

LES TUMEURS NERVEUSES ET MÉLANOCYTAIRES

Dr.HELLAL.D

Année universitaire:2022/2023

Objectifs spécifiques :

- Citer les différentes tumeurs nerveuses centrales et périphériques.**
- Citer les différentes tumeurs Mélanocytaires.**

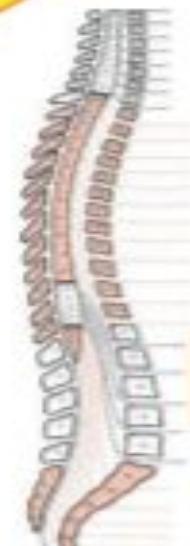
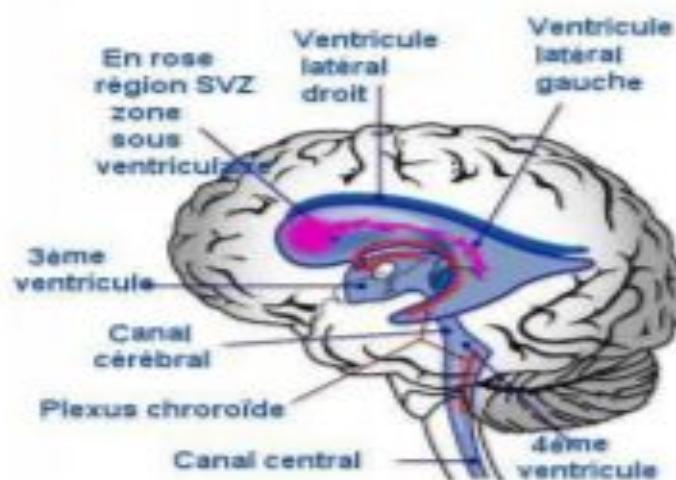


Tumeurs du SNC ET SNP

Tumeurs nerveuses

SN central :
cerveau,
tronc
cérébral et
moelle
épinière

SN
périphérique :
les nerfs



Les tumeurs du SNC & du SNP

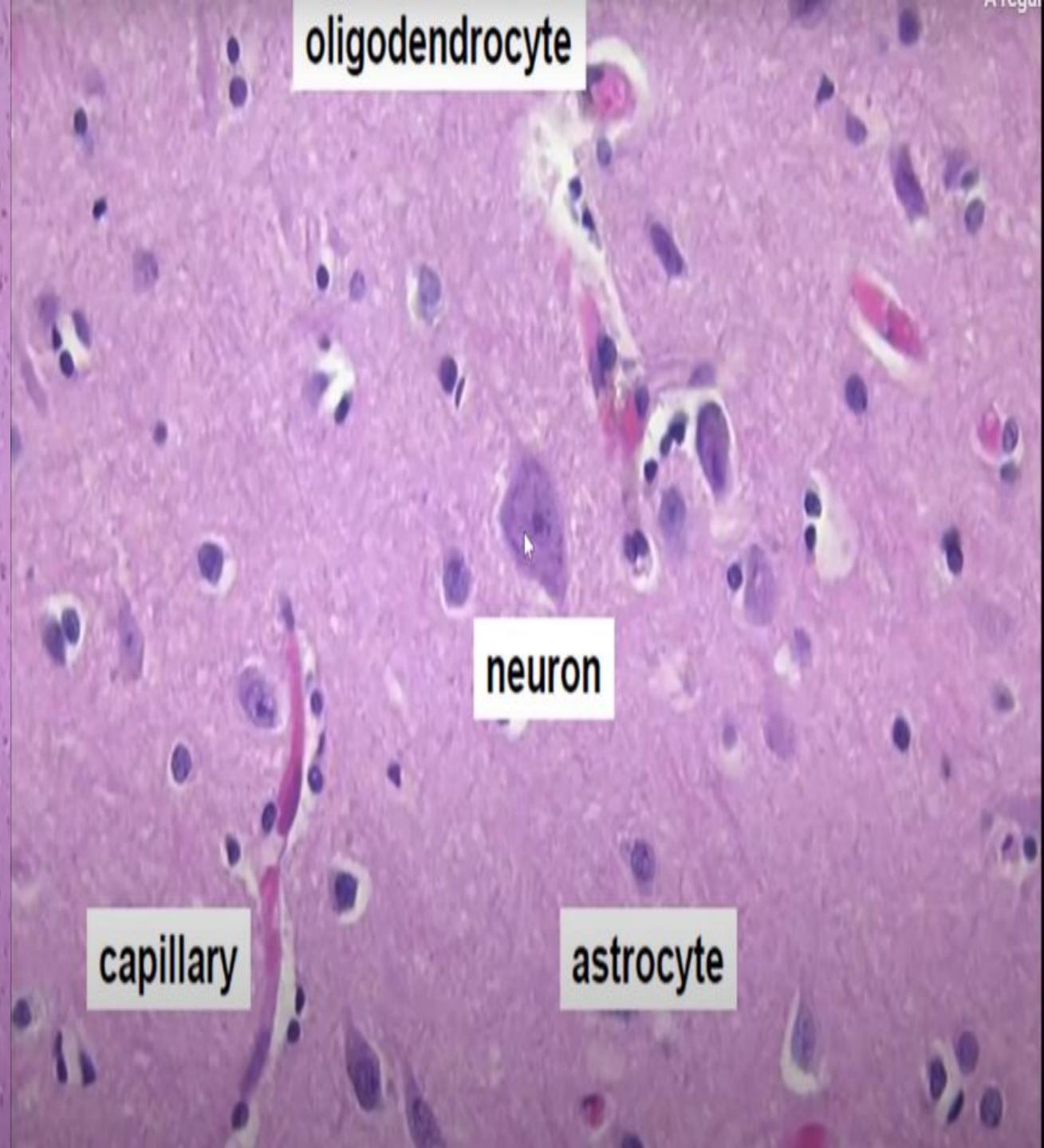
*Rappel Histologique:

Le parenchyme cérébral est constitué de **neurones** et de **cellules gliales** réparties en deux familles:

Les cellules macrogliales provenant du neuroectoderme:

- Astrocytes :cellules étoilées contenant du glycogène.
- Oligodendrocytes: élaboration des gaines de myéline.
- Ependymocytes: tapissant les cavités du SNC

Les cellules de la microglie sont **les macrophages** résidents du système nerveux central (SNC).

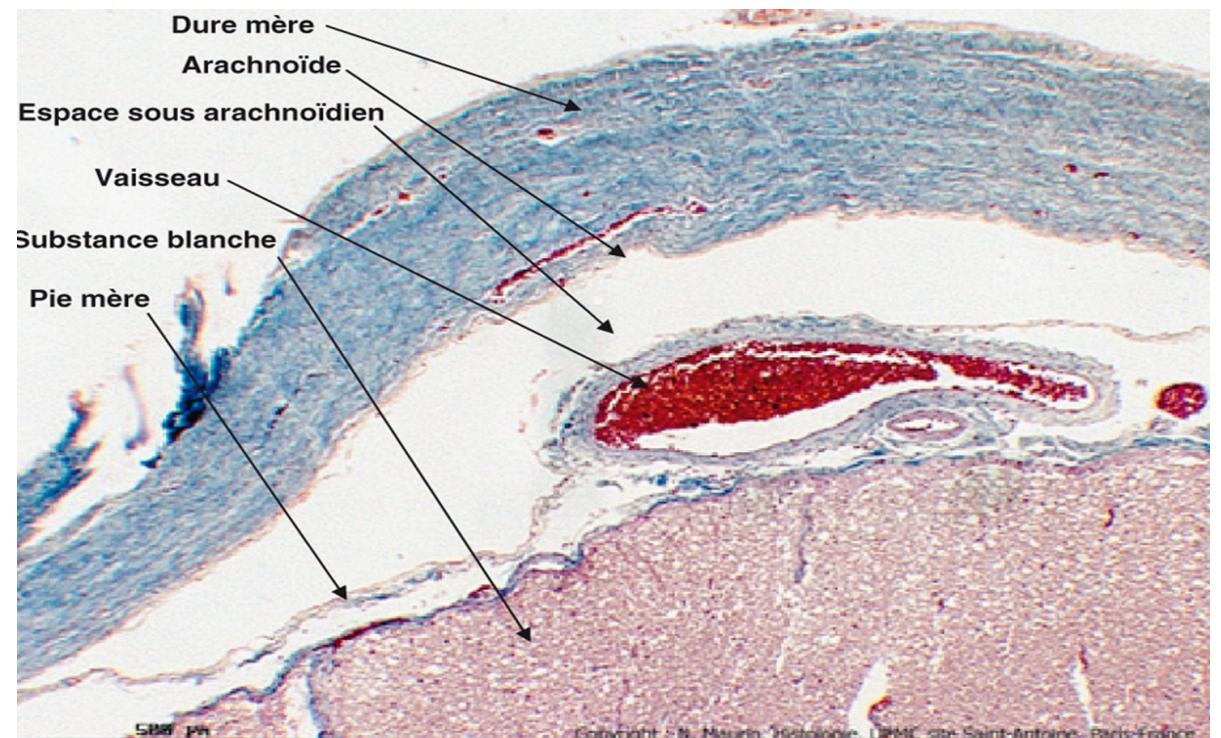
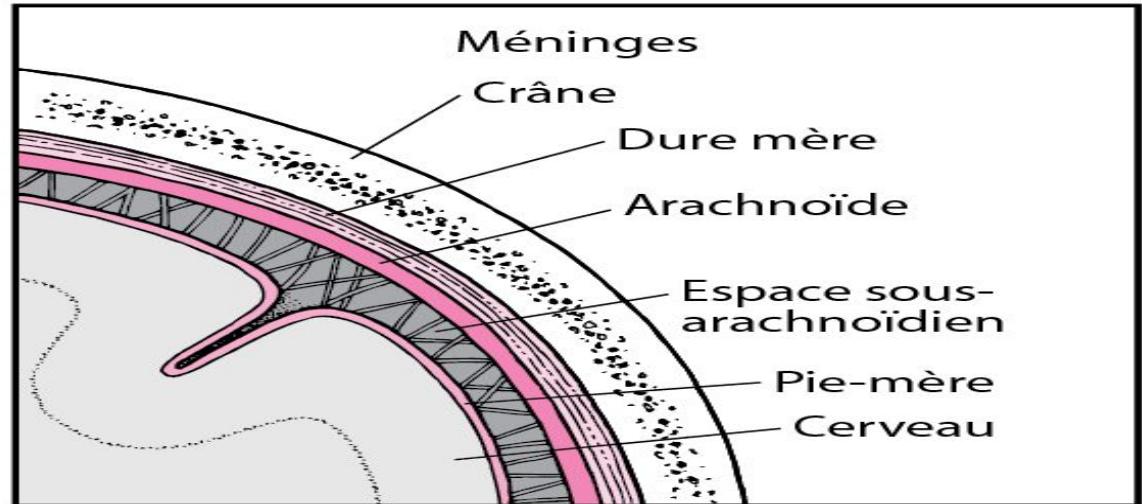


Enveloppes: Méninges

-Dure mère.

