

*Enseignement thématique*  
*Anatomie et Cytologie Pathologiques*  
*Année Universitaire 2022 - 2023*

# **Les tumeurs mésenchymateuses**

# Objectifs

- **Objectifs spécifiques**
  - Citer les différentes tumeurs des tissus mous
  - Citer les différentes tumeurs des tissus squelettiques

# Plan

- Introduction

1. Tumeurs des tissus mous

- Tumeurs bénignes :
  - Du tissu adipeux
  - Du tissu myofibroblastique et fibreux
  - Des vaisseaux sanguins et lymphatiques
  - Du tissu musculaire
- Tumeurs malignes « Sarcomes »
  - Caractères généraux
  - Principaux aspects de sarcomes
    - Fibrosarcome
    - Liposarcome
    - Angiosarcome
    - Rhabdomyosarcome

2. Tumeurs squelettiques

- Tumeurs bénignes de l'os
  - Tumeurs bénignes du tissu ostéocartilagineux
- Tumeurs malignes de l'os

3. Diagnostic des tumeurs mésenchymateuses

- Conclusion

# Introduction

- Se développent à partir des tissus de soutien (muscles, tissu adipeux, vaisseaux...).
- Sont bénignes ou malignes
- Les tumeurs bénignes des tissus mous sont plus fréquentes que les sarcomes estimées à 3000 cas/1 million d'habitants
- Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares représentant <1% des cancers (50 cas/1million d'habitants),
- Les tumeurs osseuses
  - Corrélation à la radiologie ++++

# **Les tumeurs des tissus mous**

# Les tumeurs bénignes des tissus mous

- Sont plus fréquentes que les sarcomes et estimées à 3000 cas/1 million d'habitants
- Sont représentées par
  - Les lipomes < de 30%
  - Les tumeurs Myofibroblastiques /fibroblastiques
  - Les tumeurs fibrohistiocytaires (30% )
  - Les tumeurs vasculaires (10%)
  - Autres

# Tumeur bénignes des tissus mous

## Caractères communs

- **Macroscopie**

- Formations arrondies ou lobulées à limites nettes.
- Limitées par une capsule fibreuse les séparant du tissu adjacent
- Refoulé , subit des phénomènes d'atrophie par compression.
- La présence de cette capsule permet l'énucléation totale de la tumeur.
- Ces tumeurs réalisent parfois des foyers multiples se développant indépendamment les uns des autres.

- **Microscopie**

- Ces tumeurs sont constituées le plus souvent de tissus matures.

# Tumeurs bénignes du tissu adipeux

## Lipome

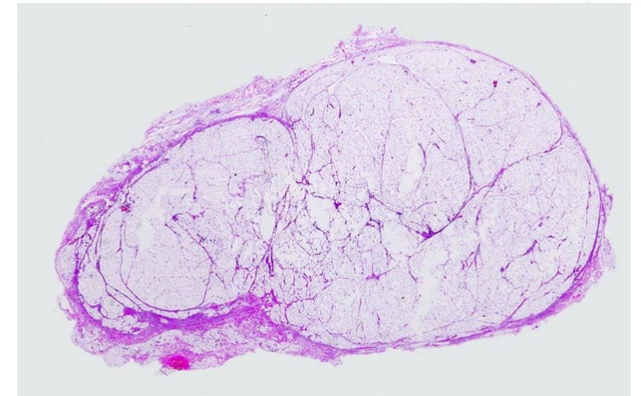
- Est la tumeur des tissus mous la plus fréquente chez l'adulte (rare dans la population pédiatrique)
- Touche l'homme entre 50 et 70ans
- Siège de prédilection :
  - Tissu sous-cutané de l'épaule et de la fesse,
  - La cavité abdominale.

- **Macroscopie**

- Formation tumorale arrondie, à limites nettes, encapsulée. de coloration jaunâtre, de taille variable pouvant atteindre des dimensions importantes (plusieurs centimètres de diamètre).

- **Microscopie**

- lobules découpés par des travées conjonctivo-vasculaires identiques à celles d'un tissu adipeux normal.
  - Ces lobules sont constitués de cellules arrondies, de grande taille à cytoplasme optiquement vide par dissolution des graisses. Les noyaux sont de petite taille, aplatis, déjetés en périphérie et ne présentant pas d'anomalies.





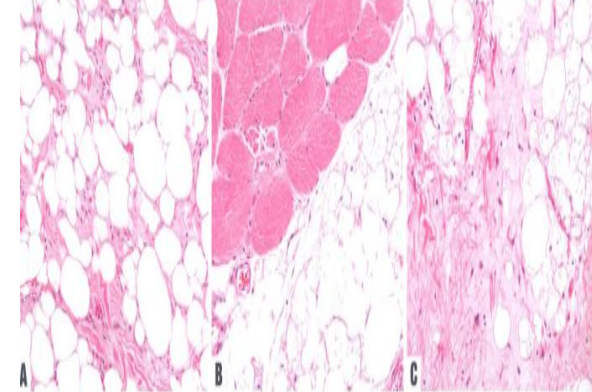
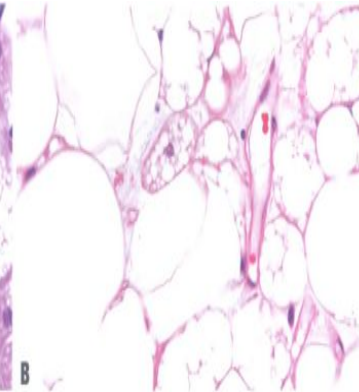
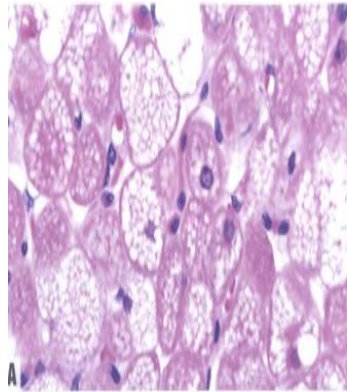
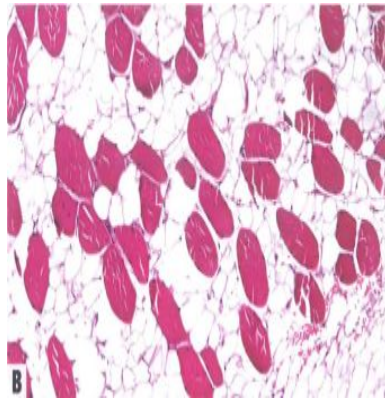
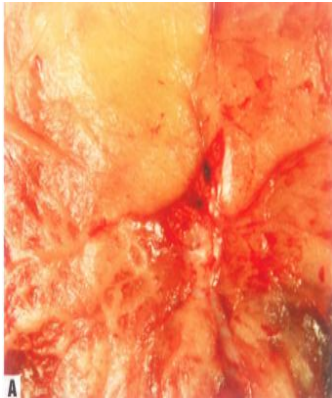
# Tumeurs bénignes du tissu adipeux

## • Lipomatose

- Est une prolifération diffuse de tissu adipeux. Sa classification est basée sur des données cliniques et la distribution anatomique.
- Siège : tronc, tête, cou, abdomen, pelvis
- Rare
- Enfant < 2ans mais peut affecter l'adulte
- Macroscopie
  - Peu circonscrite, jaune identique au tissu adipeux normal (différence : siège et répartition de la graisse)
- Microscopie
  - Lobules et amas d'adipocytes matures pouvant infiltrer d'autres structures comme « Tissu musculaire strié »

