

Le point sur les masses rétro-péritonéales : pièges à éviter et recommandations de prise en charge



C. Dariane

Focus on retroperitoneal masses: Traps to avoid and recommendations

C. Dariane^{a,b}
M.-O. Timsit^{a,b}
L. Haddag-Miliani^c
O. Mir^d
L. Albiges^d
C. Honoré^e

^aService d'urologie, hôpital européen Georges-Pompidou, 20-40, rue Leblanc, 75015 Paris, France

^bFaculté de médecine, université Paris-Descartes, Sorbonne Paris Cité, 15, rue de l'École de Médecine, 75006 Paris, France

^cDépartement d'imagerie, service de radiologie diagnostique, Gustave-Roussy Cancer Campus, 114, rue Edouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

^dDépartement d'oncologie médicale, Gustave-Roussy Cancer Campus, 114, rue Edouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

^eDépartement de chirurgie, Gustave-Roussy Cancer Campus, 114, rue Edouard-Vaillant, 94805 Villejuif, France

RÉSUMÉ

Introduction. – L'objectif de cette étude était de rappeler les pièges diagnostiques et les recommandations de prise en charge d'une masse rétro-péritonéale.

Méthodes. – Une revue de la littérature a été réalisée avec les mots clés : masse rétro-péritonéale, réseau, diagnostic, recommandations, chirurgie.

Résultats. – Un envahissement des organes de voisinage, des symptômes abdominaux ou un syndrome endocrinien peuvent évoquer une histologie extra-rénale. La tomographie thoraco-abdomino-pelvienne reste l'examen de référence. Des dosages hormonaux sont nécessaires en cas d'origine surrénalienne. La biopsie coaxiale par voie rétro-péritonéale est recommandée avec congélation et relecture anatomopathologique. La résection chirurgicale en marges saines doit être planifiée en fonction du type histologique, en évitant une résection incomplète ou une effraction qui peut impacter sur la survie du patient.

Conclusion. – Les tumeurs rétro-péritonéales extra-rénales sont des tumeurs rares dont le pronostic est conditionné par la démarche diagnostique et la prise en charge initiale.

© 2018 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

SUMMARY

Introduction. – *The aim of this study was to call back the diagnostic traps and the recommendations for treatment of a retroperitoneal mass.*

Methods. – *A review of the literature was conducted using following keywords: retroperitoneal mass, network, diagnostic, recommendations, surgery.*

Results. – *Invasion of contiguous organs, abdominal symptoms or endocrine syndrome can evoke an extra-renal histology. Thoraco-abdomino-pelvic computerized tomography (CT) is the standard imagery. Hormonal dosages are necessary in case of adrenal origin. Retroperitoneal*

MOTS CLÉS

Masse rétro-péritonéale
 Réseau
 Diagnostic
 Recommandations
 Chirurgie

KEYWORDS

*Retroperitoneal mass
 Network
 Diagnosis
 Recommendations
 Surgery*

Auteur correspondant :

C. Dariane,
 Service d'urologie, hôpital européen Georges-Pompidou, 20-40, rue Leblanc, 75015 Paris, France.
 Adresse e-mail :
dariane.charles@gmail.com



coaxial biopsy is recommended with freezing and pathological verification. The surgical resection with negative margins should be planned according to pathology findings, with avoiding an incomplete resection or effraction, which could impact on patient's survival.

Conclusion. – Retroperitoneal extra-renal tumors are rare tumors which prognosis is directly related to diagnostic procedure and initial management.

© 2018 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

INTRODUCTION

Le rétropéritoine est un espace anatomique complexe, siège de nombreuses pathologies, bénignes ou malignes. Les lésions rénales (kystes ou tumeurs dont le carcinome à cellules rénales) sont les pathologies les plus fréquemment rencontrées, cependant d'autres lésions existent dont la prise en charge initiale doit être adéquate pour éviter des conséquences potentiellement dramatiques.

