

# *ABRÉVIATIONS*



## Liste des abréviations

<b>ADP</b>	: Adénopathies.
<b>AFP</b>	: Alpha Foeto-Protein.
<b>AG</b>	: Anesthésie Générale
<b>AJCC</b>	: American Joint Committee of Cancer.
<b>AML</b>	: Angiomyolipome
<b>ASP</b>	: Abdomen Sans Préparation.
<b>BHCG</b>	: Béta de l'Hormone Gonadotrophine Chorionique.
<b>CT</b>	: Chimiothérapie.
<b>EEVIC</b>	: Echographie Endovasculaire IntraCavale.
<b>FNCLCC</b>	: Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer.
<b>HFM</b>	: Histiocytome Fibreux Malin.
<b>HPC</b>	: Hémangiopéricytome.
<b>http</b>	: HyperTension Portale.
<b>INF</b>	: Interféron.
<b>IORT</b>	: Intra Operative Radio Therapie.
<b>IRM</b>	: Imagerie par Résonance Magnétique.
<b>LK</b>	: Lymphangiome Kystique.
<b>LS</b>	: Liposarcome.
<b>NCI</b>	: New york Cancer Institute.
<b>OMS</b>	: Organisation Mondiale de la Santé.
<b>PAF</b>	: Polypose Adénomateuse.
<b>PEEP</b>	: Positive End-Expiratory Pressure
<b>PPP</b>	: Péritoine Pariétal Postérieur.
<b>RIOP</b>	: Irradiation peropératoire.
<b>RT</b>	: Radiothérapie.
<b>RT-PCR</b>	: Reverse Transcriptase-Polymerase chain Reaction.
<b>STM</b>	: Sarcomes des Tissus Mous.
<b>SRP</b>	: Sarcomes Rétropéritonéaux.
<b>TD</b>	: Tumeur Desmoïde.
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie.
<b>TDPCR</b>	: Tumeurs Desmoplastiques à Petites Cellules Rondes.
<b>TRP</b>	: tumeurs Rétropéritonéales Primitives.
<b>UICC</b>	: Union International Contre le Cancer.
<b>UIV</b>	: Urographie IntraVeineuse.
<b>VCI</b>	: Veine Cave Inférieure.
<b>VIP</b>	: Vasoactif Intestinal Peptide.
<b>VS</b>	: Vitesse de Sédimentation.

*PLAN*



<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET MÉTHODES</b> .....	<b>3</b>
<b>RÉSULTATS</b> .....	<b>5</b>
I. Résumé de nos observations.....	<b>6</b>
II. Étude épidémiologique.....	<b>9</b>
1. Age .....	<b>9</b>
2. Sexe .....	<b>9</b>
III. Données cliniques.....	<b>10</b>
1. Délai de consultation.....	<b>10</b>
2. La symptomatologie clinique .....	<b>10</b>
3. Les signes physiques .....	<b>11</b>
IV. Données paracliniques .....	<b>12</b>
1. La biologie.....	<b>12</b>
2. La radiologie.....	<b>13</b>
3. La ponction biopsie.....	<b>15</b>
V. Traitement .....	<b>15</b>
1. La chirurgie.....	<b>15</b>
2. La radiothérapie.....	<b>16</b>
3. La chimiothérapie.....	<b>17</b>
VI. Données anatomopathologiques.....	<b>17</b>
VII. L'évolution .....	<b>18</b>
<b>DISCUSSION</b> .....	<b>19</b>
I. Définition.....	<b>20</b>
II. Historique.....	<b>20</b>
III. Rappel Anatomique.....	<b>21</b>
1. La région rétropéritonéale.....	<b>23</b>
2. La région sous-péritonéale.....	<b>25</b>
IV. Etiopathogénie.....	<b>27</b>
1. Les radiations ionisantes .....	<b>27</b>
2. les facteurs génétiques .....	<b>27</b>
3. Le traumatisme abdominal.....	<b>28</b>
4. Les facteurs hormonaux.....	<b>28</b>
5. Les produits chimiques.....	<b>29</b>
V. Epidémiologie .....	<b>29</b>
1. Fréquence.....	<b>29</b>
2. Age.....	<b>30</b>
3. Sexe.....	<b>30</b>
4. Localisation .....	<b>30</b>
5. Race.....	<b>31</b>
VI. Etude clinique.....	<b>31</b>
1. Délai diagnostique.....	<b>31</b>

2. Les signes fonctionnels.....	32
3. Les signes généraux.....	33
4. Les signes physiques.....	33
VII. Etude paraclinique.....	34
1. La biologie.....	34
2. La radiologie.....	35
3. La ponction-biopsie.....	46
VIII. Etude anatomo-pathologique.....	48
1. Les tumeurs mésodermiques.....	48
2. Les tumeurs ectodermiques.....	53
3. Les tumeurs vestigiales.....	55
4. Immunohistochimie.....	56
5. La biologie moléculaire.....	58
IX. Classification.....	59
1. Classification histopathogénique.....	60
2. Grading histopronostique de la FNCLCC des sarcomes.....	60
3. Classification TNM.....	61
4. Stades pronostiques.....	62
X. Traitement.....	62
1. Moyens.....	62
2. Indications thérapeutiques.....	74
XI. Evolution et pronostic.....	81
XII. Surveillance.....	82
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>84</b>
<b>RÉSUMÉS.....</b>	<b>86</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>93</b>

# *INTRODUCTION*



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

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

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

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

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

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

A travers l'étude de 06 observations, colligées au service de la chirurgie générale à l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech sur une période de 04 ans (2012-2016), et à travers une revue de la littérature, nous proposons de faire une approche épidémiologique et anatomopathologique.

Nous faisons état des moyens diagnostiques et des méthodes thérapeutiques appropriés à cette entité pathologique.

*PATIENTS ET  
MÉTHODES*





C'est une étude rétrospective de 6 observations de tumeurs rétropéritonéales colligées au Service de chirurgie générale à l'hôpital Militaire Avicenne de Marrakech durant une période de 4 ans (2012\_2016).

Notre étude a pour objectifs :

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

# *RÉSULTATS*



## I. Résumé de nos observations

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

**Tableau I :Tableau récapitulatif des observations cliniques**

N° d'observation	Obs n°1	Obs n°2	Obs n°3	Obs n°4	Obs n°5	Obs n°6
Sexe - âge	F-47ans	F-39ans	F-45ans	H-50ans	F-62ans	H-33ans
Délai de consultation	4 mois	14mois	24mois	1 mois	12mois	36mois
Mode de découverte	douleurs épigastriques	Lombalgie à irradiation descendante	Masse abdominale	Douleur abdominale	Ballonnement abdominal	asthénie
Antécédents	HTA traitée depuis plus de 10 ans	Sans ATCDS pathologiques particuliers	Sans ATCDS pathologique particulier	Sans ATCDS pathologique particulier	Sans ATCDS pathologique particulier	Sans ATCDS pathologique particulier
Clinique	-masse de l'hypochondre droit  -dure,fixe de 18cm /15cm -Distension abdominale	-constipation - douleur de la fosse lombaire gauche -masse de la fosse lombaire gauche	-masse hypogastrique  -Distension abdominale  -fièvre	- douleurs de l'hypochondre droit - masse de l'hypochondre droit arrivant au flanc droit, ferme mal limitée donnant le contact lombaire	- douleurs abdominales diffuses -Nausée et vomissements -constipation - Colique néphrétique -masse du flanc gauche -œdèmes des MI	-douleur abdominale  - constipation  -masse de l'hypocondre gauche  -fièvre -AEG

**Tableau I :Tableau récapitulatif des observations cliniques « suite »**

N° d'observation		Obs n°1	Obs n°2	Obs n°3	Obs n°4	Obs n°5	Obs n°6
Biologie :		-Sd inflammatoire CRP 50 Les -catécholamines plasmatiques très élevées	normale	normale	normale	Non faite	-Anémie hypochrome microcytaire à 9,5 g /l - Sd inflammatoire
Imagerie:	Echographie	Sans anomalies	Sans particularités en dehors d'une splénomégalie modérée.	formation nodulaire hypoéchogène latéro-utérine annexielle gauche.	multiples formations graisseuses oblongues rétropéritonéales	-urétéro-hydro-néphrose gauche -masse rétropéritonéale gauche,tissulaire et hétérogène	une formation hypoéchogène homogène de l'hypochondre gauche, mesurant 15 x 14 x 13 cm venant au contact du pôle supérieur du rein gauche
	Tomodensitométrie	masse rétro péritonéale constituée de plusieurs logettes kystiques de densités différentes	masse rétropéritonéale gauche, ovalaire, 10 cm de grand axe refoulant le rein gauche	masse tumorale rétropéritonéale refoulant en avant la vessie et l'utérus, respectant les uretères	masse rétropéritonéale à composante graisseuse faisant évoquer un lipome à localisation rétropéritonéale.	volumineuse tumeur de 30 cm de grand axe fusant dans l'arrière cavité des épiploons et évoluant dans la région rétro péritonéale gauche	masse, bien limitée, de densité tissulaire et graisseuse et calcifiée en périphérie est rétropéritonéale et prend le contraste de façon homogène

**Tableau I :Tableau récapitulatif des observations cliniques « suite »**

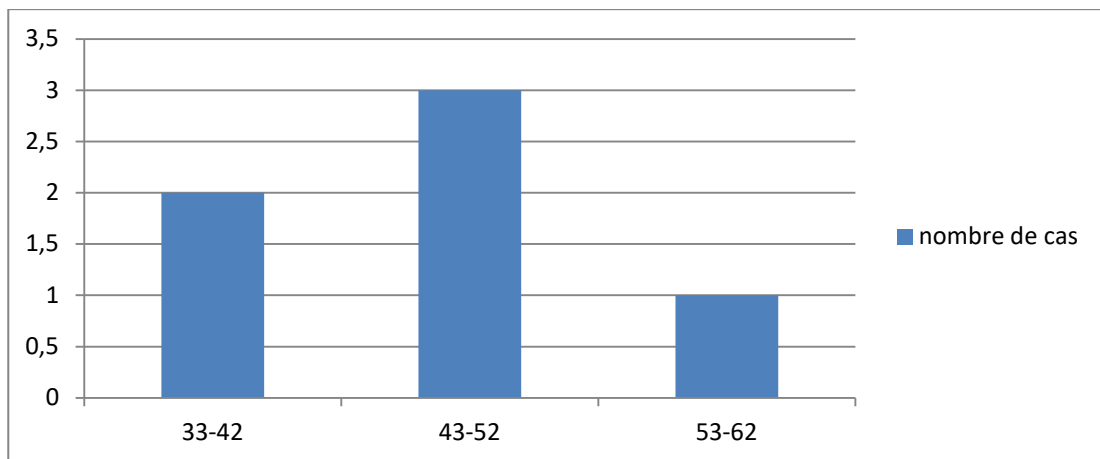
N° d'observation		Obs n°1	Obs n°2	Obs n°3	Obs n°4	Obs n°5	Obs n°6
Imagerie:	Autres examens	RX thorax : normale ECG : normal		La cystoscopie ne montre pas d'envahissement vésical	RX thorax : normale	RX thorax : normale UIV : refoulement des cavités pyélocalicielles , hydronéphrose et retard de sécrétion rénale	
Intervention:	Voie d'abord	- Médiane sous et latéro-ombilicale	lombotomie gauche	médiane à cheval sur l'ombilic	- médiane sus-ombilicale	- Médiane sus et sous-ombilicale	- médiane sus-ombilicale
	Type d'exérèse	- complète	- complète	- incomplète emportant l'annexe gauche.	-complète	- complète avec rectosigmoïdectomie après libération de l'uretère gauche	-complète avec une néphrectomie gauche.
Traitement néoadjuvant (RTH/CTH)		Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu	Non reçu
Histologie		Paragangliome à potentiel agressif(score 4 de PASS)	Schwannome benin	Liposarcome myxoïde grade 2 selon la FNCLCC	Lipome sans signes de malignité	Léiomyosarcome bien différencié de grade 1 selon la FNCLCC.	Liposarcome myxoïde grade 2 selon la FNCLCC
Suites opératoires immédiates		Simple	Simple	Simple	Simple	Simple	Simple
Évolution à long terme		Perdue de vue	Pas de récurrence avec un Recul de 2ans	Perdue de vue	Pas de récurrence Recul de 11 mois	pas de récurrence après 3 ans de suivie	Récurrence tumorale 6 mois après

## II. Étude épidémiologique

### 1. Age :

L'âge de nos patients variait entre 33 et 62 ans, avec un âge moyen de 46 ans.

La tranche d'âge la plus représentée est celle des patients âgés entre 43 et 52 ans .

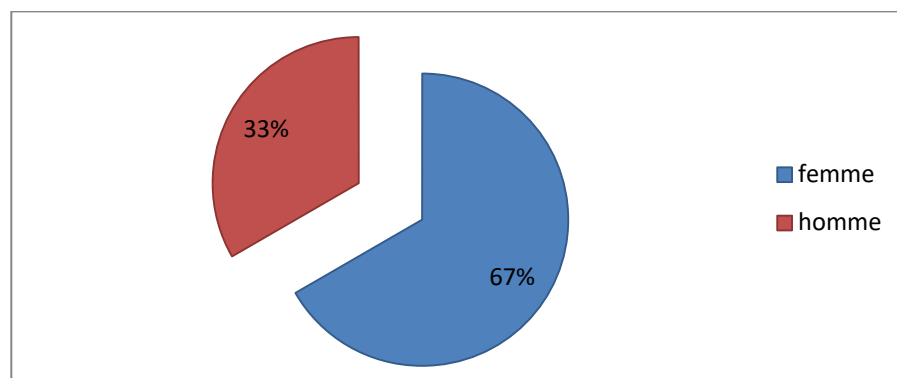


**Figure 1 :** Répartition des patients par tranche d'âge de 10 ans.

### 2. Sexe :

Les patients se répartissaient en 4 femmes (67%) et 2 hommes(33%).

Avec un sex-ratio Homme /Femme de 0,5 .



**Figure 2:** La répartition des patients par sexe

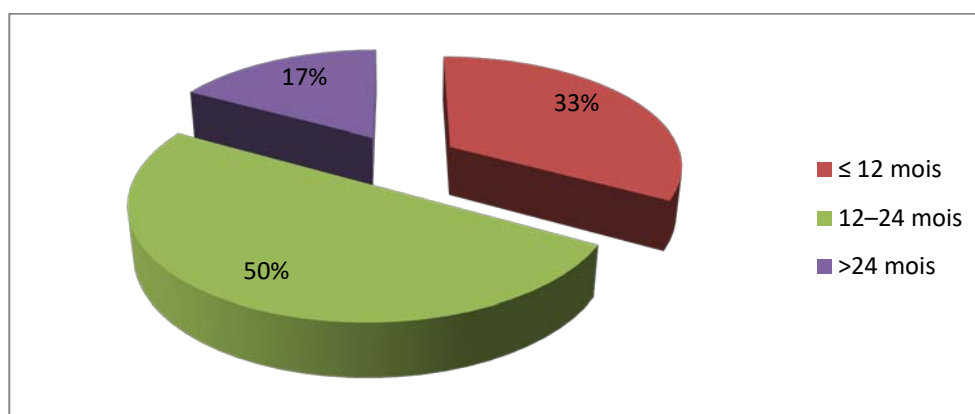
### III. Données cliniques

#### 1. Délai de consultation

Le délai moyen de consultation était de 15 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 3 ans.

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

Durée (mois)	nombre de cas	Pourcentage (%)
≤ 12	2	33%
12-24	3	50%
>24	1	17%



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

#### 2. La symptomatologie clinique :

Le tableau clinique est dominé par les douleurs abdominales qui sont d'intensité et de topographie variables retrouvées chez 4 cas (67%).

Les signes de compression digestive sont représentés par la constipation dans 3 cas associée dans un cas à des nausées et vomissements.

Les signes urinaires sont révélés par des coliques néphrétiques à répétition (1 cas), et par des lombalgies à irradiation descendante (1 cas) .

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

### 3. Les signes physiques :

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

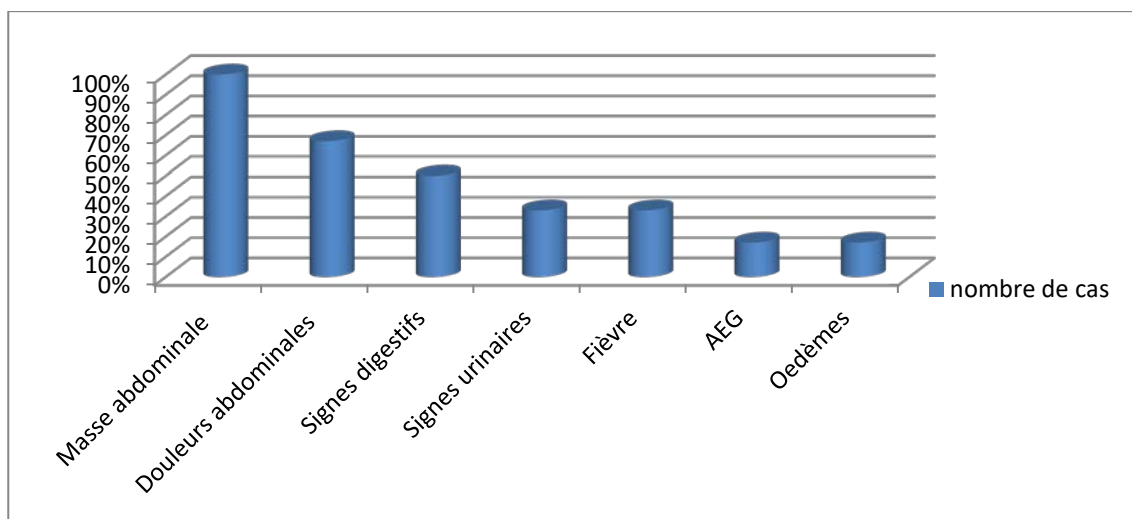
La masse a été retrouvée au niveau de l'hypochondre droit chez 2 patients, hypochondre gauche chez 1 patient, la fosse lombaire gauche chez 1 cas, le flanc gauche chez 1 cas ,et pour le dernier cas au niveau hypogastrique.

