

Jeune femme de 29 ans sans
antécédents

Inconfort abdominal progressif ;
augmentation du périmètre
abdominal

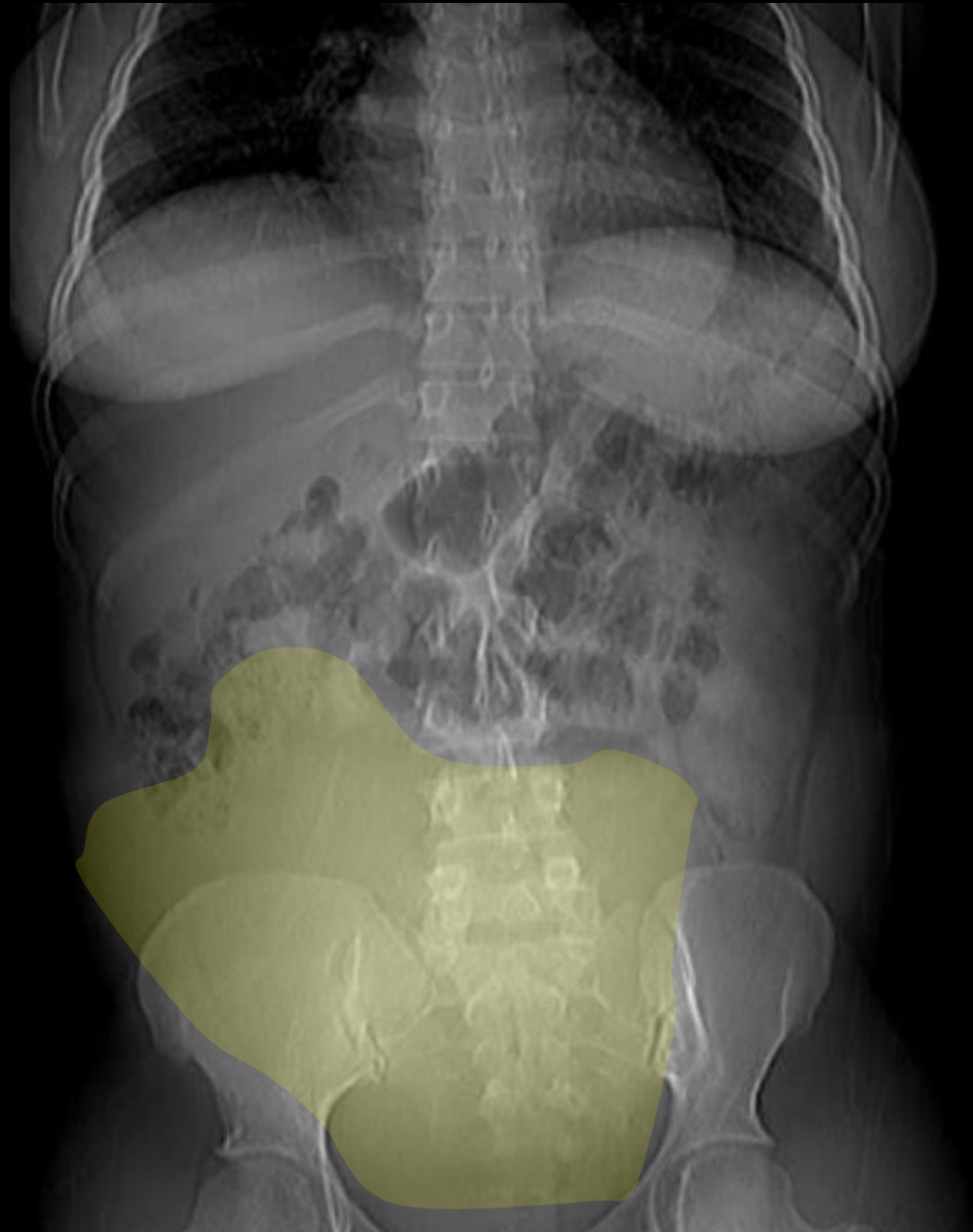
Biologie normale

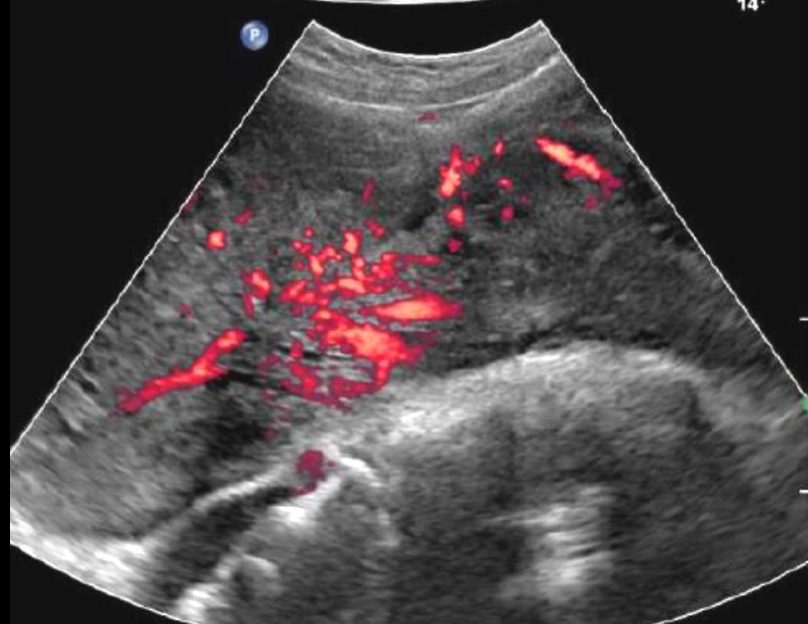
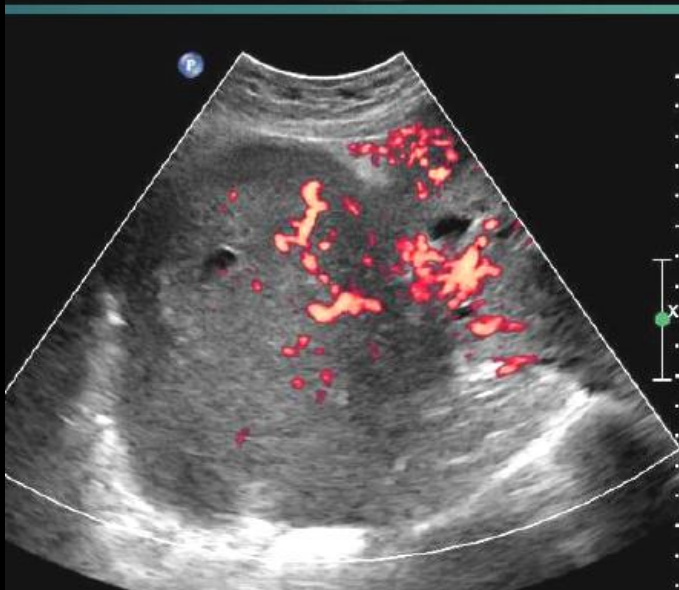
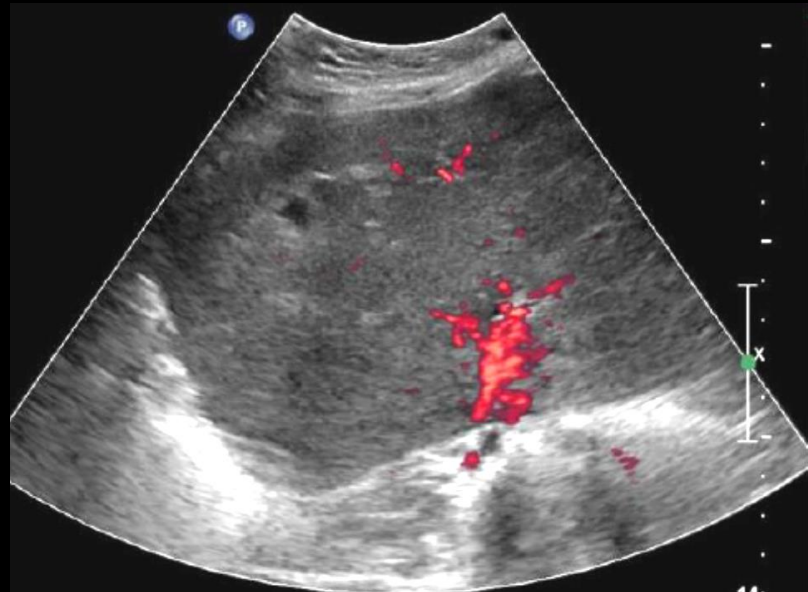
Quels éléments sémiologiques peut-
on retenir de l'analyse du cliché
d'abdomen sans préparation
(decubitus-rayon directeur
vertical=cliché du contenu
abdominal, identique à scout-view
de face°



