

PLAN

RAPPEL ANATOMIE	4
MATERIEL ET METHODE.....	67
I. Type d'étude	68
II. Méthode d'étude	68
III. Critères d'inclusion	68
IV. Critères d'exclusion	68
V. OBSERVATION	69
RESULTATS ET ANALYSE.....	91
I. DONNEES GENERALES	92
1. Répartition selon l'âge.....	92
2. Répartitions selon le sexe.....	93
II. ANTÉCÉDENTS.....	94
III. LA CLINIQUE.....	95
1. Le délai consultation	95
2. Les symptômes révélateurs.....	95
3. L'examen clinique	96
IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES	97
1. Le bilan biologique.....	97
2. Anatomopathologie :.....	98
V. BILAN D'EXTENSION	100
VI. LE TRAITEMENT	101
1. La chimiothérapie.....	101
2. La chirurgie.....	105
3. La radiothérapie	105
VII. EVOLUTION	106

DISCUSSION	107
I. DONNEES GENERALES	108
1. Etiopathogénie	108
2. Répartition selon l'âge.....	108
3. Répartition selon le sexe	110
II. DIAGNOSTIC.....	111
1. Délai de consultation.....	111
2. Signes révélateurs	111
3. Localisation.....	114
4. Anatomopathologie.....	114
5. Taille de la tumeur	118
6. Métastases	119
7. Traitement	122
8. Survie.....	137
9. Pronostic.....	138
CONCLUSION	140
RESUMES	143
REFERENCE	150

RAPPEL ANATOMIE

I. Les reins (1)(2)(3)(4)

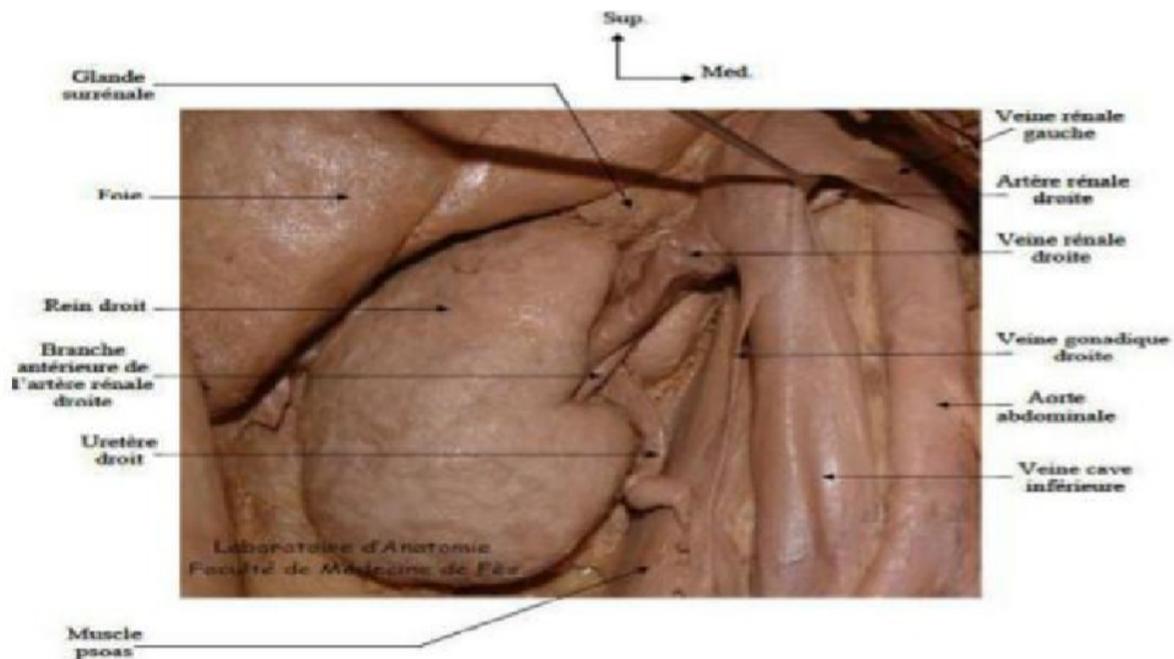


Figure 1 : Vue antérieure de la loge rénale

II. Généralités

Le rein est un organe pair. C'est une glande, c'est-à-dire un organe qui synthétise une substance qui sera excrétée.

III. Situation

Le rein occupe la partie supérieure de la fosse lombaire dans l'espace rétro-péritonéal.

- Le rein droit est situé entre :
 - En haut : le bord inférieur de la 11ème côte.
 - En bas : le bord supérieur de la vertèbre L3, à 4 cm de la crête iliaque.
- Le rein gauche est situé entre : . En haut : le bord supérieur de la 11ème côte.
 - En bas : le disque intervertébral L2-L3.

On lui décrit deux faces, deux pôles, deux bords et un hile.

1. Les deux faces

Elles sont convexes, respectivement antéro-latérale et postéro-médiale :

a. Face ventrale

Cette face est viscérale, rétropéritonéale et en rapport avec l'appareil digestif par l'intermédiaire des fascias et de la loge rénale.

- Rapports de la face ventrale droite (de haut en bas) :
 - Foie
 - 2ème duodénum
 - Côlon ascendant
- Rapports de la face ventrale gauche :
 - Rate
 - Queue du pancréas
 - Côlon descendant

b. Face dorsale

Cette face est pariétale, en rapport avec :

- Diaphragme – Muscle carré des lombes et son fascia thoracolombaire
- Muscle transverse de l'abdomen et son fascia transversalis
- Muscle psoas et son fascia

2. Les deux pôles

- Le pôle supérieur est en rapport avec le diaphragme et la base thoracique.
- Le pôle inférieur surplombe la cavité pelvienne.

3. Les 2 bords

- Le bord latéral est convexe.
- Le bord médial est lui aussi convexe à ses deux extrémités, au-dessus et en dessous d'une échancrure concave : le hile.

4. Le hile

Le hile est une courbe fermée entourant le pédicule vasculo-nerveux à l'entrée d'un organe. Il a la forme d'une fente ou d'un losange à grand axe vertical. Le pédicule correspond à l'ensemble des nerfs, des lymphatiques et des vaisseaux sanguins qui vont dans un organe. Le pourtour du hile correspond aux lèvres. Le hile rénal en possède 2 : antérieure et postérieure. Au niveau du hile, les veines sont les plus antérieures, puis ce sont les artères, et le pelvis rénal qui est le plus postérieur.

IV. Rapports

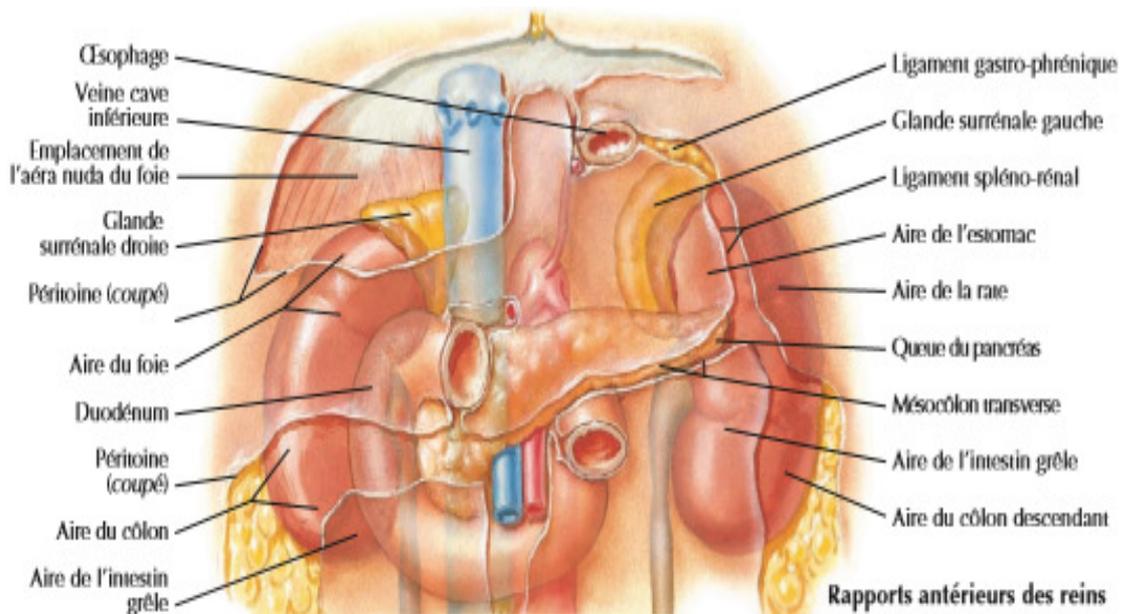


Figure 2 : Rapport antérieure des reins

1. Les rapports du rein droit

a. La loge rénale

Le rein est rétropéritonéal : il est situé en arrière du péritoine pariétal postérieur. Le rein est enveloppé d'une capsule fibreuse adhérente au parenchyme située dans la loge rénale. La loge rénale est formée par une expansion du fascia sous-péritonéal qui forme latéralement au rein une lame fibreuse dense, le fascia périrénal, qui se divise en 2 feuillets : antérieur ou pré-rénal et postérieur ou rétro-rénal (encore appelé fascia de Zuckerkandl). Ces 2 feuillets sont réunis autour du rein et adhèrent médialement au pédicule vasculaire. En haut, la loge rénale est limitée par la lame surrénalorénale. La loge rénale est donc entièrement fermée, et comprend le rein et sa capsule adipeuse qui le sépare du fascia péri-rénal.

b. La face postérieure

Ses rapports essentiels sont :

- La paroi thoracique :
- La plèvre :
- La paroi lombaire :
- La graisse de Gérota :

Le muscle carré des lombes est séparé du fascia péri-rénal par la graisse para-rénale de Gérota, dense et surtout épaisse latéralement.

c. La face antérieure

- En haut : la face viscérale du lobe droit du foie par l'intermédiaire du cul-de-sac péritonéal (poche de Morrison).
- En haut et médialement: le bloc duodéno pancréatique accolé par le fascia de Treitz et par la partie descendante du duodénum.
- En bas et latéralement : l'angle colique droit accolé par le fascia de Toldt droit et par le méso-côlon ascendant.

Les rapports antérieurs du rein droit expliquent la nécessité dans l'abord chirurgical antérieur du rein (ou de la glande surrénale) de décoller l'angle colique droit et le bloc-duodéno-pancréatique.

d. Le bord latéral

- En arrière : le diaphragme.
- En avant : le lobe droit du foie.

e. Le bord médial

Le bord médial du rein est divisé en 2 zones :

- Zone supra-hilaire : veine cave inférieure (VCI) et veine rénale droite (VRD).
La VCI est séparée du rein par la glande surrénale (la surrénale gauche est plus longue que la surrénale droite)
- Zone infra-hilaire : voies urinaires (pelvis rénal et uretère) qui séparent le rein de la VCI.

f. Le pôle inférieur

Angle colique droit ou côlon ascendant.

g. Le pôle supérieur

Recouvert médialement par la surrénale, il répond au foie et au diaphragme.

2. Les rapports du rein gauche

a. La face postérieure

Les rapports sont les mêmes qu'à droite mais la portion thoracique du rein est de taille plus importante, puisque le rein gauche est situé plus haut que le rein droit.

b. La face antérieure

Les rapports se font par l'intermédiaire de la loge rénale. La racine du mésocôlon transverse permet de distinguer trois parties :

- La partie moyenne, au niveau de la racine, répond :
 - Au mésocôlon transverse, libre.
 - Au côlon transverse.
- La partie supérieure, au-dessus du mésocôlon transverse, répond :

A la queue du pancréas par l'intermédiaire du fascia de Treitz.

- Aux vaisseaux spléniques.
- A la face inféro-médiale de la rate (au niveau de la partie latérale du pôle supérieur du rein).
- A l'arrière-cavité des épiploons qui sépare le rein de la face postérieure de l'estomac, dans l'aire du triangle limité par le bord supérieur du pancréas, la rate et la surrénale gauche.
- La partie inférieure, en dessous du mésocôlon transverse, répond :
 - Au mésocôlon descendant accolé par le fascia de Toldt gauche.
 - Aux anses jéjunales de l'intestin grêle.

c. Le bord latéral

- Bord inféro-médial de la rate.
- Angle colique gauche, fixé au diaphragme par le ligament phrénico-colique gauche.
- Côlon descendant, accolé par le fascia de Toldt.

d. Le bord médial

- Partie supra-hilaire : glande surrénale.
- Partie infra-hilaire : uretère et aorte.

e. Le pôle supérieur

Recouvert médialement par la surrénale, il répond au sommet de la rate.

f. Le pôle inférieur

Mésocôlon descendant.

V. L'uretère

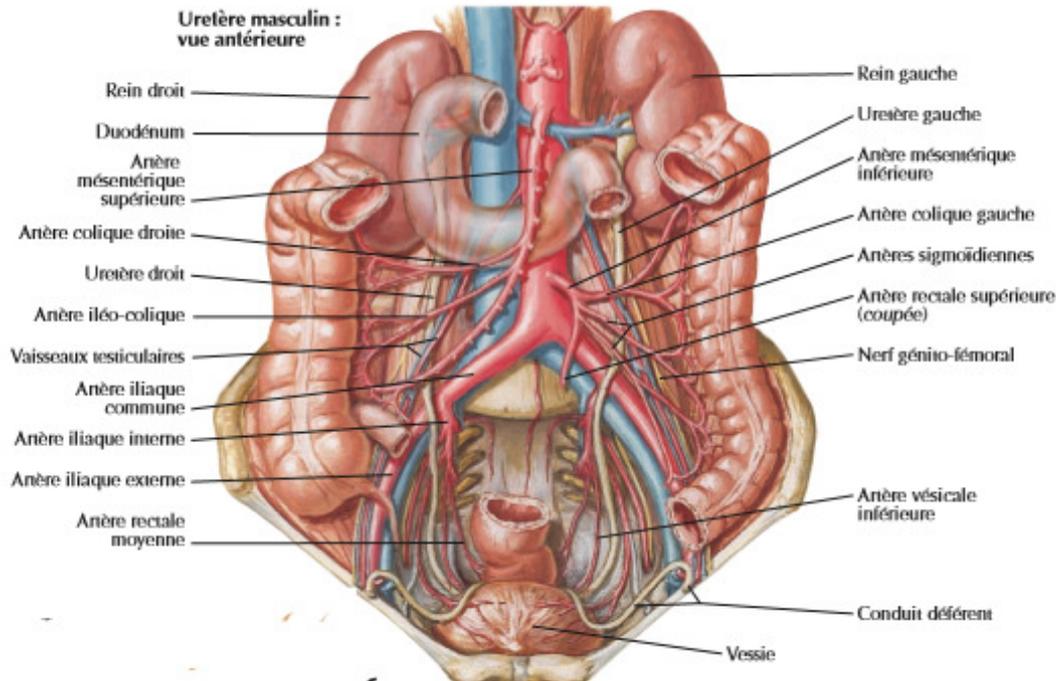


Figure 3 : vue antérieure d'uretère masculin.

1. Généralités

Les uretères sont des canaux musculo-membraneux permettant le transit des urines du pelvis rénal au fundus de la vessie, la vessie étant l'organe collecteur des urines.

Les uretères sont parcourus d'ondes péristaltiques : ce sont des contractions annulaires de caractère réflexe se propageant de haut en bas dans les organes tubulaires afin de faire progresser le contenu de ceux-ci. Ces ondes font varier le diamètre pour faire descendre l'urine quelle que soit sa position.

2. Trajet et dimensions

L'uretère fait suite à l'angle inférieur du pelvis, environ au niveau de L2, un peu plus haut à gauche. Il est situé dans l'espace rétro-péritonéal de la cavité abdominale, dans la région lombaire puis dans le bassin.

- A leur origine, les uretères sont à 4 cm de la ligne médiane.

- Au niveau du détroit supérieur, ils sont à 3 cm de la ligne médiane.
- Au niveau de l'épine ischiatique, ils sont à 5 cm de la ligne médiane.
- Ils pénètrent dans la cavité vésicale à 2 cm de la ligne médiane.
- Leur méat intra-vésical est à 1 cm de la ligne médiane.
- La zone entre l'origine et le détroit supérieur (limite entre le grand et le petit bassin) correspond à la portion lombaire qui est verticale ou légèrement oblique en bas et médialement. La zone entre le détroit supérieur et l'épine ischiatique correspond à la portion iliaque.
- La zone entre l'épine ischiatique et la vessie correspond à la portion pelvienne qui est concave en avant et médialement.
- La portion intra-vésicale est oblique en bas, en avant et médialement.

Longueur :

- Portion lombaire : 10 cm
- Portion iliaque : 5 cm
- Portion pelvienne : 10-15 cm dont 1 à 2 cm en intravésical

Diamètre : 2 à 5 mm

- Uniforme dans la partie lombaire
- Rétréci au détroit supérieur et à l'entrée dans la vessie

3. Histologie

L'uretère est constitué de 3 tuniques :

- Une muqueuse interne, l'urothélium.
- Une musculuse intermédiaire constituée de fibres longitudinales internes et de fibres circulaires externes.
- Une séreuse externe, l'adventice.

4. Rapports

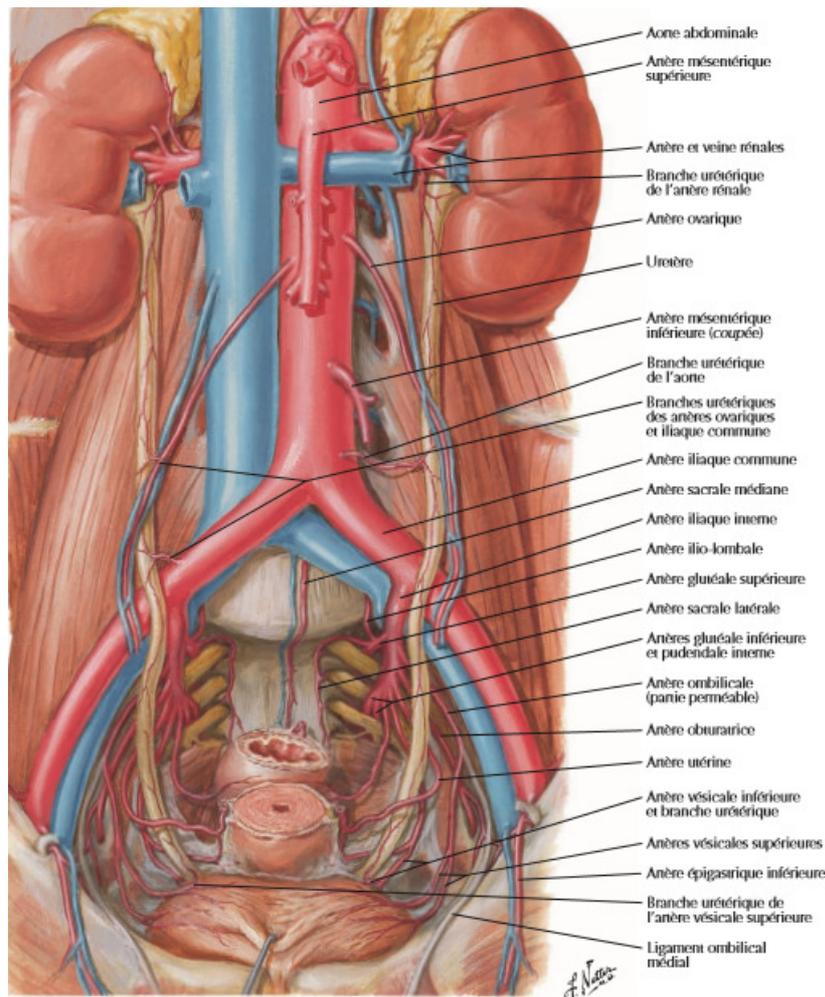


Figure 4 : rapport des uretères

a. Portion lombo-iliaque

La portion lombo-iliaque est en position abdominale mais toujours dans l'espace rétro-péritonéal. Elle se situe entre L2 et L5. L'uretère descend à la verticale légèrement médialement jusqu'au détroit supérieur.

– Rapports latéraux :

- Partie infra-hilaire du rein.
- Vaisseaux spermatiques ou utéro-ovariens en dessous de L3.
- Côlon ascendant ou descendant, accolé par le fascia de Toldt droit ou gauche, plus près à droite qu'à gauche.

- Rapports médiaux :
 - Veine cave inférieure pour l'uretère droit.
 - Aorte abdominale pour l'uretère gauche.

- Rapports postérieurs :

L'uretère est séparé par du tissu cellulo-graisseux de la partie médiale de la paroi lombaire formée par :

- Muscle psoas et son fascia iliaque.
- Muscle carré des lombes, muscle grand dorsal et masse sacro-lombaire, plus postérieurs.

Le plexus lombaire situé entre les chefs musculaires du psoas donne deux branches en rapport avec l'uretère :

- Nerf génito-crural (ou génito-fémoral) en L3.
- Nerf fémoro-cutané, plus à distance.

- Rapports antérieurs :

La face antérieure de l'uretère est croisée par les vaisseaux gonadiques au niveau de L3.

Les éléments péritonéaux et les organes abdominaux, antérieurs à l'uretère, sont :

- Au niveau de l'uretère droit :
 - Duodénum descendant.
 - Portion céphalique du pancréas par l'intermédiaire du fascia de Treitz.
 - Côlon ascendant et une partie du côlon transverse par l'intermédiaire du fascia de Toldt droit.
 - Racine du mésentère.
 - Anses grêles (iléon terminal).
 - Vaisseaux coliques droits.

- Vaisseaux iléo-coliques.
- Au niveau de l'uretère gauche :
 - Angle duodéno-jéjunal médialement.
 - Angle colique gauche et côlon descendant accolé par le fascia de Toldt gauche.
 - Côlon sigmoïde.
 - Vaisseaux coliques gauches.

b. Portion iliaque

Cette portion est très courte. Elle se projette en arrière sur l'épine iliaque postéro-supérieure.

- Rapports postérieurs :

La loi de Luschka :

- A droite, l'uretère croise les vaisseaux iliaques à 2 cm au-delà de la bifurcation de l'artère iliaque primitive qui donne l'artère iliaque interne et l'artère iliaque externe.
- A gauche, l'uretère croise l'artère iliaque primitive à 2 cm en-deçà de cette bifurcation.
- Rapports latéraux :
 - Bord médial du psoas.
 - Nerf génito-crural.
 - Nerf crural beaucoup plus à distance.
- Rapports médiaux :
 - Vaisseaux iliaques primitifs.
 - Nerf hypogastrique.
 - Nerf obturateur (surtout postérieur).
 - Tronc lombo-sacré.

c. Portion pelvienne

La portion iliaque devient pelvienne lorsque l'uretère a croisé l'artère iliaque primitive à gauche et les artères iliaques externe et interne à droite. L'uretère qui était rétropéritonéal devient alors souspéritonéal et est divisé en trois segments : pariétal, viscéral et vésical. Dans cette portion, l'uretère décrit une grande courbe à concavité médiale et ventrale en longeant l'artère iliaque interne.

Les rapports sont différents selon le sexe.

Chez l'homme :

– Segment pariétal :

L'uretère descend sur la paroi latérale du bassin. Latéralement, la paroi pelvienne est formée par :

- L'os iliaque, en avant de la grande échancrure sciatique.
- Le muscle obturateur interne qui s'y insère.
- L'aponévrose de l'obturateur interne qui se continue en bas avec l'aponévrose pelvienne.

Médialement, le péritoine qui forme la partie latérale du cul-de-sac de Douglas sépare l'uretère du rectum.

L'uretère est en rapport avec :

- En arrière, l'artère iliaque interne et ses branches (à droite, l'uretère est en avant ; à gauche, il est en arrière). L'artère iliaque interne donne douze branches qui naissent de façon variable, le plus souvent de deux troncs (antérieur et postérieur).
- Les branches postérieures, pariétales, sont au nombre de quatre.
- Les branches antérieures comprennent des branches pariétales et viscérales, dont :
 - Artère ombilicale, oblique en bas et en avant.

- Artère obturatrice.
- Artère génitale principale (chez l'homme : vésiculo-déférentielle).
- Artère génitale accessoire (chez l'homme : vésico-prostatique).
- Artère hémorroïdale moyenne (ou rectale moyenne) qui vascularise le rectum.
- Artère pudendale, branche terminale de l'artère iliaque interne.
- L'uretère pelvien passe ensuite devant tous ces éléments :
 - Veines et lymphatiques satellites.
 - Nerf obturateur latéralement aux vaisseaux iliaques internes, à distance de l'uretère et qui se place au-dessus de l'artère obturatrice.
 - Gaine hypogastrique : c'est une toile cellulofibro-musculaire lisse qui maintient les vaisseaux contre la paroi, soulevée médialement par les branches viscérales de l'artère iliaque interne. Elle contient le plexus nerveux hypogastrique.
 - Segment viscéral :

L'uretère est situé dans l'espace pelvi-rectal supérieur, entre :

- En haut, le péritoine formant un repli génital entre le cul-de-sac de Douglas en arrière et le cul-de-sac vésico-génital en avant.
- En bas, l'aponévrose pelvienne.
- En arrière, le rectum.
- En avant, la face postérieure de la vessie.

L'uretère est en rapport avec :

- Le canal déférent, oblique en bas, en arrière et médialement, qui croise la face supérieure de l'uretère d'avant en arrière.
- Les branches vésico-génitales de l'artère iliaque interne, parmi lesquelles :

- L'artère vésicale inférieure qui croise l'uretère en avant.
- L'artère prostatique qui passe sous l'uretère.
- L'artère vésiculo-déférentielle qui passe en arrière de l'uretère.
 - Les plexus veineux associés.
 - La gaine hypogastrique et le plexus nerveux hypogastrique.

Chez la femme :

- Le segment pariétal :

L'uretère descend sur la paroi latérale du bassin, sous le péritoine qui le sépare de l'ovaire.

- Latéralement, les rapports sont les mêmes que chez l'homme.
- Médialement :
 - Le péritoine qui forme la partie latérale du cul-de-sac de Douglas sépare l'uretère des anses grêles et du rectum à distance.
 - L'ovaire, recouvert sur sa face médiale par le pavillon de la trompe, est situé dans la grande cavité péritonéale, dans l'une des deux fossettes limitées par la saillie des éléments sous-péritonéaux : en avant de l'uretère et des vaisseaux iliaques internes se trouve la fossette ovarienne, en arrière de l'uretère se trouve la fossette sousovarienne.

Sur cette paroi, l'uretère entre en rapport avec :

- L'artère iliaque interne et ses branches, parmi lesquelles des branches viscérales :
 - L'artère hémorroïdale moyenne.
 - L'artère utérine (génitale principale), qui accompagne l'uretère, est latéralement et généralement un peu en arrière de l'uretère.
 - L'artère vaginale longue (génitale accessoire), qui accompagne aussi l'uretère, est en arrière et en dessous.

- L'artère ombilicale.
 - Les veines et lymphatiques satellites, et notamment les lymphatiques du col utérin.
 - Le nerf obturateur.
 - La gaine hypogastrique et le plexus nerveux hypogastrique.
- Segment viscéral sous-ligamentaire :

L'uretère, oblique en avant et médialement, est situé dans l'espace pelvi-rectal supérieur (paramètre) qui forme en particulier la gaine hypogastrique et qui se continue en haut avec le tissu cellulo-fibreux et musculaire lisse du mésomètre, entre :

- En haut, le mésomètre.
- En bas, l'aponévrose pelvienne recouvrant le muscle releveur de l'anus.
- Médialement, l'utérus.

L'uretère est en rapport avec :

- L'artère utérine, qui se dirige transversalement et médialement vers l'isthme utérin. Elle croise l'uretère :
 - En passant en avant et au-dessus de lui.
 - A 1,5 cm environ au-dessus du cul-de-sac latéral du vagin.
 - A 1,5 cm environ latéralement au col utérin, un peu en dessous de l'isthme.
- Cette artère utérine donne des artères vésicovaginales, l'artère cervico-vaginale et une artère urétérale.
- L'artère vaginale longue, oblique en bas, en avant et médialement et qui croise l'uretère en passant en arrière et au-dessous de lui à peu près au même niveau que l'artère utérine.
 - Les veines utérines.
 - Les lymphatiques du col.

- Segment viscéral pré-ligamentaire :

L'uretère, toujours oblique en bas, en avant et médialement, croise le cul-de-sac latéral du vagin, puis chemine sur le cul-de-sac antérieur du vagin sur 1 ou 2 cm.

L'uretère est entouré à ce niveau par :

- Les vaisseaux vésico-vaginaux très nombreux.
- Les rameaux antérieurs du plexus nerveux hypogastrique.

d. Portion intra-murale

Cette portion correspond aux 2 à 3 cm de l'uretère qui traversent la paroi de la vessie avec un trajet sousmuqueux oblique afin d'assurer un rôle anti-reflux. L'uretère arrive au contact de la vessie à 2 cm de la ligne médiane et y pénètre, jusqu'au méat (ou ostium) qui est situé à 1 cm de la ligne médiane. Il traverse obliquement la paroi de la vessie en bas, en avant et médialement, avec des échanges de fibres musculaires entre l'uretère et la paroi vésicale. Les deux ostiums sont reliés par le muscle inter-urétéral. Ces trois éléments délimitent avec le col vésical où se situe l'ostium de l'urètre, une zone triangulaire à la base de la vessie : le trigone vésical.

VI. La vessie

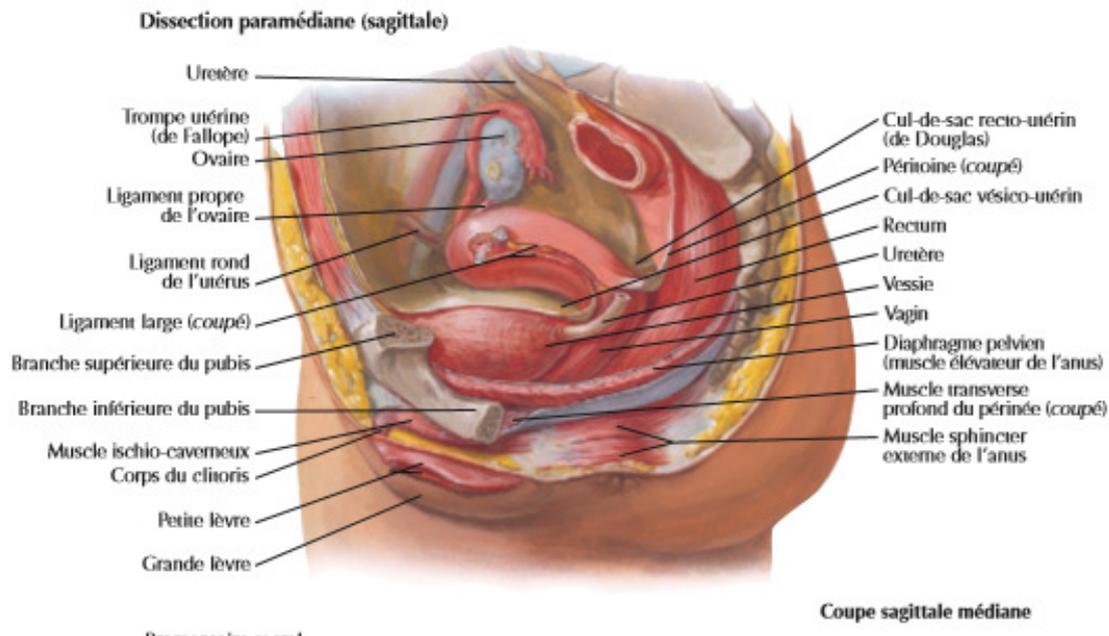


Figure 5 : rapports de la vessie ; coupesagittale.

1. Généralités

La vessie est un réservoir musculo-membraneux dans lequel s'accumule l'urine entre deux mictions. Elle se situe entre les uretères et l'urètre.

2. Description

a. Situation

La vessie vide est totalement pelvienne. Quand elle se remplit, elle déborde au-dessus de la symphyse pubienne et fait saillie dans la cavité abdominale.

Elle est limitée par :

- En avant, la symphyse pubienne et le pubis.
- En arrière, l'utérus et le vagin chez la femme, les vésicules séminales et le rectum chez l'homme.
- En haut, le péritoine.
- En bas, le diaphragme pelvien chez la femme, le diaphragme pelvien et la

prostate chez l'homme.

- Latéralement, l'espace pelvi-rectal supérieur.

b. Forme

Elle varie en fonction de l'âge, du sexe et de la réplétion.

▪ La vessie vide :

Elle a une forme de pyramide aplatie de haut en bas et d'arrière en avant, avec plusieurs faces et bords :

- Une face supérieure ou dôme, avec trois bords (latéral droit, latéral gauche et postérieur).
- Deux faces inféro-latérales.
- Un apex antérieur, duquel part le ligament ombilical médian.
- Une face postérieure ou fundus, où se situe le trigone vésical.
- Un col, où commence l'urètre, et présent uniquement en phase de miction.

▪ La vessie pleine :

Elle a une forme de corps globuleux, ovoïde. Sa paroi postérieure se soulève et ses bords s'arrondissent. La déformation est maximale en haut et en arrière.

3. Rapports de la vessie

a. Vessie vide



Figure 6 : vue supérieure ; Situation et rapport de la vessie chez la femme

- | | |
|--------------------------|-------------------------|
| 1 symphyse pubienne | 6. Utérus |
| 2.espace de Retsus | 7.cul de sac de douglas |
| 3.facia embilico-vesical | 8.Rectum coupe |
| 4.vessie | 9.Ligament rond |

▪ Face supérieure :

Elle est triangulaire et concave vers le haut, avec deux bords latéraux et un bord postérieur. Le sommet se continue par l'apex et le ligament ombilical médian qui relie la vessie à l'ombilic.

Elle est totalement recouverte de péritoine. Elle répond au-dessus du péritoine aux anses intestinales et au côlon sigmoïde.

Chez la femme, le corps de l'utérus est incliné vers l'avant, et latéralement se trouvent les ligaments larges. Entre la paroi pelvienne et la face supérieure de la vessie, le péritoine s'invagine et forme les fosses paravésicales.

▪ **Faces inféro-latérales :**

Elles sont convexes et regardent en bas et en avant. Elles sont recouvertes du fascia ombilico-prévésical et séparées de la paroi pelvienne par les espaces rétro-pubiens en avant et les espaces paravésicaux latéralement. Les parties inférieures sont reliées au pubis par les ligaments pubo-vésicaux droit et gauche. Les faces latérales sont en rapport avec les muscles élévateurs de l'anus et les muscles obturateurs.

▪ **Fundus (ou face postérieure) :**

Il regarde en bas et en arrière. C'est un triangle à sommet inférieur qui correspond à l'orifice urétral.

▪ **Chez la femme :**

- Partie rétro-trigonale (correspond au $\frac{1}{3}$ supérieur du fundus) : Elle répond à la partie supra-vaginale du col utérin par l'intermédiaire du septum vésicoutérin. Le péritoine se termine le long du bord postérieur de la face supérieure de la vessie par le cul-de-sac vésico-utérin. Il n'y a donc pas de péritoine à la partie postéroinférieure de la vessie.
- Partie trigonale (correspond aux $\frac{2}{3}$ inférieurs du fundus) : Elle répond à la paroi vaginale antérieure dont elle est séparée par le septum vésicovaginal. Les uretères traversent les parties latérales et supérieure du septum vésico-vaginal. De chaque côté de l'utérus, la face postérieure de la vessie est en rapport avec le contenu du ligament large.

- **Chez l'homme :**

- Partie rétro-trigonale : Elle répond aux conduits déférents et au fundus des glandes séminales. Le cul-de-sac qui les recouvre forme un repli en avant du rectum : c'est le cul de sac rectovésical de Douglas.
- Partie trigonale : Elle répond aux glandes séminales dans leur partie terminale et aux ampoules des conduits déférents. Ces conduits déférents convergent médialement par rapport aux glandes séminales, vers la base de la prostate. Ils sont séparés du rectum par le septum rectovésical. Le fascia vésical recouvre le fundus et les faces inféro-latérales de la vessie. La partie fundique contient les glandes séminales, les ampoules des conduits déférents et l'uretère terminal, dont le dernier centimètre s'insinue entre la face postérieure de la vessie en avant et les vésicules séminales en arrière.

