
TUMEURS PRIMITIVES **du PERITOINE** **et du MESENTERE**

Milène ISAMBERT, Céline BAZILLE, Laurence CHICHE

CHU Caen – 13/02/2008

Problématique des tumeurs abdominales

- Diagnostiquer l'origine (siège) de la tumeur
 - ❑ **Organes** : tumeurs « habituelles » dig ou uro
 - ❑ **Péritoine**
 - ❑ **Graisse** (mésentère : en arr du périt viscéral post = rétroP) ou son **contenu (adp)**
 - ❑ **Autres** : origine nerveuse, osseuse...
- Diagnostiquer le type de tumeur :
 - ❑ la **morphologie** permet-elle un diagnostic certain ?
 - ❑ Indication d'une **ana-path** pré-op ?
- Enjeu = ttt adapté... pas toujours la chirurgie...
 - ❑ pour assurer le meilleur **pronostic**...
 - ❑ pb = disséminations, récives, retard au diagnostic...

PERITOINE

■ PERITOINE

- Fréquence +++ : **Carcinose péritonéale** (tumeurs secondaires)
- **Tumeurs épimésentériques** (tumeurs primitives vraies)
 - **Mésothéliome**
 - **Carcinome séro-papillaire primitif du péritoine**
- À part : **Péritonite sclérosante**

■ MESENTERE

- **Pseudo-tumeurs inflammatoires**
- **Tumeurs kystiques**
- **Tumeurs solides intramésentériques**

Mésothéliome

- Prolifération de **cellules mésothéliales**
- **Bénin** : paucinodulaire, cause ? ttt=abstention
- **Malin** : Envahissement graisse sous péritonéale/organes adjacents

FF = **amiante** 50%

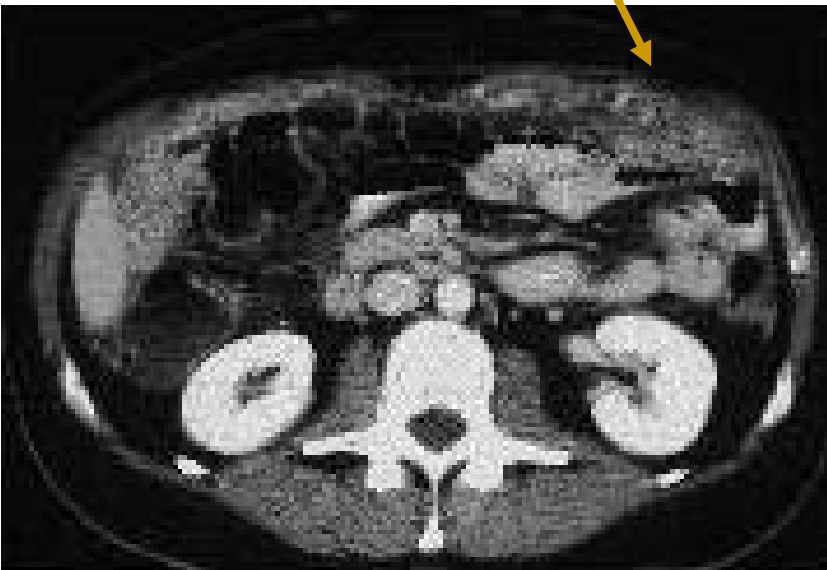
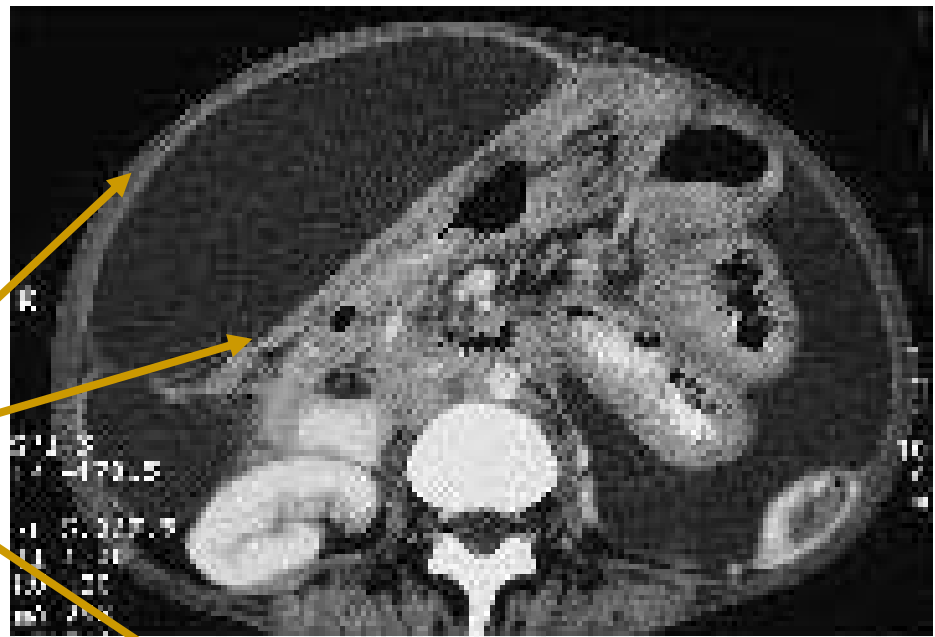
Diagnostic : **carcinose péritonéale** sans tumeur primitive
+/- lésions pleurales
pas de métastase

