



AVERTISSEMENT

Ce document est le fruit d'un long travail approuvé par le jury de soutenance et mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt une poursuite pénale.

Contact : ddoc-theses-contact@univ-lorraine.fr

LIENS

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 122. 4

Code de la Propriété Intellectuelle. articles L 335.2- L 335.10

http://www.cfcopies.com/V2/leg/leg_droi.php

<http://www.culture.gouv.fr/culture/infos-pratiques/droits/protection.htm>



THÈSE

pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

le 7 Juin 2005

par

Vincent GIBLIN

LE LEIOMYOSARCOME DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE, REVUE DE LA LITTÉRATURE À L'OCCASION DE LA DECOUVERTE D'UN NOUVEAU CAS

Examineurs de la thèse :

M. Y. JUILLIERE	Professeur		Président
M. M. CLAUDON	Professeur	}	
M. J.G. KRETZ	Professeur	}	Juges
M. P.-L. CARAMAN	Docteur en Médecine	}	

BIBLIOTHEQUE MEDECINE NANCY 1



D 007 251146 7



THÈSE

pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement
dans le cadre du troisième cycle de Médecine Générale

le 7 Juin 2005

par

Vincent GIBLIN

**LE LEIOMYOSARCOME DE LA VEINE CAVE
INFÉRIEURE,
REVUE DE LA LITTÉRATURE À L'OCCASION DE LA
DÉCOUVERTE D'UN NOUVEAU CAS**

Examineurs de la thèse :

M. Y. JUILLIERE	Professeur		Président
M. M. CLAUDON	Professeur	}	
M. J.G. KRETZ	Professeur	}	Juges
M. P-L. CARAMAN	Docteur en Médecine	}	

UNIVERSITÉ HENRI POINCARÉ, NANCY 1

FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

Président de l'Université : Professeur Jean-Pierre FINANCE

Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Patrick NETTER

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Professeur Henry COUDANE

Assesseurs

du 1^{er} Cycle :

du 2^{ème} Cycle :

du 3^{ème} Cycle :

de la Vie Facultaire :

Mme le Docteur Chantal KOHLER

Mr le Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

Mr le Professeur Hervé VESPIGNANI

Mr le Professeur Bruno LEHEUP

DOYENS HONORAIRES

Professeur Adrien DUPREZ – Professeur Jean-Bernard DUREUX

Professeur Georges GRIGNON – Professeur Jacques ROLAND

=====

PROFESSEURS HONORAIRES

Louis PIERQUIN – Etienne LEGAIT – Jean LOCHARD – René HERBEUVAL – Gabriel FAIVRE – Jean-Marie FOLIGUET

Guy RAUBER – Paul SADOUL – Raoul SENAULT – Marcel RIBON

Jacques LACOSTE – Jean BEUREY – Jean SOMMELET – Pierre HARTEMANN – Emile de LAVERGNE

Augusta TREHEUX – Michel MANCIAUX – Paul GUILLEMIN – Pierre PAYSANT

Jean-Claude BURDIN – Claude CHARDOT – Jean-Bernard DUREUX – Jean DUHEILLE – Jean-Pierre GRILLIAT

Pierre LAMY – Jean-Marie GILGENKRANTZ – Simone GILGENKRANTZ

Pierre ALEXANDRE – Robert FRISCH – Michel PIERSON – Jacques ROBERT

Gérard DEBRY – Georges GRIGNON – Pierre TRIDON – Michel WAYOFF – François CHERRIER – Oliéro GUERCI

Gilbert PERCEBOIS – Claude PERRIN – Jean PREVOT – Jean FLOQUET

Alain GAUCHER – Michel LAXENAIRE – Michel BOULANGE – Michel DUC – Claude HURIET – Pierre LANDES

Alain LARCAN – Gérard VAILLANT – Daniel ANTHOINE – Pierre GAUCHER – René-Jean ROYER

Hubert UFFHOLTZ – Jacques LECLERE – Francine NABET – Jacques BORRELLY

Michel RENARD – Jean-Pierre DESCHAMPS – Pierre NABET – Marie-Claire LAXENAIRE – Adrien DUPREZ – Paul VERT

Philippe CANTON – Bernard LEGRAS – Pierre MATHIEU – Jean-Marie POLU – Antoine RASPILLER – Gilbert THIBAUT

Michel WEBER – Gérard FIEVE – Daniel SCHMITT – Colette VIDAILHET

=====

**PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS -
PRATICIENS HOSPITALIERS**

(Disciplines du Conseil National des Universités)

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (Anatomie)

Professeur Jacques ROLAND – Professeur Gilles GROSDIDIER

Professeur Pierre LASCOMBES – Professeur Marc BRAUN

2^{ème} sous-section : (Cytologie et histologie)

Professeur Bernard FOLIGUET

3^{ème} sous-section : (Anatomie et cytologie pathologiques)

Professeur François PLENAT – Professeur Jean-Michel VIGNAUD – Professeur Eric LABOUYRIE

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Professeur Alain BERTRAND – Professeur Gilles KARCHER – Professeur Pierre-Yves MARIE

2^{ème} sous-section : (*Radiologie et imagerie médicale*)

Professeur Luc PICARD – Professeur Denis REGENT - Professeur Michel CLAUDON

Professeur Serge BRACARD – Professeur Alain BLUM - Professeur Jacques FELBLINGER

Professeur René ANXIONNAT

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Professeur Jean-Pierre NICOLAS

Professeur Jean-Louis GUÉANT – Professeur Jean-Luc OLIVIER

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Professeur Jean-Pierre CRANCE – Professeur Jean-Pierre MALLIE

Professeur François MARCHAL – Professeur Philippe HAOUZI

3^{ème} sous-section : (*Biologie cellulaire*)

Professeur Claude BURLET

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Professeur Olivier ZIEGLER

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – virologie ; hygiène hospitalière*)

Professeur Alain LE FAOU – Professeur Alain LOZNIEWSKI

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Professeur Bernard FORTIER

3^{ème} sous-section : (*Maladies infectieuses ; maladies tropicales*)

Professeur Thierry MAY – Professeur Christian RABAUD

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Épidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Professeur Philippe HARTEMANN – Professeur Serge BRIANÇON

Professeur Francis GUILLEMIN – Professeur Denis ZMIROU

2^{ème} sous-section : (*Médecine et santé au travail*)

Professeur Guy PETIET – Professeur Christophe PARIS

3^{ème} sous-section : (*Médecine légale et droit de la santé*)

Professeur Henry COUDANE

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Professeur François KOHLER – Professeur Éliane ALBUISSON

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Professeur Christian JANOT – Professeur Thomas Lecompte – Professeur Pierre BORDIGONI

Professeur Pierre LEDERLIN – Professeur Jean-François STOLTZ

2^{ème} sous-section : (*Cancérologie ; radiothérapie*)

Professeur François GUILLEMIN – Professeur Thierry CONROY

Professeur Pierre BEY – Professeur Didier PEIFFERT

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Professeur Gilbert FAURE – Professeur Marie-Christine BENE

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Professeur Philippe JONVEAUX – Professeur Bruno LEHEUP

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Professeur Claude MEISTELMAN – Professeur Dan LONGROIS - Professeur Hervé BOUAZIZ
Professeur Paul-Michel MERTES

2^{ème} sous-section : (*Réanimation médicale*)

Professeur Henri LAMBERT – Professeur Alain GERARD

Professeur Pierre-Edouard BOLLAERT – Professeur Bruno LÉVY

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Professeur Patrick NETTER – Professeur Pierre GILLET

4^{ème} sous-section : (*Thérapeutique*)

Professeur François PAILLE – Professeur Gérard GAY – Professeur Faiez ZANNAD

**49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE,
HANDICAP et RÉÉDUCATION**

1^{ère} sous-section : (*Neurologie*)

Professeur Gérard BARROCHE – Professeur Hervé VESPIGNANI

Professeur Xavier DUCROCQ

2^{ème} sous-section : (*Neurochirurgie*)

Professeur Jean-Claude MARCHAL – Professeur Jean AUQUE

Professeur Thierry CIVIT

3^{ème} sous-section : (*Psychiatrie d'adultes*)

Professeur Jean-Pierre KAHN

4^{ème} sous-section : (*Pédopsychiatrie*)

Professeur Daniel SIBERTIN-BLANC

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Professeur Jean-Marie ANDRE

50^{ème} Section : PATHOLOGIE OSTÉO-ARTICULAIRE, DERMATOLOGIE et CHIRURGIE PLASTIQUE

1^{ère} sous-section : (*Rhumatologie*)

Professeur Jacques POUREL – Professeur Isabelle VALCKENAERE

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie orthopédique et traumatologique*)

Professeur Jean-Pierre DELAGOUTTE – Professeur Daniel MOLE

Professeur Didier MAINARD

3^{ème} sous-section : (*Dermato-vénéréologie*)

Professeur Jean-Luc SCHMUTZ – Professeur Annick BARBAUD

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique*)

Professeur François DAP

51^{ème} Section : PATHOLOGIE CARDIORESPIRATOIRE et VASCULAIRE

1^{ère} sous-section : (*Pneumologie*)

Professeur Yves MARTINET - Professeur Jean-François CHABOT

2^{ème} sous-section : (*Cardiologie*)

Professeur Etienne ALIOT – Professeur Yves JUILLIERE – Professeur Nicolas SADOUL –

Professeur Christian de CHILLOU

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie thoracique et cardiovasculaire*)

Professeur Jean-Pierre VILLEMOT

Professeur Jean-Pierre CARTEAUX – Professeur Loïc MACE

4^{ème} sous-section : (*Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire*)

52^{ème} Section : MALADIES DES APPAREILS DIGESTIF et URINAIRE

1^{ère} sous-section : (*Gastroentérologie ; hépatologie*)

Professeur Marc-André BIGARD

Professeur Jean-Pierre BRONOWICKI

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie digestive*)

3^{ème} sous-section : (*Néphrologie*)

Professeur Michèle KESSLER – Professeur Dominique HESTIN (Mme) – Professeur Luc FRIMAT

4^{ème} sous-section : (*Urologie*)

Professeur Philippe MANGIN – Professeur Jacques HUBERT – Professeur Luc CORMIER

53^{ème} Section : MÉDECINE INTERNE, GÉRIATRIE et CHIRURGIE GÉNÉRALE

1^{ère} sous-section : (*Médecine interne*)

Professeur Francis PENIN – Professeur Denise MONERET-VAUTRIN – Professeur Denis WAHL

Professeur Jean-Dominique DE KORWIN – Professeur Pierre KAMINSKY

Professeur Athanase BENETOS – Professeur Gisèle KANNY – Professeur Abdelouahab BELLOU

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie générale*)

Professeur Patrick BOISSEL – Professeur Laurent BRESLER

Professeur Laurent BRUNAUD

54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE, ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION

1^{ère} sous-section : (*Pédiatrie*)

Professeur Danièle SOMMELET – Professeur Michel VIDAILHET – Professeur Pierre MONIN

Professeur Jean-Michel HASCOET – Professeur Pascal CHASTAGNER – Professeur François FEILLET

2^{ème} sous-section : (*Chirurgie infantile*)

Professeur Michel SCHMITT – Professeur Gilles DAUTEL – Professeur Pierre JOURNEAU

3^{ème} sous-section : (*Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale*)

Professeur Michel SCHWEITZER – Professeur Jean-Louis BOUTROY

Professeur Philippe JUDLIN – Professeur Patricia BARBARINO

4^{ème} sous-section : (*Endocrinologie et maladies métaboliques*)

Professeur Georges WERYHA – Professeur Marc KLEIN – Professeur Bruno GUERCI

5^{ème} sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction*)

Professeur Hubert GERARD

55^{ème} Section : PATHOLOGIE DE LA TÊTE ET DU COU

1^{ère} sous-section : (*Oto-rhino-laryngologie*)

Professeur Claude SIMON – Professeur Roger JANKOWSKI

2^{ème} sous-section : (*Ophthalmologie*)

Professeur Jean-Luc GEORGE – Professeur Jean-Paul BERROD – Professeur Karine ANGIOI-DUPREZ

3^{ème} sous-section : (*Chirurgie maxillo-faciale et stomatologie*)

Professeur Michel STRICKER – Professeur Jean-François CHASSAGNE

=====

PROFESSEURS DES UNIVERSITÉS

64^{ème} Section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Professeur Daniel BURNEL

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES DES UNIVERSITÉS - PRATICIENS HOSPITALIERS

42^{ème} Section : MORPHOLOGIE ET MORPHOGENÈSE

1^{ère} sous-section : (*Anatomie*)

Docteur Bruno GRIGNON

2^{ème} sous-section : (*Cytologie et histologie*)

Docteur Edouard BARRAT – Docteur Jean-Claude GUEDENET

Docteur Françoise TOUATI – Docteur Chantal KOHLER

3^{ème} sous-section : (*Anatomie et cytologie pathologiques*)

Docteur Béatrice MARIE

Docteur Laurent ANTUNES

43^{ème} Section : BIOPHYSIQUE ET IMAGERIE MÉDICALE

1^{ère} sous-section : (*Biophysique et médecine nucléaire*)

Docteur Marie-Hélène LAURENS – Docteur Jean-Claude MAYER

Docteur Pierre THOUVENOT – Docteur Jean-Marie ESCANYE – Docteur Amar NAOUN

44^{ème} Section : BIOCHIMIE, BIOLOGIE CELLULAIRE ET MOLÉCULAIRE, PHYSIOLOGIE ET NUTRITION

1^{ère} sous-section : (*Biochimie et biologie moléculaire*)

Docteur Xavier HERBEUVAL – Docteur Jean STRACZEK – Docteur Sophie FREMONT

Docteur Isabelle GASTIN – Docteur Bernard NAMOUR – Docteur Marc MERTEN

2^{ème} sous-section : (*Physiologie*)

Docteur Gérard ETHEVENOT – Docteur Nicole LEMAU de TALANCE – Docteur Christian BEYAERT

Docteur Bruno CHENUÉL

4^{ème} sous-section : (*Nutrition*)

Docteur Didier QUILLIOT

45^{ème} Section : MICROBIOLOGIE, MALADIES TRANSMISSIBLES ET HYGIÈNE

1^{ère} sous-section : (*Bactériologie – Virologie ; hygiène hospitalière*)

Docteur Francine MORY – Docteur Michèle WEBER – Docteur Christine LION

Docteur Michèle DAILLOUX – Docteur Véronique VENARD

2^{ème} sous-section : (*Parasitologie et mycologie*)

Docteur Marie-France BIAVA – Docteur Nelly CONTET-AUDONNEAU

46^{ème} Section : SANTÉ PUBLIQUE, ENVIRONNEMENT ET SOCIÉTÉ

1^{ère} sous-section : (*Epidémiologie, économie de la santé et prévention*)

Docteur François ALLA

4^{ème} sous-section : (*Biostatistiques, informatique médicale et technologies de communication*)

Docteur Pierre GILLOIS

47^{ème} Section : CANCÉROLOGIE, GÉNÉTIQUE, HÉMATOLOGIE, IMMUNOLOGIE

1^{ère} sous-section : (*Hématologie ; transfusion*)

Docteur François SCHOONEMAN

3^{ème} sous-section : (*Immunologie*)

Docteur Marie-Nathalie SARDA

4^{ème} sous-section : (*Génétique*)

Docteur Christophe PHILIPPE

**48^{ème} Section : ANESTHÉSIOLOGIE, RÉANIMATION, MÉDECINE D'URGENCE,
PHARMACOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE**

1^{ère} sous-section : (*Anesthésiologie et réanimation chirurgicale*)

Docteur Jacqueline HELMER – Docteur Gérard AUDIBERT

3^{ème} sous-section : (*Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique*)

Docteur Françoise LAPICQUE – Docteur Marie-José ROYER-MORROT

Docteur Damien LOEUILLE

**49^{ème} Section : PATHOLOGIE NERVEUSE ET MUSCULAIRE, PATHOLOGIE MENTALE, HANDICAP
ET RÉÉDUCATION**

5^{ème} sous-section : (*Médecine physique et de réadaptation*)

Docteur Jean PAYSANT

**54^{ème} Section : DÉVELOPPEMENT ET PATHOLOGIE DE L'ENFANT, GYNÉCOLOGIE-OBSTÉTRIQUE,
ENDOCRINOLOGIE ET REPRODUCTION**

5^{ème} sous-section : (*Biologie et médecine du développement et de la reproduction*)

Docteur Jean-Louis CORDONNIER

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES

05^{ème} section : SCIENCE ÉCONOMIE GÉNÉRALE

Monsieur Vincent LHUILLIER

32^{ème} section : CHIMIE ORGANIQUE, MINÉRALE, INDUSTRIELLE

Monsieur Jean-Claude RAFT

40^{ème} section : SCIENCES DU MÉDICAMENT

Monsieur Jean-François COLLIN

60^{ème} section : MÉCANIQUE, GÉNIE MÉCANIQUE ET GÉNIE CIVILE

Monsieur Alain DURAND

61^{ème} section : GÉNIE INFORMATIQUE, AUTOMATIQUE ET TRAITEMENT DU SIGNAL

Monsieur Jean REBSTOCK – Monsieur Walter BLONDEL

64^{ème} section : BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLÉCULAIRE

Madame Marie-Odile PERRIN – Mademoiselle Marie-Claire LANHERS

65^{ème} section : BIOLOGIE CELLULAIRE

Mademoiselle Françoise DREYFUSS – Monsieur Jean-Louis GELLY – Madame Anne GERARD

Madame Ketsia HESS – Monsieur Pierre TANKOSIC – Monsieur Hervé MEMBRE

67^{ème} section : BIOLOGIE DES POPULATIONS ET ÉCOLOGIE

Madame Nadine MUSSE

68^{ème} section : BIOLOGIE DES ORGANISMES

Madame Tao XU-JIANG

=====

MAÎTRES DE CONFÉRENCES ASSOCIÉS

Médecine Générale

Docteur Alain AUBREGE

Docteur Francis RAPHAEL

Docteur Jean-Marc BOIVIN

=====

PROFESSEURS ÉMÉRITES

Professeur Georges GRIGNON – Professeur Michel BOULANGE - Professeur Alain LARCAN - Professeur Michel WAYOFF
Professeur Daniel ANTHOINE - Professeur Hubert UFFHOLTZ – Professeur Adrien DUPREZ - Professeur Paul VERT
Professeur Jean PREVOT – Professeur Jean-Pierre GRILLIAT - Professeur Philippe CANTON – Professeur Pierre MATHIEU
Professeur Gilbert THIBAUT - Professeur Daniel SCHMITT – Mme le Professeur Colette VIDAILHET –
Professeur Jean FLOQUET – Professeur Claude CHARDOT – Professeur Michel PIERSON

=====

DOCTEURS HONORIS CAUSA

Professeur Norman SHUMWAY (1972)
Université de Stanford, Californie (U.S.A)
Professeur Paul MICHIELSEN (1979)
Université Catholique, Louvain (Belgique)
Professeur Charles A. BERRY (1982)
Centre de Médecine Préventive, Houston (U.S.A)
Professeur Pierre-Marie GALETTI (1982)
University, Providence (U.S.A)
Professeur Mamish Nisbet MUNRO (1982)
Massachusetts Institute of Technology (U.S.A)
Professeur Mildred T. STAHLMAN (1982)
Wanderbilt University, Nashville (U.S.A)
Harry J. BUNCKE (1989)
Université de Californie, San Francisco (U.S.A)

Professeur Théodore H. SCHIEBLER (1989)
Institut d'Anatomie de Würzburg (R.F.A)
Professeur Maria DELIVORIA-PAPADOPOULOS (1996)
Université de Pennsylvanie (U.S.A)
Professeur Mashaki KASHIWARA (1996)
Research Institute for Mathematical Sciences de Kyoto (JAPON)
Professeur Ralph GRÄSBECK (1996)
Université d'Helsinki (FINLANDE)
Professeur James STEICHEN (1997)
Université d'Indianapolis (U.S.A)
Professeur Duong Quang TRUNG (1997)
*Centre Universitaire de Formation et de Perfectionnement des
Professionnels de Santé d'Hô Chi Minh-Ville (VIÊTNAM)*

REMERCIEMENTS

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Yves JUILLIERE
Professeur de Cardiologie et Maladies Vasculaires

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de présider cette thèse.