- **Bord latéraux :**

Ils sont longés par l'artère ombilicale. Le péritoine se reflète et se coude à cet endroit. Chez la femme, les bords latéraux se continuent en arrière avec le ligament large. Chez l'homme, la partie postérieure est proche du canal déférent.

- **Bord postérieur :**

Il est concave en arrière. Dans cette concavité, on retrouve le rectum chez l'homme et l'utérus chez la femme.

- **Apex :**

Il est antérieur. Il se prolonge par un vestige embryologique : l'ouraque, qui chez l'adulte se transforme en ligament ombilical médian. Ce ligament détermine par l'intermédiaire du péritoine le pli ombilical médian.

- Col vésical :

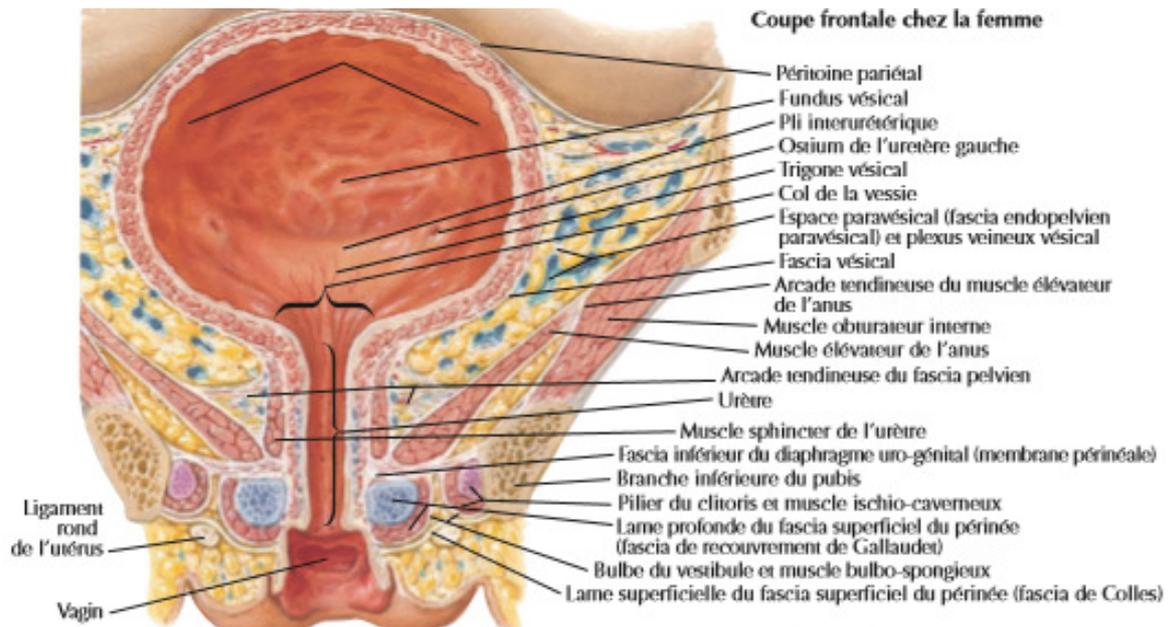


Figure7 : coupe frontale de la vessie : col vésicale chez la femme

- Chez la femme :

Il répond sur les côtés au muscle pubo-vaginal. Il est situé 2-3 cm en arrière et 1 cm au-dessus du bord inférieur de la symphyse pubienne.

- Chez l'homme :

Il est entouré par la prostate. Il est situé 2 cm au-dessus du bord inférieur de la symphyse pubienne.

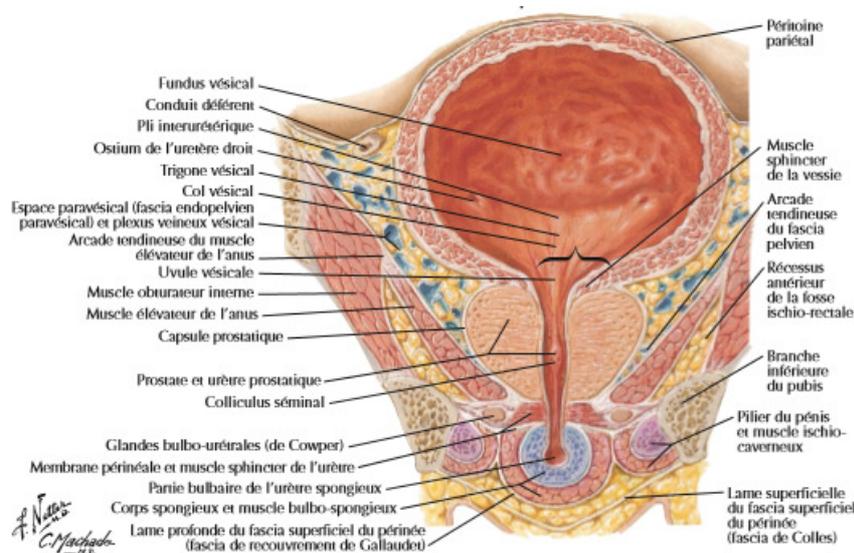


Figure 8 : coupe frontale montrant col vésicale chez l'homme

b. Vessie pleine :

Lorsqu'elle se remplit, la face supérieure se déforme dans sa partie postérieure. Quand la partie postérieure remonte, elle crée le cul-desacprévésical en avant. L'apex ne peut pas monter plus haut que 1 à 2 cm audessus du bord supérieur du pubis. Les bords latéraux s'arrondissent et le canal déférent est plaqué contre eux. Ce dernier passe au-dessus de l'artère ombilicale.

4. Loge vésicale et moyens de fixité

La vessie est entièrement contenue dans une loge fibroséreuse formée par

- En haut, le péritoine. - En bas et en arrière, le fascia vésical. - En avant et latéralement, le fascia ombilicoprévésical.

a. Le fascia vésical

Il recouvre les faces inféro-latérales et le fundus de la vessie. Il donne une expansion rétro-vésicale qui contient : - L'uretère terminal chez la femme. - Les glandes séminales, les ampoules des conduits déférents et l'uretère terminal chez l'homme.

b. Le fascia vésical

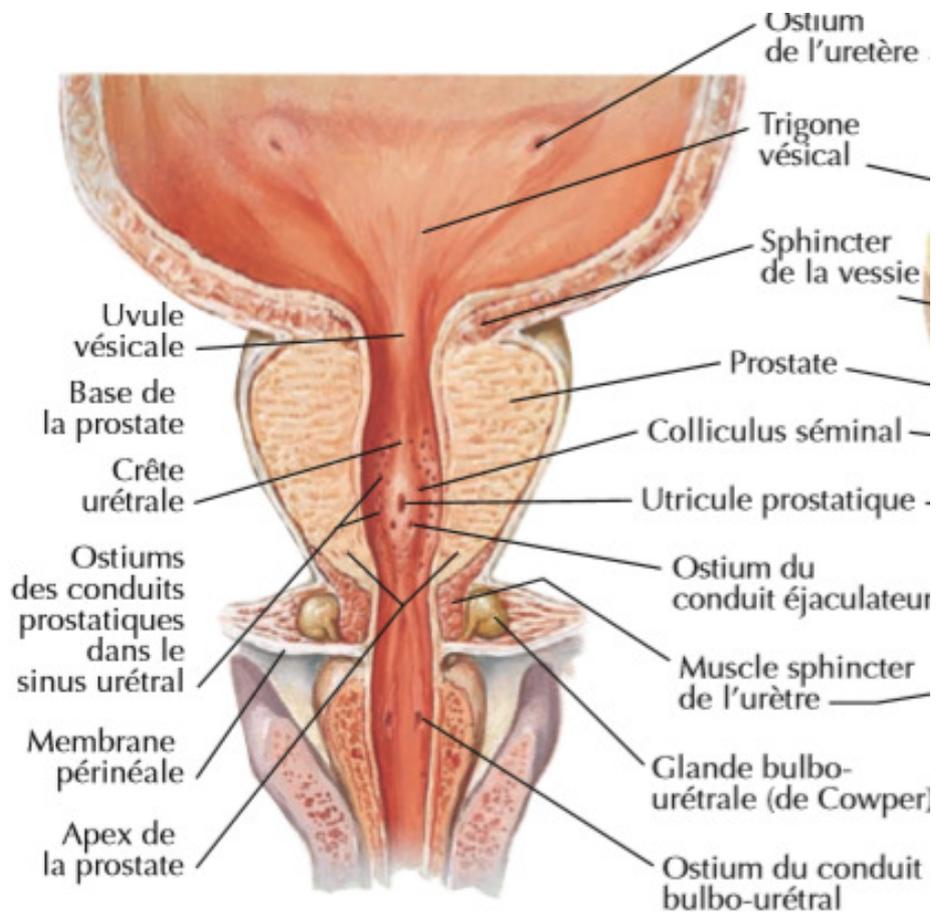
Il recouvre les faces inféro-latérales et le fundus de la vessie. Il donne une expansion rétro-vésicale qui contient : - L'uretère terminal chez la femme. - Les glandes séminales, les ampoules des conduits déférents et l'uretère terminal chez l'homme.

c. Le fascia ombilico-prévésical

Le fascia ombilico-prévésical a une forme de gouttière concave en arrière. Il est tendu de l'ombilic à l'aponévrose pelvienne. Les bords supérieurs de ce fascia contiennent les artères ombilicales et les ligaments ombilicaux médiaux. Ce fascia fusionne en arrière avec le fascia rétro-vésical, et en bas il se continue avec le fascia prostatique chez l'homme et le fascia supérieur du diaphragme uro-génital chez la

femme. Ce fascia délimite les espaces rétro-pubiens et paravésicaux latéraux.

VII. L'urètre



Coupe frontale de la portion bulbaire de l'urètre spongieux, étalée schématiquement

Figure 9 : coupe frontale d'urètre masculin.

1. Généralités

C'est un organe musculo-membraneux qui correspond au canal excréteur de la vessie. Il a une utilité exclusivement urinaire chez la femme.

2. Origine et terminaison

L'urètre fait suite au col de la vessie :

- Sur la ligne médiane.
- A 2,5 ou 3 cm en arrière de la partie moyenne ou inférieure de la symphyse pubienne.

3. Direction et trajet

L'urètre est oblique en bas et en avant, parallèle au vagin. Il décrit une courbe légèrement concave en avant. Il traverse le périnée en étant entouré du sphincter strié urétral. L'urètre traversant le diaphragme urogénital, il peut donc être divisé en plusieurs parties :

- Supra-diaphragmatique ou pelvienne.
- Diaphragmatique.
- Infra-diaphragmatique ou périnéale.

4. Situation

- En avant : la symphyse pubienne.
- En arrière : le vagin.
- En haut : le col de la vessie.
- En bas : la vulve. A ce niveau, il s'ouvre par un orifice légèrement proéminent : la papille urétrale.

5. Rapports

a. Urètre supra-diaphragmatique :

Il prolonge le col vésical.

- En avant :
 - Amarré au pubis par les ligaments pubovésicaux.
 - Au contact du plexus veineux rétro-pubien.
 - Veine dorsale profonde du clitoris qui bifurque et se jette dans le plexus.
- Latéralement :
 - Bord médial du muscle pubo-vaginal.
 - Fosse ischio-rectale.
- En arrière : paroi antérieure du vagin par l'intermédiaire de la cloison uréthro-vaginale.

b. Urètre diaphragmatique :

Il est solidaire du muscle sphincter de l'urètre : il est donc entouré du muscle uréthro-vaginal.

- En avant et latéralement : muscle compresseur de l'urètre.
- Plus latéralement : artère et nerf dorsaux du clitoris.

Cette partie est fixée par les fascias inférieur et supérieur du diaphragme uro-génital.

c. Urètre infra-diaphragmatique :

- En avant :
 - Commissure bulbaire.
 - Plexus veineux clitoridien.
- Latéralement :
 - Racines des bulbes vestibulaires.

- Racines des corps caverneux (le corps caverneux est antérieur et latéral par rapport au bulbe).

– En arrière : paroi vaginale antérieure.

Cette partie est stabilisée par le ligament suspenseur du clitoris qui s'insère sur la symphyse pubienne.

d. Le méat urétral :

- En avant : clitoris à 2 cm environ.
- En arrière : vagin.
- Latéralement : glandes para-urétrales.

L'APPAREIL GENITAL

FEMININ

I. L'utérus

C'est un organe musculaire lisse, creux qui contient l'œuf fécondé pendant son développement et l'expulse au terme de la grossesse.

Sa muqueuse subit des modifications cycliques au cours de la vie génitale, appelées menstruations.

1. Situation

Dans la cavité pelvienne sur la ligne médiane.

Autour de lui se situent :

- En avant, la vessie.
- En arrière, le rectum.
- En dessous, le vagin où il fait saillie.
- Au-dessus, les anses intestinales et le côlon sigmoïde par l'intermédiaire du péritoine.

2. Forme

C'est un cône tronqué aplati d'avant en arrière et à sommet inférieur. Sa partie moyenne est légèrement étranglée : c'est l'isthme utérin (zone de rétrécissement virtuelle).

a. Le corps

Le corps utérin est plus ou moins triangulaire avec un sommet inférieur et une base supérieure.

On lui décrit :

- Deux bords droit et gauche.
- Une face vésicale ou antéro-inférieure.
- Une face intestinale ou postéro-supérieure.
- Deux angles, les cornes utérines, qui se prolongent par les trompes.

-

Une base, le fundus.

b. Le col

Le col utérin a une forme de petit cylindre rétréci à ses deux extrémités Il se divise en deux parties supra-vaginale et vaginale, cette dernière étant percée à son sommet par l'orifice externe du col utérin.

c. L'isthme

C'est un étranglement du col à sa jonction avec le corps.

3. Consistance et orientation

Consistance ferme, palpable sur une femme mince.

Il est antéversé car l'orifice du col qui regarde en arrière. Il est antéfléchi car le corps est incliné sur le col avec un angle de 120°.

4. Rapports de l'utérus



Figure10 ; vue supérieure du bassin montrant les rapports de l'utérus

1 : Symphyse pubienne 2 : Espace de Retzius 3 : Fascia ombilico-vésical

4 : Vessie 6 : Utérus 7 : Cul de sac de douglas 8 : Rectum coupé

9 : Ligament rond

a. Lecorps

- Face antéro-inférieure :

C'est une face lisse légèrement convexe entièrement recouverte de péritoine. Ce dernier s'insinue entre l'utérus et la face supérieure de la vessie et s'arrête au niveau de l'isthme : ce repli est appelé cul-de-sac vésico utérin.

- Face postéro-supérieure :

Elle est entièrement péritonisée. Par l'intermédiaire du péritoine, elle est en rapport avec les anses intestinales et le côlon sigmoïde. Le péritoine forme un repli au niveau de l'isthme, entre l'utérus et le rectum, appelé cul-de-sac recto-utérin ou cul-desac de Douglas.

La palpation de ce cul-de-sac au toucher rectal est douloureuse en cas de péritonite (épanchement péritonéal infectieux avec accumulation de pus dans le cul-de-sac) et provoque un cri du patient : c'est ce qu'on appelle le cri du Douglas. Le patient ne crie pas « Douglas »... c'est le nom du signe sémiologique.

- Les bords latéraux :

Latéralement, l'utérus répond au mésomètre et en bas au paramètre.

- Dans le mésomètre monte l'artère utérine avec les veines et les lymphatiques.
- Dans le paramètre se trouvent l'artère et la veine utérines antérieures. L'uretère descend en bas et médialement. Au niveau de l'isthme, l'uretère est croisé en avant par l'artère utérine et en arrière par les artères vaginales.

Les bords latéraux sont en rapport avec les ligaments larges.

- Les angles de l'utérus :

Ils se continuent avec l'isthme de la trompe utérine par rapport à laquelle on définit :

- En avant et en bas : le ligament rond.

- En arrière et en bas : le ligament utéro-ovarien.

b. L'isthme

C'est une zone de rétrécissement virtuelle.

Rapports :

- En avant avec le bord postérieur de la vessie.
- En arrière avec le cul-de-sac recto-utérin.

En regard de l'isthme, le péritoine s'arrête et la vessie répond directement à l'isthme utérin. Latéralement se trouvent le ligament large et l'artère utérine.

En arrière, l'isthme et la partie supra-vaginale du col donnent insertion aux ligaments utéro-sacraux.

c. Le col utérin

Il est cylindrique et donne insertion au vagin qui le divise en deux parties : vaginale et supra-vaginale.

L'insertion vaginale est oblique en bas et en avant. Elle se situe en arrière au niveau du $\frac{1}{3}$ supérieur du rectum, et en avant au $\frac{1}{3}$ inférieur du col utérin.

- La face antérieure du col utérin répond à la face postérieure de la vessie.
- La face postérieure du col utérin est péritonisée et donne insertion aux deux ligaments utéro-sacraux, qui se terminent à la face antérieure des vertèbres S2 à S4.
- Les faces latérales du col répondent au ligament large.
- La partie supra-vaginale du col se continue avec le corps utérin.
- La partie vaginale se termine par l'orifice externe du col utérin (museau de Tanche) à l'aspect cylindrique et donnant accès au canal cervical. Il est punctiforme chez la nullipare, et plutôt large et irrégulier chez la multipare. Il délimite les lèvres antérieure et postérieure du col.

La partie vaginale du col est séparée du vagin par les culs de sac vaginaux, plus profond en arrière qu'en avant (puisque l'insertion vaginale est oblique en bas et en avant).

II. Les trompes utérines

1. Situation et dimensions

Les trompes utérines (ou salpinx, ou trompes de Fallope) sont deux conduits musculo-membraneux qui s'étendent le long du bord supérieur de chaque ligament large, dans le mésosalpinx, de l'angle de l'utérus à la surface de l'ovaire.

Leur longueur est de 10 à 14 cm pour un diamètre externe qui varie de 3 mm au niveau de la portion isthmique à 8 mm pour la portion ampullaire.

2. Segmentation

a. Portion utérine

C'est un segment oblique en haut et latéralement, long d'environ 1 cm, qui correspond à la traversée du myomètre. Son orifice interne est l'ostium utérin ; son diamètre interne est de 0,5 mm.

b. Portion isthmique

Elle s'étend de l'angle de l'utérus jusqu'au pôle inférieur de l'ovaire selon un trajet oblique latéralement, en bas et en arrière. Elle mesure 3 à 4 cm de long pour un diamètre de 3 à 4 mm.

Elle se situe au-dessus du ligament rond en avant et du ligament propre de l'ovaire en arrière.

c. L'ampoule

C'est un renflement aplati qui atteint 7 à 8 cm de longueur et 7 à 8 mm de diamètre.

Chez la femme nullipare, l'ampoule fait un angle droit par rapport au segment précédent et monte verticalement le long du bord antérieur de l'ovaire. Arrivée à son pôle supérieur, elle se coude et retombe verticalement sur la face médiale de l'ovaire où elle se prolonge par le pavillon.

Chez la multipare, l'ampoule garde les mêmes rapports avec l'ovaire mais celui-ci s'est abaissé et est devenu presque horizontal.

d. L'infundibulum

C'est la portion terminale de la trompe, la plus mobile, en forme d'entonnoir dont le bord libre est découpé en 10 à 15 petites franges d'une longueur de 10 à 15 mm. La plus longue de ces franges porte le nom de frange ovarique, elle adhère au pôle tubaire de l'ovaire et suit le ligament infundibulo-ovarique.

La face périphérique de l'infundibulum est tapissée par le péritoine jusqu'à l'origine des franges.

Sa face axiale est donc libre dans la cavité abdominale, étalée à la face médiale de l'ovaire. En son centre on trouve l'orifice abdominal de la trompe, d'environ 2 mm de diamètre, par lequel le canal tubaire communique donc librement avec la cavité péritonéale.

3. Rapports de la trompe

a. Dans le mésosalpinx

- Les arcades vasculaires et nerveuses infra-tubaires.
- Quelques vestiges embryonnaires.

b. Par l'intermédiaire du mésosalpinx

- La portion isthmique répond :
 - En avant à la vessie et au ligament rond.
 - En arrière au ligament propre de l'ovaire.
 - En haut aux anses grêles et au côlon sigmoïde à gauche.

- L'ampoule et l'infundibulum sont au contact de l'ovaire : ils en partagent donc les rapports.

III. Les ovaires

Les ovaires, au nombre de deux, sont les gonades féminines, à la fois glandes génitales productrices des ovules et glandes endocrines sécrétant des hormones sexuelles.

1. Situation

La situation des ovaires chez la nullipare diffère de celle chez la multipare. L'ovaire est situé dans les deux cas dans la grande cavité péritonéale.

a. Chez la nullipare

L'ovaire se situe dans la fosse ovarique limitée par :

- En avant, l'attache pelvienne du mésovarium.
- En arrière, les replis du ligament large soulevés par l'uretère et les vaisseaux iliaques internes.
- En haut et latéralement, les vaisseaux iliaques externes.
- En bas, les artère ombilicale et utérine.

b. Chez la multipare

L'ovaire bascule en bas et en arrière dans la fosse infraovarique. Celle-ci est limitée par :

- En avant, l'uretère et l'artère utérine.
- En arrière, la face antérieure du sacrum.
- En bas et médialement, le ligament utéro-sacré et le bord supérieur du muscle piriforme.

2. Forme et aspect

L'ovaire est ovoïde, un peu aplati. Il est blanc, de consistance ferme, et son aspect varie en fonction de l'âge et donc de l'imprégnation hormonale : avant la puberté il est lisse et régulier, et pendant l'activité hormonale il présente une surface irrégulière soulevée par les follicules. A la ménopause, l'ovaire s'atrophie et redevient lisse mais cicatriciel.

3. Rapports

L'ovaire présente deux faces (latérale et médiale), deux bords (libre ou postérieur, et mésovarique ou antérieur) et deux pôles (tubaire ou supérieur, et utérin ou inférieur).

a. Face latérale

Elle répond au péritoine pariétal déprimé en fossette, et par son intermédiaire au contenu du péritoine :

- L'uretère.
- L'artère iliaque interne et ses branches.
- Les veines et lymphatiques satellites.
- Le nerf obturateur.
- Le plexus nerveux hypogastrique dans la gaine hypogastrique.

b. Face médiale

Elle est en rapport à droite avec le cæcum et les anses grêles, et à gauche avec le côlon sigmoïde. Elle répond également à la trompe utérine et est recouverte de mésosalpinx.

c. Bord mésovarique

Ce bord correspond au hile de l'ovaire. Il donne insertion au mésovarium, qui se termine le long du bord antérieur du ligament large suivant une ligne sinueuse

qui correspond à la ligne limitante du péritoine, ou ligne de Farre. Il est aussi longé par la frange ovarique.

d. Bord postérieur

Il est libre et répond à la limite postérieure de la fossette ovarique ou sous-ovarique.

e. Extrémité tubaire

Elle répond à l'extrémité ovarienne des ligaments tuboovarien (ou suspenseur de l'ovaire) et lombo-ovarien et aux vaisseaux ovariens. On retrouve à proximité les vaisseaux iliaques externes.

f. Extrémité utérine

Elle répond à l'extrémité inférieure du ligament utéroovarien.

IV. Le vagin

C'est un conduit musculo-membraneux destiné à la copulation.

Certaines études scientifiques auraient démontré qu'il s'agit de l'organe le plus important du corps féminin. Nous n'entrerons pas dans ce débat et garderons tout au long de ce chapitre un point de vue strictement anatomique...

1. Situation

Le vagin se situe entre la vessie et l'urètre en avant et le rectum en arrière.

2. Forme

Le vagin est oblique en bas et en avant et forme avec le col utérin un angle de 90 à 110° ouvert en avant. Il est aplati d'avant en arrière sauf à son extrémité crâniale qui est cylindrique : le fornix. Il est légèrement concave en arrière.

3. Rapports

a. La paroi antérieure

Elle est divisée en deux segments : vésical en haut, urétral en bas.

- Le segment vésical : Il est uni à la base vésicale par le septum vésicovaginal. A sa partie supérieure se trouve la portion terminale de l'uretère pelvien.
- Le segment urétral : Il est uni à l'urètre par le septum uréto-vaginal et une partie du muscle sphincter de l'urètre.

b. La paroi postérieure

Elle est divisée en trois segments :

- Le segment péritonéal : Il mesure 2 cm et est recouvert de péritoine avant la réflexion de celui-ci devant le rectum : c'est le cul-de-sac recto-utérin de Douglas.
- Le segment rectal : Il mesure 4 cm et est séparé du rectum par le septum recto-vaginal.
- Le segment anal : Il est séparé du canal anal par le corps périnéal.

c. Les parois latérales

Elles sont divisées en deux segments par le muscle pubovaginal qui les croise à leur $\frac{1}{3}$ inférieur : pelvien en haut et périnéal en bas.

- Le segment pelvien : Il est en rapport avec l'espace sous-péritonéal pelvien et répond au paracervix. Il contient un pédicule conjonctivo-vasculaire constitué des artères vaginales et des branches vésico-vaginales de l'artère utérine.
- Le segment périnéal : Il est en rapport avec les espaces périnéaux, les muscles transverses profonds et les muscles bulbospongieux.

d. Le fornix vaginal

C'est un cul-de-sac annulaire autour de la partie vaginale du col de l'utérus.

- Le fornix antérieur est traversé par l'artère rétrovésicale.
- Le fornix postérieur est plus profond et répond au cul-de-sac recto-utérin (de Douglas).
- Les fornix latéraux sont croisés par au-dessus par les uretères pelviens.

e. L'orifice vaginal inférieur

L'orifice vaginal inférieur s'ouvre sur la vulve et est fermé par l'hymen.

V. La vulve**1. Généralités**

La vulve est l'organe génital externe féminin. Elle comprend :

- Le mont du pubis.
- Les grandes et petites lèvres.
- Le vestibule.
- Le clitoris.
- Les glandes vulvaires.

a. Situation

Entre les cuisses, en avant du pubis.

b. Direction

Oblique en bas et en arrière.

c. Fonctions

La vulve participe à la miction, à la reproduction et à l'accouchement.

2. Le mont du pubis

Le mont du pubis est une saillie arrondie triangulaire à sommet inférieur composée d'un amas cellulo-graisseux et située en avant de la symphyse pubienne.

Il est limité latéralement par les plis inguinaux. Il est naturellement couvert de poils.

3. Les grandes lèvres

Elles forment les limites latérales de la fente vulvaire. On leur décrit une face latérale, une face médiale, un bord libre et une base.

a. La face latérale

Elle est convexe et répond à la face médiale des cuisses. Entre la cuisse et la face latérale de la grande lèvre se trouve le sillon génito-fémoral. Elle est naturellement couverte de poils.

b. La face médiale

Elle est rosée, lisse et humide. Elle répond à la petite lèvre homolatérale dont elle est séparée par le sillon interlabial qui répond dans sa profondeur à la racine du clitoris.

c. Le bord libre

Il est convexe d'avant en arrière et limite la fente vulvaire avec le bord libre de la grande lèvre controlatérale.

d. La base

Elle est large et adhère aux parties molles qui recouvrent les branches ischio-pubiennes.

e. Les extrémités supérieures et inférieures

Elles se réunissent pour former les commissures :

- La commissure antérieure se perd sur le mont du pubis.

- La commissure postérieure forme une saillie médiane unissant la jonction des grandes lèvres à l'anus.

4. Les petites lèvres

Ce sont deux replis cutanés constituent les limites latérales du vestibule du vagin. Elles sont aplaties transversalement, rosées et humides.

Chez l'adulte en période d'activité génitale elles peuvent :

- Faire saillie en dehors des grandes lèvres.
- Affleurer les grandes lèvres.
- Etre cachées par les grandes lèvres.

Après la ménopause elles ont tendance à s'atrophier.

Elles possèdent une face labiale, une face vestibulaire, un bord libre, un bord adhérent et deux extrémités.

- La face labiale est séparée de la grande lèvre par le sillon interlabial.
- La face vestibulaire limite latéralement le vestibule.
- Le bord libre est mince et souvent plus foncé.
- Le bord adhérent répond au bulbe vestibulaire.
- L'extrémité antérieure se dédouble en deux replis :
 - Le premier passe au-dessus du corps du clitoris et du gland pour rejoindre son homologue controlatéral, formant ainsi le prépuce du clitoris.
 - Le second se fixe à la face inférieure du corps du clitoris pour former le frein du clitoris.

- L'extrémité postérieure s'unit à son homologue controlatérale pour former le frein des lèvres de la vulve : c'est les pli arciforme et transversal qui limite en arrière la fossette du vestibule du vagin (anciennement fourchette vulvaire). Sa mobilisation transmet via les petites lèvres une excitation mécanique au clitoris.

5. Le vestibule du vagin

C'est l'espace limité par la face médiale des petites lèvres. Dans sa profondeur, on trouve le fundus du vestibule que l'on peut diviser en deux parties : urétrale et hyménéale.

a. La partie urétrale (en avant / au-dessus)

Elle est triangulaire à sommet antérieur (ou supérieur, selon que l'on se place en position anatomique ou gynécologique). Elle présente le méat de l'urètre autour duquel on trouve de part et d'autre les orifices des glandes para-urétrales.

b. La partie hyménéale (en arrière / en dessous)

Elle correspond à l'orifice vaginal fermé chez la femme vierge par l'hymen. Dans le sillon vestibulaire, entre l'orifice du vagin et les petites lèvres, s'ouvrent les orifices des glandes vestibulaires majeures.

6. Le clitoris

Le clitoris comprend une racine, un corps et un gland.

7. Les glandes vulvaires

a. Les glandes vestibulaires mineures

C'est un ensemble de glandes sébacées et sudorifères disséminées à la surface des lèvres.

b. Les glandes para-urétrales

Ce sont deux volumineuses glandes dont les conduits s'ouvrent de chaque côté de l'urètre.

c. Les glandes vestibulaires majeures

Elles se projettent sur le $\frac{1}{3}$ postérieur (ou inférieur) des grandes lèvres.

Rapports :

- Médialement, la paroi vaginale.
- Latéralement, le muscle bulbo spongieux.
- En arrière, le muscle transverse superficiel.

Le canal excréteur se dirige médialement et en avant et s'ouvre à l'union entre les tiers moyen et postérieur du sillon vestibulaire.

L'APPAREIL GENITAL

MASCULIN

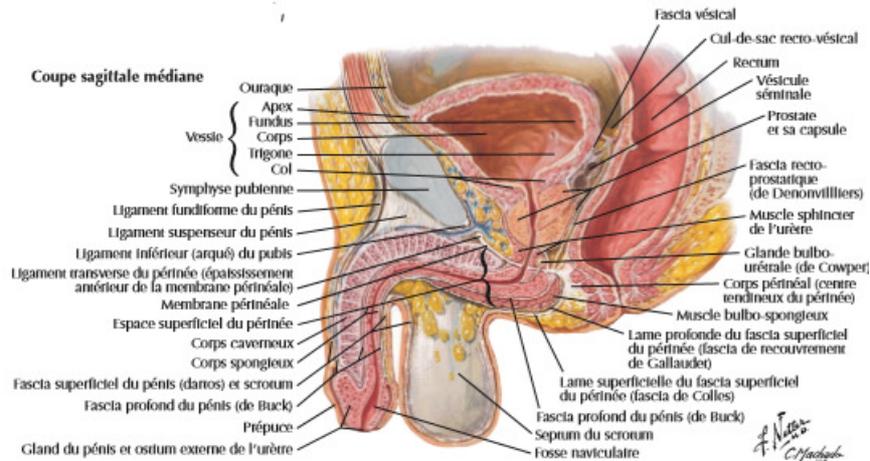


Figure 11 ; coupe sagittale médiane de l'organe génitale masculin

I. Les testicules

Les testicules sont deux glandes génitales mâles à la fois endocrines et exocrines situées dans les bourses. Ils produisent les spermatozoïdes et les hormones sexuelles (testostérone par exemple).

1. Forme

Le testicule est un organe ovoïde, aplati transversalement, facilement accessible sous la peau mais de palpation difficile cliniquement. Il présente un aspect blanc nacré et une surface lisse. Son grand axe est oblique caudalement et dorsalement.

2. Rapports

Le testicule présente deux faces (latérale et médiale), deux bords (antérieur et postérieur) et deux pôles (supérieur et inférieur).

a. Face latérale

Elle est en rapport avec l'épididyme, qui déborde également sur le bord postérieur.

- Partie supérieure : le testicule est uni à la tête de l'épididyme par le ligament épidydimaire supérieur.
- Partie moyenne : il est séparé du corps de l'épididyme par le sinus épidydimaire.
- Partie inférieure : il est uni à la queue de l'épididyme par le ligament épidydimaire inférieur.

b. Face médiale

La face médiale est longée dans sa partie inférieure par le conduit déférent. Elle est séparée du testicule controlatéral par le septum scrotal.

c. Extrémité supérieure

Elle est surmontée de la tête de l'épididyme et de l'appendice testiculaire (ou hydatide sessile, reliquat du canal de Müller).

d. Extrémité inférieure

Elle n'est pas enveloppée par la vaginale. Le ligament scrotal (gubernaculum testis), sous-tendu entre le pôle inférieur du testicule et la face profonde du scrotum, s'y insère.

e. Bord antérieur

Il est en rapport avec le scrotum.

f. Bord postérieur

Il est en rapport avec l'épididyme et les vaisseaux du cordon spermatique.

II. Les bourses

Il s'agit de l'ensemble des plans enveloppant les deux testicules et leurs voies excrétrices. Elles soutiennent les testicules et interviennent dans leur régulation thermique.

1. Localisation

Elles se situent en avant du périnée, en dessous de la région pubienne et en arrière de la verge.

4 Plans de couverture

Les bourses sont formées de six tuniques. On décrit de la superficie vers la profondeur :

a. Peau (scrotum)

Elle forme la seule enveloppe commune aux deux bourses. Elle est fine, extensible, velue, fripée, ...

b. Dartos

C'est une mince nappe de fibres musculaires lisses sous-jacente à la peau, représentant un plan de glissement. La tonicité des fibres musculaires de cette enveloppe participe à la thermorégulation des testicules et donne au scrotum son aspect ferme ou ridé.

c. Fascia spermatique externe (fascia de Colles)

C'est une tunique fibreuse superficielle issue de l'aponévrose du muscle oblique externe. Il se prolonge avec le fascia superficiel du pénis.

d. Fascia crémasterique

C'est une tunique musculeuse qui reçoit les fibres terminales du muscle crémasterien. Il est issu du bord inférieur des muscles transverse et oblique interne de l'abdomen.

e. Fascia spermatique interne (fascia de Buck)

C'est une tunique fibreuse profonde englobant le testicule et l'épididyme. Il s'unit avec le fascia profond du pénis et se prolonge jusqu'au fascia transversalis via l'orifice inguinal profond.

f. Vaginale et testicule

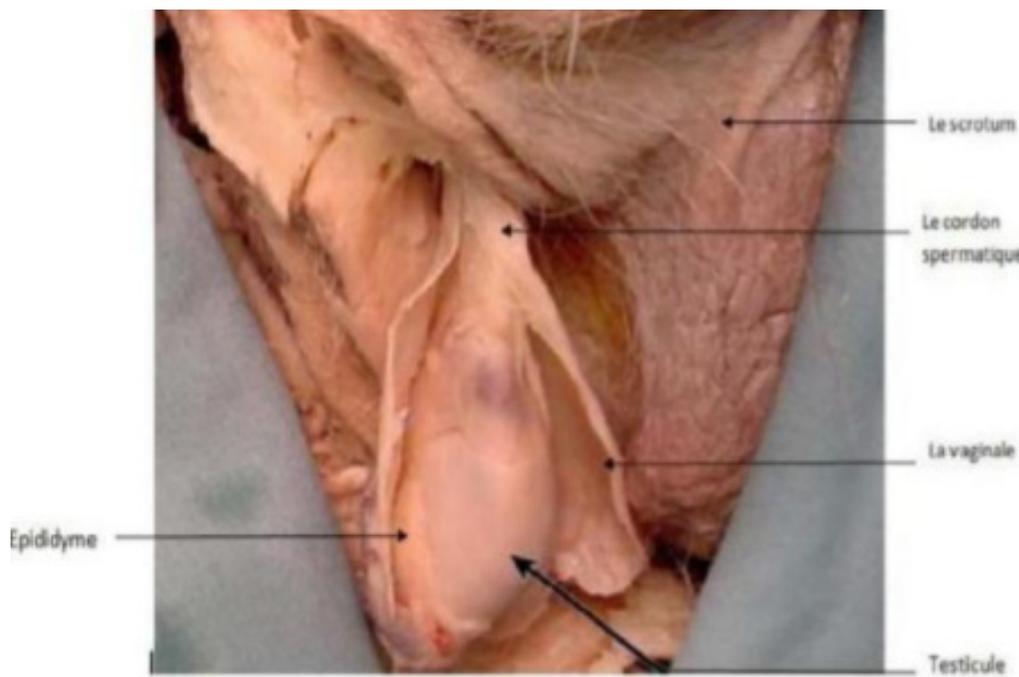


Figure12 : vue latérale du scrotum disséqué montrant le contenu scrotal

III. Les voies spermatiques

1. L'épididyme

a. Généralités

Il se situe au niveau du bord postérieur du testicule. Adoptant grossièrement la forme d'une virgule, l'épididyme est long de 5 cm et large de 1 cm.

