

Pathologie tumorale du rétro péritoine

1-pathologie tumorale primitive du rétro péritoine

- tumeurs conjonctives mésodermiques
- tumeurs neurogènes
- autres : dysembryoplasies....

2-adénopathies tumorales rétro péritonéales

- hémopathies
- métastatiques

1. Tumeurs "primitives" du rétro péritoine

plutôt rares prévalence <1% des TM de l'adulte

signes cliniques **tardifs** (jusqu' à 20 cm en moyenne au moment du diagnostic)

malignité dans 80 % des cas

origine surtout **mésodermique** (liposarcome, léiomyosarcome, HFM) - répartition par sexe identique entre 30 et 50 ans

- **après 50 ans, prédominance des HFM**

but de l' imagerie : déterminer la taille, l' extension, **les relations avec les autres organes** et les tissus d' origine (critères de résecabilité)

les **lipomes** sont les tumeurs bénignes les plus fréquentes et les **liposarcomes** sont souvent myxoïdes **sans contenu graisseux identifiable**

en IRM, le plus souvent, hyposignal T1 et hypersignal T2

attention aux ponctions guidées ! ! ! ; des précautions s'imposent

Questions posées à l'imagerie

- identifier une masse rétropéritonéale:
 - processus anormal
 - préciser l'origine rétropéritonéale / l'organe de rattachement
- caractérisation lésionnelle :
 - imagerie:
 - localisation, extension
 - contingent spécifique
 - biopsie ? comment ?
- bilan pré chirurgical : résécabilité
- suivi post-chirurgical

Critères anatomiques / origine rétropéritonéal(Nishimo, Radiographics, 2003)

- **déplacement antérieur des organes rétropéritonéaux +++**
(vaisseaux)

- **organe de rattachement :**

signe du bec (de l'éperon ou de l'épaule)

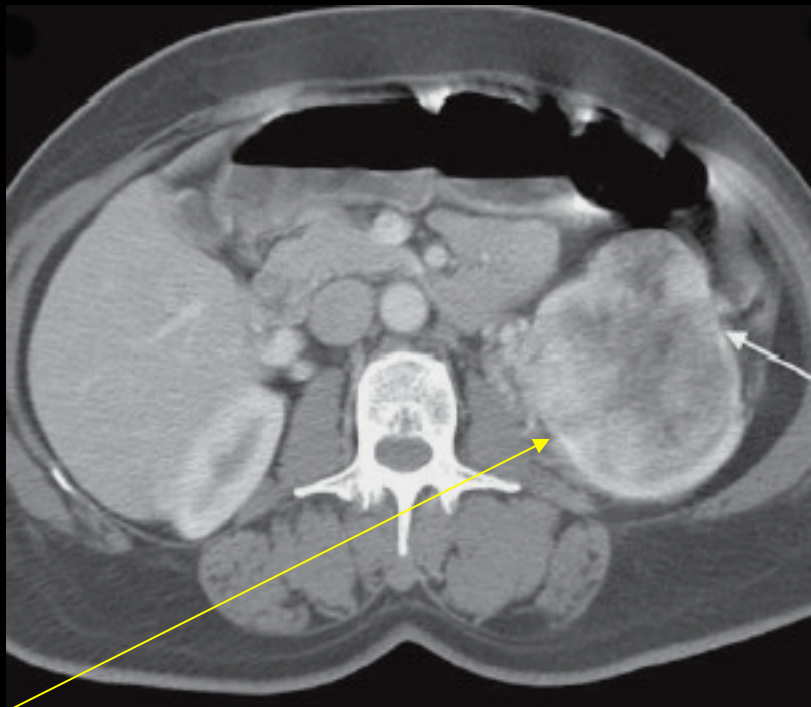
signe de l'organe fantôme

signe de l'enchâssement dans un organe
vs contact simple

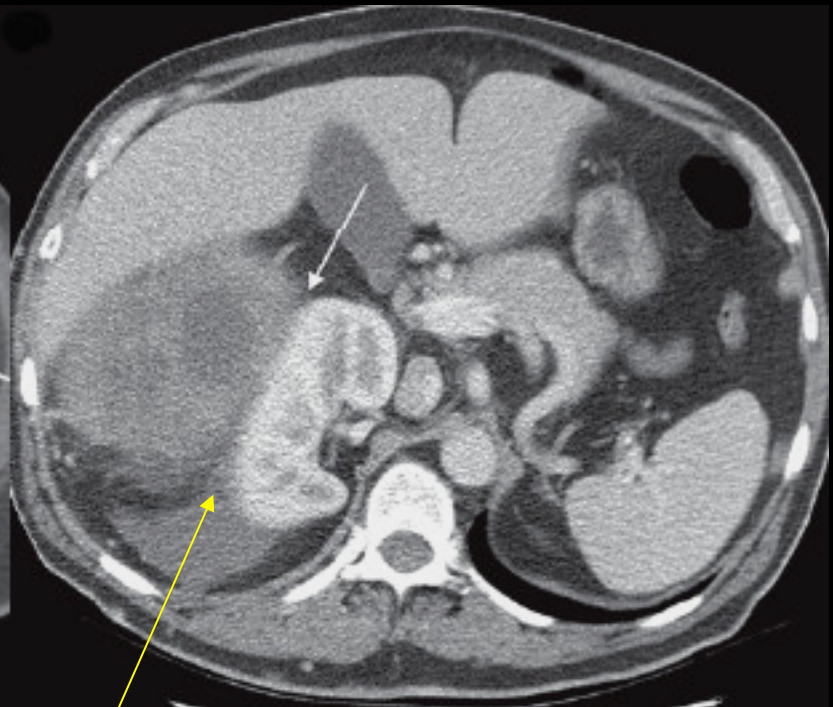
vaisseaux nourriciers principaux issus du
rétropéritoine



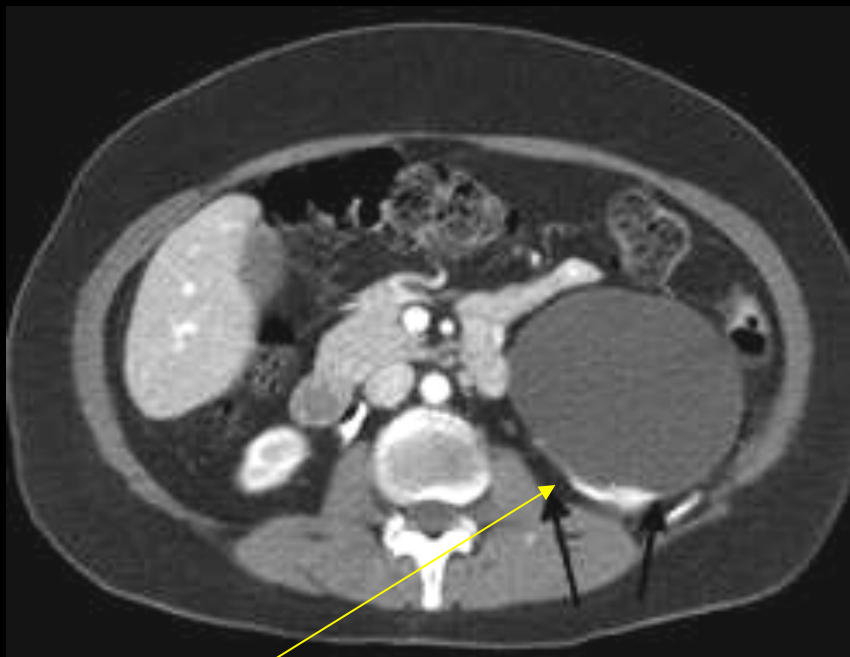
**vaisseau nourricier issu
du rétropéritoine**



signe de l'éperon **présent** :
tumeur maligne du rein



signe de l'éperon **absent** :
liposarcome peu différencié

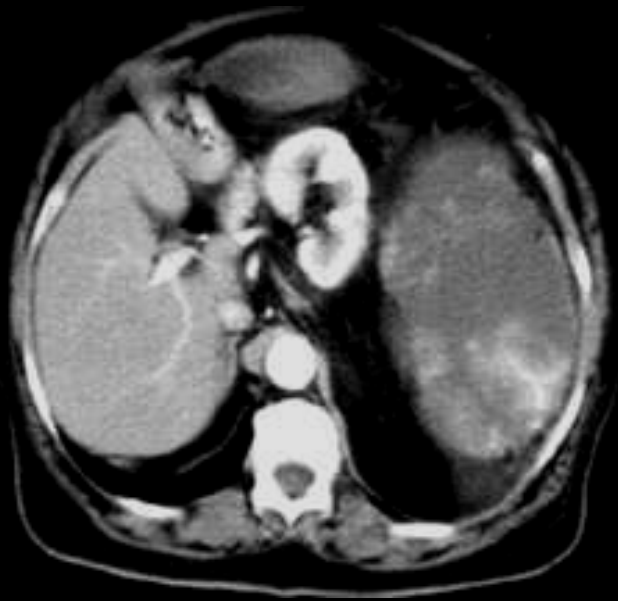


signe de l'éperon **présent** :
kyste du rein



signe de l'éperon **absent** :
liposarcome rétropéritonéal

déplacement des organes rétro péritonéaux ou accolés au rétro péritoine



liposarcome déplaçant le rein



liposarcome déplaçant le rein et la VCI
;ce n'est donc pas un leiomyosarcome de la
VCI ! pas de signe de l'organe absent



pancréas



colon droit

déplacement des organes rétro péritonéaux ou accolés au rétro péritoine

liposarcomes bien différenciés

éléments de caractérisation lésionnelle

calcifications dans les **histiocytomes malins fibreux** et les **tératomes matures**

nécrose dans les **léiomyosarcomes**

rehaussement important dans les tumeurs **angiomateuses** mais également dans certains **léiomyosarcomes** et **HFM**

érosions osseuses dans les tumeurs d'origine **nerveuse**

présence de **graisse** dans les **lipomes** et les **liposarcomes différenciés**

niveaux liquides dans certains **liposarcomes myxoïdes**

tératomes rétro-péritonéaux : 3 fois plus fréquents chez la **femme** - bénins avec **10 % de dégénérescence maligne** - kystiques ou solides avec niveaux liquides sébum - calcifications dans **50 % des cas** (amorphes ou linéaires)

intérêt de l'IRM pour la topographie et les rapports ainsi que pour l'étude du signal tumoral

Primary retroperitoneal tumors and source tissue

mesodermal tumors

fatty tissue : lipoma / **liposarcoma**

smooth muscle : leiomyoma /
leiomyosarcoma

striated muscle : rhabdomyoma /
rhabdomyosarcoma

connective tissue : fibroma / fibrosarcoma

lymphatics : lymphangioma /
lymphangiosarcoma

blood vessels : hemangioma / angiosarcoma /
hemangiopericytoma

histiocytes : **malignant fibrous**
histiocytoma

mixed tumors : myxoma / myxosarcoma /
mesenchymoma

neurogenic tumors

nerve sheath :

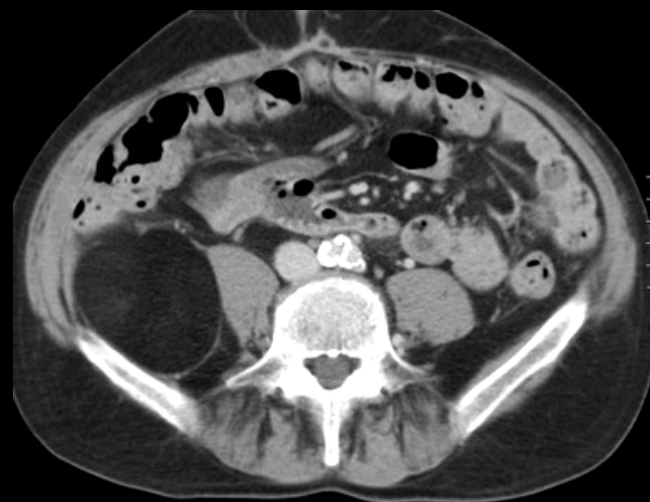
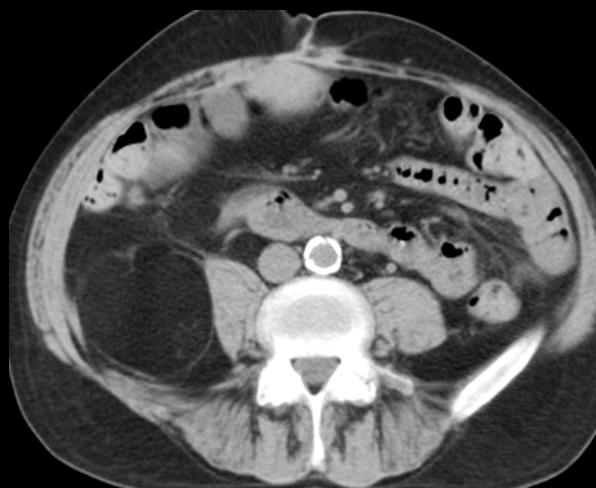
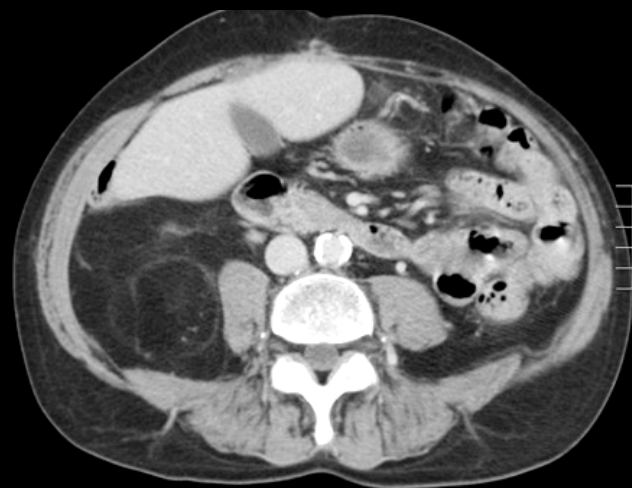
neurofibroma,
neurilemmoma,
malignant
schwannoma

sympathetic tissue :

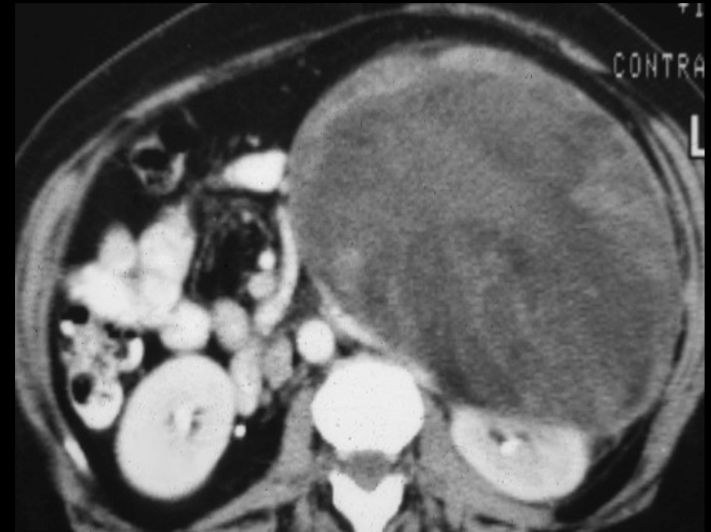
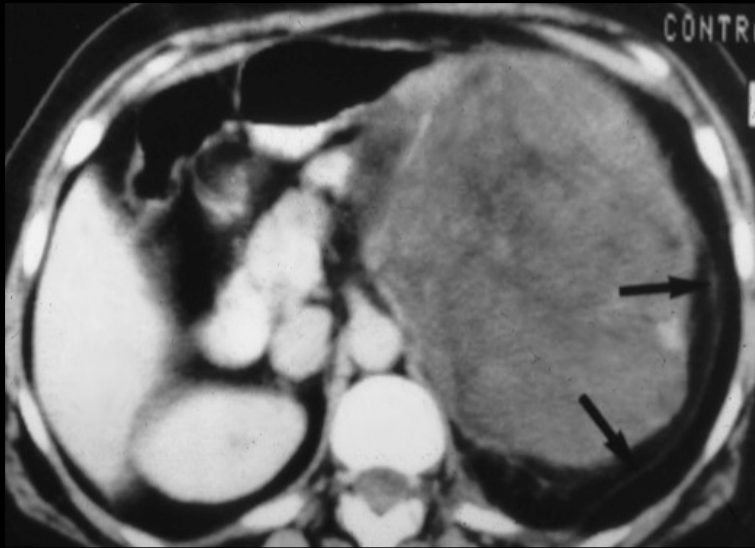
ganglioneuroma,
neuroblastoma

extra-adrenal paraganglion
system :

