

Cas de la semaine #181

14 septembre 2020

Préparé par Dr Charles Morency ^{R5}

Dre Laurence Péloquin ^{MD FRCPC}

Dre Marie-Pierre Cordeau ^{MD FRCPC}

CHUM



Histoire Clinique

- **Se présente avec dyspnée classe NYHA 2-3 / 4***

* Classification NYHA (New York Heart Association)

Classe 1: Aucun symptôme ni limitation

Classe 2: Symptômes légers et légères limitations des activités quotidiennes

Classe 3: Limitations marquées dans les activités quotidiennes; confortable juste au repos

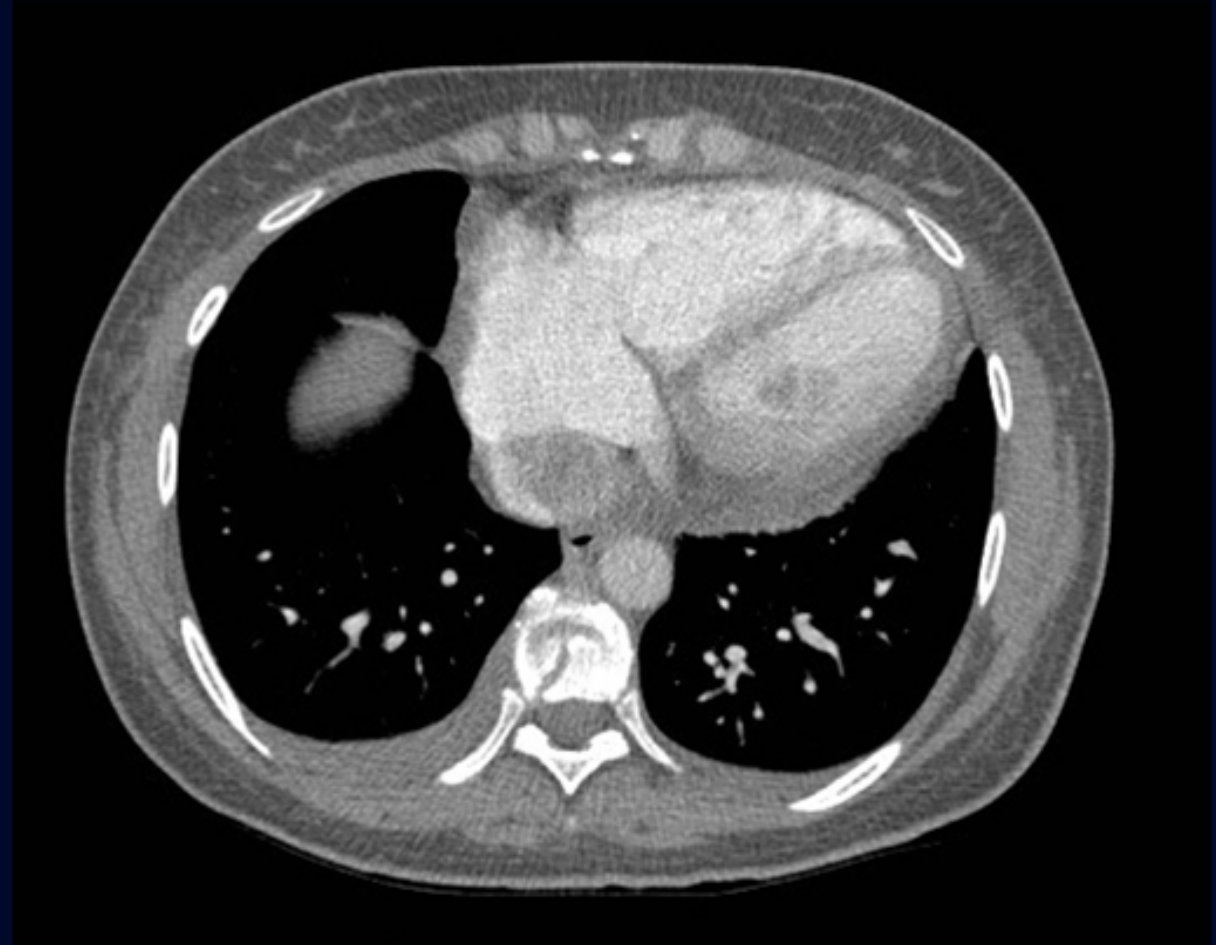
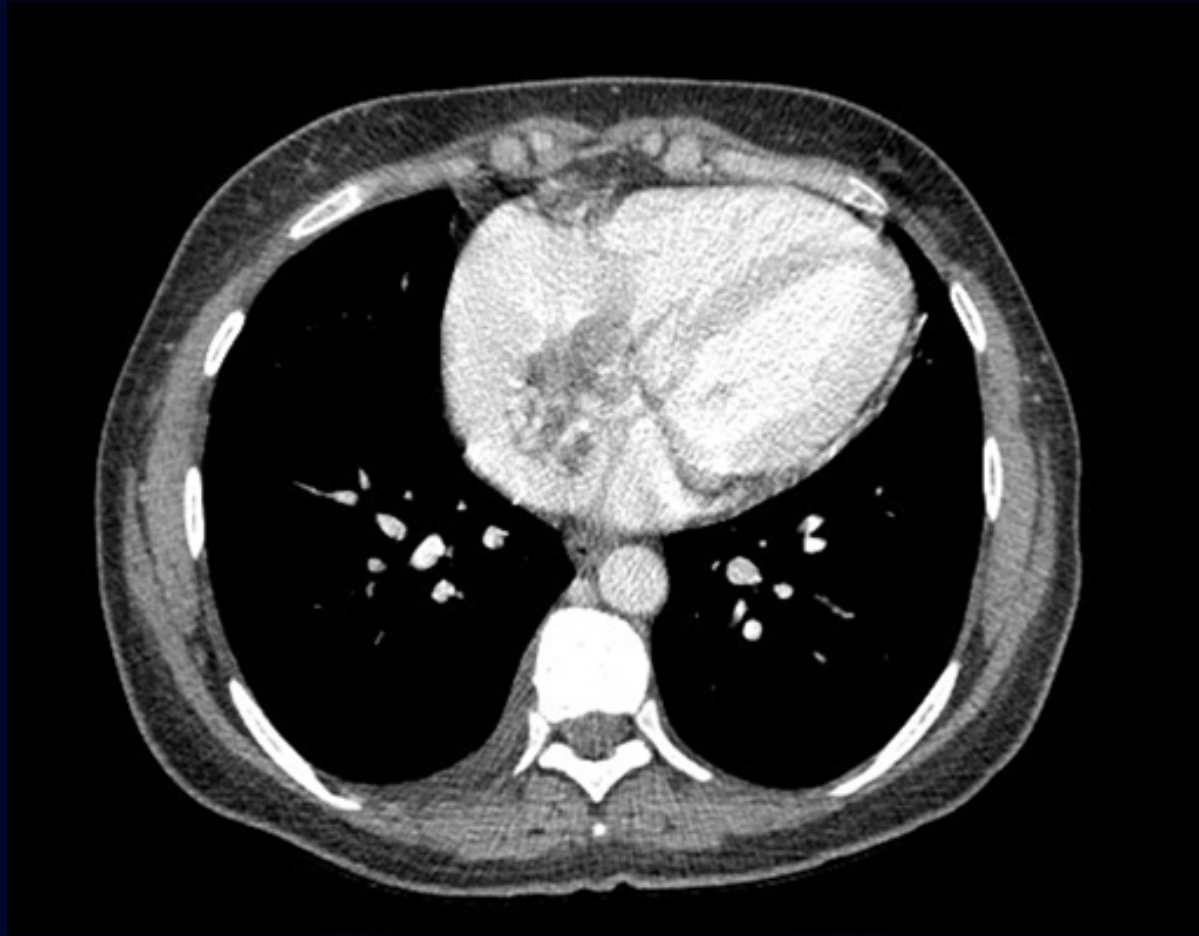
Classe 4: Limitations sévères et symptomatologie même au repos.

- **Augmentation du volume abdominal avec lourdeur x 10 jours**
- **Antécédents personnels de myomectomie utérine** (pour exérèse de fibromes) **et cholécystectomie**