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

Au total : la masse abdominale a constitué le motif de consultation le plus fréquent dans notre série suivie des douleurs abdominales. Aucun cas n'a été découvert fortuitement. (Tableau III).

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

Signes cliniques	Nombre	Fréquence
Masse abdominale	6	100%
Douleurs abdominales	4	67%
Signes digestifs	3	50%
Signes urinaires	2	33%
Fièvre	2	33%
AEG	1	17%
Œdèmes	1	17%
Découverte fortuite	0	0%



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



## IV. Données paracliniques :

### 1. La biologie :

#### 1.1. Bilan standard

Un bilan biologique standard (fonction rénale, formule sanguine complète, bilan de crase, ionogramme sanguin) a été réalisé chez 5 patients.

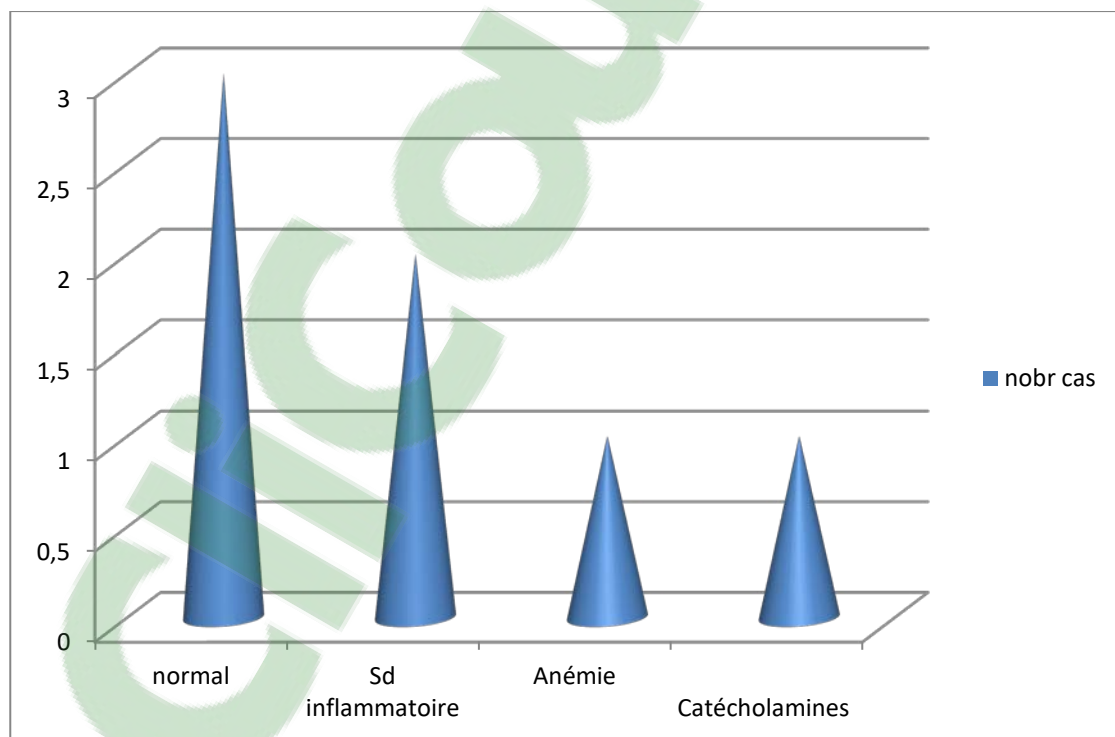
Il s'est révélé normal dans 3 cas(50%).

Une élévation de VS et CRP est retrouvée dans 2 cas (33%) .

Une anémie hypochrome microcytaire a été notée dans un seul cas(17%).

#### 1.2. Bilan hormonal

Les catécholamines plasmatiques étaient très élevées dans un cas(17%).



**Figure 5: Résultats du bilan biologique**

## **2. La radiologie :**

### **2.1. L'échographie abdominale**

Elle a été réalisée en première intention chez tous les patients, elle a mis en évidence un processus tumoral dans 4 cas dont l'origine rétropéritonéale a été précisée dans 2 cas, ainsi que les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

### **2.2. La TDM abdomino-pelvienne**

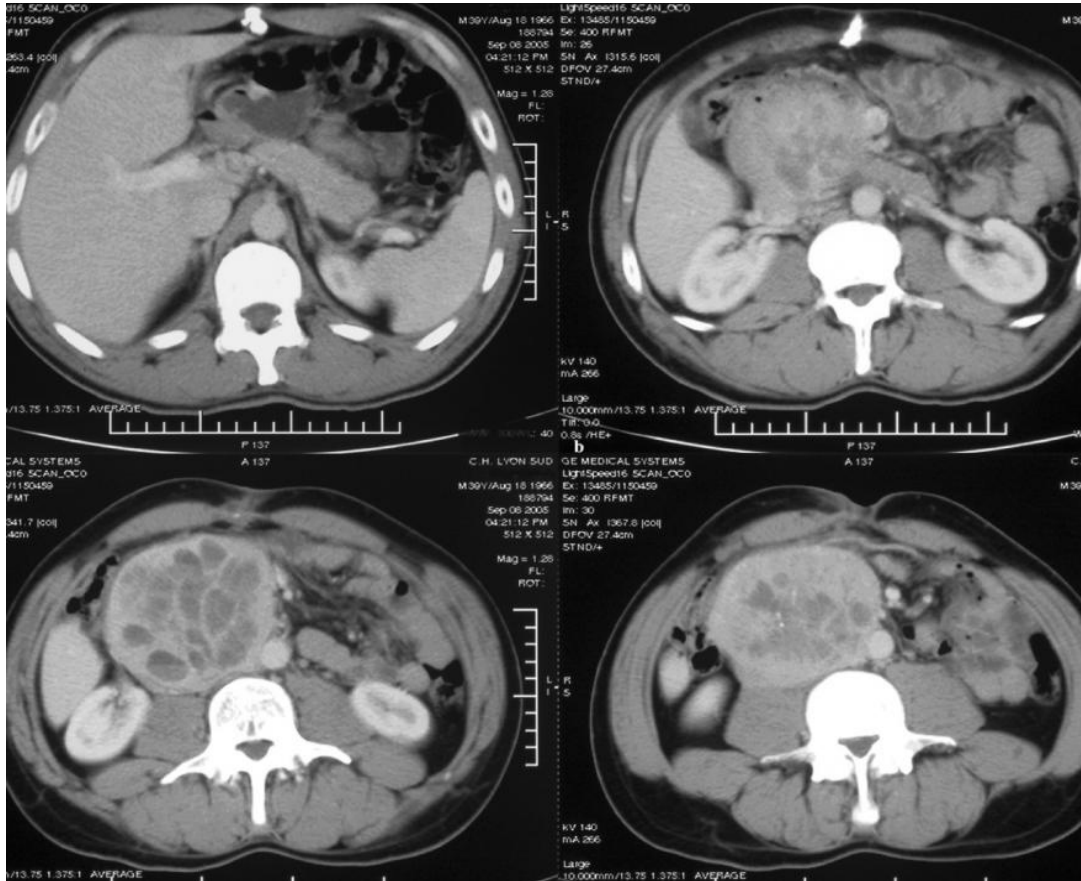
Elle a été réalisée chez 6 patients, soit 100 %. Elle a permis de retenir le siège rétropéritonéal de la masse dans tous les cas, tout en précisant la structure, les dimensions et les rapports de la tumeur avec les organes adjacents.(figure1 et 2)

### **2.3. L'UIV**

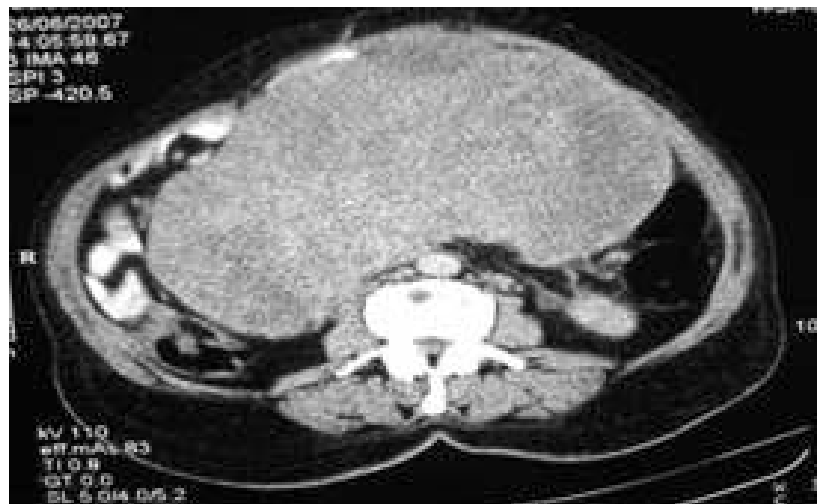
Elle a été demandée chez 1 patient devant la présence de signes urinaires, la masse tumorale était responsable d'un refoulement des cavités pyélocalicielles avec hydronéphrose et retard de sécrétion rénale.

### **2.4. L'IRM abdominale**

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



**Figure 6 :**Le scanner abdomino-pelvien montre une masse rétro péritonéale constituée de plusieurs logettes kystiques de densités différentes (20 à 50 UH) en faveur d' un PARANGLIOME RETROPERITONEAL [Service de chirurgie générale HMA de Marrakech].



**Figure 7 :** Tomodensitométrie abdominale : image de volumineuse tumeur de 30 cm de grand axe fusant dans l'arrière cavité des épiploons et évoluant dans la région rétro péritonéale médiane en faveur d'un Léiomyosarcome rétro-péritonéal [Service de chirurgie générale HMA de Marrakech]

### **3. La ponction biopsie**

Elle permet de poser le diagnostic histologique préopératoire.

Seulement deux patients ont bénéficié d'une ponction biopsie.

Dans le premier cas l'étude histologique est évocatrice d'un lipome sans signes histologiques de malignité devant une prolifération tumorale bénigne faite d'adipocytes, aux noyaux réguliers, séparés par des septa grêles paucicellulaires .

Dans le deuxième cas les coupes analysées mettent en évidence une prolifération tumorale d'allure mésenchymateuse d'architecture diffuse faite de nappes de cellules ovoïdes parfois rondes ou allongées aux noyaux monomorphes sans atypies ni mitoses évoluant sur un fond myxoïde abritant de nombreux vaisseaux plexiformes réalisant un aspect branché avec des foyers de nécrose tumorale, le complément immunohistologiques montre une expression de l'anti PS100 et une négativité des anti corps anti CD34(témoin interne positif), anti EMA et anti AML . L'examen histologique a permis de conclure à un liposarcome myxoïde .

## **V. TRAITEMENT :**

### **1. La chirurgie**

Le traitement est essentiellement chirurgical dans notre série. Aucun patient n'a bénéficié d'une thérapie néo-adjuvante .

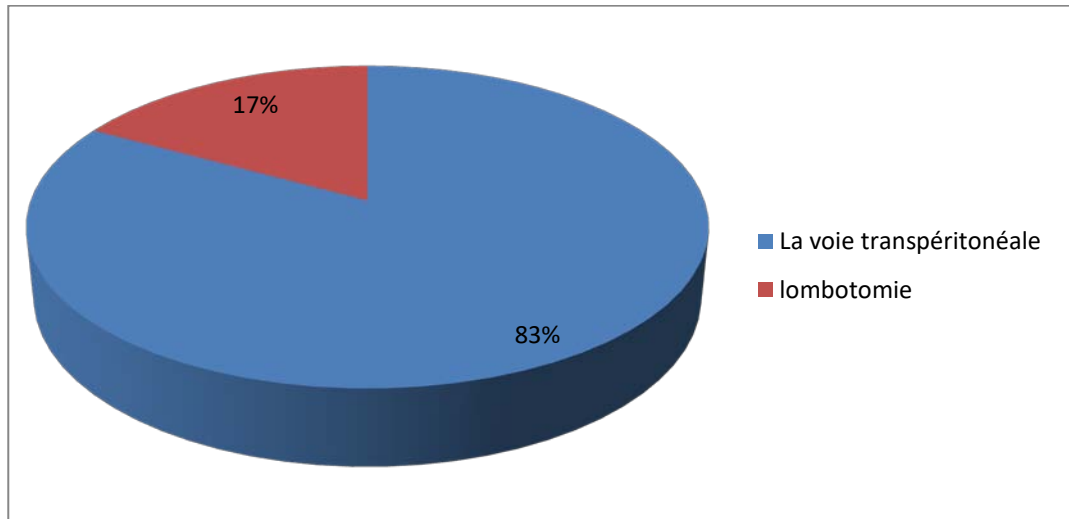
#### **1.1. Le but thérapeutique**

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

#### **1.2. La voie d'abord chirurgicale :**

La voie d'abord la plus utilisée était la voie transpéritonéale qui a été choisie dans 5 cas (83 %) : médiane dans 4 cas et latérale dans 1 cas.

La voie extrapéritonéale par lombotomie a réalisée dans un seul cas.



**Figure 8 :** Répartition des cas selon la voie d'abord chirurgicale

### **1.3. L'exploration chirurgicale :**

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

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

Cependant, il a été constaté une adhérence au rectum dans un cas et au rein gauche dans un cas.

### **1.4. La résection chirurgicale :**

L'exérèse de la masse tumorale a été tentée chez tous les malades, et a été jugée complète dans 5 cas et incomplète dans 1 cas.

Dans 3 cas de résection totale, la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée. Dans 2 cas, l'exérèse tumorale complète a nécessité une coloproctectomie partielle suivie d'une anastomose colorectale basse (1 cas) et une néphrectomie gauche (1 cas).

## **2. La radiothérapie**

La radiothérapie adjuvante a été pratiquée dans un seul patient. A la dose de 54 Gy à raison de 1,8 Gy par séance pour une récurrence.

### 3. La chimiothérapie

Un seul cas dont l'examen anatomopathologique était en faveur d'une tumeur maligne avec une exérèse incomplète et une marge positive à l'examen microscopique (R1) a été orienté vers le service d'oncologie pour un traitement adjuvant par la chimiothérapie, le protocole adopté était le suivant :A1 – Doxorubicine 50 mg/ m<sup>2</sup> J1 – Ifosfamide 5 g/m<sup>2</sup> J1 à J3 .

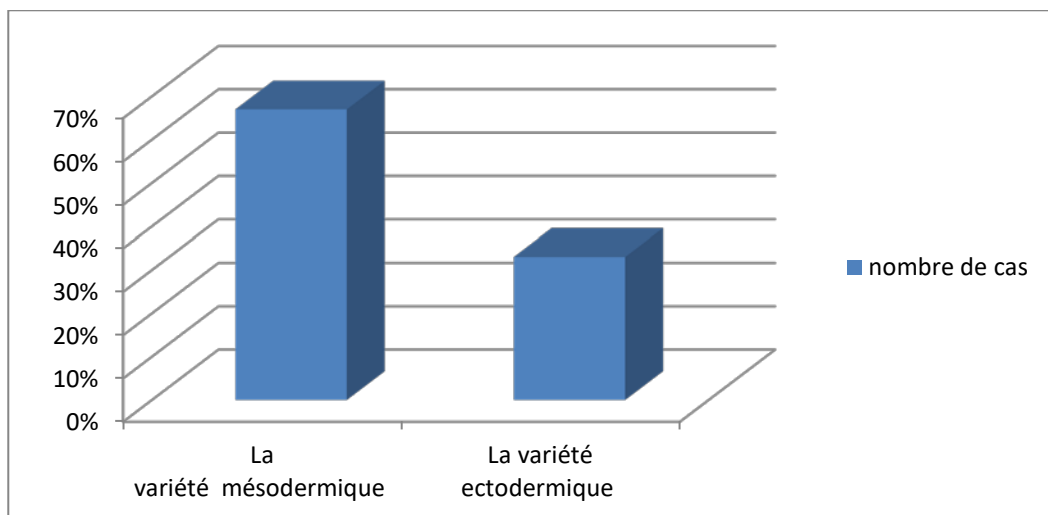
## VI .DONNÉES ANATOMOPATHOLOGIQUES

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

La variété mésodermique est la plus fréquente (67 %) avec présence d'une seule tumeur bénigne (lipome) et de 3 tumeurs malignes comportant un Léiomyosarcome moyennement différencié et 2 liposarcomes myxoïdes grade 2 selon la FNCLCC .

La variété ectodermique est retrouvée dans 2 cas (33 %) un Paragangliome malin et un Schwannome benin.

Aucun cas de tumeur vestigiale n'a été noté.



**Figure 9 : Répartition des cas selon les résultats anatomopathologiques.**

## **VII .L'évolution**

### **1.Résultats postopératoires**

La mortalité opératoire était nulle.

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, 2 cas sont perdus de vue.

Dans un cas, le contrôle scannographique a montré une récurrence laquelle a fait l'objet d'une intervention emportant la rate et la queue du pancréas suivie d'une radiothérapie adjuvante.

Dans 3 cas, l'évolution est jugée favorable avec un recul de 2ans.

# *DISCUSSION*





## **I. Définition[5]**

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

- Elles siègent dans l'espace rétro et sous-péritonéal entre le plan ostéo-musculaire en arrière et le péritoine des viscères accolés en avant .Cet espace s'étend du diaphragme au coccyx et se continue latéralement avec la graisse latéro puis pré-péritonéale et l'espace de Bogros, en avant dans le mésentère et le 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 surrénale, des viscères accolés et des gros vaisseaux, mais comprennent les tumeurs nerveuses , lymphatiques isolées et vestigiales ;
- Elles sont primitives, ce qui exclut les métastases des cancers connus ou non.

## **II. Historique**

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

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

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

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

Proust et Treves [8] colligent 89 cas de lipomes rétropéritonéaux en 1908.

Nous citons tout particulièrement, le rapport au congrès français de chirurgie (1919) de Lecene et Thevenot sur « les tumeurs solides paranéphrétiques » [9].

