



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+0521011 | +0151111 | +0000000
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2021

Thèse N° 003/21

LES MASSES RÉTRO PÉRITONÉALES

(à propos de 08 cas)

THESE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/01/2021

PAR

Mr. ALZEER ISLAM

Né le 22 Février 1995 à Nablus–Palestine

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Tumeurs rétropéritonéales - Epidémiologie - Clinique - Paraclinique
Thérapeutique - Evolution

JURY

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

LISTE DES ABREVIATIONS

- ADP : Adénopathies.
- AFP : Alpha Foeto-Protein.
- AG : Anesthésie Générale
- AJCC : American Joint Committee of Cancer.
- AML : Angiomyolipome
- ASP : Abdomen Sans Préparation.
- BHCG : Béta de l'Hormone Gonadotrophine Chorionique.
- CT : Chimiothérapie.
- EEVIC : Echographie Endovasculaire IntraCavale.
- FNCLCC : Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer.
- HFM : Histiocytome Fibreux Malin.
- HPC : Hémangiopéricytome.
- http : HyperTension Portale.
- INF : Interféron.
- IORT : Intra Operative Radio Therapie.
- IRM : Imagerie par Résonance Magnétique.
- LK : Lymphangiome Kystique.
- LS : Liposarcome.
- NCI : New york Cancer Institute.
- OMS : Organisation Mondiale de la Santé.
- PAF : Polypose Adénomateuse.

PEEP : Positive End-Expiratory Pressure

PPP : Péritoine Pariétal Postérieur.

RIOP : Irradiation peropératoire.

RT : Radiothérapie.

RT-PCR : Reverse Transcriptase-Polymerase chain Reaction.

SRP : Sarcomes Rétropéritonéaux.

STM : Sarcomes des Tissus Mous.

TD : Tumeur Desmoïde.

TDM : Tomodensitométrie.

TDPCR : Tumeurs Desmoplastiques à Petites Cellules Rondes.

TRP : tumeurs Rétropéritonéales Primitives.

UICC : Union International Contre le Cancer.

UIV : Urographie IntraVeineuse.

VCI : Veine Cave Inférieure.

VIP : Vasoactif Intestinal Peptide.

VS : Vitesse de Sédimentation.

PLAN

INTRODUCTION	7
PATIENTS ET MÉTHODES	9
RÉSULTATS	12
I. Résumé de nos observations	13
II. Étude épidémiologique	17
1. Age	17
2. Sexe	18
III. Données cliniques	19
1. Délai de consultation	19
2. La symptomatologie clinique.....	20
3. Les signes physiques	20
IV. Données paracliniques	22
1. La biologie.....	22
2. La radiologie	23
3. La ponction biopsie.....	25
V. Traitement	26
1. La chirurgie	26
2. La radio-chimiothérapie	27
VI. Données anatomopathologiques.....	28
VII. L'évolution	29
DISCUSSION	30
I. Définition	31
II. Historique	31
III. Rappel Anatomique	33
1. La région rétropéritonéale	34
2. La région sous-péritonéale	37

IV. Etiopathogénie	38
1. Les radiations ionisantes	38
2. les facteurs génétiques	39
3. Le traumatisme abdominal.	39
4. Les facteurs hormonaux	39
5. Les produits chimiques	40
V. Epidémiologie	40
1. Fréquence	40
2. Age	41
3. Sexe	41
4. Localisation	42
5. Race	43
VI. Etude clinique	44
1. Délai diagnostique	44
2. Les signes fonctionnels	45
3. Les signes généraux	46
4. Les signes physiques	46
VII. Etude paraclinique	48
1. La biologie.....	48
2. La radiologie	49
3. La ponction-biopsie	61
VIII. Etude anatomo-pathologique	63
1. Les tumeurs mésodermiques	63
2. Les tumeurs ectodermiques	70
3. Les tumeurs vestigiales	72
4. Immunohistochimie	74

5. La biologie moléculaire	76
IX. Classification	77
1. Classification histopathogénique	78
2. Grading histopronostique de la FNCLCC des sarcomes	79
3. Classification TNM	80
4. Stades pronostiques	81
X. Traitement	82
1. Moyens	82
2. Indications thérapeutiques	96
XI. Evolution et pronostic	104
XII. Surveillance	106
CONCLUSION	107
RÉSUMÉS	109
BIBLIOGRAPHIE	115

INTRODUCTION

Les masses rétro péritonéale ou tumeurs rétro péritonéale (TRP) sont des tumeurs rares (moins de 1 % des tumeurs) naissant dans l'espace rétro et sous-péritonéal. Le plus souvent malignes et de diagnostic tardif, elles sont représentées pour plus de la moitié d'entre elles par des sarcomes [1] et pour environ 10 % des cas par des tératomes [2].

Ces tumeurs sont indépendantes du rein, de la surrénale, de la voie excrétrice, des gros vaisseaux et des viscères.

Leur diagnostic est tardif en raison de leur siège rétropéritonéale et de leur latence clinique. Les signes cliniques sont la conséquence de la compression ou l'envahissement des organes de voisinage.

La tomodensitométrie est le moyen d'investigation le plus fréquemment utilisé pour la détection [3], la caractérisation, le bilan préopératoire et le suivi des tumeurs rétropéritonéales. Le diagnostic final repose sur l'analyse histologique de la pièce opératoire.(1)

L'exérèse chirurgicale est le seul traitement efficace, potentialisé par d'autres traitements complémentaires (Radiothérapie - Chimiothérapie).

Leur pronostic est lié au degré d'invasion des tissus avoisinants, aux possibilités d'une exérèse complète et à leur nature histologique. Le taux de récurrence locale est de l'ordre de 50 %[4].

Nous proposons une étude rétrospective de 08 cas de tumeurs rétro péritonéales, colligées au service d'Urologie de CHU HASSAN II FES durant une période de 4 ans (2017 à 2020).

MATERIELS

ET METHODES

Entre janvier 2017 et novembre 2020, nous avons colligé huit cas des tumeurs rétropéritonéales. Les dossiers cliniques

des patients ont été analysés d'une façon rétrospective.

L'analyse a concerné les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques, anatomopathologiques et évolutifs.

Un bilan biologique standard (fonction rénale, formule sanguine complète, bilan de crase, ionogramme sanguin, examen cytobactériologique des urines) a été réalisé chez tous les patient de notre série.

Une échographie abdomino-pelvienne suivie d'un scanner abdominal a constitué l'essentiel du bilan radiologique (Figure 1)

La ponction biopsique de la masse n'a pas constitué une option de choix dans notre stratégie diagnostique, mais le diagnostic histologique de certitude n'a été possible qu'après une lecture anatomopathologique de la pièce d'exérèse chirurgicale.

A noter que cette étude trouve sa limitation dans le nombre restreint des patients inclus et dans son caractère rétrospectif, ceci étant lié à la rareté de cette pathologie. En effet, sur quatre ans, on n'a pu colliger que huit observations, ce qui est le cas de la plupart des séries trouvées dans la littérature.

Notre étude a pour objectifs :

- Apprécier le profil épidémiologique des TRP 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 TRP.
- Etablir une comparaison avec les différentes séries nationales et Internationales en ce qui concerne la prise en charge diagnostique et thérapeutique.

RESULTATS

I-Résumé de nos observations :

Tous les dossiers sont analysés selon la fiche d'exploitation suivante (voir Tableau I).

Tableau I : Récapitulatif des observations cliniques

N° observation		N1	N2	N3	N4	N5	N6	N7	N8
Sex-age		M 33ans	F 50ans	F 73ans	M 48ans	M 86ans	F 45 ans	M30ans	M 54ans
Délai de consultation		5mois	2mois	6mois	8mois	4jour	2jr	4mois	9mois
Mode de découvert		Lombalgie gauche	Lombalgie gauche	Lombalgie gauche	-Douleur de l'hypochondre droite -Asthénie amaigrissement	Douleur abdominale	Douleur lombaire droite aigue	Colique nephretique a répétition	Douleur abdominale asthénie
ATCD		RAS	Diabète sous ADO	-HTA Cholécystectomie	Péritonite	RAS	Méningiome cérébrale	Maladie de crohn	HTA Tabagisme
Clinique		-Sensibilité lombaire gauche -Asthénie Amaigrissement	-Sensibilité -Masse lombaire gauche -Contacte lombaire	-Sensibilité lombaire gauche -Constipation	-distension abdominal -Masse de flac droite dure -Contacte lombaire droite	-épigastralgie -Constipation Vomissement	-Sensibilité abdomino Lombaire -Sd anémique -Instabilité hémodynamique	-sensibilité lombaire -sd œdémateuses : OMI , œdème de visage	-douleurs de l'hypochondre gauche - masse de l'hypochondre gauche arrivant au flanc gauche, ferme mal limitée donnant le contact lombaire
Biologie		Marqueurs tumoraux élevé AFP , Ca 19 , LDH	Anémie hypochrome microcytaire a 10	Sd inflammatoire CRP 45	Anémie normochrome normocytaire hb 7 Sd inflammatoire CRP 185	-Insuffisance rénale -Lipasémie sup a 3N -sd inflammatoire CRP 150	Anémie normochrome normocytaire HB 8	-insuffisance rénale : urée :1.4 creat 60	normale
Imagerie	échographie	Masse tissulaire rétropéritonéale	Nn faite	Kyste renal gauche	Masse au dépende de rein droite	DUPC Droite	Masse rétropéritonéale prennent le doppler	DUPC en bilatérales	multiples formations graisseuses

									oblongues rétro péritonéales
	TDM	Masse rétro péritonéale hilaire rénale gauche ,arroundi ,bien limité,a contenu nécrosé	Processus de densité graisseuse rétro péritonéale gauche évoquant un lipome	Masse tissulaire aux depense des poles sup et moye, du rein gauche en faveur de multiples angiomyolipomes	Aspet en faveur d'une tumeur rétro péritonéale primitive du flanc droite	-pancréatite stade C -Processus rétro péritonéale latéralisé a droite polylobé avec présence de 5 composante évoquant un liposarcome rétro péritonéale	Aspet en faveur d'un angiomyolipome rompu avec hématome rétro péritonéal	DUPC en bilatérales en amont d'envahissement de l'urètrers par une masse rétro péritonéal latéralisé a droite	masse rétro péritonéale à composante graisseuse faisant évoquer un lipome à localisation rétro péritonéale
Biopsie		Processus carcinomateuse peu différencié	Non faite	Non faite	Non faite	liposarcome	Non faite	Aspet histologique compatible avec une fibromatose	Non faite
Intervention	Voie d'abord	Électif : lombotomie	Laparotomie Sous costal gauche	Sous costal gauche	Electif : sous costale droite	Nn opérée	Endovasculaire fémoral droit	Nn opérée	médiane sus-ombilicale
	Type d'exerece	Extraction tumoral complète	tumorectomie avec néphrectomie gauche	Incomplète avec néphrectomie total	Exérèse tumorale complète avec néphrectomie droite		Embolisation		complète
Traitement néoadjuvant RTH CTH		4 seance de chimiothérapie	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu
Histologie		Aspet histologique et IHC d'une Tumeur germinale mixte ,associant un séminome avec u	Aspet histologique d'une tumeur adipocytaire bien différenciée , cependant , vue la grande taille de la tumeur et la localisation profonde , le	Liposarcome rétro péritonéal e	Sarcome a double composante liposarcomateuse bien différencié et sarcomateuse pléomorphe de haut grade(liposarcome dédifférencié)				Lipome sans signes de malignité

	tumeur de sac vitellin (yolk sac tumor)	Liposarcome bien différencié (lipoma like) est a évoquer en premier						
Suite post opératoire	simple	Simple	IDMpost opératoire	simple				simple
Evolution a long terme	Pas de récurrence apres 1 ans de suivi	Pas de récurrence apres 1 ans de suivi	Pas de récurrence apres 1 ans de suivi	Perdu de vue			Extension de volume tumorale avec envahissement des 2 ureteres avec développent d'IRO	Perdu de vue

II. Étude épidémiologique

1. Age :

L'âge de nos patients variait entre 30 et 86 ans, avec un âge moyen de 52 ans.

La tranche d'âge la plus représentée est celle des patients âgés entre 45 et 54 ans .

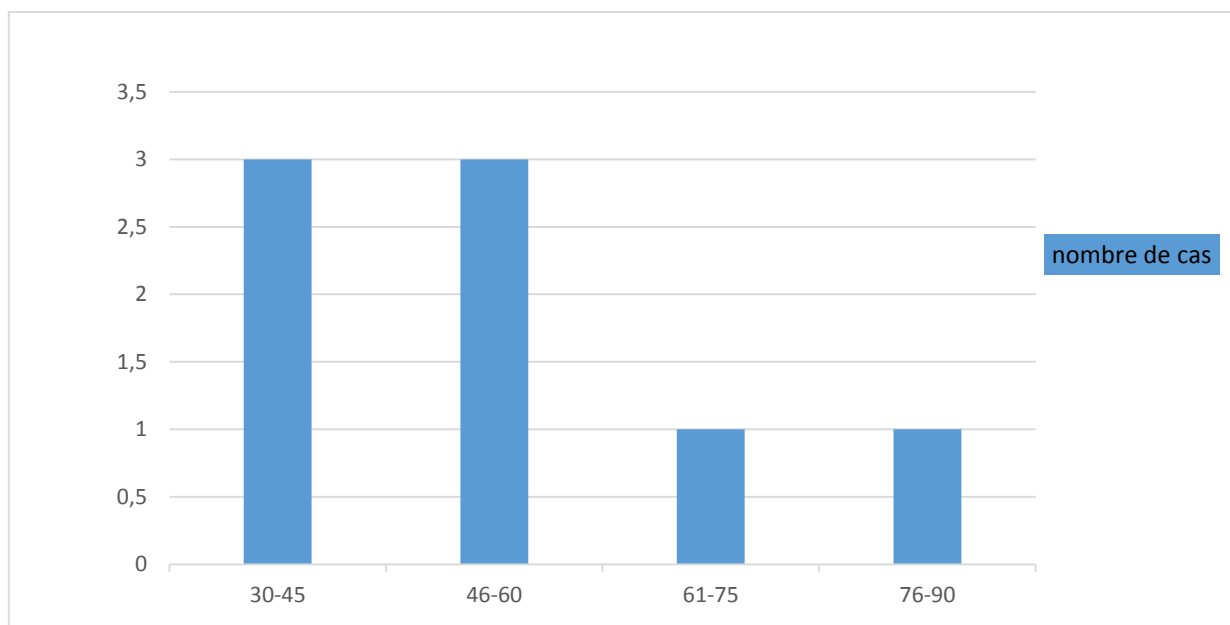


Figure 1 : Répartition des patients par tranche d'âge de 15 ans.

2. Sexe :

Les patients se répartissaient en 5 hommes (62.%) et 3 femmes (38%) .

Avec une sex-ratio de 1.6

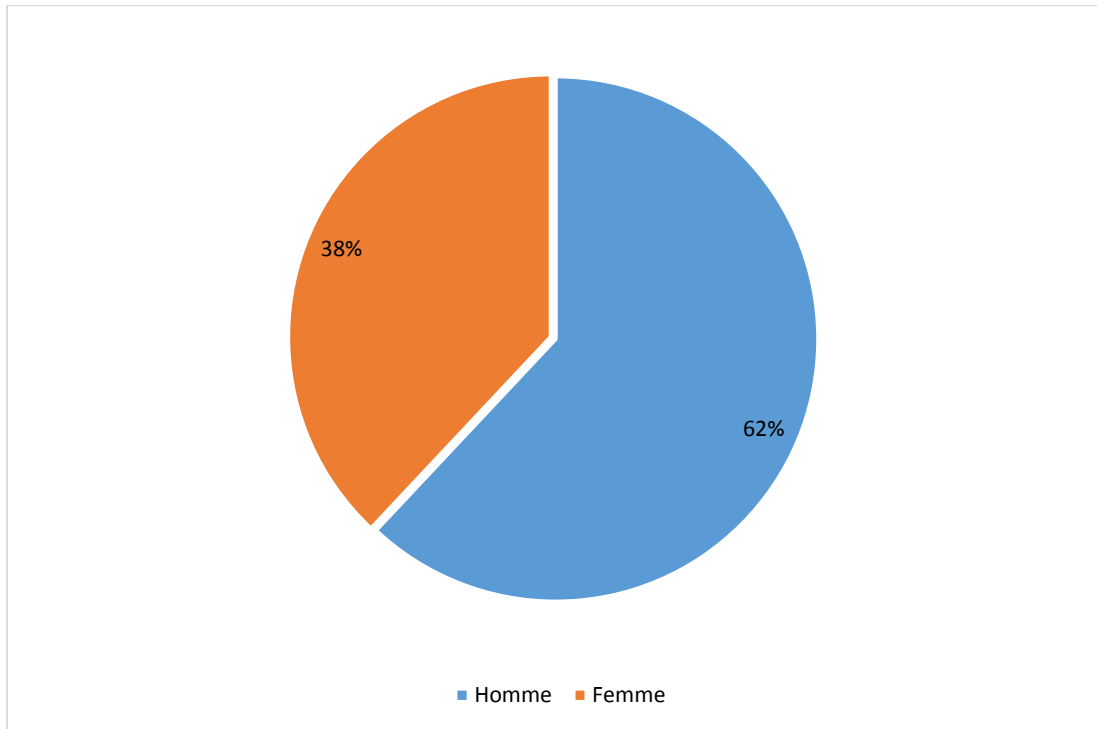


Figure 2: La répartition des patients par sexe

III. Données cliniques

1. Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 4 mois avec des extrêmes allant de 4 jours à 9 mois (tableau II) .

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

Durée (mois)	Nombre_de cas	Pourcentage%
≤4 mois	4	50%
4-8mois	3	38%
> 8 mois	1	12%

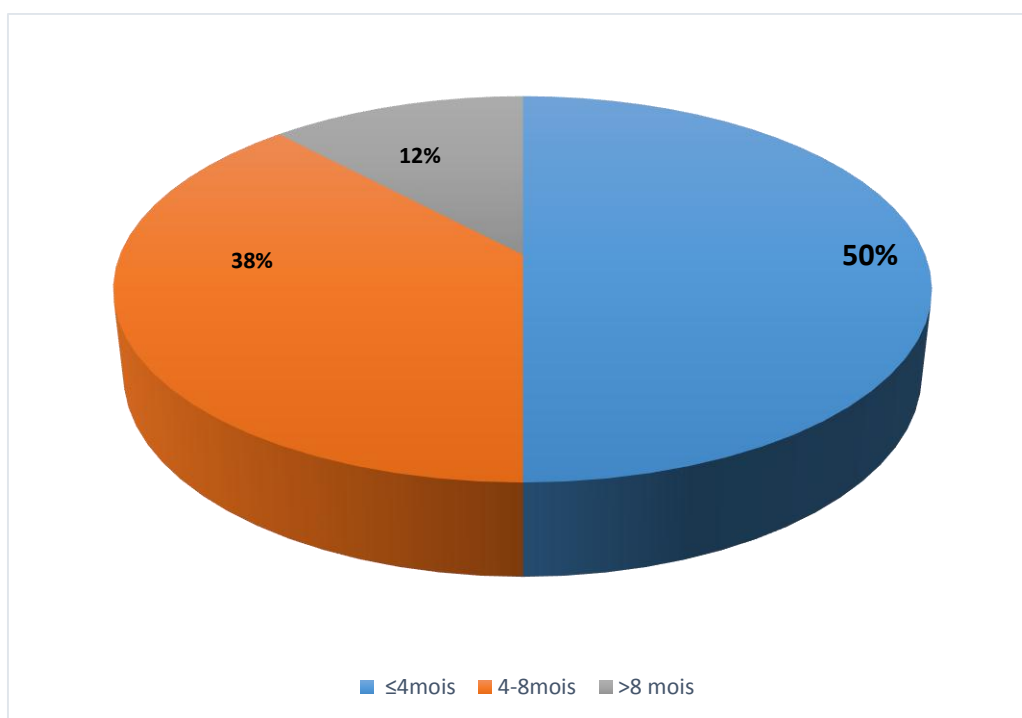


Figure 3: Répartition des patients selon la durée d'évolution

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 (38%) et par **des lombalgies** retrouvées chez 4 cas (50%) .

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

Les signes urinaires sont révélés par des coliques néphrétiques à répétition (1 cas).

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

3. Les signes physiques :

À l'examen physique, la masse était palpable chez 3 malades, soit 38 %.

La masse a été retrouvée au niveau de Le flanc droit chez 1 patients, hypochondre gauche chez 1 patient, la fosse lombaire gauche chez 1 cas, le flanc gauche chez 1 cas .

Des œdèmes du membre inférieur et de visage en rapport avec une insuffisance rénale étaient notés dans un seul cas.

la contacte lombaire a été retrouvée chez 3 malades .

Au total : la douleur abdominale a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série suivie des La masse abdominales.

- Un cas a été révélée par l'installation de douleur lombaire aigue associé a une instabilité hémodynamique en rapport avec une rupture des vaisseaux tumorales
- -Un seul cas a été découvert lors d'une PEC d'une pancréatite aigue avec une antécédant de douleur abdominale chronique .

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

Signes cliniques	nombre	fréquence
Masse abdominale, lombaire	3	38%
Douleurs abdominales	6	75%
Signes digestifs	3	38%
Signes urinaires	1	12%
AEG	2	25%
fièvre	1	12%
œdèmes	1	12%
Découverte fortuite	1	12%

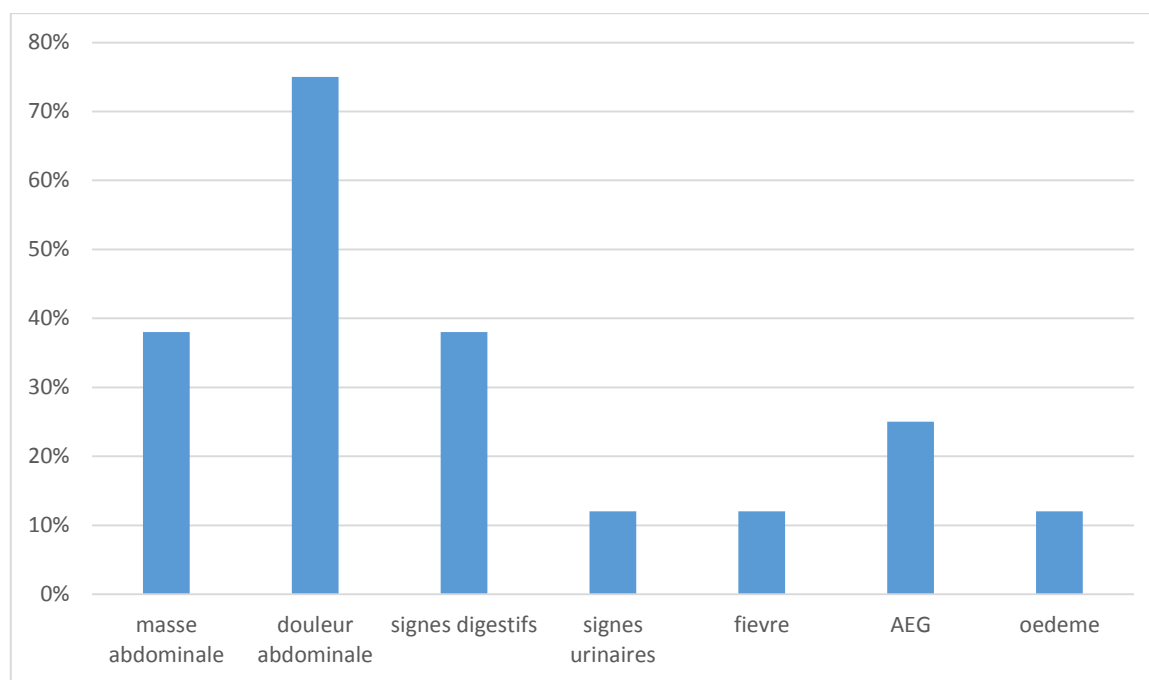


Figure 4 : Répartition des patients en fonction de signes cliniques révélateurs.

IV. Données paracliniques :

1. La biologie :

1.1. Bilan standard

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

Il s'est révélé normal dans 1 cas(12%).

Une élévation de CRP est retrouvée dans 3 cas (37%) .

Une anémie hypochrome microcytaire a été notée dans un seul cas(12%)

Une anémie normochrome normocytaire a été trouvée dans 2cas .

