

## Une tumeur rare du médiastin: le carcinoïde atypique du thymus

Jihen Ben Amar, Haifa Zaibi, Mouna Ben Mlika, Besma Dhahri, Hichem Aouina.

Service de pneumologie - hôpital Charles Nicolle - Université Tunis El Mana- Faculté de médecine de Tunis

Les tumeurs neuroendocrines du thymus (TNET) sont extrêmement rares [1]. Elles représentent moins de 5% des tumeurs médiastinales antérieures et moins de 2% des tumeurs carcinoïdes en général [2]. L'histogénèse des TNET est variable, certaines d'entre elles proviennent à partir de tissus ectopiques dans le médiastin tandis que d'autres sont des tumeurs natives du thymus. Le diagnostic des TNET repose sur des critères morphologiques identiques aux tumeurs neuroendocrines du poumon. L'individualisation en sous-types dépend principalement de la nécrose et/ou du nombre de mitoses : moins de 2 pour le carcinoïde typique, entre 2 et 10 pour le carcinoïde atypique et plus de 10 mitoses par 10 champs pour le CNEGC [2].

L'immunohistochimie est décisive en affirmant la différenciation neuroendocrine [2]. La recherche systématique et l'élimination de certains diagnostics différentiels est nécessaire devant toute suspicion de TNET, incluant les thymomes, les carcinomes thymiques, les paragangliomes, les adénomes et les carcinomes parathyroïdiens, les carcinomes médullaires de la thyroïde et les lymphomes [1, 2]. L'immunohistochimie permet de faire la distinction d'un thymome, puisque ce dernier n'exprime pas les marqueurs neuroendocrines.

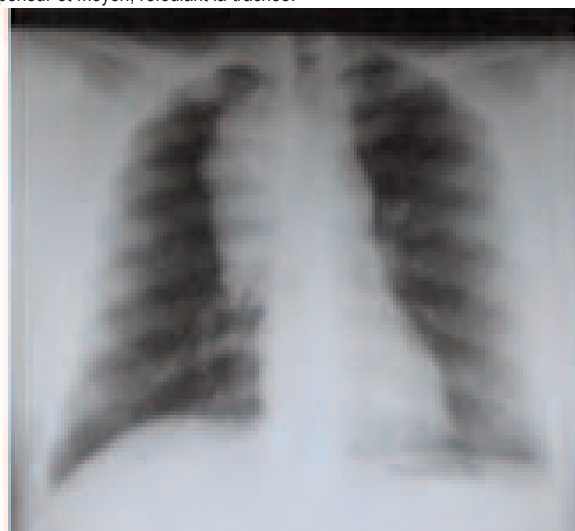
Nous rapportons un cas de tumeur carcinoïde atypique qui nous a posé des difficultés diagnostiques.

### Observation

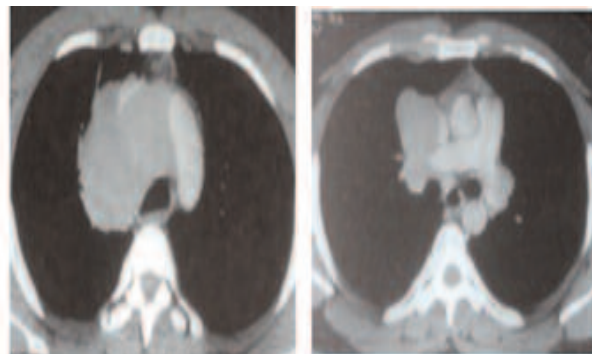
Patient âgé de 36 ans non tabagique sans antécédents pathologiques, qui a consulté pour une dyspnée d'effort stade II d'aggravation progressive évoluant depuis deux mois, associée à une altération de l'état général avec un amaigrissement de 10 Kg en 1 mois. L'examen trouvait un patient en bon état général avec un syndrome cave supérieur. La radiographie thoracique (Figure 1) montrait une opacité médiastinale latéro-trachéale droite siégeant au niveau des étages supérieur et moyen, refoulant la trachée. Le scanner thoracique (Figure 2) a mis en évidence un volumineux processus tissulaire médiastinal antérieur et moyen de 12 cm infiltrant l'artère pulmonaire droite, la veine cave supérieure et la crosse de l'aorte et s'étendant sur les étages supérieur et moyen, la thyroïde étant en place. Le bilan d'extension n'a pas trouvé de localisation secondaire. La fibroscopie bronchique était sans anomalies. Les marqueurs tumoraux en particulier la BHCG et l'Alpha-foeto-proteine (8,9 ng/ml) étaient normaux. La biopsie transpariétale de la masse médiastinale a été pratiquée, dont l'examen histologique a montré des cellules de grandes ou assez grandes taille arrondies, disposées en cordons, en travées ou en nappes ; elles présentaient des limites assez nettes et un cytoplasme clarifié, munies de noyaux de tailles variables nucléolés ou finement nucléolés. L'index mitotique était estimé à plus de 2 mitoses/10 grands champs. Quelques minimes foyers nécrotiques ont été observés. En immunohistochimie, les cellules tumorales, étaient négatives avec les marqueurs lymphoïdes : CD3, CD20 (ce qui élimine un lymphome) et