la répartition des images de gaz
endoluminal dans les différents
segments du tube digestif est
toujours un préalable utile à
l'étude des images en coupe

ici cette "vue d'avion" du contenu
abdominal doit attirer l'attention
par l'absence totale de gaz
intestinal dans la projection de la
fosse iliaque droite et de
l'hypogastre





l'échographie montre une volumineuse masse richement vascularisée pelvi-abdominale



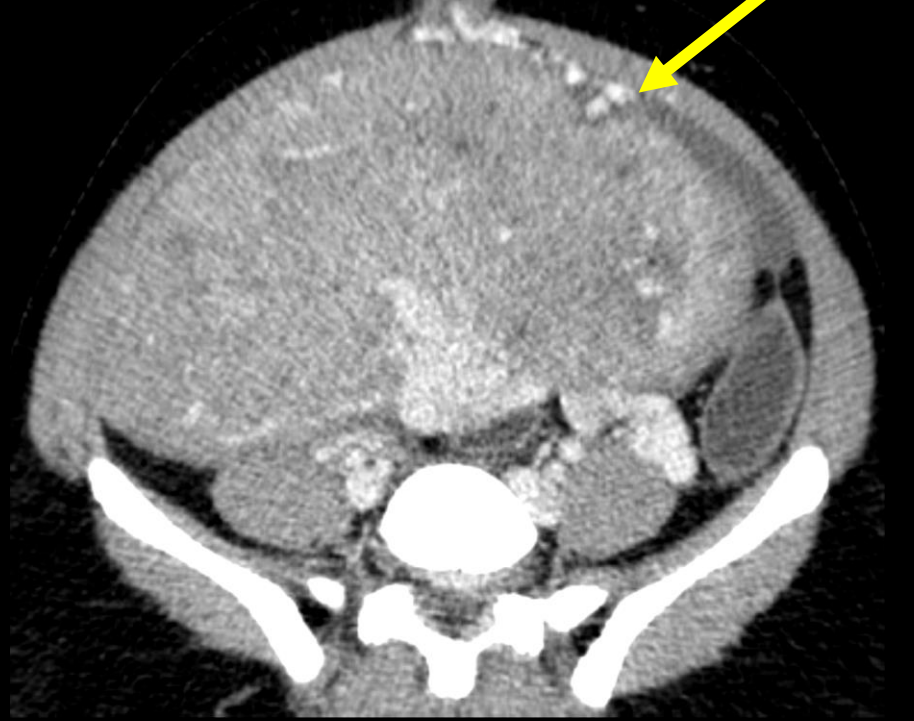
l'échographie montre une volumineuse masse richement vascularisée pelvi-abdominale avec un nodule ombilical. Présence d'une ascite libre, de moyenne abondance

une lecture attentive doit vous fournir des arguments sémiologiques pour répondre aux 2 questions qui doivent vous tarauder :

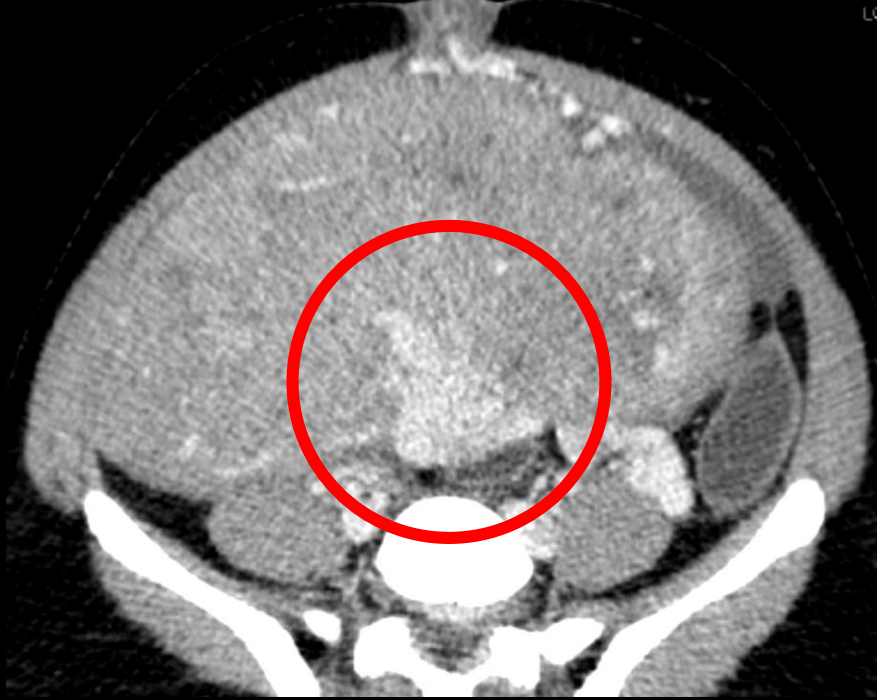
- .la lésion est-elle **abdominale, abdomino-pelvienne ou rétropéritonéale** ?
- .pouvez vous identifier son **organe d'origine** ?



les colons droit et gauche ne
sont pas déplacés vers l'avant;



les axes vasculaires veineux
mésentériques coupés
perpendiculairement à leur grand
axe sont étalés sur la face
antérieure de la masse.



la clé du diagnostic réside dans la reconnaissance et l'identification de la structure hypervascularisée, située à la face postérieure de la masse dans laquelle elle se fond

