

Les tumeurs et pseudotumeurs rétro-rectales

- F.JAUSSET, Radiologie Brabois

Plan

1. Introduction
2. Circonstances de découverte
3. Méthodes d'exploration
4. Comment caractériser les lésions?
5. Prise en charge des lésions

Introduction

Les **tumeurs rétrorectales** regroupent un ensemble de lésions bénignes ou malignes développées dans l'espace retrorectal, présacré.

Leur fréquence exacte n'est pas connue, estimée à 1 pour 40000 admissions. 1 à 6 cas/an dans les centres experts. Incidence 0,0025-0,014.

4,8 cm en moyenne (0,7 à 10 cm)

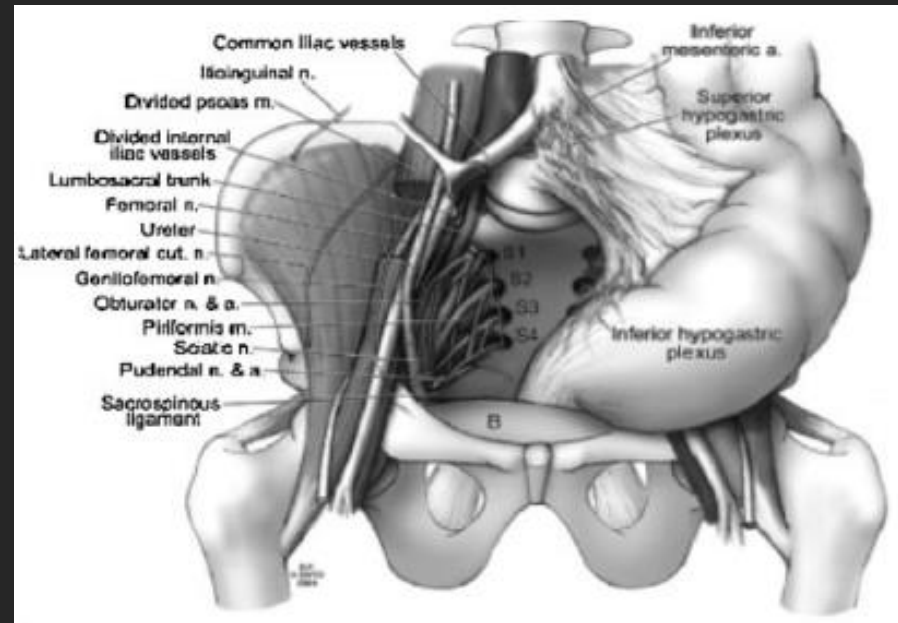
Neal clin colon rect surg 2011

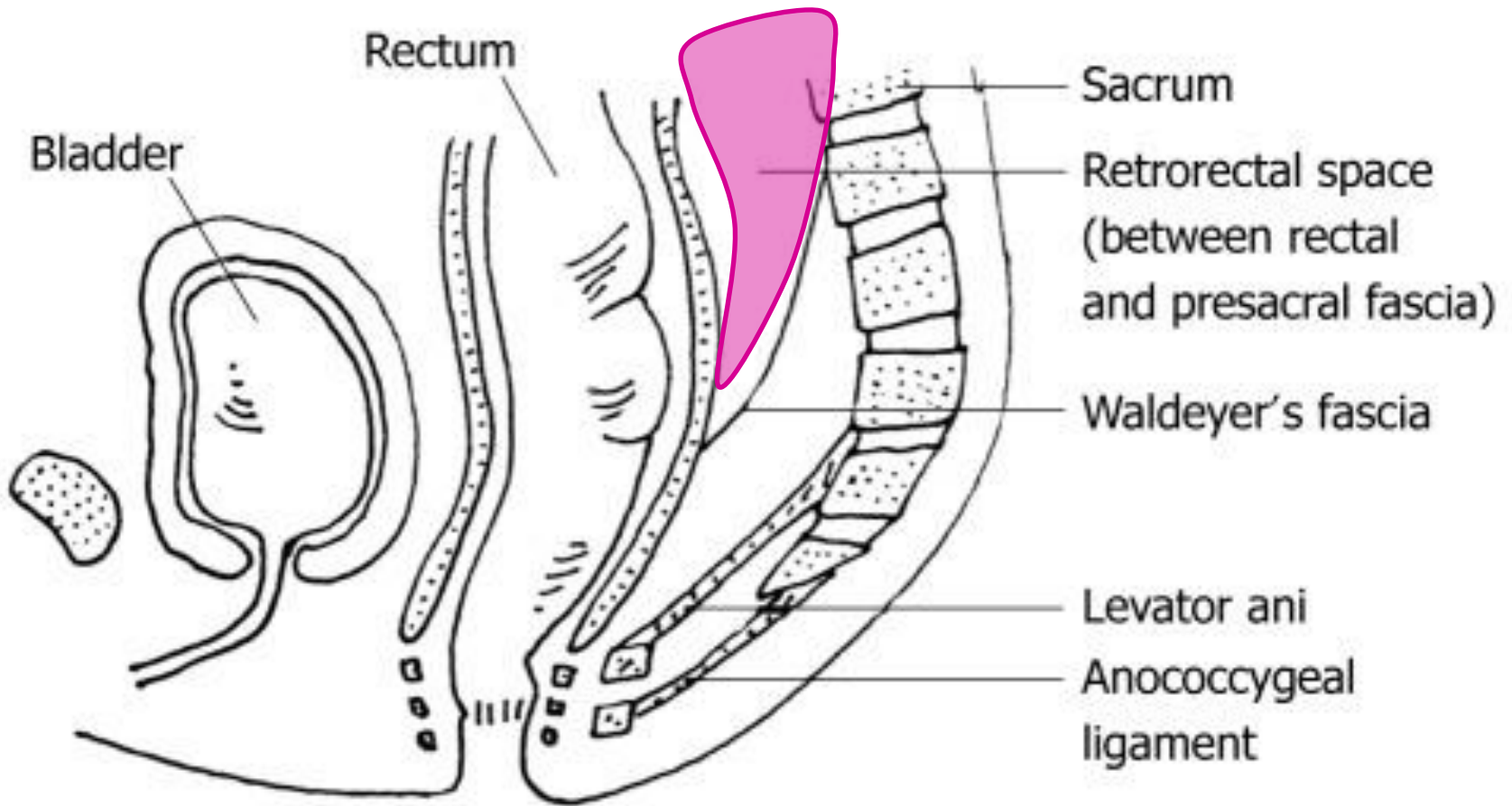
Yang WJG 2010

Introduction

L'espace rétrorectal est situé en avant du fascia présacré (de Waldeyer), entre les 2/3 supérieurs du rectum et le sacrum.

Contient les vaisseaux rectaux supérieurs, l'artère sacrée moyenne, les chaînes sympathiques et parasympathiques (risque de dysfonction sphinctérienne post-opératoire).





Espace virtuel qui ne devient visible que quand il existe un syndrome de masse

Plan

1. Introduction
2. Circonstances de découverte
3. Méthodes d'exploration
4. Comment caractériser les lésions?
5. Prise en charge des lésions

Présentation clinique

- **Asymptomatique** dans plus de 50% des cas.
Découverte fortuite en imagerie
- **Symptômes :**
 - Constipation
 - Douleurs pelviennes
 - Dysurie
 - Sciatalgies
 - Rarement : surinfection, fistulisation, saignement

Présentation clinique

- Toucher rectal : souvent palpable
- Endoscopie : aspect de **compression extrinsèque**

Plan

1. Introduction
2. Circonstances de découverte
3. Méthodes d'exploration
4. Comment caractériser les lésions?
5. Prise en charge des lésions

Méthodes d'exploration

Couple IRM-scanner

Scanner

- Erosion osseuse
- (Kystique vs solide)
- Extension pelvienne

IRM+++

- Kystique vs solide
- Extension pelvienne
- Relation avec le sac dural, les racines nerveuses

Méthodes d'exploration

Echoendoscopie

- Rapports exacts avec le rectum et canal anal
- Etude précise de la paroi (différentes couches)
- Rapports avec le sphincter

Méthodes d'exploration

Biopsie? = Pas de consensus,
décision pluridisciplinaire!

- Très bonne rentabilité
- Lésions solides (ou mixtes?)
- Détermine la nécessité d'un traitement néoadjuvant (Ewing, ostéosarcome, neurofibrosarcome, tumeur desmoïde, chordome?....)

Méthodes d'exploration

Biopsie : les règles

- Coagulation
- **Transpérinéale ou parasacrée** (à discuter avec le chirurgien car future voie d'abord doit inclure le trajet de résection)
- Voies transpéritonéale, transrétropéritonéale, transrectale, transvaginale : **à proscrire**

Méthodes d'exploration

Biopsie : les règles

- Reste controversée pour certains
- Risque de surinfection et de dissémination
- Dans tous les cas décision pluridisciplinaire

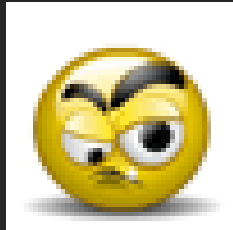
Plan

1. Introduction
2. Circonstances de découverte
3. Méthodes d'exploration
4. Comment caractériser les lésions?
5. Prise en charge des lésions

Tumeurs rétrorectales

Kystes vestigiaux
(congénitaux) = 47 à 66%*

- Kystes dermoïdes
- Kystes épidermoïdes
- Kystes entériques
(hamartomes kystiques,
duplication rectale)
- Kystes neurentériques



Lésions non vestigiales (**congénital** ou **acquis**)

- Chordomes sacrés
- Méningocèle
- Tératome
- Lymphangiome kystique
- Schwannome bénin
- Léïomyomatose
- Léïomyosarcome
- Adénomucine extrapéritonéale
(pseudomyxome)
- Kyste hydatique
- Liposarcome, sarcomes
- Tumeur myofibroblastique
inflammatoire
- GIST
- Fibromatose
- Angiomyxome
- Adénocarcinome primitif
- Hémangiopéricytome.....

*Jao Dis colon rectum 1985

Wang Am surg 1995

Yang WJG 2010

- Congenital
 - Benign
 - Development cysts (teratoma, epidermoid, dermoid, mucus-secreting)
 - Duplication of rectum
 - Anterior sacral meningocele
 - Adrenal rest tumor
 - Malignant
 - Chordoma
 - Teratocarcinoma
- Neurogenic
 - Benign
 - Neurofibroma
 - Neurilemoma (schwannoma)
 - Ganglioneuroma
 - Malignant
 - Neuroblastoma
 - Ganglioneuroblastoma
 - Ependymoma
 - Malignant peripheral nerve sheath tumors
 - (malignant schwannoma, neurofibrosarcoma, neurogenic sarcoma)
- Osseus
 - Benign
 - Giant-cell tumor
 - Osteoblastoma
 - Aneurysmal bone cyst
 - Malignant
 - Osteogenic sarcoma
 - Ewing sarcoma
 - Myeloma
 - Chondrosarcoma
- Miscellaneous
 - Benign
 - Lipoma
 - Fibroma
 - Leiomyoma
 - Hemangioma
 - Endothelioma
 - Desmoid (locally aggressive)
 - Malignant
 - Liposarcoma
 - Fibrosarcoma/malignant fibrous histiocytoma
 - Leiomyosarcoma
 - Hemangiopericytoma
 - Metastatic carcinoma
 - Other
 - Ectopic kidney
 - Hematoma
 - Abscess

Malignes : 21%.

Peut être dégénérescence d'un hamartome kystique ou d'un kyste épidermoïde

*Neal clin colon rect surg 2011
Yang WJG 2010*

Contenu en Hyper
T1?

Graisse?

Kystique? Mixte?
Solide?

Calcifications?

Quelles sont les questions clés
pour s'en sortir?



Rapport avec les
trous de
conjugaison?

Rapport avec le
rectum?

Lyse osseuse?

Lésion Kystique?

