

IMAGERIE D'UN LEIOMYOSARCOME DE LA VEINE CAVE INFERIEURE : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

IMAGING OF LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA : A CASE REPORT AND REVIEW OF THE LITTERATURE

Y. MZID^{1,3,*} ; I.MAALOU^{1,3};W.FEKI^{1,3};H.FOURATI^{1,3};E.DAOU^{1,3}; N.TAHRI^{2,3} ;
M. BOUDABBOUS^{2,3} ET Z.MNIF^{1,3}

1 : service d'imagerie médicale, CHU Hédi Chaker, Sfax- Tunisie

2 : Service d'Hépto-gastro-entérologie, CHU Hédi Chaker, Sfax - Tunisie

3: Faculté de médecine, Université de Sfax- Tunisie

*E-mail de l'auteur correspondant : yosmzid7@gmail.com

Résumé

Les sarcomes des gros vaisseaux sont des tumeurs rares. Le léiomyosarcome est la tumeur maligne primaire la plus courante de la veine cave inférieure (VCI) et représente environ 10 % des sarcomes rétro péritonéaux primaires. La symptomatologie clinique est non spécifique et le traitement est chirurgical. Nous illustrons l'apport de l'imagerie à travers un cas de léiomyosarcome révélé par des douleurs de l'hypochondre droit, dont le diagnostic a été suspecté par l'imagerie en coupe qui a montré une masse tissulaire rétro péritonéale prenant naissance à partir de la paroi de la veine cave inférieure rétro hépatique avec extension endoluminale. Le diagnostic de confirmation était par l'étude histologique sur pièce opératoire.

Mots - clés: Léiomyosarcome ; Veine cave inférieure ; Imagerie.

Abstract

Large vessel sarcomas are rare tumors. Leiomyosarcoma is the most common primary malignant tumor of the inferior vena cava (IVC) and accounts for approximately 10% of primary retroperitoneal sarcomas. The clinical symptomatology is nonspecific and the treatment is surgical. We illustrate the contribution of imaging through a case of leiomyosarcoma revealed by right-upper quadrant abdominal pain. The diagnosis was suspected by cross-sectional imaging which showed a retro peritoneal solid mass arising from the wall of the retrohepatic inferior vena cava with endoluminal extension. The tumor was histologically confirmed.

Key - words: Leiomyosarcoma; Inferior vena cava; Imaging.

ملخص

الأورام اللحمية الوعائية الكبيرة هي أورام نادرة. الساركوما العضلية الملساء هي من الأورام الخبيثة الأولية الأكثر شيوعاً في الوريد الأجوف السفلي (IVC) وتمثل ما يقرب من 10 ٪ من الأورام اللحمية خلف الصفاق الأولية. الأعراض السريرية غير محددة والعلاج جراحي. نوضح مساهمة التصوير من خلال حالة ساركومة عضلية ملساء تم الكشف عنها عن طريق الألم في المراق الأيمن، والذي تم الاشتباه في تشخيصه عن طريق التصوير المقطعي الذي أظهر كتلة نسيج صفاقي رجعي نشأت من جدار الوريد الأجوف السفلي الكبدي الرجعية مع امتداد اللمعة الداخلية. تم تأكيد التشخيص من خلال دراسة كشف نسيجي عن طريق عينة جراحية.

الكلمات المفاتيح : الساركوما العضلية الملساء؛ الوريد الأجوف السفلي؛ التصوير الطبي.

INTRODUCTION

Les tumeurs malignes de la veine cave inférieure (VCI) sont très rares. Le léiomyosarcome représente 95% de ces tumeurs (1). La tumeur se développe à partir des cellules musculaires de la paroi de la veine (2,3). L'imagerie en coupe incluant la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) constitue une pierre angulaire dans le diagnostic d'orientation, de confirmation et au bilan d'extension tumorale.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une femme âgée de 53 ans qui a présenté depuis une dizaine de jours des douleurs abdominales paroxystiques prédominant au niveau de l'hypochondre droit et non améliorées par les traitements symptomatiques sans autre signe fonctionnel associé. L'examen clinique et les explorations biologiques ont été normaux. Un scanner abdomino-pelvien, sans et avec injection de produit de contraste (PDC) a été réalisé. Les coupes scannographiques sans PDC ont montré une masse rétro péritonéale latéralisée à droite spontanément iso dense de contours lobulés.

