



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2021

Thèse N°: 297

Sarcome intimal de l'artère pulmonaire : A propos d'un cAs et revue de la littérature

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Monsieur Hatim SABRI ALAOUI

Né le 21 Septembre 1995 à Fès

De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Sarcome intimal; Artère pulmonaire; Chirurgie; chimiothérapie;
Radiothérapie

Membres du Jury :

Monsieur Rachid TANZ

Professeur d'Oncologie Médicale

Monsieur Tarik MAHFOUD

Professeur d'Oncologie Médicale

Madame Rachida SAOUAB

Professeur de Radiologie

Madame Sanaa EL MAJJAOUI

Professeur de Radiothérapie

Monsieur Abderrahman EL HJOUI

Professeur de Chirurgie Générale

Monsieur Mohamed Reda KHMAMOUCHE

Professeur Assistant d'Oncologie Médicale

Président

Rapporteur

Juge

Juge

Juge

Membre associé

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة الآية 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIERABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur 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
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Anesthésie - Réanimation
Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – [Doyen de la EMPR](#)
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie - Obstétrique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZAD Rachid
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale [Doyen de EMPT](#)
Anesthésie Réanimation
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Anatomie
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la EMPA](#)
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie

Pr. ZBIR EL Mehdi*

Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp. Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie

Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Cheikh Zaid](#)
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique [Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)
Chirurgie Générale
Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique [V-D chargé Aff Acad. Est.](#)
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef*
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim*
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAISS Mohamed
Pr. SIAH Samir*
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie [Directeur Hôp. Al Ayachi Salé](#)
Pédiatrie

Pr. BENYASS Aatif*
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual*
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation

Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGADR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna*
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha*
Pr. MSSROURI Rahal

Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Biochimie-chimie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale

Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
Médecine Interne **Directeur ERSSM**
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie

Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERREGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*
Pr. BOUCHIKH Mohammed
Pr. EL KABBAJ Driss*
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*
Pr. HARDIZI Houyam
Pr. HASSANI Amale*
Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Pharmacologie
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

Dermatologie
Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophtalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAITI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. MAJBAR Mohammed Anas	Chirurgie Générale
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. SOUADKA Amine	Chirurgie Générale
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

MAI 2018

Pr. AMMOURI Wafa	Médecine interne
Pr. BENTALHA Aziza	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL AHMADI Brahim	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HARRECH Youness*	Urologie
Pr. EL KACEMI Hanan	Radiothérapie
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa	Radiothérapie
Pr. FATIHI Jamal*	Médecine Interne
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah	Anesthésie-Réanimation
Pr. JROUNDI Imane	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil	Radiologie
Pr. TADILI Sidi Jawad	Anesthésie-Réanimation
Pr. TANZ Rachid*	Oncologie Médicale

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq*	Néphrologie
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*	Chirurgie réparatrice et plastique
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid	Radiothérapie
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BASSIR RIDA ALLAH	Anatomie
Pr. BOUATTAR TARIK	Néphrologie
Pr. BOUFETTAL MONSEF	Anatomie
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*	Chirurgie-Générale

Pr. BOUZELMAT HICHAM*	Cardiologie
Pr. BOUKHRIS JALAL*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. CHAHDI HAFSA*	Anatomie pathologique
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*	Neuro-chirurgie
Pr. DAMIRI AMAL*	Anatomie Pathologique
Pr. DOGHMI NAWFAL*	Anesthésie-Réanimation
Pr. ELALAOUI SIDI-YASSIR	Pharmacie-Galénique
Pr. EL ANNAZ HICHAM*	Virologie
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*	Gynécologie-Obstétrique
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*	Chirurgie Générale
Pr. EL KAOUI HAKIM*	Chirurgie Générale
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EN-NAFAA ISSAM*	Radiologie
Pr. HAMAMA JALAL*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*	O.R.L
Pr. HJIRA NAOUFAL*	Dermatologie
Pr. JIRA MOHAMED*	Médecine interne
Pr. JNIENE ASMAA	Physiologie
Pr. LARAQUI HICHAM*	Chirurgie-Générale
Pr. MAHFOUD TARIK*	Oncologie Médicale
Pr. MEZIANE MOHAMMED*	Anesthésie-Réanimation
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. MOUZARI YASSINE*	Ophtalmologie
Pr. NAOUI HAFIDA*	Parasitologie-Mycologie
Pr. OBTEL MAJDOULINE	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*	Pédiatrie
Pr. SAOUAB RACHIDA*	Radiologie
Pr. SBITTI YASSIR*	Oncologie Médicale
Pr. ZADDOUG OMAR*	Traumatologie-Orthopédie
Pr. ZIDOUH SAAD*	Anesthésie-Réanimation

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech. et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR



Dédicaces



Je dédie ce travail :

A ALLAH

Le tout puissant, le Miséricordieux; ainsi qu'à son prophète

Mohamed, paix et salut sur lui.

Par la grâce et la bonté de Dieu qui a toujours guidé nos pas et qui

nous a donné la chance et la force d'étudier et d'en arriver là.

Je dédie cette thèse ...

À
FEU SA MAJESTE LE ROI HASSAN II



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde

À

SA MAJESTE LE ROI MOHAMED VI

***Chef Suprême et Chef d'Etat-Major Général des Forces
Armées Royales.***

Roi du MAROC et garant de son intégrité territoriale



Qu'Allah le glorifie et préserve Son Royaume

À
*SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE
HERITIER MOULAY EL HASSAN*



Que Dieu le garde

À
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE MOULAY RACHID



Que Dieu le protège

À TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A

***Monsieur le Général de Corps d'Armée
Abdelfattah LOUARAK
Inspecteur Général des Forces Armées Royales***
*En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération*



A

***Monsieur le Médecin Général de Brigade
Mohammed ABBAR
Inspecteur du Service Santé***
*En témoignant de notre grand respect
Et notre profonde considération*



A

Monsieur le Médecin Général de Brigade

El Mehdi ZBIR

***Directeur de l'Hôpital Militaire d'Instructions Mohamed V
– Rabat***

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération et sincère admiration



A

Monsieur le Médecin Général de Brigade

BOULAHYA Abdellatif

Directeur de l'Hôpital Militaire Avicenne – Marrakech

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde
considération*



A

Monsieur le Colonel Major

Abderrazak SABIR

Médecin Chef du 3ème Hôpital de Laayoune

***En témoignant de notre grand respect et notre profonde
considération***



A

Monsieur le Médecin Colonel

Karim FILALI

Directeur de l'Ecole Royale du Service de Santé Militaire

***En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération.***



A

Monsieur le Médecin Colonel Major

Elbaaj Mohammed

Directeur de l'Hôpital Militaire Moulay Ismail - Meknes

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération

*Toutes mes pensées ne sauront trouver
les mots justes qu'il faut.*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
l'amour, la reconnaissance.*

*Aussi, je dédie simplement ce travail à ma famille,
à mes amis.*

A ma défunte grand-mère Fatma bien aimée,

je te dédis ce travail, j'espère que tu es fière de moi de là où tu es.

A mon défunt grand-père Abdesslam, je ne t'ai certes jamais connu,

mais je me sens très proche de toi à travers toutes les histoires

qu'on me raconte. Tu as fait beaucoup de sacrifices

pour notre pays et j'espère t'honorer en suivant tes pas.

A mon défunt grand-père Moulay Abdesslam,

je n'oublierais jamais tes précieux conseils.

Ta sagesse et ta clairvoyance ont fait de toi notre guide spirituel. Je te

dédis ce travail, et à travers lui ma profonde admiration.

A ma défunte grand-mère Oum keltoum,

ta gentillesse et ta douceur m'ont toujours inspiré.

A ma défunte tante LallaAsmae,

tu occupes une place spéciale dans mon cœur.

Nos discussions sur le pas de la porte resteront à jamais gravées dans

ma mémoire. Je te rends hommage à travers ce travail. Je t'aime.

A ma chère maman,

mon premier et éternel amour, je ne te remercierais jamais assez pour tous les sacrifices que tu as faits pour moi. Tu es mon amie, ma confidente, et mon guide vers le droit chemin. Ta présence à mes côtés m'a permis de surmonter toutes les épreuves avec succès.

JE T'AIME MAMI.

A mon cher papa, mon idole,

j'ai toujours admiré ta droiture, ton intégrité et ton sens du sacrifice, j'espère te rendre fier en suivant ces qualités que tu as su me transmettre. Certes j'ai du mal à exprimer mes sentiments pour toi mais mon amour pour toi est inconditionnel.

A mon cher grand frère Ismail,

mon meilleur ami, et mon meilleur ennemi, mon admiration pour toi et notre rivalité m'ont permis de faire ressortir le meilleur de moi-même et j'espère être aussi protecteur envers mon fils que tu l'as été envers moi. Tu resteras toujours un exemple pour moi et visca barca

*A ma famille maternelle, ma tante Zahra,
ma tante Khadija,
mon oncle Mohammed,
mon oncle Ahmed et mon cher oncle Abderrahim
et sa petite famille*

*A ma chère tante Tamou ;
tu as toujours été plus qu'une tante pour moi, au même point que je
resterai toujours un fils pour toi, je t'aime ma chère 9rda*

C'est avec fierté que je vous dédie ce travail

*A ma famille paternelle, mon cher oncle Moulay Ahmed,
mon oncle Abderrazak, ma tante Zohor,
ma tante Khadija et ma tante Rabiaa*

*A ma chère cousine Najlae,
tu m'as jamais laissé ressentir
que je n'avais pas de sœur, j'oublierai jamais
nos moments de complicité.*

*A mon cousin Fahd (l'obèse), sa femme Zohra et son fils Sami, je
n'oublierai jamais les bons moments qu'on a passé ensemble.*

C'est avec fierté que je vous dédie ce travail

A ma chère amie Yasmine,

*faire ta connaissance fut la meilleure chose
qui me soit jamais arrivée, depuis le premier jour
je t'ai considéré comme une sœur et toutes les aventures
qu'on a partagés resteront à jamais gravées dans ma mémoire,
sans oublier de rappeler que sans ton aide,
ce travail n'aurait jamais vu le jour.*

A mon cher ami et mon deuxième frère Amine,

*Certes ce n'est que récemment que notre lien d'amitié s'est forgé.
Mais j'ai le sentiment de te connaître depuis toujours,
et notre amitié ne fait que grandir de jour en jour.
J'espère que tu seras toujours à mes côtés comme tu l'es maintenant,
je risque d'avoir besoin de tes services lorsque ma prostate sera sénile.
C'est avec fierté que je vous dédie ce travail*

***A tous les élèves officiers médecins de l'ERSSM promotion 2013,
à tous mes amis et camarades, et à toute personne qui connaît de près
ou de loin HATIM SABRI ALAOUI***



Remerciements



A notre Maître et président de thèse
Monsieur le Professeur TANZ Rachid,
Professeur d'Oncologie Médicale

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse.
Veillez trouver ici l'expression de ma profonde estime,
et le témoignage de ma grande et gratitude et respect.

A note Maître et rapporteur

Monsieur le Professeur MAHFOUD Tarik,

Professeur d'Oncologie Médicale

*Je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à mon travail,
et du temps que vous m'avez consacré pour en discuter ensemble.
Je vous remercie également pour votre sollicitude, votre aide, votre
soutien tout au long de cette expérience.*

*Veillez trouver ici l'expression de ma profonde et respectueuse
reconnaissance pour m'avoir permis de réaliser ce travail.*

A notre Maître et juge de thèse
Madame le Professeur EL MAJJOUJI SANAA,
Professeur de Radiothérapie

*Vous me faites l'honneur de juger ce travail,
veuillez trouver ici l'expression de mes sincères
remerciements et de mon profond respect.*

A notre Maître et juge de thèse
Madame le Professeur SAOUAB Rachida,
Professeur de Radiologie

Vous me faites l'honneur de juger ce travail,
veuillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements
et de mon profond respect.

*A notre Maître et juge de thèse,
Monsieur le Professeur HAJJOUJI Abderrahman,
Professeur de Chirurgie Générale*

*Vous me faites l'honneur de juger ce travail,
veuillez trouver ici l'expression de mes sincères
remerciements et de mon profond respect.*

***A notre Maître monsieur le professeur
KHMAMOUCHE Mohamed Reda
Professeur Assistant d'Oncologie Médicale***

*Nous avons été touchés par la grande amabilité
avec laquelle vous avez accepté de nous aider pour réaliser
ce travail Vos conseils ont été d'un grand apport
et votre disponibilité nous a beaucoup ému.*



Liste des abréviations



LISTE DES ABREVIATIONS

Bpm	: Battements par minute
ECG	: Electrocardiogramme
EP	: Embolie pulmonaire
EPP	: Endartériectomie pulmonaire palliative
ETT	: Echographie trans-thoracique
HMIMV	: Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
PA	Pression artérielle
SIAP	: Sarcome Intimal de l'Artère Pulmonaire
TDM TAP	: Tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne
TDM	: Tomodensitométrie
TEP	: Tomographie par émission de positons
VD	: Ventricule droit



Liste des illustrations



LISTE DES FIGURES

FIGURE 1: COUPE TRANSVERSALE MONTRANT LES RAPPORTS DES DEUX ARTERES PULMONAIRES GAUCHE ET DROITE.....	7
FIGURE 2: COUPE LONGITUDINALE MONTRANT LES DIFFÉRENTES TUNIQUES D'UNE ARTÈRE.	9
FIGURE 3: COUPE PARA-STERNALE À PETIT AXE TRANS-AORTIQUE MONTRANT EN BI-DIMENSION 2 MASSES CARDIAQUES (ANGIOSARCOME) MESURANT RESPECTIVEMENT 10 X 11MM ET 43 X 29 MM,.....	16
FIGURE 4: COUPE PARA-STERNALE À PETIT AXE TRANS-AORTIQUE MONTRANT EN DOPPLER COULEUR UNE ACCÉLÉRATION DU FLUX PULMONAIRE TÉMOIGNANT D'UNE OBSTRUCTION.....	17
FIGURE 5: COUPE AXÉE SUR L'INFUNDIBULUM PULMONAIRE DÉGAGEANT MIEUX LES 2 MASSES TUMORALES.	18
FIGURE 6: COUPE PARA-STERNALE À PETIT AXE TRANS-AORTIQUE MONTRANT UNE MASSE TUMORALE PROLABÉE À TRAVERS LA VALVE PULMONAIRE GÉNÉRANT UNE OBSTRUCTION INCOMPLÈTE DE L'ARTÈRE PULMONAIRE.....	19
FIGURE 7: IMAGE HISTOLOGIQUE AU FAIBLE GROSSISSEMENT Gx10 MONTRANT UNE PROLIFÉRATION TUMORALE INTRA-LUMINALE À DOUBLE COMPOSANTE CELLULAIRE ET HYPOCELLULAIRE.....	22
FIGURE 8: IMAGE HISTOLOGIQUE AU FAIBLE GROSSISSEMENT Gx10 MONTRANT UNE PROLIFÉRATION HYPER CELLULAIRE À CELLULES FUSIFORMES AVEC UNE VASCULARISATION BRANCHÉE.....	22
FIGURE 9ET 10: IMAGE HISTOLOGIQUE AU MOYEN GROSSISSEMENT Gx20 MONTRANT DES CELLULES FUSIFORMES ATYPIQUES BAINNANT SUR UN FOND MYXOÏDE.	23
FIGURE 11: IMAGE HISTOLOGIQUE AU FORT GROSSISSEMENT Gx40 MONTRANT DES CELLULES FUSIFORMES DOTÉES D'ATYPIES CYTO-NUCLÉAIRES MARQUÉES SUR UN FOND MYXOÏDE.	24
FIGURE 12: IMAGE POST-OPÉATOIRE IMMÉDIATE DU TRONC DE L'ARTÈRE PULMONAIRE DILATÉ À 41 MM AVEC ABSENCE DU SYNDROME TUMORAL PARIÉTAL OU INTRA-LUMINAL	26
FIGURE 13: COUPE CORONALE MONTRANT UNE RÉCIDIVE TUMORALE DE LA PAROI LATÉRALE DU TRONC DE L'ARTÈRE PULMONAIRE FAISANT SAILLIE DANS SA LUMIÈRE MESURANT 30x20 MM.....	28
FIGURE 14: COUPE TRANSVERSALE MONTRANT UNE AUGMENTATION DE LA TAILLE DU PROCESSUS TUMORAL CARDIAQUE.....	30
FIGURE 15: COUPE CORONALE MONTRANT L'AUGMENTATION DU DE LA TAILLE DU PROCESSUS TUMORAL CARDIAQUE.....	31
FIGURE 16: COUPE SAGITTALE MONTRANT L'AUGMENTATION DU DE LA TAILLE DU PROCESSUS TUMORAL CARDIAQUE.....	32
FIGURE 17: COUPE TRANSVERSALE MONTRANT LA MAJORATION DE LA TAILLE DU NODULE PULMONAIRE DANS LE SEGMENT INFÉRIEUR DE LA LINGULA.....	32

FIGURE 19 FIGURES 18ET 19: ENSEMBLE DES COUPES TRANSVERSALES, SAGITTALES ET CORONALES DE LA TEP-SCANNER MONTRANT LA PROGRESSION LOCORÉGIONALE DE LA TUMEUR.	34
FIGURE 20: UNE TUMEUR MÉSENCHYMATEUSE MALIGNNE AVEC DES CELLULES FUSIFORMES ET ÉPITHÉLIOÏDES ATYPIQUES.	42
FIGURE 21: SARCOME INTIMAL AVEC PLÉOMORPHISME CELLULAIRE MARQUÉ.	42
FIGURE 22: FORTE EXPRESSION NUCLÉAIRE DE MDM2 DANS LES CELLULES TUMORALES PAR IMMUNOHISTOCHIMIE.	44

LISTE DES TABLEAUX

TABLEAU 1 : CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES SARCOMES DES PARTIES MOLLES SELON L’OMS	11
TABLEAU 2 : LA DISTRIBUTION DES TUMEURS CARDIAQUES ET VASCULAIRES MALIGNES PRIMAIRES : SITE ET DIAGNOSTIC ANATOMOPATHOLOGIQUE	13

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
I – ANATOMIE	5
1) L'artère pulmonaire gauche.....	5
2) L'artère pulmonaire droite	6
B- Structure	8
II –ANATOMOPATHOLOGIE :	10
OBSERVATION	14
DISCUSSION	37
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	38
A. Incidence :	38
B. Localisation :	38
C. Age et sexe :	39
II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	40
A. Aspect macroscopique :	40
B. Aspects microscopiques et immuno-histochimiques :	40
1)Aspects microscopiques :	40
2) Aspects immuno-histochimiques :	43
III. CYTOGENETIQUE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE	45
IV. DIAGNOSTIC	47
A. Signes cliniques.....	47
B. Diagnostic positif :	48
1) Tomodensitométrie thoracique (TDM) avec injection de produit de contraste (angio-tomodensitométrie thoracique) :	49

2) Échographie cardiaque	49
3)Imagerie par résonance magnétique (IRM).....	50
4)Biopsie pré-chirurgicale	52
C. Bilan d'extension	53
1) La tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne :	53
2) TEP-scanner.....	53
D. Diagnostic différentiel :	54
1)Sur le plan clinique :	54
2)Sur le plan radiologique :	55
V. TRAITEMENT	57
A. But	57
1)Dans la maladie localisée :	57
2)Dans la maladie évoluée :.....	57
B. Moyens.....	57
1)Traitement chirurgical.....	58
2) Traitement médical :	61
2.1 Chimiothérapie :	61
a. La chimiothérapie palliative :	62
b. La chimiothérapie néoadjuvante :	63
c. La chimiothérapie adjuvante :.....	63
2.2 La thérapie ciblée :	66
2.3 Immunothérapie :.....	68
3) Radiothérapie :	68
3.1 Techniques de radiothérapie :.....	69
a. La radiothérapie conformationnelle 3D :.....	69
b. La radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité :.....	70
c. La radiothérapie guidée par l'image :.....	70
d. La radiothérapie asservie à la respiration :	70

e. La contactothérapie :	71
f. La tomothérapie :	71
3.1 Radiothérapie adjuvante.....	71
3.3 Radiothérapie palliative :	72
4) Traitement de support	73
C. Indications :	74
1) Maladie localisée résecable d'emblée :	74
2) Maladie localisée de résecabilité douteuse :	75
3) Maladie localement avancée ou métastatique :	75
VI. PRONOSTIC ET EVOLUTION :	76
VII. SURVEILLANCE :	78
CONCLUSION	79
RESUMES	81
REFERENCES	85



Introduction



La symptomatologie comprend généralement une dyspnée chronique et d'autres signes d'insuffisance ventriculaire droite, ainsi que des signes d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Le diagnostic définitif peut rarement être posé sur la seule base des signes cliniques.

D'autres examens, notamment l'échocardiographie, la tomодensitométrie, l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomographie par émission de positons (TEP), sont souvent nécessaires. [4]

Les résultats cliniques et radiologiques imitent généralement la maladie thromboembolique, ce qui entraîne des retards de diagnostic [5].

