

ANNEE: 2014

THESE N°: 49

NEUROFIBROME RETROPERITONEAL  
SOLITAIRE GEANT  
A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mr. Ilyasse YASSIN  
Né le 01 Janvier 1989

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Neurofibrome – Rétropéritoine – Maladie de Von Recklinghausen.

JURY

<b>Mr. M. R. CHKOFF</b> Professeur de Chirurgie Viscérale		<b>PRESIDENT</b>
<b>Mr. M. EL ABSI</b> Professeur de Chirurgie Viscérale		<b>RAPPORTEUR</b>
<b>Mr. E. ECHARRAB</b> Professeur de Chirurgie Viscérale	}	<b>JUGES</b>
<b>Mr. M. EL OUNNANI</b> Professeur de Chirurgie Viscérale		
<b>Mr. A. JAHID</b> Professeur d'Anatomie Pathologique		

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا  
إنك أنت العليم الحكيم

صَلَّى  
الْحَقِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفاء

من كل واء و سقم





**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENS Aid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie



**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENIAMAMOUCII Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

**Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990**

Pr. ADNABOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda  
Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Neurologie  
Anesthésie Réanimation

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENABDELLAH Chahrazad  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. JANATI Idrissi Mohamed\*  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Hématologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Pharmacologie  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. OUAZZANI Taibi Med Charaf Eddine  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

#### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Noureddine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JEL THI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

#### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

#### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas

Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Neurochirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale



Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. MANSOURI Aziz\*  
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie  
Urologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Radiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid\*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. EL OTMANY Azzedine  
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AIT OURHROUI Mohamed  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. HSSAIDA Rachid\*  
Pr. LAHLOU Abdou  
Pr. MAFTAH Mohamed\*  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. NASSIH Mohamed\*  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Neurologie  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BELMEKKI Mohammed  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUCHEM Thami  
Pr. BENYOUSSEF Khalil  
Pr. BERRADA Rachid  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale



Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
 Pr. EL HIJRI Ahmed  
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 Pr. EL MADHI Tarik  
 Pr. EL MOUSSAIF Hamid  
 Pr. EL OUNANI Mohamed  
 Pr. ETTAIR Said  
 Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 Pr. GOURINDA Hassan  
 Pr. HRORA Abdelmalek  
 Pr. KABBAJ Saad  
 Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 Pr. LEKEHAL Brahim  
 Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 Pr. MEDARHRI Jalil  
 Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 Pr. MOHSINE Raouf  
 Pr. NOUINI Yassine  
 Pr. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Radiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 Pr. AMEUR Ahmed \*  
 Pr. AMRI Rachida  
 Pr. AOURARH Aziz\*  
 Pr. BAMOU Youssef \*  
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 Pr. BENZEKRI Laila  
 Pr. BENZOUBEIR Nadia  
 Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 Pr. BICHA Mohamed Zakariya\*  
 Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 Pr. EL BARNOUSSI Leila  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. EL MANSARI Omar\*  
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HADDOUR Leila  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. ISMAEL Farid  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Gynécologie Obstétrique  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie



Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Noureddine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila

Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie  
Pédiatrie

(mise en disposition)



Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Urologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AMMAR Haddou\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
ORL



Pr. AOUI Sarra  
 Pr. BAITE Abdelouahed\*  
 Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
 Pr. BENZIANE Hamid\*  
 Pr. BOUTIMZIANE Nourdine  
 Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
 Pr. ELABSI Mohamed  
 Pr. EL BEKKALI Youssef\*  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GANA Rachid  
 Pr. GHARIB Nouredine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 Pr. MRABET Mustapha\*  
 Pr. MRANI Saad\*  
 Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
 Pr. RABHI Monsef\*  
 Pr. RADOUANE Bouchaïb\*  
 Pr. SEFFAR Myriame  
 Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
 Pr. SIFAT Hassan\*  
 Pr. TABERKANET Mustafa\*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. TANANE Mansour\*  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. TOUATI Zakia

**Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

**Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
 Pr TAHIRI My El Hassan \*

Parasitologie  
 Anesthésie réanimation  
 Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Neuro chirurgie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo ptisiologie  
 Hématologie  
 Anesthésier réanimation  
 Parasitologie  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Virologie  
 Biochimie-chimie  
 Médecine interne  
 Radiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale



### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
Pr. AGDR Aomar\*  
Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
Pr. AKHADDAR Ali\*  
Pr. ALLALI Nazik  
Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
Pr. AMINE Bouchra  
Pr. ARKHA Yassir  
Pr. AZENDOUR Hicham\*  
Pr. BEL YAMANI Lahcen\*  
Pr. BJJOU Younes  
Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
Pr. BOUI Mohammed\*  
Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
Pr. CHAKOUR Mohammed\*  
Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
Pr. DOGHMI Kamal\*  
Pr. EL MALKI Hadj Omar  
Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
Pr. ENNIBI Khalid\*  
Pr. FATHI Khalid  
Pr. HASSIKOU Hasna\*  
Pr. KABBAJ Nawal  
Pr. KABIRI Meryem  
Pr. KADI Said\*  
Pr. KARBOUBI Lamya  
Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
Pr. MARMADÉ Lahcen  
Pr. MESKINI Toufik  
Pr. MESSAOUDI Nezha\*  
Pr. MSSROURI Rahal  
Pr. NASSAR Ittimade  
Pr. OUKERRAJ Latifa  
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani\*  
Pr. ZOUHAIR Said\*

Médecine interne  
Pédiatre  
Chirurgie Générale  
Neurologie  
Neuro-chirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Rhumatologie  
Neuro-chirurgie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Anatomie  
Biochimie-chimie  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Traumatologie orthopédique  
Hématologie biologique  
Chirurgie vasculaire périphérique  
Hématologie clinique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Médecine interne  
Gynécologie obstétrique  
Rhumatologie  
Gastro-entérologie  
Pédiatrie  
Traumatologie orthopédique  
Pédiatrie  
Microbiologie  
Chimie Thérapeutique  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Pédiatrie  
Hématologie biologique  
Chirurgie Générale  
Radiologie  
Cardiologie  
Pneumo-phtisiologie  
Microbiologie

### **PROFESSEURS AGREGES :**

#### **Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
Pr. BELAGUID Abdelaziz  
Pr. BOUAITY Brahim\*  
Pr. CHADLI Mariama\*  
Pr. CHEMSI Mohamed\*

Anesthésie réanimation  
Médecine interne  
Physiologie  
ORL  
Microbiologie  
Médecine aéronautique



Pr. DAMI Abdellah\*  
Pr. DARBI Abdellatif\*  
Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
Pr. EL HAFIDI Naima  
Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SA YEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. LEZREK Mounir  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Biochimie chimie  
Radiologie  
Chirurgie pédiatrique  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Drissi\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELA YACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSGHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-ENTÉROLOGIE  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation



Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
 Pr. ELFATEMI Nizare  
 Pr. EL HARTI Jaouad  
 Pr. EL JOUDI Rachid\*  
 Pr. EL KABABRI Maria  
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr. EL KHLOUFI Samir  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHANIMI Zineb  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBABJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Radiologie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chimie Thérapeutique  
 Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Pédiatrie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**



## 2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 13/02/2014 par le  
Service des Ressources Humaines*



# *Remerciements*

*A mon maitre et rapporteur de thèse*  
*Professeur Elabsi mohamed*

*Vous m'avez honoré par votre confiance  
en me confiant cet excellent sujet de travail.*

*Malgré vos intenses préoccupations et vos divers engagements, vous m'avez  
toujours accueilli avec bienveillance et disponibilité. Vous avez accepté de diriger  
ce travail. Votre écoute, vos conseils et vos remarques m'ont permis de mener à  
bien cette thèse.*

*Je vous remercie pour votre disponibilité, votre aide, votre soutien tout au long  
de cette expérience*

*A mon maitre et président de thèse*  
*Professeur Chkoff Mohamed Rachid*

*Vous m'avez accordé un grand honneur  
en acceptant de présider le jury de ma thèse.*

*Vos qualités professionnelles et votre rigueur sont pour moi des  
exemples à suivre*

*Je vous remercie de m'avoir fait partager votre passion pour la chirurgie  
Veuillez trouver ici l'expression de ma profonde et respectueuse reconnaissance  
pour m'avoir permis de réaliser ce travail.*

*A mon maitre et Jury de thèse*  
*Professeur Echarrab ElMahjoub*

*Vos qualités scientifiques et humaines ainsi que votre modestie m'ont  
profondément marqué et me servent d'exemple.*

*Je vous remercie de l'intérêt que vous avez bien voulu porter à ce travail  
et de l'honneur que vous me portez en acceptant d'être notre juge.*

*Veillez trouver ici, chère Maitre, l'expression de mes vifs  
remerciements.*

*A mon maitre et Jury de thèse*  
*Professeur ElOunnani Mohamed*

*Je vous remercie de l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger  
parmi les membres du jury.*

*Je vous exprime ici ma gratitude et mon profond respect.*

*Recevez ici l'expression de ma reconnaissance et de ma profonde  
admiration pour l'ensemble de vos qualités.*

*A mon maitre et Jury de thèse*  
*Professeur Jahid Ahmed*

*Vous me faites l'honneur et la gentillesse de participer à mon jury de thèse Veuillez trouver ici, cher Maitre, l'expression de mes vifs remerciements et de mon estime.*

*Je dédie cette thèse*

## *A Mes Très Chers Parents*

*Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.*

*C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisé.*

*J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi.*

*Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour.*

*Vous résumez si bien le mot parents qu'il serait superflu d'y ajouter quelque chose.*

*Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de vos enfants.*

*A mes très chères sœurs*  
*Ouidad et Ouiam*

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments d'amour et  
de tendresse envers vous.*

*Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.*

*Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il  
faut pour vous combler.*

*Merci pour votre précieuse aide à la réalisation de ce travail.*

*A ma très chère fiancée Basma*

*Merci d'être toujours à mes côtés, par ta présence, par ton amour*

*et ta tendresse, pour donner du goût et du sens à ma vie*

*En témoignage de mon amour, de mon admiration et de ma grande*

*affection, je te prie de trouver dans ce travail l'expression de mon*

*estime et mon sincère attachement.*

*Je prie dieu le tout puissant pour qu'il te donne bonheur et*

*prospérité.*

*À Mon Oncle*  
*Dr Charaf Lasserri*

*Ton aide, ta générosité, ton soutien ont été pour moi une source de  
courage et de confiance.*

*Qu'il me soit permis aujourd'hui de t'assurer mon profond amour et ma  
grande reconnaissance.*

*J'espère que tu retrouves dans la dédicace de ce travail, le témoignage de  
mes sentiments sincères et de mes vœux de santé et de bonheur.*

*A la mémoire de mes Grand-père*

*Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir de ce bonheur ensemble et de vous exprimer tout mon respect.*

*Puisse Dieu tout puissant vous accorder sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir dans son saint paradis.*

*A ma tante Asma, mon oncle Badr, ma grand-mère et mes cousines Dina et Rania*

*A mes chers amis Badr, Mehdi, Ahmed, Omar, Ismail, Asmae, Ikram*

*A Dr Barakat Mohamed, Dr Bennis Said, Dr Lotfi mohamed*

*A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer.*

*A Tous Mes enseignants tout au long de mes études.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail.*

*À tous ceux qui ont cette pénible tâche de soulager les gens et diminuer leurs souffrances.*

## Liste des abréviations

TNP :	Tumeurs nerveuses périphériques
NF :	Neurofibromatose
MPNST :	Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors (tumeurs malignes des nerfs périphériques)
IMC :	Indice de masse corporel
TDM :	Tomodensitométrie
IRM :	Imagerie par résonance magnétique
TRP :	Tumeurs rétropéritonéales
PS100 :	Protéine S 100
IHC :	Immunohistochimie
Nf :	Neurofilaments
IgG :	Immunoglobuline G
P16,P19 :	Protéine 16,19
TBGN :	Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques

## Liste des figures

Figure 1 : TDM pelvienne sans injection de produit de contraste montrant une formation tissulaire hypodense, inhomogène, mésentérique, mesurant 18/17cm se prolongeant dans le pelvis, écrasant les deux uretères et comprimant la vessie vers l'arrière

Figure 2 : TDM pelvienne avec injection de produit de contraste montrant une formation tissulaire qui se rehausse modérément après injection

Figure 3 : IRM pelvienne montrant une volumineuse tumeur intra-péritonéale bien encapsulée, légèrement compressive sur la vessie et les uretères pelviens sans envahissement des structures de voisinage et sans localisation osseuse pelvienne

Figure 4 : Pièce de résection

Figure 5 : Evolution de l'ectoblaste, formation des crêtes neurales

Figure 6 : coupe sagittale de l'abdomen profond

Figure 7 : coupe transversale à l'étage sus-mésocolique de l'abdomen

Figure 8 : Echographie abdominale : volumineuse masse échogène rétropéritonéale, sous rénale droite

Figure 9 : Tomodensitométrie abdominale : processus tumoral rétropéritonéal de structure grasseuse, occupant l'hypo-chondre et le flanc droit, refoulant les structures digestives vers la gauche

Figure 10 : IRM en pondération T2, coupe sagittale paramédiane droite mettant bien en évidence la situation présacrée de la masse et le soulèvement du feuillet péritonéal

Figure 11 : IRM pelvienne montrant la tumeur en franc hypersignal T2 (a) se rehaussant après injection (b), la lésion apparaissant bien limitée, développée aux dépens de la racine L5 droite: a: coupe coronale en pondération T2; b: coupe axiale en pondération T1 fat-sat après injection de gadolinium

Figure 12 : Neurofibrome localisé (forme typique)

Figure 13 : Neurofibrome localisé avec des cellules à noyau dense et ondulé

Figure 14 : Cellules tumorales exprimant la protéine S100(PS100).

