



LES LIPOSARCOMES RETROPERITONEAUX

(à propos de 5 cas et revue de la littérature)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31/03/2021

PAR

Mme. ES-SAIDI FATIMA EZ-ZAHRAE

Née le 24 Janvier 1994 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Liposarcome rétropéritonéal – Masse abdominale – TDM/IRM
Sarcome des tissus mous – chirurgie

JURY

- M. FARIH MOULAY HASSAN PRÉSIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur d'Urologie
- M. EL AMMARI JALAL EDDINE.....
Professeur d'Urologie
- M. TAZI MOHAMMED FADL
Professeur d'Urologie
- M. MELLAS SOUFIANE.....
Professeur d'Anatomie
- M. AHSAINI MUSTAPHA.....
Professeur agrégé d'Urologie
- } JUGES

PLAN

LISTE DES TABLEAUX	6
LISTE DES FIGURES	7
INTRODUCTION.....	9
RAPPELS.....	11
I. Rappel Historique.....	12
II. Rappel anatomique	14
1. La région rétropéritonéale	15
a. La région rétropéritonéale médiane.....	15
b. La région rétropéritonéale latérale	18
2. La région sous-péritonéale	20
a. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal	20
b. La loge rectale.....	20
c. La loge vésicale	20
d. La loge génitale	20
III. Rappel histologique	21
PATIENTS ET METHODES.....	26
I. Nos Observations	28
1. Observation N° 1	28
2. Observation N° 2	34
3. Observation N° 3	39
4. Observation N° 4	43
5. Observation N° 5	46
RESULTATS	51
I. Etude épidémiologique.....	52
1. Age	52
2. Sexe	53

II. Données cliniques	54
1. Délai de consultation	54
2. La symptomatologie clinique	55
3. Les signes physiques	55
III. Données paracliniques	58
1. La biologie	58
Figure 15: Résultats du bilan biologique	58
2. La radiologie	59
a. L'échographie abdominale	59
b. La TDM abdomino-pelvienne	59
c. L'UIV/ L'IRM abdominale.....	61
3. La ponction biopsie	61
IV. Traitement	62
1. La chirurgie	62
a. Le but thérapeutique	62
b. La voie d'abord chirurgicale	62
c. L'exploration chirurgicale	62
d. La résection chirurgicale	63
2. La radio-chimiothérapie	63
V. Données Anatomopathologiques	64
VI. L'évolution	64
1. Résultats postopératoires	64
2. A long Terme	64
DISCUSSION	65
I. Etiopathogénie	66
1. Les altérations génétiques	66

2. L'exposition aux radiations ionisantes	66
3. L'exposition aux substances chimiques	67
4. Le rôle du traumatisme :.....	67
5. Développement de liposarcome sur un lipome préexistant.....	68
6. Virus oncogènes	68
II. Épidémiologie	69
1. Fréquence	69
2. Age	69
3. Sexe	70
4. Localisation	70
5. Race.....	70
III. Etude Clinique	71
1. Délai de diagnostic	71
2. Les signes généraux	71
3. Les signes fonctionnels	72
4. Les signes physiques	73
5. Les complications	74
IV. Etude Paraclinique	75
1. La biologie	75
2. L'imagerie	75
a. Radiographie de l'abdomen sans préparation	76
b. L'échographie	76
c. L'écho-doppler	77
d. La tomodensitométrie	77
e. L'imagerie par résonance magnétique	79
f. Les autres imageries	82

3. La ponction biopsie	83
4. La biologie moléculaire	86
a. Sarcomes avec profil génomique simple.....	86
b. Sarcomes avec translocation	88
c. Sarcomes avec profil génomique complexe	90
V. La Classification Histopronostique	91
1. Classification histologique selon l’OMS.....	91
2. Le grade histologique de la FNCLCC	92
3. Stade TNM de l’AJCC et UICC	93
VI. Traitement	95
1. Le but	95
2. Moyens	95
a. La chirurgie	95
b. Traitement complémentaire	102
3. Indications thérapeutiques	107
a. La chirurgie	107
b. La radiothérapie	107
c. La chimiothérapie	108
VII. Surveillance	109
VIII. Evolution Et Pronostic	110
CONCLUSION	113
RESUME.....	115
BIBLIOGRAPHIE.....	121

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des cas selon la durée d'évolution	54
Tableau 2: Répartition des patients en fonction de signes cliniques révélateurs	57
Tableau 3 : répartition des malades en fonction de l'âge moyen de survenue des LPSRP d'après les données de la littérature.....	69
Tableau 4 : répartition de liposarcome rétropéritonéal selon le sexe d'après les données de la littérature.	70
Tableau 5: Délai diagnostique des sarcomes rétropéritonéaux	71
Tableau 6: Fréquence des signes cliniques dans le diagnostic des des liposarcomes rétropéritonéaux.....	74
Tableau 7: Principales translocations dans les sarcomes	89
Tableau 8: classes histologiques selon OMS	91
Tableau 9: Grade des sarcomes des tissus mous selon FNCLCC.	92
Tableau 10 : classification TNM 2016 des sarcomes rétropéritonéaux	94
Tableau 11 : Stades AJCC selon le stade TNM et le grade FNCLCC	94
Tableau 12 : La fréquence de la voie transpéritonéale	97
Tableau 13: Voies d'abord des tumeurs rétropéritonéales de l'adulte.	97

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Coupe sagittale de l'abdomen profond	14
Figure 2: Vue antérieure de la région rétropéritonéale médiane	17
Figure 3: Vue antérieure de la région rétropéritonéale médiane basse, péritoine pariétal postérieur disséqué, montrant les gros troncs vasculaires	18
Figure 4: Vue antérieure des régions rétropéritonéales médianes et latérales.....	19
Figure 5: Liposarcome bien différencié « lipoma-like »: rares cellules stromales atypiques (HE, G×20)	22
Figure 6: Liposarcome bien différencié sclérosant : cellules stromales multinucléées dans un stroma fibromyxoïde (HE, ×20)	22
Figure 7: liposarcome dédifférencié : cellules fusiformes et pléomorphes indifférenciées (HE, ×20).....	23
Figure 8 : a : liposarcome myxoïde : bonne délimitation avec les tissus adjacents, renforcement périphérique de la cellularité, lipoblastes de petite taille contenant une vacuole unique (HE, ×20) ; b : liposarcome myxoïde de haut grade (« à cellules rondes ») (HE, x20) [.....	24
Figure 9: Liposarcome pléomorphe : transition entre une composante épithélioïde peu différenciée et des nappes de lipoblastes (HE, ×10)	25
Figure 10: Répartition des patients par tranche d'âge de 15ans.	52
Figure 11: La répartition des patients par sexe	53
Figure 12: Répartition des patients selon la durée d'évolution	54
Figure 13: une augmentation de volume abdominal, avec cicatrice de laparotomie.	56
Figure 14: Répartition des patients en fonction de signes cliniques révélateurs.	57
Figure 15: Résultats du bilan biologique.....	58
Figure 16: volumineuse masse rétropéritonéale droite évoquant un liposarcome	

(observation N4)	60
Figure 17: Image de la pièce opératoire et son aspect macroscopique après exérèse complète	63
Figure 18: Coupe scanographique : volumineuse masse rétropéritonéale envahissant le rein droit.....	79
Figure 19: IRM abdominopelvienne (coupe coronale en séquence T1 après injection de Gadolinium) : la tumeur est au contact de l'aorte sans bourgeon endoluminal, le rein gauche étant refoulé en bas sans liseré de séparation avec la tumeur.	81
Figure 20: Cliché d'imagerie par résonance magnétique (en pondération T2) : Lésion graisseuse entraînant des troubles de compression sans image d'infiltration digestive.	81
Figure 21: Matériel de biopsie (ici 16G)	85
Figure 22: procédure de ponction in vivo	85
Figure 23: Mécanisme d'action de MDM2 et CDK4 au niveau du cycle cellulaire.....	87
Figure 24: Mécanisme de la différenciation dans les liposarcomes dédifférenciés. L'amplification et l'hyperexpression des gènes ASK1 ou JUN appartenant à la même voie de signalisation conduisent à l'inhibition de PPAR-gamma qui représente l'élément déclenchant de de la différenciation adipocytaire.....	87
Figure 25:Aspect macroscopique d'un volumineux liposarcome dédifférencié rétropéritonéal de 20 cm, multinodulaire et hétérogène associant des secteurs fibreux à des territoires myxoïdes	101

INTRODUCTION

Les sarcomes sont des tumeurs mésoenchymateuses primitives et rares, ils représentent moins de 1% de l'ensemble des tumeurs malignes[1]. 10 à 15% sont localisés au niveau du rétropéritoine et sont dominés par le liposarcome qui représente environ 40 à 50 % des sarcomes rétropéritonéaux[2]. Les liposarcomes rétropéritonéaux sont des tumeurs qui surviennent entre 40 et 60 ans, avec légère prédominance féminine.[3]

Le diagnostic est souvent tardif en raison de leur localisation profonde et postérieure [4], ainsi que de leur latence clinique qui est caractérisée par des signes variables et non spécifiques en rapport avec l'envahissement et la compression des organes de voisinage. [5]

Malgré le progrès des techniques d'imagerie médicale (l'échographie, la TDM et l'IRM) le diagnostic et la prise charge de ces tumeurs restent toujours difficiles.[6]

Le diagnostic définitif est apporté par l'examen anatomo-pathologique de la pièce de résection tumorale permettant de classer la tumeur en fonction de sa variété histologique. [7]

Le traitement est essentiellement chirurgical, basé sur l'exérèse large de la tumeur emportant au besoin les organes de voisinage, avec un risque important de récurrence.[8]

Le pronostic reste souvent sombre, il dépend fortement du grade histologique de la tumeur et de la qualité d'exérèse avec tendance à la récurrence.[9]

Notre travail est une étude rétrospective à propos de 5 cas de liposarcomes rétropéritonéaux colligés au service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès sur une période de 10 Ans (de l'année 2010 A 2020) dont l'objectif est d'analyser les aspects épidémiologique, étiopathologique, clinique, thérapeutique, et évolutif de cette pathologie rare à la lumière d'une revue de la littérature.

RAPPELS

I. Rappel Historique

Les liposarcomes sont des tumeurs décrites depuis très longtemps, Les premières descriptions des tumeurs rétropéritonéales furent souvent autoptiques :

1761 : Morgani a décrit le premier lipome rétropéritonéal au cours d'une autopsie chez une femme de soixante ans [10], [11].

1800 : VALSALVA a observé le premier liposarcome.

1829 : Lobstein est le premier auteur à avoir appliqué le terme de « Tumeurs rétropéritonéales » à ces lésions.[12]

De nombreuses études ont été publiées par la suite, au cours desquelles ont été individualisées les différentes variétés histologiques (Dickinson, Bassini, Splulem).

1857 : La première description du liposarcome avait été attribuée à Virchow qui rapporta le cas d'une tumeur sarcomateuse composée d'un mélange de tissus lipomateux et myomateux et qu'il dénomma :«Myxoma Lipomatodes ».[2]

1908 : Proust et Treves ont rapporté 89 cas de lipomes rétropéritonéaux.[12]

1912 : DELACHANAL a évoqué la notion de récurrence.

1919 : Lecène et Thevenot ont présenté un important travail sur l'étude anatomo-chimique des tumeurs rétropéritonéales au premier congrès français de chirurgie à propos de 135 cas, entre autres les liposarcomes.

1925 : Nombreux essais de classification par CALDWELL ZINGER et POLUSSON.

1935 : EWING a employé en premier le terme de liposarcome.

1944 : STOUT a proposé la première classification tenant compte à la fois du caractère évolutif des différentes formes et de leurs détails histologiques.[13]

1949 : PATEL et TUBIANA ont regroupé dix-sept observations et ont parlé de l'extrême rareté de cette affection.

1955 : COSTILON et WISDOM ont débuté l'étude de la radiothérapie sur les tumeurs rétropéritonéales.

1962 : EZINGER et WINSLOW ont décrit quarante cas de liposarcomes puis SUIT, RUSSEL et MARTIN ont établi un système de degré de malignité tenant compte du type histologique, de la taille, de l'extension de la tumeur et de l'envahissement ganglionnaire métastatique.[14]

1970 : Hivet essaie d'élucider les différents problèmes chirurgicaux que posent ces tumeurs.[15]

1975 : Weill, dans un article, a détaillé après une étude, l'aspect échotomographique de ces tumeurs et son application pour poser leur diagnostic.[16]

1977 : Stephens, le premier, souligna l'intérêt de la tomодensitométrie dans le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales.[17]

Depuis, les auteurs se sont intéressés à ces tumeurs, et les publications sont devenues plus fréquentes, apportant des lumières nouvelles sur les connaissances de ces tumeurs, tant en ce qui concerne leurs moyens diagnostiques, que leurs problèmes thérapeutiques.

II. Rappel anatomique

Le rétro-péritoine est un espace situé en arrière du péritoine pariétal et en avant du fascia transversalis. Il contient des différents espaces séparés par des fascias, entre lesquels existent des communications ainsi qu'avec la cavité péritonéale ou le pelvis.[18] (Figure1)

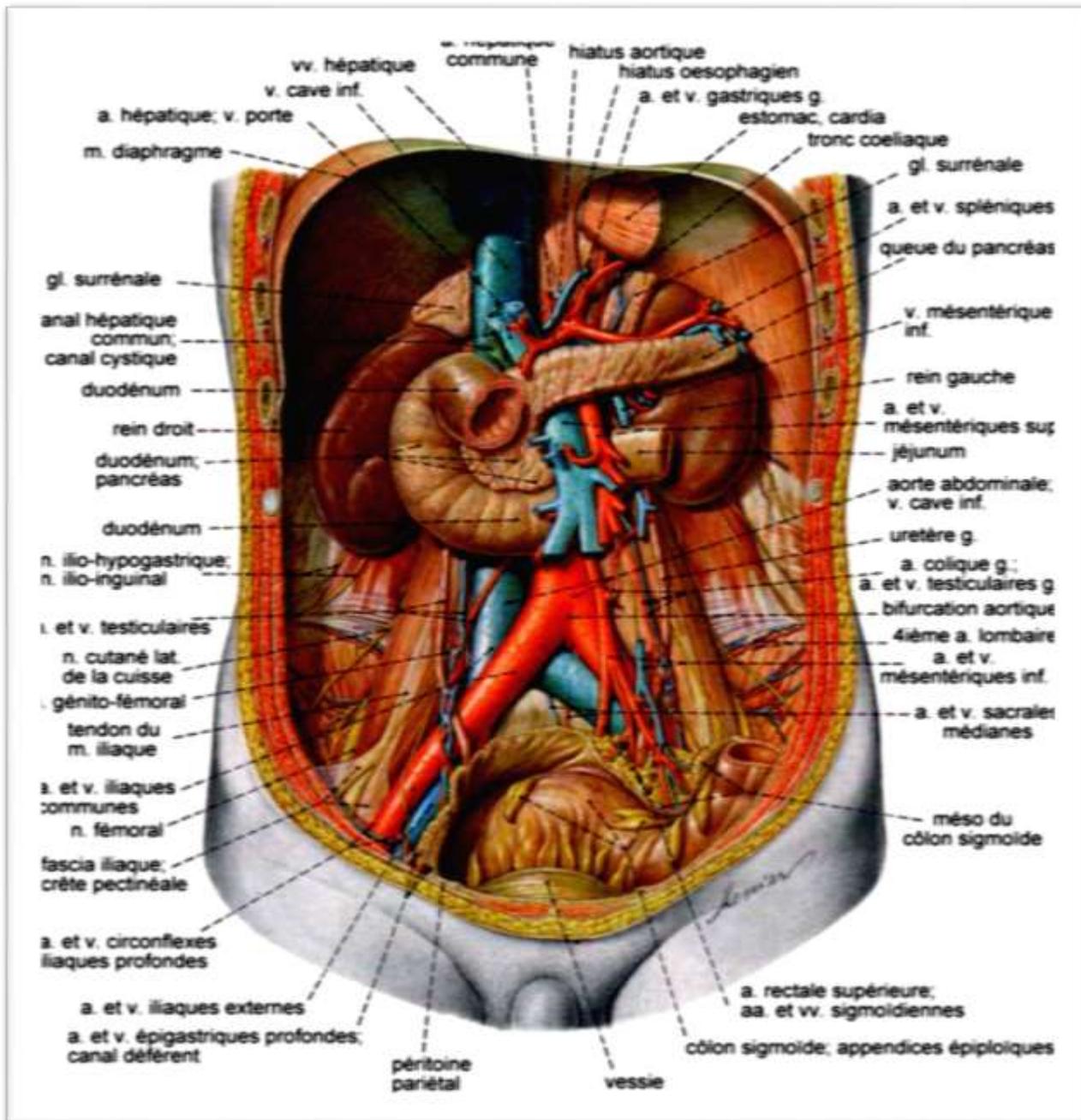


Figure 1: Coupe sagittale de l'abdomen profond [19]

Selon les chirurgiens, l'espace rétropéritonéal est un espace limité : [20]

- En haut par le diaphragme,
- En bas par le coccyx,
- En avant par le péritoine pariétal postérieur (PPP),
- En arrière par le plan ostéo-musculaire.

Pour les anatomistes, il est limité en haut par la 12ème vertèbre dorsale et le diaphragme, en bas par le promontoire. Il se continue par l'espace péri rectal et sous ligamentaire jusqu'à l'espace de Bogros, en arrière par le fascia qui recouvre les muscles psoas, carré des lombes et iliaques, et finalement en avant par le péritoine postérieur. Mathis arrive à y inclure les organes qu'il appelle « mixtes » dont la face antérieure est bien intrapéritonéale, mais qui par leur face postérieure sont rétropéritonéaux : Ce sont le côlon accolé, le duodénum et le pancréas.

Cet espace regroupe deux régions :

- La région rétropéritonéale, elle-même subdivisée en :
 - Région rétropéritonéale médiane.
 - Région rétropéritonéale latérale.
- La région sous péritonéale.

1. La région rétropéritonéale

a. La région rétropéritonéale médiane

Elle est située devant le rachis lombaire et constitue une importante voie de passage pour:

- L'aorte abdominale ;
- La veine cave inférieure dans sa portion sous diaphragmatique ;
- L'axe lymphatique : Situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure. Il collecte non seulement les lymphatiques des viscères abdominaux, mais aussi une partie des lymphatiques de la paroi

abdominale et des viscères pelviens. Il comprend :

- Les ganglions para aortiques
 - Les troncs lymphatiques lombaires
 - Le canal thoracique
- Le système nerveux végétatif : Avec les gros vaisseaux rétropéritonéaux descendent de très nombreux nerfs végétatifs destinés à la portion sous diaphragmatique du corps :
 - Les uns longent les faces latérales du rachis lombaire, et forment la chaîne sympathique lombaire. Les autres plus complexes, s'organisent en lacis nerveux pré-aortiques. Ils dépendent du plexus solaire.

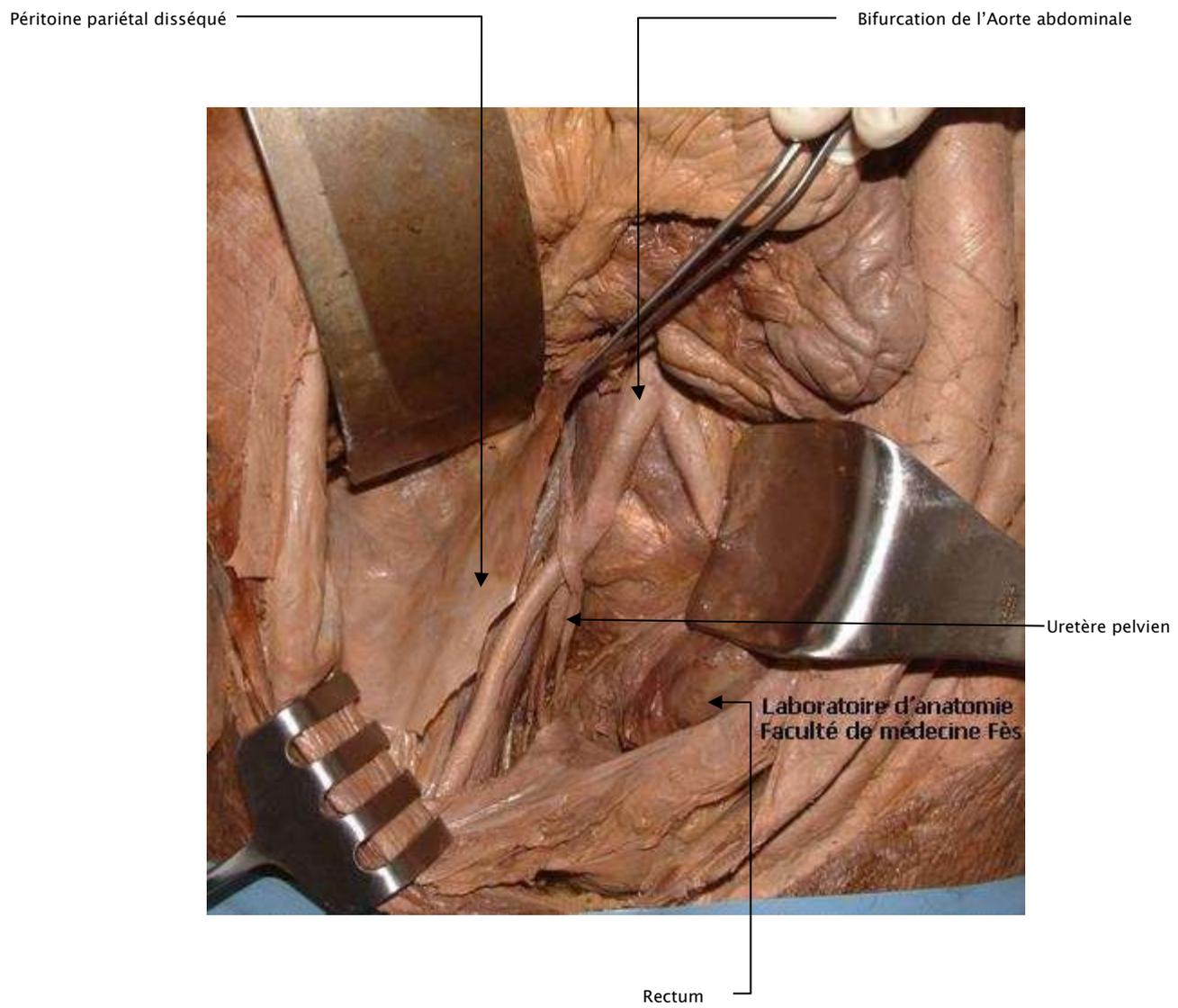


Figure 2: Vue antérieure de la région rétro-péritonéale médiane[21]

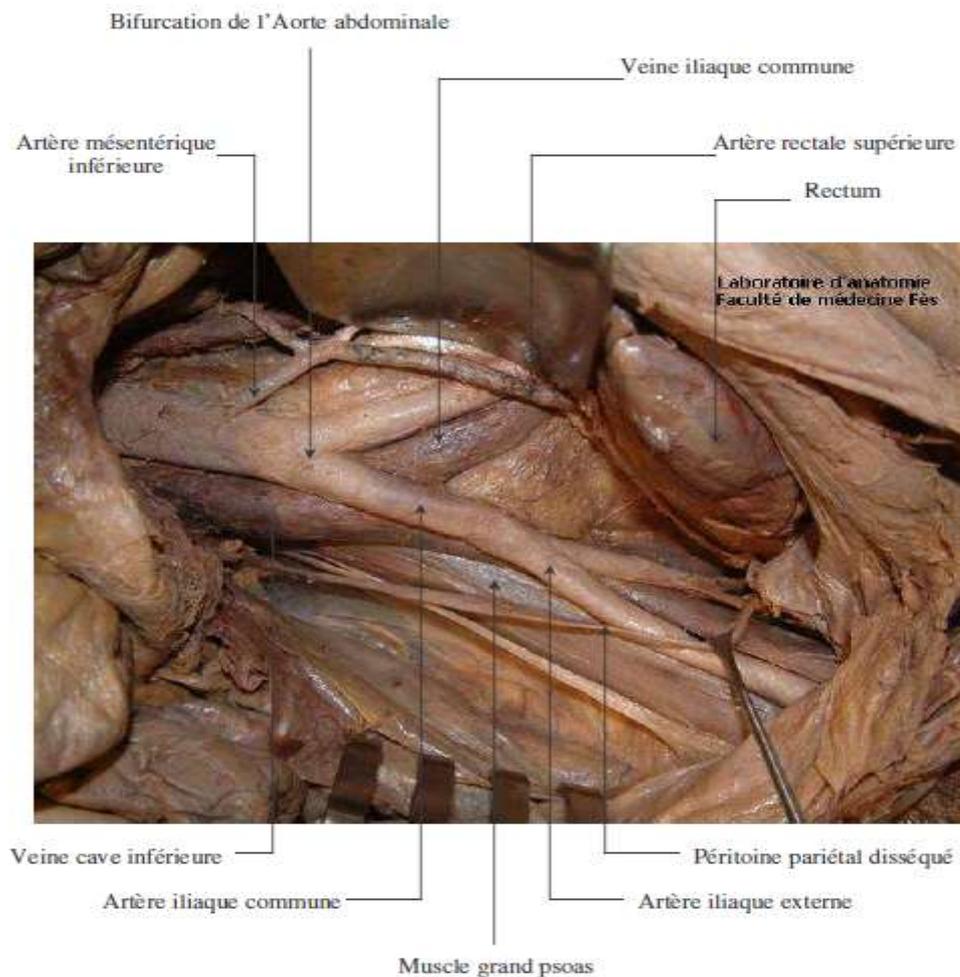


Figure 3: Vue antérieure de la région rétropéritonéale médiane basse, péritoine pariétal postérieur disséqué, montrant les gros troncs vasculaires [21]

b. La région rétropéritonéale latérale

Elle est située immédiatement en dehors de la région pré vertébrale des gros vaisseaux, entre le PPP en avant et les muscles de la paroi lombo-iliaque en arrière.

La région rétropéritonéale latérale contient essentiellement les reins et leurs pédicules, les glandes surrénales, les uretères, la deuxième portion duodénale et le pancréas. Cette région peut être divisée en trois compartiments :

- **L'espace para rénal antérieur** : S'étendant entre le PPP et le fascia périrénal antérieur. Il comprend le pancréas et les segments rétropéritonéaux du tube digestif (duodénum, côlons ascendant et descendant).
- **L'espace périrénal** : contenant de chaque côté les reins, les glandes

surrénales, la partie proximale des voies excrétrices urinaires, une partie des vaisseaux rénaux ainsi qu'une quantité variable de graisse.

Cette loge est fermée en avant par le fascia rénal antérieur ou fascia de Gerota et en arrière par le fascia rénal postérieur ou fascia de Zuckerkandl.

Vers le bas, la loge périrénale se rétrécit progressivement et les deux feuillets ne présentent qu'une fusion très lâche. Cela explique la présence d'une ouverture inférieure de ce compartiment et sa communication avec la fosse iliaque.

- **L'espace para rénal postérieur** : Limité en avant par le fascia de Zuckerkandl et en arrière par le fascia transversalis.

Cet espace ne contient que de la graisse. Il se poursuit latéralement et en avant par la graisse sous péritonéale.

Les compartiments pararénaux postérieur et antérieur communiquent au niveau des crêtes iliaques, en dessous des loges rénales.

