

Sarcome rénal révélé par un œdème unilatéral du membre inférieur aux urgences : à propos d'un cas

Renal sarcoma revealed by unilateral lower-limb oedema in the emergency department : case report

R. Jebri, S. Kayisu et F. Van Trimpont

Service des Urgences, Centre hospitalier de Wallonie picarde (CHwapi), Tournai

RESUME

Introduction: Les sarcomes rénaux sont des tumeurs rares. Ils représentent 0,5 à 1 % des tumeurs malignes¹.

Observation : Nous rapportons le cas d'une patiente de 56 ans aux antécédents de maladie de Bouveret se présentant aux urgences pour un œdème du membre inférieur droit. Une thrombose veineuse du membre inférieur droit étendue avec compression de la veine cave inférieure a été mise en évidence. L'imagerie a retrouvé une masse rétropéritonéale cadrant avec un sarcome rénal, confirmée par la biopsie. Le diagnostic de liposarcome dédifférencié métastatique au niveau rétropéritonéal, localement avancé a été retenu. La prise en charge thérapeutique était axée sur la chimiothérapie. L'évolution était marquée par la stabilisation des lésions avec un recul d'une année.

Discussion : Le sarcome rénal est une tumeur maligne rare chez l'adulte. Le plus souvent révélé par des douleurs lombaires, une masse abdominale ou des signes de compressions vasculaires témoignant du caractère souvent tardif du diagnostic. La survenue d'une thrombose veineuse étendue se manifestant par un œdème unilatéral du membre inférieur doit faire évoquer l'éventualité d'une origine néoplasique même en l'absence d'autres signes cliniques.

Conclusion : Les sarcomes rénaux sont des tumeurs rares de symptomatologie fruste dont le diagnostic, souvent tardif, demeure un challenge. Le médecin urgentiste doit évoquer la cause néoplasique devant tout œdème unilatéral du membre inférieur dont les causes courantes ont été éliminées.

Rev Med Brux 2018 ; 39 : 505-7
Doi : 10.30637/2018.17-085

ABSTRACT

Introduction : Renal sarcomas are rare tumors. They represent 0.5 to 1 % of malignant tumors¹.

Case report : We report a case of a 56-year-old woman with a history of Bouveret's disease who presented to the emergency department with a right lower limb oedema. Venous thrombosis of the right lower limb with compression of the inferior vena cava was demonstrated. The CT scan found a retroperitoneal mass suggesting a renal sarcoma, confirmed by biopsy. The diagnosis of metastatic dedifferentiated liposarcoma locally advanced was made. Therapeutic management was based on chemotherapy. The evolution was marked by stabilization of lesions at one year.

Discussion : Renal sarcoma is a rare malignant tumor in adults. Usually revealed by lower back pain, abdominal mass or signs of vascular compression indicating the advanced tumor stage at the presentation of the patient. A unilateral oedema of the lower limb due to an extensive venous thrombosis should suggest a tumoral etiology even in the absence of other clinical signs.

Conclusion : Renal sarcomas are rare tumors. They have an insidious growth, with late, discrete, unspecific symptoms. The diagnosis of renal sarcomas remains a challenge. A unilateral oedema of the lower limb should suggest a tumoral etiology in the absence of other clinical signs.

Rev Med Brux 2018 ; 39 : 505-7
Doi : 10.30637/2018.17-085

Key words : renal sarcoma, retroperitoneum, tumor, emergency

INTRODUCTION

Les sarcomes rénaux (SR) sont des tumeurs rares. Ils représentent 0,5 à 1 % des tumeurs malignes¹. De diagnostic tardif, les signes fonctionnels résultent de l'envahissement tumoral des organes de voisinage ou des compressions vasculaires. Ces tumeurs restent longtemps latentes et sont souvent volumineuses au moment du diagnostic. Nous rapportons un cas de SR dont la manifestation inaugurale était un œdème unilatéral du membre inférieur.