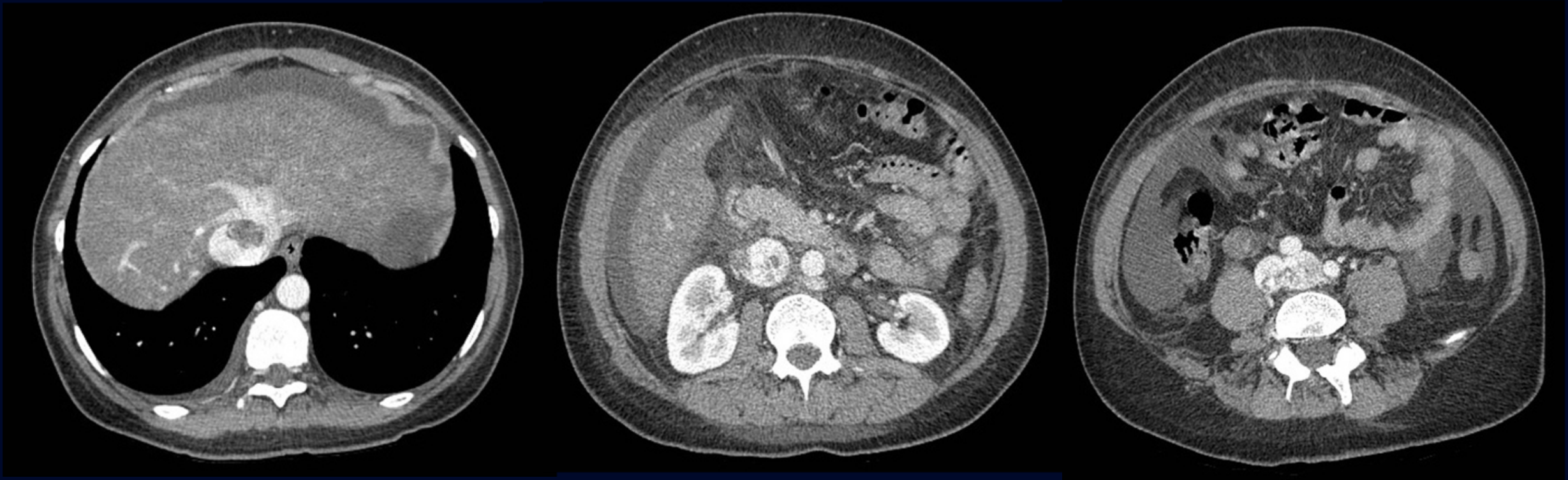


41 ans

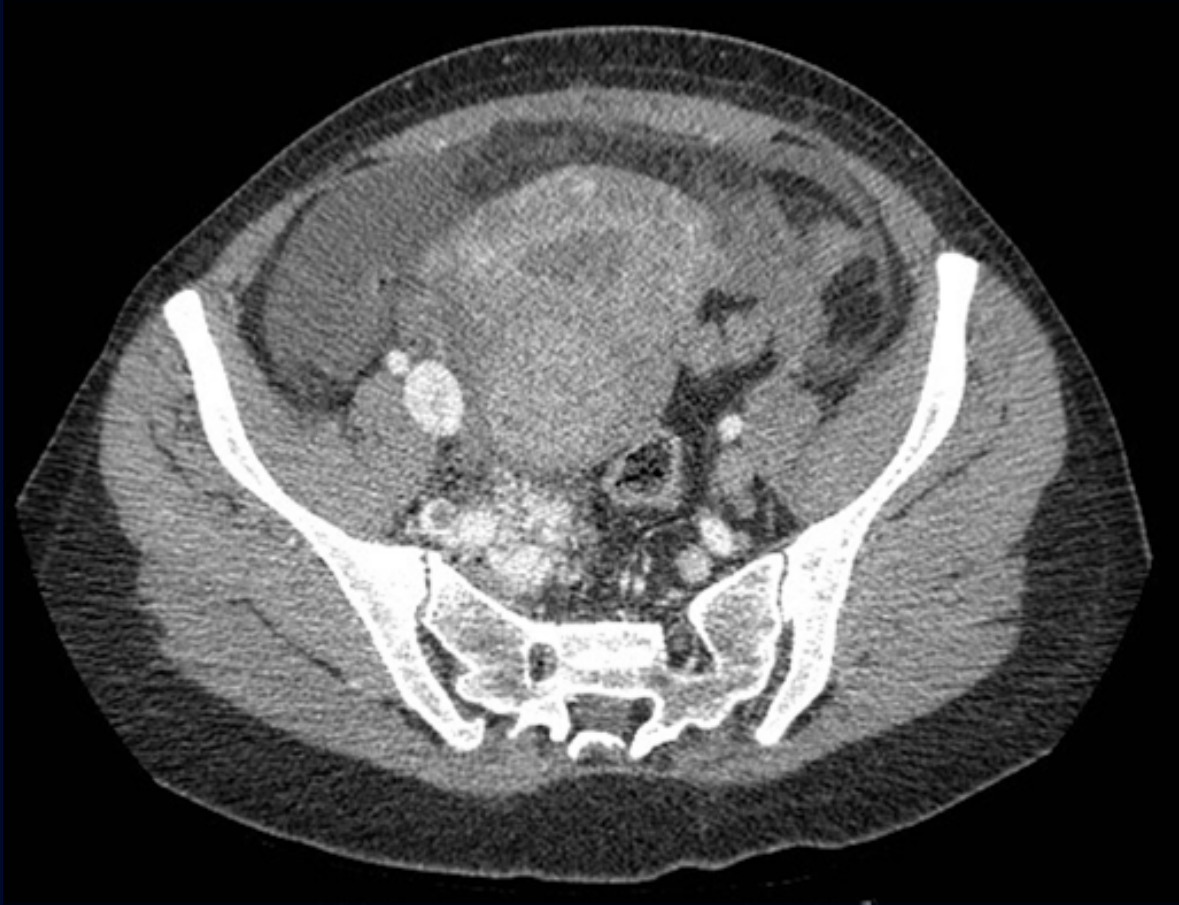
Imagerie – scan thorax C+



Imagerie – scan Abd-Pelv C+



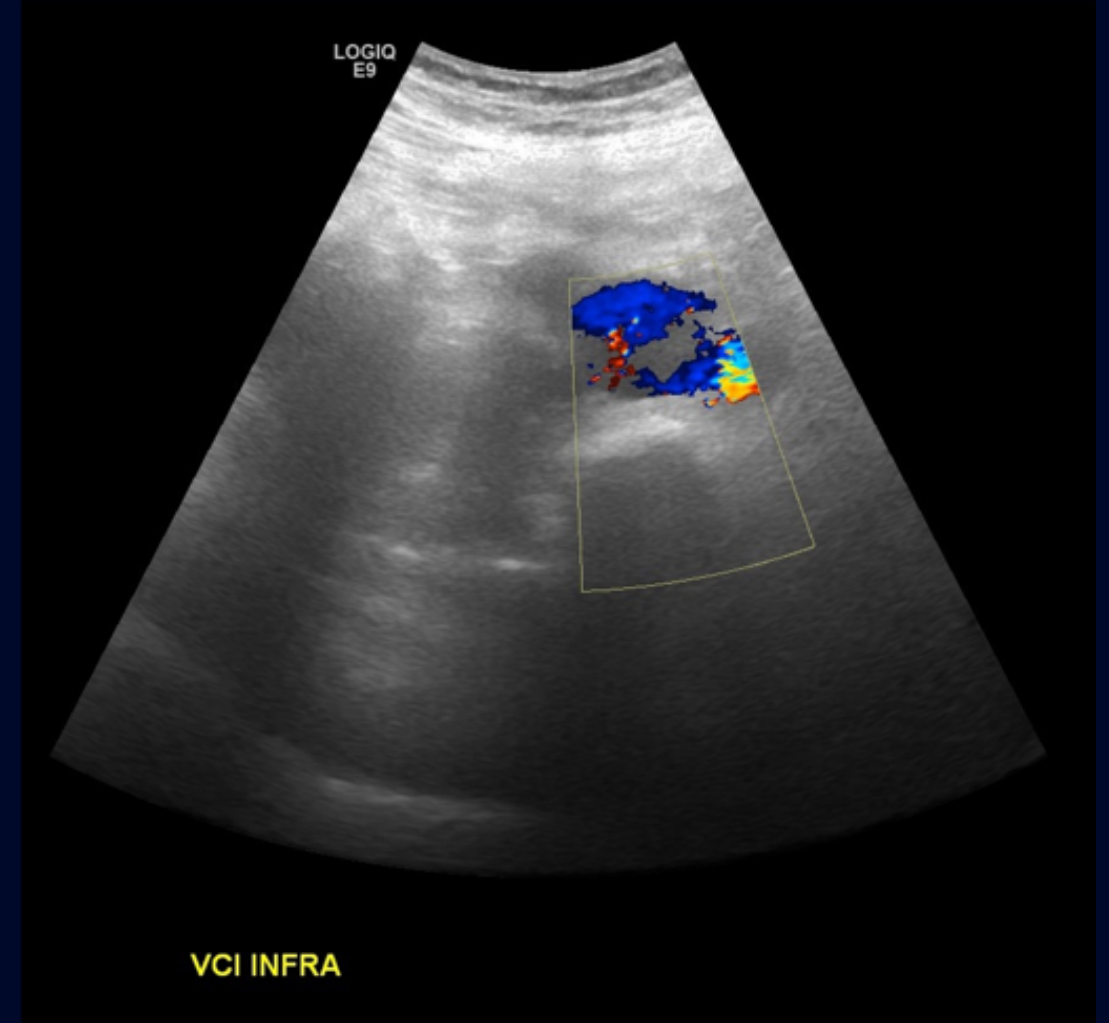
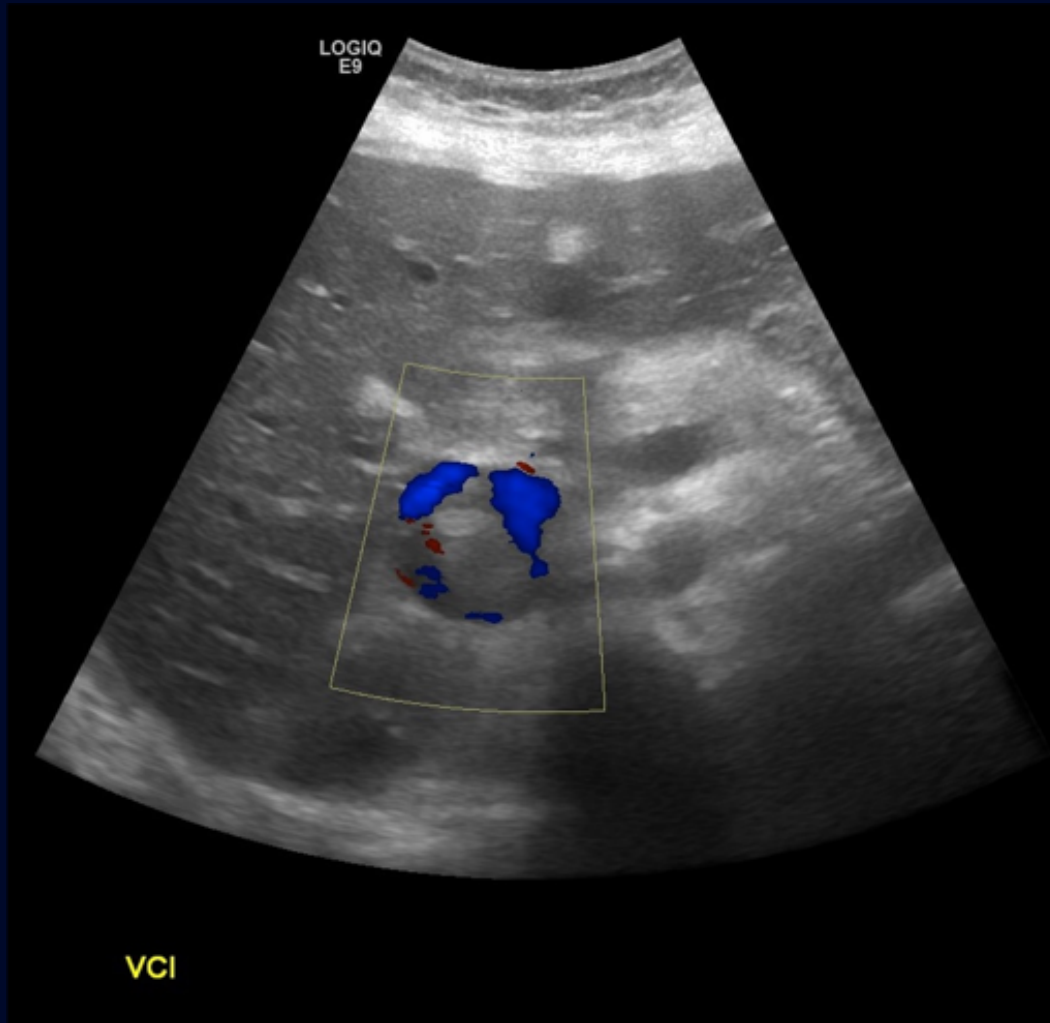
Imagerie – scan Abd-Pelv C+



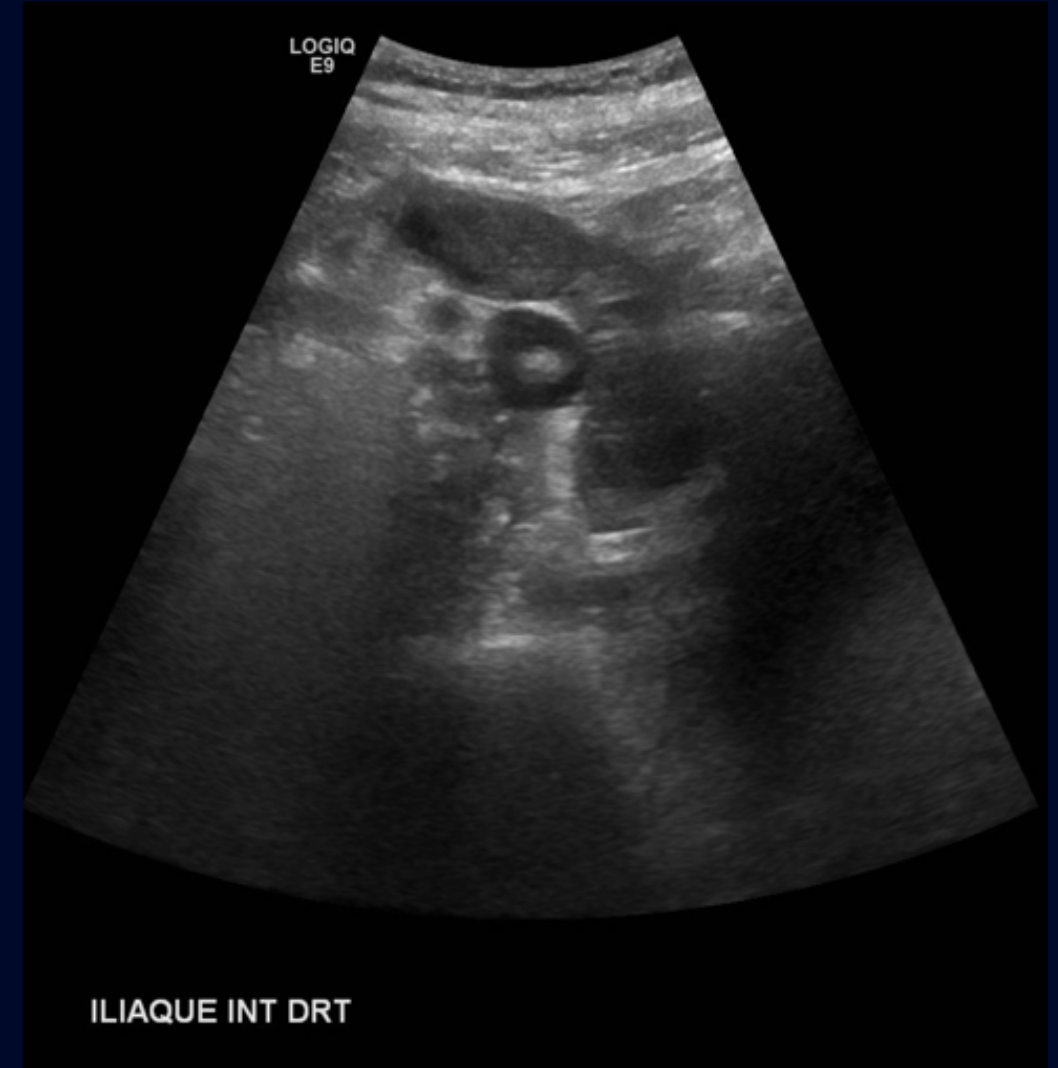
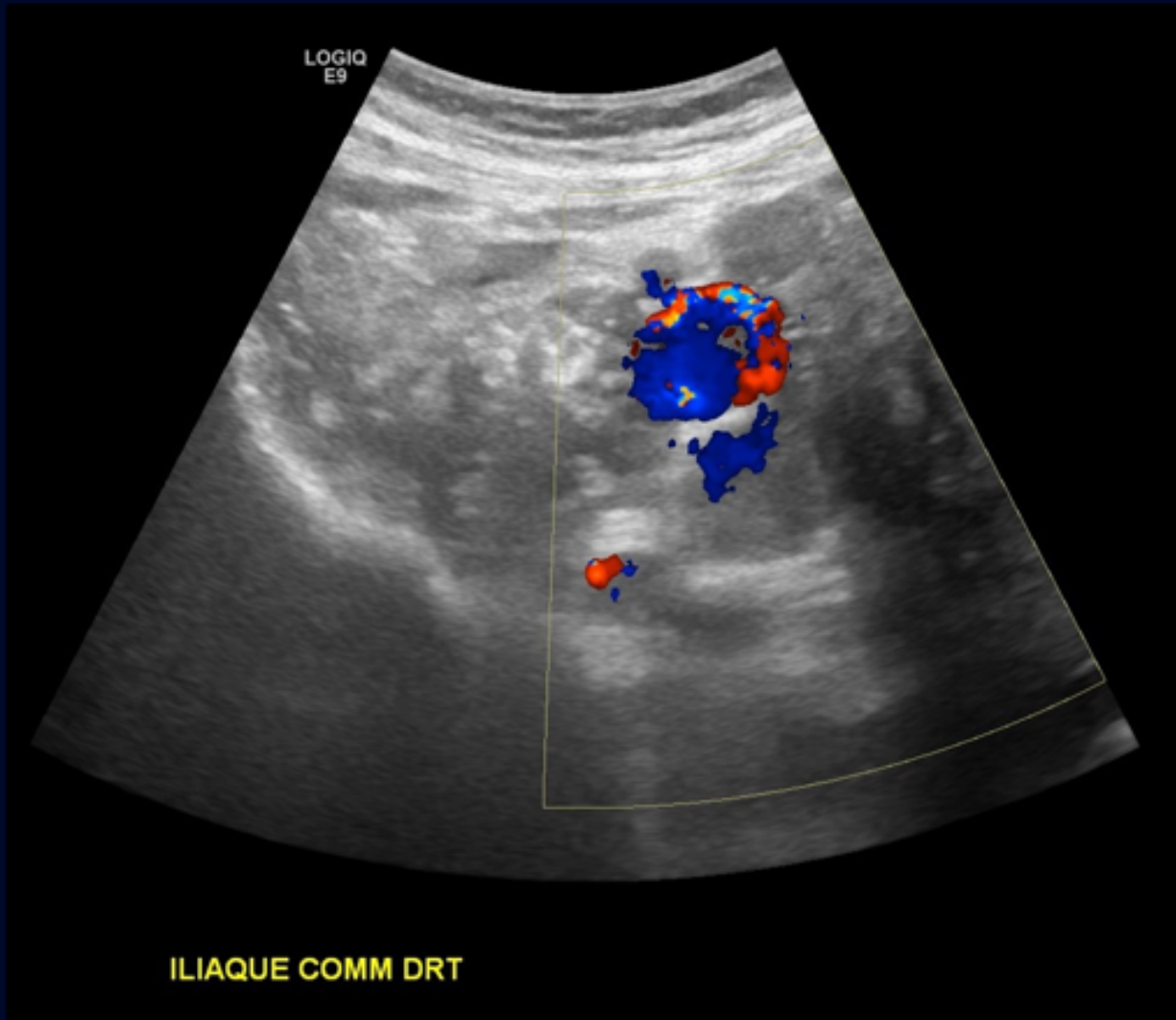
Imagerie – scan Abd-Pelv C+