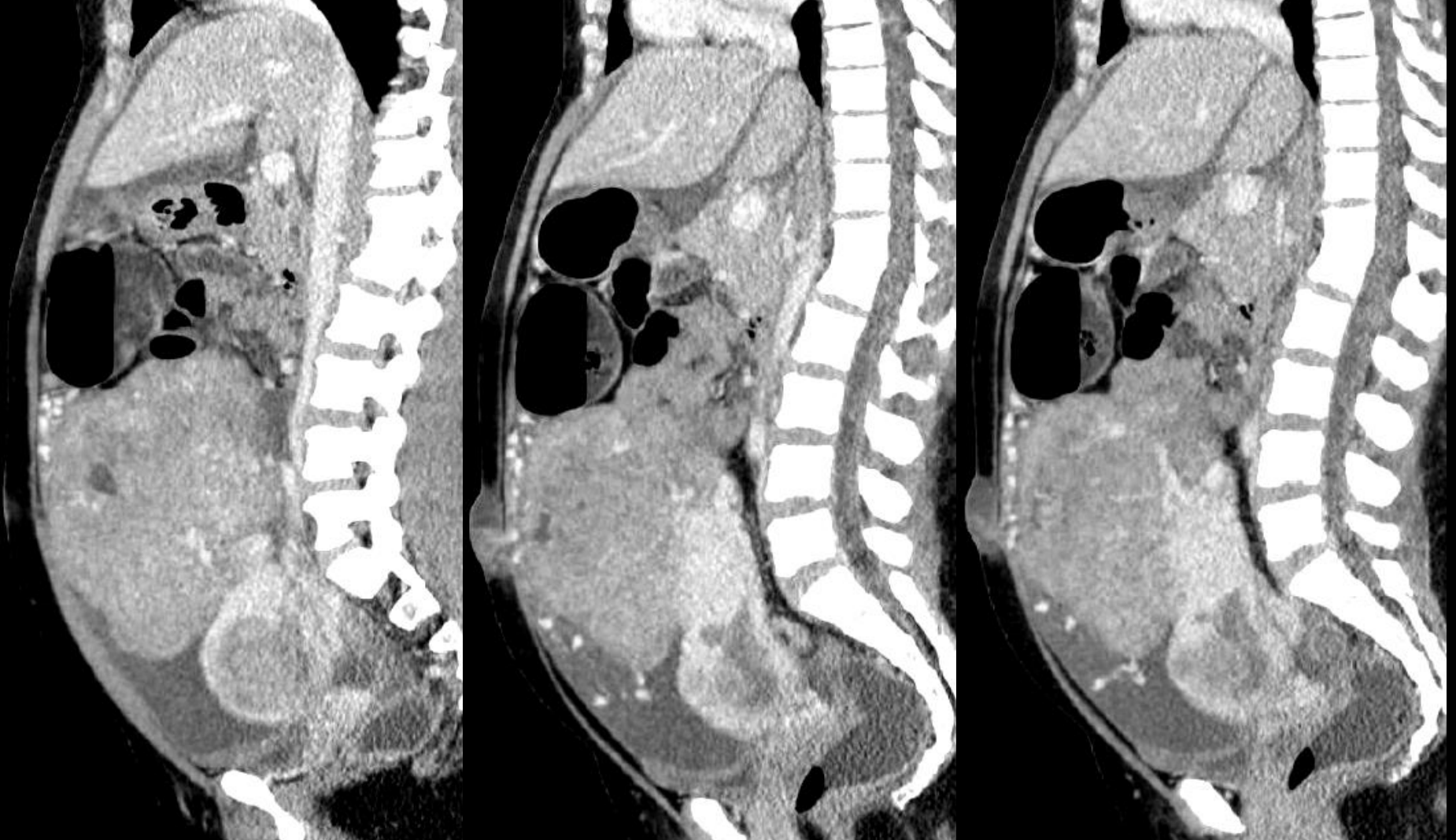
en reformation coronale, on identifie facilement par sa forme **l'utérus**



nodule myomateux sous-séreux du corps utérin



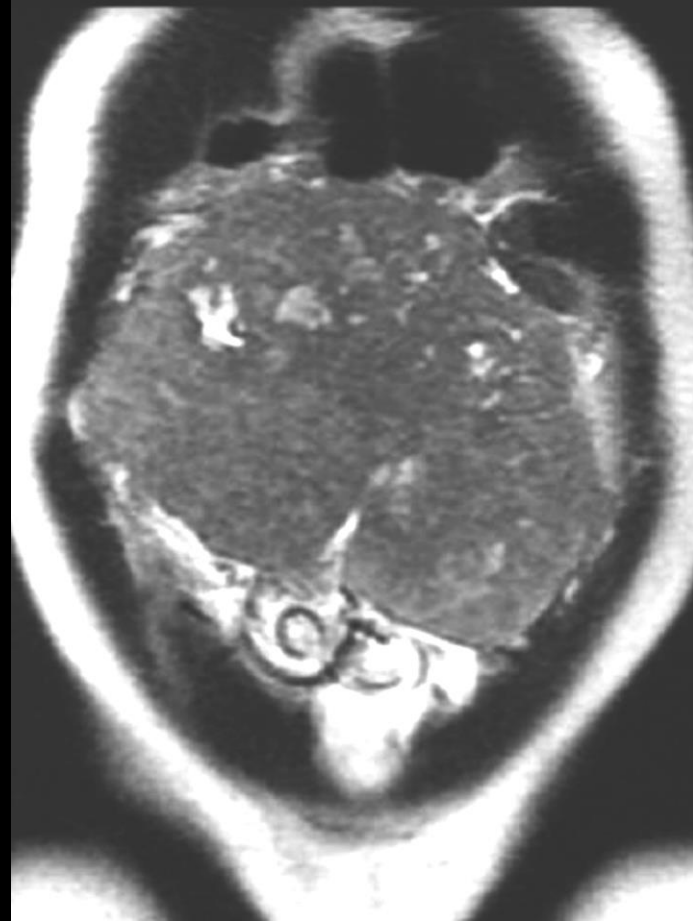
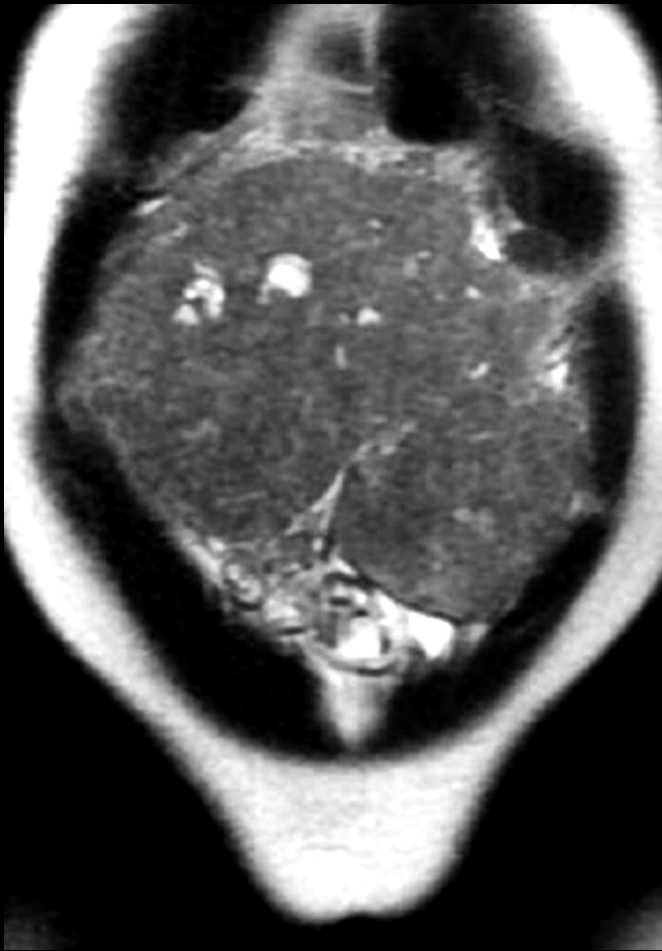
les reformations coronales montrent que la masse soulève la totalité des structures intestinales non accolées, de l'étage sous-mésocolique; grêle et mésentère, colon transverse



