STV

Cas clinique

Sang Thrombose Vaisseaux 2019 ;
31, n° 3 : 117-20

Une cause rare de lymphœdème secondaire unilatéral des membres inférieurs : le léiomyosarcome de l'artère iliaque

Bruno Burcheri[1], Hugo Burcheri[2]

[1] Maison médicale Le Carré Blanc Schiltigheim, Médecin vasculaire, 1, rue de Zagreb, 67300 Schiltigheim, France <brunoburcheri@gmail.com>
[2] Université Louis Pasteur Strasbourg, UNISTRA, Faculté de médecine de Strasbourg, 4, rue Kirschleger, 67000 Strasbourg, France

Résumé. Nous rapportons le cas d'une femme de 55 ans présentant un lymphœdème d'évolution assez rapide du membre inférieur gauche, dont l'étiologie post-traumatique égare le diagnostic dans un premier temps. L'exploration complémentaire par écho-doppler veineux du membre inférieur décèle un frein circulatoire important dans la veine fémorale commune gauche et l'exploration iliaque révèle la présence d'une masse iliaque comprimant quasi complètement la veine iliaque. Le scanner et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pelviens confirment la nature tissulaire de la masse et l'absence de thrombose iliaque. L'analyse histologique après résection chirurgicale en bloc de la masse et des vaisseaux confirme le diagnostic de léiomyosarcome de l'artère iliaque. Le léiomyosarcome est une tumeur maligne des muscles lisses, composant des organes ou des vaisseaux sanguins. Cette tumeur est rarement décrite pour les artères et pour cette localisation iliaque. Les signes cliniques sont peu spécifiques et le diagnostic est souvent tardif ce qui grève le pronostic vital très sombre en l'absence de diagnostic précoce. Ce cas clinique renforce l'idée qu'un examen clinique complet est nécessaire avant toute demande d'exploration complémentaire et qu'un examen écho-doppler exhaustif englobant la région iliaque et pelvienne doit être systématique dans le bilan d'un lymphoedème du membre inférieur pour rechercher une étiologie secondaire compressive.

Mots clés : léiomyosarcome, tumeur vasculaire rare, artère iliaque, lymphœdème secondaire

Abstract

A rare cause of secondary unilateral lymphedema of the lower limbs: an iliac artery leiomyosarcoma

Here we find a 55-year-old woman with a relatively fast progressive lymphedema of the low left limb; the post traumatic etiology has been thought at first sight. The ultra sound vein exploration has found anormal haemodynamic pattern in the femoral vein and a compressive pelvic mass of the iliac vein. CT scan and MRI explorations confirm the tissue nature and the absence of deep vein thrombosis. The histologic analysis after surgery (a complete mass and vessels resection) objectifies the diagnostic of a leiomyosarcoma of the iliac artery. A leiomyosarcoma is a malignant tumor that begins in smooth muscle cells (uterus, digestive tract, vessels). This tumor is rarely describe for artery and iliac localisations. There are no specific clinical sign and diagnostic is late and incumber the pronostic. This case report confirms the necessity of a good clinic exam before asking complementary exams and the value of an exhaustive echodoppler check of the pelvis when a patient present a unilateral lymphedema.

Key words: leiomyosarcoma, rare vascular tumor, iliac artery, secondary lymphedema

