

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011

THESE N°:

PNEUMOBLASTOME CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE 3 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Sanae BENSAOUD

Née le 07 Mars 1985 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Pneumoblastome – Tumeur pulmonaire – Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KHATTAB

Professeur de Pédiatrie

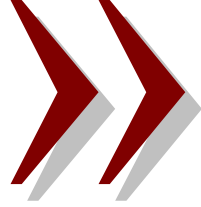
Mme. M. CHELLAOUI

Professeur de Radiologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

﴿

سورة البقرة: الآية: 31

﴿سورة البقرة: الآية: 31﴾



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie
---------------------	------------------

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam	Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed	Chirurgie-Cardio-Vasculaire

- | | | |
|-----|------------------------------|----------------------|
| 13. | Pr. BENSOUHA Mohamed | Anatomie |
| 14. | Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. | Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | | |
|-----|-------------------------------|--------------------|
| 16. | Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-ptisiologie |
| 17. | Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. | Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. | Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. | Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | | |
|-----|----------------------------------|-------------------------|
| 21. | Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. | Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. | Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. | Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. | Pr. NAJI M'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. | Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | | |
|-----|---------------------------------------|---|
| 27. | Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. | Pr. BENSAD Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. | Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. | Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. | Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-ptisiologie |
| 32. | Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | | |
|-----|---------------------------------------|------------------------------|
| 33. | Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. | Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. | Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. | Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-ptisiologie |
| 37. | Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. | Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. | Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. | Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. | Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. | Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. | Pr. YAHYAOUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | | |
|-----|---------------------------------|--------------------------|
| 44. | Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. | Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |
| 46. | Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. | Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |

48. Pr. TOLOUNE Farida*

Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 49. Pr. ADN AOUI Mohamed
- 50. Pr. AOUNI Mohamed
- 51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 53. Pr. CHAD Bouziane
- 54. Pr. CHKOFF Rachid
- 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
- 56. Pr. HACHIM Mohammed*
- 57. Pr. HACHIMI Mohamed
- 58. Pr. KHARBACH Aïcha
- 59. Pr. MANSOURI Fatima
- 60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
- 61. Pr. SEDRATI Omar*
- 62. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrie
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- 63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
- 64. Pr. ATMANI Mohamed*
- 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
- 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
- 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
- 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
- 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
- 70. Pr. BENSOU DA Yahia
- 71. Pr. BERRAHO Amina
- 72. Pr. BEZZAD Rachid
- 73. Pr. CHABRAOUI Layachi
- 74. Pr. CHANA El Houssaine*
- 75. Pr. CHERRAH Yahia
- 76. Pr. CHOKAIRI Omar
- 77. Pr. FAJRI Ahmed*
- 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
- 79. Pr. KHATTAB Mohamed
- 80. Pr. NEJMI Maati
- 81. Pr. OUAALINE Mohammed*
- 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
- 83. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 84. Pr. AHALLAT Mohamed
- 85. Pr. BENOUDA Amina
- 86. Pr. BENSOU DA Adil

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation

87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
89. Pr. CHRAIBI Chafiq
90. Pr. DAOUDI Rajae
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
94. Pr. FELLAT Rokaya
95. Pr. GHAFIR Driss*
96. Pr. JIDDANE Mohamed
97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Radiologie
 Gastro-Entérologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
101. Pr. AL BAROUDI Saad
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha
103. Pr. BENJAAFAR Nouredine
104. Pr. BENJELLOUN Samir
105. Pr. BEN RAIS Nozha
106. Pr. CAOUI Malika
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
109. Pr. EL AOUDAD Rajae
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
111. Pr. EL HASSANI My Rachid
112. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
115. Pr. ESSAKALI Malika
116. Pr. ETTAYEBI Fouad
117. Pr. HADRI Larbi*
118. Pr. HASSAM Badredine
119. Pr. IFRINE Lahssan
120. Pr. JELTHI Ahmed
121. Pr. MAHFOUD Mustapha
122. Pr. MOUDENE Ahmed*
123. Pr. OULBACHA Said
124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

- 127. Pr. ABBAR Mohamed*
- 128. Pr. ABDELHAK M'barek
- 129. Pr. BELAIDI Halima
- 130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
- 131. Pr. BENTAHILA Abdelali
- 132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
- 133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
- 134. Pr. CHAMI Ilham
- 135. Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
- 136. Pr. EL ABBADI Najia
- 137. Pr. HANINE Ahmed*
- 138. Pr. JALIL Abdelouahed
- 139. Pr. LAKHDAR Amina
- 140. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

- 141. Pr. ABOUQUAL Redouane
- 142. Pr. AMRAoui Mohamed
- 143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
- 144. Pr. BARGACH Samir
- 145. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
- 146. Pr. BENAZZOuz Mustapha
- 147. Pr. CHAARI Jilali*
- 148. Pr. DIMOU M'barek*
- 149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
- 150. Pr. EL MESNAoui Abbes
- 151. Pr. ESSAKALI HOUSYNI Leila
- 152. Pr. FERHATI Driss
- 153. Pr. HASSOUNI Fadil
- 154. Pr. HDA Abdelhamid*
- 155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
- 156. Pr. IBRAHIMY Wafaa
- 157. Pr. MANSOURI Aziz
- 158. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
- 159. Pr. RZIN Abdelkader*
- 160. Pr. SEFIANI Abdelaziz
- 161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

- 162. Pr. AMIL Touriya*
- 163. Pr. BELKACEM Rachid
- 164. Pr. BELMAHI Amin
- 165. Pr. BOULANOuar Abdelkrim
- 166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale

167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
168. Pr. GAOUZI Ahmed
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed
172. Pr. MOULINE Soumaya
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed
174. Pr. OUZEDDOUN Naima
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Parasitologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha
180. Pr. BOULAICH Mohamed
181. Pr. CHAOUIR Souad*
182. Pr. DERRAZ Said
183. Pr. ERREIMI Naima
184. Pr. FELLAT Nadia
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
186. Pr. HAIMEUR Charki*
187. Pr. KANOUNI NAWAL
188. Pr. KOUTANI Abdellatif
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
191. Pr. NAZI M'barek*
192. Pr. OUAHABI Hamid*
193. Pr. SAFI Lahcen*
194. Pr. TAOUFIQ Jallal
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.R.L.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*

Hématologie

206. Pr. KHATOURI ALI*
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
209. Pr. AIT OUMAR Hassan
210. Pr. BENCHERIF My Zahid
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213. Pr. CHAOUI Zineb
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216. Pr. EL FTOUH Mustapha
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218. Pr. EL OTMANYAzzedine
219. Pr. GHANNAM Rachid
220. Pr. HAMMANI Lahcen
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222. Pr. ISMAILI Hassane*
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225. Pr. TACHINANTE Rajae
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-ptisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-ptisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229. Pr. AJANA Fatima Zohra
230. Pr. BENAMR Said
231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
232. Pr. CHERTI Mohammed
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234. Pr. EL HASSANI Amine
235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
236. Pr. EL KHADER Khalid
237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239. Pr. HSSAIDA Rachid*
240. Pr. LACHKAR Azzouz
241. Pr. LAHLOU Abdou
242. Pr. MAFTAH Mohamed*
243. Pr. MAHASSINI Najat
244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
245. Pr. NASSIH Mohamed*
246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
248. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
249. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
250. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
251. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
252. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
253. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
261. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
262. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
286. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
290. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique

291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329. Pr. RHOU Hakima
330. Pr. SIAH Samir *
331. Pr. THIMOU Amal
332. Pr. ZENTAR Aziz*
333. Pr. ZRARA Ibtisam*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
335. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
338. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
340. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
341. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
342. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
343. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
344. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
345. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
348. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
349. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
350. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
351. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
352. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
353. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
354. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
355. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
356. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
357. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
358. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
359. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
360. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
364. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
365. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
366. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
367. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
368. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
369. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
370. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
371. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie

374. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377. Pr. EL HAMZA OUI Sakina	Microbiologie
378. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382. Pr. KENDOUCI Mohamed*	Cardiologie
383. Pr. LAAROUCI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
389. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHA OUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUCI Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRISS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique

449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOU SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie

490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie

Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

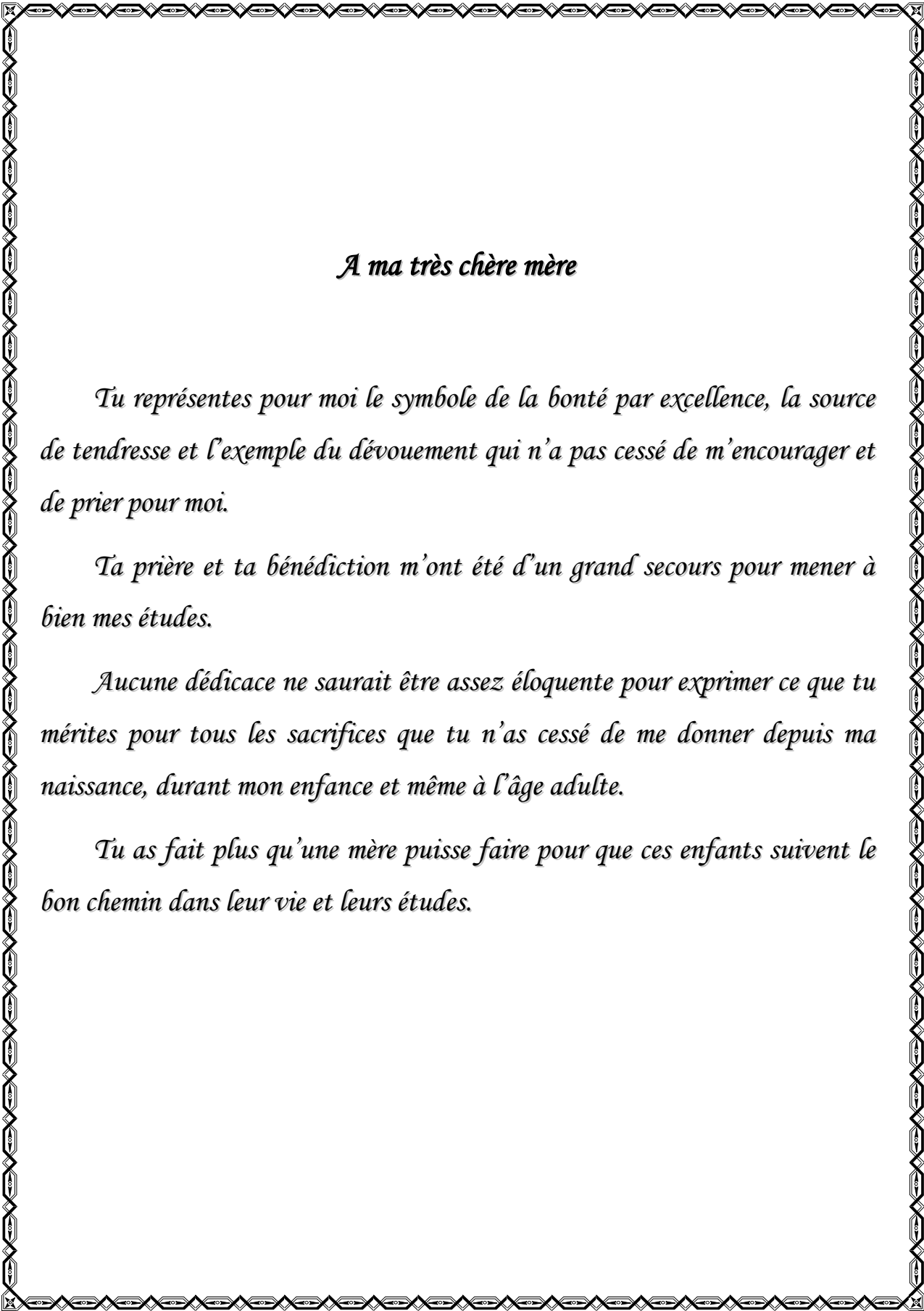
1.	Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2.	Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3.	Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4.	Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5.	Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6.	Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7.	Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8.	Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9.	Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10.	Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11.	Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12.	Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13.	Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
14.	Pr. FAOUZI Moulay El Abbès	Pharmacologie
15.	Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16.	Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17.	Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18.	Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19.	Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20.	Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21.	Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22.	Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23.	Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*** *Enseignants Militaires***



Dédicaces





A ma très chère mère

Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ces enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

A mon très cher père

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Ce travail ne saurait exprimer mon amour filial, mon respect et ma profonde reconnaissance.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Que Dieu te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A mon très cher oncle HASSAN BENSAOUD

Aucun mot ne pourrait exprimer la reconnaissance, l'estime et le respect que je vous apporte.

J'ai tellement aimé que vous soyez là, le jour de ma soutenance

Puisse DIEU vous accorder une bonne santé et longue vie pleine de bonheur et de prospérité.

A ma chère sœur Hanane, son mari Hakim et le petit Ayoub

Je tiens à vous remercier pour l'aide que vous m'avez apporté pour la réalisation de ce travail.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur et de réussite.

Que DIEU vous garde et vous bénisse.

A mon cher frère Hicham

Avec mes remerciements les plus sincères pour l'aide précieuse que vous m'avez offerte.

Puisse DIEU te procurer ; bonheur ; santé et prospérité.

A mes deux chères cousines Manal et Nada

Les mots ne sauraient exprimer l'étendue de l'affection que j'ai pour vous.

Les moments que nous avons partagés sont inoubliables.

Merci d'être à mes cotés pour me soutenir et pour m'aider.

Je vous souhaite un avenir plein de bonheur, de santé et de prospérité.

A mes tantes, mes oncles

A mes cousins et mes cousines

A toute la famille

Je vous dédie tout, ce travail pour votre amour et encouragement .

Veillez en trouver l'expression de mon profond respect et grand amour.

A mes amis Rania, Issam, Samia, Afaf, Hanae et Hajar

Ensemble durant toutes ces années ; vous étiez l'exemple de bons amis fidèles, serviables et sincères.

J vous dédie ce travail avec tous mes vœux de joie, de santé et de succès.



Remerciements



À notre maître et président de thèse

Monsieur le professeur benhmamouch Mohamed

Professeur de chirurgie pédiatrique

*Vous avez bien voulu nous faire honneur en acceptant de présider le
Jury de cette thèse.*

Soyez assuré de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur Kïsra Mounir

Professeur de chirurgie pédiatrique

Vous avez bien voulu nous confier ce travail riche d'intérêt et nous guider à chaque étape de sa réalisation.

Vous nous avez toujours réservé le meilleur accueil, malgré vos obligations professionnelles.

Vos encouragements, votre amabilité, votre gentillesse méritent toute admiration.

Nous saisissons cette occasion pour vous exprimer notre profonde gratitude tout en vous témoignant notre respect.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur Khattab Mohamed

Professeur de pédiatrie

Nous sommes très honorés de vous avoir parmi ce jury de thèse.

*Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je
porte à votre personne.*

Veillez croire à nos sincères remerciements.

A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur Chellaoui Mounia
Professeur de radiologie

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.



Sommaire



INTRODUCTION	1
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	4
RAPPEL ANATOMIQUE	12
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	25
Matériels Et Méthodes	41
RESULTATS	53
DISCUSSION	57
A. EPIDEMIOLOGIE.....	58
B. DIAGNOSTIC	59
1. POSITIF	59
a. CLINIQUE	59
b. PARACLINIQUE	61
2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	71
3. DIAGNOSTIC ANTENATAL.....	74
C. HISTOGENESE.....	74
D. TRAITEMENT	77
1. CHIRURGIE	77
2. CHIMIOThERAPIE.....	79
3. RADIOThERAPIE :.....	85
4. TRAITEMENT FUTURE.....	86
E. PRONOSTIC.....	86
CONCLUSION	88
RESUME	90
BIBLIOGRAPHIE	94



Introduction



Les pneumoblastomes sont des tumeurs du blastème qui occupent dans le groupe des tumeurs dysembryoplasiques une place à part à côté des hamartomes et des dysembryomes.

Elles sont définies comme des néoformations constituées par des nappes cellulaires indifférenciées qui présentent la potentialité d'un blastème embryonnaire, en donnant naissance à des structures plus ou moins évoluées mais toujours très évocatrices du tissu ou de l'organe qui, à l'état normal, dérive de ce blastème.

Ce sont des tumeurs dotées en règle générale d'une haute malignité, elles se manifestent, pour la plupart, dans les premières années de l'existence.

Durant la vie embryonnaire, ce blastème pulmonaire participe à la formation :

- Du tissu épithélial, bronchique et alvéolaire dérivé de l'endoderme
- Du tissu mésenchymateux interstitiel, dérivé du mésoderme.

C'est la raison pour laquelle, on l'appelle tumeur mixte et primitive du poumon ; composée d'une structure mésenchymateuse de type embryonnaire à forte densité cellulaire et d'une structure épithéliale telle qu'on la retrouve dans les bronches fœtales.

La première description de cette tumeur a été faite par BARRET et BARNARD dans une observation publiée en 1945 et reprise par BARNARD dans une publication de 1952. Elle est alors étiquetée « embryome pulmonaire »[8]

SPENCER en 1961 établit l'analogie de cette tumeur avec le néphroblastome et propose le terme de blastome pulmonaire

CAMPESI 1961	:adénosarcome
BOSS 1962	:tumeur mixte embryonnaire
CHITAMBAR et JACOBSON 1969	:sarcome embryonnaire
PILON 1975 et MEINECKE 1976	:tumeur blastématique
CAN et COLL 1976, LIEUTAND et BAUEMESTER 1977	:carcinosarcome.

Ces dénominations ont été rattachées secondairement au groupe des pneumoblastomes.[18,28,34]

Après un chapitre de rappels embryologique, anatomique et physiologique, nous allons présenter notre série de pneumoblastome chez l'enfant colligée au sein de la clinique chirurgicale « A » de l'hôpital d'enfants de Rabat, entre 2006 et 2010. Nous enchaînerons avec une revue large de la littérature où nous allons comparer nos résultats avec ceux de la littérature, avant de conclure.