L'objectif de cette revue est d'identifier les circonstances diagnostiques qui doivent faire suspecter une origine extra-rénale et rappeler les recommandations de prise en charge d'une masse rétropéritonéale [1]. L'article se focalisera sur les masses exclusivement extra-rénales, l'objectif de l'étude n'étant pas rappeler la prise en charge diagnostique d'un carcinome rénal.

MÉTHODES

Une revue de la littérature de langue francophone et anglophone publiée entre 2006 et 2016 a été réalisée à partir de Pubmed selon les critères PRISMA, en utilisant les mots clés suivants : *retroperitoneal mass ; network ; diagnosis ; recommendations ; surgery*.

RÉSULTATS : ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE MASSE RÉTROPÉRITONÉALE EXTRA-RÉNALE

Quand suspecter une tumeur extra-rénale ?

Symptômes

À un stade précoce, les symptômes liés au volume de la tumeur rétropéritonéale ne permettent pas de différencier cliniquement un sarcome d'une tumeur rénale volumineuse. Une hématurie macroscopique peut faire évoquer un carcinome à cellules rénales localement avancé ou un carcinome urothélial des voies excrétrices supérieures. Un syndrome endocrinien (syndrome de Cushing et/ou des signes de virilisation chez une femme ou de féminisation chez un homme) doit faire évoquer une origine surrénalienne. Ces symptômes sont souvent évocateurs de malignité, 60 % des carcinomes corticosurrénaux étant sécrétants, un tiers des tumeurs virilisantes et quasi toutes les tumeurs féminisantes étant malignes. La triade de Ménard (céphalées pulsatiles, palpitations, sueurs abondantes) en rapport avec une poussée hypertensive doit faire évoquer un phéochromocytome bénin ou malin. Un examen testiculaire complété par une échographie est indispensable chez l'homme jeune présentant une masse rétropéritonéale afin d'éliminer une tumeur germinale.

Enfin, le terrain génétique doit faire évoquer certains types histologiques. En effet, une néoplasie endocrinienne multiple (NEM) de type 1 doit faire évoquer possiblement un carcinome corticosurrénalien, tandis qu'une NEM de type 2, une neurofibromatose de type 1 ou d'autres phacomatoses (maladie de von Hippel-Lindau, sclérose tubéreuse de Bourneville...) peuvent favoriser un phéochromocytome bénin ou malin, un ganglioneurome ou un cancer du rein.

Signes biologiques

Sur le plan biologique, aucun dosage n'est spécifique du carcinome à cellules rénales, de la tumeur de voie excrétrice supérieur ou du sarcome rétropéritonéal. Un dosage élevé de l'HCG et de l'alpha-fœtoprotéine doit faire évoquer une tumeur germinale non séminomateuse, même en l'absence de tumeur à l'échographie testiculaire (possibilité de tumeur germinale primitivement rétropéritonéale ou de tumeur testiculaire de type burned-out avec uniquement une cicatrice testiculaire en échographie). Les LDH peuvent être élevés en cas de tumeur germinale, de lymphome ou de carcinome rénal de haut volume. Les carcinomes rénaux s'accompagnent également parfois d'un syndrome inflammatoire biologique. Une élévation de la chromogranine A et de la calcémie peut faire évoquer une tumeur neuroendocrine ou un ganglioneurome. En cas d'hématurie, une cytologie urinaire permet de rechercher des cellules tumorales évoquant un carcinome urothélial (sensibilité globale de 40-63% de la cytologie pour les tumeurs de la voie excrétrice supérieure).

