

TUMEURS MESENCHYMATEUSES

Plan du cours :

1. Introduction
2. Tumeurs des tissus fibreux
 - a. Les fibromes
 - b. Les Fibromatoses
 - c. La tumeur fibreuse solitaire
 - d. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand
 - e. Le fibrosarcome
3. Tumeurs à prédominance adipeuse
 - a. Les lipomes
 - b. Les lipomatoses
 - c. Les liposarcomes
4. Tumeurs musculaires
 - a. Tumeurs musculaires lisses
 - b. Tumeurs musculaires striées
5. Tumeurs d'aspect vasculaire
 - a. Les angiomes
 - b. Les angiomatoses
 - c. Les angiosarcomes
6. Tumeurs du squelette
 - a. Les tumeurs bénignes
 - b. Les tumeurs malignes

1.Introduction

Les tumeurs mésoenchymateuses ou Tumeurs conjonctives (Tissu Conjonctif commun ou spécialisé) sont

- des tumeurs non épithéliales très hétérogènes,
- séparées en plusieurs groupes selon leur morphologie et leur origine supposée.

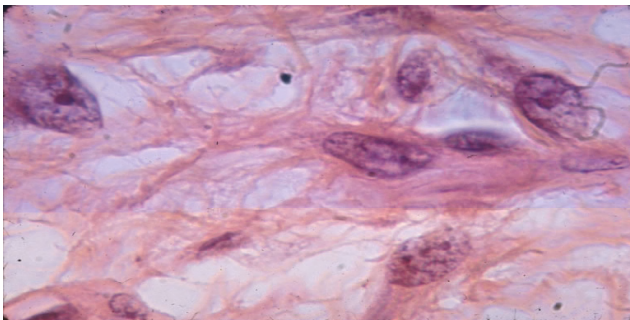
TUMEURS	BENIGNES	MALIGNES
Tissu conjonctif commun	Fibrome Tumeurs histiocytaïres (histiocytofibrôme) Myxome	Fibrosarcome (sarcome fibroblastique) Histiocytofibrôme malin Myxosarcome
Tissu conjonctif spécialisé - vaisseaux - muscle • lisse • strié - tissu adipeux	Angiome - hémangiome • capillaire • caverneux - lymphangiome Tumeur glomique Léiomyome Rhabdomyome Lipome	Angiosarcome Leiomyosarcome Rhabdomyosarcome Liposarcome
- cartilage	Chondrome Chondromatose	Chondrosarcome
- os	Ostéome	Ostéosarcome (=sarcome ostéogénique)

2. Tumeurs des tissus fibreux :

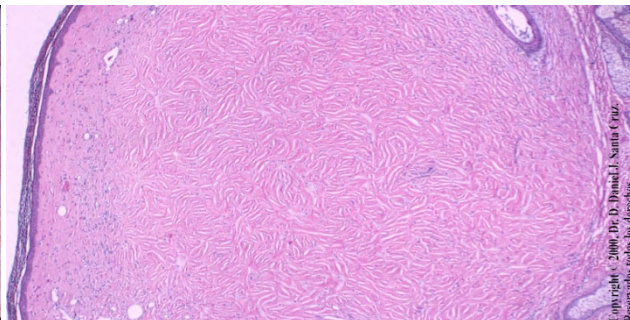
Ces tumeurs ont en commun une prolifération de fibroblastes qui peuvent prendre une différenciation fibrohistiocytaire, ou myofibroblastique.

a. Les Fibromes :