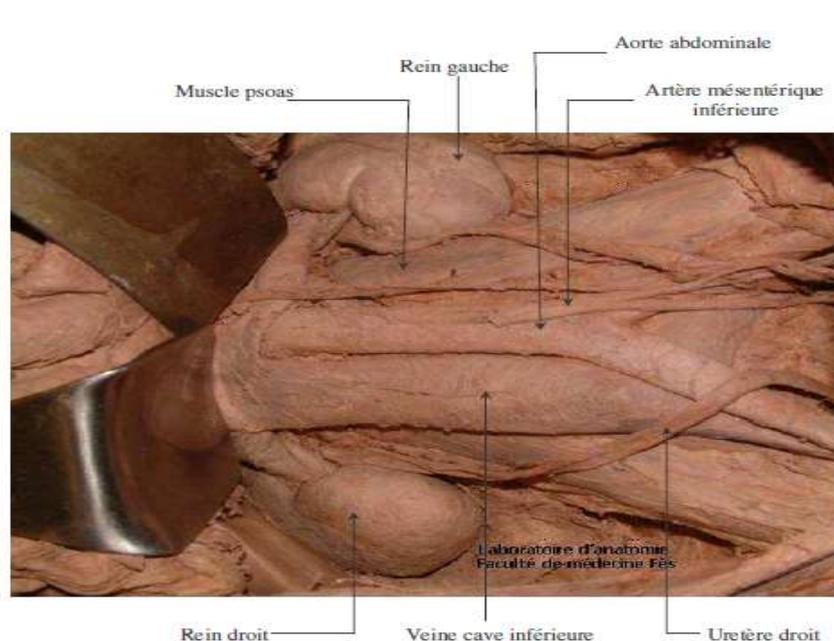


Figure 4: Vue antérieur des régions rétropéritonéales médianes et latérales[21]

2. La région sous-péritonéale

Elle est cloisonnée par une série de formations fibreuses et vasculaires qui réalisent:

- L'espace pelvi-viscéral en dehors,
- Au milieu, trois loges qui sont d'arrière en avant :
 - La loge rectale
 - La loge génitale
 - La loge vésicale

a. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal

Il est compris entre la paroi pelvienne et les viscères pelviens. Cet espace peut être décomposé en quatre portions :

- Deux latérales, surplombées par le rebord supérieur du pelvis et les vaisseaux iliaques.
- Une postérieure, rétro rectale comprenant l'artère sacrée moyenne avec le plexus hypogastrique.
- Une antérieure prévésicale.

b. La loge rectale

Elle est occupée par le segment pelvien du rectum et ses éléments vasculonerveux.

c. La loge vésicale

Contient la vessie avec ses pédicules vasculo-nerveux et la portion terminale des Uretères.

d. La loge génitale

Occupée par :

- La prostate, les déférents et les vésicules séminales chez l'homme.
- L'utérus, ses annexes et une majeure partie du vagin chez la femme.

L'espace rétropéritonéal est un espace complaisant, comblé par un tissu conjonctif dont la connaissance est capitale car c'est à partir de celui-ci que prennent naissance la plupart des différentes tumeurs rétropéritonéales primitives.

III. Rappel histologique :

Le liposarcome est l'un des plus fréquents sarcomes mésenchymateux [3]. C'est une entité histologique maligne mésodermique développée à partir d'éléments constituant le tissu graisseux à différentes étapes de leur différenciation [22] [23].

La classification histologique du liposarcome a évolué de façon significative au cours des dernières décennies, en grande partie grâce aux progrès de la compréhension de sa génétique moléculaire.

L'Organisation mondiale de la santé reconnaît actuellement 4 sous types de liposarcomes.

➤ Liposarcome bien différencié / Tumeur lipomateuse atypique :

Sont des tumeurs mésenchymateuses localement agressives [24], composées de cellules adipeuses matures avec un certain degré de pléomorphisme nucléaire, de bon pronostic et donne rarement des métastases[25].

En effet si les ALT/liposarcomes bien différenciés ne sont pas pourvoyeurs de métastase, ils risquent de récidiver si l'exérèse est incomplète.

Histologiquement les ALT/LPSBD sont divisées en 3 groupes : les adipeuses (ou lipoma-like), les sclérosantes et les inflammatoires.

Le liposarcome **lipoma like** est le plus fréquent, mimant le lipome à la fois macroscopiquement et microscopiquement.

Le type **inflammatoire** et le type **sclérosant** sont moins fréquents, ils s'observent surtout dans le rétropéritoine.

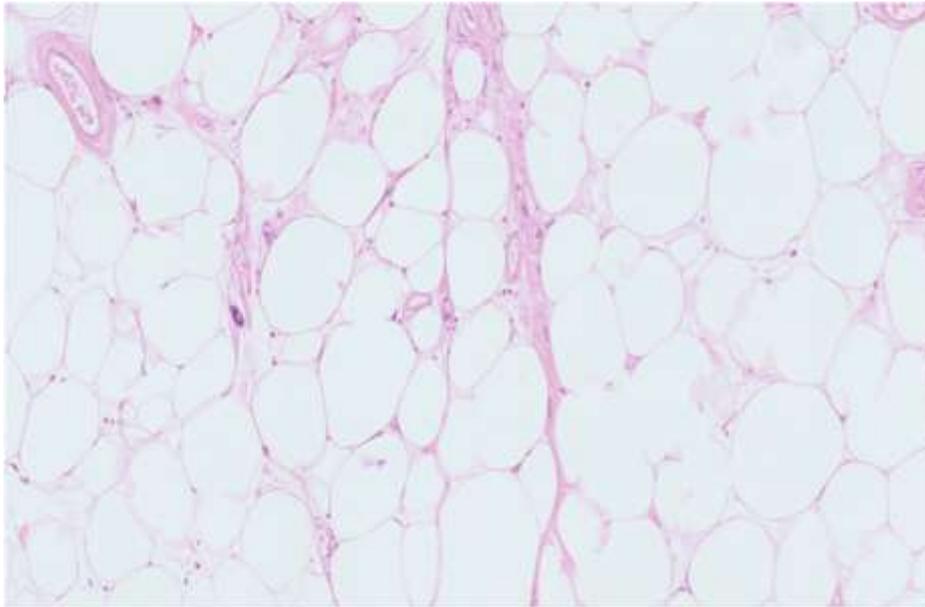


Figure 5: Liposarcome bien différencié « lipoma-like »: rares cellules stromales atypiques (HE, G×20) [26]

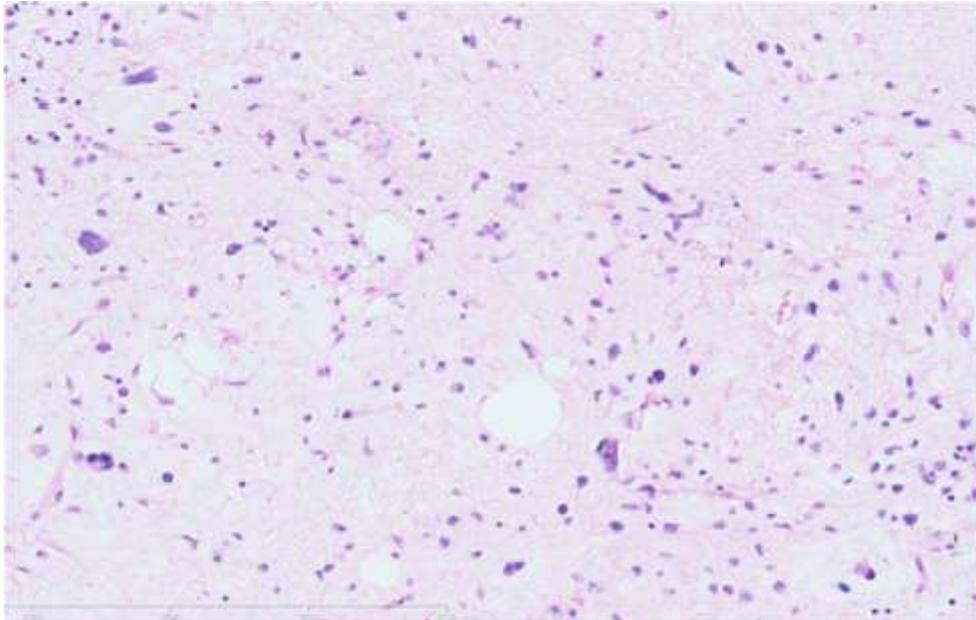


Figure 6: Liposarcome bien différencié sclérosant : cellules stromales multinucléées dans un stroma fibromyxöide (HE, ×20) [26]

➤ **Liposarcomes dédifférenciés :**

Sont des tumeurs malignes. Deuxièmes liposarcomes en fréquence après les liposarcomes bien différenciés ; siègent principalement dans le rétro péritoine et en para testiculaire. Ils sont exceptionnellement superficiels. Environ 90 % surviennent de novo et 10 % lors de la récurrence d'un liposarcome bien différencié. Le risque de dédifférenciation dépend de la durée d'évolution et de la localisation de la tumeur : il est de 20 % pour les tumeurs du rétro péritoine et de 5 % pour les tumeurs des membres [27].

Le diagnostic histologique repose sur la présence au sein d'un LPS BD de secteurs sarcomateux non adipocytaires. Le contingent bien différencié peut être absent. Les secteurs dédifférenciés sont le plus souvent de haut grade ressemblant à un sarcome pléomorphe indifférencié ou un myxofibrosarcome.

Des zones dédifférenciées de bas grade sont également possibles ressemblant à une fibromatose ou à un fibrosarcome [26].

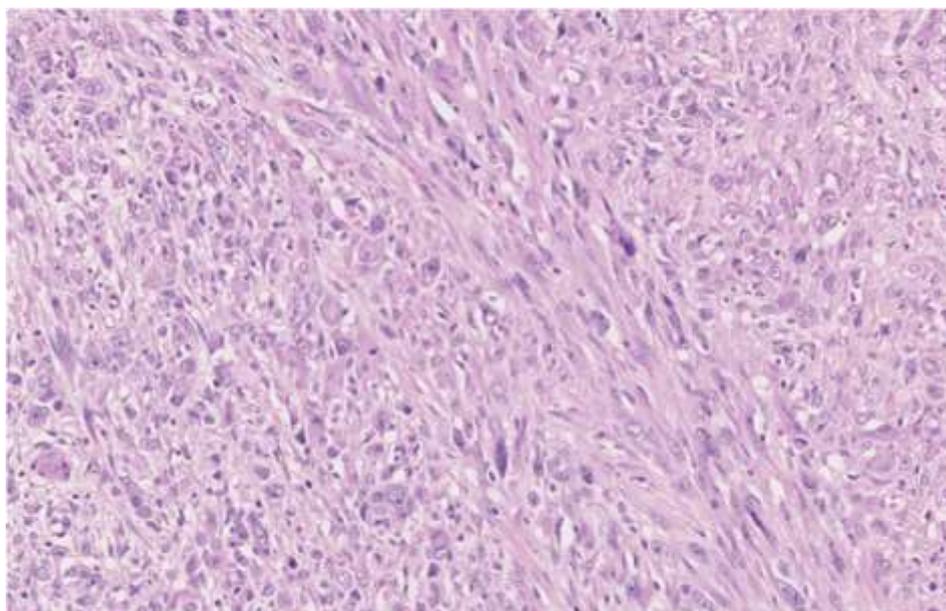


Figure 7: liposarcome dédifférencié : cellules fusiformes et pléomorphes indifférenciées (HE, ×20)[26]

➤ Liposarcomes myxoïdes / à cellules rondes :

Représentent environ un tiers des liposarcomes et touchent des sujets plus jeunes que pour les autres liposarcomes avec un pic dans la 5^{ème} décennie[27]. Ils sont constitués de cellules mésenchymateuses non lipogéniques primitives uniformes, rondes ou ovales et de petits lipoblastes en forme de bague dans un stroma myxoïde abondant avec une vasculature plexiforme. La tumeur est cliniquement plus maligne, récidive rapidement et elle est de pronostic plus mauvais.

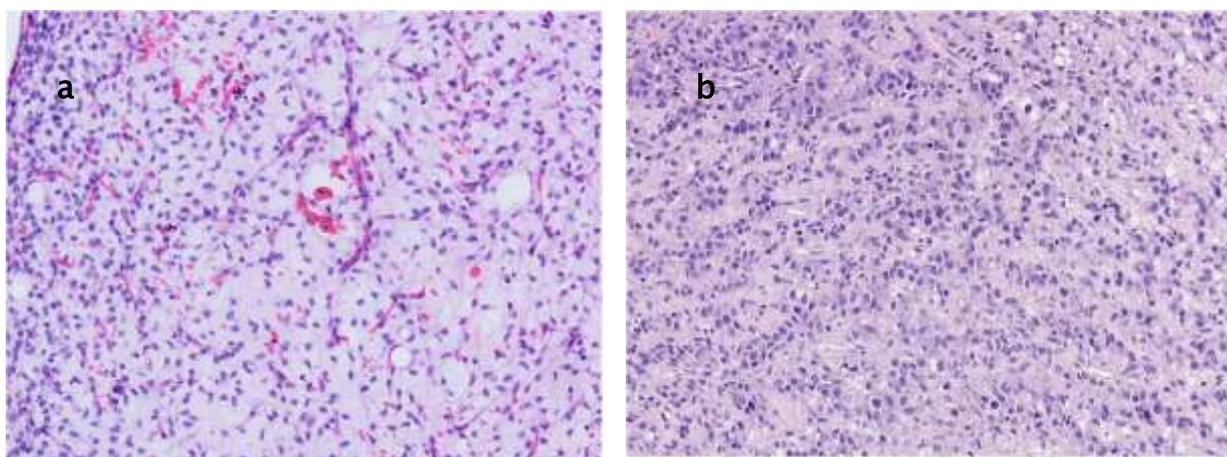


Figure 8 : a : liposarcome myxoïde :bonne délimitation avec les tissus adjacents, renforcement périphérique de la cellularité, lipoblastes de petite taille contenant une vacuole unique (HE, ×20) ; b : liposarcome myxoïde de haut grade (« à cellules rondes ») (HE, x20) [26]

➤ **Liposarcomes pléomorphes :**

Le type histologique le plus rare, représentant environ 5 % des liposarcomes. Défini comme un sarcome à cellules pléomorphes contenant des lipoblastes atypiques en nombre variable. Il ne présente pas de secteurs de type liposarcome bien différencié ni d'autres lignes de différenciation.

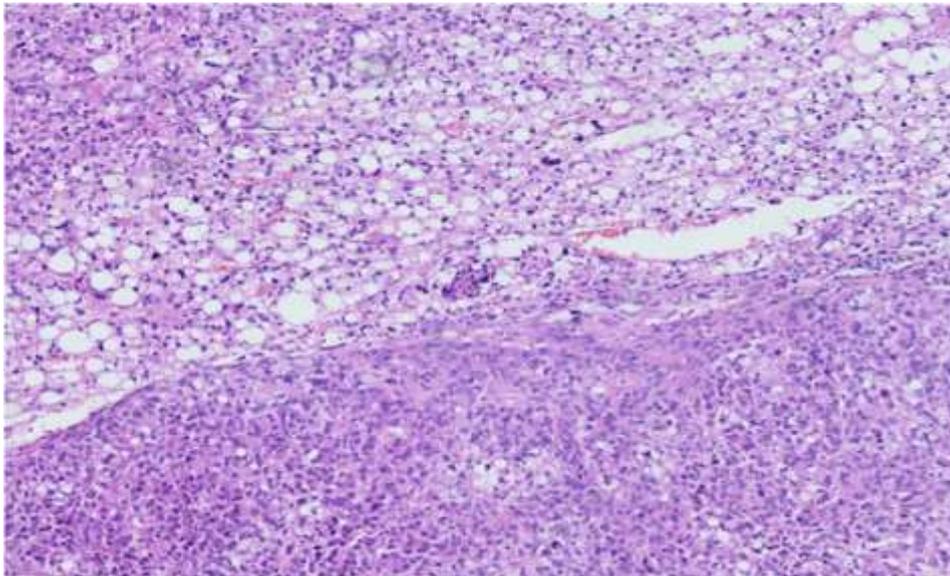


Figure 9: Liposarcome pléomorphe : transition entre une composante épithélioïde peu différenciée et des nappes de lipoblastes (HE, $\times 10$)[26]

PATIENTS ET METHODES

Notre travail consiste en une étude rétrospective de 5 observations de liposarcomes rétropéritonéaux, colligées au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès, durant une période de 10 ans, entre les années 2010 et 2020.

Notre étude a pour objectifs :

- Apprécier le profil épidémiologique des liposarcomes rétropéritonéaux dans notre série.
- Mettre le point sur les manifestations cliniques, le mode de révélation de la maladie, les moyens diagnostiques, les aspects anatomopathologiques.
- L'évolution et le pronostic, ainsi que les différents volets de la prise en charge thérapeutique.
- Montrer l'apport et les limites des différents examens d'imagerie: Echographie, TDM et IRM dans le diagnostic des liposarcomes rétropéritonéaux.
- Etablir une comparaison avec les différentes séries nationales et Internationales en ce qui concerne la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

I. Nos Observations :

1. Observation N° 1

➤ **IDENTITE :**

Patiente A.B âgée de 78 ans, mariée, originaire et habitant à MIDELT

➤ **MOTIF DE CONSULTATION :**

Admise pour prise en charge de lombalgies gauches persistantes

➤ **ANTECEDANTS :**

• **Antécédents personnels**

▪ **Antécédents médicaux**

- HTA sous traitement.
- Suivie en dermatologie pour lichen hypertrophique.
- Pas de notion de diabète, ni de néphropathie ni de cardiopathie
- Pas de tuberculose, ni de contagé tuberculeux.
- Pas de notion d'allergie médicamenteuse.

▪ **Antécédents chirurgicaux**

- Cholécystectomie il y a 10 ans

▪ **Habitudes toxiques**

- Pas de notion de tabagisme

• **Antécédents familiaux**

- Pas de cas similaire dans la famille

➤ **HISTOIRE DE LA MALADIE**

L'histoire de la maladie remonte à 6 mois avant son par l'apparition des lombalgies gauches intermittentes sans hématurie, dans un contexte de conservation de l'état générale ce qui a motivé la patiente a consulté au CHP de MIDELT où elle a bénéficié d'une échographie rénale montrant la présence d'un kyste rénal classé

BOSNIAKI, Complétée par une TDM abdominale évoquant un liposarcome rénal gauche.

➤ **EXAMEN CLINIQUE**

• **Examen général**

Patiente consciente, apyrétique à 37°, conjonctives normo colorées, avec un bon état hémodynamique et respiratoire apyrétique

- Tension artérielle à 120/80mmhg
- Fréquence cardiaque à 76 battements par minute
- Fréquence respiratoire à 27 cycles par minute

• **Examen abdomino–pelvien :**

- Contact lombaire négatif
- Pas de sensibilité lombaire
- Pas de masse palpable
- Absence d'hématurie

• **Examen dermatologique :**

- Lésions papulomateuses prurigineuses dispersées sur tout le corps

Les aires ganglionnaires sont libres, en particulier le ganglion de Troisier

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

En conclusion

Il s'agit de la patiente A.B âgée de 73 ans ayant comme antécédents une HTA sous traitement, cholécystectomie il y a 10 ans, admise pour des lombalgies persistantes sans hématurie, dans un contexte de conservation d'état évoquant un liposarcome gauche chez qui l'examen clinique est normal sauf des lésions papulomateuses prurigineuses dispersées sur tout le corps.

➤ **BILAN PARACLINIQUE**

• **Examens morphologiques**

▪ **L'échographie :**

L'échographie à mis en évidence un rein gauche mesurant 13*62 mm, bien différencié siège d'un kyste cortical classé BOSNIAK 1

▪ **La tomodensitométrie**

Présence d'une masse tissulaire aux dépens des pôles supérieur et moyen interne du rein gauche, de densité graisseuse, rehaussée partiellement après contraste, assez bien limitée, mesurant 44x 70x 130mm

Présence d'autres lésions rénales gauches (N=9), présentant les mêmes caractéristiques sémiologiques su-décrites, et dont la plus grande est polaire inférieure mesurant 41x 23 x 20 mm

Présence de quelques formations kystiques rénales gauches, dont la plus grande est polaire moyenne, mesurant 17 mm de diamètre.

Le foie est de taille normale, de contours réguliers, siège d'une petite lésion hypodense au niveau de segment II, de densité liquidienne, non modifiée après contraste, mesurant 7.4 mm, très probablement en rapport avec un kyste hépatique. Il est également le siège d'une petite formation calcifiée au niveau du segment IV, d'allure séquellaire.

Conclusion : Aspects en faveur d'un liposarcome rénal gauche, sans signe de complication.

• **Examens biologiques**

Les examens biologiques réalisés dans le cadre du bilan d'opérabilité n'ont pas objectivé d'anomalie à part :

- Un syndrome inflammatoire avec une CRP à 34
- ECBU : urines hématiques, leucocytes à 1660 et culture négative

- **Biopsie-ponction**

Non faite

➤ **TRAITEMENT**

L'intervention chirurgicale a consisté en une tumorectomie avec une néphrectomie gauche

Dans un 1^{er} temps

- Sous anesthésie générale en décubitus dorsal
- Incision sous costale gauche et ouverture plan par plan
- Section et ligature du ligament rond du foie et section du ligament suspenseur du foie
- Décollement colo pariétal gauche
- Présence d'une masse tumorale prenant le mésocolon avec envahissement qui atteint le diaphragme avec liseré de séparation

Dans un 2^{ème} temps

- Section et ligature de la veine rénale et veine génitale
- Section et ligature de l'artère rénale
- Décollement du contenu de la loge rénale du plan postérieur
- Clivage de la loge rénale du bord inférieur du pancréas et de la rate
- Exérèse de la pièce opératoire après ligature des dernières attaches vasculaires de la surrénale

Dans un 3^{ème} temps

- Lavage abondant de la loge rénale au sérum physiologique tiède.
- Vérification des hémostases
- Décompte des compresses exact
- Mise en place d'un drain CH14
- Puis après suppression du Billot, fermeture de l'incision en deux plans par

surjets successifs de Vicryl 2.0.

- Capitonage sous-cutané par surjets de Vicryl 2.0.
- Mise en place des agrafes
- Pansements

➤ **ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA PIECE D'EXERESE**

- **Examen macroscopique**

Une pièce de néphrectomie gauche mesurant 12x8x6 cm, présentant à la coupe, une tumeur d'aspect grasseux mesurant 6.5x6x5.5 cm de grand axe occupant tout le pôle inférieur du rein et restant bien limitée.

La pièce est incluse dans 26 blocs et examinée sur plusieurs niveaux de coupe

- **Examen microscopique**

Histologiquement, les prélèvements réalisés au niveau de la tumeur portent sur une prolifération tumorale faite de trois composantes : cellulaire, myxoïde et vasculaire.

La composante cellulaire est de répartition homogène avec cependant une discrète densification autour des capillaires et en périphérie des nodules. Les cellules sont petites, à noyaux ovalaires sombres, sans atypies cytonucléaires ni mitose.

Cette composante comporte un fond grillagé, avec parfois formation de lacs mucoïdes qui peut aboutir à l'extrême à un aspect pseudo kystique pouvant ressembler, au faible grossissement, à des alvéoles pulmonaires

La composante vasculaire est faite de multiples vaisseaux de taille variable et à paroi fine, et lumières rétrécies, qui sont bordées par des cellules endothéliales turgescentes.

Conclusion : Liposarcome myxoïde avec des zones de liposarcome à cellules rondes.

➤ EVOLUTION

Les suites post-opératoires ont été marquées par l'apparition d'un aspect de sus-décalage au monitor sans retentissement hémodynamique, ce qui a motivé son hospitalisation au service de réanimation pour complément de prise en charge.

La patiente n'a pas présenté de récurrence après un an de suivi.

2. Observation N° 2

➤ IDENTITE :

il s'agit de la patiente F. Z âgée de 50 ans, mariée, originaire habitant a Taza

➤ MOTIF DE CONSULTATION :

Admise pour prise en charge de lombalgies gauches

➤ ANTECEDANTS :

• Antécédents personnels

▪ Antécédents médicaux

- Diabétique sous ADO.
- Pas de notion d'hypertension artérielle.
- Pas de cardiopathie, ni de néphropathie
- Pas de tuberculose ni notion de comptage tuberculeux

▪ Antécédents chirurgicaux

- Pas d'antécédents chirurgicaux

▪ -Habitudes toxiques

- Pas de notion de tabagisme ni d'éthylisme

• Antécédents familiaux

- Pas de cas similaire dans la famille

➤ HISTOIRE DE LA MALADIE

L'histoire de la maladie remonte à 2 mois avant son hospitalisation, par l'installation d'une tuméfaction lombaire gauche associée à des douleurs importantes dans un contexte d'apyrexie et de conservation d'état général, ce qui a mené la patiente à consulter à Taza avec la réalisation d'une échographie abdominale et une TDM, puis la patiente a été référée dans notre formation pour complément de prise en charge.

➤ EXAMEN CLINIQUE**• Examen général**

Patiente consciente, apyrétique à 36.8 °, conjonctives normo colorées, avec un bon état hémodynamique et respiratoire.

- Tension artérielle à 110/70mmhg
- Fréquence cardiaque à 65 battements par minute
- Fréquence respiratoire à 25 cycles par minute

• Examen abdominal

- Sensibilité lombaire gauche
- Pas de globe vésical
- Pas de masse palpable
- Absence d'hématurie

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

En conclusion

Patiente âgée de 50 ans, diabétique sous ADO, admise dans notre formation pour la prise en charge d'une tuméfaction lombaire gauche, associée à des lombalgies, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation d'état général.

A l'examen clinique on trouve une patiente consciente, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité lombaire gauche.

➤ **BILAN PARACLINIQUE**

• **Examens morphologiques**

▪ **L'échographie :**

Non faite.

▪ **La tomodensitométrie :**

La TDM thoraco-abdominale a mis en évidence un volumineux processus de densité graisseuse rétropéritonéale gauche étendu du flanc à la FIG, contenant des calcifications épars et cloisons fines, sans bourgeon charnu nettement individualisable, ce processus refoulant le colon, l'ovaire gauche et l'utérus en avant et en dedans, mesurant 10x 12 x20 cm de diamètre, faisant évoquer un lipome cependant un liposarcome ne peut être éliminer vu sa taille à confronter aux données histologiques.

Présence à l'étage thoracique, d'un micronodule sous pleural LSD mesurant 4 mm de diamètre d'allure non spécifique.

• **Examens biologiques**

Les examens biologiques réalisés dans le cadre du bilan d'opérabilité n'ont pas objectivé d'anomalie à part :

- Une anémie hypochrome microcytaire (Hb : 10.5 g/dl, VGM :80.6, CCMH : 30).
- Un syndrome inflammatoire avec une CRP à 49, GB à 10000 el/ mm³

• **Biopsie-ponction**

Non faite

➤ **TRAITEMENT**

L'intervention chirurgicale a consisté en une tumorectomie avec une néphrectomie gauche

Dans un 1er temps :

- Sous anesthésie générale en décubitus dorsal
- Incision sous costale gauche à 2 TDD du bord inférieur de la 12ème cote
- Ouverture des muscles obliques externes, grand droit, oblique interne et transverse
- Ouverture du péritoine
- Repérage de l'angle colique gauche et section du fascia de Toldt gauche
- Ouverture de la loge rénale gauche
- Mise en évidence de la masse tumorale adhérent au rein gauche

Dans un 2ème temps :

- Libération du pédicule rénal gauche.
- Ligature section du pédicule au Vicryl 2, hémostase assurée.

Dans un 3ème temps :

- Néphrectomie et exérèse de la masse tumorale réalisées.
- Ligature-section de l'uretère.
- Extraction de la pièce comportant le rein et la masse tumorale.
- Mise en place d'un drain de Redon au niveau de la loge rénale.
- Fermeture plan par plan
- Pansement

➤ ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA PIÈCE D'EXERÈSE**• Examen macroscopique :**

NEPHRECTOMIE TOTALE AVEC UNE TUMORECTOMIE :

Une néphrectomie de 12x11 cm, sans lésion macroscopique.

Une masse grasseuse de 25x15x6 cm, d'aspect grasseux et homogène à la coupe. Elle est entourée d'une fine capsule fibreuse.

- **Examen microscopique :**

Histologiquement, les différents prélèvements réalisés au niveau de la masse graisseuse décrite macroscopiquement portent sur une prolifération adipocytaire bien limitée. Elle est faite d'adipocytes à cytoplasme vacuolaire et à noyau périphérique se disposant en lobules, séparés par des septas fibreuses.

Les différents prélèvements réalisés au niveau de la pièce de néphrectomie portent sur un parenchyme rénal sensiblement normal

- Aspect histologique d'une tumeur adipocytaire bien différenciée. Cependant, vu la grande taille de la tumeur et la localisation profonde rétropéritonéale, le diagnostic d'un liposarcome bien différencié lipoma-like est à évoquer en premier.

Un complément par FISH à la recherche d'amplification du gène de MDM2

En conclusion : Aspect cytogénétique en faveur d'un liposarcome bien différencié.

➤ **EVOLUTION**

Les suites opératoires étaient simples

Pas de récurrence après un an de suivi.

3. Observation N° 3

➤ **IDENTITE :**

Patient M.B âgé de 48 ans, marié sans enfant, couturier de profession

➤ **MOTIF DE CONSULTATION :**

Admis pour prise en charge de lombalgies droites avec une augmentation du volume abdominal.

➤ **ANTECEDANTS :**

- **Antécédents personnels**

- **Antécédents médicaux**

- Pas de notion de diabète.
- Pas de notion d'hypertension artérielle.
- Pas de cardiopathie, ni de néphropathie
- Pas de tuberculose ni notion de comptage tuberculeux

- **Antécédents chirurgicaux**

- Opéré il y'a 18 mois pour une péritonite par perforation d'ulcère gastrique.

