

CASE REPORT

LEIOMYOSARCOME RENAL A PROPOS D'UN CAS

M. BENJELLOUN, R. RABII, H. ESSAKI, A. BENLEMLIH, A. JOUAL, S. BENNANI ET M. EL MRINI

Service d'Urologie A, C.H.U. Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

MOTS CLES: sarcome, cancer du rein

INTRODUCTION

Les sarcomes primitifs du rein sont exceptionnels, ils représentent 1 à 3% des tumeurs malignes du rein et leur incidence augmente avec l'âge. Leur diagnostic est difficile et leur pronostic est globalement sombre^{1,2}. Nous rapportons ici l'observation d'un léiomyosarcome rénal primitif.

OBSERVATION

M. M.A. âgé de 55 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui accusait depuis un an des lombalgies gauches avec des épisodes d'hématurie totale non caillotante. Trois mois avant la consultation, le patient avait noté l'apparition d'une masse de l'hypochondre gauche augmentant progressivement de volume avec des épisodes d'hématuries de grande abondance. Le tout a évolué dans un contexte de fléchissement de l'état général et d'amaigrissement. L'examen clinique avait objectivé une énorme masse qui prenait l'hypochondre, et le flanc gauche et qui donnait le contact lombaire.

L'échographie avait objectivé une masse hétérogène de grande taille qui prenait la totalité du rein gauche, avec des adénopathies locorégionales. L'IRM avait montré une masse rétropéritonéale au dépend du rein gauche avec un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2 (Fig. 1).

Le patient a été opéré et il a subi une néphrectomie élargie après un abord antéro-latéral transperitonéal. L'exérèse était incomplète vue l'envahissement du rachis et vue

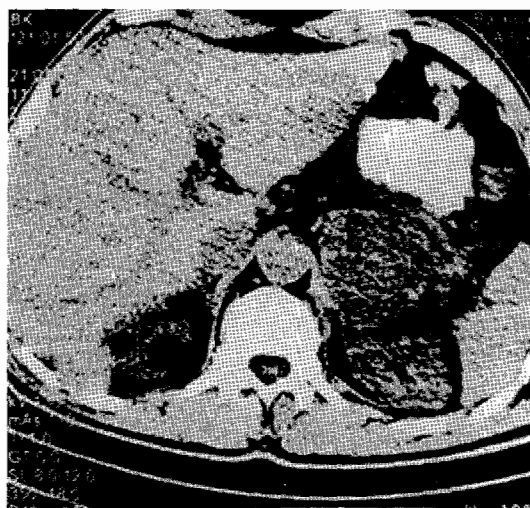


Fig. 1: Aspect sur IRM d'un léiomyosarcome rénal

l'adhérence très intime de la tumeur aux gros vaisseaux.

En postopératoire le patient a reçu deux séances de chimiothérapie. L'évolution a été marquée par le décès du patient à 2 mois du post opératoire dans un tableau de métastases pulmonaires après juste deux cures de chimiothérapie.

DISCUSSION

Les sarcomes rénaux primitifs constituent un groupe de tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse très variée et exceptionnelle. Ils représentent 1 à 3% des cancers du rein chez l'adulte^{1,2}. L'âge moyen de survenue

est de 55 ans. Il est de survenue plus tardif que celui des tumeurs de Wilms de l'adulte (30 ans)³⁻⁵. Le sarcome rénal semble toucher plus particulièrement les hommes (sex-ratio de 1,25 à 1,5)^{2,4}.

Le diagnostic de ces tumeurs est retenu après avoir éliminé l'éventualité d'une métastase, d'une extension par contiguïté d'un sarcome extra-rénal et d'un carcinome rénal à forme sarcomatoïde. D'où la nécessité parfois de rechercher des signes de différenciation épithéliale sur des prélèvements multiples avec étude immunohistochimique^{1,6}.

Les formes principalement décrites en anatomopathologie sont le fibrosarcome (type le plus fréquent: 58%), le léiomyosarcome, l'histiocytome fibreux malin, le liposarcome, le rhabdomyosarcome, l'ostéosarcome et le sarcome de Kaposi décrit dans les reins transplantés ou chez les patients atteints du Sida, dont le pronostic est toujours sévère⁵⁻⁸.

Sur le plan clinique, les symptômes ne sont pas spécifiques. Ils sont faits en général de douleurs, rarement d'une altération de l'état général, d'une masse palpable ou d'une hématurie. Dans notre série, il y avait une masse palpable avec une hématurie. La taille tumorale est souvent importante⁹. Sur le plan radiologique, la tomodensitométrie apporte peu d'arguments en faveur du sarcome rénal. La présence de densités proches de la graisse et de l'os au sein d'une masse rénale serait en faveur d'un sarcome du rein. L'IRM permet une excellente différenciation tissulaire (cortex, médullaire, cavités) et une analyse du rétropéritoine et des axes vasculaires. Mais elle n'apporte pas grande chose par rapport à la TDM^{1,10}. L'échographie doppler est une technique intéressante par son caractère non invasif pour apprécier l'état du pédicule rénal et de préciser l'intégrité de la veine cave inférieure. Elle reste alors un examen complémentaire de la TDM et/ou l'IRM^{1,10}. L'artériographie montre une importante néovascularisation intratumorale développée au dépens des vaisseaux corticaux^{10,11}. La ponction tumorale échoguidée ou sous TDM est parfois nécessaire pour avoir un diagnostic préopératoire¹². Cependant, c'est l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire qui permet d'affirmer la nature histologique de la lésion¹¹.

