



**HAL**  
open science

## L'hamartochondrome : cause inhabituelle d'obstacle endobronchique chez des patients fumeurs

R. Hustache-Castaing, G. Ghrenassia, Chantal Raherison, J. M. Pelsoni, M. Thumerel, J. Jougon

### ► To cite this version:

R. Hustache-Castaing, G. Ghrenassia, Chantal Raherison, J. M. Pelsoni, M. Thumerel, et al.. L'hamartochondrome : cause inhabituelle d'obstacle endobronchique chez des patients fumeurs : Rev Mal Respir. Revue des Maladies Respiratoires, A paraître, 37 (6), pp.492-496. 10.1016/j.rmr.2020.03.008 . hal-03121877

**HAL Id: hal-03121877**

**<https://hal.science/hal-03121877>**

Submitted on 22 Aug 2022

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

rnr200018 R1  
Fascicule vert  
Cas clinique

**L'hamartochondrome : cause inhabituelle d'obstacle endobronchique chez des patients fumeurs.**

**Hamartochondroma : An unusual cause of endobronchial obstruction in smoking patients**

R. Hustache-Castaing<sup>1</sup>, G. Ghrenassia<sup>2</sup>, C. Raherison <sup>2</sup>, J.-M. Pelsoni <sup>3</sup>, M. Thumerel<sup>1</sup>, J. Jougon<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service de chirurgie thoracique, cervicale et transplantation pulmonaire, Hôpital Haut-Lévêque, Université de Bordeaux, Pessac, France

<sup>2</sup> Service de pneumologie, Hôpital Haut-Lévêque, Université de Bordeaux, Pessac, France

<sup>3</sup> Service de pneumologie, Hôpital d'instruction des armées Robert Picqué, Villenave d'Ornon, France

Titre court :  
Hamartochondrome endobronchique

Auteur correspondant :  
Romain Hustache-Castaing  
Service de chirurgie thoracique, cervicale et de transplantation pulmonaire  
Hôpital Haut-Lévêque, Avenue de Magellan  
33604 Pessac cedex, France  
Email : [romain.hustache-castaing@chu-bordeaux.fr](mailto:romain.hustache-castaing@chu-bordeaux.fr)

Reçu le : 21.01.20  
Accepté le : 20.03.20

**Déclaration de liens d'intérêts**

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts

## RÉSUMÉ

L'hamartochondrome endobronchique est une tumeur bénigne rare qui se différencie de la forme parenchymateuse par la symptomatologie, mais aussi par le traitement qui sera le plus possible conservateur.

La localisation endobronchique est exceptionnelle.

Nous présentons ici les cas de deux patients présentant des hamartochondromes endobronchiques avec retentissement clinique, respectivement des douleurs thoraciques et des infections pulmonaires à répétitions. Le diagnostic a été formellement porté après réalisation d'un scanner, d'un TEP-SCAN et d'une analyse histologique. Après discussion des dossiers en RCP, le traitement a été conservateur dans les deux cas.

Mots clés : Voies aériennes, Tumeur bénigne, Bronchoscopie interventionnelle, Tumeur endobronchique

## **Hamartochondroma : An unusual cause of endobronchial obstruction in smoking patients**

Endobronchial hamartochondroma is a rare benign tumor which differs from the parenchymal form in its symptomatology and also by its treatment which should be as conservative as possible.

The endobronchial location is exceptional.

Here we present the cases of two patients with endobronchial hamartochondroma with clinical side effects, chest pain and repeated pulmonary infections respectively. The diagnosis was made after performing a CT-scan, a PET-SCAN and histological analysis. After discussion in a multidisciplinary staff meeting, conservative treatment was chosen in both cases.