- **Habitudes toxiques**

- Tabagique chronique sévère il y'a 18 mois

- **Antécédents familiaux**

- Pas de cas similaire dans la famille

➤ **HISTOIRE DE LA MALADIE**

L'histoire de la maladie remonte à 6 mois avant sa consultation, par l'augmentation du volume abdominal associé à des lombalgies droites persistantes, le tout évoluant dans un contexte d'anorexie et d'altération de l'état général, ce qui a motivé le patient à consulter dans notre formation pour complément de prise en charge.

➤ **EXAMEN CLINIQUE**

• **Examen général**

Patient conscient, apyrétique à 37.5 °, conjonctives normo colorées, avec un bon état hémodynamique et respiratoire.

- Tension artérielle à 115/67mmhg
- Fréquence cardiaque à 75 battements par minute
- Fréquence respiratoire à 28 cycles par minute

• **Examen abdominal**

- Présence de cicatrice de laparotomie abdominale
- Une distension abdominale
- A la palpation, une grosse masse dure occupant la quasi-totalité du flanc droit avec un contact lombaire positif

Les aires ganglionnaires sont libres

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

En conclusion

Patient âgé de 48 ans opéré il y a 18 mois avant sans hospitalisation pour une péritonite par perforation d'ulcère gastrique, admis dans notre formation pour la prise en charge d'une distension abdominale associée à des lombalgies droites persistantes, évoluant dans un contexte d'anorexie et d'altération de l'état général

L'examen clinique trouvait une cicatrice de laparotomie abdominale, une grosse masse dure occupant la quasi-totalité du flanc droit avec un contact lombaire positif.

➤ **BILAN PARACLINIQUE**

• **Examens morphologiques**

▪ **L'échographie :**

L'échographie a mis en évidence une masse au dépend du rein droit

▪ **La tomodensitométrie :**

La TDM thoraco-abdominale a mis en évidence une masse rétropéritonéale primitive du flanc droit mesurant 24 centimètres de grand axe déplaçant le rein, les anses digestives et les gros vaisseaux

L'étage thoracique ne révèle pas de localisation secondaire.

• **Examens biologiques**

Son bilan biologique était sans particularité à part :

- Une anémie hypochrome microcytaire avec une hémoglobine à 7.8 g/dl
- Un syndrome inflammatoire avec une CRP à 185

• **Biopsie-ponction**

- Non faite

➤ **TRAITEMENT**

L'intervention chirurgicale a consisté en une exérèse en bloc emportant la totalité de la masse tumorale avec le rein envahi

Dans un 1^{er} temps

- Patient en décubitus dorsal, sous anesthésie générale.
- Incision sous costale droite
- Découverte d'une énorme masse occupant la totalité de l'abdomen refoulant tous les viscères vers le côté gauche

Dans un 2^{ème} temps

- Section entre ligature du ligament rond du foie et section du ligament suspenseur du foie, afin de mettre en place l'écarteur d'Olivier

- Décollement colo pariétal droit
- Décollement du duodénum qui permet de retrouver la face antérieure de la cave
- Dissection sur l'urètre jusqu'au pyélon et repérage du pédicule rénal droit
- Section et ligature du l'uretère droit.
- Section et ligature du pédicule rénale droit.

Dans un 3^{ème} temps

- Néphrectomie droite et exérèse de la totalité de la masse réalisées
- Vérification de l'hémostase
- MEP d'un drain au niveau de la loge de néphrectomie.
- Fermeture de la paroi en deux plans au Vicryl N2
- Mise en place des agrafes
- Pansement

➤ ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA PIECE D'EXERESE

- **Examen macroscopique**

NEPHRECTOMIE TOTALE AVEC UNE TUMORECTOMIE

Une pièce d'exérèse tumorale élargie prenant la totalité de la loge rénale et son contenu. Elle pèse 6 kg et mesure 29x17x16,5 cm.

- **Examen microscopique**

L'examen histologique est revenu en faveur d'un sarcome à double composante, liposarcomateuse bien différenciée et sarcomateuse pléomorphe de haut grade compatible avec un liposarcome dédifférencié.

➤ EVOLUTION

Les suites post-opératoires étaient simples

Le patient est perdu de vue

4. Observation N° 4

➤ **IDENTITE :**

Patient H.F âgé de 86 ans, marié.

➤ **MOTIF DE CONSULTATION :**

Admis pour prise en charge de douleur abdominale

➤ **ANTECEDANTS :**

• **Antécédents personnels**

▪ **Antécédents médicaux**

- Pas de notion de diabète.
- Pas de notion d'hypertension artérielle.
- Pas de cardiopathie, ni de néphropathie
- Pas de tuberculose ni notion de comptage tuberculeux

▪ **Antécédents chirurgicaux**

- Pas d'antécédents chirurgicaux

▪ **Habitudes toxiques**

- Pas de notion de tabagisme ni d'éthylisme

• **Antécédents familiaux**

- Pas de cas similaire dans la famille

➤ **HISTOIRE DE LA MALADIE**

Remonte à quatre jours avant son hospitalisation, par l'installation brutale d'une douleur abdominale épigastrique, associée à des vomissements alimentaires et constipation, évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état générale, ce qui a motivé le patient à consulter aux urgences, avec réalisation d'un scanner, puis a été transféré dans notre formation pour complément de prise en charge.

➤ EXAMEN CLINIQUE**• Examen général**

Patient conscient, fébrile à 38.5 °, conjonctives normo colorées, avec un bon état hémodynamique et respiratoire.

- Tension artérielle à 110/60mmhg
- Fréquence cardiaque à 86 battements par minute
- Fréquence respiratoire à 28 cycles par minute

• Examen abdominal

- Un météorisme abdominal
- Une défense abdominale diffuse

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité

En conclusion

Patient âgé de 86 ans sans antécédant pathologique notable, admise dans notre formation pour la prise en charge d'une douleur abdominale épigastrique d'installation brutale, associée à des vomissements alimentaires et constipation, évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'altération de l'état générale.

L'examen clinique trouvait un patient conscient, fébrile à 38.5°C, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, avec un météorisme et une défense abdominale diffuse.

➤ BILAN PARACLINIQUE**• Examens morphologiques****▪ L'échographie :**

L'échographie montre une dilatation urétéropyélocalicielle droite.

▪ La tomodensitométrie :

La TDM a objectivé une pancréatite stade C, avec un processus rétropéritonéal

latéralisé à droite polylobé avec présence de cinq composantes évoquant un liposarcome rétropéritonéal.

- **Examens biologiques**

Les examens biologiques réalisés ont objectivé :

- Une lipasémie supérieure à 3N (505 UI/l)
- Une insuffisance rénale avec une créatinine à 13.50mg/l et urée 1.8 g/l
- Un syndrome inflammatoire avec une CRP à 150 mg/l

- **Biopsie-ponction**

La ponction biopsie est revenue en faveur d'un liposarcome myxoïde.

➤ **TRAITEMENT**

Non opérable, adressé au service d'oncologie

➤ **EVOLUTION**

Patient perdu de vue

5. Observation N° 5

➤ IDENTITE :

Patiente de 46 ans, originaire et habitante à Fès, mariée, mère de 6 enfants

➤ MOTIF DE CONSULTATION :

Admise pour prise en charge de douleur abdominale avec asthénie

➤ ANTECEDANTS :

• Antécédents personnels

▪ Antécédents médicaux

- HTA sous traitement.
- Pas de notion de diabète
- Pas de cardiopathie, ni de néphropathie
- Pas de tuberculose ni notion de comptage tuberculeux

▪ Antécédents chirurgicaux

- Pas d'antécédents chirurgicaux

▪ Habitudes toxiques

- Pas de notion de tabagisme ni d'éthylisme

• Antécédents familiaux

- Pas de cas similaire dans la famille

➤ HISTOIRE DE LA MALADIE

Remonte à 9 mois avant son hospitalisation, par l'installation d'une tuméfaction douloureuse de l'hypochondre gauche sans hématurie ni autres signes associés, évoluant dans un contexte d'asthénie, d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Ce qui a motivé la patiente à consulter dans notre formation pour prise en charge

➤ **EXAMEN CLINIQUE**

• **Examen général**

Patiente consciente, apyrétique à 36.7°, conjonctives normo colorées, avec un bon état hémodynamique et respiratoire.

- Tension artérielle à 110/70mmhg
- Fréquence cardiaque à 64 battements par minute
- Fréquence respiratoire à 24 cycles par minute

• **Examen abdominal**

- Sensibilité de l'hypochondre gauche
- Masse de l'hypochondre gauche arrivant au flanc gauche, ferme, mal limitée
- Contact lombaire positif.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité

En conclusion

Patiente âgée de 46 ans, hypertendue sous traitement, admise dans notre formation pour la prise en charge d'une tuméfaction douloureuse de l'hypochondre gauche sans hématurie ni autres signes, évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation d'état générale.

A l'examen clinique on trouve une patiente consciente, apyrétique, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire avec une sensibilité de l'hypochondre et une grosse masse de l'hypochondre gauche arrivant au flanc ferme mal limitée donnant un contact lombaire.

➤ **BILAN PARACLINIQUE**

• **Examens morphologiques**

▪ **L'échographie :**

L'échographie a mis en évidence une masse d'échostructure hétérogène d'allure tissulaire réalisant une masse de l'espace rétropéritonéal, refoulant le foie, la rate et les reins.

Pas d'adénopathies profondes.

Pas d'épanchement intrapéritonéal.

▪ **La tomodensitométrie :**

La TDM réalisée avait montré la présence d'une énorme masse bien limitée occupant l'hémi-abdomen gauche, mesurant 14x19x20 cm, et étendue de la 10^{ème} côte jusqu'au détroit supérieur.

Elle écrase et refoule le rein en dedans qui dépasse la ligne médiane d'environ 5 cm .

Elle exerce un effet de masse sur les structures de voisinage sans signes d'envahissement.

Elle est de densité grasseuse se rehaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste et sans signe de nécrose.

Conclusion : volumineuse masse grasseuse, évoquant un lipome ou un liposarcome.

• **Examens biologiques**

Les examens biologiques réalisés dans le cadre du bilan d'opérabilité n'ont pas objectivé d'anomalie :

- Pas d'anémie (hémoglobine à 13g/dl).
- La fonction rénale est correcte (Urée à 0,31g/l, Créatinine à 8 mg/l).
- Absence d'insuffisance hépato-cellulaire (TP à 95%, Albuminémie à 40g/l).

- Absence de cytolyse hépatique (ASAT à 25UI/L, ALAT à 16UI/L).
- Pas de troubles de l'hémostase (taux de plaquettes à 250.000/mm, TCA à 35/32).

- **Biopsie-ponction**

- Non faite

➤ **TRAITEMENT**

L'intervention chirurgicale a consisté en une exérèse en bloc emportant la totalité de la masse tumorale .

Dans un 1^{er} temps

- Patiente en décubitus dorsal, sous anesthésie générale.
- Incision médiane à cheval sur l'ombilic.
- Découverte d'une énorme masse occupant la totalité de l'abdomen refoulant tous les viscères à droite et adhérent au côlon et au mésocôlon gauche.

Dans un 2^{ème} temps

- Ouverture du péritoine pariétal postérieur.
- Décollement colique de la masse.

Dans un 3^{ème} temps

- Exérèse de la totalité de la masse.
- Fermeture du péritoine pariétal postérieur sur un drain de Redon.

➤ **ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA PIECE D'EXERESE**

- **Examen macroscopique**

Masse tumorale bien limitée, pesant 9 kg 200 gr et mesurant 21 cm

A la coupe : aspect grasseux souvent homogène avec parfois des petites zones charnues discrètement hémorragiques.

- **Examen microscopique**

Des plages d'adipocytes matures traversées par des septas fibreux ou fibromyxoides souvent épais. Au sein des septas et des plages d'adipocytes matures, on note la présence de cellules très atypiques à noyau pléomorphe hyperchromatique et à cytoplasme optiquement vide parfois micro ou macrovacuolaire.

Les lipoblastes sont rares et difficilement repérables. Des cellules multi-nuclées aux noyaux polylobés hyperchromatiques sont souvent observées.

Au sein des septas on note des vaisseaux à paroi épaisse et des remaniements inflammatoires sous forme de manchons périvasculaires.

Conclusion : liposarcome sclérosant

➤ **EVOLUTION**

Les suites post opératoires étaient simples.

Patient perdu de vue

RESULTATS

I. Etude épidémiologique

1. Age :

L'âge de nos patients variait entre 46 et 86 ans, avec un âge moyen de 61 ans.

La tranche d'âge la plus représentée est celle des patients âgés entre 45 et 60 ans.

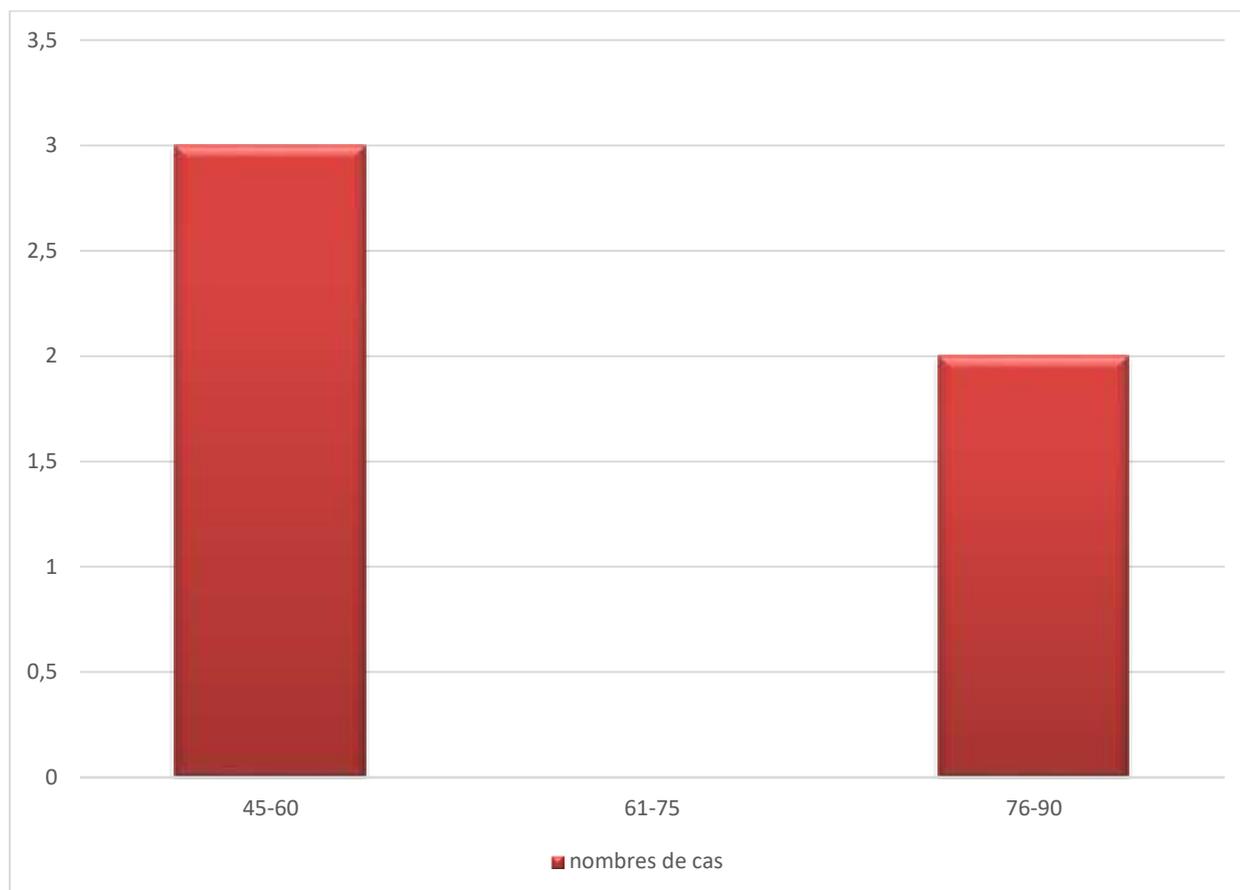


Figure 10: Répartition des patients par tranche d'âge de 15ans.

2. Sexe :

Les patients se répartissaient en 3 femmes (60%) et 2 hommes (40%).

Avec un sex-ratio Homme /Femme de 0.6.

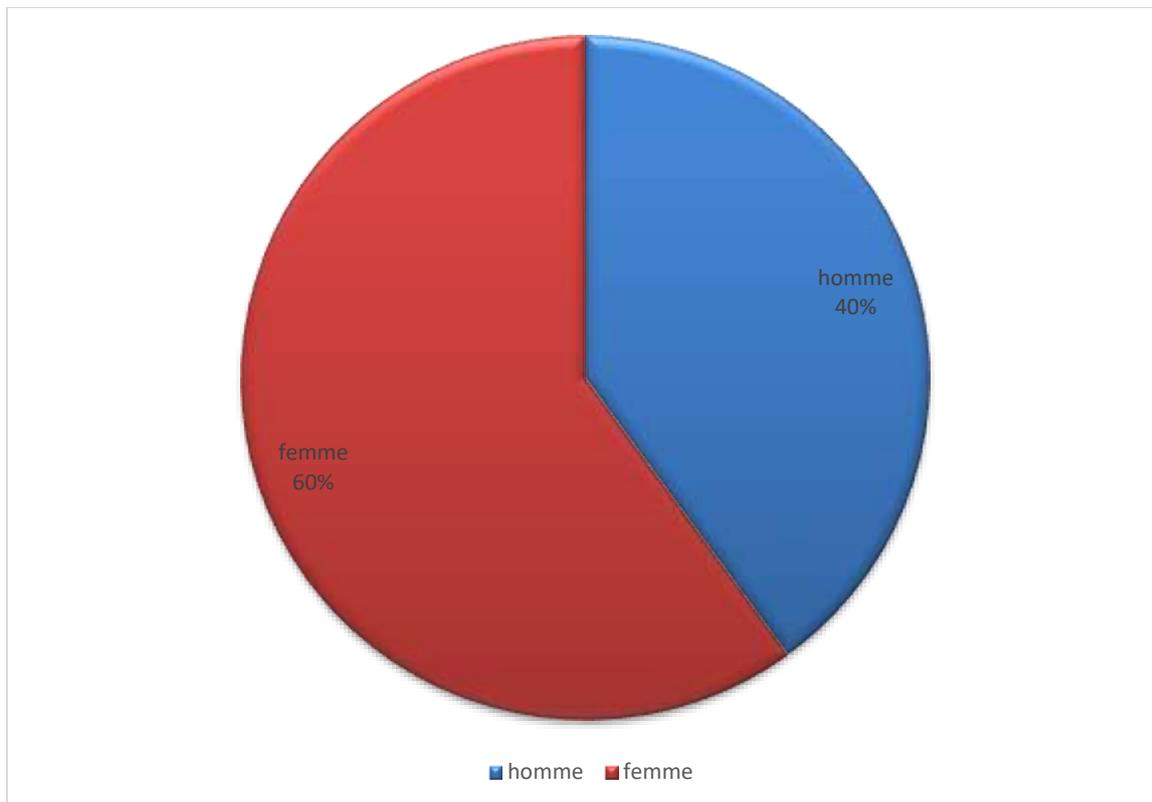


Figure 11: La répartition des patients par sexe

II. Données cliniques

1. Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 5 mois avec des extrêmes allant de 4 jours à 9 mois (Tableau 1).

Tableau 1 : Répartition des cas selon la durée d'évolution

Durée (mois)	Nombre de cas	Pourcentage %
≤ 4mois	2	40%
4-8 mois	2	40%
> 8mois	1	20%

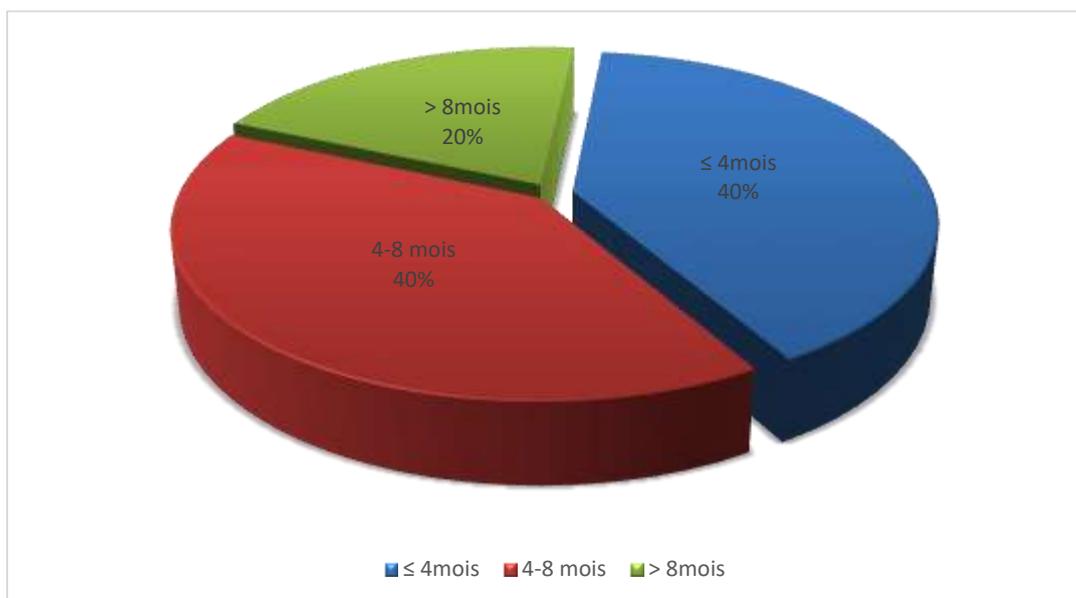


Figure 12: Répartition des patients selon la durée d'évolution

2. La symptomatologie clinique :

Le tableau clinique est dominé par les douleurs abdominales qui sont d'intensité et de topographie variables retrouvées chez 3 cas (60%) et par des lombalgies retrouvées chez 2 cas (40%).

Les signes de compression digestive sont représentés par la constipation dans 2 cas associée dans un cas à des vomissements.

Pour les signes généraux : L'altération de l'état général est retrouvée dans 2 cas, et la fièvre dans 1 cas.

3. Les signes physiques :

À l'examen physique, la masse était palpable chez 3 malades, soit 60 %.

La masse a été retrouvée au niveau de l'hypochondre gauche chez 1 patient, la fosse lombaire gauche chez 1 cas, et pour le dernier cas au niveau du flanc droit.

Au total : les douleurs abdominales ont constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série suivie de masse abdominale.

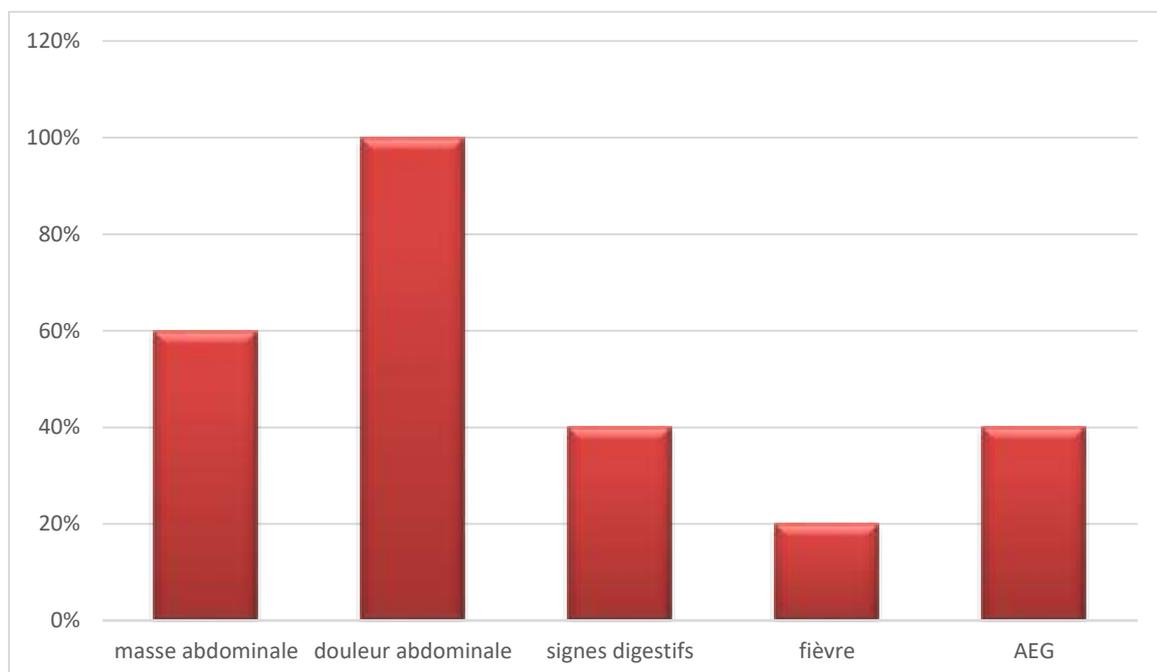
Un cas a été découvert lors de la PEC d'une pancréatite aiguë. (Tableau 2).



Figure 13: une augmentation de volume abdominal, avec cicatrice de laparotomie

Tableau 2: Répartition des patients en fonction de signes cliniques révélateurs

Masse abdominale	3	60%
Douleurs abdominales, lombaires	5	100%
Signes digestifs	2	40%
fièvre	1	20%
AEG	2	40%
Découvert fortuite	1	20%

**Figure 14: Répartition des patients en fonction de signes cliniques révélateurs.**

III. Données paracliniques :

1. La biologie :

➤ Bilan standard

Un bilan biologique standard (fonction rénale, formule sanguine complète, bilan de crase, ionogramme sanguin) a été réalisé chez tous les patients.

Il s'est révélé normal dans un cas (20%)

Une élévation de CRP est retrouvée dans 4 cas (80%).

Une anémie hypochrome microcytaire a été notée dans deux cas (40%).

