

Mise à jour
2021

Carcinome sarcomatoïde

**10^{ème}
édition**



Référentiels Auvergne Rhône-Alpes
en oncologie thoracique

Dr Aurélie Swalduz
Coordinatrice

Dr Lara Chalabreysse
Et le comité de rédaction de l'édition 2020

Une édition



Sous licence *Creative Commons* BY-NC-ND 4.0



SOMMAIRE

→ Ce sommaire est interactif : cliquez sur les titres pour accéder à la page. Cliquez sur « SOMMAIRE » en haut de page pour revenir au sommaire.

SOMMAIRE	2
GRUPE DE TRAVAIL CARCINOME SARCOMATOIDE	3
COMITE DE RÉDACTION	4
EXIGENCES DE QUALITE DANS LA PRISE EN CHARGE DE CARCINOME SARCOMATOIDE	5
INTRODUCTION	6
CLASSIFICATION HISTO-PATHOLOGIQUE	7
CLASSIFICATION TNM 8ème EDITION	8
CLASSIFICATION PAR STADE	9
CARCINOMES SARCOMATOÏDES, HORS PNEUMOBLASTOMES	11
1. Présentation clinique et radiologique	11
2. Approche diagnostique	11
2. Facteurs pronostiques	11
3. Bilan pré-thérapeutique	12
4. Principes de traitement	14
4.1. Stades précoces	14
4.2. Stades métastatiques	14
4.3 Altérations moléculaires	16
5. Surveillance	17
BLASTOMES DE L'ADULTE	18
1. Présentation clinique et radiologique	18
2. Facteurs pronostiques	18
3. Principes de traitement	18
3.1. Stades précoces	18
3.2. Stades métastatiques ou inopérables	18
REFERENCES	19
DECLARATION DES LIENS D'INTERETS	22
MENTIONS LEGALES	23

AVERTISSEMENT AU LECTEUR

En raison de la crise sanitaire liée à la pandémie d'infection à SARS-cov2, seules les mises à jour essentielles de certains référentiels ont été actualisées en séance plénière de l'édition 2021. Ce document n'a subi aucune modification pour cette édition. Il porte la mention 2021 pour éviter toute confusion mais son numéro d'édition n'a pas été incrémenté.



GROUPE DE TRAVAIL CARCINOME SARCOMATOIDE

Dr Bénédicte Etienne-Mastroïanni (coord)

Département de Soins de Support et Oncologie thoracique, Centre Léon Bérard, Lyon.

Dr Aurélie Swalduz

Département d'Oncologie thoracique, Centre Léon Bérard, Lyon

Dr Lara Chalabreysse

Service de Pathologie, Groupement Hospitalier Est, Institut de Cancérologie des Hospices Civils de Lyon.

COMITE DE RÉDACTION

Participants de la région AURA

Dr. ARBIB François, Grenoble
 Dr. ARPIN Dominique, Villefranche sur Saône
 Dr. AVRILLON Virginie, Lyon
 Dr. BAYLE BLEUEZ Sophie, St Etienne
 Dr. BLANCHET LEGENS Anne Sophie, Lyon
 Dr. BOMBARON Pierre, Lyon
 Dr. BOULEDRAK Karima, Lyon
 Dr. BOUSSAGEON Maxime, Lyon
 Pr. BREVET Marie, Lyon
 Dr. BRUN Philippe, Valence
 Dr. CAILLET Bruno, Lyon
 Dr. CHADEYRAS Jean-Baptiste, Clermont- Ferrand
 Dr. CHALABREYSSE Lara, Lyon
 Me. CHALBET Sophie, Valence
 Dr. CHUMBI-FLORES Washington René, Lyon
 Pr. CONFAVREUX Cyrille, Lyon
 Pr. COURAUD Sebastien, Lyon
 Dr. DARRASON Marie, Lyon
 Dr. DE LA ROCHE Eric, Lyon
 Dr. DEBERNE Mélanie, Lyon
 Dr. DEMIR Sarah, Lyon
 Me. DESAGE Anne Laure, St Etienne
 Dr. DESSEIGNE Marine, Firminy
 Dr. DUBRAY-LONGERAS Pascale, Clermont- Ferrand
 Dr. DURUISSEAUX Michael, Lyon
 Dr. FALCHERO Lionel, Villefranche
 Dr. FILAIRE Marc, Clermont- Ferrand
 Dr. FONTAINE-DELARUELLE Clara, Lyon
 Pr. FOURNEL Pierre, Saint-Etienne
 Dr. FRAISSE Cléa, Bourg en Bresse
 Dr. FRAPPAT Violaine, Chambéry
 Dr. GERINIERE Laurence, Lyon
 Dr. GINOUX Marylise, Lyon
 Dr. GRIMA Renaud, Lyon
 M. GROLLEAU Emmanuel, Lyon
 Dr. HAMMOU Yassine, Lyon
 Dr. HERREMAN Chloé, Chambéry
 Dr. HOMINAL Stéphane, Annecy
 Dr. JANICOT Henri, Clermont-Ferrand
 Dr. JOUAN Mathilde, Lyon
 Dr. KIAKOUAMA Lize, Lyon
 Dr. LAFITE Claire, Lyon
 Pr. LANTUEJOULS Sylvie, Lyon
 Dr. LE BON Marielle, Lyon
 Dr. LOCATELLI SANCHEZ Myriam, Lyon
 Dr. LUCIANI Stéphanie, Bourgoin-Jallieu
 Dr. MARICHY Catherine, Vienne
 Dr. MARTEL-LAFAY Isabelle, Lyon
 Dr. MAS Patrick, Vénissieux
 Dr. MASTROIANNI Bénédicte, Lyon
 Me. MAUGUIN Pauline, Lyon
 M. MEERSSEMAN Corentin, Lyon

Dr. MERLE Patrick, Clermont-Ferrand
 Pr. MORO-SIBILOT Denis, Grenoble
 Dr. ODIER Luc, Villefranche sur Saône
 Dr. PATOIR Arnaud, St Etienne
 Dr. PAULUS Valérie, Valence
 Dr. PEROL Maurice, Lyon
 Me. PERQUIS Marie Pierre, St Etienne
 Dr. PERROT Emilie, Lyon
 Dr. RANCHON Florence, Lyon
 Dr. RAVEL Anne Claire, Lyon
 Dr. RIVOIRARD Romain, St Etienne
 Dr. ROMAND Philippe, Thonon
 Dr. ROQUET Gaétane, Lyon
 Dr. SAKHRI Linda, Grenoble
 Dr. SANSON Christian, Montbrison
 Pr. SOUQUET Pierre-Jean, Lyon
 Dr. STAUB-SARRAZIN Elsie, Lyon
 Me. SWALDUZ Aurélie, Lyon
 Dr. TAVIOT Bruno, Villeurbanne
 Dr. TEMPLEMENT Dorine, Annecy
 Dr. TEYSSANDIER Régis, Montluçon
 Dr. THIBONNIER Lise, Clermont Ferrand
 Dr. TIFFET Olivier, St Etienne
 Dr. TISSOT Claire, St Etienne
 Dr. TOFFART Anne-Claire, Grenoble
 Pr. TRONC François, Lyon
 Me. VALET Orion, Lyon
 Dr. VEAUDOR Martin, Lyon
 Dr. VUILLERMOZ-BLAS Sylvie, Lyon
 Dr. WATKIN Emmanuel, Lyon

Participants invités des autres régions

Dr. AUDIGIER VALETTE Clarisse, Toulon
 Dr. BERARD Henri, Toulon
 Dr. BERNARDI Marie, Aix-en-Provence
 Dr. BIGAY GAME Laurence, Toulouse
 Dr. CANELLAS Anthony, Paris
 Dr. CHALEAT Solène, Marseille
 Dr. CURCIO Hubert, Caen
 Dr. DELCLAUX Bertrand, Troyes
 Pr. GIRARD Nicolas, Paris
 Dr. FAVIER Laure, Dijon
 Dr. GERVAIS Radj, Caen
 Dr. GONZALEZ Gille, Mâcon
 Dr. GOUNANT Valérie, Paris
 Dr. GROUET Aurélie, Chalon sur Saône
 Dr. LAVOLE Armelle, Paris
 Dr. LARIVE Sébastien, Mâcon
 Dr. LE TREUT Jacques, Marseille
 Dr. NAKAD Assaad, Bar-Le-Duc
 Dr. OWEIS Haitham, Chalon en Champagne
 Dr. PAGES Pierre Benoit, Dijon
 Dr. TASSY Louis, Marseille
 Pr. ZALCMAN Gérard, Paris