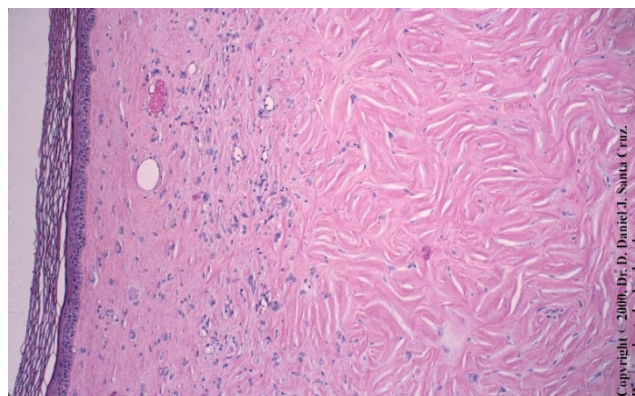
Tumeurs bénignes conjonctives, constituées d'une prolifération de fibroblastes qui élaborent une quantité variable de collagène.



Fibroblastes dans un tissu conjonctif oedémateux.



Fibrome sous-cutané sclérosant.



Fibrome sous-cutané sclérosant. (Fort grossissement)

b. Les Fibromatoses :

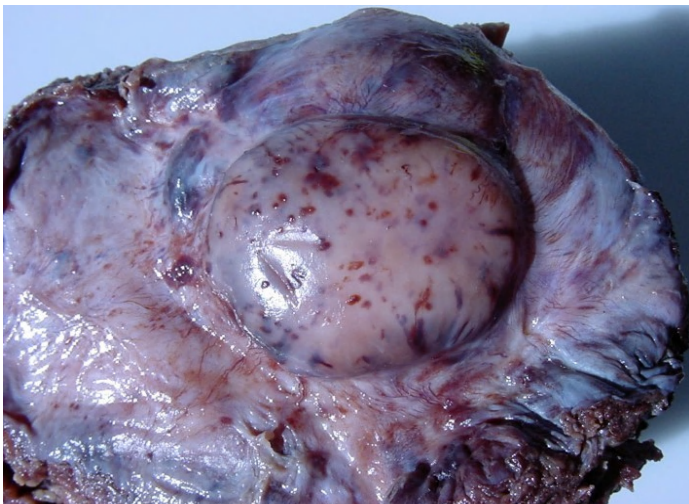
Ce sont des proliférations fibroblastiques multifocales, évolutives, développées à partir des aponévroses, envahissant et détruisant des muscles et pouvant être volumineuses de siège surtout palmo-plantaire, mais ne métastasent jamais d'où leur nom de « Fibromatoses à malignité locale ».



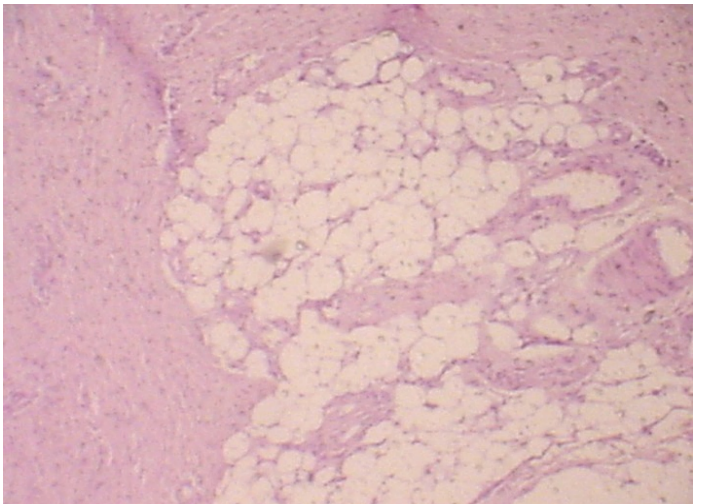
Fibromatose plantaire.



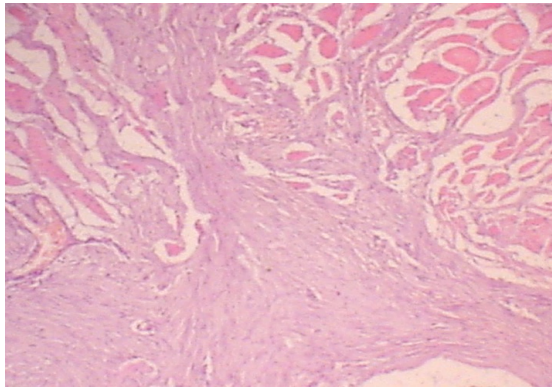
Fibrome envahissant intra-abdominal : Tranche de section.