Key-words : Airway, Benign tumor, Bronchoscopy, Endobronchial tumor

L'hamartochondrome est la plus fréquente des tumeurs bénignes broncho-pulmonaires. Elle est en revanche rare dans sa forme endobronchique car elle représente 1.4% des hamartochondromes. C'est un trouble de l'embryogénèse apparaissant à la 4<sup>e</sup> semaine de la vie embryonnaire, mais découverte principalement lors de manifestations cliniques vers l'âge de 60 ans. Ce type de tumeur est découvert chez tout type de patient, fumeur ou non, sans aucun facteur de risque retrouvé. La découverte peut être soit fortuite, soit plus fréquemment à l'occasion d'événements respiratoires variés tels que des infections respiratoires à répétition, voire des hémoptysies, une toux, des douleurs thoraciques, etc. (1)

Sur un plan anatomopathologique, l'hamartochondrome est un hamartome composé majoritairement de tissu chondroïde ou chondromyxoïde mélangeant en proportion variable une composante mésenchymateuse et du tissu adipeux, du tissu conjonctif, du muscle lisse voire du tissu osseux. Il s'y associe classiquement des inclusions d'épithélium respiratoire, plus rarement retrouvées dans les formes endobronchiques (2). La localisation endobronchique est très rare, ce qui fait l'originalité de cet article.

## OBSERVATIONS

Le premier cas était celui d'une patiente de 55 ans, aux antécédents de VIH traité par trithérapie, de myocardopathie dilatée, de diabète de type II compliqué de neuropathie diabétique, d'hypertension artérielle, d'obésité (IMC 34) et de tabagisme actif estimé à 20 paquets-année qui consultait pour une douleur thoracique motivant la réalisation d'un scanner thoracique (fig. 1). Ce dernier montrait une lésion endobronchique à la face antérieure de la trachée, en région sus-carinaire et s'étendant jusqu'à l'émergence de la bronche principale droite. La lésion était de densité tissulaire mesurée à 12 mm de grand axe avec une base d'implantation mesurée à 6 mm. Dans le cadre du bilan d'extension, une Tomographie par Emission de Positron (TEP) révélait une faible avidité de la tumeur trachéale pour le 18-

FluoroDesoxyGlucose (FDG) sans hypermétabolisme ganglionnaire significatif à l'étage médiastinal.

Les Epreuves Fonctionnelles Respiratoires (EFR) réalisées retrouvaient un rapport VEMS/CV normal à 88%, un VEMS abaissé à 75% de la théorique, passant à 86% (gain de 300 ml) après inhalation de bêta deux mimétiques, et une TLCO abaissée à 50% de la théorique.

Devant cette lésion endobronchique isolée, l'indication d'exérèse par voie endoscopique était retenue et réalisée sous anesthésie générale par bronchoscopie rigide avec résection mécanique laser-assistée de la base d'implantation de la tumeur. L'extraction de la pièce s'est fait en monobloc à l'aide d'une pince à préhension type pince crocodile. La résection était macroscopiquement complète R0 (fig. 2). Le contrôle en fin d'intervention ne retrouvait pas de saignement résiduel et une paroi trachéale intègre. Les suites opératoires étaient simples avec une extubation rapide et un retour à domicile à J1 sans nécessité de traitement complémentaire. L'analyse anatomopathologique définitive, la pièce opératoire correspondait à un hamartochondrome de résection R0 microscopiquement complète.

Le deuxième cas était celui d'un patient de 66 ans, aux antécédents d'infarctus du myocarde, d'hypertension artérielle, d'accident ischémique transitoire cérébral et de tabagisme sévère évalué à 20 paquets-année qui consultait pour des bronchites à répétition et une dyspnée de stade III évoluant depuis plusieurs semaines.

Le scanner thoracique retrouvait une lésion endobronchique obstruant la bronche principale droite et la bronche lobaire supérieure droite (fig. 3). La tumeur était de densité spontanée grasseuse (-35UH), mesuré à 22 x 14 mm et non hypermétabolique à la TEP (SUV 2.5). Le bilan d'extension était négatif au niveau ganglionnaire, pulmonaire, surrénalien ou osseux. Une endoscopie souple était réalisée et retrouvait une tumeur bourgeonnante, saignant au contact.

