

Tumeurs Embryonnaires

LMNH et MH

I - Tumeurs embryonnaires malignes :

Définition :

Ce sont des proliférations tumorales malignes prenant naissance à partir des cellules embryonnaires de certains organes : ganglions sympathiques, médullosurrénale, cervelet, rein, gonades, ...etc.

Ce sont des cancers de l'enfant le touchant surtout au cours de ses premières années.

Elles sont rares et présentes dans tous les pays.

1- Neuroblastome : (sympathome embryonnaire)

Tumeur qui naît à partir des cellules de la crête neurale et touche l'enfant avant 5 ans.

Tumeur sécrétant des catécholamines d'où l'intérêt du dosage urinaire de leur produits de dégradation (ex : vanil mandélique acide VMA).

Le siège essentiel est médullosurrénalien, mais peut siéger également dans le médiastin postérieur.

- **Macroscopie :**

La tumeur est souvent de grande taille, molle, friable, avec une tranche de section présentant des remaniements kystiques et nécrotico-hémorragiques.

- **Microscopie :**

Petites cellules rondes, noyaux denses, avec architecture massive, parfois formation de rosettes à centre neuro-fibrillaire (neuropile).

Dans un certain nombre de cas, une différenciation en cellules sympathiques matures peut se voir, pouvant être partielle ou totale et réalisant le ganglio-neuroblastome.

- **Pronostic :**

Reste mauvais, marqué par l'envahissement des structures de voisinage et les métastases à distance.

2 - Néphroblastome (Tumeur de Wilms) :

Naît à partir des cellules embryonnaires rénales, touche l'enfant et parfois l'adulte jeune, peut atteindre successivement les deux reins dans 20% des cas.

- **Macroscopie :**

Tumeur de grande taille déformant l'abdomen, présentant à la tranche de section un aspect hétérogène gris-rosâtre avec nécrose et hémorragie

- **Microscopie :**

Comme pour le neuroblastome, le néphroblastome est constitué de petites cellules indifférenciées avec parfois des zones de différenciation faites de tubes irréguliers et des ébauches glomérulaires.

- **Pronostic :**

Tumeur hautement maligne, marquée par les métastases.

Ce pronostic est en amélioration grâce aux progrès de la chirurgie et des thérapeutiques polychimiothérapiques.

3- Rétinoblastome :

Tumeur oculaire infantile naissant des cellules embryonnaires de la rétine ; peut être sporadique ou familiale (gène Rb13). Peut être bilatérale.

- **Macroscopie :**

Tumeur blanchâtre, molle, nécrosée en grande partie.

L'extension se fait vers le nerf optique et vers la chambre antérieure.

- **Microscopie :**

Cellules anaplasiques organisées en massif avec présence (+/-) de rosettes

- **Pronostic :**

Dépend du stade et de l'extension de la maladie.

Le traitement est basé sur l'énucléation (ablation de l'œil) qui assure la guérison dans les formes unilatérales et localisées.

4 - Médulloblastome :

Tumeur prenant naissance à partir des cellules médulloblastiques du cervelet. Touche l'enfant avant 5 ans et peut se voir chez l'adulte jeune.

- **Macroscopie :**

Masse tumorale blanchâtre, molle, très hémorragique et nécrotique.

- **Microscopie :**

Prolifération très cellulaire faite de nappes de petites cellules embryonnaires très mitotiques avec formation de rosettes, avec zones de différenciation astrocytaire dans 20% des cas.

- **Pronostic :**

Tumeur à évolution rapide marquée par l'envahissement du système nerveux central et des méninges.

Traitement basé sur la chirurgie et la radiothérapie mais la mortalité reste élevée.

5 - Sarcome embryonnaire : (sarcome botryoïde)

Touche surtout les enfants.

Prolifération néoplasique maligne, faite de cellules indifférenciées pouvant subir une différenciation musculaire striée, de siège uro-génital (vessie, prostate, vagin, utérus, ...) ou ORL (pharynx, conduit auditif externe, fosses nasales...).

- **Macroscopie :**

Présence d'un aspect polypoïde (en grappe) gélatineux, la tranche de section est translucide avec présence de nécrose et d'hémorragie.

- **Microscopie :**

Prolifération de petites cellules rondes dans un fond myxoïde avec une vascularisation abondante.

- **Pronostic :**

Tumeur hautement maligne, de pronostic sombre, dépend du siège et du degré d'infiltration.

Traitement : chimiothérapie.

II - Lymphome malin non hodgkinien (LMNH) :

Définition :

Ce sont des néoplasies lymphoïdes malignes prenant naissance à partir des cellules des organes lymphoïdes (ganglions, rate, amygdales) et des tissus lymphoïdes associés à d'autres tissus (MALT). Leur fréquence est de 5% de tous les cancers.

Les LMNH touchent surtout les ganglions et essentiellement les aires ganglionnaires superficielles (axillaires, cervicales, inguinales).

- **Macroscopie :**

Adénopathie à aspect homogène, gris rosâtre dit "en chair de poisson".

- **Microscopie :**

Plusieurs classifications sont d'usage, la plus récente est celle de l'OMS 2008. On décrit généralement deux grands groupes phénotypiques : les lymphomes B et les lymphomes T.

- **Le pronostic :**

Est d'autant plus sévère que l'architecture est diffuse et les cellules sont grandes.

Le pronostic est moins sévère pour les formes à architecture nodulaire et à petites cellules.

III - Lymphome malin hodgkinien (LMH) ou maladie de Hodgkin :

Décrite en 1832 par Thomas Hodgkin, elle est de diagnostic purement histopathologique.

C'est une prolifération cellulaire maligne où la présence des cellules de Reed Sternberg est indispensable pour le diagnostic. Elle s'observe à tout âge.

Le virus Epstein Barr est incriminé dans la genèse de cette pathologie.

Touche les ganglions cervicaux, axillaires et parfois médiastinaux et rétro-péritonéaux.

- **Macroscopie :**

Les ganglions sont très augmentés de taille, soudés les uns contre les autres, d'aspect homogène, de couleur rosâtre.

- **Microscopie :**

Présence de cellules de Reed Sternberg, volumineuses, à noyau multilobé, nucléolé, réalisant un aspect d'image en miroir ou « en œil de hibou ».

Il existe 4 types classiques :

- Type 1 : prédominance lymphocytaire (avec quelques cellules de Reed Sternberg)
- Type 2 : forme scléro-nodulaire
- Type 3 : forme à cellularité mixte
- Type 4 : forme à déplétion lymphocytaire
- **Pronostic :**
- Le type 1 est souvent stade 1 → longue survie.
- Le type 2 peut avoir n'importe quel stade : la survie à 5 ans est de 66%.
- Les types 3 et 4 sont de mauvais pronostic. 0