

# LE CAS CLINIQUE DU MOIS

## Leiomyosarcome de la veine cave inférieure

O. GOLINVAL (1), M. MAGNÉE (2), G. BOXHO (2)

**RÉSUMÉ :** Les leiomyosarcomes de la veine cave sont des tumeurs rares, survenant essentiellement au niveau de la veine cave inférieure (VCI). Ils affectent préférentiellement les femmes dans la cinquantaine. Leur pronostic dépend de la sévérité de l'occlusion veineuse, de l'envahissement local et de la présence ou non de métastases. Nous reportons le cas d'une femme de 56 ans qui mourut d'occlusion cave.

**MOTS-CLÉS :** *Leiomyosarcome - Report de cas - Veine cave inférieure*

LEIOMYOSARCOMA OF THE INFERIOR VENA CAVA

**SUMMARY :** Leiomyosarcoma of vena cava are rare tumors. They occur preferentially in the inferior vena cava. They affect preferentially women and the median age of incidence is on fifth decade. Their prognosis depends on the severity of venal occlusion, local invasion and presence of metastases. We report the case of a woman who died from occlusion of the inferior vena cava. We review the literature.

**KEYWORDS :** *Leiomyosarcoma - Case Report - Inferior vena cava*

### INTRODUCTION

Les léiomyosarcomes (LMS) sont des tumeurs rares et comptent pour environ 7% des tumeurs des tissus mous. Il s'agit de tumeurs de l'adulte, survenant majoritairement chez les femmes. Ils surviennent rarement sur des léiomyomes. La plupart se développent dans la peau et les tissus mous profonds des extrémités ainsi que dans le rétro-péritoine.

Les tumeurs de la peau sont de petites dimension et de bon pronostic, à l'inverse des tumeurs profondes.

Nous décrivons le cas d'une femme de 56 ans qui connut une issue fatale des suites d'un leiomyosarcome ayant induit une thrombose complète de la veine cave inférieure (VCI).

### OBSERVATION CLINIQUE

Une patiente de 56 ans, aux antécédents vierges, est admise dans un hôpital général pour mise au point de douleurs épigastriques et de pyrosis, accompagnés de majoration d'œdème des deux membres inférieurs. Elle présentait déjà des œdèmes des membres inférieurs depuis plusieurs années.

Cliniquement à son admission, le rythme cardiaque est régulier à 95 battements/minute. La pression artérielle est de 12/7 cmHg. L'auscultation cardio-pulmonaire est banale. On remarque un œdème des membres inférieurs, important, bilatéral, suintant et prenant le godet.

La biologie sanguine révèle une cytolyse sans cholestase (bilirubine totale 0,8 mg%, TGO 89 UI/l, TGP 92 UI/l, LDH à 811 UI/l,  $\gamma$ GT à 247 UI/l et phosphatases alcalines à 303 UI/l).

L'INR est discrètement majoré à 1,2. Les marqueurs tumoraux dosés sont le CEA, le CA19-9, le CA15-3 et le CA125. Seul ce dernier est franchement élevé à 1.848 UI/ml. La fonction thyroïdienne est normale.

L'analyse urinaire montre une protéinurie compatible avec un syndrome néphrotique (10,46 gr/l) et une discrète hématurie (34 GR/ $\mu$ l).

À l'échocardiographie, la fonction systolodiastolique est normale avec une fraction d'éjection systolique (FEVG) égale à 67%. Il existe une insuffisance mitrale légère de grade I/IV. Une volumineuse masse est visible dans l'oreillette droite. Sa surface mesurée par planimétrie est égale à 7 cm<sup>2</sup>. Le diagnostic d'autopsie révèle un LMS modérément différencié (grade 2) développé à partir de la paroi.

La présence d'une volumineuse tumeur est confirmée par l'échocardiographie transoesophagienne.

Le scanner abdominal révèle une ascite, des épanchements pleuraux bilatéraux. La VCI sus-rénale est quasi-complètement thrombosée jusqu'à l'oreillette droite. Hormis la gauche, les veines sus-hépatiques sont également thrombosées. Il y a une dilatation compensatoire de l'azygos et de l'hémi-azygos.

La résonance magnétique confirme la présence d'une tumeur de la veine cave s'étendant des veines rénales à l'oreillette droite.

L'évolution de cette patiente fut rapidement défavorable, caractérisée par un anasarque puis une anurie conduisant au décès, trois semaines après l'admission.

Le diagnostic d'autopsie révèle un LMS de grade 2 développé à partir de la paroi de la VCI, avec obstruction des veines sus-hépatiques et de la VCI et extension dans l'oreillette droite. Il y a également une thrombose des veines sus-hépatiques.

(1) Pneumologue, Service de Médecine Interne, CHPLT Verviers.