Nous vous remercions pour votre enseignement pendant nos années d'études, et pour vos conseils précieux lors de la rédaction de ce travail.

Vous trouverez ici l'expression de notre profonde gratitude.

A notre Juge,

Monsieur le Professeur Michel CLAUDON
Professeur de Radiologie

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger notre thèse, et pour la grande disponibilité dont vous avez fait preuve lors de l'élaboration de celle-ci.

Veillez trouver ici le témoignage de notre gratitude

A notre Juge,

Monsieur le Professeur Jean-Georges KRETZ
Professeur de Chirurgie Vasculaire

Vous nous avez fait le grand honneur de venir de Strasbourg pour juger notre travail et nous vous en sommes très reconnaissant.

Soyez assuré de notre profond respect.

A notre Maître et Juge,

Monsieur le Dr Pierre-Louis CARAMAN
Néphrologue

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail, et nous avez guidé tout au long de son élaboration.

Veillez trouver ici le témoignage de notre reconnaissance et notre profond respect.

A mes parents, pour leur dévouement et leur attention sans faille tout au long des ces années. Que ce travail participe à leur montrer ma reconnaissance, souvent si mal exprimée.

A Stéphanie, pour la patience qu'elle a su trouver lors de la rédaction, et pour tout le reste ...

A ma grand-mère,

A mon frère,

A ma belle famille,

A tous mes amis,

A mes maîtres.

SERMENT

SERMENT

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leur convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me le demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés. J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque».

1. SOMMAIRE

1. Sommaire

2. Introduction

3. Classification anatomo-clinique des leiomyosarcomes de la veine cave inférieure

3.1. Définition

3.2. Classification anatomique

3.2.1. Rappels anatomiques

3.2.2. Classifications

3.3. Caractéristiques anatomopathologiques

3.3.1. Aspect macroscopique

3.3.2. Microscopie optique

3.3.3. Microscopie électronique

3.3.4. Etude immuno-histo-chimique

3.4. Classification TNM

4. Cas clinique

4.1. Une insuffisance rénale

4.1.1. Histoire de la maladie

4.1.2. Antécédents

4.1.3. Examens cliniques et complémentaires

4.1.4. Evolution

4.2. Découverte du leiomyosarcome

4.2.1. Clinique

4.2.2. Biologique

4.2.3. Imagerie et suspicion diagnostic

4.2.4. Confirmation diagnostique

4.2.5. Prise en charge thérapeutique

4.2.5.1. Chirurgicale

4.2.5.2. Traitements complémentaires

4.2.6. Evolution post-thérapeutique

4.2.6.1. Traitements médicamenteux

4.2.6.2. Surveillance

4.2.7. Evolution à 6 mois

5. Revue de la littérature

5.1. Présentation clinique

- 5.1.1. Age
- 5.1.2. Sex-ratio
- 5.1.3. Antécédents médicaux
- 5.1.4. Mode de révélation
- 5.1.5. Localisation primaire

5.2. Méthode et moyens diagnostiques

- 5.2.1. Biologie
- 5.2.2. Radiologie
 - 5.2.2.1. Echographie abdominale
 - 5.2.2.2. Scanner et IRM
 - 5.2.2.3. Cavographie
- 5.2.3. Anatomo-pathologie
 - 5.2.3.1. Ponction
 - 5.2.3.2. Histologie

5.3. Bilan d'extension, localisations secondaires

- 5.3.1 Extension et complications locorégionales
- 5.3.2 Dissémination, métastases

5.4. Traitements

- 5.4.1 Chirurgie
 - 5.4.1.1 Techniques chirurgicales
 - 5.4.1.2 Suites post-chirurgicales
- 5.4.2 Chimiothérapie
 - 5.4.2.1 Les drogues cytostatiques
 - 5.4.2.2. Les différents types de chimiothérapies
- 5.4.3 Radiothérapie

6. Conclusion

7. Bibliographie

Sommaire des illustrations :

Fig. 1 : Représentation schématique de la veine cave inférieure.

Fig. 2 : Schéma des niveaux anatomo-cliniques de la veine cave inférieure.

Fig. 3 : Photographie d'une pièce d'exérèse (image d'archive).

Fig. 4 : Modélisation de développement en « dumbbell ».

Fig. 5 : Lame de microscopie optique, après coloration à l'hématoxyline éosine (image d'archive).

Fig. 6 : Microscopie électronique : cellule sarcomateuse.

Fig. 7 : Scintigraphie rénale au DMSA : captation reins droit et gauche.

Tab. 1 : Tableau récapitulatif de l'évolution du bilan biologique entre 2001 et le diagnostic.

Fig. 8 : IRM abdominale, Séquences en T1 en coupe axiale.

Fig. 9 : IRM abdominale, Séquences en T1 en coupe axiale.

Fig. 10 : IRM abdominale, Séquences en T1 en coupe axiale.

Fig. 11 : IRM abdominale, Séquences en T1 en coupe axiale.

Fig. 12 : IRM abdominale, Séquences en T2 en coupe axiale.

Fig. 13 : IRM abdominale, Coupes frontales après injection de Gadolinium.

Fig. 14 : Lame de microscopie optique, après coloration à l'hématoxyline éosine (image d'archive).

Fig. 15 : Contrôle échographique de la prothèse, par voie abdominale.

Fig. 16 : IRM abdominale, Séquence T1 en coupe axiale.

Fig. 17 : IRM abdominale, Séquence T2 en coupe axiale.

Fig. 18 : Schéma des niveaux anatomo-cliniques de la veine cave inférieure.

Tab. 2 : Sanction thérapeutique par rapport au nombre de niveaux atteints.

Tab. 3 : Répartition du nombre de niveaux atteints dans les sous groupes opérés et non opérés.

Tab. 4 : Répartition en valeur absolue des niveaux atteints dans les sous groupes.

Fig. 19 : Solutions techniques proposées après exérèse du segment moyen de la veine cave inférieure.

Fig. 20 : Modèle d'implantation d'une prothèse cave annelée, de P.T.F.E. à supports externes

Tab. 5 : Récapitulatif des caractéristiques des cas opérés et non opérés des leiomyosarcomes de la veine cave inférieure :

Tableau 5.1 : cas réséqués

Tableau 5.2 : cas non réséqués



2. INTRODUCTION

Les leiomyosarcomes vasculaires sont des tumeurs malignes et rares qui proviennent d'une dysmitose de cellules musculaires lisses de la paroi du vaisseau, intéressant principalement les gros troncs veineux.

En 1871, Perl fait la première description d'un leiomyosarcome de la veine cave inférieure (lors d'une autopsie) [91].

En 1985, dans une revue de la littérature, Kieffer retrouve 89 leiomyosarcomes de la veine cave inférieure sur les 92 cas de tumeur maligne primitive de la veine cave publiés [66].

C'est donc la tumeur primitive de la veine cave inférieure, mais quelques deux cents cas seulement ont été décrits.

Comme la plupart des tumeurs abdominales profondes, elles se révèlent tardivement, dans des présentations cliniques d'abord très variables et peu spécifiques.

Toutefois la découverte d'un syndrome cave inférieur chez l'adulte doit faire évoquer le diagnostic.

L'imagerie, a permis d'en faire un diagnostic sans avoir nécessairement besoin d'une laparotomie exploratrice, notamment grâce au développement de technique de biopsie trans-vasculaire (cathétérisme de la veine jugulaire et biopsie percutanée) qui permet aujourd'hui de poser un diagnostic de certitude préopératoire.

Malgré cela, ce sarcome reste de pronostic réservé, et le travail réalisé ici a pour but de rappeler ses présentations, le parcours diagnostique et thérapeutique, en s'appuyant sur l'étude d'un cas clinique, puis sur une revue de la littérature, qui tentera de faire préciser des critères épidémiologiques et cliniques du leiomyosarcome de la veine cave inférieure, et de préciser l'apport des examens complémentaires et la conduite thérapeutique

3. CLASSIFICATION ANATOMOCLINIQUE DES LEIOMYOSARCOMES DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE

3.1. Définition

Les leiomyosarcomes vasculaires sont des tumeurs malignes d'origine mésodermique, développés aux dépens des fibres musculaires lisses de la paroi vasculaire.

3.2. Classification anatomique

3.2.1. Rappels anatomiques :

La veine cave inférieure draine l'ensemble du sang veineux sous diaphragmatique de l'organisme.

Le tronc veineux cave inférieur est formé par la réunion des deux veines iliaque primitives, en avant et à droite du rachis lombaire, au niveau de l'articulation L4-L5.

La veine cave inférieure monte d'abord verticalement jusqu'à la hauteur de la première lombaire.

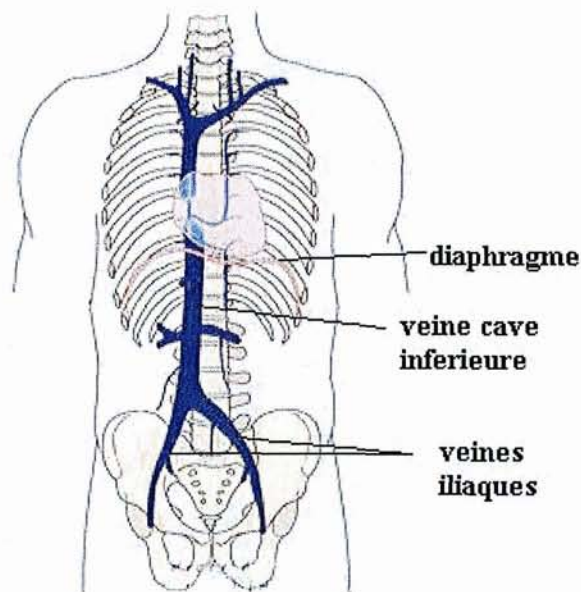


Fig. 1 : Représentation schématique de la veine cave inférieure

Sur ce segment vertical, elle reçoit les veines rénales droite et gauche :

- la droite étant courte et formant un angle d'environ 75° avec le tronc cave,
- la gauche, plus longue, a un trajet plus horizontal, en avant de l'aorte, juste sous la naissance de l'artère mésentérique supérieure.

Puis elle s'incline en avant et à droite, et s'engage dans une gouttière qu'elle creuse sur la face postérieure du foie.

A la partie supérieure de ce sillon, elle reçoit les veines sus-hépatiques, avant de traverser le diaphragme et de s'ouvrir sur la paroi inférieure de l'atrium droit.

3.2.2. Classifications :

Les leiomyosarcome sont classés en trois groupes [123] en fonction du site anatomique de leur développement primitif :

- Leiomyosarcomes rétro-péritonéaux et intra-abdominaux : ils constituent le groupe le plus fréquent, principalement développés aux dépens de l'utérus puis de l'estomac.
- Leiomyosarcomes cutanés et sous-cutanés : d'un pronostic globalement meilleur, on les trouve au niveau des membres, de la paroi abdominale, du cou et du dos.
- Leiomyosarcomes vasculaires : souvent développés aux dépens des vaisseaux de gros calibre (riches en fibres musculaires lisses), on peut également les retrouver au niveau de vaisseaux plus petits, comme les pédicules vasculaires des membres, voire des vaisseaux sous-cutanés.

Il existe également des leiomyosarcomes du tractus respiratoire, mais il est désormais établi qu'il s'agit de métastases de tumeurs malignes du myomètre.

Les leiomyosarcomes de la veine cave inférieure sont caractérisés d'un point de vue anatomique, en fonction de la portions atteinte, ou niveau, définie par :

- Niveau 1 : portion haute, s'étendant de l'abouchement des veines sus-hépatiques à l'oreillette droite.
- Niveau 2 : portion moyenne, comprise entre les abouchements des veines rénales et sus-hépatiques.
- Niveau 3 : portion basse, étendue entre la confluence des veines iliaques primitives et l'abouchement des veines rénales.

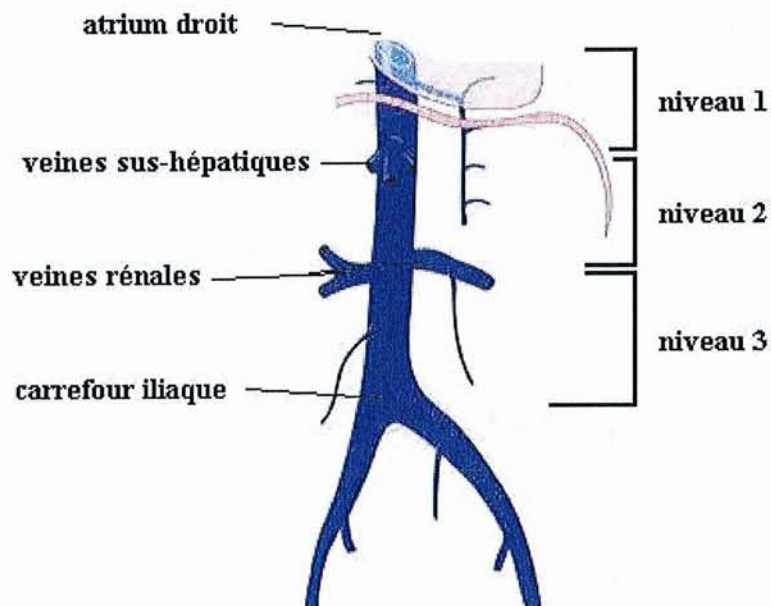


Fig. 2 : Schéma des niveaux anatomo-cliniques de la veine cave inférieure

3.3. Caractéristiques anatomopathologiques :

L'étude anatomopathologique comprend un examen macroscopique, microscopique (optique et électronique) et un examen immuno-histo-chimique.

3.3.1. Aspect macroscopique :

La tumeur est généralement multilobée, d'aspect gélatineux, et de consistance élastique. Elle apparaît généralement encapsulée (pseudo-capsule), d'une couleur blanc-jaunâtre [28].

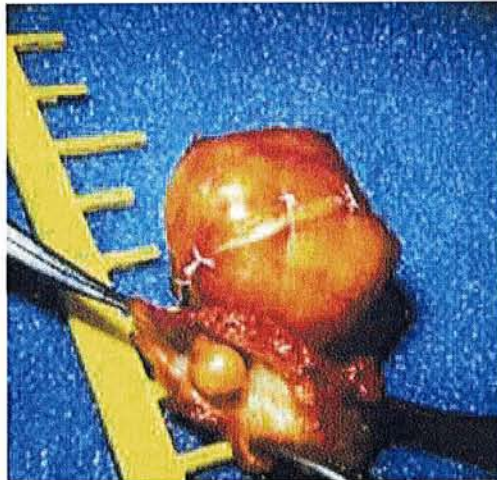


Fig. 3 : Photographie d'une pièce d'exérèse (image d'archive, à titre d'illustration).

A la coupe, la masse est brune ou blanc nacré, avec des plages de nécrose d'aspect jaunâtre, et parfois des zones hémorragiques [8].

L'aspect en « tourbillons fibreux » est relativement évocateur du leiomyosarcome.

La tumeur prend naissance dans la couche musculaire (media) de l'axe vasculaire, suivant un mode d'implantation variable [9] :

- soit pédiculé, permettant parfois une plus modeste résection de la paroi
- soit sessile (large base d'implantation), imposant un sacrifice de l'axe vasculaire lors de l'exérèse.

La croissance tumorale peut prendre différents aspects :

- Développement intra-vasculaire : par rupture de l'intima et de l'endothélium ; l'extension est ensuite intra-luminale, pouvant réaliser un pseudo thrombus flottant dans le lit vasculaire, tandis que la paroi du vaisseau impose sa forme à la tumeur.
- Développement extra-vasculaire : par rupture de l'adventice.
- Développement en « dumbbell » : intra et extra vasculaire, évoquant l'aspect d'une haltère

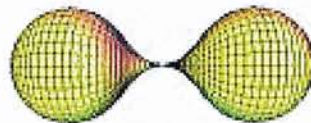


Fig. 4 : Modélisation de développement en « dumbbell »

Il est à noter que la tumeur n'adhère pas aux viscères voisins, qui sont simplement déviés ou comprimés, mais pouvant être clivés du sarcome.

3.3.2. Microscopie optique

Les cellules observées sont allongées, fusiformes. Elles sont organisées en faisceaux entrelacés.

Le cytoplasme de ces cellules apparaît éosinophile (coloration rose-rouge à l'hématoxyline éosine) ; et sa nature fibrillaire est révélée par la coloration au HTPM (Hématoxyline phosphotungstique de Mallory) : coloration bleue des myofibrilles, à disposition longitudinale, confirmant l'origine musculaire des cellules [9, 27, 123, 124].

Le noyau est vésiculaire, présentant des terminaisons émoussées classiquement appelées « en bouts de cigare » [123].

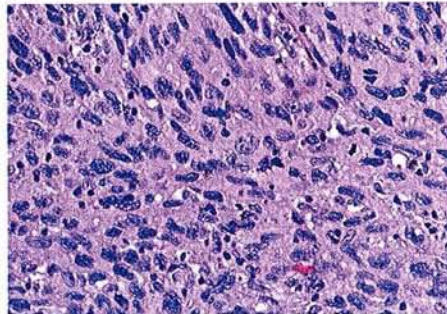


Fig. 5 : Lame de microscopie optique, après coloration à l'hématoxyline-éosine (image d'archive, à titre d'illustration).

La vascularisation apparaît entre les faisceaux, constituée de vaisseaux à bordure endothéliale individualisée, et à paroi musculaire lisse tumorale, dont les cellules fusiformes s'orientent préférentiellement autour des lumières tortueuses.

« Cet agencement très particulier entre les cellules tumorales et les parois vasculaires est souligné par la coloration de Gordon Sweet qui révèle une trame réticulinique riche, de topographie angiocentrique avec engrainement monocellulaire.

L'agencement préférentiel des cellules tumorales autour des lumières vasculaires formant une *média sarcomateuse* reste un caractère tout à fait singulier qui signe l'individualité histologique du leiomyosarcome vasculaire » [44, 123].

Critère de malignité : Certains auteurs ont tenté d'établir de critères de malignité des leiomyosarcomes vasculaires, et l'index mitotique ainsi que la taille de la tumeur semblent être les deux facteurs fondamentaux de ce classement [119, 125].

L'étude de Varela-Duran [119] a montré, comme nous le reverrons, la corrélation entre le pouvoir mitotique du leiomyosarcome et la survenue d'une métastase ou d'une récurrence après résection, et classe alors ces tumeurs en trois groupes :

- groupe I : 1 à 20 mitoses / 10 HPF
- groupe II : 20 à 35 mitoses / 10 HPF
- groupe III : plus de 35 mitoses / 10 HPF

(Nombres de mitoses pour 10 HPF = High Power Fields = champs microscopiques à grossissement avec un objectif 40)

L'étude Nikels montre que les tumeurs musculaires lisses dont la largeur est supérieure à 25 mm de diamètre sont malignes [85].

3.3.3. Microscopie électronique :

L'aspect observé dépend du degré de différenciation du leiomyosarcome : plus il est différencié, plus on peut observer de myofilaments, orientés parallèlement à l'axe de la cellule, avec des points d'ancrages dans la membrane et des zones d'agréations appelés corps denses.

Moins il est différencié, et plus les myofilaments, refoulés en périphérie, laissent place à du réticulum endoplasmique granuleux et des ribosomes libres [12].

A noter que l'absence de striations obliques permet d'éliminer une origine musculaire striée [100].