Le complément d'injection acquis aux temps artériel (30 secondes), portal (70 secondes) et tardif (5min) a confirmé la nature tissulaire de la masse avec un rehaussement modéré progressif et hétérogène plus marqué au temps tardif.

Cette masse était responsable d'un envahissement du segment II de la veine cave inférieure (VCI) qui était le siège d'un bourgeon tumoral endoluminal. La VCI restait toutefois perméable en amont sans développement de circulation veineuse collatérale. Le bourgeon tumoral s'étendait également à la veine rénale droite.

La masse mesurait approximativement 49x52x57mm. Elle refoulait la deuxième portion du duodénum (D2) en dehors et arrivait au contact de la tête du pancréas en dedans, sans signes d'envahissement évident. Elle présentait un rapport étroit avec la face antérieure de la veine rénale gauche sur environ 2 cm qui paraissait irrégulière au contact (Figure1).

Par ailleurs, absence de signes d'envahissement viscéral (rein, surrénale, foie) ni vasculaire (réseau porte, artère mésentérique supérieure et aorte).

Un bilan d'extension a été réalisé confirmant

l'absence de localisation secondaire associée notamment hépatique et pulmonaire.

Devant cet aspect d'une tumeur rétropéritonéale modérément hyper vasculaire d'allure suspecte envahissant et dilatant la lumière de la VCI, on a évoqué en premier le diagnostic de léiomyosarcome, toutefois le diagnostic d'un sarcome autre (liposarcome peu différencié, fibrosarcome) ou un histiocytome fibreux malin restait également à discuter.

Pour meilleure caractérisation, une IRM abdominale a été réalisée (figure 2). La lésion apparaissait homogène et hypo intense sur la séquence pondérée en T1, de signal intermédiaire sur la séquence pondérée en T2 (Haste). Le rehaussement était modéré et non homogène dès la phase artérielle avec un remplissage progressif plus important en phase tardive. Une composante grasseuse ou myxoïde n'a pas été retrouvée. Cette masse envahissait le segment II de la VCI sans la refouler avec mise en évidence d'un bourgeon tumoral endoluminal en son sein. Il n'y avait pas de plan de clivage visible avec la paroi duodénale et la tête pancréatique.

Au terme de ce bilan, le diagnostic retenu le plus probable était un léiomyosarcome de la VCI.

Après discussion de ce dossier dans une réunion de concertation multidisciplinaire, nous avons opté vers une chirurgie monobloc d'emblée. La biopsie scannoguidée préopératoire n'a pas été réalisée étant donné le risque hémorragique du aux importants rapports vasculaires de la masse tumorale.

La patiente a bénéficié d'une résection chirurgicale de la tumeur emportant les faces antérieures envahies de la VCI et la veine rénale droite ainsi que la veine rénale gauche sur 2cm. Les faces antérieures de la VCI et de la veine rénale droite ont été remplacées par un patch prothétique. La veine rénale gauche a été réimplantée sur la VCI à l'aide d'une prothèse. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire était en faveur d'un léiomyosarcome de la VCI.

La patiente n'a pas reçu de traitement adjuvant.

Un scanner de contrôle en post opératoire (figure 3) a été réalisé montrant une thrombose cruriale de la VCI sous hépatique et de la prothèse veineuse rénale gauche.

Les suites opératoires à 1 an étaient favorables.