EXIGENCES DE QUALITE DANS LA PRISE EN CHARGE DE CARCINOME SARCOMATOIDE

- Les modalités de prise en charge du patient font l'objet d'une discussion pluridisciplinaire, tenant compte de son âge, du PS, de ses comorbidités, du stade TNM, du type histologique, et des caractéristiques moléculaires. Les informations sont transmises dans les meilleurs délais au médecin traitant.
 - Les différents aspects de la maladie et des traitements sont expliqués au patient et à ses proches.
 - Des documents d'information sur les différents aspects de la maladie et des thérapeutiques sont disponibles et remis au patient.
 - Les protocoles et schémas thérapeutiques sont écrits, disponibles, connus et régulièrement actualisés. Il existe des protocoles relatifs à la prise en charge des effets secondaires.
 - Le patient doit pouvoir bénéficier d'une aide à l'arrêt du tabagisme.
 - Le patient doit bénéficier d'une prise en charge de la douleur.
 - Le patient peut bénéficier de soins palliatifs par une équipe et/ou une structure spécialisée, fixe ou mobile, ainsi que de soins de support.
 - Le patient et ses proches peuvent bénéficier d'une prise en charge par un psychologue.
 - Le patient et ses proches peuvent bénéficier d'une prise en charge par une assistante sociale.
 - Une recherche d'exposition professionnelle, en vue d'une éventuelle déclaration et réparation, doit être systématique.
 - En cas de constatation de plusieurs cas de cancers dans la famille du patient, une consultation d'oncogénétique sera proposée.
- Le patient a la possibilité de participer à des protocoles de recherche clinique, à tous les stades de sa pathologie



INTRODUCTION

Les carcinomes sarcomatoïdes pulmonaires sont des tumeurs pulmonaires rares appartenant au groupe des carcinomes bronchiques non à petites cellules, dont ils représentent environ 1% des carcinomes bronchiques non à petites cellules (1–5).

La classification OMS 2015 a réuni sous ce terme tout carcinome comportant des cellules d'aspect pseudo-sarcomateux du fait de leur apparence de cellules fusiformes ou de cellules géantes, ou un contingent sarcomateux parfois hétérologue.



CLASSIFICATION HISTO-PATHOLOGIQUE

Les carcinomes sarcomatoïdes comportent cinq sous-types (**Tableau 1**) :

- 1/ les carcinomes pléïomorphes, les carcinomes a cellules fusiformes et les carcinomes a cellules géantes.
- 2/ le carcinosarcome
- 3/ le pneumoblastome

Sous-type histo-pathologique

Carcinome pléïomorphe, carcinome a cellules fusiformes et carcinome a cellules géantes	<ul style="list-style-type: none"> - Le carcinome pléomorphe est biphasique avec un contingent sarcomateux d'au moins 10% et un contingent carcinomateux. - Le carcinome a cellules fusiformes et le carcinome a cellules géantes sont des tumeurs pseudo-sarcomateuses pures
Carcinosarcome	- Association d'un contingent sarcomateux hétérologue et un contingent carcinomateux (épidermoïde ou ADK)
Blastome pulmonaire	- Tumeur biphasique comportant un contingent d'adénocarcinome de type foetal a un stroma mésenchymateux primitif.

Tableau 1 - Classification histo-pathologique des carcinomes sarcomatoïdes.

Les carcinomes sarcomatoïdes primitifs pulmonaires sont des tumeurs rares appartenant au groupe des carcinomes bronchiques non à petite cellule (CBNPC). Ils sont peu différenciés et peuvent être observés dans des localisations extra-pulmonaires. Il s'agit de tumeurs agressives, chimio-résistantes et de mauvais pronostic. Ils ont été définis en anatomopathologie dans la classification OMS de 2004 puis de 2015 (1).

Les carcinomes sarcomatoïdes représentent environ 1% des CBNPC. Ils touchent surtout des hommes de la sixième décennie. Le tabac est le principal facteur de risque, ou parfois une exposition à l'amiante, a des substances chimiques ou une immunosuppression.

Les carcinosarcomes représentent 4% des carcinomes sarcomatoïdes et ont la même épidémiologie. Le blastome pulmonaire est inférieur à 0,1%, survient chez l'adulte. Il est différent du pleuroblastome pulmonaire kystique de l'enfant.

CLASSIFICATION TNM 8^{EME} EDITION

	Tx	Tumeur primaire non connue ou tumeur prouvée par la présence de cellules malignes dans les sécrétions broncho-pulmonaires mais non visible aux examens radiologiques et endoscopiques.
	T0	Absence de tumeur identifiable.
	Tis	Carcinome <i>in situ</i> .
T - Tumeur	T1	Tumeur de 3 cm ou moins dans ses plus grandes dimensions, entourée par du poumon ou de la plèvre viscérale, sans évidence d'invasion plus proximale que les bronches lobaires à la bronchoscopie (c'est-à-dire pas dans les bronches souches).
	T1a(mi)	Adénocarcinome minimalement-invasif
	T1a	≤ 1cm
	T1b	> 1 cm et ≤ 2 cm
	T1c	> 2 cm et ≤ 3 cm
	T2	Tumeur de plus de 3 cm, mais de moins de 5 cm OU avec un quelconque des éléments suivants -envahissement d'une bronche souche quelle que soit sa distance par rapport à la carène mais sans envahissement de la carène, -envahissement de la plèvre viscérale, -existence d'une atélectasie ou pneumonie obstructive
	T2a	> 3 cm mais ≤ 4 cm
	T2b	> 4 cm mais ≤ 5 cm
	T3	Tumeur de plus de 5 cm et de moins de 7 cm , OU associée à un(des) nodule(s) tumoral(aux) distinct(s) dans le même lobe , OU envahissant directement : -la paroi thoracique (incluant les tumeurs du sommet), -le nerf phrénique, -la plèvre pariétale ou le péricarde pariétal.
	T4	Tumeur de plus de 7 cm OU associée à des nodules tumoraux séparés dans deux lobes différents du même poumon, OU envahissant directement : -le médiastin, -le cœur ou les gros vaisseaux, -la trachée, ou la carène -le diaphragme, -le nerf récurrent, -l'œsophage, -un(des) corps vertébral(ux).
N - Adénopathies	Nx	Envahissement locorégional inconnu.
	N0	Absence de métastase dans les ganglions lymphatiques régionaux.
	N1	Métastases ganglionnaires péri-bronchiques homolatérales et/ou hilaires homolatérales incluant une extension directe.
	N2	Métastases dans les ganglions médiastinaux homolatéraux ou dans les ganglions sous-carénaires
	N3	Métastases ganglionnaires médiastinales controlatérales ou hilaires controlatérales ou scaléniques, sus-claviculaires homo- ou controlatérales.
Métastases	M0	Pas de métastase à distance.
	M1	Existence de métastases :
	M1a	Nodule(s) tumoral(ux) séparés dans un lobe controlatéral, ou nodules pleuraux ou pleurésie maligne ou péricardite maligne
	M1b	Une seule métastase extra-thoracique dans un seul organe
	M1c	Plusieurs métastases extrathoraciques dans un seul ou plusieurs organes

Tableau 2 – 8^{ème} classification TNM du cancer du poumon (6)
La taille tumorale est celle de la plus grande dimension



Remarques

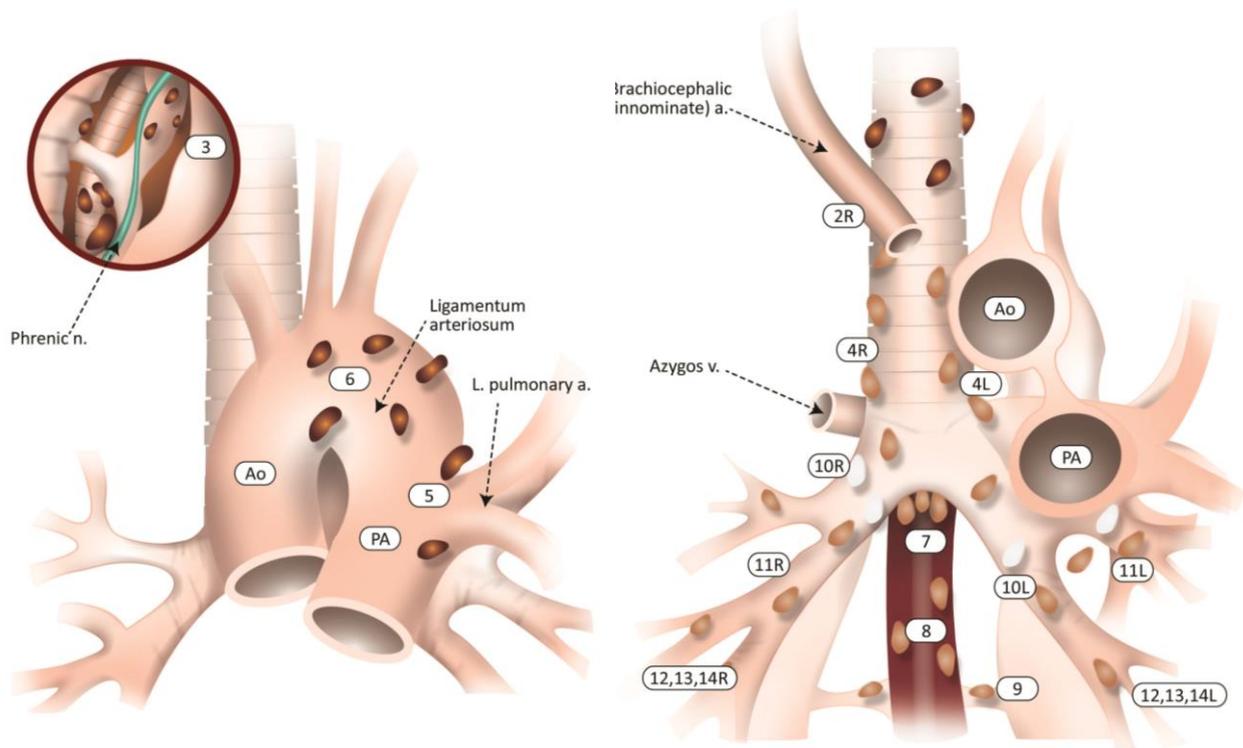
- La classification TNM est une classification clinique.
- En post-opératoire, avec les données anatomopathologiques, les patients sont reclassés en pTNM suivant les mêmes critères que précédemment.
- Après traitement d'induction, les patients sont reclassés en ypTNM suivant les mêmes critères que précédemment.