Histologie+++

Ttt : Péritonectomie + CHIP (platine)

■ Mésothéliome malin

- ascite
- épaissement péritoine pariétal et viscéral (paroi digestive)
- gâteau épiploïque

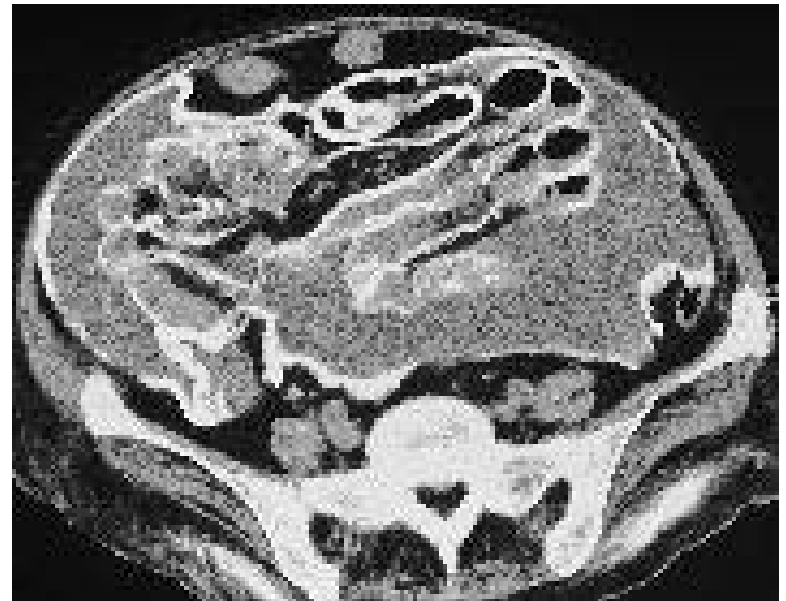


Carcinome séro papillaire péritonéal primitif

- **Déf** : prolifération **adénoK infiltrant la séreuse péritonéale**, aspect **id K séreux ovaire** (structure papillaire)
- 20% des laparo pour K de l'ovaire,
- **Diagnostic** : CA 125 +
carcinose péritonéale,
extempo = K ovaire, **sans tumeur ovarienne** retrouvée
- **TTT** idem K ovaire :
 - résection R0 + hystérectomie + annexectomie bilat + omentectomie
 - chimiotht (sels de platine)
 - 2è look : péritonectomie si maladie résiduelle
 - CHIP
- **Pronostic meilleur** : SG 30% à 5 ans (vs 1% pour l'ovaire)

Péritonite sclérosante

- Patient en **dialyse péritonéale** au long cours
 - épaissement diffus du péritoine viscéral et pariétal
 - calcification diffuse,
→ perte des fonctions de résorption du péritoine



MESENTERE

■ PERITOINE :

- Fréquence +++ : **Carcinose péritonéale** (tumeurs secondaires)
- **Tumeurs épimésentériques** (tumeurs primitives vraies)
- À part : **péritonite sclérosante**

■ MESENTERE :

- **Pseudo-tumeurs inflammatoires :**
 - **Adénolymphite mésentérique**
 - **Panniculite mésentérique = Mésentérite rétractile**
- **Tumeurs kystiques**
- **Tumeurs solides intramésentériques**

■ PERITOINE :

- ❑ Fréquence +++ : **Carcinose péritonéale** (tumeurs secondaires)
- ❑ **Tumeurs épimésentériques** (tumeurs primitives vraies)
- ❑ À part : **péritonite sclérosante**

■ MESENTERE :

- ❑ **Pseudo-tumeurs inflammatoires :**
 - **Adénolymphite mésentérique**
 - **Panniculite mésentérique = Mésentérite rétractile**
- ❑ **Tumeurs kystiques**
- ❑ **Tumeurs solides intramésentériques**