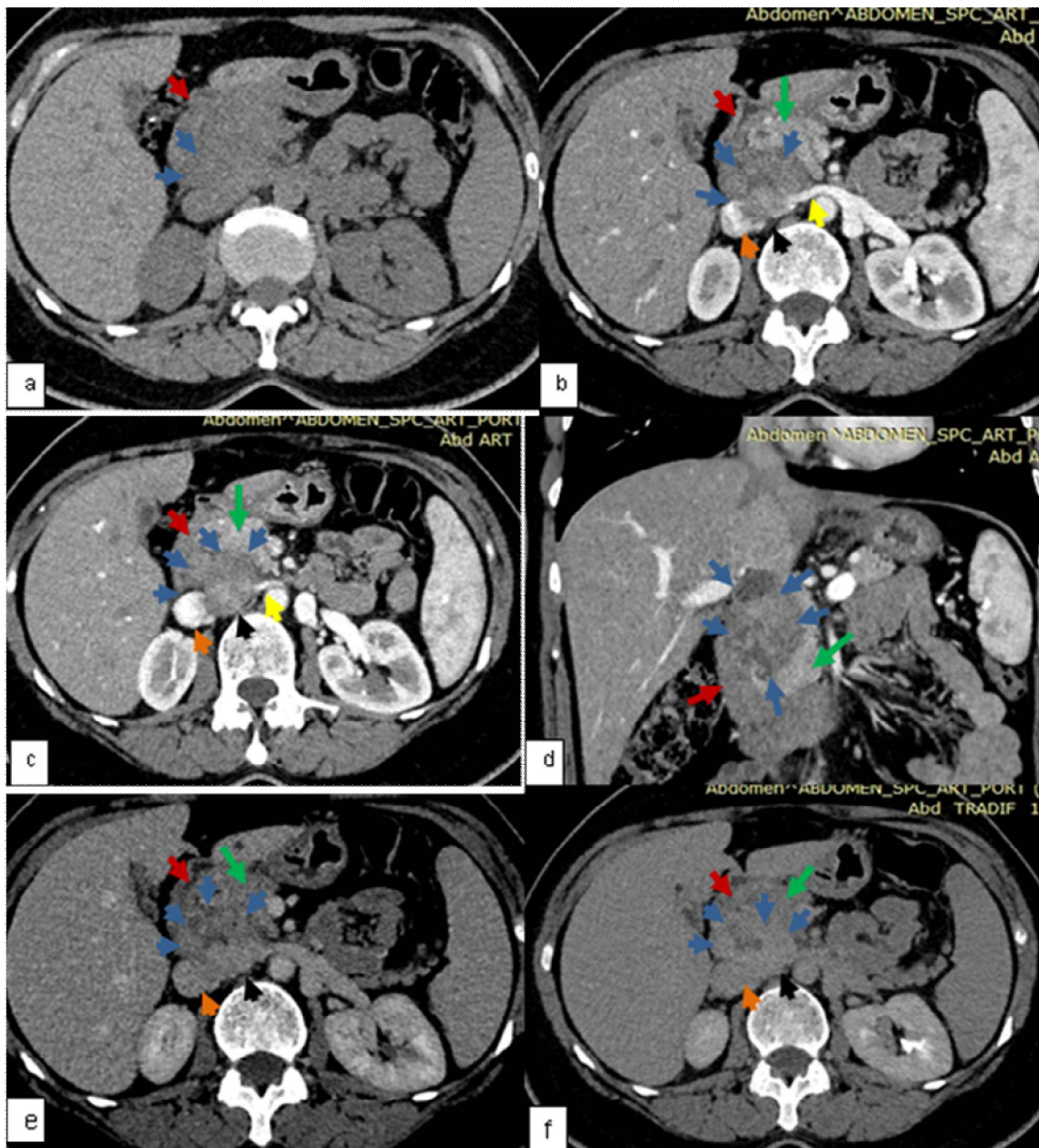


Figure 1 : Scanner abdomino-pelvien

Coupes axiales sans injection du produit de contraste (a), avec injection au temps artériel (b,c) au temps portal (e) et au temps tardif (f), reconstruction au plan sagittal au temps portal (d): Masse tissulaire rétropéritonéale (flèches bleues) envahissant le segment II de la veine cave inférieure avec un bourgeon tumoral endoluminal (flèche noire). Elle est de contours lobulés, spontanément iso dense avec rehaussement hétérogène et progressif plus marqué au temps tardif. Elle présente des rapports étroits avec D2 (flèche rouge) et le pancréas (flèche verte). Extension tumorale au sein de la veine rénale droite (flèche orangée) et envahissement de la face antérieure de la veine rénale gauche (flèche jaune). Absence de circulation veineuse collatérale.

