
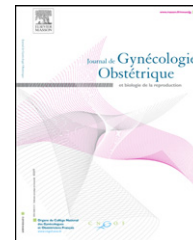




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Léiomyomatose intravasculaire utérine avec atteinte cardiaque : à propos d'un cas

Intravenous uterine leiomyomatosis with heart extension: A report of one case

H. Bezzaa^{a,*}, K. Harou^b, L. Watkins^a, F. Gielen^a

^a Clinique de gynécologie-obstétrique, CHR Haute-Senne, 49, chaussée de Braine, 7060 Soignies, Belgique

^b Service de gynécologie-obstétrique, CHU Brugmann ULB, Bruxelles, Belgique

Reçu le 9 décembre 2008 ; avis du comité de lecture le 25 février 2009 ; définitivement accepté le 2 mars 2009

Disponible sur Internet le 17 May 2009

MOTS CLÉS

Léiomyomatose intravasculaire ;
Tumeur utérine bénigne ;
Extension vasculaire

KEYWORDS

Intravenous leiomyomatosis;
Uterine benign tumor;
Vascular extension

Résumé La léiomyomatose intravasculaire utérine (LIV) est une tumeur bénigne rare de l'utérus dont le diagnostic de certitude est histologique. Elle est caractérisée par son potentiel d'extension intravasculaire avec possibilité d'atteinte cardiaque imposant une exérèse chirurgicale complète et une imagerie appropriée en postopératoire. Nous rapportons le cas d'une patiente de 63 ans, présentant une atteinte cardiaque compliquant une LIV, à partir duquel nous discuterons les aspects diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary Uterine intravenous leiomyomatosis is a rare benign tumor, whose diagnosis of certainty is histological. It is characterized by its potential of intravascular extension with possibility of cardiac localisation imposing a complete surgical removal and a suitable imagery post-operatively. We report the case of a 63-year-old patient, presenting a cardiac extension complicating a LIV, by which we will discuss the diagnosis aspects, prognosis and therapeutic of this pathology.

© 2009 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La léiomyomatose intravasculaire (LIV) est une tumeur bénigne rare de l'utérus. Le tableau clinique et paraclinique

évoquant un utérus fibromateux, le diagnostic est souvent fait en postopératoire.

C'est une tumeur hormonosensible, possédant un potentiel de développement intravasculaire avec un haut risque de récurrence. L'extension intracardiaque est une complication imprévisible pouvant, mettre en jeu le pronostic vital, d'où la nécessité de recourir à une exploration des axes vasculaires en postopératoire.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : hajar.bezzaa@gmail.com (H. Bezzaa).

Nous rapportons le cas d'une extension intracardiaque d'une LIV à la lumière duquel nous discuterons les aspects diagnostiques, pronostiques et thérapeutiques de cette pathologie.

Cas clinique

Mme B., âgée de 63 ans, primigeste primipare, ménopausée depuis cinq ans, sans prise de traitement hormonal substitutif, avec comme antécédent une annexectomie gauche pour cystadénome bénin de l'ovaire quatre ans auparavant, a été prise en charge dans le service à la suite de la découverte d'une masse abdominopelvienne d'apparition récente.

L'examen clinique retrouvait un utérus augmenté de taille arrivant à 2 cm au-dessous de l'ombilic, avec une masse latéro-utérine droite, ferme, indolore et mobile de 6 cm de diamètre. Le col était macroscopiquement normal.

L'échographie retrouvait un utérus augmenté de volume à contours bosselés, évoquant un utérus fibromateux, avec une masse latéro-utérine d'échostructure légèrement échogène et hétérogène; cependant, l'ovaire droit était d'aspect normal. L'exploration rénale avait objectivé une dilatation pyélocaliciale droite.

La tomодensitométrie (TDM) pelvienne n'était pas concluante en ce qui concernait l'origine et la nature de la masse, mais elle montrait l'existence d'un processus thrombotique au niveau de la veine iliaque primitive droite ainsi que de la veine iliaque interne droite. La résonance magnétique nucléaire (RMN) a confirmé l'origine utérine de la masse dont l'aspect était évocateur d'un fibrome utérin vascularisé sans signes suspects de malignité. La recherche d'une extension à la veine cave inférieure et aux cavités cardiaques n'a pas été réalisée en préopératoire. Le dosage des marqueurs tumoraux a révélé un CA 125 à 65 UI/l. Les autres marqueurs (CA 19-9, ACE) n'ont pas été dosés.

