

## A-TUMEURS DES TISSUS HEMOLYMPHATIQUES

Les tumeurs hémolymphatiques se développent à partir de cellules dérivées d'une même cellule souche de la moelle osseuse, à l'origine des lignées myéloïdes (granuleuse, histiomonocytaire, érythroblastique, mégacaryocytaire) et lymphoïdes B et T.

On distingue ainsi:

- Les leucémies:

Sont définies comme des proliférations malignes d'éléments myéloïdes ou de la lignée lymphoïde dans la moelle osseuse avec passage d'éléments anormaux dans le sang. Les cellules tumorales observées dans les leucémies aiguës sont de type blastique (très immatures). Les cellules tumorales observées dans les leucémies chroniques sont plus matures.

- Les lymphomes malins:

Sont des tumeurs lymphoïdes solides

### 1° Proliférations tumorales myéloïdes:

- *Les leucémies aiguës myéloïdes*

Sont des maladies du sujet adulte. La morphologie et les caractères cytochimiques des myéloblastes permettent une classification plus précise selon la lignée concernée (Classification FAB : LAM1, 2, 3...).

- *Les leucémies myéloïdes chroniques*

Les cellules tumorales granuleuses, à tous les stades de maturation, infiltrent la MO, la rate et passent dans le sang.

- *Les syndromes myéloprolifératifs chroniques*, d'évolution lente intéressent les lignées érythroblastique (polyglobulie primitive de Vaquez), mégacaryocytaire (thrombocytémie essentielle).
- *Le myélodysplasies* : sont des états préleucémiques par anomalie des cellules souches.

### 2° Proliférations tumorales lymphoïdes B et T:

- *Les leucémies aiguës lymphoïdes* intéressent l'enfant et le sujet adulte jeune
- *Les leucémies lymphoïdes chroniques* et *syndromes lymphoprolifératifs* se caractérisent par un envahissement sanguin et médullaire par des cellules lymphoïdes périphériques à différents stades de différenciation et de maturation : LLC B ou T (plus rare), maladie de Waldenström (avec pic monoclonal d'IgM sérique), maladie des chaînes lourdes, leucémie à tricholeucocytes.
- *Le myélome* est une tumeur plasmocytaire, de localisation osseuse, s'accompagnant souvent d'un pic monoclonal sérique (IgA, IgG)

## TUMEURS NON EPITHELIALES

- **Les lymphomes malins non hodgkiniens**
  - Il s'agit toujours de tumeurs malignes qui se développent principalement dans les ganglions lymphatiques, parfois dans des viscères (lymphomes du tube digestif, pulmonaires...).
  - La survenue de certains lymphomes est favorisée par l'immunodépression (greffés, infection par le VIH) et l'infection par le virus Epstein-Barr
  - La différenciation des lymphomes est analysée par comparaison avec la différenciation des lignées lymphoïdes B ou T normales.
  - La caractérisation des lymphomes fait obligatoirement appel à l'*immunohistochimie*. : Le CD 20 est le marqueur de la lignée B, le CD3 celui de la lignée T. En pratique, la taille des cellules tumorales est un élément important pour juger de l'agressivité d'un lymphome : les lymphomes à grandes cellules sont agressifs (lymphomes de haut grade).
- **La maladie de Hodgkin, caractérisée par la présence de cellules de Sternberg**

Elle se caractérise par une prolifération cellulaire polymorphe. Celle-ci est composée de *cellules* tumorales décrites par *Sternberg*, pathognomoniques de la maladie, et de *petites cellules non tumorales* (lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires éosinophiles, histiocytes) en proportion variable.

### B- TUMEURS NEURO-ENDOCRINES

Les cellules neuro-endocrines forment :

- des organes (hypothalamus, hypophyse, surrénale, parathyroïdes),
- des amas individualisés dans un organe (pancréas endocrine)
- ou un réseau de cellules dispersées (thyroïde, tube digestif, poumon, thymus, arbre urinaire, appareil génital).

Les tumeurs épithéliales neuro-endocrines sont malignes, mais d'agressivité très variable. Deux tumeurs sont relativement fréquentes :

- Le *carcinoïde de l'appendice* est une tumeur peu agressive
- Le *carcinome à petites cellules* est une tumeur très agressive, d'emblée disséminée à plusieurs organes, léthale en quelques mois.

### C- LES TUMEURS MELANIQUES

Développées à partir des cellules qui élaborent le pigment mélanique, elles siègent essentiellement au niveau de la peau, plus exceptionnellement sur la choroïde, les muqueuses aéro-digestives.

## TUMEURS NON EPITHELIALES

### 1° Les tumeurs mélaniques bénignes: Naevus naevo-cellulaires

Les tumeurs bénignes sont des *naevus* : sont constitués par une prolifération de cellules naeviques qui se groupent en amas de 5 à 20 cellules : « *thèques* ».

