

SOMMAIRE

SOMMAIRE

Pages

Introduction.....	1
-------------------	---

Première partie : Rappels

I. Rappels anatomiques.....	2
I.1. Classification des veines.....	2
I.2. Situation de la veine cave inférieure.....	2
I.3. Rapports anatomiques.....	8
II. Structure histologique.....	10
III. Chirurgie de la veine cave inférieure.....	12
III.1. Abords chirurgicaux.....	12
III.2. Reconstruction de la veine cave inférieure.....	13
III.3 Indication.....	14

Deuxième partie : Notre étude proprement dite

I. Description des observations.....	15
I.1. Observation médicale n°01.....	15
I.2. Observation médicale n°02.....	24

Troisième partie : Discussion et Suggestions

I. Discussion.....	32
I.1. Epidémiologie.....	32
I.2. Etiopathogénie et terrain.....	33
I.3. Anatomie pathologique.....	33

I.4. Diagnostic.....	38
I.5. Traitement.....	44
I.6. Evolution et pronostic.....	47
II. Suggestions.....	49
Conclusion.....	51
Références	

LISTES DES FIGURES

	Pages
Figure 1 : Schéma montrant l'origine et le trajet de la veine cave inférieure.....	3
Figure 2 : Schéma montrant la VCI et ses veines affluentes	6
Figure 3 : Images de reconstruction scannographique montrant les variations anatomiques de la VCI.....	7
Figure 4 : Schéma montrant la segmentation anatomo-clinique de la VCI.....	9
Figure 5 : Image d'une dissection sur cadavre montrant les rapports des niveaux de la VCI.....	11
Figure 6 : TDM abdominale : masse rétropéritonéale englobant l'origine de la VCI	18
Figure 7 : TDM abdominale montrant l'image tumorale avec le début de compression de l'artère iliaque commune droite	18
Figure 8 : Pontage fémorofémoral croisé réalisé.....	21
Figure 9 : Image de cellules fusiformes organisées en faisceaux (Hématoxilline Eosine x 40).....	23
Figure 10 : TDM abdominale en coupe coronale : une tumeur de la VCI polylobée avec des zones de nécroses.....	25
Figure 11 : Image scannographique montrant la tumeur de la VCI et la deuxième VCI.....	25
Figure 12 : Image de la pièce opératoire.....	29
Figure 13 : Cellules fusiformes en faisceaux évocatrice d'un léiomyosarcome.....	32

LISTE DES ABREVIATIONS

bpm : battements par minute
cm : centimètre
CHUA : Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo
CRP : C Reactive Protein
dl : décilitre
EBV : Epstein-Barr Virus
FNCLCC: Fédération Nationale des Centres de Lutte contre les Cancers
g : gramme
h : heure
HUIRA : Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona
HUIRB : Hospitalier Universitaire Joseph Raseta Befelatanana
IMC : Indice du Masse Corporelle
INR: index normalized ratio
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
J1: premier jour
kg : kilogramme
l : litre
L1 : première vertèbre lombaire
L2 : deuxième vertèbre lombaire
L3 : troisième vertèbre lombaire
L4 : quatrième vertèbre lombaire
L5 : cinquième vertèbre lombaire
LMS : Léiomyosarcome
m : mètre
m² : mètre carré
mg : milligramme
ml : millilitre
mm : millimètre
mm³: millimètre cube
mmHg : millimètre de mercure
mmol : millimole

min : minute

PET : Polyéthylène Téréphtalate

PTFE : Polytétrafluoroéthylène

s : seconde

T9 : neuvième vertèbre thoracique

T12 : douzième vertèbre thoracique

TCA: Temps de Cephaline Active

TDM : tomodensitométrie

TP : taux de prothrombine

TVP : thrombose veineuse profonde

VCI : veine cave inférieure

VCS : Veine Cave Supérieur

VS : vitesse de sédimentation

μmol : micromole

5-FU : 5-fluorouracil

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Les léiomyosarcomes (LMS), développés à partir des fibres musculaires lisses sont des tumeurs malignes rares des tissus mous dont l'incidence est estimée entre 0,05 à 0,1% (1). Il s'agit d'une tumeur mésenchymateuse de l'adulte qui intéresse plus fréquemment l'estomac, l'intestin et l'utérus. La localisation au niveau des veines est rare et représentée par l'atteinte de la veine cave inférieure (VCI) dans 50% des cas (2). Les léiomyosarcomes de la VCI représentent 4% des tumeurs rétropéritonéales et surviennent chez la femme dans plus de 80% des cas (3).

Nous rapportons deux observations de léiomyosarcomes de la VCI vues et traitées au Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHUA HUIRA) afin de pouvoir montrer les difficultés diagnostiques et thérapeutiques fréquemment rencontrées, à la lumière d'une revue de la littérature.

Notre travail va se diviser en trois parties. La première partie sera consacrée aux rappels anatomiques de la VCI, à sa structure histologique et à la chirurgie veineuse. La deuxième partie sera destinée à notre étude proprement dite, contenant nos observations. La troisième partie sera réservée à la discussion suivie des suggestions.

Une conclusion achèvera ce travail.

PREMIERE PARTIE : Rappels

I. Rappels anatomiques

I-1. Classification des veines

Les veines se partagent en deux réseaux : le réseau superficiel qui est responsable des 10% du retour veineux et le réseau profond qui assure 90% du retour veineux vers le cœur droit.

Les veines superficielles sont généralement visibles sous la peau et elles cheminent dans des trajets indépendants de celui des artères.

Les veines profondes accompagnent les artères et les lymphatiques. Elles sont souvent doubles mais parfois elles sont uniques.

La veine cave inférieure (VCI) constitue un collecteur de drainage avec la veine cave supérieure avant l'arrivée du sang veineux dans l'oreillette droite.

I-2. Situation de la veine cave inférieure (figure 1)

La VCI est une veine large qui transporte le sang désoxygéné de la moitié inférieure du corps, plus précisément de la partie sous-diaphragmatique (4). Elle se trouve en situation rétro-péritonéale et chemine le long du rachis droit et un peu en avant.

I-2-1. Origine

La VCI naît un peu au dessous du carrefour aortique sur la partie droite de la cinquième vertèbre lombaire (L5). Elle est formée de la réunion des veines iliaques communes droite et gauche.

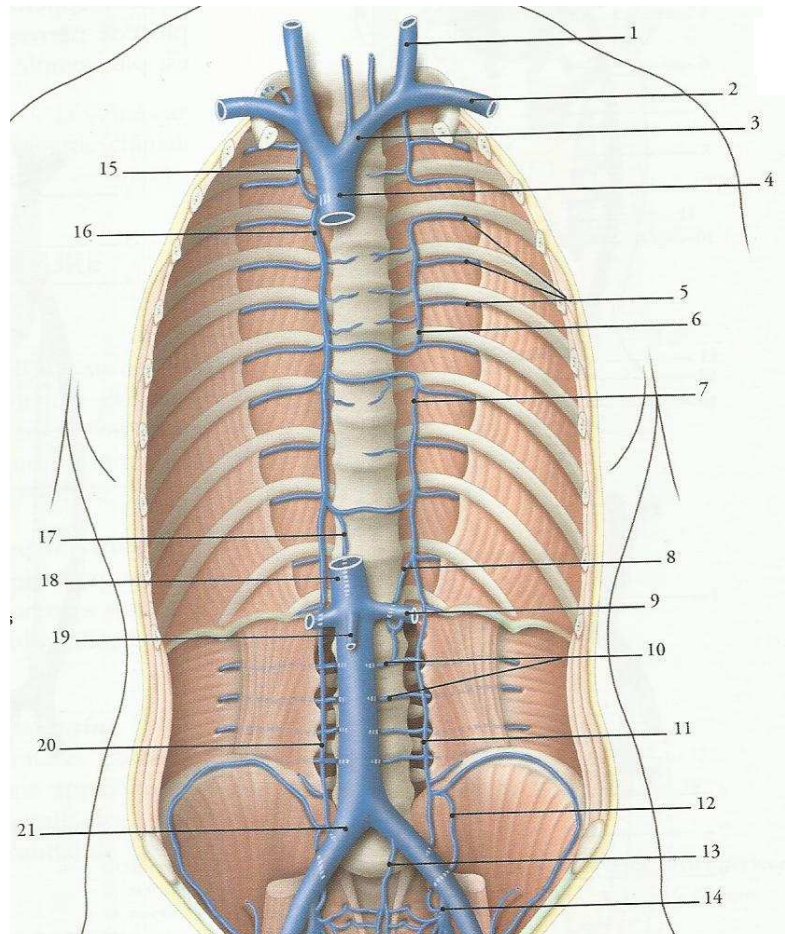


Figure 1: schéma montrant l'origine et le trajet de la veine cave inférieure (Kamina) (4)

- | | |
|---------------------------------|---------------------------------------|
| 1. Veine jugulaire interne | 11. Veine lombaire ascendante gauche |
| 2. Veine subclavière | 12. Veine ilio-lombaire |
| 3. Veine brachiocéphalique | 13. Veine sacrale moyenne |
| 4. Veine cave supérieure | 14. Veine iliaque interne |
| 5. Veines intercostales | 15. Veine incostale supérieure droite |
| 6. Veine hémi-azygos accessoire | 16. Veine azygos |
| 7. Veine hémi-azygos | 17. Anastomose azygo-cave |
| 8. Anastomose azygo-rénale | 18. Veine cave inférieure |
| 9. Veine rénale gauche | 19. Veine génitale droite |
| 10. Veines lombaires | 20. Veine lombaire ascendante droite |
| | 21. Veine iliaque commune |

I-2-2. Trajet

La VCI suit la convexité ventrale du rachis lombaire. Elle se place sur sa droite, immédiatement en contact avec l'aorte, jusqu'à la première vertèbre lombaire (L1). Ensuite elle se décolle du rachis et s'éloigne de l'aorte, puis elle devient oblique en haut, en avant et à droite.

I-2-3. Terminaison

La VCI se termine dans l'atrium droit après avoir traversé l'orifice diaphragmatique à la hauteur de la neuvième vertèbre thoracique (T9).

I-2-4. Branches collatérales (veines affluentes)

La VCI reçoit des branches provenant de la paroi de l'abdomen et des viscères.

a. Les collatérales pariétales

Ce sont des veines affluentes représentées par :

- ❖ deux veines phréniques inférieures,
- ❖ huit veines lombaires sachant que les deux veines lombaires qui naissent à la hauteur de L5 peuvent se jeter soit dans la VCI soit dans la veine sacrée médiane,
- ❖ la racine médiale de la veine azygos et de la veine hémi-azygos.

b. Les collatérales viscérales

Ce sont les plus volumineuses et les plus importantes. Elles sont représentées de bas en haut par :

- ❖ une veine génitale droite qui s'abouche dans la VCI à la hauteur de L5,
- ❖ deux veines rénales à la hauteur de L1 (La veine rénale gauche reçoit la veine génitale gauche et la veine surrénalienne gauche),
- ❖ une veine surrénalienne moyenne droite à la hauteur du disque intervertébral T12-L1.

❖ deux veines sus-hépatiques qui sont très près de l'orifice diaphragmatique de la VCI (figure 2).

I-2-5. Anastomoses et voies de dérivation

Le système cave inférieur est richement anastomosé avec le système cave supérieur par :

- ❖ le système des veines azygos,
- ❖ les plexus vertébraux,
- ❖ les veines de la paroi abdominale antérieure (iliaque externe et sous-clavière),
- ❖ les veines du diaphragme.

Cette richesse en suppléance anastomotique explique la possibilité d'une ligature de la VCI en amont des veines rénales.

I-2-6. Dimension et forme

Chez l'adulte, la longueur totale de la VCI est de 21cm plus ou moins 1cm dont 18cm dans la portion abdominale et 3 à 4cm dans sa portion thoracique. Son diamètre est de 20mm à son origine et 30mm à sa terminaison.

La VCI se présente comme un tube cylindrique plus ou moins aplati puisqu'il s'agit d'un système à basse pression. Ainsi une augmentation de la pression veineuse, quelle que soit l'origine peut dilater la paroi veineuse et la forme sera plus arrondie sur une coupe transversale.