Rappel embryologique

(1,2,3,4,5)



Le développement pulmonaire prénatal détient une place particulière par rapport au développement d'autres organes dans l'organisme. En tant qu'organe respiratoire, le poumon n'est pas nécessaire au cours de la vie intra-utérine. Il doit toutefois être développé au point de pouvoir être immédiatement fonctionnel au moment de la naissance. C'est pour cela que le développement pulmonaire s'étend depuis la période embryonnaire, en passant par la période fœtale, jusqu'après la naissance (Fig. 1)

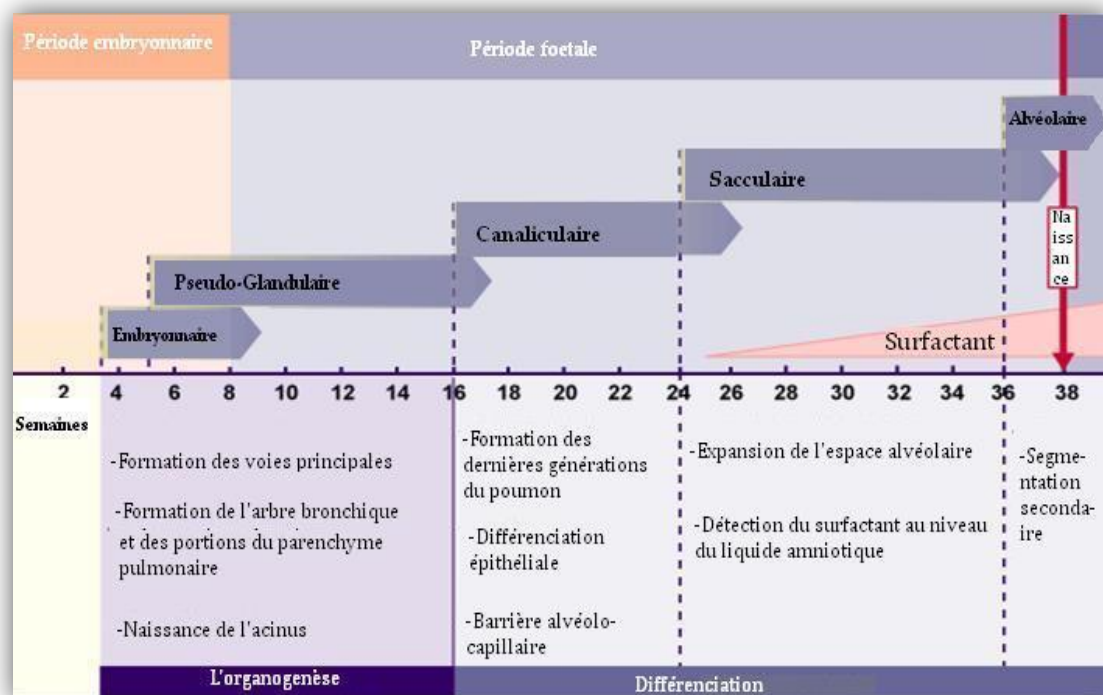


Figure 1 : Eléments clés du développement pulmonaire intra utérin.

A. STADE EMBRYONNAIRE :

Le stade embryonnaire du développement pulmonaire débute avec la formation d'une gouttière dans la partie ventrale du pharynx, le sillon laryngotrachéal ou sulcus laryngotrachealis (Environ 28 jours). Après quelques

jours, un bourgeon se forme à sa partie distale, il s'agit de l'ébauche pulmonaire (Environ 30 jours). Lors de sa division consécutive en deux bourgeons bronchiques primaires (ou bronches souches) (Environ 33 jours), le bourgeon gauche, plus petit, est presque horizontal, alors que le bourgeon droit un peu plus grand s'étend parallèlement à l'œsophage. Ainsi l'asymétrie pulmonaire, telle qu'elle est visible à l'âge adulte, est désormais établie. Les divisions subséquentes des bourgeons endodermiques, à l'origine des bronches secondaires (ou lobaires), se feront également de manière inégale. A droite ils se forment trois bourgeons, alors qu'à gauche ils ne s'en forment que deux, correspondant aux lobes pulmonaires ultérieurs. Lors de l'étape suivante, correspondant à la fin de la période embryonnaire, les segments des différents lobes pulmonaires seront formés. A ce stade les vaisseaux pulmonaires avec leurs anastomoses définitives se sont également formés.

B. STADE PSEUDO-GLANDULAIRE :

Le poumon ressemble à ce stade de son développement à une glande tubulo-acineuse. La totalité des voies de conduction de l'air jusqu'aux bronchioles terminales seraient mises en place à ce stade (16 ramifications). La voie primordiale de conduction de l'air, l'arbre trachéo-bronchique, est initialement revêtue d'un épithélium à cellules prismatiques. Ces cellules sont les précurseurs des cellules épithéliales ciliées et des cellules sécrétrices. Les premières cellules épithéliales ciliées ont été mises en évidence chez l'homme au cours de la 13^{ème} semaine de gestation .

C'est à la suite des bronchioles terminales, dans la partie respiratoire du poumon, qu'apparaissent les premières cellules pulmonaires spécifiques: les pneumocytes de type II. L'épithélium broncho-pulmonaire en développement

commence alors à produire du liquide amniotique qui sera détectable jusqu'à la naissance.

Dans les voies de conduction de l'air pulmonaire centrale, l'épithélium commence à se différencier en cellules ciliées et en cellules en gobelet (caliciformes). Dès la 10^{ème} semaine on trouvera en outre du cartilage, ainsi que de la musculature lisse dans la paroi des bronches.

La différenciation pulmonaire procède en direction centrifuge. De ce fait certaines régions périphériques gardent encore un épithélium cubique peu différencié, ce qui est essentiel pour la poursuite de la progression de l'arbre respiratoire dans le tissu conjonctif avoisinant.

C. STADE CANALICULAIRE :

Si on se tient aux descriptions classiques du développement des différents stades pulmonaires, les bronchioles terminales donnent naissance au cours de la phase canaliculaire, aux canalicules ou tubules, constituant la partie réellement respiratoire du poumon, ou encore le parenchyme pulmonaire. L'ensemble des unités respiratoires élémentaires dérivant d'une bronchiole terminale, forme un acinus. Chaque acinus comprend plusieurs générations (3 à 4) de bronchioles respiratoires, prolongées par un canal alvéolaire dont le bourgeonnement donnera un peu plus tardivement naissance aux sacs alvéolaires. En admettant que de nombreux segments pulmonaires aient déjà atteint le stade de canal alvéolaire dans la phase pseudo-glandulaire, l'élément marquant de ce stade canaliculaire est la modification de l'épithélium, ainsi que du mésenchyme environnant. Le long de l'acinus dérivant de la bronchiole terminale, le mésenchyme est envahi par un réseau de capillaires formant ainsi la structure de base pour les futurs échanges gazeux. La lumière des

tubules s'élargit et une partie des cellules épithéliales s'aplatissent. Les pneumocytes de type II cubiques se différencient en pneumocytes de type I pavimenteux.

Une différenciation suffisante des pneumocytes de type II en pneumocytes de type I, ainsi que la prolifération des capillaires, marque chez l'homme une étape importante vers la viabilité du fœtus en dehors de l'utérus à partir de la 24^{ème} semaine de grossesse.

A la fin de la période canaliculaire (Environ 25 semaines), une partie substantielle du liquide amniotique est produite par l'épithélium pulmonaire.

D. STADE SACCULAIRE :

A l'extrémité distale de chaque division terminale, ils se forment des sacs alvéolaires aux parois lisses tapissées par des pneumocytes de type I et II. Les septa (septa primaires) entre les sacs alvéolaires sont encore épais à ce stade et contiennent les réseaux capillaires de deux sacs voisins. Le mésenchyme des septa est très riche en cellules, en revanche les fibres de collagène et élastiques sont encore rares. Cette matrice joue toutefois un rôle décisif dans la croissance et la différenciation de l'épithélium sus-jacent .

A la fin de ce stade les fibroblastes interstitiels commencent avec la production de matériel extracellulaire dans l'espace inter-canalair et inter-sacculaire.

E. STADE ALVEOLAIRE :

Le stade alvéolaire commence à différents moments en fonction des auteurs. Il est probable qu'au cours des dernières semaines de grossesse, ils se forment des nouveaux sacs alvéolaires donnant naissance simultanément

aux premières alvéoles. Ainsi chez le nouveau-né à terme le nombre d'alvéoles est estimé globalement au tiers des 300 millions alvéoles définitives. Le développement des alvéoles commence en périphérie et progresse de manière centripète. Le parenchyme formant les septa primaires entre les sacs alvéolaires est constitué par une double épaisseur de capillaires.

Avant la naissance, les sacs alvéolaires présentent une structure de plus en plus complexe. Il se forme le long des septa primaires un grand nombre de « petites poches ». Ces dernières grandissent rapidement et divisent les sacs alvéolaires en sous unités plus petites, les alvéoles, qui sont délimitées par les septa secondaires.

Leur nombre s'accroît massivement au cours des six premiers mois de vie. Cette alvéolisation se poursuivrait dans une moindre mesure jusqu'à la 15^{ème} année de vie.

F. STRUCTURE DU POUMON ADULTE :

Dans le poumon adulte, on distingue les voies de conduction de l'air des voies respiratoires.

Dans les voies de conduction de l'air, toutes les branches de l'arbre bronchique dont les parois contiennent du cartilage et des glandes séro-muqueuses sont des bronches. Lorsque les parois sont dépourvues de ces deux structures, il s'agit de bronchioles.

Selon leur fonction les voies respiratoires sont divisées en une partie conductrice et une partie respiratoire.

❖ Partie conductrice :

- Aux bronches segmentaires (ou tertiaires), font suite plusieurs générations de
- bronches intersegmentaires (jusqu'à un diamètre d'environ 1mm) elles sont suivies par les
- bronchioles (diamètre < 1mm) qui deviennent suite à plusieurs divisions des
- bronchioles terminales (diamètre d'environ 0.4 mm). Ces dernières se divisent à leur tour à plusieurs reprises et représentent la partie terminale des voies de conduction de l'air.

❖ Partie respiratoire :

- Les bronchioles terminales vont donner naissance à plusieurs générations de
- bronchioles respiratoires, suivies par plusieurs générations de
- canaux alvéolaires, qui se terminent par les
- sacs alvéolaires

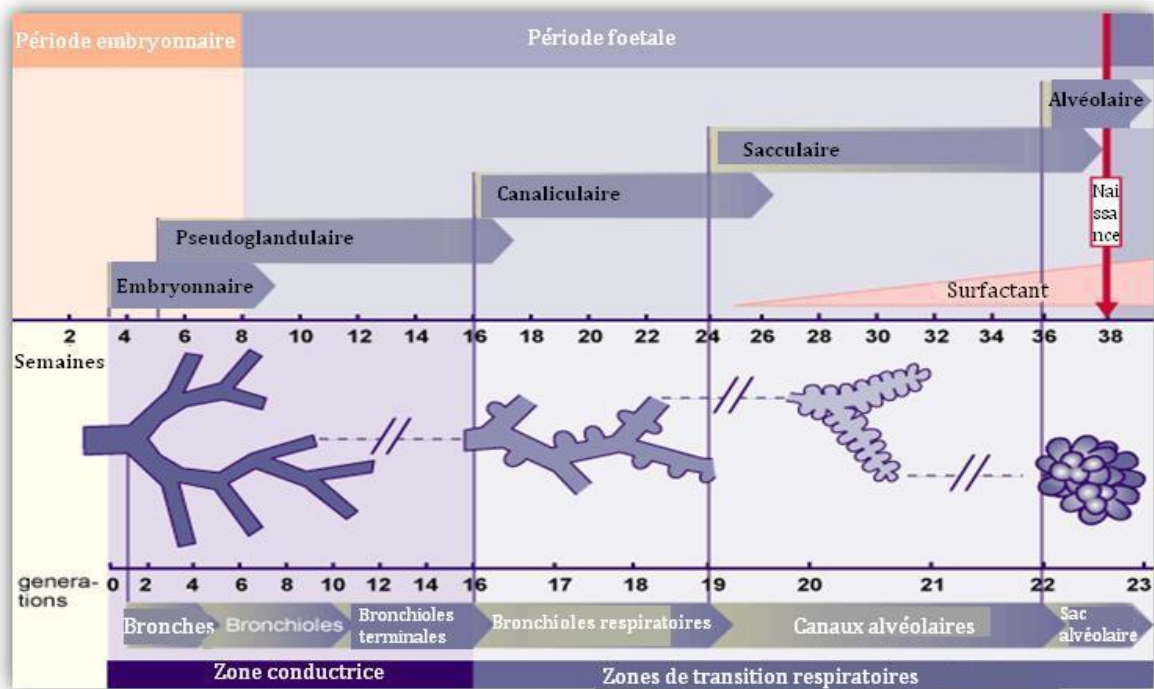


Figure 2 : Vue d'ensemble du développement pulmonaire prénatal.



Rappel anatomique

(6,7,8,9,10)



Les poumons sont les organes de la respiration, jouent également un rôle d'épuration et de protection de l'organisme.

Au nombre de deux, droit et gauche, ils sont situés dans la partie supérieure de la cage thoracique et sont séparés par le médiastin. La dimension des poumons varie selon les individus, leur âge, leur sexe et l'état respiratoire.

En moyenne, le poumon droit pèse 650g, le gauche 550g, leur capacité moyenne est de 5L.

A. LE POUMON DROIT (Fig. 3):

Il est normalement subdivisé en 3 lobes par la présence de 2 scissures, il présente 3 faces et 3 bords :

- ❖ La face externe répond à la paroi thoracique,
- ❖ La face médiastinale présente le hile dont le recouvrement pleural se poursuit vers le bas par le ligament triangulaire oblique en bas et en arrière,
- ❖ La base répond à la coupole diaphragmatique droite.

Le sommet droit entre en rapport avec les organes de la base du cou.

Les bords antérieur et inférieur sont minces, le bord postérieur épais répond à la gouttière costovertébrale.

La grande scissure forme un plan à surface hélicoïdale oblique en bas et en avant.

La petite scissure est presque horizontale partant de la partie moyenne de la grande scissure vers le bord antérieur du poumon.

1. LE LOBE SUPERIEUR :

Limité par 3 bords, il présente 3 faces triangulaires :

- ❖ Une interne, médiastinale, concave d'avant en arrière, présentant dans son tiers postérieur une gouttière répondant à la veine cave supérieure.
- ❖ Une inférieure scissurale triangulaire.
- ❖ Une horizontale la séparant du lobe moyen.

Le lobe supérieur se subdivise en 3 segments : apical, dorsal et ventral. Chacun divisé en deux sous-segments.

2. LE LOBE MOYEN :

Il présente 4 faces :

- Une supérieure scissurale, en rapport avec la face inférieure du segment ventrale du lobe supérieur,
- Une externe costale convexe,
- Une inférieure oblique selon le plan de la grande scissure,
- Une interne ou médiastinale concave d'avant en arrière.

Le sommet correspond à l'angle de réunion des faces du lobe moyen.

Le lobe moyen est subdivisé en deux segments : interne ou médial et externe ou latéral.

3. LE LOBE INFERIEUR :

Il présente 4 faces :

- Une face externe costale,

- Une face interne médiastinale en rapport avec le rachis et la veine cave inférieure,
- Une face antérieure scissurale oblique en bas et en avant,
- Une face inférieure concave.

Le lobe inférieur est divisé en 5 segments : le segment de Nelson ou apical, le seul à être subdivisé en 3 sous-segments, le segment termino-basal postérieur, le segment latéro-basal, le segment ventro-basal ou antérieur, le segment para-cardiaque ou interne.

B. LE POUMON GAUCHE (FIG.3) :

Il est divisé en 2 lobes par une scissure très oblique, il présente 3 faces et 3 bords :

- ❖ La face externe répond à la paroi thoracique,
- ❖ La face médiastinale présente le hile, en avant du hile il existe une dépression répondant au ventricule gauche,
- ❖ La base est peu moins étendue qu'à droite.

Le sommet gauche est un peu moins élevé que le droit.

Le plan scissural est oblique de haut en bas et d'arrière en avant.

1. LE LOBE SUPERIEUR :

Il présente 3 faces :

- ❖ Une face externe costovertébrale,
- ❖ Une face postéro-inférieure scissurale,
- ❖ Une face médiastinale.

Il peut être subdivisé pour des raisons de topographie bronchique et de drainage veineux en 2 régions :

- ❖ Le Culmen, équivalent du lobe supérieur droit, présente 3 segments : apical, dorsal et ventral, chacun est subdivisé en 2 sous-segments.
- ❖ Le Lingula équivalent du lobe moyen, comprend 2 segments supérieur et inférieur.

2. LE LOBE INFÉRIEUR :

Il est moins volumineux que le droit, il présente 3 faces :

- ❖ Antérieure scissurale,
- ❖ Inférieure diaphragmatique concave,
- ❖ Une face costale.
- ❖ Il comprend 5 segments :
- ❖ Un segment apical(Nelson), plus étendu que son homonyme droit subdivisé en 3 sous-segments,
- ❖ Les quatre segments de la pyramide basale : para-cardiaque, ventro-basal, latéro-basal et termino-basal.

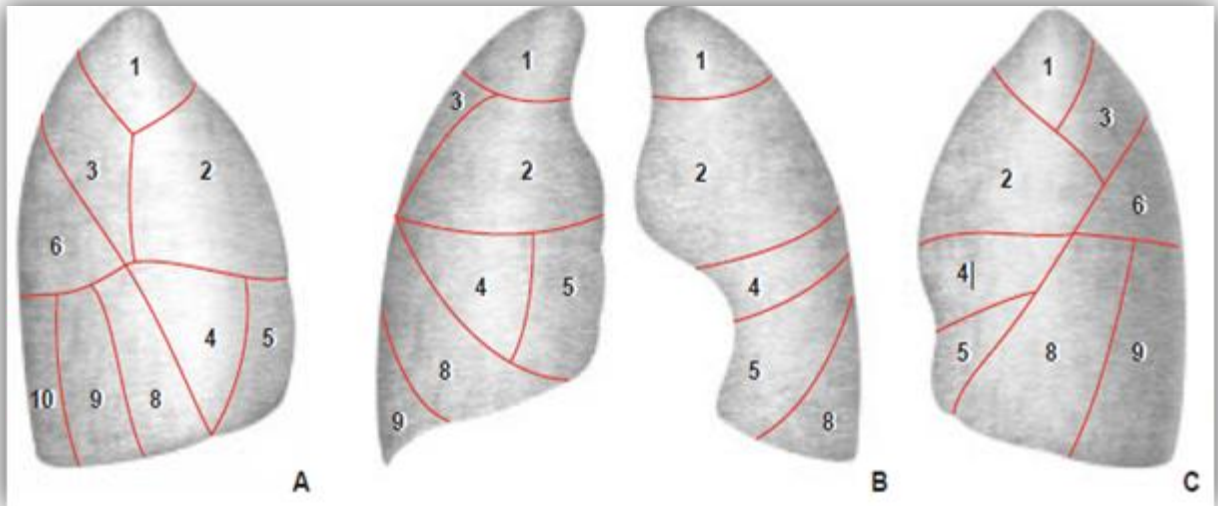


Figure 3 : Situation des segments à la surface des poumons.

A : de face. B : profil droit. C : profil gauche.

C. CONSTITUANTS DES POUMONS :

A l'inverse de la topographie pulmonaire qui est constante, la distribution des bronches, des artères et des veines pulmonaires subit des variations fréquentes.

1. BRONCHES (Fig.4) :

Les bronches souches (1^{ère} génération) se divisent en bronches lobaires (2^{ème} génération), segmentaires (3^{ème} génération), sous segmentaires (4^{ème} génération) et ainsi de suite jusqu'à l'alvéole (27 divisions ou générations).

A partir de la 8^{ème} génération, elles perdent leur cartilage et prennent le nom de bronchioles.

A partir de la 20^{ème} génération apparaissent des alvéoles. L'unité respiratoire centrée par la bronchiole respiratoire correspond au lobule pulmonaire.

