



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2020

Thèse N° 141

**Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de
08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU
Mohamed VI de Marrakech**

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/07/2020

PAR

Mr. KHACHCHA ISMAIL

Né le 16 Mai 1992 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Tumeurs rétropéritonéales - Epidémiologie - Clinique - Paraclinique -
Thérapeutique-Evolution

JURY

M.	B.FINECH Professeur de chirurgie Viscérale	PRESIDENT
M.	A.LOUZI Professeur de chirurgie Viscérale	RAPPORTEUR
M.	N.CHERIF IDRISI EL GANOUNI Professeure de Radiologie	} JUGES
M.	K.RABBANI Professeur de chirurgie Viscérale	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَلَا تَقُولَنَّ لِشَيْءٍ إِنِّي فَاعِلٌ ذَٰلِكَ غَدًا ۝

إِلَّا أَن يَشَاءَ اللَّهُ ۚ

وَأذْكُرْ رَبَّكَ إِذَا نَسِيتَ

وَقُلْ عَسَىٰ أَن يَهْدِيَنِي رَبِّي لِأَقْرَبَ مِنْ هَٰذَا رَشْدًا



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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FINECH Benasser	Chirurgie - générale
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
ADMOU Brahim	Immunologie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AGHOUTANE EI Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KAMILI EI Ouafi EI Aouni	Chirurgie pédiatrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie

ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LOUHAB Nistrine	Neurologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie - générale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et Plastique	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENELKHAJAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHAKOUR Mohamed	Hématologie Biologique	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie

DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SARF Ismail	Urologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie – Virologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZYANI Mohammed	Médecine interne
FADILI Wafaa	Néphrologie		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo facial	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJ Soumaya	Radiologie	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
ATMANE El Mehdi	Radiologie	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale

BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RBAIBI Aziz	Cardiologie
CHRAA Mohamed	Physiologie	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardiovasculaire	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
EL MEZOUARI EI Moustafa	Parasitologie Mycologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
GHAZI Mirieme	Rhumatologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	ELOUARDI Youssef	Anesthésie réanimation
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	ELQATNI Mohamed	Médecine interne
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	ESSADI Ismail	Oncologie Médicale
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	FDIL Naima	Chimie de Coordination Bioorganique
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique
AMINE Abdellah	Cardiologie	GHOZLANI Imad	Rhumatologie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	HAJJI Fouad	Urologie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	HAMMI Salah Eddine	Médecine interne
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	Hammoune Nabil	Radiologie
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JALLAL Hamid	Cardiologie

BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BELGHMAIDI Sarah	OPhtalmologie	LALYA Issam	Radiothérapie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELLASRI Salah	Radiologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MILOUDI Mohcine	Microbiologie – Virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – Orthopédie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio – Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
DAMI Abdallah	Médecine Légale	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
DOUIREK Fouzia	Anesthésie–réanimation	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL- AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	RHARRASSI Isam	Anatomie–patologique
EL AMIRI My Ahmed	Chimie de Coordination bio–organnique	SAOUAB Rachida	Radiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	SAYAGH Sanae	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie mycologie	TAMZAOURTE Mouna	Gastro – entérologie
EL HAMZAOUI Hamza	Anesthésie réanimation	WARDA Karima	Microbiologie
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 24/09/2019



DÉDICACES



Aussi, c'est tout simplement que :

Je dédie cette thèse ...



A ALLAH LE TOUT PUISSANT

*Qui m'a inspiré et Qui m'a guidé dans le bon chemin je vous dois ce que je suis devenu Louanges et
Remerciements pour votre clémence et miséricorde.*

A MES CHERS PARENTS AMINA ET MOHAMED

*A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour,
ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des
souffrances que vous avez endurés pour pouvoir m'éduquer et pour mon bien être. Vos
prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études.*

*Puisse Allah tout puissant vous protéger et vous procurer longue vie, santé et bonheur
afin que je puisse vous rendre un minimum de ce que je vous dois.*

Je vous aime très fort

A L'ENSEMBLE DE MA FAMILLE ET AMIS

*L'affection et l'amour que je vous porte sont sans limite. Je vous dédie ce travail en
témoignage de l'amour et le respect que j'ai pour vous. Puisse dieu vous préserver et
vous procurer tout le bonheur et la prospérité.*

*A TOUS MES ENSEIGNANTS, DEPUIS MES PREMIERES ANNEES D'ETUDES
A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS, ET QUE J'AI INVOLONTAIREMENT OMIS DE
CITER.*

A TOUS LES MEDECINS DIGNES DE CE NOM...



REMERCIEMENTS



*A notre Maître et Président de thèse Monsieur le Professeur FINECH Benasser
Professeur Agrégé de chirurgie Viscérale et Chef de Service au CHU Mohamed VI de
Marrakech.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la
présidence de notre jury de thèse.*

*Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours
suscité notre admiration.*

*Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez
réservé.*

Veillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.

*A notre maître et rapporteur de thèse Monsieur le professeur
LOUZI Abdélouahed Professeur Agrégé de chirurgie Viscérale au CHU Mohamed VI
de Marrakech.*

*Nous vous remercions de la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien
voulu diriger ce travail.*

*Nous avons eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et avons trouvé auprès
de vous le conseiller et le guide qui nous a reçus en toute circonstance.*

*Votre compétence, votre simplicité et votre modestie ne laissent personne insensible.
Nous voudrions être dignes de la confiance que vous nous avez accordée et vous prions,
cher maître, de trouver ici le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde
gratitude*

*A notre maître et juge de thèse Madame la professeure Cherif Idrissi EL GANOUNI
Najat Professeure agrégée de Radiologie et Chef de Service au CHU Mohamed VI de
Marrakech.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre
travail.*

*Nous apprécions en vous aussi bien la compétence pratique que la simplicité et la
sympathie.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance et
notre grand respect.*

*A notre maître et juge de thèse Monsieur le professeur RABBANI Khalid
Professeur de chirurgie générale au CHU Mohamed VI de Marrakech.*

*Depuis que nous avons eu l'honneur de vous côtoyer, Nous étions toujours attirés
par votre modestie et
qualités humaines, votre ouverture d'esprit, que nous jugeons exemplaire, nous vous
remercions*

*énormément de la spontanéité et la gentillesse avec lesquelles vous avez bien voulu
accepter de juger ce*

*travail. Veillez trouver ici, chère Maître, le témoignage de notre profonde
reconnaissance et de notre
grand respect*



ABRÉVIATIONS



Liste des abréviations

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

PAF : Polypose Adénomateuse.

PEEP : Positive End-Expiratory Pressure

PPP : Péritoine Pariétal Postérieur.

RIOP : Irradiation peropératoire.

RTH : Radiothérapie.

RT-PCR : Reverse Transcriptase-Polymerase chain Reaction.

STM : Sarcomes des Tissus Mous.

SRP : Sarcomes Rétropéritonéaux.

TD : Tumeur Desmoïde.

TDM : Tomodensitométrie.

TDPCR : Tumeurs Desmoplastiques à Petites Cellules Rondes.

TRP : tumeurs Rétropéritonéales Primitives.

UICC : Union International Contre le Cancer.

UIV : Urographie IntraVeineuse.

VCI : Veine Cave Inférieure.

VIP : Vasoactif Intestinal Peptide.

VS : Vitesse de Sédimentation.



PLAN



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
RESULTATS	8
I. Caractéristiques globales	9
1. Age	9
2. Sexe	9
II. Données cliniques	10
1. Délai de consultation	10
2. La symptomatologie clinique	11
3. Les signes physiques	11
III. Données paracliniques	13
1. La biologie	13
2. Radiologie	15
3. La ponction biopsie	16
IV. Traitement	17
1. La chirurgie	17
2. La radiothérapie	23
3. La chimiothérapie	23
V. DONNÉES ANATOMOPATHOLOGIQUES	24
VI. L'évolution	27
1. Postopératoire	27
2. À long Terme	27
VII. Résumé de nos résultats	29
DISCUSSION	35
HISTORIQUE	36
RAPPEL ANATOMIQUE	37
I. Définition	44
II. Etiopathogénie	47
1. Les radiations ionisantes	47
2. les facteurs génétiques	48
3. Le traumatisme abdominal	48
4. Facteurs hormonaux	49
5. Les produits chimiques	50
III. Epidémiologie	50
1. Fréquence	50
2. Age	51
3. Sexe	51
4. Localisation	52
5. Race	53
IV. Etude clinique	53
1. Delai diagnostique	53
2. Les signes fonctionnels	54
3. Signes généraux	56
4. Les signes physiques	56

V. Etude paraclinique	58
1. La biologie	58
2. La radiologie	59
3. Ponction biopsie	77
VI. Anatomie pathologique	83
❖ Les tumeurs mésoenchymateuses	84
1. Les tumeurs à différenciation adipeuses	85
2. Les tumeurs à différenciation musculaire striée	92
3. Les tumeurs à différenciation musculaire lisse	93
4. Les tumeurs fibroblastiques ou fibrohistiocytaires	94
5. Les tumeurs de nature vasculaire	97
6. Les tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes	101
❖ Les tumeurs neuroectodermiques	102
1. Les tumeurs des enveloppes nerveuses	102
2. Les tumeurs du système sympathique	104
3. Les tumeurs du système parasymphatique : les paragangliomes	105
❖ Les tumeurs vestigiales	105
1. Les kystes wolffiens et mullériens	105
2. Les tératomes	105
3. Les chordomes	106
VII. Traitement	108
1. La chirurgie	108
2. Radiothérapie	117
3. Chimiothérapie	121
VIII. Evolution et pronostic	127
IX. Surveillance	129
LIMITES ET BIAIS	131
RECOMMANDATIONS	133
PERSPECTIVES D'AVENIR	135
CONCLUSION	140
RESUME	143
ANNEXE	150
BIBLIOGRAPHIE	155



INTRODUCTION



Les tumeurs rétropéritonéales (TRP), par définition, regroupent toutes les tumeurs primitives qui naissent dans l'espace rétro et sous-rétropéritonéal indépendamment du rein, de la voie excrétrice, de la surrénale, des gros vaisseaux et des viscères accolées. Sont exclues de cette définition les métastases des cancers et les adénopathies des lymphomes [1]

Les TRP de l'adulte sont rares, de diagnostic tardif et de nature histologique variée, plus souvent maligne que bénigne. Ainsi, la découverte d'une tumeur rétropéritonéale représente un évènement grave pour le praticien comme pour la famille et soulève d'emblée du diagnostic étiologique, ce qui impose une prise en charge urgente.

Compte tenu de l'espace dans lequel elles se développent, elles sont fréquemment découvertes alors qu'elles atteignent une très grande taille. Les signes cliniques sont la conséquence de la compression et de l'envahissement des organes de voisinage.

L'imagerie et la biologie gardent une place importante dans la démarche diagnostique. La tomodensitométrie est le moyen d'investigation le plus fréquemment utilisé pour la détection, la caractérisation, le bilan préopératoire et le suivi des tumeurs rétropéritonéales [4]. Sans oublier le rôle de la chirurgie qui contribue à la fois au diagnostic et au traitement. Néanmoins, seul l'anatomopathologie apporte le diagnostic étiologique de certitude qui repose sur l'analyse histologique de la pièce opératoire. Elles sont représentées pour plus de la moitié d'entre elles par des sarcomes [2] et pour environ 10 % des cas par des tératomes [3]

L'exérèse chirurgicale est le seul traitement efficace, potentialisée par d'autres traitements complémentaires (radiothérapie, chimiothérapie). La résection complète de la tumeur avec absence de marges positives (selon les critères de l'UICC) est un des principaux facteurs pronostiques avec le grade (FNCLCC), le caractère non métastatique initial et le type histologique.[37]

En situation néoadjuvante, la chimiothérapie peut faciliter le geste chirurgical curatif et permettre de limiter au maximum les séquelles fonctionnelles d'une chirurgie potentiellement mutilante. [8]

La survie à long terme est étroitement liée au degré d'invasion des tissus avoisinants, aux possibilités d'une exérèse complète et au grade histologique de celle-ci, néanmoins, le taux de récurrence locale est de l'ordre de 50 % imposant une surveillance clinique, biologique et radiologique sur plusieurs années [5]

Pour toutes ces raisons, la détermination des profils épidémiologique, clinique et anatomopathologique ainsi qu'une double exploration des approches diagnostique et thérapeutique adoptées face à ces tumeurs, en insistant sur les différents éléments pronostiques de ces affections serait la première étape qui permettra d'améliorer la qualité de prise en charge thérapeutique de ces patients. Ainsi, on a réalisé cette étude rétrospective et descriptive complétée par une revue de la littérature incluant tous les cas de patients porteurs de tumeurs rétropéritonéales colligés entre Janvier 2016 et Décembre 2019 au service de de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech



PATIENTS ET MÉTHODES



I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive de type transversale portant sur 08 patients présentant une tumeur rétropéritonéale et ayant bénéficié d'une résection chirurgicale au sein du service de chirurgie viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech..

L'étude concerne les patients pris en charge durant une période de 4 ans allant du mois de Janvier 2016 au mois de Décembre 2019.

1. But de l'étude :

- **Notre étude a pour objectifs :**
 - ❖ Apprécier le profil épidémiologique des TRP dans notre série.
 - ❖ Mettre le point sur les manifestations cliniques, le mode de révélation de la maladie, les moyens diagnostiques et les aspects anatomopathologiques.
 - ❖ Evaluer l'évolution et le pronostic, ainsi que les différents volets de la prise en charge thérapeutique.
 - ❖ Montrer l'apport et les limites des différents examens d'imagerie : Echographie, TDM et IRM dans le diagnostic des TRP.
 - ❖ Etablir une comparaison avec les différentes séries nationales et internationales en ce qui concerne la prise en charge diagnostique et thérapeutique.
 - ❖ Apprécier l'intérêt de la chimio-radiothérapie en neoadjuvant et adjuvant dans la prise en charge des tumeurs rétropéritonéales.

2. Critères d'inclusion :

Tous les patients présentant une tumeur rétro-péritonéale primitive dont l'âge est supérieur ou égal à 16 ans opérés au sein du service de chirurgie viscéral .

3. Critères d'exclusion :

- Tumeurs rétro-péritonéales développées à partir du rein , des voies urinaires , de la surrénale , des viscères et des vaisseaux
- Lymphomes
- Métastases
- Age inférieur à 16 ans
- Dossier incomplet ou inexploitable

II. Considérations éthiques :

le recueil des données a été effectué avec respect de l'anonymat des patients et de la stricte confidentialité de leurs informations.

III. Méthodologie :

1. Recueil des données :

Le recueil des données relatives aux patients a été réalisé à partir des :

- ✚ dossiers médicaux du service de chirurgie viscérale ;
- ✚ registres d'hospitalisation ;

- ✚ comptes rendus opératoires ;
- ✚ registres des comptes rendus anatomo-pathologiques.

A l'Aide d'une fiche d'exploitAtion qui comporte 12 rubriques (voir ANNEXES).

La fiche précisait les données sociodémographiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques des cas diagnostiqués ainsi que leur évolution post-thérapeutique.

2. Statistiques :

Les données recueillies ont été analysées par PSSP et Excelstat. Notre étude était de type descriptive et rétrospective, les résultats des variables quantitatives ont été convertis en moyennes, et ceux des variables qualitatives en effectifs et en pourcentage.



RESULTATS

I. Caractéristiques globales :

1. Age :

L'âge de nos patients variait entre 16 et 78 ans, avec un âge moyen de 57 ans. La tranche d'âge des patients âgés entre 58 et 78 ans représentait 62,5%. (Figure 1)

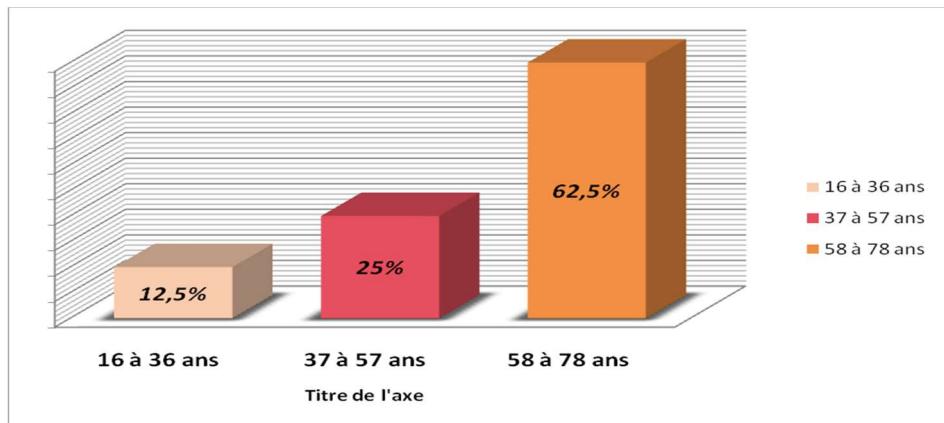


Figure 1 : Répartition des patients investigués selon la tranche d'âge de 20 ans

2. Sexe :

Les patients se répartissaient en 5 femmes (62.5%) et 3 hommes (37.5%), avec un sex-ratio Homme /Femme de 0,6 . (Fig.2)

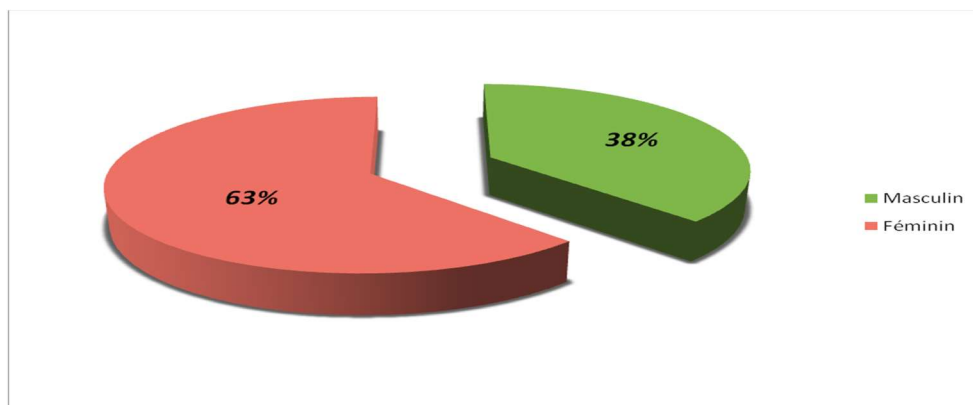


Figure 2 : Distribution des cas selon le sexe

II. Données cliniques :

1. Délai de consultation :

Le délai moyen de consultation était de 06 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 12 mois.

Tableau I : Répartition des cas selon le délai de consultation

Durée (mois)	Nombre de cas	Pourcentage (%)
0-3 mois	3	37,5%
3-6 mois	1	12,5%
6-12 mois	4	50%
>12 mois	0	0%

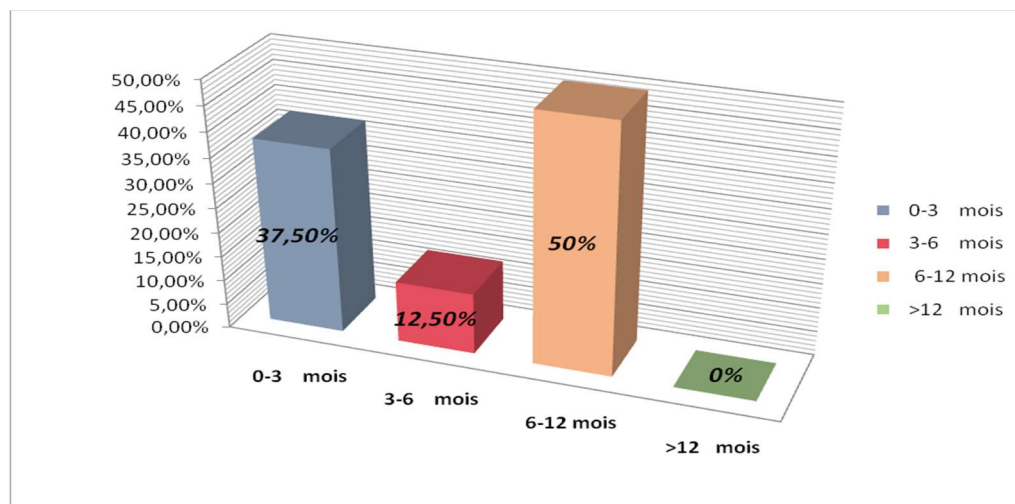


Figure 3 : Répartition des cas selon le délai de consultation

2. La symptomatologie clinique :

Le tableau clinique était dominé par les douleurs abdominales qui étaient d'intensité et de topographie variables retrouvées chez tous les patients (100%).

Les signes de compression digestive étaient représentés par la constipation dans 02 cas (soit 25%) dont 01 cas avec tableau de syndrome occlusif associée à 02 cas (soit 25%) avec des nausées et vomissements.

Les signes urinaires se sont révélés par des douleurs lombaires dans 02 cas (soit 25%) et l'hématurie dans 01 cas (soit 12,5%).

Pour les signes généraux : L'altération de l'état général a été retrouvée dans 05 cas (soit 62,5%), et la fièvre dans 01 cas (soit 12,5%).

3. Les signes physiques :

À l'examen physique, la masse était palpable chez tous nos malades, soit 100 %.

La masse a été retrouvée au niveau de l'hypochondre gauche dans 02 cas, l'hypochondre droit dans 03 cas, la fosse lombaire gauche dans 01 cas, le flanc gauche dans 01 cas et pour le dernier cas au niveau hypogastrique et au toucher rectal.

Des œdèmes du membre inférieur étaient notés dans un seul cas.

Au total : la douleur abdominale et la masse abdominale ont constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série suivie de l'altération de l'état général, des signes digestifs et urinaires.

Aucun cas n'a été découvert fortuitement. (Tableau II)

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

Signes cliniques	Nombre	Fréquence (%)
Masse abdominale	8	100%
Douleur abdominale	6	75%
AEG	5	62,5%
Signes digestifs	4	50%
Signes urinaires	2	25%
Fièvre	1	12,5%
Œdèmes	1	12,5%
Découverte fortuite	0	0%

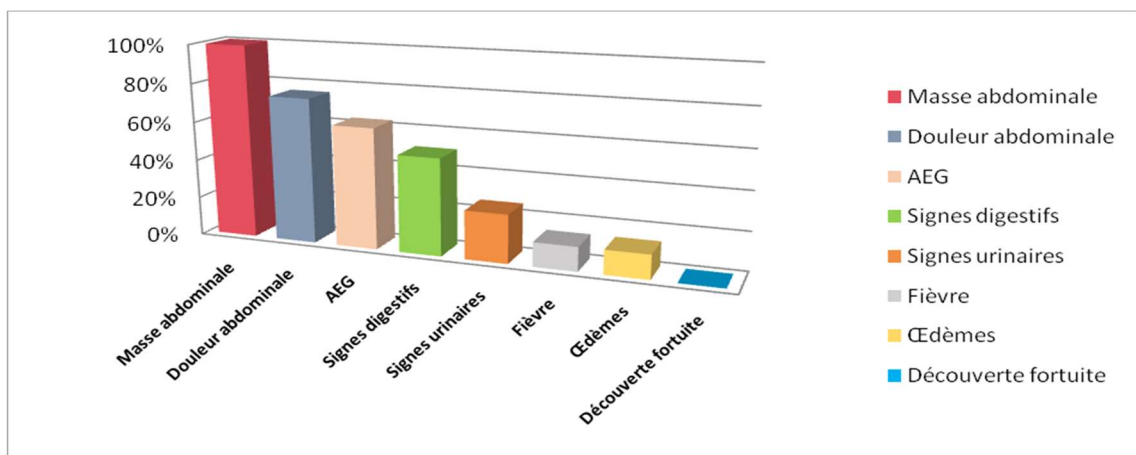


Figure 4 : répartition des signes cliniques selon leur fréquence dans notre série

III. Données paracliniques :

1. La biologie :

1.1. Bilan standard :

Un bilan biologique standard (fonction rénale, formule sanguine complète, bilan de crase, ionogramme sanguin) a été réalisé chez 08 patients soit 100%.

Il s'est révélé normal dans 03 cas (37.5%). (Fig.5)

Une élévation de VS et CRP a été retrouvée dans 03 cas (37.5%) . (Fig.6)

Une anémie hypochrome microcytaire a été notée dans 05 cas (62.5%). (Fig.7)

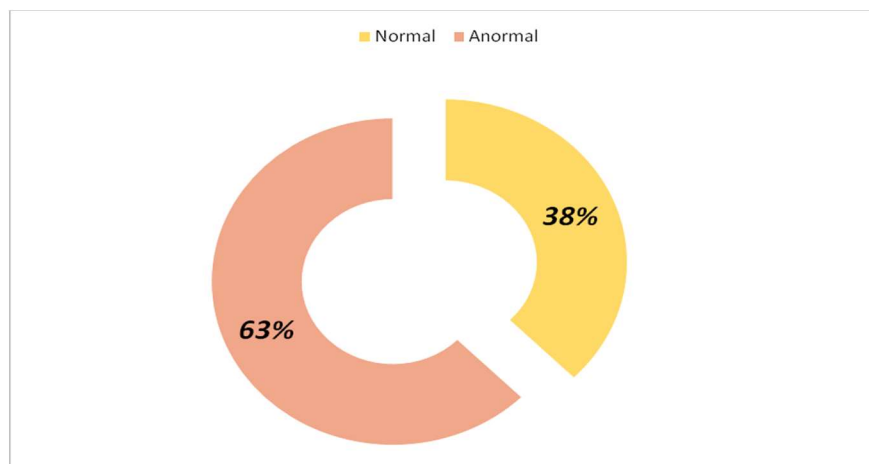


Figure 5 : Resultat du bilan biologique standard

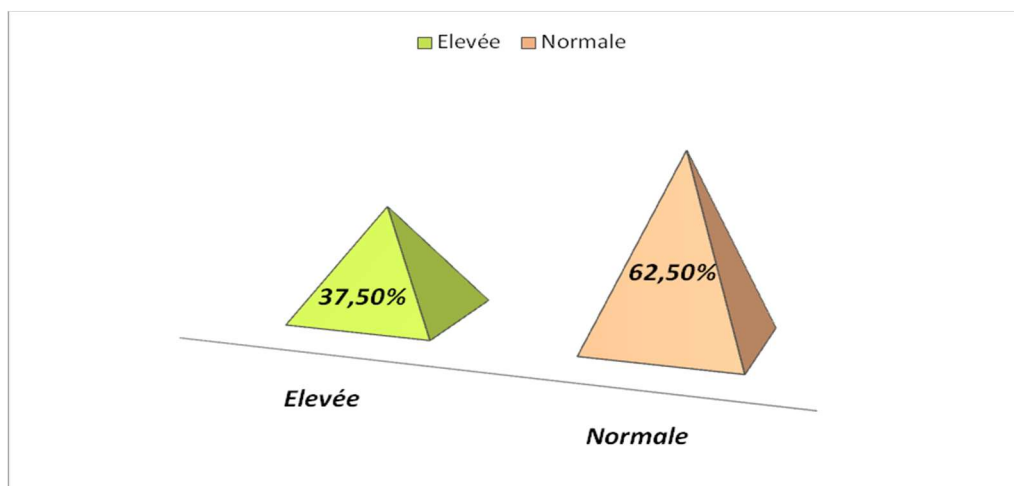


Figure 6 : Fréquence du syndrome inflammatoire dans notre série

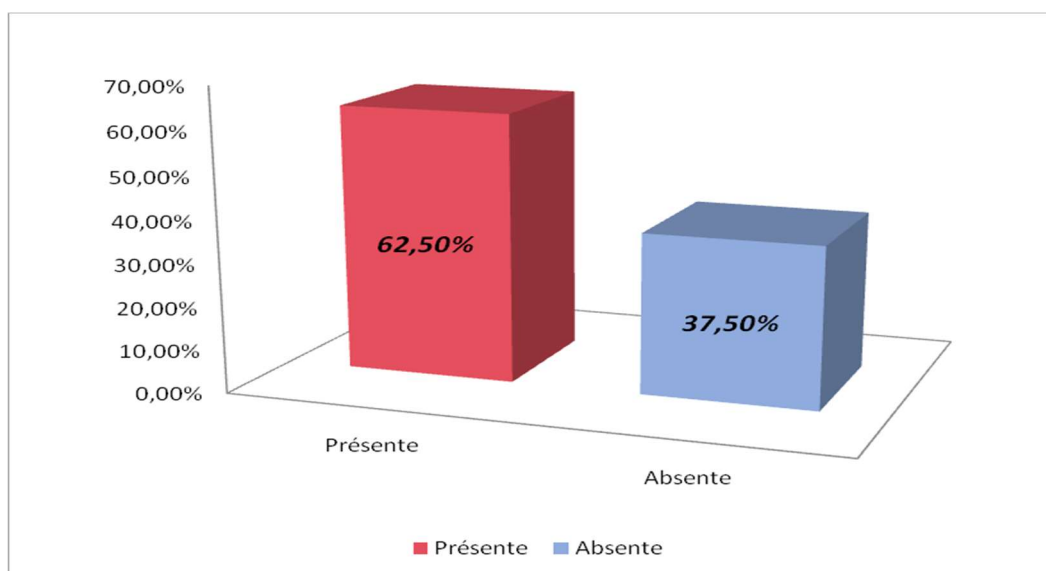


Figure 7 : Fréquence de l'anémie dans notre série

1.2. Bilan hormonal :

Un bilan thyroïdien a été réalisé chez un seul patient (soit 12,5%), ce dernier s'ai révélé normal.

Le dosage des catécholamines plasmatiques et urinaires n'a été réalisé dans aucun cas

1.3. Marqueurs tumoraux :

Le dosage des marqueurs Ca 125 , Ca 19-9 et alphafoetoprotéine a été réalisé dans un 03 cas (soit 37.5%) et les résultats se sont révélés normaux.

2. Radiologie :

2.1. Echographie abdominale :

Elle a été réalisée chez 04 patients (soit 50%), elle a mis en évidence un processus tumoral d'origine rétropéritonéale dans 02 cas et a permis de guider la biopsie dans 02 cas.

2.2. La TDM abdomino-pelvienne :

Elle a été réalisée chez 08 patients, soit 100 %. Elle a permis de retenir le siège rétropéritonéal de la masse dans tous les cas, tout en précisant la structure, les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes adjacents. (voir tableau récapitulatif)

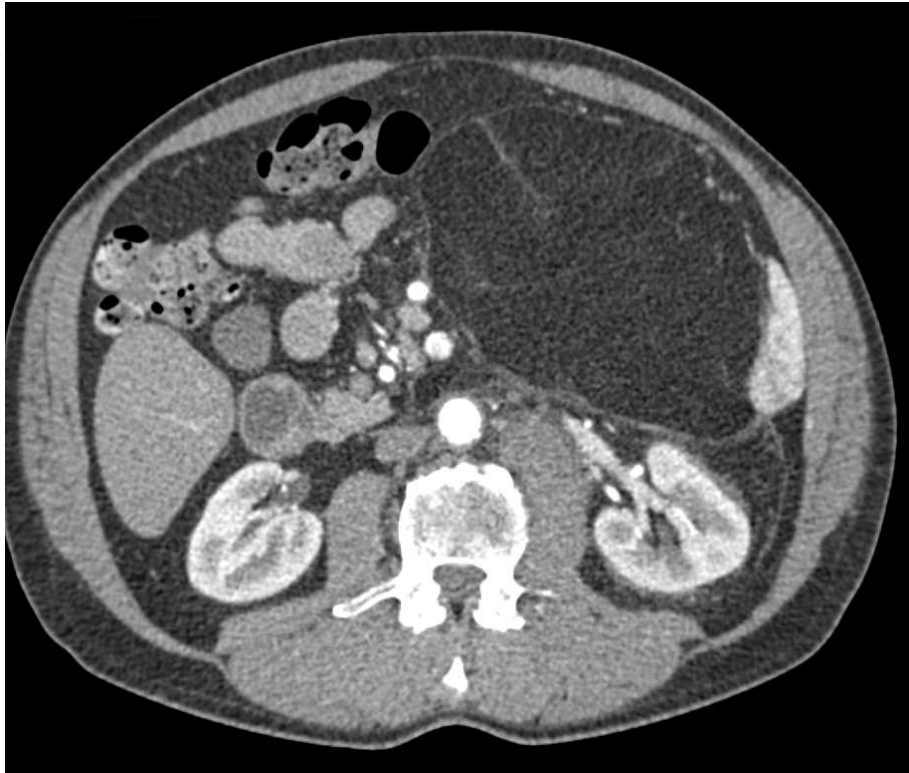


Figure 8 : coupe scannographique axiale d'un volumineux Liposarcome rétro-péritonéal au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech.

2.3. UIV :

Aucun patient n'a bénéficié d'une exploration par UIV.

2.4. IRM abdominale :

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

3. La ponction biopsie :

Elle permet de poser le diagnostic histologique préopératoire.

Seulement 02 patients ont bénéficié d'une ponction biopsie préopératoire (soit 25%).

Dans les 02 cas l'étude histologique était évocatrice d'un liposarcome myxoïde bien et moyennement différencié.

IV. Traitement :

1. La chirurgie :

Le traitement était essentiellement chirurgical, dans notre série 02 patients (soit 25%) ont bénéficié d'une thérapie néo-adjuvante.

1.1. Le but thérapeutique :

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

1.2. La voie d'abord chirurgicale :

La voie d'abord la plus utilisée était la voie transpéritonéale qui a été choisie dans 08 cas (100 %) : médiane dans 07 cas (soit 87.5%) et latérale dans 01 cas (soit 12.5%). (Fig.9)

La voie extrapéritonéale par lombotomie n'a été réalisée dans aucun cas.

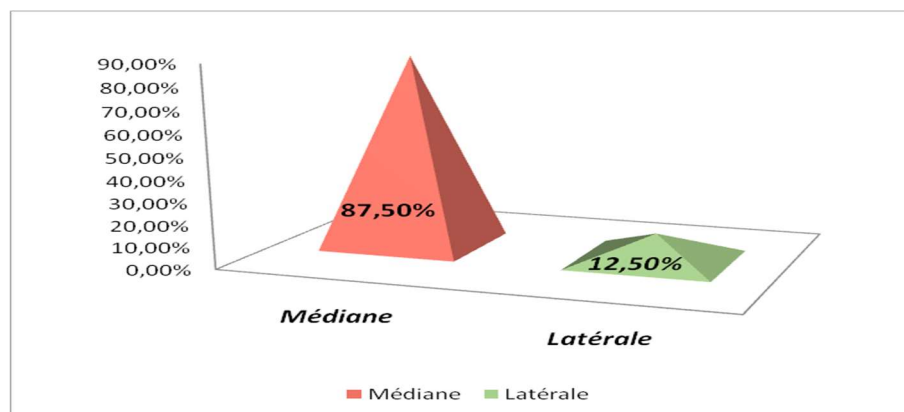


Figure 9 : types d'incisions choisies lors de la chirurgie par voie transpéritonéale

1.3. L'exploration chirurgicale :

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

il a été constaté une adhérence au rectum dans 01 cas et au rein dans 02 cas.

En aucun cas, il n'a été noté de sarcoïdose péritonéale, ni de lésions à plusieurs localisations.

1.4. La résection chirurgicale :

L'exérèse de la masse tumorale a été tentée chez tous les patients et a été jugée complète dans 06 cas (soit 75 %) et incomplète dans 02 cas (soit 25%).

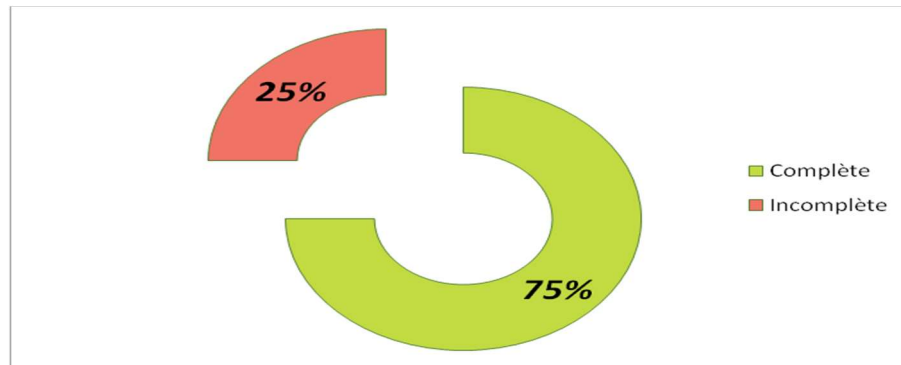


Figure 10 : Répartition des malades selon le caractère complet ou incomplet de l'exérèse

Dans 04 cas sur les 06 cas de résection totale (soit 66,6%), la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée.

