

Mieux caractériser les **tumeurs rétropéritonéales** pour
mieux les prendre en charge :
Biopsie ? Chirurgie ? Surveillance ?

C. BALAJ (1), A. OLIVER (1), F. JAUSSET (1), C. SELLAL (1), V. LOMBARD (1),
L. BRUNAUD (2), D. REGENT (1), M. CLAUDON (1), V. LAURENT (1)

(1) Service de Radiologie Adultes, Vandoeuvre-lès-Nancy, France

(2) Service de Chirurgie Digestive, Vandoeuvre-lès-Nancy, France

Centre Hospitalier Universitaire de Nancy

Journées Françaises de Radiologie 2013



Objectifs

- Connaître la **gamme diagnostique** des tumeurs rétro péritonéales (*ne sont étudiées ici que les tumeurs ne se développant pas au dépend d'un organe*), leur **sémiologie**.
- Comprendre l'importance des **données épidémiologiques**, de l'**histoire clinique** et de la **biologie** dans la démarche diagnostique.
- Savoir déterminer la **prise en charge optimale**: **Biopsie** ou non? **Opérer** d'emblée ?

Problématique

- Les tumeurs rétropéritonéales (primitives ou secondaires) sont **rares** et de **diagnostic difficile**: ni la **localisation** ni la **forme** des lésions **ne sont réellement discriminantes**.
- Pourtant, **il est essentiel d'adapter la prise en charge thérapeutique à la nature de la lésion** pour qu'elle soit optimale.
- Toute décision doit être prise en **Réunion de Concertation pluridisciplinaire** en présence des acteurs **diagnostiques** et **thérapeutiques**.

Problématique

Toute décision doit être prise en **Réunion de Concertation pluridisciplinaire** en présence des acteurs **diagnostiques** et **thérapeutiques**.

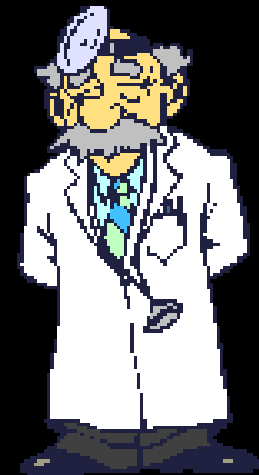
Le chirurgien

Il doit élaborer une *stratégie chirurgicale optimale* en fonction de la nature de la lésion



Le radiologue

Il doit fournir des *hypothèses diagnostiques pertinentes*, étudier la possibilité d'une *biopsie percutanée*.

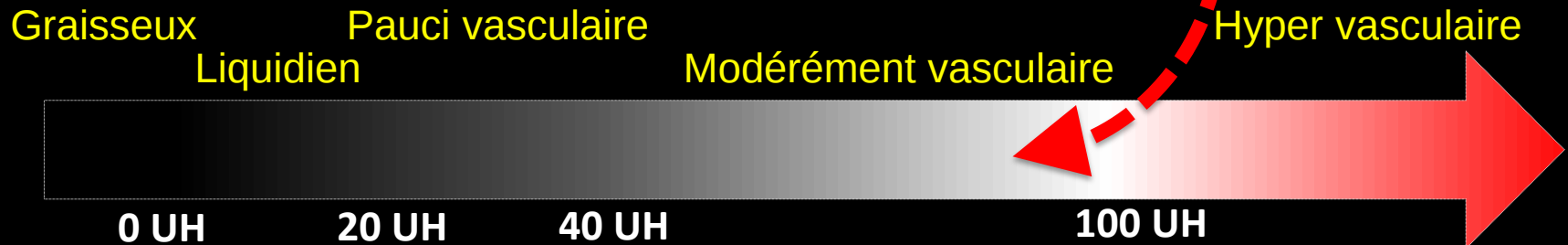


Les oncologues,
radiothérapeutes,
endocrinologues, anatomo-
pathologistes...

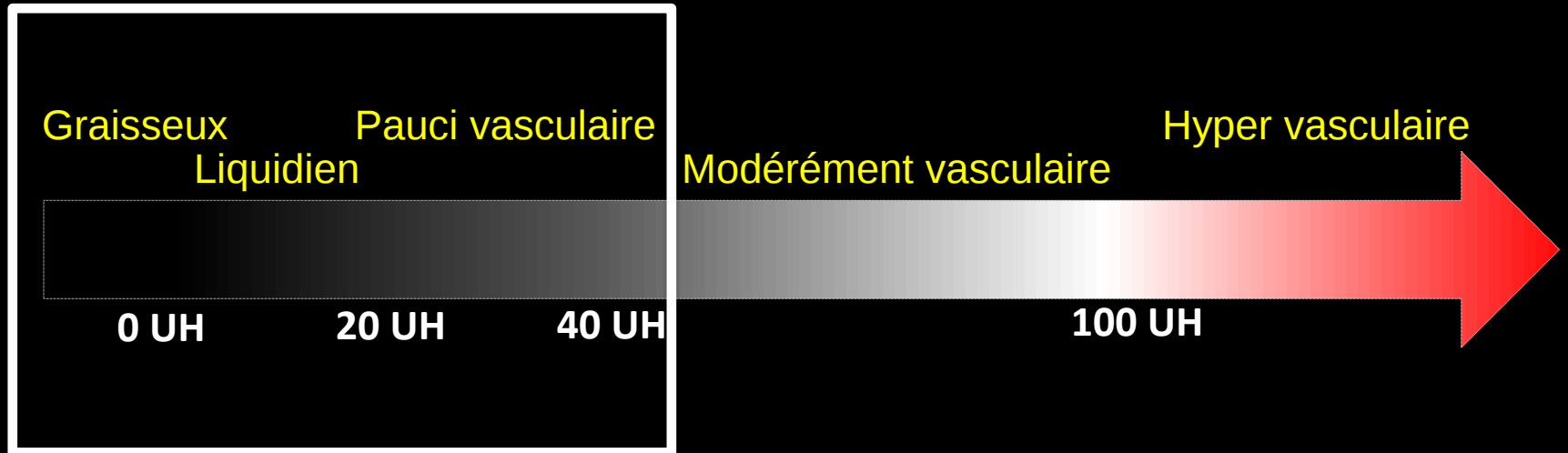
Il doivent confronter les
éléments *cliniques*, *biologiques*
et *radiologiques*.

Etapes diagnostiques: les questions à se poser

- 1) La lésion est-elle bien rétro péritonéale ?
- 2) Une seule lésion ou plusieurs ?
- 3) Morphologie? *Très peu discriminant !*
- 4) Agressivité? *Critère discriminant bénin/malin*
- 5) Densité spontanée ?
- 6) Caractère vasculaire ou non? *Fondamental pour la démarche diagnostique !!!*
- 7) Chez quel patient ? Age, terrain, antécédents, symptômes...



①



TAKE HOME MESSAGE

Les lésions graisseuses rétropéritonéales

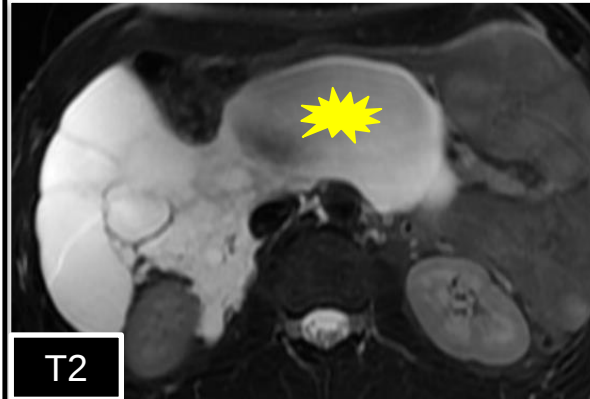
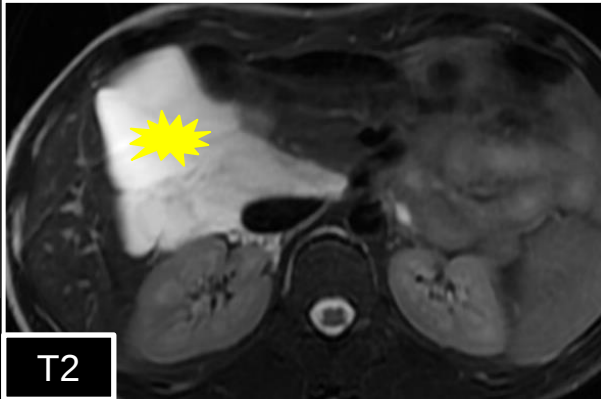
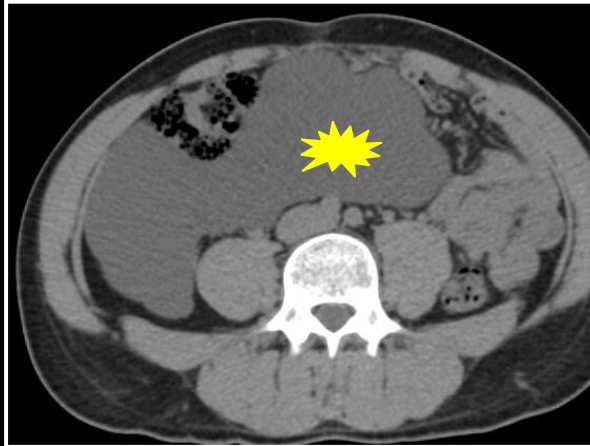
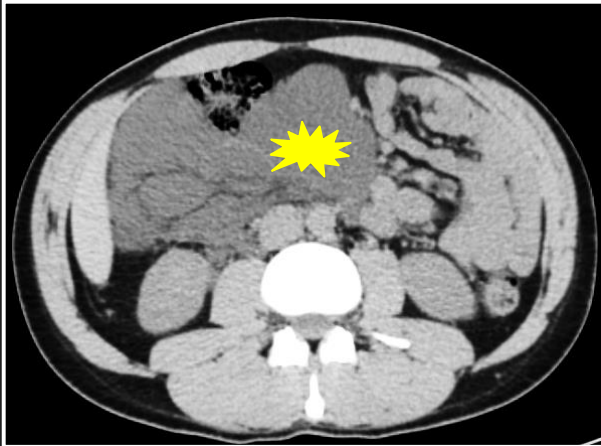
**Toute lésion graisseuse rétropéritonéale est un liposarcome
jusqu'à preuve du contraire !**

- D'ailleurs, les lipomes sont beaucoup moins fréquents que les liposarcomes. Ils sont **homogènes**, les éventuels septas sont **fins, réguliers**.
- D'autres lésions graisseuses rétropéritonéales existent:
 - Les **angiomyolipomes** : ne sont pas que rénaux !
 - Les **myélolipomes** : ne sont pas que surrénaliens !
 - La **lipomatose** : hypertrophie graisseuse mature sans capsule, quelques septas fibreux. Souvent pelvienne.

Cas N°1

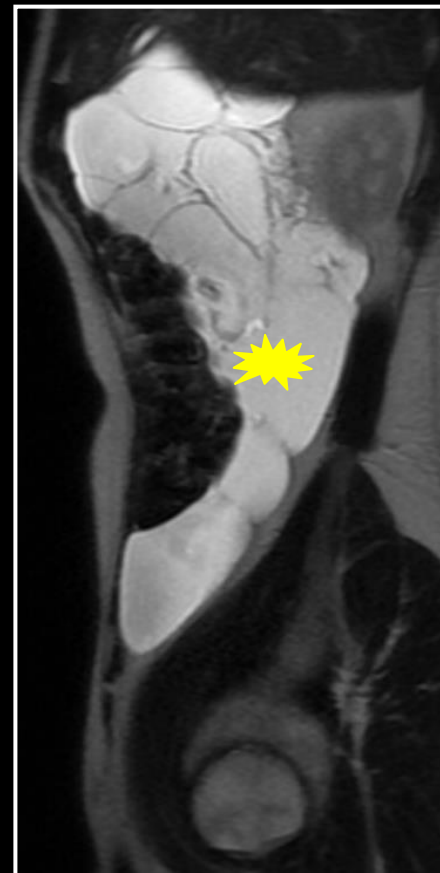
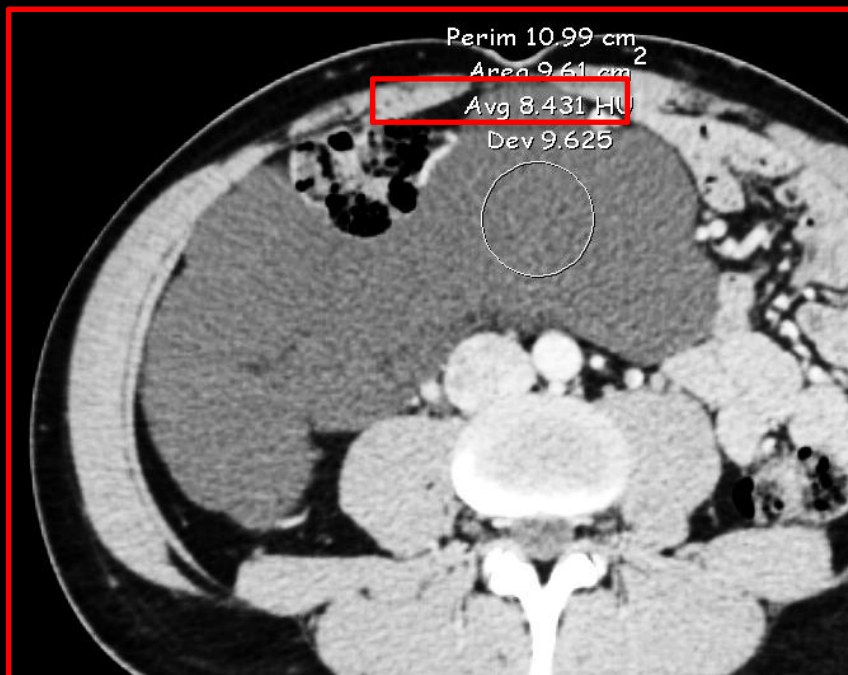
Patient de 33 ans. Pas d'antécédent. Douleurs abdominales post traumatique → réalisation d'un scanner

Lésions liquidiennes



T1 FS gadolinium

Formation **kystique** rétropéritonéale.
Parois fines, pas de prise de contraste.



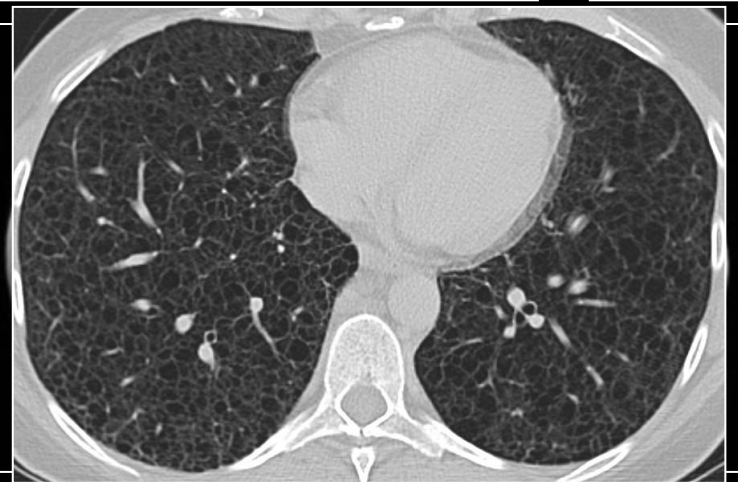
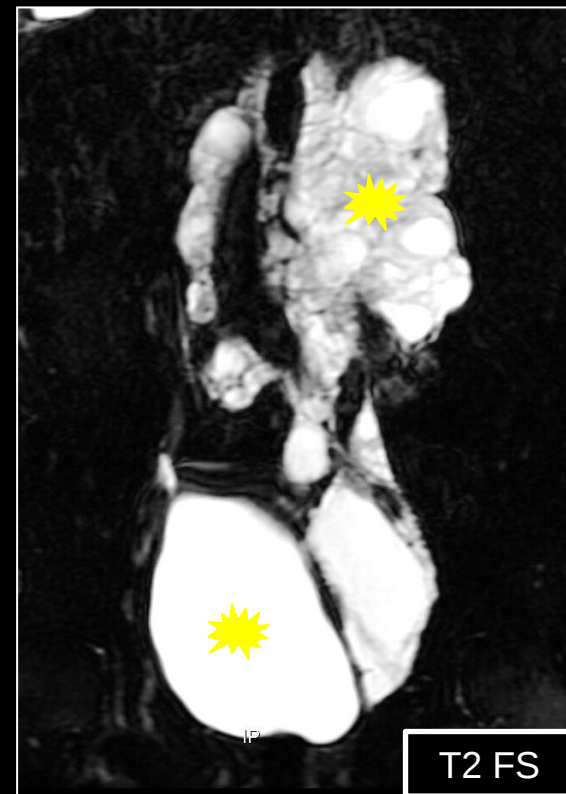
T2

Lymphangiome kystique

Cas N°2

Patiente de 46 ans, dyspnée chronique.

Lésions liquidiennes



Volumineuses **lymphangiectasies**
rétropéritonéales.

Destruction kystique du parenchyme pulmonaire.

Lymphangioléiomyomatose

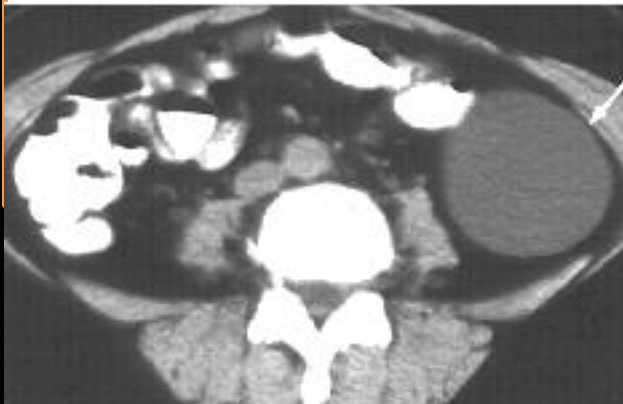
TAKE HOME MESSAGE

Les lésions liquidiennes rétropéritonéales

Nombreuses et Bénignes !

- Le lymphangiome kystique: le plus fréquent !
- La lymphangioléiomyomatose
- Le cystadénome mucineux
- Kyste épidermoïde, mullerien, bronchogénique....

Sont exclus ici les contingents kystiques des tumeurs solides.