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

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

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

### **III. Rappel Anatomique[11,12,13]**

Le rétro-péritoine est une région complexe faite de grandes loges adipoviscérales séparées par des fascias s'accolant les uns aux autres. Ils délimitent des espaces et des voies de conduction retrouvées lors de la diffusion de processus pathologiques (figure 10).

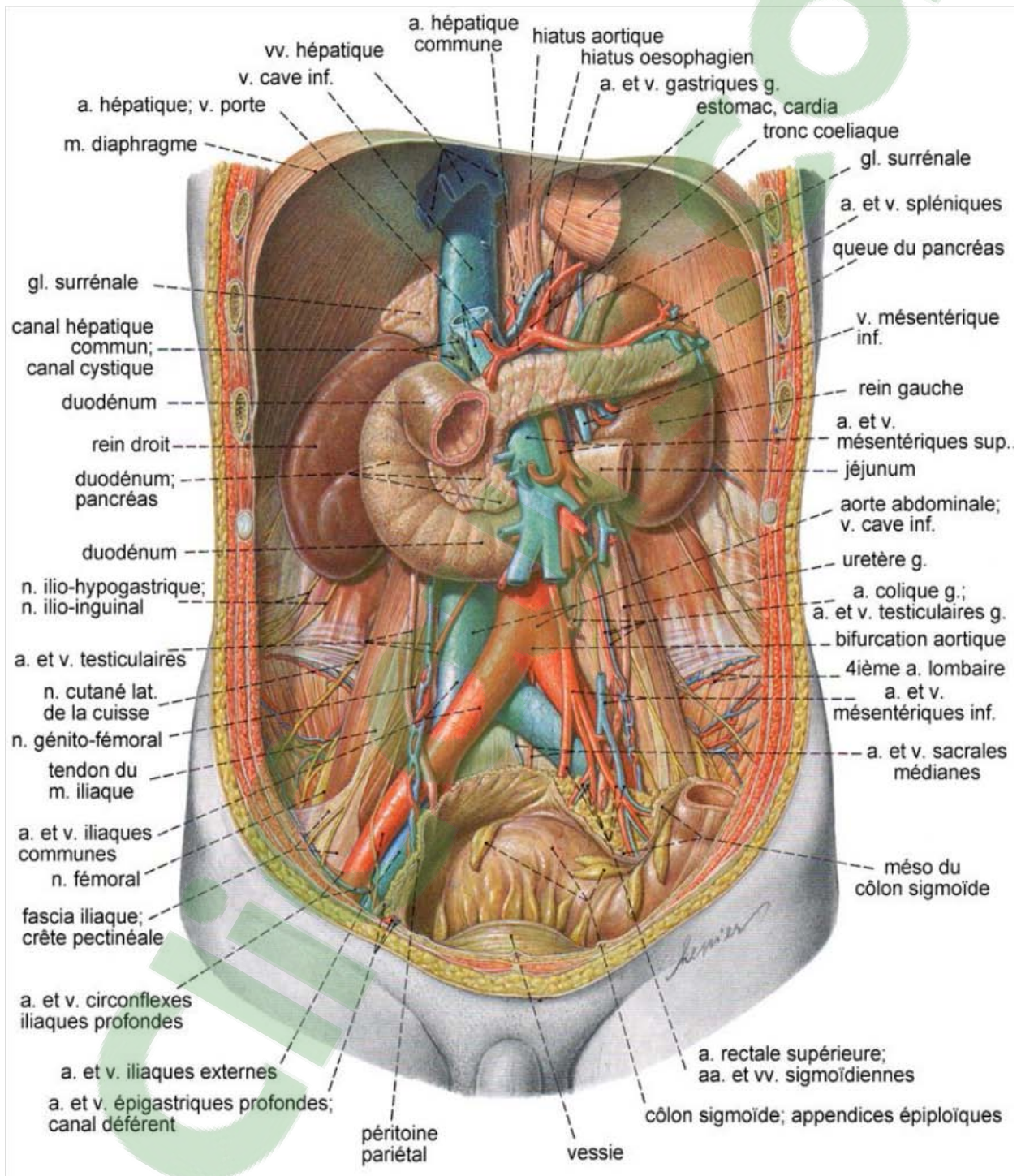


Figure 10: coupe sagittale de l'abdomen profond [12]

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.

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

Cet espace regroupe deux régions :

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

## **1. La région rétropéritonéale**

### **1.1. La région rétropéritonéale médiane (figure 11)**

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

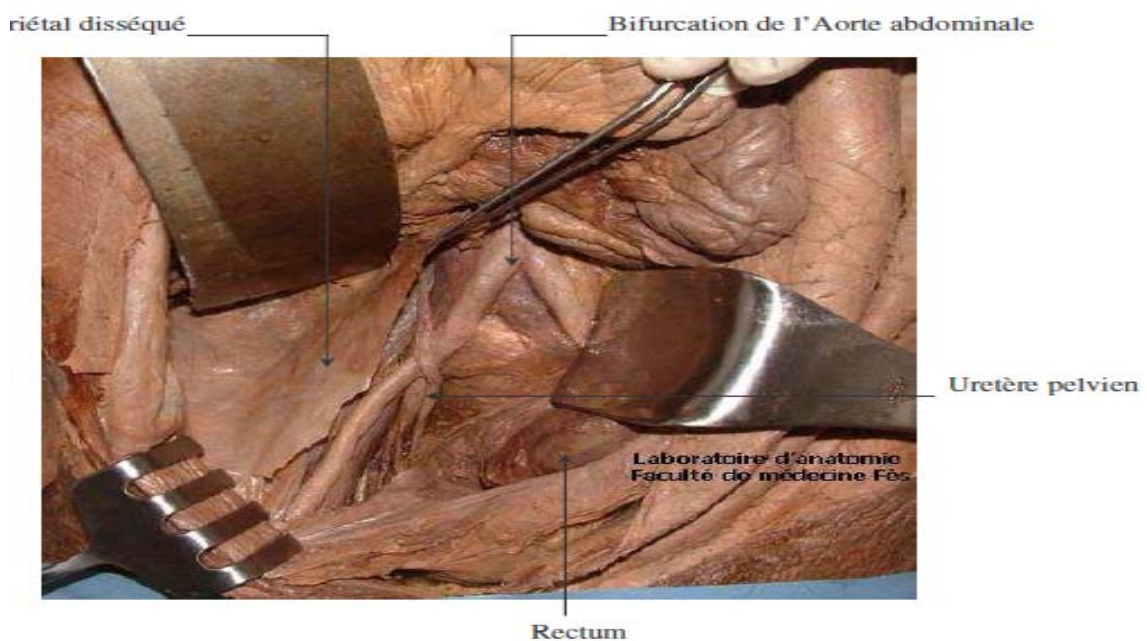
- L'aorte abdominale ;
- La veine cave inférieure dans sa portion sous diaphragmatique ;
- L'axe lymphatique : Situé essentiellement autour de l'aorte abdominale et de la veine cave inférieure. Il collecte non seulement les lymphatiques des viscères

abdominaux, mais aussi une partie des lymphatiques de la paroi abdominale et des viscères pelviens. Il comprend :

- Les ganglions para aortiques
- Les troncs lymphatiques lombaires
- Le canal thoracique

➤ Le système nerveux végétatif : Avec les gros vaisseaux rétro-péritonéaux descendent de très nombreux nerfs végétatifs destinés à la portion sous diaphragmatique du corps :

- Les uns longent les faces latérales du rachis lombaire, et forment la chaîne sympathique lombaire.
- Les autres plus complexes, s'organisent en lacis nerveux pré-aortiques. Ils dépendent du plexus solaire.



**Figure 11 : Vue antérieure de la région rétro-péritonéale médiane [13].**

### **1.2. La région rétro-péritonéale latérale**

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

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

- L'espace pararénal antérieur : S'étendant entre le PPP et le fascia périrénal antérieur. Il comprend le pancréas et les segments rétropéritonéaux du tube digestif (duodénum, côlons ascendant et descendant).
- L'espace périrénal : contenant de chaque côté les reins, les glandes surrénales, la partie proximale des voies excrétrices urinaires, une partie des vaisseaux rénaux ainsi qu'une quantité variable de graisse.

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

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

- L'espace 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.

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

## **2. La région sous-péritonéale**

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

- L'espace pelvi-viscéral en dehors,
- Au milieu, trois loges qui sont d'arrière en avant :

- La loge rectale
- La loge génitale
- La loge vésicale

### **2.1. L'espace pelvi-viscéral sous péritonéal**

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

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

### **2.2. La loge rectale**

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

### **2.3. La loge vésicale**

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

### **2.4. La loge génitale**

Occupée par :

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

L'espace 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.

## **IV. Etiopathogénie**

L'étiopathogénie des tumeurs rétropéritonéales primitives est toujours controversée.

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

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

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

### **1. Les radiations ionisantes [19] :**

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

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

### **2. les facteurs génétiques :**

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



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

### **3. Le traumatisme abdominal.**

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

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

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

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

### **4. Les facteurs hormonaux**

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

- Elles sont deux fois plus fréquentes chez la femme en activité génitale que chez l'homme [22].
- Il a été noté une régression de ces tumeurs après la ménopause [22,23,24] ou après ovariectomie [22].
- La grossesse et la contraception orale ont été retenues comme facteurs prédisposant au développement de ces tumeurs [22,23,24].
- On a pu reproduire ces tumeurs chez des porcs après stimulation oestrogénique prolongée [22,23].
- Il a été noté une régression de certaines de ces tumeurs par des traitements antioestrogéniques (Tamoxifène) [22,23]

## 5. Les produits chimiques

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

## V. Epidémiologie :

### 1. Fréquence

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

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

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

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

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

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

## 2. AGE

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

Dans notre série l'âge de nos patients varie entre 33 et 62ans avec une moyenne de 46 ans. (Tableau IV).

**Tableau IV: répartition des malades en fonction de l'âge moyen de survenue  
Des TRP d'après les données de la littérature**

Série	A.Sakel [31]	J. Soufran [9]	N.Benissa [15]	F.C.Fekete [32]	A.Boris [5]	Notre série
Age moyen (ans)	45	59,5	44	50	53	46

## 3. SEXE

Pour l'ensemble des TRP, la répartition est égale entre les deux sexes[5]. Nos 6 patients sont répartis en 4 femmes et 2 hommes avec sex-ratio de 0,5. (Tableau V)

**Tableau V :Répartition des TRP selon le sexe.**

Série	A.Sakel [31]	J. Soufran [9]	N.Benissa [15]	F.C.Fekete [32]	A.Boris [5]	Notre série
sex-ratio	0,6	1,3	0,57	1,3	0,9	0,5

## 4. Localisation

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

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

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

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

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

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

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

## **5. RACE**

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

## **VI. Etude clinique**

La symptomatologie des tumeurs rétro-péritonéales est le plus souvent banale et sans spécificité.

### **1. Délai diagnostique :**

En raison de leur développement dans un espace complaisant, les TRP restent longtemps asymptomatiques. Le délai diagnostique tardif est caractéristique des TRP. Le diagnostic n'est habituellement posé qu'un an après les premiers symptômes [17]. Le délai de diagnostic dans notre série varie entre 1 mois et 3 ans avec une moyenne de 15 mois (Tableau VI).

Tableau VI : Délai diagnostique des TRP

Série	Benissa [15]	E.Ralph [51]	C. Lacono [52]	Notre série
Délai diagnostique	2mois -4ans	2 jours-4ans	1mois-6ans	1mois-3ans
Délai moyen	2ans	6mois	6,5mois	15mois

## 2. Les signes fonctionnels :

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

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

- Les signes de compression veineuse Ils se voient dans 10 % des cas [53]. Il pourrait s'agir d'œdème des membres inférieurs, de varicocèle, de varices ou de phlébites à répétition.

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

### **3. Les signes généraux :**

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

### **4. Les signes physiques :**

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

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

- Elle peut donner le contact lombaire, ou au contraire paraître purement antérieure et occuper la région épigastrique, le flanc ou l'hypochondre.
- Elle peut être à développement abdominal médian si elle est d'origine sous péritonéale [67].
- Elle peut être retrouvée lors de la réalisation des touchers pelviens [72] qui permettent d'apprécier le siège et la mobilité ou la fixité par rapport aux organes de voisinage.

La masse abdominale peut être énorme.

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

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

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

Série Clinique	F.C.Fekete [32]	E.Ralph [51]	J.Soufran [9]	N.Benissa [15]	Notre série
Masse	78,5%	77,7%	78,5%	64%	100%
Douleur	50%	55,5%	71%	90%	67%
S.digestifs	19%	18,5%	14%	45%	50%
S.urinaires	0%	14,8%	0%	27%	33%
S.neurologiques	4%	3%	0%	0%	0%
Oedèmes	4%	11%	0%	0%	17%
AEG	0%	30%	0%	28%	17%

## VII. Etude paraclinique

### 1. La biologie

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

- Une élévation de la vitesse de sédimentation est retrouvée chez 79% des cas des tumeurs malignes [5].
- Une anémie discrète peut être objectivée [5].
- Une hyperleucocytose peut également être retrouvée [5]. Elle s'expliquerait par la nécrose tumorale ou l'infection.

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

Dans notre série le bilan biologique s'est révélé normal dans 3 cas, un syndrome inflammatoire dans 2 cas, une anémie hypochrome microcytaire dans un cas et une élévation des catécholamines plasmatiques dans un seul cas.

## **2. La radiologie**

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



Les étapes diagnostiques sont les suivantes :

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

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

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

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

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

#### **2.2. L'échographie abdominopelvienne [74, 75]**

Il s'agit d'un examen qui est indiqué souvent en première intention, principalement dans le cadre d'une exploration de « débrouillage » pour une symptomatologie abdominale ou pelvienne mal définie. Parfois, réalisée dans le cadre d'une caractérisation, alors en complément de la tomodensitométrie (TDM) ou de l'imagerie par résonance magnétique (IRM).

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

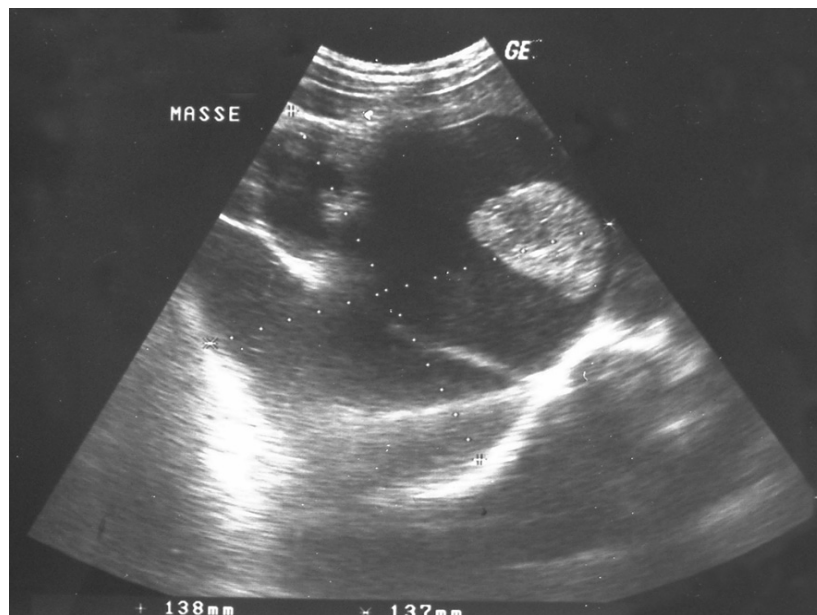
Elle doit répondre aux questions suivantes :

- confirmer la localisation rétropéritonéale de la masse et éventuellement l'organe d'origine, dont l'identification peut être difficile pour les tumeurs volumineuses ;

- déterminer la structure de la masse, solide, kystique ou mixte. Elle apparaît notamment efficace pour la caractérisation des lymphangiomes kystiques, masses liquidiennes strictes d'aspect uni- ou multiloculaire, ou pour les tératomes matures où un contingent kystique avec niveau sérograisseux peut être mis en évidence ;
- tenter d'identifier une ou plusieurs composantes tumorales : un contenu hyperéchogène homogène est en faveur d'un contingent graisseux, des images hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur sont en faveur de calcifications ;
- tenter de préciser l'extension locorégionale de la lésion et ses rapports vasculaires ;
- réaliser un bilan d'extension abdominal, notamment en explorant de manière systématique le foie et les reins ;
- enfin, permettre un repérage pour une éventuelle ponction-biopsie échoguidée ;

Il faut savoir que la grande taille des lésions ne permet pas une étude exhaustive de la tumeur

Dans notre série, elle a été réalisée en première intention chez tous les malades, permet d'approcher le diagnostic dans 4 cas.