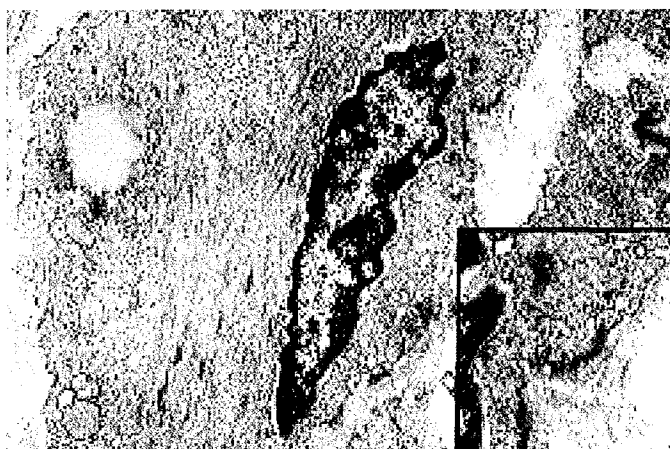


Fig. 6 : Microscopie électronique : cellule sarcomateuse avec présence de filaments cytoplasmiques avec des condensations à la gauche du noyau, un corps de lipide à l'extrême gauche de ce noyau, et des vésicules de pinocytose à droite de ce noyau (image d'archive, à titre d'illustration).

3.3.4. Etude immuno-histo-chimique :

Elle confirme le diagnostic de façon définitive, et est souvent privilégiée par rapport à l'étude ultra structurale, plus longue à réaliser.

Elle utilise pour cela la réactivité du tissu tumoral à différents anticorps [12, 15] :

- réaction positive vis-à-vis des anticorps anti-vimentine (marqueur général des tumeurs conjonctives, ou mésothéliales)
- réaction positive vis-à-vis des anticorps anti-desmine (dans la plupart des cas)
- réaction positive vis-à-vis des anticorps anti-actine lisse (α -smooth actine)
- réaction négative vis-à-vis des anticorps anti-myoglobine (spécifique du muscle strié).

3.4. Classification TNM :

Il s'agit d'une dénomination internationale anatomo-clinique, qui prend en compte :

- La tumeur elle-même (T pour « tumor »),
- l'état des ganglions (N pour « node »),
- la présence de métastases (M pour « metastasis »).

Classification TNM :

- T (Dimension de la tumeur) :
 - *T1 : tumeur < 2 centimètres*
 - *T2 : dimension comprise entre 2 et 4 centimètres*
 - *T3 : tumeur > 4 centimètres*
 - *T4 : extension aux structures adjacentes*
- N (Atteinte des ganglions)
 - *N0 : pas de signe d'atteinte ganglionnaire régionale*
 - *N1 : 1 ganglion homolatéral*
 - *N2 : ganglions homolatéraux, controlatéraux ou bilatéraux < 6 cm*
 - *N3 : plusieurs ganglion(s) > 6 cm*
- M (Présence de métastases)
 - *M0 : absence de métastases*
 - *M+ : présence de métastases*

Le suffixe « x » est utilisé lors d'une absence de renseignement.

Dans notre observation, l'examen anatomopathologique de la pièce de 85 g (60×70×40) retrouve l'aspect macroscopique et microscopique décrit précédemment, avec un tissu tumoral différencié, au sein duquel apparaît nettement une organisation musculaire lisse.

Les immuno-marqueurs sont pratiqués : vimentine positive, desmine négative, anti-actine lisse très fortement positif.

L'index mitotique est constant pour l'ensemble des cellules de la pièce, estimé à 25 mitoses / 10 HPF.

Un nodule prélevé au niveau du tissu adipeux macroscopiquement sain, est de même structure histologique. Sa présence au niveau d'un tissu sain, éloigné du site tumoral, a valeur de métastase.

La conclusion de l'anatomopathologiste est alors : « **Leiomyosarcome de la veine cave inférieure, de grade III, de stade pT2, Nx, M1** ».

4. CAS CLINIQUE

4.1. Une insuffisance rénale :

4.1.1. Histoire de la maladie :

En novembre 1999, Mr V. alors âgé de 41 ans, consulte son médecin traitant devant l'apparition d'une asthénie récente, limitant notablement ses activités quotidiennes.

Il se décrit comme habituellement en parfaite santé.

Il n'a pas noté de perte de poids récente, ni de trouble du sommeil. Il ne pense pas avoir présenté de poussée de fièvre, ni d'hypersudation. Il ne peut préciser exactement la date de début des symptômes, n'a pas fait de malaise et n'a noté aucun signe particulier.

Il s'agit d'un homme qui semble parfaitement équilibré, et aucun argument de l'interrogatoire n'oriente vers une cause psychologique.

4.1.2. Antécédents :

Il n'a pas d'antécédents médicaux particuliers, et signale simplement une ménisectomie en 1982, réalisée à Paris où il résidait jusqu'à récemment.

Au niveau familial, aucune pathologie récurrente n'est retrouvée.

4.1.3. Examens cliniques et complémentaires :

L'examen clinique de Mr V. est strictement normal, notamment au niveau cardio-vasculaire, abdominal et neurologique.

Sa pression artérielle se situe dans les valeurs normales.

Son médecin lui propose alors de faire réaliser un bilan biologique.

Celui-ci met en évidence une **élévation de la créatininémie à 20,5 g/L (186 mmol/L)**, soit une **clairance de la créatinine à 53 ml/min**. Le reste du bilan est sans particularité, notamment sa numération sanguine, sa vitesse de sédimentation et son ionogramme sanguin.

Le bilan est alors complété par une **échographie abdominale et rénale**, qui retrouve « d'importantes modifications de l'échostructure du rein droit, et un rein gauche atrophique, difficile à explorer. »

Le rein droit est un peu globuleux avec une perte partielle de la différenciation parenchymato-sinusale. Il ne contient pas de lithiase, ses cavités excrétrices ne sont pas dilatées.

Le rein gauche, lui, est une formation tissulaire polylobée, sans différenciation parenchymato-sinusale, mesurant 78 mm de grand axe, avec une formation kystique de 26 mm à son pôle inférieur.

Le reste de l'examen est sans particularité.

Le radiologue conclut à une malformation rénale bilatérale congénitale probable, et propose la réalisation d'une UIV ou d'un TDM complété d'un avis néphrologique.

4.1.4. Evolution :

L'adhésion du patient à la démarche médicale est alors médiocre, et c'est finalement en septembre 2001 qu'il consulte en néphrologie après qu'un nouveau bilan biologique ait retrouvé encore une fois une valeur de créatininémie supérieure à la normale.

L'examen clinique de Mr V. est là encore, sans particularité. La palpation abdominale ne retrouve pas de masse, ni de circulation collatérale.

L'asthénie pour laquelle il avait consulté initialement a régressée en quelques semaines, et Mr V. n'a alors plus aucune doléance.

Sa tension artérielle est stable depuis deux ans à 110/70, son bilan biologique retrouve une **élévation de créatininémie associée à une anémie modérée, sans syndrome inflammatoire ni infectieux.**

La valeur de créatininémie est stable par rapport à 1999, avec une clairance de créatinine à 50 ml/min. La protéinurie est à 2,3 g/L, et le compte d'Addis est normal.

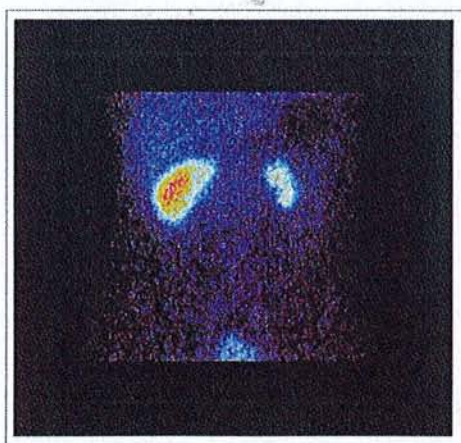
Le patient est alors hospitalisé pour la réalisation d'un bilan d'insuffisance rénale.

Au cours de cette hospitalisation, un bilan biologique comprenant une recherche d'origine immunologique ou métabolique de l'insuffisance rénale est réalisé, sans qu'aucune anomalie ne puisse être décelée : les sérologies hépatiques sont négatives (notamment au VHC), la recherche d'auto-anticorps est négative, l'ECBU stérile.

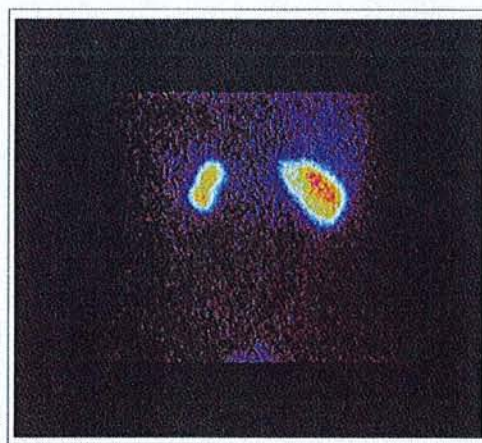
La protéinurie à 2,3 g/24 h est à rattacher à une hyperfiltration du rein fonctionnel.

Une nouvelle échographie rénale est réalisée, qui retrouve des reins atrophiques, surtout à gauche, avec la présence de plusieurs kystes corticaux, à droite et à gauche.

La scintigraphie rénale au DMSA retrouve un déficit fonctionnel des deux reins, plus marqué à gauche,



VUE ANTERIEURE



VUE POSTERIEURE

Fig. 7 : Scintigraphie rénale au DMSA : captation reins droit et gauche : déficit fonctionnel des deux reins, nettement plus marqués pour le rein gauche (le rein gauche assurant moins de 25 % de la filtration totale)

Une cystographie rétrograde est réalisée, qui permet d'éliminer un reflux vésico-urétéral.

Le diagnostic est celui d'une **insuffisance rénale** liée à une **néphropathie malformative** peu évolutive pour laquelle une surveillance biologique trimestrielle de la fonction rénale est proposée.

Un traitement à visée néphroprotectrice est alors introduit, et comprend un Inhibiteur de l'Enzyme de Conversion à faible dose (Triatec® 1,25 mg/j), et un Hypo-uricémiant (Zyloric® 100mg/j).

Le patient est revu en 2002 et 2003 en consultation, son état clinique est inchangé, de même que son bilan biologique.

4.2. Découverte du leiomyosarcome :

4.2.1. Clinique :

En mars 2004, le patient consulte en urgence pour **des douleurs de l'hypochondre droit et du flanc droit** évoluant crescendo depuis quelques jours, et résistant aux traitements antalgiques simple.

Il décrit des douleurs plutôt nocturnes, à type de pesanteur et de brûlure, variables suivant sa position.

A son arrivée, on constate des oedèmes des membres inférieurs et Mr V. se plaint d'une asthénie, de fatigabilité et dyspnée à l'effort, ainsi que de vertiges mal systématisés.

Il a par ailleurs constaté une prise de poids récente de 4 Kg environs.

4.2.2. Biologique :

Son bilan biologique d'entrée montre **une nette aggravation de son insuffisance rénale** : sa créatininémie est passée à 54 mg/L-1 (Clairance de la créatinine à 19,6 ml/min).

On découvre également une anémie normocytaire, avec une hémoglobine à 12,8 mg/dL.

Le bilan inflammatoire retrouve une accélération de la VS à 50 mm la première heure, la C-reactive protein est normale.

Les transaminases hépatiques sont également normales, ainsi que les sérologies hépatiques et HIV.

Tab. 1 : Tableau récapitulatif de l'évolution du bilan biologique entre 2001 et le diagnostic :

	2001	Août 2003	Nov. 2003	Mars 2004
Créatinine (mg/L)	20,4	22	26	54
Urée (g/L)	0,48	0,52		1,50
Réserve Alcaline (mEq/L)	27	28		29
Hémoglobine (mg/dL)	14,5		15,4	12,8
Protéinurie (g/L)	2,3		1,40	1,50

4.2.3. Imagerie et suspicion diagnostic :

Une endoscopie gastrique est réalisée et met en évidence une gastrite antrale simple, non hémorragique. Il n'y a pas alors ni de varice oesophagienne, ni de compression visible sur la paroi gastro-duodénale.

Un traitement par inhibiteur de la pompe à proton est instauré (Ogast® 15 mg/j)

La symptomatologie est attribuée à l'aggravation de l'insuffisance rénale, et un bilan pré-greffe rénale est alors organisé.

Le patient est placé sous Erythropoïétine (Néorecormon® : 5000 UI / semaine, par voie sous-cutanée) pour lutter contre l'anémie.

Une fistule artério-veineuse est réalisée, en vue de débiter une hémodialyse.

Au cours de ce bilan, l'échographie cardiaque révèle la présence d'une **dilatation de la veine cave inférieure**, persistante au cours du cycle respiratoire qu'il est nécessaire d'explorer par une imagerie de la cavité abdominale.

Une échographie abdomino-rénale retrouve l'aspect morphologique décrit quelques années auparavant pour les deux reins.

Par contre, on constate alors « dans la région sous-costale droite, **une masse hypoéchogène**, solide, hétérogène, de 46×44×31 mm, située dans le prolongement et légèrement en avant de la veine cave inférieure sous-hépatique, qui apparaît trop bien visible dans ses segments proximaux.

Elle apparaît par contre strictement perméable dans son segment rétro-hépatique d'aval.

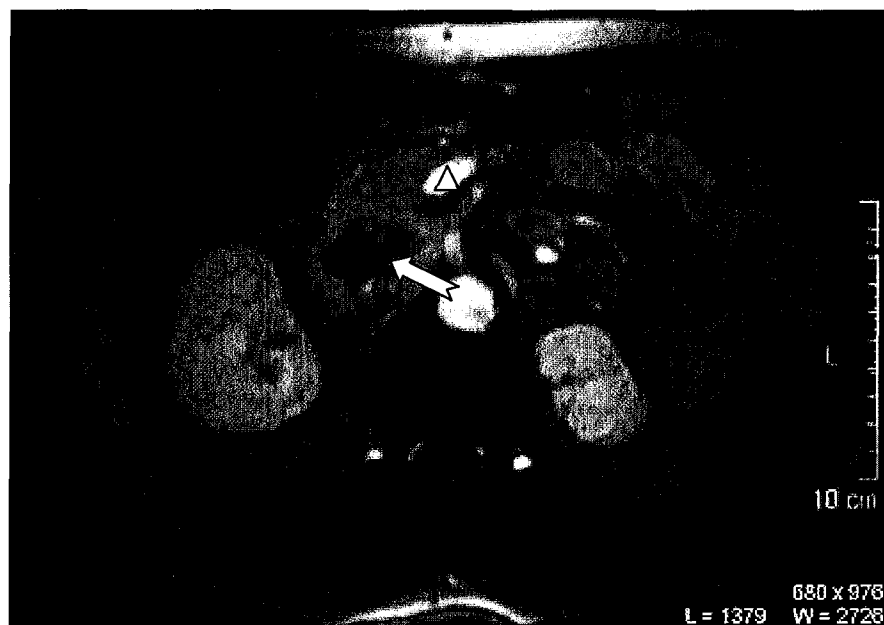
Cette masse est douloureuse à la pression du transducteur.

Il existe un signal vasculaire intense postérieur ».

Le radiologue propose d'explorer cette masse par la réalisation d'une **IRM abdominale**.

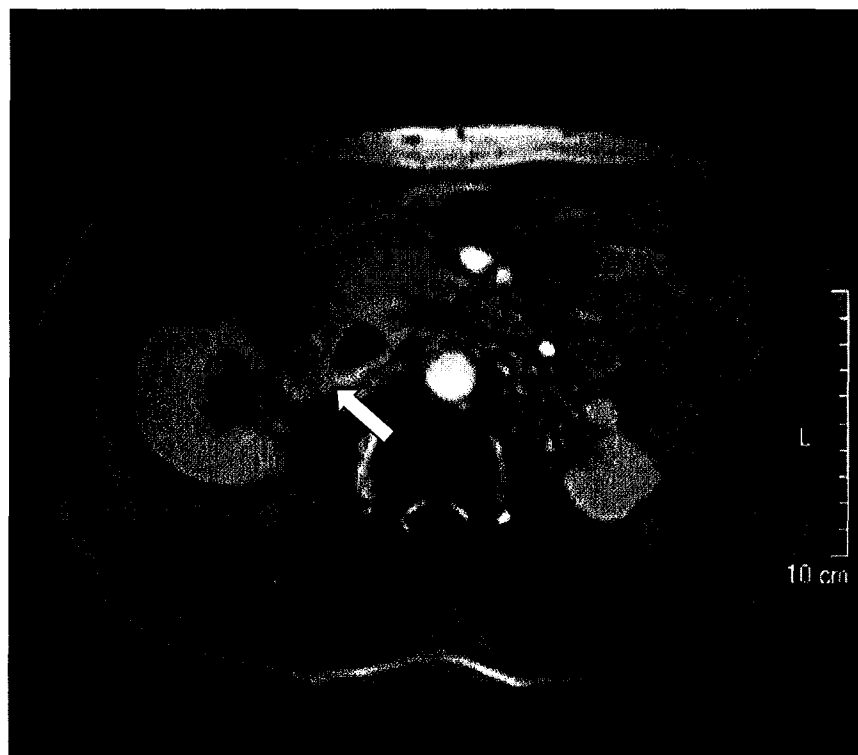
L'imagerie par résonance magnétique est réalisée dans les trois plans de l'espace, sans puis avec injection de produit de contraste (Gadolinium).

Fig. 8 : Séquences en T1 :



Une masse d'aspect hétérogène (tête de flèche), développée entre le rein droit et l'aorte abdominale (base de flèche) est visualisée, avec un rehaussement périphérique du signal relativement franc évoquant un processus encapsulé. Sa largeur est de l'ordre de 50 mm. Ses limites sont nettes, de signal inhomogène, comportant des zones tissulaires iso-intenses au muscle, et des zones de nécroses hypo-intenses. En avant de cette masse, le rehaussement vasculaire correspond au tronc porte (triangle), qui n'est pas intéressé directement par la tumeur. En arrière de la tumeur, la paroi de la veine cave est individualisable, mais elle est collabée.

Fig. 9 : Séquence en T1 :

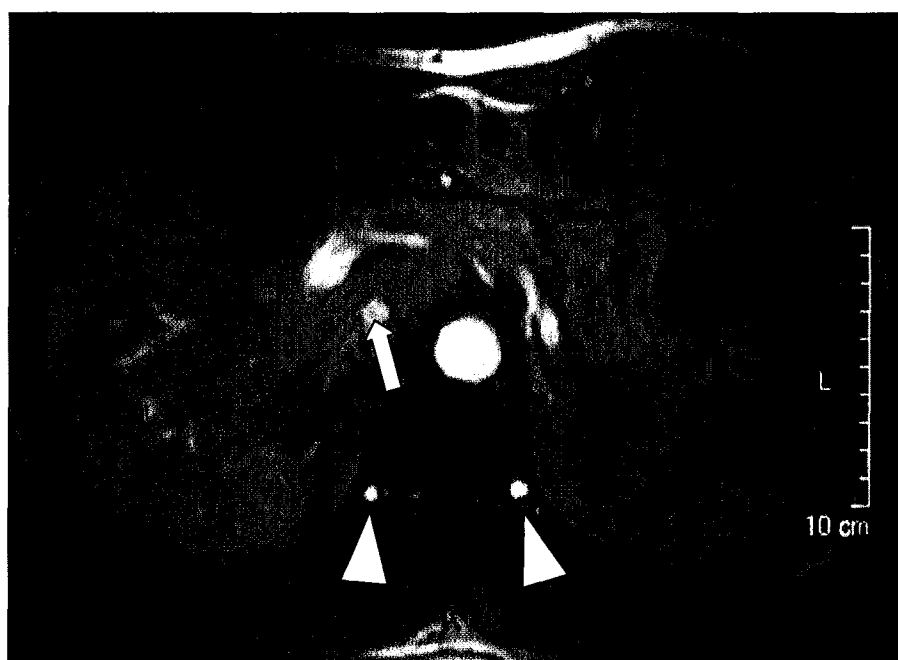


Cette coupe montre la portion la plus inférieure de la tumeur, avec l'abouchement de la veine rénale droite dans la tumeur (flèche).

