

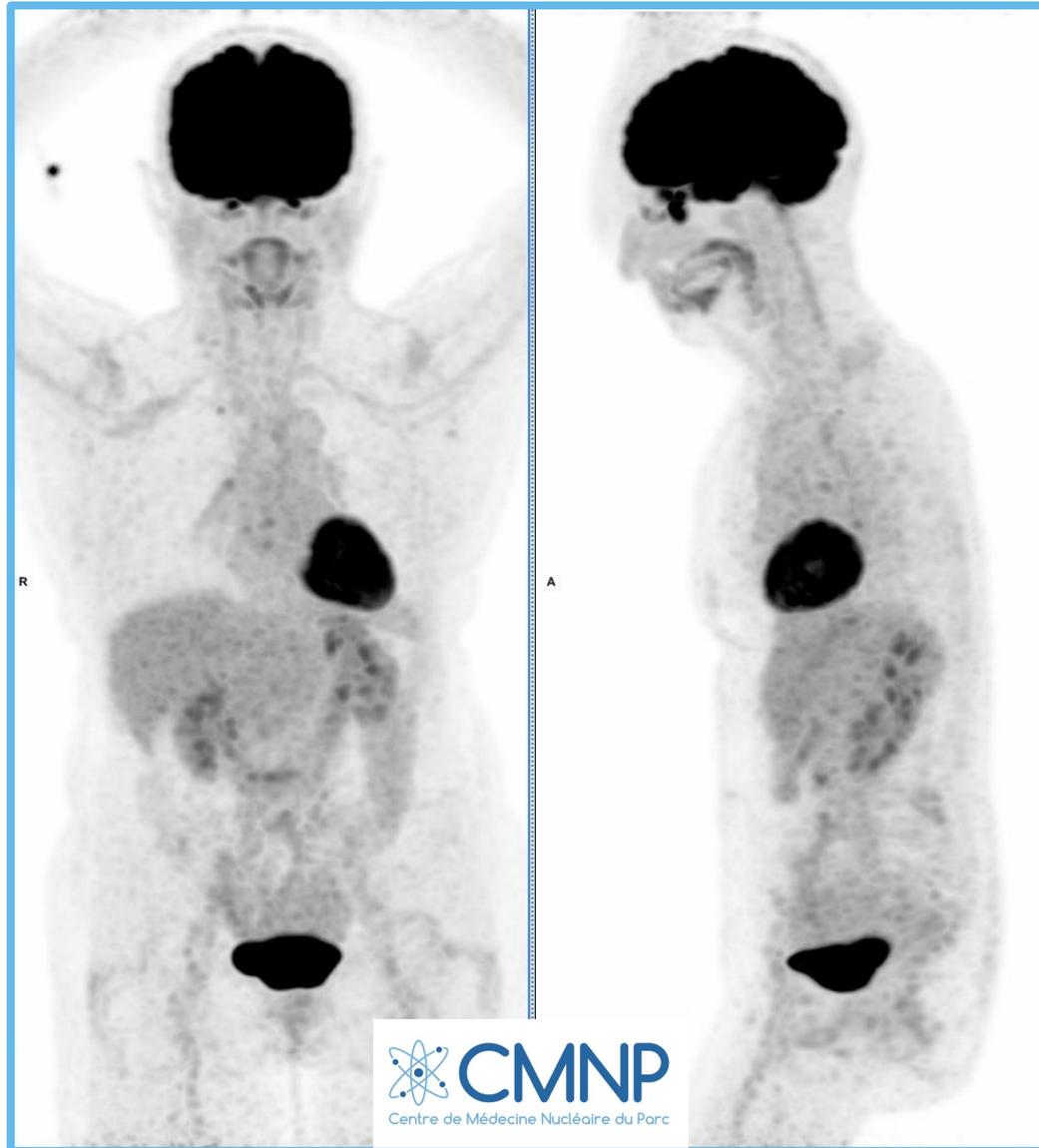


**Patiente de 72 ans présentant
des adénomégalies
rétropéritonéales de
découverte fortuite sur TDM
pour lipasémie fluctuante**