Uniloculaire

Kystes dermoïdes ou
épidermoïdes+++

Duplication

Méningocèle

Multiloculaire

Hamartome kystique (=tailgut cyst
ou = mucus-secreting cysts).
Souvent une logette principale et
multiples logettes périphériques
(rayon de miel)

Tératomes

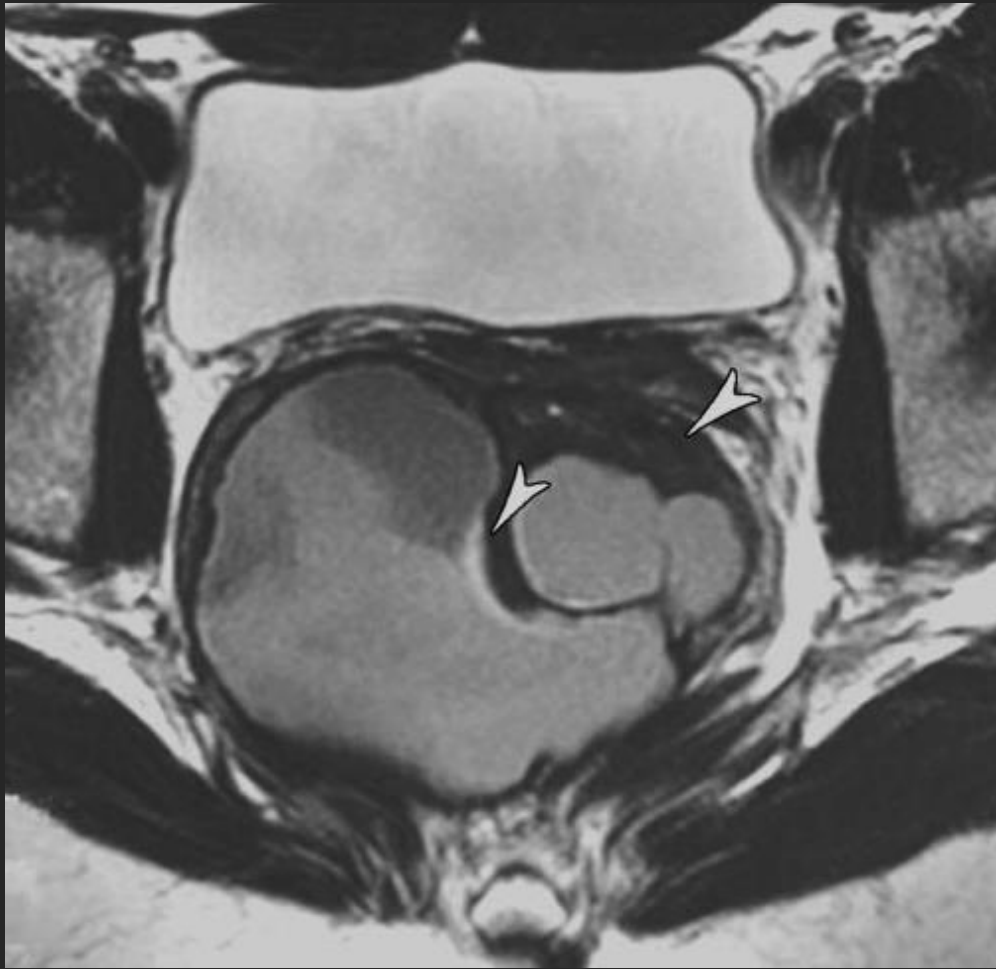
Tératocarcinomes

*Yang WJG 2010
Dahan Radiographics 2001*

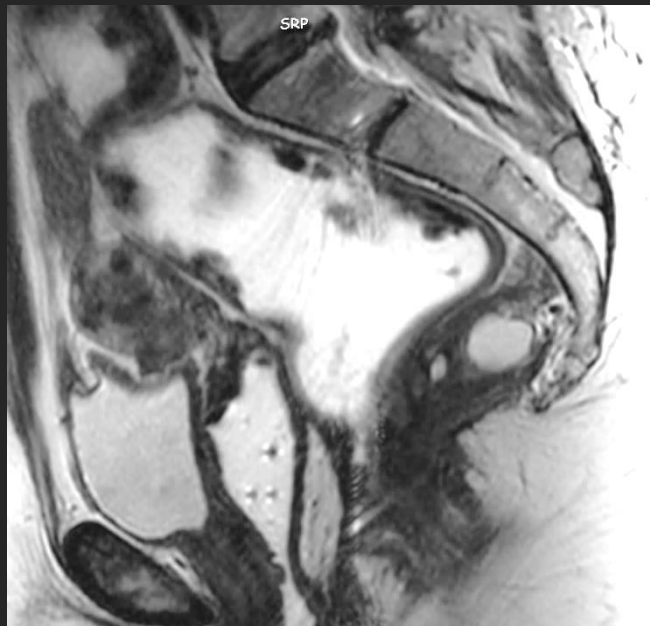
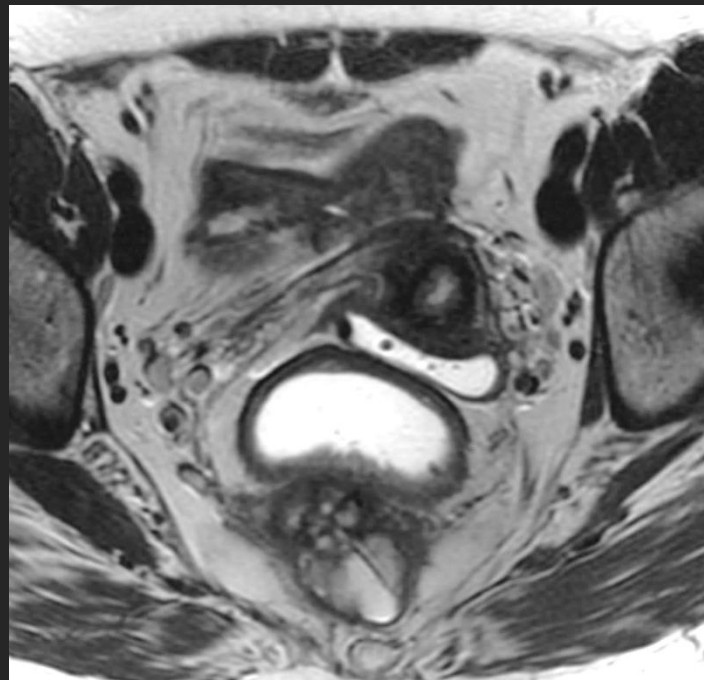
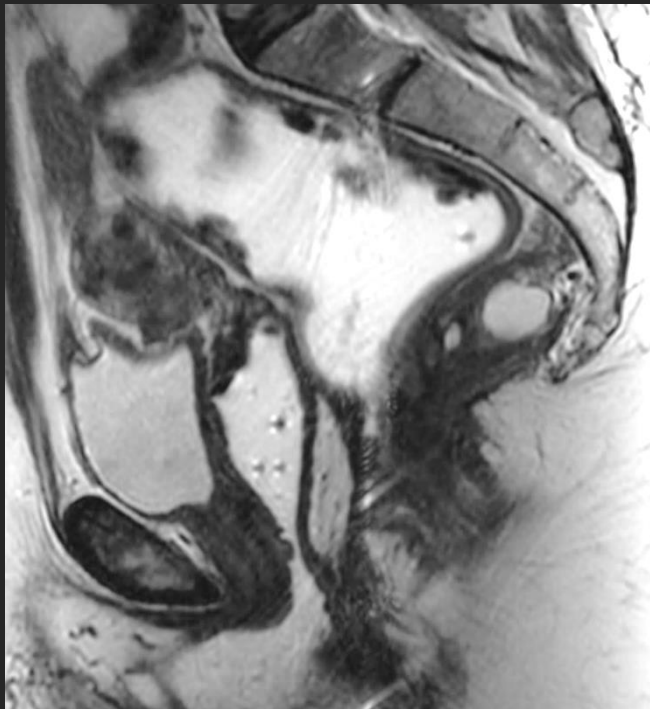


Tail gut cyst. Petites logettes au sein d'un tissu fibreux
périphérique en rayon de miel = typique++