En cas de lésion semblant prendre son origine au départ de la surrénale, le bilan ionique (kaliémie) peut être perturbé et des dosages hormonaux sont recommandés : dosage des glucocorticoïdes (cortisolémie basale à minuit, ACTH basal, cortisol libre urinaire sur les urines de 24 h, test de freinage à la dexaméthasone 1 mg à 23 h et cortisolémie à 8 h), des stéroïdes sexuels (testostérone, estradiol) ou de leurs précurseurs (DHEA-S, androsténone, 17-OH-progestérone, 17-β-estradiol chez les hommes et les femmes ménopausées, 17-céto- et 17 hydroxystéroïdes urinaires sur urines de 24 h), des minéralocorticoïdes (aldostérone et rénine plasmatique avec ratio) et des catécholamines plasmatiques (méta- et normétanéphrines, méthoxytyramine) et urinaires des 24 h [2].

Signes radiologiques

Devant une masse rétropéritonéale, une origine extra-rénale est facilement suspectée sur une imagerie en coupes de qualité, mais la spécificité radiologique est médiocre pour orienter vers un sous-type histologique spécifique. En cas de difficulté à identifier l'origine extra-rénale de la tumeur, certains signes radiologiques peuvent aider à déterminer l'origine de la tumeur. Lorsqu'une masse déforme les bords d'un organe adjacent en réalisant une image d'éperon, cela signifie que la masse naît probablement de cet organe (signe du bec). La non-visibilité d'un organe rétropéritonéal (organe fantôme) peut suggérer que la tumeur naît de celui-ci a fortiori si c'est une



volumineuse tumeur développée aux dépens d'un petit organe. Ces signes ne sont néanmoins pas absolus. A contrario, une tumeur au contact d'un organe avoisinant sans l'envahir a peu de chance d'en être issue. Pour les lésions hypervasculaires, la visualisation des vaisseaux nourriciers principaux peut aider à déterminer l'origine tumorale.

L'étude des composants lésionnels et de la vascularisation tumorale au scanner et à l'IRM peut aider au diagnostic étiologique. Une lésion graisseuse rétro-péritonéale primitive doit faire évoquer un liposarcome bien différencié, un lipome, un angiomyolipome extra-rénal, un myélolipome surrénalien ou extra-surrénalien [3]. Une composante myxoïde, en hypersignal T2 franc en IRM et hyposignal T1 avec prise de contraste, doit évoquer en priorité un liposarcome myxoïde ou une tumeur neurogène. Des calcifications peuvent être retrouvées dans les ganglioneuromes ou les sarcomes pléomorphes indifférenciés, qui n'ont par ailleurs pas de caractère spécifique en imagerie pour les distinguer des léiomyosarcomes. La présence de nécrose signe un grade élevé de malignité ; on la retrouve volontiers dans les léiomyosarcomes. Les lésions liquidiennes sont nombreuses, le plus souvent bénignes, et la plus fréquente est le lymphangiome kystique [4]. Enfin, l'étude de la vascularisation tumorale est un élément important, une lésion très hypervasculaire devant faire évoquer un paragangliome ou un hémangiopéricytome. En cas de lésion adjacente à la capsule rénale, il faut suspecter soit une lésion extra-rénale, soit se méfier d'une possible lésion tumorale rénale sous-capsulaire étendue au-delà de la capsule, pour laquelle la biopsie permet de rétablir le diagnostic.

Une image endoluminale des voies excrétrices supérieures sur des séquences excrétrices tardives, un épaississement urétéral prenant le contraste au temps artériel ou encore un aspect irrégulier des tiges calicielles doit faire suspecter un carcinome urothélial primitif.

Lorsque la lésion semble d'origine surrénalienne, la bénignité peut être suspectée sur la base d'une composante spécifique (tissu adipeux en faveur d'un myélolipome, hyperdensité associée au contexte clinique évoquant un hématome, densité hydrique évoquant un kyste bénin), de la taille tumorale (lésion suspecte jusqu'à preuve du contraire si > 6 cm) et de la densité spontanée (qui oriente vers un adénome si elle est < 10 Unités Hounsfield). Dans le cas contraire, le calcul du wash-out sur un scanner injecté et la séquence phase-opposition de phase (IP-OP) en IRM peuvent distinguer un adénome d'une lésion indéterminée [5].