Patient de 57 ans, kyste mullerien



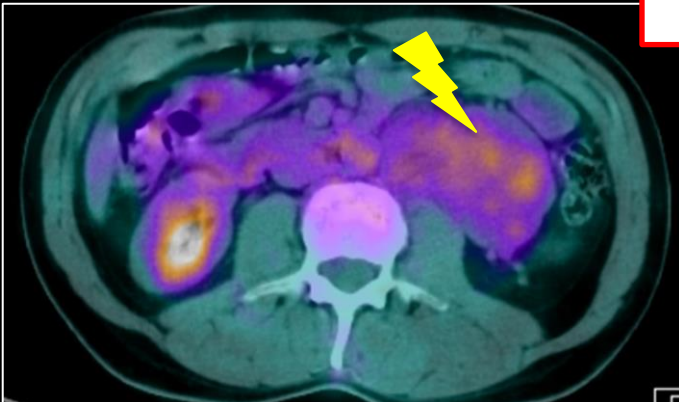
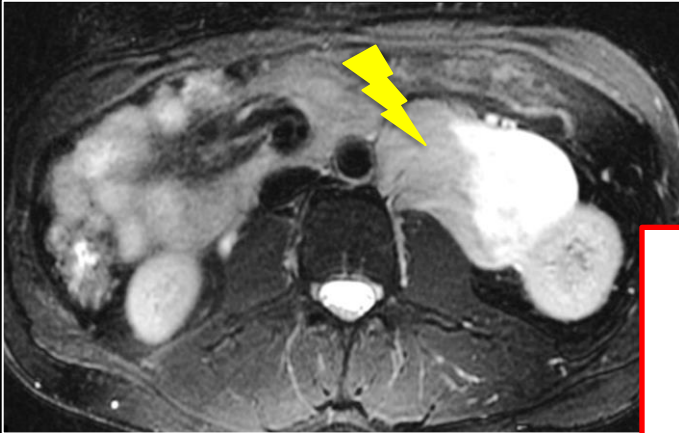
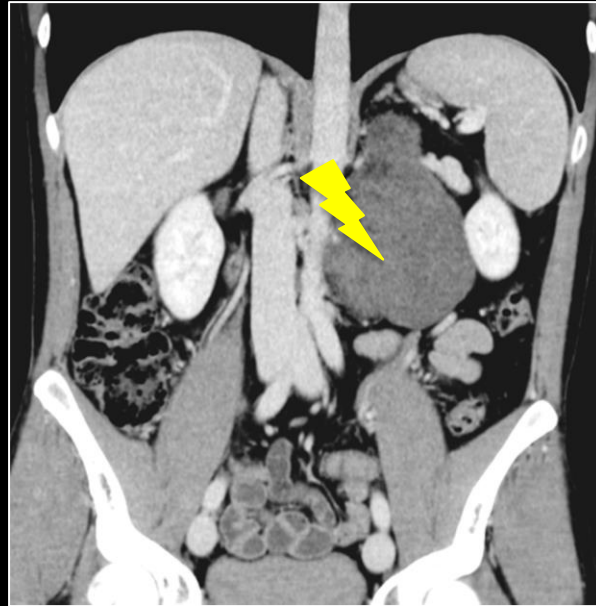
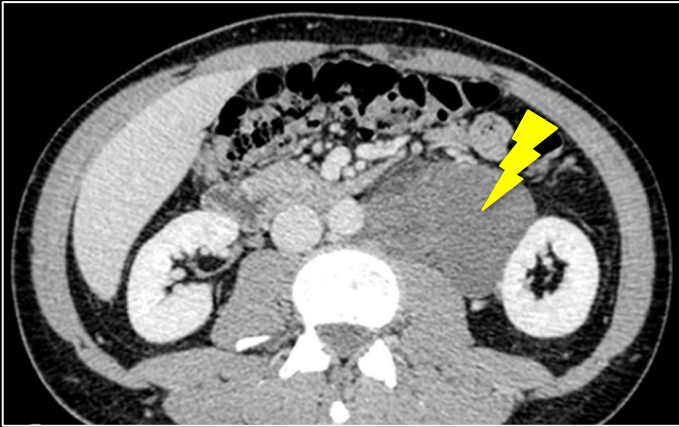
Patiente de 41 ans,
cystadénome mucineux

D.M. Yang et al, Retroperitoneal Cystic Masses: CT, Clinical, and Pathologic Findings and Literature Review, Radiographics 2004;24:1353-65

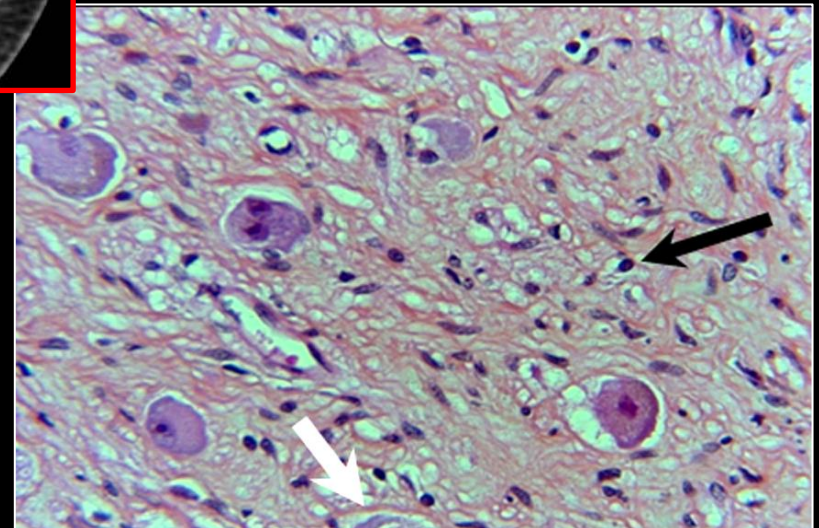
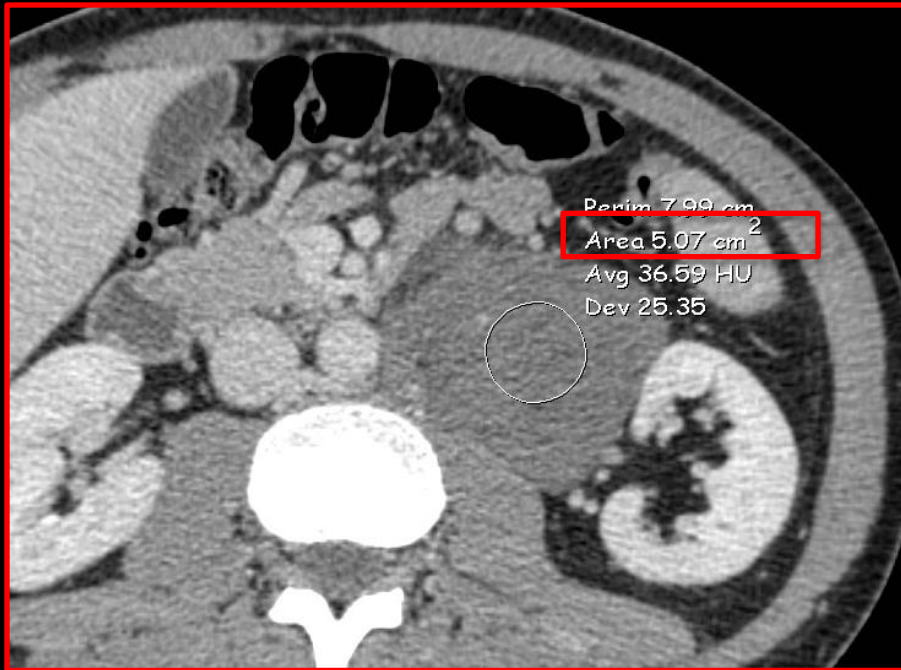
Cas N°3

Patient de 32 ans. Asymptomatique, volontaire sain pour une étude en IRM.

Lésions paucivasculaires



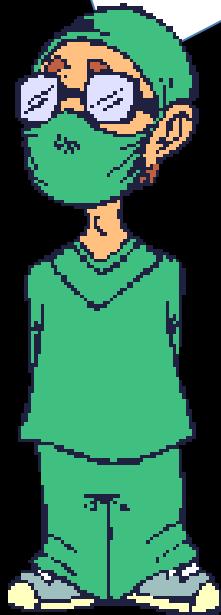
Masse **ovoïde** rétropéritonéale gauche.
Contours réguliers, homogène, faible prise de contraste.
Respect des structures de voisinage, **refoulées**.
Marqueurs tumoraux et dérivés méthoxylés urinaires **négatifs**.



Ganglioneurome

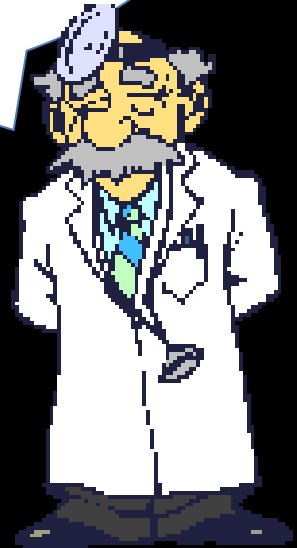
Cas N°3: Ganglioneurome

En théorie, une **biopsie percutanée** suffirait au diagnostic et permettrait une simple surveillance de la lésion. En pratique, une **exérèse d'emblée** évite la biopsie et permet une analyse histologique exhaustive



Devant une masse tissulaire unique rétropéritonéale bien limitée, homogène et peu vascularisée, **découverte d'imagerie**, chez un **enfant** ou un **adulte jeune**, le **ganglioneurome** est le premier diagnostic à envisager.

Il est indispensable de chercher une **tumeur germinale** par le dosage des **marqueurs tumoraux** et la réalisation d'une **échographie testiculaire**. Le **paragangliome** est peu probable mais de principe, doser les **dérivés méthoxylés urinaires**.



②

Graisseux
Liquidien

Pauci vasculaire

Modérément vasculaire

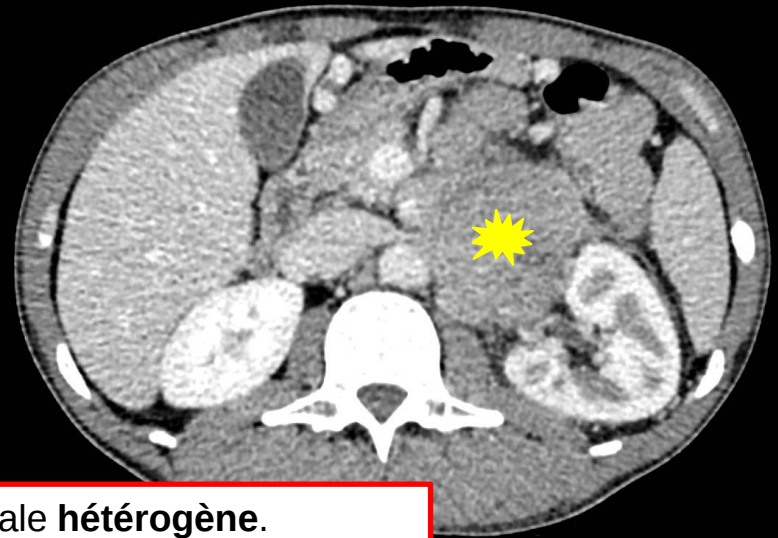
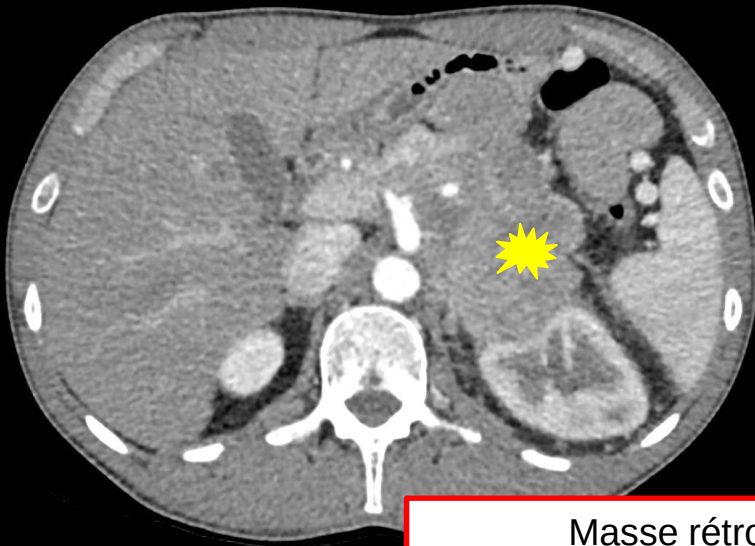
Hyper vasculaire



Cas N°4

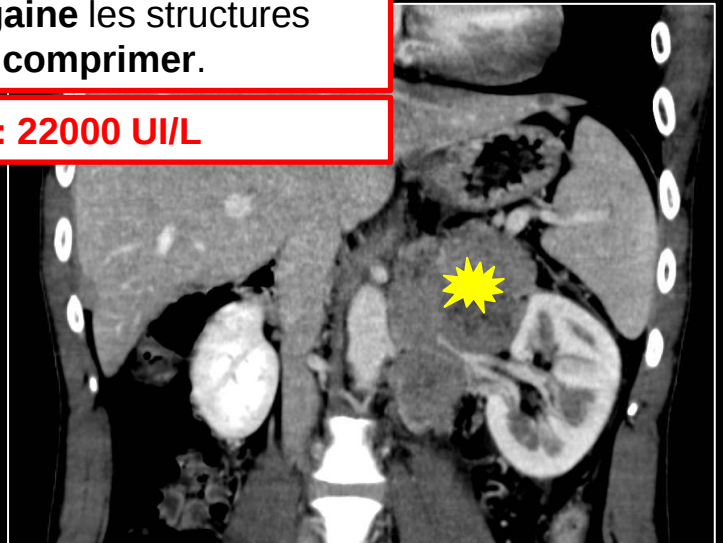
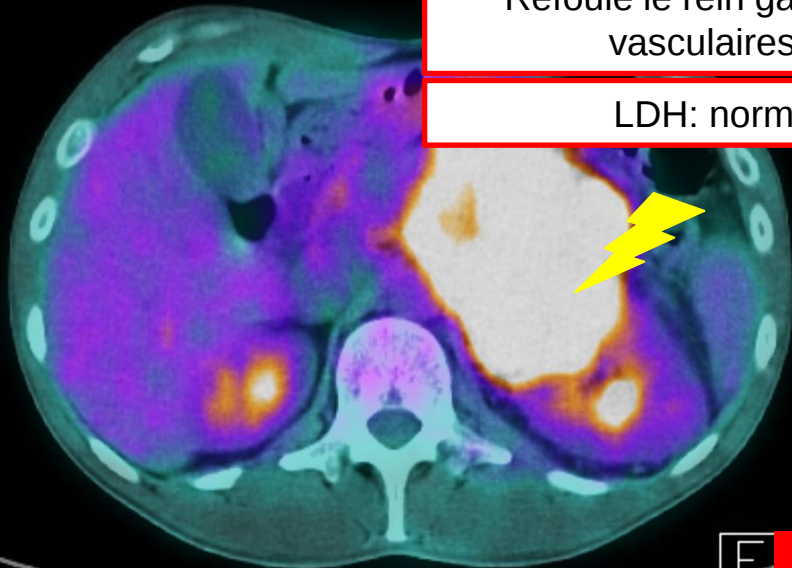
Patient de 28 ans. Altération de l'état général récente

Lésions modérément vasculaires



Masse rétropéritonéale **hétérogène**.
Refoule le rein gauche, **engaine** les structures
vasculaires **sans les comprimer**.

LDH: normaux, **α FP : 22000 UI/L**



Tumeur germinale vitelline

Cas N°5

Patient de 28 ans, pesanteur abdominale

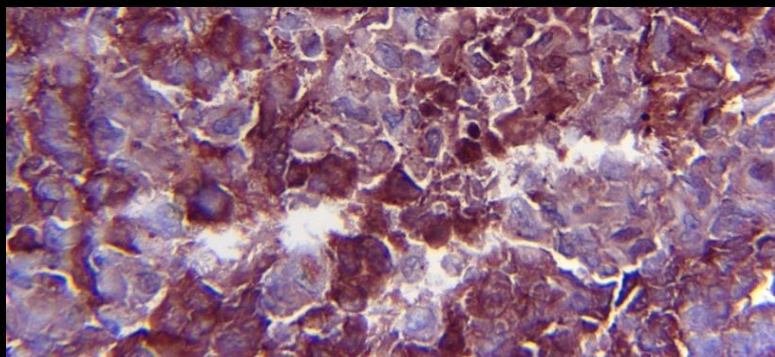
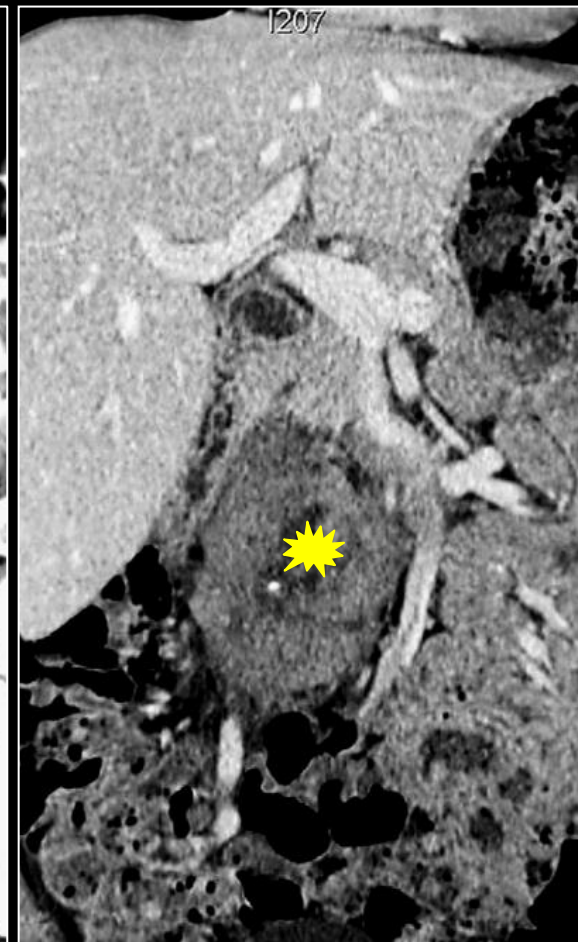
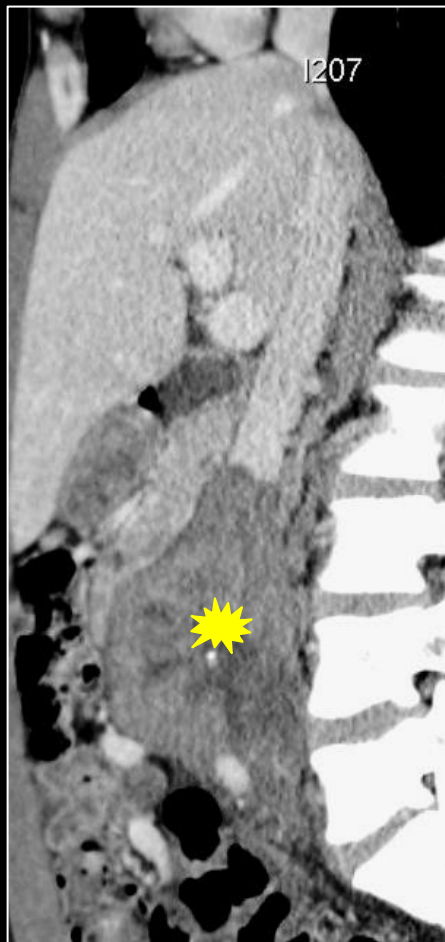
Lésions modérément vasculaires



Masse rétropéritonéale **envahissant** la VCI sous rénale et la veine iliaque primitive droite, **engainant** sur 360° l'artère iliaque primitive droite.

