

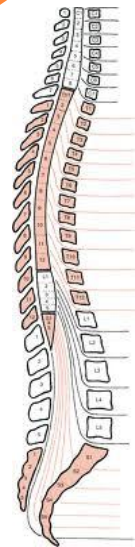
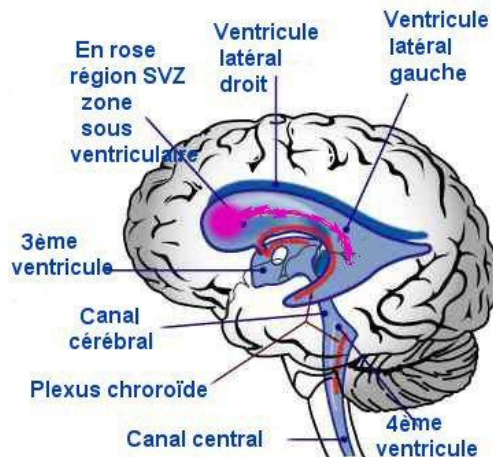
# TUMEURS NERVEUSES



# Tumeurs nerveuses

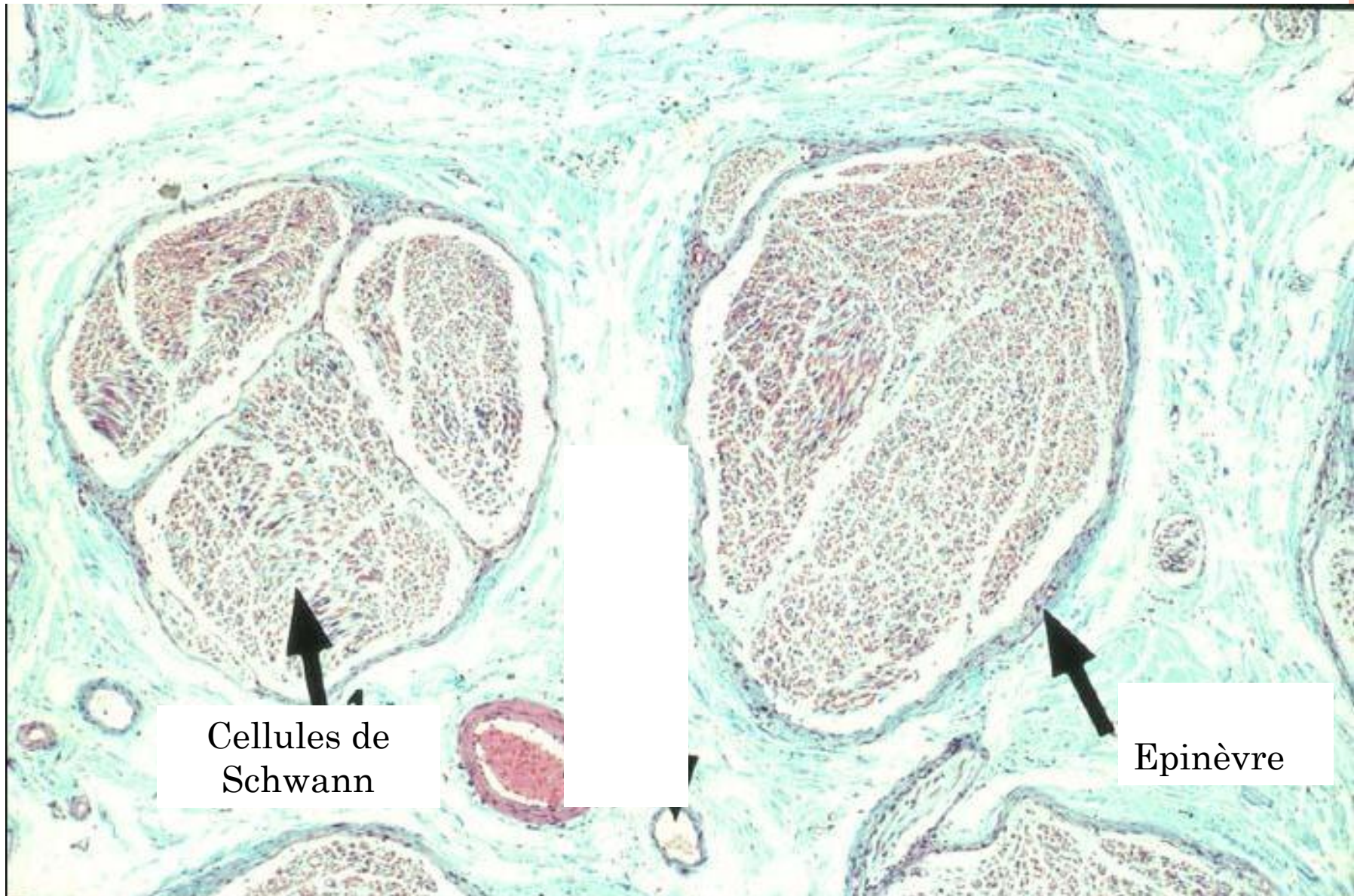
**SN central :**  
cerveau,  
tronc  
cérébral et  
moelle  
épineière

**SN**  
périphérique :  
les nerfs



# TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE





Cellules de Schwann

Epinèvre

# TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX PÉRIPHÉRIQUE

**Tumeurs  
bénignes**



- \* Schwannome
- \* Neurofibrome

**Tumeurs  
malignes**



- \* Schwannome malin
- \* Tumeurs malignes des  
gaines nerveuses  
périphériques

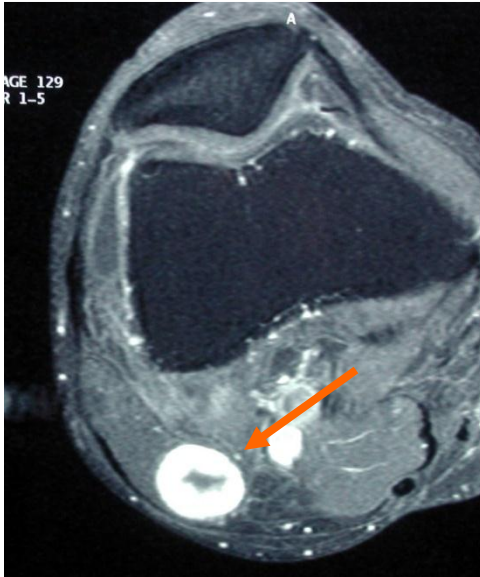
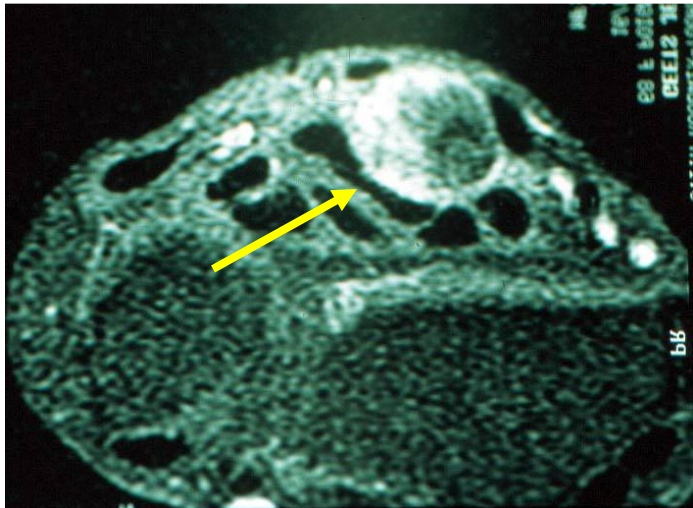
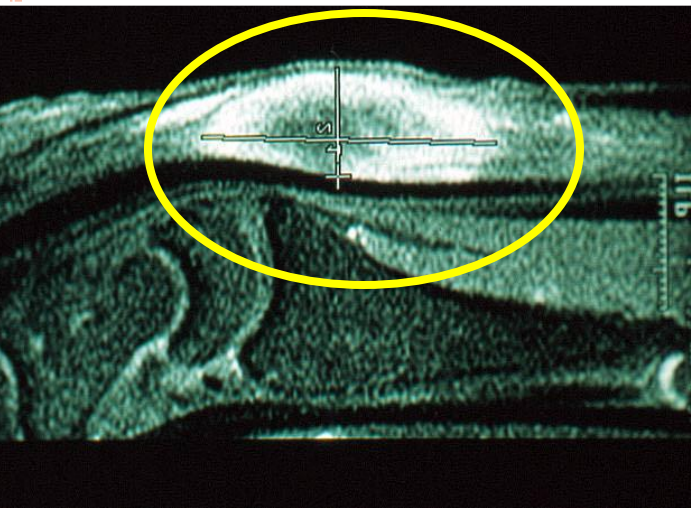


# SCHWANNOME

- Encore appelé neurinome
- Origine: cellules de Schwann des nerfs périphériques.
- Age- sexe: femme entre la deuxième et la cinquième décennie de la vie.
- Localisations préférentielles: tête, cou, et membres.  
localisations profondes dans le médiastin postérieur et le rétropéritoine.
- Clinique: pas de manifestation clinique particulière avant que la tumeur ne devienne de grande taille







# ANATOMIE PATHOLOGIQUE (1)

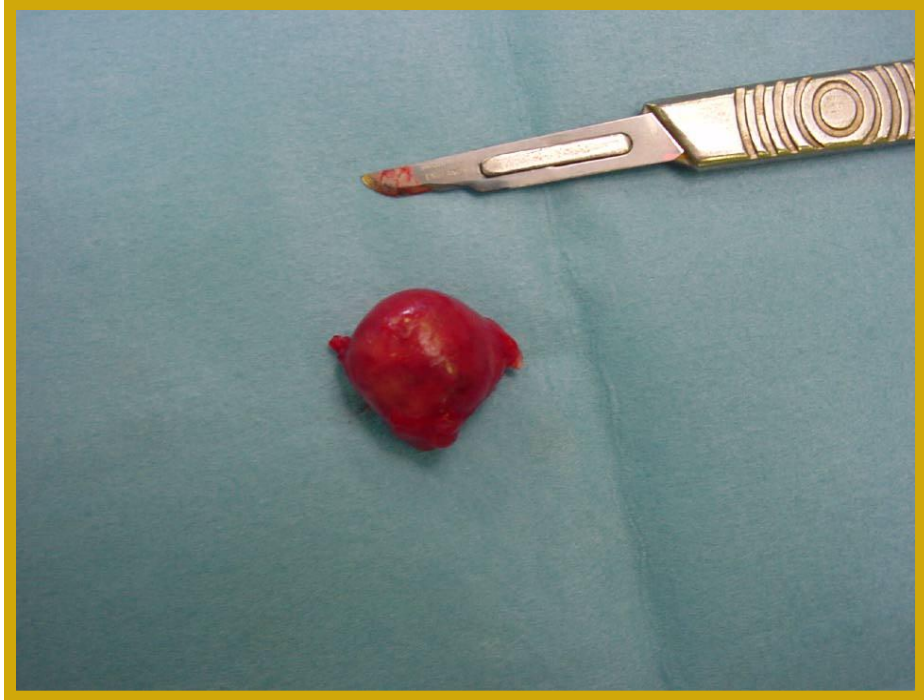
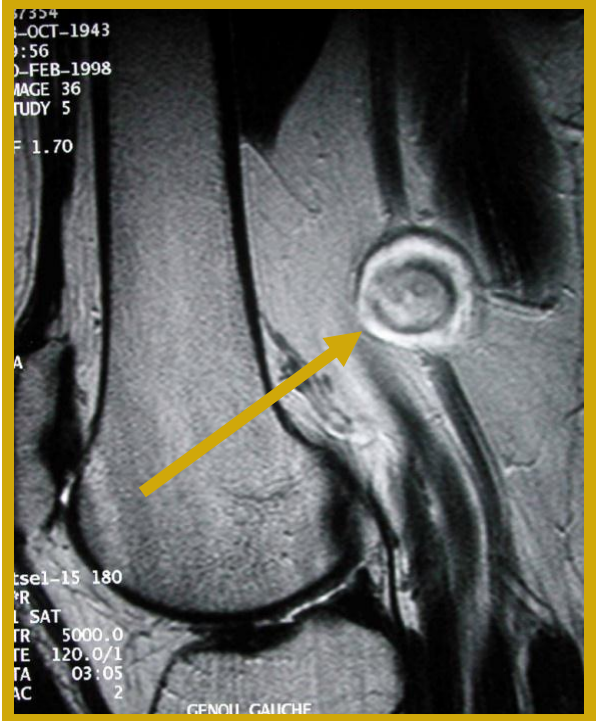
## o Macroscopie:

- **Ovoïde sur le trajet d'un nerf ou excentré et adhérent à un nerf, il est limité par une capsule (correspondant à l'épinèvre)**
- **Tranche de section: coloration blanchâtre, rosée ou jaune.**
- **peut être uni- ou plurinodulaire.**
- **Sa taille est généralement inférieure à 5 cm.**
- **Dans le rétropéritoine et le médiastin, il atteint de plus grandes tailles et les remaniements sont plus fréquents (kystisation, calcification).**

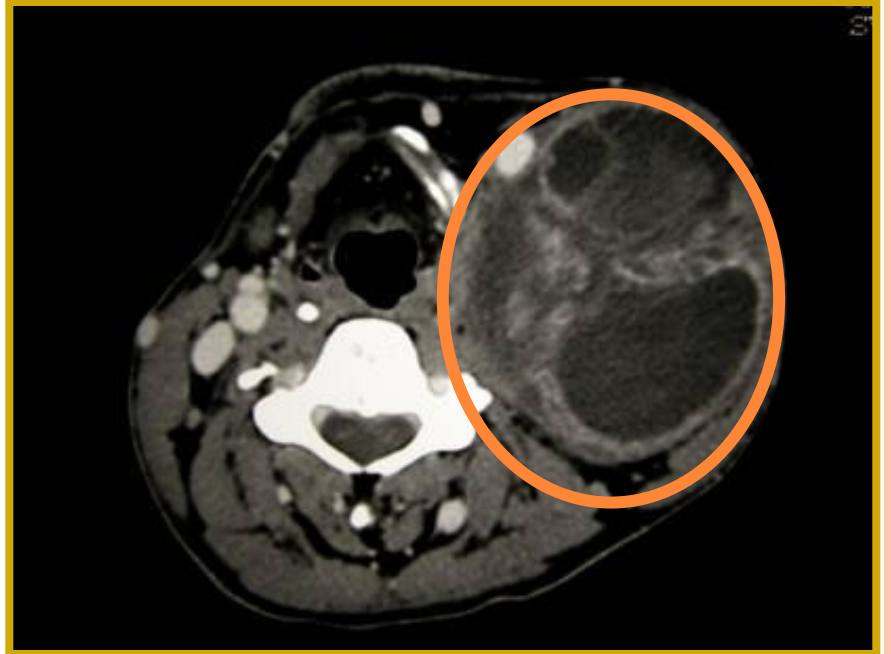




# SCHWANNOME







# ANATOMIE PATHOLOGIQUE (2)

## ○ Microscopie:

Elle est composée de cellules fusiformes sans limites cytoplasmiques visibles, disposées en faisceaux courts ou entrelacés.

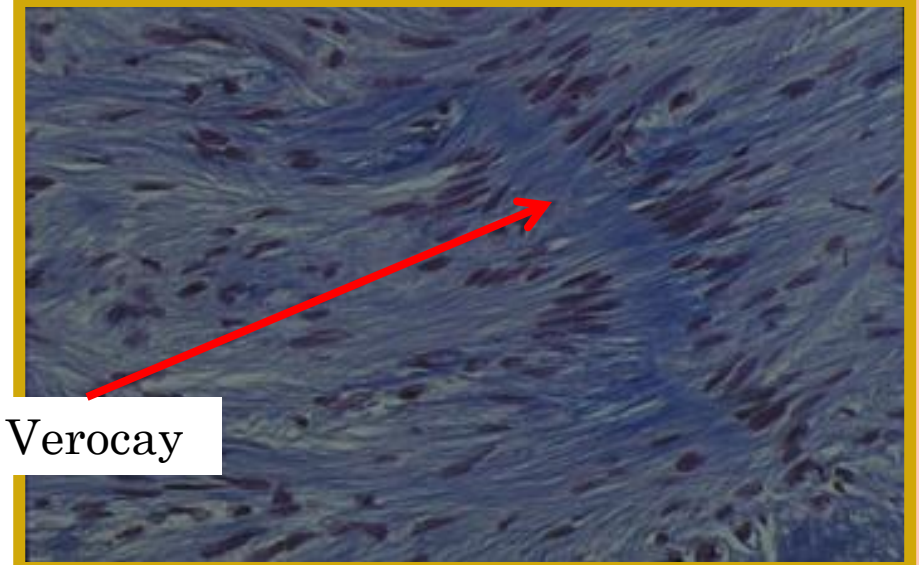
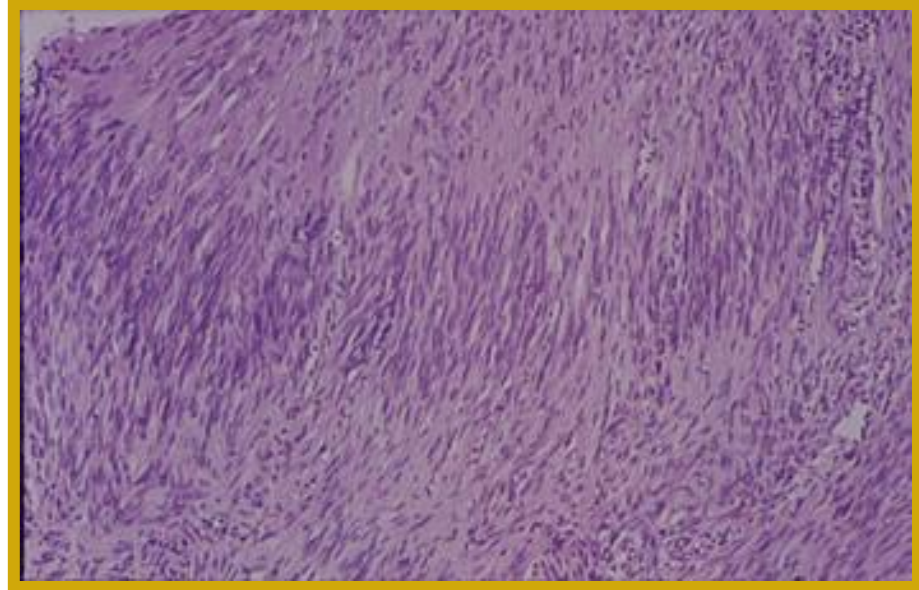
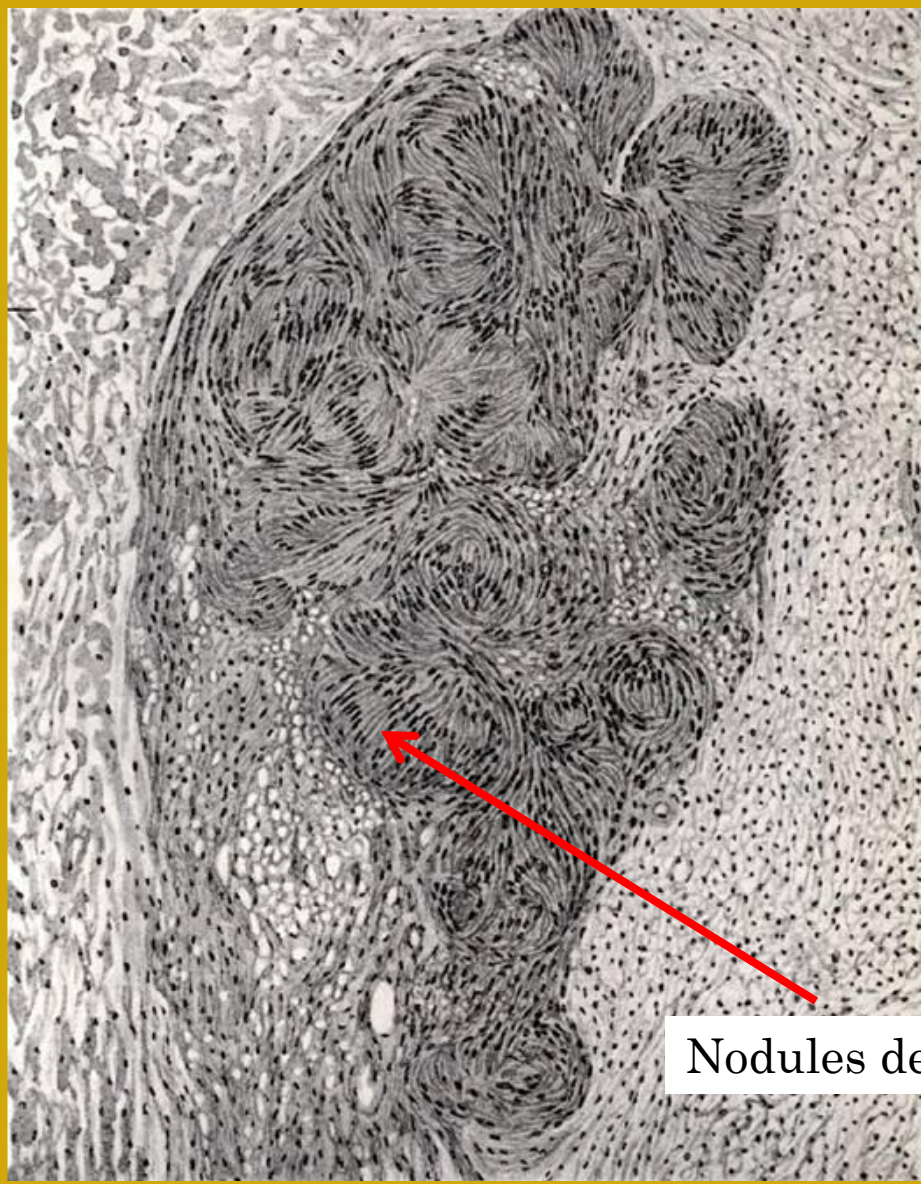
Deux types histologiques:

- **Type A d'ANTONI (40 %):** palissades nucléaires, des enroulements cellulaires et des nodules hyalins ou nodules de Verocay
- **Type B d'ANTONI (40%):** les cellules sont disposées au hasard sur un fond lâche avec des microkystes, des cellules inflammatoires, des amas d'histiocytes spumeux, des fibres de collagène et des vaisseaux à parois épaisses et/ou hyalinisées
- **Mixte (20%)**