Figure 15 : Neurofibrome plexiforme

Figure 16 : MPNST de bas grade de malignité

Figure 17 : MPNST de haut grade de malignité

## Liste des tableaux

- Tableau 1 :** L'ectoblaste au stade de gastrula et son devenir
- Tableau 2 :** Destinées des dérivés de la crête neurale
- Tableau 3:** Comparaison morphologique entre neurofibrome et schwannome
- Tableau 4 :** Les anticorps utilisés, leur antigène, leur spécificité
- Tableau 5 :** Critères d'atypies et de malignité du neurofibrome

## SOMMAIRE

I. Introduction .....	1
II. Observation .....	4
III. Discussion .....	8
A. Rappels .....	8
1. Rappel embryologique .....	8
a) Formation et destinée de la crête neurale. ....	10
b) Les lésions associées : .....	11
2. Rappel anatomique .....	13
3. Les différentes tumeurs du rétropéritoine .....	15
a) Les tumeurs mésodermiques bénignes .....	15
(1) Le lipome.....	15
(2) Le léiomyome .....	15
(3) Les fibromatoses rétropéritonéales .....	15
(4) Les tumeurs vasculaires bénignes.....	16
(5) Le xantogranulome .....	16
b) Les tumeurs mésodermiques malignes .....	17
(1) Les sarcomes rétropéritonéaux .....	17
(2) Les léiomyosarcomes .....	17
(3) Les rhabdomyosarcomes .....	18
c) Les tumeurs ectodermiques .....	18
(1) Le schwannome bénin .....	18
(2) Le schwannome malin.....	18
(3) Le neurofibrome bénin .....	19
(4) Les paragangliomes .....	19

d) Les tumeurs vestigiales.....	19
B. Diagnostic.....	21
1. Symptomatologie clinique .....	21
2. Explorations radiologiques .....	21
a) Radiographie de l'abdomen sans préparation .....	21
b) Échographie abdominopelvienne .....	22
c) Tomodensitométrie (TDM) abdominopelvienne .....	24
d) Imagerie par résonance magnétique (IRM) .....	28
(1) Détection d'un contingent graisseux.....	29
(2) Détection d'un stroma myxoïde .....	30
(3) Détection de fibres collagènes .....	31
(4) Détection d'un contingent nécrotique .....	31
(5) Détection d'un contingent kystique.....	32
(6) Détection de calcifications .....	32
e) Opacifications vasculaires .....	35
f) Autres examens radiologiques.....	35
3. Anatomie pathologique .....	37
a) Matériel d'étude .....	37
(1) Biopsie.....	37
(2) Pièce opératoire.....	37
b) Macroscopie .....	37
(1) Le volume.....	37
(2) L'aspect de la tumeur .....	37
c) Microscopie optique.....	38
d) Microscopie électronique.....	42
(1) les cellules:.....	42

(2) Les prolongements cytoplasmiques.....	44
(3) Les espaces extra-cellulaires.....	44
e) Immunohistochimie : IHC.....	45
(1) Généralités.....	45
(2) les différents marqueurs utilisés.....	45
f) Problème de malignité.....	48
C. Traitement.....	52
1. Chirurgie.....	52
a) Voies d'abords.....	53
b) Résécabilité des tumeurs rétropéritonéales.....	54
D. Evolution et pronostic.....	55
1. Transformation maligne.....	55
a) Epidémiologie.....	55
b) Clinique.....	55
c) Examens complémentaires.....	56
d) Anatomie pathologique.....	56
e) Traitement.....	57
f) Pronostic.....	57
g) Les facteurs de mauvais pronostic.....	58
IV. Conclusion.....	59
Résumé.....	60
Abstract.....	62
V. Bibliographie.....	64

## I. Introduction

Les tumeurs des nerfs périphériques (TNP) sont des lésions rares ; elles représentent entre 0,001 et 0,02% des pièces anatomiques.

Il s'agit le plus souvent de tumeurs nerveuses isolées. Les tumeurs multiples s'observent uniquement au cours des neurofibromatoses (NF) (NF de type 1 ou maladie de Von Recklinghausen, NF de type 2 ou neurofibromatose neuro-acoustique, NF de type 3 ou schwannomatose).

La définition est d'abord anatomique. Les TNP doivent siéger après le ganglion spinal, au niveau des plexus (plexus brachial, plexus lombaire, plexus sacral) ou des troncs nerveux.

Elle est également anatomopathologique. Les TNP ne comprennent de façon stricte que les tumeurs développées à partir des cellules de Schwann (schwannomes, neurofibromes, tumeurs malignes des enveloppes des nerfs périphériques (MPNST pour Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors)).

Les nerfs périphériques peuvent être affectés par des tumeurs bénignes et malignes. Les tumeurs bénignes correspondent aux schwannomes et aux neurofibromes :

*Les schwannomes* (encore appelés neurinomes ou neurilemomes) sont des tumeurs encapsulées, ovoïdes, excentrées par rapport au tronc nerveux. Il s'agit de la TNP la plus fréquente représentant plus de 70% des cas. Ils peuvent survenir à tout âge, mais prédominent entre 20 et 50 ans. Dans la plupart des cas, il s'agit de lésions solitaires Ils sont fréquemment retrouvés au niveau du plexus brachial, des gros troncs nerveux des membres, avec une prédilection pour les

régions du coude, du poignet ou du genou. Des formes profondes sont rencontrées dans le médiastin postérieur ou dans le rétropéritoine. Les tumeurs sont alors souvent grosses et peuvent être le siège de calcifications ou de transformations kystiques.

*Les neurofibromes* représentent entre 10 et 20% des TNP Ils surviennent sans prédominance de sexe chez des adultes entre 20 et 30 ans. Entre 60 et 90% des neurofibromes (toutes formes confondues), surviennent chez des patients indemnes de NF1.

Plusieurs formes de neurofibrome existent :

- *le neurofibrome localisé solitaire* représente 90% de ces formes et dans la majorité des cas n'est pas associé à une NF1. Il correspond à l'image classique de dilatation fusiforme d'un tronc nerveux.
- *le neurofibrome plexiforme* est pathognomonique de la NF1. Il survient fréquemment chez l'enfant et précède l'apparition des neurofibromes cutanés. Il correspond morphologiquement à un segment plus ou moins long de dilatation tortueuse d'un nerf et de ses branches, prenant un aspect de « sac de vers ».

*Les tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques* (MPNST) sont des sarcomes à cellules fusiformes comportant une différenciation nerveuse. Ils ont été appelés schwannomes malins, neurofibrosarcomes, sarcomes neurogéniques, Elles surviennent entre 20 et 50 ans. Dans plus de 50% des cas, elles surviennent dans le cadre d'une NF1, mais moins de 5% des sujets atteints d'une NF1 développent une MPNST.

Ces tumeurs siègent préférentiellement sur les gros troncs (sciatique, plexus brachial, plexus sacral). Elles peuvent correspondre à la transformation maligne d'un neurofibrome chez les porteurs de NF1

## II. Observation

Il s'agit d'un patient de 29 ans, sans antécédents personnels ou familiaux particuliers, qui présente depuis 1 an de son admission au service des douleurs abdominales diffuses, un type de pesanteur, prédominant au niveau de la région hypogastrique.

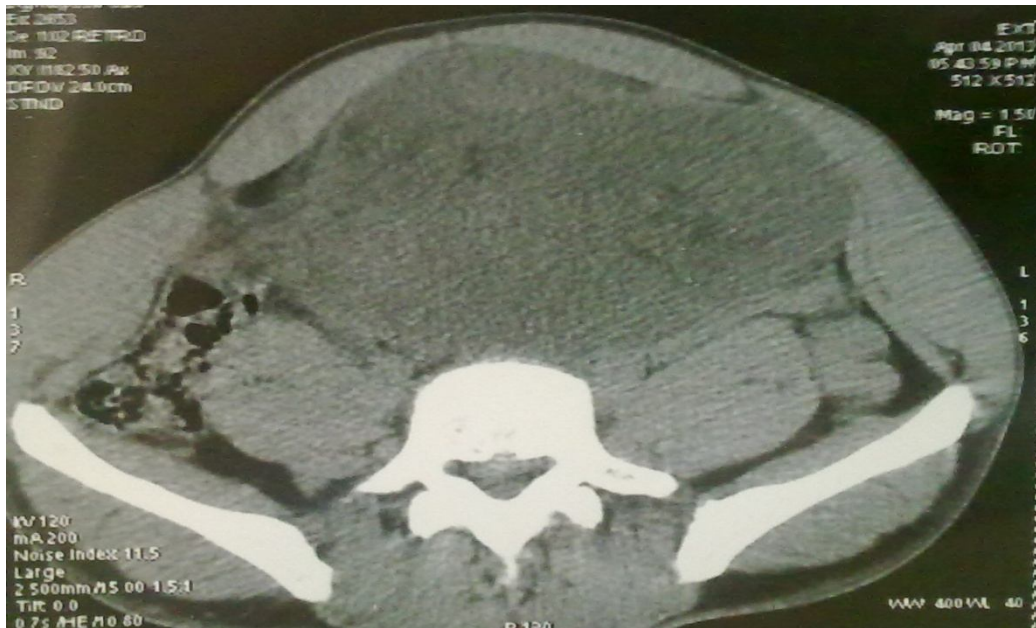
Ce tableau clinique s'est aggravé il y a cinq mois par l'apparition d'une tuméfaction abdominale augmentant progressivement de volume, associée à des signes urinaires a type de pollakiurie, ceci sans notion de vomissement ni troubles de transit. Le tout a évolué dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen à l'admission trouve un patient en bon état général, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, avec des conjonctives normalement colorées et un indice de masse corporelle(IMC) à 24. L'examen cutané est sans particularité.

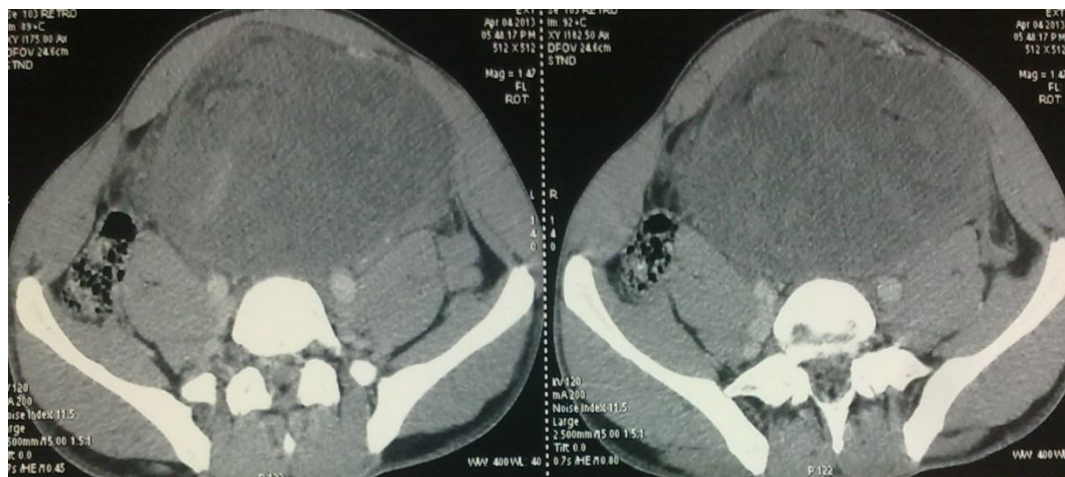
Le patient présentait une tuméfaction abdominale manifeste à l'inspection. L'abdomen était souple avec palpation d'une masse hypogastrique d'environ 20cm de diamètre ferme, fixe et indolore. Le toucher rectal a objectivé une masse indolore bombant dans le douglas.

La tomodensitométrie pelvienne (Fig. 1) a montré une formation tissulaire hypodense, inhomogène, mésentérique, mesurant 18/17cm se prolongeant dans le pelvis, écrasant les deux uretères et comprimant la vessie vers l'arrière. Cette formation se rehausse modérément après injection de produit de contraste (Fig. 2). Il n'avait pas de signes d'envahissement pelvien ni épanchement liquidien

intra péritonéal. Les deux reins étaient augmentés de taille avec dilatation des cavités pyélo-calicielles, le cortex rénal était conservé.



**Figure 1 : TDM pelvienne sans injection de produit de contraste montrant une formation tissulaire hypodense, inhomogène, mésentérique, mesurant 18/17cm se prolongeant dans le pelvis, écrasant les deux uretères et comprimant la vessie vers l'arrière**



**Figure 2 : TDM pelvienne avec injection de produit de contraste montrant une formation tissulaire qui se rehausse modérément après injection**

Une biopsie scanno-guidée avait porté sur du tissu conjonctif dissocié par une prolifération fuso-cellulaire de densité faible composé de cellules de Schwann aux noyaux réguliers baignant dans un fond fibrillaire richement vascularisé et myxoïde. Un complément immun-histochimique a objectivé un marquage positif des cellules tumorales aux anticorps anti-PS100 et anticorps anti-neurofilament concluant à un neurofibrome.

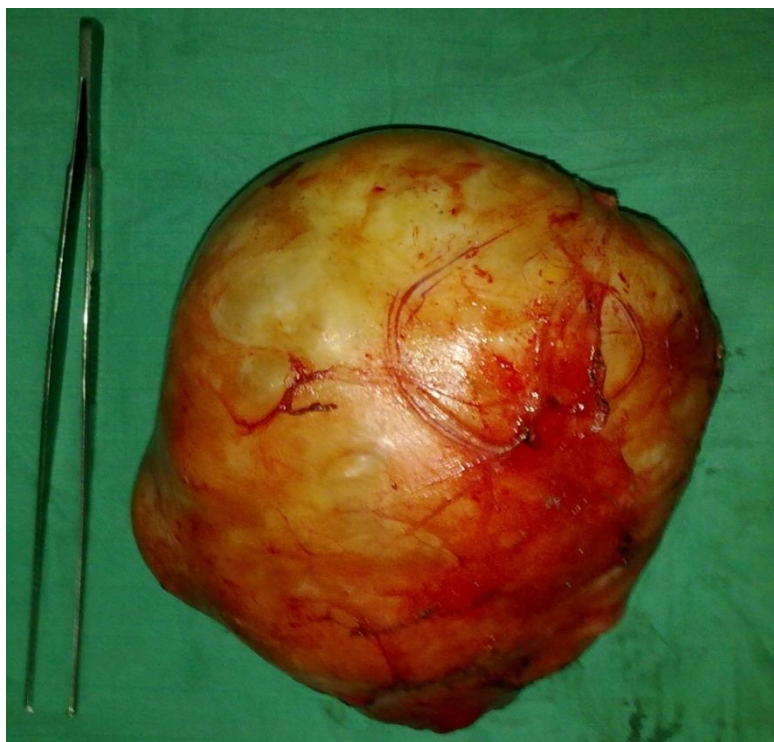
On a complété par une IRM pelvienne qui a mis en évidence une volumineuse tumeur intra-péritonéale bien encapsulée, légèrement compressive sur la vessie et les uretères pelviens sans envahissement des structures de voisinage et sans localisation osseuse pelvienne (Fig. 3).