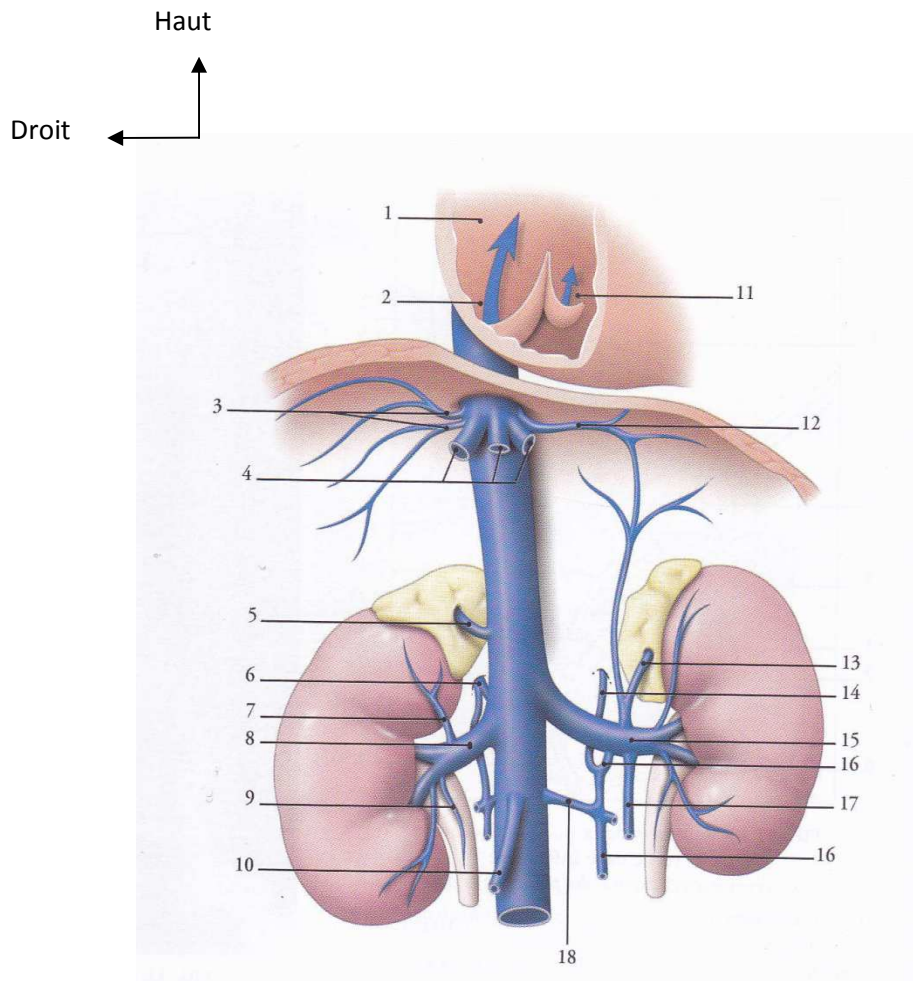
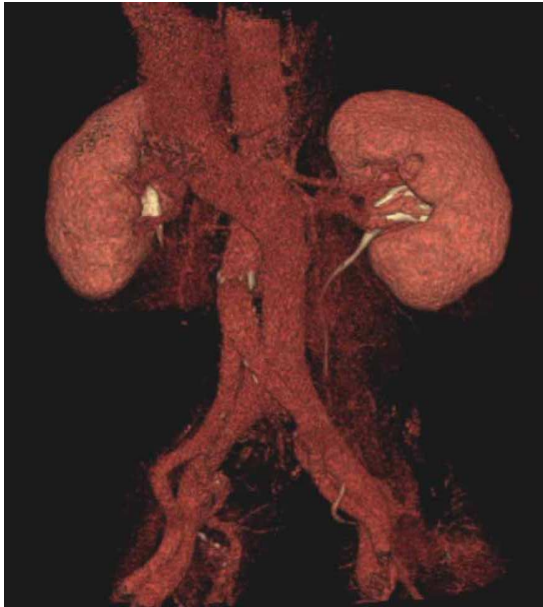
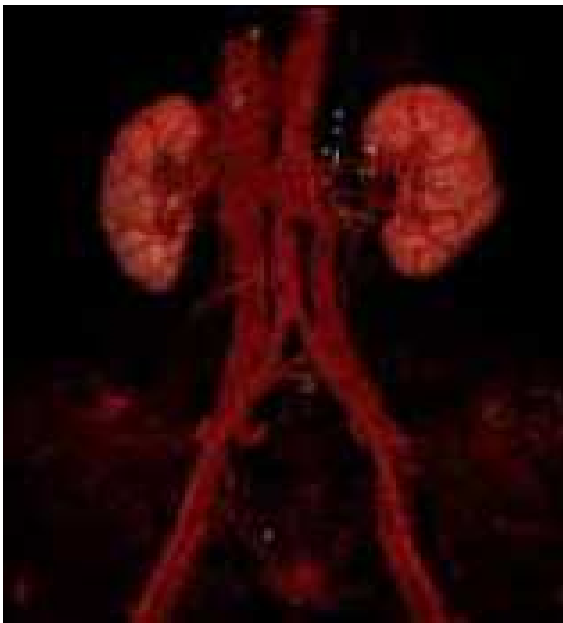


Figure 2 : schéma montrant la VCI et ses veines affluentes (Kamina) (4)

- | | |
|-------------------------------------|---|
| 1. Oreillette droite | 10. Veine génitale droite |
| 2. Ostium de la VCI et sa valvule | 11. Ostium du sinus coronaire et sa valvule |
| 3. Veine phrénique inférieur droite | 12. Veine phrénique inférieure gauche |
| 4. Veines sus-hépatiques | 13. Veine surrénale gauche |
| 5. Veine surrénale droite | 14. Veine hémi-azygos |
| 6. Veine azygos | 15. Veine rénale gauche |
| 7. Veine capsulaire | 16. Veine lombaire ascendante |
| 8. Veine rénale droite | 17. Veine génitale gauche |
| 9. Veine urétérique | 18. Veine lombaire |



A: VCI à gauche



B: VCI double

Figure 3 : Images de reconstruction scannographique montrant les variations anatomiques de la VCI (Benayoun) (5)

La VCI peut dans certains cas avoir des variations anatomiques par rapport à sa morphologie, sa situation et ses réseaux anastomotiques (figure 3). Ces variations anatomiques peuvent se présenter sous formes de :

- ❖ bifidité du tronc cave infra-rénal,
- ❖ bifidité terminale du tronc de la VCI,
- ❖ bifidité totale du tronc de la VCI,
- ❖ transposition à gauche d'un tronc cave unique,
- ❖ veine rénale gauche anastomosée à la veine hémi-azygos,
- ❖ absence d'anastomose azygos,
- ❖ présence d'anastomose gastro-rénale ou spléno-rénale.

I-2-7. Segmentation

Selon sa topographie, la VCI peut être divisée en trois niveaux (figure 4):

- ❖ Niveau I : portion haute, s'étendant de l'abouchement des veines sus-hepatiques à l'oreillette droite ;
- ❖ Niveau II : portion moyenne, comprise entre les abouchements des veines renales et sus-hepatiques ;
- ❖ Niveau III : portion basse, étendue entre la confluence des veines iliaques communes et l'abouchement des veines rénales.

I-3. Rapports anatomiques

Les rapports de la VCI peuvent être : pariétaux (postérieurs), digestifs (antérieurs) externes et internes.

I-3-1. Rapports du niveau I

Le niveau I qui contient la portion thoracique de la VCI. Ce niveau est en rapport avec:

- ❖ Le foramen de la VCI (orifice quadrilatère) est situé au niveau de T9,

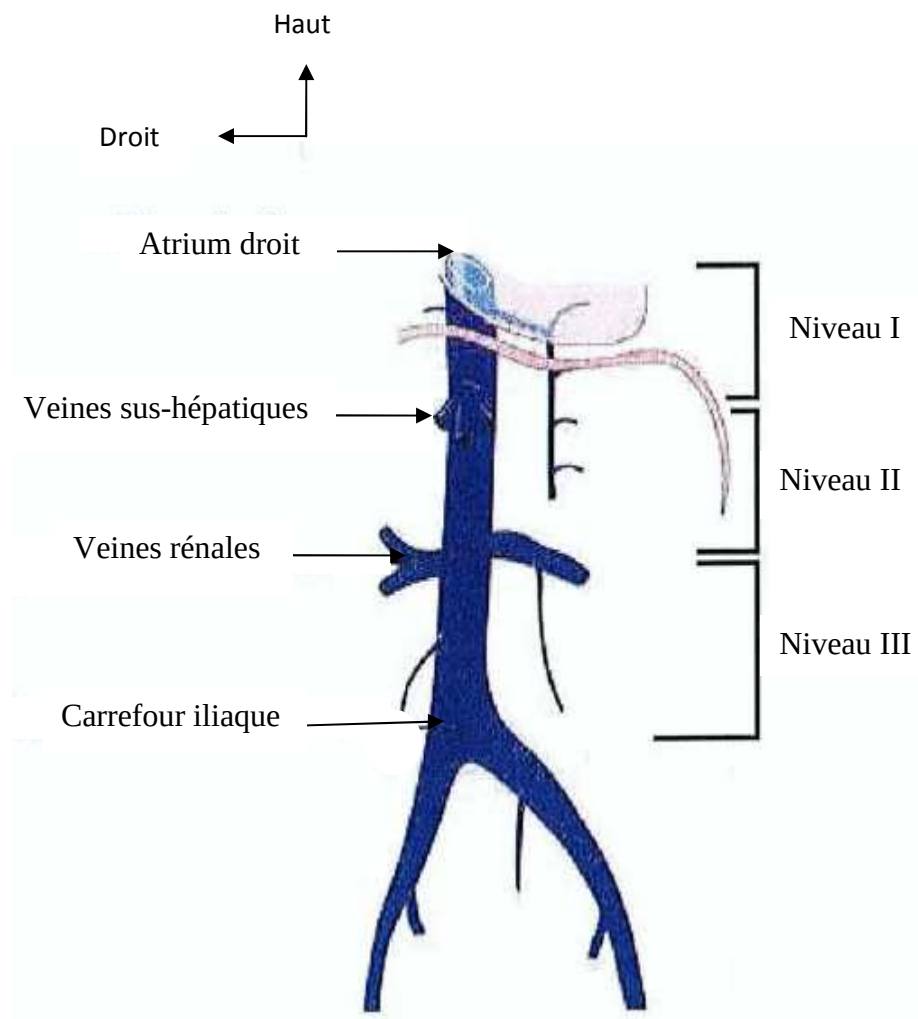


Figure 4: Schéma montrant la segmentation anatomo-clinique de la VCI (Giblin) (6)

- ❖ Le rideau vertical des piliers droits du diaphragme, les nerfs grand et petit splanchniques, le pilier moyen du diaphragme, la racine de la veine azygos et le tronc sympathique à sa droite ;

- ❖ Le mésocolon ascendant et le péritoine pariétal, les veines sus-hépatiques et les veines phréniques inférieures en avant.

I-3-2. Rapports du niveau II (figure 5)

Le niveau II est en rapport avec:

- ❖ L'aorte qui flanque la VCI à gauche,
- ❖ Le pôle supérieur du rein droit et le mésocolon ascendant à sa droite,
- ❖ La racine du mésentère, la partie horizontale du duodénum, la tête du pancréas, le péritoine et le foie en avant,
- ❖ L'artère rénale droite, l'artère gonadique droite et les corps vertébraux L1-L2-L3 en arrière.

I-3-3. Rapports du niveau III (figure 5)

Le niveau III est en rapport avec:

- ❖ L'aorte qui est toujours à gauche de la VCI,
- ❖ L'uretère droit à sa droite,
- ❖ Le péritoine pariétal postérieur en avant,
- ❖ Les corps vertébraux L4-L5, le muscle psoas, le nerf génito-fémoral et le tronc sympathique latéro-vertébral droit en arrière.

II. Structure histologique

Contrairement aux veines de moyen et de petit calibre, la VCI ne contient pas des valvules bicuspidés (qui imposent le sens de la circulation du sang et empêchent le reflux).

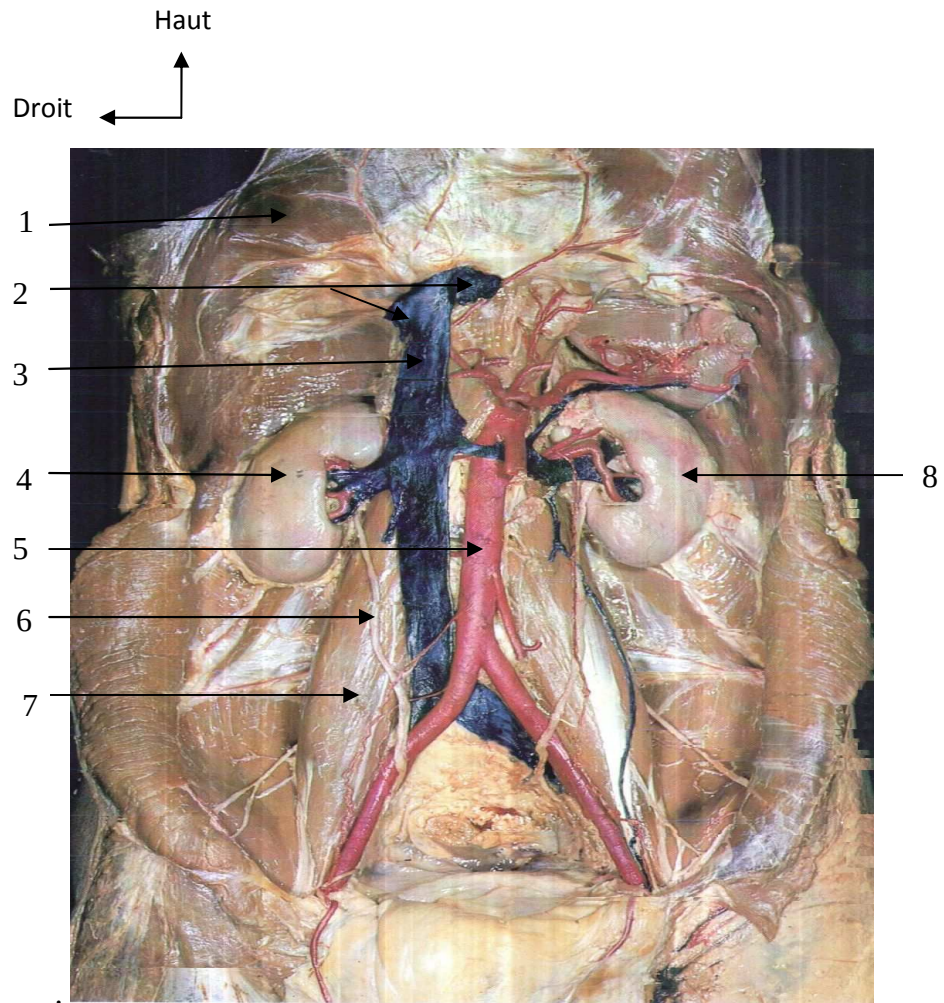


Figure 5 : Image d'une dissection sur cadavre montrant les rapports des niveaux II et III de la VCI (Rohen) (7)

1. Diaphragme
2. Veines sus-hépatiques
3. Veine cave inférieure
4. Rein droit
5. Aorte
6. Urètre droit
7. Muscle grand psoas
8. Rein gauche

Comme les artères, la paroi veineuse est constituée de trois couches, représentées de l'extérieur vers la lumière par :

- ❖ l'adventice, la plus superficielle, composée de tissus conjonctifs dont les faisceaux musculaires lisses sont disposés longitudinalement ;
- ❖ la média qui représente la couche centrale, composée surtout de tissus musculaires lisses disposés de façon concentrique, mais surtout de collagène que d'élastine. La média n'est pas enveloppée par des limitantes élastiques interne et externe comme celle des artères.
- ❖ l'intima qui est la couche la plus interne tapissée par un endothélium. Elle assure l'étanchéité des vaisseaux.

Comparée à la paroi artérielle, la paroi veineuse est moins épaisse et moins résistante par rapport aux différentes contraintes mécaniques.

III. Chirurgie de la veine cave inférieure

III-1. Abords chirurgicaux (8)

III-1-1. Installation du malade

Quel que soit le niveau segmentaire de la VCI à opérer, le malade est installé en décubitus dorsal. La table opératoire doit être amovible afin de permettre une amélioration de l'exposition à tout moment.