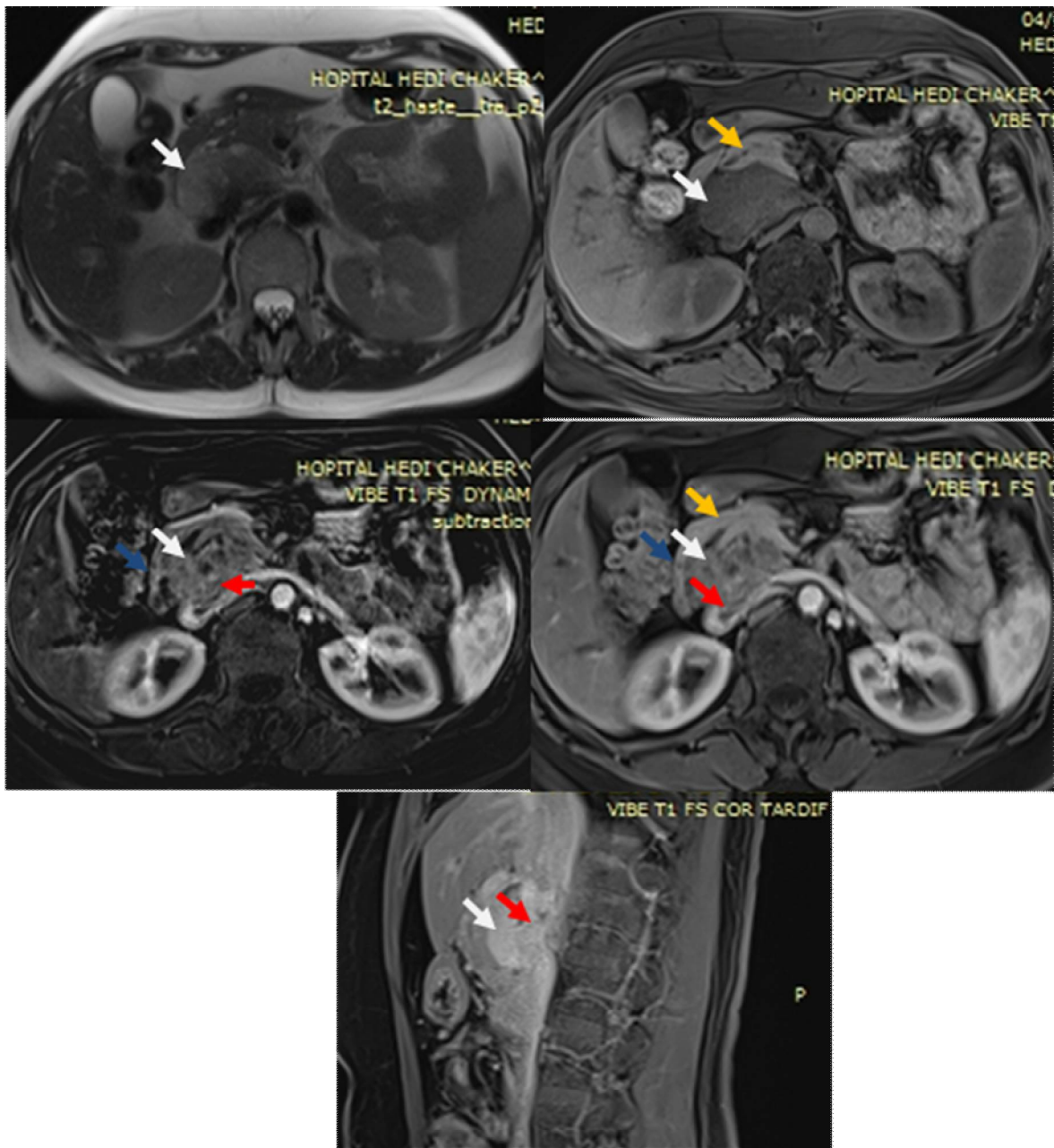


Figure 2 : IRM abdominale

Séquence axiale pondérée en T2 Fast Spin écho (haste) (a), séquence axiale pondérée en T1 Spin écho (b). Injection dynamique(Vibe) avec saturation de la graisse (Fat Sat) en coupes axiales : phase artérielle(c), phase portale(d). Séquence sagittale pondérée en T1 Fat Sat au temps tardif(e) : Masse rétro péritonéale (flèche blanche) hypo intense en T1, de signal intermédiaire enT2 de rehaussement modéré et progressif aux différentes phases plus marqué au temps tardif. La tumeur présente un développement endo (flèche rouge) et exo vasculaire. Pas de plan de clivage avec le D2 (flèche bleue) et la tête pancréatique (flèche jaune).