-Arachnoïde.

-Pie-mère.



Les fibres nerveuses se disposent en faisceaux.

Plusieurs faisceaux peuvent se regrouper pour constituer un nerf plus important.

En 1, nous localisons l'**endonèvre**.

Chaque faisceau est entouré, en 2, par une gaine conjonctive lamellaire, appelée **périnèvre**.

L'ensemble des faisceaux est maintenu par du conjonctif noté en 3 et appelé **épinèvre**, riche en vaisseaux sanguins fléchés en 4.



A/ Néoplasies du système nerveux central

-**Les tumeurs extra parenchymateuses** : développées à partir des méninges, appelés méningiomes

-**Les tumeurs intra parenchymateuses** : développées à partir

- du tissu glial de soutien (astrocytes, oligodendrocytes).
- d'éléments péri ou intraventriculaire (épendyme, plexus choroïde).

-Ces tumeurs ont un comportement évolutif très variable.

- La classification utilisée est celle de l'OMS (2016) qui distingue les tumeurs en fonction de leur:

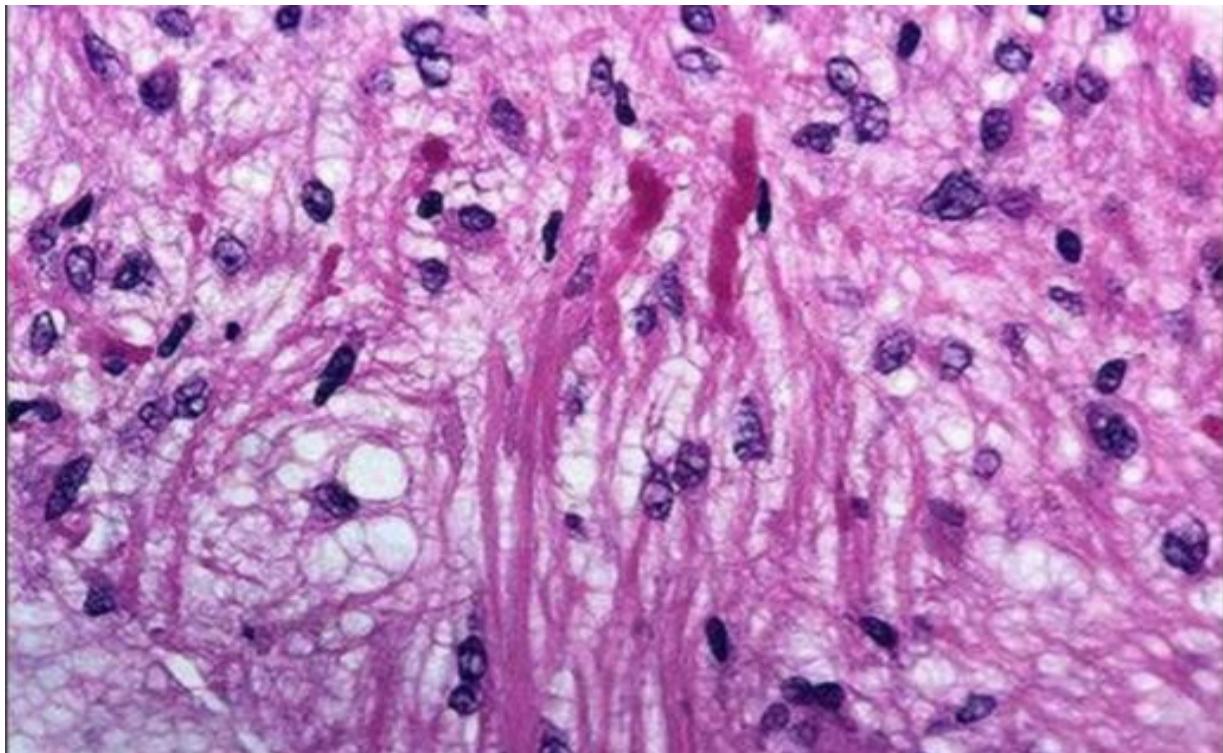
- cellule d'origine (astrocyte, oligodendrocyte...),
- Morphologie,
- Degré de malignité croissant (densité cellulaire, nombre de cellules en mitoses, prolifération endothélo capillaire, foyers de nécrose, atypies cyto nucléaires),
- La présence d'anomalies chromosomiques ou moléculaires dans les cellules tumorales.

1- Les tumeurs gliales ou gliomes :

Les gliomes proviennent des cellules contenues dans le tissu de soutien du cerveau, la glie, d'où le terme générique de gliome (les astrocytes et les oligodendrocytes).

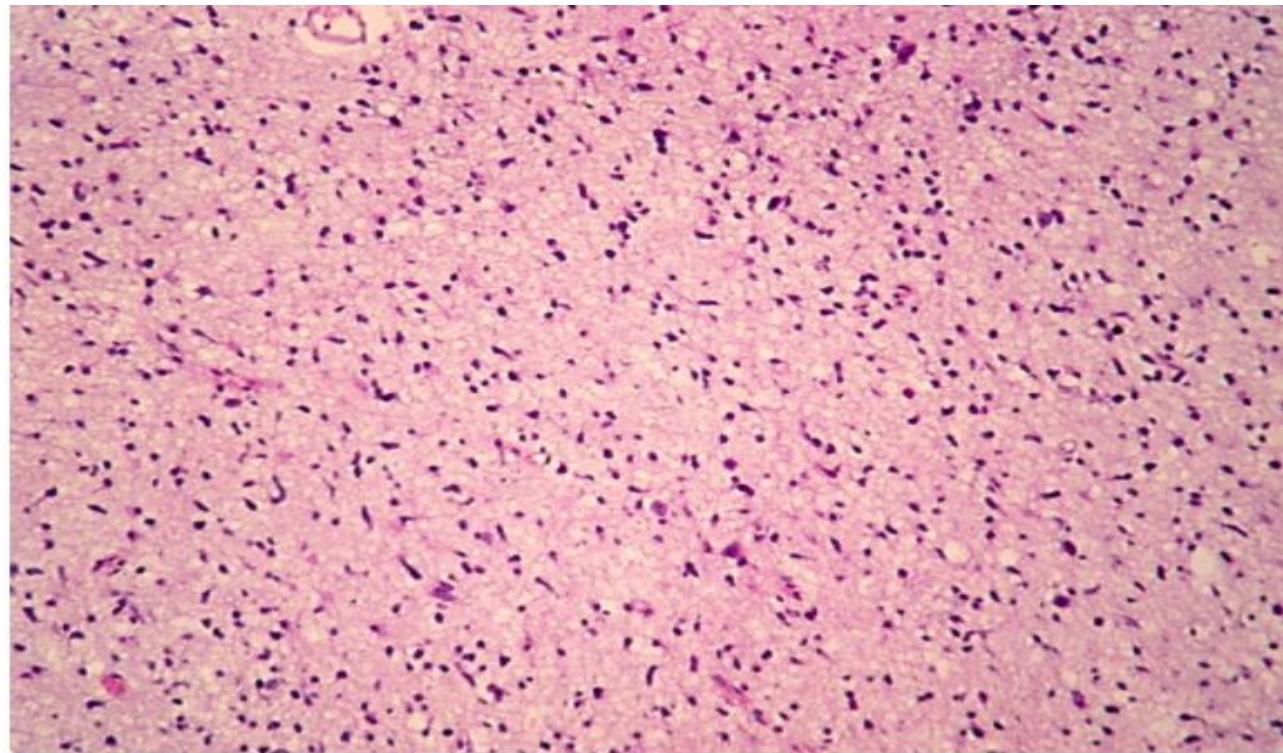
- **Les astrocytomes** : (Tumeurs qui affectent les astrocytes : cellules en forme d'étoile) constituent près des 2/3 de toutes les tumeurs primitives du système nerveux central.
- L'âge moyen de découverte, chez l'adulte, est de 56 ans.
- Les astrocytomes peuvent prendre tous les grades de I à IV.

Type tumoral	Sous-types
Gliomes	Astrocytome pilocytique et autres (grade I) Astrocytome diffus (grade II) Astrocytome anaplasique (grade III) Glioblastome (grade IV) Gliome diffus de la ligne médiane (mutation H3 K27-M) Tumeurs oligodendrogliales (avec codélétion 1p19q) : oligodendrogliome (grade II), oligodendrogliome anaplasique (grade III)