Hétérogène, contours irréguliers.

LDH: normaux, **αFP élevé**

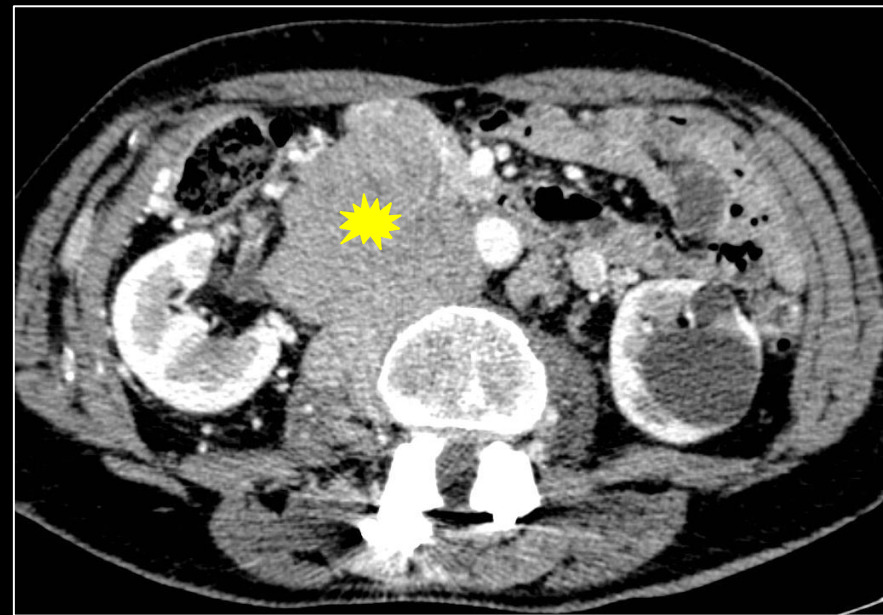
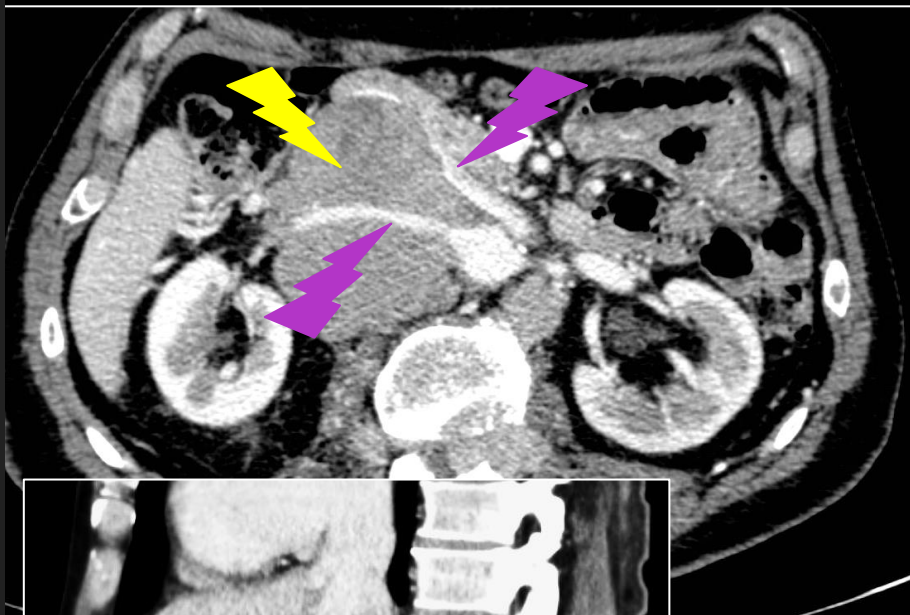


Tumeur germinale vitelline

Cas N°6

Patient de 62 ans, douleurs abdominales dans un contexte de myélome

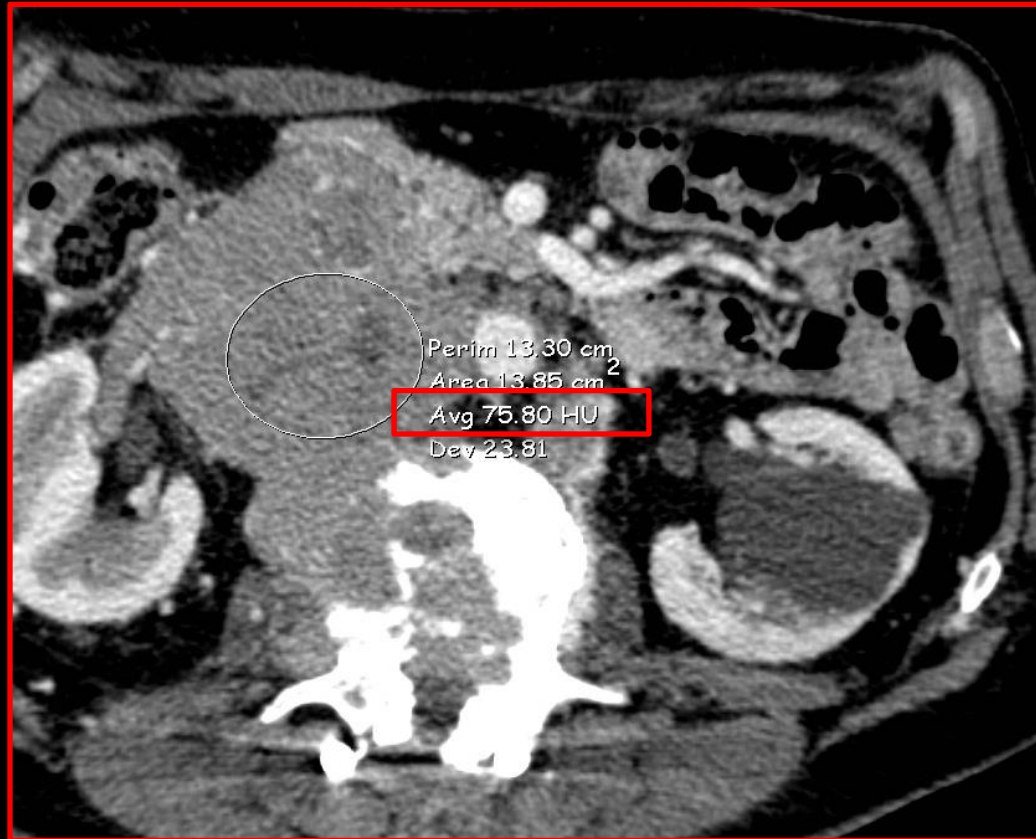
Lésions modérément vasculaires



Masse rétropéritonéale homogène aux contours polylobés.

Engainant les artères sans compression.

Compression de la VCI avec thrombus.

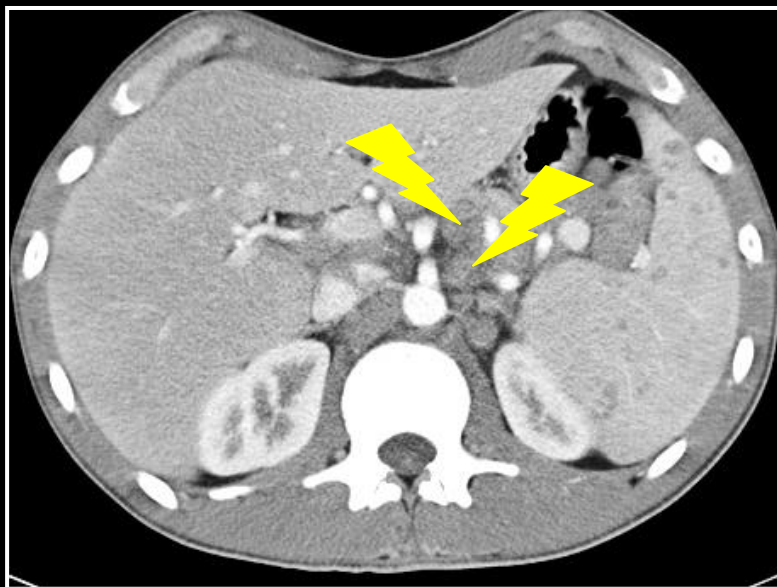


Plasmacytome

Cas N°7

Patient de 25 ans, Maladie de Hodgkin stade 4 traitée il y a 2 ans, en rémission incomplète. Lombalgies.

Lésions modérément vasculaires



Multiples **adénopathies** rétropéritonéales non compressives

Multiples hypodensités **spléniques** infracentimétriques

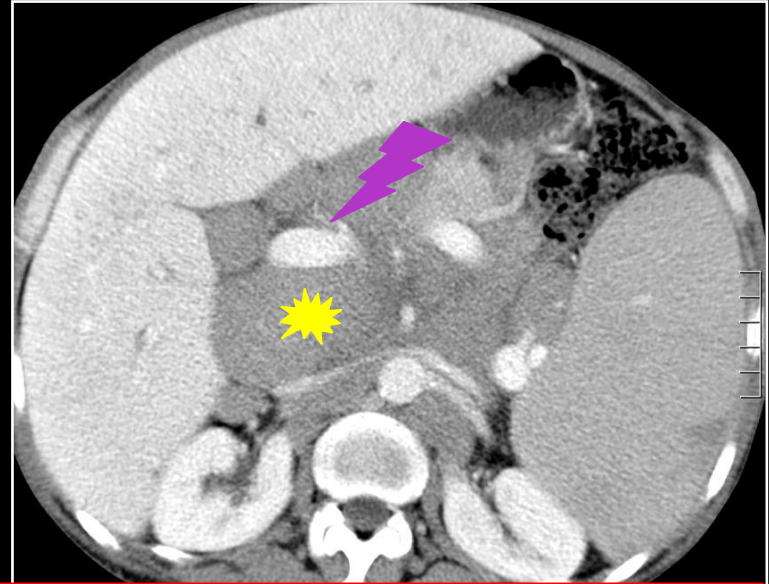
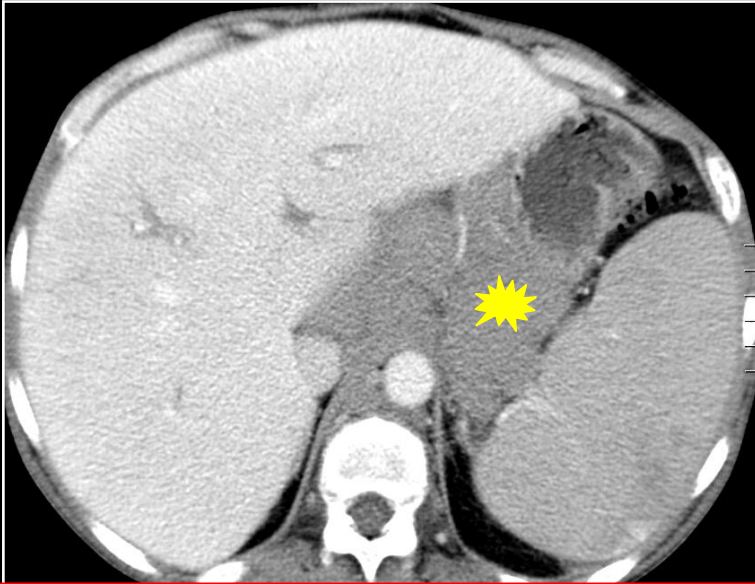
Infiltrat micronodulaire basal gauche

Lymphome de Hodgkin rétropéritonéal

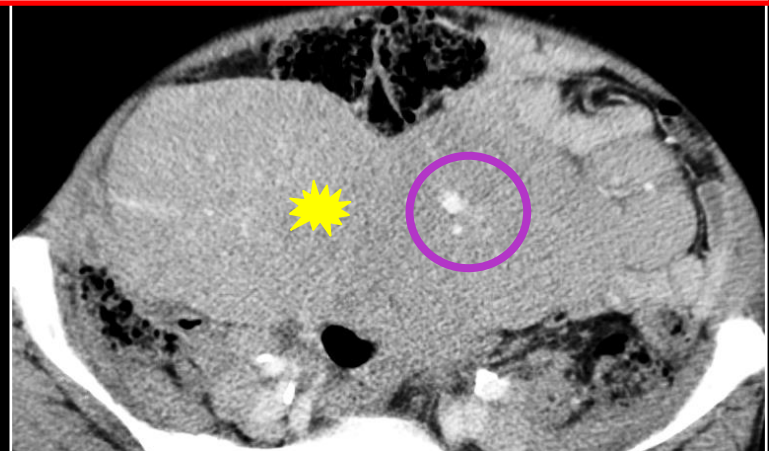
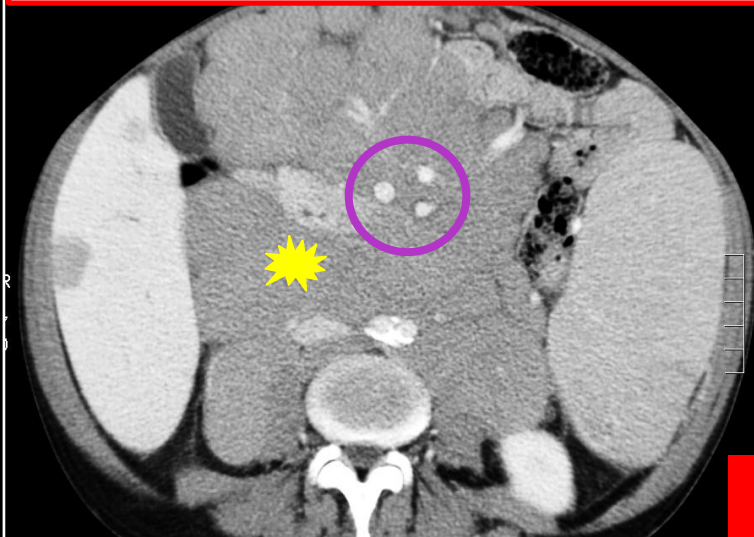
Cas N°8

Patient de 54 ans, antécédent de LLC. Syndrome infectieux sans point d'appel

Lésions modérément vasculaires



Volumineuse coulée ganglionnaire rétropéritonéale, **engainant les vaisseaux sans les comprimer**. Hypodensités spléniques multiples.

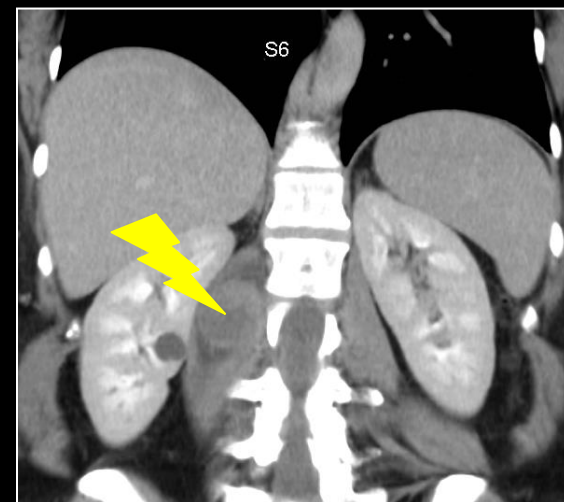
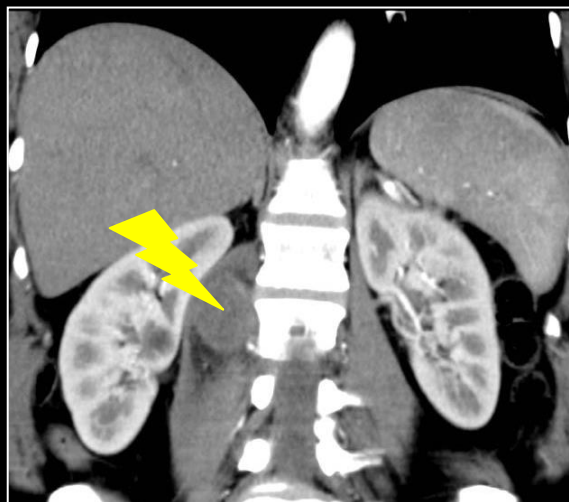


LMNH = Syndrome de Richter

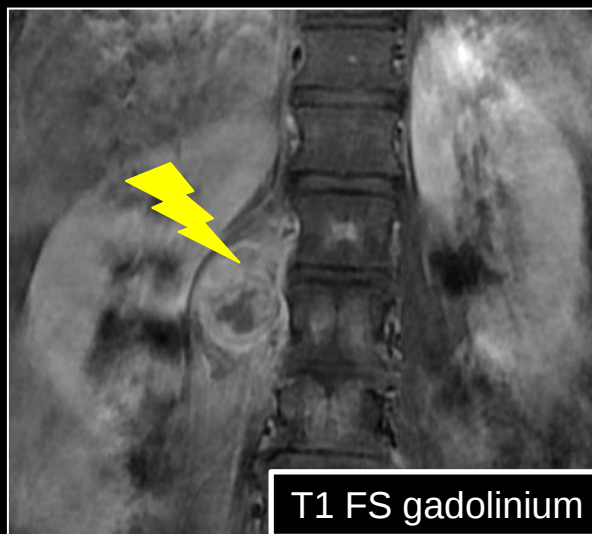
Cas N°9

Patiente de 52 ans, cruralgie droite aiguë.

