

Tumeurs mésenchymateuses

TUMEURS	BENIGNES	MALIGNES
Tissu conjonctif commun	Fibrome Tumeurs histiocytaires (histiocytofibrome) Myxome	Fibrosarcome (sarcome fibroblastique) Histiocytofibrome malin Myxosarcome
Tissu conjonctif spécialisé		
- vaisseaux	Angiome - hémangiome • capillaire • caverneux - lymphangiome Tumeur glomique	Angiosarcome
- muscle		
• lisse	Léiomyome	Leiomyosarcome
• strié	Rhabdomyome	Rhabdomyosarcome
- tissu adipeux	Lipome	Liposarcome
- cartilage	Chondrome Chondromatose	Chondrosarcome
- os	Ostéome	Ostéosarcome (=sarcome ostéogénique)

Caractères généraux (1)

- **Chaque type tumoral est divisé en tumeurs bénignes et tumeurs malignes**
- **Les tumeurs bénignes sont les plus fréquentes (100:1)**
- **Elles sont habituellement de petite taille, superficielles**
- **Elles ne donnent pas généralement de métastases, mais récidivent localement si l'exérèse est incomplète**
- **Classiquement, il n'y a pas de nécrose tumorale, ni d'atypies cytonucléaires. Les mitoses sont rares.**

Caractères généraux (2)

- Les tumeurs malignes sont appelées sarcomes
- Si les cellules tumorales sont peu différenciées, il est parfois difficile d'en préciser la nature (utilité de l'immunohistochimie et de la biologie moléculaire)
- L'évolution est rapide avec extension locale et métastases à distance

- **Le rôle du pathologiste est de:**
 - * **établir le diagnostic**
 - * **analyser les éléments du pronostic**
 - * **évaluer la qualité de l'exérèse**
 - * **évaluer la réponse à la chimiothérapie**

Ceci nécessite une étroite collaboration avec les cliniciens qui doit fournir les renseignements cliniques utiles (âge, localisation, taille de la tumeur) les données de l'imagerie, les modalités évolutives, les antécédents et les éventuels traitements réalisés

Différents types de tumeurs mésenchymateuses

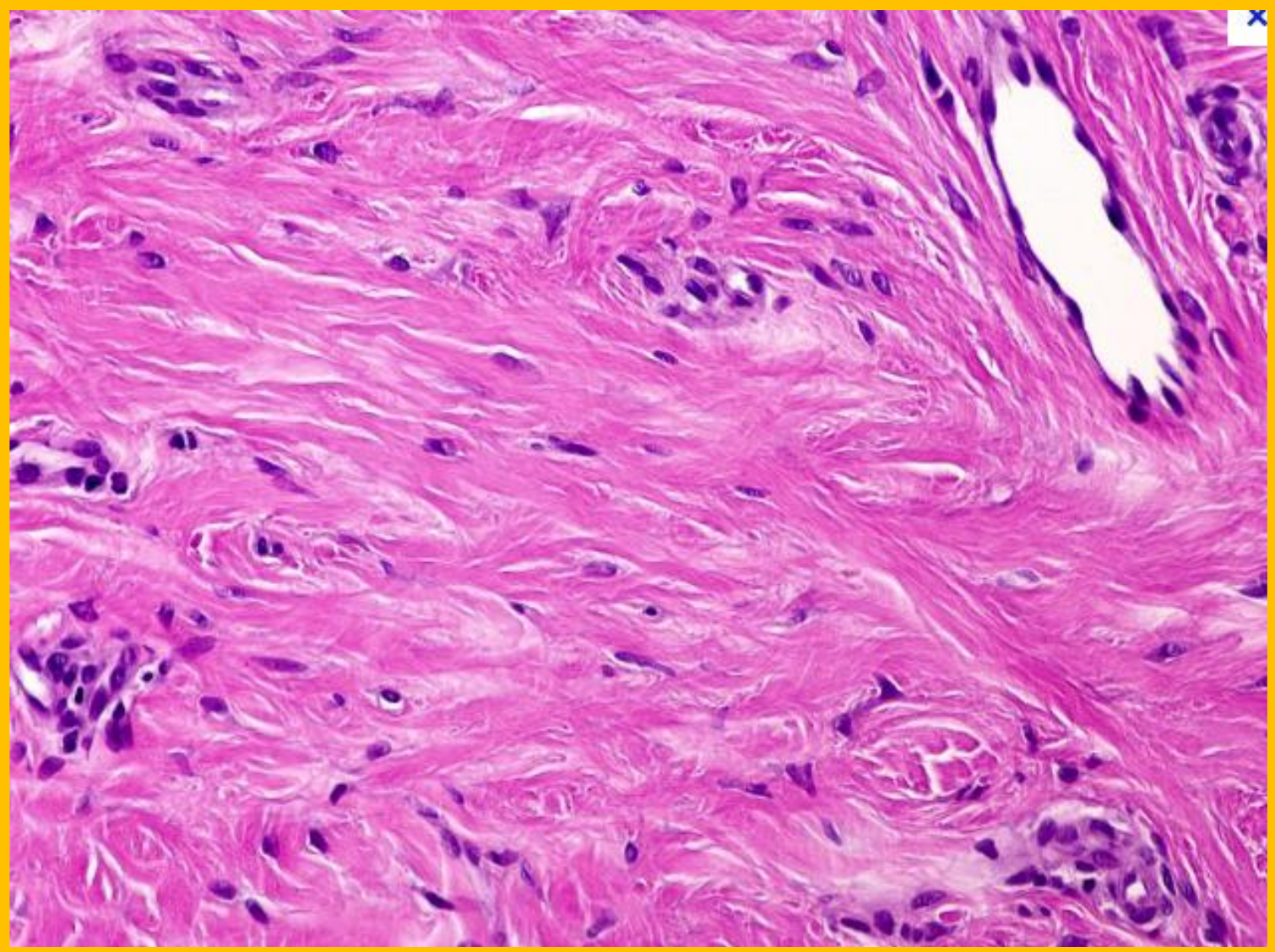
- Tumeurs du tissu fibreux
- Tumeurs cartilagineuses
- Tumeurs osseuses
- Tumeurs musculaires
- Tumeurs vasculaires
- Tumeurs adipeuses

Tumeurs du tissu fibreux

- **Tumeurs bénignes:**
 - * fibrome
 - * fibromatose
 - * tumeur fibreuse solitaire
- **Tumeurs malignes:**
 - * fibrosarcome
 - * dermatofibrosarcome de Darrier et Ferrand

Fibrome

- Tumeur bénigne d'évolution lente
- Siège n'importe où dans le tissu conjonctif commun (peau et voies aériennes supérieures)
- Constitué de fibroblastes associés à une quantité variable de fibres collagènes.
- Fibrome mou (molluscum pendulum) tumeur cutanée très fréquente de consistance molle et allongée parfois pédiculée (cou, aisselles, thorax)





Fibrome mou

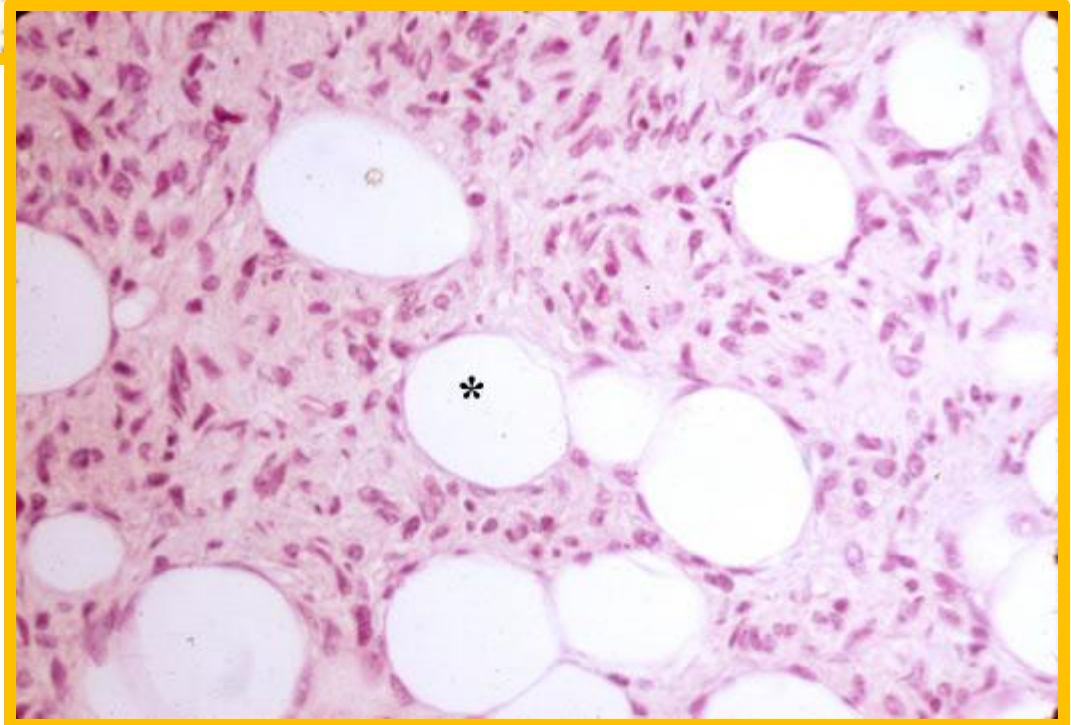
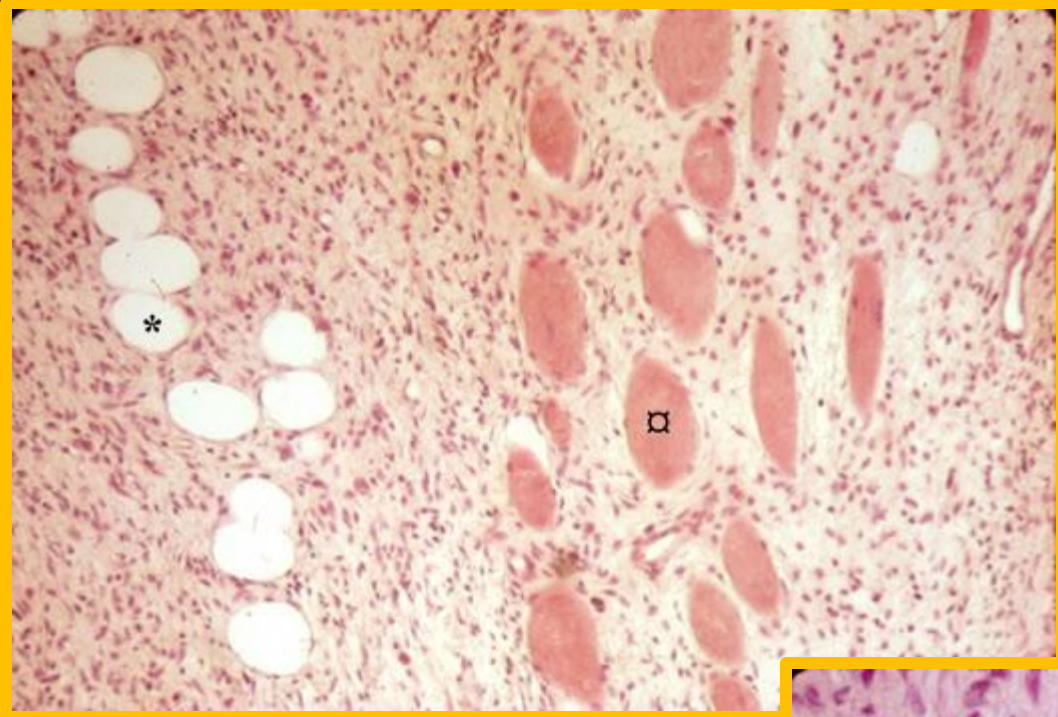
Fibromatoses

- **Proliférations fibroblastiques multifocales**
- **Parfois volumineuses**
- **Développées à partir des aponévroses, envahissent et détruisent le muscle**