En raison de sa faible incidence, la pathologie et les stratégies de traitement du sarcome intimal de l'artère pulmonaire restent à clarifier.[6,7]

La résection chirurgicale de la tumeur primaire est la meilleure option thérapeutique pour prolonger la survie, [2,3], pouvant être associée à une chimiothérapie et/ou une radiothérapie adjuvantes.

Selon des données récentes, le traitement multimodal offre de meilleurs résultats en termes de survie qu'une monothérapie telle que la chirurgie seule [4].

Le pronostic est généralement mauvais, avec une médiane de survie globale d'environ 17 mois [2]. Et malgré le développement de nouvelles stratégies de traitement, peu de progrès en matière de survie ont été observés [4].

Nous rapportons le cas d'un patient suivi pour un sarcome intimal de l'artère pulmonaire au service d'Oncologie Médicale à l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat (HMIMV), tout en essayant de mettre le point sur les difficultés diagnostiques et thérapeutiques posées par cette pathologie.



Rappels



I – ANATOMIE

A- Description : origine, trajet, rapports et terminaison

Les artères pulmonaires droites et gauches sont issues du tronc pulmonaire et transportent du sang désoxygéné du ventricule droit du cœur jusqu'au poumon.

La bifurcation du tronc pulmonaire se situe à gauche de la ligne médiane, juste en dessous des vertèbres thoraciques IV_V, et antéro-inférieure et à gauche de la bifurcation de la trachée. [8]

1) L'artère pulmonaire gauche est une branche de division gauche du tronc pulmonaire. Elle est destinée à la perfusion du poumon gauche. Elle naît en regard de la partie moyenne de la bronche souche gauche qu'elle pré-croise. Elle est un peu moins longue (30 à 35 mm) et un peu moins volumineuse (18mm) que la droite, et poursuit d'abord la direction du tronc pulmonaire, d'avant en arrière. Le ligament artériel naît soit de l'angle de bifurcation des 2 artères pulmonaires, soit plus souvent sur le versant de l'artère pulmonaire gauche. Contournant la face antérieure de la bronche souche gauche, puis son bord supérieur, elle redescend derrière la bronche lobaire supérieure. Dans sa courbe, elle entoure quasiment le hile lobaire supérieur et rejoint la face externe de la bronche lobaire inférieure. Dans le médiastin, elle donne 2 ou 3 artères pour le lobe supérieur.

Dans la scissure, naît parfois un rameau pour le segment postérieur, puis l'artère segmentaire supérieure du lobe inférieur et, à un 1cm au-dessous, l'artère linguale.[9]

2) L'artère pulmonaire droite est une branche de division du tronc pulmonaire destinée à la perfusion du poumon droit. Elle est longue de 5 à 6 cm, volumineuse, faisant 22mm de diamètre. Elle naît à 1cm à gauche de la ligne médiane en regard du bord inférieur de la bronche principale gauche. Elle répond au bord supérieur de la 6^e vertèbre thoracique. Elle se porte transversalement à droite, un peu descendante, dans un plan presque frontal, passant derrière la portion ascendante de la crosse aortique et la veine cave supérieure. Elle rejoint la bronche principale droite au niveau de son bord interne, au-dessous de la bronche lobaire supérieure droite. Elle a déjà donné sa 1^{ère} collatérale dans le médiastin. Elle perd de son volume, s'applique sur la "bronche intermédiaire", surcroise l'origine de la bronche lobaire moyenne dont elle croise la face externe puis s'applique sur la face antéro-externe de la bronche lobaire inférieure, pour se terminer à la face postéro-externe de la bronche segmentaire basale postérieure.[9]

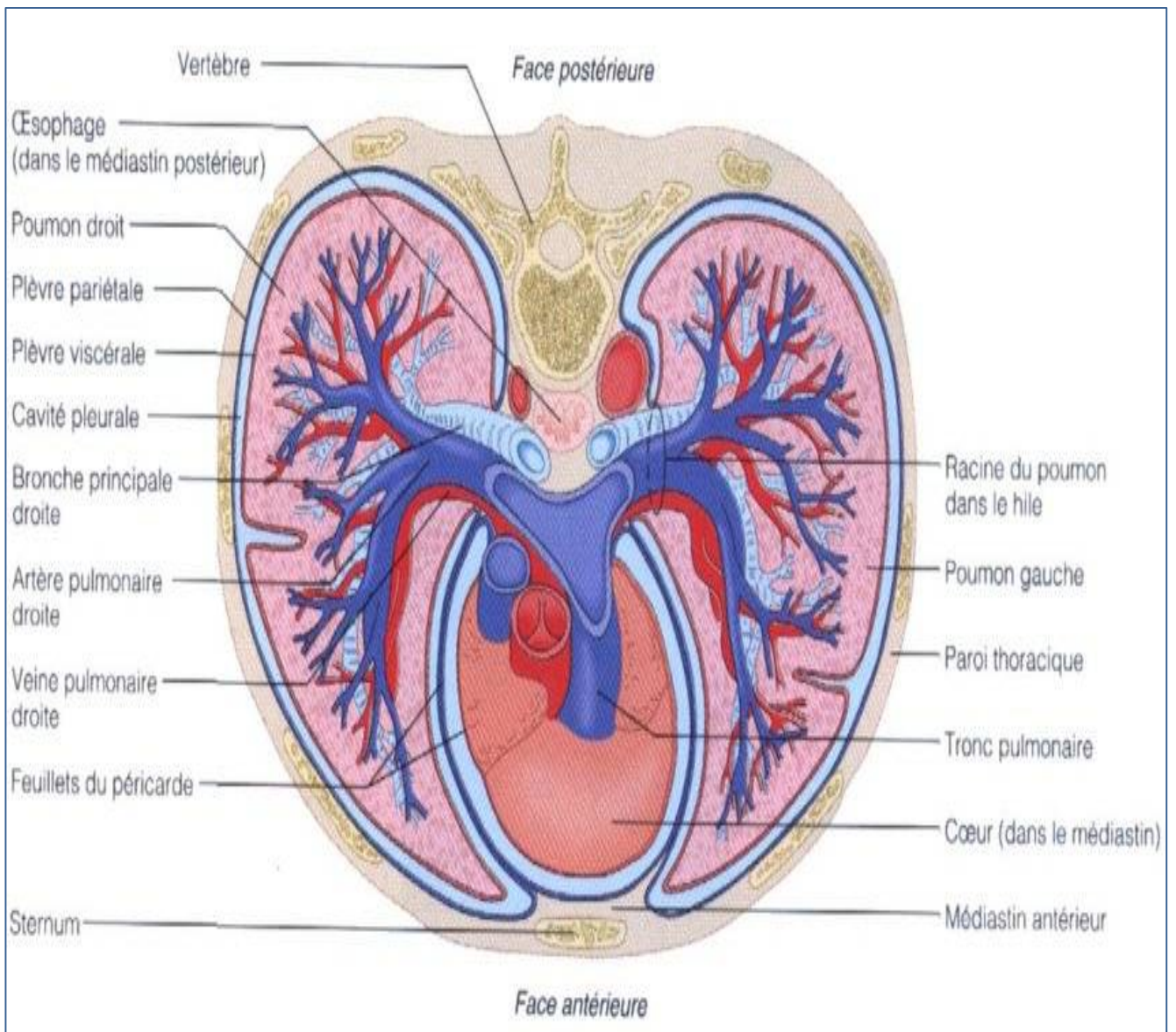


Figure 1: Coupe transversale montrant les rapports des deux artères pulmonaires gauche et droite.

B- Structure[10]

Une artère se présente en 3 couches distinctes :

- **Une couche interne, l'intima** : Composée notamment de collagène, le matériau qui donne sa rigidité aux tissus. Elle est recouverte d'un revêtement antiadhésif : l'endothélium, sur lequel glissent le sang et tout ce qu'il transporte.
- **Une couche intermédiaire, la média** : C'est la partie vivante de l'artère. Dotée d'une élasticité naturelle grâce à ses cellules musculaires lisses, elle permet à l'artère de modifier son calibre (lumière) et son état de tension, donc le niveau de pression du sang en se contractant et en se dilatant.

Elle est limitée :

- Par une limitante élastique interne, circulaire
- Par une limitante élastique externe, longitudinale

⇒ qui sont plus ou moins visibles en microscopie.

- **Une couche externe, l'adventice** : Cette dernière sert à l'arrimage des artères sur les tissus qu'elles traversent.

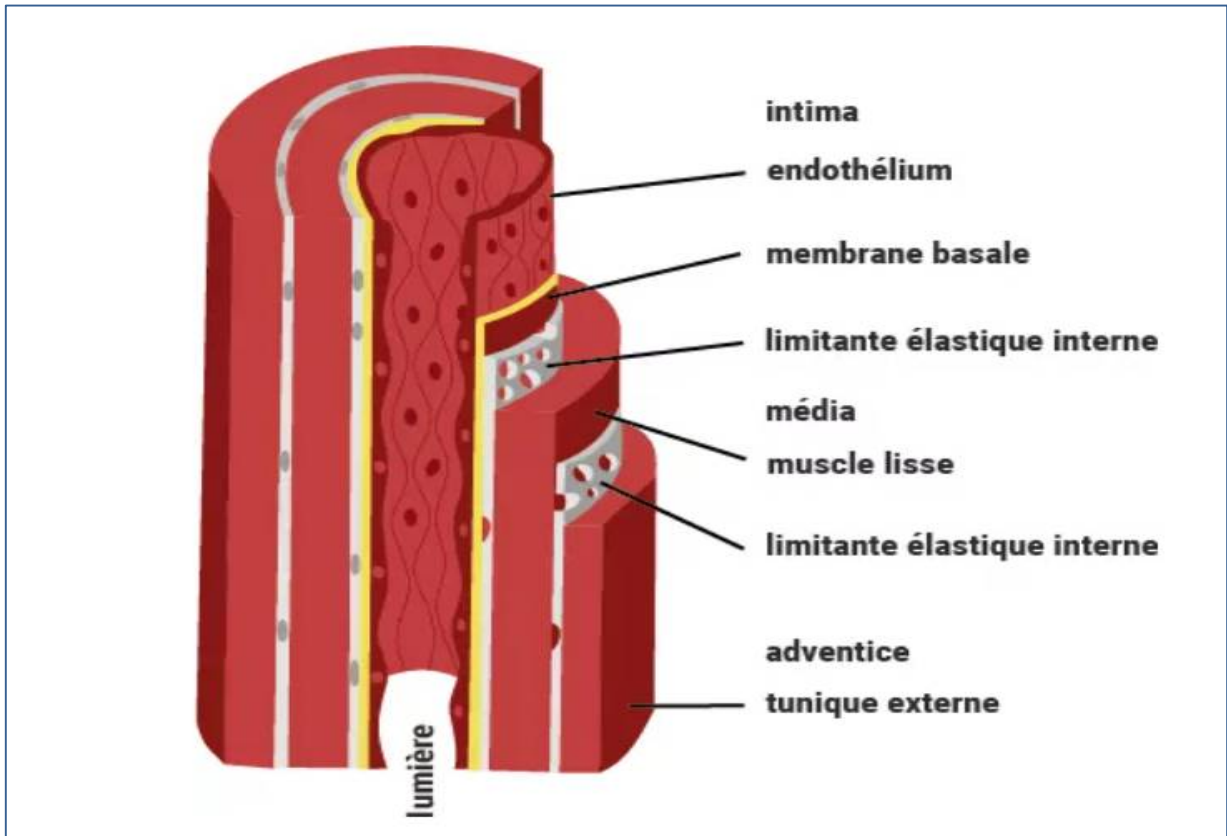


Figure 2: Coupe longitudinale montrant les différentes tuniques d'une artère.

II –ANATOMOPATHOLOGIE :

Les sarcomes des parties molles sont définis comme des tumeurs malignes développées aux dépens du tissu conjonctif commun extra squelettique et de ses variétés spécialisées: tissu musculaire, vaisseaux, système nerveux périphérique et tissu adipeux. En raison de la rareté de ces tumeurs, l'étude histologique des sarcomes des tissus mous est difficile, nécessitant à la fois un pathologiste entraîné et des techniques sophistiquées.

Le diagnostic repose sur un examen histologique standard, complété par une étude immuno-histochimique, cytogénétique et d'une analyse en biologie moléculaire, à partir d'un échantillon représentatif obtenu par biopsie ou examen anatomopathologique de la pièce opératoire.

La classification des sarcomes des tissus mous est évolutive dans le temps. On retient actuellement celle de l'OMS, modifiée par Enzinger et Weiss. [11-13]

Ligne de différenciation	Tumeurs à malignité intermédiaire (rarement métastasiantes)	Tumeurs malignes
Tumeurs adipeuses	*Tumeur lipomateuse atypique *Liposarcome bien différencié	*Liposarcome dédifférencié *Liposarcome myxoïde *Liposarcome à cellules rondes *Liposarcome pléomorphe *Liposarcome mixte *Liposarcome (sans autre spécification)
Tumeurs fibroblastiques myofibroblastiques	*Tumeur fibreuse solitaire *Hémangiopéricytome *Tumeurs myofibroblastique inflammatoire *Sarcome myélofibroblastique de faible grade *Sarcome fibroblastique myxoïnflammatoire *Fibrosarcome infantile	*Fibrosarcome de type adulte *Myxofibrosarcome *Sarcome fibromyxoïde de faible grade Et tumeur hyalinisante à cellules fusiformes *Fibrosarcome épithélioïde sclérosant
Tumeurs dites fibrohistiocytaires	*Tumeur fibrohistiocytaire plexiforme *Tumeur à cellules géantes des tissus mous	*Sarcome indifférencié pléomorphe (« MFH pléomorphe ») *Sarcome indifférencié pléomorphe à cellules géantes (« MFH à cellules géantes ») *Sarcome indifférencié pléomorphe inflammatoire (« MFH inflammatoire »)
Tumeurs du muscle lisse		*Léiomyosarcome
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)		*Tumeur glomique maligne
Tumeurs du muscle strié		*Rhabdomyosarcome embryonnaire (y compris à cellules fusiformes, botryoïde, anaplasique) *Rhabdomyosarcome alvéolaire (y compris solide, anaplasique) *Rhabdomyosarcome pléomorphe
Tumeurs vasculaires	*Hémangioendothéliome rétifforme *Angioendothéliome papillaire *Hémangioendothéliome composite *Sarcome de kaposi	*Hémangioendothéliome épithélioïde *Angiosarcome
Tumeurs chondro-osseuses		* Chondrosarcome mésenchymateux * Ostéosarcome extrasquelettique
Tumeurs à différenciation incertaine	*Histicytofibrome angiomatoïde *Tumeur fibromyxoïde ossifiante *Tumeur mixte- myoépithéliome- parachondrome	*Sarcome synovial *Sarcome épithélioïde *Sarcome alvéolaire des parties molles *Sarcome à cellules claires des tissus mous *PNET (tumeur périphérique neuroectodermique) *Tumeur d'Ewing extrasquelettique *Tumeur desmoplastique à cellules rondes *Tumeur rhabdoïde extra-rénale *Mésenchymome malin *Tumeurs à différenciation périvasculaire épithélioïde (PECome) *Sarcome intimal

Tableau 1 : Classification histologique des sarcomes des parties molles selon l’OMS[11-13].

Les tumeurs des vaisseaux sanguins ou lymphatiques sont des tumeurs qui prennent naissance dans les parois des vaisseaux sanguins ou lymphatiques. On les appelle parfois sarcomes vasculaires. Les 3 principaux types de sarcomes vasculaires sont : [14]

- **L'angiosarcome** se forme habituellement dans les vaisseaux de la peau ou d'autres tissus situés près de la surface du corps. Il peut aussi apparaître dans le foie, les seins, les parois de l'abdomen ou le cœur. De nombreux angiosarcomes prennent naissance dans une région où la lymphe s'est accumulée (lymphoedème), ou dans une région traitée par radiothérapie, ou bien où les deux se sont produits. L'angiosarcome a tendance à réapparaître après le traitement. [14]

- **L'hémangioendothéliome épithélioïde** prend naissance dans les cellules épithéliales qui tapissent les vaisseaux sanguins. Il peut se former n'importe où dans le corps, mais il affecte surtout le foie ou les poumons. Ce type de sarcome des tissus mous a tendance à se développer lentement. On le considère comme moins agressif, mais il peut envahir les tissus voisins et parfois se propager à d'autres parties du corps. [14]

- **Le sarcome de Kaposi** est une tumeur rare qui prend également naissance dans les vaisseaux sanguins. [14]

	Site					
diagnostic anatomopathologique	Atrium gauche	Ventricule gauche	Atrium droit	Ventricule droit	Péricarde	Vaisseaux sanguin
	sarcome indifférencié	lymphome	sarcome indifférencié	Angiosarcome	Liposarcome	sarcome indifférencié
	léiomyosarcome		angiosarcome	Liposarcome	lymphome	sarcome intimal
	ostéosarcome		léiomyosarcome	lymphome		léiomyosarcome
	rhambdomyosarcome		sarcome synovial			
	fibrosarcome		liposarcome			
	histiocytome fibreux		lymphome			
	lymphome					

Tableau 2 : la distribution des tumeurs cardiaques et vasculaires malignes primaires : site et diagnostic anatomopathologique [15].



Observation



Il s'agit de Mr T.B âgé de 38 ans, sans facteurs de risques cardio-vasculaires et sans antécédents pathologiques particuliers, admis initialement en Chirurgie Cardio-Vasculaire de l'HMIMV pour 2 épisodes de syncope à l'effort avec reprise spontanée et complète de la conscience, précédés par des prodromes à type de dyspnée, douleurs thoraciques et hémoptysies.

Par ailleurs, l'interrogatoire a révélé également une notion d'altération de l'état général.

L'examen clinique retrouve un éclat de B2 et un souffle systolique avec une irradiation dorsale. On note également un souffle systolique d'insuffisance tricuspide.

L'échographie cardiaque trans-thoracique montre 2 masses cardiaques obstruant les artères pulmonaires avec des signes d'HTAP, ainsi qu'une hypertrophie du ventricule droit.