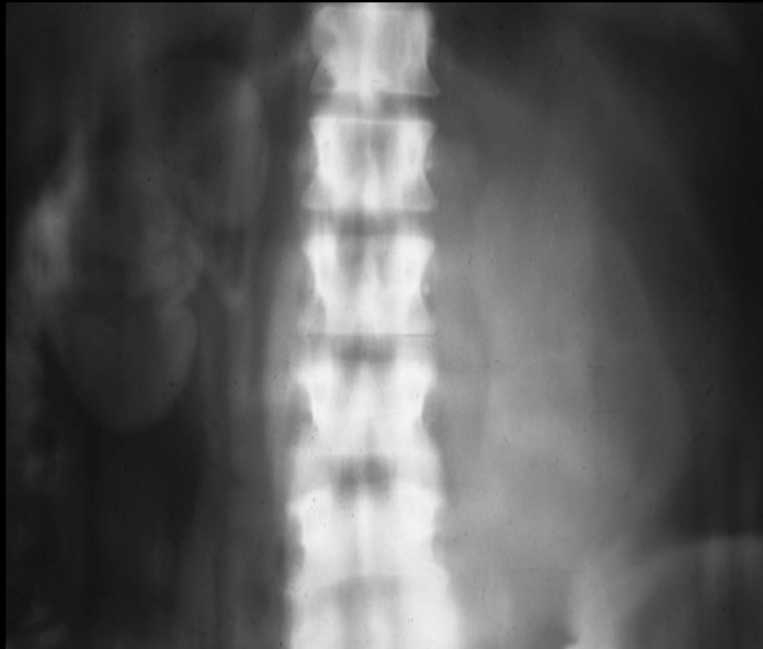
paraganglioma,
pheochromocytoma

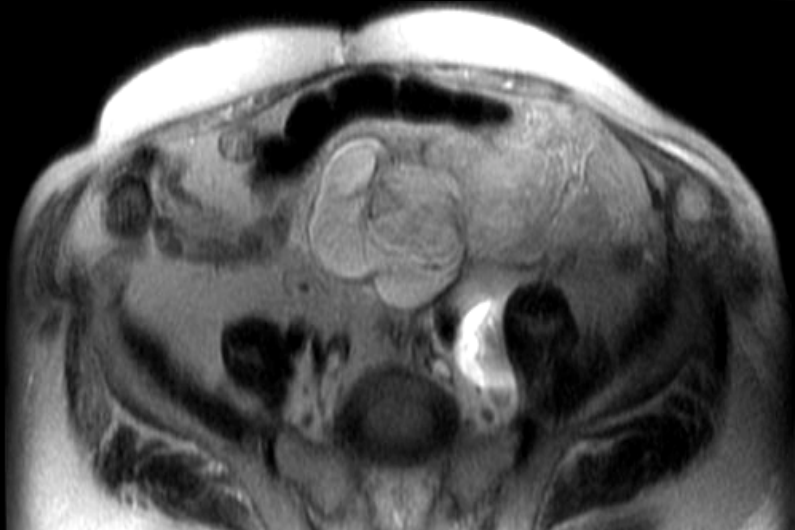
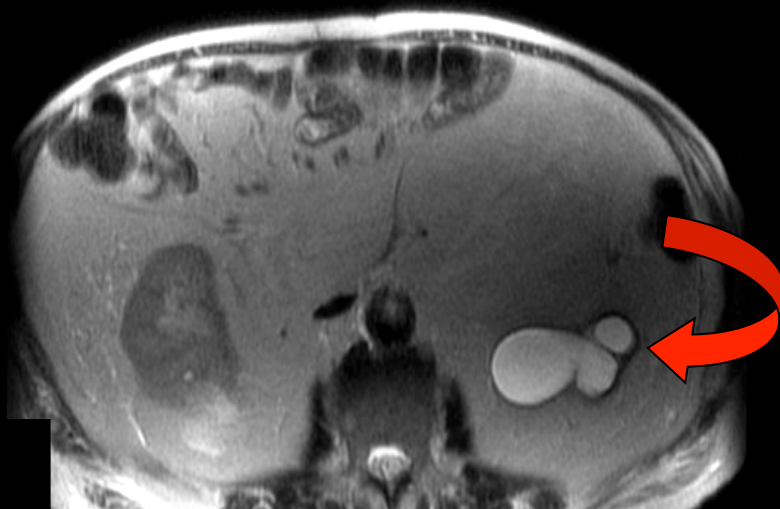
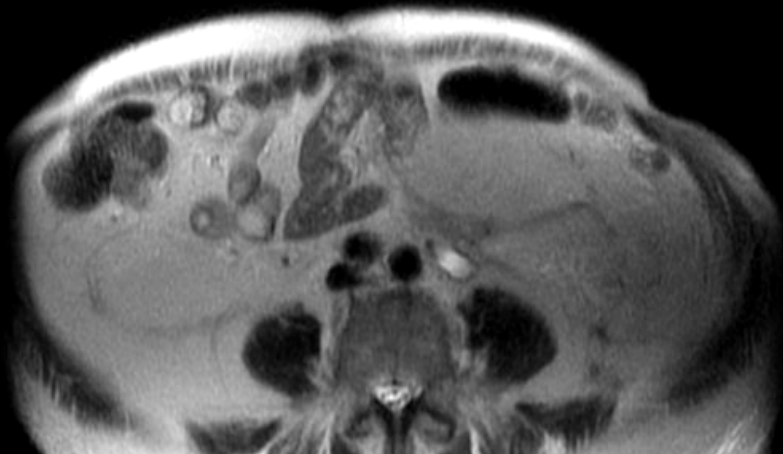


liposarcome
rétro péritonéal

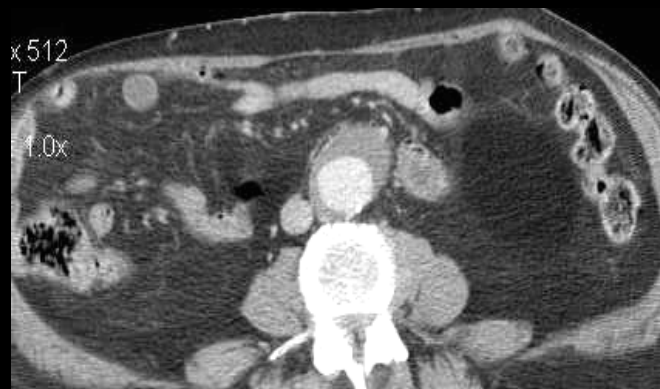
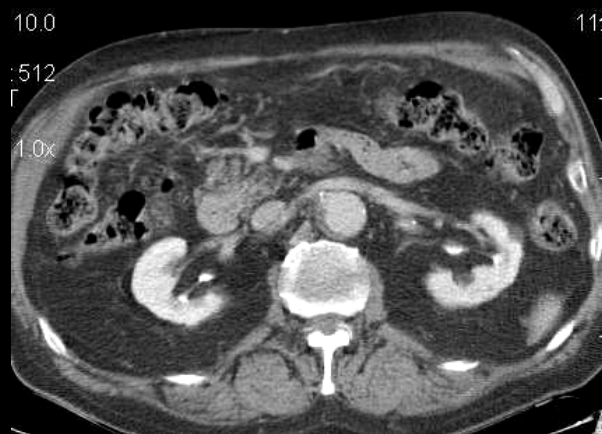


liposarcomes
rétro péritonéaux



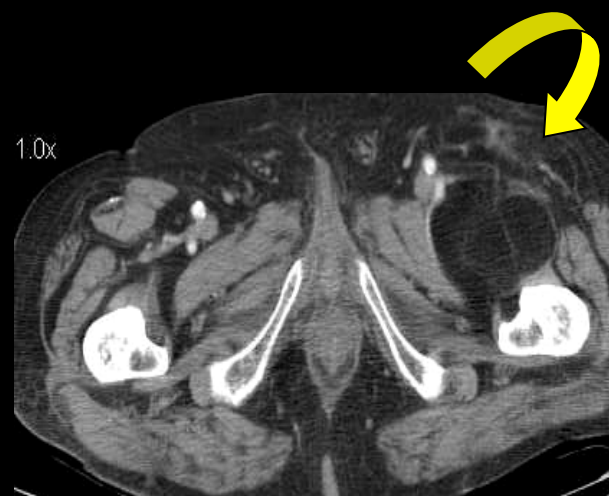
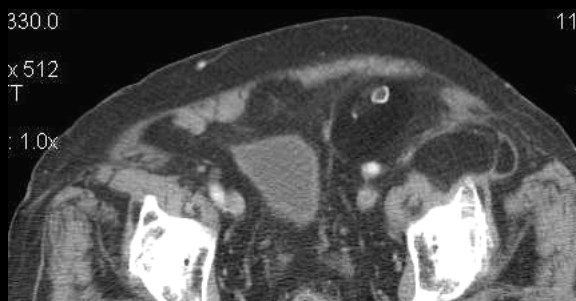
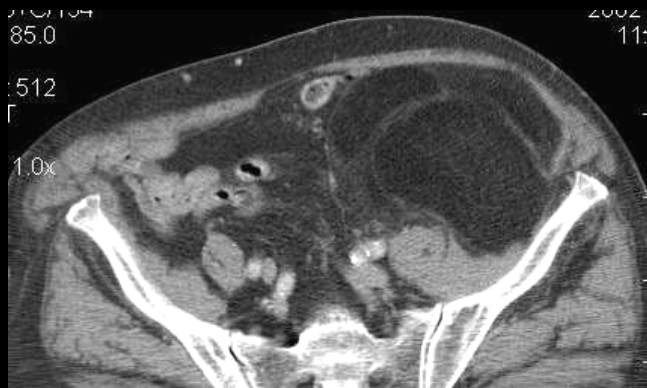


liposarcome
rétro péritonéal



**liposarcome
rétro péritonéal bien différencié 1**





**liposarcome
rétro péritonéal bien différencié 1**

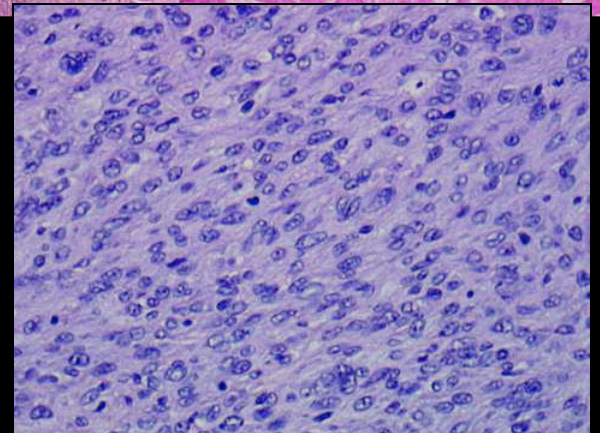
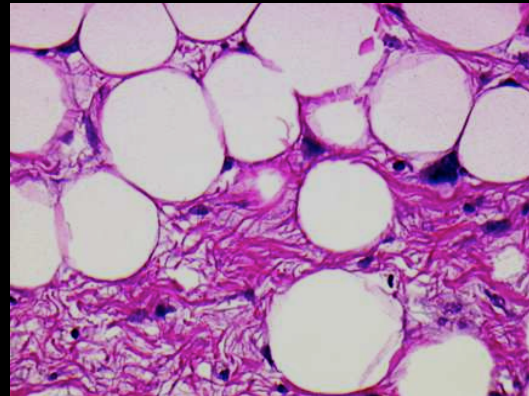
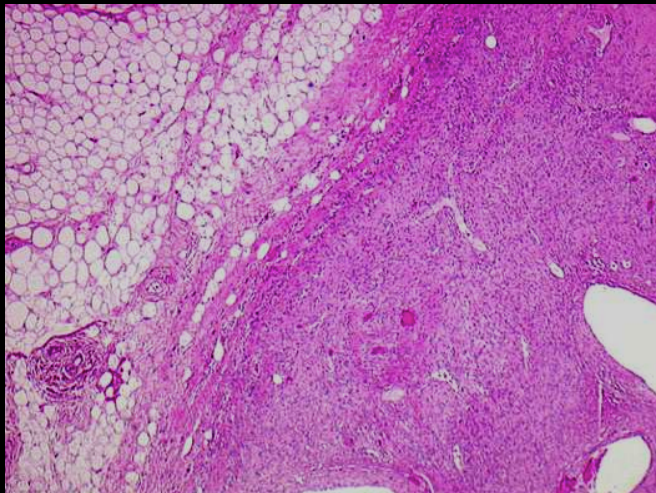
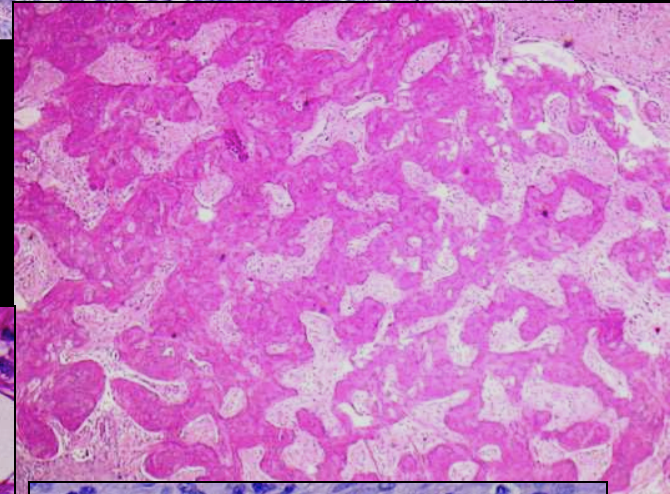
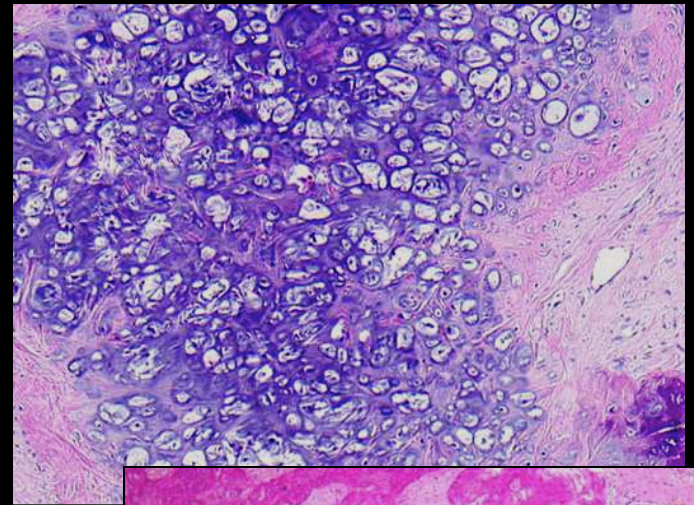
**Table 5
Masses Containing Fat**

Fat common

- Lipoma
- Myelolipoma
- Angiomyolipoma
- Well-differentiated liposarcoma
- Dedifferentiated liposarcoma

Fat uncommon

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Lymphangioma
- Hemangioma
- Myxoid liposarcoma

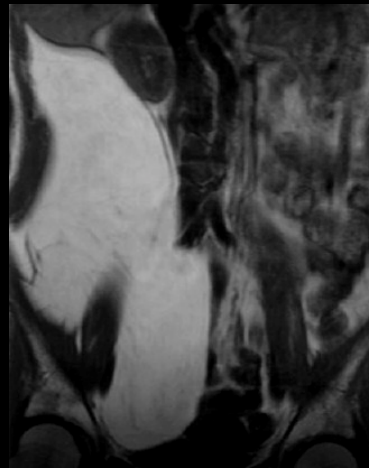
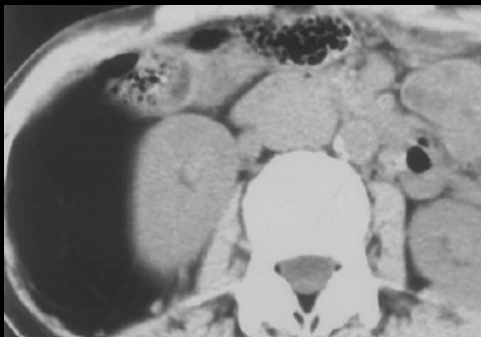


liposarcome peu différencié avec contingents de
cellules rondes et de cellules fusiformes et zones de
métaplasie chondroïde et osseuse