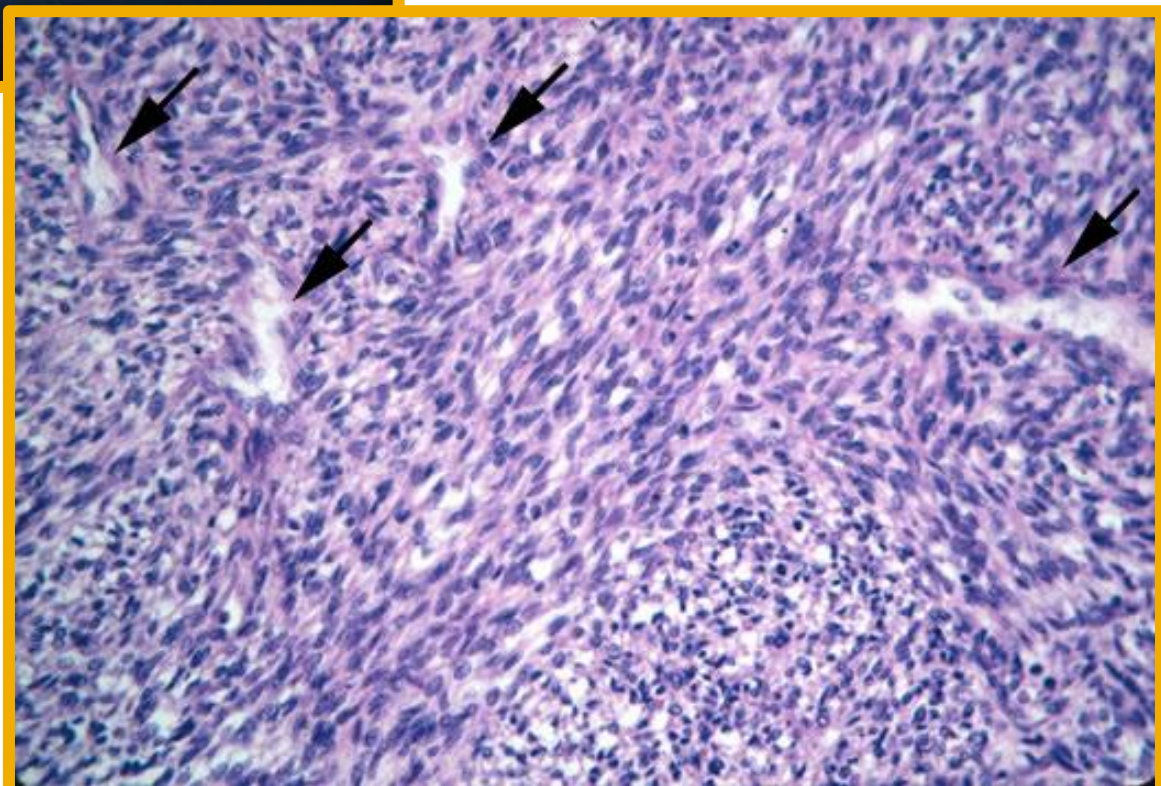
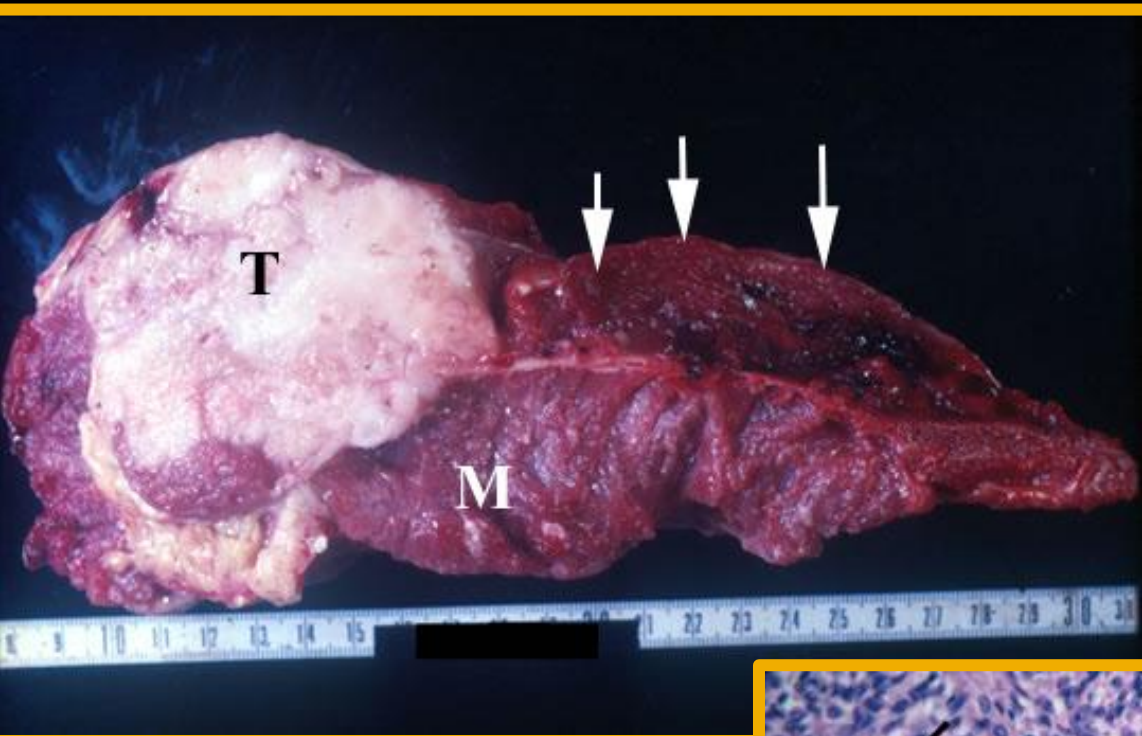
Tumeur desmoïde (fibromatose desmoïde)

- **De siège intra ou extra-abdominal**
- **Souvent très mal limitée et envahit les tissus avoisinants**
- **Micro: prolifération fibroblastique et myofibroblastique peu dense associé à du tissu collagène abondant hyalinisé**
- **Exérèse difficile**
- **Récidive fréquente**



Fibrosarcome

- **Tumeur conjonctive maligne**
- **Différenciation purement fibroblastique**
- **Siège: membres et tronc**
- **Evolution: récurrence locale et métastases à distance**

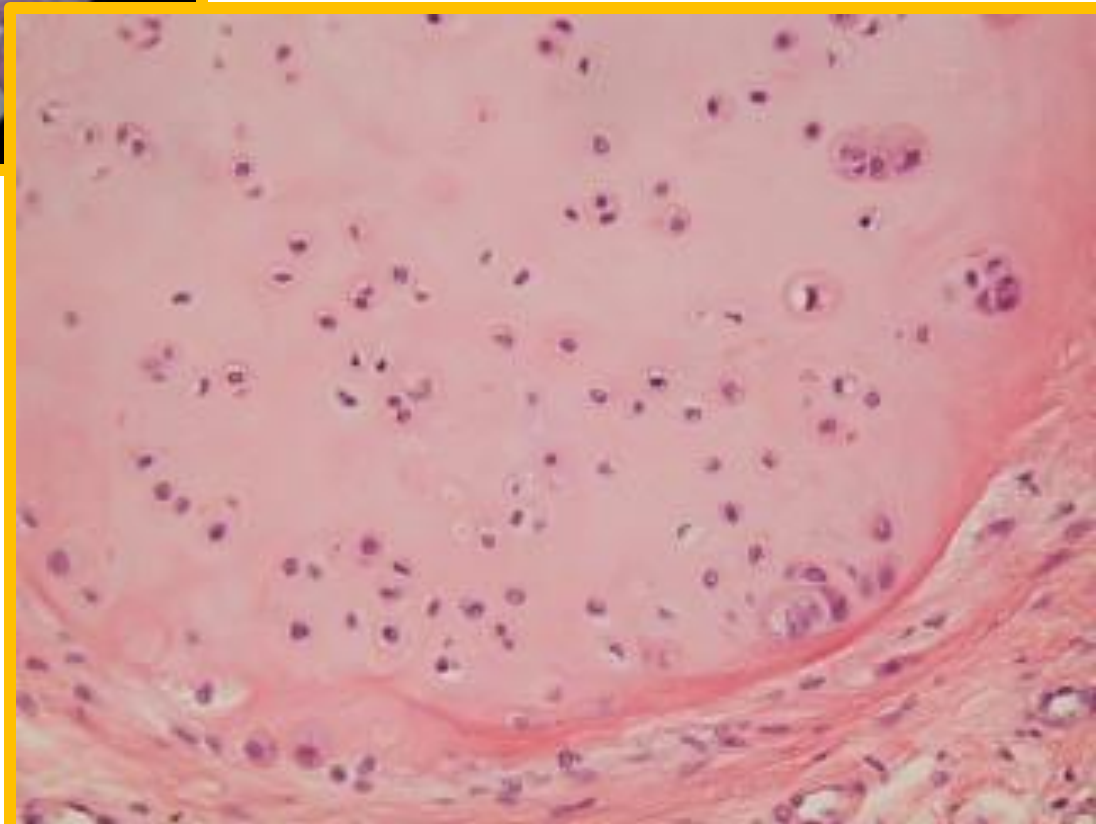
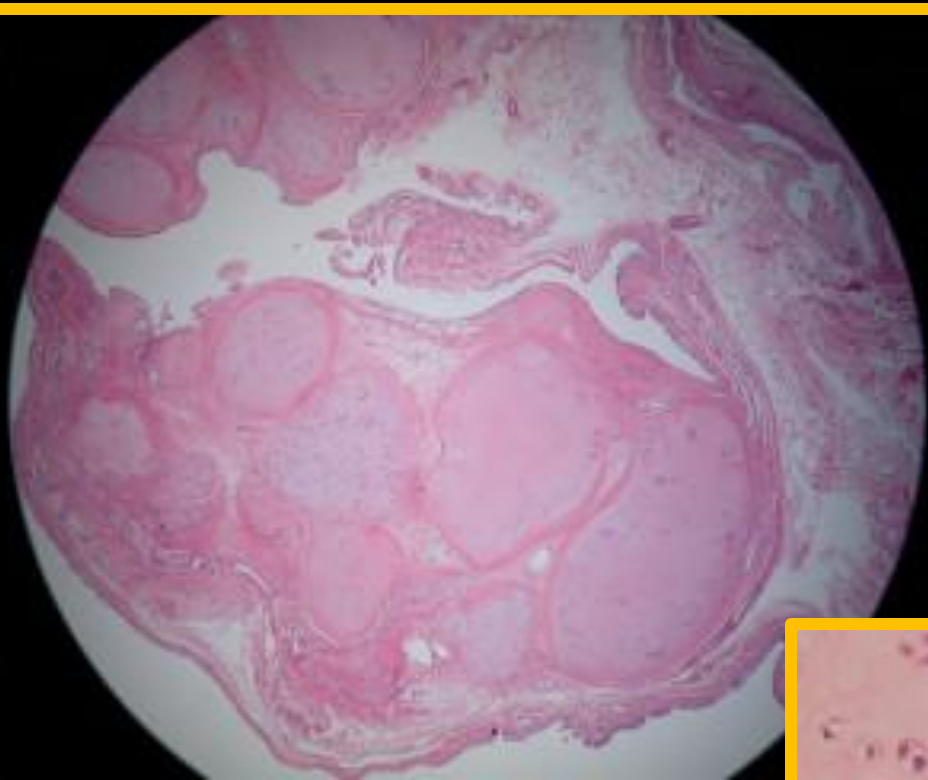


Tumeurs d'origine cartilagineuse

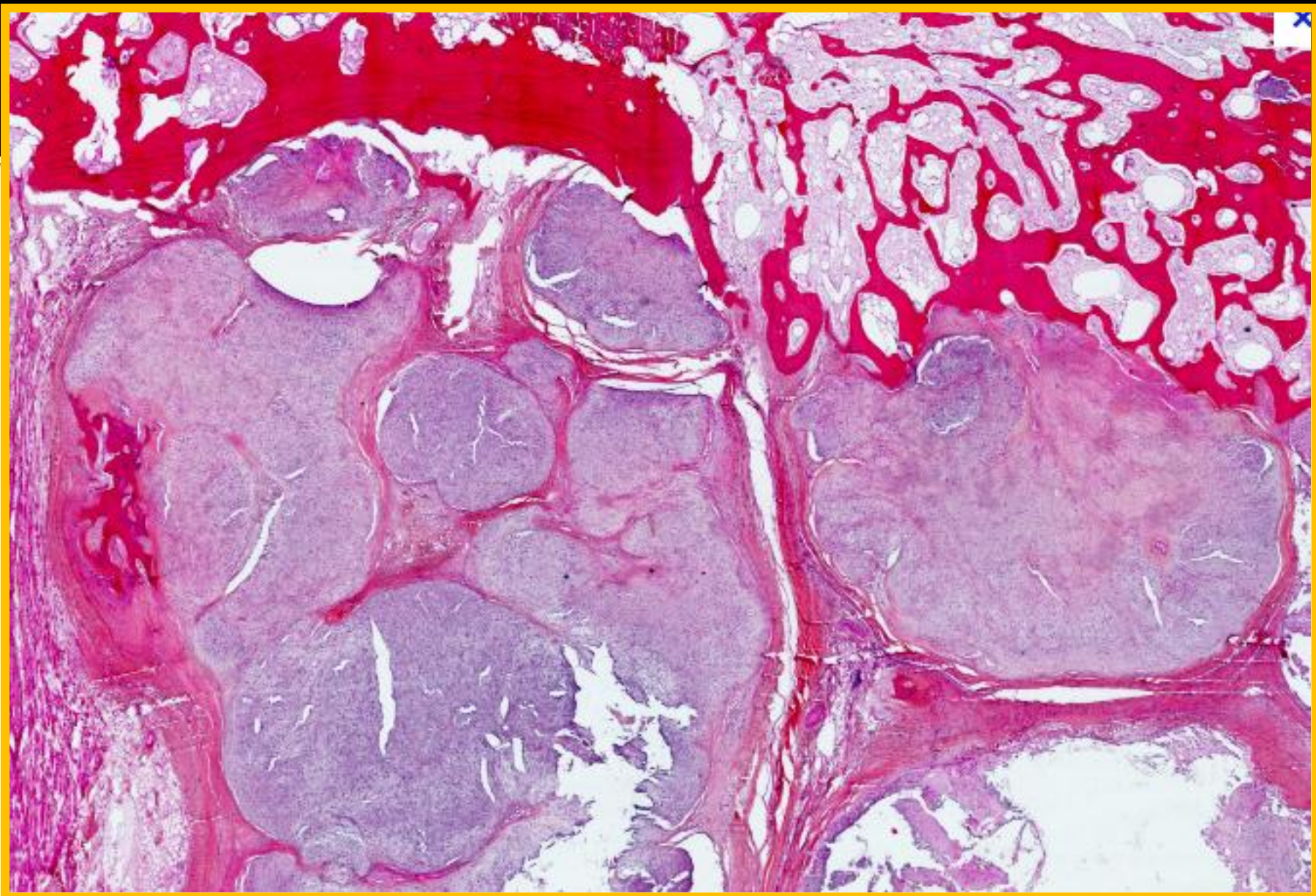
- **Tumeurs bénignes:**
 - * chondrome
 - * chondromatose
- **Tumeurs malignes:**
 - * chondrosarcome