Une lipasémie sup a 3N révèle une pancréatite dans un seul cas

Une Insuffisance rénale a été notée dans 2 cas (25%)

1.2. Les marqueurs tumoraux

Les marqueurs tumoraux sont demandées pour une seul cas et sont révélées élevées AFP /CA919 . LDH

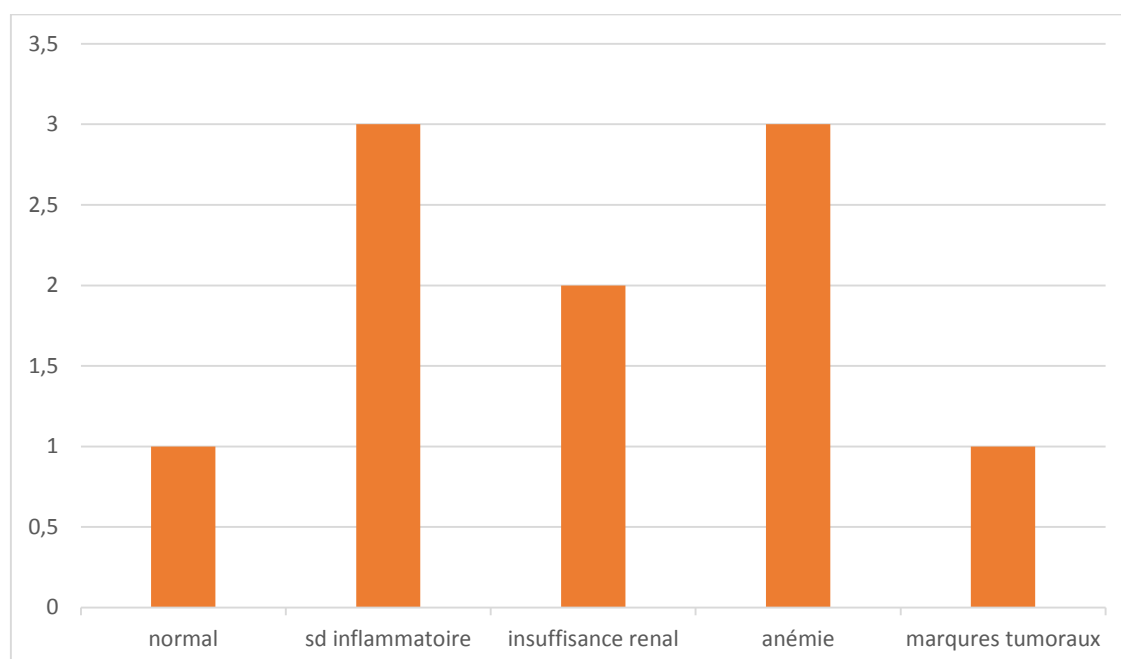


Figure 5: Résultats du bilan biologique

2. La radiologie :

2.1. L'échographie abdominale

Elle a été réalisée en première intention chez 7 patients, elle a mis en évidence un processus tumoral dans 4 cas dont l'origine rétropéritonéale a été précisée dans 3 cas, ainsi que les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

2.2. La TDM abdomino-pelviennne

Elle a été réalisée chez tous les 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.(figure6et 7)

2.3. L'UIV, L'IRM abdominale

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

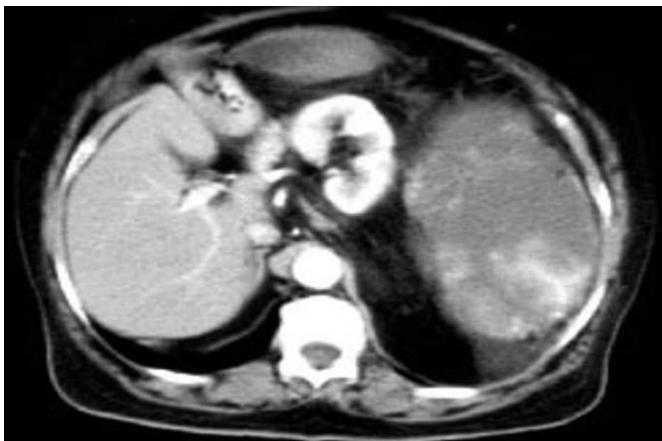


Fig. 6 : Liposarcome rétropéritonéal gauche. Coupe TDM après injection de contraste : le rein gauche est refoulé en avant et en dedans par une volumineuse

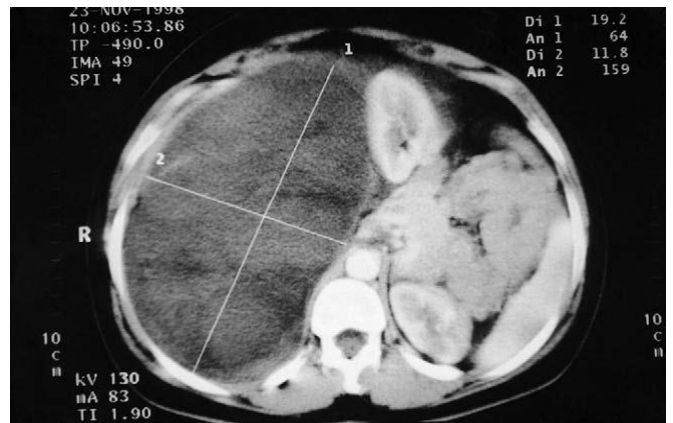


fig. 7. TDM abdominale : liposarcome myxoïde rétropéritonéal (Obs. 4) : aspect scanographique typique.

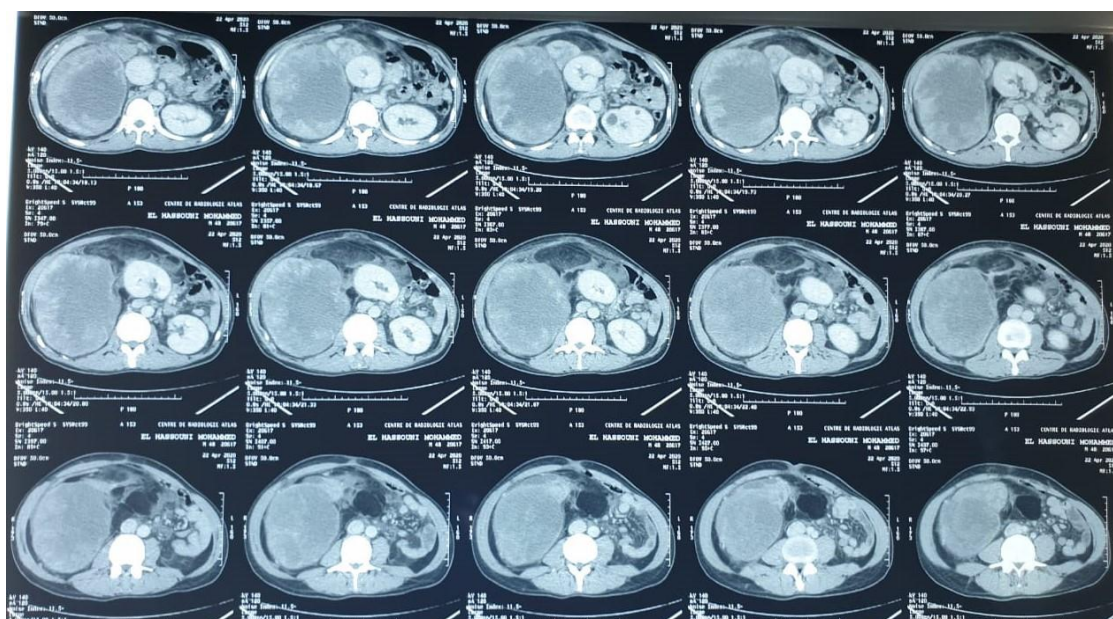
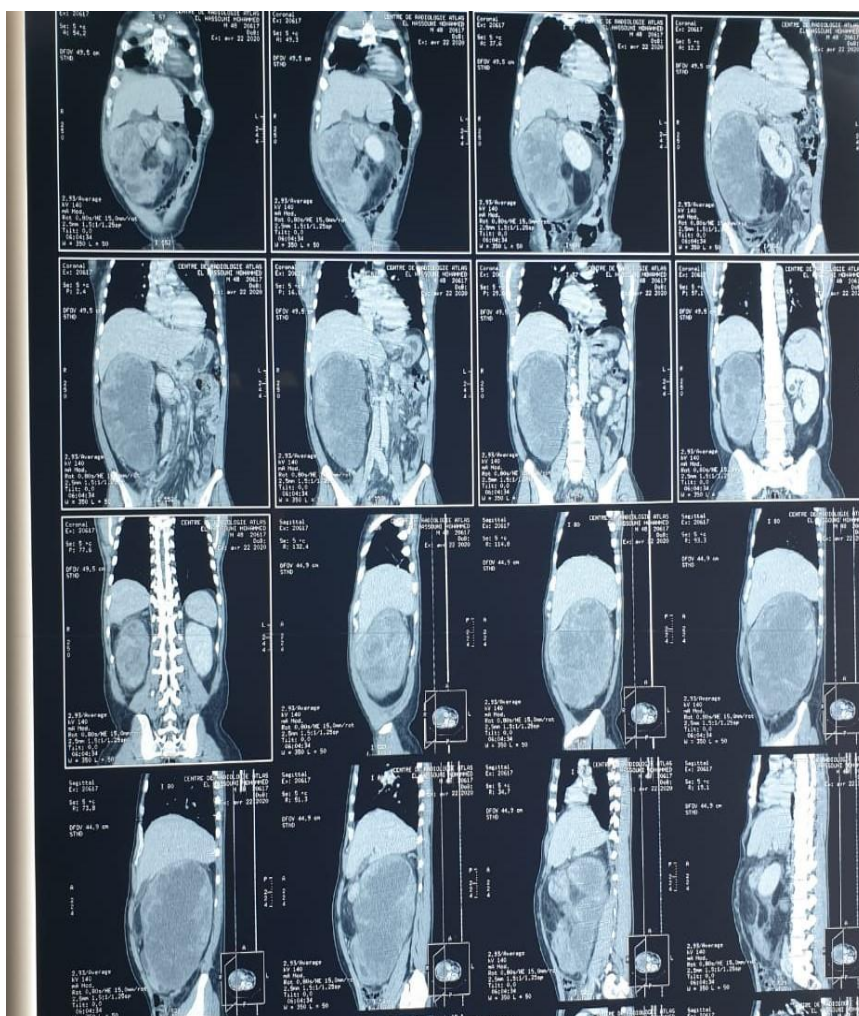


Fig8 ; volumineuse masse rétro-péritoneale droite évoquant une liposarcome

3. La ponction biopsie

Elle permet de poser le diagnostic histologique préopératoire.

Seulement trois patients ont bénéficié d'une ponction biopsie

Dans le premier cas l'étude histologique est compatible avec une fibromatose devant une prolifération pauci cellulaire faite de rares de cellules fusiformes correspondant a des fibroblastes et myofibroblastes ,les cellules ne présentent pas d'anomalies nucléaires .Les mitoses sont très rares.IL s'associe un discret infiltrat inflammatoire polymorphe avec quelques structures vasculaires. Cette prolifération ne comporte pas de nécrose .

Dans le deuxième cas les coupes analysées mettent en évidence une processus carcinomateux peu différencié non neuroendocrine et d'origine non colique devant une prolifération tumorale maligne largement nécrosé .Une étude immunohistochimique a été réalisée . les cellules tumorales expriment la cytokératine et elles n'expriment pas la chromogranine ,la synaptophysine ,le CDx2 ni le CD30 ce qui élimine un carcinome embryonnaire

Dans le troisième cas les coupes histologiques en faveur d'une liposarcome bien différencié

V. TRAITEMENT :

1. La chirurgie

Le traitement est essentiellement chirurgical dans notre série.

3 patients ne sont pas opérés

dont une patiente qui présente une angiomyolipome rétropéritonéale ayant bénéficié d'une embolisation ,

l'autre MRP en faveur de fibromateuse avec envahissement de 2 ureters, la VCI ,l'aorte abdominale sous rénale ,et les vaisseaux iliaques primitifs et iliaques externes en bilatérales

et Le 3^{iem} s'agit d'un liposarcome chez un sujet âgé non opérable adressé au service d'oncologie .

Un seul patient ayant bénéficié d'une thérapie néoadjuvante .

1.1. Le but thérapeutique

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

1.2. La voie d'abord chirurgicale :

La voie d'abord la plus utilisée était la voie Trans péritonéale qui a été choisie dans 4 cas (80%) : médiane dans 1 cas et sous costale dans 3 cas.

La voie extra péritonéale par lombotomie a été réalisée dans un seul cas (20%).

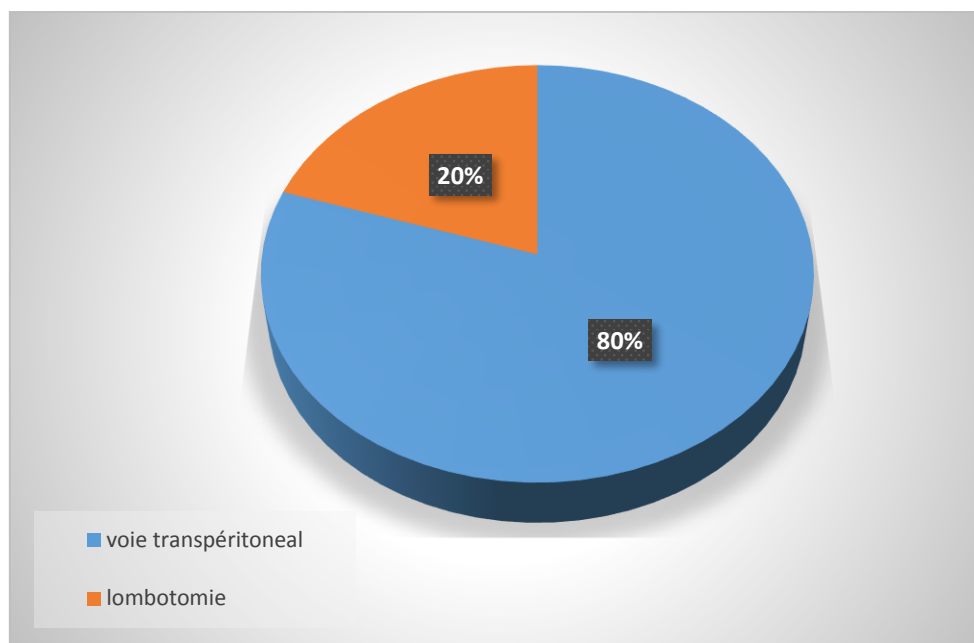


Figure9 : Répartition des cas selon la voie d'abord Chirurgicale

1.3. 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.

En aucun cas, il n'est noté de sarcoose péritonéale, ni de lésions à plusieurs localisations.

Cependant, il a été constaté une adhérence au mésocolon avec envahissement qui atteint le diaphragme dans un cas ,au rein gauche dans un cas ,et au lobe inferieur du foie dans un cas

1.4. La résection chirurgicale :

L'exérèse de la masse tumorale a été tentée chez 5 malades (62%), et a été jugée complète dans 4 cas et incomplète dans 1 cas. Dans 2 cas de résection totale, la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée. Dans 3 cas, l'exérèse tumorale complète a nécessité une néphrectomie.

2. La radio-chimiothérapie

La radio chimiothérapie adjuvante n'été objectivé en aucun cas

VI. 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 l'origine rétropéritonéale primitive des tumeurs.

- ✚ La variété mésodermique est la plus fréquente (80 %) avec présence d'une seule tumeur bénigne (lipome) et de 3 tumeurs malignes comportant
 - Un sarcome a double composante liposarcomateuse bien différencié et sarcomateuse pléomorphe de haut grade compatible avec un liposarcome dédifférencié
 - et 2 liposarcomes dont un est de nature myxoïde grade 2 selon la FNCLCC et l'autre de nature adipocytaire bien différenciée grade 1.
- ✚ La variété ectodermique n'est retrouvée en aucun cas.
- ✚ On note la présence d'un seul cas de tumeur germinale mixte ,associant un séminome avec une tumeur du sac vitellin (yolk sac tumor)

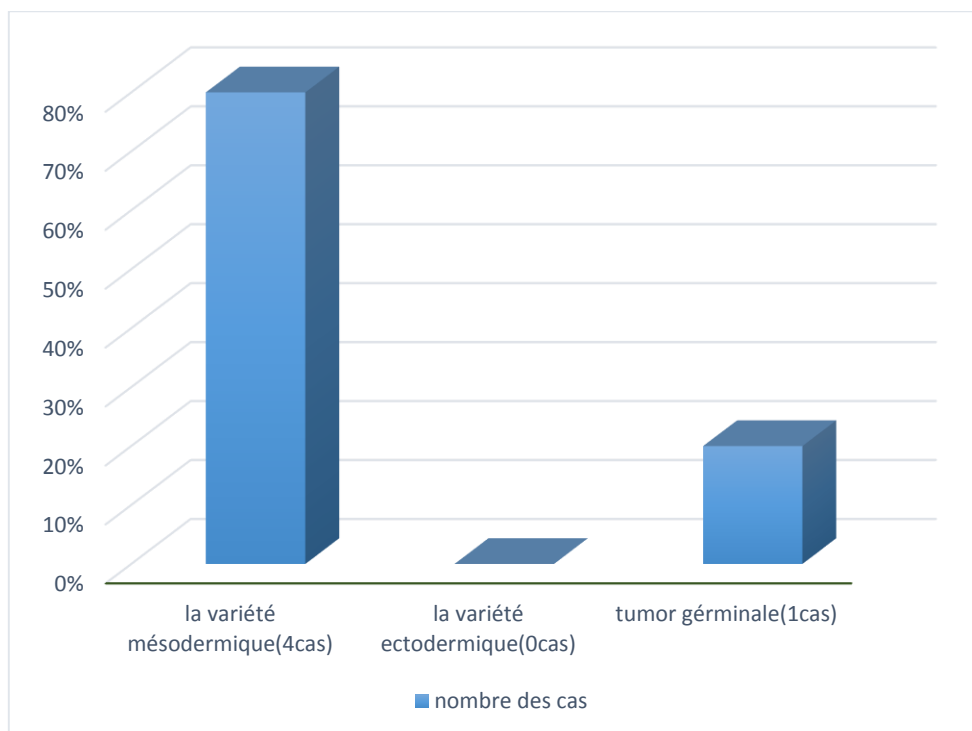


Figure 10 : Répartition des cas selon les résultats anatomopathologiques.

VII. L'évolution

1.Résultats postopératoires

La mortalité opératoire était nulle.

Les suites opératoires Immédiates objectivant dans un seul cas la survenu de IDM post opératoire ou la nécessité de surveillance dans un milieu de réanimation Avec une suite post opératoire simples chez tous les autres malades.

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 un cas, le contrôle scanographique a montré une récurrence tumorale

Dans 2 cas, l'évolution est jugée favorable avec un recul de 1 ans.

DISCUSSION

I – Définition [5]

La définition des tumeurs rétropéritonéales (TRP) exige trois critères précis :

- Elles siègent dans l'espace rétro et sous-péritonéal entre le plan ostéo-musculaire en arrière et le péritoine des viscères accolés en avant .Cet espace s'étend du diaphragme au coccyx et se continue latéralement avec la graisse latéro puis pré-péritonéale et l'espace de Bogros, en avant dans le mésentère et le méso côlon, en haut avec le médiastin. Les TRP sont abdominales dans 60%, 15% pelviennes ou abdomino-pelviennes, 25% multiples ;
- Elles sont indépendantes du rein, des uretères, de la surrénale, des viscères accolés et des gros vaisseaux, mais comprennent les tumeurs nerveuses, lymphatiques isolées et vestigiales ;
- Elles sont primitives, ce qui exclut les métastases des cancers connus ou non.

II–Historique

Les TRP ont toujours été considérées comme rares. Mais elles firent cependant l'objet de nombreux travaux.

Les premières descriptions des TRP furent souvent autoptiques : Il semble que c'est Beneveeni en 1607 qui décrit le premier kyste rétropéritonéal, et Morgani en 1761 le premier lipome rétropéritonéal chez une femme de 60 ans [5].

Solgerman Lobstein était le premier auteur à avoir utilisé le terme de « tumeur rétropéritonéal » en 1829 [6]. De nombreuses études ont été publiées par la suite, au cours desquelles ont été individualisées les différentes variétés histologiques (Dickinson, Bassini, Splulem).

En 1857, Virchow a rapporté le premier cas de liposarcome sous le nom de my xoma lipomatode [7].

Proust et Treves [8] colligent 89 cas de lipomes rétropéritonéaux en 1908 Nous citons tout particulièrement, le rapport au congrès français de chirurgie (1919) de Lecene et Thevenot sur « les tumeurs solides paranéphrétiques » [9].

Hansfield Jones en 1924, suivi de Patel et Tubiana en 1949, de Melliocow en 1953, de Pack et Tabah et d'Ackermann en 1954 proposent des classifications histologiques qui restent valables de nos jours.

Les séries de Pack et Tabah à propos de 120 cas en 1954 constituent une base anatomo — clinique à ces classifications.

Stephan [10] est le premier, en 1977, à souligner l'intérêt de la tomодensitométrie dans le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales, cette imagerie directe, permet de dispenser de la plupart des examens jusqu'alors proposés

III. Rappel Anatomique [11,12,13]

Le rétro péritoine est une région complexe faite de grandes loges adipoviscérales séparées par des fascias s'accolant les uns aux autres. Ils délimitent des espaces et des voies de conduction retrouvées lors de la diffusion de processus pathologiques. (Figure 11)

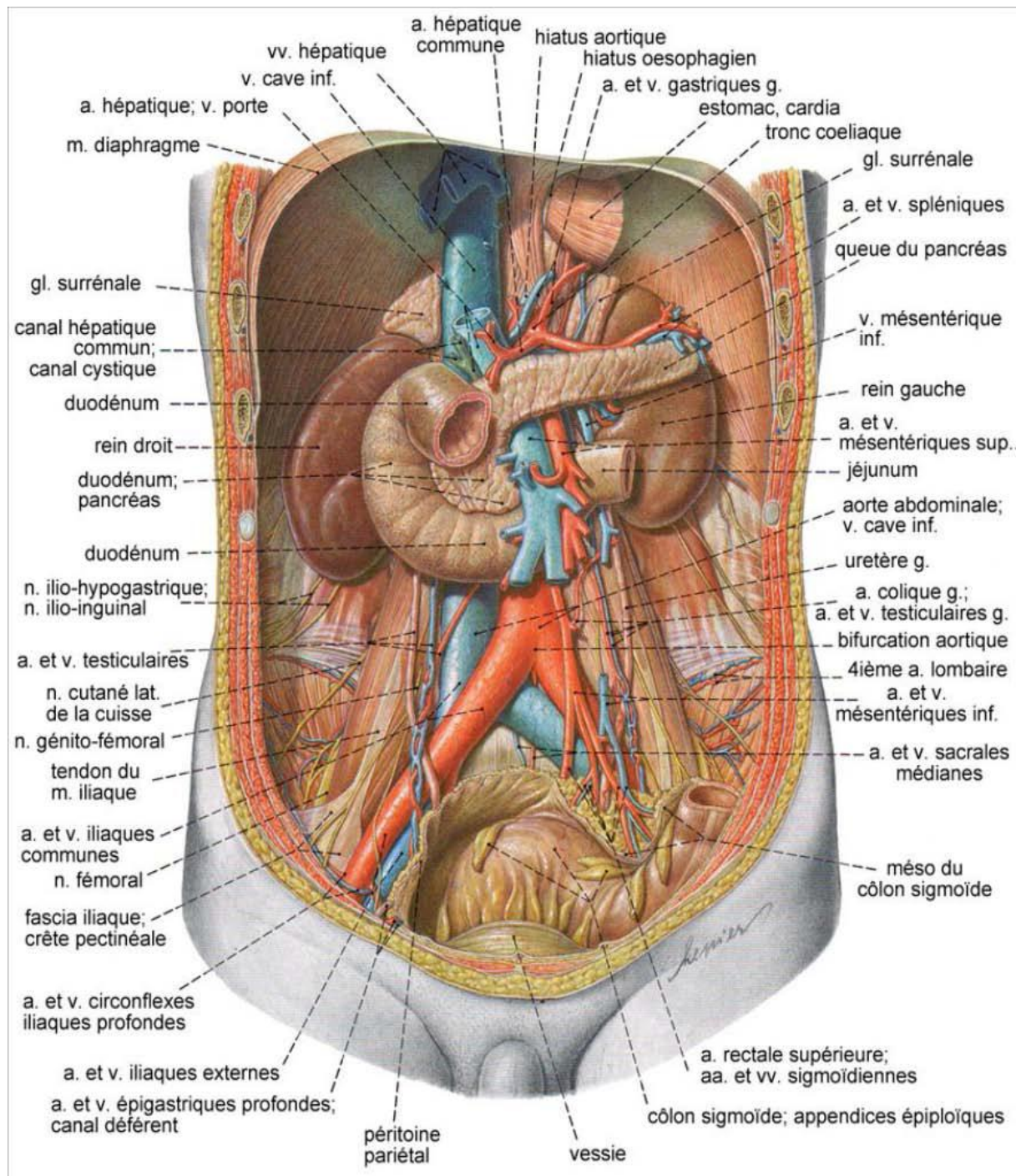


Figure 11: coupe sagittale de l'abdomen profond [12]

Selon les chirurgiens, l'espace rétropéritonéale est un espace limité :

- 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 rétro péritonéaux : 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

1.1. La région rétropéritonéale médiane (figure11)

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 rétro péritonéaux 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.

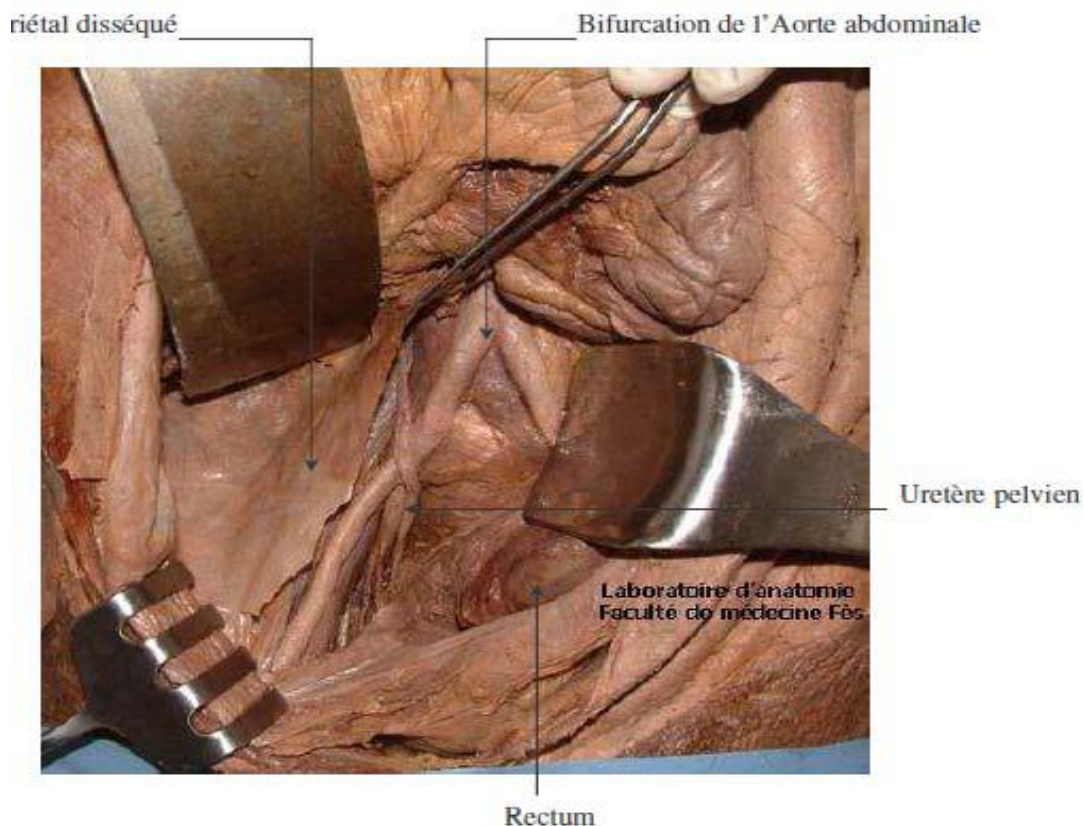


Figure 11 ;Vue antérieure de la région rétropéritonéale médiane[13]

1.2. 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 péri rénal antérieur. Il comprend le pancréas et les segments rétro péritonéaux du tube digestif (duodénum, côlons ascendant et descendant).
- L'espace péri rénal : 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 péri rénale 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 para rénaux postérieur et antérieur communiquent au niveau des crêtes iliaques, en dessous des loges rénales.

