

**Université Constantine 3**

**Faculté de médecine de Constantine**

**Service d'anatomie pathologique CHU de Constantine**

# **LES TUMEURS EMBRYONNAIRES**

**COURS D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE**

**3ème ANNEE MEDECINE**

**Dr BOUKHENAF**

# **LES TUMEURS EMBRYONNAIRES**

## **I) DEFINITION :**

Les tumeurs embryonnaires constituent des proliférations néoplasiques développées à partir des cellules embryonnaires de certains organes (ganglion sympathique, cervelet, médullosurrénale, rein, testicule, ovaire....etc.)

## **II) EPIDEMIOLOGIE :**

Les tumeurs embryonnaires malignes se voient essentiellement chez l'enfant et beaucoup plus rarement chez l'adulte, on les retrouve particulièrement dans les cinq premières années de la vie.

Les tumeurs embryonnaires généralement constituées d'un seul type cellulaire peuvent toutefois comporter des structures tissulaires provenant des trois feuillets embryonnaires comme le tératome.

**\*\*on distingue les tumeurs germinales et les tumeurs du blastème.**

## **III) LES TUMEURS GERMINALES :**

**Origine:** Cellules germinales primordiales

**Localisation:**

- Gonades
- Trajet de migration des cellules germinales lors de l'embryogenèse ( le long de l'axe médian du corps, la base du crâne (surtout épiphyse), le médiastin antérieur, le rétro-péritoine et la région sacro-coccygienne. )

Tumeurs rares

Les tumeurs germinales bénignes : le plus souvent de siège ovarien

Les tumeurs germinales malignes sont rares (1 % des cancers) et touchent principalement le testicule de l'adulte jeune.

Elles sont souvent curables grâce aux thérapeutiques actuelles, même au stade métastatique.

Les tumeurs germinales sont très variées dans leur différenciation morphologique reproduisant des structures observables au cours de l'embryogenèse

### **1) séminome :**

Appelé aussi dysgerminome ovarien.

Se voit chez l'adulte entre 30-40 ans.

C'est la tumeur germinale la plus fréquente (50% des tumeurs testiculaires)

**Macroscopie :** tumeur solide, de consistance molle, de coloration blanche, beige, crème.

**Microscopie :** Amas de cellules monomorphes (rondes ou polygonales). A cytoplasme clair parfois éosinophile. A noyaux centraux, nucléolés. Le stroma est fibreux, grêle, lymphocytaire, épithélioïde ou giganto-cellulaire.

**Immunohistochimie :** IHC : tumeur qui exprime le PLAP (phosphatase alcaline plaquettaire) et le C-kit (CD117).

Le séminome pure est très chimio et radio sensible.

### **2) Le Tératome :**

Ce sont des tumeurs germinales avec une différenciation somatique. Elles sont composées de tissus dérivant des trois feuillets embryonnaires: ectoderme, endoderme et mésoderme.

On distingue les tératomes matures et immatures

#### **✓ Les Tératomes matures**

Tumeurs bénignes.

Sont les tumeurs germinales les plus fréquentes de l'ovaire (95% des tumeurs germinales ovariennes).

Ils sont

\*simples (kyste épidermique, kyste dermoïde, kyste entéroïde)

\*complexes ou pluritissulaire associant de multiples formations tissulaires (adultes et matures) mésenchymateuses et épithéliales plus ou moins organoïdes ou désordonnées (épiderme, annexes pilo-sébacées, cellules adipeuses, muscle lisse et strié, os, cartilage, épithélium respiratoire et digestif, tissu thyroïdien, dents...).

✓ **Les tératomes immatures**

Contiennent des tissus immatures incomplètement indifférenciés ressemblant à des tissus embryonnaires (surtout des structures neuroépithéliales et gliales).

**3) La tumeur vitelline : (tumeur du sinus endodermique)**

Elle présente la morphologie du sinus endodermique ou le sac vitellin.

Elle sécrète l'alpha-foeto-protéine qui peut être détectée dans le sérum du sujet porteur de la tumeur et sur la coupe histologique de la tumeur par la technique d'immunohistochimie.

**Macroscopie** : tumeur mi-solide, mi-kystique avec zones hémorragiques.

**Microscopie** : cellules claires à noyau très atypique agencées en réseau et formant des structures papillaires endoluminales (corps de Schiller Duval), avec des globules (boules) hyalins

**Immunohistochimie** :  $\alpha$  foeto proteine

**4) Le choriocarcinome**

C'est une tumeur germinale avec différenciation trophoblastique.

**Macroscopie** : tumeur solide très hémorragique.

**Microscopie** : il reproduit la structure du placenta avec des cellules cytotrophoblastiques et syncytiotrophoblastiques sécrétant la Béta-HCG (détectée dans le sérum et sur coupe histologique).