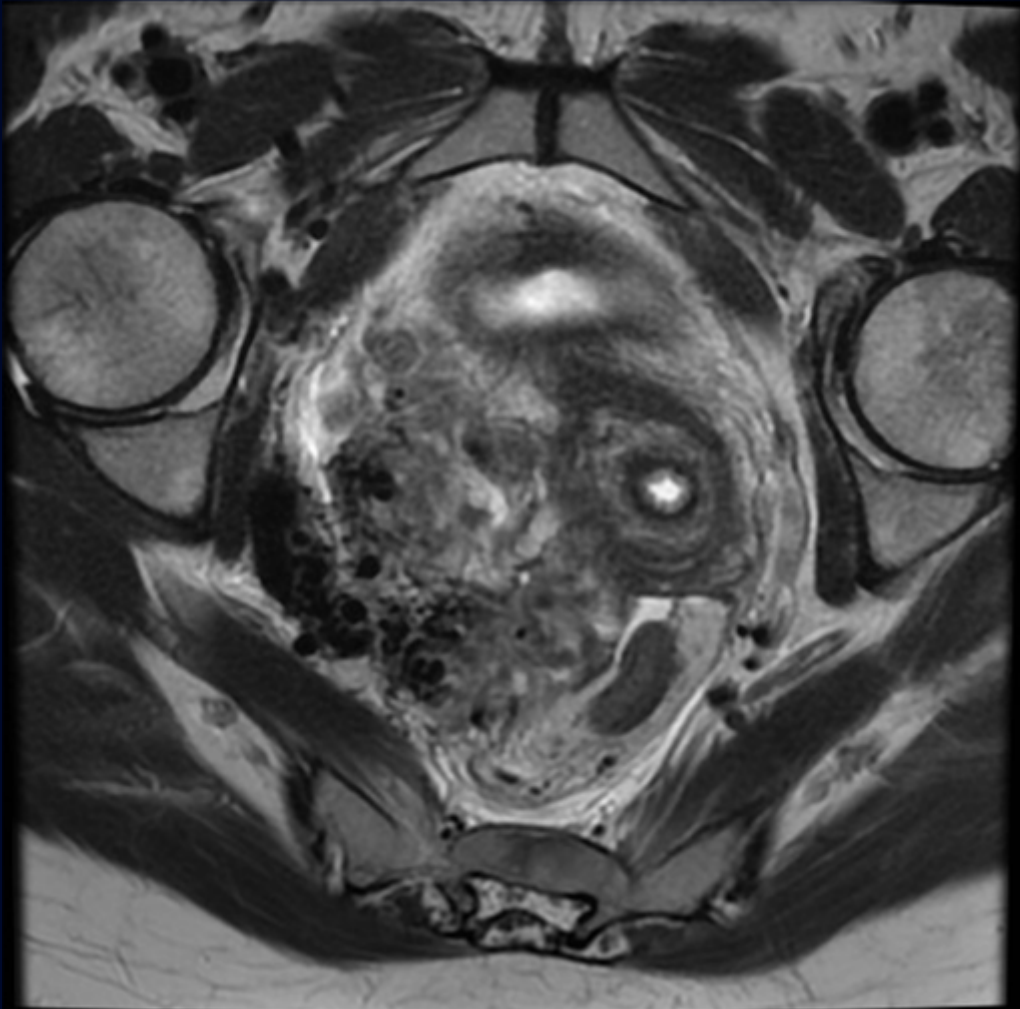
Imagerie – Échographie Abd-Pelv



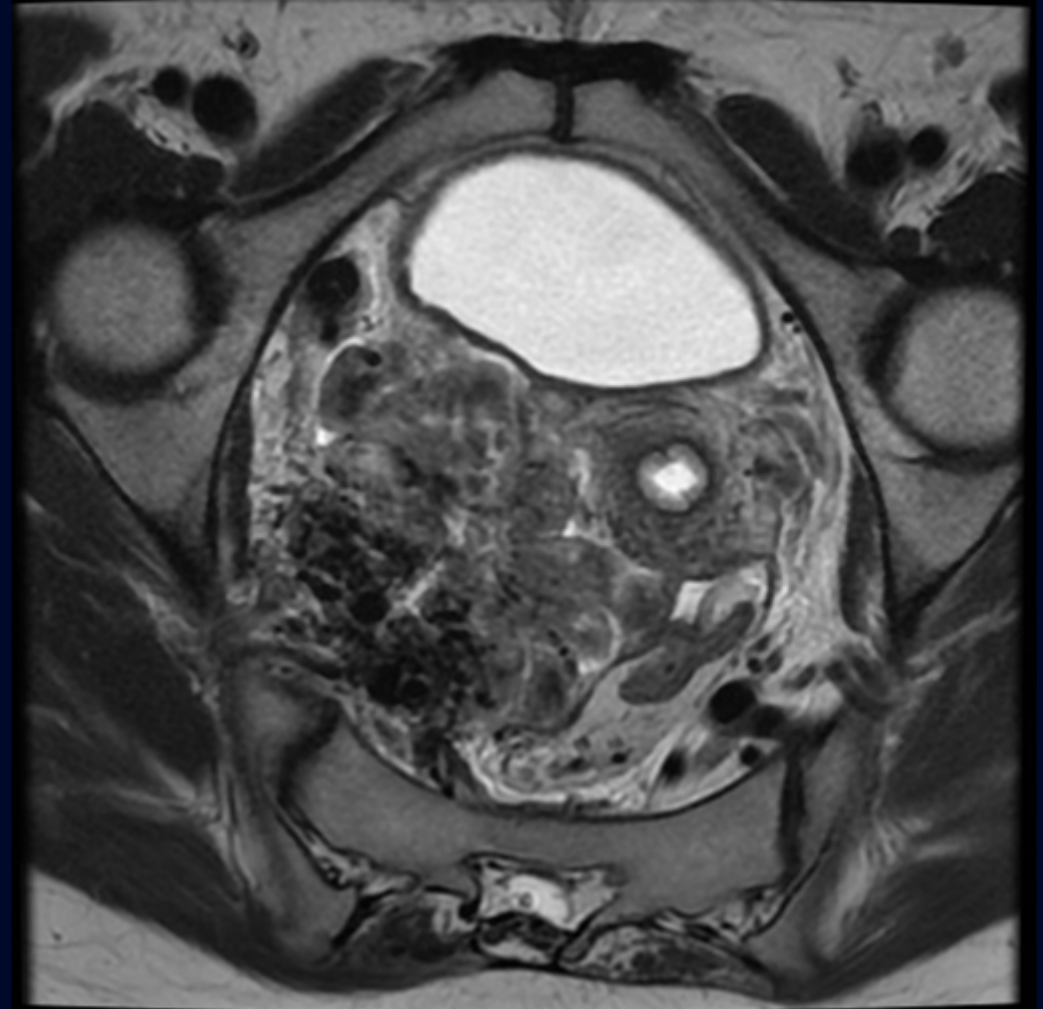
Imagerie – Échographie Abd-Pelv



Imagerie – IRM pelvis C-C+



Axial T2

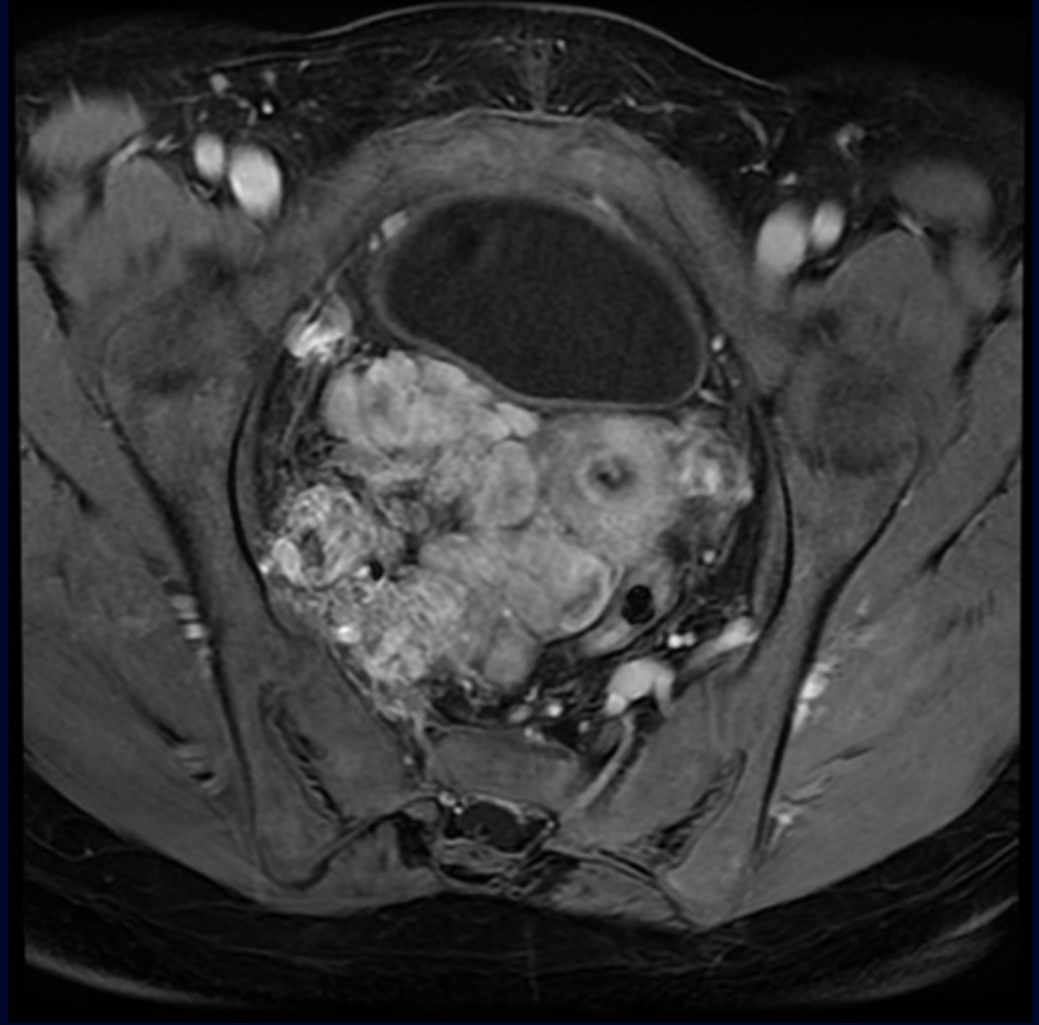


Axial T2

Imagerie – IRM pelvis C-C+

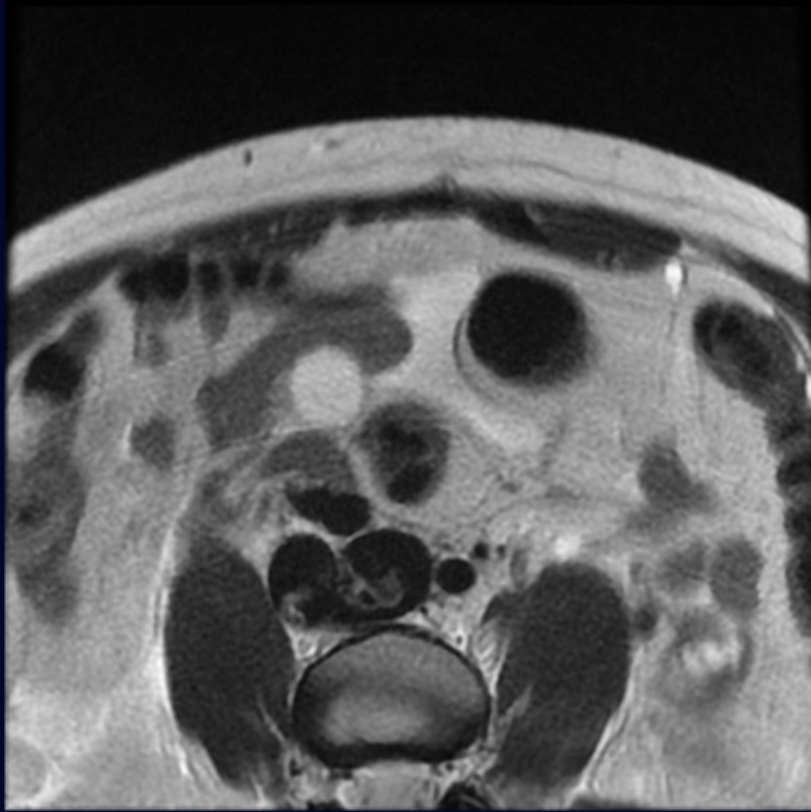


Axial T1 post-gadolinium

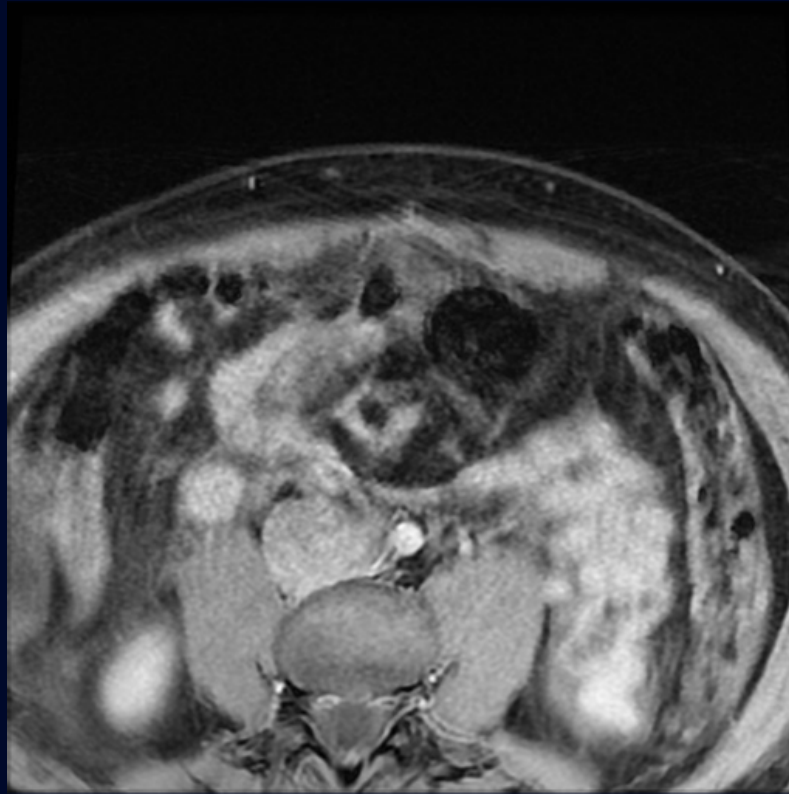


Axial T1 post-gadolinium

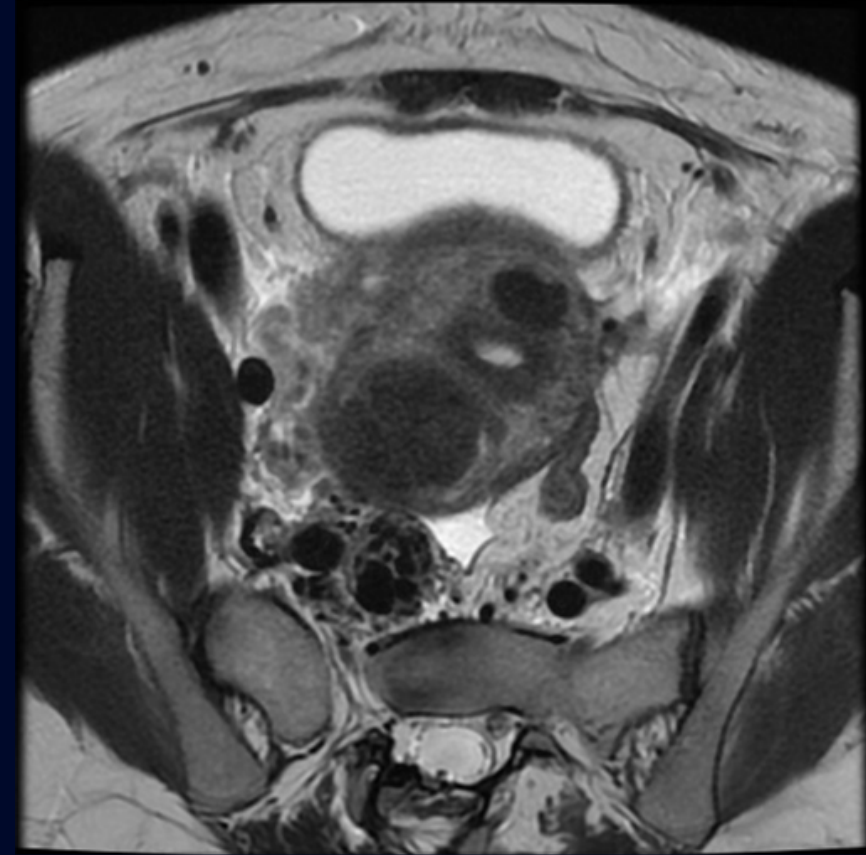