CLASSIFICATION PAR STADE

Carcinome occulte	Tx N0 M0	Stade IIIA	T1,2 N2, M0
Stade 0	Tis N0 M0		T3 N1 M0
Stade IA-1	T1a(mi) N0 M0		T4 N0,1 M0
	T1a N0 M0	Stade IIIB	T1,2 N3 M0
Stade IA-2	T1b N0 M0		T3,4 N2 M0
Stade IA-3	T1c N0 M0	Stade IIIC	T3,4 N 3 M0
Stade IB	T2a N0 M0	Stade IV-A	Tout M1a
Stade IIA	T2b N0 M0		Tout M1b
Stade IIB	T1,2 N1 M0	Stade IV-B	Tout M1c
	T3 N0 M0		

	N0	N1	N2	N3	M1a-b Tout N	M1c Tout N
T1a	IA-1	IIB	IIIA	IIIB	IV-A	IV-B
T1b	IA-2	IIB	IIIA	IIIB	IV-A	IV-B
T1c	IA-3	IIB	IIIA	IIIB	IV-A	IV-B
T2a	IB	IIB	IIIA	IIIB	IV-A	IV-B
T2b	IIA	IIB	IIIA	IIIB	IV-A	IV-B
T3	IIB	IIIA	IIIB	IIIC	IV-A	IV-B
T4	IIIA	IIIA	IIIB	IIIC	IV-A	IV-B

Figure 1 – 8^{ème} classification TNM du cancer du poumon
 Les TisN0M0 correspondent au stade 0 - Les T1a(mi)N0M0 correspondent à un stade IA-1



- 2 R- 4R chaîne paratrachéale droite
- 2L-4L chaîne paratrachéale gauche
- 5 ganglions sous-aortiques
- 6 ganglions para-aortiques
- 7 ganglions intertrachéobronchiques

- 8 ganglions latéro-œsophagiens
- 9 ganglions du ligament triangulaire
- 10-11 ganglions intrapulmonaires et extra-lobaires
- 12-13-14 ganglions intra-lobaires

Figure 2 – Anatomie descriptive des ganglions lymphatiques médiastinaux. (7)

CARCINOMES SARCOMATOÏDES, HORS PNEUMOBLASTOMES

1. Présentation clinique et radiologique

Les carcinomes pulmonaires sarcomatoïdes ont une présentation clinique et radiologique similaire aux autres cancers bronchiques non à petites cellules. Mais les patients sont fréquemment symptomatiques dans 80% des cas et la tumeur est souvent volumineuse (5 cm en moyenne). Dans deux tiers des cas il s'agit d'une tumeur périphérique qui peut envahir la plèvre et les côtes et entraîner des douleurs. Elle siège plus volontiers au niveau des lobes supérieurs. Dans un tiers des cas la tumeur est centrale avec une extension endo-bronchique, médiastinale ou vasculaire responsable d'hémoptysies dans 20% des cas. (**Tableau 3**) (1,5,8–11). En TEP-FDG, le SUV max est souvent élevé au niveau du site primitif avec souvent une atténuation centrale du fait de la nécrose. Une présentation plus centrale est rapportée pour les carcinosarcomes avec éventuellement une composante endo-bronchique.

2. Approche diagnostique

Le diagnostic histologique peut être difficile. Il est dépendant du nombre de prélèvements réalisés sur la tumeur. Il faut prélever abondamment et en périphérie dans les zones préservées de la nécrose pour mettre en évidence les différents composants. Dans le carcinome pléomorphe, une composante de cellules fusiformes et/ou géantes représentent au moins 10 % de la prolifération tumorale, associée à une composante carcinomateuse, le plus souvent adénocarcinome, épidermoïde ou peu différencié. La présence de ces différentes composantes doit être rapportée dans le compte rendu. L'angioinvasion est très fréquente.

L'immunohistochimie est indispensable pour prouver, avec l'expression des pancytokératines, la nature carcinomateuse d'une prolifération à prédominance de cellules fusiformes ou géantes. Certains marqueurs de différenciation épidermoïde ou ADK peuvent être exprimés. L'actine, la desmine, la myoglobine et la PS100 permettent de mieux caractériser le contingent pseudosarcomateux hétérologue. La composante sarcomateuse est le plus souvent de type rhabdomyosarcome, chondrosarcome ou ostéosarcome.

Les métastases de ces tumeurs peuvent prendre l'aspect des différentes composantes carcinomateuses ou sarcomateuses, isolées ou associées.

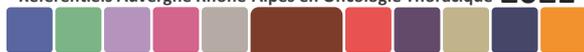
Les diagnostics différentiels principaux sont : un sarcome pulmonaire, la métastase d'un carcinome sarcomatoïde extrapulmonaire, un synoviosarcome pulmonaire (translocation (X, 18) (p11, q11)), une tumeur myofibroblastique inflammatoire, un mésothéliome sarcomatoïde.

2. Facteurs pronostiques

Au plan évolutif, les carcinomes sarcomatoïdes sont des tumeurs agressives, avec des métastases systémiques précoces, survenant non seulement aux sites métastatiques habituels des cancers bronchiques non à petites cellules (cerveau, os, foie), mais aussi dans des sites inhabituels comme l'œsophage, l'intestin grêle, le péritoine, gastriques, pancréatiques, gingivales, le tissu sous-cutané, le rein (1,4,12–14). Dans les séries publiées, la répartition des stades tumoraux au diagnostic apparaît identique à celle des autres cancers bronchiques non à petites cellules. Il faut cependant tenir compte du fait que les patients atteints de carcinome sarcomatoïde sont sous-diagnostiqués au stade métastatique du fait de la nécessité de tissu tumoral en quantité suffisante pour identifier les différentes composantes tissulaires de ces tumeurs (1,3,15–18).

L'évolution des carcinomes sarcomatoïdes est marquée par une croissance tumorale rapide (11,19,20), avec des récidives soit locales [15 % de l'ensemble des récidives (21,22)], soit plus fréquemment systémiques, survenant chez plus de 60 % des patients opérés (1,2,16). La médiane de la survie globale est comprise entre 6 et 20 mois, avec une survie à 5 ans inférieure à 10-20 % (**Tableau 3**) (2–4,11,13,15,16,23,24). Il faut là aussi tenir compte de la méconnaissance du diagnostic de carcinome sarcomatoïde au stade métastatique. Dans une analyse de la base de données SEER publiée en 2012, la survie des patients atteints de carcinome sarcomatoïde était inférieure à celle de patients appariés atteints de carcinomes bronchiques non sarcomatoïdes (25).

Les principaux facteurs pronostiques identifiés sont la taille tumorale, le stade, et l'envahissement ganglionnaire médiastinal. Dans une série récente de 70 cas de carcinome pléiomorphe, le sous-type histologique épithélial prédominant (adénocarcinome, carcinome épidermoïde, ou carcinome à grandes cellules) n'était pas un facteur pronostique significatif (26).



3. Bilan pré-thérapeutique

Les principes du bilan pré-thérapeutique sont les mêmes que pour les autres carcinomes bronchiques non à petites cellules. Il existe un hypermétabolisme élevé en tomographie par émission de positons au F18-déoxyglucose. Les métastases de localisation inhabituelle sont fréquentes (1,4,12-14,27). Cet hypermétabolisme serait plus intense en cas de carcinome pléomorphe (28-30).

