

Hémoptysie et rupture spontanée d'un angiosarcome rénal primitif : à propos d'un cas

T Nguyen (1), MA Auquier (1), C Renard (1), C Cordonnier (2), F Saint (3) et A Remond (1)

Key words: Angiosarcoma. Kidney. Hemoptysis.

Mots-clés : angiosarcome. Reins. Hémoptysie.

Les angiosarcomes sont des tumeurs malignes de haut grade qui prennent naissance de l'endothélium des vaisseaux sanguins et lymphatiques. Ils se développent principalement aux dépens de la peau et des tissus mous (57 %) et plus rarement dans d'autres sites comme les glandes mammaires, le foie, l'os (1). La localisation rénale est habituellement de type métastatique de lésions primaires cutanées ou viscérales. L'angiosarcome rénal primitif est donc extrêmement rare (2). Son pronostic est sombre. Nous rapportons un troisième cas (3, 4) de rupture spontanée d'angiosarcome rénal primitif avec hémoptysie lors du diagnostic et issue fatale à 18 mois malgré un traitement par chirurgie, agent anti-angiogénique et chimiothérapie.

Observation

Un homme de 53 ans, caucasien, plombier-chauffagiste, est hospitalisé pour hématurie macroscopique, malaise et douleur de la fosse lombaire gauche et de l'hypochondre gauche. Le patient décrit deux épisodes d'hémoptysie la semaine précédente. L'examen clinique ne révèle aucune masse palpable abdominale ni contracture. Le reste de l'examen est normal. L'interrogatoire ne retrouve aucune notion de chute, de traumatisme direct ni de prise de traitement anticoagulant. Le bilan biologique montre une anémie à 8,4 g/dl, un

TP à 57 % et un taux de plaquettes à 230 000/mm³.

Le scanner abdomino-pelvien réalisé sans puis après injection de produit de contraste objective la présence d'un volumineux hématome rétropéritonéal (fig. 1a) et d'une masse du pôle supérieur du rein gauche de 7 cm de grand axe, présentant un rehaussement hétérogène associé à une néovascularisation tumorale caractérisée par la présence de vaisseaux dilatés, tortueux et irréguliers (fig. 1b et 1c). Il s'y associe la présence d'une fuite active de produit de contraste au sein de l'hématome rétropéritonéal (fig. 1d) faisant évoquer le diagnostic de rupture tumorale spontanée. Il n'est pas retrouvé de graisse intratumorale. L'importance de la néovascularisation tumorale et la taille de la lésion font évoquer une tumeur vasculaire maligne. On note par ailleurs un envahissement de la glande surrénale homolatérale. Le reste de l'examen scanographique abdominal est normal.

En raison de l'hémoptysie, un scanner thoracique est réalisé dans le même temps révélant de multiples nodules pulmonaires bilatéraux avec plages de verre dépoli (fig. 2) évoquant des métastases pulmonaires avec alvéolite hémorragique.

L'aggravation de l'état hémodynamique du patient nécessite la réalisation en urgence, 2 heures après son admission, d'une embolisation de la lésion tumorale rénale gauche. Le cathétérisme de l'artère rétro-pyélique gauche objective une fuite active de produit de contraste comme l'angi-scanner rénal. L'embolisation permet d'obtenir une stabilisation de l'état hémodynamique du patient et une disparition de l'hématurie (fig. 3a et 3b).

À J2, une néphrectomie gauche élargie emportant la surrénale homolatérale est réalisée. L'étude macroscopique montre une masse de 1,57 kg mesurant 18 cm de grand axe constituée d'un volumineux

hématome péri-rénal limité par le fascia de Gerota et d'une masse tumorale de 7 × 6 cm du pôle supérieur du rein gauche, partiellement rompue, nécrotique et hémorragique avec nombreux caillots sanguins. À l'exploration laparotomique, aucune métastase hépatique, splénique, colique ou péritonéale n'est trouvée. L'étude histologique identifie une prolifération tumorale faite de nombreuses fentes vasculaires (fig. 4a) bordées de cellules endothéliales atypiques, fusiformes, au cytoplasme éosinophile et au noyau élargi, hyperchromatique. L'activité mitotique est modérée. Il existe un envahissement du parenchyme rénal adjacent, de la graisse péri-rénale et de la glande surrénale homolatérale. La marge de résection urétérale et les vaisseaux du hile sont sains. À l'étude immunohisto-chimique, les cellules tumorales expriment fortement les marqueurs vasculaires CD 31 (fig. 4b), CD 34 et le facteur VIII, confirmant le diagnostic d'angiosarcome. Elles n'expriment pas la cytokératine.