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

2.1. 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 pré vésicale.

2.2. La loge rectale

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

2.3. La loge vésicale

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

2.4. 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 rétropéritonéale 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.

IV. Etiopathogénie :

L'étiopathogénie des tumeurs rétropéritonéales primitives est toujours controversée.

Plusieurs théories d'histogenèse existent, mais restent toujours sans confirmation.

La large majorité des sarcomes est sporadique. 5 types de facteurs interviennent de manière certaine mais pour un faible pourcentage de sarcomes :

- Les radiations ionisantes,
- Les facteurs génétiques,
Le traumatisme abdominal,
- Les facteurs hormonaux,
- Certains produits chimiques.

1. Les radiations ionisantes [19] :

Environ 0,1% des patients ayant subi une irradiation intensive pour une tumeur maligne et ayant survécu plus de 5 ans développent en zone irradiée un sarcome des tissus mous.

Ces sarcomes radio-induits représentent 5% des sarcomes. Ce sont principalement des histiocytofibromes malins, des ostéosarcomes extra-squelettiques et des fibrosarcomes. Ils ont en commun une forte agressivité et un mauvais pronostic.

2.les facteurs génétiques :

Différentes maladies génétiques sont associées au développement d'un sarcome. Dans la neurofibromatose de type 1 (maladie de Von Recklinghausen) 1 à 5 % des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne de neurofibrome pré existant.

Le syndrome de Li Fraumeni est un syndrome familial rare qui est caractérisé par une fréquence élevée d'association de tumeurs malignes chez un sujet jeune, dont des sarcomes des tissus mous. Dans le cas du rétinoblastome héréditaire bilatéral, une complication possible est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous [19].

3. Le traumatisme abdominal.

Le rôle du traumatisme dans l'étiopathogénie du liposarcome a été suggéré par plusieurs auteurs [20,21].

Enzinger a rapporté trois cas de liposarcomes développés, sur une zone ayant subi un traumatisme antérieur [16].

A signaler qu'il n'existe pas encore de preuve établissant la relation de cause à effet entre traumatisme et survenue d'un liposarcome.

Cette hypothèse n'a d'ailleurs été soulevée que pour les liposarcomes des extrémités.

4. Les facteurs hormonaux

Plusieurs raisons laissent croire que les tumeurs desmodies surviennent sous influence hormonale :

- Elles sont deux fois plus fréquentes chez la femme en activité génitale que chez l'homme[22].
- Il a été noté une régression de ces tumeurs après la ménopause [22,23,24] ou après ovariectomie [22].

- La grossesse et la contraception orale ont été retenues comme facteurs prédisposant au développement de ces tumeurs [22,23,24].
- On a pu reproduire ces tumeurs chez des porcs après stimulation oestrogénique prolongée [22,23].
- Il a été noté une régression de certaines de ces tumeurs par des traitements anti oestrogéniques (Tamoxifène) [22,23] ,

5. Les produits chimiques

Jhonson et al. [25] ont évoqué le rôle possible de certains produits chimiques tel que les Phénols dans la genèse des liposarcomes

V. Epidémiologie :

1. Fréquence

Les tumeurs rétropéritonéales (TRP) sont des tumeurs rares, représentant à titre d'exemple 0,2 % des 60 000 tumeurs colligées par Pack et Tabah, 0,07 % des 30 000 colligées par Bucalossi [5]. Leur fréquence est estimée à 0.4% pour 2130 hospitalisations annuelles dans le service des urgences chirurgicales viscérales au CHU Ibn Rochd de casablanca, toutes pathologies confondues [15].

Leur variété selon le tissu d'origine permet leur classification en tumeur d'origine mésodermique, ectodermique et vestigiale.

Les sarcomes rétropéritonéaux sont des tumeurs mésoenchymateuses rares, représentant 15% des sarcomes des tissus mous (STM). Comme les STM représentent 0.5% à 1% des tumeurs malignes de l'adulte, c'est souligner la relative rareté de ces affections.

Parmi ces tumeurs, les liposarcomes sont les plus fréquents puisqu'ils représentent jusqu'à 50% des TRP [26,27,28,29], suivis par ordre de fréquence par [30] :

- Le leiomyosarcome
- L'histiocytome fibreux malin
- Le fibrosarcome

Les tumeurs bénignes rétropéritonéales les plus fréquents sont les lipomes et les tumeurs nerveuses : 60% pour Pinson et 65,5% pour Boris-Azeau [17] .

2. AGE :

Pour les tumeurs rétropéritonéales, tous types histologiques confondus, L'âge moyen est de 44 ans avec une fréquence maximale après 40 ans[15].

Dans notre série l'âge de nos patients varie entre 30 et 86ans avec une moyenne de 52 ans. (Tableau IV).

Tableau IV: répartition des malades en fonction de l'âge moyen de survenue

Des TRP d'après les données de la littérature

Sérié	A.Sakel	J. Soufran [9]	N.Benissa [15]	F.C.Fekete [32]	A.Boris [5]	Notre série
Age moyen (ans)	45	59.5	44	50	53	52

3. SEXE

Pour l'ensemble des TRP, la répartition est égale entre les deux sexes[5].

Dans notre série on a noté une prédominance masculine,

Nos 8 patients sont répartis en 5 hommes et 3 femmes avec sex-ratio de 1,6.

(Tableau V)

Tableau V : Répartition des TRP selon le sexe.

Serie	A.Sakel [31]	J. Soufran [9]	N.Beniss a [15]	F.C.Fekete [32]	A.Boris [5]	Notre série
Sexe-ratio	0.6	1.3	0.57	1.9	0.3	1.6

4. Localisation

L'hémangiopéricytome peut se développer dans tous les tissus de l'organisme [33,34,35,36,37,38]. En 1981, Ghussen recense 490 cas dans la littérature mondiale tous sièges confondus [39], mais il est plus fréquemment retrouvé au niveau des extrémités, du pelvis, de la tête et du cou et au niveau du rétropéritoine [34,38,40,41,42]. L'atteinte rétropéritonéale représente la deuxième localisation après celle des membres [33].

75% des lymphangiomes se développent au niveau du cou [43,44]. Dans cette localisation, ils sont appelés « hygroma kystique » [45,44]. 20% surviennent dans la région axillaire.

Dans la topographie abdominale (5 à 7%), la localisation rétropéritonéale du lymphangiomes kystiques est moins fréquente comparée à la localisation mésentérique [46]. Parmi les 185 cas de LK revus par Brunett et al. en 1950, seulement 5,4% étaient rétropéritonéaux [47].

Il existe des formes diffuses dites lymphangiomatoses, extrêmement rares et de très mauvais pronostic [43].

Le liposarcome siège dans 12 à 40% des cas dans le rétropéritoine [48]. La localisation rétropéritonéale se place en seconde position après la localisation au niveau de la cuisse [49].

Le leiomyosarcome des tissus mous siège dans 50% des cas dans le rétropéritoine, d'autres localisations ont été décrite dans la littérature : mésentère, membres, et le médiastin [16].

Les tumeurs désmoplastiques à petites cellules rondes siègent dans le plus souvent au niveau abdominal avec une prédilection aux séreuses, des localisations inhabituelles ont été rapportées dans la littérature : paratéstéculaire, ovarienne, et parathyroïdienne [50].

5. RACE

Il n'y a pas de prédominance raciale [26,33,34].

VI. Etude clinique

La symptomatologie des tumeurs rétropéritonéales est le plus souvent banale et sans spécificité.

1. Délai diagnostique :

En raison de leur développement dans un espace complaisant, les TRP restent longtemps asymptomatiques. Le délai diagnostique tardif est caractéristique des TRP. Le diagnostic n'est habituellement posé qu'un an après les premiers symptômes [17].

Le délai de diagnostic dans notre série varie entre 2mois et 9 mois avec une moyenne de 4mois (Tableau VI).

Tableau VI : Délai diagnostique des TRP

Série	Benissa [15]	E.Ralph [51]	C. Lacono [52]	Notre série
Délai diagnostique	2mois -4ans	2 jours-4ans	1 mois-6ans	2mois-9mois
Délai moyen	2ans	6mois	6,5mois	4mois

2. Les signes fonctionnels :

Sont le fait de tumeurs envahissant ou comprimant les structures voisines.

- **La douleur** est présente dans 50 à 88 % des cas [5]. Il s'agit de douleurs vagues de topographie variable [78,80,81].
- **Les signes digestifs** Ils s'observent dans 60% des cas [53], sous forme de troubles vagues [54,55,56], de nausées, de vomissements [57,51], d'hémorragie digestive [51,58,59], de plénitude gastrique [60], voire un syndrome subocclusif en cas de compression importante, et de diarrhée chronique en cas de ganglioneurome [61,62,63].
- **Les signes urinaires** Ils sont moins fréquents et exceptionnellement isolés, souvent dus à une compression [57] ou à un refoulement des voies excrétrices [54, 64,65]. Ils sont à types de douleurs lombaires à irradiation ascendante, coliques néphrétiques, Dysurie, rétention aiguë d'urine, pollakiurie, hématurie. La symptomatologie urinaire a l'avantage de conduire vers une pathologie rétropéritonéale et oblige la réalisation d'explorations radiologiques [66] qui permettraient d'orienter le diagnostic.
- **Les signes neurologiques** Ils s'observent dans 10 à 30% des cas [53]. Les signes Neurologiques sont dus à une compression d'un tronc ou d'une racine nerveuse par la tumeur. Il peut s'agir de lombo sciatalgies pouvant évoluer pendant 5 à 6 ans, avant qu'apparaisse un syndrome radiculaire [64,67]. Ce syndrome peut être associé à un déficit moteur, sensitif, de topographie crurale, obturatrice, fémoro-cutanée ou sciatique. Ces signes se voient essentiellement dans les tumeurs à développement intra spinal [68].

- **Les signes de compression veineuse** Ils se voient dans 10 % des cas [53]. Il pourrait S'agit d'œdèmes des membres inférieurs, de varicocèle, de varices ou de phlébites à Répétition.

Les autres signes sont Beaucoup plus rares, à type de : –Troubles respiratoires (dyspnée), Des troubles gynécologiques et des crises comitiales voire un coma [69].

3. Les signes généraux :

Sont présents dans 30% des cas [53, 66,70]. Il peut s'agir d'une altération de l'état général, d'une asthénie ou d'une fièvre. Celle-ci serait un signe en faveur de la malignité [71]. Il peut s'agir d'une fièvre au long cours, ondulante ou pseudo grippale [5].

4. Les signes physiques :

C'est souvent la palpation abdominale qui met en évidence une volumineuse Masse abdominale retrouvée dans 80 à 93% des cas [64, 53, 66,70].

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

- Elle peut donner le 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 [67].
- Elle peut être retrouvée lors de la réalisation des touchers pelviens [72] qui Permettent d'apprécier le siège et la mobilité ou la fixité par rapport aux Organes de voisinage.

La masse abdominale peut être énorme.

La découverte de la tumeur doit faire rechercher la présence possible de troubles de compression de la VCI ou des veines iliaques, d'une varicocèle et parfois d'une HTP avec circulation veineuse collatérale sur la paroi abdominale.

Les signes révélateurs les plus fréquemment mentionnés dans la littérature sont la douleur et la masse abdominale [5,15,59]. Ces données concordent avec celles de notre série. (Tableau VII)

Tableau VII : Fréquence des signes cliniques dans le diagnostic des TRP

Série Clinique	F.C.Fekete [32]	E.Ralph [51]	J.Soufran [9]	N.Benissa [15]	Notre série
Masse	78.5%	77.7%	78 .5%	64%	38%
Douleur	50%	55.5%	71%	90%	75%
Sg digestifs	19%	18.5%	14%	45%	38%
Sg urinaires	0%	14 .8%	0%	27%	12%
Sg neurologiques	4%	3%	0%	0%	0%
Oedemes	4%	11%	0%	0%	12%
AEG	0%	30%	0%	28%	25%

VII. Etude paraclinique

1.La biologie

Les examens de laboratoire chez les patients présentant des TRP sont non spécifiques [51]. Ils ont un faible intérêt diagnostique [5,66,32] et pronostique.

- Une élévation de la vitesse de sédimentation est retrouvée chez 79% des cas des tumeurs malignes [5].
- Une anémie discrète peut être objectivée [5] .
- Une hyperleucocytose peut également être retrouvée [5]. Elle s'expliquerait par la nécrose tumorale ou l'infection.
- Ces examens biologiques revêtent par contre un grand intérêt lorsqu'il s'agit de certaines tumeurs sécrétantes ou la recherche de certains marqueurs tumoraux spécifiques permet d'en faire le diagnostic.
- C'est le cas de l'alpha foeto-proteine (AFP) et de la fraction de l'hormone gonadotrophine chorionique (HCG) qui sont secrétées par certaines tumeurs vestigiales rétropéritonéales.
- C'est également le cas des catécholamines (Acide homo-vanylique, acide vanyl-mandélique) et la dopamine pour les neuroblastomes de l'enfant ou leur identification permet d'éviter la biopsie à visée diagnostique.
- Des troubles métaboliques à type d'hypoglycémie ont été signalés au cours des tumeurs mésoenchymateuses volumineuses [5].
- Récemment, l'identification de nouveaux marqueurs tumoraux spécifiques pourrait permettre aux examens de laboratoire d'occuper une place de plus en plus importante dans le diagnostic des TRP.

Dans notre série le bilan biologique s'est révélé normal dans 1 cas, un syndrome inflammatoire dans 3 cas, une anémie hypochrome microcytaire dans un cas et Une Insuffisance rénale a été notée dans 2 cas , Les marqueurs tumoraux(AFP /CA919 . LDH) sont demandées pour_une seul cas et sont révélées élevées

2.La radiologie

Toutes les techniques d'imagerie peuvent concourir en pratique au diagnostic. Elles doivent pour cela suivre un ordre logique en fonction des renseignements qu'elles fournissent : Si les techniques de radiologie conventionnelle (Radiographie de l'abdomen sans préparation, l'échographie abdomino-pelvienne) sont à elles seules insuffisantes. Néanmoins, elles permettent de poser l'indication d'un examen tomodensitométrique devant la détection de signes indirects souvent difficiles à constater.

Les étapes diagnostiques sont les suivantes :

- Affirmer la présence de la masse.
- Situer son siège rétropéritonéal et son indépendance par rapport au rein, à la surrénale, aux uretères et aux gros vaisseaux.
- Affirmer sa nature tumorale.

2.1. Radiographie de l'abdomen sans préparation [73].

Il s'agit d'un examen qui n'est utilisé que très rarement tant pour la détection que pour la caractérisation d'une lésion tumorale péritonéale ou rétropéritonéale .

Elle peut néanmoins, souvent de manière fortuite, mettre en évidence principalement deux éléments pouvant amener à pratiquer secondairement d'autres explorations :

- la présence de calcifications tumorales, plus fréquentes pour certaines étiologies (tératomes) ;
- la présence de lésions du cadre osseux, notamment du rachis axial orientant le diagnostic vers des lésions d'origine nerveuse.

2.2.L'échographie abdominopelvienne [74, 75]

Il s'agit d'un examen qui est indiqué souvent en première intention, principalement dans le cadre d'une exploration de « débrouillage » pour une symptomatologie abdominale ou pelvienne mal définie. Parfois, réalisée dans le cadre

d'une caractérisation, alors en complément de la tomodensitométrie (TDM) ou de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

Ses limites sont la mauvaise accessibilité de la loge rétropéritonéale, une étude limitée des rapports anatomiques et des limites de la tumeur, et son caractère opérateur-dépendant.

Elle doit répondre aux questions suivantes :

- confirmer la localisation rétropéritonéale de la masse et éventuellement l'organe d'origine, dont l'identification peut être difficile pour les tumeurs volumineuses ;
- déterminer la structure de la masse, solide, kystique ou mixte. Elle apparaît notamment efficace pour la caractérisation des lymphangiomes kystiques, masses liquidiennes strictes d'aspect uni- ou multiloculaire, ou pour les tératomes matures où un contingent kystique avec niveau sérograisseux peut être mis en évidence ;
- tenter d'identifier une ou plusieurs composantes tumorales : un contenu hyperéchogène homogène est en faveur d'un contingent graisseux, des images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur sont en faveur de calcifications ;
- tenter de préciser l'extension locorégionale de la lésion et ses rapports vasculaires ;
- réaliser un bilan d'extension abdominal, notamment en explorant de manière systématique le foie et les reins ;
- enfin, permettre un repérage pour une éventuelle ponction-biopsie échoguidée ;
- Il faut savoir que la grande taille des lésions ne permet pas une étude exhaustive de la tumeur

Dans notre série, Elle a été réalisée en première intention chez 7 patients, permet d'approcher le diagnostic dans 4 cas.

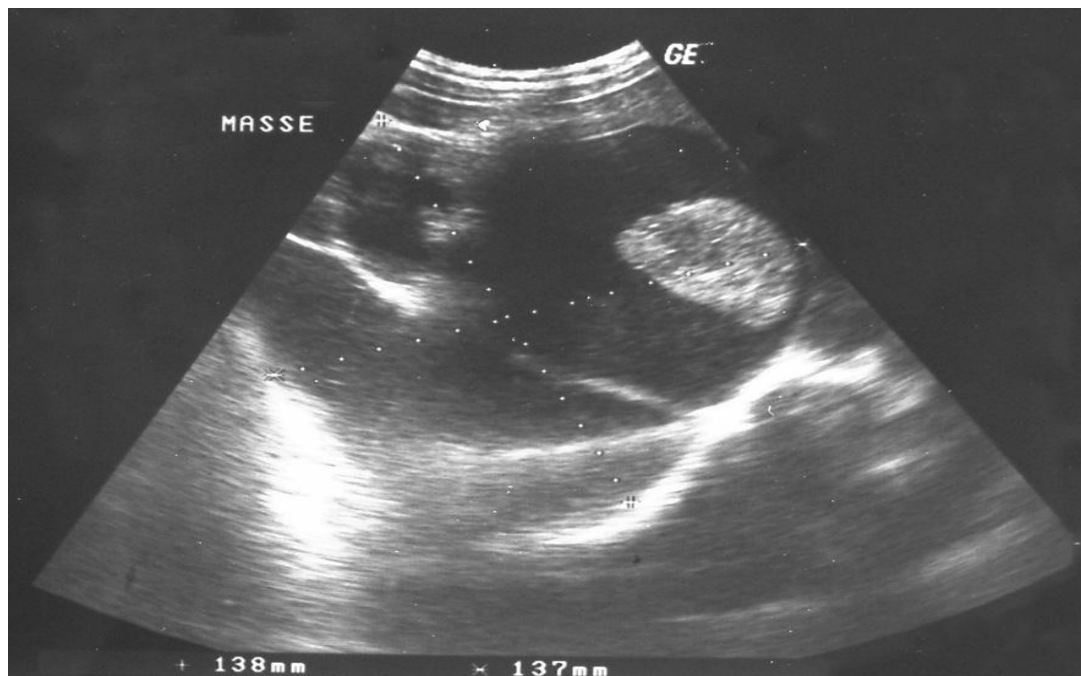


Figure 12 : L' échographie abdominale a montré de multiples formations kystiques oblongues dont l'une, avait une composante solide correspondant un tératome multicompartimentaire sans signes de malignité [76]

2.3. La tomodensitométrie (TDM) abdominopelvienne [75, 3]

Il s'agit aujourd'hui du moyen d'investigation le plus fréquemment utilisé pour la détection, la caractérisation, le bilan préopératoire et le suivi des TRP.

Elle comprend une première acquisition sans injection, puis dans l'idéal deux, voire trois acquisitions successives après injection intraveineuse de produit de contraste iodé pour une étude dynamique de la vascularisation tumorale.

Elle peut être complétée par la réalisation de clichés radiographiques standards post-TDM centrés sur l'abdomen pour analyser ses rapports avec l'appareil urinaire.

Les appareils de dernière génération permettent de plus une analyse multiplanaire très précise avec une excellente résolution anatomique.

La TDM permet de répondre à de nombreuses questions :

- affirmer l'origine rétropéritonéale de la masse, en objectivant par exemple un refoulement antérieur de structures rétropéritonéales ou un déplacement des gros vaisseaux .
- exclure son développement à partir d'un organe rétropéritonéal: éliminer un éventuel raccordement de la lésion à un organe adjacent, voire la disparition de cet organe, identifier un aspect de refoulement en « croissant » d'un organe souple, et enfin analyser les artères nourricières de la lésion ;
- les composantes tumorales : l'examen TDM permet de manière fiable d'identifier un contingent graisseux (hypodensité < 0 UH), la présence de calcifications, évoquer la présence d'un contingent kystique ou nécrotique (hypodensité plus ou moins marquée sans rehaussement après injection de produit de contraste ;
- la vascularisation tumorale : depuis longtemps, mais surtout depuis l'apparition sur le marché des scanners multidétecteurs, une analyse dynamique du rehaussement tumoral est possible, permettant de dégager schématiquement quatre profils distincts:
 - l'absence complète de rehaussement : en faveur d'une masse bénigne comme un lipome, un lymphangiome kystique ou un hématome ;
 - un rehaussement précoce avec une vidange rapide : en faveur également d'une masse bénigne, comme un paragangliome, un angiomyolipome, une maladie de Castelman ;
 - un rehaussement massif et précoce avec une vidange tardive ou sans vidange en faveur d'une masse maligne. Exceptionnellement, certaines lésions bénignes (paragangliomes, angiomyolipomes, schwannomes, neurofibromes) peuvent présenter ce profil de rehaussement ;

- un rehaussement tardif : en faveur d'une masse bénigne, comme une tumeur neurogénique, une tumeur desmoïde, un hémangiome ou un léiomyome. Exceptionnellement, certaines masses malignes (liposarcomes myxoïdes, léiomyosarcomes, lymphomes malins) peuvent présenter ce profil.
- réaliser un bilan d'extension complet tant à l'étage supra qu'infra diaphragmatique (recherche de métastases pulmonaires, osseuses, hépatiques et péritonéales) ;
- assurer le suivi post-thérapeutique, à la recherche par exemple d'une récurrence locorégionale ;
- enfin permettre la réalisation d'une biopsie scanoguidée.
- Actuellement, il est admis par tous les auteurs que la TDM et l'IRM sont les deux examens de choix dans l'exploration du rétro péritoine.
- ✚ Dans notre série la TDM abdomino-pelvienne, réalisée chez tous nos malades, 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.

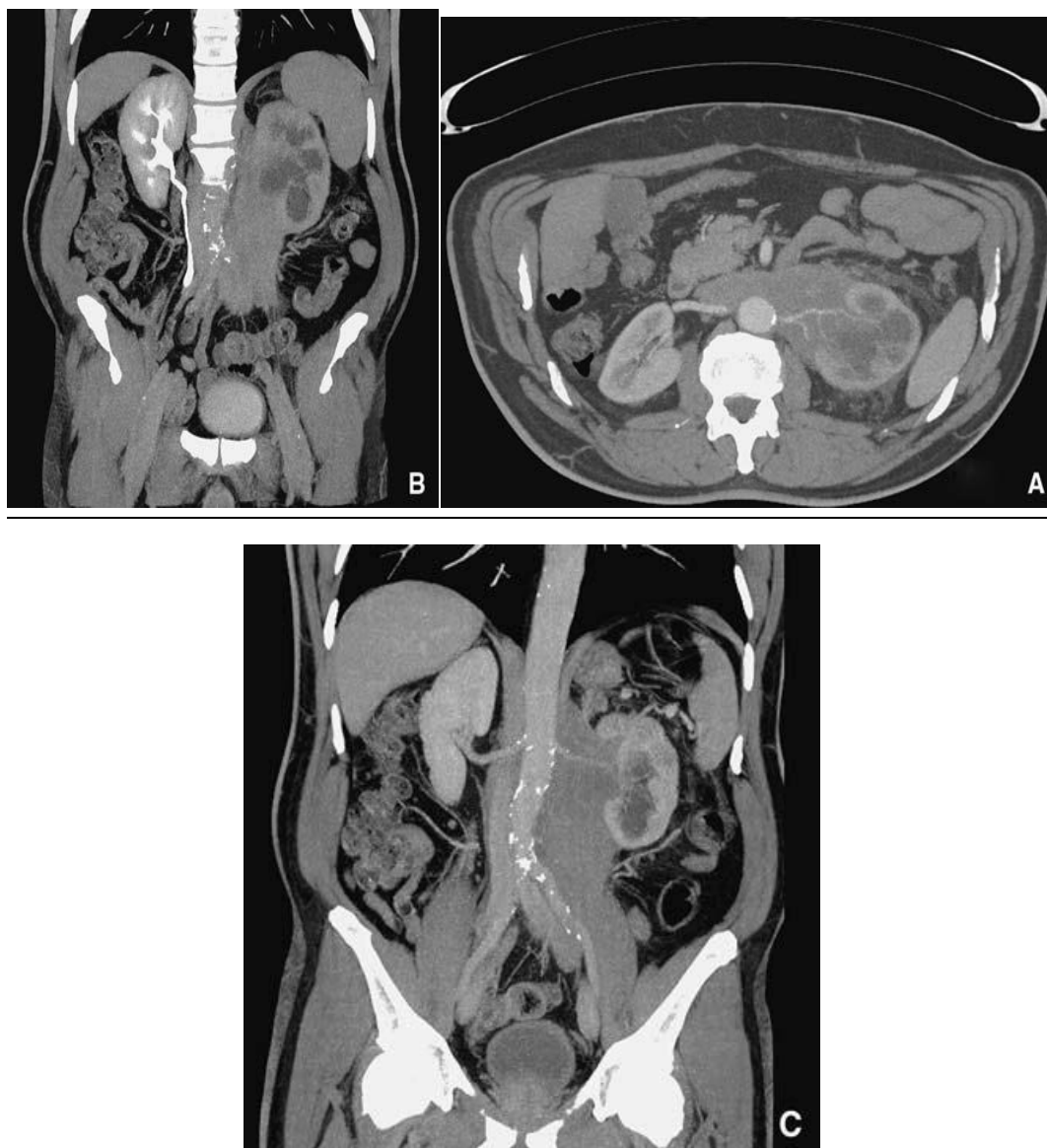


Figure 13 : A, B, C. . Tomodensitométrie : masse tissulaire hypovasculaire infiltrant le rétropéritoine médian et latéral gauche, développée le long de l'axe aortocave, et autour du pédicule vasculaire rénal gauche, sans signe d'envahissement vasculaire ou parenchymateux rénal, entraînant en revanche une hydronéphrose rénale gauche majeure avec net retard excrétoire.