@Auteur, année	n	Age moyen (ans)	Sex-ratio	Tabac	Symptômes	Stade				Type histologique				Chirurgie	Survie médiane (mois)	
						I	II	III	IV	Pliéomorphe	Cellules fusiformes /géantes	Carcino sarcome	Pneumo blastome			
Razuk et al., 1976	18	54	8,0		89%	33%	11%	39%	17%	0%	100%	0%	0%	0%	61%	6
Shin et al., 1984	14	54	13,0		86%	0%	43%	57%	0%	0%	100%	0%	0%	0%	57%	4
Davis et al., 1984	17	59	7,5	94%	82%	41%	18%	29%	12%	0%	0%	100%	0%	0%	88%	9
Ishida et al., 1990	8	66	7,0		100%	50%	50%	0%	0%	0%	0%	100%	0%	0%	89%	7
Koss et al. (AFIP), 1991	52	35	1	63%	59%					0%	0%	0%	100%	0%	100%	90
Ro et al., 1992	14	59	6,0	45%	79%	21%	71%	0%	7%	100%	0%	0%	0%	0%	88%	12
Ginsberg et al., 1992	16	59	2,2		100%	31%	25%	31%	13%	0%	100%	0%	0%	0%	100%	0
Fishback et al. (AFIP), 1994	78	62	2,7	96%	82%	41%	6%	39%	14%	78%	22%	0%	0%	0%	73%	10
Attanoos et al., 1998	46	59	12,5	94%		48%	19%	26%	7%	0%	100%	0%	0%	0%	100%	18
Nakajima et al., 1999	37	65	3,5		70%	30%	57%	3%	11%	30%	70%	0%	0%	0%	100%	15
Koss et al. (AFIP), 1999	66	60	7,0	44%						0%	0%	100%	0%	0%	80%	15
Rossi et al., 2003	75	65	9,7	92%	93%	57%	27%	16%	0%	68%	17%	4%	11%	100%	19	
Pelosi et al., 2003-2004	31	63	8,9		87%	52%	35%	13%	0%	100%	0%	0%	0%	0%	100%	18
Raveglia et al., 2004	20		2,2	80%		30%	60%	10%	0%	30%	70%	0%	0%	0%	100%	8
Moon et al., 2005	21	62	20,0			43%	24%	33%	0%	67%	33%	0%	0%	0%	100%	15
Kim et al., 2005	30	57	9,0		77%	50%	33%	17%	0%	100%	0%	0%	0%	0%	100%	NA
Chang et al., 2005	13		4,2		100%					100%	0%	0%	0%	0%	54%	3
Venissac et al., 2007	39	61	2,9			39%	36%	22%	3%	87%	13%	0%	0%	0%	100%	11
Yuki et al., 2007	45	66	10	84%	98%	31%	36%	29%	4%	100%	0%	0%	0%	0%	100%	37
Martin et al., 2007	63	60	1,2	94%		27%	30%	38%	5%	100%	0%	0%	0%	0%	100%	17
Hospices Civils de Lyon, 2007	39	59	5,0	100%	80%	26%	23%	20%	30%	67%	27%	3%	3%	87%	20	
Mochizuki et al., 2008	70	66	4,4	81%	56%	33%	31%	29%	7%	100%	0%	0%	0%	100%	23	
Ito et al., 2009	22	68	19	82%	73%	32%	18%	27%	23%	100%	0%	0%	0%	68%	NA	

Tableau 3 – Sélection de séries chirurgicales de carcinomes pulmonaires sarcomatoïdes rapportées dans la littérature.



4. Principes de traitement

Les principes de traitement sont les mêmes que ceux des autres carcinomes bronchiques non à petites cellules.

4.1. Stades précoces

La plupart des séries rapportées dans la littérature sont des séries chirurgicales. La chirurgie semble permettre un contrôle local satisfaisant, similaire à celui des autres carcinomes non à petites cellules (1,2,16–18,21,31).

Le rôle des traitements adjuvants, radiothérapie ou chimiothérapie, est difficile à évaluer du fait de l'absence de série prospective contrôlée.

Cependant, la fréquence des atteintes pariétales, médiastinales et vasculaires avec des rechutes locales précoces rend licite l'utilisation de la chimiothérapie et de la radiothérapie adjuvante, selon les mêmes principes que pour les autres carcinomes non à petites cellules (28). Les modalités exactes de la radiothérapie et de la chimiothérapie post-opératoire ne sont pas détaillées dans les publications disponibles (32), et leur efficacité est ainsi difficile à évaluer, en particulier en termes de contrôle local ou systémique. La survie globale reste plus défavorable que pour les carcinomes bronchiques non à petites cellules, même après traitement adjuvant.

Dans la série des Hospices Civils de Lyon incluant 30 patients, la prise en charge a été similaire à celle des autres cancers bronchiques non à petites cellules, avec une chirurgie chez 26 patients, suivie d'une radiothérapie adjuvante dans 6 cas, et une chimiothérapie adjuvante dans 5 cas, du fait d'une résection incomplète ou d'un stade tumoral élevé (22). Deux patients ont reçu une chimio-radiothérapie exclusive. Dans la série issue du *Memorial Sloan-Kettering Cancer Center* publiée en 2012, le taux de réponse à la chimiothérapie d'induction était de 73% chez 15 patients évalués, avec des protocoles de type carboplatine et paclitaxel, ou cisplatine et docetaxel (33); un bénéfice de la chimiothérapie pré-opératoire était observé pour les tumeurs de stade IIB à IIIA.

