

Cas Clinique

Volumineux Léiomyosarcome Rénal : À Propos d'un Cas et Revue de la Littérature

Giant renal leiomyosarcoma: a case report and literature review

Faye ST¹, Sarr ES², Niang D³, Faye M⁴, Dembele M¹, Gazal H¹, Diop RFB¹, Ndiaye M¹, Ndiaye A¹, Kane R¹, Niang L⁵

Affiliations

- 1 : Service d'urologie Hôpital Principal de Dakar (Sénégal).
- 2 : Laboratoire d'anatomie-pathologie et cytologie de l'Hôpital Principal de Dakar
- 3 : Laboratoire d'anatomie-pathologie et cytologie à l'Université Gaston Berger de Saint-Louis (Sénégal)
- 4 : Service de chirurgie viscérale de l'Hôpital Principal de Dakar
- 5 : Professeur titulaire d'urologie. Université Cheikh Anta Diop de Dakar

Auteur correspondant : Faye Samba Thiapato.
Chirurgien-Urologue, Hôpital Principal de Dakar. 116, avenue André Peytavain. BP: 3006. Email: thiape@live.fr. Téléphone : +221 777986817.

Mots clés : sarcome, leiomyosarcome, rétropéritonéal, néphrectomie, histochimie

Keywords: sarcoma, leiomyosarcoma, retroperitoneal, nephrectomy, histochemistry

Article history

Submitted: 16 February 2023
Revision requested: 6 March 2023
Accepted: 12 February 2023
Published: 28 February 2023

RÉSUMÉ

Le léiomyosarcome est composé de cellules à différenciation musculaire lisse et est le deuxième type histologique de sarcome rétropéritonéal le plus fréquent après le liposarcome. Connu pour son pronostic sombre, la néphrectomie élargie reste le gold standard pour les formes localisées. Nous rapportons un cas de léiomyosarcome rénal traité au service d'urologie de l'hôpital principal de Dakar. Il s'agissait d'une patiente de 55 ans qui a subi une exérèse d'une volumineuse masse lombaire gauche. L'aspect histologique et immunohistochimique était celui d'un léiomyosarcome du rein de grade II selon FNCLCC. Le bilan d'extension était négatif. Quatre ans après l'opération, la patiente était vivante et bien portante sans signe de récurrence locale ou de métastase.

ABSTRACT

Leiomyosarcoma (LMS) comprises smooth muscle differentiating cells and is the second most common type of retroperitoneal sarcoma after liposarcoma. The prognosis of LMS is generally poor and extended nephrectomy is the gold standard surgical modality for localized tumor. We report one case of renal LMS that was treated at the urology department of the Hospital Principal in Dakar. The 55-year-old female patient had extended monobloc removal of the tumor. histological and immunohistochemical analysis showed a grade II renal leiomyosarcoma (FNCLCC). Extension workup was negative; Four years later, the patient was alive with no sign of local recurrence or distance metastasis.

INTRODUCTION

Les sarcomes rétropéritonéaux (SRP) représentent 10 à 15% des sarcomes des tissus mous, et 65 à 85% des tumeurs malignes du rétropéritoine (RP) [1.]. Le léiomyosarcome (20 à 30 % des cas) comprend des cellules à différenciation musculaire lisse et est le deuxième type histologique de SRP le plus fréquent après le liposarcome [2, 1.]. Le léiomyosarcome rénal Primaire (LMS) est une entité extrêmement rare qui ne représente que 0,12 % de toutes les tumeurs malignes rénales [3]. En raison de sa rareté, la plupart des rapports sur le LMS rénal sont des études de cas [4]. Peu de séries de cas ont rapporté les caractéristiques clinicopathologiques, le choix du traitement potentiel et les résultats de survie du LMS [5, 6], qui n'ont pas été entièrement caractérisés. Nous rapportons un cas de léiomyosarcome rénal suivi et traité au service d'urologie de l'hôpital principal de Dakar avec une revue de la littérature.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une patiente de 55 ans sans antécédents médico-chirurgicaux particuliers qui était reçue en décembre 2018 pour la prise en charge d'une volumineuse masse lombaire gauche. Le tableau clinique évoluait plus de 6 mois avant son admission, associant une douleur de la fosse lombaire gauche évoluant en poussée et rémission et un amaigrissement non chiffré sans troubles digestifs ni urinaires associés. À l'examen général, on notait un assez bon état général, des muqueuses pâles anictériques. Les constantes hémodynamiques étaient normales. L'examen de l'appareil urologique mettait en évidence à l'inspection une volumineuse voussure de l'hypochondre au flanc gauche, débordant la ligne médiane (**figure 1**). À la Palpation, la masse lombo-abdominale gauche plongeant dans l'hypogastre, était dure, aux contours irréguliers et sensible à la mobilisation. Il y'avait un contact lombaire sans ballotement rénal. Le reste de l'abdomen était souple sans masse palpable. Les aires