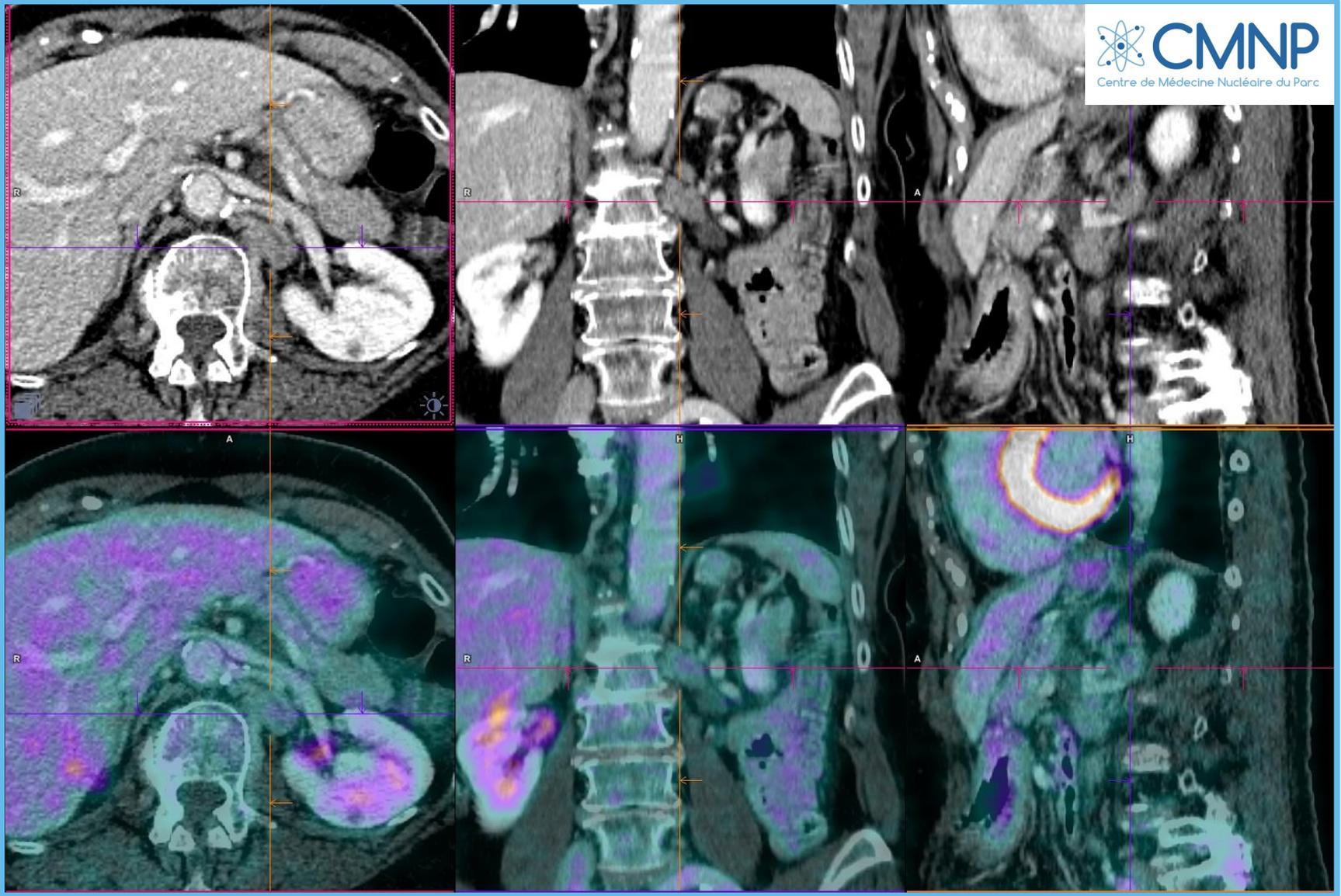
Cas clinique 2022

TEP FDG

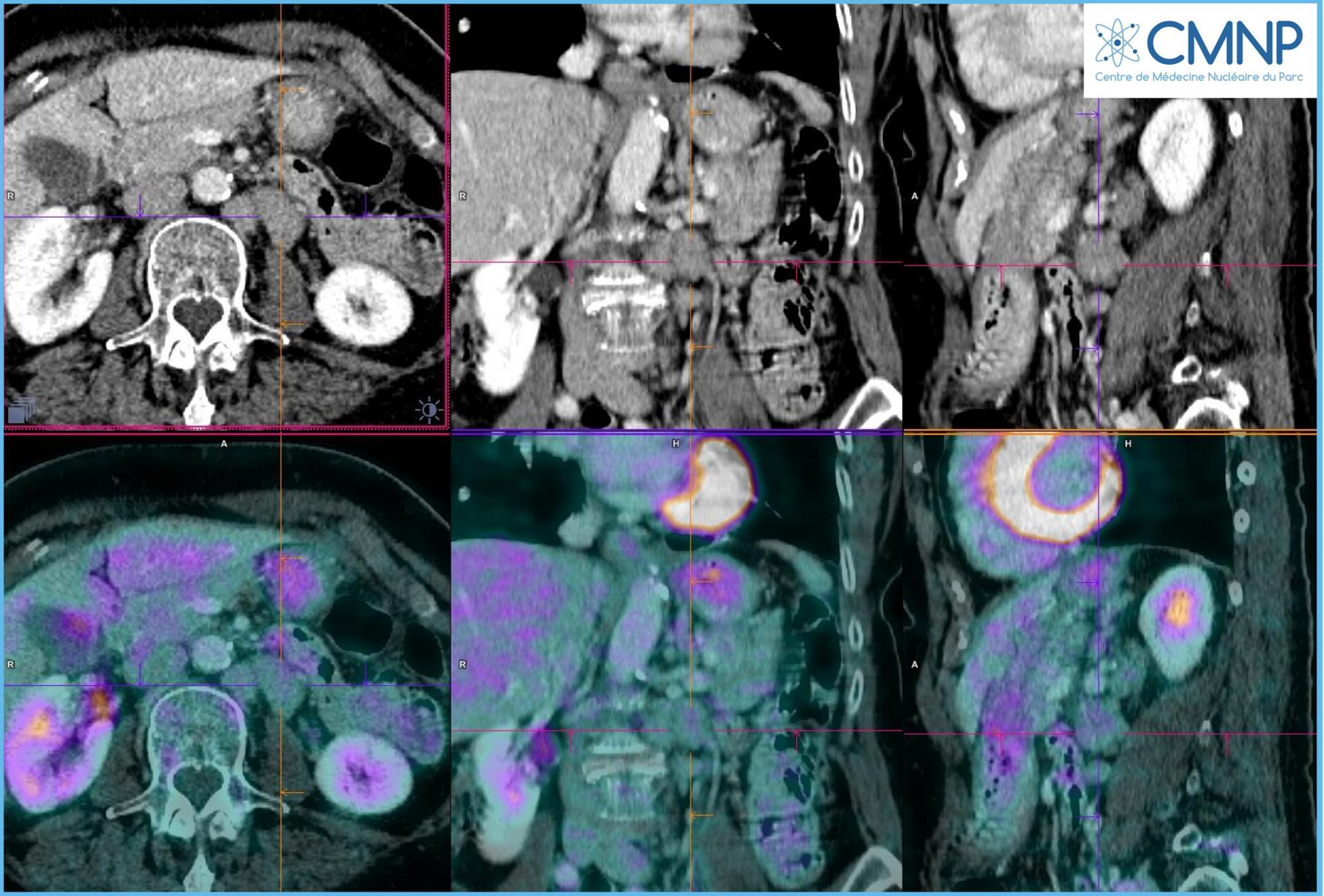
TEP Siemens Horizon