- Astrocytome pilocytique G1

- **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

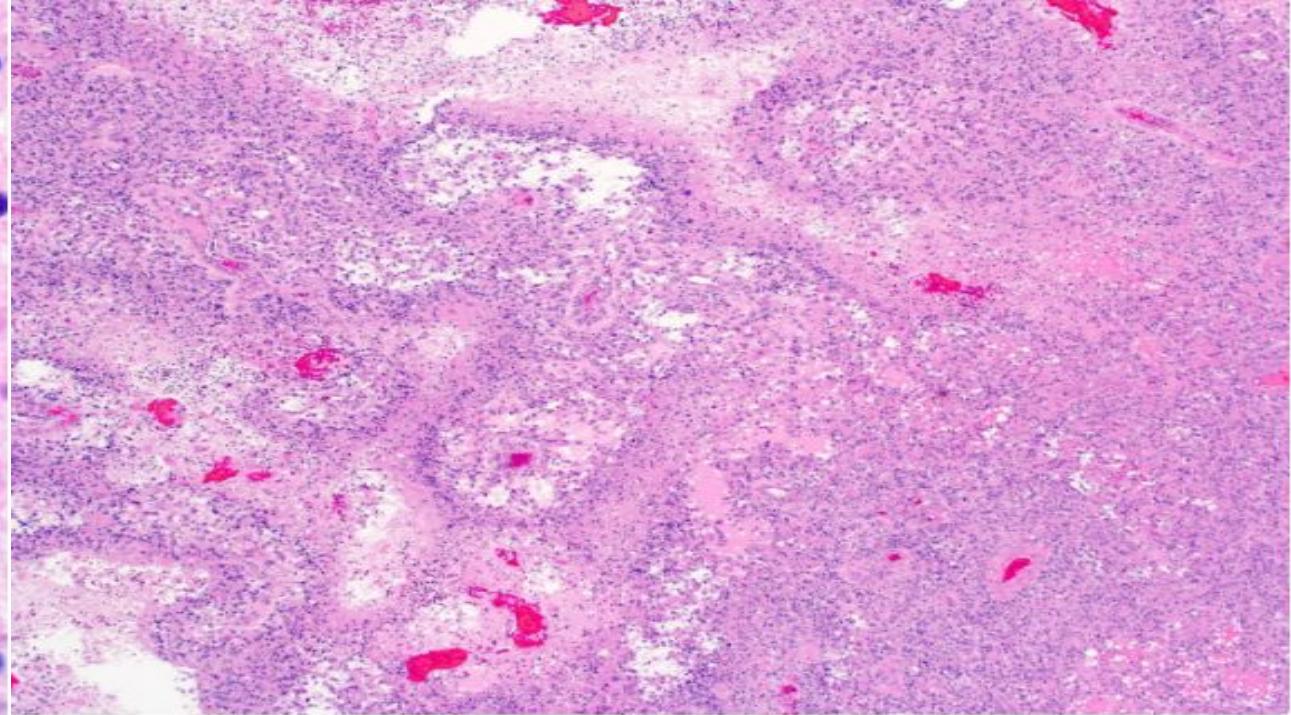
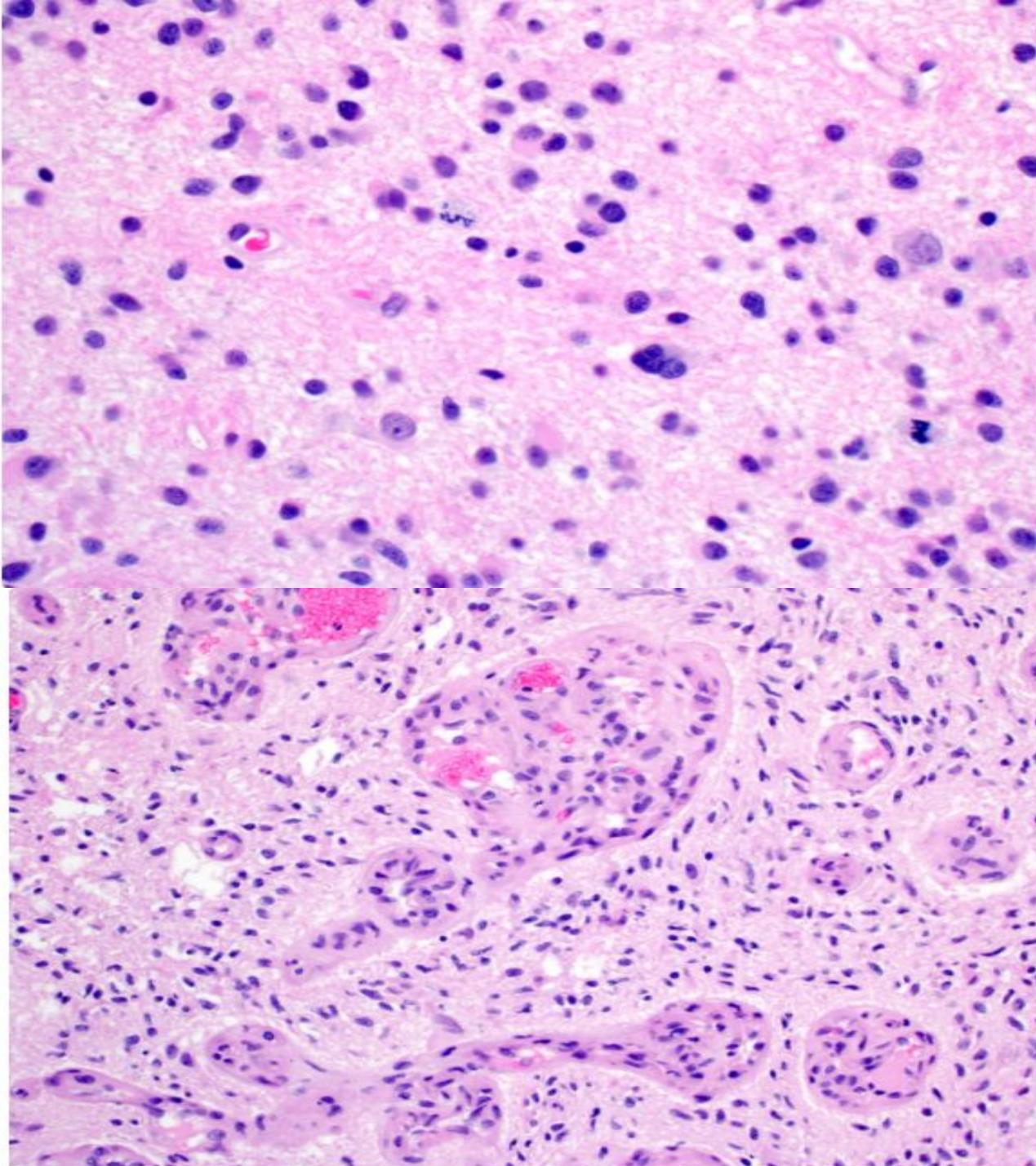
Localisation : • surtout les hémisphères cérébraux (Supratentoriel) : adulte

Macroscopie: masse tumorale diffuse, mal limitée, grisâtre, parfois Kystique

Histologie

Prolifération faite d'astrocytes tumoraux sans ACN
Le nombre des mitoses:<01 mitose sur l'ensemble du prélèvement

Pas de nécrose ni de prolifération vasculaire



GLIOBLASTOME G IV

Localisation : lobes frontal, temporal, pariétal

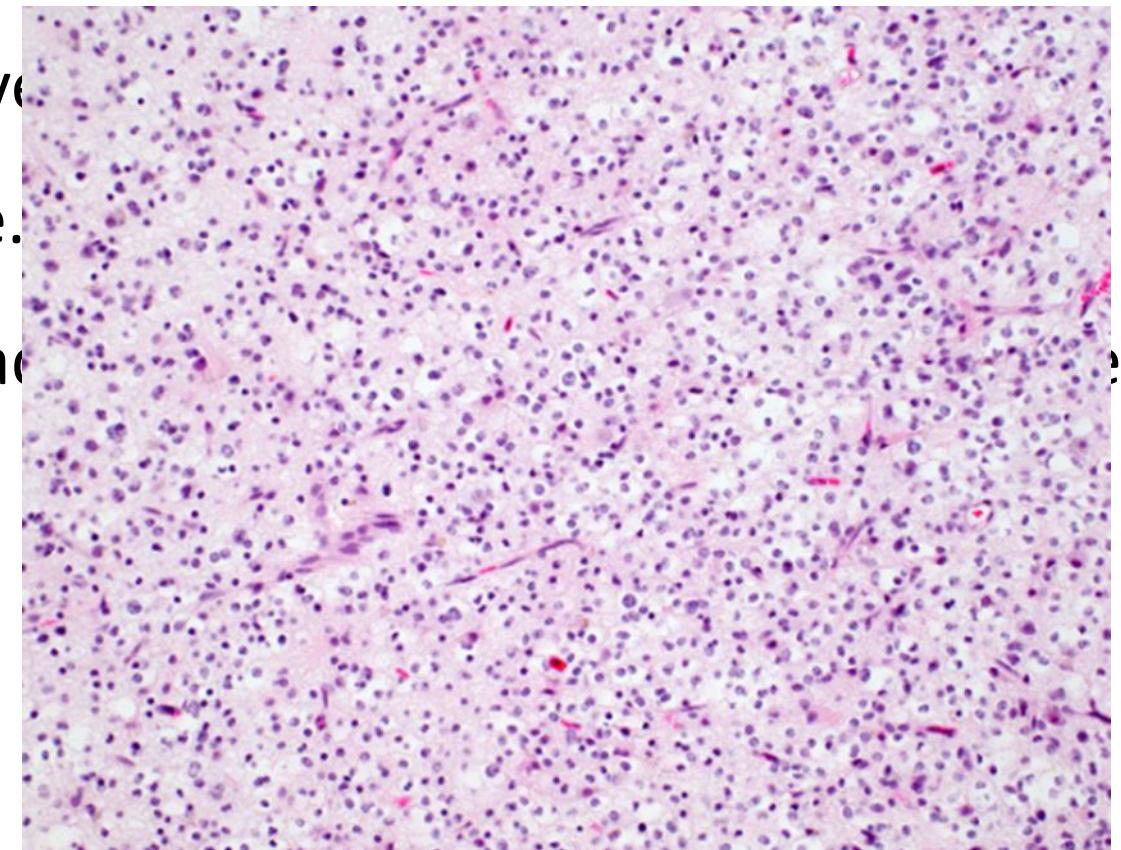
- Primitif ou secondaire à la progression d'un astrocytome diffus ou anaplasique

Microscopie:

- * Atypies cytonucléaires marquées
- * Mitoses fréquentes
- * Prolifération endothéliocapillaire et /ou nécrose tumorale

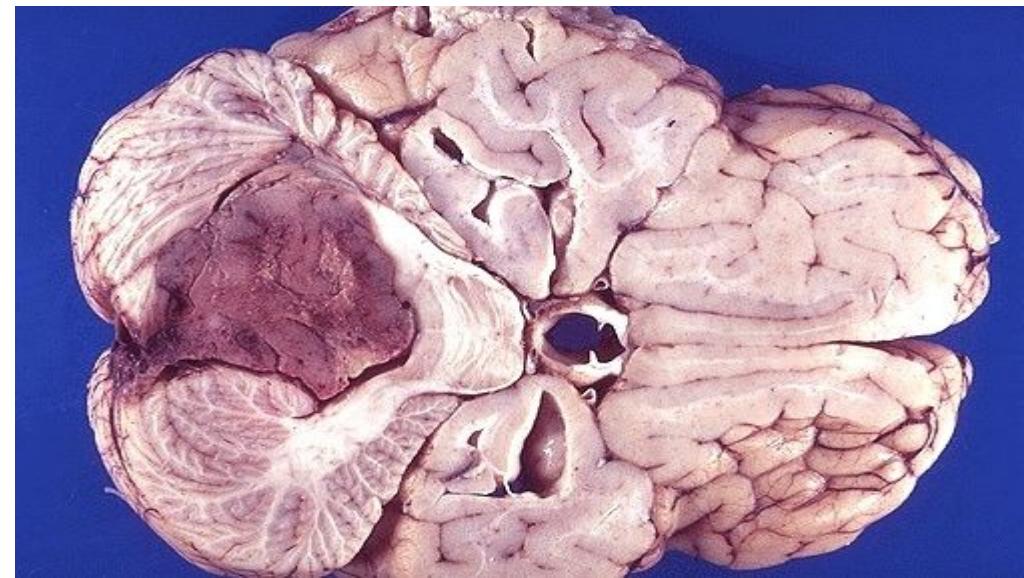
- Oligodendrogiomes :

- Affectent les **oligodendrocytes** et sont fréquemment responsables d'épilepsies.
- Touchent préférentiellement l'adulte avec 40-50 ans, avec une prédominance masculine.
- Les oligodendrogiomes sont de bas grade (grade 1 ou 2-3).
- Pas de progression vers le glioblastome



2- Tumeurs épendymaires :

- Tumeurs peu fréquentes peuvent s'observer à tout âge, mais elles sont plus fréquentes chez l'enfant.
- Tumeur de croissance lente ou rapide, dérivant des **cellules épendymaires** des ventricules cérébraux et du canal rachidien.
- Ce sont des tumeurs molles, grisâtres ou rouges qui peuvent contenir des kystes ou des calcifications minérales.