Les EFR réalisées dans le cadre de cette dyspnée montraient un syndrome obstructif avec un VEMS abaissé à 63% de la valeur théorique non réversible après inhalation de bêta 2 mimétiques, un rapport de Tiffeneau à 65% et une capacité de transfert du CO normale.

La bronchoscopie rigide permettait une désobstruction mécanique à l'aide du bec du bronchoscope. La tumeur a été réséquée en deux temps : la résection du bloc tumoral situé dans la bronche principale droite après section mécanique du pédicule situé sur la pars membrana, puis la partie restante de la tumeur située dans la bronche lobaire supérieure droite a été retirée à l'aide d'une pince crocodile sans pédicule à ce niveau. En fin de procédure, on instillait 6 cc de sérum adrénaliné à 10% pour l'hémostase de la zone de résection.

Le contrôle final retrouvait un calibre bronchique normal sans résidu tumoral, la paroi bronchique était intègre.

Les suites opératoires étaient simples avec une amélioration respiratoire immédiate du patient, l'absence d'hémoptysie post-opératoire, et un retour à domicile à J1 sans oxygène et aérosols.

L'analyse anatomopathologique définitive retrouvait un hamartochondrome de résection R0 microscopiquement complète (Fig. 4).

Le patient a été revu en hospitalisation six mois après la résection. Nous avons constaté une amélioration clinique avec disparition de la dyspnée et de la toux. Le scanner montrait un discret épaissement de la paroi bronchique antérieure au niveau de l'entrée de la bronche lobaire supérieure droite sans autre anomalie (Fig. 5). Les EFR réalisées retrouvaient une franche amélioration avec un VEMS à 90%, un VEMS/CVF à 81%, une CVF à 85%. La fibroscopie réalisée dans ce contexte confirmait la présence d'une lésion bulleuse sur le site d'implantation au niveau de la face antérieure de la paroi bronchique pouvant faire évoquer un reliquat d'hamartochondrome ou un granulome séquellaire.

## DISCUSSION

L'hamartochondrome pulmonaire est la tumeur bénigne parenchymateuse pulmonaire la plus fréquente. Elle est le plus souvent asymptomatique contrairement à sa forme endobronchique qui représente 1.4% de tous les hamartochondromes (3). Elle touche préférentiellement l'adulte entre la sixième et la septième décennie de vie, aucun facteur de risque n'a clairement été identifié. Des découvertes cytogénétiques mettent en évidence des anomalies du caryotype des cellules mésenchymateuses de l'hamartochondrome. Le réarrangement le plus fréquent touche la bande 12q15 du gène HMGIC (4). Sur le plan anatomo-pathologique, l'hamartochondrome associe les critères de deux tumeurs bénignes distinctes pouvant être également retrouvées dans les bronches : l'hamartome formé d'un mélange anarchique de divers tissus participant à l'élaboration d'une bronche normale, et le chondrome qui est une tumeur des cellules cartilagineuses.

Dans la série de Cosio and al., qui a rapporté 43 cas d'hamartochondrome endobronchique, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 62 ans avec des extrêmes allant de 29 à 81 ans. Le sex ratio était de 6,1 (37 hommes pour six femmes). En tout, 86% des patients étaient symptomatiques, avec des symptômes tels que des infections respiratoires récidivantes, une obstruction pulmonaire voire des hémoptysies chez 30% des patients (5).

Le diagnostic est généralement aisé, avec au scanner une tumeur de densité tissulaire ou grasseuse avec en son sein des calcifications dites en pop-corn. A la TEP, on retrouve une faible avidité pour le 18-FDG.

La discussion du dossier en RCP est primordiale, afin de ne pas méconnaître des tumeurs malignes, telle que des cylindromes trachéaux, des tumeurs carcinoïdes endobronchiques ou d'autres néoplasies pulmonaires envahissant l'arbre trachéo-bronchique. En cas de doute diagnostique avec une tumeur maligne broncho-pulmonaire, une biopsie première par voie



endoscopique est préférable, elle peut être associée à une désobstruction en bronchoscopie rigide en cas de symptomatologie respiratoire importante.