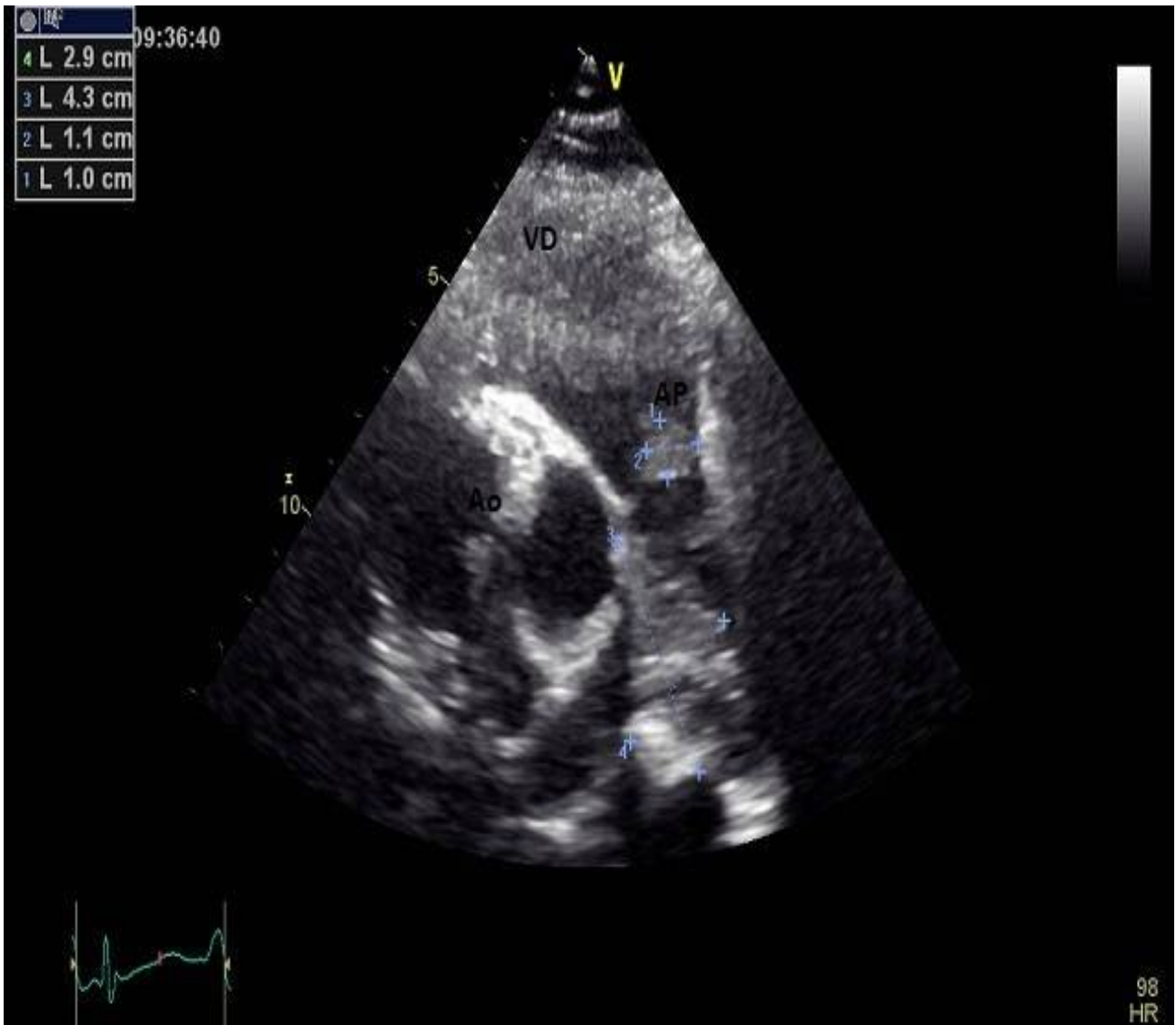


Figure 3: Coupe para-sternale à petit axe trans-aortique montrant en bi-dimension 2 masses cardiaques (angiosarcome) mesurant respectivement 10 x 11mm et 43 x 29 mm,

VD : Ventricule droit Ao : Aorte AP : artère pulmonaire

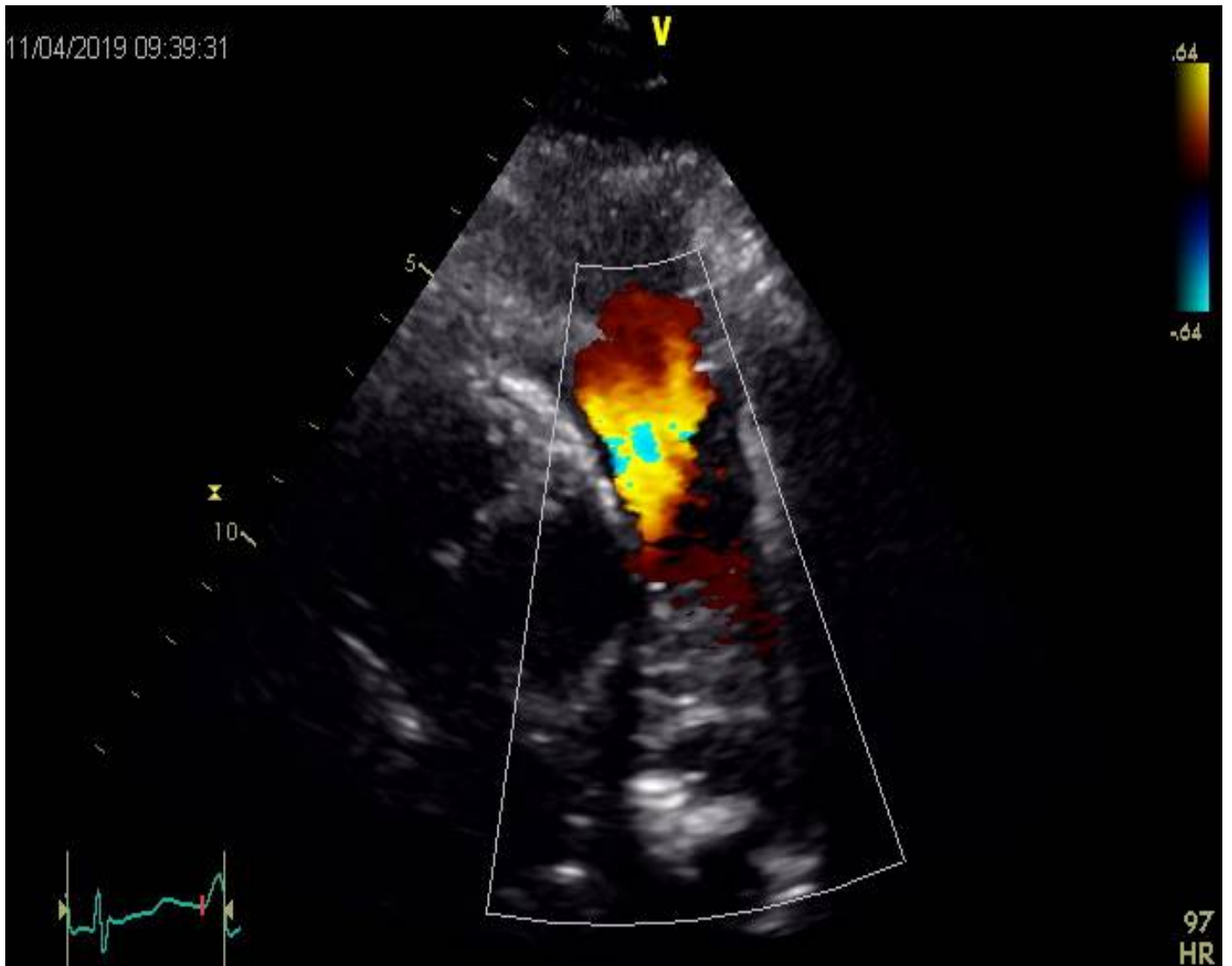


Figure 4: Coupe para-sternale à petit axe trans-aortique montrant en doppler couleur une accélération du flux pulmonaire témoignant d'une obstruction.

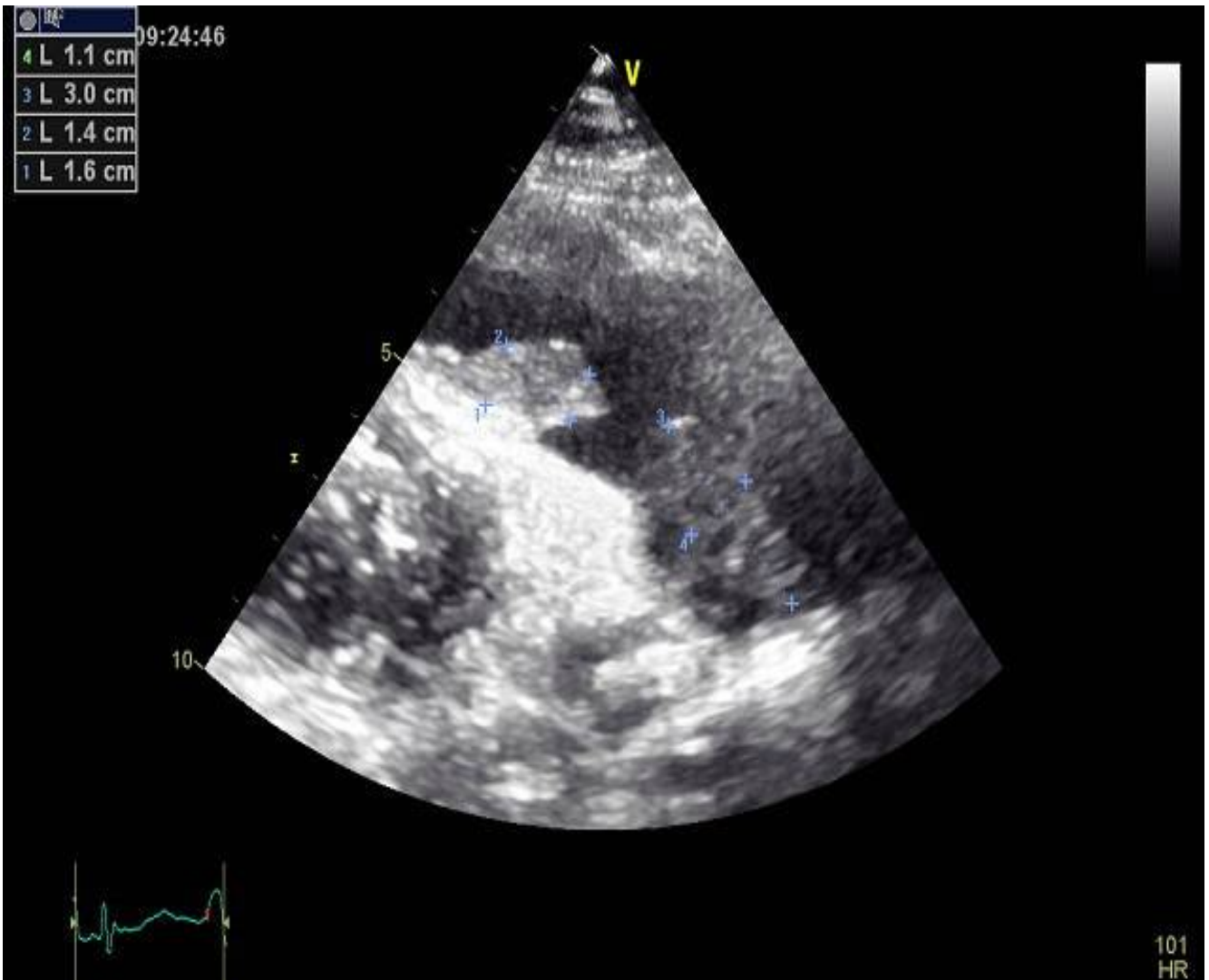


Figure 5: coupe axée sur l'infundibulum pulmonaire dégageant mieux les 2 masses tumorales.



Figure 6: Coupe para-sternale à petit axe trans-aortique montrant une masse tumorale prolabée à travers la valve pulmonaire générant une obstruction incomplète de l'artère pulmonaire.

L'IRM cardiaque objective une masse intra-luminale de l'artère pulmonaire qui s'étend aux branches de l'artère pulmonaire droite et gauche sans infiltration trans-pariétale.

Le patient a bénéficié d'une résection chirurgicale de la tumeur consistant en une thrombo-endarterectomie, associée à un remplacement de la valve pulmonaire par prothèse biologique. Cette résection a été incomplète du fait de l'extension en profondeur de la tumeur, et donc considérée (R2).

Le séjour en réanimation a duré 4 jours, et les suites étaient simples.

La pièce opératoire a été adressée pour examen anatomopathologique :

- **Sur le plan macroscopique** : il s'agissait d'une masse blanchâtre nodulée d'aspect réniforme mesurant 5 x 2,5 x 1,8 cm.

- **Sur le plan microscopique** : présence de prolifération tumorale intra-luminale faite de deux contingents, le premier est hyper cellulaire fait de cellules fusiformes et rondes à cytoplasme peu abondant avec des noyaux anisocaryotiques, hyper chromatiques, et avec plusieurs figures de mitose parfois atypiques. Le deuxième contingent est hypocellulaire fait de cellules fusiformes dotées d'atypies nucléaires modérées sur un fond myxoïde.

Un complément immuno-histochimique a été réalisé, montrant :

- La négativité des cellules tumorales pour le CD31.
- La positivité focale et faible des cellules tumorales pour le CD34.
- La positivité des cellules tumorales pour MDM2.

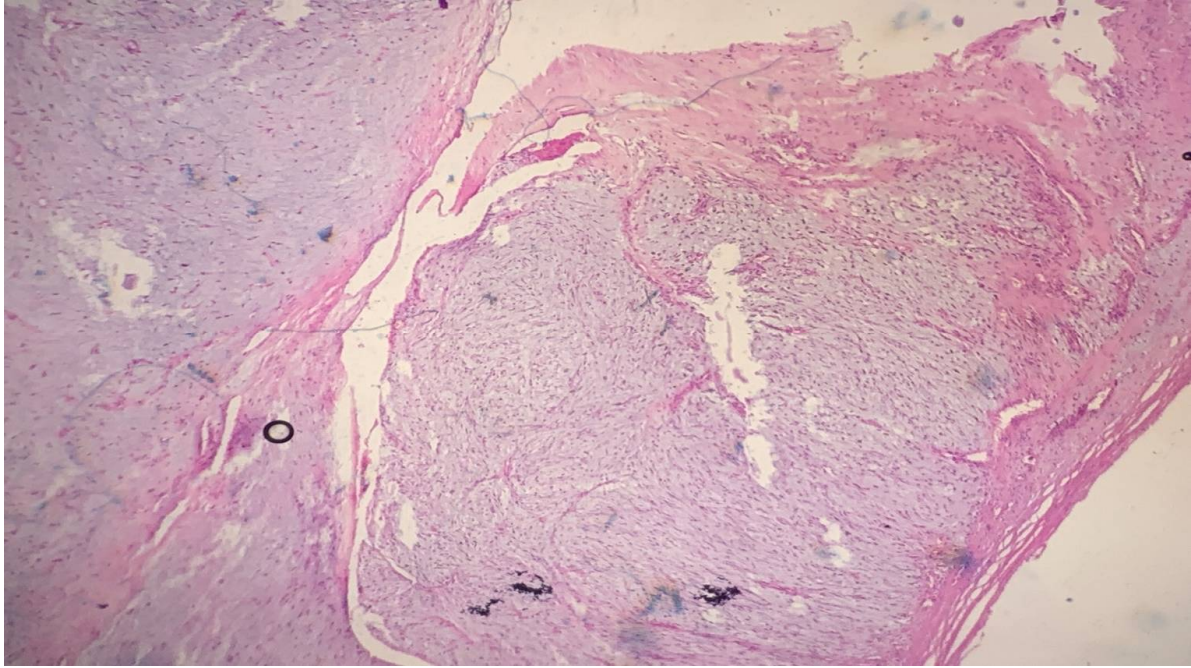


Figure 7: Image histologique au faible grossissement Gx10 montrant une prolifération tumorale intra-luminale à double composante cellulaire et hypocellulaire

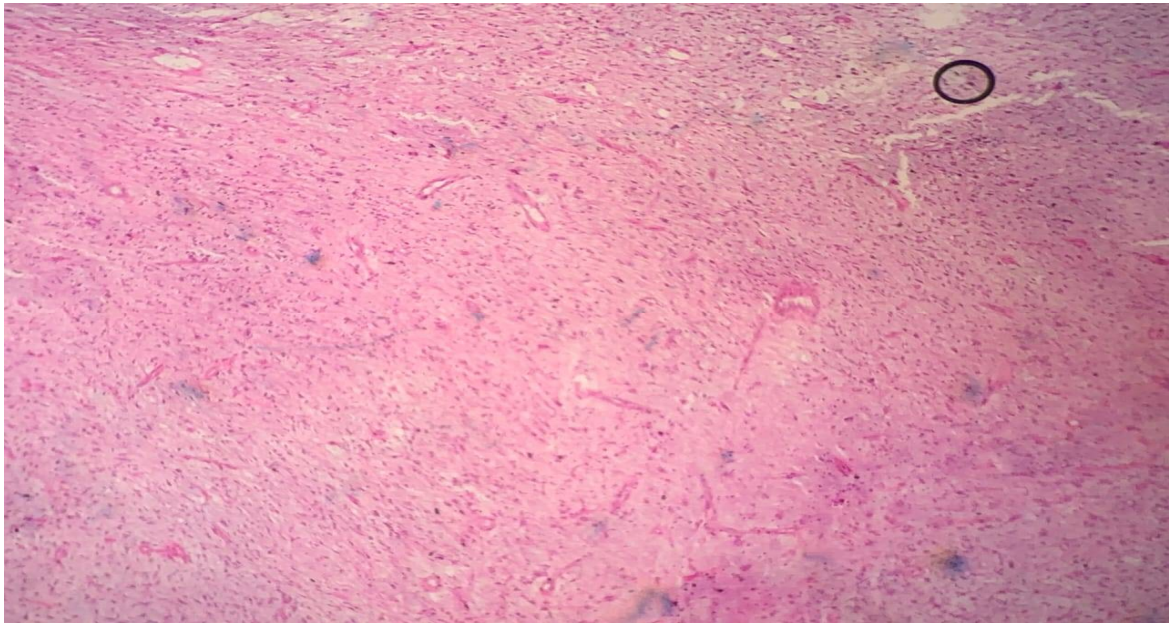


Figure 8: Image histologique au faible grossissement Gx10 montrant une prolifération hypercellulaire à cellules fusiformes avec une vascularisation branchée.

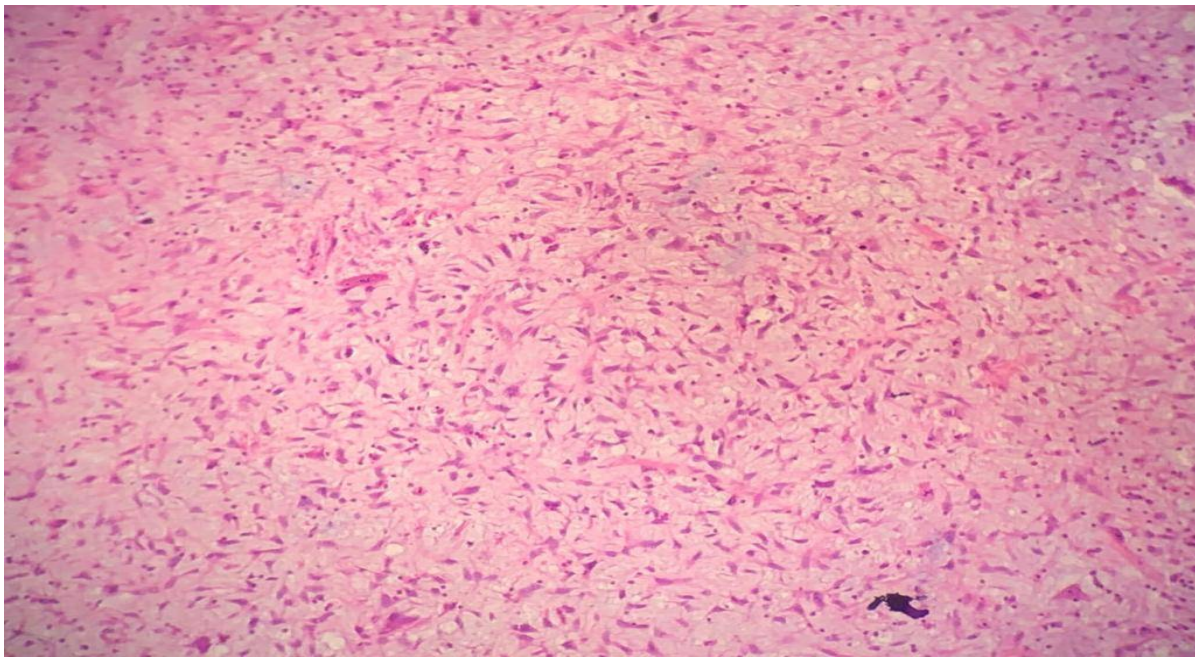
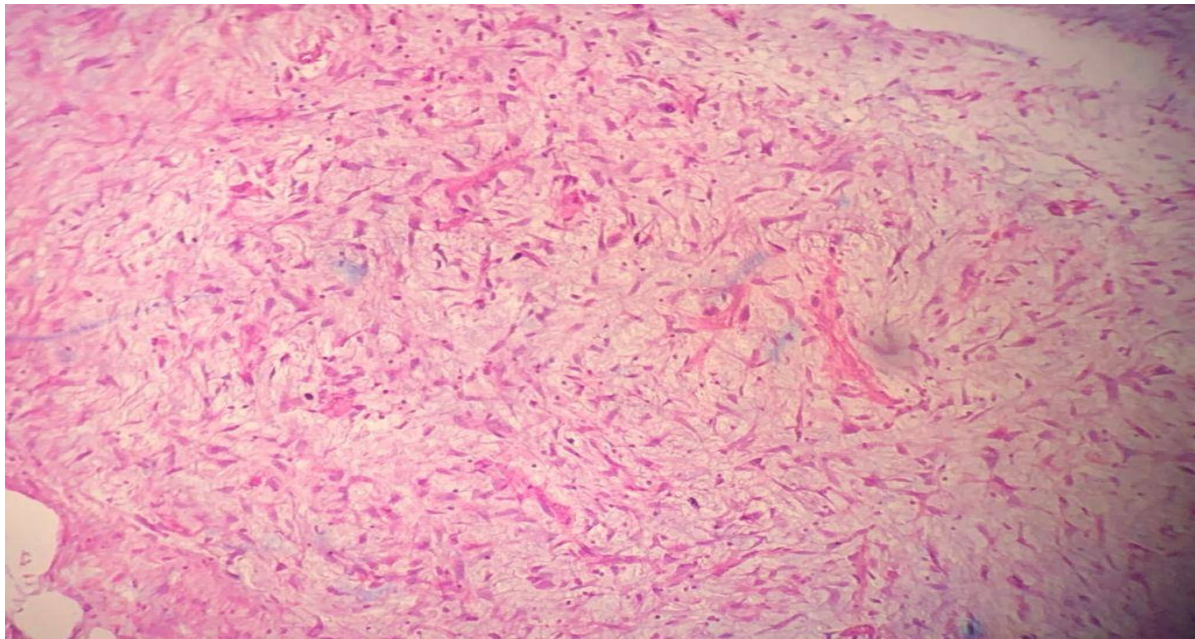


Figure 9et 10: Image histologique au moyen grossissement Gx20 montrant des cellules fusiformes atypiques baignant sur un fond myxoïde.