**Figure3 : IRM pelvienne montrant une volumineuse tumeur intra-péritonéale bien encapsulée, légèrement compressive sur la vessie et les uretères pelviens sans envahissement des structures de voisinage et sans localisation osseuse pelvienne.**

Le patient a été opéré par laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic élargie vers le pubis. L'exploration chirurgicale a objectivé une volumineuse masse pré péritonéale, rétro musculaire, encapsulée, d'environ 20 cm de grand axe occupant l'espace de retzius et bombant dans la cavité péritonéale et s'étendant en rétropéritoine (Fig. 4). Une exérèse chirurgicale complète de la tumeur sans effraction de la capsule a été réalisée. L'analyse histologique et immuno-histochimique de la pièce opératoire a conclu également à un neurofibrome.

Les suites opératoires étaient simples. Aucun traitement adjuvant n'a été indiqué. Le patient ne présente pas de récurrence après 1an de recul.



**Figure 4 : Pièce de résection**

### **III. Discussion**

#### **A. Rappels**

##### **1. Rappel embryologique [1]**

L'œuf fécondé se segmente en 2, 4, 16 blastomères (morula), puis se creuse d'une cavité (blastocyte) avant de s'implanter vers le 6<sup>ème</sup> jour.

Du « bouton embryonnaire », amas cellulaire indifférencié s'édifie successivement vers le 7<sup>ème</sup> jour l'entoblaste, destiné à la formation de l'épithélium digestif, respiratoire et urinaire; le 8<sup>ème</sup> jour l'ectoblaste, destiné à former le tissu nerveux et l'épiderme.

Le 3<sup>ème</sup> feuillet se met en place vers le 15<sup>ème</sup>-16<sup>ème</sup> jour (gastrula) :c'est le chordomésoblaste. Il donnera la corde dorsale et le mésoblaste latéral qui se différenciera en somites à l'origine du squelette, du muscle, du tissu conjonctif, de l'appareil cardio-vasculaire, du rein et des séreuses.

Les deux mois que nécessite la mise en place des feuillets, définissent l'embryogenèse.

Edifié à partir d'un ou plusieurs de ces 3 feuillets (Fig. 5), chaque organe est l'aboutissement d'une suite de croissance, de différenciation et de migration cellulaire.

La coordination rigoureuse, dans le temps et dans l'espace, dépend principalement du phénomène d'induction, processus par lequel un groupement cellulaire dit « inducteur », provoque la différenciation d'un autre groupement

cellulaire dit« compétant ».

Le développement des organes dépend d'une suite de réactions en chaîne rigoureusement ordonnancées par deux grands mécanismes de contrôle (Tableau 1), l'un génétique (gène de structure, gène régulateur), l'autre épigénique (induction, régression, migration cellulaire).

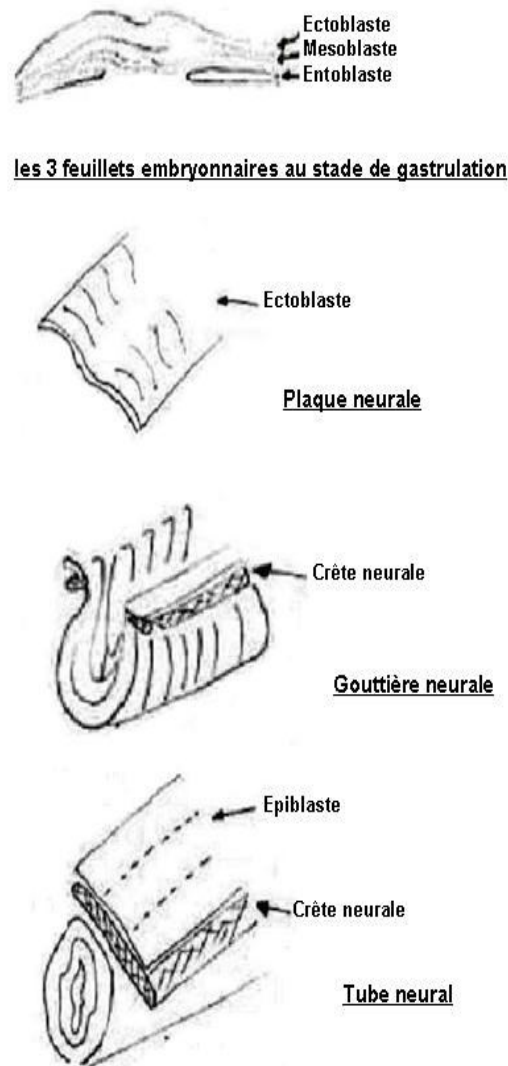


Figure 5 : Evolution de l'ectoblaste, formation des crêtes neurales.[2]

**Tableau 1 :L’ectoblaste au stade de gastrula et son devenir [2]**

Ectoblaste	Epiblaste	Epiderme	Epiderme-derivés cutanés
	Neurectoblaste	Placodessensorielles	Vésicules optiques olfactives cristallin ; hypophyse antérieure
		Crêtes neurales	Ganglions spinaux, cellules migratrices variées
		Cerveau	
		Moelle épinière	Cerveau  Moelle épinière

***a) Formation et destinée de la crête neurale. [1]***

Vers le 17<sup>ème</sup> jour, le chordomésoblaste, induit à partir de l’ectoblaste sous-jacent, le tissu neuroblastique. L’ectoblaste forme alors l’épiblaste à l’origine de l’épiderme. La plaque neurale s’édifie à partir du neuroblaste. Elle se transforme selon une progression cranio-caudale, en gouttière puis en tube neural à l’origine de l’encéphale et de la moelle ; des groupes cellulaires s'en détachent pour former les crêtes neurales céphaliques et troncales. On trouve dans cette origine commune une explication de la double atteinte nerveuse et cutanée de la

neurofibromatose. Leur fragmentation semblable à celle des somites conduit à la formation des ébauches ganglionnaires et du dermatome épiblastique ; tandis que l'étage correspondant du tube neural fournit l'innervation motrice.

Le développement harmonieux du métamère suppose l'intégrité de ces différents éléments, les cellules issues de la crête neurale vont ensuite migrer selon des voies privilégiées où l'environnement semble jouer un rôle fondamental. Enfin, se différencient les mélanoblastes, les spongioblastes, les méningioblastes bipolaires et les neuroblastes multipolaires.

Schématiquement, les dérivés de la crête neurale peuvent être divisés en 3 groupes : [10]

- Groupe des cellules mésenchymateuses : de ce groupe dérivent les structures osseuses et cartilagineuses de la tête et du cou ainsi que les odontoblastes.
- Groupe des cellules ectodermiques : de ce groupe, dérivent la plupart des structures du système nerveux et toute une série de cellules sécrétrices (cellules nerveuses ganglionnaires, cellules limitantes et nourricières).
- Groupe des cellules ectomésenchymateuses ayant colonisé l'endoderme et ses dérivées : cellules argentaffines.

### ***b) Les lésions associées : [1]***

La crête neurale, par le biais des inductions réciproques, joue un rôle important dans l'édification des tissus et des organes dérivant des autres feuillettes, notamment le mésoblaste. Par ailleurs, l'agent responsable de l'atteinte

de la crête neurale est susceptible d’agir indirectement sur les autres feuilletts. Ainsi, les lésions associées viendront elles s’ajouter aux atteintes propres de la neurofibromatose.

Les plus fréquentes sont (Tableau 2) : les malformations rachidiennes, les gigantismes partiels, tumeurs et dysplasies des dérivés autres que ceux de la crête neurale: lipomes, angiomes, léiomyomes.

**Tableau 2 :Destinées des dérivés de la crête neurale [2]**

Cellules primitives	Dérivés	Principales variétés de tumeurs et dysplasies
Spongioblastes ou lemmoblastes	Cellules de schwann	Schwannomes Neurofibromes Schwannomes malins Tumeurs malignes des nerfs périphériques

## 2. Rappel anatomique

Le rétropéritoine 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 (Fig. 6 et 7).

Les TRP siègent dans l'espace compris entre le plan ostéomusculaire en arrière et le péritoine pariétal postérieur en avant. Cet espace s'étend verticalement du diaphragme au coccyx. Il se poursuit en bas avec l'espace sous-péritonéal et latéralement avec la graisse latéro puis pré-péritonéale.

Les fascias viscéraux s'accolent en arrière du péritoine pariétal postérieur délimitant trois grandes régions.

- une région antérieure digestive contenant le pancréas,
- une région intermédiaire génito-urinaire,
- une région postérieure contenant le muscle psoas-iliaque.

La loge rénale est circonscrite par les fascias périrénaux antérieurs et postérieurs qui se réunissent à l'extérieur pour former le fascia latéro-cônal.

La veine cave inférieure appartient à la loge rénale droite, l'aorte sépare les deux loges rénales. Ces deux loges ne sont pas fermées à leur extrémité inférieure laissant le passage aux deux uretères.

Les espaces pararénaux antérieurs se situent entre les zones d'accolement qui limitent la loge pancréatique et le fascia périrénal antérieur. L'espace pararénal postérieur est entre le feuillet postérieur et le fascia périrénal postérieur.

La paroi postérieure est constituée par le muscle ilio psoas.

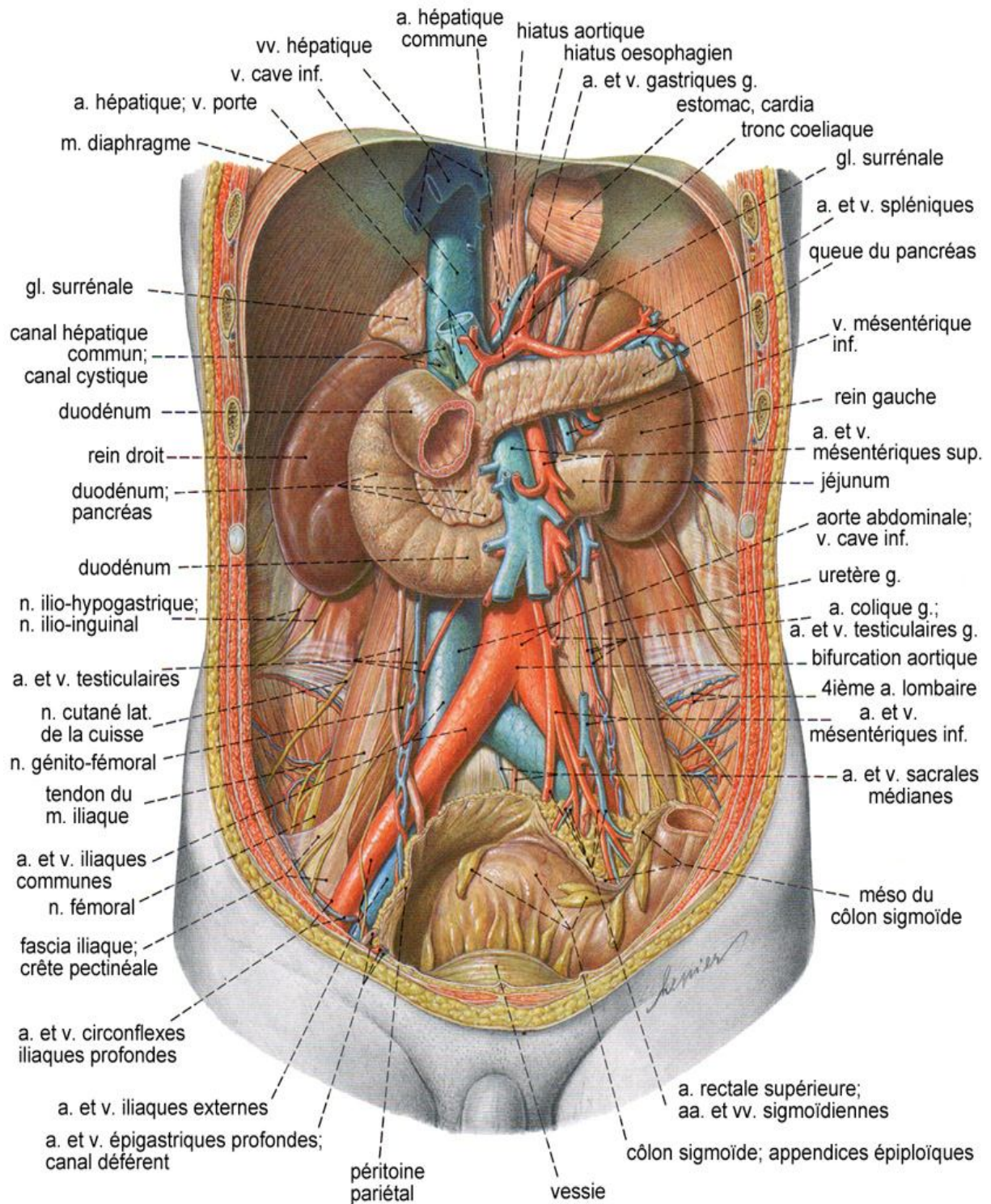


Figure 6 : coupe sagittale de l'abdomen profond [46]

### **3. Les différentes tumeurs du rétropéritoine**

#### **a) Les tumeurs mésodermiques bénignes**

##### **(1) Le lipome**

TDM : Il s'agit d'une tumeur bien limitée, homogène, de densité graisseuse (-120,-80 UH) sans composante tissulaire (diagnostic différentiel avec le liposarcome).