doi:10.1684/stv.2019.1072

Tirés à part :
B. Burcheri

Observation

Il s'agit d'une femme de 55 ans aux antécédents de brûlures cutanées et de greffes de peau du membre inférieur gauche, qui se plaint d'un aspect gonflé et un peu douloureux de sa cuisse gauche depuis quelques semaines. La patiente présente une obésité avec un IMC à 33. Les premiers examens complémentaires demandés se restreignent à l'exploration locale et ainsi l'échographie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) de cuisse ne décèlent que la présence d'un œdème diffus sous-cutané en cuisse gauche. L'examen clinique plus spécialisé oriente vers un œdème blanc, mou, indolore de tout le membre inférieur gauche, de type lymphœdème, déjà connu et plausible au vu des antécédents traumatiques et des rétractions cutanées de la cuisse et de la jambe. Cependant, le volume de la racine de la cuisse est très augmenté par rapport à la droite et les tissus sous-cutanés très tendus. Le diagnostic de lymphœdème secondaire post-traumatique ne paraît plus satisfaisant, d'autant plus que les traitements compressifs entrepris n'améliorent que peu la situation clinique. Une exploration complémentaire par écho-doppler du membre inférieur est réalisée et décèle un frein circulatoire important dans la veine fémorale gauche sans thrombose veineuse. L'exploration abdominale (*figure 1*) révèle une masse iliaque iso-échogène aux tissus environnants aux contours irréguliers de 14 à 16 cm de grand axe, d'aspect vascularisé, comprimant quasi complètement la veine iliaque avec flux compensateur au niveau hypogastrique, masse traversée par l'artère iliaque dont le flux doppler est normal (*figure 2*). On note également une dilatation pyélocalicielle du rein gauche.

La patiente bénéficie en urgence d'une IRM pelvienne dans notre centre médical. L'IRM confirme la présence d'une masse pelvienne gauche tissulaire polylobée englobant les vaisseaux pelviens et les comprimant, ainsi que l'uretère gauche, engendrant une urétéro-hydronéphrose.

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien apporte peu au diagnostic mais spécifie que la masse tissulaire est peu dissociable de l'ovaire G et qu'il n'y a pas de néoplasie sus-jacente ni d'adénopathie thoracique. Le gynécologue ne voit aucun rapport avec l'ovaire ou l'utérus à l'échographie. La biologie ne montre pas de baisse du débit de filtration glomérulaire mais un syndrome inflammatoire modéré avec une protéine C-réactive (CRP) à 22,9 mg/l et des D-dimères à 922. Un traitement préventif par enoxaparine 0,4 ml est débuté.

L'évolution montre rapidement des signes de compression iliaque avec formation d'une circulation collatérale, palpable cliniquement, se faisant *via* les veines sus-pubiennes. L'anticoagulation est augmentée à tinzaparine 0,9 ml et permet de baisser les D-dimères à 543. Une douleur du membre inférieur gauche à la marche s'apparente à un psoïtis.

La patiente est alors rapidement adressée au centre hospitalo-universitaire pour une intervention urgente devant le risque de thrombose veineuse aigüe voire d'insuffisance rénale par urétéro-hydronéphrose, et pour réaliser un diagnostic histologique de cette masse compressive. L'opération consiste en une résection monobloc de la masse pelvienne gauche, du nerf crural gauche, des axes iliaques veineux et artériels gauches, de l'uretère gauche, avec reconstruction de l'axe artérioveineux iliaque par un pontage entre l'artère iliaque primitive et l'artère fémorale commune, par une prothèse en dacron de 10 mm, un pontage entre la veine fémorale commune et la veine iliaque primitive, par prothèse PTFE annelée 12 mm, et une réimplantation de l'uretère gauche dans l'uretère droit avec mise en place d'une sonde JJ. La patiente bénéficie d'une transfusion de 11 culots globulaires.

L'examen histologique de l'exérèse monobloc de la masse et de l'axe iliaque objective un léiomyosarcome de 16 cm de grade III (pT4N0R1) infiltrant toute la paroi de l'artère iliaque, arrivant à moins de 2 mm de la veine iliaque et de l'uretère. Il est noté l'absence de métastase ganglionnaire (0/5) sur une résection des lymphatiques iliaques et des ganglions fémoraux.