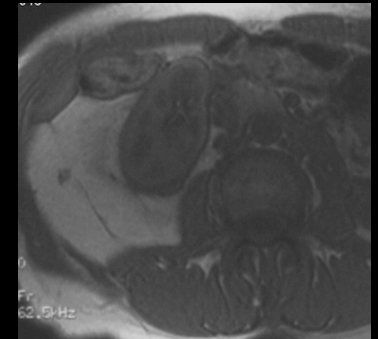
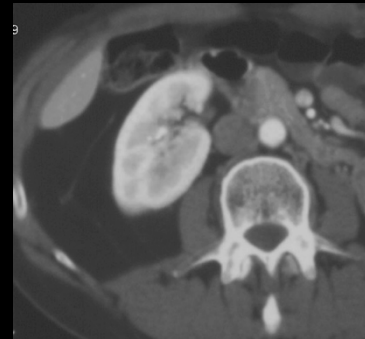
différentiation entre lipome et liposarcome bien différencié (Ohguri, 23 cas périphériques/CT et MR , AJR, 2003) :

lipomes: 50% des seulement ont des septa; jamais de rehaussement

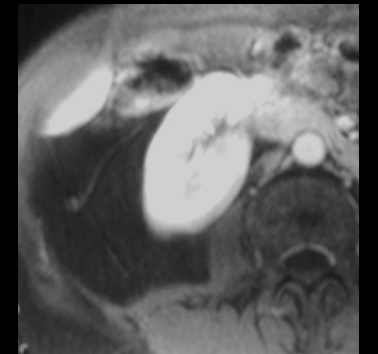
liposarcome: épaisissements et nodularités, rehaussement constant



lipome
Nishino, Radiographics, 2003

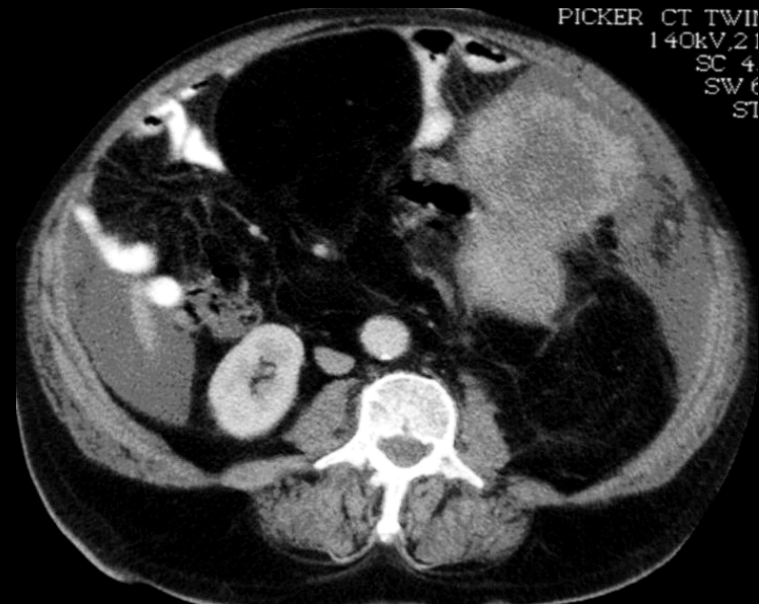
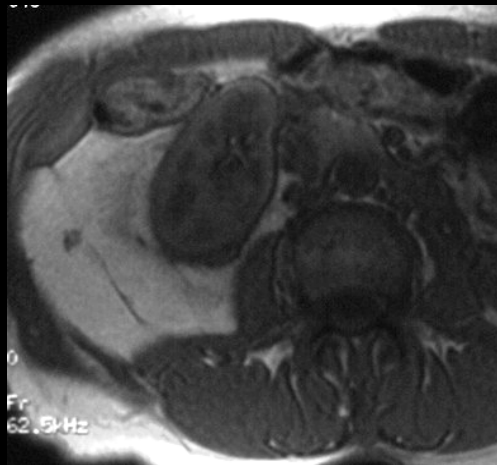
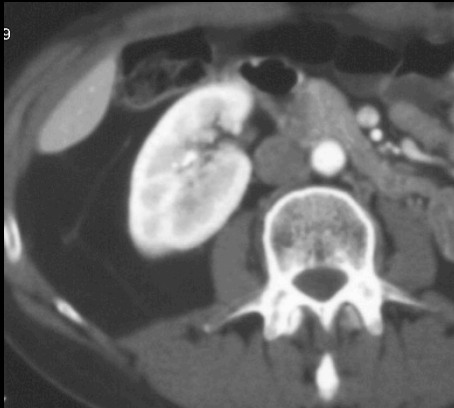


**liposarcome
de bas grade**

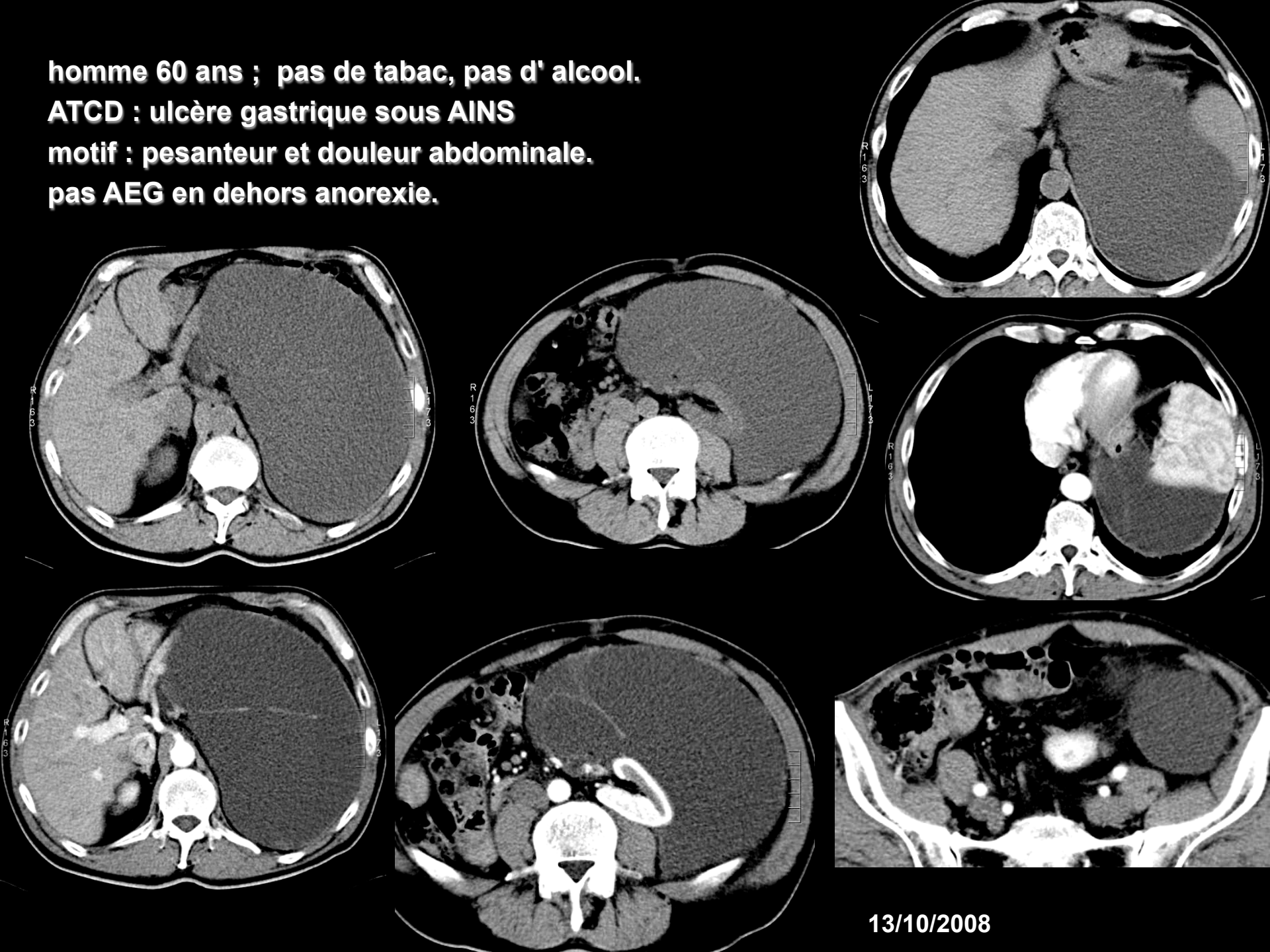


Valeur du CT et MR dans l'évaluation du grade d'un liposarcome:

- une masse avec très peu de tissu conjonctif > bas grade
- une masse mixte > tous types, y compris bas grade
- présence de **calcifications: impact négatif sur la survie** (Tateishi, JCAT, 2003)



homme 60 ans ; pas de tabac, pas d' alcool.
ATCD : ulcère gastrique sous AINS
motif : pesanteur et douleur abdominale.
pas AEG en dehors anorexie.



13/10/2008



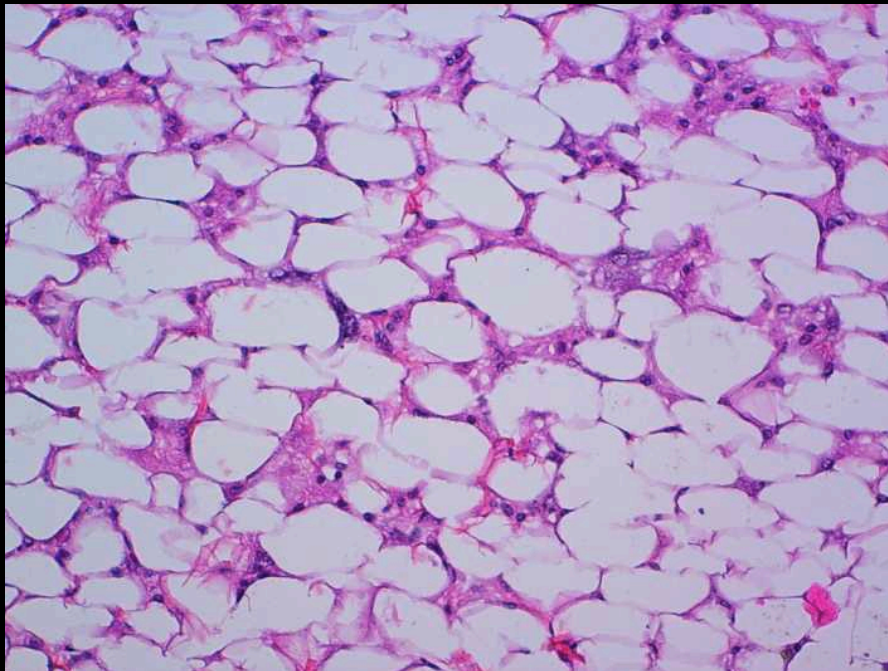
diagnostic (s)



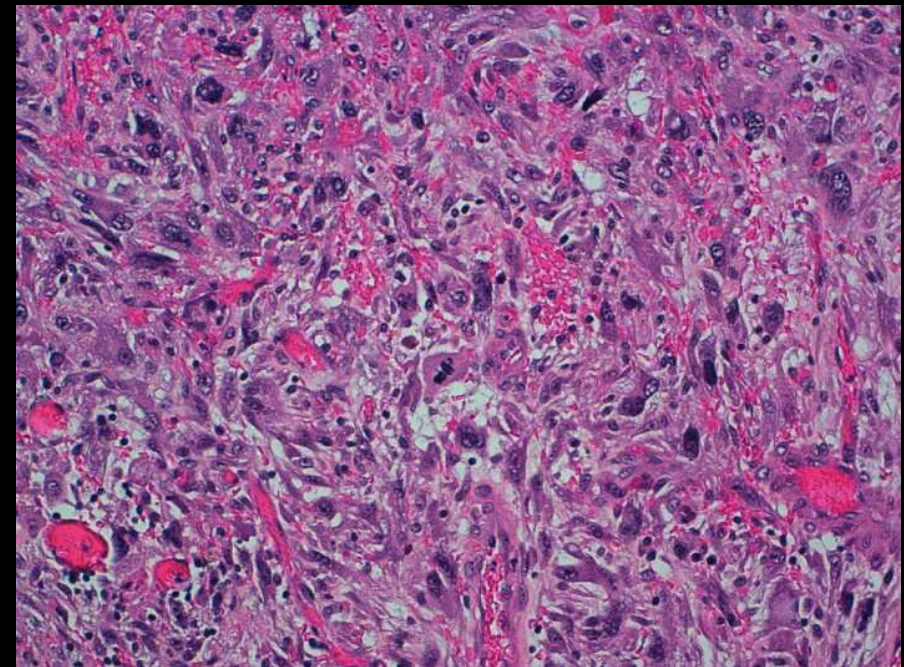
Décision de laparotomie pour exérèse et anapath.

exérèse difficile, plaie rénale per opératoire.

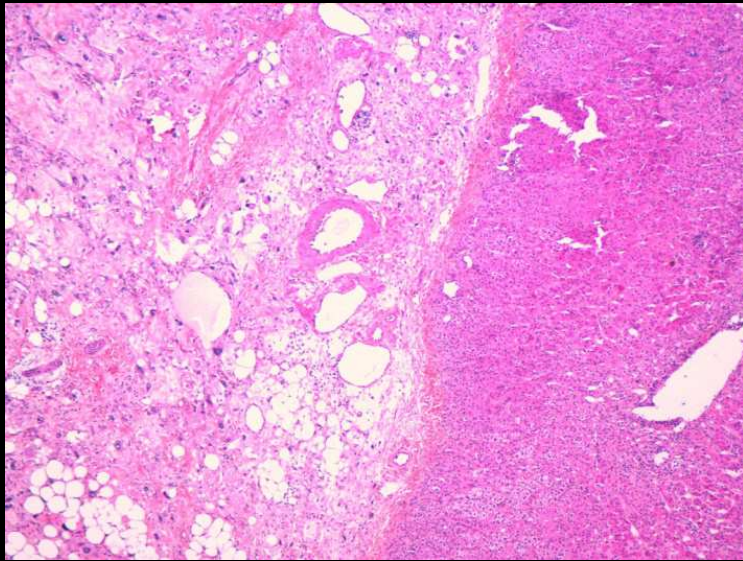
plusieurs fragments de taille variable revêtus
d'enduit nécrotique ou hémorragique.



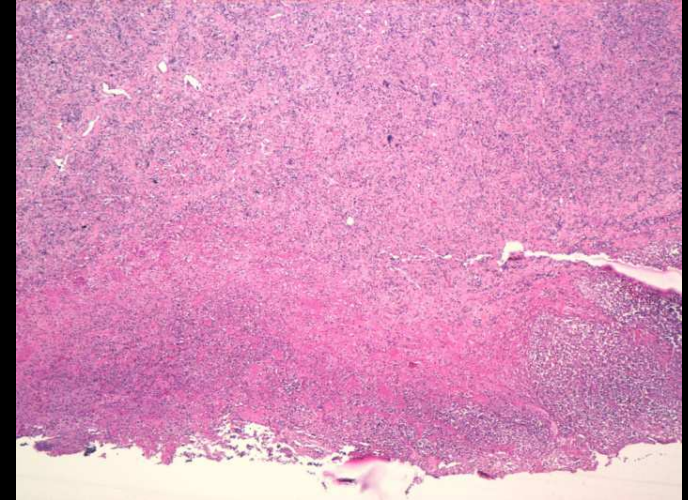
contingent **liposarcomateux**
bien différencié à un fort
grossissement.