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

### **2.3. La tomодensitométrie (TDM) abdominopelvienne [75, 3]**

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

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

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

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

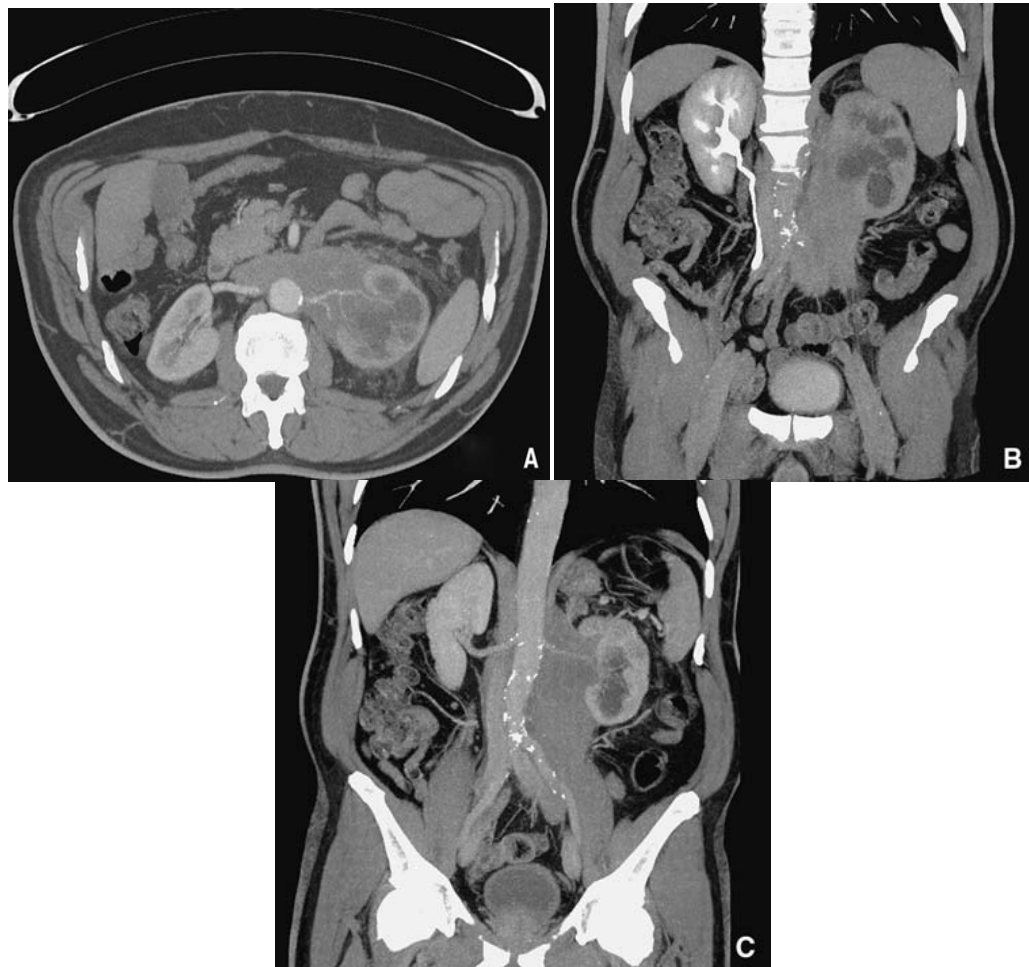
La TDM permet de répondre à de nombreuses questions :

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

- ✓ un rehaussement précoce avec une vidange rapide : en faveur également d'une masse bénigne, comme un paragangliome, un angiomyolipome, une maladie de Castelman ;
  - ✓ un rehaussement massif et précoce avec une vidange tardive ou sans vidange en faveur d'une masse maligne. Exceptionnellement, certaines lésions bénignes (paragangliomes, angiomyolipomes, schwannomes, neurofibromes) peuvent présenter ce profil de rehaussement ;
  - ✓ un rehaussement tardif : en faveur d'une masse bénigne, comme une tumeur neurogénique, une tumeur desmoïde, un hémangiome ou un léiomyome. Exceptionnellement, certaines masses malignes (liposarcomes myxoïdes, léiomyosarcomes, lymphomes malins) peuvent présenter ce profil.
- réaliser un bilan d'extension complet tant à l'étage supra qu'infradiaphragmatique (recherche de métastases pulmonaires, osseuses, hépatiques et péritonéales) ;
  - assurer le suivi post-thérapeutique, à la recherche par exemple d'une récurrence locorégionale ;
  - enfin permettre la réalisation d'une biopsie scanoguidée .

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

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



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

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

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

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

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

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

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

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

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

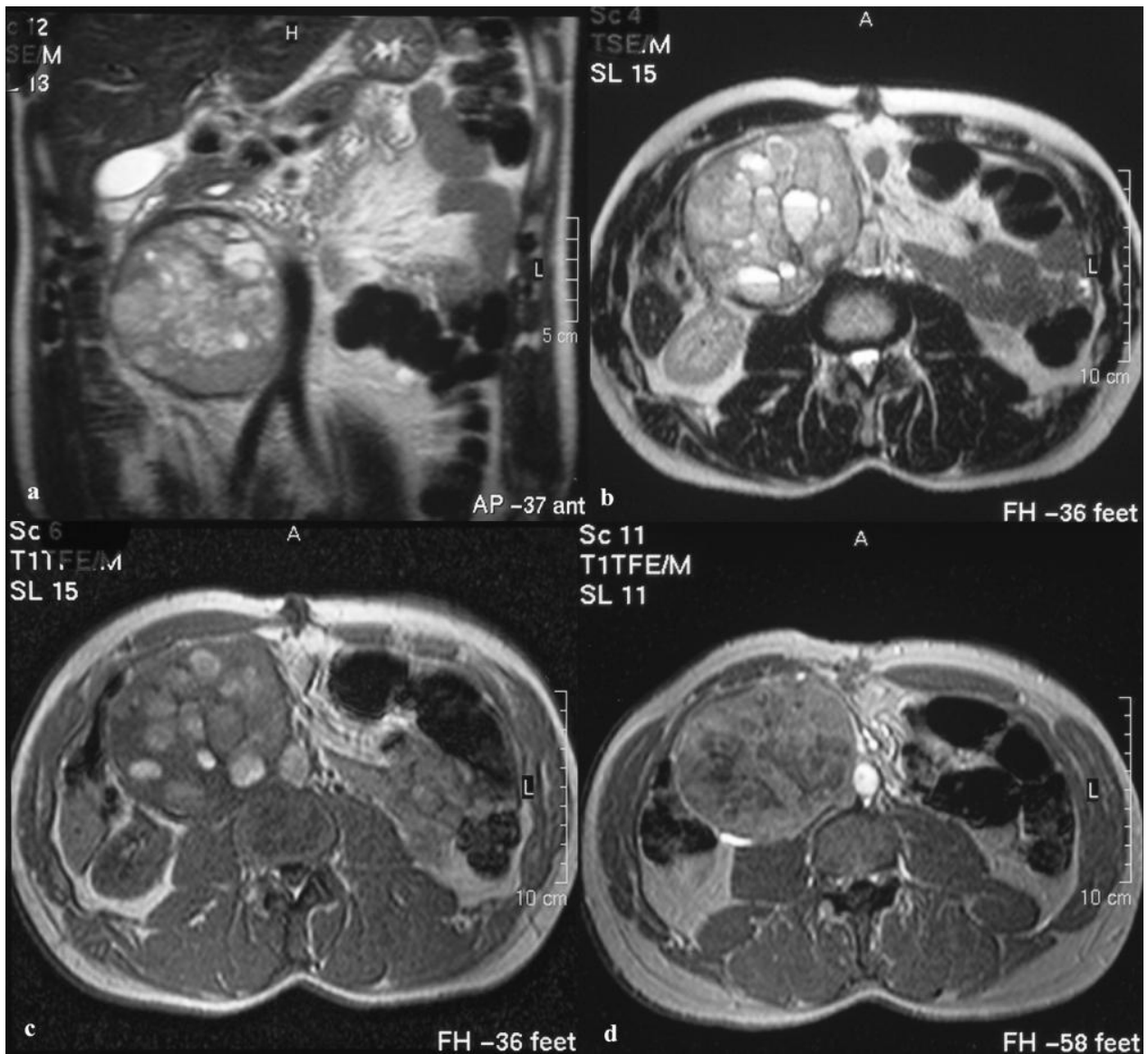
L'IRM donne donc une nouvelle appréciation préopératoire de l'anatomie, de la structure et de la vascularisation tumorale. En cas de proximité vasculaire, une angio-IRM est recommandée.

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

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

- **Signe de la « cible ».** Mise en évidence d'une aire centrale en hypo- ou en isosignal T2, avec une couronne en hypersignal T2, correspondant à du tissu fibreux central cerclé par un tissu myxoïde périphérique, très en faveur d'une tumeur neurogénique, notamment un neurofibrome ou un schwannome.

- **Signe de « la coupe de fruit ».** Association de zones hypo-, iso-, et hyper-T2 correspondant à la juxtaposition de contingents solides, kystiques, hémorragiques, myxoïdes et fibreux, en faveur d'un histiocytome fibreux malin ou d'un synoviosarcome.
- **Aspect en « volute ».** Présence de structures linéaires ou curvilignes en hyposignal T2, correspondant à un regroupement de fibres collagènes et de cellules de Schwann, en faveur de tumeurs neurogéniques, comme un ganglioneurome ou un neurofibrome.
- **Aspect de « vide de flux ».** Présence de structures tubulées en hyposignal T1 et T2, se rehaussant fortement après injection, correspondant à des structures vasculaires à circulation rapide. Aspect classiquement retrouvé dans les hémangiopéricytomes et les hémangiomes artérioveineux.
- **Aspect de rehaussement « moucheté ».** Présence de structures pseudoseptales intralésionnelles se rehaussant après injection, en faveur d'un lymphome malin, d'un léiomyosarcome, ou d'un rhabdomyosarcome.
- **Présence d'adénopathies associées.** En faveur d'un lymphome malin, d'un neuroblastome, d'un histiocytome fibreux malin, d'un rhabdomyosarcome.



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



## 2.5. Les autres imageries

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

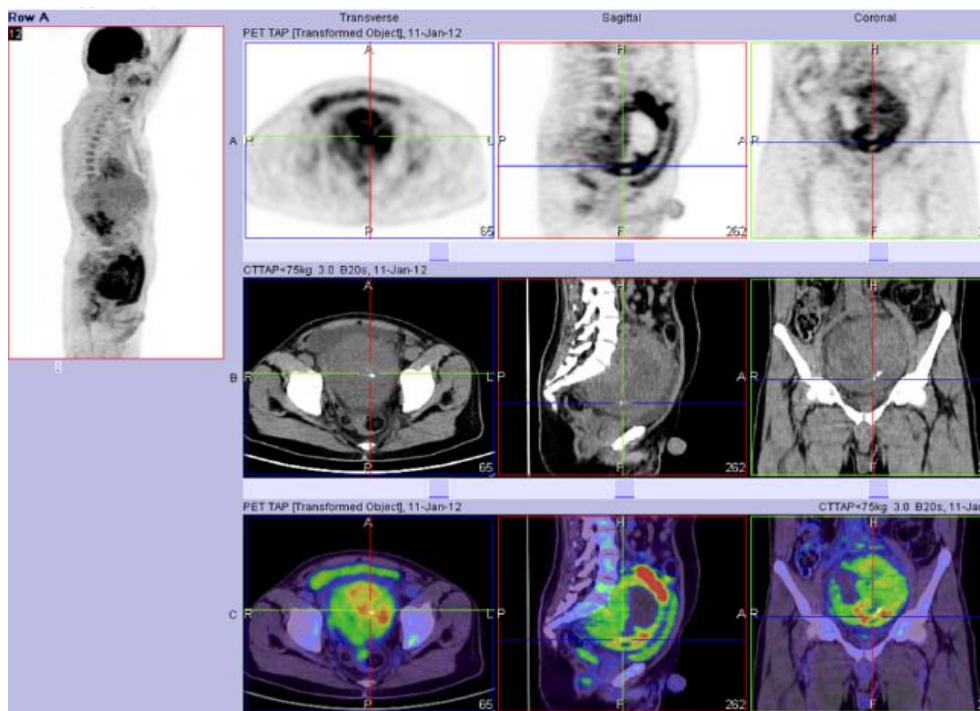
Elle permet d'éliminer les tumeurs du rein [83,84], et de noter des anomalies dues à la compression et au refoulement des voies excrétrices [84].



**Figure 15 : UIV avait noté une urétérohydronéphrose droite par compression de l'uretère lombosacral droit**

En rapport à un léiomyosarcome moyennement différencié [85].

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



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

### **3. La ponction-biopsie [86 ,88]**

Elle a un intérêt dans le diagnostic pré-opératoire .

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

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

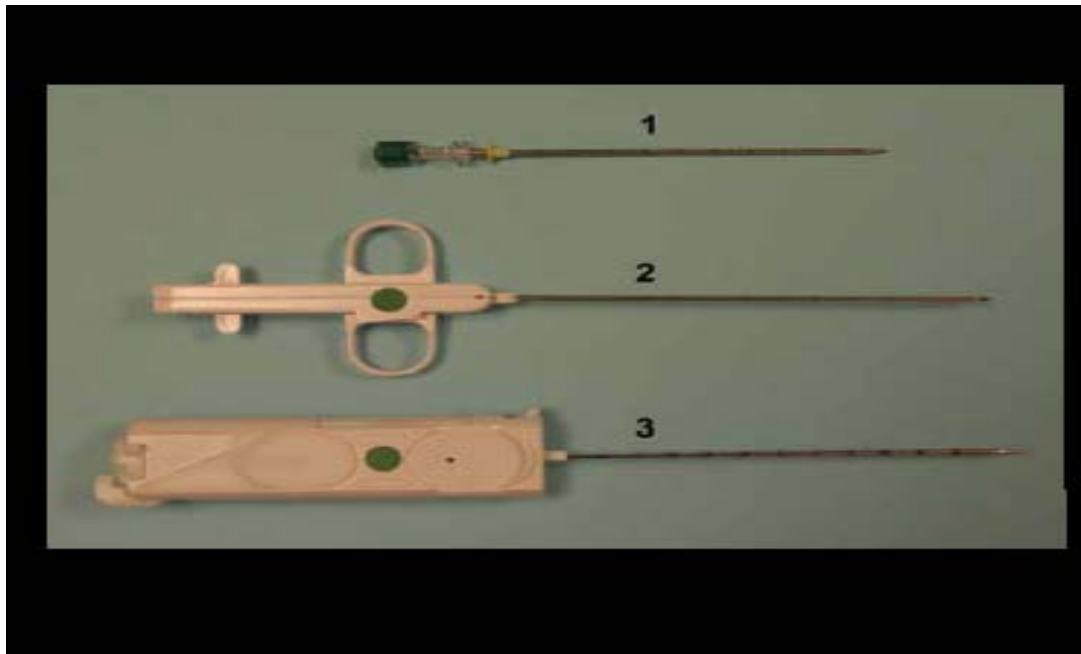
La biopsie scanno-guidée est moins invasive, réalisée par voie rétropéritonéale, par mandrin protégé permettent d'obtenir suffisamment de matériel à analyser et d'éviter la contamination du trajet de biopsie. Un prélèvement en zone d'intérêt (éviter la nécrose) a un rendement équivalent à un examen extemporané,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

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

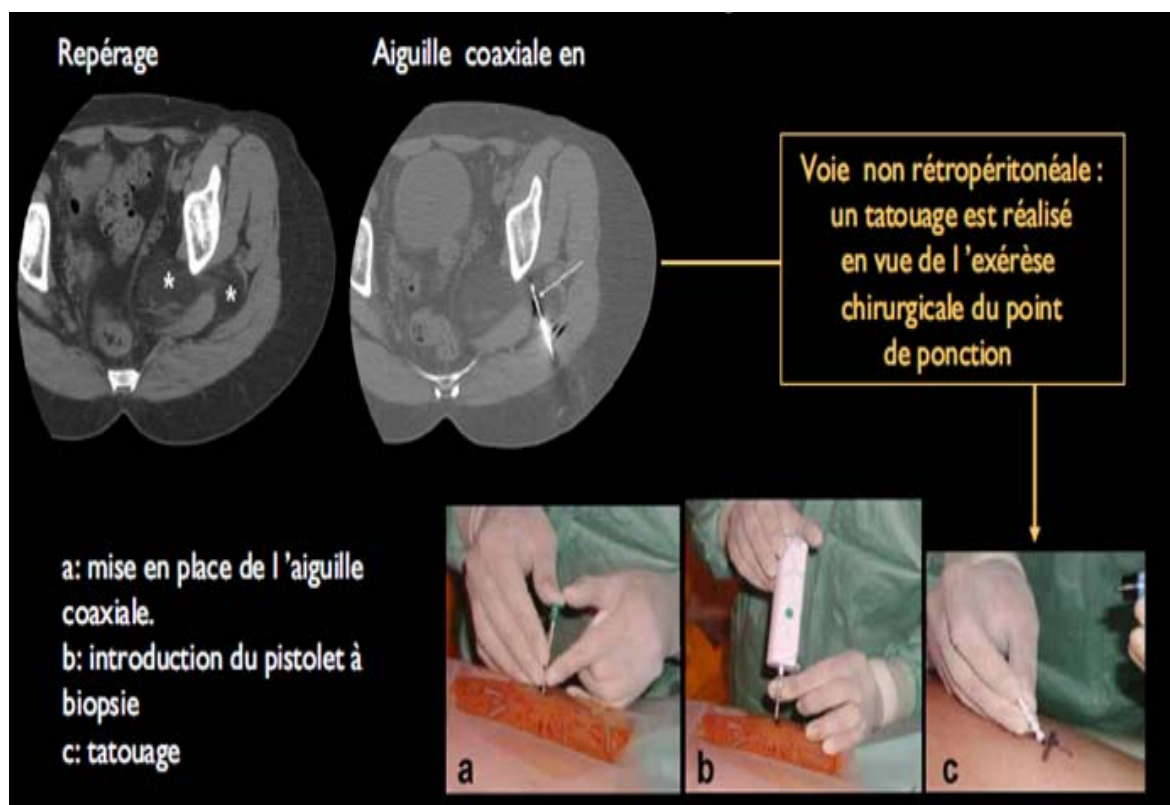
Cette attitude permet de redresser plusieurs diagnostics différentiels parmi lesquels les tumeurs bénignes, les tumeurs germinales extragonadiques, les tumeurs lymphomateuses.

2 précautions essentielles ++++ :

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



**Figure 17 :** Matériel de biopsie (ici 16 G) 1.aiguille coaxiale.2.aiguille semi-automatique.3.pistolet automatique [77].



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

## VIII. Etude anatomo-pathologique

Trois variétés histologiques sont décrites dans TRP :

### 1. Les tumeurs mésodermiques :

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

#### 1.1. Macroscopie :

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

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

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

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

Leur couleur varie du gris-rosé au jaune franc.

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



**Figure 19** :Aspect macroscopique d'un volumineux liposarcome dédifférencié rétro-péritonéal de 20 cm, multinodulaire et hétérogène associant des secteurs fibreux (étoile) à des territoires myxoïdes (astérisque) [73].