Conduite à tenir devant une masse rétro-péritonéale extra-rénale

La qualité de la prise en charge initiale d'une tumeur rétro-péritonéale est un facteur pronostique majeur. Dès qu'une suspicion d'origine extra-rénale est radiologiquement évoquée, cette prise en charge spécifique a fait l'objet de recommandations internationales qui comprennent 4 étapes : une imagerie adaptée, une biopsie préthérapeutique, une relecture anatomopathologique par un expert et une discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire experte dans le domaine des sarcomes [1] (Fig. 1).

Une liste non exhaustive des diagnostics différentiels des tumeurs rétro-péritonéales retrouvés dans la littérature est présentée dans le [Tableau 1](#).

Imagerie adéquate

Le bilan d'extension des tumeurs rétro-péritonéales repose sur une TDM thoraco-abdomino-pelvienne avec et sans injection, au temps artériel, portal et avec un temps tardif excrétoire en cas de suspicion de tumeur de la voie excrétrice. L'objectif de l'imagerie locorégionale est de situer la lésion dans le rétro-péritoine, de définir sa taille, de rechercher les contacts avec les organes de voisinage pouvant influencer ou contre-indiquer la chirurgie (envahissement des vaisseaux mésentériques supérieurs ou des veines sus-hépatiques), d'analyser les franchissements des défilés anatomiques (canal inguinal, trou obturateur, veine cave rétrohépatique, diaphragme, foramen vertébral...), d'évoquer dans certains cas la nature histologique ou la différenciation de certains secteurs. Cette analyse de l'imagerie préopératoire est essentielle pour éviter des incisions inadéquates, les ruptures tumorales, les hémorragies ou les résections incomplètes [6].

L'atteinte ganglionnaire régionale ou métastatique est rare au diagnostic en cas de sarcome (moins de 10 % des cas), sauf pour certains types histologiques comme les sarcomes épithélioïdes, les sarcomes d'Ewing, les rhabdomyosarcomes et les sarcomes à cellules claires [1]. Un bilan complémentaire peut être nécessaire en fonction de certaines histologies spécifiques (TDM cérébrale en cas de sarcomes alvéolaires, à cellules claires ou d'angiosarcomes, IRM rachidienne voire IRM corps entier en cas de liposarcome myxoïde). L'IRM abdomino-pelvienne est nécessaire en cas de suspicion d'extension pariétale abdominale ou pelvienne. La TEP-TDM n'a pas de place dans le diagnostic des tumeurs rénales mais peut être discutée dans le cadre des sarcomes épithélioïdes, des sarcomes à cellules claires et des sarcomes d'Ewing [7]. La TEP-18FDG reste néanmoins l'examen de référence en cas de suspicion de carcinome corticosurrénalien et la TEP-18F-DOPA en cas de phéochromocytome malin (avec une sensibilité proche de 100 %).

Concernant le bilan d'extension à distance, une TDM thoracique est indispensable et suffit dans la majorité des sarcomes des tissus mous, des carcinomes rénaux, urothéliaux ou des tumeurs malignes de la surrénale. Néanmoins, l'extension à distance est rare en cas de sarcome rétro-péritonéal et ne touche que 9 % des patients au moment du diagnostic.

Biopsie coaxiale percutanée

La découverte d'une masse rétro-péritonéale dont l'origine n'est pas radiologiquement intrarénale impose de connaître sa nature histologique avant toute décision thérapeutique. Plusieurs études ont révélé que lors de la découverte d'une masse rétro-péritonéale, il s'agissait de tumeurs bénignes dans 20 à 22 % des cas, d'un sarcome primitif dans 4 à 18 % et d'une tumeur maligne primitive ou secondaire d'étiologies diverses dans les autres cas et dont le traitement dépendait du type histologique [8].

