

LES TUMEURS EMBRYONNAIRES ET BLASTEMATEUSES

I) INTRODUCTION

- 1- Définition
- 2- Epidémiologie
- 3- Objectifs

II) CLASSIFICATION :

A- *Tumeurs du blastème organoïde*

- 1/ Neuroblastome
- 2/. Néphroblastome (tumeur de Wilms)
- 3/ Rétinoblastome
- 4/ Médulloblastome

B- *Tumeurs germinales :*

- 1/. Séminome (Dysgerminome)
- 2/. Tératome
- 3/. Carcinome embryonnaire
- 4/. Choriocarcinome
- 5/ Tumeur du sac vitellin

III) CONCLUSION

OBJECTIFS

- 1/ Citer les différentes tumeurs germinales
- 2/ Citer les différentes tumeurs du blastème

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, testicule)

2- Epidémiologie :

- Observées surtout chez l'enfant, souvent 1ère année
- Généralement constituées d'un seul type de cellules mais peuvent parfois comporter des structures tissulaires de différents feuilletts embryonnaires

II) Classification

A /Tumeurs du blastème organoïde

C'est des tumeurs malignes d'organes variables, constitués de cellules blastiques à différenciation organoïdes, touchant l'enfant moins de 5 ans

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

1/ NEUROBLASTOME :

Définition : Néoplasie développée à partir des cellules de la crête neurale, cellules qui vont constituer les ganglions sympathiques et la médullo-surrénale, il secrète en général les catécholamines

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

Siège : la région rétro-péritonéale soit la médullosurrénale soit la chaîne des ganglions sympathiques

Macroscopie : dépend de la taille de la tumeur, peu volumineuse : formation nodulaire encapsulée, bien limitée, parfois volumineuse infiltrante.

Tranche de section : remaniements pseudo-kystiques avec des remaniements nécrotico-hémorragiques, calcifications

Histologie : Prolifération tumorale faite de cellules rondes à cytoplasme peu abondant, noyaux denses d'architecture massive parfois cordonnales, agencées : en rosettes ou pseudo rosettes, le fond est fibrillaire

Leur évolution spontanée est habituellement agressive et très rapide avec extension métastatique.

Le pronostic dépend de l'âge (plus favorable avant 18 mois), du stade (plus favorable si

localisé), du statut de l'oncogène NMyC (plus favorable si cet oncogène n'est pas amplifié), et de critères histopronostiques (différenciation, index mitotique).

2/NEPHROBLASTOME : Tumeur de WILMS

Le néphroblastome est la 2ème tumeur solide la plus fréquente de l'enfant après les tumeurs neuroblastiques périphériques.

L'âge moyen de découverte est d'environ 3 ans, souvent devant un syndrome de masse intra-abdominale.

Tumeur rénale de très grande malignité, volumineuse, de structure histologique complexe, faite de petites cellules très indifférenciées, de cellules se groupant en rosettes (pour former des tubes ou des glomérules primitifs), auxquelles s'associent du cartilage, des fibres musculaires lisses.

Les métastases les plus fréquemment observées sont pulmonaires, nécessitant un suivi prolongé.

Evolution : tumeur hautement maligne

Traitement : radiothérapie, chimiothérapie, chirurgie

3/RETINOBLASTOME :

C'est la tumeur intraoculaire la plus fréquente de l'enfant, développée à partir de cellules neuro-ectodermiques primitives avec différenciation rétinienne qui n'est le plus souvent reconnu qu'à un stade évolué, vers l'âge de 16 mois à 2 ans.

Elle peut être sporadique ou héréditaire; dans ce dernier cas, elle est en rapport avec une mutation familiale d'un des allèles du gène Rb (rétinoblastome) et l'atteinte est souvent bilatérale.

L'aspect typique est la leucocorie (réflexion pupillaire blanche à la lumière)

Macroscopie : Tumeur blanche de consistance molle à vascularisation superficielle

Tranche de section : plages nécrotico-hémorragiques

L'extension de la tumeur se fait vers le nerf optique

Microscopie : 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. La différenciation rétinienne se caractérise par la présence de rosettes de Flexner-Wintersteiner

Le traitement est l'énucléation du globe oculaire, associée à la chimiothérapie ou la radiothérapie selon le bilan d'extension.

