

Douleurs abdominales sans troubles du transit depuis le 21/02/2014, d'apparition brutale.
Quels éléments sémiologiques peut-on retenir pour tenter de caractériser la masse de la FID ?



comme toujours, il faut d'abord répondre à deux questions fondamentales:

- quel est le siège exact de la masse : intra péritonéal ou sous-péritonéal
- quels sont les contingents tissulaires identifiables au sein de la masse.



-avec les images dont nous disposons, on peut répondre sur le premier point :

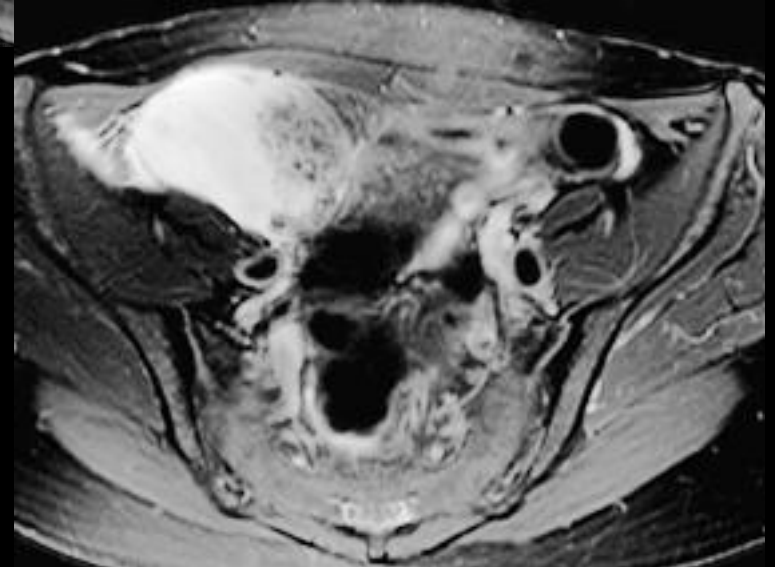
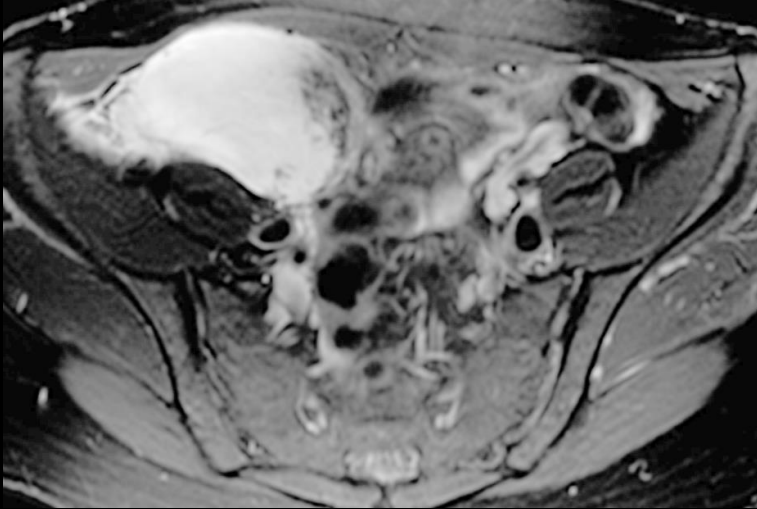
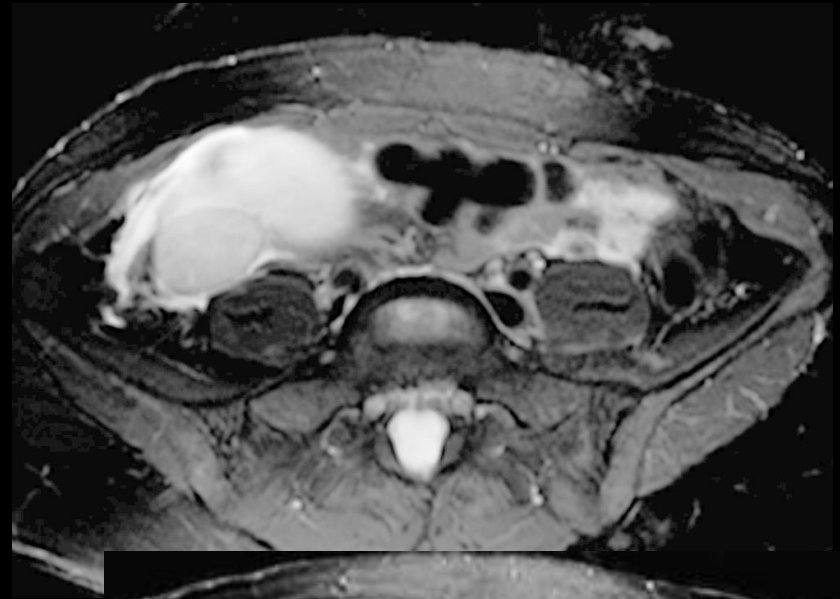
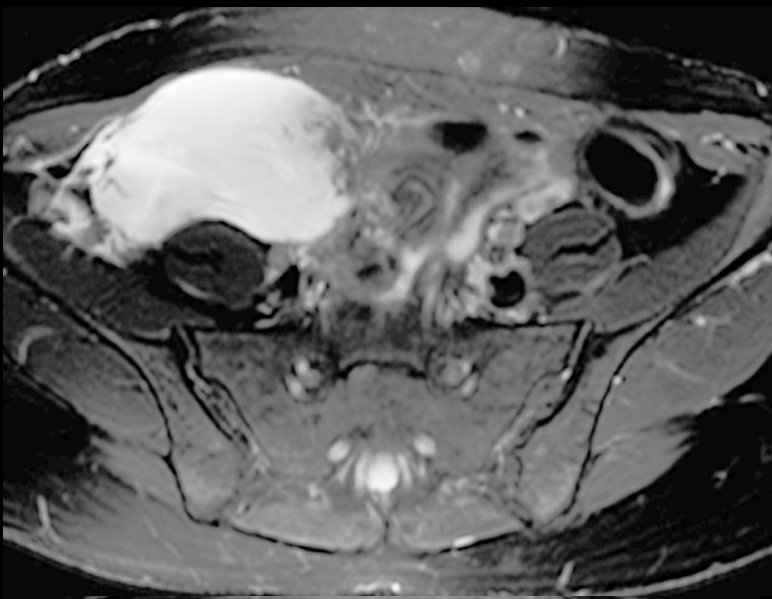
. **la masse est sous-péritonéale** puisqu'elle refoule le colon ascendant et le caecum vers l'avant et puisqu'elle reste au contact de l'axe vasculaire iliaque externe.