On peut penser qu'il existe un prolongement tumoral dans la veine rénale droite, correspondant au discret liseré rehaussé à la partie postérieure du pédicule rénal droit (pointe de flèche).

Notons également l'aspect anormal des deux reins : atrophique à gauche et multi-kystique à droite.

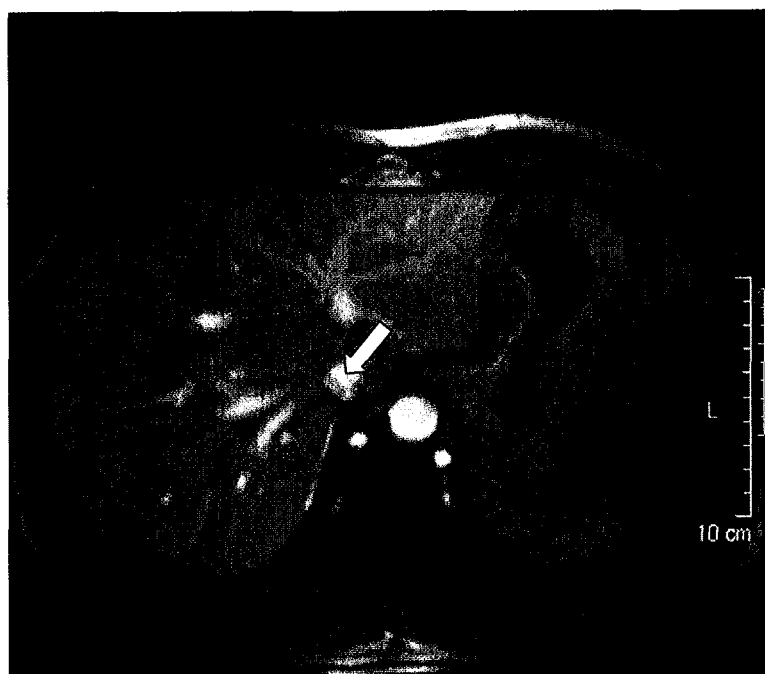
Fig. 10 : Séquence en T1 :



Cette coupe montre la portion la plus supérieure de la tumeur, qui par un prolongement postéro-supérieur, suit le trajet ascendant de la veine cave, jusqu'au segment I du foie (flèche).

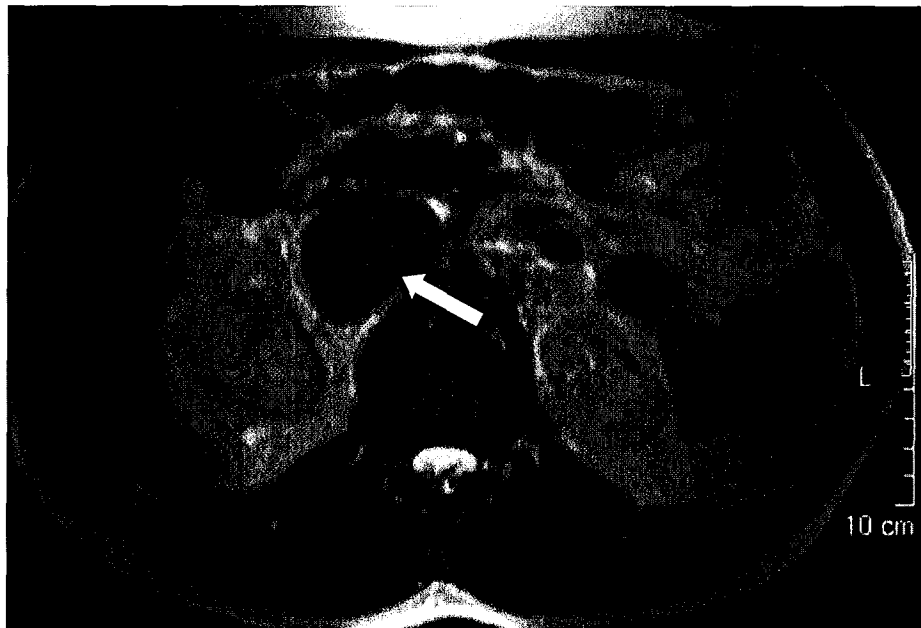
A ce niveau, la veine cave n'est toujours pas perméable, et on peut remarquer le fort rehaussement pris par les veines azygos droite et gauche (sommets des triangles) témoignant de leur fonctionnalité accrue.

Fig. 11 : Séquence en T1 :



Sur cette coupe, supérieure à la précédente, la veine cave est modérément rehaussée, donc perméable (pointe de flèche), et on note, comme précédemment, le fort rehaussement bilatéral des azygos.

Fig. 12 : Séquences en T2 :



En séquences T2, la masse est hypo-intense au tissu rénal, avec des zones de nécroses centro-tumorales (pointe de flèche) apparaissant hyper-intenses. Les veines rénales (droite et gauche) paraissent confluer vers cette masse tumorale.

Fig. 13 : Des coupes frontales sont réalisées après injection de Gadolinium :



Sur cette coupe frontale, l'aorte abdominale et les artères rénales sont rehaussées par le gadolinium.

La veine rénale droite est visible sur 3 cm avant de confluer dans la tumeur (étoile).

On note que la tumeur a un développement principalement antérieur, mais avec également un prolongement supérieur de 2 cm environ (flèche).

Au delà de ce prolongement, la veine cave reprend un aspect normal.

Les veines sus-hépatiques s'abouchent environ 4 cm au dessus du pôle supérieur de la tumeur (disque).

L'interprétation complète de cet examen rapporte une « masse tissulaire hétérogène, d'allure tumorale, rehaussée à l'injection de produit de contraste, englobant la veine cave inférieure et l'abouchement des veines rénales. Cette masse mesure actuellement 50×35×30 mm. Une image de thrombus veineux cave est visible en regard de la lésion. Il peut s'agir d'une tumeur envahissant la veine cave et/ou d'une dissémination intra vasculaire de la tumeur.

Le rein gauche est atrophique, mais ne présente pas de lésion suspecte.

Le rein droit présente une bosselure de la lèvre antérieure sans qu'on mette en évidence une lésion nettement délimitée.

Par ailleurs, le foie, le pancréas, la rate ne présentent pas d'anomalie significative. »

Le diagnostic de leiomyosarcome de la veine cave inférieure est alors évoqué.

Une échographie testiculaire est réalisée en complément, et retrouve une hydrocèle échographique modérée, bilatérale, sans syndrome tumoral.

Les marqueurs tumoraux sériques sont normaux, ainsi que le taux de LDH sanguin.

4.2.4. Confirmation diagnostique :

Le patient est alors confié au service de chirurgie vasculaire de l'Hôpital Civil de Strasbourg.

Par cathétérisme veineux trans-jugulaire, une biopsie guidée sous scanner est réalisée, sans incision ni nécessité d'anesthésie.

La technique consiste à cathéteriser une veine profonde de gros calibre (ici, la veine jugulaire droite), pour y introduire une sonde radio opaque.

La sonde est amenée jusqu'à la masse à explorer, à travers le flux sanguin veineux, guidée par l'imagerie en temps réel (TDM interventionnelle).

Une fois que la sonde est positionnée au niveau du tissu cible, une pince lui est substituée, et permet d'effectuer des prélèvements tissulaires avec précision, et de manière moins invasive qu'une ponction trans-cutanée, ou qu'un abord chirurgical.

Les fragments obtenus sont adressés au laboratoire d'anatomopathologie, qui conclue ici à un : « un tissu scléreux, avec prolifération fusocellulaire faite d'éléments éosinophiles présentant des atypies nucléaires et de nombreuses mitoses. Ces cellules se regroupent en amas, mais par endroit s'observe un envahissement du tissu adipeux. Cet aspect est fortement évocateur d'un leiomyosarcome. »

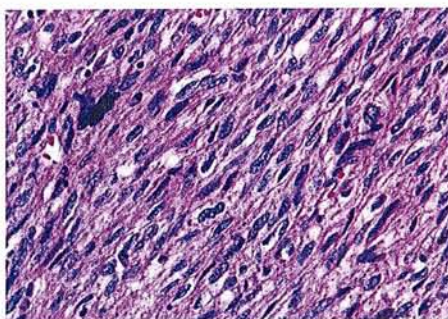


Fig. 14 : Lame de microscopie optique, après coloration à l'hématoxyline-éosine (image d'archive, à titre d'illustration).

Le diagnostic de leiomyosarcome est confirmé par biopsie tumorale percutanée transjugulaire guidée sous scanner.

4.2.5. Prise en charge thérapeutique :

4.2.5.1. Chirurgicale :

L'indication de résection chirurgicale est retenue, et l'intervention se déroule le 17 juin 2004.

L'abord se fait par une incision sous costale droite, étendue au-delà de la ligne médiane à gauche.

Une masse très dure, peu mobile est alors retrouvée, fixée dans le fond située au dessus et en avant du rein droit.

La tumeur est adhérente à la face latérale droite du duodénum, et à la face antérieure du rein droit.

La dissection de la face antérieure du rein droit permet d'individualiser le pédicule rénal droit et de suivre la veine rénale gauche. La dissection est difficile, et hémorragique.

La veine cave inférieure sous hépatique est progressivement dégagée sur quelques millimètres, jusqu'à pouvoir placer un clamp vasculaire.

La veine cave est sectionnée. La masse peut donc être basculée, et disséquée de proche en proche jusqu'à l'ablation complète.

La veine cave inférieure vers le bas est ouverte, et on retrouve le confluent de la veine rénale droite.

Par contre la veine rénale gauche est totalement sténosée, et réduite à un fin cordon. Celle ci est liée.

La masse est enlevée dans sa quasi totalité, et quelques parties tumorales résiduelles sont réséquées, bien qu'il soit difficile d'affirmer que l'exérèse soit satisfaisante d'un point de vue carcinologique.

Ensuite, une prothèse en Gore-tex® annelée de 20 mm est mise en place, en anastomose termino-terminale sur la veine cave inférieure en palette (permettant d'inclure dans l'anastomose la veine cave inférieure et la veine rénale droite qui refluent bien toutes les deux).

Enfin, anastomose termino-terminale sur la veine cave sous hépatique, et déclampage, avec obtention d'une bonne étanchéité.

Les suites opératoires immédiates sont satisfaisantes, le patient va bénéficier d'une transfusion sanguine suite aux pertes occasionnées par l'intervention, et reçoit un antalgique de pallier I (paracétamol) qui permet un contrôle de la douleur.

La pièce d'exérèse ainsi que les divers prélèvements biopsiques sont envoyés à l'institut de pathologie des Hospices Civils de Strasbourg.

L'analyse anatomopathologique de la pièce confirme la description histologique de la biopsie. L'examen des tissus prélevés dans le cadre du bilan d'extension locorégionale retrouve un nodule de 0,5 cm³ de même structure que la tumeur, situé dans le tissu adipeux.

La conclusion définitive est « **leiomyosarcome de la veine cave inférieure de grade III, section au contact, stade pT2, Nx, M1 (nodule distinct de la tumeur envahis).** »

4.2.5.2. Traitements complémentaires :

Un comité pluridisciplinaire (« comité sarcome de Strasbourg ») a retenu l'indication d'une radiothérapie post-chirurgicale :

- L'exérèse a été incomplète (le compte rendu anatomopathologique rapporte que le tissu tumoral arrive fréquemment au contact des sections de la pièce d'exérèse).
- L'insuffisance rénale contre indique à priori une éventuelle chimiothérapie.
- La radiothérapie semble améliorer le pronostique des patients opérés, en limitant les reprises locales et les disséminations post-chirurgicale.

Mr V. a donc bénéficié entre août et octobre de la réalisation de 35 séances de radiothérapie pour une irradiation totale de 63 Gy.

La tolérance immédiate est satisfaisante, le patient ne signalant que quelques douleurs du flanc droit en fin de séances. Il perd 1,5 kg au cours de ce traitement.

4.2.6. Evolution post-thérapeutique :

4.2.6.1. Traitements médicamenteux :

Le patient quitte l'hôpital avec la contrainte d'un traitement anticoagulant oral (AVK avec objectif INR : [2 à 3]) et néphroprotecteur (IEC).

Il poursuit également les injections d'érythropoïétine, désormais deux fois par semaine (Néorecormon® 3000 UI × 2 / semaine).

4.2.6.2. Surveillance :

Un contrôle échographique de la prothèse est réalisé après 30 jours, et ne montre aucun dysfonctionnement (fuite para-prothétique ou signe de thrombose anastomotique).

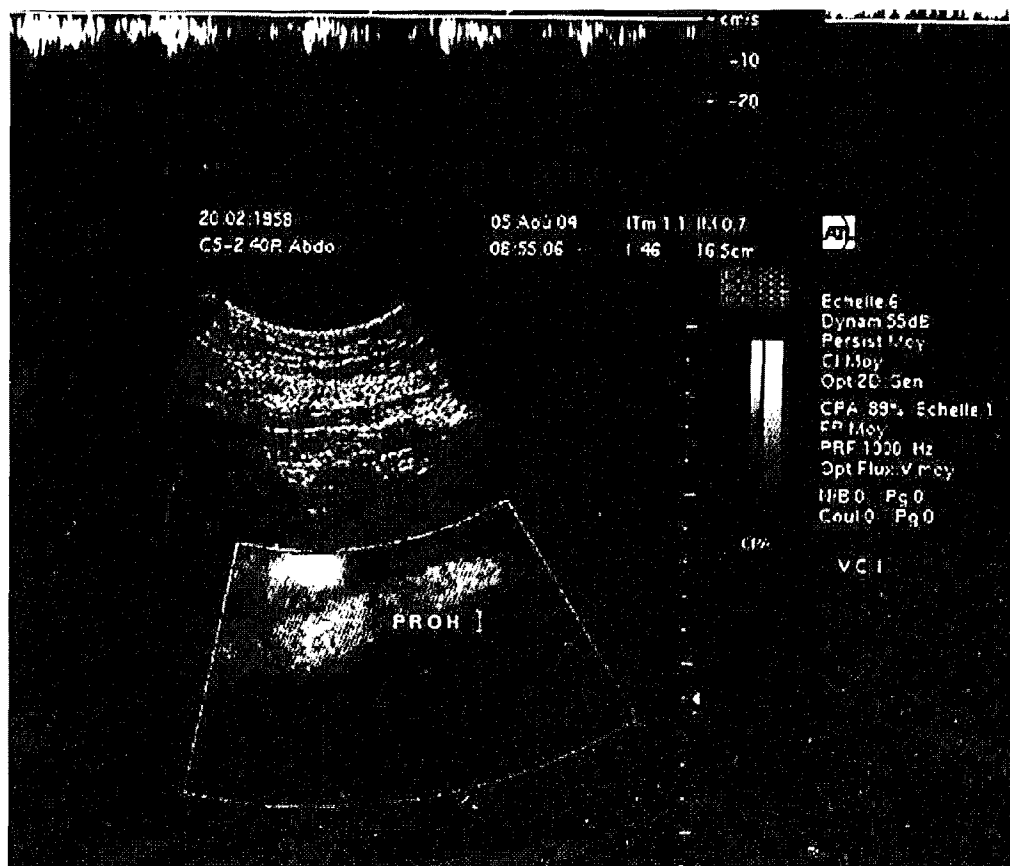


Fig. 15 : Contrôle échographique de la prothèse, notée « PROH », par voie abdominale.

Le suivi biologique montre une **amélioration de sa fonction rénale** : créatininémie à 24,2 g/L (220 µmol/L) au début du mois de septembre, probablement liée à une amélioration du retour veineux rénal droit.

Il est revu en consultation régulièrement, où l'on constate une stabilisation de son insuffisance rénale : en novembre 2004 : créatininémie : 26g/L (236 µmol/L) et urée : 12,5 mmol/L, avec une correction de son anémie : Hg : 13,0 g/dL.

La surveillance para-clinique s'établit alors au rythme d'un prélèvement sanguin par mois pour évaluation de la fonction rénale, du taux d'hémoglobine et de l'INR ; d'un bilan d'évolution locale et générale (échographie abdominale et radiographie pulmonaire tous les trois mois, IRM de contrôle à 6 mois après intervention).

Une échographie-doppler de la prothèse est réalisée à trois mois de l'intervention, et ne retrouve aucune anomalie du fonctionnement.

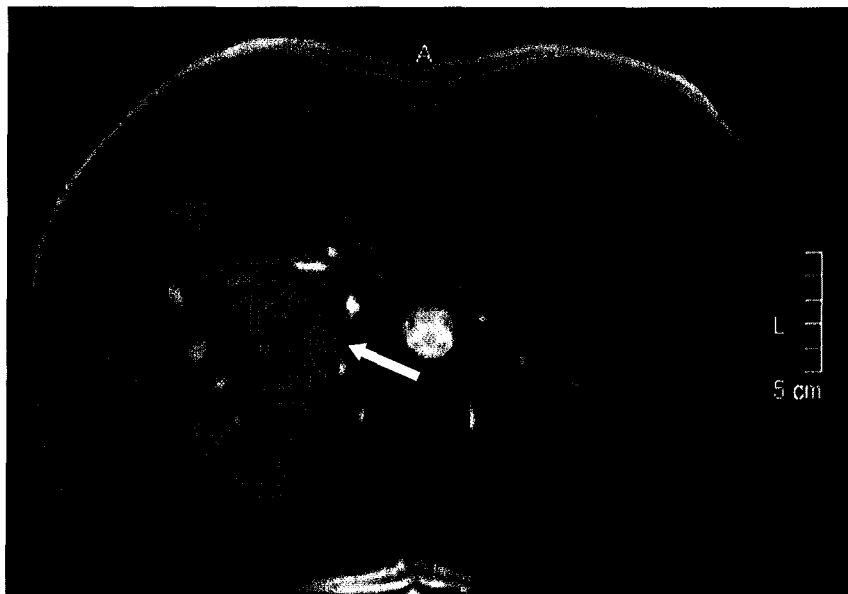
4.2.7. Evolution à 6 mois :

Une seconde échographie est réalisée, comme prévue, à trois mois de la précédente, Mr V se plaignant alors de reprise de douleurs abdominales droites mal définies.

Cet examen met en évidence une masse hypo-échogène para prothétique (portion haute).

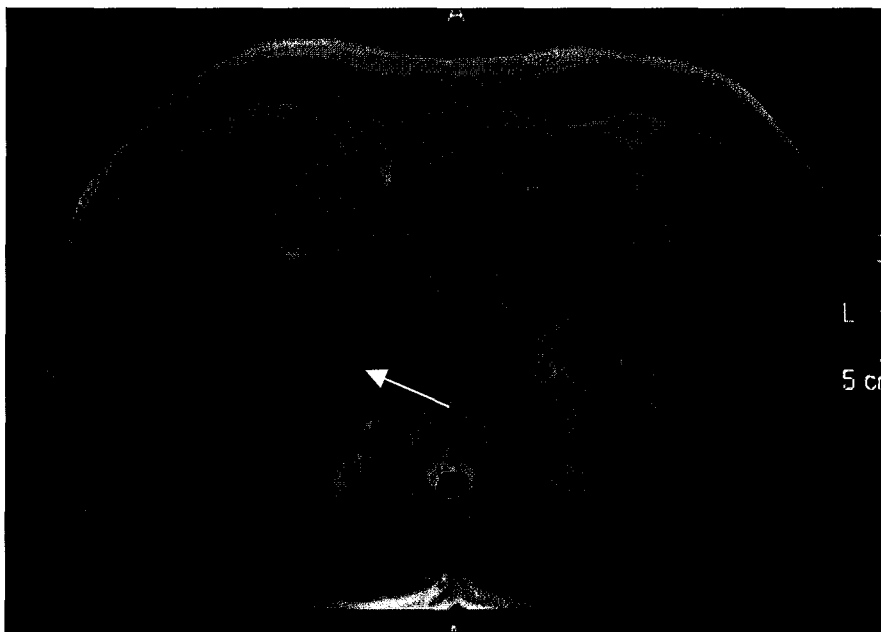
Il est alors complété d'une IRM, qui retrouve effectivement une masse de 5 cm de diamètre, au contact de la veine cave inférieure, au dessus du rein droit, se développant dans le lobe hépatique droit.