Tumeurs d'origine cartilagineuse

- **Chondrome**: plusieurs nodules cartilagineux en général de petite taille renfermant des chondrocytes sans atypies
- **Chondromatose multiple**: risque de dégénérescence
- **Ostéochondrome** (exostose ostéogénique): on distingue de dehors en dedans, une coiffe cartilagineuse et un tissu osseux d'architecture trabéculaire

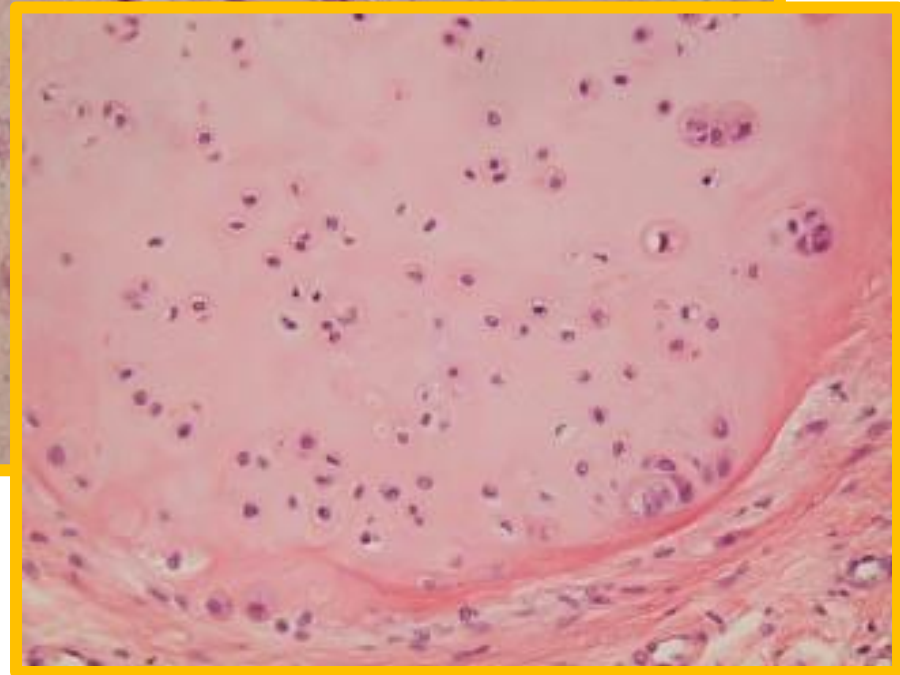
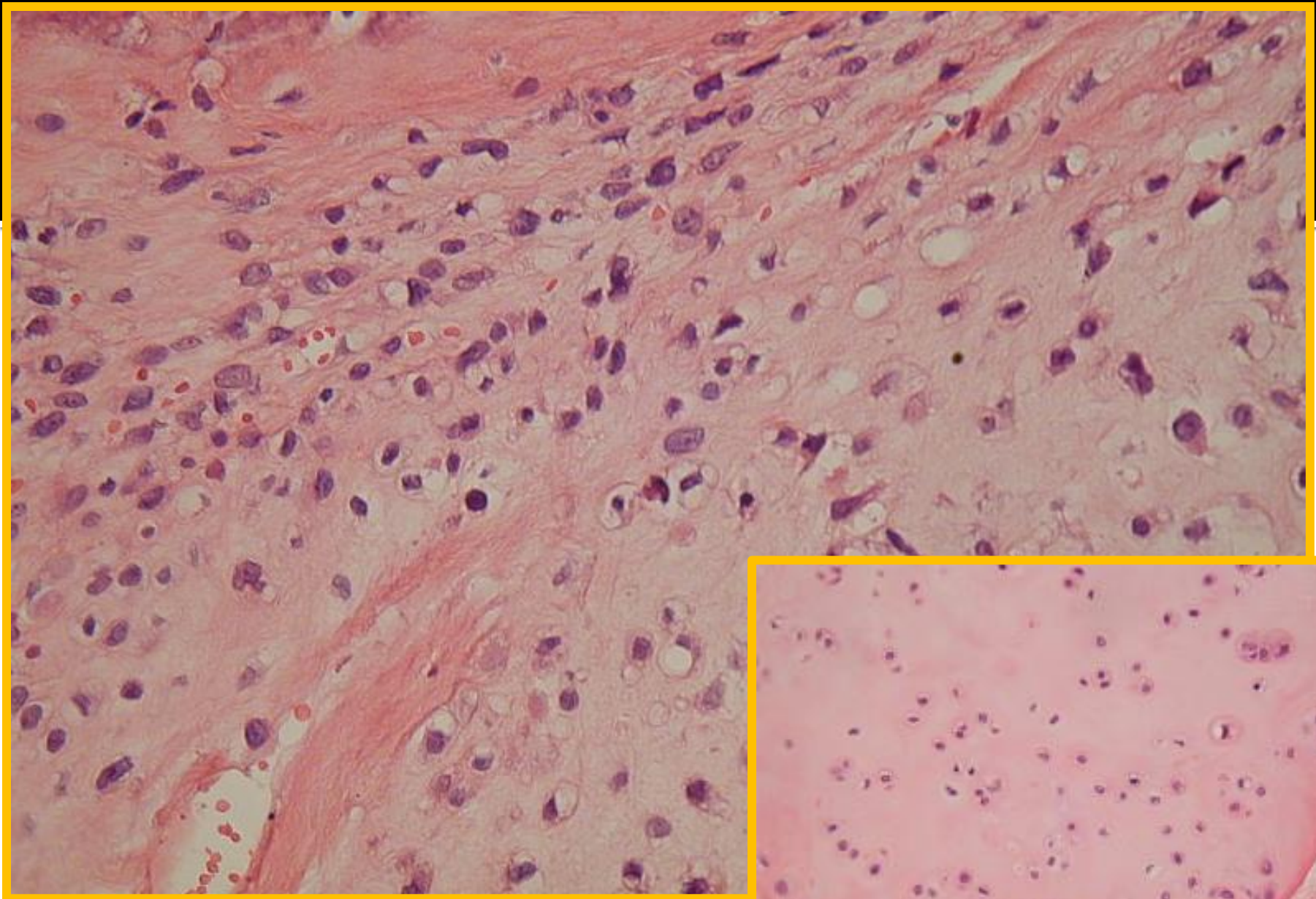


Chondrome



Chondrosarcome:

- Rare
- Siège: Os plats des ceintures+++
- Souvent, il détruit le tissu osseux préexistant et infiltre le muscle
- Constitué de nodules cartilagineux de taille importante, renfermant des chondrocytes atypiques



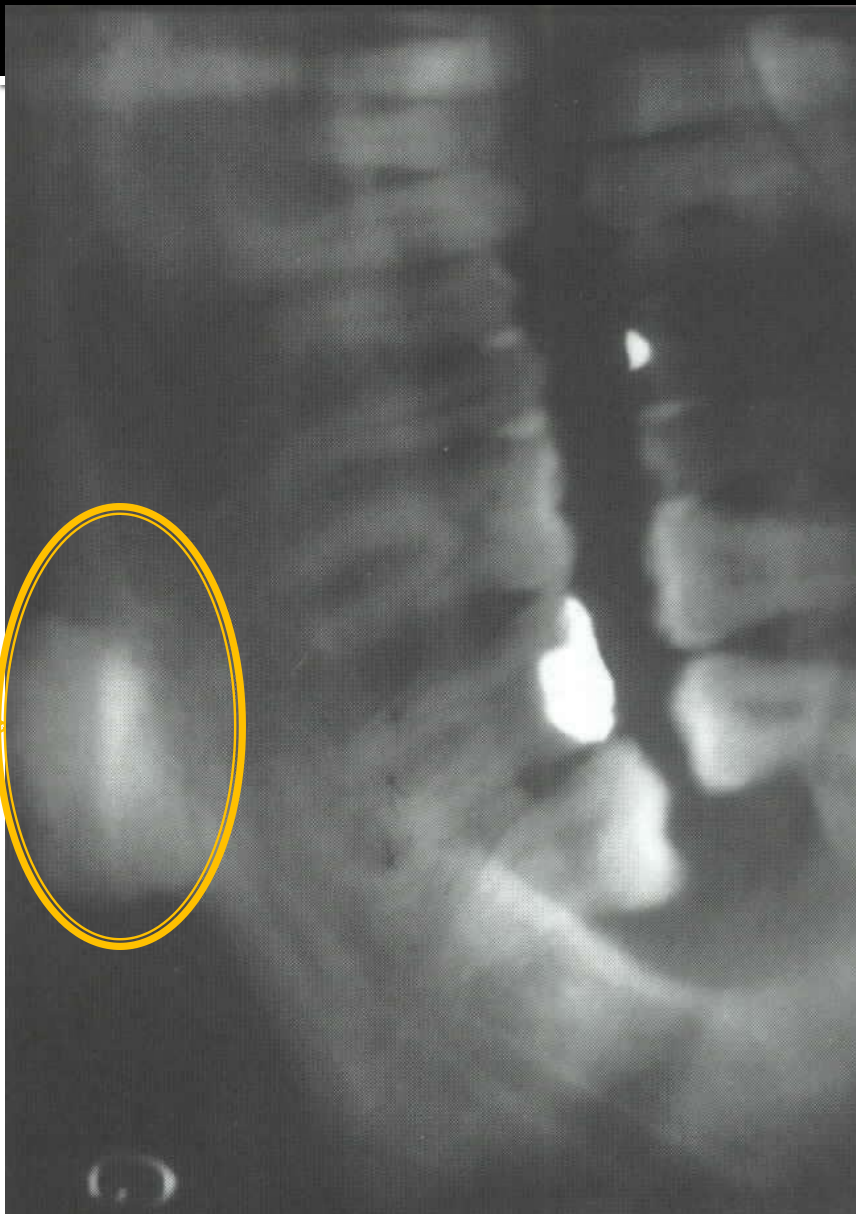
Tumeurs d'origine osseuse

- **Tumeurs bénignes:**
 - * **ostéome**
 - * **ostéome ostéoïde**
 - * **ostéoblastome**
- **Tumeurs malignes:**
 - * **ostéosarcome**

Ostéome

- Radiographie:
 - * lésion dense bien limitée
 - * taille très variable allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres
 - * la densité de la tumeur est parfois supérieure à celle de l'os avoisinant