avec le PLAL (ce qui élimine un séminome) ; par contre, elles exprimaient l'EMA et les marqueurs neuroendocrines (chromogranine et CD56). La biopsie n'était pas concluante : les aspects retrouvés cadraient soit avec un carcinome neuroendocrine moyennement différencié (carcinoïde atypique) du thymus, soit avec une tumeur épithéliale thymique combinée dont seul le contingent neuroendocrine a été intéressé par la biopsie. Une biopsie chirurgicale de la masse a été alors indiquée et réalisée par médiastinotomie, ayant révélé une prolifération tumorale maligne d'architecture neuroendocrine sans foyer de nécrose, avec un index mitotique à 7 mitoses/10 grands champs (Figures 3, 4, 5). Le diagnostic de tumeur carcinoïde atypique du thymus a été ainsi retenu.

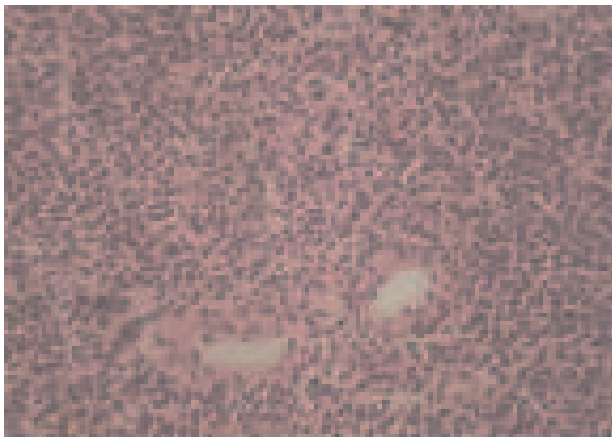
**Figure 1 :** Radiographie thoracique: une opacité médiastinale des étages supérieur et moyen, refoulant la trachée.



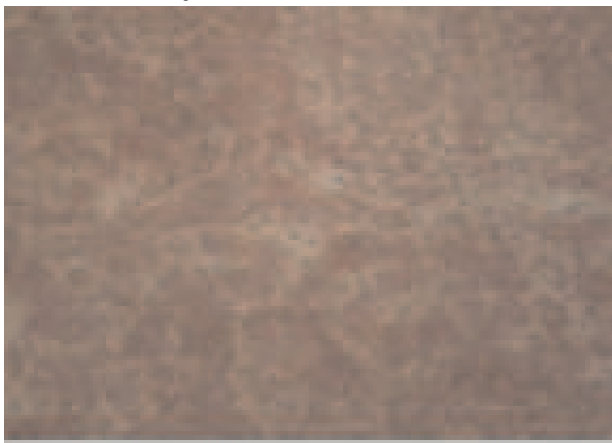
**Figure 2 :** TDM thoracique: Un volumineux processus tissulaire médiastinal antérieur et moyen de 12 cm infiltrant l'artère pulmonaire droite, la veine cave supérieure et la crosse de l'aorte.