Ces tumeurs sont divisées en quatre types principaux:

- Sub-épendymomes
- épendymomes myxo papillaires
- épendymomes: la plus courante des tumeurs épendymaires.

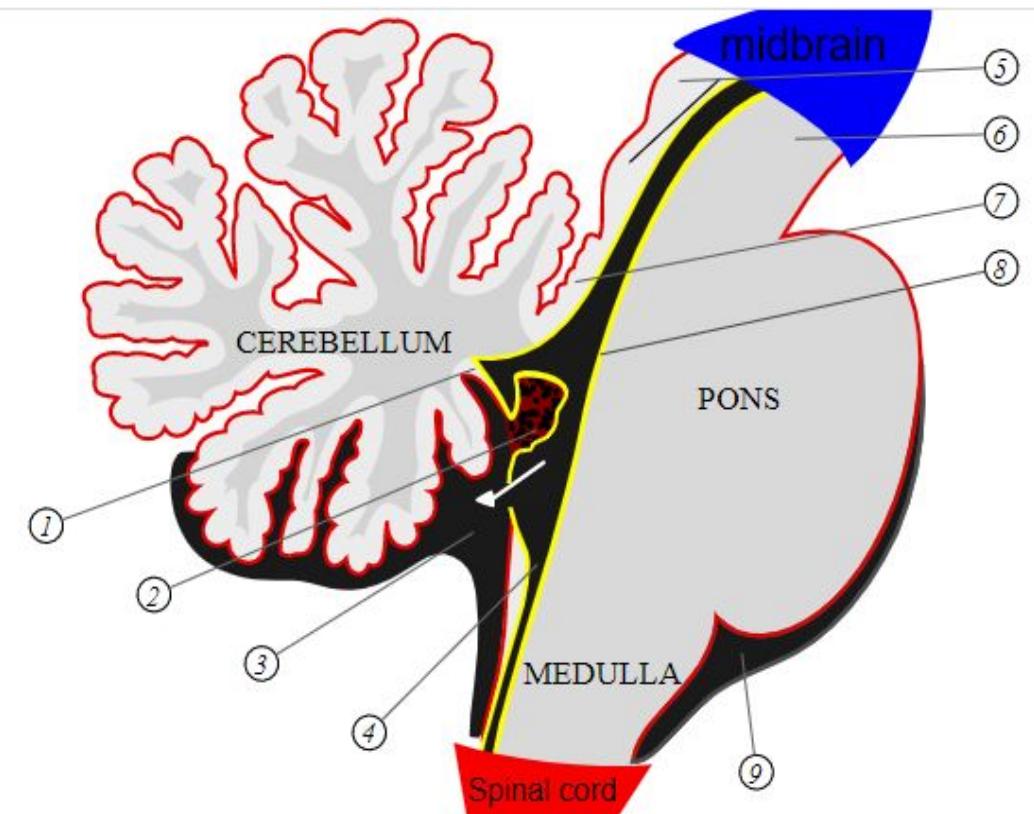
Ce type peut être divisé en plusieurs sous-types (cellulaires, papillaires, à cellules claires et les tancytic)

- épendymomes anaplasiques: tumeurs à croissance plus rapide.

3.-Tumeurs des plexus choroïdes

Rares, prennent naissance dans les plexus choroïdes.

Le plexus choroïde est un petit organe qui est situé dans les ventricules et qui produit le liquide céphalorachidien.

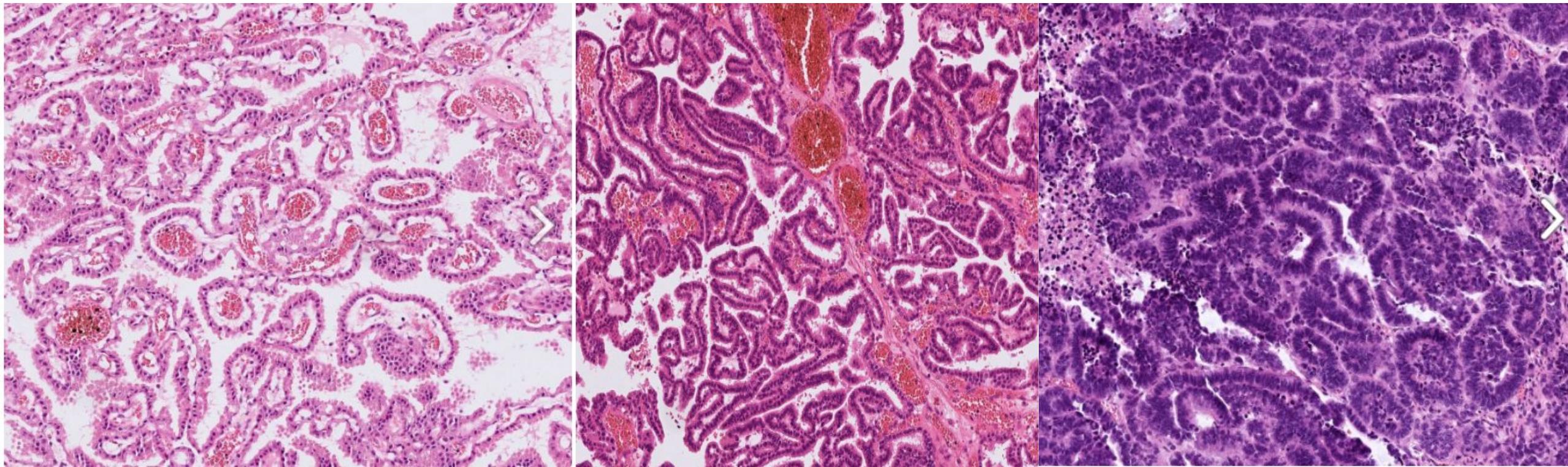


Classification histologique:

La tumeur de grade I : papillome des plexus choroïdes.

La tumeur de grade II : papillome atypique des plexus choroïdes

La tumeur de grade III : carcinome des plexus choroïdes.



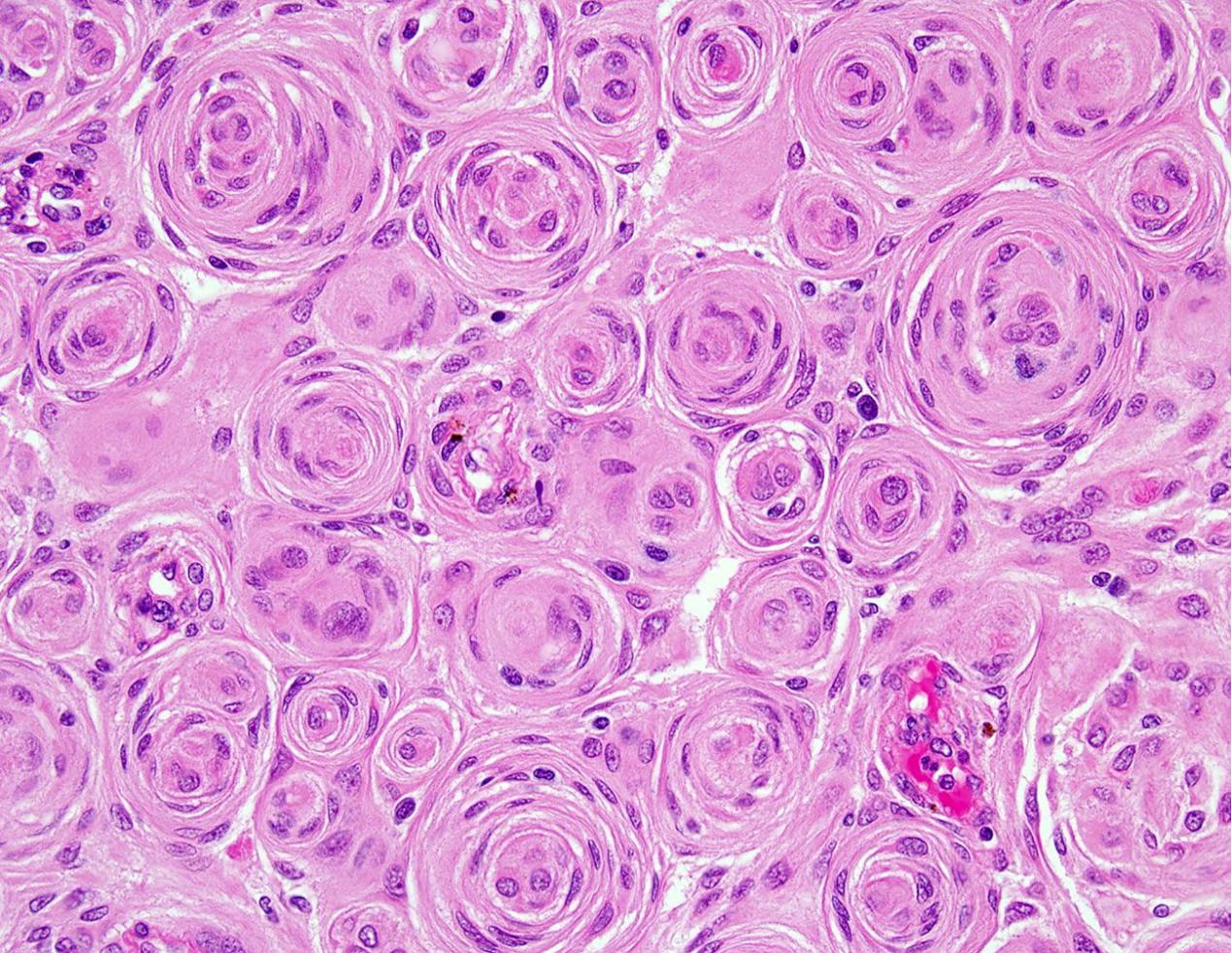
4. Le méningiome

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

- Représentent 20% des tumeurs primitives intracrâniennes
- Elles concernent le plus souvent les femmes à partir de 60 ans
- Clinique :** majorité asymptomatiques (fortuite, autopsie), ou Signes de compression