Une lipasémie sup à 3N révèle une pancréatite dans un seul cas (20%)

Une insuffisance rénale a été retrouvée dans un seul cas (20%)

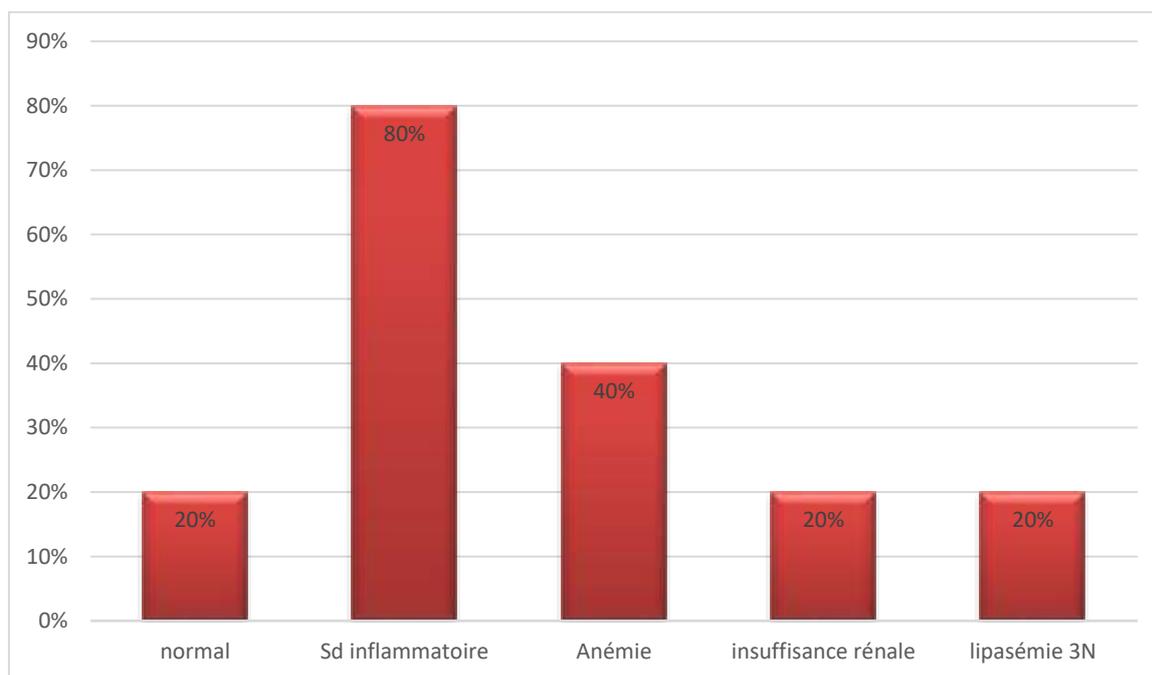


Figure 15: Résultats du bilan biologique

2. La radiologie :

a. L'échographie abdominale

Elle a été réalisée en première intention chez quatre patients, elle a mis en évidence un processus tumoral dans 3 cas, dont l'origine rétropéritonéale a été précisée dans un cas, ainsi que les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

b. La TDM abdomino-pelvienne

Elle a été réalisée chez tous patients, soit 100 %. Elle a permis de retenir le siège rétropéritonéal de la masse dans tous les cas, tout en précisant la structure, les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes adjacents. (Figure7)

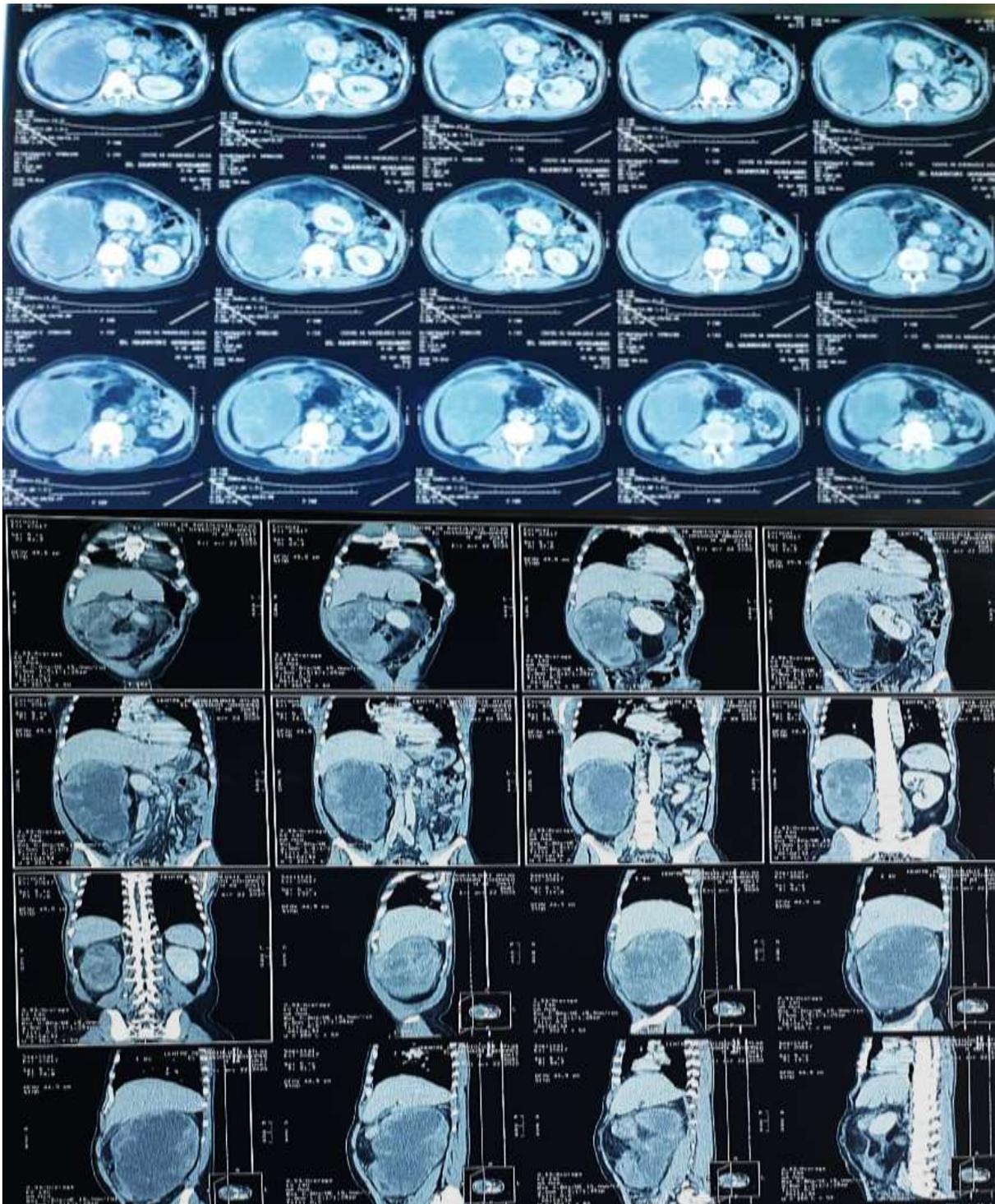


Figure 16: volumineuse masse rétropéritonéale droite évoquant un liposarcome (observation N3)

c. L'UIV/ L'IRM abdominale

Aucun patient n'a bénéficié d'une exploration par L'UIV ou par l'IRM abdominale.

3. La ponction biopsie

Elle permet de poser le diagnostic histologique préopératoire.

Seulement un patient a bénéficié d'une ponction biopsie.

Dans ce cas les coupes analysées mettent en évidence une prolifération tumorale d'allure mésoenchymateuse d'architecture diffuse faite de nappes de cellules ovoïdes parfois rondes ou allongées aux noyaux monomorphes sans atypies ni mitoses évoluant sur un fond myxoïde abritant de nombreux vaisseaux plexiformes réalisant un aspect branché avec des foyers de nécrose tumorale.

L'examen histologique a permis de conclure à un liposarcome myxoïde.

IV. Traitement :

1. La chirurgie

Le traitement est essentiellement chirurgical dans notre série.

Un patient n'a pas été opéré : un liposarcome chez un sujet âgé non opérable adressé au service d'oncologie

Aucun patient n'a bénéficié d'une thérapie néoadjuvante.

a. Le but thérapeutique

Réaliser une exérèse complète (R0) car il en découle le pronostic et le taux de récurrences.

b. La voie d'abord chirurgicale :

La voie d'abord la plus utilisée était la voie transpéritonéale qui a été choisie dans 4 cas (80 %) : sous costale dans 3 cas (60%) et médiane sus-ombilicale dans 1 cas (20%).

c. L'exploration chirurgicale :

A pour but de faire le point quant au volume de la masse, sa situation anatomique exacte et ses rapports avec les organes de voisinage.

Aucun cas de sarcomatose péritonéale, ou de lésions à plusieurs localisations n'a été objectivé.

Cependant, il a été constaté une adhérence au colon et au mésocolon dans deux cas avec envahissement qui atteint le diaphragme dans un cas,

Envahissement du rein gauche dans un cas et du rein droit dans un cas.

d. La résection chirurgicale :

L'exérèse de la masse tumorale a été tentée chez 4 malades (80%), et a été jugée complète dans 3 cas et incomplète dans 1 cas.

Dans un cas de résection totale, la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée.

Dans 3 cas, l'exérèse tumorale a nécessité une néphrectomie.

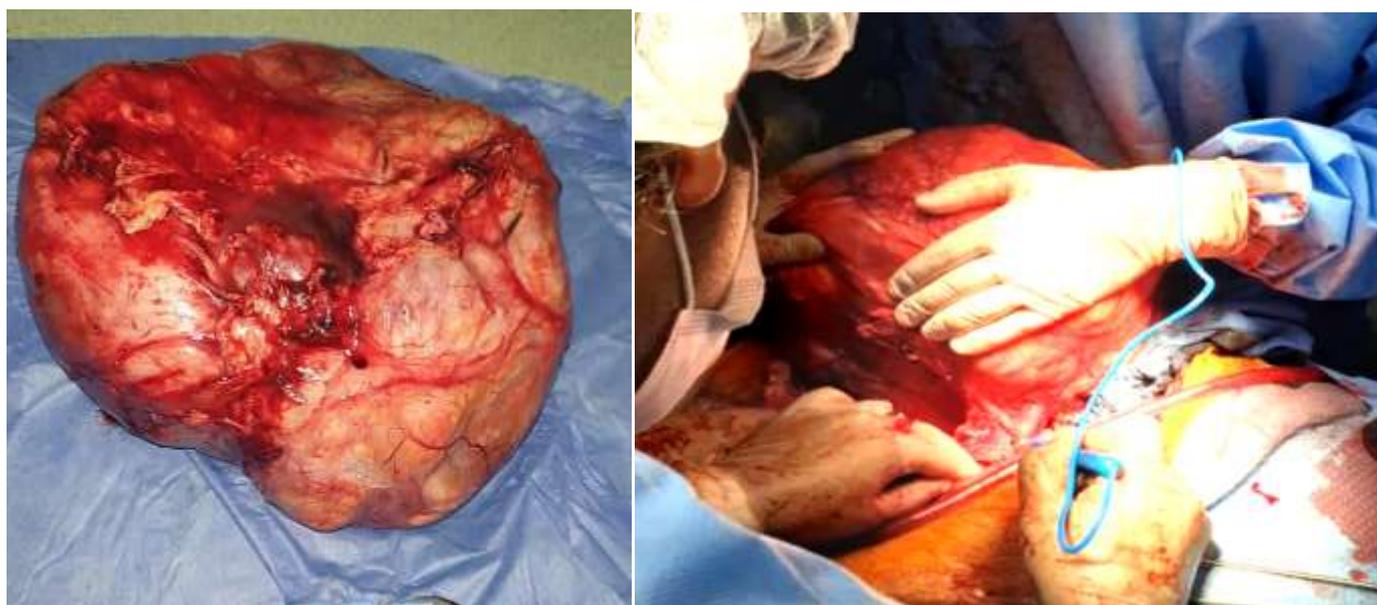


Figure 17: Image de la pièce opératoire et son aspect macroscopique après exérèse complète

2. La radio-chimiothérapie :

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une radio-chimiothérapie adjuvante.

V. Données Anatomopathologiques

Le diagnostic histologique de certitude n'a été possible qu'après une lecture anatomopathologique de la pièce d'exérèse chirurgicale.

Cette étude a permis de confirmer le diagnostic de liposarcome rétropéritonéale.

- Un cas de liposarcome myxoïde avec des zones de liposarcome à cellules rondes grade 2 selon FNCLCC
- Un cas de liposarcomes bien différencié grade 1
- Un cas de liposarcome sclérosant.
- Un sarcome à double composante liposarcomateuse bien différencié et sarcomateuse pléomorphe de haut grade compatible avec un liposarcome dédifférencié.

VI. L'évolution

1. Résultats postopératoires

La mortalité opératoire était nulle.

Les suites opératoires Immédiates étaient marquées par la survenue d'un IDM post-opératoire dans un seul cas ayant nécessité une hospitalisation au service de réanimation.

Les suites post-opératoires étaient simples chez les autres patients

2. A long Terme

L'évolution à long terme était difficile à apprécier par manque d'un suivi régulier de tous nos malades, 2 cas sont perdus de vue.

Dans 2 cas, l'évolution est jugée favorable avec un recul d'un an.

DISCUSSION

I. Etiopathogénie :

Le mécanisme de la genèse des sarcomes des tissus mous est inconnu. Certains facteurs favorisants sont reconnus, d'autres sont suspectés. Le rôle exact d'un facteur précis est difficile à déterminer en raison de la relative rareté des sarcomes, d'une latence importante entre l'exposition à ce facteur et l'apparition de la tumeur, et de l'intrication possible de divers facteurs environnementaux ou prédisposants [28].

1. Les altérations génétiques

Les données actuelles de la cytogénétique suggèrent la responsabilité d'anomalies chromosomiques dans le développement des liposarcomes.

Les translocations chromosomiques sont les réarrangements les plus courantes, bien que ces translocations ne soient spécifiques ni du caractère malin, ni d'un sous type histologique particulier, certaines méritent d'être mentionnées en raison de leur fréquence élevée et leur intérêt diagnostique.

Ainsi les liposarcomes myxoïde et les liposarcomes à cellules rondes présentent les mêmes anomalies chromosomiques, à savoir essentiellement une translocation réciproque [29] (q13, p11) spécifique responsable d'un réarrangement des gènes CHOP et TLS, se situe respectivement sur les chromosomes 12 et 16 [30].

Les liposarcomes pléomorphes présentent des anomalies chromosomiques complexes et non spécifiques, qui ne sont pas observées dans les autres types de liposarcomes [31], [32].

2. L'exposition aux radiations ionisantes :

Les irradiations qui ont été pratiquées peuvent être, des décennies plus tard, à l'origine d'un sarcome.

ENZINGER [33] a rapporté deux cas de liposarcomes après radiothérapie d'un carcinome de la cavité buccale et d'un rétinoblastome.

ARBABI [34] a rapporté également un cas de liposarcome du sein après irradiation d'un carcinome mammaire.

Les radiations ionisantes peuvent induire un liposarcome si les critères d'un cancer radio induit sont remplis :

- Le liposarcome est survenu sur une zone irradiée.
- Une différence histologique entre la lésion traitée par radiothérapie et le liposarcome.
- L'intervalle entre la radiothérapie et l'apparition du liposarcome est relativement long.

3. L'exposition aux substances chimiques :

L'exposition aux agents chimiques a également conduit au développement des sarcomes des tissus mous tels que les phénols et la dioxine, qui font partie de la composition de certains herbicides et qui sont censés être responsables de l'incidence plus élevée des tissus mous dans certaines catégories professionnelles (agriculteurs, forestiers...) sans que des preuves formelles aient été retenues.[35], [36]

4. Le rôle du traumatisme :

Le rôle du traumatisme dans l'étiopathogénie du liposarcome a été suggéré par plusieurs auteurs [37], [38] dont ENZINGER qui a rapporté trois cas de liposarcomes ayant pris naissance sur une zone qui a subi un traumatisme antérieur [33].

Bien que cette notion soit souvent rapportée, on n'a pas de preuves d'une relation de cause à effet entre le traumatisme et la survenue du liposarcome, le court intervalle séparant le traumatisme et la survenue du liposarcome ne plaide pas en faveur de cette hypothèse. Le traumatisme peut n'être qu'un facteur ayant tiré l'attention sur un liposarcome méconnu [39], [40].

5. Développement de liposarcome sur un lipome préexistant

Certaines études ont suggéré la possibilité du développement du liposarcome sur un lipome préexistant [41], [42].

Plusieurs observations de lipomes associés à des liposarcomes ont été rapportées [43]

La transformation maligne d'un lipome n'est plus admise actuellement [44], les arguments contre cette hypothèse sont nombreux :

- À l'inverse des lipomes qui touchent préférentiellement le sexe féminin, les liposarcomes intéressent essentiellement l'homme
- L'existence de nombreux lipomes non associés à des liposarcomes
- La localisation rare des liposarcomes au niveau des tissus sous cutanés qui est la localisation habituelle des lipomes. Les liposarcomes prennent plutôt naissance au niveau des structures profondes (plans inter musculaux).

6. Virus oncogènes :

Le rôle de certains virus, parmi lesquels le cytomégalovirus mais aussi l'herpès virus (HHV8) est suspecté dans le sarcome de Kaposi associé au syndrome d'immunodéficience acquise (sida). Le virus Epstein-Barr est associé à certaines proliférations tumorales à différenciation musculaire lisse dans le cadre de déficits immunitaires acquis : SIDA [28].

II. Épidémiologie :

1. Fréquence :

Les sarcomes des tissus mous représentent moins de 1 % de l'ensemble des tumeurs malignes [2], [45] [46]. Leur incidence est estimée à 30 cas par million d'habitants. [28]

Environ 12 % à 15 % des sarcomes des tissus mous sont localisés au niveau du rétropéritoine[47], [48] et sont dominés par le liposarcome qui représente environ 40 à 50% des sarcomes rétropéritonéaux [2], [49] et 7 à 25 % de tous les sarcomes mésoenchymateux [3]

2. Age :

Les liposarcomes touchent principalement l'adulte, l'âge de prédilection se situe entre 40 et 60 ans, mais ils peuvent être observés à tout âge[3], [50], [51].

Dans notre série l'âge de nos patients varie entre 46 ans et 86 ans avec une moyenne de 61ans. (Tableau 3)

Tableau 3 : répartition des malades en fonction de l'âge moyen de survenue des LPSRP d'après les données de la littérature.

Série	SerYee Lee[52]	M. Fernandez-Ruiz[53]	H. Ishida,[54]	Notre série
Age moyen	52,4	63,2	58,2	61

3. Sexe :

Le liposarcome rétropéritonéal touche les deux sexes de façon égale[51] [55], pour certains auteurs la prédominance est féminine [22] [56] , et pour d'autres, il est plus fréquent chez l'homme [57] [58]

Dans notre série on a observé une légère prédominance féminine,

Nos 5 patients sont répartis en 2 hommes et 3 femmes avec sex-ratio homme/femme de 0.6 (Tableau 4)

Tableau 4 : répartition de liposarcome rétropéritonéal selon le sexe d'après les données de la littérature.

série	SerYee Lee[52]	M. Fernandez- Ruiz[53]	H. Ishida,[54]	Notre série
Sex-ratio	1.33	1.5	0.42	0.6

4. Localisation :

Les liposarcomes surviennent le plus souvent dans les membres inférieurs (75%) et en seconde position dans le rétropéritoine[59] il existe des localisations rares comme la région inguinale et paratesticulaire, la région intrathoracique, le mésentère, la tête et le cou (4 %) [60]

Le liposarcome est le plus souvent unique, les localisations multiples synchrones sont exceptionnelles et rapportées sous forme de faits cliniques dans la littérature[5], [61].

5. Race

Les études n'ont pas montré une prédominance raciale [62], et c'est le cas dans notre étude.

III. Etude Clinique :

1. Délai de diagnostic :

L'augmentation lente du volume tumoral et la complaisance de l'espace rétropéritonéal expliquent le caractère longtemps asymptomatique et le volume important de la tumeur [63] [55] . La lésion évolue à bas bruit pendant plusieurs mois voire des années.

Le diagnostic n'est habituellement posé qu'un an après les premiers symptômes [64]

Le délai diagnostique dans notre série varie entre 4 jours et 9 mois avec une moyenne de 5 mois (Tableau 5)

Tableau 5: Délai diagnostique des sarcomes rétropéritonéaux

série	J. Ben Hassouna[5]	M. Fernandez- Ruiz[53]	BENCHEKROUN A [22]	Notre série
Délai diagnostique	1 mois-36mois	3mois-36mois	3mois-24mois	4 jours-9 mois
Délai moyen	5 mois	8 mois	12mois	5 mois

2. Les signes généraux :

L'état général est souvent conservé, mais elle peut être altéré avec asthénie, anorexie et amaigrissement dans les formes très avancées [65] [41].

L'existence d'une fièvre est possible, parfois c'est le seul signe, et pose un problème de diagnostic étiologique d'une fièvre au long cours, sa présence peut être un signe d'abcès ou de nécrose tumorale [66] [67].

3. Les signes fonctionnels :

La symptomatologie clinique révélant la maladie est polymorphe et non spécifique. Elle est due généralement à la compression des organes de voisinage

Ils sont faits de :

➤ **La Douleur :**

La douleur abdominale est présente dans 50 % à 80 % des cas [51] à type de gêne, lourdeur et pesanteur, elle est diffuse, parfois intense, de siège dorsolombaire ou pelvien [22] [68] [69]

La douleur peut être de tous les types et de siège parfois trompeur (fessier, inguinal, périnéo-scrotal), faisant retarder le diagnostic.

➤ **Les signes digestifs :**

Ces signes sont présents dans 60% des cas à type de vomissements, d'hémorragies digestives, de troubles du transit ou de syndrome rectal [70]

➤ **Les signes neurologiques :**

Ils s'observent dans 10% à 30% des cas, ces signes peuvent être secondaires à l'envahissement ou à la compression du plexus lombo-sacré ou ses branches[71].

Ils peuvent être à type de lombosciatalgie, paraplégie voir même paralysie [41].

➤ **Les signes urinaires :**

Ces signes sont moins fréquents et s'observent dans 6% à 10% des cas, ils sont souvent dus à une compression ou à un refoulement des voies excrétrices[72] [73].

Ils sont à types de coliques nephretiques, douleurs lombaires, dysurie, rétention aigue d'urine, hématurie.

Les symptômes urinaires ont l'avantage de conduire vers une pathologie rétropéritonéale et obligent la réalisation d'explorations radiologiques qui permettraient d'orienter le diagnostic [74].

➤ **Les signes de compression veineuse :**

Ils se voient dans 10–11% des cas[75] , leur sémiologie dépend du viscère comprimé.

Il pourrait s'agir d'œdème d'un ou des deux membres inférieurs [45], de varicocèle [74], de varices, de circulation collatérale abdominale ou de thrombophlébites [76].

4. Les signes physiques :

L'examen clinique doit être complet intéressant les différents organes.

La palpation abdominale met en évidence la présence, dans 80 à 93% des cas, d'une volumineuse masse [23] [77] [3].

La masse peut être retrouvée au niveau de l'abdomen, du pelvis ou des fosses lombaires[78]. Ses caractères diffèrent d'un malade à l'autre :

- Elle peut donner un contact lombaire, ou au contraire paraître purement antérieure et occuper la région épigastrique, le flanc ou l'hypochondre.
- Elle peut être à développement abdominal médian si elle est d'origine sous péritonéale.
- Elle peut être retrouvée lors de la réalisation des touchers pelviens [55] qui permettent d'apprécier le siège et la mobilité ou la fixité par rapport aux organes de voisinage.

La découverte de la masse peut parfois être fortuite par le patient lui même ou au lors d'un examen clinique systématique [66] [79]

Les signes les plus fréquemment mentionnés dans la littérature sont la douleur [51] et la masse abdominale [23] [61]. Ces données concourent avec celles de notre série.

5. Les complications :

Le liposarcome rétropéritonéal peut-être révélé par une complication inaugurale telle qu'une hémorragie, une occlusion intestinale, une perforation ou un volvulus. Ces modes de révélation exceptionnels ont été rapportés dans la littérature [41].

Tableau 6: Fréquence des signes cliniques dans le diagnostic des liposarcomes rétropéritonéaux

Série clinique	F.C.Fekete [80]	E.Ralph [81]	J.Soufran [82]	N.Benissa [61]	Notre série
Masse	78.5%	77.5%	78.5%	64%	60%
Douleur	50%	55.5%	71%	90%	100%
S.digestifs	19%	18.5%	14%	45%	40%
S.urinaires	0%	14.8%	0%	27%	0%
S.neurologiques	4%	3%	0%	0%	0%
OEdèmes	4%	11%	0%	0%	0%
AEG	0%	30%	0%	28%	40%

IV. Etude Paraclinique :

1. La biologie :

Les examens biologiques sont non spécifiques et ont un faible intérêt diagnostique et pronostique [83].

Les anomalies biologiques les plus fréquemment retrouvées sont :

- Une vitesse de sédimentation accélérée de même qu'une hyperleucocytose, une anémie, une thrombocytose [80] [84].

Aucun marqueur n'est spécifique des liposarcomes. Certains sécrètent des substances "hormones like" provoquant des hypoglycémies ou des hypercalcémies. Par ailleurs cette hypercalcémie paranéoplasique a été signalée par Kinsella en 1988 [85].

Dans le cadre de notre étude, le bilan biologique s'est révélé normal dans un cas, un syndrome inflammatoire dans 4 cas, une anémie hypochrome microcytaire a été notée dans deux cas, une insuffisance rénale a été retrouvée dans un seul cas.

2. L'imagerie :

Au fil des années, l'utilisation des techniques d'imagerie pour le diagnostic des liposarcomes rétropéritonéaux a considérablement évolué : dans les premiers cas publiés de cette entité pathologique, seule l'échographie et le scanner étaient réalisés mais actuellement l'IRM devance ces deux techniques.

Le rôle de la radiologie est [86] :

- Affirmer la présence de la masse et sa nature tumorale en cherchant les arguments en faveur de la malignité.
- Confirmer la localisation dans l'espace rétropéritonéal de la tumeur et son indépendance par rapport aux structures rétropéritonéales normales (reins, surrénales, uretères, duodénum, gros vaisseaux rétropéritonéaux)

- Apprécier les rapports de voisinage et juger l'opérabilité du patient
- Caractériser les sous-types histologiques et les distinguer des autres processus tumoraux rétropéritonéaux (lipomes, carcinomes graisseux rénaux, les corticosurrénales graisseux, les kystes dermoïdes...)
- Réaliser des ponction-biopsies le plus souvent sous guidage tomodensitométrique par voie postérieure afin d'éviter un essaimage de la cavité péritonéale[5] [45]
- Enfin, assurer la surveillance postopératoire, car ces tumeurs peuvent récidiver, parfois sur un mode dédifférencié, surtout si l'exérèse n'a pas été complète.

a. Radiographie de l'abdomen sans préparation :

Elle n'a qu'un rôle limité. Elle est néanmoins toujours réalisée pour éliminer une tumeur osseuse primitive, identifier les calcifications notamment des phlébolithes fréquentes dans les angiomes, et une réaction osseuse de voisinage[87]

On peut retrouver des calcifications intra-tumorales, un effacement de la ligne graisseuse du psoas ou des anomalies du squelette osseux.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié de cet examen paraclinique.

b. L'échographie :

L'échographie abdomino-pelvienne est presque toujours réalisée en premier en raison de son innocuité et sa simplicité [88], elle permet le diagnostic dans 30 à 50% des cas [54] [89].

Même si la visibilité de l'échographie est variable et non spécifique en raison de la profondeur du rétropéritoine en particulier chez les patients souffrant d'une obésité abdominale, l'échographie permet généralement d'affirmer la réalité de la masse, son indépendance des organes intra-abdominaux et d'avoir une idée sur la présence de la matrice lipomateuse[90] Elle montre des zones échogènes correspondant à la

graisse souvent avec mauvaise transmission sonore et des zones d'échogénicité hétérogène correspondant au composant non lipomateux [91] [92]

L'échographie peut aussi guider une biopsie en vue d'un examen anatomo-pathologique[41] et c'est aussi l'examen le plus simple pour la surveillance de l'évolution après traitement .

Dans le cadre de notre série, l'échographie a été réalisée en première intention chez quatre patients, elle a mis en évidence un processus tumoral dans 3 cas dont l'origine rétropéritonéale a été précisée dans un cas.

c. L'écho-doppler :

L'échographie doppler permet de fournir des informations supplémentaires sur la perméabilité des vaisseaux iliaques, fémoraux et de la veine cave inférieure en particulier en cas de thrombose veineuse profonde secondaire à une compression vasculaire par la tumeur.[93]

d. La tomодensitométrie :

La tomодensitométrie est le meilleur examen pour le diagnostic de ces tumeurs [3], elle apporte des renseignements avec une fiabilité et spécificité plus grande [94]

- La TDM permet de :
 - Mettre en évidence la tumeur sous forme d'une masse hétérogène, associant des zones de densité grasseuse et d'autres de densité tissulaire pouvant contenir des septas épaisses et parfois des calcifications, ne se rehaussant pas après injection du produit de contraste. [93]
 - Affirmer la nature grasseuse de la masse mais elle ne permet pas de préjuger de la nature bénigne ou maligne de la lésion. [15]
 - Préciser le siège rétropéritonéal de la masse, l'élément sémiologique principal est le déplacement antérieur ou médian des structures rétropéritonéales normales (reins, surrénales, uretères, gros vaisseaux

rétropéritonéaux...), ou des structures accolées au rétropéritoine.

- apprécier l'extension locorégionale de la tumeur, ses rapports avec les structures avoisinantes, de juger de son extirpabilité et de prévoir les difficultés opératoires. [95]
- Réaliser éventuellement la ponction biopsie à l'aiguille fine. [96]
- La TDM thoraco-abdominale permet la recherche des métastases à distances et par conséquent l'établissement de la classification TNM. [97]
- Assurer la surveillance post-opératoire. [89]

Bien que très performante, la TDM présente certaines limites tel que la difficulté possible de déterminer le point de départ en présence d'une tumeur très volumineuse étendue aux organes voisins[78]

Dans notre étude, la TDM abdomino-pelvienne a été réalisée chez tous nos patients et elle a permis de retenir le siège rétropéritonéal de la masse dans tous les cas, tout en précisant la structure, les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes adjacents



Figure 18: Coupe scanographique : volumineuse masse rétropéritonéale envahissant le rein droit[46]

e. L'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique constitue la meilleure technique d'imagerie, elle est très performante, moins invasive, avec absence du risque d'irradiation du malade et de l'opérateur [78] [98]

Elle permet de préciser les caractéristiques de la tumeur et son siège rétropéritonéal, de renseigner sur ses rapports avec les organes de voisinages et de détecter un éventuel envahissement vasculaire en précisant l'étendue du thrombus [94] [98]

L'IRM constitue un excellent moyen de surveillance post opératoire, elle permet ainsi la détection précoce des récurrences qui peuvent survenir sur un mode différencié, surtout si l'exérèse n'a pas été complète. [99] [100]

L'aspect du liposarcome à l'IRM est en fonction de son degré de différenciation. Les liposarcomes bien différenciés ont un signal d'intensité proche de celui des tissus mous, présentant cependant fréquemment des septas linéaires épais ou nodulaires, en hyposignal en T1 et en T2 et se rehaussant après injection intraveineuse de gadolinium [99] [101]

Dans les autres types de liposarcomes, lorsque la graisse est présente, elle a une disposition en maille ou en amas linéaires ou nodulaires.[102]

Les liposarcomes dédifférenciés ont souvent un aspect non spécifique à l'imagerie par résonance magnétique, et sont indiscernables d'autres sarcomes des tissus mous. Dans ces cas l'injection du gadolinium améliore la différenciation du tissu tumoral nécrotique du tissu tumoral viable et peut être utile dans la planification de la biopsie [103]

Aucun de nos patients n'a bénéficié d'une exploration par l'IRM abdominale.