Yang WJG 2010



Tail gut cyst



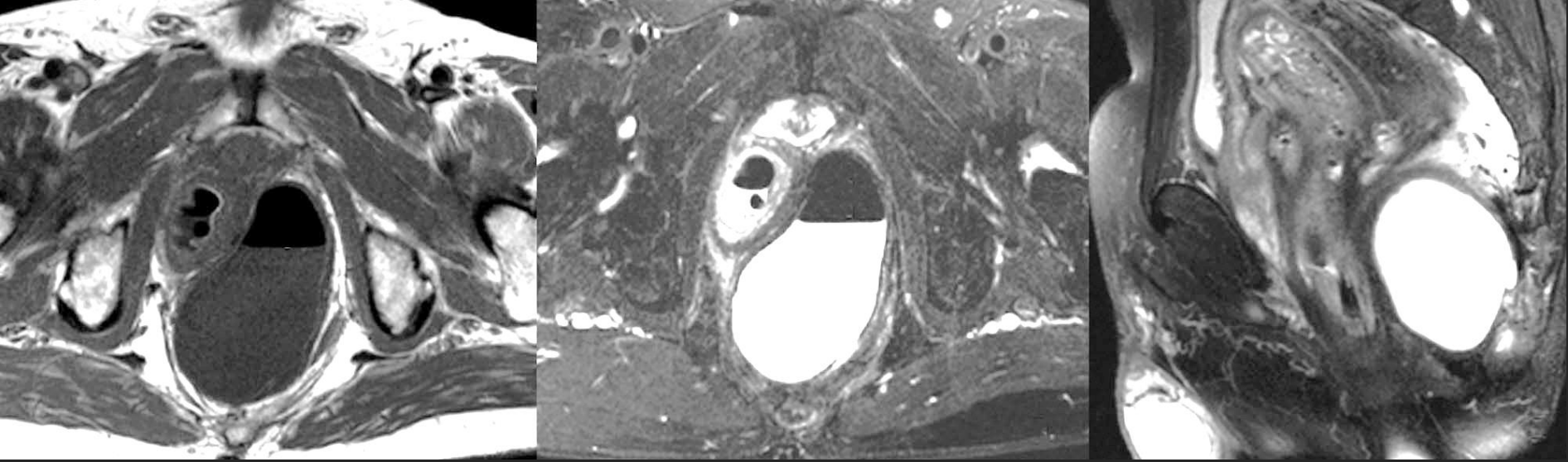
Tail gut cyst



Tail gut cyst avec extension dans la fosse ischio-anale

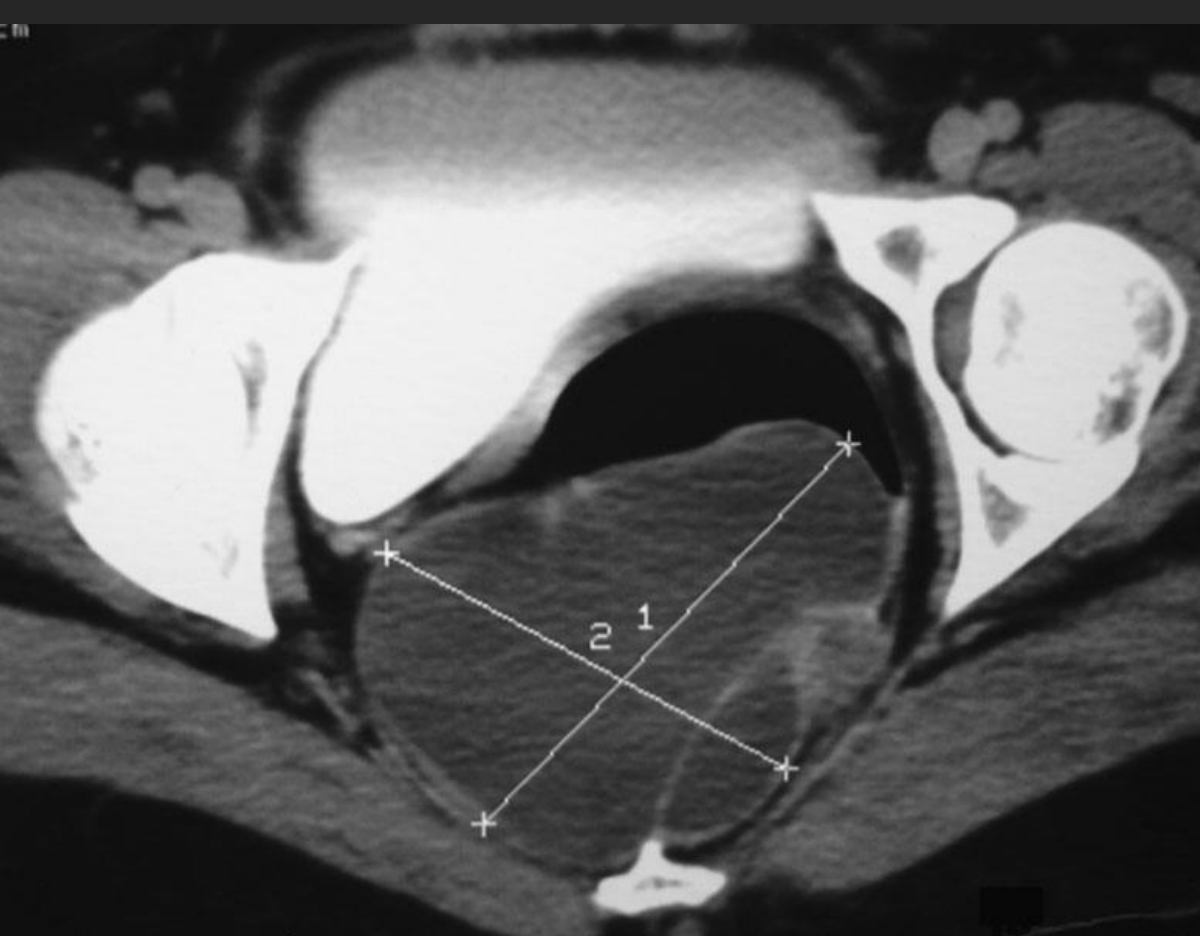


*Grandjean Gastroentérologie clinique et biologique
2008*



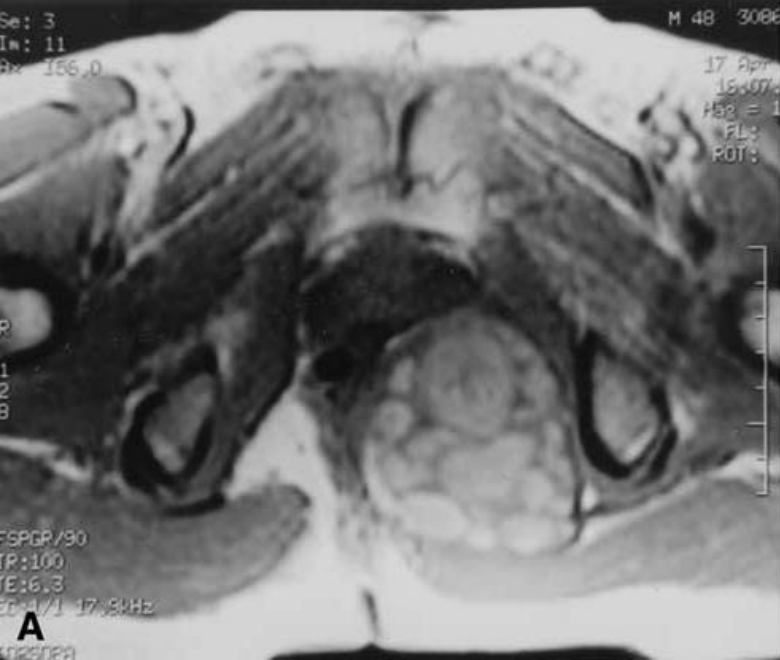
Kyste dermoïde confondu avec un abcès en raison de la présence
de gaz

Yang WJG 2010



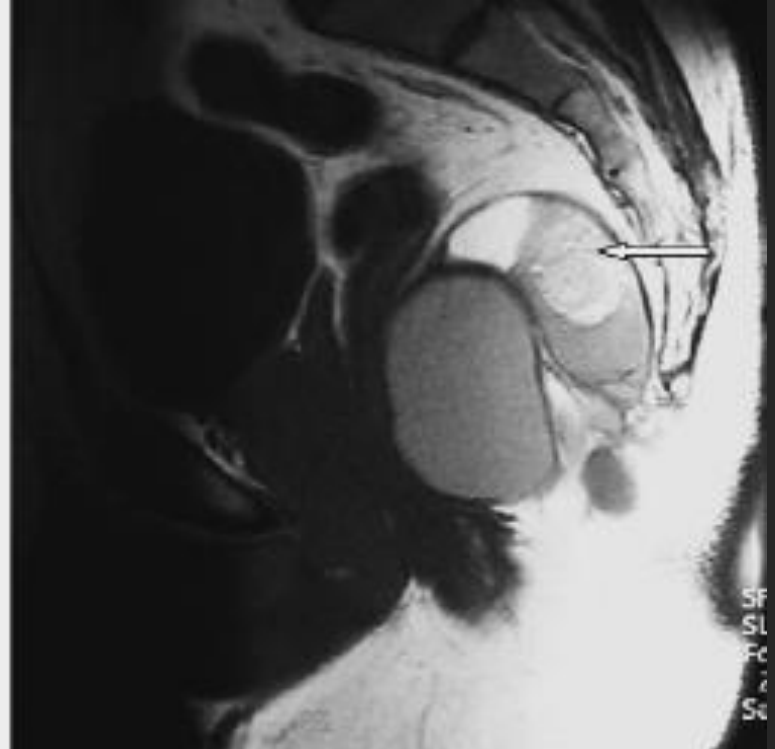
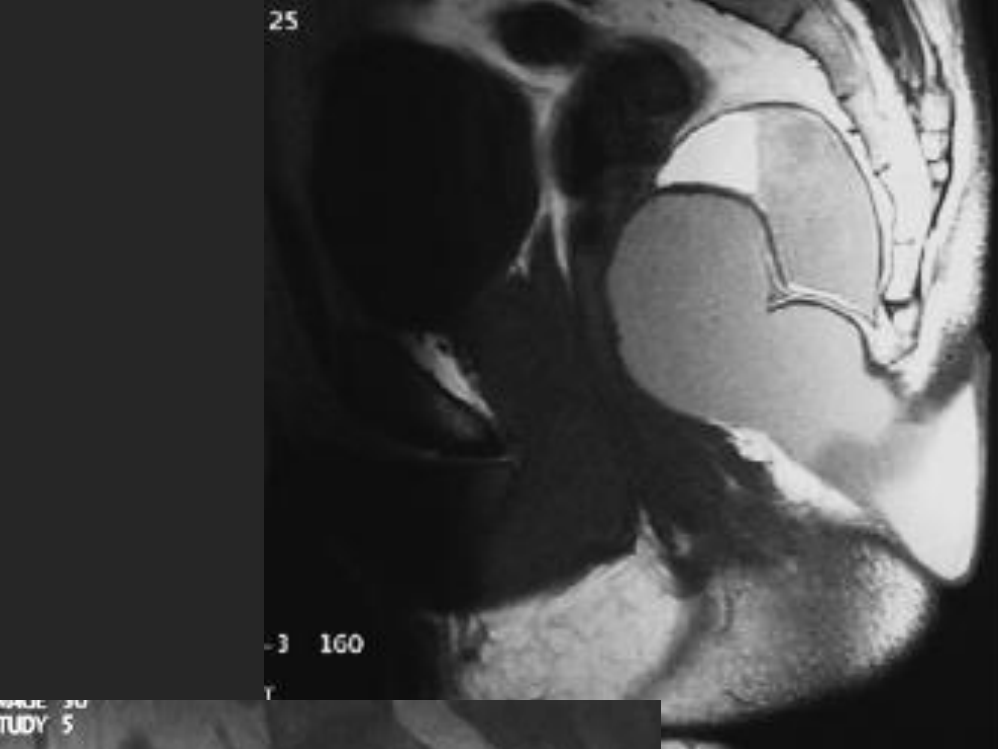
Kyste dermoïde