Lésions modérément vasculaires



T2

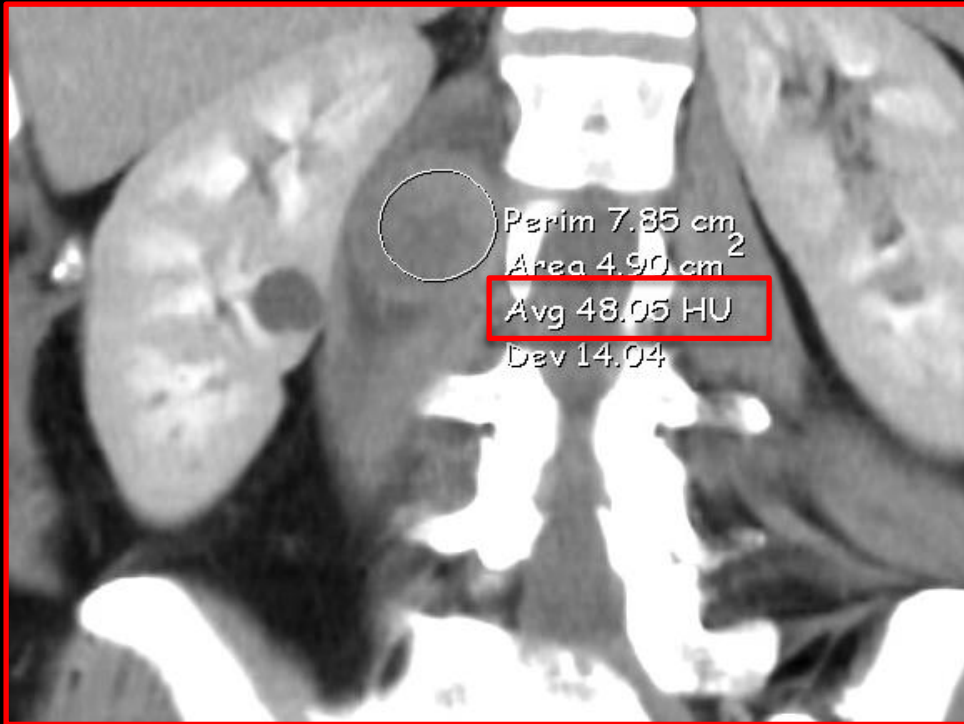


T1 FS gadolinium

Lésion de 3 cm **para vertébrale** du muscle psoas droit, **en regard du foramen L1-L2.**

Prise de contraste portale modérée.

Psoas refoulé, dégénérescence graisseuse.



Schwannome

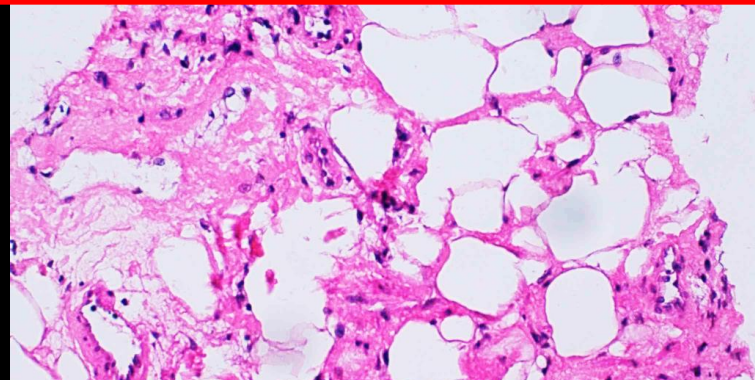
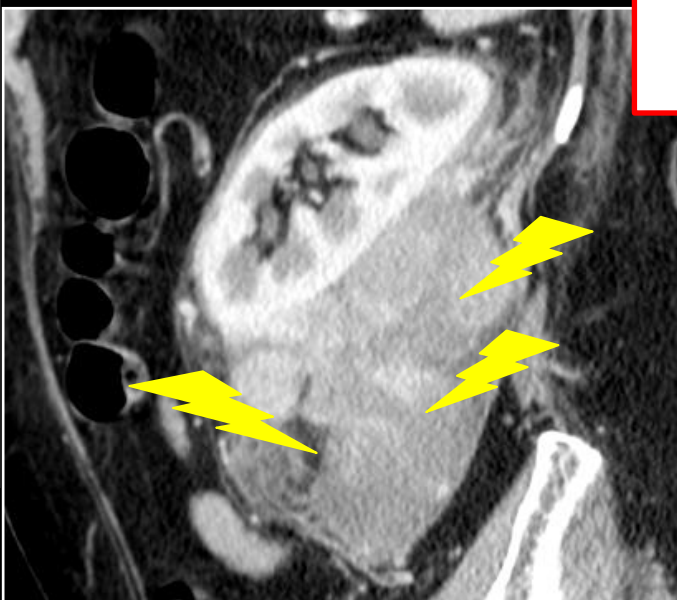
Cas N°10

Patiente de 79 ans. Pesanteur abdominale, altération de l'état général récente

Lésions modérément vasculaires



Infiltration rétropéritonéale gauche.
Composante **tissulaire** et **graisseuse**.
Rein refoulé vers l'avant et le haut.

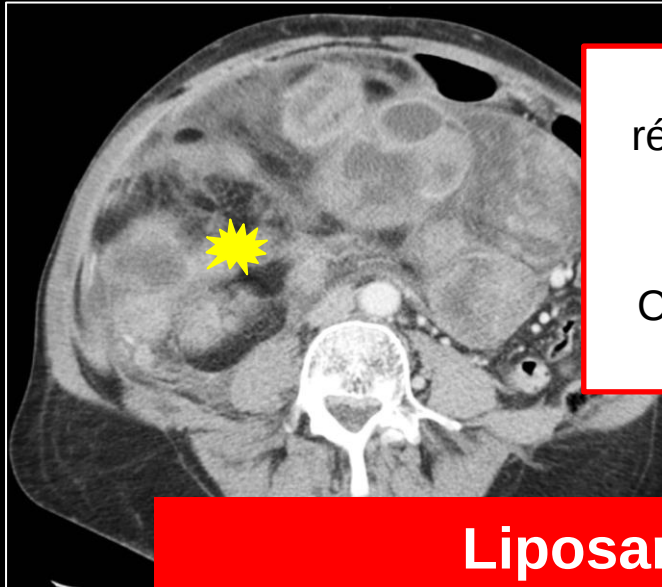
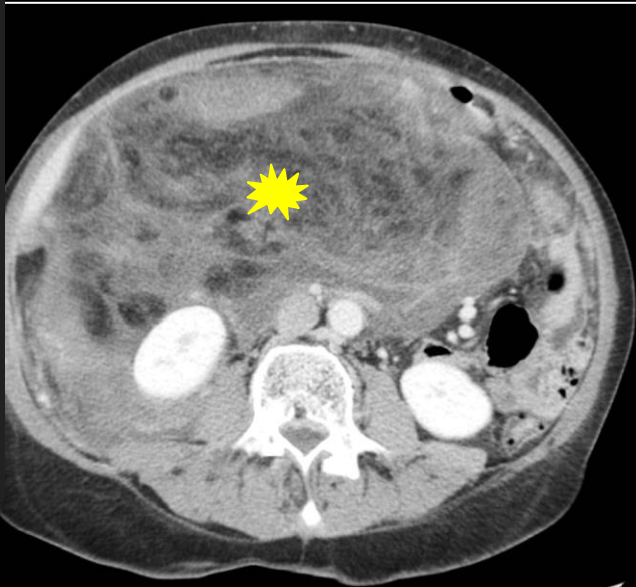
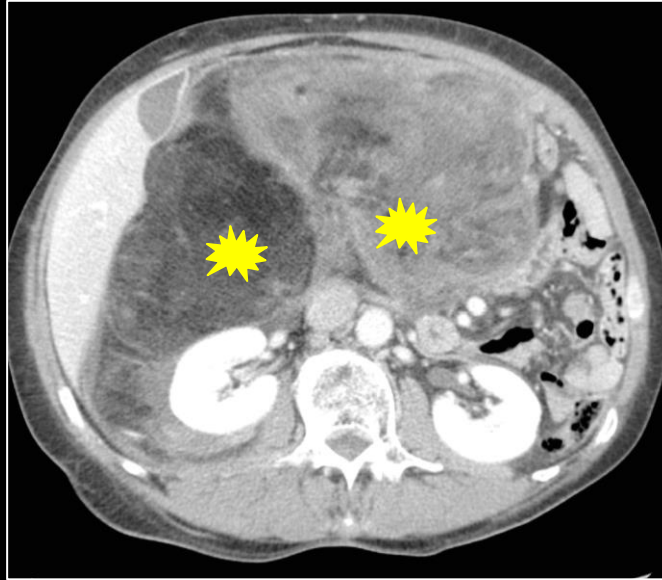
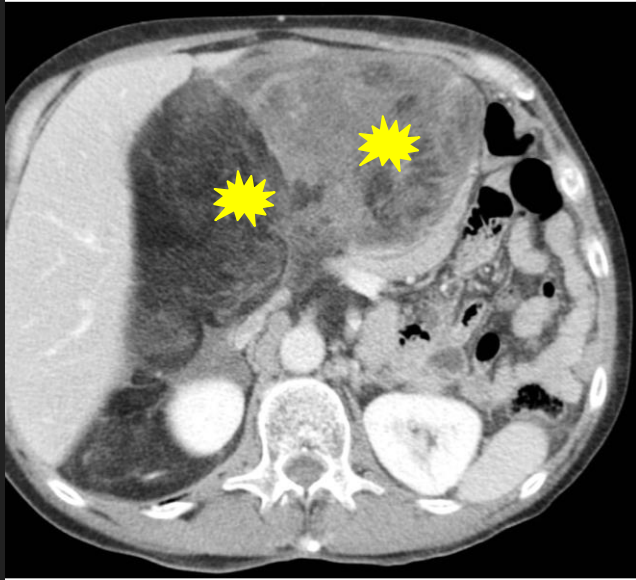


Liposarcome

Cas N°11

Patient de 45 ans. Altération de l'état général, abdomen tendu.

Lésions modérément vasculaires



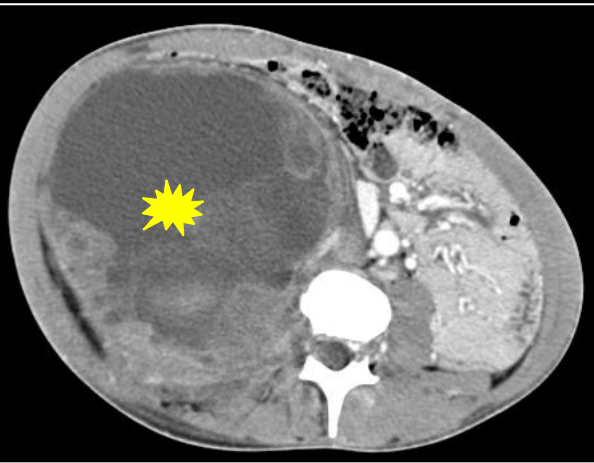
Volumineuse masse
rétropéritonéale droite péri
rénale, refoulant le sac
péritonéal en avant.
Composante **tissulaire** et
graisseuse.

Liposarcome

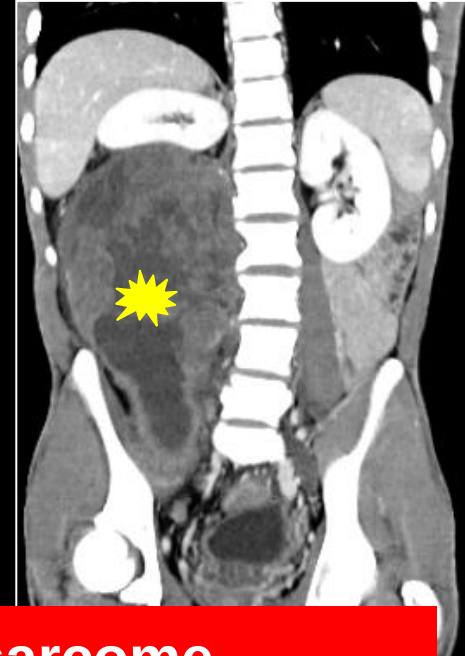
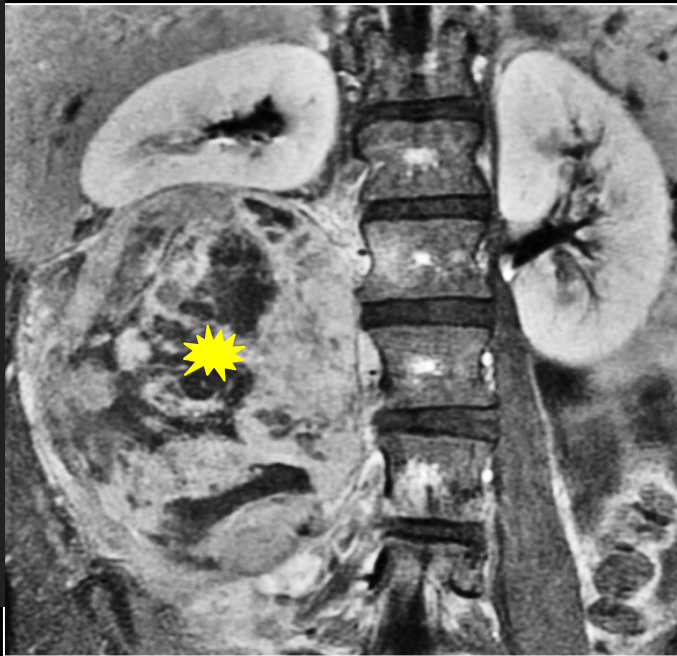
Cas N°12

Patient de 22 ans, suivi pour une maladie de Recklinghausen

Lésions modérément vasculaires



Volumineuse masse **hétérogène** rétropéritonéale
paravertébrale gauche.
Refoulant le rein vers le haut.

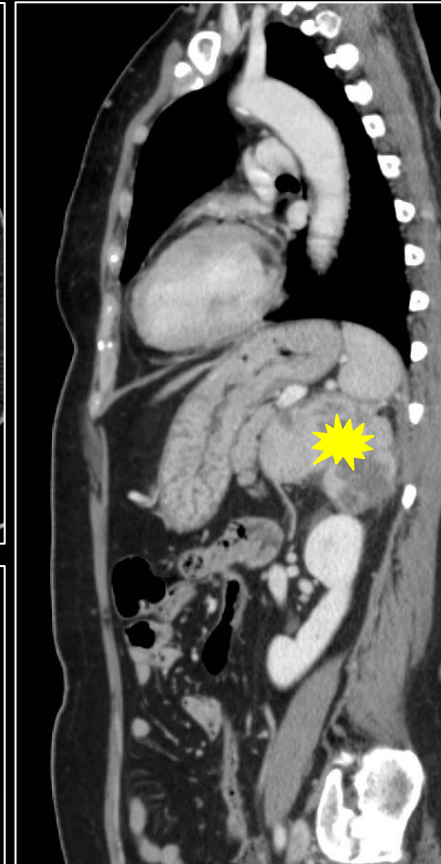
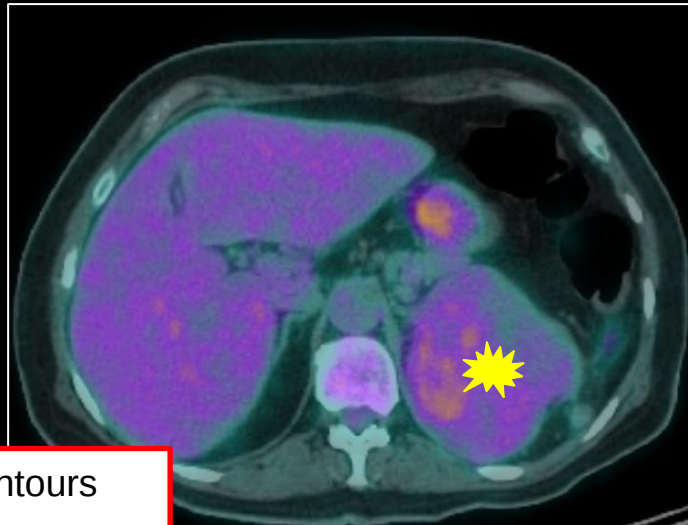
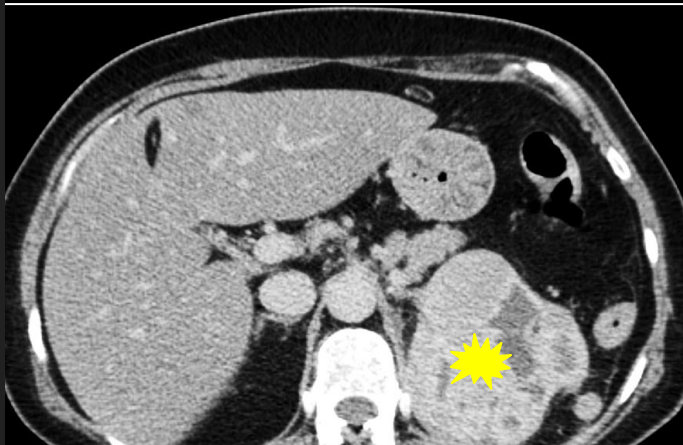
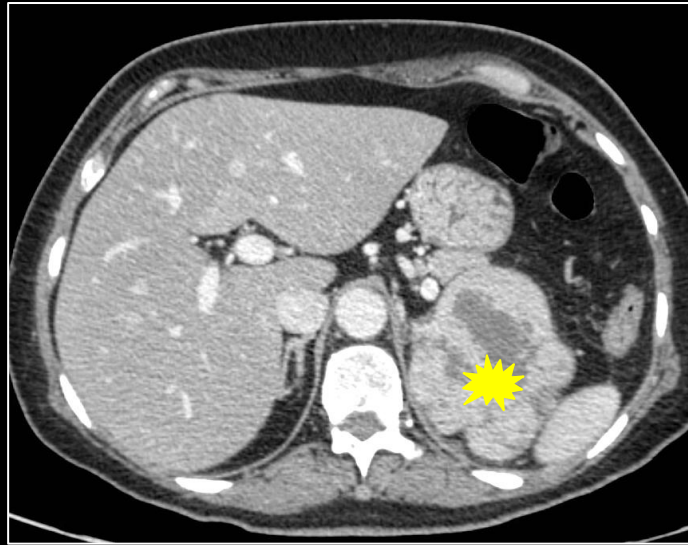
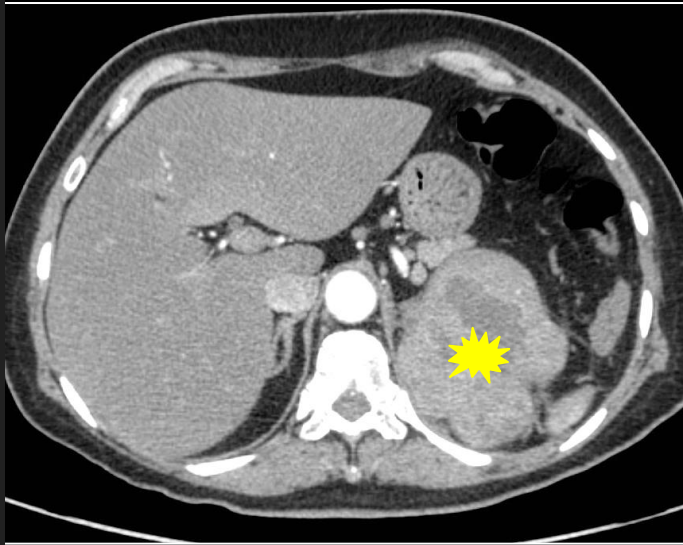