ganglionnaires étaient libres. Les touchers pelviens étaient sans particularités, de même que le reste de l'examen physique.



Figure 1 : volumineuse masse abdomino-pelvienne gauche [image HPD]

La numération de la formule sanguine (NFS) montrait un taux d'hémoglobine à 9,6 g/dl, des leucocytes à $8,3.10^3$ et des plaquettes à 598.10^3 . La fonction rénale était normale avec une créatininémie à 9,9 mg/l et un taux d'urée à 0,28 g/l. La CRP était élevée à 53,10 mg/l et le taux de LDH à 708 UI/l. Les urines étaient stériles à l'examen cyto bactériologique des urines.

L'uroscanner mettait en évidence une volumineuse masse tumorale abdomino-pelvienne exophytique, solidokystique, avec des calcifications, mesurée à 28,8x18,3 cm, développée aux dépens du rein gauche, avec effet de masse sur le pancréas et les structures digestives, qui sont complètement refoulées à droite. La veine rénale et la surrénale gauche n'étaient pas visualisées. La graisse péri rénale était infiltrée avec envahissement probable du grand omentum. Il y'avait de multiples adénopathies latéro-aortiques (figures 2).



Figure 2 : volumineuse tumeur rénale gauche [image HPD]

Le diagnostic d'une tumeur du rein gauche classée T4N1MX compliquée d'une anémie et d'un syndrome paranéoplasique. L'indication d'une néphrectomie élargie gauche était posée. L'abord était une laparotomie médiane xipho-pubienne. A l'exploration on notait une tumeur irrégulière hypervascularisée, développée aux dépens de bord médial du rein gauche adhérent légèrement à l'angle colique gauche et le méso colon transverse.

Une exérèse en monobloc de la tumeur, emportant la surrénale et la graisse péri rénale, suivi d'un curage des ganglions latéro-aortiques constituait le geste chirurgical. La laparotomie était fermée sur un drain de Redon aspiratif. La NFS de contrôle à H6 post opératoire

objectivait un taux d'hémoglobine à 6,8 g/dl. Une transfusion de deux poches de sang total iso groupe iso rhésus était faite en urgence. Les suites opératoires étaient simples, avec ablation de la sonde urinaire et mobilisation à J2 post opératoire, le drain de Redon enlevé à J3 et l'alimentation autorisée à J4 après la reprise du transit. La sortie était effectuée à J6 post opératoire.

L'étude histopathologique de la pièce opératoire montrait à la macroscopie un rein tumoral déformé, à surface bosselée, de coloration gris-brunâtre mesurant 29x23x18 cm. La consistance était ferme et élastique. A la coupe, il ne persistait qu'une mince bande de parenchyme rénal normal. Il était remplacé par une formation tumorale charnue blanc-jaunâtre, avec un aspect lobulé et fasciculé, associé à des zones de remaniement nécrotico-hémorragique et kystique (figure 3).

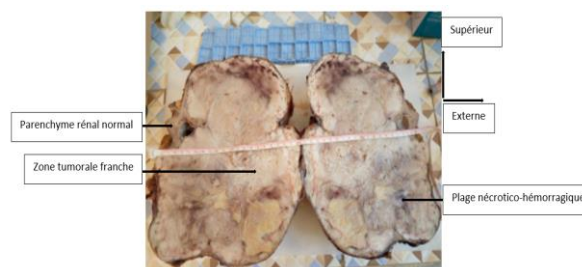


Figure 3 : Aspect macroscopique de la tumeur rénale à la coupe [image HPD]

A la microscopie, il était mis en évidence une prolifération tumorale hyper cellulaire constituée de cellules ovales ou fusiformes évocatrices d'une différenciation musculaire lisse, avec un cytoplasme abondant éosinophile, un noyau allongé, central pouvant paraître irrégulier, polymorphe, plurilobé voir monstrueux. Les cellules sont agencées en longs faisceaux enchevêtrés (figure 4). Les mitoses étaient assez fréquentes (6/10 CFG). Un remaniement nécrotique était également noté.