III-1-2. Les types d'abord

a. Chirurgie du niveau I :

Il s'agit de la portion haute, s'étendant de l'abouchement des veines sus-hépatiques à l'oreillette droite. A ce niveau, la VCI peut être abordée par une sternolaparotomie. Ce type d'abord expose bien la veine cave retro-hépatique.

b. Chirurgie du niveau II :

Dans cette portion moyenne, comprise entre les abouchements des veines renales et sus-hepatiques, l'abord de la VCI sera aisé en réalisant une thoraco-phrénolaparotomie. L'abord particulier du segment rétrohépatique peut nécessiter une sternolaparotomie médiane mais une laparotomie médiane sans sternotomie peut être suffisante pour le segment sus-hépatique.

c. Chirurgie du niveau III :

Puisque ce niveau concerne le segment rétropéritonéal sous-rénal de la VCI, une laparotomie médiane, le plus souvent xipho-pubienne constitue le choix idéal.

III-2. Reconstruction de la veine cave inférieure

III-2-1. Prothèses vasculaires et greffes (8)

De nombreux substituts vasculaires peuvent être utilisés pour reconstruire la VCI. Selon leur disponibilité, le chirurgien peut choisir:

- Des veines autologues, les plus utilisées sont les veines jugulaires et les greffons saphènes spiralés.
- Une allogreffe aortique, veineuse, péricardique, péritonéale, trachéale ou intestinale.
- Des prothèses synthétiques en polytétrafluoroéthylène (PTFE®) ou en polyéthylène Téréphtalate (PET ou Dacron®).

III-2-2. Indications (9)

Pour une chirurgie d'exérèse emportant le niveau I de la VCI, la reconstruction est indispensable afin de restaurer le flux sus-hépatique.

Pour le niveau II, cette reconstruction est nécessaire suite à un problème de retour veineux rénal. La reconstruction est fréquente en cas de résection de la VCI rétrohépatique.

Par contre, la chirurgie ou la résection du niveau III ne nécessite pas une reconstruction dans la plupart des temps car ce segment est riche en anastomoses pour suppléer le rôle de la VCI dans le retour veineux de la partie inférieure du corps.

III-3. Indication (8)

La chirurgie de la veine cave inférieure peut être indiquée en cas de:

- ❖ Pathologies néoplasiques. La tumeur peut être primitive comme un léiomyosarcome ou secondaire à un cancer du rein, des surrénales, des testicules ;
- ❖ Maladies thrombo-emboliques veineuses. L'extension de la thrombose vers la VCI constitue un risque imminent d'embolie pulmonaire. Ainsi, à part la thrombectomie veineuse, une interruption de la VCI par une ligature sous rénale ou une pose de filtre cave par voie endovasculaire peuvent être proposées ;
- ❖ Traumatisme. Dans le cadre d'un traumatisme vasculaire, une plaie de la VCI est à réparer d'une façon impérative comme pour les artères. Une ligature de la VCI sous-rénale peut être réalisée si les suppléances qui ramènent le sang veineux vers la veine cave supérieure sont bien perméables.

DEUXIEME PARTIE : Notre étude proprement dite

NOTRE ETUDE PROPREMENT DITE

I. Description des observations

I-1. Observation n°01

I-1-1. Etat civil

Il s'agissait de Mme RAZ... âgée de 55 ans, couturière, domiciliée à Antanetibe Ivato, Antananarivo (Capitale), référée du Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo Hôpital Joseph Raseta Befelatanana (CHUA HUJRB)/ Pavillon spécial B au service de chirurgie cardio-vasculaire du CHUA HUJRA pour une thrombose veineuse profonde (TVP) associée à une ischiémie subaiguë du membre inférieur droit.

I-1-2. Anamnèse

a. Histoire de la maladie

La maladie aurait débuté en Septembre 2010 par une sensation de pesanteur et de fourmillements du membre inférieur droit. Ces signes fonctionnels s'associaient à une claudication intermittente avec une réduction progressive du périmètre de marche. En début Janvier 2011, les fourmillements s'intensifiaient, la douleur du mollet devenait de plus en plus invalidante et un œdème du membre inférieur droit se faisait découvrir. Cette évolution justifiait son hospitalisation en service de Médecine (CHUA HJRB).

b. Antécédents

b-1. Antécédents personnels

❖ Médicaux : elle n'avait aucun antécédent particulier à part une sciatalgie gauche intermittente, découverte il y a 3 ans auparavant.

❖ Chirurgicaux : la patiente n'avait aucun passé chirurgical.

❖ Gynéco-obstétricaux : elle avait trois enfants vivants et n'avait ni grossesse arrêtée, ni avortement, une notion de prise de contraception hormonale orale pendant 10 ans était signalée et elle était ménopausée depuis 10 ans.

❖ Toxique : elle était tabagique mais sevrée depuis 10 ans.

b-2. Antécédents familiaux :

Il n'y avait pas de tares remarquées dans la famille.

I-1-3. Examen clinique à l'admission

a. Signes généraux

A l'entrée, la patiente était en bon état général. La température corporelle était à 37°2 C, la tension artérielle à 120/80mmHg, la fréquence cardiaque à 65 bpm et la respiration à 20/min. Elle pesait 60kg pour une taille de 156cm, soit une IMC à 24,7kg/m².

b. Signes fonctionnels

Elle présentait une douleur du membre inférieur droit en position allongée et une douleur abdomino-pelvienne vague prédominant à droite.

c. Signes physiques

L'inspection permettait de découvrir un œdème du membre inférieur droit d'allure inflammatoire.

La palpation révélait une diminution de la chaleur du pied droit par rapport au membre controlatéral. Les pouls fémoral et poplité droits étaient nettement diminués. Ces données palpatoires se confirmaient au Doppler vasculaire. Les aires ganglionnaires étaient libres mais la présence d'une masse pelvienne latéralisée à droite, sensible, de consistance ferme et adhérente au plan profond marquait la palpation.

L'auscultation du trajet vasculaire ilio-fémoral ne révélait aucune anomalie.

L'examen neurologique ne montrait aucun déficit mais la marche accentuait la douleur du mollet avec un périmètre de marche à moins de 50m.

I-1-4. Données paracliniques

a. Examens biologiques

L'hémogramme montrait un taux de globules blancs à $6000/\text{mm}^3$ et un taux de globules rouges à $4000000/\text{mm}^3$ avec un taux d'hémoglobine à 12g/dl. Elle avait des stigmates biologiques d'inflammation avec un taux de CRP à 24mg/l et une accélération de la VS à 98mm à la première heure.

La fonction rénale était également appréciée par une créatininémie à $95\mu\text{mol/l}$ et une absence de trouble ionique à l'ionogramme sanguin.

b. Examens d'imagerie

L'échographie abdomino-pelvienne montrait une formation tissulaire hypo-échogène pré-vertébrale droite près de l'aorte terminale.

L'Echo-Doppler veineux du membre inférieur droit montrait une thrombose totale de la veine iliaque commune droite, de la veine fémorale superficielle, des veines poplitée et tibiale antérieure, et une thrombose partielle de la veine fémorale commune droite.

La tomodensitométrie (TDM) abdomino-pelvienne avec injection de produit de contraste iodé montrait une volumineuse masse rétropéritonéale de 5,8cm de diamètre, visible depuis la bifurcation de la VCI, occupant l'espace rétrocrurale, comprimant et englobant le paquet vasculaire iliaque commun et externe droit. En aval de cette compression, l'artère fémorale commune était reperfusée mais de façon très modeste par l'épigastrique et la circonflexe iliaque superficielle (figures 6 et 7).

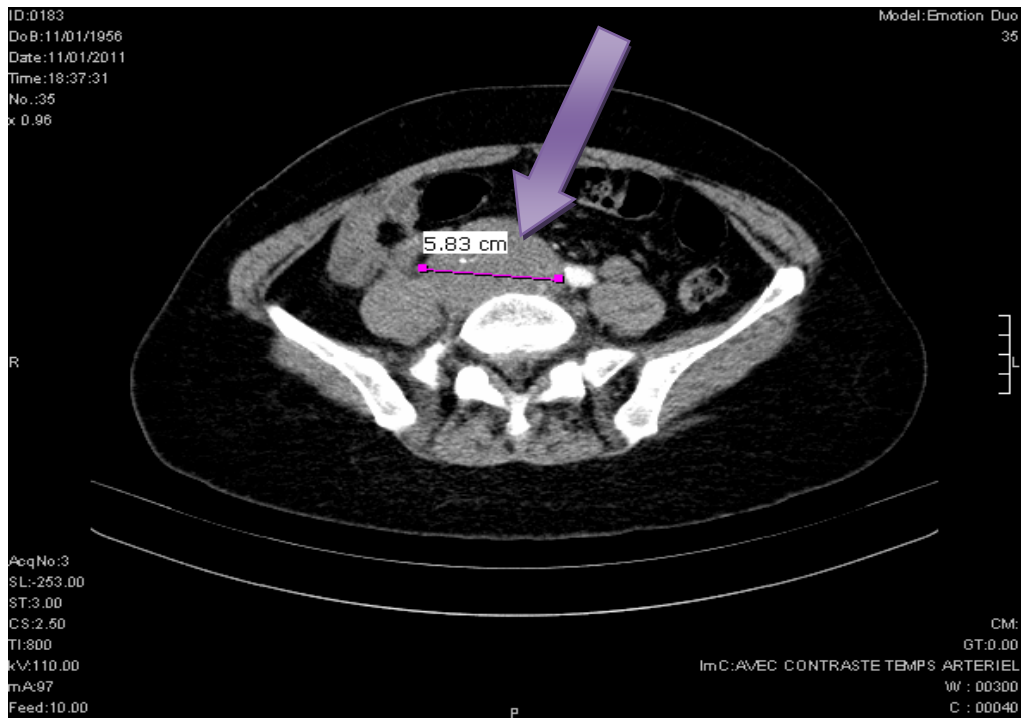


Figure 6 : TDM abdominale : masse rétropéritonéale englobant l'origine de la VCI
(Service d'Imagerie Médicale/CENHOSOA)



Figure 7 : TDM abdominale montrant l'image tumorale avec le début de compression
de l'artère iliaque commune droite (Service d'Imagerie Médicale/Cenhosoa)

Une radiographie pulmonaire était demandée afin de rechercher une extension tumorale éventuelle et fut revenue normale.

c. Electrocardiogramme

Cet examen, demandé pour un bilan pré-opératoire ne montrait qu'un bloc de branche droit isolé.

I-1-5. Traitement

a. Traitement médical

Durant son hospitalisation en service de Médecine, la patiente avait reçu des anticoagulants composés d'énoxaparine sodique 0,6ml deux fois par jour en injection sous-cutanée et du fluindione 20mg par jour en per os. Après le transfert de la patiente en milieu chirurgical, le fluindione a été arrêté. Le traitement anticoagulant était poursuivi uniquement par enoxaparine sodique car une décompression chirurgicale était envisagée. Du paracétamol 1g fois quatre par jour en per os a été rajoutée pour calmer la douleur.

b. Traitement chirurgical

Après une concertation multidisciplinaire entre chirurgiens vasculaires, radiologues et oncologues, une biopsie tumorale par mini-abord sans exérèse tumorale associée à une revascularisation artérielle du membre inférieur droit était décidée.

L'intervention chirurgicale était réalisée le 26 janvier 2011 sur une patiente en décubitus dorsal, sous anesthésie générale avec une intubation oro-trachéale. Ce geste chirurgical était réalisé 4 mois après le début des symptômes. Un mini-abord pararectal droit débutait l'intervention afin d'accéder à l'extension tumorale vers les vaisseaux iliaques. Après avoir récliné le sac péritonéal vers l'avant, la tumeur se faisait découvrir. La partie visible de la tumeur avait une coloration blanchâtre, elle était de consistance ferme. Le prélèvement biopsique était effectué à ce niveau et la pièce biopsique

constituée de deux fragments était envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique du CHUA HUIJRA après une fixation par du formol à 10%, pour être examinée dans le plus bref délai. Ce mini-abord était fermé en deux plans sur un drainage aspiratif.

Par rapport à la compression vasculaire iliaque droite, l'équipe chirurgicale optait pour un pontage prothétique fémoro-fémoral croisé (figure 8). Les artères fémorales communes étaient abordées successivement au niveau du triangle de Scarpa et après les avoir chargés, héparinés et clampés, le montage était commencé du côté gauche qui était l'axe donneur. La tunnelisation sus-pubienne était réalisée en sous-cutanée et l'anastomose prothéto-fémorale droite achevait la revascularisation du membre inférieur droit. Cette intervention s'était bien déroulée sans difficulté particulière et les abords du Scarpa étaient fermés en deux plans sur un drain aspiratif chacun.

I-1-6. Evolution

Les suites opératoires immédiates étaient favorables. Les pouls distaux étaient bien perçus sur un membre inférieur droit bien tonique et sans trouble trophique. La patiente pouvait reprendre la marche suite à la déambulation à partir du deuxième jour post-opératoire. Le fluindione 20mg par jour pouvait être repris au cinquième jour post-opératoire en relais avec l'énoxaparine sodique à dose thérapeutique.

L'examen anatomie pathologique des trois fragments biopsiques de la masse rétropéritonéale mesuraient respectivement 1,2 x 0,7 x 0,5cm ; 0,8 x 0,8 x 0,2cm et 0,6 x 0,6 x 0,2cm. A l'examen histologique (figure 9), on observait une prolifération tumorale maligne de cellules fusiformes aux atypies cytonucléaires parfois marquées, organisées en faisceaux longs s'entrecoupant à angle droit. L'activité mitotique était de 21 mitoses sur 10 champs au fort grossissement. L'aspect histologique était celui d'un leiomyosarcome de la VCI de grade intermédiaire (grade II) selon la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre les Cancers (FNCLCC), avec un score égal à 5 (différenciation tumorale = 2, index mitotique = 3, nécrose = 0). Ce résultat n'avait pas pu être confirmé avec certitude par l'immunohistochimie qui n'était pas disponible dans notre établissement.