L'urographie intraveineuse avait montré un reflux du bas uretère droit avec une discrète urétérohydronéphrose droite.

Une laparotomie médiane sous-ombilicale a objectivé un utérus augmenté de volume avec de multiples noyaux fibromateux et une formation tissulaire de 6 cm de diamètre à surface lisse, violacée, de consistance molle, à point de départ utérin isthmique envahissant la corne utérine, la trompe et le mésosalpinx droit, faisant suspecter une tumeur maligne et faisant un effet de masse sur l'uretère pelvien droit; par ailleurs, l'ovaire droit était d'aspect normal et l'exploration de la cavité pelvienne ne montrait pas de signe évocateur de malignité, en particulier une carcinose péritonéale. Nous avons réalisé une hystérectomie extrafasciale avec annexectomie droite. L'examen macroscopique avait montré un utérus fibromateux avec un aspect fasciculé de la tumeur à la coupe (Fig. 1a, b); l'examen extemporané concluait à la bénignité du processus.

L'examen anatomopathologique définitif avait confirmé une LIV. La pièce opératoire correspondait à un utérus fibromateux avec présence d'une invasion tumorale composée de cellules musculaires lisses organisées sous forme de nodules bien limités à développement intravasculaire (Fig. 2a, b, c, d), avec à l'immunohistochimie la présence d'anticorps anti-desmine et anti-actine; le ki67 était faible. La recherche de récepteurs estrogéniques n'a pas été réalisée. La patiente



Figure 1 a et b : l'examen macroscopique de la pièce opératoire montre un utérus fibromateux avec un aspect fasciculé de la tumeur à la coupe.

The macroscopic examination reveals a fibromatous uterus; the tumor presents a fasciculated cut-surface.

fut mise sous anticoagulants par héparine de bas poids moléculaire, relayés par anti-vitamine K pendant six mois. Le dosage postopératoire de l'estrone était à 92 pg/ml, ce qui a motivé la prescription d'une antiaromatase.

L'exploration cardiaque par résonance magnétique n'a été réalisée que six mois plus tard et a révélé la présence d'une masse hyperintense de 3 cm mobile au niveau de l'oreillette droite. Un abord de l'oreillette droite sous circulation extracorporelle a permis l'extraction du processus. L'exploration vasculaire peropératoire a objectivé la présence d'autres foyers tumoraux au niveau de la veine cave inférieure et de la veine hypogastrique; cette dernière a été ligaturée en raison de la difficulté opératoire rencontrée.

Discussion

La LIV est une tumeur bénigne rare de l'utérus qui se développe à partir du muscle lisse utérin, où les cellules tumorales prolifèrent dans la lumière des veines ou des lymphatiques [1,2]. L'âge moyen de survenue est de 44 ans [3,4], il n'existe pas de prédisposition héréditaire connue.