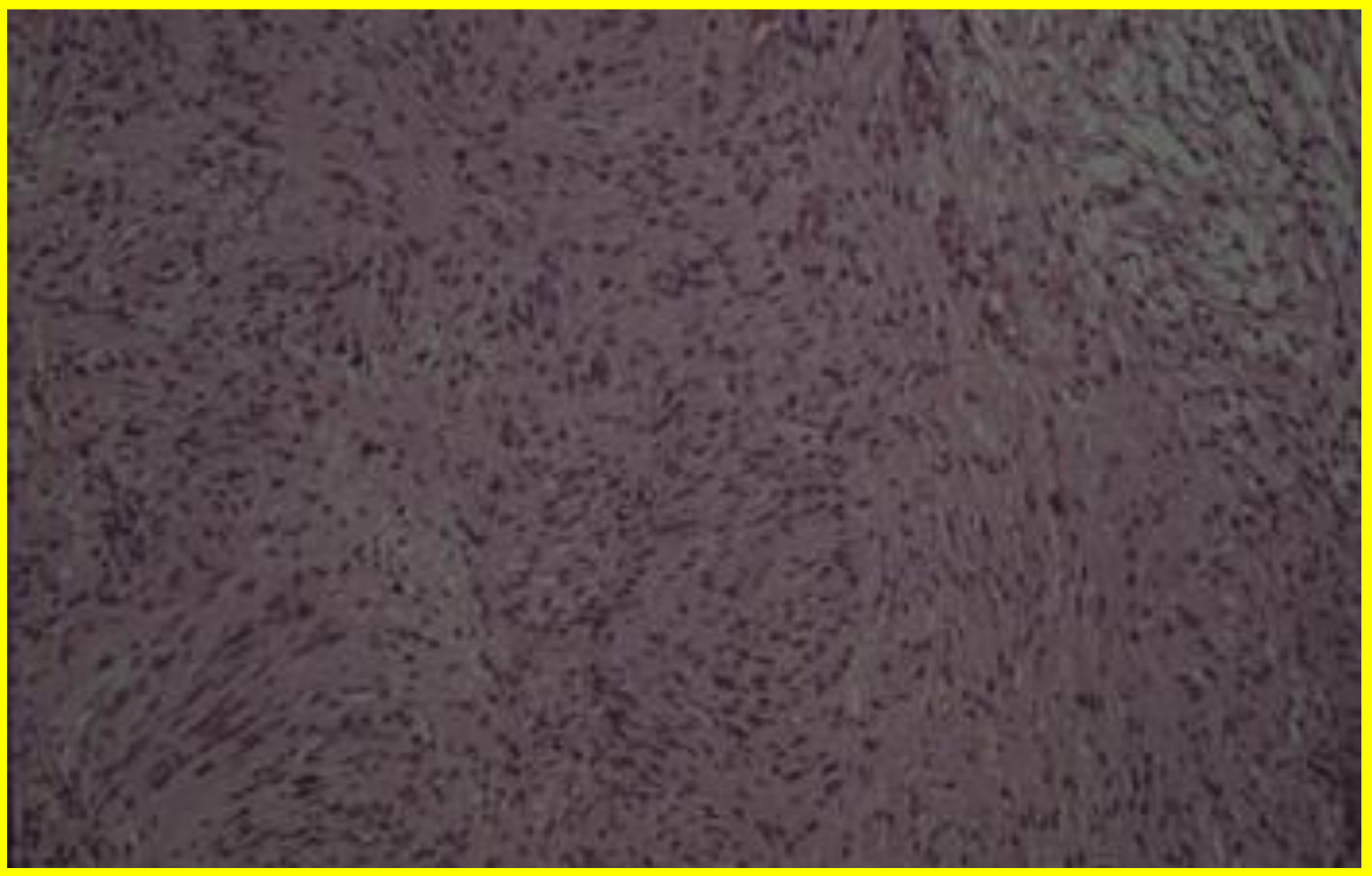




# Type A d'Antoni



Nodules de Verocay



**Type B d'Antoni**





# EVOLUTION

- **30 % ont une croissance très faible < 0,2 mm/an**
- **40 % grossissent d'environ 2 mm/an**
- **20 % augmentent de 3 à 10 mm/an**



# NEUROFIBROME

- **Tumeur bénigne qui aurait pour origine les cellules de Schwann et les cellules périneurales.**
- **Le plus souvent, chez l'adulte jeune (20 et 30 ans), de siège ubiquitaire**
- **Peut être isolé (dans 90% des cas) ou associé à une maladie de Recklinghausen**
- **C'est un nodule indolore qui augmente lentement de taille.**
- **Le neurofibrome isolé est dermique ou hypodermique, C'est parfois un renflement fusiforme sur le trajet d'un gros tronc nerveux.**
- **Dans la maladie de Recklinghausen, le neurofibrome peut être localisé, superficiel ou profond (de taille généralement supérieure à celle du neurofibrome isolé); associé à d'autres lésions analogues de localisations variées (y compris viscérales et squelettiques) ou à d'autres stigmates de la maladie (dont les "taches café au lait")**





**Neurofibromatose**





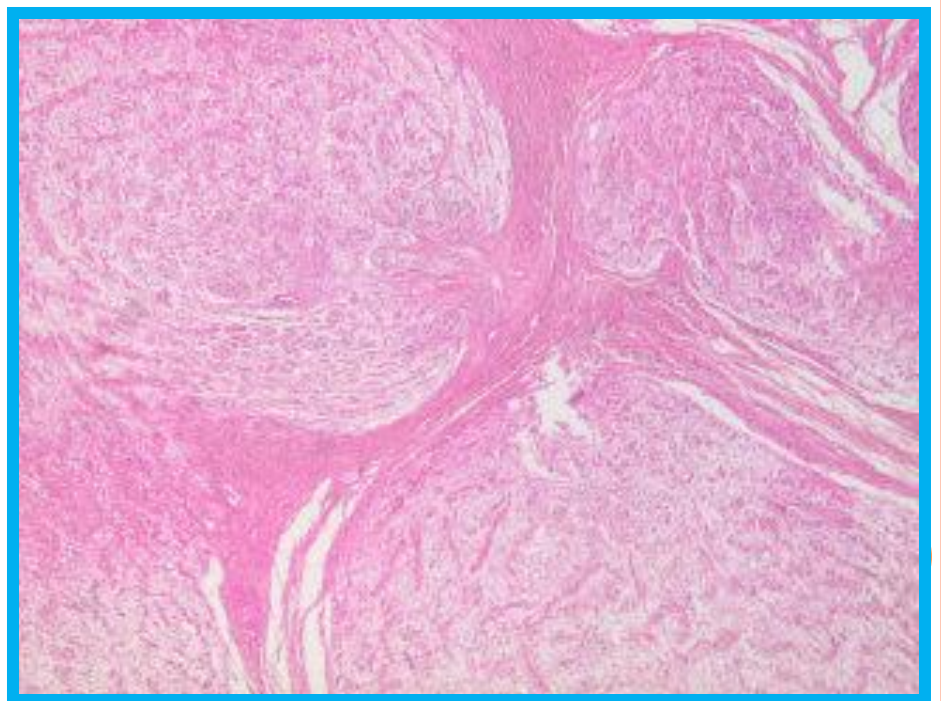
**Taches café au lait**



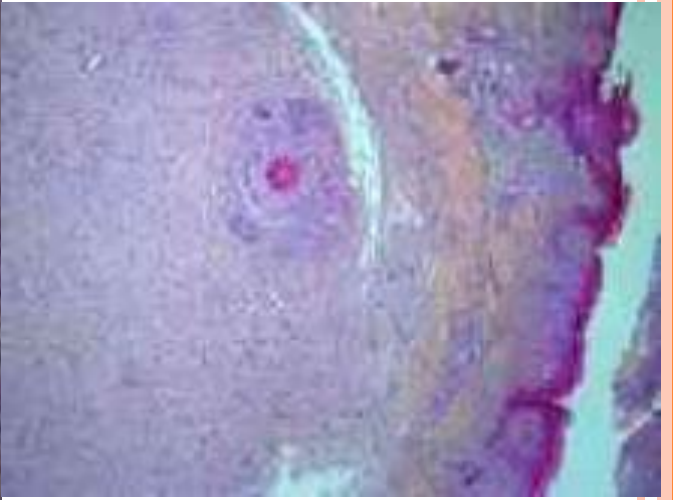
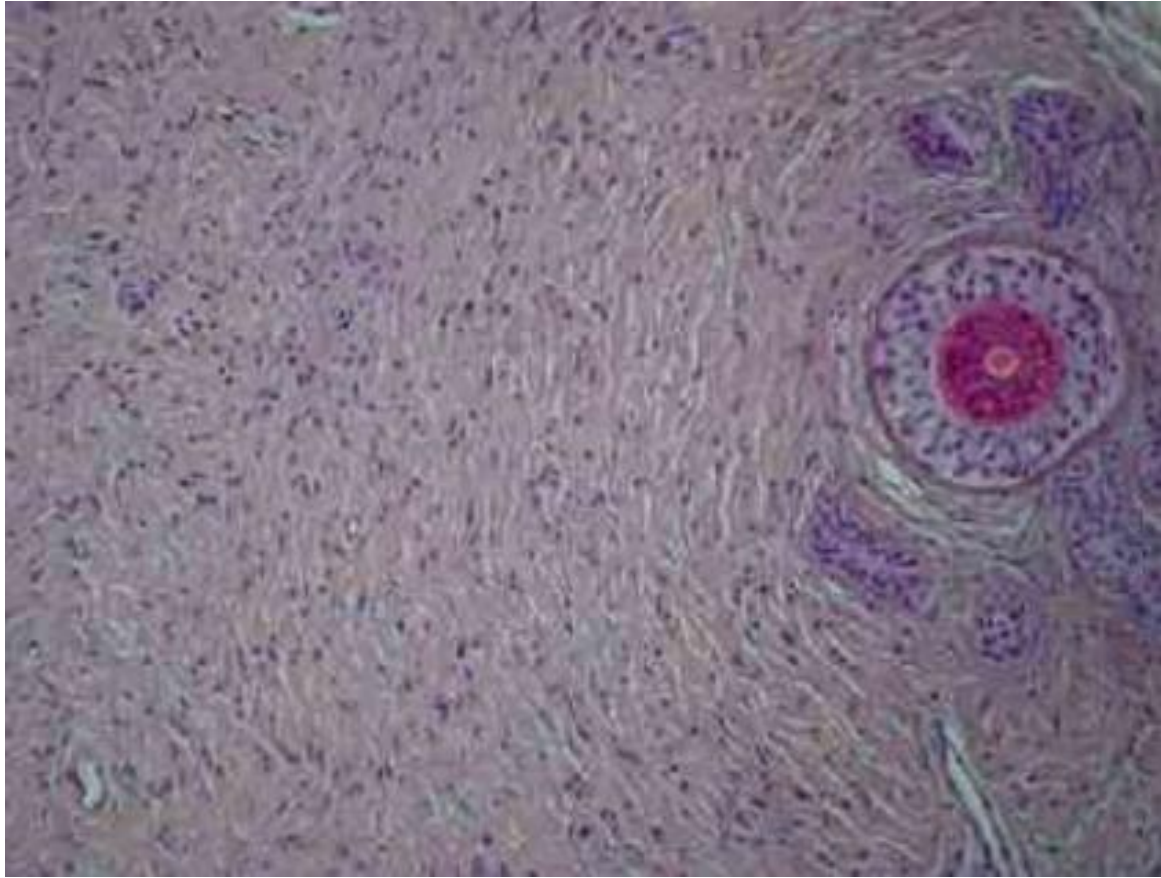
# ANATOMIE PATHOLOGIQUE

- **Macroscopie**: Le neurofibrome isolé est dermique ou hypodermique, blanc-grisâtre bien limité, non encapsulé. C'est parfois un renflement fusiforme sur le trajet d'un gros tronc nerveux.
- **Microscopie**:
  - Dans sa forme la plus typique, il est composé de faisceaux entrecroisés de cellules à différenciation schwannienne, fusiformes aux noyaux sombres et ondulés, mêlés à des bandes de collagène et à des plages de matériel mucoïde.
  - Il n'y a pas de mitoses, et toute activité mitotique surtout dans le contexte d'une maladie de Recklinghausen doit faire suspecter la malignité de la lésion.
  - Le stroma peut contenir quelques mastocytes, lymphocytes ou cellules xanthélasmiées.