### 2° Les tumeurs mélaniques malignes : les mélanomes

- Ces tumeurs peuvent se développer sur un naevus pré-existant, mais beaucoup plus souvent elles apparaissent en peau saine
- L'exposition au soleil pendant l'enfance et l'adolescence constitue un facteur de risque de survenue des mélanomes malins.
- Le pronostic dépend de la profondeur de l'infiltration tumorale et de l'atteinte métastatique ganglionnaire régionale

## D- LES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX

### 1° Tumeurs du parenchyme nerveux

#### ➤ Les tumeurs neuronales

Elles sont rares et surviennent chez l'enfant ou l'adulte jeune, les plus fréquentes:

- **Le médulloblastome:**  
C'est la tumeur du SNC la plus fréquente chez l'enfant. Cette tumeur se développe presque exclusivement dans le vermis cérébelleux.
- **Le neuroblastome** : c'est une tumeur en général bien circonscrite, développée dans un hémisphère cérébral.

#### ➤ Les tumeurs gliales

- **Les astrocytomes** Ce sont des tumeurs mal limitées, dont la localisation joue un grand rôle pronostique
- **Les glioblastomes** C'est une tumeur de très mauvais pronostic. C'est une prolifération d'astrocytes polymorphes, parfois monstrueux, souvent nécrosée.
- **Les oligodendrogliomes** : Ils représentent 3 à 6 % de l'ensemble des tumeurs gliales

### 2° Les épendymomes :

Développés à partir du revêtement épendymaire des ventricules cérébraux et du canal épendymaire de la moelle et de la queue de cheval.

### 3° Les tumeurs des enveloppes

#### ➤ Les méningiomes

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

#### ➤ Les neurinomes ou schwannomes

Ce sont des tumeurs correspondant à une prolifération des cellules de Schwann de la gaine des nerfs, survenant surtout chez l'adulte d'âge moyen. Ce sont des tumeurs de bon pronostic après exérèse.

#### ➤ Les neurofibromes

C'est une prolifération des cellules de Schwann, associée à une prolifération de cellules fibroblastiques et des fibres conjonctives.

### E- LES TUMEURS DES SÉREUSES : LES MESOTHELIOMES

- Ce sont des tumeurs développées à partir du revêtement mésothélial des séreuses.
- Les sites les plus fréquemment atteints sont la plèvre et le péritoine, le péricarde et la vaginale testiculaire sont beaucoup plus rarement concernés.
- La plupart de ces tumeurs se présente sous forme diffuse et sont malignes.

### F- LES TUMEURS GERMINALES

Les tumeurs embryonnaires reproduisent l'aspect du développement embryonnaire. Selon la différenciation, on distingue :

- Des tumeurs indifférenciées : *séminome* et *carcinome embryonnaire*
- Des tumeurs à différenciation annexielle : *tumeur du sac vitellin* et *choriocarcinome*
- Des tumeurs à différenciation embryonnaire plus ou moins mature : *tératomes*.

Les tumeurs embryonnaires intéressent essentiellement les gonades. Elles représentent 95% des tumeurs du testicule, où elles sont toujours malignes. Dans cette localisation, il est important de distinguer le *séminome* et les *tumeurs non séminomateuses* ou mixtes, qui ont des traitements différents.

Au niveau des ovaires, seuls les *tératomes* matures sont bénins. La présence de tissus immatures (tératomes immature ou mixte) indique la malignité.

A part, il faut citer le *choriocarcinome*, tumeur ressemblant au placenta, associé à la présence de marqueurs sériques ( $\beta$ -HCG), et qui donne des métastases très hémorragiques, notamment cérébrales

# TUMEURS NON EPITHELIALES

## G- LES TUMEURS DE BLASTÈME

Ce sont des tumeurs de l'enfant, parfois présentes dès la naissance, caractérisées par leur aspect microscopique de tissu embryonnaire

Ce sont des tumeurs rapidement évolutives avec extension locale, mais sensibles à la chimiothérapie ou à la radiothérapie.

- **Les tumeurs du blastème rénal : néphroblastome ou tumeur de Wilms.** Ce sont les plus fréquentes des tumeurs de blastème, parfois présentes dès la naissance.
- **Le rétinoblastome :** tumeur oculaire développée à partir des précurseurs (rétinoblastes) des cellules photoréceptrices.
- **Le neuroblastome :** tumeur maligne neuroectodermique développée soit dans le cerveau: neuroblastome central, soit dans la région surrenalienne. Ses cellules secrètent des catécholamines.
- **L'hépatoblastome :** c'est une tumeur du foie, rare, en général découverte chez l'enfant après 3 ans devant une hépatomégalie.