Le traitement est le plus souvent conservateur et consiste en une résection par voie endoscopique dans les cas localisés aux bronches proximales et/ou à la trachée. Il est primordial de bien renseigner la base d'implantation pour contrôle ultérieur d'éventuelle récurrence, ou besoin de traitement complémentaire (nouvelle séance de laser, chirurgie...) si la résection n'est pas complète. Le traitement endoscopique des hamartochondromes situés dans les bronches segmentaires peut être techniquement compliqué à réaliser conduisant à une résection chirurgicale qui, dans ce cas, doit être la plus conservatrice possible (6). Dans notre série de deux patients, le traitement bronchoscopique a été réalisé par des chirurgiens thoraciques formés à l'endoscopie interventionnelle.

Dans la plupart des cas, le suivi endoscopique n'est pas obligatoire du fait de la croissance lente, de la bénignité, ainsi que du faible risque de récurrence. En effet, sur les 43 patients de l'étude Cosio, seuls quatre patients ont récidivé.

Dans le deuxième cas que nous présentons, les lésions endobronchiques retrouvées à l'endoscopie de contrôle peuvent correspondre à des récurrences précoces (5). L'autre hypothèse est celle d'un granulome inflammatoire réactionnel à la résection sur la zone cicatricielle. Un suivi endoscopique régulier peut se discuter chez ce patient fumeur afin de ne pas négliger une tumeur maligne.

## CONCLUSION

L'hamartochondrome endobronchique est une tumeur rare mais bénigne. Le diagnostic est aisé par biopsie ou exérèse. La résection, qu'elle soit chirurgicale ou endoscopique, est systématique afin d'éviter les complications d'obstructions bronchiques et ne pas méconnaître une lésion maligne.

Le suivi endoscopique n'est pas systématique et dépend du caractère complet R0 ou non de la résection, d'une éventuelle symptomatologie résiduelle et des antécédents du patient.

## Références

1. Zehani-Kassar A, Ayadi-Kaddour A, Marghli A, Ridene I, Kilani T, El Mezni F. Particularités anatomocliniques des hamartochondromes endobronchiques opérés. Étude de sept cas. *Rev Mal Respir* 2011;28:647-53.
2. Travis WD, Brambilla E, Nicholson AG, Yatabe Y, Austin JHM, Beasley MB, et al. The 2015 World Health Organization Classification of Lung Tumors. *J Thorac Oncol* 2015;10:1243-60.
3. Mondello B, Lentini S, Buda C, Monaco F, Familiari D, Sibilio M, et al. Giant endobronchial hamartoma resected by fiberoptic bronchoscopy electro-surgical snaring. *J Cardiothorac Surg* [Internet]. déc 2011 [cité 15 août 2019];6(1). Disponible sur: <http://cardiothoracicsurgery.biomedcentral.com/articles/10.1186/1749-8090-6-97>
4. Fletcher JA, Longtine J, Wallace K, Mentzer SJ, Sugarbaker DJ. Cytogenetic and histologic findings in 17 pulmonary chondroid hamartomas: evidence for a pathogenetic relationship with lipomas and leiomyomas. *Genes Chromosomes Cancer* 1995;12:220-3.
5. Cosío BG, Villena V, Echave-Sustaeta J, de Miguel E, Alfaro J, Hernandez L, et al. Endobronchial Hamartoma. *Chest* 2002;122 :202-5.
6. Matsunaga K, Takanashi Y, Oiki H, Hayakawa T, Matsuura S, Neyatani H. Endobronchial Hamartoma Requiring Lobectomy; Report of a Case. *Kyobu Geka* 2016;69:1115-8.