(2) Cardiologue, Service de Cardiologie, CHPLT Verviers.

## REVUE DE LA LITTÉRATURE

Décrits pour la première fois en 1871 par Perl, les LMS vasculaires sont des tumeurs rares. Leur prévalence est difficile à quantifier : on l'estime à 0,001%. L'âge moyen d'apparition est de  $59,5 \pm 13,2$  ans. Les LMS touchent 3 fois plus les femmes que les hommes (73% *versus* 27%) (1).

En 2008, on estime qu'environ 300 cas sont décrits dans la littérature médicale (2). Les localisations artérielles périphériques sont rares (3). Les LMS touchent les veines cinq fois plus souvent que les artères. Ces tumeurs peuvent se localiser dans la veine cave supérieure (4), les veines de la région brachio-céphalique (5) et, surtout, dans la veine cave inférieure (dans 50% des cas). De nombreux cas sont décrits dans les veines rénales, saphènes, iliaques, utérines et ovariennes. Les LMS peuvent aussi toucher les artères pulmonaires. De rares cas d'invasion de la veine azygos sont décrits (6).

Le sinus caverneux peut également être le siège de LMS, mais les seuls cas décrits concernaient des patients sidéens infectés par l'EBV (le virus d'Epstein-Barr peut infecter la musculature lisse).

La symptomatologie clinique dépend de l'envahissement local de la veine. Le plus souvent, il s'agit de douleur dans le flanc droit (1). On constate régulièrement un œdème des membres inférieurs, sans pathologie cardiaque sous-jacente. Des cas de symptomatologie évoquant une embolie pulmonaire sont décrits (8-11). On décrit également plusieurs cas de syndromes de Budd-Chiari (9). Enfin dans de rares cas, il peut s'agir de syndrome de veine cave supérieure (10).

Les LMS peuvent donner des métastases. Peu de séries sont décrites. Dans celle de Penel (11), sur 8 patients, 6 sont métastatiques. Tous avaient des métastases pulmonaires, deux avaient aussi des métastases osseuses, deux des métastases cérébrales et une patiente avait une métastase surrénalienne. Un rapport de cas fait état d'un patient atteint de métastase au scalp et au poumon (12).

La survie médiane n'est pas quantifiée. Elle peut être bonne en cas de traitement chirurgical radical. Une série de 22 patients publiée par Kieffer montre, chez des patients opérés, une moyenne de survie de 52% et de 34,8% respectivement à 3 et 5 ans de follow-up (1).

La série de 14 cas publiée par Hines montre une survie de 53% à 5 ans chez des patients traités par chirurgie et radio-chimiothérapie combinée (13).

Néanmoins, elle est dramatique pour les néoplasies métastatiques : 8 mois de survie médiane avec des survies allant de 5 à 20 mois (11).

L'âge, le sexe, le grade histologique et la taille de la tumeur et le staging ganglionnaire ne sont pas des facteurs pronostiques (13).

Dans les tumeurs de la veine cave inférieure, les facteurs pronostiques défavorables sont : l'invasion du segment supérieur de la veine, la présence d'œdèmes des membres inférieurs, la présence d'un syndrome de Budd-Chiari, la croissance intraluminaire de la tumeur et l'occlusion de la veine (14).

Lorsque c'est possible, le diagnostic histologique peut être obtenu par cyto-aspiration à l'aiguille fine (15), ou par biopsie lors d'une laparotomie exploratrice (1). Enfin, les LMS sont habituellement hyper-métaboliques et bien visibles au TEP-scanner avec injection de FDG (16).

D'un point de vue thérapeutique, le traitement le plus efficace reste la chirurgie avec résection complète «en bloc» chaque fois que possible. Souvent l'exérèse complète de ces tumeurs nécessite une reconstruction vasculaire (17). Les LMS ont tendance à récidiver, malgré la chirurgie (11).

La radiothérapie combinée à la chirurgie peut être utile, mais a été peu utilisée (18). Toutefois une étude de Hines et coll. a montré une réduction du taux de récurrence locale après radiothérapie (13).

Les chimiothérapies ont peu été étudiées. L'adriamycine seule semble inefficace (8). Plusieurs patients ont été traités par l'association ifosfamide et adriamycine en traitement adjuvant, sans qu'il ait été possible d'étudier l'impact réel chez ces patients opérés (1). Dans cette série, d'ailleurs, 2 patients sur 16 (12,5%) sont morts de complications directement liées à la chimiothérapie.

Un cas d'embolisation d'adriamycine au niveau de métastases hépatiques a été efficace (19).

La mise en place de prothèse endo-aortique a également été utilisée dans un cas d'effraction aortique (20).