Ostéome



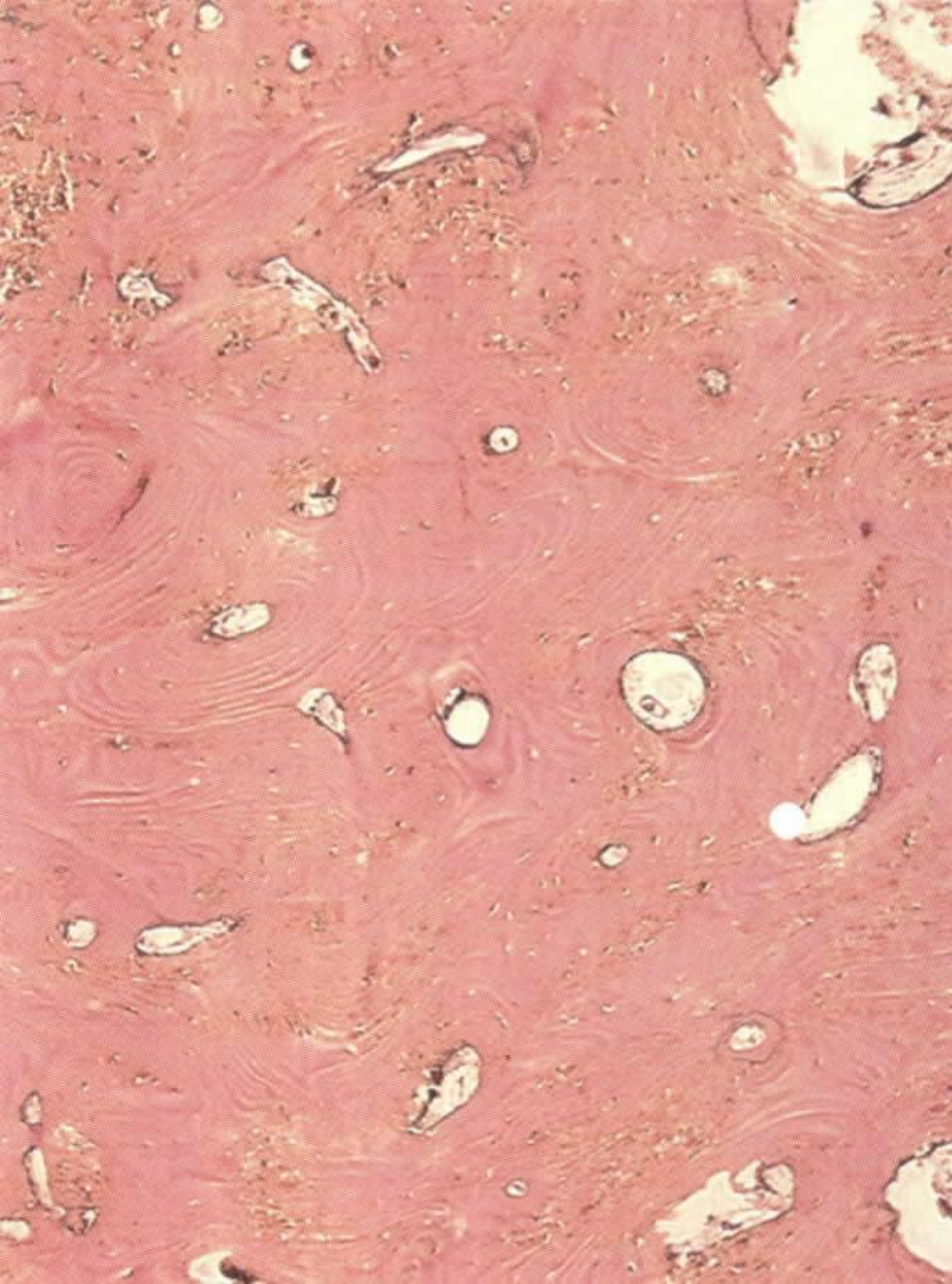
Ostéome

- Microscopie:

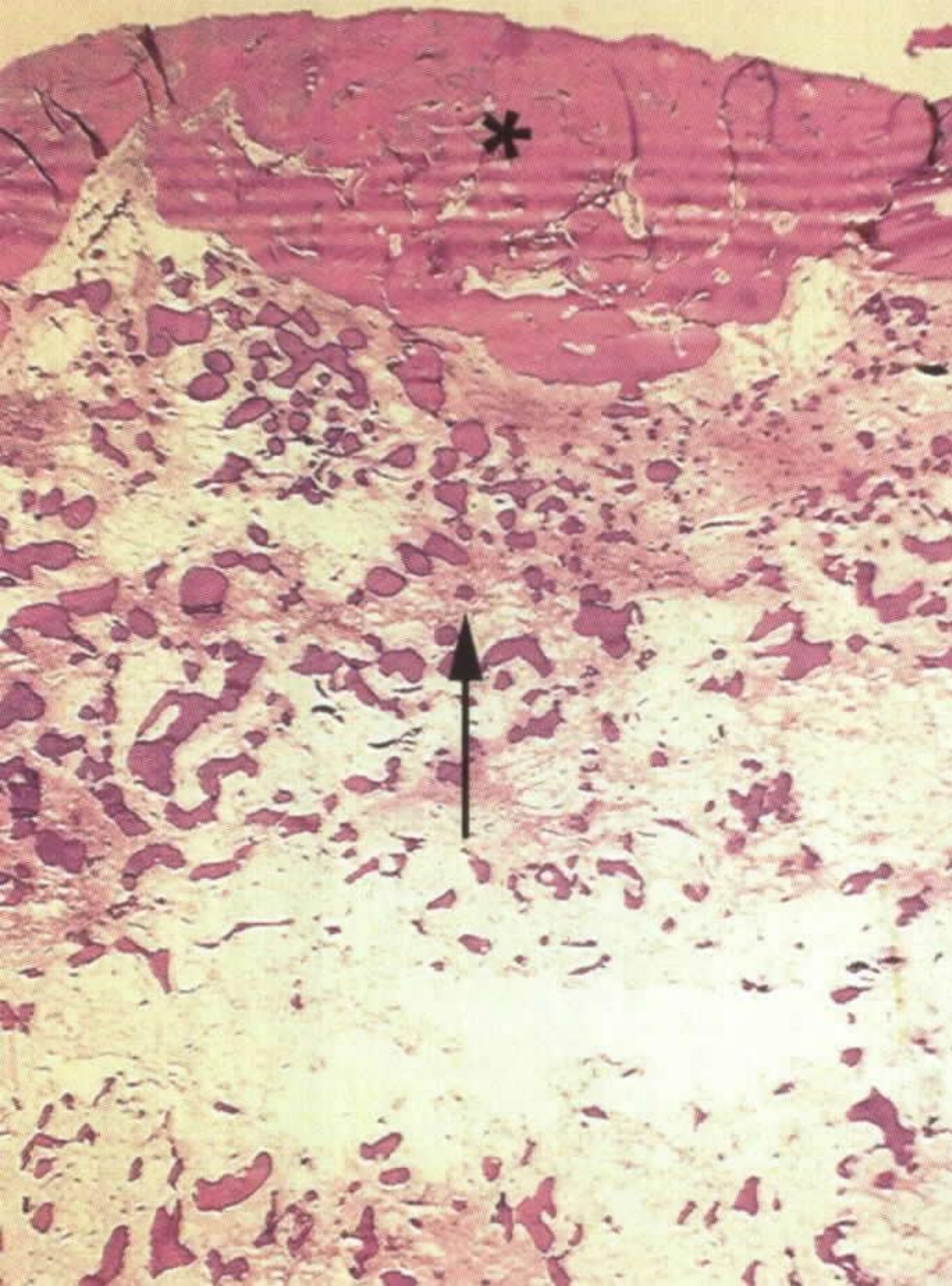
tumeur constituée de travées osseuses normales bordées en périphérie par des ostéoblastes.

On distingue 03 types d'ostéome:

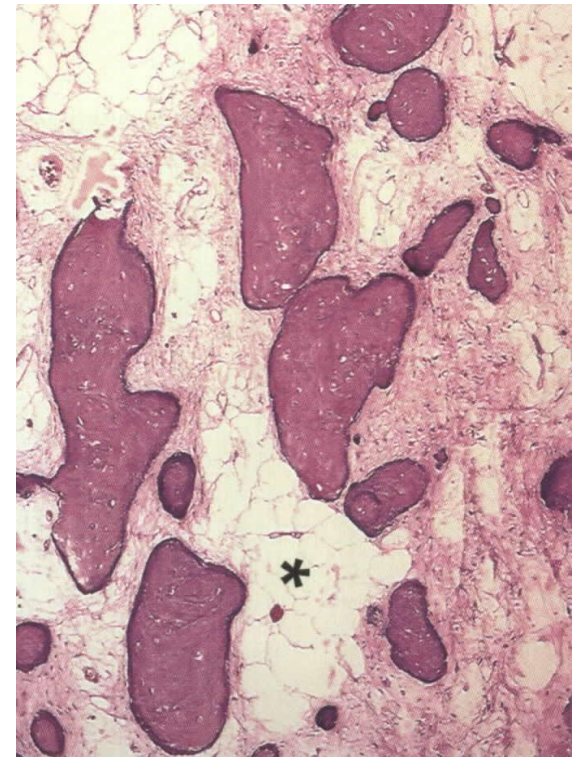
- * forme compacte
- * forme spongieuse
- * forme mixte



