

Les tumeurs embryonnaires

I) INTRODUCTION :

- 1- Définition
- 2- Epidémiologie

II) CLASSIFICATION :

1- Tumeurs du blastème organoïde :

- a. Neuroblastome :
- b. Néphroblastome
- c. Rétinoblastome
- d. Méduloblastome
- e. Pneumoblastome

2- Sarcome embryonnaire :

- a. Définition
- b. Sarcome embryonnaire indifférencié
- c. Sarcome embryonnaire rhabdomyoblastique :
 - Forme botryoïde
 - Forme massive
 - Forme alvéolaire

3- Tumeurs germinales :

- a. Dysgerminome
- b. Tératome
- c. Polyembryome
- d. Carcinome embryonnaire
- e. Chorio-carcinome
- f. Tumeur du sac vitellin

III) CONCLUSION

I) Introduction :

1- Définition :

Ce sont des proliférations néoplasiques bénignes ou malignes développées à partir des cellules primitives dites embryonnaires de certains organes (rétine, rein, ganglions lymphatiques, cervelet, ovaire)

2- Epidémiologie :

- Observées surtout chez l'enfant, souvent 1^{ère} année
- Généralement constituées d'un seul type de cellules mais peuvent parfois comporter des structures tissulaires de différents feuilletts embryonnaires
- Une meilleure compréhension de l'histogène et de l'embryogénèse permettent de rétablir une classification satisfaisante

II) Classification des tumeurs embryonnaires :

- Tumeurs du blastème organoïde :

Touche l'enfant moins de 5 ans

Tumeurs maligne d'organes variables, constitués de cellules blastiques à différenciation organoïde

Les cellules blastiques sont : cellules rondes (un peu plus grandes que les lymphocytes) cytoplasme réduit, noyau arrondi basophile nucléolé

Neuroblastome :

Déf : Néoplasie développée à partir des cellules de la crête neurale, cellules qui vont constituer les ganglions sympathiques et médullo-surrénale, il secrète en général les catécholamines dont l'acide vanylmandelique (VMA) et l'acide homovanil (HVA)

Epidémio : 80% chez l'enfant moins de 5 ans

Siège : rétro-péritonéal dans la médullosurrénale et chaîne des gg sympathique, la région thoracique dans la gouttière vertébrale postérieure

Macro : dépend de la taille de la tumeur,

Peu volumineuse : formation nodulaire encapsulée, bien limitée

Volumineuse : infiltrant molle

Tranche de section : remaniements pseudo-kystiques avec des remaniements nécrotico-hémorragiques, calcifications (bon argument Dg radiologique)

Histo : Prolifération tumorale faite de :

Cellules : rondes à cyto peu abondant,

Noyau : denses

Architecture : massive parfois cordonnales,

Agencées : en rosettes ou pseudo rosettes, le fond est fibrillaire

Evolution :

De haut grade de malignité,

Métastases précoces (voie lymphatique),

Pc dépend (âge, précocité Dg, degré d'extension),

Bon Pc chez l'enfant moins de 6 mois,

Les formes thoraciques sont de meilleur Pc que les formes rétropéritonéales

- **Néphroblastome** :

Définition : néoplasie faite de cellules rénales embryonnaires rappelant la métanéphrose

Epidémio : enfant moins de 4 ans, bilatéral dans 75% des cas, des formes familiales ont été rapportées

Macro : volumineux déformant le rein, svt bien limité (pfs encapsulé) de consistance molle, variable d'une zone à l'autre

Tranche de section : aspect hétérogène, gris blanchâtre ou rose avec des remaniements nécrotico-hémorragiques

Histo : petites **cellules** indifférenciées aux **noyaux** hyper-chromatiques, qui sont susceptibles de subir une différenciation réalisant des formations tubulaires irrégulières ou papillaires voire des ébauches glomérulaires

Il s'y associe des éléments de différenciation mésenchymateuse notamment fibroblastique et musculaire striée

Evolution :

Tm hautement maligne, Tm lymphophile

Evolution rapide

Peut franchir la capsule et envahir les organes de voisinage

TRT : radio, chimiothérapie, chirurgie

- Rétinoblastome :

Déf : prolifération néoplasique développée à partir de la rétine et observée exclusivement chez l'enfant

Epi : âge moyen de survenue 18 mois

Tm héréditaire à transmission autosomique dominante (lié au gène Rb)

Les formes sporadiques sont souvent unilatérales

Les formes familiales sont bilatérales

Macro : Tm blanche de consistance molle à vascularisation superficielle

Tranche de section : plages nécrotico-hémorragiques

L'extension de la tumeur se fait vers le nerf optique et chambre antérieure et à travers la paroi

Micro :

Cellules indifférenciées ou peu différenciées, basophiles disposées en amas

S'agencent en rosette à centre fibrillaire et en pseudo rosettes avec Des Plages de nécrose et d'hémorragie

Stroma peu abondant fibro vasculaire

Des calcifications

Comportement :

Le pc dépend de l'extension intra oculaire et de sa dissémination métastatique

La radiothérapie donne des résultats satisfaisants

- Médulloblastome :