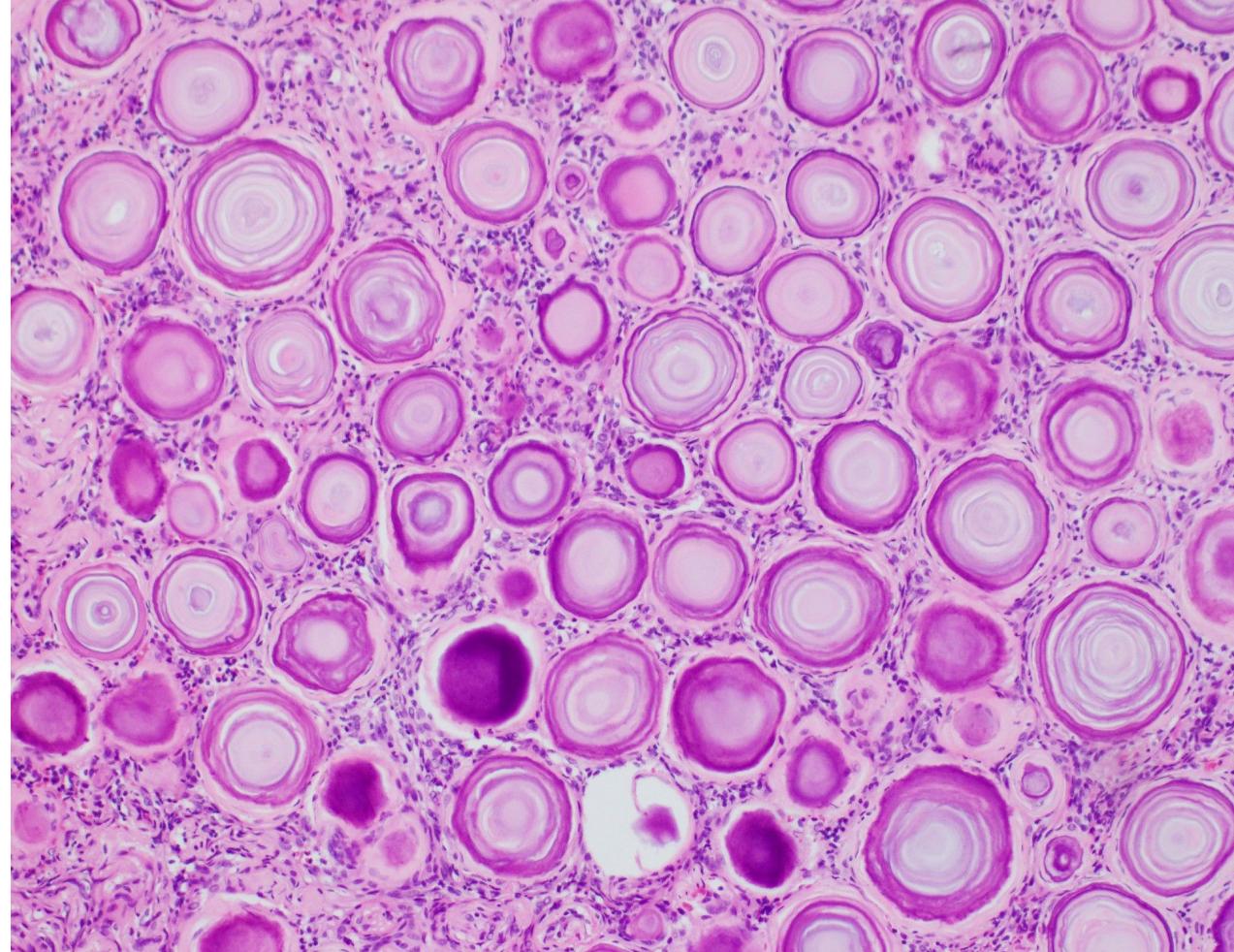
Macroscopie : masse plus ou moins arrondie, ferme à surface polylobée, grisâtre, d'aspect tantôt translucide, tantôt fibreux

Microscopie : L'OMS définit 3 grades histologiques : grade I, grade II, grade III



Méningiome méningothérial :

- Variante la plus courante
- Architecture lobulée, Cellules syncytiales à membranes cellulaires indistinctes, cytoplasme éosinophile
- Noyaux ronds uniformes, pseudoinclusions intranucléaires communes



Méningiome psammomateux :

- **Localisation:** la région vertébrale
- De nombreux corps de psammome, des cellules méningothéliales intermédiaires difficiles à trouver

Type tumoral	Sous-types
Gliomes	Astrocytome pilocytique et autres (grade I) Astrocytome diffus (grade II) Astrocytome anaplasique (grade III) Glioblastome (grade IV) Gliome diffus de la ligne médiane (mutation H3 K27-M) Tumeurs oligodendrogliales (avec codélétion 1p19q) : oligodendrogliome (grade II), oligodendrogliome anaplasique (grade III)
Tumeurs épendymaires	Subépendymome, épendymome, épendymome myxopapillaire
Tumeurs neuronales et neurogliales mixtes	Gangliocytome, gangliogliome, tumeur neuroépithéliale dysembryoplasique (DNET), neurocytome central et autres
Tumeurs de la région pinéale	Pinéalocytome, pinéaloblastome, tumeur du parenchyme pinéal, tumeur papillaire de la région pinéale
Tumeurs du plexus choroïde	Papillome, carcinome du plexus choroïde
Tumeurs embryonnaires	Médulloblastome, tumeur thératoïde, rhabdoïde et autres
Tumeurs germinales	Germinomes, carcinome embryonnaire, choriocarcinome, tératome...
Méningiomes et tumeurs mésenchymateuses non méningothéliales	Tumeur fibreuse solitaire, hémangioblastome, sarcome, PNET, lipome et autres
Tumeurs de la région sellaire	Adénome et carcinome hypophysaire Craniopharyngiome
Lymphome primitif du système nerveux central	

DNET, *Dysembryoplastic NeuroEpithelial Tumors*; PNET, *Primitive NeuroEctodermal Tumors*.

Classification histopronostique de l'OMS (2016) des tumeurs cérébrales primitives

B/ LES TUMEURS NERVEUSES PERIPHERIQUES

A/ Introduction :

-Le système nerveux périphérique (SNP) est la partie du système nerveux formée des ganglions et des nerfs à l'extérieur du cerveau et de la moelle épinière. Sa fonction principale est de faire circuler l'information entre les organes et le système nerveux central (SNC).

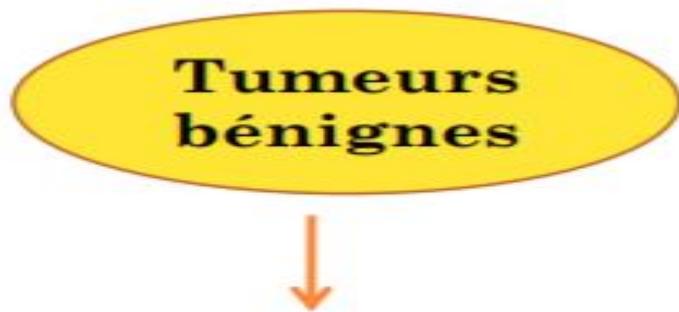
-Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont des lésions rares qui représentent entre 0,001 et 0,02% des pièces anatomiques. Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées.

Les tumeurs multiples s'observent uniquement au cours des neurofibromatoses (NF de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, NF de type 2 ou neurofibromatose neuro-acoustique, NF de type 3 ou schwannomatose).

B/ Définition

Les TNP sont des tumeurs développées à partir des cellules de Schwann.

Les nerfs périphériques peuvent être affectés par des tumeurs bénignes et malignes.



- * Schwannome
- * Neurofibrome



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

1- Schwannomes (encore appelés neurinomes ou neurilemomes)

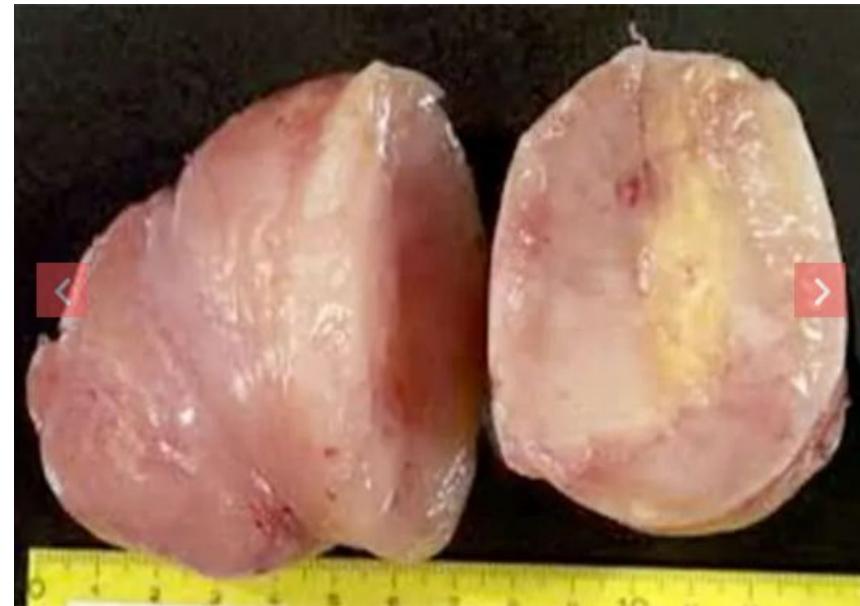
- La plus fréquente des TNP représentant plus de 70% des cas.
- C'est une tumeur à croissance lente.
- Origine:** cellules de Schwann des nerfs périphériques
- Age:** 20 et 50 ans.
- Localisation:** la tête, le cou , les membres, le médiastin postérieur et le rétropéritoine.

Macroscopie:

- Sont des tumeurs encapsulées, ovoïdes, excentrées par rapport au tronc nerveux.



- Les Tumeurs des petits nerfs sont sphériques et présentent à la coupe, une couleur rose, blanche ou jaune et mesure habituellement moins de 5 cm.
- Les Tumeurs de grande taille (du rétro péritoine et du médiastin), présentent des remaniements dégénératifs secondaires tels que la kystisation et la calcification.



