

Objectifs spécifiques :

Citer les différentes tumeurs nerveuses centrales et périphériques.

Citer les différentes tumeurs Mélanocytaires.

A/ Néoplasies du système nerveux central

Prérequis : anatomie, physiologie et histologie du SNC et SNP

On distingue :

- Les tumeurs extra parenchymateuses : développées à partir des méninges, appelés méningiomes
- Les tumeurs intra parenchymateuses : développées à partir du tissu glial de soutien (astrocytes, oligodendrocytes) ou d'éléments péri ou intraventriculaire (épendyme, plexus choroïde). Ces tumeurs ont un comportement évolutif très variable.

La classification utilisée est celle de l'OMS (2016) qui distingue les tumeurs en fonction de leur cellule d'origine (astrocyte, oligodendrocyte...), de leur morphologie et de leur degré de malignité croissant (nombre de cellules en mitoses, prolifération endothélocapillaire, foyers de nécrose, densité cellulaire, atypies cytonucleaires) et la présence d'anomalies chromosomiques ou moléculaires dans les cellules tumorales.

1- Les tumeurs gliales ou gliomes :

Les gliomes proviennent des cellules contenues dans le tissu de soutien du cerveau, la glie, d'où le terme générique de gliome (les astrocytes et les oligodendrocytes).

- **Les astrocytomes** : (Tumeurs qui affectent les astrocytes : cellules en forme d'étoile) constituent près des 2/3 de toutes les tumeurs primitives du système nerveux central. L'âge moyen de découverte, chez l'adulte, est de 56 ans.

Les astrocytomes peuvent prendre tous les grades de I à IV.

Type tumoral	Sous-types
Gliomes	Astrocytome pilocytique et autres (grade I) Astrocytome diffus (grade II) Astrocytome anaplasique (grade III) Glioblastome (grade IV) Gliome diffus de la ligne médiane (mutation H3 K27-M) Tumeurs oligodendrogiales (avec codélétion 1p19q) : oligodendrogliome (grade II), oligodendrogliome anaplasique (grade III)

- Oligodendrogliomes :

Affectent les oligodendrocytes et sont fréquemment responsables d'épilepsies. Touchent préférentiellement l'adulte avec un pic d'incidence entre 40 et 50 ans, avec une prédominance masculine. Les oligodendrogliomes sont de bas grade (grade 2) ou de haut grade (grade 3).

2- Tumeurs épendymaires :

Tumeurs peu fréquentes peuvent s'observer à tout âge, mais elles sont plus fréquentes chez l'enfant.

Tumeur de croissance lente ou rapide, dérivant des cellules épendymaires des ventricules cérébraux et du canal rachidien.

Ce sont des tumeurs molles, grisâtres ou rouges qui peuvent contenir des kystes ou des calcifications minérales.

Ces tumeurs sont divisées en quatre types principaux:

- Sub-épendymomes
- épendymomes myxopapillaires
- épendymomes: la plus courante des tumeurs épendymaires. Ce type peut être divisé en plusieurs sous-types (cellulaires, papillaires, à cellules claires et les tancytic)
- épendymomes anaplasiques: tumeurs à croissance plus rapide.

3- Tumeurs des plexus choroïdes

Rares, prennent naissance dans les plexus choroïdes. Le plexus choroïde est un petit organe qui est situé dans les ventricules et qui produit le liquide céphalorachidien. Il conduit à une augmentation de la production de liquide céphalo-rachidien, entraînant ainsi une augmentation de la pression intracrânienne et de l'hydrocéphalie.

Classification histologique

La tumeur de grade I : papillome des plexus choroïdes.

La tumeur de grade II : papillome atypique des plexus choroïdes.

La tumeur de grade III : carcinome des plexus choroïdes.

Macro : Ils se présentent comme des tumeurs d'aspect rougeâtre, papillomateux (qui les ont fait comparer à des choux-fleurs) et sont bien limités, insérés sur un plexus choroïde.