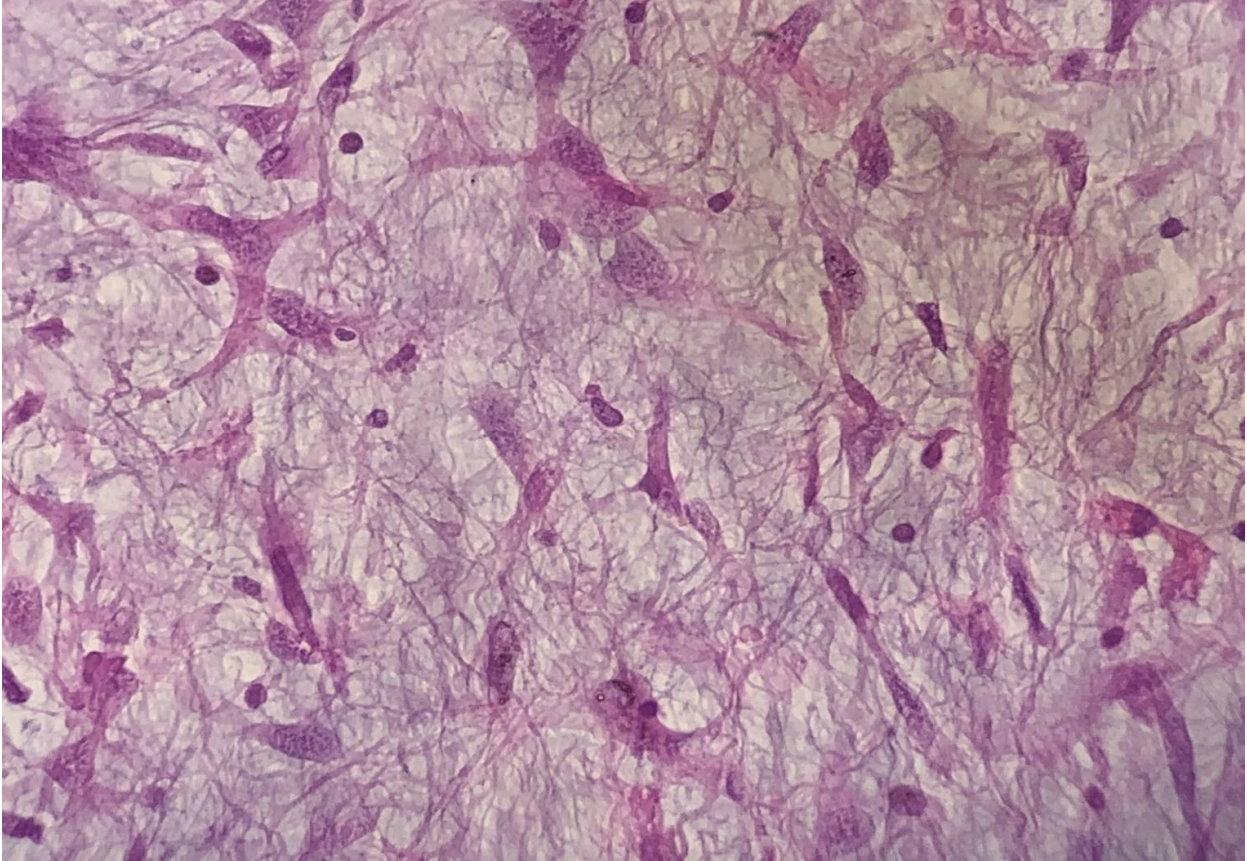


Figure 11: Image histologique au fort grossissement Gx40 montrant des cellules fusiformes dotées d'atypies cyto-nucléaires marquées sur un fond myxoïde.

En conclusion, il s'agissait d'un aspect morphologique et immunohistochimique d'un sarcome intimal de l'artère pulmonaire.

L'évaluation à 1 mois en post opératoire :

- L'examen clinique trouve un patient conscient, apyrétique, eupnéique, fréquence cardiaque est à 81 bpm et la PA est 105/57 mmHg. Les bruits du cœur sont réguliers. Le reste de l'examen est sans particularités.

- L'ECG s'inscrit en rythme régulier sinusal à 74 bpm, axe du cœur en place avec un bloc de branche droit incomplet.

- La radiographie pulmonaire : pas de cardiomégalie avec un index cardio-thoracique à 0.48 et une bonne transparence pleuro-parenchymateuse.

- L'Echographie Trans-Thoracique(ETT) montre une bioprothèse pulmonaire en place, non sténosante avec une fuite minime. Le VD non dilaté en dysfonction systolique (onde S 7cm/s, TAPSE 13 mm), oreillettes non dilatées.

Ventricule gauche non dilaté non hypertrophié, FEVG = 50%. Péricarde sec.

- Le bilan biologique est sans particularités.

Puis le patient a été adressé au service d'Oncologie Médicale de l'HMIMV pour complément de prise en charge.

Dans le cadre du bilan d'extension, unetomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne(TDM TAP)a été réalisée(**figure 12**), et n'a pas objectivé de récurrence tumorale ou de lésions secondaires.

Par ailleurs, un angio scanner thoracique a été réalisé, eta objectivé une thrombose au niveau de la valve pulmonaire, avec un tronc de l'artère pulmonaire = 39 mm et une sténose proximale de l'origine de la branche droite de l'artère pulmonaire avec respect de sa perméabilité, pour laquelle le patient a été mis sous traitement anti coagulant à dose curative.

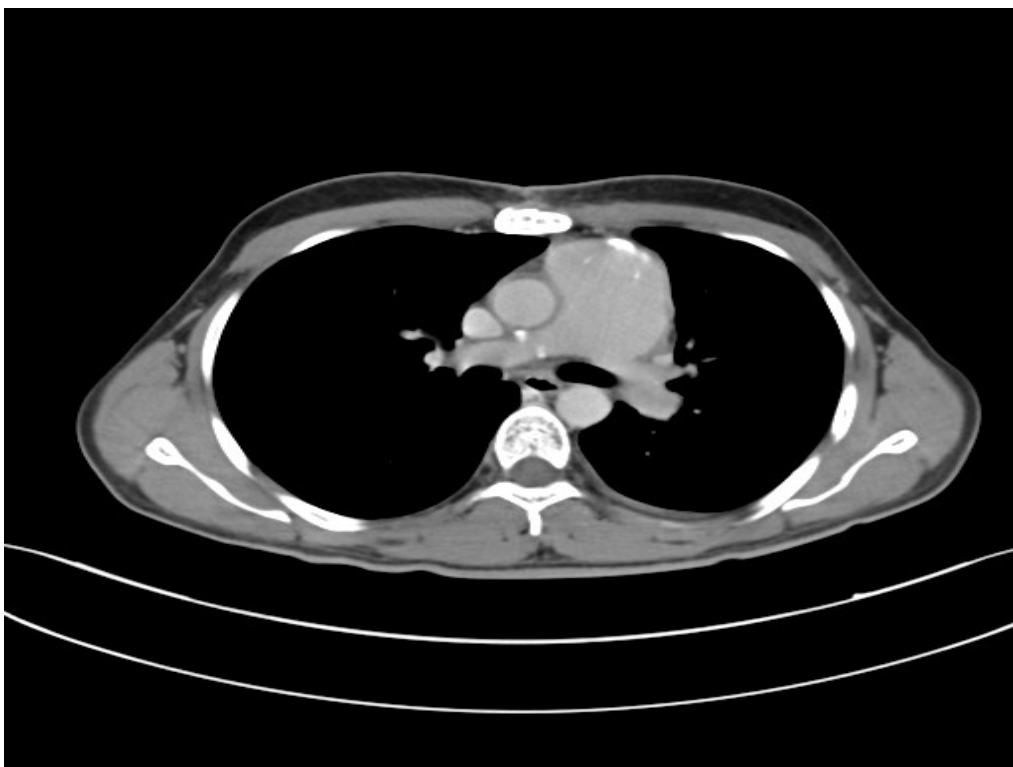


Figure 12: Image post-opératoire immédiate du tronc de l'artère pulmonaire dilaté à 41 mm avec absence du syndrome tumoral pariétal ou intra-luminal

Après discussion du dossier au staff d'Oncologie Médicale, le patient a bénéficié de 4 cycles de chimiothérapie adjuvante type AI (Adriamycine 60 mg/m² et Ifosfamide 5g/m² avec J1=J22). La chimiothérapie a été généralement bien tolérée avec peu d'effets secondaires (nausées, vomissements grade 1, anémie grade 1, neutropénie grade 1).

Le patient est resté en bon contrôle locorégional et général de sa maladie pendant 12 mois.

Puis une TDM TAP de contrôle a objectivé une récurrence tumorale (**figure 13**), confirmée sur la TEP-scanner qui a montré un hyper métabolisme pathologique assez intense du tronc de l'artère pulmonaire, étendu à ses branches droite et gauche, avec l'absence d'autre foyer hyper métabolique suspect sur le reste des structures explorées.



Figure 13: Coupe coronale montrant une récurrence tumorale de la paroi latérale du tronc de l'artère pulmonaire faisant saillie dans sa lumière mesurant 30x20 mm

Le dossier du patient a été discuté au staff d'Oncologie Médicale et un avis expert a été demandé ; il a été décidé de mettre le patient sous Paclitaxel hebdomadaire à la dose de 80mg/m².

Après 3 mois de traitement, le bilan d'extension ; une TDM TAP a objectivé une stabilité de la maladie.

A 6 mois, le bilan d'extension ; une TDM TAP a montré une majoration en taille du processus intra cardiaque et des nodules pulmonaires de 40%, en faveur d'une progression lésionnelle (**figure14, figure 15, figure 16, figure 17**),ainsiqu'une TEP-scanner (**figure18 et figure 19**)qui a révélé comparativement au dernier :

- Persistance avec aspect quasi inchangé de l'hypermétabolisme pathologique assez intense décrit au niveau de la prothèse de l'artère pulmonaire droite.
- Apparition d'un nodule parenchymateux pulmonaire du segment dorsal du lobe supérieur droit.



Figure 14: Coupe transversale montrant une augmentation de la taille du processus tumoral cardiaque.

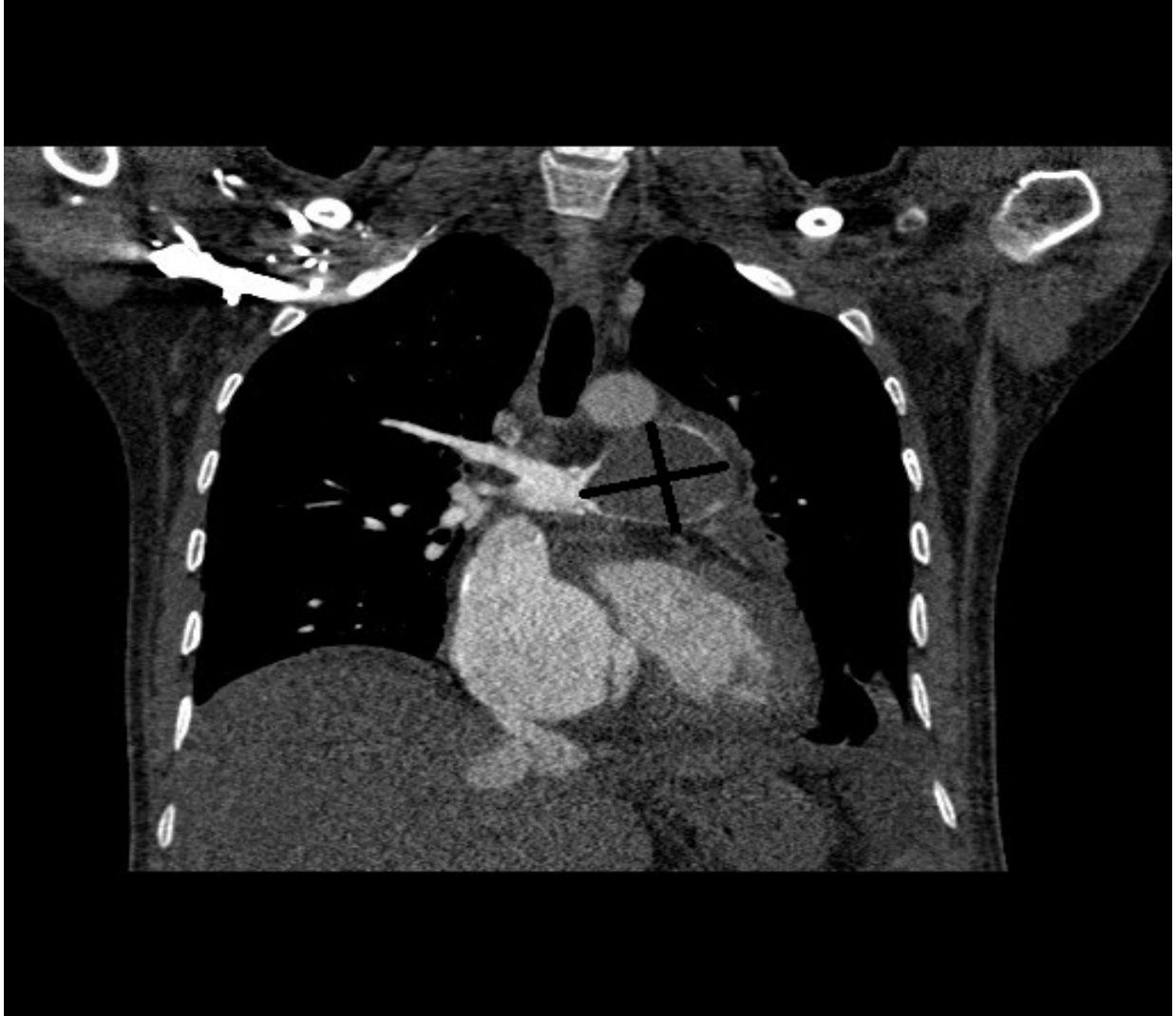


Figure 15: Coupe coronale montrant l'augmentation du de la taille du processus tumoral cardiaque.



Figure 16: Coupe sagittale montrant l'augmentation du de la taille du processus tumoral cardiaque.

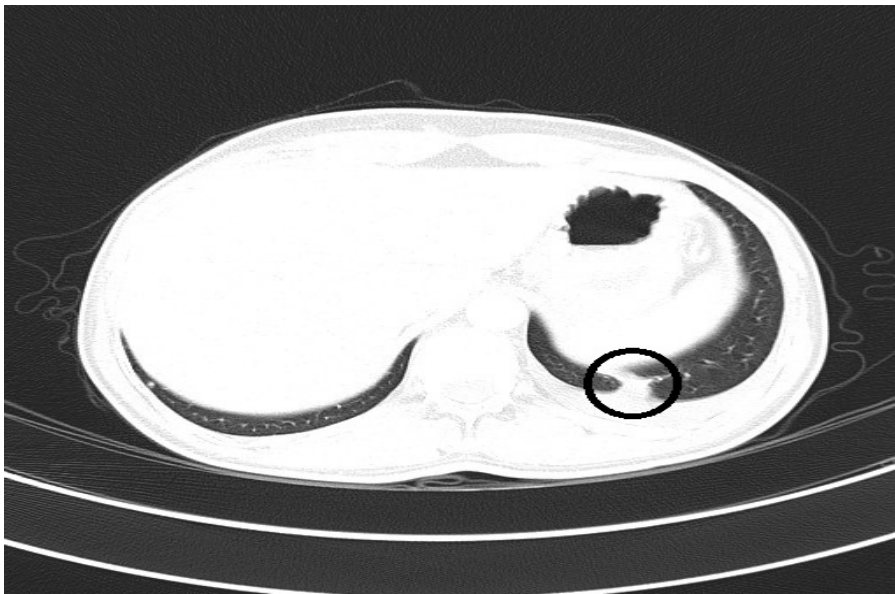


Figure 17: Coupe transversale montrant la majoration de la taille du nodule pulmonaire dans le segment inférieur de la lingula.

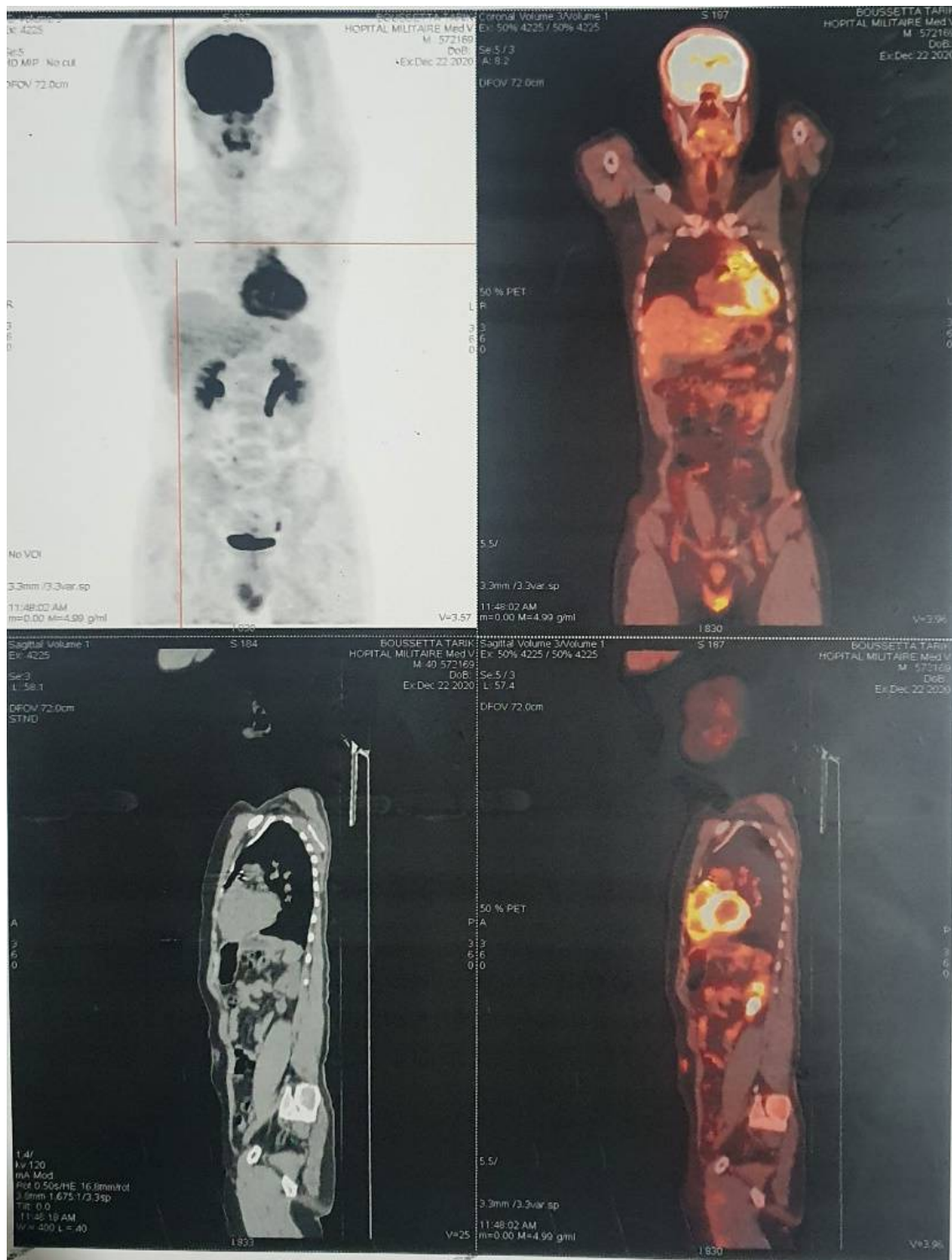


Figure18

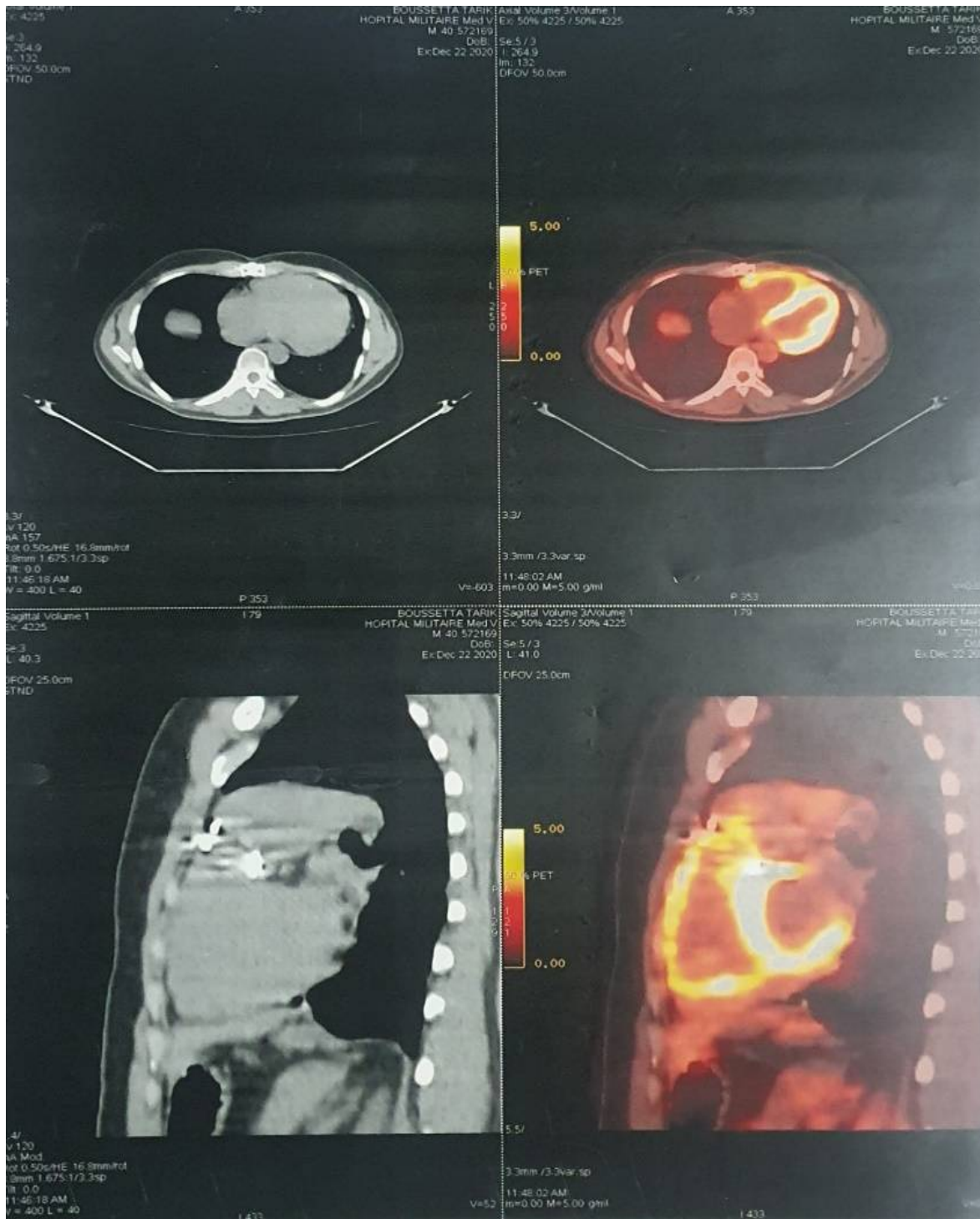


Figure 19

Figures 18et 19:Ensemble des coupes transversales, sagittales et coronales de laTEP-scanner montrant la progression locorégionale de la tumeur.