# TUMEURS MALIGNES DES GAINES NERVEUSES PÉRIPHÉRIQUES(MPNST)

- 5 à 10% de l'ensemble des sarcomes des tissus mous.
- C'est une tumeur de l'adulte (20 à 50 ans, âge moyen : 40 ans).
- plus fréquente chez l'homme (80 % d'homme).
- Il se développe sur maladie de Recklinghausen (environ 50 % des MPNST ; 4 à 13 % des malades atteints de Recklinghausen développent un MPNST)
  - \* Ou se développe à partir d'un nerf
  - \* Ou à partir d'un neurofibrome
- Siège: surtout au niveau des racines des membres et du tronc (nerf sciatique, plexus brachial, plexus sacré), plus rarement au niveau de la tête et du cou



# ANATOMIE PATHOLOGIQUE

## Macroscopie:

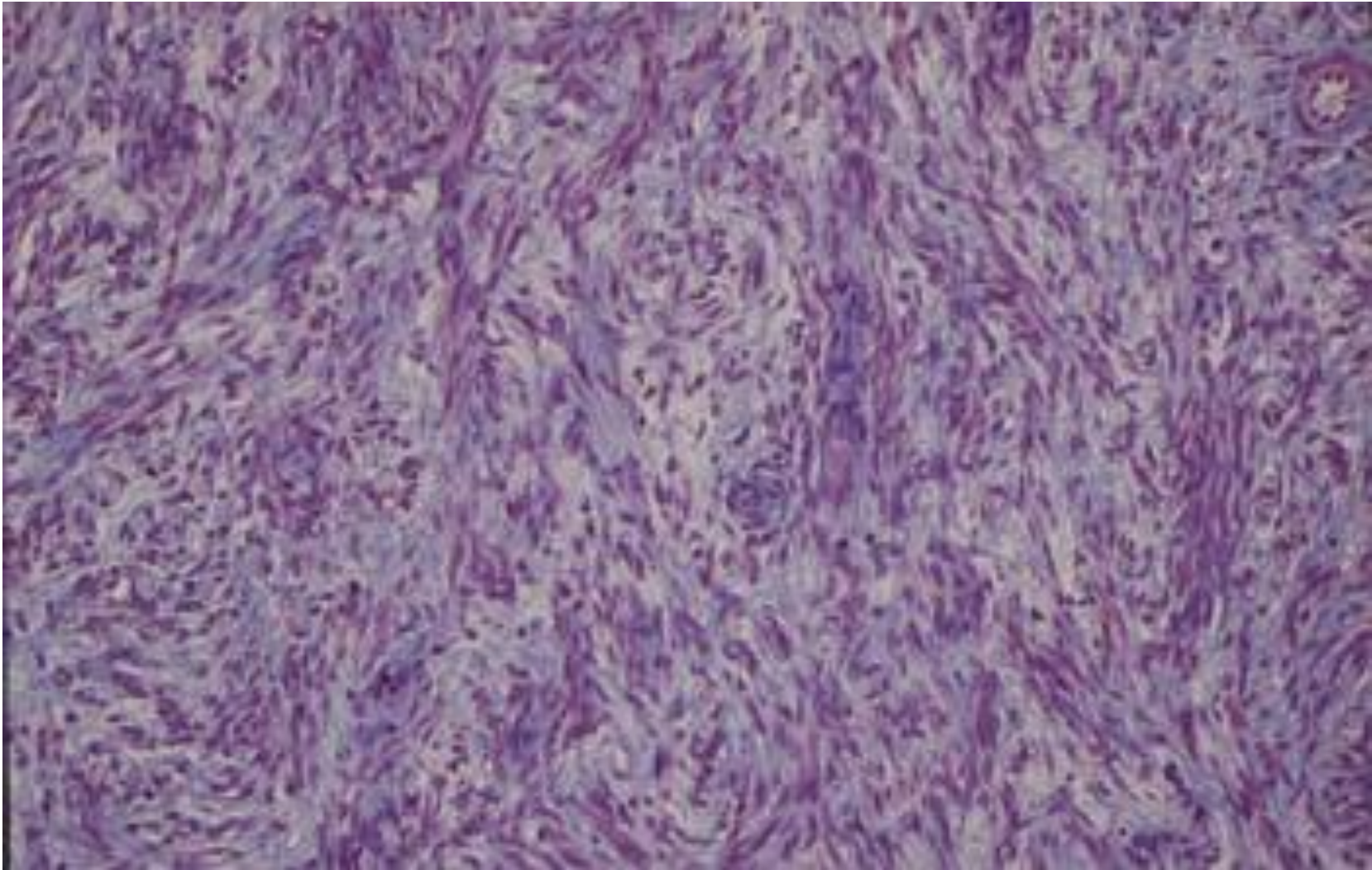
- **Masse fusiforme, excentrée dans un gros nerf.**
- **L'épaississement des portions proximale et distale du nerf indique une extension tumorale le long du nerf.**
- **C'est le plus souvent une tumeur profonde, mais elle peut se développer à partir d'une lésion superficielle.**
- **En général la tumeur mesure plus de 5 cm, de coloration blanchâtre avec des zones de remaniements hémorragiques et nécrotiques.**



## Microscopie:

- ***L'aspect général*** est habituellement celui d'un fibrosarcome mais il existe des aspects particuliers.
- ***Sur le plan architectural***, les faits les plus importants à considérer sont:
  - Une densité cellulaire variable : faisceaux densément cellulaires ou peu cellulaires, zones myxoïdes.
  - Une organisation cellulaire variable avec parfois présence d'une organisation nodulaire, en boucles ou d'enroulements rappelant une différenciation tactile élémentaire.
  - Une disposition palissadique des noyaux, classique mais souvent focale est retrouvée dans moins de 10 % des schwannomes malins.





# TUMEURS DU SYSTÈME NERVEUX CENTRAL

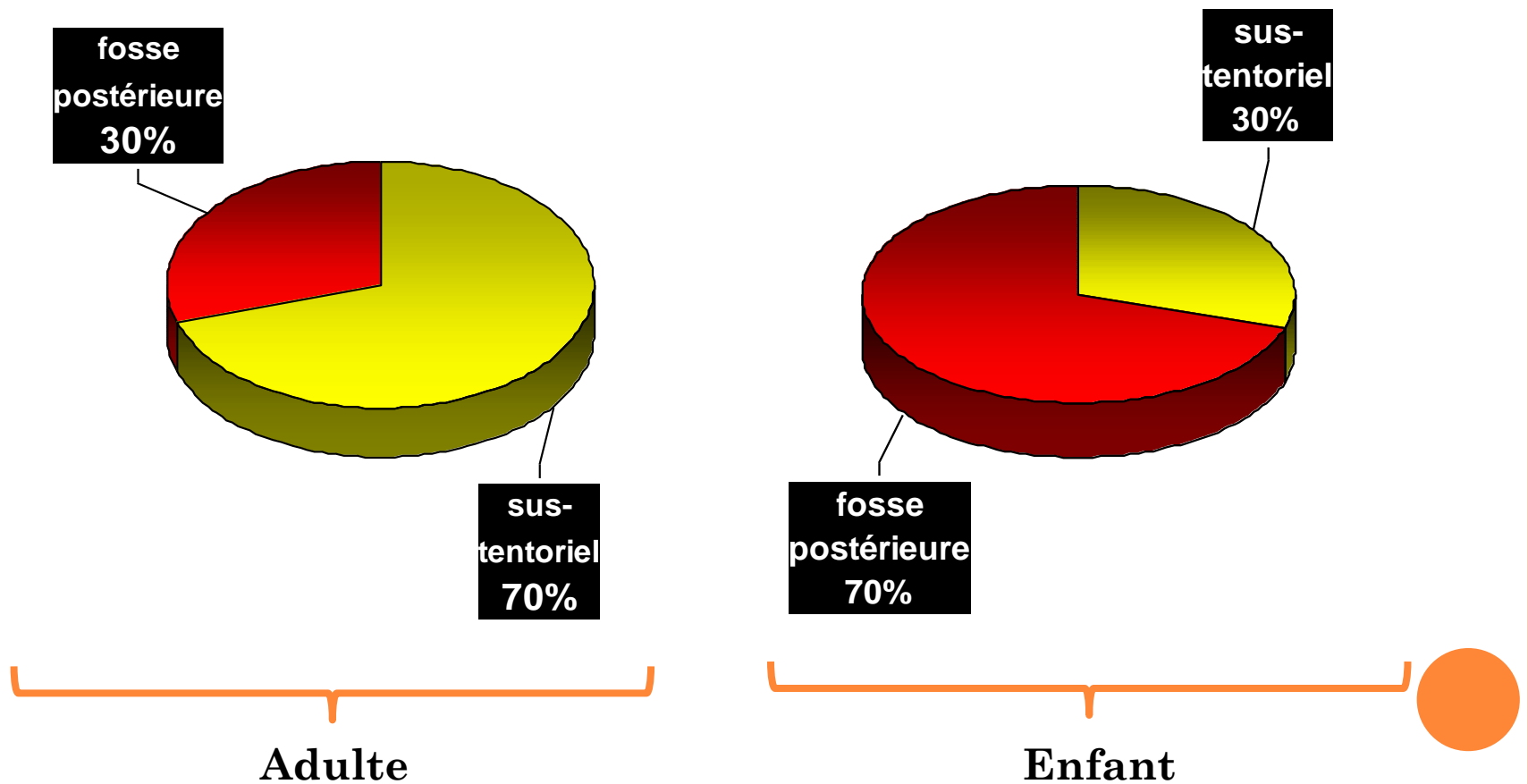




- **L'incidence des tumeurs cérébrales primitives est estimée autour de 17/100 000 dans les pays développés, avec des facteurs de risque bien identifiés limités qui sont: les syndromes héréditaires et l'exposition aux fortes doses de radiations ionisantes**
- **Il peut s'agir de tumeurs extra-parenchymateuses (à partir des méninges) ou de tumeurs intra-parenchymateuses (à partir des neurones, du tissu glial de soutien (astrocytes, oligodendrocytes), d'éléments péri ou intra ventriculaires (épendyme, plexus choroïde).**
- **Leur gravité tient à leur localisation**
- **Certaines tumeurs évoluent très lentement alors que d'autres sont hautement malignes, d'évolution rapide**



# PARTICULARITÉS ADULTE/ENFANT



# CLASSIFICATION

- **Tumeurs gliales**
- **Tumeurs neuronales et glio- neuronales**
- **Tumeurs embryonnaires**
- **Tumeurs pinéales**
- **Tumeurs des plexus choroïdes**
- **Tumeurs des méninges**
- **Hémangioblastome**
- **LNH**
- **Tumeurs germinales**
- **Tumeurs malformatives**
- **Métastases**
- **Chordome**



<b>Classification</b>	<b>siège</b>	<b>âge</b>	<b>grade de malignité</b>
<b>astrocytomes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>•Hémisphères cérébraux</li> <li>• cervelet</li> </ul>	<b>Adulte</b>  <b>Enfant</b>	<b>Faible à élevé</b>  <b>faible</b>
<b>oligodendrogliome</b>	<b>Hémisphères cérébraux</b>	<b>Adulte</b>	<b>Faible à élevé</b>
<b>Glioblastome</b>	<b>Hémisphères cérébraux</b>	<b>Adulte</b>	<b>élevé</b>
<b>Méningiome</b>	<b>Méninges</b>	<b>Adulte</b>	<b>Faible</b>
<b>Ependymome</b>	<b>IVème ventricule moelle</b>	<b>Enfant</b> <b>Adulte</b>	<b>élevé</b> <b>Faible</b>
<b>Medulloblastome</b>	<b>Cervelet</b>	<b>Enfant</b>	<b>élevé</b>