Micro :

- le papillome des plexus choroïdes se présente comme un plexus choroïde très développé
- Carcinome du plexus choroïde : (Structure papillaire désorganisée, Pléomorphisme nucléaire, Nécrose, Index mitotique élevé, Infiltration du parenchyme)

4- Le méningiome

Ce sont des tumeurs de croissance lente, développées à partir des cellules *méningothéliales de l'arachnoïde*.

- Représentent 20% des tumeurs primitives intracrâniennes
- Elles concernent le plus souvent les femmes à partir de 60 ans
- Clinique : majorité asymptomatiques (fortuite, autopsie), ou Signes de compression

Macroscopie : masse plus ou moins arrondie, ferme à surface polylobée, grisâtre, d'aspect tantôt translucide, tantôt fibreux

Microscopie : L'OMS définit 3 grades histologiques : grade I, grade II, grade III

B/ LES TUMEURS NERVEUSES PERIPHERIQUES

A/ Introduction :

- Le système nerveux périphérique (SNP) est la partie du système nerveux formée des ganglions et des nerfs à l'extérieur du cerveau et de la moelle épinière. Sa fonction principale est de faire circuler l'information entre les organes et le système nerveux central (SNC).

- Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont des lésions rares qui représentent entre 0,001 et 0,02% des pièces anatomiques. Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées. Les tumeurs multiples s'observent uniquement au cours des neurofibromatoses (NF de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, NF de type 2 ou neurofibromatose neuro-acoustique, NF de type 3 ou schwannomatose).

B/ Définition

Les TNP sont des tumeurs développées à partir des cellules de Schwann.

Les nerfs périphériques peuvent être affectés par des tumeurs bénignes et malignes.

Les tumeurs bénignes correspondent aux schwannomes et aux neurofibromes.

1- Schwannomes (encore appelés neurinomes ou neurilemmomes)

- La plus fréquente des TNP représentant plus de 70% des cas. C'est une tumeur à croissance lente.
- Ils peuvent survenir à tout âge, mais prédominent entre 20 et 50 ans. Pas de différence du sexe (H = F).
- Ont une prédilection pour la tête, le cou et les surfaces des membres supérieurs et inférieurs.

Macro :

Sont des tumeurs encapsulées, ovoïdes, excentrées par rapport au tronc nerveux.

Les Tumeurs des petits nerfs sont sphériques et présentent à la coupe, une couleur rose, blanche ou jaune et mesure habituellement moins de 5 cm.

Les Tumeurs de grande taille (du rétro péritoine et du médiastin), présentent des remaniements dégénératifs secondaires tels que la kystisation et la calcification.

Micro :

Il existe plusieurs variantes : **Forme conventionnelle:**

Masses uninodulaires entourées d'une capsule fibreuse, composées de cellules tumorales de Schwann, formant deux aspects architecturaux dans des proportions variables:

- des zones marquées par une cellularité dense, faites de cellules tumorales monomorphes allongées:

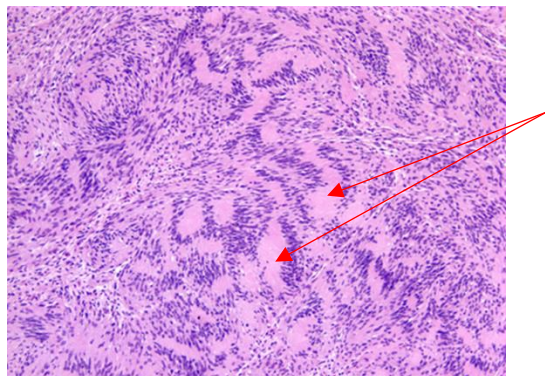
Zones A d'Antoni où les noyaux peuvent posséder un arrangement palissadique autour des zones anucléées réalisant les **nodules de Verocay**.

- D'autres sont peu cellulaires lâches d'aspect myxoïde. Les cellules sont de plus petites tailles dotées d'un noyau rond ou ovalaire: **Zones B d'Antoni**.