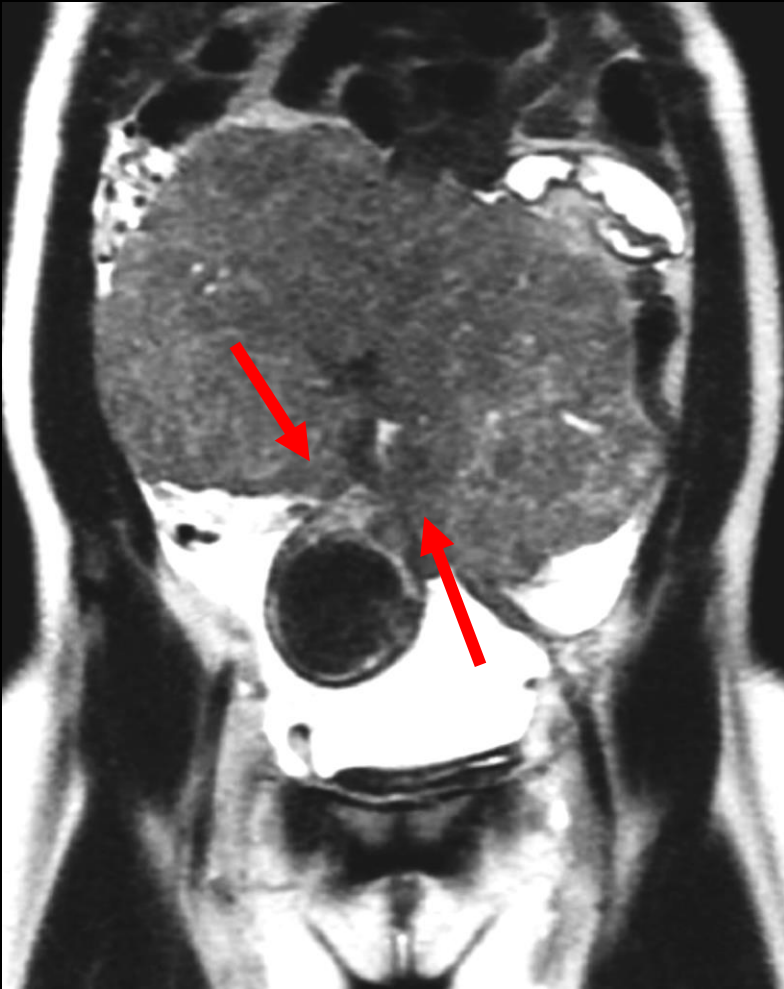
les reformations sagittales objectivent clairement la continuité entre la masse et le nodule myomateux sous-séreux de l'utérus, le soulèvement du colon transverse dilaté et de la totalité du grêle, les veines mésentériques dilatées sont étalées sur la face antérieure de la masse.



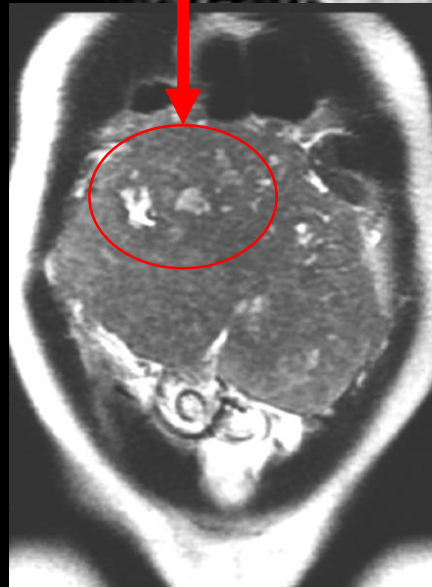
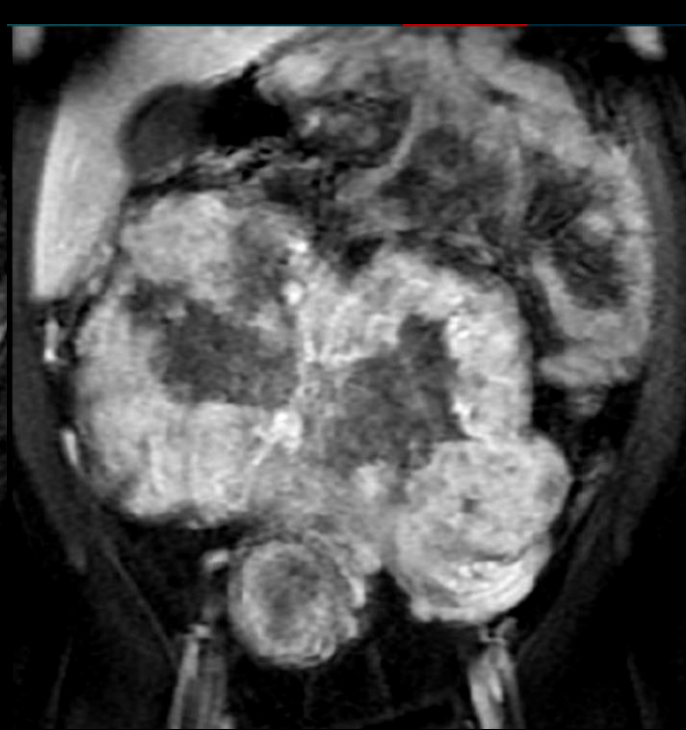
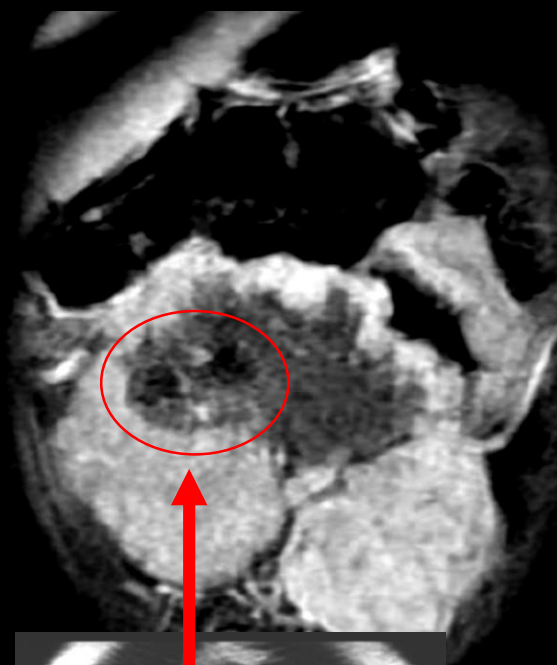
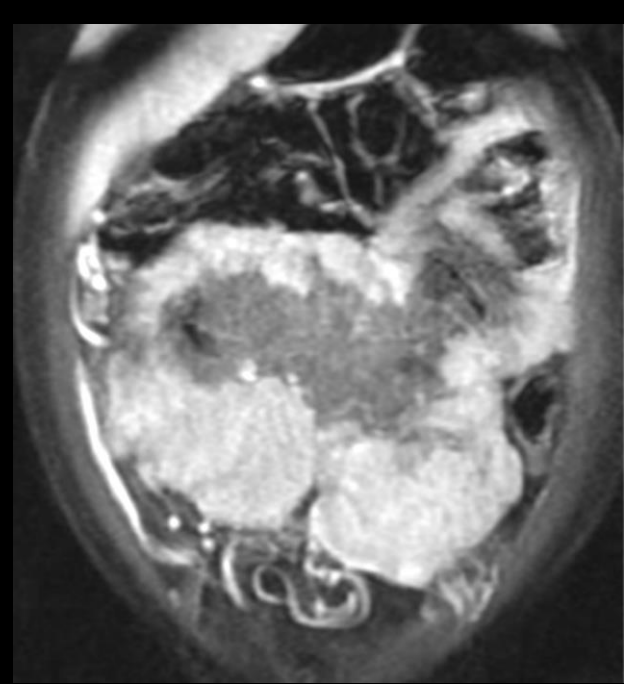
la masse s'est donc bien développée à partir d'un myome utérin, dans le
mésentère et au-delà puisqu'elle est en continuité avec le nodule ombilical.
Présence d'une ascite sans épaissement du péritoine pariétal