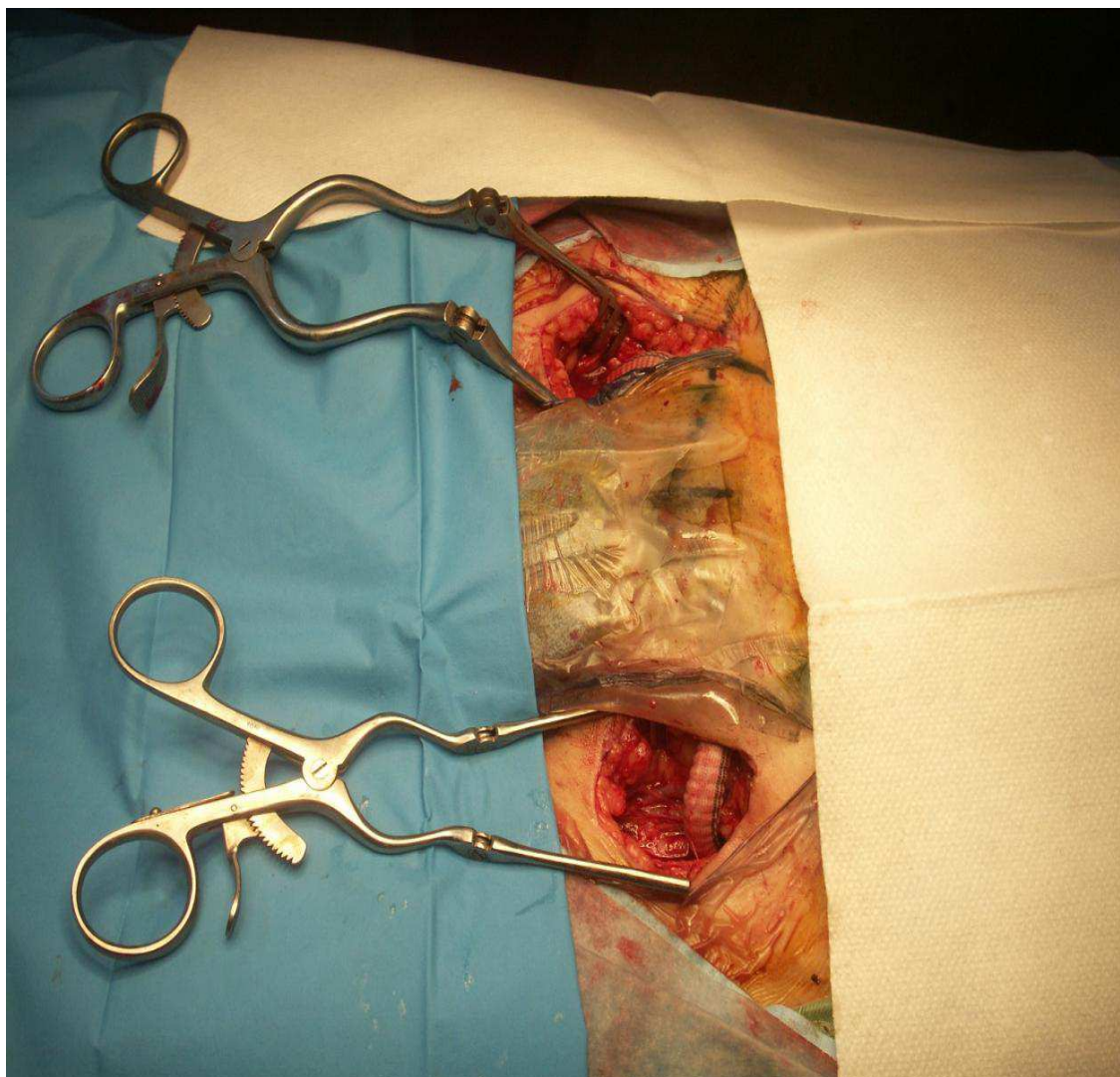


Figure 8 : pontage fémorofémoral croisé réalisé
(Service de chirurgie cardio-vasculaire/CHUA HUIJRA)

L'envoi des pièces à examiner dans un centre plus équipé pour une confirmation immunohistochimique n'était pas à la portée de la patiente.

Elle pouvait sortir de l'hôpital au septième jour post-opératoire sous fluindione 20mg mais sans contention élastique dans le but d'éviter un effet garrot artériel. Malgré cette amélioration clinique, la douleur abdomino-pelvienne persistait car la masse était laissée en place.

Aucun traitement adjuvant n'avait été fait car la patiente ne pouvait pas se payer la chimiothérapie proposée par les oncologues, sachant que la radiothérapie faisait défaut au sein de notre centre hospitalier.

Le contrôle biologique par un dosage du TP et de l'INR pour surveiller l'anti-coagulation par anti-vitamine K, dès l'obtention de la marge thérapeutique était réalisé au bout de 15 jours et poursuivi tous les mois dans le cadre de la prise en charge de sa thrombose veineuse profonde.

A un mois d'évolution, la masse augmentait de volume progressivement et la douleur abdomino-pelvienne persistait. De plus, elle présentait des vomissements et des constipations périodiques soulagés par des traitements symptomatiques (antiémétique et laxatif).

Au troisième mois de sa sortie de l'hôpital, elle succombait à domicile dans un état dyspnéique sévère.

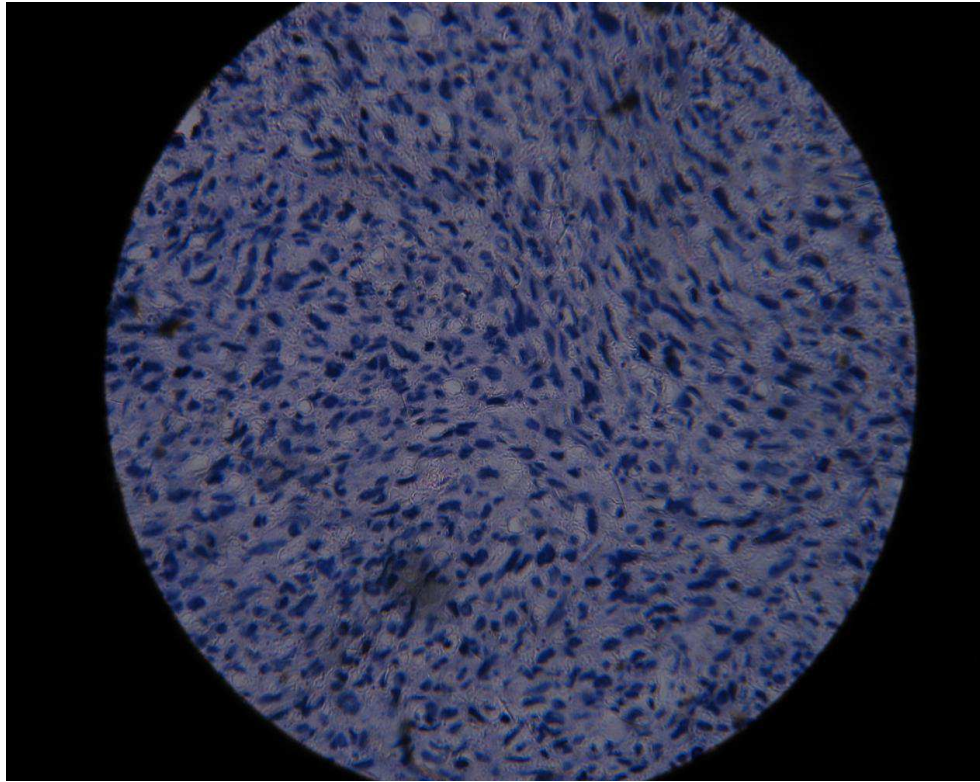


Figure 9: Image de cellules fusiformes organisées en faisceaux
(Hématoxilline Eosine x 40) (Laboratoire d'Anatomie pathologique /CHUA HUIJRA)

I-2. Observation medicale n°02

I-2-1. Etat Civil

Il s'agissait de Mme ELE... âgée de 62 ans, institutrice en retraite, domiciliée à Tuléar (Sud de Madagascar), admise au service de chirurgie viscérale A du CHUA HUIRA pour une douleur lombaire avec une masse rétropéritonéale latéro-aortique droite.

I-2-2. Anamnèse

a. Histoire de la maladie

La maladie aurait débuté vers Juillet 2011 par une douleur lombaire intermittente. Cette douleur était survenue surtout au repos. Au mois de Septembre 2011, il y avait une accentuation rapidement progressive de la douleur et elle était devenue quasi-permanente. Elle décidait de voir un médecin qui prescrivait une échographie abdomino-pelvienne. Cette dernière montrait l'existence d'une masse rétropéritonéale avec une hydronéphrose droite et une masse pelvienne hétérogène, d'où sa consultation en service d'Urologie du CHUA HUIRA. Les urologues, après avoir découvert une masse du flanc droit, légèrement sensible à la palpation, de consistance ferme et mobile, associée à une masse pelvienne droite, demandaient un scanner abdominal. Cet examen tomodensitométrique permettait de découvrir une masse polylobée hétérogène, avec des nécroses par endroit, englobant le segment sous-rénal de la veine cave inférieure (figures 10 et 11). L'hydronéphrose droite était confirmée avec une compression urétérale droite. Le même examen permettait de découvrir la présence d'une deuxième VCI en latéro-aortique gauche dont la dimension était voisine de celle de l'aorte abdominale, d'où son hospitalisation en chirurgie viscérale A en janvier 2012.

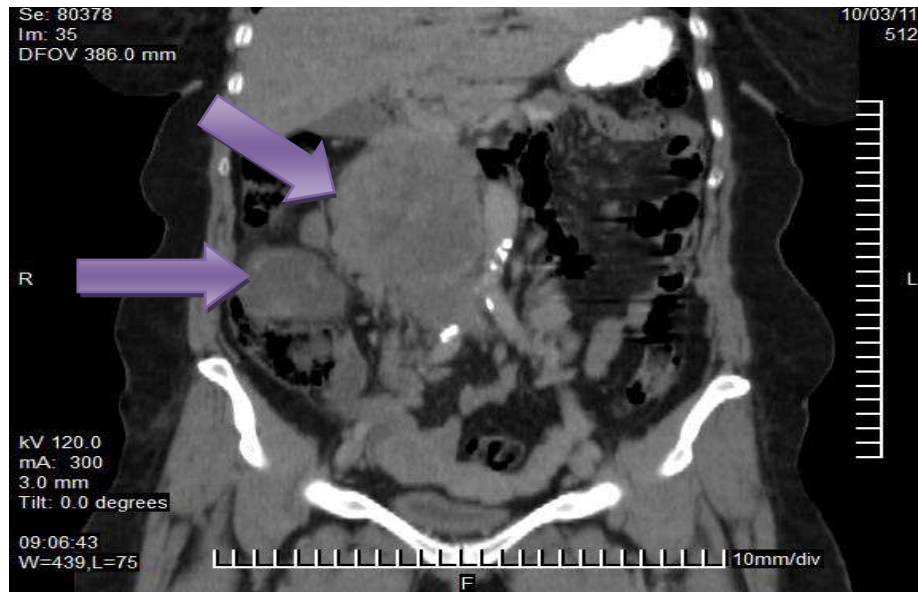


Figure 10 : TDM abdominale en coupe coronale : une tumeur de la VCI polylobée avec des zones de nécroses (Service d’Imagerie Médicale/ Polyclinique d’Ilafy)

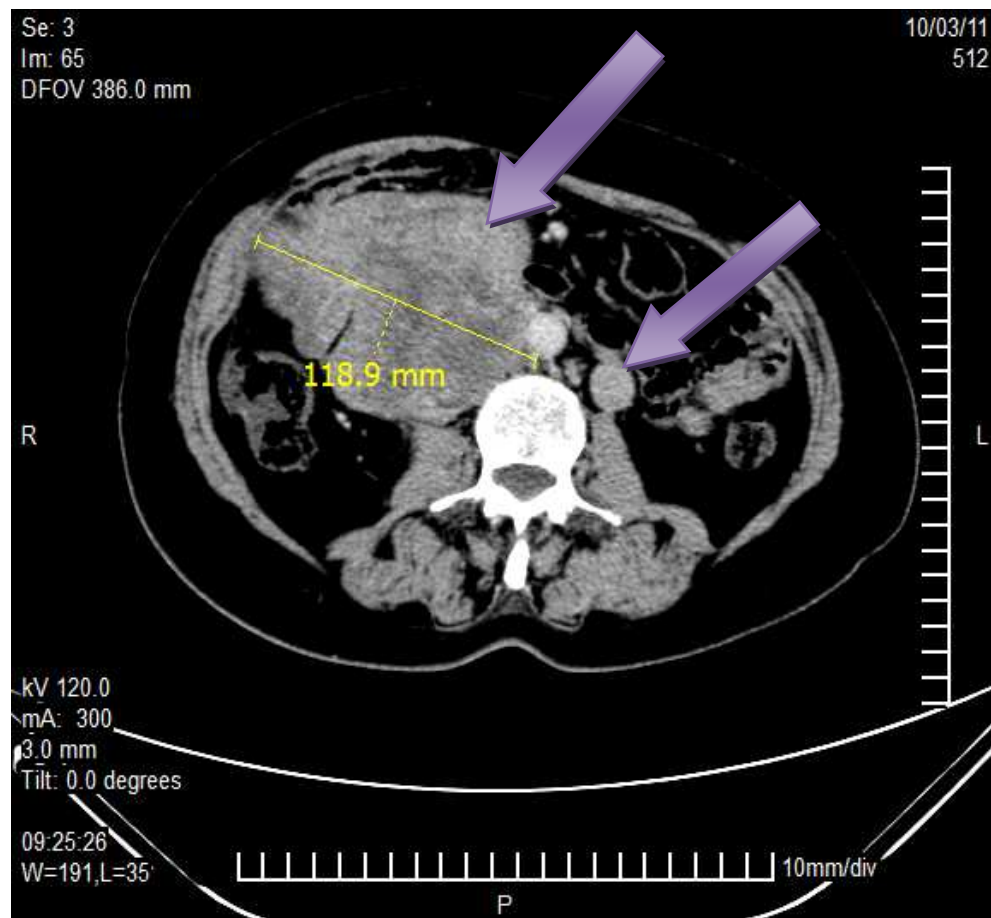


Figure 11: Image scannographique en coupe transversale montrant la tumeur de la VCI et la deuxième VCI (Service d’Imagerie Médicale/ Polyclinique d’Ilafy)

b. Antécédents

b-1. Antécédents personnels

- ❖ Médicaux : elle n'avait pas d'antécédents médicaux particulier
- ❖ Chirurgicaux : Aucun antécédent n'avait été retrouvé
- ❖ Gynéco-obstétricaux : elle avait trois grossesses, trois enfants vivants et aucune notion d'avortement. Il n'y avait pas de notion de contraception hormonale et elle était ménopausée depuis 15 ans.
- ❖ Toxique : Aucune habitude toxique n'avait été signalée.

b-2. Antécédents familiaux

L'interrogatoire ne trouvait aucune tare familiale

I-2-3. Examen clinique à l'admission

a. Signes généraux

A l'entrée, la patiente était en bon état général et apyrétique. La tension artérielle mesurait 110/80mmHg, la fréquence cardiaque était à 72 bpm et la respiration était régulière avec une fréquence respiratoire à 20/min. La diurèse était entre 1000cc à 1500cc par 24h. Elle pesait 58kg pour une taille de 160cm, soit une IMC à 22,7kg/m².

b. Signes fonctionnels

Elle se plaignait d'une douleur abdominale paroxystique accompagnée de vomissements à répétition.

c. Signes physiques

A l'inspection, l'abdomen était légèrement augmenté de volume mais aucune voussure n'avait été constatée.