Microscopie :

Il existe plusieurs variantes : **Forme conventionnelle:**

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

Type A d'ANTONI (40 %): palissades nucléaires, des enroulements cellulaires et des nodules hyalins ou nodules de Verocay

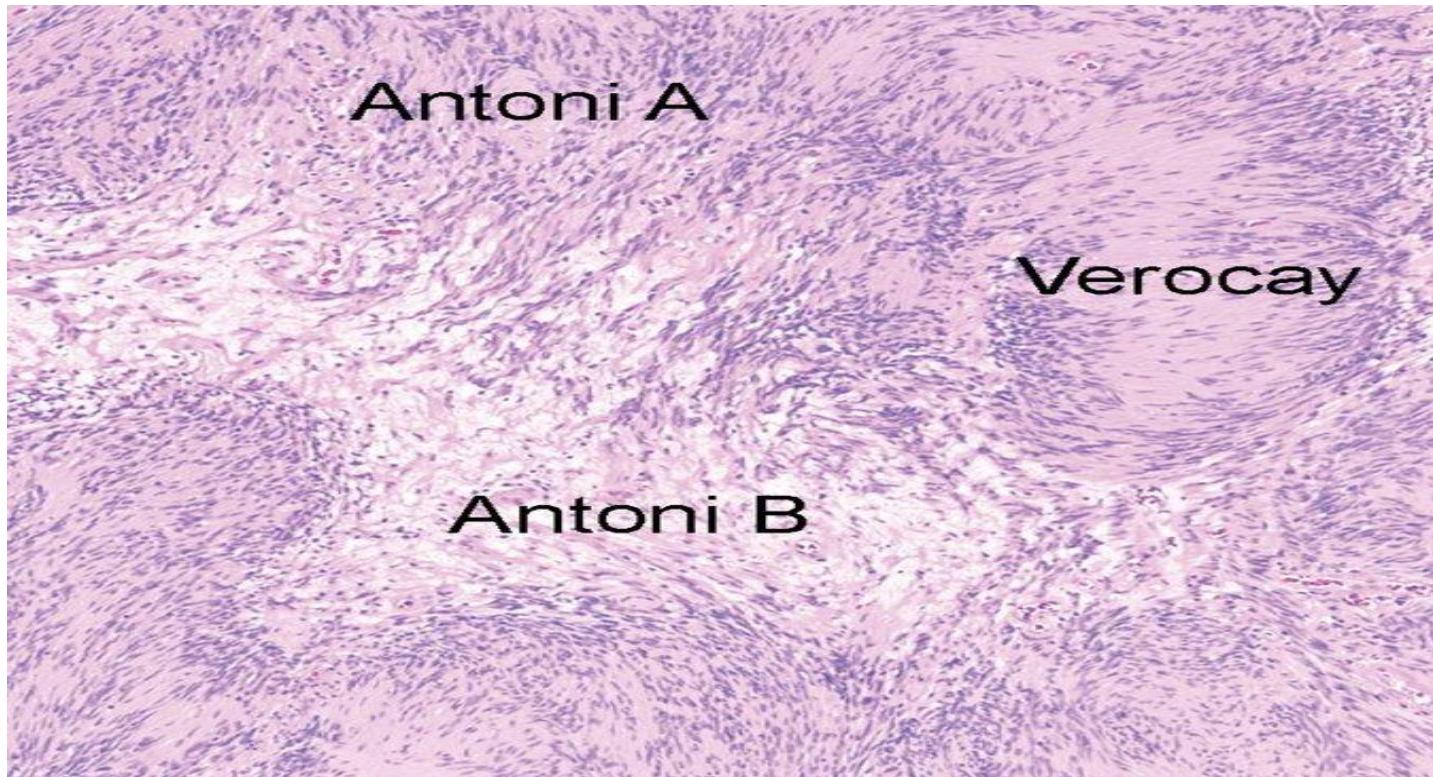
Type B d'ANTONI (40%): les cellules sont disposées au hasard sur un fond lâche avec des microkystes, des cellules inflammatoires, des amas d'histiocytes spumeux, des fibres de collagène et des vaisseaux à parois épaisses et/ou hyalinisées

Mixte (20%)

Evolution:

Le Schwannome est une tumeur bénigne qui croît lentement.

La transformation maligne est exceptionnelle.



2- Les neurofibromes :

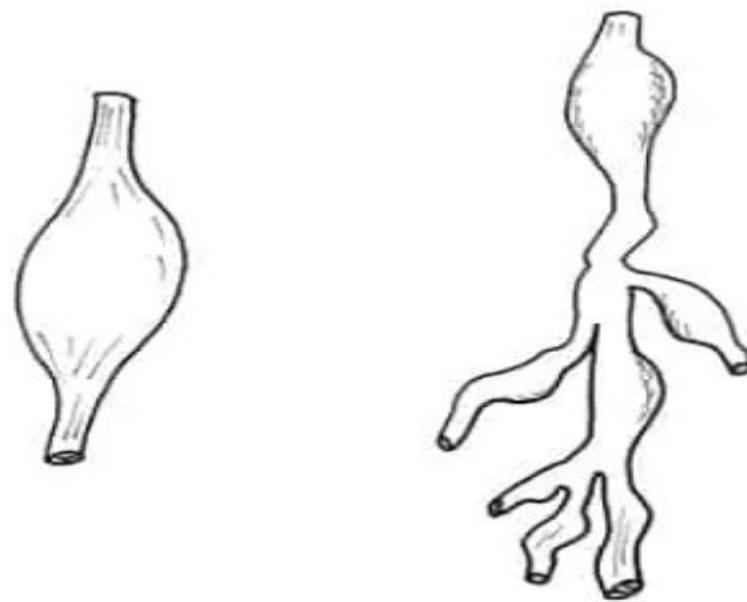
- Représentent entre 10 et 20% des TNP.
- Surviennent sans prédominance de sexe chez des adultes entre 20 et 30 ans.
- Ils peuvent se voir n'importe où au niveau du corps.

Plusieurs formes de neurofibrome existent :

- le neurofibrome localisé** solitaire de survenue sporadique représente 90% de ces formes.
- le neurofibrome plexiforme** pathognomonique de la NF1.

Macroscopie :

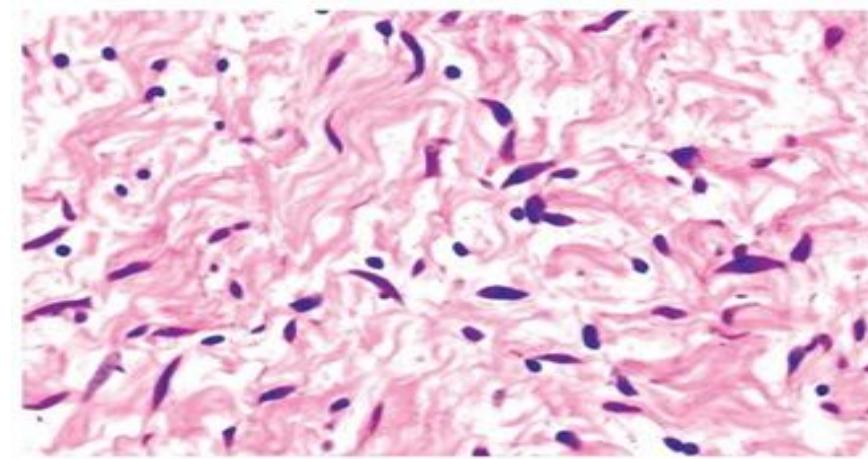
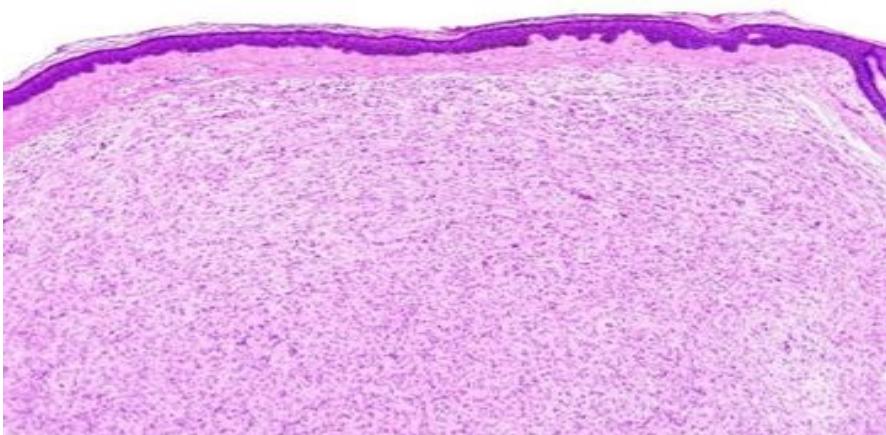
- Tumeurs luisantes blanc brunâtres
- **Neurofibrome** : dilatation fusiforme segmentaire centrée sur le tronc nerveux
- **Neurofibrome plexiforme**: dilatations variables sur un segment long du tronc nerveux

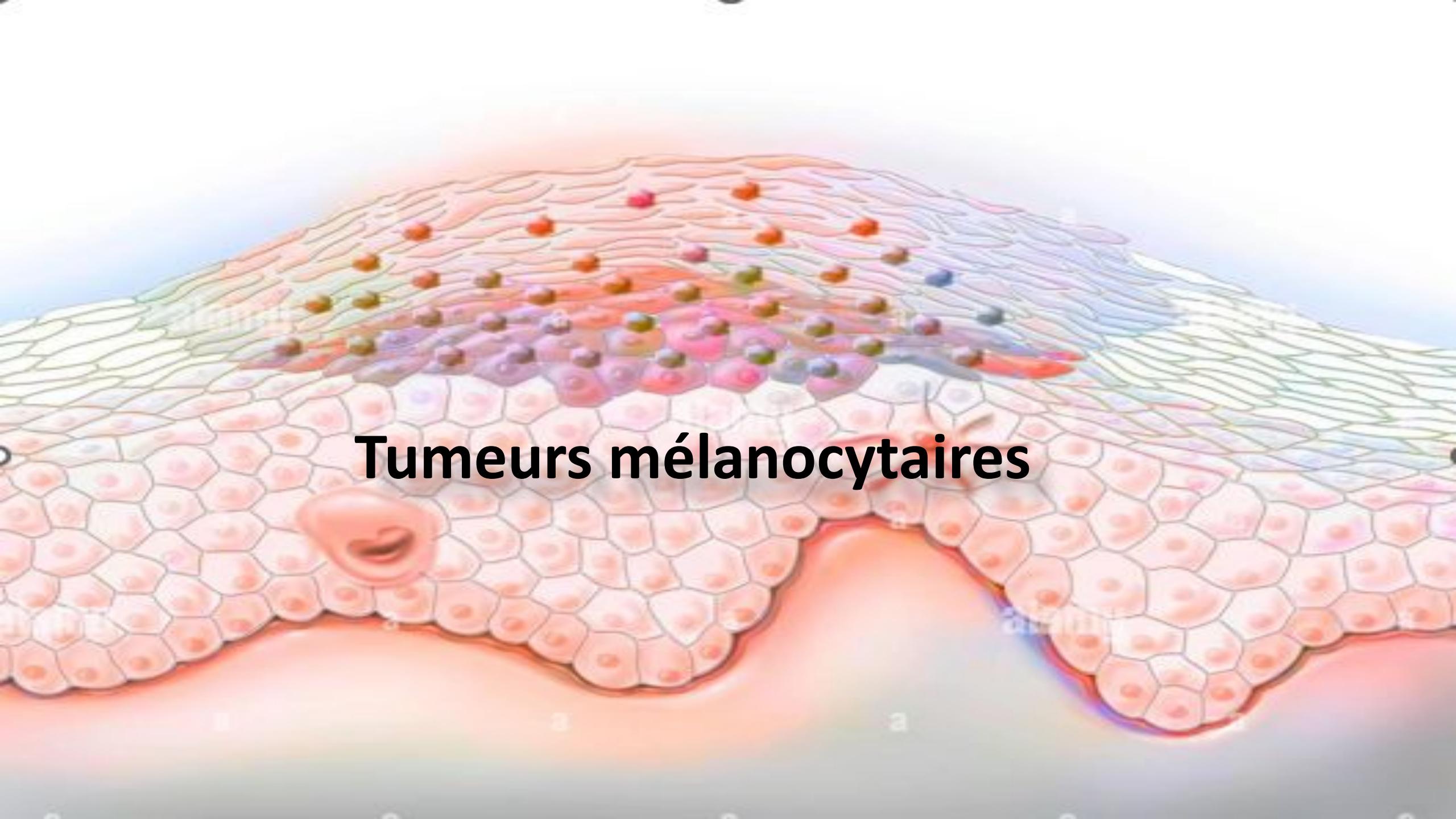


Microscopie:

- la tumeur est composée d'un mélange de **cellules de Schwann** avec des noyaux ovalaires incurvés en «vaguelette», de **cellules péri neurales** et de **fibroblastes** qui s'agencent en faisceaux dans un fond myxoïde, bleu alcian positif.
- Ils ne sont pas encapsulés

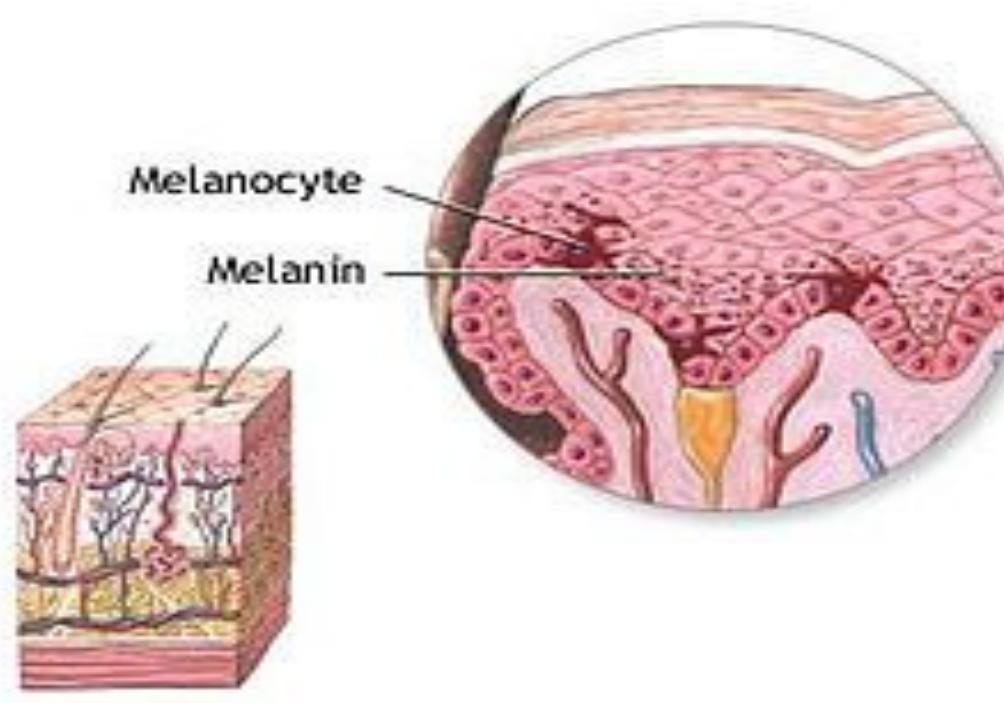
Evolution : Le risque exact de dégénérescence maligne est inconnu.



A detailed anatomical illustration of the skin cross-section. The epidermis at the top is multi-layered with pinkish-red cells. A dense cluster of melanocytes, containing dark brown melanin granules, is visible in the upper epidermis and extending slightly into the basal layer. The underlying dermis is composed of a dense network of greenish-blue collagen fibers.

Tumeurs mélanocytaires

Les mélanocytes sont à l'état normal, des cellules pigmentaires responsables de la synthèse de la mélanine, situées dans l'assise basale de l'épiderme où ils s'intercalent entre les cellules basales.



1 - Tumeurs bénignes : nævus nævocellulaires

Cliniquement : on distingue les nævus congénitaux et les nævus acquis.

Ces derniers sont les plus fréquents et apparaissent pour la plupart durant l'enfance et l'adolescence.

Macro : lésions uniques ou multiples, de quelques millimètres de diamètre, rarement plus étendues, habituellement pigmentées, parfois pileuses, à surface lisse un peu surélevée (nævus en dôme) ou papillomateuse, en saillie sur le tégument (nævus muriforme ou tubéreux).

Microscopie :

il s'agit d'une prolifération de cellules næviques, petites cellules arrondies au cytoplasme éosinophile peu abondant plus ou moins chargé de pigment mélânique.

Elles se groupent en amas (thèques) ou forment des nappes cellulaires.

On distingue plusieurs formes histologiques de nævus selon la répartition

de ces thèques :

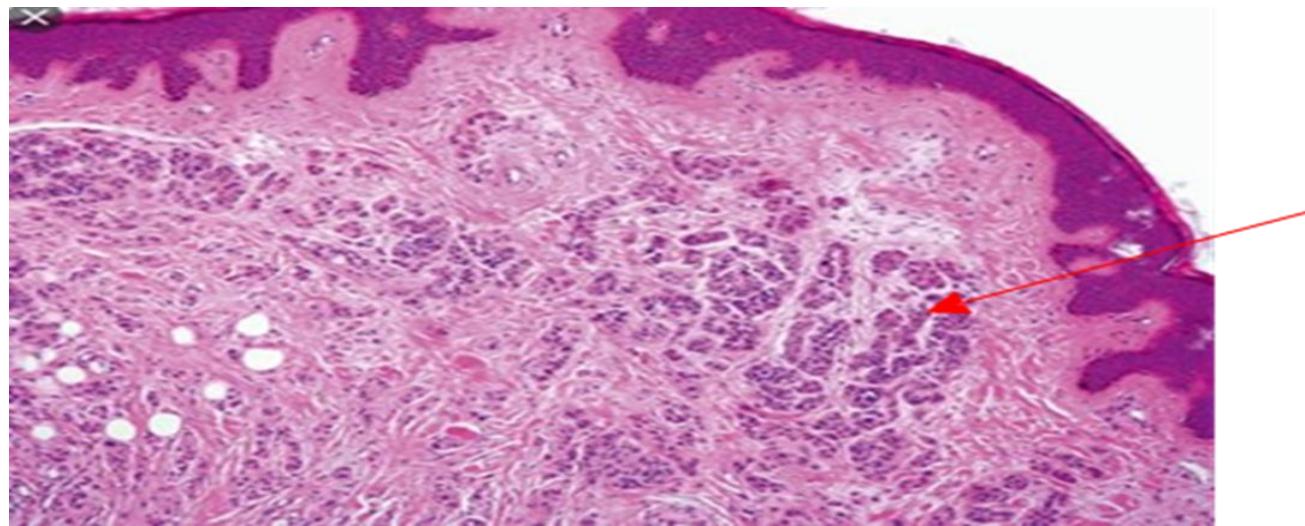
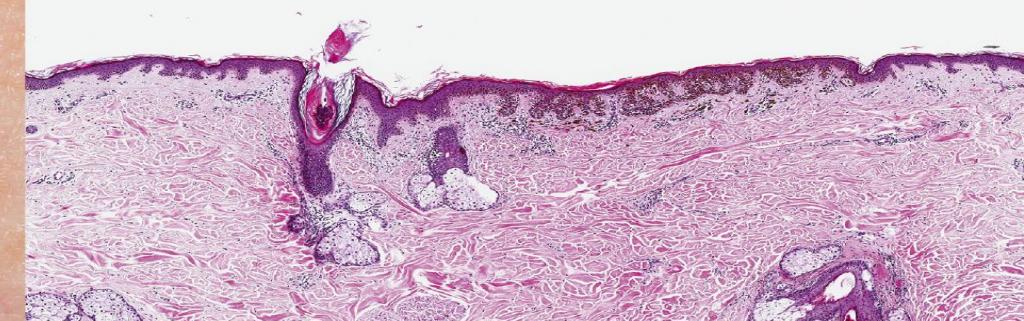


Figure 1: Les nævi bénins, leurs caractéristiques cliniques et histologiques.

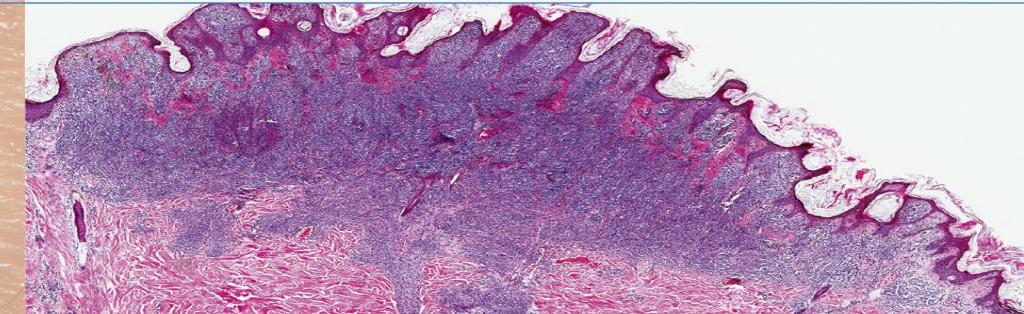
Le *nævus jonctionnel* se situe dans la zone de jonction dermo-épidermique, c'est-à-dire sous la couche de l'épiderme, autour des cellules basales. Il se révèle ainsi tout à fait plat, brun clair et d'apparence très régulière lors d'un examen plus précis à la loupe.



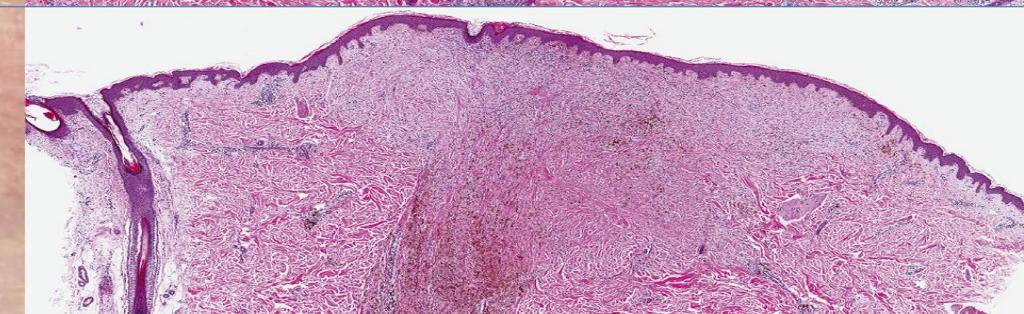
Les *nævi composés* sont constitués d'une composante épidermique et d'une composante dermique. Sur le plan clinique, ils présentent un léger relief et souvent une pigmentation quelque peu irrégulière.