## H- TUMEURS DES TISSUS CONJONCTIFS

### 1° TUMEURS BENIGNES

- **Les fibromes :** Il s'agit de lésions nodulaires, siégeant dans le derme, le chorion des muqueuses ou certains parenchymés, constituées d'un tissu conjonctif adulte, riche en collagène.
- **Les lipomes :** Ces tumeurs sont constituées de cellules adipeuses matures, parfois associées à une composante fibreuse ou vasculaire importante (fibrolipome, angioliipome).
- **Les angiomes**  
Les angiomes ou les lymphangiomes sont le plus souvent considérés comme des hamartomes et non comme des tumeurs
- **Les myomes**

Les tumeurs bénignes du **muscle lisse** ou **léiomyomes** sont fréquentes. Ces tumeurs siègent dans l'utérus (désignées improprement par le terme de « **fibrome** »), dans les musculatures digestives et dans le derme.

Les tumeurs bénignes du **muscle strié** ou **rhabdomyomes** sont exceptionnelles

- **Les chondromes**

Ce sont des tumeurs nodulaires faites de tissu cartilagineux bien différencié. Elles se développent surtout dans les petits os des mains et des pieds. La **maladie de Ollier** est une chondromatose caractérisée par de **multiples chondromes**.

### ➤ *Les ostéomes*

Il s'agit de lésions rares, constituées d'*os mature*, intéressant essentiellement les os de la face.

### **2° TUMEURS MALIGNES: LES SARCOMES**

*Les sarcomes sont des proliférations malignes dont les cellules ressemblent à celles des tissus conjonctifs (fibroblastes du tissu conjonctif commun ou cellules des tissus conjonctifs spécialisés*

Les sarcomes sont beaucoup plus rares que les carcinomes.

Sur le **plan clinique**, les sarcomes se développent souvent très rapidement et l'évolution spontanée est généralement rapidement défavorable. Celle-ci est marquée par une **extension loco-régionale rapide**, s'accompagnant de phénomènes de compression et par la **fréquence des métastases hématogènes**.

### ➤ *Aspects macroscopiques:*

Les sarcomes peuvent se présenter sous forme d'un **tissu blanchâtre, de consistance molle**, « **encéphaloïde** », **infiltrant et détruisant l'organe et les tissus adjacents**, ou souvent, constitue une masse ferme, à contours polycycliques refoulant les tissus avoisinants

### ➤ *Aspects microscopiques:*

On distingue deux grands groupes de sarcomes :

#### **α-Sarcomes des tissus mous :**

##### ➤ *Liposarcomes*

- sont plus fréquemment rencontrées au niveau des membres, de l'espace rétro-péritonéal.
- L'évolution, est toujours marquée par l'apparition de récurrences locales et de métastases.

##### ➤ *Rhabdomyosarcomes*

- La forme adulte se développe dans le muscle strié. Il s'agit d'une prolifération fusiforme présentant une différenciation musculaire plus ou moins marquée (double striation).
- L'évolution est courte avec apparition précoce de métastases.
- Le rhabdomyosarcome de l'enfant est ubiquitaire, se développant en dehors des muscles striés : plusieurs types histologiques de pronostic différent sont classiquement décrits (botryoïde, alvéolaire, embryonnaire).

## TUMEURS NON EPITHELIALES

### ➤ *Leiomyosarcomes*

- Parmi les localisations les plus fréquentes, on retiendra le derme, l'utérus et le tube digestif.
- La prolifération fasciculée se compose également de cellules fusiformes à différenciation musculaire lisse.

### ➤ *Angiosarcomes*

- l'évolution est volontiers grevée d'hémorragies massives.
- Le sarcome de Kaposi est une forme d'angiosarcome observée fréquemment au cours du SIDA

### ➤ *Fibrosarcomes*

- Ubiquitaire, le fibrosarcome est une tumeur fasciculée, faite de cellules fusiformes ressemblant à des fibroblastes
- L'évolution est dominée par les récives locales et surtout les métastases hématogènes

### ***b- Sarcomes des tissus squelettiques:***

#### ➤ *Sarcomes ostéogéniques (ostéosarcomes) :*

- C'est la tumeur maligne la plus fréquente du tissu osseux.
- Ses cellules élaborent de l'os.
- Se localise préférentiellement au niveau des métaphyses des os longs des adolescents.
- L'évolution est rapide avec extension locale (responsable de douleurs, de fractures spontanées) et métastatiques (poumon)

#### ➤ *Chondrosarcomes:*

- elle se développe essentiellement au niveau des os plats (côtes, ceintures) ou dans la métaphyse des os longs.
- elle reproduit selon son degré de différenciation un aspect de tissu cartilagineux plus ou moins élaboré.