

Fait clinique

**REVUE TROPICALE
DE CHIRURGIE**
Association Malagasy de Chirurgie



Léiomyosarcome de la veine cave inférieure: Deux cas malgaches et revue de la littérature.

Rajaonanahary TMA^{*1}, Raherinantenaina F¹,
Andriamampionona TF², Randriamandrato TAV³,
Rakoto Ratsimba HN¹

¹Service de Chirurgie Générale et Vasculaire, Hujra Ampefiloha, CHU Antananarivo Madagascar

²Laboratoire d'Anatomie Pathologique, Hujra Ampefiloha, CHU Antananarivo Madagascar

³Service de Réanimation Chirurgicale, Hujra Ampefiloha, CHU Antananarivo Madagascar

Résumé

Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure est rare. Deux cas malgaches sont rapportés. Une femme de 55 ans présentait une masse pelvienne droite associée à un œdème du membre inférieur droit sur une thrombose veineuse profonde et une ischémie subaiguë. Le scanner abdominal objectivait une tumeur de la veine cave inférieure sous-rénale étendue aux vaisseaux iliaques droits. Une biopsie par mini-abord était pratiquée. L'ischémie était palliée par un pontage interfémoral. La patiente décédait au bout de trois mois sans traitement radical. Une autre femme de 62 ans présentait une masse douloureuse de l'hypocondre droit, des vomissements itératifs et une défaillance rénale. La tomодensitométrie découvrait une double veine cave inférieure avec une tumeur hétérogène sur la veine cave droite sous-rénale. Une exérèse tumorale était effectuée pour lever la compression d'organes. L'aggravation de l'insuffisance rénale emportait la patiente au premier jour postopératoire. Les difficultés contextuelles de la prise en charge sont discutées avec les données de la littérature.

Mots clés : Chirurgie; Histologie; Leiomyosarcome; Tomodensitométrie; Veine cave inférieure

Abstract

Titre en anglais: Leiomyosarcoma of inferior vena cava: two Malagasy cases and literature review.

Leiomyosarcoma of inferior vena cava is uncommon. Malagasy two cases are reported. A 55 year-old woman presented right pelvic mass associated with edema, deep vein thrombosis and sub-acute ischemia of lower right limb. Computed tomography showed tumor of sub renal portion of inferior vena cava extended to right iliac vessels. Small incision biopsy was practiced. Ischemia was removed by interfemoral bypass. Patient died three months later without radical treatment. Another 62 year-old woman presented a painful mass of right upper quadrant with repeated vomiting and kidney failure. Computed tomography discovered dual inferior vena cava with heterogeneous tumor on the right part. Tumor resection was practiced to raise compression of organs. Patient deceased next day after surgery due to renal failure aggravation. Difficulties of care in our context are discussed with help of literature data.

Keywords: Computed tomography; Histology; Inferior vena cava; Leiomyosarcoma; Surgery

Introduction

Le léiomyosarcome (LMS) de la veine cave inférieure (VCI) est une tumeur maligne mésenchymateuse rare de l'adulte. Sa prise en charge est souvent émaillée de difficultés diagnostique, thérapeutique et pronostique. Deux nouveaux cas sont rapportés et discutés par rapport à notre contexte et celui des données de la littérature.

Observation 1

Une femme de 55 ans, sans antécédent particulier, était référée pour une masse pelvienne droite compliquée de thrombose veineuse profonde et d'ischémie subaiguë du membre inférieur droit. Le membre était frais, œdémateux et sans pouls fémoral. L'échodoppler et la tomодensitométrie objectivait une masse développée sur l'origine de la VCI et englobant l'origine des vaisseaux iliaques droits (Figure 1). Après concertation multidisciplinaire, une biopsie par mini-abord était décidée à la place d'une exérèse. La tumeur était ferme et de couleur blanchâtre. L'ischémie était palliée par un pontage interfémoral prothétique. L'histologie des pièces biopsiques évoquait un LMS de la VCI de grade II selon la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre les Cancers (FNCLCC) avec un index mitotique à 3 et sans nécrose (Figure 2). L'immunohistochimie faisait défaut. La patiente sortait au septième jour sous antivitamine K et sans traitement adjuvant. A un mois d'évolution, la tumeur commençait à comprimer les organes de voisinage. Elle décédait au troisième mois postopératoire dans un état dyspnéique sévère.