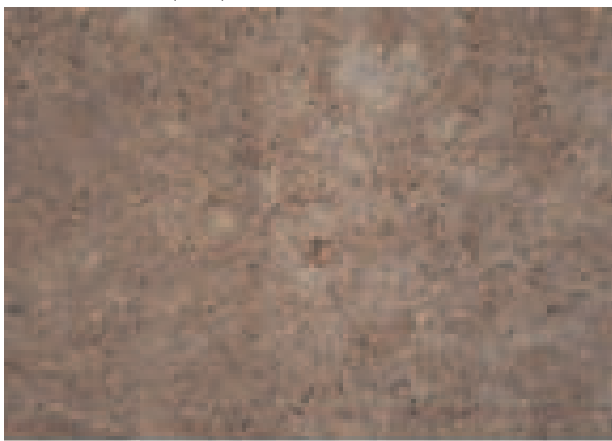
**Figure 3 :** Prolifération tumorale endocrine, organisée en nappes et structures trabéculo-lobulaires



**Figure 4 :** Immunohistochimie: Marquage cytoplasmique des cellules tumorales à la chromogranine



**Figure 5 :** Immunohistochimie: Marquage cytoplasmique des cellules tumorales au NCAM (CD56)



Devant l'envahissement des structures vasculaires médiastinales la résection chirurgicale de la tumeur était impossible.

Notre patient a été proposé pour une chimiothérapie à base cisplatine et étoposide ; il a reçu six cures complétées par une radiothérapie à la dose de 64 Gray 2 gray par séance.

L'évolution est marquée par la disparition du syndrome cave supérieur et une régression de la taille tumorale.

### Conclusion

Une fois le diagnostic positif de TNET établi, une prise en charge thérapeutique urgente est indispensable. En effet, la résection chirurgicale constitue la pierre angulaire dans le traitement de ces tumeurs [1]. Des essais de chimiothérapie et/ radiothérapie ont été réalisés, en particulier dans les carcinoïdes métastatiques, avec un taux de réponse variable allant de 30 à 60% [1]. Les TNET sont des tumeurs très agressives et leur pronostic, contrairement aux autres tumeurs thymiques, notamment les thymomes, est très sombre [1]. Cependant, le pronostic des carcinoïdes de localisation thymique est beaucoup plus péjoratif que celui des carcinoïdes d'autres localisations notamment bronchiques [1, 3].

### Références

1. Arora R, Gupta R, Sharma A, Dinda AK. Primary neuroendocrine carcinoma of thymus: A rare cause of Cushing's syndrome. Indian Journal of Pathology and Microbiology. 2010 ; 53: 148-151.
2. Chalabreysse L, Gengler C, Sefiana S, Meyronet D, Thivolet-Béjui F. Les tumeurs neuroendocrines du thymus, à propos de 6 cas. Ann Pathol 2005 ; 25 : 205-10.
3. Travis WD, Brambilla E, Muller Hermelink HK, Harris CC. Thymic neuroendocrine tumours. In tumours of the lung, pleura, thymus and heart. World Health Organization International Histological Classification of Tumours, 3rd edn. Berlin: Springer-Verlag, 2004.

### Renal metastases. Rare manifestation of lung carcinoma.

*Hamida Kwas<sup>1</sup>, Ines Zendah<sup>1</sup>, Amel Khattab<sup>1</sup>, Saoussen Hantous<sup>2</sup>, Habib Ghedira<sup>1</sup>.*

<sup>1</sup>-Service de pneumologie I-Hôpital Abderrahman Mami - Ariana

<sup>2</sup>-Service de radiologie- Hôpital Abderrahman Mami - Ariana

Lung cancer is a major public health problem in Tunisia. The diagnosis is often made at a metastatic stage. The most common site of metastasis via the hematogenous route is lung, liver, bone, adrenal gland and brain. However, renal metastasis by non-small cell lung cancer (NSCLC) is uncommon and usually described at autopsy (1). Here we report three cases of lung carcinoma causing renal metastases.

### Case 1

A 37 year-old women, no smoker, was admitted for chest pain, dyspnea, anorexia and weight loss within the past 2 months. There was no history of other diseases. Chest X-ray showed a homogeneous