Le patient a été mis sous 2^{ème} ligne de chimiothérapie Gemcitabine 1000 mg/m² J1-J8 (J1=J22).

Après 3 mois de traitement, le patient a présenté une altération de l'état général, avec œdèmes des membres inférieurs, une dyspnée, une hémoptysie et une anémie.

Le bilan d'extension ;

- Une TDM TAP a objectivé une progression de la rechute par augmentation de la taille de la tumeur et des nodules pulmonaires.
- Une échographie trans-thoracique(ETT) a objectivé :
 - Envahissement de la chambre de chasse du ventricule droit par une masse faisant 54x26mm faisant protrusion en intra prothèse à chaque systole responsable d'une obstruction de prothèse.
 - Ventricule droit dilaté, fonction VD altérée.
 - Ventricule gauche non dilaté non hypertrophié de bonne contractilité globale et segmentaire, FEVG = 55%.

La décision du staff était de mettre le patient sous Endoxan 50mg/j per os en continu avec soins de support oncologiques.

Après 2 mois de traitement, le patient est toujours en vie mais son état général est altéré (OMS 4).Donc, Il a décidé d'arrêter la chimiothérapie.



Discussion



I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

A. Incidence :

Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire (SIAP) est une tumeur maligne pulmonaire extrêmement rare dont l'incidence est de 0,001-0,03% [16,3].

B. Localisation :

Les sarcomes intimaux sont caractérisés par une croissance endoluminale avec une obstruction ultérieure des vaisseaux ou un ensemencement d'emboles distaux[17,18].

Les sarcomes intimaux sont généralement deux fois plus fréquents dans l'artère pulmonaire que dans l'aorte [16,7,19].

Les tumeurs se développent dans le tronc pulmonaire, l'artère pulmonaire gauche ou droite, et peuvent rarement s'étendre au ventricule droit et à la valve pulmonaire de manière rétrograde [16,17,18]. La tumeur peut également provenir de la voie de sortie du ventricule droit et des valves cardiaques [16,20].

L'artère pulmonaire principale était impliquée chez 100% des patients, la valve pulmonaire chez 57%, le ventricule droit dans 25%, l'artère pulmonaire droite dans 67% et l'artère pulmonaire gauche dans 60% [21].

Les SIAP sont diagnostiqués dans la moitié des cas avec une maladie localement avancée dans la région thoracique, par une propagation locale aux poumons adjacents, à la paroi bronchique ou au cœur.

D'autre part, 16-25% des patients présentent des maladies à distance synchrones aux poumons par embolisation du matériel tumoral [22-24].

D'autres sites inhabituels sont le cerveau, la plèvre, le pancréas, les ganglions lymphatiques et les glandes surrénales [25,26].

Dans notre cas, la tumeur siégeait au niveau de l'artère pulmonaire, au niveau de ses branches droite et gauche, avec implication de la valve pulmonaire.

C. Age et sexe :

Selon *Blackmon SHet al* et *Lee Yet al.*, l'âge moyen rapporté est de 50 ans [2,27].

Le SIAP présente une légère prédominance féminine (1,3:1) et un âge moyen au moment du diagnostic de 48 ans (13-86 ans)[3, 28, 29].

Dans notre cas, l'âge du patient au moment du diagnostic était de 38ans, et il était de sexe masculin.

II. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A. Aspect macroscopique :

Macroscopiquement, les sarcomes intimaux se présentent sous la forme d'une tumeur de masse polypoïde intraluminale, fixée à la paroi vasculaire et présentant un aspect intravasculaire et dont la croissance s'étendant aux vaisseaux adjacents [16, 19, 30].

Dans notre étude, la tumeur se présentait sous forme d'une masse blanchâtre nodulée d'aspect réniforme à prolifération intraluminale.

B.Aspects microscopiques et immuno-histochimiques : (figures 20, 21 et 22)

1) Aspects microscopiques :

Le sarcome intimal est considéré comme une tumeur mésoenchymateuse à la différenciation incertaine dans la classification OMS 2013 des tumeurs des tissus mous.

L'examen histopathologique montre généralement une tumeur maligne peu différenciée à cellules fusiformes ou épithélioïdes, avec divers degrés d'atypie[19, 30, 31].

Des modifications myxoïdes ou une fibrose étendue sont fréquentes. Rarement, des angiosarcomes hétérologues focaux, rhabdomyosarcomateux ou ostéosarcomateux peuvent être observée[16,7].

Une sous-classification différente des sarcomes de l'intima, basée sur les modèles de croissance morphologique a été décrite et inclut les **sarcomes à cellules claires** et les **sarcomes épithéliaux scléreux** de type épithélioïde, histiocytome fibreux malin pléomorphe, myxoïde de type myxofibrosarcome, un cas d'hémangiopéricytome malin et un cas de myofibroblastique inflammatoire malin. Parmi ces sous-types, le sarcome intimal de l'artère pulmonaire de type myxofibrosarcome était le plus répandu et prévalent, et était mortel chez deux tiers des patients [25].

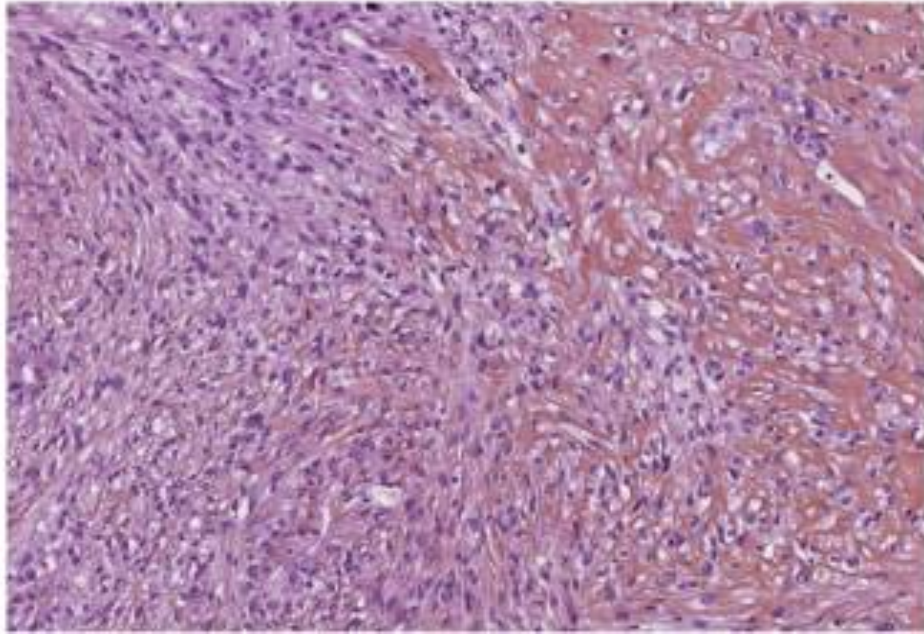


Figure 20: Une tumeur mésoenchymateuse maligne avec des cellules fusiformes et épithélioïdes atypiques.

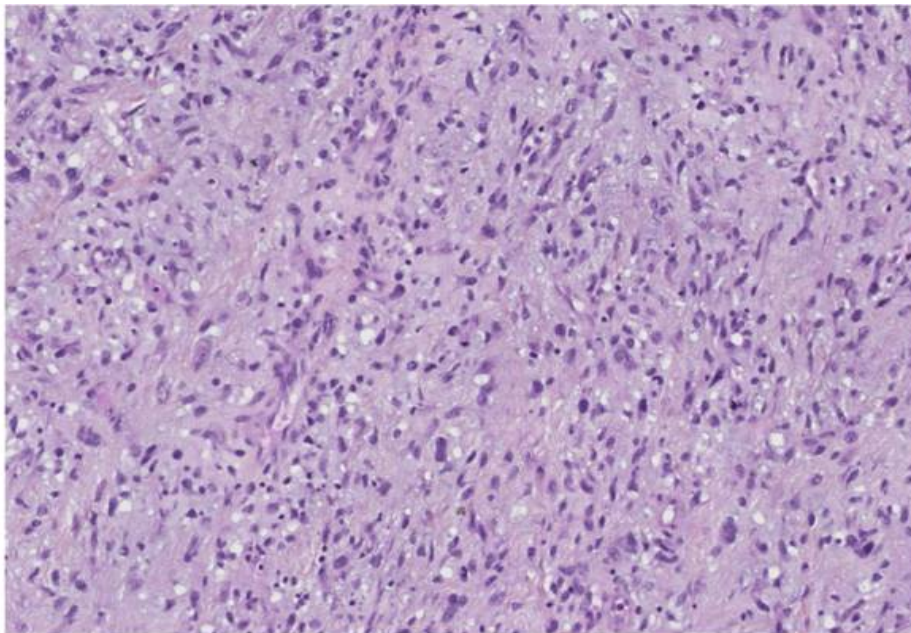


Figure 21: Sarcome intimal avec pléomorphisme cellulaire marqué.

En raison de la découverte d'un sarcome plus différencié, il a été supposé que le sarcome intimal se développe à partir des cellules mésenchymateuses pluripotentes de l'intima artérielle, qui ont un potentiel de différenciation multidirectionnelle[32].

Dans notre cas, le prélèvement a retrouvé des cellules fusiformes dotées d'atypies nucléaires modérées sur un fond myxoïde.

2) Aspects immuno-histochimiques :

La coloration immuno-histochimique de routine des sarcomes intimaux de l'artère pulmonaires révèle une expression variable de la desmine et de l'actine musculaire lisse avec une négativité pour les marqueurs endothéliaux et épithéliaux, ainsi que pour les protéines h-caldesmon et S100 [19,24] [33-35].

Le MDM2, un proto-oncogène et un régulateur négatif de la protéine p53 est exprimé lors de l'analyse immuno-histochimique dans la plupart des cas de sarcome intimal de l'artère pulmonaire [19] et est corrélé avec l'amplification du gène MDM2 en 12q14-15. Ceci sous-entend un ciblage clinique potentiel de MDM2, qui peut également être exprimé dans des sous-ensembles d'ostéosarcomes (16%) et de carcinomes œsophagiens (13%) [36].(Figure 22)

L'expression des marqueurs de la souche endothéliale (RUNX1, nestin, WT1 et CD44) a été rapportée, ce qui suggère que le sarcome intimal de l'artère pulmonaire pourrait également dériver d'une cellule souche résidant dans la paroi vasculaire, mais ne sont pas d'usage clinique [37].

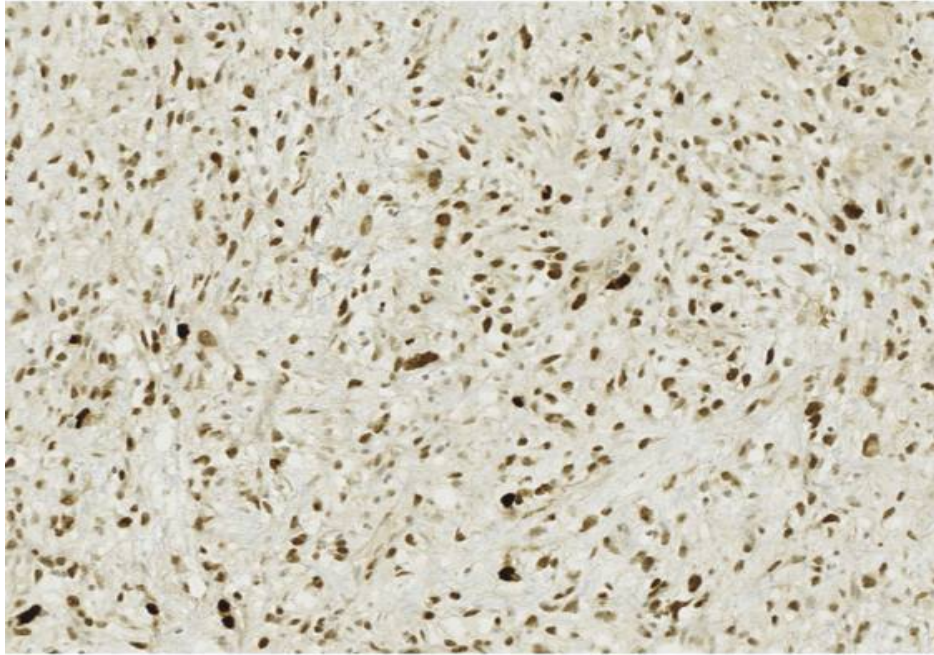


Figure 22: Forte expression nucléaire de mdm2 dans les cellules tumorales par immunohistochimie.

Dans notre étude, l'aspect immuno-histochimique a retrouvé une positivité des anticorps anti-MDM2, ce qui concorde avec les données de la littérature.

III. CYTOGENETIQUE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE

L'hybridation génomique comparative et l'utilisation de puces à ADN CGH a montré que les amplifications des régions 12q13-q14 et 4q12 sont des altérations génétiques très répandues dans le sarcome intimal de l'artère pulmonaire [19, 30, 38, 40].

Les pertes en 3q12-21, 9p21, 10q22, 12q12 et 12q23 et les amplifications en 7p14-22, 8q11-23, 12p11, 12q13-15 sont moins fréquemment rapportées [30,39].

Les données disponibles confirment le rôle crucial des amplifications de SAS/CDK4, MDM2, GLI, PDGFRA et EGFR dans la carcinogenèse du SIAP [40,41].

Le rôle de PDGFRA a été plus clairement évalué et semble jouer un rôle important dans la prolifération cellulaire et la croissance tumorale via l'activation de RAS, de la kinase 1/2 régulée par le signal extracellulaire (ERK1/2), des voies de signalisation de la phosphoinositide-3-kinase/AKT et de la protéine kinase C [39,41] [42-44].

L'analyse FISH est une technique fiable et sensible pour la détection des amplifications de MDM2 dans les sarcomes intimaux [39].

En utilisant la technique FISH dans le SIAP, l'amplification de PDGFRA a été détectée dans 81% des cas, l'amplification de MDM2 dans 65% des cas et une amplification de l'EGFR dans 76% des cas. À noter que l'activation d'EGFR et de PDGFRA coexiste généralement avec la surexpression de MDM2, ce qui peut améliorer la précision du diagnostic du SIAP et la distinction avec d'autres sarcomes indifférenciés [39].

Le profil génomique de 11 patients atteints de SIAP a montré des altérations du nombre de copies avec des amplifications dans MDM2, de la voie CDK, de PDGFRA et de CDKN2A (8, 6 et 7). CDKN2A (8, 5, 4 et 3 patients respectivement). Les fusions PDE4DIP-NOTCH2 et MRPS30-ARID2 sont des réarrangements génomiques uniques associés à des mutations du PDGFRB, tandis que la première est associée à un gain du nombre de copies de NOTCH2 [45].

IV. DIAGNOSTIC

A. Signes cliniques

Le diagnostic du SIAP n'est pas simple car sa présentation clinique est peu spécifique. D'un point de vue clinique, la présentation initiale est dictée par la localisation de la maladie. Les patients se plaignent souvent de dyspnée, de toux, d'hémoptysie, de douleurs thoraciques ou d'essoufflement [46,37].

Ces symptômes imitent l'embolie pulmonaire aiguë et chronique, ce qui peut retarder le bon diagnostic de plusieurs mois, avec le développement progressif de symptômes associés à l'obstruction des artères pulmonaires et l'insuffisance cardiaque droite due à l'hypertension pulmonaire et, plus rarement, d'une insuffisance pulmonaire [2].

Les autres symptômes sont la fièvre et la cachexie, l'anémie inflammatoire et une augmentation de la vitesse de sédimentation des érythrocytes, favorisant le diagnostic du SIAP, surtout en l'absence de facteurs de risque de thrombose veineuse profonde ou d'un état pro coagulant.

La dysphonie et l'hémoptysie peuvent indiquer la présence d'une invasion locale [2].

L'examen clinique montre un souffle d'éjection systolique, une distension veineuse jugulaire, un bruit sur l'artère pulmonaire, un œdème, une cyanose et une hépatomégalie [3, 2].

Le SIAP se manifeste par divers symptômes respiratoires imitant diverses maladies pulmonaires. Il faut garder un haut niveau de suspicion pour le SIAP chez les patients présentant des troubles respiratoires persistants malgré un traitement symptomatique optimal. L'exploration radiologique peut être d'une aide cruciale dans la démarche diagnostique[48].

B.Diagnostic positif :

Le bilan d'imagerie diagnostique du SIAP repose principalement sur la tomodensitométrie, l'angiographie thoracique et l'échographie cardiaque.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la TEP-scanner sont complémentaires dans la prise en charge. La scintigraphie de perfusion pulmonaire être utile pour écarter une suspicion initiale d'embolie pulmonaire[49,50].

1) Tomodensitométrie thoracique (TDM) avec injection de produit de contraste (angio-tomodensitométrie thoracique) :

La tomodensitométrie thoracique avec renforcement du contraste C+ est généralement la première technique d'imagerie réalisée chez les patients présentant des symptômes respiratoires. Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire se manifeste radiologiquement par un défaut de remplissage hétérogène de faible densité de la vascularisation pulmonaire, avec une distribution irrégulière ou une hyperdensité avec un risque de distension vasculaire lorsque la tumeur occupe toute la lumière du tronc commun[50,52].

Le diagnostic du SIAP est favorisé par une augmentation moyenne de 25 Unités Hounsfield (HU) de densité après un rehaussement de contraste. La prise de contraste est généralement retardée pendant la phase veineuse après un premier défaut de remplissage iso-hypodense sur les images rehaussées. Ce retard peut être attribué à la présence de nécrose, d'hémorragie ou de foyers d'ossification, mais ces signes ne sont pas spécifiques du SIAP [50].

2) Échographie cardiaque

L'échocardiographie trans-thoracique fournit des informations sur l'hypertension artérielle pulmonaire, la valve pulmonaire, et la fonction du ventricule droit.

De plus, lorsqu'une masse est observée sur la valve pulmonaire, l'échocardiographie trans-thoracique peut indiquer l'implication de la masse et révéler si celle-ci se déplace avec les battements du cœur. Cependant, la détection de l'implication de la valve pulmonaire et du ventricule droit avec la tumeur dépend de l'expérience de l'opérateur.

Dans une cohorte de neuf patients, l'échocardiographie trans-thoracique a fourni des informations sur le fonctionnement de la valve pulmonaire et du ventricule droit. Cependant, aucun des cas n'a été diagnostiqué comme un sarcome de l'artère pulmonaire uniquement sur l'échocardiographie[52].

3) Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Le rôle actuel de l'IRM cardiaque n'est pas bien établi, et se limite généralement à évaluer les résultats équivoques obtenus par la tomodensitométrie.