Dans 02 cas (soit 33,33%), l'exérèse tumorale complète a nécessité une néphrectomie. (fig.11)

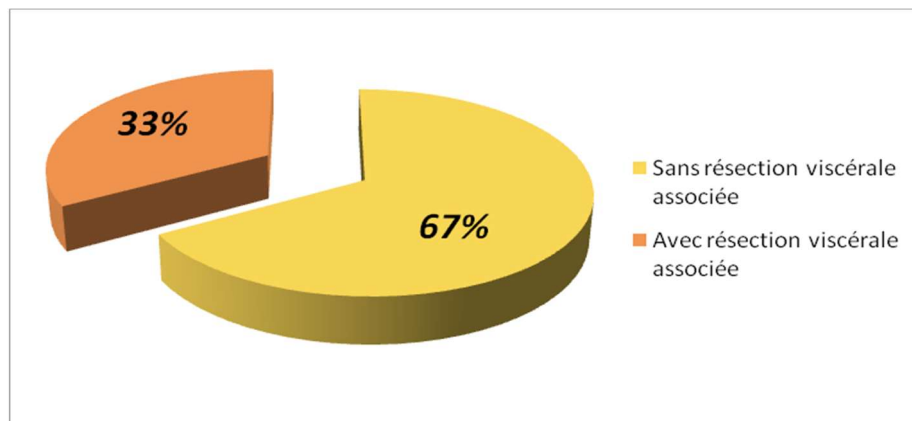


Figure 11 : Fréquence des résections viscérales associées chez nos patients







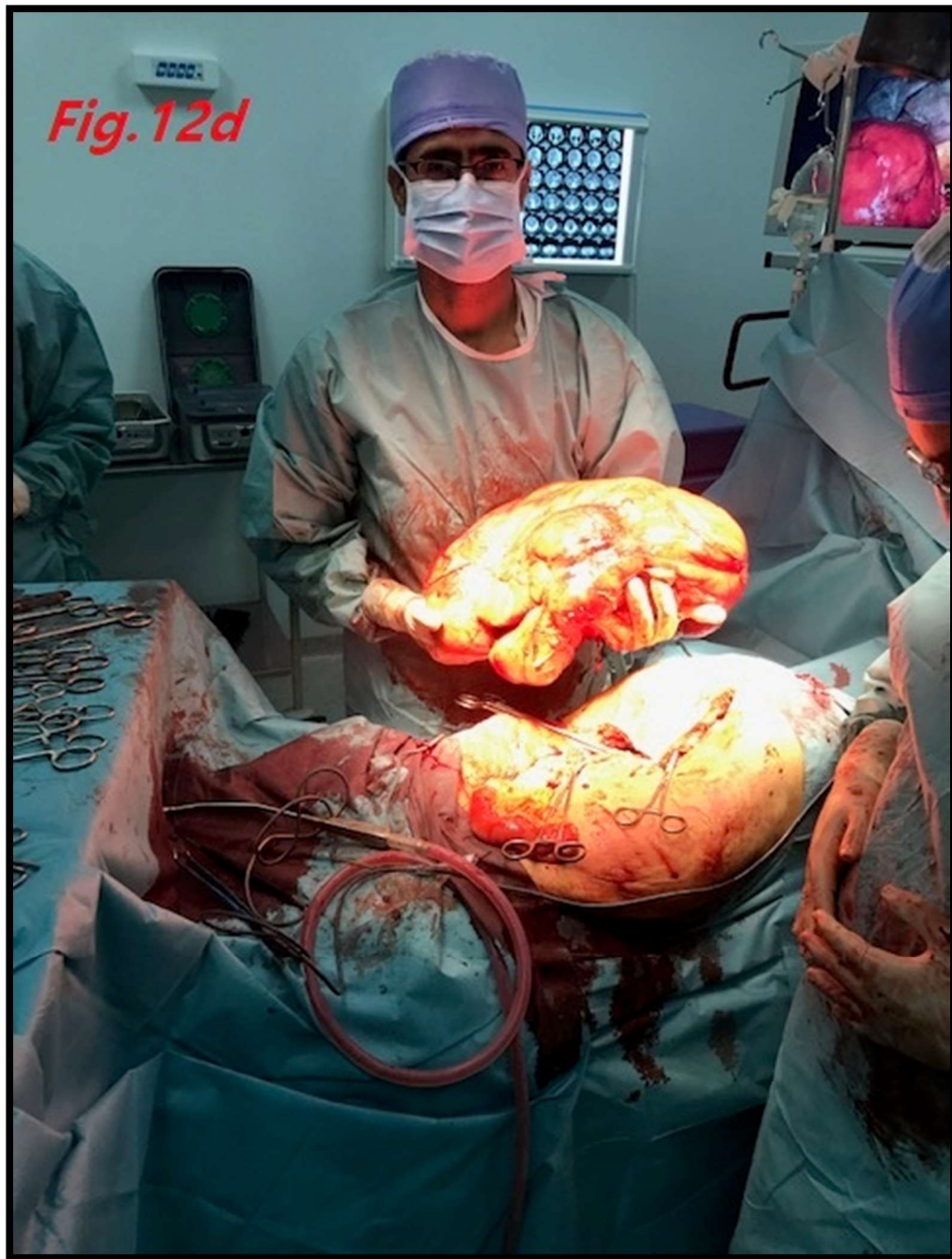


Figure 12 a,b,c,d : Différents temps opératoires d'une résection complète en monobloc d'un géant liposarcome rétro-péritonéal de 12kg au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech réalisée par le professeur A .LOUZI .

2. La radiothérapie :

La radiothérapie adjuvante a été pratiquée dans 01 cas (soit 12,5%) : 25 séances à 35 Gy

Aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie néo-adjuvante ou per-opératoire.

3. La chimiothérapie :

Dans 02 cas (soit 25%) l'examen anatomopathologique était en faveur d'une tumeur maligne avec une exérèse incomplète et une marge positive à l'examen microscopique (R1) et (R2).

Les patients ont été orientés vers le service d'oncologie pour un traitement adjuvant par chimiothérapie.

PROTOCOLE : -Doxorubicine+Ifosfamide dans 01 cas (soit 12,5%) de liposarcome grade 2

-Doxorubicine+Vincristine+Cyclophosphamide dans 01 cas (soit 12,5%) de chondrosarcome mésoenchymateux.

V. DONNÉES ANATOMOPATHOLOGIQUES

Le diagnostic histologique de certitude n'a été possible qu'après une lecture anatomopathologique de la pièce d'exérèse chirurgicale. Cette étude a permis de confirmer l'origine rétropéritonéale primitive des tumeurs.

La variété mésodermique était la plus fréquente (87.5 %) avec présence de 07 tumeurs malignes comportant 05 liposarcomes myxoïdes grade1 (02 cas) grade2 (02cas) grade3 (01cas) selon la FNCLCC , un Léiomyosarcome moyennement différencié et un chondrosarcome .

La variété ectodermique n'a été retrouvée que dans un seul cas (12.5%) : un Schwannome benin.

Aucun cas de tumeur vestigiale n'a été noté. (Fig.13)

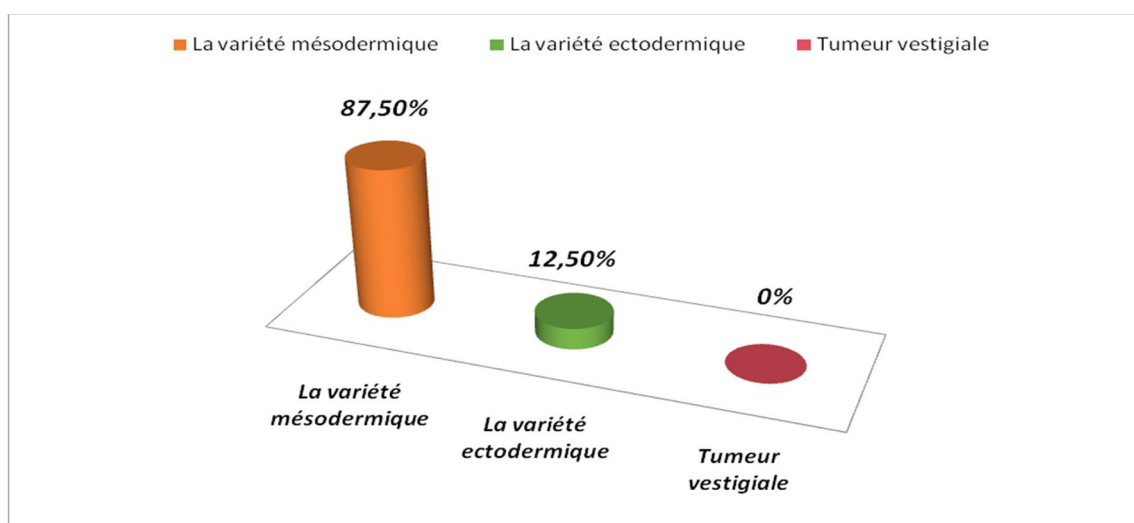
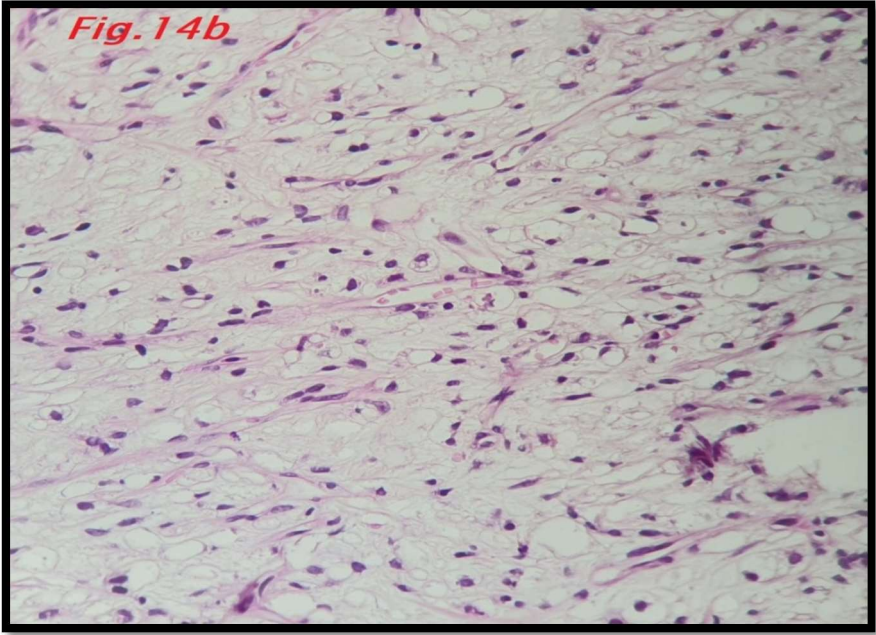
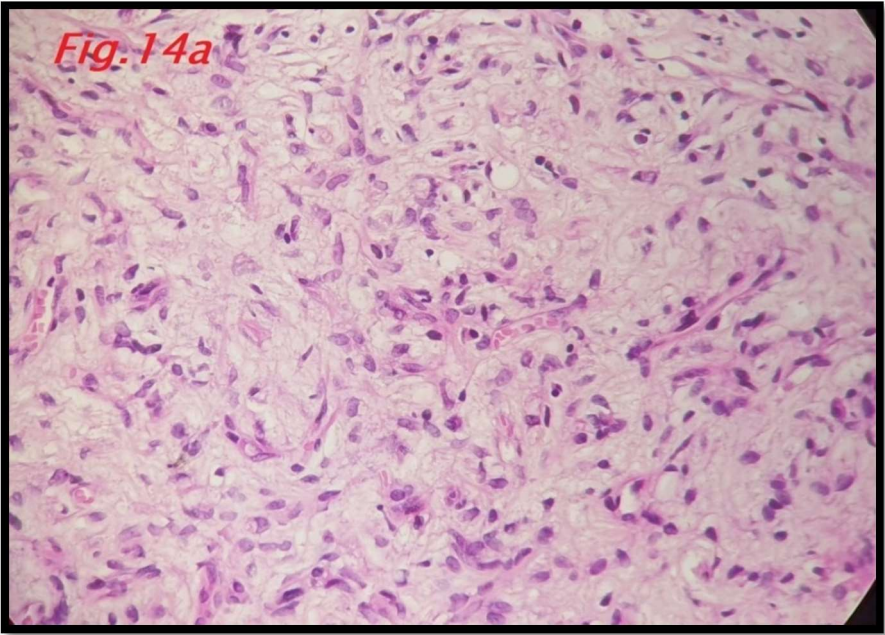


Figure 13 : Répartition selon le type histologique dans notre série



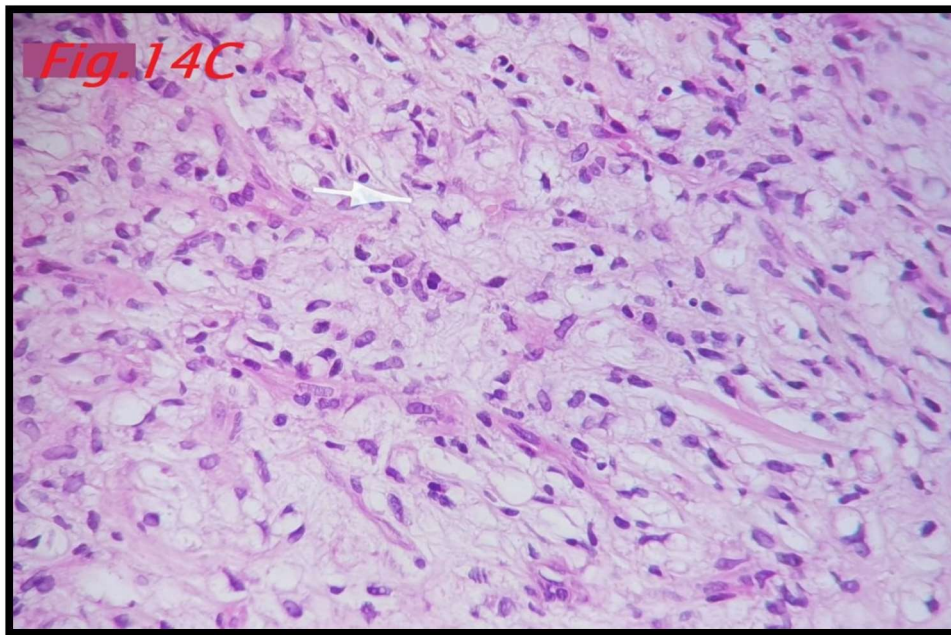


Figure 14 a ,b, c : Aspect anatomopathologique typique d'un Liposarcome au ME au service d'Anatomie Pathologique du CHU Mohamed VI de Marrakech

Légende :

- (a) Présence de cellules atypiques et de lipoblastes HEx20
- (b) Prolifération mésenchymateuse de différenciation adipocytaire avec présence de noyaux atypiques et de lipoblastes HEx20
- (c) Fleche : cellule au cytoplasme vacuolaire et au noyau encoché HEx40

VI. L'évolution

La mortalité opératoire était nulle.

1. Résultats postopératoires :

Les suites opératoires Immédiates étaient simples chez tous les malades.

2. A long Terme :

L'évolution à long terme était difficile à apprécier par manque d'un suivi régulier de tous nos malades, 03 cas (soit 37,5%) ont été perdus de vue.

Pour 01 cas (soit 12,5%), le contrôle scannographique a montré une récurrence laquelle a fait l'objet d'une deuxième intervention avec une impossibilité de faire une résection tumorale complète, décision d'abstention thérapeutique.

Dans 02 cas (soit 25%), l'évolution a été jugée favorable avec un recul de 2 ans pour 01 cas et 4 ans pour le deuxième cas.

Dans 02 cas (soit 25%), les suites ont été marquées par le décès dans les 2 ans suivant la chirurgie. (Fig.15)

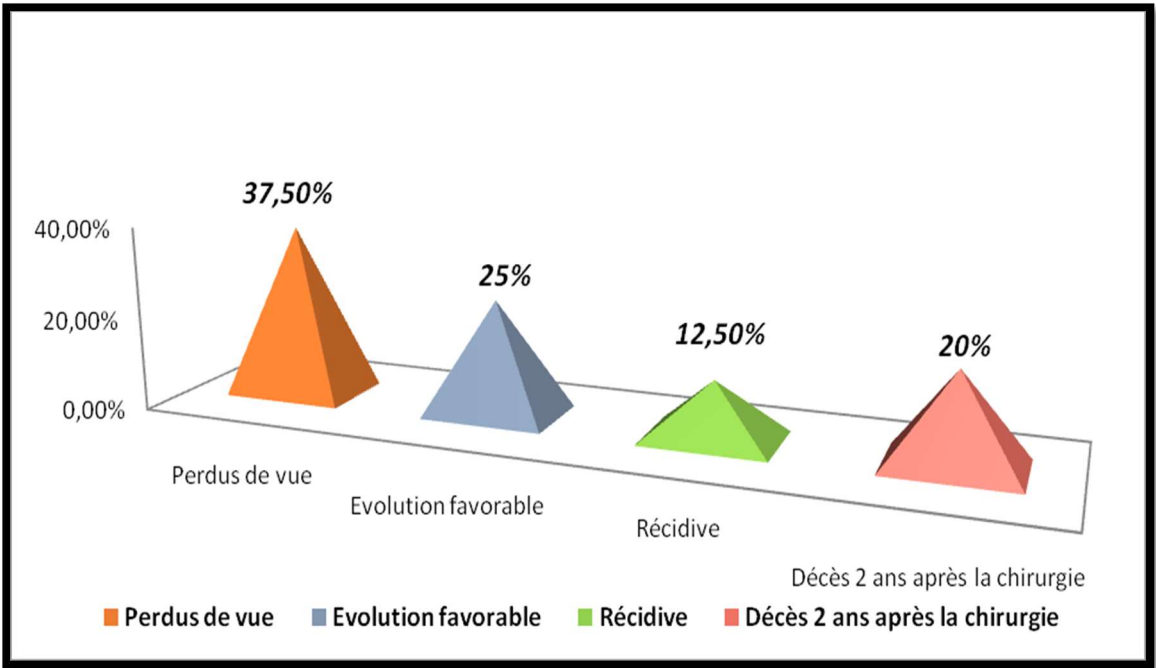


Figure 15 : Evolution de nos malades à long terme

VII. Résumé de nos résultats :

Tableau III : Tableau récapitulatif des observations cliniques

<i>N°d'observation</i>	<i>Obs n°1</i>	<i>Obs n°2</i>	<i>Obs n°3</i>	<i>Obs n°4</i>
<i>Sexe-age</i>	M-62ans	F-63ans	F-53ans	F-67ans
<i>Delai de consultation</i>	7mois	3 mois	4 mois	8 mois
<i>Atcds</i>	Appendicectomie	Sans atcds pathologiques particuliers	Sans atcds pathologiques particuliers	-DT1 sous insuline -goitre operé
<i>Clinique</i>	-douleur et masse abdominale -ballonnement abdominal -lombalgies -AEG	-douleur et masse abdominale (flanc gauche) -constipation - AEG	-douleur et masse abdominale (HCD)	Masse abdominale (hypogastre)
<i>Biologie</i>	Normale	GB :5300 GR :4.83.10* Hb :10.4 K+ :4.1 Ca125 :12.3 Ca19-9 :16 aFP :0.92	Normale	Anémie hypochrome microcytaire Hb :9.2 TSH :0.09 T3 :5.3 T4 :9.8

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<i>Intervention</i>				
*Date	27/03/17	17/05/18	30/11/16	28/02/17
*Voie d'abord :	Transpéritonéale (Médiane+ sous costale G)	Transpéritonéale (Médiane)	Transpéritonéale (sous costale D)	Transpéritonéale (Médiane)
*Type d'Exérèse	Totale (masse + nephrectomie G)	Partielle	Totale seule en monobloc	Totale seule
<i>Traitement adjuvant (RTH / CTH)</i>	Non reçu	4 cures de CTH et 25 séances de RTH	Non reçu	Non reçu
<i>Histologie</i>	Liposarcome	Liposarcome	Liposarcome	Schwannome
<i>Suites opératoires immédiates</i>	Simple	Simple	Simple	Simple
<i>Evolution à long terme</i>	Décès après 02 ans (2019)	Pas de récidive	Pas de récurrence	Perdue de vue

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<i>N°d'observation</i>	<i>Obs n°5</i>	<i>Obs n°6</i>	<i>Obs n°7</i>	<i>Obs n°8</i>
<i>Sexe-age</i>	M-75ans	F-16ans	F-52ans	M-71ans
<i>Délai diagnostique</i>	3 mois	3mois	7mois	12 mois
<i>Atcds</i>	Sans atcds pathologiques particuliers	Sans atcds pathologiques particuliers	HTA mal contrôlée	Opéré pour hernie inguinale droite à 2 reprises
<i>Clinique</i>	-douleur et masse abdominale (hypogastre) - AEG	-douleur et masse abdominale -constipation -Fièvre -douleur lombaire -oedeme MI -AEG -TR :masse comprimant le rectum	- masse abdominale (flanc gauche) -vomissements - AEG	-douleur et masse abdominale -ballonnement abdominal -vomissements -lombalgies -hématurie
<i>Biologie</i>	-Syndrome inflammatoire VS :63 -k+ :4.5 -Hb :11.8 -CCMH :30.9	Anémie hypochrome microcytaire Hb :7.3 Glycemie :0.88 Ca125 :12 .1 Ca19-9 :18.2 aFP :0.52	-Anémie hypochrome microcytaire Hb :9.9 VGM :81 -Syndrome inflammatoire CRP :73	Normale Ca125 :11.3 Ca19-9 :22 aFP :0.36

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

Imagerie

*Echographie:	-	-	-	-
*TDM :	Processus tumoral pélvien comblant l'espace inter recto-vesical 15x13cm refoulant la vessie en avant	Masse pelvienne rétro rectale étendu du sacrum infiltrant les parties molles de voisinage avec hydronéphrose gauche	Masse rétro-péritonéale 30x20cm refoulant le rein gauche en avant	Volumineuse masse rétropéritonéale à double composante grasseuse et charnue nécrotique Infiltrant le rein droit
*Autres examens :	Rx thorax : Epanchement pleural droit	ECG :N	Rx thorax : N ECG :N	Rx thorax : N ECG :N

Intervention

*Date	19/11/16	02/01/18	02/05/17	27/07/18
*Voie d'abord :	Transpéritonéale (Médiane)	Transpéritonéale (Médiane)	Transpéritonéale (Médiane)	Transpéritonéale (Médiane + SCD)
*Type d'Exérèse	Totale seule en monobloc	Partielle	Totale seule en monobloc	Totale (masse+néphrectomie droite)

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<i>Traitement adjuvant (RTH / CTH)</i>	Non reçu	20 cures de CTH	Non reçu	Non reçu
<i>Histologie</i>	Léiomyosarcome	Chondrosarcome	Liposarcome	Liposarcome
<i>Suites opératoires immédiates</i>	Simple	Simple	Simple	Simple
<i>Evolution à long terme</i>	Décès en 2017	Péru de vue	Perdu de vue	Récidive en 2019



DISCUSSION



HISTORIQUE

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

- ❖ Les premières descriptions des TRP furent souvent autoptiques : Il semble que c'est Beneveeni en 1607 qui décrit le premier kyste rétropéritonéal, et Morgani en 1761 le premier lipome rétropéritonéal chez une femme de 60 ans [8].
- ❖ Solgerman Lobstein était le premier auteur à avoir utilisé le terme de « tumeur rétropéritonéale » en 1829 [10]. De nombreuses études ont été publiées par la suite, au cours desquelles ont été individualisées les différentes variétés histologiques (Dickinson, Bassini, Splulem).
- ❖ En 1857, Virchow a rapporté le premier cas de liposarcome sous le nom de myxoma lipomatode [11].
- ❖ Proust et Treves [12] colligent 89 cas de lipomes rétropéritonéaux en 1908.
- ❖ Nous citons tout particulièrement, le rapport au congrès français de chirurgie (1919) de Lecene et Thevenot sur « les tumeurs solides paranéphrétiques » [13].
- ❖ Hansfield Jones en 1924, suivi de Patel et Tubiana en 1949, de Melliocow en 1953, de Pack et Tabah et d'Ackermann en 1954 proposent des classifications histologiques qui restent valables de nos jours.[32]
- ❖ Les séries de Pack et Tabah à propos de 120 cas en 1954 constituent une base anatomo clinique à ces classifications.[32]
- ❖ Stephan [14] est le premier, en 1977, à souligner l'intérêt de la tomодensitométrie dans le diagnostic des tumeurs rétropéritonéales, cette imagerie directe, permet de dispenser de la plupart des examens jusqu'alors proposés.

RAPPEL ANATOMIQUE

1. Les espaces cellulo-grasieux du tronc :

Ces espaces regroupent principalement deux régions : (figure 16)

- ❖ *La région rétropéritonéale.*
- ❖ *La région sous péritonéale.*

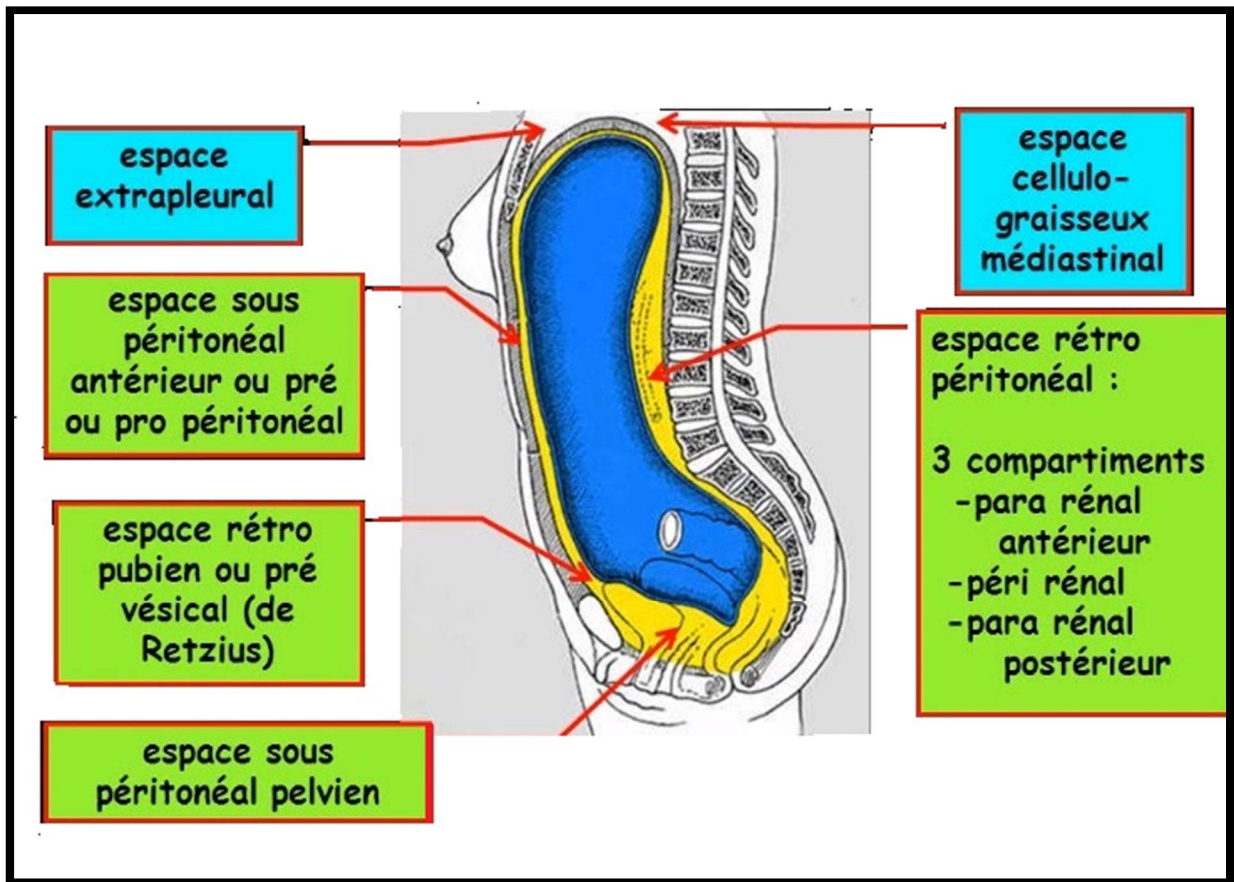


Figure 16 : *espaces cellulo-grasieux du tronc [15]*

1.1 Région rétropéritonéale :

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

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

Cet espace est subdivisée en : (fig. 17a et 17b)

- Région rétropéritonéale **médiane**.
- Région rétropéritonéale **latérale**.
- Région rétropéritonéale **postérieure**.

a) Région rétropéritonéale médiane : (figure 17b)

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

- *L'aorte abdominale ;*
- *La veine cave inférieure* dans sa portion sous diaphragmatique ;
- *L'axe lymphatique* : Situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure. Il collecte non seulement les lymphatiques des viscères abdominaux, mais aussi une partie des lymphatiques de la paroi abdominale et des viscères pelviens. Il comprend :
 - Les ganglions para aortiques ;
 - Les troncs lymphatiques lombaires ;
 - Le canal thoracique

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

b) Région rétropéritonéale latérale :

Cette région est formée par 3 compartiments : (figures 17c , 18)

1. **Espace para rénal antérieur** : S'étendant entre le PPP et le fascia périrénal antérieur. Il comprend le pancréas et les segments rétropéritonéaux du tube digestif (duodénum, côlons ascendant et descendant).
2. **Espace péri-rénal** : contenant de chaque côté les reins, les glandes surrénales, la partie proximale des voies excrétrices urinaires, une partie des vaisseaux rénaux ainsi qu'une quantité variable de graisse.
3. **3.Espace pararénal postérieur** : Limité en avant par le fascia de Zuckerkandl et en arrière par le fascia transversalis. Cet espace ne contient que de la graisse. Il se poursuit latéralement et en avant par la graisse sous péritonéale.

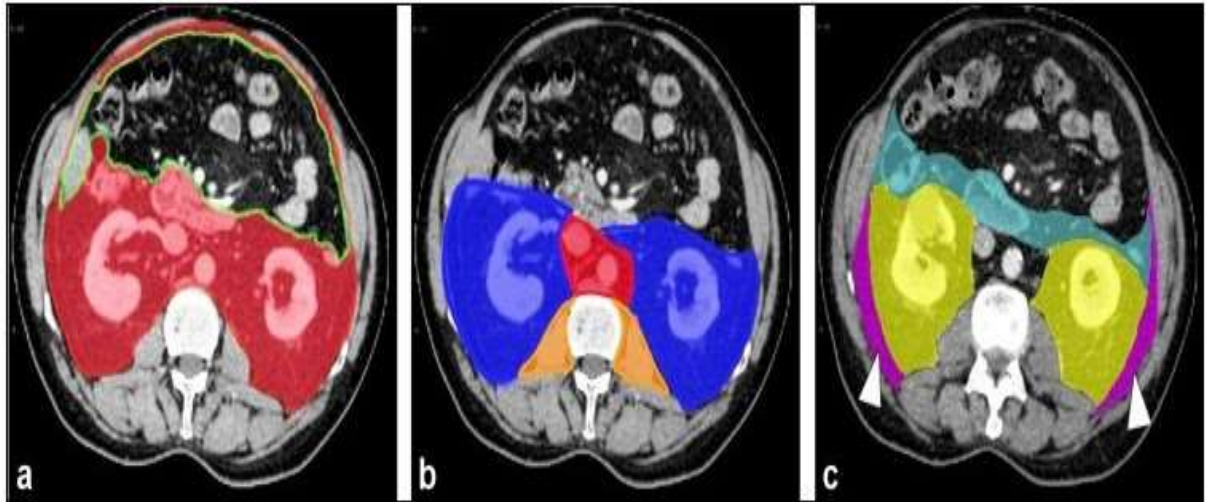


Figure 17 (a,b,c) : Shématisation des différentes régions et compartiments du rétro-péritoine sur une coupe scannographique axiale. [9]

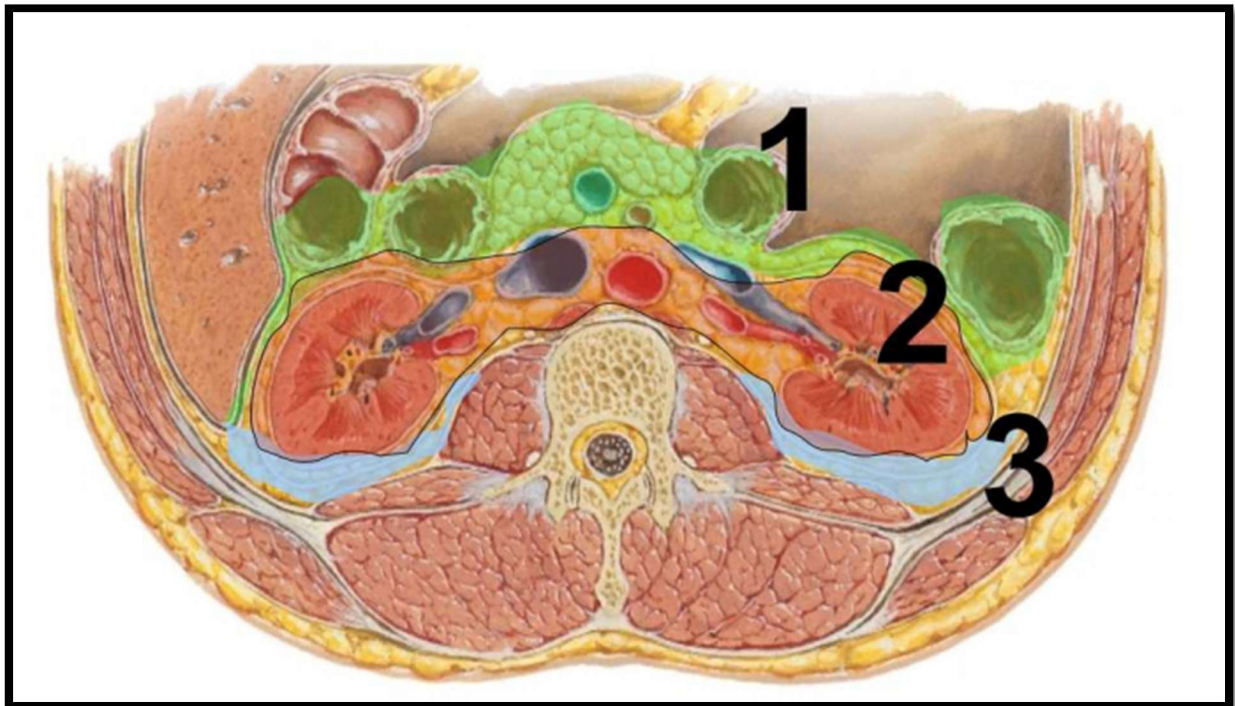


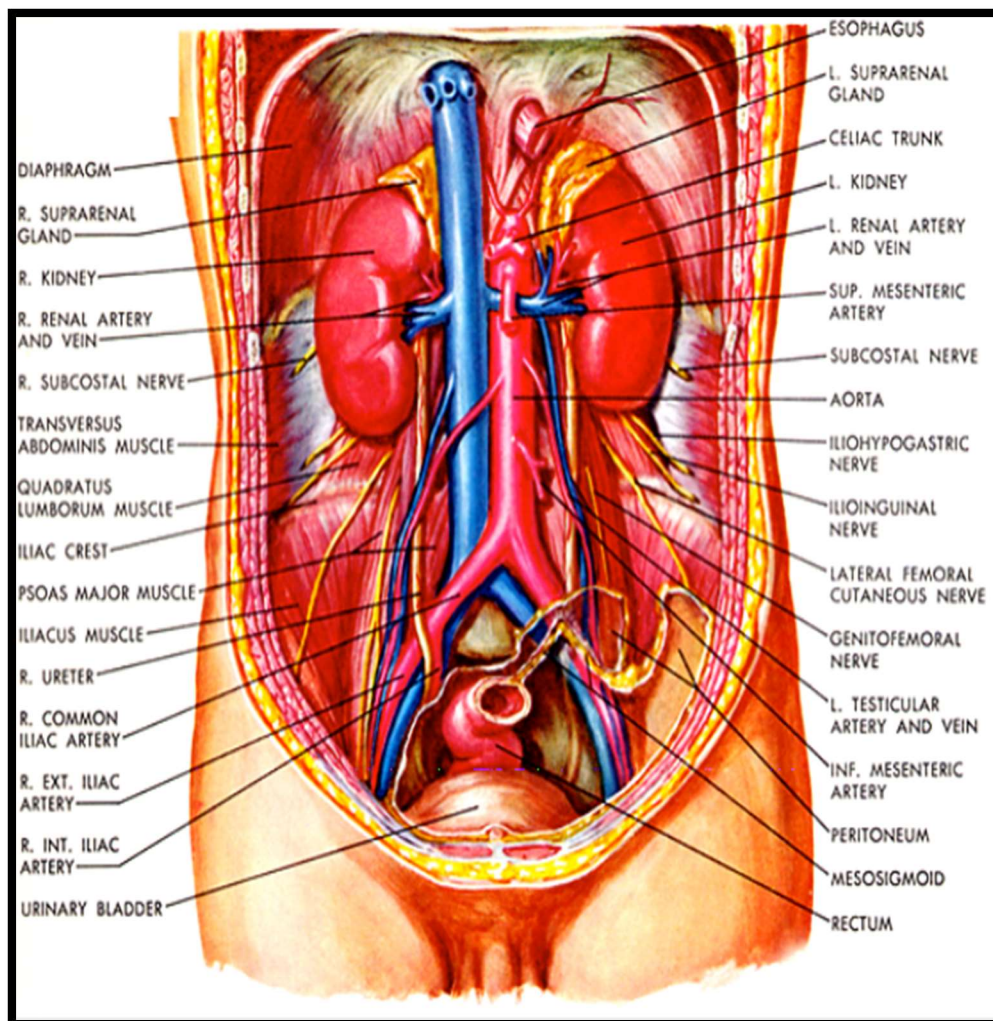
Figure 18 : Compartiments de la région rétro-péritonéale latérale

c) **Region rétro-péritonéale postérieure : (Figure 17b)**

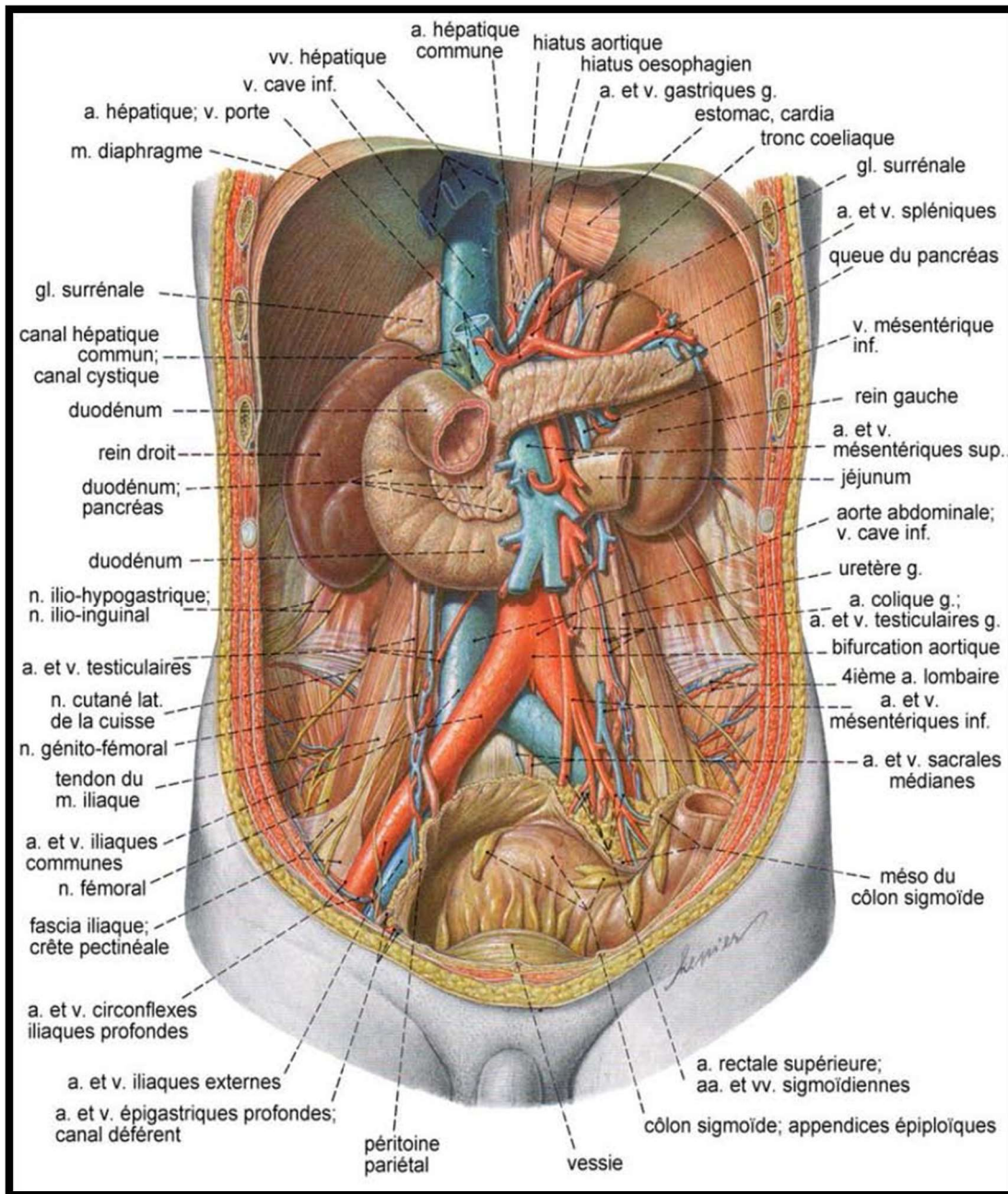
représentée essentiellement par le muscle psoas et les vertèbres.

d) **Contenu du rétro-péritoine : (figure 19 et 20)**

les organes rétro-péritonéaux sont : les reins, les uretères, les glandes surrénales, le pancréas (accolé au péritoine) certaines parties du tube digestif : la portion fixe du duodénum, le colon pour les portions ascendante et descendante (accolés par les fascias de Toldt droit et gauche) et enfin les gros vaisseaux : aorte et veine cave inférieure et les chaînes lymphatiques autour de ces vaisseaux.