A la palpation, la masse du flanc droit était palpable et sensible. Il s'agissait d'une masse de consistance ferme, bilobée, mobilisable et étendue du flanc droit à la région pelvienne.

A l'auscultation, aucune anomalie n'avait été retrouvée et particulièrement, nous n'avions aperçu aucun souffle suspect.

En résumé, l'examen physique permettait de confirmer l'existence d'une masse abdomino-pelvienne latéralisée à droite comprimant l'uretère et à l'origine d'une hydronéphrose droite. Ces données cliniques étaient compatibles au résultat du scanner abdomino-pelvien.

I-2-4. Examens paracliniques

a. Biologie

Les examens biologiques demandés permettaient une évaluation pré-opératoire. L'hémogramme était normal avec un taux d'hémoglobine à 11g/dl. Nous avons trouvé un léger signe inflammatoire avec un taux de CRP à 16mg/l. La fonction rénale était discrètement perturbée avec une créatininémie à 115 μ mol/l (la clairance de la créatinine était à 40,9ml/mn) et une hypokaliémie à 2,8mmol/l.

Le bilan de coagulation était normal avec un TP à 92% et un TCA à 22s. Nous avons également demandé un groupage sanguin ABO Rhésus dans le cadre de la préparation pré-opératoire et son groupe sanguin était de l'O Rhésus négatif.

b. Autres examens

Un électrocardiogramme et une échocardiographie préopératoire étaient demandés pour un bilan d'opérabilité et tous les deux étaient normaux.

Une radiographie du thorax était également demandée pour détecter une extension tumorale éventuelle mais le résultat était normal.

I-2-4. Traitement

Devant cette masse compressive et mobile, englobant le segment sous-rénal de la VCI, pouvant être attribuée à une tumeur primitive de la VCI, et en présence d'une double VCI, l'équipe de chirurgie vasculaire avait décidé de réaliser une intervention chirurgicale dans le but de réaliser une exérèse tumorale afin de décompresser et d'envoyer une pièce opératoire au laboratoire d'anatomie pathologique.

a. Traitement médical

Avant l'intervention chirurgicale, la patiente avait reçu des antalgiques à type de paracétamol 1g toutes les 6 heures, des antispasmodiques à type de triméthylphloroglucinol à raison de 6 ampoules en perfusion continue pendant 24h et des antiémétiques du genre métoclopramide à raison d'une ampoule toutes les 8 heures.

b. Traitement chirurgical

Après une consultation pré-anesthésique, une intervention chirurgicale était décidée dans le but de réaliser une exérèse tumorale. Chez une patiente en décubitus dorsal, sous anesthésie générale avec une intubation oro-trachéale, une laparotomie médiane xipho-pubienne était réalisée. L'ouverture du péritoine permettait de découvrir une masse polylobée rétropéritonéale qui faisait saillie depuis la région sous mésocolique, entre les anses grêles, jusqu'à la région pelvienne droite. Cette masse était mobile par rapport au plan postérieur. Ensuite, le décollement du bloc duodéno-pancréatique par la manœuvre de Kocher permettait de réaliser une exérèse incomplète de la tumeur emportant une partie de la VCI sous-rénale. Le bout distal de la VCI avait été ligaturé et aucune reconstruction n'a été réalisée. La dissection et le geste d'exérèse occasionnaient des saignements en nappe difficilement maîtrisables, mais la patiente pouvait sortir du bloc opératoire au prix d'une perte sanguine assez considérable.

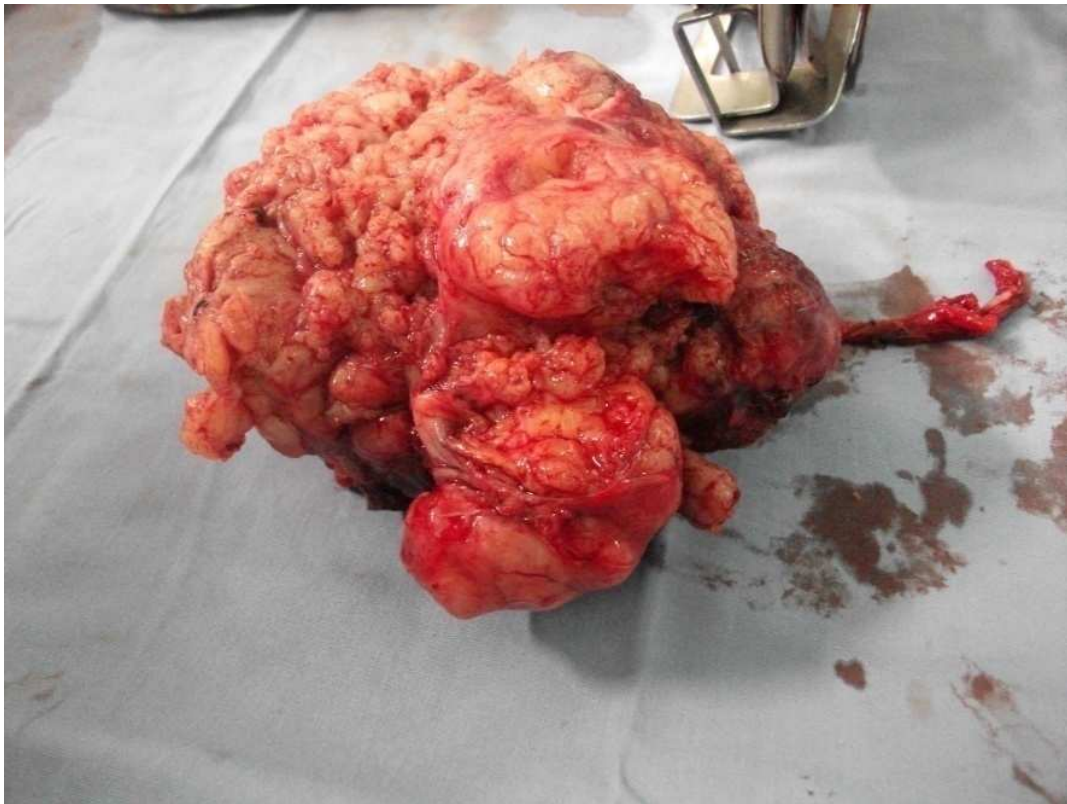


Figure 12: Image de la pièce opératoire
(Service de chirurgie viscérale A/ CHUA HUIRA)

La pièce opératoire ressemblait macroscopiquement aux fibromyomes utérins avec des zones de nécrose liquéfiées et des zones charnues de couleur blanchâtre (figure 12). Cette pièce a été envoyée au laboratoire d'anatomie pathologique du CHUA HUIRA après avoir été fixée par du formol à 10% pour être examinée.

I-2-5. Evolution

La patiente était décédée au premier jour (J1) post-opératoire suite à une déglobulisation mal compensée. L'absence de stock disponible en culot globulaire compatible avec son groupe sanguin était en majeure partie, à l'origine de cette absence de compensation.

Lors de l'examen anatomo-pathologique, l'aspect macroscopique était représenté par deux gros nodules de 21 x 22 x 13cm et 16 x 14 x 6cm d'aspect identique. Ils étaient finement et partiellement encapsulés avec une surface externe traversée par des réseaux vasculaires. Ils étaient multilobulés, d'aspect mi-solide et mi-kystique à la coupe. La partie solide était hétérogène, faite d'une alternance de zones blanchâtre fasciculées et de plages nécrotico-hémorragiques. La partie kystique était pluriloculaire, à surface interne lisse, contenant du liquide verdâtre.

L'examen histologique des deux nodules était identique. Ils étaient constitués par une prolifération tumorale maligne faite de cellules musculaires lisses groupées en faisceaux entrecroisés. Ces cellules étaient modérément atypiques. L'activité mitotique était faible (4 mitoses pour 10 champs au fort grossissement). Il s'y associait des remaniements fibro-hyalins et œdémateux ainsi que des plages de nécrose évaluées à 10% du volume tumoral. L'aspect histologique était celui d'un léiomyosarcome de la VCI bien différencié de grade 1 selon la FNCLCC (score 1+1+1=3) (figure 13). La confirmation par un examen immunohistochimique n'était pas réalisée.

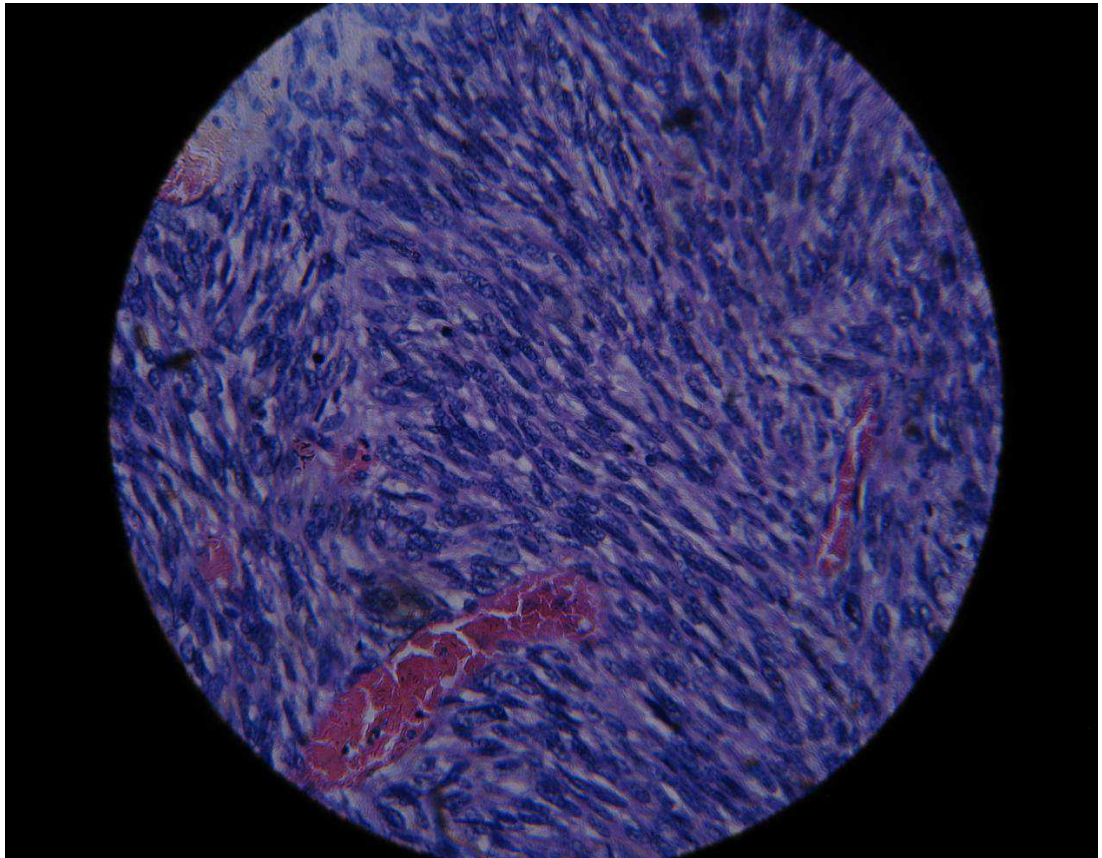


Figure 13: cellules fusiformes en faisceaux évocatrice d'un léiomyosarcome
(Hématoxilline Eosine x 40) (Laboratoire d'Anatomie pathologique/ CHUA HUIRA)

TROISIEME PARTIE : Discussion et Suggestions

DISCUSSION ET SUGGESTIONS

I. Discussion

I-1. Epidémiologie

I-1-1. Fréquence

Les léiomyosarcomes (LMS) sont des tumeurs rares et comptent pour environ 7% des tumeurs des tissus mous (6). L'atteinte veineuse qui représente 2% des cas peut se localiser au niveau de la veine cave supérieure, des veines de la région brachio-céphalique ; mais elle se localise au niveau de la VCI dans plus de 50% des cas (10-12). Depuis la première description de Perl en 1871 (13), des cas cliniques sporadiques ont été publiés. En 1996, Mingoli pouvait analyser 218 cas enregistrés dans le registre international des léiomyosarcomes de la VCI et en 2006, Kieffer faisait le point sur des séries étendues à propos de 22 cas (14, 15). Selon les données de la littérature, les LMS de la VCI sont des tumeurs malignes rares de mauvais pronostic (16, 17).

Notre travail rapporte les premiers cas de LMS de la VCI observés à Madagascar sur une période de un an. Le coût des investigations paracliniques notamment la tomodensitométrie hors de la portée des malgaches pourrait être la cause de la rareté du diagnostic de la maladie.

I-1-2. Sexe

La plupart des publications concernant les LMS de la VCI montrait que cette affection maligne prédomine chez les femmes (15, 18, 19). Les différents cas cliniques rapportés permettaient de constater un sex-ratio estimée à 4/30 (20-22).

Cette prédominance féminine était vérifiée dans notre étude car nos deux cas concernant tous des femmes.

I-1-3. Age

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 54,3 ans avec des extrêmes de 46 et 72 ans. Cet âge de prédilection est observé dans la plupart des cas publiés (20, 21, 23, 24).

Nos observations confirmaient cet intervalle car il s'agissait de deux femmes de 55 et 62 ans.

I-2. Etiopathogénie et terrain

Aucun facteur prédisposant n'a été mis en évidence, mais certains auteurs ont montré une incidence plus élevée de cette affection chez les sujets immunodéprimés, où elle était associée aux virus Epstein-Barr (EBV) (25). D'autres auteurs ont également constaté que parmi les sujets porteurs d'un LMS de la VCI, la présence de maladie systémique, représentée dans la majorité des cas par la maladie de Behçet, était retrouvée dans les antécédents ou dans l'histoire de la maladie. Néanmoins cette hypothèse n'a pas pu être vérifiée jusqu'à l'heure actuelle du fait de la rareté de la maladie.