**Forme
compacte**



Forme spongieuse





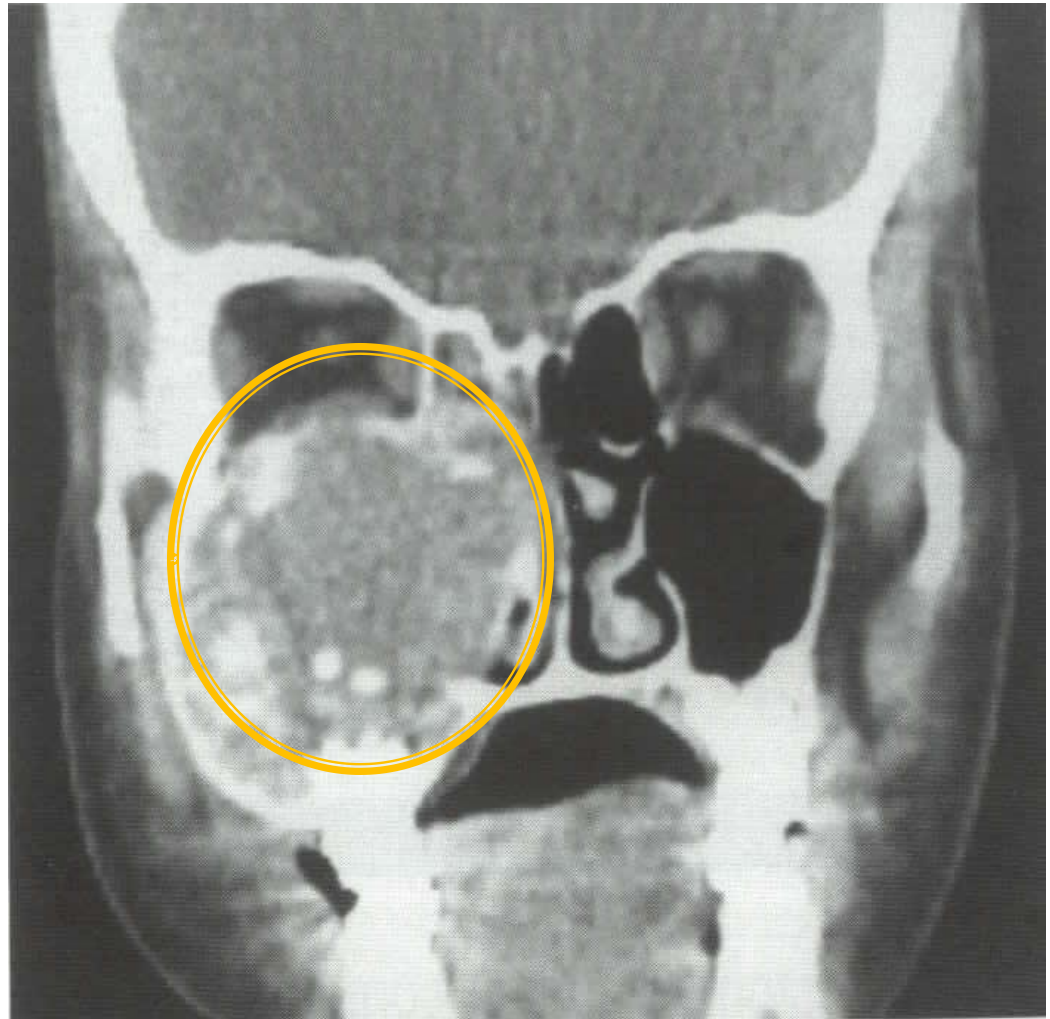
Forme mixte

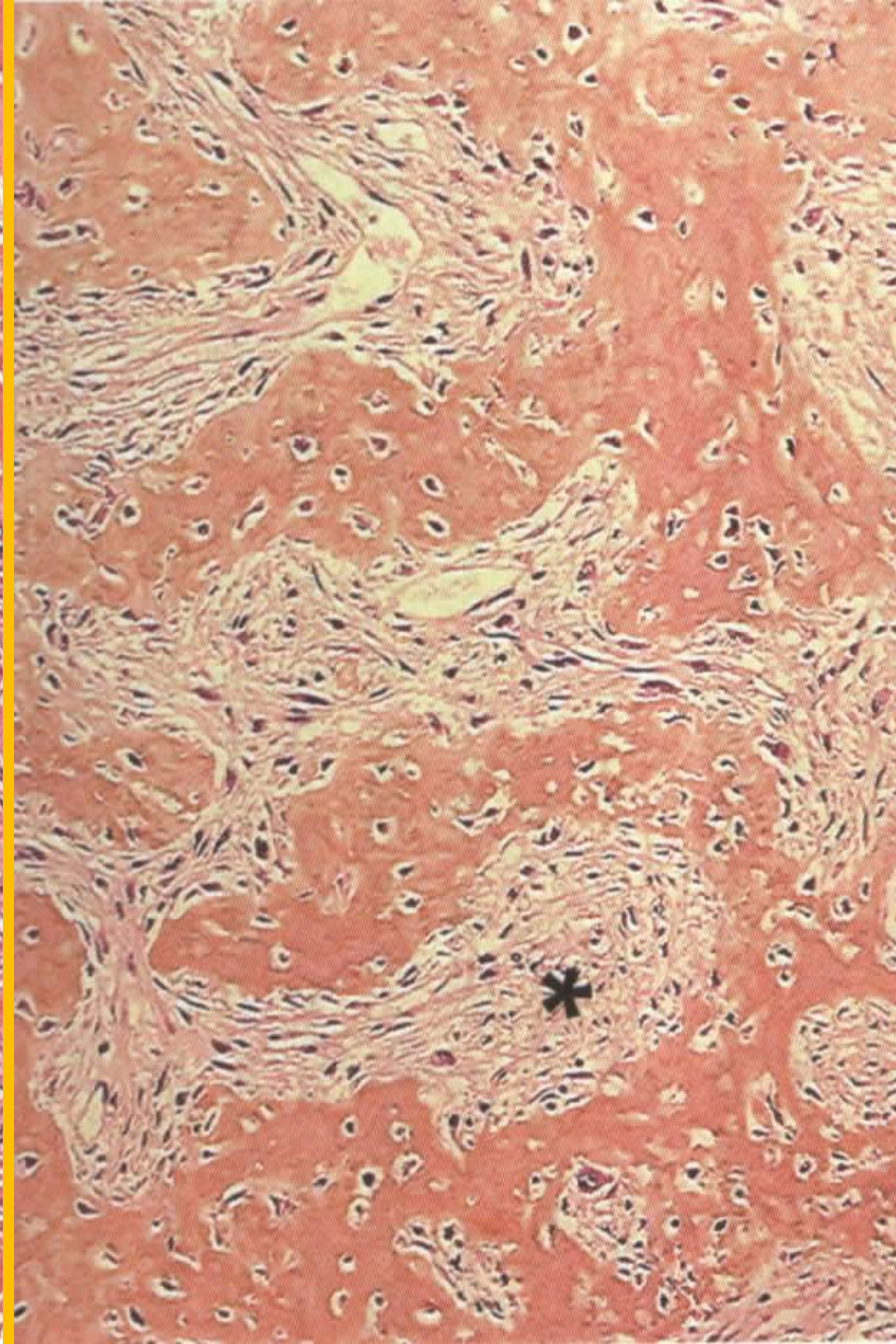
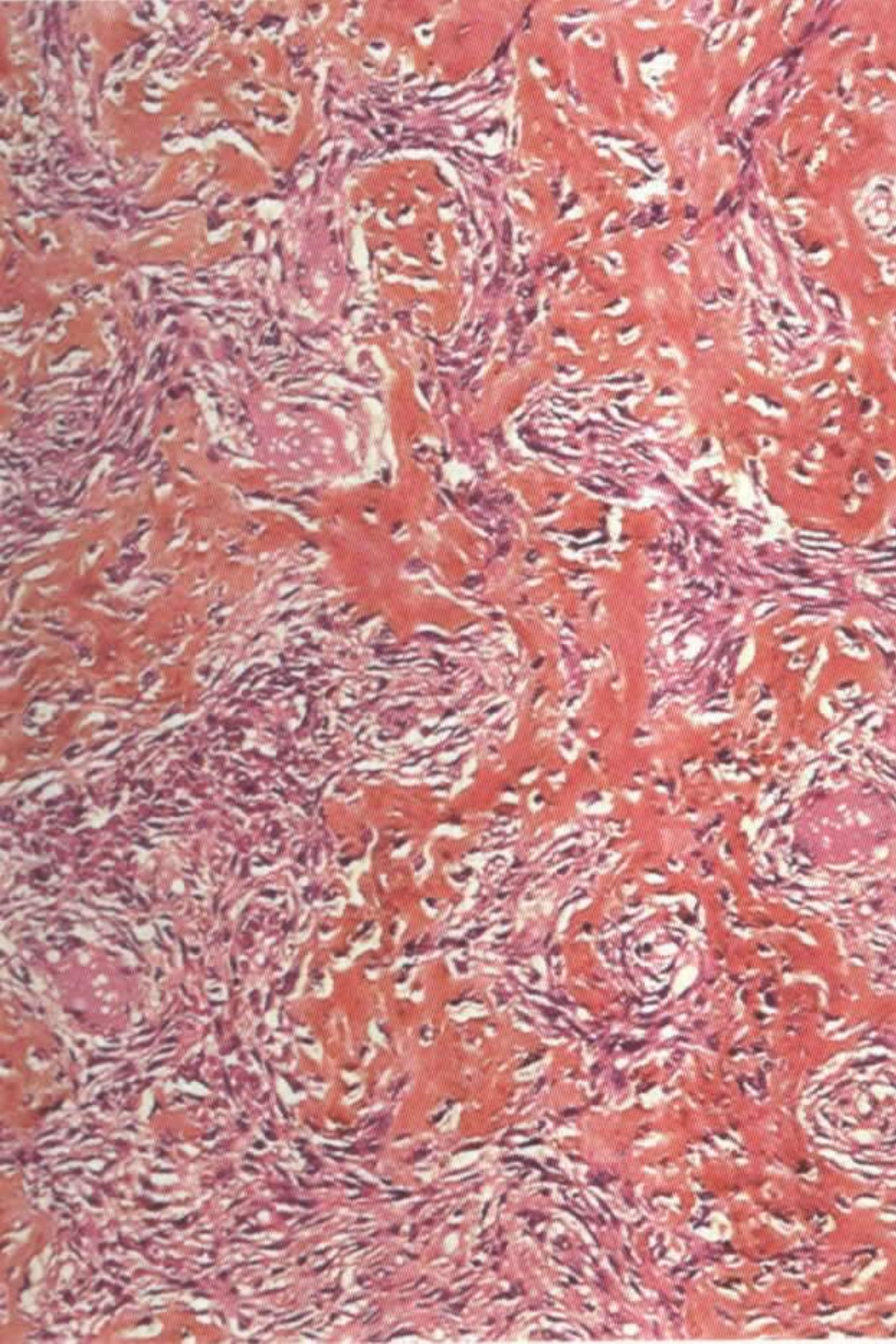
Syndrome de Gardner

- **Associe:**
 - * **Ostéomatose multiple: touchant l'os frontal, et les deux maxillaires.**
 - * **polypose intestinale**
- **Survient à la puberté**

Ostéoblastome

- **Radiographie**: lésion claire ou de tonalité mixte, mesurant plus de 2 cm , rarement entourée d'une ostéocondensation périphérique

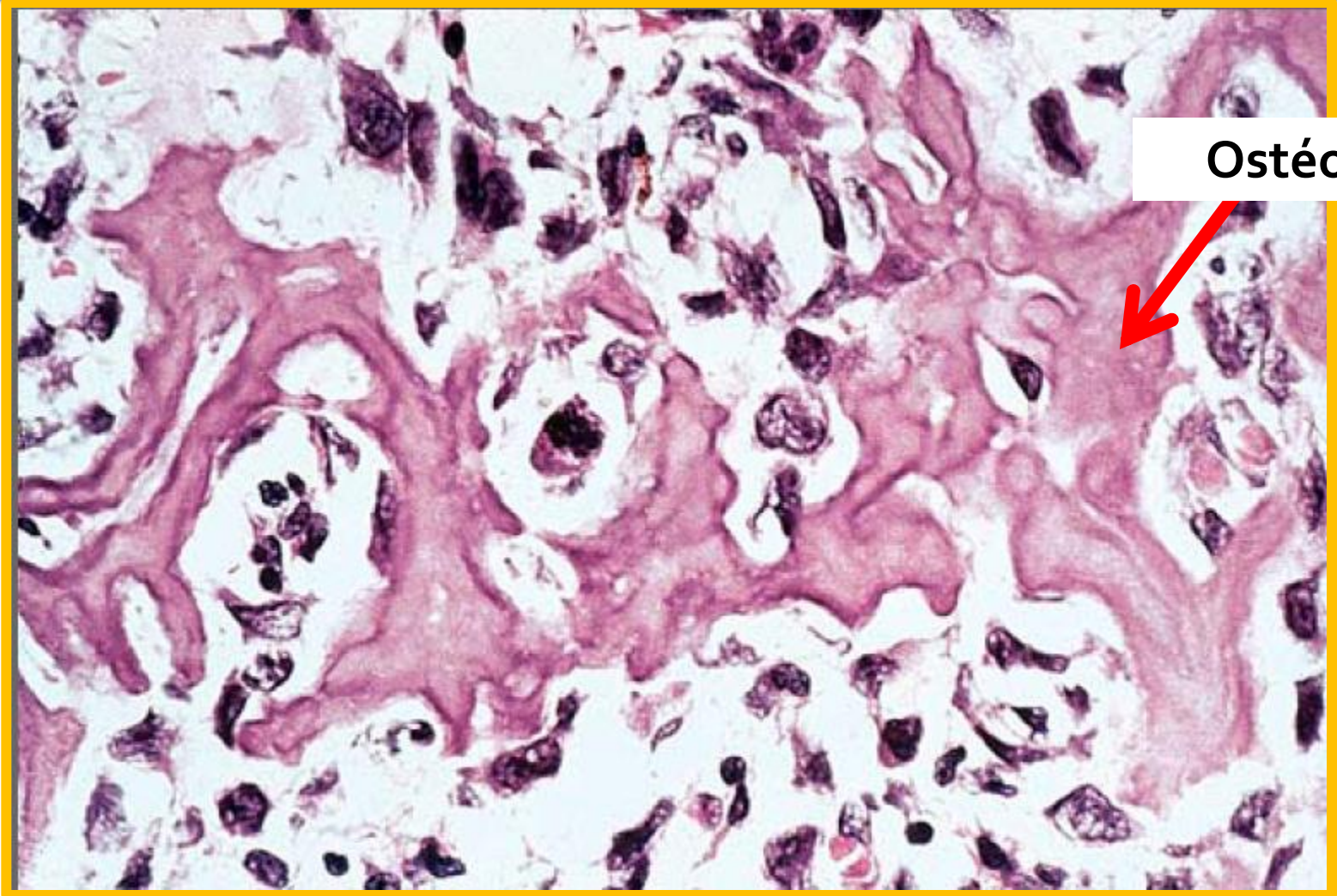




Ostéosarcome

- Tumeur maligne fréquente de l'adolescence, lors de la croissance d'un membre (métaphyse des os longs+++)
- Tumeur envahissante, détruit l'os adjacent ainsi que le muscle
- Micro: prolifération faite d'ostéoblastes atypiques qui élaborent de l'os immature «ostéoïde»