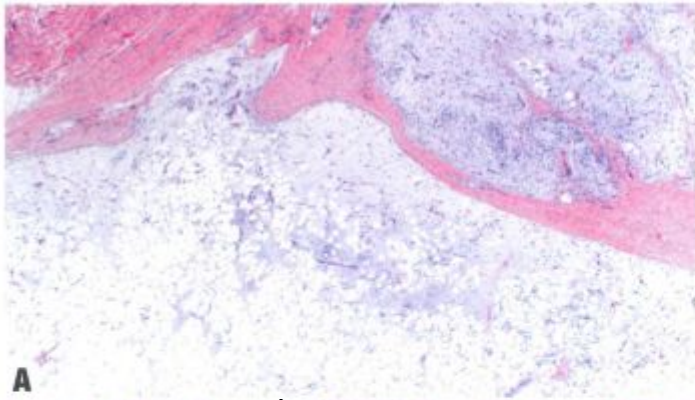
## • Hibernomes

- Tumeur montrant une différenciation en graisse brune.
- Rare : < à 2% des tumeurs bénignes et 1% des tumeurs adipeuses
- Siège : Les régions inter-scapulaires et cervicales basses, Les creux axillaires et poplités, la cuisse, la paroi abdominale et le médiastin des adultes jeunes.
- Macroscopie
  - Bien circonscrit, vaguement lobulaire, d'aspect brun à jaune
- Microscopie
  - Lobules séparés des cloisons richement vascularisées,
  - Les cellules tumorales adipeuses brunes riches en micro vacuoles comportent un cytoplasme éosinophile granuleux,

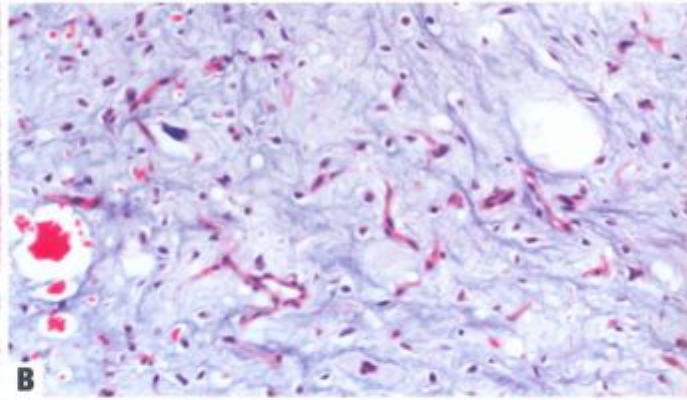


# Lipoblastome

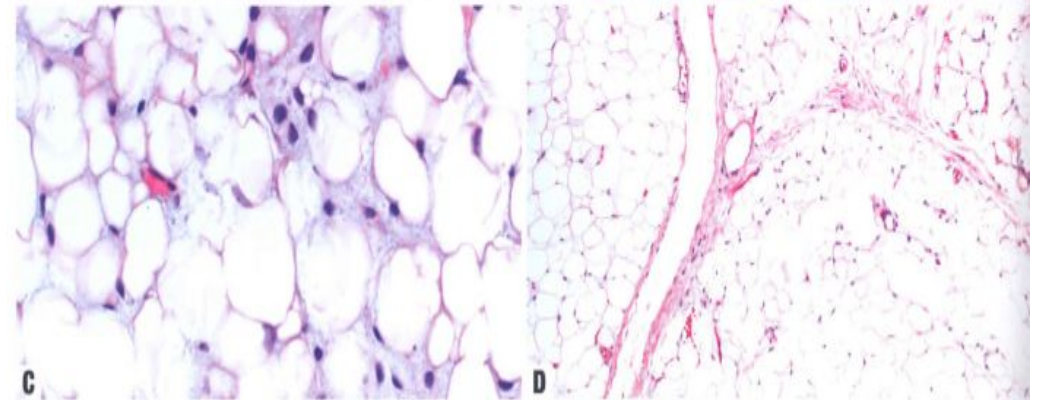
- Définition:
  - Néoplasme bénin de la graisse embryonnaire . Peut être localisé ou diffus avec une tendance aux récurrences si l'exérèse n'est pas complète,
- Siège : le tronc et les extrémités +++
- Survient principalement dans la petite enfance et chez le jeune enfant avec 75 à 90 % des cas survenant avant l'âge de 3 ans
- Macroscopie
  - 2 à 5cm de diamètre, lobulé , jaune à blanc ou brun avec parfois des remaniements kystiques
- Microscopie
  - Architecture lobulaire séparés par des septa fibrovasculaires,. Les zones myxoïdes présentent une vascularisation pléxiforme, avec des cellules mésenchymateuses primitives.



**A** Architecture lobulé avec zone myxoïde



Zone myxoïde avec vascularisation de type pléxiforme



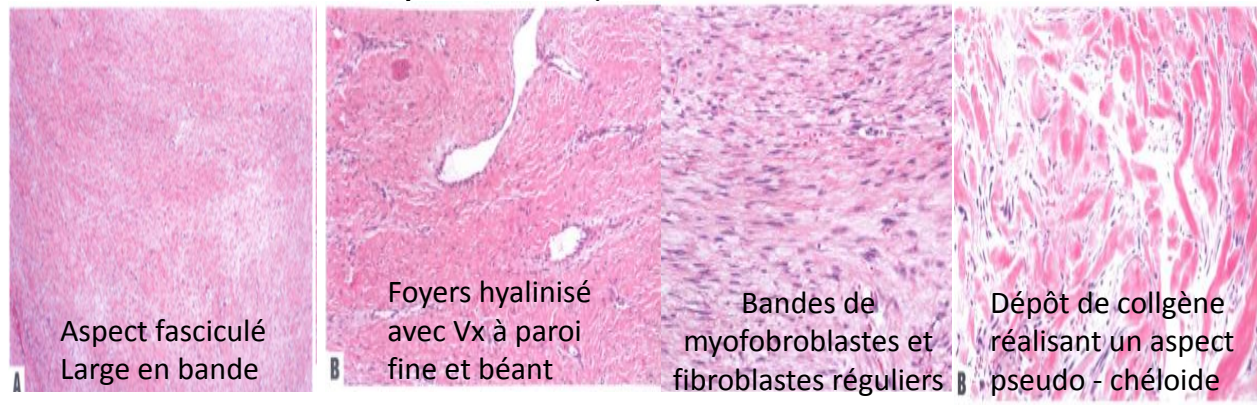
Lipoblastes à différents stades de maturation



# Les tumeurs myofibroblastiques / fibroblastiques

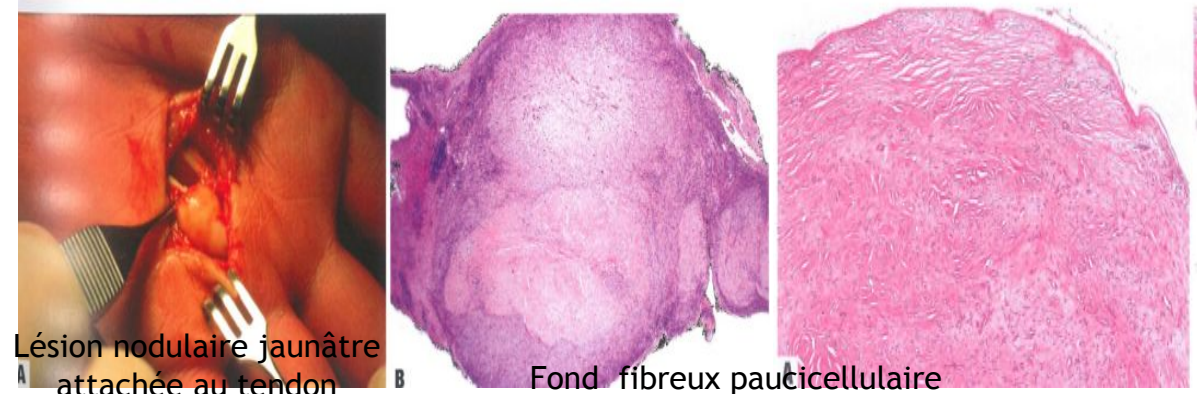
## • Fibromatose desmoïde

- Est localement agressive mais non métastasiant, c'est un Néoplasme (myo)fibroblastique profond, infiltrant ayant la tendance à la récurrence
- Sièges:
  - Extrémités (30-40% des cas), paroi abdominale (20% des cas), rétropéritoine (15% des cas)
- Incidence: <04 patients /
- Femme avec un âge : 37- 39ans
- Étiologie:
  - Facteurs génétiques
  - Facteurs physiques (traumatisme, chirurgie, grossesse)
- Microscopie
  - Caractérisée par des faisceaux de bandes de cellules myofibroblastiques et fibroblastiques infiltrant les tissus mous environnants, sans atypies cytonucléaires et sans images de mitoses anormales. Les vaisseaux sont à paroi fine, béants



## • Fibrome des gaines et des tendons

- Définition
  - C'est une prolifération fibroblastique /myofibroblastique nodulaire bénigne souvent attachée au tendon (gaine)
- Rare, 20-50ans
- Microscopie:
  - Lésion bien circonscrite, de cellularité faible faite de faisceaux de cellules fusiformes contenus dans un fond collagénique.