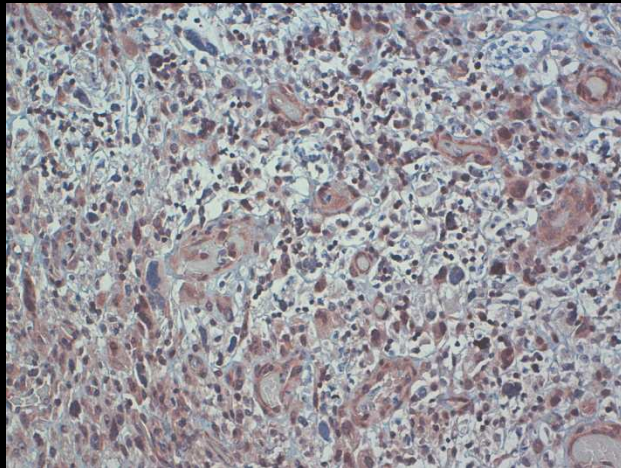
contingent **sarcomateux indifférencié**
pléomorphe : grosses cellules atypiques
(gros noyaux, mitose anormale au centre)



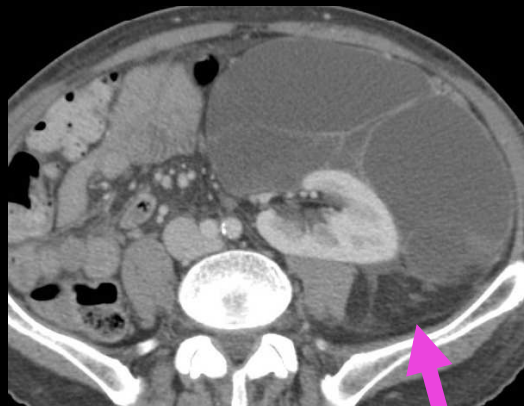
**lésion au contact de la surrénale
(à droite), non infiltrée.**



**sarcome tapissé d'un
matériel
nécrotique (en bas sur la
photo)**



**Expression de MDM2
(protéine modulatrice du gène
suppresseur de tumeur Tp53
intervenant
dans le cycle cellulaire, et retrouvée
dans les liposarcomes dédifférenciés)**



**LIPOSARCOME
DÉDIFFÉRENCIÉ**

Liposarcome dédifférencié

Adulte après 40 ans

Tumeurs volumineuses,

Localement récidivante et multifocale

Envahissent souvent le péritoine et le tube digestif

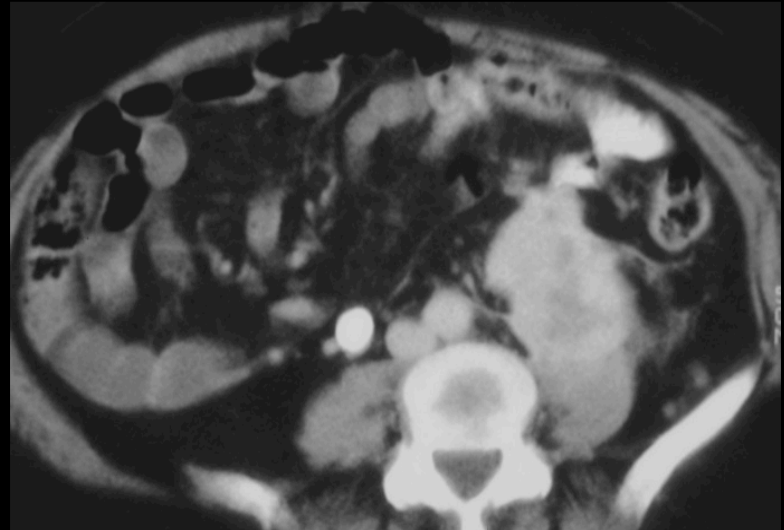
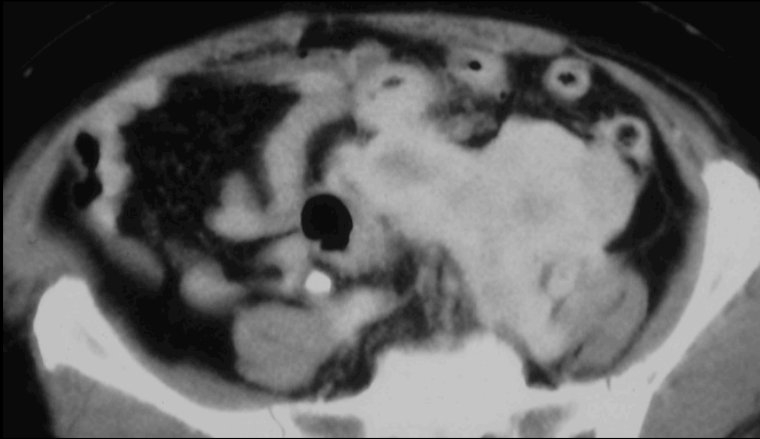
Métastases rares (15%)

Caractéristiques:

- liposarcome bien différencié

- sarcome non adipeux

- amplification de MDM2 et CDK4



leiomyosarcome rétro péritonéal

diagnostic (s)



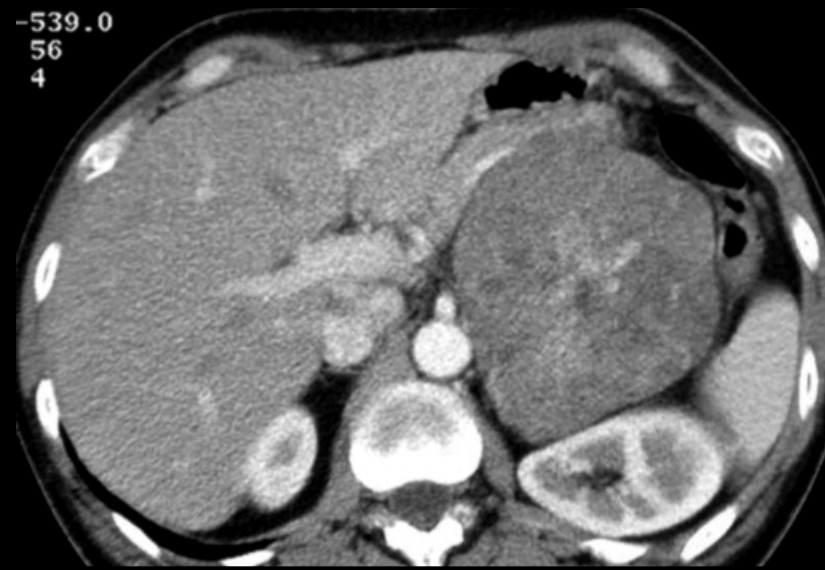


homme 62 ans sans antécédents
petite baisse de l'état général ; masse palpable de l'HCG
diagnostic du clinicien : splénomégalie

-529.0
54
4



-539.0
56
4



559.0
60
4



3

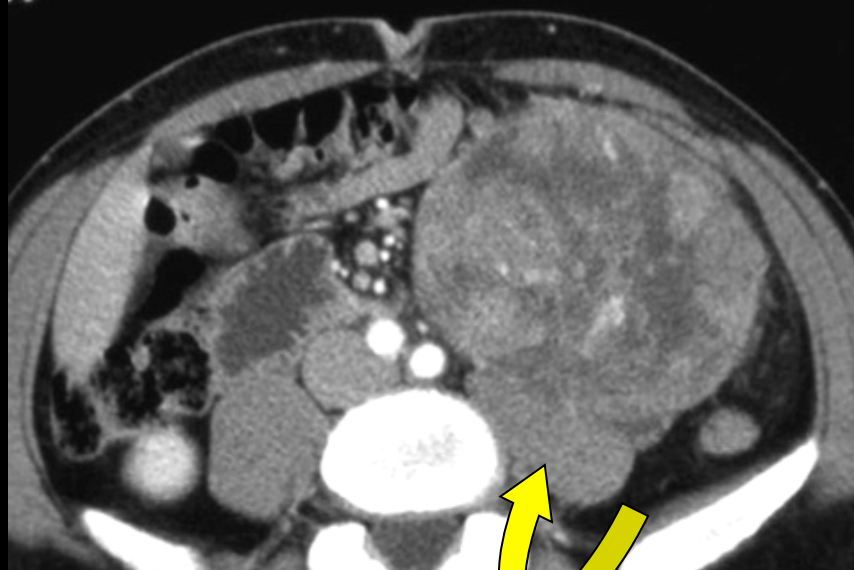




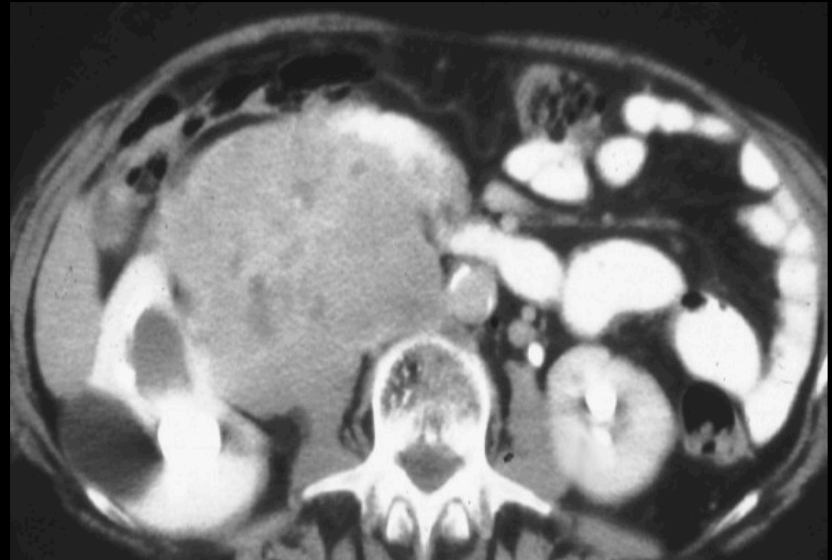
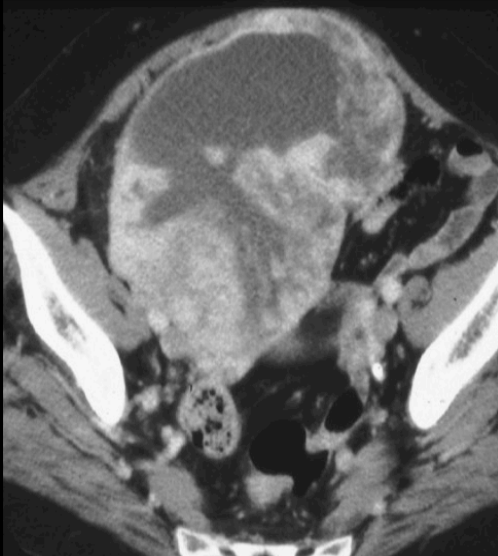
nature et origine de la lésion





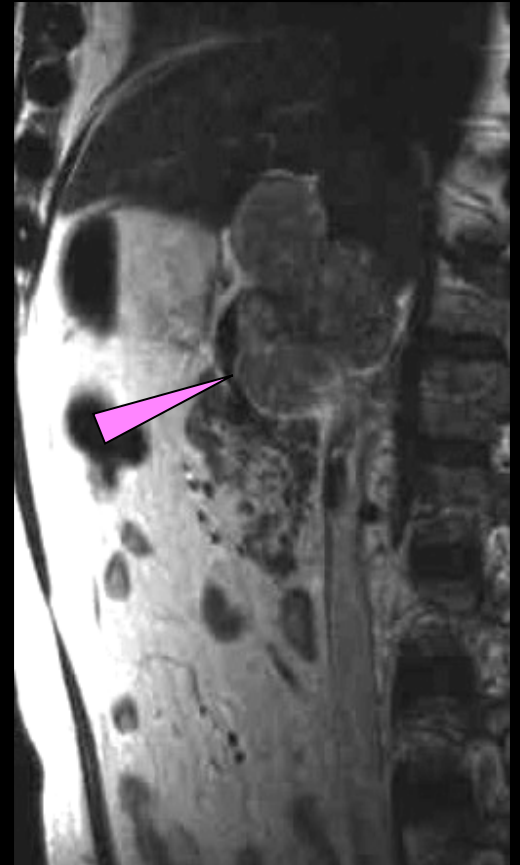
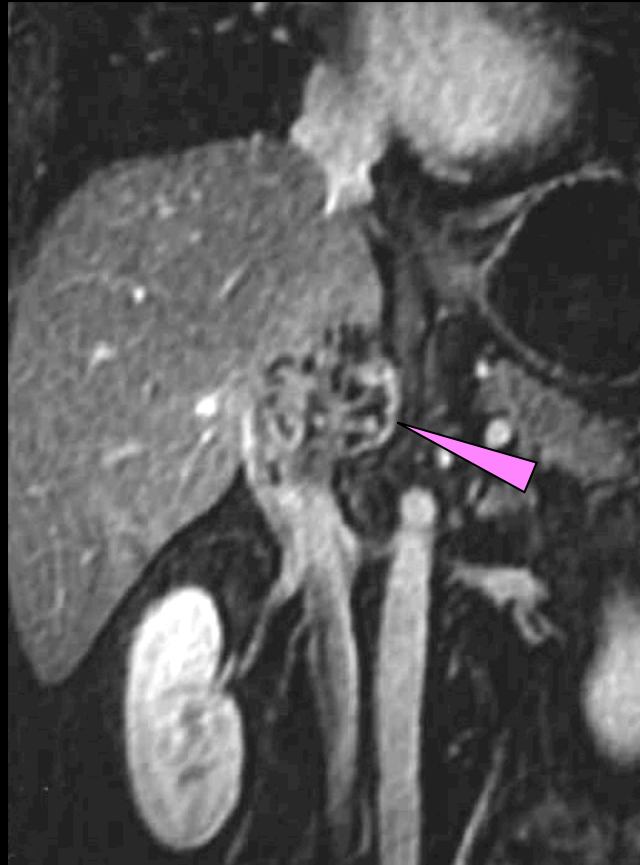
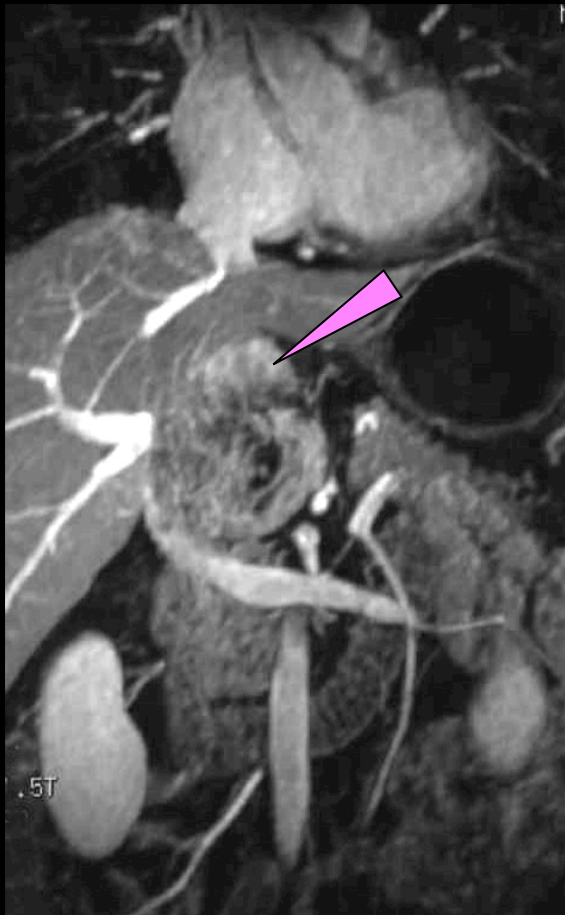