l'IRM en pondération T2 objective de multiples plages nodulaires en hypersignal de type liquide ; kystisation en relation probable avec une nécrose de liquéfaction



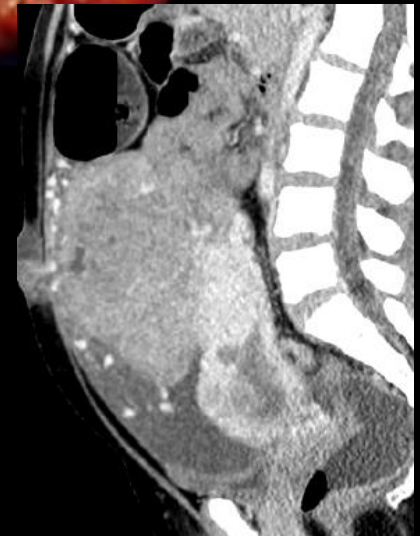
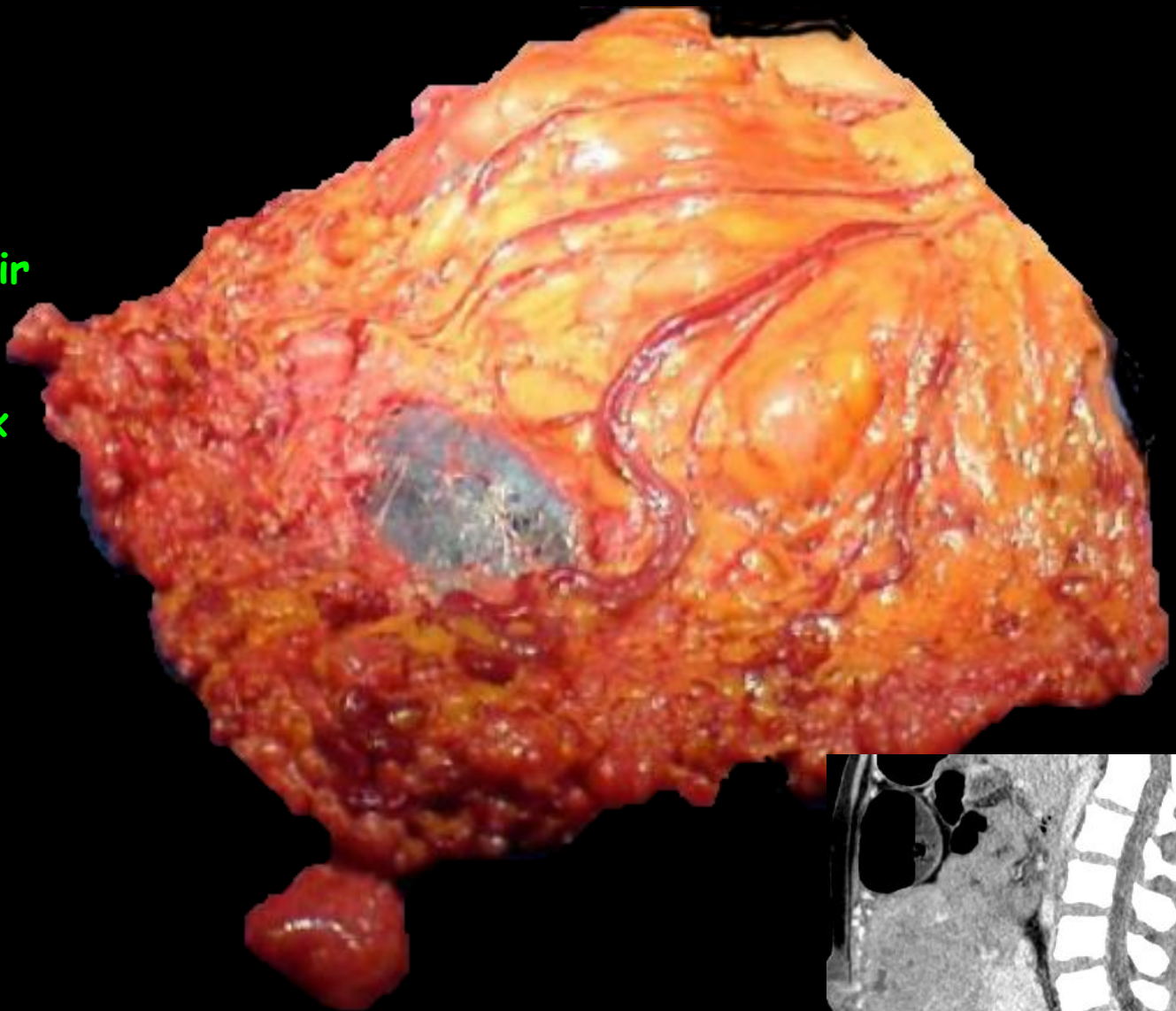
la masse abdominale est en continuité par un collet avec le nodule myomateux sous-séreux du corps utérin



après injection de chélates de Gadolinium, l'hétérogénéité structurale est plus marquée avec de larges plages de moindre rehaussement (fibrose ?)