On lui décrit 3 parties :

- Une antérieure, la tête (arrondie, diamètre 1 cm).
- Une moyenne, le corps (prismatique, diamètre 5 mm).
- Une postérieure, la queue (aplatie sagittalement, diamètre 3 mm).

b. Tête

Elle est engainée dans la vaginale. Ses faces inférieure et latérale sont unies au testicule par le ligament épидидymaire supérieur. Sur le pôle antérieur de la tête se situe de façon inconstante un vestige embryonnaire : l'appendice épидидymaire (ou hydatide pédiculée, reliquat embryonnaire du canal de Wolff).

c. Corps

Il est engainé dans $\frac{3}{4}$ par la vaginale, sauf au niveau de sa face médiale qui est en rapport avec les vaisseaux du cordon spermatique.

d. Queue

Sa face antérieure est unie au testicule par le ligament épидидymaire inférieur.

Sa face postérieure et son bord latéral sont recouverts de vaginale. La queue se poursuit à son extrémité inférieure par le conduit déférent.

2. Conduit déférent**a. Localisation**

Le conduit déférent débute à l'extrémité inférieure du conduit épидидymaire et se termine au sein de la prostate où il s'unit au conduit de la vésicule séminale pour former le canal éjaculateur.

b. Segmentation

On lui décrit successivement une portion scrotale, funiculaire, inguinale, pelvienne puis rétro-vésicale.

- Portion scrotale :

Elle fait suite à l'épididyme sur le versant médial du bord postérieur du testicule puis à la face médiale du corps de l'épididyme. Elle n'est pas recouverte de vaginale. Cette portion est en rapport avec le septum scrotal.

- Portion funiculaire :

- Portion inguinale :

- Portion pelvienne :
- Portion rétro-vésicale :

Elle constitue l'ampoule du conduit déférent. Elle chemine médialement contre la base vésicale, sur le bord médial de la glande séminale. Elle est recouverte par le péritoine pelvien puis par le fascia rétro-vésical. L'ampoule déférentielle converge médialement pour s'unir avec le conduit de la glande séminale homolatérale, formant ainsi le canal éjaculateur.

3. Vésicules séminales

Elles sont paires et symétriques. Ce sont des réservoirs musculo-membraneux dans lesquels le sperme s'accumule entre les éjaculations.

a. Localisation

Elles se situent contre le fundus vésical, dans le fascia rétro-vésical.

b. Rapports

- Face antérieure : au contact du fundus vésical et de l'uretère terminal.
- Face postérieure : séparée du rectum par le cul-desac recto-vésical (de Douglas).
- Partie inférieure : en rapport avec le septum rectovésical.
- Partie supérieure : en rapport avec le cul-de-sac recto-vésical.
- Bord latéral : séparé du fascia pelvien par le plexus veineux vésical.
- Bord médial : longé par l'ampoule du conduit déférent.

4. Canal éjaculateur

Il est issu de l'union du canal de la vésicule séminale et de l'ampoule déférentielle homolatérale. Entièrement intraprostatique, il est long de 2,5 cm. Il s'abouche dans l'urètre prostatique au niveau du colliculus séminal.

5. Urètre masculin

a. Généralités

Il s'étend du col de la vessie au méat urétral, qui se situe à l'extrémité du pénis. Chez l'homme, il sert à véhiculer les urines et le sperme.

L'urètre masculin se divise en deux parties :

- Un segment postérieur qui se subdivise en urètre prostatique puis en urètre membraneux qui s'étend entre le bec de la prostate et le bulbe du pénis. Cette dernière portion décrit une légère courbure concave en avant appelée 1ère courbure de l'urètre.
- Un segment antérieur appelé urètre spongieux, qui se subdivise en une portion fixe orientée crânialement et ventralement s'étendant du sinus bulbaire à la 2ème courbure de l'urètre, et une portion mobile qui s'étend de la 2ème courbure de l'urètre au méat urétral.

b. Renflements

L'urètre masculin présente 3 dilatations localisées.

- Le sinus prostatique : c'est un lieu de stockage transitoire du sperme.
- Le sinus bulbaire : il est inclus dans le bulbe du pénis.
- La fosse naviculaire : elle se situe à l'extrémité du gland.

c. Urètre prostatique

d. Urètre membraneux

Il s'agit d'un court segment traversant le diaphragme urogénital. Il décrit une courbure à concavité antérieure avant d'arriver au niveau du bulbe du pénis.

L'urètre membranacé est en rapport avec :

- Le sphincter de l'urètre, qui l'engaine.
- Les glandes bulbo-urétrales latéralement.

Les glandes bulbo-urétrales, ou glandes de Cowper, sont deux petites glandes

situées de chaque côté et au-dessus du bulbe de l'urètre, dans l'épaisseur du muscle sphincter de l'urètre. Elles interviennent dans la sécrétion du liquide pré-éjaculatoire, qui lubrifie l'urètre et joue un rôle protecteur vis-à-vis des spermatozoïdes.

e. Urètre spongieux

On lui décrit une portion périnéale et une portion pénienne.

– Portion périnéale :

Elle est immédiatement entourée d'une formation érectile : le corps spongieux. Viennent ensuite de part et d'autre du corps spongieux les corps caverneux : ce sont 2 cylindres de constitution érectile s'insérant le long des branches ischio-pubiennes et se rejoignant à la partie antérieure du corps spongieux, qu'ils recouvrent. Ils constituent ensuite la face dorsale de la verge. La portion périnéale de l'urètre spongieux décrit une courbure à concavité postérieure.

– Portion pénienne :

Elle présente une dilatation dans sa partie distale : la fosse naviculaire. Le renflement terminal et dorsal du corps spongieux constitue le gland.

IV. La prostate

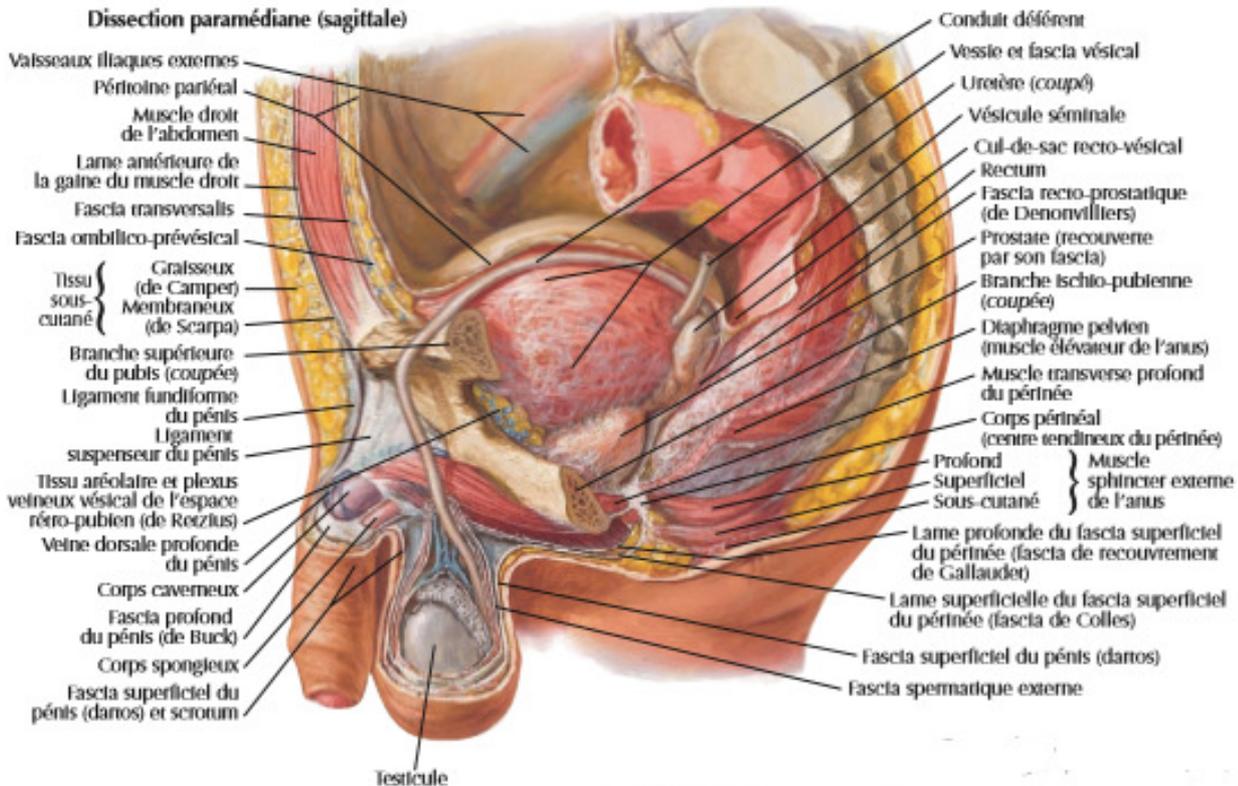


Figure 13 : coupe pré médian montrant la prostate et ses rapports.

1. Généralités

La prostate est une glande génitale masculine impaire et médiane, à sécrétion endocrine et exocrine. C'est un des organes génitaux internes de l'homme. Elle est annexée à la vessie et engaine la partie initiale de l'urètre. Elle participe à la fertilité, à l'éjaculation et à la miction.

2. Morphologie externe

La prostate adopte la forme d'un cône à sommet inférieur, aplati d'avant en arrière, à grand axe oblique en avant et en bas. D'aspect blanchâtre, elle est ferme à la palpation.

On lui distingue :

- Une base crâniale.
- Un apex (ou bec) caudal.

- Une face antérieure.
- Une face postérieure.
- Deux faces inféro-latérales.

3. Situation

La prostate se niche dans la loge prostatique, située dans la cavité pelvienne :

- En avant se trouve la symphyse pubienne.
- En arrière le rectum.
- Au-dessus la vessie.
- En dessous le diaphragme uro-génital.
- Latéralement le muscle élévateur de l'anus.

4. Rapports

a. La loge prostatique

C'est une loge conjonctive assurant la fixité de la prostate en continuité avec le fascia pelvien pariétal et le périnée. Elle est limitée par :

- Ventralement, le fascia prostatique, qui se prolonge en avant avec le fascia ombilico-prévésical. - Dorsalement, le fascia recto-vésical (fascia rétrovésical, aponévrose de Denonvilliers).
- Latéralement, le fascia prostatique, extension du fascia pelvien pariétal.
- Caudalement, le plancher périnéal avec la membrane périnéale et le centre périnéal.

La prostate étant unie au col vésical, cette loge est ouverte en haut. Le sphincter urétral strié entoure l'urètre ainsi que la partie antéro-inférieure de la prostate. Le sphincter lisse urétral engaine l'urètre au niveau du col vésical.

b. Rapports prostatiques extrinsèques

– La base :

La base correspond à la partie supérieure de la prostate. Orientée horizontalement, elle est convexe d'avant en arrière.

Plusieurs reliefs délimitent les différentes zones de la base :

- La commissure pré-spermatique : Relief transversal, elle est comprise entre l'urètre et les conduits éjaculateurs. Elle divise le lobe moyen crânial en une partie ventrale et une partie dorsale. En avant de cette commissure se trouve le col vésical, et en arrière la fente prostatique.
- La fente prostatique : Relief transversal cheminant sur le versant postérieur de la base, elle est comprise entre les commissures pré-spermatique et rétro-spermatique. Cette fente est marquée par les points de pénétration des conduits déférents et des conduits des vésicules séminales dans la prostate.
- La commissure rétro-spermatique : C'est le relief transversal le plus postérieur de la base de la prostate, donc en arrière de la fente prostatique.

– La face antérieure :

Plane, elle est oblique en bas et en avant. Cette face correspond au point d'insertion des ligaments pubo-prostatiques. Elle se situe en arrière de la symphyse pubienne dont elle est séparée par du tissu cellulo-graisseux et le plexus veineux rétro-pubien (anciennement plexus de Santorini).

– La face postérieure :

Convexe, elle est orientée obliquement en bas et en avant. Elle est subdivisée par un sillon médian vertical, le sillon longitudinal postérieur, qui délimite latéralement un lobe droit et un lobe gauche. Cette face est séparée du rectum par le septum recto-vésical tendu du cul-de-sac de Douglas jusqu'au centre périnéal.

Entre la face postérieure de la prostate et le septum recto-vésical se trouve un espace, virtuel à l'état physiologique : l'espace rétro-prostatique.

- L'apex :

Sommet de la prostate, il correspond à son extrémité antéro-inférieure. Il est en contact avec le diaphragme uro-génital et est recouvert par la partie postérieure du sphincter de l'urètre.

- Les faces latérales :

Elles sont toutes deux très convexes et obliques en bas et médialement. Elles répondent au fascia pelvien pariétal.

c. Rapports prostatiques intrinsèques

- L'urètre prostatique :

Il fait suite au col vésical, débutant juste au sommet du trigone vésical. Cette portion de l'urètre traverse verticalement la prostate pour ensuite se prolonger par l'urètre membranacé.

La face postérieure de l'urètre prostatique présente un relief : le verumontanum ou colliculus séminal. Il s'agit du prolongement du trigone vésical à la partie moyenne de l'urètre, au-dessus du sphincter lisse. De constitution érectile, mesure 100 mm de long pour 3 mm de large. Il assure l'impossibilité de miction pendant l'érection et prévient toute éjaculation rétrograde (reflux du sperme dans la vessie lors d'une éjaculation).

Au niveau de ce relief se trouve l'abouchement des canaux :

- De l'utricule prostatique en position médiane.
- Des canaux éjaculateurs de chaque côté de l'utricule.

- Les canaux éjaculateurs :

Ils sont intra-prostatiques. Longs de 2,5 cm et obliques en bas, médialement et en avant, ils naissent de l'union des canaux des vésicules séminales et des conduits déférents.

- L'appareil sphinctérien :

- Le sphincter lisse : il est en continuité avec le muscle de la paroi vésicale, le detrusor. Il engaine l'urètre prostatique sur son 1er centimètre.
- Le sphincter strié : il engaine l'urètre à la sortie de la prostate (au niveau de l'apex) et remonte à la face antérieure de la prostate.

V. Le pénis

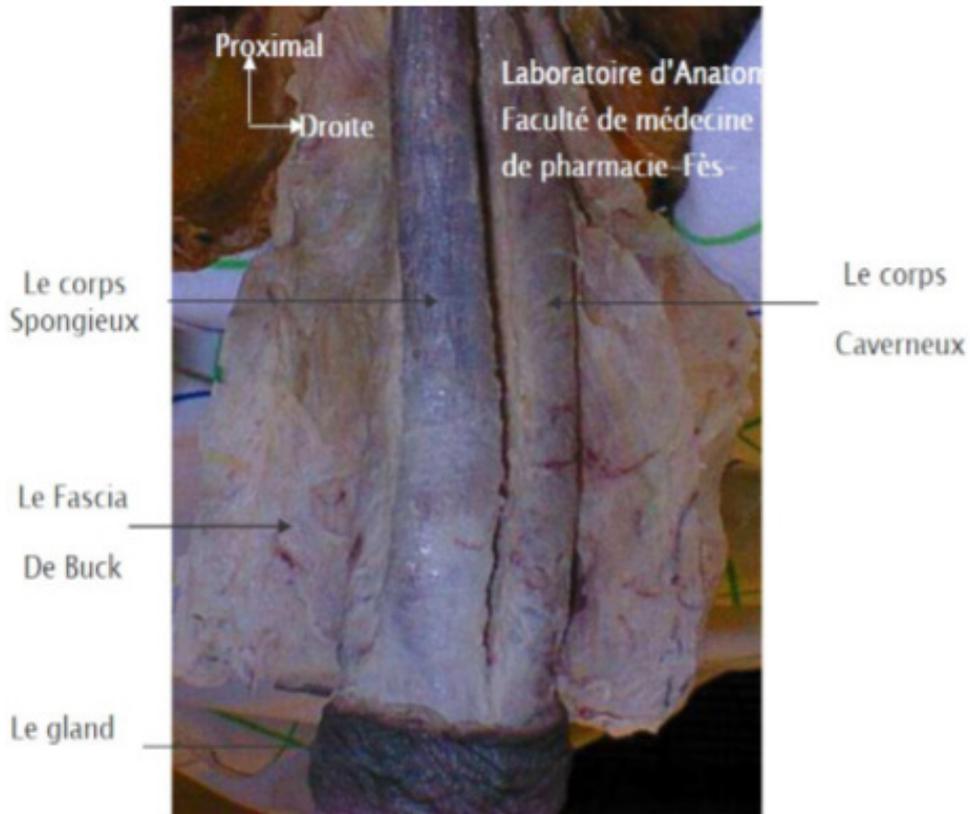


Figure14 : Vue ventrale du pénis montrant les constituants.

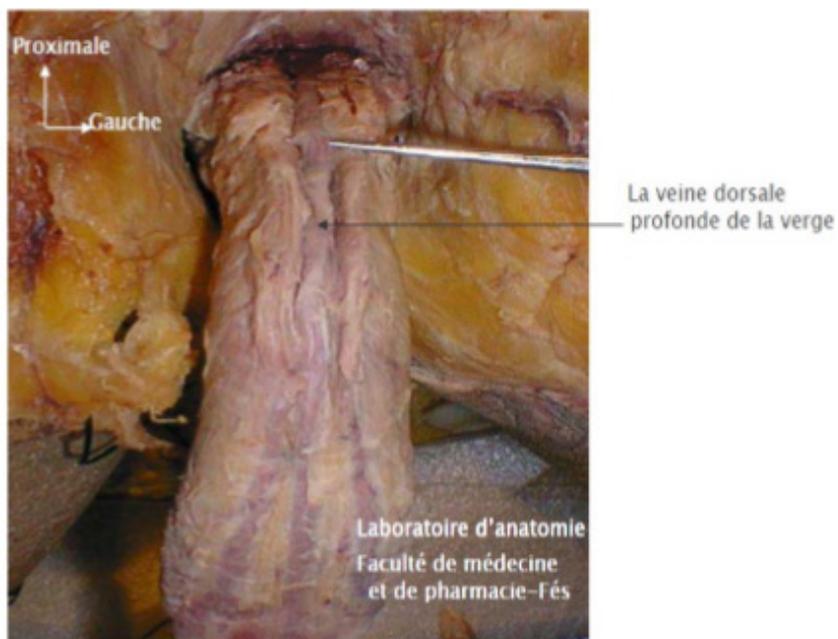


Figure15 : Vue dorsale du pénis montrant la veine dorsale du pénis.

C'est l'organe mâle de la copulation et l'organe terminal de la miction. En érection, on parlera de phallus.

1. Segmentation

Formé d'organes érectiles, le pénis comprend :

- Une racine, fixe et enfouie dans le périnée.
- Des piliers.
- Un bulbe.
- Un corps, portion antérieure visible et mobile.

La partie postérieure (racine, bulbes et piliers) est oblique en haut et en avant.

Elle est constituée par :

- Les corps caverneux qui s'insèrent sur les branches ischio-pubiennes.
- Le ligament suspenseur du pénis, qui marque la limite entre les portions antérieure et postérieure.
- La membrane périnéale.

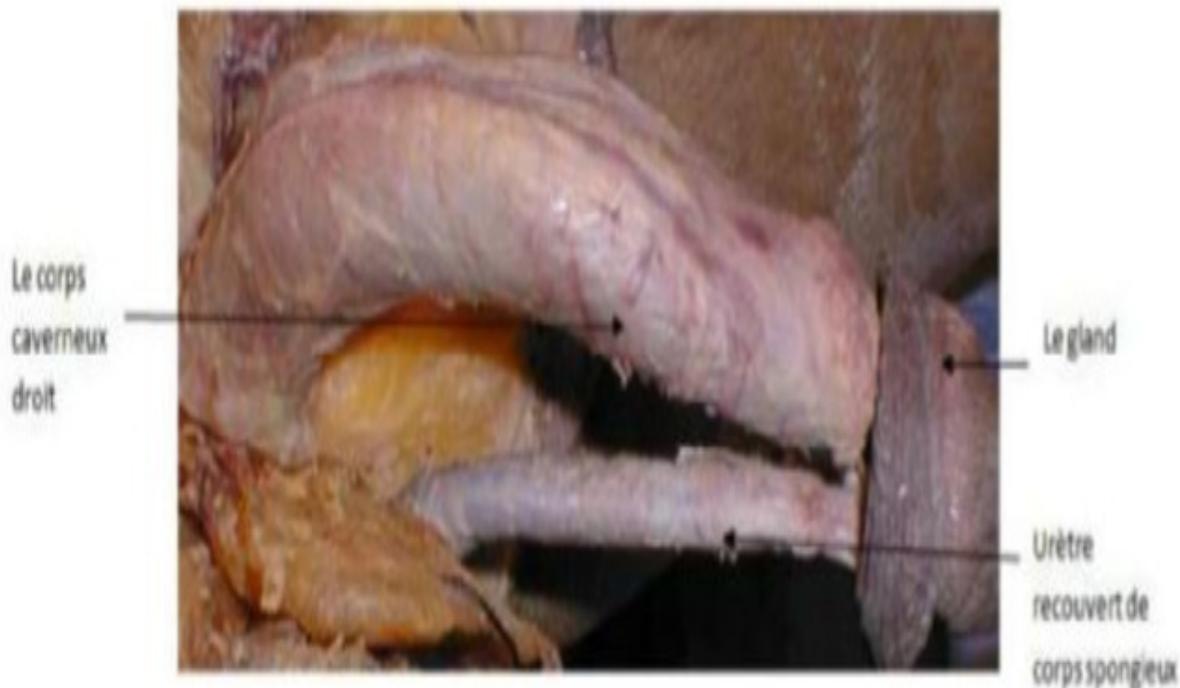


Figure 16 : vue cadavérique de la verge disséquée

2. Éléments constitutifs

a. Le gland

Le gland est le renflement terminal du corps spongieux, recouvert de muqueuse.

- Son apex est percé par une fente verticale : l'ostium externe de l'urètre (ou méat urétral).
- Sa base, taillée en biseau, délimite le sillon balanopréputial.
- Sa face dorsale est convexe.
- Sa face urétrale est scindée sagittalement par un sillon médian unissant le col du gland et l'ostium urétral externe : ce sillon donne insertion au frein du prépuce.

Le long du col du gland s'insère le prépuce, repli cylindrique enveloppant le gland. Il adhère en arrière au col du gland et s'unit à la face urétrale par le frein.

b. Les corps caverneux

Ce sont des formations paires et symétriques. Ils ont la forme de cylindres juxtaposés de part et d'autre de la ligne médiane. Ils s'insèrent dorsalement au niveau du bord inférieur des branches ischio-pubiennes, sur la tubérosité ischiatique et sur la membrane périnéale.

Recouverts du muscle ischio-caverneux, ils sont orientés médialement et s'unissent sur la ligne médiane, en dessous de la symphyse pubienne.

Parcourant le pénis dans son ensemble, ils délimitent :

- Une gouttière supérieure où cheminent la veine dorsale profonde du pénis, les artères et nerfs dorsaux du pénis
- Une gouttière inférieure (urétrale), plus large et plus profonde, comblée par le corps spongieux et par l'urètre.

c. Le corps spongieux

Formation impaire et médiane, il chemine dans la gouttière inférieure formée par les corps caverneux. De forme cylindrique, il engaine l'urètre.

- Dorsalement, il se dilate pour former le bulbe du pénis. Celui-ci se fixe à la face inférieure de la membrane périnéale et est recouvert du muscle bulbo-spongieux. Il est traversé par l'urètre.
- Ventralement il forme le gland. À ce niveau, une formation fibreuse engaine l'urètre.

MATERIEL ET METHODE

I. Type d'étude

Notre travail est une étude rétrospective conduite au Service Urologie du CHU Hassan II de Fès portant sur tous les malades admis pour la Prise en charge de sarcome du tractus uro-génitale sur une durée s'étalant de mars 2014 à mai 2019.

II. Méthode d'étude

Les données sont collectées à partir des dossiers archivés au sein du service, nous avons utilisé le Logiciel EXCEL pour permettre de réaliser une étude descriptive des différents aspects de la PEC de sarcome urologique.

III. Critères d'inclusion

Nous avons inclus tous les dossiers retrouvés archivés au service, à terme nous avons donc pu recenser 09 observations.

IV. Critères d'exclusion

Sont exclus de cette étude, tous les patients admis au service d'urologie pour une pathologie urologique autre que le sarcome urologique ou qui ont un dossier incomplet et les patients perdus de vue.

V. OBSERVATION

OBSERVATION 1

Patiente âgée de 36 ans mariée sans antécédents particuliers qui se présente aux urgences pour des lombalgies résistantes au traitement remontant depuis deux mois avec pesanteur lombaire sans hématurie ni autres signes urinaires associés.

L'examen clinique trouve une fièvre chiffrée à 39 °C, conjonctives décolorées, stable sur le plan hémodynamique avec perception d'une masse lombaire droite.

Le bilan biologique montre une hyperleucocytose à prédominance neutrophiles (GB 15400), il existe un syndrome inflammatoire biologique CRP 226 et une hypercalcémie

Le bilan scannographique montre une grosse tumeur rénale de 12cm*9.5cm* classer stade T4 avec métastases ganglionnaires médiastinales.

La biopsie montre alors un sarcome d'Ewing sur l'anatomopathologie.

Après stabilisation, la patiente a bénéficié de 4 cures de chimiothérapie selon le protocole VAC/IE.

L'évolution est marquée quelques semaines plus tard par l'installation d'un trouble de conscience et le scanner cérébral objective une masse pariétale gauche et un épaississement focal méningé temporal droit et pariétal gauche, confirmé à l'IRM entraînant le décès du patient 2 mois plus tard.

OBSERVATION 2

Patient âgé de 17ans ayant comme antécédent un traumatisme testiculaire avec orchidectomie droite se présente pour grosse bourse.

L'histoire de la maladie remonte à 2 mois ou le patient a eu un traumatisme scrotal droit avec orchidectomie. Les suites sontmarquées par la survenue d'une tuméfaction scrotale augmentant progressivement de volume.

L'examen clinique révèle une tuméfaction scrotale droite de 10cm / 5cm et cicatrice d'orchidectomie.

L'examen générale montre un patient conscient apyrétique, pasd'adénopathies inguinalesdroites.

Le bilan biologique est normal.

L'examen anatomopathologie de la pièce d'orchidectomiemontre un*rhabdomyosarcome a cellule fusiforme*.

Le bilan extension notamment le scanner thoracoabdominopelvien objective la présence des adénopathies iliaques externe et inguinale dont la plus grande mesure 15mmet une masse scrotale droiteen rapport avec la tumeur

La conduite thérapeutique a été une proposition de cryoconservation du sperme et une chimiothérapie à base de VINCRISTINE, DACTINOMYCINE, CYCLOPHOSPHAMIDE (VAC)/ DOXORUBICINE (4/11cures) associe à lachirurgie.

L'évolution a été marquée par l'apparition d'une dyspnée et d'unépanchement pulmonaire motivant la réalisation à nouveau d'un bilan d'extension montrant une métastase pulmonaire. On note une détérioration clinique du patient conduisant à son décès 2 mois plus tard.

OBSERVATION 3

Patiente de 64ans sans antécédents pathologiques particuliers qui se présente pour des lombalgies gauches.

Histoire de la maladie remonte à plus d'un an ou la patiente a présenté des douleurs lombaires gauches motivant sa consultation, elle a bénéficié d'un uroscanner objectivant un processus lésionnel tumoral rénal gauche. La patiente a bénéficié d'une néphrectomie gauche dont l'examen anatomopathologie de la pièce de néphrectomie objective un léiomyosarcome de grade 3. La patiente a été perdue de vue et s'est présentée 3 ans après pour récurrence des lombalgies gauches.

Examen clinique trouve une patiente en bon état générale et une cicatrice de néphrectomie.

Le Scanner TAP montre une masse tumoral retro péritonéal gauche avec localisations secondaires pulmonaires (multiples nodules intra pulmonaire épars au niveau de 2 poumons mesurant pour le plus grand 15 mm de petit axe) et hépatiques au niveau du segment 4 métastatiques.

La patiente a bénéficié d'une biopsie rétro péritonéale scanno-guidée, dont l'examen **anatomopathologie** a montré un léiomyosarcome.

La patiente est mise sous 4DOXORUBICINE/2EPIRUBICINE/3GENTOCIMUB.

L'évolution a été marquée par l'augmentation de la taille de la masse et l'apparition des métastases hépatiques et pulmonaires et des adénopathies latéraux cave droites.

La patiente est décédée 1 mois plus tard.

OBSERVATION 4

Patient de 49ans sans antécédents particuliers qui se présente pour des lombalgies droites.

Histoire de la maladie remonte à 4 mois par la survenue des lombalgies droites irradiant vers l'hypochondre droit rebelles au traitement symptomatique le tout évoluant vers l'altération de l'état général ce qui a motivé sa consultation.

Examen clinique trouve une masse étendue de l'hypochondre droit jusqu'au flanc de consistance dure fixe par rapport au 2 plans donnant un contact lombaire et un amaigrissement non chiffré pâleur cutanée et conjonctivale, aires ganglionnaires libres.

Scanner TAP met en évidence une tumeur surrénalienne, multiple nodules pulmonaires bilatéraux de répartition hémotogène en faveur de métastase pulmonaire les 2 plus grandes siégeant au niveau du lobe supérieure et inférieure gauche 30mm, présence d'une volumineuse masse d'allure tumorale de la loge surrénalienne droite mesurant 135 mm de grand axe infiltrant discrètement le pôle sup du rein droit, les segments VI et VII du foie et la VCI sous hépatique et retro hépatique

La **biopsie scannoguidée** révèle une Prolifération tumorale fusocellulaire de densité élevée, noyaux monomorphe, atypique et hyper chromatiques avec mitose stroma grêle et nécrose tumorale IHC orienté vers un liposarcome différencié. (: AC anti PS 100 + AC anti EMA - AC anti CD 34 - AC anti actine muscle lisse - AC anti CD99 - Ac anti MDM2+ Ac anti myogénine-)(Figure 17 et 18)

Le patient est mis sous chimiothérapie à base de doxorubicine 6 cures.

L'évolution a été marquée par absence de modification de la taille des micronodules et apparition des nodules pulmonaires, des adénopathies médiastinales conduisant à son décès après 3 mois.

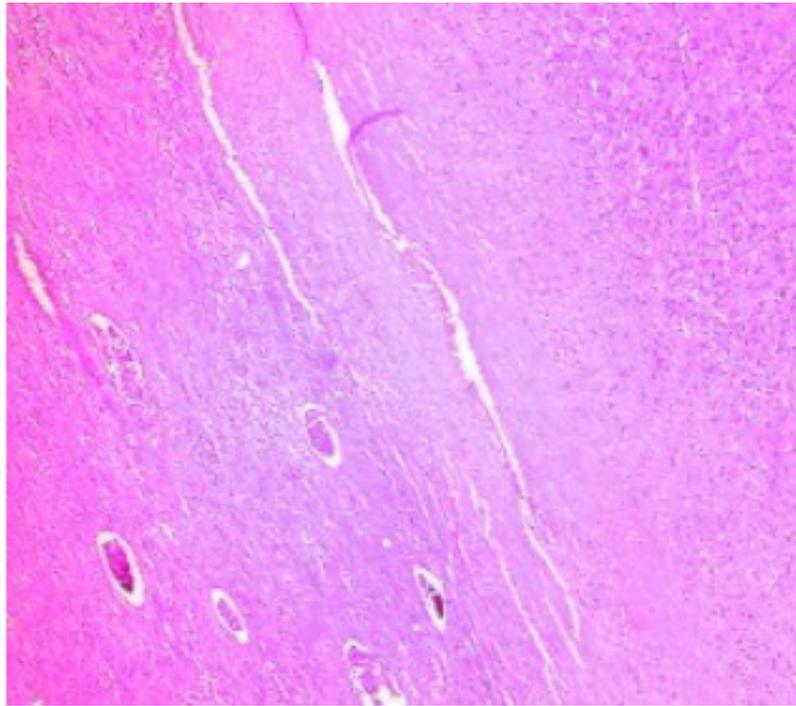


Figure17 (Coloration Hémateine éosine (HE. Grossissement (G) x10) : Prolifération tumorale bien limitée, séparée du parenchyme rénal par une bande fibreuse.

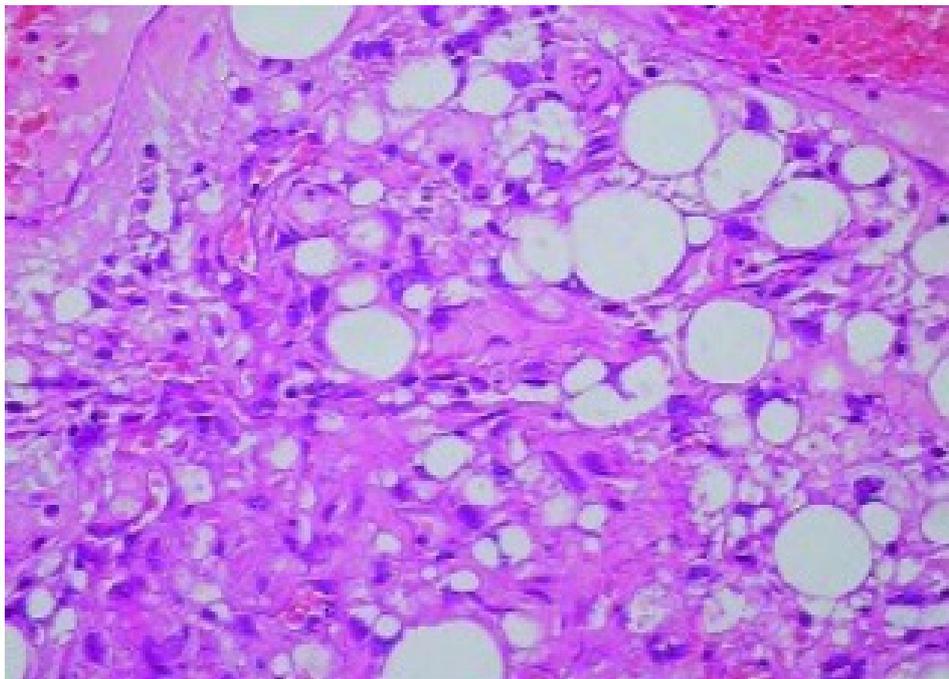


Figure 18 : (Coloration HE. G x 40 : prolifération sarcomateuse riche en lipoblastes

OBSERVATION 5 (5)

Monsieur EL H.A ; âgé de 38 ans, sans antécédent pathologiques notables qui pour consulte pour trouble mictionnelle persistant ;

L'**histoire de la maladie** remonte à 6 mois par des troubles mictionnels type dysurie et pollakiurie traité par traiter comme infection urinaire sans améliorations.

