

TUMEURS NERVEUSES ET MELANOCYTAIRES

I. LES TUMEURS DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL (SNC)

Les tumeurs cérébrales tiennent leur gravité de la situation anatomique particulière du système nerveux dans l'organisme. Ce sont des tumeurs histologiquement complexes. La classification de l'OMS(2016 et la dernière version 2021) est basée sur :

- le type cellulaire (astrocyte, oligodendrocyte, ependymocytes, etc)
- les critères histologiques (nombre de cellules en mitoses, prolifération endothélio-capillaire, foyers de nécrose, densité cellulaire, atypies cyto-nucléaires) permettant de proposer un grade histopronostique (1 à 4)

- Les examens complémentaires : l'immunohistochimie et la biologie moléculaire.

1- Les tumeurs gliales ou gliomes : Les gliomes proviennent des cellules contenues de la glie (astrocytes, oligodendrocytes), d'où le terme de gliome.

- Astrocytome : prolifération à partir des cellules astrocytaires. Il constitue près des 2/3 de toutes les tumeurs primitives du système nerveux central. Les astrocytomes sont de bas grade (grade 1 ou 2) ou de haut grade (grade 3).

- Oligodendrogliome : prolifération à partir des cellules oligodendrocytaires. Il est responsable d'épilepsies. Les oligodendrogliomes sont de bas grade (grade 2) ou de haut grade (grade 3).

- Glioblastome : tumeurs gliales malignes grade 4.

2- Tumeurs épendymaires : Tumeurs peu fréquentes dérivant des cellules épendymaires.

Elles sont plus fréquentes chez l'enfant.

3- Tumeurs des plexus choroïdes : Rares, prennent naissance dans le plexus choroïde. Ce dernier produit le liquide céphalorachidien (LCR). Les tumeurs des plexus choroïdes conduisent à une augmentation de la production du LCR, entraînant ainsi une augmentation de la pression intracrânienne et de l'hydrocéphalie.

Type histologique - Papillome des plexus choroïdes (grade 1).

- Papillome atypique des plexus choroïdes (grade 2). **- Carcinome des plexus choroïdes (grade 3).**

4- Le méningiome : Ce sont des tumeurs développées à partir des cellules méningothéliales de l'arachnoïde.

Microscopie : L'OMS définit 3 grades histologiques du grade 1 au 3.

II. LES TUMEURS NERVEUSES PERIPHERIQUES (TNP)

- 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). Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées et parfois multiples s'observent au cours des neurofibromatoses.

Les TNP sont des tumeurs développées à partir des cellules de Schwann. Les tumeurs bénignes correspondent aux schwannomes et aux neurofibromes. **1. Schwannome (encore appelé neurinome ou neurilemome) :** tumeur bénigne encapsulée et composée de cellules de Schwann. **2. Neurofibrome :** tumeur bénigne non encapsulée, elle est composée d'un mélange de cellules de Schwann avec des cellules péri neurales et de fibroblastes. **3. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST)**

III. TUMEURS MELANOCYTAIRES

Les mélanocytes sont des cellules pigmentaires responsables de la synthèse de la mélanine. Ils sont situés dans l'assise basale de l'épiderme. Les tumeurs mélanocytaires peuvent être bénignes ou malignes développées à partir des mélanocytes. **1. Nævus :** on distingue les nævus congénitaux et les nævus acquis. ***Clinique :** le nævus est unique ou multiple, de quelques millimètres de diamètre, pigmenté ou non, parfois pileux. La lésion est plane ou surélevée, bien limitée, de siège ubiquitaire. ***Microscopie :** il s'agit d'une prolifération bénigne de cellules næviques groupées en amas (thèques). On distingue plusieurs formes histologiques de nævus selon la localisation : - **Naevus jonctionnel** (prolifération au niveau de l'épiderme). - **Naevus dermique** (prolifération au niveau du derme).

- **Naevus composé** (prolifération mixte épidermique et dermique). **2. Mélanome :** une prolifération maligne de cellules mélanocytaires. Les mélanomes intéressent le plus souvent la peau, rarement les muqueuses, la choroïde oculaire ou les structures cérébro-méningées. Ces tumeurs se développent soit de novo ou sur une lésion préexistante.

A) Facteurs de risque : favorisent la survenue de mélanome. - Association nævus – mélanome : transformation maligne d'un nævus en mélanome. - Xéroderma pigmentosum. - Le phototype clair : (race blanche, les cheveux blonds ou roux, les yeux clairs). - L'exposition solaire - Les états d'immuno dépression. **B) Clinique :** un nodule ou une tache noire à contours irréguliers, polychrome, parfois ulcération.

Règle ABCDE du mélanome est un outil précieux d'aide au diagnostic de malignité d'une lésion naevique pigmentée :

- A: Asymétrie
- B: Bords irréguliers
- C: Couleur inhomogène, polychrome plusieurs couleurs au sein de la même lésion.
- D: Diamètre >6mm (une lésion pigmentée est considérée suspecte si le diamètre est > à 6 mm. Mais il existe des mélanomes < 6 mm.
- E: Extension en surface ou évolution.

Microscopie : le mélanome est une prolifération maligne de mélanocytes d'aspect pléomorphe.

Le recours à l'immunohistochimie est indispensable pour prouver la nature mélanocytaire (melan A, HMB45).