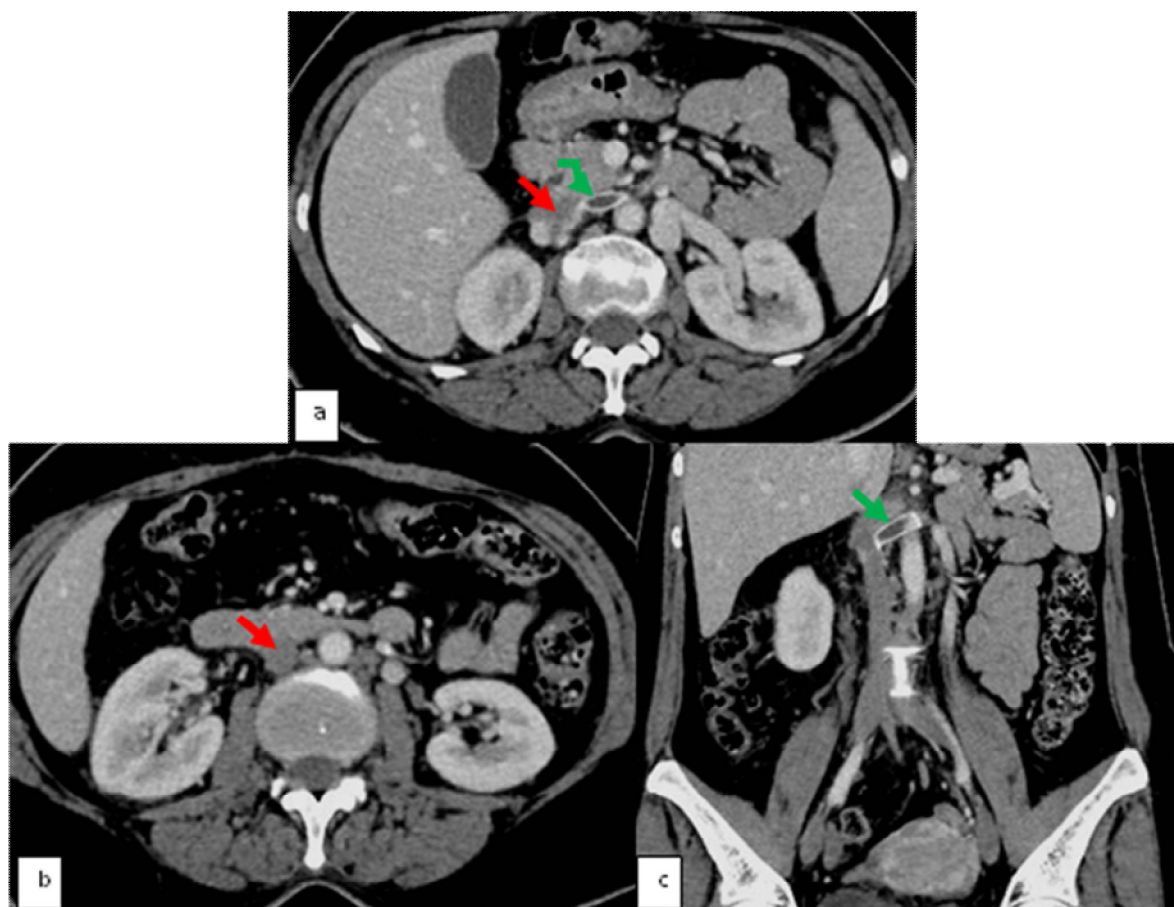


Figure 3 : Scanner abdomino pelvien de contrôle à 6mois

Coupes axiales (a, b) et reconstruction sagittale(c)avec injection de produit de contraste au temps portal: Thrombus hypodense non rehaussé au sein de la VCI sous hépatique qui est de calibre normal (flèche rouge) et au sein de la prothèse veineuse rénale gauche (flèche verte).

DISCUSSION

Le léiomyosarcome de la VCI est une tumeur mésoenchymateuse d'origine mésodermique rare décrite pour la première fois par Perl en 1871(4) et depuis moins de 400 cas de léiomyosarcome ont été rapportés dans la littérature (5–7) dont la majorité était décrite sous forme d'un cas clinique ou d'une série de cas (5,8).

Cette tumeur prend naissance à partir des fibres musculaires lisses notamment de la média de la paroi veineuse (2),représente environ 0,5% des sarcomes des tissus mous de l'adulte (7) et 95% des tumeurs primitives de la VCI(1).

Son pic d'incidence se situe dans la cinquième décennie de la vie avec une nette prédominance féminine (sexe ratio =1/3)(6–8).

Ces tumeurs se caractérisent par leur croissance lente, leur caractère peu infiltratif et leur clinique

pauvre rendant la tumeur longtemps asymptomatique (1).

Le potentiel métastatique des léiomyosarcomes de la VCI est tardif et se fait soit par voie hémotogène affectant le foie, les poumons, et les os, soit par voie lymphatique (1,9).

A des stades précoces, la tumeur réside dans la paroi vasculaire puis elle se développe en extraluminal tout en envahissant les structures avoisinantes ou en intraluminal sous la forme d'un thrombus tumoral(10).

La division de la VCI en 3 segments anatomiques permet de classer ces tumeurs et aide au choix thérapeutique adéquat: segment I strictement sous-rénal ; segment II comprenant l'origine des veines rénales et le segment rétro hépatique de la VCI et le segment III comprenant l'origine des veines sus-hépatiques et le segment supra-hépatique de la VCI