Fig. 16 : En coupe axiale, séquence T1



La tumeur (flèche) a un faible signal, quasi homogène, et se développe dans le lobe hépatique droit.

Fig. 17 : En coupe axiale, séquence T2 :



La tumeur a un signal moyennement intense, plutôt homogène (flèche).

« La tumeur est rehaussée par l'injection de gadolinium, de manière homogène, à l'exception de quelques petites logettes centrales peu rehaussées.

Les reins sont dysmorphiques, et en particulier le gauche qui est atrophié. La tumeur ne correspond ni à un hématome ni à une collection abcédée (aucune caractéristique IRM en faveur) ; une tumeur bénigne hépatique est exclue, elle aurait été objectivée sur les examens précédents : selon toute vraisemblance, il s'agit d'une **récidive du leiomyosarcome**, qui se développe à partir de la partie droite de la veine cave restante, dans le parenchyme hépatique. »

Le patient est alors ré-adressé à Strasbourg, dans le service de chirurgie vasculaire, en janvier 2005.

Un nouveau bilan d'extension est réalisé, comprenant une imagerie pulmonaire et abdominale (par IRM).

Ces examens révèlent la présence de métastases pulmonaires, hépatiques et de nodules péritonéaux, et confirment la reprise évolutive au niveau du plan de section de la tumeur primitive.

Le traitement chirurgical est désormais exclu, et le patient est orienté vers le service d'oncologie médicale du CHU de Strasbourg.

A son admission, son état général est conservé, et son examen clinique retrouve la présence d'un nodule ferme du flanc droit, fixé au plan profond. Les aires ganglionnaires sont libres.

La cicatrice chirurgicale est souple, et aucune organomégalie n'est palpée.

Au niveau biologique, l'insuffisance rénale a encore régressé, avec une créatininémie à 138 $\mu\text{mol/L}$ (Clairance à 30 mL/min) ; et il existe une cytolyse hépatique et une cholestase anictérique.

Le comité d'oncologie propose une chimiothérapie par Adriamycine® (Doxorubicine) et Vépéside® (Etoposide), à raison d'une cure par mois.

Les autres antimitotiques théoriquement utilisables n'ont pas été retenus ici pour cause de néphrotoxicité (notamment l'Isofosfamide).

La première cure débute en janvier 2005, avec une tolérance immédiate satisfaisante.

La première inter-cure est marquée par une asthénie importante, mais la créatininémie reste stable.

Cette séquence de chimiothérapie est alors poursuivie après la pose d'un cathéter à demeure.

Ce traitement permet une amélioration des symptômes dès les premières semaines, mais le pronostic reste extrêmement sombre devant une cinétique évolutive si rapide.

4. REVUE DE LA LITTERATURE

Le leiomyosarcome de la veine cave inférieure est une tumeur rare, représentant 7 % des sarcomes des tissus mous.

Les études autopsiques systématiques retrouvent moins de deux tumeurs de ce type sur 34000 autopsies réalisées [17].

Le système veineux est cinq fois plus touché que le système artériel, et environ une tumeur sur deux est localisée à la veine cave inférieure, comme l'on montrés de nombreux articles, publié notamment dans "Cancer" entre 1979 et 1986 [41, 73, 119].

Perl en fit la première description en 1871, lors d'une autopsie, et depuis, un peu plus de deux cent vingt cas ont été répertoriés dans la littérature médicale [91].

La plupart des descriptions sont des cas rapportés (« *case report* ») d'un ou deux patients par série ; la plus grande série a été reportée par Burke et Virmani en 1993, avec quinze cas issus des données de l'institut de pathologie des Forces Armées Américaines entre 1976 et 1991 [17].

Il est donc difficile d'établir des éléments de probabilité diagnostique, ainsi qu'un traitement standardisé.

Une revue de l'ensemble des articles publiés a été entrepris par Kulayat et coll. en 1997, ce qui a permis de regrouper 130 cas ayant donné lieux à publication [69].

Entre 1997 et 2004, 7 nouveaux cas ont été rapportés (incluant celui de Mr V.) ; qui permettent d'obtenir une série globale de 137 cas.

C'est donc à partir de cette série, qu'on tentera de faire apparaître des facteurs prédisposant, des pathologies associées ; ou encore des critères pronostiques, afin de définir la prise en charge la plus adaptées.

5.1. Présentation clinique :

5.1.1. Age :

L'âge de survenue est variable, les extrêmes recensés étant 23 ans pour la patiente la plus jeune, et 83 pour la plus âgée, la moyenne se situant vers 58 ans.

La répartition étant homogène, aucune tranche d'âge spécifique n'apparaît au vue des cas rapportés.

On peut toutefois noter qu'aucun cas n'a été rapporté chez l'enfant.

5.1.2. Sex.- ratio :

Les femmes représentent environs les trois quarts des cas décrits [82].

5.1.3. Antécédents médicaux

Aucune association à une autre pathologie indépendante n'a pu être démontrée dans les cas des leiomyosarcomes de la veine cave, même si les fibromes utérins ont été évoqués.

Ainsi, dans la revue des 137 cas, 17 femmes porteuses de cette association sont rapportées, soit, pondéré aux nombres de femmes de l'étude, une prévalence de 18 % (sensiblement égale à la prévalence dans la population générale).

D'autres associations sont retrouvées : 4 patients sont porteurs d'un goitre (3%), 2 femmes sont atteintes d'une néoplasie maligne du sein (1,5% au total, soit 2% des femmes de l'étude), 2 d'une tumeur colo-rectale maligne (1,5%), et une néoplasie endocrinienne multiple (moins de 1%).

Dans notre cas, le patient est porteur d'une malformation rénale bilatérale probablement congénitale, ce qui à notre connaissance, est la première description de cette association.

Pour autant, le caractère fortuit de celle-ci n'est pas remis en cause.

5.1.4. Mode de révélation

Ils sont divers du fait de la variabilité des présentations :

- La tumeur est asymptomatique dans 14 cas (10.5 %), est a été découverte à l'occasion d'examens systématiques (cliniques ou radiologiques), ou d'intervention chirurgicale (coelioscopie pour fibrome utérin le plus souvent).
- Quand elle est symptomatique, on retrouve :
 - une douleur abdominale dans 50 % des cas,
 - des nausées et vomissements dans 25 % des cas,
 - une fièvre et une asthénie dans 20% des cas,
 - une perte de poids.

5.1.5 Localisation :

On rappelle les trois niveaux anatomiques de développement tumoral :

- Niveau 1 : portion haute, s'étendant de l'abouchement des veines sus-hépatiques à l'atrium droit.
- Niveau 2 : portion moyenne, comprise entre les abouchements des veines rénales et sus-hépatiques.
- Niveau 3 : portion basse, étendue entre la confluence des veines iliaques primitives et l'abouchement des veines rénales.

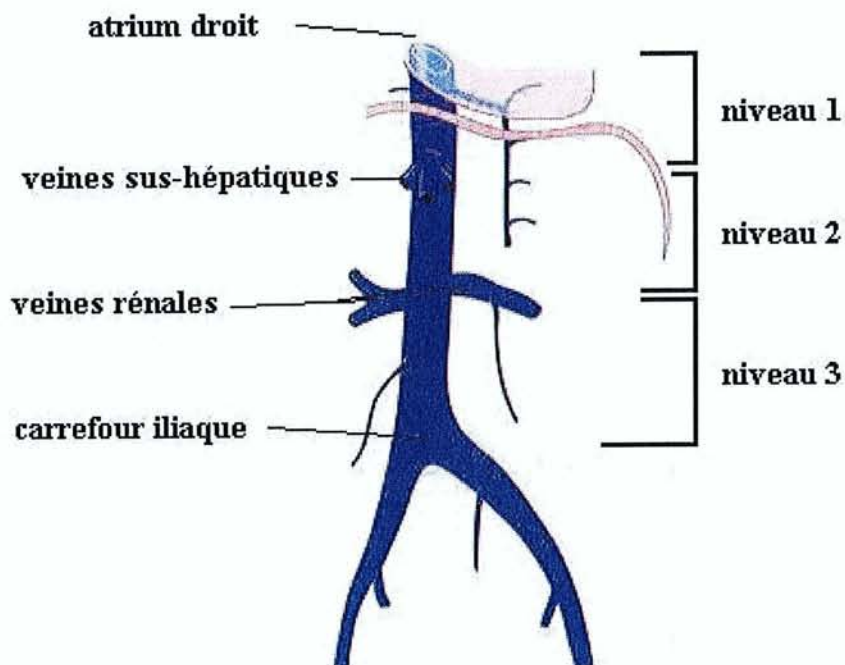


Fig. 18 : Schéma des niveaux anatomo-cliniques de la veine cave inférieure

Dans cette série, sur un total de 137 cas, le niveau a pu être déterminé dans 113 cas :

- 89 sont développés sur un seul niveau (soit 79 %)
- 23 sont développés sur deux niveaux (soit 20 %)
- 1 est développé sur les trois niveaux (moins de 1 %)

L'extension de la tumeur au moment du diagnostic apparaît naturellement comme un critère pronostique, ce qui est confirmé en comparant deux sous groupes de patients : ceux opérables lors du diagnostic (ou de la suspicion avant les années 1990 et les biopsies trans-jugulaires) ; et les patients d'emblée non opérables.

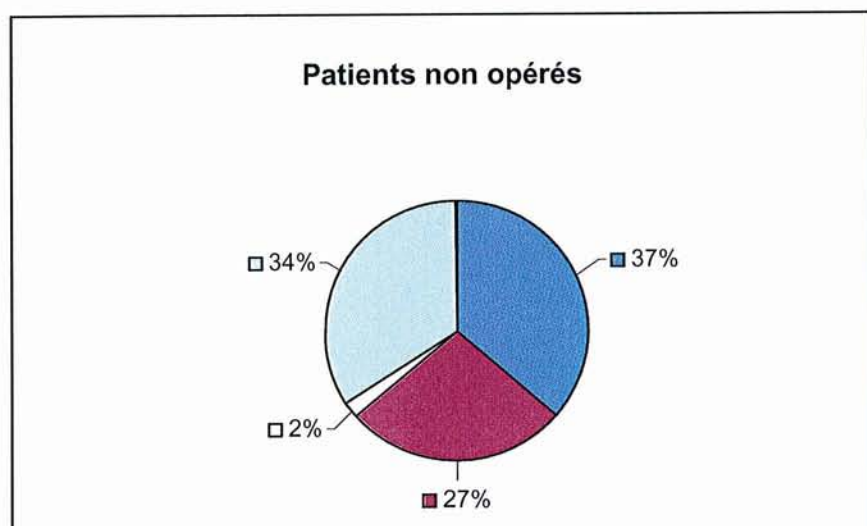
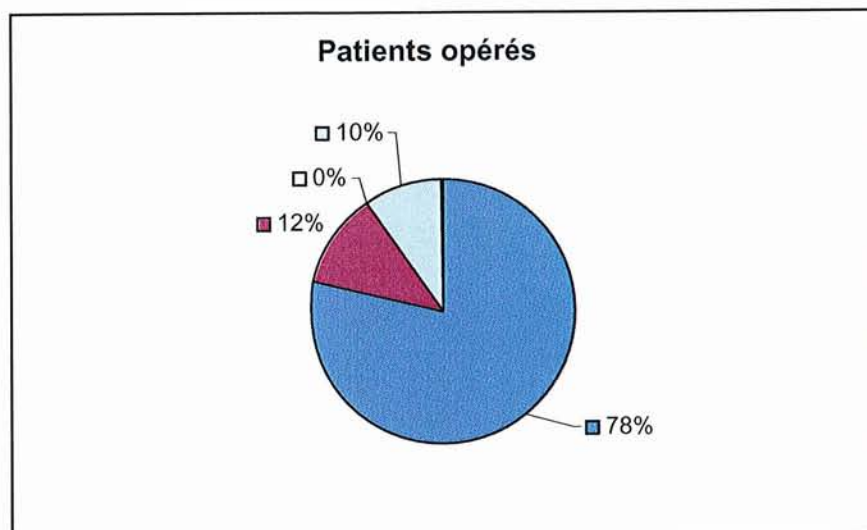
Il ressort de la comparaison que les patients opérables sont plus souvent atteints d'un seul niveau : 87 % contre 79 % pour la série totale ; et moins souvent de deux niveaux : 13 % contre 20 % ; et jamais de trois niveaux : aucun cas décrit de patient opérable avec ce type d'atteinte.

Tab. 2 : Sanction thérapeutique par rapport au nombre de niveaux atteints :

	patients opérés	patients non opérés
1 niveau atteint	73	16
2 niveaux	11	12
3 niveaux	0	1
non précisé	9	15

Le nombre de niveaux anatomiques atteints semble donc être un critère pronostique chez les patients.

Tab. 3 : Répartition du nombre de niveaux atteints dans les sous groupes opérés et non opérés :

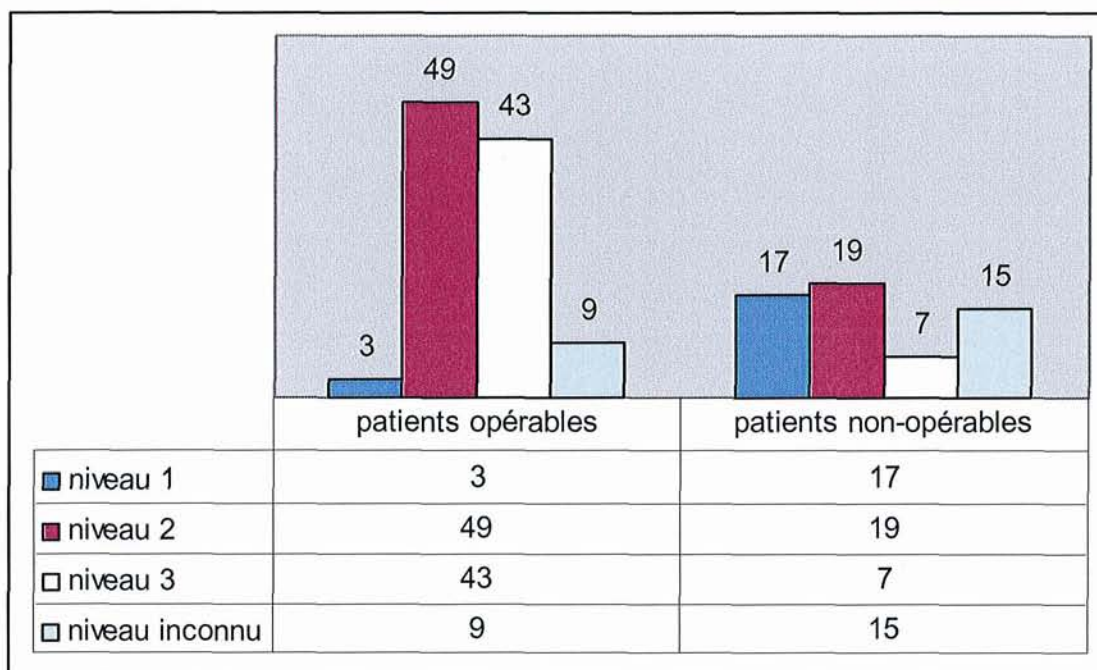


■ 1 seul niveau ■ 2 niveaux □ 3 niveaux □ niveau non précisé

De la même manière, on peut montrer que le niveau atteint va conditionner le pronostic, en étudiant également deux sous groupes des patients opérés et non opérés.

Le niveau le plus atteint est le niveau 2, c'est à dire entre l'ostium des veines rénales et sus-hépatiques ; tant pour les malades opérés, que les non opérés, avec néanmoins une différence très significative.

Tab. 4 : Répartition en valeur absolue des niveaux atteints dans les sous groupes :



L'atteinte du niveau 1 est un facteur de mauvais pronostic, et les patients sont plus souvent récusés par la chirurgie : les patients non opérés présentaient des atteintes majoritairement sur les niveaux 1 et 2 (respectivement 40% et 45 %), alors que le niveau 1 n'est pratiquement jamais atteint pour les patients ayant pu bénéficier d'une résection (3 %).

Le niveau anatomique atteint est donc également un critère pronostique.

5.2. Méthode et moyens diagnostiques

5.2.1. Biologie

L'apport de la biologie reste modeste, aucun marqueur spécifique n'ayant été mis en évidence.

5.2.2. Radiologie

5.2.2.1. Echographie abdominale :

L'échographie abdominale est l'examen de première intention, indiqué pour des tableaux de douleurs chroniques, et surtout lors de la découverte d'une masse abdominale, comme c'est le cas pour les leiomyosarcomes.

Dans ce cadre, une recommandation récente (1997) de l'ANAES confirme : « En cas de suspicion clinique de masse abdominale, la pratique d'une échographie abdominale en première intention est justifiée (accord professionnel fort). »[37].

L'étude doppler associée permet d'étudier les intrications avec les systèmes vasculaires (axe veineux cave et porte) [69].

5.2.2.2. Scanner et IRM :

Ces deux examens viennent en deuxième ligne, généralement après l'échographie abdominale, pour confirmer la présence d'une masse abdominales, ses rapports anatomiques, ou encore la présence d'une obstruction cave.

En TDM, la structure apparaît comme une masse hétérogène, de faible densité, comprimant, débordant la veine cave inférieure [29, 41, 82, 101, 103, 129]. Un léger rehaussement du contraste apparaît en périphérie, spécialement entre le bourgeon intra-luminal et la paroi de la veine cave [23, 68, 72, 93, 103].

L'IRM donne des informations similaires à celles obtenue par le scanner, mais les coupes sagittales renseignent plus précisément sur l'extension de la tumeur, et sur le thrombus [36, 40, 46, 62, 83, 128].

Que ce soit en TDM ou en IRM, la présence d'un signal intra-luminal anormal, d'une masse de faible densité, ou d'une lacune endoluminale (filling defect) sont des arguments faisant fortement évoquer un thrombus, même si celui-ci n'est pas toujours tumoral [69].

La dernière avancée technique majeure date de 1993, où l'imagerie tomodensitométrique a été couplée à une biopsie transjugulaire percutanée : par cathétérisme veineux trans-jugulaire (veine profonde de gros calibre), on introduit une sonde radio opaque.

La sonde est amenée jusqu'à la masse à explorer, à travers le flux sanguin veineux, guidée par l'imagerie en temps réel (TDM interventionnelle).

Une fois que la sonde est positionnée au niveau du tissu cible, une pince lui est substituée, et permet d'effectuer des prélèvements tissulaires avec précision, et de manière moins invasive qu'une ponction trans-cutanée, ou qu'un abord chirurgical.

Grâce à cette technique, le diagnostic a été porté dans trois cas [101, 115 et le cas rapporté à l'occasion de ce travail] ; et permet une réflexion thérapeutique avant toute intervention chirurgicale.

5.2.2.3. Cavographie :

La cavographie est réalisée par ponction et cathétérisme d'une veine du pli du coude ou d'une veine jugulaire permettant de réaliser une cavographie descendante. On peut utiliser également une voie fémorale uni- ou bilatérale permettant de réaliser une cavographie ascendante.

Cette examen, de moins en moins utilisé, sert habituellement au diagnostics de thrombose cave (lacune endoluminale ou caillot visible sur deux incidences perpendiculaires).

Les limites de la méthode sont essentiellement dues à son caractère agressif (complications locales potentielles : thromboses et hématomes).