# GRADE HISTOPRONOSTIQUE

**Les critères classiques :**

**Atypies cytonucléaires**

**Activité mitotique**

**Hyperplasie vasculaire**

**Nécrose**

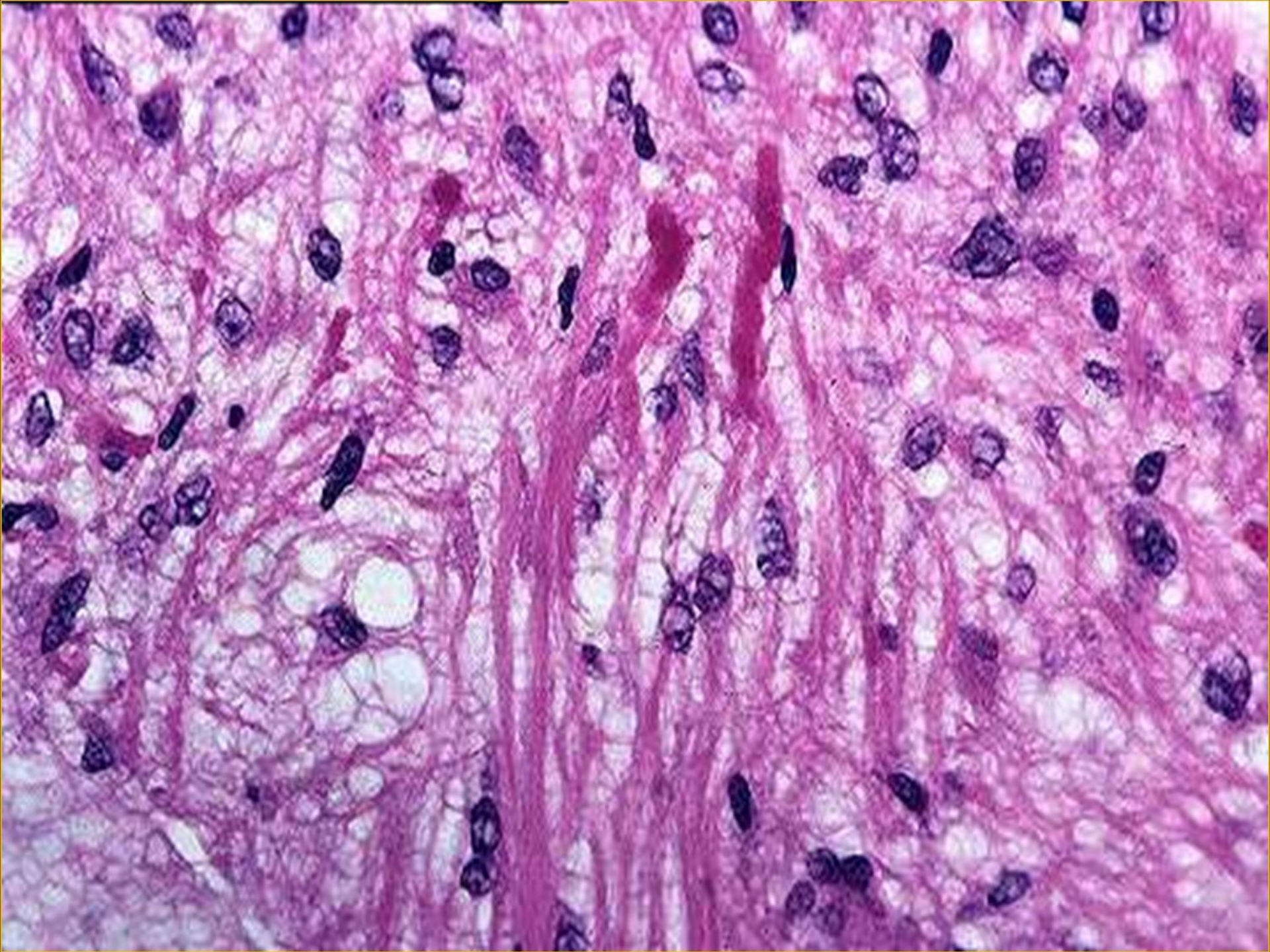


# ASTROCYTOME PILOCYTIQUE (GI DE L'OMS)

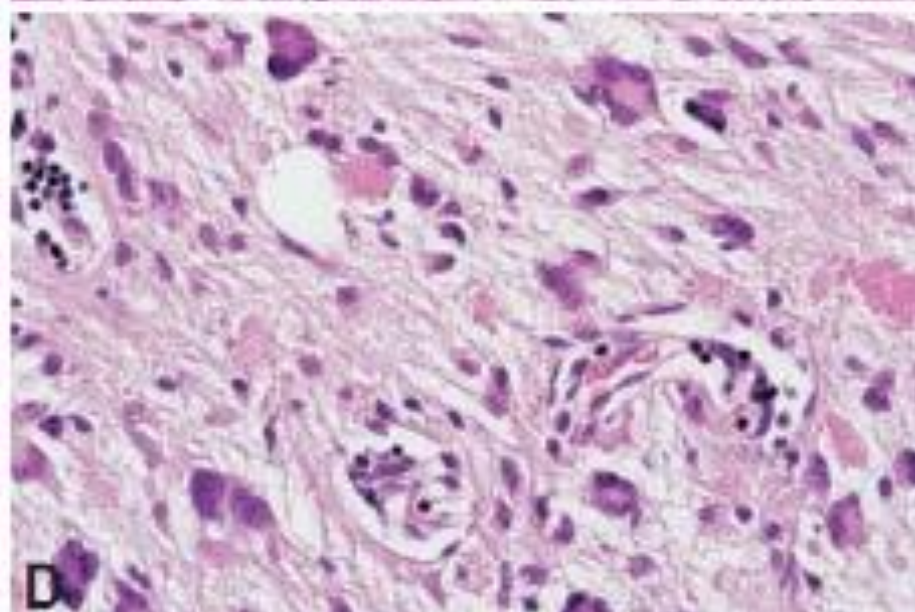
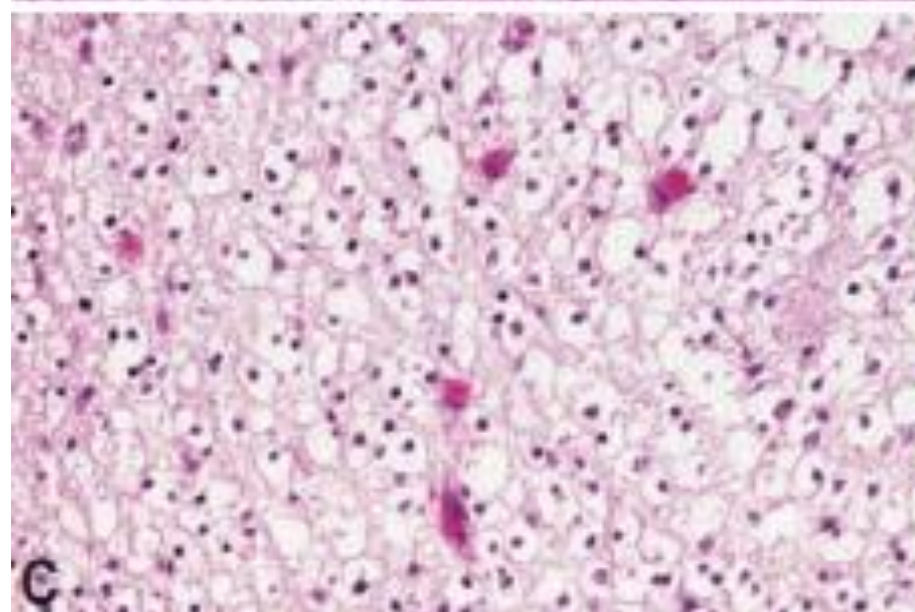
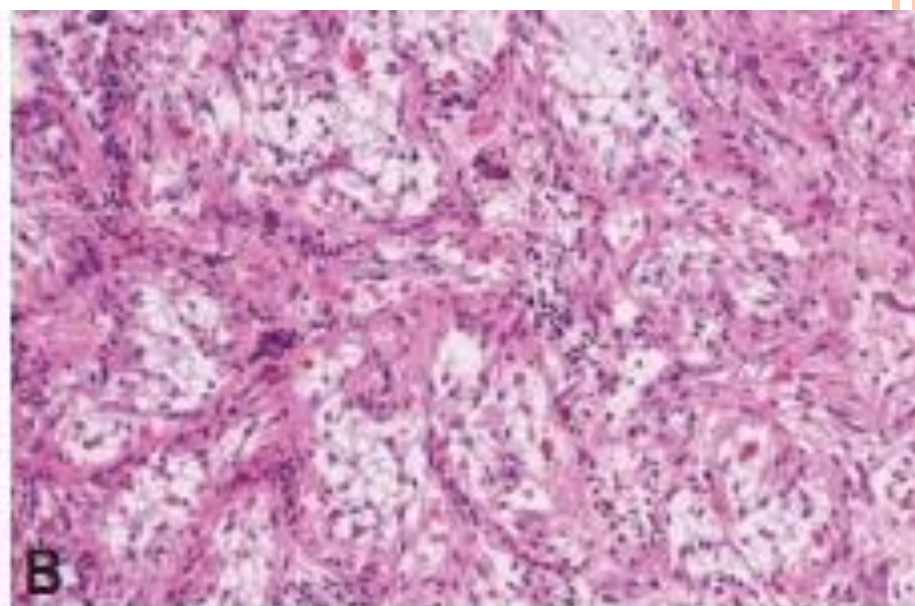
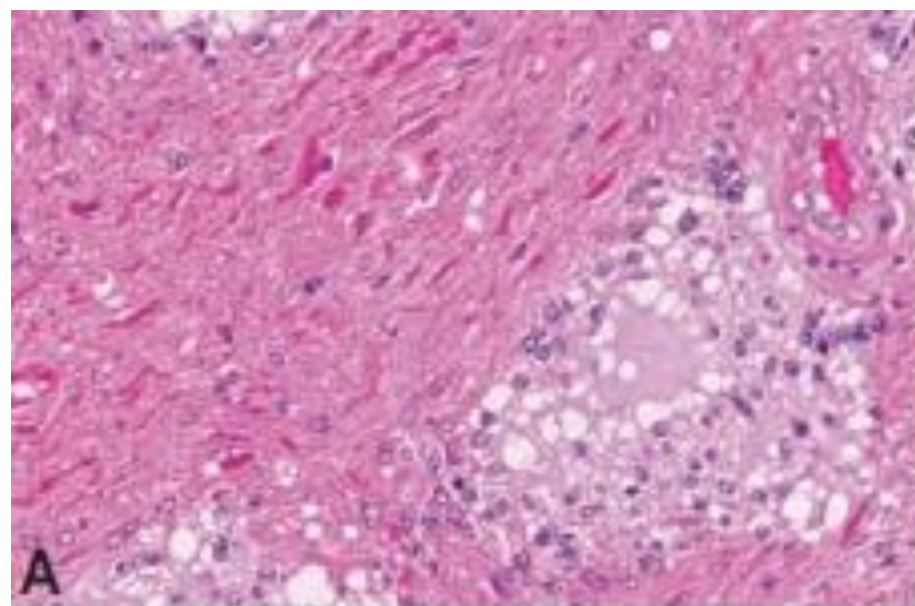
- Enfant et adulte jeune (neurofibromatose)
- Sex-ratio = 1
- **Localisation** : cervelet, nerf optique, hypothalamus
- **Macroscopie** : aspect solide et kystique
- **Microscopie**: Prolifération de cellules bipolaire dans un fond microkystiques. Présence de fibres de Rosenthal pathognomonique











# ASTROCYTOME DIFFUS (GII DE L'OMS)

- 5-7 nouveaux cas / 100 000 hab / an
- Age : adulte jeune (m : 34 ans)
- Prédominance masculine
- Localisation :
  - surtout les hémisphères cérébraux (Supratentoriel) : adulte
- Macroscopie: masse tumorale diffuse, mal limitée, grisâtre, parfois Kystique



# ASTROCYTOME DIFFUS (GII DE L'OMS)

## - Histologie

Prolifération faite d'astrocytes tumoraux sans atypies cytonucléaires.