Le diagnostic différentiel est parfois posé avec d'autres processus fibrocellulaires malins,

en particulier le schwannome malin, le rhabdomyosarcome, le carcinome rénal à cellules fusiformes pseudosarcomateuses et l'angio-myolipome, d'où l'intérêt d'une étude immunohistochimique qui reste de grand apport en cas de doute diagnostique^{6,10}. Dans notre cas, seule l'étude histologique de la pièce opératoire a permis de conclure en un léiomyosarcome.

L'évolution du léiomyosarcome rénal se fait en général sur le mode local et la survenue de métastases viscérales (le poumon et le foie sont les deux sites les plus fréquents), les métastases lymphatiques sont rares. Par ailleurs, le léiomyosarcome a plus tendance à refouler le rein plutôt que l'envahir. Les récurrences locales après exérèse sont fréquentes, l'importance de la nécrose tumorale et le nombre élevé des mitoses en font une tumeur de haut grade. Ces éléments avec le caractère complet ou incomplet de l'exérèse, la taille et la nature de la tumeur sont des facteurs de mauvais pronostic^{1,5}. Le taux de survie global des sarcomes est de 15 à 35% à 5 ans. Les liposarcomes offrent une espérance de vie plus élevée tandis que les léiomyosarcomes ont, quant à eux, un pronostic péjoratif^{5,6}.

Le traitement reste avant tout chirurgical, par la réalisation d'une néphrectomie élargie avec un curage ganglionnaire. L'exérèse doit être la plus large possible. Le pronostic après chirurgie seule est néanmoins sévère^{13,14}.

Une chimiothérapie adjuvante est donc nécessaire basée en général sur l'association de Doxorubicine, Vincristine, Cytophosphamide et plus ou moins la Dactinomycine^{11,13}. Cette chimiothérapie, selon les auteurs, doit être instaurée en cas de métastases à distance ou en cas de récurrence locale. Actuellement, l'efficacité de la Thalidomide en matière de sarcome de Kaposi est prometteuse¹⁵.

La place de la radiothérapie adjuvante est encore mal définie, même s'il semble que celle-ci diminue le taux de récurrence locale^{16,17}. Les sarcomes rénaux de l'adulte sont pour la plupart des tumeurs agressives et d'évolution fatale¹⁷.

En conclusion, les sarcomes rénaux sont rares et de diagnostic essentiellement anatomopathologique. Le traitement est avant tout chirurgical par une exérèse la plus large

possible. Le pronostic reste cependant mauvais.

BIBLIOGRAPHIE

1. Brethau D, Lechevalier E, Coulange C. Tumeurs rares du rein. *Encycl Méd Chir (Paris-France). Néphrologie-Urologie* 1995, 18096-A-20, 7p.
2. Srinivas V, Sogani PC, Hadju SI, Whitmore WF Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol* 1984, 132:13.
3. Farrow G, Harrison E, Utz D. Sarcomas and sarcomatoid and mixed malignant tumors of the kidney in adults. *Cancer* 1968, 2:545.
4. Vogelzang N, Fremgen A, Guinan P, Chmiel JS, Sylvester JOL, Sener SF. Primary renal sarcoma in adults. *Cancer* 1993, 71:804.
5. Zhang G, Kuo Chen K, Manivel C, Fraley EB. Sarcomas of the retroperitoneum and genitourinary tract. *J Urol* 1989, 141:1107.
6. El Otmany A, Bouklata S, Chami I, Soudaka A, Jahid A, Belabbas M. Léiomyosarcome primitif du rein – A propos d'un cas. *Prog Urol* 1999, 9:310.
7. Malhotra C, Doolittle C, Rodil J, Vezeridis M. Mesenchymal chondrosarcoma of the kidney. *Cancer* 1984, 54:2495.
8. Euvrard S, Kanitakis J, Bosshard S, Lebbe C, Garnier JL, Touraine JL, Claudy A. No recurrence of posttransplantation Kaposi's sarcoma three-years after renal retransplantation. *Transplantation* 2002, 73:297.
9. Boman F, Chamigneulle J. Sarcomes du rein chez l'adulte. A propos d'une observation. *Arch Anat Cyt Pathol* 1994, 42:307.
10. Roy C, Pfeleger D, Tuchmann CH, Guth S, Lindner A, Morel M. Small leiomyosarcoma of the renal capsule. CT findings. *Eur Radiol* 1998, 8:224.
11. Colin J, Herard A, Nicolacopoulos Y, Petit J, Myon Y, Samarq B. Le chondrosarcome rénal primitif: à propos d'un cas. *Prog Urol* 1998, 8:553.
12. Johnson W, Gaetner BM, Crothers BA. Fine-needle aspiration of renal angiosarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 2002, 126:478.
13. De Kernion JB, Beldegrun A. Renal tumors. In: Walsh PC, Retik AB, Stamey TA, Vaughan ED (eds.): *Campbell's Urology*, 6th ed., Philadelphia: WB Saunders, 1992.
14. Grignon DJ, Ayala AG, Ro JY et al. Primary sarcomas of the kidney. A clinicopathologic and DNA flow cytometric study of 17 cases. *Cancer* 1990, 65:1611.
15. Singhal S, Metha J. Thalidomide in cancer. *Biomed Pharmacother* 2002, 1:4.
16. Moudouni SM, En-Nia J, Rious-Leclercq N, Guille F, Lobel B. Leiomyosarcoma of the renal pelvis. *Scand J Urol Nephrol* 2001, 35:425.
17. Mian BM, Bhadkamkar N, Slaton JW, Pisters PW, Daliani D, Swanson DA, Pisters LL. Prognostic factors and survival of patients with sarcomatoid renal cell carcinoma. *J Urol* 2002, 167:65.

Correspondance et tires à part:

Dr. Mohamed Benjelloun
5, rue Robert Blache
75010 Paris
France

simohamed.benjelloun1@caramail.com