. pour l'identification de contingents tissulaires, on ne peut que regretter l'absence de coupes avant injection de produit de contraste.

Dans les éléments positifs il existe une **hypervascularisation marquée** de toute la partie gauche de la masse.

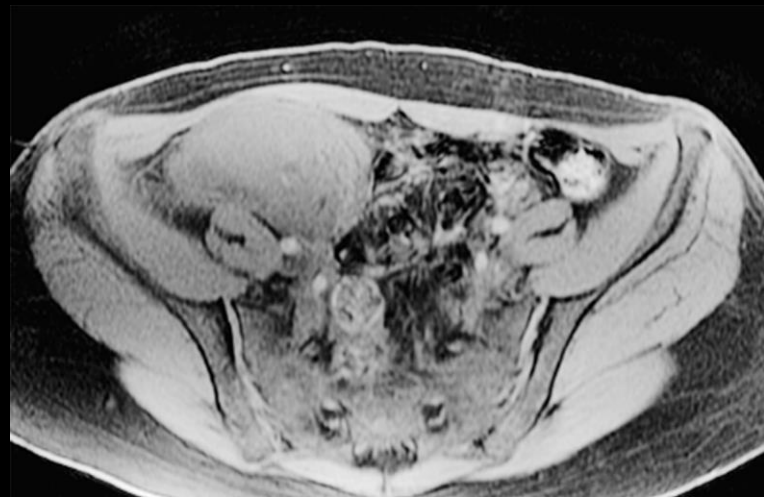
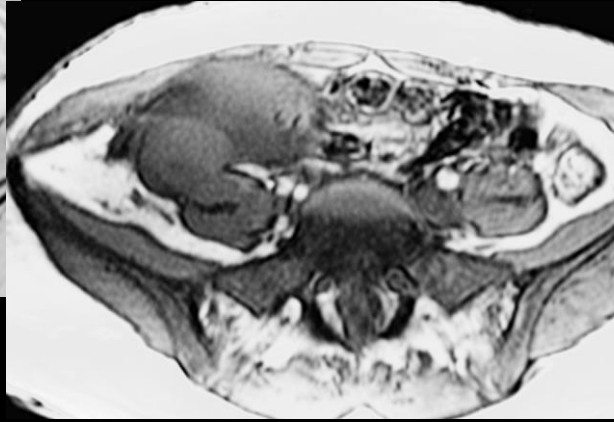
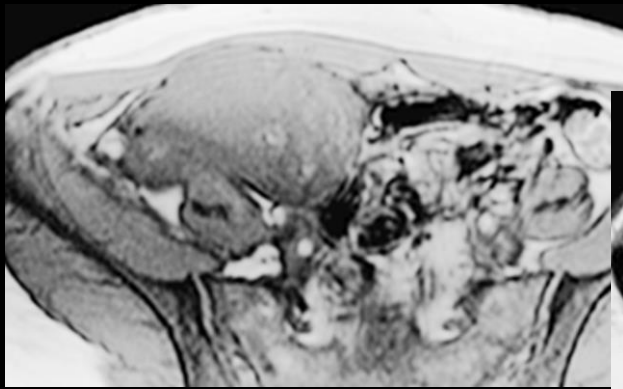
Cette vascularisation tumorale provient de l'axe iliaque et l'on peut ainsi éliminer directement une masse d'origine digestive..



