

Tumeurs non épithéliales

Tumeurs:

- conjonctives
- mélaniques
- hématopoïétiques: lymphomes malins +++
- germinales
- nerveuses
- de blastème

I] Tumeurs conjonctives

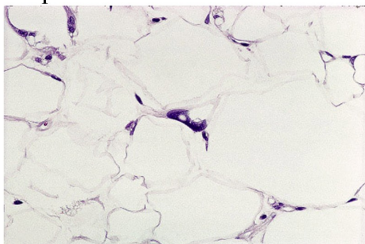
Classification

TC	Bénin	Malin
<i>Tissu commun</i>	fibrome	fibrosarcome
<i>Tissu adipeux</i>	lipome	liposarcome
<i>Tissu musculaire lisse</i>	léiomyome	léiomyosarcome
<i>Tissu musculaire strié</i>	rhabdomyome	rhabdomyosarcome
<i>Tissu vasculaire</i>	angiome	angiosarcome
<i>Tissu cartilagineux</i>	chondrome	chondrosarcome
<i>Tissu osseux</i>	ostéome	ostéosarcome
<i>Tissu synovial</i>	synovialome	synoviosarcome

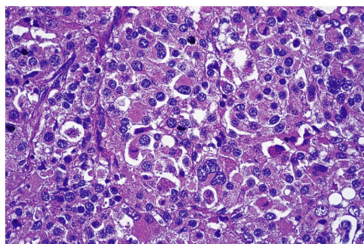
1. Généralités

- Tumeurs des tissus mous et tumeurs du squelette
- **Tumeurs bénignes >>> tumeurs malignes**
- Tumeurs bénignes { de plus petite taille et superficielles
 } toujours bien différenciées
- Tumeurs malignes = sarcomes
 - beaucoup plus rares que les carcinomes
 - 0,5 à 1% des tumeurs malignes de l'adulte
 - 15% des tumeurs malignes de l'enfant
- *Problème des tumeurs bien différenciées*: il peut être difficile d'affirmer la malignité ou la bénignité
 ==> **importance du contexte clinique (âge, localisation) et d'un bon échantillonnage de la tumeur**
- *Problème des sarcomes peu différenciés*: le tissu d'origine est difficile à reconnaître
 ==> **intérêt des techniques complémentaires (immunologie)**

Liposarcome bien différencié



Liposarcome peu différencié

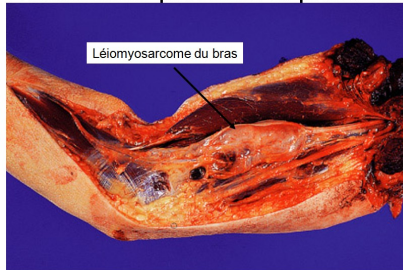


2. Caractéristiques des sarcomes

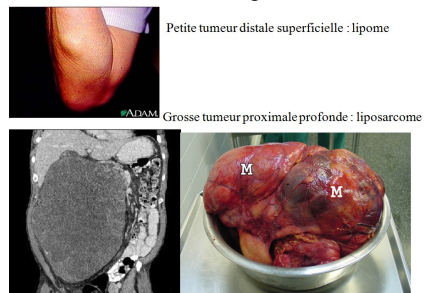
Localisation

- **Sarcomes des tissus mous**
 - racine des membres
 - tronc
 - localisation profonde +++
- **Ostéosarcomes et chondrosarcomes squelettiques**
 - ostéosarcome: « près du genou, loin du coude »
 - chondrosarcome: métaphyse des os longs et os plats des ceintures

Localisation profonde et proximale



Tumeur adipeuse



Taille: souvent > 5cm

Le type de sarcome varie selon l'âge

- **Enfant:** rhabdomyosarcome { 50% des sarcomes chez l'enfant
exceptionnel chez l'adulte
- **Adulte** { fibrosarcomes
léiomyosarcomes
liposarcomes