Schwannosarcome

Cas N°13

Patiente de 54 ans, lombalgies

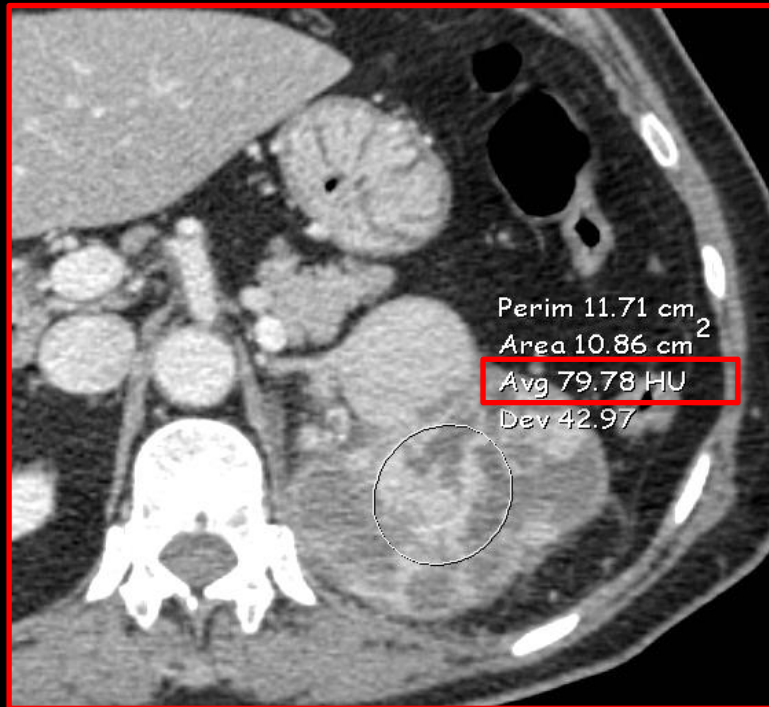
Lésions modérément vasculaires



Masse rétropéritonéale gauche de contours polylobés.

Hétérogène. Prise de contraste **modérée.**

Hyper métabolisme au TEP TDM



Léiomyosarcome

TAKE HOME MESSAGE

Sarcomes rétropéritonéaux

- Terrain : 50-60 ans
- **Lésions agressives**: volumineuses, envahissent les structures de voisinage
- **Récidive élevée, métastases fréquentes** (foie, poumon, os, cerveau)
- Par ordre de fréquence :
 - 1) **Liposarcome**: le plus fréquent : 33%
 - **Beaucoup plus fréquent que le lipome !**
 - Par rapport au lipome: **septas irréguliers, épais, nodulaires**
 - 4 types histologiques:
 - *Bien différencié*: peut s'associer à un contingent indifférencié plus agressif
 - *Myxoïde*: patients jeunes
 - *Pléomorphe*
 - *A cellules rondes*
 - 2) **Léiomyosarcome** : intra et/ou extra vasculaire, souvent très nécrotique
 - 3) Histiocytome fibreux malin **sarcome pléiomorphe indifférencié** : calcifications possibles
cellules de type fibroblastiques

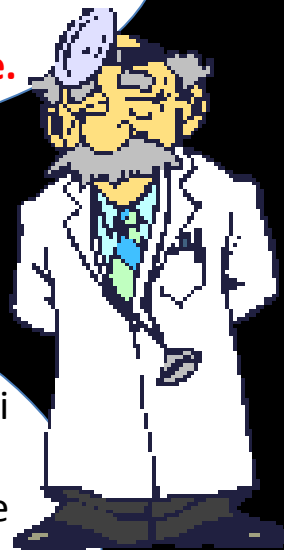
Cas 10 à 13 : Sarcomes

La chirurgie se fait par **voie antérieure**. Elle comprend souvent, outre la **résection tumorale**, l'exérèse du rein homolatéral +/- d'autres organes et vaisseaux adjacents à la lésion et qui peuvent être envahis.



Les principaux diagnostics différentiels du liposarcome sont le *lymphome* et l'*angiomyolipome* rénal.

MAIS toute masse rétropéritonéale avec composante grasseuse est un liposarcome jusqu'à preuve du contraire.



Une biopsie est:

- **Réalisable par voie postérieure**, ce qui évite la dissémination tumorale péritonéale
- **Sans risque avéré de dissémination** sur le trajet de biopsie (exceptionnel)
- **Utile pour déterminer l'histologie** afin de **décider un traitement néoadjuvant** (notamment la **radiothérapie** sur les berges tumorales)

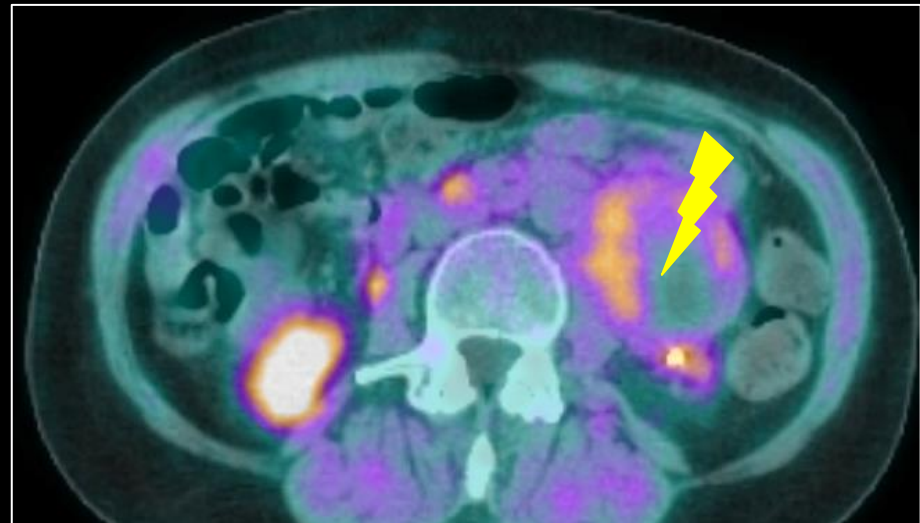
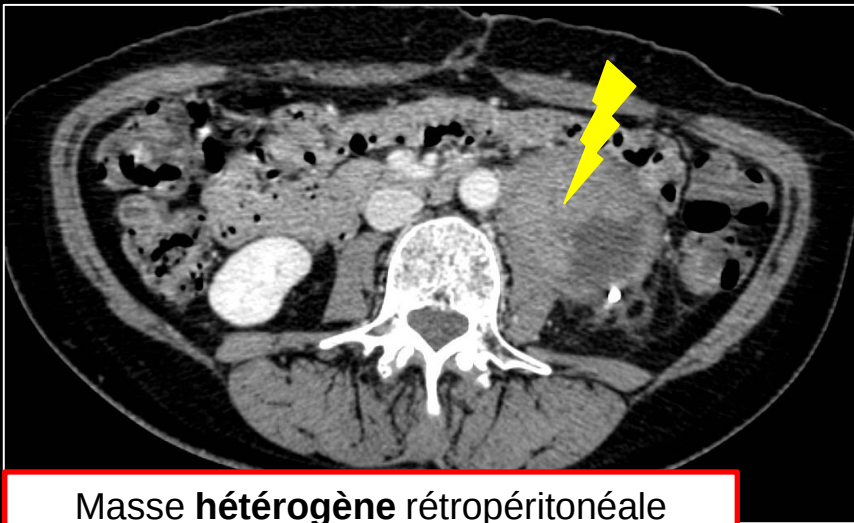
Prélèvements à l'état fixé et **FRAIS +++** (pour l'analyse biomoléculaire)

A chaque étape (Biopsie? Radiothérapie? Chirurgie?), la décision doit être prise en **Réunion de Concertation Pluridisciplinaire**.

Cas N°14

Patiente de 61 ans, lombalgies gauches.

Lésions modérément vasculaires



Masse **hétérogène** rétropéritonéale gauche comprimant l'uretère gauche.

Prise de contraste **modérée**

Dérivés méthoxylés négatifs.



NB: les tumeurs neuro-endocrines sont hyper vasculaires lorsqu'elles sont bien différenciées.

Tumeur neuro endocrine peu différenciée

③

Graisseux

Liquidien

Pauci vasculaire

Normo vasculaire

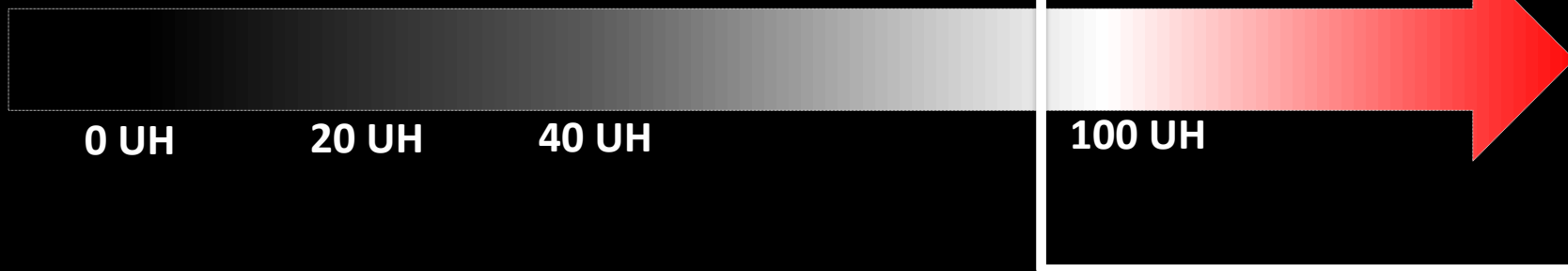
Hyper vasculaire

0 UH

20 UH

40 UH

100 UH



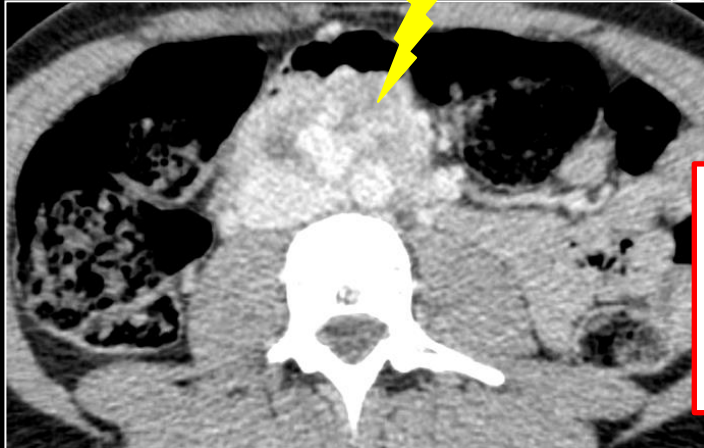
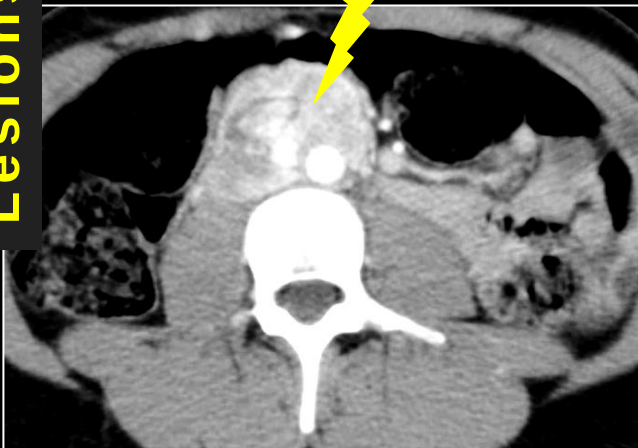
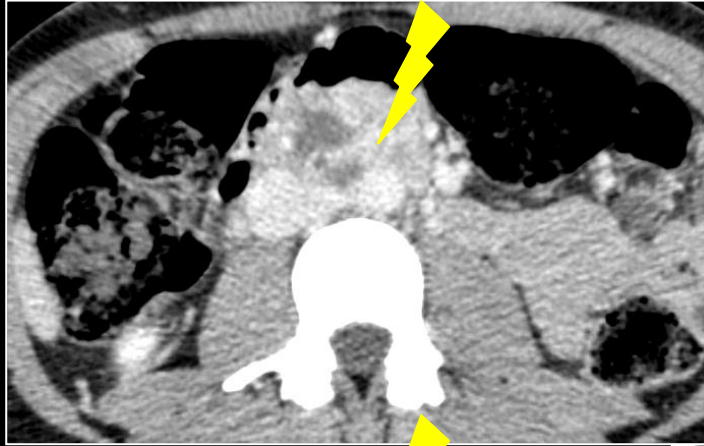
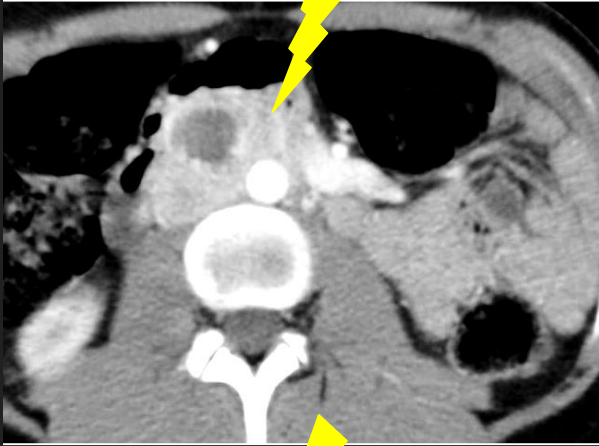
Cas N° 15

Patiente de 26 ans, lombalgies.

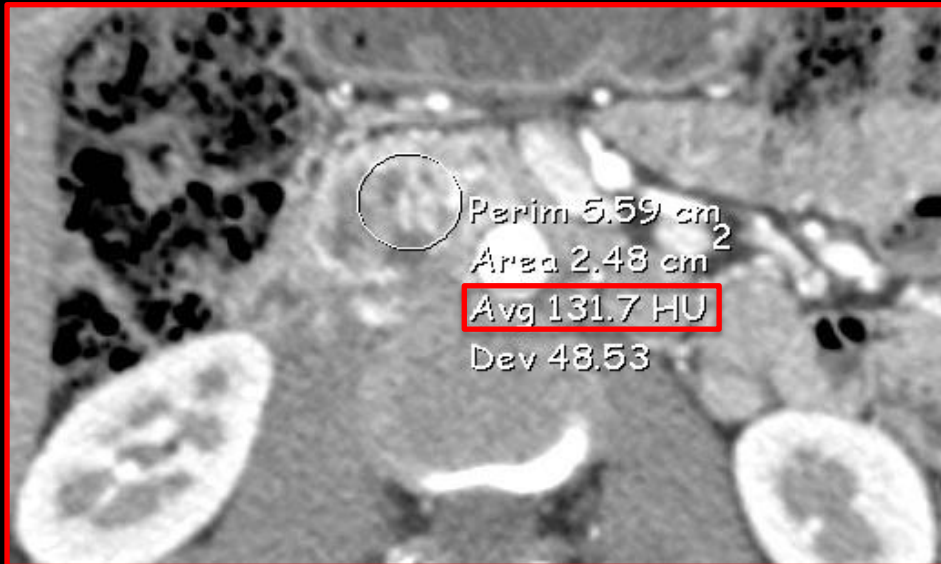
Lésions hypervasculaires

Temps artériel

Temps portal



Masse rétropéritonéale
Hétérogène
Hypervasculaire
Nécrotique

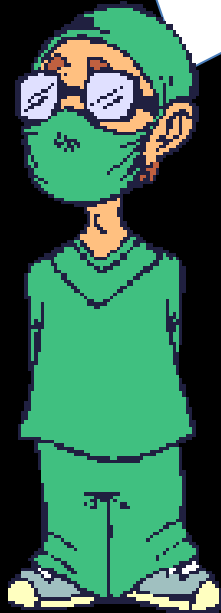


Paragangliome

Cas N° 15

La biopsie d'un paragangliome est formellement contre indiquée !

Elle expose au risque de décès par **poussée hypertensive**, qui s'associe au risque hémorragique



Devant une masse **tissulaire unique rétropéritonéale hétérogène et hypervasculaire**, les 2 diagnostics à évoquer sont le **paragangliome** et la **maladie de Castelman monocentrique**

Le dosage des **dérivés méthoxylés urinaires** est indispensable !