Les divisions de l'arbre bronchique sont asymétriques. Elles suivent un mode dichotomique, au niveau des lobes supérieur et moyen, et un mode monopodique au niveau des lobes inférieurs.

a. BRANCHE SOUCHE DROITE :

Elle naît de la trachée dont elle poursuit la direction en bas, en arrière et en dehors.

i. BRANCHE LOBAIRE SUPERIEURE DROITE :

Elle naît du flanc externe de la bronche souche droite, elle est courte et volumineuse, elle trifurque en bronches segmentaires.

ii. BRANCHE INTERMEDIAIRE :

Elle est située entre l'origine de la bronche lobaire supérieure et la bronche lobaire moyenne.

iii. BRANCHE LOBAIRE MOYENNE :

iv. BRANCHE LOBAIRE INFÉRIEURE :

Elle n'a pas pratiquement d'individualité puisque la bronche apicale naît de sa face postérieure.

b. BRANCHE SOUCHE GAUCHE :

Elle est beaucoup plus longue et plus étroite qu'à droite, se détache de la bronche droite en formant un angle de 70° au niveau de la carène.

i. BRANCHE LOBAIRE SUPERIEURE GAUCHE :

Elle est courte mais volumineuse, bifurquant en 2 troncs :

- ❖ Le tronc supérieur se distribue au culmen, c'est l'équivalent de la bronche lobaire supérieure droite, se termine en une bronche ventrale et un tronc apico-dorsal qui bifurque au bout de 0,5cm.
- ❖ Le tronc inférieur se distribue à la lingula, équivalent de la bronche lobaire moyenne droite, qui bifurque au bout de 1cm.

ii. BRANCHE LOBAIRE INFERIEURE GAUCHE :

Elle poursuit la bronche souche gauche, c'est la portion comprise entre l'origine de la lobaire supérieure et l'origine de la bronche de Nelson.

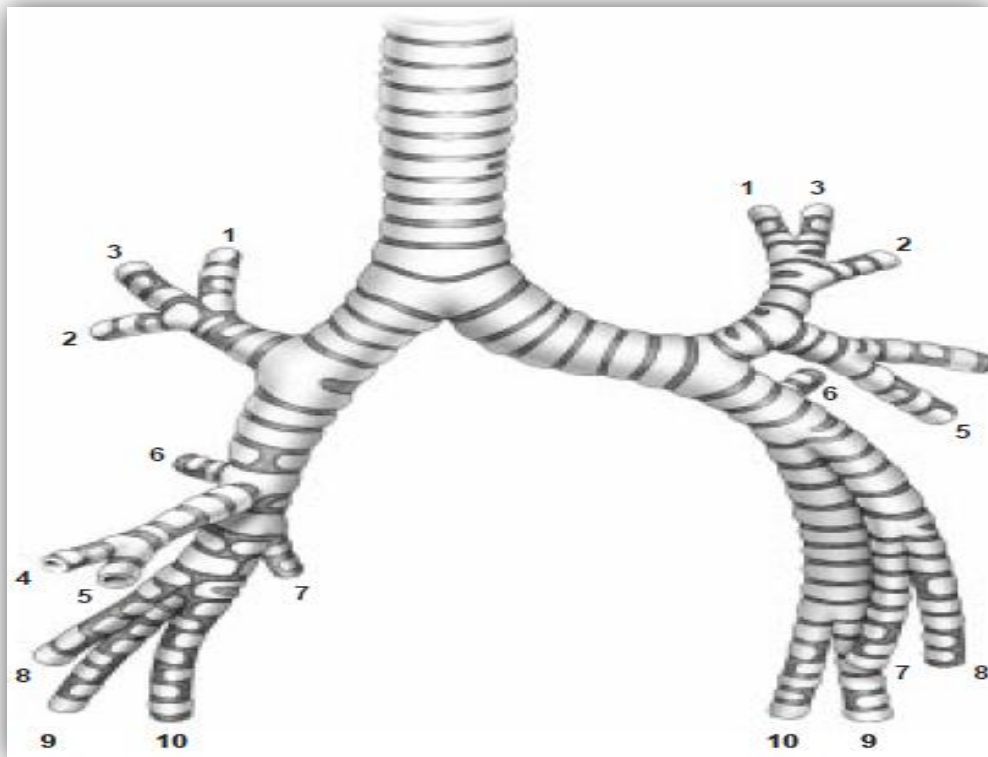


Figure4: Arbre bronchique de face.(pour la dénomination des bronches et des segments voir Tableau 1).

Poumon droit	Nom	Numéro	Nom	Poumon gauche
Lobe supérieur	Apical	1	Apical	Culmen
	Antérieur ou ventral	2	Antérieur ou ventral	
	Postérieur ou dorsal	3	Postérieur ou dorsal	
Lobe moyen	Latéral ou externe	4	Supérieur	Lingula
	Médial ou interne	5	Inférieur	
Lobe inférieur	Apical ou supérieur (Nelson)	6	Apical ou supérieur (Nelson)	Lobe inférieur
	Médial ou paracardiaque	7	Médial ou paracardiaque	
	Antérieur ou ventrobasal	8	Antérieur ou ventrobasal	
	Latéral ou latérobasal	9	Latéral ou latérobasal	
	Postérieur ou terminobasal	10	Postérieur ou terminobasal	

Tableau 1 : Nom des segments et leurs bronches.

2. ARTERES PULMONAIRES :

Elles naissent du tronc de l'artère pulmonaire à sa terminaison. Ce tronc est issu de la base du ventricule droit.

Depuis le hile jusqu'à la périphérie, les artères cheminent en association étroite avec le système bronchique et, comme les bronches, se subdivisent sur le mode dichotomique. Néanmoins, il existe des branches supplémentaires.

Les divisions des artères pulmonaires sont donc plus variables que celles des bronches qu'elles épousent. Des artères lobaires sont rarement individualisables et sont remplacées par des artères segmentaires.

L'artère se ramifie comme la bronche pour former finalement le réseau péri-alvéolaire.

a. ARTERES DU LOBE SUPERIEUR DROIT :

i. L'ARTERE MEDIASTINALE :

Constante et longue de 0,5 à 2cm. Elle naît de la face supérieure de l'artère pulmonaire droite juste à son émergence du médiastin. Elle est volumineuse et se divise en 2 branches : l'artère ventrale médiastinale et le tronc apico-dorsal.

ii. L'ARTERE DORSALE SCISSURALE :

Naît de la face supéro-externe du tronc artériel, passe sous la bronche ventrale pour rejoindre sa bronche homologue.

iii. L'ARTERE VENTRALE SCISSURALE :

Naît directement de l'artère pulmonaire droite ou par un tronc commun avec l'artère dorsale scissurale.

b. TRONC ARTERIEL INTERMEDIAIRE :

Sa longueur est variable selon l'existence ou non de branche scissurale.

c. ARTERE DU LOBE MOYEN :

Unique ou double. Sa disposition peut être complexe.

d. ARTERE LOBAIRE INFÉRIEURE DROITE :

C'est le nom de l'artère pulmonaire après la naissance des artères du lobe moyen.

- ❖ L'artère du segment de Nelson ou artère apicale du lobe inférieur est la 1^{ère} collatérale pour le lobe inférieur.
- ❖ Le tronc artériel de la pyramide basale est le nom que prend l'artère pulmonaire au dessous de la naissance de l'artère du segment de Nelson.
- ❖ L'artère para-cardiaque, 1^{ère} collatérale de la pyramide basale.
- ❖ L'artère ventro-basale naît de la face antéro-externe de l'artère basale au dessous de la para-cardiaque.
- ❖ L'artère latéro-basale naît au dessous de l'artère ventro-basale.
- ❖ L'artère termino-basale se termine en 2 branches sous- segmentaires interne et externe.

e. ARTERE PULMONAIRE GAUCHE :

Elle poursuit la direction du tronc de l'artère pulmonaire, d'avant en arrière.

f. ARTERES DU LOBE SUPERIEUR GAUCHE :

Leur nombre peut varier de 2 à 7, la disposition standard consiste en :

❖ ARTERE MEDIASTINALE ANTERIEURE :

Nait avant que l'artère pulmonaire gauche n'ait croisé le bord supérieur de la bronche lobaire, se termine en bifurquant en une artère apicale antérieure et une artère ventrale médiastinale segmentaire et souvent un rameau lingulaire médiastinal.

❖ ARTERE MEDIASTINALE POSTERIEURE :

Elle nait 1cm de la précédente, elle donne une artère apicale postérieure et une artère dorsale médiastinale postérieure.

❖ ARTERE LINGULAIRE SCISSURALE :

Elle nait en dessous de l'artère du segment de Nelson.

❖ ARTERE MEDIASTINALE SUPERIEURE :

❖ DEUX ARTERES LINGULAIRES SCISSURALES :

Le système artériel scissural du lobe supérieur peut encore s'enrichir d'artères ventrales et dorsales scissurales avec leurs variations éventuelles propres.

g. ARTERES DU LOBE INFERIEUR GAUCHE :

Elles comprennent les artères du segment de Nelson et les artères de la pyramide basale.

3. VEINES PULMONAIRES :

Elles sont situées à la périphérie des unités constituant le poumon : lobules, sous-segments, segments et lobes. Elles sont le meilleur repère des plans de clivage dans le poumon. Le sang provenant du réseau péri-alvéolaire est collecté par les veines péri-lobulaires, ces dernières se groupent en troncs. Les troncs collecteurs des veines périlobulaires forment les veines péri-segmentaires qui peuvent appartenir à 3 systèmes : inter-sous-segmentaire, inter-segmentaire, sous-pleural.

Les veines pulmonaires sont avalvulaires et se terminent dans l'oreillette gauche.

- ❖ La veine pulmonaire supérieure droite : antérieure, répond à la terminaison de la veine cave supérieure.
- ❖ La veine pulmonaire inférieure droite : postérieure et inférieure, répond à la face postérieure des oreillettes en avant.
- ❖ La veine pulmonaire supérieure gauche : plus longue qu'à droite.
- ❖ La veine pulmonaire inférieure gauche : postérieure à la bronche lobaire inférieure, elle est tapissée près de sa terminaison sur presque toute son étendue par la séreuse péricardique, contrairement au côté droit.



Rappel physiologique

(11,12,13,14)



La fonction principale du poumon est de permettre des échanges gazeux, c'est-à-dire à l'oxygène de l'air atmosphérique de pénétrer dans le sang veineux et au gaz carbonique d'en sortir. En plus de cette fonction hématosique, le poumon exerce des fonctions d'épuration (élimination des particules pénétrant dans l'arbre aérien) et des fonctions métaboliques (rôle particulier joué par les cellules endothéliales). La fonction hématosique est assurée d'abord par des échanges de gaz entre l'air ambiant et les alvéoles (ventilation), puis par le passage de ces gaz à travers la membrane alvéolocapillaire (diffusion), enfin par le transport de ces gaz dans le sang (circulation).

Nous allons nous intéresser dans notre rappel sur la première étape de la respiration, à savoir la ventilation pulmonaire.

A. LA VENTILATION :

1. LA MECANIQUE VENTILATOIRE :

La ventilation est à l'origine d'échanges gazeux entre les alvéoles et l'air ambiant, elle implique qu'il existe un gradient de pression entre les alvéoles et l'atmosphère.

La pression atmosphérique ou barométrique (PB) est prise comme référence et considérée comme égale à 0 cm H₂O.

La pression alvéolaire (PA) est, en l'absence de mouvement d'air, égale à la pression atmosphérique alors que la pression intra-pleurale (PPI) qui s'exerce autour du poumon est d'environ - 5 cm H₂O. Lors de l'inspiration, l'ensemble poumon/paroi thoracoabdominale s'agrandit. Cette augmentation de volume (V) est associée à une diminution de pression P puisque le produit $P \times V$ est constant (Loi de Boyle). La pression alvéolaire diminue donc, et un gradient de pression

s'établit entre l'atmosphère et les alvéoles, permettant à l'air d'entrer dans le poumon. A la fin de l'inspiration, la pression alvéolaire s'équilibre avec la pression barométrique, interrompant l'entrée d'air dans le poumon .

L'agrandissement de l'ensemble poumon/paroi thoraco-abdominale lors de l'inspiration est provoqué par la contraction des muscles inspiratoires, principalement diaphragme et intercostaux externes. Le diaphragme est un muscle digastrique en forme de coupole dont le sommet (centre phrénique) est constitué par l'entrecroisement des tendons intermédiaires et dont la périphérie est constituée par les insertions costales (face interne des 6 derniers arcs costaux) et sternales. Sa contraction entraîne un abaissement du centre phrénique qui conduit à un agrandissement de l'axe vertical du thorax et une surélévation des arcs costaux inférieurs qui conduit à un agrandissement des diamètres antéro-postérieur et transverse du 1/3 inférieur du thorax. Le diaphragme, dont le contrôle nerveux est assuré par les nerfs phréniques, assure les 2/3 du travail inspiratoire.

Les muscles intercostaux externes forment des faisceaux parallèles obliques en bas et en avant entre les arcs costaux. Leur contraction entraîne une horizontalisation des côtes et ainsi un agrandissement des diamètres antéro-postérieur et transverse du thorax; ils participent aussi à la rigidité de la paroi thoracique.

L'expiration est passive en respiration calme, due à l'élasticité propre du thorax et de l'abdomen (30%) et à la tension des liquides recouvrant bronches et alvéoles (70%). Elle peut devenir active si la ventilation doit être accélérée, par exemple au cours de l'exercice musculaire. Elle est alors due à l'action des muscles expiratoires qui diminuent le volume thoracique (muscles intercostaux

internes) et augmentent la pression abdominale (muscles de la paroi abdominale, principalement muscle transverse).

2. PROPRIETES STATIQUES (ELASTIQUES) DU POUMON DANS LE THORAX :

a. LA COMPLIANCE :

Les variations de volume pulmonaire induites par les variations de pression sont fonction de la distensibilité de la structure. Pour analyser expérimentalement cette distensibilité, un poumon est isolé et placé dans une enceinte fermée. Une pompe permet de faire varier la pression autour du poumon (comme elle peut varier in vivo sous l'action des muscles inspiratoires) et un spirographe relié à la trachée permet de mesurer les modifications du volume pulmonaire. Les résultats montrent que si la pression autour du poumon diminue, le volume pulmonaire augmente.

La variation de volume par unité de variation de pression ($\Delta V/\Delta P$), qui mesure la distensibilité pulmonaire, est appelée compliance, inversement, le rapport $\Delta P/\Delta V$ est appelé élastance. Dans la partie linéaire de la relation pression/volume, la compliance est de l'ordre de 0,2 L/cm H₂O.

b. LA TENSION SUPERFICIELLE :

La distensibilité du poumon est limitée par 2 facteurs:

❖ la présence de tissu élastique interstitiel. Celui-ci est caractérisé par la présence de fibres en particulier de collagène et d'élastine. L'élastine est dégradée par l'élastase, une protéase des polynucléaires neutrophiles dont l'efficacité est limitée par l' α -1-antitrypsine d'origine hépatique. Un déséquilibre de la balance élastase/ α -1-antitrypsine en faveur de l'élastase conduit à la

destruction des fibres élastiques (emphysème), qui se traduit par une augmentation de la distensibilité (compliance) pulmonaire. Inversement, l'expansion des fibres conduit à la fibrose interstitielle qui se traduit par une diminution de la distensibilité (compliance) pulmonaire.

❖ la tension superficielle exercée par le liquide qui recouvre les alvéoles. La tension superficielle est la force (exprimée en dynes) qui se manifeste à la surface d'un liquide parce que les interactions entre les molécules de liquide sont beaucoup plus importantes que les interactions entre le liquide et le gaz. La conséquence est que la surface de liquide tend à être la plus petite possible. Dans le cas d'une bulle de savon, avec deux interfaces liquide-air, cette diminution de la surface est responsable de la formation d'une sphère (surface la plus petite possible pour un volume donné) et de la création d'une pression dont la valeur est donnée par la loi de Laplace.

c. RÔLE DU SURFACTANT :

Cette importance de la tension superficielle dans le comportement élastique du poumon est cependant limitée physiologiquement par la présence sur l'interface liquide-air de surfactant, une substance capable d'abaisser la tension superficielle du liquide bordant l'alvéole.

Le surfactant est produit par les pneumocytes II de l'épithélium alvéolaire sous la forme de corps lamellaires. Dans la lumière alvéolaire ceux-ci constituent ensuite un réseau (myéline tubulaire) puis un film de surface. La production de surfactant est augmentée par les glucocorticoïdes, les hormones thyroïdiennes et les agonistes β -adrénergiques.

Les avantages que procure le surfactant en diminuant la tension superficielle dans les alvéoles sont triples:

- ❖ Augmentation de la distensibilité (compliance) pulmonaire, ce qui diminue le travail des muscles inspiratoires,
- ❖ Stabilisation des alvéoles (la diminution plus importante de la tension superficielle dans les alvéoles de petite taille limite leur tendance à se vider dans les plus grosses),
- ❖ Maintien des alvéoles "au sec" (la diminution de la tension superficielle est associée à une diminution de la pression qui tend à aspirer le liquide des capillaires dans les espaces alvéolaires).

d. DIFFERENCE REGIONALES DE LA VENTILATION :

Chez un sujet debout ou assis, le poumon exerce par gravité une pression sur sa base, de sorte que la pression pleurale est plus négative au sommet qu'à la base. En l'absence de débit aérien dans les bronches, cette pression plus négative fait que les alvéoles du sommet sont plus distendues que celles de la base. Lors de l'inspiration, pour une même variation de pression pleurale, la variation de volume apparaît moins importante au sommet qu'à la base: la ventilation alvéolaire est donc plus importante à la base qu'au sommet du poumon.

e. PROPRIETES ELASTIQUES DE LA PAROI THORACIQUE :

Dans le poumon, les forces de rétraction élastiques décrites plus haut font que le poumon a tendance à occuper le plus petit volume possible. Au contraire, la paroi thoracique a tendance à s'agrandir toujours plus (force imposée par la forme des arcs costaux). Pour l'ensemble poumon/paroi thoracique, ces 2 forces opposées s'équilibrent à un volume pulmonaire appelé capacité résiduelle

fonctionnelle (CRF). Des volumes pulmonaires plus grands et plus petits sont atteints par l'action respective des muscles inspiratoires et expiratoires.

Les volumes pulmonaires suivants peuvent être définis à partir de ces données (Fig.5):

- ❖ Volume courant (VT): volume de gaz inspiré ou expiré à chaque cycle respiratoire.
- ❖ Volume de réserve inspiratoire: volume de gaz qui peut être inspiré en plus du volume courant pour augmenter ce volume courant, par exemple au cours de l'exercice.
- ❖ Volume de réserve expiratoire: volume de gaz qui peut être expiré en plus du volume courant pour augmenter ce volume courant, par exemple au cours de l'exercice.
- ❖ Volume résiduel: volume de gaz qui reste dans les poumons après une expiration maximum.
- ❖ Capacité vitale: totalité des volumes mobilisables, c'est-à-dire somme de volume courant + volume de réserve inspiratoire + volume de réserve expiratoire.
- ❖ Capacité totale: totalité des volumes mobilisable (capacité vitale) et non mobilisable (volume résiduel), c'est-à-dire totalité de l'air contenu au maximum dans les poumons.