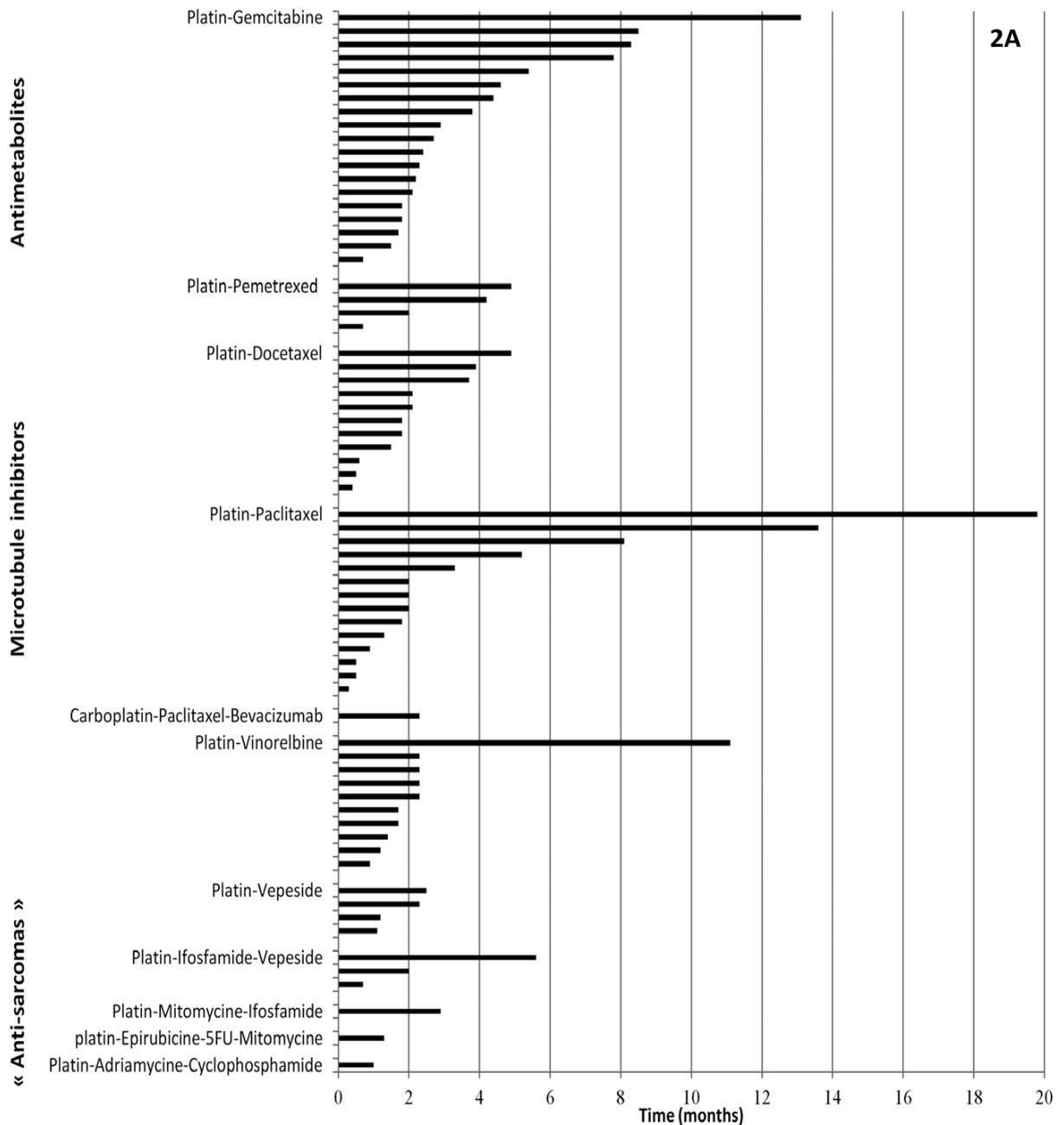
4.2. Stades métastatiques

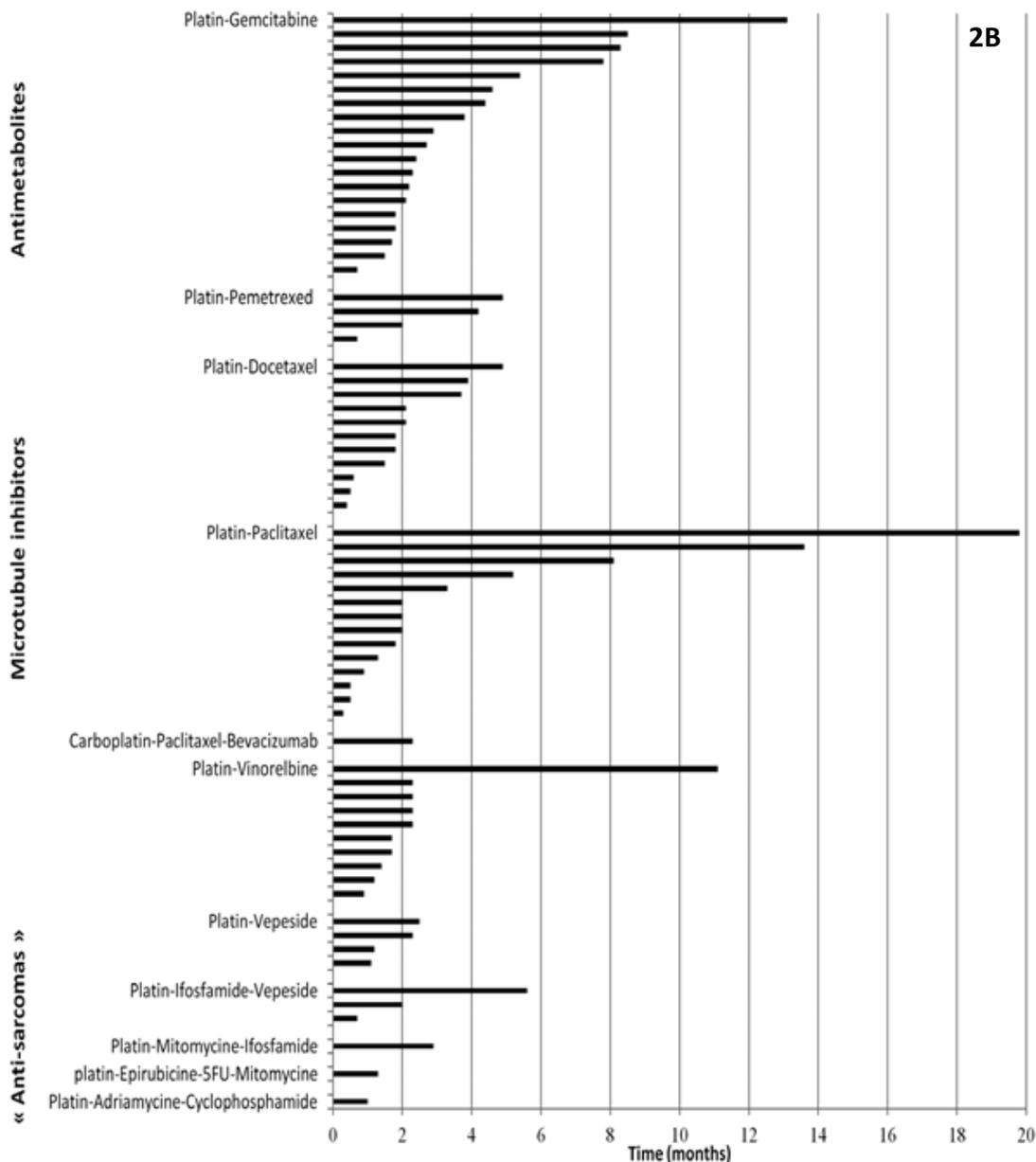
Les agents cytotoxiques rapportés comme ayant été utilisés en cas de carcinome sarcomatoïde métastatique sont identiques à ceux utilisés pour les carcinomes non à petites cellules (associations à base de sels de platine) (32).

Cependant, l'utilisation de chimiothérapie reste controversée chez les patients métastatiques, du fait de faible taux de réponses : une cohorte rétrospective française rapportée en 2013 portant sur 97 patients traités par chimiothérapie retrouvait des taux de réponse et des taux de contrôle de 16% et 31% respectivement, améliorés par l'utilisation de bithérapies à base de sels de platines (20% vs 4%, $p=0,047$). Les médianes de survie sans progression et de survie globale étaient respectivement de 2,0 mois [1,8-2,3] et de 6,7 mois [5,1-8,2]. Une série française rétrospective sur 93 patients récemment publiée retrouve des résultats sensiblement similaires (34,35).



Carcinome Sarcomatoïde





Figures 3A et B – Efficacité des différents protocoles de chimiothérapie en terme de survie sans progression dans une série rétrospective de 97 carcinomes sarcomatoïdes [extrait de (36)].

4.3 Altérations moléculaires

Le profil moléculaire le plus fréquent est la mutation de *KRAS* retrouvée dans 3 à 38 % des séries. Les mutations de *PIK3CA* sont retrouvées dans 8% des cas.

La fréquence des mutations d'*EGFR* est différente entre les séries européennes (de 0 à 10%) et les séries asiatiques (28%) (37). Un nombre important sont des mutations rares, dont un grand nombre sont liées au tabac.

Concernant l'oncogène *C-MET* des séries retrouvent soit une amplification entre 18 et 36 % selon la technique utilisée, soit des délétions de l'exon 14 (22% dans une série récente par technique de séquençage de tout l'exome) (38).

Concernant PD1/PDL1, de 69 à 90% des tumeurs sont positives pour PDL1 (47), surtout dans la composante sarcomateuse. Domblides *et al*, ont récemment rapportés une cohorte rétrospective de 39 carcinomes sarcomatoïdes ayant reçu une immunothérapie (39). Quarante-vingt-quinze pourcents des patients de cette série ont reçu une immunothérapie en 2^{ème} ligne ou plus, majoritairement du Nivolumab (87%) avec un taux de réponse objective de 38,5% (53,3% pour les PD-L1 positifs et 33,3% pour les PD-L1

negatifs), une médiane de survie sans progression de 4,59 mois, et une survie globale de 20 mois. Une progression d'emblée a été constatée chez 31% des patients. Les remaniements de *ALK* sont décrits mais peu fréquents (40,41). Une série a rapporté 10% d'amplification du *FGFR1* (38).

Par conséquent, bien que moins fréquentes, les recommandations actuelles sont de systématiquement rechercher les altérations moléculaires lors de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des carcinomes sarcomatoïdes, au même titre que pour les autres CBNPC. En cas d'insuffisance de tissu, le recours à l'ADN circulant est souhaitable.

Recommandations

Les agents cytotoxiques rapportés comme ayant été utilisés en cas de carcinome sarcomatoïde métastatique sont identiques à ceux utilisés pour les carcinomes non à petites cellules (associations à base de sels de platine).

En ce qui concerne l'immunothérapie, y compris en association avec la chimiothérapie, bien que les données spécifiques soient rares, les Carcinomes Sarcomatoïdes doivent être traités comme les autres CBNPC (quel que soit le sous-type histologique). Compte tenu du fait qu'il s'agit de tumeurs à croissance rapide, une évaluation précoce est recommandée.

5. Surveillance

Les principes de la surveillance sont identiques à ceux des carcinomes bronchiques non à petites cellules.



BLASTOMES DE L'ADULTE

1. Présentation clinique et radiologique

Contrairement aux autres carcinomes sarcomatoïdes, les pneumoblastomes de l'adulte surviennent chez des sujets jeunes, entre 30 et 50 ans (11,16,23,24,42,43). Il existe une moindre prépondérance masculine, avec un *sex-ratio* à 2 :1 (1,44). La plupart des cas rapportés de pneumoblastome de l'adulte étaient observés chez des fumeurs (1,3).