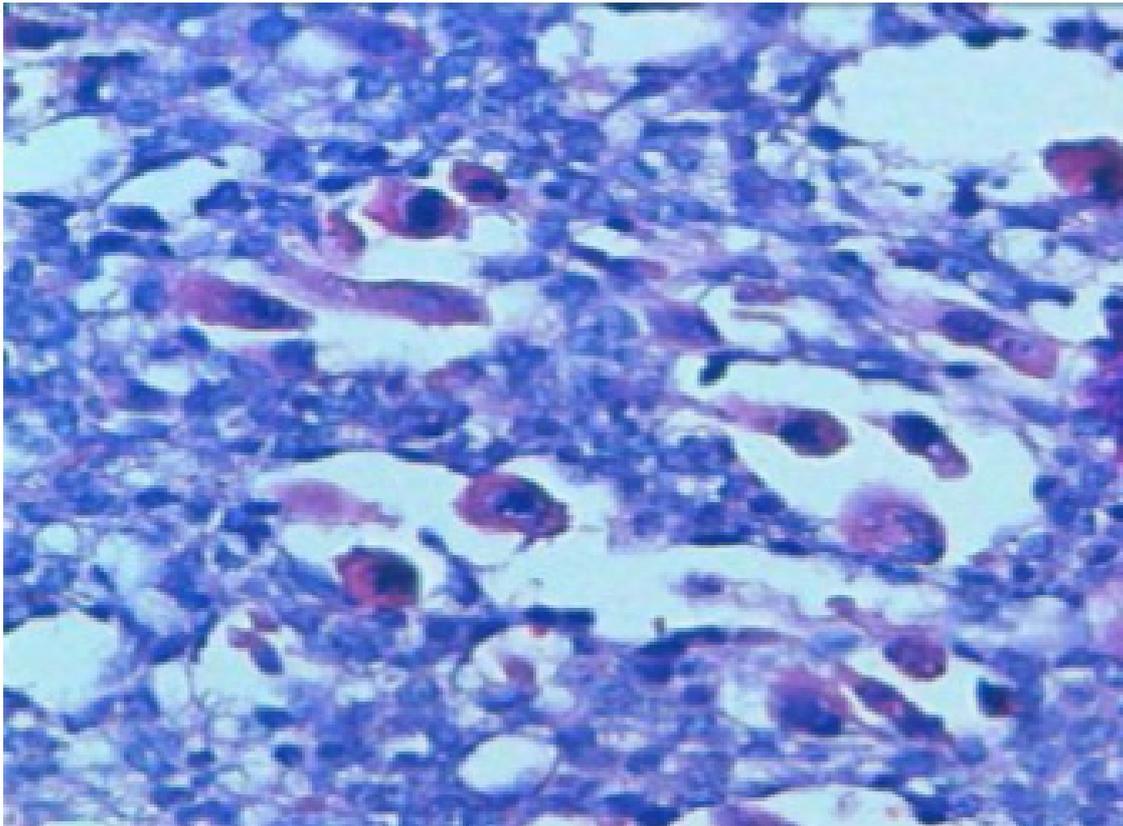
L'**examen clinique** trouve un patient avec un bon état général ; stable sur les plans hémodynamique et respiratoire ; un abdomen souple ; le toucher rectal objective une prostate hypertrophiée, irrégulière et indurée le reste de l'examen sans particularité.

Le **bilan biologique** : un taux de PSA augmenté (4.54ng/ml) ; le reste du bilan sans particularités.

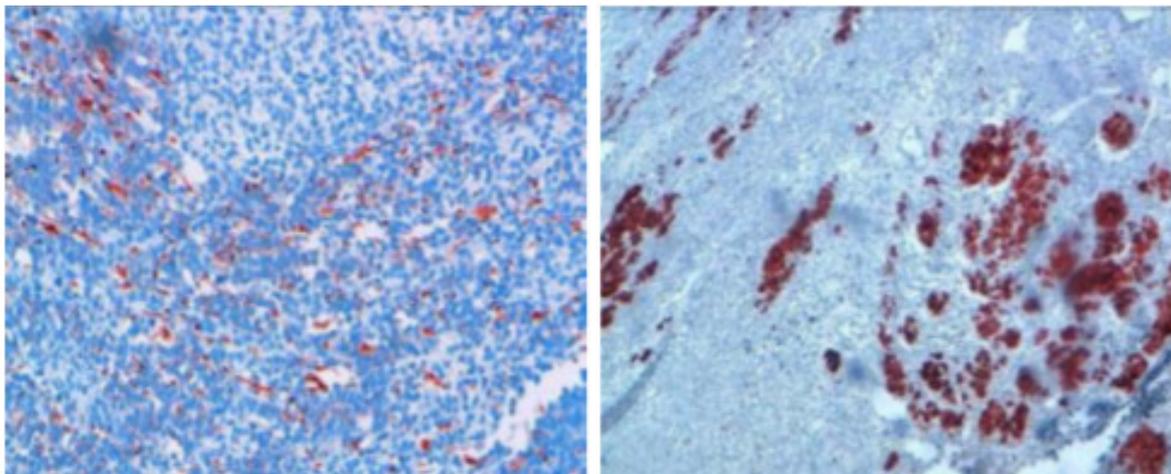
Une **biopsie de la prostate** est réalisée dont l'**examen anatomopathologique** révélé un rhabdomyosarcome embryonnaire primaire de la prostate ; histologiquement : des cellules fusiformes contenant rhabdomyoblastes ronds avec un cytoplasme éosinophile et des noyaux multiples hyper chromatiques ; montré : positivité desmine (A) et myogénine (B) (figures 19 ; 20)

Dans le **bilan d'extension** une IRM Abdomino-pelvienne avait révélé la présence d'une masse hétérogène de la prostate avec envahissement des vésicules séminales (figures 21 ; 22).

Le patient a bénéficié d'une **prostatectomie totale élargie** ; associé à une chimiothérapie par l'administration de trois cures de vincristine, doxorubicine et cyclophosphamide. L'évolution est marquée par le décès du patient trois mois après le diagnostic initial.



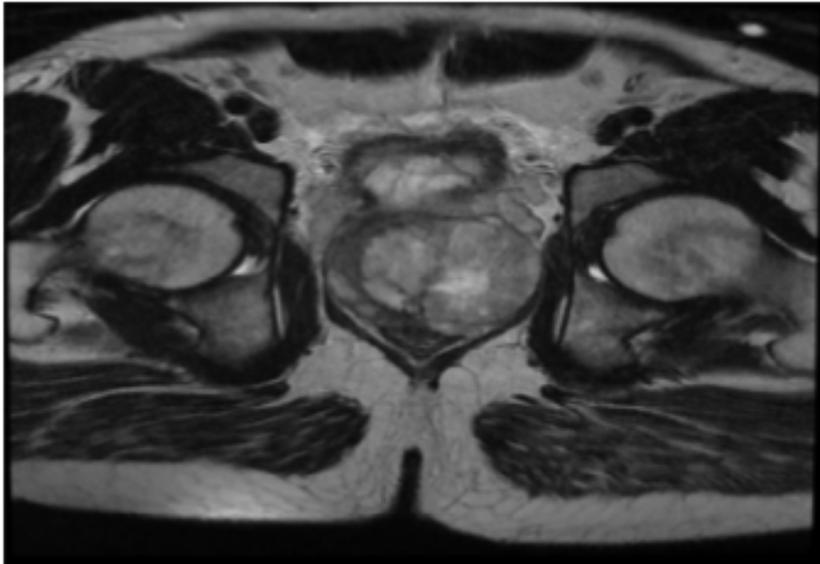
Figures 19 : Rhabdomyosarcome embryonnaire prostatique ; la coloration HES a montré : des feuilles de cellules fusiformes contenant rhabdomyoblastes ronds avec un cytoplasme éosinophile et des noyaux multiples hyper chromatiques (×20)



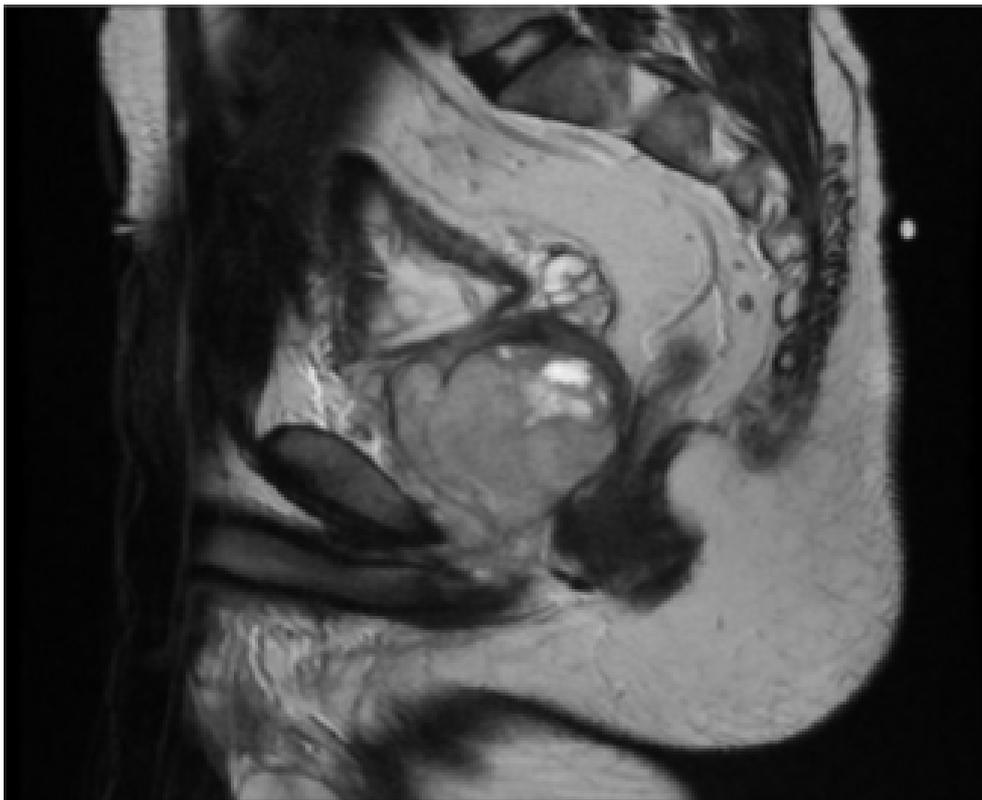
(A)

(B)

Figures 20 : Rhabdomyosarcome embryonnaire prostatique l'immunohistochimie avait montré : desmine positive (A) et myogenine positive (B) (×20)



Figures 21 : IRM abdomino-pelvienne ; coupe transversale montrant : masse hétérogène de la prostate avec envahissement des vésicules séminales



Figures 22 : IRM abdomino-pelvienne coupe sagittale : montrant une croissance prostatique expansive avec invasion des vésicules séminales

OBSERVATION 06

Monsieur H.k de 49 ans, sans antécédents pathologiques notables ; qui présentait des troubles mictionnels type dysurie depuis 6 mois, évoluant dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique : trouve un patient avec un état général altéré ; Au toucher rectal, la prostate était augmentée de volume, ferme ; nodulaire et faisant corps avec la base vésicale.

Le bilan biologique avait mis en évidence une insuffisance rénale qui s'était améliorée après néphrostomie bilatérale. Le taux du PSA total était normal.

Une biopsie prostatique a été réalisée ; dont l'examen anatomopathologique (figures 23 et 24) avait conclu à un léiomyosarcome prostatique caractérisé par Prolifération tumorale exprimant de façon intense au niveau cytoplasmique l'anticorps-anti muscle lisse et partiellement anti-desmine. Avec une coloration hématoxyline-éosine montrant des glandes prostatiques normales entourées d'une population cellulaire d'allure tumorale hétérogène.

Dans le cadre du **bilan d'extension** a été réalisé : dont **la TDM abdomino-pelvienne** : (figure 25) ; montre une prostate de contours irréguliers, et se rehaussait de façon hétérogène. Elle arrivait au contact du rectum en arrière et de la vessie en avant sans liseré graisseux de séparation entre eux, avec infiltration de la graisse de voisinage l'urétéro-hydronephrose était modérée avec sondes de néphrostomie en place. Des nodules hépatiques présentaient des limites mal définies et se rehaussaient modérément .il n'existait pas de localisation ganglionnaire, pulmonaire ou osseuse.

L'IRM pelvien : (figure 26 ; 27) avait mis en évidence une prostate augmentée de taille, en hyposignal hétérogène en T1 et en T2, avec un rehaussement modéré. Elle s'étendait jusqu'à plancher pelvien. Elle paraît séparée de la vessie par

lisérégraisseux.

En revanche. Il n'existait pas liserer la séparant du rectum. Ce qui pouvait faire suspecter une extension vers cet organe.

Devant l'altération de l'état général et l'importance de l'évolution locale et à distance de la tumeur prostatique, une résection trans-urétrale a été réalisée, associée à une chimiothérapie adjuvante. Les suites post-opératoires étaient marquées par le décès du patient après sa deuxième cure de chimiothérapie (8 mois après le début de la symptomatologie)

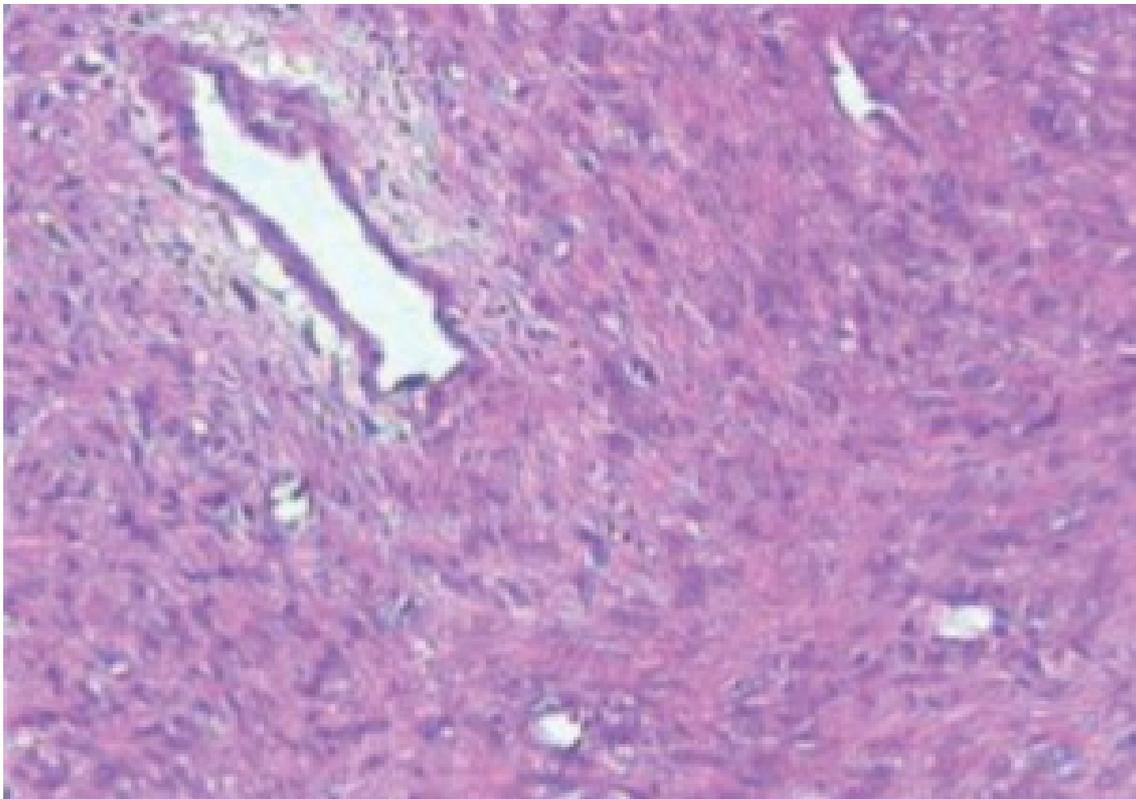


Figure 23 : Léiomyosarcome prostatique ; coupe histologique avec coloration hématoxyline Eosine montrant des glandes prostatiques normale entourée d'une population cellulaire d'allure tumorale hétérogène (x 20).

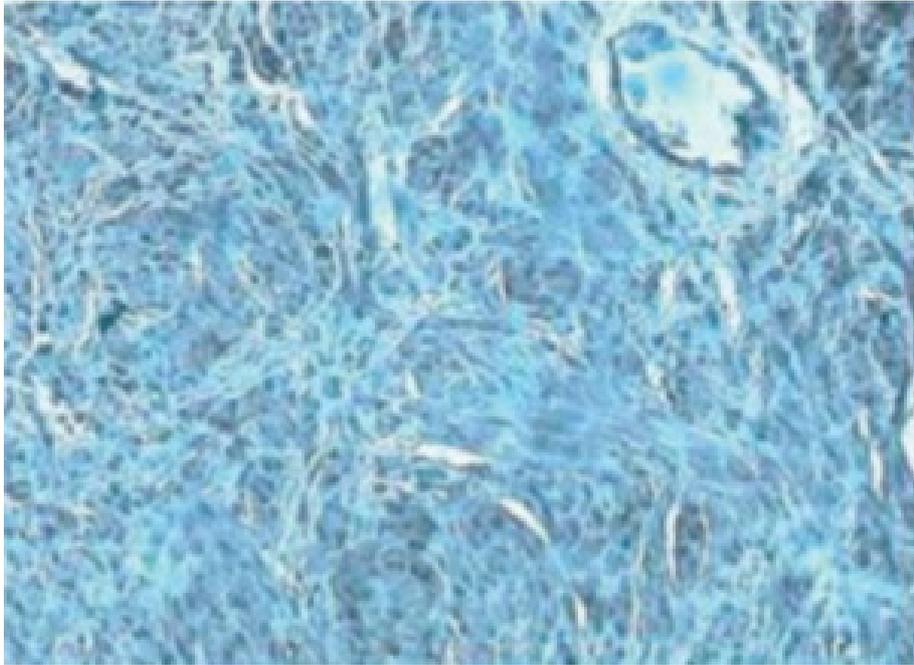


Figure 24 : Léiomyosarcome prostatique ; Immunohistochimie montre une prolifération tumorale expriment de façon intense au niveau cytoplasmique l'anticorps anti-muscle lisse et partiellement l'anticorps anti-desmine (x20)

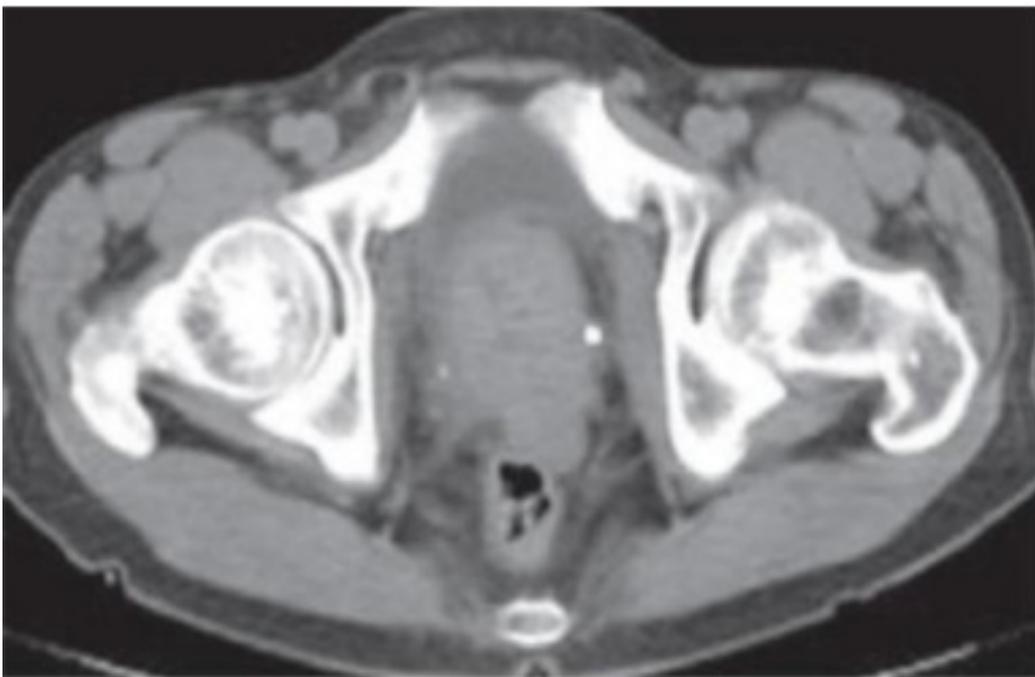


Figure 25 : TDM pelvienne injectée ; coupe transversale ; montrant : une prostate augmentée de taille, hétérogène, arrivant au contact de la vessie en avant et du rectum en arrière sans liseré graisseux de séparation entre eux, avec infiltration de la graisse de voisinage.

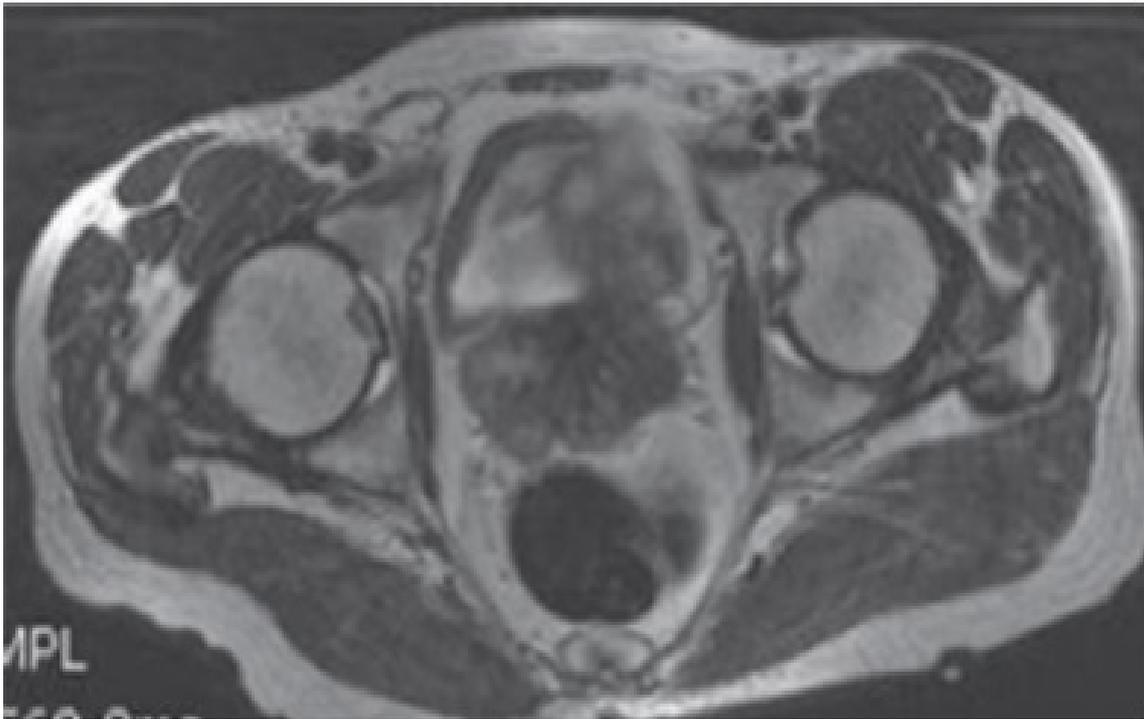


Figure 26 : IRM pelvienne ; coupe transversale pondérée en T2 : Prostate hétérogène, de contours bosselés, contractant des rapports intimes avec la vessie et le rectum

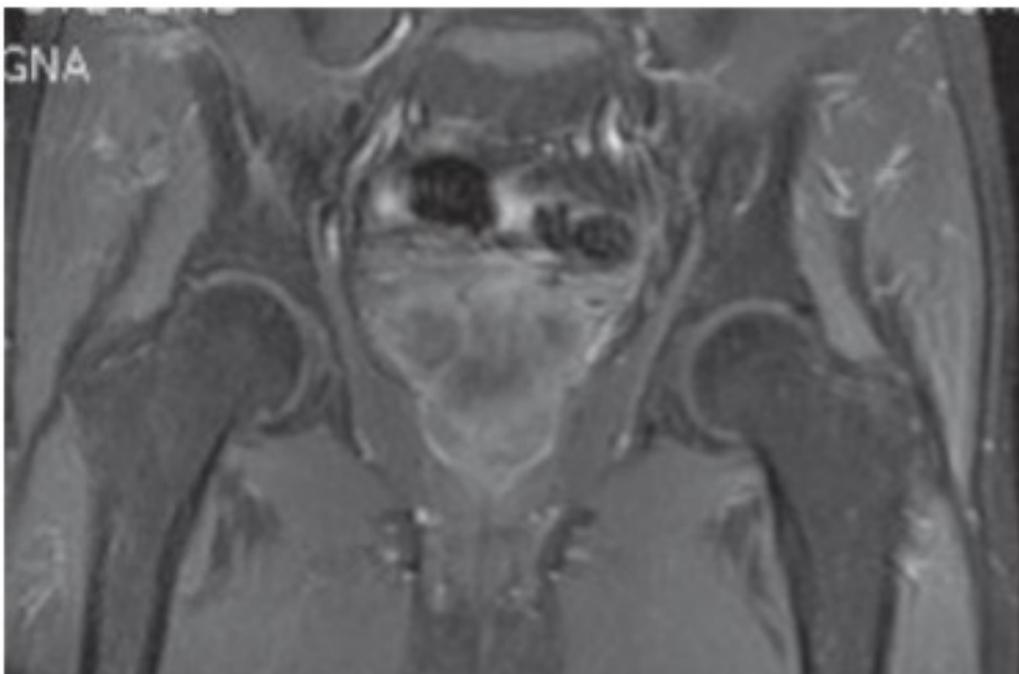


Figure 27 : IRM pelvienne en coupe axiale pondérée en T1 après injection de Gadolinium : la tumeur prend le contraste de plancher pelvien, sans liseré graisseux la séparant du rectum, faisant suspecter une extension vers cet organe.

Observation 07(6)

Il s'agit de Mr M.B. âgé de 73 ans, marié et père de 4 enfants, fellah de profession consulte pour l'apparition d'une tumeur du gland.

Histoire remonte à 9 mois par apparition d'une tumeur du gland persistante augmentant progressivement de taille sans signe accompagnateur.

L'examen physique retrouve un patient en assez bon état général, normotendu (TA=13/08) apyrétique, conjonctives normo colorées.

L'examen uro-génital trouve une tumeur exophytique légèrement macérée du gland entouré de petites macules violacées, (figure28) le scrotum est bien plissé, les deux testicules sont en place et sans anomalies, au toucher rectal la prostate est de consistance ferme (faisant à peu près 30 grammes),

Le reste de l'examen somatique était sans particularité ne retrouvant aucune lésion dermatologique suspecte et aucune adénopathie inguinale.

La Numération formule sanguine, ionogramme sanguin et bilan hépatique était sans particularité. La sérologie VIH faite à deux reprises était négative. Sérologie HHV8 malheureusement n'a pas été faite.

Une biopsie exérèse a été pratiquée avec électrocoagulation des petites macules. **L'étude histologique** de la pièce de tumorectomie concluait à un sarcome de Kaposi (figure29).

Un bilan d'extension comportant une tomodensitométrie abdominale et thoracique était sans anomalie.

Le patient a bénéficié d'une radiothérapie de 8 Gray en une seule séance exclusive sur le gland avec une bonne évolution et un recul de 3 ans. (Figure30).



Figure 28 ; image montrant tumeur exo phytique du pénis

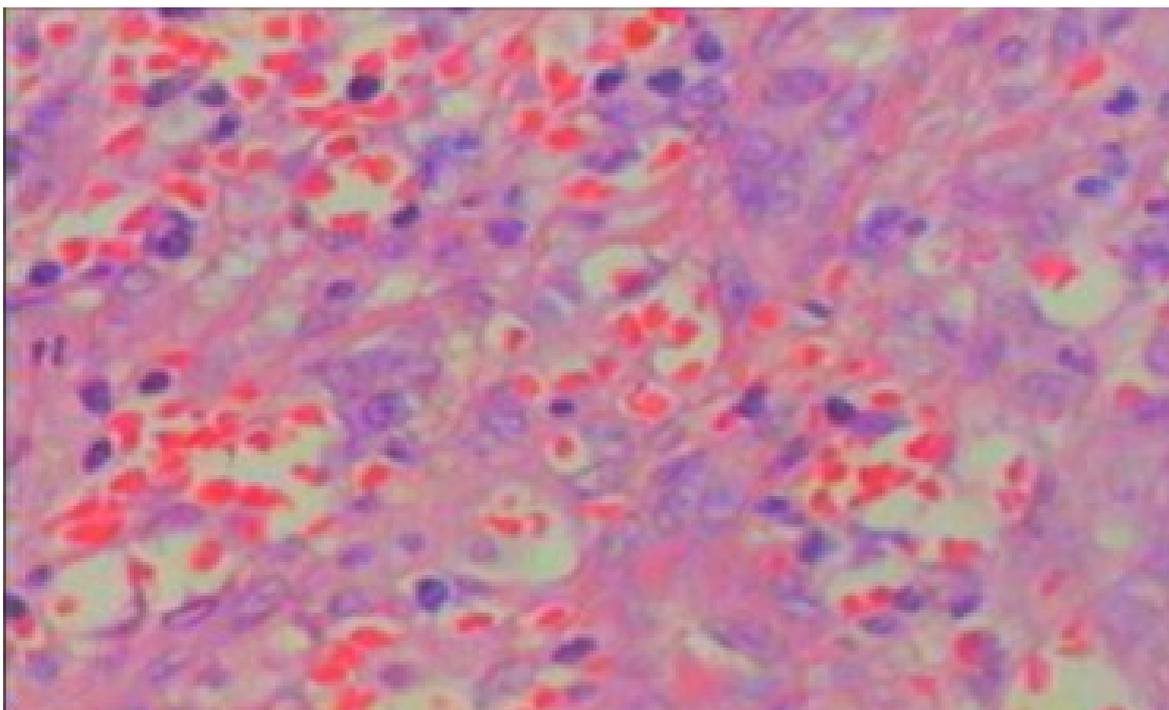


Figure 29 : coupe histologique de sarcome de kaposi (HEx20) quelque foyer de cellule fusiforme des néovaisseaux mais surtout infiltration inflammatoire lymphoplasmocytaire, marquage de cellules fusiforme kaposienet en culture avec anticorps anti alpha actine du muscle lisse



Figure30; image montrant cicatrice post radiothérapie du pénis

OBSERVATION 08(7)

Monsieur F.M, âgé de 70ans, sans antécédents pathologiques notables, qui est admis pour fièvre associée à des lombalgies droites.

Le début de la symptomatologie remonte à 1 mois par l'installation d'une douleur au niveau d'hypochondre droit associé à des difficultés de mictionnelles sans notion d'hématurie. Le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement non chiffré.

L'examen clinique avait objectivé la présence d'une masse fixe au dépend de la région lombaire droite.

Le bilan biologique avait retrouvé une anémie (hémoglobine à 5g/dl), le reste du bilan était dans les limites normales notamment le bilan rénal avec une créatinémie à 10mg/l.

Le scanner abdominale avait objectivé une hydronéphrose majeure droite sur un gros calcul uretère pelvien mesurant environ 37mm (Figure 31 et 32).

Initialement le patient avait bénéficié d'une transfusion avec un drainage par une sonde urétérale type double-J.

Un néphrogramme isotopique était réalisé, 2 semaines plus tard, afin de préciser l'état fonctionnel du rein droit ; avait objectivé une fonction du rein droit moins de 5% (Rein muet).

Au terme de ce bilan, une cure chirurgicale a été décidée. Une néphro-urétérectomie a été réalisée, un mois après.

Examen anatomopathologique révéla une prolifération d'une tumeur sarcomateuse produite par les cellules de la broche atypique disposées en un fond myxoïde découlant du parenchyme rénal (Figure 33 et 34). Le diagnostic d'un sarcome pléomorphe indifférencié a été retenu.