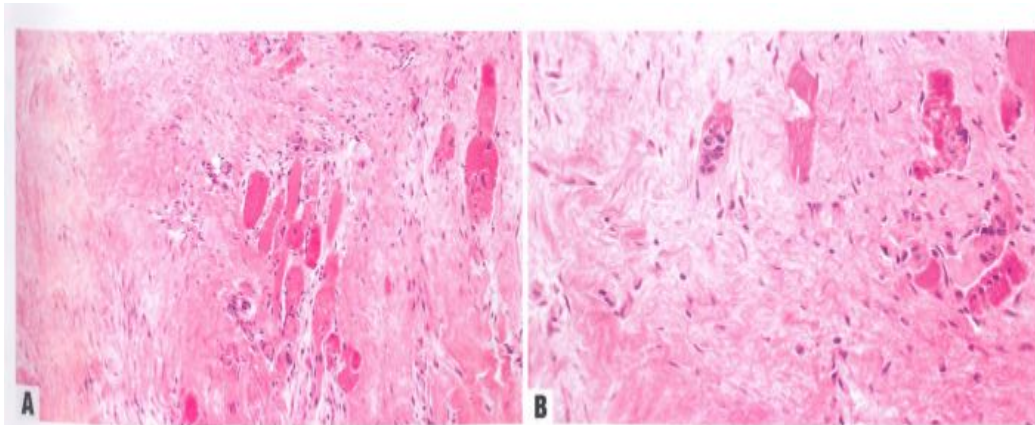


# Les tumeurs myofibroblastiques et fibroblastiques

## Fibromatoses

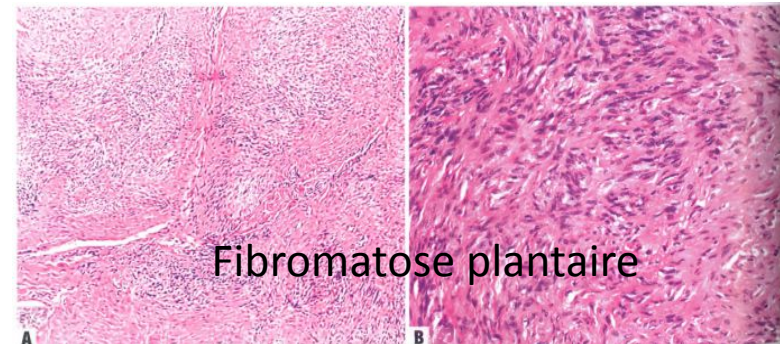
### • Fibromatose coli

- Est une prolifération fibreuse bénigne survenant dans le **muscle sternocléidomastoïdien** des nourrissons. Certains cas évoluent vers un raccourcissement du muscle, entraînant une torticolis,
- Rare, l'incidence est de 0,3 à 2,0 % des naissances vivantes
- Microscopie:
  - Prolifération fibroblastique paucicellulaire englobant des fibres musculaires striées atrophiques

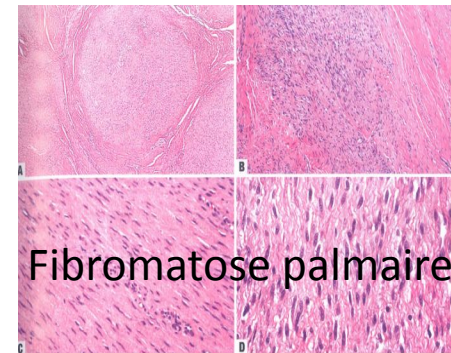


### • Fibromatose palmaire et fibromatose plantaire

- Définition :
  - Sont une prolifération fibroblastique/myofibroblastique nodulaire bénigne apparaissant au niveau de la face palmaire des mains et des doigts ou impliquant l'aponévrose plantaire
- Survient chez l'adulte avec une prédominance masculine
- Microscopie :
  - La prolifération évolue dans l'épaisseur de l'aponévrose palmaire / plantaire sous forme isolée ou multiples, les nodules comportent des cellules fusiformes contenues dans un stroma collagénique



Fibromatose plantaire



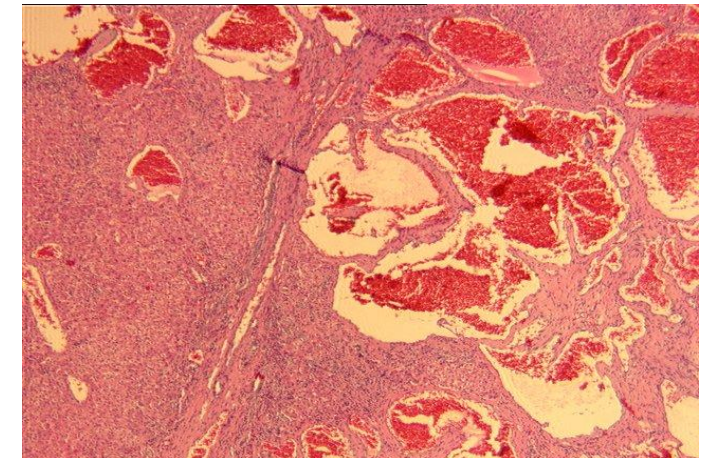
Fibromatose palmaire



# Tumeurs bénignes des vaisseaux sanguins et lymphatiques

## Hémangiomes

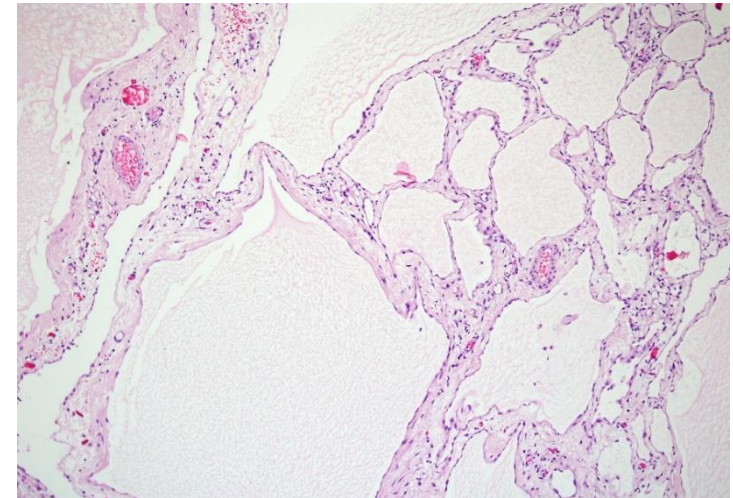
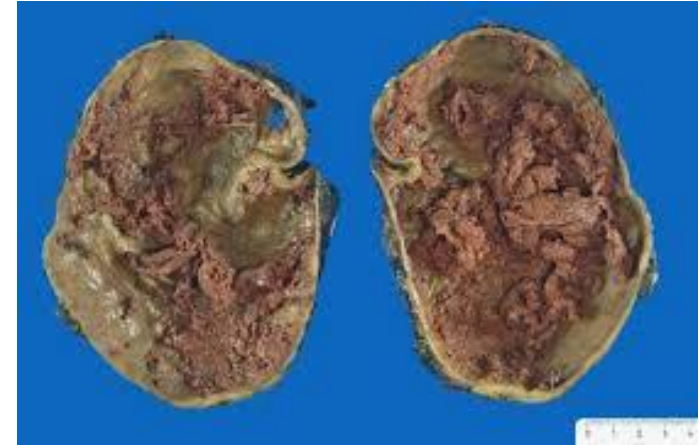
- Encore appelés « angiomes »
- Siège :
  - Peau , l'os, le système nerveux central, viscères (foie, poumon, rate).
- Apparaît le plus souvent à la naissance, Adolescent et adulte jeune,
- ♀ = ♂
- **Macroscopie :**
  - formation tumorale mal limitée, non encapsulée, de couleur rouge foncée pouvant atteindre des dimensions importantes au niveau du visage, des extrémités des membres. Consistance spongieuse.
- **Microscopie :**
  - **L'hémangiome caverneux** : siège le plus souvent au niveau de la langue, foie, muscle strié, réalisant une formation tumorale faite de cavités de taille variable, limité par une couche de cellules endothéliales.
  - **Hémangiome capillaire ou juvénile** : siège le plus souvent au niveau de la peau et de la muqueuse, constitué de capillaires sanguins collabés.