(fig.19)



(fig.20)

Figure 19 et 20 : Contenu du rétropéritoine [16]

1.2 Région sous péritonéale : (fig.16)

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

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

1.2.1. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal

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

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

1.2.2. La loge rectale

Elle est occupée par le segment pelvien du rectum et ses éléments vasculo-nerveux.

1.2.3. La loge vésicale

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

1.2.4. La loge génitale

Occupée par :

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

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

I. Définition :

Les masses rétropéritonéales regroupent des tumeurs variées, composées des tumeurs d'organe (reins, voies excrétrices et surrénales), des tumeurs rétropéritonéales primitives (malignes dans 80 % des cas et pour l'essentiel représentées par les liposarcomes) et des tumeurs rétropéritonéales secondaires (adénopathies, métastases de carcinome, carcinose péritonéale..) (Fig. 20, Tableau IV).

Elles restent longtemps asymptomatiques et sont souvent volumineuses au diagnostic du fait de la compliance de l'espace dans lequel elles se développent. Sinon, elles se manifestent par des douleurs liées à l'envahissement ou la compression des organes adjacents. Il faut donc préalablement déterminer la présence ou non d'un organe d'origine. [6]

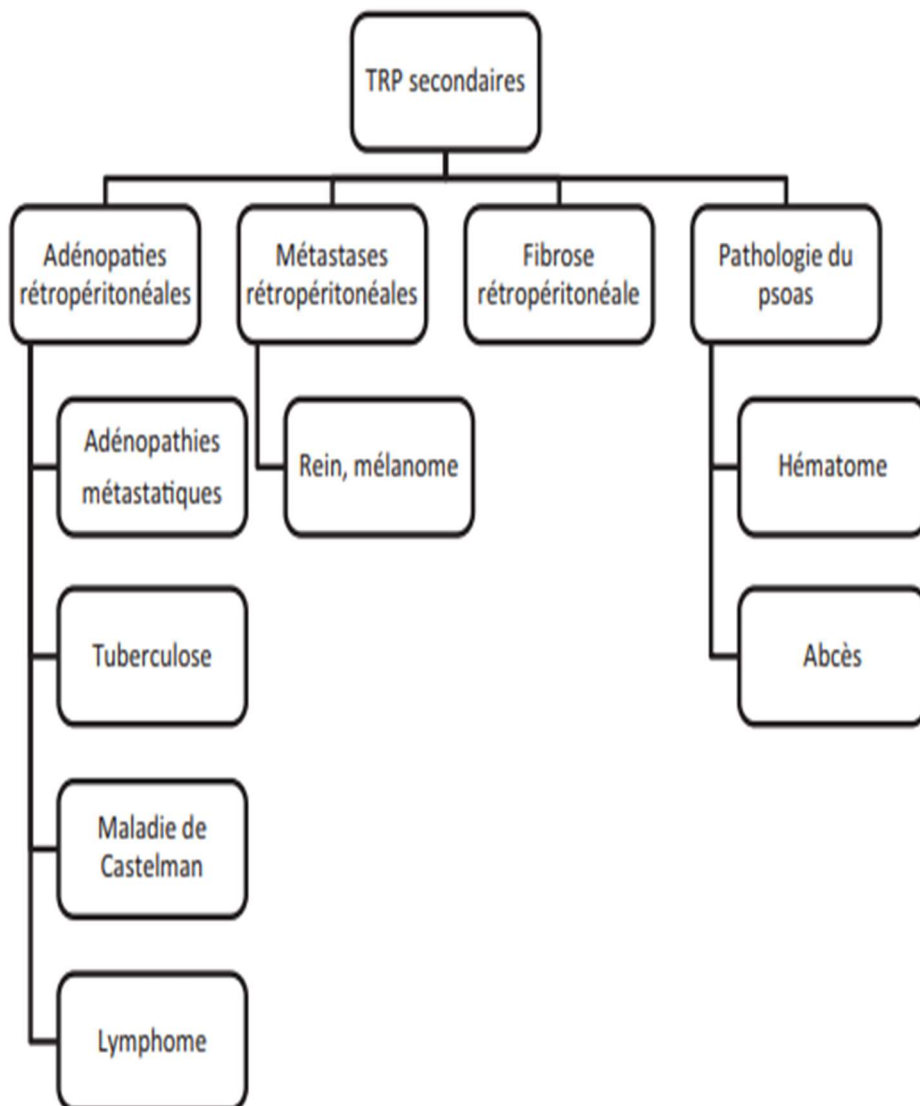


Figure 21 : Principales étiologies des tumeurs rétro-péritonéales secondaires [6]

Tableau IV : Liste non exhaustive des étiologies possibles de TRP d'origine extra-rénale [7] :

Maladies	Étiologie
Maladies bénignes non tumorales	Abcès du psoas, adénopathies infectieuses (tuberculeuses ou opportunistes liées au VIH), hématome rétropéritonéal, fibrose rétropéritonéale, maladie de Castleman
Maladies tumorales bénignes extra-rénales	Kystes épidermoïdes, müllériens ou bronchogéniques, lipomes, myélolipomes surrenaliens et extra-surrenaliens, angiomyolipomes rénaux et extra-rénaux, lymphangioliomyomes, lymphangiomes kystiques, pseudo-myxomes, schwannomes, ganglioneuromes, adénomes surrenaliens, phéochromocytomes bénins
Maladies tumorales malignes primitives extra-rénales	Tumeurs stromales gastro-intestinales (GIST), sarcomes rétropéritonéaux, tumeurs neuro-endocrines, paragangliomes, corticosurrenalomes, phéochromocytomes malins, lymphomes rénaux, leucémies rénales plasmocytomes, tumeurs germinales, cystadénomes mucineux, néphroblastomes, neuroblastomes, carcinomes urothéliaux
Maladies tumorales rétropéritonéales d'origine métastatique	Métastases de carcinome rénal, pulmonaire mammaire, gastrique, métastases de mélanome, métastases ganglionnaires génito-urinaires

La définition des tumeurs rétropéritonéales primitives (TRP) exige **trois** critères précis : [8]

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

II. Etiopathogénie :

L'étiopathogénie des tumeurs rétropéritonéales primitives est toujours controversée. Plusieurs théories d'histogenèse existent, mais restent toujours sans confirmation. La large majorité des sarcomes est sporadique.

5 types de facteurs interviennent de manière certaine mais pour un faible pourcentage de sarcomes :

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

1. Les radiations ionisantes :

Dans notre série aucun patient n'a subi une irradiation intensive pour le traitement d'une tumeur maligne, néanmoins plusieurs auteurs ont suggérés le rôle des radiations ionisantes dans l'étiopathogénie des tumeurs rétropéritonéales :

Les sarcomes sont reconnus comme complication de la radiothérapie dans le cadre du traitement du carcinome mammaire. 28 cas ont été rapportés dans la littérature anglaise : Le fibrosarcome et l'ostéosarcome ont été les sarcomes les plus communs. [56]

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

Environ 0,1% des patients ayant subi une irradiation intensive pour une tumeur maligne et

ayant survécu plus de 5 ans développent en zone irradiée un sarcome des tissus mous. [20]

2. les facteurs génétiques :

Dans notre série : aucun cas similaire dans la famille n'a été répertorié, il semblerait que le développement des ces tumeurs soit sporadique chez nos malades, néanmoins il existe différentes maladies génétiques associées au développement du sarcome dans la littérature dont :

- ❖ Dans le cas du rétinoblastome héréditaire bilatéral, une complication possible est la survenue tardive d'un sarcome des tissus mous [20].
- ❖ Le syndrome de Li Fraumeni est un syndrome familial rare qui est caractérisé par une fréquence élevée d'association de tumeurs malignes chez un sujet jeune, dont des sarcomes des tissus mous (STM).
- ❖ Dans la neurofibromatose de type 1 (maladie de Von Recklinghausen) 1 à 5 % des patients présentent des sarcomes des gaines des nerfs périphériques correspondant à la dégénérescence maligne de neurofibrome pré existant.
- ❖ La liaison des tumeurs desmoides à la polypose adénomateuse (PAF) a été rapportée. En effet, si les TD sont rares dans la population générale, elles sont par contre fréquemment retrouvées chez les patients porteurs de la PAF. Il a été estimé qu'environ 30% de ces patients développent ces tumeurs [59].

3. Le traumatisme abdominal :

Aucun élément dans les dossiers médicaux de nos patients n'a permis d'affirmer le rôle du traumatisme abdominal dans l'étiopathogénie de ces tumeurs rétropéritonéales , cependant_Le rôle du traumatisme dans l'étiopathogénie du liposarcome a été suggéré par plusieurs auteurs [20,21].

Enzinger a rapporté trois cas de liposarcomes développés, sur une zone ayant subi un traumatisme antérieur [17].

A signaler qu'il n'existe pas encore de preuve établissant la relation de cause à effet entre traumatisme et survenue d'un liposarcome. Cette hypothèse n'a d'ailleurs été soulevée que pour les liposarcomes des extrémités.

Le traumatisme abdominal, essentiellement chirurgical mais aussi physiologique (grossesse, accouchement dystocique) et accidentel, est incriminé dans l'étiopathogénie des tumeurs desmoides. [57 ,58]

Ceci dit, il importe, en cas de chirurgie abdominale, de prendre en considération la possibilité de développement de ces tumeurs lors de la surveillance en post-opératoire.

4. Facteurs hormonaux :

Dans notre série aucune de nos 05 patientes n'était sous traitement contraceptif, cependant plusieurs observations dans la littérature suggèrent que les tumeurs desmoides sont sous influence hormonale :

- Elles sont deux fois plus fréquentes chez la femme en activité génitale que chez l'homme [23].
- Il a été noté une régression de ces tumeurs après la ménopause [23,24,25] ou après ovariectomie [23].
- La grossesse et la contraception orale ont été retenues comme facteurs prédisposant au développement de ces tumeurs [23,24,25].
- On a pu reproduire ces tumeurs chez des porcs après stimulation oestrogénique prolongée [23,24].
- Il a été noté une régression de certaines de ces tumeurs par des traitements antioestrogéniques (Tamoxifène) [23,24]

5. Les produits chimiques :

Aucune information concernant une éventuelle exposition des nos malades ne figure sur les dossiers exploités.

Jhonson et al. [26] ont évoqué le rôle possible de certains produits chimiques tel que les Phénols dans la genèse des liposarcomes.

III. Epidémiologie :

1. Fréquence :

Les tumeurs rétropéritonéales (TRP) sont des tumeurs rares, représentant à titre d'exemple 0,2 % des 60 000 tumeurs colligées par Pack et Tabah, 0,07 % des 30 000 colligées par Bucalossi [8]. Leur fréquence est estimée à 0.4% pour 2130 hospitalisations annuelles dans le service des urgences chirurgicales viscérales au CHU Ibn Rochd de Casablanca, toutes pathologies confondues [1].

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

Dans notre série la variété mésodermique était la plus fréquente (87.5%) représentée essentiellement par le liposarcome (05 cas), ce qui concorde avec les données de la littérature :

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

Parmi ces tumeurs, **les liposarcomes** sont les plus fréquents puisqu'ils représentent jusqu'à 50% des TRP [27,28,29,30], suivis par ordre de fréquence par [31] :

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

Karakousi, sur 68 cas étudiés, trouve 44 cas soit 64% représentés par les liposarcomes et les leiomyosarcomes.

Les tumeurs bénignes rétropéritonéales les plus fréquents sont les lipomes et les tumeurs nerveuses : 60% pour Pinson et 65,5% pour Boris–Azeau [18,8] .

2. Age :

Dans notre série l'âge de nos patients variait entre 16 et 75 ans, avec un âge moyen de 57 ans

Pour les tumeurs rétropéritonéales, tous types histologiques confondus, L'âge moyen est de 44 ans avec une fréquence maximale après 40 ans [1]. (Tableau V)

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

des TRP d'après les données de la littérature

Series	F.C.Fekete [33]	J.Soufran [13]	A.Sakel [32]	A.Boris [8]	N.Benissa [37]	Notre serie
Age moyen (ans)	50	59,5	45	53	44	57

3. Sexe :

Dans notre série Nos patients se répartissaient en 5 femmes (62.5%) et 3 hommes (37.5%) Avec un sex-ratio Homme /Femme de 0,6 , ceci concorde avec l'étude de *AitSakel* [32] . Selon *Boris*, la répartition est égale entre les deux sexes pour l'ensemble des TRP [8]. (Tableau V)

Tableau VI : Répartition des tumeurs rétropéritonéales selon le sexe d'après les données de la littérature]

<u>Serie</u>	F.C.Fekete [33]	J.Soufran [13]	A.Sakel [32]	A.Boris [8]	N.Benissa [37]	Notre serie
<u>Sexe-ratio</u>	1,3	1,3	0,6	0,9	0 ,57	0,6

4. Localisation :

Dans notre série : tout nos patients présentaient une tumeur développée au dépend des espaces cellulo-graisseux du tronc : la localisation au niveau de la région rétropéritoneale a été retrouvé dans 05 cas (soit 62.5%) et au niveau de la région sous péritonéale dans 03 cas (soit 37.5%).

Le liposarcome siège dans 12 à 40% des cas dans le rétropéritoine [50]. La localisation rétropéritonéale se place en seconde position après la localisation au niveau de la cuisse [51].

Le leiomyosarcome des tissus mous siège dans 50% des cas dans le rétropéritoine, d'autres localisations ont été décrite dans la littérature : mésentère, membres, et le médiastin [17].

Concernant les lymphangiomes : 75% se développent au niveau du cou [45,46]. Dans cette localisation, ils sont appelés « hygroma kystique » [49,46]. 20% surviennent dans la région axillaire. Dans la topographie abdominale (5 à 7%), la localisation rétropéritonéale du lymphangiomes kystiques est moins fréquente comparée à la localisation mésentérique [48]. Parmi les 185 cas de LK revus par Brunett et al. en 1950, seulement 5,4% étaient rétropéritonéaux [49].

L'hémangiopéricytome peut se développer dans tous les tissus de l'organisme [34,35,36,38,39,40]. En 1981, Ghussen recense 490 cas dans la littérature mondiale tous sièges confondus [41], mais il est plus fréquemment retrouvé au niveau des extrémités, du pelvis, de la tête et du cou et au niveau du rétropéritoine [35,40,42,43,44]. L'atteinte rétropéritonéale représente la deuxième localisation après celle des membres [34].

Les tumeurs désmoplastiques à petites cellules rondes siègent dans le plus souvent au niveau abdominal avec une prédilection aux séreuses, des localisations inhabituelles ont été rapportées dans la littérature : paratéstéculaire, ovarienne, et parathyroïdienne [52].

Il existe des formes diffuses dites lymphangiomatoses, extrêmement rares et de très mauvais

pronostic [45].

5. Race :

Il n'existe pas de prédominance raciale [27,34,35].

Dans notre série aucune information concernant la race ne figurait sur les dossiers exploités

IV. Etude clinique :

La symptomatologie des tumeurs rétropéritonéale est le plus souvent banale et sans spécificité. Les premiers troubles n'apparaissent sous forme d'une symptomatologie d'emprunt que lorsque la taille de la tumeur est suffisante pour refouler ou comprimer les organes de voisinage [60,61]. Vu la localisation postérieure de ces tumeurs et la non spécificité de la symptomatologie clinique, le diagnostic n'est habituellement posé qu'au-delà d'un an après les premiers symptômes [18].

1. Delai diagnostique :

En raison de leur développement dans un espace complaisant, les TRP restent longtemps asymptomatiques. Le délai diagnostique tardif est caractéristique des TRP. Le diagnostic n'est habituellement posé qu'un an après les premiers symptômes [18].

Le délai de diagnostic dans notre série variait entre 1 mois et 12 mois avec une moyenne de 06 mois, ceci est similaire aux résultats de Lacono et de Ralph (Tableau VII).

Tableau VII : Délai diagnostique des TRP dans les différentes séries

Serie	C.Lacono [54]	Benissa [37]	E.Ralph [53]	Notre serie
Delai diagnostique	[1 mois -6ans]	[2 mois - 4 ans]	[2jours -4 ans]	[1 mois-12 mois]
Delai moyen	6,5 mois	2 ans	6 mois	6mois

2. Les signes fonctionnels:

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

2.1. La douleur :

Dans notre série la douleur est présente dans 06 cas soit 75 %, ceci concorde avec l'étude de **Boris aseau** où elle est présente dans 50 à 88 % des cas [8]. Il s'agit de douleurs vagues, sourdes, à type de pesanteur, d'inconfort abdominal, d'épreintes par compression rectale. Mais tous les types de douleur peuvent se voir quant à leur siège, leur irradiation et leur intensité [60,61,62].

A ces douleurs peuvent s'associer des signes plus trompeurs orientant vers tel ou tel organe.

2.2. Les signes digestifs :

Dans notre série : les signes digestifs étaient présents dans 04 cas soit 50% , ils étaient faits essentiellement de nausée , de vomissements et de constipation. Ceci concorde avec les études de **Nambisan , Aoki et Reyes** où les signes digestifs s'observent dans 60% des cas [55], sous forme de troubles vagues [61,62,63], de nausées et de vomissements [63,53]. Une hémorragie digestive [53,64,65], une sensation de plénitude gastrique [66], voire un syndrome sub occlusif peuvent être observés en cas de compression importante. Par ailleurs, on peut noter des signes digestifs à type de diarrhée chronique en rapport avec la sécrétion du Vasoactif Intestinal Peptide (VIP) en cas de ganglioneurome [67,68,69]. Ce VIP entraîne des pertes importantes d'eau, de sels de potassium et de bicarbonates qui peuvent être responsables d'une acidose métabolique et d'une insuffisance rénale fonctionnelle [70].

2.3. Les signes urinaires :

Dans notre série : les signes urinaires sont présents dans 02 cas soit 25% , ils étaient représentés essentiellement par des lombalgies et l'hématurie. Selon **Reyes** les signes urinaires sont moins fréquents et exceptionnellement isolés, souvent dus à une compression [63] ou à un refoulement des voies excrétrices [60,71,72]. Ils sont à types de douleurs lombaires à irradiation ascendante, coliques néphrétiques, dysurie, rétention aigue d'urine, pollakiurie, hématurie. L'obstruction des voies urinaires est peu fréquente en raison du développement progressif de la tumeur [32].

La symptomatologie urinaire a l'avantage de conduire vers une pathologie rétropéritonéale et oblige la réalisation d'explorations radiologiques [73] qui permettraient d'orienter le diagnostic.

2.4. Les signes neurologiques :

Dans notre série aucun signe neurologique n'a été répertorié chez nos patients. Néanmoins selon **Nambisan** ces signes s'observent dans 10 à 30% des cas [55]. Les signes neurologiques sont dus à une compression d'un tronc ou d'une racine nerveuse par la tumeur. Il peut s'agir de lombosciatalgies pouvant évoluer pendant 5 à 6 ans, avant qu'apparaisse un syndrome radiculaire [71,74]. Ce syndrome peut être associé à un déficit moteur, sensitif, de topographie crurale, obturatrice, fémoro-cutanée ou sciatique. Ces signes se voient essentiellement dans les tumeurs à développement intraspinal [75].

2.5. Les signes de compression veineuse

Ils se voient dans 10 % des cas [55]. Il pourrait s'agir d'œdème des membres inférieurs, de varicocèle, de varices ou de phlébites à répétition.

Une hypertension portale (HTP) n'est pas rare (infra ou supra-hépatique).

2.6. Autres signes beaucoup plus rares à type de :

Troubles respiratoires, à type de dyspnée, expliqués par le développement de la tumeur vers le haut en comprimant le diaphragme.

Des troubles gynécologiques à type de pesanteur, d'algies pelviennes, de ménorragies peuvent se voir et faire errer longtemps le diagnostic. **Barone** a rapporté, chez une petite fille un agrandissement du clitoris.

La survenue d'une hypoglycémie, se manifestant par des troubles neurologiques, des crises comitiales voire un coma, est connu au décours des sarcomes rétropéritonéaux (SRP) depuis 1963 [76].

La virilisation, peut être observée dans les ganglioneuromes médullosurrénaliens contenant des cellules de Leydig.

Au total, les tumeurs rétropéritonéales restent longtemps asymptomatiques de découverte

fortuite ou à l'occasion de signes d'emprunt lorsque la taille est très importante.

3. Signes généraux :

Sont présents dans 30% des cas [55,73,77], il peut s'agir d'une:

- ❖ **Altération de l'état général** avec un amaigrissement d'importance variable pouvant atteindre 40 Kg
- ❖ **Asthénie**
- ❖ **Fièvre** : souvent présente et peut témoigner de la présence d'une infection rénale ou d'une nécrose tumorale [78]. Il peut s'agir d'une fièvre au long cours, ondulante ou pseudogrippale [8].

4. Les signes physiques :

C'est souvent la palpation abdominale qui met en évidence une volumineuse masse abdominale retrouvée dans 80 à 93% des cas [55,71,73,77].

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

- Elle peut donner le contact lombaire, ou au contraire paraître purement antérieure et occuper la région épigastrique, le flanc ou l'hypochondre.
- Elle peut être à développement abdominal médian si elle est d'origine sous péritonéale [74].
- Elle peut être retrouvée lors de la réalisation des touchers pelviens [79] qui permettent d'apprécier le siège et la mobilité ou la fixité par rapport aux organes de voisinage.

La masse abdominale peut être énorme distendant l'abdomen.

La découverte de la tumeur doit faire rechercher la présence possible de troubles de

compression de la VCI ou des veines iliaques, d'une varicocèle et parfois d'une HTP avec circulation veineuse collatérale sur la paroi abdominale.

Les signes cliniques les plus fréquemment mentionnés dans la littérature sont la douleur et la masse abdominale [14,37,59]. Ces données concordent avec celles de notre série. (Tableau VIII)

Tableau VIII : Fréquence des signes cliniques dans le diagnostic des TRP.

Série Clinique	J.Soufran [13]	N.Benissa [37]	F.C.Fekete [33]	E.Ralph [53]	Notre serie
<i>Masse</i>	78,5%	64%	78,5%	77,7%	100%
<i>Douleur</i>	71%	90%	50%	55,5 %	75%
<i>AEG</i>	0%	28%	0%	30%	62,5%
<i>S.digestifs</i>	14%	45%	19%	18,5 %-	50%
<i>S.urinaires</i>	0%	27%	0%	14,8 %	25%
<i>S.neurologiques</i>	0%	0%	4%	3%	0%
<i>Oedèmes</i>	0%	0%	4%	11%	12,5%

Il est à noter que l'ensemble de ces signes fonctionnels et généraux avec la palpation d'une masse nous permet d'affirmer la présence d'une tumeur abdominale, sans nous permettre d'affirmer sa localisation rétropéritonéale. Ce sont les examens complémentaires qui trancheront par la suite.

V. Etude paraclinique :

1. La biologie :

Dans notre série un bilan biologique standard (NFS/Pq ,VS,CRP) a été fait pour tout nos patients soit 100% et a s'est révélé normal dans 03 cas soit 37.5%.

Les examens de laboratoire chez les patients présentant des TRP sont non spécifiques [53]. Ils ont un faible intérêt diagnostique et pronostique. [14,73,33]

- Une élévation de la vitesse de sédimentation est retrouvée chez 79% des cas des tumeurs malignes [14]. Dans notre série : un syndrome inflammatoire a été retrouvé chez 03 des 07 cas de tumeur maligne soit 42,85%.
- Une anémie discrète peut être objectivée [14] . Dans notre série : une anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée dans 05 cas soit 62.5%
- Une hyperleucocytose peut également être retrouvée [14]. Elle s'expliquerait par la nécrose tumorale ou l'infection.
- Récemment, l'identification de nouveaux marqueurs tumoraux spécifiques pourrait permettre aux examens de laboratoire d'occuper une place de plus en plus importante dans le diagnostic des TRP, ces examens biologiques revêtent par contre un grand intérêt lorsqu'il s'agit de certaines tumeurs sécrétantes ou la recherche de certains marqueurs tumoraux spécifiques permet d'en faire le diagnostic :
 - ✓ C'est le cas de l'alpha foeto-proteine (AFP) et de la fraction de l'hormone gonadotrophine chorionique (HCG) qui sont secrétées par certaines tumeurs vestigiales rétropéritonéales.
 - ✓ C'est également le cas des catécholamines (Acide homo-vanylique, acide vanyl-mandélique) et la dopamine pour les neuroblastomes de l'enfant ou leur identification permet d'éviter la biopsie à visée diagnostique. Dans notre série : 03

patients ont bénéficié d'un dosage des marqueurs tumoraux (aFP, Ca19-9, Ca125) soit 37.5%, les résultats étaient normaux pour les 03 patients.

- ❖ Des troubles métaboliques à type d'hypoglycémie ont été signalés au cours des tumeurs mésenchymateuses volumineuses [14].

2. La radiologie :

Toutes les techniques d'imagerie peuvent concourir en pratique au diagnostic, elles doivent pour cela suivre un ordre logique en fonction des renseignements qu'elles fournissent :

Si les techniques de radiologie conventionnelle (Radiographie de l'abdomen sans préparation, urographie intraveineuse et opacifications digestives) sont à elles seules insuffisantes. Néanmoins, elles permettent de poser l'indication d'un examen tomodensitométrique devant la détection de signes indirects souvent difficiles à constater.

Les étapes diagnostiques sont les suivantes :

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

2.1. Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) :

Dans notre série : aucun patient n'a bénéficié d'une exploration par ASP car les informations qu'elle apporte sont limitées, mais certains éléments peuvent orienter :

- ❖ Une opacité anormale est retrouvée dans 41% des cas [8] refoulant les clartés aériques des viscères voisins. Elle peut être dense en rapport avec une composante fibreuse, ou transparente s'il s'agit d'une composante graisseuse (figure 22).
- ❖ Un effacement ou une accentuation de l'ombre du psoas.

- ❖ Une ascension d'une coupole diaphragmatique.
- ❖ Une lyse osseuse
- ❖ Rarement, des calcifications [26,62,55] sous formes de granulations qui parsèment la tumeur ou bien dessinent le contour tumoral en prenant l'aspect d'une cerne.



Figure 22 : Radiographie d'ASP montrant une calcification homogène arrondie bien limitée projetée au dessus de la région sacro-iliaque droite correspondant à un fibrome rétro-péritonéale. [83]

2.2. L'échographie abdominale :

Dans notre série : l'échographie a été réalisée chez 04 patients soit 50% des cas, elle a mis en évidence un processus tumoral d'origine rétro-péritonéale dans 02 cas (soit 25%) et a permis de guider la biopsie dans 02 cas (soit 25%).

En raison de son innocuité, de ses bons résultats rapides et répétitifs et de son faible coût, l'échographie abdomino-pelvienne représente le premier examen à demander devant une masse abdominale. Elle représente l'examen de première intention devant une suspicion de TRP, avec une

fiabilité avoisinant les 95% des cas [37].

Elle permet de :

- ❖ Confirmer l'existence de la masse.
- ❖ Prédire sa localisation postérieure et même parfois rétropéritonéale ;
- ❖ Préciser sa nature tissulaire et son échostructure.
- ❖ Préciser son volume, sa forme et ses contours.
- ❖ Préciser ses rapports avec les gros vaisseaux et les organes voisins (foie, rein, rate, pancréas) qui peuvent être envahis ou infiltrés. Le refoulement des organes voisins et des gros vaisseaux (surtout les veines cave inférieure et mésentérique) ainsi que l'existence de prolongements, sont parfois en faveur de malignité.
- ❖ Explorer le foie et le rein à la recherche de métastases.
- ❖ Enfin l'échographie permet de guider une ponction biopsie. Dans ce cas particulier, les avantages de l'échographie par rapport à la tomodensitométrie comprennent [84]:
 - L'éviction des radiations ionisantes
 - La portabilité
 - Une durée courte de réalisation
 - La visualisation de l'aiguille de la ponction biopsie en temps réel
 - Le coût faible

Tous ces avantages suggèrent que l'échographie est la technique la plus appropriée pour guider la ponction biopsie. L'échographie abdominale peut être compromise par la présence d'air au niveau du champ à explorer. Une étude a prouvé que l'administration d'agents de contraste oraux (suspensions de dextrose et de polysaccharide) ayant la capacité de déplacer l'air a un potentiel d'améliorer le rendement diagnostique de l'échographie abdominale



Figure 23 : Echographie abdominale : Masse rétro-péritonéale du flanc droit,tissulaire, hétérogène et en contact de la face postérieure du rein droit, en rapport à un leiomyosarcome rétro-péritonéal.

[85].

2.3. La tomodensitométrie abdomino-pélvienne :

Dans notre série la TDM abdomino-pelvienne, a été réalisée chez tous nos malades et a permis de retenir le siège rétro-péritonéal de la masse dans tous les cas soit 100%, tout en précisant la structure, les dimensions, et les rapports de la tumeur avec les organes adjacents.

Actuellement, la TDM est un examen de choix dans l'exploration du rétro-péritoine [37].

Grâce à des appareils de plus en plus puissants dotés d'un temps de coupe court, cet examen est rendu rapide, peu nocif et particulièrement fiable [86]. Cet examen est très amélioré par l'opacification des vaisseaux (angioscanner) et des viscères (uroscanner). Il est fiable à 95% dans le diagnostic des TRP.

La TDM permet de :

- ❖ Affirmer l'origine rétro-péritonéale de la masse :

- Un déplacement antérieur des structures rétropéritonéales normales (reins, surrénales, uretères, duodénum, gros vaisseaux rétropéritonéaux) ou des structures accolées au rétropéritoine confirme la localisation dans l'espace rétropéritonéal de la tumeur. (fig.24)

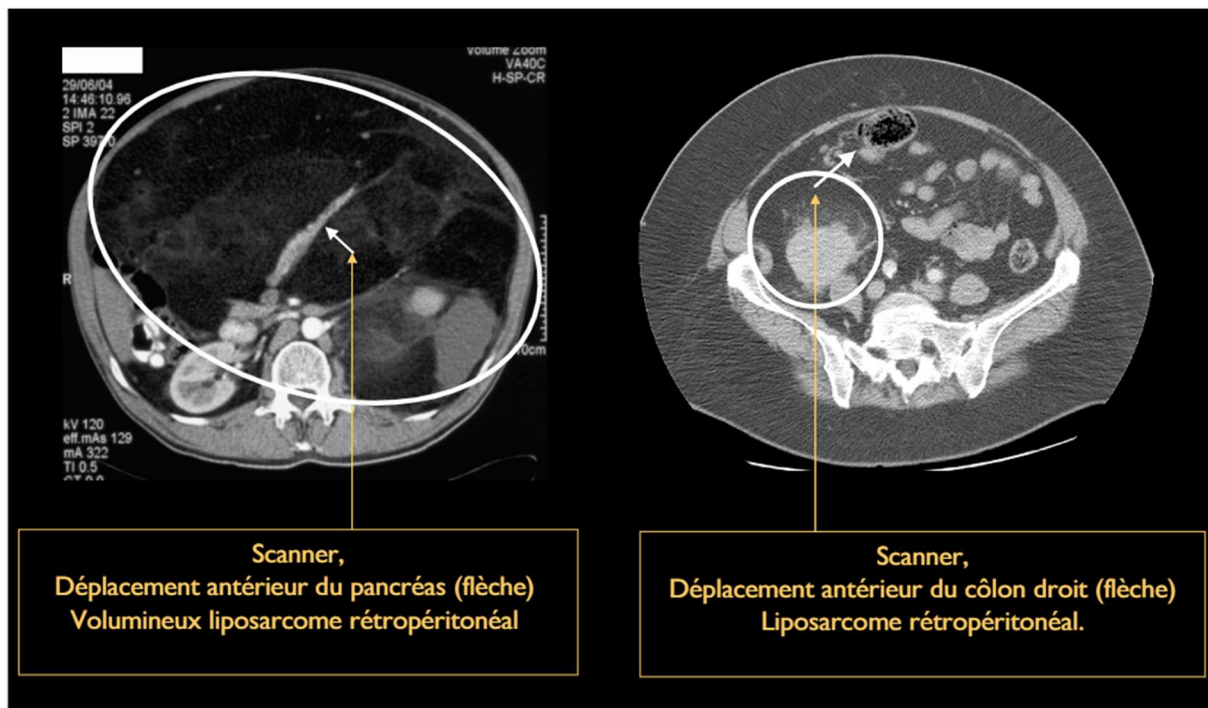


Figure 24 : Liposarcome avec déplacement antérieur du pancréas (A) et du colon droit (B) sur une coupe scannographique axiale [92]

- Pour orienter vers une origine conjonctive rétropéritonéale et non rénale ou pancréatique, plusieurs signes sont utiles dont le signe de l'éperon (fig. 25).