Une ponction-biopsie réalisée sous contrôle tomодensitométrique révélait un lymphome rétropéritonéal primitif [73].

2.4. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) [3,15,75,77,78]

Il s'agit aujourd'hui de la méthode d'investigation de référence des masses des parties molles, et par extension des masses rétropéritonéales, de par principalement ses progrès technologiques aboutissant à la réalisation de séquences de plus en plus rapides avec une très bonne résolution anatomique mais surtout une excellente résolution en contraste spontanément et après injection de produit de contraste.

On utilise principalement des séquences pondérées T1 et T2 en contraste spontané,

éventuellement complétées par des séquences en saturation de graisse, associées à des séquences en pondération T1 dynamiques après injection intraveineuse de gadolinium.

L'IRM est d'autant plus utile que la localisation tumorale est pelvienne ou que l'on recherche une extension intracanalairе rachidienne.

Elle permet de répondre avec la même pertinence à l'ensemble des questions posées à l'exploration TDM, avec néanmoins deux principaux écueils :

- une analyse moins fiable des calcifications tumorales que l'ensemble des moyens d'investigation précédemment décrits, ces calcifications apparaissant en hyposignal sur les séquences T1 et T2 ;
- l'impossibilité de réaliser un bilan d'extension exhaustif à l'étage supradiaphragmatique.

Elle permet de bien étudier les rapports avec les axes vasculaires, en particulier l'aorto-cave et l'envahissement musculaire, aussi bien pour les tumeurs rétropéritonéales que sous-péritonéales.

L'IRM donne donc une nouvelle appréciation préopératoire de l'anatomie, de la structure et de la vascularisation tumorale. En cas de proximité vasculaire, une angio-IRM est recommandée.

Elle revêt une importance particulière dans la recherche d'éléments pouvant orienter vers un diagnostic de nature, à savoir dans l'analyse des composants histologiques tumoraux.

Enfin, certains signes spécifiques ont été décrits, permettant également une orientation diagnostique :

- **Signe de la « cible ».** Mise en évidence d'une aire centrale en hypo- ou en isosignal T2, avec une couronne en hypersignal T2, correspondant à du tissu fibreux central cerclé par un tissu myxoïde périphérique, très en faveur d'une tumeur neurogénique, notamment un neurofibrome ou un schwannome.
- **Signe de « la coupe de fruit ».** Association de zones hypo-, iso-, et hyper-T2 correspondant à la juxtaposition de contingents solides, kystiques, hémorragiques, myxoïdes et fibreux, en faveur d'un histiocytome fibreux malin ou d'un synoviosarcome.
- **Aspect en « volute ».** Présence de structures linéaires ou curvilignes en hyposignal T2, correspondant à un regroupement de fibres collagènes et de cellules de Schwann, en faveur de tumeurs neurogéniques, comme un ganglioneurome ou un neurofibrome.
- **Aspect de « vide de flux ».** Présence de structures tubulées en hyposignal T1 et T2, se rehaussant fortement après injection, correspondant à des structures vasculaires à circulation rapide. Aspect classiquement retrouvé dans les hémangiopéricytomes et les hémangiomes artérioveineux.

- **Aspect de rehaussement « moucheté ».** Présence de structures pseudoseptales intralésionnelles se rehaussant après injection, en faveur d'un lymphome malin, d'un léiomyosarcome, ou d'un rhabdomyosarcome.
- **Présence d'adénopathies associées.** En faveur d'un lymphome malin, d'un neuroblastome, d'un histiocytome fibreux malin, d'un rhabdomyosarcome

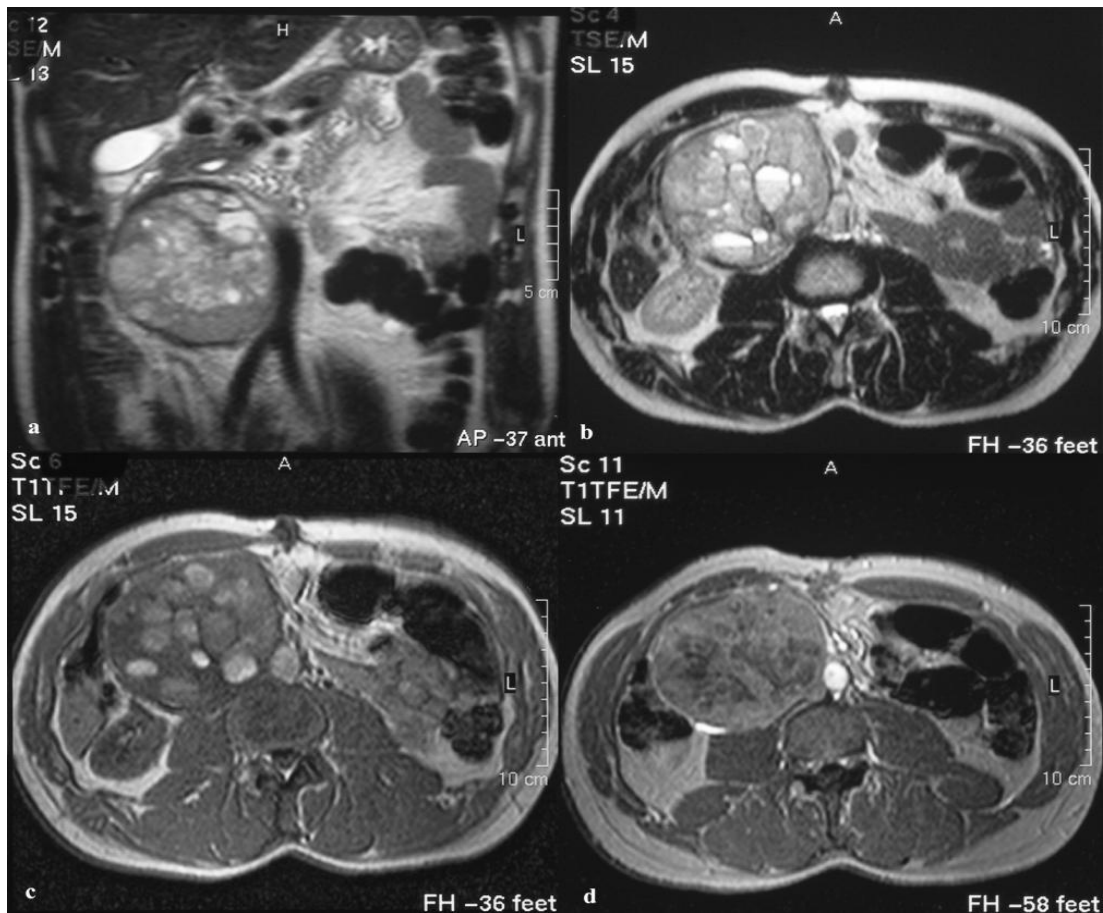


Figure 14 : a-d: IRM abdominale a) Coronal T2 : masse rétropéritonéale accolée au bord droit de l'aorte avec une fine paroi en hyposignal b) Axial T2 ; masse rétropéritonéale constituée de multiples logettes kystiques avec des niveaux hydro-hydriques c) axial T1 sans injection : certains kystes sont en hypersignal T1 d'origine hémorragique (flèche blanche). d) axial T1 avec injection de gadolinium : masse se rehaussant modérément après contraste. La veine cave libre est bien individualisée en hypersignal entre le psoas et la masse (*PARAGANGLIOME RETROPERITONEAL*) [79]

2.5. Les autres imageries

- Les opacifications vasculaires [80,81,82] ne conservent aujourd'hui des indications que très limitées dans le cadre du bilan diagnostique préthérapeutique, les explorations TDM et IRM permettant, grâce notamment à la possibilité d'explorations multiplanaires et à leur très bonne résolution anatomique et temporelle, une étude souvent suffisante de la vascularisation tumorale et du bilan d'extension veineux, et ce de manière nettement moins invasive.
- L'urographie intraveineuse (UIV) peut encore être réalisée au décours ou en complément du bilan TDM. On réalise maintenant plus fréquemment un passage tardif lors du bilan TDM avec reconstruction des cavités excrétrices (uroscanner) [73].

Elle permet d'éliminer les tumeurs du rein [83,84], et de noter des anomalies dues à la compression et au refoulement des voies excrétrices [84] .



Figure 15 : UIV avait noté une urétérohydronéphrose droite par compression de l'uretère lombo-iliaque droit

En rapport à un léiomyosarcome moyennement différencié [85].

- La scintigraphie osseuse peut trouver un intérêt dans le diagnostic différentiel d'une tumeur primitive osseuse à extension de contiguïté aux parties molles adjacentes [86].
- Les opacifications digestives, classiques avec étude radiographique standard ou couplées sont réalisées en cours de TDM ou IRM (pour visualiser notamment les deuxième et troisième portions du duodénum). L'endoscopie ou échoendoscopie peut compléter ce bilan [73].
- Enfin, le PET-scan 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, même si elle reste en cours de validation. [73] (figure 16).

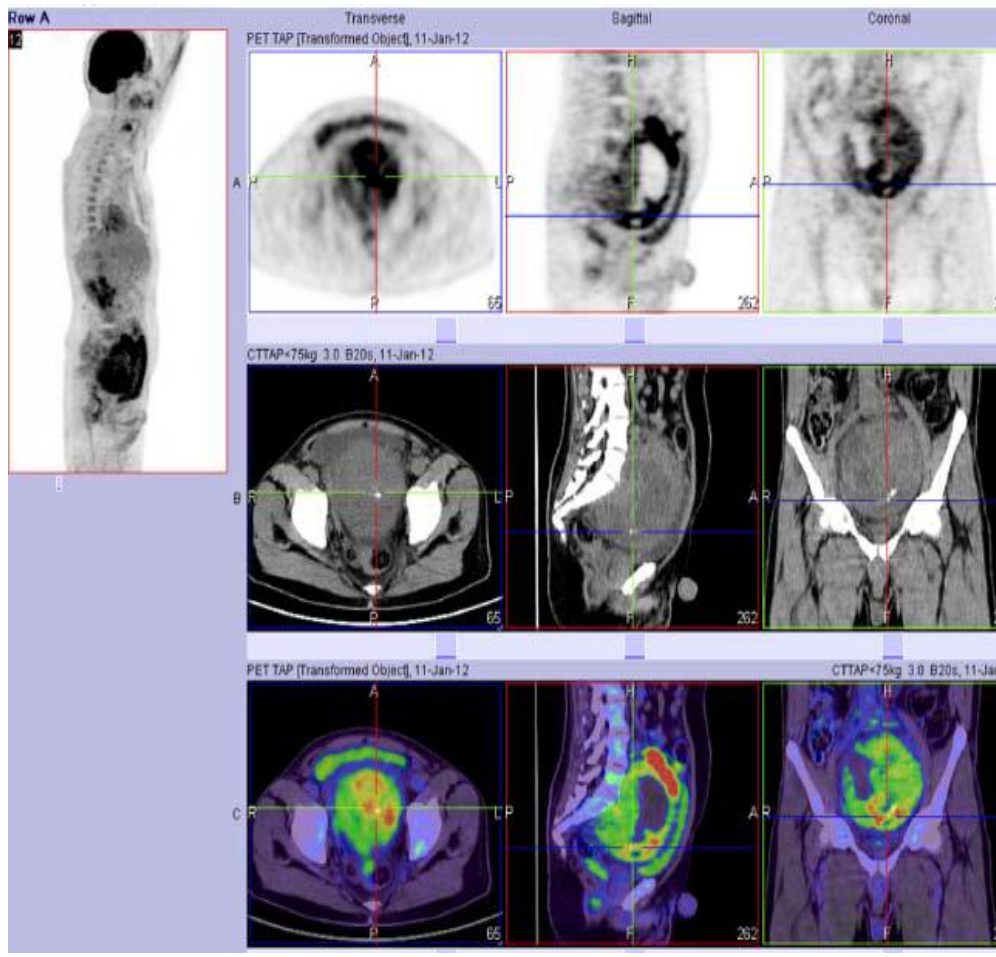


Figure 16. Images TEP (1eligne), TDM (2eligne) et fusion TEP–Scan (3eligne) objectivant Une hyperfixation intense du 18–FDG au sein des zones tissulairesde la masse (13 SUV max à la partie antérosupérieure de la tumeur et entre 5 et 9 SUV max sur les autres régions tissulaires), sans autre foyer métabolique suspect en faveur d’un schwannome kystique bénin remanié [87].

3. La ponction-biopsie [86 ,88]

Elle a un intérêt dans le diagnostic per-opérateur.

La ponction biopsie a l'intérêt de ramener plus de matériel histologique. Elle doit être rétropéritonéale et jamais Trans péritonéale du fait du risque important de Dissémination à la séreuse abdominale.

La voie d'abord doit être réséquée lors du traitement définitif. Les voies trans-sphinctérienne, trans-vaginale doivent être proscrites eu égard à l'affinité des récidives pour les cicatrices qui péjore dans ces situations le pronostic fonctionnel. Le grade et l'immunohistochimie ne peuvent être déterminés extemporanément. La biopsie préopératoire est donc requise.

La biopsie scanno-guidée est moins invasive, réalisée par voie rétropéritonéale, par mandrin protégé permettent d'obtenir suffisamment de matériel à analyser et d'éviter la contamination du trajet de biopsie. Un prélèvement en zone d'intérêt (éviter la nécrose) a un rendement équivalent à un examen extemporané, posant le diagnostic de SRP dans 90 % des cas, identifiant le sous-type histologique dans 66 % des cas.

Un des prélèvements doit être adressé à l'état frais au laboratoire d'anatomie pathologique pour envisager une congélation en fonction de l'abondance de matériel biopsique.

Cette attitude permet de redresser plusieurs diagnostics différentiels parmi lesquels les tumeurs bénignes, les tumeurs germinales extra gonadiques, les tumeurs lymphomateuses.

2 précautions essentielles ++++ :

- Toujours biopsier par voie postérieure ; ne pas traverser le péritoine +++++
- Tatouer le point de ponction d'entrée de l'aiguille de ponction sur la peau

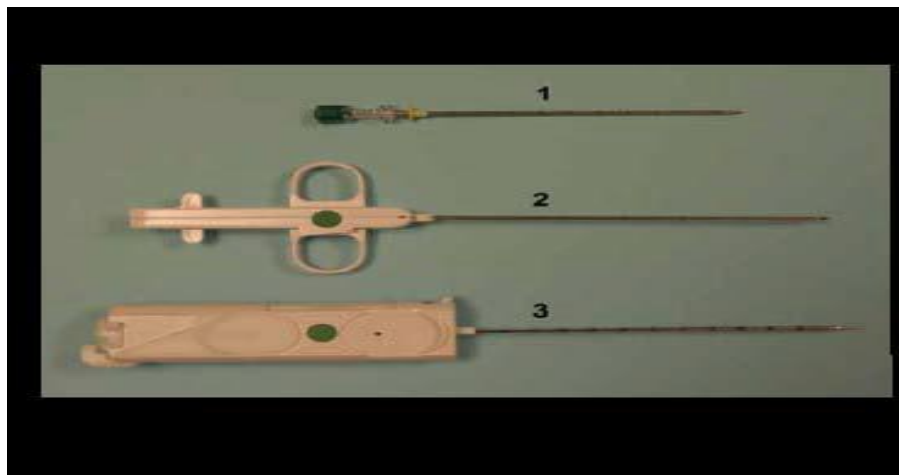


Figure 17 : Matériel de biopsie (ici 16 G) 1.aiguille coaxiale.2.aiguille semi-automatique.3.pistolet automatique

[77]

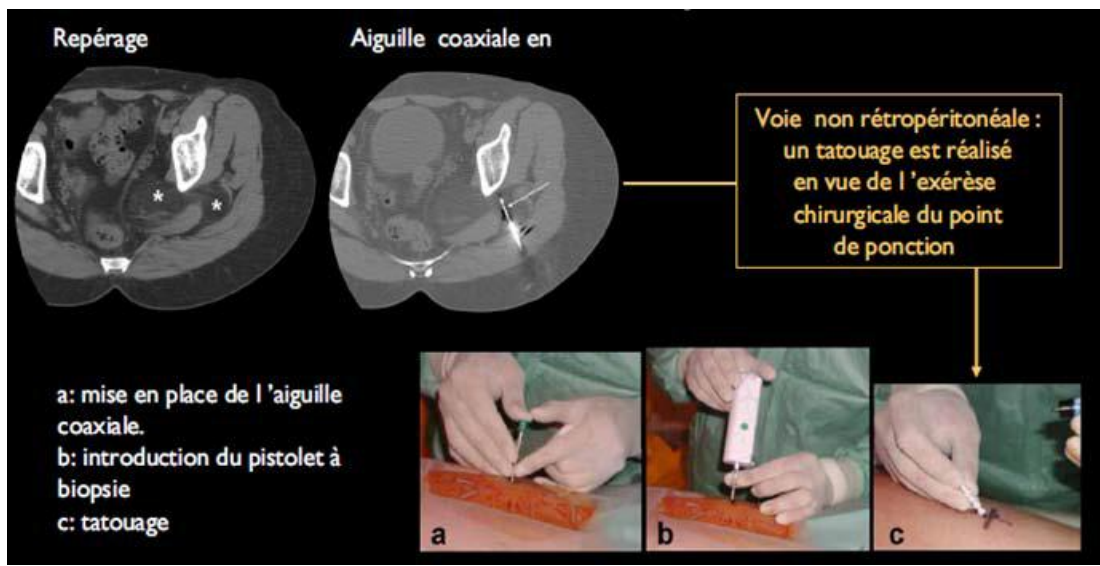


Figure 18 :Biopsie par voie glutéale d'un liposarcome bien différencié pelvien avec extension à la racine du membre inférieur gauche[77].

VIII. Etude anatomo-pathologique :

Trois variétés histologiques sont décrites dans TRP :

1. Les tumeurs mésodermiques :

Elles sont de loin les plus fréquentes et celles qui posent souvent le plus de problèmes, quant à leur nature histologique exacte et leur caractère bénin ou malin (80% des tumeurs rétropéritonéales de l'adulte) .

1.1. Macroscopie :

Les caractères macroscopiques sont voisins, quelle que soit la nature histologique [5].

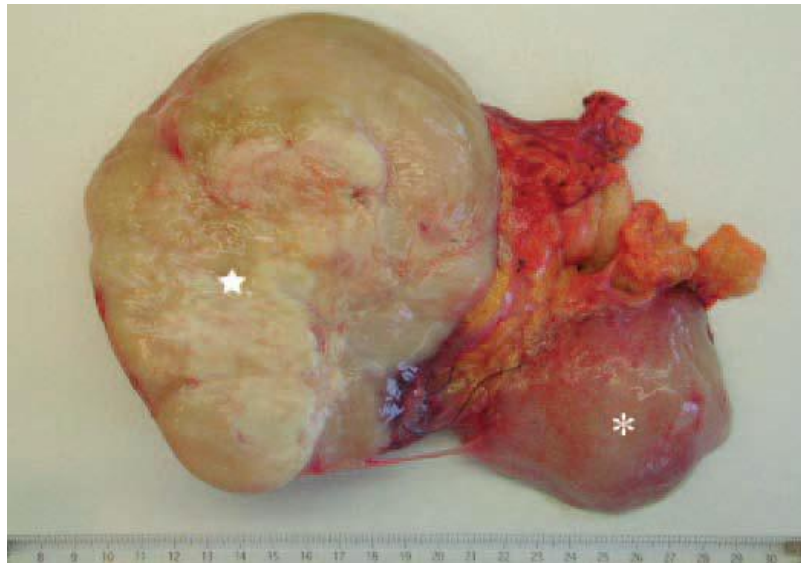
Il s'agit habituellement de volumineuses tumeurs [89]. En moyenne, elles pèsent 3 à 5 kg [5].

Leurs formes et leurs limites sont variées. Il s'agit soit d'une masse unique, polylobée, assez bien limitée, soit de nodules multiples, soit d'infiltration diffuse, sans limite nette.

Leur consistance est variable : soit très molle, presque fluctuante ou élastique, soit hétérogène.

Leur couleur varie du gris-rosé au jaune franc.

Elles sont parfois remaniées par des hémorragies, des nécroses, des kystisations et rarement par des zones de calcification.



Aspect macroscopique d'un volumineux liposarcome dédifférencié rétropéritonéal de 20 cm, multinodulaire et hétérogène associant des secteurs fibreux (étoile) à des territoires myxoides (astérisque) [73].

1.2. Microscopie

Les structures histologiques sont tantôt pures, différenciées, monomorphes, tantôt moins différenciées et souvent polymorphes [5].

10 à 20 % restent des sarcomes inclassables c'est-à-dire que ni les études de cytogénétique, ni l'immunohistochimie ne permettent de préciser leur nature exacte, probablement disparate. Les termes de sarcomes à cellules « rondes », à « petites cellules », à « cellules fusiformes » sont alors employés [90].

Une ponction-biopsie transpariétale après repérage radiologique, peut permettre d'approcher le diagnostic, mais un typage définitif ne pourra être fait qu'après un examen minutieux de la pièce opératoire [89].

Il existe plusieurs types histologiques :**a. Tumeurs conjonctives [97]**

Elles sont représentées par les sarcomes qui sont des tumeurs conjonctives malignes.

À type histologique identique, les sarcomes rétropéritonéaux ont en commun un pronostic plus défavorable que dans d'autres localisations

b. Tumeurs du tissu adipeux

- **Les liposarcomes (LS)** sont les TRP les plus fréquentes. Leur taille au moment du diagnostic est souvent importante. Leur diagnostic histologique repose sur la mise en évidence, au sein d'une tumeur de différenciation adipeuse, de cellules comportant des atypies cytonucléaires marquées. Ces cellules expriment deux marqueurs immunohistochimiques : MDM2 et CDK4.

Les formes histologiques les plus fréquentes sont le LS bien différencié et le LS dédifférencié. La dédifférenciation d'un LS correspond à la présence d'une composante plus cellulaire fusiforme ou pléomorphe, c'est un facteur de mauvais pronostic [92] , donc il doit être toujours recherché.

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivé

- ✓ un sarcome a double composante liposarcomateuse bien différenciée et sarcomateuse pléomorphe de haut grade compatible avec un liposarcome dédifférencié la pièce de résection pesant presque 10Kg , mesurant 25 x30 x7cm
- ✓ 2 liposarcomes dont un est de nature myxoïde grade 2 selon la FNCLCC et l'autre est un tumeur adipocytaires bien différenciée grade 1 selon la FNCLCC la pièce de résection pesant un peu près de 2kg mesurant de 20cm dans son grande axe .

- **Les lipomes rétropéritonéaux** sont très rares [93]. Ils doivent faire l'objet d'un abondant échantillonnage macroscopique à la recherche de cellules présentant des atypies cytonucléaires même peu nombreuses, conduisant alors au diagnostic de liposarcome bien différencié [94].

Dans notre série le lipome mesure 5 x3 x1, 5cm d'aspect graisseux avec une prolifération bénigne faite d'adipocytes, aux noyaux réguliers, séparés par des septa gréles paucicellulaire .

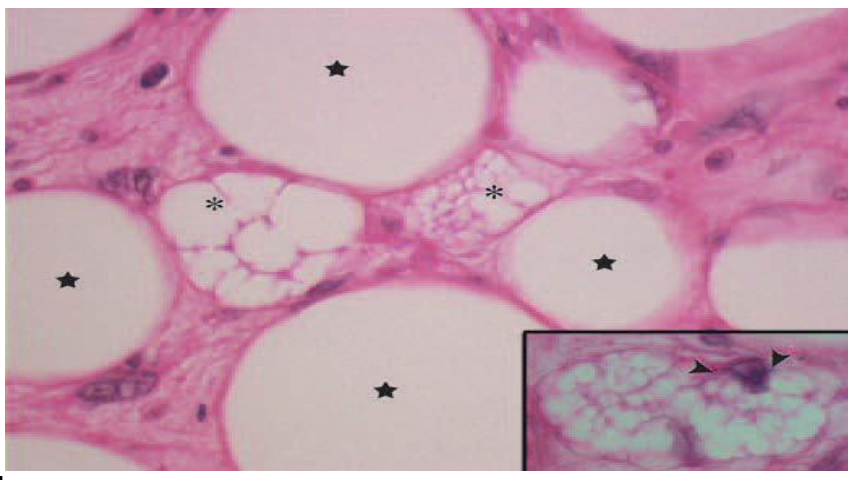


Figure 20 : Liposarcome bien différencié constitué de cellules adipeuses bien différenciées présentant des atypies cytonucléaires marquées (étoiles). Le diagnostic de malignité repose sur la mise en évidence de lipoblastes (astérisques) (HE x 400).