IRM : tumeur en hypersignal caractéristique spT1 et spT2 avec un signal s'atténuant sur le deuxième écho du T2. Certaines séquences permettent de caractériser d'une façon plus précise le tissu graisseux (FAT-SAT: saturation des graisses).

##### **(2) Le léiomyome**

C'est une TRP excessivement rare. Il est développé aux dépens des muscles lisses et se présente en TDM comme une masse solide pouvant contenir des calcifications. Elle est homogène et se rehausse modérément après injection de produit de contraste (15 à 20 UH). Quand sa taille dépasse 5 cm, elle peut présenter de petites plages hypodenses correspondant à des zones de nécrose.

En IRM il n'existe pas de critères diagnostiques spécifiques.

##### **(3) Les fibromatoses rétropéritonéales**

Elles représentent des lésions développées à partir du tissu conjonctif et des myofibroblastes et se rencontrent chez des malades âgés de 25 à 30 ans. Elles

se voient en particulier 1 à 2 années après une résection colique dans le cadre de syndrome de Gardner.

En TDM ces fibromatoses apparaissent comme des masses tissulaires polynodulaires, volumineuses. Leur exérèse est très difficile et les récurrences locales sont fréquentes.

#### **(4) Les tumeurs vasculaires bénignes**

Les tumeurs vasculaires bénignes regroupent :

- *Le lymphangiome kystique bénin* qui est une masse aux multiples densités solides et tissulaires associées à des plages graisseuses avec ou sans septa.
- *Les hémangiomes* au rehaussement intense en scanner du fait de leur très riche vascularisation.
- *Les hémangiopéricytomes* Ils se développent chez l'adulte, et présentent une pseudocapsule avec des contours bien limités. Dans les formes volumineuses il peut exister des zones hémorragiques. La dégénérescence maligne n'est pas toujours évidente. Au moindre doute c'est l'histologie qui doit trancher.

#### **(5) Le xantogranulome**

C'est une lésion volumineuse appartenant au groupe des histiocytomes fibreux inflammatoires. Son caractère bénin est actuellement remis en cause car un quart des patients atteints sont porteurs de métastases.

**b) Les tumeurs mésodermiques malignes**

**(1) Les sarcomes rétropéritonéaux**

Ils représentent les lésions les plus fréquentes du rétropéritoine. Ils regroupent trois types histologiques qui ne sont pas différenciables les uns des autres en imagerie. Ce sont :

- *Le liposarcome*, qui est une tumeur pseudo-encapsulée. Elle se manifeste surtout chez les sujets âgés. La composante grasseuse n'est pas toujours identifiée. La tumeur apparaît alors de densité tissulaire, de vascularisation variable. En cas de liposarcome bien différencié, la présence de plages grasseuses permet d'évoquer le diagnostic.
- *Les histiocytomes fibreux malins et les fibrosarcomes* sont les lésions des tissus mous les plus rencontrées chez l'adulte. La région du rétropéritoine est la deuxième localisation la plus fréquente. La lésion est développée à partir du tissu musculaire ou des fascias. Elle est en général mal limitée. L'évolution nécrotique est habituelle. Le dépôt secondaire de matériel calcique est exceptionnel.

**(2) Les léiomyosarcomes**

Les léiomyosarcomes sont plus fréquents chez les femmes. Ils se manifestent vers 60 ans. Ils se présentent comme des tumeurs mal limitées et volumineuses, tissulaires pouvant contenir des plages de nécrose.

**(3) Les rhabdomyosarcomes**

Les rhabdomyosarcomes sont rares dans le rétropéritoine. Ils se développent dans la région paravertébrale chez l'enfant et l'adulte et leur pronostic est sombre. Il s'agit fréquemment d'une simple augmentation de volume, de densité souvent identique à celle du muscle normal. D'éventuelles zones nécrotiques peuvent être rencontrées, sans spécificité. L'IRM montre en spT1 une lésion tissulaire de signal plus fort que celui du muscle atteint. Le rehaussement tumoral après injection de gadolinium attire l'attention. En spT2 la lésion est en hypersignal franc.

**c) Les tumeurs ectodermiques**

Les tumeurs ectodermiques sont plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte.

**(1) Le schwannome bénin**

Le schwannome bénin s'observe dans le cadre d'une maladie de Recklinghausen dans près de 20 % des cas. La masse est bien limitée, souvent remaniée voire kystisée avec des calcifications. L'exérèse est habituellement simple.

**(2) Le schwannome malin**

Le schwannome malin est exceptionnel dans le rétropéritoine. Il s'associe à une neurofibromatose. Il siège le plus souvent sur les grosses racines nerveuses à la racine des membres.

**(3) Le neurofibrome bénin**

Le neurofibrome bénin est moins bien limité que le schwannome bénin. Il se rehausse de manière intense après injection d'iode ou de gadolinium.

**(4) Les paragangliomes**

Les paragangliomes se rencontrent chez des malades âgés de 30 à 40 ans. Ils sont bien encapsulés et le diagnostic de malignité repose sur l'étude histologique. Ils se rehaussent de manière intense aussi bien en TDM qu'en IRM.

**d) Les tumeurs vestigiales**

Elles se rencontrent aussi bien l'adulte que chez l'enfant. Ils sont représentés par :

- *Les kystes Wolffiens et Müllériens*
- *Les kystes dermoïdes ou tératomes multitissulaires.* Ils sont malins dans 75 % des cas chez l'adulte. Ils sont composés d'éléments du derme/peau, poils, glandes sébacées. Ils présentent typiquement un aspect tant hypodense en TDM, qu'un aspect en hypersignal en spT1 (présence de graisse). En spT2 ils sont souvent isointenses avec des plages vides de signal correspondant aux calcifications intrakystiques.
- *Les chordomes* de siège présacré n'ont pas de capsule et sont volontiers infiltrants. Il s'agit de tumeurs malignes d'évolution lente, développées à partir de la notochorde embryonnaire. Elles affectent les adultes de plus

de 60 ans avec un sexe ratio en faveur des hommes. Le siège sacrococcygien est le plus fréquent (45 à 50% des cas). Il réalise une ostéolyse médiane des dernières pièces sacrées, avec masse des parties molles présacrée

Une étude chinoise rapporte 288 cas de tumeurs rétropéritonéales primitives étudiés entre Avril 1964 et Avril 1992 dont 197 de tumeurs malignes et 91 étaient bénignes.[44]

## **B. Diagnostic**

### **1. Symptomatologie clinique**

Les signes cliniques sont tardifs et non spécifiques. Ils sont la conséquence du développement d'une masse dans le rétropéritoine avec compression des organes de voisinage :

- Douleurs,
- Signes digestifs (nausées, vomissements, constipation),
- Obstruction veineuse ou lymphatique (oedèmes des organes génitaux, phlébites à répétition).

La découverte d'une TRP de moins de 5 cm est donc rare et souvent fortuite [21,22]. L'obstruction des voies urinaires est peu fréquente en raison du développement progressif de la tumeur [20]. Dans le cas des diagnostics très tardifs, l'examen physique détecte une volumineuse masse abdominale. L'apparition d'une altération de l'état général avec fièvre et amaigrissement serait un signe en faveur de la malignité de la tumeur [23].

### **2. Explorations radiologiques**

#### ***a) Radiographie de l'abdomen sans préparation***

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 ;
- la présence de lésions du cadre osseux, notamment du rachis axial orientant le diagnostic vers des lésions d'origine nerveuse.

***b) Échographie abdominopelvienne [24.25]***

Il s'agit d'un examen qui n'est plus réalisé systématiquement en routine : il est indiqué parfois en première intention, principalement dans le cadre d'une exploration de « débrouillage » pour une symptomatologie abdominale ou pelvienne mal définie, éventuellement dans le cadre d'une caractérisation, alors en complément de la tomodensitométrie (TDM) ou de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

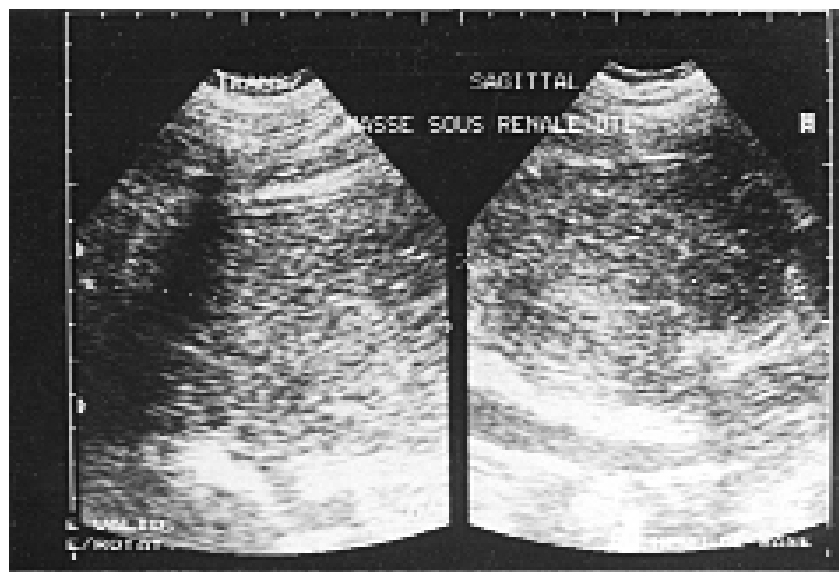
Ses limites sont la mauvaise accessibilité de la loge rétropéritonéale, une étude limitée des rapports anatomiques et des limites de la tumeur, et son caractère opérateur-dépendant.

Elle doit s'attacher à 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.



**Figure 8 : Echographie abdominale : volumineuse masse échogène rétropéritonéale, sous rénale droite.**

Habituellement, le neurofibrome apparaît, en échographie [35,37,43], hypoéchogène avec renforcement postérieur. Parfois, il présente un aspect kystique posant le problème de diagnostic différentiel avec les masses kystiques pancréatiques et rétropéritonéales.

***c) Tomodensitométrie (TDM) abdominopelvienne [25, 26, 27]***

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.

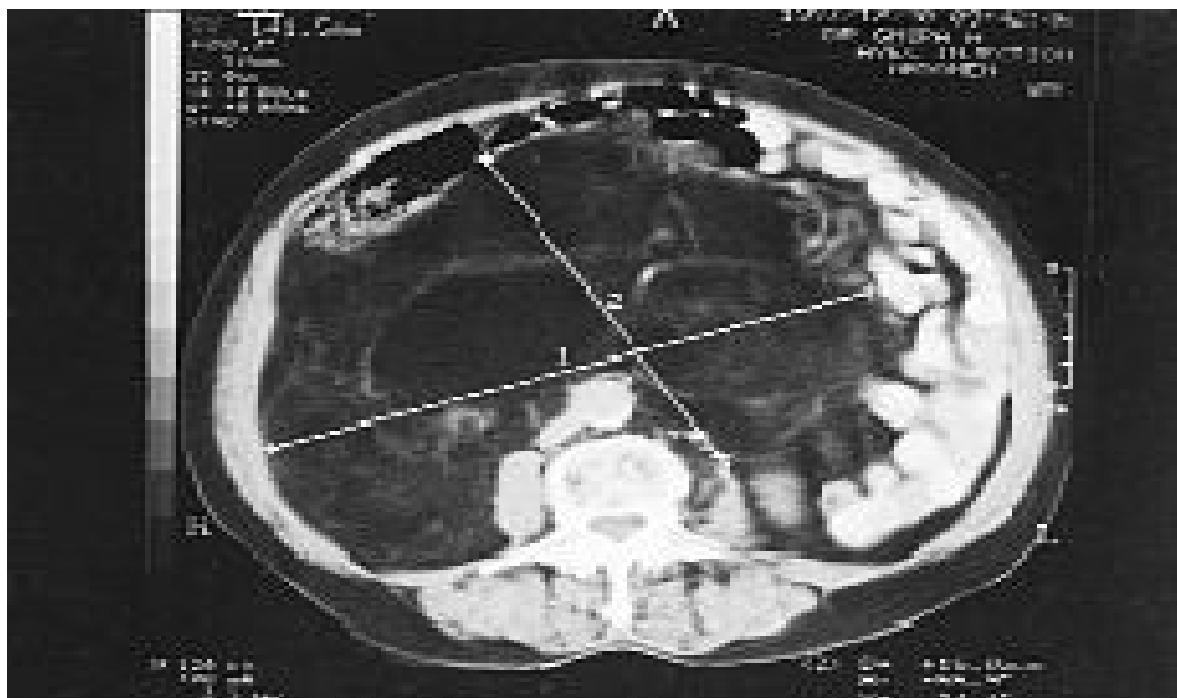
Les appareils de dernière génération permettent de plus une analyse multiplanaire très précise avec une excellente résolution anatomique.

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, 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). Néanmoins, l'IRM reste beaucoup plus efficace pour cela, c'est pourquoi nous détaillons cette partie dans le chapitre consacré à l'imagerie par résonance magnétique nucléaire ;
- 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,



**Figure 9 : Tomodensitométrie abdominale : processus tumoral rétropéritonéal de structure graisseuse, occupant l'hypochondre et le flanc droit, refoulant les structures digestives vers la gauche**

Dans notre cas, La tomodensitométrie pelvienne (Fig. 1) a montré une formation tissulaire hypodense, inhomogène, mésentérique, mesurant 18/17cm se prolongeant dans le pelvis, écrasant les deux uretères et comprimant la vessie vers l'arrière. Cette formation se rehausse modérément après injection de produit de contraste (Fig. 2). Il n'avait pas de signes d'envahissement pelvien ni épanchement liquidien intra péritonéal. Les deux reins étaient augmentées de taille avec dilatation des cavités pyélo-calicielles le cortex rénal était conservé.