Le nombre des mitoses ne doit pas dépasser 01 mitose sur l'ensemble du prélèvement

Pas de nécrose ni de prolifération vasculaire

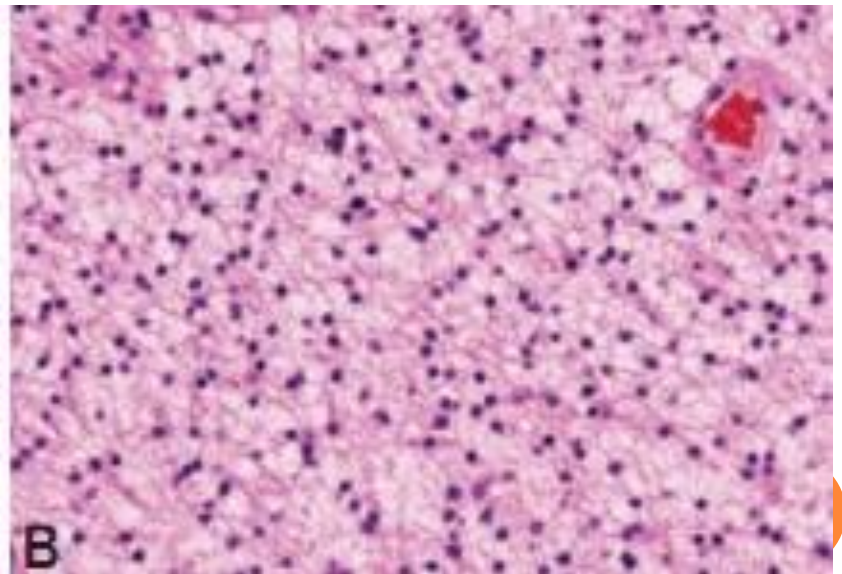
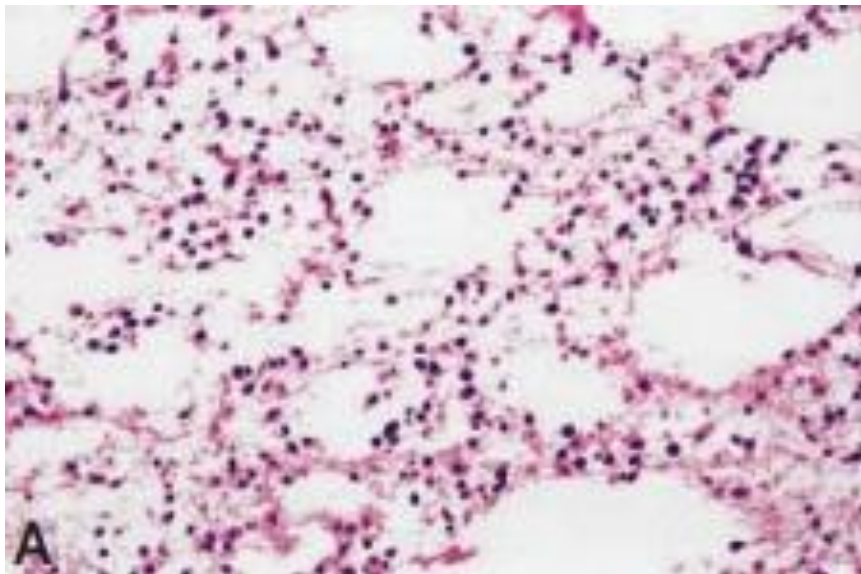
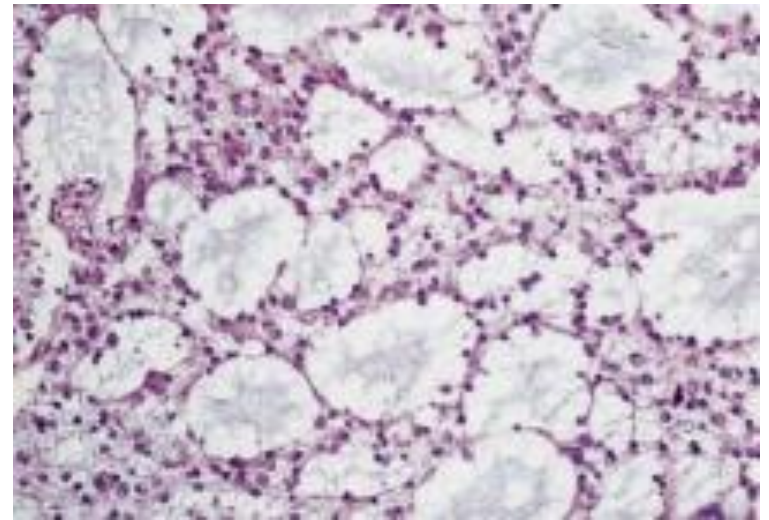
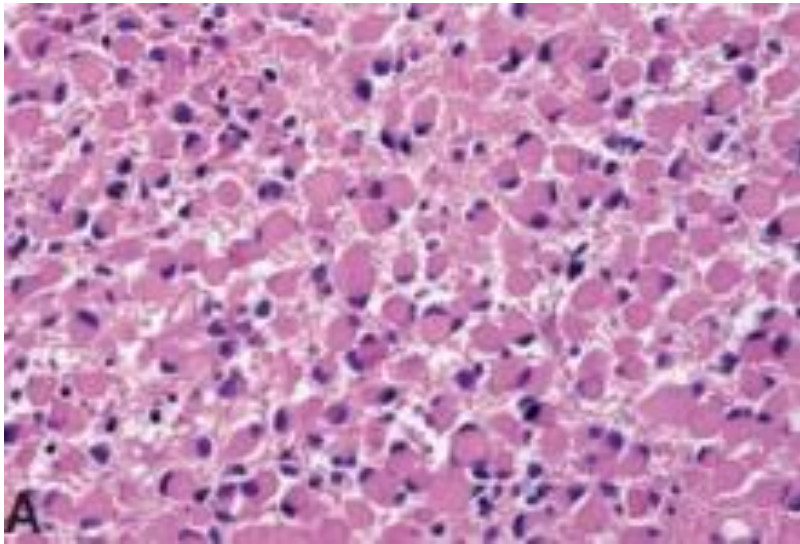
## - Pronostic:

- Récidive fréquente

Peut progresser vers G III (astrocytome anaplasique) et G IV (glioblastome)









# **ASTROCYTOME ANAPLASIQUE (GIII DE L'OMS)**

- **Age moyen : 41 ans**
- **Sex-ratio : 1.87**
- **Localisation : hémisphères cérébraux**
- **Microscopie: même aspect que le grade II mais:**
  - \* **mitoses 02 mitoses ou plus.**
  - \* **atypies cytonucléaires**
  - \* **pas de nécrose ou de prolifération endothéliocapillaire**

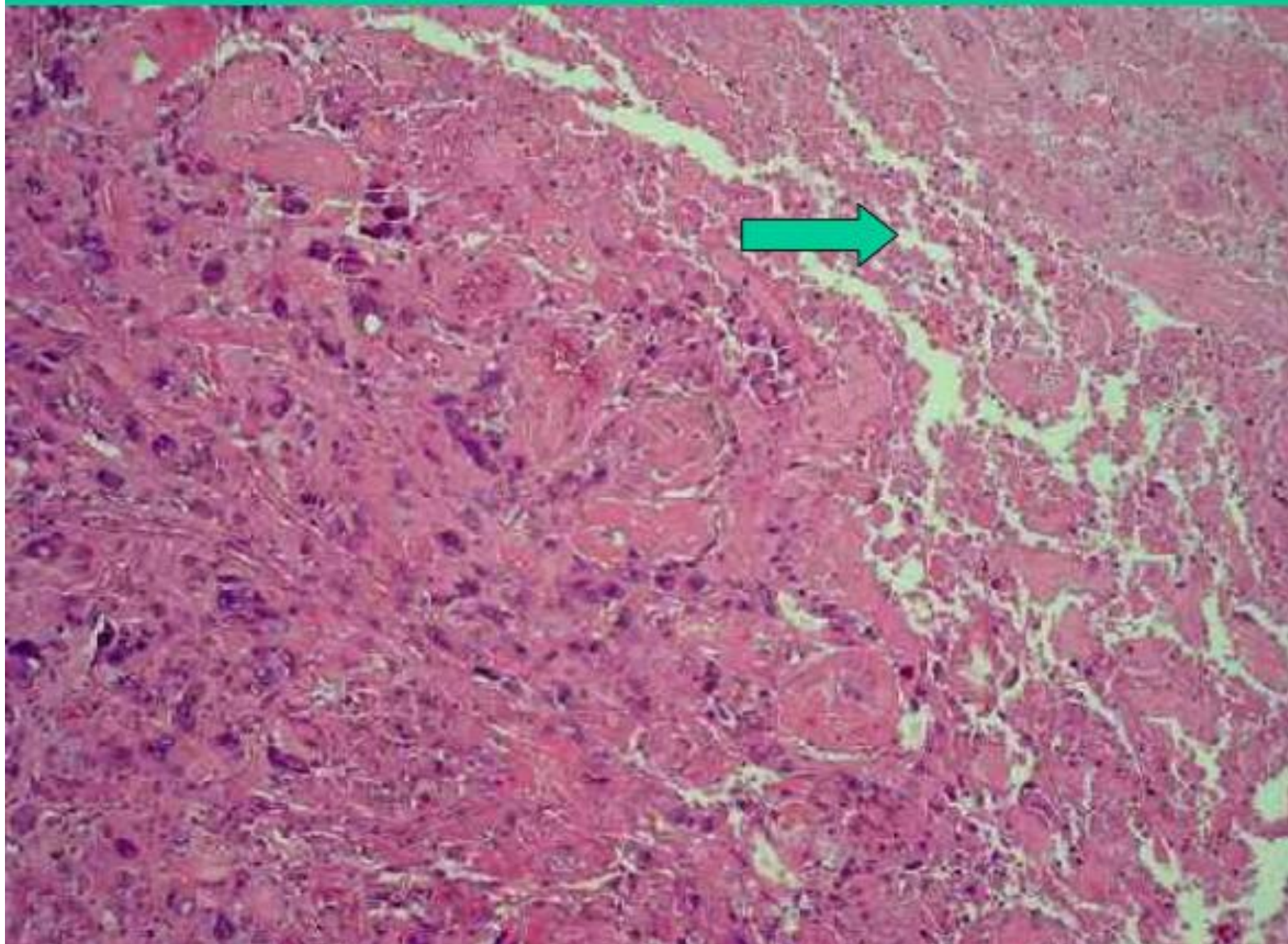


# GLIOBLASTOME (GIV DE L'OMS)

- **Age moyen** : 53 ans
- **Sex-ratio** : 1.5
- **Localisation** : lobes front, temporal, pariétal
- **Primitif ou secondaire** à la progression d'un astrocytome diffus ou anaplasique
- **Microscopie:**
  - \* **Atypies cytonucléaires** marquées
  - \* **Mitoses** fréquentes
  - \* **Prolifération endothéliocapillaire** et /ou **nécrose tumorale**