3. Histoire naturelle des sarcomes

- Toujours une **agressivité locale**
- **Potentiel métastatique variable** selon les sarcomes
 - facteur pronostique majeur
 - voie hématogène quasi exclusive

4. Facteurs pronostiques des sarcomes

- **Facteurs de récurrence locale:** qualité de l'exérèse chirurgicale +++
- **Facteurs prédictifs de métastases et de survie:** grade histopronostique

5. Rôle de l'anatomie pathologique

Évaluer le pronostic: établir le grade histopronostique

==> Grading de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC): 3 critères

- différenciation tumorale
- nombre de mitoses
- quantité de nécrose

Importance d'un large échantillonnage!!!

II] Mélanomes

- Mélanome = tumeur maligne formée de mélanocytes
- Prédominance cutanée
 - survenue sur naevus pré-existant
 - survenue en peau saine
- Formes muqueuses
- Formes du SN: oeil, méninges

Aspect macroscopique

- Tumeur pigmentée +++
- ATTENTION: formes achromiques!
- L'aspect macroscopique varie en fonction de la localisation et des formes anatomo-cliniques

Lésion plane, à contours mal définis, pigmentation hétérogène



ABCDE

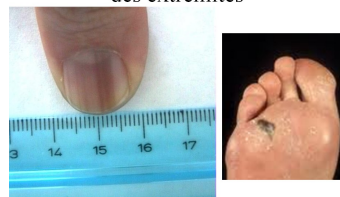
*A*symétrie
*B*ords irréguliers
*C*ouleur hétérogène
*D*iamètre > 1cm
*E*volutif

Exemples:

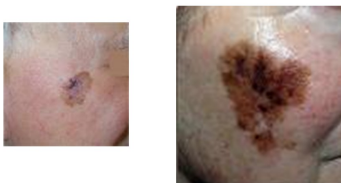
Mélanome nodulaire : lésion en relief à extension verticale



Mélanome acrolentigineux : MM des extrémités



Mélanose de Dubreuilh : forme superficielle sur le visage



Mélanome oesophagien



Histopronostique

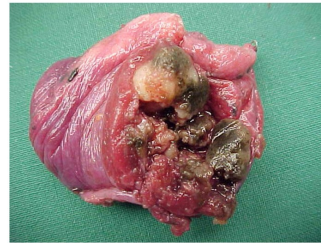
Niveau d'invasion évalué par:

- épaisseur de la tumeur en mm (indice de Breslow)
mauvais pronostic si > 1mm
- invasion des plans cutanés: Clark
 - I: intra épidermique
 - II: atteinte partielle du derme papillaire
 - III: atteinte complète du derme papillaire
 - IV: derme réticulaire
 - V: hypoderme

Évolution

- Dépend du niveau d'extension
- Métastases ganglionnaires
- Métastases viscérales:
 - peau: nodules de perméation
 - foie
 - poumon
 - os
 - SNC

Métastase pulmonaire : tumeur pigmentée et nécrotique

**III] Hémopathies malignes**

- 4 lignées d'origine:
 - myéloïde
 - lymphoïde
 - histiocytaire (rares, histiocytoses)
 - mastocytaire (rares, lésions cutanées)
- Présentation
 - leucémie: cellules tumorales dans le sang
 - lymphome: tumeur solide

Hémopathies myéloïdes

- syndromes myéloprolifératifs:
 - LMC
 - maladie de Vaquez
 - thrombocytémie essentielle
 - leucémie myélomonocytaire
- formes leucémiques
- diagnostic par les hématologistes +++

Lymphomes

Lymphome = **tumeur maligne du tissu lymphoïde**

- Sous forme tumorale +++ ou leucémique
- Plusieurs types de lymphomes selon la cellule d'origine
- Évolution, pronostic, et ttmt différents selon le type et selon le grade de malignité