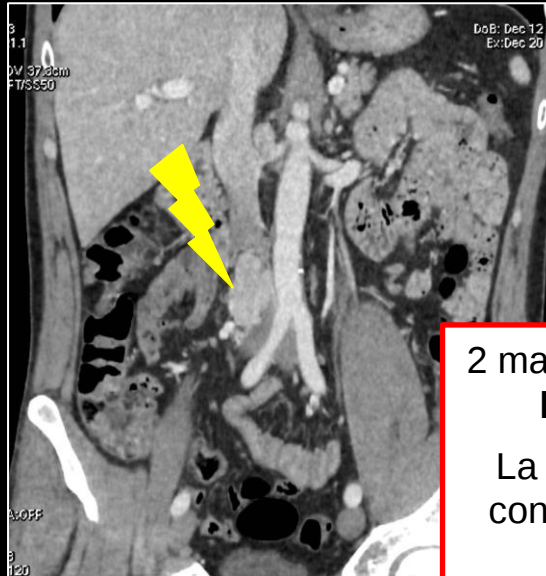
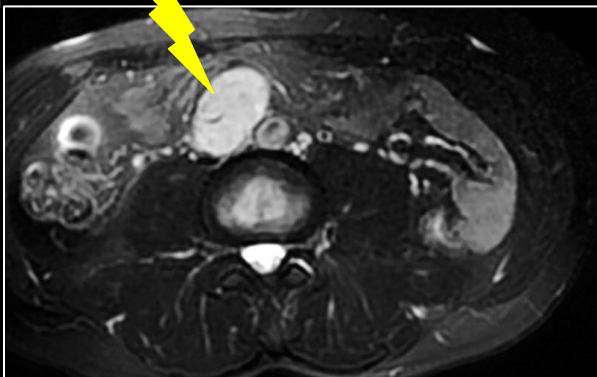
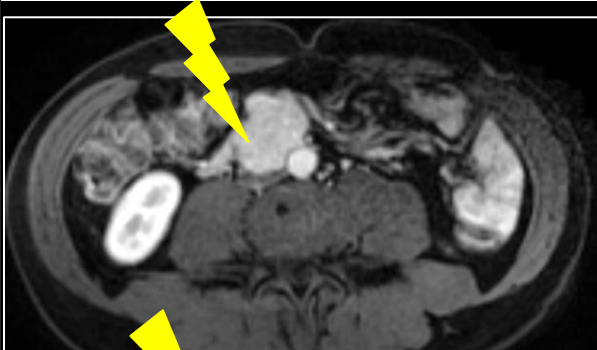
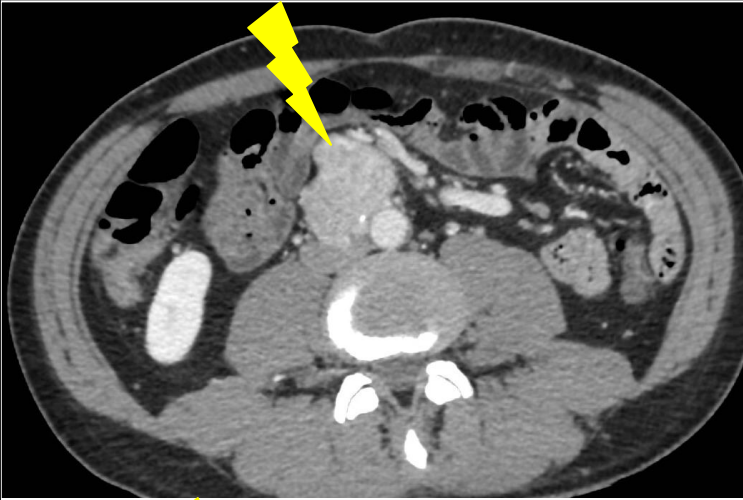
Il existe cependant des paragangliomes non sécrétants.



Cas N°16

Patient de 44 ans, poussées hypertensives

Lésions hypervasculaires



2 masses rétropéritonéales
hypervasculaires

La plus volumineuse de
contours irréguliers mais
bien limités

Hyper métaboliques en
TEP TDM F-Dopa

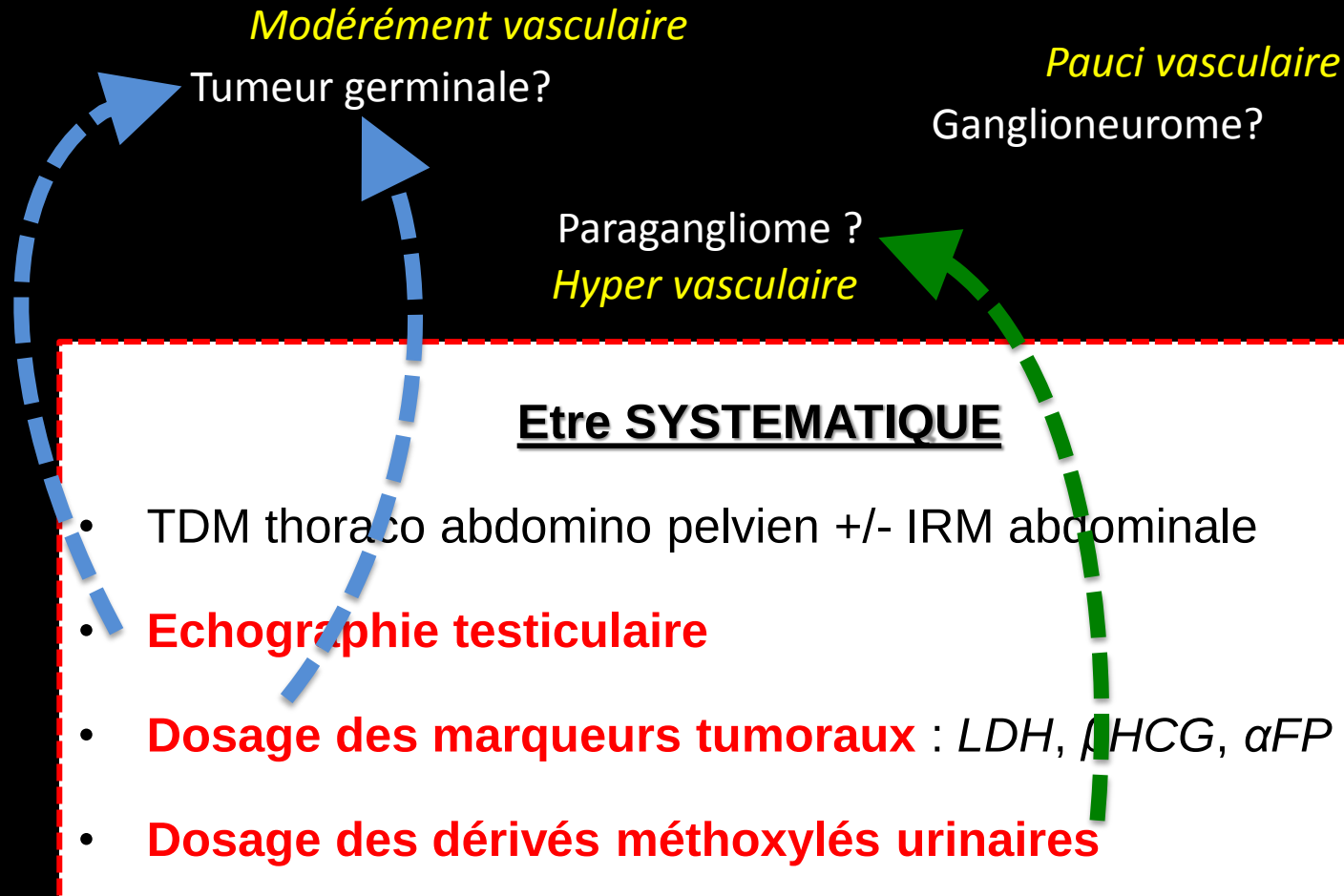
→ Chirurgie



Parangangliomes multiples

TAKE HOME MESSAGE

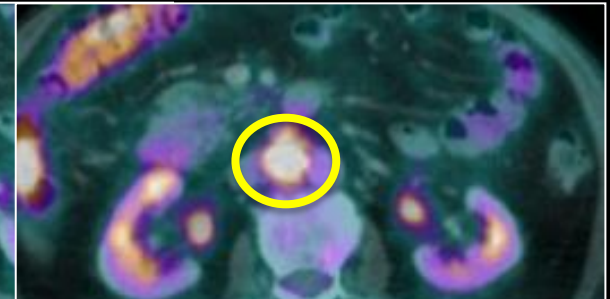
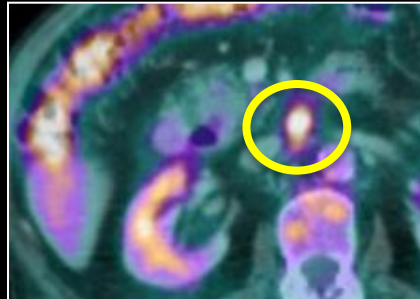
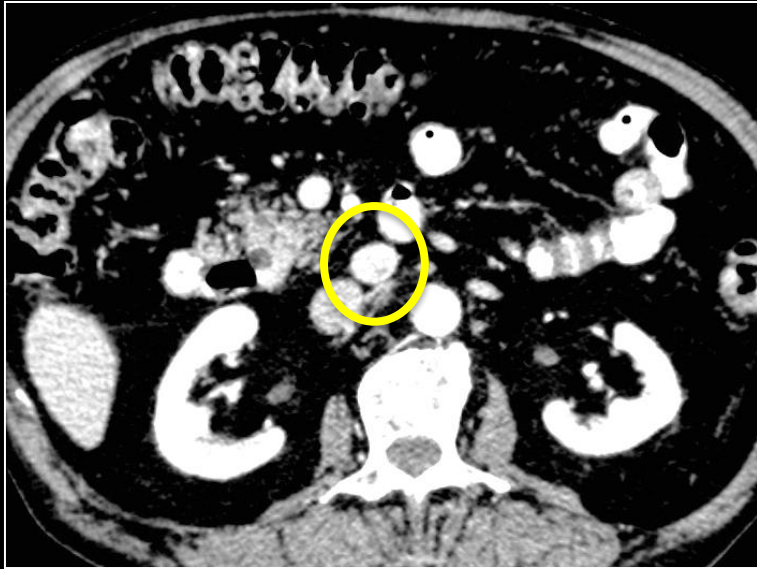
Masse rétropéritonéale unique chez un adulte jeune



Cas N°17

Patient de 70 ans, AEG et polyadénomégalie.

Lésions hypervasculaires



Adénomégalies sus et sous diaphragmatiques
(rétropéritonéales) **hypervasculaires**

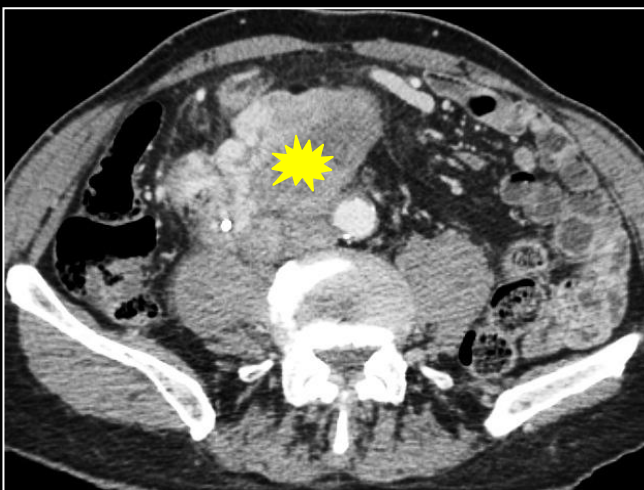
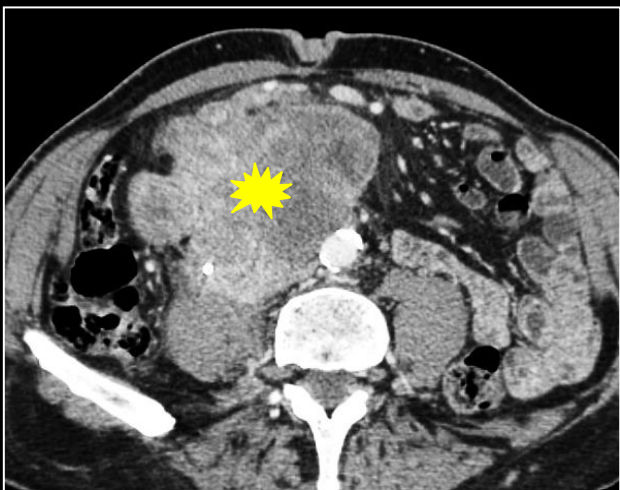
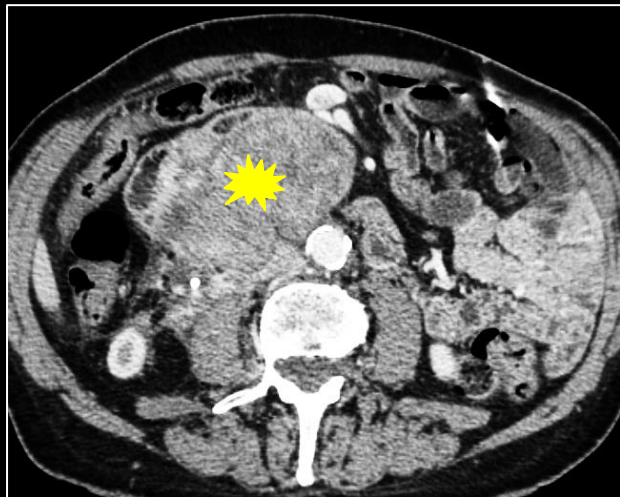
Biopsie: hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire de
forme multicentrique

Maladie de Castelman multicentrique

Cas N°18

Patient de 79 ans, lombalgies.

Lésions hypervasculaires

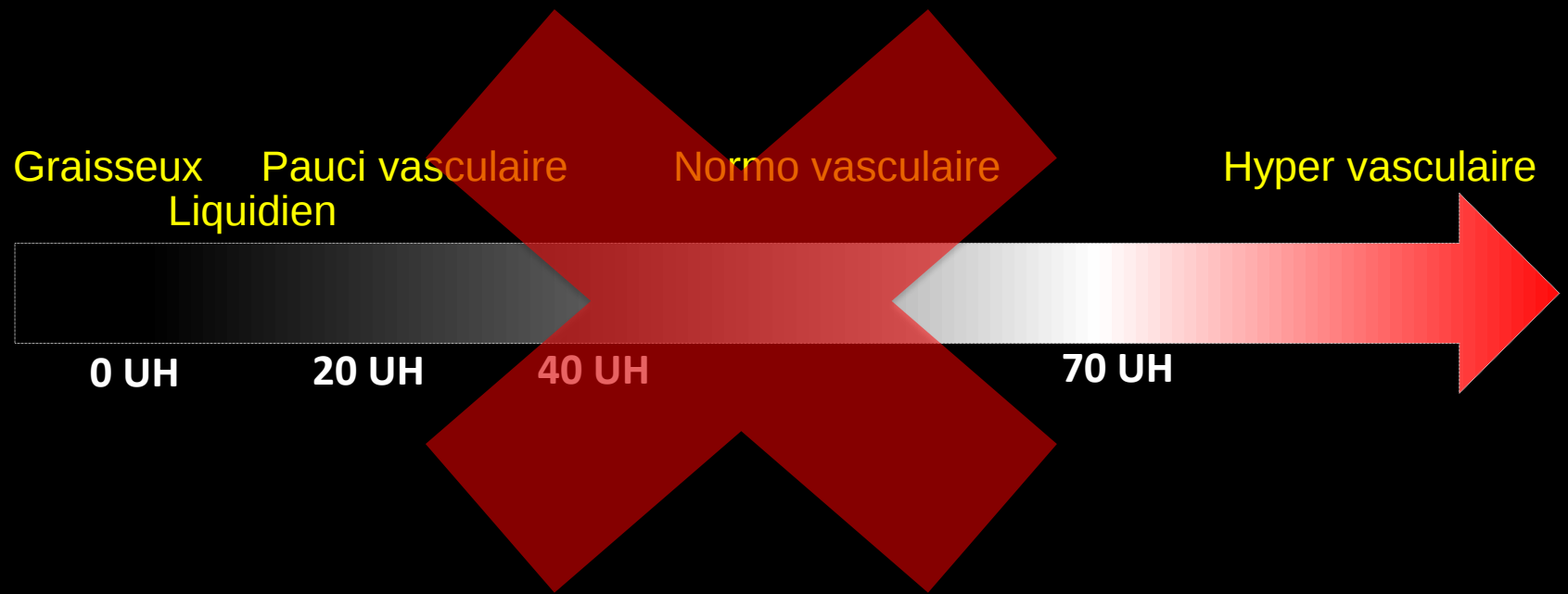


Masse rétropéritonéale **polylobée bien limitée**.

Hétérogène.

Refoule le **duodénum** en avant, comprime la VCI

GIST duodénale à développement rétropéritonéal

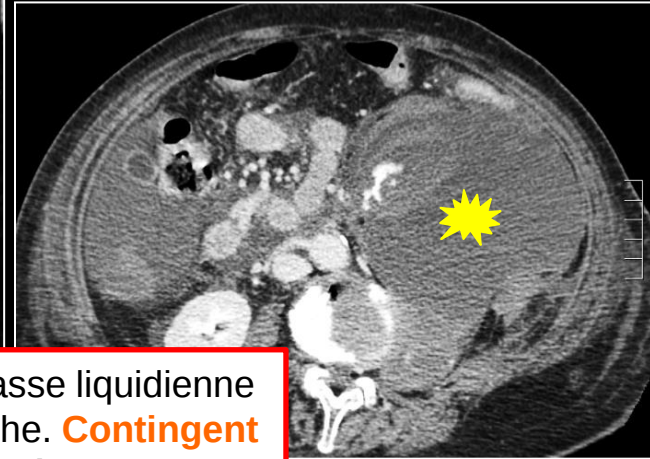
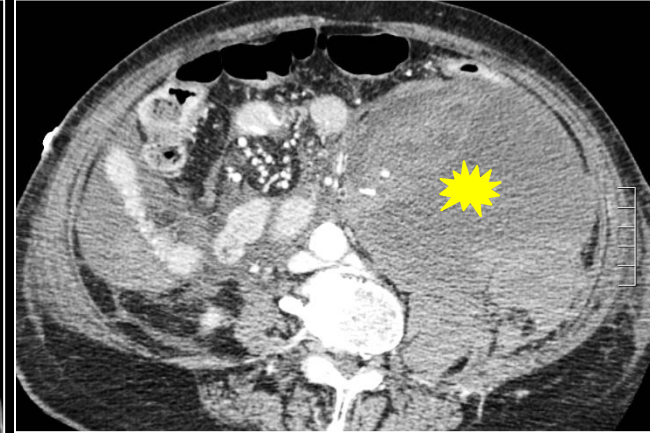
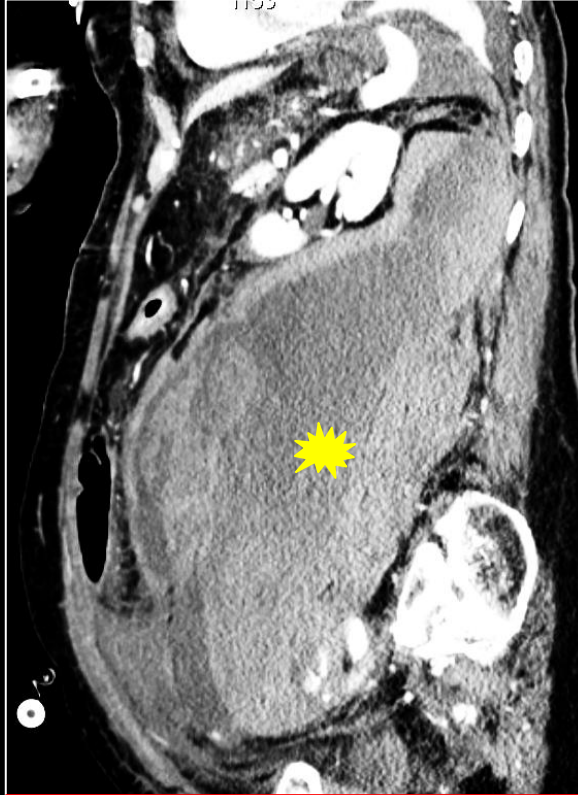
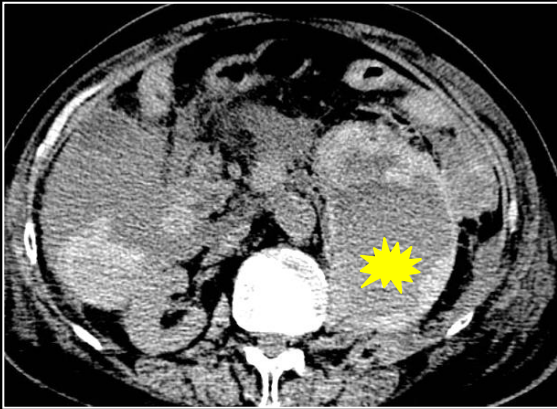
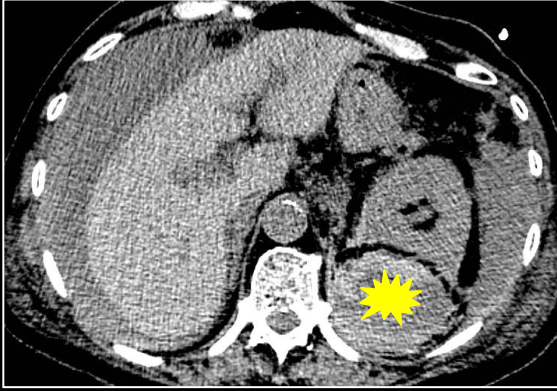


④ Ce qui n'est pas tumoral !