Fibrome envahissant : Paroi abdominale interne, la tumeur fait saillie dans le péritoine mais sans l'envahir.



Fibrome envahissement du tissu adipeux.



Fibrome envahissement des cellules musculaires striées.

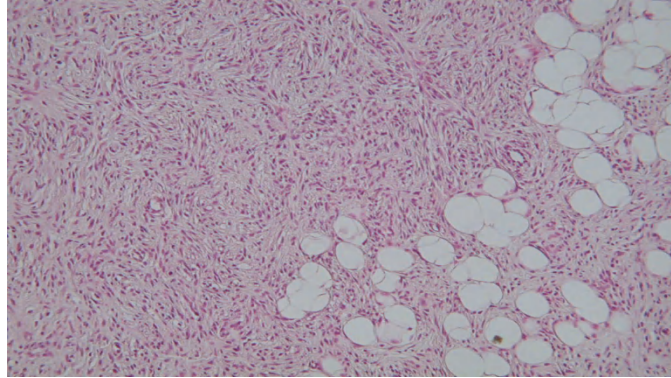
. La tumeur fibreuse solitaire :

Cette tumeur a été initialement décrite dans la plèvre puis en sous-cutanée au niveau de la tête et du tronc, dans les méninges, etc...

C'est une tumeur bénigne, non encapsulée, à cellules fusiformes, richement vascularisées.

. Le dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand :

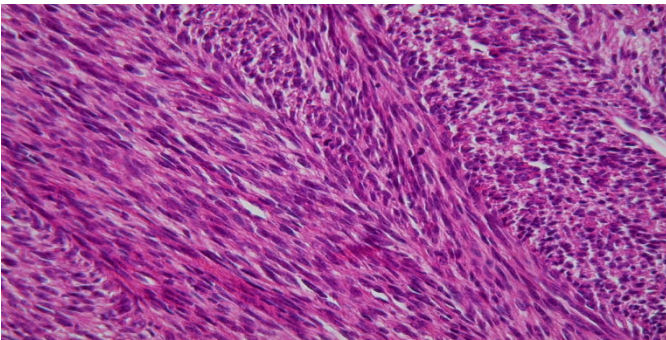
Il est actuellement classé parmi les tumeurs fibrohistiocytaires. C'est une tumeur, rare, cutanée nodulaire et mal limitée.



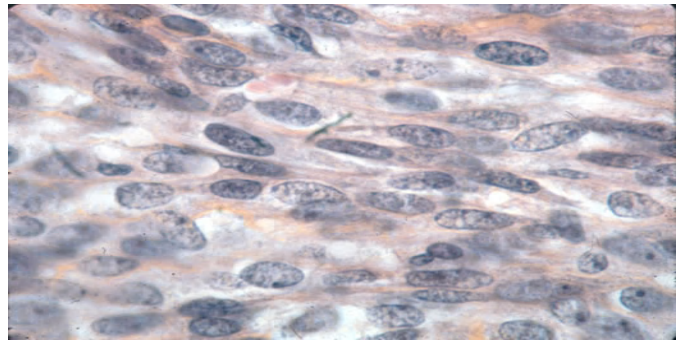
Un dermatofibrosarcome protubérant : Prolifération monomorphe de fibroblastes disposés en rayons de roue (« Storiform pattern »).

f. Le fibrosarcome :

C'est une prolifération conjonctive maligne à différenciation purement fibroblastique qui se développe dans les membres ou le tronc. L'évolution se fait vers la récurrence locale et les métastases à distance.



