

Tumeurs Conjonctives

I. Généralités :

1. Introduction :

- Elles correspondent aux **tumeurs des tissus mous** et du **squelette**. Les tumeurs bénignes (TB) sont *beaucoup plus fréquentes* que les tumeurs malignes (TM) ; les TM sont plutôt **grosses et profondes**, à l'inverse les tumeurs bénignes sont **petites et superficielles**. Les TB sont TOUJOURS bien différenciées.
- **Tumeurs malignes mésoenchymateuses = TM conjonctives = Sarcomes**
- Elles sont beaucoup plus *rare*s que les carcinomes (=tumeurs épithéliales). **Sarcomes Enfants >> Adultes !**
- Il est difficile d'affirmer le caractère malin ou bénin lorsque la tumeur est bien différenciée. Il faut donc une **contextualisation clinique** (âge, localisation, antécédents...) et un **bon échantillonnage** de la tumeur
- Particulièrement pour les sarcomes peu différenciés, le **tissu d'origine** est difficile à reconnaître (→ techniques complémentaires)

On voit un liposarcome très bien différencié...

(diapo 6)

Les adipocytes sont normaux, aucune cellule atypique.

Il nous faut donc le contexte clinique pour affirmer un liposarcome !

2. Caractéristiques des sarcomes :

a. Localisation : Critère de malignité + + + +

- Tissus mous → **Racines des membres, tronc, localisation profonde**
- Ostéosarcome → « **près du genou, loin du coude** »
- Chondrosarcome → Métaphyses des os longs + os plats

(Ex : Léiomyosarcome du bras, localisation profonde et proximale = malignité ++)

b. Taille : > 5cm

c. Variation avec l'âge :

- Enfants → **Rhabdomyosarcome = 50% des sarcomes** (exception chez l'adulte)
- Adultes → Sarcomes fibro-histiocytaires, léiomyo- et liposarcomes.

3. Histoire naturelle :

Agressivité locale, potentiel métastatique variable selon sarcome (voie hématogène quasi-exclusive). C'est un facteur pronostique majeur !

4. Facteurs pronostiques :

- Facteurs de **récidive** (dépend de l'exérèse)
- Facteurs **prédictifs des métastases et de survie** (grade histopronostique)

5. Rôles de l'Anapath :

a. Etablir le diagnostic :

- **Contexte** clinique (âge, siège, profondeur, taille, rapidité d'évolution, traitements antérieurs)
- Examen histologique **standard**
- Techniques complémentaires : **Immunohistochimie ++** , **Cytogénétique**, Bio mol, ME...

b. Evaluer le pronostic : *définir le grade histopronostique, 3 critères*

- **Différenciation tumorale** (bien, peu...)
- **Index mitotique** (par champ)
- **Nécrose** (aucune, >50% ...)

c. Evaluer la qualité du traitement :

- **Qualité de l'exérèse** chirurgicale (les limites doivent être encrées par l'anapath)
- **Réponse à une chimiothérapie première** (lorsqu'il y a – de 5% de cellules tumorales dans la pièce → chimiothérapie efficace)

II. Tumeurs des tissus Fibreux : Prolifération de fibroblastes.

1. Tumeurs Bénignes :

a. Fibromes :

Ils peuvent siéger n'importe où dans le tissu conjonctif, mais ont une prédilection pour la peau et les voies aériennes supérieures. Le fibrome mou cutané est appelé *molluscum pendulum*.

b. Fibromatoses :

Ils se développent à partir d'une aponévrose, sont mal limités et nécessitent une exérèse large (très difficile à enlever).

2. Tumeurs Malignes :

a. Dermatofibrosarcome de Darier-Ferrand :

Il s'agit d'une tumeur cutanée, nodulaire ; le **visage** est atteint, ainsi que la **racine des membres**. L'évolution est **locale** et il y a **peu de métastase**.

b. Fibrosarcome :

Atteinte du tronc et de la racine des membres, avec récurrences locales et métastases.

III. Tumeurs adipeuses :

- Grosses tumeurs de l'adulte par prolifération des adipocytes
- **Tumeurs bénignes = Lipomes** (diapo 28)
 - Tumeur la + fréquente des tissus mous
 - > 45ans
 - Très superficielles
- **Tumeurs malignes = Liposarcomes**
→ partie profonde des membres + rétropéritoine (cf photo)

IV. Tumeurs musculaires :

1. Tumeurs du muscle lisse (+++) :

Surviennent surtout chez l'**adulte**, les bénignes sont appelées **léiomyomes** (très fréquentes et ubiquitaires) ; les malignes sont appelées **léiomyosarcomes** (localisations très variables).

2. Tumeurs du muscle strié :

Surviennent surtout chez l'**enfant** +++ ; on a les **Rhabdomyomes** (bénignes : rares, localisation sous-cutanée ++) et les **Rhabdomyosarcomes** (malignes : pronostic très mauvais).

V. Tumeurs vasculaires :

Ces tumeurs donnent des lésions macroscopiques rouge-violacées. Il existe :

- **Angiomes : Hémangiomes (vx sanguins) et Lymphangiomes (vx lymphatiques)**
- **Angiosarcomes** : touchent le cuir chevelu et les tissus mous, **les irradiations et les lymphoedèmes** constituent des terrains à **risque**

(diapos 32 et 35)

VI. Tumeurs osseuses :

Radiologie +++, topographie et âge

1. Tumeurs bénignes :

- **Exostoses ostéocartilagineuses** (excroissances à la surface de l'os)
- **Chondromes** (mains + pieds)
- **Ostéomes**
- S'ils sont plusieurs → risque de dégénérescence maligne imposant une surveillance

(diapo 38)

2. Tumeurs malignes :

- a. Ostéosarcome :
2^{ème} décennie, **rare après 35 ans**, 50% autour du genou
- b. Chondrosarcome :
Adulte de **60 ans**, touche vertèbres, côtes, et l'os iliaque +++
- c. Chordomes :
Tumeurs dérivées des **reliquats de la notochorde** chez l'adulte, aux extrémités du rachis (sacrum+base du crâne), avec une **agressivité locale** (peu de métastases mais récidive)
- d. Sarcome d'Ewing :
Tumeur **d'origine nerveuse** qui touche l'enfant

(diapo 42)

VII. Tumeurs synoviales :

Les synoviosarcomes ont une signature génétique et touche l'adulte jeune (translocation en X18)