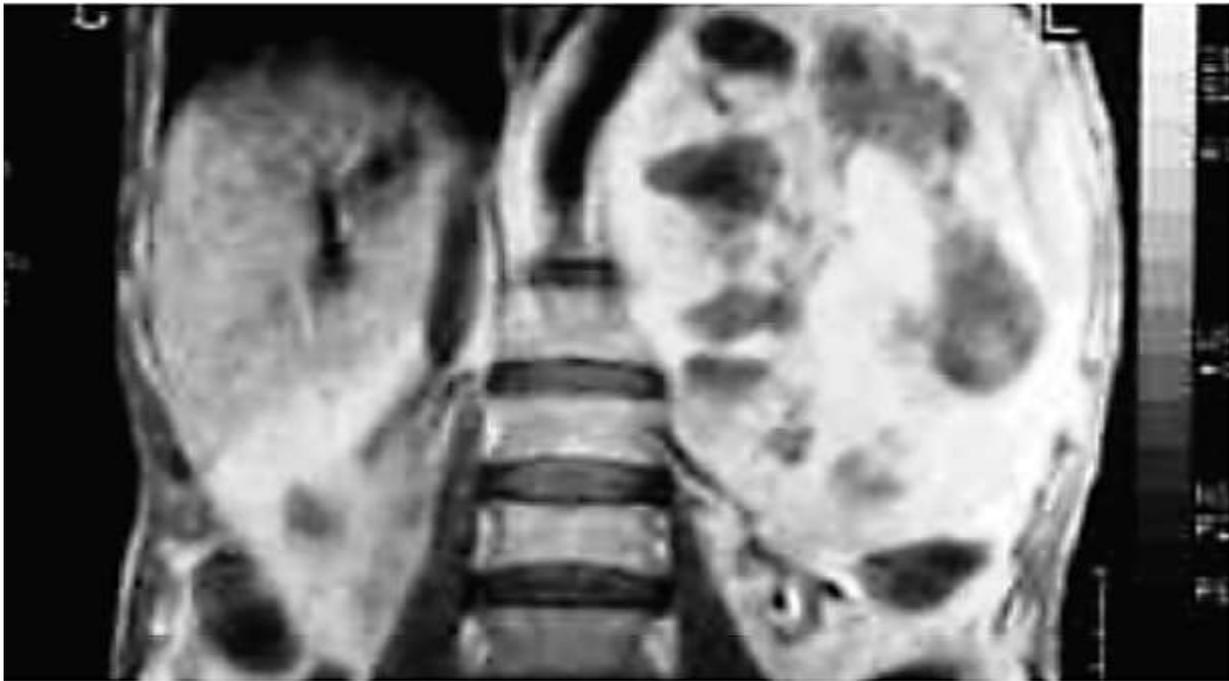


Figure 19: IRM abdominopelvienne (coupe coronale en séquence T1 après injection de Gadolinium) : la tumeur est au contact de l'aorte sans bourgeon endoluminal, le rein gauche étant refoulé en bas sans liseré de séparation avec la tumeur.[50]

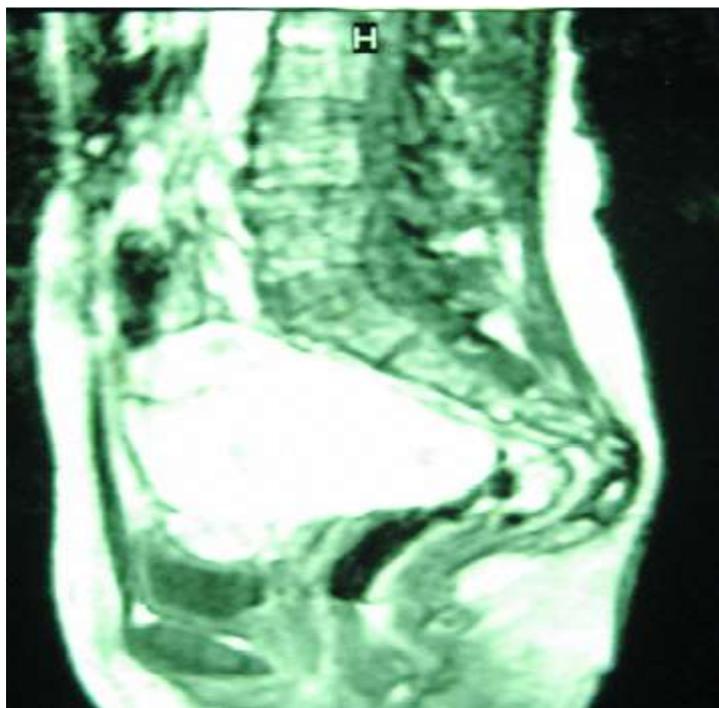


Figure 20: Cliché d'imagerie par résonance magnétique (en pondération T2) : Lésion graisseuse entraînant des troubles de compression sans image d'infiltration digestive.[104]

f. Les autres imageries :

- ✓ **L'urographie intraveineuse (UIV) :** elle est restée pendant longtemps l'examen clé pour affirmer le siège rétropéritonéal de la tumeur et éliminer les tumeurs du rein.

Elle montre dans 85% des anomalies qui orientent le diagnostic, en objectivant des signes de compressions, de refoulement et d'éventuel retentissement :[96] [105]

- Bascule ou déplacement du rein.
- le refoulement de l'uretère soit vers l'extérieur soit vers la ligne médiane, avec inconstante dilatation pyélocalicielle.
- Compression ou envahissement de la paroi vésicale.

Une UIV normale n'élimine pas une tumeur rétropéritonéale. [78]

- ✓ **L'artériographie :** elle précise les rapports des énormes tumeurs avec les vaisseaux avoisinants[96]. Le développement de la pratique de la tomodensitométrie a réduit son champ d'activités et son intérêt [106] [105].

La masse n'est visible qu'au-delà de 4 cm de diamètre, à moins qu'elle soit très vascularisée. Le siège rétropéritonéal est confirmé si la tumeur déplace ou est irriguée par des artères lombaires, ou si elle déplace l'aorte, les artères rénales, la mésentérique supérieure de face et surtout de profil.[78]

Mais les tumeurs volumineuses ou étendues « piratent » les vaisseaux des organes avoisinants et créent ainsi des superpositions, source d'erreur.

La malignité ne peut être que préjugée sur l'hypermétabolisme, les anomalies de trajet, de calibre de paroi des vaisseaux, un retour veineux précoce. L'angiographie ne peut préciser les sources de vascularisation, les rapports viscéraux et veineux, l'extension des TRP volumineuses ou médianes, donc leur extirpabilité et les difficultés de la chirurgie.[78]

- ✓ **Les opacifications digestives** : Les opacifications digestives classiques avec étude radiographique standard ou couplées sont réalisées en cours de TDM ou IRM. L'endoscopie ou l'écho-endoscopie peut compléter ce bilan [107]
- ✓ **Le PET-scan** : C'est une méthode d'investigation récente encore peu disponible, utilisée de plus en plus couramment pour la caractérisation tumorale ou le bilan d'extension, notamment ganglionnaire [107].
- ✓ **La radio thoracique** : Le parenchyme pulmonaire est le site métastatique préférentiel des liposarcomes [108] [23]. Son exploration est systématique par la radiographie pulmonaire. Même si les techniques d'imagerie sont de grande importance dans le diagnostic du liposarcome, le diagnostic définitif est apporté par l'examen anatomopathologique de la pièce de résection tumorale qui permet en outre, de classer la tumeur selon sa variété histologique.

3. La ponction biopsie

Elle peut être réalisée sous guidage échographique ou tomodensitométrique, le plus souvent par voie postérieure afin d'éviter un essaimage de la cavité péritonéale. [86]

Elle est de plus en plus pratiquée pour éviter une laparotomie, dans un but purement diagnostique et pour éviter d'opérer les malades avec métastases ou présentant une contre-indication opératoire.[78]

Récemment la biopsie à l'aiguille guidée par scanner est souvent réalisée nécessite une excellente collaboration entre le chirurgien, le radiologue et le pathologiste.

Les différentes voies possibles sont postérieures, périnéales par l'échancrure sciatique ou au-dessus de la crête iliaque.

Le choix de la voie d'abord de la biopsie doit être discuté entre le radiologue et le chirurgien [142].

La biopsie percutanée guidée par l'imagerie est moins invasive. Elle est réalisée par voie extra-péritonéale sur un trajet court, par mandrin protégé (aiguille coaxiale) [109] [110]. Elle est actuellement le standard de prélèvement avec un risque de contamination du trajet faible, bien qu'existant et il ne semble pas être associé à davantage de récurrence locale.[111]

On peut également réaliser une ponction biopsie échoguidée qui par rapport à la biopsie scano-guidée présente certains avantages : éviction des radiations ionisantes, portabilité, durée courte de réalisation, visualisation de l'aiguille en temps réel, faible cout.[112]

La biopsie chirurgicale, large et multifocale, réalisée lors de la laparotomie reste le meilleur moyen pour obtenir une analyse histologique fiable. Cette biopsie est réussie dans 80 -90 % des cas dans les tumeurs rétropéritonéales de moyen volume.

Les incidents à type de pneumothorax, fièvre élevée, hémorragies locales sont très rares si les contre-indications classiques des gestes percutanés sont respectées.

Dans le cadre de notre étude seulement un patient a bénéficié d'une ponction biopsie dont l'examen histologique a permis de conclure à un liposarcome myxoïde.

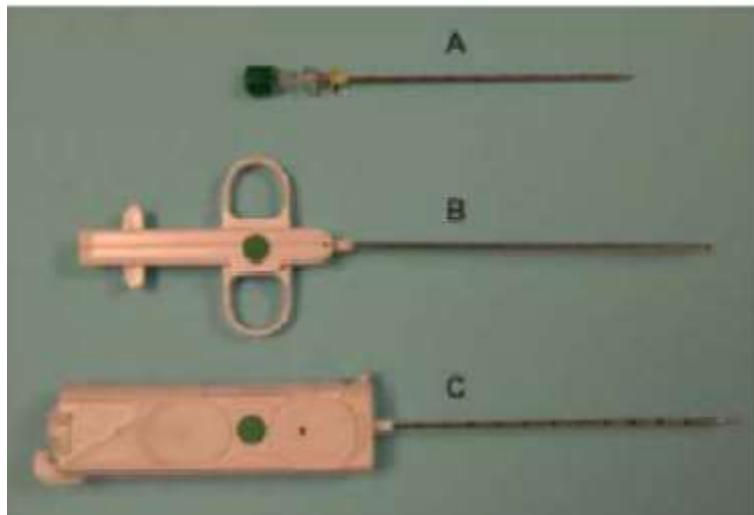


Figure 21: Matériel de biopsie (ici 16G) [94]

- A. aiguille coaxiale.
- B. Aiguille semi-automatique.
- C. Pistolet automatique.



Figure 22: procédure de ponction in vivo [94]

- A. Mise en place de l'aiguille coaxiale.
- B. Pistolet à biopsie introduit dans l'aiguille coaxiale.
- C. Tatouage du point de ponction à l'encre de chine (si le trajet de biopsie est secondairement enlevé chirurgicalement).

4. La biologie moléculaire :

Les sarcomes constituent un groupe hétérogène de tumeurs de classification complexe et peu reproductible. Cependant, au cours des dix dernières années, de nombreuses anomalies génétiques spécifiques ont été décrites, permettant une classification moléculaire, nous allons traiter ici uniquement les anomalies génétiques concernant les liposarcomes

a. Sarcomes avec profil génomique simple

Caractérisés par une amplification en 12q14-15

Il s'agit principalement des tumeurs adipeuses atypiques ou liposarcomes bien différenciés, des liposarcomes dédifférenciés [10] et plus accessoirement du sarcome intimal (sarcome peu différencié des gros vaisseaux) et de l'ostéosarcome parostéal.

Ils présentent une amplification constante du gène MDM2 et dans 90 % des cas, du gène CDK4. Dans les liposarcomes bien différenciés, la coamplification est responsable du processus tumoral : en inhibant p53, MDM2 augmente la survie cellulaire tandis qu'en inhibant Rb1, CDK4 augmente la prolifération cellulaire. L'amplification de MDM2 et CDK4 identifiée par IHC ou FISH est maintenant un outil diagnostique courant. Dans les liposarcomes dédifférenciés, il existe d'autres amplicons, sur les gènes JUN ou ASK1, qui entraînent une inhibition de PPAR- γ , initiateur de la différenciation adipocytaire. [113]

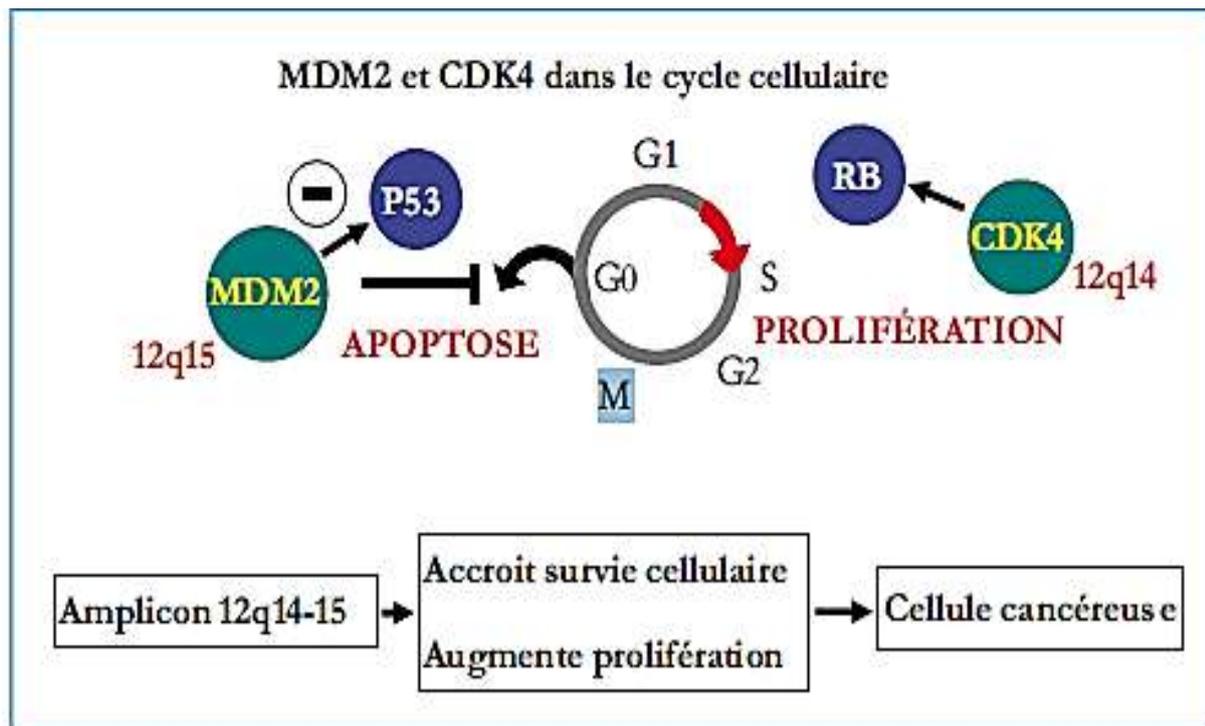


Figure 23: Mécanisme d'action de MDM2 et CDK4 au niveau du cycle cellulaire.[113]

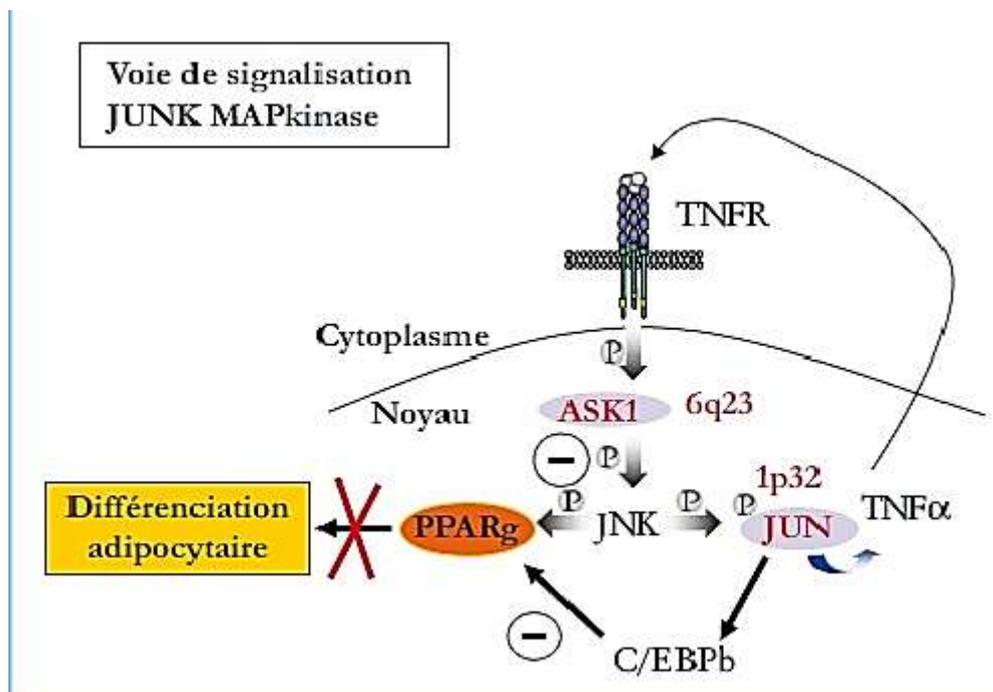


Figure 24: Mécanisme de la différenciation dans les liposarcomes dédifférenciés. L'amplification et l'hyperexpression des gènes ASK1 ou JUN appartenant à la même voie de signalisation conduisent à l'inhibition de PPAR-gamma qui représente l'élément déclenchant de de la différenciation adipocytaire. [113]

b. Sarcomes avec translocation :

Les translocations spécifiques génèrent des gènes de fusion, codant pour des modulateurs de transcription ou des protéines qui agissent comme des facteurs de croissance et sont directement responsable du développement tumoral. Plusieurs mécanismes peuvent être impliqués : combinaison d'un promoteur fort avec un domaine spécifique d'activation transcriptionnelle ; formation d'un facteur de croissance autocrine; activation d'un récepteur tyrosine-kinase indépendamment de son ligand. [114]

Les liposarcome myxoïde/liposarcome à cellules rondes, comportent dans 95 % des cas une translocation (12;16) impliquant les gènes FUS (TLS) et DDIT3 (CHOP). Beaucoup plus rarement, il s'agit d'une translocation (12;22) dans laquelle le gène DDIT3 (CHOP) est réarrangé avec le gène EWSR1. La mise en évidence d'un remaniement du gène DDIT3 (CHOP) permet de valider le diagnostic, notamment dans les cas histologiquement ambigus. [113]

En effet, sur microbiopsie les tumeurs myxoïdes représentent souvent un « challenge » pour le pathologiste, les diagnostics évoqués pouvant être très nombreux : myxome, tumeur des gaines des nerfs périphériques, sarcome fibromyxoïde de bas grade, liposarcome myxoïde. [115]

Dans ce contexte, la présence d'un remaniement de DDIT3 (CHOP) est spécifique du diagnostic de liposarcome myxoïde. De même, la recherche d'un remaniement du gène DDIT3 (CHOP) peut faire partie des techniques à mettre en œuvre devant une tumeur à cellules rondes suspecte de liposarcome à cellules rondes.

Les sarcomes avec translocation surviennent le plus souvent chez des sujets jeunes, sous forme agressive et sont constitués de cellules rondes ou fusiformes monomorphes.

Les translocations sont détectées par technique Fluorescence In Situ Hybridization (FISH) ou Reverse Transcript Polymerase Chain Reaction (RT-PCR) et sont un outil diagnostique et pronostique majeur, utilisé aujourd'hui en routine. Elles sont présentes, le plus souvent de manière très spécifique, dans une dizaine de types histologiques, correspondant à environ 15 % des sarcomes.[116]

Tableau 7: Principales translocations dans les sarcomes[113]

Tumeur	Translocation	Gène de fusion
Sarcome d'Ewing/PNET	t(11;22)(q24;q12)	<i>EWS-FLI1</i>
	t(21;22)(q22;q12)	<i>EWS-ERG</i>
	t(7;22)(q22;q12)	<i>EWS-ETV1</i>
	t(17;22)(q12;q12)	<i>EWS-E1AF</i>
	t(2;22)(q33;q12)	<i>EWS-FEV</i>
Rhabdomyosarcome alvéolaire	t(2;13)(q35;q14)	<i>PAX3-FKHR</i>
	t(1;13)(p36;q14)	<i>PAX7-FKHR</i>
Synoviosarcome	t(X;18)(p11;q11)	<i>SYT-SSX1</i> <i>SYT-SSX2</i> <i>SYT-SSX4</i> (rare)
Fibrosarcome congénital	t(12;15)(p13;q25)	<i>ETV6-NTRK3</i>
Sarcome fibromyxoïde de bas grade	t(7;16)(q33;p11)	<i>FUS-CREB3L2</i>
	t(11;16)(p11;p11)	<i>FUS-CREB3L1</i> (rare)
Tumeur myofibroblastique inflammatoire	t(1;2)(q22;p23)	<i>TPM3-ALK</i>
	t(2;19)(p23;p13)	<i>TPM4-ALK</i>
	t(2;17)(p23;q23)	<i>CLTC-ALK</i>
	t(2;2)(p23;q13)	<i>RANBP2-ALK</i>
Histiocytofibrome angiomaïde	t(12;16)(q13;p11)	<i>FUS-ATF1</i>
Dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand	t(17;22)(q22;q13)	<i>COL1A1-PDGFB</i>
Tumeur desmoplastique à petites cellules rondes	t(11;22)(p13;q12)	<i>EWS-WT1</i>
Sarcome à cellules claires	t(12;22)(q13;q12)	<i>EWS-ATF1</i>
Sarcome alvéolaire des parties molles	t(X;17)(p11;q25)	<i>TFE3-ASPL</i>
Liposarcome myxoïde	t(12;16)(q13;p11)	<i>FUS-DDIT3</i>
	t(12;22)(q13;q12)	<i>EWS-DDIT3</i>
Chondrosarcome myxoïde extrasquelettique	t(9;22)(q22;q12)	<i>EWS-NR4A3</i>
	t(9;17)(q22;q11)	<i>RBP56-NR4A3</i>
	t(9;15)(q22;q21)	<i>TCF12-NR4A3</i>

c. Sarcomes avec profil génomique complexe :

Plus de la moitié des sarcomes sont porteurs d'anomalies génétiques complexes avec des gains et des pertes géniques multiples. Il s'agit principalement des léiomyosarcomes, des myxofibrosarcomes, des liposarcomes pléomorphes, des rhabdomyosarcomes pléomorphes et des sarcomes peu différenciés.

Les gènes suppresseurs de tumeur RB1, PTEN ainsi que ceux impliqués dans la voie p53 sont fréquemment perdus. Il y a souvent, dans ces tumeurs, une activation de la voie PI3 K/ Akt/mTOR. Pour tenter de mieux appréhender ces sarcomes à génétique complexe, leur profil génomique a été établi et permis d'identifier une signature moléculaire appelée CINSARC (pour complexity index in sarcomas). Cette signature génique est composée de 67 gènes impliqués dans le contrôle de la mitose et l'intégrité des chromosomes, et a démontré son fort pouvoir pronostique permettant de prédire la rechute métastatique [117]

V. La Classification Histopronostique :

1. Classification histologique selon l'OMS

La classification histologique de référence des STM est celle de l'OMS qui a récemment été mise à jour [118]. Elle répertorie les tumeurs bénignes et malignes des tissus mous en 12 grandes classes (illustrées dans le Tableau) secondairement subdivisées en 113 sous-types histologiques [118].

Cette classification est analogique : elle se base non pas sur une tentative d'identification du tissu d'origine de la tumeur mais bien sur l'identification de la ligne de différenciation (adipeuse, musculaire lisse, musculaire striée, cartilagineuse. . .) que la tumeur a prise, c'est-à-dire en d'autres termes sur l'aspect du tissu normal auquel la tumeur ressemble le plus. Cette classification repose sur des arguments histologiques obtenus en microscopie optique avec un complément d'analyse immunohistochimique.

Tableau 8: classes histologiques selon OMS[111]



Tumeurs adipeuses
Tumeurs fibroblastiques/myofibroblastiques
Tumeurs fibrohistiocytaires
Tumeurs musculaires lisses
Tumeurs péricytaires (périvasculaires)
Tumeurs musculaires striées
Tumeurs vasculaires
Tumeurs chondro-osseuses
Gastro-intestinal stromal tumor (GIST)
Tumeur des gaines nerveuses
Tumeurs à différenciation incertaine
Sarcomes inclassés et indifférenciés

2. Le grade histologique de la FNCLCC :

Quelle que soit la forme histologique, les sarcomes sont gradés selon les critères définis par la FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) [119] [120], qui tient compte de l'index mitotique, de la nécrose tumorale et de la différenciation cellulaire (Tableau). Chacun de ces 3 critères est évalué selon un score qui varie de 0 à 3. La somme de chacun des scores permet d'établir un grade qui varie de I à III (tableau). L'importance du grade dans les sarcomes rétropéritonéaux est fonction du type histologique. [121]

Par exemple, le risque métastatique reste modéré dans les liposarcomes dédifférenciés, quelque soit le grade qui y est retrouvé ; en revanche les léiomyosarcomes du rétropéritoine partage un mauvais pronostic quelque soit le grade attribué. [122] [123]

Tableau 9: Grade des sarcomes des tissus mous selon FNCLCC[47].

	Différenciation tumorale	Index mitotique	Nécrose tumorale
Score 0			Absente
Score 1	Ressemblance à un tissu normal	0 à 9 mitoses/ 10 champs	Moins de 50 %
Score 2	Diagnostic de type histologique certain	10 à 19 mitoses/ 10 champs	Plus de 50 %
Score 3	Diagnostic de type histologique incertain	> 19 mitoses/ 10 champs	

GX : grade ne pouvant être établi, G1 : somme des scores : 2-3, G2 : somme des scores : 4-5, G3 : somme des scores 6-7-8

3. Stade TNM de l'AJCC et UICC :

C'est une classification anatomo-clinique pratique. Elle se base sur la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade histologique tumoral (G) [124]

Les STM sont classés dans le système TNM de l'American Joint Committee on Cancer /International Union Against Cancer (AJCC/UICC). Ce système est toutefois mal adapté aux SRP dans la mesure où ces tumeurs sont quasiment toujours profondes et volumineuses ce qui conduit à les classer T2M0N0 au moment du diagnostic. Le déterminant majeur du stade est donc le grade histopathologique, ce qui rend ce système peu discriminant et d'un faible intérêt.[125] [123]

Tableau 10 : classification TNM 2016 des sarcomes rétropéritonéaux [47]

T - tumeur primitive (suffixe <i>m</i> si multiples primitifs)	
Tx	Non évaluable
T0	Pas de tumeur primitive identifiée
T1	Tumeur de grand axe \leq 5 cm
T2	Tumeur de grand axe $>$ 5 cm et \leq 10 cm
T3	Tumeur de grand axe $>$ 10 cm et \leq 15 cm
T4	Tumeur de grand axe $>$ 15 cm
N - ganglions rétropéritonéaux (suffixe <i>sn</i> en cas d'identification par sentinelle ou <i>f</i> en cas d'identification par cytoponction/biopsie)	
N0	Pas de ganglion pathologique ou statut inconnu
N1	Présence de ganglions pathologiques
M - métastases à distance	
cM0	Absence de métastase
cM1	Présence de métastase à distance
pM1	Présence de métastase à distance confirmée microscopiquement

Tableau 11 : Stades AJCC selon le stade TNM et le grade FNCLCC[47]

Stade	T	N	M	Grade
IA	T1	N0	M0	G1, GX
IB	T2 - T4	N0	M0	G1, GX
II	T1	N0	M0	G2, G3
IIIA	T2	N0	M0	G2, G3
IIIB	T3 - T4 Tout stade T	N0 N1	M0 M0	G2, G3 Tout grade
IV	Tout stade T	Tout stade N	M1	Tout grade

VI. Traitement

1. Le but

L'exérèse chirurgicale est la thérapeutique de choix et doit être envisagée de première intention, elle est souvent difficile du fait de la découverte souvent tardive et de l'extension aux structures avoisinantes.