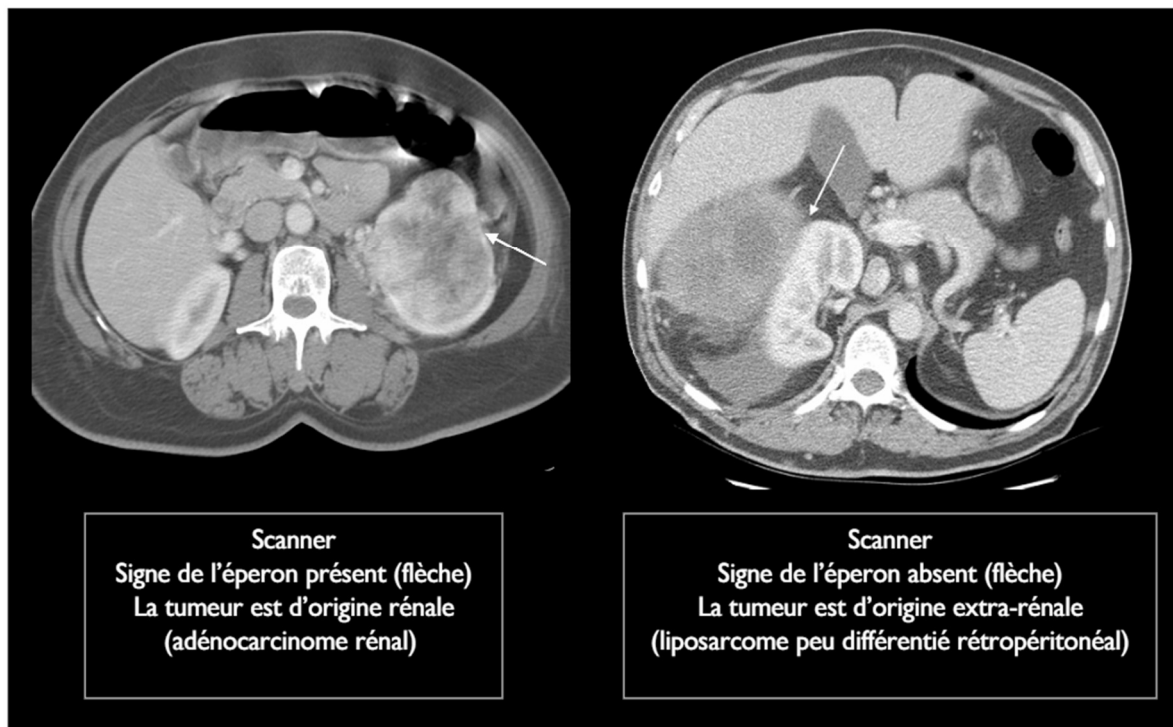


Figure 25 [92] : A : coupe scannographique d'un adénocarcinome rénal avec un signe de l'éperon présent B : coupe scannographique d'un liposarcome rétroperitoneal avec un signe de l'éperon absent

- ❖ Evoquer le diagnostic de malignité en analysant les contours de la masse.
- ❖ Mesurer sa taille et sa densité et parfois préjuger de sa nature histologique.(Fig26)



*

Figure 26 : Aspect typique d'un volumineux liposarcome myxoïde avec déplacement antérieur du rein droit sur une coupe scannographique axiale [32]

- ❖ Guider la biopsie de la tumeur primitive ou d'une métastase. (Fig.27)

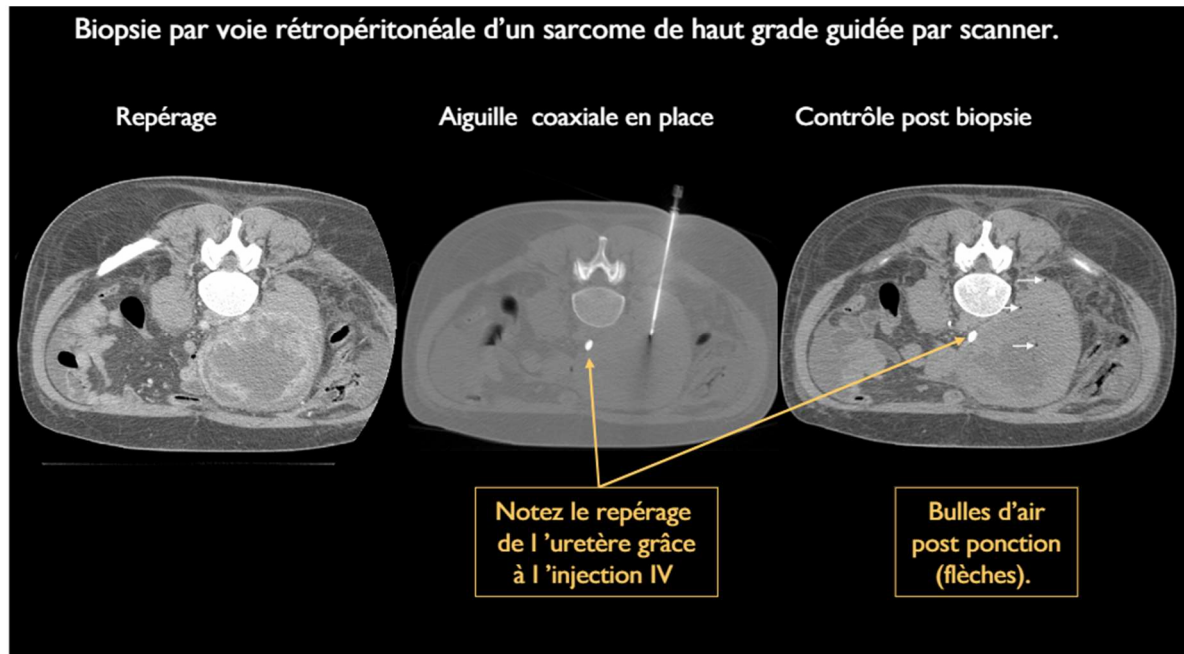


Figure 27 : La ponction biopsie scannoguidée [92]

- ❖ Apprécier les rapports avec les organes abdominaux. A titre d'exemple **un engainement circonférentiel de l'artère mésentérique supérieure** reste le critère majeur de non résecabilité. (Fig.28)

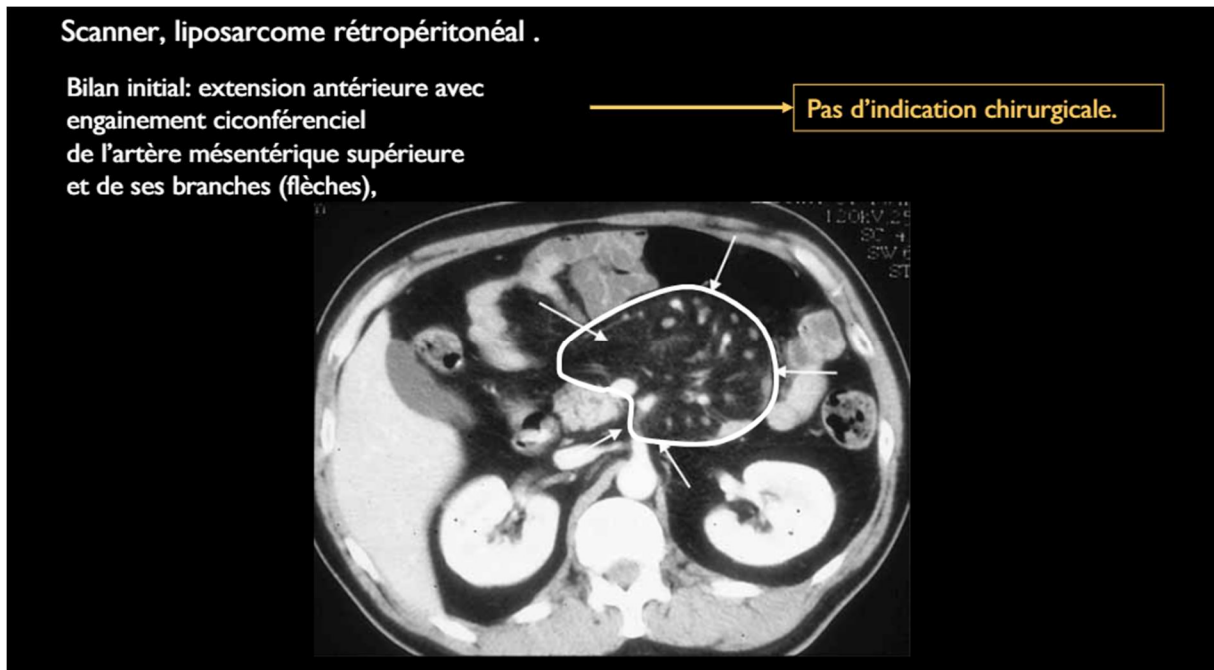


Figure 28 : Coupe scannographique d'un liposarcome rétro-péritonéal avec un engainement circonférenciel de l'artère mésentérique supérieure [92]

- ❖ Etudier également le pédicule hépatique et la région rétrohépatique du foie puisque ces tumeurs peuvent disséquer la veine cave rétrohépatique du foie.
- ❖ Rechercher d'éventuelles métastases pulmonaires, osseuses, hépatiques ou péritonéales (fig. 29).

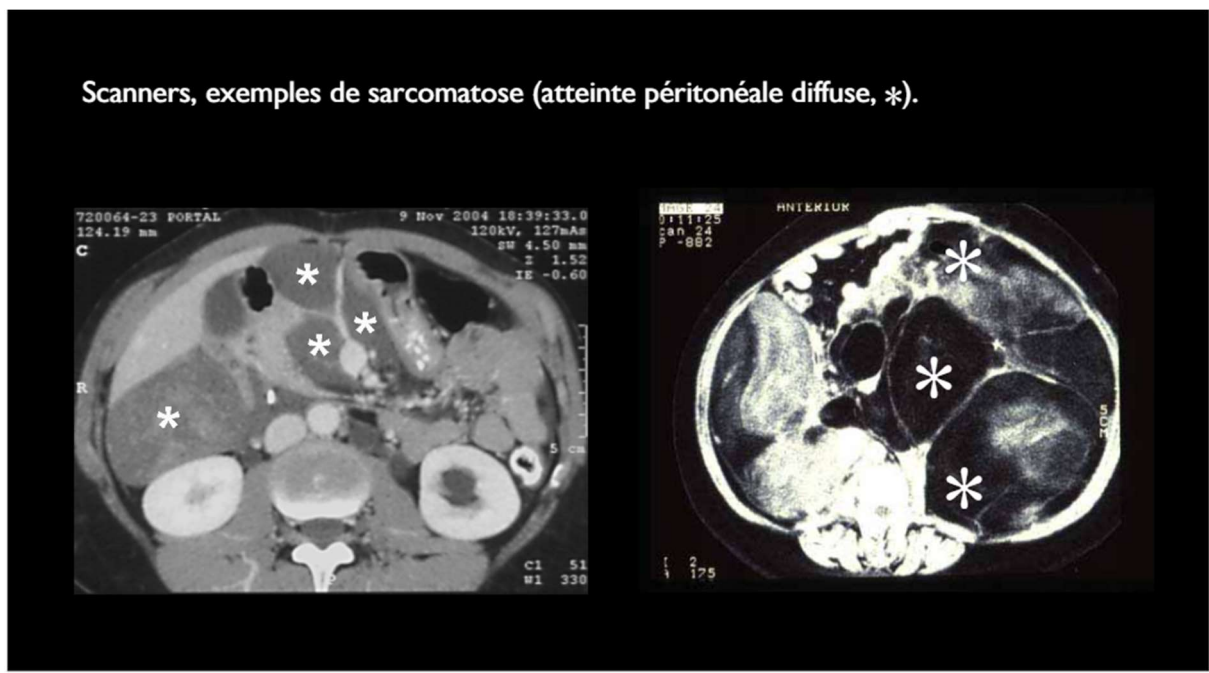


Figure 29 : Sacromatose secondaire à un liposarcome rétro-péritoneal sur une coupe scannographique axiale [92]

- ❖ assurer le suivi post-thérapeutique, à la recherche par exemple d'un reliquat ou d'une récurrence locorégionale. De ce fait, la TDM représente le meilleur moyen actuel de surveillance post-opératoire et de l'évolutivité.(Fig.30)

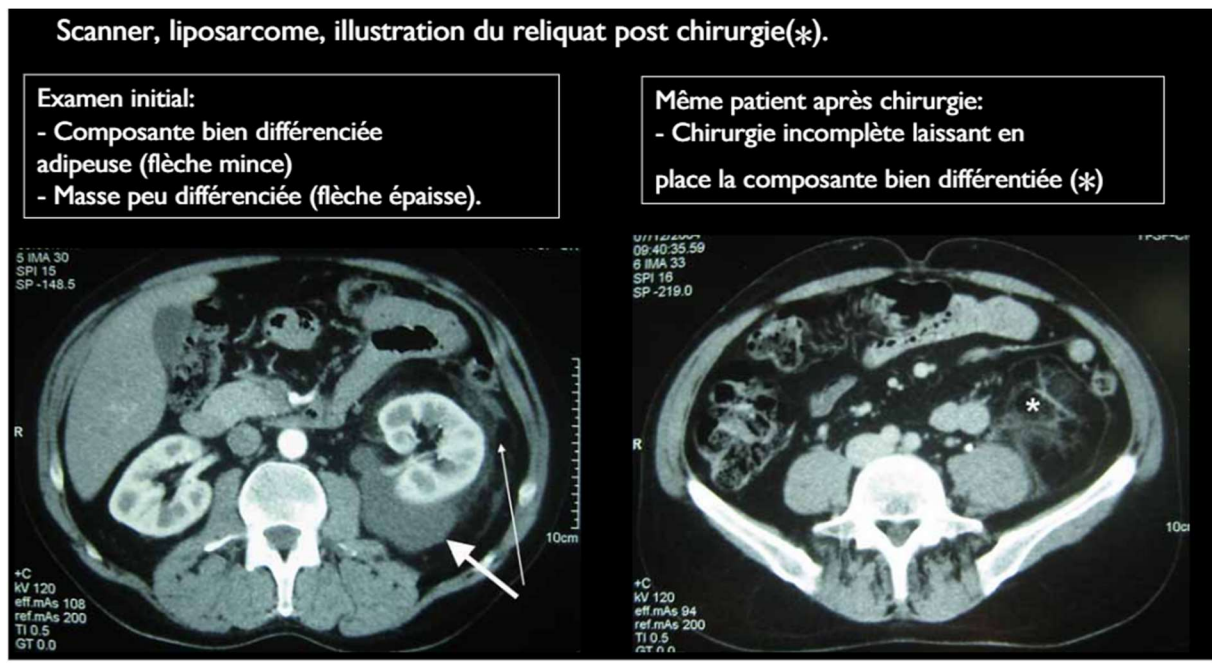


Figure 30 : Illustration du reliquat post chirurgie d'un liposarcome rétropéritoneal sur une coupe scannographique axiale [92]

2.4. L'Imagerie par résonance magnétique (IRM) : [73,77,90]

Dans notre série : aucun patient n'a bénéficié d'une exploration IRM malgré le fait qu'il s'agisse 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. Le non recours à l'IRM dans notre contexte peut être expliqué par le coût élevé de cet examen par rapport à une TDM.

On utilise principalement des séquences pondérées T1 et T2 en contraste spontané, éventuellement complétées par des séquences en saturation de graisse, associées à des séquences en pondération T1 dynamiques après injection intraveineuse de gadolinium.

L'IRM est d'autant plus utile que la localisation tumorale est pelvienne ou que l'on recherche une extension intracanaulaire rachidienne [87]. Elle est Indispensable pour les tumeurs à proximité du rachis afin de vérifier qu'il n'existe pas d'extension intrarachidienne [37]. (fig 31)

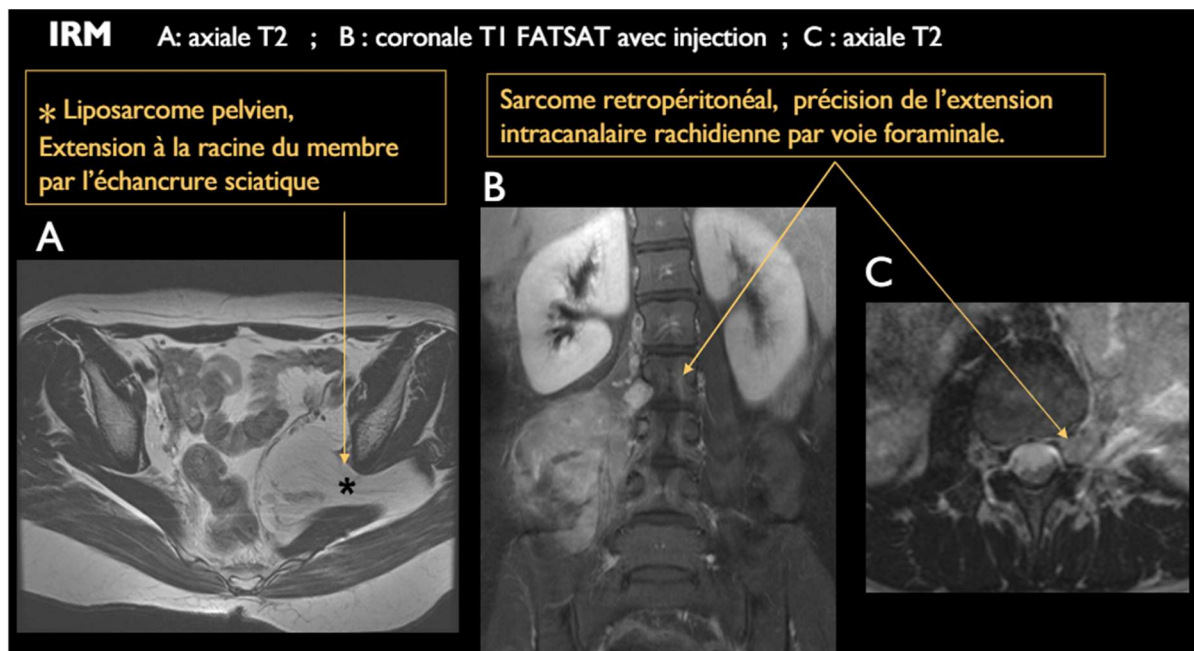


Figure 31 [92] :

- A : extension à la racine du membre d'un liposarcome pelvien sur une coupe IRM axiale en T2.
- B : sarcome rétro-péritonéal sur une coupe coronale en T1 avec injection
- C : Extension intracanaulaire rachidienne par voie foraminale d'un sarcome rétro-péritonéal sur une coupe axiale en T2

L'IRM présente de nombreux avantages :

- ❖ Absence de risque d'irradiation
- ❖ Permet une étude dans tous les plans de l'espace et permet de bien apprécier l'étendue

d'une masse ainsi que ses rapports avec les structures voisines.

- ❖ Permet de bien étudier les rapports avec les axes vasculaires en particulier aortocave [37].
En cas de proximité vasculaire, une angio-IRM est recommandée.
- ❖ Permet d'évaluer avec précision l'étendue en hauteur d'un thrombus car les gros vaisseaux sont visibles de façon directe dans un plan transversal mais surtout sagittal.
- ❖ Permet la détection des métastases hépatiques et osseuses.
- ❖ Permet une étude de la structure et de la vascularisation tumorale.
- ❖ Permet d'étudier l'envahissement musculaire aussi bien pour les tumeurs rétropéritonéales que pour les tumeurs sous péritonéales.
- ❖ Permet une nouvelle appréciation préopératoire de l'anatomie, de la structure et de la vascularisation tumorale.
- ❖ Permet enfin la recherche d'éléments pouvant orienter vers un diagnostic de nature, à savoir dans l'analyse des composants histologiques tumoraux. (Fig. 32)

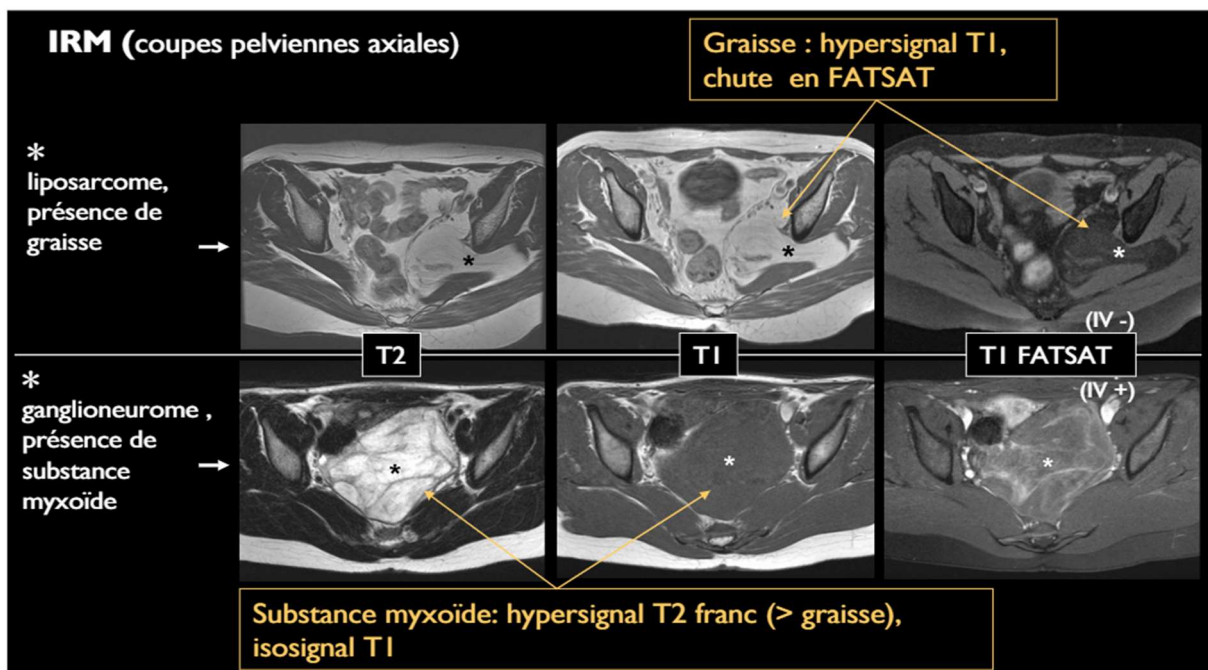


Figure 32 : Apport de l'IRM dans le diagnostic de nature [92]

L'IRM permet ainsi 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.

Actuellement, il est admis par tous les auteurs que la TDM et l'IRM sont les deux examens de choix dans l'exploration du rétropéritoine .

2.5. L'urographie intraveineuse (UIV)

Dans notre série : aucun patient n'a bénéficié d'une urographie intraveineuse malgré le fait qu'elle fut pendant longtemps l'examen clé pour affirmer le siège rétropéritonéal de la tumeur et éliminer les tumeurs du rein [86,88].

Elle est positive dans 85% des cas, en montrant des anomalies dues à la compression et au refoulement des voies excrétrices **[88]**:

- ❖ Bascule ou rotation du rein.
- ❖ Déviation en arc de l'uretère soit vers l'extérieur soit vers la ligne médiane, avec inconstante dilatation pyélocalicielle.(fig.33)
- ❖ Compression ou envahissement de la paroi vésicale.
- ❖ Une UIV normale n'élimine pas une tumeur rétropéritonéale de petit volume, ou haute ou très latérale ou médiane ou à développement antérieur.



Figure 33 : Urographie intraveineuse objectivant une urétérohydronéphrose droite par compression secondaire à un Leiomyosarcome rétroperitoneal chez une femme de 42 ans. [91]

2.6. La scintigraphie osseuse :

Peut trouver un intérêt dans le diagnostic différentiel d'une tumeur primitive osseuse à extension de contiguïté aux parties molles adjacentes [95].

2.7. Le PET-scan :

C'est une méthode d'investigation récente encore peu disponible dans notre contexte, 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. [94] (fig. 34)

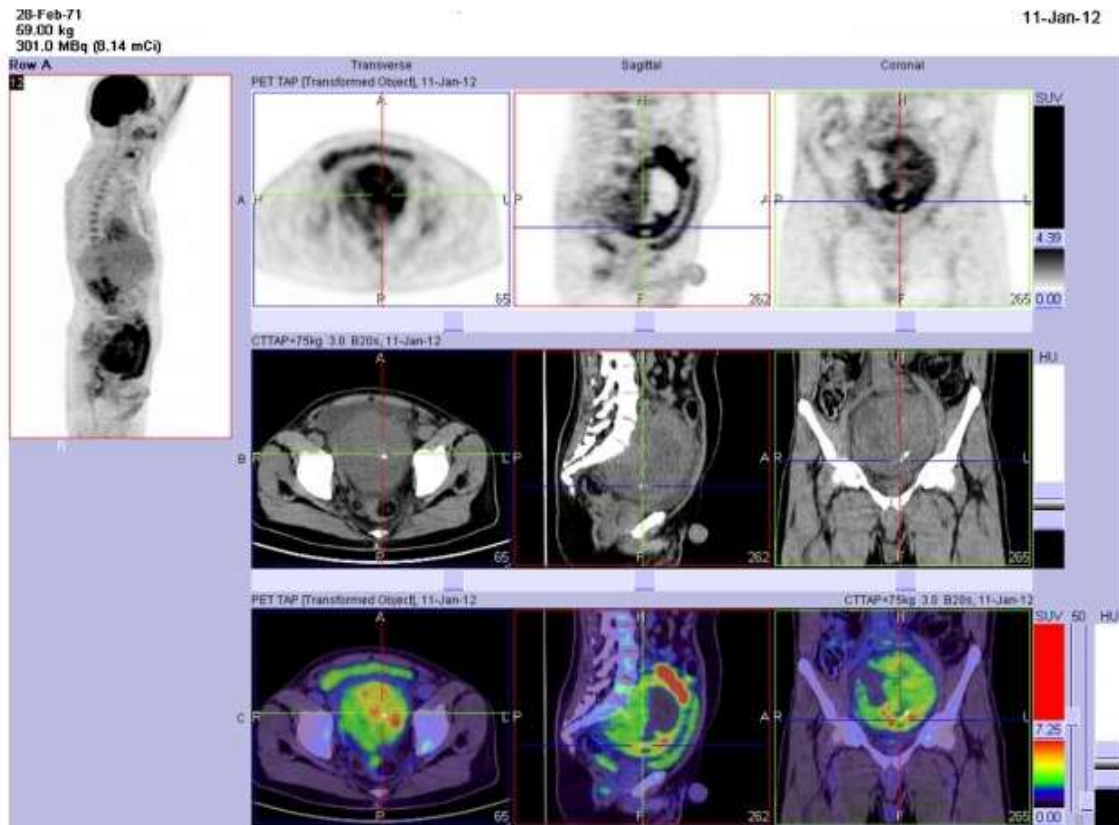


Figure 34 : Images TEP (1^{ère} ligne), TDM (2^{ème} ligne) et fusion TEP–Scan (3^{ème} ligne) objectivant Une hyperfixation intense du 18–FDG au sein des zones tissulaires de la masse (13 SUV max à la partie antérosupérieure de la tumeur et entre 5 et 9 SUV max sur les autres régions tissulaires), sans autre foyer métabolique suspect en faveur d'un schwannome kystique bénin remanié [93].

2.8. Autres techniques d'imagerie :

➤ L'artériographie :

Actuellement supplantée par l'Angio–Scanner et l'Angio–IRM, elles sont de moins en moins utilisées. Elle est pratiquée devant le doute, tant sur le siège que sur la nature de la tumeur, après les autres explorations complémentaires [86,89]. La masse n'est évidente qu'au-delà de 4 cm de diamètre sauf si elle est très vascularisée [73,98]. Les éléments suivants permettent de poser le diagnostic du siège rétro-péritonéal :

- Le déplacement des artères rénales et des branches lombaires de l'aorte [89].
- L'irrigation élective par les artères lombaires [89].
- Les signes de malignité sont représentés par :
 - L'hypervascularisation tumorale [89].
 - La néovascularisation [89].
 - Le retour veineux précoce.
 - Les thromboses veineuses.

En effet, l'angiographie est un examen qui permet d'établir une cartographie préopératoire en précisant les sources de la vascularisation et les rapports viscéraux et veineux. Elle renseigne sur l'extirpabilité et le bien fondé de l'exploration chirurgicale. L'artériographie sélective permet de réaliser une embolisation préopératoire en cas de tumeur hypervascularisée.

➤ **L'échoendoscopie :**

L'échographie endoluminale ou échoendoscopie est une méthode d'imagerie qui permet d'obtenir une image détaillée des processus pathologiques touchant le rétropéritoine et les autres structures entourant le tractus gastro-intestinal [97].

➤ **L'échographie endovasculaire intra-cavale :** (Fig.35)

L'échographie endovasculaire est une technique d'imagerie qui permet d'étudier, sur une coupe transversale, en temps réel, la paroi et la lumière des vaisseaux. L'appareil est constitué par un générateur d'ultrasons, qui envoie un signal d'une fréquence déterminée à un transducteur de faible diamètre, placé à l'intérieur d'un cathéter.

En cas de TRP, on peut avoir recours à l'échographie endovasculaire intracavale (EEVIC), car souvent les néoplasmes rétropéritonéaux peuvent impliquer une atteinte de la VCI. Une étude a

démonstré que l'EEVIC peut résoudre la question de l'implication de la VCI. Cette technique peut différencier la compression extraluminale de l'invasion pariétale directe. En plus, L'EEIVC est unique à pouvoir délimiter le degré d'adhérence de la tumeur à la VCI. En dépit des informations que nous fournit l'EEVIC, le test en lui-même reste invasif et n'est pas sans risque. L'EEVIC n'est pas recommandée comme examen de première intention pour évaluer l'atteinte de la VCI. Elle ne doit être envisagée que quand les techniques d'imagerie conventionnelles sont d'apport limité [96].

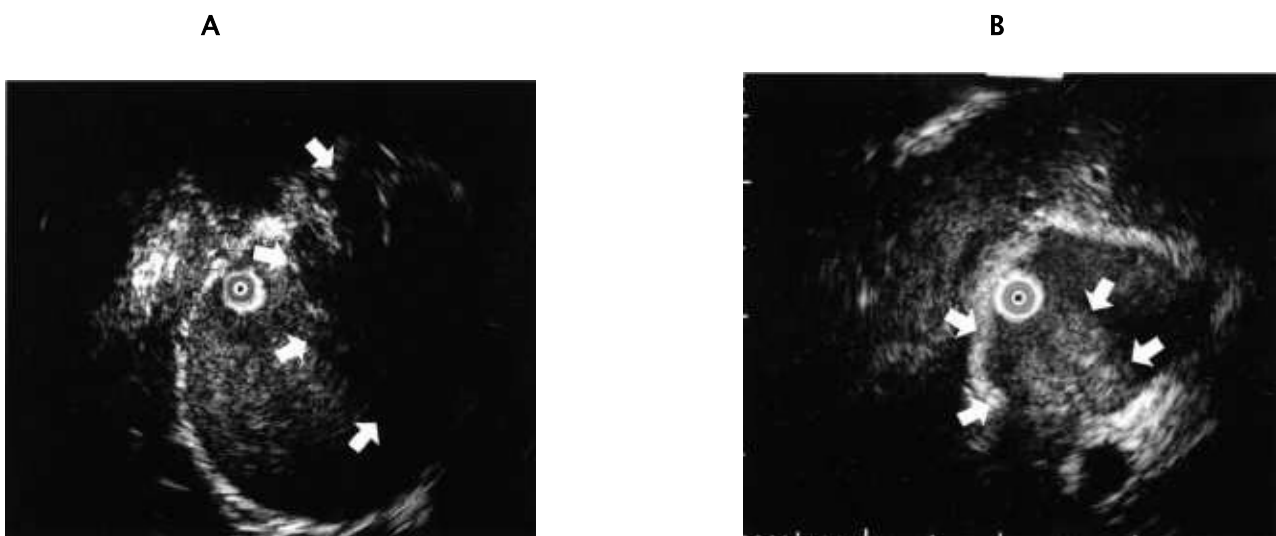


Figure 35 : L'envahissement néoplasique de la veine cave inférieure démontré par l'échographie endovasculaire [96]:

A : Envahissement tumoral du mur échogénique de la veine cave inférieure (flèches).

B : Thrombus tumoral intra-caval (flèches).

Au total, les différentes techniques d'imagerie sont d'un grand apport en permettant un diagnostic positif, un bilan d'extension et un suivi de l'évolution post-thérapeutique. L'imagerie intervient donc à toutes les étapes de la prise en charge des tumeurs rétropéritonéales.

3. Ponction biopsie : [99]

- ❖ Elle peut être réalisée sous contrôle échographique ou tomodensitométrique. Elle reste un sujet discutable puisque l'exérèse chirurgicale domine largement les indications thérapeutiques. Elle est souvent pratiquée pour éviter une laparotomie, dans un but uniquement diagnostique et pour éviter d'opérer les malades avec métastases ou présentant une contre-indication opératoire.
- ❖ Récemment, la biopsie à l'aiguille guidée par scanner est souvent réalisée nécessitant une excellente collaboration entre le chirurgien, le radiologue et le pathologiste.

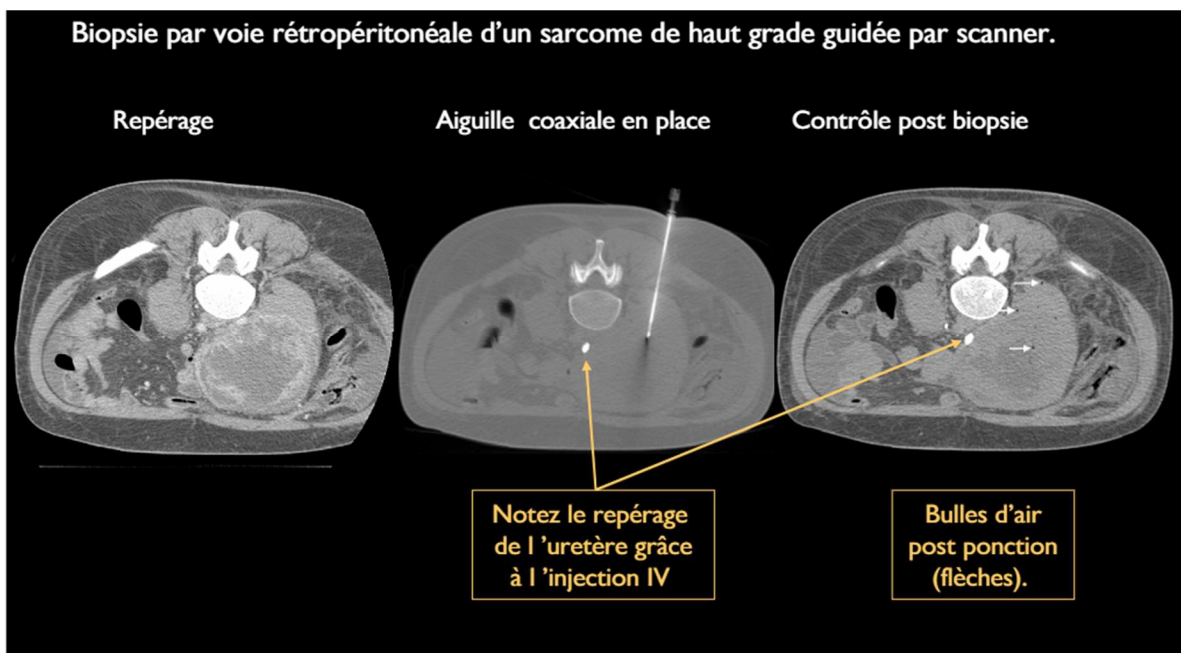


Figure 36 : Biopsie scanno-guidée [92]

- ❖ On peut également réaliser une ponction biopsie échoguidée qui par rapport à la biopsie guidée par TDM présente certains avantages [104] (éviction des radiations ionisantes, portabilité, durée courte de réalisation, visualisation de l'aiguille en temps réel, faible coût). **Dans notre série** , 02 patients ont bénéficié d'une ponction biopsie échoguidée préopératoire soit 25 %,ce qui a permis de confirmer le diagnostic étiologique.
- ❖ Le choix de la voie d'abord de la biopsie doit être discuté entre le radiologue et le chirurgien [99].Les différentes voies d'abord possibles sont postérieures, périnéales, par l'échancrure sciatique ou au dessus de la crête iliaque ;

2 précautions essentielles +++ :

- ✚ **Proscrire les biopsies par voies trans-péritonéale , trans- sphinctérienne, trans-vaginale : risque d'éssaimage péritonéal , de sarcomatose et de dissémination sur le trajet de ponction +++++**
- ✚ **Tatouer le point de ponction d'entrée de l'aiguille sur la peau à l'ancre de chine pour une éventuelle biopsie ultérieure**

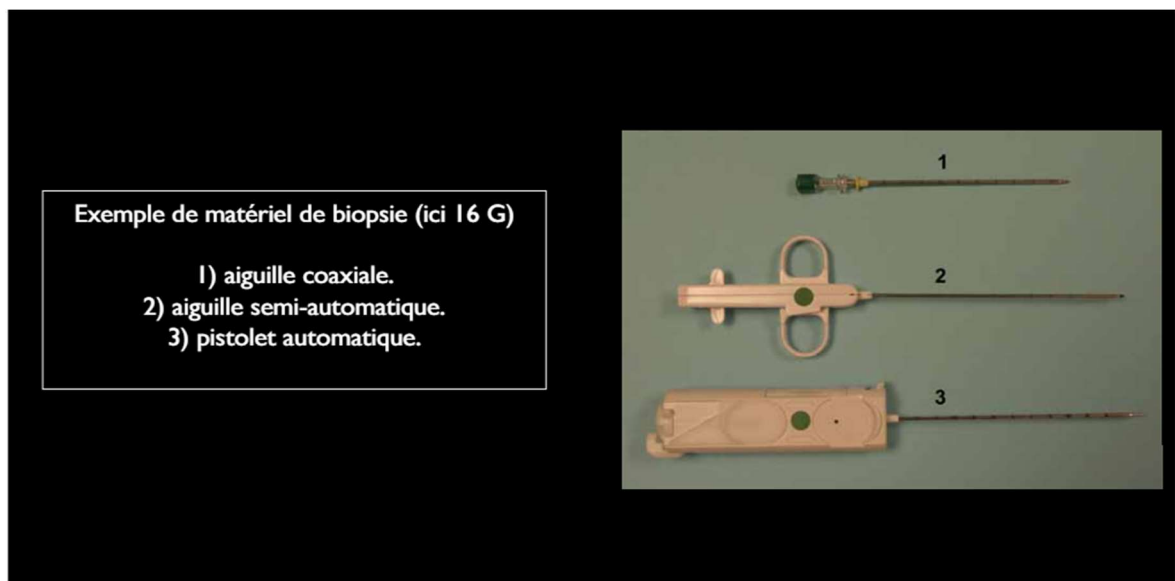


Figure 37 : Matériel de biopsie (ici 16 G)

1. aiguille coaxiale.
2. aiguille semi- automatique.
3. pistolet automatique [92]

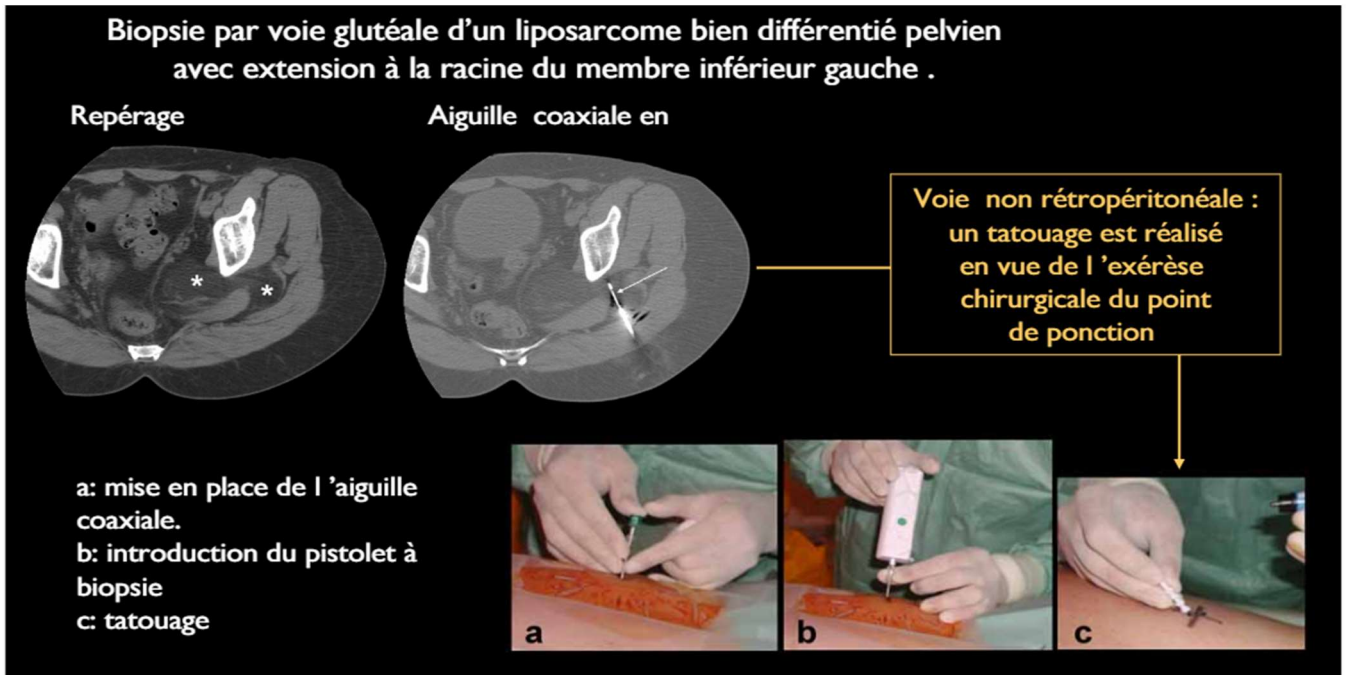


Figure 38 : Biopsie par voie glutéale d'un liposarcome bien différencié pelvien avec extension à la racine du membre inférieur gauche grâce à une aiguille coaxiale [92]

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

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

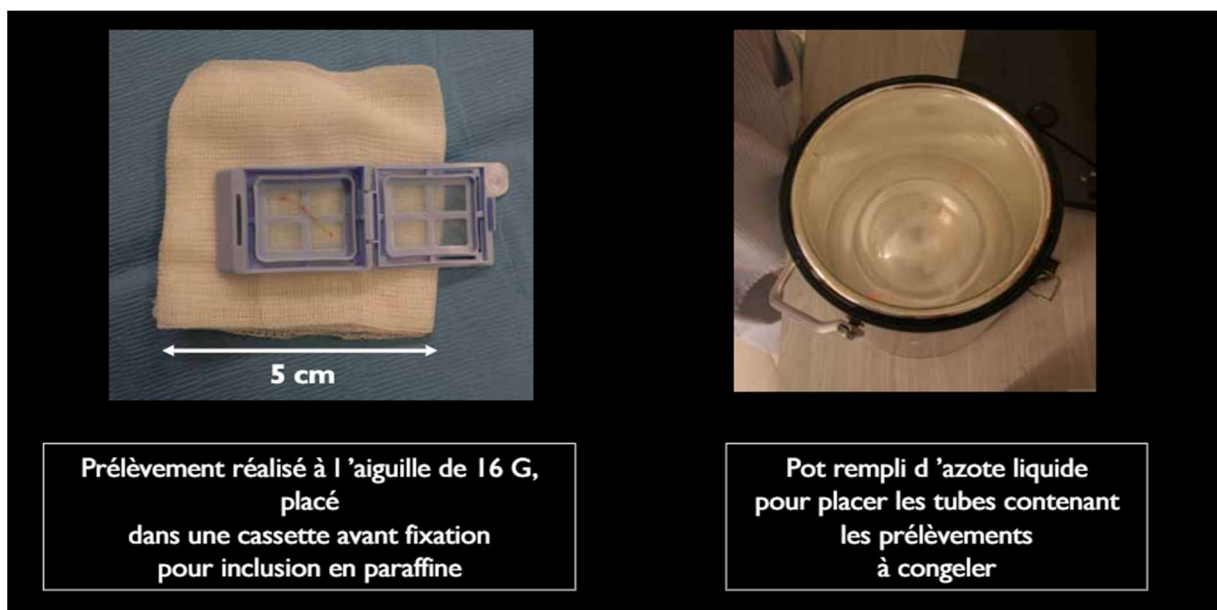


Figure 39 : Fixation du matériel biopsié dans une cassette et congélation dans de l'azote liquide

- ❖ Les incidents à type de pneumothorax, fièvre élevée, hémorragies locales sont très rares si les contre-indications classiques des gestes percutanés sont respectées.
- ❖ **La biopsie chirurgicale**, large et multifocale, réalisée lors de la laparotomie reste le meilleur moyen pour obtenir une analyse histologique fiable ainsi que le grade et l'immunohistochimie qui ne peuvent être déterminés extemporanément. Cette biopsie est réussie dans 80 à 90% des cas dans les TRP de moyen volume.