Deborshi ANZ J. Surg. 2008



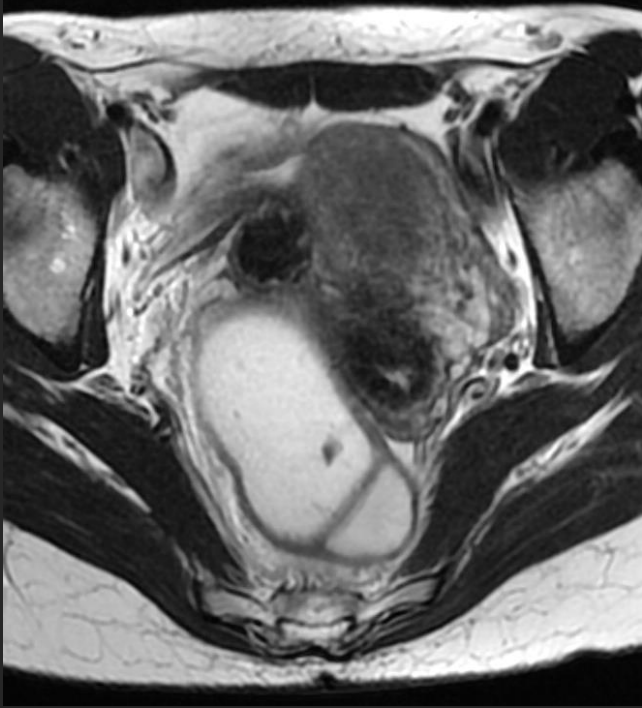
Kyste dermoïde

Erden Abdom Imaging 2003

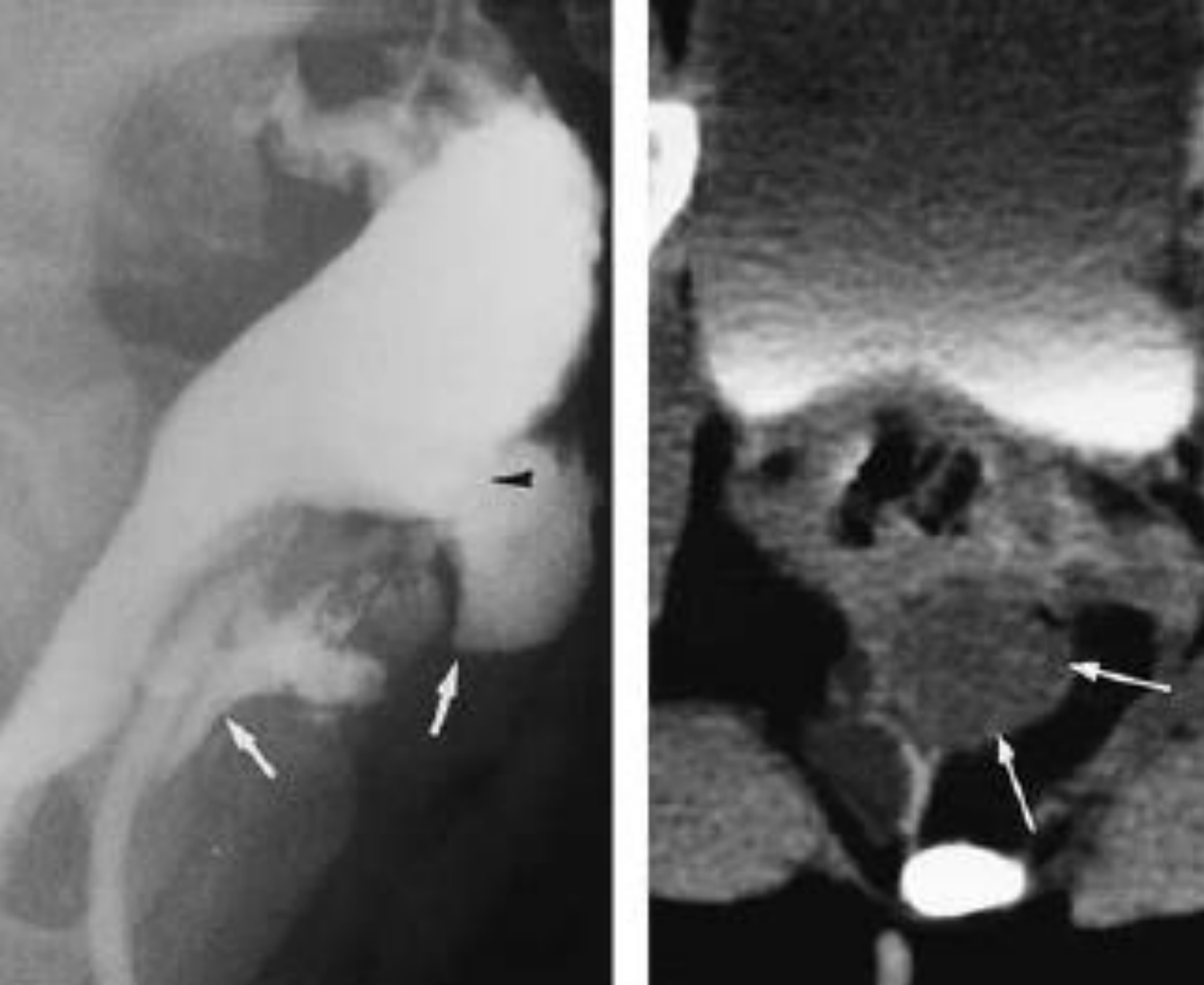


Tératome

Grandjean Gastroentérologie clinique et biologique 2008



Duplication rectale

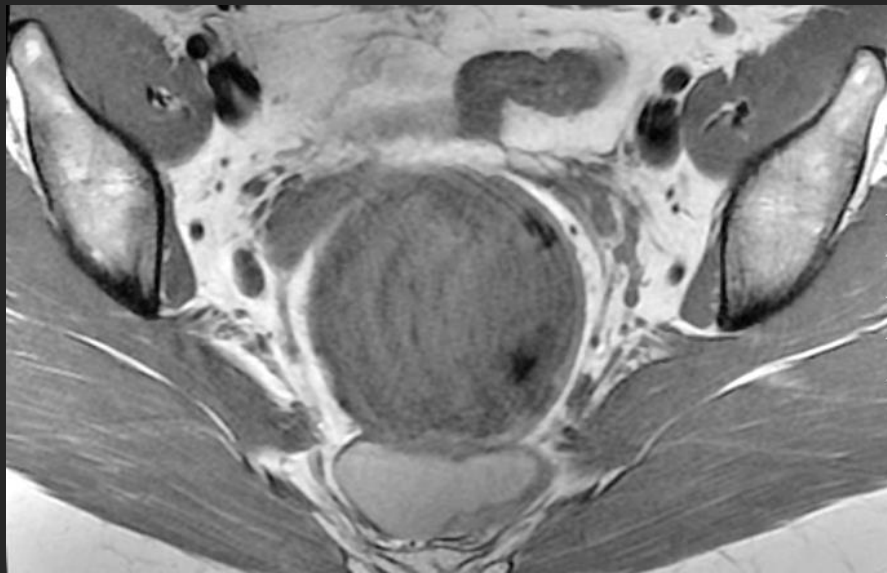
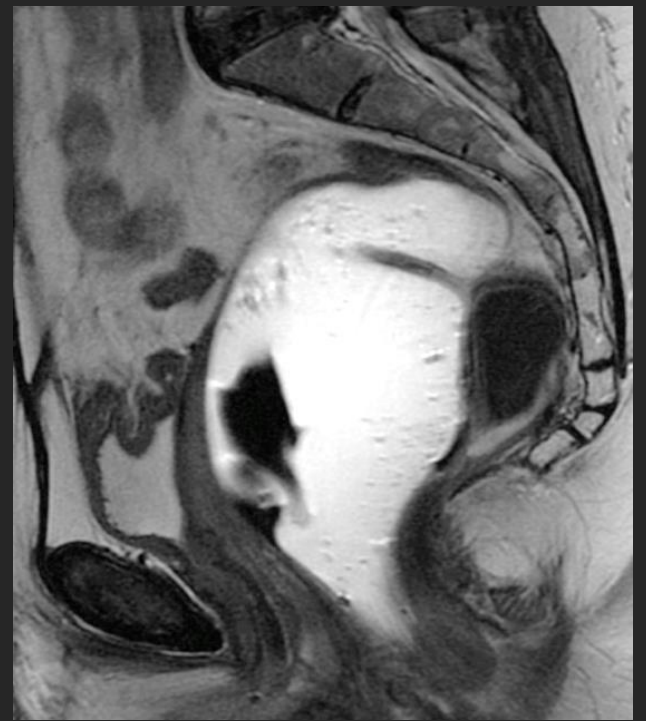
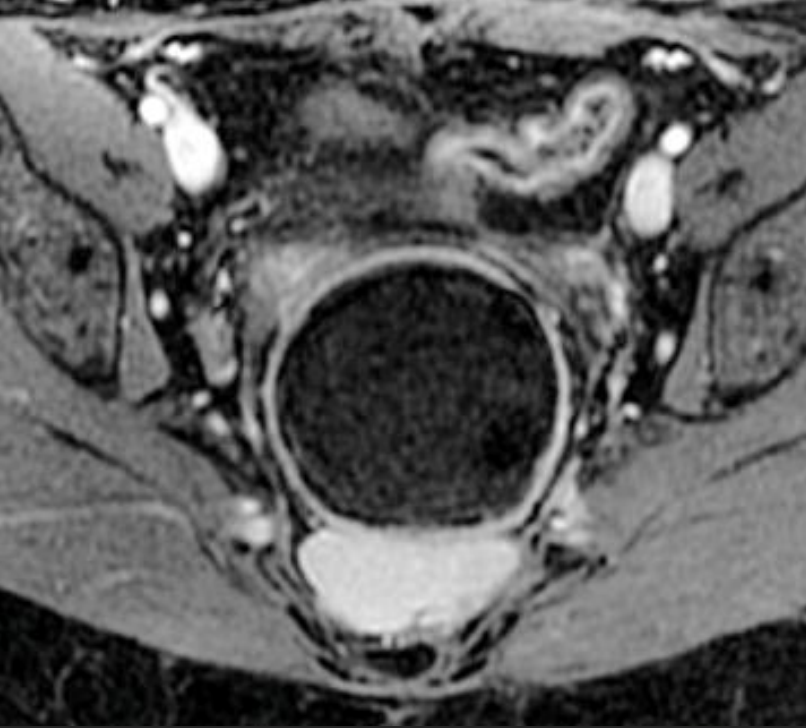


Duplication rectale

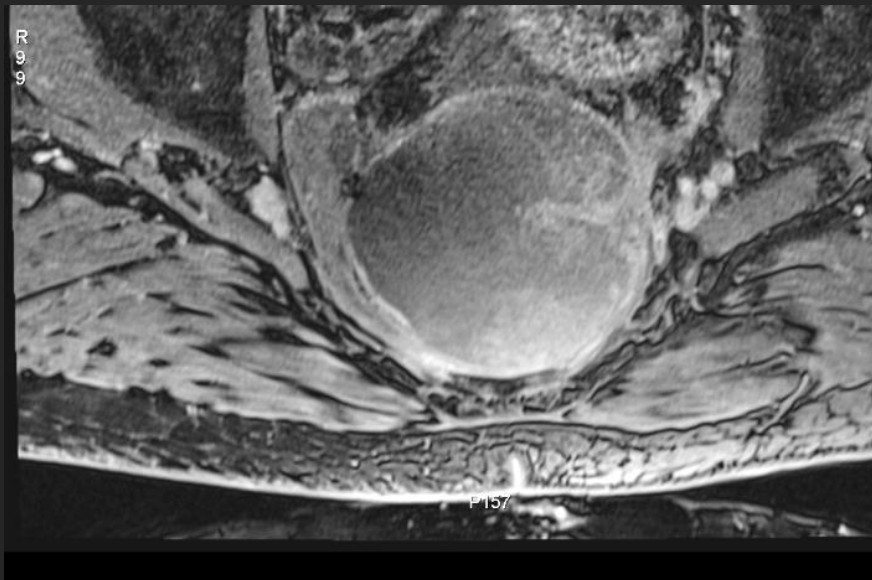
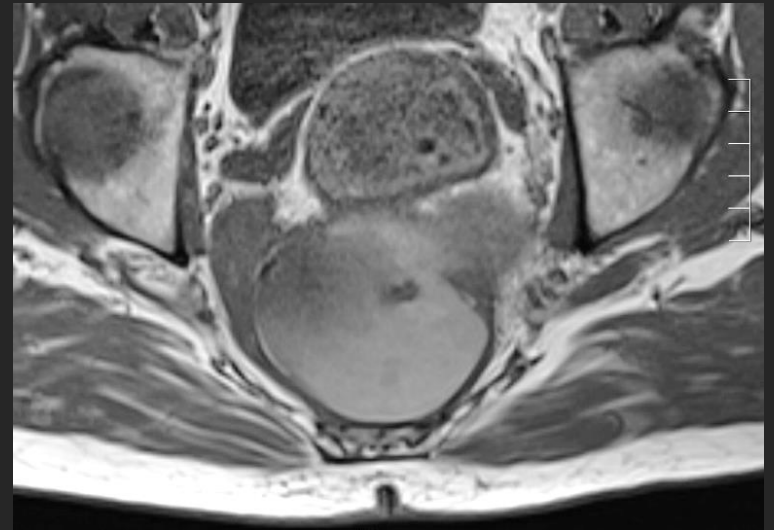
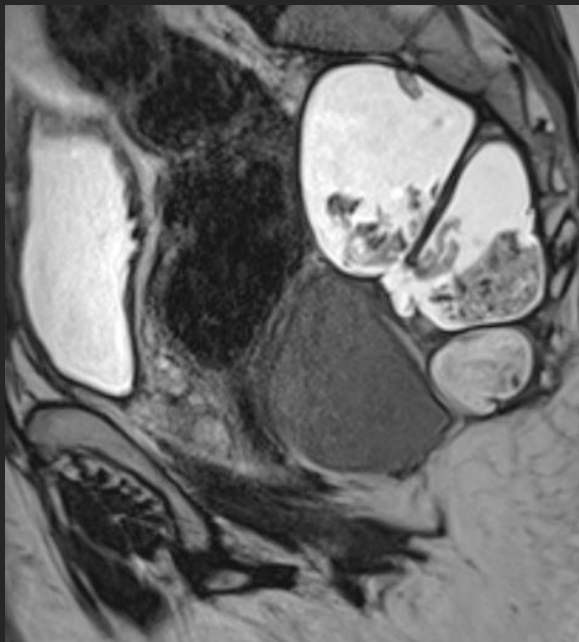
Dahan Radiographics 2011

Lésion kystique avec hyper T1 spontané (par rapport au muscle)?

- Disparaissant après Fat sat : **graisse** = kyste dermoïde ou tératome
- Persistant en Fat Sat : Sang ou **Mucine** ++++
- **Tailgut cyst++++** : hyperT1 dans au moins une des logettes = quasi constant. Contenu Mucineux. Le signal T2 est également variable en fonction du taux de protides (majoritairement hyper T2). Pas de sang ou de graisse dans ces lésions.



Tératome



Tératome kystique

Graisse?

- **Kyste dermoïde ou tératome** (certains classent les kystes dermoïdes uniloculaires parmi les tératomes)
- Tératomes sont généralement découverts chez des enfants
- Doser les marqueurs : alphafoetoprotéine, ACE

Calcifications?

- Très rares dans les tailgut cysts
- Tératomes++
- Kystes dermoïdes

Lésion solide ou mixte?

Risque de malignité++

Yang WJG 2010

Atteinte osseuse

Chordomes ++++ (la plus fréquentes des tumeurs malignes)

Tumeurs osseuses (bénignes ou malignes : tumeur à cellules géantes, Ewing, ostéosarcome...)