Fibrosarcome : Tumeur à aspect monomorphe, constituée de longs faisceaux homogènes et denses disposés en « chevrons » ou en « arêtes de poisson ».



Fibrosarcome : Les cellules tumorales sont fusiformes, possèdent un noyau irrégulier, souvent nucléolé. Les limites cytoplasmiques sont mal visibles.

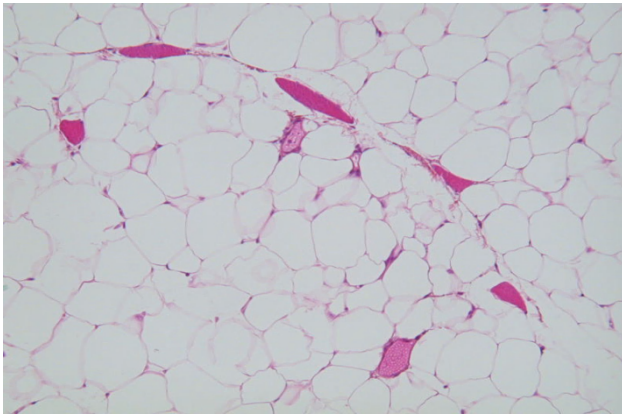
3. Tumeurs à prédominance adipeuse :

a. Les lipomes :

Sont des tumeurs bénignes, superficielles, qui s'observent surtout après 45 ans. Ils sont constitués d'adipocytes, ressemblant à du tissu adipeux mature.

b. Les lipomatoses :

Sont constitués de tissu adipeux mature. Elles peuvent être infiltrantes ou diffuses.

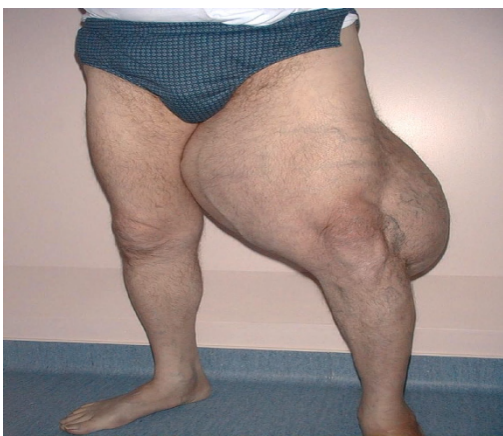


Lipome musculaire infiltrant : Les fibres musculaires, qui sont plus ou moins atrophiques, s'observent préférentiellement à la périphérie de la lésion.

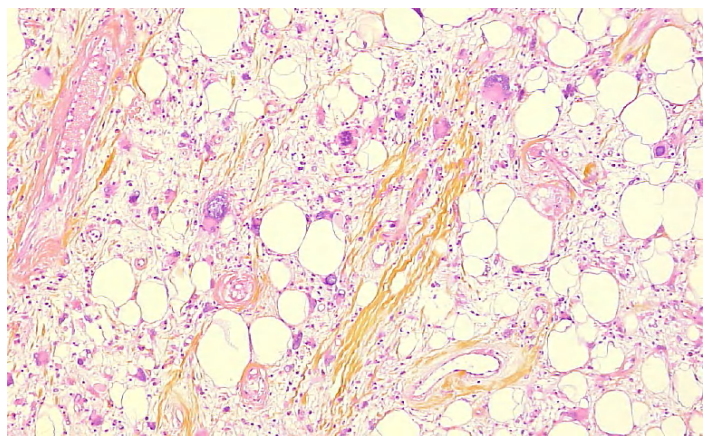
c. Les liposarcomes :

Sont des tumeurs fréquentes des tissus mous.

Les liposarcomes bien différenciés sont des masses à croissance lente, souvent bien limitées, parfois plurinodulaires.



Homme de 56 ans présentant une volumineuse tumeur de la cuisse évoluant depuis une quinzaine d'années qui le gêne !!!