## **1.2. Microscopie**

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

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

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

Il existe plusieurs types histologiques :

### **a. Tumeurs conjonctives [97]**

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

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

### **b. Tumeurs du tissu adipeux**

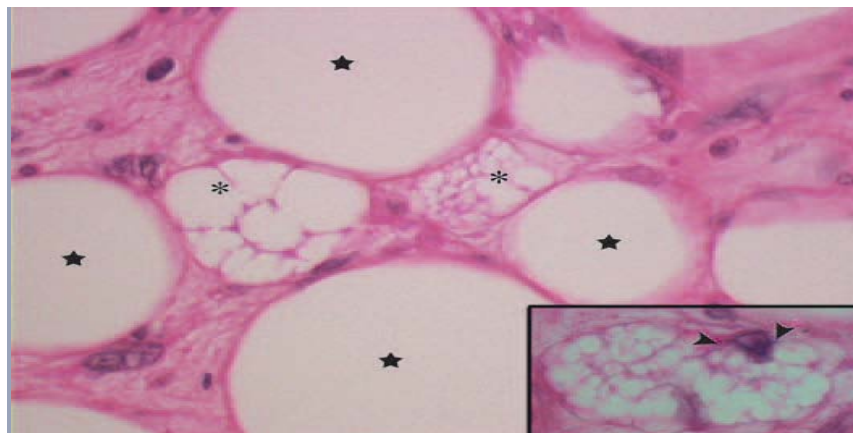
- Les liposarcomes (LS) sont les TRP les plus fréquentes. Leur taille au moment du diagnostic est souvent importante. Leur diagnostic histologique repose sur la mise en évidence, au sein d'une tumeur de différenciation adipeuse, de cellules comportant des atypies cytonucléaires marquées. Ces cellules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

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

Dans notre série l'étude anatomopathologique a objectivée 2 liposarcomes myxoides grade 2 selon la FNCLCC :

- ✓ Pour le premier, la pièce de résection pesant 825g , mesurant 15 x12 x7cm d'aspect nodulaire bien encapsulée , myxoïde et nécrotique. l'étude microscopique montre une prolifération tumorale d'allure sarcomateuse bien différenciée (score2) avec 12 mitoses /10champs et la nécrose tumorale est de l'ordre de 30%, il s'y associe une composante à cellules rondes (<5%).
- ✓ Pour l'autre, La tumeur pèse 13 kg et mesurant 15 x 14 x 13 cm d'aspect myxoïde avec remaniements hémorragiques
  - Les lipomes rétro-péritonéaux sont très rares [93]. Ils doivent faire l'objet d'un abondant échantillonnage macroscopique à la recherche de cellules présentant des atypies cytonucléaires même peu nombreuses, conduisant alors au diagnostic de liposarcome bien différencié [94].

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



**Figure 20** : Liposarcome bien différencié constitué de cellules adipeuses bien différenciées présentant des atypies cytonucléaires marquées (étoiles). Le diagnostic de malignité repose sur la mise en évidence de lipoblastes (astérisques) (HE x 400). Cette cellule est caractérisée par un cytoplasme contenant de multiples vacuoles adipeuses de petites tailles qui encochent le noyau (têtes de flèches) (cartouche HE x 1000) [73].

**c. Tumeurs musculaires lisses :**

Les léiomyosarcomes sont fréquents dans cette localisation.

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

Des tumeurs stromales extradiigestives ont été décrites dans le rétropéritoine. Elles sont beaucoup plus rares que leurs homologues digestives et sont toutes considérées comme malignes.

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

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

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

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

Dans notre série nous avons trouvé un cas de léiomyosarcome bien différencié de grade 1 selon la FNCLCC.

**d. Tumeurs musculaires striées**

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

**e. Tumeurs vasculaires**

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

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



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

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

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

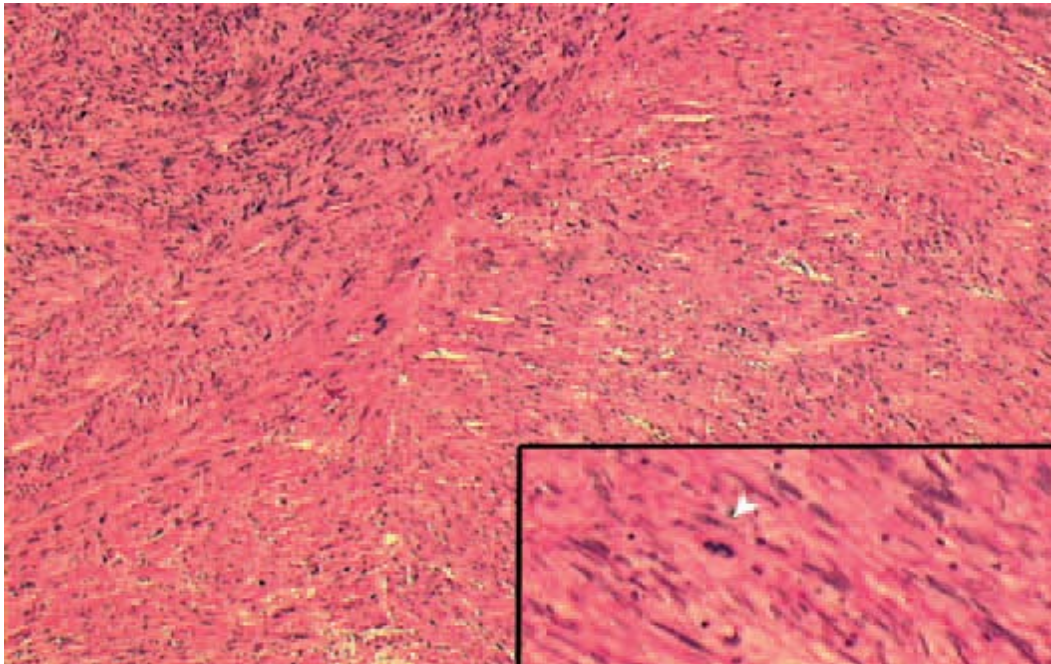
La tumeur est généralement décrite comme de multiples nodules attachés à la surface du péritoine ou comme une masse dominante intra abdominale avec des nodules satellites disséminés dans la cavité péritonéale.

**g. Tumeurs fibroblastiques ou fibrohistiocytaïres**

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

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

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



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

## 2. Les tumeurs ectodermiques

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

### 2.1. Tumeurs des nerfs périphériques

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

Dans notre série L'analyse histologique a confirmée le diagnostic d'un schwannome de type B d'Antoni, bénin dans 1 cas, mesurant 10 x 8 x 9,5cm ,de densité cellulaire faible sans atypies cytonucléaires ni figure mitotiques.

## **2.2. Tumeurs du système sympathique**

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

## **2.3. Tumeurs du système parasympathique : paragangliomes [79]**

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

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

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

Dans notre série chez 1 patient, la pièce opératoire pesant 400g et mesurant 12cm de diamètre d'aspect blanchâtre remanié par l'hémorragie avec moins de 3 mitoses par 10 champs et sans nécrose visible en faveur d'un paragangliome à potentiel agressif (score 4 de PASS).



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

### **3. Les tumeurs vestigiales [5,89]**

#### **3.1. Les kystes wolffiens et mullériens**

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

#### **3.2. Les tératomes**

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

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

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

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

#### **3.3. Les chordomes**

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

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

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

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

Dans notre série, la variété mésodermique est la plus fréquente (4 cas soit 67%), suivie par la variété neuroectodermique (33%). Aucun cas de tumeurs vestigiales.

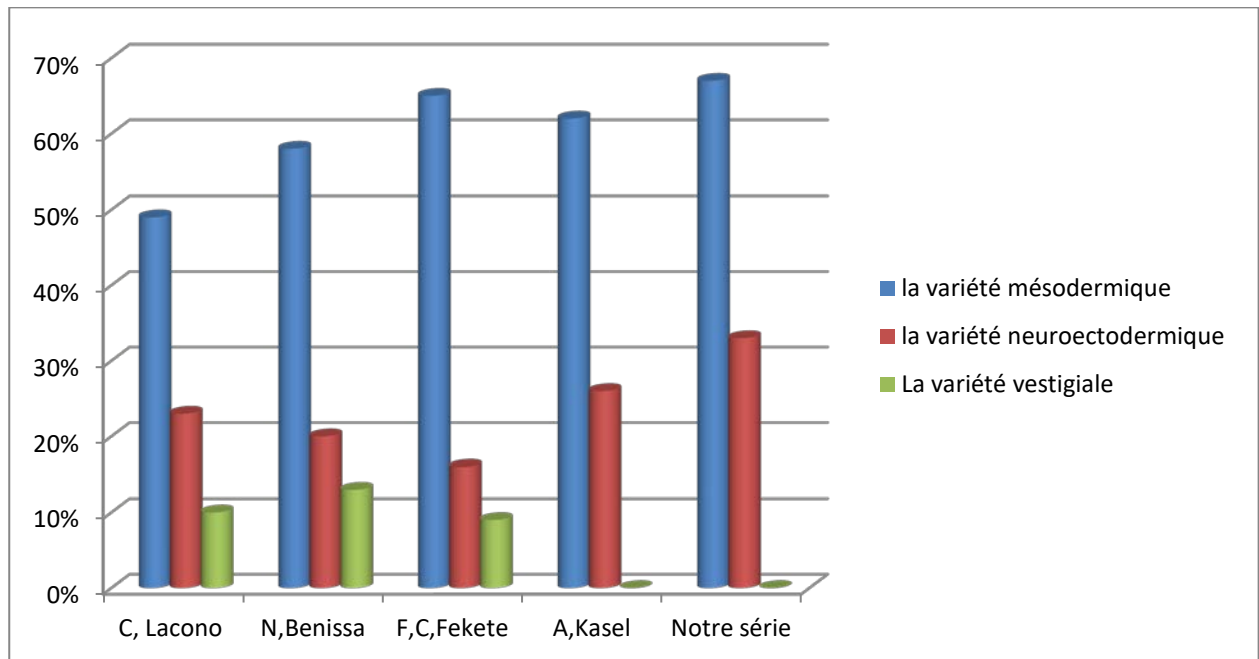


Figure 23: Anatomie pathologique des TRP

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

Dans notre série, on a enregistré 4 cas de tumeurs malignes (2 liposarcomes myxoides grade 2, un Léiomyosarcome, et un paragangliome malin) et 2 cas de tumeurs bénignes (un schwannome et un lipome).

#### 4. Immunohistochimie [108,109]

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

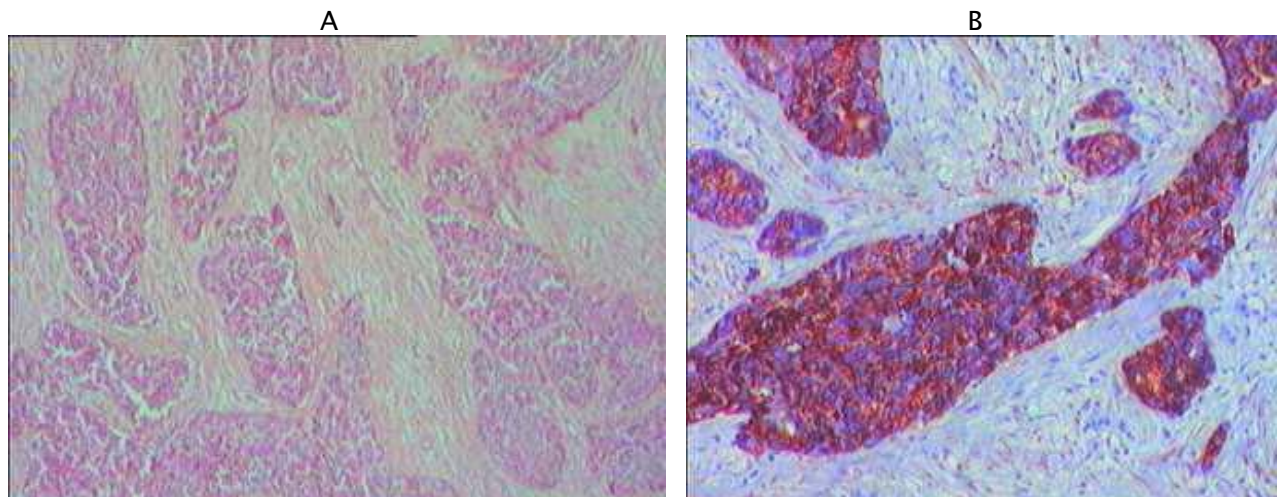
Elle reste pour le pathologiste comme pour le clinicien l'outil de prédilection qui permet en routine un diagnostic de certitude quant à la nature histologique d'une tumeur rétro-péritonéale (Tableau VIII), et autorisera de plus en plus souvent dans l'avenir la sélection

des patients pour des traitements ciblés. Schématiquement, c'est un système de mise en évidence immunologique à trois étages : anticorps spécifique appliqué sur l'antigène, système de révélation et d'amplification fondé sur une association d'anticorps et de peroxydase, chromogène visualisant la réaction.

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

**Tableau VIII: Sarcomes pour lesquels l'immunohistochimie joue un rôle diagnostique déterminant**

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



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

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

Dans le premier cas les cellules tumorales exprimant fortement la chromogranine et la CD56 ,elles expriment focalement la PS100. La cytokératine AE1 /AE3 est négatif en faveur d'une tumeur neuroendocrine à type de paragangliome.

Dans l'autre cas le complément immunohistologiques montre une expression de l'anti PS100 et une négativité des anti corps anti CD34 (témoin interne positif),anti EMA et anti AML en faveur d'un liposarcome myxoïde.

## 5. La biologie moléculaire[109]

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

## **IX. Classification**

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

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

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

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

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

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

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

- Tumeurs mésodermiques ou mésenchymateuses.
- Tumeurs ectodermiques.
- Tumeurs vestigiales.



## 1. Classification histopathogénique

**Tableau IX : Classification histopathogénique des TRP [18]**

Masses bénignes	Masses malignes
Schwannome	Liposarcome
Neurofibrome	Léiomyosarcome
Hémangiopéricytome	Histiocytome fibreux malin
Lymphangiome	Tumeur maligne d'une gaine d'un nerf périphérique
Hémangiome	Fibrosarcome
Lipome	Hémangiopéricytome malin
Paragangliome	Rhabdomyosarcome
Ganglioneurome	Mésenchymome malin
Tumeur desmoïde	Neuroblastome
Mésothéliome	Sarcome d'Ewing extraosseux
Léiomyome	Angiosarcome
Lipoblastome	Ganglioneuroblastome
Tumeur à cellules granulaires	Ostéo-sarcome extra-osseux
Hyperplasie endothéliale papillaire	Chondrosarcome extraosseux
Myxome	Mésothéliome malin
Chondrome	Neuroépithéliome périphérique
Hématome	Sarcome alvéolaire des tissus mous
Hibernome	Sarcome synovial
Myélolipome extra-surrénalien	Tumeur neuro-ectodermique primitive
Angiomyolipome extra-rénal	Paragangliome malin
Kyste rétropéritonéal	Tumeur à cellules granulaires maligne
Maladie de Castleman	Lymphome malin
Abcès	Carcinose rétropéritonéale

## 2. Grading histopronostique de la FNCLCC des sarcomes

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

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

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

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

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

### 3. Classification TNM

C'est une classification anatomo-clinique pratique. Il se base sur la taille et l'extension de la tumeur primitive (T), l'envahissement des ganglions lymphatiques régionaux (N), la présence de métastases (M) et le grade histologique tumoral (G) [110,111].(tableau XI)

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

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

#### 4. Stades pronostiques.

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

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

## X. Traitement

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

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

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

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

### 1. Moyens

#### 1.1. La chirurgie

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

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

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

Dans notre série le traitement est chirurgical. Parmi nos malades un seul a bénéficié d'un traitement complémentaire (radio-chimiothérapie).

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

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

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

Compte tenu de la fréquence des résections digestives, tous les patients doivent avoir une préparation colique pour permettre les anastomoses dans les mêmes temps et prévoir du sang car souvent il s'agit de tumeurs hyper vascularisées.

Cette préparation implique :

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

**b. Voies d'abords :**

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

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

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

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

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

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

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

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

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

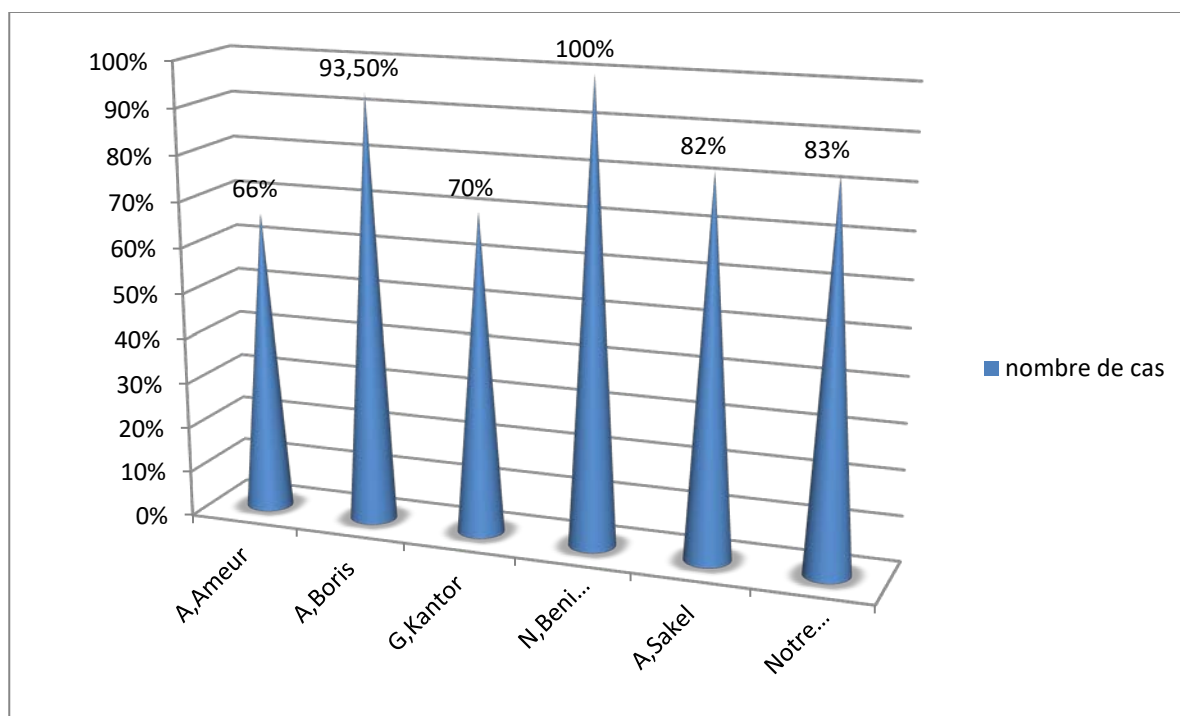
Pour les tumeurs qui occupent l'ensemble de l'abdomen, on ajoute des refends transversaux à la voie d'abord médiane, ce qui donne un excellent jour sur les coupes diaphragmatiques, et évite d'ensemencer l'espace pleural par une thoracophrénolaparotomie.