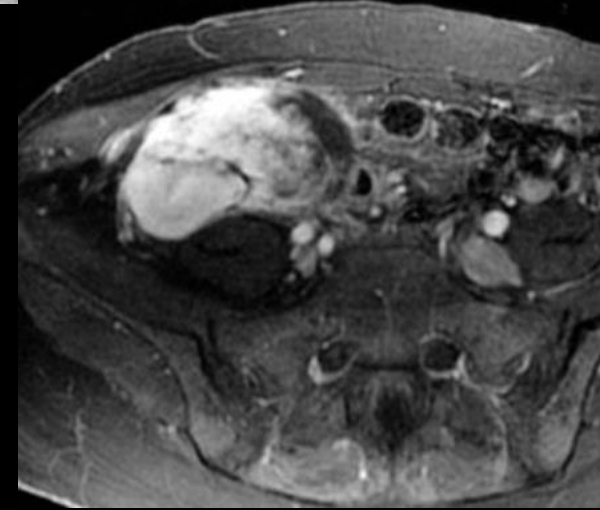
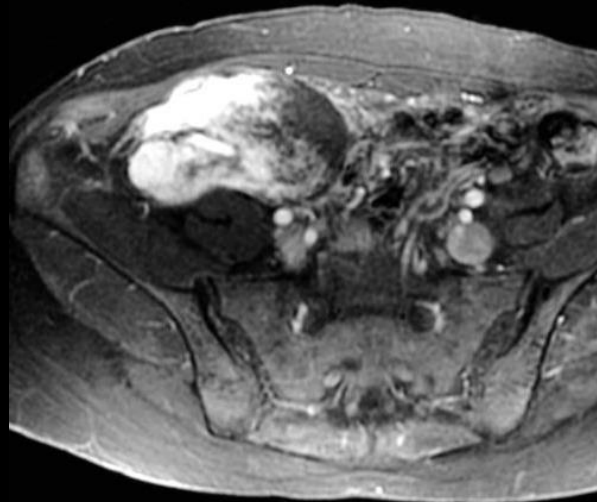
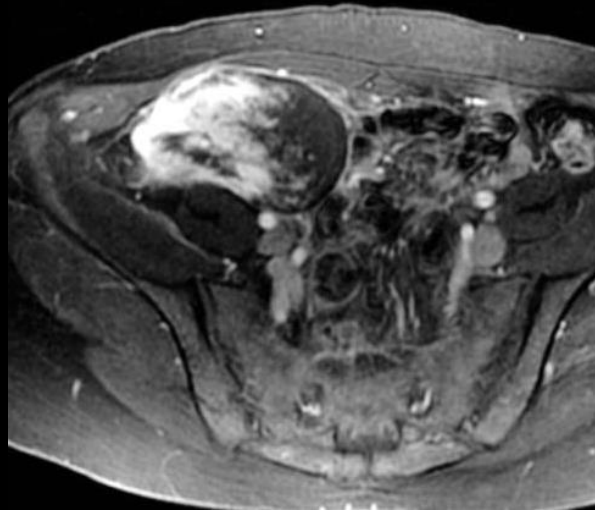
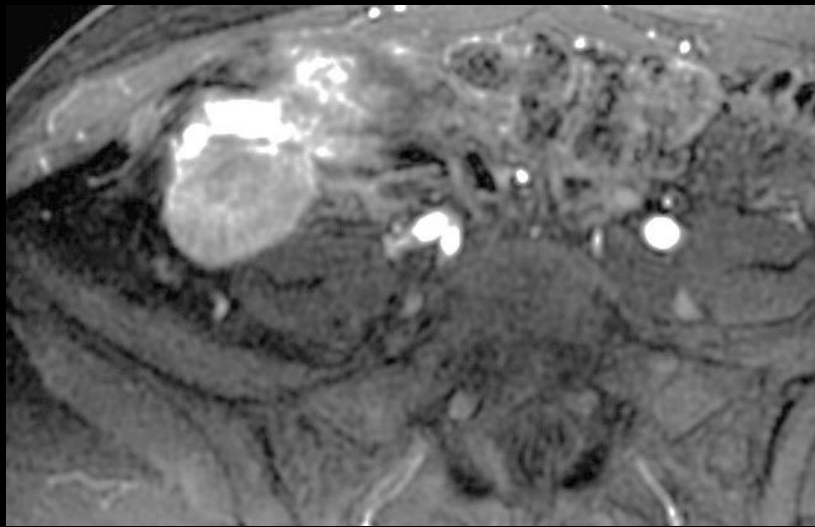


l'IRM en pondération T2 avec saturation du signal de la graisse montre :

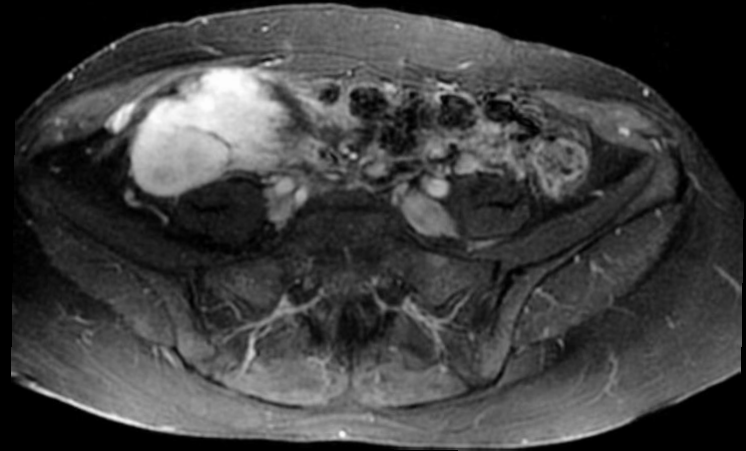
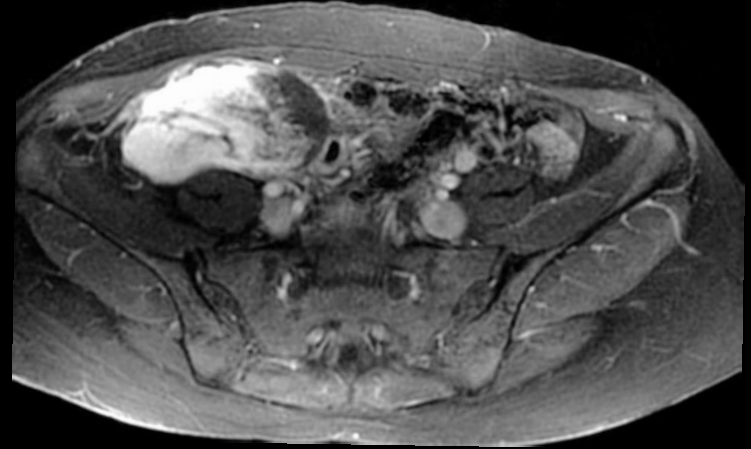
- un important contingent en hypersignal homogène de type liquide**
- plusieurs des éléments nodulaires semi solides dans les parties interne et postérieure**
- la lésion est en contact direct avec le muscle psoas iliaque sur la surface duquel elle se moule, confirmant ainsi son siège rétropéritonéal**
- les contours sont parfaitement réguliers, suggérant la présence d'une pseudo-capsule**



