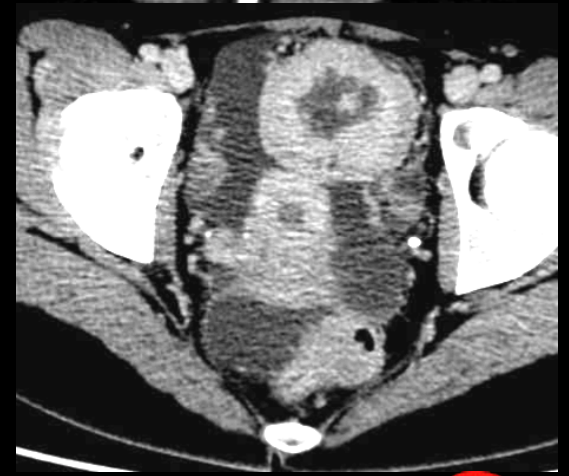
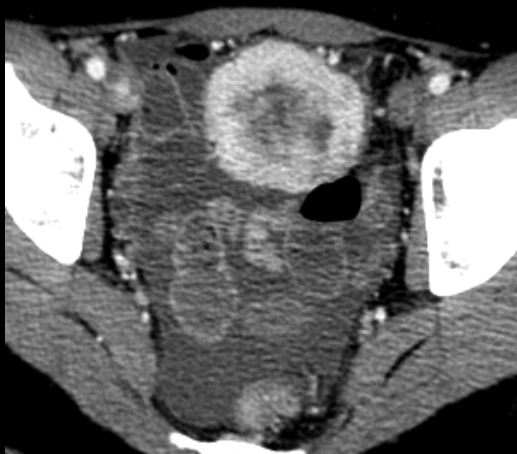


Jeune femme , 20 ans , consultant pour altération de l'état général avec perte de poids (6kg) , sueurs nocturnes , anémie ferriprive avec dyspnée d'effort .

A l'examen clinique : masse pelvienne hypogastrique paramédiane droite

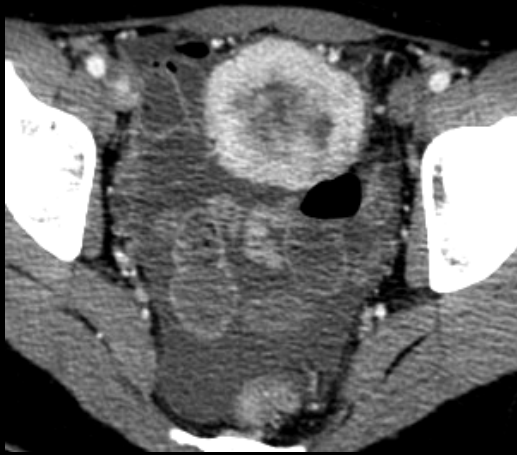


avant injection



quelles sont les principales anomalies observées , quel est le siège probable de la lésion





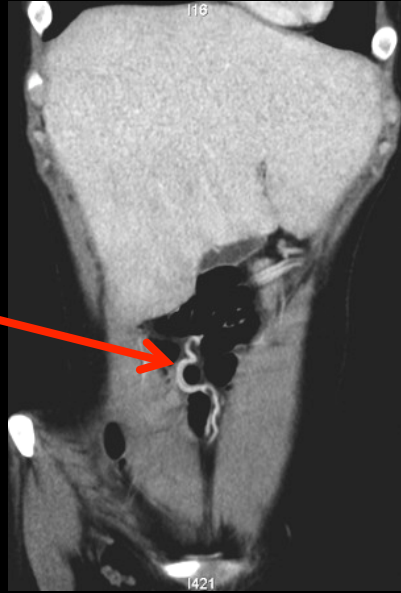
pour identifier l'organe d'origine d'une lésion on dispose:

- des **données d'anatomie topographique** , mais celles-ci sont perturbées en cas de grosse lésion
- de l'identification des **pédicules vasculaires** qui **nourrissent la lésion ++++** ; leur recherche est un temps essentiel de la lecture des images

ici :