# Tumeurs bénignes des vaisseaux sanguins et lymphatiques

## Lymphangiomes

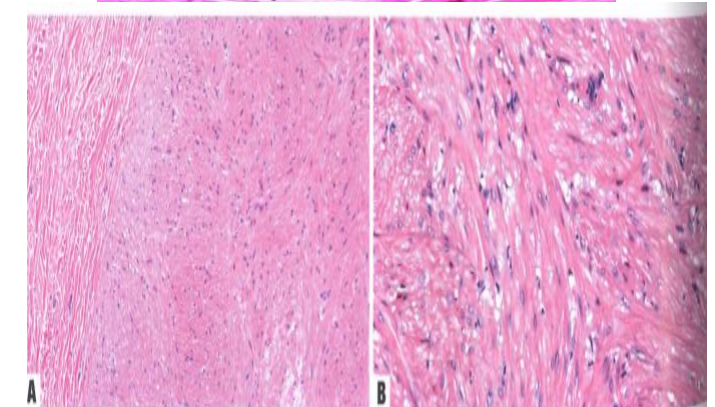
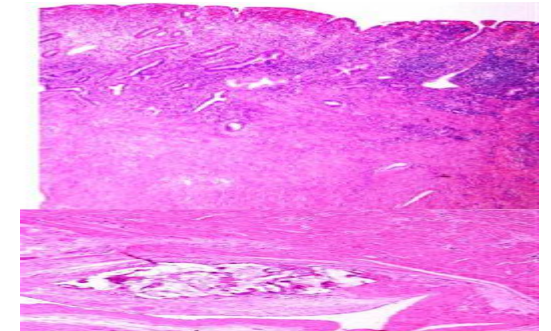
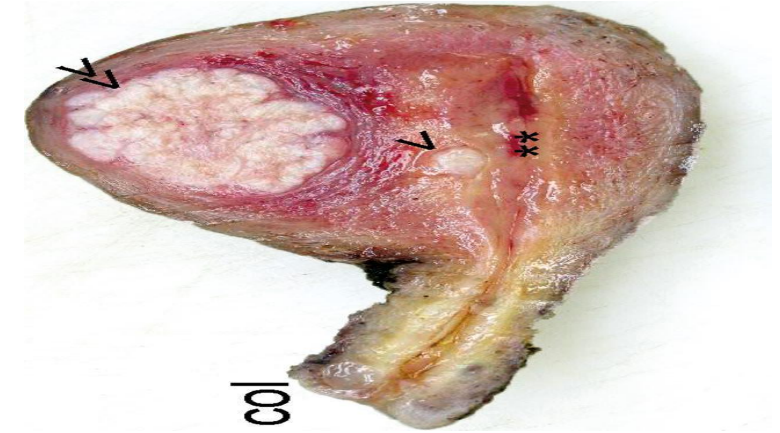
- Découvert au jeune âge voire même à la naissance,
- Siège :
  - au niveau du cou, de la langue, des lèvres, du plancher buccal et des creux axillaires
- Kyste lymphatique, lymphangiomatose.
- Comme les hémangiomes, ils peuvent être capillaires ou caverneux



# Tumeurs bénignes du tissu musculaire lisse

## Léiomyome

- Age : adulte d'âge moyen
- Sexe : femme
- Siège :
  - Paroi utérine, tube digestif (intestin grêle, estomac), extrémités, tissus sous cutané ou muscle strié, rétropéritoine
- Macroscopie :
  - Tumeur bien encapsulée, ferme, la tranche de section montre un aspect plein, blanchâtre fasciculé, tourbillonnant
- Microscopie :
  - la structure est faite de fibres musculaires lisses, réunies en faisceaux enchevêtrés en tout sens et séparés par des cloisons conjonctives.
  - Une sclérohyalinose en plaque, des dépôts calcaires, des foyers de nécrose et d'hémorragie ne sont pas rares dans les léiomyomes volumineux.

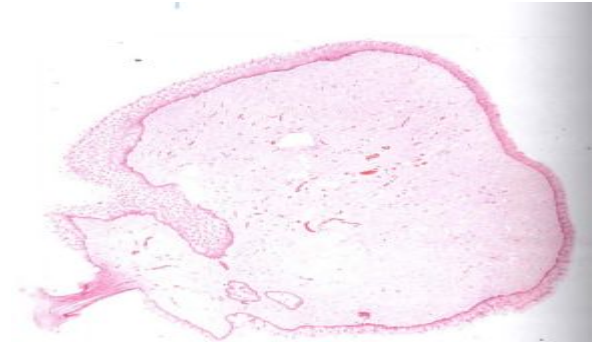




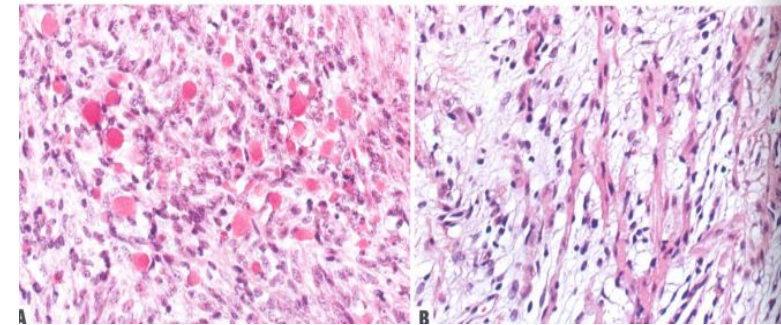
# Tumeurs bénignes du tissu musculaire strié

## Rhabdomyome

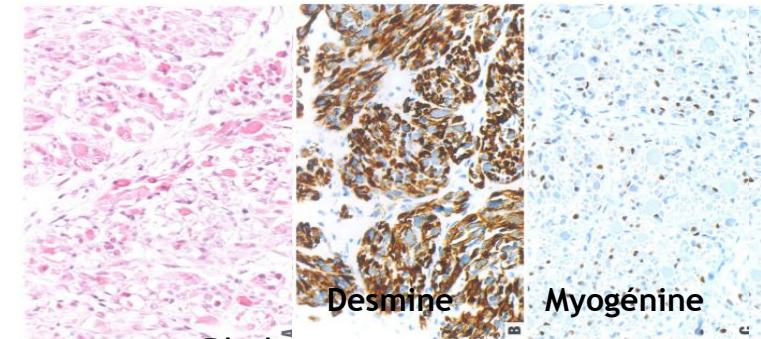
- Définition
  - Est un néoplasme bénin des tissus mous montrant une différenciation musculaire striée ,
- 02 types
  - Rhabdomyome adulte
  - Rhabdomyome foetal
- Est une tumeur rare
- Âge:
  - Rhabdomyome adulte : 60ans(33 - 80ans)
  - Rhabdomyome foetal: âge médian: 21ans
- Âge: Siège:
  - Tête et cou (espace parapharyngé, glandes salivaires, larynx cavité buccale et tissus mous)
  - Autres localisations: Vessie, extrémités, vagins e
- Macroscopie :
  - bien limitée, arrondie (ou sphérique) lobulaire brune, de 1,5 à 7,5 cm (M: 3cm).
- Microscopie :
  - La tumeur est constituée de cellules polygonales (fibres musculaires au diamètre très élargie), fréquemment granuleux, fortement acidophile (**rhabdomyome adulte**). La présence de cellules avec une double striation cellules musculaire striées (rhdomyblaste immature= **rhadomyome foetal**) );



Rhabdomyome du vagin



Rhabdomyome de type foetal



Rhabdomyome de type adulte



# Tumeurs malignes des tissus Mous

## « Les sarcomes »

# Introduction

- Les tumeurs mésenchymateuses malignes représentent un groupe hétérogène de tumeurs développées à partir des tissus de soutien : tissus conjonctifs, vasculaires, ou adipeux.
- Ces tumeurs se définissent par les tissus qu'elles reproduisent.