Pas d'atteinte osseuse

Lésion solide et kystique

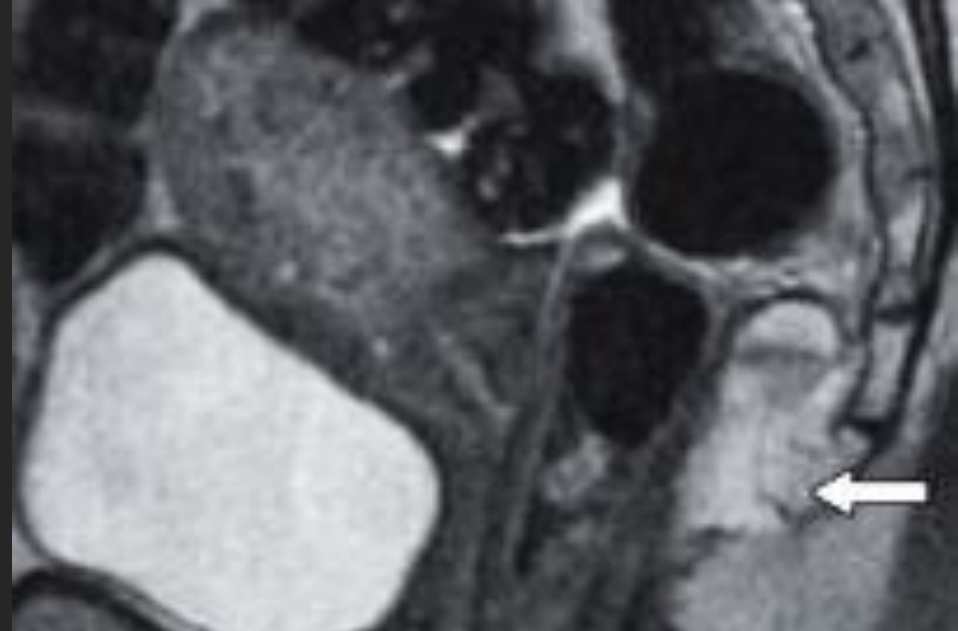
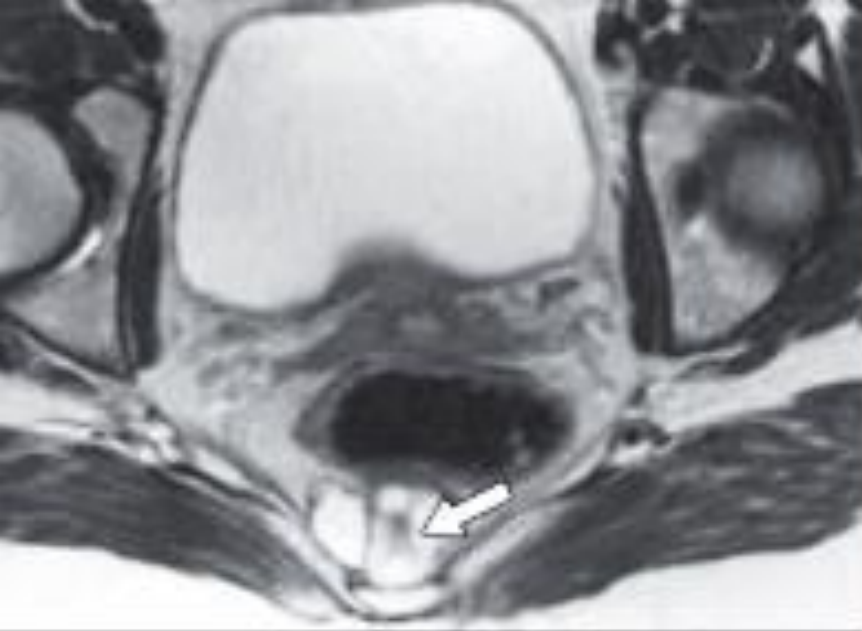
- **Hamartome kystique+++** ou k épidermoïde dégénéré
- Tératome et tératocarcinome

Rapport avec les trous de conjugaison? Avec le sac dural?

Tumeurs neurogènes (lésions non congénitales les+ fréquentes) : neurofibromes, schwannomes, ganglioneuromes...

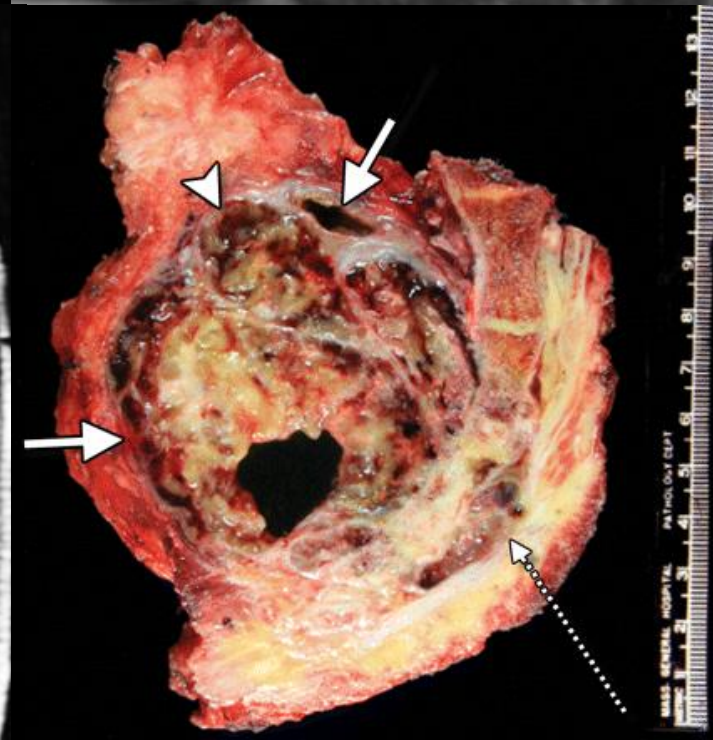
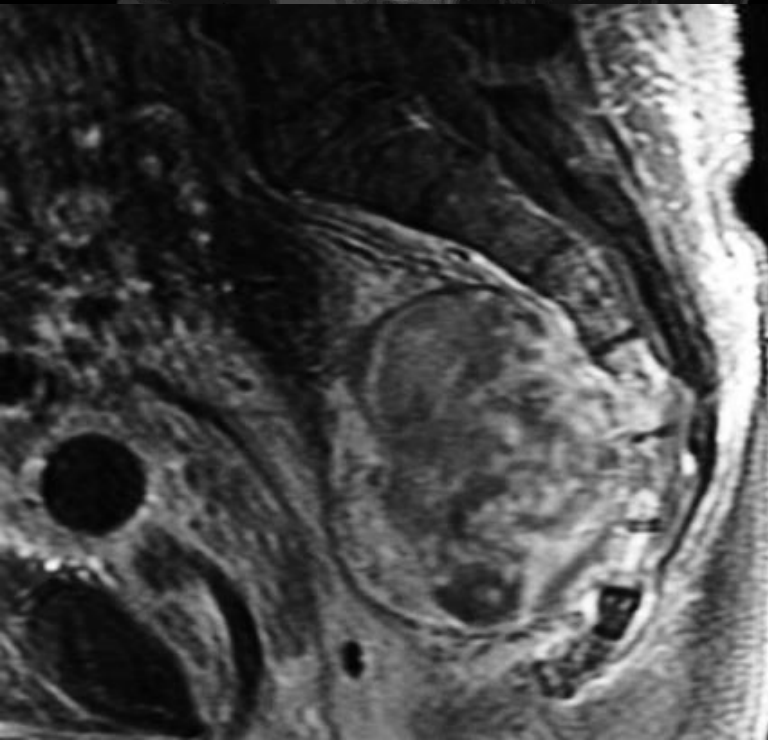
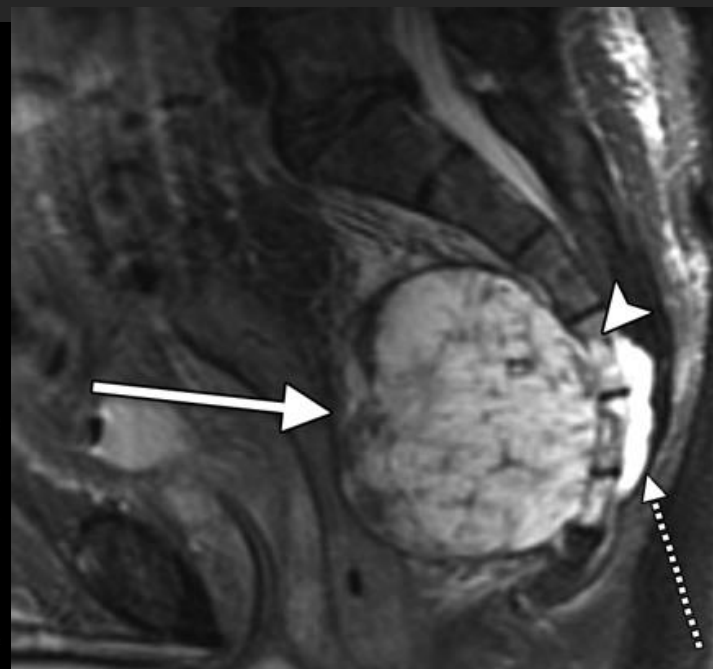
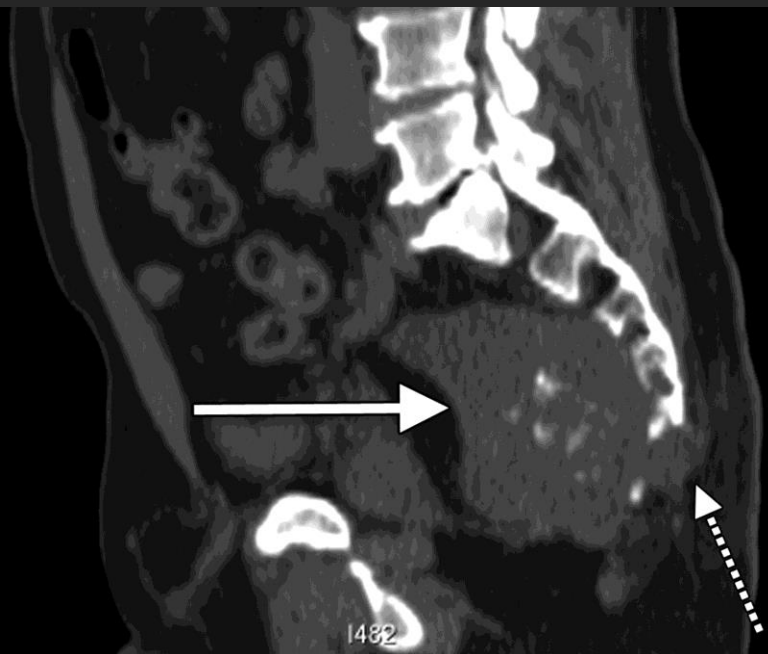
Intégrité de la paroi rectale?

GIST, (adénocarcinomes mucineux sur fistules)



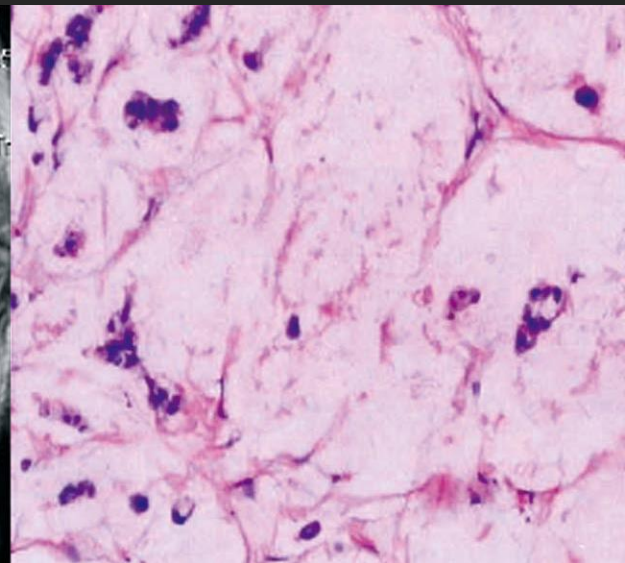
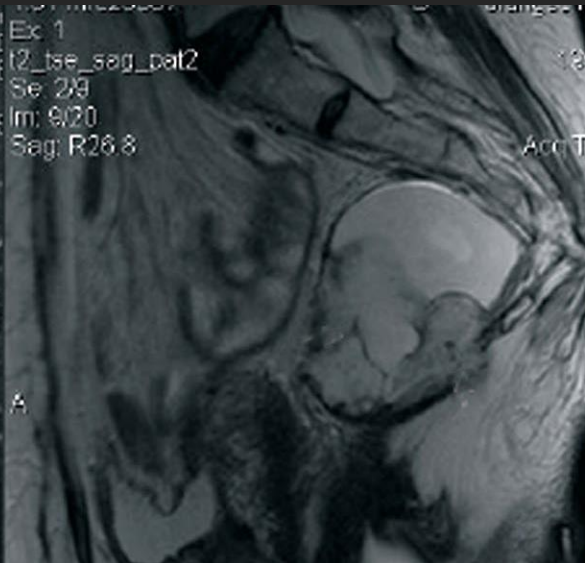
Chordome