Cette cellule est caractérisée par un cytoplasme contenant de multiples vacuoles adipeuses de petites tailles qui encochent le noyau (têtes de flèches) (cartouche HE x 1000) [73].

c. Tumeurs musculaires lisses :

Les léiomyosarcomes sont fréquents dans cette localisation.

Ce sont des masses volumineuses, partiellement nécrotiques constituées de cellules fusiformes éosinophiles plus ou moins atypiques. Les marqueurs musculaires sont exprimés par des cellules tumorales. Leur pronostic est très sombre [95].

Des tumeurs strom

ales extradigestives ont été décrites dans le rétropéritoine. Elles sont beaucoup plus rares que leurs homologues digestifs et sont toutes considérées comme malignes.

Elles ont un aspect morphologique intermédiaire entre les tumeurs musculaires lisses et celles des gaines des nerfs périphériques.

Elles sont caractérisées par l'expression immunohistochimique du CD117 (c-kit). Ces tumeurs constituent un modèle de thérapie ciblée puisqu'il existe un inhibiteur spécifique de l'activité tyrosine kinase du gène KIT efficace dans 80 % des cas [96, 97].

Les léiomyomes sont rares. Dans le rétropéritoine, ils se rencontrent essentiellement chez les femmes jeunes.

Le diagnostic de bénignité repose sur la quasi-absence de mitoses dans ces tumeurs parfois volumineuses [94].

d. Tumeurs musculaires striées

Rares dans leur localisation rétropéritonéale, les rhabdomyosarcomes (RMS) sont des tumeurs de l'enfant. La forme histologique la plus fréquente est le type embryonnaire, le RMS alvéolaire est plus rare, les RMS polymorphes peuvent se rencontrer chez l'adulte [98].

e. Tumeurs vasculaires

Lymphangiomes, hémangiomes et angiosarcomes sont décrits dans le rétropéritoine [5, 99].

Une forme particulière d'hémangioendothéliome simulant un sarcome de Kaposi est décrite dans le rétropéritoine de l'enfant [100].

f. Tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes[50,101,102]

Les tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes (TDPCR) constituent une entité anatomo-pathologique de description récente, elle a été individualisée par Gerald et al. en 1989. Une centaine de cas ont été rapportés dans la littérature.

Elles appartiennent au groupe des tumeurs mésoenchymateuses malignes à petites cellules rondes peu différenciées.

La tumeur est généralement décrite comme de multiples nodules attachés à la surface du péritoine ou comme une masse dominante intra abdominale avec des nodules satellites disséminés dans la cavité péritonéale.

g. Tumeurs fibroblastiques ou fibrohistiocytaires

Les tumeurs fibroblastiques pures (fibromes, fibrosarcomes) sont rares dans le rétropéritoine, où l'on rencontre surtout des fibromatoses (tumeurs desmoides), et des sarcomes fibrohistiocytaires ou histiocytofibromes malins.

Dans notre série un cas dont l'étude anatomopathologique sur une biopsie de la MRP objectivant une aspect en faveur de fibromatose avec envahissement de 2 ureters, la VCI ,l'aort abdominale sous rénale ,et le vaisseaux iliaques primitifs et iliaques externes en bilaterales

Pour l'histiocytome fibreux malin (HFM) : l'Organisation mondiale de la santé (OMS) définit l'HFM comme un sarcome à cellules polymorphes associant des cellules à différenciation fibroblastique et histiocytaire [103].

Il est maintenant admis que l'aspect morphologique d'HFM correspond à une forme histologique peu différenciée commune à différents sarcomes. Plusieurs études rétrospectives ayant réanalysé des centaines d'HFM ont conduit au reclassement de 30 à 60 % de ces tumeurs, généralement en léiomyosarcomes ou liposarcomes dédifférenciés [104, 105]. Il persiste cependant des « sarcomes à cellules pléomorphes et/ou fusiformes inclassés ».

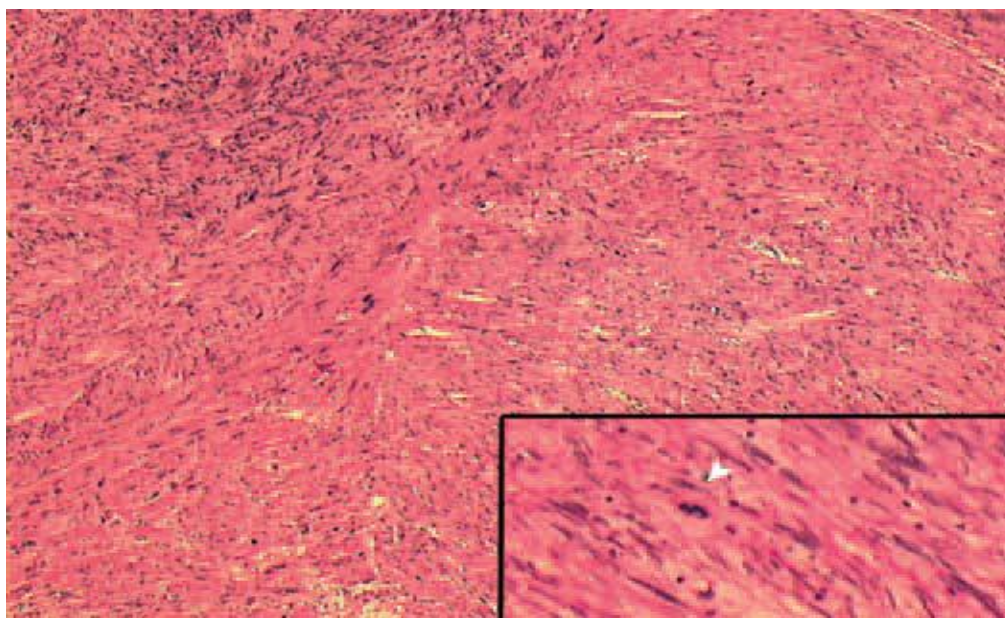


Figure 21 : Léiomyosarcome rétropéritonéal : prolifération organisée en faisceaux et constituée de cellules fusiformes à cytoplasme éosinophile (HE x 100). En cartouche, les noyaux sont polymorphes, hyperchromatiques, des mitoses sont visibles (tête de flèche) (HE x 400) [73].

2. Les tumeurs ectodermiques

Sont plus fréquentes chez l'enfant que l'adulte: le schwannome bénin associé dans 20% des cas à une maladie de Von recklinghausen, schwannomes malins, paragangliomes, neurofibromes bénins, neuroblastomes, ganglioneurones et ganglioneuroblastomes, méningiomes.

2.1. Tumeurs des nerfs périphériques

On trouve des tumeurs bénignes : schwannomes, neurofibromes et péricytomes (tumeurs des cellules péricytales) ainsi que leurs homologues malignes regroupées sous l'appellation unique de tumeurs malignes des filets nerveux périphériques [5, 106, 107].

2.2. Tumeurs du système sympathique

Elles naissent plus fréquemment de la surrenale mais peuvent se rencontrer partout dans le rétropéritoine. Il s'agit de neuroblastome, tumeur maligne de l'enfant et de ses dérivés plus matures ganglioneuroblastomes et ganglioneuromes [5].

2.3. Tumeurs du système parasympathique : paragangliomes [79]

La taille des paragangliomes est souvent inversement proportionnelle à leur pouvoir sécrétoire.

Les formes bénignes sont habituellement bien limitées, alors que les formes malignes ont un caractère infiltrant et présentent des remaniements nécrotico-hémorragiques.

La structure microscopique des paragangliomes est caractéristique. Ils sont constitués de cellules sécrétoires, polygonales ou fusiformes, dites 'cellules principales' organisées en nodules dans un réseau de capillaires particulièrement développé. Ces cellules expriment la chromogranine et les neurofilaments.

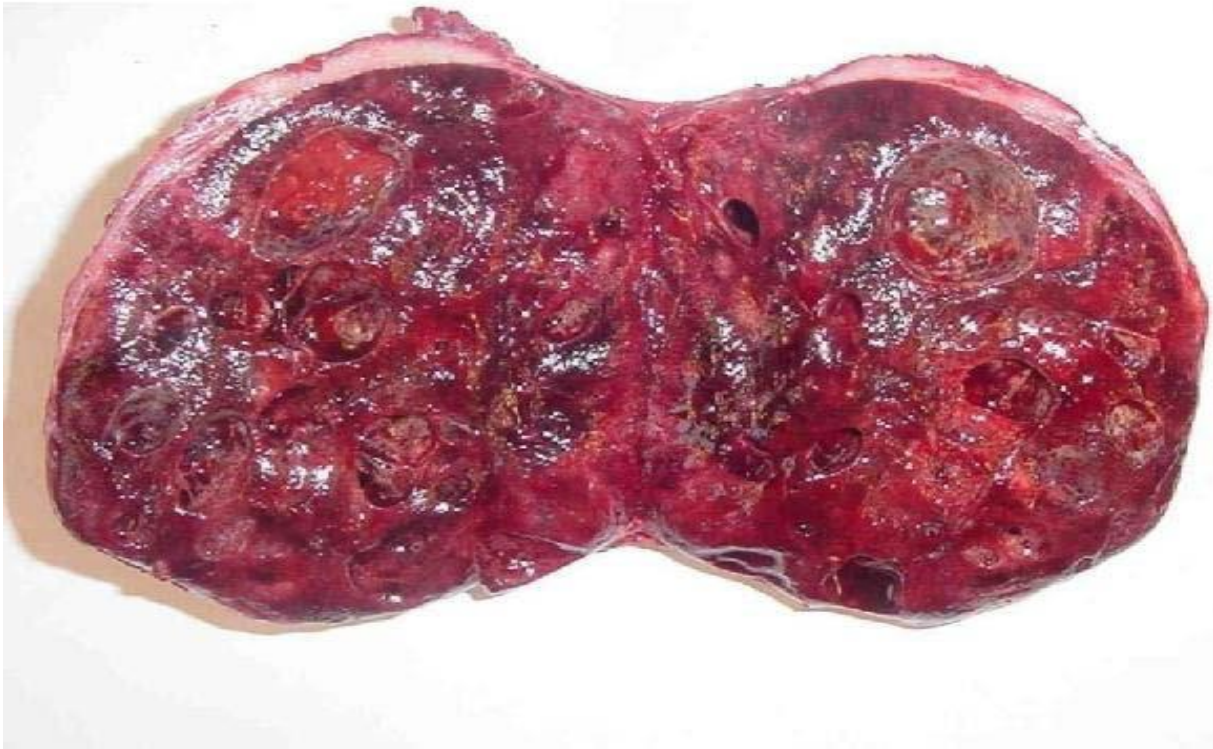


Figure 22 :coupe macroscopique d'un paragangliome très remanié : masse bien limitée très hémorragique comportant de multiples logettes avec une paroi d'épaisseur variable [79].

3. Les tumeurs vestigiales [5,89]

3.1. Les kystes wolffiens et mullériens

Ils sont développés à partir de reliquats des canaux de Wolff et Müller. Ils sont très rares et forment des tuméfactions bien limitées, de petit et moyen volume, à contenu liquidien opalescent, quelquefois un peu filant. Leur paroi, assez mince, est revêtue par un épithélium cylindrique, cilié, plus ou moins végétant, presque toujours bénin.

3.2. Les tératomes

Les tératomes matures du rétropéritoine sont rares. Il s'agit de tumeurs bénignes de l'enfant, le plus souvent de sexe féminin. Médiants ou latéralisés, ils peuvent correspondre à l'extension d'un tératome coccygien.

Ces tumeurs souvent kystiques, associent divers tissus somatiques différenciés : Epithélium pavimenteux et glandulaire, annexes pilo-sébacées, tissu neuro-glial, cartilage.

Leur organisation peut être particulièrement poussée et donner naissance à des formes foetoïdes.

Les tératomes immatures sont plus fréquents. Ils sont constitués de tissus somatiques carcinomateux ou sarcomateux, ce qui en fait des tumeurs très agressives.

3.3. Les chordomes

Ils constituent le dernier groupe de tumeurs nées à partir de reliquats de la notochorde et presque toujours développés dans l'espace rétropéritonéal bas.

Elles sont implantées sur la face antérieure du sacrum qu'elles détruisent en partie et se développent lentement en avant et vers le haut, pouvant atteindre un volume important.

Elles forment alors des masses mal limitées, un peu gélatineux, difficilement extirpable, récidivant et qui peuvent donner des métastases.

La structure histologique, très caractéristique, comporte une intrication de petites cellules rondes et claires, d'allure un peu chondrocytaire et de grandes cellules, plus ou moins vacuolaires, dispersées dans une substance fondamentale abondante.

Dans notre série La variété mésodermique est la plus fréquente (80 %)

La variété ectodermique, vestigial n'est retrouvée en aucun cas

On note la présence d'un seul cas de tumeur germinale mixte .

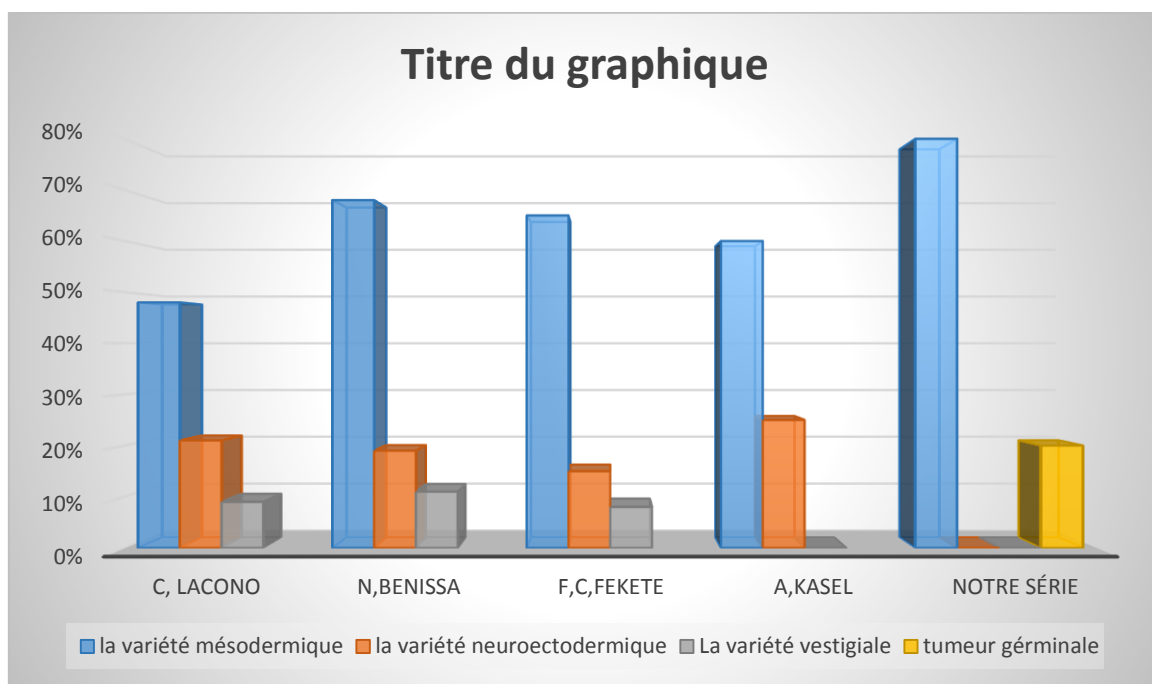


Figure 23: Anatomie pathologique des TRP

Dans la littérature, il est admis que ces tumeurs sont plus malignes (80%) que bénignes et que le liposarcome est le type histologique le plus fréquent [14,15].

Dans notre série, on a enregistré 5 cas

3 cas de tumeurs malignes (liposarcomes myxoides grade 2, liposarcome bien différenciée grade 1 (lipoma like tm) et sarcome double composante (liposarcome différenciée), un tumeur germinale mixte et 1 cas de tumeurs bénignes (un lipome).

4. Immunohistochimie [108,109]

L'immunohistochimie est l'outil quotidien du diagnostic anatomo-pathologique.

Elle reste pour le pathologiste comme pour le clinicien l'outil de prédilection qui permet en routine un diagnostic de certitude quant à la nature histologique d'une tumeur rétropéritonéale (Tableau VIII), et autorisera de plus en plus souvent dans l'avenir la sélection des patients pour des traitements ciblés. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étages : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction.

Les anticorps spécifiques utilisés sont très nombreux, cependant, leur sensibilité et leur spécificité varient et l'utilisation d'un panel d'anticorps est indispensable dans chaque situation diagnostique. Il est possible de constituer des tableaux comparatifs de deux ou plusieurs types tumoraux.

<u>Types de tumeurs</u>	<u>Anticorps principaux</u>
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 CDK4
Sarcomes à cellules claires	PS100 HMB85 Melan-A
Sarcomes synoviaux	Cytokératines EMA CD34(tjr négatif)
Sarcomes épithélioïdé	Cytokératines EMA CD34
rhabdomyosarcomes	Myogénine
Tumeurs stromales gastro- intestinales (GIST)	CD117 CD34 H-caldesmone
angiosarcomes	CD31 CD34 HHV8
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines EMA Desmine

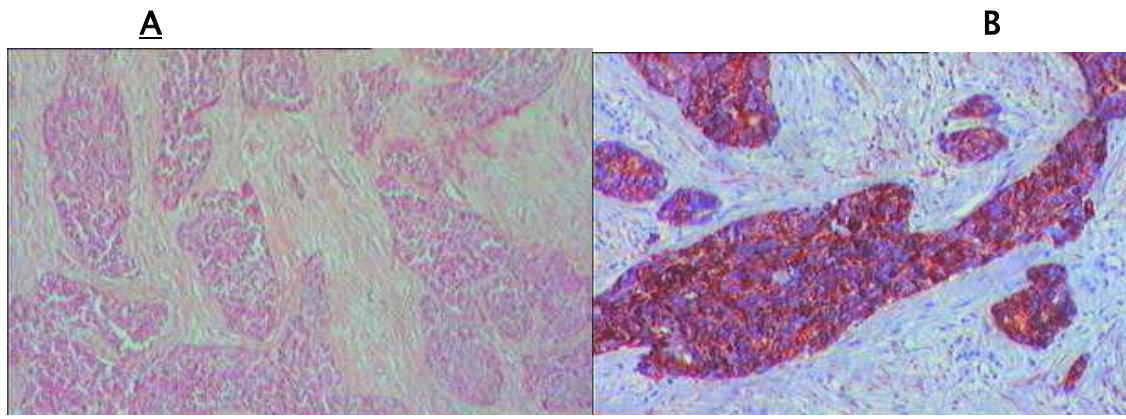


Figure 24: A - Prolifération de cellules rondes disposées en lobules et en nids au sein d'un stroma fibreux dense. B - Expression intense à la cyto-kératine. une tumeur desmoplastique à petites cellules rondes (TDPCR) intra abdominale .

Dans notre série l'étude immuno-histochimique a été réalisée dans deux cas.

La premier ala recherche d'amplification du gene de MDM2

La 2eme utilisé pour un cas pour la quelle l'anapath en faveur de tuemur gérminale mixte dont l'abscene d'expression du CD30 élimine l'origine embryonaire Avec expression focale du PLAP (ce qui confirme l'origine séminomateuse)

5. La biologie moléculaire[109]

L'étude en biologie moléculaire qui est importante pour les types histologiques qui comportent une translocation spécifique comme le synovialo-sarcome, liposarcome myxoïde et à cellules rondes, rhabdomyosarcome alvéolaire, sarcome à cellules claires, chondrosarcome myxoïde extra-squelettique, tumeur desmoplastique à petites cellules rondes. Les techniques de biologie moléculaire (principalement la RTPCR) permettent de mettre en évidence les translocations spécifiques au mieux à partir d'un prélèvement congelé mais pour certaines tumeurs à partir de tissu fixé et inclus en paraffine pourvu qu'il ne s'agisse pas de liquide de Bouin standard

IX. Classification

L'hétérogénéité des tumeurs rétropéritonéales pose, aussi bien aux chirurgiens qu'aux pathologistes, des problèmes liés à la difficulté de reconnaissance de leur nature histologique exacte, à la difficulté de préciser leur point de départ exact et leurs limites anatomiques ainsi qu'à l'incertitude des critères de bénignité ou de malignité.

Les TRP représentent un groupe hétérogène de lésions qui prennent naissance à partir des structures conjonctives, nerveuses et vestigiales siégeant dans l'espace rétropéritonéal.

Ces tumeurs sont plus malignes (80%) que bénignes [14,15].

Plus de la moitié des TRP sont des sarcomes des tissus mous.

Histologiquement, la variété mésoenchymateuse est la plus fréquente (85%)[16].

Les types les plus fréquents des TRP bénignes sont les lipomes et les tumeurs vasculaires [17].

De très nombreuses classifications des TRP ont été proposées dont celles de Patel et Tubiana en 1947 et celle d'Ackerman en 1954. La classification de Boris-Azeau et Guivarc'h est la plus utilisée. Elle classe arbitrairement ces tumeurs en trois groupes principaux :

- Tumeurs mésodermiques ou mésoenchymateuses.
- Tumeurs ectodermiques.
- Tumeurs vestigiales.

1. Classification histopathogénique

Tableau IX : Classification histopathogénique des TRP [18]

Masses bénignes	Masses malignes
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Schwannome ▪ Neurofibrome ▪ Hémangiopéricytome ▪ Lymphangiome ▪ Hémangiome ▪ lipome ▪ Paragangliome ▪ Ganglioneurome ▪ Tumeur desmoïde ▪ Mésothéliome ▪ Léiomyome ▪ Lipoblastome ▪ Tumeur à cellules granulaires ▪ Hyperplasie endothéliale papillaire ▪ Myxome ▪ Chondrome ▪ Hématome ▪ Hibernome ▪ Myélolipome extra-surrénalien ▪ Angiomyolipome extra-rénal ▪ Kyste rétropéritonéal ▪ Maladie de Castleman ▪ Abscess 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Liposarcome ▪ Léiomyosarcome ▪ Histiocytome fibreux malin ▪ Tumeur maligne d'une gaine d'un nerf périphérique ▪ Fibrosarcome ▪ Hémangiopéricytome malin ▪ Rhabdomyosarcome ▪ Mésoenchymome malin ▪ Neuroblastome ▪ Sarcome d'Ewing extraosseux ▪ Angiosarcome ▪ Ganglioneuroblastome ▪ Ostéo-sarcome extra-osseux ▪ chondrosarcome extraosseux ▪ Mésothéliome malin ▪ Neuroépithéliome périphérique ▪ Sarcome alvéolaire des tissus mous ▪ Sarcome synovial ▪ Tumeur neuro-ectodermique primitive ▪ Paragangliome malin ▪ Tumeur à cellules granulaires maligne ▪ Lymphome malin ▪ Carcinose rétropéritonéale

2. Grading histopronostique de la FNCLCC des sarcomes

Ces tumeurs sont classées en fonction de leur grade histopronostique. Le grade est basé sur trois paramètres histologiques [91] :

- la différenciation tumorale,
- l'index mitotique
- la proportion de nécrose.

La somme de chacun des critères permet d'établir un grade qui varie de I à III (grade I : 32 % ; grade II : 34 % ; grade III : 29,5 %, tumeurs non gradées : 4,5 %) (Tableau X) [19].

Tableau X: Grade des sarcomes des tissus mous selon la Fédération Nationale des Centres de Lutte contre le Cancer FNCLCC.

	Différenciation tumorale	Index mitotique	Nécrose tumorale
Score0			Nécrose absente
Score1	Ressemblance à un tissu normal	0 à 9 mitoses/10 champs	Moins de 50 %
Score2	Diagnostic de type histologique certain	10 à 19 mitoses/10champs	Plus de 50 %
Score3	Diagnostic de type histologique certain	> 19 mitoses/10 champs	

3. Classification TNM

C'est une classification anatomo-clinique pratique. Il 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) [110,111].(tableau XI)

Tableau XI : Classification TNM de l' AJCC pour les sarcomes [111].

T-tumeur primitive
TX : Tumeur primitive non évaluable T0 : Tumeur primitive non retrouvée T1 : Tumeur < 5 cm dans son plus grand diamètre T1a : Tumeur superficielle T1b : Tumeur profonde T2 : Tumeur ≥ 5 cm dans son plus grand diamètre T2a : Tumeur superficielle, qui respecte le fascia superficiel T2b : Tumeur profonde, qui atteint le fascia superficiel ou s'étend au-delà
N-adénopathies régionales N0 : Pas d'atteinte ganglionnaire N1 : Envahissement ganglionnaire
M-métastases à distance M0 : Absence de métastase M1 : Présence de métastases à distance
G.Grade histopathologique G1 : bas (bien différencié) G2 : intermédiaire (moyennement différencié) G3 : haut (peu différencié)

4. Stades pronostiques.**Tableau XII : Stades pronostiques des sarcomes [111].**

Stade IA	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
Stade IB	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
Stade IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
Stade IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
Stade III	T2a	N0	M0	G3
	T2b	N0	M0	G3
	tout T	N1	M0	tout G
Stade IV	tout T	tout N	M1	tout G

X. Traitement

Le traitement des TRP repose essentiellement sur la chirurgie qui reste le traitement le plus efficace et qui peut être élargie aux organes de voisinage [31].

L'exérèse est souvent difficile du fait de la découverte souvent tardive et de l'extension aux structures avoisinantes. Elle est souvent mutilante.