Chirurgie: **masse
péritonéale
mulinodulaire
développée à partir
d'un leiomyome
utérin sous séreux**

noter les veines
mésentériques
dilatées, la zone
kystisée et la
voissure du
mésentère refoulé
par la masse
leiomyomateuse.



La léiomyomatose péritonéale disséminée

La léiomyomatose péritonéale disséminée (LPD) se caractérise par la **prolifération dans la cavité péritonéale de multiples nodules bénins** à cellules musculaires lisses

description initiale Wilson et Peace en 1952; ana-path Taubert
1965

Orphanet: Léiomyomatose péritonéale
disséminée
[www.orpha.net/consor/cgi-
bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=71274](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=71274)

Epidémiologie

Moins de 150 cas ont été rapportés dans la littérature jusqu'ici.

Clinique

La LPD se manifeste à l'âge adulte et touche les femmes avec prédilection. **La majorité des cas sont asymptomatiques** mais des manifestations ont été rapportées à type de douleur abdominale et pesanteur pelvienne, saignements rectaux ou vaginaux et troubles gastro-intestinaux plus rarement.

Une transformation maligne est rare (10 cas publiés) et quelques cas de **métastases hépatiques et pulmonaires** ont été observés

Etiologie

L'étiologie est inconnue mais la LPD semble être une maladie multifactorielle, des **facteurs hormonaux** (taux élevés en oestrogènes et progestérone, p. ex. contraception orale prolongée, tumeur hormono sécrétante, grossesse) et/ou **génétiques** pouvant entraîner une **métaplasie des cellules pluripotentes mésenchymateuses sous-péritonéales**. 'epithelium müllerien

Chez certaines femmes, la LPD proviendrait de la prolifération de fragments de léiomyome utérin dans la cavité abdominale après une intervention (myomectomie, hystérectomie, césarienne voire même embolisation utérine pour fibromes)

Méthode(s) diagnostique(s)

La détection repose sur l'échographie.

Le diagnostic est confirmé par la biopsie des nodules montrant la présence :

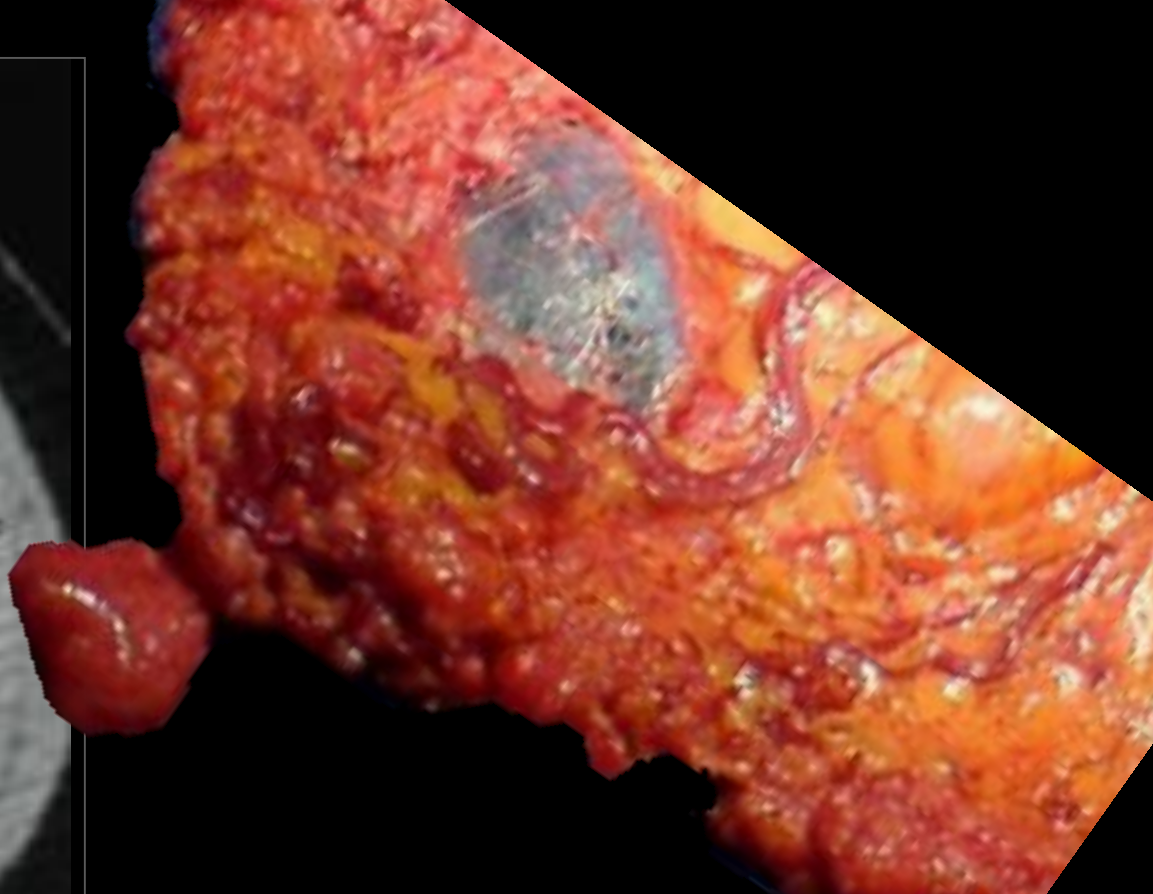
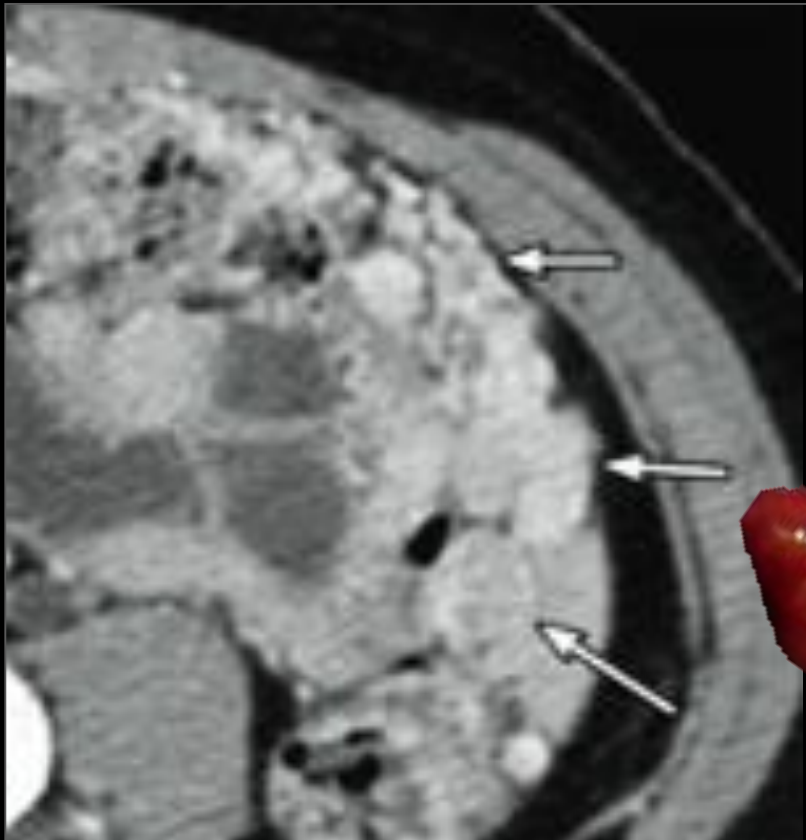
- .de cellules musculaires lisses sans atypie ni nécrose,
- .de fibroblastes et
- .de myofibroblastes