***d) Imagerie par résonance magnétique (IRM)***  
***[25,26,27]***

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.

Ces différentes acquisitions sont classiquement réalisées dans au moins deux plans de coupe orthogonaux, notamment pour les lésions volumineuses, permettant une meilleure analyse de ses limites et de ses rapports avec les organes de voisinage.

Ses principales limites restent sa disponibilité limitée, les contre-indications classiques liées à l'utilisation d'un champ magnétique de haute intensité, le temps d'examen relativement important par rapport aux autres explorations abordées plus haut, l'importance d'une apnée de bonne qualité pour la plupart des acquisitions (des séquences en respiration libre sont disponibles).

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 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.

### **(1) Détection d'un contingent graisseux**

Typiquement, le contingent graisseux apparaît en hypersignal T1, hypersignal T2, atténués sur les séquences en saturation de graisse, et oriente le diagnostic vers :

- Un lipome ou un liposarcome : les lipomes sont classiquement des masses homogènes, bien limitées, quasiment exclusivement graisseuses, ne se rehaussant pas après injection de gadolinium ; les liposarcomes sont classiquement des masses hétérogènes, lobulées, mal limitées, contenant des structures septales non graisseuses (apparaissant en hyposignal T2 avec un rehaussement homogène correspondant à des structures fibreuses) et une proportion de graisse variable en fonction de leur degré de différenciation (proportion de graisse inversement proportionnelle au grade

histologique). Il a été noté par ailleurs que la présence de calcifications ou d'ossifications (correspondant à des zones métaplasiques de fibrosarcomes, de myofibrosarcomes ou de sarcomes mixtes) était un facteur significatif de mauvais pronostic ;

- Un tératome mature, qui présente fréquemment un niveau hydrolipidique bien identifié, classiquement associé à des calcifications ou à des zones focalisées d'ossification.

## **(2) Détection d'un stroma myxoïde**

Typiquement, la stroma myxoïde apparaît en hyposignal T1, hypersignal T2 marqué avec un rehaussement retardé et faible, voire absent pour les masses bénignes, et précoce et marqué pour les masses malignes. Sa présence oriente le diagnostic vers :

- Une tumeur neurogénique : les schwannomes (associant tissu myxoïde hyper T2, tissu cellulaire hypo T1 et T2, et tissu fibreux solide se rehaussant), les neurofibromes (hypersignal T2 marqué, souvent multiples dans le cadre d'une neurofibromatose), les ganglioneuromes (calcifications fréquentes), les tumeurs malignes des gaines nerveuses périphériques ;
- Un liposarcome myxoïde : n'existe pas dans le rétropéritoine ; ces tumeurs ont été reclassées en d'autres types tumoraux, se présentant comme une masse en hyposignal T1, hypersignal T2 marqué, avec une composante kystique, se rehaussant de manière réticulaire ;

- Moins fréquemment, une tumeur desmoïde, un hémangiopéricytome (cette appellation n'existe plus dans la classification OMS du tissu mou) ;
- Un histiocytome fibreux malin myxoïde ;
- Moins fréquemment, une tumeur desmoïde, un hémangiopéricytome, un léiomyosarcome, un péricytome malin, un rhabdomyosarcome, un mésoenchymome malin.

### **(3) Détection de fibres collagènes**

Typiquement, les fibres collagènes apparaissent en hyposignal T1 et T2, avec un rehaussement tardif et homogène. Leur présence oriente le diagnostic vers un neurofibrome, un ganglioneurome, une tumeur desmoïde, un léiomyosarcome, un histiocytome fibreux malin, une tumeur maligne des gaines nerveuses périphériques.

### **(4) Détection d'un contingent nécrotique**

Typiquement, il apparaît en hyposignal T1 et hypersignal T2 moins francs qu'un contingent liquidien strict.

Une portion nécrotique est souvent identifiée dans les tumeurs de haut grade, comme les léiomyosarcomes, qui présentent un centre nécrotique plus fréquemment que les autres sarcomes, associé classiquement à d'importantes plages de dégénérescence kystiques, alors que la présence de graisse ou de calcifications est inhabituelle.

Les tumeurs très hypervasculaires, comme les paragangliomes, contiennent parfois un contingent nécrotique hémorragique avec niveau sérohématique.

#### (5) Détection d'un contingent kystique

Typiquement, le contingent kystique apparaît en franc hyposignal T1, franc hypersignal T2, homogène, sans rehaussement après injection de gadolinium.

Les lymphangiomes kystiques et les tumeurs kystiques mucineuses apparaissent exclusivement liquidiennes.

Les tumeurs neurogéniques sont des tumeurs solides contenant classiquement un contingent kystique intralésionnel.

#### (6) Détection de calcifications

Comme nous l'avons déjà précisé, l'IRM n'assure pas une reconnaissance satisfaisante des calcifications qui passent fréquemment inaperçues de par leur faible signal, notamment au sein des lésions volumineuses et hétérogènes.

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 synovialosarcome.
- **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 10 : IRM en pondération T2, coupe sagittale paramédiane droite mettant bien en évidence la situation présacrée de la masse et le soulèvement du feuillet péritonéal

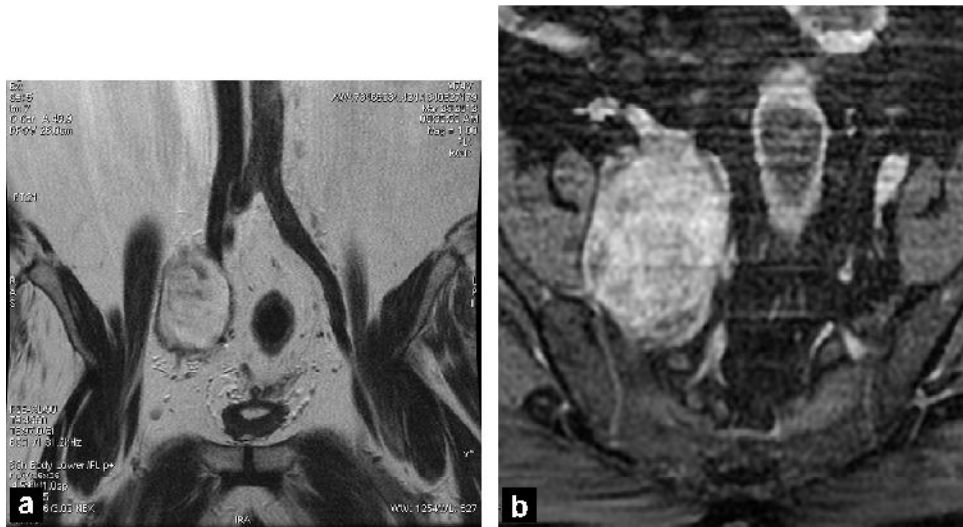


Figure 11 : IRM pelvienne montrant la tumeur en franc hypersignal T2 (a) se rehaussant après injection (b), la lésion apparaissant bien limitée, développée aux dépens de la racine L5 droite: a: coupe coronale en pondération T2; b: coupe axiale en pondération T1 fat-sat après injection de gadolinium

Dans notre cas, L'IRM pelvienne a mis en évidence une volumineuse tumeur intra-péritonéale bien encapsulée, légèrement compressive sur la vessie et les uretères pelviens sans envahissement des structures de voisinage et sans localisation osseuse pelvienne (Fig. 3).

***e) Opacifications vasculaires [28,29,30]***

Elles 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.

Les opacifications veineuses, notamment la cavographie, ne sont quasiment plus utilisées.

***f) Autres examens radiologiques***

L'urographie intraveineuse 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).

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.

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.

### 3. Anatomie pathologique

#### a) Matériel d'étude

##### (1) Biopsie

Elle a un intérêt dans le diagnostic pré-opératoire.

##### (2) Pièce opératoire

Elle correspond à la tumorectomie, ou à la pièce de résection chirurgicale de l'organe atteint.

#### b) Macroscopie

L'étude macroscopique permet de préciser :

##### (1) Le volume

Il est très variable, depuis les énormes tumeurs pesant plusieurs kilos (tumeur royale) jusqu'aux lésions minuscules de la taille d'une tête d'épingle, de découverte autopsique.

##### (2) L'aspect de la tumeur

C'est une tumeur généralement pleine et dense de consistance ferme, bien limitée, classiquement non encapsulée, de surface plus au moins régulière à la coupe, elle est typiquement formée d'un tissu blanc grisâtre et nacré ; soit dense et homogène, soit fasciculé.

Plus tard, la tumeur subit des remaniements d'autant plus qu'elle est plus volumineuse et peut prendre des aspects différents.

- Tantôt gélatineux avec des noyaux transparents myxoïdes, parfois aspect entièrement myxoïde.
- Tantôt cavitaire contenant un liquide aqueux ou filant, ou un magma hémorragique évoluant vers la formation de pseudo-kystes.

*c) **Microscopie optique***

Ce sont des tumeurs qui comprennent une prolifération schwannienne et du tissu conjonctif de soutien dissociant le tronc nerveux. Cette prolifération englobe les axones et le tissu conjonctif dans la structure tumorale, d'où leur dénomination de neurofibrome et l'impossibilité de les énucléer. On distingue selon le nombre le neurofibrome solitaire et la neurofibromatose de Von Recklinghausen. [9]

Histologiquement on distingue 3 types de neurofibrome :

- Localisé
- Diffus
- Plexiforme

Le diffus et le plexiforme sont souvent associés à la neurofibromatose de type 1 et le plexiforme est pathognomonique de la NF1.

### ↳ **Le neurofibrome localisé : (Fig. 12 et 13)**

Est le plus souvent sporadique chez des patients non connus porteurs de la maladie de Von Recklinghausen. C'est le type le plus commun, mais histologiquement le moins caractéristique de la NF1. Cette tumeur est typiquement localisée au niveau du derme, de l'hypoderme, mais elle peut être localisée au niveau du tissu mou profond également.

Macroscopiquement, c'est une tumeur bénigne qui donne naissance à des excroissances pouvant prendre l'aspect d'un fibrome mou.

Sur les gros troncs nerveux, elle entraîne une déformation en fuseau où l'on peut repérer les zones saines sus et sous-jacentes.

L'aspect histologique varie en fonction de la composition en cellules, en mucine et en collagène :

Dans la forme typique, il est constitué de cellules allongées à noyau ondulé et dense, formant des faisceaux entrelacés, accompagnés d'un réseau de collagène et de quelques dépôts de matériel mucoïde. Le stroma comporte quelques cellules inflammatoires lymphocytaires ou mastocytaires. Au sein de cet amalgame, on retrouve les neurites dissociés.

Moins fréquemment le neurofibrome est constitué d'une densité cellulaire élevée au sein d'une matrice collagénique. Dans ce cas le diagnostic différentiel se pose avec le schwannome. Des arguments morphologiques, immuno-histochimiques permettent de distinguer entre ces deux entités

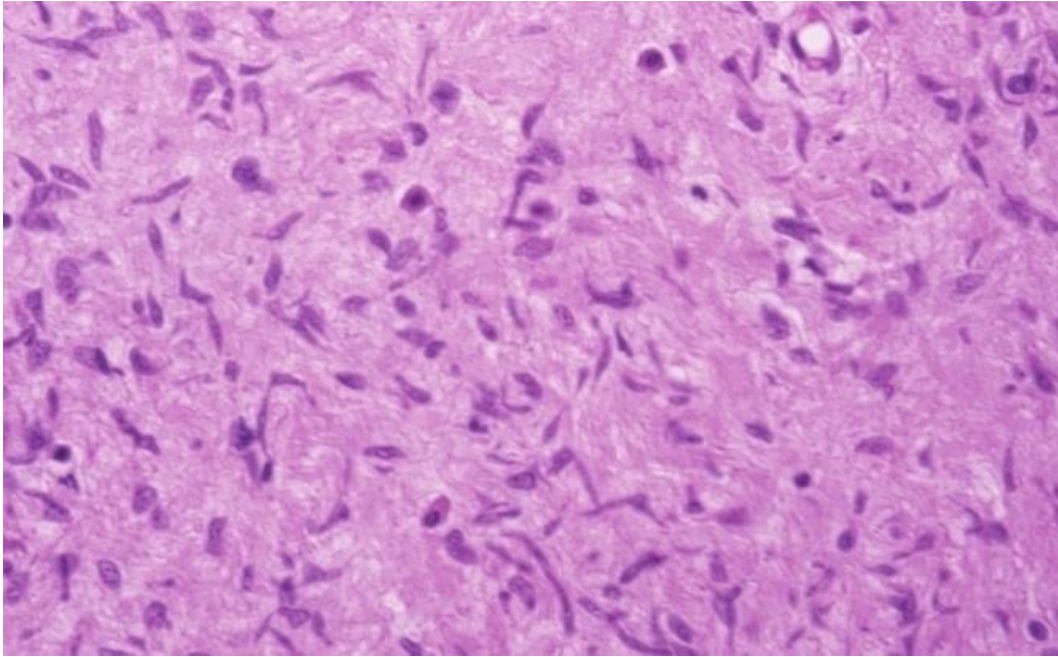


Figure 12 : Neurofibrome localisé (forme typique)