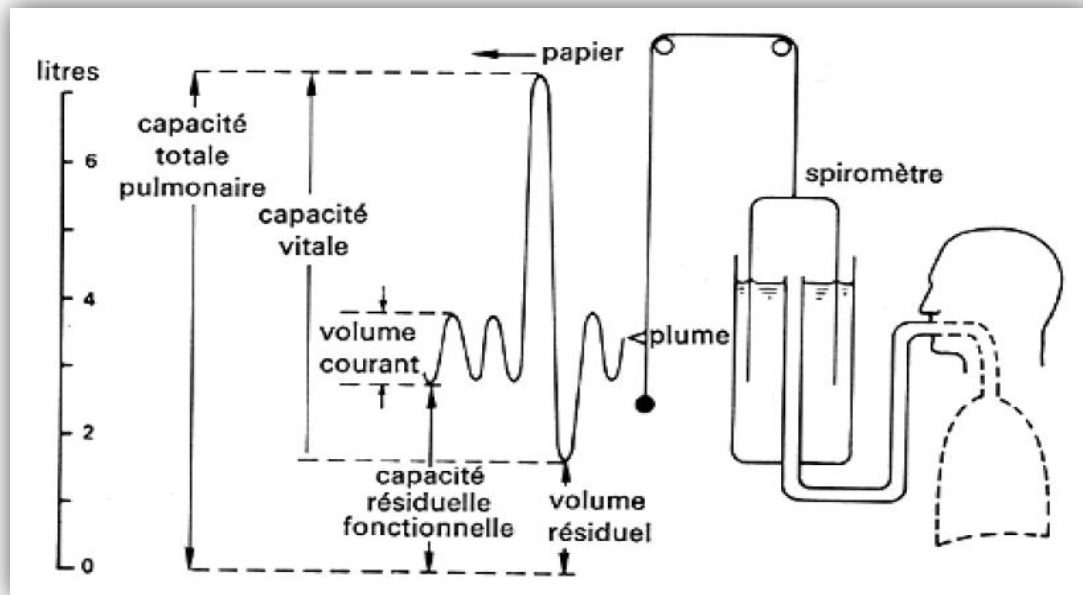


Figure5 : Spirométrie et volumes pulmonaires.

3. PROPRIETES DYNAMIQUES DU POUMON : RESISTANCES DES VOIES AERIENNES :

a. ECOULEMENT DE L'AIR DANS LES VOIES AERIENNES :

L'écoulement de l'air dans les voies aériennes se fait selon 2 modes:

- ❖ Laminaire pour de faibles débits. Dans ce cas, les lignes de direction du flux sont parallèles aux parois et le débit (V°) est directement proportionnel à la différence de pression (ΔP) entre les 2 extrémités du conduit.
- ❖ Turbulent pour des débits élevés. Dans ce cas, les lignes de direction du flux sont désorganisées et la différence de pression entre les 2 extrémités du conduit n'est pas proportionnelle au débit mais

approximativement à son carré. Le risque de turbulence est d'autant plus élevé que le nombre de Reynolds (Re) est plus grand.

b. PRINCIPAUX SITES DE RESISTANCE DES VOIES AERIENNES :

Chez l'adulte, au niveau des voies aériennes centrales (larynx, trachée, bronches souches, bronches lobaires et bronches segmentaires) la surface de section totale disponible pour le passage de l'air est faible et la résistance est donc élevée. Au contraire, il existe un important réseau des voies aériennes périphériques parallèles qui augmente la surface de section totale disponible pour le passage de l'air et tend à diminuer la résistance à ce niveau (0,01 cm H₂O / L / sec).

Chez le petit enfant, les voies aériennes centrales et périphériques offrent la même résistance. Une augmentation pathologique des résistances périphériques (bronchiolite) est alors beaucoup plus grave.

c. FACTEURS DETERMINANTS LA RESISTANCE DES VOIES AERIENNES:

i. VOLUME PULMONAIRE :

Parce que les bronches sont enchâssées dans le parenchyme pulmonaire qui joue le rôle de haubans, leur rayon augmente avec le volume pulmonaire. La résistance des voies aériennes diminue donc lorsque le volume pulmonaire augmente.

j. BRONCHOMOTRICITE :

La paroi des bronches comprend des cellules musculaires lisses dont le niveau de contraction est contrôlé par des mécanismes nerveux et humoraux.

d. COMPRESSION MECANIQUE DES VOIES AERIENNES :

Il est possible d'enregistrer les variations du débit expiratoire en fonction des variations de la pression intra-pleurale. Si cet enregistrement est fait chaque fois au même volume pulmonaire (par exemple à 90, 60, 40 ou 10% de la capacité vitale), il apparaît que le débit expiratoire est le plus souvent indépendant de l'effort expiratoire. Ce comportement est dû à la compression des voies aériennes par la pression intrathoracique.

En effet lors d'une expiration forcée,

- ❖ La pression intra-pleurale, élevée à la suite de la contraction des muscles expiratoires, s'exerce à la fois sur les alvéoles et sur les bronches.

- ❖ La pression alvéolaire, résultante de la pression pleurale et de la pression de rétraction élastique du poumon, est plus élevée encore; elle est à l'origine du débit expiratoire.

- ❖ La pression bronchique, proche de la pression alvéolaire au niveau des bronches distales, s'abaisse progressivement à distance de l'alvéole du fait de la perte de charge liée à l'écoulement de l'air. Au delà d'un certain point (point d'égale pression), cette pression devient même inférieure à la pression pleurale, ce qui entraîne une compression (collapsus) de la paroi bronchique. Au delà de ce point, le débit expiratoire devient bien indépendant de l'effort expiratoire, puisque toute augmentation de l'effort expiratoire se traduit par une augmentation de la pression alvéolaire dont l'efficacité est limitée par une augmentation du collapsus bronchique.

e. ANALYSE DE LA COURBE DEBIT-VOLUME :

Pour analyser la résistance des voies aériennes, il est possible d'enregistrer les variations du débit expiratoire en fonction des variations du volume pulmonaire. Les résultats montrent que le débit expiratoire est élevé au début de l'expiration forcée, c'est-à-dire lorsque le volume pulmonaire est encore proche de la capacité pulmonaire totale, et faible en fin d'expiration. Ceci tient au fait que la pression de rétraction élastique du poumon, qui élève la pression alvéolaire et limite le collapsus bronchique, augmente avec le volume pulmonaire.

L'intérêt de la courbe débit-volume est qu'elle donne des informations non seulement sur la valeur des résistances bronchiques mais aussi sur leur localisation.

B. CONTROLE DE LA VENTILATION :

Son but est de maintenir constantes les valeurs de PaO_2 , $PaCO_2$ et pH même si les besoins métaboliques augmentent (élévation de la V^{O_2} liée à l'exercice) ou si la FiO_2 diminue (par exemple en altitude) et de s'adapter à des activités de relation (parler, chanter, rire,...). Il implique des centres respiratoires responsables de la genèse du rythme respiratoire, un système effecteur (muscles respiratoires) et des récepteurs périphériques qui informent les centres respiratoires.

1. CENTRES RESPIRATOIRES ET GENESE DU RYTHME RESPIRATOIRE :

Il faut distinguer 2 groupes de réseaux neuronaux ou oscillateurs:

a. CENTRES BULBAIRES INSPIRATOIRE ET EXPIRATOIRE :

Ils sont situés dans le bulbe, le groupe respiratoire dorsal au niveau du noyau du faisceau solitaire et le groupe respiratoire ventral au niveau des noyaux ambigus et rétroambigus. Les axones du premier groupe se projettent sur les noyaux des motoneurones qui contrôlent le diaphragme: ils sont responsables du rythme de base de la respiration. Les axones du second groupe se projettent sur les noyaux des motoneurones qui contrôlent les muscles intercostaux et abdominaux: ils interviendraient uniquement lorsque la ventilation doit augmenter, notamment au cours de l'exercice.

b. CENTRE PNEUMOTAXIQUE :

Il est situé dans la protubérance au niveau du noyau parabrachialis. En transmettant des informations provenant de l'hypothalamus vers les centres bulbaires, il accélère la fréquence respiratoire en réponse à l'émotion, la fièvre... Il module aussi l'adaptation ventilatoire à des variations de la PaO_2 , $PaCO_2$.

Ces centres assurent l'alternance d'inspirations et d'expirations. Dans un cycle respiratoire complet, interviennent successivement une phase inspiratoire pendant laquelle les muscles inspiratoires, principalement le diaphragme, sont activés, une phase post-inspiratoire pendant laquelle l'activité diaphragmatique se prolonge et freine l'expiration passive, et une phase expiratoire soit sans

activité nerveuse, soit contemporaine d'une commande expiratoire pour les muscles intercostaux ou abdominaux.

2. CONTROLE PAR LES MECANORECEPTEURS :

Il implique des fibres afférentes du nerf vague. Il modifie non seulement la ventilation, mais aussi la résistance des voies aériennes et différents paramètres du système cardiovasculaire.

a. RECEPTEURS LARYNGOTRACHEAUX :

Ces récepteurs, stimulés par le contact de particules inhalées, gaz irritants ou sécrétions bronchiques, induisent une toux, une constriction laryngée ou bronchique et une hypertension artérielle.

b. RECEPTEURS BRONCHIQUES INTRAPULMONAIRES :

Des récepteurs sensibles à l'irritation induisent une constriction laryngée ou bronchique et une hyperpnée, mais pas de toux. Des récepteurs sensibles à l'étirement bronchique sont à l'origine du réflexe de Hering-Breuer (chez le nouveau-né principalement, quand les poumons sont surdistendus, l'activité des muscles inspiratoires est inhibée et celle des muscles expiratoires stimulée).

c. RECEPTEURS ALVEOLAIRES :

Ces récepteurs juxta-capillaires sont situés dans la paroi des alvéoles; ils sont sensibles à la pression du liquide interstitiel. Leur stimulation lorsqu'un œdème interstitiel se forme entraîne une hyperventilation superficielle par un réflexe qui implique des fibres afférentes non myélinisées (fibres C) du nerf vague.

d. RECEPTEURS THORACIQUES :

Ces récepteurs proprioceptifs sont situés dans les articulations et dans les fuseaux neuromusculaires. Ils permettent d'adapter la contraction des muscles inspiratoires à la charge (réflexe myotatique). L'absence d'adaptation entraîne la dyspnée.

3. CONTROLE PAR LES CHEMORECEPTEURS :

a. CHEMORECEPTEURS CENTRAUX :

Ces récepteurs situés à la surface ventrale du bulbe, près de la sortie des IX^{ème} et X^{ème} paires crâniennes, sont sensibles à la composition chimique du liquide céphalorachidien (LCR) qui les baigne, principalement à la présence d'ions H⁺.

b. CHEMORECEPTEURS PERIPHERIQUES :

Des structures spécifiques (chémorecepteurs périphériques) détectent une diminution de la PaO₂ et stimulent les centres respiratoires pour augmenter la ventilation. Ces structures en contact avec le sang sont situées au niveau de la division des artères carotides communes (glomus carotidien) et de la crosse aortique (glomus aortique).

c. REPONSE VENTILATOIRE AU CO₂ :

L'élévation de la PaCO₂ (hypercapnie) entraîne une hyperventilation alvéolaire, alors que, réciproquement, la baisse de la PaCO₂ (hypocapnie) entraîne une hypoventilation alvéolaire. Pour une valeur normale de PaO₂, la ventilation augmente de 3 litres/min pour chaque élévation de 1 mm Hg de la PaCO₂. Une réponse ventilatoire maximale est obtenue avec l'inspiration d'un mélange de 15% de CO₂ (environ 100 litres/min). Cette réponse est majorée

lorsque la PaO_2 s'abaisse (hypoxie), et au contraire diminuée lorsque des substances déprimant le centre respiratoire (barbituriques) sont administrées ou lorsque le travail respiratoire est augmenté (à cause de l'augmentation de la résistance des voies aériennes par exemple).

d. REPONSE VENTILATOIRE A L'O₂ :

L'abaissement de la PaO_2 en dessous de 60 mm Hg entraîne une hyperventilation alvéolaire, alors que, réciproquement, l'élévation de la PaO_2 au dessus de 100 mm Hg n'affecte pas la ventilation. Cette réponse ventilatoire est amplifiée par l'hypercapnie.

e. REPONSE VENTILATOIRE AU pH :

L'abaissement du pH plasmatique (par exemple au cours de l'acidocétose diabétique) entraîne une hyperventilation alvéolaire. Cette réponse fait intervenir les chémorécepteurs périphériques.

4. CONTROLE PAR LE CORTEX :

Le contrôle volontaire de la ventilation est sous la dépendance du cortex.

5. CONTROLES VENTILATOIRES NORMAUX ET PATHOLOGIQUES :

Dans certaines conditions pathologiques, peut apparaître une respiration périodique typique appelée respiration de Cheyne-Stokes. Elle est caractérisée par des périodes d'apnée de 15 à 20 secondes séparées par des périodes sensiblement égales d'hyperventilation au cours desquelles le volume courant augmente puis diminue progressivement. Dans l'insuffisance cardiaque sévère, ces oscillations sont expliquées par :

- ❖ Un abaissement de la PaCO_2 au dessous du seuil apnéique (cette hyperventilation est liée à la stimulation des récepteurs bronchiques sensibles à l'irritation et des récepteurs pulmonaires juxta-capillaires par la congestion pulmonaire). Il détermine la durée des apnées.
- ❖ Un allongement du temps nécessaire à la circulation du sang entre les poumons et les chémorécepteurs. Il détermine la durée de l'hyperpnée.

**Matériels et
Méthodes**

Nous rapportons dans ce travail une étude rétrospective de trois enfants suivis à la clinique chirurgicale « A » de l'hôpital d'Enfants de Rabat pour pneumoblastome, entre 2006 et 2010.

À partir des dossiers médicaux, nous avons recueilli les données concernant les manifestations cliniques, les résultats de la radiologie, la prise en charge thérapeutique, les résultats histologiques et le suivi à court et à moyen termes.

I. Observations cliniques

1. Observation n°1

Il s'agit de l'enfant AA ; garçon de 11 ans ;deuxième d'une fratrie de trois vacciné selon le programme national d'immunisation (PNI), habitant et originaire la ville de Marrakech.

Admis pour une toux dyspnéisante.

Sans antécédents pathologiques notables.

Le début de la symptomatologie clinique remonte à 15 jours par l'installation d'une toux dyspnéisante s'aggravant le soir avec des douleurs thoraciques gauches sans notion de fièvre avec une conservation de l'état général.

Plusieurs traitement ont été prescrit mais sans résultat.

Patient a été transféré du Marrakech à l'hôpital d'enfants de Rabat hospitalisé au « CHOP » pour complément de bilan.

L'examen clinique à l'admission trouve :

Un enfant polypnéique (FR=28cycles /min)

Apyrétique, FC=108battements/min,So2=95%,poids=27KG

L'examen pleuropulmonaire :

- Des signes de lutte respiratoire : tirage sous sternal, tirage sus sternal, battement des ailes nez.
- Diminution des vibrations vocales à gauche.
- Des râles ronflants bilatéraux.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Bilans

- Radio thorax : héli-champs pulmonaire opaque gauche, refoulant du médiastin.



Figure 6:Rx thoracique montrant hémichamp pulmonaire opaque gauche,refoulant le médiastin

- TDM thoracique : processus lésionnel gauche, avec un rehaussement hétérogène après injection de produit de contraste.



• **Figure 7 : TDM thoracique montrant un processus lésionnel gauche, avec un réhaussement hétérogène après injection de produit de contraste**

- Echographie thoracique : une masse pulmonaire hétérogène occupant l'hémithorax gauche refoulant le médiastin à droite.

- Biopsie scanno-guidée : carotte de 5mm ; le matériel correspond à un tissu fibreux comportant des amas de cellules rondes lymphocytoides très vascularisées. Nécessité d'un immunomarquage pour en déterminer la nature : CD99, desmine, actine, cytokératine, PS100.

Deux diagnostics à évoquer : pleuropneumoblastome et tumeur dysmoplastique à petites cellules.

Prise en charge thérapeutique :

Au « CHOP » a reçu sept cures de chimiothérapie néoadjuvante réparties en deux cycles pendant six mois, alternant :

- IVE : isofosfamid –etoposide-vincristine
- IVA : isofosfamid-vincristine-actinomycine
- CEV :cisplatine-etoposide-vincristine.
- Endoxan pendant sept jours

L'hémogramme de contrôle est normal et l'échographie abdominale est sans particularité.

Une TDM de contrôle a montré une régression de taille du processus apical droit qui mesure actuellement 58x40x19mm.

L'enfant a été admis au bloc opératoire. Les différents temps de l'intervention sont les suivants :

- Anesthésie générale
- Décubitus dorsal ,patient intubé et ventilé.
- Cervicosternotomie antérieure : incision en V qui passe par le bord antérieur du muscle sterno cléido mastoïdien et rasant le bord inférieur de la clavicule.
- Dissection sous cutanée et ligature de la veine jugulaire antérieur
- Libération de la face antérieure et postérieure du manubrium sternale
- Sternotomie supéro-latérale emportant l'articulation sterno-claviculaire
- Libération du muscle sous clavier permettant de soulever la clavicule en « cappel »
- Repérage et respect des éléments vasculo nerveux :tronc veineux brachio céphalique,artère et veine sous clavière,nerf phrénique,nerf vague,artère carotide et veine jugulaire interne.

- L'exploration trouve une masse pulmonaire apicale au dépend du poumon gauche
- On décide de faire une lobectomie supérieure
- Le lobe inférieur ne semble pas macroscopiquement atteint.
- Ligature et section de bronches correspondantes (la pièce est adressée à l'anapath)
- Reposition de l'articulation sterno-claviculaire
- Fermeture plan par plan sur drain de redon.

L'étude anatomopathologique de la pièce chirurgicale montre à l'examen macroscopique, une masse de 12 cm de diamètre, comportant une lisière de parenchyme pulmonaire et à la coupe, la masse est lobulée, d'aspect hétérogène, blanc grisâtre hémorragique et délimité par des cloisons fibreuses. À l'examen microscopique, il y a présence de cellules blastémateuses de petite taille, à noyau hyperchromique, pauvre en mitose, à chromatine purement granuleuse disposée en nappes, de taille variable et séparées septas fibreux plus ou moins épais. Conclusion: il s'agit d'une tumeur du blastème compatible avec un pneumoblastome peu différencié.

Les suites opératoires étaient simples, le malade était adressé de nouveau au « CHOP » pour deux cures de chimiothérapie adjuvante faite de IVA et IVE, puis adressé à Marrakech pour 15 cures de radiothérapie sur poumon gauche avec emplacement apical gauche (40GY).