VI. Anatomie pathologique :

❖ Le prélèvement pour examen anatomopathologique

Etant donné le polymorphisme et la complexité de ces tumeurs, le diagnostic histopathologique devra s'appuyer sur des techniques spécialisées qui requièrent des conditions de prélèvement particulières :

- ✚ Pour l'examen standard, on effectuera des prélèvements, si possible multiples, sur formol tamponné ou liquide de bouin.
- ✚ Pour les études complémentaires, il est nécessaire de réaliser systématiquement des appositions sur lames de verre, qui permettront l'analyse cytologique fine et parfois un complément d'immunophénotypage.

Ce phénotypage étant une étape essentielle du diagnostic, il convient d'effectuer dans tous les cas des prélèvements pour congélation dans l'azote liquide [8,100].

Dans notre série : La variété mésodermique était la plus fréquente (87.5 %) avec présence de 07 tumeurs malignes comportant 05 liposarcomes myxoïdes grade1 (02 cas) grade2 (02cas) grade3 (01cas) selon la FNCLCC , un Léiomyosarcome moyennement différencié et un chondrosarcome .La variété ectodermique n'a été retrouvée que dans un seul cas (12.5%) : un Schwannome bénin. Aucun cas de tumeur vestigiale n'a été noté. Ceci concorde avec les différentes séries nationales et internationales où la variété mésodermique est la plus fréquente suivie essentiellement par la variété ectodermique.

Il existe ainsi 3 grands types histologiques selon le tissu d'origine de ces tumeurs ce qui permet leur classification en tumeur d'origine mésodermique, ectodermique et vestigiale :

❖ Les tumeurs mésoenchymateuses

Elles sont de loin les plus fréquentes et celles qui posent souvent le plus de problèmes, quant à leur nature histologique exacte et leur caractère bénin ou malin.

A. Macroscopie

Les caractères macroscopiques sont voisins, quelle que soit la nature histologique [8].

Il s'agit habituellement de volumineuses tumeurs [100]. En moyenne, elles pèsent 3 à 5 kg [8].

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

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

Leur couleur varie du gris-rosé au jaune franc.

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

B. Microscopie

Les structures histologiques sont tantôt pures, différenciées, monomorphes, tantôt moins différenciées et souvent polymorphes [8].

10 à 20 % restent des sarcomes inclassables c'est-à-dire que ni les études de cytogénétique, ni l'immunohistochimie ne permettent de préciser leur nature exacte, probablement disparate. Les termes de sarcomes à cellules « rondes », à « petites cellules », à « cellules fusiformes » sont alors employés [101].

Une ponction-biopsie transpariétale après repérage radiologique, peut permettre d'approcher le diagnostic, mais un typage définitif ne pourra être fait qu'après un examen minutieux de la pièce opératoire [100].

1. Les tumeurs à différenciation adipeuses :

1.1 Le liposarcome :

Le liposarcome est l'un des plus fréquents sarcomes mésenchymateux (7 à 25%) [17]. C'est une entité histologique maligne mésodermique développée à partir d'éléments constituant le tissu graisseux à différentes étapes de leur différenciation [76,103].

1-1-1 Macroscopie : (fig.40)

Dans sa forme typique, le liposarcome se présente avec un volume et un poids considérables. En moyenne, il pèse 3,5 à 9 Kg et mesure entre 10 et 20 cm de diamètre [17].

Des tumeurs monstrueuses de plus de 30Kg ont été rapportées [102,104].

Le liposarcome présente souvent un aspect évocateur. Il s'agit en général d'une masse volumineuse, unique, assez bien limitée, clivable, multinodulaire, de couleur grise jaunâtre. La tumeur est peu vascularisée, entourée d'une capsule conjonctive. Elle est de consistance molle. Cette tumeur soulève le méso et refoule les feuilletts péritonéaux et les organes de voisinage.

Mais le plus souvent, on trouve plusieurs masses plus ou moins confluentes. Dans d'autres cas, elles sont fixées, polylobées. Leurs limites sont difficiles à préciser, avec tendance infiltrante et envahissante des organes de voisinage, ce qui rend leur exérèse difficile voire impossible.

A la coupe, le liposarcome présente un aspect hétérogène. Des septa épais fibreux limitent des espaces franchement lipomateux ou myomateux ou même des pseudokystes. On trouve également des zones de nécrose et de foyers hémorragiques. La couleur varie du jaune clair au gris rosé. Cette hétérogénéité de densité et de couleur, de même que la présence des remaniements de la tranche de section, permet de soupçonner leur nature maligne.

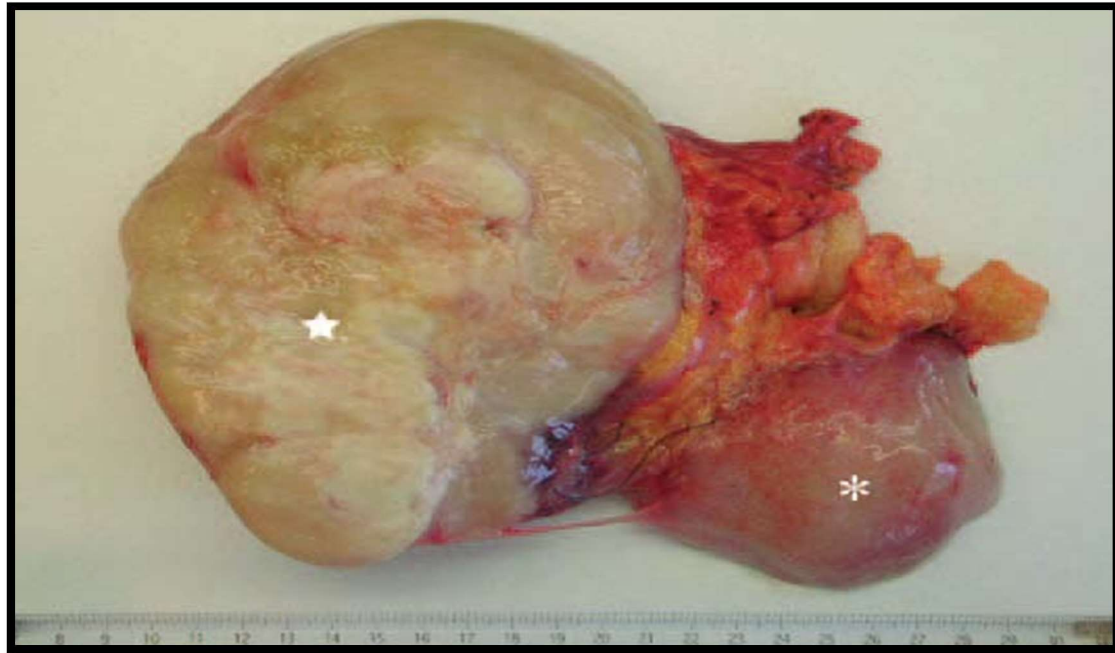


Figure 40 : aspect macroscopique d'un volumineux liposarcome dédifférencié rétro-péritonéal de 20 cm, multinodulaire et hétérogène associant des secteurs fibreux (étoile) dans certains territoires

1-1-2 Histologie [17,105]

Le lipoblaste est l'élément indispensable et pathognomonique pour le diagnostic anatomopathologique. Il s'agit d'une cellule de taille variable, possédant dans son cytoplasme une ou plusieurs vacuoles optiquement vides de manière homogène, à bords nets et qui refoule le noyau en l'encochant.

On classe les liposarcomes en quatre types : Liposarcome bien différencié

Cette tumeur ressemble à un lipome. On peut distinguer quatre sous types dont :



Un type très proche du lipome (lipoma-like) qui est le plus fréquent et qui pose un problème de diagnostic différentiel avec un lipome.

- ✚ Le type dédifférencié est particulier. Il se développe surtout dans le rétro-péritoine. Le contingent dédifférencié amènerait un pronostic plus défavorable ce qui peut faire discuter la place de cette variété dans les formes bien différenciées (figure 41).

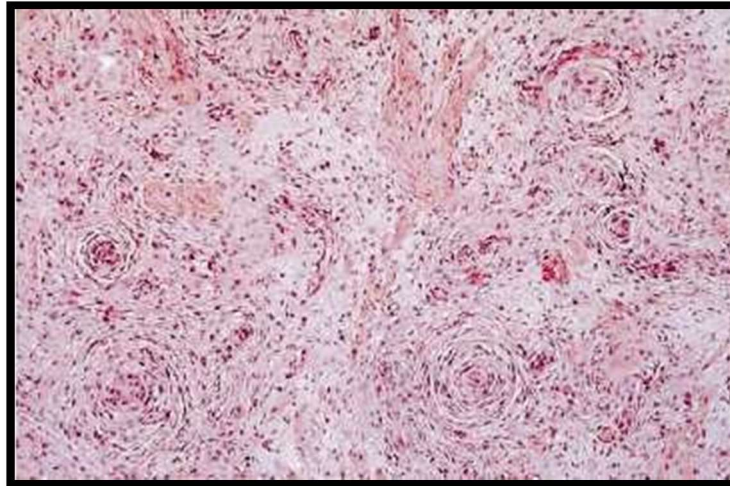


Figure 41 : Aspect anatomo-pathologique d'un liposarcomes[106].

Liposarcome myxoïde

L'aspect microscopique est assez uniforme ; il s'agit d'une prolifération de cellules fusiformes dans une matrice myxoïde très abondante. L'aspect est très rassurant d'une prolifération peu cellulaire avec de rares lipoblastes.

Liposarcome à cellules rondes

L'aspect général est assez homogène avec des cellules rondes relativement régulières avec un stroma pauvre. Les lipoblastes sont rares et les mitoses un peu plus nombreuses que dans la forme myxoïde.

Liposarcome pléomorphe

L'aspect général est facilement reconnaissable par l'aspect lipoblastique très hétérogène et très atypique. En effet, les lipoblastes sont extrêmement nombreux avec des aspects monstrueux réalisant des images « grotesques ». Les mitoses sont nombreuses.

1-1-3 Le grading [17] (Tableau IX)

Traditionnellement, comme souligné par Broders et coll en 1939, le grade de malignité des SRP est déterminé par une combinaison de plusieurs critères histopathologiques :

- ✚ La densité cellulaire,
- ✚ Le pléomorphisme cellulaire ou l'anaplasie,
- ✚ L'activité mitotique,
- ✚ L'extension de la nécrose,
- ✚ L'expansion ou l'infiltration et la croissance invasive.

Les deux paramètres les plus importants pour le grading sont : l'index mitotique et l'extension de la nécrose.

Le nombre de grades varie d'un système de grading à un autre : deux, trois et quatre grades ont été distingués. Le grading de trojani et all. modifié reste le plus utilisé.

Tableau IX : Le système de grading des liposarcomes de trojani et all modifié [107].

Paramètres	Score
<i>Degré de différenciation de la tumeur :</i>	
<i>Etroite ressemblance au tissu adulte normal</i>	1
<i>Type tumoral clairement reconnaissable</i>	2
<i>Type tumoral incertain</i>	3
<i>Nécrose tumorale</i>	
<i>Pas de nécrose</i>	0
<i>Moins de 50% de tumeur nécrosée</i>	1
<i>Plus de 50% de tumeur nécrosée</i>	2
<i>Index mitotique</i>	
<i>0 - 9 mitoses par 10 CPG*</i>	1
<i>10 -19 mitoses par 10 CPG*</i>	2
<i>20 mitoses et plus par 10 CPG*</i>	3

Grade histologique	Score total
<i>Grade 1</i>	2 - 3
<i>Grade 2</i>	4 - 5
<i>Grade 3</i>	6 - 7 - 8

*CPG : Champs au fort grossissement

1-1-4 Le système de classification ou staging

1.1.4.1 Définition (Tableau X)

Le staging de l'American Joint Committee of Cancer (AJCC) est le plus utilisé. Il permet de disposer d'une classification anatomo-clinique pratique. Il se base sur la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade histologique tumoral (G) [127].

1.1.4.2 Groupement par stades (Tableau XI)

Ce système de stadification est applicable aux sarcomes des tissus mous quelque soit leur localisation. Son inconvénient est sa relative complexité.

Tableau X : Classification de l'AJCC

<p><i>T : Tumeur primitive</i></p> <p>T1 : Tumeur de moins de 5 cm</p> <p>T2 : Tumeur de 5 cm ou plus</p>
<p><i>N : Ganglions lymphatiques régionaux</i></p> <p>N0 : Pas d'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux</p> <p>N1 : Présence d'envahissement ganglionnaire</p>
<p><i>M : Métastases à distance</i></p> <p>M1 : Présence de métastases à distance</p>
<p><i>G : Grade histologique de malignité</i></p> <p>G1 : bas (bien différencié)</p> <p>G2 : intermédiaire (moyennement différencié)</p> <p>G3 : haut (peu différencié)</p> <p>G4 : indifférencié</p>

Tableau XI : Groupement par stade TNM

<p style="text-align: center;"><i>Stade I</i></p> <p><i>Stade I a</i> (G1T1N0M0) : Grade 1, tumeur de moins de 5 cm de diamètre, sans adénopathies (ADP) régionales ni métastases à distance.</p> <p><i>Stade I b</i> (G1T2N0M0) : Grade 1, tumeur de 5 cm ou plus sans ADP régionales ni métastases à distance.</p>
<p style="text-align: center;"><i>Stade II</i></p> <p><i>Stade II a</i> (G2T1N0M0) : Grade 2, tumeur de moins de 5 cm de diamètre, sans ADP régionales ni métastases à distance</p> <p><i>Stade II b</i> (G2T2N0M0) : Grade 2, tumeur de 5 cm de diamètre ou plus, sans ADP régionales ni métastases à distance.</p>
<p style="text-align: center;"><i>Stade III</i></p> <p><i>Stade III a</i> (G3.4T1N0M0) : Grade 3, tumeur de moins de 5 cm de diamètre, sans ADP régionales ni métastases à distance.</p> <p><i>Stade III b</i> (G3.4T2N0M0) : Grade 3, tumeur de 5 cm ou plus de diamètre, sans ADP régionales ni métastases à distance.</p>
<p style="text-align: center;"><i>Stade IV</i></p> <p><i>Stade IV a</i> (G1.4T1.2N1M0) : Tumeur de tout grade ou taille avec métastases lymphatiques régionales mais sans métastases à distance.</p> <p><i>Stade IV b</i> (G1.4T1.2N0.1M1) : Tumeur avec métastases à distance.</p>

1.2 Le lipome bénin :

Il s'agit d'une tumeur bien limitée, homogène, toujours constituée de lipocytes adultes typiques : grandes cellules claires, optiquement vides, de taille régulière à petit noyau périphérique, et agencées en lobules séparés par de fins tractus conjonctivo-vasculaires. Cette structure est identique sur tous les niveaux de prélèvements. Ceux-ci

doivent être nombreux, car ils peuvent révéler un territoire fibroblastique et myxoïde ou déjà lipoblastique, parfois limité, mais qui oblige à émettre des réserves pronostiques. Même en l'absence de ces critères, ces tumeurs sont capables de récidiver et de devenir indifférenciées et authentiquement liposarcomateuses [8].

1.3 L'angiomylipome :

L'angiomylipome (AML) est une tumeur bénigne encapsulée, le plus souvent volumineuse contenant des foyers de nécrose et de dégénération kystique. Sur le plan histologique (figure 42), l'AML est composé, à des proportions variables, d'adipocytes matures, de fibres musculaires lisses qui peuvent paraître atypiques, et de formations vasculaires à parois épaissies et hyalinisées. A noter que la distinction entre AML et un liposarcome, ou leiomyosarcome ou alors un histiocytome fibreux malin n'est pas toujours évidente. Des études publiées rapportaient l'immunoréactivité des AML à la desmine, vimentine, l'actine musculaire lisse, l'HMB-45, et à la protéine S100 (PS100).

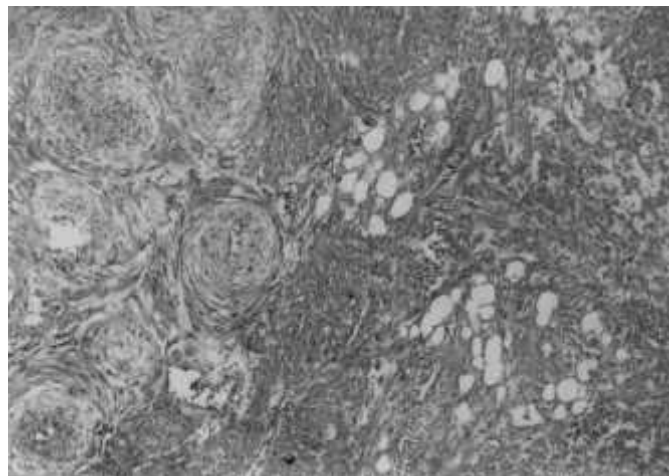


Figure 42: Coupe histologique d'un AML montrant un mélange de tissu cellulo- adipeux, formations vasculaires et de tissu musculaire lisse prédominant en périvasculaire (hématoxyline et eosine, x400) [128].

2. Les tumeurs à différenciation musculaire striée [100]

Ces tumeurs toujours malignes dans le rétropéritoine, constituent la famille des rhabdomyosarcomes.

2.1 Macroscopie

L'aspect macroscopique n'est pas spécifique. Il s'agit d'une masse gélatineuse mal limitée, souvent hémorragique et nécrosée, dont il est parfois difficile de préciser le point de départ, car elle occupe souvent tout le rétropéritoine au moment du diagnostic et envahit les organes de voisinage.

2.2 Microscopie

On décrit trois variétés microscopiques de rhabdomyosarcome : embryonnaire, alvéolaire et pléomorphe.

Le rhabdomyosarcome embryonnaire est la forme la plus fréquente, rencontré de manière quasi exclusive dans le rétropéritoine (figure 43).

La tumeur est constituée d'un fond de cellules conjonctives indifférenciées, fusiformes ou rondes, qui donnent naissance à des rhabdomyoblastes, dont la striation est parfois visible en technique standard. Cette différenciation peut aussi être mise en évidence par divers anticorps, dirigés contre la desmine, la myoglobine ou l'actine musculaire spécifique.

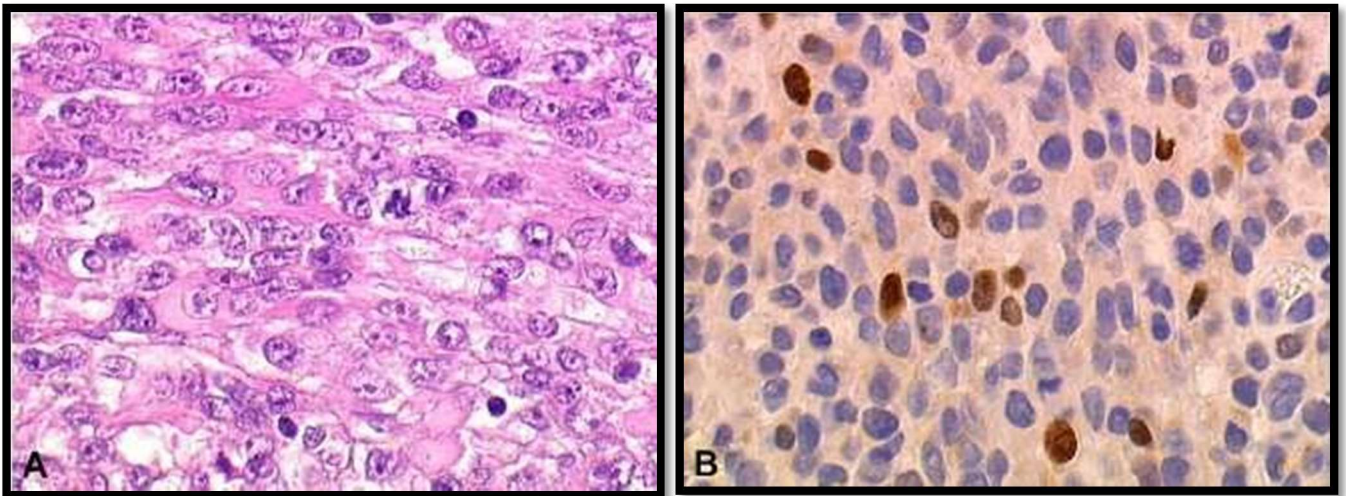


Figure 43 : Rhabdomyosarcome embryonnaire [108].

A : coloration standard hémalun–éosine.

B : expression nucléaire de la myogénine en immunohistochimie.

3. Les tumeurs à différenciation musculaire lisse :

3.1 Les leiomyosarcomes[100]

3.1.1 Macroscopie

Ces tumeurs ont souvent un volume considérable au moment du diagnostic et envahissent l'appareil urinaire ou le tube digestif, ce qui empêche une exérèse satisfaisante.

A la coupe, l'aspect est celui de tout sarcome ; tumeur fasciculée, blanchâtre, mal limitée, avec remaniements nécrotico-hémorragiques.

Les leiomyosarcomes développés à partir de la paroi de la veine cave inférieure méritent une mention particulière. Ils se développent dans la portion supra- hépatique et déterminent un syndrome obstructif. Les bourgeons néoplasiques peuvent s'étendre aux veines rénales ou aux veines sus-hépatiques.

3.1.2 Microscopie

La lésion est constituée de cellules fusiformes de morphologie musculaire lisse, à noyaux ovoïdes réguliers. Ces éléments ont un cytoplasme acidophile, riche en filaments d'actine. Elles peuvent exprimer également la desmine, les cytokératines et l'antigène membranaire épithéliale.

De multiples variantes microscopiques existent : épithélioïdes, myxoïdes, pléomorphes... Elles compliquent singulièrement le typage histologique, mais ne modifient en rien le pronostic.

4. Les tumeurs fibroblastiques ou fibrohistiocytaires :

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

4.1 Les fibromatoses ou tumeurs desmoïdes

4.1.1 Macroscopie

Les tumeurs desmoïdes (TD) se développent à partir des gaines musculaires, des fascias et des aponévroses. Elles sont fixées au niveau du muscle et respectent toujours le derme. Leur forme est arrondie ou ovale, à grand axe dans le sens des fibres musculaires.

Leur taille est généralement de 5 à 10 cm, avec des extrêmes de 1 à 20 centimètres.

Il s'agit d'une tumeur ferme, parfois dure, blanchâtre, paraissant bien limitée et séparée en largeur des tissus voisins. La lésion peut être bien circonscrite alors qu'elle n'est jamais encapsulée. En revanche, ses limites longitudinales sont très difficiles à discerner, elles se poursuivent insensiblement avec les aponévroses et les septa intermusculaires de voisinage.

A la coupe, la surface de section est souvent grisâtre ou blanc grisâtre, avec un aspect lobulé ou « en tourbillon », quelques foyers hémorragiques sont parfois observés.

4.1.2 Microscopie [109,110,111]

Elle permet d'affirmer le diagnostic :

La lésion est caractérisée par une prolifération de cellules fusiformes correspondant à des fibroblastes et des myofibroblastes, disposés en faisceaux dans un ensemble peu cellulaire et riche en collagène souvent ondulé. La disposition des cellules en couches parallèles à la surface de la lésion est caractéristique de la lésion.

Les cellules ne présentent habituellement pas d'anomalies nucléaires et les mitoses sont rares. Les noyaux sont en règle petits, peu colorés, à limites nettes et possédant 1 à 3 petits nucléoles.

Les vaisseaux de petite taille et d'abondance moyenne, sont souvent entourés d'un espace clair. La vascularisation est donc pauvre.

La mauvaise limitation en périphérie avec infiltration des muscles striés constitue un argument diagnostique important, les fibres musculaires étant atrophiques avec formation de cellules géantes. On note également, et souvent en périphérie, des raptus hémorragiques et des amas lymphoïdes autour d'artérioles.

On peut observer des formes avec des zones myxoïdes. Il n'existe jamais de nécrose, ce qui constitue un caractère distinctif important avec le fibrosarcome.

4.1.3 Microscopie électronique [109,111]

L'ultrastructure de ces tumeurs, analysée par Lagace et Loubet, a permis d'apporter une notion intéressante sur l'histogenèse des TD en montrant que la prolifération comporte 4 types cellulaires :

- ✚ Des fibroblastes d'aspect banal,

- ✚ De rares cellules mésenchymateuses immatures,
- ✚ Des cellules intermédiaires entre les fibroblastes et les cellules myxoïdes,
- ✚ Des myofibroblastes renfermant des microfibrilles contractiles intracytoplasmiques.

Ces myofibroblastes se retrouvent dans toutes les fibromatoses et leur apparition peut être déclenchée par des micro-agressions traumatiques : La prolifération fibroblastique représenterait une anomalie du processus de réparation conjonctive. Ces fibroblastes auraient perdu leur effet de rétrocontrôle inhibiteur et c'est un tissu de réparation particulièrement exubérant, non freiné, qui constituerait cette pseudo-tumeur fibroblastique, inflammatoire proche des cicatrices hypertrophiques et chéloïdes.

4.1.4 Dosages des récepteurs hormonaux

Le comportement biologique des fibromatoses réalise l'un des très rares modèles de tumeurs des tissus hormonodépendants. La découverte des récepteurs oestrogéniques dans le cytosol des cellules tumorales est le dernier argument en faveur de cette relation hormonale.

4.2 L'histiocytome fibreux malin[100]

4.2.1 Macroscopie

L'aspect macroscopique est identique à celui de tous les sarcomes et n'a rien de spécifique. Il s'agit souvent de masses très volumineuses et remaniées au moment du diagnostic.

4.2.2 Microscopie

La tumeur associe une prolifération de cellules polymorphes histiocytaires, identifiées par leur teneur en lysozyme et alpha 1 antitrypsine.

Il existe de multiples variantes structurales, dont certaines ont une signification pronostique :

L'histiocytome fibreux malin pléomorphe est le plus fréquent. Cette forme est très

agressive. L'évolution se caractérise par des récurrences locales et la survenue de métastases pulmonaires, hépatiques et ganglionnaires. Elle pose des problèmes de diagnostic différentiel avec les liposarcomes pléomorphes et certains rhabdomyosarcomes.

L'histiocytome myxoïde a une évolution plus lente, surtout marquée par les récurrences

La forme inflammatoire, propre au rétropéritoine, est observée chez des sujets plus jeunes, parfois chez l'enfant. Il s'agit d'une variante agressive.

5. Les tumeurs de nature vasculaire

5.1 Les lymphangiomes

Il s'agit de malformations lymphatiques matures inactives hémodynamiquement. Ils sont constitués de réseaux lymphatiques anormaux et de kystes de formes et de tailles variées.

Ce type de tumeurs est volontiers identifié sur des colorations d'hématoxyline et d'éosine [112].

Il existe plusieurs classifications des lymphangiomes.

La classification actuelle les divise en lésions micro kystiques (<2cm³), macro kystiques (>2 cm³) et mixtes [113,114].

D'autres auteurs préfèrent diviser les malformations kystiques en lymphangiomes capillaires, caverneux et kystiques (Wegener 1877).

Cette classification constitue la base de la description histologique et utilisée surtout par les chirurgiens. Elle a l'avantage d'être simple mais les limites entre les groupes ne sont pas toujours nets [114].

5.1.1 Lymphangiomes capillaires

Ils se manifestent par des plaques roses infiltrées. Ils se situent, le plus souvent, sur les parties proximales des membres, sur les zones génitales et sur les muqueuses.

Leur histologie correspond à des dilatations lymphatiques dermiques ou épidermiques. Les cellules endothéliales sont régulières sans atypies.

5.1.2 Lymphangiomes caverneux

Ils sont situés le plus souvent, dans les régions cervicale et faciale.

Ils sont composés de cavités régulièrement arrondies ou polyédriques, séparés par des cloisons fibreuses, d'épaisseur régulière, sans interposition de tissus hôtes.

Ces dilatations lymphatiques envahissent le tissu conjonctif et s'étendent, parfois, jusqu'aux muscles sous-jacents.

Les cellules musculaires lisses peuvent être présentes dans les parois des vaisseaux.

Ces cavités contiennent régulièrement de nombreux lymphocytes.

5.1.3 Lymphangiome kystique (LK)

75 à 90% des LK touchent le cou, et dans la topographie intra-abdominale(5 à 7 %) la localisation rétropéritonéales du LK est moins fréquente comparée à la localisation mésentérique [115].

Le LK est formé de cavités kystiques bien circonscrites, bordées ou non d'un endothélium qui repose sur un stroma composé d'une maille de collagène et de tissu fibreux. La paroi contient des îlots lymphocytaires [45] et parfois des fibres musculaires lisses. Les lymphangiomes doivent être distingués des lymphangiomyomes qui sont composés essentiellement de fibres musculaires lisses séparées par de petites chaînes lymphatiques.

Il serait judicieux de noter que les LK rétropéritonéaux peuvent être associés à une réaction inflammatoire très marquée, rendant leur nature lymphatique non évidente et parfois donnant l'impression d'une tumeur maligne. Le diagnostic différentiel histologique peut être difficile, à moins que la nature kystique sous jacente de la lésion ne soit reconnue

[47]. La connaissance de ce fait inhabituel permettrait de redresser le diagnostic.

5.2 Les hémangiomes pures

Ils sont très rares. Les quelques cas rapportés dans la littérature sont soit isolés, soit associés à d'autres localisations chez le même sujet. Il s'agit de masses polylobées, molles, bleutées. La ponction ramène du sang pur. Ils sont difficilement extirpables du fait de leur mauvaise limitation. Ils peuvent être confondus avec des hémolympangiomes [8].

5.3 Les hémangio-sarcomes

Ils sont encore plus rares. Les rares cas de tumeurs authentiquement angiosarcomateuses décrites dans la littérature ont des volumes généralement modérés, un aspect multinodulaire, noirâtre ou bleuté. Elles sont très hémorragiques. Leurs limites sont imprécises.

La structure histologique comporte de très nombreuses fentes vasculaires irrégulières, à limite endothéliales et à paroi plus ou moins riche en fibroblastes et en cellules musculaires lisses [8].

5.4 L'hémangiopéricytome (HPC)

L'HPC est une tumeur rare développée à partir des péricytes de zimmermann. Il représente moins de 1% de toutes les tumeurs vasculaires, l'atteinte rétropéritonéale représente la deuxième localisation après celle des membres [34].

L'examen histopathologique pose le diagnostic de l'hémangiopéricytome (HPC) et établit le diagnostic différentiel en éliminant les autres tumeurs vasculaires et sarcomateuses.

Cependant, il ne permet pas de distinguer les formes bénignes des formes malignes, ni de faire la différence entre les HPC primitifs ou métastatiques, ni d'établir un pronostic [36]. C'est le plus souvent l'évolution qui tranchera.

5.4.1 Le siège

L'HPC est une tumeur de siège ubiquitaire [116]. Elle peut se trouver dans de nombreux territoires comme le tissu cellulaire sous-cutané des membres, de la tête et du cou, ou dans les organes les plus profonds : médiastin, nasopharynx et rétropéritoine.

5.4.2 L'aspect macroscopique

L'aspect typique est celui d'une masse ovoïde, généralement dure et ferme, mais parfois molle, bien limitée, sans infiltration péritumorale, de couleur jaune à marron clair, fréquemment nécrotique et hémorragique [117,118].

La tumeur est encapsulée, elle peut cependant présenter des déhiscences au niveau desquelles se produisent des nodules de dissémination.

Le parenchyme, compact parfois, apparaît entrecoupé de travées fibreuses irrégulières, creusé de cavités à la lumière plus ou moins étroite.

5.4.3 L'aspect microscopique (figure 44)

L'HPC est formé de trois éléments fondamentaux : les capillaires sanguins, les cellules tumorales épithélioïdes ou fusiformes, le stroma. Leur agencement fait apparaître la formation d'un vaisseau à paroi originale, avec un revêtement endothélial, enfin un anneau périthélial plus ou moins épais pouvant figurer des places compactes.

Les colorations argentiques soulignent la fine résille réticulinique qui englobe individuellement chaque péricyte et la basale du capillaire, autrement difficiles à identifier. Cet ensemble est très caractéristique d'un HPC malin [117].

Les éléments cellulaires ont un cytoplasme qui est très faiblement éosinophile, et un noyau fortement basophile et comportant de fréquentes monstruosité. Ces cellules possèdent parfois une forme très spéciale dite en « hippocampe ». L'aspect des cellules des

HPC est volontier ambigu, les cellules prenant une morphologie intermédiaire entre la cellule ronde glomique et la cellule allongée du leiomyocyte.