Pour nos observations, nous n'avons recueilli aucune notion d'immunodépression.

Cette absence de facteur étiopathogénique rendait quasi-impossible le dépistage précoce de cette maladie. Ainsi, cette situation était en grande partie responsable des difficultés diagnostiques et thérapeutiques des LMS de la VCI.

I-3. Anatomie pathologique

I-3-1. Topographie (14, 25, 26, 27)

L'expression clinique, les difficultés thérapeutiques et le pronostic du LMS de la VCI sont influencés par la topographie du segment de la VCI intéressé par la tumeur.

La topographique du LMS de la VCI peut être déterminée à partir de la segmentation anatomique et chirurgicale de la VCI. La localisation tumorale peut correspondre en trois niveaux :

- ❖ Niveau I : de l'abouchement des veines sus-hépatiques à la terminaison de la VCI dans l'oreillette droite. Il s'agit de la topographie la moins fréquente car les LMS de la VCI siègent à ce niveau dans seulement 19% des cas.

- ❖ Niveau II : de l'abouchement des veines rénales à l'abouchement des veines sus-hépatiques. C'est le segment le plus fréquemment intéressé, notamment la portion juxtarénale et rétrohépatique de la VCI qui représentent les 44% de la topographie tumorale.

- ❖ Niveau III : qui est le segment sous-rénal de la VCI. Par rapport à la topographie tumorale, ce segment occupe la seconde place car la tumeur siège à ce niveau dans 37,7% des cas.

Dans nos observations, il s'agissait d'un LMS de la VCI qui se développait dans le segment sous-rénal. Les expressions cliniques étaient différentes mais les rapports anatomiques et le volume tumoral constituaient dans les deux cas une source commune de difficulté thérapeutique importante.

I-3-2. Développement par rapport à la paroi de la VCI

Le LMS peut avoir le long de l'axe veineux un développement extraluminal qui représente 75,3 % des cas ou un développement intraluminal dans 24,7 % des cas. Le développement mixte, à la fois intra et extraluminal peut s'observer dans certains cas.

En cas de développement extraluminal, la tumeur peut être assez volumineuse et associé à une rupture de l'adventice. Ce développement extraluminal se rencontre le plus souvent dans la topographie sus-hépatique des LMS de la VCI (26, 27).

Par contre en cas de développement intraluminal, c'est l'intima et l'endothélium qui sont rompus et l'extension en intraluminaire peut réaliser un pseudo thrombus flottant dans le lit vasculaire, tandis que la paroi du vaisseau impose sa forme à la tumeur. Ce

type de développement est le moins obstructif et s'étend surtout dans le sens du courant sanguin. Il peut aussi atteindre l'oreillette droite et même le ventricule droit (28).

Le développement mixte, intra et extraluminal évoque l'aspect d'un haltère. Ce dernier est appelé développement en « dumbbell » par les anglosaxons (6).

Du point de vue évolutif, les trois types de développement tumoral sont péjoratifs mais les tumeurs à développement extraluminal et mixte sont plus expressives cliniquement de part leurs volumes. Ainsi, la présence d'un espace anatomique permettant l'augmentation progressive du volume tumoral favorise une latence clinique, à l'origine des difficultés de prise en charge, comme dans nos observations.

I-3-3. Extension

Ces tumeurs sont en général encapsulées et n'envahissent pas les structures de voisinage. Ces dernières peuvent être simplement déviées ou comprimées par la tumeur. Mais l'adhérence à ces structures peut représenter une zone d'effraction capsulaire lors d'une dissection chirurgicale. Néanmoins, selon l'évolutivité de la tumeur, cette extension est variable et l'évolution peut se faire en trois stades :

- ❖ Un stade non occlusif où la tumeur se développe sous forme d'un bourgeon endoluminal à surface fibrinocruorique.
- ❖ Un stade occlusif durant lequel, la tumeur est souvent peu symptomatique en raison du développement progressif d'une circulation collatérale.
- ❖ Un stade tumoral, pendant lequel, la lésion entraîne une dilatation de la VCI, un refoulement des organes de voisinage voir un envahissement locorégional. Cette expansion est longtemps contenue dans une pseudocapsule clivable dont la périphérie peut être le siège d'une réaction inflammatoire ou de micro-invasions tumorales expliquant l'apparition de récurrences locales après excision dite « macroscopiquement complète ».

L'envahissement métastatique prédomine dans les territoires hépatiques et pulmonaires. Ces métastases sont présentes initialement dans 10% des cas.

Dans notre étude, les deux patientes présentaient un stade tumoral avec une compression des structures avoisinantes mais sans métastase décelable. Arrivée à ce stade, le traitement était déjà difficile car l'extension tumorale exposait au risque de récurrences.

I-3-4. Macroscopie

D'une façon générale, le LMS de la VCI se présente comme une masse de grande taille, souvent multilobée. Cette masse a un aspect gélatineux et de consistance élastique. Elle apparaît généralement encapsulée (pseudocapsule, d'une couleur blanche jaunâtre). A la coupe, la masse est brune ou blanc nacré, avec des plages de nécrose d'aspect jaunâtre, et parfois il y a des zones hémorragiques (6).

Concernant notre étude, la pièce opératoire de la deuxième patiente était vraiment multilobée, elle ressemblait macroscopiquement aux fibromes utérins avec des zones de nécroses liquéfiées. Pour la première patiente, la pièce biopsique avait une couleur blanc nacré et sa consistance était élastique. Les caractères macroscopiques ressemblaient à ceux des cas décrits dans la littérature mais ces aspects macroscopiques ne permettaient pas à eux seuls de confirmer le diagnostic.

I-3-5. Microscopie

a. Etude histologique

Les cellules observées sont allongées, fusiformes et de grande taille. Elles sont organisées en faisceaux entrelacés. Le noyau de la cellule est vésiculaire, présentant des terminaisons émoussées classiquement appelées « en bout de cigare » (6, 29).

La vascularisation apparaît en faisceaux. Elle est constituée de vaisseaux à bordure endothéliale individualisée, et à paroi musculaire lisse tumorale, dont les cellules fusiformes s'orientent préférentiellement autour des lumières tortueuses. L'aspect en « tourbillon fibreux » est évocateur d'un léiomyosarcome (6, 29).

Ces caractéristiques microscopiques étaient retrouvées lors de l'examen histologique des pièces opératoires chez nos deux patients. La confrontation avec les données cliniques et radiologiques constituait l'argument qui faisait retenir le diagnostic d'un LMS de la VCI

b. Etude immunohistochimique

Elle permet de confirmer le diagnostic de façon définitive. C'est pour cela qu'elle est importante. Elle est souvent privilégiée par rapport à l'étude ultrastructurale, plus longue à réaliser.

Cette méthode utilise la réactivité du tissu tumoral aux différents types d'anticorps (30, 31). Ainsi, la confirmation diagnostique est obtenue devant:

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

Dans nos observations, l'examen anatomopathologique avait retrouvé les aspects macroscopiques et microscopiques décrits précédemment mais la confirmation par l'étude immunohistochimique n'a pas pu être obtenue du fait de son coût hors de la portée financière des patientes. Par conséquent, le diagnostic de LMS de la VCI était retenu à partir de la confrontation clinico-radiologique et histologique.

c. Le grade histologique

Ce grade permet d'objectiver l'agressivité de la tumeur et de définir la stratégie thérapeutique. Il combine trois paramètres microscopiques : la différenciation de la tumeur, la présence et l'importance de la nécrose et l'activité mitotique. Ces trois

paramètres permettent de distinguer trois grades. Plus le grade est élevé, plus le pronostic est péjoratif avec une évolution métastatique fréquente et rapide.

Le résultat anatomopathologique de la première patiente évoquait un LMS de la VCI de grade intermédiaire (grade II) de la FNCLCC avec un score égal à 5 (différenciation = 2, index mitotique = 3, necrose = 0) et celui de notre deuxième cas évoquait un LMS de la VCI bien différencié de grade 1 selon la FNCLCC. Dans tous les cas, les difficultés thérapeutiques rencontrées semblaient être plus liées au volume tumoral et aux rapports anatomiques qu'au grade histologique.

d. Critère de malignité

L'index mitotique et la taille de la tumeur sont incriminés comme facteurs fondamentaux de classement du critère de malignité du LMS de la VCI (32, 33). La présence de volumineux noyaux hyperchromatiques et de nombreuses mitoses rend le diagnostic de malignité habituellement évident (34-36).

I-4. Diagnostic

I-4-1. Clinique

a. Circonstance de découverte

La découverte de cette tumeur est souvent tardive. Le LMS de la VCI est diagnostiqué en per-opératoire dans 63% des cas et en post-mortem dans 27% des cas. Le diagnostic clinique n'est évoqué que dans 10% des cas (19). Cette découverte tardive peut s'expliquer par une latence clinique fréquente et l'absence de symptomatologie spécifique.

Pour nos deux observations, le diagnostic était évoqué devant des manifestations cliniques de compression d'organe sur des tumeurs assez volumineuses. Ces expressions cliniques n'étaient pas spécifiques et suggéraient déjà une découverte tardive.

b. Symptomatologie

La symptomatologie est souvent peu évocatrice. Elle est fréquemment précédée d'une latence clinique de plusieurs années avant la découverte de la tumeur. Ceci explique le retard de diagnostic souvent constaté. Elle dépend surtout de la localisation tumorale par rapport aux différents segments anatomiques de la VCI et de l'importance du développement local de la tumeur (volume, développement endo ou extraluminal) (29).

b-1. En cas d'atteinte du niveau I

L'atteinte du segment auriculo-sus-hépatique peut se manifester par des troubles cardiaques. L'extension fréquente aux cavités cardiaques droites peut s'exprimer par des épisodes syncopaux, un passage en fibrillation auriculaire paroxystique avec un risque d'embolie pulmonaire, voire un arrêt cardiaque. Dans ce cas, les manifestations cardiaques peuvent inaugurer la maladie (37-41). L'atteinte de ce segment est également responsable dans la quasi-totalité des cas d'un syndrome de Budd-Chiari d'installation aiguë ou chronique qui associe un œdème des membres inférieurs, une ascite abondante pauvre en albumine, une hépatomégalie, une circulation collatérale et une douleur abdominale (20, 42, 43).

b-2. En cas d'atteinte du niveau II et III

Les tumeurs à ce niveau peuvent se manifester différemment. Le plus souvent, elles entraînent une douleur abdominale localisée à l'hypochondre droit (67% des cas), mais la topographie de cette douleur varie selon le siège de la compression des organes de voisinage (15). Ainsi une masse sensible et de consistance ferme ou dure, polylobée est fréquemment palpable. Elle se trouve dans la région sus-hépatique dans 42% des cas. Les troubles digestifs associés avec une altération de l'état général au stade avancé peuvent égarer le diagnostic (35, 44, 45).

Par rapport aux reins et leurs pédicules, l'extension vers les veines rénales et/ou la compression vasculaire rénale peuvent donner une hypertension artérielle, une

insuffisance rénale, une fièvre isolée prolongée et une pollakiurie (46-49). Les œdèmes des membres inférieurs avec ou sans thrombose veineuse profonde peuvent aussi inaugurer la maladie (50).

Ces signes cliniques sont non spécifiques mais par ordre de fréquence, la douleur abdominale est présente dans 70% des cas, une masse est palpable dans 55% des cas, une ascite s'observe dans 30% et l'œdème des membres inférieurs se constate dans 20%. La présence d'un œdème du membre inférieur constitue un facteur de mauvais pronostic de cette maladie (51).

Dans notre étude, la douleur abdomino-pelvienne par compression associée à un œdème du membre inférieur sur une compression vasculaire iliaque droit inaugurerait la maladie pour la première patiente. Le second cas a été évoqué devant une douleur abdominale avec une masse palpable associée à des troubles digestifs intermittents à type de vomissement et de constipation. Le stade de découverte était assez avancé pour nos deux patients car la tumeur avait eu le temps de se développer en volume. La présence d'un œdème du membre inférieur droit associé à une cyanose des orteils droits pour la première patiente a été due à une thrombose veineuse étendue associée à une compression artérielle.

I-4-2. Paraclinique

Les examens paracliniques sont souvent demandés en fonction des données cliniques. Dans la plupart des cas, les examens biologiques ne montrent que des stigmates d'inflammation. Ainsi, les examens d'imagerie sont indispensables pour évoquer le diagnostic et la confirmation ne peut être obtenue qu'après un examen histologique (52).

a. Imagerie

Les examens radiologiques représentent une aide précieuse au diagnostic mais ne permettent pas toujours de faire un diagnostic préopératoire définitif (37). Actuellement,

le diagnostic repose essentiellement sur 4 investigations : l'échographie, tomodensitométrie, la cavographie et l'imagerie par résonance magnétique.

❖ L'échographie

C'est un examen qu'on peut faire en première intention. En aire rétropéritonéale, elle montre la présence d'une masse polylobée parallèle à l'aorte, d'échogénicité irrégulière, englobant ou comprimant une veine cave dilatée en amont et en aval. L'extension intraluminale est marquée par des échos denses, hétérogènes au sein de la lumière vasculaire (53). Mais ces échos denses à l'intérieur de la VCI peuvent également traduire la présence d'une thrombose veineuse (54).

En effet, cet examen permet de préciser la situation de la tumeur dans un segment de la VCI et par rapport aux organes de voisinage. Selon l'expérience de l'échographiste, cet examen ultrasonographique peut préciser les rapports étroits avec la VCI, voire les extensions intra et extraluminale. De plus un Doppler couplé à cet examen renseigne sur la perméabilité de la VCI et de ces veines affluentes (25, 55).

Pour nos deux cas, l'échographie évoquait la présence d'une tumeur rétropéritonéale sans pouvoir bien la situer par rapport à la VCI. L'échodoppler veineux n'était réalisé que pour la première patiente afin de confirmer la complication thrombotique du membre inférieure droit.

❖ La tomodensitométrie

La tomodensitométrie (TDM) avec injection de produit de contraste est un examen clé. Elle permet un diagnostic topographique précis. La tumeur apparaît comme une masse polylobée prenant le contraste de façon inhomogène. L'extension intraluminale d'une tumeur ainsi que l'atteinte des veines rénales ou sus-hépatiques peuvent être appréciées par cet examen qui peut guider également la biopsie (56-59). Les coupes axiales permettent d'apprécier la localisation, les rapports avec les organes de voisinage définissant les possibilités d'exérèse, le degré d'obstruction de la VCI, et

des veines de voisinage (25). Par ailleurs, elle identifiera des lésions métastatiques hépatiques et pulmonaires.