Adénolymphite mésentérique

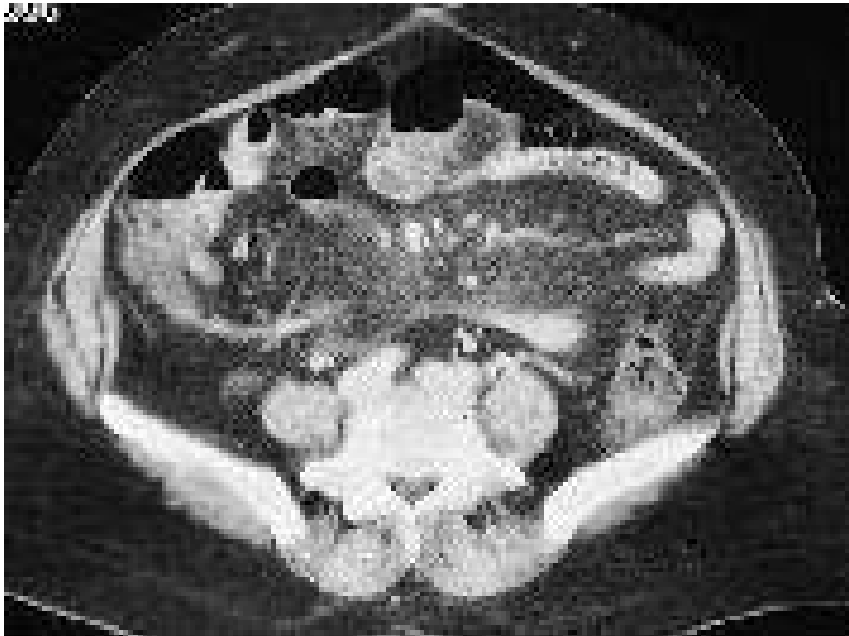
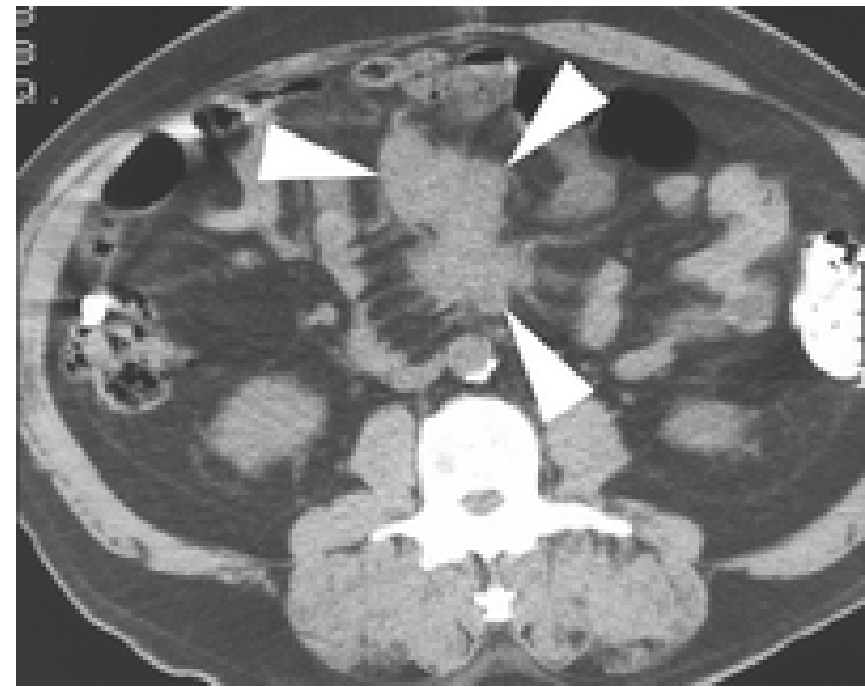
- **Définition :**
Réaction **ganglionnaire** inflammatoire
secondaire à une **infection virale** (++) ORL)
- **Tableau clinique :**
enfant / adulte jeune
Sd Ψ appendiculaire / occlusion fébrile / dlr diffuse
F 39/40, virose, sd inflammatoire
- **Echographie / TDM :** polyadénopathies,
appendice normal, pas d'autre cause
- **Diagn + : évolution :** **régression spontanée**
- **Ttt :** antalgiques, (pas d'ATB)

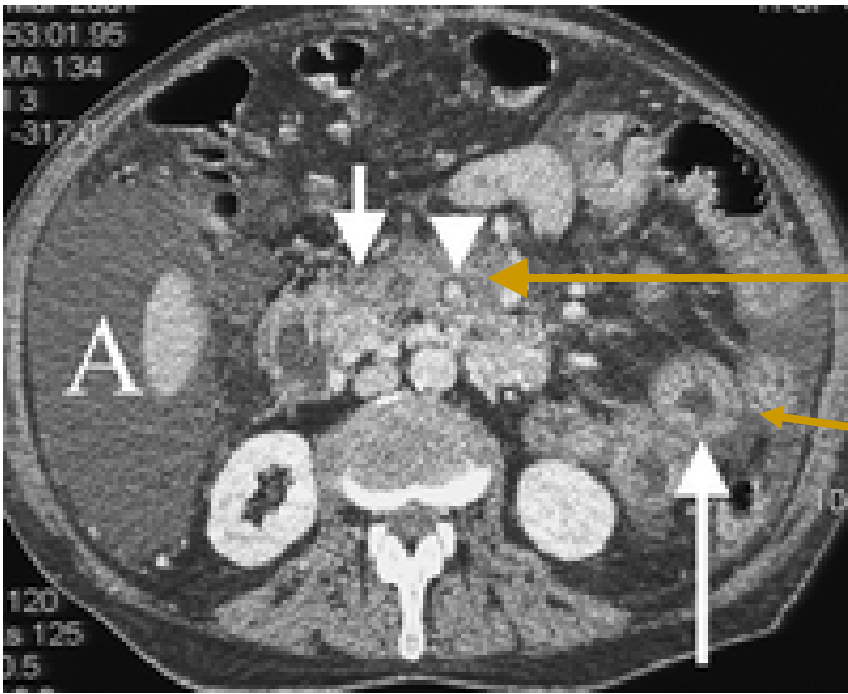
Panniculite mésentérique

- **Synonymes** : lipodystrophie, liposclérose, mésentérite sclérosante
- **Déf** : **inflammation primitive du mésentère**, adiponécrose, fibrose
- 3 formes : - **panniculite** : atteinte dégénérative t cellulo graisseux
- **mésentérite rétractile** : idem, évoluée++, fibrose
- **PM nécrosante** : cytotéatonécrose massive, ascite
- Clinique : dlr abdo, F, Sd inflammatoire sans cause infectieuse
- **Diagnostic : TDM** : **masses mésentériques graisseuses**
fibrose +++, **rétraction mésentérique**
- **Prise en charge** : ???...
Evolution = +/- complications (thrombose portale, ischémie dig)
aggravation ou évolution favorable spontanément