Un *nævus dermique* est une prolifération mélanocytaire qui se situe exclusivement dans le derme profond, d'où le relief souvent prononcé et l'apparence plus claire du nævus. Il existe également la variante présentant une forte pigmentation superficielle.



Nævus bleu: celui-ci est constitué d'une prolifération purement dermique d'accumulations mélanocytaires à cellules dendritiques, fusiformes ou épithélioïdes. Ce type de nævus présente normalement une pigmentation bleue homogène. Il est plutôt rare.



La bénignité est affirmée sur un faisceau de critères :

- bonne individualisation des thèques dans la partie superficielle du derme.
- absence d'infiltrat inflammatoire.
- absence d'atypie et de mitose.

2 - Tumeurs mélanocytaires malignes : mélanomes

Les mélanomes intéressent le plus souvent la peau, rarement les muqueuses (respiratoires, digestives, génitales), la choroïde oculaire ou les structures cérébro-méningées.

Sur la peau, ces tumeurs peuvent se développer sur un nœvus préexistant.

Plus souvent, elles apparaissent en peau antérieurement saine.

-L'**exposition solaire** et le **phototype clair** en sont les principaux facteurs de risque.

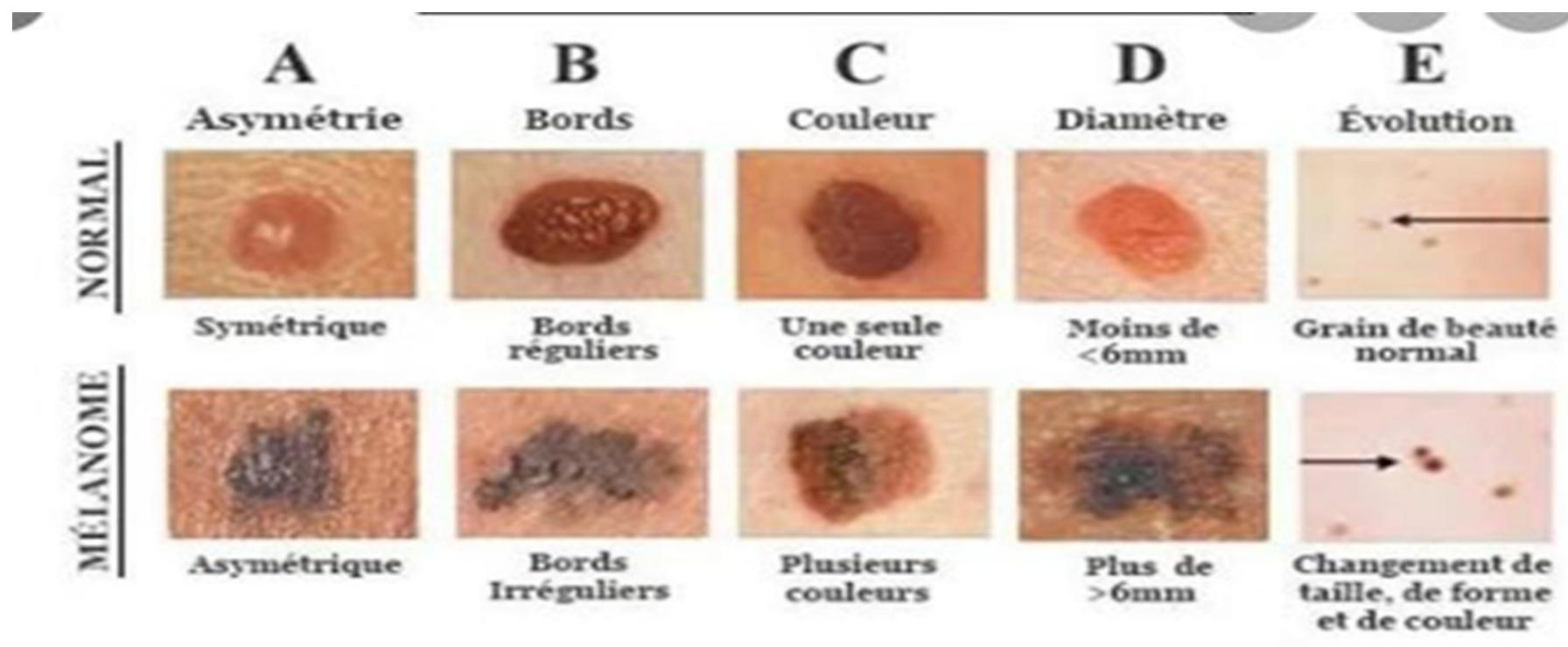
-Leur gravité et la fréquence des métastases, parfois révélatrices, doivent être soulignées.

-les mélanomes sont **lymphophiles** : les premières métastases sont généralement ganglionnaires.

-Le pronostic des mélanomes dépend de leur extension en profondeur. Le risque métastatique est d'autant plus élevé que l'invasion est profonde.

Macroscopie :

nodule ou tache noire à contours irréguliers, polychrome, parfois ulcération.



La différence entre un nœvus et un mélanome

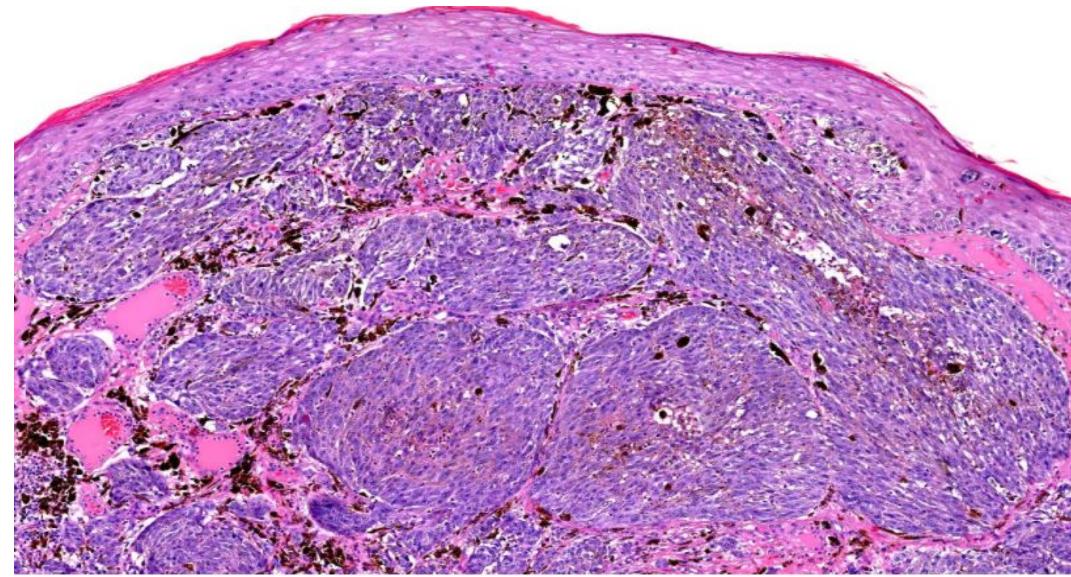
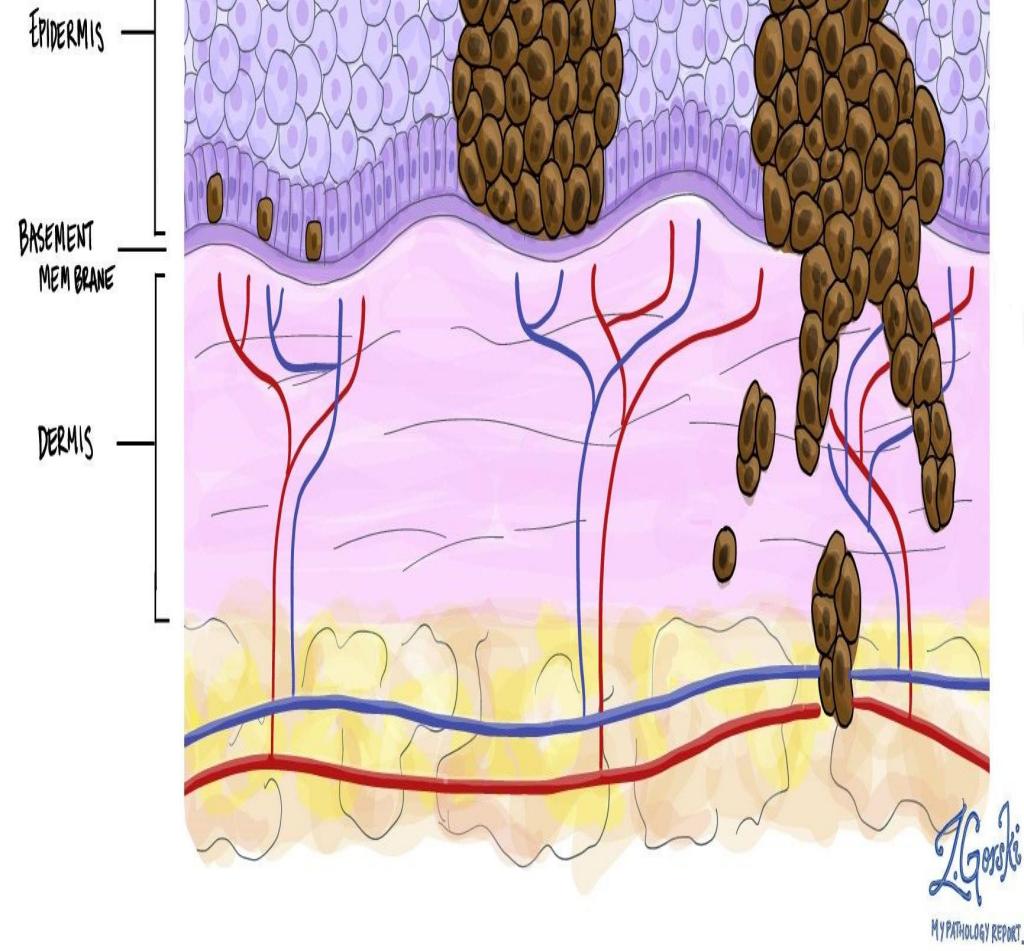
Microscopie :

- prolifération de mélanocytes d'aspect pléomorphe, les cellules sont de taille et de forme variables pseudo épithéliales et ou sarcomatoides.
- Présence d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire, mitose nombreuses.
- Le pigment mélanique est inconstant.
- Le recours à l'IHC est indispensable pour prouver la nature mélanocytaire (Melan A, HMB45).

NORMAL SKIN

MELANOMA IN SITU

INVASIVE MELANOMA



la phase dite verticale

CLARK = niveaux

I II III IV V

épiderme

BRESLOW =
épaisseur
en mm

derme

hypoderme
couche adipeuse

film hydrolipidique
cellules squameuses
couche granuleuse
couche basale

derme papillaire

derme réticulaire

hypoderme
couche adipeuse
sous-cutanée

Merci