Un pléomorphisme (figures mitotiques, hyperchromasie et inclusions cytonucléaires) peut être objectivé dans les deux zones. Ces atypies sont d'ordre dégénératif et ne sont pas des signes de malignité.

Evolution:

Le Schwannome est une tumeur bénigne qui croît lentement. La transformation maligne est exceptionnelle.



Forme conventionnelle d'un Schwannome avec les nodules de Verocay bien visibles

2- Les neurofibromes :

- Représentent entre 10 et 20% des TNP.
- Surviennent sans prédominance de sexe chez des adultes entre 20 et 30 ans.
- Ils peuvent se voir n'importe où au niveau du corps.

Plusieurs formes de neurofibrome existent :

- le neurofibrome localisé solitaire de survenue sporadique représente 90% de ces formes.
- le neurofibrome plexiforme pathognomonique de la NF1.

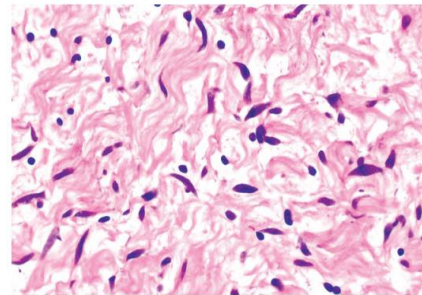
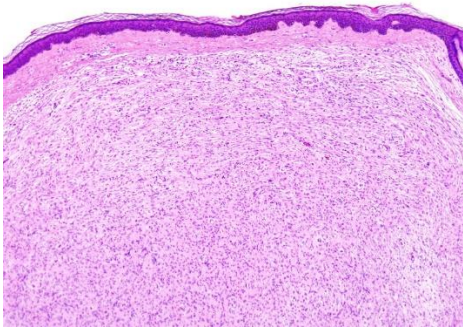
Macro :

Tumeurs luisantes blanc brunâtres.



Micro :

- la tumeur est composée d'un mélange de cellules de Schwann avec des noyaux ovalaires incurvés en «vaguelette», de cellules péri neurales et de fibroblastes qui s'agencent en faisceaux dans un fond myxoïde, bleu alcian positif.
- Ils ne sont pas encapsulés



Evolution : Le risque exact de dégénérescence maligne est inconnu.

C/ TUMEURS MELANOCYTAIRES

Les mélanocytes sont à l'état normal, des cellules pigmentaires responsables de la synthèse de la mélanine, situées dans l'assise basale de l'épiderme où ils s'intercalent entre les cellules basales.

1 - Tumeurs bénignes : nævus nævocellulaires

Cliniquement : on distingue les nævus congénitaux et les nævus acquis. Ces derniers sont les plus fréquents et apparaissent pour la plupart durant l'enfance et l'adolescence.

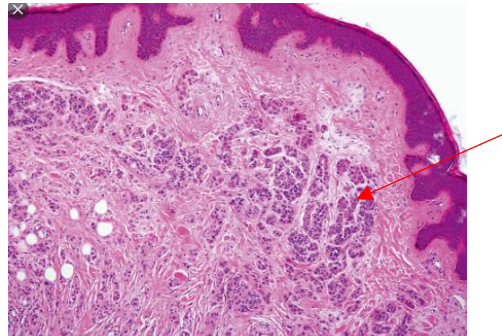
Macro : lésions uniques ou multiples, de quelques millimètres de diamètre, rarement plus étendues, habituellement pigmentées, parfois pileuses, à surface lisse un peu surélevée (nævus en dôme) ou papillomateuse, en saillie sur le tégument (nævus muriforme ou tubéreux).

Micro : il s'agit d'une prolifération de cellules næviques, petites cellules arrondies au cytoplasme éosinophile peu abondant plus ou moins chargé de pigment mélanique. Elles se groupent en amas (thèques) ou forment des nappes cellulaires.