L'IRM avec injection de gadolinium aide à identifier l'atteinte intraluminaire du sarcome de l'artère pulmonaire [53]. Un résultat classique est la présence d'un aspect en forme de raisin de l'artère pulmonaire qui est le résultat du remplissage intraluminaire du sarcome intimal de l'artère pulmonaire.

Ces tumeurs présentent des niveaux plus élevés de rehaussement au gadolinium par rapport aux thrombi. Ce rehaussement peut être corrélé à la différenciation tumorale et à la matrice myxoïde [54].

L'IRM multiparamétrique peut également contribuer à définir le sarcome intimal de l'artère pulmonaire. En effet, la présence d'une hyper intensité sur l'imagerie pondérée en T avec suppression de la graisse, et l'imagerie pondérée en diffusion sont toutes deux significativement en faveur de du sarcome intimal de l'artère pulmonaire.

Le bilan du SIAP au moment du diagnostic doit inclure une tomodensitométrie thoracique avec injection du produit de contraste C+, et une échographie cardiaque. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la TEP-scanner peuvent aider à limiter le diagnostic différentiel dans les cas équivoques. La TEP-scanner peut également jouer un rôle dans l'évaluation de la réponse au traitement[48].

Dans notre étude, la tumeur se présentait selon un aspect clinique et radiologique qui concordait avec les données de la littérature.

4) Biopsie pré-chirurgicale

Le rôle exact de la biopsie préopératoire dans le SIAP reste sujet à débat en raison du risque élevé de complications potentielles pendant la biopsie, telles que l'aspiration trans-thoracique guidée par scanner et la biopsie trans-bronchique[55]. La ponction endo-bronchique échoguidée (EBUS-NA) permet une meilleure visualisation de la tumeur et du flux vasculaire par Doppler. Elle a été considérée comme une procédure diagnostique sûre[56,57]. Cependant, un risque accru de complications hémorragiques a été signalé[57-59].

Une autre technique utilisant la pince endo-vasculaire guidée par cathéter a permis de détecter avec succès le SIAP chez plus de 75% des patients [60,61]. La biopsie par pince endo-vasculaire guidée par cathéter nécessite une formation approfondie en matière de cathétérisme des artères pulmonaires et l'utilisation de dispositifs de biopsie avec des tailles de cathéter considérables pour extraire suffisamment de tissus tumoraux [43, 55, 62]. Cela pourrait représenter une approche intéressante chez les patients inopérables ou chez les patients dont on suspecte une récurrence de leur maladie.

Les techniques de biopsie pour la confirmation diagnostique peuvent être associées à un risque élevé de complications dans des mains non expertes [48].

Dans notre cas, la tumeur a été jugée résécable, donc le patient a été opéré d'emblée sans preuve histologique.

C. Bilan d'extension

1) La tomодensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne :

En plus d'aider au diagnostic du SIAP, la tomодensitométrie détecte la propagation locale des tumeurs dans le médiastin et le parenchyme. Elle peut également évaluer le retentissement cardiaque du SIAP par des signes radiologiques indirects de surcharge de pression du ventricule droit, tels que la dilatation des chambres droites et la régurgitation anormale du produit de contraste [42,50]. Elle permet également de rechercher les localisations secondaires.

2) TEP-scanner

Le TEP-scanner au fluorodésoxyglucose (FDG) est plus couramment incluse dans le bilan des patients atteints de SIAP. Elle peut différencier les thrombi du SIAP, qui se caractérisent par une moyenne plus élevée de SUVmax ($7,63 \pm 2,21$ dans le groupe SIAP contre $2,31 \pm 0,41$ pour le groupe thrombi) [63].

Des SIAP à faible avidité de FDG ont été décrits avec des résultats faussement négatifs [63].

Dans notre étude, le patient a bénéficié de ces deux examens dans le cadre du bilan d'extension, dont le dernier a révélé une extension locorégionale et à distance de la maladie.

D. Diagnostic différentiel :

1) Sur le plan clinique :

Les patients atteints du SIAP rapportent souvent des symptômes de dyspnée, d'hémoptysie, de douleur thoracique et de toux. Ces symptômes cliniques ne lui sont toutefois pas spécifiques.

La plupart du temps, le diagnostic clinique qui est d'abord suspecté est l'embolie pulmonaire (EP). Par conséquent, le diagnostic du sarcome intimal de l'artère pulmonaire est souvent posé trop tard, une fois que la maladie a atteint un stade avancé. Les symptômes du SIAP peuvent également imiter ceux d'autres maladies, telles que des masses médiastinales, un cancer du poumon [64]. Il est important que les cliniciens soient conscients de ces symptômes et qu'ils considèrent le SIAP dans leurs diagnostics différentiels lorsque les patients se présentent.

La rareté de la maladie rend le diagnostic difficile, et souvent, la maladie est diagnostiquée lors d'une autopsie ou à partir de pièces chirurgicales.

Cependant, certaines particularités peuvent aider les cliniciens à se méfier davantage du SIAP. Une étude rétrospective de *Kim et al.*, portant sur les marqueurs permettant de différencier le SIAP de l'EP, a révélé que les patients atteints du SIAP sont généralement plus jeunes que les patients atteints d'embolie pulmonaire avec un âge moyen de 54 ans, contre 64 ans.

Un autre indice était la durée des symptômes, qui est significativement plus courte chez les patients qui ont un sarcome intimal de l'artère pulmonaire par rapport aux patients qui ont une embolie pulmonaire (3 mois vs 6 mois). La moitié des patients atteints d'EP ont eu une thrombose veineuse profonde. Cependant, il est très rare qu'un patient souffrant de SIAP ait eu une thrombose veineuse profonde [65].

2) Sur le plan radiologique :

De point de vue radiologique, le sarcome intimal de l'artère pulmonaire et l'embolie pulmonaire sont difficiles à distinguer, mais certaines caractéristiques radiologiques rendent l'un ou l'autre plus probable. Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire et l'embolie pulmonaire sont tous les deux rehaussés sur les images de l'angio-scanner thoracique.

Cependant, le sarcome intimal de l'artère pulmonaire est plus souvent unilatéral et situé au centre. La taille du défaut de remplissage dans le cas du SIAP est plus importante que dans celui de l'EP, ce qui entraîne une augmentation du diamètre de l'artère pulmonaire [66].

Les densités hétérogènes sont caractéristiques du sarcome intimal de l'artère pulmonaire, et représentent une hémorragie, une nécrose et une ossification dans le défaut de remplissage [34]. D'autres caractéristiques radiologiques qui sont plus dominantes dans le SIAP sont les contours bombés, la nodularité de surface, la localisation unique et l'ischémie pulmonaire. [64].

V. TRAITEMENT

A. But

1) Dans la maladie localisée :

Le traitement vise à prolonger la survie sans récurrence et la survie globale tout en assurant une bonne qualité de vie.

2) Dans la maladie évoluée :

Le traitement vise essentiellement à améliorer la qualité de vie et si possible à prolonger la survie.

B. Moyens

Les modalités de traitement comprennent la résection chirurgicale, le traitement médical, la radiothérapie et les soins de support. L'excision chirurgicale complète avec endartériectomie pulmonaire est recommandée car elle offre le meilleur bénéfice en termes de survie [2,67]. Les traitements peuvent être utilisés isolément ou en association.

1) **Traitement chirurgical**

Les données sur la gestion chirurgicale du sarcome intimal de l'artère pulmonaire ont été extrapolées à partir de séries de tumeurs de l'artère pulmonaire, avec différents pourcentages de sarcome intimal de l'artère pulmonaire [3, 28, 68, 69, 55].

En effet, le traitement chirurgical permet d'améliorer la survie, surtout si l'exérèse est complète c'est-à-dire avec des marges saines et un curage ganglionnaire satisfaisant [71,72]. En l'absence de chirurgie, la moyenne de survie est de 1,5 mois[68]. Les récurrences doivent être traitées, quand cela est possible, par une chirurgie complète également.

Le choix de la chirurgie dépend principalement de la localisation de la tumeur et de sa propagation à distance[3,28]. Les chirurgiens tentent souvent une pneumonectomie dans le cas d'une maladie unilatérale, et qui semble être de valeur limitée en cas de maladie bilatérale.

En ce qui concerne la propagation du SIAP, la tumeur est presque toujours bilatérale si une hypertension pulmonaire est présente, et même en son absence, une diffusion bilatérale peut avoir déjà eu lieu [28,73].

Les séries historiques considéraient la pneumonectomie après thoracotomie comme la gold standard de la chirurgie du SIAP [74].

Plus récemment, une résection radicale avec sternotomie sous dérivation cardio-pulmonaire a été adoptée comme la nouvelle norme de soins, après la compréhension de l'histoire naturelle du SIAP.

La résection radicale de la tumeur et la reconstruction de l'artère pulmonaire représentent le traitement le plus prometteur du SIAP. Cette technique peut justifier l'ablation de structures vitales comme la valve pulmonaire ou la voie de sortie du ventricule droit[75].

En effet, les patients qui ont subi une tentative de résection curative ont eu une durée de vie plus longue que ceux qui ont eu une résection incomplète (la moyenne de survie est de 36,5 vs 11 mois) [2].

Une endartériectomie pulmonaire palliative (EPP) devrait être indiquée en cas d'extension bilatérale du SIAP ou chez les patients souffrant d'hypertension pulmonaire [28,76]. L'EPP a été associée à une meilleure survie par rapport aux autres techniques chirurgicales, même chez les patients présentant une maladie étendue. L'objectif de l'EPP est de restaurer le flux sanguin dans les zones affectées du poumon, d'assurer une oxygénation adéquate et de soulager l'hypertension pulmonaire puisque l'élimination complète des cellules

microscopiques est peu probable. Elle constitue une parfaite thérapie palliative avec la préservation du lit vasculaire pulmonaire et des taux plus faibles d'hypertension pulmonaire [3,76].

La mortalité postopératoire à 30 jours de l'EPP vidéo-assistée était de 13%, avec une survie à 1, 3 et 5 ans atteignant respectivement 63, 29 et 22%[3].

Par ailleurs, dans une série de cas de 28 patients ayant un sarcome de l'artère pulmonaire (dont 13 patients atteints de SIAP) ; 18 patients ont bénéficié d'une prise en charge chirurgicale (14 ont subi une endartériectomie pulmonaire et 4 ont subi une résection radicale de la tumeur) ce qui a favorisé l'approche chirurgicale (20 vs 9 mois ; $p = 0,0142$)[77].

Par conséquent, l'approche standard est une chirurgie agressive précoce visant une résection chirurgicale complète avec des marges saines[3, 2, 69].

Une autre approche chirurgicale alternative est la transplantation cœur-poumon, mais elle a été associée à de faibles taux de succès [78,79]. Cette approche reste une option chez les jeunes patients sans maladie extra thoracique [3].

La résection des sites métastatiques distaux par rapport au site d'implantation a montré de meilleurs taux de survie avec l'embolectomie distale[80].

Dans notre cas, le patient a bénéficié d'une résection chirurgicale de la tumeur de l'artère pulmonaire consistant en une thrombo-endartériectomie, associée à un remplacement de la valve pulmonaire par prothèse biologique, cette résection a été incomplète en raison de l'extension en profondeur de la tumeur.

2) Traitement médical :

2.1 Chimiothérapie :

En raison de sa rareté, il n'y a pas de consensus clair concernant le rôle du traitement systémique dans la prise en charge du SIAP. Les données disponibles confirment que les patients bénéficiant d'un traitement multimodal ont une moyenne de survie améliorée par rapport à ceux ayant une approche monomodale (24,7 contre 8,0 mois) [2]. Le protocole de chimiothérapie associant l'Adriamycine et l'Ifosfamide s'est avéré efficace quel que soit le sous type histologique de ces tumeurs[81]. D'autres agents tels que le carboplatine l'épirubicine, la cyclophosphamide, la gemcitabine, la dacarbazine, l'étoposide et la vinorelbine ont montré un effet positif dans certains cas de SIAP[82-87].

a. La chimiothérapie palliative :

Dans le contexte métastatique, la chimiothérapie à base d'Adriamycine reste la stratégie la plus efficace dans les sarcomes des tissus mous. La nature agressive du SIAP et les complications pulmonaires associées à la chirurgie, ont conduit à un traitement limité des patients métastatiques avec très peu de données dans la littérature.

Dans une étude rétrospective multi-institutionnelle portant sur 83 patients atteints de SIAP, les régimes à base d'Adriamycine ont atteint un taux de survie sans progression à 12 mois de 38%, sans toxicité cardiaque supplémentaire dans les sarcomes cardiaques. Les régimes à base de Gemcitabine ont eu des résultats moins favorables[88].

Penel et al. n'ont trouvé aucune réponse objective ou stabilisation de la tumeur avec l'utilisation d'une chimiothérapie à base d'Adriamycine chez 8 patients atteints de sarcome de l'artère pulmonaire (dont six avaient un SIAP) et une survie médiane de seulement 8 mois (fourchette : 5-20 mois) [83]. La trabectedine n'a pas montré d'activité chez un patient atteint de maladie métastatique [89].

b. La chimiothérapie néoadjuvante :

La chimiothérapie néoadjuvante est généralement recommandée pour améliorer les résultats et faciliter la chirurgie des sarcomes des tissus mous localement avancés, qui ne se prêtent pas à une chirurgie optimale avec des marges saines. [90]. Cette approche thérapeutique dans le cadre du SIAPa conduit à une chirurgie chez les patients initialement inopérables avec un impact positif sur la survie [91,92].

Jusqu'à deux cycles d'Adriamycine et d'Ifosfamide pourraient être recommandés avant la chirurgie chez les patients hémodynamiquement stables lorsque le diagnostic a été posé avant toute intervention chirurgicale. Cependant, la grande majorité des patients présentent une maladie avancée et des signes de détresse respiratoire, et ne peuvent donc recevoir de traitement médicamenteux qu'après l'intervention [2].

c. La chimiothérapie adjuvante :

La thérapie adjuvante est administrée dans les tumeurs à haut risque de plus de 5 cm, profondes, ou de haut grade après discussion médecin-patient [90].

Les données disponibles ne sont pas claires concernant les bénéfices de la thérapie adjuvante dans le SIAP. Certains auteurs mettent l'accent sur

l'utilisation de la chimiothérapie et/ou de la radiothérapie sur une base individualisée, tandis que d'autres recommandent l'adoption d'un traitement adjuvant chaque fois que possible pour prolonger la palliation[3, 28,76].

Dans la grande expérience rapportée par *Mussot et al.* deux tiers des patients ont reçu un traitement adjuvant, la grande majorité d'entre eux ayant reçu uniquement une chimiothérapie. De manière surprenante, il n'y a pas eu de différence significative dans la survie entre ceux qui ont reçu un traitement adjuvant et ceux qui n'en ont pas reçu[3].

Le traitement adjuvant dans l'étude de *Wong et al.* a été administré à 25% des patients, avec une tendance à l'amélioration de la survie par rapport à la chirurgie seule.

(24 vs 8 mois, $p = 0,3417$). Dans cette série, des réponses ont été détectées à des anti-tumoraux inhabituels, dont le topotécan, le cisplatine et le protocole VID (vincristine, ifosfamide, dacarbazine). Mais ces réponses n'ont duré que quelques mois [93].

Dans une étude plus récente, plus de 80% des patients ont reçu un traitement adjuvant, qu'il s'agisse de six ou quatre cycles d'AI, suivis d'une radiothérapie de 60GY.

La durée médiane de survie pour les deux groupes était de 26 mois, avec une fourchette de 10-21 mois pour la chimiothérapie seule, et de 4-55 mois pour l'association chimio-radiothérapie, avec également une tendance à une meilleure survie chez les patients ayant reçu une thérapie postopératoire supplémentaire [73].

De nombreux rapports de cas ont été publiés avec des résultats positifs en faveur de la chimiothérapie dans le cadre postopératoire, en particulier chez les patients présentant une maladie résiduelle avec une chimiothérapie à base d'Adriamycine [47, 82, 94,95].

Dans notre cas, le patient a bénéficié de 4cycles de chimiothérapie adjuvante à base d'Adriamycine et d'Ifosfamide, avec bon contrôle locorégional et général pendant 1 an. Puis après récurrence, il a reçu une ligne de chimiothérapie à base de Paclitaxel avec intervalle libre de progression de 6 mois, puis une deuxième ligne à base de Gemcitabine avec intervalle libre de progression de 3 mois, puis une troisième ligne à base d'Endoxan a été démarrée à la demande du patient malgré son mauvais état général.

2.2 La thérapie ciblée :

Avec la détection récente d'altérations génétiques potentiellement ciblables dans les SIAP(MDM2, PDGFRA et EGFR), l'utilisation de thérapies ciblées disponibles chez les patients atteints de SIAPest très attrayante.

Le mésylate d'imatinib, un inhibiteur de tyrosine kinase de KIT et PFGFR, a induit efficacement des réponses dans les tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST) et dans les protubérances du dermatofibrosarcome en raison de mutations activatrices de PDGFRA et d'amplification de PDGFRB respectivement[96].

Les mutations de PDGFRA représentent une altération génétique largement récurrente dans les SIAP. Par conséquent, les essais immunologiques ex vivo sur des cellules tumorales primaires du sarcome intimal de l'artère pulmonaire ont montré de forts effets inhibiteurs du dasatinib et de l'imatinib.

Mais le dasatinib s'est avéré plus puissant, probablement en raison d'une inhibition plus profonde des voies de signalisation ERK1/2 et AKT en aval. [39].

Van Dieval et al. ont traité 4 patients atteints de SIAP métastatique muté par le PDGFRA avec de l'imatinib et un seul patient a présenté une réponse partielle [89]. De nombreux efforts sont déployés pour développer des agents médicamenteux ciblant ces altérations spécifiques dans les SIAP. En raison de l'hétérogénéité clonale du SIAP et de la coexistence de multiples altérations génétiques (MDM2, PDGFRA, EGFR), cibler plusieurs inhibiteurs de tyrosine kinase devient une nécessité et une approche innovante pour améliorer les résultats oncologiques de ces tumeurs désastreuses. Le pazopanib, un inhibiteur de tyrosine kinase à cibles multiples, y compris le PDGFR, est approuvé dans le traitement de deuxième ligne des tumeurs non adipocytaires avancées des tissus mous, après l'échec de l'Adriamycine et de l'Ifosfamide [97].

Une analyse rétrospective de deux patients atteints d'un sarcome de l'intima, parmi 52 patients atteints de tumeurs vasculaires, recevant du Pazopanib, a démontré des réponses partielles chez les deux patients en deuxième ligne métastatique [98].

En outre, des inhibiteurs de MDM2 tels que MI-219 et Nutlin-3 sont en cours d'évaluation [99].

2.3 Immunothérapie :

Peu de données concernant les inhibiteurs de checkpoint immunitaire dans le traitement des sarcomes des tissus mous sont disponibles dans la littérature. Une étude phase II testant le pembrolizumab dans cette indication a échoué concernant l'objectif principal de l'étude qui était la réponse objective. Cependant, certains types histologiques semblent plus sensibles au pembrolizumab comme les sarcomes pléomorphes indifférenciés et les liposarcomes dédifférenciés. A ce jour, aucune donnée concernant l'immunothérapie dans le traitement du sarcome intimal n'a été publiée.

3) Radiothérapie : [100]

Elle représente une arme thérapeutique intéressante dans le traitement des sarcomes.

Son utilisation a connu un essor important ces dernières années, grâce au développement de techniques qui permettent de délivrer plus de doses au niveau de la tumeur, tout en épargnant les tissus sains avoisinants.

3.1 Techniques de radiothérapie :

Les progrès en radiothérapie sont constants. Il est impossible de décrire dans le détail la totalité des techniques en développement. Elles ont toutes pour but de focaliser les rayons le plus précisément possible sur la tumeur et d'épargner au maximum les tissus sains.

a. La radiothérapie conformationnelle 3D :

C'est la technique de radiothérapie externe la plus utilisée de nos jours. Cette technique permet de faire correspondre le plus précisément possible (de conformer) le volume sur lequel vont être dirigés les rayons, au volume de la tumeur.

Elle utilise des images en 3D de la tumeur et des organes avoisinants obtenues par scanner, parfois associé à d'autres examens d'imagerie (IRM, TEP...).

Des logiciels permettent de simuler virtuellement, toujours en 3D, la forme des faisceaux d'irradiation et la distribution des doses. Cela permet de délivrer des doses efficaces de rayons en limitant l'exposition des tissus sains.

b. La radiothérapie conformationnelle avec modulation d'intensité :

Cette technique consiste à faire varier la forme du faisceau au cours d'une même séance pour s'adapter précisément au volume à traiter, et ce même s'il comporte des « creux » ou des concavités.

c. La radiothérapie guidée par l'image :

Un dispositif radiologique est intégré à l'accélérateur de particules, ce qui permet de contrôler la position exacte de la zone à traiter d'une séance à l'autre.

d. La radiothérapie asservie à la respiration :

Il s'agit de prendre en compte les mouvements de la respiration pendant l'irradiation du thorax ou du haut de l'abdomen par exemple. Il existe plusieurs solutions :

- Demander au patient, qui visualise sa respiration sur un écran, de la bloquer pendant quelques dizaines de secondes, à un moment précis de son inspiration.
- Laisser le patient respirer normalement et n'irradier la tumeur que quand elle se présente devant le faisceau d'irradiation (c'est ce qu'on appelle aussi le « gating », du mot « gate » ; c'est-à-dire porte en anglais).
- Ou encore faire suivre les mouvements de la tumeur par le faisceau d'irradiation lui-même ; on parle de « tracking ».

e. La contactothérapie :

Cette technique utilise des tubes à rayons X pour délivrer des rayons de faible énergie très près de la tumeur.

f. La tomothérapie :

C'est une technique qui consiste à coupler un scanner à un accélérateur de particules miniaturisé, qui tourne autour du patient en « spirale », pendant que la table de radiologie se déplace longitudinalement. L'appareil est aussi capable de faire varier son ouverture au cours de l'irradiation permettant une radiothérapie avec modulation d'intensité.