léiomyosarcome à point de départ rétro-péritonéal

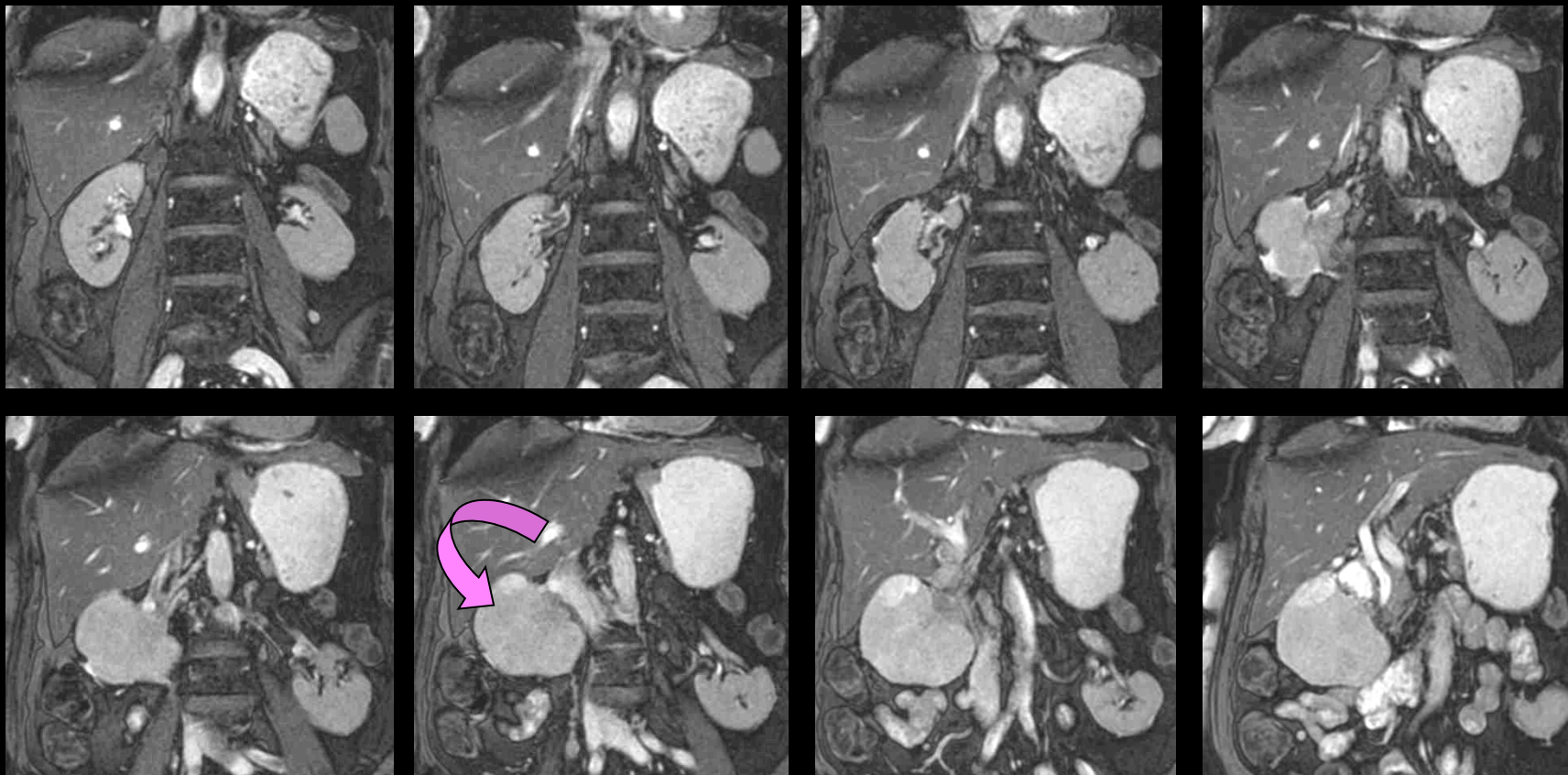


sarcome de la veine cave inférieure

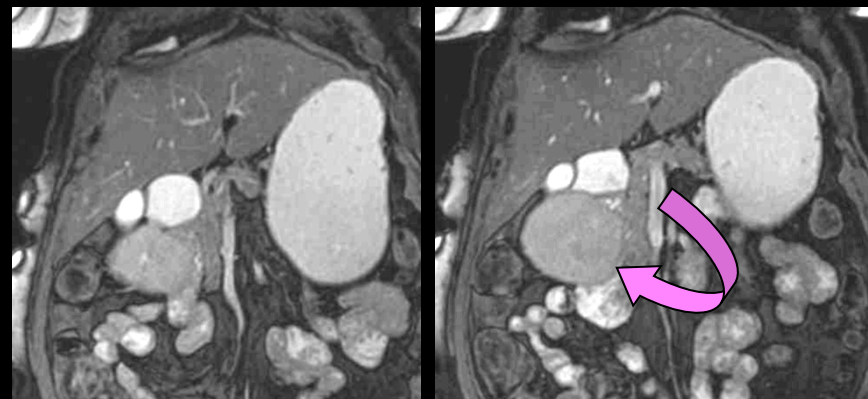


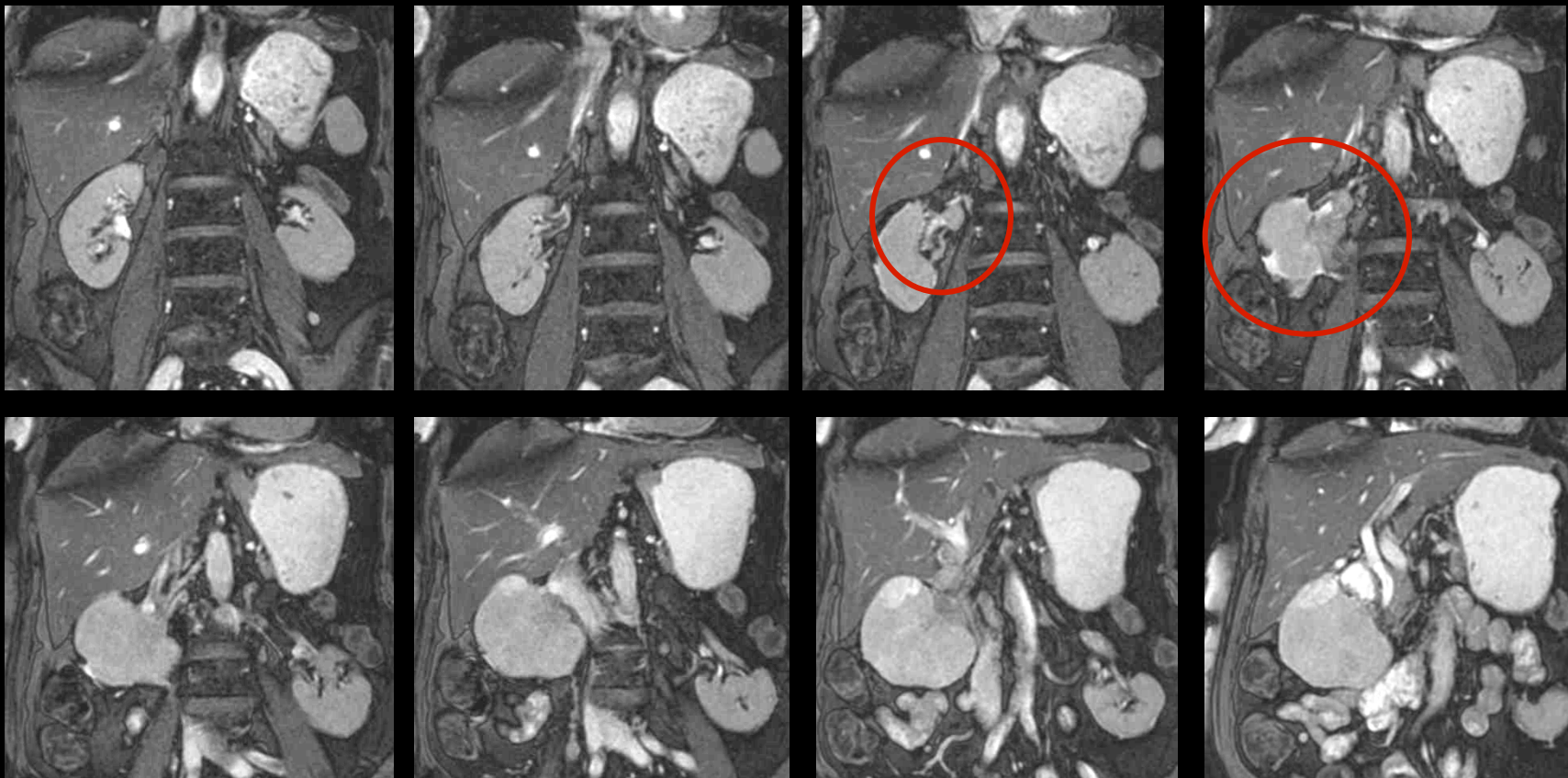


sarcome de la veine cave inférieure



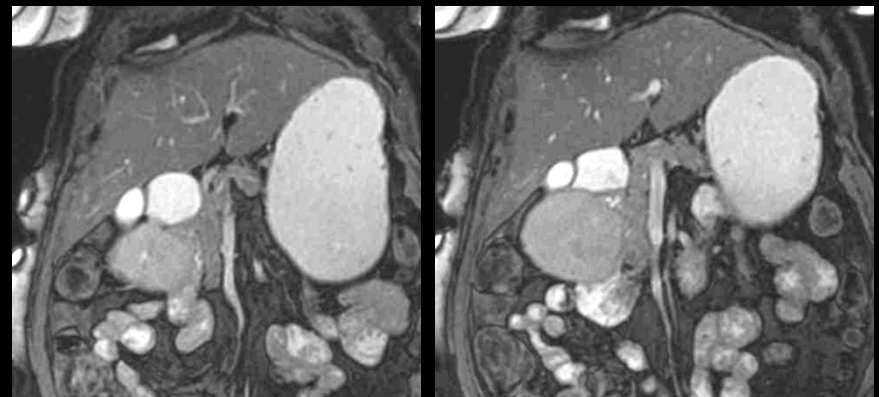
femme, 74 ans
 douleurs abdominales atypiques
 découverte d'une tumeur rétro péritonéale
 TDM mars 2004
 refus de la chirurgie (complications
 respiratoires)

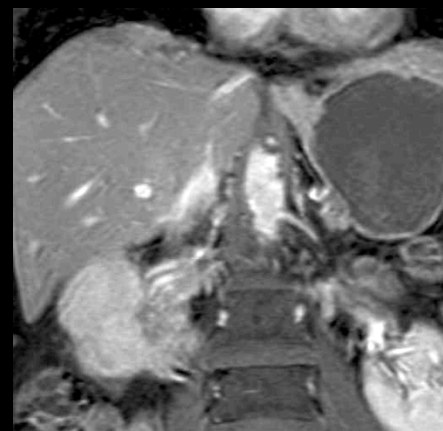
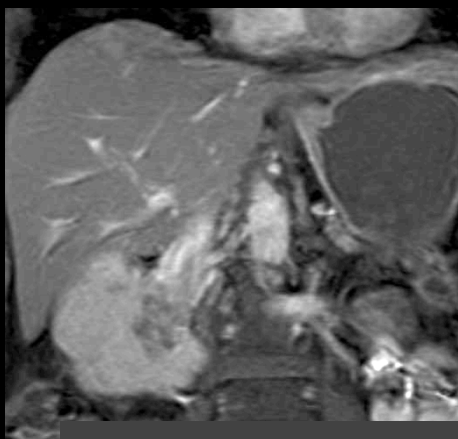




Séquence à l'état d'équilibre FIESTA
Pondérée T2/T1

sarcome de la veine rénale droite





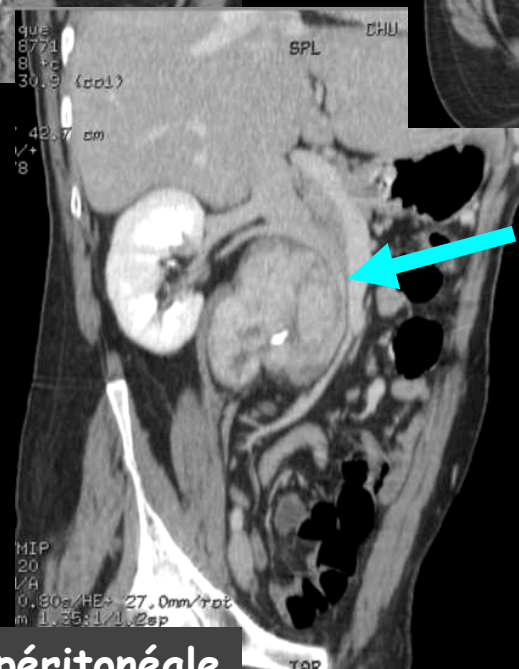
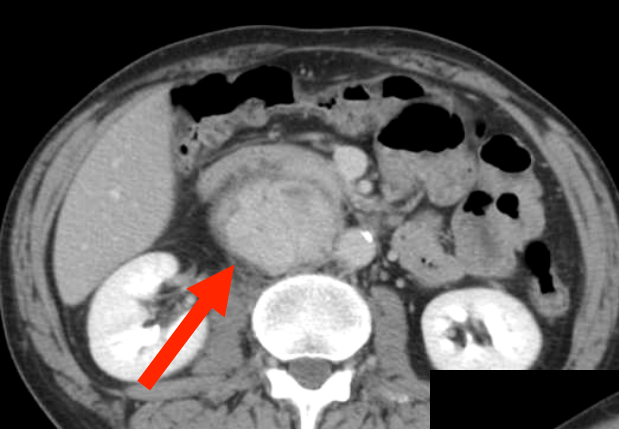
sarcome de la veine rénale droite



sarcome de la veine rénale droite

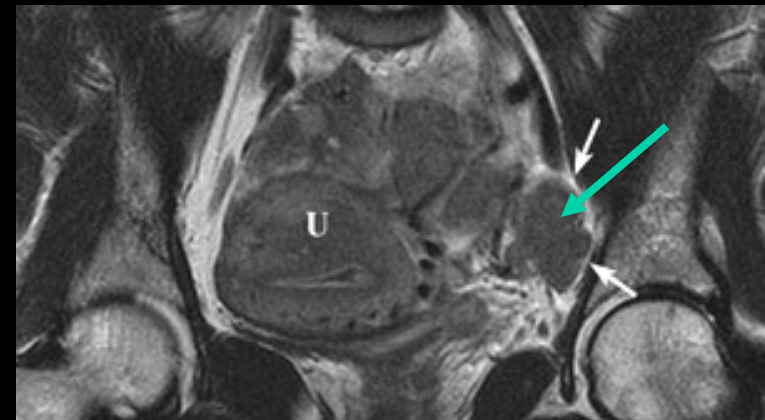
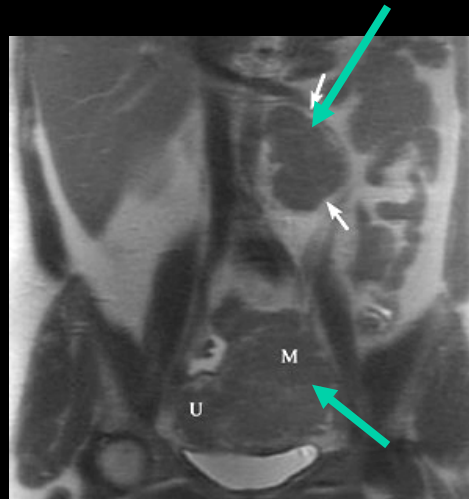
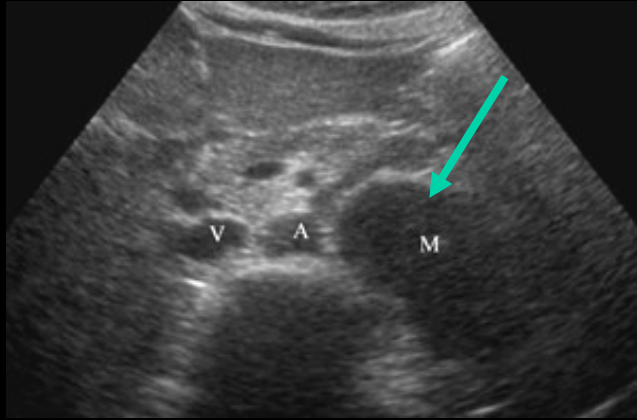
- volumineuse tumeur rétro péritonéale non fixée, infiltrant le pédicule rénal D et la VCI
- multiples ganglions
- néphrectomie élargie D, résection segmentaire de la VCI (2 cm) et de la surrénale D