Déf : constitué par des petites cellules peu différenciées qui présente une tendance à former des pseudo-rosettes

Epi : tumeur de l'enfant de moins de 5 ans, parfois de l'adolescent, l'adulte jeune

Siege : srt dans le vermis chez l'enfant et volontiers dans l'hémisphère cérébelleux chez l'adulte

Micro :

Néoplasie de grande densité cellulaire

Faite de cellules indifférenciées à noyau ovoïde et hyper-chromatique disposées en nappes homogènes

Les mitoses sont nombreuses

Ces éléments cellulaires peuvent s'agencer en rosettes, pseudo rosettes péri vasculaire et péri-nécrotiques

Elles peuvent subir une différenciation astrocytaire

On décrit 2 types :

Médulloblastome : fait de cellules indifférenciées

Médulloblastome de forme desmoplastique : sarcome de cervelet fait de cellules à différenciation gliale et neuronale d'aspect lobulaire

Comportement : Tm d'évolution rapide envahie le LCR et dissémine à tout le névraxe réalisant une pseudo-sarcomatose méningée diffuse, radiosensible

- **Pneumoblastome** : Pathologie rare (0,25 à 0,5 % des tumeurs primitives) qui se voit à tout âge, de 8 mois à 66 ans avec un âge moyen de 35 ans et un pic dans la 4ème décennie

Siège : la partie moyenne ou périphérique du poumon avec possibilité cependant de survenue dans le hile ou la zone centrale

Macro : Masse le plus souvent isolée, parfois multiple (8%) bien limitée, arrondie, lobulée, atteinte des bronches cartilagineuses dans 25%.

Dans les rares formes multiples il existe un nodule dominant avec des lésions satellites

Tranche de section ; aspect blanc-brun avec remaniements nécrotico-hémorragiques. Localisation sous-pleurale dans 85% des cas. Rares cas avec composante polypoïde intrabronchique.

Histologie : Deux types différents :

Adénocarcinome foetal bien différencié : ou **tumeur endodermique pulmonaire** Glandes néoplasiques bien ordonnées dans un stroma fusiforme de cellules myofibroblastiques, sous forme de tubules arborisés, bordés par un revêtement cylindrique pseudostratifié, à cytoplasme clair ou éosinophile. Les noyaux sont réguliers, ronds, ovales, dépourvus d'atypies (rarement on retrouve de grandes cellules géantes multinucléées).

Blastome biphasique Présence des mêmes glandes endométrioïdes (cellules hautes à cytoplasme clair avec vacuoles infra ou supranucléaires) que dans l'adénocarcinome foetal avec des cordons, rubans ou nids. Aspect parfois basaloïde avec des pseudorosettes. stroma de type blastématique, sous forme de petites cellules ovales ou fusiformes, parfois pléomorphes dans un stroma myxoïde avec condensation autour des glandes néoplasiques.

Pronostic : récurrence à 43%, surtout ganglionnaire, poumon, plèvre, paroi thoracique, diaphragme et SNC. Le pronostic est mauvais : 2/3 de décès dans les deux ans, 16% survivent après 5 ans

- **Sarcome embryonnaire** :

Définition : Tm maligne faite de cellules indifférenciées rondes dans laquelle la différenciation musculaire striées peut exister ou non, on décrit 2 variétés

S. embryonnaire indifférencié :

30% des sarcomes embryonnaire

Aucun marqueur n'est retrouvé

S. embryonnaire rhabdomyoblastique :

Chimio-sensible après chirurgie

3 formes anatomo-cliniques :

Forme botryoïde :

Siège : cavités urogénitales, fosses nasales

Atteint l'enfant de 3 ans (10% des RMS d'enfant)

Macro : aspect polypoïde, gélatineux en grappe

Micro : sous l'épithélium muqueux, la présence de densifications de cellules tumorales en bandes réalisant une couche combiale

Ces cellules sont d'aspect variable (petite, ronde, indifférenciées globuleuses à cyto large, allongé, stroma lâche œdémateux ou myxoïde

Forme massive : siège : orbite, parties molles

Forme alvéolaire :

Prolifération en bande fibreuse délimitant des espaces contenant des cellules qui adhèrent aux cloisons fibreuses en périphérie et qui perdent leur cohésion au centre de ces espaces

Ces cellules sont rondes, fusiformes, globuleuses de grande taille à cytoplasme éosinophile dense centré par un matériel fibrillaire

Noyau excentré unique, dense irrégulier (raquette, araignes)

- **Tumeurs germinales** :

a. Séminome (dysgerminome) : a tout âge souvent 20-40 ans

Prolifération développée à partir des cellules germinales (tumeurs de l'ovogonie)

Siège : gonades, médiastin, rétro-péritoine

Peut s'associer à d'autres tumeurs embryonnaires rendant le pronostic plus sombre

Macro : différents aspects

Testicule : formation tumorale bosselée généralement encapsulée

Tranche de section : aspect homogène, blanc rose avec des remaniements nécrotiques

Ovaire : taille variable peut atteindre plusieurs cm, consistance molle et friable avec des zones de nécrose, d'hémorragie et de dégénérescence kystiques