Elle nécessite d'autre part l'injection de produit de contraste et une irradiation non négligeable en fonction des techniques et du nombre de prises de vue réalisées.

Cette technique historique de référence est aujourd'hui abandonnée au profit de technique moins invasives et plus performantes.

5.2.3. Anatomo-pathologie :

5.2.3.1. Ponction :

Le diagnostic de certitude repose sur l'examen anatomopathologique, et dans 10 cas, il a pu être réalisé en préopératoire grâce à :

- Une biopsie à l'aiguille, qui a permis d'identifier histologiquement la tumeur, sans préciser l'organe aux dépens duquel elle se développait [19, 29, 46, 90, 97, 101, 103].
- Une biopsie transjugulaire percutanée, guidée sous scanner, qui a permis dans 3 cas le diagnostic complet [101, 115 et le cas rapporté à l'occasion de ce travail].

5.2.3.2. Histologie :

Peu de cas de la série ont été renseignés pour le grade histologique. Toutefois, il apparaît que seuls 2 patients sur les 14 répertoriés, étaient classés grade I (bonne différenciation) et présentaient des métastases disséminées au moment du diagnostic [69, 121].

Alors que, sur 9 cas classés grade III (faible différenciation), 4 présentaient des métastases disséminées lors du diagnostic [29, 39, 119].

Le faible nombre de cas ne permet pas d'établir précisément le grade comme ayant une valeur pronostic, mais par analogie avec les autres sarcomes des tissus mous, il apparaît que celui-ci soit un facteur pronostic.

De même, l'effraction d'une capsule qu'elle soit spontanée ou iatrogène, a entraînée plus de dissémination systémique de la tumeur [3, 29, 43, 69, 82, 111].

5.3. Bilan d'extension, localisations secondaires :

5.3.1 Extension et complications locorégionales :

L'extension découle des modes de croissances tumorales cités ci-dessus.

L'extension locale se produit après effraction capsulaire, par un envahissement rétro-péritonéal, suivi d'une extension aux zones de voisinage. Aucun schéma spécifique n'est retrouvé pour le développement local de ces sarcomes, pour lesquels on retrouve des descriptions d'envahissements de l'estomac, du duodénum, de l'aorte abdominale, des épiploons ou encore des muscles et espaces intervertébraux.

D'autre part, l'extension intra vasculaire conduit à l'observation de thrombus, dont la composition semble mixte (cellules néoplasiques et fibrine), et qu'on retrouve dans près d'un tiers des cas décrits.

Ces thrombus sont localisés dans les cavités vasculaires en aval de la tumeur : de la veine cave inférieure aux artères pulmonaires, générant des complications hémodynamiques et métaboliques : embolie pulmonaire, syndrome de Budd-Chiari (insuffisance hépatique aigue ou chronique liée à l'obstruction des veines sus-hépatiques), CIVD (coagulation intra vasculaire disséminée).

On rapporte 46 cas de thrombus sur les 137 cas :

- 5 cas de thrombus flottants dans la veine cave inférieure,
- 1 cas de thrombose de la veine rénale gauche,
- 17 cas de thrombose des veines sus-hépatiques,
- 25 cas de thrombus de l'oreillette droite,
- 15 cas de thrombus du ventricule droit ou des artères pulmonaires.

La présence ou non de ces thrombus est un facteur d'opérabilité ; parmi les 46 cas, 35 concernent des malades récusés par la chirurgie (soit environs 75 %).

La survenue d'un syndrome de Budd-Chiari, à l'issue toujours défavorable, a été observée presque exclusivement pour les malades non opérés : 2 des 93 malades opérés contre 28 des 44 malades non opérés.

5.3.2 Dissémination, métastases :

La dissémination se fait par voie lymphatique, et bien évidemment par voie hématogène, avec un envahissement possible de ganglions lymphatique rétro-péritonéaux.

Les bilans d'extension réalisés au moment du diagnostic ont permis de retrouver des localisations métastatiques, qui sont par ordre de fréquence :

- Hépatique : 7 à 8 % (soit 10 cas, dont 6 pour les tumeurs non réséquées)
- Pulmonaire : 4 % (soit 5 cas, uniquement des patients non opérés)
- Rénale : 3 % (soit 4 cas, dont 1 sera néanmoins opéré avec une absence de signe d'évolution après 20 mois)
- Osseuse : 1,5 % (soit 2 cas)

Par la suite, l'évolution des malades opérés est souvent marquée par la survenue de métastases, qui sont :

- Hépatique : 17 % des malades opérés
- Pulmonaire : 15 %
- Osseuse : 2 %
- Cutanée : 2 %
- Rénale : 1 %
- Ovarienne : 1 %
- Pleurale : 1 %

Le délai de survenue n'est pas lié à la localisation, et survient en moyenne 21 mois après le diagnostique initial. Théoriquement, les patients ne sont réopérés pour métastasectomie qu'en présence d'une métastase pulmonaire unique, mais des attitudes thérapeutiques plus agressives ont permis d'augmenter la durée de survie.[82]

Le décès survient en moyenne à 44 mois après le diagnostique initial, soit deux ans (en moyenne) après la découverte de localisations secondaires pour ces malades.

Notons que pour un nombre non négligeable de cas de cette série (37 sur les 92, soit 40 %), les patients ne présentent pas de signe d'évolutivité après l'intervention chirurgicale, mais les données de survie sont peu exploitables d'un point de vue statistique.

En terme de survie connue, 39 des patients opérés ont une survie supérieure à 2 ans (42 %), 9 cas supérieur à 5 ans (10 %), et deux cas sont décrits avec une survie de 8 ans et plus [17, 60].

Enfin, signalons que 7 cas de ré-interventions pour métastasectomie ont été décrits, avec des résultats en termes de survie très variables, et notamment le cas rapporté par Avisse [4], avec 18 métastasectomies successives, surtout pour nodules sous-cutanés, et une survie totale de 6 ans après diagnostique initial.

5.4. Traitements :

5.4.1 Chirurgie :

Après diagnostic, la sanction chirurgicale est retenue en cas d'opérabilité. Cette possibilité dépend avant tout de l'état général du patient, de sa capacité à supporter une chirurgie vasculaire lourde, une circulation extracorporelle, mais aussi de la localisation et de la croissance tumorale.

Ainsi, les tumeurs de niveau anatomique 1 (supra hépatique) sont généralement des contre-indications à la chirurgie (17 des 44 cas non opérés, soit 38 % ; contre 3 des 92 cas opérés, soit environ 3 %).

5.4.1.1 Techniques chirurgicales :

La résection est la plus complète possible, et emporte une partie ou la totalité de la veine cave et des veines périphériques.

La résection de la veine cave infra hépatique est réalisée selon les méthodes classiques de chirurgie vasculaire, c'est à dire contrôle de la veine cave et des vaisseaux périphériques de part et d'autre de la tumeur.

La plupart des leiomyosarcomes opérés sont situés sur le segment moyen (niveau 2), ce qui pose deux principaux problèmes : l'interruption du flux sanguin cave et l'interruption du flux veineux rénal.

La ligature de la veine rénale gauche est possible sans dommage dans la plupart des cas. La suppléance assurée par l'arc réno-azygo-lombaire, la veine surrenaliennne moyenne et la veine génitale, peut être vérifié en per-opératoire par l'excrétion urinaire de colorant après clamage [4].

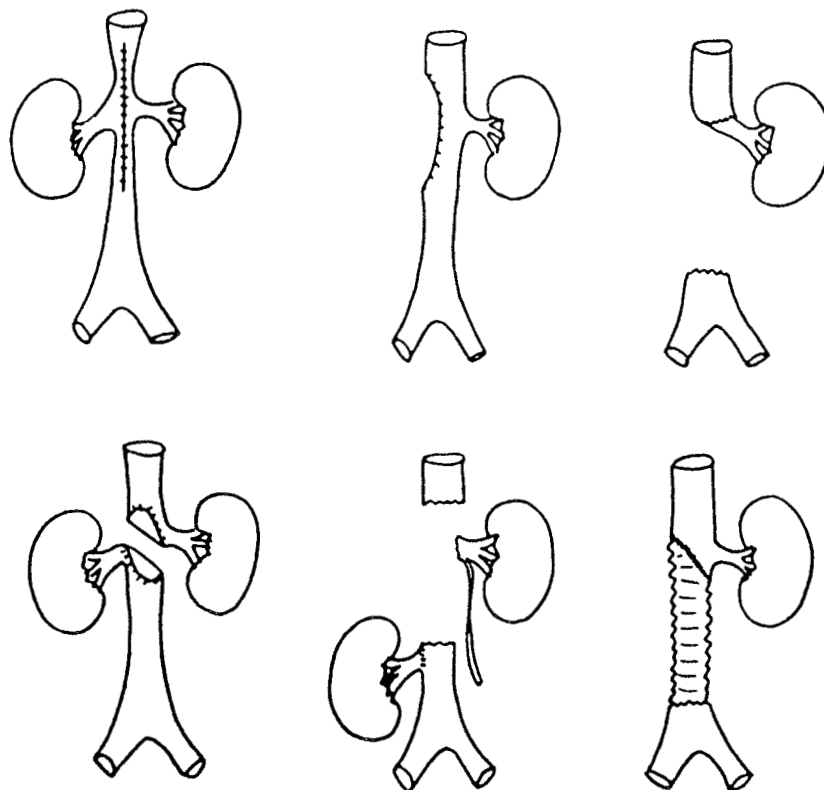
Par contre, la veine rénale droite doit être réimplantée, la néphrectomie droite n'étant justifiée que par l'envahissement locorégional. Différents schémas de réimplantation sont proposés, direct ou prothétique, voire dans la veine cave d'amont après transplantation [4].

L'extrémité du vaisseau cave est réséqué tangentielllement ou longitudinalement, en fonction de l'extension tumorale.

Les résections tangentiellles nécessitent la pose de patches d'angioplastie, comme pour les observations [36] et [79-80, 82].

Ce type de montage a toutefois montré ses limites, avec un taux élevé de thrombose et d'embolie pulmonaire, lié à la faible pression intra cave, à la compression des organes de voisinage et aux phénomènes locaux de cicatrisation.

Fig. 19 : Solutions techniques proposées après exérèse du segment moyen de la veine cave inférieure (1995) [4] :



Depuis 1985, des greffons prothétiques rigides de P.T.F.E. à supports externes ont été utilisés dans ce type de chirurgie [66] ; implantés après mise sous circulation extracorporelle.

Ces résections longitudinales et implantation de prothèse « by-pass » ont été réalisées dans 11 cas [16, 36, 40, 41, 62, 83, 90, 97, 122, 128 et le cas rapporté à l'occasion de ce travail].

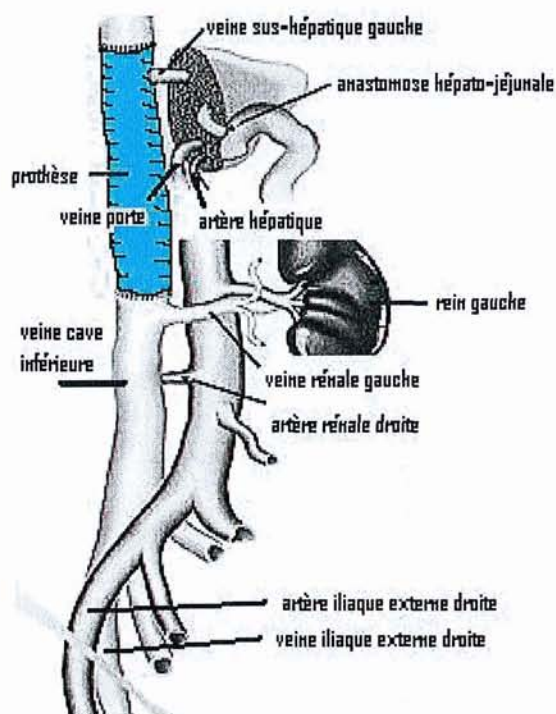


Fig. 20 : Modèle d'implantation d'une prothèse cave annelée, de P.T.F.E. à supports externes

La perméabilité à long terme de ces prothèses est mal connue pour les greffons caves, et on retrouve trois cas de thrombose intra prothétique, survenue dans les 3 à 12 mois après l'intervention [36, 41, 97].

Le rein droit est généralement emporté « en bloc », quand la veinectomie rénale est nécessaire.

Une observation rapporte un cas de réimplantation rénale droite en position pelvienne, réalisée dans le temps opératoire [14]

Concernant le rein gauche, il est généralement préservé, après ligature ou veinectomie de la veine rénale gauche. La suppléance est alors assurée par les veines surrenales, gonadiques et lombaires. La réimplantation de la veine rénale gauche a été pratiquée dans 6 cas [26, 35, 47, 93, 97, 128], au dessus, en dessous ou même dans le greffon.

Deux cas de la série ont présentés des complications précoces de la chirurgie, ayant entraîné le décès, notamment par insuffisance hépatique (syndrome de Budd-Chiari).

A noter que les ré-interventions pour métastasectomie (solitaire) ou pour décompression palliative ont permis une amélioration de la qualité et de durée de survie (12 à 90 mois) [16, 25, 29, 36, 43, 111, 119].

5.4.1.2. Suites post-chirurgicales :

La mortalité per-opératoire est légèrement inférieure à 5 % [17, 36, 51, 78] ; liée au complication de chocs hémorragiques, et dans un des cas à un choc septique [36].

La morbidité post-opératoire est d'environ 15 % [69], principalement liée à la survenue d'embolie pulmonaire ou de thrombose des veines sus-hépatique (syndrome de Budd-Chiari).

5.4.2 Chimiothérapie :

La chimiothérapie est utilisée pour 16 des 93 patients opérés (17 %), tant lors de cures pré-adjuvantes, que post-chirurgicales.

5.4.2.1 Les drogues cytostatiques :

Les drogues cytostatiques sont les plus efficaces : principalement la Doxorubicine et l'Ifosfamide [104, 117].

D'autres sont également efficaces mais à un moindre degré : Dacarbazine en premier lieu, Cyclophosphamide, Cisplatine.

De nombreuses combinaisons ont été réalisées autour de la Doxorubicine, mais leur efficacité par rapport à l'emploi de la Doxorubicine seule reste non démontré [117].

L'association dite CYVADIC (Cyclophosphamide, Vincristine, Adriamycine, Dacarbazine) a été longtemps la référence ; en fait, il apparaît que l'apport de la Vincristine et du Cyclophosphamide au tandem Doxorubicine-Dacarbazine soit faible en terme d'efficacité, au prix d'un surcroît de toxicité [38, 92].

L'association Doxorubicine-Dacarbazine et Ifosfamide apparaît donc aujourd'hui la plus active (avec des taux de réponse de 35-50 %), au prix toutefois d'une forte toxicité [38, 77, 104].

Le faible nombre de patients traités ne permet pas de quantifier l'efficacité de ces traitements, mais les gains observés en terme de survie restent très faibles [117].

Le meilleur élément prédictif d'une bonne réponse est un bon état général du malade pour les facteurs généraux, et un grade histologique élevé pour les facteurs tumoraux [117].

5.4.2.2. Les différents types de chimiothérapies :

Suivant la situation clinique dans laquelle la chimiothérapie est administrée, elle sera dite palliative, adjuvante ou néo-adjuvante :

- Chimiothérapie palliative : il s'agit d'une chimiothérapie administrée pour une tumeur métastatique, ou localement très évoluée, dans le but d'entraîner une régression transitoire, sans espoir de guérison. Dans cette indication, hors essai, la chimiothérapie initiale de référence reste une mono-chimiothérapie par Doxorubicine [117].
- Chimiothérapie adjuvante : elle est administrée après chirurgie. Son but est d'empêcher une éventuelle dissémination micro-métastatique non objectivable au moment de l'intervention. Elle aboutit donc théoriquement à une diminution du nombre de métastases ultérieures. L'efficacité de la chimiothérapie dans cette indication reste discutée [117].
- Chimiothérapie néo-adjuvante (ou pré-adjuvante) : elle est administrée en première intention avant la chirurgie pour une tumeur localement évoluée, dans le but de faire diminuer le volume tumoral et de pouvoir réaliser un traitement local conservateur. Elle permet également de déterminer la réponse tumorale à la chimiothérapie, afin d'évaluer l'intérêt de celle-ci en post-opératoire [92].

5.4.3 Radiothérapie :

La radiothérapie a été utilisée en complément de traitement, surtout pour les patients dont l'excision tumorale avait été incomplète, ou chez qui le volume tumoral laissait supposer une dissémination micro-métastatique.

Il s'agit surtout de radiothérapie externe. Elle peut être pré-opératoire, mais est principalement utilisée en post-opératoire.

« Les champs d'irradiation doivent couvrir la tumeur, le compartiment dans lequel elle se développe et la cicatrice, ou au moins le lit tumoral avec des marges de sécurité de 5 à 7 cm dans tous les plans. » [117].

L'irradiation totale atteint 60 à 70 Gy. On utilise pour cela une photon-thérapie, (ou plus rarement une cobalt-thérapie).

Dans cette série, 16 des 93 patients opérés ont bénéficié d'un traitement post-chirurgical, surtout indiqué dans « les cas d'exérèse incertaine et/ou de tumeur de haut grade, (permettant d'obtenir une rémission prolongée » comme l'a suggéré Patel [104].