Cas N°19

Patiente de 77 ans, sous AVK. Douleurs abdominales, choc hémorragique.

Ce qui n'est pas tumoral !



Sans injection : volumineuse masse liquidienne hétérogène rétropéritonéale gauche. **Contingent spontanément hyperdense**: hématome.

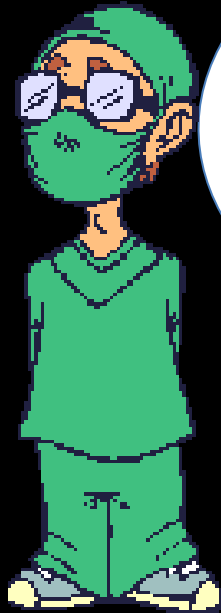
Hémopéritoine associé.

Saignement actif dès la phase artérielle

Hématome du psoas

Cas N°19

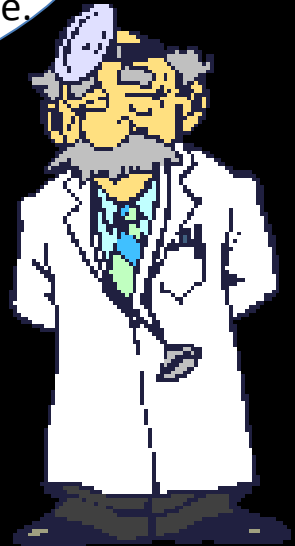
Ce qui n'est pas tumoral !



2 messages essentiels:

- Toute douleur abdominale aiguë chez un patient âgé, de surcroît sous anticoagulant, doit être explorée par **un scanner abdomino pelvien SANS et avec injection de PDC.**
- **Pincer les fenêtres** sur le temps sans injection afin de mettre en évidence les **hyperdensités spontanées**, confirmant l'hématome.

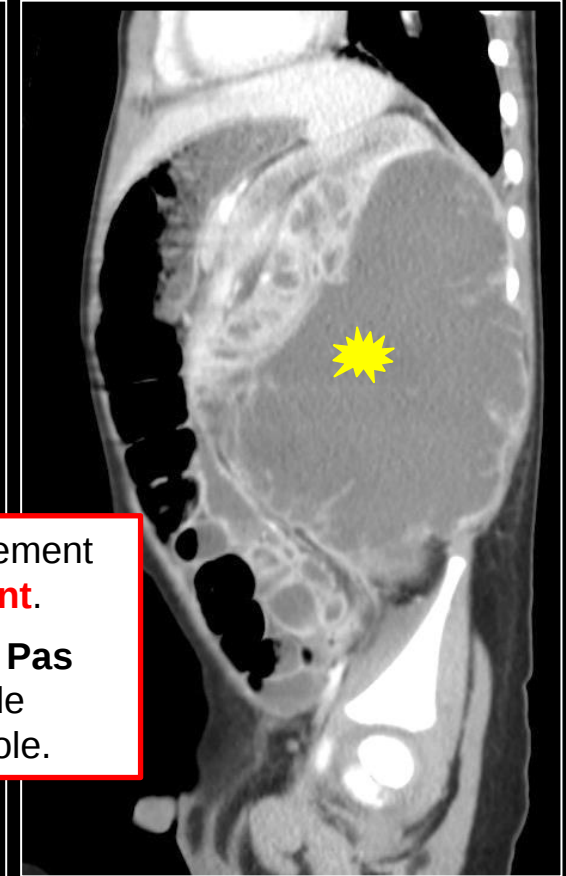
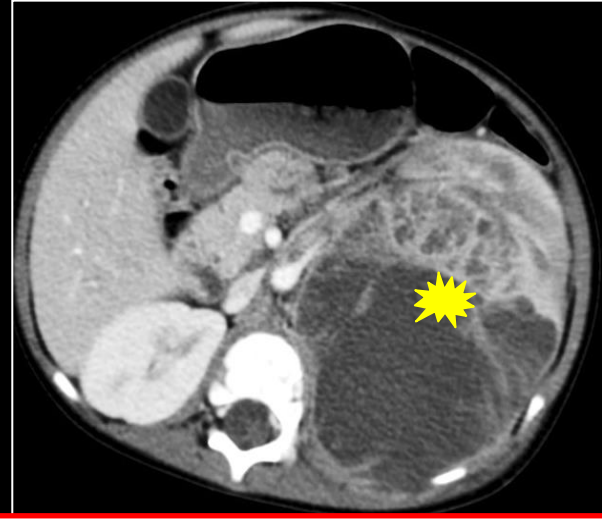
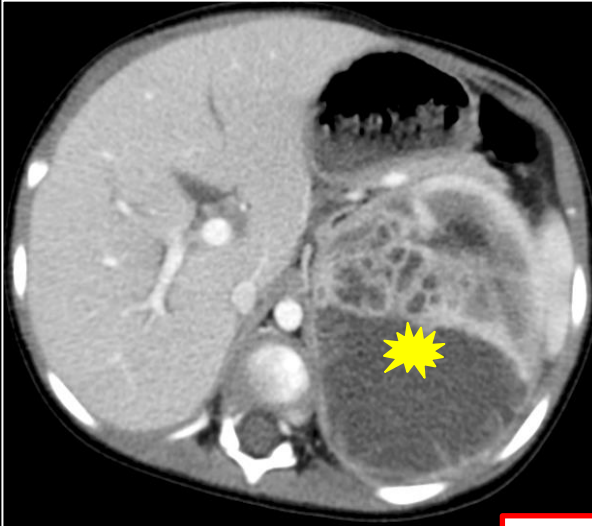
Un hématome du psoas avec **saignement actif** à l'origine d'une **instabilité hémodynamique** peut être accessible à un **traitement endovasculaire: embolisation d'hémostase** à privilégier à la chirurgie !!!



Cas N°20

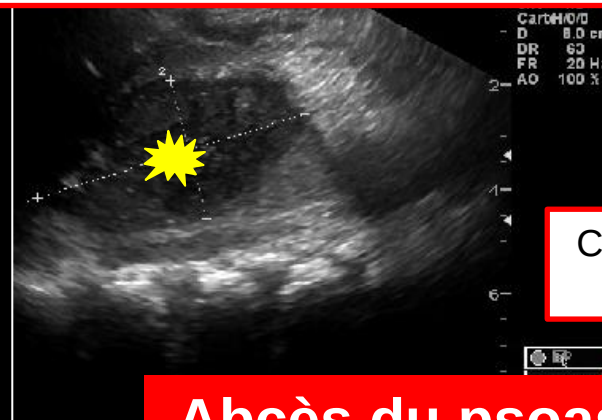
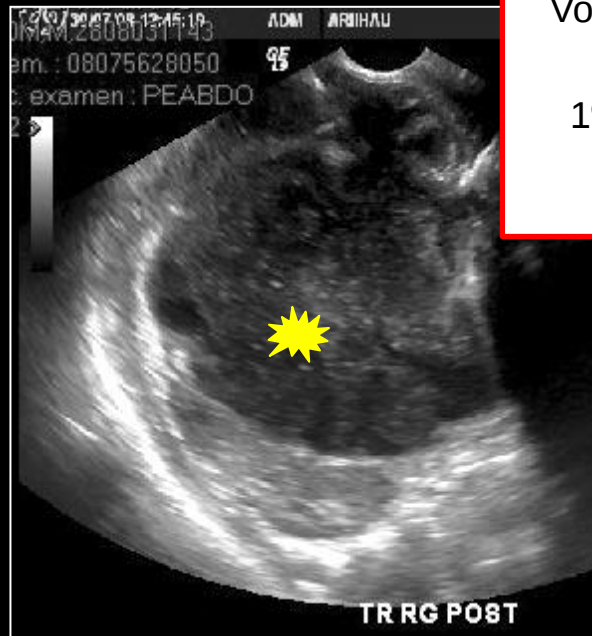
Enfant de 22 mois, Papeete, boiterie MIG fébrile. Clinique: masse du flanc G.

Ce qui n'est pas tumoral !



Volumineuse masse **hétérogène** partiellement **liquidienne**, **refoulant le rein en avant**.

1^{er} diagnostic évoqué: néphroblastome. **Pas d'amélioration** après une 1^{ère} cure de chimiothérapie. → transfert en métropole.



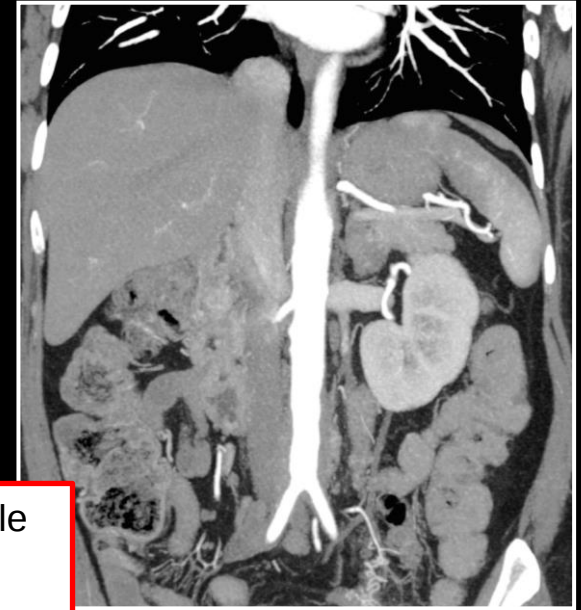
Contrôle à J18 drainage + ATB: évolution **favorable**

Abcès du psoas (porte d'entrée: piqûre d'insecte)

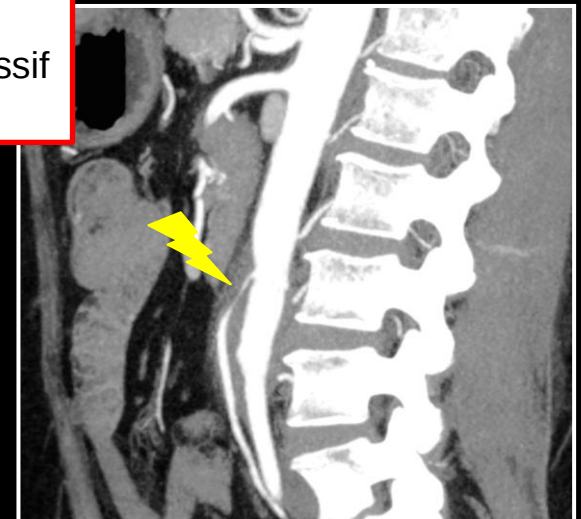
Cas N°21

Patient de 55 ans, découverte fortuite en échographie d'une masse péri aortique

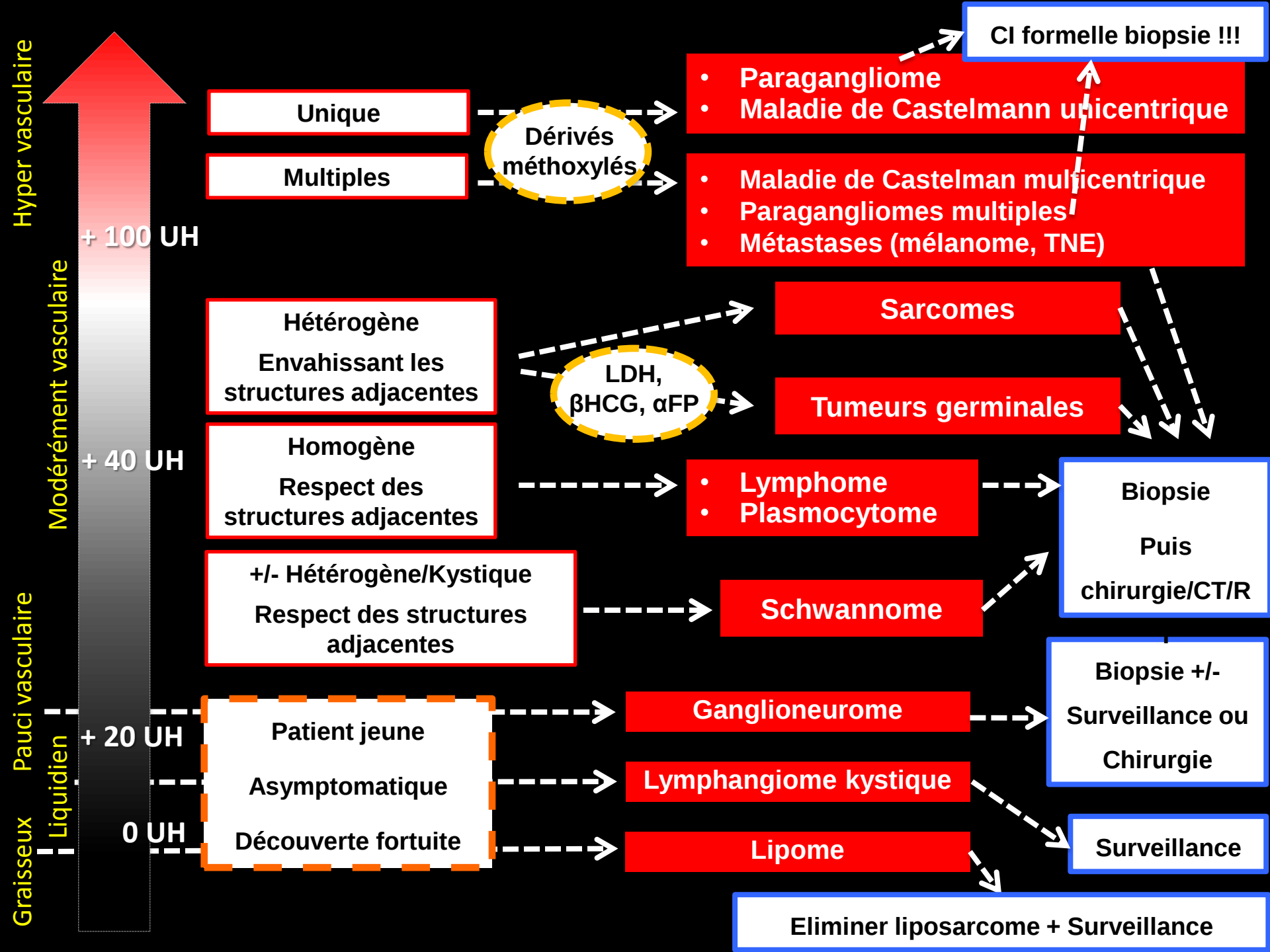
Ce qui n'est pas tumoral !



Masse rétropéritonéale
péri aortique.
Engainant l'AMS.
Rehaussement progressif
de type fibreux



Fibrose rétro péritonéale



TAKE HOME MESSAGE

Tumeurs rétropéritonéales

Réunion de Concertation Pluridisciplinaire à chaque étape décisionnelle

Prendre en compte l'âge, le terrain, et les symptômes du patient !

L'analyse de la prise de contraste est l'étape clé de la caractérisation lésionnelle

La biopsie d'un paragangliome est formellement contre indiquée.

Si un sarcome est suspecté, la biopsie n'est pas contre indiquée et a un rôle essentiel

Toute lésion graisseuse rétropéritonéale est un liposarcome jusqu'à preuve du contraire!

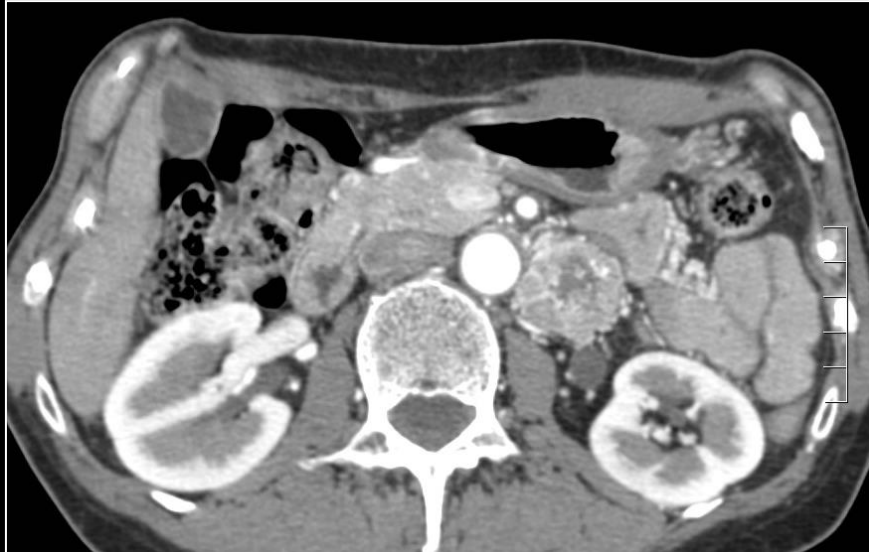
Devant toute masse hypervasculaire rétropéritonéale → dosage des dérivés méthoxylés !