La chirurgie peut être associée en cas de tumeur évoluée à une radiothérapie et une chimiothérapie.

La grande fréquence des récurrences impose une surveillance sur plusieurs années [31].

1. Moyens

1.1. La chirurgie

Pierre angulaire du traitement à visée curative, la chirurgie d'exérèse des TRP répond à des impératifs carcinologiques de qualité d'exérèse et des exigences techniques de résécabilité [86].

Il s'agit d'une chirurgie difficile, techniquement complexe, multidisciplinaire.

La taille des lésions rend également la radiothérapie néoadjuvante difficile à appliquer en pratique.

Dans notre série le traitement est chirurgical. Parmi nos malades , 5 cas ont été opérés

un seul a bénéficié d'un traitement complémentaire (radio-chimiothérapie) en néoadjuvant.

a. Préparation du malade [15,86,112].:

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 et prévoir du sang car souvent il s'agit de tumeurs hyper vascularisées.

Cette préparation implique :

- Un régime sans résidus,
- lavements évacuateurs avant l'intervention
- Antianaérobies pendant une semaine.

b. Voies d'abords :

De multiples voies d'abord peuvent être utilisées en fonction essentiellement du volume et du siège de la tumeur, mais aussi des habitudes de l'opérateur.

La voie d'abord choisie a comme impératif de permettre une exérèse complète d'une tumeur le plus souvent de gros volume dans des conditions maximales de sécurité. La voie transpéritonéale est la voie à privilégier [70, 113, 114].

Il faut rappeler que certaines TRP tendent à être très vascularisées, et dans ce cas la suppléance en sang a pour origine, presque invariablement, les vaisseaux de la ligne médiane. Un contrôle précoce de ces vaisseaux est obligatoire, ce qui est virtuellement impossible via une approche par le flanc. Cette dernière est mentionnée dans ce contexte uniquement pour être condamnée, car c'est l'un des facteurs les plus importants qui contribue à une mauvaise exposition de la tumeur, au risque hémorragique et à la déhiscence tumorale [115].

La voie extrapéritonéale par lombotomie, est réservée aux tumeurs latérales et peu volumineuses dont les explorations préopératoires laissent prévoir la bénignité [5].

S'il existe une extension dans le sacrum ou dans un trou de conjugaison, on peut être amené à envisager un temps orthopédique en premier puis le temps abdominal [19].

S'il existe une extension dans l'échancrure sciatique, il faut prévoir une installation laissant libre la fesse de manière à permettre le double abord abdominal et sciatique [19].

S'il existe une extension dans le trou obturateur il faut prévoir l'abord périnéal pour une voie d'abord obturatrice. Il peut être nécessaire d'envisager des résections osseuses d'exposition en particulier résection de la branche iliopubienne pour les tumeurs s'engageant dans le trou obturateur de manière à pouvoir les réséquer en mono-bloc. On peut également être amené à prévoir une résection osseuse par exemple la branche ischiopubienne pour les tumeurs des tissus mous qui sont adhérentes à ces segments osseux même s'ils ne sont pas envahis de manière à avoir une marge de résection suffisante et de ne pas avoir de récurrence à ce niveau [19].

Pour les tumeurs qui occupent l'intégralité de la cavité pelvienne, on peut être conduit à ajouter une voie d'abord postérieure, pour libérer les racines du nerf sciatique et ne pas risquer de les léser par voie antérieure.

De même on peut prévoir l'adjonction d'une voie d'abord périnéale pour les tumeurs qui occupent l'intégralité de l'espace sous-péritonéal.

Pour les tumeurs qui occupent l'ensemble de l'abdomen, on ajoute des refends transversaux à la voie d'abord médiane, ce qui donne un excellent jour sur les coupes diaphragmatiques, et évite d'ensemencer l'espace pleural par une thoracophréno-laparotomie.

Lorsque les tumeurs franchissent l'arcade crurale, on utilise une laparotomie médiane avec un refend à l'aplomb des vaisseaux iliaques puis fémoraux ou bien une voie d'abord ilio-abdominale rétropéritonéale [112].

Dans notre série la voie transpéritonéale est la voie la plus utilisée, elle a été choisie dans 4 cas (80 %), alors qu'une lombotomie dans un seul cas.

Tableau XIII: Fréquence de la voie transpéritonéale

Série	A.Ameur [85]	A.Boris [5]	G.Kantor [114]	N.Benissa [15]	A.Sakel [31]	Notre série
la voie transpéritonéale	66%	93.5%	70%	100%	82%	80%

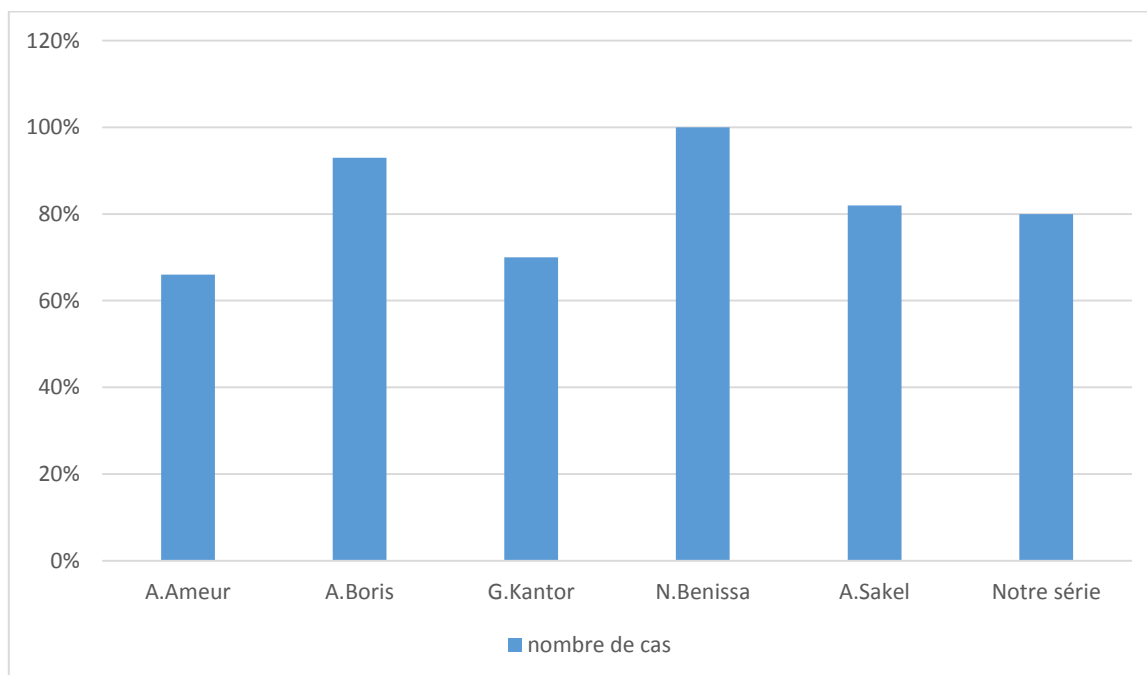


Figure 25:Fréquence de la voie transpéritonéale des TRP

c. Résécabilité des tumeurs rétropéritonéales :

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. La pseudo-capsule qui entoure les TRP est constituée d'un front de cellules tumorales densifié qui ne constitue pas un plan de clivage pertinent [86].

La qualité de la résection tumorale doit être définie selon les critères de l'UICC : [31,112,116]

- 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 [117].

Compte tenu de l'exiguïté extrême des espaces anatomiques péri-tumoraux, s'agissant de volumineuses tumeurs refoulant les viscères adjacents, il faut envisager l'exérèse d'un quadrant abdominal emportant au moins les organes refoulés et parfois les organes au contact [118]. Le rein, la rate, le pancréas ou la surrenale sont les organes les plus souvent réséqués par nécessité (Tableau XIV) [19]. Le curage ganglionnaire de la région de drainage n'est pas indiqué puisque l'envahissement ganglionnaire est rare.

Tableau XIV : Organes réséqués en monobloc lors d'une chirurgie
pour sarcome rétropéritonéal réalisée en centre expert [19].

Organes réséqués	Rein	Colon	Rate	Pancréas	Surrénale	Diaphragme	Parois	Psoas	Autres
%	58%	39%	58%	70%	57%	67%	49%	48%	68%

Lors de l'exérèse des tumeurs qui occupent l'intégralité de l'espace rétropéritonéal et qui surplombent l'espace aortocave, refoulant en avant la racine du mésentère, on est amené à libérer latéralement la tumeur afin de pouvoir aborder l'axe aortocave et non aborder directement cet axe qui conduirait à considérer la tumeur comme non résécable. On aborde donc latéralement l'axe aortique qui est plus facile à disséquer puisque la paroi est plus épaisse et dont les effractions peuvent être contrôlées par les différentes techniques de clampage [19].

La veine cave est abordée en dernier mais il faut faire très attention à la traction qu'entraîne le volume de la masse sur la veine cave car le risque majeur de la plaie de la veine cave en fin d'intervention est l'embolie gazeuse. De toute façon avant d'aborder la dissection de la veine cave, il est nécessaire d'avoir prévu les clampages de la veine cave et mettre en préventif une PEEP et si c'est hémodynamiquement possible à jouer sur le positionnement de la table d'opération [119].

Si nécessaires les remplacements prothétiques vasculaires ont été prévus en pré-opératoire (figure 26). Pour les tumeurs rétropéritonéales des quadrants supérieurs et des flancs, les séquelles fonctionnelles sont finalement limitées puisqu'on réalise les différentes anastomoses digestives et que si besoin l'uretère peut être remplacé par un greffon de grêle



Figure 26 : La réalisation d'une exérèse totale de la tumeur (Paragangliome retroperitonéal) emportant l'aorte abdominale et la VCI en sous rénale jusqu'à leur bifurcation et on procède à une double prothèse de l'aorte et de la VCI [119]

La résection du rein, de l'uretère, de l'estomac, du duodéno-pancréas, des vaisseaux et du colon ne pose pas de problème fonctionnel définitif compte-tenu des reconstructions ; en revanche, le problème majeur est le nerf crural au niveau abdominal ; et le problème d'une chirurgie conservatrice se pose essentiellement au niveau des tumeurs sous-péritonéales, au niveau du pelvis.

Des problèmes techniques peuvent être liés à une biopsie préalable de la tumeur à travers un organe creux et il peut y avoir un envahissement de la paroi à ce niveau compromettant un traitement conservateur

L'une des difficultés chez les femmes jeunes est la plastie vaginale si l'on veut conserver l'utérus. De même ces tumeurs peuvent envahir le plancher périnéal et des résections musculaires à ce niveau risquent de compromettre la continence. C'est donc particulièrement dans ces tumeurs sous-péritonéales qu'il faudra évaluer les traitements néo-adjuvants afin de diminuer le volume tumoral pour permettre un traitement conservateur fonctionnel mais carcinologique.

Enfin d'intervention, il faut prévoir la mise en place de prothèse gonflée à l'eau afin de refouler le grêle en vue d'une radiothérapie post-opératoire en particulier pour les tumeurs sous-péritonéales. S'il existe suffisamment d'épiploon on peut réaliser une épiploplastie [19].

Dans le cas des sarcomes, une étude effectuée à l'institut Gustave Roussy de Villejuif [112], a montré que les taux de récurrence locale, spécifiques par organe et en fonction de l'exérèse ou non d'un viscère refoulé par la tumeur, passait pour l'intestin de 26 à 0 %, et pour l'appareil urinaire haut de 45 à 3,5 %. Dans ces deux circonstances, la résection d'un organe comme l'intestin ou le tractus urinaire en contact avec la tumeur a significativement diminué le risque de récurrence locale. En revanche la résection d'un organe en contact avec la tumeur n'a pas réduit le risque de récurrence locale lorsqu'il s'agissait du foie, du pancréas, des gros vaisseaux et des nerfs.

De même, l'équipe du Memorial Sloan Kettering Cancer Center de New York conseille l'exérèse en bloc des organes adjacents à la tumeur y compris lorsqu'ils ne sont pas envahis, afin d'avoir des marges négatives et de diminuer le risque de récurrence locale. La qualité des marges impose donc une chirurgie étendue aux organes de voisinage, excepté les nerfs et les vaisseaux s'ils ne sont pas envahis [112]. L'étendue de cette chirurgie justifie donc que l'on soit certain en pré-opératoire qu'il s'agit bien d'une tumeur maligne. Il est essentiel d'effectuer l'exérèse sans effraction tumorale en raison du risque de récurrence locale ou surtout de sarcomatose. On peut être amené à effectuer une résection osseuse d'exposition pour réaliser l'exérèse monobloc

La pièce de résection emporte donc en monobloc un compartiment de l'abdomen sans que la tumeur ne soit visible (Figure 27 et 28). [120]

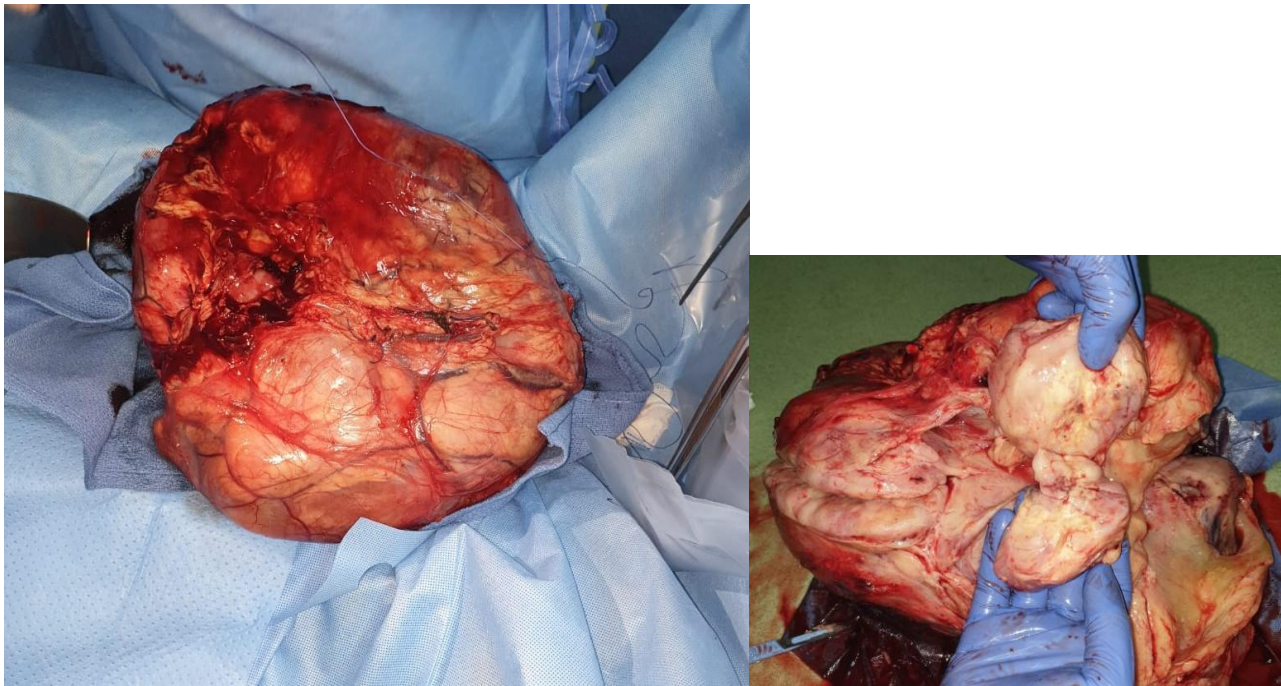


Figure 27 :Pièce de résection d'une gros masse tumoral rétropéritoneale englobant le rein droite CHU Hassan II Fes.

Les possibilités techniques d'exérèse chirurgicale ou résécabilité de la tumeur influent lourdement sur la stratégie thérapeutique. Là encore, l'expertise d'un centre référent est particulièrement requise afin d'évaluer le risque vital périopératoire et la profondeur du préjudice fonctionnel (longueur du grêle, tractus urogénital). Le taux de résécabilité des tumeurs atteint aujourd'hui 80 %.

Les raisons d'impossibilité d'ablation de la tumeur sont principalement [121] :

- l'envahissement de l'artère mésentérique supérieure ;
- l'envahissement des gros vaisseaux ;
- l'envahissement de la moelle épinière ;
- l'extension viscérale au-delà des possibilités d'une résection élargie

Dans notre série un cas dont l'étude anatomopathologique sur une biopsie de la MRP objectivant une aspect en faveur de fibromatose avec envahissement de 2 ureters, la VCI, l'aorte abdominale sous rénale, et les vaisseaux iliaques primitifs et iliaques externes en bilatérales dont la résection chirurgicale sera impossible

La présence de métastases est rare au moment du diagnostic et celle-ci ne remet pas en cause l'exérèse de la tumeur dans la plupart des cas, au moins dans un but de réduction tumorale avant Chimiothérapie [122], ou pour assurer un certain confort de survie postopératoire (compression des organes de voisinage, occlusion...).

Dans notre série ,L'exérèse de la masse tumorale a été tentée chez 5 malades(62%), et a été jugée complète dans 4 cas et incomplète dans 1 cas. Dans 2 cas de résection totale, la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée. Dans 3 cas, l'exérèse tumorale complète a nécessité une néphrectomie

Tableau XV : Résecabilité des TRP

Série	N.Benissa [15]	J. Soufran [9]	F.C.Fekete [32]	MF.Brennan [121]	Notre série
Résection complète	50%	71%	57%	65%	80%
Résection partielle	50%	7.5%	24%	14%	20%
Non résécable	0%	21.5%	19%	21%	0%
Résection d'organes adjacents	27% des résections complètes	35.5% des résections complètes	35% des résections complètes	83% des résections complètes	60% des résections complètes

1.2. La radiothérapie

C'est le deuxième volet thérapeutique des TRP , La localisation rétropéritonéale complique l'irradiation en raison de la largeur des champs à traiter ou de la proximité des structures radiosensibles [123]. De ce fait, la technique d'irradiation n'est pas standardisée.

Parmi les TRP, les tumeurs mésoenchymateuses et neuro-éctodermiques sont les plus radiorésistantes [5].

Parmi les tumeurs mésoenchymateuses, les liposarcomes rétropéritonéaux sont connus pour leur faible radiosensibilité. Les liposarcomes myxoïdes semblent être les plus radiosensibles [112].

La radiothérapie se présente sous diverses formes [26,124] :

- Radiothérapie pré-opératoire.
- Radiothérapie per opératoire ou IORT (intra operative radio therapie).
- Radiothérapie externe postopératoire.

a. La radiothérapie pré-opératoire.

L'irradiation préopératoire délivre 50 Gy sur 4 à 5 semaines. Les viscères radiosensibles sont repoussés en dehors du champ par le volume tumoral. L'efficacité est en théorie optimisée par une meilleure oxygénation tissulaire qu'après chirurgie.

L'irradiation par modulation d'intensité paraît être la technique la plus apte à reproduire le plan d'irradiation idéal [125]. Elle est en cours d'évaluation dans le protocole TOMOREP. La séquence radiothérapie néoadjuvante/ chirurgie d'exérèse « compartimentale » semble être la plus adaptée [126].

La totalité du volume tumoral irradié étant importante en préopératoire, l'apparition d'une fibrose post-radique représente une complication non rare [127].

On lui reproche également la fréquence des complications neurologiques [128] et digestives [116].

Elle est surtout préconisée pour des tumeurs volumineuses inextirpables afin de les rendre résécables.

b. La radiothérapie per opératoire

L'irradiation peropératoire (RIOP) n'est applicable que sur une surface limitée distante de structures vasculaires ou nerveuses (structures radiosensibles).

L'objectif est de réduire le risque de reprise évolutive à partir d'une zone R1. Elle est complétée par une irradiation externe postopératoire [129].

Une irradiation peropératoire de 15 Gy complétée d'une irradiation externe de 45 Gy correspond à l'effet biologique d'une irradiation externe exclusive de 75 Gy [129].

L'équipe du NCI a étudié de façon prospective 35 malades ayant des tumeurs rétropéritonéales résécables et ayant reçu soit de la radiothérapie intra-opératoire, en combinaison avec de petites doses de radiothérapie externe, soit de hautes doses de radiothérapie externe. Le taux de récurrence et les délais de récurrence étaient comparables dans les deux groupes mais les modes de récurrence étaient différents. Les malades qui ont eu la radiothérapie externe ont récidivé plus fréquemment de manière loco-régionale avec des toxicités sévères gastro-intestinales, alors que les malades qui ont eu la radiothérapie intra-opératoire ont rechuté plus fréquemment de manière systémique avec une toxicité nerveuse périphérique sévère [112].

c. La radiothérapie postopératoire

L'irradiation postopératoire concerne tout ou une partie du champ opératoire. La zone à traiter peut être repérée par des clips chirurgicaux.

La limite essentielle est la radiosensibilité des viscères abdominaux, les troubles vasculaires du lit tumoral induits par la chirurgie (limitation de l'effet radiobiologique) et les adhérences post opératoires (majoration des toxicités radio-induites) [129].

L'irradiation par modulation d'intensité semble en limiter la toxicité (10 % vs 27 % en cas d'irradiation conformationnelle) [129].

La radiothérapie postopératoire permet également d'espacer l'intervalle libre entre deux récurrences. Catton et al, ont trouvé que des doses d'irradiation supérieure à 35 Gy après une chirurgie complète retardaient les récurrences locales [130].

Au total, la RT en traitement multimodal associée à la chirurgie semble pouvoir améliorer le contrôle local, selon certaines modalités (plutôt préopératoire) et pour certaines tumeurs (bien circonscrites, haut grade) qui nécessitent d'être mieux identifiées au travers de l'inclusion dans des essais prospectifs. Elle n'a pas montré de gain en survie et ne peut être recommandée de manière systématique [86].

Dans notre série la radiothérapie n'est pas appliquée en aucun cas

1.3. La chimiothérapie

C'est le troisième volet thérapeutique . Ce type de traitement dépend bien évidemment du type histologique de la TRP.

La chimiothérapie est indiquée en situation métastatique, néo adjuvante ou palliative :

a. La chimiothérapie néo adjuvante

En situation néo-adjuvante, la CT permet d'obtenir des réponses objectives de l'ordre de 30 % notamment sur le volume tumoral. Les intérêts théoriques sont à la fois locaux (chirurgie plus conservatrice, seuil d'extirpabilité abaissé) et systémiques. Elle est discutée pour de larges tumeurs de haut grade, notamment lorsqu'une néphrectomie associée est anticipée [86].

L'effet de la chimiothérapie néoadjuvante pourrait être optimisé par un couplage à une hyperthermie régionale à effet chimiosensibilisant et immunostimulant. Le bénéfice d'une telle prise reste à démontrer dans des études de phase III [131].

Dans notre série ,un seul cas de tumeur germinale ayant bénéficié d'un plusieurs séances de chimiothérapie en neoadjuvant avec un bon regression du volume de la masse tumorale

b. La chimiothérapie adjuvante

En situation adjuvante, la CT semble apporter un bénéfice sur la récurrence locale, mais aucune étude n'a montré de bénéfice en survie globale concernant spécifiquement le SRP, excepté pour des sous-groupes (grade 3) [132].

Néanmoins, aucun bénéfice en survie n'a été prouvé à l'heure actuelle concernant l'utilisation de la CT en complément de la résection chirurgicale [133].

De nouvelles drogues (TNF), de nouvelles voies d'administration sont en cours d'évaluation, rappelant l'importance de l'inclusion des patients dans les essais.

c. Les drogues chimiothérapeutiques

Le protocole de chimiothérapie de référence est le MAID (mesna, adriamycine, ifosfamide, dacarbazine). Le taux de réponse objective oscille entre 16 et 29 %, et dépend essentiellement de l'état général du patient et du grade tumoral [132] (Tableau XVI).

2. Indications thérapeutiques

2.1. La chirurgie

Nous allons traiter les indications chirurgicales successivement vis à vis des TRP opérées pour la première fois et des récurrences tumorales.

a. Les tumeurs primaires [5,89]

a.1. Les tumeurs liquides

Les tumeurs liquides, essentiellement représentées par les lymphangiomes et les kystes vestigiaux, sont presque toujours accessibles à une exérèse complète, facilitée par une ponction évacuatrice.

Ces tumeurs peuvent néanmoins contracter des adhérences dangereuses avec des gros vaisseaux, et compte tenu de leur habituelle bénignité, mieux vaut alors abandonner un fragment fixé en profondeur que prendre un risque hémorragique démesuré.

a.2. Les tumeurs solides :

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, permettrait 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.
- Une structure ectodermique, plus exposée en cas de malignité aux métastases qu'aux récurrences loco- régionales, relève certes de l'exérèse complète, mais avec un élargissement de nécessité limité aux seuls tissus directement envahis par la tumeur.

a.3. Les tumeurs vestigiales :

Une structure vestigiale solide comporte un risque de récurrence comparable à celui des tumeurs mésodermique : elle est donc justiciable de la même attitude agressive.

b. La chirurgie de la rechute tumorale

b.1. Les récurrences locales [135,134] :

Comme pour les tumeurs primaires, le traitement des récurrences tumorales reste avant tout chirurgical. Une exérèse doit être proposée chaque fois qu'une résection en marges saines est envisageable. En effet, Le taux de survie à cinq ans d'une tumeur récidivée et opérée en marges saines est comparable à celui d'une tumeur primaire (43 versus 51 %, $p = 0,39$) .

Cependant, le taux d'opérabilité diminue avec le nombre de rechute, ce qui explique un taux de récurrence locale supérieur à celui obtenu après primochirurgie (19 % versus 66 % à trois ans de suivi) .

La récurrence locale isolée est le site préférentiel de la première récurrence (75 %). En l'absence de signes objectifs de non résectabilité, les patients avec une récurrence locale sont systématiquement explorés. La proportion de résection complète diminue évidemment avec le nombre des récurrences.