■ Panniculite mésentérique

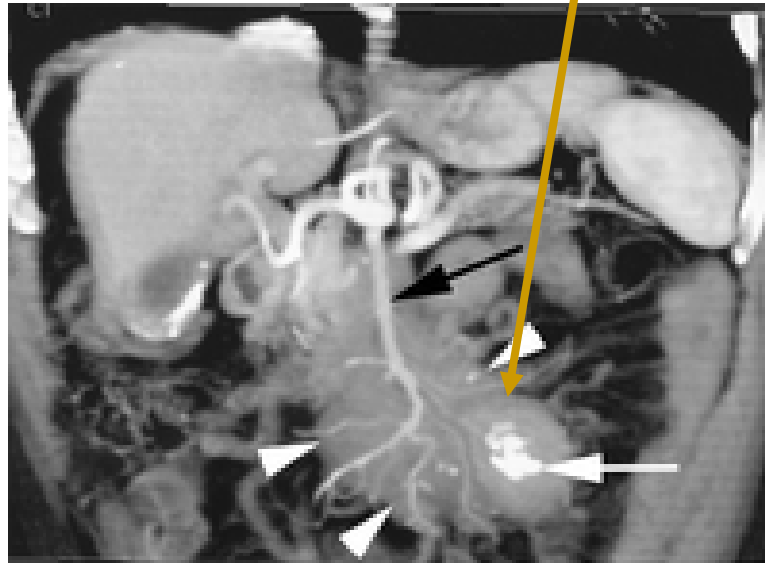
- masse graisseuse hyperdense
- racine du mésentère
- rétractile





■ Panniculite mésentérique

- dvpt autour des vaisseaux
- sans effet de masse :
fat ring sign = liséré de sécurité
- ischémie digestive chronique
- calcifications



Atcd perso : ostéoporose précoce (31a)

Atcd fam : père = notion de mésothéliome

Juil 2007 : dlr abdo, F, Sd inflamm isolé R aux ATB

TDM : thrombose portale + splénomésentérique
infiltration graisse mésentérique péripancréatique + pédicule hépatique

25/7 : Laparo explo : pas de masse, infiltration mésentère
Biopsies : adiponécrose + granulomes lipophagiques

Anticoagulation, amélioration clinique, bilan internistes RAS

Oct 2007 : Asymptomatique

TDM + IRM : cavernome portal
diminution infiltration mésentérique

→ Dc = panniculite mésentérique,
complicquée de thrombose portale puis cavernome
évolution spontanément favorable

■ PERITOINE :

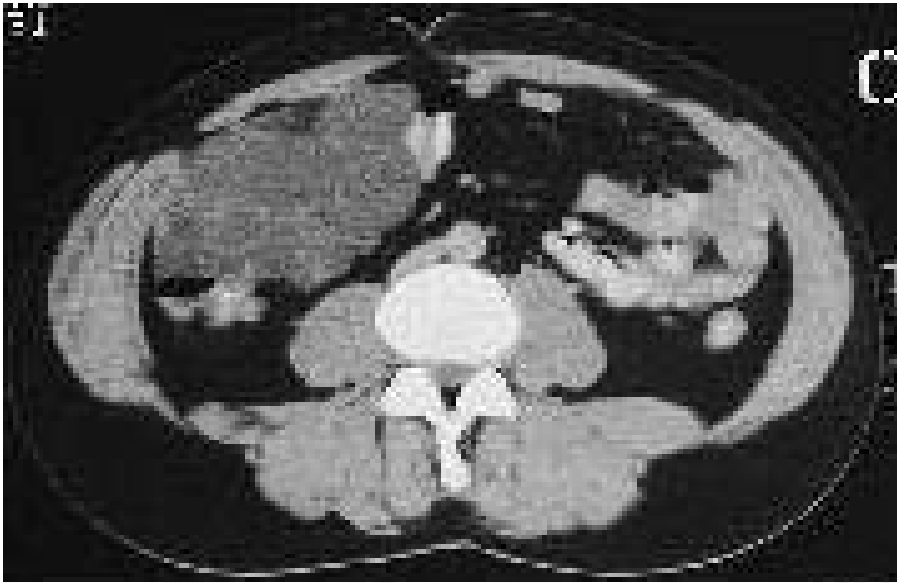
- Carcinose péritonéale
- Tumeurs épimésentériques
- Péritonite sclérosante

■ MESENTERE :

- Pseudo-tumeurs inflammatoires
- Tumeurs kystiques
 - Lymphangiome kystique
 - Autres kystes :
 - Kyste simple
 - Duplication digestive = kyste entéroïde
 - Reliquats embryonnaires : k dermoïde
- Tumeurs solides intramésentériques

Lymphangiome kystique

- 50% des tumeurs kystiques abdominales
- Anomalie de développement des **canaux lymphatiques**
- **Localisation :**
 - cou / face** 98%,
abdomen 2% : mésentère, épiploon
- **Clinique :** **Enfant** 5-10 ans, tumeur molle, **dlrse**,
diagn par ponction ?
- **Complications aiguës ++**
torsion, rupture, hémorr intraK, inf, occlusion
- **Ttt :** chirurgie large (T mal limitées, **récidives++**)