L'ascite et les images de nécrose doivent faire craindre une forme maligne



Léiomyomatose péritonéale disséminée

Le scanner est de loin la technique d'imagerie la plus performante pour différencier les images de la léiomyomatose péritonéale de celles des carcinomatoses



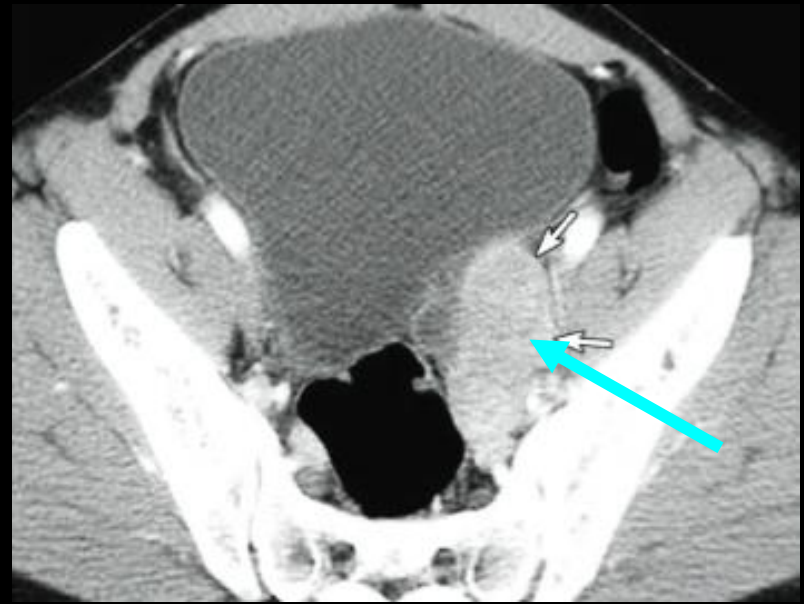
Ce sont le caractère nodulaire de la léiomyomatose ainsi que l'intensité et l'homogénéité du rehaussement de ces nodules qui doivent faire évoquer le diagnostic . Seule la splénose péritonéale peut donner des images analogues. Il suffit de vérifier l'absence de rate dans la loge splénique

Diagnostic(s) alternes

Les diagnostics différentiels sont:

- les léiomyomes parasitiques
- la léiomyomatose intraveineuse (VCI)
- et d'autres carcinomatoses

péritonéales primitives ou secondaires.

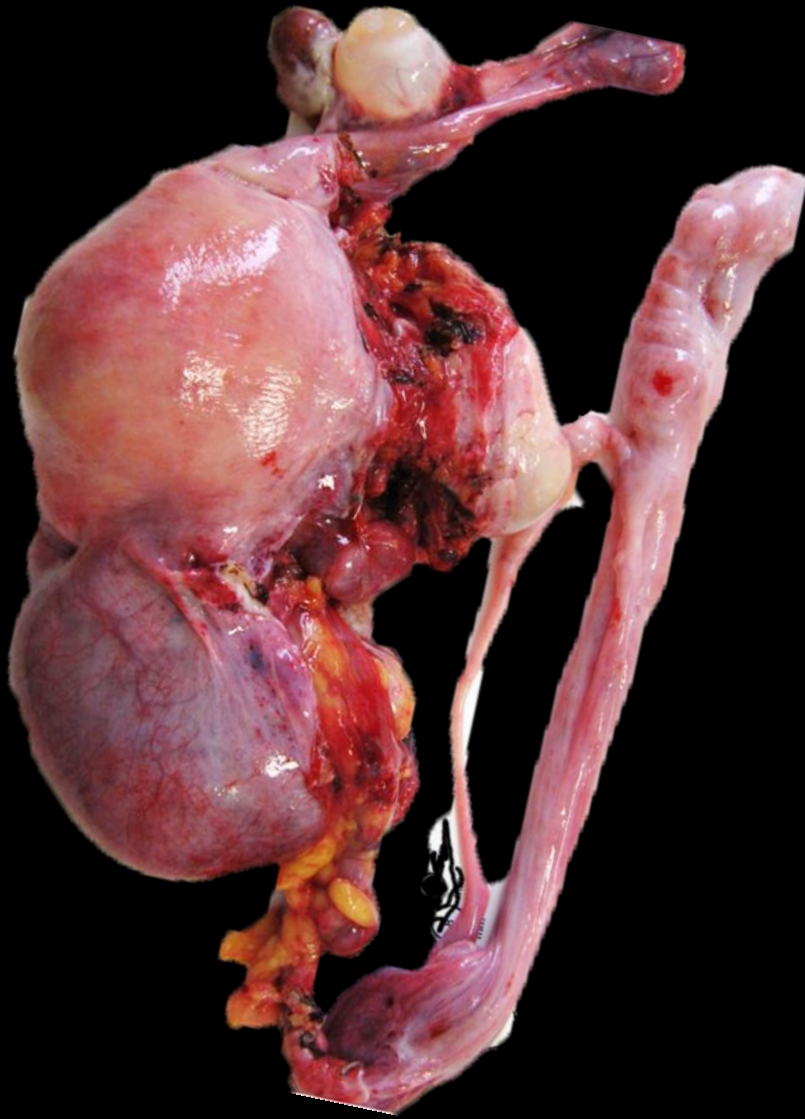


Léiomyome parasitique iliaque



masses myomateuses implantées à distance de l'utérus et ayant perdu toute connexion avec lui; se "nourrit" en s'implantant sur les structures locales