# Introduction

- Les sarcomes des tissus mous sont des tumeurs rares représentant <1% des cancers (50 cas/1million d'habitants),
  - De diagnostic parfois difficile particulièrement sur biopsie
  - Recours à l'immunohistochimie et la biologie moléculaire
  - Actuellement une cinquantaine de sous-types des sarcomes différents dont certains sont caractérisés par la présence de transcrits de fusions spécifiques.

# Caractères communs

## Clinique et évolutif

- Progression rapide
- Évolution spontanée généralement défavorable /
  - Survenue de métastases.
    - La dissémination se fait le plus souvent par voie sanguine veineuse □ grande fréquence de certaines métastases (pulmonaire en particulier)

# Caractères communs

## macroscopique:

- Les aspects sont variables en fonction
  - De la topographie
  - Du type de tumeur
- il s'agit souvent d'un aspect blanchâtre, de consistance dure,
- Constituent une masse polycyclique ferme avec des plages hémorragiques ou nécrotiques
- Envahissant le plus souvent les tissus voisins.

# Caractères communs

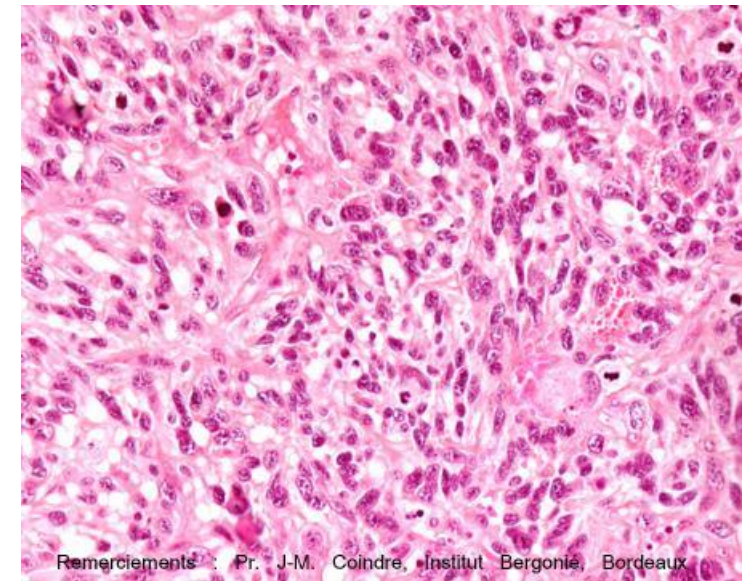
## Histologiques

- Le diagnostic reposera sur un ensemble d'éléments
  - La densité cellulaire,
  - Existence d'atypies,
  - Le Nombre de mitoses

# Liposarcome

- Il se développe à partir de cellules adipeuses.
- Les cellules tumorales sont jeunes, de petite taille, avec inclusions lipidiques plus ou moins apparentées.
- Epidémiologie :
- **La plus fréquente des tumeurs malignes du tissu mou,**
- se développe à tout âge, mais surtout chez l'adulte et le sujet âgé avec une légère prédominance masculine (aucun facteur étiologique n'a pu être mis en cause).
- Siège dans les tissus mous profonds de la cuisse et des membres inférieurs, de l'épaule et des creux axillaires,
- Il présente l'aspect d'une tumeur bosselée, faite de masses nodulaires de taille variable plus ou moins accolées les unes aux autres. Il peut réaliser également une grosse masse circonscrite encapsulée.
- Macroscopie
  - De couleur et de consistance variable, il prend à la coupe un aspect blanc - jaunâtre ou rosé avec une architecture lobulée dont les lobules sont séparés par des cloisons conjonctives provenant de la capsule. Ces lobules sont de consistance molle ou fluctuante plus rarement ferme, on note par endroits des foyers nécrotico-hémorragiques.
- Microscopie : La classification de l'OMS distingue (2021) plusieurs types de LPS :
  - Tumeur lipomateuse atypique/liposarcomes bien différencié
  - Liposarcome dédifférencié
  - Liposarcomes myxoïde
  - Liposarcomes pléomorphe
  - Liposarcomes pléomorphe myxoïde

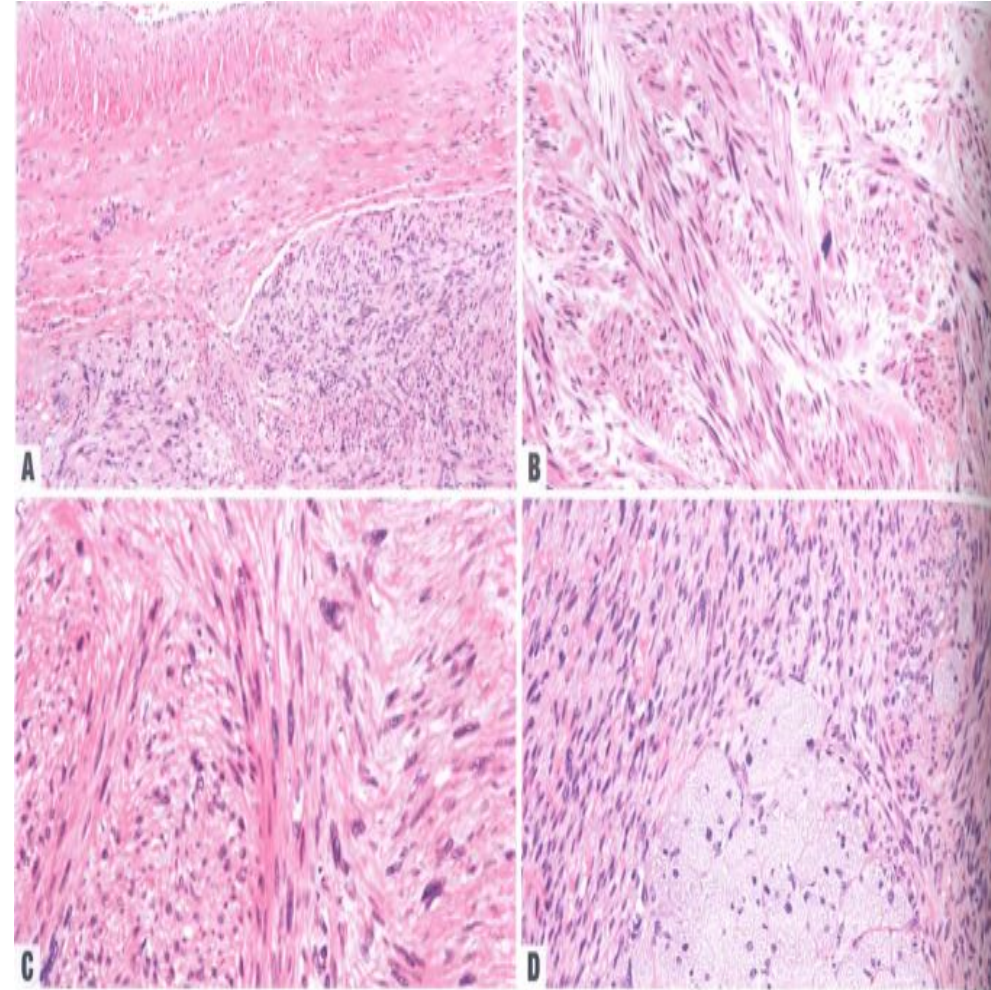
# Liposarcome





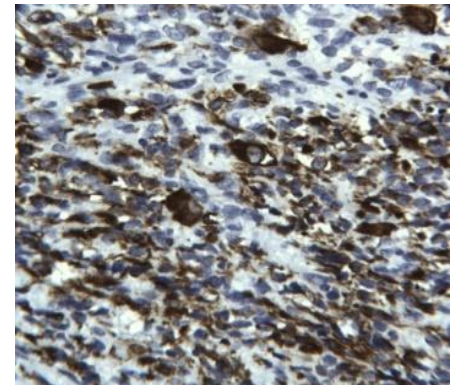
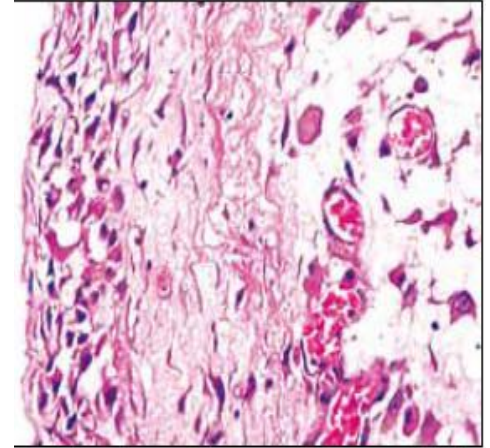
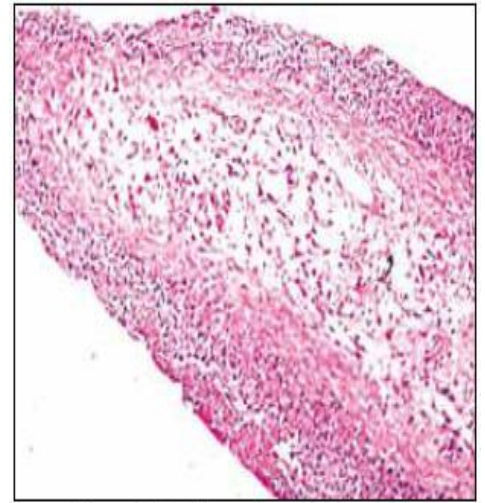
# Leiomyosarcome