Le traitement nécessite une prise en charge multidisciplinaire associant anatomopathologiste, radiologue, chirurgien, radiothérapeute et oncologue afin de :

- Minimiser les risques de récurrence locale.
- Améliorer la survie globale, tout en préservant au mieux, la fonction des organes de voisinage.

L'intérêt des traitements adjuvants est discutable. La radiothérapie utilisée en pré- ou en postopératoire paraît diminuer le risque de récurrences.

2. Moyens :

a. La chirurgie :

La chirurgie est le traitement de référence. Son objectif est une exérèse en marges saines (résection R0). Elle est d'emblée envisageable chez 2/3 des patients [126] [47]

Cette chirurgie est souvent difficile et expose à une morbidité plus importante, du fait du voisinage des gros vaisseaux.

Des impératifs carcinologiques imposent parfois le sacrifice d'organe (rein, rate, queue du pancréas) et des sacrifices vasculaires (veine cave inférieure, artère ou veine iliaque) [127] [128]

Dans notre étude le traitement est essentiellement chirurgical, parmi les cinq cas qu'on a étudié quatre cas ont été opérés.

a.1 Préparation du malade :

L'appréciation de l'état général du patient par la recherche d'une insuffisance viscérale qui doit être jugulée, ainsi que la correction d'éventuels troubles hydroélectrolytiques, nutritionnels ou une anémie doivent faire partie de l'évaluation préthérapeutique.

En plus de l'évaluation de la fonction rénale, la recherche des deux reins est impérative, car une néphrectomie peut s'avérer nécessaire.

Compte tenu de la fréquence des résections digestives, tous les patients doivent avoir une préparation colique pour permettre les anastomoses dans les mêmes temps [129]

Cette préparation implique :

- Un régime sans résidus.
- Purgatifs et lavements évacuateurs avant l'intervention.
- Anti anaérobies pendant une semaine.

a.2 voies d'abords :

L'exposition doit être excellente afin de permettre une exérèse complète d'une tumeur, le plus souvent de gros volume, dans des conditions maximales de sécurité et d'éviter manœuvres de traction pouvant aboutir à une effraction tumorale. [130] [131]

La voie d'abord transpéritonéale est la plus utilisée [66][1][3], Elle permet l'exploration et la résection de l'immense majorité des tumeurs rétropéritonéales. Elle peut être médiane, transversale ou combiner les deux approches. Elle permet à la fois le contrôle des gros troncs vasculaires et l'élargissement viscéral qui peut être nécessaire du fait de l'extension locorégionale.

Toutefois d'autres voies d'abord peuvent être empruntées selon le siège de la tumeur : la voie thoraco-abdominale, la laparotomie médiane ou la voie transversale. Devant un sarcome rétropéritonéal de grandes dimensions, une thoracophréno-laparotomie peut s'imposer. [132] [133]

La voie d'abord la plus utilisée était la voie transpéritonéale qui a été choisie dans 4cas.

Tableau 12 : La fréquence de la voie transpéritonéale

Série	A.Ameur[66]	Benissa[61]	A.Aitsakel[134]	M.Fernandez- Ruiz[53]	Notre série
La voie transpéritonéale	83.3%	100%	81,8 %	100%	100%

Tableau 13: Voies d'abord des tumeurs rétropéritonéales de l'adulte. [135]

Voie d'abord	Nombre de cas	Pourcentage
Transpéritonéale	421	93.3%
Médiane	320	76%
Latérale	41	9.6%
Transversale	33	7.8%
Thoraco-abdominale	27	6.4%
Extrapéritonéale	27	6.4
Lombaire	26	89.6%
Périnéale	3	10.3%

a.3 Etude de la résecabilité de la tumeur :

L'objectif carcinologique est la résection monobloc de la tumeur en marge saine microscopique (R0). La résection du compartiment anatomique considéré est dans la plupart des cas nécessaire [136]

La qualité de la résection tumorale doit être définie selon les critères de l'UICC : [3] [14] [137]

- R0 : absence de reliquat tumoral microscopique,
- R1 : présence de reliquat tumoral microscopique sur une berge,
- R2 : présence de reliquat macroscopique après résection

La qualité d'exérèse est le facteur pronostique le plus significatif en analyse multivariée (R2 21 mois vs R0/R1 69 mois de survie médiane). Le caractère R2 prédit indépendamment le risque de mortalité spécifique [47]

L'exploration est un temps capital permettant de juger la résecabilité de la tumeur [138] [139].

La première manœuvre dans la détermination de la résecabilité est d'établir un plan de dissection de la tumeur par rapport aux structures vasculaires majeures abdominales, par la suite, on définit un plan de dissection rétropéritonéal dégageant les foramens vertébraux afin de permettre une ablation tumorale complète

Les possibilités techniques d'exérèse chirurgicale ou résecabilité 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). Les critères de résecabilité évoluent dans le temps et suivant les équipes puisqu'ils sont passés de 50 jusqu'à 80 % aujourd'hui.[47]

Les dimensions importantes du liposarcome rétropéritonéal ne doivent pas être considérées comme une contre-indication à une approche chirurgicale agressive qui est actuellement le seul traitement potentiellement curatif [140] [95].

L'approche chirurgicale consiste en une exérèse large de la tumeur [22], [66] [97] emportant parfois les organes de voisinage ; Les structures les plus couramment réséquées sont les reins, l'uretère et le gros intestin, mais la résection de la vésicule biliaire, l'utérus, l'intestin grêle, l'estomac, les glandes surrénales, la rate, et le pancréas est parfois nécessaire [141]

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. [47]

Le principal critère de non résécabilité de la tumeur est l'engainement circulaire de l'artère mésentérique supérieure. [5], [51], [86]

Les liposarcomes se prêtent plus aux exérèses complètes que le reste des sarcomes rétropéritonéaux [124]

Le curage ganglionnaire est systématique pour certains, car le risque de récurrence ganglionnaire rétro péritonéale est de 29% [55] Pour d'autres, il n'a pas d'indication car la dissémination métastatique se fait par voie hématogène et il n'a pas été prouvé que le curage puisse améliorer la survie [142] [143]

Il semble néanmoins intéressant de discuter du curage pour les formes indifférenciées à fort potentiel métastatique [45].

L'exploration est un temps capital permettant de juger de la résécabilité de la tumeur, c'est la raison pour laquelle certains auteurs proposent une étude extemporanée afin de s'assurer de l'intégrité des limites de résection [144]

Certains malades peuvent bénéficier d'une réduction chirurgicale en cas de tumeur inextirpable ; qui peut être soit une réduction optimale du volume tumoral dans le but de réaliser un traitement adjuvant pré ou post opératoire soit une résection palliative qui peut améliorer le confort de survie post opératoire.

Actuellement, tous les auteurs s'accordent sur l'importance d'avoir des tranches de résection saines et de proscrire tout geste d'énucléation de la tumeur [5] [51]

En pratique, quand les organes sont refoulés par la tumeur, l'exérèse macroscopiquement complète de la tumeur est souvent marginale c'est-à-dire microscopiquement incomplète [142].

L'obtention de marges saines impose donc fréquemment une chirurgie étendue aux organes adjacents à la tumeur[145], pour obtenir des marges négatives et diminuer le risque de récurrence locale.

Ainsi la technique chirurgicale a un impact direct non seulement sur le contrôle local, mais aussi sur la survie globale[146] [140].

L'effraction de la tumeur ou le caractère macroscopiquement incomplet de l'exérèse a un impact négatif majeur sur la survie globale.

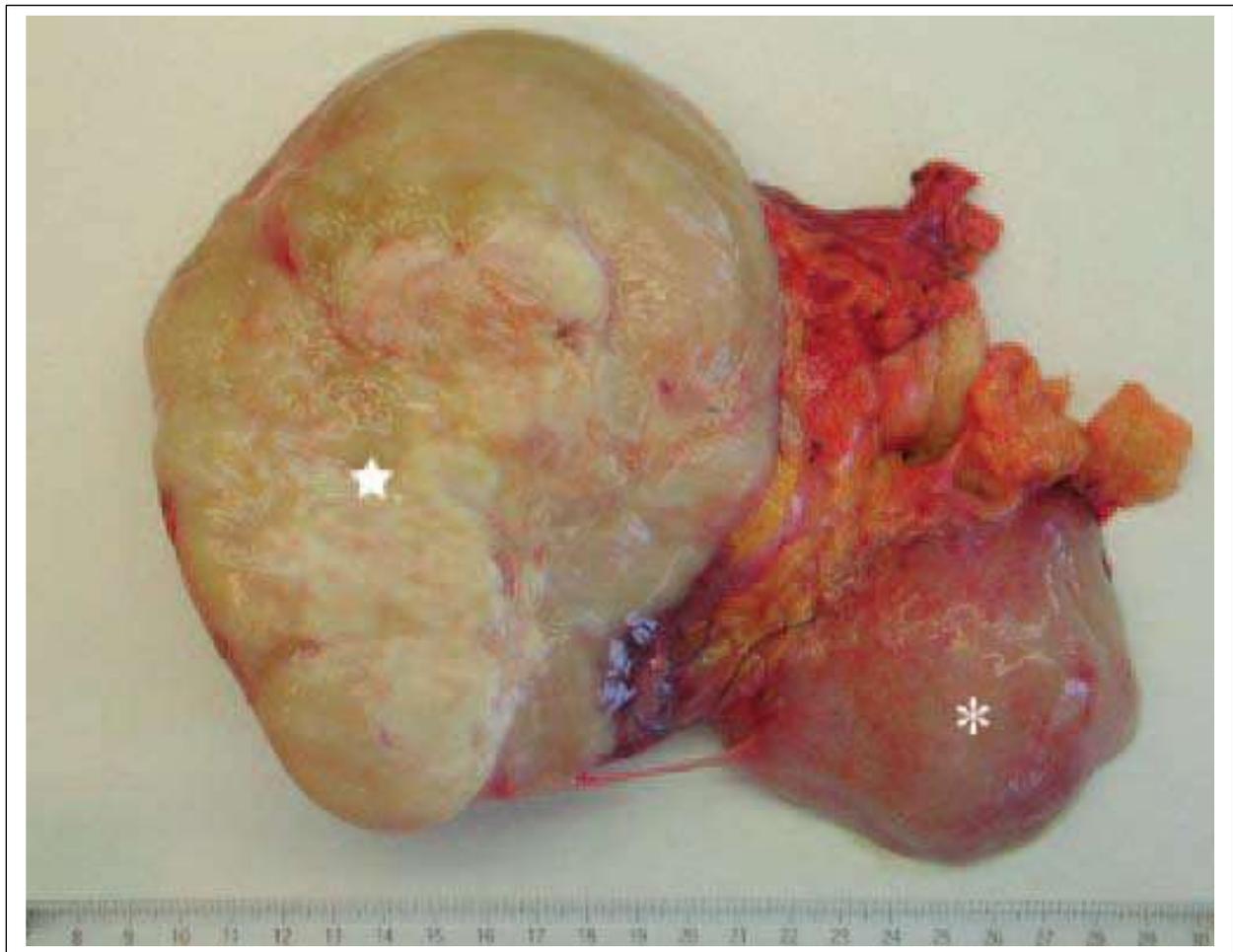


Figure 25:Aspect macroscopique d'un volumineux liposarcome dédifférencié rétropéritonéal de 20 cm, multinodulaire et hétérogène associant des secteurs fibreux à des territoires myxoïdes [107]

b. Traitement complémentaire :

Les traitements complémentaires ont un intérêt limité car leur usage n'a pas montré de bénéfice sur la survie ni de baisse du taux des métastases [2] [147]

b.1 La radiothérapie :

Bien que les liposarcomes soient plus radiosensibles que les autres tumeurs mésodermiques [148], la place de la radiothérapie dans le traitement des liposarcomes rétropéritonéaux y compris les géants est controversée car même dans les stades précoces, la radiothérapie adjuvante n'empêche pas la survenue de récurrences. En outre, elle risque de rendre impossible la chirurgie de rattrapage en cas de récurrence. [140]

Elle peut être utilisée en préopératoire pour les tumeurs inextirpables ou en postopératoire entre deux récurrences [22] [149], ou encore en peropératoire dans le but d'augmenter son efficacité locale [144] en réduisant au minimum la toxicité pour les organes de voisinage. [150]

Les champs d'irradiation doivent couvrir la tumeur, le compartiment dans lequel elle se développe et la cicatrice, ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans.

Après une dose de 45 à 50 Grays en 5 semaines, la radiothérapie est limitée au lit tumoral pour atteindre à ce niveau 60 à 70 Grays. [149]

L'étude de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) [49] a porté sur 145 patients atteints de sarcome non métastatique traités entre 1980 et 1994.

Le traitement a comporté une chirurgie chez 96 % d'entre eux (65 % ayant eu une chirurgie complète) et une radiothérapie externe chez 56 %.

Le taux de survie globale à cinq ans était de 49 %, et celui de survie sans rechute locale de 43 % parmi les patients ayant eu une exérèse complète.

L'analyse multifactorielle a montré que le risque de rechute locale était réduit d'un facteur 3 par la radiothérapie délivrée à la dose médiane de 48 Gy, lorsqu'elle est associée à une chirurgie complète.

Mais la morbidité de la radiothérapie externe peut être importante, en particulier la toxicité digestive lorsqu'elle n'a pas été prévenue lors de l'exérèse par la mise en place d'une épiploplastie ou d'une prothèse pour refouler le tube digestif (50 % dans l'étude de Sindelar et al.)[151]

Inversement, d'autres études n'ont montré aucun impact de l'adjonction de la radiothérapie postopératoire [152] [68] [153]. Le possible gain en termes de contrôle local est contrebalancé par les inconvénients de la radiothérapie postopératoire.

En Amérique du nord, la radiothérapie préopératoire est actuellement préférée à la séquence postopératoire [154] [106] [107], avec une meilleure tolérance [155].

Les liposarcomes myxoides semblent les plus radiosensibles [68], [157]. Actuellement, la radiothérapie est préférée en situation préopératoire [154], [158].

Elle ne semble pas empêcher la survenue d'une récurrence ou de retarder l'échéance. Mais elle risque de rendre impossible la chirurgie de rattrapage en cas de récurrence [140].

Le mauvais pronostic des sarcomes rétropéritonéaux est lié au mauvais contrôle local. La radiothérapie des sarcomes rétropéritonéaux se heurte à la mauvaise tolérance des organes intra abdominaux : les reins, l'estomac, le foie, la moelle épinière et surtout l'intestin grêle.

Le risque de grêle radique est significatif après 46 Grays en fraction de 2 Grays alors que des doses supérieures à 55 Grays semblent nécessaires [159].

Les complications de la radiothérapie post-opératoire sont essentiellement digestives (17%). Alors que la radiothérapie peropératoire engendre surtout des complications neurologiques (33%), particulièrement en cas de champs pelviens élargis [100], [160]. Cette toxicité est prévenue par le refoulement du tube digestif soit par une épiplooplastie, soit par la mise en place d'une prothèse[151].

b.2 La chimiothérapie :

Bien que la thérapie adjuvante ait amélioré les chances de guérison pour les sarcomes des extrémités, la chimiothérapie pour liposarcomes rétropéritonéaux semble être inefficace [2].

En effet, les résultats des études randomisées publiés dans la littérature sont contradictoires [152] [161], [162] et l'intérêt de la chimiothérapie dans les sarcomes des tissus mous de l'adulte reste discuté mais certaines études ont montré une efficacité, en terme de rechute, voire de survie globale.

Plusieurs méta-analyses portant sur tout ou une partie des essais publiés et prenant en compte toutes localisations, ont montré un gain en termes de survie sans rechute ou sans métastase, mais sans effet significatif sur la survie globale [163]

La chimiothérapie peut être utilisée dans le traitement des tumeurs métastatiques et récidivantes en situation adjuvante ou dans le traitement des tumeurs non opérables d'emblée en situation néoadjuvante[1]. Dans cette dernière indication la chimiothérapie peut être une alternative à la radiothérapie préopératoire.

Les deux cytostatiques les plus efficaces sont la doxorubicine et l'ifosfamide. D'autres sont également efficaces mais à un moindre degré : dacarbazine en premier lieu, cyclophosphamide, cisplatine. [161].

L'association dite CYVADIC (cyclophosphamide, vincristine, adriamycine, dacarbazine) a été longtemps la référence, en effet, il apparaît que l'apport de la vincristine et du cyclophosphamide au tandem doxorubicine dacarbazine soit faible en termes d'efficacité, au prix d'un surcroît de toxicité.[162]

L'association doxorubicine–dacarbazine et ifosfamide apparaît aujourd'hui la plus active au prix toutefois d'une forte toxicité.

La chimiothérapie néoadjuvante peut éventuellement être proposée. Son objectif est de cumuler les avantages théoriques du traitement adjuvant et une réduction tumorale destinée à faciliter la chirurgie. Ce dernier point revêt une importance particulière dans ces tumeurs où le contrôle local est une condition essentielle de la survie. Dans une série rétrospective, la survie sans récurrence semble améliorée par la chimiothérapie première par rapport à la chirurgie seule, mais cela semble principalement concerner les tumeurs de plus de 10 cm [164].

L'intérêt théorique est encore plus grand pour les tumeurs rétropéritonéales qui posent des problèmes de contrôle local particulier, mais il n'existe pas de démonstration solide à ce jour [165]. Dans tous les cas, il faut s'efforcer d'inclure les patients dans les essais existants afin d'améliorer les gains observés en termes de survie des malades et des résultats globaux, qui demeurent décevants comme c'est le cas du liposarcome rétropéritonéal géant, rapporté par Herrera–Gomez.A [144], qui a bénéficié de 6 cures de chimiothérapie à base d'ifosfamide et d'adriamycine sans aucune modification des dimensions de la tumeur sur la TDM.

Dans le cadre de notre étude, aucun de nos patients n'a bénéficié d'une radio–chimiothérapie adjuvante.

b.3 La thérapie ciblée :

On peut définir les thérapies ciblées comme des médicaments ou autres substances qui bloquent la croissance et la propagation du cancer en interférant avec des molécules spécifiques (c.-à-d. Des « cibles moléculaires ») impliquées dans la croissance, la progression et la propagation du cancer» [166].

Le principe de la thérapie ciblée consiste à utiliser des inhibiteurs pharmacologiques pour moduler la signalisation présente au niveau des cellules tumorales [167].

En raison de la réponse incomplète des sous-types de liposarcome ; le LS différencié et le LS dédifférencié à la chimiothérapie, des thérapies ciblées sont en cours d'essai.

La cible est l'oncogène CDK4 qui est amplifié dans 90% des cas.

Le Palbociclib est un puissant inhibiteur CDK4/CDK6, ayant montré une activité pour le liposarcome différencié et dédifférencié, permet d'arrêter la progression de la maladie. [68], [120]

Une autre voie de la thérapie ciblée est l'amplification du gène MDM2 ;

Le RG7112 qui est un anti-MDM2, a montré une légère efficacité dans une petite étude, ce qui justifie une évaluation plus approfondie.

Les agonistes de PPAR-gamma (régulateur de la différenciation adipositaire) n'ont pas montré de bénéfice dans le traitement des liposarcomes à un stade avancé. [5], [168]

Bien que non directement cytotoxiques et en dépit d'une action en théorie spécifiquement dirigée sur les mécanismes oncogéniques, les thérapies ciblées ne sont pas dénuées d'effets indésirables; certains sont potentiellement sévères.

Ces effets indésirables peuvent être d'un type différent de ceux habituellement rencontrés avec les cytotoxiques et concernent de nombreux systèmes d'organes.

Il peut s'agir d'effets cardiovasculaires, ophtalmiques, cutanés, pulmonaires, hématologiques...

La toxicité la plus fréquente étant hématologique.

Les premiers résultats de la thérapie ciblée sont intrigants et ont besoin d'être élucidés par des essais plus larges pour l'évaluation du rapport bénéfice risque de la thérapie ciblée.

3. Indications thérapeutiques :

a. La chirurgie :

L'exérèse large est l'indication de choix et en cas d'impossibilité, la réduction tumorale est toujours préférable au renoncement.

Le recours à la biopsie extemporanée, susceptible de préciser la structure tumorale, permettait de mieux orienter la tactique opératoire : une structure mésodermique dont la potentialité maligne est quasi constante, justifie l'exérèse (impitoyable) de la tumeur et de son environnement ainsi qu'un élargissement de principe aux organes dont la proximité fait redouter l'envahissement.

b. La radiothérapie :

Lorsqu'il s'agit d'une tumeur mésodermique, la priorité est toujours donnée au traitement chirurgical étant donné l'exceptionnelle radio-curabilité de ces tumeurs.

Dans ce contexte la radiothérapie peut être employée.

- En préopératoire : pour tenter de réduire le volume de certaines tumeurs volumineuses faisant suspecter des difficultés d'exérèse chirurgicale.
- En postopératoire :
 - ✓ Lorsque l'exérèse a été complète, la question reste toujours posée de la légitimité d'une irradiation postopératoire.
 - ✓ Lorsque l'exérèse a été incomplète, la radiothérapie postopératoire peut stériliser les résidus de petite taille par des doses de 50 à 55 Gy.

- ✓ Lorsque l'exérèse est impossible ou la chirurgie est irréalisable, la radiothérapie n'est qu'un traitement palliatif qui se justifie d'autant plus qu'il existe des douleurs, des signes de compression vasculaire ou nerveuse ou une hypertrophie rapide de la tumeur.

Une radiothérapie purement palliative peut également être employée en cas de métastases algiques ou entraînant des gênes fonctionnelles.

c. La chimiothérapie :

Pour les chimiothérapeutes il est important de distinguer :

- ✓ Les tumeurs à évolutivité essentiellement locale, souvent extensive et exposant au risque de récurrence in situ.
- ✓ Les tumeurs dont l'évolution est dominée par les métastases par voie sanguine et avant tout pulmonaires.

Il faut dire que la chimiothérapie aura un intérêt plus important dans les tumeurs aptes aux métastases par voie sanguine.

Il peut s'agir de métastases macroscopiques et donc certaines, essentiellement pulmonaires, et le malade est d'emblée adressé au chimiothérapeute. Comme il peut s'agir de métastases microscopiques craintes ou supposées après l'exérèse chirurgicale et l'étude histologique de la tumeur.

Dans les deux cas, la chimiothérapie représente une chance pour le malade.

La chimiothérapie de ces tumeurs comporte une association séquentielle de drogues.

VII. Surveillance :

Elle vise à diagnostiquer une récurrence de manière suffisamment précoce pour permettre un traitement utile[169]. Les récurrences à distance sont essentiellement pulmonaires.

En cas de tumeur de haut grade, les rechutes surviennent à 75–80% dans les 3 premières années suivant le diagnostic

Cette surveillance est basée sur un examen clinique, une TDM TAP de contrôle biannuel et d'une intervention précoce en cas de récurrence [61], [94].

De plus, ces tumeurs ont une tendance irrémédiable à la récurrence avec une évolution souvent mortelle.

La récurrence locale est souvent asymptomatique sur le plan clinique, c'est la surveillance systématique par un scanner TAP qui peut la révéler [142], [170].

La périodicité de la surveillance n'est pas standardisée, mais une surveillance semestrielle est actuellement recommandée.

VIII. Evolution Et Pronostic :

L'évolution des liposarcomes est lente. Les récurrences locales sont très fréquentes à 75% [68]. Une surveillance locale prolongée est nécessaire, en raison du risque des récurrences parfois tardives (jusqu'à 16 ans). [171]

Les métastases des liposarcomes se font par voie hématogène, habituellement dans les poumons, le squelette, le foie, rarement dans le cerveau. Par ailleurs, le développement des métastases est plutôt l'apanage des groupes moins différenciés des liposarcomes.[142]

Les liposarcomes bien différenciés sont de pronostic plus favorable, que la tumeur soit primitive ou qu'il s'agisse d'une récurrence[172]. L'existence de métastases synchrones et l'atteinte neurovasculaire et osseuse sont aussi citées comme agissant sur le facteur pronostique[49].

Le taux de survie à 5 ans pour le liposarcome bien-différencié est de 90%, tandis que celui du type pléomorphe n'est que de 30-50%. Le taux de survie pour les types indifférencié et myxoïde /à cellules rondes est de 75% et 60-90% respectivement[173].

Le grade histologique constitue le deuxième facteur pronostique indépendant retrouvé dans la littérature.

Il permet d'évaluer le risque de récurrence locale et de dissémination métastatique[49], [168].

Singer et al. Ont montré que le risque de décès était multiplié par huit chez les malades qui avaient un sarcome rétropéritonéal de haut grade par rapport à ceux qui avaient un sarcome de bas grade [174]. Dans une étude rétrospective portant sur 40 patients traités d'un sarcome rétropéritonéal dans quatre centres de Languedoc, le haut grade (grades 2 et 3), l'atteinte des tranches de section et la bilatéralité étaient des facteurs pronostiques indépendants de récurrence locale[175].

Pham et al. ont montré chez 21 patients, âgés de moins de 18 ans et opérés d'un sarcome rétropéritonéal, que le taux de survie sans maladie à 5 ans chez les patients était de 90% après résection complète et de 36% après résection incomplète ($p=0,018$). Cette équipe a aussi rapporté un meilleur taux de survie globale chez les enfants atteints d'un sarcome de bas grade (90% contre 36%) [176].

Le grade histologique adopté est de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC) qui comporte trois critères : La différenciation tumorale, l'index mitotique et la nécrose tumorale[120]. Les récurrences au fil du temps sont plus infiltrantes, plus agressives et souvent associées à une sarcomatose. Le taux de survie globale à 5 ans est d'environ 50% et à environ 39% à 10 ans[49], [68].

La taille de la tumeur au moment du diagnostic a également une valeur pronostic. En effet dans une série de 501 patients ayant un liposarcome rétropéritonéal, toute taille et tout type histologique confondus, et chez qui la maladie a été contrôlée localement, on a noté que l'incidence des métastases à distances à 5 ans augmente sensiblement avec l'augmentation de la taille de la tumeur au moment de sa découverte [49], [177].

La qualité d'exérèse de la masse tumorale est aussi un facteur pronostique. Une méta-analyse a montré que 91% des patients, ayant bénéficié d'une exérèse complète, développent des récurrences locales à dix ans[178] . Le taux de récurrence quand les marges d'exérèses ne sont pas saines est de 44% à cinq ans pour les liposarcomes rétropéritonéaux [179].

D'autres facteurs pronostiques sont également impliqués tels que l'existence de métastases synchrones ainsi que l'atteinte neurovasculaire et osseuse. [49]

Dans notre étude, l'évolution à long terme était difficile à apprécier par manque d'un suivi régulier de tous nos malades, 2 cas sont perdus de vue.

Dans 2 cas, l'évolution est jugée favorable avec un recul d'un an.

CONCLUSION

Le liposarcome est une tumeur maligne, primitive et rare se développant le plus souvent à partir des tissus mous des extrémités. La localisation rétropéritonéale de cette tumeur est rare.

L'âge de prédilection du liposarcome rétropéritonéal se situe entre 40 et 60 ans, mais il peut être observé à tout âge et il atteint de façon égale les deux sexes.

Le liposarcome rétropéritonéal, bien que très rare, est l'un des plus fréquents sarcomes mésoenchymateux.

Il est localement invasif, de diagnostic tardif et peut atteindre une taille et un poids importants, réalisant une tumeur localement avancée.

Le diagnostic du liposarcome rétropéritonéal a largement bénéficié des progrès de l'imagerie, il repose sur l'échographie, la tomographie assistée par ordinateur et l'IRM.

Le diagnostic de certitude n'est obtenu qu'en postopératoire, après l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire.

Le traitement du liposarcome rétropéritonéal repose essentiellement sur la chirurgie d'exérèse, alors que l'intérêt des protocoles de radiochimiothérapie reste limité à l'heure actuelle.

Son évolution est marquée essentiellement par sa grande tendance à la récurrence locale.

Le rythme de surveillance le plus utilisé est basé sur un examen clinique trimestriel et un scanner semestriel.

RESUME

Résumé

Le liposarcome rétropéritonéal est une tumeur maligne, rare, décrite comme géante quand elle atteint des dimensions importantes.

Nous rapportons cinq cas de liposarcome rétropéritonéal colligés au service d'urologie du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès sur une période de 10ans (2010–2020).

Nos patients sont répartis en 3 femmes et 2 hommes avec un age moyen de 61 ans.

Le délai diagnostique varie entre 4 jour et 9 mois avec une moyenne de 5mois.