- **Lymphangiome kystique**
 - contenu liquidien homogène
 - cloisons, aspect multiloculaire
 - moulé sur les organes voisins

Autres kystes

- **Kyste simple :**
 - *contenu séreux* : **kyste mésothélial** (défaut d'accollement)
 - *contenu sanguin* : **hémangiome**
 - *contenu hémorragique* : Ψkyste hématique, hématome

- Digestif **malformatif** : **K entéroïde = duplication digestive** :
paroi digestive « normale » non disséquable
non communicant (≠ diverticule)
risque dégénérescence → **exérèse**

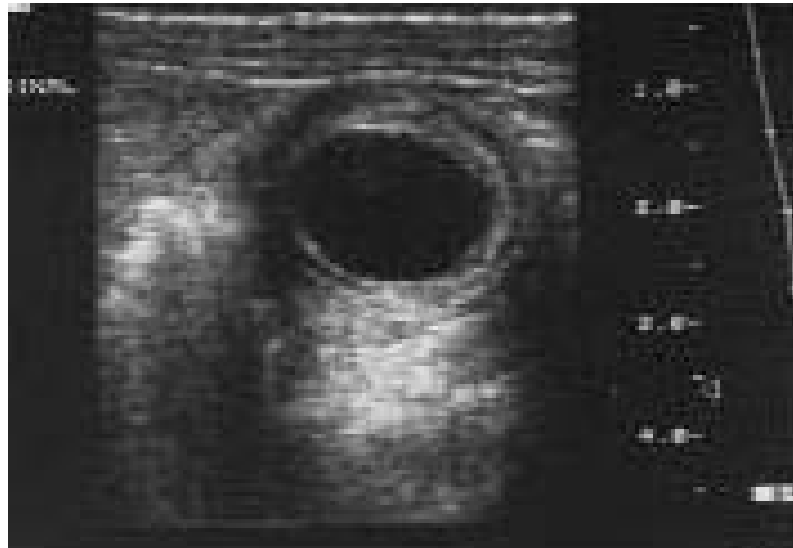
- **Reliquat embryonnaire** :
 - **K dermoïde**, wolffien, müllérien...

- **Maladie kystique du péritoine**

paroi fine avasculaire = ascite cloisonnée par des adhérences



- **Duplication digestive :**
paroi digestive « normale » (4 couches)



A

■ PERITOINE :

- Carcinose péritonéale
- Tumeurs épimésentériques
- Péritonite sclérosante

■ MESENTERE :

- Pseudo-tumeurs inflammatoires
- Tumeurs kystiques
- Tumeurs solides
 - Bénignes :
 - Lipome...
 - Autres : léiomyome, hémangiome, neurofibrome, schwannome
 - Malignes
 - Bénignité incertaine

■ PERITOINE :

- Carcinose péritonéale
- Tumeurs épimésentériques
- Péritonite sclérosante

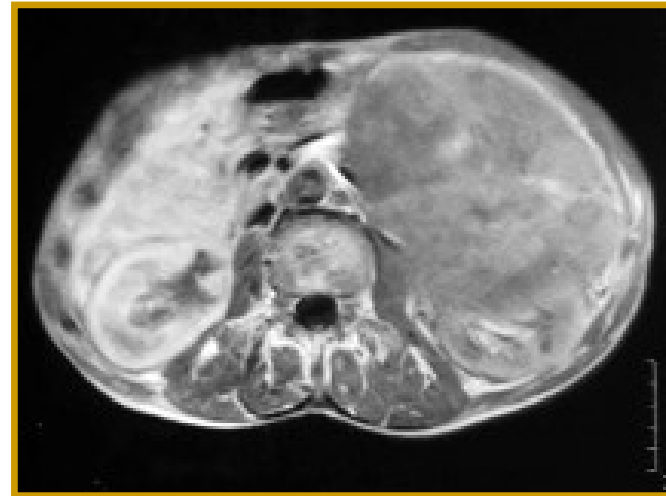
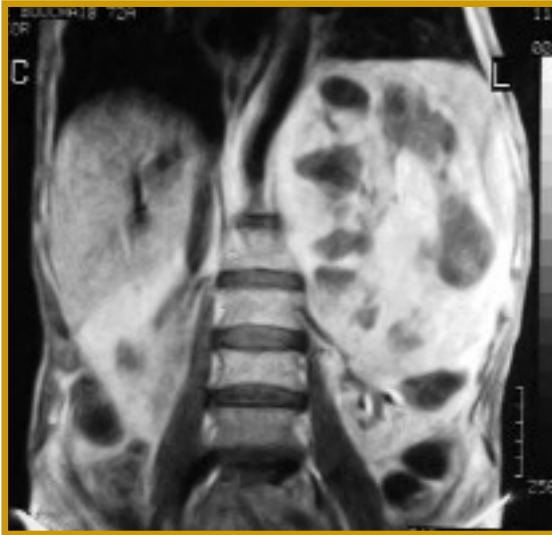
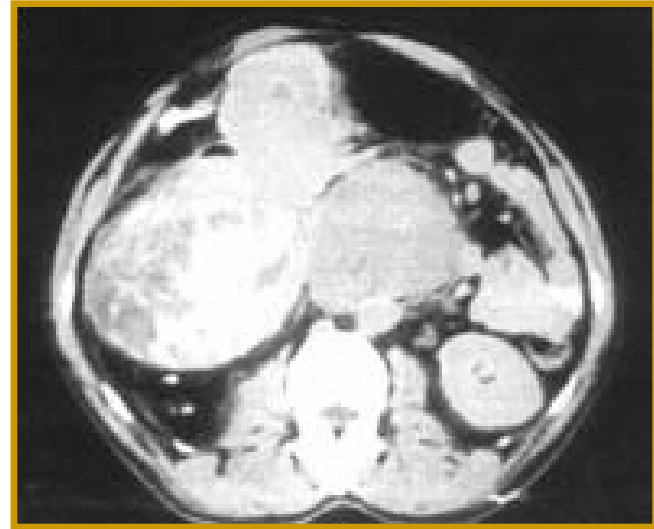
■ MESENTERE :