Le blastome pulmonaire est une tumeur biphasique comportant un adénocarcinome de type fœtal (CK7+, TTF1+, NE souvent +) et une composante blastématique mésenchymateuse (vimentine+, actine +, AE1/AE3 focal). Les deux composants sont β -caténine + (cytoplasmique et nucléaire).

La découverte de la tumeur est souvent fortuite chez des patients asymptomatiques (40% des cas). Les patients symptomatiques sont porteurs de tumeurs volontiers volumineuses (allant jusqu'à 25 cm). La lésion est typiquement unique, bien délimitée, homogène, et périphérique. L'association à un épanchement pleural ou un envahissement pariétal n'est pas la règle. Le diagnostic différentiel avec un sarcome est parfois difficile, mais l'envahissement médiastinal est fréquent en cas de pneumoblastome, et exceptionnel en cas de sarcome.

2. Facteurs pronostiques

Dans la plus importante série publiée, qui incluait des cas non traités, la survie médiane était de 11 mois (45). La survie globale à 5 ans, tous stades confondus, se situe entre 21 et 54 % selon les séries (17,18). La survie globale ne varie pas en fonction de l'importance du contingent épithélial ou sarcomatoïde. En revanche, elle dépend de la taille tumorale (seuil critique à 6-7 cm) et de l'extension ganglionnaire. La chirurgie avec résection complète est associée à une survie supérieure aux autres carcinomes sarcomatoïdes et aux carcinomes bronchiques non à petites cellules.

3. Principes de traitement

3.1. Stades précoces

Alors que la croissance tumorale est souvent rapide, la chirurgie est le traitement de choix en cas de tumeur de stade précoce, conduisant à une survie comprise entre 20 et 33 mois (45-57).

La résection est cependant souvent impossible ou incomplète en raison de la taille tumorale. Peu de données disponibles sur les traitements adjuvants : quelques observations isolées décrivent l'utilisation de la radiothérapie ou de la chimiothérapie post-opératoire après résection incomplète ou en cas d'envahissement médiastinal N2 (47,48,54,55). Les protocoles de chimiothérapie utilisés associaient cyclophosphamide/ doxorubicine/cisplatine (52) ou cisplatine/étoposide (47) ou vindesine/cisplatine (56). La radiothérapie était délivrée à la dose de 60 Gy (48).

3.2. Stades métastatiques ou inopérables

Chez les patients inopérables, la radiothérapie exclusive a été rapportée dans quelques cas cliniques, avec une efficacité en termes de contrôle local (58). La chimiothérapie a également montré une efficacité en terme de contrôle local, avec des protocoles associant vincristine/dactinomycine/cyclophosphamide, et plus récemment doxorubicine/ifosfamide/uromitexan (Mesna) ou cisplatine/étoposide, ou topotécan (48,53,59).

La chimio-radiothérapie séquentielle avec adriamycine/étoposide/cisplatine et irradiation à la dose de 60 Gy a été rapportée comme étant associée à une réponse tumorale de 75% (60).

Recommandations sur la prise en charge thérapeutique des carcinomes sarcomatoïdes

Le diagnostic de carcinome sarcomatoïde est souvent méconnu lorsqu'il est obtenu sur des fragments tumoraux de petite taille. Les principes de prise en charge sont globalement similaires à ceux des autres carcinomes bronchiques non à petites cellules. Il est nécessaire de réaliser une recherche d'altérations moléculaire. Il est recommandé d'inclure tous les cas dans le registre des tumeurs orphelines.

Les pneumoblastomes sont également des tumeurs agressives. Les modalités de la chimiothérapie sont spécifiques.

REFERENCES

1. Travis WD, World Health Organization, International Agency for Research on Cancer, International Association for the Study of Lung Cancer, International Academy of Pathology, editors. Pathology and genetics of tumours of the lung, pleura, thymus and heart. Lyon : Oxford: IARC Press, Oxford University Press (distributor); 2004. 344 p. (World Health Organization classification of tumours).
2. Fishback NF, Travis WD, Moran CA, Guinee DG, McCarthy WF, Koss MN. Pleomorphic (spindle/giant cell) carcinoma of the lung. A clinicopathologic correlation of 78 cases. *Cancer*. 1994 Jun 15;73(12):2936–45.
3. Rossi G, Cavazza A, Sturm N, Migaldi M, Facciolo N, Longo L, et al. Pulmonary carcinomas with pleomorphic, sarcomatoid, or sarcomatous elements: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 75 cases. *Am J Surg Pathol*. 2003 Mar;27(3):311–24.
4. Nakajima M, Kasai T, Hashimoto H, Iwata Y, Manabe H. Sarcomatoid carcinoma of the lung: a clinicopathologic study of 37 cases. *Cancer*. 1999 Aug 15;86(4):608–16.
5. Pelosi G, Sonzogni A, De Pas T, Galetta D, Veronesi G, Spaggiari L, et al. Review article: pulmonary sarcomatoid carcinomas: a practical overview. *Int J Surg Pathol*. 2010 Apr;18(2):103–20.
6. Goldstraw P, Chansky K, Crowley J, Rami-Porta R, Asamura H, Eberhardt WEE, et al. The IASLC Lung Cancer Staging Project: Proposals for Revision of the TNM Stage Groupings in the Forthcoming (Eighth) Edition of the TNM Classification for Lung Cancer. *J Thorac Oncol Off Publ Int Assoc Study Lung Cancer*. 2016 Jan;11(1):39–51.
7. Eberhardt WEE, Mitchell A, Crowley J, Kondo H, Kim YT, Turrisi A, et al. The IASLC Lung Cancer Staging Project: Proposals for the Revision of the M Descriptors in the Forthcoming Eighth Edition of the TNM Classification of Lung Cancer. *J Thorac Oncol Off Publ Int Assoc Study Lung Cancer*. 2015 Nov;10(11):1515–22.
8. Herman DL, Bullock WK, Waken JK. Giant cell adenocarcinoma of the lung. *Cancer*. 1966 Oct;19(10):1337–46.
9. Davis MP, Eagan RT, Weiland LH, Pairolero PC. Carcinosarcoma of the lung: Mayo Clinic experience and response to chemotherapy. *Mayo Clin Proc*. 1984 Sep;59(9):598–603.
10. Ginsberg SS, Buzaid AC, Stern H, Carter D. Giant cell carcinoma of the lung. *Cancer*. 1992 Aug 1;70(3):606–10.
11. Nappi O, Glasner SD, Swanson PE, Wick MR. Biphasic and monophasic sarcomatoid carcinomas of the lung. A reappraisal of “carcinosarcomas” and “spindle-cell carcinomas.” *Am J Clin Pathol*. 1994 Sep;102(3):331–40.
12. Ro JY, Chen JL, Lee JS, Sahin AA, Ordóñez NG, Ayala AG. Sarcomatoid carcinoma of the lung. Immunohistochemical and ultrastructural studies of 14 cases. *Cancer*. 1992 Jan 15;69(2):376–86.
13. Chang YL, Lee YC, Shih JY, Wu CT. Pulmonary pleomorphic (spindle) cell carcinoma: peculiar clinicopathologic manifestations different from ordinary non-small cell carcinoma. *Lung Cancer Amst Neth*. 2001 Oct;34(1):91–7.
14. Cabarcos A, Gomez Dorronsoro M, Lobo Beristain JL. Pulmonary carcinosarcoma: a case study and review of the literature. *Br J Dis Chest*. 1985 Jan;79(1):83–94.
15. Moon KC, Lee GK, Yoo S-H, Jeon YK, Chung J-H, Han J, et al. Expression of caveolin-1 in pleomorphic carcinoma of the lung is correlated with a poor prognosis. *Anticancer Res*. 2005 Dec;25(6C):4631–7.
16. Raveglia F, Mezzetti M, Panigalli T, Furia S, Giuliani L, Conforti S, et al. Personal experience in surgical management of pulmonary pleomorphic carcinoma. *Ann Thorac Surg*. 2004 Nov;78(5):1742–7.
17. Lee HJ, Goo JM, Kim KW, Im J-G, Kim J-H. Pulmonary blastoma: radiologic findings in five patients. *Clin Imaging*. 2004 Apr;28(2):113–8.
18. Robert J, Pache J-C, Seium Y, de Perrot M, Spiliopoulos A. Pulmonary blastoma: report of five cases and identification of clinical features suggestive of the disease. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 2002 Nov;22(5):708–11.
19. Razzuk MA, Urschel HC, Albers JE, Martin JA, Paulson DL. Pulmonary giant cell carcinoma. *Ann Thorac Surg*. 1976 Jun;21(6):540–5.
20. Shin MS, Jackson LK, Shelton RW, Greene RE. Giant cell carcinoma of the lung. Clinical and roentgenographic manifestations. *Chest*. 1986 Mar;89(3):366–9.
21. Pelosi G, Frassetto F, Nappi O, Pastorino U, Maisonneuve P, Pasini F, et al. Pleomorphic carcinomas of the lung show a selective distribution of gene products involved in cell differentiation, cell cycle control, tumor