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

Dans notre série la voie transpéritonéale est la voie la plus utilisée, elle a été choisie dans 5 cas (83 %), alors qu'une lombotomie dans un seul cas.

**Tableau XIII: Fréquence de la voie transpéritonéale**

Série	A.Ameur [85]	A.Boris [5]	G.Kantor [114]	N.Benissa [15]	A.Sakel [31]	Notre série
la voie transpéritonéale	66%	93,5%	70%	100%	82%	83 %



**Figure 25:Fréquence de la voie transpéritonéale des TRP**

**c. Résécabilité des tumeurs rétro-péritonéales :**

L'objectif carcinologique est la résection monobloc de la tumeur en marge saine microscopique (R0). La résection du compartiment anatomique considéré est dans la plupart des cas nécessaire. La pseudo-capsule qui entoure les TRP est constituée d'un front de cellules tumorales densifié qui ne constitue pas un plan de clivage pertinent [86].

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

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

La qualité d'exérèse est le facteur pronostique le plus significatif en analyse multivariée (R2 21 mois vs R0/R1 69 mois de survie médiane). Le caractère R2 prédit indépendamment le risque de mortalité spécifique [117].

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

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

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

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

La veine cave est abordée en dernier mais il faut faire très attention à la traction qu'entraîne le volume de la masse sur la veine cave car le risque majeur de la plaie de la veine

cave en fin d'intervention est l'embolie gazeuse. De toute façon avant d'aborder la dissection de la veine cave, il est nécessaire d'avoir prévu les clampages de la veine cave et mettre en préventif une PEEP et si c'est hémodynamiquement possible à jouer sur le positionnement de la table d'opération [119].

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



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

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

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



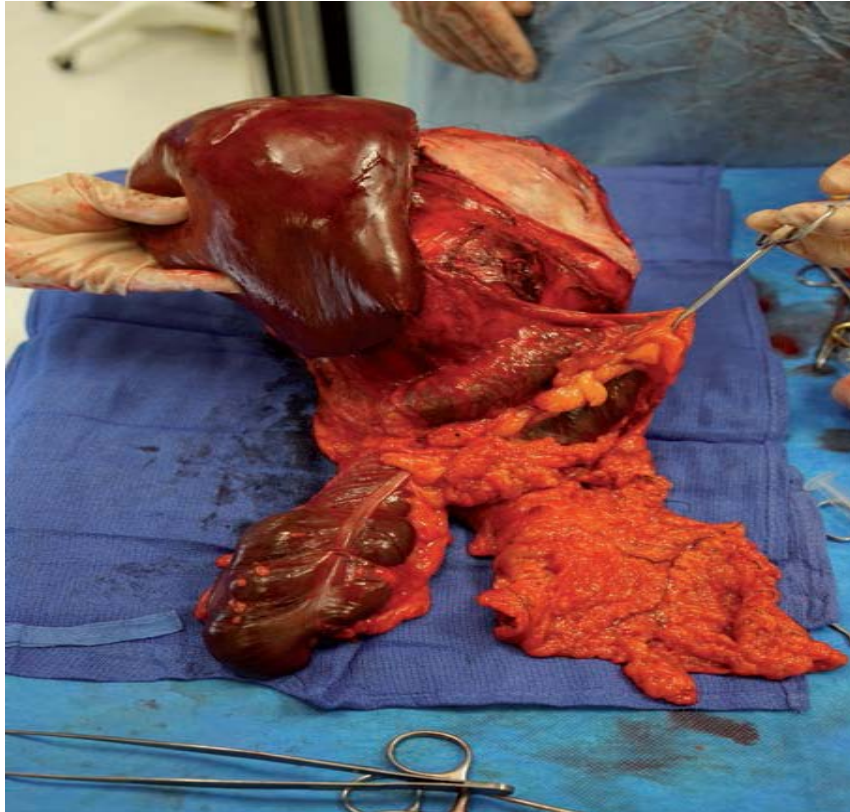
L'une des difficultés chez les femmes jeunes est la plastie vaginale si l'on veut conserver l'utérus. De même ces tumeurs peuvent envahir le plancher périnéal et des résections musculaires à ce niveau risquent de compromettre la continence. C'est donc particulièrement dans ces tumeurs sous-péritonéales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

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

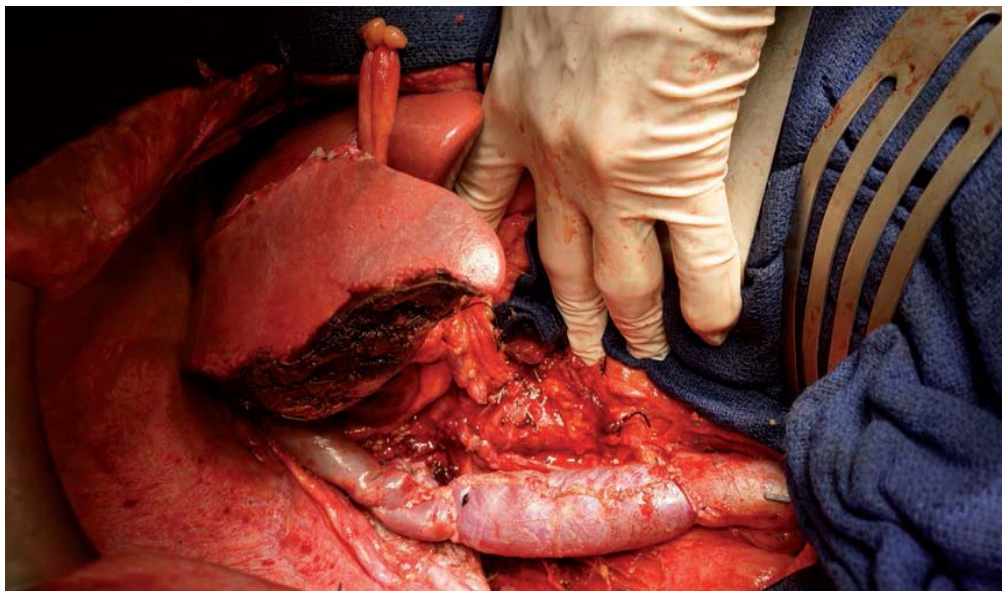
Dans le cas des sarcomes, une étude effectuée à l'institut Gustave Roussy de Villejuif [112], a montré que les taux de récurrence locale, spécifiques par organe et en fonction de l'exérèse ou non d'un viscère refoulé par la tumeur, passait pour l'intestin de 26 à 0 %, et pour l'appareil urinaire haut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

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

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



**Figure 27** :Pièce de résection hémis-abdominale droite en "bloc": hépatectomie droite, néphrectomie droite, hémicolectomie droite,résection sub-totale de la veine cave inférieure et duodénectomie. [120]



**Figure 28** :Statut abdominal après résection: reconstruction cave par plastie autologue péritonéale: utilisation d'un patch rectangulaire de péritoine tubulisé pour reconstituer la veine cave inférieure [120].

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

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

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

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

Dans notre série, l'exérèse tumorale a été estimée totale chez 5 patients et a nécessité dans 2 cas une résection viscérale associée (une néphrectomie gauche et une coloproctectomie partielle suivie d'une anastomose colorectale basse chez l'autre cas.)

Alors que chez 3 patients, la tumeur a été enlevée seule en monobloc, sans résection viscérale associée (tableau XV).

**Tableau XV : Résecabilité des TRP**

Série	N.Benissa [15]	J. Soufran [9]	F.C.Fekete [32]	MF.Brennan [121]	Notre série
Résection complète	50%	71%	57%	65%	83%
Résection partielle	50%	7,5%	24%	14%	17%
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

## **1.2. La radiothérapie**

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

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

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

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

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

### **a. La radiothérapie pré-opératoire.**

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

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

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

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

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

#### **b. La radiothérapie per opératoire**

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

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

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

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

#### **c. La radiothérapie postopératoire**

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

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

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

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

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

Dans notre série la radiothérapie a été administrée dans un seul cas de nos patients pour une récurrence.

### **1.3. La chimiothérapie**

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

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

#### **a. La chimiothérapie néo adjuvante**

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

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

#### **b. La chimiothérapie adjuvante**

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

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

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

### c. Les drogues chimiothérapeutiques

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

**Tableau XVI : Liste des drogues actives et pourcentage de réponses objectives [134].**

Drogues	% réponse objective
Doxorubicine	16 à 29
Méthotrexate	13
Ifosfamide	11,5 à 38
Cisplatine	13 à 15
Cyclophosphamide	12
Dacarbazine	14 à 27
Actinomycine	17
Trabectédine	6 à 37

Dans notre série la chimiothérapie a été indiquée dans un cas.

## 2. Indications thérapeutiques

### 2.1. La chirurgie

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

#### a. Les tumeurs primaires [5,89]

##### a.1. Les tumeurs liquides

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

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

*a.2. Les tumeurs solides :*

L'exérèse large est l'indication de choix et en cas d'impossibilité, la réduction tumorale est toujours préférable au renoncement. Le recours à la biopsie extemporanée, susceptible de préciser la structure tumorale, permettrait de mieux orienter la tactique opératoire :

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

*a.3. Les tumeurs vestigiales :*

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

**b. La chirurgie de la rechute tumorale**

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

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



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

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

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

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

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

L'étude de Jacques montre que les facteurs de risque pour développer des métastases hépatiques sont le grade et le type histologique, en particulier les léiomyosarcomes. Ces métastases sont le plus souvent multiples et bilobaires (89% et 74 %) et plus de la moitié des patients ont une récurrence extra-hépatique associée. La résectabilité de ces lésions est de 22 %. La

survie n'est pas modifiée par l'hépatectomie et en l'absence d'étude complémentaire, la résection des métastases hépatiques en dehors d'étude prospective n'est pas le standard chirurgical.

Au contraire, l'étude de l'EORTC sur le traitement chirurgical des métastases pulmonaires montre que la chirurgie est le traitement de choix si la ou les métastases sont résécables quel qu'en soit le nombre. L'issue est de meilleur pronostic lorsque les métastases sont apparues après 2 ans et demi d'évolution suivant une résection microscopiquement complète chez un patient de moins de 40 ans avec une tumeur de grade I ou II initialement.

## **2.2. La radiothérapie [5,89]**

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

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

### **a. Tumeurs radiosensibles**

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

### **b. Tumeurs radiorésistantes**

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

Dans ce contexte la radiothérapie peut être employée :

- En préopératoire pour tenter de réduire le volume de certaines tumeurs volumineuses faisant suspecter des difficultés d'exérèse chirurgicale
- En postopératoire :

- lorsque l'exérèse a été complète, la question reste toujours posée de la légitimité d'une irradiation postopératoire ;
- lorsque l'exérèse a été incomplète, la radiothérapie postopératoire peut stériliser les résidus de petite taille par des doses de 50 à 55Gy ;
- lorsque l'exérèse est impossible ou la chirurgie est irréalisable, la radiothérapie n'est qu'un traitement palliatif qui se justifie d'autant plus qu'il existe des douleurs, des signes de compression vasculaire ou nerveuse ou une hypertrophie rapide de la tumeur.

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

### **2.3. La chimiothérapie [5,89]**

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

#### **a. Les tumeurs mésodermiques**

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

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

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

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

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

**b. Les tumeurs vestigiales :**

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

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

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

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

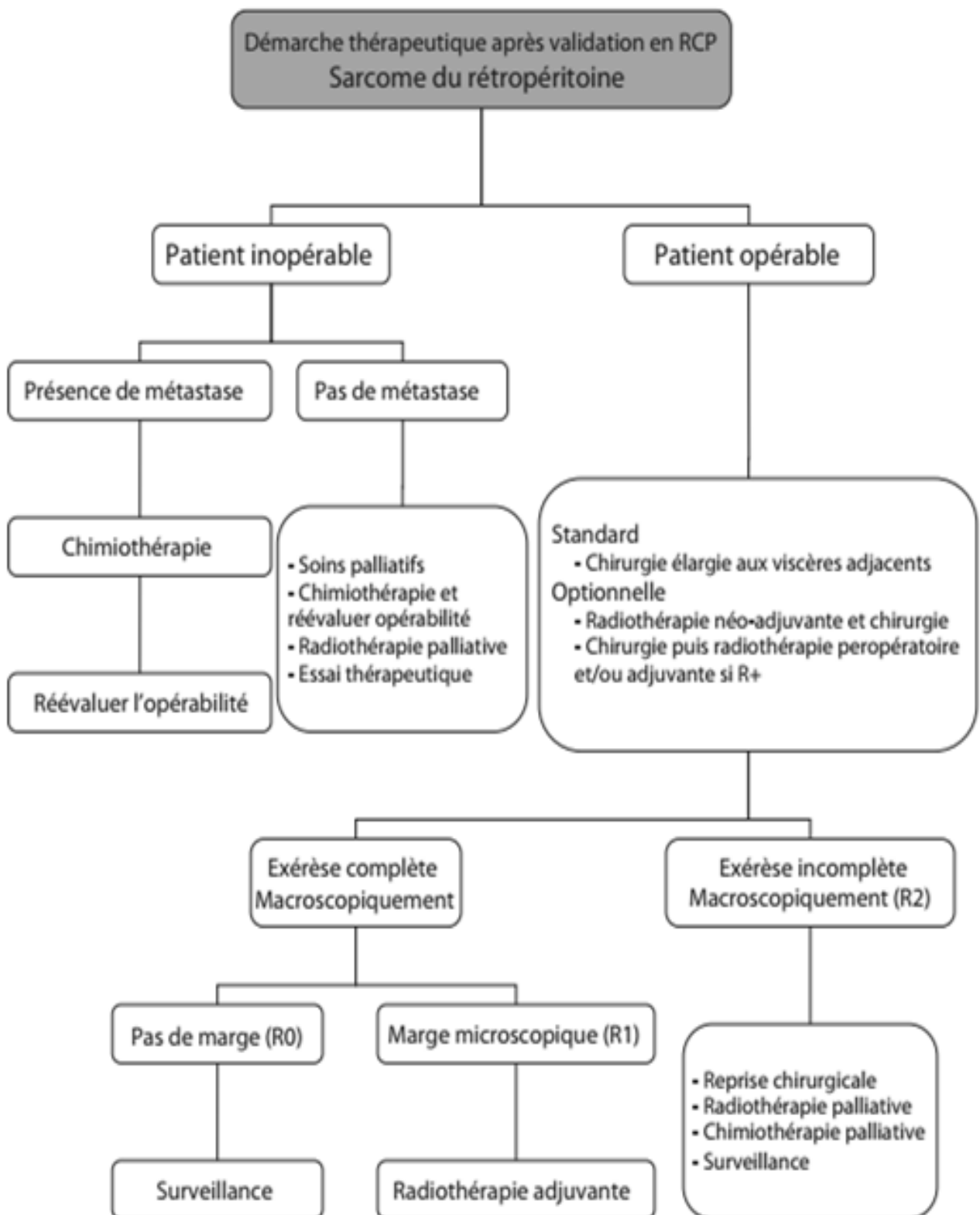


Figure 29 : Modalités thérapeutiques des sarcomes du rétropéritoine [31].

## **XI. EVOLUTION ET PRONOSTIC**

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

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

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

Les autres facteurs pronostiques sont :

- La taille tumorale : est décrite comme facteur pronostique par plusieurs auteurs [33,86,139].
- La localisation tumorale :
  - La localisation initiale du liposarcome au rétropéritoine est un élément de mauvais pronostic [140].
  - Le siège intraabdominal des tumeurs desmoïdes est considéré comme facteur de mauvais pronostic.
- L'âge du patient : Dans diverses séries, l'âge avancé du patient est décrit comme un facteur de mauvais pronostic des sarcomes rétropéritonéaux [86,139,140].
- le grade : il s'agit du premier facteur pronostique chez les patients qui ont eu une résection complète. La médiane de survie est de 20 mois en cas de haut grade de malignité contre 80 mois en cas de bas grade de malignité [96] ;
- le type histologique : le taux de mortalité spécifique des patients présentant un léiomyosarcome est le double de celui des patients porteurs d'un liposarcome [82]. Le type histologique serait plus un facteur prédictif de métastases à distance que de récurrence locale. La probabilité de récurrence locale à 5 ans est de 44 % pour les liposarcomes contre 40 % pour les léiomyosarcomes. Au contraire, la

probabilité de métastases à distance à 5 ans est de 13% pour les liposarcomes mais de 44 % pour les léiomyosarcomes.

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

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

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

## **XII. SURVEILLANCE**

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

**Tableau XVII : la surveillance des TRP chez l'adulte**

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

✚ selon risque et possibilités de chirurgie de rattrapage

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

Dans notre série, la récurrence tumorale a été marquée dans un seul cas de nos patients.



# *CONCLUSION*



Les TRP primitives de l'adulte sont rares.

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

Un bilan d'imagerie complet 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.