Le patient fut adressé ensuite en oncologie où une chimiothérapie était

proposée, mais refusée par le patient. Nous avons appris avec regret le décès du patient 10 mois plus tard

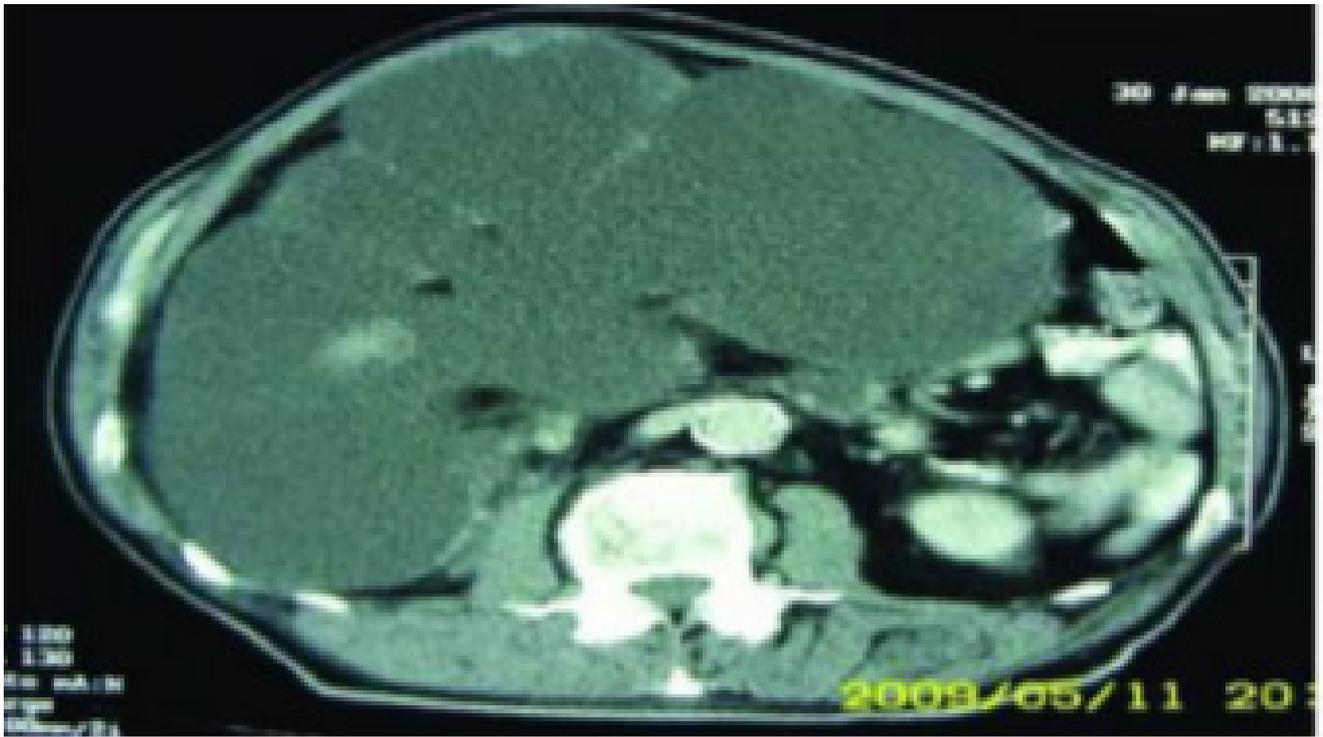


Figure 31 : TDM abdominale montrant une hydronéphrose majeure

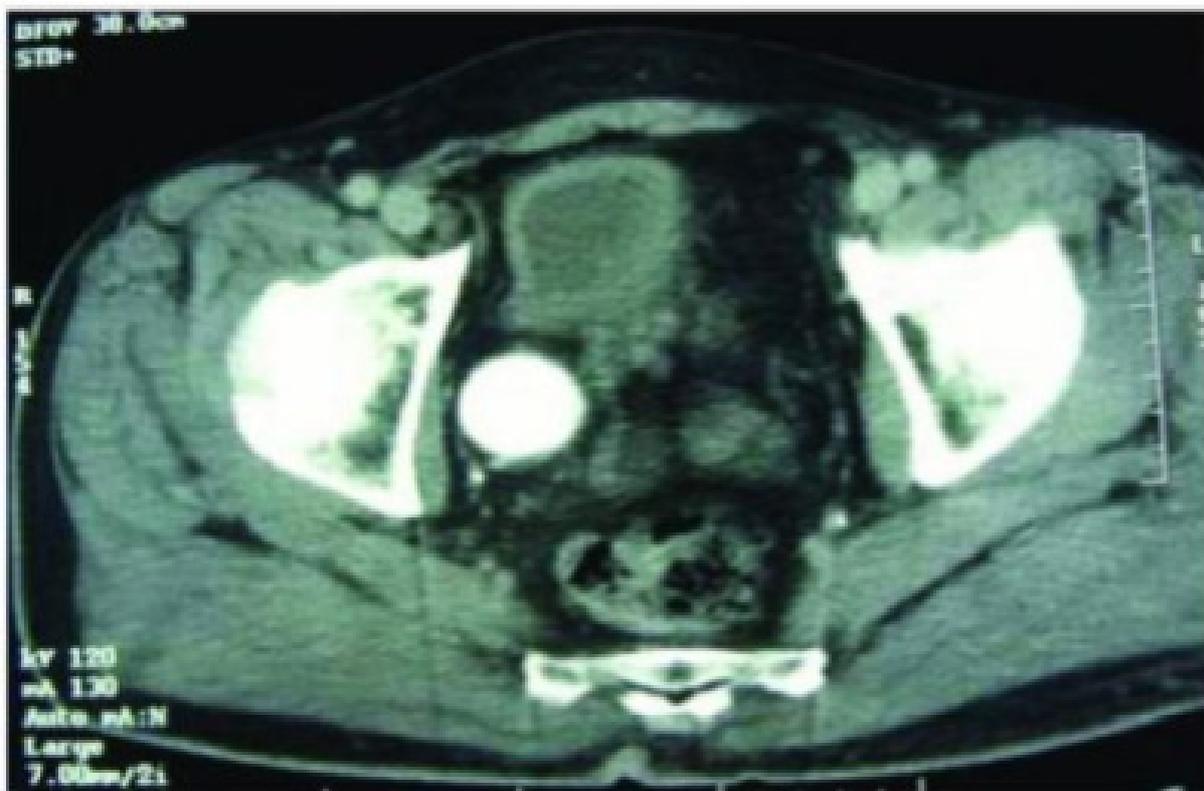


Figure 32 : TDM abdominale montrant le calcul au niveau de l'uretère pelvien

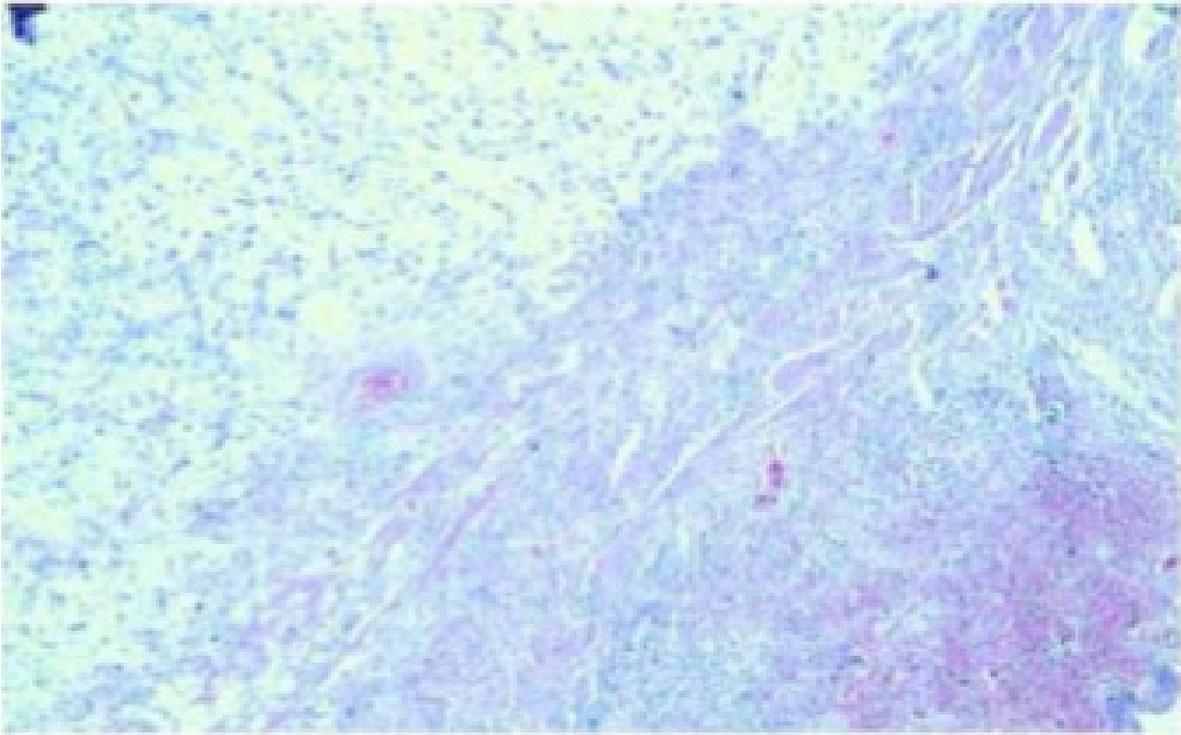


Figure 33: Sarcomatous tumoral proliferation arranged in a myxoid background (HESX10).

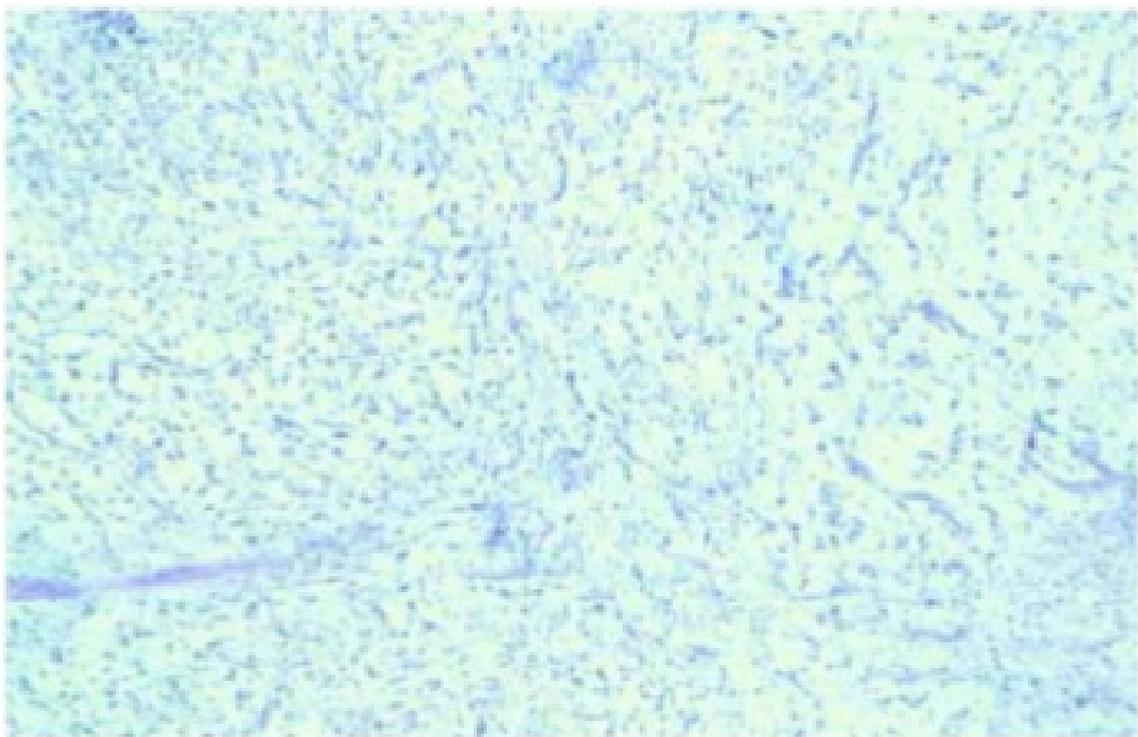


Figure 34: Atypical spindle cells proliferation arising from renal tissue (HESX4)

OBSERVATION 9 (8)

Un jeune homme âgé de 17 ans s'est présenté chez son médecin traitant avec une tuméfaction scrotale droite évoluant depuis 2 mois aux suites d'un traumatisme scrotale bénin négligé, l'absence de douleurs n'a pas motivé le patient à consulter que tardivement alarmé seulement par la progression en taille de la tuméfaction.

L'échographie scrotale a objectivé une masse hétérogène solido-kystique intra scrotale refoulant le testicule droit qui est de taille normale et d'échostructure homogène sans individualisation de l'épididyme droit, le testicule gauche est normal.

Le dosage des marqueurs tumoraux (BHCG, LDH, AFP) était normal.

Le diagnostic d'une tumeur révélé par traumatisme scrotal a mené à la réalisation d'une orchidectomie droite par voie inguinale dont l'examen anatomopathologique avec étude immunohistochimique qui a conclu à un rhabdomyosarcome embryonnaire para-testiculaire à cellules fusiformes, envahissant le cordon spermatique dans la limite d'exérèse et la vaginale sans envahissement du testicule droit (figure 35 ; figure 36 ; figure37).

La Tomodensitométrie Thoraco-abdomino-pelvienne (TDM TAP) réalisée un mois après la chirurgie a mis en évidence une masse scrotale de 7cm avec des adénopathies inguinales et iliaques externes de taille inférieure à 15mm, sans lésions secondaires à distance.

Le patient a reçu 3 cures de chimiothérapie selon le protocole VAC (Vincristine Actinomycine et Cyclophosphamides) avec une scannographie d'évaluation à 2mois qui a objectivé une augmentation de la taille de la masse scrotale 9,5cm/7cm avec stabilité des ADP inguinales et iliaques externes, sans métastases (figure38).

On a procédé à une reprise chirurgicale dans notre service, qui a consisté à une hémiscrotectomie droite jusqu'aux zones saines macroscopiquement associé à

un curage inguinal et pelvien droit dont l'étude anatomopathologique n'a pas révélé d'envahissement scrotale ni ganglionnaire avec une réponse thérapeutique estimée à 70%. Un protocole de surveillance est établi sans récurrence loco-régionale à ce jour avec un recul de 12 mois (figure 39).

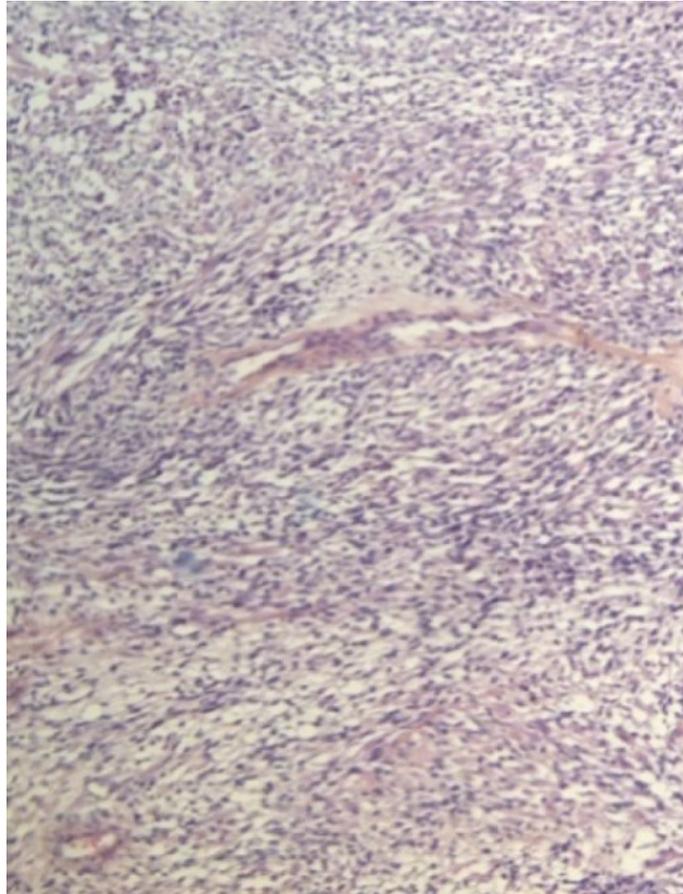


Figure 35 : Image en microscopie à fort grossissement montrant des cellules fusiformes à fort pouvoir mitotique avec des rhabdomyoblastes.

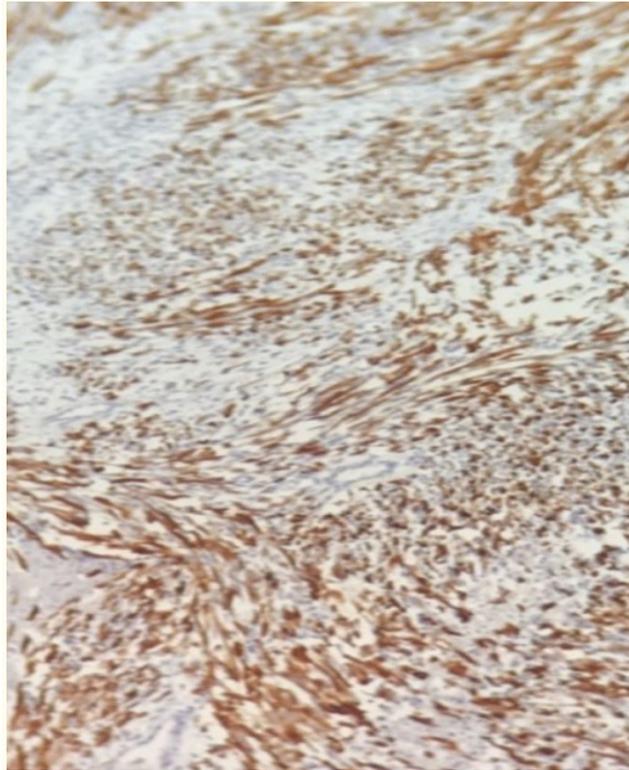


Figure36:Immuno-marquage montrant une positivité à l'anti-Désmine

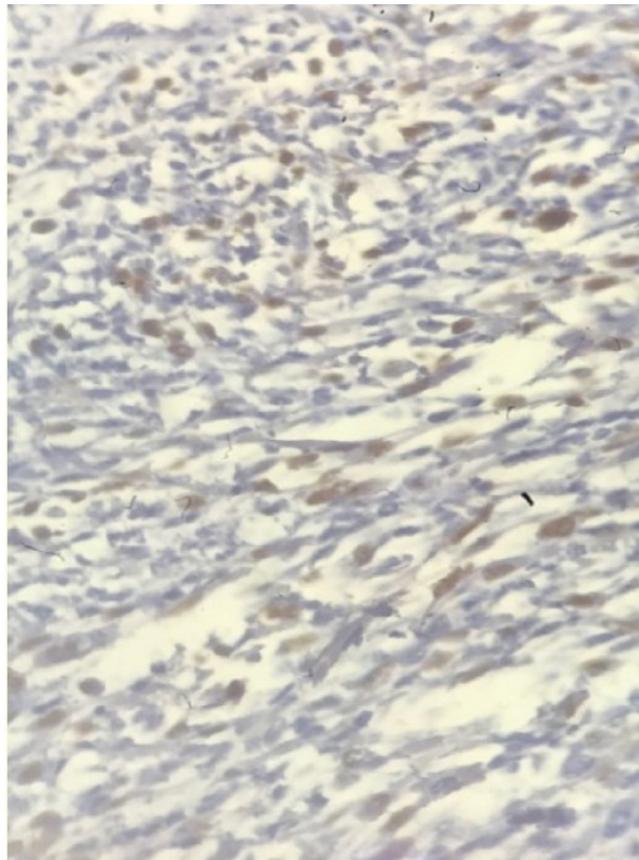


Figure 37 : Immuno-marquage montrant une positivité nucléaire à la myogénine.



Figure 38 : figure montrant le scrotum avant intervention chirurgicale.



Figure39 ; image montrant cicatrice scrotalede l'orchidectomie

RESULTATS ET ANALYSE

L'étude a retrouvé 9 dossiers de sarcome urogénital durant la période de 5 ans s'étendant de 2013 à 2018.

I. DONNEES GENERALES

1. Répartition selon l'âge

L'âgemédian de nos patients été de 46 ans avec des extrêmes allant de 17 et 73 ans

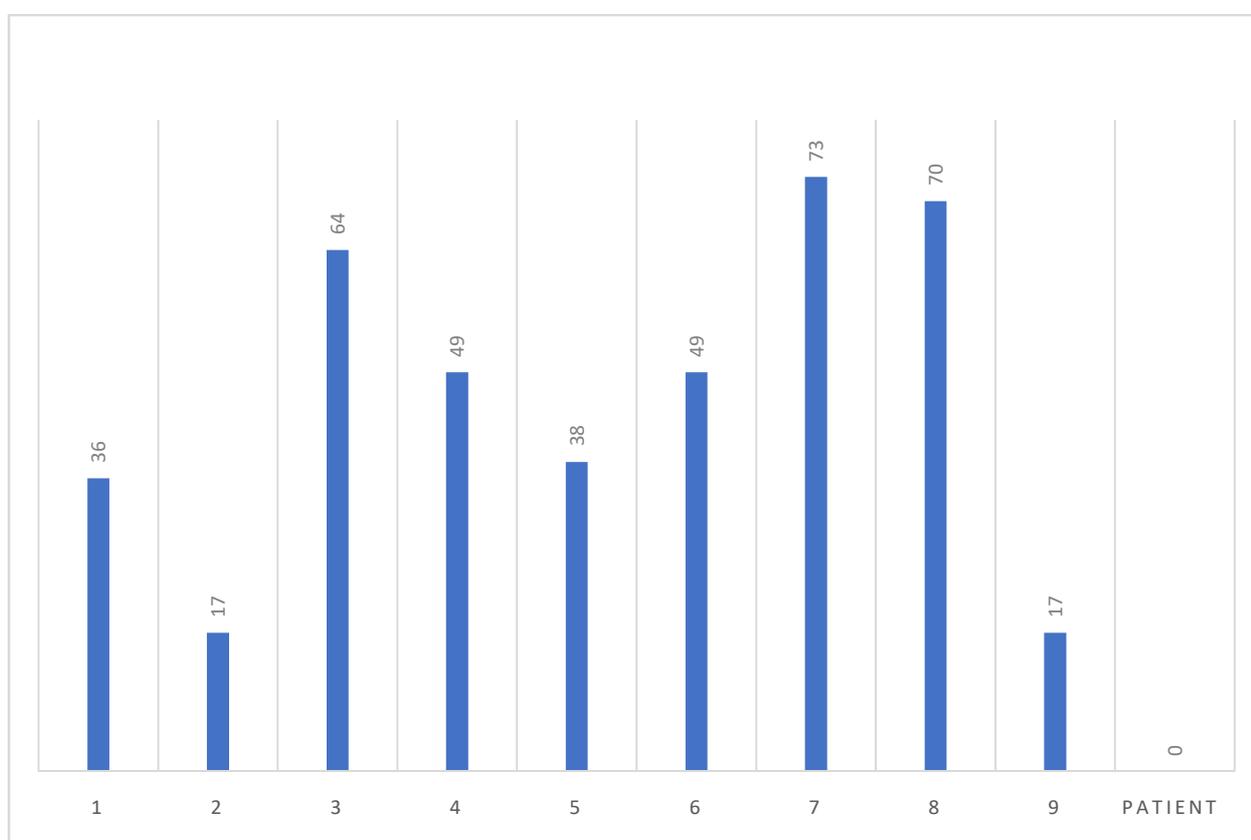


Figure40 : répartition des malades en fonction de leur âge

2. Répartitions selon le sexe

Dans notre série on trouve une prédominance masculine dans le sarcome urogénitale avec 77,7%.

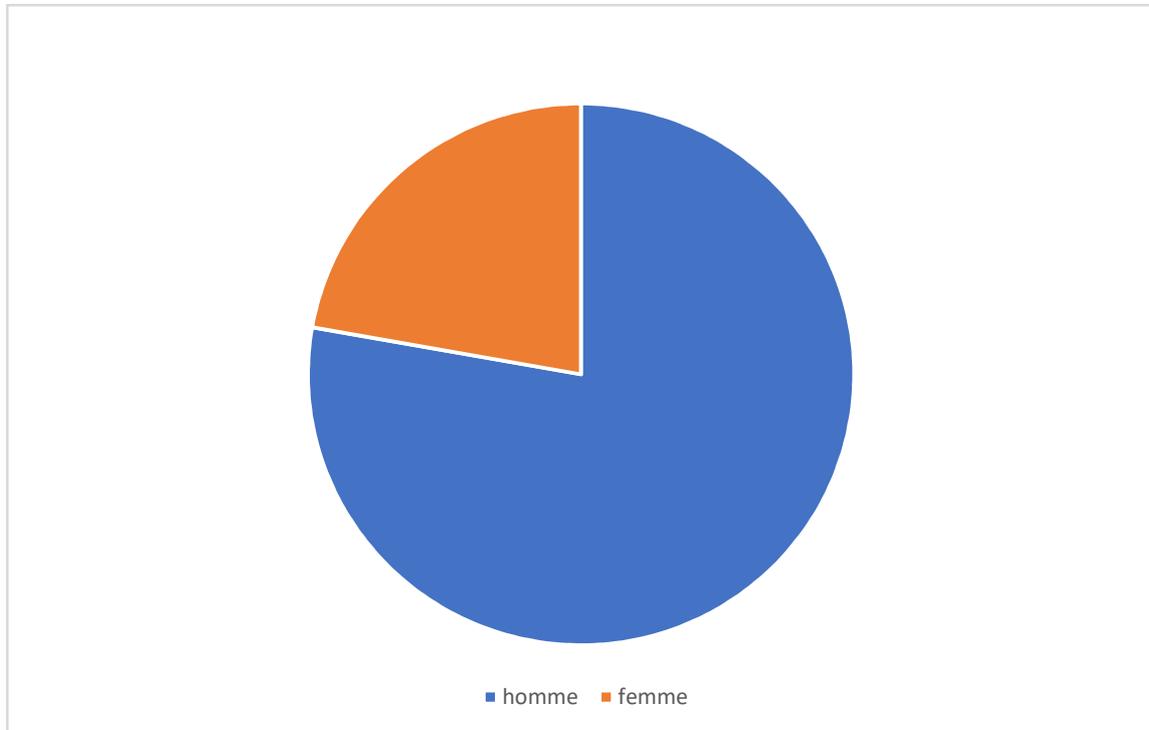


Figure41 : répartition selon le sexe

II. ANTÉCÉDENTS

Trois patients avaient antécédent de traumatisme scrotale, trois avaient antécédent de lombalgie, deux ont antécédent de trouble mictionnel.

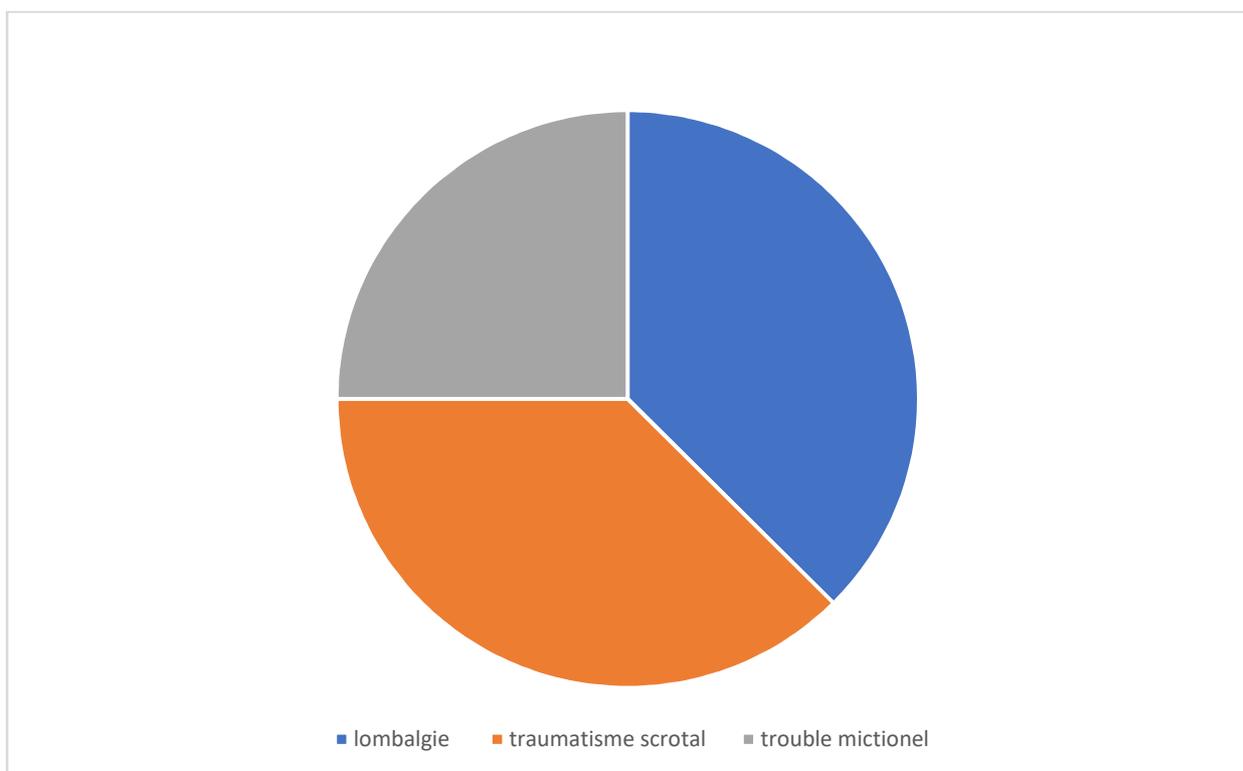


Figure42 : répartition selon les antécédents

III. LA CLINIQUE

1. Le délai consultation

Le délai entre l'apparition des symptômes et la consultation était quatre mois et demi avec des extrêmes allant du premier jour des symptômes à un an après l'apparition des symptômes.

2. Les symptômes révélateurs

La douleur, les symptômes en rapport à une masse et dysurie sont les signes les plus fréquents respectivement chez 44% 33% et 22% des patients. Par ailleurs la pollakiurie est présente 11% des patients.

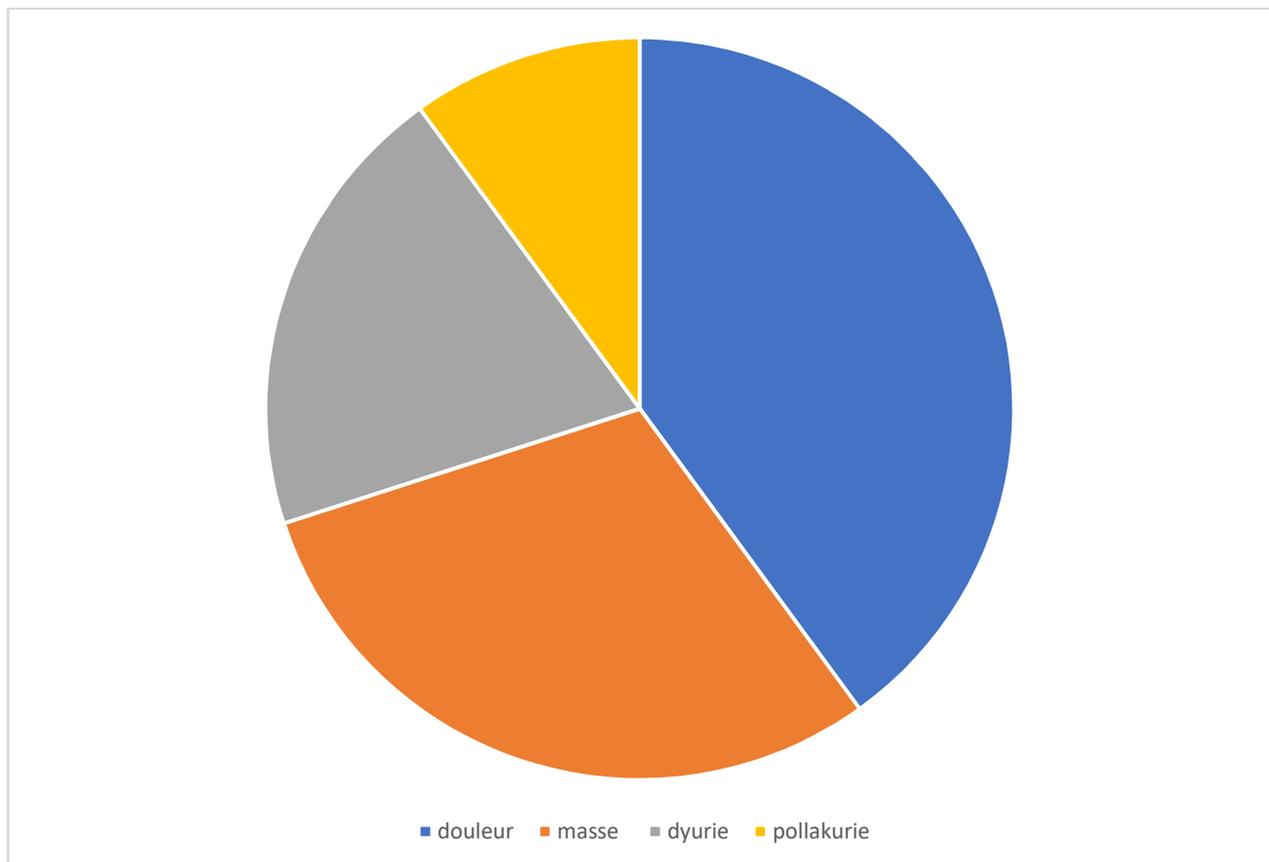


Figure 43 :répartition selon le motif de consultation

3. L'examen clinique

L'examen clinique a révélé la présence d'une masse chez 8 de nos patients et adénopathie chez 2 patients.

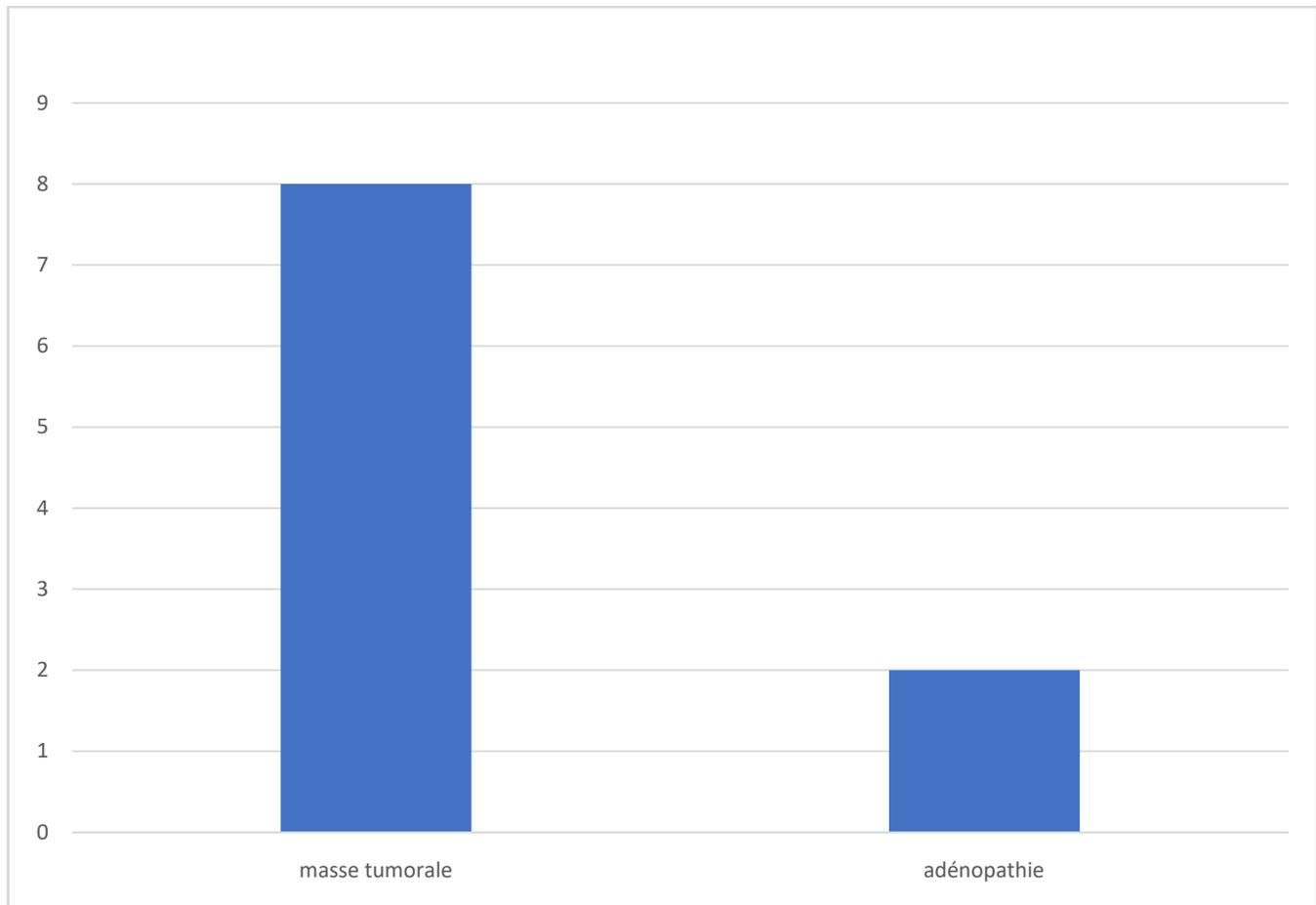


Figure 44 : résultats d'examen clinique

IV. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1. Le bilan biologique

Le bilan biologique est normal chez 5 de nos patients. L'anémie est présente chez 1 patients (11,11%), une hyperleucocytose est observée chez 2 patients (22,2),insuffisance rénale chez 1patient (11,11%).

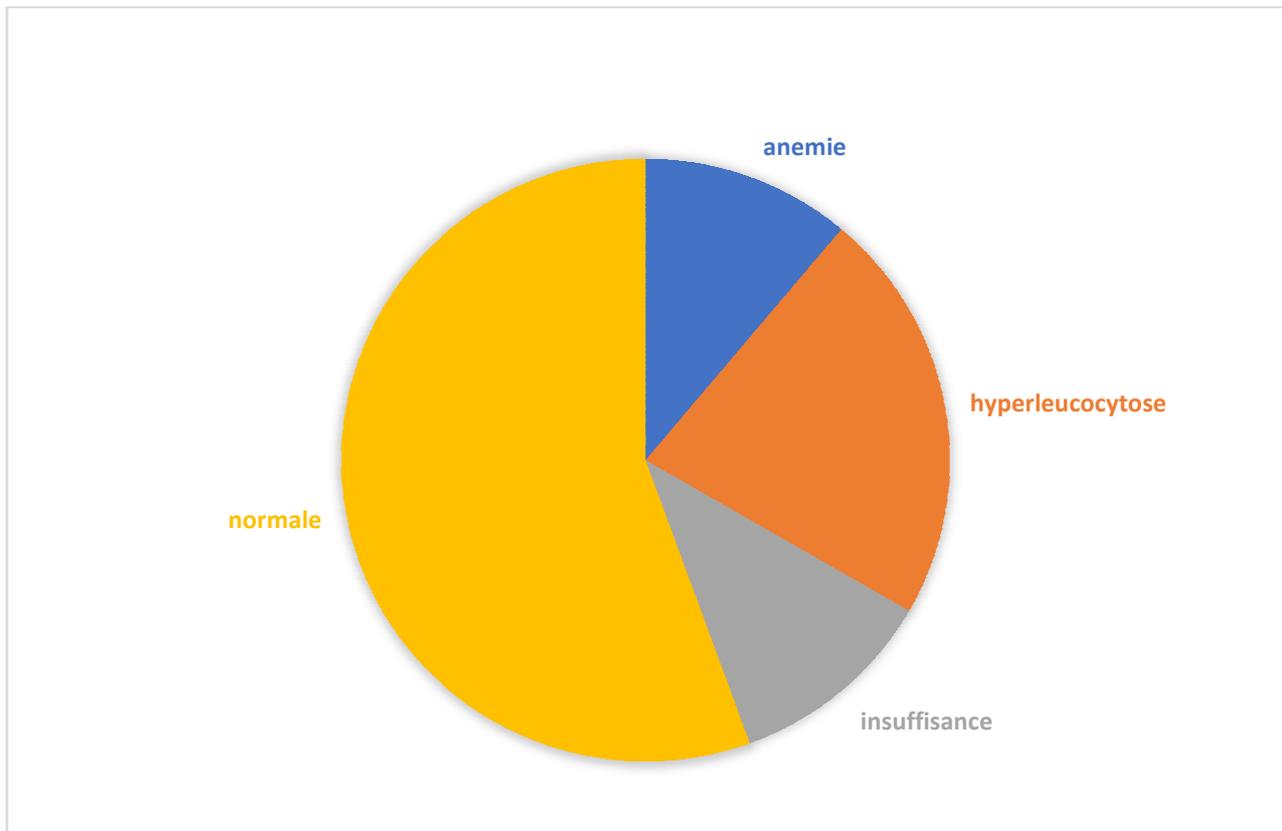


Figure 45 ; répartition selon résultats de bilan biologique a l'admission

2. Anatomopathologie :

Le prélèvement sans guidage radiologique était le moyen de diagnostic le plus utilisé (77%) contre le prélèvement guidé par le scanner et l'échographie (22%).