## Légende des figures

Figure 1 : Scanner thoracique présentant une lésion endobronchique à la face antérieure de la trachée en région sus carinaire et s'étendant à l'émergence de la bronche principale droite. (flèches noires)

Figure 2 : Vue endoscopique après résection de l'hamartochondrome (flèche bleue) et coagulation laser-assistée de la base d'implantation (flèche rouge)

Figure 3 : Scanner thoracique montrant une lésion endobronchique pré-obstructive de la bronche principale droite de densité graisseuse. (flèches noires)

Figure 4 : Coupe histologique d'un hamartochondrome. A noter, le caractère endobronchique visible grâce à la présence d'épithélium bronchique (flèches bleues) en surface.

Figure 5 : Scanner réalisé à 6 mois après la résection. Apparition d'un épaissement de la paroi bronchique antérieure à l'entrée de la bronche lobaire supérieure droite (flèche noire).

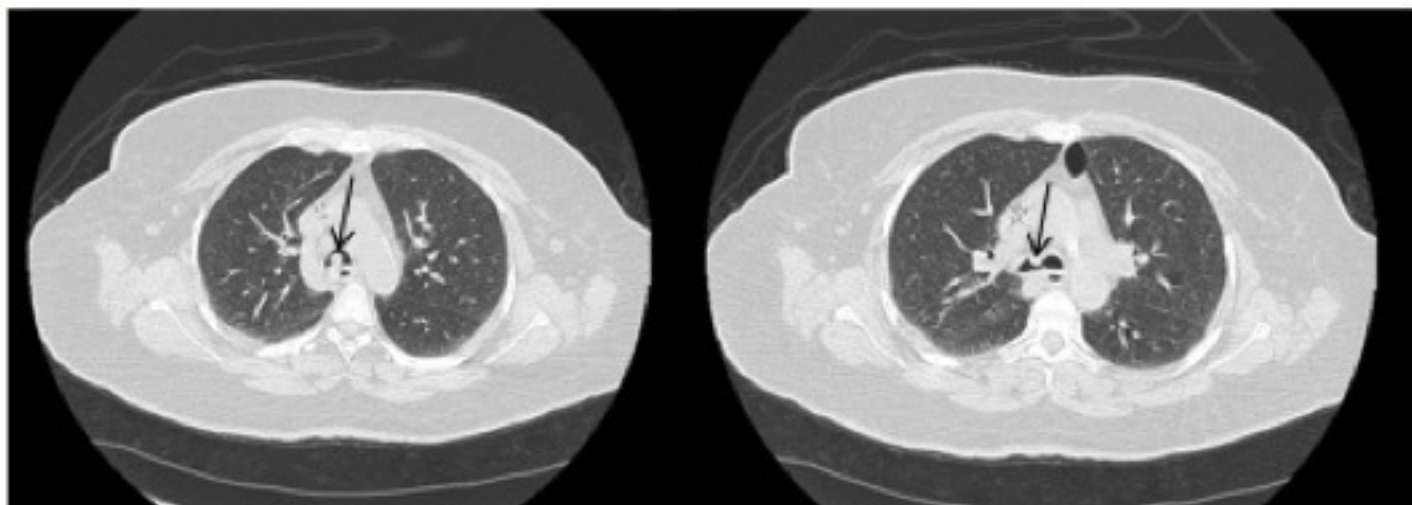


Figure 1 : Scanner thoracique présentant une lésion endobronchique à la face antérieure de la trachée en région sus carinaire et s'étendant à l'émergence du tronc souche droit (flèches noires).