CAS CLINIQUE

Une patiente de 56 ans s'est présentée aux urgences pour un œdème du membre inférieur droit évoluant depuis 24 h avec une douleur et une difficulté à la marche. La patiente avait un antécédent de maladie de Bouveret. L'examen clinique a retrouvé un bon état général, un état hémodynamique stable, une auscultation cardiopulmonaire libre, un abdomen souple dépressible indolore sans masse palpable. Un œdème du membre inférieur droit a été mis en évidence, avec une douleur à la palpation du mollet droit, qui était pourtant souple. Il n'existait pas de fièvre. A la biologie, les taux d'hémoglobine, de globules blancs et de plaquettes étaient normaux. La créatininémie était de 0,87 mg/l. Le taux des protéines totaux était de 60 g/l.

L'échographie a mis en évidence une thrombose veineuse profonde obstructive au niveau de la veine poplitée arrivant jusqu'au niveau de la veine cave inférieure. L'angiographe abdominopelvien montrait un volumineux processus expansif rétropéritonéal de 18 cm, développé aux dépens de la loge rénale droite, englobant les veines rénales droites, infiltrant l'artère mésentérique supérieure et l'aorte, évoquant un SR. Cette lésion était charnue et se rehaussait en nappe de manière plus intense sur la phase tardive de l'injection de contraste iodé. Il s'y associait un envahissement du muscle psoas droit, du bord postéro-interne de la coupole diaphragmatique et de la vertèbre L1 (figure). La veine cave inférieure était envahie avec une thrombose veineuse périphérique bilatérale des veines iliaques communes.

Aux urgences, la patiente a été mise sous héparine de bas poids moléculaire à dose thérapeutique (Enoxaparine 60 mg/2x jour) et le traitement antalgique à base de paracétamol et de dérivés morphiniques a été entrepris. Une biopsie sous contrôle échographique a retrouvé un liposarcome différencié. Le diagnostic de liposarcome différencié métastatique localement avancé a été retenu. La prise en charge chirurgicale était impossible, la patiente a été traitée par chimiothérapie : la doxorubicine puis l'Eribuline. L'évolution à un 1 an était marquée par une stabilisation de la maladie.

DISCUSSION

Les SR sont des tumeurs rares. Ils représentent

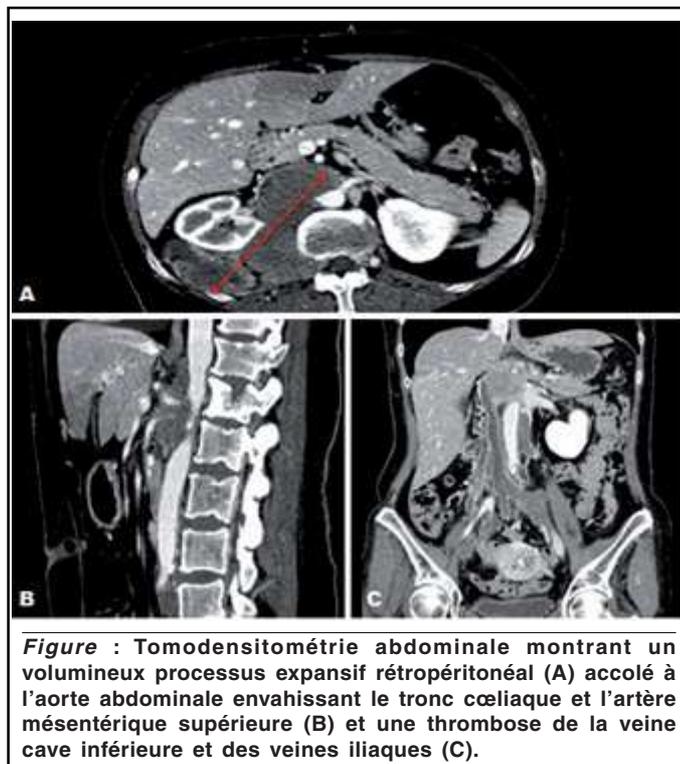


Figure : Tomodensitométrie abdominale montrant un volumineux processus expansif rétropéritonéal (A) accolé à l'aorte abdominale envahissant le tronc cœliaque et l'artère mésentérique supérieure (B) et une thrombose de la veine cave inférieure et des veines iliaques (C).