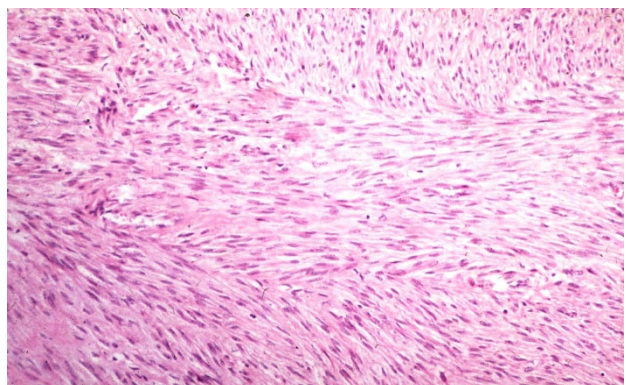


Liposarcome bien différencié sclérosant de bas grade de malignité : Zones à prédominance adipeuse constitué d'adipocytes matures et des zones à fond fibreux comportant de nombreuses cellules d'assez grande taille à noyau plurilobé, atypique, sans mitose visible

4. Tumeurs musculaires :

a. Tumeurs musculaires lisses :

. **Les léiomyomes** sont des tumeurs musculaires lisses bénignes, fréquentes, bien différenciées. Les plus connus sont les léiomyomes ou myomes utérins.

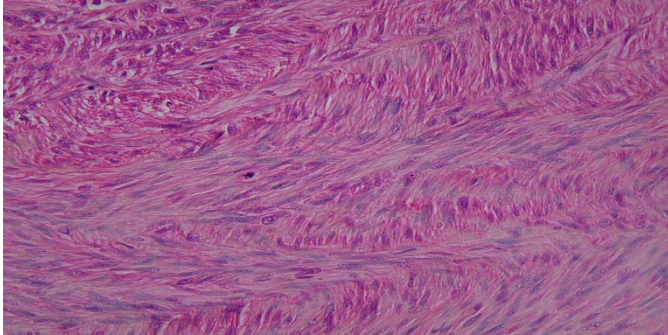


Léiomyome utérin : Tumeur bénigne bien limitée, blanchâtre, d'aspect fasciculé, sous-muqueux, emplissant et dilatant la cavité utérine.

Léiomyome utérin : Prolifération mésenchymateuse de cellules musculaires lisses allongées

. **Les léiomyosarcomes** sont des tumeurs musculaires lisses malignes. Ils surviennent électivement chez l'adulte, tant au niveau de la peau, que des viscères creux (Utérus,...).

Ils se développent préférentiellement au niveau des cavités céphaliques (Orbite, nez, sinus, oreille) ou de la sphère urogénitale (Vessie, prostate, vagin, cordon spermatique).



Leiomyosarcome : Les cellules se disposent en longs faisceaux se coupant à angle droit

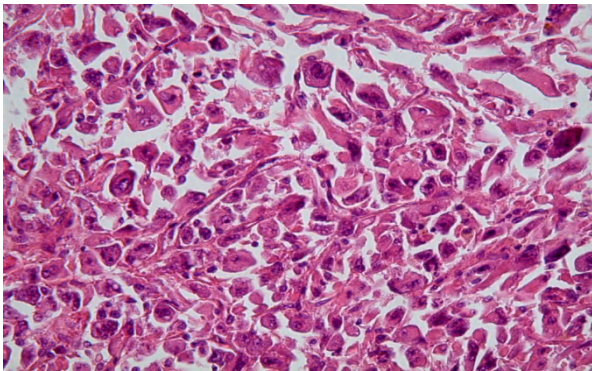
b. Tumeurs musculaires striées :

. **Les rhabdomyomes** sont des tumeurs bénignes, rares.

. **Les rhabdomyosarcomes :**

Sont des tumeurs malignes, plus ou moins bien différenciées.

Elles sont plus fréquentes chez l'enfant et ont souvent un mauvais pronostic, nécessitant une exérèse précoce et large.