- Age moyen de diagnostic : 52ans
- 25% des sarcomes utérins
- Macroscopie :
  - masse tumorale, isolée, mal limitée, blanc –grisâtre, avec des remaniements nécrotiques et hémorragiques
- Microscopie :
  - Tumeurs cellulaires
  - Cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile à noyau ovoïde, chromatine épaisse et irrégulière
  - Atypies et activité mitotique variable
  - Emboles vasculaires : 10 à 20% des cas



# Le Rhabdomyosarcome

- C'est la tumeur mésenchymateuse maligne la plus fréquente de l'enfant (60 à 70 % d'entre elles) ;
- Reproduit des cellules musculaires striées( rhabdomyoblastes plus ou moins bien différenciés, des myofibrilles, avec ou sans striation double)
- Siège: les régions de la tête, du cou et génito-urinaire.
- Selon le siège et les aspects microscopiques on individualise 03 formes :
  - Rhabdomyosarcome polymorphe
  - Alvéolaire
  - Embryonnaire (sarcome embryonnaire).
- Doit être confirmé par immunohistochimie
- Le pronostic de ces tumeurs est lié à l'histologie, la taille et l'absence de métastase au diagnostic, l'âge de l'enfant, la localisation et l'opérabilité.
- Leur traitement associe chimiothérapie, chirurgie et, selon les



# Angiosarcome & sarcome de Kaposi

- **Angiosarcome**

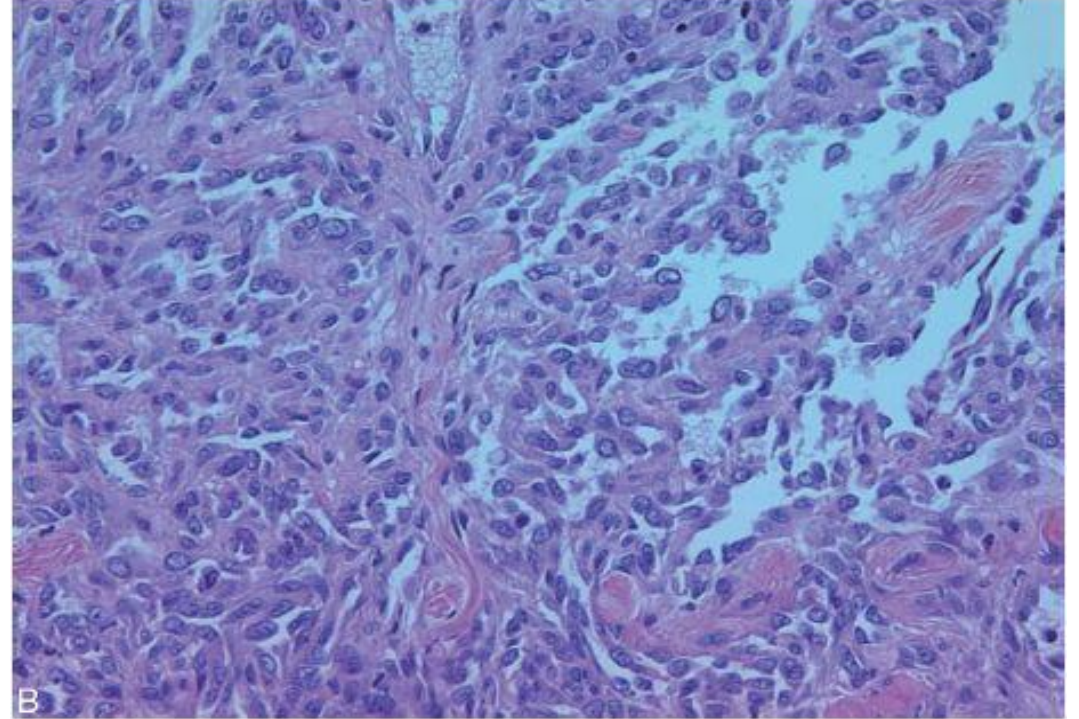
- est une prolifération mésenchymateuse maligne de nature vasculaire.
- Siège : observé au niveau des viscères (foie, rate, glande mammaire), de l'os et de la peau, il est plus rare dans les tissus mous, peuvent être plurifocaux.
- Epidémiologie : survient à tout âge, surtout chez l'adulte jeune, incidence élevée de l'angiosarcome du foie chez les ouvriers travaillant dans les usines de traitement de chlorure de polyvinyle.

- **Sarcome de Kaposi** : angiosarcomatose multiple.

- Définition : c'est une prolifération néoplasique mésenchymateuse maligne présumée d'origine virale.
- Epidémiologie : fréquente en Afrique souvent observé dans les pays du bassin méditerranéen, atteint surtout le sujet de sexe masculin.
- Il se présente classiquement sous deux formes anatomo-clinique : la forme la plus commune observée chez l'adulte entre 40 et 70 ans, se traduit par des lésions cutanées en nodules ou en plaques siégeant surtout au niveau des extrémités des membres inférieurs, peuvent intéresser aussi les membres supérieurs et le thorax. Une forme plus rare observée chez l'enfant, avec localisation ganglionnaire, d'évolution rapide fatale.
- Une fréquence marquée de sarcome de kaposi est observée chez le sujet porteur de SIDA.



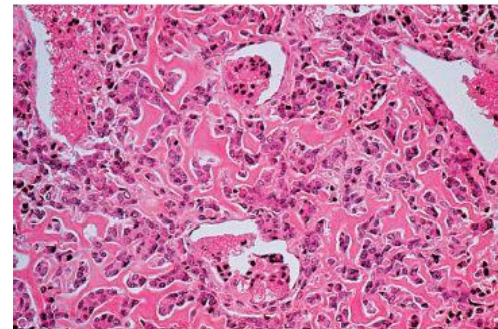
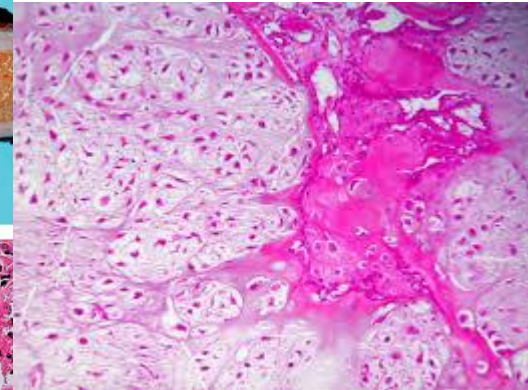
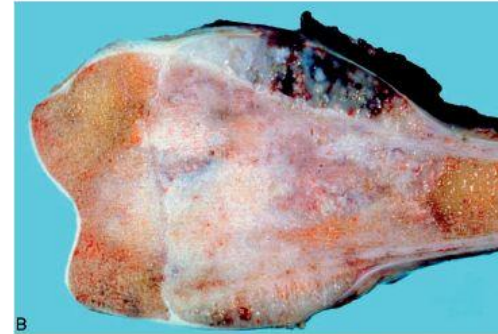
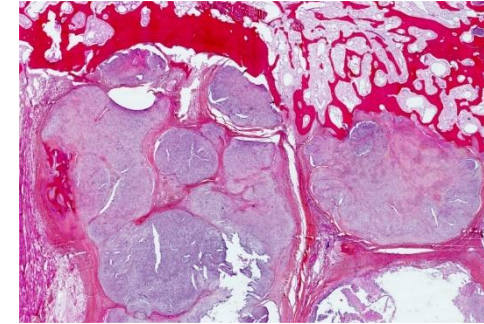
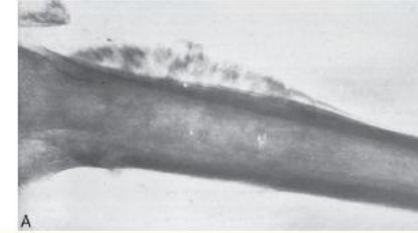
## Angiosarcome