Toutefois, ces cellules se distinguent nettement des histiocytes des capillaires par l'absence de propriétés macrophagiques.

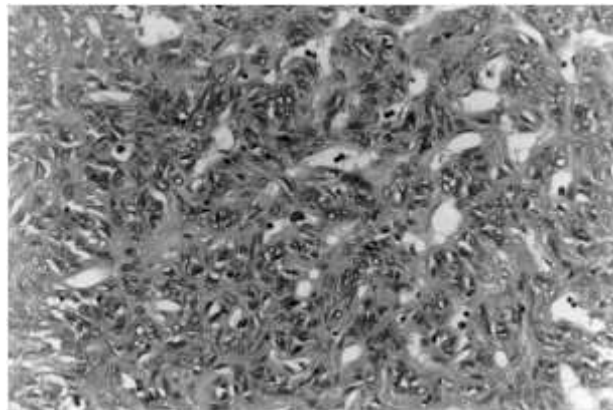


Figure 44 : Aspect histologique d'un HPC(coloration HES, G×200) : Multiples cavités vasculaires avec des cellules fusiformes péricytaires [34].

6. Les tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes [119,120,121]

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

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

À l'analyse histologique, Il s'agit d'une prolifération tumorale constituée de massifs de cellules bleues peu ou indifférenciées de petite taille, séparés par un stroma réactionnel

desmoplastique abondant. L'index mitotique est élevé. Elles ont un profil immunohistochimique complexe ; elles expriment simultanément les anticorps des tissus épithéliaux (cytokératines et EMA), mésenchymateux (vimentine), musculaires (desmine) et neuroendocriniens (NSE).

Les études cytogénétiques ont mis en évidence des anomalies du chromosome 11 à type de translocation non aléatoire t (11 ; 22) (p13 ; q12). Cette anomalie génétique est spécifique de la maladie.

❖ Les tumeurs neuroectodermiques [8,100]

1. Les tumeurs des enveloppes nerveuses :

1.1 Le schwannome

Il se développe à partir des cellules de Schwann d'un fascicule nerveux. La prolifération des cellules néoplasiques se fait dans l'endonèvre à l'intérieur du périnèvre.

La tumeur est en règle encapsulée avec à la coupe un aspect bigarré (figure 45.A) en raison de la juxtaposition de zones dense et de zones myxoides, de la surcharge graisseuse des cellules de schwann, et d'une transformation kystique fréquente par thrombose vasculaire.

Le schwannome est une prolifération presque pure de cellules de Schwann d'aspect fusiforme. Il ne contient pas de fibres nerveuses et il n'y a pas de prolifération des cellules de l'endonèvre.

Les schwannomes peuvent être compacts (type A d'Antoni) ou remaniés par de l'œdème, parfois inflammatoires ou kystisés (type B d'Antoni : figure 45.B).

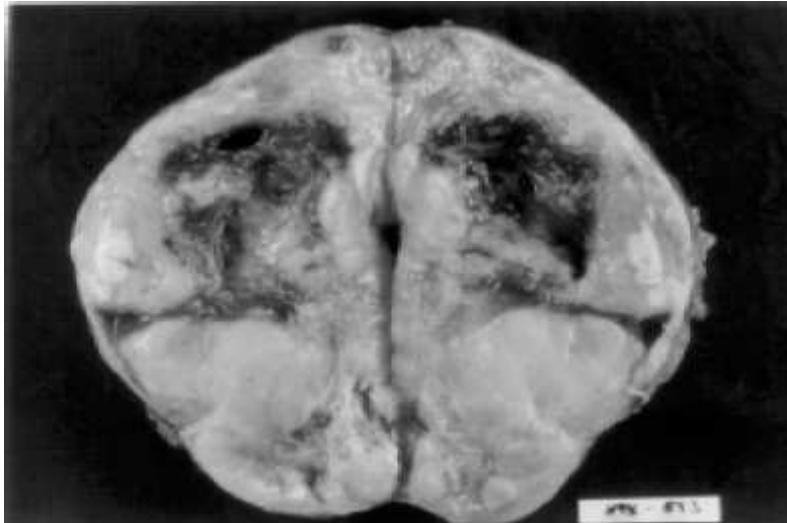


Figure 45.A: Aspect macroscopique à la coupe d'un schwannome, montrant son hétérogénéité avec des zones centrales de nécrose [122].

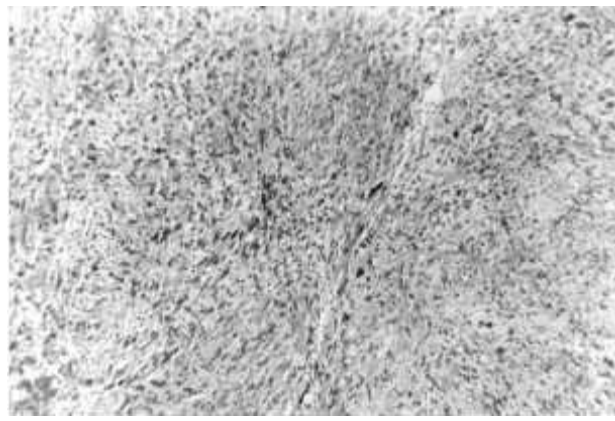


Figure 45.B : Aspect microscopique d'un schwannome type B d'Antoni : l'arrangement des cellules fusiformes est hasardeux [123].

1.2 Le neurofibrome

Le neurofibrome s'oppose point par point au schwannome. Il s'agit d'une tumeur non encapsulée englobant le nerf dans sa totalité.

La prolifération tumorale contient tous les éléments du nerf : cellules de Schwann allongées et sinueuses, cellules de l'endonèvre, fibres nerveuses myéliniques ou amyéliniques.

De nombreuses fibres collagènes traversent la tumeur dans toutes les directions. La surcharge graisseuse du neurofibrome est fréquente. Les remaniements nécrotiques sont rares.

2. Les tumeurs du système sympathique

2.1 Les neuroblastomes et tumeurs apparentées

Le neuroblastome est une tumeur assez fréquente chez l'enfant et reste exceptionnelle chez l'adulte, et la localisation abdominale se voit dans 55% des cas [124].

2.1.1 Macroscopie

Les neuroblastomes peuvent se localiser tout le long du système sympathique, de la base du crâne au pelvis.

Il s'agit en général de volumineuses tumeurs, friables, de coloration beige à gris, entourées d'une fine capsule. Les remaniements nécrotiques sont fréquents.

2.1.2 Microscopie

Les neuroblastomes se caractérisent par leur possibilité de maturation spontanée, au cours de laquelle les neuroblastes, cellules rondes, indifférenciées, vont donner naissance à de volumineux neurones bipolaires, identique à ceux que l'on observe dans le ganglion sympathique normal. Fait rarissime en cancérologie : cette mutation peut être complète et aboutir à la transformation d'une tumeur maligne en une tumeur bénigne. Il existe de ce fait, toutes les formes de passage entre le neuroblastome pur (tumeur maligne ne renfermant que des cellules indifférenciées), et le ganglioneurome (tumeur bénigne, ne renfermant que des neurones bipolaires).

3. Les tumeurs du système parasympathique : les paragangliomes

3.1 Macroscopie

La taille des paragangliomes est souvent inversement proportionnelle à leur pouvoir sécrétoire. Les formes bénignes sont habituellement bien limitées, alors que les formes malignes ont un caractère infiltrant et présentent des remaniements nécrotico-hémorragiques.

3.2 Microscopie

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

Les cellules principales sont entourées de petites cellules qui expriment la protéine S100.

❖ Les tumeurs vestigiales [8,100]

1. Les kystes wolffiens et mullériens

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

2. Les tératomes

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

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

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

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

3. Les chordomes

Ils constituent le dernier groupe de tumeurs nées à partir de reliquats de la notochorde et presque toujours développés dans l'espace rétropéritonéal bas. Elles sont implantées sur la face antérieure du sacrum qu'elles détruisent en partie et se développent lentement en avant et vers le haut, pouvant atteindre un volume important. Elles forment alors des masses mal limitées, un peu gélatineuses, difficilement extirpables, récidivantes et qui peuvent donner des métastases.

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

Dans notre série, la variété mésodermique est la plus fréquente (07 cas soit 87.5%), suivie par la variété neuroectodermique (01 cas soit 12.5%) . aucun cas de tumeurs vésigiales n'a été répertorié.

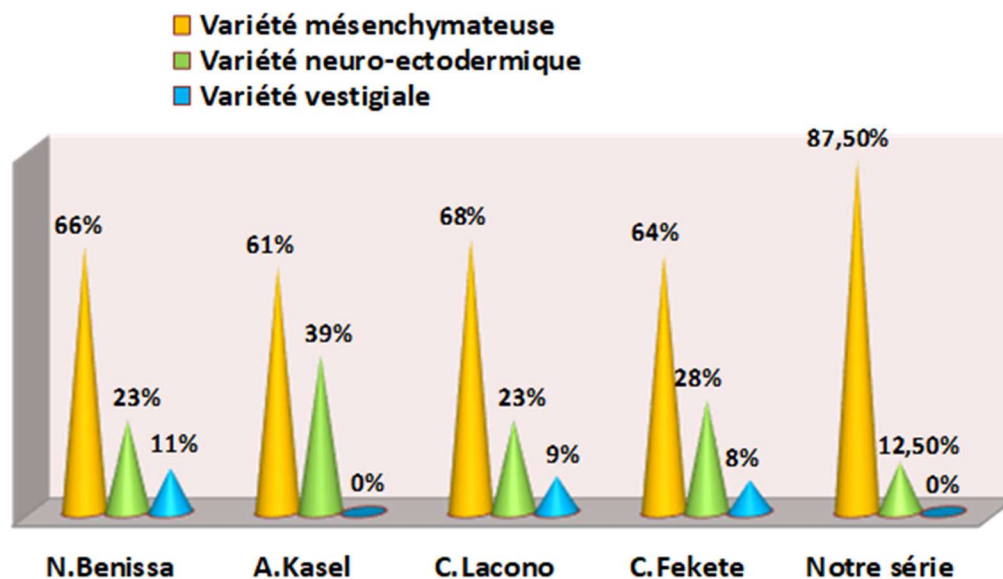


Figure 46: Anatomie pathologique des TRP dans les différentes séries

❖ **Immunohistochimie [108, 125]**

L'immunohistochimie est l'outil quotidien du diagnostic anatomo- pathologique. Elle reste pour le pathologiste comme pour le clinicien l'outil de prédilection qui permet en routine un diagnostic de certitude quant à la nature histologique d'une tumeur rétro-péritonéale (Tableau XII), et autorisera de plus en plus souvent dans l'avenir la sélection des patients pour des traitements ciblés. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étages : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction. Les coupes se lisent sur un microscope classique.

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

Tableau XII: Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant.

Types de tumeurs	Anticorps principaux
Liposarcomes bien différenciés ou dédifférenciés	MDM2 CDK4
Rhabdomyosarcomes	Myogénine
Tumeurs stromales gastro-intestinales (ou GIST)	CD117 CD34 H-caldesmone
Angiosarcomes	CD31 CD34 HHV8
Sarcomes synoviaux	Cytokératines EMA CD34 (tjrs négatif)
Sarcomes épithélioïde	Cytokératines EMA CD34
Sarcomes à cellules claires	PS100 HMB45 Melan-A
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à cellules rondes	Cytokératines EMA Desmine

❖ **La biologie moléculaire[125]**

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

VII. Traitement :

S'il est admis depuis soixante ans que le traitement des TRP est avant tout chirurgical, il est temps, devant son inconstante efficacité, d'intégrer la prise en charge thérapeutique de ces tumeurs dans une approche pluridisciplinaire comprenant un chirurgien, un oncologue et un radiothérapeute, afin de minimiser les risques de récurrence locale et d'améliorer la survie globale, tout en préservant au mieux, la fonction des organes de voisinage.

Le volume tumoral, souvent important vu la latence clinique, et les rapports viscéraux, expliquent la difficulté du contrôle de la tumeur primitive et confèrent des impératifs particuliers à la chirurgie surtout mais aussi à la radiothérapie.

❖ Moyens :

4. La chirurgie

Dans notre série, la chirurgie était le principal outil thérapeutique adopté : 100% de nos patients ont bénéficié d'une chirurgie à but diagnostique et thérapeutique, ceci concorde avec les données de la littérature :

La chirurgie représente certainement l'acte thérapeutique incontournable des Tumeurs rétropéritonéales (TRP). Seule une exérèse complète permet d'espérer un traitement à visée curative.

En général, les possibilités d'exérèse sont dictées par la taille de la tumeur et ses rapports avec les organes de voisinages.

1.1 Préparation du malade

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

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

Compte tenu de la fréquence des résections digestives, tous les patients doivent avoir une préparation colique pour permettre les anastomoses dans les mêmes temps [126].

Cette préparation implique :

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

1.2 Voies d'abord

Dans notre série : la voie d'abord utilisée pour nos 08 malades était la voie transpéritonéale soit 100%, cependant de multiples voies d'abord peuvent être utilisées en fonction essentiellement du volume et du siège de la tumeur, mais aussi des habitudes de l'opérateur.

Le volume tumoral souvent important impose le choix d'une voie d'abord large afin de permettre une exploration complète de l'abdomen [103,129,130], une meilleure évaluation de l'extension tumorale et la réalisation d'une exérèse étendue

L'abord chirurgical transpéritonéal par une incision médiane semble répondre à ces critères et est le plus utilisé [8,130].

Une laparotomie xypho-pubienne est souvent suffisante. Toutefois, devant un SRP de grandes dimensions, une thoracophréno-laparotomie peut s'imposer. Mais cette éventualité reste rare (6,6%).

Il faut rappeler que certaines TRP tendent à être très vascularisées, et dans ce cas la suppléance en sang a pour origine, presque invariablement, les vaisseaux de la ligne médiane. Un contrôle précoce de ces vaisseaux est obligatoire, ce qui est virtuellement impossible via une approche par le flanc. Cette dernière est mentionnée dans ce contexte uniquement pour être

condamnée, car c'est l'un des facteurs les plus importants qui contribue à une mauvaise exposition de la tumeur, au risque hémorragique et à la déhiscence tumorale [131].

La voie extrapéritonéale par lombotomie, est réservée aux tumeurs latérales et peu volumineuses dont les explorations préopératoires laissent prévoir la bénignité [8]. Dans notre série la voie extra-péritonéale n'a été optée pour aucun patient.

Tableau XIII : Voies d'abord des tumeurs rétropéritonéales de l'adulte (D'après Boris Azeau et Guivarc'h) [8]

Voie d'abord	Nombre de cas	Pourcentage %
<u>Transpéritonéale</u>	421	93,5%
~ Médiane	320	76%
~ Latérale	41	9,7%
~ Transversale	33	7,8%
~ Thoraco-abdominale	27	6,4%
<u>Extrapéritonéale</u>	29	6,4%
~ Lombaire	26	89,6%
~ Périnéale	3	10,3%

Tableau XIV: Fréquence de la voie transpéritonéale d'après la littérature

Série	A.Ameur [91]	A.Boris [8]	G.Kantor [152]	N.Benissa [37]	A.Sakel [32]	Notre série
la voie transpéritonéale	66%	93,5%	70%	100%	82%	100 %

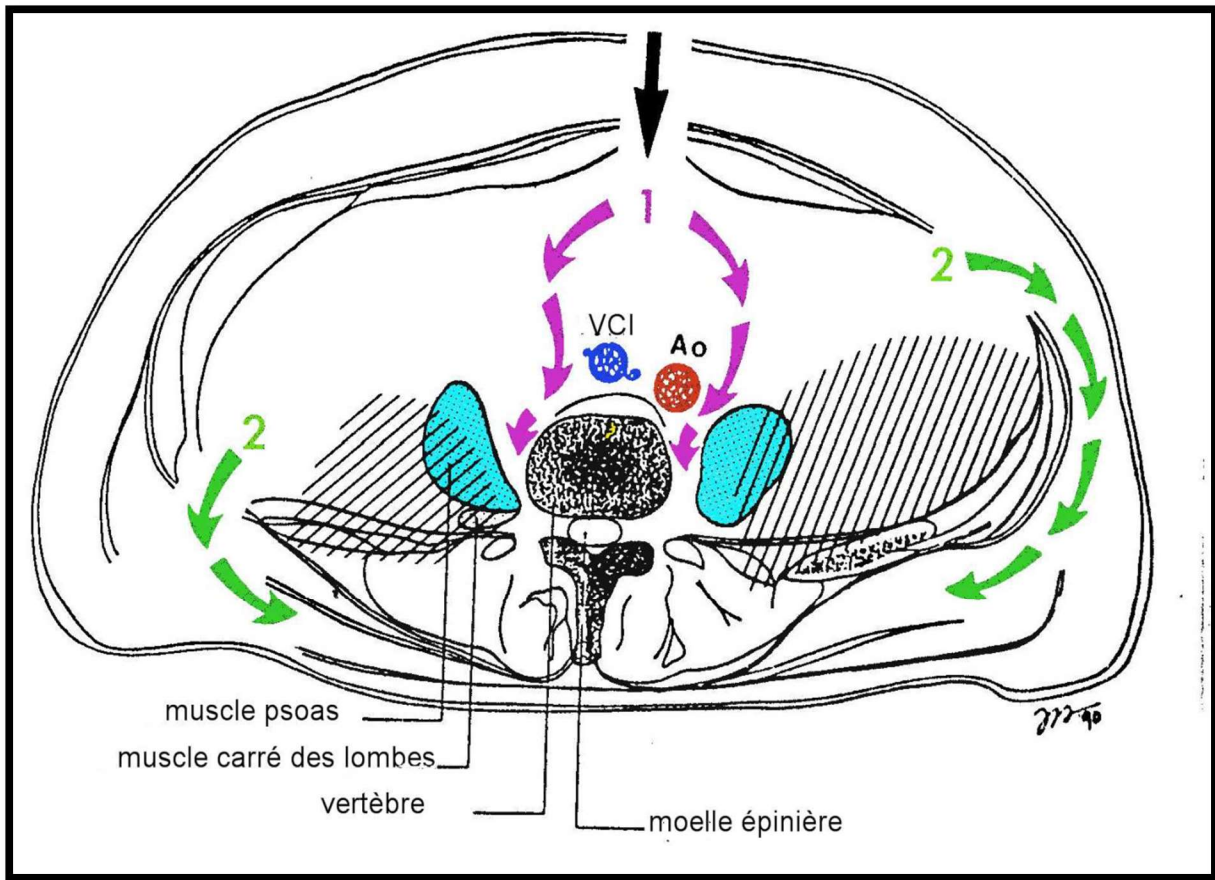


Figure 47 : Détermination de la résecabilité – Manœuvres opératoires [131]

Légende :

1. : La première étape : Etablissement d'un plan de dissection de la tumeur par rapport aux structures vasculaires majeures abdominales.
2. : La deuxième étape : Dégagement des forams vertébraux.

VCI : Veine Cave Inférieure

Ao : Aorte

Dans les séries publiées avant 1980, les taux de résecabilité n'excédaient pas 40%. Par contre, dans les séries les plus récentes, ces taux sont de l'ordre de 60 à 70 % des cas.

L'étude cumulative de plusieurs séries de SRP concernant 560 patients, note un taux de résecabilité de 72% avec 53% de résection complète, 19% de résection partielle et 21% de biopsie

seule. Les liposarcomes se prêtent plus aux exérèses complètes que le reste des SRP [116].

L'exérèse peut être récusée en cas de :

- ✚ Envahissement de la racine du mésentère [126].
- ✚ Envahissement important des gros vaisseaux [126]. Pour certains auteurs l'envahissement des gros vaisseaux n'exclue pas une éventuelle exérèse de la lésion avec reconstruction vasculaire [126]. L'envahissement ou l'extension circonférentiel de l'aorte peut conduire à réaliser un pontage aorto-bifémoral. De même, l'envahissement de la veine cave peut conduire à l'exérèse de la veine cave sans obligatoirement effectuer un remplacement prothétique compte tenu des risques emboligènes.
- ✚ Envahissement ou engainement circulaire de l'artère mésentérique supérieure.

1.3. Exérèse et contraintes

Dans notre série : Du fait de l'envahissement des organes de voisinage, l'exérèse de la tumeur était accompagnée d'une résection viscérale dans 02 cas soit 33% des résections complètes :

- ✚ néphrécomie droite dans 01 cas.
- ✚ néphrécomie gauche dans 01 cas.

La résection chirurgicale doit se forcer à être complète et passer en zone saine [132].

Pour les tumeur malignes, qui sont les plus fréquentes dans ce contexte, ainsi

que pour les tumeurs bénignes, dépourvues de pouvoir métastatique, mais se comportant localement comme des tumeurs malignes (vu leur caractère invasif et infiltrant cas des tumeurs desmoides [133]), il faut envisager l'exérèse d'un quadrant abdominal, en emportant les viscères qui sont situés au contact de la tumeur, même s'ils sont apparemment non envahis [126].

Ces impératifs carcinologiques imposent parfois le sacrifice d'organes dans 20 à 30% des

cas de SRP. Ainsi l'exérèse peut être élargie aux reins, à la rate, au côlon, à la vessie ou aux gros vaisseaux [126].

Tableau XV : Fréquence des organes réséqués en monobloc lors des chirurgies pour sarcome rétropéritonéal réalisées en centre expert [19].

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

L'exérèse de la tumeur et des organes situés à son contact doit se faire en « monobloc » sans effraction tumoral en raison du risque de récurrence locale ou de sarcomatose surtout.(Fig 47.B)

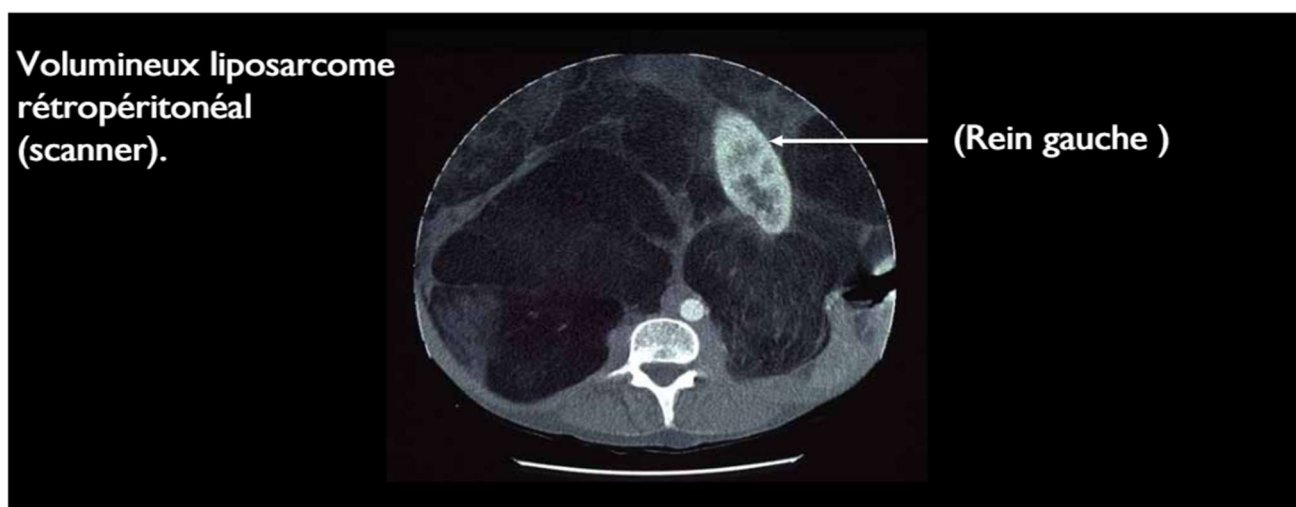


Figure 48. A :Coupe scannographique axiale de l'abdomen objectivant une géant liposarcome droit rétropéritonéal

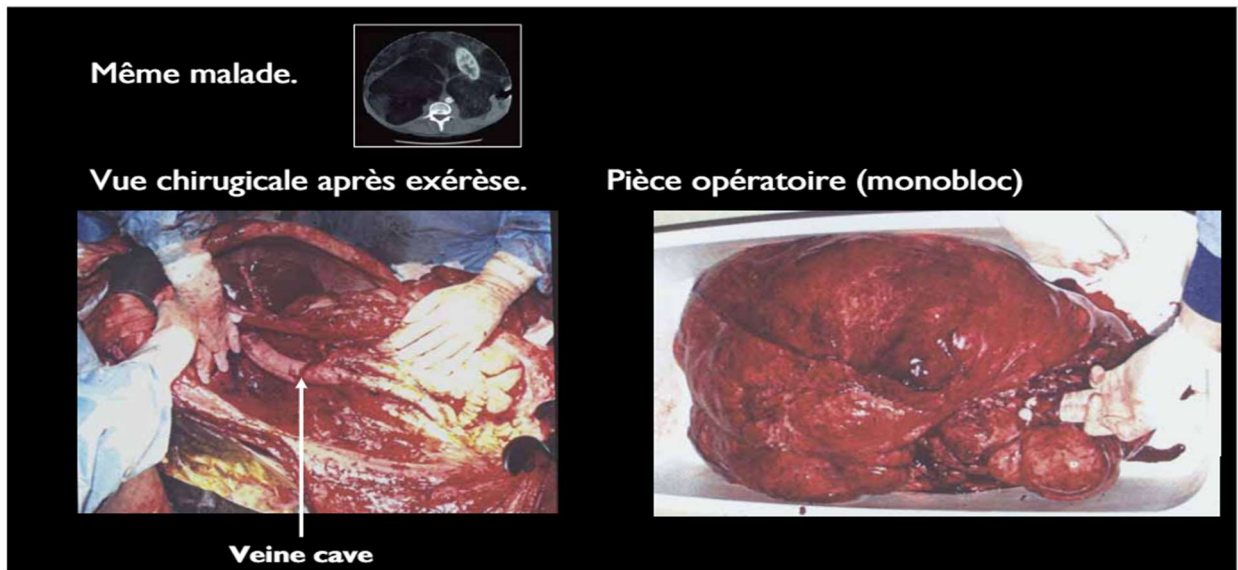


Figure 48.B : pièce opératoire après résection en monobloc de la masse tumorale (meme patient

Fig 47. A)

Dans le cas des sarcomes, une étude effectuée à l'institut Gustave Roussy de Villejuif [126], a montré que les taux de récurrence locale, spécifiques par organe et en fonction de l'exérèse ou non d'un viscère refoulé par la tumeur, passait pour l'intestin de 26 à 0 %, et pour l'appareil urinaire haut de 45 à 3,5 %. Dans ces deux circonstances, la résection d'un organe comme l'intestin ou le tractus urinaire en contact avec la tumeur a significativement diminué le risque de récurrence locale. En revanche la résection d'un organe en contact avec la tumeur n'a pas réduit le risque de récurrence locale lorsqu'il s'agissait du foie, du pancréas, des gros vaisseaux et des nerfs.

De même, l'équipe du Memorial Sloan Kettering Cancer Center de New York conseille l'exérèse en bloc des organes adjacents à la tumeur y compris lorsqu'ils ne sont pas envahis, afin d'avoir des marges négatives et de diminuer le risque de récurrence locale. La qualité des marges impose donc une chirurgie étendue aux organes de voisinage, excepté les nerfs et les vaisseaux s'ils ne sont pas envahis [126].

La qualité de la résection tumorale doit être définie selon les critères de l'union internationale contre le cancer (UICC) [115,134,40,136]:

- ✚ R0 : absence de reliquat tumoral microscopique (résection in sano).
- ✚ R1 : présence d'un reliquat tumoral microscopique.
- ✚ R2 : présence d'un reliquat tumoral macroscopique.

Les exérèses complètes regroupent les types R0 et R1.

Selon Stout, une exérèse complète doit passer à distance de la tumeur de 3cm au moins.

Toutefois, dans certains cas de TRP, comme dans le cas des TD, les résections à marges négatives ne sont pas nécessairement larges. Une étude a montré que quand on distingue les tumeurs à marge étroite (<1mm) de celles à marges larges (>1mm), aucune différence dans les résultats n'est notée. Ainsi dans le cas d'une TD par exemple, il semble qu'une résection adéquate est celle qui assure une marge chirurgicale microscopique même si cette dernière est étroite [137]. Quand la tumeur est inextirpable, la réduction chirurgicale est de mise, car elle permet de :

- ✚ Soulager les symptômes, devenus gênants, et améliorer ainsi le confort du patient [8,138].
- ✚ Réduire le volume tumoral dans le but de pouvoir associer un traitement adjuvant en per ou en postopératoire [8].

Tableau XVI : Résecabilité des TRP dans les différentes séries

Série	N.Benissa [15]	J. Soufran [13]	F.C.Fekete [33]	MF.Brennan [151]	Notre série
Résection complète	50%	71%	57%	65%	75%
Résection partielle	50%	7,5%	24%	14%	25%
Non résecable	0%	21,5%	19%	21%	0%
Résection d'organes adjacents	27% des résections complètes	35,7% des résections complètes	35% des résections complètes	83% des résections complètes	33 % des résections complètes

5. Radiothérapie

Dans notre série : seulement 01 seul patient a bénéficié d'une radiothérapie soit 12.5% , Néanmoins la radiothérapie fait également partie de l'arsenal thérapeutique de TRP. Celle-ci est limitée par la radiotolérance des organes de voisinage.

Une toxicité majeure aux structures rétropéritonéales et des entérites radiques sévères ont été rapportées [139].

Il n'est pas possible de délivrer plus de 50 à 55 Gy, ce qui est insuffisant pour stériliser une tumeur volumineuse. Par contre en postopératoire, un reliquat tumoral de petite taille ou microscopique peut être accessible à une irradiation [140].

Le type histologique ou le degré de radiosensibilité des TRP conditionnent également les possibilités thérapeutiques en matière de radiothérapie.

Parmi les TRP, les tumeurs mésoenchymateuses et neuro-éctodermiques sont les plus radiorésistantes [8].

Parmi les tumeurs mésoenchymateuses, les liposarcomes rétropéritonéaux sont connus pour leur faible radiosensibilité. Les liposarcomes myxoïdes semblent être les plus radio-sensibles [126].

La radiothérapie se présente sous diverses formes [27,141] :

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

2.1 Radiothérapie externe préopératoire

On lui connaît certains avantages [142] :

- ✓ Elle permet d'améliorer la résection chirurgicale en marges saines.
- ✓ Elle réduit le risque de dissémination tumorale systémique et péritonéale secondaire à la manipulation chirurgicale.

La totalité du volume tumoral irradié étant importante en préopératoire, l'apparition d'une fibrose post-radique représente une complication non rare [143,144].

On lui reproche également la fréquence des complications neurologiques [130] et digestives [134].

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

2.2 Radiothérapie péropératoire ou IORT [126,144,145]

Ce procédé nécessite l'isolement du lit tumoral, après l'exérèse chirurgicale, et l'écartement des structures anatomiques mobiles avoisinantes tels que les vaisseaux.

Les tissus sains ne pouvant être écartés, les uretères et les structures nerveuses périphériques sont protégés par des feuilles de plomb.

On délivre une fraction de radiation, puis le temps chirurgical reprend. Elle peut être complétée par une radiothérapie postopératoire.

L'avantage de la radiothérapie peropératoire est de pouvoir délivrer en un seul temps

une plus grande dose de radiation et de mieux contrôler la récurrence locale.

Plusieurs études ont confirmé une toxicité moindre de ce type d'irradiation par rapport à une radiothérapie postopératoire habituelle.

L'équipe du NCI a étudié de façon prospective 35 malades ayant des tumeurs rétropéritonéales résécables et ayant reçu soit de la radiothérapie intra-opératoire, en combinaison avec de petites doses de radiothérapie externe, soit de hautes doses de radiothérapie externe. Le taux de récurrence et les délais de récurrence étaient comparables dans les deux groupes mais les modes de récurrence étaient différents. Les malades qui ont eu la radiothérapie externe ont récidivé plus fréquemment de manière loco-régionale avec des toxicités sévères gastro-intestinales, alors que les malades qui ont eu la radiothérapie intra-opératoire ont rechuté plus fréquemment de manière systémique avec une toxicité nerveuse périphérique sévère [126].

Les difficultés de réalisation et la non disponibilité de ce type de radiothérapie en limitent l'utilisation.

2.3 Brachythérapie ou curiethérapie [126,141]

La curiethérapie consiste à placer des aiguilles radioactives dans le lit tumoral, après exérèse chirurgicale de la tumeur.

Elle permet de délivrer des rayonnements dans un territoire à haut risque de récurrences.

On peut y avoir recours en cas de récurrences locales sur des localisations anatomiques difficilement accessibles à une radiothérapie externe ou en cas de résection tumorale incomplète afin de préserver la fonctionnalité d'un organe.

L'impossibilité d'écartement des structures anatomiques dans ce grand espace à risque ainsi que la proximité des structures vasculaires peuvent limiter l'application de la brachythérapie adjuvante pour les TRP.

2.4 Radiothérapie externe postopératoire

Dans notre série : un seul patient (liposarcome grade 03 FNCLCC) a bénéficié d'une radiothérapie externe post-opératoire (25 séances à 35Gy). Même si aucune étude randomisée n'a été conduite pour montrer l'effet de la radiothérapie postopératoire, des études rétrospectives ont utilisé la radiothérapie combinée à la chirurgie pour le traitement des TRP, notamment des SRP, vu leur meilleur résultat sur le contrôle local de la tumeur et sur la survie :

Fein et al. ont trouvé qu'une dose de plus de 55 Gy améliorerait la probabilité du control local.

Stoeckle et al. ont montré une réduction significative des récurrences locales chez les patients qui ont reçu une radiothérapie adjuvante [146].

Cody et al. comparent un taux de contrôle local de 33% obtenu après traitement par la chirurgie seule avec un taux de 53 % quand la chirurgie a été complétée par la radiothérapie postopératoire [144].

La radiothérapie externe postopératoire permet également d'espacer l'intervalle libre entre deux récurrences. Catton et al. ont trouvé que des doses d'irradiation supérieure à 35 Gy après une chirurgie complète retardaient les récurrences locales [146].

Vu la fréquence des récurrences locales dans certains cas de TRP malignes, après une chirurgie qui se veut curative, certains auteurs préconisent la radiothérapie externe postopératoire, comme standard, pour le traitement locorégional de la tumeur.

Le champs de l'irradiation doit comprendre l'ensemble du lit opératoire, avec des marges de sécurité importantes et comprenant les trajets et orifices des drains [40].

Les inconvénients de cette thérapeutique, sont surtout en rapport avec la difficulté à identifier les zones à irradier [142], et la tolérance limitée des organes avoisinants.

On lui reproche également le risque de rendre difficile, voire impossible, une chirurgie de rattrapage, en cas d'évolution récidivante [50,142].

6. Chimiothérapie

Dans notre série : dans 02 cas l'examen anatomopathologique était en faveur d'une tumeur maligne avec une exérèse incomplète et une marge positive à l'examen microscopique (R1) et (R2).

Les patients ont été orienté vers le service d'oncologie pour un traitement adjuvant par chimiothérapie.

PROTOCOLE :

- ✓ **Doxorubicine+Ifosfamide** dans 01 cas de liposarcome grade 2
- ✓ **Doxorubicine+vincristine+cyclophosphamide** dans 01 cas de chondrosarcome mésoenchymateux.

Une revue de la littérature a permis d'affirmer le rôle plus au moins important que pouvait jouer la chimiothérapie dans le traitement des tumeurs rétropéritonéales en fonction du type anatomopathologique de la tumeur :

Les protocoles sont multiples et sont parfois combinés avec une irradiation.

Cette chimiothérapie, tout comme la radiothérapie, peut être administrée en préopératoire ou

postopératoire s'adressant à des marges positives.

Pour les tumeurs mésoenchymateuses, les drogues individuellement les plus efficaces paraissent être l'adriamycine, les alcaloïdes de la pervenche, les agents alkylants , le DTIC qui sont considérés comme les drogues de premier rayon, ensuite viendraient le

methotrexate et l'actinomycine D [8]. Il faut souligner l'inefficacité sur de telles tumeurs des dérivés de platine [8].

Dans le cas particulier des sarcomes, les drogues reconnues les plus actives sont la doxorubicine et les agents alkylants (Cyclophosphamide, Dacarbazine et Ifosfamide) [111,147]. (Tableau XVII)

Pour les tumeurs vestigiales, les produits les plus efficaces sont l'adriamycine, les poisons du fuseau, les agents alkylants avec, en premier lieu, le cyclophosphamide le plus facile à manier, la bléomycine, le methotrexate, l'actinomycine D et surtout, le cis-diamine-dichloroplatine dont l'usage a marqué un progrès évident dans le traitement de ces tumeurs embryonnaires [8].

Tableau XVII: Tableau résumant les principales drogues actives en monothérapie dans les sarcomes des tissus mous, quelle que soit leur origine [153]

Drogues	Taux de réponse
Doxorubicine	27 à 34%
Vincristine	40%
Etoposide (VP16)	6%
Dacarbazine (DTIC)	16 %
Cisplatine	7 à 23 %
Cyclophosphamide	8 à 16%
Ifosfamide	30%

❖ **Indications [8,100]**

1. La chirurgie

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

1.1 Les tumeurs primaires

1.1.1 Les tumeurs liquides

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

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

1-1-2 Les tumeurs solides

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

Le recours à la biopsie extemporanée, susceptible de préciser la structure tumorale, permettrait de mieux orienter la tactique opératoire :

- ✓ Une structure mésodermique dont la potentialité maligne est quasi constante, justifie l'exérèse « impitoyable » de la tumeur et de son environnement ainsi qu'un élargissement de principe aux organes dont la proximité fait redouter l'envahissement.
- ✓ une structure ectodermique, plus exposée en cas de malignité aux métastases qu'aux récurrences loco- régionales, relève certes de l'exérèse complète, mais avec un élargissement de nécessité limité aux seuls tissus directement envahis par la tumeur.