Dans la série de Brennan, la première récurrence est réséquée complètement dans 50 % des cas, la deuxième récurrence dans 42 % et la troisième récurrence dans 33 % des cas. Parmi les survivants au delà de 5 ans, la majorité des patients (90 %) ont également leur première récurrence localement seulement. Le rythme de récurrences est approximativement de 5 % par an, sachant que parmi les patients dont la récurrence est la plus tardive, le type histologique le plus fréquemment rencontré est le liposarcome de bas grade. L'ensemble des équipes est favorable à une chirurgie itérative. Là encore le facteur pronostique dominant étant la possibilité d'effectuer une résection macroscopiquement complète. L'étude de ces récurrences montre que la qualité initiale de la chirurgie est primordiale. On peut espérer diminuer à l'avenir l'incidence des récurrences locales en codifiant le geste chirurgical initial.

b.2. Les métastases à distance [118,121]

Les métastases viscérales sont rarement présentes au diagnostic et rarement le site de première récurrence de la maladie. L'exérèse chirurgicale des métastases pulmonaires, quel qu'en soit le nombre, a montré un bénéfice en survie, ce qui n'est pas le cas pour les métastases hépatiques où la chirurgie n'est pas le standard.

L'étude de Jacques montre que les facteurs de risque pour développer des métastases hépatiques sont le grade et le type histologique, en particulier les léiomyosarcomes. Ces métastases sont le plus souvent multiples et bilobaires (89% et 74 %) et plus de la moitié des patients ont une récurrence extra-hépatique associée. La résectabilité de ces lésions est de 22%. La survie n'est pas modifiée par l'hépatectomie et en l'absence d'étude complémentaire, la résection des métastases hépatiques en dehors d'étude prospective n'est pas le standard chirurgical.

Au contraire, l'étude de l'EORTC sur le traitement chirurgical des métastases pulmonaires montre que la chirurgie est le traitement de choix si la ou les métastases sont résectables quel qu'en soit le nombre. L'issue est de meilleur pronostic lorsque les métastases sont apparues après 2 ans et demi d'évolution suivant une résection

microscopiquement complète chez un patient de moins de 40 ans avec une tumeur de grade I ou II initialement.

2.2. La radiothérapie [5,89]

La radiothérapie doit être réservée aux tumeurs cytologiquement et histologiquement malignes.

Les indications de la radiothérapie dans le traitement des TRP dépendent de la radiosensibilité de chaque type histologique.

a. Tumeurs radiosensibles

Pour les tumeurs considérées comme radiosensibles, dont les tumeurs sarcomateuses lymphoïdes il n'y a aucune indication d'exérèse chirurgicale. Le traitement est essentiellement radiothérapeutique.

b. Tumeurs radiorésistantes

Lorsqu'il s'agit d'une tumeur mésodermique ou neuro-ectodermique radiorésistante, 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 55Gy ;
- 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.

2.3. La chimiothérapie [5,89]

Pour les chimiothérapeutes, il faut distinguer dans le traitement des TRP de l'adulte les tumeurs mésodermiques des tumeurs vestigiales.

a. Les tumeurs mésodermiques

Leur diversité histologique est extrême, mais il s'agit avant tout 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.

b. Les tumeurs vestigiales :

Dans le cas des tumeurs germinales rétropéritonéales non séminomateuses, la chimiothérapie représente un élément essentiel du traitement.

Ces tumeurs ont en général atteint un grand volume avant d'être découvertes et Leur exérèse chirurgicale immédiate n'est en général pas possible.

La chimiothérapie est de toute façon indiquée pour ces tumeurs de mauvais pronostic. Elle a les plus grandes chances d'obtenir une réduction du volume de la tumeur. C'est donc par elle qu'il faut commencer.

Au total : Malgré les avancées dans les modalités de diagnostic, une exérèse chirurgicale macroscopiquement complète et éventuellement un traitement complémentaire, les TRP et particulièrement les sarcomes ont une forte propension à récidiver localement. Le taux de récurrence locale est schématiquement de l'ordre de 50 % [31].(Figure 29).

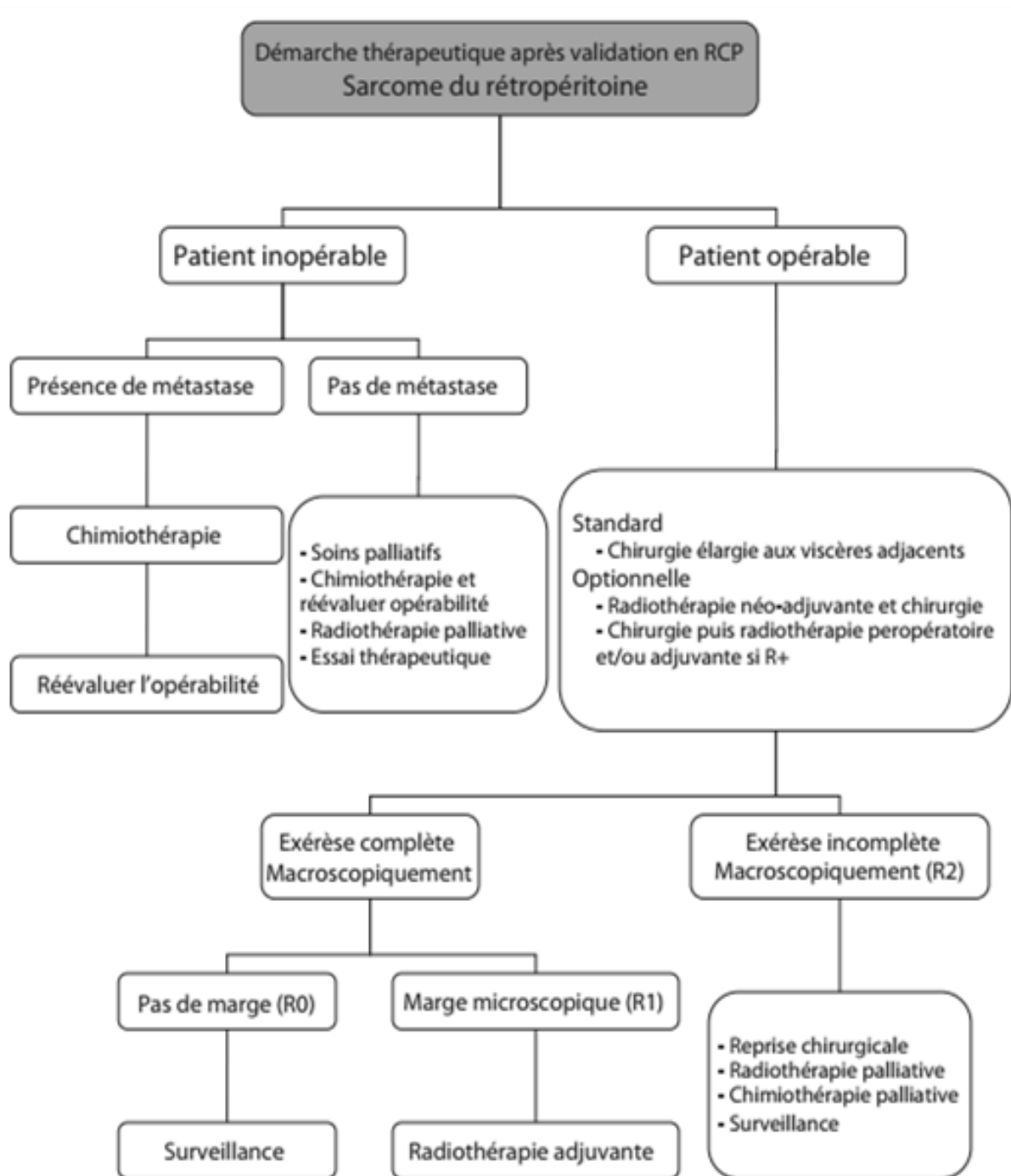


Figure 29 : Modalités thérapeutiques des sarcomes du rétropéritoine [31].

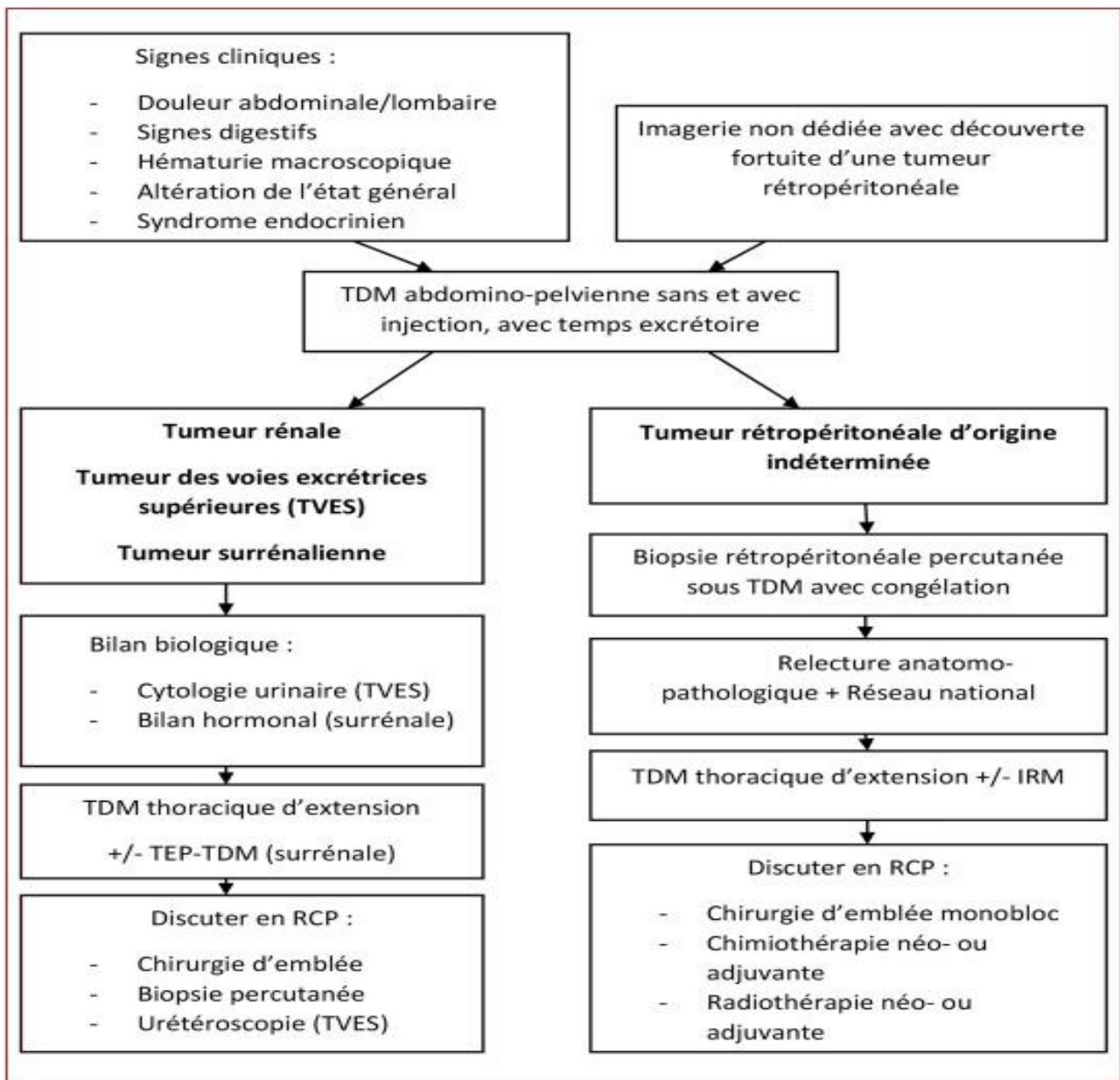


Figure 30:Arbre décisionnel devant une tumeur rétropéritonéale.

XI. EVOLUTION ET PRONOSTIC

Le pronostic est globalement péjoratif. Les taux de survie globale à 5 et 10 ans sont de 67 et 46 %, de récurrence locale de 26 et 35 %, de dissémination métastatique de 21 et 21,5 % respectivement [136].

La résection complète de la tumeur avec absence de marge microscopique est un des principaux facteurs pronostiques [137, 138].

Singer [137] a montré l'importance des marges de résection de la tumeur sur la survie à 5 ans : R0 : 70 % de survie à 5 ans ; R1 : 45 % ; R2 : 15 %.

Les autres facteurs pronostiques sont :

- La taille tumorale: est décrite comme facteur pronostique par plusieurs auteurs [33,86,139].
- La localisation tumorale:
 - La localisation initiale du liposarcome au rétropéritoine est un élément de mauvais pronostic [140].
 - Le siège intraabdominal des tumeurs desmoïdes est considéré comme facteur de mauvais pronostic.
 - L'âge du patient: Dans diverses séries, l'âge avancé du patient est décrit comme un facteur de mauvais pronostic des sarcomes rétropéritonéaux [86,139,140].
 - le grade: il s'agit du premier facteur pronostique chez les patients qui ont eu une résection complète. La médiane de survie est de 20 mois en cas de haut grade de malignité contre 80 mois en cas de bas grade de malignité [96] ;
 - le type histologique : le taux de mortalité spécifique des patients présentant un léiomyosarcome est le double de celui des patients porteurs d'un liposarcome [82]. Le type histologique serait plus un facteur

prédictif de métastases à distance que de récurrence locale. La probabilité de récurrence locale à 5 ans est de 44 % pour les liposarcomes contre 40 % pour les léiomyosarcomes. Au contraire la probabilité de métastases à distance à 5 ans est de 13% pour les liposarcomes mais de 44 % pour les léiomyosarcomes.

En reprenant ces principaux critères, Van Dalen a proposé un système de classification post-chirurgicale des sarcomes rétropéritonéaux primitifs qui se différencie de la classification UICCTNM, notamment en ne tenant pas compte de la taille de la tumeur [4] :

- type I : bas grade, résection complète, pas de métastase ;
- type II : haut grade, résection complète, pas de métastase ;
- type III : tous grade, résection incomplète, pas de métastase ;
- type IV : tous grade, toute résection, métastases à distance.

Cette classification considère que selon les critères de l'UICC, les statuts R0 et R1 correspondent à des résections complètes. Les marges microscopiques étant très difficiles à caractériser en raison de l'important volume tumoral et de la complexité de leur forme en trois dimensions l'exérèse des organes de voisinage. Le rein et le côlon sont les deux organes le plus souvent envahis et donc emportés avec la tumeur plutôt que de faire une dissection au contact, pour avoir une résection R0 [138].

XII. SURVEILLANCE

La surveillance des patients est d'abord clinique par la palpation abdominale et les touchers pelviens à la recherche de sarcomatose. Un scanner thoraco-abdomino-pelvien et scanner thoracique tous les 4 mois pendant la première année puis tous les 6 mois suivi d'un examen annuel au moins pendant 5 ans est recommandé (Tableau XVII) [118].

Tableau XVII : la surveillance des TRP chez l'adulte

Examens	1ère année	2ème à 5 ème année	5ème à 10 ème année
Examen clinique	4 mois	6 mois	12 mois
TDM thoracique abdominal et pelvien injecté *	4 mois	6 mois	12mois

selon risque et possibilités de chirurgie de rattrapage Et cela, bien que le taux de survie des patients présentant une récurrence symptomatique soit le même que celui des patients dont la récurrence a été décelée par examen tomodensitométrique. La propension de ces tumeurs à récidiver même après 10 ans incite à proposer une surveillance à très long terme [31]. L'utilisation de la TEP dans la détection des récurrences a été décrite et donne des résultats encourageants [86,141].

CONCLUSION

Les masses rétropéritonéales sont des tumeurs rares dont la prise en charge doit être adaptée au type histologique.

Leur gravité est due à un diagnostic souvent tardif en raison de la complaisance de l'espace dans lequel elles se développent.

La séquence adéquate de prise en charge inclut une imagerie préopératoire par scanner thoraco-abdomino-pelvien, une biopsie à visée diagnostique et une chirurgie en monobloc sans effraction capsulaire dont l'étendue doit tenir compte du type histologique et du grade.

Le diagnostic définitif repose sur la chirurgie qui reste également le traitement le plus efficace et qui peut être élargie aux organes de voisinage.

Le traitement chirurgical peut être associé en cas de tumeur évoluée à une radiothérapie et une chimiothérapie.

La grande fréquence des récurrences impose une surveillance sur plusieurs années.

Il n'y a pas de consensus concernant la prise en charge de ces tumeurs vue leur rareté et leur découverte souvent tardive.

RESUME

Résumé

Les masses rétropéritonéales regroupent toutes les tumeurs qui naissent dans l'espace rétro et sous-péritonéal indépendamment du rein, de la voie excrétrice, de la surrénale, des gros vaisseaux et des viscères accolés.

Ces tumeurs, qui représentent un groupe hétérogène de lésions, sont rares et posent, aussi bien aux chirurgiens qu'aux pathologistes, des problèmes liés :

- à leur diagnostic souvent tardif
- à la difficulté de reconnaissance de leur nature histologique
- à l'incertitude des critères de bénignité et de malignité
- à la difficulté de préciser leur point de départ et leurs limites anatomiques exactes
- aux contraintes de l'exérèse chirurgicale

Nous proposons une étude rétrospective, de 8 cas de tumeurs rétropéritonéales, colligées au service d'urologie de CHU Hassan-II Fes sur une période de 04 ans (2017-2020).

Nos patients sont répartis en 3 femmes et 5 hommes avec un âge moyen de 52 ans.

Le délai diagnostique varie de 2 mois à 9 mois avec une moyenne de 4 mois.

Les signes révélateurs sont représentés essentiellement par la douleur (6 cas soit 75%) et la masse abdominale (3 cas soit 38%).

Le diagnostic positif repose surtout sur la tomodensitométrie (8 cas soit 100%) qui précise le siège rétropéritonéal ainsi que les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

Le traitement est essentiellement chirurgical 5 cas sur 8 ont été opérées (62%)

et l'exérèse est complète dans 4 cas soit 80 %

des cas et nécessite parfois des sacrifices viscéraux (3 cas soit 60%).

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

Histologiquement la variété mésoenchymateuse est la plus représentée (4 cas soit 80%). La variété maligne (3 cas) est plus fréquente que la variété bénigne (1 cas).

On note la présence d'un seul cas de tumeur germinale mixte

Le pronostic reste sombre car nos patients sont vus tardivement et du fait de la tendance évolutive récidivante de ces tumeurs.

L'amélioration du pronostic de ces tumeurs passe avant tout par le traitement qui constitue un paramètre soumis à plusieurs contraintes.

Summary

The retroperitoneal tumors gather all the tumors which are born in retro and sub peritoneal space independently of the kidney, the excretory way, the suprarenal, the large vessels and the coupled visceries.

These tumors, which represent a very variable group of lesions, are rare and pose, as well for surgeons as pathologists, problems dependent on :

- A late diagnosis
- A difficulty to recognize their histological nature
- The uncertainty of the criteria of benignity and malignity
- The difficulty to specify their origin and their exact anatomical limits
- The constraints of the surgical resection

We propose a retrospective study of 8 cases of retroperitoneal tumors, hospitalized in urology service in university hospital center hassan II fes, in a periode of 4 years (2017 to 2020).

Our patients are divided into 3 women and 5 men with an average age of 52 years.

The diagnosis timeline varies from 2 months to 8 months with an average of 4 months.

The revealing signs are represented essentially by the pain (6 cases : 75%) and the abdominal mass (3cases : 38%).

The positive diagnosis is based especially on the tomodensitometry (8 cases : 100%) which precise the retroperitoneal seat as well as the relationships of the tumor with the neighboring organs.

The treatment is essentially surgical 5 out of 8 cases were operated and the resection is complete in 4 cases : 80 % and requires sometimes visceral sacrifices (3 case : 60%).

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

Histologically the mesenchymal variety is the only represented (4cases : 80%).

The malignant variety (3 cases) is more frequent than the benign variety (1 cases).

The forecast remains unclear because our patients are seen tardily and also because of the repeating tendency of these tumors.

The improvement of the forecast of these tumors passes by the treatment which constitutes a parameter subjected to several constraints.

ملخص:

تشمل الأورام خلف الصفاق جميع الأورام التي تنشأ في الفضاء تحت الصفاق الرجعية بغض النظر عن الكلى والمسالك البولية والغدة الكظرية والسفن الكبيرة والمجاورة والاحشاء.

تمثل هذه الأورام مجموعة غير متجانسة من الافات النادرة وتطرح سواء للجراحين او لعلماء الانسجة مشاكل مرتبطة ب :

- التشخيص المتأخر .

- صعوبة التعرف على الانسجة الخاصة.

- لعدم وضوح معايير الحميدة والخبيثة .

- صعوبة لتحديد نقطة البداية والحدود التشريحية على حد الدقة.

- قيود الاستئصال الجراحي.

- نحن نقدم دراسة استعادية من 8 حالات لأورام خلف الصفاق والتي تم جمعها في قسم المسالك البولية في المركب

الاستشفائي الحسن الثاني بفاس لمدة 4 سنوات (2017-202).

- وتنقسم مرضانا الى ثلاث نساء وخمس رجال متوسط أعمارهم 52 عام.

- يتراوح وقت التشخيص من شهرين الى تسع أشهر بمتوسط 4 أشهر.

- يتم الكشف ب وجود اعراض معينة تتركز على الألم (6 حالات بمعدل 75%) و وجود كتلة محسوسة

(3 حالات بمعدل 38%).

- يستند التشخيص بشكل رئيسي على التصوير الطبقي المقطعي (8 حالات 100).

- العلاج الرئيسي في المقام الأول يستند الى الجراحة 5 حالات من أصل 8 تم معالجتها جراحيا, 4 حالات تم إزالة

الورم بشكل كلي وحالة واحدة شبه كلي . تم الاعتماد على العلاج الكيميائي قبل الجراحة لحالة واحدة .

- تشريحيًا متنوعة الوسطية هو الأكثر 4 حالات بنسبة 80% متمثلة ب 3 حالات خبيثة وحالة واحدة حميدة

- لا يزال التكهن والتنبا ب هذه الحالات غير معروف تماما وذلك نظرا للتشخيص المتأخر والمراقبة الغير منتظمة

يعتمد تحسن والتطور الإيجابي لهذه الامراض على الكشف و العلاج المبكر الذي ما زال يخضع لعدة قيود .

BIBLIOGRAPHI

1. Storm FK, Mahvi DM.

Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 1991;214:2 10.

2. Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, et al.

Primary retroperitoneal teratomas: A review of the literature. *J Surg Oncol* 2004;86:107–13.

3. Merran S, Karila–Cohen P, Vieillefond A.

Primary retroperitoneal tumors in adults. *J Radiol* 2004;85:252– 64.

4. Van Dalent T, Hoekstra HJ, Van Geel AN, et al.

Dutch Soft Tissue Sarcoma Group. Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: Second chance of cure for selected patients. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:564–8.

5. Boris Azeau A, Guivarch M .

Les tumeurs rétropéritonéales primitives. Masson, Paris monographie de l’A.F.C, 1981

6. Stout AP .

Mesenchymoma. The mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann. Surg*, 127, Pages: 706 – 719

7. S BenMoualli, A Mnif, M BenAmna, L BenHassine, M Chebil , R Zerman , MAyed .

Le liposarcome rétropéritonéal géant : à propos d’un cas. *Annales d’urologie* 36 (2002) 372–375

8. Eresuej and coll.

La tomodensitométrie des lipomes et liposarcomes abdominaux de l’adulte: à propos de 9 cas. *Radiol*, 65, 3, 1984, pages : 145 – 149

9. J Soufran, L. P Doutre, Ph Andurand.

Volumineuses tumeurs de l’espace sous et rétro–péritonéal : A propos de 14 observations recueillies en 4 ans .*Bordeaux médical*, 1986, 19, pages : 139 – 145

10. Schiller AL .

Bones and Joints in Rubin and Farber JL editors. essential Pathology, 2nd edition, Philadelphia, JB Lippincott Company, 1995: 708

11. Bouchet A, Cuilleret J.

Anatomie descriptive et fonctionnelle L'abdomen, région rétropéritonéale, petit bassin, périnée. 2ème édition, 1991

12. FRANK-H NETTER – PIERRE KAMINA .

Atlas d'anatomie humaine 2007 Jul ; 4 : 2-978

13. Pr Daoudi A, Pr Chakour K .

Ateliers de dissection de l'abdomen. Année Universitaire 2006/2007
.Laboratoire d'anatomie, Faculté de médecine de Fès

14. Abhaya V, Juan MB, Michael D, Cusimano et coll .

Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult J. Neuro. Surg, 1998, 88, pages: 324 - 327

15. N Benissa, K Soualy, N Alouta, M Kafih, N O Zerouali.

Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte: à propos de 11 cas
.Annales d'urologie 37 (2003) 252 - 257

16. Enzinger FM, Weiss SW .

Soft tissue tumors The C.V. mosby company, St louis, Washington .DC, Toronto, second edition, 1998.

17. Iluminati G, Bertagui A, Montesano G, et coll .

Calcified retroperitoneal fibroma Eur Rev Med Pharmacol Sci, 1997, 1, 4, pages : 125 - 129.

18. Nishimura H, Zhang Y, Ohkuma K, Uchida M, Hayabuchi N, Sun S.

MR Imaging soft-tissue masses of the extraperitoneal spaces. Radiographics 2001;21:1141-54.