L'aspect de la tumeur est variable suivant son développement :

- Dans les formes à développement mixte, l'obstruction cave est rarement complète. L'existence d'un fin liséré de contraste correspond à la lumière laminée. Il est difficile de reconnaître l'existence d'un bourgeon intraluminal d'une thrombose associée.
- Dans les formes intraluminales, ces formes sont difficiles à différencier d'une thrombose cave. En cas de tumeurs, la veine cave est dilatée au niveau et au-dessus de l'obstacle.
- Dans les formes extraluminales, la tumeur est difficile à distinguer d'une tumeur du rein droit ou du foie. L'atteinte hépatique directe ou par l'intermédiaire des veines sus-hépatiques peut simuler une tumeur hépatique hypervascularisée.

Nos deux patients avaient bénéficié une tomodensitométrie qui permettait de préciser la topographie d'une tumeur polylobée à développement mixte au niveau de la portion sous-rénale de la VCI. L'effet compressif sur les organes de voisinage a été apprécié, en particulier la compression artérielle pour la première patiente et la compression des voies urinaires pour la deuxième patiente. De plus, la présence d'une double VCI pouvait être appréciée et permettait d'envisager une exérèse tumorale sans reconstruction de la VCI. Cet examen nous a aidé à déterminer la stratégie thérapeutique dans deux contextes différents.

❖ La cavographie

Elle a peu d'intérêt complémentaire dans le diagnostic des tumeurs caves en montrant une occlusion plus ou moins complète ou des lacunes intracaves. Mais elle a un intérêt particulier en préopératoire d'une exérèse chirurgicale. Elle permet de préciser les limites de la résection et de définir la voie d'abord ou de prévoir la nécessité ou non d'une reconstruction cave. Une injection dans le système cave supérieur peut être utile pour visualiser les veines sus-hépatiques ou un prolongement tumoral dans l'oreillette droite (24). La cavographie évalue précisément la limite de la tumeur par rapport aux veines rénales et sus-hépatiques, le degré d'obstruction cave, et

l'importance de la collatéralité. Les limites de cet examen sont liées à la difficulté à différencier une thrombose d'un processus tumoral et à son caractère invasif par rapport à la quantité de produit de contraste iodé à injectée.

La cavographie n'est pas disponible dans notre établissement, alors que son apport dans la détermination du geste d'exérèse chirurgicale aurait pu être bénéfique dans le sens où la cartographie pré-opératoire permettrait de prévoir les difficultés opératoires.

❖ L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Cet examen permet d'apprécier d'une façon plus précise la tumeur, son extension aux organes de voisinages, les flux sanguins en amont et en aval. De plus, elle permet de faire la différence entre un thrombus intraluminal (hyperintense) et un processus tumoral à développement intraluminal (hypo-intense) (60). En mode T1, la tumeur a un signal intermédiaire qui se renforce en mode T2. L'IRM, bien que prometteuse, a été peu employée dans le diagnostic de LMS de la VCI dans les différents cas récemment rapportés car elle n'apporte pas des nouveaux éléments par rapport aux dernières générations de scanner (57, 61, 62).

L'IRM n'est pas encore disponible à Madagascar.

b. Les bilans biologiques

Le bilan biologique est aspécifique. Selon les niveaux de la VCI concernés, peuvent se voir une perturbation du bilan hépatique ou rénal, une protéinurie ou un syndrome néphrotique. Le point commun des différents cas publiés, c'est la présence fréquente d'un stigmate d'inflammation (39).

Des signes biologiques d'inflammation ont été observés dans notre étude mais les autres perturbations biologiques ne permettaient pas d'évoquer un LMS de la VCI. Jusqu'à maintenant, il n'y a pas encore de marqueur biologique spécifique qui peut détecter cette affection.

c. L'examen anatomo-pathologique

Dans l'ensemble, le diagnostic reste difficile car la tumeur ne s'exprime que par son volume ou sa localisation. Dans de très rares cas, le diagnostic peut être fortuit au stade asymptomatique. Il peut être aidé par une ponction biopsique sous tomodensitométrie (15), IRM ou échoguidée (21), soit parfois par une biopsie transjugulaire quand la tumeur fait saillie dans la lumière de la veine (53, 60). La confirmation du diagnostic est apportée par l'analyse histologique ou cytologique des fragments de biopsie. Cet examen permet de mieux déterminer la stratégie thérapeutique en consensualité avec les différentes spécialités médicales concernées (20, 54). La rareté des stades asymptomatiques ne permet pas souvent de jouir cet avantage de l'examen anatomo-pathologique pré-thérapeutique.

I-5. Traitement

La gravité de cette affection réside sur l'agressivité tumorale liée à la complexité topographique et à l'efficacité incertaine des différentes méthodes thérapeutiques.

I-5-1. Traitements chirurgicaux

Le traitement des LMS reste avant tout chirurgical. Sa difficulté réside dans le choix de l'étendue de la résection qui conditionne le risque de récurrences locales. La chirurgie d'exérèse constitue le traitement radical du LMS de la VCI (15, 21). Le but du traitement est l'exérèse complète de la tumeur (20). La résection de la tumeur doit être complète sans se préoccuper de la VCI. Cette dernière sera réséquée dans la plupart des cas en respectant une marge de sécurité (20, 63, 64). La topographie de la tumeur par rapport aux différents segments de la VCI conditionne en majeure partie la reconstruction veineuse après une exérèse complète.

Dans la portion sous-rénale, le clampage est bien toléré et une ligature simple, en cas d'exérèse latérale est mieux adaptée qu'une suture sténosante et thrombogène (15, 65-67).

a. Résection partielle de la paroi de la VCI

Une résection partielle de la paroi de la VCI suivie d'une suture simple est réalisable quand la base d'implantation d'une tumeur extravasculaire sur la VCI est petite (2).

b. Résection complète de la VCI

Dans le cadre d'une résection complète de la VCI, puisqu'il s'agit du segment sous-rénal, le rétablissement de la continuité ne s'impose qu'en cas de perte de substance importante ou thrombose des veines iliaques communes (15, 17). Les conséquences de l'interruption du segment sous-rénal sont la réduction du débit cardiaque et l'augmentation de la pression veineuse des membres inférieurs (68). Cependant, ce segment est naturellement riche en voies de suppléance, essentiellement représentées par l'arc réno-azygo-lombaire, l'axe ilio-lombaire droit et gauche, le système veineux vertébral, le réseau antérieur intra-parietal (épigastrique) et sous-cutané (69). Ces voies de suppléance sont d'autant plus développées suite à l'évolution lente de la progression tumorale (70).

Pour notre première patiente, l'exérèse tumorale n'a pas été décidée car la tumeur se développait sur le segment initial de la VCI vers l'axe iliaque droit qui présentait une thrombose vieillie étendue jusqu'à la veine poplitée et tibiale antérieure. La résection tumorale nécessiterait une reconstruction du carrefour ilio-cave alors que le retour veineux du membre inférieur droit était déjà compromis par la présence d'une thrombose extensive. Par ailleurs, la présence d'un œdème du membre inférieur droit, réputée de mauvais pronostic, conduisait à ne décider qu'une thérapeutique palliative. Une exérèse tumorale emportant une portion de la VCI sans reconstruction était réalisée pour notre deuxième patiente qui avait une deuxième VCI bien développée. Le clivage était laborieux à certains endroits et la dissection occasionnait un saignement en nappe difficilement contrôlable. De ce fait, l'exérèse tumorale n'était pas complète car la compensation de la perte sanguine était insuffisante du fait que le stock de produits sanguins du même groupe était limité et aucun donneur n'avait un groupe sanguin compatible à celui de la patiente.

c. Résection étendue

L'envahissement des organes de voisinage ou la présence de métastase ne constitue pas une contre-indication d'exérèse. Des résections étendues à l'aorte et au foie sont rapportées dans le but de limiter le risque de récives (21, 42, 71).

I-5-2. Traitements symptomatiques

Les médicaments sont prescrits selon le contexte et les manifestations cliniques. Ils peuvent être préconisés en fonction des conséquences physiopathologiques du développement tumoral. Pour nos observations, il s'agissait essentiellement des antalgiques et antispasmodiques pour calmer la douleur, des antiémétiques pour les nausées et vomissements. La première patiente nécessitait un traitement anticoagulant curatif pour sa thrombose veineuse profonde du membre inférieur droit.

I-5-3. Traitements adjuvants

Ils font appel à la radiothérapie et à la chimiothérapie.

a. La radiothérapie

Elle peut être proposée en préopératoire, postopératoire ou lors de récives locorégionales. La proximité des organes critiques conduit à se limiter à une dose de 45 Gy en fractionnement conventionnel. La radiothérapie, de plus en plus utilisée, permet d'optimiser la balistique. La radiothérapie préopératoire aurait ainsi une moindre toxicité digestive et les effets secondaires dépendent du niveau d'atteinte de la VCI (23). La radiothérapie postopératoire peut être proposée pour améliorer le contrôle local de la maladie (20, 25). Certains auteurs ont montré une amélioration de la survie après une radiothérapie pour des patients qui avaient une exérèse marginale ou incomplète, chez qui, la reprise chirurgicale était impossible. Ils ont ainsi proposé une radiothérapie postopératoire quasi-systématique, car ils constataient que 50% des patients opérés présentaient des récives locales après une exérèse macroscopiquement complète (10,

72). Le rôle d'une radiothérapie reste tout de même débattu car le niveau de preuve se limite à des études observationnelles.

b. La chimiothérapie

Elle est controversée car le LMS est reconnu comme l'un des sarcomes les plus chimiorésistants. Cependant, elle peut être proposée dans les LMS de haut grade, surtout chez les jeunes en cas de récurrence rapide. La chimiothérapie proposée est à base d'anthracycline avec un taux de réponse aux alentours de 20% dans les cas publiés. La chimiothérapie était également indiquée devant des récurrences locorégionales pour des lésions étendues ou métastatiques d'emblée (20, 25). Pour certains auteurs, elle garde surtout sa place pour une extension locorégionale lorsque la lésion semble inopérable, sachant que le taux de réponse est très faible. D'autres auteurs utilisent de nouvelles substances telles que la gemcitabine dans les LMS métastatiques avec plus de 50% de réponse objective. Un essai clinique chez les patients ayant des sarcomes du tissu mou en situation métastatique ou en rechute après une première ligne de traitement à base d'anthracycline, est en cours afin de déterminer l'efficacité de l'association de la gemcitabine (antimétabolite) à une molécule antiangiogénique comme la Pazopanib en termes de survie (73). Par contre, Hongyi faisait remarquer à travers un cas de LMS de la VCI de haut grade et récidivant que la chirurgie itérative permet beaucoup mieux d'améliorer la survie en cas de récurrences locales par rapport à la chimiothérapie (74). Dans tous les cas, aucune étude randomisée n'avait été réalisée pour valider la place de la chimiothérapie dans le traitement des LMS de la VCI.

Pour notre étude, les deux patientes n'avaient reçu ni radiothérapie, ni chimiothérapie du fait surtout de l'inaccessibilité financière.

I-6. Evolution et pronostic

Les LMS de la VCI sont souvent d'évolution lente et ils sont fréquemment asymptomatiques jusqu'au stade où ils entraînent des complications en rapport avec leurs volumes et leurs topographies.

Ces tumeurs sont réputées de mauvais pronostic mais une exérèse chirurgicale complète aux prix de récidives locales peut améliorer la survie.

Ainsi, en dehors d'une découverte précoce de la maladie associée à un traitement chirurgical radical, le pronostic est souvent fatal avec une durée de survie variable.

Dans les meilleures conditions possibles, la survie ne dépasse trois à quatre mois pour les tumeurs inopérables, deux ans pour les tumeurs opérées avec une chimiothérapie adjuvante et 13 ans pour une tumeur asymptomatique découverte et opérée tôt (14, 15, 66).

Par contre, la sévérité de la maladie peut être estimée par la présence de facteurs pronostiques qui ont été clairement identifiés, tels que le grade de différenciation et le niveau anatomique de l'atteinte, le nombre de niveaux envahis lors du diagnostic, et la présence d'un thrombus vasculaire dans la lumière de la VCI (6, 14). Comme dans tous les autres cancers, la présence d'une récidive locale et surtout la présence de métastases pulmonaires, hépatiques ou osseuses est un facteur de mauvais pronostic (75).

L'issue fatale de nos patientes était alourdie par l'impossibilité d'une exérèse tumorale complète, en dehors de la présence de thrombose veineuse inaugurale pour la première patiente.

II. Suggestions

Le LMS de la VCI est une maladie rare et difficile à prendre en charge du fait de la découverte fréquente au stade avancé. Le diagnostic doit être le plus précoce possible afin d'améliorer la survie si un LMS était en cause. Ainsi, toute symptomatologie suspecte doit être explorée avec minutie surtout en cas d'une maladie systémique ou un état immunodéprimé. Dans ce sens, l'examen clinique, surtout pour les immunodéprimés, doit être minutieux à la recherche d'une masse suspecte lors de la palpation de l'abdomen. Les deux premières patientes présentées dans cette étude étaient observées dans un unique centre hospitalier d'Antananarivo alors que des cas similaires pourraient être diagnostiqués dans d'autres centres ou régions à Madagascar. Cela suggère une multiplication des différentes formations médicales continues ou post-universitaires dont l'objectif serait de démasquer les autres cas pouvant passer inaperçus. Ces formations médicales continues viseraient à faire une revue de la littérature sur les différentes maladies rares dont le LMS de la VCI.

Devant des suspicions cliniques de tumeur de la VCI par tout médecin, aussi bien hospitalier qu'extrahospitalier (activité libéral ou centre de santé de base), la prescription d'une échographie serait justifiée. Un examen ultrasonographique suspect doit faire l'objet d'une demande de scanner thoraco-abdominal avec injection de produit de contraste. L'angioscanner est un outil de performance indispensable pour la majorité des pathologies vasculaires. Sa promotion doit être au moins réfléchie pour les centres hospitaliers publics afin de résoudre une grande partie des difficultés diagnostiques souvent rencontrées. Les informations obtenues par ces deux examens pré-cités permettraient d'orienter les patients suspects vers un centre spécialisé avec un minimum de complications possibles.