Depuis, l'enfant que l'hôpital a perdu de vue est toujours vivant et apparemment en bon état général. Il a été vérifié qu'il n'a suivi aucun traitement par la suite. Sa survie actuelle est de 3 ans.

2. Observation n°2

Il s'agit de L.I ; fillette de trois ans ; cadette d'une fratrie de 2 ; vaccinée selon le PNI ; habitant et originaire Fès. Et sans antécédents pathologique particuliers.

Le début de la symptomatologie clinique remonte à un mois de son hospitalisation par l'installation d'une toux sèche dyspnéisante avec pâleur et anorexie. Ceci a motivé plusieurs consultation mais sans résultat.

L'enfant est adressé de Fès à l'hôpital d'enfants de Rabat et hospitalisée en réanimation « A » pour une détresse respiratoire.

A son admission, la fillette est consciente, hypotonique, apyrétique, dyspnéique présentant un tirage intercostal et sus sternal, un battement des ailes du nez et un syndrome d'épanchement pleurale droit Une radio thorax montre un poumon opaque droit .



Figure 8 : RX THORACIQUE MONTRANT UN POUMON OPAQUE DROIT

Une TDM thoracique processus lésionnel tissulaire du poumon droit , hétérogène avec zone de nécrose.



Figure 9 : TDM THORACIQUE MONTRANT UN PROCESSUS LESIONNEL TISSULAIRE DU POUMON DROIT HETEROGENE AVEC ZONE DE NECROSE

Vue l'aggravation de la symptomatologie, la patiente a été opérée au sien du service de chirurgie « A » de l'hôpital d'enfants de Rabat, avec à l'exploration chirurgicale : présence d'une masse au dépend du poumon droit, kystique avec liquide jaune verdâtre refoulant le médiastin, le cœur et le poumon gauche une résection est faite avec rupture de masse au dépend du segment postéro basal du lobe inférieur.

L'étude anatomopathologique de la pièce chirurgicale montre une prolifération tumorale maligne ni kystique ni solide d'allure blastémateuse évoquant en premier un blastome pulmonaire (pneumoblastome) et l'étude immunohistochimique a confirmé le diagnostic d'un pneumoblastome pulmonaire type 3.

Une récurrence locale a été découverte, trois mois après l'intervention chirurgicale, lors d'une TDM thoracique de contrôle.

La patiente est adressée par la suite au CHOP pour des cures de chimiothérapie alternant ; cisplatine-etoposide-vincristine, ifosfamide-vincristine-etoposide.

Le malade a bien évolué trois mois après le traitement mais son évolution ultérieure est inconnue.

3. Observation n°3

Il s'agit de S.M ; garçon de quatre ans, unique de ses parents, originaire et habitant « ksar lakbir » suivi depuis sa naissance pour des pneumopathies à répétition pour les quelles ; il a bénéficié d'un bilan qui a objectivé une maladie adénomatoïde kystique du poumon gauche.

L'enfant a été opéré où il a subi une lobectomie supérieure gauche avec une bonne évolution, l'anapath est revenue en faveur d'une malformation adénomatoïde kystique type 2 avec remaniement fibro-inflammatoire.

Huit mois plus tard le malade présente des broncho-pneumopathies résistantes au traitement médical avec une altération de l'état général, l'examen clinique objective des signes de lutte respiratoire (tirage sus et sous sternal) et un syndrome de condensation à gauche.

Radio thorax : poumon blanc à gauche avec refoulement de la silhouette cardiaque du côté controlatéral.



**Figure 10 : RX THORACIQUE MONTRANT UN POUMON BLANC A GAUCHE
AVEC REFOULEMENT DE LA SILHOUETTE CARDIAQUE DU COTE
CONTOLATERAL**

TDM thoracique : processus lésionnel occupant l'hémichamps pulmonaire gauche hétérogène.



Figure 11 : TDM THORACIQUE PROCESSUS LESIONNEL OCCUPANT L'HEMICHAMP PULMONAIRE GAUCHE HETEROGENE

Biopsie : est revenue en faveur d'un blastème compatible avec un pneumoblastome.

Echographie thoracique : processus lésionnel occupant la quasi-totalité de l'hémichamps pulmonaire gauche, bien limité à double composante kystique et charnue, vascularisé au doppler couleur ; suspect de malignité.

L'enfant a été adressé au centre d'hématologie et d'oncologie pédiatrique où une chimiothérapie type IVA (Ifosfamide, Vincristine, Actinomycine) a été envisagée d'être instaurée. L'enfant est décédé avant sa cure de chimiothérapie.

Tableau 2 : étude analytique des observations.

CAS n°	SEXE /AGE	Circonstances de découverte	PARACLINIQUE	TRAITEMENTS	EVOLUTION
1	Garçon 11ans	Toux dyspnéisante Douleurs thoraciques.	<u>Rx poumon</u> : Opacité du poumon gauche <u>TDM thoracique</u> : processus lésionnel gauche. <u>Echo thoracique</u> :masse pulmonaire hétérogène du poumon gauche. <u>Biopsie tumorale</u> - Pneumoblastome - Tumeur dymoplastique à petites cellules.	Chimiothérapie néoadjuvante Lobectomie sup gauche Chimio/radiothérapie adjuvante	Survie à 3ans
2	Fille 3ans	Toux dyspnéisante Anorexie paleur Detresse respiratoire Signe de lutte respiratoire Epanchement pleural	<u>Rx poumon</u> : poumon opaque droit <u>TDM thoracique</u> : processus lésionnel tissulaire du poumon droit,hétérogène avec zone de nécrose.	Résection tumoral Chiomiothérapie adjuvante	inconnue
3	Garçon 4ans	PNP à répétition Dégénérescence MAKP	<u>Rx poumon</u> :poumon blac à gauche avec refoulement de la silhouette cardiaque du coté controlatéral. <u>TDM thoracique</u> :processus lésionnel occupant l'hémichamps pulmonaire gauche,hétérogène. <u>Echo thoracique</u> : processus lésionnel occupant la persque totalité du poumon gauche. <u>Biopsie tumorale</u> : pneumoblastome	Non opéré	Décédé à 1mois



Résultats



A. EPIDEMIOLOGIE :

1. SEXE

Nous avons relevé entre 2006 et 2010, 3 cas pédiatriques de pneumoblastome.

- Deux garçons
- Une fille.

2. L'AGE

L'âge de découverte de pneumoblastome chez nos malades variait entre 3 ans et 11ans.

A noter qu'aucun de nos malades n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal par le moyen de l'échographie prénatale.

B. CLINIQUE

1. Signes fonctionnels

- Toux dyspnéisante chez tous nos malades
- Détresse respiratoire chez 2 enfants
- Un malade souffrait de pneumopathies répétitives.
- Et un seul présentait des douleur thoraciques.

2. L'EXAMEN CLINIQUE INITIAL

L'examen clinique objectivait des signes de luttres respiratoire chez tous nos malades, un syndrome de condensation avec diminution du murmure vésiculaire et une matité au niveau tumoral chez un enfant et relevait un syndrome d'épanchement pleural chez un seul malade.

C. PARACLINIQUE

1. RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Celle-ci est pratiquée chez tous nos patients. Elle a montré une opacité totale du poumon gauche chez deux de nos malades, un poumon droit blanc avec refoulement du médiastin du côté controlatéral chez un enfant.

2. TOMODENSITOMETRIE

A été d'un grand apport diagnostic, en précisant la nature de la masse tumorale (solide, hétérogène, nécrosée) et l'extension de la tumeur vis-à-vis du médiastin, du poumon controlatéral et du péricarde.

3. ECHOGRAPHIE THORACIQUE

Non faite chez un seul malade, a permis de montrer une masse pulmonaire hétérogène du poumon gauche chez les deux autres cas.

4. BIOPSIE TUMORALE

Réalisée chez deux de nos malades, une a confirmé le diagnostic du pneumoblastome alors que l'autre restait douteuse entre le pneumoblastome et tumeur dysmoplastique à petites cellules.

D. TRAITEMENT

La chirurgie représente le traitement essentiel du pneumoblastome, a été employé chez deux de nos malades : une lobectomie et une tumorectomie, les suites opératoires étaient simples. Un seul enfant décédé avant l'indication thérapeutique.

Le traitement complémentaire par la chimiothérapie a été utilisé chez deux patients, alors que l'association chimiothérapie/Radiothérapie a été préconisée chez un seul malade.

E. ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire, réalisée dans deux cas, a confirmé le diagnostic de pneumoblastome pulmonaire.

F. L'EVOLUTION

Après un recul moyen d'un an et demi, l'évolution est favorable chez un de nos patients avec disparition de la symptomatologie respiratoire et normalisation des images radiologiques, ce malade présente une bonne tolérance à l'exercice physique.

Il semble que cette tumeur du poumon a une évolution rapide prouvée par des radiographies répétitives. Il nous a été possible pour un seul cas de mettre un délai de 3 mois après tumorectomie, pour récidiver localement.

Aucune exploration fonctionnelle respiratoire ni bilan d'extension n'a été réalisés.

Et le dernier malade est décédé avant le début de sa cure de chimiothérapie.



Discussion



Nous rapportons ici 3 observations de pneumoblastome, pour discuter, à la lumière des données de la littérature, des aspects cliniques, radiologiques, et thérapeutiques de ce type très rare de tumeur maligne du poumon, ainsi que le diagnostic anténatal.

A. EPIDEMIOLOGIE

Les cancers de l'enfant de moins de 15 ans sont des maladies rares qui ne représentent que 1% de l'ensemble des cancers. Leur incidence est en moyenne de 120/million d'enfants par an, soit un risque de survenue d'environ 1/700, correspondant à près de 2000 nouveaux cas/an en France, où ils représentent la deuxième cause de mortalité au-delà de l'âge de 1 an, après les accidents.[15]

La pathologie tumorale pulmonaire de l'enfant est représentée essentiellement par les métastases pulmonaires (95% des tumeurs pulmonaires malignes). Alors que Les tumeurs pulmonaires malignes primitives sont extrêmement rares chez les enfants.[23,24] .

Le pneumoblastome est une tumeur pulmonaire primitive rare[16,18], c'est la 3ème tumeur maligne primitive de l'enfant[23], avec moins de 200 cas rapportés à ce jour depuis sa première description par Bernard en 1952[20,17], tous les auteurs s'accordent pour penser que le pneumoblastome représente 0,5% des tumeurs malignes primitives du poumon[4] cependant CARNOT dans son étude pense qu'une fréquence de 1 à 2% est proche de la réalité[18,19,20]

Cette tumeur rare du poumon survenant quasi exclusivement chez les enfants de moins de 15 ans, avec un pic de fréquence entre deux et quatre ans[17], elle survient également chez l'adulte après l'âge de 50 ans ; le cas le plus jeune est un nouveau-né et le plus âgé a 96 ans[18].

Nous pouvons noter ainsi que cette tumeur atteint les deux sexes âgés entre un jour et 15 ans, elle se manifeste le plus souvent pendant les premières années de vie sans prédominance du sexe [17, 18]. Alors que dans notre série d'étude le sexe masculin est le plus touché.

De plus, c'est une tumeur qui peut être retrouvée dans toutes les races[18]

Dans notre série d'étude on a pu relever 2 sexes masculins et une fillette avec un âge au moment du diagnostic allant de 3 ans à 11 ans.

B. DIAGNOSTIC

1. POSITIF

Le diagnostic positif de pneumoblastome est basé surtout sur l'histopathologie mais doit tenir compte d'un faisceau d'argument anatomo-clinique et radiologique.

a. CLINIQUE

L'expression clinique de cette tumeur est peu spécifique [18,28,21]. Les signes les plus fréquemment retrouvés sont les symptômes respiratoires à type de toux, douleur thoraciques, pneumopathie, hémoptysie [16] .Cette symptomatologie clinique est sans spécificité allant de la simple toux à une véritable détresse respiratoire [18,29]. la découverte peut être fortuite devant des cas asymptomatiques. [16 ,17,18] .

Les signes ne sont pas spécifiques, mais la température semble être très fréquente, dix cas sur onze dans la série de CARLOT[30].

Dans la majorité des cas, l'installation du tableau clinique est progressive, par contre, dans quelques uns, celle-ci se fait d'une façon brutale, allant d'une détresse respiratoire à l'asphyxie en un seul jour.[18 ,28]. Nous rapportons

également que plusieurs auteurs notent chez les enfants, la fréquence association du kyste pulmonaire et pneumoblastome[31,16]. TALENTI propose une surveillance accrue des enfants qui ont été opérés pour kyste bronchique congénital car il peut constituer un facteur prédisposant[18,29,].Ont été décrits ainsi que deux cas d'association avec une maladie kystique rénale[16].

Symptomatologie	Pourcentage
Fièvre	54 %
Toux	53%
Détresse respiratoire	31%
Dyspnée	28%
Douleur thoracique	26%
Altération de l'état général	13%
hémoptysie	5%

Tableau3 : symptômes de présentation de pneumoblastome pulmonaire[28]

Dans notre série d'étude, la symptomatologie clinique était polymorphe : toux dyspnéisante, détresse respiratoire, pneumopathies à répétitions, douleurs thoraciques et l'anorexie. Tous nos malades étaient apyrétiques.

b. PARACLINIQUE

i. RADIOGRAPHIE PULMONAIRE STANDARD (FIGURES12,13)

C'est l'élément essentiel auquel on a recours devant toute symptomatologie thoracopulmonaire. Celui-ci est un examen important qui révèle l'existence de la tumeur dans la totalité des cas. Comme il peut également suivre l'évolution de la tumeur en cas d'abstention chirurgicale, d'évaluer l'efficacité par un traitement complémentaire à base de chimiothérapie et/ou radiothérapie uniquement et enfin de déceler les récidives locales après l'exérèse chirurgicale. Elle nous permet d'étudier la localisation , la taille et l'aspect de la tumeur[18,28].

Sur la radiographie du thorax, le blastome pulmonaire se présente habituellement comme une volumineuse masse pulmonaire unique périphérique ou centrale hétérogène bien délimitée, sans prédilection de lobe, qui peut être suffisamment volumineuse pour opacifier complètement l'hémithorax et entraîner une déviation médiastinale [17,23 ,24],ce qui pose un problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs pariétales ou pleurales[23].

La plupart des auteurs sont unanimes sur le caractère périphérique de la tumeur ce qui explique la rareté de certaines lésions à savoir une lyse costale, par contre, ils rapportent plusieurs localisation médiastinales. La rapidité d'évolution de cette tumeur explique l'accroissement rapide des images radiologiques sur des clichés successifs aboutissant à des tumeurs énormes avec des images opaques de tout le champ pulmonaire et des signe de refoulement médiastinal[18,29].

La prédominance droite ou gauche est très discutée, ainsi CARLOS [30] rapporte une prédominance droite surtout chez les filles[28].

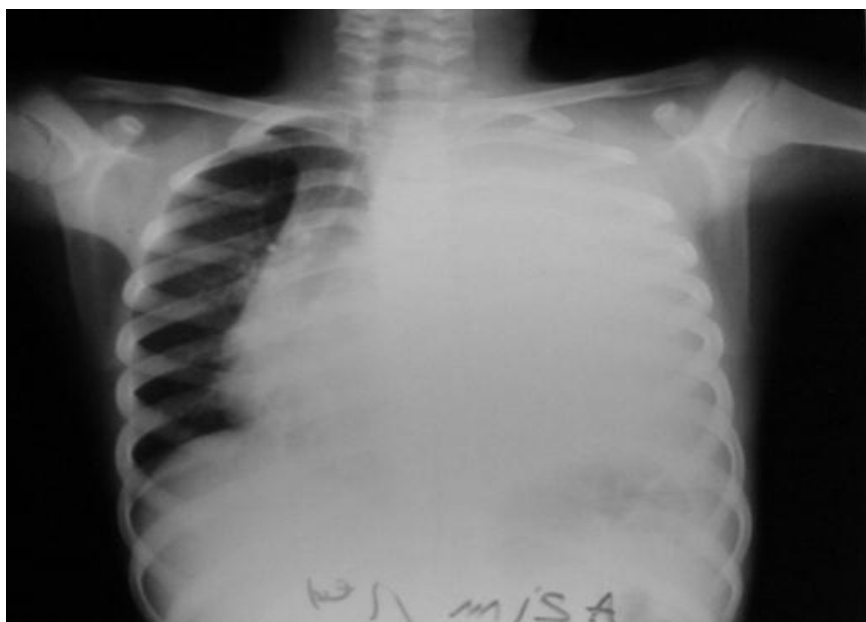


Figure 12 : poumon opaque gauche refoulant le médiastin[23]

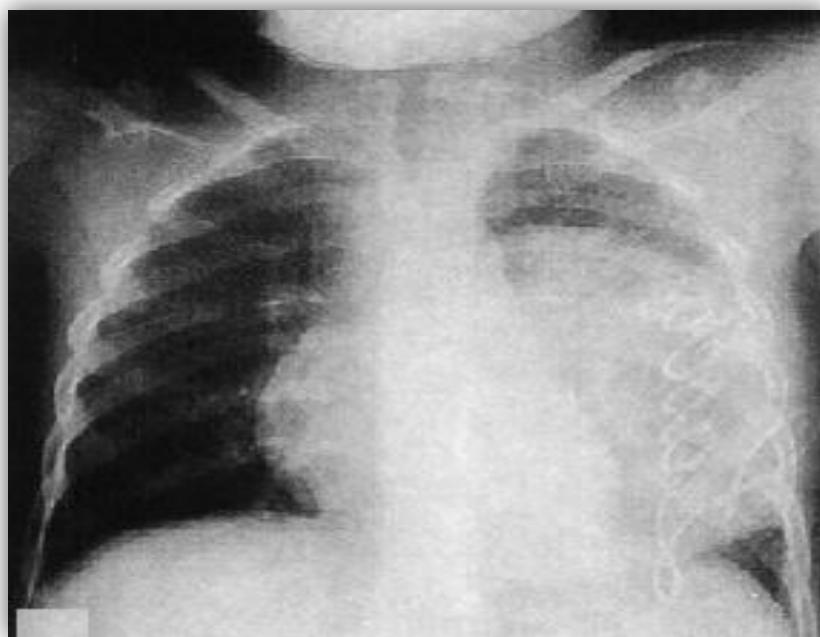


Figure 13: Radiographie du thorax de face : volumineuse opacité arrondie homogène bien limitée du poumon gauche [25].

