

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2015

THESE N°: 130

LE LEIOMYOSARCOME DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE
À PROPOS DE DEUX CAS

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Anthony Lucene FORTUNE
Né le 17 Juin 1983 à Bongmines (Liberia)

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Léiomyosarcome – Veine cave inférieure – Etude analytique – Traitement.

JURY

Mr. B. LEKEHAL
Professeur de Chirurgie Vasculaire
Mr. A. ZENTAR
Professeur de Chirurgie Viscéral
Mr. M. TABERKANT
Professeur de Chirurgie Vasculaire
Mr. H. CHTATA
Professeur de Chirurgie Vasculaire
Mr. A. AÏT ALI
Professeur de Chirurgie Viscéral
Mr. M. DRISSI
Professeur d'Anesthésie-Réanimation

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSaid Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne

Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phthisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale

Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUNINI Yassine
 Pr. SABBAAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophthysiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie

Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENHALIMA Hanane
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique

Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. ESSAMRI Wafaa
 Pr. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 Pr. GHADOUANE Mohammed*
 Pr. HARMOUCHE Hicham
 Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
 Pr. JROUNDI Laila
 Pr. KARMOUNI Tariq
 Pr. KILI Amina
 Pr. KISRA Hassan
 Pr. KISRA Mounir
 Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 Pr. MANSOURI Hamid*
 Pr. OUANASS Abderrazzak
 Pr. SAFI Soumaya*
 Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 Pr. SOUALHI Mouna
 Pr. TELLAL Said*
 Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
 Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AMMAR Haddou*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia

Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
 Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie

Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BIIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADÉ Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOU MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSEFFAJ Nadia
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique
 Immunologie
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie

Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 Pr. BOURJOUANE Mohamed
 Pr. BARKYOU Malika
 Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 Pr. DAKKA Taoufiq
 Pr. DRAOUI Mustapha
 Pr. EL GUESSABI Lahcen

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Histologie-Embryologie
 Biochimie – chimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie

Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbès
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Zootéchnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces

***Je donne à Dieu toute la gloire pour sa faveur,
protection et sa direction sur ma vie.***

***Ce parcours a été long et il a été avec moi à travers
tout cela. Je lui remercie pour sa grâce et prie pour qu'il me
montre le chemin comme je rentre dans la prochaine phase
de ma formation professionnelle.***

Je dédie ce modeste travail

***A ma très chère mère « Mme. GAYFLOR Vabah
Kazaku »***

Je remercie Dieu de m'avoir béni avec une telle mère. Je te remercie d'avoir toujours été mon pilier le plus solide et pour tout ton soutien indéfectible. Aucune dédicace, aucun mot, ni aucun geste ne saurait exprimer mon grand amour, mon estime et ma vive gratitude pour toi. Mon intime attachement, ma profonde affection pour tout ton amour, le sacrifice, l'encouragement et d'avoir créé le climat affectueux et propice à la poursuite de mes études sans entrave. Je t'aime et prie pour que le bon Dieu continue à te bénir pour tout ce que tu as fait et continues à faire dans ma vie.

Je suis fier d'être ton fils et cette victoire est autant la tienne que la mienne. Merci maman.

A Hon. H. Dan Morais

Vous êtes pour moi avant tout un père et vous le seriez toujours. Je suis reconnaissant à vous pour avoir comblé ce manque en l'absence de votre frère. Je ne pouvais pas demander un meilleur mentor. Vous êtes formidable et rien ne peut dépeindre mon estime, mon amour et mon respect pour vous. Merci énormément et que Dieu vous bénisse.

A mon frère jumeau « FORTUNE Terrance Lansannah »

Je te remercie d'avoir toujours été mon fan numéro un et pour ton accompagnement durant toutes les années de ma formation et ma vie entière. Je te remercie de m'avoir poussée à réaliser tout ce dont je suis capable, même dans mes moments les plus sombres, puisque tu me connais mieux. Merci pour tout ton amour, ton soutien et tes assurances sans lesquels je ne serais pas ici. Tu es magnifique.

***A la mémoire de mon père « FORTUNE Patrick »
et mon grand-père « GAYFLOR John »***

Je vous remercie d'avoir été une source d'inspiration et de motivation pour moi pendant toutes ces années. Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le respect que j'ai toujours eu pour vous. Je tiens à vous rendre fier de ce succès.

A Kimberlee

Je te remercie pour tout ton amour et ton soutien et d'avoir été toujours là pour moi. Je sais que dans mon efforçons de m'améliorer, je peux toujours compter sur ton amour inébranlable. J'espère que tu saches que tu représentes beaucoup pour moi et aucun mot ne peut exprimer l'ampleur de mes sentiments et mon dévouement pour toi.