3.1 Radiothérapie adjuvante

La radiothérapie est une composante essentielle dans la prise en charge des sarcomes des tissus mous, avec des recommandations similaires à celles de la chimiothérapie adjuvante chez les patients à haut risque de rechute. Néanmoins, les indications de la radiothérapie dans les SIAP peuvent varier, et doivent être discutées lors de réunions multidisciplinaires. [90]. De nouvelles données ont montré que la chimiothérapie et la radiothérapie postopératoires n'ont pas apporté un bénéfice statistiquement significatif par rapport à la chirurgie seule (Survie globale médiane de 28 mois contre 9 mois ; $p = 0,2010$)[77].

Outre son rôle efficace dans le cadre postopératoire, la radiothérapie seule a permis de prolonger la survie dans certains cas de résistance à la chimiothérapie [101], et également en association avec la chimiothérapie chez les patients initialement inopérables[102].

3.3 Radiothérapie palliative :

Lorsque des métastases apparaissent, elles peuvent être réséquées chez certains patients [103,104]. Sinon, le traitement est généralement systémique et palliatif par nature. Ces dernières années, la radiothérapie par corps stéréotaxique (SBRT) pour les métastases pulmonaires a été introduite, une technique de radiothérapie externe de haute précision, alternative à la métastasectomie, qui a connu un développement important. Des études prospectives de phase I /II ont montré que la SBRT est sûre et efficace comme traitement des métastases pulmonaires, chez les patients oligométastatiques qui ne sont pas candidats à la chirurgie.

La SBRT des métastases pulmonaires inopérables est aujourd'hui considérée comme une routine dans de nombreux centres. [105,106]

Dans notre cas, la décision thérapeutique n'a pas inclut de traitement radique.

En résumé, la chimiothérapie avec ou sans radiothérapie, a allongé la durée de survie par rapport à la chirurgie seule[22, 2, 70]. Par conséquent, le traitement multimodal doit être intégré dans la prise en charge des patients atteints de SIAP présentant un risque élevé de récurrence après la chirurgie, une maladie non résectable, ou une récurrence après la chirurgie[101,107].

4) Traitement de support

Consiste en le traitement symptomatique des signes rapportés par le patient, qu'ils soient secondaires à sa pathologie ou aux traitements reçus, à savoir la douleur (traitement antalgique), les vomissements (traitement antiémétique), la dénutrition (compléments alimentaires par voie orale voir alimentation parentérale), les complications de décubitus (matelas anti escarres, antibiothérapie, traitement anticoagulant), etc...

C. Indications :

Il n'existe pas à ce jour des recommandations concernant la prise en charge des sarcomes intimaux de l'artère pulmonaire.

Au terme de notre revue de la littérature, nous proposons les recommandations suivantes :

1) **Maladie localisée résecable d'emblée :**

- La chirurgie est le traitement standard visant une résection complète avec marges saines.
- Le traitement adjuvant n'est pas standard. Cependant pour une tumeur de plus de 5cm, ou une maladie résiduelle (chirurgie R1 ou R2), une chimiothérapie adjuvante peut être proposée (4 cures d'Adriamycine et d'Ifosfamide).
- Une radiothérapie avec les nouvelles techniques peut également être proposée si résidu tumoral.

2) Maladie localisée de résecabilité douteuse :

- Un traitement néoadjuvant peut être envisagé après obtention d'une preuve histologique.
- 2 à 3 cures de chimiothérapie (Adriamycine et Ifosfamide)
- Puis résection chirurgicale.
- Enfin, une radiothérapie si chirurgie incomplète.

3) Maladie localement avancée ou métastatique :

- Pas d'indication à la chirurgie
 - ✓ Si bon état général (OMS 0-2) : mono-chimiothérapie, cependant une poly-chimiothérapie peut s'avérer nécessaire si besoin d'une réponse objective rapide.
 - ✓ Si mauvais état général (OMS 3-4) : traitement de support.

VI. PRONOSTIC ET EVOLUTION :

Le pronostic du sarcome de l'artère pulmonaire est très mauvais. La survie sans traitement n'est que de 1,5 mois [52]. Une étude menée par *Blackmon et al* a rapporté que la survie médiane a été prolongée à 36,5 +/- 20,2 mois pour une résection chirurgicale complète contre 11,3 mois pour une résection chirurgicale incomplète.

L'étude a également rapporté que la survie médiane était de 24,8 mois pour les personnes ayant reçu un traitement multimodal, contre 8 mois pour les patients qui ont reçu une monothérapie.[2].

Par ailleurs, les principaux facteurs qui déterminent le pronostic du sarcome intimal sont :

- L'âge du patient.
- La taille de la tumeur : facteur de mauvais pronostic.
- La localisation proximale ou distale.
- L'envahissement local et locorégional (notamment cardiaque) : facteur de mauvais pronostic.
- La présence ou non de métastases : une maladie localisée est de meilleur pronostic.

- La qualité de la résection chirurgicale (R0 vs R1-R2) : une résection complète avec marges saines améliore le pronostic et augmente la survie.
- L'administration ou non de chimiothérapie : Les patients ayant bénéficié d'un traitement à base de chimiothérapie ont une meilleure survie que ceux qui n'en ont pas reçu.

Dans notre cas, le patient a survécu 27 mois, et est vivant jusqu'à ce jour, ce qui concorde avec les données de la littérature concernant la survie médiane après avoir bénéficié d'un traitement multimodal.

VII. SURVEILLANCE :

Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire est une entité agressive parmi les sarcomes des tissus mous, et l'évaluation du risque de maladie métastatique en postopératoire est indispensable. Le suivi régulier après la chirurgie doit inclure une histoire complète, un examen clinique et un scanner tous les 3 mois pendant les 2 premières années, puis tous les 6 mois pendant les 3 années suivantes, puis tous les ans [2].

La TEP-scanner peut fournir des informations sur la réponse au traitement.

Dans notre étude, le patient a bénéficié d'un suivi trimestriel concordant avec les modalités de suivi citées dans la littérature.



Conclusion



Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire est une pathologie très rare.

En effet, seulement 300 cas environ ont été rapportés dans la littérature ce qui rend difficile de tirer des conclusions et d'établir des recommandations concernant cette maladie.

Généralement, il atteint le sujet âgé d'environ 50ans, et siège le plus souvent au niveau du tronc de l'artère pulmonaire, avec extension possible aux branches droite et gauche.

La présentation clinique imite celle de l'embolie pulmonaire, ce qui pose un problème de diagnostic différentiel et retarde la prise en charge.

Le diagnostic repose sur un bilan d'imagerie, composé essentiellement de TDM, ETT et IRM cardiaque, et la confirmation repose sur l'histologie.

Pour les formes localisées ; l'approche standard est une chirurgie agressive précoce, visant une résection chirurgicale complète avec marges saines.

Une chimiothérapie adjuvante peut être proposée dans le cadre d'une tumeur de taille de plus de 5cm, ou d'une maladie résiduelle.

Une radiothérapie utilisant les nouvelles techniques peut également être proposée dans le cadre d'une maladie résiduelle.

Il s'agit le plus souvent d'une maladie de pronostic sombre. Cependant le traitement multimodal incluant chirurgie, chimiothérapie et éventuellement radiothérapie semble améliorer la survie.



Résumés



RESUME

Titre : Sarcome intimal de l'artère pulmonaire : A propos d'un cas et revue de la littérature

Auteur : Hatim SABRI ALAOUI

Rapporteur : Pr. Tarik MAHFOUD

Mots-clés : Sarcome intimal - Artère pulmonaire - Chirurgie - Chimiothérapie- Radiothérapie

Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire est une tumeur extrêmement rare. En effet seulement 300 cas ont été décrits dans la littérature.

Nous rapportons dans ce travail le cas d'un patient âgé de 38 ans qui a été hospitalisé à l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat pour syncope d'effort, hémoptysie et dyspnée. Le bilan étiologique comportant une échographie transthoracique, une IRM et un angioscanner thoracique, a objectivé une masse intraluminaire de l'artère pulmonaire qui s'étend aux branches de l'artère pulmonaire droite et gauche sans infiltration transpariétale. Le patient a bénéficié d'une résection chirurgicale incomplète (R2) de la tumeur associée à un remplacement de la valve pulmonaire par prothèse biologique. L'examen anatomopathologique était en faveur d'un sarcome intimal de l'artère pulmonaire. Le patient a reçu une chimiothérapie adjuvante ; 4 cures de type AI (adriamycine et ifosfamide). Après un an de survie, le patient a présenté une récurrence de sa maladie ayant nécessité plusieurs lignes de chimiothérapie palliative.

Le sarcome intimal de l'artère pulmonaire constitue une entité unique parmi les tumeurs vasculaires avec un pronostic sombre. Cependant, les dernières évolutions dans les domaines radiologiques, moléculaires et génétiques ont contribué à une meilleure caractérisation de la tumeur et de sa physiopathologie malgré la rareté de cette maladie.

Son traitement est essentiellement chirurgical. Cependant, un traitement multimodal associant une chimiothérapie et une radiothérapie adjuvantes peut améliorer le pronostic.

Abstract

Title : Intimal sarcoma of the pulmonary artery: A case report and literature review

Author : Hatim SABRI ALAOUI

Reporter : Pr. Tarik MAHFOUD

keywords: Intimal sarcoma -Pulmonary artery -Surgery-Chemotherapy-Radiotherapy

The intimal sarcoma of the pulmonary artery is an extremely rare tumor. As a matter of fact, only 300 cases have been documented.

We report in this work the case of a 38 years old patient who was hospitalized at the Military Hospital of Instruction Mohammed V of Rabat for effort syncope, hemoptysis and dyspnea. The etiological workup, including trans-thoracic ultrasound, MRI and thoracic angiography, revealed an intraluminal mass of the pulmonary artery extending to the right and left pulmonary artery branches without transparietal infiltration. The patient underwent incomplete surgical resection (R2) of the tumor associated with a bioprosthetic pulmonary valve replacement. Pathological examination was in favor of an intimal sarcoma of the pulmonary artery. The patient received adjuvant chemotherapy; 4 courses of AI (adriamycin and ifosfamide). After one year of survival, the patient presented with a recurrence of his disease that required several lines of palliative chemotherapy.

Pulmonary artery intimal sarcoma is a unique entity among vascular tumors with a dark prognosis. However, the latest developments in the radiological, molecular and genetic fields have contributed to a better characterization of the tumor and its physiopathology despite the rareness of this disease.

Its treatment is essentially surgical. However, a multimodal treatment combining adjuvant chemotherapy and radiotherapy can improve the prognosis.

ملخص

العنوان: غرن بطانة الشريان الرئوي: تقرير عن حالة ومراجعة الأدبيات

من طرف: حاتم صبري العلوي

المشرف: الأستاذ طارق محفوظ

الكلمات الأساسية: غرن بطانة - الشريان الرئوي - جراحة - علاج كيميائي - مداواة بالأشعة

غرن بطانة الشريان الرئوي هو ورم نادر للغاية. في الواقع تم وصف ٣٠٠ حالة فقط في الأدبيات. نستعرض في هذا العمل حالة مريض يبلغ من العمر ٣٨ سنة عولج بالمستشفى العسكري الدراسي محمد الخامس بالرباط من أجل حالته إغماء بعد الجهد، نفث الدموضيق التنفس. من أجل تقييم المسببات تم انجاز موجات فوق صوتية عبر صدرية، التصوير بالرنين المغناطيسي وتصوير الأوعية الصدرية المقطعية؛ والتي اظهرت كتلة داخل الشريان الرئوي ممتدة إلى فروع الشريان الرئوي الأيمن والأيسر، خضع المريض لاستئصال جراحي غير مكتمل للورم واستبدال الصمام الرئوي بصمامة بيولوجية، لقد أظهرت الدراسة النسيجية للقطعة الجراحية غرنالبطانة الشريان الرئوي. حصل المريض على علاج كيميائي إضافي من نوع ادرياميسين وايفوسفاميد عبر ٤ حصص. بعد سنة انتكست الحالة الصحية للمريض واستوجب المرور بالعلاج الكيميائي الإضافي.

يعتبر غرن بطانة الشريان الرئوي فريد من نوعه بين أورام الأوعية الدموية لان التكهن بتطور الحالة الصحية صعبا جدا. ومع ذلك، فإن التطورات الأخيرة في المجالات الإشعاعية والجزيئية والوراثية قد ساهمت في وصف أفضل للورم والفيزيولوجيا المرضية على الرغم من ندرة هذا المرض. علاج غرن بطانة الشريان الجراحي في الأساس. ومع ذلك، فإن العلاج متعدد الوسائط باستخدام العلاج الكيميائي والعلاج الإشعاعي قد يحسن التكهن بتطور الحالة الصحية.



Références



- [1] Mandelstamm M. Über primäre Neubildungen des Herzens. *Virchows Arch Pathol Anat* 1923; 245: 43-54
- [2] Blackmon SH, Rice DC, Correa AM, Mehran R, Putnam JB, Smythe WR, Walkes JC, Walsh GL, Moran C, Singh H, Vaporciyan AA, Reardon M. Management of primary pulmonary artery sarcomas. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 977-984 [PMID: 19231448 DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.08.018]
- [3] [3]Mussot S, Ghigna MR, Mercier O, Fabre D, Fadel E, Le Cesne A, Simonneau G, Darteville P. Retrospective institutional study of 31 patients treated for pulmonary artery sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 43: 787-793 [PMID: 22843511 DOI: 10.1093/ejcts/ezs387]
- [4] Ding-Yu Chang, Kun-Chang Lin, Jun-Yen Pan, Hung-Wei Liu, Shu-Hung Kuo & Lin Lee Division of Pulmonary Medicine, Kaohsiung Veterans General Hospital, Kaohsiung City, Taiwan. Department of Critical Care Medicine and Cardiovascular Center, Kaohsiung Veterans General Hospital, Kaohsiung City, Taiwan. Department of Pathology and Laboratory Medicine, Kaohsiung Veterans General Hospital, Kaohsiung City, Taiwan.
- [5] Jiang S, Li J, Zeng Q, Liang J. Pulmonary artery intimal sarcoma misdiagnosed as pulmonary embolism: A case report. *Oncol Lett* 2017; 13: 2713-2716 [PMID: 28454456 DOI: 10.3892/ol.2017.5775]
- [6] Penel N, Taieb S, Ceugnart L, Dansin E, Hoguet D, Vanseymortier L, et al. Report of eight recent cases of locally advanced primary pulmonary artery sarcomas: failure of Doxorubicin-based chemotherapy. *J Thorac Oncol*. 2008 Aug;3(8):907–11.

- [7] Sebenik M, Ricci A Jr, DiPasquale B, Mody K, Pytel P, Jee KJ, et al. Undifferentiated intimal sarcoma of large systemic blood vessels: report of 14 cases with immunohistochemical profile and review of the literature. *Am J Surg Pathol*. 2005 Sep;29(9):1184–93.
- [8] www.lecorpshumain.fr
- [9] Dictionnaire de l'Académie Nationale de Médecine – édition 2015 - <http://dictionnaire.academie-medecine.fr/>
- [10] <https://fedecardio.org/je-m-informe/les-arteres-et-les-veines/>
- [11] Bell RS, O'sullivan B, Liu FF, et al. The surgical margin in soft tissuesarcoma. *J Bone Joint Surgery* 1989, 71,p: 370-5.
- [12] Stoeckele E, Kantor G, Coindr JM, Bui BN. Chirurgie des récives locales des sarcomes des tissus mous des membres et de la paroi du tronc. *Bull cancer* 2004,91 p:853-60
- [13] Babin SR, Simon.P, Bengerat JP. Tumeurs des tissus mous des membres. EMC appareil locomoteur, 1999, Elsevier, Paris.
- [14] <https://www.cancer.ca:443/fr-ca/cancer-information/cancer-type/soft-tissue-sarcoma/soft-tissue-sarcoma/types-of-soft-tissue-sarcoma/?region=on>
- [15] [Tamami Nakagawa-Kamiya, , Mika Mori, , Miho Ohira, Kenji Iino, , Masa-aki Kawashiri, , Hirofumi Takemura, Masayuki Takamura,](#) Intimal Sarcoma: An Extremely Rare Case of a Left Atrial Tumor with Partial Obstruction of the Mitral Orifice Kanazawa, Japan
- [16] Burke, A.P., Virmani, R., 1993. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer* 71 (5), 1761–1773.

- [17] Shah, D.K., Joyce, L.D., Grogan, M., Aubry, M.C., Miller, J.A., Ding, W., et al., 2011. Recurrent pulmonary intimal sarcoma involving the right ventricular outflow tract. *Ann. Thorac. Surg.* 91 (March(3)), e41–42.
- [18] Ozbek, C., Emreçan, B., Calli, A.O., Gurbuz, A., 2007. Intimal sarcoma of the pulmonary artery with retrograde extension into the pulmonic valve and right ventricle. *Tex. Heart Inst. J.* 34 (1), 119
- [19] Bode-Lesniewska, B., Zhao, J., Speel, E.J.M., Biraima, A.M., Turina, M., Komminoth, P., et al., 2001. Gains of 12q13–14 and overexpression of mdm2 are frequent findings in intimal sarcomas of the pulmonary artery. *Virchows Arch.* 438 (1), 57–65
- [20] Hoicznyk, M., Iliodromitis, K., Bauer, S., Konorza, T., Philipp, S., Bankfalvi, A., et al., 2012. Intimal sarcoma of the pulmonary artery with unusual findings: a case report. *Clin. Res. Cardiol.* 101 (5), 397–401.
- [21] Bleisch, V.R., Kraus, F.T., 1980. Polypoid sarcoma of the pulmonary trunk: analysis of the literature and report of a case with leptomeric organelles and ultrastructural features of rhabdomyosarcoma. *Cancer* 46 (July (2)), 314–324.
- [22] Cox JE, C.C., Aquino SL, S.P., Oaks, T., 1997. Pulmonary artery sarcomas: a review of clinical and radiologic features. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 21 (5), 750–755
- [23] Araki, Y., Tajima, K., Yoshikawa, M., Abe, T., Suenaga, Y., 1997. A case of primary pulmonary intimal sarcoma of the pulmonary artery. *ZasshiJournal Nihon Kyobu Geka Gakkai.* 45 (7), 1039–1043.

- [24] del Río Pérez, M.J., Molina, R.S., Fresno, M.F., Veiga, M.G., Madrigal, B.R., González, M.G., et al., 1998. An intimal sarcoma of the pulmonary artery. An immunohistochemical study. *Rev. Esp. Cardiol.* 51 (10), 850–852.
- [25] Gaumann, A., Bode-Lesniewska, B., Zimmermann, D.R., Fanburg-Smith, J.C., Kirkpatrick, C.J., Hofstädter, F., et al., 2008. Exploration of the APC/beta-catenin (WNT) pathway and a histologic classification system for pulmonary artery intimal sarcoma. A study of 18 cases. *Virchows Arch. Int. J. Pathol.* 453 (November(5)), 473–484
- [26] Delany, S.G., Doyle, T.C., Bunton, R.W., Hung, N.A., Joblin, L.U., Taylor, D.R., 1993. Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism. *Chest* 103 (May(5)), 1631–1633.
- [27] Lee Y, Kim HJ, Yoon H, et al. 2016. Clinical characteristics and treatment outcomes of primary pulmonary artery sarcoma in Korea. *J. Korean Med. Sci.* 31(11): 1755–1760.
- [28] Grazioli, V., Vistarini, N., Morsolini, M., Klersy, C., Orlandoni, G., Dore, R., et al., 2014. Surgical treatment of primary pulmonary artery sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 148 (July(1)), 113–118.
- [29] Mattoo, A., Fedullo, P.F., Kapelanski, D., Ilowite, J.S., 2002. Pulmonary artery sarcoma: a case report of surgical cure and 5-year follow-up. *Chest* 122 (2), 745–747.
- [30] Fletcher, C.D.M., Bridge, J.A., Hogendoorn, P.C.W., Mertens, F., 2013. *World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.* 4th. IARC Press, Lyon.