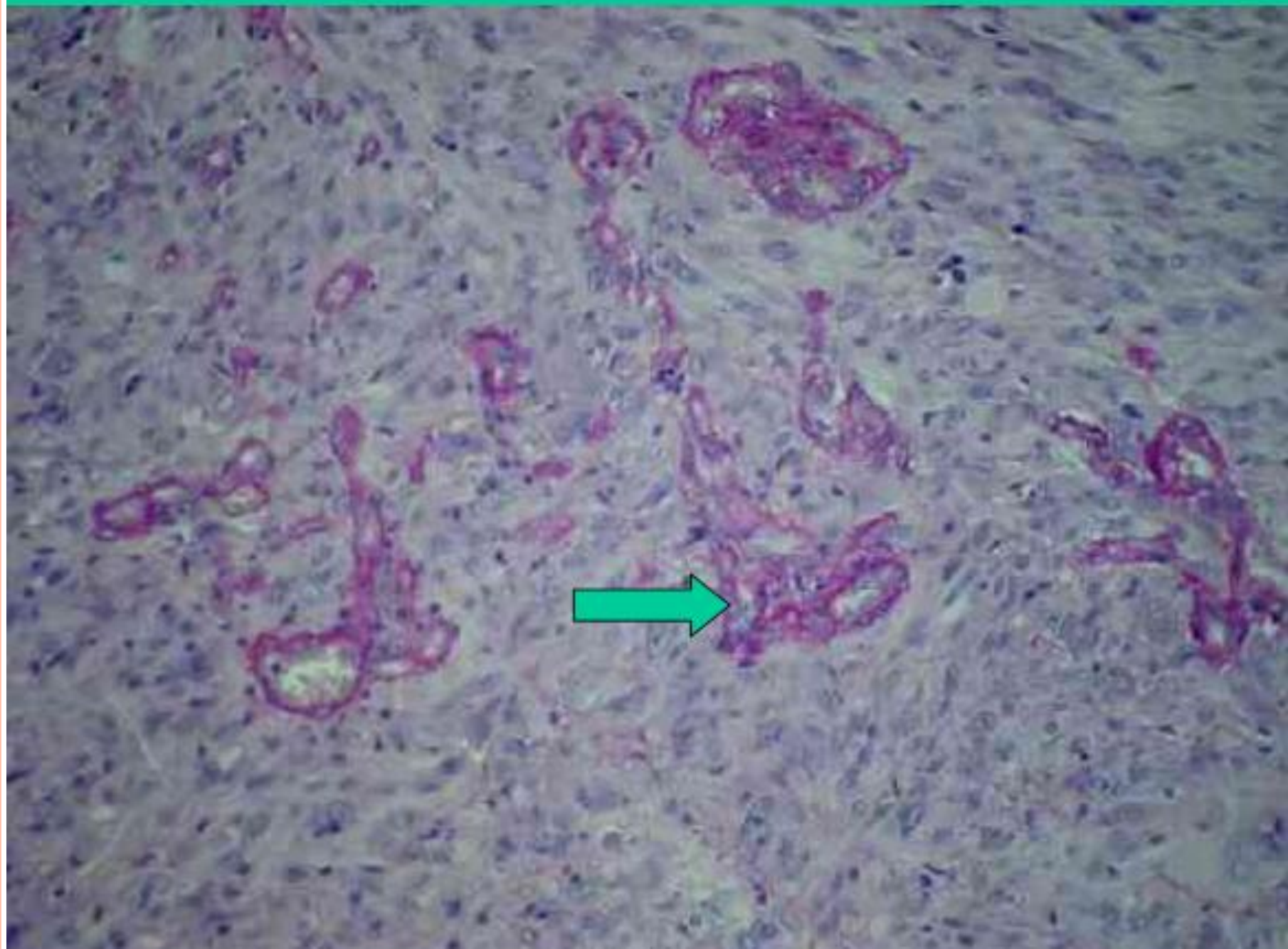


# Glioblastome Nécrose



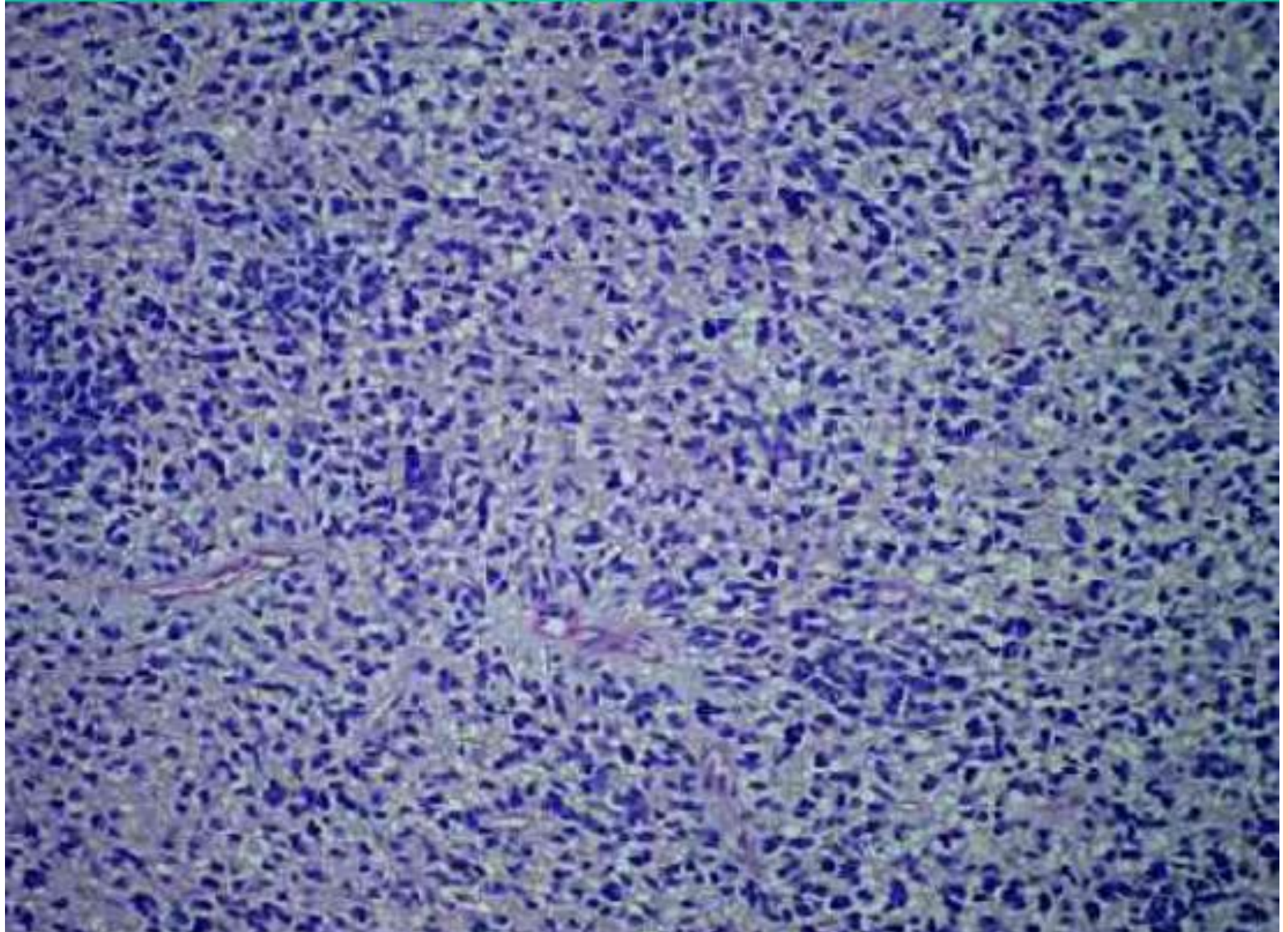


# Glioblastome Vaisseaux





# Glioblastome



# OLIGODENDROGLIOME

- 4.2 % des tumeurs du SNC
- 0.3 / 100 000 h / an
- **Age moyen** : 42.5 ans
- **Localisation** : SB du cerveau (frontal)
- **Pronostic**

Grade II de l'OMS

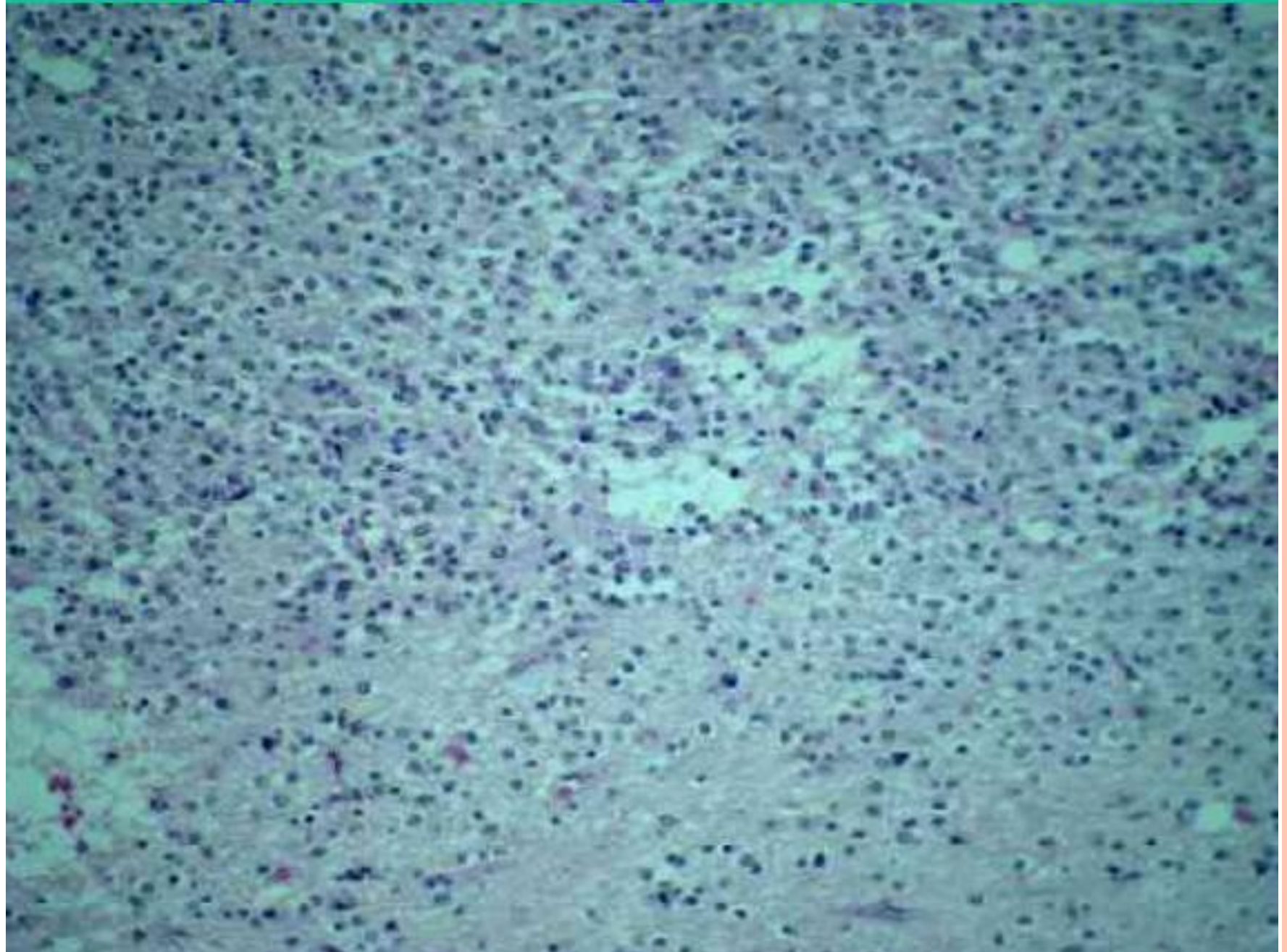
**OLIGODENDROGLIOME ANAPLASIQUE GIII, 20 à 50 %  
des oligodendrogliomes**