A Elsa et Gyls et Noëllie

Je vous remercie pour tout votre soutien et votre amour que vous m'avez toujours donné pendant toutes ces années. Elsa, un gars ne pourrait jamais demander une meilleure sœur et je te remercie pour avoir été la meilleure. Gyls, chez toi, j'ai trouvé un frère et un ami génial et je prie pour que cette relation dure pour toujours. Noëllie, merci d'avoir toujours été une sœur et une amie géniale. Je suis reconnaissant à Dieu pour vous et pour tous les moments merveilleux de joies que nous avons partagé ensemble.

A toute ma famille

Pour tous ceux que j'aime et qui m'aiment, je tiens à vous témoigner mon profond respect et ma loyale considération. Mon estime pour vous est immense, je vous remercie pour tout ce que vous avez fait pour moi et pour vos encouragements.

A mes amis et collègues professionnels

Je vous remercie pour toute votre amitié et votre soutien à travers tout ce qu'on a vécu ensemble. Je vous remercie de tous les efforts et vous souhaite tout le succès et le bonheur dans vos choix professionnels et personnels.



Remerciements

A Notre Professeur et Président de Thèse

Monsieur LEKEHAL Brahim

Professeur au CHU Rabat Chirurgien vasculaire

Nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse, recevez pour cela nos sincères remerciements. Veuillez accepter, cher maitre, l'assurance de notre estime et notre profond respect.

A Mon Maitre Et Rapporteur De Thèse

Médecin Colonel ZENTAR Aziz

Professeur à l'HMIMV Rabat Chirurgien général

Ca fut pour nous un honneur et un privilège de travailler a votre cote; malgré les charges que procurent vos fonctions vous avez fait preuve d'un grand professionnalisme dans l'élaboration de ce travail en nous montrant très disponible.

Permettez-moi de vous exprimer toute ma reconnaissance. Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration.

Merci à vous !

A Notre Professeur Et Juge De Thèse
Médecin Lt-Colonel TABERKANT Mustafa
Professeur à l'HMIMV Rabat Chirurgien
vasculaire

Nous sommes particulièrement touchés par le professionnalisme que vous avez fait pour preuve en acceptant de juger ce travail. Nous vous remercions ce grand honneur que vous faites. Recevez l'expression de notre reconnaissance et gratitude pour votre relecture et vos suggestions.

A Notre Professeur Et Juge De Thèse
Médecin Lt-Colonel AIT ALI Abdelmounaim
Professeur à l'HMIMV Rabat Chirurgien général

Vous avez accepté de nous juger ce travail avec une simplicité émouvante. C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse. Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

A Notre Professeur Et Juge De Thèse
Médecin Lt-Colonel CHTATA Hassan
Professeur Agrégé à l'HMIMV Rabat Chirurgien
vasculaire

Nous sommes très touchés par l'honneur que vous nous faite en acceptant d'être parmi le jury de cette thèse. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre respect et notre profonde gratitude.

A Notre Professeur Et Juge De Thèse
Médecin Lt-Colonel DRISSI Mohammed
Professeur Agrégé à l'HMIMV Rabat
Anesthésiste- Réanimateur

Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de notre jury. Veuillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos qualités d'enseignant et votre compétence.

A Commandant-Médecin ABBISEGUE Ghislain
Yves

Je n'ai rien que des éloges pour vous et je n'ai pas assez de mots pour exprimer mon immense gratitude et respect pour toutes vos contributions altruistes. Je vous remercie pour toute la patience et le dévouement au cours de ce travail. Que le bon Dieu vous bénisse.