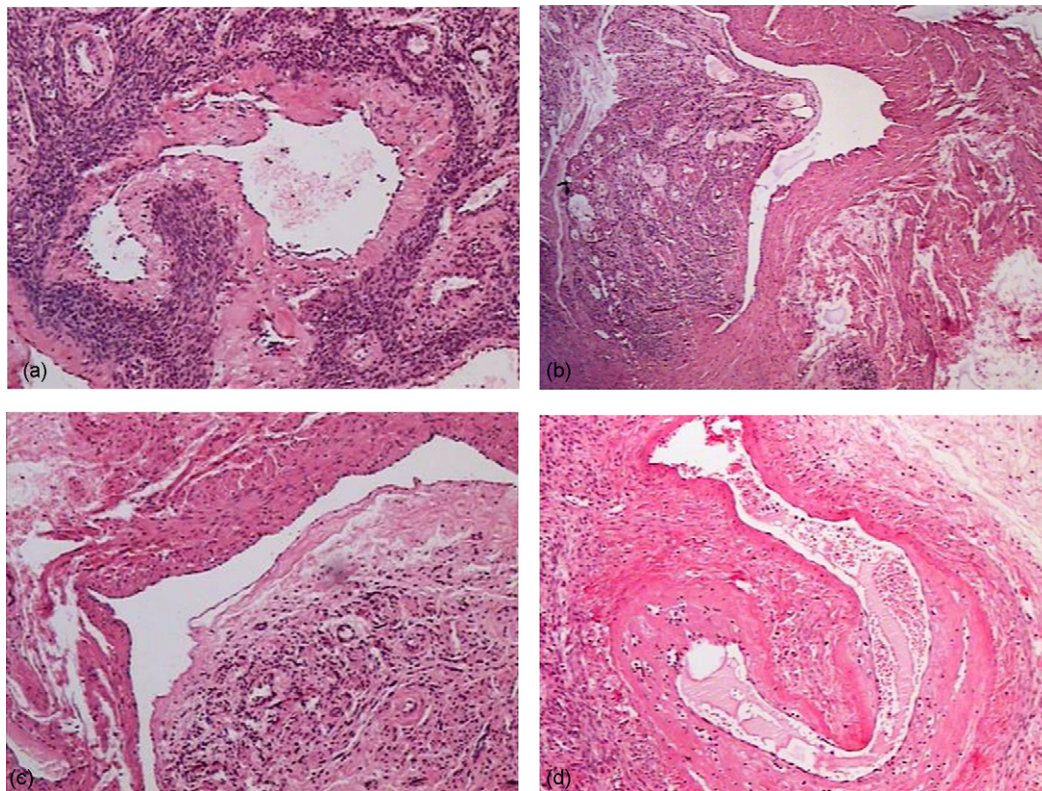


Figure 2 a, b, c et d : les coupes histologiques montrent la présence d'une invasion tumorale composée de cellules musculaires lisses organisées sous forme de nodules bien limités à développement intravasculaire.

The histological sections show tumoral invasion made of smooth muscle cells organized in the form of well-limited nodules with intravascular development.

Le tableau clinique est pauvre ; il est proche de celui d'un utérus fibromateux avec ménorragies et douleurs pelviennes [5]. C'est une tumeur à haut risque métastatique, par invasion vasculaire : elle peut migrer dans les vaisseaux pelviens jusqu'à la veine cave inférieure pour atteindre les cavités cardiaques droites. La fréquence de l'extension extra-utérine est estimée à 78 % [6] et la symptomatologie dépend de la topographie vasculaire : au niveau veineux pelvien, on retrouvera des œdèmes des membres inférieurs ; en cas d'atteinte cardiaque, la patiente présentera des troubles du rythme, un souffle cardiaque, des syncopes, voire une insuffisance cardiaque pouvant engager le pronostic vital [7–10].

Le bilan paraclinique doit comporter une imagerie à la recherche d'extension vasculaire et cardiaque. L'échographie transœsophagienne pourrait montrer une masse ou un processus vermiciforme polypoïde échogène, le plus souvent au niveau des cavités droites, parfois au niveau de l'artère pulmonaire avec souvent une régurgitation tricuspидienne [11]. Il existe peu d'articles rapportant les signes spécifiques à l'imagerie de la LIV ; la TDM avec injection de produit de contraste et la RMN sont les plus utilisées. La RMN serait plus contributive que la TDM pour déterminer la nature vasculaire de cette tumeur et son extension, notamment vers les cavités cardiaques [12–14] ; elle montrerait fréquemment une masse polylobée à point de départ utérin d'intensité variable sur les séquences T1 (hypo-intense à iso-intense ou légèrement hyperintense) ; elle est hyperintense homogène

ou hétérogène, rarement iso-intense sur les séquences T2 [15].

L'atteinte cardiaque survient lorsqu'une extension de la tumeur utérine remonte le long du tractus veineux pelvien, flottant librement dans la lumière vasculaire, pour emprunter le trajet de la veine iliaque interne, puis commune, pour retomber dans la veine cave inférieure, parfois en cheminant dans la veine ovarienne et la veine rénale avant d'atteindre les cavités cardiaques droites [9,16]. Le processus, décrit le plus souvent comme un ver flottant dans la cavité veineuse [9], peut s'étendre jusqu'à l'artère pulmonaire provoquant exceptionnellement une embolie pulmonaire [5,17]. Au total, environ une centaine de cas d'atteinte cardiaque ont été rapportés par la littérature [18].