tumeur fibreuse solitaire rétro péritonéale

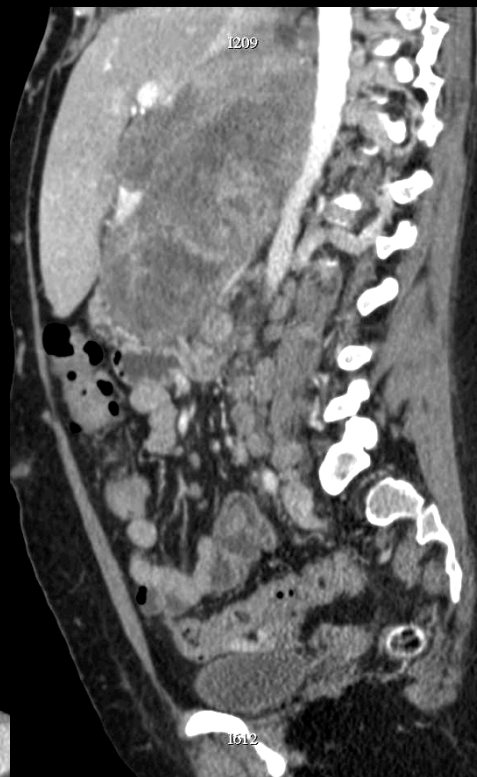
femme 38 ans , douleurs pelviennes



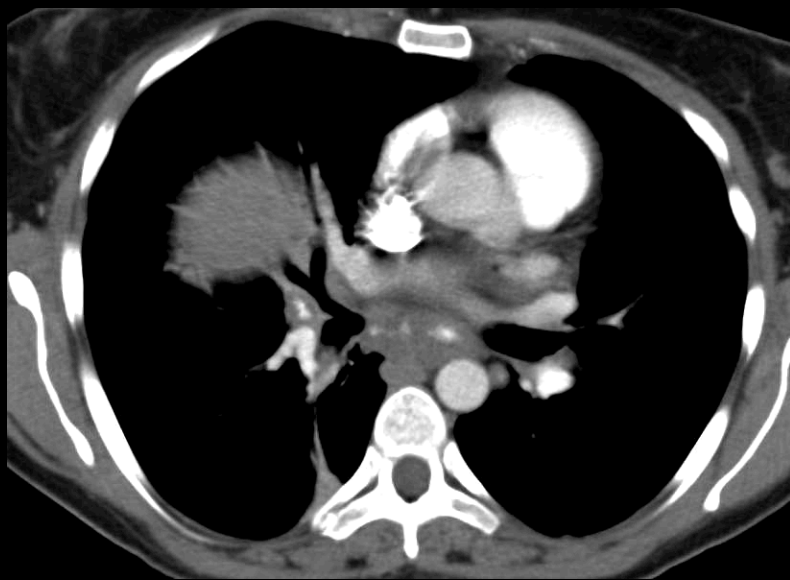
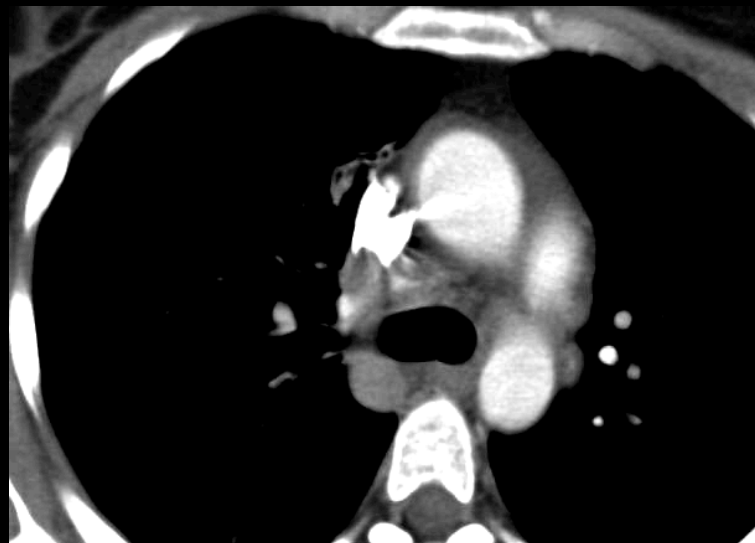
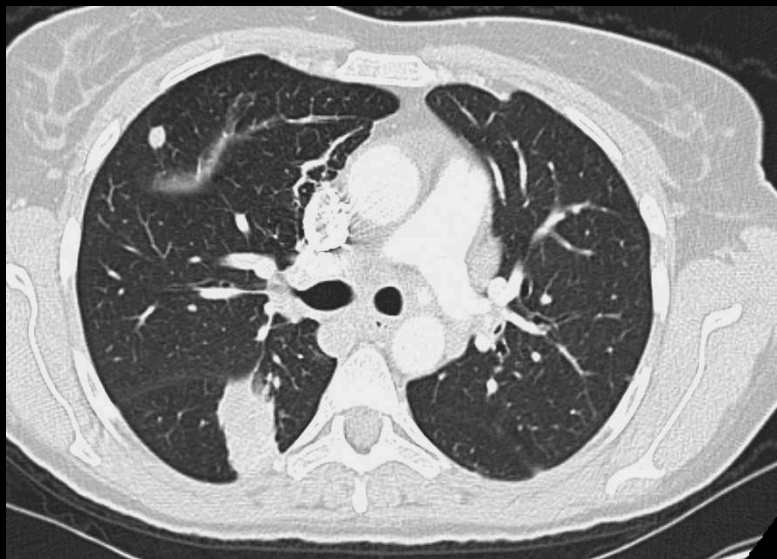
leiomyomatose rétropéritonéale et léiomyome du ligament large



rhabdomyosarcome rétro péritonéal (capsule du rein ?)



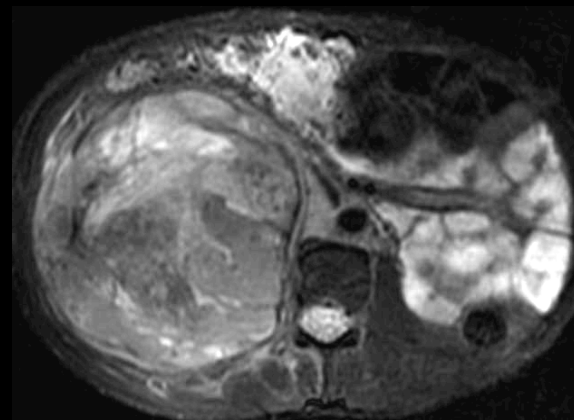
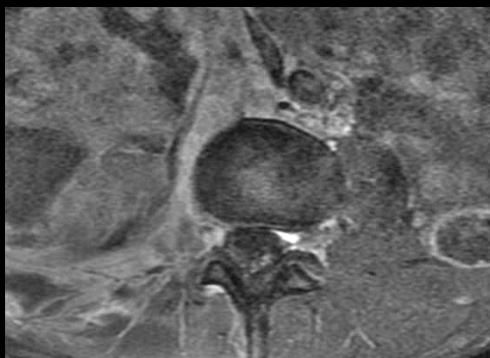
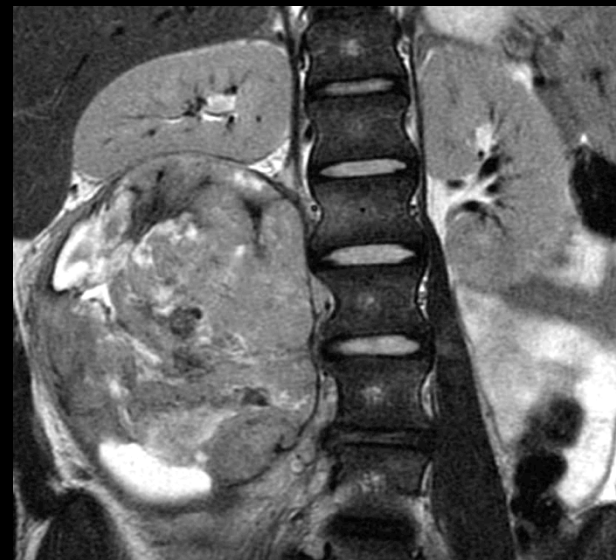
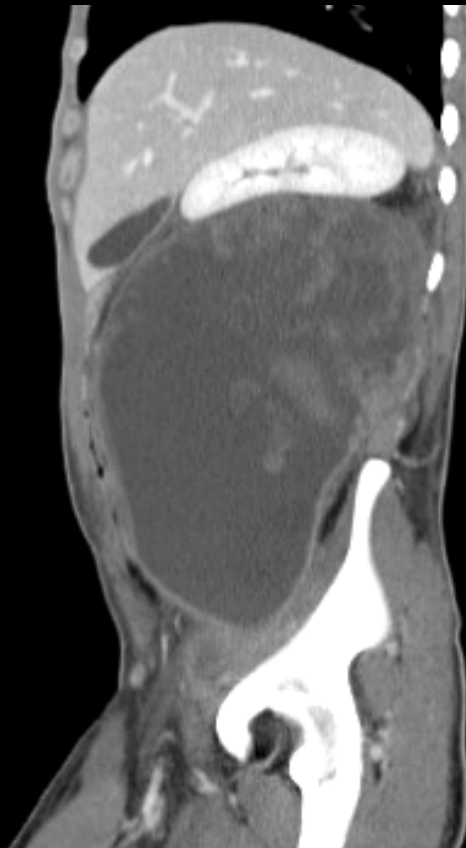
rhabdomyosarcome rétro péritonéal



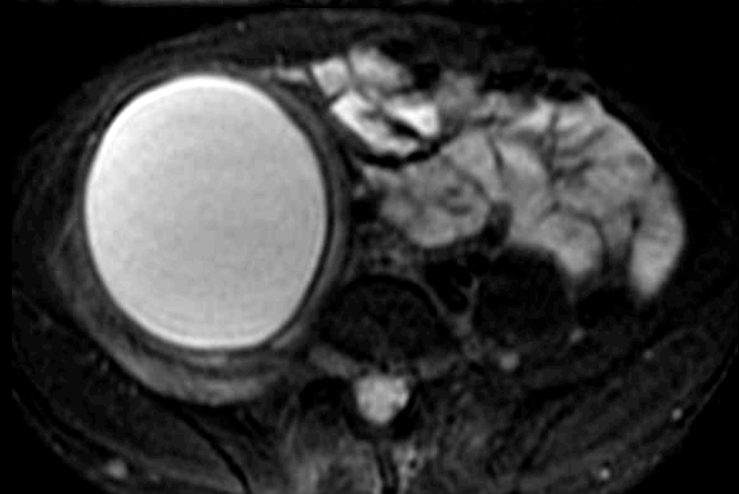
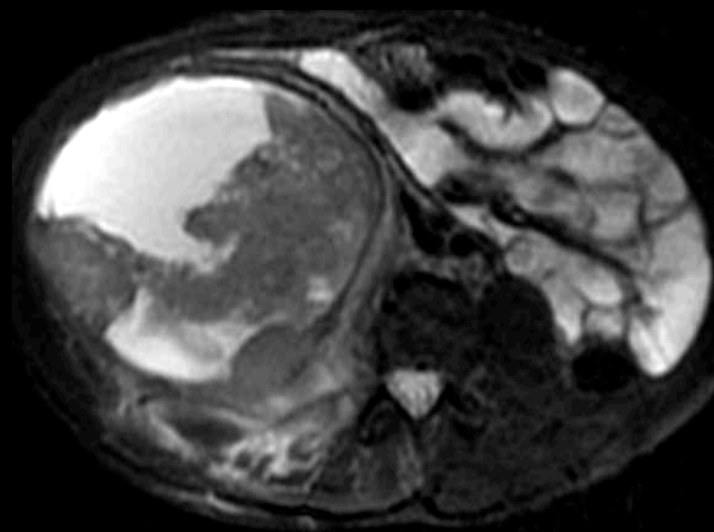
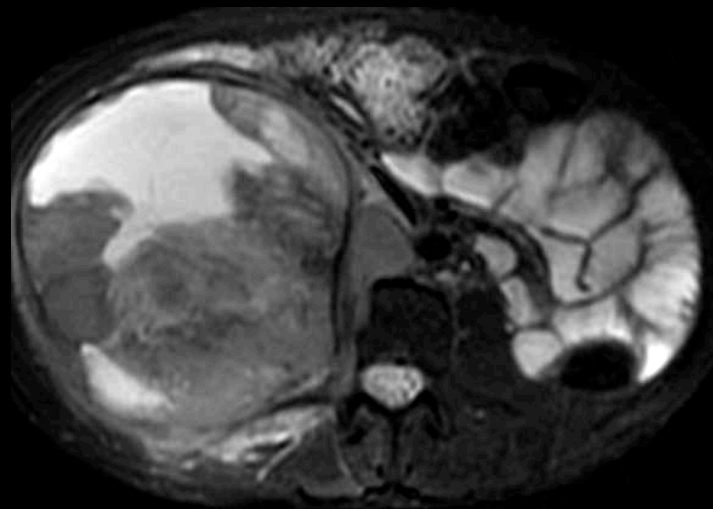
rhabdomyosarcome rétro péritonéal