1-1-3 Les tumeurs vestigiales

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

1.2 Les tumeurs récidivées

Leur approche thérapeutique diverge entre d'une part les partisans de l'exérèse systématique, et d'autre part les tenants de l'abstention « raisonnée ».

La décision opératoire doit prendre en considération :

- ✓ Que le volume de la récurrence n'est pas un critère suffisant et, comme pour la tumeur primaire, il appartient aux explorations complémentaires de préciser son accessibilité chirurgicale.
- ✓ Le traitement mis en œuvre antérieurement : si l'intervention primaire a été suivie d'une irradiation massive, le risque radio-lésionnel qui en résulte pour les viscères abdominaux incite à la plus grande réserve.
- ✓ ~ Le type histologique et le potentiel évolutif de la tumeur :
- ✓ L'exérèse itérative, si nécessaire élargie, trouve sa meilleure indication en présence d'une malignité atténuée, elle est plus discutable s'il s'agit d'une tumeur rapidement évolutive.

2. La radiothérapie

La radiothérapie doit être réservée aux tumeurs cytologiquement et histologiquement malignes

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

2.1 Tumeurs radiosensibles

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

2.2 Tumeurs radiorésistantes

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

Dans ce contexte la radiothérapie peut être employée :

- ✓ En préopératoire pour tenter de réduire le volume de certaines tumeurs volumineuses faisant suspecter des difficultés d'exérèse chirurgicale
- ✓ En postopératoire :
 - ✚ lorsque l'exérèse a été complète, la question reste toujours posée de la légitimité d'une irradiation postopératoire.
 - ✚ lorsque l'exérèse a été incomplète, la radiothérapie postopératoire peut stériliser les résidus de petite taille par des doses de 50 à 55Gy.
 - ✚ lorsque l'exérèse est impossible ou la chirurgie est irréalisable, la radiothérapie n'est qu'un traitement palliatif qui se justifie d'autant plus qu'il existe des douleurs, des signes de compression vasculaire ou nerveuse ou une hypertrophie rapide de la tumeur.

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

3. Chimiothérapie

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

3.1 Les tumeurs méenchymateuses

Leur diversité histologique est extrême, mais il s'agit avant tout de distinguer :

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

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

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

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

3.2 Les tumeurs vestigiales

Dans le cas des tumeurs germinales rétropéritonéales non séminomateuses, la chimiothérapie représente un élément essentiel du traitement. Ces tumeurs ont en général atteint un grand volume avant d'être découvertes et leur exérèse chirurgicale immédiate n'est en général pas possible.

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

VIII. Evolution et pronostic :

Dans notre série : L'évolution à long terme était difficile à apprécier par manque d'un suivi régulier de tous nos malades, 03 cas ont été perdus de vue. Dans 01 cas, le contrôle scannographique a montré une récurrence laquelle a fait l'objet d'une deuxième intervention avec une impossibilité de faire une résection tumorale complète, une décision d'abstention thérapeutique a été prise. Dans 02 cas, l'évolution a été jugée favorable avec un recul de 2 ans pour 01 cas et 4 ans pour le deuxième cas. Dans 02 cas, les suites ont été marquées par le décès dans les 2 ans suivant la chirurgie, cependant il n'y avait pas assez de recul pour une évaluation précise de la mortalité à long terme. Selon la littérature le pronostic est globalement péjoratif. Les taux de survie globale à 5 et 10 ans sont de 67 et 46 %, de récurrence locale de 26 et 35 %, de dissémination métastatique de 21 et 21,5 % respectivement [154].

La résection complète de la tumeur avec absence de marge microscopique est un des principaux facteurs pronostiques [155, 156].

Singer [155] a montré l'importance des marges de résection de la tumeur sur la survie à 5 ans : R0 : 70 % de survie à 5 ans ; R1 : 45 % ; R2 : 15 %.

Les autres facteurs pronostiques sont :

La taille tumorale :

Est décrite comme facteur pronostique par plusieurs auteurs [34,95,157].

La localisation tumorale :

- ✓ La localisation initiale du liposarcome au rétropéritoine est un élément de mauvais pronostic [158].
- ✓ Le siège intra abdominal des tumeurs desmoïdes est considéré comme facteur de mauvais pronostic.

L'âge du patient :

Dans diverses séries, l'âge avancé du patient est décrit comme un facteur de

mauvais pronostic des sarcomes rétropéritonéaux [95,157,158].

✚ **Le grade :**

il s'agit du premier facteur pronostique chez les patients qui ont eu une résection complète. La médiane de survie est de 20 mois en cas de haut grade de malignité contre 80 mois en cas de bas grade de malignité [96] ;

✚ **Le type histologique :**

le taux de mortalité spécifique des patients présentant un léiomyosarcome est le double de celui des patients porteurs d'un liposarcome [82]. Le type histologique serait plus un facteur prédictif de métastases à distance que de récurrence locale. La probabilité de récurrence locale à 5 ans est de 44 % pour les liposarcomes contre 40 % pour les léiomyosarcomes. Au contraire, la probabilité de métastases à distance à 5 ans est de 13% pour les liposarcomes mais de 44 % pour les léiomyosarcomes. En reprenant ces principaux critères, Van Dalen a proposé un système de classification post-chirurgicale des sarcomes rétropéritonéaux primitifs qui se différencie de la classification UICCTNM, notamment en ne tenant pas compte de la taille de la tumeur [159] :

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

Cette classification considère que selon les critères de l'UICC, les statuts R0 et R1

correspondent à des résections complètes. Les marges microscopiques étant très difficiles à caractériser en raison de l'important volume tumoral et de la complexité de leur forme en trois dimensions l'exérèse des organes de voisinage. Le rein et le côlon sont les deux organes le plus souvent envahis et donc emportés avec la tumeur plutôt que de faire une dissection au contact, pour avoir une résection R0 [155].

IX. Surveillance :

Dans notre série :Le contrôle scannographique a montré dans 01 cas une récurrence laquelle a fait l'objet d'une deuxième intervention avec une impossibilité de faire une résection tumorale complète, une décision d'abstention thérapeutique a été prise, d'où l'importance d'un suivi régulier pour une prise en charge précoce en cas de récurrence :

Le suivi clinique post-opératoire et l'imagerie doivent se poursuivre jusqu'à 5 ans et au-delà en raison du risque continu de rechute à long terme [160].

Le taux de survie à 5 ans est proche de 50 à 60% chez tous les patients atteints de STM,avec 80 % des décès au cours des 5 premières années dus à des récurrences ou à des métastases dans les 2 à 3 premières années [161].

Des examens physiques réguliers tout les 3 mois avec une radiographie du thorax et un scanner abdomino-pelvien tout les 6 mois pendant les 2 à 3 premières années seront nécessaires et peuvent être réduits à un an après la période initiale de risque élevé de récurrence [162].Pour certains sous types histologiques le pet-scan peut être utile.

Les métastases pulmonaires ou hépatiques, lorsqu'elles sont isolées chez un patient sain, peuvent être réséquées [162].

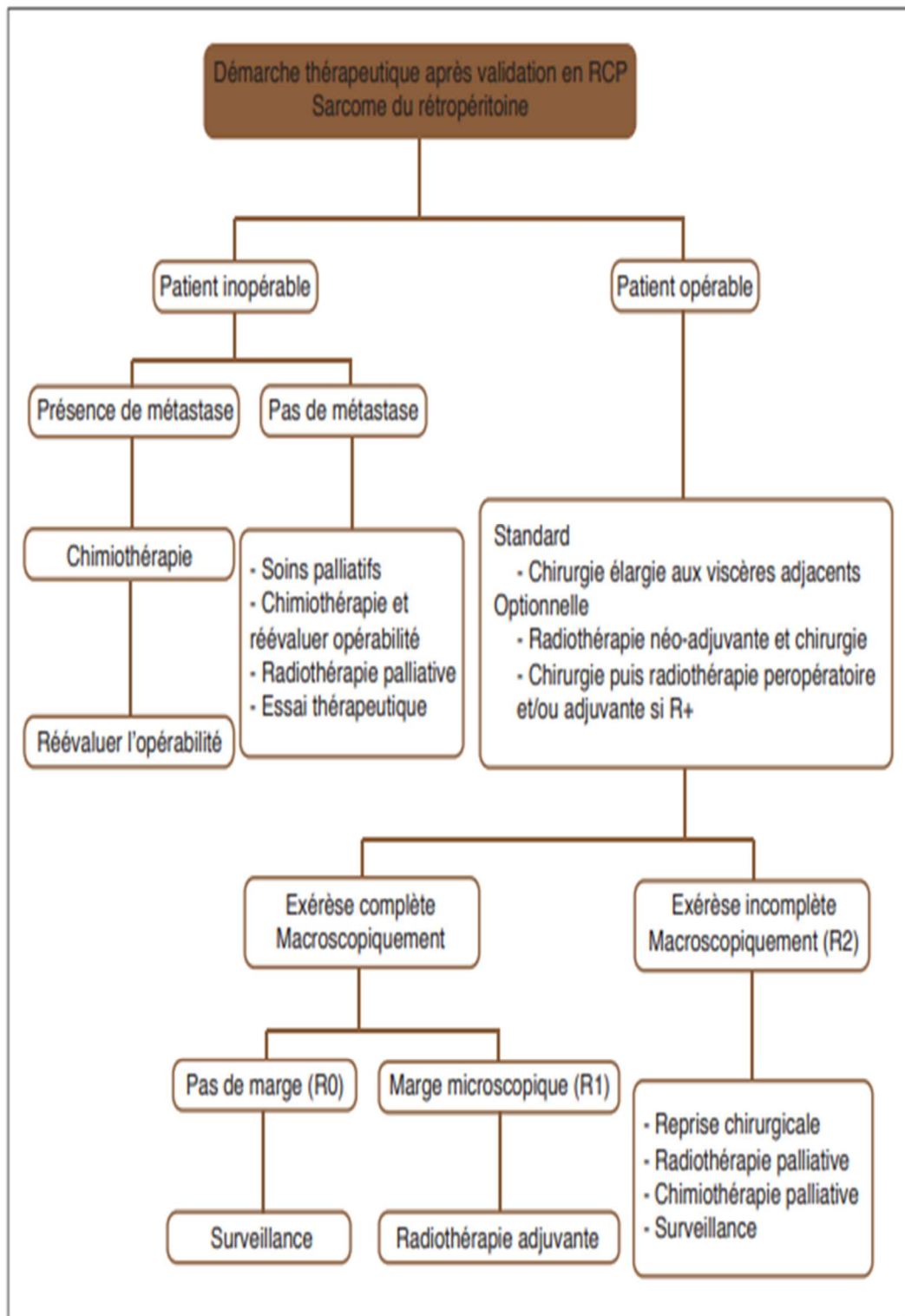


Figure 49 : arbre décisionnel du bilan diagnostique d'une masse rétro-péritonéale [32]



LIMITES ET BIAIS



La principale limite de cette étude réside dans le recueil rétrospectif des données.

Nous avons été confrontés à des difficultés dans la collecte des informations dans les dossiers qui nous a conduit à solliciter les médecins traitants au niveau des autres services, principalement au niveau des services d'anatomie pathologique et d'oncologie du CHU de Marrakech.

Les difficultés rencontrées étaient les suivantes :

- ✓ Nous n'avons pas pu récupérer tous les dossiers des patients atteints d'une TRP ayant bénéficiés d'une prise en charge au service de chirurgie viscérale ce qui a limité le nombre de cas étudié à 08 cas.
- ✓ Un grand nombre d'informations importantes n'est pas mentionné dans les dossiers exploités : comptes rendus anatomo-pathologiques et protocoles de chimiothérapie.
- ✓ L'évolution à long terme n'a pu être évaluée pour tout les patients : 03 cas ont été perdus de vue soit 37.5%.



RECOMMANDATIONS



Il est recommandé de faire une biopsie echo ou scanno guidée avant toute intervention chirurgicale en ce qui concerne les tumeurs rétropéritoneales primitives : les biopsies trans-péritonéale , trans- sphinctérienne et trans-vaginale sont à proscrire du fait du risque d'essaimage péritoneal et de dissémination sur le trajet de ponction.

Le diagnostic définitif des tumeurs rétropéritoneales repose sur la chirurgie qui reste également le traitement le plus efficace et qui peut être élargie aux organes de voisinage, la voie d'abord recommandée reste la voie transpéritonéale. La voie extrapéritonéale par lombotomie, est réservée aux tumeurs latérales et peu volumineuses dont les explorations préopératoires laissent prévoir la bénignité.

Le traitement chirurgical peut être associé en cas de tumeur évoluée ou d'exérèse incomplète à une radiothérapie et\ou une chimiothérapie. En effet, la radiothérapie postopératoire permet d'espacer l'intervalle libre entre deux récides. Des doses d'irradiation supérieure à 35 Gy après une chirurgie complète sont recommandées et retarderaient les récurrences locales.

Du fait du haut risque de récive, il est recommandé de faire un suivi post-opératoire avec des examens physiques réguliers tout les 3 mois et un bilan radiologique comprenant une radiographie thoracique et une TDM abdomino-pelvienne tout les 6 mois durant les 3 premières années .Ces examens peuvent être réduits à un an après la période initiale de risque élevé de récurrence.



PERSPECTIVES D'AVENIR



Outre les approches thérapeutiques classiques précédemment cités d'autres nouvelles méthodes thérapeutiques, entraînant des réponses partielles ou complètes de certaines variétés histologiques, ont été rapportées dans la littérature. Toutefois, le nombre de patients traités par ces agents est petit, la durabilité des réponses n'est pas bien documentée et les taux de réponse n'approchent pas ceux obtenus avec la chirurgie conventionnelle et la radiothérapie :

❖ La sclérothérapie

La sclérothérapie a été utilisée pour le traitement des lymphangiomes kystiques [46,68,150]. Il existe plusieurs agents sclérosants. Ogita et al. ont rapporté le premier cas traité en utilisant le OK-432 (un mélange lyophilisé dérivant de l'incubation de streptocoques pyogènes du groupe A d'origine humaine) comme agent sclérosant pour les lymphangiomes kystiques cervico-faciaux.

En la comparant à la chirurgie, La sclérothérapie OK-432 avait peu de complications, mis à part une réaction fébrile systémique durant 2 à 3 jours et une sensibilité avec gonflement durant une semaine après l'injection. Aucune réaction inflammatoire pouvant endommager la peau sus-jacente ou entraîner la formation de cicatrice n'est apparue.

Keiichi et al. rapportent le cas d'un lymphangiome rétropéritonéal volumineux traité par sclérothérapie OK-432.

❖ La thérapie ciblée

Il est également possible de mettre en œuvre une thérapie ciblée. Une thérapie ciblée est un médicament qui se lie à une protéine ou une structure spécifique jouant un rôle dans la croissance et la progression de la tumeur. Ses effets secondaires diffèrent de ceux des chimiothérapies classiques et dépendent du mécanisme d'action des médicaments. **Les médicaments ciblés approuvés pour le traitement des sarcomes des tissus mous en Europe sont :**

- **Le Pazopanib** (pour les sarcomes des tissus mous autres que les liposarcomes*)
- **L'Imatinib** (pour traiter les dermatofibrosarcomes, quand ils requièrent une thérapie générale*)

Les risques et effets secondaires de la thérapie ciblée :

Le Pazopanib et l'Imatinib sont les seules thérapies ciblées approuvées pour le traitement médical des sarcomes des tissus mous.

- Les principaux effets secondaires du pazopanib incluent des œdèmes (des jambes, bras et visage), un problème de cicatrisation des plaies, de l'hypertension artérielle, des diarrhées, de la fatigue, une fonction hépatique anormale (souvent marquée par une élévation des enzymes hépatiques mesurée lors des analyses de sang), des troubles de la coagulation (saignements et formation de caillots) et une modification des cheveux.
- L'Imatinib peut causer des étourdissements, des diarrhées, des nausées et vomissements, des crampes musculaires, des saignements, une vision floue, des œdèmes*, le plus souvent autour des yeux ou dans les jambes, et des engourdissements ou des fourmillements dans les mains, les pieds ou les lèvres. L'Imatinib peut également causer une neutropénie qui reste la principale complication à redouter.
- La plupart de ces effets secondaires peuvent être traités avec des médicaments appropriés ou des ajustements de doses ; c'est pourquoi il est très important d'informer votre médecin des troubles que vous ressentez.

❖ **La thérapie hormonale**

L'effet des facteurs hormonaux a été proposé parmi les différentes hypothèses étiopathogéniques des tumeurs desmoides (TD). Lim et al. ont trouvé que 33% des TD exprimaient des récepteurs aux oestrogènes [24]. D'autres auteurs rapportent qu'il existe des récepteurs cellulaires aux oestrogènes dans près des deux tiers des TD chez l'adulte et l'enfant

[148]. Quoique, la négativité de ces récepteurs n'implique pas la non réponse aux antioestrogènes [23,24].

Le mécanisme d'action exacte des antioestrogènes reste inconnu. Il existe plusieurs théories, entre autres :

- Une régression induite par les facteurs de croissance,
- Une inhibition de l'angiogenèse,
- La présence de sites de liaisons spécifiques (binding sites) : Une étude dirigée par **Lim et al.** a montré que les sites de liaison aux antioestrogènes étaient présents dans 79% des TD testées, tandis que seulement 33% manifestaient des récepteurs aux oestrogènes. On pense que les sites de liaison aux antioestrogènes offrent sans doute une explication du mécanisme d'action des antioestrogènes [23].
- une altération dans l'expression des gènes.

Une des hypothèses suggère que le fibroblaste lui-même répond aux antioestrogènes et stimulent les facteurs de croissance inducteurs [23].

Plusieurs publications ont rapporté l'effet positif du **Tamoxifène**, un antioestrogène largement utilisé dans le traitement du carcinome du sein : *Shields* ainsi que *Maseelall* ont noté une régression de certaines de ces tumeurs desmoides par des traitements antioestrogéniques (Tamoxifène) [23,24]

L'utilisation d'une hormonothérapie appropriée pourrait éviter le recours à une résection extensive mutilante d'une tumeur récurrente.

L'hormonothérapie est dénuée de toxicité. Elle mérite d'être essayée dans d'autres études pour pouvoir évaluer de façon précise son efficacité.

❖ L'immunothérapie

Les tumeurs desmoides ont montré une tendance à répondre à l'immunothérapie [24,149].
L'effet antiproliférant de l'interféron (INF) sur le fibroblaste a été utilisé.

Plusieurs cas de patients traités par INF- α ont été rapportés avec souvent des rémissions complètes prouvées radiologiquement.

Une récente étude autrichienne multicentrique a évalué l'effet de l'INF seul ou en association avec l'acide rétinoïque chez 13 patients. Les auteurs concluent que l'INF α associé à l'acide rétinoïque, est une bonne alternative thérapeutique à la chirurgie en cas de récurrence ; il permet de prolonger la durée de rémission en cas de chirurgie intralésionnelle ou marginale [149].

En revanche, les résultats de l'immunothérapie sont plutôt décevants pour les sarcomes. Aussi bien dans les essais européens qu'américains concernant l'anticorps monoclonal anti-PD1 (le pembrolizumab) qui ne montre aucune efficacité. Cela ne signifie pas pour autant que l'immunothérapie ne sera pas une solution thérapeutique dans les sarcomes dans les années à venir.



CONCLUSION



«Fléau du siècle» par excellence, le Cancer aligne les victimes et personne n'est à l'abri. Selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS), un homme sur cinq et une femme sur six dans le monde développeront un cancer au cours de leur vie. En 2019, quelques 9,6 millions de décès dus au cancer dans le monde ont été notifiés à l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et, d'après les données recueillies par le Centre international de recherche sur le cancer (CIRC), leur nombre devrait atteindre 13 millions en 2030. Malheureusement dans les pays à revenu faible ou intermédiaire comme le notre, il n'est guère aisé de trouver à la fois des moyens de diagnostic, un traitement chirurgical de qualité, un ensemble de médicaments essentiels et des installations de radiothérapie pour une prise en charge adéquate du cancer.

Les tumeurs rétropéritonéales primitives ont toujours été considéré comme rare, ce qui explique que la prise en charge ne soit à ce jour pas encore totalement codifiée : cette étude rétrospective colligée au service de chirurgie viscérale du CHU de Marrakech couplée à une revue de la littérature nous a permis d'aboutir aux conclusions suivantes :

- ❖ Les TRP primitives de l'adulte sont des tumeurs rares.
- ❖ Leur gravité est due à un diagnostic souvent tardif en raison de la complaisance de l'espace dans lequel elles se développent.
- ❖ Le bilan radiologique comportant échographie, TDM et IRM est nécessaire en préopératoire afin de bien déterminer les rapports avec les différents organes.
- ❖ La ponction biopsique préopératoire est recommandée et doit être réalisée avant toute prise en charge thérapeutique. La ponction biopsie par voie transpéritonéale est à proscrire : risque d'éssaimage péritonéal et de dissémination sur le trajet de ponction.
- ❖ Le diagnostic définitif repose sur la chirurgie qui reste également le traitement le plus efficace et qui peut être élargie aux organes de voisinage , la voie d'abord la plus

fréquemment utilisée reste la voie transpéritonéale.

- ❖ Le traitement chirurgical peut être associé en cas de tumeur évoluée ou d'exérèse incomplète à une radiothérapie et\ou une chimiothérapie.
- ❖ La radiothérapie postopératoire permet d'espacer l'intervalle libre entre deux récurrences. Des doses d'irradiation supérieure à 35 Gy après une chirurgie complète retarderaient les récurrences locales.
- ❖ La grande fréquence des récurrences impose une surveillance clinique et radiologique sur plusieurs années.
- ❖ Le pronostic reste globalement péjoratif du fait du retard diagnostique.



RESUME



Résumé

Titre : Les tumeurs rétropéritonéales primitives : à propos de 08 cas au service de chirurgie générale du CHU Mohamed VI de Marrakech

Mots clés : Tumeurs rétropéritonéales - Epidémiologie - Clinique - Paraclinique - Thérapeutique - Evolution

Auteur : KHACHCHA ISMAIL

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

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

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

Patients et méthodes : Nous proposons une étude rétrospective de 08 cas de tumeurs rétropéritonéales, colligées au service de chirurgie viscérale au CHU Mohamed VI de Marrakech durant une période de 4 ans (Janvier 2016 à décembre 2019).

Résultats : Nos patients étaient répartis en 05 femmes et 03 hommes avec un âge moyen de 57 ans.

Le délai diagnostique variait de 30 jours à 1 an avec une moyenne de 6 mois.

Les signes révélateurs ont été représentés essentiellement par la masse abdominale (08 cas soit 100%) et par la douleur (06 cas soit 75 %).

Le diagnostic positif a reposé sur l'échographie (04 cas soit 50%) mais surtout sur la

tomodensitométrie (08 cas soit 100%) qui a précisé le siège rétropéritonéal ainsi que les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

Le traitement a été essentiellement chirurgical et l'exérèse a été jugée complète dans 06 cas soit 75 % des cas et a nécessité parfois des sacrifices viscéraux (02 cas soit 25%), Les suites opératoires Immédiates étaient simples chez tous les malades. Un traitement chimiothérapeutique adjuvant a été réalisé dans 02 cas soit 25% de nos malades.

Histologiquement, La variété mésodermique était la plus fréquente (87.5 %) avec présence de 07 tumeurs malignes comportant 05 liposarcomes myxoïdes grade1 (02 cas) grade2 (02cas) grade3 (01cas) selon la FNCLCC , un Léiomyosarcome moyennement différencié et un chondrosarcome . La variété ectodermique n'a été retrouvée que dans un seul cas (12.5%) : un Schwannome bénin.

L'évolution à long terme était difficile à apprécier par manque d'un suivi régulier de tous nos malades, 03 cas ont été perdus de vue. Dans 01 cas, le contrôle scannographique a montré une récurrence laquelle a fait l'objet d'une deuxième intervention avec une impossibilité de faire une résection tumorale complète, une décision d'abstention thérapeutique a été prise. Dans 02 cas, l'évolution a été jugée favorable avec un recul de 2 ans (01 cas) et 4 ans (01 cas). Deux de nos patients sont décédés dans les 2 ans suivant la chirurgie.

Conclusion: Les TRP primitives de l'adulte sont des tumeurs rares, leur gravité est due à un diagnostic souvent tardif en raison de la complaisance de l'espace dans lequel elles se développent. Le diagnostic définitif repose sur la chirurgie qui reste également le traitement le plus efficace et qui peut être élargie aux organes de voisinage. Un traitement adjuvant peut être associé en cas d'exérèse incomplète. Le pronostic reste sombre du fait du retard diagnostique et de la tendance évolutive récidivante de ces tumeurs. L'amélioration du pronostic de ces tumeurs passe avant tout par le traitement qui constitue un paramètre soumis à plusieurs contraintes. La grande fréquence des récurrences impose une surveillance clinique et radiologique sur plusieurs années.

Abstract

Title : Primary retroperitoneal tumours: about 08 cases in the general surgery department of Mohamed VI University Hospital in Marrakech

Keywords : Retroperitoneal tumours – Epidemiology – Clinical – Paraclinical – Therapy – Evolution

Author: KHACHCHA ISMAIL

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

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

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

Materials and methods :We propose a retrospective study of 08 cases of retroperitoneal tumors, hospitalized in visceral surgery service in the University Hospital center Mohamed VI in Marrakech, in a periode of 4 years (from January 2016 to December 2019)

Results :Our patients are divided into 05 women and 03 men with an average age of 57years.

The diagnosis timeline varies from 30 days to 1 year with an average of 6 months.

The revealing signs are represented essentially by the abdominal mass (08 cases : 100%) and the abdominal pain (06 cases : 75%).

The positive diagnosis is based on ultrasound (04 cases : 50%) but especially on the tomomodensitometry (08 cases : 100%) which precises the retroperitoneal seat as well as the

relationships of the tumor with the neighboring organs.

The treatment is essentially surgical and the exeresis is complete in 06 cases, i.e. 75% of cases and sometimes requires visceral sacrifices (02 cases, i.e. 25%). The immediate post-operative effects were simple and without complications for all the patients.

An adjuvant chemotherapy treatment was performed in 02 cases after the tumor resection.

Histologically, the mesodermal variety is the most frequent (87.5%) with the presence of 07 malignant tumours including :

- 05 myxoid liposarcomas grade1 (02 cases) grade2 (02 cases) grade3 (01 case) according to the FNCLCC,
- moderately differentiated leiomyosarcoma (01 case)
- chondrosarcoma (01 case)

The ectodermal variety is found in only one case (12.5%): a benign Schwannoma.

The long term evolution was difficult to assess due to the lack of regular follow-up of all our patients, 03 cases were lost to view. In 01 case, the CT control showed a recurrence which was the subject of a second surgery with an impossibility of making a complete tumour resection, a decision of therapeutic abstention was taken. In 02 cases, the evolution is judged to be favourable with a 2 year (01 case) and 4 year (01 case) delay. In 02 cases death within 2 years after surgery.

Conclusion :Primitive adult TRPs are rare tumours, their severity is due to an often late diagnosis due to the complacency of the space in which they develop.

Definitive diagnosis is based on surgery, which also remains the most effective treatment and can be extended to neighbouring organs. An adjuvant treatment may be associated in the case of incomplete exeresis.The prognosis remains gloomy due to the delayed diagnosis and the recurrent evolutionary tendency of these tumours. The improvement of the prognosis of these tumours depends above all on treatment, which is a parameter subject to several constraints.The high frequency of recurrence requires clinical and radiological monitoring over several years.

ملخص

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

تمثل هذه الأورام مجموعة غير متجانسة من الأفات نادرة وتطرح سواء بالنسبة للجراحين أو بالنسبة

لعلماء الأنسجة مشاكل مرتبطة ب:

- التشخيص المتأخر
- صعوبة الاعتراف الأنسجة الخاصة
- لعدم وضوح معايير الحميدة والخبيثة
- صعوبة لتحديد نقطة البداية والحدود التشرجية على وجه الدقة
- قيود الاستئصال الجراحي

نحن نقدم دراسة استعادية من 8 حالات الأورام خلف الصفاق، التي تم جمعها في الجراحة العامة في المستشفى العسكري ابن سينا بمراكش لمدة 4 سنوات (2016-2019).

وتنقسم مرضانا إلى 5 نساء و 3 الرجال مع متوسط أعمارهم 57 عاما.

تراوح وقت التشخيص من 1 شهر إلى 1 سنة بمتوسط 6 أشهر

يتم تمثيل علامات منبهة أساسا من الألم (6 حالات أو 75٪) وكتلة في البطن (8 حالات هي 100٪).

ويستند التشخيص على الموجات فوق الصوتية (4 حالات 50٪) ولكن بصفة خاصة على التصوير

المقطعي (8 حالات 100٪) الذي يحدد خلف الصفاق مقعد فضلا عن تقارير للورم مع الأجهزة المحيطة.

كان العلاج جراحياً بشكل أساسي واعتبر الختان كاملاً في 06 حالة ، أي 75٪ من الحالات وأحياناً تطلب تصحيحات حاسوبية (02 حالة ، أي 25٪). كانت فترة ما بعد الجراحة طبيعية في جميع المرضى. تم إجراء العلاج الكيميائي المساعد في 02 حالة ، أي 25٪ من مرضانا .

من الناحية النسيجية ، كان الصنف الواسطي الأكثر شيوعاً (87.5٪) بوجود 07 أورام خبيثة تشتمل على 05 ساركومي سحمي من الدرجة 1 (02 حالة) درجة 2 (02 حالات) درجة 3 (01 حالات) وفقاً لـ FNCLCC ، وهي ساركومة عضلية متباينة ومتغاوية. تم العثور على الصنف الظاهر في حالة واحدة فقط (12.5٪): ورم سغلي حميد .

ينطوي تحسين تشخيص هذه الأورام قبل كل شيء على العلاج الذي يشكل معلمة تخضع لقبود عديدة. يتطلب التكرار العلي لهذه الأورام مراقبة سريرية وإسعافية على مدى عدة سنوات .

كان من الصعب تقييم التطور على المدى الطويل بسبب عدم وجود مراقبة منتظمة لجميع مرضانا ، وفقدت 03 حالة للمتابعة. في 01 حالة ، أظهر التصوير المقطعي المحوسب عودة ظهور السرطان الذي كان موضوع تدخل كان مع استحالة إجراء استئصال كامل للورم ، تم اتخاذ قرار بالامتناع عن العلاج. في 02 حالة ، اعتبر التطور مواتياً بمتابعة سنتين (حالة 01) و 4 سنوات (حالة 01). توفي اثنان من مرضانا في غضون عامين من الجراحة .



Les tumeurs rétro-péritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<u>IDENTITE</u>	<ul style="list-style-type: none"> ● Nom et prénom : ● Sexe : <input type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/> F ● Age : ● Tel : ● Adresse : 				
<u>Atcds</u> <u>Personnels</u>	<u>Médicaux</u>	<input type="checkbox"/> Diabete <input type="checkbox"/> Anémie <input type="checkbox"/> HTA <input type="checkbox"/> maladie héréditaire: <input type="checkbox"/> Cardiopathie: <input type="checkbox"/> Maladie de systeme: <input type="checkbox"/> Dysthyroïdie: <input type="checkbox"/> Pneumopathie: <input type="checkbox"/> Neuropathie: <input type="checkbox"/> Néphropathie: <input type="checkbox"/> Maladie psychiatrique: <input type="checkbox"/> Cancer: <input type="checkbox"/> TTT hormonal: <input type="checkbox"/> Autre:			
	<u>Chirurgicaux</u>	<input type="checkbox"/> Opéré :	<input type="checkbox"/> Jamais opéré		
	<u>Toxico-allergique</u>	<input type="checkbox"/> Allergie: <input type="checkbox"/> Tabac <input type="checkbox"/> Alcool <input type="checkbox"/> Drogues :			
<u>Atcs</u> <u>Familiaux</u>	<input type="checkbox"/> Cas similaires <input type="checkbox"/> Pathologie tumora/e:		<input type="checkbox"/> Pas de cas similaires		
<u>HDM</u>	<u>Délai de consultation</u>	<input type="checkbox"/> 0-3mois	<input type="checkbox"/> 3-6 mois	<input type="checkbox"/> 6-12 mois	<input type="checkbox"/> >12 mois
	<u>Mode de découverte</u>	<input type="checkbox"/> Douleur abdominale <input type="checkbox"/> Fiebre <input type="checkbox"/> Douleur lombaire <input type="checkbox"/> Distention abdominale <input type="checkbox"/> Constipation <input type="checkbox"/> Hématurie <input type="checkbox"/> Amaigrissement <input type="checkbox"/> Asthenie <input type="checkbox"/> OedemeMI <input type="checkbox"/> Hémorragie digestive: <input type="checkbox"/> Nausée/Vomissements <input type="checkbox"/> Diarrhée <input type="checkbox"/> Dysurie <input type="checkbox"/> Rétention aigue d'urines <input type="checkbox"/> Fortuite <input type="checkbox"/> Autre :			

Les tumeurs rétro-péritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<p><u>CLINIQUE</u></p>	<p><input type="checkbox"/> Douleur abdominale <input type="checkbox"/> Masse abdominale: <input type="checkbox"/> Dyspnée</p> <p><input type="checkbox"/> Fievre <input type="checkbox"/> AEG <input type="checkbox"/> Douleur lombaire <input type="checkbox"/> Lombosciatalgie</p> <p><input type="checkbox"/> Distention abdominale <input type="checkbox"/> Cicatrice chirurgical <input type="checkbox"/> Cicrculation colaterale <input type="checkbox"/> Signes d'HTP</p> <p><input type="checkbox"/> Constipation <input type="checkbox"/> Signe neurologiques: <input type="checkbox"/> Diarrhée <input type="checkbox"/> Hématurie</p> <p><input type="checkbox"/> Asthenie <input type="checkbox"/> OedemeMI <input type="checkbox"/> Varices <input type="checkbox"/> Nausée/Vomissements</p> <p><input type="checkbox"/> Hémorragie digestive: <input type="checkbox"/> Masse lombaire: <input type="checkbox"/> Syndrome occlusif</p> <p><input type="checkbox"/> Collique néphrétique <input type="checkbox"/> Dysurie <input type="checkbox"/> OedemeMI <input type="checkbox"/> Rétention aigue d'urine</p> <p><input type="checkbox"/> Pollakiurie <input type="checkbox"/> TR: <input type="checkbox"/> Autre:</p>						
<p><u>BIOLOGIE</u></p>	<p><input type="checkbox"/> NFS: GR: GB: Hb: VGM: CCMH: PQ:</p> <p><input type="checkbox"/> VS: <input type="checkbox"/> CRP: <input type="checkbox"/> Cathecolamines Urinaires/Plasmatiques:</p> <p><input type="checkbox"/> BU: <input type="checkbox"/> ECBU: <input type="checkbox"/> Ionogramme:</p> <p><input type="checkbox"/> Urée/Creat: <input type="checkbox"/> ASAT/ALAT :</p> <p><input type="checkbox"/> GGT/PAL: <input type="checkbox"/> Glycémie: <input type="checkbox"/> Cortisol 8H:</p> <p><input type="checkbox"/> TSH: <input type="checkbox"/> T3/T4: <input type="checkbox"/> LH: <input type="checkbox"/> FSH:</p> <p><input type="checkbox"/> Testosterone libre: <input type="checkbox"/> Prolactine: <input type="checkbox"/> ACE:</p> <p><input type="checkbox"/> CA125: <input type="checkbox"/> CA19-9: <input type="checkbox"/> BHCG: <input type="checkbox"/> AFP: <input type="checkbox"/> PSA :</p> <p><input type="checkbox"/> Autre :</p>						
<p>I. <u>Examens</u></p> <p>II. <u>Complémentaires</u></p>	<p style="writing-mode: vertical-rl; transform: rotate(180deg);">IMAGERIE</p>	<p><input type="checkbox"/> Echographie</p>	<p><input type="checkbox"/> ASP</p>	<p><input type="checkbox"/> TDM</p>	<p><input type="checkbox"/> IRM</p>	<p><input type="checkbox"/> UIV</p>	<p><input type="checkbox"/> IRM</p>
<p style="text-align: center;">Autres:</p> <p style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> Scintigraphie osseuse <input type="checkbox"/> PET scan <input type="checkbox"/> ECG</p> <p style="text-align: center;"><input type="checkbox"/> Ponction-biopsie <input type="checkbox"/> Endoscopie</p>							

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<u>CHIRURGIE</u>	<u>Date d'intervention</u>		
	<u>Voie d'abord</u>	<input type="checkbox"/> Trans-péritoneale (Mediane)	<input type="checkbox"/> Extra-péritoneale (lombotomie)
	<u>Type d'exérèse</u> <u>(criteres UICC)</u>	<input type="checkbox"/> Partielle (R2) <input type="checkbox"/> Sub totale(R1) <input type="checkbox"/> Totale(R0)	
<u>ANAPATH</u>	<u>Type Histologique</u>	<input type="checkbox"/> Lipome <input type="checkbox"/> Liposarcome <input type="checkbox"/> Leiomyosarcome <input type="checkbox"/> Fibrosarcome <input type="checkbox"/> Rhabdomyosarcome <input type="checkbox"/> Myélome multiple <input type="checkbox"/> Histiocytome fibreux <input type="checkbox"/> Néphroblastome <input type="checkbox"/> Lymphome : <input type="checkbox"/> Neuroblastome <input type="checkbox"/> Corticosurrénalome <input type="checkbox"/> Lymphangiome <input type="checkbox"/> Tumeur desmoplastique <input type="checkbox"/> Paragangliome <input type="checkbox"/> Schwannome <input type="checkbox"/> Teratome <input type="checkbox"/> Tumeur desmoïde <input type="checkbox"/> Polypose adenomateuse <input type="checkbox"/> Angiomyolipome <input type="checkbox"/> Hemangiopericytome <input type="checkbox"/> Tumeur vestigial <input type="checkbox"/> Autre:	
	<u>Grade</u> <u>FNCLCC</u>	<input type="checkbox"/> Grade 1 <input type="checkbox"/> Grade 2 <input type="checkbox"/> Grade 3	
	<u>TNM</u>		