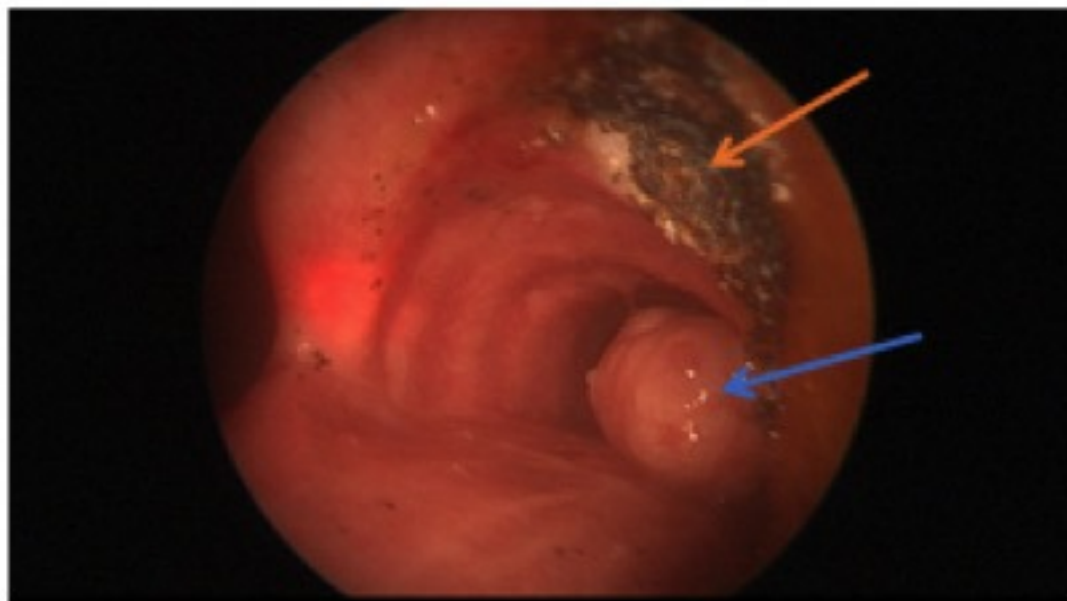


Figure 2 : Vue endoscopique après résection de l'hamartochondrome (flèche bleue) et coagulation au laser de la base d'implantation (flèche rouge)

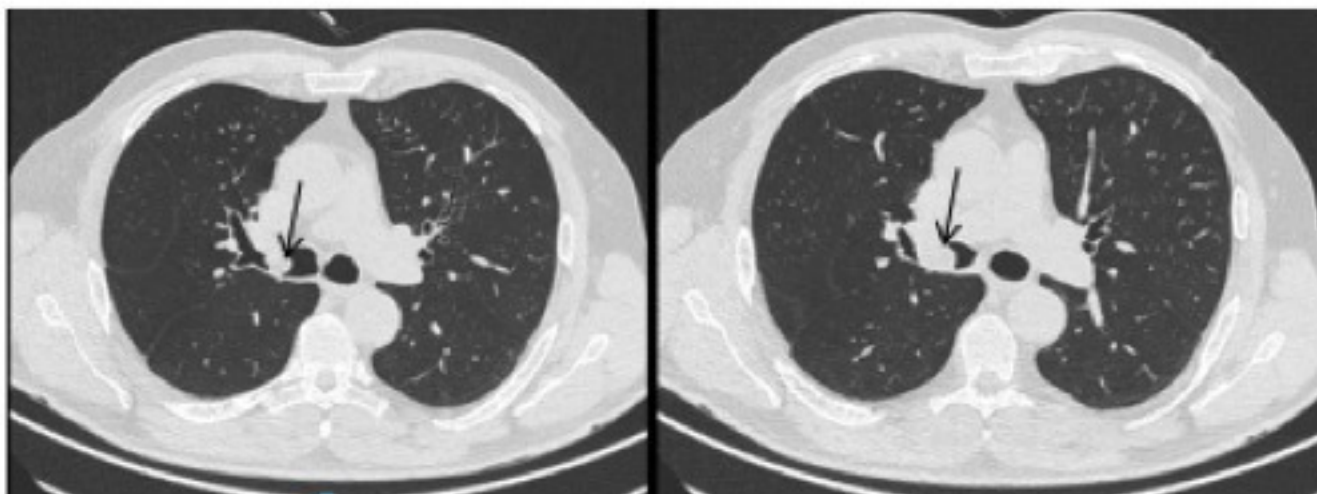


Figure 3 : Scanner thoracique montrant une lésion endobronchique pré-obstructive de la bronche principale droite de densité graisseuse (flèches noires).