en pondération T1, la lésion présente quelques zones centimétriques, en hypersignal modéré qui disparaissent avec la saturation du signal de la graisse



en pondération T1, avec injection de produit de contraste, la lésion apparaît très hypervasculaire dans sa partie externe alors que l'on n'observe aucun rehaussement dans la partie interne
le caractère encapsulé est toujours nettement perçu



les passages suivants confirment l'importance l'hypervascularisation qui s'accroît progressivement mais reste limitée à la partie droite de la lésion



Artériel



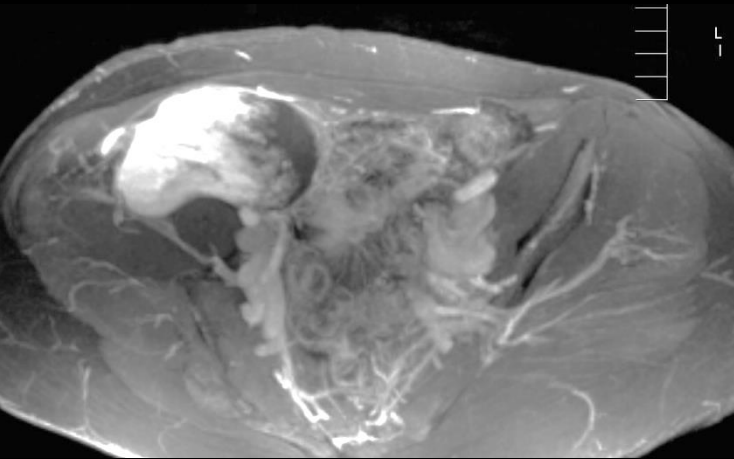
Tardif

la zone d'hypervascularisation s'intensifie et s'étend progressivement à partir de la partie droite jusqu'à la région médiane

au total, l'imagerie permet de conclure la présence d'une **lésion sous péritonéale**, au contact de l'axe vasculaire iliaque, **très hypervascularisée** dans plus de la moitié de son volume et **encapsulée**

Bien qu'il n'y ait pas de signes patents d'agressivité vis-à-vis des organes adjacents, l'importance de l'hypervascularisation et le caractère mal défini de ses limites sont en faveur d'une **lésion mésenchymateuse maligne**

(sarcome) dont la flexion histologique ne peut bien sûr être précisée : sarcome indifférencié pléiomorphe (autrefois histiocytome fibreux malin) , léiomyosarcome , schwannosarcome.....



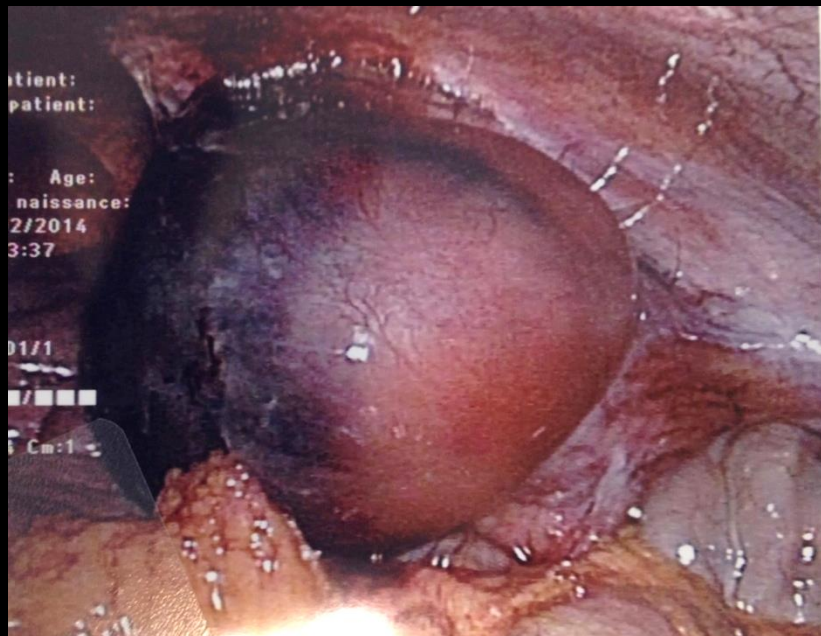
participation de branches vasculaires d'origine lombaire à la vascularisation de la lésion, confirmant donc son origine rétro péritonéale..

la recherche des pédicules vasculaires nourriciers d'une masse, quelle que soit sa localisation est un temps fondamental et **indispensable pour préciser son appartenance à une région anatomique donnée ou l'organe donc elle est issue** .