# Les tumeurs des tissus squelettiques

# Tumeurs bénignes chondrogéniques : Enchondrome

- 10 et 50 ans,
- Sièges : dans les petits os de la main (phalanges et métacarpes) et du pied (orteils, métatarses). métaphyse des os longs (fémur, humérus).
- Peut être unique ou multiple (maladie d'Ollier).
- Macroscopie :
  - masse lobulée faite de nodules solides ou kystiques, brillants, translucides, blanc - bleuâtres, parfois opaléscent ou nacrés. Les aspects kystiques résultent de la dégénérescence myxoïde. On peut également observer des foyers d'ossification et des foyers de calcification.
- Microscopie:
  - aspect de cartilage hyalin, de structure lobulée. Les lobules sont limités par des faisceaux de tissu conjonctivo-vasculaire, en cellularité il est peu dense. Les cellules qui constituent ces lobules sont plus grandes que les chondrocytes normaux, sans anomalies cytologiques.



# Tumeurs bénignes ostéogéniques

- **Ostéome :**

- siégeant surtout au niveau des os du crâne et de la face.
- Survient généralement chez le sujet adulte de sexe masculin.
- Peu fréquent, souvent asymptomatique, se développant très lentement.
- Sa localisation la plus fréquente est à l'intérieur des sinus crâniens.
- **Microscopie** : travées osseuses relativement matures et lamellaires régulières.

- **Ostéome ostéoïde :**

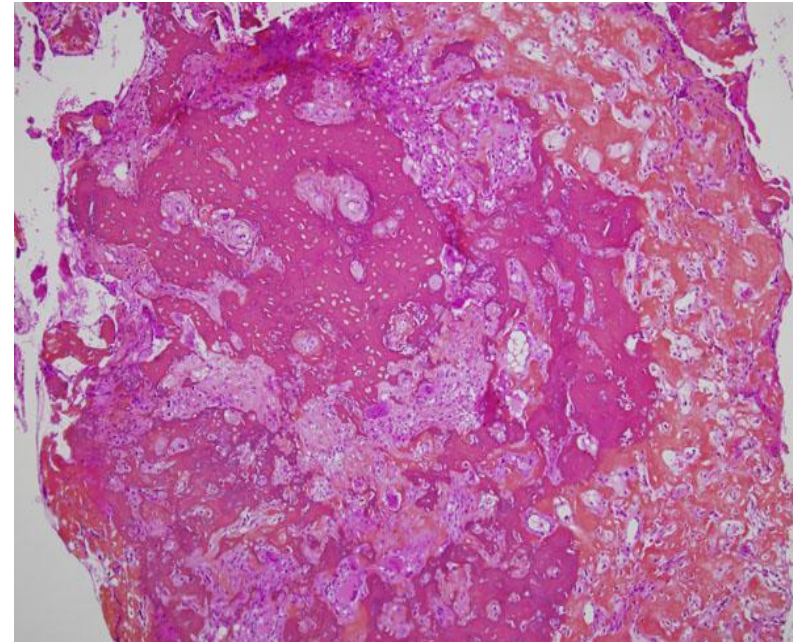
- Toujours de petite taille (< 1 cm de diamètre)
- particulièrement douloureuse,
- à prédominance masculine typique de la seconde enfance, de l'adolescence et de la jeunesse.



# Ostéome



Plage d'ostéocondensation de la face inférieure du calcaneus avec présence d'une zone infracentimétrique linéaire radioclaire centrale.



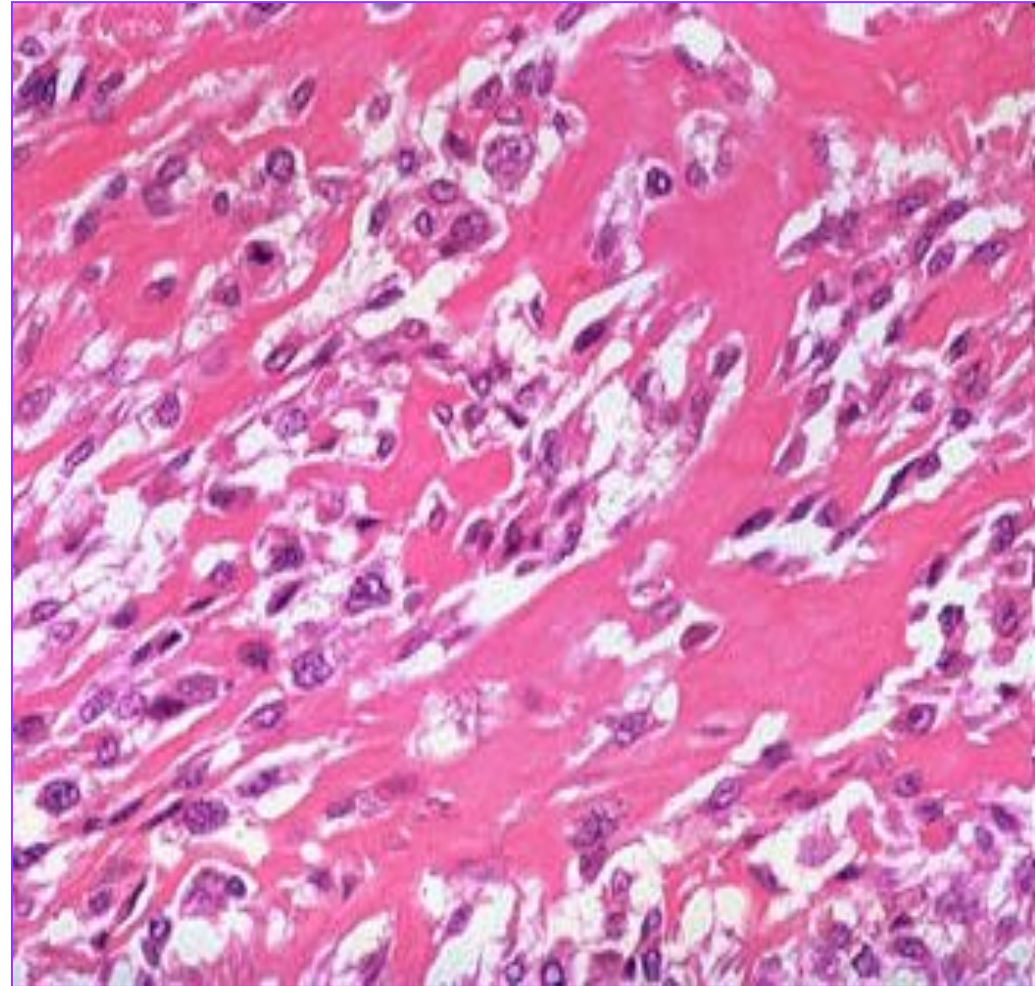


# Tumeurs malignes ostéogéniques

## Ostéosarcome

- Définition :
  - C'est une prolifération néoplasique mésenchymateuse maligne de cellules susceptibles de produire de la substance osseuse.
- Epidémiologie :
  - Tumeur maligne primitive, la plus fréquente dans l'os observée surtout chez le sujet jeune.
- Radiologiquement :
  - Les signes de malignité sont caractéristiques : plages d'ostéolyse ou de condensation, rupture corticale, éperon périosté, envahissement des parties molles, images d'ostéogénèse anarchique en « feu d'herbe ».
- Siège :
  - Essentiellement au niveau de la métaphyse d'os longs « près du genou, loin du coude » ; on l'observe au niveau de l'extrémité inférieure du fémur, de l'extrémité supérieure du tibia, de l'extrémité supérieure de l'humérus et de l'extrémité inférieure du radius, l'os iliaque et les côtes peuvent être éventuellement son siège.
- Macroscopie :
  - Il réalise une masse tumorale blanchâtre tantôt molle ou friable encéphaloïde, tantôt plus ferme avec des foyers de fibrose et d'ossifications.
- Histologie :
  - Prolifération cellulaire, avec élaboration directe de substance ostéoïde voire osseuse avec des mitoses atypiques, substance chondroïde ou chondroblastique. On retrouve par ailleurs des cellules géantes de type ostéoclastes.
- Evolution :
  - Le pronostic est mauvais. Métastase par voie sanguine au foie, poumon et aux os.