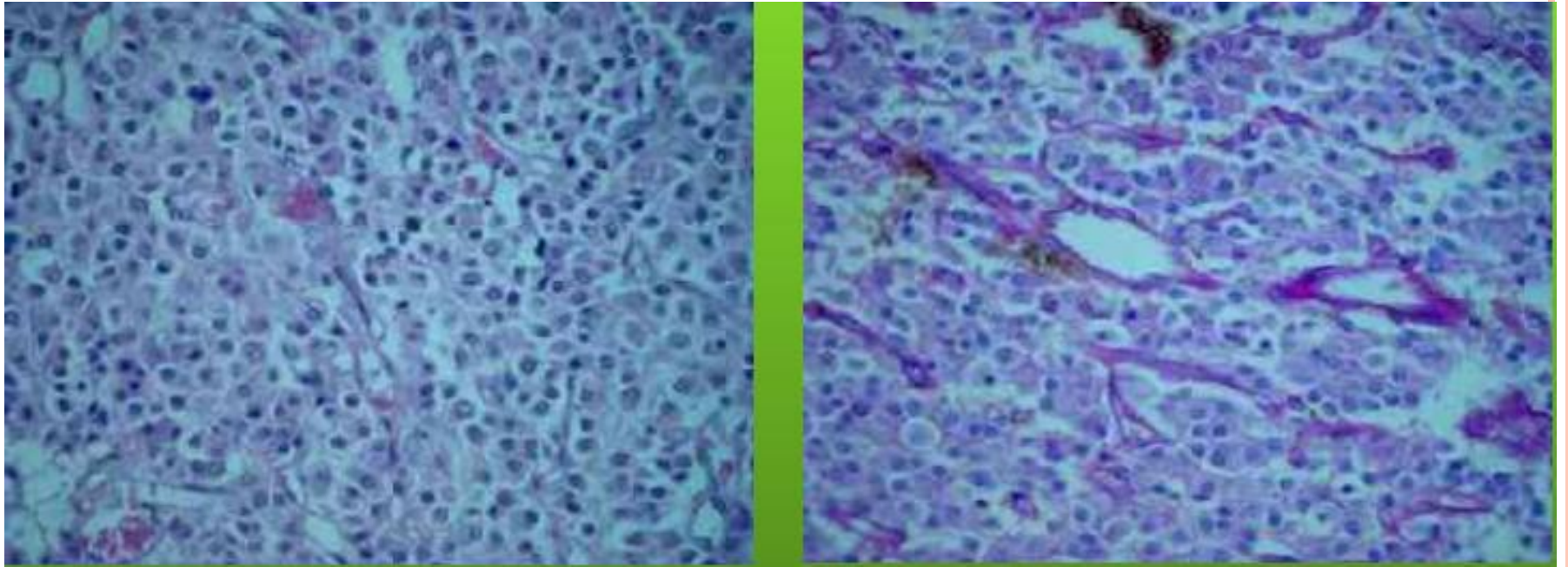
Pas de progression vers le glioblastome





# Oligodendroglioma + SNC





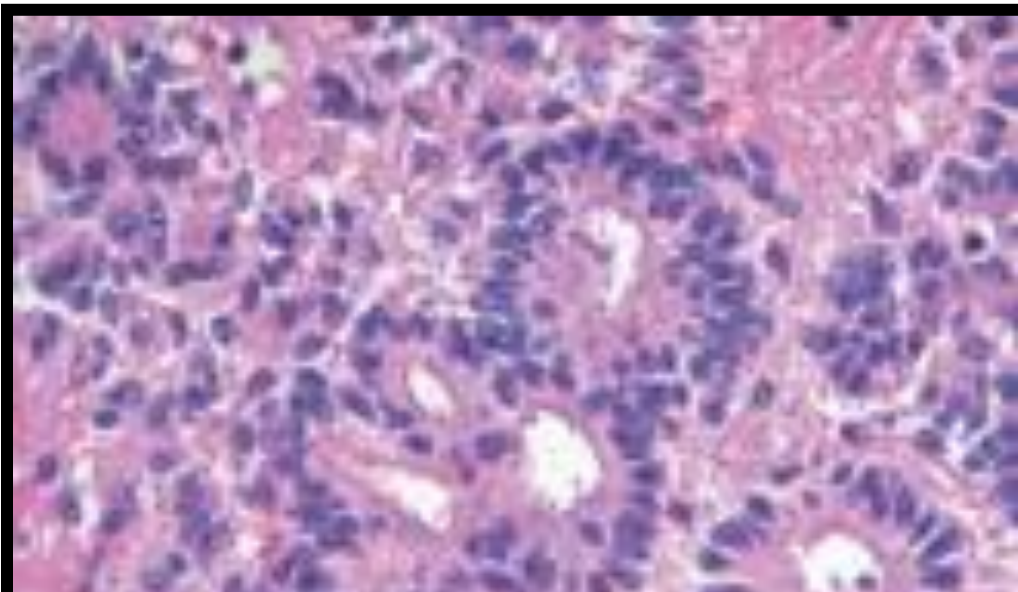
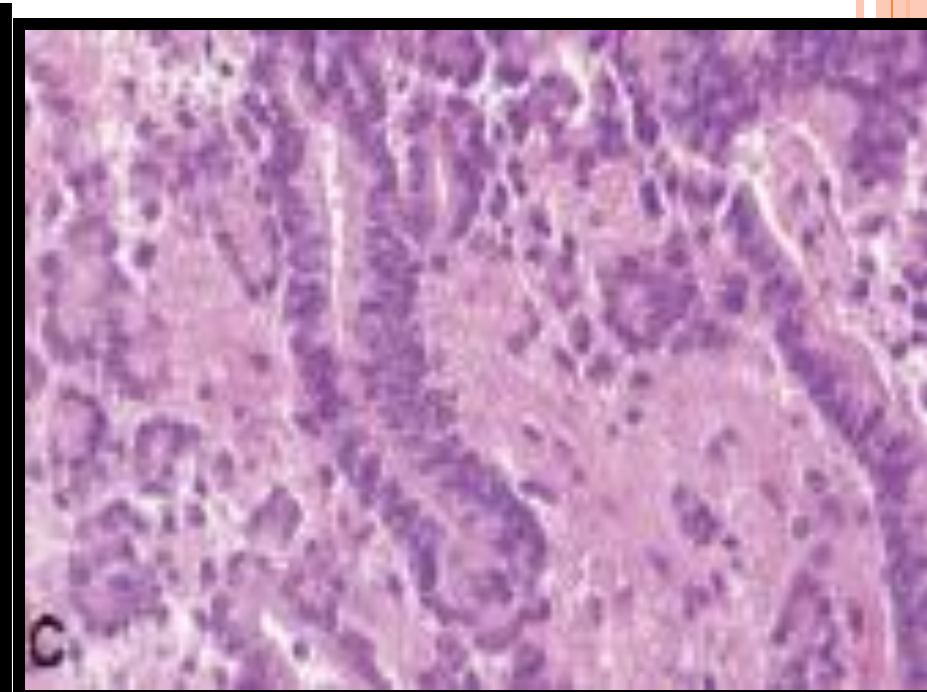
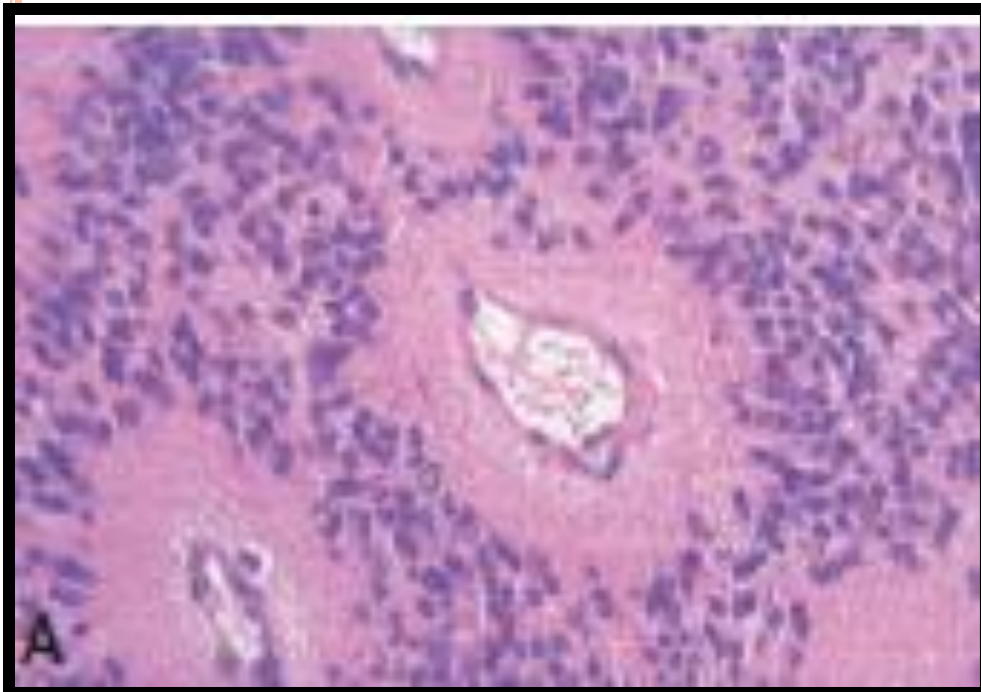
# EPENDYMOME

- **Enfant et adulte jeune**
- **3-9 % des tumeurs du SNC**
- **Sex-ratio : 1**
- **Localisation : système ventriculaire, fosse post., ventricule latéraux, moelle épinière.**
- **Pronostic: GII selon l'OMS**

**EPENDYMOME ANAPLASIQUE GIII , 25% des épendymomes si les mitoses sont nombreuses avec présence d'atypies et de nécrose.**







**prolifération de cellules adhérentes aux vaisseaux formant des manchons périvasculaires. Présence de prolongements cytoplasmiques unipolaires réalisant un aspect en raquettes.**

# MEDULLOBLASTOME

- **Enfant et adulte jeune (7ans)**
- **1/3 des tumeurs de la fosse post.**
- **Sex-ratio : 1,2**
- **Localisation : vermis, IVème ventricule**

## Pronostic

**G IV selon l'OMS**

**Dissémination par le LCR**

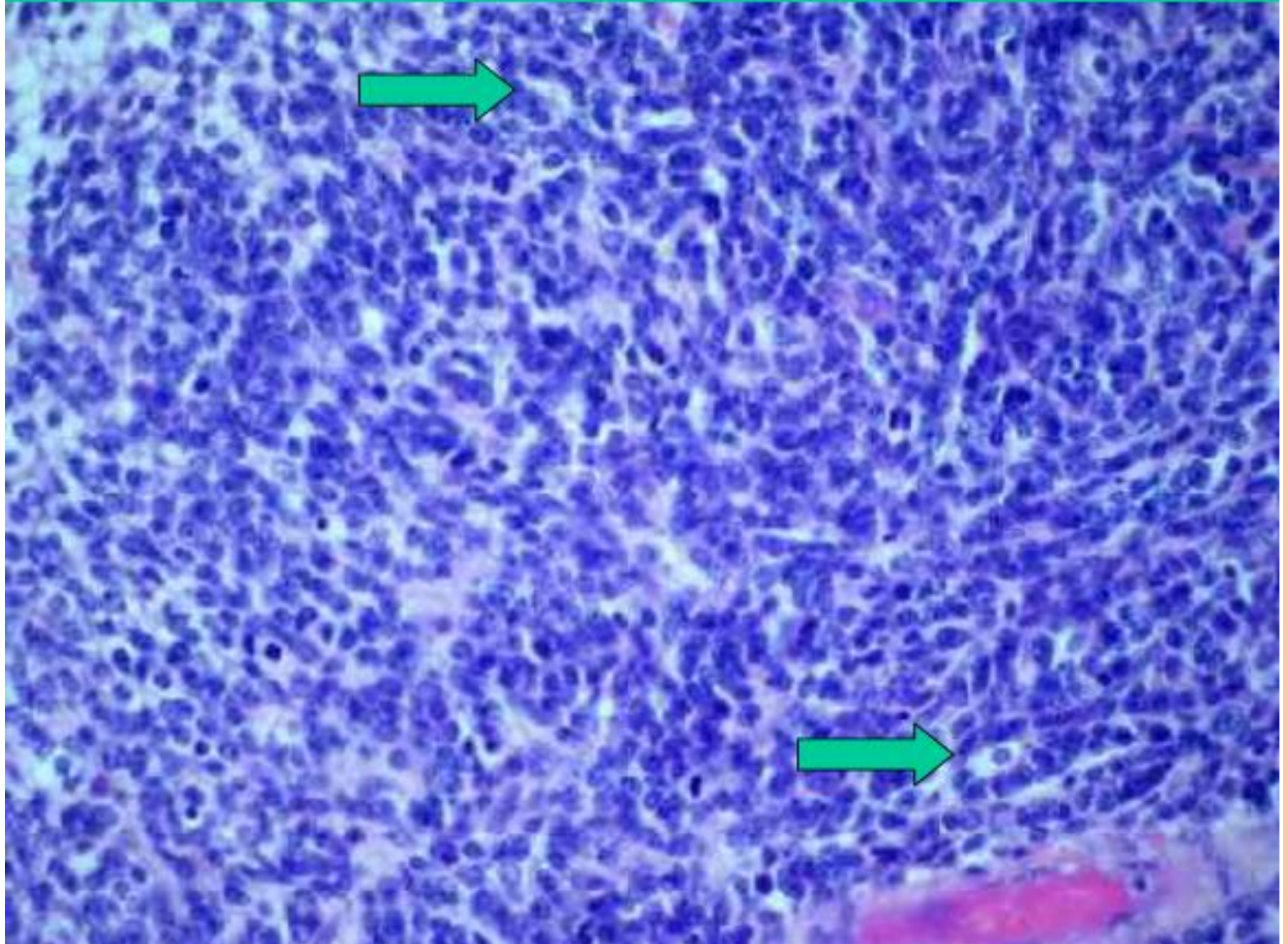
**Récidive fréquente**

**Survie à 10ans : 50%**





# Médulloblastome : Rosettes





# LES MENINGIOMES

- **15% des tumeurs primitives intra-crâniennes extraparenchymateuses**
- **25% des tumeurs primitives intra-rachidiennes**
- **se voit à tout âge, plus fréquent entre 20-60 ans**
- **légère prédominance féminine.**

## Pronostic

- **Tumeur souvent bénigne**
- **évolution lente**
- **selon le siège : symptomatologie liée à la compression**
- **récidives possibles**
- **la malignité est très rare**
- **les métastases sont exceptionnelles.**



# Méningiome