En ce qui concerne nos cas la radiographie thoracique a été pratiquée chez tous nos malades. Elle a montré une opacité totale du poumon gauche chez deux patients et un poumon blanc à droite pour un seul enfant.

ii. L'ECHOGRAPHIE THORACIQUE

Permet d'éliminer un épanchement pleural en cas d'un poumon opaque, et objectiver la présence d'un processus lésionnel tissulaire hétérogène[23,25]

Un seul de nos malades n'a pas bénéficié d'échographie thoracique, chez les deux autres a montré une masse pulmonaire hétérogène de l'hémichamps gauche.

iii. LA TOMODENSITOMETRIE THORACIQUE

Au scanner thoracique, le blastome pulmonaire est de densité tissulaire hétérogène, rehaussé par le produit de contraste, comportant des calcifications et des zones volontiers hypodenses, pouvant correspondre à de la nécrose en raison du volume important. Les adénopathies médiastinales sont rares tandis qu'un épanchement pleural peut être observé.[17,25,33]

En effet, la TDM thoracique constitue l'examen de choix pour caractériser la tumeur, elle montre la présence d'une masse hétérogène, hypodense avec des zones de tissu hyperdense, sans atteinte pariétale ce qui la différencie d'une tumeur pariétale sarcomateuse à développement endothoracique, elle permet également la réalisation d'un bilan d'extension précis.[23,24]

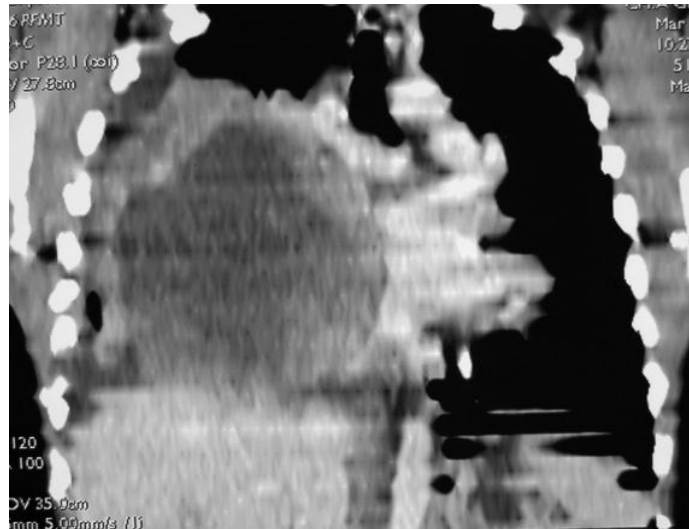


Figure 14 :TDM thoracique après injection de propuit de contraste,processus lésionnel tissulaire du poumon droit.[23]

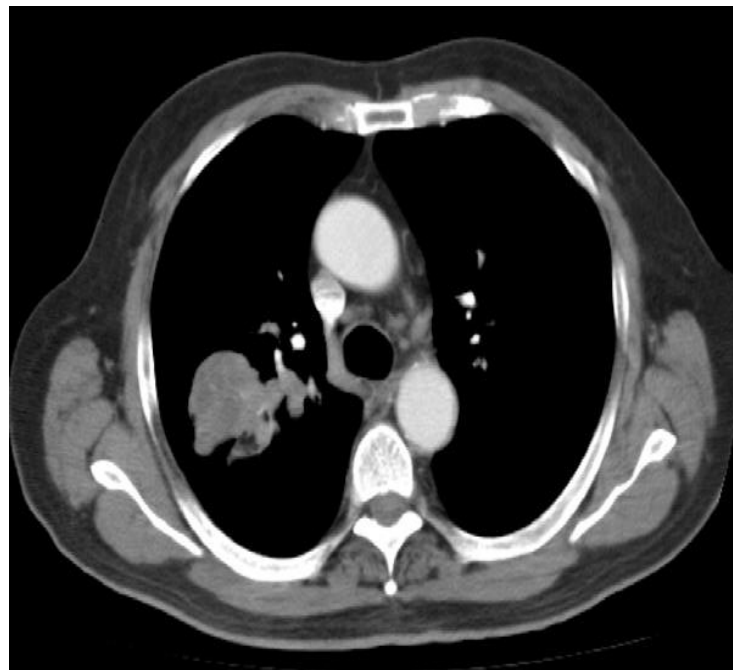


Figure15 : masse pulmonaire droite, hétérogène avec nécrose au centre[34]

Dans notre série le scanner thoracique a été demandé chez tous nos malades, et a permis de montrer des processus lésionnels tissulaires, hétérogène avec des zones de nécrose.

iv. IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

L'indication de l'IRM thoracique reste encore très limitée.

Par ailleurs Cet examen n'a été pratiqué chez aucun des malades de notre série.

Si les signes radiologiques ne présentent aucuns caractères spécifiques du pneumoblastome, il existe certain signes qui peuvent être retenus comme des éléments d'orientation tel que :[18,28]

- ❖ Le caractère énorme de la tumeur
- ❖ Son accroissement rapide entre deux clichés succesifs
- ❖ Atteinte essentiel périphérique
- ❖ La nécrose avec la présence d'air intartumoral.

v. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Seul l'examen histologique permet de porter le diagnostic de pneumoblastome en révélant une tumeur du blastème pulmonaire. Elle se présente le plus souvent comme une masse à prédominance solide, partiellement kystique et hémorragique, entourée de cartilage et dans laquelle on trouve de blastème ressemblant au néphroblastome, séparé par du tissu mésenchymateux et des lobules de cartilage immature[16,35]

- Etude macroscopique :

les blastomes pulmonaires se présentent habituellement comme une masse parenchymateuse pulmonaire, volumineuse, bien délimité mais non encapsulé, unique et périphérique[36,38]. La taille de cette tumeur est très variable, elle mesure entre 3 et 40cm. A la coupe et dans la majorité des cas, cette tumeur est de teinte variable, blanchâtre ou hémorragique ; les remaniements nécrotiques sont fréquentes, ce qui explique la fréquence de métastases par dissémination sanguine ou lymphatique. Ces foyers peuvent parfois ne pas exister. Elle est de consistance non homogène , ferme avec quelques zones d'aspect gélatineux, friable, molle cérébriforme et parfois la consistance solide et dure. Au sein de cette tumeur on retrouve des zones kystiques ou caviatires[27,38]

- Etude microscopique :

- Microscopie optique

Trois structures sont notées : structure épithéliale

Structure mésenchymateuse

Structure blastémateuse

- Structure épithéliale :**

La composante épithéliale correspond à des structures tubulaires ou pseudoglandulaires, bordées par un épithélium cubique ou cubocylindrique, le plus souvent non cilié à cytoplasme clair, à noyau régulie de situation basale, les cellules sécrètent parfois du mucus.

Ces éléments cubocylindrique présentent des analogies avec le poumon fœtal.[17,36]

Structure mésenchymateuse

La différenciation mésenchymateuse présente des aspects morphologiques très variés (cartilage, ostéoïde, musculaire)

Elle est constituée par une prolifération de cellules fusiformes plus ou moins différenciées à noyau parfois hyperchromatique dans le sens fibroblastique, disposées en faisceaux enchevêtrés avec, par place des plages de différenciation myxoïde constituées de cellules étoilées parfois volumineuses et quelques ébauches de différenciation cartilagineuse.

Il peut exister des fibres musculaires lisses, du cartilage mature ou immature, des ilots ostéoides et des fibres élastiques.

Certaines cellules telles que : fibroblaste, rhabdomyoblastes, chondroblaste sont parfois présentes.

Parfois on note une orientation chondrosarcomateuse ou fibrosarcomateuse[28,41].

Structure blastématique

Elle est faite de petites cellules arrondies ou ovalaires, fusiformes voire polygonales, leur noyau est volumineux et hyperchromique avec des anomalies nucléaires, leur cytoplasme est pauvre et éosinophile. Ces dernières sont parfois mal individualisées et disposées en nappes, comme elles peuvent se regrouper autour des vaisseaux en donnant l'aspect en rosettes[39]

On retrouve des dysembryoplasies, c'est-à-dire un assemblage anormal de tissus rencontrés dans la région, sont bénignes, même si leur taille augmente.

Dans le mésenchyme on retrouve les atypies cellulaires suivantes :

- Cellules multinuclées.
- Noyaux irréguliers avec monstruosités nucléaire.
- Noyaux hyperchromatiques
- Pleimorphisme cellulaire
- Index nucléo-cytoplasmoque augmenté.[21]

- Microscopie électronique

Les cellules épithéliales :

Il existe deux types de cellules :

Les cellules claires possèdent un cytoplasme pauvre contenant quelques organelles : Mitochondries, Réticulum endoplasmique et de raes ribosomes. Les ribosomes sont nombreuses et il existe des granules du glycogène [42]

Le noyau oval à membrane irrégilière, contnat une chromatine grossière.

Les cellules sombres Sont moins nombreuses, plus petites à cytoplasme contenant les memes organelles. Le noyau est plus volumineux.

Les cellules mésenchymateuses

Elles sont plus petites que les cellules épithéliales, fusiforme ou étoilées, elles sont aussi sombres ou claires. Leur cytoplasme contient des organelles (les ribosomes ne nombre plus important) regroupées près de noyau, ainsi que des micrifilaments d'actine. Un appareil de Golgi volumineux et des granules de glycogènes. Le noyau est irrégulier et l'index nucléo-cytoplasmique est très augmenté.[40]

Certaines de ces cellules se différencient en fibroblastes, myoblastes et en rhabdomyoblastes.

Il existe des cellules géantes multinuclées dont le cytoplasme contient des granules de lipides, des phagosomes, des nucléoles énormes.

Les cellules blastémateuses

Ce sont des petites cellules rondes à noyau occupant tout le cytoplasme non limité. Elles ne présentent pas de membrane basale et ne sont pas reliées par des ponts intercellulaires.

Le pneumoblastome donc présente une prolifération de cellules blastémateuses indifférenciées qui sont ovalaires ou elliptiques, leur noyau est hyperchromatique, leur nucléole est peu visible et le cytoplasme est abondant.

On trouve également la présence de cellules fusiformes avec parfois de nombreuses mitoses[21]

Trois sous types histologiques de pneumoblastomes ont été décrits :[39]

Type I est une forme purement kystique

Type II une forme mixte

Type III une forme solide

•Etude immunohistochimique

Elle permet de mettre en évidence l'aspect pluridirectionnel de la tumeur en identifiant la nature de chaque composante et aider à écarter les diagnostics différentiels.

Plusieurs études montrent que les marqueurs épithéliaux (cytokératine, antigène de membrane épithéliale) sont confinés aux composantes tubulaires épithéliales de la tumeur tandis que les marqueurs mésenchymateux (vimentine, desmine, actine) sont généralement retrouvés dans le tissu mésenchymateux[21]. Il existe des exceptions, Yousem et coll. ont retrouvé de la vimentine dans les composants cellulaires épithéliaux et de la cytokératine dans les cellules stromales mais ces résultats n'ont jamais été confirmés par d'autres études.[44]

Certains antigènes peuvent être retrouvés dans les deux composants tissulaires de manière prédominante. Il y a une forte expression du CD117 (récepteur transmembranaire tyrosine kinase pour le SCF, stem cell factor) à la fois dans le tissu épithélial et dans le tissu mésenchymateux.

Dans l'étude de Korbi et coll., les colorations immunohistochimiques avec les anticorps anti-HMFG2 et anti-EMA sont positives dans toutes les cellules épithéliales et dans plusieurs cellules blastomateuses. Les anticorps antivimentine colorent fortement les cellules mésenchymateuses et blastomateuses. Les anticorps antiprékératine colorent toutes les cellules épithéliales et beaucoup d'éléments blastomateux[40]. Les techniques immunohistochimiques sont négatives pour la phosphatase acide, les estérases non spécifiques, les lysosymes, l'albumine, les gamma-globulines, l'alpha-fœtoprotéine et la gonadotropine chorionique humaine. Une petite partie des cellules géantes stromales sont faiblement positives pour l'alpha-1-antitrypsine[43]

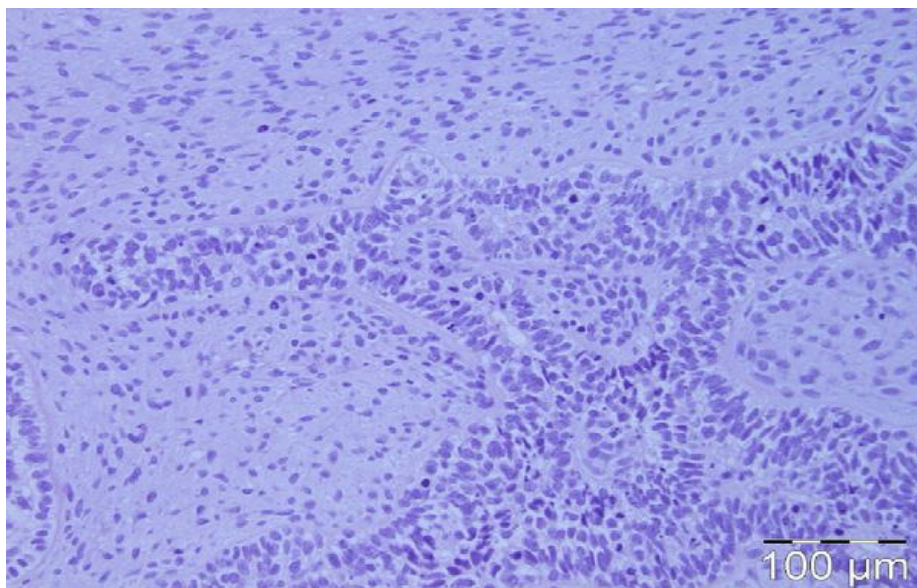


Figure 16 : tissu de blastème fait de petites cellules ovoïdes ou arrondies sur un fond mésenchymateux lâche[34]

Dans notre série, l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire réalisée chez 2 de nos malades a confirmé le diagnostic, alors qu'un seul enfant, non opéré, la biopsie tumorale est revenue en faveur de pneumoblastome.

2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Les diagnostics radiologiques différentiels du blastome pulmonaire sont nombreux :

- Quand la lésion se présente comme une masse ou un nodule pulmonaire unique :
 - ✓ Tumeur pulmonaire maligne primitive ou secondaire
 - ✓ Tumeur pulmonaire bénigne ;hamartome, un chondrome, un hémangiome sclérosant

- Quand le pneumoblastome se présente comme une tumeur endobronchique :
 - ✓ Une tumeur carcinoïde
 - ✓ Un carcinome adénoïde kystique
 - ✓ Un carcinome mucoépidermoïde.[17]

Le diagnostic différentiel histologique avec le carcinosarcome peut dans certain cas se révéler difficile, ce qui explique que pour certains auteurs le pneumoblastome puisse présenter une forme particulière de carcinosarcome bien qu'il s'agisse d'une tumeur embryonnaire[16].

La MAKP de type IV peut être un diagnostic différentiel de la forme kystique de pneumoblastome de grade I, et la distinction entre ces deux entités est souvent difficile. L'aspect clinique, radiologique et macroscopique est parfois le même. Elles sont très proches histologiquement avec des possibilité de formes frontières. C'est la présence des plages hypercellulaires en couche cambiale et d'ilots de cartilages immatures dans la MAKP type IV qui doit inciter à la vigilance et oriente vers un possible diagnostic de pleuropneumoblastome grade I. L'immunohistochimie peut aider au diagnostic différentiel entre ces deux entités[39]

Il n'y a de marqueurs tumoraux (α foetoprotéine, antigène carcinoembryonnaire, β HCG) sériques spécifiques pour ce type de tumeur [16] cependant SPIEGEL et al. ont rapporté deux cas de blastomes pulmonaires avec une élévation de α foetoprotéine[17]

En effet, le BPP pose un problème de diagnostic différentiel avec les *tumeurs secondaires pulmonaires* qui représentent, de loin, les tumeurs les plus fréquentes du poumon. En effet, une métastase d'un néphroblastome, d'un

hépatoblastome d'un pancréatoblastome doit être éliminée par des données clinique et radiologiques qui confirment l'absence d'une autre localisation tumorale extra-pulmonaire.

Par ailleurs, parmi les tumeurs primitives thoraco-pulmonaires, le diagnostic différentiel se pose avec un *rhabdomyosarcome embryonnaire*. Cette tumeur est faite de cellules mésenchymateuses ayant différenciation musculaire et parfois même chondroïde, mais ici l'expression diffuse des marqueurs musculaires striés par les cellules tumorales aide à établir le diagnostic, quoique certains cas de blastome pleuropulmonaire aient été diagnostiqués d'abord comme des rhabdomyosarcomes et même traités comme tels [46 ,54].

Un mésenchymome malin intrathoracique est également un diagnostic à discuter. Il s'agit d'une tumeur qui montre les mêmes aspect cliniques et biologiques que le BPP : certains auteurs les considèrent comme une entité [49]

De même, du fait de la présence d'une composante chondroïde prédominante, le diagnostic différentiel peut se poser avec un *chondroblastome*. Cependant, cette tumeur est exceptionnellement vue chez l'enfant ; elle siège rarement dans la paroi thoracique[55] ; enfin la composant cartilagineuse ne montre pas de signe de malignité, alors que dans le BPP elle est sarcomateuse. Cependant, le chondroblastome est une tumeur connue pour son agressivité et sa capacité à donner des métastases, essentiellement de siège pulmonaire malgré son aspect histologique bénin[56]

3. DIAGNOSTIC ANTENATAL.

De nos jours, avec les progrès de l'échographie anténatale, un seul cas a été détecté in utéro au stade fœtal.

En effet une échographie faite à 32 semaines d'aménorrhées a montré une image, kystique, triangulaire, à la base du poumon droit. Cette image cloisonnée, d'échogénicité mixte avec présence de kyste, bien connue des échographistes, évoqua le diagnostic de maladie adénomatoïde kystique du poumon type II.

Par ailleurs, l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire après exérèse chirurgicale à l'âge de 3 mois, est revenue en faveur d'un pneumoblastome.

Ceci explique la difficulté de distinction anatomopatologique, entre MAKP type IV et pneumoblastome

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal

C. HISTOGENESE

L'histogenèse exacte du blastome pulmonaire continue d'être débattue. SPENCER considérait ainsi qu'il prenait naissance à partir d'une cellule multipotente d'origine mésenchymateuse analogue à celle dont dérive la tumeur de Wilms (Néphroblastome). Mais très vite cette origine blastémateuse sera remise en question, car non conforme à l'embryogénèse actuellement admise pour le poumon. Des études ultrastructurales ont ainsi montré que des ébauches endodermiques étaient à l'origine de l'épithélium alvéolaire et bronchique rendant insoutenable le concept admis par SPENCER. Par la suite, le pneumoblastome sera considéré comme une tumeur à deux composantes : épithéliale et mésenchymateuse.

Deux théories distinctes sont à ce jour retenues :

- . une théorie multipotente

- . et une théorie carcinomateuse, selon laquelle la tumeur dériverait de 2 cellules mères différentes (mésenchymateuses et épithéliales) ou serait un carcinome avec de nombreuses altérations épithéliales.[22]

En effet, l'expression de CD117 à la fois dans les cellules mésenchymateuses et épithéliales suggère un origine monoclonale[21,40]. D'autres travaux vont dans le sens d'une origine monoclonale de la tumeur biphasique et expliquent que l'hétérogénéité phénotypique de la tumeur est due à des différences dans l'accumulation des altérations génétiques dans chacune des deux composantes de la tumeur. Les altérations génétiques communément détectées sont des déséquilibres alléliques dans les régions chromosomiques 17p11-p13 et 14q24-q32 et une mutation de la bêta-caténine[34,40]. A l'inverse du cancer du poumon conventionnel qui présente une localisation membranaire de la bêta-caténine sans mutation du gène, des études récentes ont montré des mutations fréquentes de la bêta-caténine dans le blastome pulmonaire avec une localisation aberrante nucléaire/cytoplasmique qui peut être détectée en immuno-histochimie à la fois dans la composante épithéliale et la composante mésenchymateuse[17,40,41].