- Pseudo-tumeurs inflammatoires
- Tumeurs kystiques
- Tumeurs solides
 - Bénignes
 - Malignes :
 - Lymphome
 - Liposarcome rétropéritonéal
 - Bénignité incertaine

Liposarcome rétropéritonéal - 1

- **Def** : prolifération primitive de lipoblastes, précurseurs des lipocytes
rare, membres++, 40-60 ans
- **Diagnostic** : Latence clinique +++
 - Echo, TDM, IRM+++ : masse graisseuse unique polylobée
hétérogène, cloisons épaisses, nécrose
Ne franchit pas la ligne médiane

- **Liposarcome rétropéritonéal**



Liposarcome rétro-péritonéal - 2

- **Def** : prolifération primitive de lipoblastes
rare, membres++, 40-60 ans
- **Diagnostic** : Latence clinique +++
 - Echo, TDM, IRM+++ : masse graisseuse unique polylobée
hétérogène, cloisons épaisses, nécrose
Ne franchit pas la ligne médiane
 - **Histo** : Diagnostic de malignité difficile (lipome),
 - pas de biopsie ni d'extempo
 - **tout lipome rétroP > 4 cm est un lipoS jusqu'à preuve du contraire**

Liposarcome rétropéritonéal - 3

- **Ttt** = chirurgie extensive (!! dissémination+++)...
Tumeur molle mal limitée, peu palpable dans la graisse
 - **hémi-abdomen-ectomie MONOBLOC sans voir la tumeur...**
abord aorte (ligne médiane) puis évidemment rétropéritonéal :
 - G : hémicolectomie G, SPG, rein surrénale
 - D : hémicolectomie D, DPC, rein surrénale
 - **réintervention précoce si récurrence**
- **Evolution** : selon différenciation et qualité d'exérèse
 - Bien différencié : récurrences locales 50%, SG 75% à 5 ans
récurrences de + en + rapprochées, infiltrantes
 - Indifférencié : métastases, SG 20% à 5 ans

■ PERITOINE :

- Carcinose péritonéale
- Tumeurs épimésentériques
- Péritonite sclérosante

■ MESENTERE :

- Pseudo-tumeurs inflammatoires
- Tumeurs kystiques
- Tumeurs solides
 - Bénignes
 - Malignes
 - Bénignité incertaine :
 - Fibrome
 - Fibromatose mésentérique = tumeurs desmoïdes

■ Fibrome péritonéal :

Déf : prolifération de fibroblastes, sans atypie, +/- capsule
masse unique arrondie bien limitée,
tissulaire, homogène, réhaussement après injection PDC