Long AJR 2010



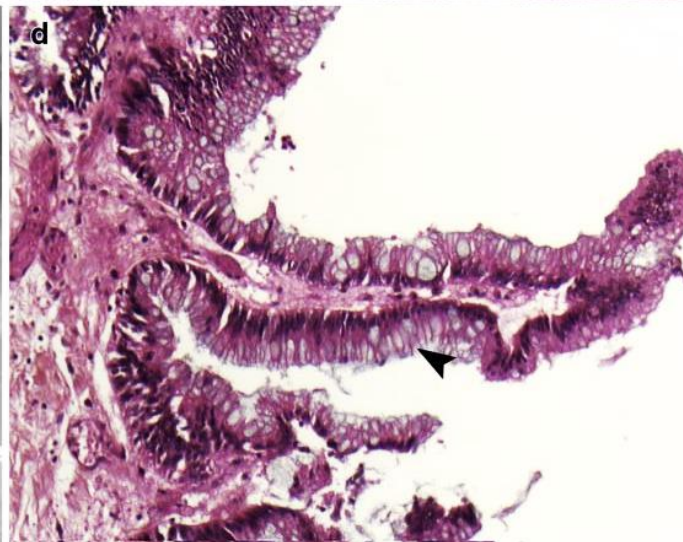
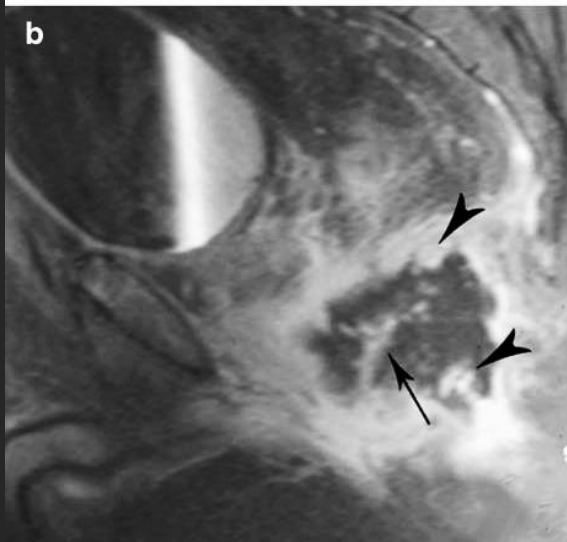
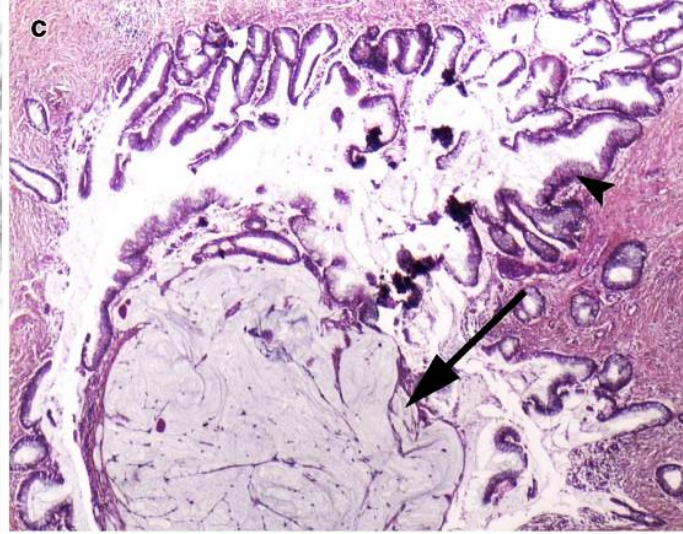
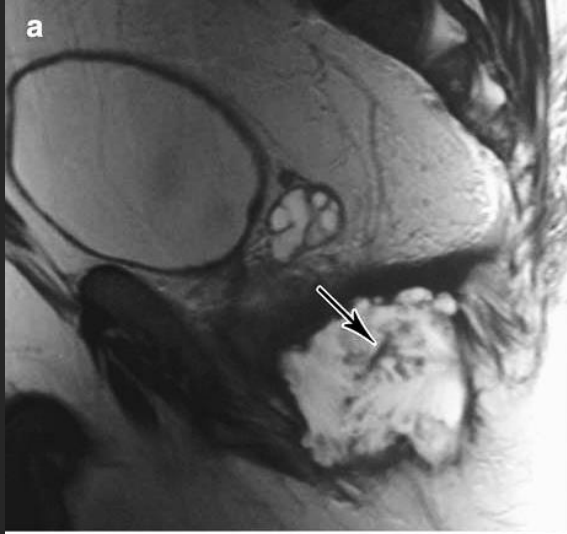
Chordome

*Khashayar
Radiographics
2009*

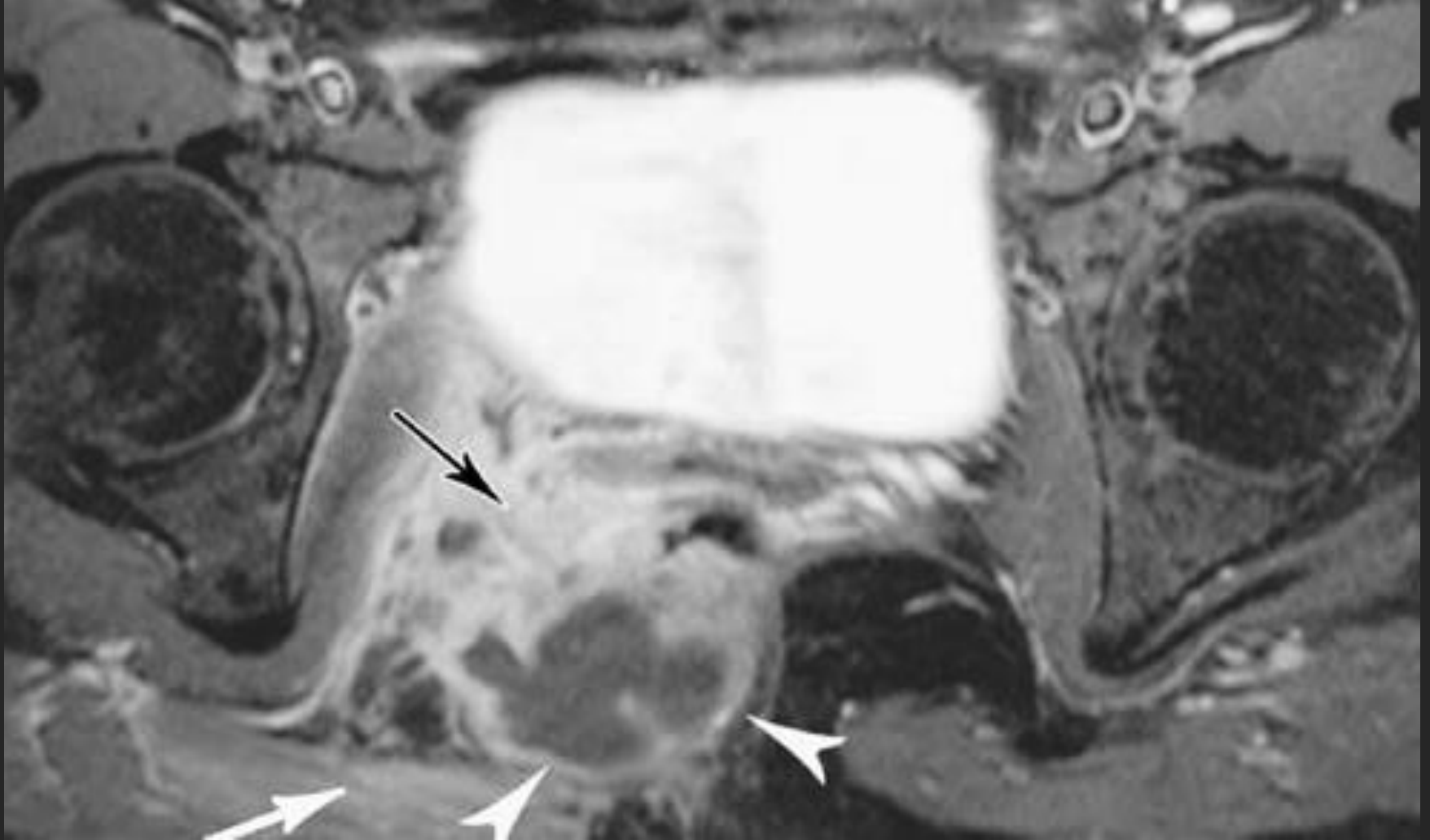


Tail gut cyst avec dégénérescence maligne en adénocarcinome mucineux

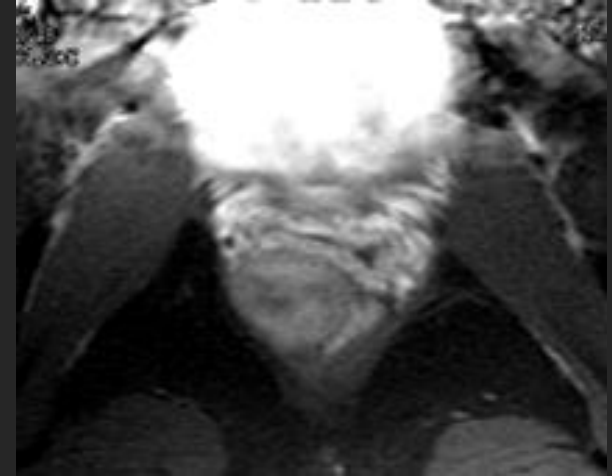
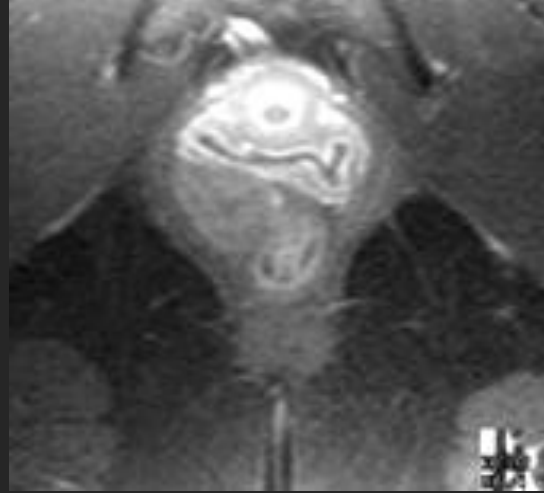
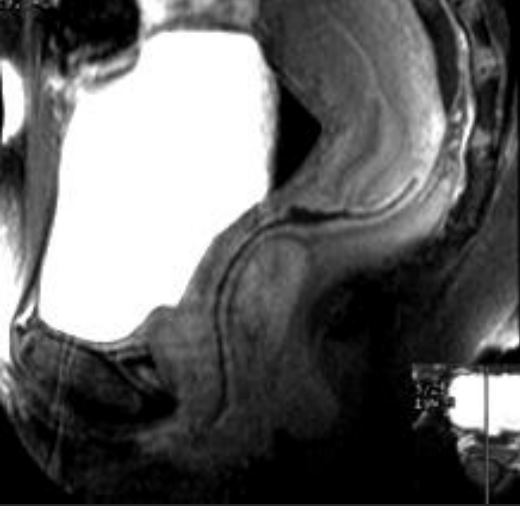
Yang WJG 2010



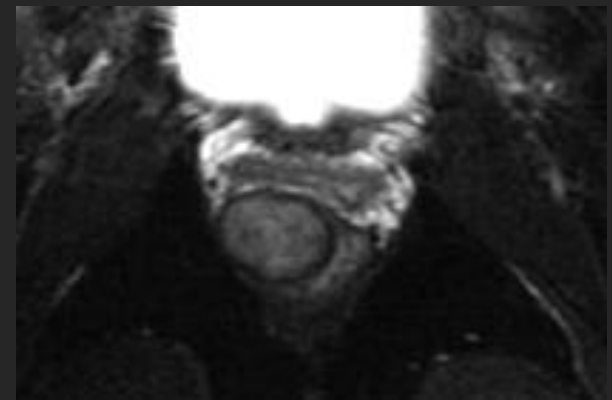
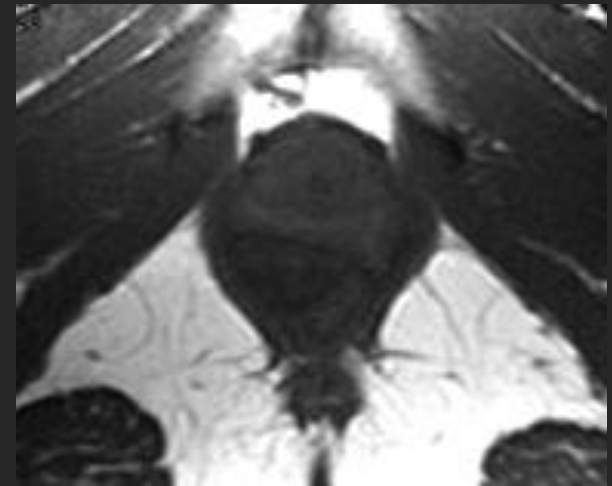
Tail gut cyst avec dégénérescence maligne en adénocarcinome mucineux