Ostéoide

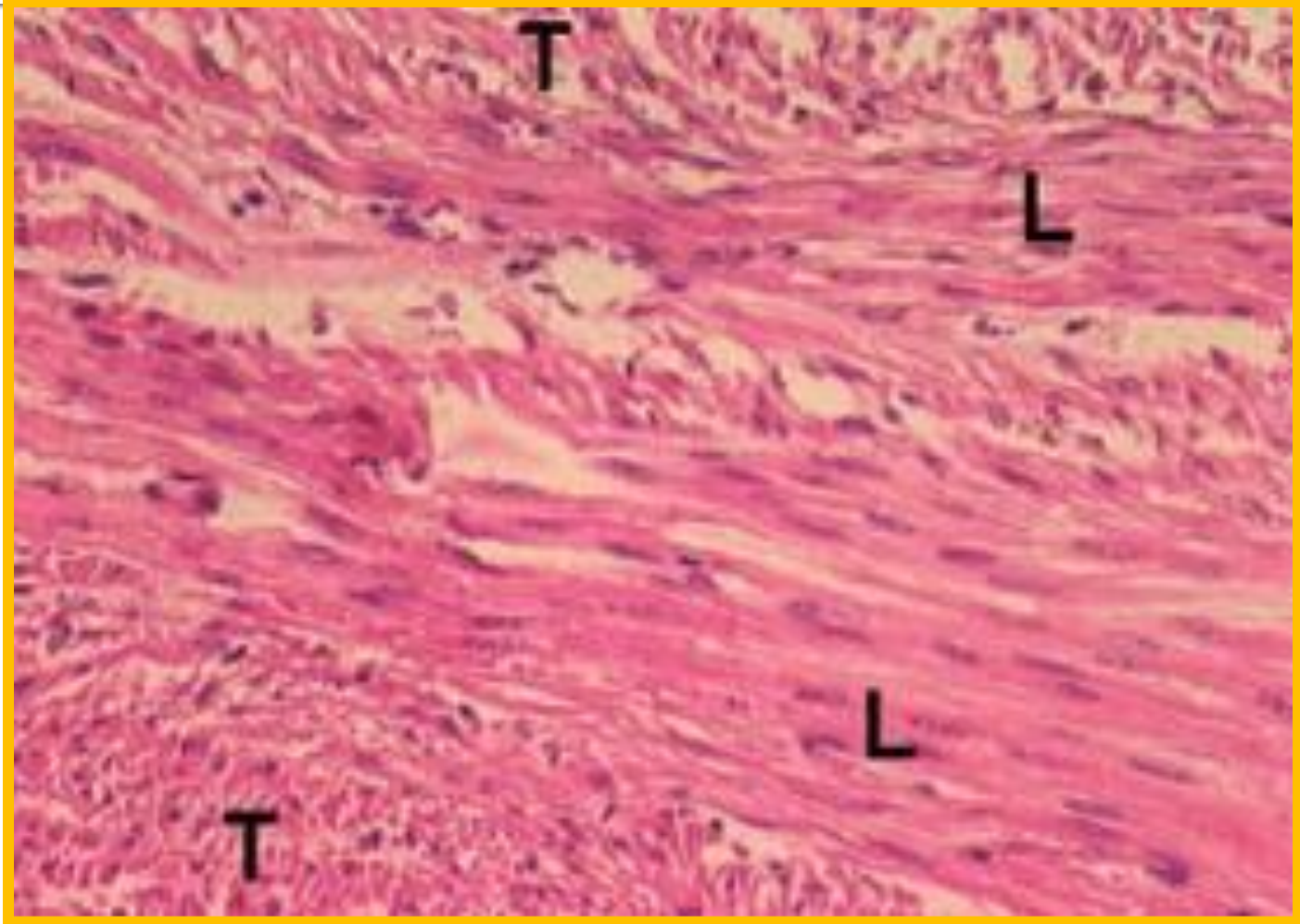
Tumeurs d'origine musculaire

- **Tumeurs bénignes:**
 - * lisse: léiomyome
 - * strié: rhabdomyome
- **Tumeurs malignes:**
 - * lisse: léiomyosarcome
 - * strié: rhabdomyosarcome

Léiomyome

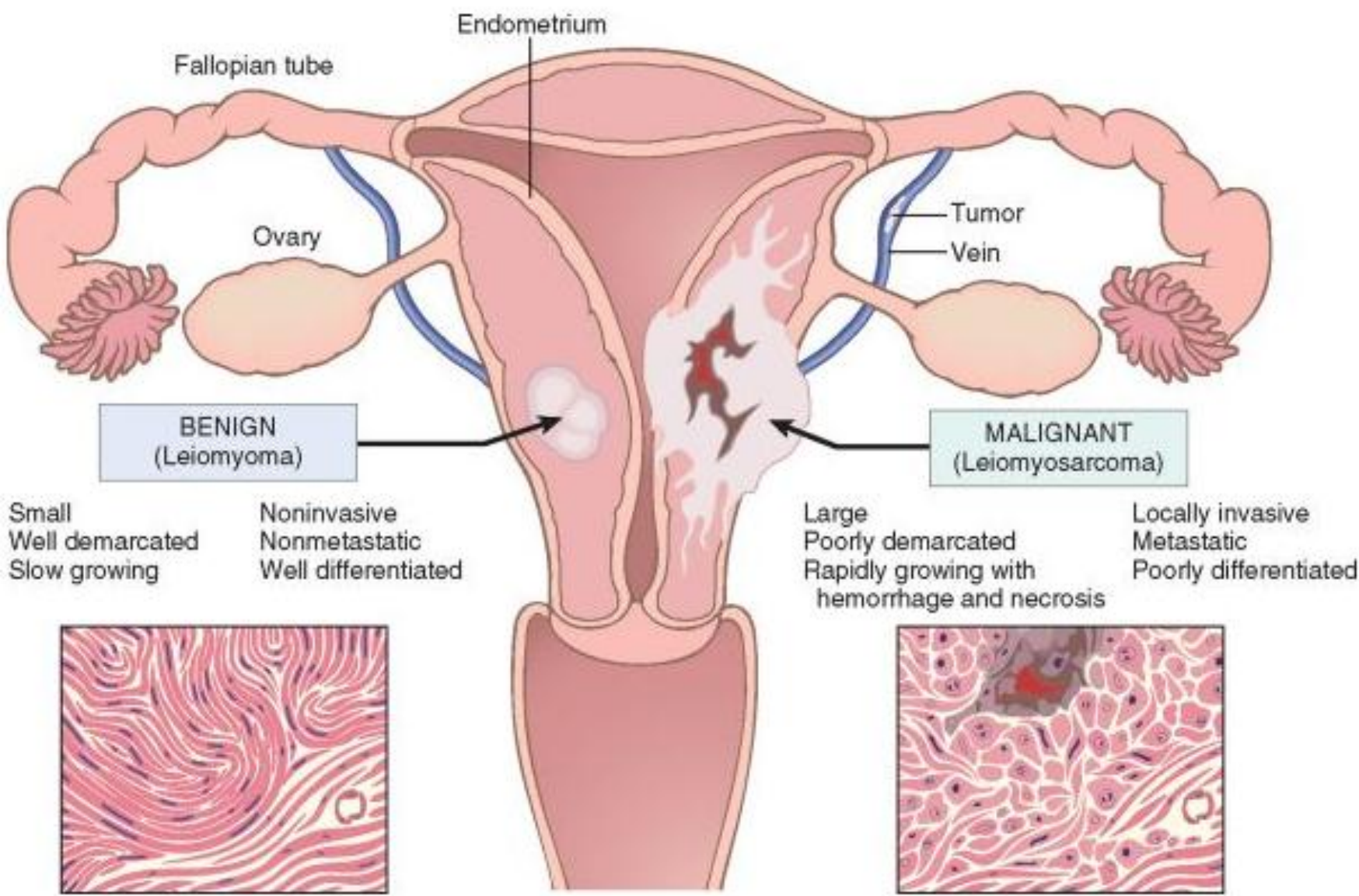
- Tumeur bénigne constituée d'une prolifération musculaire lisse.
- Les plus connus sont les **léiomyomes** ou **myomes utérins**, souvent multiples, parfois appelés à tort fibrome, très fréquemment observés chez la femme en période péri ou post-ménopausique et qui nécessitent parfois de réaliser une hystérectomie (à cause de leur taille, leur nombre, leur nécrobiose ou de métrorragies).
- Ils peuvent aussi être localisés dans le tube digestif ou les parois vasculaires.





Léiomyosarcome

- tumeur musculaire lisse maligne
- Se voit surtout chez l'adulte
- Se développe au niveau de la peau, le tube digestif et l'utérus.



Endometrium

Fallopian tube

Ovary

Tumor

Vein

BENIGN
(Leiomyoma)

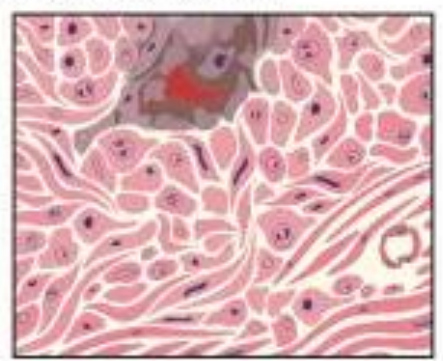
MALIGNANT
(Leiomyosarcoma)

Small
Well demarcated
Slow growing

Noninvasive
Nonmetastatic
Well differentiated

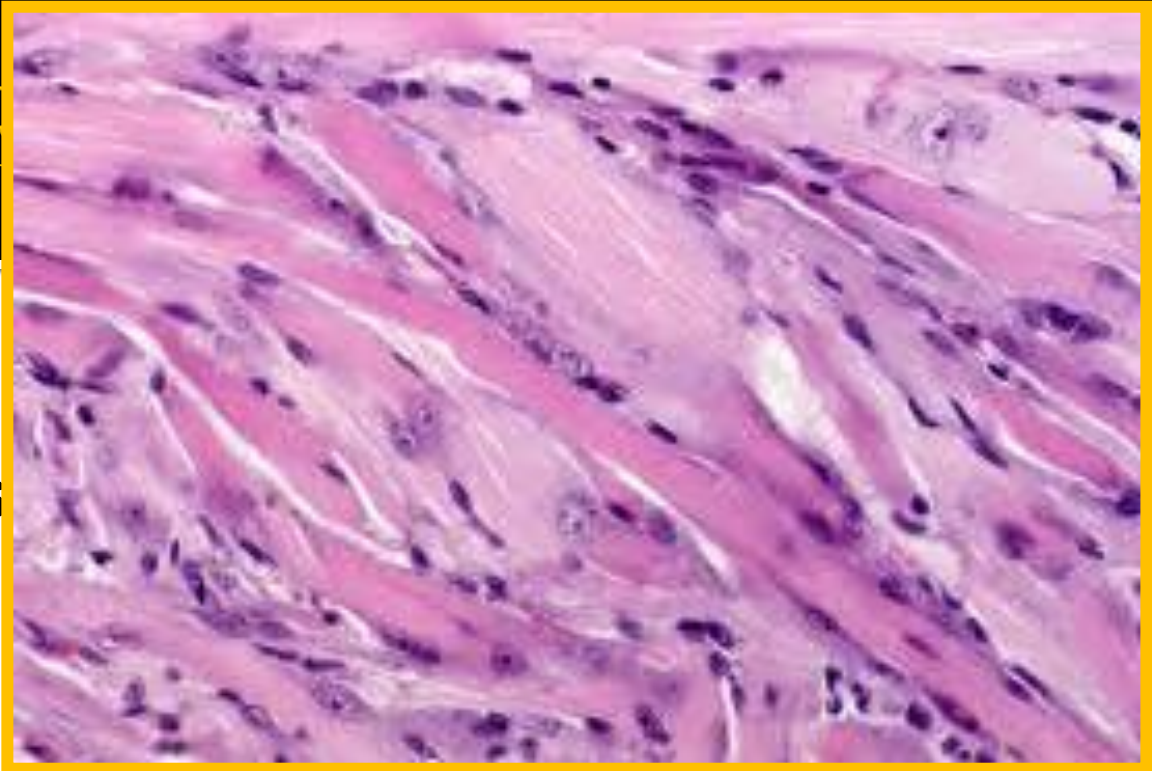
Large
Poorly demarcated
Rapidly growing with
hemorrhage and necrosis

Locally invasive
Metastatic
Poorly differentiated



R

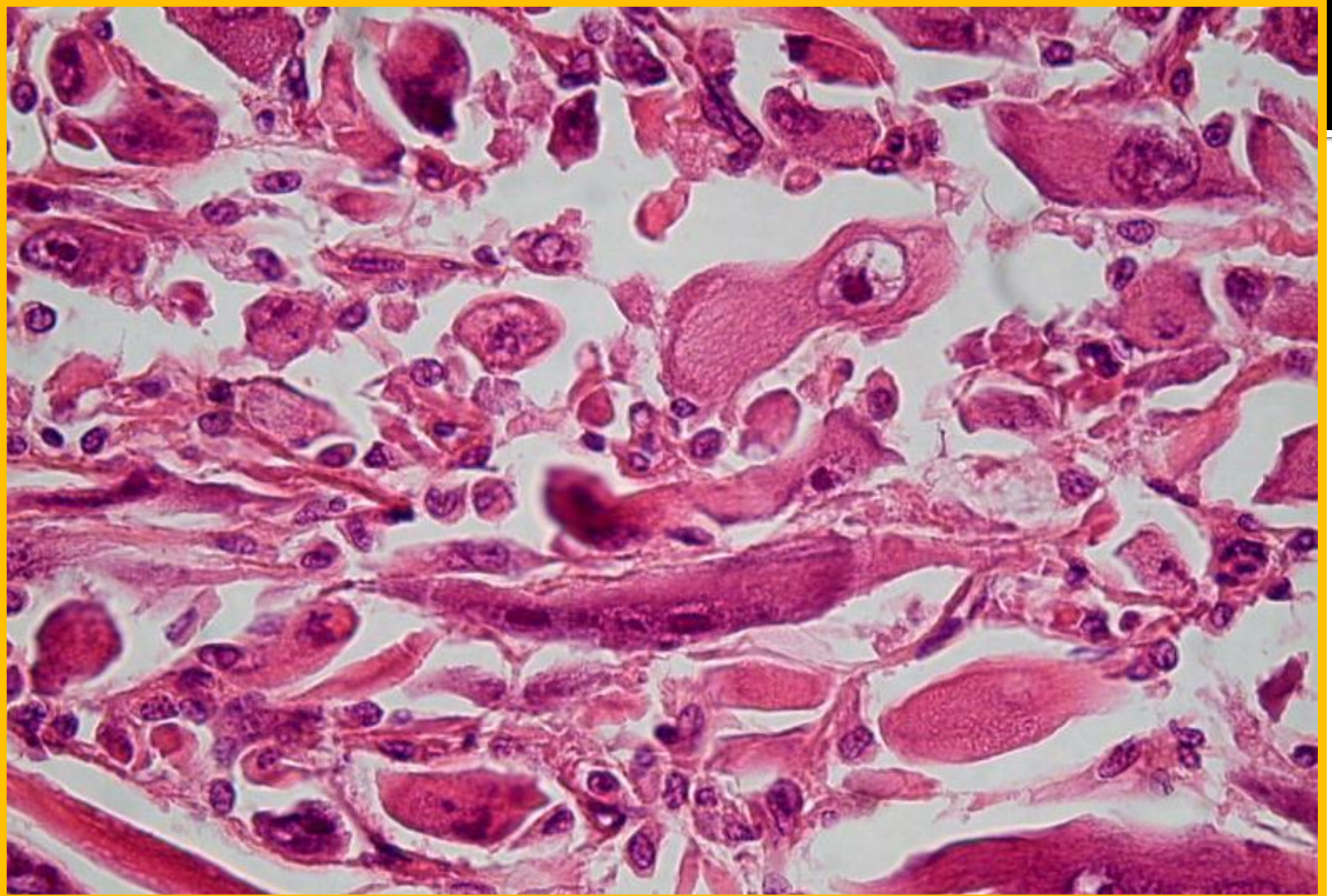
- Tumeur bénigne
- Associé à la s
cas de localis



en

Rhabdomyosarcome

- De mauvais pronostic
- Se voit chez l'enfant et l'adulte
- Siège: *cavités céphaliques: orbite, nez, sinus, oreille
*sphère urogénitale: vessie, prostate, vagin,
cordon spermatique
*muscles proximaux des membres