- growth, and tumor cell motility: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 31 cases. *Am J Surg Pathol*. 2003 Sep;27(9):1203–15.
22. Girard N, al. Oncologie orpheline thoracique : carcinomes pléiomorphes, sarcomatoïdes, ou avec éléments sarcomateux. *Abstr Rev Mal Respir*. 2007;(24):1S88.
 23. Holst VA, Finkelstein S, Colby TV, Myers JL, Yousem SA. p53 and K-ras mutational genotyping in pulmonary carcinosarcoma, spindle cell carcinoma, and pulmonary blastoma: implications for histogenesis. *Am J Surg Pathol*. 1997 Jul;21(7):801–11.
 24. Blaukovitsch M, Halbwdel I, Kothmaier H, Gogg-Kammerer M, Popper HH. Sarcomatoid carcinomas of the lung--are these histogenetically heterogeneous tumors? *Virchows Arch Int J Pathol*. 2006 Oct;449(4):455–61.
 25. Yendamuri S, Caty L, Pine M, Adem S, Bogner P, Miller A, et al. Outcomes of sarcomatoid carcinoma of the lung: a Surveillance, Epidemiology, and End Results Database analysis. *Surgery*. 2012 Sep;152(3):397–402.
 26. Mochizuki T, Ishii G, Nagai K, Yoshida J, Nishimura M, Mizuno T, et al. Pleomorphic carcinoma of the lung: clinicopathologic characteristics of 70 cases. *Am J Surg Pathol*. 2008 Nov;32(11):1727–35.
 27. Shi B, Gaebelein G, Hildebrandt B, Weichert W, Glanemann M. Adult jejunojejunal intussusception caused by metastasized pleomorphic carcinoma of the lung: report of a case. *Surg Today*. 2009;39(11):984–9.
 28. Ito K, Oizumi S, Fukumoto S, Harada M, Ishida T, Fujita Y, et al. Clinical characteristics of pleomorphic carcinoma of the lung. *Lung Cancer Amst Neth*. 2010 May;68(2):204–10.
 29. Cheran SK, Nielsen ND, Patz EF. False-negative findings for primary lung tumors on FDG positron emission tomography: staging and prognostic implications. *AJR Am J Roentgenol*. 2004 May;182(5):1129–32.
 30. Park JS, Lee Y, Han J, Kim HK, Choi YS, Kim J, et al. Clinicopathologic outcomes of curative resection for sarcomatoid carcinoma of the lung. *Oncology*. 2011;81(3–4):206–13.
 31. Koss MN, Hochholzer L, O'Leary T. Pulmonary blastomas. *Cancer*. 1991 May 1;67(9):2368–81.
 32. Girard N, al. *Lymphoma, Lymphoproliferative Diseases, and Other Primary Malignant Tumors*. Fifth edition. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2009. (Mason RJ, Broaddus VC, Murray JF, Nadel JA. Murray and Nadel's textbook of respiratory medicine.).
 33. Chaft JE, Sima CS, Ginsberg MS, Huang J, Kris MG, Travis WD, et al. Clinical outcomes with perioperative chemotherapy in sarcomatoid carcinomas of the lung. *J Thorac Oncol Off Publ Int Assoc Study Lung Cancer*. 2012 Sep;7(9):1400–5.
 34. Ung M, Rouquette I, Filleron T, Taillandy K, Brouchet L, Bennouna J, et al. Characteristics and Clinical Outcomes of Sarcomatoid Carcinoma of the Lung. *Clin Lung Cancer*. 2016 Sep;17(5):391–7.
 35. Karim NA, Schuster J, Eldessouki I, Gaber O, Namad T, Wang J, et al. Pulmonary sarcomatoid carcinoma: University of Cincinnati experience. *Oncotarget*. 2018 Jan 9;9(3):4102–8.
 36. Vieira T, Girard N, Ung M, Monnet I, Cazes A, Bonnette P, et al. Efficacy of first-line chemotherapy in patients with advanced lung sarcomatoid carcinoma. *J Thorac Oncol Off Publ Int Assoc Study Lung Cancer*. 2013 Dec;8(12):1574–7.
 37. Terra SB, Jang JS, Bi L, Kipp BR, Jen J, Yi ES, et al. Molecular characterization of pulmonary sarcomatoid carcinoma: analysis of 33 cases. *Mod Pathol Off J U S Can Acad Pathol Inc*. 2016;29(8):824–31.
 38. Forest F, Yvovrel V, Karpathiou G, Stachowicz M-L, Vergnon J-M, Fournel P, et al. Histochemical profiling of pleomorphic, spindle cell, and giant cell carcinoma of the lung for targeted therapies. *Hum Pathol*. 2016 Mar;49:99–106.
 39. Domblides C, Leroy K, Monnet I, Mazières J, Barlesi F, Gounant V, et al. Efficacy of Immune Checkpoint Inhibitors in Lung Sarcomatoid Carcinoma. *J Thorac Oncol Off Publ Int Assoc Study Lung Cancer*. 2020 Jan 25;
 40. D'Antonio F, De Sanctis R, Bolengo I, Destro A, Rahal D, De Vincenzo F, et al. Pulmonary sarcomatoid carcinoma presenting both ALK rearrangement and PD-L1 high positivity: A case report on the therapeutic regimen. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Aug;98(32):e16754.
 41. Maneenil K, Xue Z, Liu M, Boland J, Wu F, Stoddard SM, et al. Sarcomatoid Carcinoma of the Lung: The Mayo Clinic Experience in 127 Patients. *Clin Lung Cancer*. 2018 May;19(3):e323–33.
 42. Attanoos RL, Papagiannis A, Suttinont P, Goddard H, Papotti M, Gibbs AR. Pulmonary giant cell carcinoma: pathological entity or morphological phenotype? *Histopathology*. 1998 Mar;32(3):225–31.
 43. Terretaz E, Frey J-G, Chavallaz O. [Pulmonary blastoma in adults]. *Rev Médicale Suisse*. 2007 Feb 21;3(99):470–2, 474–6.
 44. Larsen H, Sørensen JB. Pulmonary blastoma: a review with special emphasis on prognosis and treatment. *Cancer Treat Rev*. 1996 May;22(3):145–60.

45. Novotny JE, Huiras CM. Resection and adjuvant chemotherapy of pulmonary blastoma: a case report. *Cancer*. 1995 Nov 1;76(9):1537–9.
46. Saint-Georges F, Terrier P, Sabourin JC, Bonvalot S, De Montpreville V, Ruffie P. [Pulmonary carcinosarcoma with jejunal metastasis: complete response to chemotherapy]. *Rev Pneumol Clin*. 2002 Sep;58(4 Pt 1):249–52.
47. Hill DA, Sadeghi S, Schultz MZ, Burr JS, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma in an adult: an initial case report. *Cancer*. 1999 Jun 1;85(11):2368–74.
48. Cutler CS, Michel RP, Yassa M, Langleben A. Pulmonary blastoma: case report of a patient with a 7-year remission and review of chemotherapy experience in the world literature. *Cancer*. 1998 Feb 1;82(3):462–7.
49. Liman ST, Altinok T, Topcu S, Tastepi AI, Uzar A, Demircan S, et al. Survival of biphasic pulmonary blastoma. *Respir Med*. 2006 Jul;100(7):1174–9.
50. Mainwaring MG, Poor C, Zander DS, Harman E. Complete remission of pulmonary spindle cell carcinoma after treatment with oral germanium sesquioxide. *Chest*. 2000 Feb;117(2):591–3.
51. Francis D, Jacobsen M. Pulmonary blastoma. *Curr Top Pathol Ergeb Pathol*. 1983;73:265–94.
52. Bini A, Ansaloni L, Grani G, Grazia M, Pagani D, Stella F, et al. Pulmonary blastoma: report of two cases. *Surg Today*. 2001;31(5):438–42.
53. Asimakopoulos G, Krausz T, Smith PL. Radical resection of a pulmonary blastoma involving the mediastinum. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1999 Jun;47(3):197–9.
54. Chaugle H, Sivardeen KA, Benbow EW, Keenan DJ. Pulmonary blastoma. *Eur J Cardio-Thorac Surg Off J Eur Assoc Cardio-Thorac Surg*. 1998 May;13(5):615–6.
55. LeMense GP, Reed CE, Silvestri GA. Pulmonary blastoma: a rare lung malignancy. *Lung Cancer Amst Neth*. 1996 Sep;15(2):233–7.
56. Force S, Patterson GA. Clinical-pathologic conference in general thoracic surgery: pulmonary blastoma. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003 Nov;126(5):1247–50.
57. Ohara N, Tominaga O, Oka T, Motoi R, Nakano H, Muto T. Pulmonary blastoma: report of a case. *Surg Today*. 1999;29(4):385–8.
58. Surmont VF, van Klaveren RJ, Nowak PJCM, Zondervan PE, Hoogsteden HC, van Meerbeeck JP. Unexpected response of a pulmonary blastoma on radiotherapy: a case report and review of the literature. *Lung Cancer Amst Neth*. 2002 May;36(2):207–11.
59. Indolfi P, Casale F, Carli M, Bisogno G, Ninfo V, Cecchetto G, et al. Pleuropulmonary blastoma: management and prognosis of 11 cases. *Cancer*. 2000 Sep 15;89(6):1396–401.
60. Hastürk S, Erdoğan Y, Ozyildirim A, Cakir E, Teke Y. Combined chemotherapy and radiotherapy in advanced pulmonary blastoma. *Thorax*. 1995 May;50(5):591–2.