On distingue plusieurs formes histologiques de nævus selon la répartition de ces thèques :

- nævus jonctionnel : les cellules se disposent de façon dispersée en nappe dans la couche basale et en thèques prédominant dans la couche basale de l'épiderme ;
- nævus dermique : prolifération mélanocytaire strictement intradermique ;
- nævus mixte ou composé : les thèques se disposent à la fois dans le derme et à la jonction dermo-épidermique.

La bénignité est affirmée sur un faisceau de critères : bonne individualisation des thèques dans la partie superficielle du derme, absence d'infiltrat inflammatoire, absence d'atypie et de mitose.



Nævus dermique : cellules næviques réalisant des thèques strictement intradermique

2 - Tumeurs mélanocytaires malignes : mélanomes

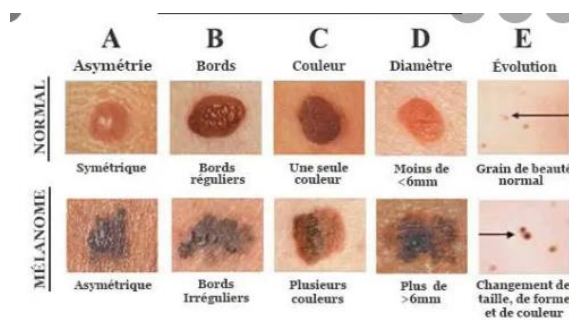
Les mélanomes intéressent le plus souvent la peau, rarement les muqueuses (respiratoires, digestives, génitales), la choroïde oculaire ou les structures cérébro-méningées.

Sur la peau, ces tumeurs peuvent se développer sur un nævus préexistant. Plus souvent, elles apparaissent en peau antérieurement saine.

- L'exposition solaire et le phototype clair en sont les principaux facteurs de risque.
- Leur gravité et la fréquence des métastases, parfois révélatrices, doivent être soulignées.
- les mélanomes sont lymphophiles : les premières métastases sont généralement ganglionnaires.
- Le pronostic des mélanomes dépend de leur extension en profondeur. Le risque métastatique est d'autant plus élevé que l'invasion est profonde.

Macro : nodule ou tache noire à contours irréguliers, polychrome, parfois ulcération.

Micro : prolifération de mélanocytes d'aspect pléomorphe, les cellules sont de taille et de forme variables pseudo épithéliales et ou sarcomatoides. Présence d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire, mitose nombreuses. Le pigment mélanique est inconstant. Le recours à l'IHC est indispensable pour prouver la nature mélanocytaire (melan A, HMB45).



La différence entre un nævus et un mélanome

Classification histopronostique de l'OMS (2016) des tumeurs cérébrales primitives

Type tumoral	Sous-types
Gliomes	Astrocytome pilocytique et autres (grade I) Astrocytome diffus (grade II) Astrocytome anaplasique (grade III) Glioblastome (grade IV) Gliome diffus de la ligne médiane (mutation H3 K27-M) Tumeurs oligodendrogiales (avec codélétion 1p19q) : oligodendrogliome (grade II), oligodendrogliome anaplasique (grade III)
Tumeurs épendymaires	Subépendymome, épendymome, épendymome myxopapillaire
Tumeurs neuronales et neurogliales mixtes	Gangliocytome, gangliogliome, tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET), neurocytome central et autres
Tumeurs de la région pinéale	Pinéalocytome, pinéaloblastome, tumeur du parenchyme pinéal, tumeur papillaire de la région pinéale
Tumeurs du plexus choroïde	Papillome, carcinome du plexus choroïde
Tumeurs embryonnaires	Médulloblastome, tumeur thératoïde, rhabdoïde et autres
Tumeurs germinales	Germinomes, carcinome embryonnaire, choriocarcinome, tératome...
Méningiomes et tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales	Tumeur fibreuse solitaire, hémangioblastome, sarcome, PNET, lipome et autres
Tumeurs de la région sellaïre	Adénome et carcinome hypophysaire Craniopharyngiome
Lymphome primitif du système nerveux central	

DNET, *Dysembryoplastic NeuroEpithelial Tumors*; PNET, *Primitive NeuroEctodermal Tumors*.