À J6, la fibroscopie bronchique avec lavage broncho-alvéolaire et biopsies bronchiques, retrouve une muqueuse hypervascularisée et ramène un liquide hémorragique, mais ne permettant pas de détecter d'éléments suspects de malignité. Le TEP-Scan réalisé dans le cadre du bilan d'extension montre une hyperfixation des nodules pulmonaires, SUV maximum à 6. Les marqueurs tumoraux sont normaux.

Le diagnostic final est celui de rupture spontanée d'un angiosarcome primitif du rein gauche avec envahissement de la glande surrénale homolatérale et métastases pulmonaires. Les suites sont simples avec sortie à J8. Un traitement anti-angiogénique par sunitinib (SUTENT[®], Pfizer) 50 mg par jour pendant 4 semaines est instauré. Le patient est contrôlé tous les 3 mois par scanners thoraco-abdomino-pelviens avec diminution de taille des

(1) Service de Radiologie, CHU d'Amiens, Hôpital Sud, avenue René Laënnec, 80054, Amiens. (2) Service d'Anatomie pathologique, CHU d'Amiens, Hôpital Nord, place Victor Pauchet, 80054, Amiens. (3) Service d'Urologie, CHU d'Amiens, Hôpital Sud, avenue René Laënnec, 80054, Amiens.
Correspondance : T Nguyen
E-mail : thix_nguyen@yahoo.fr