Sur le plan histogénétique, Manivel, auteur à l'origine de la distinction entre blastome pleuropulmonaire et le pneumoblastome de l'adulte, propose d'inclure le BPP parmi les tumeurs embryonnaires comme le tératome, le neuroblastome, l'hépatoblastome et le néphroblastome[46,47]. Il suggère une origine du mésoderme splanchnopleurale de la forme de l'enfant, ce qui expliquerait l'absence de composante épithéliale maligne, la pluripotentialité de la

différenciation mésenchymateuse de la tumeur, et expliquerait également les différentes localisations de la tumeur dans différents sites de la cage thoracique.

Différentes études ont été menées pour rechercher les anomalies génétiques pouvant être liées au BPP[46,48].

Le pneumoblastome est associé dans 25% des cas à une histoire familiale de BPP ou à d'autres tumeurs embryonnaires infantiles (BPP, kystes pulmonaire, néphromes kystiques, sarcomes, médulloblastomes, tumeurs thyroïdiennes, tumeurs germinales, leucoses, histiocytose langerhansienne)[47]. Ces données suggèrent une origine génétique commune de ces différentes pathologies et incitent à explorer les patients porteurs de BPP et leurs familles, à la recherche d'autre néoplasies [47]. Chez nos trois patients cette recherche n'a pas pu être faite.

Par ailleurs, Yang et al [49] ont réalisé une étude comparative entre le pneumoblastome de l'adulte, BPP et d'autres tumeurs embryonnaires. Cette étude a montré la présence de trisomie du chromosome 2 au niveau de différentes cellules du BPP, ce qui suggère qu'il s'agit d'une anomalie primaire dans la tumorigénèse[49]. Cette même anomalie est également confirmée par une étude de Sciot[50]. La trisomie du chromosome 2 est également retrouvée dans le rhabdomyosarcome embryonnaire et dans l'hépathoblastome. Ceci explique que le même phénomène génétique est à l'origine de ces trois tumeurs embryonnaires, ce qui consolide la théorie de Manivel. Par contre, dans le pneumoblastome de l'adulte le chromosome 2 est normal ce qui indique une différence cytogénétique entre BPP et pneumoblastome de l'adulte [49]. Une autre étude réalisée par Novak sur 3 cas de BPP et colligeant autres cas 3 autres cas de la littérature montre la présence d'une trisomie 8. Cette anomalie a été

retrouvée associée au BPP et à d'autres tumeurs embryonnaires à différenciation myosarcomateuse. Novak et al. Suggèrent que la trisomie 8 serait assez caractéristique du BPP et des tumeurs qui lui sont attachées[51,52]. Cette trisomie est également rapportée par Vargas et al. : ils ne la trouve pas sur le contingent épithélial, confirmant encore une fois le caractère non tumoral de ce dernier[32,51]

D. TRAITEMENT

Actuellement, il n'existe pas de standard pour le traitement de blastome pulmonaire. Le traitement institué pour le BPP consiste en une résection chirurgicale large de la tumeur, suivie d'un traitement adjuvant fait d'une chimiothérapie éventuellement associée à une radiothérapie.les protocoles de chimiothérapie sont variable, les plus utilisés étant à base de vincristine, d'actinomycine D, de cyclophosphamide et d'adriamycine[46, 49].

1. CHIRURGIE

L'exérèse chirurgicale reste le seul traitement efficace de pneumoblastome. La résection anatomique, la lobectomie ou la pneumonectomie, est le traitement de choix des blastomes pulmonaires [17]. Les résultats sont meilleurs si l'exérèse est précoce et complète sur une tumeur de petite taille, inférieure à 5cm, sans envahissement ganglionnaire. Ces résultats ne dépendent pas du type d'intervention, l'âge semble intervenir car on préfère préserver le capital fonctionnel respiratoire par un intervention minime, et une opération conservatrice est choisie de préférence à la pneumonectomie[18,28].

La survie moyenne passe de deux mois sans chirurgie à 33 mois. Deux tiers des patients récidivent après une résection chirurgicale, la moitié localement et l'autre moitié à distance. Les récidives locales du pneumoblastome ont tendance à être moins différenciées que la tumeur originale mais peuvent aussi être réséquées. Ces récidives surviennent habituellement la première année suivant l'exérèse chirurgicale[21,57].

Auteurs	Taille de la tumeur	Intervention
BOSS [59]	16X5X5 cm	lobectomie
BECHER [60]	18X5X14 cm	lobectomie
CAMPESI [61]	14cm	lobectomie
DOMIZIO [62]	12X8X7 cm	lobectomie
GIBBONS [63]	Lobe supérieur	lobectomie
HARMATON [64]	6X4 cm	pneumonectomie
IVERSON [65]	5X5 cm	lobectomie
JAMOUCSI [66]	15 cm	pneumonectomie
MARTELLI [67]	40 cm	tumorectomie
RAYMOND [68]	20 cm	tumorectomie
SELLE D [69]	10X8X6 cm	lobectomie
SOLOMON [70]	3X7X3 cm	tumorectomie

Tableau 4 : tableau résumant les différentes interventions pour différentes taille [28]

On peut conclure, après avoir étudié le tableau ci-dessus, que pour les tumeurs de grande taille, le patient subit indifféremment une lobectomie ou une pneumonectomie. Alors que, pour les tumeurs de petite taille, la lobectomie ou la tumorectomie sont les plus pratiquées.

2. CHIMIOThERAPIE

La chimiothérapie est adaptée au poids et à l'âge de l'enfant (posologies réduites chez le nourrisson de moins de 1 an, en particulier). Il s'agit souvent, chez l'enfant, d'une chimiothérapie néo-adjuvante dont l'objectif principal reste la réduction du volume tumoral permettant un traitement local ultérieur moins dangereux et carcinologiquement satisfaisant. La chimiothérapie première permet également d'apprécier la réponse tumorale au traitement, dont l'importance pronostique va conditionner la stratégie thérapeutique ultérieure. La chimiothérapie adjuvante, délivrée chez un enfant sans maladie résiduelle apparente après un traitement local ou locorégional, a pour but de prévenir la survenue et/ou de traiter d'éventuelles localisations secondaires.[15, 31]. En effet, la question de nécessité d'un traitement complémentaire post opératoire mérite d'être posée, tant en présence d'un résidu microscopique, que celui-ci soit document par l'examen histologique ou simplement suspecté.[16]

Plusieurs rapports de cas confirment l'efficacité d'une chimiothérapie avant ou après chirurgie. De rares cas ont été rapportés où un traitement adjuvant a été administré. Ozkaynak et al.[54] rapportent le cas d'un patient dont la tumeur prenait tout l'hémi-champ pulmonaire, et était adhérente au cœur et au diaphragme ; la malade, qui nécessitait une ventilation artificielle, avait reçu une chimiothérapie à base de vincristine, d'actinomycine D et de cyclophosphamide,

alternée avec du cisplatine et d'adréamycine, et avait montré une réduction tumorale après le troisième cycle ; il avait reçu trois autres cures du même protocole après la chirurgie et était en rémission sans récurrence durant 2 ans.

De castro et al.[57] rapportent le cas d'un patient qui avait d'abord reçu un traitement néoadjuvant à base de vincristine, actinomycine D et cyclophosphamide, mais sans réponse, puis avait été traité par une chimiothérapie à forte dose à base de melphalan, étoposide et carboplatine, suivie d'une auto-transplantation de cellules souches hématopoïétiques, cela avec une réponse partielle ; le patient avait récidiver 4 mois après et était décédé 9 mois plus tard en raison d'une chirurgie incomplète.[32]

La consultation de la littérature ne permet pas d'identifier clairement le choix de chimiothérapie le plus opportun en raison de l'absence d'homogénéité des traitements. En effet, les problèmes nosologiques relatifs à l'histogénèse du pneumoblastome expliquent que les équipes médicales soient tentées de traiter cette tumeur par assimilation avec les sarcomes des tissus mous, ou avec les tumeurs de wilms. Elles utilisent des cytostatiques qui ont fait leurs preuves dans le traitement de ces tumeurs, sous la forme d'association intégrante en alternance des antitubulines (vincristine, étoposide), des alkylants (cyclophosphamide, ifosfamide, CCNU, cisplatine, carboplatine, des intercalants (adriamycine, épirubicine, actinomycine D) et des antibiotiques radiomimétiques (bléomycine) [16,34,58]. La polychimiothérapie est utilisée soit en traitement complémentaire de la chirurgie, associée ou non à la radiothérapie, soit en première intention en cas de tumeur diffuse ou métastatique d'emblée[16,58]. La revue de la littérature fait apparaître qu'avec une

polychimiothérapie, une réponse tumorale sans récurrence est obtenue dans 30 à 40% des cas.[16].

Dans notre premier cas, une chirurgie première était impossible à réaliser étant donné la taille de la tumeur, une chimiothérapie préopératoire a donc été tentée. Une bonne réponse à la chimiothérapie néoadjuvante a été donc prouvée par un scanner thoracique montrant une réduction de la masse tumorale.

Alors que dans notre 2^{ème} observation, on s'est contenté en premier temps à l'exérèse chirurgicale et trois mois plus tard la patiente a présenté une récurrence locale nécessitant une chimiothérapie, ce qui consolide l'intérêt palliatif sur les métastases par la chimiothérapie et/ou radiothérapie.

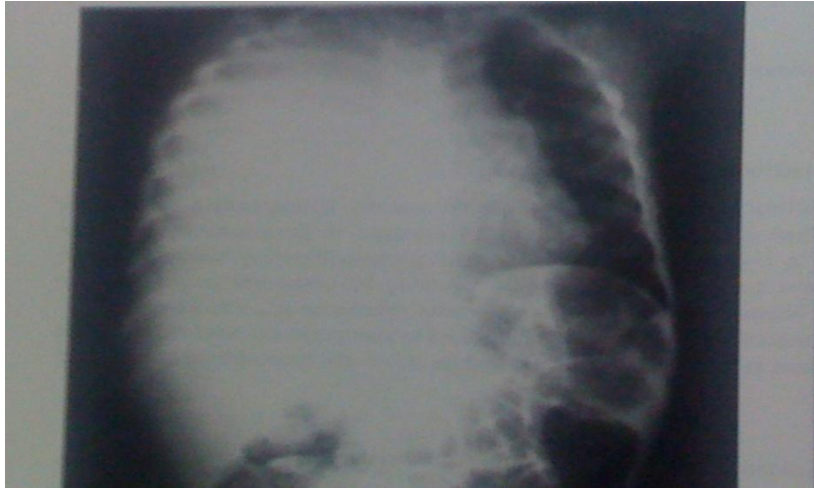


Figure 17 : radiographie pulmonaire de face prenant tout l'hémichamp pulmonaire droit [32]



Figure 18 : réduction de l'opacité pulmonaire droite après une 4e cure de chimiothérapie [32]

Auteur	Chimiothérapie néoadjuvante	Chimiothérapie adjuvante	Survie
CARLOS[71]	V.A.C	C.ADR.VP.P.DT	Décédé à 2 ans
CARLOS	V .C.5F.Ad	VP.If	Décédé à 14 mois
CARLOS	V.A.C	Ad.P	Décède à 32 mOIS
CARLOS	V.C.Ad.VP.P	DT.C.Ad.VP	Décédé à 8 mois
CARLOS	V.A.C.Ad	—	Décédé à 14 mois
CALABRIA [72]	1 ^{er} :VP16.Ad.CDD P pd 6 mois 2 ^{ème} :VACpd 22 mois	1 ^{er} :VP16.V.C.Ad.CDDP 2 ^{ème} :VAC	Décédé à 5 ans et 7 mois
JIMENEZ [73]	-	- VCR :2 mg/m ² en 8 doses - ACD :0,05mg /kg :j en 5 doses - Cytos :10mg/kg/j en 3 doses - VP16	Décédé à 8 mois
MORALES [74]		- ACD :0,015mg/kg/j pd 5 j - VCR :1,5mg/kg/sem - (1 ^{er} j /sem) - CP :20mg/m ² /sem (2 ^{em} j/sem)pd 8 sem - Repos de 4 sem - VCR.CP à la même dose - Ce protocole est poursuivie pd 18 mois	Survie à 2ans
MARTELLI [75]		Après récidence locale : V.ACD.If puis 2 ^{ème} cure chirurgicale puis 4 cures de chimiothérapie.	Survie à 4 ans
OZKAYNAK [76]	- V :1,5mg/m ² 1 ^{er} j et 7 ^{ème} j - ACD :20µg/kg 1 ^{er} j-4 ^{ème} j - CD :300mg/m ² /j 1 ^{er} j-3 ^{ème} j alternat pd 3 à 4 sem - Cisplatine 20mg/m ² pd 5j - ADR 25mg/m ² 1-3j	-	Amélioration sans rechute

RIALLAND [77]	- 2 cycles : - ACD : D - 900gama/m²j₁-j₂ - If: 3g/m²j₁-j₂ - V:1,5mg/m²	- VP16:100mg/m²/j - 6CP:100mg/m²/j Apparition d'une leucémie 2 ans plus tard traite par Busulfan	Décédé à 1 an
RAYMOND [78]	-	- V : 20mg/j - ACD :20mg/j pd 2j - Mesna : 270mg x 9 doses pd 2j - CP : 450mg/j x 2j - VP : 75mg /j x 5j - If : 350mg/j x 5j - Mesna : 270mg x 9 doses x 5j	Décédé à 22 mois
RAYMOND [78]	-	V : 0,75mg Melpha: 20mgx5 doses 10 mois après, 2 ^{ème} cure V : 0,75mg ACD : 0,17mg/jx2j CP : 1g Mesna : 225-250mg /3-4doses	Survie à 4 mois
TISHER [79]	-	Endoxan .Methotr.5FU.velbe.O ncovin .ADR	Décédé à 1 an

Tableau 5: les différents protocoles de la chimiothérapie utilisés dans le traitement du pneumoblastome avec survie de malade[28]

V : vincristine, A : dactinomycin, C: cyclophosphamide, 5F : 5fluorouracel, Ad:doxorubicine, VP: Etoposide, P: cisplatine ou CDDP,DT: decarbazine,If: ifosphamide, ACD: actinomycine D, ADR: adreamycine, CYT : cytotoxan, O : oncovi.

3. RADIOTHERAPIE :

Le traitement par la radiothérapie est généralement entrepris alors que la tumeur est évoluée ou étendue ou lors des récurrences, elle peut entraîner une régression partielle temporaire en post opératoire. Elle est communément utilisée en cas d'extension locorégionale, dans les cas inopérables dans l'espoir d'obtenir une stabilisation provisoire et pour les tumeurs dont le diamètre est supérieur à 5cm[18,29]. Il existe un cas montrant une excellente réponse à la radiothérapie. Il s'agit d'un patient avec un PB inopérable qui a eu une chimiothérapie de cyclophosphamide, doxorubicine et étoposide sans succès.

Pour soulager sa dyspnée, une radiothérapie de 20 Gy est débutée par cinq séances de 4 Gy. Après un mois, il n'avait plus de dyspnée. Un scanner thoracique a alors montré une réduction spectaculaire de 75% de la masse tumorale. Un autre patient inopérable a eu une combinaison de traitement de chimiothérapie par cisplatine, étoposide et adriamycine avec de la radiothérapie 6000 cGy qui a fait régresser la masse tumorale de 75%.[21]

Les doses utilisées vont de 4 Gy à 55,8Gy, avec une dose moyenne de 45 Gy associée le plus souvent à une chimiothérapie complémentaire[16], ce qui est le cas dans notre première observation.

En conclusion, la radiothérapie ne constitue pas le traitement de première intention mais trouve sa place en tant que traitement palliatif empirique chez les patients inopérables ou chez les patients dont la résection était incomplète, ne répondant pas à la chimiothérapie et souffrant de dyspnée progressive.[21,34]

4. TRAITEMENT FUTURE

Dans les traitements en cours d'étude, il y a la recherche d'inhibiteurs sélectifs du CD117 qui est un récepteur transmembranaire pour le facteur de croissance SCF. Un tissu pulmonaire sain n'exprime pas de CD117. Le rôle du CD117 est non seulement la stimulation de la croissance cellulaire mais aussi la prévention de l'apoptose dans différentes tumeurs. Le blocage sélectif, comme par exemple par le STI571, pourrait représenter une option thérapeutique rationnelle.[21,40].

E. PRONOSTIC

Concernant le pronostic, dans la plus part des études le pronostic est mauvais. MORALES note 26 % de survie à deux ans. D'après les analyses de GIRON et MORALES, certains facteurs influencent le pronostic comme le jeune âge, la taille de la tumeur supérieure à cinq centimètres, l'envahissement lymphatique et la présence de métastases (5-10).[18,28]

Le PPB est une tumeur sévèrement agressive avec une survie globale comprise entre 50% et 60%, et une survie sans récurrence estimée à moins de 50% à deux ans. Le type histologique est un facteur pronostic indiscutable, avec évolution sensiblement favorable pour PPB type I. Ce type est observé potentiellement chez les nourrissons, d'où une confusion possible avec une malformation pulmonaire de type kystique. Des cas avec passage d'une forme type I à une forme type II ou III ont été documentés. La qualité de l'exérèse initiale joue un rôle pronostic, ce qui justifie une nouvelle réintervention en cas de découverte postopératoire avec une exérèse microscopique incomplète. En raison de faible réponse à la chimiothérapie, un traitement associant chimiothérapie et radiothérapie locale peut être proposé aux patients.[34,39]

La survenue de métastases est souvent retrouvée et aggrave le pronostic, ces métastases sont essentiellement hépatique, cérébrale et osseuses[16,18]

Cependant certains facteurs de bon pronostic peuvent être émis, à savoir :[28]

- Le sexe féminin
- La petite taille de la tumeur
- L'absence de métastases



Conclusion



Le pleuropneumoblastome est une tumeur rare du poumon, de la plèvre ou du médiastin de pronostic très péjoratif.

Il pose encore aujourd'hui au clinicien de nombreux problèmes de prise en charge notamment avec la délicate décision de l'indication éventuelle d'un traitement complémentaire, mais la chirurgie reste la clef de la survie.

La mauvaise connaissance de l'histoire naturelle de cette affection et sa réponse aux traitements explique le manque d'homogénéité dans sa prise en charge. L'adoption d'une stratégie thérapeutique inspirée des protocoles actuels de traitement des sarcomes des tissus mous nous semble pouvoir être recommandée. Le recours à une consolidation par chimiothérapie intensive suivie de greffe de cellules souches périphériques en cas de résidu microscopique dans maladie chimiosensible mérite d'être discutée.