il faut souvent, comme dans le cas présent, épaissir des coupes pour objectiver de façon précise l'origine des vaisseaux se terminant dans la masse.

il faut aussi , dans le cas présent, s'assurer que la lésion ne reçoit pas de branche vasculaire issue des réseaux mésentériques.

dans les très grosses lésions agressives s'étendant aux organes voisins, il devient possible que soient recrutées des branches vasculaires issues de ces organes et qui peuvent tromper pour l'identification de l'origine de la masse



la coéloscopie confirme le siège sous péritonéal et le caractère encapsulé la lésion de même que l'aspect hyper vascularisé de la partie droite tandis que la région médiale et de teinte beaucoup plus claire

sur la pièce d'exérèse , l'aspect jaunâtre des zones claires est d'allure macroscopique grasseuse



le compte rendu anatomopathologique (Dr Barlier-Pagel, H
Dusby ICL) est sans équivoque

Cellules fusiformes au sein d'un stroma peu abondant
et sous tendu par un riche réseau capillaire

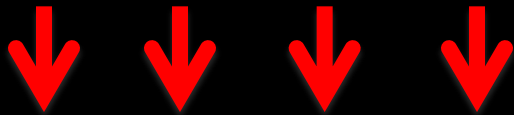
Cellules exprimant MDM2 et CDK4 en l'absence
d'expression des marqueurs des cellules
musculaires lisses

Négatif pour CD117, CD34, PS100

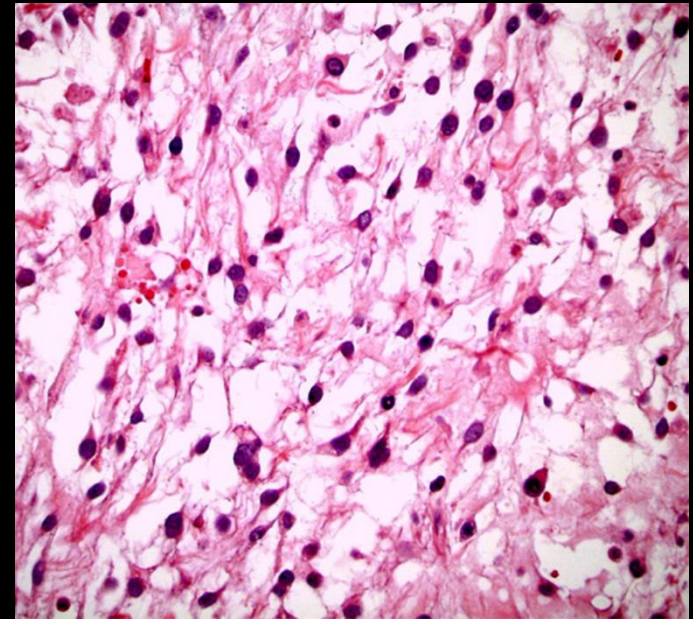
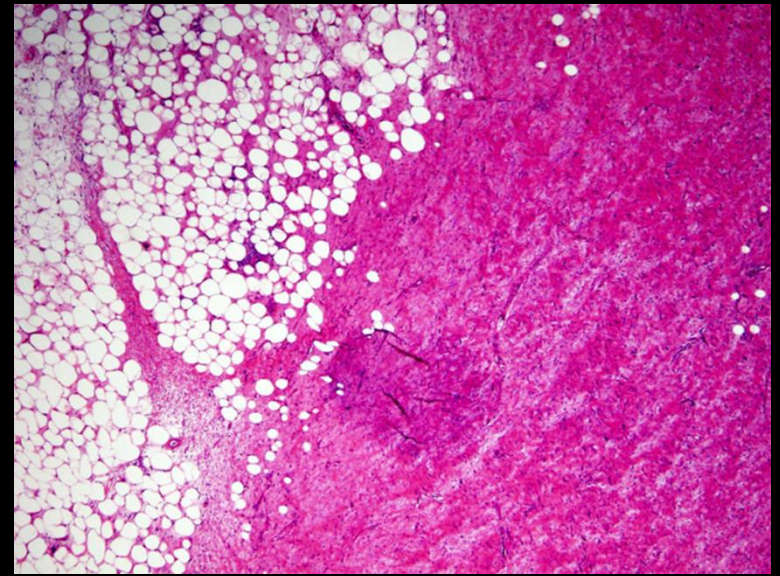
Zone de nécroses et des remaniements
hémorragiques

Dans la graisse adjacente,
prolifération de lipoblastes atypiques
dispersés dans d'épaisses travées
fibreuses