Les signes révélateurs sont représentés essentiellement par la douleur (5 cas soit 100%) et la masse abdominale (3 cas soit 60%).

Le diagnostic positif repose surtout sur la tomodensitométrie (5cas soit 100%) qui précise le siège rétropéritonéal ainsi que les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

Le traitement est essentiellement chirurgical 4 cas sur 5 ont été opérés et l'exérèse était complète dans 3 cas .

Un traitement par la radiothérapie et la chimiothérapie adjuvante n'a été réalisé chez aucun cas.

Le diagnostic histologique de certitude n'a été possible qu'après une lecture anatomopathologique de la pièce d'exérèse chirurgicale, ce qui a permis de confirmer le diagnostic de liposarcome rétropéritonéale.

La revue de la littérature nous a permis de retenir les éléments suivants :

- La latence des signes cliniques spécifiques responsable d'un retard diagnostic.
- L'intérêt des examens morphologiques (TDM/IRM) pour orienter le diagnostic.
- L'apport limité de la ponction-biopsie de la tumeur.
- L'intérêt majeur de la chirurgie d'exérèse complète dans le traitement alors que le traitement complémentaire reste limité à l'heure actuelle.
- L'intérêt de l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire pour le diagnostic de certitude.
- La nécessité d'une surveillance étroite pour détecter les récives locales.

Summary

The retroperitoneal liposarcoma is a malignant and rare tumor, cataloged as giant when it reaches important dimensions.

We report five case of retroperitoneal liposarcoma, compiled in the urology department in the University Hospital Center Hassan II in Fez, in a periode of 10 years (2010–2020).

Our patients are divided into 3 women and 2 men with an average age of 61 years.

The diagnosis timeline varies from 4 days to 9 mons hd with an average of 5 months.

The revealing signs are represented essentially by the pain (5 cases : 100%) and the abdominal mass (3 cases : 60%).

The positive diagnosis is based especially on the tomodensitometry (5 cases : 100%) which precise the retroperitoneal seat as well as the relationships of the tumor with the neighboring organs.

The treatment is essentially surgical and the resection is complete in 4 cases.

Treatment with radiotherapy and adjuvant chemotherapy wasn't performed in any case.

A definite histological diagnosis was only possible after an anatomopathological reading of the surgical excision piece, which confirmed the diagnosis of retroperitoneal liposarcoma:

- The literature review has enabled us to retain the following elements :
- The lack of specific clinical signs responsible for the delay in the diagnosis.
- The purpose of morphological investigation (CT/MRI) to guide the diagnosis.

- The limited supply of the tumor biopsy.
- The major interest of full resection surgery in treatment while the complementary treatment remains limited at the present time.
- The purpose of pathological study of the specimen for the definitive diagnosis.
- The need for close monitoring to detect local recurrence.

ملخص

الغرن الشحمي ورم خبيث نادر يسمى عملاق عندما يكون ذو حجم كبير. نعرض في هذا العمل خمس حالات عن غرن شحمي خلف الصفاق مستقاة من مصلحة جراحة المسالك البولية بالمركز الاستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس، في فترة ناهزت العشر سنوات (من 2010 الى 2020). وينقسم مرضانا إلى 3 نساء ورجلان مع متوسط أعمار يقدر ب 61 عاما. تراوح وقت التشخيص من 4 ايام إلى 9 أشهر بمتوسط 5 أشهر. يتم الكشف بوجود علامات معينة تتركز على الألم (5 حالات بمعدل 100%) و وجود كتلة في البطن (3 حالات بمعدل 60%).

ويستند التشخيص خاصة على التصوير الطبقي المقطعي (5 حالات 100%). ان علاج الغرن الشحمي خلف الصفاق جراحي في المقام الأول، 4 حالات من أصل 5 تم معالجتها جراحيا، 3 حالات تم إزالة الورم بشكل كلي وحالة واحدة بشكل شبه كلي. لم يتم اعتماد على العلاج الكيميائي او الاشعاعي قبل الجراحة لكل مرضانا. اطلعا على بيانات من الأدبيات الطبية تمكنا من استخلاص ما يلي:

- عدم وجود علامات سريرية خاصة بهذا المرض مما يسبب تأخيرا في تشخيصه.
- أهمية الفحوصات المورفولوجية (التصوير الطبقي المقطعي / التصوير بالرنين المغناطيسي) لتوجيه التشخيص
- النفع المحدود للخزعة على مستوى الورم.
- المكانة الخاصة لعملية استئصال الورم في علاج هذا الداء، بينما يبقى العلاج التكميلي محدودا في الوقت الحاضر.
- أهمية تحليل العينة المستأصلة خلال العملية في التشخيص النهائي للحالة المرضية
- ضرورة المراقبة المستمرة للكشف عن عودة ظهور محلي للمرض

BIBLIOGRAPHIE

- [1] M. Tamzaourte *et al.*, « Liposarcome rétropéritonéal géant. À propos d'un cas », *J. Afr. Hépatogastroentérologie*, vol. 2, n° 4, p. 170-173, déc. 2008, doi: 10.1007/s12157-008-0048-7.
- [2] A. Antinori, V. Antonacci, et P. Magistrelli, « Giant retroperitoneal liposarcoma », *Am. J. Surg.*, vol. 184, n° 1, p. 56-57, juill. 2002, doi: 10.1016/S0002-9610(02)00880-2.
- [3] S. Ben Moualli *et al.*, « Le liposarcome rétropéritonéal géant : à propos d'un cas », *Ann. Urol.*, vol. 36, n° 6, p. 372-375, déc. 2002, doi: 10.1016/S0003-4401(02)00131-6.
- [4] M. Kemula, D. Clerc, J. Quillard, F. Desmoulins, M. Marfeuille, et M. Bisson, « Liposarcome multicentrique. À propos d'un cas », *Rev. Médecine Interne*, vol. 20, n° 1, p. 60-63, janv. 1999, doi: 10.1016/S0248-8663(99)83010-0.
- [5] B. H. J. *et al.*, « Sarcomes rétropéritonéaux : expérience d'un centre », *Cancer/Radiothérapie*, vol. 12, n° 5, p. 331-335, sept. 2008, doi: 10.1016/j.canrad.2008.02.003.
- [6] M. J. Kransdorf, L. W. Bancroft, J. J. Peterson, M. D. Murphey, W. C. Foster, et H. T. Temple, « Imaging of Fatty Tumors: Distinction of Lipoma and Well-differentiated Liposarcoma », *Radiology*, vol. 224, n° 1, p. 99-104, juill. 2002, doi: 10.1148/radiol.2241011113.
- [7] J. F. Moley et T. J. Eberlein, « SOFT-TISSUE SARCOMAS », *Surg. Clin. North Am.*, vol. 80, n° 2, p. 687-708, avr. 2000, doi: 10.1016/S0039-6109(05)70207-3.
- [8] J.-C. Alvarenga, A. B. S. Ball, C. Fisher, I. Fryatt, L. Jones, et J. M. Thomas, « Limitations of surgery in the treatment of retroperitoneal sarcoma », *Br. J. Surg.*, vol. 78, n° 8, p. 912-916, août 1991, doi: 10.1002/bjs.1800780806.

- [9] A. Vijay et L. Ram, « Retroperitoneal Liposarcoma: A Comprehensive Review », *Am. J. Clin. Oncol.*, vol. 38, n° 2, p. 213-219, avr. 2015, doi: 10.1097/COC.0b013e31829b5667.
- [10] N. BENHADDI, « Les sarcomes rétropéritonéaux à propos de deux observations », Thèse de médecine. Faculté de Medecine de Rabat., 1999.
- [11] Y. LANSON, L. Y, B. A, R. P, B. J, et V. M, « QUELQUES PROBLEMES POSES PAR LES TUMEURS RETRO-PERITONEALES: A PROPOS DE VINGT-DEUX CAS EN SIX ANS », *QUELQUES Probl. POSES PAR TUMEURS RETRO-PERITONEALES PROPOS VINGT-DEUX CAS EN SIX ANS*, 1980.
- [12] Blie Victor Daniel, « "les tumeurs retro péritonéales à propos de 8 nouveaux cas », la faculté de medecine de paris, 1969.
- [13] A. STOUT, « Tumors of the soft tissues », *Atlas Tumor Pathol.*, vol. 38-52, p. 107-115, 1967.
- [14] F. M. Enzinger et D. J. Winslow, « Liposarcoma: A study of 103 cases », *Virchows Arch. Für Pathol. Anat. Physiol. Für Klin. Med.*, vol. 335, n° 4, p. 367-388, 1962, doi: 10.1007/BF00957030.
- [15] J. ERESUE *et al.*, « La tomодensitométrie des lipomes et liposarcomes abdominaux de l'adulte », *Tomодensitom. Lipomes Liposarcomes Abdominaux Adulte*, vol. 65, n° 3, p. 145-149, 1984.
- [16] L. Wemeau, G. Lemaitre, G. Defrance, G. Hamon, et Weill F, « Radiological diagnosis of reuroteuritoneal lipoma », *J. Radiol. Electrol. Arch. Electr. Medicale*, vol. 38, n° 11-12, p. 1115-1117, 1977.
- [17] D. Stephens, P. Sheedy, R. Hattery, et B. Williamson, « Diagnosis and evaluation of retroperitoneal tumors by computed tomography », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 129, n° 3, p. 395-402, sept. 1977, doi: 10.2214/ajr.129.3.395.

- [18] A. Coffin, I. Boulay-Coletta, D. Sebbag-Sfez, et M. Zins, « Radioanatomy of the retroperitoneal space », *Diagn. Interv. Imaging*, vol. 96, n° 2, p. 171-186, févr. 2015, doi: 10.1016/j.diii.2014.06.015.
- [19] « Atlas d'Anatomie Humaine – Netter 2019 ». .
- [20] Bouchet A, Cuilleret J., « Anatomie descriptive et fonctionnelle L'abdomen, région rétropéritonéale, petit bassin, périnée », 2ème édition,, 1991.
- [21] Pr Daoudi A, Pr Chakour K ., *Ateliers de dissection de l'abdomen*. 2006.
- [22] A. BENCHEKROUN, O. CHIKHANI, M. GHADOUANE, M. ALAMI, M. FARIH, et FAIK, « Les liposarcomes rétropéritonéaux. A propos de trois cas », déc. 17, 2018. <https://www.urologie-sante.fr/base-bibliographique/les-liposarcomes-retroperitoneaux-propos-de-trois-cas> (consulté le janv. 05, 2021).
- [23] A. LAQBAQBI, E. LEHN, J. C. LEVASSEUR, P. FONTAINE, H. MOURAD, et J. Y. ROCHE, « Liposarcomes rétropéritonéaux. Aspects clinique, pronostique et thérapeutique à propos de 4 cas », *Liposarcomes Rétropéritonéaux Asp. Clin. Pronostique Thérapeutique À Propos 4 Cas*, vol. 124, n° 5, p. 331-336, 1987.
- [24] C. F. (4) Julia Bridge, Pancras Hogendoorn, Mertens Frederik., « WHO Classification of tumours of soft tissue and bone, 4th edition ».
- [25] S. W. Weiss et V. K. Rao, « Well-Differentiated Liposarcoma (Atypical Lipoma) of Deep Soft Tissue of the Extremities, Retroperitoneum, and Miscellaneous Sites: A Follow-up Study of 92 Cases with Analysis of the Incidence of Dedifferentiation », *Am. J. Surg. Pathol.*, vol. 16, n° 11, p. 1051-1058, nov. 1992, doi: 10.1097/00000478-199211000-00003.
- [26] N. Stock, « Tumeurs adipeuses », *Ann. Pathol.*, vol. 35, n° 1, p. 41-53, janv. 2015, doi: 10.1016/j.annpat.2014.12.001.

- [27] Adil Boudhas, A Albouzidi, et Issam Rharrassi, « Anatomie pathologique des sarcomes retro péritonéaux », 2016. <http://www.research-journal.net/fr/Pathology-of-retroperitoneal-sarcomas.html>.
- [28] S. Bonvalot, D. Vanel, P. Terrier, C. Le Pechoux, et A. Le Cesne, « Principes du traitement des sarcomes des tissus mous de l'adulte », *EMC - Rhumatol.- Orthopédie*, vol. 1, n° 6, p. 521-541, nov. 2004, doi: 10.1016/j.emcrho.2004.08.001.
- [29] S. E. Kilpatrick, J. Doyon, P. F. M. Choong, F. H. Sim, et A. G. Nascimento, « The clinicopathologic spectrum of myxoid and round cell liposarcoma: A study of 95 cases », *Cancer*, vol. 77, n° 8, p. 1450-1458, 1996, doi: [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19960415\)77:8<1450::AID-CNCR5>3.0.CO;2-G](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19960415)77:8<1450::AID-CNCR5>3.0.CO;2-G).
- [30] Naima Garoud, « Liposarcome myxoïde des membres. », Thèse médecine de la faculté de rabat, 2005.
- [31] Coindre JM, Le Treut A, Bobin JY, Bosset JF et SPIELMAN, « Liposarcome poplité : concertation pluridisciplinaire », p. 77 :1251-59., *Bull Cancer* 1990.
- [32] F. ESSODEGUI, A. ABDELOUAFI, F. EL AMRAOUI, et R. KADIRI, « Aspects tomodensitométriques du liposarcome myxoïde : A propos de quatre cas », *Asp. Tomodensitométriques Liposarcome Myxoïde Propos Quatre Cas*, vol. 75, n° 35-36, p. 1372-1377, 1999.
- [33] Enzinger and Weiss's, « Soft Tissue Tumors – 6th Edition » . .
- [34] L. Arbabi et M. J. Warhol, « Pleomorphic liposarcoma following radiotherapy for breast carcinoma », *Cancer*, vol. 49, n° 5, p. 878-880, 1982, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19820301\)49:5<878::AID-CNCR2820490510>3.0.CO;2-R](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19820301)49:5<878::AID-CNCR2820490510>3.0.CO;2-R).

- [35] G. G. Bond, K. M. Bodner, et R. R. Cook, « Phenoxy Herbicides and Cancer: Insufficient Epidemiologic Evidence for a Causal Relationship », *Toxicol. Sci.*, vol. 12, n° 1, p. 172-188, 1989, doi: 10.1093/toxsci/12.1.172.
- [36] M. Eriksson, L. Hardell, N. O. Berg, T. Moller, et O. Axelson, « Soft-tissue sarcomas and exposure to chemical substances: a case-referent study. », *Occup. Environ. Med.*, vol. 38, n° 1, p. 27-33, févr. 1981, doi: 10.1136/oem.38.1.27.
- [37] S. Bonvalot *et al.*, « Primary Retroperitoneal Sarcomas: A Multivariate Analysis of Surgical Factors Associated With Local Control », *J. Clin. Oncol.*, vol. 27, n° 1, p. 31-37, janv. 2009, doi: 10.1200/JCO.2008.18.0802.
- [38] H. T. Enterline, J. D. Culberson, D. B. Rochlin, et L. W. Brady, « Liposarcoma. A clinical and pathological study of 53 cases », *Cancer*, vol. 13, n° 5, p. 932-950, 1960, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(196009/10\)13:5<932::AID-CNCR2820130512>3.0.CO;2-S](https://doi.org/10.1002/1097-0142(196009/10)13:5<932::AID-CNCR2820130512>3.0.CO;2-S).
- [39] C. S. Trovik *et al.*, « Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas », *Eur. J. Cancer*, vol. 36, n° 6, p. 710-716, avr. 2000, doi: 10.1016/S0959-8049(99)00287-7.
- [40] N. MAZZOLENI, A. GRIMAUD, I. THIBAUD, et L. EULLER-ZIEGLER, « Liposarcome de la cuisse: apport des différentes techniques d'imagerie », *Liposarcome Cuisse Apport Différentes Tech. Imag.*, vol. 6, n° 6, p. 355-360, 1994.
- [41] S. BENNANI, A. DEBBAGH, S. LOUAHLIA, M. EL MRINI, et S. BENJELLOUN, « Le liposarcome rétro-péritonéal: à propos de deux cas », *Liposarcome Rétro-péritonéal À Propos Deux Cas*, vol. 29, n° 3, p. 154-158, 1995.
- [42] R. Lane, D. Stephens, et H. Reiman, « Primary retroperitoneal neoplasms: CT findings in 90 cases with clinical and pathologic correlation », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 152, n° 1, p. 83-89, janv. 1989, doi: 10.2214/ajr.152.1.83.

- [43] G. KLEIBER, J. MARESCAUX, X. PAVIS D'ESCURAC, E. MIRANDA, et A. SIBILLY, « Les liposarcomes des membres. Revue de la littérature: à propos de trois cas », *Liposarcomes Memb. Rev. Litt. À Propos Trois Cas*, vol. 17, n° 4, p. 191-194, 1986.
- [44] S. Thelin-Järnum, M. Göransson, A. S. Burguete, A. Olofsson, et P. Åman, « The myxoid liposarcoma specific TLS-CHOP fusion protein localizes to nuclear structures distinct from PML nuclear bodies », *Int. J. Cancer*, vol. 97, n° 4, p. 446-450, 2002, doi: <https://doi.org/10.1002/ijc.1632>.
- [45] M. N *et al.*, « [Giant retroperitoneal liposarcoma. One case report]. », *Rev. Med. Interne*, vol. 26, n° 2, p. 145-148, févr. 2005, doi: [10.1016/j.revmed.2004.10.029](https://doi.org/10.1016/j.revmed.2004.10.029).
- [46] S. Zribi, M. Bouassida, S. Sassi, M. F. Chtourou, M. M. Mighri, et H. Touinsi, « Liposarcome rétro-péritonéal géant », *Presse Médicale*, vol. 47, n° 3, p. 279-281, mars 2018, doi: [10.1016/j.lpm.2018.01.009](https://doi.org/10.1016/j.lpm.2018.01.009).
- [47] T. Murez *et al.*, « Recommandations françaises du Comité de cancérologie de l'AFU – actualisation 2020–2022 : sarcomes rétropéritonéaux », *Prog. En Urol.*, vol. 30, n° 12, Supplement, p. S314-S330, nov. 2020, doi: [10.1016/S1166-7087\(20\)30755-7](https://doi.org/10.1016/S1166-7087(20)30755-7).
- [48] M. Toulmonde *et al.*, « Retroperitoneal sarcomas: patterns of care at diagnosis, prognostic factors and focus on main histological subtypes: a multicenter analysis of the French Sarcoma Group », *Ann. Oncol.*, vol. 25, n° 3, p. 735-742, mars 2014, doi: [10.1093/annonc/mdt577](https://doi.org/10.1093/annonc/mdt577).
- [49] E. Stoeckle *et al.*, « Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma », *Cancer*, vol. 92, n° 2, p. 359-368, 2001, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(20010715\)92:2<359::AID-CNCR1331>3.0.CO;2-Y](https://doi.org/10.1002/1097-0142(20010715)92:2<359::AID-CNCR1331>3.0.CO;2-Y).

- [50] Mezzour MH, El Messaoudi YA, Fekak H, Rabii R, Marnissi F, Karkouri M, Salam S, Iraki MA, Joual A, Meziane F, « Giant retroperitoneal liposarcoma », *Prog. Urol.*, p. 16, 85-88, févr. 2006.
- [51] R. Benelkhaiat, M. Harrab, A. Louzi, B. Finech, et H. Elidrissi, « Liposarcome rétropéritonéal géant récidivant: à propos d'un cas », *J. Afr. Cancer Afr. J. Cancer*, vol. 2, n° 3, p. 199-202, août 2010, doi: 10.1007/s12558-010-0105-1.
- [52] S. Y. Lee *et al.*, « Retroperitoneal liposarcomas: the experience of a tertiary Asian center », *World J. Surg. Oncol.*, vol. 9, n° 1, p. 12, déc. 2011, doi: 10.1186/1477-7819-9-12.
- [53] M. Fernández-Ruiz, Y. Rodríguez-Gil, J. M. Guerra-Vales, A. Manrique-Municio, E. Moreno-González, et F. Colina-Ruizdelgado, « Primary retroperitoneal liposarcoma: Clinical and histological analysis of ten cases », *Gastroenterol. Hepatol.*, vol. 33, n° 5, p. 370-376, mai 2010, doi: 10.1016/j.gastrohep.2009.12.010.
- [54] H. Ishida *et al.*, « Retroperitoneal liposarcoma: sonographic findings », *Abdom. Imaging*, vol. 25, n° 5, p. 554-558, sept. 2000, doi: 10.1107/s002610000091.
- [55] R. Tahri, L. Gamra, et A. E. Otmany, « Liposarcome de la loge rénale: à propos de deux cas avec revue de la littérature », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 29, n° 1, p. 1-12, 2018, doi: 10.4314/pamj.v29i1.
- [56] M. H. MEZZOUR *et al.*, « Le liposarcome rétropéritonéal géant ». FEKAK.
- [57] D. C. Strauss, A. J. Hayes, K. Thway, E. C. Moskovic, C. Fisher, et J. M. Thomas, « Surgical management of primary retroperitoneal sarcoma », *Br. J. Surg.*, vol. 97, n° 5, p. 698-706, mars 2010, doi: 10.1002/bjs.6994.

- [58] J. S. Liles, C.-W. D. Tzeng, J. J. Short, P. Kulesza, et M. J. Heslin, « Retroperitoneal and Intra-Abdominal Sarcoma », *Curr. Probl. Surg.*, vol. 46, n° 6, p. 445-503, juin 2009, doi: 10.1067/j.cpsurg.2009.01.004.
- [59] R. Marouf et I. Alloubi, « Liposarcome myxoïde primitif du médiastin moyen », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 19, 2014, doi: 10.11604/pamj.2014.19.66.5276.
- [60] F. Hammedi *et al.*, « Les liposarcomes : particularités anatomocliniques et évolutives », *J. Afr. Cancer Afr. J. Cancer*, vol. 3, n° 4, p. 232-238, nov. 2011, doi: 10.1007/s12558-011-0155-z.
- [61] N. Benissa, K. Soualy, N. Alouta, M. Kafih, et N. O. Zerouali, « Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte : à propos de 11 cas », *Ann. Urol.*, vol. 37, n° 5, p. 252-257, oct. 2003, doi: 10.1016/S0003-4401(03)00098-6.
- [62] J. S. Azagra, J. L. Alle, R. Van Velthoven, R. Buchin, et C. Deprez, « Liposarcome rétropéritonéal: A propos de 3 observations et une revue de la littérature », *Rev. Médicale Brux.*, vol. 7, n° 9, p. 557-560, nov. 1986.
- [63] « Giant retroperitoneal sarcoma: A case report and review of the management of retroperitoneal sarcomas – ProQuest ». <https://search.proquest.com/openview/9e633cbbab5f436b1c93659c2473a849/1?pq-origsite=gscholar&cbl=49079> (consulté le janv. 26, 2021).
- [64] G. Illuminati *et al.*, « Calcified retroperitoneal fibroma », *Eur. Rev. Med. Pharmacol. Sci.*, vol. 1, n° 1-3, p. 125-129, 1997.
- [65] E. SEBBAN, B. CRISTALLI, V. IZARD, et M. LEVARDON, « Liposarcome rétropéritonéal: révélation par une anémie et une fièvre prolongée », *Liposarcome Rétropéritonéal Révélation Par Une Anémie Une Fièvre Prolong.*, vol. 21, n° 11, p. 527-528, 1992.

- [66] A. Ameer, M. Lezrek, O. E. Mansari, D. Touiti, et A. Beddouch, « Les sarcomes rétropéritoneaux : aspects thérapeutiques et pronostiques, à propos de 6 cas », *Ann. Urol.*, vol. 37, n° 5, p. 258-263, oct. 2003, doi: 10.1016/S0003-4401(03)00095-0.
- [67] « Retroperitoneal liposarcoma - Minerva Chirurgica 1998 January-February;53(1-2):77-82 - Minerva Medica - Journals ». <https://www.minervamedica.it/en/journals/minerva-chirurgica/article.php?cod=R06Y1998N01A0077> (consulté le janv. 26, 2021).
- [68] D. P. Jaques, D. G. Coit, S. I. Hajdu, et M. F. Brennan, « Management of Primary and Recurrent Soft-tissue Sarcoma of the Retroperitoneum »:, *Ann. Surg.*, vol. 212, n° 1, p. 51-59, juill. 1990, doi: 10.1097/00000658-199007000-00008.
- [69] GUZMAN MV.PL., FERRERO D.R., LOPEZ A.J, TOMAS, R.M.,RODENAS M., RICO GALIANO J.L., RODRIGUEZ J.M., et FONTANA C.L., « Retroperitoneal liposarcoma (3 cases). », *Arch. Esp. Urol.*
- [70] Guivarch M., « Tumeurs rétropéritonéales primitives. », *Encycl Med Chir Nephro-Uro.* 1810- -A-10, 1-8 1896.
- [71] R. N. Nambisan, C. P. Karakousis, E. D. Holyoke, et T. J. Dougherty, « Intraoperative photodynamic therapy for retroperitoneal sarcomas », *Cancer*, vol. 61, n° 6, p. 1248-1252, 1988, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19880315\)61:6<1248::AID-CNCR2820610632>3.0.CO;2-5](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19880315)61:6<1248::AID-CNCR2820610632>3.0.CO;2-5).
- [72] R. Jm, P. Pb, V. S, et S. B, « Retroperitoneal neurofibromatosis and venous anomalies. », *Arch. Pathol. Lab. Med.*, vol. 104, n° 12, p. 646-648, déc. 1980.
- [73] R. H. Cohan, M. E. Baker, C. Cooper, J. O. Moore, M. Saeed, et N. R. Dunnick, « Computed Tomography of Primary Retroperitoneal Malignancies »:, *J. Comput. Assist. Tomogr.*, vol. 12, n° 5, p. 804-810, sept. 1988, doi: 10.1097/00004728-198809010-00017.

- [74] Leo.JP, et Richard.F., « Tumeurs rétropéritonéales primitives. », p. pages: 338–349., Chapitre VII 1991.
- [75] Rossi D, Delpero JR, Jacquemier J, Resbeut M, Viens P., « Tumeurs rétropéritonéales primitives. », *Encycl Med Chir Nephrol Urol*. 1993.
- [76] H. HAGEGE, M. DAMASIO-COLOMBO, et P. FOUET, « Les liposarcomes rétropéritonéaux: mise au point à propos de deux observations », *Liposarcomes Rétropéritonéaux Mise Au Point À Propos Deux Obs.*, vol. 63, n° 15, p. 1181-1185, 1987.
- [77] N. L. S, V. M. M, M. R. M, K. E. S, G. A. J, et C. V, « [Giant retroperitoneal liposarcoma] », *Arch. Esp. Urol.*, vol. 46, n° 3, p. 234-236, avr. 1993.
- [78] M. Guivarc'h, « Tumeurs rétro-péritonéales », *Rev. Médecine Interne*, vol. 8, n° 5, p. 493-502, nov. 1987, doi: 10.1016/S0248-8663(87)80199-6.
- [79] L. Jarboui *et al.*, « DIG60 Les tumeurs primitives des espaces peritoneaux et sous-peritoneaux : aspects en imagerie », *J. Radiol.*, vol. 87, n° 10, p. 1470, oct. 2006, doi: 10.1016/S0221-0363(06)87636-5.
- [80] C. P, F. F, C. J, et L.-J. JI, « [Retro-peritoneal tumors. Report of 21 cases (author's transl)]. », *Sem. Hopitaux Organe Fonde Par Assoc. Enseign. Med. Hopitaux Paris*, vol. 55, n° 21-22, p. 1057-1064, juin 1979.
- [81] Ralph E, Duncan , Arthur T Evans ., « Diagnosis of primary retroperitoneal tumors volume pages »:, *The journal of Urology*, p. 19-23., janv. 1977.
- [82] L.-P. DOUTRE, J. SOUFRON, et P. ANDURAND, « Volumineuses tumeurs de l'espace sous et rétro-péritonéal. A propos de 14 observations recueillies en 4 ans », *Vol. Tumeurs Espace Sous Rétro-Péritonéal Propos 14 Obs. Recueillies En 4 Ans*, vol. 19, n° 7-8, p. 139-145, 1986.
- [83] Y. LAURU, L. Y, C. L, et G. M, « TUMEURS RETRO-PERITONEALES PRIMITIVES DE L'ADULTE », *TUMEURS RETRO-PERITONEALES Primit. ADULTE*, 1982.