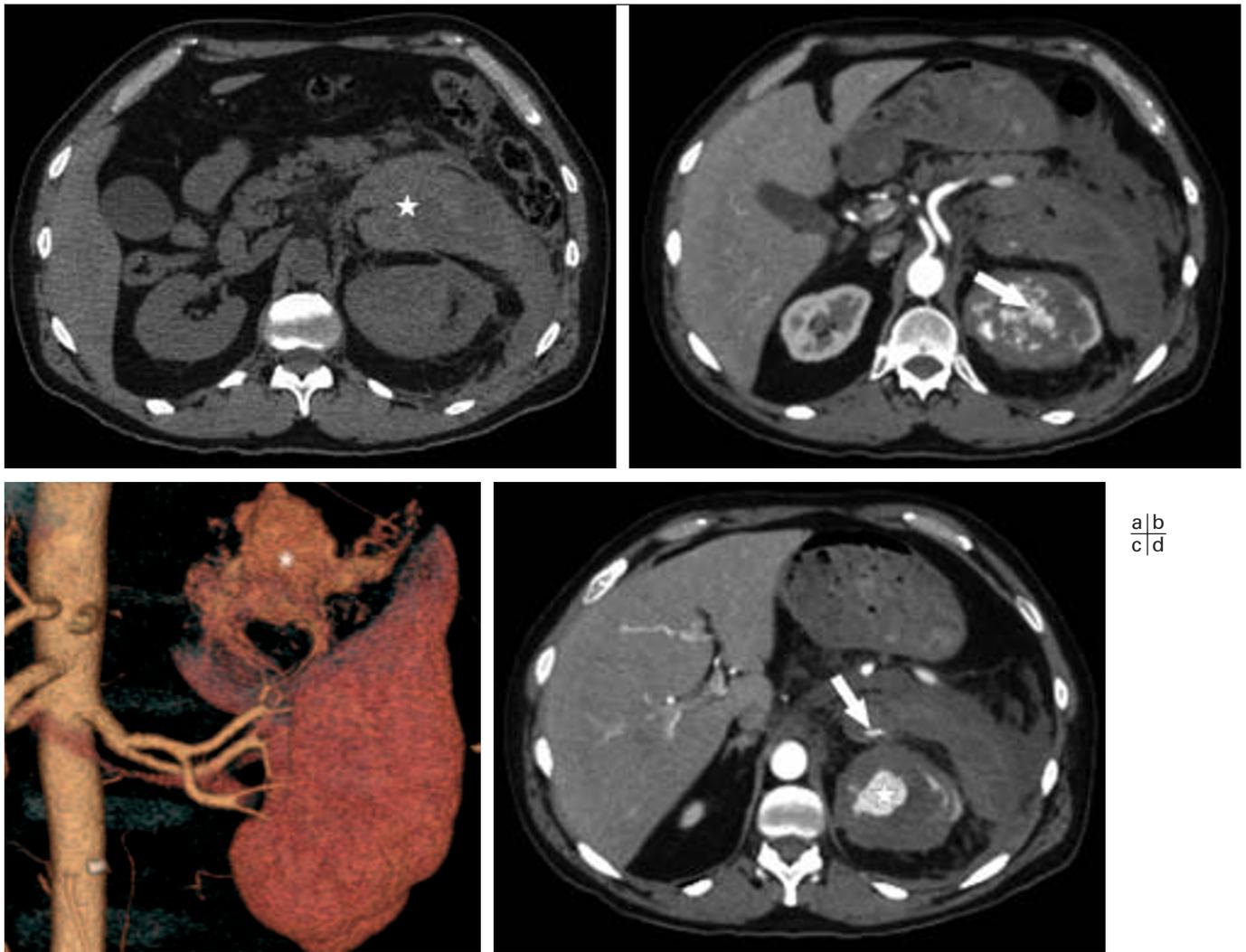


Fig. 1 : Scanner abdomino-pelvien.

- a** Sans injection de produit de contraste : volumineux hématome rétropéritonéal occupant l'espace pararénel antérieur gauche (astérisque).
b Coupe axiale, avec injection de produit de contraste, au temps artériel : rehaussement hétérogène de la lésion tumorale associé à des néovaisseaux hypertrophiés (flèche).
c Coupe axiale, avec injection de produit de contraste, au temps artériel : fuite de produit de contraste dans la lésion tumorale (astérisque) et dans l'hématome rétropéritonéal (flèche).
d Reconstruction en rendu volumique : masse hétérogène du pôle supérieur du rein gauche (astérisque), hypervascularisée avec saignement actif.

nodules pulmonaires et bonne évolution clinique pendant les 6 premiers mois. Pendant cette période, la tolérance au sunitinib est satisfaisante mais on note une asthénie très importante. L'examen de réévaluation à 9 mois montre une progression de la maladie, avec augmentation de taille des nodules pulmonaires et apparition de plusieurs métastases cérébrales hémorragiques (fig. 5a et 5b). Une corticothérapie et une radiothérapie focalisée de l'encéphale sont réalisées, suivies d'une deuxième ligne de traitement par chimiothérapie (3 cycles de paclitaxel, TAXOL®). Mais l'évolution reste défavorable avec détérioration clinique et progression des lésions secondaires pulmonaires, cérébrales et apparition de

métastases hépatiques et surrenaliennes droites. Le patient décède d'un coma progressif lié aux métastases cérébrales, 17 mois après le diagnostic initial.

Discussion

L'angiosarcome est un sarcome présentant une différenciation endothéliale. Il s'agit d'une tumeur maligne de haut grade. Il survient principalement dans la peau et les tissus mous et représente 1 à 2 % de tous les sarcomes des tissus mous. La localisation primitive rénale est extrêmement rare. Seuls 27 cas ont été décrits dans la littérature depuis 1942 (1, 5).

La moyenne d'âge de survenue est de 59,5 ans (24-77), avec une nette prédominance masculine (sex ratio hommes/femmes : 25/2). Certains facteurs de risque d'angiosarcomes cutanés sont connus (2) tels que l'exposition à l'arsenic, le thorium dioxide (Thorotrast), le chlorure de polyvinyle et l'irradiation, mais aucun lien de causalité avec l'angiosarcome rénal primitif n'a été décrit. La grande prévalence masculine pourrait être due à l'exposition tabagique et aux hormones androgènes. D'après Matinez-Pineiro *et al.* (6), le tissu rénal serait plus sensible aux agents carcinogènes dont le métabolisme est modifié par les androgènes. Malgré ces suggestions, les facteurs de risque de l'angiosarcome rénal primitif restent inconnus,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4234985>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4234985>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)