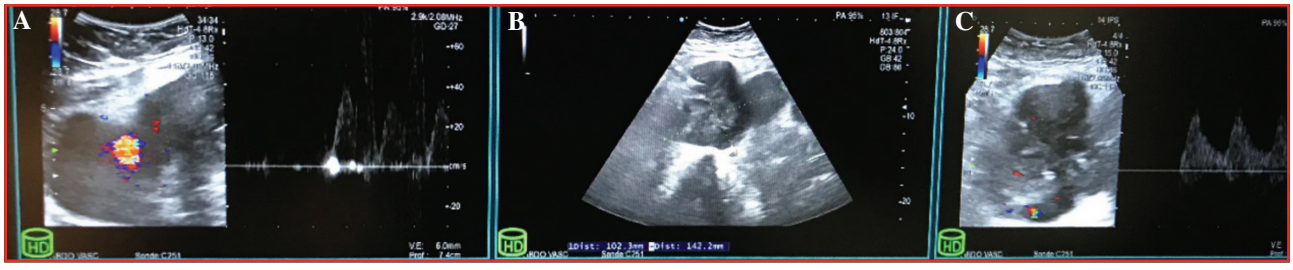

Figure 1. Écho-doppler abdomino-pelvien. (A, B, C) Coupe transversale. (B) Masse polylobée aux contours irréguliers de la fosse iliaque gauche d'aspect iso-échogène aux tissus environnants, de 14 mm de grand axe, vascularisée (C) avec flux systolo-diastolique, (A) traversée par l'artère iliaque. À noter l'absence de flux dans la veine iliaque (A, B).

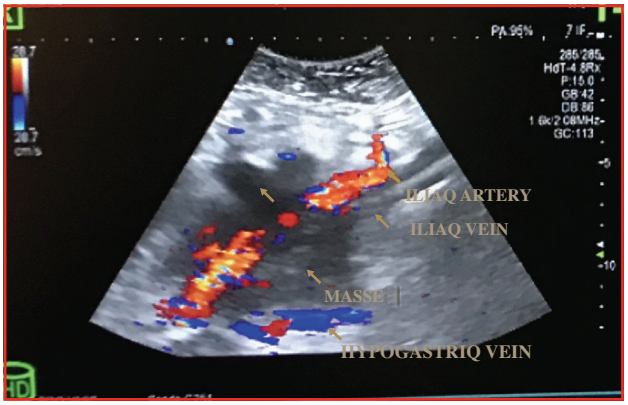

Figure 2. Écho-doppler pelvien : masse iso-échogène. Vue longitudinale sur le trajet des vaisseaux iliaques. Flux doppler artériel en rouge et veineux hypogastrique en bleu. Absence de flux iliaque externe.

En post-opératoire, il persiste un œdème du membre inférieur gauche mais bien moindre qu'au départ. La patiente est transférée au service soin de suite et réadaptation. Les oncologues mettent en place un traitement adjuvant par radiothérapie et chimiothérapie dans le cadre d'une réunion de concertation pluridisciplinaire (RCP) pour sarcomes.
La fonction cardiaque est normale. Les contrôles écho-doppler et scanner montrent l'absence de thrombose veineuse profonde et une bonne perméabilité des pontages artérioveineux iliaques gauches. Le lymphœdème résiduel du membre est cette fois lié au curage cellulo-lymphatique iliaque et fémoral. Une anticoagulation par anti-vitamines K (AVK) est introduite pour le pontage veineux.