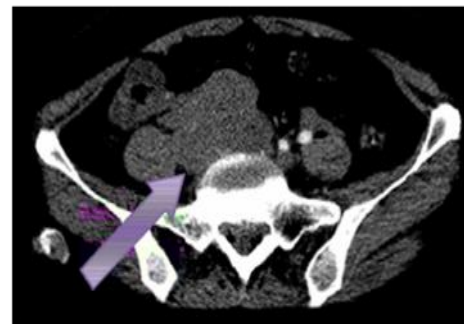


Fig. 1: Scanner abdominal injecté: tumeur de la veine cave inférieure englobant l'origine des vaisseaux iliaques droits

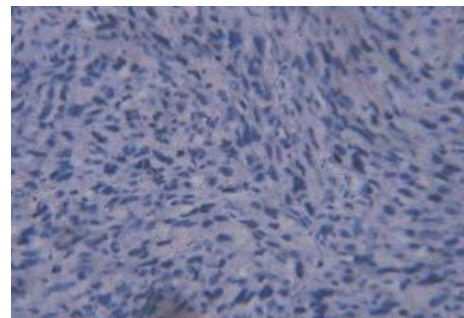


Fig. 2: Prolifération de cellules fusiformes organisées en faisceaux s'entrecoupant à angle droit, en faveur d'un léiomyosarcome (Hématoxilline-Eosine x40)

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: tokybeloh@yahoo.fr

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Générale et Vasculaire, Hujra Ampefiloha, CHU Antananarivo, Madagascar

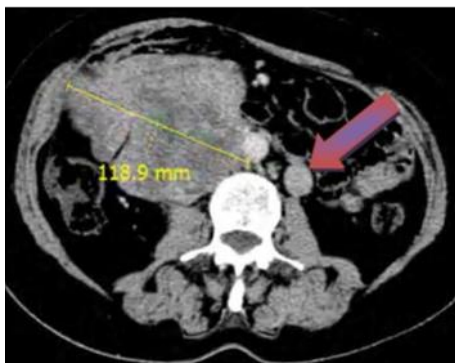


Fig. 3: Scanner abdominal injecté: tumeur sur une double veine cave inférieure

Observation 2

Une femme de 62 ans, sans antécédent particulier, était hospitalisée pour une masse du flanc droit, des douleurs lombaires intermittentes et des vomissements itératifs. L'échographie découvrait une masse polylobée, développée sur le segment sous-rénal de la VCI et une hydronéphrose droite. La tomodensitométrie décelait en plus une deuxième VCI indemne à gauche de l'aorte (Figure 3). La biologie montrait une perturbation de la fonction rénale. Une exérèse tumorale par laparotomie médiane était décidée. Le clivage tumoral occasionnait un saignement en nappe difficile à maîtriser. Le segment sous-rénal de la VCI droite était réséqué sans reconstruction. La tumeur avait un aspect blanchâtre et ferme, avec des zones de nécrose liquéfiée par endroit (Figure 4). La patiente succombait au 1^{er} jour postopératoire suite à une insuffisance rénale. L'histologie des pièces opératoires était en faveur d'un LMS de la VCI bien différencié de grade I selon la FNCLCC avec une activité mitotique faible associée à des plages de nécrose évaluées à 10% du volume tumoral. L'immunohistochimie faisait également défaut.