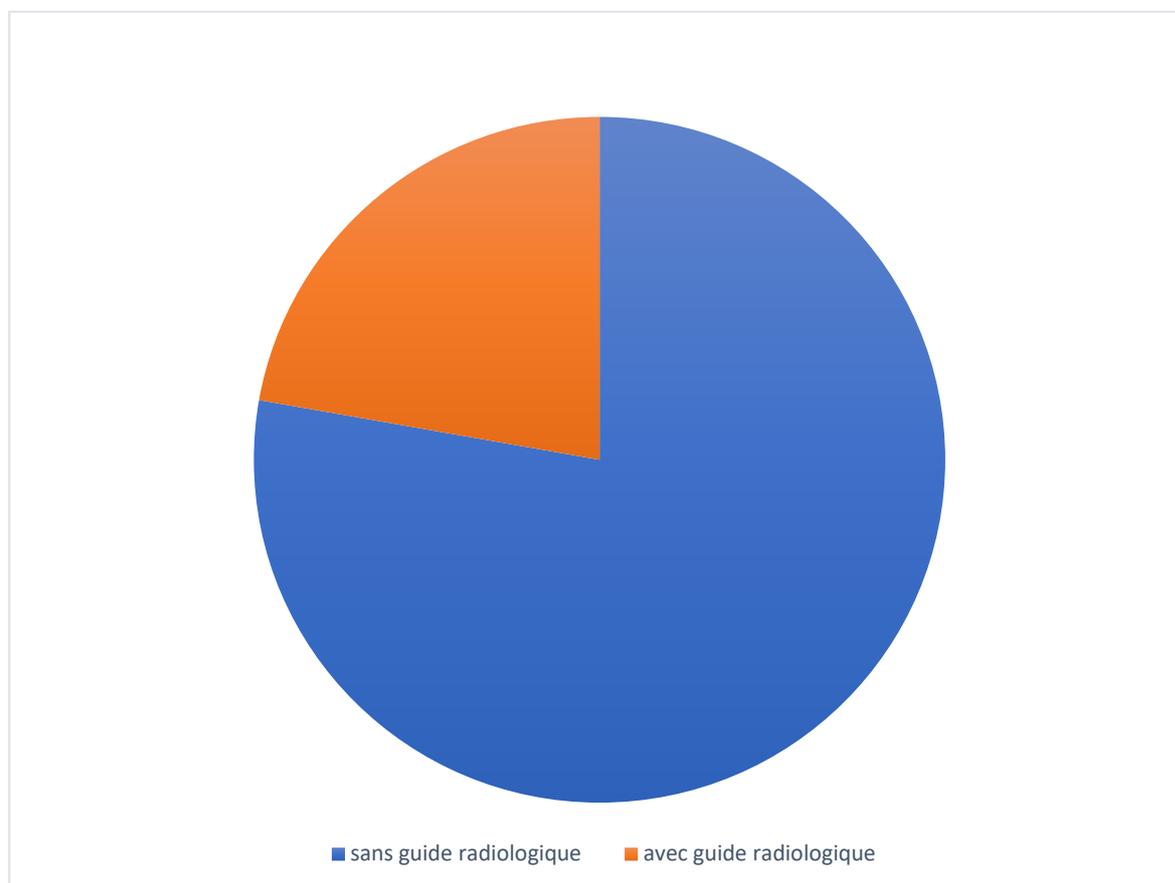


Figure46 ; moyen diagnostique

Résultats : rhabdomyosarcome est le type le plus fréquent (33,33%) suivi de léiomyosarcome (22,22%) les autres types histologiques disponibles dans notre échantillon sont liposarcome, sarcome d'Ewing sarcome kaposi.

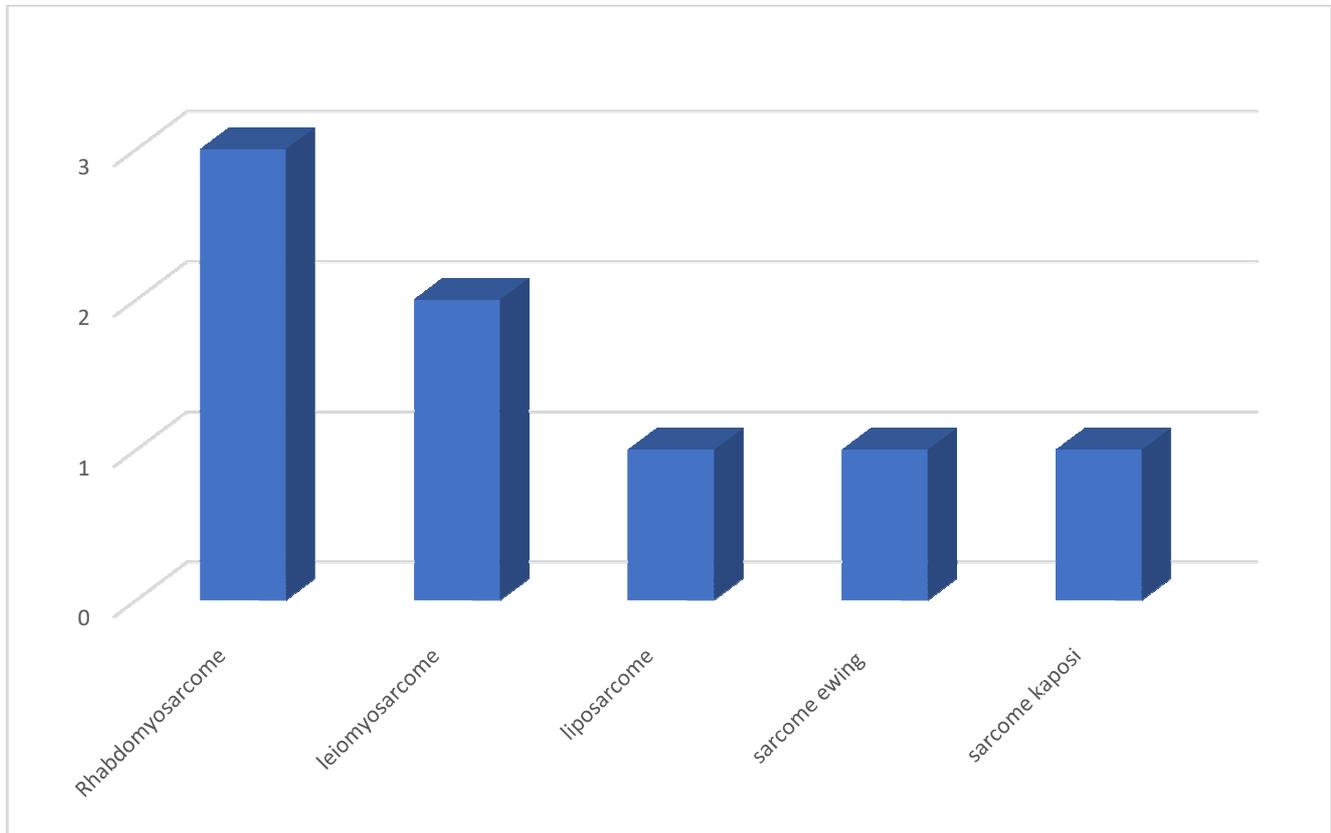


Figure 47 : fréquence des types histologique.

V. BILAN D'EXTENSION

Des 9 patients étudiés, 7 avaient présentés des métastases (77,77%). Les métastases étaient essentiellement viscérales (hépatique, pulmonaire méningée (patient 1) et ganglionnaires (iliaque externe, inguinale)

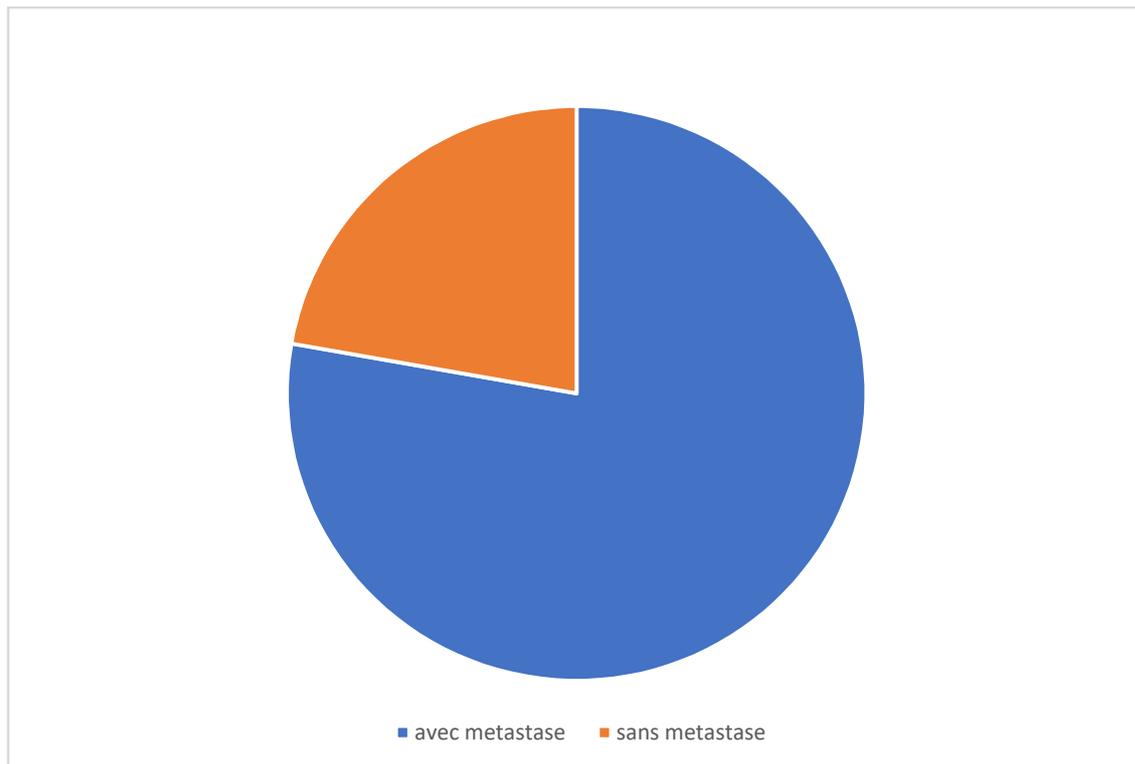


Figure48 ; pourcentage des métastases.

VI. LE TRAITEMENT

La stratégie thérapeutique s'articule autour de la chirurgie d'exérèse, qui est précédée et/ou suivie d'une chimiothérapie et parfois d'une radiothérapie

1. La chimiothérapie

a. But de chimiothérapie

Le but de la chimiothérapie de réduire la taille de la tumeur. Trois de nos patients ont reçues une chimiothérapie curative, quatre ont eu chimiothérapie palliative et deux patients n'ont reçu aucune chimiothérapie.

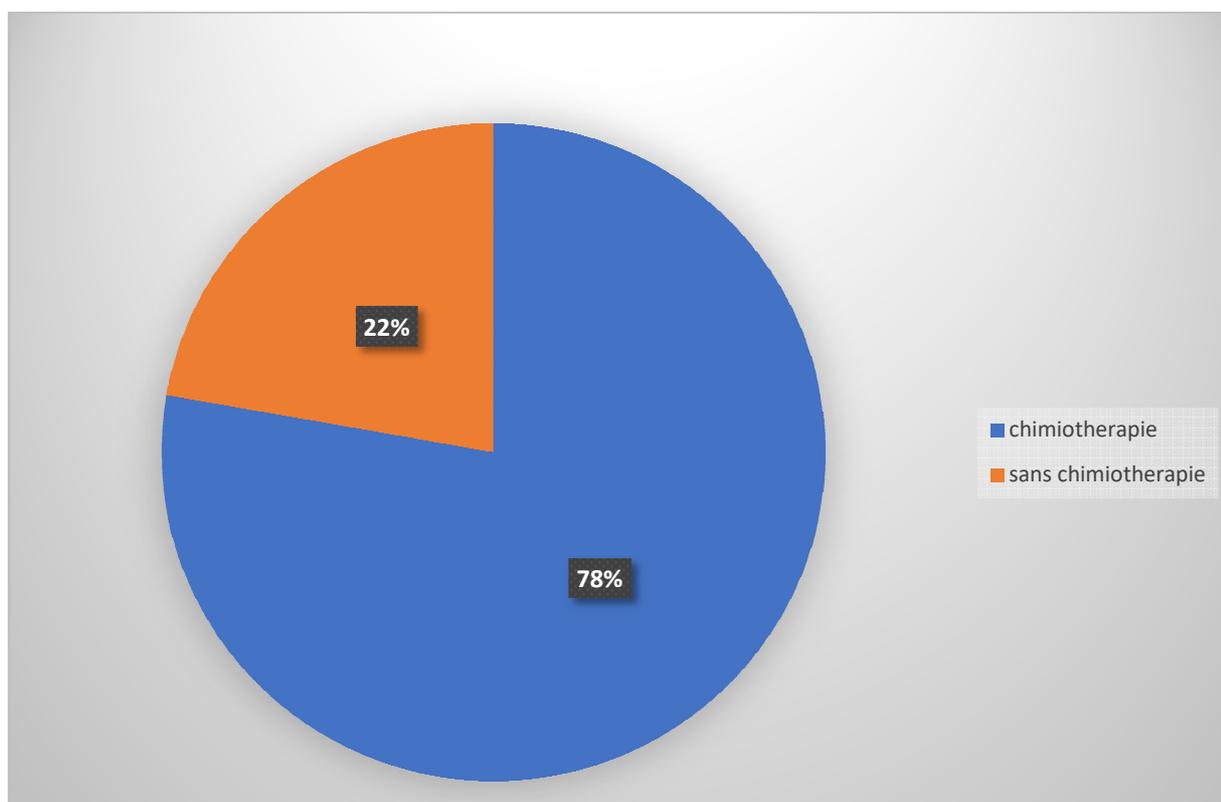


Figure49 : patient ayant reçus la chimiothérapie.

b. Délai de prise en charge en oncologie

Le délai entre le diagnostic et la prise en charge en oncologie est de 3 mois et demi. Toutefois, cinq avaient une prise en charge précoce de trois à sept jours contre quatre qui ont une prise en charge tardive au-delà de deux semaines.

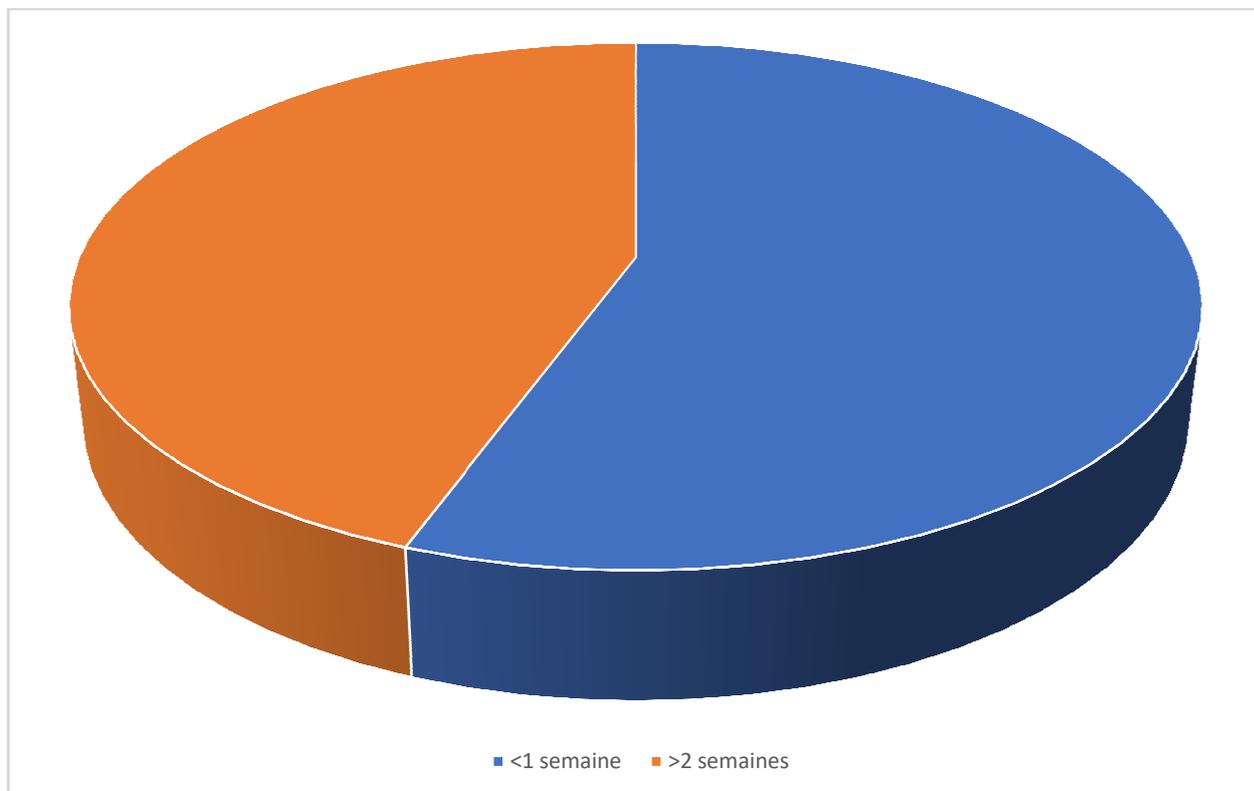


Figure50 : délai entre diagnostique de la tumeur et prise charge.

c. Type de chimiothérapie

Des Sept patients qui ont reçus la chimiothérapie, deux étaient adjuvantes, une néo adjuvante et les quatre autres étaient palliatives.

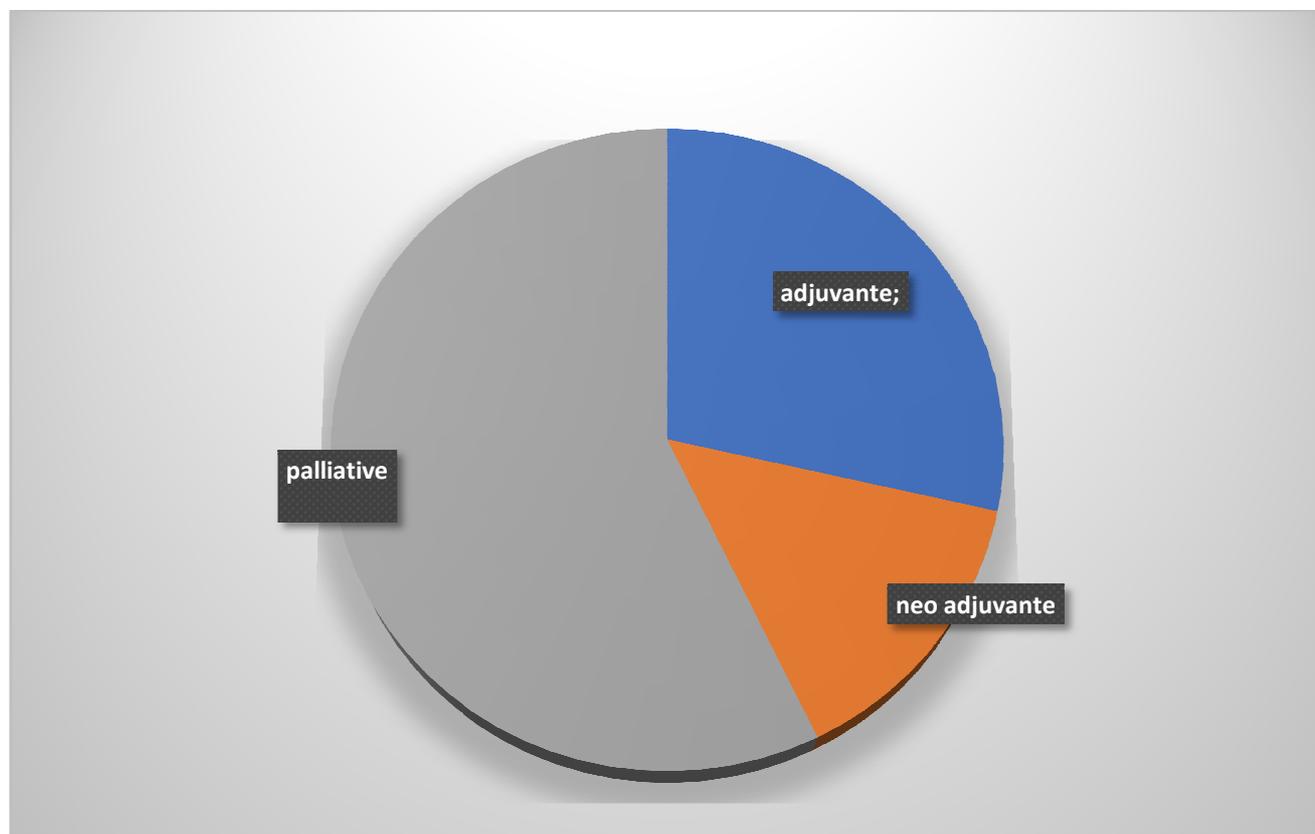


Figure 51 : type de chimiothérapie

d. Protocole

Plusieurs drogues ont été utilisés à des combinaison différentes doxorubicine, vincristine, d'actinomycine (VAC) et cyclophosphamide, ifosfamide et étoposide comme chimiothérapies de première ligne.

Dans notre série 7 patients ont reçu la chimiothérapie et comme chimiothérapie de première ligne : 2 patients ont reçu des cures la vinblastine, l'adriamycine et le cisplatine, 2 patients ont reçus doxorubicine un VAC/IE et 1 patient vincristine+doxorubicine+ cisplatine.

e. Le control après 3 cures

Concernant le contrôle après les trois premières cures, on note une stagnation de la taille de la tumeur chez quatre patients (33%) augmentation de la taille de la tumeur chez deux (22%), diminution chez un patient.

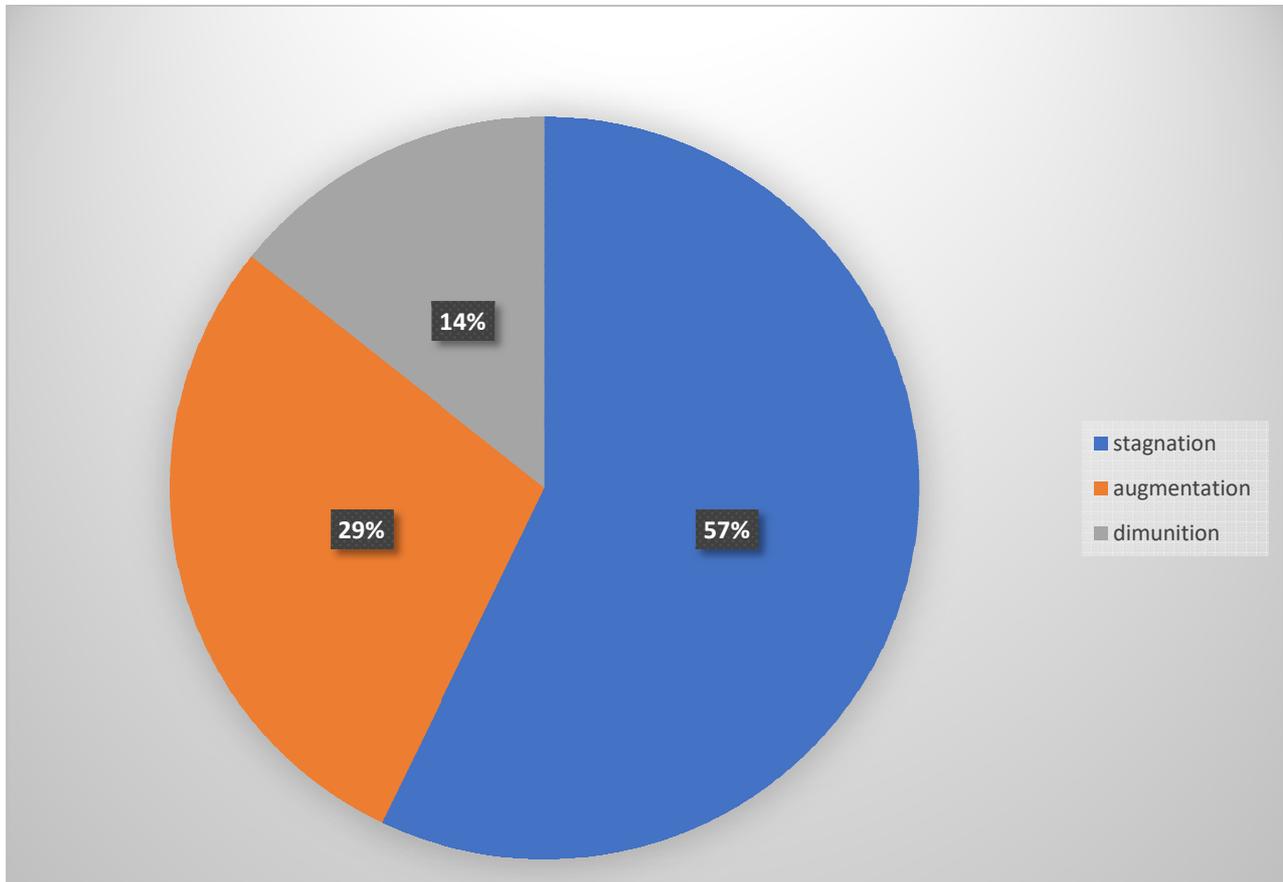


Figure 52 : évolution des tumeurs après la chimiothérapie

2. La chirurgie

Parmi les 9 patients étudiés, 5 patients ont été opérés (55%). Trois patients ont eu une résection tumorale complète, alors que deux patients ont eu une résection avec résidu macroscopique.

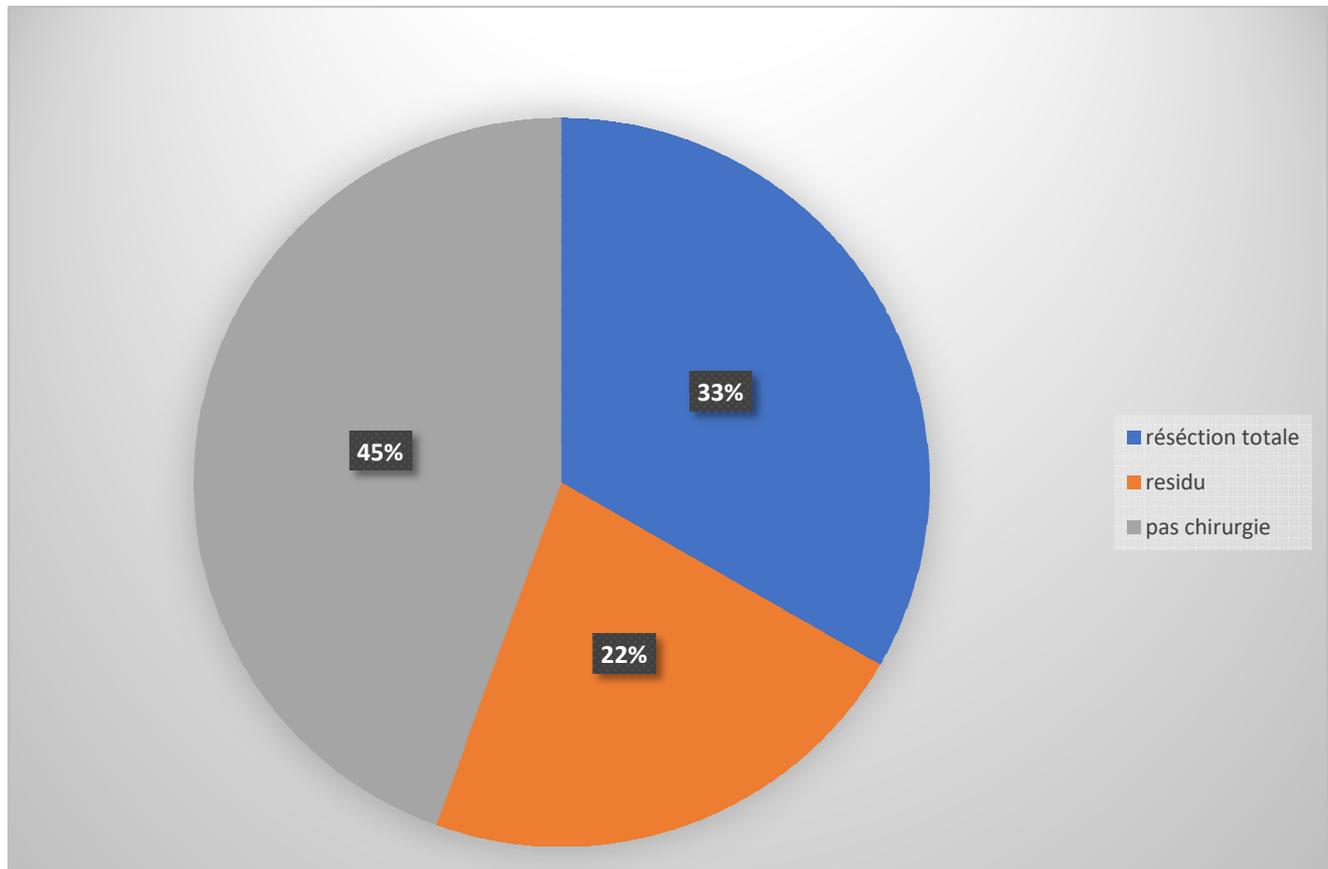


Figure 53 : protocole chirurgicale

3. La radiothérapie

Un patient a eu une séance de radiothérapie externe administrée à la dose 8 grays (Patient 7).

VII. EVOLUTION

Après un recul de 24 mois, nous avons noté le décès chez 4 cas, rémission chez 2 cas, une évolution métastatique chez 3 cas et résistance chez un patient.

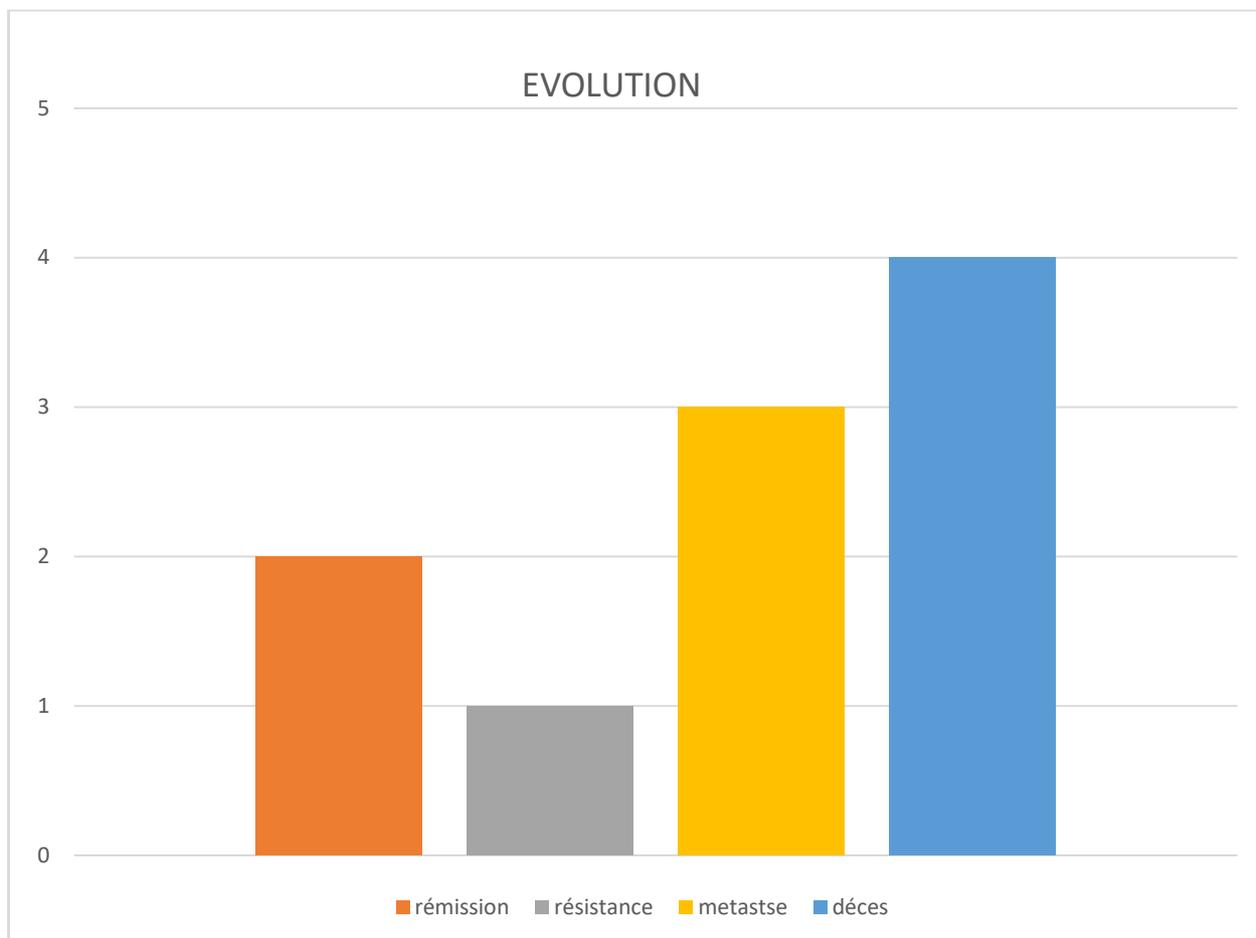


Figure 54 : Evolution.

DISCUSSION

Les sarcomes sont un groupe hétérogène de tumeurs rares qui dérivent principalement du mésoderm embryonnaire et représentent environ 1% de toutes les tumeurs malignes. (10)

Les sarcomes du tractus génito-urinaire sont rares, représentant seulement 2.1% des sarcomes du tissu mou et 1% à 2% de toutes les tumeurs génito-urinaires malignes. (11,12). En raison de leur rareté, il y a très peu d'études sur des sarcomes génito-urinaires dans la littérature,(13,14) et peu est connu au sujet de leur histoire naturelle et pronostic.

I. DONNEES GENERALES

1. Etiopathogénie

Les sarcomes du rétropéritoine représentent 12 % des sarcomes et sont pour la plupart sporadiques. Ils concernent l'adulte au cours de la sixième décennie (extrêmes :15 ;88 ans) [15]. Certains d'entre eux peuvent être radio-induits (développement chez 0,1 % des patients Irradiés).

Dans ce cas, le risque augmente avec la dose délivrée (risque relatif de 50 en cas de dose > 50 Gy) [16]. Une exposition à un agent toxique est parfois retrouvée (acide phénoxy-acétique utilisée comme herbicide) [17]. D'autres cas sont associés à des syndromes génétiques, comme la neurofibromatose de type I, le syndrome de Li Fraumeni ou le syndrome de Wermer [18].

2. Répartition selon l'âge.

L'âgemédian est de 42ans dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University,48,8ans dans selon Single Center of adult in Korea alors que dans notre série l'âge médian est 45,8 ans avec des extrêmes entre 17 et 73 ans.