La biopsie doit être réalisée de manière percutanée et selon une technique coaxiale, multiple (4 fragments), avec une aiguille de large calibre (14–16 G au minimum) sous contrôle radiologique, en ciblant les zones les plus cellulièrement denses et en évitant les zones nécrotiques [9]. Par ailleurs le choix du trajet de biopsie doit être planifié de manière consciencieuse en privilégiant la voie postérieure pour éviter une biopsie chirurgicale transpéritonéale ouverte ou laparoscopique qui entraînerait une contamination péritonéale et un risque de récidence quasi absolu. Le risque d'ensemencement du trajet de biopsie coaxiale est théorique et une étude britannique récente a montré qu'elle n'avait aucun impact sur le taux de récidence [10]. La biopsie est cependant

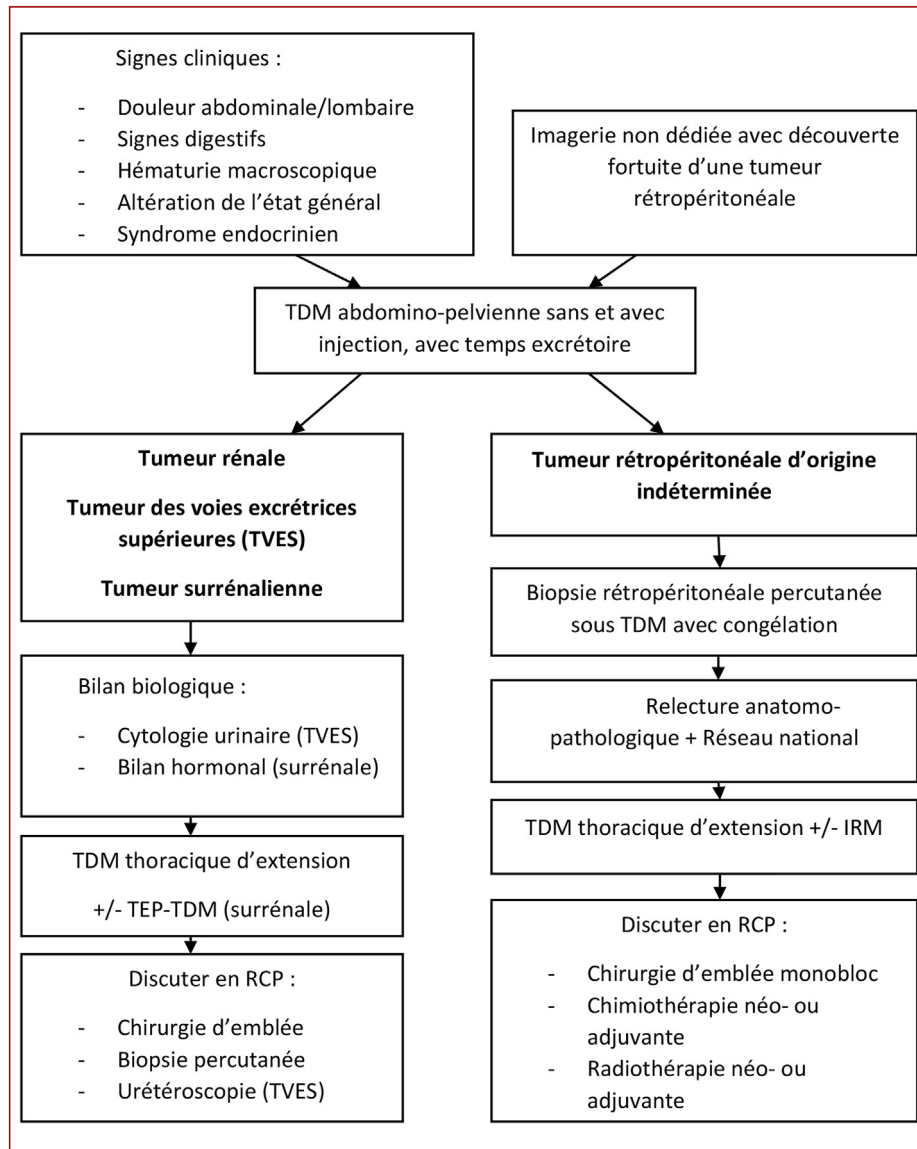


Figure 1. Arbre décisionnel devant une tumeur rétropéritonéale.