- [84] J. Devière, E. Van Dueren, et S. Hassid, « LIPOSARCOMES RETROPERITONEAUX RECIDIVANTS, PROBLEMES DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES », *Acta Chir. Belg. Ed Biling.*, vol. 86, n° 1, p. 5-12, 1986.
- [85] T. J. Kinsella, W. F. Sindelar, E. Lack, E. Glatstein, et S. A. Rosenberg, « Preliminary results of a randomized study of adjuvant radiation therapy in resectable adult retroperitoneal soft tissue sarcomas. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 6, n° 1, p. 18-25, janv. 1988, doi: 10.1200/JCO.1988.6.1.18.
- [86] M. Chouli, M.-C. Mathieu, S. Bonvalot, D. Vanel, et C. Balleyguier, « Liposarcome du rétropéritoine », *Feuill. Radiol.*, vol. 46, n° 3, p. 216-220, juin 2006, doi: 10.1016/S0181-9801(06)70518-8.
- [87] D. Vanel, F. Bidault, S. Bonvalot, C. Le Pechoux, P. Terrier, et A. Le Cesne, « Imagerie des sarcomes des tissus mous », *Oncologie*, vol. 9, n° 2, p. 97-101, févr. 2007, doi: 10.1007/s10269-006-0549-1.
- [88] LAURENT, F1 ; DROUILLARD, J; DORCIER, F; DE VERBIZIER, G; BIZET, J. M; TAVERNIER, J, « Scanographie des tumeurs rétropéritonéales primitives », *Feuillets de radiologie.* , Vol , Num 5, pp 349-358 ; ref : 51 ref 1988. .
- [89] T. Karmouni *et al.*, « Liposarcome rétropéritonéal. À propos d'un cas », *Ann. Urol.*, vol. 35, n° 5, p. 273-275, janv. 2001, doi: 10.1016/S0003-4401(01)00043-2.
- [90] M. Behan et E. Kazam, « The Echographic Characteristics of Fatty Tissues and Tumors », *Radiology*, vol. 129, n° 1, p. 143-151, oct. 1978, doi: 10.1148/129.1.143.
- [91] G. Cardenosa *et al.*, « Spermatic cord sarcomas: Sonographic and CT features », *Urol. Radiol.*, vol. 12, n° 1, p. 163-167, déc. 1990, doi: 10.1007/BF02923999.

- [92] M. C. Frates, C. B. Benson, D. N. DiSalvo, D. L. Brown, F. C. Laing, et P. M. Doubilet, « Solid extratesticular masses evaluated with sonography: pathologic correlation. », *Radiology*, vol. 204, n° 1, p. 43-46, juill. 1997, doi: 10.1148/radiology.204.1.9205221.
- [93] F. Wael, « ABOUT A CASE OF A GIANT RETROPERITONEAL LIPOSARCOMA », *J. Med. Case Rep. Rev.*, vol. 3, n° 09, sept. 2020, doi: 10.15520/jmcrr.v3i09.204.
- [94] F. J. Bidault *et al.*, « Imagerie des sarcomes rétropéritonéaux », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 93, n° 12, p. 1167-1174, déc. 2006, doi: 10.1684/bdc.2006.0155.
- [95] N. Maàmouri *et al.*, « Liposarcome rétropéritonéal géant. À propos d'un cas », *Rev. Médecine Interne*, vol. 26, n° 2, p. 145-148, févr. 2005, doi: 10.1016/j.revmed.2004.10.029.
- [96] M. SELLAMI, H. RAIES, K. HAMZA, N. BARBOUCHE, et R. HAMZA, « Place de la tomodynamométrie dans le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales primitives: à propos de 8 cas », *Place Tomodynam. Dans Diagn. Tumeurs Rétropéritonéales Primit. À Propos 8 Cas*, vol. 16, n° 7, p. 497-502, 1987.
- [97] A. Melo *et al.*, *Retroperitoneal Liposarcoma: Clinical-pathological correlation*. 2017.
- [98] J. I. Sandoval Rodríguez, L. N. Serrano Quintero, I. Granillo Cendón, et M. Á. Morales Palomares, « Liposarcoma retroperitoneal gigante: reporte de caso y revisión de la literatura », *Rev. Chil. Cir.*, vol. 68, n° 6, p. 449-452, déc. 2016, doi: 10.1016/j.rchic.2016.04.003.
- [99] T. Kim *et al.*, « CT and MR imaging of abdominal liposarcoma. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 166, n° 4, p. 829-833, avr. 1996, doi: 10.2214/ajr.166.4.8610559.
- [100] EL OTMANY A., HACHI H., EL MARJANI M., ERRIHANI H., TIJAMI F., et JALIL A., BENJELLOUN S., SOUADKA A., « Les sarcomes rétropéritonéaux », p. 3, 2001.

- [101] J. S. Jelinek, M. J. Kransdorf, B. M. Shmookler, A. J. Aboulafia, et M. M. Malawer, « Liposarcoma of the extremities: MR and CT findings in the histologic subtypes. », *Radiology*, vol. 186, n° 2, p. 455-459, févr. 1993, doi: 10.1148/radiology.186.2.8421750.
- [102] R. Arkun, A. Memis, T. Akalin, E. E. Ustun, D. Sabah, et G. Kandiloglu, « Liposarcoma of soft tissue: MRI findings with pathologic correlation », *Skeletal Radiol.*, vol. 26, n° 3, p. 167-172, mars 1997, doi: 10.1007/s002560050214.
- [103] J. Gelineck, J. Keller, O. M. Jensen, O. S. Nielsen, et T. Christensen, « Evaluation of Lipomatous Soft Tissue Tumors by MR Imaging », *Acta Radiol.*, vol. 35, n° 4, p. 367-370, juill. 1994, doi: 10.1177/028418519403500411.
- [104] " J. Delotte*, B. Desprez*, A. Bafghi*, M. Durand-Reville*, A. Rahili**, D. Benchimol**, « Retroperitoneal liposarcoma: a rare diagnosis », p. 28-30, mars 2004.
- [105] P. Kuppuvelumani, S. P. Rachagan, N. Syed, G. Kumar, et P. L. Cheah, « Rare case of huge retroperitoneal liposarcoma presenting as a gynaecological problem », *Eur. J. Obstet. Gynecol. Reprod. Biol.*, vol. 48, n° 3, p. 220-222, mars 1993, doi: 10.1016/0028-2243(93)90091-P.
- [106] M. Mounadif, K. Krati, A. Bellabah, R. Alaoui, D. Jamil, et A. Cherkaoui, « LE LIPOSARCOME RETROPERITONEAL », p. 4, 1997.
- [107] G. Garcia, S. Garcia, M. Baciuchka, L. Georges, A. Sarran, et D. Rossi, « Tumores retroperitoneales primarios del adulto », *EMC – Urol.*, vol. 40, n° 3, p. 1-11, janv. 2008, doi: 10.1016/S1761-3310(08)70037-9.
- [108] G. Goss et G. Demetri, « Medical management of unresectable, recurrent low-grade retroperitoneal liposarcoma: integration of cytotoxic and non-cytotoxic therapies into multimodality care », *Surg. Oncol.*, vol. 9, n° 2, p. 53-59, août 2000, doi: 10.1016/S0960-7404(00)00023-2.

- [109] C. Messiou et C. Morosi, « Imaging in retroperitoneal soft tissue sarcoma », *J. Surg. Oncol.*, vol. 117, n° 1, p. 25-32, 2018, doi: <https://doi.org/10.1002/jso.24891>.
- [110] W. J. Van Houdt *et al.*, « Needle tract seeding following core biopsies in retroperitoneal sarcoma », *Eur. J. Surg. Oncol.*, vol. 43, n° 9, p. 1740-1745, sept. 2017, doi: 10.1016/j.ejso.2017.06.009.
- [111] C. Sempé, « Note de l'éditrice : Recommandations françaises du Comité de Cancérologie de l'Association française d'urologie – Actualisation 2018–2020 », *Prog. En Urol.*, vol. 28, p. R1, nov. 2018, doi: 10.1016/j.purol.2019.02.011.
- [112] D. S. Memel, G. D. Dodd, et C. C. Esola, « Efficacy of sonography as a guidance technique for biopsy of abdominal, pelvic, and retroperitoneal lymph nodes. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 167, n° 4, p. 957-962, oct. 1996, doi: 10.2214/ajr.167.4.8819394.
- [113] J.-M. Coindre, « Biologie moléculaire des sarcomes », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 97, n° 11, p. 1337-1345, nov. 2010, doi: 10.1684/bdc.2010.1213.
- [114] A. Dufresne *et al.*, « Biologie moléculaire des sarcomes et choix thérapeutiques », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 102, n° 1, p. 6-16, janv. 2015, doi: 10.1016/j.bulcan.2014.12.005.
- [115] B. Chetaille et S. Laibe, « Apport des analyses moléculaires à la classification anatomopathologique des sarcomes », *Oncologie*, vol. 14, n° 9, p. 538-542, sept. 2012, doi: 10.1007/s10269-012-2207-4.
- [116] M. R. Tanas et J. R. Goldblum, « Fluorescence In Situ Hybridization in the Diagnosis of Soft Tissue Neoplasms: A Review », *Adv. Anat. Pathol.*, vol. 16, n° 6, p. 383-391, nov. 2009, doi: 10.1097/PAP.0b013e3181bb6b86.

- [117] K. H. Kim et C. W. M. Roberts, « Mechanisms by which SMARCB1 loss drives rhabdoid tumor growth », *Cancer Genet.*, vol. 207, n° 9, p. 365-372, sept. 2014, doi: 10.1016/j.cancergen.2014.04.004.
- [118] Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn CW, Mertens F, « WorldHealth Organization. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. », Lyon: IARC Press 2013. .
- [119] J.-M. COINDRE, « Recommandations pour la prise en charge anatomopathologique des sarcomes des tissus mous de l'adulte: Pathologistes du Groupe Sarcomes de la FNCLCC (Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer) », *Ann. pathol. (Paris)*, vol. 18, n° 6, p. 505-511, 1998.
- [120] M. Trojani *et al.*, « Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system », *Int. J. Cancer*, vol. 33, n° 1, p. 37-42, janv. 1984, doi: 10.1002/ijc.2910330108.
- [121] A. Italiano *et al.*, « Effect of adjuvant chemotherapy on survival in FNCLCC grade 3 soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of the French Sarcoma Group Database », *Ann. Oncol.*, vol. 21, n° 12, p. 2436-2441, déc. 2010, doi: 10.1093/annonc/mdq238.
- [122] P. Pautier *et al.*, « Randomized Multicenter and Stratified Phase II Study of Gemcitabine Alone Versus Gemcitabine and Docetaxel in Patients with Metastatic or Relapsed Leiomyosarcomas: A Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) French Sarcoma Group Study (TAXOGEM study) », *The Oncologist*, vol. 17, n° 9, p. 1213-1220, sept. 2012, doi: 10.1634/theoncologist.2011-0467.

- [123] C. Honoré, P. Méeus, E. Stoeckle, et S. Bonvalot, « Soft tissue sarcoma in France in 2015: Epidemiology, classification and organization of clinical care », *J. Visc. Surg.*, vol. 152, n° 4, p. 223-230, sept. 2015, doi: 10.1016/j.jviscsurg.2015.05.001.
- [124] O. H. Beahrs et D. E. Henson, « Fourth edition of the manual for staging of cancer », *Cancer*, vol. 69, n° 11, p. 2869-2869, 1992, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19920601\)69:11<2869::AID-CNCR2820691140>3.0.CO;2-Y](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19920601)69:11<2869::AID-CNCR2820691140>3.0.CO;2-Y).
- [125] S. B. Edge et C. C. Compton, « The American Joint Committee on Cancer: the 7th Edition of the AJCC Cancer Staging Manual and the Future of TNM », *Ann. Surg. Oncol.*, vol. 17, n° 6, p. 1471-1474, juin 2010, doi: 10.1245/s10434-010-0985-4.
- [126] W. M. Mendenhall, R. A. Zlotecki, S. N. Hochwald, A. W. Hemming, S. R. Grobmyer, et W. G. Cance, « Retroperitoneal soft tissue sarcoma », *Cancer*, vol. 104, n° 4, p. 669-675, août 2005, doi: 10.1002/cncr.21264.
- [127] Z. W, S. S, et L. F, « [Major blood vessel excision and reconstruction in the treatment of retroperitoneal neoplasms]. », *Zhonghua Zhong Liu Za Zhi*, vol. 20, n° 3, p. 225-227, mai 1998.
- [128] B. A, B. Jp, S. S, G. J], et G. A, « [Retroperitoneal tumors and surgery of the great vessels] », *Chir. Memoires Acad. Chir.*, vol. 122, n° 1, p. 25-30, janv. 1997.
- [129] R. Rabii *, M. Benjelloun, A. Benlemlih, K. Skali, S. Bennani, M. El Mrini, S. Enjelloun, « [Retroperitoneal fibrosis with pelvic extension: a case report]. » .
- [130] L. Gilbeau *et al.*, « Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma », *Radiother. Oncol.*, vol. 65, n° 3, p. 137-143, déc. 2002, doi: 10.1016/S0167-8140(02)00283-9.

- [131] R. C. van Doorn *et al.*, « Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control », *Cancer*, vol. 73, n° 3, p. 637-642, 1994, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19940201\)73:3<637::AID-CNCR2820730322>3.0.CO;2-Y](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19940201)73:3<637::AID-CNCR2820730322>3.0.CO;2-Y).
- [132] C. P. Karakousis, A. F. Velez, et L. J. Emrich, « Management of retroperitoneal sarcomas and patient survival », *Am. J. Surg.*, vol. 150, n° 3, p. 376-380, sept. 1985, doi: 10.1016/0002-9610(85)90083-2.
- [133] G. BAJARDI *et al.*, « Le liposarcome rétropéritonéal de grandes dimensions », *Liposarcome Rétropéritonéal Gd. Dimens.*, vol. 89, n° 5, p. 351-353, 1993.
- [134] A. Aitsakel, H. Elsayegh, L. Benslimane, et Y. Nouini, « Tumeurs rétropéritonéales primitives: Profils diagnostique, thérapeutique et anatomopathologique », *Can. Urol. Assoc. J.*, vol. 9, n° 11-12, p. E873-E878, 2015, doi: 10.5489/cuaj.2161.
- [135] Boris Azeau A, Guivarch M ., « Les tumeurs rétropéritonéales primitives. », *Masson*, Paris monographie de l'A.F.C, 1981.
- [136] F. Ferrozzi, S. Armaroli, M. Pedrazzini, G. Tognini, et P. Pavone, « Duodenal hemangiopericytoma: CT and MRI findings », *Clin. Imaging*, vol. 25, n° 2, p. 101-103, mars 2001, doi: 10.1016/S0899-7071(01)00258-3.
- [137] W. L. Gerald et J. Rosai, « Case 2 Desmoplastic Small Cell Tumor with Divergent Differentiation », *Pediatr. Pathol.*, vol. 9, n° 2, p. 177-183, janv. 1989, doi: 10.3109/15513818909022347.
- [138] C. G. Willett *et al.*, « Intraoperative electron beam radiation therapy for retroperitoneal soft tissue sarcoma », *Cancer*, vol. 68, n° 2, p. 278-283, 1991, doi: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19910715\)68:2<278::AID-CNCR2820680211>3.0.CO;2-C](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19910715)68:2<278::AID-CNCR2820680211>3.0.CO;2-C).

- [139] A. Drevelegas, M. Pilavaki, et D. Chourmouzi, « Lipomatous tumors of soft tissue: MR appearance with histological correlation », *Eur. J. Radiol.*, vol. 50, n° 3, p. 257-267, juin 2004, doi: 10.1016/j.ejrad.2004.01.022.
- [140] R. BOUTBOUL, P. CAMPAN, B. JOSSO, M. IVAL, et N. VINCENTI, « Survie prolongée des liposarcomes rétropéritonéaux: à propos d'une observation ayant vingt-sept ans de survie et place de la chirurgie itérative », *Survie Prolong. Liposarcomes Rétropéritonéaux À Propos Une Obs. Ayant Vingt-Sept Survie Place Chir. Itérative*, vol. 20, n° 6, p. 397-399, 1986.
- [141] T. Kikumori *et al.*, « Intracaval endovascular ultrasonography for large adrenal and retroperitoneal tumors », *Surgery*, vol. 134, n° 6, p. 989-993, déc. 2003, doi: 10.1016/j.surg.2003.07.013.
- [142] S. Bonvalot, D. Vanel, A. Le Cesne, P. Terrier, et C. Le Péchoux, « Chirurgie des sarcomes rétropéritonéaux », *Cancer/Radiothérapie*, vol. 10, n° 1-2, p. 41-49, févr. 2006, doi: 10.1016/j.canrad.2005.09.028.
- [143] « Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up », *Ann. Oncol.*, vol. 23, p. vii92-vii99, oct. 2012, doi: 10.1093/annonc/mds253.
- [144] ◆ngel Herrera-G◆mez, C. Ortega-Guti◆rrez, A. Betancourt, et K. Luna-Ortiz, « Giant retroperitoneal liposarcoma », *World J. Surg. Oncol.*, vol. 6, n° 1, p. 115, 2008, doi: 10.1186/1477-7819-6-115.
- [145] P. Russo, Y. Kim, S. Ravindran, W. Huang, et M. F. Brennan, « Nephrectomy during operative management of retroperitoneal sarcoma », *Ann. Surg. Oncol.*, vol. 4, n° 5, p. 421-424, juill. 1997, doi: 10.1007/BF02305556.
- [146] Karanikas I1, Liakakos T, Koundourakis S, Papadopoulos A, Garsallah M, Dendrinis S, « Surgical management of primary retroperitoneal liposarcomas. – Abstract – Europe PMC ». .

- [147] H. Sato, S. Minei, S. Sugimoto, Y. Kishimoto, T. Yoshida, et Y. Takimoto, « Multicentric liposarcoma », *Int. J. Urol.*, vol. 11, n° 12, p. 1133-1135, déc. 2004, doi: 10.1111/j.1442-2042.2004.00958.x.
- [148] P. C. Mcgrath *et al.*, « Improved Survival Following Complete Excision of Retroperitoneal Sarcomas »:, *Ann. Surg.*, vol. 200, n° 2, p. 200-204, août 1984, doi: 10.1097/0000658-198408000-00014.
- [149] Jouvie.J, Colombeau.J., « Tumeurs rétropéritonéales de l'adulte à propos de deux cas, un liposarcome myxoïde et un schwannome », *Ann. Urol*, 215-218 1990.
- [150] Azpiazu Arnaiz P1, Muro Bidaurre I, De Frutos Gamero A, Castro Esnal E, Martín López A, Asensio Gallego JI, J R Ribera Garbayo, Search articles by « J R Ribera Garbayo », et Ribera Garbayo JR, « [Retroperitoneal tumors. Retroperitoneal myxoid liposarcoma. Report of a new case]. », *Arch Esp de Urol*, , 53(2):170-173 2000. .
- [151] W. F. Sindelar, « Intraoperative Radiotherapy in Retroperitoneal Sarcomas: Final Results of a Prospective, Randomized, Clinical Trial », *Arch. Surg.*, vol. 128, n° 4, p. 402, avr. 1993, doi: 10.1001/archsurg.1993.01420160040005.
- [152] G. J *et al.*, « A randomized, prospective trial of adjuvant chemotherapy in adults with soft tissue sarcomas of the head and neck, breast, and trunk », *Surgery*, vol. 97, n° 3, p. 316-325, 1985.
- [153] McGrath et PATRICK C, « Retroperitoneal sarcomas », *Semin. Surg. Oncol.*, vol. 10, n° 5, p. 364-368, oct. 1994, doi: 10.1002/ssu.2980100509.
- [154] H. L. Gieschen *et al.*, « Long-term results of intraoperative electron beam radiotherapy for primary and recurrent retroperitoneal soft tissue sarcoma », *Int. J. Radiat. Oncol.*, vol. 50, n° 1, p. 127-131, mai 2001, doi: 10.1016/S0360-3016(00)01589-3.

- [155] J. J. Jones *et al.*, « Initial results of a trial of preoperative external-beam radiation therapy and postoperative brachytherapy for retroperitoneal sarcoma », *Ann. Surg. Oncol.*, vol. 9, n° 4, p. 346-354, mai 2002, doi: 10.1007/BF02573869.
- [156] I. A. Petersen *et al.*, « Use of intraoperative electron beam radiotherapy in the management of retroperitoneal soft tissue sarcomas », *Int. J. Radiat. Oncol.*, vol. 52, n° 2, p. 469-475, févr. 2002, doi: 10.1016/S0360-3016(01)02595-0.
- [157] Clark JA et Tepper JE, « Role of radiation therapy in retroperitoneal sarcomas. – Abstract – Europe PMC », *Oncology (Williston Park, N.Y.)*, , (12 1996. .
- [158] P. W. T. Pisters *et al.*, « Phase I Trial of Preoperative Concurrent Doxorubicin and Radiation Therapy, Surgical Resection, and Intraoperative Electron-Beam Radiation Therapy for Patients With Localized Retroperitoneal Sarcoma », *J. Clin. Oncol.*, vol. 21, n° 16, p. 3092-3097, août 2003, doi: 10.1200/JCO.2003.01.143.
- [159] D. A. Fein *et al.*, « Management of extremity soft tissue sarcomas with limb-sparing surgery and postoperative irradiation: Do total dose, overall treatment time, and the surgery-radiotherapy interval impact on local control? », *Int. J. Radiat. Oncol.*, vol. 32, n° 4, p. 969-976, juill. 1995, doi: 10.1016/0360-3016(95)00105-8.
- [160] K. M. Alektiar, K. Hu, L. Anderson, M. F. Brennan, et L. B. Harrison, « High-dose-rate intraoperative radiation therapy (HDR-IORT) for retroperitoneal sarcomas », *Int. J. Radiat. Oncol.*, vol. 47, n° 1, p. 157-163, avr. 2000, doi: 10.1016/S0360-3016(99)00546-5.
- [161] T. A. Alvegård *et al.*, « Adjuvant chemotherapy with doxorubicin in high-grade soft tissue sarcoma: a randomized trial of the Scandinavian Sarcoma Group. », *J. Clin. Oncol.*, vol. 7, n° 10, p. 1504-1513, oct. 1989, doi: 10.1200/JCO.1989.7.10.1504.

- [162] V. Bramwell *et al.*, « European Experience of Adjuvant Chemotherapy for Soft Tissue Sarcoma: Interim Report of a Randomized Trial of Cyvadic Versus Control », in *Recent Concepts in Sarcoma Treatment: Proceedings of the International Symposium on Sarcomas, Tarpon Springs, Florida, October 8-10, 1987*, J. R. Ryan et L. O. Baker, Éd. Dordrecht: Springer Netherlands, 1988, p. 156-163.
- [163] J. Tierney, V. Mosseri, L. Stewart, R. Souhami, et M. Parmar, « Adjuvant chemotherapy for soft-tissue sarcoma: review and meta-analysis of the published results of randomised clinical trials », *Br. J. Cancer*, vol. 72, n° 2, p. 469-475, août 1995, doi: 10.1038/bjc.1995.357.
- [164] K. L. J. Bill, L. Casadei, B. C. Prudner, H. Iwenofu, A. M. Strohecker, et R. E. Pollock, « Liposarcoma: molecular targets and therapeutic implications », *Cell. Mol. Life Sci.*, vol. 73, n° 19, p. 3711-3718, oct. 2016, doi: 10.1007/s00018-016-2266-2.
- [165] M. A. Fagundes, A. L. Zietman, A. F. Althausen, J. J. Coen, et W. U. Shipley, « The management of spermatic cord sarcoma », *Cancer*, vol. 77, n° 9, p. 1873-1876, 1996, doi: [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1097-0142\(19960501\)77:9<1873::AID-CNCR17>3.0.CO;2-X](https://doi.org/10.1002/(SICI)1097-0142(19960501)77:9<1873::AID-CNCR17>3.0.CO;2-X).
- [166] J.-Y. Blay, J. Fayette, et I. Ray-Coquard, « Les thérapeutiques ciblées ou le traitement des mécanismes moléculaires de la progression tumorale », in *Les cancers ovariens*, Paris: Springer-Verlag, 2006, p. 515-527.
- [167] C. Dreyer, E. Raymond, et S. Faivre, « Les thérapies ciblées et leurs indications dans les tumeurs solides », *Rev. Médecine Interne*, vol. 30, n° 5, p. 416-424, mai 2009, doi: 10.1016/j.revmed.2008.12.022.

- [168] R. A. Zlotecki, T. S. Katz, C. G. Morris, D. S. Lind, et S. N. Hochwald, « Adjuvant Radiation Therapy for Resectable Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma: The University of Florida Experience », *Am. J. Clin. Oncol.*, vol. 28, n° 3, p. 310-316, juin 2005, doi: 10.1097/01.coc.0000158441.96455.31.
- [169] M. J. Kransdorf, J. M. Meis, et J. S. Jelinek, « Dedifferentiated liposarcoma of the extremities: imaging findings in four patients. », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 161, n° 1, p. 127-130, juill. 1993, doi: 10.2214/ajr.161.1.8517290.
- [170] A. K. Gupta, R. H. Cohan, I. R. Francis, V. K. Sondak, et M. Korobkin, « CT of Recurrent Retroperitoneal Sarcomas », *Am. J. Roentgenol.*, vol. 174, n° 4, p. 1025-1030, avr. 2000, doi: 10.2214/ajr.174.4.1741025.
- [171] David B. Pearlstone, M.D. | Peter W. T. Pisters, M.D. | Richard J. Bold, M.D. | Barry W. Feig, M.D. | Kelly K. Hunt, M.D. | Alan W. Yasko, M.D. | Shreyaskumar Patel, M.D. | Alan Pollack, M.D., Ph.D. | Robert S. Benjamin, M.D. | Raphael E. Pollock, M.D., Ph.D., « Patterns of recurrence in extremity liposarcoma », American Cancer Society 1999. .
- [172] Th. van Dalen *et al.*, « Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: second chance of cure for selected patients », *Eur. J. Surg. Oncol. EJSO*, vol. 27, n° 6, p. 564-568, sept. 2001, doi: 10.1053/ejso.2001.1166.
- [173] O. J. McCallum, J. J. Burke, A. J. Childs, A. Ferro, et D. G. Gallup, « Retroperitoneal liposarcoma weighing over one hundred pounds with review of the literature », *Gynecol. Oncol.*, vol. 103, n° 3, p. 1152-1154, déc. 2006, doi: 10.1016/j.ygyno.2006.08.005.
- [174] B. Ecker *et al.*, « Preoperative radiotherapy in the management of retroperitoneal liposarcoma: Radiotherapy for retroperitoneal sarcoma », *Br. J. Surg.*, vol. 103, sept. 2016, doi: 10.1002/bjs.10305.

- [175] C. Avancès, N. Mottet, A. Mahatmat, E. Chapuis, I. Serre, et S. Culine, « Prognostic factors for first recurrence in patients with retroperitoneal sarcoma », *Urol. Oncol. Semin. Orig. Investig.*, vol. 24, n° 2, p. 94-96, mars 2006, doi: 10.1016/j.urolonc.2005.09.004.
- [176] T. H. Pham, C. W. Iqbal, A. E. Zarroug, J. H. Donohue, et C. Moir, « Retroperitoneal sarcomas in children: outcomes from an institution », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 42, n° 5, p. 829-833, mai 2007, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.12.064.
- [177] E. A. Nedeja et T. F. DeLaney, « Sarcoma and Skin Radiation Oncology », *Hematol. Oncol. Clin. North Am.*, vol. 20, n° 2, p. 401-429, avr. 2006, doi: 10.1016/j.hoc.2006.01.017.
- [178] Zerbib M, Debre B, Flam T, Steg A., « Sarcomes des tissus mous mésoenchymateux rétro-péritonéaux et du cordon : à propos de 9 observations », *Ann Urol* ; : 242– 245 1989.
- [179] I. Hassan *et al.*, « Operative Management of Primary Retroperitoneal Sarcomas: A Reappraisal of an Institutional Experience », *Ann. Surg.*, vol. 239, n° 2, p. 244-250, févr. 2004, doi: 10.1097/01.sla.0000108670.31446.54.

أطروحة رقم 21/155

سنة 2021

الأغران الشحمية خلف الصفاق

(بصدد 5 حالات مع مراجعة الأدبيات)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/03/31

من طرف

السيدة السعيدة فاطمة الزهراء
المزداة في 24 يناير 1994 بتاونات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات المفتاحية

غرن شحمي خلف الصفاق - تورم في البطن - التصوير الطبقي المقطعي/ التصوير بالرنين المغناطيسي
ورم خبيث من الانسجة اللينة - العلاج الجراحي

اللجنة

الرئيس و المشرف	السيد فريح مولاي حسن أستاذ في جراحة المسالك البولية
أعضاء	السيد العماري جلال الدين أستاذ في جراحة المسالك البولية
	السيد تازي محمد فضل أستاذ في جراحة المسالك البولية
	السيد ملاس سفيان أستاذ في طب التشريح
	السيد احسايني مصطفى أستاذ مبرز في جراحة المسالك البولية