DECLARATION DES LIENS D'INTERETS

Les personnes ci-dessous ont déclaré des liens d'intérêt en oncologie thoracique pour des participations à des congrès, séminaires ou formations ; des bourses ou autre financement ; des rémunérations personnelles ; des intéressements ; ou tout autre lien pertinent dans les 3 dernières années :

ARPIN D: Takeda, Roche, MSD, Astra Zeneca, Takeda, Boehringer.
 AUDIGIER-VALETTE C: Roche, Abbvie, BMS, MSD, Takeda, Boehringer, AstraZeneca, Pfizer, Novartis, IPSEN.
 AVRILLON V: BMS, Roche, Astra Zeneca, Boehringer, MSD.
 BARANZELLI A.: Roche, Takeda, BMS, Pfizer.
 BAYCE BLEUEZ S.: Roche, BMS, AMGEN, Mundipharma
 BERARD H: Roche, Pfizer, BMS, Astra Zeneca.
 BIGAY GAME Laurence: BMS, TAKEDA, PFIZER, Roche, MSD, Astra Zeneca
 BOMBARON P : Roche, AstraZeneca, BMS, Roche
 CANELLAS A: BMS, Astra Zeneca.
 COURAUD S. : AstraZeneca, Boehringer Ingelheim, Lilly, MSD, Novartis, Pfizer, Roche, Sysmex Innostics, Chugai, Laidet, Amgen, BMS, ID Solution, Takeda, Vitalaire, Bayer, Genetics.
 DEMIR S: BMS
 FALCHERO L.: Roche, Boehringer, AstraZeneca, BMS, Pfizer, Takeda, MSD, BMS.
 FONTAINE DELARUELLE C: Boehringer
 FOURNEL P. Lilly, Amgen, BMS, MSD, Roche, Pfizer, AstraZeneca, Takeda, Novartis, ABBVIE
 GERINIERE L: Lilly
 GERVAIS Radj: Roche, Astra Zeneca, Boehringer, Pfizer, Novartis, BMS, MSD, TAKEDA.
 GONZALEZ G: Roche, BMS, Lilly, MSD.
 GOUNANT V: Takeda, Roche, AstraZeneca, BMS, Boehringer, Pfizer, Novartis, Chugai, MSD
 GROUET A. : Boehringer, Novartis, Astra Zeneca.
 JANICOT H. MSD
 KIAKOUAMA Lize: BMS, Roche.
 LARIVE S.: Pfizer, Boehringer, MSD, AstraZeneca, Novartis.
 LE TREUT J. AstraZeneca, Boehringer, Roche, BMS, Pfizer
 MARTIN E. Astra Zeneca
 MASTROIANNI B: Amgen, Roche, BMS, Astra Zeneca, Vifor, Merck, Takeda.
 MERLE P: Roche, Boehringer, BMS, Pfizer
 MORO-SIBILOT D: Roche, Pfizer, Lilly, MSD, BMS, Takeda, AstraZeneca, Novartis, Amgen, Abbvie
 ODIER L: Roche, MSD, Pfizer.
 PAULUS V: MSD, Roche, Boehringer,
 PEROL M.: Roche, AstraZeneca, Boehringer, Lilly, Takeda, BMS, MSD, Pfizer, Chugai, Amgen
 PERROT E.: AstraZeneca, BMS
 RANCHON F: CELGENE, JAZZPHORNA, Abbvie, Kite.
 SAKHRI L: Pfizer, BMS, Astra Z
 SOUQUET P.J. : Abbvie, Amgen, AstraZeneca, BI, CHUGAI, P FABRE, LILLY, MSD, BMS, Pfizer, Novartis, Sandoz, Roche, Takeda, Bayer, Pierre Fabre, Merrimack, Merck, Astellas, Regeneron
 TAVIOT B: Ellivie
 TOFFART AC: Roche, MSD, BMS, Pfizer, Novartis, Astra Zeneca, Boehringer, Vifor Pharma
 WATKIN E.: MSD, AstraZeneca, Roche, BMS.
 ZALCMAN G.: Roche, AstraZeneca, BMS, Pfizer, MSD, Boehringer.

Les autres participants et membres des groupes de travail n'ont déclaré aucun lien d'intérêt en oncologie thoracique.
 Aucun participant ou membre d'un groupe de travail n'a rapporté de lien d'intérêt avec l'industrie du tabac.

MENTIONS LEGALES

La réunion de mise à jour des référentiels (édition 2020) a été organisée par l'Association de Recherche d'Information Scientifique et Thérapeutique en Oncologie Thoracique (ARISTOT).

Les partenaires institutionnels 2020 d'ARISTOT sont : **Astra Zeneca, Bayer, Boehringer Ingelheim, Chugai, MSD, Pfizer, Takeda.**

Les référentiels en oncologie thoracique Auvergne-Rhône-Alpes 2020 sont coordonnés et mis en forme par Sébastien Couraud, assisté de Mme Christelle Chastand. Ils sont édités par ARISTOT qui en est le propriétaire exclusif (y compris des versions antérieures). Ils sont diffusés à titre gratuit par le(s) partenaire(s) dûment autorisé(s) et mandaté(s) par ARISTOT.

Pour citer le référentiel :

 Etienne-Mastroianni B, Swalduz A, Chalabreysse L et le comité de rédaction des référentiels Auvergne Rhône-Alpes en oncologie thoracique. Référentiel Carcinome Sarcomatoïde : actualisation 2021. ARISTOT ; 2021. Accessible sur <http://referentiels-aristot.com/>

 Swalduz A, Chalabreysse L on behalf of the editing committee of Auvergne Rhône-Alpes Guidelines in Thoracic Oncology. [Guidelines on Sarcomatoid Carcinoma of the lung: 2021 Update]. ARISTOT 2021 [French], Available from <http://referentiels-aristot.com/>

Licence :



Cette œuvre est mise à disposition sous licence CC BY-NC-ND 4.0 :
Attribution - Pas d'Utilisation Commerciale - Pas de Modification 4.0 International.

-Avertissement-

Ceci est un résumé (et non pas un substitut) de la licence.

Vous êtes autorisé à :

- Partager — copier, distribuer et communiquer le matériel par tous moyens et sous tous formats
- L'Offrant ne peut retirer les autorisations concédées par la licence tant que vous appliquez les termes de cette licence.

Selon les conditions suivantes :

- Attribution — Vous devez créditer l'Œuvre, intégrer un lien vers la licence et indiquer si des modifications ont été effectuées à l'Œuvre. Vous devez indiquer ces informations par tous les moyens raisonnables, sans toutefois suggérer que l'Offrant vous soutient ou soutient la façon dont vous avez utilisé son Œuvre.
- Pas d'Utilisation Commerciale — Vous n'êtes pas autorisé à faire un usage commercial de cette Œuvre, tout ou partie du matériel la composant.
- Pas de modifications — Dans le cas où vous effectuez un remix, que vous transformez, ou créez à partir du matériel composant l'Œuvre originale, vous n'êtes pas autorisé à distribuer ou mettre à disposition l'Œuvre modifiée.
- Pas de restrictions complémentaires — Vous n'êtes pas autorisé à appliquer des conditions légales ou des mesures techniques qui restreindraient légalement autrui à utiliser l'Œuvre dans les conditions décrites par la licence.

Pour voir une copie de cette licence, visitez <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/> ou écrivez à Creative Commons, PO Box 1866, Mountain View, CA 94042, USA.

Pour toute demande d'utilisation commerciale ou de modification, veuillez contacter :

Association ARISTOT
Service de Pneumologie Aiguë et Cancérologie Thoracique
Hôpital Lyon Sud
165 Chemin du Grand Revoyet
69495 Pierre Bénite CEDEX

Une édition