Le bilan d'une masse unique rétropéritonéale chez un adulte jeune doit comprendre, en plus du couple TDM/IRM:

- Le dosage des marqueurs tumoraux: LDH, β HCG, α FP
- Le dosage des dérivés méthoxylés
- Une échographie testiculaire

QUIZZ 1

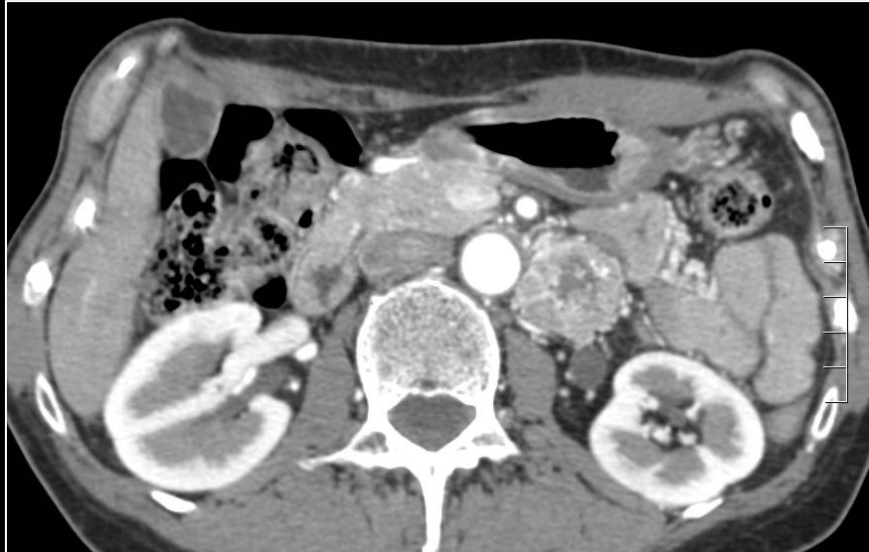
Patient de 53 ans.



- A. Cette lésion est un paragangliome
- B. Cette lésion est un ganglioneurome
- C. Cette lésion est un sarcome
- D. Il faut réaliser une biopsie
- E. Il faut doser les marqueurs tumoraux et dérivés méthoxylés

QUIZZ 1

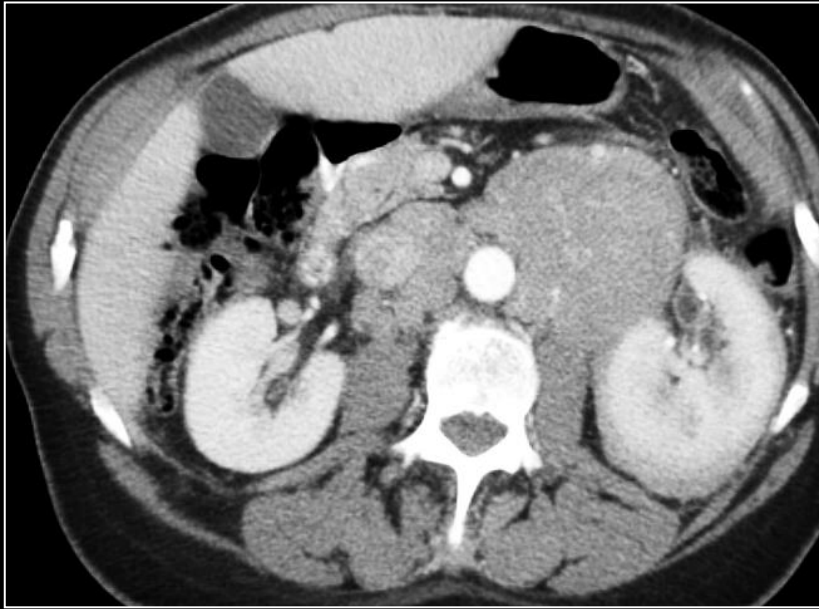
Patient de 53 ans.



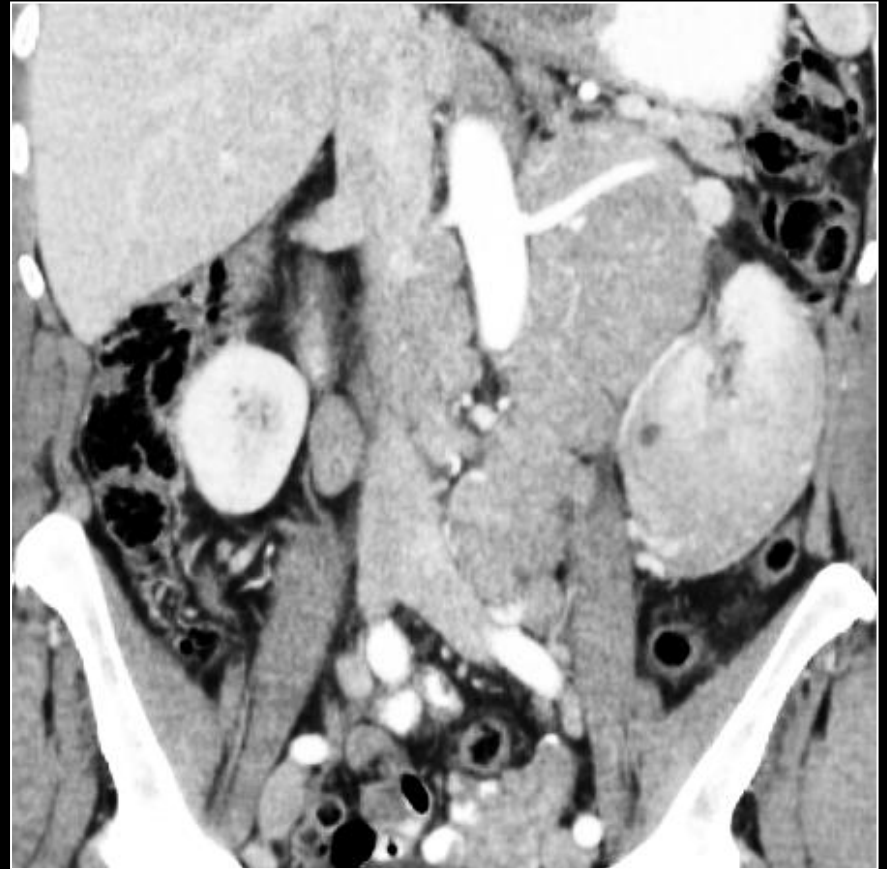
- A. Cette lésion est un paragangliome
- B. Cette lésion est un ganglioneurome
- C. Cette lésion est un sarcome
- D. Il faut réaliser une biopsie
- E. Il faut doser les marqueurs tumoraux et dérivés méthoxylés

QUIZZ 2

Patient de 74 ans. baisse de l'état général

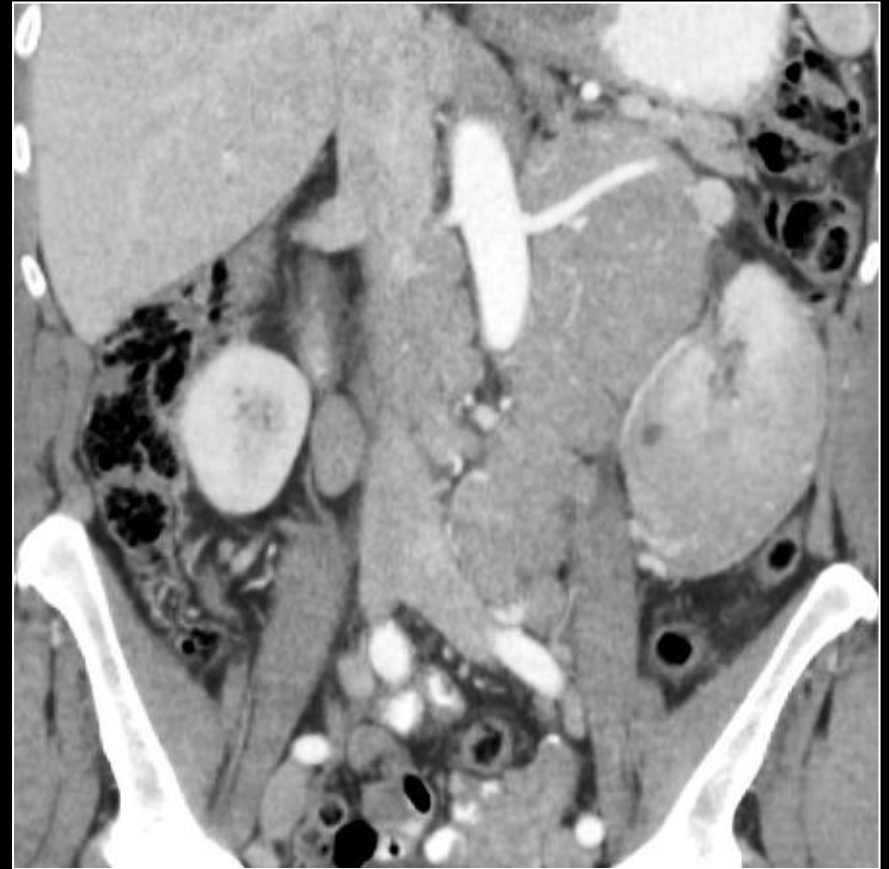
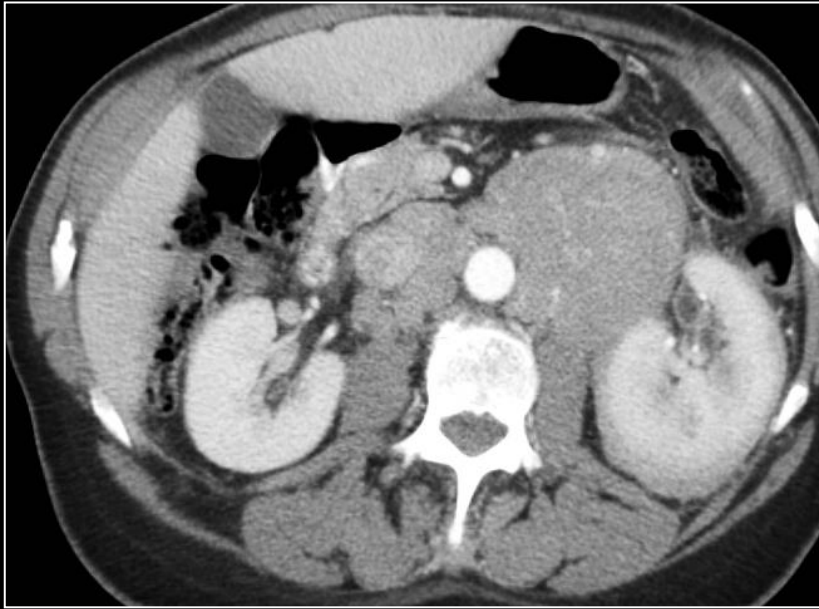


- A. Cette lésion est un liposarcome
- B. Cette lésion est un plasmocytome
- C. Cette lésion est un ganglioneurome
- D. Cette lésion peut être biopsiée



QUIZZ 2

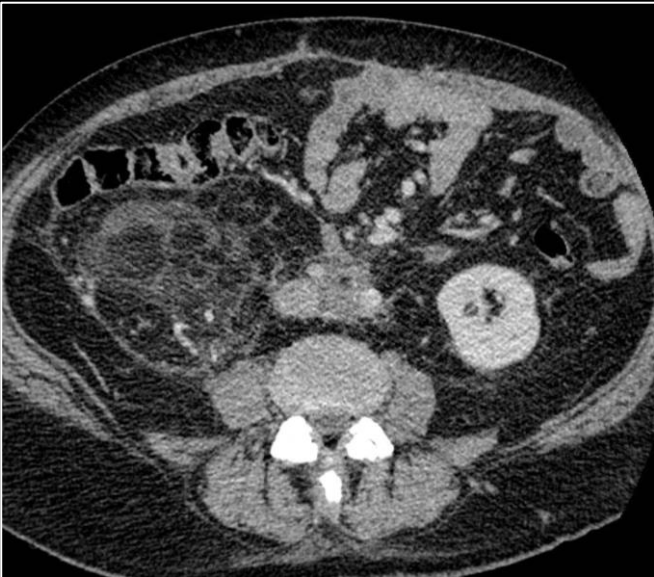
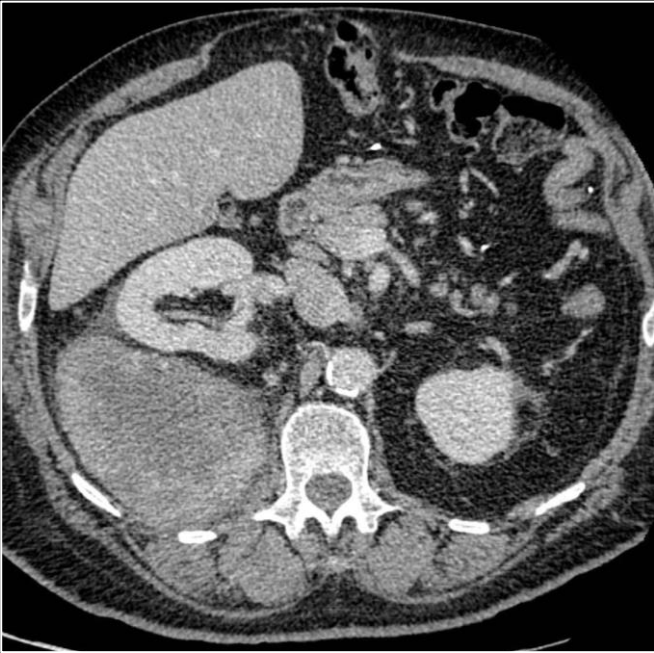
Patient de 74 ans. baisse de l'état général



- A. Cette lésion est un liposarcome
- B. Cette lésion est un plasmocytome**
- C. Cette lésion est un ganglioneurome
- D. Cette lésion peut être biopsiée**

QUIZZ 3

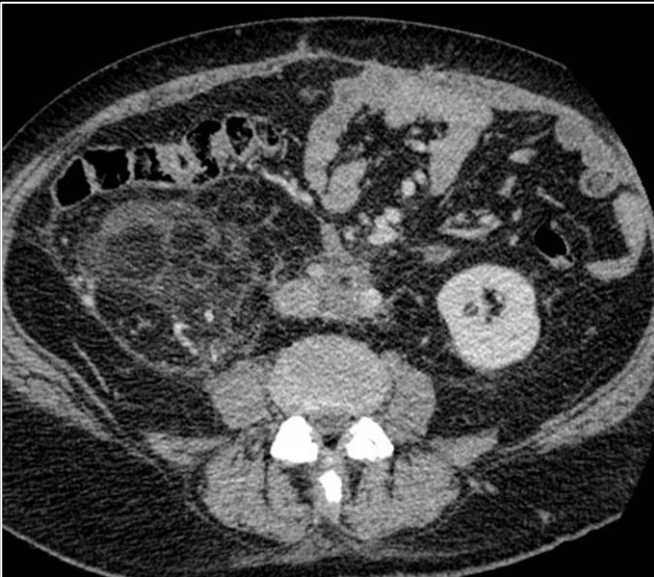
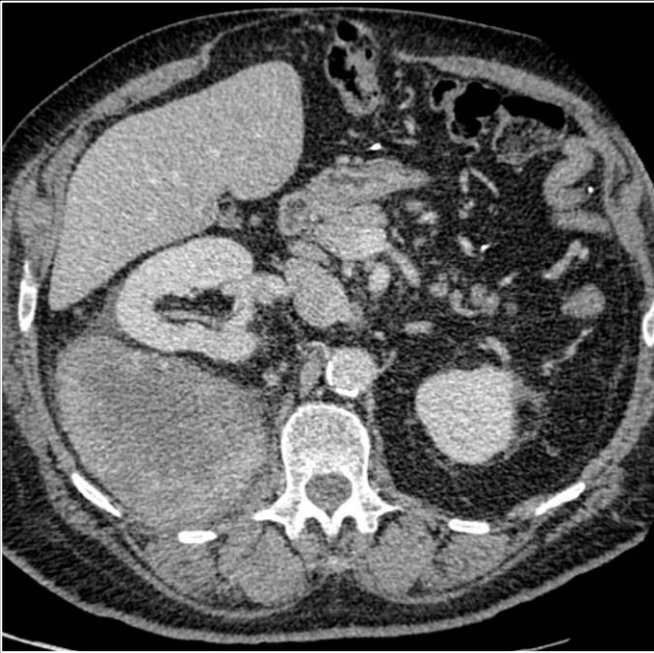
Patient de 52 ans.



- A. Cette lésion est un paragangliome
- B. Cette lésion est un lymphome
- C. Cette lésion est un liposarcome
- D. Cette lésion est un hématome
- E. On peut réaliser une biopsie de cette lésion, par voie postérieure.

QUIZZ 3

Patient de 52 ans.



- A. Cette lésion est un paragangliome
- B. Cette lésion est un lymphome
- C. Cette lésion est un liposarcome
- D. Cette lésion est un hématome
- E. On peut réaliser une biopsie de cette lésion, par voie postérieure.

Bibliographie

- Rajiah P. et al, Imaging of Uncommon Retroperitoneal Masses, Radiographics 2011; 31:949-76.
- Yang DM et al, Retroperitoneal Cystic Masses: CT, Clinical, and Pathologic Findings and Literature Review, Radiographics 2004;24:1353-65
- Merran S, Karila-Cohen P, Vieillefond A, Tumeurs rétropéritonéales primitives. J Radiol 2004 ;85 :252-264
- Nishino M et al, Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI Imaging Findings with anatomic and pathologic Diagnostic Clues, Radiographics 2003;23:45-57

Merci au Pr. Frédéric MARCHAL (Institut Lorrain de Cancérologie) pour ses conseils expérimentés