Complications : saignement, torsion

TTT : abstention

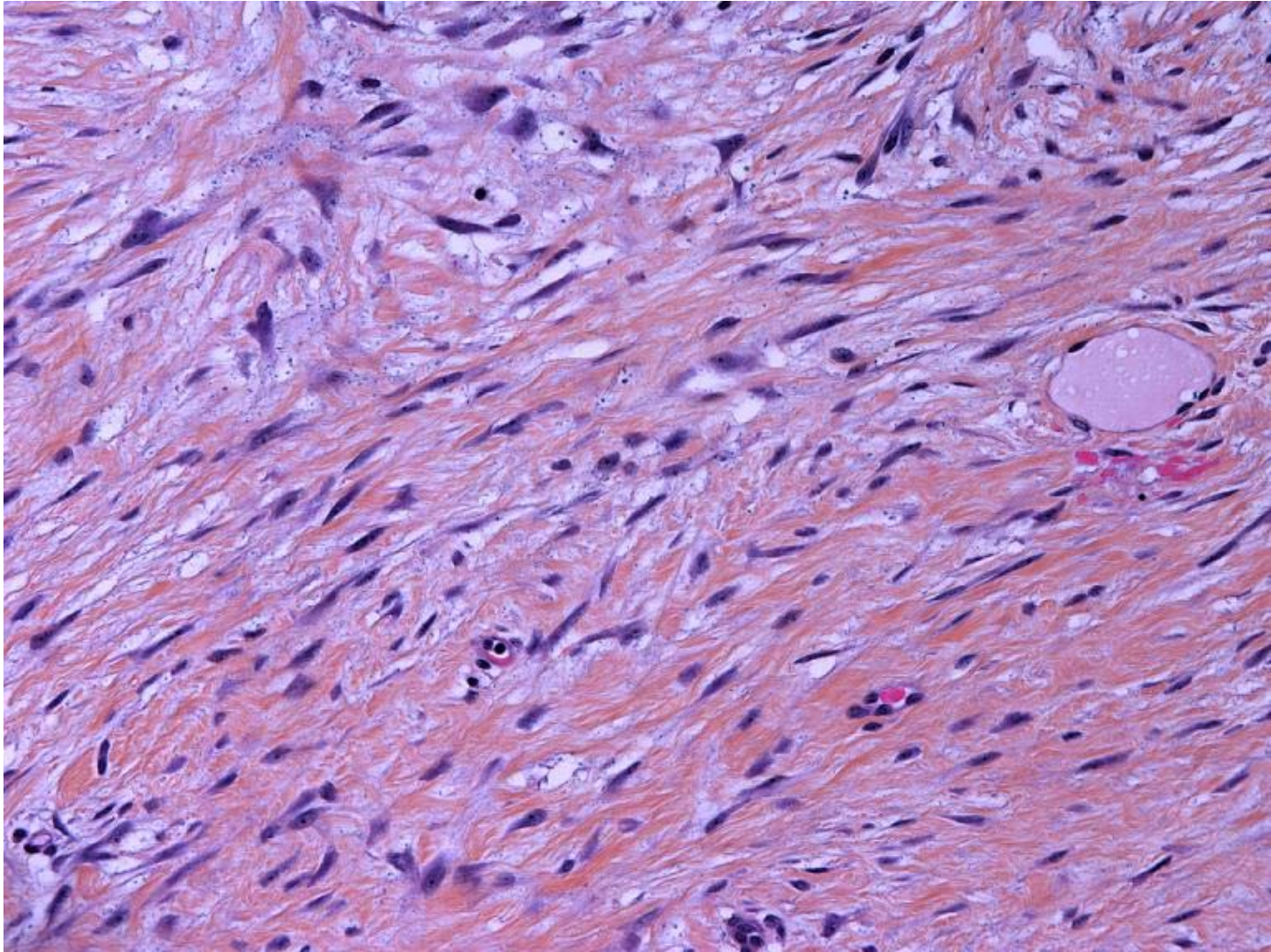


Fibromatose méésentérique

= tumeur desmoïde

- **Histo** : T mésoenchymateuse, prolif de fibroblastes (id fibrome)
non encapsulée, infiltrante,
? malignité intermédiaire : entre fibrome et fibros ?
Pb = limites d'exérèse
- **Dc différentiel** : GIST (CD117+), léiomyome, sarcome
- **Loc** : muscles 80% : paroi abdo, ceinture scapulaire
intra / rétro péritonéales 20%
- **Facteurs favorisants** :
 - chirurgie/trauma abdominal
 - hormonodépendance ? femme en activité génitale,
Possible régression à la ménopause
RO/RP +
réponse aux antioestrogènes

Fibromatose mésentérique – 2 –



Prolifération modérément cellulaire, architecture fasciculée.
Cellules fusiformes, cyto peu visible, pas d'atypie ni mitose.

Fibromatose méésentérique – 3 –

DIAGNOSTIC

- **Clinique** : 10-40 ans, 2F/1H (SR=1 chez enfant ou génétique)
méésentère++, Ø>10cm++, asymptomatique ++
compressions +++
- **TDM** : masses tissulaires homogènes bien limitées
peu denses, peu réhaussées, infiltrantes
+/- rétractiles, +/- effet de masse ?



OPTIONS THERAPEUTIQUES

- Ttt chir : **résection** sans effraction (mais rarement possible)
Indication : tumeur limitée, sptq, ou compliquée.
Récidives 10%

- Ttt méd : AINS (Sulindac)
Hormonottt : Tamoxifène (anti-oestrogène),
IFN ?
Rxttt, Chttt : NON

Dlr abdo à répét → TDM

Masse rétrogastrique infiltrant le mésentère

Tissulaire, homogène, peu dense, peu réhaussée

Suspicion GIST/Sarcome → explo chir

Masse racine mésentère,
non résécable (estomac grêle et colon adhérents)
biopsies seules : fibromatose mésentérique

À 1 an : lésion stable,

Cli : dlr abdo paroxystiques + diarrhées au décours.





THO il y a 3 ans
Découverte fortuite (depuis 2 ans après relecture)
Compression estomac+colon G sans retentissement
Endoscopies : muq RAS



→ hémicolectomie Dte élargie + angle duod-jéj :
3 nod coliques + 1 duod,
prolif fuso cellulaire infiltrant la paroi dig, CD117-, R1
À 5 a, pas de récidence, hormonottt pour K prostate...