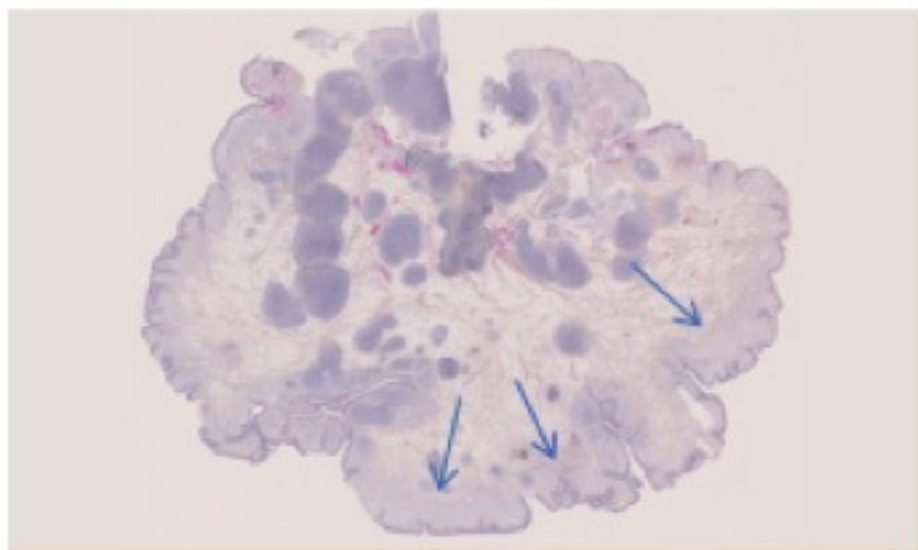


Figure 4 : Coupe histologique d'un hamartochondrome. A noter, le caractère endobronchique visible grâce à la présence d'épithélium bronchique (flèches bleues) en surface.



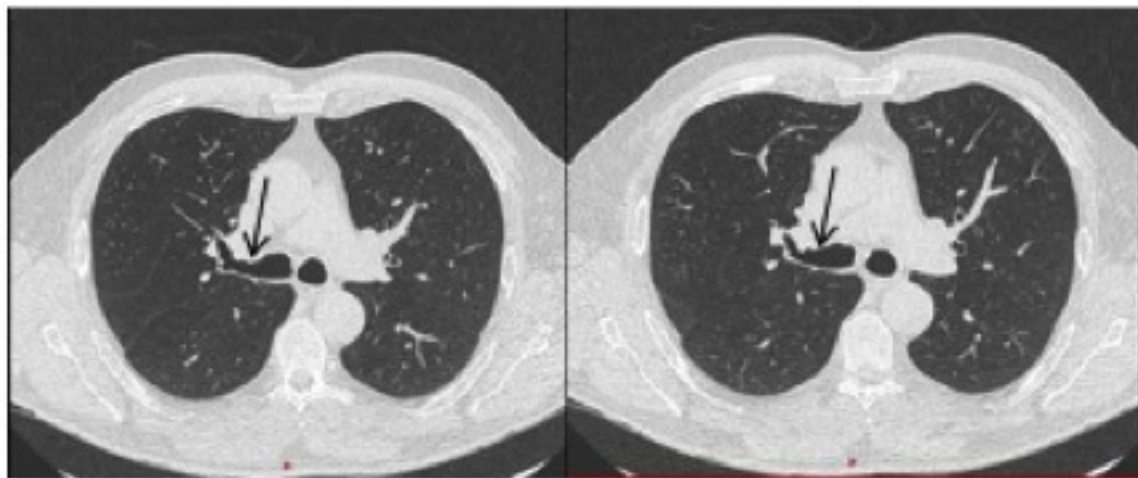


Figure 5 : Scanner réalisé à 6 mois après la résection. Apparition d'un épaississement de la paroi bronchique antérieure à l'entrée de la bronche lobaire supérieure droite (flèches noires).