Rhabdomyosarcome : Fort grossissement.

5. Tumeurs d'aspect vasculaire :

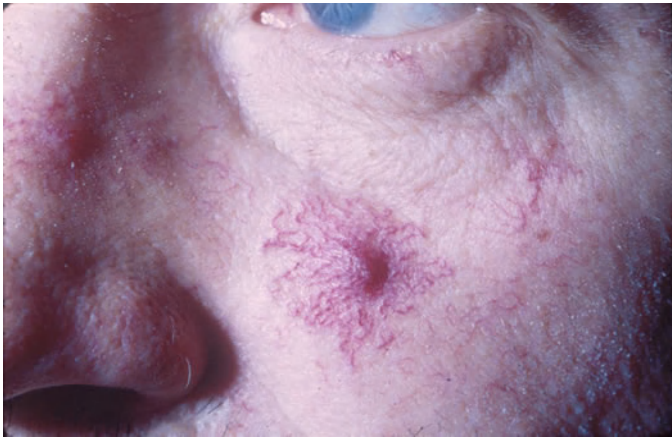
a. Les angiomes :

Il s'agit de tumeurs vasculaires bénignes, caractérisées par une prolifération de vaisseaux néoformés entourés de tissu conjonctif.

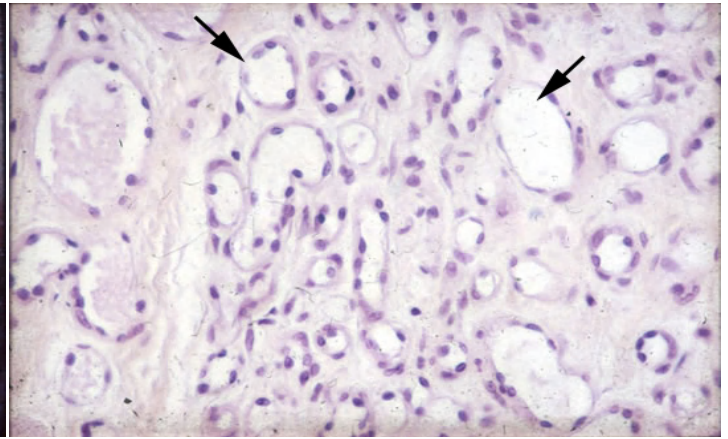
. **Les hémangiomes :**

Ils sont faits de vaisseaux sanguins et comprennent selon le type histologique :

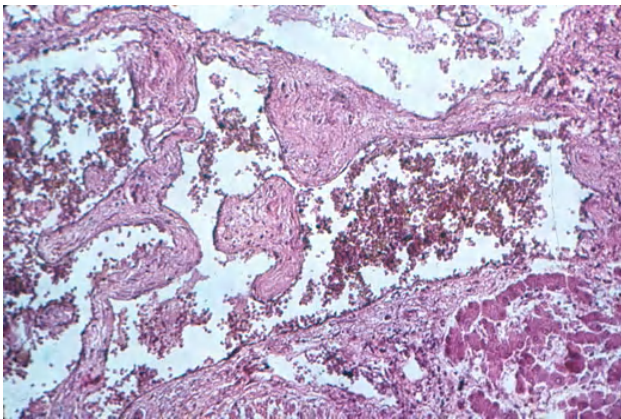
- Les hémangiomes capillaires.
- Les hémangiomes caverneux.



Angiome cutané (angiome stellaire)



Angiome capillaire : Prolifération de vaisseaux capillaires de petite taille (flèches) séparés par un tissu conjonctif peu cellulaire.