D'autre part, des études prospectives doivent être réalisées afin d'élucider le rôle de l'immunodépression et des maladies systémiques dans la genèse de cette tumeur. Ces études pourraient permettre un diagnostic au stade asymptomatique qui faciliterait la prise en charge thérapeutique.

La promotion de l'immunohistochimie doit être réfléchie pour les centres hospitaliers publics. Cet examen permet la certitude diagnostique pour certaines pathologies néoplasiques et une stratégie thérapeutique plus appropriée.

Par rapport au traitement, l'idéal c'est de réaliser une exérèse complète des LMS de la VCI mais la fréquence des tumeurs de diagnostic tardif diminue cette possibilité. Ainsi, nous suggérons, d'une part la réalisation de cette exérèse à chaque fois que cela soit possible selon les différentes étapes de diagnostic pré-opératoire.

D'autre part, les études expérimentales doivent être encouragées et multipliées pour déterminer la place effective des traitements adjuvants, particulièrement la chimiothérapie qui reste controversée pour la plupart des sarcomes du tissu mou. Les résultats de ces études permettraient de déterminer la possibilité d'une amélioration du pronostic de cette tumeur de mauvaise réputation. De même pour la radiothérapie car elle est peu proposée dans la prise en charge des LMS de la VCI.

Ces études expérimentales seraient surtout utiles pour la décision thérapeutique devant les tumeurs inopérables, les récurrences locorégionales et les métastases, car l'amélioration du taux de survie n'est retrouvée que dans quelques publications de séries de cas.

CONCLUSION

CONCLUSION

Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure sont des tumeurs mésoenchymateuses rares et de pronostic souvent péjoratif. Notre étude concerne les premières descriptions à Madagascar avec leurs difficultés diagnostiques et thérapeutiques respectives.

Ce type de tumeur n'a jamais été décrit à Madagascar car le coût des investigations paracliniques, notamment la tomodensitométrie, qui permet à la fois de visualiser la tumeur et d'évaluer son extension, est hors portée de la majorité des malgaches. Ainsi, des cas similaires pourraient passer inaperçus en dehors des zones urbaines où l'accès à la tomodensitométrie n'est pas évident.

La découverte tardive est fréquente mais l'absence d'examen immunohistochimique constitue une difficulté diagnostique particulière. Or, la confrontation des données cliniques aux résultats de l'examen scannographique et anatomo-pathologique, permet de prendre des décisions thérapeutiques, malgré l'absence d'une preuve diagnostique formelle apportée par un examen immunohistochimique.

L'impossibilité d'effectuer une chirurgie radicale du léiomyosarcome de la veine cave inférieure, représente une difficulté thérapeutique majeure mais, une exérèse tumorale au stade tardif peut aussi être réalisée, en fonction des données scannographiques. Pour les tumeurs inextirpables, des mesures palliatives telles que les gestes de revascularisation, peuvent être adoptées afin d'améliorer la survie et le confort des patients.

REFERENCES

REFERENCES

1. Hachi H, Bougtab A, Amhajji R, Otmany F, Al Bouzidi A, Laalou L, et al. Communication : à propos d'un cas de léiomyosarcome testiculaire. *Med Trop* 2002; 62 : 531-3.
2. Sumio F, Pascale M. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Sang Thrombose Vaisseaux* 2010; 22 (6): 323-9.
3. Hassouna JB, Bouzaïene H, Chargui R, Bachouche WB, Khomsi F, Habib M, et al. Léiomyosarcome de la veine cave sous-rénale. *J Chir* 2006 ; 5 :143.
4. Kamina P. Précis d'anatomie clinique Tome III. Paris : Maloine, 2004 : 153-66.
5. Benayoun M, Merran S, Eiss D, Helenon O. Paris. Variante anatomique de la VCI et des veines rénales. *Journées Française de Radiologie* 2007 : 46-50.
6. Giblin V. Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Revue de la littérature à l'occasion de la découverte d'un nouveau cas. Thèse Med France* 2005 ; n°46.
7. Rohen JW, Yokochi C, Lütjen-Drecoll E. Atlas photographique d'anatomie systématique et topographique. *Anatomie humaine* 1999 ; 3(3) : 311.
8. Meddahi-Pellé A, Bataille I, Subra P, Letourneur D. Biomatériaux vasculaire : du génie biologique et médical au génie tissulaire. *Médecine Sciences* 2004 ; 20 : 674-84.
9. Hassen-Khodja R. Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure et les autres tumeurs veineuses. *Phlébologie* 2005 ; 58 : 299-303.
10. Spaggiari L, Regnard JF, Nottin R. Leiomyosarcoma of the superior vena cava. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 274-6.
11. Tilkorn DJ, Lehnhardt M, Hauser J. Intravascular leiomyosarcoma of the brachiocephalic region. Report of an unusual tumour localisation: case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2008; 6: 113.
12. Babatasi G, Massetti M, Agostini D, Galateau F, Le Page O, Saloux E, et al. Les léiomyosarcomes du cœur et des gros vaisseaux. *Ann Cardiol Angeiol* 1998 ; 47 : 451-8.
13. Perl L. Ein fall von sarcom der vena cava inferior. *Virchow Arch* 1871; 53: 378-83.

14. Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ, Cavallari N. International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma: analysis of a world series on 218 patients. *Anticancer Res* 1996; 16(5B): 3201-5.
15. Kieffer E, Alaoui M, Piette J, Cacoub P, Chiche L. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Experience in 22 cases. *Ann Surg* 2006; 244(2): 289-95.
16. Abell MR. Leiomyosarcoma of inferior vena cava: review of the literature and report of two cases. *Am J Clin Pathol* 1957; 28(3): 272-85.
17. Bendayan P, Glock Y, Dislaire I, Duboucher C, Bugat R, Tredez J et al. Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure. Revue générale à propos d'un cas. *Ann Chir* 1991; 45 : 149-54.
18. Martin B, Roche A, Menu Y. Diagnostic radiologique des léiomyosarcomes de la veine rénale : rôle de l'angiographie. *J Radiol* 1986; 67: 789-95.
19. Golinval O, Magnée M, Boxho G. Le cas Clinique du mois: Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Rev Med Liège* 2010; 4: 177-9.
20. Hines OJ, Nelson S, Quinones-Baldrich WJ, Eilber FR. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : prognosis and comparison with leiomyosarcoma of other anatomic sites. *Cancer* 1999; 85: 1077-83.
21. Kieffer E, Petit-Jean C, Labastie J, Marisio G. Tumeurs primitives de la veine cave inférieure. In : Kieffer E, Ed. *Chirurgie de la veine cave inférieure et de ses branches*. Paris : Expansion Scientifique Française 1985: 146-61.
22. Mingoli A, Feldhaus RJ, Cavallaro A, Stipa S. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava : analysis and search of a world series of 141 patients and report of three new cases. *J Vasc Surg* 1991; 14: 688-99.
23. Couinaud C. Tumeurs de la veine cave inférieure. *J Chir* 1973; 105: 411- 32.
24. Wray RC, Dawkins H. Primary smooth muscles tumors of the inferior veina cava. *Am Surg* 1971; 17: 1009-18.
25. Soury PC, Lepechou J, Guinebretiere M, Laurian C. Léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. EMC (Elsevier SAS, Paris), Angéiologie, 19-2045. 2004.
26. De Beats MG. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *JBR-BTR* 1989; 72: 512-13.
27. Anain JM, Anain PM. Surgical excision of the inferior vena cava for primary leiomyosarcoma a case report. *Vasc Surg* 1992; 26: 155-9.

28. Noldge G, Bohm N, Spillner G, Goertler U. Leiomyosarkom der vena cava inferior. Die Medizinische Welt 1976; 77: 1747.
29. Soury P, Chelbi E, Fukui S, Parareskevas N, Petit MD, Gigou F et al. Les tumeurs de la veine cave inférieure : diagnostic et traitement. J Mal Vasc 2005 ; 30 : 23.
30. 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 ; 1 (2) : 122-7.
31. Briggs PJ, Pooley J, Malcom AJ, Chamberlain J: Leiomyosarcome de l'artère poplitée : revue de la littérature à propos d'un cas. Am Chir Vasc 1990; 4 : 365-9.
32. Varela-Duran J, Olivia H, Rosai J. Vascular leiomyosarcoma. The malignant counterpart of vascular leiomyoma. Cancer 1979; 44: 1684- 91.
33. Wile AG, Evans HL, Romsdahl MM. Leiomyosarcoma of soft tissue: a clinicopathologic study. Cancer 1981; 48: 1022-32.
34. Ochi K, Seki N, Okamoto M, Morita M, Takeuchi M. Leiomyosarcoma of inferior vena cava. Urology 1987; 30: 501-3.
35. Mingoli A, Marmorale A, Di Marzo L, Sapienza P, Morelli M, Toscano C. L'instituto di clinica chirurgica e I scuola di specializzazione in chirurgia generale. Sang Thromboses Vaisseaux 1995; 7 (1): 53-8.
36. Leu HJ, Makek M. Intramural venous leiomyosarcomas. Cancer 1986; 57: 1335-400.
37. Huguet C, Harb J, Gavelli A, Riberi A. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure étendue au foie. Résection complète avec reconstruction veineuse. Gastroenterol Clin Biol 1992; 16: 714-7.
38. Pollanen M, Butany J, Chiasson D. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Arch Pathol Lab Med 1987; 111: 1085-7.
39. Goze A, Bousquet JC, Grellet J, Kieffer E. Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. J Radiol 1986; 67 : 897-910.
40. Guttierrez O, Desai S, Burgener F. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava with intracardiac extension. Eur J Radiol 1986; 6: 153-5.
41. Kaszar-Seibert DJ, Gauving JP, Rogoff P, Vitteim-Berga FJ, Margolis S, Hilgenberg AD. Intracardiac extension of intraveinuous leiomyomatosis. Radiology 1988; 168: 409-10.

42. Brewster DC, Athawa Joulis CA, Darling RC. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Diagnosis and surgical management. Arch Surg 1976; 111: 1081-5.
43. Scully RE, Galdabini JJ, Mc Nelly BV. Case records of the Massachusetts general hospital. N Engl J Med 1981; 304: 162-8.
44. Hivet M, Poilleux J, Gastard J, Hernandez C. Sarcome de la veine cave inférieure. Nouv Presse Med 1973; 2 : 569-72.
45. Dauge MC, Bersay CI, Sarfati M, Bocquet L, Marland P. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. Arch Mal Cœur 1985 ; 279-81.
46. Davis G, Bergmann M, O’Kane H. Leiomyosarcoma of the superior vena cava. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 408-12.
47. Colas M, Boucheron S, Blanchet P, Guilleret J. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. Lyon Chir 1978 ; 74 : 216-9.
48. Kuss R, Poisson J, Guedon J, Mesnard J. Fibrosarcome de la VCI avec hypertension réno-vasculaire. Mem Acad Chir 1969; 95: 301-8.
49. Carde P, Elias D, Breil P, Andreassian B, Rouesse J, Bentata-Peyssayre M. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure sus-rénale. Chimiothérapie et anastomose veineuse chirurgicale réno-rénale pour la conservation du rein droit. Presse Méd 1983 ; 12 : 242.
50. Torre MF, Merino AJ, Villanueva MR, Aguirre EC. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure révélé par un syndrome fébrile. Nouv Presse Med 1981; 10: 3493.
51. Guedon J, Mesnard J, Poisson, Kuss R. Hypertension réno-vasculaire de la léiomyosarcome de la veine cave inférieure. Guérison de l’hypertension et survie de deux ans après l’intervention chirurgicale. Ann Med Int 1970 ; 121 : 905-12.
52. Bersani D, Lippa A, Laurent F. Léiomyosarcome de la veine iliaque. Imagerie et diagnostic histologique par biopsie endo-veineuse. Rev Im Med 1994, 6: 361-3.
53. Bousquet JC, Goze A, Hasan M, Kieffer E, Curet P, Grellet J. Léiomyosarcome of the inferior vena cava. Ultrasonographic appearance. J Ultrasound Med 1987; 6: 7-12.
54. Delaunay T, Peillon C, Duparc F, Koenig R, Muller JM, Deotto JF. Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure à propos de trois cas. Ann Chir 1991 ; 45 : 26-32.

55. Picard JD, Denis Ph, Chambeyron Y, Dufour B, Lubrano JM, Orcel L, et al. Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure: la place des examens complémentaires à propos de deux cas. *Chirurgie* 1983 ; 109: 306-9.
56. Vandermarcq P, Talon B, Drouineau J, Alluaume A, Azais O, Lagrange AS. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *J Radiol* 1992 ; 73 : 59-65.
57. Bretan P, Williams RD, Hricak H. Preoperative assessment of retroperitoneal pathology by magnetic resonance imaging. Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Urology* 1986; 38: 251-5.
58. Schnyder P, Boumghar M, Doenz F. Computed tomography of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Eur J Radiol* 1987; 7: 206-8.
59. Griffing 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.
60. Kabbaj N, Dafiri R, Imani F. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure et imagerie par résonance magnétique nucléaire. *Ann Radiol* 1996; 39: 188-92.
61. Lupetin AR, Dash N, Beckman I. Leiomyosarcoma of the superior vena cava: diagnosis by cardiac gated MR. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1986; 9: 103-5.
62. Zanten T, Golding RP. Demonstration of leiomyosarcoma of inferior vena cava. *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 670-4.
63. Burke AP, Virmani R. Sarcomas of the great vessels. A clinicopathologic study. *Cancer* 1993; 71: 1761-73.
64. Guarino G, Danek R, Bortul M. Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a case report. *Ann Ital Chir* 2000; 71: 717-20.
65. Puglionisi A, Picciocchi A, Lemmo GF, Ugo D, Duras-Tante V. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *J Chir* 1985 ; 122: 693-700.
66. Baumer R, Chigot JP, Kieffer E, Colin JY, Wechsler B, Chomette G, et al. Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. A propos d'un cas ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale. *Sem Hop Paris* 1982 ; 58 : 1630-6.
67. Boumghar M, Schnyder P. Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Schweiz Med Wochenschr* 1987 ; 6: 7-12.
68. Kasano Y, Tanimura H, Kumada K, Taniguchi K, Takifuji K, Ohnishi H, et al. Resectable leiomyosarcoma of inferior vena cava extended into the right atrium with the use of cardiopulmonary bypass and graft replacement. *Surgery* 1995; 117: 473-5.