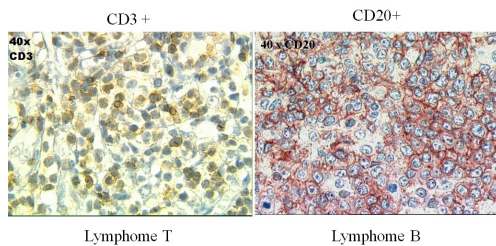
==> Importance de la classification de ces lésions

- Classification OMS très compliquée
- **A retenir:**
 - **4 groupes selon la cellule d'origine**
 - précurseurs: lymphomes/ leucémies lymphoblastiques
 - lymphocyte B mature: lymphomes B
 - lymphocyte T mature: lymphomes T
 - maladie de Hodgkin

Phénotype:

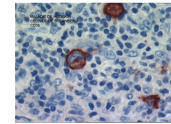
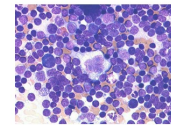
- B-cells: pan B CD19, CD20, CD22
- T-cells: pan T CD2, CD3, CD5, CD7

LNH: IMMUNOHISTOCHEMIE



Maladie de Hodgkin : Cellule de Reed-Sternberg

- Morphologie particulière
 - Volumineuse cellule
 - Gros noyau polylobé avec gros nucléole
- Phénotype particulier
 - Négativité des marqueurs B et T
 - Positivité du CD15 et du CD30



Marquage CD15

IV] Tumeurs germinales

1. Généralités

- Tumeurs développées au dépend des cellules germinales
- Localisations:
 - gonades
 - trajet de migration de l'ébauche avec atteinte possible de tous les sites médians depuis la pinéale j → sacrum
- **TUMEURS RARES** 1 à 3/100 000
- Surtout chez l'homme jeune (20 à 45 ans)
- Association: ectopies et dysgénèses gonadiques
- Plusieurs types histologiques de tumeurs reproduisant:
 - l'épithélium germinale: séminome
 - les tissus embryonnaires et foetaux: carcinome embryonnaire, tératome
 - le placenta et les annexes: choriocarcinome et carcinome vitellin
- Pronostic et ttmt variables selon le type et le stade d'extension
- Fréquence des tumeurs associant plusieurs contingents tumoraux: pronostic établi par le contingent tumoral le plus agressif
- **Marqueurs tumoraux**: LDH, HCG, α -foeto protéine (rôle diagnostique et surveillance)
- On oppose
 - les séminomes
 - les tumeurs non séminomateuses
- Car pronostic et ttmt différents: les séminomes sont très radio- et chimiosensibles
=> meilleur pronostic

2. TG non séminomateuses

- Tumeurs malignes:
 - carcinome embryonnaire
 - tumeur vitelline (= du sinus endodermique = de la vésicule vitelline)
 - choriocarcinome
- Tératomes: bénin ou malin
 - ovaire: forme mature bénigne, kyste dermoïde
 - testicule: tumeur immature maligne

Tératomes:

- tumeurs constituées par des tissus dérivant des 3 feuillets ecto, endo, mésodermique
- stade embryonnaire ou adulte
- tissu embryonnaire ou immature ==> **synonyme de malignité**

V] Tumeurs du SN

1. SNP

- Tumeurs développées sur le trajet des N périphériques
- **Tumeurs bénignes +++**
 - *Schwannome*: développé à partir des cellules de Schwann
 - *Neurofibrome*: développé à partir des différents constituants du N (Schwann, fibroblaste)
- Tumeurs malignes rares, on les appelle tout simplement « tumeurs malignes de la gaine des N »

2. SNC

- Tumeurs développées à partir:
 - du tissu méningé: méningiome +++
 - du tissu glial: gliome +++

VI] Tumeurs de blastème

- tumeurs malignes développées à partir de reliquats blastémateux (embryonnaires) d'organes
- représente la majorité des tumeurs solides pédiatriques
- chimiosensibilité

Rein → néphroblastome
SNP → neuroblastome
Foie → hépatoblastome
SNC → médulloblastome
Rétine → rétinoblastome