jusqu'à l'oreillette droite (1,3).

La localisation la plus fréquente concerne le segment II dans 33% des cas (2,3,9) comme c'est le cas dans notre observation avec un meilleur pronostic.

Les signes cliniques de cette tumeur sont non spécifiques, dépendent principalement du segment veineux affecté et varient selon la dimension, le débit de croissance et la localisation tumorale (6).

Ces signes sont sous forme de nausées, perte de poids, syndrome de Budd-Chiari et

œdème des membres inférieurs en cas d'atteinte du segment supérieur de la VCI(2),de

douleurs épigastrique et de l'hypochondre droit associés parfois à des signes d'envahissement rénal(thrombose veineuse, syndrome néphrotique et hypertension artérielle) si son segment moyen est atteint.

Dans le cas de tumeur de la VCI infra rénale, les patients présentent une douleur du flanc ou de la fosse iliaque droite, des rachialgies ou des œdèmes des membres inférieurs (11).

Des symptômes cardiaques peuvent se voir si la tumeur s'étend dans l'oreillette droite(6,10).

De nouveaux cas détectés par l'imagerie en coupe ont été de plus en plus signalés ces dernières années devant le développement des techniques d'imagerie en particulier le scanner et l'IRM et l'augmentation des connaissances sur cette maladie(11,12).

L'imagerie joue un rôle primordial dans la prise en charge des léiomyosarcomes de la VCI vu qu'elle permet d'orienter le diagnostic et de confirmer par une biopsie scannoguidée sa nature histologique (2,13). Elle permet également de faire un bilan d'extension locorégional et à distance et de détecter en post opératoire les récurrences et les métastases (6).