0,5 à 1 % des tumeurs malignes¹. Ils font partie des tumeurs rétropéritonéales. Le liposarcome représente 50 % des sarcomes du rétropéritoine². Il affecte principalement l'adulte après 40 ans, sans prédilection de sexe avec un pic à la cinquième décennie³.

La symptomatologie clinique des SR est vague et non spécifique. Elle est en rapport avec le volume tumoral élevé. Les douleurs abdominales et la découverte fortuite d'une masse abdominale sont les signes les plus fréquemment révélateurs⁴. Pourtant, un œdème unilatéral du membre inférieur a révélé le SR chez notre patiente, sans signe abdominal ou systémique.

Les œdèmes des membres inférieurs unilatéraux peuvent être d'origine diverses. Ils sont le plus souvent la conséquence d'une pathologie locale, qui peut concerner soit le fonctionnement veineux, soit le système lymphatique, soit la perméabilité des petits vaisseaux. Les causes veineuses sont dominées par la phlébite profonde⁵.

En pratique, devant un œdème unilatéral de survenue brutale, le diagnostic de thrombose veineuse profonde doit être évoqué en premier lieu et confirmé par une échographie doppler veineuse. Les traitements anticoagulants à dose curative constituent la pierre angulaire de la prise en charge thérapeutique. L'échographie permettra dans certains cas l'identification d'une compression veineuse profonde pure par une tumeur ou un anévrisme, sans réel thrombus⁶. Dans notre cas, l'échographie doppler a permis de mettre en évidence une thrombose étendue jusqu'à la veine cave en rapport avec un SR.

Les causes lymphatiques comprennent : le lymphoedème primitif, généralement bilatéral, et le

lymphoedème secondaire. Ce dernier est la conséquence d'une compression ou d'un obstacle sur la circulation lymphatique, qui se trouve dans la plupart du temps au niveau pelvien. Il peut être aussi radio induit ou post chirurgical. En zone endémique, la filariose peut en être la cause⁷.

Certains auteurs préconisent de faire un scanner abdomino-pelvien chez les patients de plus de 40 ans qui présentent un œdème unilatéral des membres inférieurs sans cause apparente et chez les patients plus jeunes présentant des signes suspects⁷. Les tumeurs fréquemment associées à un œdème des membres inférieurs comprennent le cancer de la prostate, le cancer de l'ovaire et le lymphome⁷. Cependant, un sarcome rénal se révélant par un œdème unilatéral des membres inférieurs sans autre signe associé n'a pas été rapporté dans la littérature.

Quel que soit le mode de découverte des SR, leur particularité est qu'elles restent longtemps asymptomatiques. En effet, l'absence de cloisons aponévrotiques susceptibles de limiter la croissance tumorale explique la taille élevée de la tumeur à sa découverte. Avancès *et al.* ont retrouvé une taille moyenne de 19,5 cm dans une cohorte de 40 SR primitifs⁴. A la découverte de la pathologie, la taille de la tumeur chez notre patiente était de 18 cm (figure). Quant au bilan radiologique, la tomodensitométrie est l'examen clé. Ainsi, l'aspect scannographique d'un liposarcome est celui d'une lésion hétérogène associant des zones de densité graisseuse, de densité tissulaire avec des septas épais⁸.

Le rehaussement de cette masse est variable, il est biphasique et intense pour le liposarcome différencié⁹. Dans notre cas, la lésion était charnue et se rehaussait de manière plus intense sur la phase tardive de l'injection de produit de contraste, orientant vers un liposarcome différencié.