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

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

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

# *RÉSUMÉS*



## Resume

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

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

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

Nous proposons une étude rétrospective de 6 cas de tumeurs rétropéritonéales, colligées au service de chirurgie générale à l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech durant une période de 4 ans (2012 à 2016).

Nos patients sont répartis en 4 femmes et 2 hommes avec un âge moyen de 46 ans.

Le délai diagnostique varie de 1 mois à 3 ans avec une moyenne de 15 mois.

Les signes révélateurs sont représentés essentiellement par la douleur (4 cas soit 67%) et la masse abdominale (6 cas soit 100%).

Le diagnostic positif repose sur L'échographie (4 cas soit 67%) mais surtout sur la tomodensitométrie (6 cas soit 100%) qui précise le siège rétropéritonéal ainsi que les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage.

Le traitement est essentiellement chirurgical et l'exérèse est complète dans 5 cas soit 83 % des cas et nécessite parfois des sacrifices viscéraux (2 cas soit 33%). Un traitement par la radiothérapie et la chimiothérapie adjuvante a été réalisé chez un seul malade.

Histologiquement la variété mésenchymateuse est la plus représentée (4 cas soit 67%). La variété maligne (4 cas) est plus fréquente que la variété bénigne (2 cas).

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

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

## Summary

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

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

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

We propose a retrospective study of 6 cases of retroperitoneal tumors, hospitalized in visceral surgery service in the military Hospital in Marrakech, in a periode of 4 years (2012 to 2016).

Our patients are divided into 4 women and 2 men with an average age of 46 years.

The diagnosis timeline varies from 1 month to 3 years with an average of 15 months.

The revealing signs are represented essentially by the pain (4 cases : 67%) and the abdominal mass (6 cases : 100%).

The positive diagnosis is based on ultrasound (4 cases : 67%) but especially on the tomodynametry (6 cases : 100%) which precise the retroperitoneal seat as well as the relationships of the tumor with the neighboring organs.

The treatment is essentially surgical and the resection is complete in 5 cases : 83 % and requires sometimes visceral sacrifices (2 case : 33%). Treatment with radiotherapy and adjuvant chemotherapy was performed in one patient.

Histologically the mesenchymal variety is the only represented (4 cases : 67%).

The malignant variety (4 cases) is more frequent than the benign variety (2 cases).

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

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

## ملخص

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

تمثل هذه الأورام مجموعة غير متجانسة من الآفات نادرة وتطرح سواء بالنسبة للجراحين او بالنسبة

لعلماء الانسجة مشاكل مرتبطة ب:

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

نحن نقدم دراسة استعادية من 6 حالات الأورام خلف الصفاق، التي تم جمعها في الجراحة العامة في

المستشفى العسكري ابن سينا بمراكش لمدة 4 سنوات (2012-2016).

وتنقسم مرضانا إلى 4 نساء و 2 الرجال مع متوسط أعمارهم 46 عاما.

تراوح وقت التشخيص من 1 شهر إلى 3 سنوات بمتوسط 15 شهرا.

يتم تمثيل علامات منبهة أساسا من الألم (4 حالات أو 67%) وكتلة في البطن (6 حالات هي 100%).

ويستند التشخيص على الموجات فوق الصوتية (4 حالات 67%) ولكن بصفة خاصة على التصوير

المقطعي (6 حالات 100%) الذي يحدد خلف الصفاق مقعد فضلا عن تقارير للورم مع الأجهزة المحيطة.



العلاج هو في المقام الأول استئصال الجراحي وغير كاملة في 5 حالات تمثل 83%. ويتطلب أحيانا تضحيات الحشوية (2 الحالات أو 33%). تم إجراء العلاج مع العلاج الإشعاعي والعلاج الكيميائي المساعد في مريض واحد.

تشريحيا متنوعة الوسيطة هو الأكثر ممثلة (4 حالات أو 67%). متنوعة الخبيثة (4 حالات) هي أكثر شيوعا من مجموعة متنوعة حميدة (2 الحالات).

لا يزال التكهن قاتمة لأنه ينظر مرضانا وفي وقت لاحق بسبب الاتجاه التطوري المتكرر لهذه الأورام.

التكهن تحسين هذه الأورام يتطلب قبل كل شيء العلاج الذي هو معلمة تخضع لعدة قيود.

# *BIBLIOGRAPHIE*



1. **Storm FK, Mahvi DM.**  
Diagnosis and management of retroperitoneal soft tissue sarcomas. *Ann Surg* 1991;214:2-10.
2. **Gatcombe HG, Assikis V, Kooby D, et al.**  
Primary retroperitoneal teratomas: A review of the literature. *J Surg Oncol* 2004;86:107-13.
3. **Merran S, Karila-Cohen P, Vieillefond A.**  
Primary retroperitoneal tumors in adults. *J Radiol* 2004;85:252-64.
4. **Van Dalent T, Hoekstra HJ, Van Geel AN, et al.**  
Dutch Soft Tissue Sarcoma Group. Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: Second chance of cure for selected patients. *Eur J Surg Oncol* 2001;27:564-8.
5. **Boris Azeau A, Guivarch M .**  
Les tumeurs rétropéritonéales primitives. Masson, Paris monographie de l'A.F.C, 1981
6. **Stout AP .**  
Mesenchymoma. The mixed tumor of mesenchymal derivatives. *Ann. Surg*, 127, Pages: 706 - 719
7. **S BenMoualli, A Mnif, M BenAmna, L BenHassine, M Chebil , R Zerman , M Ayed .**  
Le liposarcome rétropéritonéal géant : à propos d'un cas. *Annales d'urologie* 36 (2002) 372-375
8. **Eresuej and coll.**  
La tomodensitométrie des lipomes et liposarcomes abdominaux de l'adulte: à propos de 9 cas. *Radiol*, 65, 3, 1984, pages : 145 - 149
9. **J Soufran, L. P Doutre, Ph Andurand.**  
Volumineuses tumeurs de l'espace sous et rétro-péritonéal : A propos de 14 observations recueillies en 4 ans .*Bordeaux médical*, 1986, 19, pages : 139 - 145
10. **Schiller AL .**  
Bones and Joints in Rubin and Farber JL editors. *essential Pathology*, 2nd edition, Philadelphia, JB Lippincott Company, 1995: 708
11. **Bouchet A, Cuilleret J.**  
Anatomie descriptive et fonctionnelle L'abdomen, région rétropéritonéale, petit bassin, périnée. 2ème édition, 1991

12. **FRANK-H NETTER – PIERRE KAMINA .**  
Atlas d'anatomie humaine 2007 Jul ; 4 : 2-978
13. **Pr Daoudi A, Pr Chakour K .**  
Ateliers de dissection de l'abdomen. Année Universitaire 2006/2007 .Laboratoire d'anatomie, Faculté de médecine de Fès
14. **Abhaya V, Juan MB, Michael D, Cusimano et coll .**  
Malignant transformation of ganglioneuroma into spinal neuroblastoma in an adult J. Neuro. Surg, 1998, 88, pages: 324 – 327
15. **N Benissa, K Soualy, N Alouta, M Kafih, N O Zerouali.**  
Les tumeurs rétropéritonéales primitives de l'adulte: à propos de 11 cas .Annales d'urologie 37 (2003) 252 – 257
16. **Enzinger FM, Weiss SW .**  
Soft tissue tumors The C.V. mosby company, St louis, Washington .DC, Toronto, second edition, 1998.
17. **Illuminati G, Bertagui A, Montesano G, et coll .**  
Calcified retroperitoneal fibroma Eur Rev Med Pharmacol Sci, 1997, 1, 4, pages : 125 – 129
18. **Nishimura H, Zhang Y, Ohkuma K, Uchida M, Hayabuchi N, Sun S.**  
MR Imaging soft-tissue masses of the extraperitoneal spaces. Radiographics 2001;21:1141-54.
19. **Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al.**  
Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. J Clin Oncol 2009;27:31-7.
20. **Enterline H T, culberson J D.**  
Liposarcoma, a clinical and pathological study of 53 cases. Cancer. 1960; 13(5):932-950.
21. **Maale M, Ben Youssef A, Nasr R .**  
Les liposarcomes: Etude épidémiologique. La tunisie Medicale, 1989 Mars, 67, Page: 3
22. **P Maseelall, J C Robins, D B Williams .**  
Stabilisation and regression of a recurrent desmoid tumor with the antiestrogen toremifene Fertility and Sterility, Volume 84, N02, August 2005, Pages 509.e11 – 509.e13

23. **C J Shields, D C Winter, W O Kirwan, H P Redmod .**  
Desmoid tumors EJSO, 27, 2001, Pages 701 – 706
24. **F De Cian, E Delay, R Charles Rudigoz, D Ranchère, M Rivoire .**  
Desmoid Tumor Arising in a Cesarean Section Scar during Pregnancy: Monitoring and Management Gynecologic Oncology , 75, 1999, Pages 145 – 148
25. **Johnsen F E, Kugler MA .**  
Soft tissue sarcomas and chlorinated phenols. The Lacet. 1981; 4, Page: 40
26. **Azagra J S, Alle J L , Van Velthoven R, Buchin R, De Prez C .**  
Liposarcome rétro-péritonéal : à propos de trois observations et une revue de la littérature Rev.Med.BruX. 1986 ;7 :557-560
27. **Frases S, Palasciano N.**  
A case of giant retroperitoneal sarcomas. Chirurgia Italiana 2002; 54 (1):95-98.
28. **Lecumberri S N, Martinez M V, Rodriguez M M, Elsmari S K, Alonso J G .**  
Liposarcoma retroperitoneal gigante. Arch. Esp. de Urol. 1993, 46 (3), Pages: 234 – 236
29. **Wolfhagen F H J, Mensing J W A, Veen H F, Dee A .**  
Late recurrence of liposarcoma simulating adenoma of the duodenum. The Netherlands Journal of Medicine. 1999, 54, Pages: 231 – 234
30. **Hsiao 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
31. **Adil Aitsakel, MD ; Hachem Elsayegh, MD ; Lounis Benslimane, MD ; Yassine Nouini, MD.**  
Tumeurs rétro-péritonéales primitives. Service d'Urologie A, CHU Ibn Sina, Rabat Can Urol Assoc J 2015;9(11-12):E873-8
32. **Fekete F C , Clot PH, Lortat -Jacob J L.**  
Tumeurs rétro-péritonéales: A propos de 21 observations. Ann. Chir, 1978, 32 (10), pages : 765 – 772
33. **A Benchekroun, E Kassmaoui, M Alami, M Ghadouane, H Jira, Z Belahnech, M Faik.**  
Hémangiopéricytome rétro-péritonéal géant : une nouvelle observation. Ann Urol 2001; 35: 104-107

34. **G Gillman , J B Pavlovich .**  
Sinonasal hemangiopericytoma Otolaryngology - Head and neck Surgery, Volume 131, Issue 6, December 2004, Pages 1012 - 1013
35. **A Mehdi, A Zayene, F Bdioui, L Safer, R Jlidi, A Hamdi, H Saffar .**  
L'hémangiopéricytome retroperitoneal: A propos d'un cas volumineux . Sem Hôp Paris, Volume 70, issue 1-2, 1994, Pages 40 - 42
36. **M Musacchio, F Mont'Alverne, F Belzile, V Lenz, C Riquelme, A Tournade .**  
Posterior cervical Haemangiopericytoma with intracranial and skull base extension : Diagnostic and therapeutic challenge of a rare hypervascular neoplasme Journal of Neuroradiology, volume 30, Issue 3, 2003, Pages 180 - 187
37. **C Ungureanu, M Mahevas, L Le Page, A Smail, D Chatelain, P Toussaint, J- . Regimbeau, P Duhaut and J-P Ducroix.**  
Une volumineuse tumeur pancréatique La Revue de Médecine Interne, Volume 26, Issue 9, September 2005, Pages 754-755
38. **P Arnoletti , N Jhala .**  
Retroperitoneal Hemangiopericytoma Journal of the American College of Surgeons, Volume 197, Issue 4, October 2003, Pages 687 - 688
39. **A Bellakhdar, A Zaoui, S Berrada, N Bahechar, A Bouzidi .**  
L'hémangiopéricytome malin rétro-péritonéal : A propos d'un cas Rev. Maroc. Méd. Santé, Volume 9, issue 1, 1987, Pages 57 - 60
40. **M Begum, H Katabuchi, H Tashiro, Y Suenaga, H Okamura.**  
A case of metastatic malignant hemangiopericytoma of the ovary: Recurrence after a period of 17 years from intracranial tumor Int J Gynecol Cancer, 12, Pages 510 - 514
41. **F Ferrozzi, S Armaroli, M Pedrazzini, G Tognini , P Pavone Duodenalalalal.**  
Hemangiopericytoma : CT and NRI findings Clinical Imaging, Volume 25, Issue 2, March-April 2001, Pages 101-103
42. **H Hiraumi, S -ichiro Kitajiri, T Hirose, N Hosaka, J Toki ,S Ikehara .**  
Radiosensitive Hemangiopericytoma of the Soft Palate Auris Nasus Larynx, Volume 29, Issue 1, January 2002, Pages 95-97
43. **A Bonhomme, A Broeders, R H Oyen, M Stas, I De Wever , A L Baert.**  
Cystic Lymphangioma of the retroperitoneum Clinical Radiology, Volume 56, Issue 2, February 2001, Pages 156 - 158

44. **H Hauser, Hans J. Mischinger, A Beham, A Berger, H Cerwenka , J Razmara, H Fruhwirth, G Werkgartn.**  
Cystic retroperitoneal lymphangiomas in adults *European Journal of Surgical Oncology*, Volume 23, Issue 4, August 1997, Pages 322 - 326
45. **J L Hornick , Christopher DM Fletcher.**  
Fletcher Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: Clinicopathological analysis of a series *Human Pathology*, Volume 36, Issue 4, April 2005, Pages 426 - 432
46. **D Débat Zoguèreh, U N'Tarundenga, B Provendier , J Gzaigne .**  
Une volumineuse masse rétro-péritonéale chez un adulte: A giant retroperitoneal mass in adult *La Revue de Médecine Interne*, Volume 24, Issue 3, 1 March 2003, Pages 202-203
47. **E Freud, U Farkash, R Cassella, C Freire , M Zer .**  
Childhood retroperitoneal lymphangioma presenting following minor trauma Injury, Volume 30, Issue 5, June 1999, Pages 380 - 383
48. **Bennani S, Debbach A, Louahlia S, El Mrini M, Benjelloun S.**  
Le liposarcome rétro-péritonéal à propos de deux cas. *Ann.Urol.*1995 ; 29(3) ;154-158.
49. **Enzinger F M, Winstow J .**  
Liposarcoma: a study of 103 cases *Virchows arch. path anat* 1962, 335, Pages: 367 - 388
50. **Gerald WL, Rosai J Case 2.**  
Desmoplastic small cell tumor with divergent differentiation. *Pediatr Pathol* 1989; 9:177-83
51. **Ralph E, Duncan , Arthur T Evans .**  
Diagnosis of primary retroperitoneal tumors *The journal of Urology*, volume 117, Janvier 1977, pages: 19 - 23
52. **C Lacono, G Serio, P Tenchini, F Nifosi .**  
Surgical strategy in primary retroperitoneal tumors *Br J Surg*, April 1989, volume 76, pages : 385-389
53. **Nambisan RN, Karakousis CP, Holyoke ED, Dougherty TJ.**  
Intraoperative photodynamic therapy for retroperitoneal sarcomas. *Cancer*, 1998, 61, pages: 1248 - 1252
54. **Bastounis E, Asima CPJ, Pikoulis E et coll.**  
Benign retroperitoneal neural sheath tumors in patients without Von Recklinghausen's disease. *Scandinavian journal of urology and nephrology*, 1997, 31, pages: 129 - 136

55. **Aoki M, Nakano M, Sen S , Ohta N , Fujitak. N.**  
cas of solitary retroperitoneal neurofibroma Acta urol. Jpn, 1998, 44, pages: 273 - 27
56. **Waisberg J, Bromberg SH, Barretto E et coll.**  
Multiple retroperitoneal neurofibroma, report of a case. Arq gastr enteral, 1993, 30 (4), pages: 94 - 98
57. **Reyes JM, Putong PB, Vangore S, Stein B .**  
Retroperitoneal neurofibromatosis and venous anomalies Arch. Pathol. Hab.Med, 1980, 104, pages: 646 - 648
58. **Deruyter L., De Waele B.**  
Surgical treatment of a retroperitoneal neurofibroma in Von Recklinghausen's disease European journal of surgical oncology , 1989, 15, pages: 258 - 262
59. **Keen RA, Robinson DJ, Briggs PC .**  
Fatal spontaneous retroperitoneal haemorrhage caused by Von Recklinhausen's neurofibromatosis JR coll Surg E dinb, 1982, 27 (5), page: 310
60. **Chung-JYI Tsai MD .**  
Case report : Unusual ultrasonographic appearance of a solitary retroperitoneal neurofibroma. The British journal of radiology, 1994, 67, pages: 210 - 211
61. **Mansouri F, Mahassini N, Amarti A et coll.**  
Ganglioneurome à localisation multiples. A propos d'un cas Maroc Médical, 1995, Tome XVII, pages : 52 - 60
62. **Mendelsohn G, Eggleston JC, Olson.**  
Vasoactive intestinal peptide and it's relation ship to ganglion cell in neuroblastic tumors. Lab. Invest, 1979, 41, page: 144
63. **Radin R, Gynthia LD, Gold FH, Isaac RF.**  
Adrenal and extraadrenal retroperitoneal ganglioneuroma. Imaging findings in 13 adults Radiology 1997, 203, pages: 703 - 707
64. **Guz.B.V, Wood DP, Montie JE, Pontes JE .**  
Retroperitoneal neural sheath tumors: Cleveland clinic experience J.Urol, 1989, 142, pages: 1434 - 1437
65. **Barone JG, Massad CA, Parrott TS et coll .**  
Symptomatic tumors affecting the urinary tract in children with neurofibromatosis J. Urol, 1995, 154, pages: 1516 - 1517