classiquement contre-indiquée en cas de suspicion de carcinome urothélial ou corticosurrénalien en raison du risque de dissémination et de phéochromocytome sécrétant en raison du risque de crise hypertensive. Mais lorsqu'il s'agit d'une lésion surrénalienne non sécrétante sans diagnostic biologique possible, la biopsie peut se révéler nécessaire. En revanche, les performances de la biopsie surrénalienne pour le diagnostic entre carcinome primitif ou métastase sont excessivement médiocres et cette approche n'est donc pas recommandée chez un patient sans antécédent néoplasique [11].

L'évaluation immédiate de la viabilité des tissus biopsiés peut être envisagée afin de s'assurer de la qualité de la biopsie, cependant un examen extemporané ne doit pas être envisagé à visée diagnostique car il ne permet pas un diagnostic histologique complet avant planification chirurgicale. La congélation du prélèvement doit être faite en vue d'analyse

moléculaire et le reste de la biopsie doit être fixé dans une solution de formol 4 %, en évitant une fixation dans le liquide de Bouin qui empêche une analyse moléculaire ultérieure. La biopsie peut sous-estimer le grade de malignité mais permet de poser le diagnostic de malignité avec une spécificité de 90 % dans les sarcomes et de 80 % dans les tumeurs rénales.

Relecture anatomopathologique par un pathologiste expert

Les tumeurs rétropéritonéales sont des tumeurs rares. Concernant les sarcomes, il existe un risque d'erreur diagnostique en cas d'analyse par un pathologiste non expert, avec 10 % de tumeur bénigne pris pour un sarcome et 4 % de sarcome pris pour une tumeur bénigne et une discordance diagnostique de 19 % entre pathologiste expert et non expert [12]. Le Réseau de



Tableau I. Liste non exhaustive des étiologies possibles de tumeurs rétro-péritonéales d'origine extra-rénale.

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

Référence en Pathologie des Sarcomes des Tissus Mous et des Viscères (RRePS) permet une relecture gratuite systématique par un pathologiste expert avec classification adéquate des sarcomes des tissus mous selon la dernière classification de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) [13]. Un complément d'analyse moléculaire peut s'avérer parfois utile pour identifier des types histologiques particuliers caractérisés par des translocations, des mutations ou des amplifications spécifiques. L'analyse de l'agressivité tumorale est évaluée par le grade histologique de la Fédération nationale des centres de lutte contre le cancer (FNCLCC). Enfin parmi les sarcomes rétro-péritonéaux, le type histologique doit être pris en compte comme ayant un rôle pronostique.

Réunion de concertation pluridisciplinaire dans un centre expert

Toute tumeur rare, et a fortiori tout sarcome rétro-péritonéal, doit être enregistrée et présentée en RCP dédiée à la prise en charge avant tout geste thérapeutique. Les cancers rares posent en effet des problèmes particuliers liés à leur rareté relative : errance diagnostique, diagnostic erroné, traitement inadéquat, peu de référentiels disponibles, accès à certains traitements complexes restreints à quelques établissements et accès aux essais cliniques limité.

Concernant les sarcomes, GIST (tumeurs stromales gastro-intestinales) et tumeurs desmoïdes, le réseau NetSarc assure la structuration des RCP spécialisées.

Pour le corticosurrenalome, le paragangliome et le phéochromocytome, la prise en charge doit se faire au sein d'une équipe spécialisée multidisciplinaire du réseau COMETE-Cancers de la surrenale.

Concernant les tumeurs rénales, le réseau CARARE (Cancer Rare du Rein) a pour objectif de recenser les tumeurs rares du rein (tumeurs non à cellules claires et non papillaires et toutes les tumeurs des patients de moins de 40 ans) et de favoriser la meilleure prise en charge de ces tumeurs en France.