Tableau 1 : Comparaison des résultats épidémiologiques de notre étude avec les études internationales

Etude	Age médian en années(extrêmes)
Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University	42 (16 a 86ans)
Froehner 2000 germany	59.5(18-77)
Mondaini 2005 italy	61 (15.3-89.1)
Dotan2006 USA	53(16-84)
Izumi2010 Japan	54(16-77)
Cho2011 Korea	48.8(19.-68.4)
Lee2011 Korea	47.1
Single Centerof adult inKorea	48,8 (19-68)
Notre étude	45,8 (17-73)

3. Répartition selon le sexe

Le sexe masculin est le sexe le plus dominant et représente 54% dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University, et 66,3% dans l'expérience du Single Center of adult in Korea, dans notre série il représente 88%.

Tableau 2 : répartition selon le sexe

Étude	Résultat (homme)
Urology, West China Hospital, Sichuan University	54%
Single Center of adult in Korea	66,3 %
Froehner 2000 germany	80%
Mondaini 2005 italy	81,8%
Dotan2006 usa	87%
Izumi2010 japan	84%
Cho2011 Korea	66,7%
Lee2011	70 %
Notre étude	88%

II. DIAGNOSTIC

1. Délaide consultation

Le délai moyen de consultation est aux alentours de 1 mois dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University tant dis que notre sériele délai moyen de consultationsétait de 4 mois et demi avec extrêmes entre 2 mois et 6 mois.

2. Signes révélateurs

Les circonstances de découverte sarcomes rétropéritonéal urologique les plus fréquentes sont la découverte d'une masse abdomino-lombaire volontiers volumineuse à l'examen clinique ou lors d'examens d'imagerie motivés par une autre cause, l'existence de douleurs abdomino-lombaires, ou des signes liées à des compressions des organes de voisinage (voies excrétrices supérieures, duodénum) ou des signes neurologiques des membres inférieurs.

Dans plus de 70% des cas, la tumeur mesure plus de 10 cm de diamètre lors du diagnostic. 10 à 20% des patients consultent à un stade métastatique. (19, 20, 21,22).

La découverte d'une masse abdomino-lombaire volumineuse pose peu de problèmes de diagnostic différentiel. Chez l'homme, l'examen clinique et échographique des testicules, ainsi que le prélèvement des marqueurs biologiques permet d'éliminer une tumeur testiculaire métastatique. L'examen complet des aires ganglionnaires s'impose à la recherche d'un lymphome (19).

Dans le sarcome de la prostate, le diagnostic est réalisé au stade métastatique dans 25% des cas [22, 23]. Dans le cadre du léiomyosarcome, la présentation clinique est plus typique avec la survenue d'une dysurie suspecte, d'aggravation rapide, chez un homme jeune. Elle s'installe en quelques mois, et peut conduire à

une rétention aiguë d'urines [24]. Elle est fréquemment associée à un syndrome irritatif associant pollakiurie et impériosités mictionnelles.

La dysurie peut être également associée à une hématurie lorsque la tumeur s'étend à la vessie. Une sensation de pesanteur périnéale avec ténesmes et épreintes est possible lorsque la tumeur devient volumineuse et comprime l'ampoule rectale. Une hémospérmié peut parfois se rencontrer [25].

Selon le volume, la tumeur peut être palpée au niveau sus-pubien. Au toucher rectal, la prostate est augmentée de volume de façon symétrique ou asymétrique. Le plus souvent, la prostate est d'une consistance plus souple qu'un adénome, elle est indolore à la palpation. L'altération de l'état général n'est pas notée en début de maladie, survenant seulement au stade métastatique. Le rhabdomyosarcome progresse plus rapidement que le léiomyosarcome. L'évolution particulière de cette affection dès les premiers mois de l'enfance s'accompagne de conditions particulières de découverte telles qu'une masse sus-pubienne chez le nourrisson, l'expulsion d'un fragment tumoral dans les changes [26], les signes cliniques d'une insuffisance rénale obstructive.

Le sarcome du cordon spermatique (SCS) se présente communément par la présence d'une tuméfaction inguinoscrotale unilatérale augmentant progressivement de taille.

L'examen clinique authentifie la présence d'une masse plus ou moins indurée, unilatérale, irréductible et indolore faisant suspecter le diagnostic. Il peut également s'agir d'une simple gêne voire d'une découverte fortuite lors d'une intervention chirurgicale pour cure de hernie. C'est dans ce dernier cas de figure que le risque de morcellation tumorale est le plus élevé [27].

Le signe fonctionnel le plus fréquemment présenté par les patients lors de la première consultation dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital,

était la dysurie alors que dans l'étude de single center of adulte korea il s'agit de l'apparition d'une masse tumorale. Dans notre étude il s'agit surtout de l'apparition d'une douleur qui a motivé la consultation.

Tableau 3 : tableau montrant formes révélatrices

Étude	Résultats
Urology, West China Hospital, Sichuan University	Masse 29,9% Lombalgie 26,1% Dysurie 37,3%
Single Center of adult in Korea	28,9% masse 22,2% douleur 16,7% dysurie 5,6% dyspareunie
Notre étude	33% masse 44% douleur 23% dysurie

3. Localisation

La fréquence des localisations varie d'une étude à l'autre avec une prédominance dans la plupart des études de la forme prostatique. Alors que dans notre série la localisation renal est la plus fréquente et représente 34%

Tableau 4 ; tableau montrant les localisations prédominantes.

Études	Résultats (%)
Froehner 2000 germany	Prostate (55)
Mondaini 2005 italy	Prostate (40.9)
Dotan2006 usa	Prostate (44)
Izumi2010 japan	Prostate (12), rein (12), vessie (12)
Cho2011Korea	Rein (33.3)
Lee2011Korea	Rein (25.0)
Sichuan University china	Prostate (30)
Notre etude	Renal (34)

4. Anatomopathologie

La ressemblance des sarcomes des tissus mous avec les tissus normaux constitue le principe essentiel de leur classification anatomopathologique. La classification ne repose donc pas sur la cellule à partir de laquelle la tumeur est supposée naître [28].

Le diagnostic positif peut être facilité par l'immunohistochimie qui permet d'écartier la possibilité d'une tumeur carcinomateuse indifférenciée.

Cet examen écarte la possibilité de tumeurs indifférenciées de nature carcinomateuse.

L'examen cytogénétique est d'un apport fondamental puisque certains types

de sarcomes se singularisent par des remaniements chromosomiques spécifiques [28].

De ce fait, la congélation d'un échantillon tumoral nécessaire à l'étude cytogénétique est recommandée.

La forme histologique la plus fréquente est le liposarcome (26 à 57 % des cas) [29]. Sa forme bien différenciée est la plus représentée (28 % des cas) et mime parfois un lipome [30]. Les autres formes correspondent à des liposarcomes sclérosants, myxoïdes (10 % des cas) ou dédifférenciés (12 % des cas). La caractéristique essentielle des liposarcomes est la récurrence locale.

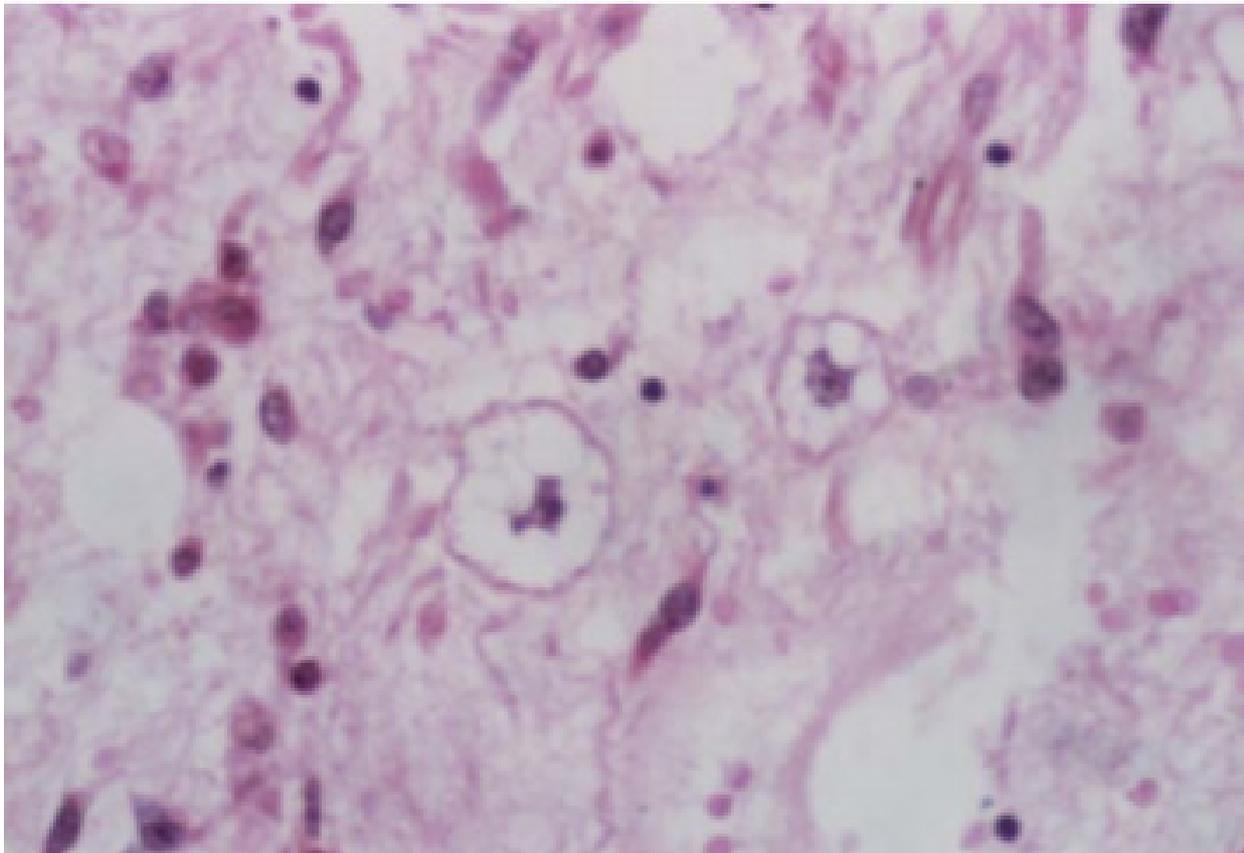


Figure 48 : Liposarcome. Présence de deux lipoblastes à noyau encoché par les vacuoles lipidiques (G250).

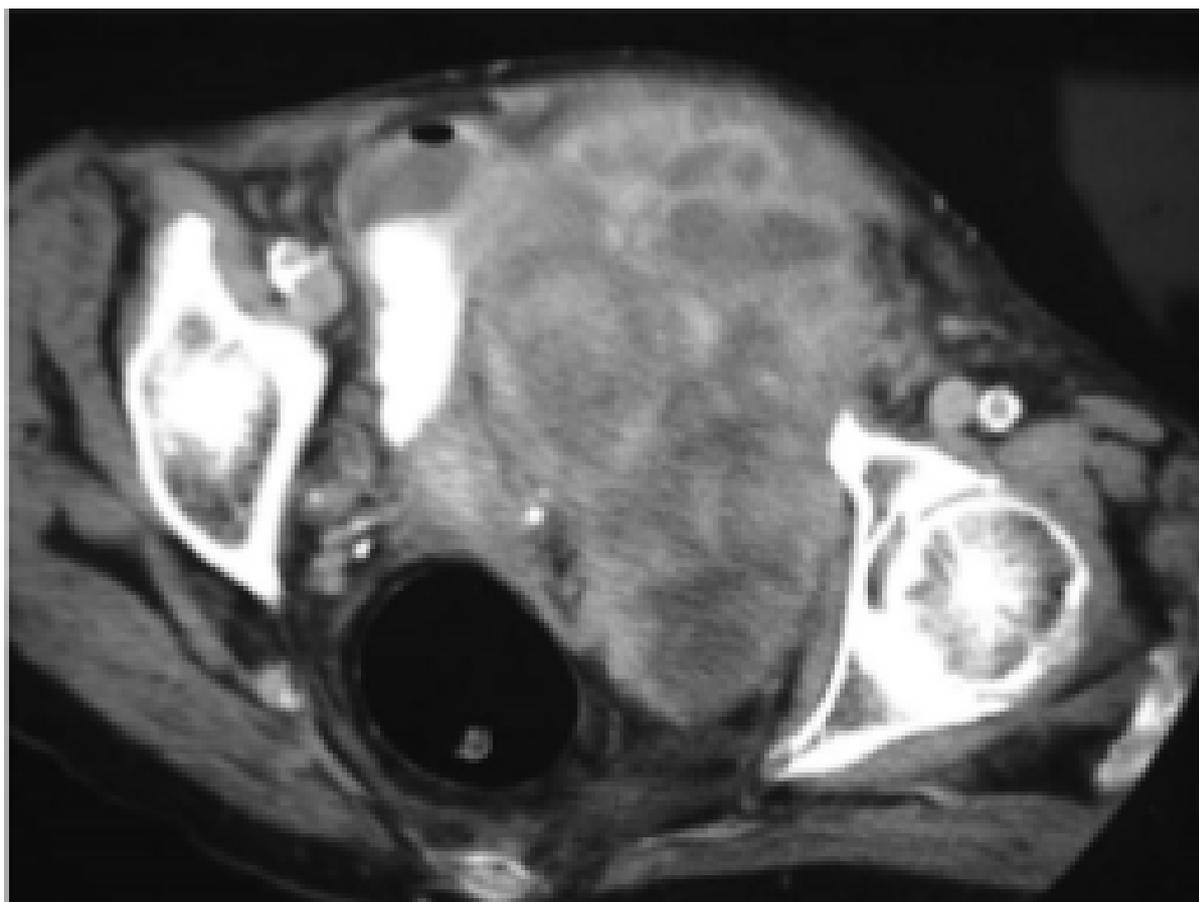


Figure 49 : Liposarcome dédifférencié. Franchissement du défilé crural. La densité tumorale interdit tout diagnostic étiologique sur la seule imagerie.

Les léiomyosarcomes sont retrouvés dans 17 à 29 % des cas. A l'opposé des liposarcomes, ils peuvent récidiver à distance du site primo traité. Les histiocytobromes malins représentent jusqu'à 9 % des sarcomes rétropéritonéaux. Ils doivent, cependant, être considérés comme la présentation microscopique unique de sarcomes de natures différentes. L'hyper-expression de MDM2 et CDK4 permet de les reclasser en liposarcomes.

Les autres formes de sarcomes sont plus rares (tumeur maligne des gaines des nerfs périphériques, synoviosarcome, sarcome d'Ewing, autres sarcomes...) mais partagent la même histoire naturelle [31].

Si plusieurs systèmes de classification ont été décrits, le grade élaboré par la fédération des centres (grade FNCLCC) est le plus pertinent. Il repose sur

l'évaluation de la différenciation tissulaire, de l'activité mitotique (comptage sur dix champs à grossissement 400) et du degré de nécrose tumorale. Chacun de ces trois critères sont évalués par un score de 0 à 3, la somme de ces trois scores permet d'établir un grade qui varie de 1 à 3 (Grade I : score 2—3 ; grade II : score 4—5 ; grade III : score 6—7) et est clairement corrélé à la survie globale des patients [29,31].

Le type histologique dominant est léiomyosarcome avec 41% dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University, dans l'expérience à un seul centre de adultes en Corée trouve léiomyosarcome qui est dominant avec 44,4%. Dans notre série le rhabdomyosarcome est le type le plus fréquent (33,33%) suivi du léiomyosarcome (22,22%) Les autres types histologiques disponibles dans nos échantillons sont le liposarcome, le sarcome d'Ewing et le sarcome de Kaposi.

Tableau 5 : le type histologique prédominant.

Etude	Résultats (%)
Froehner 2000	Léiomyosarcome (30), pléomorphe (30)
Mondaini 2005	Léiomyosarcome (36.4)
Dotan 2006	Léiomyosarcome (29)
Izumi 2010	Rhabdomyosarcome (28)
Cho 2011	Léiomyosarcome (44.4)
Lee 2011	Léiomyosarcome (50.0)
Sichuan University china 2017	Léiomyosarcome (41.0)
Notre étude	Rhabdomyosarcome (33.3)

5. Taille de la tumeur

Un des principaux critères pronostiques sont la taille, avec le type histologique et le grade selon les critères définis par la fédération de lutte contre le cancer (FNCLCC). Les léiomyosarcomes et les angiosarcomes sont des tumeurs agressives pour qui le grade histologique n'est pas un critère discriminant. Par ailleurs, quel que soit le sous-type histologique, les critères pris en compte pour définir le grade FNCLCC sont l'index mitotique, la différenciation cellulaire et la nécrose tumorale. La somme de chacun des critères permet d'établir un score qui varie de 2 à 8, traduite en 3 grades [32].

La classification TNM des sarcomes du rétropéritoine est principalement déterminée par la taille tumorale [33]. Cette classification est l'objet de critiques notamment en ce qui concerne le stade T car la taille médiane au diagnostic classe la majorité des SRP en stade T4 [34]. Ce manque de discrimination rend la classification TNM moins pertinente que le seul critère de taille.

La taille médiane est de 6,8cm avec des extrêmes entre 1,5 cm et 19 cm dans l'expérience de Single Center of adult in Korea, dans notre série la taille médiane a été de 8,66cm avec des extrêmes qui varient entre 1 cm et 15 cm.

Tableau 6 : taille médiane des sarcomes et les extrêmes.

Études	Résultats (taille en cm et extrêmes)
Froehner 2000 GERMANY	7.5(1.7-39)
Mondaini 2005 ITALY	6.9
Dotan2006USA	7(1.3-30)
Izumi2010Japan	NC
Cho2011Korea	6.8(1.5-19)
Lee2011Korea	9.5 (2.2-24)
West China Hospital, Sichuan University 2017	8(1.5-35)
Notre étude	8.66 (1-15)

6. Métastases

Les sarcomes urologiques rétropéritonéaux se développent le plus souvent dans l'hypochondre et/ou la fosse iliaque (78 % des localisations) [35]. L'absence de cloison aponévrotique susceptible de limiter l'extension tumorale explique une taille élevée lors du diagnostic (taille moyenne : 19,5 cm), le franchissement possible de défilés anatomiques (hiatus diaphragmatique, défilé crural) et l'envahissement des organes de voisinage. En revanche, l'extension lymphonodale est rare au diagnostic (moins de 5 % des cas) [36].

Le taux de patients métastatiques augmente avec la durée du suivi des patients et le nombre de rechutes locales ou régionales (14, 29 et 34 % des patients après un, trois et cinq ans de suivi). Certaines formes histologiques (léiomyosarcomes, en particulier) se compliquent plus de métastases que d'autres [35].

Mode d'extension des sarcomes prostatique

Le potentiel évolutif est fonction du type de tumeur :

Les sarcomes prostatiques sont des tumeurs d'une grande malignité, bien supérieure à l'adénocarcinome prostatique. L'évolutivité des rhabdomyosarcomes est classiquement plus importante que celle des léiomyosarcomes et des fibrosarcomes. Au sein des rhabdomyosarcomes, la forme alvéolaire a un moins bon pronostic, comparée aux types embryonnaire et polymorphe [37]. Enfin, l'agressivité des lymphosarcomes dépend de leur type histologique [38].

L'extension tumorale resterait longtemps locale, vers l'urètre, la vessie, les uretères, le rectum, le périnée et la paroi abdominale. La taille moyenne des tumeurs au moment du diagnostic varie de 7,4 cm (sarcomes de l'adulte) [39] à 14 cm [40], ce qui rend parfois difficile la détermination de leur origine (prostate, vessie, vésicules séminales, etc.).

La dissémination métastatique s'effectue par voie lymphatique et hématogène. L'apparition des métastases serait relativement tardive, même en cas de tumeur volumineuse. Leur fréquence au moment du diagnostic varie selon les auteurs de 20 à 40 %. Les rhabdomyosarcomes alvéolaires donneraient plus souvent des métastases ganglionnaires et viscérales que les autres rhabdomyosarcomes [37].

Les métastases siègent par ordre de fréquence décroissante au niveau du poumon, des os (de type ostéolytique, contrairement à l'adénocarcinome) et du foie, mais aussi au niveau des séreuses, du pancréas, du tube digestif, du cerveau, du rein et de la rate.

En outre, on note que 25,5% des patients ont une métastase lors de la première consultation dans l'étude du Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University alors que notre série en trouve 44,4% des patients ont une métastase.

**Tableau7 ; tableau montrant le pourcentage de patients présentant des métastases
lors de la première consultation.**

Etudes	Résultats (%)
Froehner 2000 Germany	15
Mondaini 2005 Italy	3,8
Dotan2006 usa	21
Izumi2010 japan	20
Cho2011 korea	0
Lee2011 korea	39,5
Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University	25,5
Notre étude	44,4

7. Traitement

Principes thérapeutiques :

La rareté de la tumeur et son histoire naturelle imposent qu'un projet personnalisé de soin soit établi après discussion en comité expert. La qualité du premier traitement est la clé du pronostic final [30,31]. Les sarcomes seront mieux pris en charge en centre expert, notamment si une approche thérapeutique combinée est indiquée : il existe, en effet, un lien statistiquement significatif entre nombre de cas traité et pronostic [30].

a. Résection chirurgicale

Le traitement chirurgical peut être largement divisé en ceux dans lesquels la résection de la tumeur fait partie de la thérapie multimodale avec l'intention curative et ceux dont la résection serait plutôt palliative.

Le traitement des sarcomes du rétropéritoine repose, sur une exérèse chirurgicale en marges saines (résection R0) [30]. Toute exérèse qui passe dans le plan de la pseudo capsule est en marges positives (chirurgie R1, voire R2). L'objectif carcinologique ne peut être atteint que par une chirurgie qui emporte en monobloc la tumeur et le compartiment anatomique dans lequel elle se développe [32,33].

Tumeur urologique rétropéritonéal :

Pierre angulaire du traitement à visée curative, la chirurgie d'exérèse des SRP répond à des impératifs carcinologiques de qualité et résecabilité (Figure 50). Une résection macroscopiquement complète améliore la survie mais le taux de récurrence locale est globalement élevé [34].

Il s'agit d'une chirurgie difficile, techniquement complexe relevant d'une équipe multidisciplinaire. La morbidité est importante, y compris dans des centres de référence : le groupe de travail transatlantique des sarcomes rétropéritonéaux rapportait rétrospectivement sur 1007 résections un taux de 16,4 % de

complications Clavien–Dindo ≥ 3 (notamment en cas de résection vasculaire majeure ou chirurgie pancréatique) et 1,8 % de décès à 30 jours [35].

Impératifs carcinologiques :

L'objectif carcinologique est la résection monobloc de la tumeur en marge saine microscopique (R0), ce d'autant qu'il n'existe aucun traitement de rattrapage systémique d'une chirurgie macroscopiquement incomplète et que l'effraction tumorale favorise la dissémination péritonéale (sarcomatose).

La pseudo capsule qui entoure le sarcome est constituée d'un front de cellules tumorales densifiées qui ne constitue pas un plan de clivage pertinent.

La notion de chirurgie compartimentale est dérivée des principes des sarcomes des extrémités pour lesquels une marge de muscle sain enveloppant la tumeur est systématiquement prélevé [34].

Compte tenu de l'exiguïté extrême des espaces anatomiques péri-tumoraux, s'agissant de volumineuses tumeurs refoulant les viscères adjacents, il faut envisager l'exérèse d'un quadrant abdominal emportant au moins les organes refoulés et parfois les organes au contact [35].

Ceci est particulièrement vrai pour l'intestin grêle et le tractus urinaire supérieur. Un geste orthopédique peut être nécessaire pour l'exposition très large requise pour cette chirurgie compartimentale monobloc (rachis, sacrum).

Si l'objectif de cette chirurgie est d'atteindre un objectif de marges macroscopiquement saines, il expose à une morbidité plus importante, en particulier lorsque le duodénum, les gros vaisseaux, le pancréas ou des nerfs majeurs sont impliqués [34].

Une équipe multidisciplinaire dédiée semble indispensable à l'élaboration du plan thérapeutique et à sa mise en œuvre avec la moindre morbidité [37].

En l'absence d'étude randomisée évaluant le bénéfice de la chirurgie large,

certaines évoquent le recours à une stratégie reposant sur des données anatomiques et histologiques[34], les patients pouvant le plus bénéficier de cette chirurgie étant ceux porteurs d'un sous-type agressif comme le liposarcome dédifférencié de haut grade [34]. Dans d'autres cas, une chirurgie R0 large serait suffisante correspondant à une résection en marge saine avec un liseré de tissu sain sans sacrifice d'organe systématique.

Résécabilité :

Les possibilités techniques d'exérèse chirurgicale ou résécabilité de la tumeur influent lourdement la stratégie thérapeutique. Là encore, l'expertise d'un centre référent est particulièrement requise afin d'évaluer le risque vital péri opératoire et la profondeur du préjudice fonctionnel(Longueur du grêle, tractus urogénital).

Le taux de résécabilité des tumeurs atteint aujourd'hui 80 %. Le principal critère de non résécabilité de la tumeur est l'engainement circulaire de l'artère mésentérique supérieure. A contrario, l'extension intrarachidienne par un trou de conjugaison, l'envahissement ou l'extension circonférentielle de l'aorte, l'envahissement de la veine cave, le caractère pan abdominal nécessitent des adaptations techniques permettant une résection dans des conditions acceptables.

Chirurgie de seconde intention :

La récurrence locale survient dans 22 à 84 % des cas en fonction du sous type histologique, du grade et de la qualité de l'exérèse initiale [34].

Si 85 % des SRP opérés en intention curative peuvent aboutir à une résection macroscopiquement complète(R0/R1) lors de la première chirurgie, ce taux est inférieur à 50 % en chirurgie de seconde intention [38].

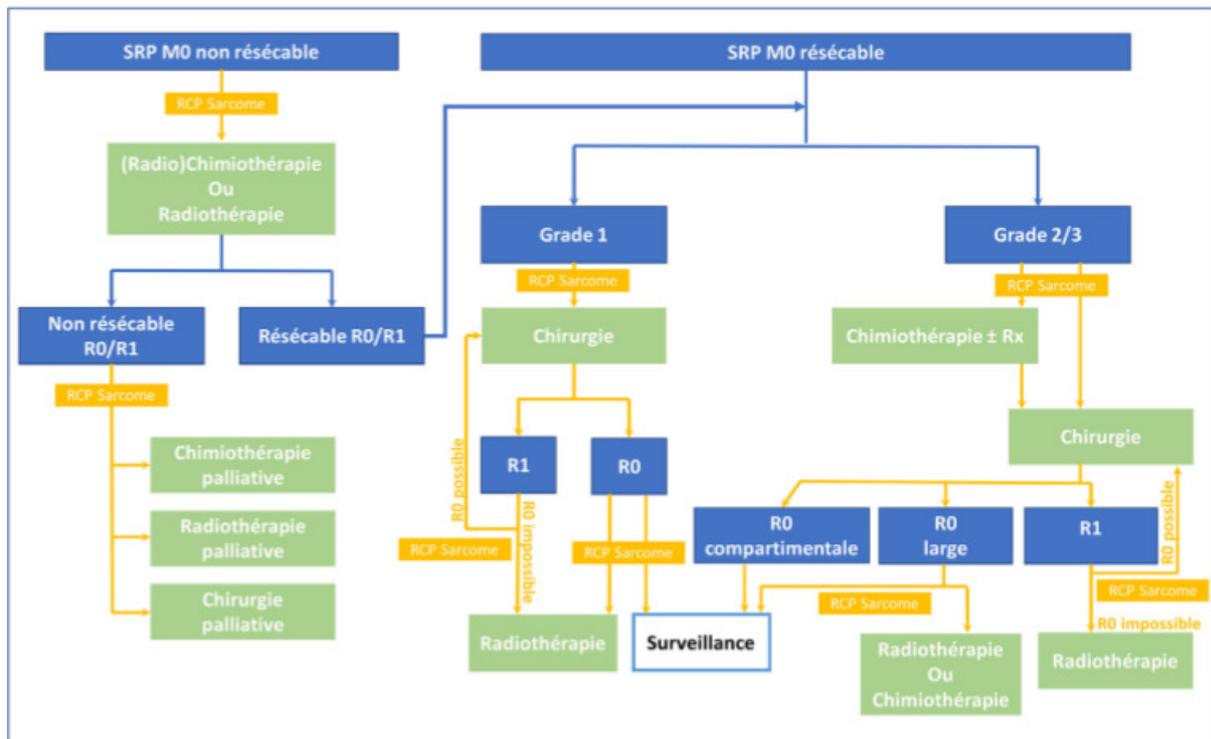


Figure 50 : Démarche thérapeutique du SRP localisé

Traitement chirurgical de la prostate :

Il est le plus souvent précédé par de la chimiothérapie et/ou de la radiothérapie [39], notamment pour les tumeurs de plus de 5 cm ou à risque de marge chirurgicale. L'exérèse doit être monobloc, macroscopiquement et microscopiquement complète, emportant l'ensemble de la tumeur, sans la voir, avec des marges de 1 à 2 cm [40].

Dans le cadre d'un traitement curatif, les techniques chirurgicales sont essentiellement celles de la prostatectomie radicale et de la cystoprostatectomie avec entérocystoplastie de remplacement ou urétérostomie cutanée transiléale.

En cas d'impossibilité de remplacement vésical et dans un but fonctionnel, il faut privilégier chez l'adolescent et l'adulte des dérivations urinaires continentes, étant donné l'espérance de vie allongée de ces patients. Chez le jeune enfant une dérivation simple doit être réalisée, il pourra être réalisé dans un second temps un montage continent [41].

Lorsqu'une cystectomie partielle est réalisée, l'indication d'une entérocystoplastie d'agrandissement dans le même temps opératoire est à discuter étant donné la possibilité d'une radiothérapie locale secondaire et du risque de microvessie séquellaire [42]. En l'absence de traitement chirurgical la survie spécifique à 5 ans est très faible [43].

Traitement sarcome du cordon testiculaire

La chirurgie est la pierre angulaire du traitement des sarcomes en général et particulièrement des SCS. Le principal critère de qualité est d'effectuer une exérèse monobloc de la tumeur avec des marges circonférentielles saines. Elle doit être réalisée par un chirurgien ayant l'expertise des problématiques liées à la chirurgie des sarcomes (gestion de la marge, prévention du risque de fragmentation tumorale, expérience en exérèse multi viscérale et en chirurgie de reconstruction). La planification de la chirurgie, incluant

le « timing » de l'intervention et l'étendue de l'exérèse, diminuent significativement les risques de morcellation et d'exérèse incomplète qui ont le même pronostic péjoratif[44]. La survie des SCS est favorable lorsqu'on compare à l'ensemble des STM. Radelli et al. [45] rapporte une survie spécifique à 5 ans de 92 % pour une cohorte de 82 patients et un suivi médian de 36 mois.

Le taux de récurrence locale est de 26 %, avec comme facteur pronostic la qualité de l'exérèse chirurgicale ($p = 0,025$). Le taux de métastases à distance est de 24 %, impacté par le type histologique ($p < 0,01$), le grade tumoral élevé ($p < 0,01$) et par la réalisation d'une chimiothérapie adjuvante ($p = 0,01$) [45].

Les mêmes facteurs pronostiques sont retrouvés dans la littérature qui comportent uniquement des séries rétrospectives[45,46,47].

L'intérêt d'un traitement adjuvant est discuté en RCP spécialisée avec les résultats histologiques définitifs. L'hétérogénéité des cohortes rétrospectives

n'autorise pas de recommandations factuelles à la réalisation d'une chimiothérapie adjuvante [45,46,47,48]. Elle sera proposée au cas par cas en présence de facteurs de mauvais pronostic. La même approche est réalisée pour la radiothérapie adjuvante, qui n'a théoriquement pas d'impact sur la survie sans récurrence [45].

De plus, la localisation du SCS est à risque de toxicité élevée (dysfonction érectile, stérilité, syndrome de Lapeyronie, rectite et de cystite radique). Néanmoins, certaines études suggèrent un bénéfice potentiel en termes de contrôle local d'autant plus que les techniques récentes de radiothérapie conformationnelle par modulation d'intensité (RCMI) ou les techniques rotationnelles permettent de protéger davantage les organes adjacents et donc de limiter significativement la toxicité [49].

♦ *Spécificités chirurgicales*

L'objectif est de réséquer le sarcome qui est localisé le plus souvent dans le cordon, le testicule et ses enveloppes. Cette intervention sera élargie à la paroi et aux organes de voisinage en fonction de la taille tumorale, du type histologique, du bilan morphologique préopératoire, des antécédents chirurgicaux et de la présence de matériel prothétique.

L'installation du patient doit permettre un abord inguinoscrotal, une voie abdominale si nécessaire et également envisager une reconstruction par lambeau (Fig. 51).

La voie d'abord est directe, large et sans contre-incision afin de limiter les risques de fragmentation tumorale. Elle est réalisée dans l'axe du trajet des fibres musculaires et emporte le trajet de biopsie radiologique (Fig. 52).

En amont, le cordon est sectionné au-dessus du pôle supérieur de la tumeur qui peut se situer en intra-abdominale long des vaisseaux spermaticques. En aval, le testis est systématiquement réséqué car on observe des extensions tumorales à ce

niveau ou le long de l'épididyme. Les muscles crémastériens sont systématiquement réséqués et parfois les muscles obliques au niveau du canal inguinal, a fortiori s'il s'agit d'une reprise après effraction dans canal inguinal.

Les zones à risque de marginalité sont en dedans les corps caverneux et en dehors les vaisseaux fémoraux (Fig. 53). Dans les formes localement évoluées, on commence par disséquer les vaisseaux fémoraux en sous-adventicielle ce qui correspond à la marge externe (Fig. 54). Ils seront remplacés en cas de nécessité.

L'atteinte ganglionnaire est rare dans les sarcomes ne justifiant pas de curage systématique [50]. Néanmoins, il sera discuté s'il existe une suspicion d'envahissement morphologique, notamment pour certain type histologique comme le rhabdomyosarcome. L'envahissement viscéral sous-jacent,

En fin d'intervention et selon les recommandations du réseau Netsarc, la pièce opératoire est envoyée orientée au laboratoire d'anatomopathologie et un compte-rendu standardisé est créé, faisant apparaître l'ensemble des critères de qualité de l'exérèse des sarcomes des tissus mous [44,51].

Le patient sera revu en postopératoire afin d'apprécier l'état de cicatrisation (Fig. 56) et pour lui annoncer sa prise en charge ultérieure.



Figure 51 : Installation chirurgicale pour exérèse d'un sarcome ducordon spermatique

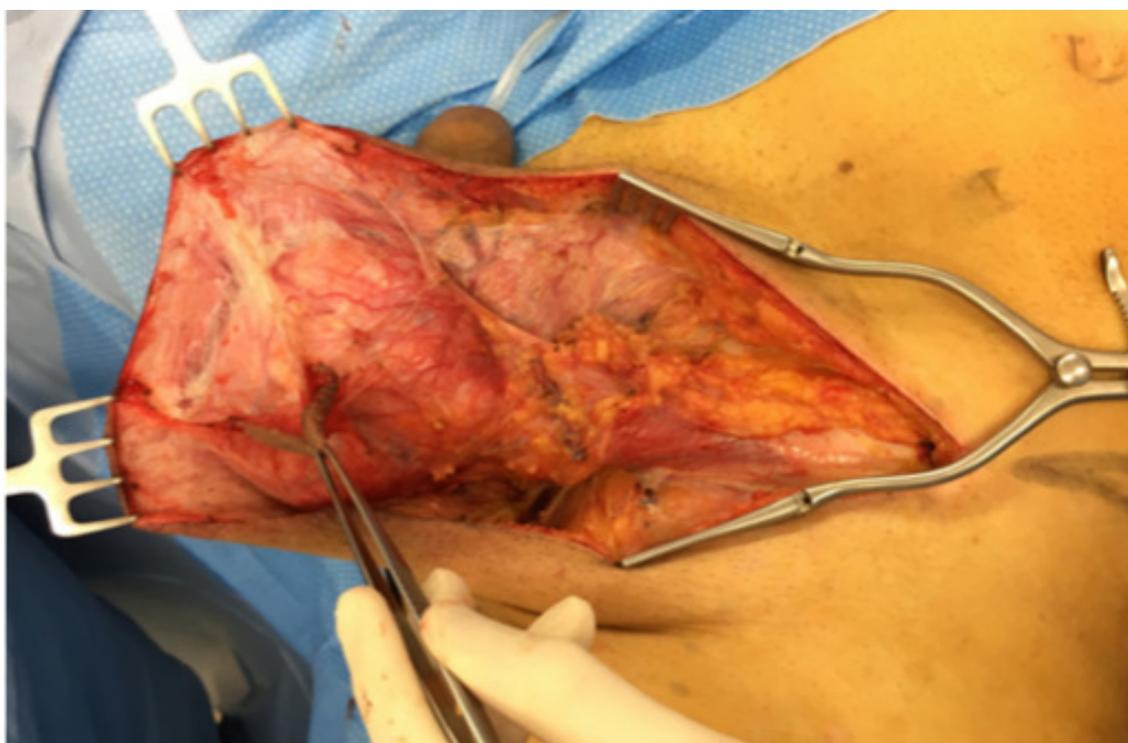


Figure 52 : Voie d'abord chirurgicale inguinoscrotale emportant letrajet de biopsie.