- [31] Burke, A., 1996. Tumors of the heart and great vessels. *Atlas Tumor Pathol.* 16, 1–11.
- [32] Chen D, Zhu G, Wang D, et al. 2016. Clinicopathological and immunohistochemical features of pulmonary artery sarcoma: a report of three cases and review of the literature. *Oncol.Lett.* 11(4):2820–2826.
- [33] Nishida, N., Yutani, C., Ishibashi-Ueda, H., Tsukamoto, Y., Ikeda, Y., Nakamura, Y., 2000. Histopathological characterization of aortic intimal sarcoma with multiple tumor emboli. *Pathol. Int.* 50 (11), 923–927.
- [34] Parish, J.M., Rosenow, E.C., Swensen, S.J., Crotty, T.B., 1996. Pulmonary artery sarcoma. Clinical features. *Chest* 110 (December(6)), 1480–1488
- [35] Croitoru, A.G., Klein, M.J., Galla, J.D., Fallon, J.T., 2003. Primary pulmonary artery leiomyosarcoma. *Cardiovasc.Pathol. Off. J. Soc. Cardiovasc. Pathol.* 12 (June(3)), 166–169.
- [36] Momand, J., Jung, D., Wilczynski, S., Niland, J., 1998. The MDM2 gene amplification database. *Nucleic Acids Res.* 26 (August (15)), 3453–3459.
- [37] Vasuri, F., Resta, L., Fittipaldi, S., Malvi, D., Pasquinelli, G., 2012. RUNX-1 and CD44 as markers of resident stem cell derivation in undifferentiated intimal sarcoma of pulmonary artery. *Histopathology* 61 (October(4)), 737–743.
- [38] Zhang, H., MacDonald, W.D., Erickson-Johnson, M., Wang, X., Jenkins, R.B., Oliveira, A.M., 2007. Cytogenetic and molecular cytogenetic findings of intimal sarcoma. *Cancer Genet.Cytogenet.* 179 (2), 146–149.

- [39] Dewaele, B., Floris, G., Finalet-Ferreiro, J., Fletcher, C.D., Coindre, J.-M., Guillou, L., et al., 2010. Coactivated platelet-derived growth factor receptor {alpha} and epidermal growth factor receptor are potential therapeutic targets in intimal sarcoma. *Cancer Res.* 70 (September (18)), 7304–7314.
- [40] Tamborini, E., Casieri, P., Miselli, F., Orsenigo, M., Negri, T., Piacenza, C., et al., 2007. Analysis of potential receptor tyrosine kinase targets in intimal and mural sarcomas. *J. Pathol.* 212 (June(2)), 227–235.
- [41] Zhao, J., Roth, J., Bode-Lesniewska, B., Pfaltz, M., Heitz, P.U., Komminoth, P., 2002. Combined comparative genomic hybridization and genomic microarray for detection of gene amplifications in pulmonary artery intimal sarcomas and adrenocortical tumors. *Genes Chromosomes Cancer* 34 (May(1)), 48–57.
- [42] Andrae, J., Gallini, R., Betsholtz, C., 2008. Role of platelet-derived growth factors in physiology and medicine. *Genes Dev.* 22 (May (10)), 1276–1312.
- [43] Takemoto, S., Soda, H., Iwasaki, K., Kitazaki, T., Sumiyoshi, M., Harada, T., et al., 2017. Pulmonary artery sarcoma overexpressing platelet-derived growth factor receptor α . *Intern. Med. Tokyo Jpn.* 56 (7), 823–826.
- [44] Heldin, C.H., Westermark, B., 1999. Mechanism of action and in vivo role of platelet-derived growth factor. *Physiol. Rev.* 79 (October(4)), 1283–1316.
- [45] Roszik, J., Conley, A., Groisberg, R., Ravi, V., Pestana, R., Sen, S., 2018. Clinical Real World Next Generation Sequencing Reveals Unique Aberrations in Intimal Sarcoma. In .
- [46] Baker, P.B., Goodwin, R.A., 1985. Pulmonary artery sarcomas. A review and report of a case. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 109 (1), 35–39.

- [47] Furest, I., Marin, M., Escribano, P., Gómez, M.A., Cortina, J., Blanquer, R., 2006. Intimal sarcoma of the pulmonary artery: a rare cause of pulmonary hypertension. *Arch Bronconeumol Engl Ed.* 42 (3), 148–150.
- [48] Tarek Assi, Joseph Kattan, Elie Rassy, Tania Moussa, Hussein Nassereddine, Charles Honore, Julien Adam, Philippe Terrier, Sarah Dumont, Olivier Mir, Axel Le Cesne, A comprehensive review on the diagnosis and management of intimal sarcoma of the pulmonary artery, *Critical Reviews in Oncology/Hematology*, Volume 147, 2020, 102889
- [49] Lee, D.-H., Jung, T.-E., Lee, J.-H., Shin, D.-G., Park, W.-J., Choi, J.-H., 2013. Pulmonary artery intimal sarcoma: poor 18 F-fluorodeoxyglucose uptake in positron emission computed tomography. *J. Cardiothorac. Surg.* 8 (1), 40.
- [50] Attinà, D., Niro, F., Tchouanté, P., Mineo, G., Russo, V., Palazzini, M., et al., 2013. Pulmonary artery intimal sarcoma. Problems in the differential diagnosis. *Radiol Med (Torino)*. 118 (8), 1259–1268.
- [51] Yi, C.A., Lee, K.S., Choe, Y.H., Han, D., Kwon, O.J., Kim, S., 2004. Computed tomography in pulmonary artery sarcoma: distinguishing features from pulmonary embolic disease. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 28 (February(1)), 34–39.
- [52] Pu X, Song M, Huang X, et al. 2018. Clinical and radiological features of pulmonary artery sarcoma: a report of nine cases. *Clin. Respir. J.* 12(5):1820–1829.

- [53] Rafal, R.B., Nichols, J.N., Markisz, J.A., 1995. Pulmonary artery sarcoma: diagnosis and postoperative follow-up with gadolinium-diethylenetriamine pentaacetic acid-enhanced magnetic resonance imaging. *Mayo Clin. Proc.* 70 (2), 173–176
- [54] Kacel, G.M., Bruder, E., Pfammatter, T., Follath, F., Salomon, F., Debatin, J.F., 1998. Primary angiosarcoma of the pulmonary arteries: dynamic contrast-enhanced MRI. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 22 (October(5)), 687–691.
- [55] Yamada, N., Kamei, S., Yasuda, F., Isaka, N., Yada, I., Nakano, T., 1998. Primary leiomyosarcoma of the pulmonary artery confirmed by catheter suction biopsy. *Chest* 113 (February(2)), 555–556.
- [56] Caraway, N.P., Salina, D., Deavers, M.T., Morice, R., Landon, G., 2015. Pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed using endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *Cytojournal* 12.
- [57] Shingyoji, M., Ikebe, D., Itakura, M., Nakajima, T., Itami, M., Kimura, H., et al., 2013. Pulmonary artery sarcoma diagnosed by endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *Ann. Thorac. Surg.* 96 (August(2)), e33–35
- [58] Montani, D., Jaïs, X., Sitbon, O., Dartevielle, P., Simonneau, G., Humbert, M., 2012. EBUSTBNA in the differential diagnosis of pulmonary artery sarcoma and thromboembolism. *Eur. Respir. J.* 39 (June(6)), 1549–1550.
- [59] Chan, J.W.M., Chu, S.Y.Y., Lam, C.H.K., WH, O., Cheung, O.Y., Kwan, T.L., et al., 2014. Pulmonary artery sarcoma diagnosed by endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *Hong Kong Med. J. Xianggang Yi Xue Za Zhi.* 20 (April (2)), 152–155.

- [60] Xie, W.-M., Zhai, Z.-G., Wang, L.-F., Wan, J., Yang, Y.-H., Wang, C., 2016. Endovascular catheter-guided forceps biopsy for the diagnosis of suspected pulmonary artery sarcoma: a preliminary study of eight cases. *Chin. Med. J. (Engl)*. 129 (18), 2246–2249
- [61] Hu, W., Xie, Y., Zhang, D., 2013. Pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed by percutaneous transcatheter aspiration. *Chin. Med. J. (Engl)*. 126 (8), 1590–1591.
- [62] Guirola, J.A., Laborda, A., De Gregorio, M.A., 2017. Percutaneous intravascular biopsy using a bronchoscopy forceps diagnosis of a pulmonary artery intimal sarcoma. *Cardiovasc. Intervent. Radiol*. 40 (February(2)), 318–319.
- [63] Ito, K., Kubota, K., Morooka, M., Shida, Y., Hasuo, K., Endo, H., et al., 2009. Diagnostic usefulness of 18F-FDG PET/CT in the differentiation of pulmonary artery sarcoma and pulmonary embolism. *Ann. Nucl. Med*. 23 (September(7)), 671–676.
- [64] Simpson WL Jr, Mendelson DS. Pulmonary artery and aortic sarcomas: cross-sectional imaging. *J Thorac Imaging* 2000;15:290-4.
- [65] Kim C, Kim MY, Kang J-W, et al. Pulmonary artery intimal sarcoma versus pulmonary artery thromboembolism: CT and clinical findings. *Korean J Radiol* 2018;19:792-802.
- [66] Wittram C, Maher MM, Yoo AJ, et al. CT angiography of pulmonary embolism: diagnostic criteria and causes of misdiagnosis. *RadioGraphics* 2004;24:1219-38.
- [67] Deng L, Zhu J, Xu J, et al. 2018. Clinical presentation and surgical treatment of primary pulmonary artery sarcoma. *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg*. 26(2): 243–247.

- [68] Anderson, M.B., Kriett, J.M., Kapelanski, D.P., Tarazi, R., Jamieson, S.W., 1995. Primary pulmonary artery sarcoma: a report of six cases. *Ann. Thorac. Surg.* 59 (June(6)), 1487–1490.
- [69] Fernández-Golfín, C., Escribano, P., Cortina, J., Tello, R., Hernández, F., López-Rios, F., et al., 2008. Management of primary pulmonary artery sarcoma: experience of a single center. *Angiology* 59 (November(5)), 636–639.
- [70] Mayer, E., Kriegsmann, J., Gaumann, A., Kauczor, H.U., Dahm, M., Hake, U., et al., 2001. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 121 (January(1)), 77–82.
- [71] Bacha EA, Wright CD, Grillo HC, Wain JC, Moncure A, Keel SB, et al. Surgical treatment of primary pulmonary sarcoma. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15:456—60
- [72] Akomea-Agyin C, Dussek JE, Anderson DR, Hartley RB. Pulmonary artery sarcoma mimicking pulmonary embolism: successful surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1536—8.
- [73] Secondino, S., Grazioli, V., Valentino, F., Pin, M., Pagani, A., Sciortino, A., et al., 2017. Multimodal Approach of Pulmonary Artery Intimal Sarcoma: A Single-Institution Experience. *Sarcoma* 2017, 7941432.
- [74] Jacques, J.E., Barclay, R., 1960. The solid sarcomatous pulmonary artery. *Br. J. Dis. Chest* 54 (July), 217–220.

- [75] Obeso Carillo, G.A., Casais Pampín, R., Legarra Calderón, J.J., Pradas Montilla, G., 2015. Primary pulmonary artery sarcoma: a new surgical technique for pulmonary artery reconstruction using a self-made stapled bovine pericardial graft conduit. *Eur. J. Cardio-Thorac Surg. Off. J. Eur. Assoc. Cardio-Thorac Surg.* 47 (January(1)), 188–190.
- [76] Jamieson, S.W., 2013. Pulmonary artery sarcoma. *Eur. J. Cardio-Thorac Surg. Off. J. Eur. Assoc. Cardio-Thorac Surg.* 43 (April(4)), 793–794.
- [77] Smith, L., Wong, H., Berman, M., Davidson, D., Horan, G., Jenkins, D., et al., 2018. Primary Malignant Sarcomas of the Heart and Great Vessels: a Retrospective Analysis of Presentation, Management and Outcomes. In .
- [78] Britton, P.D., 1990. Primary pulmonary artery sarcoma—a report of two cases, with special emphasis on the diagnostic problems. *Clin. Radiol.* 41 (February(2)), 92–94.
- [79]]Talbot, S.M., Taub, R.N., Keohan, M.L., Edwards, N., Galantowicz, M.E., Schulman, L.L., 2002. Combined heart and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 124 (December(6)), 1145–1148.
- [80] Gan, H.-L., Zhang, J.-Q., Zhou, Q.-W., Xiao, W., Gao, Y.-M., Liu, S., et al., 2011. Surgical treatment of pulmonary artery sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 142 (December (6)), 1469–1472.
- [81] Pervaiz, N., Colterjohn, N., Farrokhyar, F., Tozer, R., Figueredo, A., Ghert, M., 2008. A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer* 113 (August (3)), 573–581.

- [82] Uchida, A., Tabata, M., Kiura, K., Tanimoto, Y., Kanehiro, A., Aoe, M., et al., 2005. Successful treatment of pulmonary artery sarcoma by a two-drug combination chemotherapy consisting of ifosfamide and epirubicin. *Jpn. J. Clin. Oncol.* 35 (July(7)),417–419.
- [83] Penel, N., Demetri, G.D., Blay, J.Y., Cousin, S., Maki, R.G., Chawla, S.P., et al., 2012. Growth modulation index as metric of clinical benefit assessment among advanced soft tissue sarcoma patients receiving trabectedin as a salvage therapy. *Ann. Oncol.* 24 (2), 537–542
- [84] Hsing, J.M., Thakkar, S.G., Borden, E.C., Budd, G.T., 2007. Intimal pulmonary artery sarcoma presenting as dyspnea: case report. *International Seminars in Surgical Oncology*. BioMed Central, pp. 14.
- [85] Long, H., Qin, Q., Xie, C., 2008. Response of pulmonary artery intimal sarcoma to surgery, radiotherapy and chemotherapy: a case report. *J. Med. Case Reports* 2 (1), 217.
- [86] Svancárová, L., Blay, J.Y., Judson, I.R., van Hoesel, Q.G.C.M., van Oosterom, A.T., le Cesne, A., et al., 2002. Gemcitabine in advanced adult soft-tissue sarcomas. A phase II study of the EORTC Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *Eur. J. Cancer Oxf. Engl.* 1990 38 (March(4)), 556–559
- [87] Xu, Y., Wang, K., Geng, Y., Shao, Y., Yin, Y., 2012. A case of intimal sarcoma of the pulmonary artery successfully treated with chemotherapy. *Int. J. Clin. Oncol.* 17 (5), 522–527.

- [88] Frezza, A.M., Assi, T., Vullo, S.L., Ben-Ami, E., Dufresne, A., Yonemori, K., et al., 2019. Systemic treatments in MDM2 positive intimal sarcoma: a multicentre experience with anthracycline, gemcitabine, and pazopanib within the World Sarcoma Network. *Cancer*
- [89] Van Dievel, J., Sciot, R., Delcroix, M., Vandeweyer, R.O., Debiec-Rychter, M., Dewaele, B., et al., 2017. Single-center experience with intimal sarcoma, an ultra-orphan, commonly fatal mesenchymal malignancy. *Oncol. Res. Treat.* 40 (6), 353–359.
- [90] Casali, P.G., Abecassis, N., Aro, H.T., Bauer, S., Biagini, R., Bielack, S., et al., 2018. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann. Oncol. Off. J. Eur. Soc. Med. Oncol.* 29 (Supplement_4) iv268–9
- [91] Huo, L., Moran, C.A., Fuller, G.N., Gladish, G., Suster, S., 2006. Pulmonary artery sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 12 cases. *Am. J. Clin. Pathol.* 125 (March(3)), 419–424.
- [92] Linden, P.A., Morgan, J.A., Couper, G.S., 2013. Seven-year disease-free survival after radical pneumonectomy for a pulmonary artery sarcoma. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 146 (September(3)), e17–18.
- [93] 93] Wong, H.H., Gounaris, I., McCormack, A., Berman, M., Davidson, D., Horan, G., et al., 2015. Presentation and management of pulmonary artery sarcoma. *Clin. Sarcoma Res.* 5 (1), 3
- [94] Kriz, J.P., Munfakh, N.A., King, G.S., Carden, J.O., 2016. Pulmonary artery intimal sarcoma: a case report. *Case Rep. Oncol.* 9 (1), 267–272.

- [95] Morreau, S.P., Haydock, D.A., 2017. Prolonged survival of pulmonary artery sarcoma after aggressive surgical resection. *Ann. Thorac. Surg.* 103 (January(1)), e21–3.
- [96] Heinrich, M.C., Corless, C.L., Demetri, G.D., Blanke, C.D., von Mehren, M., Joensuu, H., et al., 2003. Kinase mutations and imatinib response in patients with metastatic gastrointestinal stromal tumor. *J. Clin. Oncol. Off. J. Am. Soc. Clin. Oncol.* 21 (December (23)), 4342–4349.
- [97] van der Graaf, W.T.A., Blay, J.-Y., Chawla, S.P., Kim, D.-W., Bui-Nguyen, B., Casali, P.G., et al., 2012. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet Lond. Engl.* 379 (May (9829)), 1879–1886.
- [98] Kollár, A., Jones, R.L., Stacchiotti, S., Gelderblom, H., Guida, M., Grignani, G., et al., 2017. Pazopanib in advanced vascular sarcomas: an EORTC Soft tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) retrospective analysis. *Acta Oncol Stockh Swed.* 56 (January(1)), 88–92.
- [99] Tovar, C., Rosinski, J., Filipovic, Z., Higgins, B., Kolinsky, K., Hilton, H., et al., 2006. Small-molecule MDM2 antagonists reveal aberrant p53 signaling in cancer: implications for therapy. *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.* 103 (February (6)), 1888–1893.
- [100] El Moumen, A, 2014, Liposarcome gastrique : A propos d'un cas et revue de littérature, Thèse de doctorat, UM5 de Rabat. P : 55-57.
- [101] Hirose, T., Ishikawa, N., Hamada, K., Inagaki, T., Kusumoto, S., Shirai, T., et al., 2009. A case of intimal sarcoma of the pulmonary artery treated with chemoradiotherapy. *Intern. Med.* 48 (4), 245–249.

- [102] Ote, E.L.P., Oriuchi, N., Miyashita, G., Paudyal, B., Ishikita, T., Arisaka, Y., et al., 2011. Pulmonary artery intimal sarcoma: the role of 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in monitoring response to treatment. *J. Radiol.* 29 (May(4)), 279–282
- [103] Digesu CS, Wiesel O, Vaporciyan AA, Colson YL. Management of Sarcoma Metastases to the Lung. *Surg Oncol Clin N Am* 2016; 25: 721-733 [PMID: 27591495 DOI: 10.1016/j.soc.2016.05.005]
- [104] Chudgar NP, Brennan MF, Munhoz RR, Bucciarelli PR, Tan KS, D'Angelo SP, Bains MS, Bott M, Huang J, Park BJ, Rusch VW, Adusumilli PS, Tap WD, Singer S, Jones DR. Pulmonary metastasectomy with therapeutic intent for soft-tissue sarcoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017; 154: 319-330.e1 [PMID: 28395901 DOI: 10.1016/j.jtcvs.2017.02.061]
- [105] Okunieff P, Petersen AL, Philip A, Milano MT, Katz AW, Boros L, Schell MC. Stereotactic Body Radiation Therapy (SBRT) for lung metastases. *Acta Oncol* 2006; 45: 808-817 [PMID: 16982544 DOI:10.1080/02841860600908954]
- [106] Rusthoven KE, Kavanagh BD, Burri SH, Chen C, Cardenes H, Chidel MA, Pugh TJ, Kane M, Gaspar LE, Schefter TE. Multiinstitutional phase I/II trial of stereotactic body radiation therapy for lung metastases. *J Clin Oncol* 2009; 27: 1579-1584 [PMID: 19255320 DOI: 10.1200/JCO.2008.19.6386]
- [107] Majeski, J., Crawford, E.S., Majeski, E.I., Duttenhaver, J.R., 1998. Primary aortic intimal sarcoma of the endothelial cell type with long-term survival. *J. Vasc. Surg.* 27 (3), 555–558.

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.





بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- ✍ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ✍ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ✍ وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميريه وشرعية في جاعلا صحة مريضه 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 مرضاهم 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 بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ✍ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بالله

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 297

سنة : 2021

غرن بطانة الشريان الرئوي: تقرير عن حالة ومراجعة الأدبيات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : / / 2021

من طرفه

السيد حاتم صبري العلوي

المزاد في 21 شتنبر 1995 بفاس

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : غرن بطانة؛ الشريان الرئوي؛ جراحة؛ علاج كيميائي؛
مداواة بالأشعة

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس	السيد رشيد الطنز أستاذ في الأورام الطبية
مشرف	السيد طارق محفوظ أستاذ في الأورام الطبية
عضو	السيدة رشيدة صواب أستاذة في طب الأشعة
عضو	السيدة سناء الماجوجي أستاذة في العلاج بالأشعة
عضو	السيد عبد الرحمان الحجوجي أستاذ في الجراحة العامة
عضو مشارك	السيد محمد رضا خمামوش أستاذ مساعد في الأورام الطبية