Conséquence d'une chirurgie rétro-péritonéale inadaptée

La prise en charge chirurgicale diffère quant à d'étendue d'exérèse entre un carcinome rénal, une tumeur maligne de la

surrenale ou un sarcome du rétro-péritoine. En cas de lymphome à la biopsie, la chirurgie n'est pas indiquée, tandis qu'une exérèse étendue est à envisager en cas de corticosurrenalome ou de sarcome de haut grade. Par ailleurs, pour certaines tumeurs comme les sarcomes, un traitement néoadjuvant et/ou adjuvant doit être discuté (radiothérapie, chimiothérapie). La connaissance du type histologique est également essentielle dans la planification de l'étendue du geste chirurgical afin de diminuer le taux de récurrences locales et/ou à distance et de réserver une chirurgie conservatrice éventuellement aux seuls sous-types bien différenciés, de bas grade ou à potentiel de malignité limité. Concernant la chirurgie des sarcomes rétro-péritonéaux, on recommande classiquement une chirurgie compartimentale sans réel argument dans la littérature, en dehors de l'objectif fondamental à respecter qui consiste à réaliser une résection complète macro- et idéalement microscopique R0. Cet objectif nécessite parfois une exérèse des organes de voisinage pour des raisons anatomiques et non carcinologiques, liée entre autres à l'absence de fascia anatomique de séparation en dehors du fascia de Gérota (colectomie en raison de la proximité du mésocolon, splénectomie, gaine du psoas...) [15].

Quel que soit le sous-type histologique, une chirurgie inadaptée a des conséquences dramatiques souvent irrécupérables. Dans le domaine des sarcomes, une éfraction tumorale peropératoire entraîne une perte de chance pour le patient : taux de récurrence péritonéale allant jusque 85 %, diminution par 2 du taux de survie et cela même après exérèse complète [14]. L'incapacité à réaliser une résection complète macroscopique a un impact pronostique négatif et est corrélée à un risque élevé de mortalité spécifique, avec une survie de 18 mois en cas de résection R2 versus 103 mois en cas de résection macroscopique complète selon certaines études [1]. En effet une résection R2 n'améliore pas plus la survie qu'une maladie non résécable biopsiée et non opérée.

CONCLUSIONS

Les masses rétro-péritonéales sont des tumeurs rares dont la prise en charge doit être adaptée au type histologique. Ces tumeurs recouvrent les sarcomes rétro-péritonéaux, les

lymphomes et les tumeurs primitivement rénales, surrénaliennes voire pariétales. La séquence adéquate de prise en charge inclut une imagerie préopératoire par scanner thoraco-abdomino-pelvien, une biopsie à visée diagnostique et une chirurgie en monobloc sans effraction capsulaire dont l'étendue doit tenir compte du type histologique et du grade. L'adhésion des médecins les prenant en charge aux recommandations européennes a montré son bénéfice en termes de survie sans récurrence et sans maladie et doit être favorisée au sein de RCP dédiées.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Points essentiels à retenir

- Les masses rétropéritonéales peuvent être primitivement rétropéritonéales (sarcomes...) ou d'origine rénale, surrénalienne ou encore issues des voies excrétrices supérieures.
- La symptomatologie d'une masse rétropéritonéale souvent volumineuse n'est pas spécifique d'un type histologique (douleur abdominale ou lombaire, signes digestifs, altération de l'état général), mais une hématurie doit faire évoquer une tumeur urothéliale des voies excrétrices ou une tumeur rénale localement avancée. Par ailleurs un syndrome endocrinien doit faire évoquer une origine surrénalienne et faire réaliser un bilan hormonal des différents axes surrénaliens.
- Le scanner abdominopelvien est l'examen de référence pour déterminer l'origine de la masse et son extension locale, avec parfois un franchissement de défilé anatomique (canal inguinal, diaphragme, foramen vertébral...).
- Une biopsie rétropéritonéale percutanée est recommandée pour guider la prise en charge ultérieure, avec congélation de matériel histologique et relecture au sein d'un réseau spécialisé.
- Le bilan d'extension à distance dépend du type histologique, mais comprend au minimum un scanner thoracique.
- La prise en charge thérapeutique nécessite une validation en RCP spécialisée afin de discuter un traitement néoadjuvant et/ou adjuvant (chimiothérapie, radiothérapie...), avant une chirurgie d'exérèse en monobloc en marges saines et sans effraction capsulaire.
- Une prise en charge initiale inadéquate peut impacter le pronostic du patient.