Les résultats radiographiques du léiomyosarcome varient selon la localisation tumorale. Les lésions intraluminales entraînent une obstruction de la VCI avec une infiltration modérée des organes de voisinage tandis que les masses rétro péritonéales géantes s'étendent aux tissus péri vasculaires environnants avec un envahissement intraluminal minimal(11).

L'échographie, examen rapide non irradiant et anodin, montre une masse rétro péritonéale à contours lobulés, hétérogène. L'étude doppler renseigne sur le caractère tissulaire de la masse et étudie la perméabilité des vaisseaux (3,14).

L'angiost scanner abdominal est un examen sensible, rapide et accessible qui permet de délimiter

la composante intra vasculaire de la tumeur. Il précise sa situation dans un segment anatomique de la VCI et son extension aux organes de voisinage. La tumeur est souvent hypodense de contours polylobés, présentant un rehaussement hétérogène après injection de produit de contraste avec des zones centrales de nécrose ou d'hémorragie (6, 11,15).

Le scanner permet également la recherche de métastases notamment hépatiques et pulmonaires(3).

Quant à l'IRM, elle détecte précocement la tumeur et décrit avec précision son origine et ses rapports vu sa meilleure résolution de contraste.

Les caractéristiques du signal dépendent du degré de nécrose kystique au sein de la tumeur(6).

Elles sont perçues comme une masse de signal hétérogène avec des zones en hypo signal sur les séquences pondérées T1 et en hyper signal sur les séquences pondérées T2 dues aux composantes kystiques de ces lésions(6).

L'IRM permet également de différencier une thrombose néoplasique d'une thrombose cruriale(3). Cette dernière est généralement iso intense au muscle en T2, tandis que le thrombus tumoral est en iso- ou hyper intense en T2 par rapport au muscle(6).

Du fait du développement des techniques non invasives d'imagerie en coupe, les techniques invasives en particulier la cavographie ont perdu de leur intérêt dans le diagnostic des léiomyosarcomes de la VCI mais elle permet l'évaluation de la circulation collatérale afin de planifier la reconstruction veineuse après une résection radicale(6,15).

La différenciation par l'imagerie d'un léiomyosarcome de la VCI d'un sarcome autre rétropéritonéal est une tâche difficile surtout si sa composante extraluminaire est prédominante. Quelques signes scannographiques permettent de nous orienter vers le diagnostic (6) :

Une tumeur qui envahit et dilate la lumière de la VCI est presque pathognomonique d'un léiomyosarcome de la VCI.

- Le signe de l'enchâssement dans un organe « Positive embedded IVC sign »: la VCI est intégrée dans la masse et non pas refoulée. Ce signe signifie que la tumeur provient de l'organe intégré.

- Le signe de la VCI imperceptible « Imperceptible caval lumen »: la VCI n'est pas visualisée au point de contact maximal avec la masse tumorale. Ce signe est le plus utile d'après Webb et al pour identifier une masse rétropéritonéale comme un léiomyosarcome de la VCI(16).

En dépit de tous ces signes radiologiques spécifiques, le diagnostic définitif reste toujours histologique favorisé par une biopsie scannoguidée ou par une chirurgie d'emblée.

La décision de prise en charge est discutée et prise en réunion de concertation multidisciplinaire.

Une résection chirurgicale complète est la seule chance pour la guérison. Le rôle de la chimiothérapie ou de la radiothérapie n'est pas encore élucidé (2,11,17).

Le pronostic des patients atteints de léiomyosarcome de la VCI dépend du degré d'extension tumorale (11). Un taux de survie à 5 et 10 ans respectivement à 49,4 % et 29,5 % est observé si la résection tumorale est radicale (2).

CONCLUSION

Le léiomyosarcome de la VCI est une tumeur maligne rare. Son diagnostic est difficile vu la non spécificité des signes cliniques et la lenteur de sa croissance. L'imagerie permet d'orienter le diagnostic grâce à des signes radiologiques relativement caractéristiques : la dilatation de la lumière de la VCI, le rehaussement hétérogène de la tumeur par la présence de larges zones de nécrose surtout lorsqu'elle survient dans la partie inférieure de la VCI et le développement d'une circulation collatérale étendue autour de la lésion secondaire à sa croissance lente.