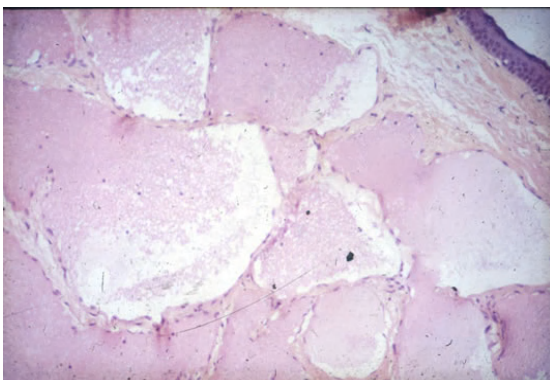


Angiome hépatique (Caverneux): Les cavités vasculaires sont de grande taille, remplies d'hématies, séparées par de fins tractus fibreux.

b. Lymphangiomes :

Il s'agit toujours de tumeurs bénignes de l'enfant constituées de vaisseaux lymphatiques qui forment des cavités de tailles très variées, remplies de lymphhe.

Leur siège d'élection est cervico-médiastinal unilatéral, plus rarement, ils siègent au niveau du plancher buccal ou du mésentère.



Lymphangiome cutané : Les capillaires lymphatiques à paroi fine sont bordés d'un revêtement endothélial ici bien visible (noyaux, flèches). En haut et à droite, le revêtement cutané.

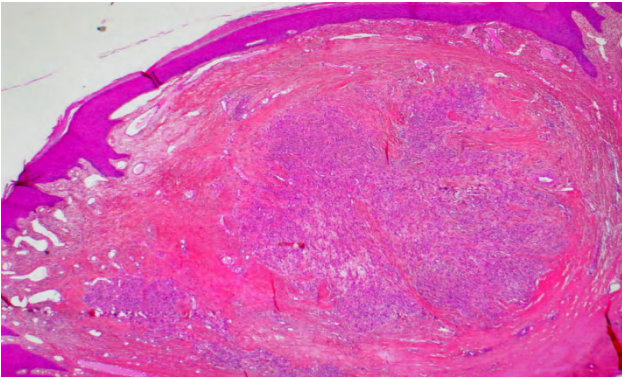
c. Les angiomatoses :

La présence d'héangiomes multiples caractérise divers syndromes :

- ❑ L'angiomatose héréditaire hémorragique ou maladie de Rendu Osler qui est systémique (héangiomes multiples cutanéomuqueux localisés sur la peau, les muqueuses buccale, nasale..., les viscères) ;
- ❑ L'angiomatose de Sturge-Weber (Héangiome plan de la face, associé à un héangiome pie-mérien voire à un héangiome choroïdien);
- ❑ La maladie de Von Hippel-Lindau qui associe une angiomatose rétinienne, un héangioblastome du cervelet et des atteintes viscérales multiples (Ex : Phéochromocytome, cancer du rein).

d. Les angiosarcomes :

- ❑ Ce sont des tumeurs malignes peu différenciées qui prédominent sur la peau et dans les tissus mous.



Angiosarcome de Kaposi :
Elévation modérée de la peau avec atteinte de tout le derme et parfois de l'hypoderme.

6. Tumeurs du squelette :

a. Les tumeurs bénignes :

Ce sont les exostoses ostéocartilagineuses, les chondromes, les ostéomes ostéoïdes et les ostéoblastomes.

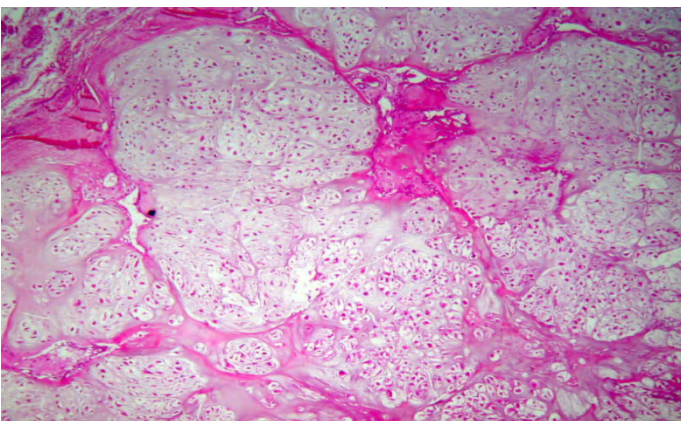
La maladie des exostoses multiples et les chondromatoses multiples ont un risque de dégénérescence maligne qui justifie leur surveillance et leur éventuelle exérèse pour analyse.