Les tests immuno-histochimiques montraient que ces cellules tumorales exprimaient fortement la Desmine et l'Actine muscle lisse (figure 5). En revanche, ces cellules n'avaient pas d'immuno-réactivité à la S100.

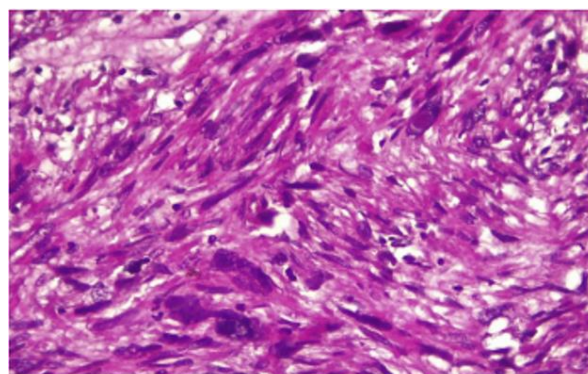


Figure 4 : Aspect microscopique du léiomyosarcome rénal (Hes x 40) [image HPD]

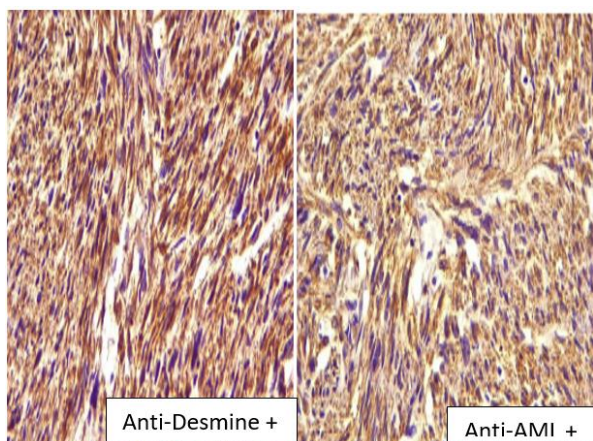


Figure 5: Immuno-marquage positif à anti-Desmine et à l'anti-AML (x 40) [image HPD]

Ceci permettait de conclure à un aspect histologique et immunohistochimique d'un leiomyosarcome du rein de grade II selon FNCLCC T4N1M0. Les TDM TAP faites chaque année, depuis 2019 montraient à chaque fois une loge rénale gauche vide sans signe de récurrence locale ni de localisation secondaire à distance.

DISCUSSION

Le leiomyosarcome rénal Primaire (LMS) est une entité extrêmement rare qui ne représente que 0,12 % de toutes les tumeurs malignes rénales [3]. Le LMS rénal serait plus fréquent chez les femmes, et l'incidence augmente chez les patients âgés [7, 8]. L'âge de survenue est tardif entre cinquième et huitième décennie [9, 10]. Dans notre cas, la patiente est âgée de 55 ans. Ce même profil est trouvé dans plusieurs cas rapportés dans la littérature. Diallo Y et al [11], qui ont rapporté au Sénégal le cas d'une patiente âgée de 64 ans. Il en est de même dans l'étude Cheng C et al, publiée récemment en Chine et colligeant 140 cas de LMS rénal, la prédominance féminine était nette, avec 62,86% des cas. La moyenne d'âge dans cette étude était de 59 ans [12]. Cependant, des études ont rapporté une répartition égale entre les patients masculins et féminins [13;14]. Darlington D et al ont rapporté un cas de LMS rénal chez une femme de 27 ans [15]. Le côté droit est le plus souvent atteint [8]. Chez notre patiente, le LMS était localisé à gauche. De même Makni A et al [16] ont rapporté en Tunisie un cas LMS rénal Gauche chez une patiente de 45 ans.