Elle permet également de confirmer le diagnostic histologique par la biopsie scannoguidée et de faire avec précision un bilan d'extension locorégional et à distance.

REFERENCES

- [1] Bonnet S, Eggenspieler P, Vedrine L, Camparo P, Baranger B. Léiomyosarcome du segment moyen de la veine cave inférieure : problèmes tactiques soulevés par la revascularisation cave et rénale. *J Mal Vasc.* mai 2006;31(2):79-84.
- [2] Sessa B, Iannicelli E, Caterino S, D'Angelo F, Milione M, Ziparo V, et al. Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava: comparison of 2 cases and review of the literature. *Cancer Imaging.* 2010;10(1).
- [3] Hammoune N, Guendouz FE, Elhaddad S, Latib R, Chami I, Boujjida N, et al. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure: un cas clinique. *Pan Afr Med J.* 2015;20.
- [4] Perl L, Virchow R. Ein Fall von Sarkom der Vena cava inferior. *Arch Für Pathol Anat Physiol Für Klin Med.* 1 août 1871;53(4):378-83.
- [5] Alkhalili E, Greenbaum A, Langsfeld M, Marek J, Rana MA, Glew R, et al. Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava: A Case Series and Review of the Literature. *Ann Vasc Surg.* mai 2016;33:245-51.
- [6] Bednarova I, Frellesen C, Roman A, Vogl TJ. Case 257: Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Radiology.* sept 2018;288(3):901-8.
- [7] Teixeira FJR, do Couto Netto SD, Perina AL de F, Torricelli FCM, Ragazzo Teixeira L, Zerati AE, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Survival rate following radical resection. *Oncol Lett.* oct 2017;14(4):3909-16.
- [8] Wachtel H, Gupta M, Bartlett EK, Jackson BM, Kelz RR, Karakousis GC, et al. Outcomes after resection of leiomyosarcomas of the inferior vena cava: A pooled data analysis of 377 cases. *Surg Oncol.* mars 2015;24(1):21-7.
- [9] Hollenbeck ST, Grobmyer SR, Kent KC, Brennan MF. Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg.* oct 2003;197(4):575-9.
- [10] Narata M, Okuhata Y, Abe K, Takemoto A, Maebayashi T, Furuhashi S, et al. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: case report. *Abdom Imaging.* août 2010;35(4):481-4.
- [11] Mu D, Wang D, Zhou K, Zhu B. Radiographic features of intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava: an atypical case report. *Abdom Imaging.* oct 2011;36(5):586-9.
- [12] M C, M D, M E, Z O. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Diagn Interv Radiol Ank Turk.* 1 sept 2007;13(3):140-3.
- [13] Abdel-Aal AK, Gaddikeri S, Saddekni S, Oser RF, Underwood E, Wei S. Primary Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava Invading the Right Atrium: A Technique for Intraluminal Biopsy Through a Transvenous Approach. *Vasc Endovascular Surg.* nov 2011;45(8):743-6.
- [14] Soury P, Lepechou C, Guinebretiere J-M, Laurian C. Léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. *EMC - Cardiol-Angéiologie.* 1 févr 2005;2(1):90-6.
- [15] Ben Hassouna J, Bouzaiene H, Chargui R, Ben Bachouche W, Khomsi F, Habib Mtaalah M, et al. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure sous-rénale. *J Chir.* 2006;325-7.
- [16] Webb EM, Wang ZJ, Westphalen AC, Nakakura EK, Coakley FV, Yeh BM. Can CT features differentiate between inferior vena cava leiomyosarcomas and primary retroperitoneal masses? *AJR Am J Roentgenol.* 2013;200(1):205-209.
- [17] Madhavan S, Junnarkar SP, Koh NWC, Shelat VG. Inferior vena cava leiomyosarcoma in an octogenarian. *Ann Hepato-Biliary-Pancreat Surg.* 2019;23(3):274.