**Immunohistochimie** :  $\beta$  HCG

**5) Le carcinome embryonnaire**

**Macroscopie** : de consistance molle blanchâtre mal limitée très hémorragique et nécrotique

**Microscopie** : Il est formé de massifs embryonnaires à un stade très peu différencié

**Immunohistochimie** : la tumeur est : PLAP, kératine, vimentine, CD30,  $\alpha$  foeto proteine.

**6) Les tumeurs complexes**

Ce sont des tumeurs hétérogènes macroscopiquement

Elles comportent un mélange de différents types histologiques au sein de la même tumeur

## **IV) Les tumeurs du blastème**

Ce sont des tumeurs constituées de cellules immatures semblables à celles dérivées de l'ébauche embryonnaire (blastème) d'un organe ou d'un tissu.

Apparaissent le plus souvent dans l'enfance.

Elles constituent les tumeurs malignes solides les plus fréquentes.

Elles sont d'évolution très rapide

Le pronostic dépend de l'âge et du stade de la maladie (mauvais pronostic en cas de métastases)

Elles sont parfois capables de devenir matures spontanément ou surtout sous l'effet de la chimiothérapie.

✓ **Les caractères généraux**

Elles reproduisent l'aspect d'un blastème, associant:

Des zones blastémateuses indifférenciées faites de nappes de cellules rondes

Les zones blastémateuses différenciées dont la différenciation varie selon le type de tumeur de blastème

### 1) Le rétinoblastome

Peut être sporadique ou héréditaire.

Dans ce dernier cas, elle est en rapport avec une mutation familiale d'un des allèles du gène RB (chromosome 13) et l'atteinte est souvent bilatérale.

**Macroscopie :** C'est une tumeur blanchâtre, à vascularisation superficielle, de consistance molle.

A la TS : d'importantes zones de nécrose.

**Microscopie :**

Le rétinoblastome s'organise en massifs, lobules et/ou cordons de cellules blastiques (anaplasiques ou indifférenciées).

Les éléments tumoraux peuvent s'organiser en rosettes (à centre fibrillaire) dite de Flexner et en pseudo rosettes (péri vasculaire ou péri nécrotiques).

On note la présence d'importantes plages de nécrose à distance des axes vasculaires.

Le stroma tumoral est peu abondant.

**Traitement:** énucléation associée à la chimiothérapie ou la radiothérapie selon le bilan d'extension.

Les ostéosarcomes post-thérapeutiques sont fréquents dans la zone irradiée.

### 2) Le néphroblastome :

Le néphroblastome est la tumeur solide la plus fréquente de l'enfant après les tumeurs neuroblastiques

L'âge moyen de découverte est d'environ 3 ans.

Le plus souvent, il s'agit d'un syndrome de masse intra abdominale découverte par les parents ou le pédiatre que l'échographie, l'examen tomodensitométrique et/ou l'IRM rapportent à une tumeur rénale.

L'âge et la topographie suffisent en règle pour poser le diagnostic de néphroblastome qui va dès lors être d'emblée et rapidement traité sans preuve histologique par une chimiothérapie préopératoire puis selon une séquence intervention chimiothérapie post-opératoire.

**Macroscopie :** Tumeur de grande taille au point qu'elle peut déformer l'abdomen.

Elle est souvent bien limitée, parfois encapsulée, de consistance molle variable d'une zone à une autre.

A la Tranche de section : aspect hétérogène, coloration gris blanchâtre ou gris rosée.

+ Remaniements nécrotico-hémorragique.

**Microscopie :** Les cellules blastiques sont susceptibles de différenciation, réalisant des formations tubuleuses irrégulières ou des structures papillaire, parfois des ébauches glomérulaires (glomérules rudimentaires) entre lesquelles on trouve du tissu conjonctif plus au moins abondant avec parfois des plages de tissu musculaire strié et du tissu osseux et /ou cartilagineux.

Les métastases les plus fréquemment observées sont pulmonaires nécessitant un suivi régulier, rapproché et prolongé.

### 3) Le neuroblastome

Les tumeurs neuroblastiques périphériques (TNp) sont les tumeurs solides les plus fréquentes de l'enfant.

Elles surviennent à un âge moyen situé entre 2 et 3 ans.

Elles sécrètent des catécholamines

Dérivées de cellules de la crête neurale, elles sont situées soit au niveau des ganglions sympathiques soit dans la médullo-surrénale.

**Macroscopie :** L'aspect macroscopique diffère selon le siège et la taille de la tumeur : tumeur peu volumineuse : formation nodulaire, bosselée, bien limitée et encapsulée.

Dès qu'elle atteint une grande taille : volontiers infiltrante, de consistance molle et friable.

**Microscopie :** Le neuroblastome s'organise en massifs, lobules et/ou cordons de cellules blastiques (anaplasiques ou indifférenciées).