Le diagnostic de certitude est rarement posé en pré- ou peropératoire en l'absence d'atteinte métastatique ; il repose sur l'examen histologique devant la prolifération de cellules musculaires lisses fusiformes, sans atypies au sein d'une hyalinisation hétérogène organisées en nodules formant des bourgeons léiomyomateux vermiculaires intravasculaires et une extension multifocale au myomètre, à la séreuse utérine, au paramètre et à l'ovaire homolatéral [13]. L'immunohistochimie contribue au diagnostic par la recherche d'anticorps anti-actine, anti-desmine, confirmant la nature musculaire lisse de la prolifération intravasculaire [8,10].

L'étiopathogénie de la LIV n'est pas encore élucidée : il s'agirait soit d'une invasion de la lumière vasculaire vei-

neuse par un léiomyome, soit d'une invasion de celle-ci par les cellules musculaires lisses de la paroi veineuse [7].

Le traitement chirurgical reste le *gold standard*, associant une hystérectomie totale avec le plus souvent une annexectomie bilatérale et une exérèse des extensions vasculaires en raison de la nature non crurorique de ces thromboses. L'extension vasculaire, décrite souvent comme un ver flottant dans la cavité veineuse avec une adhérence à la partie basse pelvienne, a été à la base du *stripping tumoral* réalisé avec succès par l'équipe de Harris par abord de cette partie adhérencielle, évitant ainsi une circulation extracorporelle [9]. Dans notre cas, une ligature de l'artère hypogastrique a été réalisée en raison des difficultés opératoires rencontrées.

C'est une tumeur à caractère hormonodépendant. Le taux d'estradiol chez les femmes ménopausées est souvent perturbé par une sécrétion propre de la tumeur [19]. La recherche positive des récepteurs hormonaux à l'estrogène et à la progestérone justifierait un traitement médical adjuvant anti-estrogénique, le plus souvent en postopératoire et après résection incomplète. À ce titre, certains auteurs ont utilisé les analogues de la GnRH; d'autres ont utilisé le tamoxifène ou le raloxifène et, récemment, les antiaromatases ont été proposées, mais l'efficacité de ces thérapeutiques reste à être prouvée [12,17,20,21]. Il semble licite de déconseiller un traitement hormonal substitutif [22].

Le pronostic est caractérisé par le risque de récurrence, notamment au niveau vasculaire. Ce risque dépendrait de la qualité d'exérèse initiale: ainsi on retrouve des taux de récurrence autour de 30% lorsque l'exérèse a été incomplète et de 12,5% malgré une résection complète [23,24]. Le suivi doit être long et périodique par RMN et/ou échographie, certains auteurs recommandent tous les six mois [25].

Conclusion

L'absence d'une sémiologie uniforme et la rareté de la maladie font qu'en général le diagnostic est histologique. L'imagerie par IRM est nécessaire pour réaliser un bilan d'extension vasculaire. L'exérèse chirurgicale complète s'impose pour éviter tout risque de récurrence. Son hormonodépendance impose une castration définitive et proscrit tout traitement hormonal substitutif, un traitement anti-estrogénique peut être associé. Un suivi périodique prolongé par imagerie est recommandé afin d'instaurer une prise en charge adéquate en cas de récurrence.