Imagerie – IRM pelvis C-C+



Axial T2

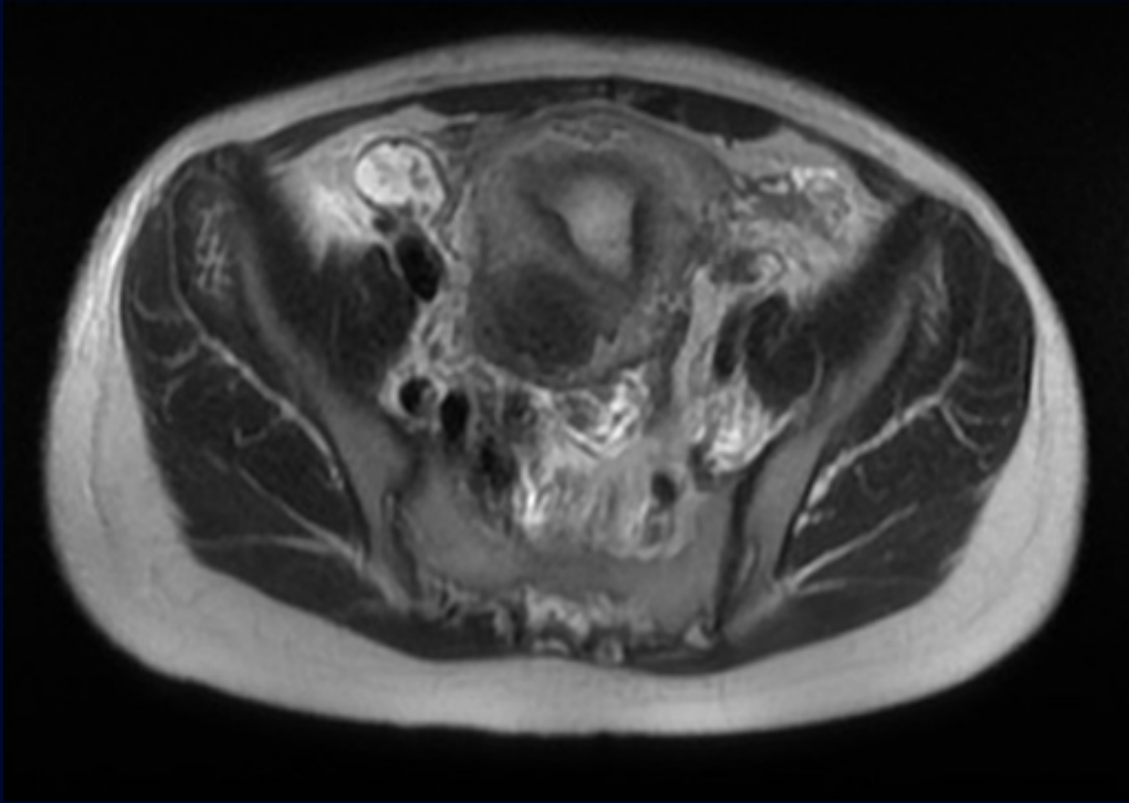


Axial T1 post-gadolinium

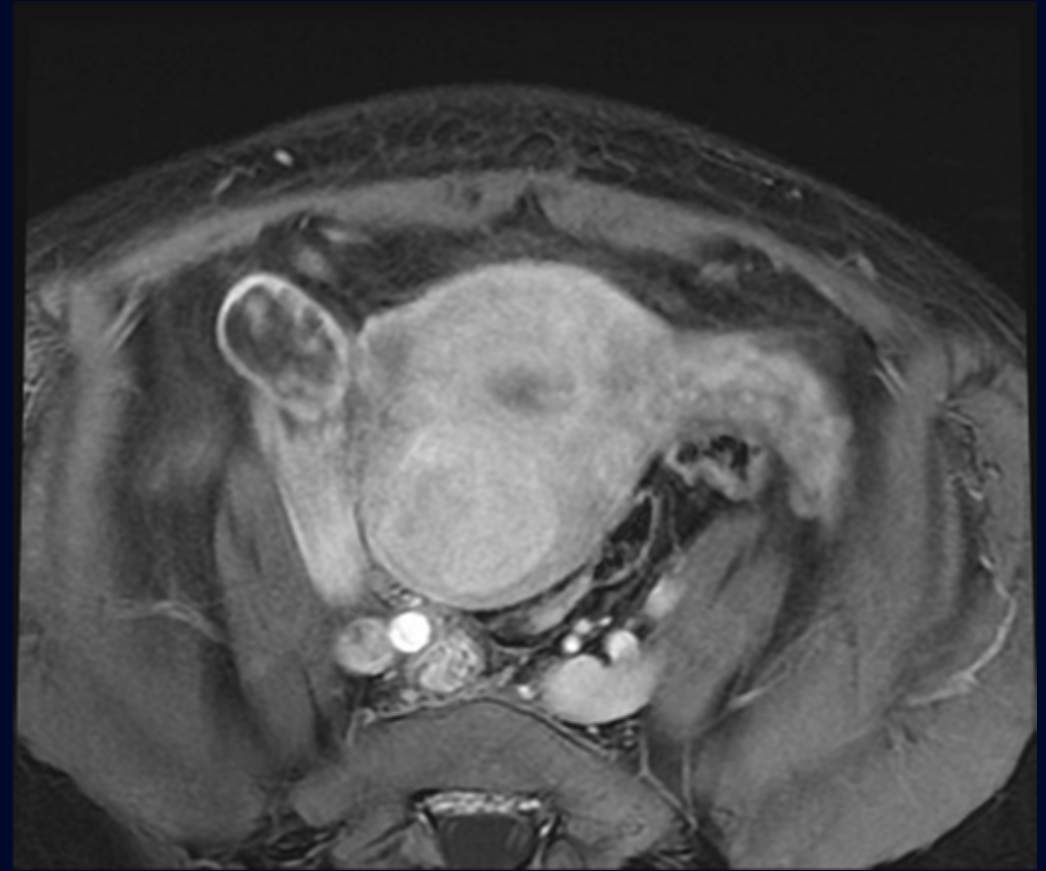


Axial T2

Imagerie – IRM pelvis C-C+

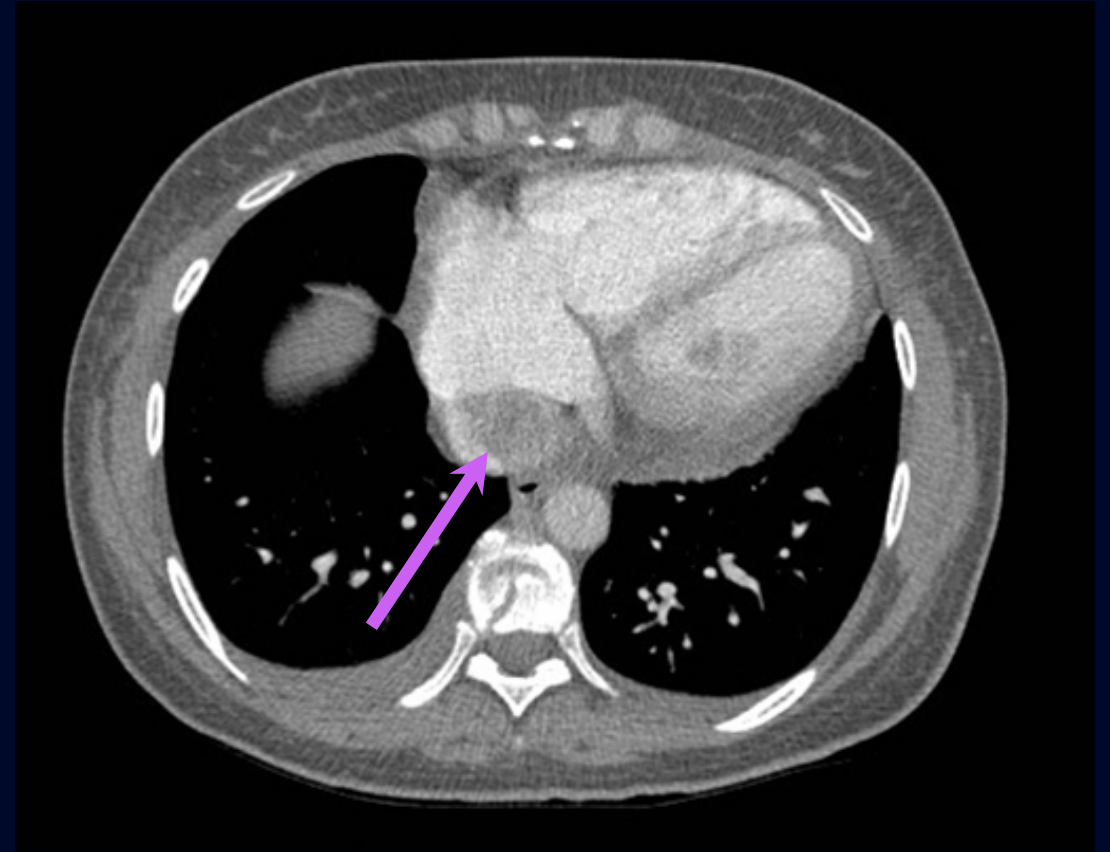
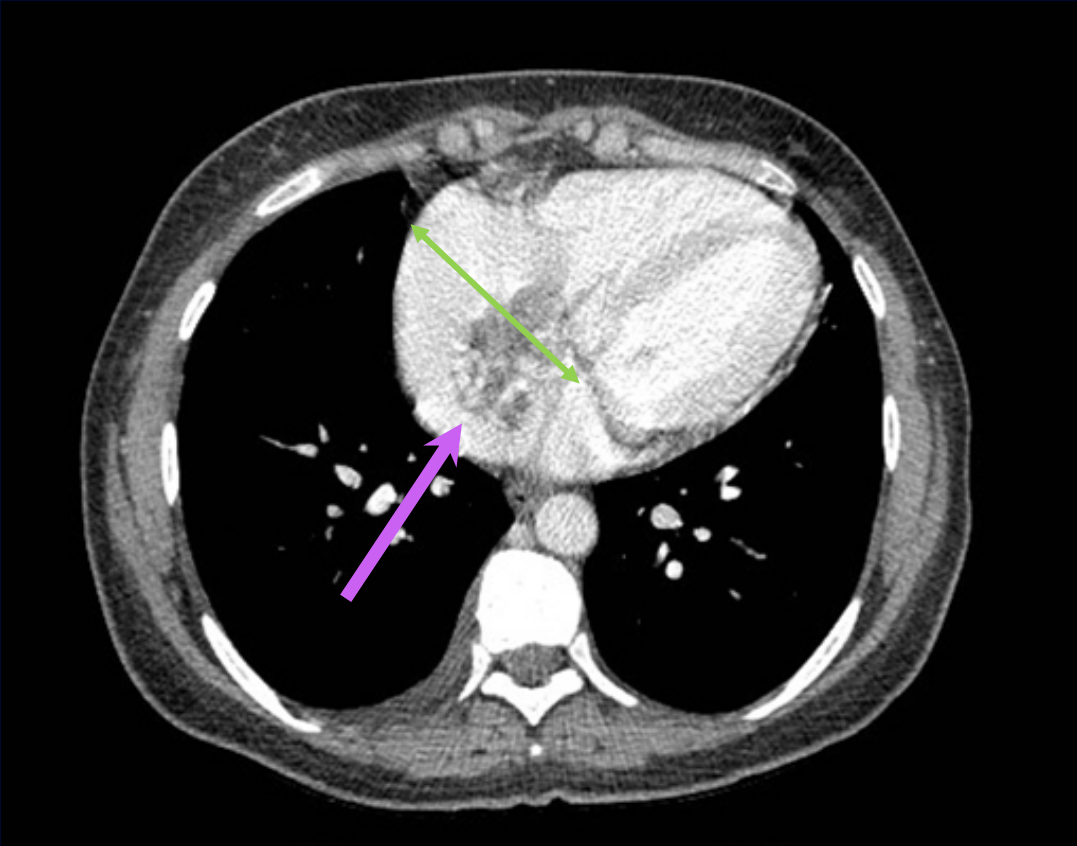


Axial T2



Axial T1 post-gadolinium

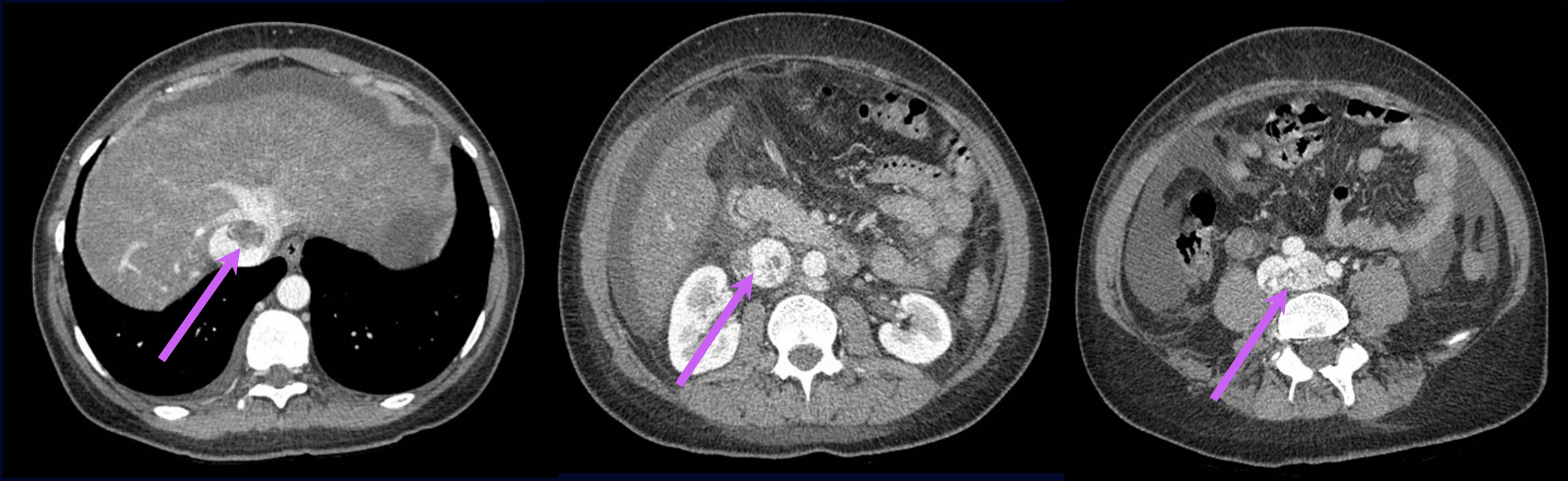
Description de l'imagerie - scan thorax C+