Du fait de son développement, qui peut être extra rénal, et de la complaisance de l'espace rétro-péritonéal, ces tumeurs ne sont souvent découvertes qu'à un stade tardif, lorsqu'elles ont atteint un volume important [16]. Ainsi, Dans la majorité des cas, le leiomyosarcome est asymptomatique et de découverte fortuite [11]. Dans le cas contraire, la symptomatologie clinique est non spécifique, pouvant être faite de perte de poids inexplicable, d'anémie, douleurs abdominale et rarement d'une hématurie totale [7, 8]. Au stade avancé, le signe le plus habituel est la masse abdominale [17]. Chez notre patiente, les douleurs lombaires gauches étaient les premiers signes, mais elles avaient motivé une consultation que lorsqu'une augmentation progressive de l'abdomen s'y est associée. Les examens radiologiques

reposent sur la tomодensitométrie et sur l'imagerie par résonance magnétique [16]. Au scanner et à l'IRM, le LMS rénal apparaît comme une masse bien définie, de densité et d'intensité de signal variables, respectivement. La détection de régions à faible intensité de signal sur les images IRM pondérées en T2 qui montrent également un rehaussement retardé est cohérente avec un tissu plus fibreux qui peut être un indice pour la différenciation [17]. Ils peuvent également, dans de rares cas, orienter vers le diagnostic de leiomyosarcome. Ce dernier est caractérisé par, la rareté des calcifications et de la composante myxoïde, et par l'abondance des fibres collagène qui se traduit par un rehaussement tardif et homogène en tomодensitométrie, de même que par la fréquence de la nécrose intra tumorale qui se traduit par une hypodensité centro-lésionnelle, sans prise de contraste [19]. Dans notre cas, la tomодensitométrie était le seul examen morphologique réalisé et les conclusions étaient en faveur d'un carcinome à cellules claires. Cependant, le faible rehaussement et la présence de rares calcifications étaient en faveur d'un LMS rénal.

Macroscopiquement, ils sont invariablement décrits comme des lésions fermes, solides, de couleur blanc grisâtre, dont la taille varie de 5 à plus de 30 cm de diamètre maximum [14]. Dans notre cas, la tumeur mesurait 29x23x18 cm et était solide et blanc grisâtre à la coupe. Un aspect identique est rapporté par Dhawan et al [19], avec un volume tumoral moins important. Cependant des présentations atypiques sont rapportées dans la littérature. C'est le cas de Dominga et al qui ont rapporté un LMS kystique [14].

Au microscope, les leiomyosarcomes présentent les caractéristiques de tumeur musculaire lisse avec des fascicules alternés de cellules, de forme fusiformes. Les cellules ont des noyaux à extrémité émoussée, non effilés et des cytoglogies éosinophiles [20]. La présence d'une activité mitotique, d'une nécrose et d'atypies cytoglogiques seuls ou en combinaison, dans les tumeurs musculaires lisses rénales sont utilisés comme critères de diagnostic des leiomyosarcomes rénaux. La plupart des leiomyosarcomes présentent une combinaison de ces caractéristiques [6]. Des caractéristiques similaires étaient retrouvées chez notre patiente, avec un taux de mitose à 6/10 CFG. Dans l'étude de Deyrup et al [8], colligeant 10 patients, à l'étude microscopique, le pléomorphisme était marqué dans un seul cas, et le nombre de mitoses variait de 3/10 HPF à 43/10 HPF avec une médiane 5/10 HPF. Le grade histologique est évalué en fonction du niveau de différenciation, la présence de mitose, et de nécrose dans chaque champ de haute puissance. Le grade 2 selon la classification de FNCLCC est le plus souvent rencontré. Ce fut le cas pour notre patiente. Dans l'étude de Gupta et al [6], le grade II selon la classification de la FNCLCC était présent chez 24/29 patients avec un grade histologique avéré.

L'immunohistochimie des LMS montre généralement une coloration positive pour les marqueurs myogéniques tels que le Caldesmon, la Desmine ou l'Actine des muscles Lisses (SMA) dans plus de 70 % des cas et la Cytokératine et l'antigène de la membrane épithéliale (EMA) dans environ 40 % des cas [21]. Dans notre cas, Les tests

immuno-histochimiques montraient que les cellules tumorales exprimaient fortement la Desmine et l'Actine muscle lisse. En revanche, elles n'avaient pas d'immunoréactivité à la S100. Dans l'étude Ozturk H [22], étaient positifs la Desmine chez 9 patients (90%), l'Actine de Muscle Lisse (AML) chez 8 patients (80%), la Vimentine chez tous les 10 patients. Tandis que le Bc-2 et CD117 étaient négatifs pour tous les patients. De même dans l'étude Deyrup et al [8], Les tumeurs présentaient toutes un profil immunohistochimique caractéristiques de la différenciation des muscles lisses, y compris la SMA, la Desmine, la Calponine avec de degrés d'expression variable. Aucune tumeur n'a montré de positivité avec les anticorps de cytokératine, de protéine S-100 ou de HMB-45.