Fibromatose méésentérique et **Maladie de GARDNER**

- 10-20% des cas, femme jeune
- Association de **proliférations fibreuses** :
 - ❑ **Polypose adénomateuse familiale**
 - ❑ **Tumeurs desmoïdes ubiquitaires** (tissus mous, péritoine, rétroP)
 - ❑ **Ostéomes, exostoses**
- 90% de **récidives** après résection, parfois létales
→ limiter la chirurgie
mais souvent symptomatiques, compliquées
- Conseil génétique

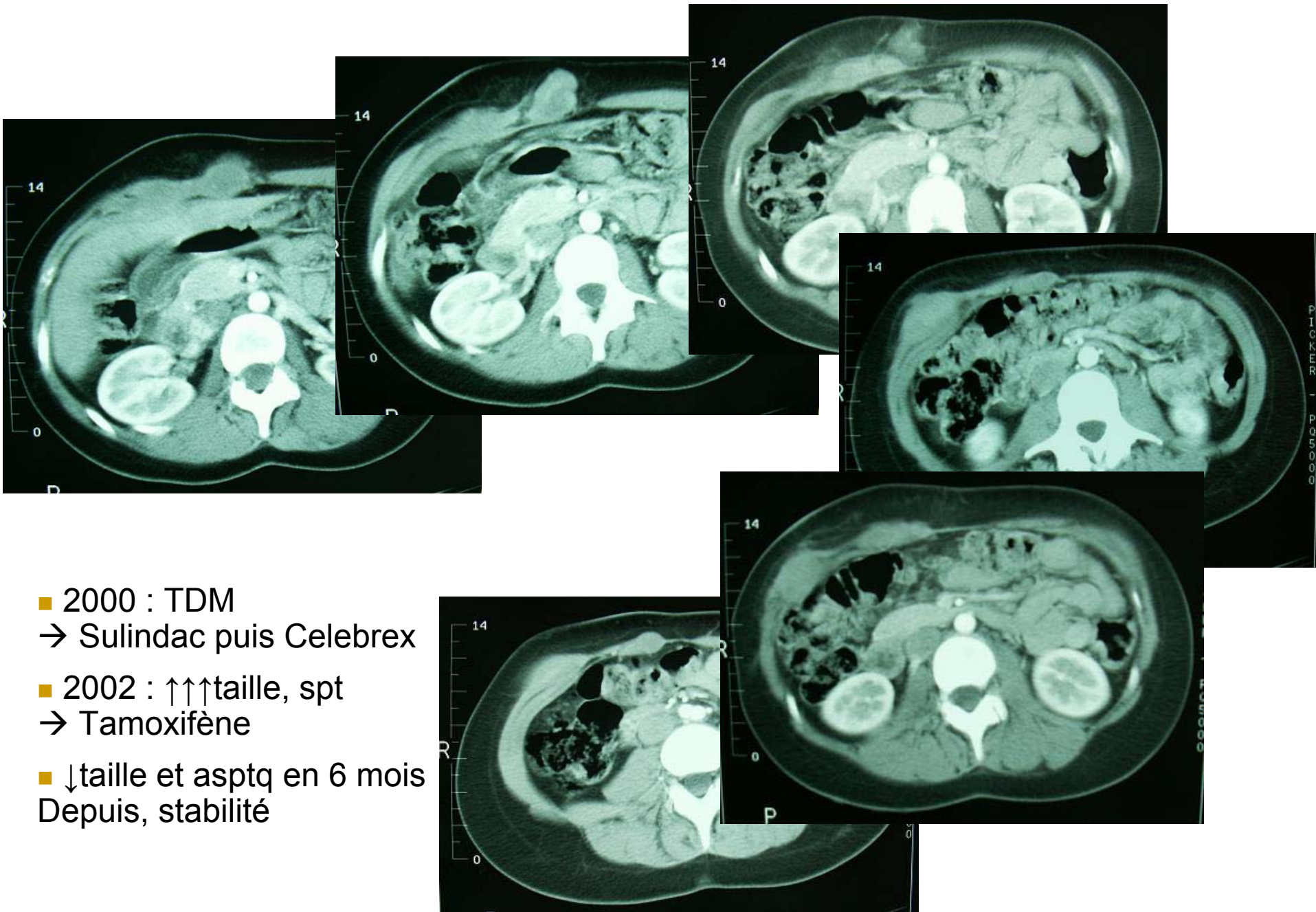
Message = !!!
Dans chirurgie
si paf connue,
desmoïdes =
danger même
si ça a l'air
gentil...

Melle Céline C, 14a

- Sd de Gardner familial, expression desmoïde ++ (peu d'adn dig)
Père : tumeurs desmoïdes abdominales
Enquête génétique + pour Céline
- 1997, 14 a : exostose mandibulaire,
découverte fortuite tumeur hépatique,
TDM : probables t desmoïdes paravertébrales + sous rebord costal Dt
6mm
- Décision chir (poss hépatoblastome ou CHC) : adénome + HNF
Exérèse simultanée nodule sous costal qui est dans l'incision :
desmoïde, R1



- Surveillance : 1999 : induration 2 cm sur la cicatrice : abstention
Deviens symptomatique, douloureuse : Sulindac puis Celebrex



CONCLUSION

- **savoir ce que l'on VA traiter**... et non ce que l'on A traité...
anapath préop si besoin...
- **Pseudo-tumeurs inflammatoires :**
 - ***adénolymphite mésentérique*** : abstention
 - ***panniculite mésentérique*** : Ttt ?
- **Tumeurs kystiques :**
 - ***lymphangiome kystique*** : exérèse (sauf si non symptomatique et/ou exérèse difficile), risque de récives
- **Tumeurs solides**
 - ***fibrome, lipome*** : abstention
 - ***liposarcome*** : chirurgie extensive
 - ***fibromatose*** : résection si symptomatique, récives
Mie de Gardner... gravité+++