Masse hypodense au sein de la veine cave inférieure s'étendant dans l'oreillette droite, venant à proximité de la valve tricuspide.

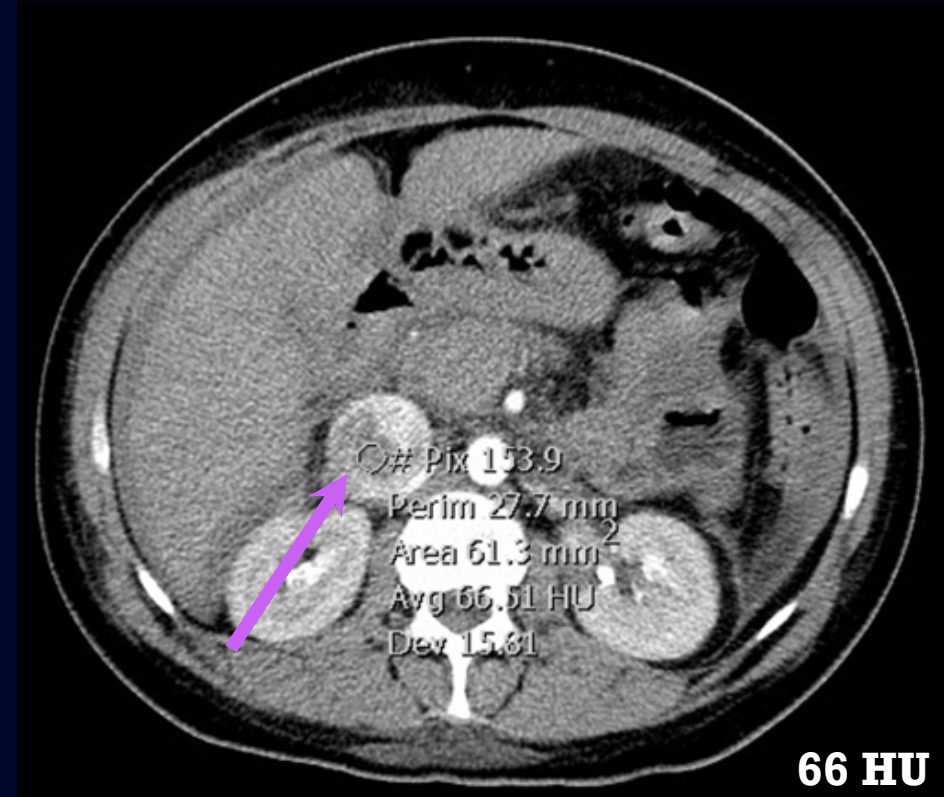
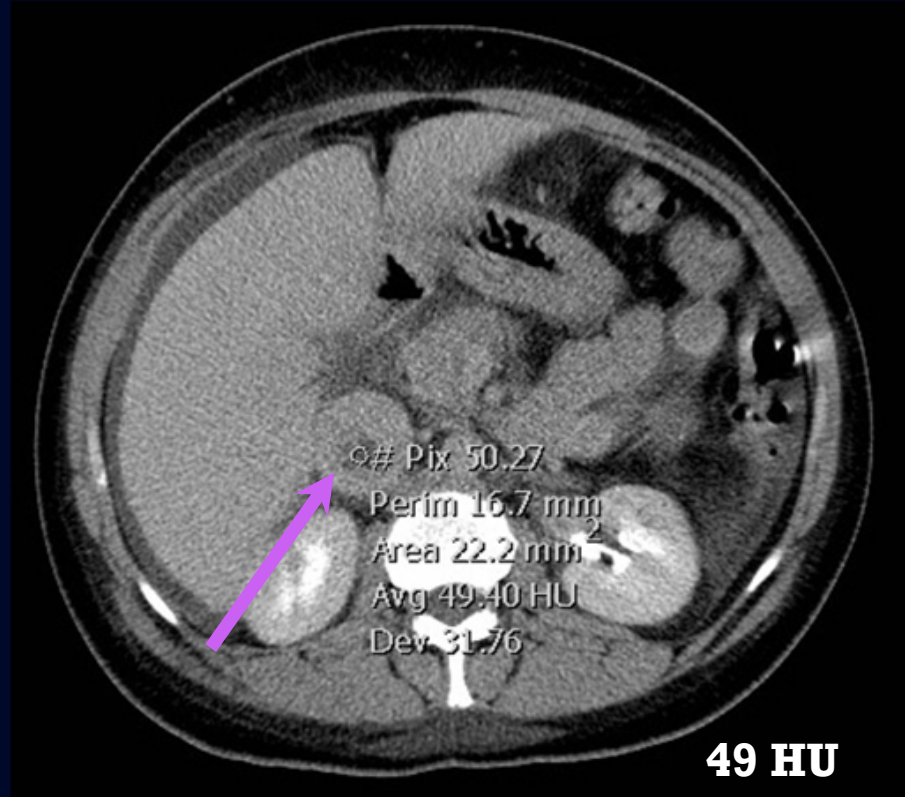
Dilatation de l'oreillette droite.

Imagerie – scan Abd-Pelv C+



Masse hypodense au sein de la veine cave inférieure, remplissant partiellement la lumière avec distension du vaisseau suggestif d'un thrombus.
Extension inférieure aux veines iliaques communes. Ascite en quantité modérée.