MIP F + P



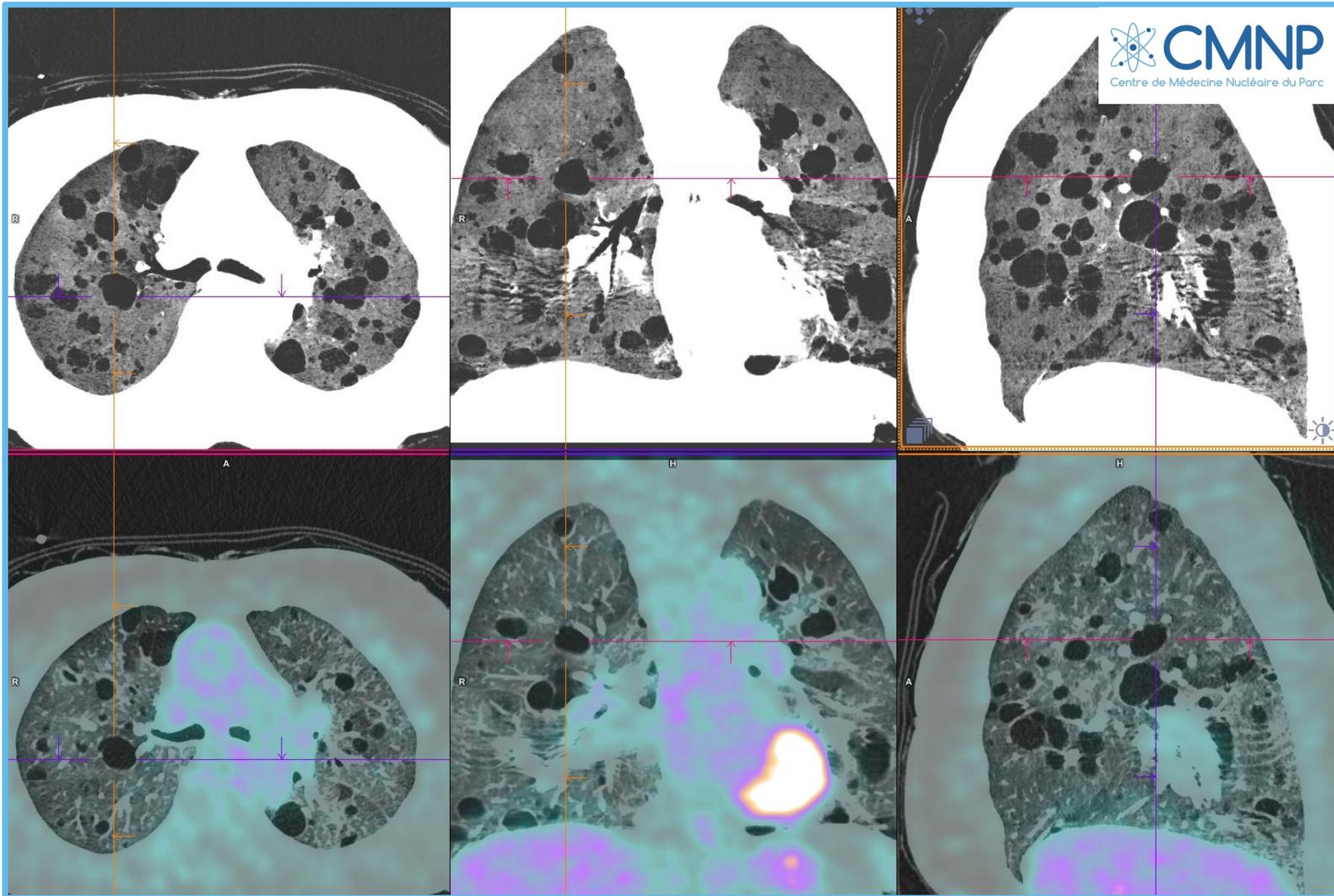
Lésions nodulaires supracentimétriques rétropéritonéales non hypermétaboliques