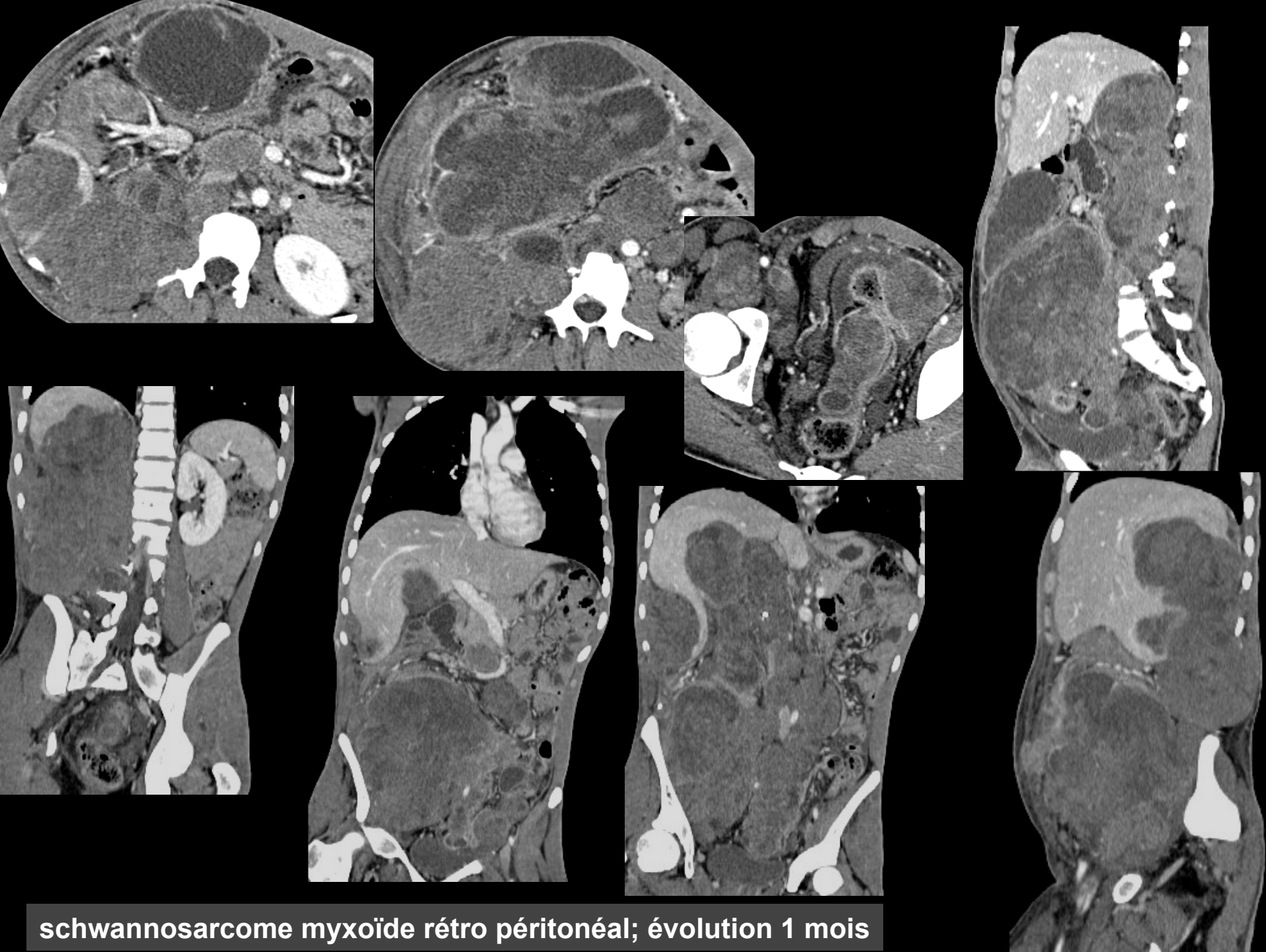
schwannome rétro péritonéal



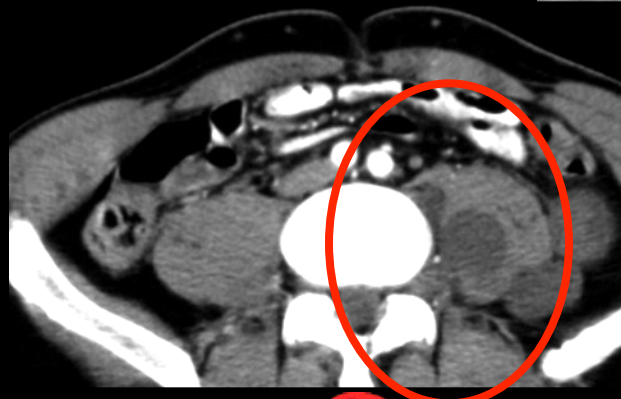
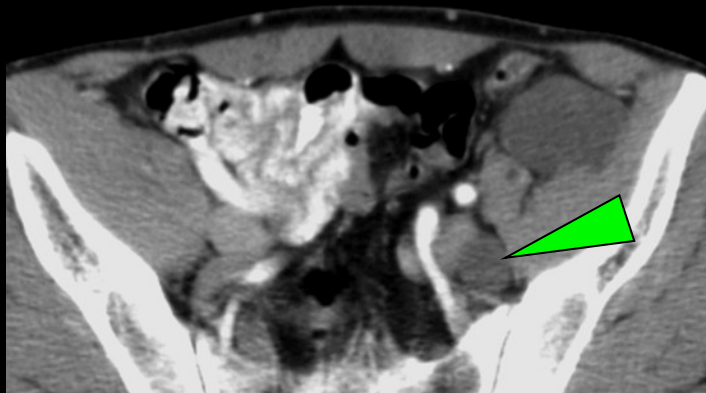
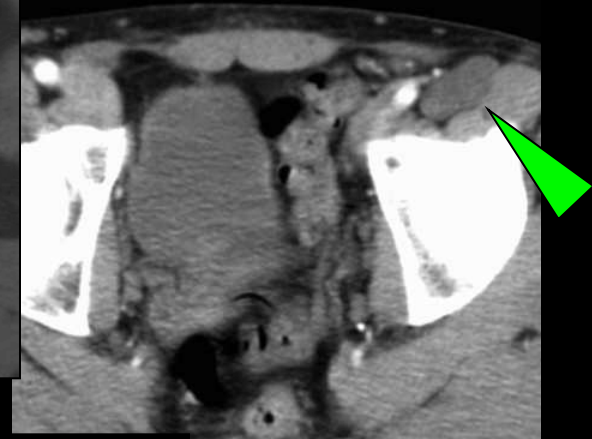
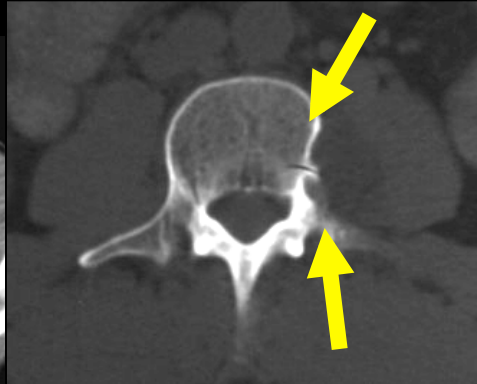
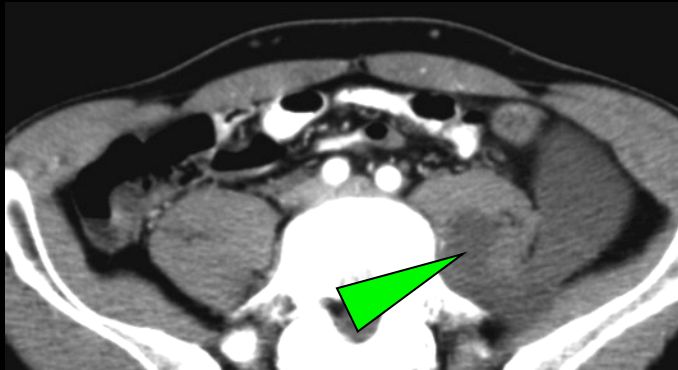
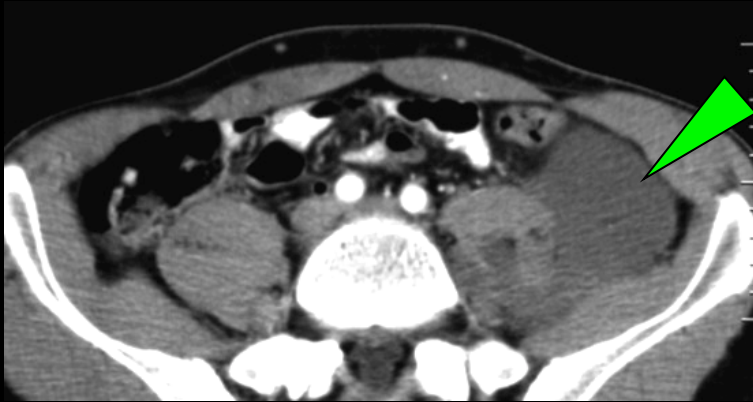
schwannosarcome myxoïde rétro péritonéal



schwannosarcome myxoïde rétro péritonéal

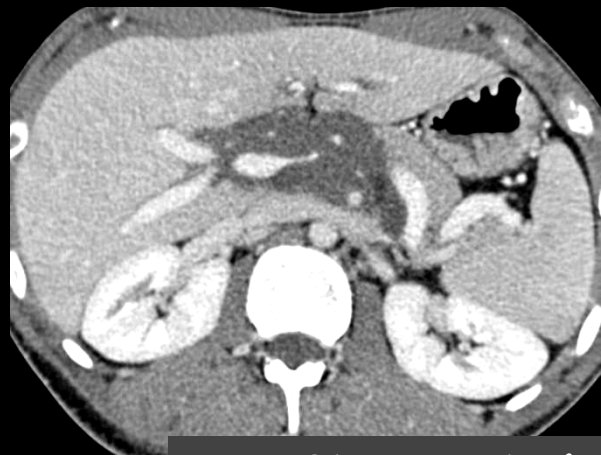
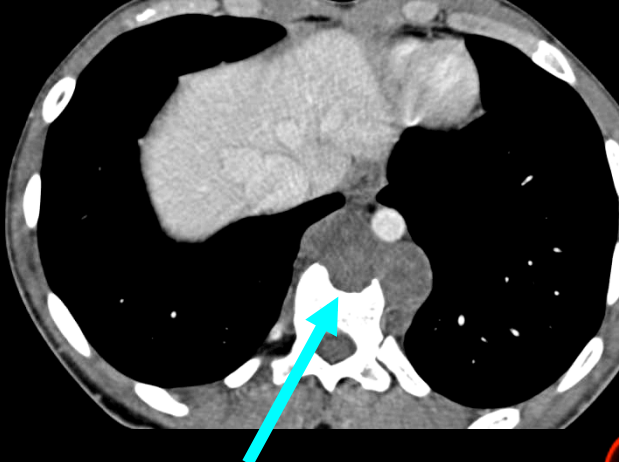


schwannosarcome myxoïde rétro péritonéal; évolution 1 mois



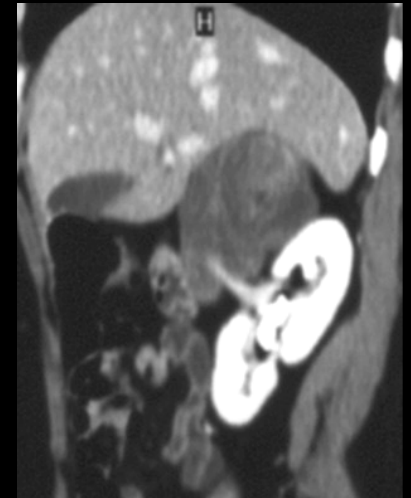
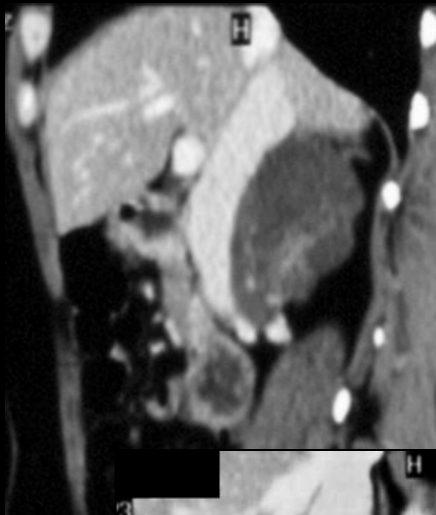
neurofibromes ; neurofibromatose type I



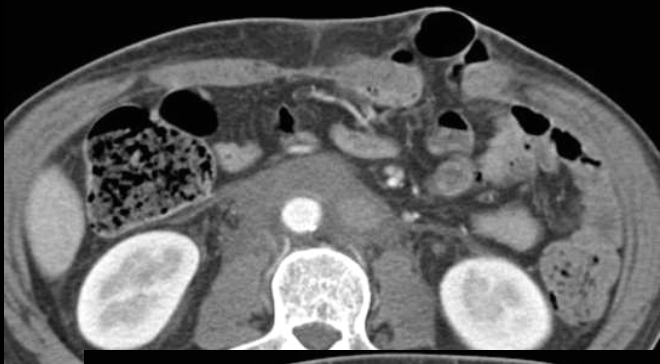
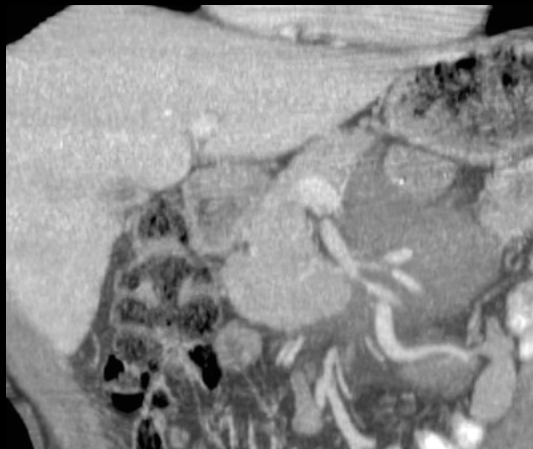


neurofibromes (névrome plexiforme) ; neurofibromatose type I

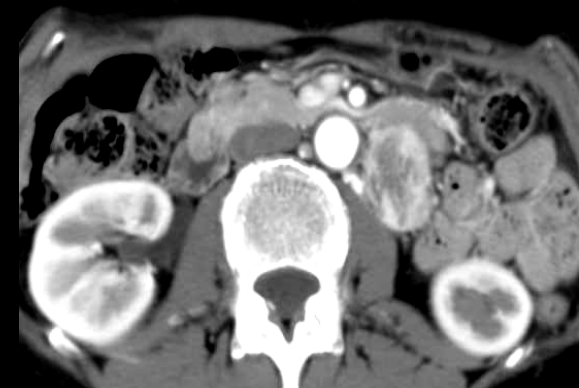
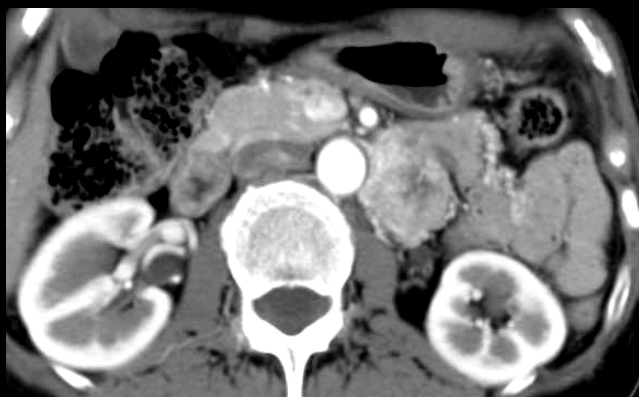
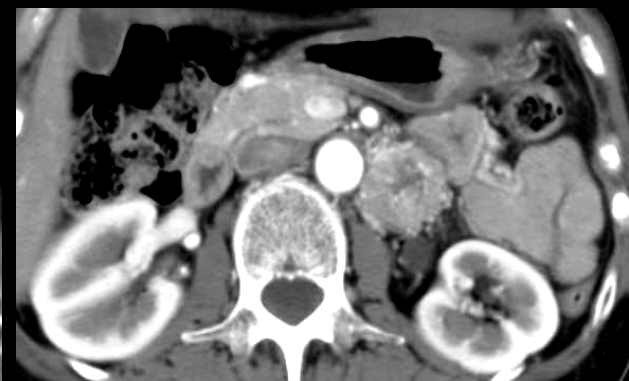
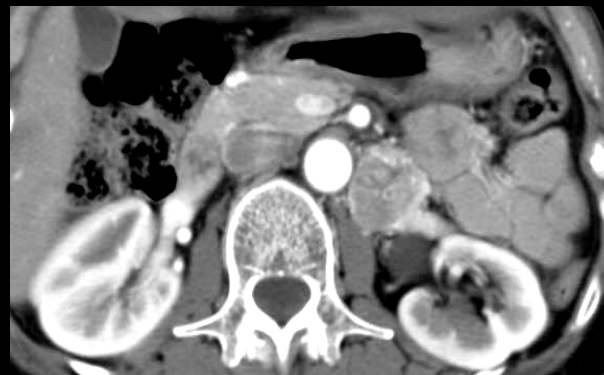




ganglioneurome
rétro péritonéal



ganglioneurome rétro péritonéal et mésentérique



paragangliome rétro péritonéal (phéochromocytome ectopique para aortique)



paragangliome rétro péritonéal (phéochromocytome ectopique para aortique)

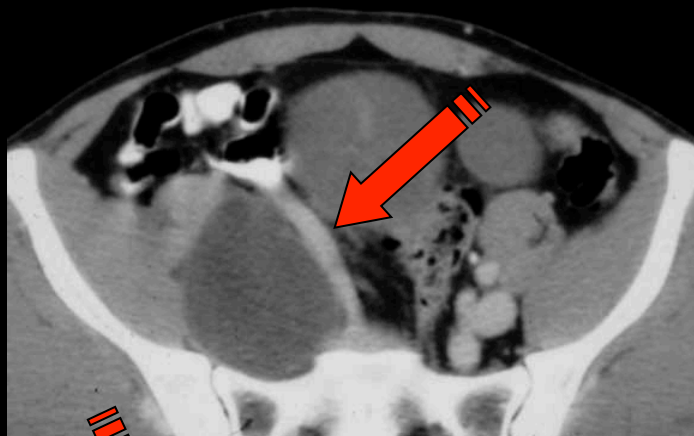


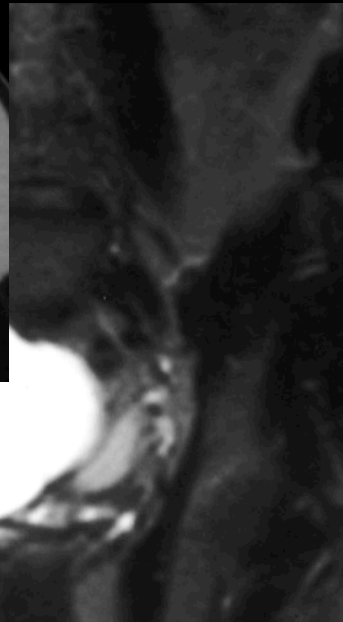
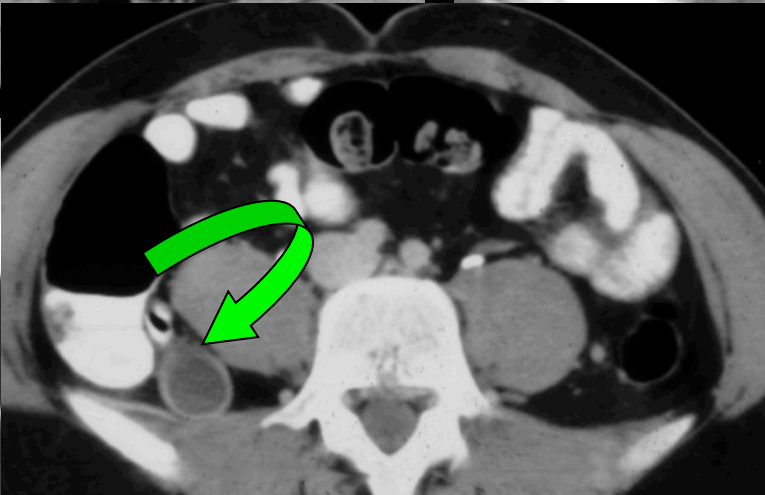
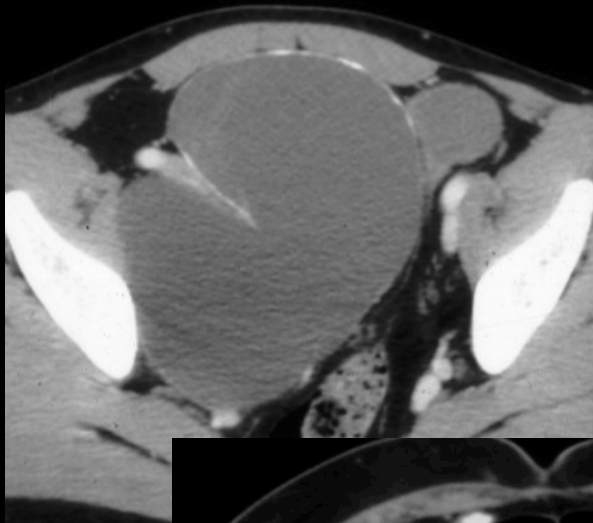
tératome rétro péritonéal