Discussion

La littérature actuelle relate à notre connaissance peu de cas de léiomyosarcome de l'artère iliaque à l'origine d'un lymphœdème ipsilatéral du membre inférieur. Le léiomyosarcome atteint la média des vaisseaux. Il est plus fréquent chez les femmes [1]. C'est une tumeur rare ne concernant que 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous, et l'atteinte vasculaire ne représente que 2 % des cas de tous les léiomyosarcomes ; la veine est cinq fois plus atteinte que l'artère [2, 3], notamment la veine cave inférieure et la veine grande saphène [3, 4, 6].
La tumeur est agressive [6] et le pronostic vital est engagé [3]. Les symptômes sont peu spécifiques [6] et le diagnostic souvent tardif. On décrit des cas d'oedème du membre inférieur par thrombose veineuse profonde quand la tumeur primitive est veineuse, thrombose souvent iliaque ou fémorale [4]. Les thromboses veineuses les plus décrites sont les cas de tumeurs veineuses de la veine cave ou des veines iliaques [1, 7] ; les auteurs signalent que le diagnostic doit être évoqué devant une extension thrombotique malgré le traitement anticoagulant bien conduit et la gravité du tableau clinique comme des cas de *Phlegmatia alba dolens* [7]. On décrit également de rares cas d'ischémie aigüe de membre inférieur par léiomyosarcome de l'artère poplitée [2]. Ce sarcome peut évoluer vers une fistule artérioveineuse [5].
La connaissance de la prise en charge de la tumeur est encore très limitée et le principal traitement est la résection chirurgicale la plus complète avec analyse ganglionnaire [6].
Sur le plan du pronostic, les auteurs d'une étude de suivi de 1 472 patients atteints de sarcome et hospitalisés dans le service d'oncologie médicale du centre hospitalier de Bordeaux [8] retrouvent 13 % de léiomyosarcomes dont seulement 7 % ont une origine vasculaire. Le pronostic vital des tumeurs purement vasculaires est plus sombre avec une survie médiane de trois mois pour l'évolution métastatique et une mortalité toutes causes confondues dans les deux années suivantes, en comparaison aux léiomyosarcomes d'autres origines qui ont un délai moyen de survie de 10 ans sans métastases et un décès toutes causes confondues dans les sept années suivant le diagnostic. Cependant, la survie des patients avec un léiomyosarcome vasculaire métastatique n'est pas si différente des patients avec un léiomyosarcome métastatique d'autre origine (environ 22 *versus* 16,5 mois). L'origine vasculaire du léiomyosarcome et le grade de la tumeur sont des facteurs pronostiques indépendants de mortalité.
Ce cas clinique conforte l'idée qu'il faut réaliser un examen écho-doppler de la région iliaque de manière systématique devant la présence d'un lymphœdème unilatéral du membre inférieur, dont une des étiologies possibles est le léiomyosarcome de l'artère iliaque envahissant tout le pédicule vasculaire et comprimant la veine iliaque.
Notre patiente est toujours en vie après un an d'évolution ; les cures de chimiothérapie sont terminées. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Sahu R, Aggarwal R, Kumar P, Mittal S, Sood V, Sarin J. Primary external iliac vein leiomyosarcoma. *Ann Vasc Surg* 2019 ; 57 : 274.e5-274.e9.

2. Voulalas G, Giannakakis S, Maltezos C. Acute ischemia of extremity as a first manifestation of peripheral artery leiomyosarcoma: report of a case and review of the literature. *Ann Vasc Surg* 2016 ; 34 : 268.e9-268.e12.

3. Naouli H, Lathelize H, Bouarhroum A. Leiomyosarcoma of the great saphenous vein: case report and literature review. *Ann Vasc Surg* 2019 ; 56 : 353.e1-353.e6.

4. Zhang M, Yan F, Huang B, Wu Z, Wen X. Multimodal ultrasonographic assessment of leiomyosarcoma of the femoral vein in a patient misdiagnosed as having deep vein thrombosis: a case report. *Medicine (Baltimore)* 2017 ; 96(46) : e8581.

5. Ando T, Goto H, Date K, Takeda M. Surgical experience of a case of primary leiomyosarcoma of the left common iliac artery that presented as acute heart failure involving an arteriovenous fistula. *Ann Vasc Dis* 2018 ; 11(2) : 243-7.

6. Erinanc H, Ozulku M, Terzi A. Recurrence of primary vascular leiomyosarcoma five years after initial diagnosis in the lower extremity. *Case Rep Oncol Med* 2018 ; 2018 : 3094616.

7. Oliveira N, Dias E, Lima R, Oliveira F, Cássio I. Primary iliac venous leiomyosarcoma: a rare cause of deep vein thrombosis in a young patient. *Case Report Med* 2011 ; 2011 : 123041.

8. Italiano A, Toulmonde M, Stoeckle E, *et al*. Clinical outcome of leiomyosarcomas of vascular origin: comparison with leiomyosarcomas of other origin. *Ann Oncol* 2010 ; 21(9) : 1915-21.