4/MEDULLOBLASTOME :

Définition : 2ème tumeur la plus fréquente du système nerveux central en pédiatrie (15-25%)

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

Siege : souvent dans le vermis chez l'enfant et volontiers dans l'hémisphère cérébelleux chez l'adulte responsable d'un syndrome cérébelleux (trouble de l'équilibre)

Microscopie : 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 (rosette d'Homer Wright)

Evolution: tumeur d'évolution rapide envahie le LCR et dissémine à tout le névraxe réalisant une pseudo-sarcomatose méningée diffuse

2 / Tumeurs germinales :

Les tumeurs germinales se développent à partir de cellules germinales primordiales.

Elles siègent préférentiellement dans les gonades mais peuvent aussi être localisées sur le trajet de migration des cellules germinales lors de l'embryogénèse, le long de l'axe médian du corps : la base du crane (surtout la région épiphysaire), le médiastin antérieur, le rétro péritoine et la région sacro-coccygienne.

Elles sont très variées dans leur différenciation morphologique, reproduisant des structures observables au cours de l'embryogénèse :

- Seminomes (cellules ressemblant a des gonocytes primordiaux)
- Carcinomes embryonnaires et tératomes (dérivés de structures embryonnaires)
- Choriocarcinome et tumeur vitelline (dérivés de structures extra-embryonnaires)

Elles ont la particularité de survenir chez des patients jeunes, certaines peuvent être détectées et suivies par des marqueurs sériques (PLAP, AFP, B HCG)

1/SEMINOME (DYSGERMINOME) : l'âge de survenue entre 20-40 ans , prolifération développée à partir des cellules germinales, il peut s'associer à d'autres tumeurs embryonnaires rendant le pronostic plus sombre.

Siège : gonades, médiastin, rétro-péritoine

Macroscopie : 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 centimètres, consistance molle et friable avec des zones de nécrose, d'hémorragie et de dégénérescence kystiques

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

Evolution lente avec des métastases (poumon, rein et foie), radio-chimiosensible

2/DYSEMBRYOME (TERATOME) :

Tumeur bénigne ou maligne uni ou multi tissulaire constituée de tissus différenciés ou non provenant des 3 feuillets (ectoderme, endoderme et mésoderme), on distingue les tératomes matures et immatures

- Kyste dermoïde : tératome bénin uni tissulaire de feuillet ectodermique (peau + annexes)
- Tératome mature (bénin++) : faits de structures tissulaires différenciées

Macroscopie : tumeur kystique ou solide de taille variable, surface lisse blanc nacré

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

Histologie : tumeur composée de tissus adultes : peau, cartilage, os, glande salivaire...

- Tératome immature : contiennent des tissus immatures incomplètement indifférenciés ressemblant à des tissus embryonnaires (surtout des structures neuroépithéliales et gliales).

3/CARCINOME EMBRYONNAIRE :

Tumeur rare hautement maligne, âge de survenue 15 ans

Macroscopie : masse tumorale grisâtre ; de consistance molle largement nécrotique

Histologie : 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 hyper-chromatique irrégulier, vésiculeux, nucléolé avec mitoses nombreuses

Polymorphisme cellulaire marqué avec cellules géantes, zones de nécrose et d'hémorragie très étendues

4/CHORIOCARCINOME :

C'est une tumeur germinale avec différenciation trophoblastique de pronostic sombre

Macroscopie : tumeur solide très hémorragique.

Histologie : il reproduit la structure du placenta avec des cellules cytotrophoblastiques et syncytiotrophoblastiques sécrétant la beta-HCG (détectée dans le sérum et sur coupe histologique).

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

5/ TUMEUR DU SAC VITELLIN :

Touche l'enfant et l'adolescent moins de 25 ans, élévation de l'alpha foeto-proteine

Tm maligne de structures extra embryonnaires

Siège : gonades, médiastin

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

III) Conclusion :

- Les tumeurs 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.

Références bibliographiques

1. Lacour B, Clavel J. Epidemiological aspects of childhood cancer. Rev Prat. 2014 Nov ; 64(9) : 1264-9.
2. Gauthier-Villars M, Stoppa-Lyonnet D. Les prédispositions génétiques aux cancers de l'enfant en 2011. Bull Cancer 2011 ; 98 : 459-475.
3. Picarsic J, Reyes-Múgica M. Phenotype and immunophenotype of the most common pediatric tumors. Appl Immunohistochem Mol Morphol. 2015 May-Jun ; 23(5):313-26.
4. Peuchmaur M. Peripheral neuroblastic tumors : anatomopathological classification. Ann Pathol. 2004 Dec ; 24(6) : 556-67.
5. Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, et al. Incidence of childhood cancer in France : National Children Cancer Registries, 2000–2004. Eur J Cancer Prev.2010, 19 :173–181.
6. <https://ebooks.amirsys.com>