Les tumeurs rétropéritonéales primitives à propos de 08 cas au service de chirurgie Viscérale du CHU Mohamed VI de Marrakech

<u>Evolution post-op</u>	<u>Suites Opératoires Immédiates</u>	<input type="checkbox"/> Favorable <input type="checkbox"/> Complications :
	<u>Evolution à Long Terme</u>	<input type="checkbox"/> Récidive <input type="checkbox"/> Pas de récidive <input type="checkbox"/> Perdu de vue
<u>TTT Nеоadjуvant</u>	<input type="checkbox"/> RECU : ● <u>CTH :</u> ● <u>RTH :</u> ● <u>Autres :</u>	<input type="checkbox"/> NON RECU
<u>TTT adjuvant</u>	<input type="checkbox"/> RECU : ● <u>CTH :</u> ● <u>RTH :</u> ● <u>Autres:</u>	<input type="checkbox"/> NON RECU



BIBLIOGRAPHIE



1. **N. Benissa , K. Soualy, N. Alouta, M. Kafih, N.O. Zerouali**
Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte : à propos de 11 cas Primary retroperitoneal tumors in adults: report of 11 cases Service des Urgences chirurgicales viscérales, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc le 7 janvier 2003
2. **Storm FK, Mahvi DM.**
Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcomas. Ann Surg. 1991;214:2
3. **Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, et al.**
Primary retroperitoneal teratomas: A review of the literature. J Surg Oncol. 2004;86:107-13.
4. **Merran .S, Karila-Cohen .P, Vieillefond .A.**
Primary retroperitoneal tumors in adults. J Radiol. 2004;85:252-64.
5. **Van Dalent T, Hoekstra HJ, Van Geel AN, et al. Dutch.**
Soft Tissue Sarcoma Group Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: Second chance of cure for selected patients. Eur J Surg Oncol. 2001;27:564-8.
6. **Vilcot, L., Bompas, E., Mervoyer, A., Houdebine, S., Doutriaux, I., Meingan, P., Labbe, C.**
(2017). Comment je raisonne devant une masse rétropéritonéale. Médecine Nucléaire, 41(4), 280-290.
7. **Darlane, C., Timsit, M.-O., Haddag-Miliani, L., Mir, O., Albiges, L., & Honoré, C.**
(2018). Le point sur les masses rétropéritonéales : pièges à éviter et recommandations de prise en charge. Progrès En Urologie – FMC.
8. **Boris Azeau A, Guivarch M .**
Les tumeurs rétropéritonéales primitives. Masson, Paris monographie de l'A.F.C, 1981
9. **Coffin, A., Boulay-Coletta, I., Sebbag-Sfez, D., & Zins, M.**
(2015). Radio anatomie du rétro-péritoine. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle, 96(1), 44-59.
10. **Stout AP .**
Mesenchymoma. The mixed tumor of mesenchymal derivatives. Ann. Surg, 127, Pages: 706 - 719
11. **S BenMoualli, A Mnif, M BenAmna, L BenHassine, M Chebil , R Zerman , M Ayed .**
Le liposarcome rétropéritonéal géant : à propos d'un cas. Annales d'urologie 36 (2002) 372-375
12. **Eresuej and coll.**
La tomographie des lipomes et liposarcomes abdominaux de l'adulte: à propos de 9 cas. Radiol, 65, 3, 1984, pages : 145 - 149
13. **J Soufran, L. P Doutre, Ph Andurand.**
Volumineuses tumeurs de l'espace sous et rétro-péritoine : A propos de 14 observations recueillies en 4 ans .Bordeaux médical, 1986, 19, pages : 139 - 145
14. **Schiller AL . Bones and Joints in Rubin and Farber JL editors.**
-+ essential Pathology, 2nd edition, Philadelphia, JB Lippincott Company, 1995: 708
15. **Dr BOUKHATMI L. Maitre-assistante Anatomie générale Faculté de médecine d'Oran 1 – ANATOMIE DU RETROPERITOINE.**

16. **FRANK-H NETTER – PIERRE KAMINA .**
Atlas d'anatomie humaine 2007 Jul ; 4 : 2–978
17. **Enzinger FM, Weiss SW .**
Soft tissue tumors The C.V. mosby company, St louis, Wachington .DC, Toronto, second edition, 1998.
18. **Illuminati G, Bertagui A, Montesano G, et coll .**
Calcified retroperitoneal fibroma Eur Rev Med Pharmacol Sci, 1997, 1, 4, pages : 125 – 129
19. **Nishimura H, Zhang Y, Ohkuma K, Uchida M, Hayabuchi N, Sun S.**
MR Imaging soft-tissue masses of the extraperitoneal spaces. Radiographics 2001;21:1141–54.
20. **Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al.**
Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. J Clin Oncol 2009;27:31–7.
21. **Enterline H T, culberson J D.**
Liposarcoma, a clinical and pathological study of 53 cases. Cancer. 1960; 13(5):932–950.
22. **Maale M, Ben Youssef A, Nasr R .**
Les liposarcomes: Etude épidémiologique. La tunisie Medicale, 1989 Mars, 67, Page: 3
23. **P Maseelall, J C Robins, D B Williams .**
Stabilisation and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene Fertility and Sterility, Volume 84, N02, August 2005, Pages 509.e11 – 509.e13
24. **C J Shields, D C Winter, W O Kirwan, H P Redmod .**
Desmoid tumors EJSO, 27, 2001, Pages 701 – 706
25. **F De Cian, E Delay, R Charles Rudigoz, D Ranchère, M Rivoire .**
Desmoid Tumor Arising in a Cesarean Section Scar during Pregnancy: Monitoring and Management Gynecologic Oncology , 75, 1999, Pages 145 – 148
26. **Johnsen F E, Kugler MA .**
Soft tissue sarcomas and chlorinated phenols. The Lacet. 1981; 4, Page: 40
27. **Azagra J S, Alle J L , Van Velthoven R, Buchin R, De Prez C .**
Liposarcome rétro-péritoneal : à propos de trois observations et une revue de la littérature Rev.Med.BruX. 1986 ;7 :557–560
28. **Frases S, Palasciano N.**
A case of giant retroperitoneal sarcomas. Chirurgia Italiana 2002; 54 (1):95–98.
29. **Lecumberri S N, Martinez M V, Rodriguez M M, Elsmari S K, Alonso J G .**
Liposarcoma retroperitoneal gigante. Arch. Esp. de Urol. 1993, 46 (3), Pages: 234 – 236
30. **Wolfhagen F H.J, Mensing J W A, Veen H F, Dee A .**
Late recurrence of liposarcoma simulating adenoma of the duodenum. The Netherlands Journal of Medicine. 1999, 54, Pages: 231 – 234

31. **Hsiao JC, Yang YC, Kin WC, Lin YN, Wang KG .**
Primary retroperitoneal liposarcoma mimicking ovarian cancer, a case report. Ch Med J (Taipei), 1998, 61, Pages: 295 – 300
32. **Adil Aitsakel, MD ; Hachem Elsayegh, MD ; Lounis Benslimane, MD ; Yassine Nouini, MD.**
Tumeurs rétropéritonéales primitives. Service d'Urologie A, CHU Ibn Sina, Rabat Can Urol Assoc J 2015;9(11-12):E873-8
33. **Fekete F C , Clot PH, Lortat -Jacob J L.**
Tumeurs rétropéritonéales: A propos de 21 observations. Ann. Chir, 1978, 32 (10), pages: 765 – 772
34. **A Benchekroun, E Kassmaoui, M Alami, M Ghadouane, H Jira, Z Belahnech, M Faik.**
Hémangiopéricytome rétropéritonéal géant : une nouvelle observation. Ann Urol 2001; 35: 104-107
35. **G Gillman , J B Pavlovich .**
Sinonasal hemangiopericytoma Otolaryngology – Head and neck Surgery, Volume 131, Issue 6, December 2004, Pages 1012 – 1013
36. **A Mehdi, A Zayene, F Bdioui, L Safer, R Jlidi, A Hamdi, H Saffar .**
L'hémangiopéricytome retroperitoneal: A propos d'un cas volumineux . Sem Hôp Paris, Volume 70, issue 1-2, 1994, Pages 40 – 42
37. **N Benissa, K Soualy, N Alouta, M Kafih, N O Zerouali. Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte: à propos de 11 cas .Annales d'urologie 37 (2003) 252 – 257**
38. **M Musacchio, F Mont'Alverne, F Belzile, V Lenz, C Riquelme, A Tournade .**
Posterior cervical Haemangiopericytoma with intracranial and skull base extension : Diagnostic and therapeutic challenge of a rare hypervascular neoplasme Journal of Neuroradiology, volume 30, Issue 3, 2003, Pages 180 – 187
39. **C.Ungureanu, M.Mahevas, L.LePage, A.Smail, D.Chatelain, P.Toussaint, J. Regimbeau, P.jjDuhaut and J-P Ducroix.**
Une volumineuse tumeur pancréatique La Revue de Médecine Interne, Volume 26, Issue 9, September 2005, Pages 754-755
40. **P Arnoletti , N Jhala .**
Retroperitoneal Hemangiopericytoma Journal of the American College of Surgeons, Volume 197, Issue 4, October 2003, Pages 687 – 688
41. **A Bellakhdar, A Zaoui, S Berrada, N Bahechar, A Bouzidi .**
L'hémangiopéricytome malin rétropéritonéal : A propos d'un cas Rev. Maroc. Méd. Santé, Volume 9, issue 1, 1987, Pages 57 – 60
42. **M Begum, H Katabuchi, H Tashiro, Y Suenaga, H Okamura.**
A case of metastatic malignant hemangiopericytoma of the ovary: Recurrence after a period of 17 years from intracranial tumor Int J Gynecol Cancer, 12, Pages 510 – 514
43. **F Ferrozzi, S Armaroli, M Pedrazzini, G Tognini , P Pavone Duodenalalalal. Hemangiopericytoma : CT and NRI findings Clinical Imaging, Volume 25, Issue 2, March- April 2001, Pages 101-103**

44. **H Hiraumi, S -ichiro Kitajiri, T Hirose, N Hosaka, J Toki ,S Ikehara .**
Radiosensitive Hemangiopericytoma of the Soft Palate Auris Nasus Larynx, Volume 29, Issue 1, January 2002, Pages 95-97
45. **A Bonhomme, A Broeders, R H Oyen, M Stas, I De Wever , A L Baert.**
Cystic Lymphangioma of the retroperitoneum Clinical Radiology, Volume 56, Issue 2, February 2001, Pages 156 - 158
46. **H Hauser, Hans J. Mischinger, A Beham, A Berger, H Cerwenka , J Razmara, H Fruhwirth, G Werkgartn.**
Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults European Journal of Surgical Oncology, Volume 23, Issue 4, August 1997, Pages 322 - 326
47. **J L Hornick , Christopher DM Fletcher.**
Fletcher Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: Clinicopathological analysis of a series Human Pathology, Volume 36, Issue 4, April 2005, Pages 426 - 432
48. **D Débat Zoguéréh, U N'Tarundenga, B Provendier , J Gazaigne .**
Une volumineuse masse rétropéritonéale chez un adulte: A giant retroperitoneal mass in adult La Revue de Médecine Interne, Volume 24, Issue 3, 1 March 2003, Pages 202-203
49. **E Freud, U Farkash, R Cassella, C Freire , M Zer .**
Childhood retroperitoneal lymphangioma presenting following minor trauma Injury, Volume 30, Issue 5, June 1999, Pages 380 - 383
50. **Bennani S,Debbach A,Louahlia S,El Mrini M, Benjelloun S.**
Le liposarcome rétropéritonéal à propos de deux cas. Ann.Urol.1995 ; 29(3) ;154-158.
51. **Enzinger F M, Winstow J .**
Liposarcoma: a study of 103 cases Virchows arch. path anat 1962, 335, Pages: 367 - 388
52. **Gerald WL, Rosai J Case 2.**
Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. Pediatr Pathol 1989; 9:177-83
53. **Ralph E, Duncan , Arthur T Evans .**
Diagnosis of primary retroperitoneal tumors The journal of Urology, volume 117, Janvier 1977, pages: 19 - 23
54. **C Lacono, G Serio, P Tenchini, F Nifosi .**
Surgical strategy in primary retroperitoneal tumors Br J Surg, April 1989, volume 76, pages : 385-389
55. **Nambisan RN, Karakousis CP, Holyoke ED, Dougherty TJ.**
Intraoperative photodynamic therapy for retroperitoneal sarcomas. Cancer, 1998, 61, pages: 1248 - 1252
56. **Linda Arbabi, Michael J. Warhol**
Pleomorphic liposarcoma Following Radiotherapy for Breast Carcinoma Cancer 49, 1982, pages: 878 - 88

- 57. K. Fujita, H. Sugao, K. Tsujikawa, Y. Itoh .**
Desmoid tumor in a scar from radical nephrectomy for renal cancer International Journal of Urology, 10, 2003, Pages 274 – 275
- 58. O. Micke, M.H. Seegenschmiedt,**
German Cooperative Group on radiotherapy for Benign Diseases
Radiation Therapy for Aggressive Fibromatosis (Desmoid Tumors): Result of a National Patterns of care study Int. J. radiation Oncology Biol. Phys., Volume 61, N°3, 2005, Pages 882 – 891.
- 59. Biasco.D, Pantaleo.M.A, Nobili.E, Monti.C**
.Spontaneous Regression of a desmoid intraabdominal tumor in a patient affected by Familial Adenomatous Polyposis Letters to the editor, 2004, Pages: 1621 –1622
- 60. Bastounis E, Asima CPJ, Pikoulis E et coll.**
Benign retroperitoneal neural sheath tumors in patients without Von Recklinghausen's disease.Scandinavian journal of urology and nephrology, 1997, 31, pages: 129 – 136
- 61. Aoki.M, Nakano.M, Sen.S, Ohta.N, Suzuki.K, Fujitak.**
A case of solitary retroperitoneal neurofibroma Acta urol. Jpn, 1998, 44, pages: 273 – 27-
- 62. Waisberg J, Bromberg SH, Barretto E et coll.**
Multiple retroperitoneal neurofibroma, report of a case. Arq gastr enteral, 1993, 30 (4), pages: 94 –98
- 63. Reyes JM, Putong PB, Vangore S, Stein B**
Retroperitoneal neurofibromatosis and venous anomalies Arch. Pathol. Hab.Med, 1980, 104, pages: 646 – 648
- 64. Deruyter L., De Waele B.**
Surgical treatment of a retroperitoneal neurofibroma in Von Recklinghausen's disease European journal of surgical oncology , 1989, 15, pages: 258 – 262
- 65. Keen.RA, Robinson.DJ, Briggs.PC**
Fatal spontaneous retroperitoneal haemorrhage caused by Von Recklinhausen's neurofibromatosis
JR coll Surg E dinb, 1982, 27 (5), page: 310
- 66. Chung-JYI Tsai.MD**
Case report : Unusual ultrasonographic appearance of a solitary retroperitoneal neurofibroma. The British journal of radiology, 1994, 67, pages: 210 – 211
- 67. Mansouri.F, Mahassini.N, Amarti.A et coll.**
Ganglioneurome à localisation multiples. A propos d'un cas Maroc Médical, 1995, Tome XVII, pages : 52 – 60

68. **Mendelsohn.G, Eggleston.JC, Olson.JL .**
Vasoactive intestinal peptide and its relation ship to ganglion cell in neuroblastic tumors.
Lab. Invest, 1979, 41, page: 144
69. **Radin .R, Gynthia.LD, Gold.FH, Isaac.RF.**
Adrenal and extraadrenal retroperitoneal ganglioneuroma. Imaging findings in 13 adults
Radiology 1997, 203, pages: 703 – 707
70. **Yves, Benhamou, Berrebi.B, Gargot.D.**
diarrhées chroniques. Hépto-gastro-entérologie, collection Med-line 1997.
71. **Guz.B.V, Wood DP, Montie JE, Pontes JE .**
Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland clinic experience J.Urol, 1989, 142, pages: 1434
– 1437
72. **Barone JG, Massad CA, Parrott TS et coll**
Symptomatic tumors affecting the urinary tract in children with neurofibromatosis J. Urol, 1995,
154, pages: 1516 – 1517
73. **Leo.JP, et Richard.F. Tumeurs rétropéritonéales primitives.**
In cancers urogénitaux. Adolphe STEG. François. Eschwege, Flammarion Médecine Sciences,
1991, Chapitre VII, pages: 338 – 349.
74. **Bourgeon.R, Isman.H, Faizon.R, Brisard.M.**
liposarcomes rétropéritonéaux. Chirurgie, 1977, 103, pages : 135 – 141
75. **Carachi.R, Compelle.PE, Kent.M.**
Thoracic neural sheat tumors Cancer, 1983, 51, pages : 949 – 954
76. **E. Mohammadine, A. Abbassi, S. Benamr, H. Essadel, M.K. Lahlou, A. Taghy, B. Chad, A. Zizi, A. Belmahi .** Hypoglycémie sévère et sarcomes rétropéritonéaux (à propos d'un cas) Maroc Médical,
Tome 19, N⁰ 2, Juin 1997, Pages 27 – 29
77. **. Rossi.D, Delepero.JR, Jacque Mierj et coll.**
Tumeurs rétropéritonéales primitives. Editions
techniques-EMC (paris-France), Néphro Urol, 18-083-A-10, Cancerologie, 60-18- 250-A-10.
1993, 10p.
78. **E. Sebban, B. Cristalli, V. Izard, M. Levardon .**
Liposarcome rétropéritonéal: révélation par rune anémie et une fièvre prolongée Presse Méd, 21,
1992, Pages 527 – 52
79. **Schattenkerk ME, Van De Vegt JH.**
Neurofibroma: An unusual cause of massive retroperitoneal bleeding. Neth J. Surg 1986, 38,
pages: 189 – 190
80. **Clot.PH, Fekete.F.C.J, Lortat-Jacob.J.L.**
Tumeurs rétropéritonéales: A propos de 21 observations.
Ann. Chir, 1978, 32 (10), pages : 765 – 772

- 81. Sefrioui A, Sefrioui AR, Bensouda M et coll.**
Les tumeurs rétropéritonéales.
Chirurgie générale, Maroc, 1983, pages : 11 -15
- 82. Yuji Moriawaki, Mitsutomi.Miyake et coll**
retroperitoneal ganglioneuroma : a case report and review of the Japanese literature.
Internal medicine, 1992, 31 (1), pages: 82 - 85
- 83. J. Dario Casas, Elda Balliu, Ma Carmen Sanche, Antonio Mariscal**
Benign solitary fibrous tumor of the retroperitoneum: radiological features CMIG (Computerized Medical Imaging and Graphics) Extra: Cases 28 (2004) 50-53
- 84. DS Memel, GD Dodd and CC Esola.**
Efficacy of sonography as a guidance technique for biopsy of abdominal, pelvic and retroperitoneal lymph nodes
American journal of Roentgenology, Volume 157, pages: 275 -279
- 85. D Muradali, PN Burns, G Pron, D Hope-Simpson and S Wilson**
Improved retroperitoneal and gastrointestinal sonography using oral contrast agents in a porcine model American Journal of Roentgenology, Volume 167, pages: 957 - 962
- 86. Perez. G, Coulange.C, Boubli.L, Sorentino.J**
Les ganglioneuromes adultes paranéphrétiques, à propos de 2 observations Journal d'Urologie, 1982, 88 (5), pages : 313 - 315.
- 87. François J. BIDAULT, Daniel VANEL, Alexandra ATHANASIOU, Frédéric PIGNEUR, Isabelle LOPEZ, Peter PETROW, Robert SIGAL, Sylvie BONVALOT**
Imagerie des sarcomes rétropéritonéaux Bull Cancer 2006 ; 93 (12) : 1167-74
- 88. Braedel.HU, Schindlec.E, Rzelak.L.**
Importance de la tomodensitométrie dans l'exploration diagnostique des tumeurs rétrpéritonéales. Journal d'urologie, 1983, 89 (1), pages : 53 - 59
- 89. Levin DC, Watson RC, Baltaxe.HA.**
Artériography of retroperitoneal masses Radiology, 1973, 108, pages: 543 -551
- 90. Nishino M, Hayakawa K, Minami M,YamamotoA, Ueda H,Takasu K.**
Primary retroperitoneal neoplasms:CTand MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. Radiographics 2003;23: 45-57.
- 91. A. Aneur , M. Lezrek , O. E. Mansari , D. Touiti ,A. Beddouch.**
Retroperitoneal sarcomas: therapeutic and prognosis aspect, report of 6 cases. Service d'urologie, hôpital militaire Mohamed-V, BP 1018, Rabat, Maroc. Annales d'urologie 37 (2003) 258-263
- 92. F Bidault , D Vanel , A Athanasiou,F Pigneur, I Lopez, P Petrow, S Bonvalot, R Sigal**
Imagerie des sarcomes rétropéritonéaux.Service de radiodiagnostic. Institut Gustave-Roussy, Villejuif, France.

93. **N. Hoarau, K. Slim, D. Da Ines.**
Aspects TDM et IRM des schwannomes de localisation rétropéritonéale. Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle (2013) 94, 1137–1143
94. **G Garcia, S Garcia, M Baciuchka, L Georges, A Sarran, D Rossi.**
Tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte. 2008 Elsevier Masson SAS. 18-083-A-10
95. **X. Duranda,, T. Murez, A. Fléchon, L. Rocher, P. Camparo, N. Morel-Journal, P.-H. Savoie, .L. Ferretti, P. Sèbe, A. Méjean.** CCAFU french national guidelines 2016–2018 on retroperitoneal sarcoma. Progrès en Urologie (2016), 27, Suppl. 1 S183–S190
96. **Toyone Kikumori, Tsuneo Imai et coll.**
Intracaval endovascular ultrasonography for large adrenal and retroperitoneal tumors. Surgery, Volume 134, Issue 6, December 2003, pages 989 – 993
97. **Swein Odegaard ,**
High-resolution endoluminal sonography in gastroenterology
European Journal of Ultrasound, Volume 10, Issues 2-3, November 1999, pages: 85 – 91.
98. **J.fays, J. Stines, J.M. Simon, D. Régent, A. Théreux.**
Intérêt de l'artériographie de la mésentérique supérieure dans le diagnostic des tumeurs développées dans l'espace rétropéritonéal. J. Radiol. Electrol, 1974, Tome 55, n° 8–9, pages: 555 – 560
99. **S. Bonvalot, D.Vanel, A.Le Cene, P.Terrier, C.le**
Péchoux Chirurgie des sarcomes rétropéritonéaux
Cancer-Radiothérapie, In press, corrected proof, A paraître, available on-line le 21 Nov 2005
100. **Chauvet.B, Davin.J –L .**
Cours Supérieur d'Uro-Oncologie, Tome 2, Tumeurs du testicule-Cancer du rein-Tumeurs rares. Les éditions de l'école européenne d'oncologie expression Française, 1995.
101. **Dr Anne d'Andon, Dr Olivier Hartmann, Pr Gilles Vassal, Dr Odile Oberlin.** Tumeurs Mésoenchymateuses Malignes. Mai 2003 Institut Gustave-Roussy
102. **Rouffet.F, Desoutter.P , Nait Djoudi.H, Durieux.R, Kohlmann.G** Lipomes et liposarcomes rétropéritonéaux : A propos de 5 observations Med. Chir. Dig, 1980, 9, 6, pages : 485 – 488
103. **Laqbabi.A, Lehn.E, Levasseur.JC, Fontaine.P, Mourad.H, Roche. JV** Liposarcomes rétropéritonéaux : Aspects clinique, pronostique et thérapeutique : A propos de 4 cas J. Chir, 1987, 124, pages : 331 – 336
104. **Cody. HS, Turnbull.AD , Fortner.JG, Hadju.SI .**
The continuing challenge of retroperitoneal sarcomas.Cancer, 1981, 47, pages: 2147 – 2152
105. **Coindre.JM, Collin.F, Contesso.G, Jacquemier.J .**
Enseignements post universitaires. Pathologistes du groupe sarcome des centres anticancéreux Français. Tumeurs des tissus mous – groupe sarcomes FNCLCC, Tome I – 1993.

106. **A. P. Dei Tos**
Lipomatous tumours
Current Diagnostic Pathology (2001) 7, 8d16
107. **Trojani.M, Contesso.G, Coindre.JM et coll.**
Soft tissues sarcomas of adults : study of pathological pronostic variables and definition of histopathological grading system.
Int. J. Cancer, 1984, 33, pages: 37 -42
108. **F. Collin, M. Gelly-Marty, M. Bui Nguyen Binh, J.M.**
Coindre Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles
Cancer/Radiothérapie 10 (2006) 7-14
109. **Meary R, Danan JP, Tomeno B, Forest M, Li Rotteau Y**
Fibromes desmoïdes des membres
Revue de chirurgie orthopédique, 64, 1978, pages : 195 - 204
110. **Michael G.Rock, Douglas J, Herbert M, Edward H. Soule**
Extra-abdominal desmoïd tumors.
Journal of bone and joint surgery. DA 1984, 66 (9), pages: 1369 - 1374
111. **J.P Padovani, P.Rigault, J.C Pouliquen, G. Guyonvarch, J. Beneux, C. Nezelof**
Fibromes envahissants des membres chez l'enfant
Revue de chirurgie orthopédique, 1981 , 67, pages : 199 - 208
112. **H. Ikeda, S. Fujita, M. Nonaka, M. Uehara, T. Tobita and T. Inokuchi**
Cystic lymphangioma arising in the tip of the tongue in an adult International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, In Press, Corrected Proof, Available online 23 September 2005
113. **Herbreteau D, Riche MC, Enjoiras O et col.**
Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles. J Mal vasc 1992, 17, pages : 54-56.
114. **Flanagan BP, Helwig EB.**
Cutaneous Lymphangioma.
Arch dermatol 1977,1 13, pages: 24-30.
115. **P Ravassel, M Le Treu, C Levesque, B Guillois .**
Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal : tumeur d'expression cliniques polymorphes. A propos de trois cas .Arch Wdidia (r1r 995)2. 232-236
116. **El Ftouh M, Hammani L, Benomar J, Mouline S, Badsı A, El Fassi Fihri MT**
HPC à localisation thoracique. A propos d'un cas
Médecine du Maghreb 1996, n⁰ 57
117. **Collet PH, Loire R, Guerin JC, Brune J**
Hémangioépithéliomes thoraciques apparemment primitifs. A propos de 12 observations Revue Pneumol clin 1985, 41, pages : 151 - 155

118. **Hercot O, Giron J, Joffre Ph, Senac JP, Mary H, Baldet P**
Hémangiopéricytome pulmonaire. A propos d'un cas et revue de la littérature J Radiol 1988, 69, pages : 443 – 448
119. **Gerald WL, Rosai J. Case 2.**
Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. Pediatr Pathol 1989; 9:177–83.
120. **MI Kably, A Benjelloun, SZamiatiet MKsyer**
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à petites cellules rondes : aspects échographique et tomodensitométrie
Journal de Radiologie, Vol 84 – N° 1–C1 – Novembre 2003 p 1779 – 1782
121. **Bertrand Roques, Albert Pichon, Guy De Laroche, Jean-François Garnier, Jean- Philippe Jacquin**
Tumeurs desmoplastiques intra-abdominales à petites cellules rondes Gastroentérologie Clinique et Biologique, Vol 24 – N° 3 – Mai 2000 p. 359 – 359
122. **Oliver S Schindler and John H Dixon Patrick Case**
Retroperitoneal giant schwannomas: Report on two cases and review of the literature Journal of Orthopaedic Surgery 2002, 10(1): 77–84
123. **S. Ben Moualli, M.Hajri, M. Ben Amna, K. Kolsi, M. Chebil, S. Ben Jilani, A. Zaouech, M. Ayed**
Le schwannome rétropéritonéal. À propos d'un cas Ann Urol 2001 ; 35 : 270–2
124. **S. Ben Moualli, M. Hajri, A. Derouiche, K. Bacha, M. Chebil, M. Ayed**
Le neuroblastome rétropéritonéal chez l'adulte : à propos d'un cas et revue de la littérature Ann Urol 2001 ; 35 : 51–5
125. **Sylvie BONVALOT, Daniel VANEL, Philippe TERRIER, Caroline ROBERT, Axel LE CESNE, Cécile LE PÉCHOUX**
Management of recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum Bull Cancer 2004 ; 91 (11) : 845–52
126. **S. Bonvalot**
Sarcomes rétropéritonéaux : 2. Traitement chirurgicale et complémentaire J Chir, 136, 1999, Pages 61 – 66
127. **Beahrs.OH, Henson.DE, Hutter.RVP et coll.**
Manual for staging of cancer, AJC on cancer, 4th, pages: 145 – 149
Philadelphia J.B Lippincott company, 1992
128. **Murat Alper, Nusret Akyurek**
Unusual presentation of angiomyolipoma in the breast and the review of the literature
10.1054/brst.2001.0387
129. **Bourgeon.R,Isman.H,Fazon.R,Brisard.M.**
Liposarcome rétropéritonéaux. Chirurgie. 1997 ; 103, pages : 135–141

130. **Elotmany.A, Hachi.H, El Marjani. M, Errihani.H, Tijami.F, Jilali. a, Benjelloun. S, Souadka. A.**
Les sarcomes rétropéritonéaux.
Médecine du maghreb.2001; n°88, 61-63.
131. **F. Kristian Storm, David, M. Mahvi**
Diagnosis and Management of retroperitoneal soft-tissue sarcoma Ann Surg, Volume 214, N°1, July 1991, Pages 2 – 10
132. **Karmouni. T, El fassi.M,J, El Kettani.N.E, El Khader.K, Tazi.K, Koutani.A, Ibn Attiya.A, Hachimi.M, Lakrissa.A**
Liposarcome retroperitoneal à propos d'un cas.
Ann. Urol. 2001, 35, Pages : 273 – 275
133. **H. Bouhouch, A. Atouan, A.A. chenguiti, M. Amaoui, S. El Amrani, M.C. Ouazzani**
La fibromatose desmoïde : Mise au point
Médecine du Maghreb, N°122, Décembre 2004, Pages 40 – 42
134. **N.Maamouri, I.Cheith, H.Ouerghi, A.Oukaa, N.Belkahla, E.Mnif**
Liposarcome rétropéritonéal géant. A propos d'un cas
La revue de médecine interne 26, 2005, Pages : 145-148
135. **P.Arnoletti, N.Jhala**
Retroperitoneal hemangiopericytoma
J Am coll Surg, 2003, pages : 687-688
136. **M.T. Ballo, G.K. Zagars, A. Pollack, P.W.T. Pisters, R. A. Pollock**
Desmoid Tumor: Prognostic Factors and Outcome After Surgery, Radiation Therapy, or Combined Surgery and Radiation Therapy. Journal of Clinical Oncology, Vol 17, N°1 (January), 1999, Pages 158 - 167
137. **Pirayech. A, Chee.Y, Helliwell.TR, Hershman.MJ, Leinster.SJ, Fordham.MV, Poston.JJ**
The management of retroperitoneal soft tissue sarcoma: A single institution experience with a review of the literature.
EJSO. 2001, 27, Pages : 491 – 497
138. **P. Jaques David, G.Coit Daniel, I. Hajdu Steven, F. Brennan Murray**
Management of primary and recurrent soft-tissue Sarcoma of the retroperitoneum Ann Surg, Volume 212, N°1, July 1990, Pages 51 – 59
139. **Resseberg.SA, Tepper.J et al.**
The treatment of soft tissue sarcoma of the extremities.
Ann surg, 1982, 196, pages: 305 – 315
140. **Karanikas.I, Laiakakos.T, Koundowakis.S, Papadopolos.A, Garsallah.M, Dendrinis.S**
Surgical management of primary retroperitoneal liposarcoma.
Acta Chir.Belg. 1993; 93, Pages: 177 – 180.

141. **.Willet.C.G, Suit.H.D, Tepper.J.E, Mankin.H.J, Convery.K, Rosenberg.A.L, Wood.W.C** Intraoperative Electron Beam Radiation Therapy for retroperitoneal soft tissue sarcoma.
Cancer 68; 1991, Pages 278 - 283
142. **Goss.G, Demetri.G**
Medical management of unresectable, recurrent low-grade retroperitoneal liposarcoma: integration of cytotoxic and non-cytotoxic therapies into multimodality care.
Surgical Oncology. 2000 Aug, 9 (2), Pages: 53 - 59.
143. **Rabii.R, Benjelloun.M, Benlemlih.A, Skali.K, Bennani.S, El Mrini. M, Benjelloun.S**
La fibrose rétro-péritonéale à extension pelvienne : à propos d'un cas.
Annales d'urologie, 2003, 37, Pages : 68 - 70
144. **Dubois.J.B, Debrigode.C, Hay.M, Gely.S, Rouanet.P, Saint-Aubert.B,Pujol.h.**
intra opérative radiotherapy in soft tissue sarcomas.
Radiotherapy and Oncology. 1995;34:160-163.
145. **Willeke.F, Eble.MJ, Lehnert.T, Schwarzbach.M, Hinz.U, Wannemacher.M, Herfarth.C**
Intraoperative radiotherapy within the treatment concept of retroperitoneal soft tissue sarcomas.
Chirurg. 1995 Sep, 66 (9): 899 - 904
146. **B.Koseoglu, M.Ulusoy, T.Karsitag**
A retroperitoneal dermoid cyst which causes mechanical jaundice European Journal of Radiology extra, 55, 2005, pages : 61-63
147. **A. Benchekroun, A. Lachkar, M.C. Chefchaouni, M. El Ouanani, A. Soumana, M.H. Farih, M. Faik, M. Marzouk, Z. Belahnech**
les liposarcomes rétro-péritonéaux : A propos de deux cas
Journal d'Urologie, Volume 103, N° 1-2, 1997, Pages 37 - 40
148. **A.Ameur, M.Lezrek, O.E.Mansari, D.Touiti, A.Beddouch**
Les sarcomes rétro-péritonéaux : aspects thérapeutiques et pronostiques, à propos de 6 cas.
Annales d'urologie, 37, 2003, pages : 258-263
149. **O. Fayçal, G. Lamia, M. Sonia, M. Karima, S. Mahmoud, B. Samir, B. Siham**
Places des thérapeutiques médicales dans la prise en charge des tumeurs desmoides de l'enfant
Journal de pédiatrie et de puériculture, 18, 2005, Pages 62 - 68
150. **Keiichi Uchida, Mikihiro Inoue, Toshimitsu Araki, Chikao Miki and Masato Kusunoki**
Huge scrotal, flank, and retroperitoneal lymphangioma successfully treated by OK-432 sclerotherapy
Urology, Volume 60, Issue 6, December 2002, Page 1112
151. **Jaques DP, Coit DG, Hadju SI, Brennan MF.**
Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. Ann Surg 1990;212:51-9.

152. **Gilbeau L, Kantor G, Stoeckle E, Lagarde P, Thomas L, Kind M, et al.**
Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Radiother Oncol* 2002;65:137–43 [Comment on: *Radiother Oncol* 2002 Dec;65: 133–6.].
153. **Avancès C, Rigaud J, Bui B, Camparo P, Culine S, Durand X, et al.**
Sarcomes du rétropéritoine : Contribution du CCAFU au référentiel INCa. *Prog Urol* 2010;20(Suppl 4):S290–6.
154. **Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, et al.**
Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients From the Multiinstitutional Collaborative RPS Working Group. *Ann Surg* 2016;263:1002–9.
155. **Hassan I, Parks Z, Donohue JH, Nagorney DM, Kay P, Nasciemento AG, et al** Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg* 2004;239:244–50.
156. **Gronchi A, Miceli R, Shurell E, et al.**
Outcome prediction in primary resected retroperitoneal soft tissue sarcoma: histologyspecific overall survival and disease-free survival nomograms built on major sarcoma center data sets. *J Clin Oncol* 2013;31:1649–55.
157. **Gronchi A, Miceli R, Shurell E, et al.**
Outcome prediction in primary resected retroperitoneal soft tissue sarcoma: histologyspecific overall survival and disease-free survival nomograms built on major sarcoma center data sets. *J Clin Oncol* 2013;31:1649–55.
158. **Osmana.MA, Bozkaya.H, Ozeren.M .**
Primary retroperitoneal liposarcoma *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology*, 2003, 4503, Pages: 1–3
159. **Van Dalent T, Hoekstra HJ, Van Geel AN, et al. Dutch**
Soft Tissue Sarcoma Group. Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: Second chance of cure for selected patients. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:564–8.
160. **Tzeng CW, Smith JK, Heslin MJ.**
Soft tissue sarcoma: preoperative and postoperative imaging for staging. *Surg Oncol Clin N Am* 2007;16(April (2)):380–402.
161. **Pisters P. Staging and prognosis. In: Pollock R, editor. American Cancer Society Atlas of Clinical Oncology:**
soft tissue sarcomas. Hamilton (Ontario): BC Decker; 2002. p. 80–8.
162. **Lewis JJ, Leung D, Casper ES, et al.**
Multifactorial analysis of long-term follow-up (more than 5 years) of primary extremity Sarcoma.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

أطروحة رقم 141

سنة 2020

أورام الصفاق الأولية حولة 8 حالات في قسم الجراحة العامة بالمستشفى الجامعي محمد السادس

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2020/07/16
من طرف

السيد **إسماعيل خشا**

المزداد في 16 ماي 1992 بمراكش
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

أورام خلف الصفاق - وبائيات - السريرية - تحت السريرية - تطور علاجي

اللجنة

الرئيس

ب. الفينش

السيد

أستاذ في الجراحة العامة.

المشرف

ع. لوزي

السيد

أستاذ في الجراحة العامة.

ن. الشريف الإدريسي الكنوني

السيدة

أستاذة في الفحص بالأشعة.

الحكام

خ. الرباتي

السيد

أستاذ في الجراحة العامة.