Plusieurs affections peuvent poser le diagnostic différentiel avec le liposarcome rétro-péritonéal notamment les tumeurs rénales bénignes à composante graisseuse comme les angiomyolipomes, les carcinomes graisseux rénaux, les cortico-surrénales graisseux, les lipomes et liposarcomes surrenaliens, les kystes dermoïdes dont les macro-calcifications sont évocatrices, enfin les lymphangiomes kystiques⁹. Dans les cas les plus épineux, l'immunohistochimie trouve sa place.

L'exérèse chirurgicale complète est le traitement idéal des SR. Celle-ci constitue avec le type histologique les deux éléments essentiels du pronostic. Dans leur étude portant sur 34 patients ayant des SR, Lazar *et al.*¹⁰ ont identifié l'envahissement vasculaire comme facteur prédictif de mauvais pronostic car il limite la résectabilité chirurgicale. L'atteinte localement avancée chez notre patiente a rendu la chirurgie impossible.

La chimiothérapie est indiquée en situation

métastatique lorsque les lésions ne sont pas résectables. Elle fait appel à la doxorubine et aux agents alkylants et donne un taux de réponse de 20 à 30 %¹¹. Pour notre patiente, le choix thérapeutique était la doxorubine puis l'ebuline.

CONCLUSION

Les sarcomes rénaux sont des tumeurs rares, de symptomatologie fruste, dont le diagnostic souvent tardif demeure un challenge. Le médecin urgentiste doit évoquer la cause néoplasique devant tout œdème unilatéral du membre inférieur dont les causes courantes ont été éliminées.

Remerciements :

Nous remercions le Docteur V. Remiche pour ses explications des images scannographiques.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Guillou L, Coindre JM. How should we grade soft tissue sarcomas and what are the limitations? *Pathol Case Rev.* 1998;3:105-10.
2. Avancès C, Rigaud J, Bui B, Camparo P, Culine C, Durand X *et al.* Sarcomes du rétro-péritoine : Contribution du CCAFU au référentiel INCa. *Progès en Urologie.* 2010;20:S290-S296.
3. Benchekroun A, Lachkar A, Chefchaoui MC, El Ounani M, Soumana A *et al.* Les liposarcomes rétro-péritonéaux : à propos de 2 cas. *J Urol.* 1997;103:37-40.
4. Avancès C, Mottet N, Mahatmat A, Chapuis E, Serre I, Culine S. Prognostic factors for first recurrence in patients with retroperitoneal sarcoma. *Urol Oncol.* 2006;24:94-6.
5. Ely JW, Osheroff JA, Chambliss ML, Ebell MH. Approach to leg edema of unclear etiology. *J Am Board Fam Med.* 2006;19(2):148-60.
6. Messas E, Wahl D, Pernod G. Prise en charge de la thrombose veineuse profonde en 2015. *J Mal Vasc.* 2016;41(1):42-50.
7. Tiwari A, Cheng KS, Button M, Myint F, Hamilton G. Differential diagnosis, investigation, and current treatment of lower limb lymphedema. *Arch Surg.* 2003;138(2):152-61.
8. Vilcot L, Bompas E, Mervoyer A, Houdebine S *et al.* Comment je raisonne devant une masse rétro-péritonéale. *Médecine Nucléaire.* 2017;41(4):280-90.
9. Aitsakel A, Elsayegh H, Benslimane L, Nouini Y. Tumeurs rétro-péritonéales primitives : Profils diagnostique, thérapeutique et anatomopathologique. *Can Urol Assoc J.* 2015;9(11-12):873.
10. Lazar AM, Bratucu E, Straja ND. Prognostic factors for the primary and secondary retroperitoneal sarcomas. Impact on the therapeutic approach. *Chirurgica (Bucur).* 2012;107(3):308-13.
11. Jacques DP, Coit DG, Hadju SI, Brennan MF. Management of primary and recurrent soft tissue sarcoma of the retroperitoneum. *Ann Surg.* 1990;212:51-9.

Correspondance :

R. JEBRI
Rue des Sports, 51
7500 Tournai
E-mail : jebri.rania@gmail.com

Travail reçu le 30 août 2017 ; accepté dans sa version définitive le 7 février 2018.