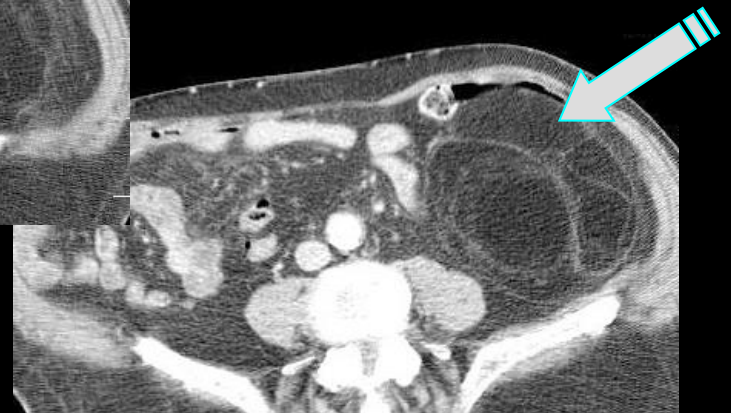
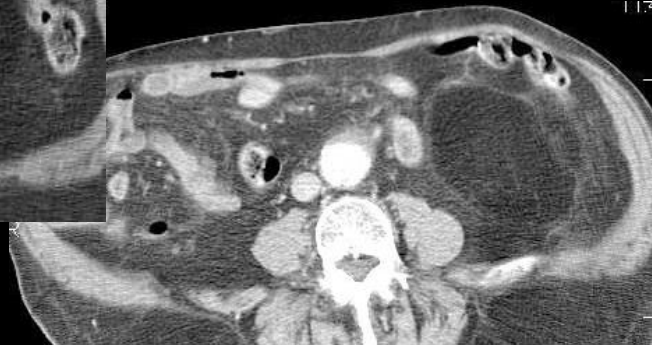
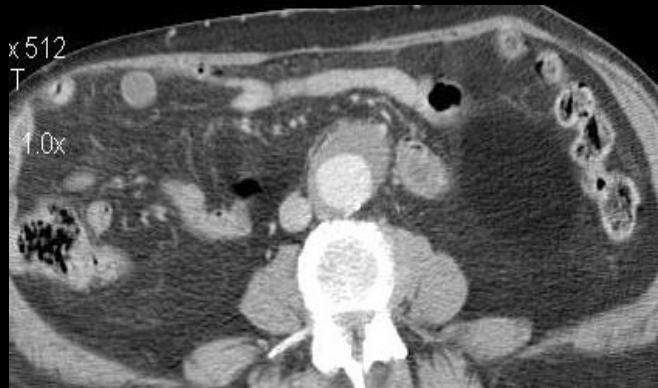
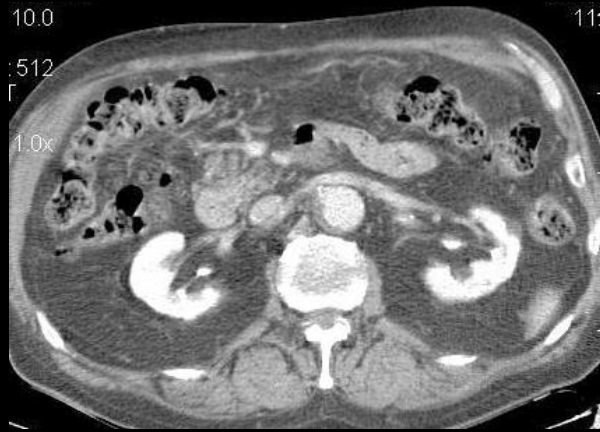
Liposarcome bien différencié



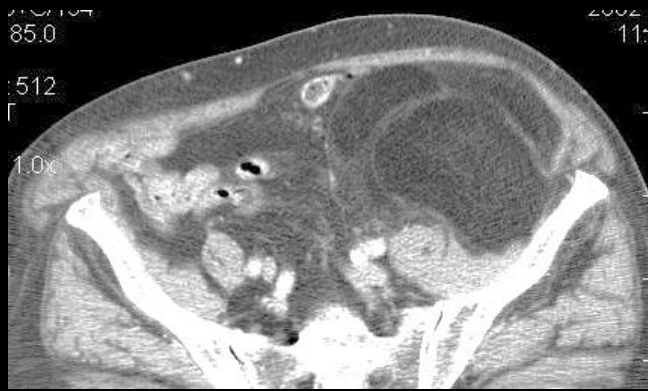
Liposarcome dédifférencié



cas compagnon : homme 68 ans, lombalgies et baisse de l'état général.



le scanner montre les masses graisseuses refoulant les viscères intestinaux, en particulier le colon gauche vers l'avant



la prolifération graisseuse se poursuit au niveau de la racine crurale.
L'examen histologique conclura à un liposarcome dédifférencié ; l'évolution sera marquée par de multiples récides rapides après exérèse chirurgicale