Imagerie – scan Abd-Pelv C+



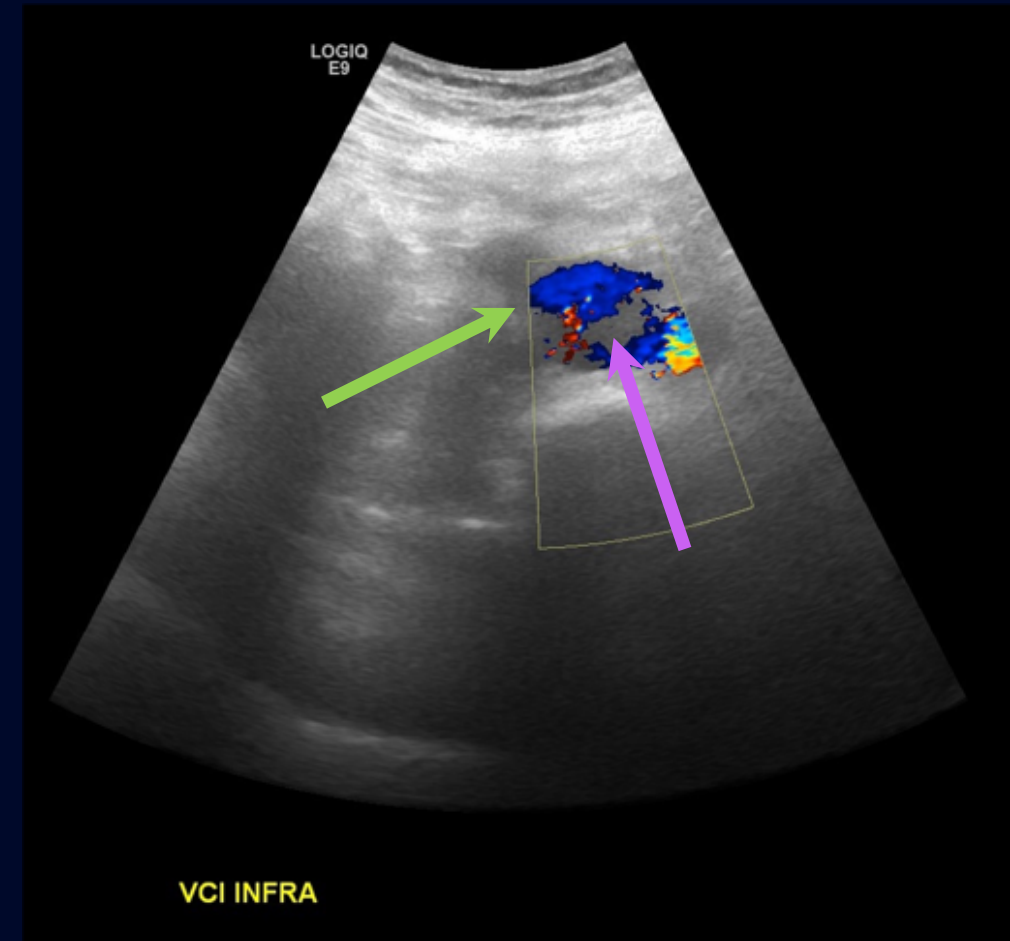
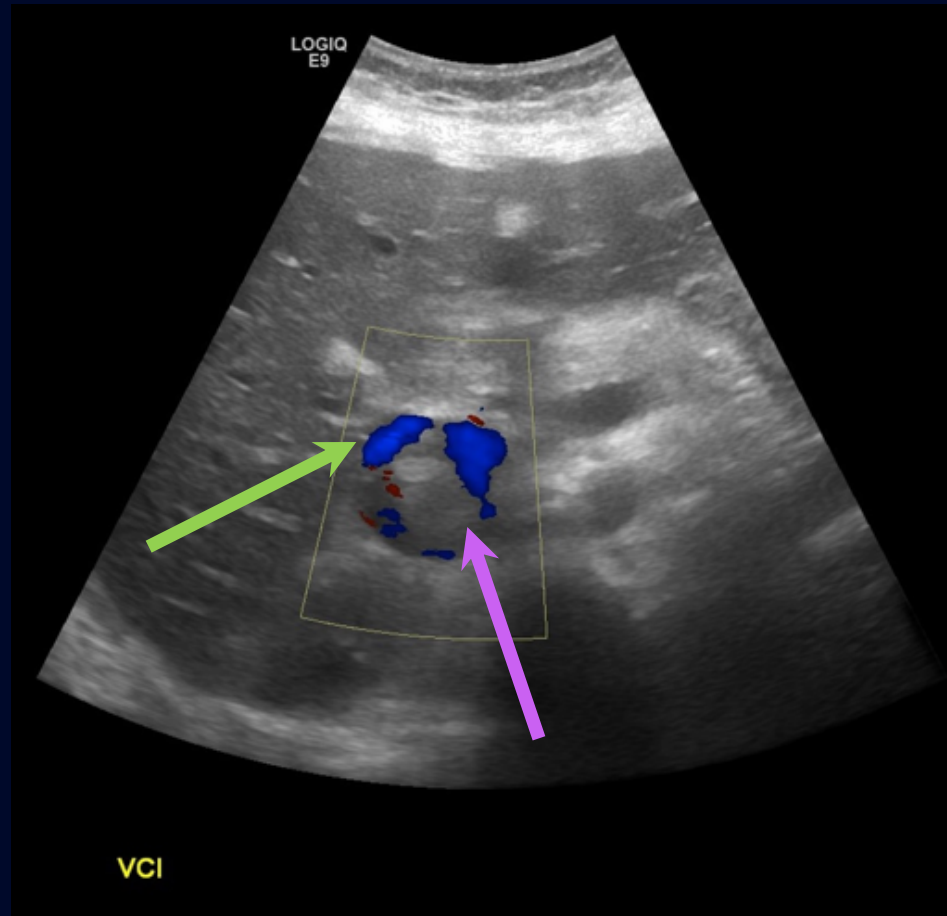
Démonstration d'un **rehaussement** entre le C- et la phase artérielle (hausse de 49 à 67 HU),
témoignant d'un **thrombus tumoral** au sein de la veine cave inférieure
et également de la veine ovarienne (non montré).

Imagerie – scan Abd-Pelv C+



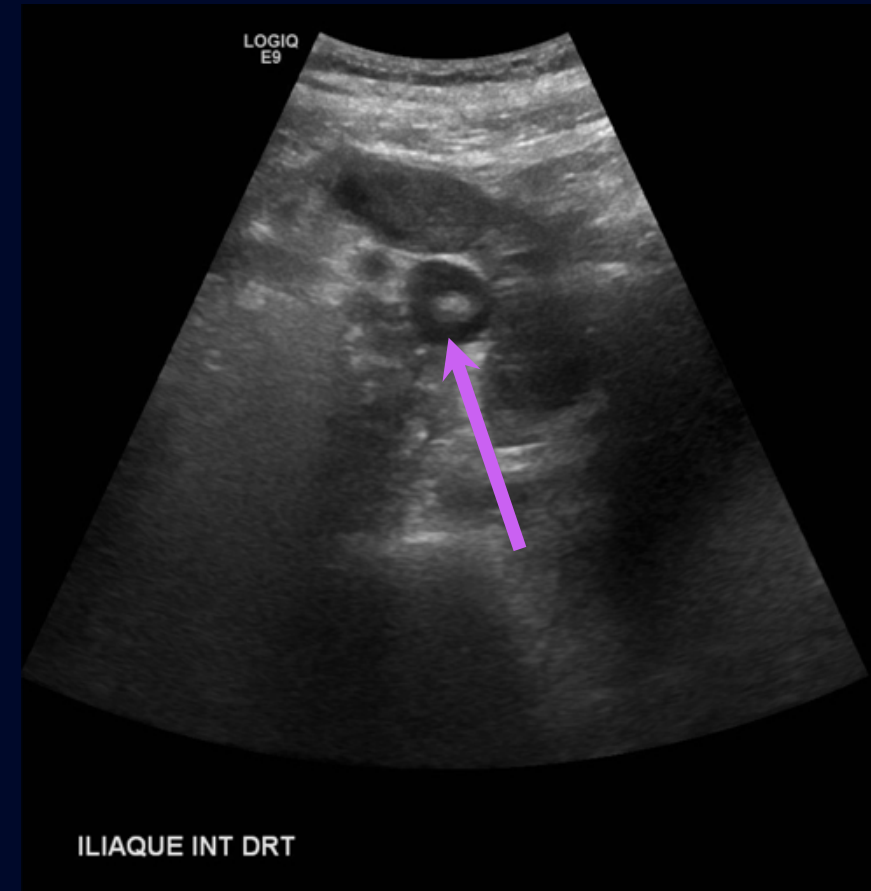
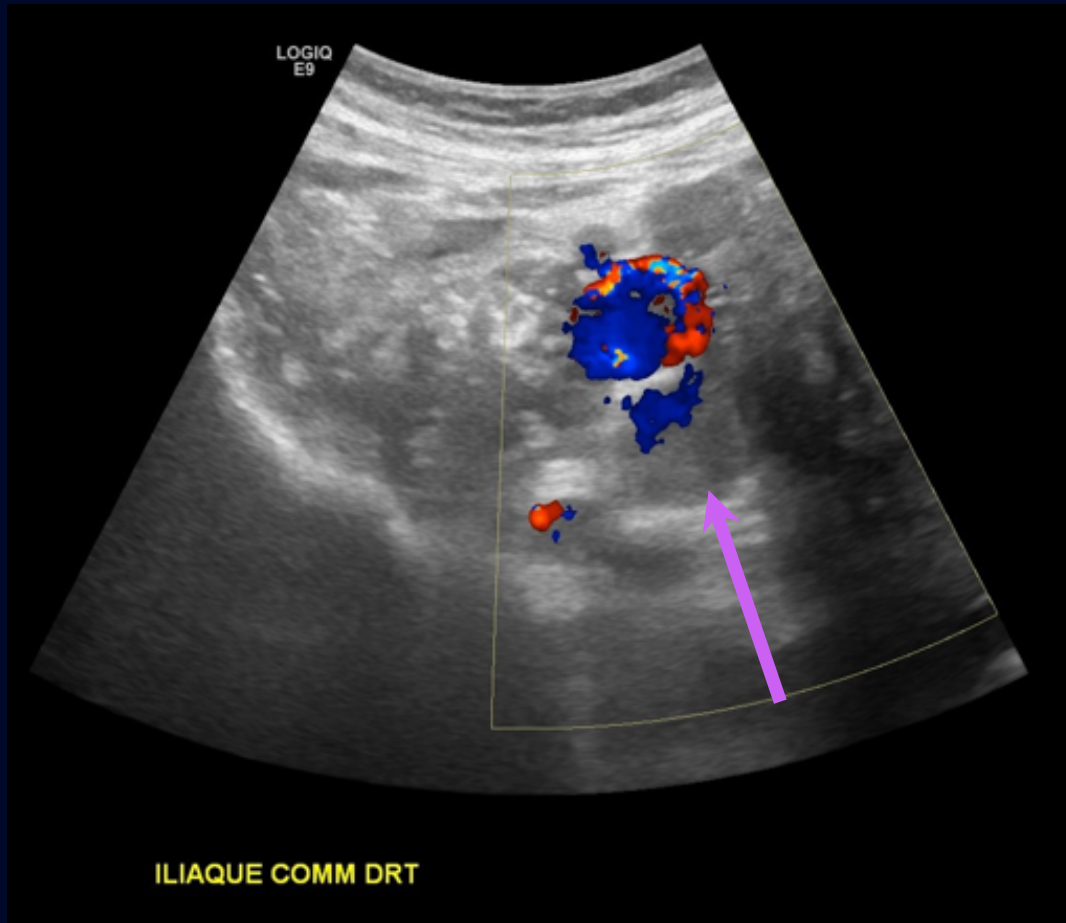
Effet de masse para-utérin postéro-latéral droit, hétérogène
avec plusieurs structures vasculaires serpentineuses

Imagerie – Échographie AP



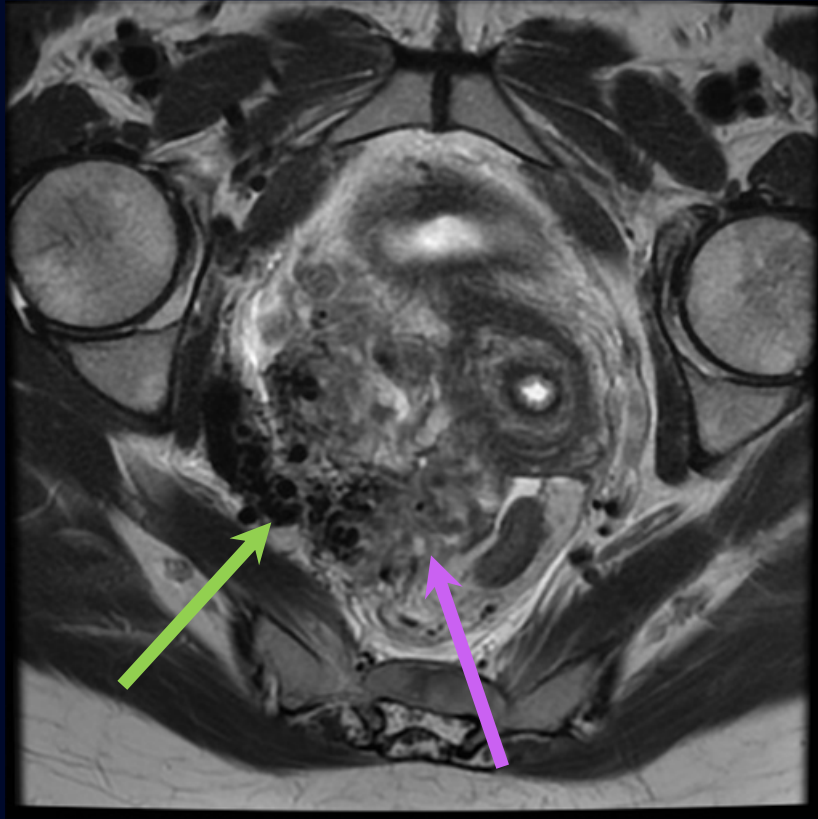
Absence de flux doppler centralement avec préservation du flux périphérique témoignant de la thrombose intra-luminale partielle de la veine cave inférieure