## CONCLUSION

Les LMS sont des tumeurs rares dont le pronostic est défavorable. La chirurgie avec résection en bloc reste le traitement de choix. La récurrence est habituelle, mais son incidence pourrait être diminuée par la radiothérapie et la chimiothérapie.

La symptomatologie est souvent fruste et, surtout, très peu spécifique.

Nous avons décrit l'histoire clinique d'une patiente souffrant d'œdème des membres inférieurs, sans pathologie cardiaque sous-jacente. L'évolution fut fatale à cause d'une insuffisance rénale et d'une décompensation cardiaque, liées à une thrombose complète de la veine cave inférieure dont l'origine était un LMS.

## BIBLIOGRAPHIE

1. Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, et al.— Leiomyosarcoma of the inferior vena cava, experience in 22 cases. *Ann Surg*, 2006, **244**, 289-295.
2. Suffat LP, Mazza L, Farina EC, et al.— Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Report of two cases and review of the literature. *Ann Ital Chir*, 2007, **78**, 303-306.
3. Sakpal SV, Mehta R, Babel N, et al.— Peripheral artery leiomyosarcoma. *J Vasc Surg*, 2009, **49**, 217-221.
4. Spaggiari L, Regnard JF, Nottin R, et al.— Leiomyosarcoma of the superior vena cava. *Ann Thorac Surg*, 1996, **62**, 274-276.
5. Tilkorn DJ, Lehnhardt M, Hauser J, et al.— Intravascular leiomyosarcoma of the brachiocephalic region. Report of an unusual tumour localisation : case report and review of the literature. *World J Surg Oncol*, 2008, **6**, 113.
6. Dasika U, Shariati N, Brown JM 3<sup>rd</sup>.— Resection of a leiomyosarcoma of the azygos vein. *Ann Thorac Surg*, 1998, **66**, 1405.
7. Ritter AM, Amaker BH, Graham RS, et al.— Central nervous system leiomyosarcoma in patients with acquired immunodeficiency syndrome. Report of two cases. *J Neurosurg*, 2000, **92**, 688-692.
8. Nguyen KT, Mak K, Sanfilippo AJ, et al.— Primary left atrial leiomyosarcoma simulating pulmonary thromboembolism. *Can Assoc Radiol J*, 1994, **45**, 48-51.
9. Reuther WL, Newman CA, Smith RE, et al.— Gastrointestinal case of the day. Primary leiomyosarcoma of the IVC with Budd-Chiari syndrome. *Radiographics*, 1999, **19**, 248-251.
10. Sunderrajan EV, Luger AM, Rosenholtz MJ, et al.— Leiomyosarcoma in the mediastinum presenting as superior vena cava syndrome. *Cancer*, 1984, **53**, 2553-2556.
11. Penel N, Taieb S, Ceugnart L, et al.— Report of eight recent cases of locally advanced primary pulmonary artery sarcomas : failure of doxorubicin-based chemotherapy. *J Thorac Oncol*, 2008, **3**, 907-911.
12. Gow CH, Liaw YS, Chang YL, et al.— Primary vascular leiomyosarcoma of the femoral vein leading to metastases of scalp and lungs. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*, 2005, **17**, 201.
13. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber F.— leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Prognosis and comparison with Leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer*, 1999, **85**, 1077-1083.
14. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, et al.— International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma : analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res*, 1996, **16**, 3201-3205.
15. Fernando MS, Constantine SR, Kumarasinghe MP.— Fine needle aspiration cytology of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Ceylon Med J*, 1998, **43**, 115-116.
16. Hegner B, Krakamp B, Hedde JP, et al.— Positron emission tomography reveals a leiomyosarcoma causing proteinuria. *Clin Nephrol*, 2003, **60**, 139-142.
17. Legrand M, Monami B, Honoré P, et al.— Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : literature review and surgical treatment. A propos of 2 retrohepatic localization. *Acta Chir Belg*, 1991, **91**, 11-16.
18. Zhang XS, Wang ZG.— Primary leiomyosarcoma of the great saphenous vein : case report. *Eur J Vasc Endovasc Surg*, 2006, **32**, 222-225.
19. Khansur T, Patel V, Newcomb M, et al.— Hepatic intra-arterial adriamycin in metastatic leiomyosarcoma: exploiting the steep dose-response curve. *J Surg Oncol*, 1987, **36**, 76-79.
20. Stambo G, Valentin M, Kerr TM, et al.— Endovascular treatment of an acutely ruptured abdominal aorta from tumor invasion by an unresectable retroperitoneal leiomyosarcoma. *Ann Vasc Surg*, 2008, **22**, 568-570.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr O. Golinval, Service de Médecine Interne, CH Peltzer - La Tourelle, Avenue Peltzer 36, 4800 Verviers, Belgique.