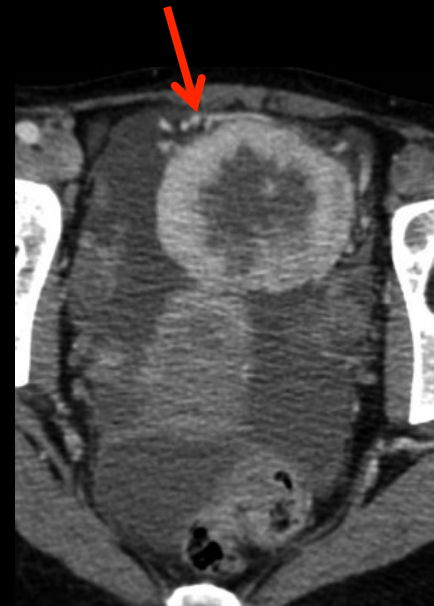
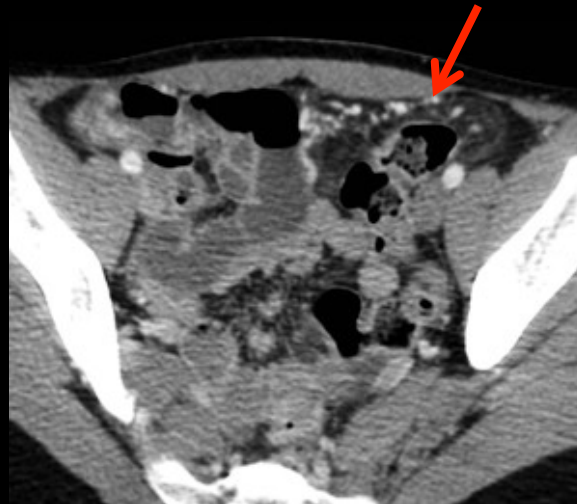
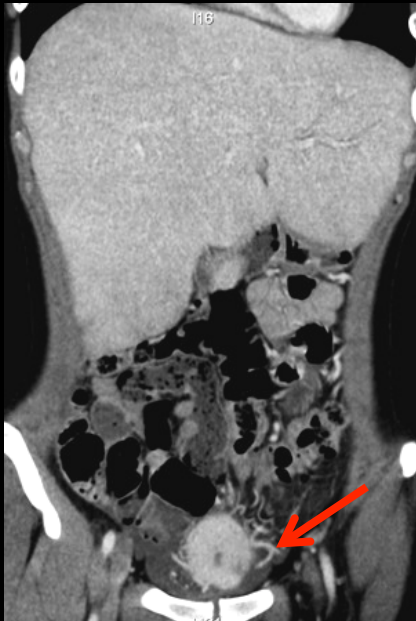
- la lésion est indépendante du tractus génital interne et du recto-sigmoïde
- la lésion ne reçoit aucune branche de l'artère mésentérique supérieure
- elle est de siège très antérieur et s'accompagne d'un épanchement liquide du péritoine pelvien .

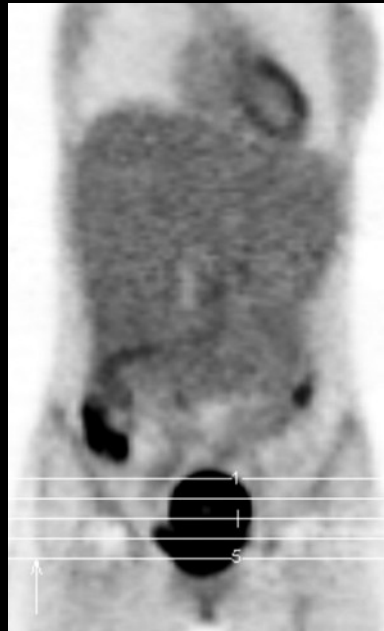
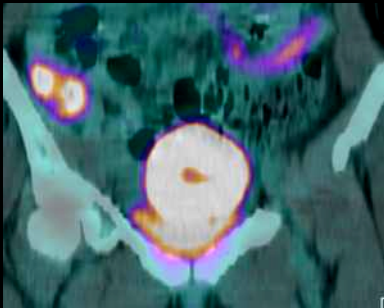
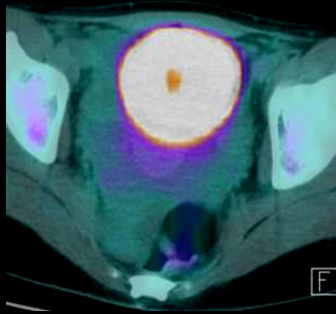
il s'agit probablement d'une **lésion développée dans le grand omentum**



mais il faut passer de la présomption à la certitude en identifiant de façon précise le ou les pédicules nourriciers et leur origine !