5.5. Tableaux analytiques :

Tab. 5 : Caractéristiques des cas opérés et non opérés des leiomyosarcomes de la veine cave inférieure :

Tableau 5.1 : cas réséqués de LMS de la VCI (n = 93) :

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Traitement, survie</u>
[41]	3	Extra.	Haut			ASE à 3 mois
[64]	3	Extra.	Haut			radioth post-adj ; méta pulmo à 14 mois ; chimio ; DC à 36 mois
[119]	3	Extra.	>35/10 hpf			méta pulmo à 9 mois, réséquées ; DC à 45 mois avec méta hépato- pulmonaires
[36]	NR	NR				excision partielle ; DC à 5 ans
[36]	NR	NR				méta pulmo ; DC à 2 ans
[36]	NR	NR				DC à 3 mois par choc septique
[36]	NR	NR				méta hépatiques ; DC à 3,5 ans
[36]	NR	NR				méta multiples ; DC à 7 ans
[36]	NR	NR				vivant à 7,5 ans
[36]	NR	NR				reprise locale, réséquée ; ASE à 3 ans
[36]	NR	NR				vivant à 6 mois
[17]	1	Intra.			Thrombus dans l'OD	DC post- opératoire
[17]	3	Dumbbell				vivant à 16 mois
[17]	3	Murale				perdu de vue
[17]	2	Murale				radioth post-adj ; méta pulmo-rénales à 36 mois ; DC à 39 mois
[17]	3	Murale				Méta. pleurales ; DC à 8 ans

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>extension</u>	<u>Traitement , survie</u>
[17]	3	Murale				chimio post-adj ; vivant à 4 ans
[17]	3	Murale				perdu de vue
[17]	2	Murale				méta hépato- pulmo ; DC à 4 ans
[17]	2,3	Murale et Intra.				radioth post-adj ; perdu de vue
[17]	2	Dumbbell				chimio post-adj ; méta hépato-pulmo ; DC à 29 mois
[17]	2	Murale				chimio post-adj ; méta hépato-pulmo ; DC à 74 mois
[17]	1	Murale et Intra.			Thrombus tumoral dans l'OD	SBC ; DC à 2 mois
[17]	NR	Murale et Intra.				chimio post-adj ; méta hépat ; DC à 30 mois
[6]	2	Extra.	5 à 6 / hpf	Goitre		ASE ; DC de cause cardiaque
[3]	2	Extra.	3		Effraction capsulaire	résurgence locale à 5 mois, gastro- jejunostomie+radiot h ; vivant à 3 ans
[54]	3	Extra.	Moyen	Fibrome utérin		ASE à 2 mois
[110]	2	Dumbbell	Bas	Cancer du sein		ASE à 1 an
[29]	3	Extra.	3		Envahissem -ent local (musculaire et de l'aorte)	chimio pré-adj, radioth, résurgence à 17 mois, DC à 23 mois
[29]	2	Extra.	15 hpf		Effraction de la capsule hépatique	méta hépatique à 7 mois, chimio ; DC à 2 ans
[29]	2	Extra.	Haut	Myélome multiple		chimio pré-adj ; DC à 3 ans
[29]	3	Extra.	>15 hpf			chimio pré-adj, résurgence à 30 mois, chimio ; DC à 6 ans
[43]	3	Dumbbell			Envahissem -ent de l'estomac	Méta hépatique et pulmo à 5 ans, réséquées et radioth ; DC à 5 ans

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Traitement, survie</u>
[82]	3	Extra.	Bas			
[82]	3	Dumbbell	Haut		Envahissem -ent des espaces inter- vertébraux	ASE à 78 mois
[82]	3	Intra.	Haut			Radioth et Chimio post-adj ; méta hépato-pulm ; DC à 6 mois
[129]	2	Extra.				ASE à 20 mois
[85]	3	Intra.	2 / hpf			Perdu de vue
[61]	2,3	Dumbbell	Moyen	Polypose colique, Fibrome utérin	Infiltration péritonéale	Vivant à 3 ans
[83]	2	Extra.				ASE à 10 mois
[83]	2	Extra.	Haut			ASE à 14 mois
[83]	2	Extra.	Haut			ASE à 10 mois
[97]	2	Dumbbell	Haut		Thrombus de l'OD	ASE à 1 an
[115]	2	Intra.	7 à 10 / hpf		Envahiss. lymphatique, thrombus de l'OD	Radioth post-adj ; perdu de vue
[60]	2	Dumbbell	Mosaïque	Cancer colique		Vivant à 13 ans
[63]	2,3	Dumbbell	Bas	Tumeur bénigne de l'utérus		Radioth et Chimio pré-adj ; méta pulm ; DC à 54 mois
[53]	3	Intra.	Bas	Goitre		ASE à 13 mois
[102]	2	Dumbbell			Méta hépatiques	Vivant à 23 mois
[122]	3	Dumbbell	5 / hpf			Perdu de vue
[90]	2	Dumbbell	Haut	Lésion utérine non préciser	Thrombus des VSH	Chimio post-adj ; ASE à 5 mois
[111]	2	Extra.			Envahiss. duodénal, métastases hépatiques	Méta pulmo à 16 mois, réséquée ; méta cutanée, immunoth ; DC à 79 mois

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Traitement, survie</u>
[47]	2,3	Extra.	Haut			Méta. hépatique et osseuse à 2 ans, DC à 3 ans
[25]	3	Extra.				Radiothérapie post-adj ; récurrence locale à 16 puis 29 mois, réséquées ; DC à 36 mois
[128]	2,3	Intra.	Moyen		Méta. hépatiques et rénales	ASE à 20 mois
[23]	3	Extra.				Perdu de vue
[23]	3	Extra.				Perdu de vue
[16]	3	Extra.	5 à 27 / 10 hpf			Récurrence locale à 30 mois, réséquée ; ASE à 90 mois
[67]	2	Extra.				ASE à 3 ans
[40]	2	Dumbbell	Haut		Thrombus des VSH	ASE à 15 mois
[87]	2	Dumbbell	Bas			Résection partielle + chimioth + radioth ; vivant à 6 mois
[87]	2,3	Dumbbell	Bas		Infiltration péritonéale	Radioth post-adj ; méta hépatique à 30 mois ; DC à 33 mois avec méta pulmo
[46]	2	Extra.	Moyen			Méta pulmo à 6 mois ; DC à 16 mois
[62]	2,3	Dumbbell			Thrombus de l'OD	Infiltration de l'OD, intra-abdo et péricardique à 7 mois ; vivant à 1 an
[42]	2	Extra.	2			Perdu de vue
[88]	3	Dumbbell	Bas			ASE à 2 mois
[121]	3	Extra.	3 à 4 / hpf			Méta hépatique ; DC à 48 mois
[109]	2	Dumbbell	< 3 hpf			Radioth post-adj ; ASE à 2 ans
[93]	2	Extra.				Perdu de vue
[93]	3	Extra.				Perdu de vue
[24]	3	Extra.				Chimio post-adj ; vivant à 8 mois

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Traitement, survie</u>
[72]	2	Dumbbell	6 à 10 / hpf			Perdu de vue
[26]	3	Dumbbell				Radioth post-adj ; DC à 4 ans
[26]	2,3	Extra.	Haut		Thrombus des VSH	Radioth post-adj ; ASE à 8 mois
[26]	2,3	Extra.				Méta hépatiques ; DC à 16 mois
[14]	3	Dumbbell			Thrombus des VSH	Résection partielle + chimioth ; DC à 3 ans de SBC
[14]	2	Extra.		Lésion utérine non précisée		Radioth post-adj ; ASE à 4 mois
[32]	3	Dumbbell			Méta hépatiques	Perdu de vue
[19]	2	NR				Chimio pré-adj ; ASE à 11 mois
[35]	2,3	Dumbbell				Méta. osseuse à 1 an ; radioth
[18]	2	Extra.				Perdu de vue
[51]	2	Extra.	Haut	Fibrome utérin		DC péri- opératoire
[78]	3	Dumbbell				DC péri- opératoire
[34]	2	Extra.	10 hpf	Fibrome utérin		ASE à 9 mois
[118]	2	Extra.	Bas			DC à 9 mois ; cause inconnue
[84]	2	NR				Vivant à 3,5 ans
[56]	3	NR				DC à 8 mois
[69]	2	Extra.	1 à 5 / hpf			DC à 23 mois, pancréatite post opératoire, méta multiples
[69]	3	Extra.	1 à 2			Vivant à 70 mois, ASE
[69]	3	Extra.	1			Vivant à 15 mois

<u>Ref.</u>	<u>Niv.</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Traitement, survie</u>
[4]	2	NR			Thrombus VCI	Méta à 1 an : sous-cutanées, puis hépatique, ovarienne, pulmonaires : 18 interventions successives ; DC à 6 ans
[104]	1,2	Extra.	3		Envahissement local : Aorte et lame pancréatique rétro-portale	Reconstruction aortique (prothèse). Vivant à 3 ans, ASE
[77]	2	NR	Bas		Thrombus VR gauche	Méta. hépatiques à 18 mois
[127]	2	Dumbbell				Vivant à 33 mois, avec Méta hépatiques

Légende :

Extra. = extra-vasculaire
Intra. = intra-vasculaire
Dumbbell = croissance mixte
OD = oreillette droite
VD = ventricule droit
VSH = veines sus-hépatiques
VR = veine rénale
LMS = leiomyosarcome
SBC = Syndrome de Budd-Chiari
Méta = métastases
DC = décès
ASE = absence de signe d'évolution
Chimio = chimiothérapie
Radio = radiothérapie
Immunoth = immunothérapie
NR = non renseigné

Tableau 5.2 : cas non réséqués de LMS de la VCI (n = 44) :

<u>Ref.</u>	<u>Niveau</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Cause de DC</u>
[49]	1,2	Intra.			Thrombus du VD, méta hépatiques	SBC
[1]	1	Dumbbell	Bonne dif	Fibrome utérin, goitre	Thrombus dans l'OD et le VD, méta hépatiques	SBC
[1]	3	Dumbbell	Bonne dif	Cancer rectal, goitre	Thrombus flottant de la VCI	Sépsis
[73]	NR	Extra.	7 à 20 hpf			IR
[114]	2	Murale	1 à 6 hpf	goitre		Myxoedème
[74]	3	Dumbbell	Bonne dif			IR
[36]	NR	NR				Hémorragie
[17]	3	Murale			Métastases multiples	
[17]	NR	Intra.			Thrombus dans l'OD, et les VI	
[91]	1,2	Intra.	Bas		Thrombus des VSH	SBC
[59]	1,2	Dumbbell			Tumeur envahissant l'aorte	SBC
[55]	1,2	Intra.	Bonne dif	Fibrome utérin	Thrombus des AP, méta. rénales	EP
[30]	3	Intra.	Bas		Thrombus des AP	EP
[71]	NR	Intra.			Thrombus flottant de la VCI, méta. hépatiques	Rupture de varices oesophagienne, SBC
[20]	1,2	Dumbbell	Mosaïque		Thrombus dans l'OD et VD, méta pulmonaires	SBC
[95]	3	Intra.		Fibrome utérin, mastopathie bénigne	Thrombus dans OD et VD	SBC
[112]	1,2	Intra.	2 à 10 hpf		Thrombus dans l'OD	SBC, CIVD
[129]	2	Dumbbell			Thrombus dans l'OD, VD et VSH	SBC

<u>Ref.</u>	<u>Niveau</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Cause de DC</u>
[113]	NR	NR			OD et VD	SBC
[113]	NR	NR			VSH, méta. rénales et pulmonaires	
[126]	1,2	Intra.		Fibromes multiples gastro-oesophagien	Infiltration hépatique, méta. rénales et pulmonaires	SBC, Pneumopathie
[75]	NR	Intra.				SBC
[120]	NR	Intra.	Bonne dif	Adénomes hypophysaire, surrénalien	OD et VD, Thrombus VSH, méta pulmonaires	
[101]	2	Intra.			Thrombus dans l'OD et VSH	SBC
[94]	2	Intra.	Mosaïque	Fibrome utérin		Sépsis
[103]	2	Dumbbell	Mosaïque		Thrombus des VSH	Vivant à 8 semaines
[31]	NR	Intra.			Thrombus dans l'OD, le VD et VSH, méta ganglionnaires	
[21]	1	Intra.		Fibrome utérin, mastopathie bénigne, tumeur osseuse	Thrombus dans l'OD, sous la tricuspide	Rupture de varices oesophagienne, SBC
[2]	NR	Intra.	Bas	Fibrome utérin, cancer du sein	Envahissement tumoral local et méta hépatiques	SBC
[52]	1	Dumbbell	Bas	Fibrome utérin	Thrombus dans le VD et VSH, métastases osseuses	HTAP par obstruction tricuspidienn
[48]	1,2	Dumbbell		Fibrome utérin	Thrombus dans l'OD	SBC
[50]	1,2	Intra.		Fibrome utérin, goître		SBC, EP
[10]	NR	Intra.		Fibrome utérin	VD, thrombus dans l'OD, le VD et VSH ; Méta hépatiques	SBC

<u>Ref.</u>	<u>Niveau</u>	<u>Croissance</u>	<u>Grade</u>	<u>Path.assoc.</u>	<u>Extension</u>	<u>Cause de DC</u>
[39]	NR	Dumbbell	40 à 50 hpf		Tumeur flottante dans VCI, thrombus dans l'OD et VSH ; Méta hépatiques et pulmonaires	SBC
[57]	NR	Intra.	Mosaïque	Angiolipome rénal, adenomatose lipomatose, emphysème	Thrombus dans l'OD, le VD et VSH	SBC, Pneumonie
[68]	1,2	Dumbbell	2		Lobe hépatique droit, thrombus dans l'OD	SBC
[14]	NR				Envahissement tumoral jusqu'à l'OD, et VSH	SBC
[89]	NR	Dumbbell			Envahissement tumoral jusqu'au VD, et VSH	SBC
[116]	1,2	Intra.				SBC
[98]	1,2	Intra.			Tumeur flottante dans VCI	SBC
[7]	2	Dumbbell	Bas		Thrombus limité au niveau du foie	SBC
[86]	NR	Intra.			Thrombus dans l'OD, le VD et les VI	SBC
[70]	1	Intra.			Thrombus dans l'OD, méta hépatiques et pulmonaires	SBC
[76]	1, 2, 3				Thrombus dans l'OD	
[105]	3	Intra.			Méta. hépatiques et osseuses	

Légende :

Extra. = extra-vasculaire
 Intra. = intra-vasculaire
 OD = oreillette droite
 VCI = veine cave inférieure
 VD = ventricule droit
 VSH = veines sus-hépatiques
 VR = veine rénale
 LMS = leiomyosarcome
 SBC = syndrome de Budd-Chiari
 IR = insuffisance rénale

HTAP = hypertension artérielle pulmonaire
 EP = embolie pulmonaire
 Méta = métastases
 NR = non renseigné

6. CONCLUSION

Le leiomyosarcome est une tumeur rare, pour laquelle, nous l'avons vu, aucun facteur de risque ne peut être mis en évidence. Sa survenue n'est pas liée à l'âge, et ne s'intègre pas dans l'atteinte poly-viscérale d'une maladie de système.

Toutefois, l'amélioration des techniques radiologiques permet aujourd'hui de porter un diagnostic de certitude avant même une exploration chirurgicale, et d'optimiser la prise en charge de ces patients.

Il s'agit d'effectuer un bilan d'extension locale, ainsi qu'un prélèvement histologique de la tumeur car nous l'avons montré, il s'agit là des seuls facteurs pronostiques de ce sarcome : grade de différenciation, niveau anatomique de l'atteinte et nombre de niveaux envahis lors du diagnostic et présence ou non d'un thrombus vasculaire.

Quand au traitement, l'exérèse chirurgicale est la seule technique ayant permis des rémissions, et l'association à une radiothérapie semble limiter le taux de récurrence.

Néanmoins, le pronostic de ce sarcome reste extrêmement sombre, et l'amélioration de la prise en charge passe par une meilleure connaissance des cas répertoriés.

A ce titre, il a été proposé en 1994, la création d'un « registre mondiale des leiomyosarcomes de la veine cave inférieure » [81].

Ce registre regroupe les cas déclarés de la maladie, l'ensemble des données cliniques et para cliniques concernées, les traitements utilisés et leurs résultats.

Le cas présenté ici a été répertorié dans ce registre.

Cette base de données permettra sans doute d'affiner les facteurs pronostiques, et de définir une prise en charge basée sur l'expérience du plus grand nombre.

7. BIBLIOGRAPHIE

- 1 : Abell MR : Leiomyosarcoma of inferior vena cava : review of literature and report of two cases. Am J Clin Pathol 1957 ; 28 : 272-285
- 2 : Adeyemi EO, Schejbal V : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : a case report with a review of the literature. Postgrad Med J 1982 ; 58 : 515-519
- 3 : Allan J, Burnett W, Lee FD : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Scott Med J 1964 ; 9 : 352-355
- 4 : Avisse C, Plet H, Cailliez-Tomasi JP, Clement C, Deville J, Patey M, Pluot M, Flament JB. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Apropos of a new case J Chir (Paris). 1995 May ; 132 : 237-242
- 5 : Babatasi G, Massetti M, Galateau F, Rossi A, Bhoyroo S, Khayat A. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: novel surgical reconstruction preserves renal function. Thorac Cardiovasc Surg. 1997 ; 45, 1 : 43-45
- 6 : Bailey RV, Stribling J, Weitzner S, Hardy JD : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of a case and review of the literature. Ann Surg 1976 ; 18 : 169-173
- 7 : Barbier P , Scotto J, Julien C et al. Leiomyosarcome de la veine cave inférieure et syndrome de Budd-Chiari. Rev Med Chir Mal Foie 1968 ; 43 : 1-22
- 8 : Baumer R, Chigot J, Kieffer E, Colin J-Y et al. : Les leiomyosarcomes de la veine cave inférieure. A propos d'un cas ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale. Séminaire Hospitalier Paris 1982 ; 58 (26) : 1630-1636
- 9 : Baumer R : Leiomyosarcome de la veine cave inférieure à propos de 2 cas ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale. Thèse : Paris , Pitié Salpêtrière, 1980
- 10 : Beaird JB Jr, Scofield GF : Budd-Chiari syndrome : Hepatic vein occlusion due to leiomyosarcoma primary in the inferior vena cava. Arch Inter Med 1962 ; 110 : 435-441

- 11 : Beiles CB, Jones RM, Fell G. Recurrent leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Aust N Z J Surg. 1997 ; 67 (1) : 67-68
- 12 : Bertheau P, Deboise A, Deroquancourt A, Brocheriou C : Leiomyosarcome du larynx. Etude histologique, immunohistochimique et ultra structurale, à propos d'une observation. Ann. Pathol. 1991 ; 11 (2) : 122-127
- 13 : Blum U, Wildanger G, Windfuhr M, Laubenberger J, Freudenberg N, Munzar T. Preoperative CT and MR imaging of inferior vena cava leiomyosarcoma. Eur J Radiol. 1995 ; 20 (1) : 23-27
- 14 : Brewster DC, Athanasoulis CA, Darling RC : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : Diagnosis and surgical treatment. Arch Surg 1976 ; 111 : 1081-1085
- 15 : Briggs PJ, Pooley J, Malcom AJ, Chamberlain J. : Leiomyosarcome de l'artère poplitée : revue de la littérature à propos d'un cas. Ann. Chir. Vasc. 1990 ; 4 : 365-369
- 16 : Bruyninckx CMA, Derksen OS : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : Case report and review of the literature. J Vasc Surg 1986 ; 3 : 652-656
- 17 : Burke AP, Virmani R : Sarcoma of the great vessels : A Clinico-pathologic study. Cancer 1993 ; 71 : 1761-1773
- 18 : Caplan BB, Halasz NA, Bloomer WE : Resection and ligation of the suprarenal inferior vena cava. J Urol 1966 ; 92 : 25-29
- 19 : Carde P, Elias D, Breil P et al. : Leiomyosarcome de la veine cave inférieure sus rénale : Chimiothérapie et anastomose veineuse chirurgicale réno-rénale pour la conservation du rein droit. Presse Med 1983 ; 12 : 242
- 20 : Cardell BS, Mc Gill DAF, Williams R : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava producing Budd-Chiari syndrome. J Pathol 1971 ; 104 : 283-286
- 21 : Castelman B, McNeely BU (eds) : Case records of the Massachusetts General Hospital: Weekly clinicopathological exercises.. N Engl J Med 1971 ; 284 : 967-974

- 22 : Chatel D, Nottin R, Zeitoun G, Dazza F, Hay JM, Plessis-Robinson L. Budd-Chiari syndrome secondary to carcinoma: report of two cases. *Ann Vasc Surg.* 1995 ; 9 (6) : 565-70

- 23 : Chauhan MA, Ernest PL, Ferries EJ, et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : Angiography and computed tomography findings : report of two cases and review of imaging criteria. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1981 ; 4 : 209-214

- 24 : Colas M, Boucheron S, Blanchet P, Cuilleret J : Leiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Lyon Chir* 1978 ; 74 : 216-219

- 25 : Cope JS, Hunt CJ : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Arch Surg* 1954 ; 68 : 752-756

- 26 : Couinaud C : Tumeur de la veine cave inferieure. *J Surg [Paris]* 1973 ; 105 : 411-432

- 27 : Davis GL, Bergmann M, O’Kane H : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. A first case with resection. *J Thor and Cardiovasc Surgery* . 1976 ; 72 (3) : 408-412

- 28 : Delaunay T, Peillou C, Duparc F, Koenig R, et al. : Les leiomyosarcomes de la veine cave inférieure. A propos de trois cas. *Ann. Chir.* 1991 , 45 (1) : 26-32

- 29 : Demers ML, Curley SA, Romsdal MM : Inferior vena cava leiomyosarcome. *J Surg Oncol* 1992 ; 51 : 89-93

- 30 : Demoulin JC, Sambon Y, Baudinet V et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : an unusual cause of pulmonary embolism. *Chest* 1974 ; 66 : 597-599

- 31 : Deutsch V, Fraenkel O, Frand U, Hulu N : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava propagating into the right atrium. *Br Heart J* 1968 ; 30 : 571-574

- 32 : Diamond HM, Lyon ES, Hui NT, De Pauw AP : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Urol* 1976 ; 116 : 519-521