# Ostéosarcome



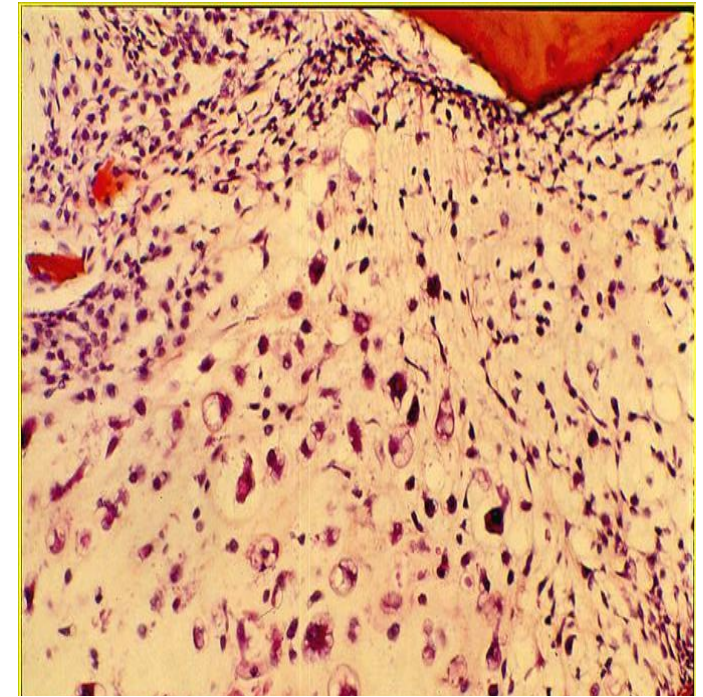
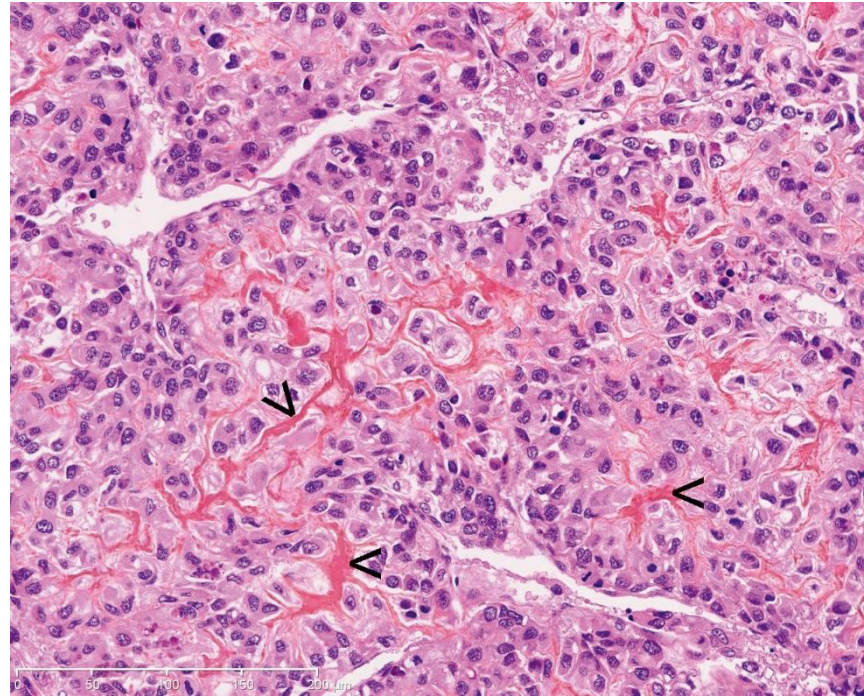
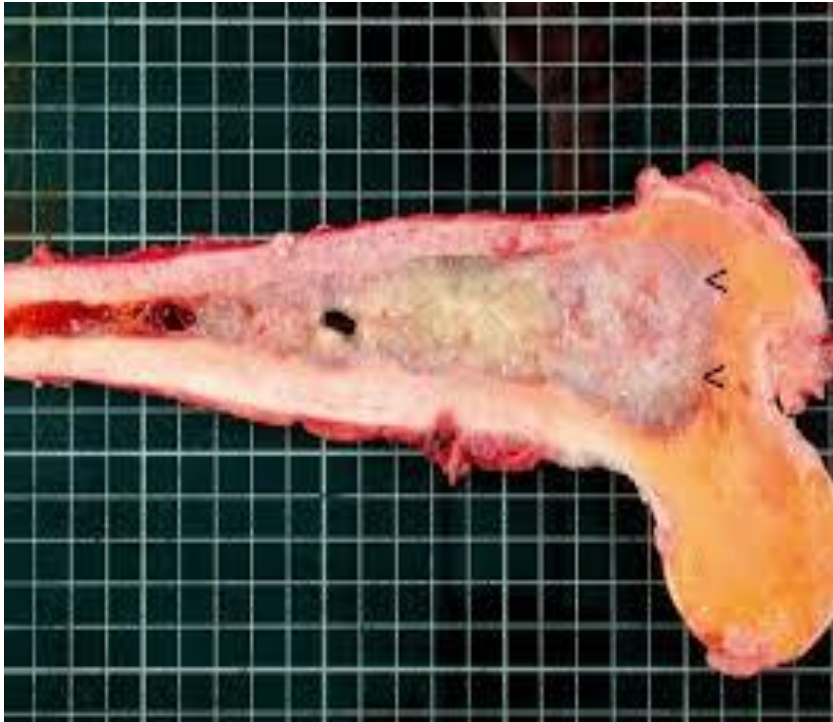
# Tumeurs malignes chondrogéniques

## Chondrosarcome

- Définition :
  - C'est une prolifération mésoenchymateuse maligne faite de cellules cartilagineuses plus ou moins bien différenciées.
- Epidémiologie :
  - Observée surtout chez l'adulte et le sujet âgé se développe dans l'os sain ou porteur de lésion préexistante telle que le chondrome ou la chondromatose
- Siège :
  - Au niveau du thorax et des extrémités supérieures des membres (fémur, os iliaque, humérus, omoplate). En revanche il est rare dans les parties distales des membres.
- Macroscopie :
  - Il se présente comme une masse tumorale de volume souvent important, à limites peu nettes, d'aspect lobulé. A la coupe il présente un aspect translucide ou opaque avec des zones dures calcifiées mêlées à des plages de tissus de consistance molle voire liquide avec des remaniements hémorragiques et kystiques.
- Microscopie :
  - Les critères de malignité portent essentiellement sur les anomalies cytologiques : présence de cellules à noyau volumineux, richesse en cellules binuclées voire monstrueuses, à distance des foyers de nécrose.
  - La tumeur bien différenciée à faible degré de malignité est parfois difficile à distinguer du chondrome



# Chondrosarcoma



# Diagnostic des tumeurs mésoenchymateuses

- Le prélèvement biopsique est actuellement obligatoire pour :
  - Établir la malignité
  - Évaluer le type, le sous type histologique ainsi que le grade du sarcome
  - L'examen immunohistochimique pertinent peut être une aide précieuse pour le diagnostic
  - La place de la biologie moléculaire dans le diagnostic des tumeurs des tissus mous est bien établie
  - La prise en charge d'une décision thérapeutique
- Le clinicien doit suivre les guidelines des recommandations internationales pour la prise en charge des sarcomes
- La prise en charge optimales des tumeurs osseuses nécessite une corrélation anatomoclinique et particulièrement radiologique,

# Conclusion

- Les sarcomes sont rares
- de diagnostic délicat nécessitant une étude anatomopathologique minutieuse
- un examen immunohistochimique complémentaire confirmant le diagnostic.
- La biologie moléculaire occupe actuellement une place prépondérante
- une prise en charge multidisciplinaire est impérative dans ces cas particulier.