Imagerie – Échographie AP

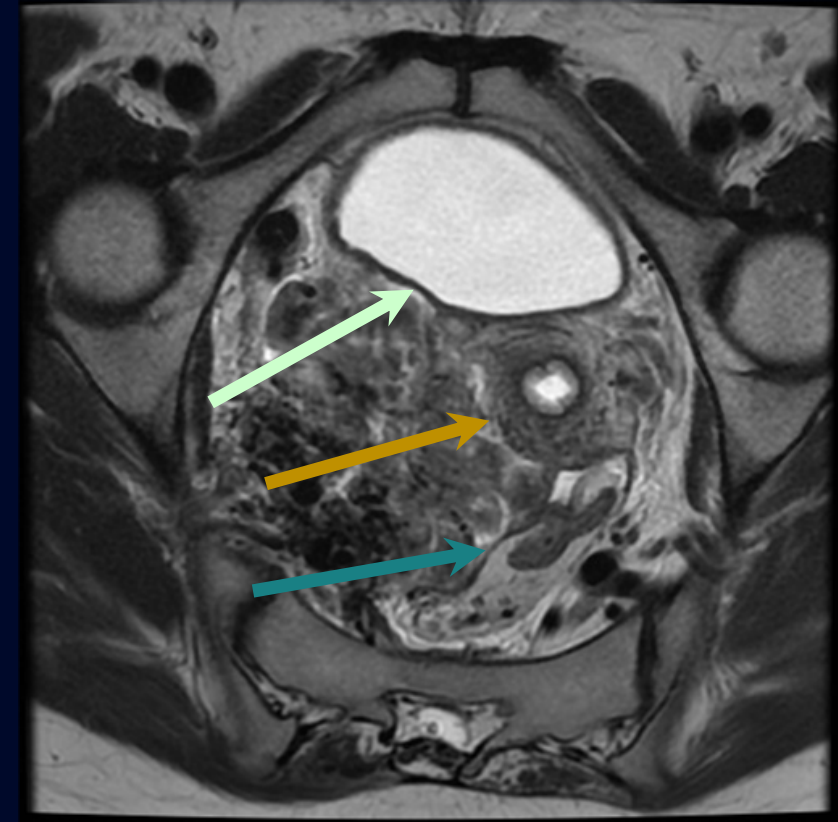


Démonstration d'une **extension inférieure** au sein des veines iliaque commune et iliaque interne droites

Imagerie – IRM pelvis C-C+

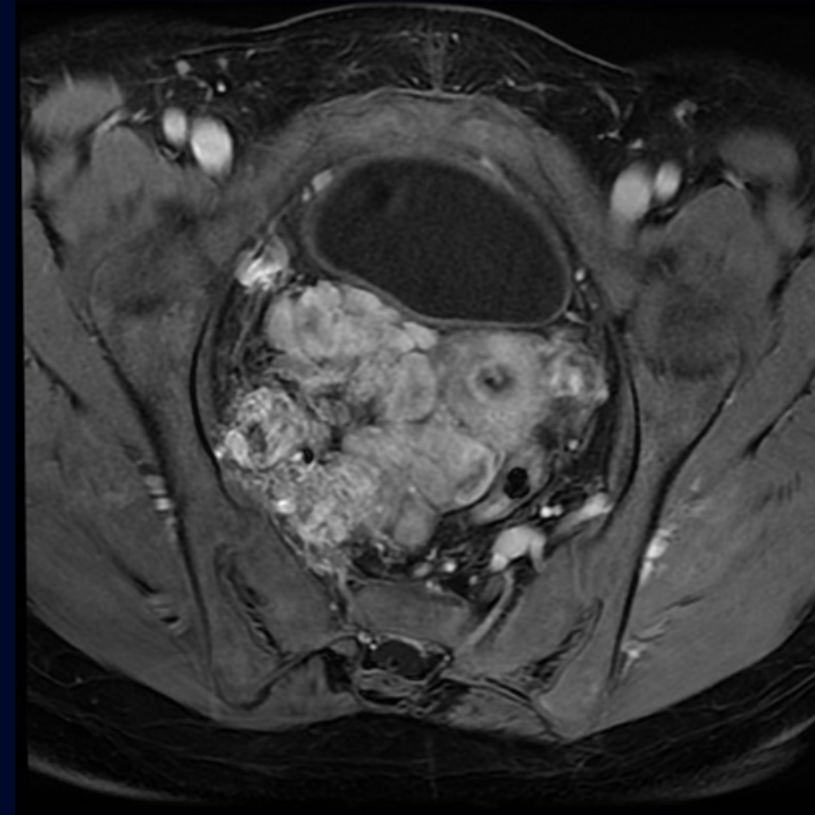


Effet de masse para-utérin postéro-latéral droit, hétérogène en pondération T2, principalement de signal intermédiaire avec plusieurs **flow void** témoignant de structures vasculaires à flot rapide



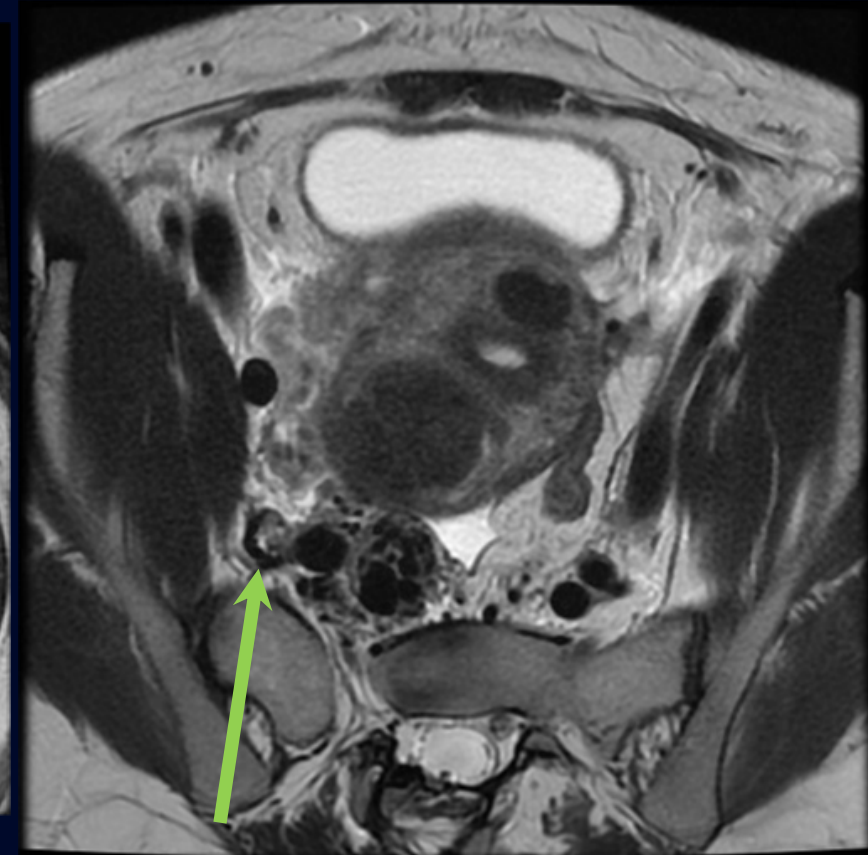
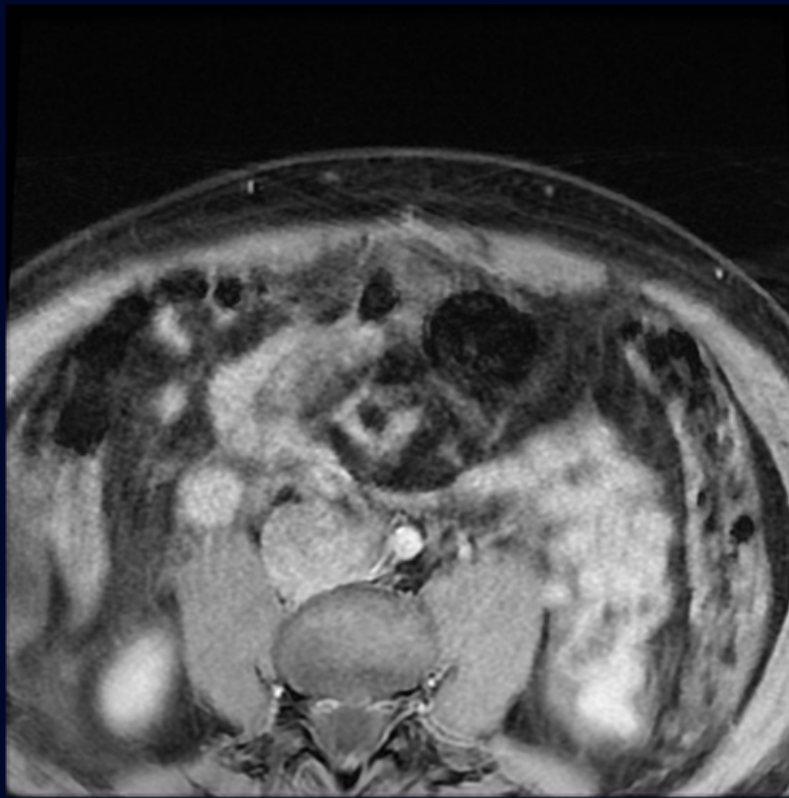
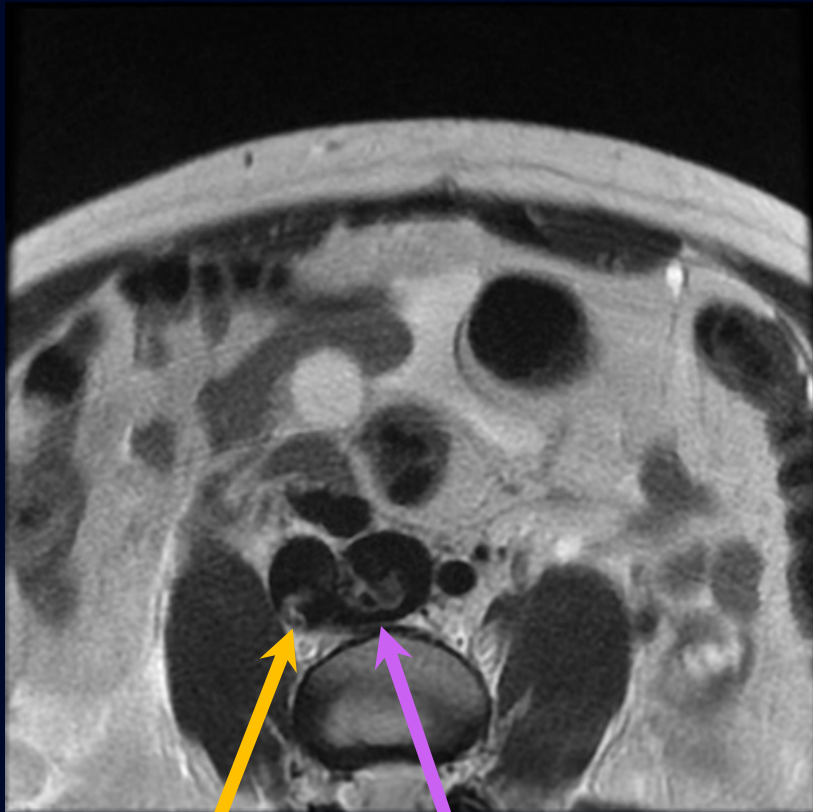
Préservation du plan de clivage graisseux avec **l'utérus**, la vessie et le **recto-sigmoïde**

Imagerie – IRM pelvis C-C+



Rehaussement avide légèrement hétérogène post-injection de gadolinium.
Confirmation de plusieurs structures vasculaires serpentineuses.