Tumeurs d'origine vasculaire

- **Tumeurs bénignes:**
 - * hémangiome
 - * lymphangiome
 - * tumeur glomique
- **Tumeurs malignes:**
 - * angiosarcome

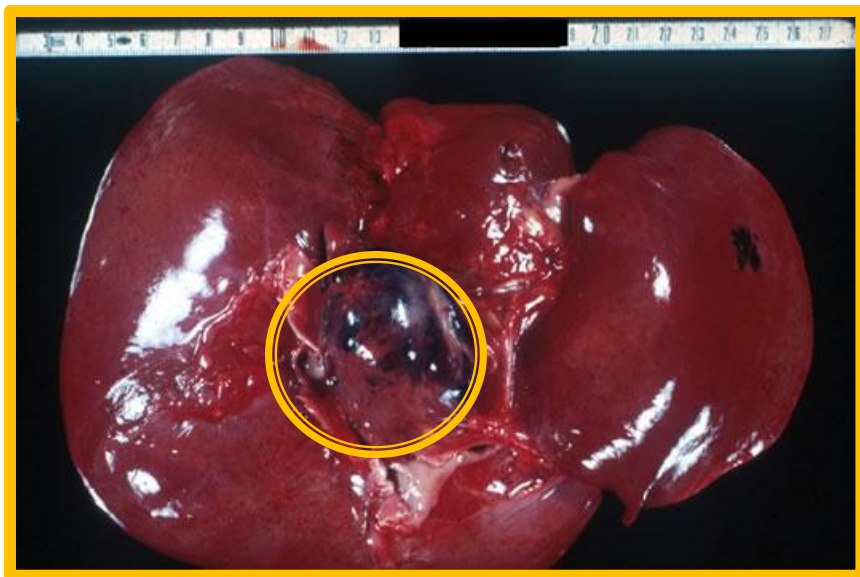
Tumeurs vasculaires bénignes

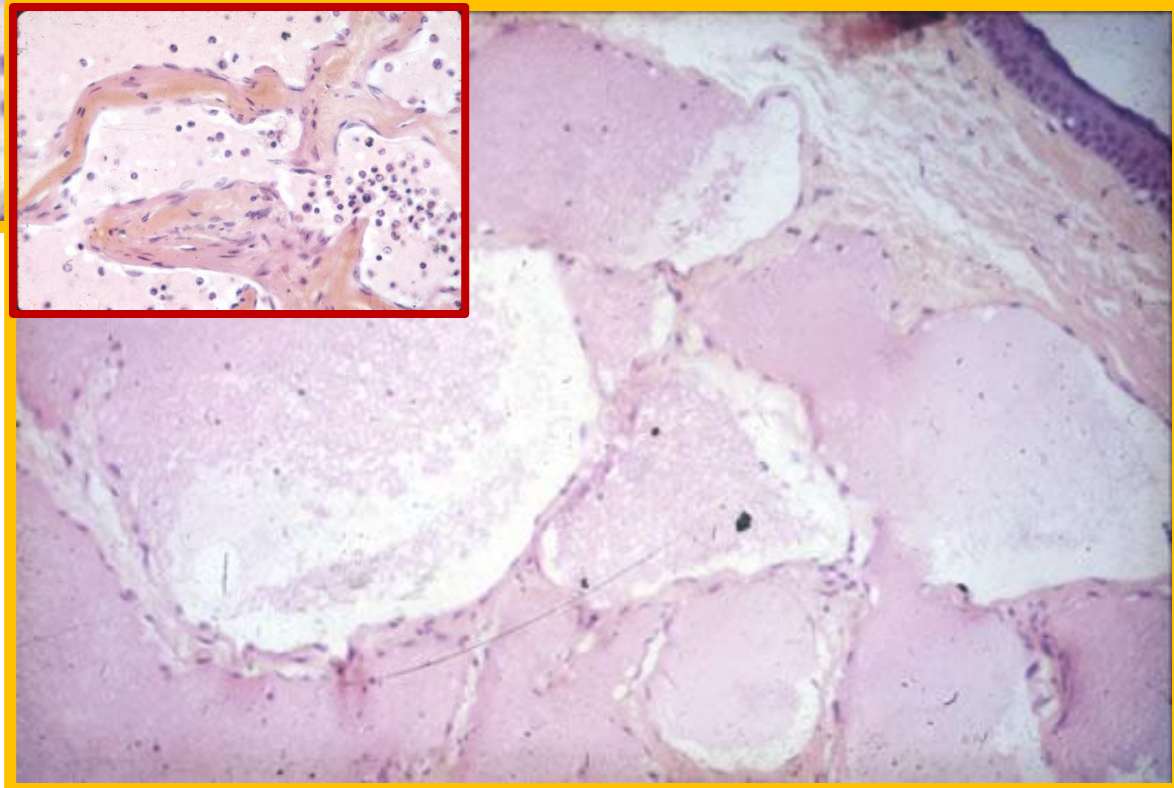
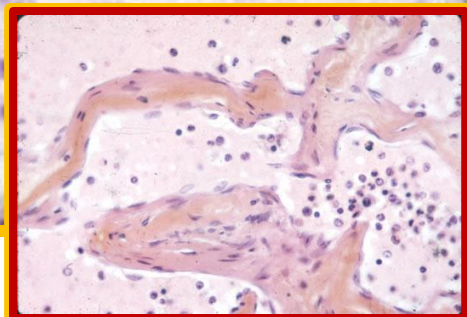
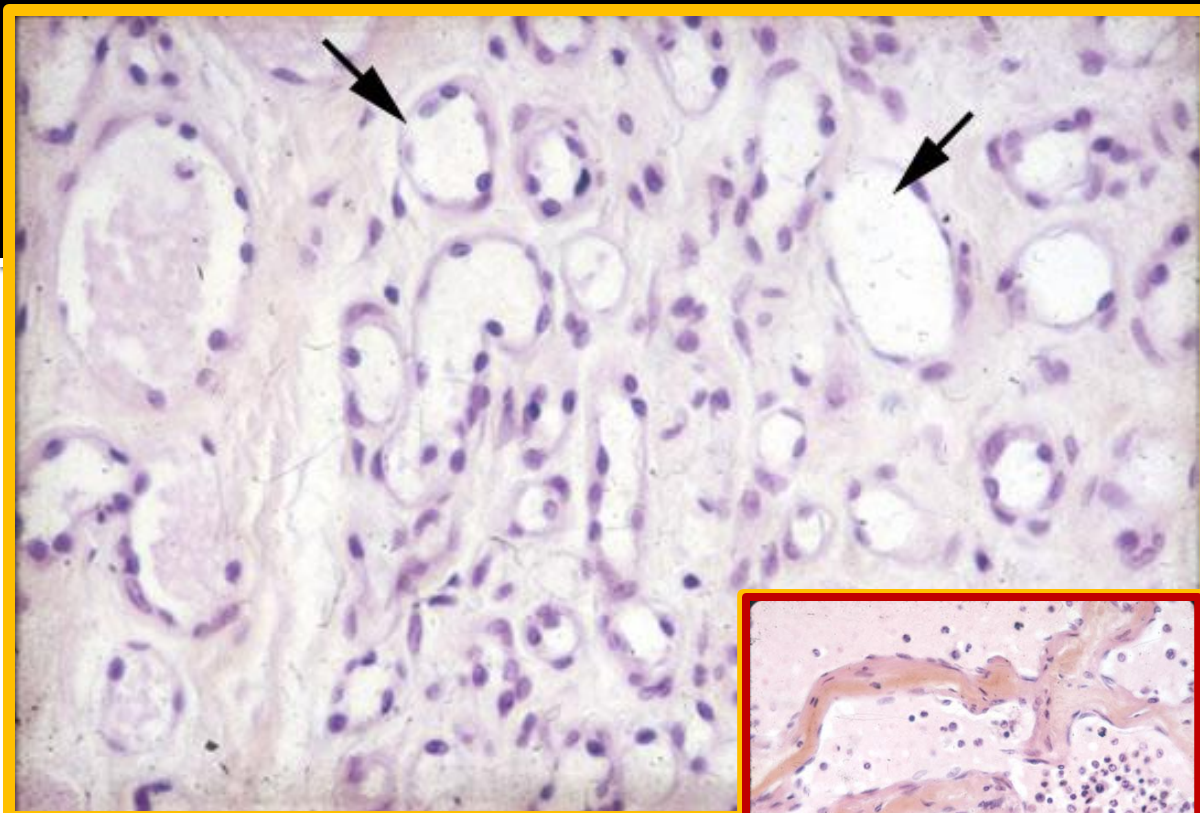
- **caractérisées par une prolifération de vaisseaux néoformés entourés de tissu conjonctif**
- **On en distingue deux types: les hémangiomes et les lymphangiomes.**

Hémangiomes (1)

Ils sont faits de vaisseaux sanguins et comprennent selon le type histologique de ces vaisseaux:

- **les angiomes capillaires**: constitués par la juxtaposition de nombreux capillaires de petite taille. Ils siègent surtout dans la peau et les muqueuses.
- **les angiomes caverneux**: faits de larges cavités juxtaposées, communiquant entre elles, remplies de sang, séparées par des lames collagènes plus ou moins épaisses et bordées par des cellules endothéliales. Ils siègent dans la peau, le foie, les muscles (langue surtout).