Liposarcome rétropéritonéal

Souvent volumineux au diagnostic : 20cm

la classification fait apparaître **5 formes** , d'**agressivité croissante**

1-bien différencié
Lipoma like/atypique

40-60ans
Anomalies chromosomiques
similaires amplification MDM2,
CDK4

Pas de métastases mais
récurrence proche de
100% ++++

2-dédifférencié

Le second nait du premier
Et **ne contient pas de graisse**

Dans 20% :
dédifférenciation dans
les 7 ans

3-myxoïde

30-50 ans
Anomalies cytogénétiques
identiques

Peu commun dans le
rétropéritoine

4-à cellules rondes

Correspondant à une forme de
bas / haut grade de la même
entité

La présence de cellule
ronde augmente
l'agressivité

5-pléiomorphe

Le plus agressif

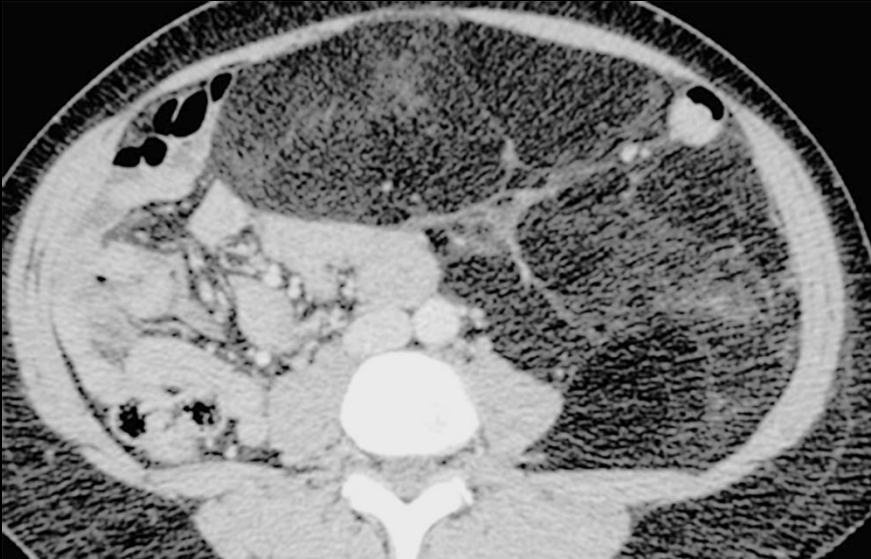
DD : T malignes
des gaines
nerveuses

Risque métastatique
même pour les bas
grade

*Soft tissue tumours of the retroperitoneum
Department of Pathology, Leiden University Medical Centre, The
Netherlands*

Imagerie des liposarcomes

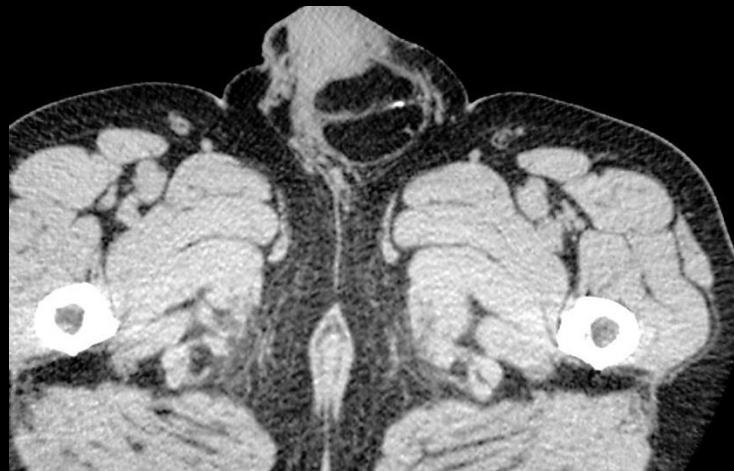
liposarcome bien différencié

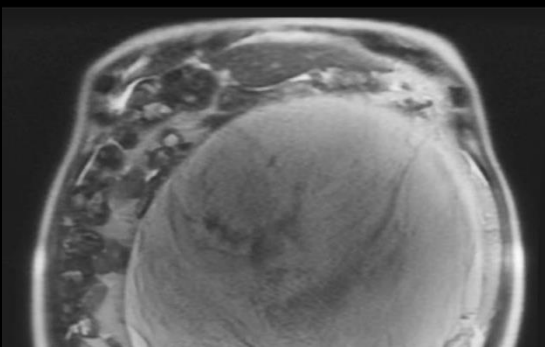
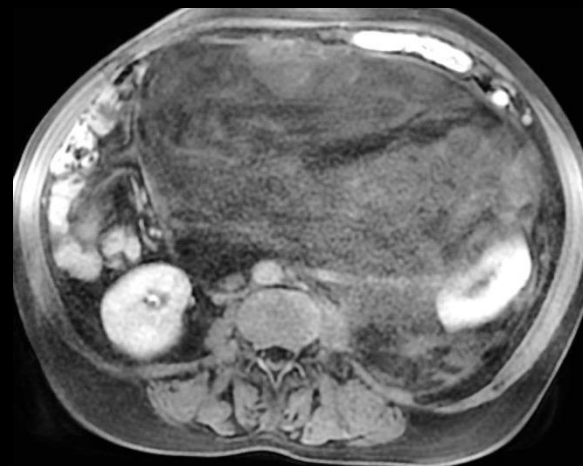
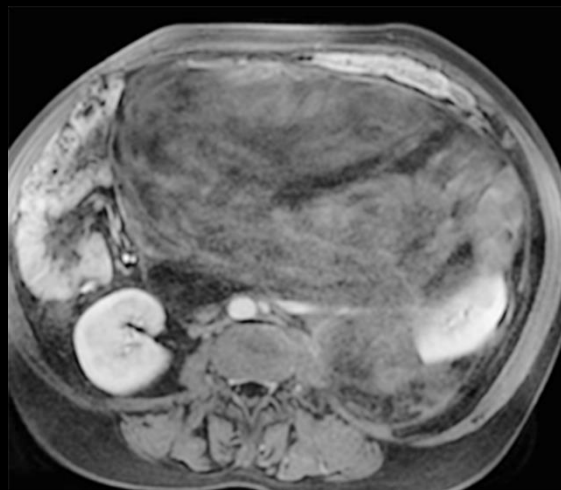
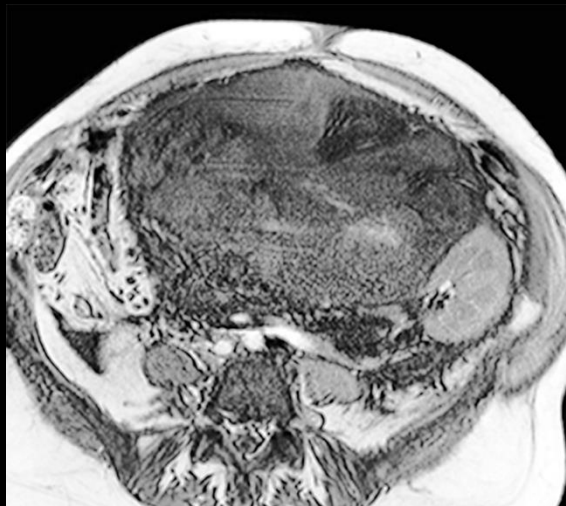


volumineuse masse grasseuse avec septa d'épaisseur irrégulière la masse s'étend dans le canal inguinal et le scrotum , ce qui pourrait faire évoquer une origine péritonéale omentale.