- 19. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al.**
Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol* 2009;27:31–7.
- 20. Enterline H T, culberson J D.**
Liposarcoma, a clinical and pathological study of 53 cases. *Cancer*. 1960; 13(5):932–950.
- 21. Maale M, Ben Youssef A, Nasr R .**
Les liposarcomes: Etude épidémiologique. *La tunisie Medicale*, 1989 Mars, 67, Page: 3
- 22. P Maseelall, J C Robins, D B Williams .**
Stabilisation and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene *Fertility and Sterility*, Volume 84, N02, August 2005, Pages 509.e11 – 509.e13
- 23. C J Shields, D C Winter, W O Kirwan, H P Redmod .**
Desmoid tumors *EJSO*, 27, 2001, Pages 701 – 706
- 24. F De Cian, E Delay, R Charles Rudigoz, D Ranchère, M Rivoire .**
Desmoid Tumor Arising in a Cesarean Section Scar during Pregnancy: Monitoring and Management *Gynecologic Oncology* , 75, 1999, Pages 145 – 148
- 25. Johnsen F E, Kugler MA .**
Soft tissue sarcomas and chlorinated phenols. *The Lacet*. 1981; 4, Page: 40
- 26. Azagra J S, Alle J L , Van Velthoven R, Buchin R, De Prez C .**
Liposarcome rétropéritoneal : à propos de trois observations et une revue de la littérature *Rev.Med.Brux*. 1986 ;7 :557–560
- 27. Frases S, Palasciano N.**
A case of giant retroperitoneal sarcomas. *Chirurgia Italiana* 2002; 54 (1):95–98.

28. Lecumberri S N, Martinez M V, Rodriguez M M, Elsmari S K, Alonso J G .

Liposarcoma retroperitoneal gigante. Arch. Esp. de Urol. 1993, 46 (3), Pages: 234 – 236

29. Wolfhagen F H J, Mensing J W A, Veen H F, Dee A .

Late recurrence of liposarcoma simulating adenoma of the duodenum. The Netherlands Journal of Medicine. 1999, 54, Pages: 231 – 234

30. Hsiao J C, Yang Y C, Kin W C, Lin Y N, Wang K G .

Primary retroperitoneal liposarcoma mimicking ovarian cancer, a case report. Ch Med J (Taipei), 1998, 61, Pages: 295 – 300

31. Adil Aitsakel, MD ; Hachem Elsayegh, MD ; Lounis Benslimane, MD ; Yassine Nouini, MD.

Tumeurs rétropéritonéales primitives. Service d'Urologie A, CHU Ibn Sina, Rabat
Can Urol Assoc J 2015;9(11-12):E873-8

32. Fekete F C , Clot P H, Lortat -Jacob J L.

Tumeurs rétropéritonéales: A propos de 21 observations. Ann. Chir, 1978, 32 (10), pages : 765 – 772

33. A Benchekroun, E Kassmaoui, M Alami, M Ghadouane, H Jira, Z Belahnech, M Faik.

Hémangiopéricytome rétropéritonéal géant : une nouvelle observation. Ann Urol 2001; 35: 104-107

34. G Gillman , J B Pavlovich .

Sinonasal hemangiopericytoma Otolaryngology – Head and neck Surgery, Volume 131, Issue 6, December 2004, Pages 1012 – 1013

35. A Mehdi, A Zayene, F Bdioui, L Safer, R Jlidi, A Hamdi, H Saffar .

L'hémangiopéricytome retroperitoneal: A propos d'un cas volumineux . Sem Hôp Paris, Volume 70, issue 1-2, 1994, Pages 40 – 42

36. M Musacchio, F Mont'Alverne, F Belzile, V Lenz, C Riquelme, A Tournade .

Posterior cervical Haemangiopericytoma with intracranial and skull base extension : Diagnostic and therapeutic challenge of a rare hypervascular neoplasme Journal of Neuroradiology, volume 30, Issue 3, 2003, Pages 180 – 187

37. C Ungureanu, M Mahevas, L Le Page, A Smail, D Chatelain, P Toussaint, J- . Regimbeau, P Duhaut and J-P Ducroix.

Une volumineuse tumeur pancréatique La Revue de Médecine Interne, Volume 26, Issue 9, September 2005, Pages 754–755

38. P Arnoletti , N Jhala .

Retroperitoneal Hemangiopericytoma Journal of the American College of Surgeons, Volume 197, Issue 4, October 2003, Pages 687 – 688

39. A Bellakhdar, A Zaoui, S Berrada, N Bahechar, A Bouzidi .

L'hémangiopéricytome malin rétropéritonéal : A propos d'un cas Rev. Maroc. Méd. Santé, Volume 9, issue 1, 1987, Pages 57 – 60

40. M Begum, H Katabuchi, H Tashiro, Y Suenaga, H Okamura.

A case of metastatic malignant hemangiopericytoma of the ovary: Recurrence after a period of 17 years from intracranial tumor Int J Gynecol Cancer, 12, Pages 510 – 514

41. F Ferrozzi, S Armaroli, M Pedrazzini, G Tognini , P Pavone Duodenalalalal.

Hemangiopericytoma : CT and MRI findings Clinical Imaging, Volume 25, Issue 2, March–April 2001, Pages 101–103.

42. H Hiraumi, S -ichiro Kitajiri, T Hirose, N Hosaka, J Toki ,S Ikehara .

Radiosensitive Hemangiopericytoma of the Soft Palate Auris Nasus Larynx, Volume 29, Issue 1, January 2002, Pages 95–97

43. A Bonhomme, A Broeders, R H Oyen, M Stas, I De Wever , A L Baert.

Cystic Lymphangioma of the retroperitoneum Clinical Radiology, Volume 56, Issue 2, February 2001, Pages 156 – 158

44. H Hauser, Hans J. Mischinger, A Beham, A Berger, H Cerwenka , J Razmara, H Fruhwirth, G Werkgartn.

Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults European Journal of Surgical Oncology, Volume 23, Issue 4, August 1997, Pages 322 – 326

45. J L Hornick , Christopher DM Fletcher.

Fletcher Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: Clinicopathological analysis of a series Human Pathology, Volume 36, Issue 4, April 2005, Pages 426 – 432

46. D Débat Zoguéréh, U N'Tarundenga, B Provendier , J Gazaigne .

Une volumineuse masse rétropéritonéale chez un adulte: A giant retroperitoneal mass in adult La Revue de Médecine Interne, Volume 24, Issue 3, 1 March 2003, Pages 202–203

47. E Freud, U Farkash, R Cassella, C Freire , M Zer .

Childhood retroperitoneal lymphangioma presenting following minor trauma Injury, Volume 30, Issue 5, June 1999, Pages 380 – 383

48. Bennani S,Debbach A,Louahlia S,El Mrini M, Benjelloun S.

Le liposarcome rétropéritonéal à propos de deux cas. Ann.Urol.1995 ; 29(3) ;154–158.

49. Enzinger F M, Winstow J .

Liposarcoma: a study of 103 cases Virchows arch. path anat 1962, 335, Pages: 367 – 388

50. Gerald WL, Rosai J Case 2.

Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. Pediatr Pathol 1989; 9:177–83

51. Ralph E, Duncan , Arthur T Evans .

Diagnosis of primary retroperitoneal tumors The journal of Urology, volume 117, Janvier 1977, pages: 19 - 23

52. C Lacono, G Serio, P Tenchini, F Nifosi .

Surgical strategy in primary retroperitoneal tumors Br J Surg, April 1989, volume 76, pages : 385-389

53. Nambisan RN, Karakousis CP, Holyoke ED, Dougherty TJ.

Intraoperative photodynamic therapy for retroperitoneal sarcomas. Cancer, 1998, 61, pages: 1248 - 1252

54. Bastounis E, Asima CPJ, Pikoulis E et coll.

Benign retroperitoneal neural sheath tumors in patients without Von Recklinghausen's disease. Scandinavian journal of urology and nephrology, 1997, 31, pages: 129 - 136

55. Aoki M, Nakano M, Sen S , Ohta N , Fujitak. N.

cas of solitary retroperitoneal neurofibroma Acta urol. Jpn, 1998, 44, pages: 273 - 27

56. Waisberg J, Bromberg SH, Barretto E et coll.

Multiple retroperitoneal neurofibroma, report of a case. Arq gastr enteral, 1993, 30 (4), pages: 94 - 98

57. Reyes JM, Putong PB, Vangore S, Stein B .

Retroperitoneal neurofibromatosis and venous anomalies Arch. Pathol. Hab.Med, 1980, 104, pages: 646 - 648

58. Deruyter L., De Waele B.

Surgical treatment of a retroperitoneal neurofibroma in Von Recklinghausen's disease European journal of surgical oncology , 1989, 15, pages: 258 - 262

59. Keen RA, Robinson DJ, Briggs PC .

Fatal spontaneous retroperitoneal haemorrhage caused by Von Recklinhausen's neurofibromatosis JR coll Surg E dinb, 1982, 27 (5), page: 310

60. Chung-JYI Tsai MD .

Case report : Unusual ultrasonographic appearance of a solitary retroperitoneal neurofibroma. The British journal of radiology, 1994, 67, pages: 210 - 211

61. Mansouri F, Mahassini N, Amarti A et coll.

Ganglioneurome à localisation multiples. A propos d'un cas Maroc Médical, 1995, Tome XVII, pages : 52 - 60

62. Mendelsohn G, Eggleston JC, Olson.

Vasoactive intestinal peptide and it's relation ship to ganglion cell in neuroblastic tumors. Lab. Invest, 1979, 41, page: 144

63. Radin R, Gynthia LD, Gold FH, Isaac RF.

Adrenal and extraadrenal retroperitoneal ganglioneuroma. Imaging findings in 13 adults Radiology 1997, 203, pages: 703 - 707

64. Guz.B.V, Wood DP, Montie JE, Pontes JE .

Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland clinic experience J.Urol, 1989, 142, pages: 1434 - 1437

65. Barone JG, Massad CA, Parrott TS et coll .

Symptomatic tumors affecting the urinary tract in children with neurofibromatosis J. Urol,

66. Leo JP, et Richard F.

Tumeurs rétropéritonéales primitives. In cancers urogénitaux. Adolphe STEG. François. Eschwege, Flammarion Médecine Sciences, 1991, Chapitre VII, pages: 338 - 349

67. Bourgeon R, Isman H, Faizon R, Brisard M.

liposarcomes rétropéritonéaux. Chirurgie, 1977, 103, pages : 135 - 141

68. Carachi R, Compelle PE, Kent M.

Thoracic neural sheath tumors Cancer, 1983, 51, pages : 949 – 954

69. E. Mohammadine, A. Abbassi, S. Benamr, H. Essadel, M.K. Lahlou, A. Taghy, B. Chad . Belmahi Zizi A.

Hypoglycémie sévère et sarcomes rétropéritonéaux (à propos d'un cas) Maroc Médical, Tome 19, N0 2, Juin 1997, Pages 27 – 29

70. Rossi D, Delepero JR, Jacque Mierj et coll.

Tumeurs rétropéritonéales primitives. Editions techniques-EMC (paris-France), Néphro Urol, 18-083-A-10, Cancerologie, 60-18- 250-A-10. 1993, 10p.

71. E Sebban, B Cristalli, V Izard, M Levardon .

Liposarcome rétropéritonéal: révélation par une anémie et une fièvre prolongée .Presse Méd, 21, 1992, Pages 527 – 528

72. Schattenkerk ME, Van De Vegt JH.

Neurofibroma: An unusual cause of massive retroperitoneal bleeding. Neth J. Surg 1986, 38, pages: 189 – 190

73. G Garcia, S Garcia, M Baciuchka, L Georges, A Sarran, D Rossi.

Tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte. 2008 Elsevier Masson SAS. 18-083-A-10

74. Guzman-Valdivia Gomez G, Morinelli-Urustizaga A, Martinez- Sanchez S, Ortiz-Valdivia M.

Ultrasonography with contrast agent for diagnosis of benign retroperitoneal cyst. Case report. Cir Cir 2005;73: 303-5.

75. Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K.

Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. Radiographics 2003;23: 45-57.

76. S BENNIS, S LEZAR, A ADIL, R KADIRI.

Teratome retroperitonéal de l'adulte , apport de l'imagerie A propos de deux cas).Service Central de Radiologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Urol 2006 ; 4 : 17-21

77. François J. BIDAULT, Daniel VANEL, Alexandra ATHANASIOU, Frédéric PIGNEUR, Isabelle LOPEZ, Peter PETROW, Robert SIGAL, Sylvie BONVALOT

Imagerie des sarcomes rétropéritonéaux Bull Cancer 2006 ; 93 (12) : 1167-74

78. NISHINOM., HAYAKAWAK., MINAMI M., YAMAMOTO A.,UEDAH., TAKASUK.

Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues Radiographics 2003; 23: 45-57

79. Diabaté AS,Salami FA,,Séka AR,Réty F,Kanga KA,Olou L, N'Zi KP.

LE PARAGANGLIOME RETROPERITONEAL. Service de Radiologie, CHU de Treichville Abidjan. J Afr Imag Méd 2011; (4), 7: 391-395

80. DERAKHSHAN., NEUBAUERS., BRAUN M., HEIDENREICHA., ENGELMANNU P.

Giant retroperitoneal hemangiopericytome with paraneoplastic gynecomastia. Case report and literature review Urol.Int.1999; 62: 223-225.

81. TSENG C.A., PAN Y.S., SUY.C., JAN C.M., WANG W.M.

Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: case report and review of the literature Abdom. Imaging.2004; 29: 721-723.

82. PARK J.H., KANGK.P.,LEES.J., KIMC.H., PARKT.S., BAEKH.S. A.

case of arupted pheochromocytoma with an intratumoral aneurysm managed by coil embolization Endocr.J.2003 ; 50 : 653-656.

83. Perez. G, Coulange.C, Boubli.L, Sorentino.J .

Les ganglioneuromes adultes paranéphrétiques, à propos de 2 observations Journal d'Urologie, 1982, 88 (5), pages : 313 - 315.

84. Braedel.HU, Schindlec.E, Rzelak.L.

Importance de la tomodensitométrie dans l'exploration diagnostique des tumeurs rétro-péritonéales. Journal d'urologie, 1983, 89 (1), pages : 53 – 59.

85. A. Ameer , M. Lezrek , O. E. Mansari , D. Touiti ,A. Beddouch.

Retroperitoneal sarcomas: therapeutic and prognosis aspect, report of 6 cases. Service d'urologie, hôpital militaire Mohamed-V, BP 1018, Rabat, Maroc. Annales d'urologie 37 (2003) 258-263

86. X. Duranda,, T. Murez, A. Fléchon, L. Rocher, P. Camparo, N. Morel-Journal, P.-H. Savoie, L. Ferretti, P. Sèbe, A. Méjean.

CCAFU french national guidelines 2016-2018 on retroperitoneal sarcoma. Progrès en Urologie (2016), 27, Suppl. 1 S183-S1901995, 154, pages: 1516 – 1517

87. N. Hoarau, K. Slim, D. Da Ines.

Aspects TDM et IRM des schwannomes de localisation rétro-péritonéale. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2013) 94, 1137—1143

88. 88] Cohan R, Esur.

Pathologie tumorale du rétro péritoine. Journal d'urologie 2004

89. Chauvet.B, Davin.J –L .

Cours Supérieur d'Uro-Oncologie, Tome 2, Tumeurs du testicule-Cancer du rein-Tumeurs rares. Les éditions de l'école européenne d'oncologie expression Française, 1995.

90. Dr Anne d'Andon, Dr Olivier Hartmann, Pr Gilles Vassal, Dr Odile Oberlin.

Tumeurs Mésenchymateuses Malignes. Mai 2003 Institut Gustave-Roussy

91. Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, et al.

Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. Cancer 2001;91:1914-26

- 92. Fabre–Guillevin E, Coindre JM, Somerhausen de S, Bonichon F, Stoeckle E, Bui NB.**
Retroperitoneal liposarcomas: follow–up analysis of dedifferentiation after clinicopathologic reexamination of 86 liposarcomas and malignant fibrous histiocytomas. *Cancer* 2006;106: 2725–33
- 93. Hisaoka M, Morimitsu Y, Hashimoto H, Ishida T, Mukai H, Satoh H, et al.**
Retroperitoneal liposarcoma with combined well–differentiated and myxoid malignant fibrous histiocytoma–like myxoid areas. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1480–92.
- 94. Azumi N, Curtis J, Kempson RL, Hendrickson MR.**
Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation. A study of 111 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;11:161–83
- 95. Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M.**
Malignant smooth muscle tumors of the retroperitoneum and mesentery: a clinicopathologic analysis of 44 cases. *J Surg Oncol* 1985;28:177–86.
- 96. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW.**
Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* 2000;13:577–85.
- 96. Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW.**
Extragastrointestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* 2000;13:577–85.
- 97. Coindre JM, Emile JF, Monges G, Ranchere–Vince D, Scoazec JY.**
Gastrointestinal stromal tumors: definition, histological, immunohistochemical, and molecular features, and diagnostic strategy. *Ann Pathol* 2005;25:358–85.
- 98. Crist WM, Raney RB, Tefft M, Heyn R, Hays DM, Newton W, et al.**
Soft tissue sarcomas arising in the retroperitoneal space in children. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Committee. *Cancer* 1985;56:2125–32.

99. Vuletin JC, Wajsborn RR, Ghali V.

Primary retroperitoneal angiosarcoma with eosinophilic globules. A combined lightmicroscopic, immunohistochemical, and ultrastructural study. Arch Pathol Lab Med 1990;114:618-22.

100. Tsang WY, Chan JK.

Kaposi-like infantile hemangioendothelioma. A distinctive vascular neoplasm of the retroperitoneum. Am J Surg Pathol 1991;15:982-9.

101. MI Kably, A Benjelloun, SZamiatiet MKsyer .

Tumeur desmoplastique intra-abdominale à petites cellules rondes : aspects échographique et tomодensitométrique Journal de Radiologie, Vol 84 – N° 1-C1 – Novembre 2003 p 1779 – 1782

102. Bertrand Roques, Albert Pichon, Guy Pichon , Guy De Laroche, Jean De Laroche, Jean-François , Jean Garnier, , Jean- Philippe Jacquin.

Tumeurs desmoplastiques intra-abdominales à petites cellules rondes Gastroentérologie Clinique et Biologique, Vol 24 – N° 3 – Mai 2000 p. 359 – 359

103. Fletcher CD, Krishnan K, Mertens F, World health Organisation.

Classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. Lyon: IARC press; 2002.

104. Oda Y, Tamiya S, Oshiro Y, Hachitanda Y, Kinukawa N, Iwamoto Y, et al.

Reassessment and clinicopathological prognostic factors of malignant fibrous histiocytoma of soft parts. Pathol Int 2002;52: 595-606.

105. Derré J, Lagacé R, Nicolas A, Mairal A, Chibon F, Coindre JM, et al.

Leiomyosarcomas and most malignant fibrous histiocytomas share very similar comparative genomic hybridization

106. Kourea HP, Bilsky MH, Leung DH, Lewis JJ, Woodruff JM.

Subdiaphragmatic and intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 25 patients and 26 tumors. *Cancer* 1998;82:2191–203.

107. Garcia G, Anfossi E, Prost J, Ragni E, Richaud C, Rossi D.

Schwannome rétro péritonéal bénin : à propos de trois cas. *Prog Urol* 2002;12:450–3.

108. F. Collin, M. Gelly –Marty, M. Bui Nguyen Binh, J.M. Coindre Marty.

Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles
Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 7–14

109. Sylvie BONVALOT, Daniel VANEL, Philippe TERRIER, Caroline ROBERT, Axel LE CESNE, Cécile LE PÉCHOUX.

Management of recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum *Bull Cancer* 2004 ; 91 (11) : 845–52

110. Beahrs.OH, Henson.DE, Hutter.RVP et coll.

Manual for staging of cancer, *AJC on cancer*, 4th, pages: 145 – 149 Philadelphia
J.B Lippincott company, 1992

111. Edge SB, Compton CC.

The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the AJCC cancer staging manual and the future of TNM. *Ann Surg Oncol*. 2010;17:1471–4.

112. S. Bonvalot .

Sarcomes rétropéritonéaux : 2. Traitement chirurgicale et complémentaire *J Chir*, 136, 1999, Pages 61 – 66.

113. Van Doorn RC, Gallee MP, Hart AA, Gortzak E, Rutgers EJ, van Coevor-den F, et al.
Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control. *Cancer* 1994;73:637-42.
114. Gilbeau L, Kantor G, Stoeckle E, Lagarde P, Thomas L, Kind M, et al.
Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Radiother Oncol* 2002;65:137-43 [Comment on: *Radiother Oncol* 2002 Dec;65: 133-6.].
115. F. Kristian Storm, David, M. Mahvi .
Diagnosis and Management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma *Ann Surg*, Volume 214, N01, July 1991, Pages 2 - 10 on imbalances: an analysis of a series of 27 leiomyosarcomas. *Lab Invest* 2001;81:211-5.
116. N.Maamouri, I.Cheith, H.Ouerghi, A.Oukaa, N.Belkahla, E.Mnif.
Liposarcome rétropéritonéal géant. A propos d'un cas *La revue de médecine interne* 26, 2005, Pages : 145-148
117. Tan MCB, Brennan MF, Kuk D, et al.
Histology-Based Classification Predicts Pattern of Recurrence and Improves Risk Stratification in Primary Retroperitoneal Sarcoma. *Ann Surg* 2016;263:593-600.
118. Bonvalot S, Raut CP, Pollock RE, et al.
Technical considerations in surgery for retroperitoneal sarcomas: position paper from E-Surge, a master class in sarcoma surgery, and EORTCSTBSG. *Ann Surg Oncol* 2012;19:2981-91
119. Y Fahmi, T Elabbasi, D Khaiz, F Bensardi, K Hattabi, S Berrada, R Lefriyekh, A Fadil, N Zerouali.
Paragangliome retroperitoneal . *Pan African Medical Journal*. 2015; 21:298.

120. Pierre Scalliet , Laurent Coubeau.

Sarcome rétropéritonéal: Une stratégie onco–chirurgicale spécifique. Institut Roi Albert II.. Service de Chirurgie et transplantation abdominale. Cliniques universitaires Saint–Luc Bruxelles.2015 ; 25–28

121. Jaques DP, Coit DG, Hadju SI, Brennan MF.

Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. Ann Surg 1990;212:51–9.

122. Bevilacqua RG, Rogatko A, Hajdu SI, Brennan MF.

Prognostic factors in primary retroperitoneal soft–tissue sarcomas. Arch Surg 1991;126: 328–34.

123. Fein DA, Lee WR, Lanciano RM, Corn BW, Herbert SH, Hanlon AL, 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 Biol Phys 1995;32:969–76.

124. Willet.C.G, Suit.H.D, Tepper.J.E, Mankin.H.J, Convery.K, Rosenberg.A.L, Wood.W.C.

Intraoperative Electron Beam Radiation Therapy for retroperitoneal soft tissue sarcoma. Cancer 68; 1991, Pages 278 – 283

125. Swanson EL, Indelicato DJ, Louis D, Flampouri S, Li Z, Morris CG, et al.

Comparison of three– dimensional (3D) conformal proton radiotherapy (RT), 3D conformal photon RT, and intensity– modulated RT for retroperitoneal and intra– abdominal sarcomas. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2012;83:1549–57.

126. Van De Voorde L, Delrue L, Van Eijkeren M, De Meerleer G.

Radiotherapy and surgery– an indispensable duo in the treatment of retroperitoneal sarcoma. Cancer 2011;117:4355–64.

127. Rabii.R, Benjelloun.M, Benlemlih.A, Skali.K, Bennani.S, El Mrini. M.

La fibrose rétropéritonéale à extension pelvienne : à propos d'un cas. Annales d'urologie, 2003, 37, Pages : 68 - 70

128. Elotmany.A, Hachi.H, El Marjani. M, Errihani.H, Tijami.F, Jilali. a, Benjelloun. S, Souadka.A.

Les sarcomes rétropéritonéaux. Médecine du maghreb.2001; n°88, 61-63.

129. Pezner RD, Liu A, Chen YJ, Smith DD, Paz IB.

Full- dose adjuvant postoperative radiation therapy for retroperitoneal sarcomas. Am J Clin Oncol 2011;34:511-6.

130. B.Koseoglu, M.Ulusoy, T.Karsitag .

A retroperitoneal dermoid cyst which causes mechanical jaundice European Journal of Radiology extra, 55, 2005, pages : 61-63

131. Wendtner CM, Abdel-Rahman S, Krych M, Baumert J, Lindner LH, Baur A, et al.

Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas. J Clin Oncol 2002;20(14):3156-64.

132. Italiano A, Delva F, Mathoulin-Pelissier S, 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 2010;21:2436-41.

133. Miura JT, Charlson J, Gamblin TC, et al. Impact of chemotherapy on survival in surgically resected retroperitoneal sarcoma. Eur J Surg Oncol 2015;41:1386-92.**134. Avancès C, Rigaud J, Bui B, Camparo P, Culine S, Durand X, et al.**

Sarcomes du rétropéritoine : Contribution du CCAFU au référentiel INCa. Prog Urol 2010;20(Suppl 4):S290-6.

- 135. Lehnert T, Cardona S, Hinz U, Willeke F, Mechtersheimer G, Treiber M, et al.**
Primary and locally recurrent retroperitoneal soft-tissue sarcoma: local control and survival. *Eur J Surg Oncol* 2009;35(9):986—93.
- 136. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, et al.**
Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients From the Multiinstitutional Collaborative RPS Working Group. *Ann Surg* 2016;263:1002–9.
- 137. Singer S, Corson JM, Demetri GD, Healey EA, Marcus K, Eberlein TJ.**
Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma. *Ann Surg* 1995;221:185–95.
- 138. Hassan I, Parks Z, Donohue JH, Nagorney DM, Kay P, Nasciemento AG, et al**
Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg* 2004;239:244–50.
- 139. Gronchi A, Miceli R, Shurell E, et al.**
Outcome prediction in primary resected retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific overall survival and disease-free survival nomograms built on major sarcoma center data sets. *J Clin Oncol* 2013;31:1649–55.
- 140. Osmana.MA, Bozkaya.H, Ozeren.M .**
Primary retroperitoneal liposarcoma *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*, 2003, 4503, Pages: 1–3
- 141. Kole AC, Nieweg OD, Van Ginkel RJ, et al.**
Detection of local recurrence of soft tissue sarcoma with positron emission tomography using (18F) fluorodeoxy glucose. *Ann Surg Oncol* 1997;4:57–63.