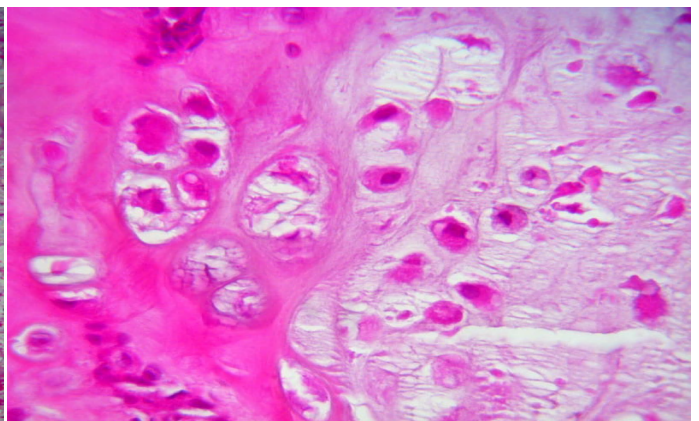
Exostose du maxillaire gauche.



Exostose.



Chondrome.



Chondrome (Fort Grossissement).

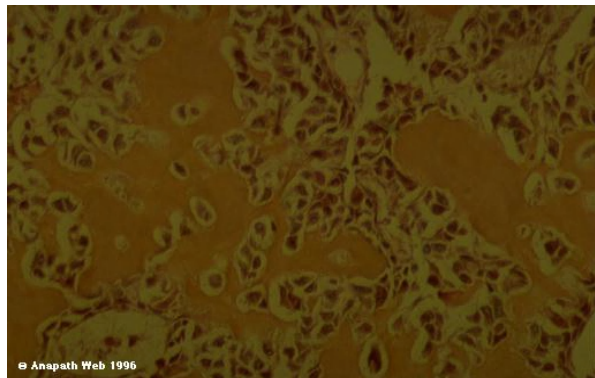
b. Les tumeurs malignes :

. Les ostéosarcomes (sarcome ostéogénique) :

Ce sont des tumeurs malignes fréquentes de l'adolescence, lors de la croissance des membres (Métaphyse des os longs, gencives). Il existe des foyers d'ostéogenèse anormale avec une destruction osseuse et une infiltration des parties molles. Leur évolution est rapide et les métastases pulmonaires fréquentes.



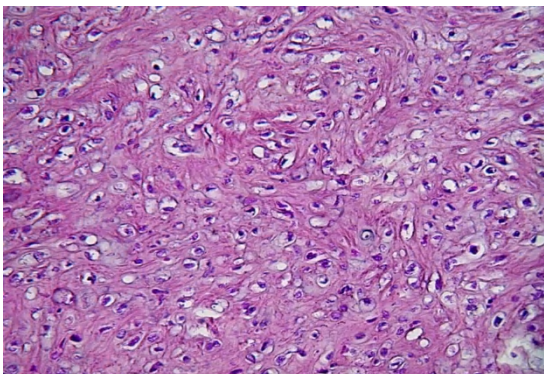
Ostéosarcome : Aspect macroscopique de la lésion tumorale.



Ostéosarcome : Aspect microscopique de la lésion tumorale.

. Les chondrosarcomes :

Ce sont des tumeurs rares, de l'adulte, d'évolution lente qui atteignent les os plats des ceintures et édifient une substance chondroïde.



Chondrosarcome :

. Le sarcome d'Ewing :

La tumeur d'Ewing est une prolifération tumorale souvent peu différenciée à petites cellules basophiles.