Références

- [1] Norris H, Parmley T. Mesenchymal tumors of the uterus. Intravenous leiomyomatosis. A clinical and pathologic study of 14 cases. *Cancer* 1975;36:2164–78.
- [2] Mulvany N, Slavin J, Ostor A, Fortune D. Intravenous leiomyomatosis of the uterus: a clinicopathologic study of 22 cases. *Int J Gynecol Pathol* 1994;13:1–9.
- [3] Andrade L, Torresan R, Sales J, Vicentini R, De Souza G. Intravenous leiomyomatosis of the uterus. A report of three cases. *Pathol Oncol Res* 1998;4:44–7.
- [4] Kurman R. *Blaustein's pathology of the female genital tract*. 4th ed. New York: Springer-Verlag; 1994.
- [5] Le Bouëdec G, Bailly C, Penault-Llorca F, Fonck Y, Dauplat J. Léiomyomatose intravasculaire d'origine utérine. À propos d'un thrombus cavo-cardiaque pseudométastatique. *Presse Med* 1999;28:1463–5.
- [6] Konrad P, Mellblom L. Intravenous leiomyomatosis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1989;68:371–6.
- [7] Nam MS, Jeon MJ, Kim YT, et al. Pelvic leiomyomatosis with intracaval and intracardiac extension: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol* 2003;89:175–80.
- [8] Thukkani N, Ravichandran PS, Das A, Slater MS. Leiomyomatosis metastatic to the tricuspid valve complicated by pelvic hemorrhage. *Ann Thorac Surg* 2005;79:707–9.
- [9] Harris LM, Karakousis CP. Intravenous leiomyomatosis with cardiac extension: tumor thrombectomy through an abdominal approach. *J Vasc Surg* 2000;31:1046–51.
- [10] Sakamoto H, Jikuya T, Sasaki A, Satoh M, Sakakibara Y. Severely calcified intravenous leiomyomatosis with cardiac extension. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;52:148–51.
- [11] Baca Lopez FM, Martinez-Enriquez A, Castrejon-Aivar FJ, Ruanova- Leon D, Yanez-Gutierrez L. Echocardiographic study of an intravenous leiomyoma: case report and review of the literature. *Echocardiography* 2003;20:723e5.
- [12] Rotter A, Lundell C. MR of intravenous leiomyomatosis of the uterus extending into the inferior vena cava. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:690–3.
- [13] Kulaylat M, Karakousis C, Doerr R, Karamanoukian H, O'Brien J, Peer R. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a clinicopathologic review and report of three cases. *J Surg Oncol* 1997;65:205–17.
- [14] Kocaoglu M, Bulakbasi N, Ugurel MS, Ors F, Tayfun C, Ucoz T. Value of magnetic resonance imaging in the depiction of intravenous leiomyomatosis extending to the heart. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:630–3.
- [15] Bilyeu S, Bilyeu J, Parthasarathy R. Intravenous lipoleiomyomatosis. *Clin Imaging* 2006;30:361–4.
- [16] Dankoro A, Foucher E, Grossin M, Mandelbrot L. Intravascular leiomyomatosis of the uterus. Two cases and review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004;33:753–7.
- [17] Morice P, Chapelier A, Dartevelle P, et al. Late intracaval and intracardiac leiomyomatosis following hysterectomy for benign myomas treated by surgery and GnRH agonist. *Gynecol Oncol* 2001;83:422–3.
- [18] Castelli P, Caronno R, Piffaretti G, Tozzi M. Intravenous uterine leiomyomatosis with right heart extension: Successful two-stage surgical removal. *Ann Vasc Surg* 2006;20:405–40.
- [19] Kokawa K, Yamoto M, Yata C, et al. Postmenopausal intravenous leiomyomatosis with high levels of estradiol and estrogen receptor. *Obstet Gynecol* 2002;100:1124–6.
- [20] Murphy MA, Westaby AK, Kehoe S, Handa SA. Uterine leiomyoma with intravenous leiomyomatosis. *EJVES Extra* 2005;9:4–6.
- [21] Aydan Biri, Umit Korucuoglu, Nergis Zumrutbas, Bulent Tiras, Haldun Guner. Intravenous leiomyomatosis treated with aromatase inhibitor therapy. *J Gynecol Obstet* 2008;101:299–300.
- [22] Rathat G, Blanc PM, Guillon F, Millat B. Léiomyomatose intravasculaire: une tumeur originale. *Gynecol Obstet Fertil* 2007;35:323–6.
- [23] Butany J, Singh G, Henry J, Leong SW, Nair V, Thangaroopan M, et al. Vascular smooth muscle tumors: 13 cases and a review of the literature. *Int Angiol* 2006;15:e50.
- [24] Ling FT, David TE, Merchant N, Yu E, Butany JW. Intracardiac extension of intravenous leiomyomatosis in a pregnant woman: A case report and review of the literature. *Can J Cardiol* 2000;16:73–9.
- [25] To W, Ngan H, Collins R. Intravenous leiomyomatosis with intracardiac involvement. *J Gynecol Obstet* 1993;42:37–40.