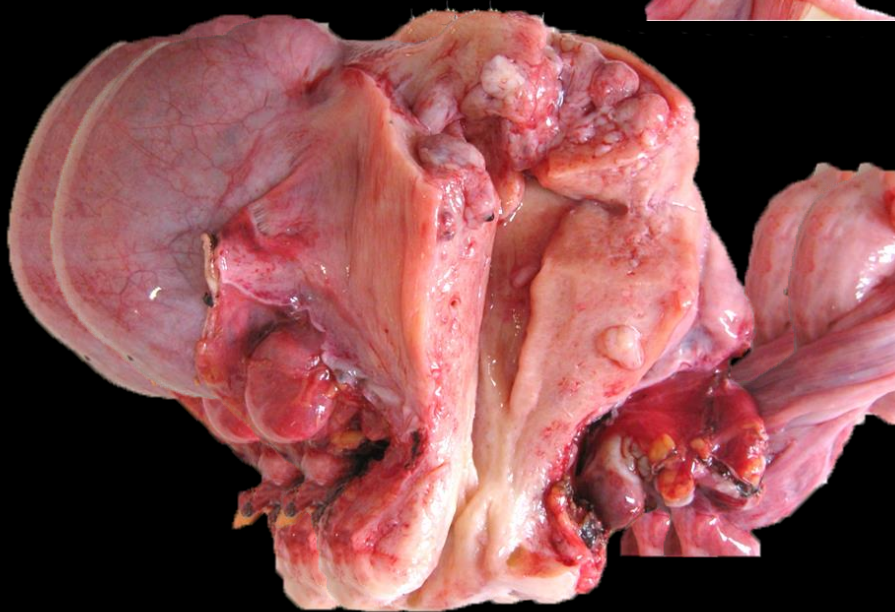
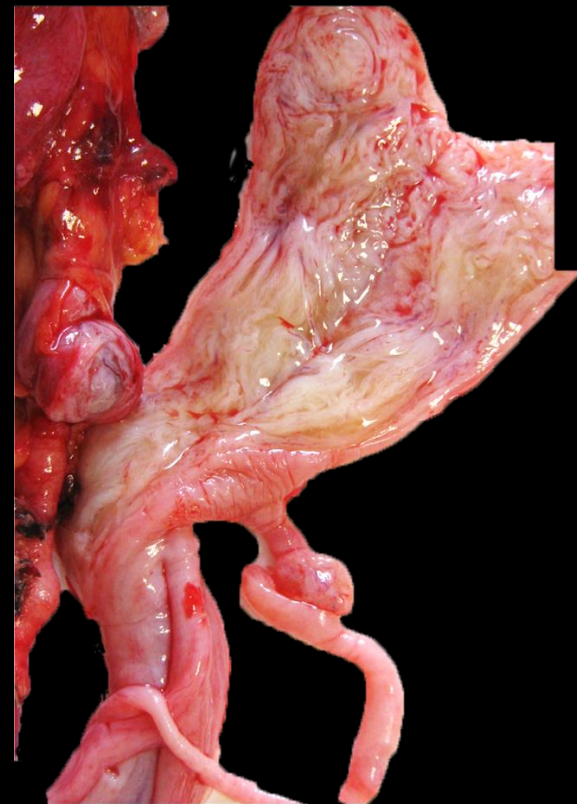
Léiomyome parasitique rétropéritonéal



léiomyomatose de la veine ovarienne droite étendue à la VCI et à l'atrium droit



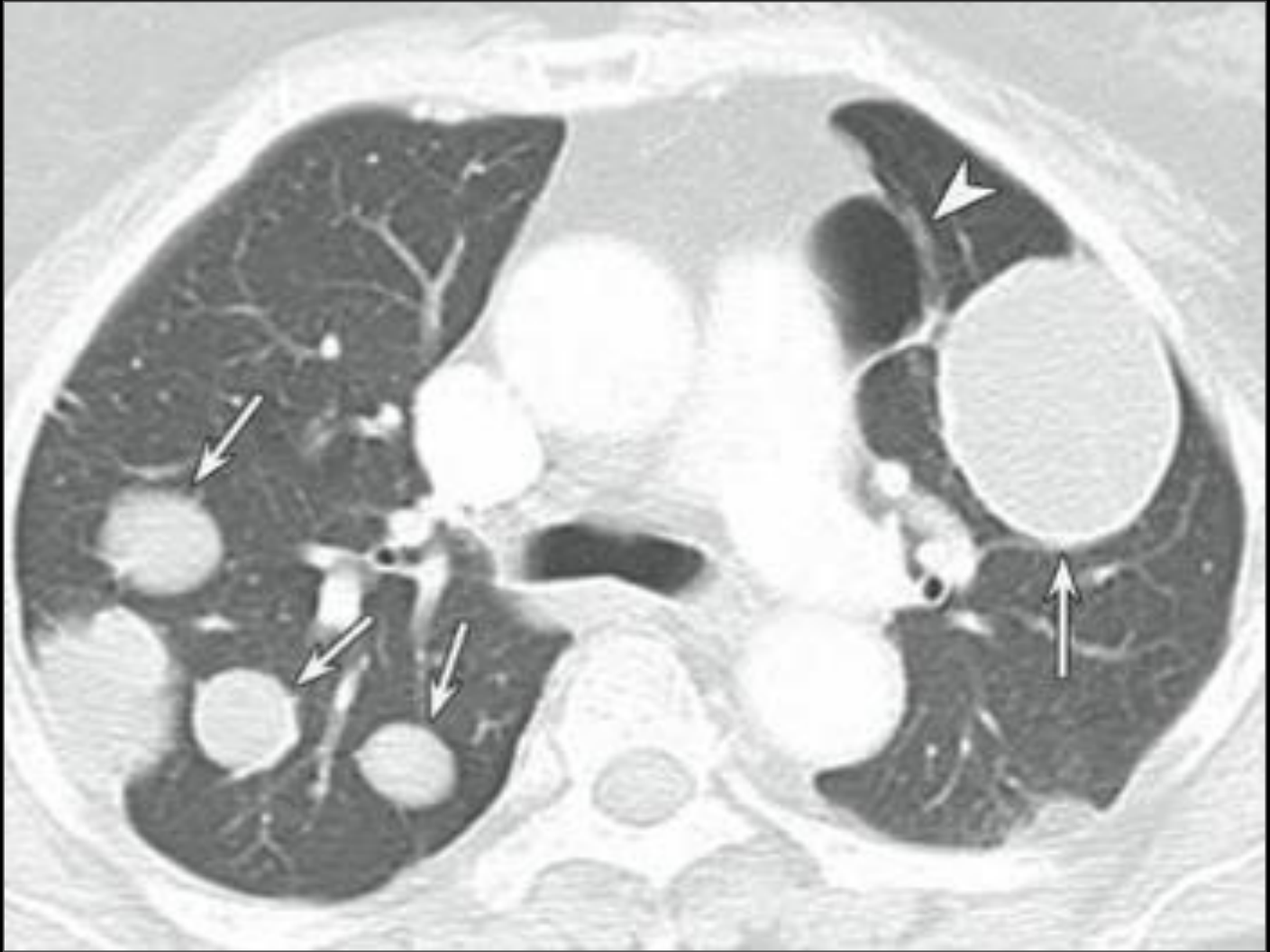
léiomyomatose de la veine
ovarienne droite étendue à la
VCI et à l'atrium droit





Obs. Pr Lederlin

Léiomyomatose intra-veineuse de la VCI avec extension intra-cardiaque
par la veine iliaque interne



Métastases bénignes de léiomyomes

Prise en charge et traitement

Selon l'extension de la maladie, le traitement de première ligne de la LPD est une **excision ou une cytoréduction chirurgicale**.

Regression avec suppression des oestrogènes ou traitement par les agonistes gonadotrophines RH (danazol,acétate de mégestrol)

La prise d'hormones (comme les contraceptifs oraux) doit être interrompue.(risque de récidence et de transformation maligne)

Une chimiothérapie systémique (sans autorisation de mise sur le marché (AMM) européenne) a été proposée comme option thérapeutique dans les rares cas de tumeurs inextirpables ou métastatiques.

.Le pronostic

est habituellement bon, hormis le décès
rapporté dans quelques cas de tumeurs
inextirpables ou métastatiques..