Les survies rapportées dans différentes séries portant sur des petits nombres de patients vont de 50% à 60%.



Résumé



RESUMES

Titre : pneumoblastome chez l'enfant à propos de 3 cas

Auteur : Bensaoud Sanae

Mots clés : pneumoblastome - tumeur pulmonaire – enfant

Le pneumoblastome est tumeur pulmonaire rare. Son incidence dans la population générale est donc difficile à estimer.

Nous avons procédé à une étude rétrospective durant une période allant de 2000 à 2010, et on a trouvé 3 observations de pneumoblastome chez deux enfants de sexe masculin et une fille ; et d'âge variable entre 3 ans et 11 ans.

La tumeur se développe en un point quelconque du parenchyme pulmonaire occupant la presque totalité de l'hémichamps pulmonaire avec une prédominance à gauche dans notre série d'étude.

Les circonstances de découverte étaient variables : toux dyspnéisante, détresse respiratoire, dégénérescence post opératoire d'une maladie adénomatoïde kystique.

L'examen clinique trouvait des signes de luttres respiratoires chez les trois patients avec des douleurs thoraciques chez un d'entre eux.

La radiographie pulmonaire montre une opacité homogène, elle concerne surtout le poumon gauche, l'échographie et le scanner renforcent le diagnostic mais la confirmation reste histopathologique.

La chirurgie est considérée comme le traitement essentiel du pneumoblastome.

La chimiothérapie est utilisée comme le traitement complémentaire, en pré et/ou post-opératoire.

La radiothérapie n'est efficace que si elle est conjuguée à la chimiothérapie et à la chirurgie.

D'après les données de la littérature comparées aux résultats de notre série, la conduite devant un pneumoblastome doit associer une chirurgie conservatrice à la chimiothérapie en pré et post-opératoire. La radiothérapie n'est indiquée dans le cas de récurrences locales ou de métastases ganglionnaires, après exérèse.

Summary

Titre : pulmonary blastoma the child about 3 cases

author: Bensaoud Sanae

Keywords: pulmonary blastoma - Lung tumor – child

The lung tumor is pulmonary blastoma is few. The effect in the general population is difficult to estimate.

We conducted a retrospective study during a period from 2000 to 2010, and found three pulmonary blastoma observations in two male children and one daughter, and of various ages between 3 and 11 years.

The tumor grows in any part of the lung parenchyma occupying almost all of the hemifields lungs with a predominance on the left in our series of study.

The circumstances of discovery were variable: dyspneic cough, respiratory distress, postoperative degeneration of cystic adenomatoid disease.

Clinical examination found signs of respiratory struggles in the three patients with chest pain in one of them.

The chest radiograph shows a homogeneous opacity, it relates mainly to the left lung, ultrasound and CT enhances the diagnostic confirmation but remains histopathological.

Surgery is considered the treatment of essential pulmonary blastoma.

Chemotherapy is used as a complementary treatment in pre- and / or after surgery.

Radiation therapy is only effective if combined with chemotherapy and surgery.

According to literature data compared with the results of our series, the conduct must involve pulmonary blastoma before a conservative surgery with chemotherapy in pre- and postoperatively. Radiotherapy is indicated in the case of local recurrence or lymph node metastases after resection

ملخص

العنوان: الأرموم الرئوي عند الطفل —دراسة لثلاث حالات

المؤلف: سناء بنسعود

مفتاح الكلمات: الأرموم الرئوي، ورم رئوي، الطفل

الورم الرئة هو حدوث أرموم رئوي في السكان عموما من الصعب تقدير. أجرينا دراسة بأثر رجعي خلال الفترة من 2000 إلى 2010 ، وعثرت على ثلاث ملاحظات أرموم رئوي في اثنين من الأطفال الذكور وابنة واحدة، ومختلف الأعمار ما بين 3 و 11 عاما. الورم ينمو في أي جزء من لحمة الرئة الاحتلال كلها تقريبا من الرئتين من الحقول النصفية مع غلبة على اليسار في سلسلتنا من الدراسة. كانت ظروف اكتشاف متغير: السعال، ضيق التنفس، وبعد العملية الجراحية لمرض الضمور غدوماني الكيسي. الفحص السريري وجدت علامات النضال في الجهاز التنفسي لدى ثلاثة مرضى يعانون من آلام في الصدر في واحدة منها. وتصوير شعاعي للصدر تظهر العتامة متجانسة، فإنه يتصل أساسا إلى الرئة اليسرى والموجات فوق الصوتية والمقطعية يعزز تأكيد التشخيص ولكنها لا تزال الأنسجة. وتعتبر عملية جراحية لعلاج الأرموم الرئوي أساسية. ويستخدم العلاج الكيميائي كعلاج تكميلي في مرحلة ما قبل و / أو بعد الجراحة. العلاج الإشعاعي لا تكون فعالة إلا إذا اقترنت مع العلاج الكيميائي والجراحة. وفقا لبيانات الأدب بالمقارنة مع نتائج سلسلة لدينا ، يجب أن تنطوي على إجراء عملية جراحية قبل الأرموم الرئوي المحافظ مع العلاج الكيميائي في مرحلة ما قبل وبعد العمل الجراحي. يشار إلى العلاج الإشعاعي في حالة تكرار المحلية أو الانبثاث العقدة الليمفاوية بعد استئصال.



Bibliographie



- [1] ADZICK N.C : prenatal diagnosis and treatment philadelphia, sanders
ub,1990 :320-327.
- [2] ADZICK N.C, HARRISON M.R, click et Al. Fœtal cystic adenomatoid
malf. : Prenatal diagnostic and natural history,j-pediatric.surg. 1985,
Vol 20, 5,483-488.
- [3] AVITABILE AM., HULNICK DH., GRECO MA.,
cong.cyst.aden.malf.of the lung in adults.An. J. Surg.Pathol.1984,
8:193-202.
- [4] BALE P.M. Cong.cyst.Malf of the lung:a form of cong.bronchioalr
malf. AM, J, 1979, 71,411.
- [5] BALQUET P.Anbry AL malade de craig. De l'enfant ann.radiol.1993,
26 :129-137.
- [6] Bourgeon A. chevrel JP, les poumons. In :chevrel JP éd. Anatomie
clinique. Le tronc. Paris : springer verlag, 1994 :219-240.
- [7] Boyden EA. Segmental anatomy of the lung new-York : Mc Gram hill
book, 955,1-276.
- [8] Cordier GJ, cabrol c. les pédicules segmentaires du poumon. paris :
expansion scientifique française, 1952 :tome1 : poumon dt 1-309.

- [9] Cordier GJ, cabrol c, le pédicule segmentaire : poumon gche : 1-455.
- [10] Debesse B, app. Resp : anatomie.In : cahiers intégrés de medecine, Paris : MASSON 1973 ; 73 :5-41.
- [11] http://www.chusa.jussieu.fr/pedagogie/pcem2/physio/respiration_2.pdf.
- [12] http://www.chusa.jussieu.fr/pedagogie/pcem2/physio/P2_Physio_respir_controle.pdf.
- [13] http://www.chusa.jussieu.fr/pedagogie/pcem2/physio/respiration_1.pdf.
- [14] http://www.chusa.jussieu.fr/pedagogie/pcem2/physio/P2_Physio_respir_hematose.pdf.
- [15] Jamoussi M, Cheniti F, Hamza K, Tunisir médicale A.1999,vol64,n°5,pp485-490
- [16] S Bongo, C Coze, C Scheiner, M Oquet, P Devred, JL Bernerd, Bull cancer 1996,P877-881
- [17] C Daniel, C Toper, J F Regnard, A Livastowski, P Ruffié Revue des maladies respiratoires 2010, 1096-1100
- [18] B Bnesouda, A Hassani, C Mahraoui, D Benjelloun, Jorio Benkhraba, Malki tazi A,medecine du maghreb n°121, page 11-14

- [19] Kovain likaya A, T Pirmary and N Olguin, pumonary blastoma a rare case of childhoud malignancy, Pediatric Radiology 22; 1992
- [20] Thoreux P.H, A Lecozy, B Bandet, B Desrures, M Pramee, P Ddelaval, le pneumoblastome, revue de pneumologie Clinique 1993, 49, 107-110
- [21] E Terretazz, G Freyo, Chavailaz Revue médicale de suisse n°99 Février 2007
- [22] L Hadri, D Ghafir, Y J Drabo, F Touloune, A Labraini, H Taobat, V Ohayon, M Iacbchane medecine du maghreb n° 29 1991
- [23] S Raj, N Allali, F Ounani, R Dafiri service radiologie pédiatrique, hopital d'enfants maternité CHU Rabat.SRF 2007
- [24] Radouane, Chellaoui, Houmadi, Dafiri.J ournée française de radiologie Novembre 2002 pneumoblastome chez l'enfant à propos de 6 cas
- [25] M Cherkaoui, L Jroundi, R Dafiri, F Imani. Edition française de radilogie Paris 2000
- [26] A Dadou, S Sabine, D Counet, J Grill, O Hastman.Institut Gustave Roussy Juillet 2004
- [27] A Olivier, PA Ganne, C Bastin, JM Vignand, D Regent,V Laurent.J radiol 2010,91 : 1297- 301

- [28] O Azanoud, pneumoblastome chez enfant revue de littérature à propos de 4 cas. Thèse pour doctorat en médecine à rabat 1995 n°297
- [29] Y Teklali, N Kaddouri, A Afifi, M Abdelhak, N Benhmammouch, F M Alaoui, M Barahioui. Médecine du maghreb Mars 2003
- [30] Carlos Manivel, Johns R, Jhon Watterson, Marie Steiner, William G, Mark R. Pleuropulmonary blastoma: the so-called pulmonary blastoma of childhood, cancer 62: 1516- 1526, 1988
- [31] S Touati, Z Souahili, archives de pédiatrie volume 17 , Issue 6, supplément 1 juin 2010 page 145
- [32] A Regragui, N Cherradi, S Sefiani, A Malihi, M Khattab, Z Alhamany. Revue de pneumologie clinique Mars 2003
- [33] Lee HJ, Goo JM, Im J G, Kim J H. Pulmonary blastoma radiologic findings in five patients J clin imaging 2004, 28 : 113-8
- [34] S Van loo, E Boeykens, I Stappaerts R Dutsaert, lung cancer 73, MARS 2011(127-132)
- [35] Cohen MC, Kaschla Roc, childhood pulmonary blastoma, a review of 31 years' experience and the literature pediatric pulmonol 1992.14:222 32

- [36] Koss MN, Hochholzer L, O'leary T pulmonary blastoma cancer 1991, 67, 2368-81
- [37] Bodner SM, Koss Mn, Mutations in the P53 gene in pulmonary blastoma: immunohistochemical and molecular studies. Hum pathol 1996, 27, 1117-22
- [38] Kohno M, Bada M, Fujisawa T, Shiba M, Nomoto Y, Shibuya K, et al. pulmonary blastoma report of a case surg today 1999, 29, 803-6
- [39] A Mechoulam, M D Leclair, M Yvinec, Gynécologie obstétrique et fertilité 35, 2007 p 437-441 Pneumoblastome un cas de découverte neonatal précoce grace au dépistage Echo prénatale
- [40] Hansen T, Bittinger F, Korstjens C, Wagner B, Kik Pratic C J. expression of kit CD 117 in biphasic pulmonary blastoma, Novel data on histogenesis lung 2003, 181: 193-200
- [41] Adluri R K, Bodd SR, Martin Ucar A, Duffy J R, Beggs FD, Morgan We. Pulmonary blastoma a rare tumor with variable presentation Eur J, cardiothorac surg 2006, 29: 236-9
- [42] Fung CH, et al pulmonary blastoma: An ultrastructural study with a brief review with a literature and a discussion of pathogenesis cancer 1977, 39, 153-63

- [43] Jackson MD et al pulmonary blastoma an ultrastructural and histichimical study: ultrastructual pathol 1984,7:259-68
- [44] Youssef SA et al pulmonary blastoma An histochemical analysis with comparaisn with fetal lung in its pseudoglandular stage 1990-93, 167-75
- [45] Korbis al pulmonary histichimical and ultrastructur studies of a case histopathology 1987,11;753-60
- [46] Manivel C, Mark J,Wick R, Dehner LP, Pulmonary blastoma, the so called “pulmonary blastoma of childhood cancer 1988, 62: 1516-26
- [47] Priest JR, Watterson J, StrongL, Huff V, Woods W G, Byrd RL et al pleuropulmonary blastoma: a marker for familial disease J pediatric 1996,128:220-4
- [48] Baramya J, Dessais, Kanesh, kurkure P, Nair C, Deshpand R et al pulmonary blastoma.Med pediatr oncol 1999,T32:52-6
- [49] Yang P, Hasegawa T, Hirose T, Fukumoto T, Uyama T, Monden Yet al pleuropulmonary blastoma: fluorescence in situ hybridi –Zation analysis indicating trsomy 2.AmJ surg pathol 1997,21:854-9

- [50] Sciot R, Dal cin P, Brock P, Moerman P, Van Damame B, Dewever I et al pleurpulmonary blastoma genetic link with other embryonal Malignancies histopathology 1994,24:559-63
- [51] Barnard M, Bayani J, Grant R, Teshima I, Thorner R, Squise J. Use of multicolor spectral karyotyping in genetic analysis of PPB Pediatric Dev pathol 2000; 3,479-86
- [52] Novak R, Dasus S, Agamanlis D, Herold W, Malone J, Waterson J. Trisomy 8 is a characteristic finding in PPB pediatric pathol lab med 1997 1799-03
- [53] Vargas SO, Nosev, Fletcher JA, Perz-Atyde AR gains of chromosome 8 are confined to mesenchymal components in PPB pediatric dev pathol 2001, 4434-45
- [54] Ozkaynak MF, Ortega JA, Lang W, Gilsanz V, jr. Role of chemotherapy in pediatric pulmonary blastoma med pediatric oncol 1990,18:53—
- [55] Ilaslan H, sundaram H, unni KK. vertebral chondroblastoma. Skeletal radiol 2003;32;66-71
- [56] Kunze E Graewaet peitsch E histology and biology of metastatic chondroblastoma. Report of a case with a review of literature pathol res pract 1987,182:113-23

- [57] Francis D, Jacobsen M, pulmonary blastoma curr top patholo 1983,73:265-94 DECastro CGjr, De almeide SG g regiamin Lj,et al High dose chimiothériapiy and autologous peri^^hérical blood stem cell rescus in a patient with ppb .J pediatric hamatol oncol.2003,25, 78-81
- [58] Calabraia R, Srikant MS, chamberlin K,Bloch J, At kinson JB.Management in pulmonary blastoma in children.Am J Surg 1993,49;192-6
- [59] Boss J, H tumeur mixte embryonnaire du poumon chez une fillette de 3ans.Am Respir dis 1961,85:735-740
- [60] Becher SB, M zaafouri, Ibaradi,N benjaballah,M besbes, T kilani.le pneumoblastome. Arch Fr Pediatr 1992;49:109-112
- [61] Campsi R, P doizio, Bsc, M B, BS.R j liesner, M.R.CP. C DICKS – MERAUX ,M.R.C.R et al malignant mesenchymoma associated with a congenital lung cyst in a child : case report and review of literature.Pediatric pathology, 10:785-797 1990
- [62] Domizio mbe j R P,TD, FRCS (Ed),FLORENCE MECKEOWEN and al.pulmonary blastoma with hilar lymphnode metastases: survival for 24 years .Cancer :47,152-155,1981

- [63] Gibbon Garay, Gary M D and Stephen j Shochat MD primary pulmonary noeplasms of childhood : a review the annals of thoracic surgery vol n° 36 pp:108-118,1982

- [64] Hartman M, F cheniti ,K hamza ,M robbanna.Une tumeur pulmonaire maligne rare :le pneumoblastome à propos d'une observation et revue de littérature.La tunisie medicale, 64 Mai 1986

- [65] H Martelli,A paupe, R lenclen,P blanc, N beydon,F flamant M O martin. Pneumothorax chez un nourrisson révélateur du pneumoblastoème arch pédiatrie 1,919-922.1994

- [66] Iverson.M,Sballos and Robert L klein youngstown,ohio and akron pulmonary blastoma in children report of two cases and review of literature.journal of pediatric surgery ,vol 29n° 12, 1994:1553-1556

- [67] Martelli D , Robert R,Miller MD, Katerine champagne and R C nevin murray.primary germ cell tumor with blastomatous differentiation.Chest 5/November ,1994,vol:106pp 1595-96

- [68] Raymond A Z,J Rubinstein and Urbach pulmonary blastoma,pediatric radiology 12:148-149 1982

- [69] Selle D ,A spililiopoulos et R megevand à propos d'un cas et revue de littérature.Med et hyg :48,1990

- [70] Solomon AZ, J Rubenstein M, Roggoff and D Urbach. Pulmonary blastoma. *Pediatric radiology* 1982
- [71] Carlos Manivel, MD, John R, MD, Louis P Dehner. Pulmonary blastoma of childhood. *Cancer* 62:1516-1526, 1988
- [72] Calabrya Renato, MD, Myur S Srikanth, Karen Chamberlin RN; James B. Management of pulmonary blastoma in children. *The American surgeon* March 1993, 59:192-196
- [73] Jorge Jimenez, MD. Pulmonary blastoma in childhood. *Journal of surgical oncology* 34, 87-93, 1987
- [74] Morales L, V Julia E, Tardio A, Cardesa M, Cruz. Blastome pulmonaire sur kyste pulmonaire congénital. *Chir pédiat* 1986, 27, 53-56
- [75] H Martelli, Apaupé, R Lencle. Pneumothorax chez un nourrisson révélateur d'un pneumoblastome. *Arch pédiat* 1, 919-922, 1994
- [76] Ozkaynak Fevzi, Jorge A Ortega et al. Letter to the editor « Role of chemotherapy in pediatric pulmonary blastoma ». *Medical and pediatric oncology* 18:359-360, 1990

- [77] Rialand Xavier, François pein,JPS Ander,F flaman.translocation t(11, 19)(q23,p13)in a child with myelomocystic leukemia following 2 yaers after chemotherapy for pneumoblastoûma.Medical and pediatric oncology21 :146-149,1993

- [78] Raymond M,Seballos and robbert Lklein Yougstown.pulmonary blastoma in children.journal of pediatric surgery, vol 29n°12,1994.pp1553-1556

- [79] Yoichi hachitana,Chisa aoyama,Jidith K sato.pulmonary blastoma in childhood, a tumor of a divergent differenciation.The American journal of surgical pathology 17(4):382-391,1993.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

الأرموم الرئوي لدى الطفل بصدد 3 حالات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : سناء بنسعود

المزودة في: 07 مارس 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الأرموم الرئوي – أرموم الرئة – الطفل

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

{

السيد : محمد خطاب

أستاذ في طب الأطفال

السيدة : مونية الشلاوي

أستاذة في طب الأشعة