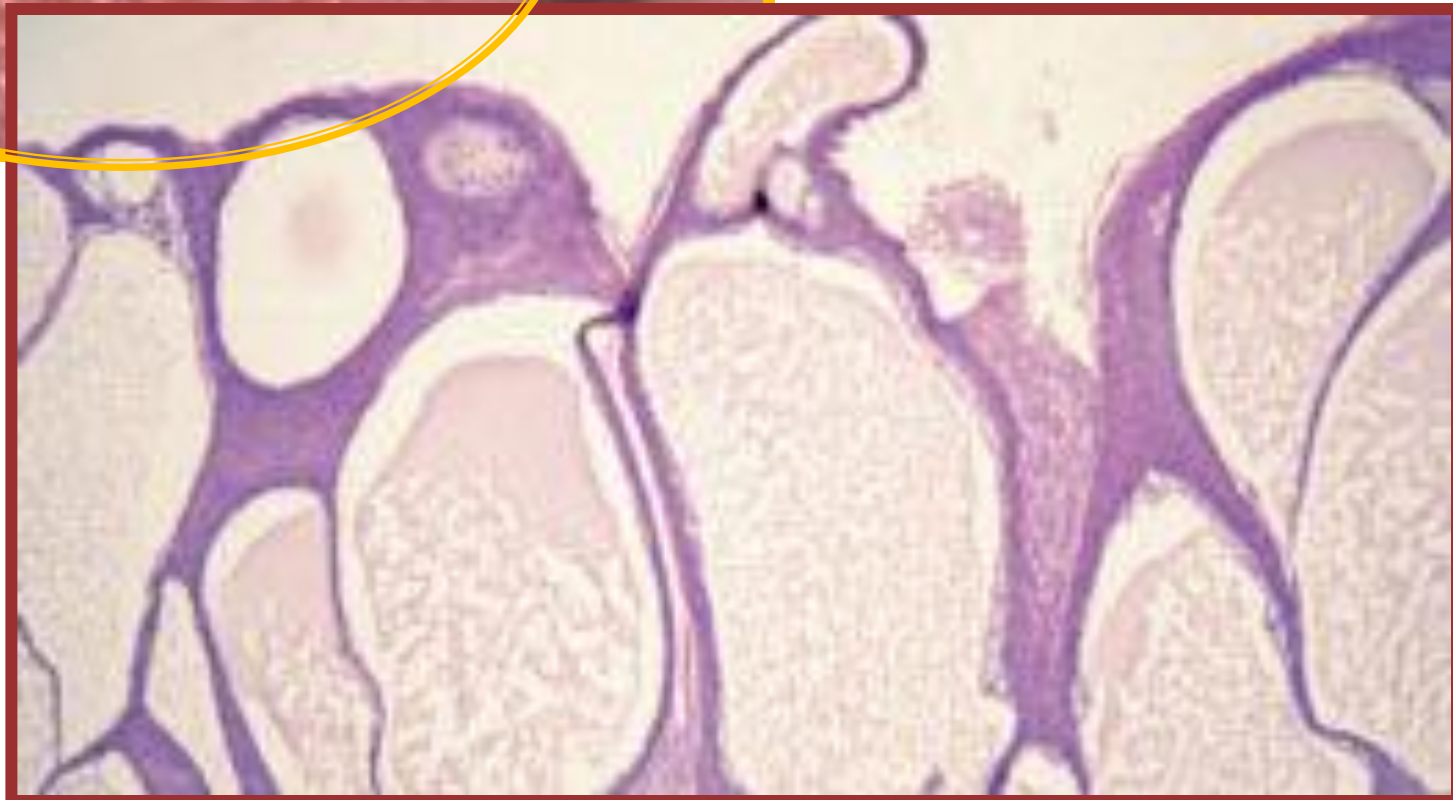
Hémangiomes (2)

La présence d'hémangiomes multiples caractérise divers syndromes. Parmi lesquels il faut citer:

- **l'angiomatose héréditaire hémorragique ou maladie de Rendu-Osler (angiomes multiples cutanéomuqueux)**
- **la maladie de Von Hippel-Lindau qui associe une angiomatose rétinienne, un hémangioblastome du cervelet et des malformations viscérales multiples**

Lymphangiomes

- Ils sont constitués de vaisseaux lymphatiques.
- **Micro**: ce sont des cavités de tailles très variées, remplies de lymphe, séparées par de très fines parois.
- Ils siègent essentiellement dans le mésentère, le cou, le plancher de la bouche.



Les angiosarcomes

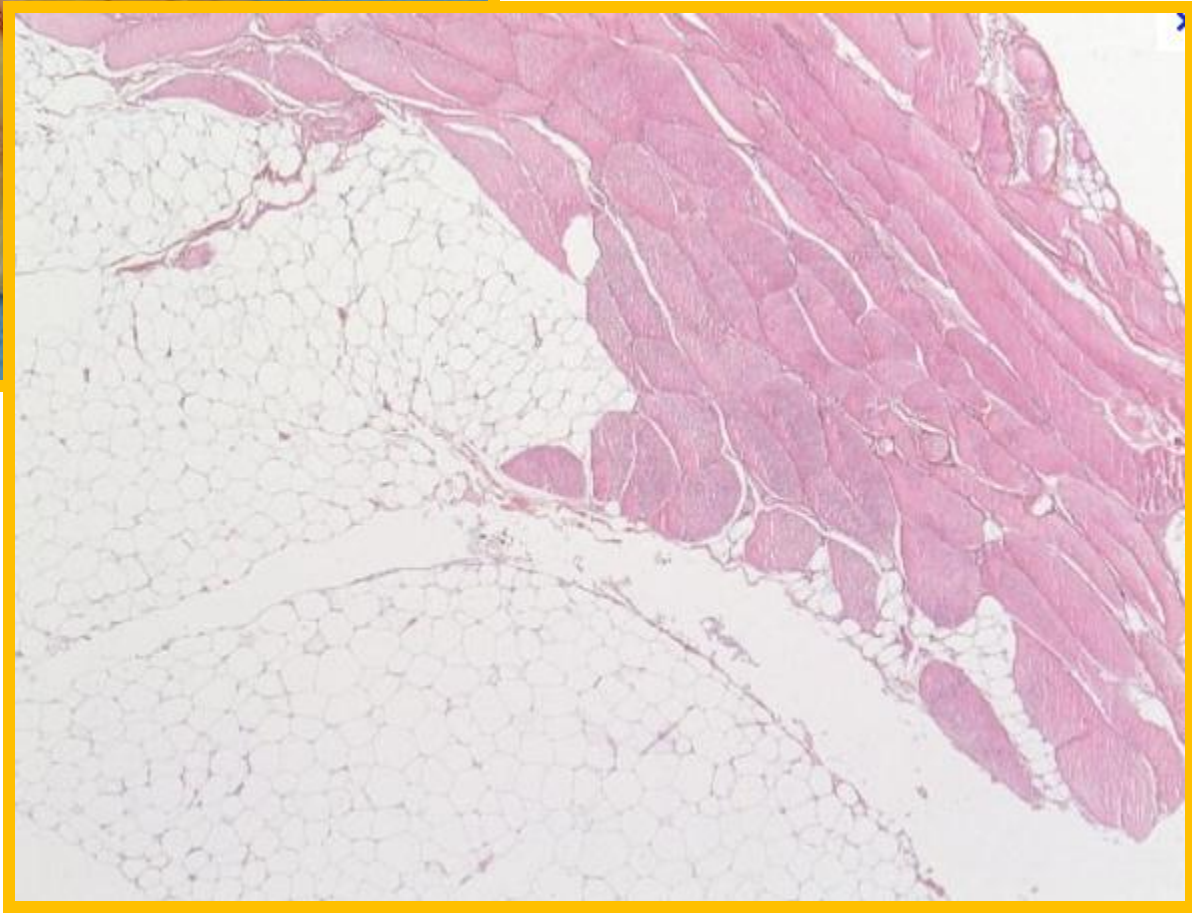
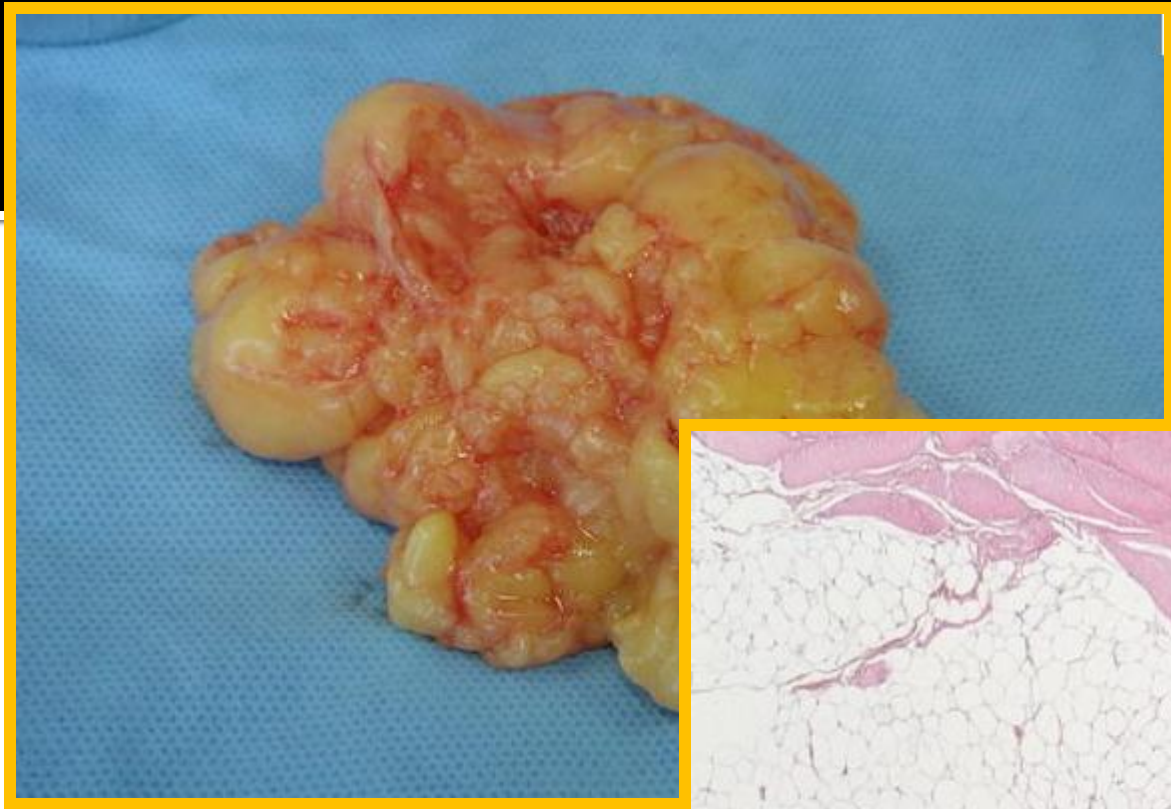
- Tumeurs malignes souvent peu différenciées
- Peau et tissus mous ++++
- Peut se voir au niveau des viscères
- On distingue:
 - * **Le sarcome de Kaposi**: prolifération de cellules fusiformes creusée de fentes vasculaires, séparées par du tissu collagène parsemé de macrophages chargés d'hémosidérine. Cette tumeur est habituellement localisée aux membres inférieurs chez les sujets âgés méditerranéens, souvent associé de déficit immunitaire et de SIDA.
 - * **Les hémangio-endothéliomes malins**: se manifestent essentiellement par une différenciation endothéliale

Tumeurs d'origine adipeuse

- Tumeurs bénignes:
 - * lipome
- Tumeurs malignes:
 - * liposarcome

Lipome

- Tumeur bénigne superficielle
- Se voit surtout après 45ans
- **Macro**: aspect homogène, flasque, jaunâtre
- **Micro**: prolifération d'adipocytes ressemblant au tissu adipeux normal



Liposarcome

On distingue trois types histologiques:

- **Bien différencié**: retro-péritone +++, peut subir des phénomènes de dédifférenciation
- **Myxoïde**: membres+++
- **Pléiomorphe**: de haut grade de malignité, risque métastatique élevé

Pronostic des tumeurs conjonctives

- **Les critères de malignité sont souvent difficiles à préciser pour les tumeurs conjonctives. L'évolution de ces tumeurs (récidive, métastase) est souvent difficile à prévoir ; elle dépend aussi de la qualité de l'exérèse initiale de la tumeur.**
- **Les facteurs pronostiques importants sont :**
 - * le type histologique de la tumeur.
 - * la taille.
 - * la localisation.
 - * l'état des limites de résection chirurgicale.
 - * le grade histopronostique.

Le grade histopronostique est basé sur l'étude de trois paramètres principaux: différenciation, présence de nécrose, nombre de mitoses. Ces trois critères sont pris en compte dans le système actuellement proposé par la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC). Un score est attribué à chaque paramètre de façon indépendante et le grade est déduit de la somme de ces trois scores :

- **grade 1** : tumeur de bon pronostic.
- **grade 2** : tumeur d'évolution difficile à prévoir.
- **grade 3** : tumeur de mauvais pronostic.

Tableau 1. Système de grade histologique de la FNCLCC

(Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer).

Système de grading de la FNCLCC

1. Différenciation tumorale

Score 1 : sarcomes reproduisant un tissu très proche du tissu normal (par exemple, liposarcome bien différencié...)

Score 2 : sarcomes pour lesquels le diagnostic de type histologique est certain et incontestable (par exemple, liposarcome myxoïde, chondrosarcome myxoïde...)

Score 3 : sarcomes embryonnaires, synoviosarcomes, sarcomes épithélioïdes, sarcomes à cellules claires, sarcomes alvéolaires des parties molles, sarcomes peu différenciés ou indifférenciés et sarcomes pour lesquels le type histologique est incertain, donc contestable

2. Index mitotique (pour une surface de champ de 0,1734 mm²)

Score 1* : 0-9 mitoses/10 champs au grossissement x 400

Score 2* : 10-19 mitoses/10 champs au grossissement x 400

Score 3* : > 19 mitoses/10 champs au grossissement x 400

3. Nécrose tumorale (évaluation microscopique corrélée à l'examen macroscopique)

Score 0 : pas de nécrose

Score 1 : nécrose occupant moins de 50% de la surface tumorale

Score 2 : plus de 50% de la surface tumorale nécrosée

Le grade est obtenu par la somme des scores attribués aux trois paramètres

Grade 1 : total des scores = 2 ou 3

Grade 2 : total des scores = 4 ou 5

Grade 3 : total des scores = 6, 7 ou 8