Histo : prolifération de cellules monomorphes agencées en nappe, travées, entourées par des septas conjonctifs grêles

- **Les cellules** : sont de grande taille arrondies ou fusiformes bien limitées à cytoplasme claire ou éosinophile finement granuleux
- **Le noyau** : central ou vésiculeux de grande taille avec 1 ou 2 nucléoles
- **Le stroma** : fibro inflammatoire à **prédominance lymphocytaire** nodulaire parfois des cellules géantes
- **L'activité mitotique et ACN** : sont marquées
- **Nécroses et hémorragie +/- des calcifications**

Comportement : évolution lente avec des métastases (poumon, rein et foie), radiosensible

b. Dysembryome (tératome) :

Siège : axe cranio-caudal

Tumeur bénigne ou maligne uni ou multi tissulaire constituée de tissus différenciés ou non provenant des 3 feuilletts

- **Kyste dermoïde** : tératome bénin uni tissulaire de feuillet ectodermique (peau + annexes)
- **Tératome mature (bénin++)** : faits de structures tissulaires différenciées
 - 50% des Tm ovariennes chez la fillette
 - 20% chez l'adulte

Macro : Tm kystique ou solide de taille variable, surface lisse blanc nacré

Tranche de section : un contenu pâteux, jaunâtre, sébum, cheveux, dents, os...

Histo : tumeur composée de tissus adultes : peau, cartilage, névroglie, cellules musculaire lisses, striées, TD....

• **Tératome malin** : Fait de **blastème neuronal** avec des structures indifférenciées, radiosensible

• **Entité particulière** :

✚ **Goitre ovarien** : vésicules thyroïdiennes volumineuses à contenu colloïde évoquant un vrai goitre

✚ **Tératome intermédiaire** : comportant des structures épendymaires dans un tératome **bénin**

✚ **Térato-carcinome** : tératome + tissu cancéreux non germinal

Carcinome épidermoïde

Mélanome malin

Carcinoïde

Carcinome papillaire de la thyroïde sur un goitre ovarien

ADC, sarcome

c. **Poly-embryome** : Tm maligne rare faite de structures de l'embryon primitives à l'apparition du feuillet endoblastique

Histo : comporte des nombreux corps embryoïdes de tailles variables dans des cavités amniotiques entourés d'un tissu mésenchymateux jeune avec différenciation trophoblastique

Le tissu entre ces corps est myxoïde lâche

Le Pc est très sévère

d. **Carcinome embryonnaire : CK+**

Tm rare hautement maligne

Age : 15 ans

Macro : masse tumorale grisâtre ; de consistance molle largement nécrotique

Histo : faite de **cellules** anaplasiques d'apparence épithéliales disposées en structures acineuses, tubulaire, papillaire, trabéculo-cordonales, nappes denses de grandes cellules polygonales ou ovoïdes avec un **cytoplasme** éosinophile granuleux, vacuolisée à limites nettes, **noyau** hyperchromatique irrégulier, vésiculeux, nucléolé avec mitoses nombreuses

Polymorphisme cellulaire marqué avec cellules géantes

Zones de nécrose et d'hémorragie très étendues

e. **Choriocarcinome** : **βHCG +**, PC sombre, rare (ovaire),

Non chimio-sensible souvent associée à une Tm germinale plus complexe.

Tm biphasique : cyto et syncytio-trophoblaste

Plages syncytiales de **cellules** multi-nucléées larges à **cytoplasme** basophile largement vacuolisé mal limités ou allongé de tailles variables

Noyaux nombreux, hyper-chromatique de taille variable correspondant aux syncytio-trophoblaste, qui se disposent autour d'autres éléments polygonaux ou arrondis jointifs à cytoplasme clair, limites nettes, **noyau** petit hyper-chromatique ou vésiculeux, nucléolé siège de mitoses correspondant à des cytotrophoblaste avec des remaniements nécrotico-hémorragiques

f. Tm du sac vitellin :

Touche l'enfant et l'adolescent moins de 25 ans

Tm maligne de structures extra embryonnaires

Siège : gonades, médiastin, sacro-coccygien, crânien

Structure alvéolaire, labyrinthique, papillaire et vésiculaire avec des formations arrondies ou allongées à disposition en cocarde, centrée par un capillaire entourée d'un tissu conjonctif lâche et bordée d'une assise serrée de cellules à noyau proéminent mitotique réalisant l'aspect de corps de **SCHILLER DUVAL**

Les autres structures sont tapissées d'une assise de cellules cubo-cylindrique, aplatie, à cytoplasme éosinophile clair et ny arrondi, oval, volumineux basophile à chromatine hétérogène et nucléolé avec globules, hyalin + stroma myxoïde lâche

III) Conclusion :

- Les Tm embryonnaires sont des proliférations bénignes ou malignes développées à partir des cellules embryonnaires de certains organes
- Leur classification nécessite tout d'abord une meilleure compréhension de l'embryogénèse et de l'histogénèse
- Les Tm embryonnaires semblent heureusement bien répondre à la chimiothérapie