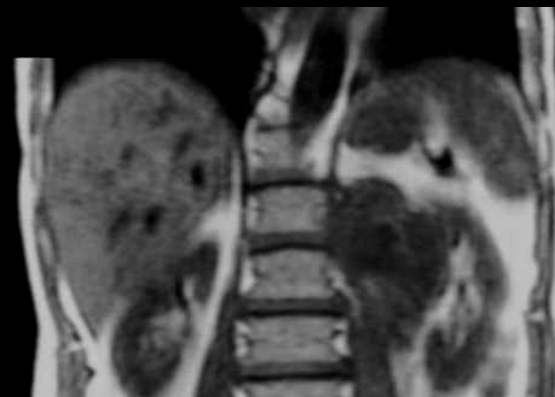
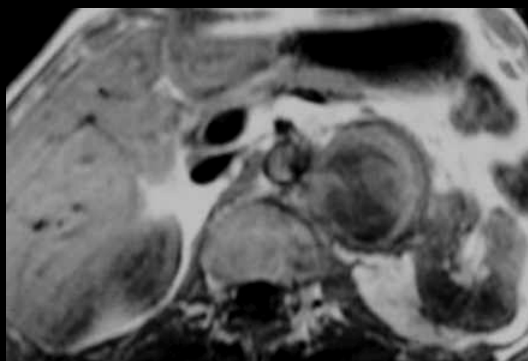
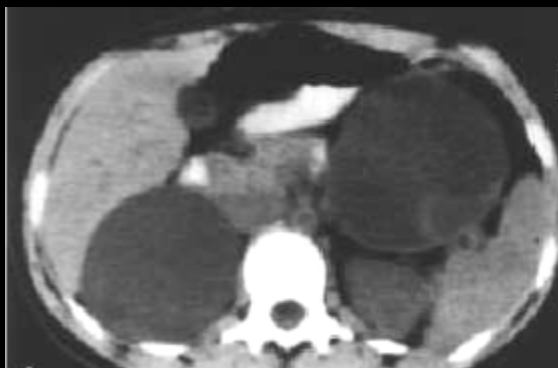
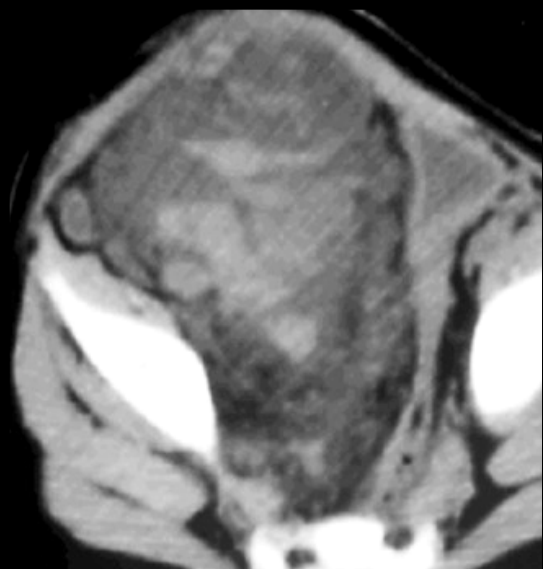
lésion kystique rétro péritonéale

dysembryoplasique : kyste entéroïde
lymphangiome kystique
mucocèle appendiculaire





mucocèle appendiculaire



lymphangiomes kystiques

biopsie préopératoire?

techniquement facile...

diagnostic éventuel entre lymphome et sarcome

ne permet pas d'établir le grade du sarcome

possibilité de greffe sur le trajet de ponction

2 précautions essentielles ++++

-toujours biopsier par voie postérieure ; ne pas traverser le péritoine +++++

-tatouer le point de ponction d'entrée de l'aiguille de ponction sur la peau

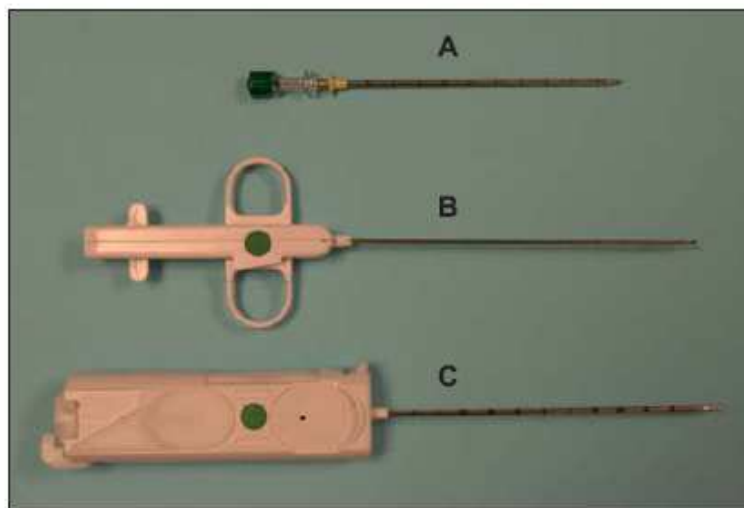


Figure 8. Matériel de biopsie (ici 16 G): A) aiguille coaxiale, B) aiguille semi-automatique, C) pistolet automatique.

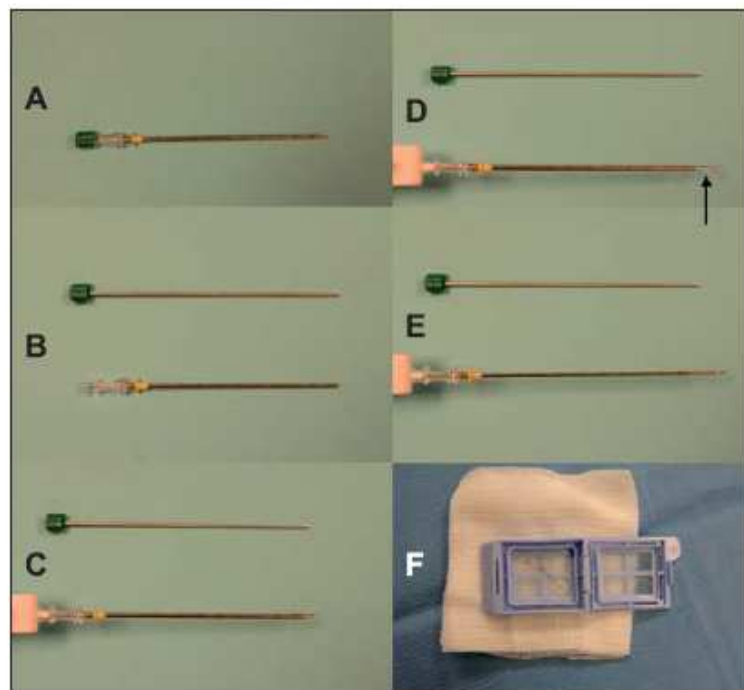


Figure 9. Procédure de ponction : A) aiguille coaxiale à mettre en place au site tumoral, B) aiguille coaxiale, mandrin ôté, C) aiguille à biopsie introduite dans l'aiguille coaxiale, D) ouverture de la chambre de prélèvement (flèche), E) fermeture automatique de l'aiguille, F) prélèvement placé dans une cassette avant fixation (la compresse mesure 5 cm de côté).

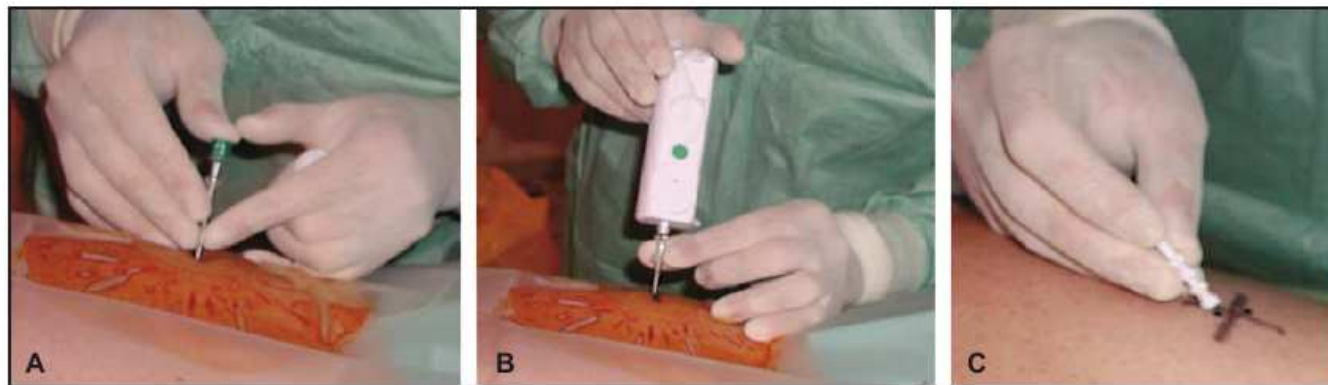
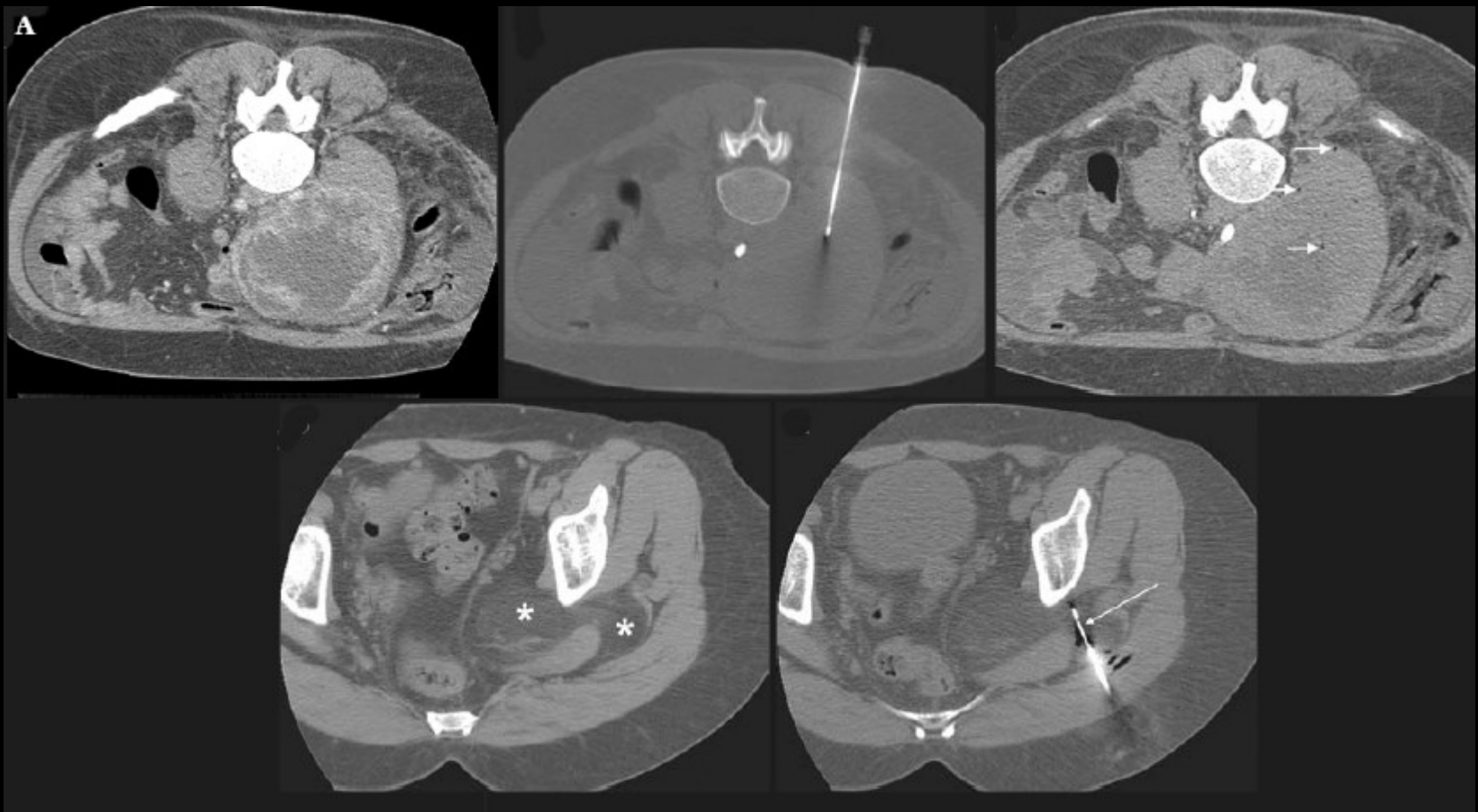


Figure 10. Procédure de ponction *in vivo* : A) mise en place de l'aiguille coaxiale, B) pistolet à biopsie introduit dans l'aiguille coaxiale, C) tatouage du point de ponction à l'encre de Chine (si le trajet de biopsie est secondairement enlevé chirurgicalement).

voie postérieure



voie trans glutéale

bilan pré-opératoire

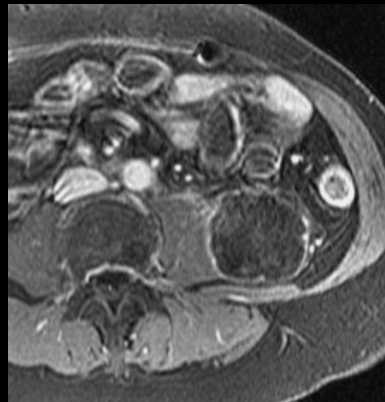
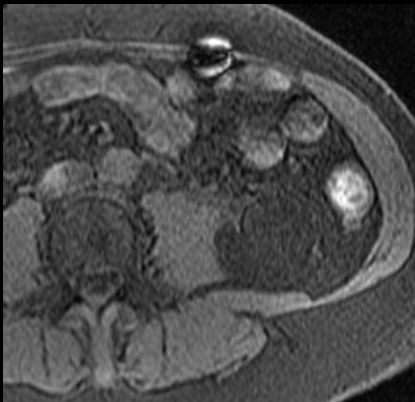
- résection chirurgicale monobloc:
 - la plus complète possible (Ferario, Arch Surg, 2003)
 - possible dans 50 à 99% des cas selon les séries (Bautista, Am J Surg, 2000)
 - **seul critère d'inextirpabilité : AMS circonférentiellement engainée par la tumeur**
- **localisations à distance rares** (poumon > foie)
- bilan d' imagerie le plus complet possible
 - CT avec reconstructions multiples, IRM
 - organes susceptibles d' être envahis : **rachis, racine du membre inférieur ,espace rétrocave et veines sus hépatiques**
 - discussion multidisciplinaire
 - chirurgie princeps; radiothérapie complémentaire

récidives des sarcomes:

41 % des cas (Ferario, Arch Surg, 2003)

- **dans les 2 ans qui suivent la chirurgie (82%/ Gupta, AJR, 2000)**
- **siège:**
 - **local (au voisinage immédiat de la zone de résection) : 80 % des cas. appétence pour les cicatrices**
 - **à distance (poumon, ganglion, foie,...): 20%**
- **grade souvent supérieur / tumeur initiale**





récidive liposarcome

Suivi / CT ou IRM :

la plupart des récurrences s'observent dans les 2 premières années

contrôles

- tous les 3-4 mois après chirurgie (> 2 ans)
- une fois / an au-delà
- PET scan ?

(Cohan, ESUR 2004)

principale difficulté : diagnostic entre reliquat ou récurrence d'un liposarcome bien différencié par rapport à la graisse rétro péritonéale normale