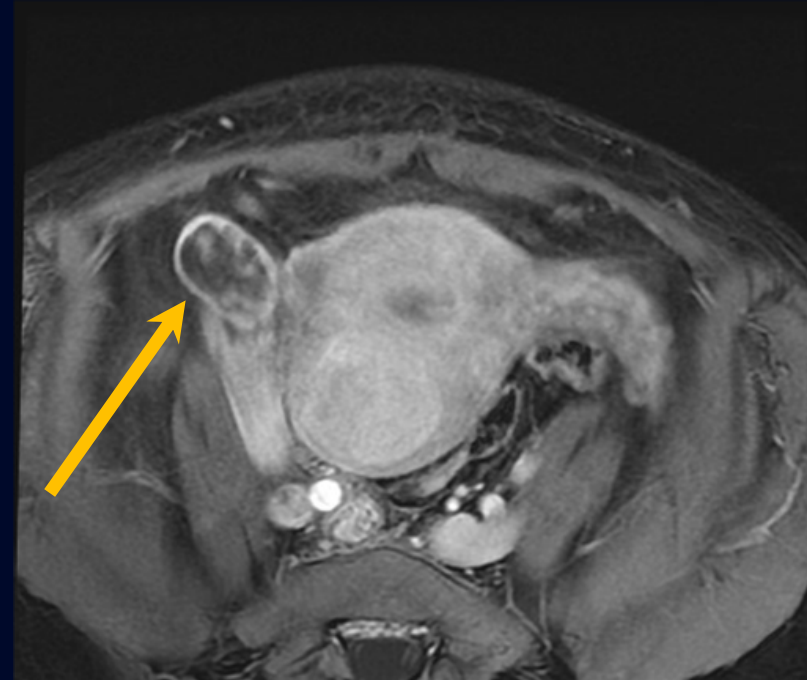
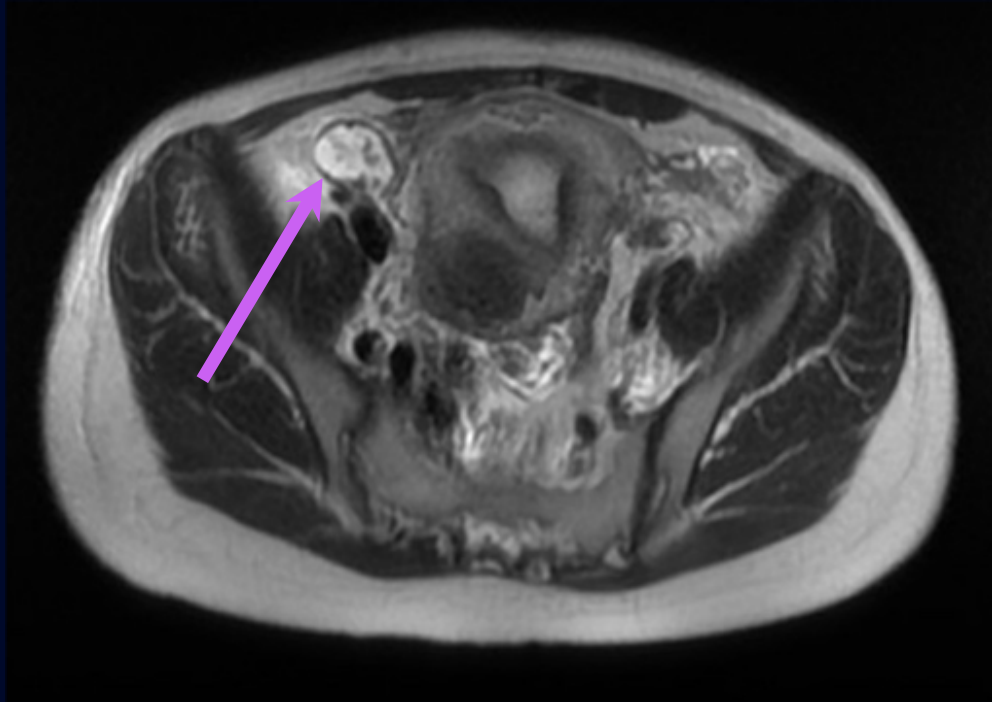
Imagerie – IRM pelvis C-C+



Perte du flow void en pondération T2 en lien avec le thrombus partiel au sein de la **veine cave inférieure** et de la **veine gonadique**, s'étendant jusqu'à la **veine iliaque interne droite**.

Rehaussement du thrombus post-injection de gadolinium suggestif d'un caractère tumoral du thrombus.

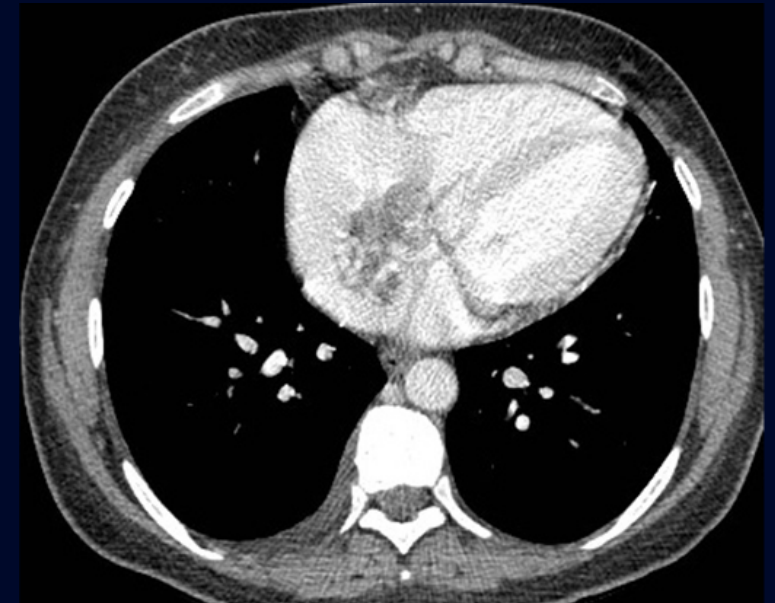
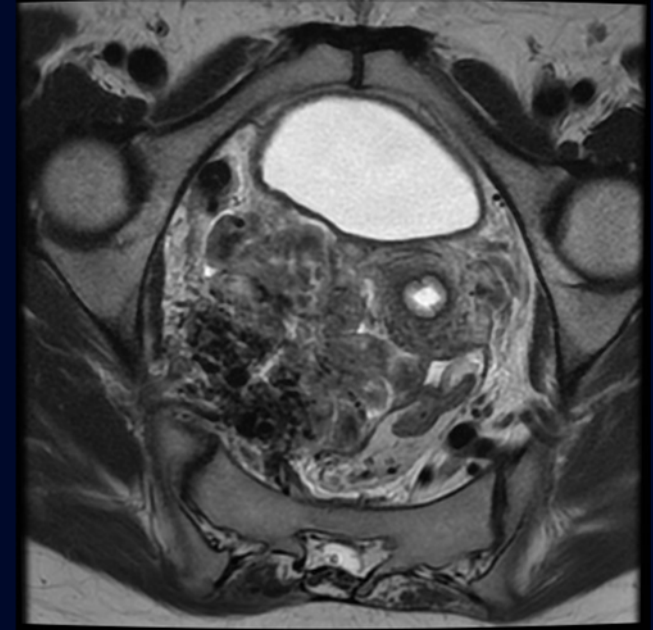
Imagerie – IRM pelvis C-C+



Ovaire droit légèrement hétérogène, principalement hyperintense en pondération T2, de **signal liquidien/nécrotique**, avec **absence de rehaussement** du parenchyme post-injection de gadolinium.

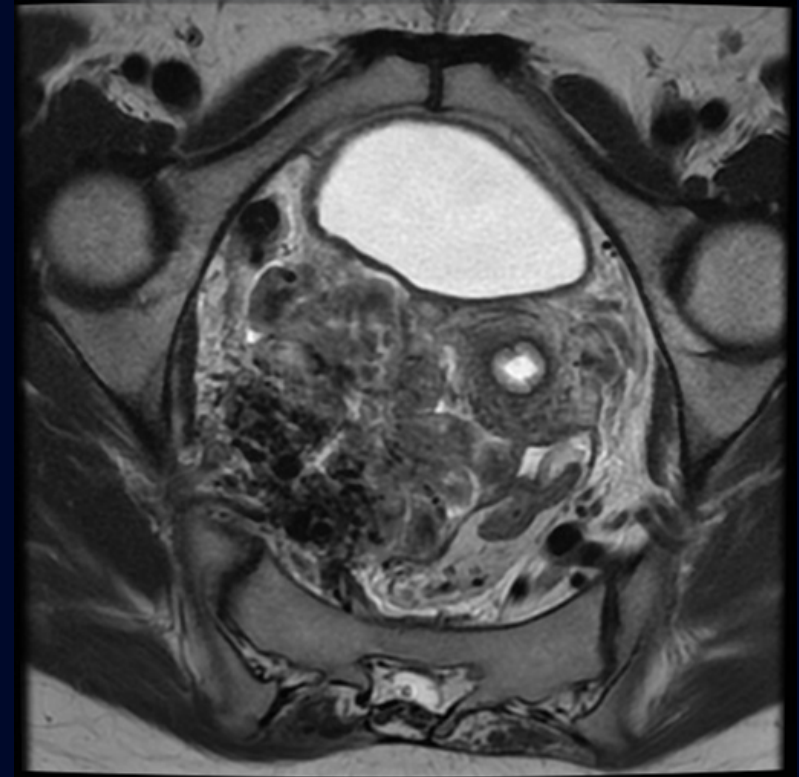
Synthèse radiologique

- Effet de masse para-utérin droit, de nature hypervasculaire
- Thrombus partiel d'aspect tumoral à départ pelvien, s'étendant supérieurement au sein de la veine gonadique et de la cave inférieure jusqu'à l'oreillette droite
- Thrombus vient accolé à la valve tricuspide avec dilatation oreillette droite (signes d'insuffisance tricuspidiennne – documentée par échographie cardiaque)



Diagnostic différentiel

- Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)
- Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI
- Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire
- Léiomyosarcome intra-veineux
- Léiomyomatose intra-veineuse



Diagnostic différentiel

- **Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)**



En faveur:


- Structures serpigineuses pelviennes
- Localisation para-utérine
- ATCD chirurgical (myomectomie) – pouvant être une cause iatrogénique

En défaveur:

- Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI
- Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire
- Léiomyosarcome intra-veineux
- Léiomyomatose intra-veineuse

- Présence d'une masse associée
- Pas de nidus identifiable
- Thrombus d'aspect tumoral

Diagnostic différentiel

- Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)
- **Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI** 
- Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire
- Léiomyosarcome intra-veineux
- Léiomyomatose intra-veineuse

En faveur:

- Masse pelvienne de localisation para-utérine
- Thrombus d'aspect tumoral

En défaveur:

- Lésion semble distincte de l'utérus (plan de clivage graisseux) sans masse utérine suspecte
- Pas d'évidence d'atteinte néoplasique d'autres organes (typiquement foie, surrénales, reins)
- Structures vasculaires trop proéminentes
- Absence d'adénomégalie

Diagnostic différentiel

- Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)
- Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI
- **Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire**
- Léiomyosarcome intra-veineux
- Léiomyomatose intra-veineuse



En faveur:

- Localisation para-utérine

En défaveur:

- Pas caractéristiques d'un abcès ni remaniement inflammatoire
- Structures vasculaires trop proéminentes
- Thrombus d'aspect tumoral

Diagnostic différentiel

- Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)
- Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI
- Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire

- **Léiomyosarcome intra-veineux**



- Léiomyomatose intra-veineuse

En faveur:

- Thrombus d'aspect tumoral au sein de VCI

En défaveur:

- Habituellement à départ de la paroi du vaisseau
- Implique rarement les veines ovarienne/utérine
- Présence d'une masse pelvienne

Diagnostic différentiel

- Malformation vasculaire (partiellement thrombosée)
- Néoplasie utérine avec thrombus tumoral ou autre néoplasie avec métastase VCI
- Syndrome inflammatoire pelvien (PID) avec pyléphlébite secondaire
- Léiomyosarcome intra-veineux
- **Léiomyomatose intra-veineuse**



En faveur:

- Masse de localisation para-utérine
- ATCD de myomectomie pour exérèse de fibromes
- Thrombus extensif (tumoral) semblant à départ de veine gonadique ou utérine
- Prolifération vasculaire (structures serpigineuses)

En défaveur:

- Aucun

Diagnostic final

- **Léiomyomatose intra-veineuse**

Léiomyomatose intra-veineuse

Population^{1,2}

- **F > H**
- **Souvent pré-ménopause et multipare**
- **Entre 20-70 ans, âge médian 45 ans**
- **Caucasien**
- **Association avec hystérectomie/myomectomie pour fibromes**

Léiomyomatose intra-veineuse

Présentation clinique²

- **Croissance lente, donc souvent asymptomatique**
- **Symptômes similaires à fibromes**
 - **Lourdeur**
 - **Inconfort pelvien**
 - **Dysménorrhée**
- **Symptômes secondaires à implication cardiaque**
 - **Défaillance cardiaque droite**
 - **Dyspnée d'effort**
 - **DRS**
 - **Syncope**

Léiomyomatose intra-veineuse

Physiopathologie²

- **Entité bénigne, rare (100 cas littérature)³**
- **2 hypothèses**
 - **Prolifération de cellules musculaires lisses intimes de parois veineuses pelviennes**
 - **Extension locale à départ d'un léiomyome utérin**
- **2 voies de circulation systémique**
 - **Veine utérine (+ fréquent)**
 - **Veine gonadique (25%)**
- **Extension supérieure avec implication des cavités cardiaques droites dans 10-40% des cas**

Léiomyomatose intra-veineuse

**Trouvailles
radiologiques¹**

- **Masse mobile intra-veineuse,
avec rehaussement hétérogène**
 - **Rehaussement moindre que le pool
sanguin adjacent au sein du vaisseau**
- **Utérus myomateux (ou ATCD de
léiomyomes utérins)**

Pronostic + Traitement¹

- **Traitement** : pratiquement toujours chirurgical
 - Exérèse de la tumeur extra-utérine
 - Myomectomie ou hystérectomie
 - Chirurgie cardiaque si extension tumorale intra-cardiaque +/- valvuloplastie (nécessaire dans le cas actuel)
- **Pronostic** : Très bon post-résection
 - Taux de récurrence d'environ 30%
 - Si résection incomplète, possible utilisation d'anti-oestrogènes (controversé)

Références

1. **Fornaris RJ, Rivera M, Jiménez L, Maldonado J. Multimodality Evaluation of Intravenous Leiomyomatosis: A Rare, Benign but Potentially Life-Threatening Tumor. Am J Case Rep. 2015;16:794-800. Published 2015 Nov 7. doi:10.12659/ajcr.894939**
2. **Low, G., Rouget, A. C., & Crawley, C. (2012). Case 188: Intravenous Leiomyomatosis with Intracaval and Intracardiac Involvement. *Radiology*, 265(3), 971-975. doi:10.1148/radiol.12111246**
3. **<https://radiopaedia.org/articles/intravenous-leiomyomatosis>, consulté le 17 août 2020**