Lésions nodulaires rétroperitonéales non hypermétaboliques

Hypothèses diagnostiques ?

- a) Adénopathies métastatiques sur histologie peu avide en FDG
- b) Lymphome de bas grade
- c) Schwannomes
- d) Tumeurs germinales
- e) Sarcomes de bas grade
- f) Tumeurs pseudo-inflammatoires
- g) Je ne sais pas mais un truc rare du rétropéritoine
- h) Obiwan Kenobi



Kystes pulmonaires multiples (reconstruction MinIP 10 mm)

Hypothèses diagnostiques ?

- a) Adénopathies métastatiques sur histologie peu avide en FDG
- b) Lymphome de bas grade
- c) Schwannomes
- d) Tumeurs germinales
- e) Sarcomes de bas grade
- f) Tumeurs pseudo-inflammatoires
- g) Je ne sais pas mais un truc rare du rétropéritoine associé à des kystes pulmonaires multiples**
- h) Obiwan Kenobi

=> BIOPSIE

Léiomyome rétropéritonéal

- Léiomyome = Tumeur bénigne à cellules musculaires lisses
- Localisation utérine assez commune
- Femme 40-60 ans
- Léiomyome rétropéritonéal = 1% environ des tumeurs rétropéritonéales primitives
- Etiologie indéterminée : hypothèse hormonale, embryologique ou iatrogène (post-chirurgie myomectomie)
- 40% des patientes ont un ATCD de myome utérin (à noter que notre patiente a un antécédent d'hystérectomie...)
- Asymptomatique ou paucisymptomatique (douleurs abdominales, lombalgies)
- Surveillance

Lymphangioléiomyomatose

- Notre patiente présente également une probable lymphangioléiomyomatose (LAM) non diagnostiquée au niveau pulmonaire
- Maladie rare (prévalence 1/250 000 environ)
- Femme 20-70 ans ; âge survenue moyen 34 ans (10% découverte après ménopause)
- Prolifération de cellules musculaires lisses dans les vaisseaux lymphatiques pulmonaires
- Peut être associée à des lésions ganglionnaires notamment rétropéritonéales (probablement le cas de notre patiente !), angiomyolipome rénal
- 50% des patientes environ ont un ATCD de myome utérin
- Peut être associée à la sclérose tubéreuse de Bourneville (STB ; maladie génétique rare ; 1/3 des STB ont une LAM)
- Hypothèse génétique : mutation gènes TSC1 et TSC2 suppresseurs de tumeurs (activation mTOR)
- Hypothèse hormonale : oestrogène => stimulation des cellules musculaires lisses => production de métalloprotéinases => formation de kystes pulmonaires
- Symptomatologie (hors STB) : dyspnée d'effort, pneumothorax (ATCD de pneumothorax post plongée chez notre patiente !), chylothorax, insuffisance respiratoire
- Traitement : symptomatique, Sirolimus (immunosuppresseur, inhibition mTOR), transplantation pulmonaire