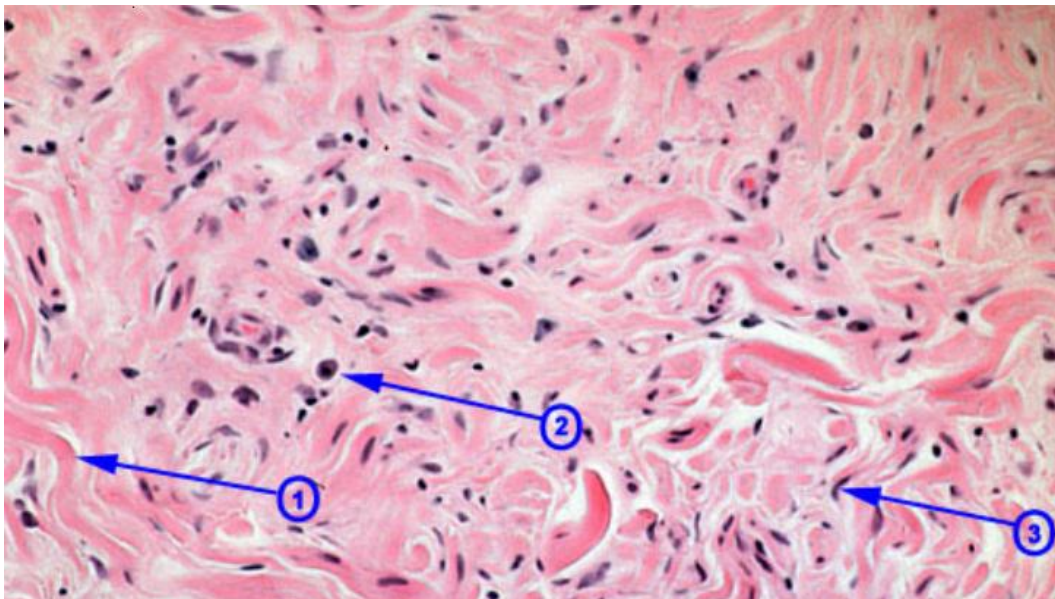


Figure 13 : Neurofibrome localisé avec des cellules à noyau dense et ondulé

1) Stroma collagène 2) Mastocyte 3) Cellule de schwann

**Tableau 3: Comparaison morphologique entre neurofibrome et schwannome**

	Schwannome	Neurofibrome
Capsule	Tumeur encapsulée, circonscrite, refoulant le nerf en périphérie	Tumeur non encapsulée, souvent diffuse, parfois encapsulée et englobant le nerf
Type de cellule	Exclusivement des cellules de schwannes qui sont 2 à 3 fois plus grandes que dans le neurofibrome	Les cellules de schwannes et des fibroblastes
Axone	N'existe jamais	Toujours présent
Tissu collagène	Peu abondant	Abondant
Immunohistochimie	La protéine S100 est positive de façon constante et intense.  CD34 positive dans moins de 10 %.	La protéine S100 est moins fortement exprimée que dans les schwannome.  anticorps anti-neurofilament peut être positive  CD34 positive dans moins de 10 %.

*d) **Microscopie électronique***

Les neurofibromes comportent des cellules plus ou moins nombreuses dispersées dans un espace extra-cellulaire extrêmement abondant, au sein duquel existent des sections en nombre variable de prolongements cytoplasmiques.

**(1) les cellules:**

Il existe deux types cellulaires :

Les cellules principales, les plus nombreuses, dont les contours sont irréguliers et dessinent des expansions plasmiques souvent effilées et ramifiées. La membrane cytoplasmique est entourée d'une membrane ou d'une lame basale, qui en suit toutes les sinuosités. Le noyau est allongé, fusiforme.

La chromatine régulièrement répartie est toutefois plus dense près de la membrane nucléaire. Il n'y a pas de nucléole. Des pseudo- inclusions cytoplasmiques intra-nucléaires sont fréquentes.

Le cytoplasme contient de nombreux organites, les mitochondries sont assez abondantes, leur forme est en général arrondie ou ovalaire. Le réticulum endoplasmique granulaire est parfois modérément dilaté.

L'appareil de Golgi, unique ou souvent multiple, est volumineux, fait de saccules aplatis et de très nombreuses petites vésicules identiques sont réparties dans tout le cytoplasme jusqu'au bord de la membrane cellulaire, sans toutefois s'y accoler ou s'y ouvrir.

On note également de nombreux corps arrondis, homogènes et très éosinophiles, en nombre souvent important, parsemés dans tout le cytoplasme, ainsi que de fins filaments et des ribosomes groupés en rosette. Un centrosome avec ses deux centrioles disposés perpendiculairement est parfois visible. Et, fait fondamental, permettant de différencier les schwannomes des neurofibromes, est l'existence de nombreux axones myélinisés apparaissant inclus dans les cellules. La gaine de myéline est de morphologie normale, mais souvent des images de dégradation apparaissent sous forme soit de véritables chambres de digestion, soit d'écartements irréguliers des lamelles de myéline. Des axones non myélinisés avec leur mésaxone, sont présents dans quelques cellules. On peut en avoir de 1 à 4 par cellule.

A côté des cellules principales avec leur membrane basale et leurs axones myélinisés ou non, existent d'autres cellules en général isolées ou groupées de façon jointive par 3 ou 4.

Il n'existe pas de membrane basale et elles n'ont pas de rapports étroits avec les axones. Leurs organites cytoplasmiques nombreux sont semblables à ceux des cellules principales ; toutefois, le réticulum granulaire y est en règle générale plus développé et souvent dilaté, contenant un matériel granuleux grisâtre ; d'autre part, les filaments intra-cytoplasmiques sont inexistantes ou plus restreints. Les nombreuses vésicules contenues dans le cytoplasme se groupent parfois près de la membrane cellulaire et peuvent venir former une sorte de bourgeonnement saillant dans l'espace extra-cellulaire.

**(2) Les prolongements cytoplasmiques**

Souvent très allongés, sinueux ou digités, il en existe deux types correspondent aux deux variétés cellulaires précédemment décrites.

**(3) Les espaces extra-cellulaires**

Très étendus, entourent et isolent les éléments cellulaires. Ils sont constitués de faisceaux entrelacés de fibres collagène tassées les unes contre les autres. Par endroits, au sein d'un matériel floconneux, se voient des corps fusiformes faits de filaments parallèles et présentant une striation dense périodique. Très fréquemment, des faisceaux de fibres de collagènes sont invaginés dans les dépressions de la membrane cytoplasmique des cellules et donnent les aspects de « collagenpocket » décrits par GAMBLES et EAMES.

Cette étude en microscopie électronique telle qu'elle a été remarquablement faite par POIRIER peut être résumée de la façon suivante :

Les neurofibromes sont constitués par la prolifération de deux types cellulaires :

- les cellules principales avec leur membrane basale et leurs axones myélinisés ou non, leur richesse en organites intra-cytoplasmiques leur donne tous les critères morphologiques requis pour en faire des cellules de schwann.
- D'autres cellules sans membrane basale, sans rapport étroit avec les axones et qui correspondent aux fibroblastes

Ces deux variétés de cellules envoient des expansions cytoplasmiques nombreuses, dispersées dans un très abondant tissu extra-cellulaire fait de fibres collagène.

**e) Immunohistochimie : IHC**

**(1) Généralités**

L'apparition de l'IHC depuis 1980 dans l'arsenal diagnostique de l'anatomopathologiste a représenté un progrès considérable, en rendant possible le diagnostic précis d'un grand nombre de tumeurs.

L'IHC par définition permet la détection in situ d'un antigène par visualisation du complexe antigène anticorps à l'aide d'une enzyme (peroxydase le plus souvent) dont la présence est révélée par un chromogène.

**(2) les différents marqueurs utilisés.**

**⇒ La protéine S 100 :(Fig. 14)**

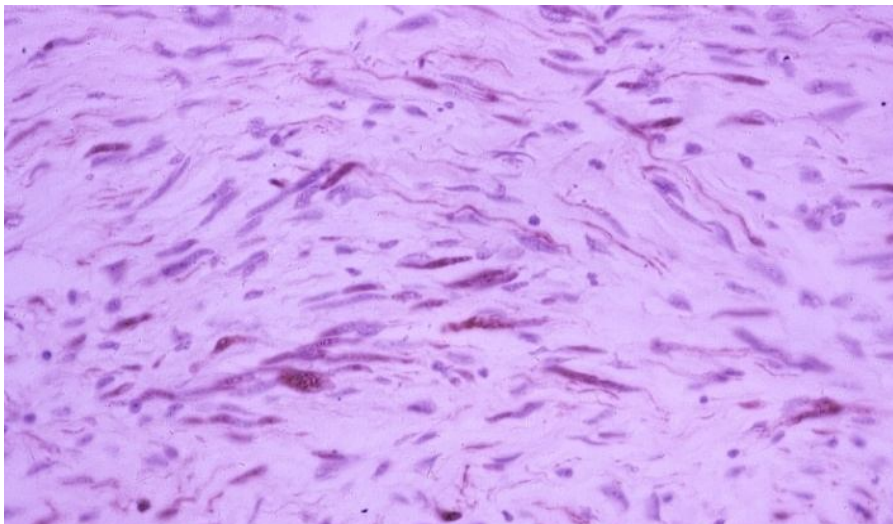
Elle est de 20 KDa acides de calcium liés aux protéines, donc il est nommé pour sa solubilité dans 100% d'ammonium de sulfate. La protéine est composée de deux parties,  $\alpha$  et  $\beta$  qui sont combinées en trois isotypes. L'isotype  $\alpha$ - $\alpha$  est normalement trouvé au niveau du myocarde, muscle squelettique, et les neurones. L'isotype  $\alpha$  -  $\beta$  est présent au niveau des mélanocytes, chondrocytes,

cellules gliales ;l'isotype  $\beta$ - $\beta$  se voit dans les cellules de langerhans et les cellules de schwannes.

Immunohistochimiquement, la protéine S100 peut être mise en évidence dans un grand nombre de tissu normal, tels les neurones et les cellules gliales, cellules de schwannes, mélanocytes, les cellules de langerhans, glandes sudoripares, glandes salivaires, et certains glandes pulmonaires.

Dans le diagnostic immunohistochimique des tumeurs des parties molles, la PS100, a une grande valeur comme marqueur de tumeur bénigne ou maligne des tumeurs nerveuses périphériques; la PS100 est fortement et uniformément exprimée essentiellement dans les schwannomes. Par contre les tumeurs malignes ont seulement une faible et inégale expression pour la PS100 : elle est de 40 à80%.

La protéine S100 est moins fortement exprimée dans les neurofibromes que dans les schwannomes.



**Figure 14 : Cellules tumorales exprimant la protéine S100(PS100).**

⇒ **Les neurofilaments**

Les neurofilaments (Nf) constituent la base architecturale du cytosquelette neuronal. Ils sont formés par la co-polymérisation de trois protéines de la famille des filaments intermédiaires spécifiques des neurones, les sous-unités légère (Nf-L), moyenne (Nf-M) et lourde (Nf-H) des neurofilaments. Les Nf sont parmi les constituants les plus abondants des neurones, particulièrement dans les axones myélinisés tels que ceux des motoneurones spinaux. Les Nf jouent également un rôle important dans le développement et le maintien du calibre axonal, ce qui est un déterminant crucial pour la vitesse de conduction des axones.

La présence d'axones au sein des neurofibrome peut être mise en évidence par les anticorps anti-neurofilaments.

**Tableau 4 : Les anticorps utilisés, leur antigène, leur spécificité**

Anticorps	Antigène	Isotype	Dilution	Propriété
SMI-32	NF-H (200 kDa)	Ig G1	1/1000	Marqueur des neurones
NN18	NF-M (160 kDa)	Ig G1	1/100	Marqueur des neurones
2F11	NF-L (68 kDa)	Ig G1	1/50	Marqueur des neurones

*f) **Problème de malignité***

Il existe une faible incidence de tumeurs malignes des nerfs périphériques (Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor : MPNST), développées à partir de neurofibromes pré-existants chez les patients atteints de la neurofibromatose type 1. Habituellement ce sont des neurofibromes plexiformes profonds. Le mécanisme de cette transformation n'est pas encore complètement bien connu, mais il s'agit d'une inactivation du gène CDKN2A, ce gène est responsable du codage de deux protéines (p16 et p19) qui interviennent dans le cycle de régulation cellulaire. La protéine p16 peut être mise en évidence par les méthodes d'immunohistochimie, dans le neurofibrome, et elle est absente dans les tumeurs nerveuses malignes. Bien que ces marqueurs tel la p16, peuvent confirmer le diagnostic ; la distinction entre le neurofibrome et une tumeur maligne de bas grade de malignité est encore fait par la microscopie.

Histologiquement, cette distinction est difficile ; car les neurofibromes avec des caractères atypiques peuvent simuler les tumeurs malignes de bas degré de malignité. En outre, le neurofibrome peut subir une transformation maligne, et il est habituel de trouver des neurofibromes atypiques dans des régions franchement malignes.

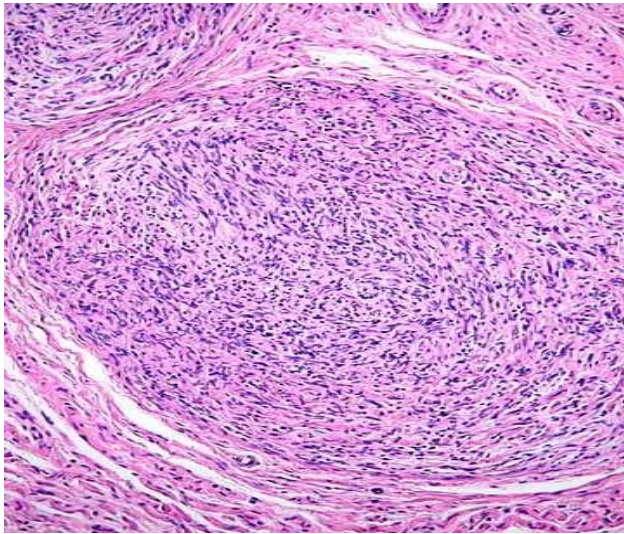
Actuellement, il n'y a pas de grande étude qui donne une corrélation entre le nombre et le degré des caractères atypiques de neurofibrome avec d'autres résultats ou avec altération moléculaire; une petite étude à court terme faite par LIN et ses coll. suggère que l'atypie cellulaire, et le niveau mitotique bas, restent associés dans un grand nombre de résultats. Ces critères ne sont pas suffisants pour confirmer la malignité.