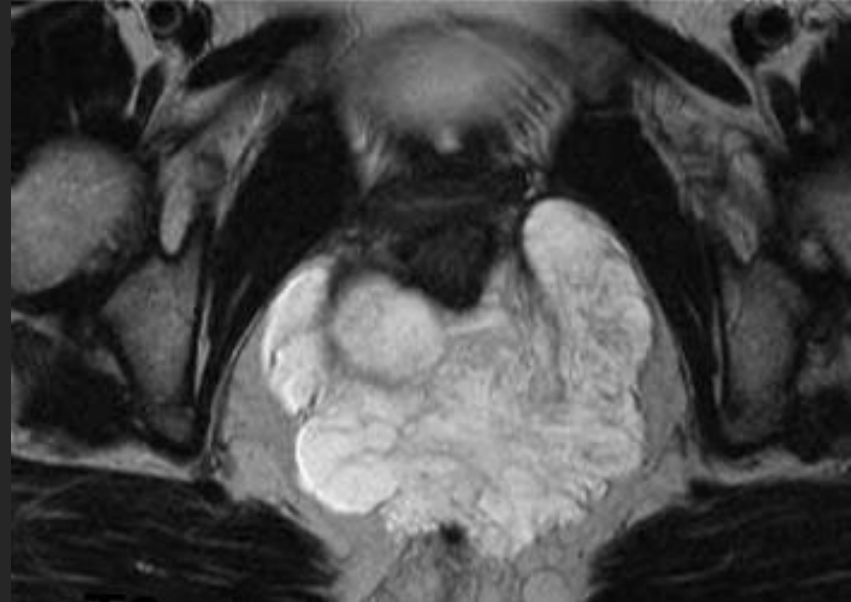
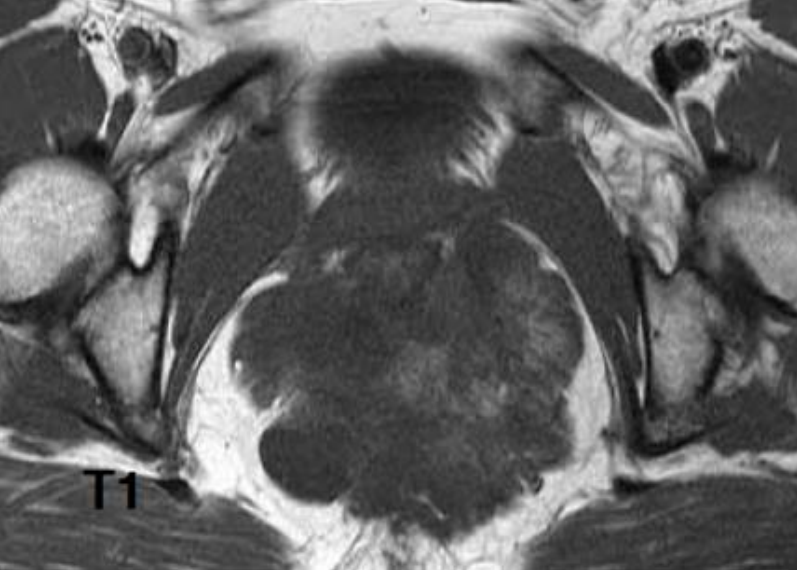


Tailgut cyst surinfecté

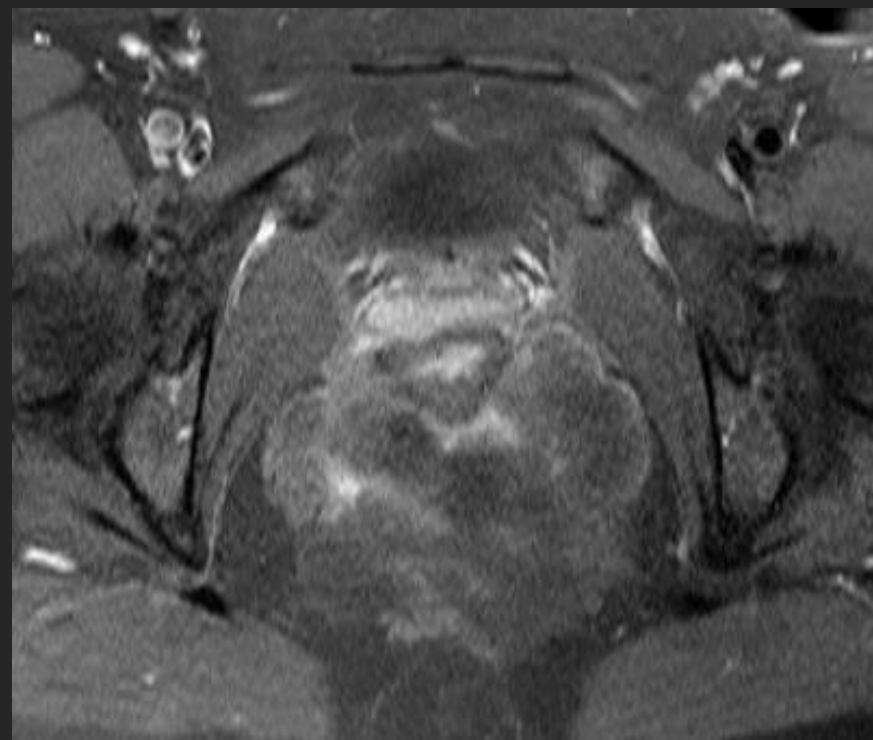


Angiomyxome bénin agressif. Ici la tumeur est latéro-rectale mais peut être rétrorectale



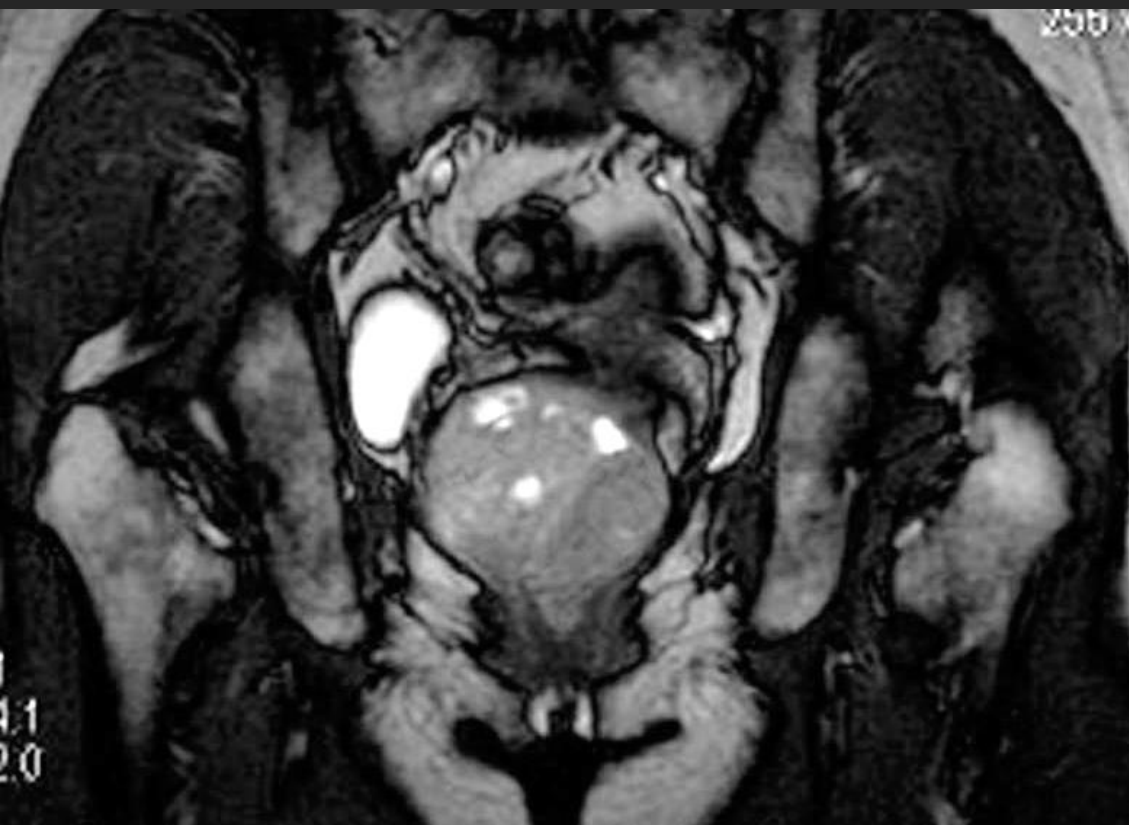


Angiomyxome agressif. Hyper T2++



Continuité avec la paroi rectale?

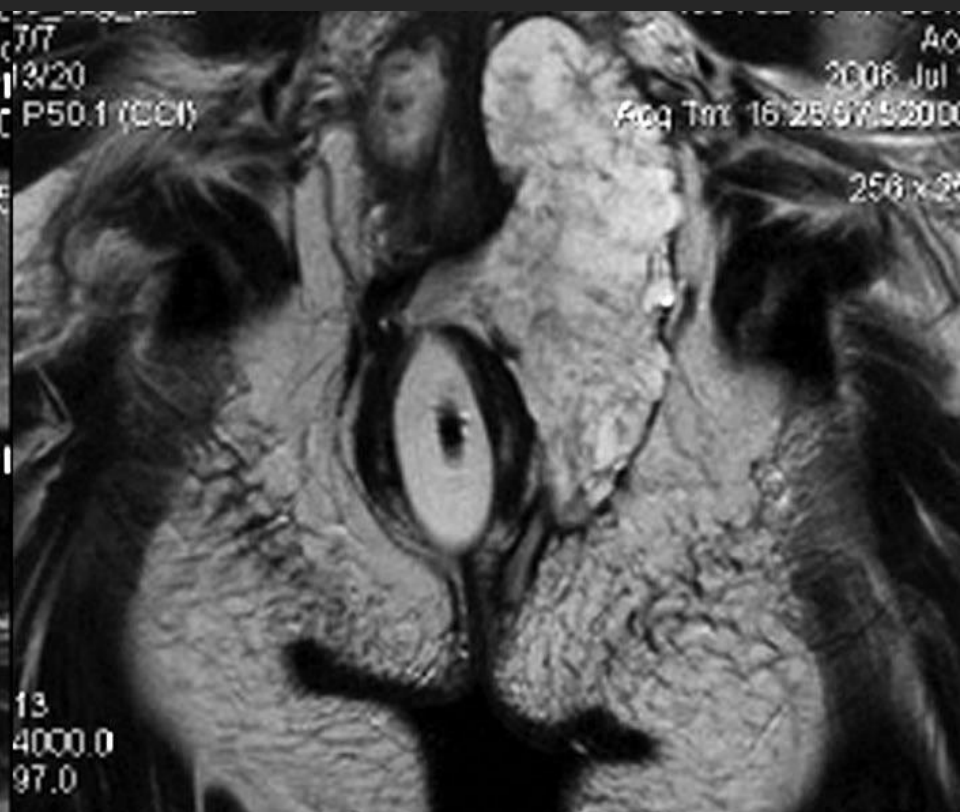
- Kystique : duplication
- Solide : GIST, ADK mucineux sur fistule anale



GIST rétrorectale

Yang WJG 2010

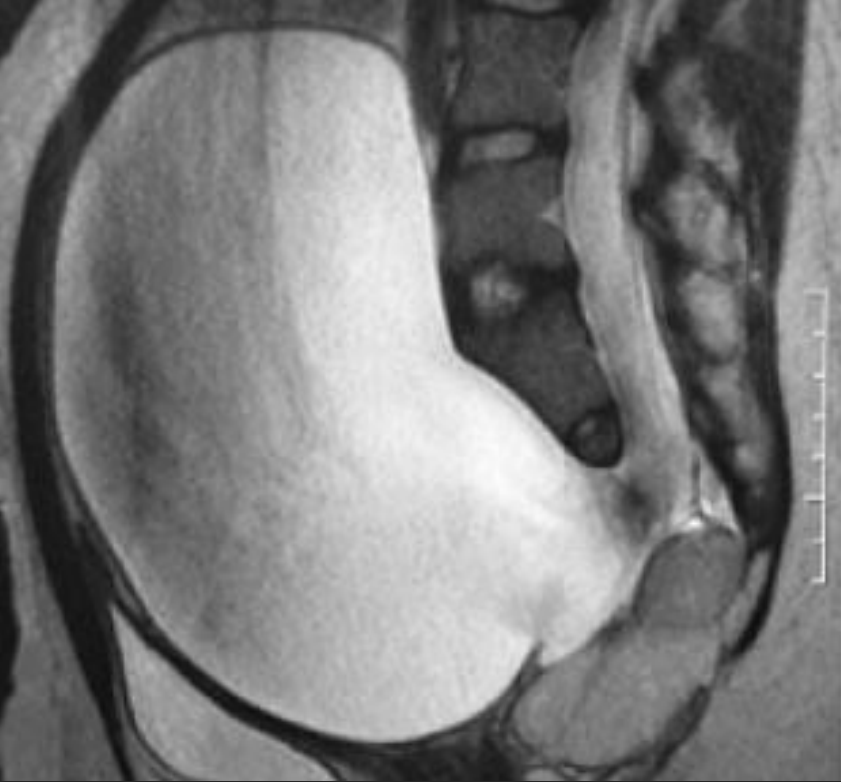
Intérêt de l'échoendoscopie



Fistule et adénocarcinome mucineux : importance des rapports avec le tube digestif

Rapport avec le sac dural? Les trous de conjugaison?