66. **Leo JP, et Richard F.**  
Tumeurs rétro-péritonéales primitives. In cancers urogénitaux. Adolphe STEG. François. Eschwege, Flammarion Médecine Sciences, 1991, Chapitre VII, pages: 338 – 349
67. **Bourgeon R, Isman H, Faizon R, Brisard M.**  
liposarcomes rétro-péritonéaux. Chirurgie, 1977, 103, pages : 135 – 141
68. **Carachi R, Compelle PE, Kent M.**  
Thoracic neural sheath tumors Cancer, 1983, 51, pages : 949 – 954
69. **E. Mohammadine, A. Abbassi, S. Benamr, H. Essadel, M.K. Lahlou, A. Taghy, B. Chad . Belmahi Zizi A.**  
Hypoglycémie sévère et sarcomes rétro-péritonéaux (à propos d'un cas) Maroc Médical, Tome 19, N° 2, Juin 1997, Pages 27 – 29
70. **Rossi D, Delepero JR, Jacque Mierj et coll.**  
Tumeurs rétro-péritonéales primitives. Editions techniques-EMC (paris-France), Néphro Urol, 18-083-A-10, Cancerologie, 60-18- 250-A-10. 1993, 10p.
71. **E Sebban, B Cristalli, V Izard, M Levardon .**  
Liposarcome rétro-péritonéal: révélation par une anémie et une fièvre prolongée .Presse Méd, 21, 1992, Pages 527 – 528
72. **Schattenkerk ME, Van De Vegt JH.**  
Neurofibroma: An unusual cause of massive retroperitoneal bleeding. Neth J. Surg 1986, 38, pages: 189 – 190
73. **G Garcia, S Garcia, M Baciuchka, L Georges, A Sarran, D Rossi.**  
Tumeurs rétro-péritonéales primitives de l'adulte. 2008 Elsevier Masson SAS. 18-083-A-10
74. **Guzman-Valdivia Gomez G, Morinelli-Urustizaga A, Martinez- Sanchez S, Ortiz-Valdivia M.**  
Ultrasonography with contrast agent for diagnosis of benign retroperitoneal cyst. Case report. *Cir Cir* 2005;73: 303-5.
75. **Nishino M, Hayakawa K, Minami M, Yamamoto A, Ueda H, Takasu K.**  
Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues. *Radiographics* 2003;23: 45-57.
76. **S BENNIS, S LEZAR, A ADIL, R KADIRI.**  
Teratome retroperitonéal de l'adulte , apport de l'imagerie A propos de deux cas).Service Central de Radiologie, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Urol 2006 ; 4 : 17-21

77. François J. BIDAULT, Daniel VANEL, Alexandra ATHANASIOU, Frédéric PIGNEUR, Isabelle LOPEZ, Peter PETROW, Robert SIGAL, Sylvie BONVALOT  
Imagerie des sarcomes rétro-péritonéaux *Bull Cancer* 2006 ; 93 (12) : 1167-74
78. NISHINOM., HAYAKAWAK., MINAMI M., YAMAMOTO A.,UEDAH., TAKASUK.  
Primary retroperitoneal neoplasms: CT and MRI imaging findings with anatomic and pathologic diagnostic clues *Radiographics* 2003; 23: 45-57
79. Diabaté AS,Salami FA,,Séka AR,Réty F,Kanga KA,Olou L, N'Zi KP.  
LE PARAGANGLIOME RETROPERITONEAL. Service de Radiologie, CHU de Treichville Abidjan. *J Afr Imag Méd* 2011; (4), 7: 391-395
80. DERAKHSHAN., NEUBAUERS., BRAUN M., HEIDENREICHA., ENGELMANNU P.  
Giant retroperitoneal hemangiopericytome with paraneoplastic gynecomastia. Case report and literature review *Urol.Int.*1999; 62: 223-225.
81. TSENG C.A., PAN Y.S., SUY.C., JAN C.M., WANG W.M.  
Extrarenal retroperitoneal angiomyolipoma: case report and review of the literature *Abdom. Imaging.*2004; 29: 721-723.
82. PARK J.H., KANGK.P.,LEES.J., KIMC.H., PARKT.S., BAEKH.S. A.  
case of arupted pheochromocytoma with an intratumoral anevrysm managed by coil embolization *Endocr.J.*2003 ; 50 : 653-656.
83. Perez. G, Coulange.C, Boubli.L, Sorentino.J .  
Les ganglioneuromes adultes paranéphrétiques, à propos de 2 observations *Journal d'Urologie*, 1982, 88 (5), pages : 313 - 315.
84. Braedel.HU, Schindlec.E, Rzelak.L.  
Importance de la tomodensitométrie dans l'exploration diagnostique des tumeurs rétrpéritonéales. *Journal d'urologie*, 1983, 89 (1), pages : 53 - 59.
85. A. Ameer , M. Lezrek , O. E. Mansari , D. Touiti ,A. Beddouch.  
Retroperitoneal sarcomas: therapeutic and prognosis aspect, report of 6 cases. *Service d'urologie, hôpital militaire Mohamed-V, BP 1018, Rabat, Maroc. Annales d'urologie* 37 (2003) 258-263
86. X. Duranda,, T. Murez, A. Fléchon, L. Rocher, P. Camparo, N. Morel-Journel, 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

87. **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
88. **88] Cohan R, Esur.**  
Pathologie tumorale du rétro péritoine. *Journal d'urologie* 2004
89. **Chauvet.B, Davin.J –L .**  
Cours Supérieur d'Uro-Oncologie, Tome 2, Tumeurs du testicule–Cancer du rein–Tumeurs rares. Les éditions de l'école européenne d'oncologie expression Française, 1995.
90. **Dr Anne d'Andon, Dr Olivier Hartmann, Pr Gilles Vassal, Dr Odile Oberlin.**  
Tumeurs Mésenchymateuses Malignes. Mai 2003 Institut Gustave–Roussy
91. **Coindre JM, Terrier P, Guillou L, Le Doussal V, Collin F, Ranchère D, et al.**  
Predictive value of grade for metastasis development in the main histologic types of adult soft tissue sarcomas: a study of 1240 patients from the French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. *Cancer* 2001;**91**:1914–26
92. **Fabre–Guillevin E, Coindre JM. Somerhausen de S, Bonichon F, Stoeckle E, Bui NB.**  
Retroperitoneal liposarcomas: follow–up analysis of dedifferentiation after clinicopathologic reexamination of 86 liposarcomas and malignant fibrous histiocytomas. *Cancer* 2006;**106**: 2725–33
93. **Hisaoka M, Morimitsu Y, Hashimoto H, Ishida T, Mukai H, Satoh H, et al.**  
Retroperitoneal liposarcoma with combined well–differentiated and myxoid malignant fibrous histiocytoma–like myxoid areas. *Am J Surg Pathol* 1999;**23**:1480–92.
94. **Azumi N, Curtis J, Kempson RL, Hendrickson MR.**  
Atypical and malignant neoplasms showing lipomatous differentiation. A study of 111 cases. *Am J Surg Pathol* 1987;**11**:161–83
95. **Hashimoto H, Tsuneyoshi M, Enjoji M.**  
Malignant smooth muscle tumors of the retroperitoneum and mesentery: a clinicopathologic analysis of 44 cases. *J Surg Oncol* 1985;**28**:177–86.
96. **Reith JD, Goldblum JR, Lyles RH, Weiss SW.**  
Extragastrintestinal (soft tissue) stromal tumors: an analysis of 48 cases with emphasis on histologic predictors of outcome. *Mod Pathol* 2000;**13**:577–85.

97. **Coindre JM, Emile JF, Monges G, Ranchere-Vince D, Scoazec JY.**  
Gastrointestinal stromal tumors: definition, histological, immunohistochemical, and molecular features, and diagnostic strategy. *Ann Pathol* 2005;**25**:358–85.
98. **Crist WM, Raney RB, Tefft M, Heyn R, Hays DM, Newton W, et al.**  
Soft tissue sarcomas arising in the retroperitoneal space in children. A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Committee. *Cancer* 1985;**56**:2125–32.
99. **Vuletin JC, Wajsbort RR, Ghali V.**  
Primary retroperitoneal angiosarcoma with eosinophilic globules. A combined lightmicroscopic, immunohistochemical, and ultrastructural study. *Arch Pathol Lab Med* 1990;**114**:618–22.
100. **Tsang WY, Chan JK.**  
Kaposi-like infantile hemangioendothelioma. A distinctive vascular neoplasm of the retroperitoneum. *Am J Surg Pathol* 1991;**15**:982–9.
101. **MI Kably, A Benjelloun, SZamiatiet MKsyer .**  
Tumeur desmoplastique intra-abdominale à petites cellules rondes : aspects échographique et tomодensitométrique Journal de Radiologie, Vol 84 – N° 1–C1 – Novembre 2003 p 1779 – 1782
102. **Bertrand Roques, Albert Pichon, Guy Pichon , Guy De Laroche, Jean De Laroche, Jean-François , Jean Garnier , , Jean- Philippe Jacquin.**  
Tumeurs desmoplastiques intra-abdominales à petites cellules rondes Gastroentérologie Clinique et Biologique, Vol 24 – N° 3 – Mai 2000 p. 359 – 359
103. **Fletcher CD, Krishnan K, Mertens F, World health Organisation.**  
*Classification of tumors. Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone.* Lyon: IARC press; 2002.
104. **Oda Y, Tamiya S, Oshiro Y, Hachitanda Y, Kinukawa N, Iwamoto Y, et al.**  
Reassessment and clinicopathological prognostic factors of malignant fibrous histiocytoma of soft parts. *Pathol Int* 2002;**52**: 595–606.
105. **Derré J, Lagacé R, Nicolas A, Mairal A, Chibon F, Coindre JM, et al.**  
Leiomyosarcomas and most malignant fibrous histiocytomas share very similar comparative genomic hybridization imbalances: an analysis of a series of 27 leiomyosarcomas. *Lab Invest* 2001;**81**:211–5.

106. **Kourea HP, Bilsky MH, Leung DH, Lewis JJ, Woodruff JM.**  
Subdiaphragmatic and intrathoracic paraspinal malignant peripheral nerve sheath tumors: a clinicopathologic study of 25 patients and 26 tumors. *Cancer* 1998;**82**:2191–203.
107. **Garcia G, Anfossi E, Prost J, Ragni E, Richaud C, Rossi D.**  
Schwannome rétro péritonéal bénin : à propos de trois cas. *Prog Urol* 2002;**12**:450–3.
108. **F. Collin, M. Gelly –Marty, M. Bui Nguyen Binh, J.M. Coindre Marty.**  
Sarcomes des tissus mous : données anatomopathologiques actuelles  
*Cancer/Radiothérapie* 10 (2006) 7–14
109. **Sylvie BONVALOT, Daniel VANEL, Philippe TERRIER, Caroline ROBERT, Axel LE CESNE, Cécile LE PÉCHOUX.**  
Management of recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum *Bull Cancer* 2004 ; 91 (11) : 845–52
110. **Beahrs.OH, Henson.DE, Hutter.RVP et coll.**  
Manual for staging of cancer, *AJC on cancer*, 4th, pages: 145 – 149 Philadelphia J.B Lippincott company, 1992
111. **Edge SB, Compton CC.**  
The American Joint Committee on Cancer: the 7th edition of the AJCC cancer staging manual and the future of TNM. *Ann Surg Oncol.* 2010;**17**:1471–4.
112. **S. Bonvalot .**  
Sarcomes rétro-péritonéaux : 2. Traitement chirurgicale et complémentaire *J Chir*, 136, 1999, Pages 61 – 66
113. **Van Doorn RC, Gallee MP, Hart AA, Gortzak E, Rutgers EJ, van Coevor–den F, et al.**  
Resectable retroperitoneal soft tissue sarcomas. The effect of extent of resection and postoperative radiation therapy on local tumor control. *Cancer* 1994;**73**:637–42.
114. **Gilbeau L, Kantor G, Stoeckle E, Lagarde P, Thomas L, Kind M, et al.**  
Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Radiother Oncol* 2002;**65**:137–43 [Comment on: *Radiother Oncol* 2002 Dec;**65**: 133–6.].
115. **F. Kristian Storm, David, M. Mahvi .**  
Diagnosis and Management of retroperitoneal soft–tissue sarcoma *Ann Surg*, Volume 214, N01, July 1991, Pages 2 – 10

116. **N.Maamouri, I.Cheith, H.Ouerghi, A.Oukaa, N.Belkahla, E.Mnif.**  
Liposarcome rétropéritonéal géant. A propos d'un cas La revue de médecine interne 26, 2005, Pages : 145–148
117. **Tan MCB, Brennan MF, Kuk D, et al.**  
Histology-Based Classification Predicts Pattern of Recurrence and Improves Risk Stratification in Primary Retroperitoneal Sarcoma. *Ann Surg* 2016;263:593–600.
118. **Bonvalot S, Raut CP, Pollock RE, et al.**  
Technical considerations in surgery for retroperitoneal sarcomas: position paper from E-Surge, a master class in sarcoma surgery, and EORTCSTBSG. *Ann Surg Oncol* 2012;19:2981–91
119. **Y Fahmi, T Elabbasi, D Khaiz, F Bensardi, K Hattabi, S Berrada, R Lefriyekh, A Fadil, N Zerouali.**  
Paragangliome retroperitoneal . *Pan African Medical Journal*. 2015; 21:298
120. **Pierre Scalliet , Laurent Coubeau.**  
Sarcome rétropéritonéal: Une stratégie onco-chirurgicale spécifique. Institut Roi Albert II.. Service de Chirurgie et transplantation abdominale. Cliniques universitaires Saint-Luc Bruxelles.2015 ; 25–28
121. **Jaques DP, Coit DG, Hadju SI, Brennan MF.**  
Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg* 1990;212:51–9.
122. **Bevilacqua RG, Rogatko A, Hajdu SI, Brennan MF.**  
Prognostic factors in primary retroperitoneal soft-tissue sarcomas. *Arch Surg* 1991;126: 328–34.
123. **Fein DA, Lee WR, Lanciano RM, Corn BW, Herbert SH, Hanlon AL, et al.**  
Management of extremity soft tissue sarcomas with limb-sparing surgery and postoperative irradiation: do total dose, overall treatment time, and the surgery– radiotherapy interval impact on local control *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1995;32:969–76.
124. **Willet.C.G, Suit.H.D, Tepper.J.E, Mankin.H.J, Convery.K, Rosenberg.A.L, Wood.W.C.**  
Intraoperative Electron Beam Radiation Therapy for retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Cancer* 68; 1991, Pages 278 – 283

125. **Swanson EL, Indelicato DJ, Louis D, Flampouri S, Li Z, Morris CG, et al.**  
Comparison of three-dimensional (3D) conformal proton radiotherapy (RT), 3D conformal photon RT, and intensity-modulated RT for retroperitoneal and intra-abdominal sarcomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2012;83:1549–57.
126. **Van De Voorde L, Delrue L, Van Eijkeren M, De Meerleer G.**  
Radiotherapy and surgery— an indispensable duo in the treatment of retroperitoneal sarcoma. *Cancer* 2011;117:4355–64
127. **Rabii.R, Benjelloun.M, Benlemlih.A, Skali.K, Bennani.S, El Mrini. M.**  
La fibrose rétro-péritonéale à extension pelvienne : à propos d'un cas. *Annales d'urologie*, 2003, 37, Pages : 68 – 70
128. **Elotmany.A, Hachi.H, El Marjani. M, Errihani.H, Tijami.F, Jilali. a, Benjelloun. S, Souadka.A.**  
Les sarcomes rétro-péritonéaux. *Médecine du maghreb*.2001; n°88, 61–63.
129. **Pezner RD, Liu A, Chen YJ, Smith DD, Paz IB.**  
Full-dose adjuvant postoperative radiation therapy for retroperitoneal sarcomas. *Am J Clin Oncol* 2011;34:511–6.
130. **B.Koseoglu, M.Ulusoy, T.Karsitag .**  
A retroperitoneal dermoid cyst which causes mechanical jaundice *European Journal of Radiology extra*, 55, 2005, pages : 61–63
131. **Wendtner CM, Abdel-Rahman S, Krych M, Baumert J, Lindner LH, Baur A, et al.**  
Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 2002;20(14):3156—64.
132. **Italiano A, Delva F, Mathoulin-Pelissier S, et al.**  
Effect of adjuvant chemotherapy on survival in FNCLCC grade 3 soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of the French Sarcoma Group Database. *Ann Oncol* 2010;21:2436–41.
133. **Miura JT, Charlson J, Gamblin TC, et al.**  
Impact of chemotherapy on survival in surgically resected retroperitoneal sarcoma. *Eur J Surg Oncol* 2015;41:1386–92.
134. **Avancès C, Rigaud J, Bui B, Camparo P, Culine S, Durand X, et al.**  
Sarcomes du rétro-péritoine : Contribution du CCAFU au référentiel INCa. *Prog Urol* 2010;20(Suppl 4):S290–6.

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



# قسم الطب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف  
والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

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

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

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرني، وأكون أختاً لكل زميل في المهنة

الطبية متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيّتي، نقيّة مما يُشِينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

# الأورام خلف الصفاق بصدد 6 حالات في الجراحة العامة بي المستشفى العسكري ابن سينا بمراكش

## الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 06 / 07 / 2017

من طرف

**السيدة صفاء آيت العربي**

المزودة في 30 أكتوبر 1989 بمراكش

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

### الكلمات الأساسية:

الأورام خلف الصفاق - مظاهر وبائية - مظاهر سريرية - مظاهر شبه سريرية - مظاهر علاجية -  
مظاهر تطورية

## اللجنة

الرئيس

أ. اتويتي

السيد

المشرف

أستاذ في جراحة المسالك البولية

ع. عاشور

السيد

أستاذ في الجراحة العامة

ع. لوزي

السيد

أستاذ في الجراحة العامة

ي. نرجس

السيد

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

ر. البرني

السيد

أستاذ في الجراحة العامة

الحكام