Les éléments tumoraux peuvent s'organiser en rosettes (à centre fibrillaire) et en pseudo rosettes (péri vasculaire ou péri nécrotiques)

La tumeur peut subir une différenciation mature, ce qui explique qu'au sein de la même tumeur on peut trouver des plages de cellules immatures (neuroblaste) et des plages de cellules matures (cellules ganglionnaires).

Le traitement qui est adapté en fonction de ces critères pronostiques peut comporter : abstention, chirurgie, chimiothérapie, autogreffe selon des séquences établies par des protocoles internationaux.

#### **4) Hépatoblastome :**

**Définition :** L'hépatoblastome est une tumeur embryonnaire ou prolifération néoplasique faite de cellules blastiques (anaplasique ou indifférenciés) susceptible de différenciation hépatogène.

**Epidémiologie :** Tumeur rare de l'enfant (90% avant l'âge de 5 ans et 66% avant l'âge de 2 ans), exceptionnelle chez l'adulte avec une prédominance masculine (2 garçon pour une fille)

Souvent associée à d'autres anomalies (syndrome de Beckwith Weidman, syndrome de Down, néphroblastome...etc.)

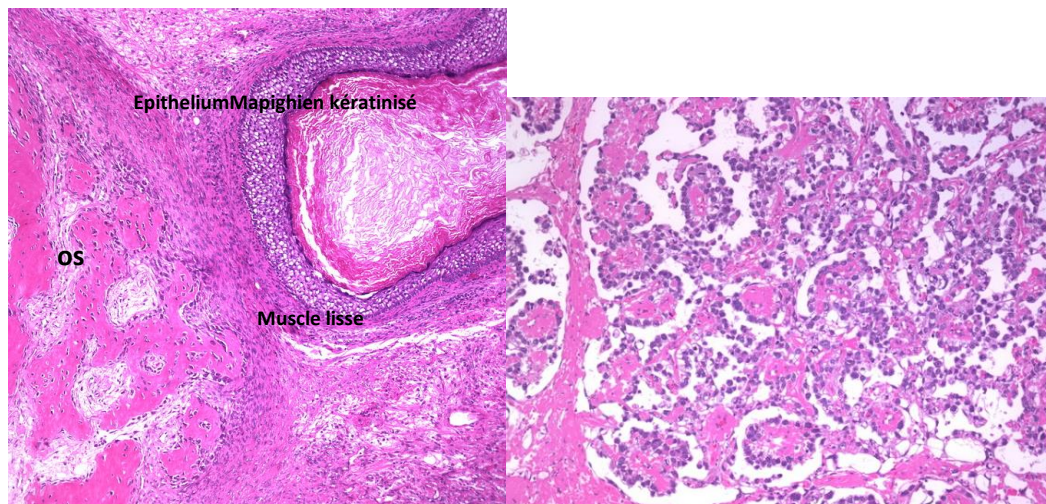
**Macroscopie :** Tumeur unique avec des remaniements fibrosiques et hémorragiques.

**Microscopie :** Plusieurs type : épithéliales, mésenchymateuse, ou mixte.

On trouve : Un blastème hépatogène, des plages mésenchymateuses, des massifs de cellules hyper chromatiques à limites imprécises

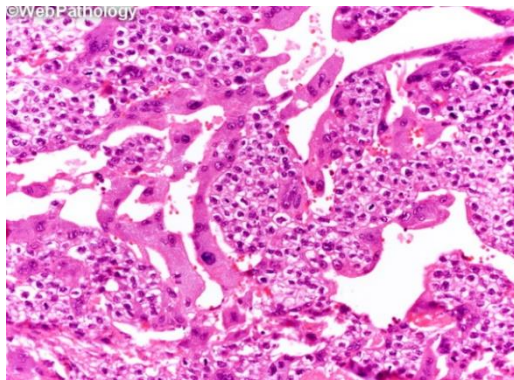
**Comportement :** 30% de survie.

**Sont des facteurs péjoratifs :** L'âge de moins d'un an, Tumeur de grande taille, L'envahissement tumoral.

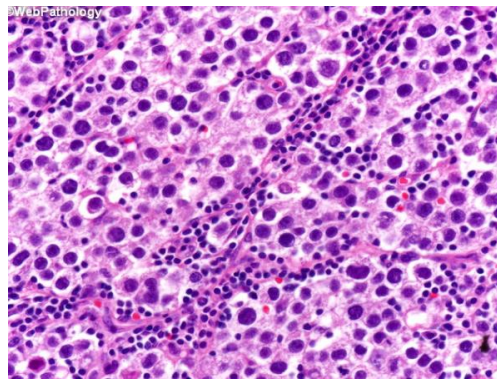


*T ratome*

*Tumeur vitelline*



*Choriocarcinome*



*Seminome (dysgerminome)*