Il est exceptionnel de rencontrer une activité mitotique dans un neurofibrome sans augmentation cellulaire (Tableau 5)

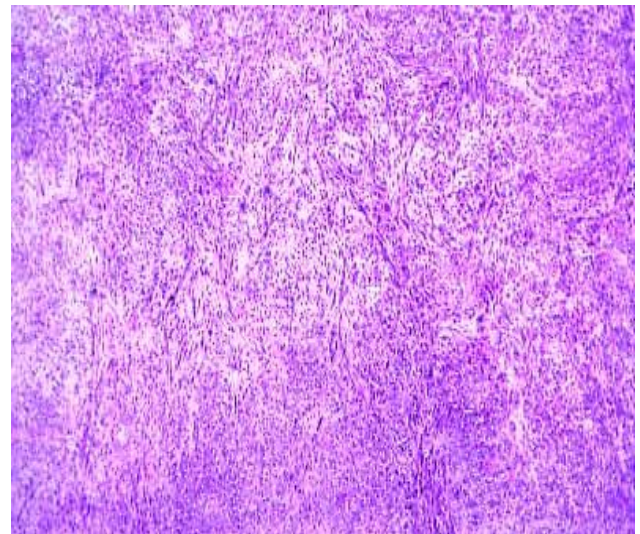
La possible présence d'irrégularités cytonucléaires dans certains neurofibromes au cours de la maladie de Von Recklinghausen ne doit pas faire évoquer une transformation maligne s'il n'y a pas d'augmentation de l'activité mitotique.

**Tableau 5 : Critères d'atypie et de malignité du neurofibrome. [17]**

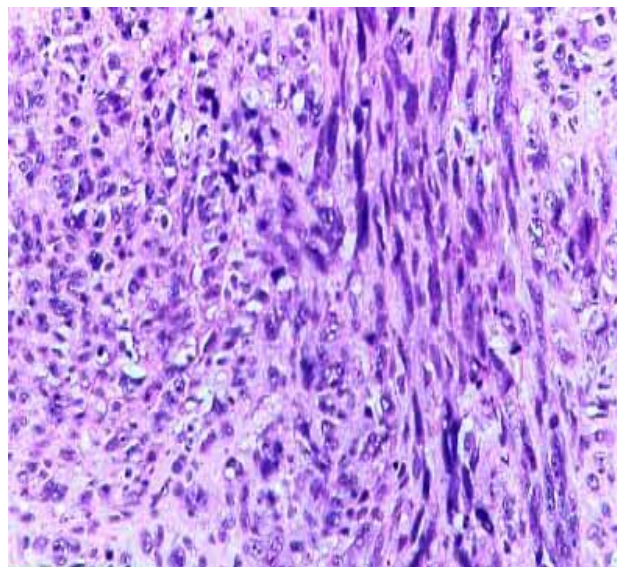
Atypie nucléaire	cellularité	mitoses	Scheithauer et ses coll	Weiss-Goldblum
Focale, parfois diffuse	-	-	Neurofibrome atypique	Neurofibrome
Absente	+	-	Neurofibrome cellulaire	Neurofibrome
Absente	+	+	Neurofibrome cellulaire	Neurofibrome avec critères d'atypie
Diffuse	+	-	MPNST de bas grade	
diffuse	+	+	MPNST de bas grade	MPNST de bas grade



**Figure 15 :Neurofibromeplexiforme**



**Figure 16 : MPNST de bas grade de malignité**



**Figure 17 :MPNST de haut grade de malignité**

Le diagnostic préopératoire des TBGN est très difficile, néanmoins, il doit être évoqué devant toute TRP.

L'imagerie est aujourd'hui déterminante dans le bilan des TRP. Habituellement, le neurofibrome apparaît, en échographie [35,37,43], hypoéchogène avec renforcement postérieur. Parfois, il présente un aspect kystique posant le problème de diagnostic différentiel avec les masses kystiques pancréatiques et rétropéritonéales [43].

L'imagerie par résonance magnétique, combinée à la tomodensitométrie joue un rôle déterminant dans le diagnostic des TBGN [35,36,37,38].

Les corrélations entre l'anatomopathologie et l'imagerie, qui ont fait l'objet de plusieurs études, permettant d'espérer une meilleure spécificité histologique de l'imagerie, quoique la différence entre une tumeur bénigne et une tumeur maligne soit encore entachée d'incertitudes [35,37, 38,39, 42].

La ponction-biopsie transpariétale écho ou TDM – guidée est le seul moyen qui permet de poser le diagnostic histologique préopératoire. Plusieurs auteurs la déconseillent en raison de la fréquente petite taille de ces tumeurs et du pleiomorphisme cellulaire des tumeurs de grandes dimensions [35,36, 39,40, 41].

## **C. Traitement**

### **1. Chirurgie**

Tous les auteurs s'accordent à dire que le traitement du neurofibrome est chirurgical.

- ↪ Chez les patients symptomatiques l'indication chirurgicale est formelle vu l'incertitude diagnostique préopératoire, et le risque de dégénérescence maligne. [11,15]
- ↪ Parfois l'indication chirurgicale se pose en urgence en cas de complication. [10,16]
- ↪ Chez les patients asymptomatiques l'attitude chirurgicale diffère selon les auteurs :
  - ✓ Certains préconisent l'abstention thérapeutique [3,6]. avec surveillance, le traitement chirurgical va être réservé aux patients qui présentent une augmentation progressive du volume tumoral.
  - ✓ D'autres, préconisent l'exploration chirurgicale afin de confirmer le diagnostic, et de faire une résection complète avant que l'intervention ne soit difficile. [11]

La chirurgie est la première thérapeutique mise en œuvre et garde une place essentielle dans le traitement de TBGN compte tenu du risque de récurrence et de transformation maligne.

L'abord utilisé doit permettre un bilan précis (neurofibromes multiples [35]), un contrôle aisé des gros vaisseaux et pouvoir être facilement agrandi.

L'exérèse complète de la tumeur avec examen extemporané des tranches de section est le traitement de choix [35,39,40,41].

Ailleurs, en raison d'adhérence ou d'envahissement, l'exérèse pourra être élargie au rein, ou aux organes adjacents avec parfois des déficits neurosensoriels.

### ***a) Voies d'abords [22,33,34]***

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. Les gros vaisseaux doivent donc pouvoir être facilement contrôlés. La voie transpéritonéale est la voie à privilégier.

L'incision peut être médiane (souvent xyphopubienne) ou sous-costale avec débordement de la ligne médiane de quelques centimètres afin de permettre une exposition optimale. Elle permet à la fois le contrôle des gros troncs vasculaires et l'élargissement viscéral qui peut être nécessaire du fait de l'extension locorégionale. Quelques tumeurs peuvent imposer par leur situation, leur volume et leurs rapports anatomiques, l'agrandissement de la voie d'abord aux confins thoraciques (voie thoracoabdominale) ou inguinaux (voies abdominale et inguinale combinées). A l'inverse, des tumeurs plus volumineuses et apparemment bien « limitées » peuvent être réséquées par voie lombaire ou

latérale et des tumeurs à développement pelvien peuvent être opérées par la voie transsacrococcygienne. En résumé, la voie d'abord « doit être large facile à agrandir et à réparer, avec un minimum de délabrement compte tenu de la fréquence des récidives et des interventions itératives »

Les auteurs rapportent quelques cas de neurofibromes rétropéritonéaux de gros volume ayant bénéficié avec succès de l'exérèse complète par voie laparoscopique. [45]

### ***b) Résécabilité des tumeurs rétropéritonéales***

Devant l'importance de la masse tumorale, la question de la résécabilité de la tumeur peut se poser, en fait celle-ci est le plus souvent possible. Le taux moyen de résécabilité sur de grosses séries est de l'ordre de 70 % avec des résections complètes dans la moitié des cas [19, 31]. La mortalité opératoire est inférieure à 10 % des cas [33].

Les raisons d'impossibilité d'ablation de la tumeur sont principalement [32] :

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

## **D. Evolution et pronostic**

A cause de la nature extensive du neurofibrome et des cas limités dans la littérature, le pronostic de cette lésion est difficile à établir. Mais la dégénérescence maligne reste le risque majeur et classique qui est souvent fatal.

### **1. Transformation maligne**

#### ***a) Epidémiologie***

Cette transformation sarcomateuse est estimée de 2.4 à 16.5 % [18] des cas selon le site, le diamètre de la tumeur, l'âge et la présence de la neurofibromatose [7,12,18]. Le risque de trouver une tumeur maligne mésentérique est 2400 fois supérieur chez les patients atteints de NF1 par rapport à la population générale [5]. Elles sont exceptionnelles chez l'enfant se voient essentiellement chez l'adulte entre 20 et 50 ans avec un pic à 30 ans, on constate aussi une légère prédominance féminine (sexe ratio 1,3). [5]

#### ***b) Clinique***

La tumeur peut rester asymptomatique pendant des années avant de poser le diagnostic, les signes cliniques qui font suspecter la malignité sont surtout l'augmentation rapide de la tumeur et l'apparition de la douleur en regard [12,18]. Les tumeurs malignes en cas sporadique ont une tendance à se localiser

dans les extrémités par contre en cas de NF1 se localisent profondément au centre. [5]

Aucun examen clinique ou radiologique ne confirme la malignité mais on décrit certains facteurs de risque : les tumeurs multiples atypiques, le jeune âge de diagnostic ainsi que les traumatismes [18] (ponctions répétées, biopsie, ou résection partielle de la tumeur sont considérés autrefois comme des facteurs de risque classiques, mais actuellement ne sont plus déconseillées )

### ***c) Examens complémentaires***

La TDM montre une masse profonde, hypodense, hétérogène, irrégulière, agressive centralement, avec une marge infiltrée. Mais ces images radiologiques ne sont pas fiables pour poser le diagnostic car on peut trouver des images similaires avec les autres tumeurs nerveuses bénignes et malignes et même avec les autres tumeurs malignes mésenchymateuses. [5]

### ***d) Anatomie pathologique***

Les tumeurs malignes des nerfs périphériques (MPNST) se présentent sous forme d'une masse tumorale de consistance molle. A la coupe, elle est formée par un tissu grisâtre ou jaunâtre, semé de foyers nécrotiques ou hémorragiques cette tumeur est caractérisée par une densité cellulaire importante avec un polymorphisme cellulaire, des monstruosité nucléaires et des cellules

multinuclées. Il existe de nombreuses mitoses normale ou anormale qui confirment la malignité.

### ***e) Traitement***

Les tumeurs malignes multifocales sont rares, mais c'est plutôt des métastases à partir d'une seule tumeur maligne.

Le traitement typique c'est la combinaison entre la résection complète de la tumeur avec une marge de tissu sain associée à la radiothérapie et la chimiothérapie adjuvantes.[5]

### ***f) Pronostic***

Le pronostic local (récidive locale et l'extension à l'intérieur du périmètre puis vers le tissu adhérent) est le même chez les patients avec ou sans NF1. [5]

Par contre les métastases sont plus fréquentes chez les patients avec NF1 39% pour seulement 16% chez la population générale. [5,14] avec un intervalle libre moyen de 19,3 mois chez les patients atteints de la NF1, et 75,1 mois chez les non atteints.

Les sites de métastases sont surtout le foie, le péritoine, et le poumon. [5,14]

La survie à 5 ans est de 16% chez les patients atteints de la NF1 et 53% chez les cas sporadiques. [5,14]

***g) Les facteurs de mauvais pronostic***

- Le diamètre tumoral supérieur à 5 cm,
- La résection incomplète,
- La présence de NF1.

Ainsi, les patients qui présentent une tumeur profonde, supérieure à 5 cm, avec une résection initiale marginale incomplète et une histoire de NF1 ont tous les facteurs de mauvais pronostic. [5,14]

## IV. Conclusion

Le neurofibrome est une tumeur bénigne du système nerveux périphérique. Cette tumeur est rarement solitaire mais souvent multiple rentrant dans le cadre de la neurofibromatose 1 ou maladie de Von Recklinghausen.

Le neurofibrome est une tumeur ectodermique plus fréquente chez l'enfant que l'adulte, la localisation rétropéritonéale est rare.

Le neurofibrome rétropéritonéale solitaire est une tumeur souvent asymptomatique, les signes cliniques sont tardifs et non spécifiques et sont la conséquence du développement d'une masse dans le rétropéritoine avec compression des organes de voisinage.

L'imagerie joue un rôle important au diagnostic, l'échographie n'est plus systématique en routine mais plutôt un examen de débrouillage pour une symptomatologie abdominale ou pelvienne mal définie, et c'est la TDM et l'IRM abdomino-pelvienne qui permettent d'évoquer le diagnostic.

La ponction-biopsie transpariétale echo ou TDM-guidée est le seul moyen permettant de poser le diagnostic préopératoire, mais sa réalisation est controversée.

Le diagnostic de certitude est anatomo-pathologique se basant sur l'histologie, qui montre une structure mixte comportant une prolifération schwannienne et du tissu conjonctif de soutien dissociant le tronc nerveux.

Le traitement est chirurgical, comportant la résection complète de la tumeur avec une marge de tissu sain, et du trajet de la biopsie si celle-ci a été réalisée.

L'indication de la chirurgie se pose aux patients symptomatiques et ceux présentant une complication.

Cette attitude chirurgicale diffère selon les auteurs chez les patients asymptomatiques, mais la plupart préfèrent l'exploration chirurgicale afin de confirmer le diagnostic et faire une résection complète avant que celle-ci ne soit difficile.

Le risque majeur du neurofibrome est la transformation maligne dont les principaux facteurs de risque sont le diamètre, la qualité de résection, et l'existence de NF1. Ce qui rend le pronostic incertain et impose une surveillance étroite de ces patients.

## Résumé

**Titre** : Neurofibrome rétropéritonéal solitaire géant

**Auteur** : Yassin Ilyasse

**Mots clés** : neurofibrome – rétropéritoine - maladie de Von Recklinghausen

Le neurofibrome rétropéritonéale solitaire est une tumeur bénigne rare survenant à tout âge. La symptomatologie clinique est tardive et non spécifique, l'imagerie ne permettant pas de poser le diagnostic, seul l'analyse histologique et immuno-histochimique permet de confirmer le diagnostic.