ici , ce sont bien évidemment les **branches artérielles omentales gauches** qui vascularisent la masse (flèches rouges)





le PET CT montre une lésion très hypermétabolique ; il a l'intérêt de démontrer son caractère unique , puisqu'il s'agit d'un examen "corps entier"

la fixation de la fosse iliaque droite qui reproduit la forme du carrefour iléo-caecal est physiologique , de même que le foyer en ruban de l'hypochondre gauche

quelles sont les hypothèses diagnostiques "recevables" devant une masse péritonéale hypervasculaire et hypermétabolique , chez un sujet très jeune (20 ans)



-tumeur desmoplastique à petites cellules rondes (PNET primary neuroectodermic tumor)) , (équivalent extra osseux d'un sarcome d'Ewing sur le plan des translocations chromosomiques)

-GIST

-tumeur neuro-endocrine , hémangiopéricytome

-maladie de Castelman hyalino vasculaire , LMNH ou Hodgkin , chlorome en cas de LAM 4 ou surtout 5

.... il faut de plus **toujours évoquer chez un sujet jeune** (comme devant une masse parenchymateuse pulmonaire) la " pseudotumeur inflammatoire +++++" (T inflammatoire myofibroblastique)



Anatomo-pathologie :

Macroscopie:

Lésion blanchâtre polycyclique avec à la surface de nombreux vaisseaux congestifs

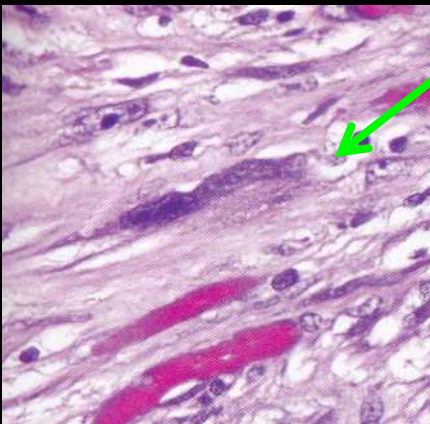
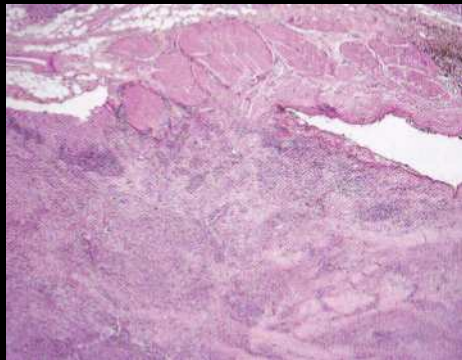
Microscopie:

Cellules fusiformes myofibroblastiques avec infiltrat inflammatoire

ALK1 + (anaplastic lymphoma kinase) ,présent dans 50 % des cas de ce type de lésion

Tumeur inflammatoire myofibroblastique du grand épiploon de 7cm

Absence de récidence à deux ans



take home messages

- les tumeurs inflammatoires myofibroblastiques sont des **lésions de malignité intermédiaire** ; elles **récidivent** (25 à 35 % des cas) mais ne **métastasent** qu'exceptionnellement (<5% des cas)
- elles se rencontrent avec prédilection chez les **sujets jeunes** et , dans l'abdomen siègent sur le mésentère ou le grand omentum
- cliniquement ,elles se manifestent par des **signes généraux** (fièvre , anémie , amaigrissement, retard de croissance ..) qui régressent après l'exérèse
- les caractéristiques anatomo pathologiques sont les cellules myofibroblastiques (de fusiformes à stellaires) , les aspects storiformes ou fasciculaires, une fibrose variable , des infiltrats lympo-plasmocytaires.
En IHC , la positivité d'ALK1 est observée dans un cas sur deux.
- l'identification des pédicules nourriciers d'une lésion est un temps nécessaire et fondamental pour le diagnostic topographique en imagerie