Figure 53 : Orchidectomie gauche totale et exérèse du cordon spermatique en monobloc.

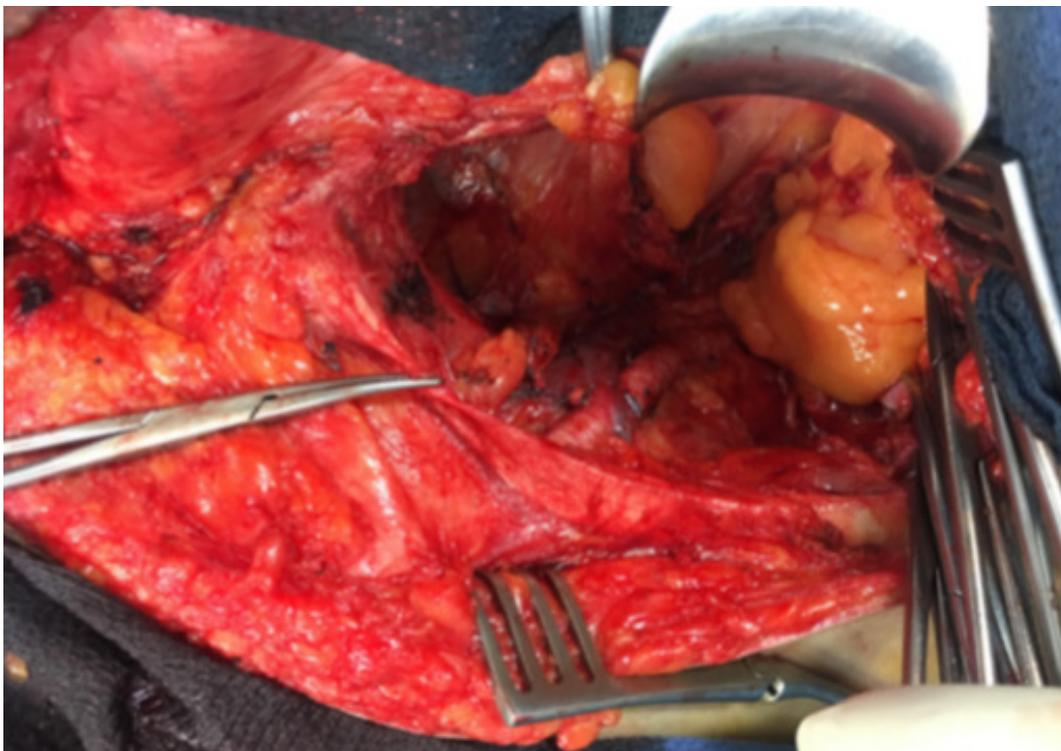


Figure 54 : Vue finale après exérèse.



Figure 55 : Reconstruction de l'arcade crurale par lambeau de muscle gracilis gauche après exérèse élargie d'un sarcome du cordon spermatique.



Figure 56 : Cicatrisation à J20 de l'exérèse élargie d'un sarcome du cordon spermatique.

Dans l'étude département of Urology, West China Hospital, Sichuan University nous avons constaté que la résection chirurgicale était l'indicateur pronostique le plus important de la survie à long terme. Les patients susceptibles de résection complète ont connu une survie médiane plus longue par rapport à la maladie incomplètement réséquée ou non réséquée (70 vs 49, 10 mois). Le rein, la rate, le pancréas ou la surrénale sont les organes les plus souvent réséqués par nécessité [33].

Le curage ganglionnaire de la région de drainage n'est pas indiqué. Ces contraintes techniques imposent, dans certains cas, la participation de plusieurs équipes chirurgicales et font de la laparotomie médiane la voie d'abord de choix [33,32].

Dans notre étude 44,5 % des patients ont pu bénéficier de la chirurgie d'exérèse.

Tableau8 : Pourcentage des patients, qui ont eu un traitement chirurgical.

Étude	Résultats (%)
Froehner 2000 Germany	10
Mondaini 2005 Italy	0
Dotan2006USA	18
Izumi2010Japan	16
Cho2011Korea	0
Lee2011Korea	31,3
Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University	17,6
Notre étude	44,5

b. Chimiothérapie

La chimiothérapie est indiquée en situation métastatique, néoadjuvante ou palliative.

La drogue de référence est la doxorubicine. Elle peut être utilisée seule ou dans un protocole l'associant notamment avec la dacarbazine ou l'ifosfamide. Le taux de réponse objective de la doxorubicine varie entre 16 et 29 %, tandis que celui des combinaisons thérapeutiques est de 17 à 39 %.

Le rôle de la chimiothérapie adjuvante n'est pas clairement établi [52]. Un

bénéfice de survie sans récurrence locale ou à distance pourrait être obtenu par une chimiothérapie adjuvante utilisant la doxorubicine comme drogue principale [53] mais il est à mettre en balance avec par la toxicité des protocoles utilisés (doxorubicine, cyclophosphamide et méthotrexate) [54].

La chimiothérapie néoadjuvante aurait, pour principaux avantages, de réduire le volume tumoral et de ce fait, faciliter la chirurgie, de rendre certains patients opérables lorsqu'ils ne l'étaient pas lors du diagnostic, de réduire le risque de dissémination cellulaire lors de la chirurgie d'exérèse.

Enfin, elle écarterait les non-répondeurs d'un protocole de chimiothérapie adjuvante. L'inconvénient principal d'une telle prise en charge est le retard de prise en charge chirurgicale des non répondeurs [54].

L'effet de la chimiothérapie néoadjuvante pourrait être optimisé par un couplage à une hyperthermie régionale à effet chimio sensibilisant et immunostimulant. Le bénéfice d'une telle prise reste à démontrer dans des études de phase III [55].

La chimiothérapie intrapéritonéale a été utilisée dans le traitement des sarcomatoses péritonéales. L'efficacité sur la survie sans récurrence et la survie globale reste, cependant, à démontrer [56].

Dans notre série 89% des patients ont reçu de chimiothérapie.

c. Radiothérapie

L'association chirurgie/radiothérapie adjuvante a démontré son efficacité dans le contrôle local des sarcomes des extrémités. Une relation effet dose a été démontrée dans l'étude de Fein [59].

Le bénéfice serait plus important en cas de tumeur de grade élevé. En revanche, il est plus contestable en cas de liposarcome de bas grade réséqué en marges saines [60].

La localisation rétropéritonéale complique l'irradiation postopératoire en raison de la largeur des champs et/ou de la proximité des structures radiosensibles [61].

Le repérage des zones critiques (résection R1, voire R2) peut être facilité par des clips métalliques posés lors de l'intervention.

L'efficacité de la radiothérapie adjuvante pourrait être réduite par le délai nécessaire entre l'intervention et l'irradiation qui favoriserait le développement de clones cellulaires dans les zones R1 ou R2 et la toxicité majorée par les modifications des rapports anatomiques induits par les adhérences postopératoires [62].

La radiothérapie post-opératoire peut être utilisée seule ou complétée d'une radiothérapie pré- ou peropératoire sur tout ou partie du territoire opéré. Elle peut être réalisée dès que la cicatrisation est acquise. L'apport de la radiothérapie avec modulation d'intensité doit être précisé dans des études de large envergure.

Ces limites constituent le rationnel de l'utilisation de la radiothérapie peropératoire (RIOP) qui délivre, sur les sites R1 ou R2, un complément de dose de 15 Gy grâce à l'application d'un collimateur dans le champ opératoire.

Dans l'expérience de la Mayo Clinic, le taux de rechute après cinq ans de suivi était nul en cas de chirurgie R0, de 43 % après chirurgie R1 et de 63 % après chirurgie R2 [63].

En pratique, la radiothérapie peropératoire est limitée à des centres experts et est rarement réalisable en raison de la taille de la surface à traiter et/ou de la proximité des organes radiosensibles, notamment à des fortes doses uniques (nerf, uretère, artère).

L'intérêt potentiel d'une radiothérapie préopératoire et des nouvelles techniques d'irradiation (IMRT avec IGRT ; tomothérapie) fait actuellement l'objet d'un essai thérapeutique de phase II (protocole Tomorep).

L'irradiation préopératoire délivre entre 45 et 55 Gy sur quatre à cinq semaines.

Les avantages théoriques sont une moindre toxicité (refoulement des organes radiosensibles en dehors du champ irradié par le volume tumoral), une optimisation de la radiosensibilité tumorale (préservation de la vascularisation donc de l'oxygénation tumorale) et une réduction du risque d'essaimage cellulaire périopératoire [62].

Dans l'étude du département of Urology, West China Hospital, Sichuan University 35,1% des patients ont eu un traitement par radiothérapie alors que dans notre étude les patients qui ont eu de la radiothérapie représente 11%.

8. Survie

Les sarcomes des tissus mous ont un pronostic sombre, leur prise en charge ne peut se concevoir en dehors de comité de concertation pluridisciplinaire constituée de : radiologues, chirurgiens, radiothérapeutes, d'anatomopathologistes et d'oncologues médicaux [64,65] Les sarcomes des tissus mous ont un potentiel évolutif à la fois local et métastatique surtout pleuropulmonaire [66] conditionné essentiellement par les facteurs pronostiques suivants : la taille de la lésion, le caractère profond ou superficiel de la lésion, le développement intra compartimentale, le grade histologique, le système de staging et le caractère complet ou incomplet de l'exérèse chirurgicale [66]

Avec un recul de 1 an, 18,1% des patients sont en vie dont 10,6% guéris totalement, 7,4% vivent encore avec le sarcome et 73,4 % sont décédés et 8,5 sont perdus de vue dans l'étude de Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University alors que dans notre étude la survie à 5 ans est de 22% sans récurrence.

Tableau 9 : tableau comparatif d'évolutions.

Etudes	Résultats (5 ans) (%)
Froehner 2000 Germany	84
Mondaini 2005 Italy	48
Dotan 2006 USA	56
Izumi 2010 Japan	54,2
Cho 2011 Korea	67,7
Lee 2011 Korea	51,4
Department of Urology, West China Hospital, Sichuan University	47,7
Notre étude	22,2

9. Pronostic :

Le pronostic est globalement péjoratif. La qualité d'exérèse est le facteur pronostic le plus significatif en analyse multivariée (R2 21 mois de survie médiane vs R0/R1 69 mois). Le caractère R2 prédit indépendamment le risque de mortalité spécifique [67].

Le volume des cas traités par centre est prédictif des suites oncologiques [68].

Les taux de survie globale à 5 et 10 ans sont de 67 et 46 %, de récurrence locale de 26 % et 35 %, de dissémination métastatique de 21 % et 21,5 % respectivement [69].

De nombreux facteurs impactent de manière indépendante ces chiffres parmi lesquels l'âge, la taille de la tumeur, le sous type histologique, le grade FLNCC, la multifocalité et la qualité de l'exérèse chirurgicale. Un nomogramme intégrant ces données, ayant fait l'objet d'une validation externe est disponible, permettant d'intégrer à la stratégie thérapeutique une dimension prospective [70].

Pour autant les nomogrammes disponibles sont nombreux, et il est difficile de substituer le raisonnement clinique à leur utilisation sans savoir lequel correspond le mieux à la population prise en charge [70].

Les traitements multimodaux complémentaires à la chirurgie influent également les chiffres de survie, mais diversement en fonction des sous types histologiques. Ainsi, le fibrosarcome bien différencié est favorablement impacté par un traitement adjuvant pour la récurrence locale, alors que le léiomyosarcome ne l'est pas [69].

Le grade est un puissant facteur pronostic indépendant de survie sans récurrence [71].

La récurrence locale et son traitement sont les facteurs principaux de décès spécifique dans le sarcome rétro-péritonéal [72,73]. Le pronostic est globalement

sombre en cas d'atteinte métastatique, y compris en ayant recours aux thérapies systémiques [74].

La survie globale a été rapportée à 33, 25 et 12 mois après récurrence locale, systémique et mixte, soit des taux de survie à 5 ans de 29 %, 20 % et 14 %. La durée de l'intervalle avant récurrence est alors un critère pronostic majeur [75].

CONCLUSION

Les sarcomes urologiques représentent une pathologie rare. Leur prise en charge est complexe et se doit de faire appel à une équipe pluridisciplinaire pour guider la stratégie thérapeutique.

Le diagnostic de ces sarcomes doit obligatoirement reposer sur un bilan d'imagerie et une biopsie avant tout acte thérapeutique.

L'IRM permet de répondre à l'ensemble des questions quant au bilan d'extension locorégional. Le scanner thoracique doit faire partie du bilan d'extension à distance. Une imagerie abdominale est indiquée en fonction du type histologique.

L'exérèse large constitue la pierre angulaire de la stratégie thérapeutique. Elle peut être complétée, selon les cas, par la radiothérapie.

La radiothérapie postopératoire a une place importante dans le traitement des sarcomes urologique.

Elle apparaît indispensable lorsque au moins un des deux facteurs de risque de récurrence locale qui sont le grade 3 et la résection incomplète est présent.

Le suivi post-thérapeutique est clinico-radiologique. Il obéit à un rythme de surveillance permettant la détection précoce des récurrences. L'IRM est obligatoire et son interprétation doit prendre en considération les données de l'extension initiale et le traitement entrepris.

Au terme de notre étude qui a porté sur 9 cas de sarcomes urologique colligés au sein du service d'urologie de CHU Hassan II de Fès sur une période de 10 ans, allant de 2007 à 2017, nous avons pu pointer les caractéristiques suivantes :

- Les localisations au niveau du rein sont les plus fréquentes.
- Douleurs lombaires est le motif de consultation le plus fréquent.
- L'IRM et la TDM sont les examens à réaliser pour faire le bilan local et permettre de préciser l'extension tumorale, de guider les biopsies et dans

quelques cas d'orienter vers la nature histologique de la lésion.

- Le type le plus fréquent au cours de notre étude est : le rhabdomyosarcome 33,3%
- L'exérèse large est le traitement le plus utilisé
- Le complément thérapeutique par chimiothérapie concerne les patients ayant des limites d'exérèse envahies et/ou à haut risque de récurrence ;
- L'évolution retrouve dans 66% des cas de métastases révélées en IRM et TDM, essentiellement pulmonaires.

RESUMES

RESUME

Introduction

Les sarcomes urologiques sont des tumeurs malignes rares d'origine mésenchymateuse, développées à partir des tissus conjonctifs et de soutien. Ils présentent une grande diversité pathologique avec plus de 70 sous-types histologiques. Ils se développent à tout âge, y compris chez l'enfant et se manifestent le plus souvent par un syndrome de masse.

Matériel et méthode

Notre étude est rétrospective étalée de 2007 jusqu'en 2017 à propos de neuf dossiers médicaux de patients traités pour sarcome urogénitale au sein du service d'urologie du CHU HASSAN II de Fès. Pour chaque dossier, nous avons précisé les caractéristiques cliniques, biologiques, histologiques, et radiologiques, ainsi que les différents moyens diagnostiques et thérapeutiques de cette affection

Résultats

Le diagnostic de sarcome reste difficile et sa symptomatologie est peu spécifique. Actuellement, seule l'histologie de la pièce d'anatomopathologie permet de poser de façon certaine le diagnostic.

L'âge moyen de nos malades était de 46 ans. Les lombalgies ont été le principal motif de consultation. La tumeur était profonde dans la majorité des cas (88%).

Dans notre étude les principaux signes révélateurs sont douleur, les symptômes en rapport à une masse.

Les reins ont été les plus touchés (22%). Le Rhabdomyosarcome (33,3%) a été le type histologique prédominant, suivi du léiomyosarcome (22%).

La prise en charge n'est pas bien codifiée et se base sur les recommandations valables pour les autres sarcomes des tissus mous où le rôle de la chirurgie d'exérèse de qualité est primordial.

Les taux de survie dans notre étude de 2 ans et 5 ans sont respectivement de 56 % et 42 %. En analyse multifactorielle, la grande taille de la tumeur et la présence de métastase sont associées à un mauvais pronostic.

Conclusion

Les sarcomes urogénitaux sont des tumeurs rares et variées dont le diagnostic est fait le plus souvent de manière fortuite sur la pièce opératoire ou la biopsie car la présentation clinique ressemble à celles des tumeurs habituelles de ces organes, à savoir les adénocarcinomes rénaux et prostatiques et les tumeurs urothéliales vésicales. Du fait de la rareté de ces tumeurs, la prise en charge n'est pas bien codifiée et se base sur les recommandations valables pour les autres sarcomes des tissus mous où le rôle de la chirurgie d'exérèse de qualité est primordial.

ABSTRACT

Introduction

Urological sarcomas are rare malignant tumors of mesenchymal origin, developed from connective and supportive tissues. They present a great pathological diversity with more than 70 histological subtypes. They develop at any age, including children, and most often manifest as mass syndrome.

Material and method

Our study is retrospective spread from 2007 to 2017 on nine medical records of patients treated for urogenital sarcoma within the urology department of CHU HASSAN II in Fez. For each file, we have specified the clinical, biological, histological, and radiological characteristics, as well as the different diagnostic and therapeutic means of this condition.

Results

The diagnosis of sarcomas are mainly difficult and its symptomatology is not very specific. Currently, only the histology of the anatomopathological part makes it possible to make a definite diagnosis.

The average age of our patients was 46 years. Low back pain was the main reason for consultation. The tumor was deep in the majority of cases (88%).

In our study the main telltale signs are pain, symptoms related to mass.

The kidneys were the most affected (22%). Rhabdomyosarcoma (33.3%) was the predominant histological type, followed by leiomyosarcoma (22%).

Management is not well codified and is based on the recommendations valid for other soft tissue sarcomas where the role of quality excision surgery is essential.

The survival rates in our 2-year and 5-year study are 56% and 42%, respectively. In multifactorial analysis, the large size of the tumor and the presence

of metastasis are associated with a poor prognosis.

Conclusion

Urogenital sarcomas are rare and varied tumors, the diagnosis of which is most often made by chance on the operating room or biopsy because the clinical presentation resembles those of the usual tumors of these organs, namely renal and prostatic adenocarcinomas and bladder urothelial tumors. Due to the rarity of these tumors, the management is not well codified and is based on the recommendations valid for other soft tissue sarcomas where the role of quality excision surgery is essential.

ملخص

مقدمة

الأورام اللحمية المسالك البولية عبارة عن أورام خبيثة نادرة من الأصل الوسيط، تم تطويرها من الأنسجة الضامة والداعمة . أنها توفر لكل مرضي كبير مع أكثر من 70 نوع من فرعيات النسيجية .تتطور في أي عمر، بما في ذلك الأطفال، وغالبًا ما تظهر كمتلازمة جماعية.

المواد والأسلوب

تنتشر دراستنا بأثر رجعي من 2007 إلى 2017 على تسعة سجلات طبية للمرضى الذين عولجوا من ساركوما الجهاز البولي التناسلي داخل قسم المسالك البولية في CHU HASSAN II في فاس. بالنسبة لكل ملف، حددنا الخصائص السريرية والبيولوجية والنسجية والإشعاعية، وكذلك الوسائل التشخيصية والعلاجية المختلفة لهذه الحالة.

النتائج

□ يزال تشخيص الساركوما صعبًا، كما أن أعراضها ليست محددة للغاية .حاليا، فقط الأنسجة من الجزء التشريحي يجعل من الممكن إجراء تشخيص واضح.

كان متوسط عمر مرضانا 46 سنة .كان ألم أسفل الظهر هو السبب الرئيسي للتشاور كان الورم عميقًا في غالبية الحالات 88 %.

في دراستنا العلامات الرئيسية هي الألم، والأعراض المرتبطة بالكتلة.

كانت الكليتان الأكثر تضررا 22 % .كان ساركومة العضلة العظمية 33.3 % من النوع النسيجي السائد، تليها ساركومة العضلة الضعيفة 22 %.

الإدارة غير مقننة بشكل جيد وتستند إلى توصيات صالحة لساركوما الأنسجة الرخوة الأخرى حيث يكون دور جراحة □ستنصال بالجودة ضروريًا

معدلات البقاء على قيد الحياة في دراستنا بين سنتين و 5 سنوات هي 56 % و 42 %، على التوالي .في

التحليل متعدد العوامل، يرتبط الحجم الكبير للورم وسوء التشخيص.

استنتاج

الأورام اللحمية البولي التناسلي هي أورام نادرة ومتنوعة، وغالبًا ما يتم تشخيصها عن طريق الصدفة في غرفة العمليات أو الخزعة لأن العرض السريري يشبه الأورام السرطانية التي تصيب هذه الأعضاء، وهي الأورام الغدية الكظرية والبروستات أو أورام المثانة البولية. نظرًا لندرة هذه الأورام، فإن التدبير غير مقنن جيدًا ويستند إلى توصيات صالحة لساركوما الأنسجة الرخوة الأخرى حيث يكون دور جراحة استئصال الجودة أمرًا ضروريًا.

REFERENCE

- [1]. KAMINA P. Anatomie clinique (tome 1 : 4ème éd ; tome 3 : 3ème éd. ; tome 4 : 2ème éd. ; tome 5 : 3ème éd.). Maloine.
- [2]. WALIGORA J, PERLEMUTER L. Anatomie, enseignement des centres hospitalo-universitaires. Masson
- [3]. BARGY F, BEAUDOIN S. Les clés de l'anatomie, de la découverte à la maîtrise. Ellipses ; 2010.
- [4]. LA BORATOIRE D'ANATOMIE – Faculté de Médecine & Maïeutique de Lille
- [5]. Embryologie et histologie humaines Gérard Tachdjian Sophie Brisset Anne-Marie Courtot Damien Schoëvaert Lucie Tosca
- [6]. Bouchikhi AA, Mellas S, Tazi MF, Lahlaïdi K, Kharbach Y, Benhayoune K, et al. Embryonic paratesticular rhabdomyosarcoma: a case report. J Med Case Rep. 2013;7:93.
- [7]. Les tumeurs rares de la prostate Thèse N° 068/15 Mlle. TAGHZOUT HASNAE
- [8]. Le sarcome de Kaposi de la verge (à propos d'un cas et une revue de la littérature) AKASBI Yousra
- [9]. Mlle. SIHAM DRIOUACH LES TUMEURS RARES DE L'EXPERIENCE DU SERVICE D'UROLOGIE DU CHU HASSANI DE Fès
- [10]. Hayes AJ, Thomas JM. Soft tissue tumours. Postgrad Med J 1997;73:705–9.
- [11]. Russo P, Brady MS, Conlon K, Hajdu SI, Fair WR, Herr HW, et al. Adult urological sarcoma. J Urol 1992;147:1032–6.
- [12]. Stojadinovic A, Leung DH, Allen P, Lewis JJ, Jaques DP, Brennan MF. Primary adult soft tissue sarcoma: time-dependent influence of prognostic variables. J Clin Oncol 2002;20:4344–52.
- [13]. Mondaini N, Palli D, Saieva C, Nesi G, Franchi A, Ponchietti R, et al. Clinical characteristics and overall survival in genitourinary sarcomas treated with curative intent: a multicenter study. Eur Urol 2005;47:468–73.

- [14]. Dotan ZA, Tal R, Golijanin D, Snyder ME, Antonescu C, Brennan MF, et al. Adult genitourinary sarcoma: the 25-year Memorial Sloan-Kettering experience. *J Urol* 2006;176:2033–8.
- [15]. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Hochwald SN, Hemming AW, Grobmyer SR, Cance WG. Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 2005;104(4):669–75. Exseresechirurgical
- [16]. Bonvalot S. Retroperitoneal sarcomas: 1. Natural history and preoperative evaluation. *J Chir (Paris)* 1999;136:5–9.
- [17]. Zahm SH, Fraumeni Jr JF. The epidemiology of soft tissue sarcoma. *Semin Oncol* 1997;24:504–14.
- [18]. Lewis JJ, Leung D, Woodruff JM, Brennan MF. Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg* 1998;228:355–65
- [19]. PISTERS PWT, O'SULLIVAN B. Retroperitoneal sarcomas : combined modality treatment approaches. *Curr Opin Oncol* 2002, 14 : 400–405.
- [20]. WINDHAM TC, PISTERS PWT. Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Control* 2005, 12, 36–43.
- [21]. MENDENHALL WM, ZLOTECKI RA, HOCHWALD SN et al. Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 2005, 104 : 669–675.
- [22]. CORMIER JN, POLLOCK RE. Soft tissue sarcomas. *CA Cancer J Clin* 2004 ; 54 : 94–109.
- [23]. Tazi K, el Fassi J, Karmouni T, Koutani A, Hachimi M, Lakrissa A. Prostaticleiomyosarcoma. *Prog Urol* 2001;11:86–9.
- [24]. Chen HJ, Xu M, Zhang L, Zhang YK, Wang GM. Prostate sarcoma: a report of 14 cases. *Zhonghua Nan KeXue* 2005;11:683–5.

- [25]. Huang YC, Wang JY, Lin PY, Chin CC, Chen CS. Synchronous prostate and gastrointestinal stromal tumor of rectum. *Urology* 2006;68:672.
- [26]. Perry MJ, Cahill DJ, Denham PL, Naerger HG. Embryonal rhabdomyosarcoma passed per urethra. *J Urol* 2002;167:2167
- [27]. Radaelli S, Desai A, Hodson J, Colombo C, Roberts K, Gourevitch D, et al. Prognostic factors and outcome of spermatic cord sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2014;21(11):3557—63.
- [28]. Avances C, Mottet N, Mahatmat A, Chapuy E, Serre I, Culine S. Prognostic factors for first recurrence in patients with retroperitoneal sarcoma. *Urol Oncol* 2006;24:94—6.
- [29]. Stoeckle E, Coindre JM, Bonvalot S, Kantor G, Terrier P, Bonichon F, et al. Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer* 2001;92:359—68.
- [30]. Coindre JM. Recommandation pour la prise en charge anatomopathologique des sarcomes des tissus mous de l'adulte. *Ann Pathol* 1998;18:507—51.
- [31]. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al. Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol* 2009;27:31—7.
- [32]. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al. Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol* 2009;27:31—7
- [33]. Stojadinovic A, Leung DH, Hoos A, Jaques DP, Lewis JJ, Brennan MF. Analysis of the prognosis significance of microscopic margins in 2084 localized primary adult soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 2002;235:424—34.

- [34]. Fairweather M, Gonzalez RJ, Strauss D, Raut CP. Current principles of surgery for retroperitoneal sarcomas. *J Surg Oncol* 2018;117(1):33—41.
- [35]. MacNeill AJ, Gronchi A, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Postoperative morbidity after radical resection of primary retroperitoneal sarcoma: a report from the transatlantic RPS Working Group. *Ann Surg* 2018;267(5):959—64.
- [36]. Bonvalot S, Raut CP, Pollock RE, Rutkowski P, Strauss DC, Hayes AJ, et al. Technical considerations in surgery for retro-peritoneal sarcomas: position paper from E-Surge, a masterclass in sarcoma surgery, and EORTC-STBSG. *Ann Surg Oncol* 2012;19(9):2981—91.
- [37]. Maurice MJ, Yih JM, Ammori JB, Abouassaly R. Predictors of surgical quality for retroperitoneal sarcoma: Volume matters. *J Surg Oncol* 2017;116(6):766—74.
- [38]. Zerhouni S, Van Coevorden F, Swallow CJ. The role and outcomes of palliative surgery for retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol* 2018;117(1):105—10.
- [39]. Hayes-Jordan A, Doherty DK, West SD, Raney RB, Blakely ML, Cox CS, et al. Outcome after surgical resection of recurrent rhabdomyosarcoma. *J Pediatr Surg* 2006;41:633—8
- [40]. Fayette J, Blay JY, Ray-Coquard I. Les sarcomes des tissus mous : bonnes pratiques médicales pour une prise en charge optimale. *Cancer Radiother* 2006;10:3—6.
- [41]. Lerner SP, Hayani A, O'Hollaren P, Winkel C, Ohori M, Harberg FJ, et al. The role of surgery in the management of pediatric pelvic rhabdomyosarcoma. *J Urol* 1995;154:540—5.

- [42]. Duel BP, Hendren WH, Bauer SB, Mandell J, Colodny A, Peters CA, et al. Reconstructive options in genitourinary rhabdomyosarcoma. *J Urol* 1996;156:1798–804
- [43]. Sexton WJ, Lance RE, Reyes AO, Pisters PW, Tu SM, Pisters LL. Adult prostate sarcoma: the M. D. Anderson cancer center experience. *J Urol* 2001;166:521–5.
- [44]. Bonvalot S, Tzanis D, Ferron G, Toufik Bouhadiba M, Meeus P, Ducimetière F, et al. Les critères de qualité de la prise en charge chirurgicale des sarcomes des tissus mous. *Oncologie* 2016;18:211–5.
- [45]. Radaelli S, Desai A, Hodson J, Colombo C, Roberts K, Gourevitch D, et al. Prognostic factors and outcome of spermatic cord sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2014;21(11):3557–63.
- [46]. Coleman J, Brennan MF, Alektiar K, Russo P. Adult spermatic cord sarcomas: management and results. *Ann Surg Oncol* 2003;10(6):669–75.
- [47]. Rodríguez D, Barrisford GW, Sanchez A, Preston MA, Kreydin EI, Olumi AF. Primary spermatic cord tumors: disease characteristics, prognostic factors, and treatment outcomes. *Urol Oncol* 2014;32(1):52 [e19–25].
- [48]. Bachmann R, Rolinger J, Girotti P, Kopp HG, Heissner K, Amend B, et al. Liposarcoma of the spermatic cord: impact of final surgical intervention—an institutional experience. *Int J Surg Oncol* 2016;2016 [4785394].
- [49]. Cerda T, Martín É, Truc G, Créhange G, Maingon P. Safety and efficacy of intensity-modulated radiotherapy in the management of spermatic cord sarcoma. *Cancer Radiother* 2017;21(1):16–20.
- [50]. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2012;23(Suppl7) [vii92–99].

- [51]. Stoeckle E, Michot A, Henriques B, Sargos P, Honoré C, Ferron G, et al. [Surgery for soft-tissue sarcomas of the limbs and trunk wall]. *Cancer Radiother* 2016;20(6–7):657–65.
- [52]. Doublet JD, Comité rein du CCAFU. Retroperitoneal sarcomas. *Prog Urol* 2007;17(6):1153–5.
- [53]. Sarcoma meta-analysis collaboration. Adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. *Lancet* 1997;350(9092):1647–54.
- [54]. Glenn J, Sindelar WF, Kinsella T, Glatstein E, Tepper J, Costa J, et al. Results of multimodality therapy of resectable soft-tissue sarcomas of the retroperitoneum. *Surgery* 1985;97(3):316–25.
- [55]. Wendtner CM, Abdel-Rahman S, Krych M, Baumert J, Lindner LH, Baur A, et al. Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 2002;20(14):3156–64.
- [56]. Rossi CR, Deraco M, De Simone M, Mocellin S, Pilati, Foletto M, et al. Hyperthermic intraperitoneal intraoperative chemotherapy after cytoreductive surgery for the treatment of abdominal sarcomatosis. Clinical outcome and prognostic factors in 60 consecutive patients. *Cancer* 2004;100(9):1943–50.
- [57]. Rothermundt C, Fischer GF, Bauer S, Blay J-Y, Grünwald V, Italiano A, et al. Pre- and postoperative chemotherapy in localized extremity soft tissue sarcoma: a European organization for research and treatment of cancer expert survey. *Oncologist* 2017;22:1–7.

- [58]. Grabelius F, Podleska LE, Sheu S-Y, Bauer S, Pöttgen C, Kloeters C, et al. Neoadjuvant treatment improves capsular integrity and the width of the fibrous capsule of high-grade soft-tissue sarcomas. *Eur J Surg Oncol* 2013;39(1):61—7.
- [59]. Rossi CR, Deraco M, De Simone M, Mocellin S, Pilati, Foletto M, et al. Hyperthermic intraperitoneal intraoperative chemotherapy after cytoreductive surgery for the treatment of abdominal sarcomatosis. Clinical outcome and prognostic factors in 60 consecutive patients. *Cancer* 2004;100(9):1943—50
- [60]. Wilson R, Antman KH, Brodsky G et coll Facteurs pronostiques des sarcomes des tissus mous. EMC Tome II -2004
- [61]. Tan MCB, Brennan MF, Kuk D, Agaram NP, Antonescu CR, Qin L-X, et al. Histology-based classification predicts pattern of recurrence and improves risk stratification in primary retroperitoneal sarcoma. *Ann Surg* 2016;263(3):593—600.
- [62]. Glenn J, Sindelar WF, Kinsella T, Glatstein E, Tepper J, Costa J, et al. Results of multimodality therapy of resectable soft-tissue sarcomas of the retroperitoneum. *Surgery* 1985;97(3):316—25..
- [63]. Avancès C, Mottet N, Mahatmat A, Chapuis E, Serre I, Culine S. Prognostic factors for first recurrence in patients with retroperitoneal sarcoma. *Urol Oncol* 2006;24(2):94—6.
- [64]. Tan MCB, Brennan MF, Kuk D, Agaram NP, Antonescu CR, Qin L-X, et al. Histology-based classification predicts pattern of recurrence and improves risk stratification in primary retroperitoneal sarcoma. *Ann Surg* 2016;263(3):593—600.

- [65]. Avancès C, Mottet N, Mahatmat A, Chapuis E, Serre I, Culine S. Prognostic factors for first recurrence in patients with retroperitoneal sarcoma. *Urol Oncol* 2006;24(2):94—6.
- [66]. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Variability in patterns of recurrence after resection of primary retroperitoneal sarcoma (RPS): a report on 1007 patients from the multi-institutional collaborative RPS Working Group. *Ann Surg* 2016;263(5):1002—9.
- [67]. Gronchi A, Miceli R, Shurell E, Eilber FC, Eilber FR, Anaya DA, et al. Outcome prediction in primary resected retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific overall survival and disease-free survival nomograms built on major sarcoma center data sets. *J Clin Oncol* 2013;31(13):1649—55.
- [68]. Gronchi A, Miceli R, Allard MA, Callegaro D, Le Péchoux C, Fiore M, et al. Personalizing the approach to retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific patterns of failure and postrelapse outcome after primary extended resection. *Ann Surg Oncol* 2015;22(5):1447—54.
- [69]. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Hochwald SN, Hemming AW, Grobmyer SR, Cance WG. Retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 2005;104(4):669—75.
- [70]. Zaidi MY, Canter R, Cardona K. Post-operative surveillance in retroperitoneal soft tissue sarcoma: The importance of tumor histology in guiding strategy. *J Surg Oncol* 2018;117(1):99—104.
- [71]. Zerhouni S, Van Coevorden F, Swallow CJ. The role and outcomes of palliative surgery for retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol* 2018;117(1):105—10.

- [72]. MacNeill AJ, Miceli R, Strauss DC, Bonvalot S, Hohenberger P, Van Coevorden F, et al. Post-relapse outcomes after primary extended resection of retroperitoneal sarcoma: areport from the trans-atlantic RPS Working Group. *Cancer*2017;123(11):1971—8.