- Kystique : Méningocèle. Uniloculaire.
- Solide : schwannome, neurinomes...

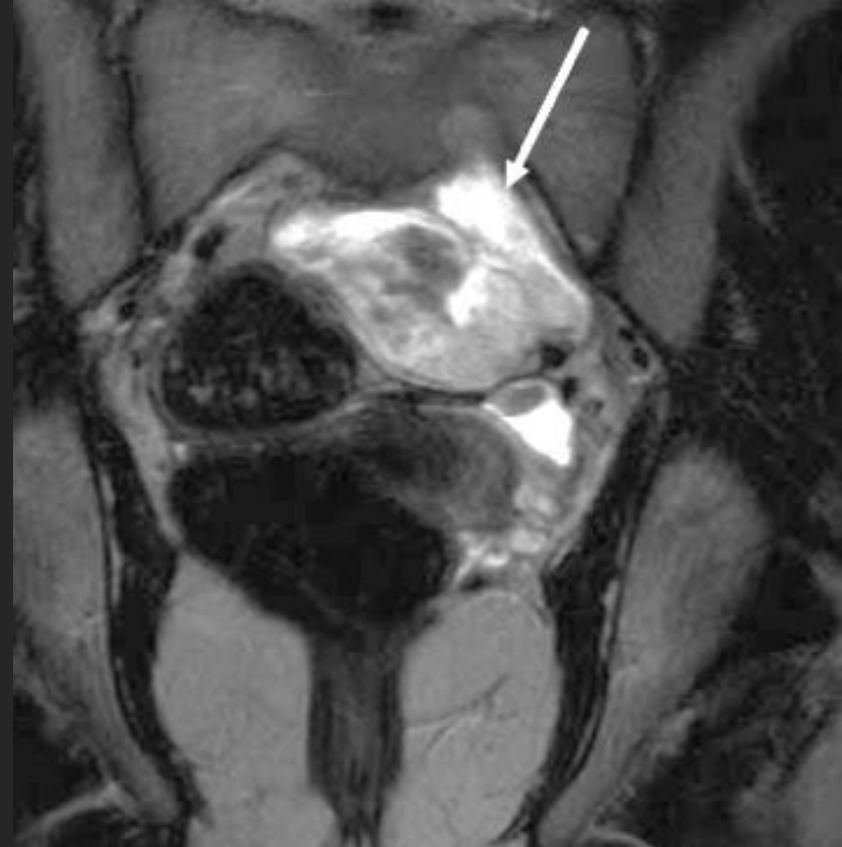
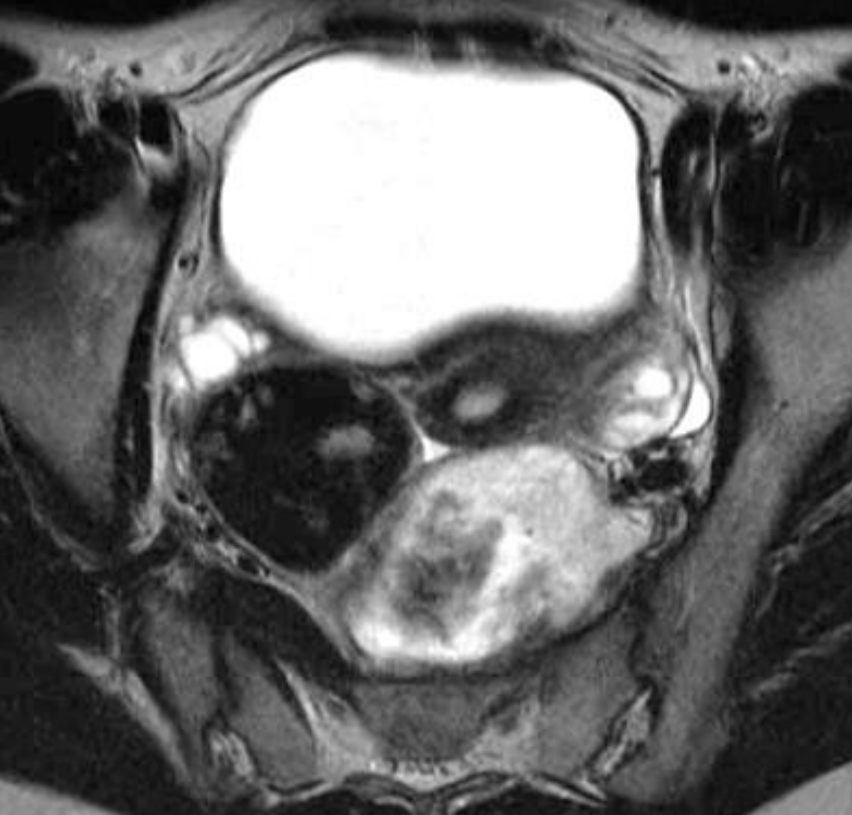


Méningocèle

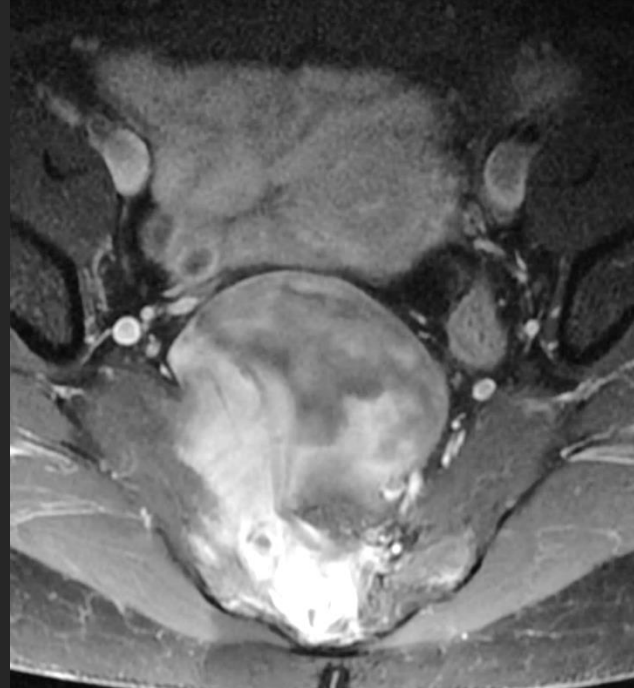
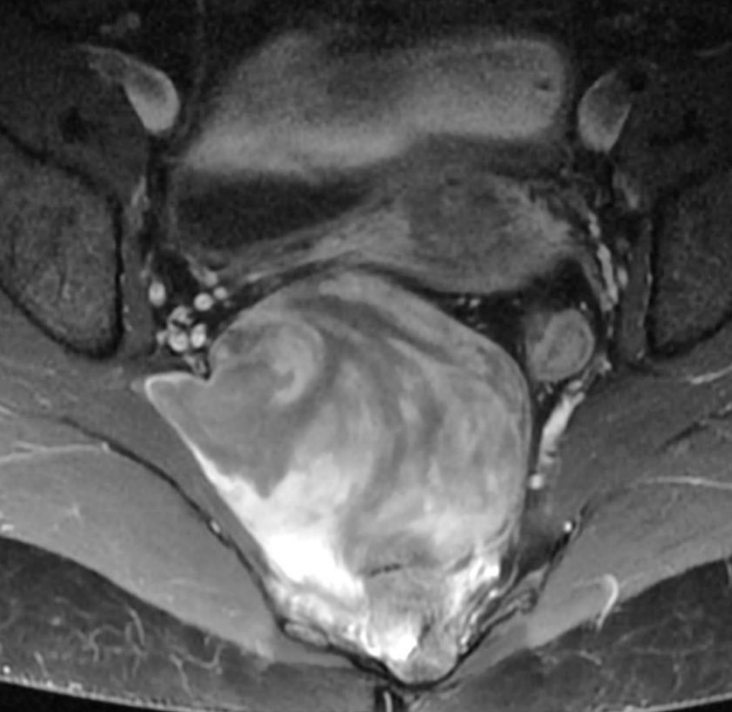


Méningocèle

Dahan Radiographics 2011



Schwannome



Schwannome

Plan

1. Introduction
2. Circonstances de découverte
3. Méthodes d'exploration
4. Comment caractériser les lésions?
5. Prise en charge des lésions

Prise en charge

Qu'attend-on du radiologue?

- Caractériser la lésion (gamme diagnostique).
- Déterminer l'extension pelvienne
- Réaliser une éventuelle biopsie (décision pluridisciplinaire)

Prise en charge

Pourquoi opérer ces lésions?

- Même pour les lésions kystiques congénitales, il existe des risques d'infection et de dégénérescence maligne (**kystes épidermoïdes et tailgut cysts**) : adénocarcinomes dans la majorité des cas et carcinomes épidermoïdes ou tumeurs endocrines plus rarement.

Killingsworth am surg 2005

Dahan radiographics 2001

Prise en charge

Voies d'abord chirurgicales :

- Transanales (lésions kystiques uniloculaires < 2cm)
- Voie postérieure +/- résection coccyx = le + fréquent. Egalement appelée voie de Kraske.
- Laparotomie : grosse lésion et/ou au-dessus de S3
- Combinée haute et postérieure : volumineuses lésions complexes

Prise en charge

- Risques de récurrence : 7- 11%
- **Suivi clinique et imagerie à un an** (échoendoscopie ou IRM)

Kystes congénitaux

- Pas de biopsie
- Chirurgie d'emblée
- Attention au sarcome nécrotique!!!
- Voie périnéale ou laparotomie ou Kraske

Chordomes

- Atteinte osseuse quasi systématique
- Chirurgie puis radiothérapie
- Biopsie généralement indiquée pour éliminer ostéosarcome et Ewing nécessitant une chimiothérapie néoadjuvante.

Lésions solides rétrorectales

- Biopsie (à discuter) puis chirurgie
- Chimio néoadjuvante si sarcome haut grade pour tenter d'être conservateur
- GIST : discuter GLIVEC en néoadjuvant
- Sarcome bas grade ou malignité locale (angiomyxome) : chirurgie complète
- Fibromatose : discuter surveillance

Conclusion

- Les tumeurs rétrorectales sont dominées par les lésions kystiques congénitales
- Il existe de multiples histologies possibles, et aucun critère d'imagerie n'est pathognomonique. Le radiologue doit pouvoir proposer une gamme diagnostique en fonction des différentes caractéristiques

- **L'IRM** est l'examen clé, avec parfois le scanner ou l'échoendoscopie en complément
- La majorité de ces lésions relèvent d'une prise en charge chirurgicale
- **L'approche multidisciplinaire** doit permettre de proposer une biopsie dans certains cas pour guider au mieux le choix des différentes thérapeutiques