Discussion

Les LMS vasculaires se développent avec prédilection au niveau de la VCI [1]. Ils sont réputés de mauvais pronostic et notre travail rapporte les premiers cas observés à Madagascar. Le LMS représente près de 90% des tumeurs de la VCI [2]. La topographie sous-rénale varie de 15 à 50% selon les séries [3,4]. La symptomatologie est souvent non spécifique. La douleur abdominale est assez fréquente, mais la découverte d'une masse ou d'un œdème du membre inférieur est rare [3,5]. L'échodoppler et la tomodensitométrie facilitent le diagnostic d'une tumeur rétropéritonéale en précisant l'extension locorégionale et les rapports vasculaires. Par contre, la topographie tumorale et les rapports avec les organes de voisinage semblent nécessiter l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [6]. Selon Kieffer, une cavographie est licite afin de préciser les limites de la résection et prévoir ou non une reconstruction cave [3]. La non disponibilité de ces examens nous limitait dans la stratégie diagnostique et thérapeutique. Par rapport à l'histologie, la certitude diagnostique est obtenue par l'immunohistochimie, bien que cette confirmation ne modifie pas la stratégie thérapeutique. Par ailleurs, le classement de la FNCLCC n'affecte pas réellement le pronostic selon Laskin [7]. Du point de vue thérapeutique, la base du traitement des tumeurs primitives de la VCI reste la chirurgie d'exérèse [1]. Dans le segment sous-rénal, la résection de la VCI ne nécessite que rarement une reconstruction. Les voies de suppléance ont souvent le temps de se développer du fait de la progression



Fig. 4: Pièce d'exérèse de la tumeur de la veine cave inférieure

tumorale lente. L'absence d'exérèse pour notre premier cas venait de la probabilité d'un risque accru de décès devant un œdème du membre inférieur selon le registre international de Mingoli [4]. Cependant, d'autres équipes réalisent l'exérèse malgré cette présence d'œdème [3]. Cette attitude est discutable car les récives restent fréquentes malgré une chirurgie radicale [8]. Pour la seconde patiente, la décision d'exérèse semblait raisonnable. La double VCI justifiait une exérèse sans reconstruction. La défaillance rénale, probablement aggravée par le saignement peropératoire, compliquaient l'exérèse. Le décès précoce illustre bien les difficultés contextuelles pour ce deuxième cas. L'intérêt des traitements adjuvants reste controversé. Néanmoins, des auteurs encouragent l'utilisation de la radiothérapie pré- ou postopératoire pour un meilleur contrôle local [5,8]. D'autres proposent la chimiothérapie pour les LMS de haut grade chez les sujets jeunes, en cas de récive rapide, de lésions étendues ou métastatiques d'emblée, sachant que le LMS est reconnu comme chimiorésistant [5]. Dans tous les cas, le recours à ces options n'est pas évident pour nos patients car la radiothérapie n'est pas disponible et la chimiothérapie est coûteuse.

Conclusion

Les LMS de la VCI sont de mauvais pronostic. Ces premières descriptions à Madagascar reflètent les difficultés contextuelles de leur prise en charge. Un dépistage précoce et une amélioration du plateau technique pourraient améliorer la durée et la qualité de survie.

Références

- 1- Leong Tan GW, Chia KH. An unusual case of leiomyosarcoma of the inferior vena cava in a patient with a duplicated inferior vena cava. *Ann Vasc Surg* 2009; 23: 13-8.
- 2- El Malki HO, Ifrine L, Mohsiner R, Oulbacha S, Belkouchi A, Balafrej S. Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure: problème diagnostique et traitement. *Prog Urol* 2003; 13: 293-6.
- 3- Kieffer E, Alaoui M, Piette J-C, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: experience in 22 cases. *Ann Surg* 2006; 244: 289-95.
- 4- Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res* 1996; 16: 3201-5.
- 5- Soury PC, Lepechou J, Guinebreteiere M, Laurian C. Léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. *Encycl Med Chir Angéiol* 2004; 19 (2045): 1-5.
- 6- Ben Hassouna J, Bouzaïene H, Chargui R, Ben Bachouche W, Khamsi F, Habib Mtaalah M, et al. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure sous-rénale. *J Chir* 2006; 143: 325-7.
- 7- Laskin WB, Fanburg-Smith JC, Burke AP, Kraszewski E, Fetsch JF, Miettinen M. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: clinicopathologic study of 40 cases. *Am J Surg Pathol* 2010; 34: 873-81.
- 8- Zhang H, Kong Y, Zhang H, He X, Zhang HY, Liu C, et al. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: case report and treatment of recurrence with repeat surgery. *Ann Vasc Surg* 2010; 24: 417-9.