Le traitement est chirurgical et consiste en la résection complète de la tumeur avec une marge de tissu sain.

L'évolution est incertaine, vu le risque de transformation maligne d'où la nécessité d'une surveillance étroite de ces patients.

Une revue de la littérature à la lumière d'une observation d'un patient âgé de 29 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présente une masse hypogastrique ferme, fixe, indolore et de gros volume, l'examen cutané était sans particularités.

L'imagerie (TDM et IRM) a objectivé une volumineuse tumeur se prolongeant dans le pelvis, légèrement compressive sur la vessie et les uretères sans envahissement des structures de voisinage.

La biopsie scanno-guidée a conclu à un neurofibrome.

L'exploration chirurgicale a été réalisée par laparotomie médiane et a objectivé une volumineuse masse sous péritonéale encapsulée de 20cm avec exérèse complète sans effraction de la capsule.

L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu également à un neurofibrome.

## Abstract

**Title:** Giant solitary retroperitoneal neurofibroma

**Author:** Yassin Ilyasse

**Keywords:** neurofibroma- retroperitoneum- Von Recklinghausen disease

The solitary retroperitoneal neurofibroma is a rare benign tumor occurring at any age. The clinical symptomatology is late and nonspecific, imaging does not allow the diagnosis, only histological analysis and immunohistochemistry allow confirming the diagnosis by showing a double schwann proliferation and connective tissue support.

The treatment is surgical and consists of complete resection of the tumor with a margin of healthy tissue.

The evolution is uncertain, given the risk of malignant transformation, hence the necessary need for close monitoring of these patients.

We report a 29 years old patient with no particular historical pathology, who presented a firm hypogastric mass, fixed, painless and large volume, the skin examination was unremarkable.

Imaging (CT and MRI) has objectified a large tumor well encapsulated extending in the pelvis, slightly compressive on the bladder and ureters without invasion of adjacent structures.

A scanno-guided biopsy was performed with histology and immunohistochemistry and concluded to a neurofibroma .

Surgical exploration was performed through a midline laparotomy and objectified a large mass encapsulated peritoneal of 20cm with complete resection without breaking the capsule.

Histological analysis of the surgical specimen also concluded to a neurofibroma.

## ملخص

**العنوان:** الورم الليفي العصبي المنفرد خلف الصفاق

**المؤلف:** ياسين الياس

**الكلمات الرئيسية:** الورم الليفي العصبي- خلف الصفاق – مرض فون ركلنغهورن

الورم الليفي العصبي المنفرد خلف الصفاق ورم حميد و نادر ويمكن تشخيصه في كل الأعمار.

الأعراض السريرية و الفحص بالأشعة الطبية لا يؤكد التشخيص النوعي للمرض و وحده الفحص التشريحي مع تحليل نسيجي و مناعي يمكن تشخيصه والذي يظهر تكاثرا شفانيا مزدوج مع نسيج ملتحمي داعم.

إن العلاج جراحي و يشمل استئصالا تاما للورم مع هامش من النسيج السليم. التطور غير واضح نظرا لخطر التحول إلى ورم خبيث، و هذا ما يؤكد ضرورة المراقبة الصارمة لهؤلاء المرضى.

نتناول في هذه الدراسة حالة مريض يبلغ 29 سنة من عمره بدون سوابق مرضية والذي يعاني كتلة ختلية راسخة ثابتة غير مؤلمة و ذات حجم كبير هذا دون علامات بالجلد. وقد أظهر الفحص بالأشعة ( سكانير و الفحص بالرنين المغناطيسي) وجود ورم مغلق ممتد إلى الحوض، مع علامات ضغط على المثانة و الحالب دون غزو الهياكل المجاورة. تم إجراء خزعة موجهة بالسكانير مع تحليل نسيجي و مناعي للعينة و قد تبين وجود ورم ليفي عصبي.

فتح البطن في خط الوسط، أظهر وجود كتلة كبيرة تحت الصفاق مغلقة تبلغ 20cm تم استئصالها دون فتح الكبسولة وقد أكد التحليل النسيجي الورم الليفي العصبي.

## V. Bibliographie

- [1] ANDRE.JM. ; JACQUIER.A ; PICARD.L. La neurofibromatose de Recklinghausen: phacomatose et neurocristopathie. Sem.hôp.Paris.1985 ; 61 : 2679-2686.
- [2] ANDRE.JM. ;JACQUIER.A ;PICARD.L.Neurofibromatose : pathogénie ; conception actuelle Ann.Chir.Thorac.et cardio-Vasc.1977;16 :175-185.
- [3] BARIL.A ; BAYLE.JJ ; HELLY.J. Une localisation colique à forme pseudo-polypeuse révélatrice d'une neurofibromatose de Von Recklinghausen Sem.hôp.Paris. 1982; 58 : 2665-2668.
- [4] BENACHOUR.J, A.HANI, I.BOUASKER. Les neurofibromes du grêle au cours de la maladie de Von Recklinghausen. Une cause rare d'urgence chirurgicale. La Tunisie médicale 2003;81 : 885-888.
- [5] CHIN-CHU.W, HUE-LING PENG, CHENG-TAU SU. Mesenteric and retroperitoneal malignant peripheral nerve sheath tumours in a patient with neuro fibromatosis type1 ,Chin J Radiol. 2003; 28 : 193-198.
- [6] DEBRAY. CH Localisation digestives de la maladie de Recklinghausen G.M. de France.1971 ;78 : 965-974.
- [7] DUCATMAN.BS; SCHEITHAUER.BW Malignant peripheral nerve sheath tumors with divergent differentiation.Cancer 1986; 57:2006.
- [8] FENTON.LZ; N.FOREMAN. Diffuse retroperitoneal mesenteric and intrahepatic periportal plexiform neurofibroma in a 5-year-old boy.Pediatr.Radiol. 2001 Sep; 31: 637-9.

- [9] GENIN.J, YALNOT.J. Tumeurs primitives des nerfs périphériques. Encyclo.Méd.Chir.Appareil locomoteur 1989 ;4 : 15004A10.
- [10] JAMBART. S; TURPIN.G. Les neuro cristopathies: embryologie, physiologie et des dérivés de la crête neurale.Sem.Hôpi.Paris 1979 ; 55. 37-38 :1679-1688.
- [11] KATARIA BY RAMAN; V.BHATNAGAR. Mesenteric neurofibroma in von Recklinghausen's disease.J Pediatr Surg. 1997 ; 32:128-9.
- [12] LAWRENCE RM.; PAUL ED. ;CAMIL.S. Neurofibroma in a patient with Von Recklinghausen's disease seen as a malignant schwannoma.Clin Ortho.1990; 254: 298-302.
- [13] LE BRIGAND H.;BOUQUET.P; NGIMBOUSJF. Enquête sur l'évolution et le pronostic des tumeurs neurogènes endothoraciques de la maladie Von Recklinghausen.Ann.Chir.Thorac.Cardiovasc.1977 ; 64 : 888-894.
- [14] LIGNEAU. B ; FREYER G. ; GIRAUD.S. Neurosarcome associé à une neurofibromatose de type 1 ;A propos d'un cas et revue de littérature. La presse médicale .1997 ; 26:485-462.
- [15] LOSTY P.; P. C.HU; F.QUINNE. Gastrointestinal manifestations of neurofibromatosis in childhood.Eur.J.Pediatr.Surg. 1993; 3:57-58.
- [16] MARK MELIN; RICHARD L.Gastrointestinal hemorrhage complicating systemic neurofibromatosis. Am J Gastroenterology 1994; 89:1888-1890.
- [17] SHARON W., WEISS.Soft tissue tumors.

- [18] YANO K.; T.OKAMURA; Y.YOSHIDA. Mesenteric neurofibroma with von Recklinghausen's disease: a case report. *Hepatogastroenterology* 1998 ;45:456-8.
- [19] STORM F. K., MAHYI D. M. Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Ann. Surg.* 1991 ; 214 : 2-10
- [20] GATCOMBE H.G., ASSIKIS V. ,KOOBY D., JOHNSTONE P. Primary Retroperitoneal teratomas: a review of the literature. *J. Surg. Oncol.*2004 ;86 : 107-113
- [21] WINDHAM T. C., PISTERS P.W. Retroperitoneal sarcomas *Cancer Control*2005 ; 12 : 36-43
- [22] ROSSI D, DELPERO J-R, JAQUEMIER J, RESBEUT M, VIENS P. Tumeurs rétropéritonéales primitives. *EMC*(Elsevier Masson SAS, Paris), Néphrologie-Urologie. 18-083-A-10, Cancérologie, 60-18-250-A-10, 1993 : 10p.
- [23] BENISSA N., SOUALY K., ALOUTA N., FAFIH M., ZEROUALI N.O. Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte : à propos de 11 cas *Ann. Urol. (Paris)* 2003 ; 37 : 252-257
- [24] GUZMAN VALDIVIA GOMEZ G., MORINELLI -URUSTIZAGA A., MARTINEZ-SANVHEZ S., ORTIZ-VALDIVIA M. Ultrasonography with contrast agent for diagnosis of benign retroperitoneal cyst.Case report. *Cir.* 2005; 73: 303-305
- [25] 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
- [26] NISHIMURA H., ZHANG Y., OHKUMA K., UCHIDA M., HAYABUCHI N., SUNS. MR Imaging of soft-tissue masses of the extraperitoneal spaces *Radiographics*. 2001 ; 21 : 1141-1154
- [27] MERRANS S., KARILA-COHEN P., VIEILLEFONDA. Primary retroperitoneal tumors in adults *J. Radiol.* 2004 ; 85 : 252-264
- [28] DERAKHSHAN S., NEUBAUER S., BRAUN M., HEIDENREICH A., ENGELMANN P. Giant retroperitoneal hemangiopericytoma with paraneoplastic gynecomastia. Case report and literature review *Urol. Int.* 1999; 62: 223-225.
- [29] 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.
- [30] PARK J.H., KANG K.P., LEES J., KIM C.H., PARK T.S., BAEK H.S. A case of ruptured pheochromocytoma with an intratumoral aneurysm managed by coil embolization *Endocr. J.* 2003 ; 50 : 653-656.
- [31] KARAKOUSSIS P., VELEZ A.F., GERSTENBLUTH R. Resectability and survival in retroperitoneal sarcomas *Ann. Surg. Oncol.* 1996 ; 3 : 150-158.
- [32] JAQUES D.P., COIT D.G., HADJU S.I., BRENNAN M.F. Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum *Ann. Surg.* 1990 ; 212 : 51-59.

- [33] VAN DOORN R.C., GALLEE M.P., HART A.A., GORTZAKE., RUTGERSE.J., 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: 637-642.
- [34] GILBEAU., KANTOR G., STOECKLEE., LAGARDEP., THOMASL., KINDM., ET AL. Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma *Radiother.Oncol*. 2002; 65: 137-143
- [35] AMEUR A, LEZREK M, JIRA H, EL ALAMI M, BEDDOUCH A, ABBARM. Neurofibrome rétro-péritonéale solitaire géant *ProgUrol*. 2002 juin; 12 :465-8
- [36] AOKI M., NAKANO M., SEN S., OHTA N., SUZUKI K., FUJITAK. A case of solitary retroperitoneal neurofibroma.. 1998;44: 273-276.
- [37] AY MING W., BLICKMAN J.G., RAUKTIS R.F., ELLISON H.P., RUMBAUG.H.CL. A 23 year old woman with a pelvic mass studied by ultrasound and computed tomography. *J.A.M.A*. 1983; 249: 207- 2076.
- [38] BASS J.C., KOROBKIN M., FRANCIS I.R., ELLIS J.H., COHANR.H. Retroperitoneal plexiform neurofibromas: CT findings. *A.J.R.*, 1994; 163: 617-620.
- [39] BASTOUNIS E., ASIMACOPOULOS P.J., PIKOULIS E., LEPPANIEMIAK., AGGOURAS D., PAPAKONSTADINOU K., PAPALAMBROSE. Benign retroperitoneal neural sheath tumors

- without von Recklinghausen's disease. *Scand J. Urol. Nephrol.*, 1997; 31:129-136.
- [40] DERUYTER L., DE WAELE B. Surgical treatment of a retroperitoneal neurofibroma in Von Recklinghausen's disease. *Eur. J. Surg. Oncol.*, 1989; 15: 258-262.
- [41] GUZ B.V., WOOD D.P., MONTIE J.E., PONTES J.E. Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland clinic experience. *J. Urol.*, 1989; 142: 1434-1437
- [42] ROBERTSON J.H., GROPPER G.R., DALRYMPLE S., ACKER J.D., McCLELLAN G.A. Sacral plexus nerve sheath tumor: case report. *Neurosurgery*. 1983; 13: 78-81.
- [43] TSAI C.J. Case report: unusual ultrasonographic appearance of a solitary retroperitoneal neurofibroma. *Brit. J. Radiol.* 1994;67: 210-211.
- [44] ZHONGHUAZHONG LIU ZAZHI. Primary retroperitoneal tumor--an analysis of 303 cases. Zhan YQ, Li GC, Wan DS. 1994 Sep;16(5):379-83.
- [45] SAMIR JOHNA, TIGLATSHALITA, WALTER JOHNSON. *JSLs*. 2004 Jul-Sep;8: 287-289.
- [46] FRANK-H NETTER - PIERRE KAMINA. Atlas d'anatomie humaine 2007 Jul ; 4 : 2-978

## *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
- < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.

والله على ما أقول شهيد .

## الورم الليفي العصبي المفرد خلف الصفاق

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: .....

من طرفه

**السيد: إلياس ياسين**

المزداد في: 01 يناير 1989

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم الليفي العصبي - خلف الصفاق - مرض فون ركلنغهاوزن.

### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد رشيد شقوف

أستاذ في جراحة الأحشاء

مشرف

السيد: محمد العبسي

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: المحجوب الشراب

أستاذ في جراحة الأحشاء

أعضاء

السيد: محمد الوناني

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: أحمد جاهيد

أستاذ في علم التشريح الدقيق