RÉFÉRENCES

- [1] ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2014;25(Suppl. 3):iii102–12.
- [2] Berruti A, Baudin E, Gelderblom H, Haak HR, Porgiglia F, Fassnacht M, et al. Adrenal cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2012;23(Suppl. 7):vii131–8.
- [3] Kirane A, Crago AM. The importance of surgical margins in retroperitoneal sarcoma. *J Surg Oncol* 2016;113(3):270–6.
- [4] Yang DM, Jung DH, Kim H, Kang JH, Kim SH, Kim JH, et al. Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 2004;24(5):1353–65.
- [5] Boland GWL. Adrenal imaging: why, when, what, and how? Part 3. The algorithmic approach to definitive characterization of the adrenal incidentaloma. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196(2):W109–11.
- [6] Bonvalot S, Raut CP, Pollock RE, Rutkowski P, Strauss DC, Hayes AJ, et al. Technical considerations in surgery for retroperitoneal sarcomas: position paper from E-Surge, a master class in sarcoma surgery, and EORTC-STBSG. *Ann Surg Oncol* 2012;19(9):2981–91.
- [7] Roberge D, Vakilian S, Alabed YZ, Turcotte RE, Freeman CR, Hickson M. FDG PET/CT in initial staging of adult soft-tissue sarcoma. *Sarcoma* 2012;2012:960194.
- [8] De Filippo M, Saba L, Azzali E, Milanese G, Mostardi M, Borgia D, et al. CT-guided fine-needle aspiration of abdominal and retroperitoneal small lesions with the coaxial technique using MPR images. *Acta Biomed* 2016;87(Suppl. 3):57–62.
- [9] Breda A, Treat EG, Haft-Candell L, Leppert JT, Harper JD, Said J, et al. Comparison of accuracy of 14-, 18- and 20-G needles in ex-vivo renal mass biopsy: a prospective, blinded study. *BJU Int* 2010;105(7):940–5.
- [10] Wilkinson MJ, Martin JL, Khan AA, Hayes AJ, Thomas JM, Strauss DC. Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal sarcomas does not influence local recurrence or overall survival. *Ann Surg Oncol* 2015;22(3):853–8.
- [11] Schteingart DE, Doherty GM, Gauger PG, Giordano TJ, Hammer GD, Korobkin M, et al. Management of patients with adrenal cancer: recommendations of an international consensus conference. *Endocr Relat Cancer* 2005;12(3):667–80.
- [12] Meis-Kindblom JM, Bjerkehage B, Böhling T, Domanski H, Halvorsen TB, Larsson O, et al. Morphologic review of 1000 soft tissue sarcomas from the Scandinavian Sarcoma Group (SSG) Register. *Acta Orthop Scand Suppl* 1999;285:18–26.
- [13] Coindre J-M. [New WHO classification of tumours of soft tissue and bone]. *Ann Pathol* 2012;32(5 Suppl.):S115–6.
- [14] Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N, Singer S. Lessons learned from the study of 10,000 patients with soft tissue sarcoma. *Ann Surg* 2014;260(3):416–21 [discussion 421–2].
- [15] Lewis JJ, Brennan MF. The management of retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Adv Surg* 1999;33:329–44.