Les léiomyosarcomes rénaux, comme dans d'autres régions du corps, se distinguent des léiomyomes rénaux par un pléomorphisme cellulaire, un taux de mitose élevé et la présence de nécrose cellulaire [23]. Ces critères définissent le grade de malignité du LMS. Histologiquement, le LMS du rein doit aussi être différencié du carcinome sarcomatoïde des cellules rénales et de l'angiomyolipome. Les carcinomes sarcomatoïdes n'ont pas les fascicules alternés typiques et les caractéristiques cytologiques des cellules musculaires lisses et sont composés de cellules pléomorphes, tandis que le LMS présente généralement des noyaux monomorphes, bien que certains cas puissent présenter un pléomorphisme nucléaire. Dans l'angiomyolipome rénal, des faisceaux de cellules musculaires lisses sont mélangés avec de la graisse mature et à des vaisseaux sanguins à paroi épaisse [19].

La chirurgie radicale est la modalité de traitement définitive des léiomyosarcomes rénaux. Cependant, les taux de récurrence locorégionale sont élevés, même dans les centres à haut volume [24]. L'hétérogénéité des sarcomes rétro-péritonéaux, avec des comportements biologiques, une réponse au traitement et des risques oncologiques différents selon les sous-types rend difficile une approche thérapeutique homogène et explique la grande variabilité des résultats observés [24]. Dans notre cas, la néphrectomie élargie réalisée par voie médiane xypho-pubienne était la seule et unique option thérapeutique. L'indication était posée sur la base d'une suspicion de carcinome à cellule claire. Les marges étaient saines et les 5 ganglions enlevés n'étaient pas envahis. Après 4 ans de recul, la patiente n'a aucun signe de récurrence locale et ni de métastase à la tomodensitométrie. La réussite de cette chirurgie est dépendante de l'expérience du chirurgien dans cette pathologie, de la qualité technique et analytique de l'imagerie médicale, et de la bonne planification de l'intervention. Du point de vue technique, la voie d'abord doit être bien réfléchie afin d'assurer une bonne exposition des temps opératoires à risque élevé sans trop d'attraction et de permettre d'enlever la tumeur en monobloc. Beardo P et al [7] ont rapporté un cas de LMS rénal de haut grade traité par néphrectomie élargie seule, avec une survie à 5 ans sans récurrence. Par ailleurs, la voie classique de laparotomie n'est pas un dogme, la voie laparoscopique et ou robotique peuvent être utilisées selon la taille de la tumeur et l'expérience du chirurgien. Kwon

YS et al [3] ont rapporté un cas LMS rénal de haut grade dont la néphrectomie était faite par laparoscopie robot-assistée avec succès.

Des essais de contrôle randomisés ont démontré l'efficacité de la radiothérapie et de la chimiothérapie dans les cas de LMS rénaux localement avancés ou métastatiques, et ce sujet mérite donc d'être approfondi pour les patients qui ne sont pas candidats à la chirurgie ou dont la maladie continue de progresser sous chimiothérapie [28]. Cependant, pour les cas de LMS rénal localisé, les preuves expérimentales actuelles suggèrent de ne pas utiliser la radiothérapie comme option néoadjuvante.

CONCLUSION

Le LMS est une tumeur extrêmement rare, connu pour son pronostic sombre. Le diagnostic est le plus souvent tardif en post opératoire. La néphrectomie élargie reste le gold standard pour les formes localisées. Notre cas représente un succès thérapeutique, dans un contexte où les moyens thérapeutiques sont limités.