- 33 : Dorfman HD, Mc Gill ER, : Leiomyosarcoma of greater saphenous vein. Am J Clin Pathol 1963 ; 39 : 73-76
- 34 : Dube VE, Carlquist JH : Surgical treatment of leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of a case . Am J Surg 1971 ; 37 : 87-90
- 35 : Dufour B, Choquenot C, Nacash G : Leiomyosarcome primitif de la veine rénale droite étendue à la veine cave inférieure. J Urol 1982 ; 88 : 561-565
- 36 : Dzsini C, Gloviczki P, van Heerden JA et al. : Primary venous leiomyosarcome : a rare but lethal tumor . J Vasc surg 1992 ; 15 : 595-603
- 37 : Echographie abdominale (pelvis exclu) en première intention : indications - recommandations et références médicales. ANAES (Agence Nationale d'Accréditation et d'Evaluation en Santé) - 15 pages - France ; 1997.
- 38 : Elias A, Ryan L, Sulkes A et al. : Reponse to mesna, doxorubicin, ifosfamide and dacarbazine in 108 patients with metastatic or unresectable sarcoma and no prior chemotherapy. J Clin Oncol 1989 ; 7 : 1208-1216
- 39 : Evans WA : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Med J Aust 1966 ; 2 : 419-421
- 40 : Fabre JM, Domergue J, Fagot H, Guillon F, Souche B, Joswik M, Baumel H. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as Budd-Chiari syndrome. Vena cava replacement under veno-venous bypass and liver hypothermic perfusion. Eur J Surg Oncol. 1995 ; 21 , 1 : 86-87
- 41 : Fischer GM, Gelb AM, Nussbaum M et al. : Primary smooth muscle tumor of venous origine. Ann Surg 1982 ; 196 : 720-724
- 42 : Flores Torre M, Merino Angulo J, Villanueva Marcus R, Aguirre Errasti A : Leiomyosarcome de la veine cave inférieure révélé par un syndrome fébrile. La Nouvelle Presse Med 1981 ; 21 : 3493
- 43 : Garipey JA, Pope RH : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Conn Med 1967 ; 31: 102-105

- 44 : Gaudemar M, Dauge MC, Grossin M, Bourgeois P et al. : Leiomyosarcomes vasculaires périphériques. A propos de deux cas. Ann. Pathol. 1987 ; 7, 1 : 56-63
- 45 : Granmayeh M, Jonsson K, Mc Farland W, Wallace S :Angiography of abdominal leiomyosarcome. Am J Roentgenol 1978 ; 130 : 725-730
- 46 : Griffin AS, Sterchi JM : Primary Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : a case report and review of the literature. J Surg Oncol 1987 ; 34 : 53-60
- 47 : Guedon J, Mesnard J, Poisson J, Kuss R : Hypertension renovasculaire par leiomyosarcome de la veine cave inférieure. Guérison de l'hypertension et survie deux ans après l'intervention chirurgicale. Ann Med Interne 1970 ; 121 : 905-912
- 48 : Haas R : Primerase Leiomyosarcom der vena cava inferior. Z Pathol 1966 ; 108 : 351-355
- 49 : Hallock P, Watson CJ, Berman L : Primary tumor of the inferior vena cava with clinical features suggestive of Chiari's disease. Arch Intern Med 1940 ; 66 : 50-61
- 50 : Harland WA, Clamen M, Rodriquez VM : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with clinical features of Budd-Chiari's syndrome. Canad Med Assoc J 1960 ; 83 : 1064-1066
- 51 : Hivet M, Poilleux J, Gastard J, Hernandez C : Sarcome de la veine cave inférieure. Nov Presse Med 1973 ; 2 : 569-572
- 52 : Hoffbrand AV, Lloyd-Thomas HG : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava leading to obstruction of the tricuspid valve. Br Heart J 1964 ; 26 : 709-715
- 53 : Hopson WB, Burlison PE, Sherman RT : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : A case report. Ann Surg 1968 ; 168 : 290-293
- 54 : Johansen JK, Nielson R : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of a case. Acta Chir Scand 1971 ; 137 : 181-184
- 55 : Jonasson O, Pritchard J, Long L : Intraluminal leiomyosarcome of the inferior vena cava. Report of a case. Cancer 1966 ; 19 : 1311-1315

- 56 : Jurayj MN, Mindell AI, Berdman S et al. : Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of a case and review of the literature. Cancer 1970 ; 26 : 1349-1353
- 57 : Justiniani FR, Cohen GH, Roen SA et Al. : Budd-Chiari Syndrome due to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Dig Dis 1973 ; 18 : 337-346
- 58 : Kabbaj N, Dafiri R, Imani F. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava and magnetic resonance imaging. Ann. Radiol. (Paris). 1996 ; 39(4-5) : 188-92
- 59 : Kaliteevsky PF : Zabryushinnaya leiomyosarcome iskhodyashaya iz stenki nizhnei poloi veni . Arkh Patol 1961 ; 23 : 77-78
- 60 : Kalsbeek HL : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Arch Chir Neerl 1974 ; 26 : 35-40
- 61 : Kapsinow R, Brierre JT Jr : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. J Louis State Med Soc 1974 ; 126 : 400-401
- 62 : Kasano Y, Tanimura H, Kumada K, et al. : Resectable leiomyosarcoma of the inferior vena cava extented into the right atrium with the use of cardiopulmonary bypass and graft replacement. Surgery 1995 ; 117 : 473-475
- 63 : Kaufman JJ, Gelbard M : Leiomyosarcoma of renal vein and inferior vena cava. Urology 1981 ; 18 : 173-176
- 64 : Kervorkian J, Cento DP : Leiomyosarcoma of the large arteries and veins. Surgery 1973 ; 73 : 390-400
- 65 : Kieffer E, Berrod JL, Chomette G. Primary tumors of the inferior vena cava. Surgery of the veins, New-york, Grune and Stratton 1985 : 423-443
- 66 : Kieffer E, Petit Jean C, Labastie J, Marisio G. Tumeur s primitives de la veine cave inférieure. In : Chirurgie de la veine cave inférieure et de ses branches. Paris, Expansion Scientifique Française : 1985 ; 146-161.
- 67 : Kretz JG, MatysiakL, Matter D, et al. : Sarcome leiomyoblastique de la veine cave inférieure : A propos d'un cas récent. Ann Chir 1984 ; 38 : 309-311
- 68 : Kracht M, Becquemin JP, Anglade MC, et al. : Acute Budd-Chiari syndrom secondary to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Ann Vasc Surg 1989 ; 3 : 268-272

- 69 : Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, Karamanoukian HL, O'Brien J, Peer R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. J Surg Oncol 1997 Jul ; 65 (3) : 205-217
- 70 : Landes E : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Dapim Refuiim 1965 ; 24 : 453-456
- 71 : Laufer A, Plaschkes J : Primary leiomyosarcome of the inferior vena cava. Pathol Microbiol 1961 ; 24 : 72-76
- 72 : Lawler GA, Leung A, Ali MH, Allison DJ : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Br J Radiol 1983 ; 56 : 427-430
- 73 : Leu HJ, Makek M : Intramural venous leiomyosarcoma. Cancer 1986 ; 57 : 1395-1400
- 74 : Leu HJ, Nipkow P : Malignant primary vein tumors . Angiologia 1969 ; 6 : 302-309
- 75 : Linter F, Faus U, Noworthy C : Ein malignen entartetes primares leiomyom der vena cava inferior [leiomyosarcome] unter dem klinischen bild des Chiari-Buddschen syndrome. Wien Klin Wochenschr 1978 ; 14 : 485-489
- 76 : Lozinguez O, Emmerich J, Fornes P, Fiessinger JN. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Presse Med. 1998 May 16 ; 27 (18) : 855-857
- 77 : Martel P, Sebag A, Gallot D, Malafosse M. : Diagnosis of leiomyosarcomas of the inferior vena cava. A propos of a case. Ann Chir. 1995 ; 49 (10) : 968
- 78 : Melchior E : Sarkom der V Cava Inferior. Deutsch Z Chir 1928 ; 213 : 135-140
- 79 : Mingoli A, Cavallaro A, di Marzo L, Morelli MM, Feldhaus RJ. Inferior vena cava replacement for primary tumor: is the use of venovenous bypass necessary? Surgery. 1994 ; 115 (3) : 409

- 80 : Mingoli A, Sapienza P, Cavallaro A, Di Marzo L, Burchi C, Giannarelli D, Feldhaus RJ. The effect of extend of caval resection in the treatment of inferior vena cava leiomyosarcoma. *Anticancer Res.* 1997 ; 17 (5B) : 3877-3881.
- 81 : Mingoli A, Cavallaro A, Feldhaus RJ, di Marzo L, Morelli MM, Sciacca V. Inferior vena cava leiomyosarcoma: establishment of an international registry. *Eur J Vasc Surg.* 1994 ; 8 : 380-381
- 82 : Mingoli A, Feldaus RJ, Cavallaro A, Stipa S : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : Analysis and search of the world literature on 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg* 1991 ; 14(5) : 688-699
- 83 : Monig SP, Gawenda M, Erasmi H and al. : Diagnosis, treatment and prognosis of leiomyosarcome of the inferior vena cava. Three cases and summary of published reports. *Eur J Surg* 1996 ; 4-161 : 231-235
- 84 : Nartowicz E, Domaniewski J, Wiecko W : Leiomyosarcome de la veine cave inférieure, traitement erroné de cholécystite. *Maroc Med* 1967 ; 47 : 339
- 85 : Nickels J, Kalima TV : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *VASA* 1979 ; 8 : 333-336
- 86 : Nolge C, Bohm N, Spillner G, Goerttler U : Leiomyosarkom der vena cava inferior. *Med Welt* 1976 ; 27 : 1747-1750
- 87 : Nyman U, Jonsson K : Angiography in the leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of two case. *Br J Rad* 1979 ; 52 : 273-275
- 88 : Ochi K, Seki N, Okamoto M et al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Urology* 1987 ; 30 : 501-503
- 89 : Onerheim WO, Tesluk H : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Arch Surg* 1961 ; 82 : 395-399

- 90 : O'Malley KJ, Stuart RC, McEntee GP : Combined resection of the inferior vena cava and extended right hepatectomy for leiomyosarcoma of the rétro-hépatique cava. Br J Surg 1994 ; 81 : 845-846
- 91 : Perl : Ein fall von sarkom der vena cava inferior. Virchows Arch Anat 1871 ; 53 : 378-385
- 92 : Pezzi CM, Pollock RE, Evans HL et al. : Preoperative chemotherapy for soft tissue sarcomas of the extremities. Ann Surg 1990 ; 211 : 476-481
- 93 : Picard JD, Chambeyron Y, Dufour B : Les leiomyosarcomes de la veine cave inférieure : la place des examens complémentaires à propos de deux cas. Chirurgie 1983 ; 109 : 306-307
- 94 : Ratel JK, Englander LS : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. J Surg Oncol 1982 ; 21 : 238-240
- 95 : Recant L, Lacy PE, (eds) : Barnes Hospital Clinicopathologic Conference : An unusual case of rapidly progressive hepatic failure. Am J Med 1962 ; 32 : 559-610
- 96 : Renauld Wucher F. Leiomyosarcome cardiaque, à propos d'un cas révélé par une embolie artérielle néoplasique. Thèse : Nancy , 1995
- 97 : Rosenthal JT, Colonna JO, Drinkwater DC : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with atrial extension : Long-term survival following resection and caval replacement with circulatory arrest. Urology 1995 ; 46 : 876-878
- 98 : Roussak NJ, Heppleston JD : Obstruction of the inferior vena cava by leiomyosarcoma . Lancet 1950 ; 2 : 853-855
- 99 : Russel WO, Cohen J, Enzinger FM et al. : A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer 1977 ; 40 : 1562-1570
- 100 : Sartelet D : Le liposarcome myxoïde abdominal. Thèse : Nancy, 1984
- 101 : Satoh M, Katoh J, Onodera S : Leiomyosarcome of the inferior vena cava causing Budd-Chiari syndrome : A case report. Angiologie 1993 ; 44 : 673-676

- 102 : Schildberg FW, Kuntz RM : Leiomyosarkome der vena cava inferior. Thoraxchirurgie 1977 ; 25 : 28-35
- 103 : Schully RE, Galdabini JJ, Mc Neely BU : Case Records of the Massachusetts General Hospital : Weekly clinico-pathological exercises. New Engl J Med 1981 ; 304 : 162-168
- 104 : Sfairi A, Patel JC. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a new observation. Presse Med. 1998 Oct ; 27 : 1682
- 105 : Shimoda H, Oka K, Otani S, Hakozaiki H, Yoshimura T, Okazaki H, Nishida S, Tomita S, Oka T, Kawasaki T, Mori N. Vascular leiomyosarcoma arising from the inferior vena cava diagnosed by intra-luminal biopsy. Virchows Arch. 1998 Jul ; 433 : 97-100
- 106 : Shvarts O, Han K-R, Lam JS, Belldegrun AS. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava : presenting as a renal mass. Urology 2004 ; 6 (1)
- 107 : Singh-Panghaal S, Karcnik TJ, Wachsberg RH, Baker SR. Inferior vena caval leiomyosarcoma: diagnosis and biopsy with color Doppler sonography. J Clin Ultrasound 1997 ; 25 (5) : 275-278
- 108 : Sinsel NK, Samijn JP, Von Meyenfeldt MF, Soeters PB, Krause R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Report of two cases and a plea for surgical reconstruction. Eur J Surg. 1995 ; 161 (5) :365-368
- 109 : Skoog SJ, McLeod DG, Stutzman RE, Bloom DA : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as a suprarenal mass. J Urol 1983 ; 130 : 760-762
- 110 : Staley CJ, Valaitis J, Trippel OH, Franzblau SA : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Am J Surg 1967 ; 113 : 211-216
- 111 : Stuart FP, Baker WH : Palliative surgery for leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Ann Surg 1973 ; 177 : 237-239
- 112 : Taylor RW, Sylwestrowicz T, Kossakowska AE, and al. : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as Budd-Chiari syndrome. Liver 1987 ; 7 : 201-205

- 113 : Tegtmeier CJ, Buschi A : The Angiographic diagnosis of leiomyosarcoma of the inferior vena cava . Radiol 1977 ; 122 : 683-685
- 114 : Thomas MA, Fine G : Leiomyosarcoma of veins : report of two cases and review of literature 1960 ; 13 : 96-101
- 115 : Thompson MM, Graham TR, Bolia AA and al. : Intrahepatic leiomyosarcome of the inferior vena cava with extension into the right atrium. Eur J Surg 1993 ; 7 : 204-207
- 116 : Tomassik B, Zebro T, Jaszcz W : Miesniak Gładkokomorkowy złośliwy żyły prognejz klinicznym obrazem zespołu Budd-Chiariego. Nowotwory 1961 ; 11 : 443-445
- 117 : Tumeurs des tissus mous - Groupe Sarcomes FNCLCC - Tome 2 – 2004
- 118 : Turner AR : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava . Clin Oncol 1978 ; 4 : 187-193
- 119 : Varela-Duran J, Olivia H, Rosai J : Vascular leiomyosarcoma. The malignant counterpart of vascular leiomyoma. Cancer 1979 ; 44 : 1684-1691
- 120 : Vercelli-Retta J, Lassus M, Ponce R, Jaurena J : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava , Budd-Chiari syndrome and multiple endocrine morphological alteration. VASA 1979 ; 8 : 60-62
- 121 : Vreede AA, Vaziri D, Cornwall CC : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Vasc Surg 1982 ; 16 : 143-147
- 122 : Warner C, Densler J, Meadows W, Marmolejo A : Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : an unusual tumor : Case report and review of literature. J Natl Med Assoc 1980 ; 72 : 29-32
- 123 : Weisslinger C. Le leiomyosarcome de la veine cave supérieure, à propos d'un cas. Thèse : Nancy , 1993
- 124 : Wick MR, Sheithauer BW, Piehler JM, Pairolero PC : Primary pulmonary leiomyosarcomas. A light and electron microscopy study. Arch Pathol Lab Med ; 1982, 106 : 510-514

- 125 : Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM : Leiomyosarcoma of soft tissue : a clinicopathologic study. Cancer ; 1981 (48) : 1022-1032
- 126 : Wray RC Jr, Dawkins H : Primary smooth muscle tumor of the inferior vena cava. Ann Surg 1971 ; 174 : 1009-1019
- 127 : Yamaguchi R, Yamaguchi A, Isogai M, Hori A, Kin Y. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Resection and reconstruction of the renal vein using the gonadal vein. Surg Today. 1998 ; 28 : 359-361
- 128 : Yanaga K, Okadome K, Ito H, et al.: Graft replacement of pararenal inferior vena cava for leiomyosarcoma with the use of venous bypass. Surgery 1993 ; 113 : 109-112
- 129 : Young R, Friedmann AC, Hartman DS : Computed tomography of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Radiology 1982 ; 145 : 99-103



VU

NANCY, le **04 avril 2005**

Le Président de Thèse

NANCY, le **20 avril 2005**

Le Doyen de la Faculté de Médecine

Professeur **Y. JUILLIERE**

Professeur **P. NETTER**

AUTORISE À SOUTENIR ET À IMPRIMER LA THÈSE

NANCY, le **2 mai 2005**

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY 1

Professeur **J.P. FINANCE**

RESUME DE LA THESE

Le leiomyosarcome de la veine cave est une pathologie rare. Sa présentation est peu spécifique, dépendant du niveau de l'atteinte de la veine cave et son diagnostic n'est évoqué qu'après imagerie.

Depuis le développement de biopsie trans-vasculaire, le diagnostic peut être confirmé sans nécessité de laparotomie exploratrice.

C'est à l'occasion de la découverte de cette tumeur chez un adulte de 41 ans, aux antécédents d'insuffisance rénale chronique par malformation rénale congénitale, que ce nouveau cas est rapporté.

En effectuant une revue de la littérature, 137 cas ont été analysés (issus de rapport de cas isolés, ou de séries souvent minimes), afin de rappeler l'état actuel des connaissances et d'isolé des facteurs prédisposant et surtout pronostic de cette affection.

Aucun facteur prédisposant n'a été mis en évidence, mais des facteurs pronostiques ont été clairement identifiés :

- grade de différenciation,
- niveau anatomique de l'atteinte,
- nombre de niveaux envahis lors du diagnostic,
- présence d'un thrombus vasculaire.

A noter que ces trois derniers facteurs conditionnent souvent l'opérabilité du patient ; et qu'aux vues des résultats de cette analyse, la possibilité d'une résection chirurgicale complète semble être le facteur pronostic le plus important.

La place de la radiothérapie est également confirmée, après le temps chirurgical ; celle de la chimiothérapie dans le traitement autre que palliatif n'est quand à elle pas établie.

TITRE EN ANGLAIS

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava, review of literature after the discovery of a new case.

RESUME EN ANGLAIS

Leiomyosarcoma of the inferior vena cava is a rare pathology. Its presentation is non-specific, depending of which part of the inferior vena cava is involved. The diagnosis is evoked after imaging, and can be confirmed since few years thanks to trans-vascular biopsy.

Here is a new case report of a 46 year old man, with antecedents of renal failure (congenital disease).

In a review of literature, 137 of about 220 cases were analyzed (from cases reports or small series), in order to isolated predisposing and especially prognosis factors.

Any predisposing factors are identified, but prognostic factors are: grade of differentiation anatomical level of the involved, number of levels involved and presence of a vascular thrombus.

We noted that these last three factors often condition the operability of the patient (for complete surgical resection); which seem to be the major prognosis factor. The treatment is radical surgery. Radiotherapy is confirmed, after surgical resection. The place of chemotherapy in a curative treatment is not proving.

THESE DE MEDECINE GENERALE - ANNEE 2005

MOTS CLEFS :

Leiomyosarcome, veine cave inférieure.

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR :

Faculté de Médecine de Nancy
9, avenue de la forêt de Haye
54505 VANDOEUVRE-LES-NANCY Cedex