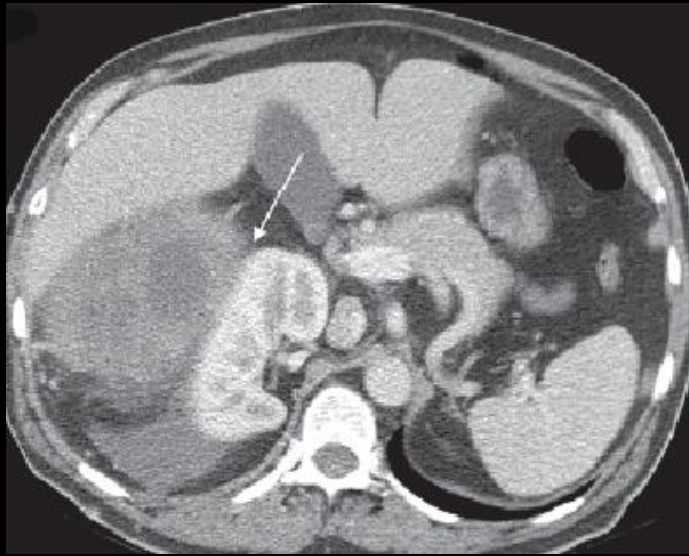
On remarque toutefois que le muscle psoas gauche est soulevé vers l' avant , tandis que ne subsiste pratiquement que le colon gauche en avant de la masse grasseuse et celui-ci est donc, en situation très inhabituelle.

L'ensemble correspond à un liposarcome sarcome bien différencié rétro péritonéal avec extension inguino-scrotale un





liposarcome dédifférencié



liposarcome rétropéritonéal dédifférencié



liposarcome rétropéritonéal bien différencié

notez le déplacement latéral du rein gauche qui signe le point de départ rétropéritonéal et la propagation dans les espaces sous péritonéaux périvasculaires , qui conduit à l'extension abdominale

Diagnostic différentiel des liposarcomes rétro péritonéaux

Avec composante **graisseuse**

myélolipome

angiomyolipomes développés dans le péri-rein



Avec composante **tissulaire**

léiomyosarcome (VCI ou
veine rénale)

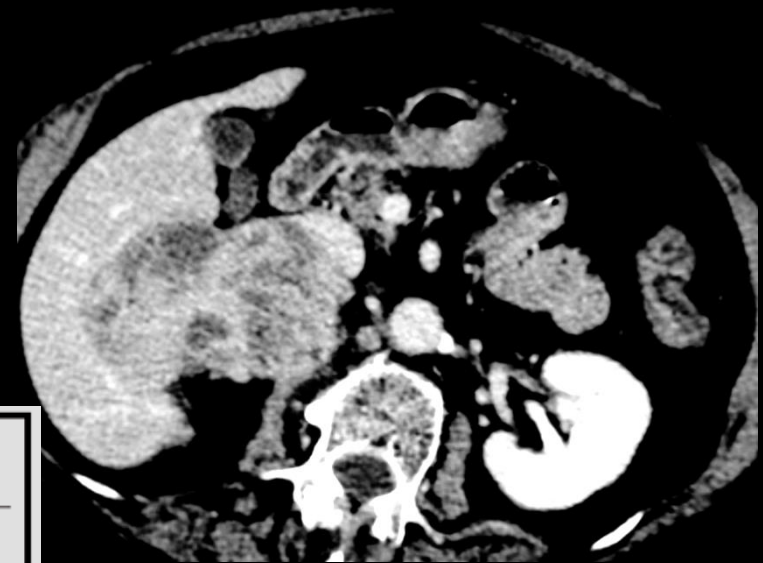


Table 5
Masses Containing Fat

Fat common
Lipoma
Myelolipoma
Angiomyolipoma
Well-differentiated liposarcoma
Dedifferentiated liposarcoma
Fat uncommon
Schwannoma
Neurofibroma
Lymphangioma
Hemangioma
Myxoid liposarcoma

messages à retenir

le liposarcome est la tumeur rétro péritonéale
mésenchymateuse primitive la plus fréquente.

Son diagnostic est de difficulté variable en fonction de la
présence ou non d'un contingent graisseux identifiable.

Tout lipome profond et en particulier rétro péritonéal
doit être considéré comme un liposarcome de bas grade.

les erreurs d'origine sont fréquentes ; le siège rétro
péritonéal n'étant pas reconnu en raison d'une analyse
sémiologique superficielle. On retiendra donc l'importance
de préciser les déplacements des organes rétro
péritonéaux et digestifs. Il faudra également, **surtout
dans les grosses masses, s'attacher à préciser l'origine
des pédicules nourriciers**

On insistera enfin sur la présentation "kystisée" fréquente
des liposarcomes dédifférenciés du rétropéritoine qui
peuvent se présenter sous l'aspect d'images d'allure
ascitique