RÉFÉRENCES

1. Pham V, Henderson-Jackson E, Doepker MP, Caracciolo JT, Gonzalez RJ, Druta M, et al. Practical issues for retroperitoneal sarcoma. *Cancer Control* 2016;23(3):249—64.
2. Messiou C, Morosi C. Imaging in retroperitoneal soft tissue sarcoma. *J Surg Oncol* 2018;117(1):25—32
3. Kwon YS, Salmasi A, Han CS, Hon JD, Singer EA. Renal leiomyosarcoma: case report and review of the literature. *World J Nephrol Urol.* 2015;4:213—7.
4. Demir A, Yazici CM, Eren F, Türkeri L. Case report: good prognosis in leiomyosarcoma of the kidney. *Int Urol Nephrol.* 2007 ;39:7— 10.
5. Kendal WS. The comparative survival of renal leiomyosarcoma. *Can J Urol.* 2007 14:3435—42.
6. Gupta S, Jimenez RE, Folpe AL, Chevillat JC. Renal Leiomyoma and leiomyosarcoma: a study of 57 cases. *Am J Surg Pathol.* 2016 ;40:1557— 63
7. Beardo P, José Ledo M, Jose Luis RC. Renal leiomyosarcoma. *Rare Tumors.* (2013) 5:e42.
8. Deyrup AT, Montgomery E, Fisher C. Leiomyosarcoma of the kidney: a clinicopathologic study. *Am J Surg Pathol* 2004 ; 28: 178-82.
9. Ouardani ME, Iken A, Sayegh HE. Leiomyosarcome rénal (à propos de deux cas). *J Maroc Urol* 2007; 8: 29-31.
10. Vasquez Ciriaco S, García Espinoza JA, Garcia Pedro EE. Primary leiomyosarcoma of kidney with metastasis to contralateral kidney. Case report. *Interv Med Appl Sci.* 2018;10(2):98-101.
11. Diallo Y, Kouka SC, Ondo CZ, Sow Y, Fall B, Diao B, et al. Un cas de léiomyosarcome rénal géant. *Rev. méd. Madag.* 2014 ; 4(1) : 382-84
12. Chen C, Jiang X, Xia F, Chen X and Wang W (2021) Clinicopathological Characteristics and Survival Outcomes of Primary Renal Leiomyosarcoma. *Front. Surg.* 8:704221.
13. Moazzam M, Ather MH, Hussainy AS. Leiomyosarcoma presenting as a spontaneously ruptured renal tumor-case report. *BMC Urol.* 2002 ;2:13.
14. Dominicia A, Mondainia N, Nesib G, Travaglinia F, Di Cello V et Rizzoa. Cystic Leiomyosarcoma of the Kidney: An Unusual Clinical Presentation. *Urol Int* 2000;65:229—31.
15. Darlington D, Anitha F. Atypical Presentation of Renal Leiomyosarcoma: A Case Report. *Cureus* 11(8): e5433

16. Makni, A., Rebai, W., Chebbi, F. Daghfous A, Ayadi S et Ben Safta Z. Cas clinique leiomyosarcome du rein: A propos d'un cas. *Afr J Urol* ,(2010)16 ;4 134-136
17. Kurugoglu S, Ogut G, Mihmanli I, Korman U, Durak H. Abdominal leiomyosarcomas: radiologic appearances at various locations. *Eur Radiol* 2002;12:2933-42.
18. Merran S, Karila Cohen P, Vieillefond A. Tumeurs retroperitoneales primitives de l'adulte. [Primary retroperitoneal tumors in adults]. *J.Radiol.* 2004; Feb;85(2 Pt 2):252-64
19. Dhawan S, Chopra P, Dhawan S. Primary renal leiomyosarcoma: A diagnostic challenge. *Urol Ann* 2012;4:48-50
20. Srinivas V, Sogani PC, Hajdu SI, Whitmore WF Jr. Sarcomas of the kidney. *J Urol.* 1984;132(1):13-6.]
21. Iwata J and Fletcher CDM: Immunohistochemical detection of cytokeratin and epithelialmembrane antigen in leiomyosarcoma: A systematic study of 100 cases. *Pathology International* 2000; 50: 7–14.
22. Ozturk H : High-grade Primary Renal Leiomyosarcoma. *Int Braz J Urol.* 2015; 41: 304-11.
23. Weiss SW. Smooth muscle tumors of soft tissue. *Adv Anat Pathol.* 2002;9:351–359
24. Bonvalot S, Gaignard E, Stoeckle E, Meeus P, Decanter G, Carrere S, et al. Survival Benefit of the Surgical Management of Retroperitoneal Sarcoma in a Reference Center: A Nationwide Study of the French Sarcoma Group from the NetSarc Database. *Ann Surg Oncol.* 2019;26(7):2286-93.
25. Lindblad G, Prater S, Chaniotakis SE, Banks J. Inoperable Left Renal Vein Leiomyosarcoma Refractory to Chemotherapy Invades Inferior Vena Cava and Right Atrium: A Case Report. *Cureus.* 6;13(2):e13182