Liste des illustrations

Liste des figures

Figure 1: TDM abdominale montrant une masse retro péritonéale aux dépens de la VCI	6
Figure 2: Vue opératoire montrant la masse retro péritonéale.....	7
Figure 3: Pièce opératoire suite à la résection.....	7
Figure 4: Vue opératoire de la VCI après résection de la masse et suture latérale par des points séparés.....	8
Figure 5: TDM abdominale montrant une masse retro péritonéale aux dépens de la VCI	10
Figure 6: Image d'IRM montrant le LMS de la VCI chez une malade.....	11
Figure 7: Vue opératoire montrant la masse aux dépens de la VCI.....	12
Figure 8: La pièce opératoire après la résection.....	12
Figure 9: Anatomie de la VCI (11) . (1) Oreillette droite; (2) VCI intra péricardique; (3) VCI supra hépatique; (4) VCI inter rénale; (5) VCI sous-rénale.....	15
Figure 10: Branches de la VCI (12)	20
Figure 11 (13): (A) La Veine cave inférieure; (B-C) Vue postérieure : (B) Veines lombaires Non-couplées/ Couplées (50% de chaque), (C) Variation des Veines lombaires; (D) L'encart montrant la repartition en nombres des Veines lombaires.....	21
Figure 12: Image du Système Veineux Azygos (14)	22
Figure 13 : Rapports de la VCI (15).....	25
Figure 14 : Extension et la limite sup de 22 Léiomyosarcomes selon la classification de la VCI en 3 segments par Kieffer. (9)	29
Figure 15 (35): Image montrant les différents types du développement du léiomyosarcome : extravasculaire (A); intravasculaire (B); mixte (C).....	33
Figure 16 (1): LMS de la VCI, avec mode de croissance extrinsèque prédominante (A).Tumeur comprimant la VCI (B).Section de la tumeur (C) montrant composante intravasculaire (ILC) et extravasculaire (ELC) avec une compression mais sans l'invasion du rein (K) et g. surrenale (A).....	33
Figure 17 (43): Les données cumulées des LMS de la VCI montrant la répartition de l'extension régionale, les métastases et les segments affectés.	37
Figure 18: Image du LMS de la VCI d'un de nos malades montrant les caractéristiques de l'aspect macroscopique.	39
Figure 19: Image montrant le système de grading de la FNCLCC.....	42
Figure 20: Vue de faible puissance du LMS de haut grade composé d'une prolifération cellulaire de la broche (A) formation fasciculée (B) et pléomorphisme marqué et haute activité mitotique (C-D).....	43

Figure 21: Microphotographie de la limite tumorale (X40) (A). La tumeur est faite de cellules fusiformes aux noyaux pléomorphes parfois franchement nucléolés (hématoxyline-éosine X200), (B). A l'immunohistochimie le marqueur epithelial AE1/AE3 (C), ainsi que la PS-100 (D) sont négatifs, alors qu'on note un marquage franchement positif des cellules tumorales à l'actine musculaire lisse (E) (65).....	44
Figure 22: Les caractéristiques histologiques des LMS de la VCI. (A) Hématoxyline-éosine montre l'image d'une broche néoplasique cellulaire avec des faisceaux entrelacés. (B) Les cellules néoplasiques ont un polymorphisme nucléaire important et l'hyperchromatisme. (C) Les cellules néoplasique sont positive a la desmine. (D) Ki-67 révèle un indice de prolifération d'environ 60%-70%. (10).....	44
Figure 23: Site per opératoire montrant l'oreillette droite ouverte avec la masse dans l'oreillette droite (flèche jaune) découlant d'un LMS principal de la VCI et s'etendant dans l'oreillette droite. (82)	49
Figure 24: L'échographie endoscopique montrant une tumeur a la jonction de la veine rénale droite et la VCI. (99)	55
Figure 25: LMS de la VCI au scanner. Image axiale CECT du foie montrant un défaut de remplissage hypo dense et irrégulière dans la partie supérieure de la VCI intrahépatique (flèche). (111).....	57
Figure 26: Une TDM abdominale montrant un LMS intraluminal de la VCI infiltrant le rein droit et le foie. (112).....	57
Figure 27: Les images de l'IRM révélant une lésion partiellement occlusive dans la VCI intrahépatique. La lésion apparait comme une image hyperintense en T2WI (A) avec une légère amélioration hétérogène de l'image artérielle et comme une image ayant un défaut de remplissage hypointense sur une image de soustraction de graisse saturée (B). (111).....	59
Figure 28: Coupe sagittale de L'IRM du LMS de la VCI chez un de nos malades	59
Figure 29: Les images de la cavographie montrant un développement principalement extraluminal dans 2 cas du LMS rétrohépatique. (9)	61
Figure 30: TDM et cavographie montrant le développement d'un LMS sous-rénal et intraluminal. (9).....	62
Figure 31: Scanner (A) et Artériographie (B) montrant l'extension de la bifurcation de l'aorte sous-rénale par un LMS avec envahissement du pédicule rénal droit résultant en un rein détruit. (9)	64
Figure 32: Cava gramme de la VCI montrant l'occlusion de la VCI avec les veines collatérales évidentes (flèche). (25).....	65
Figure 33: Circulation extracorporelle (CEC) dans la chirurgie de la VCI. (A)CEC veinoveineuse, (B) CEC cardiopulmonaire. (11).....	76
Figure 34: Différentes techniques de reconstruction cave. (11)	81

Figure 35: Schéma montrant un traitement chirurgical conservateur du segment I par une suture directe ou par patch veineux. (5).....	83
Figure 36: Schéma montrant une résection d'une tumeur du segment I avec mise en place d'un greffon de PTFE. (5).....	84
Figure 37: Néphrectomie droite. Illustration démontrant la division de la V. rénale gauche avec préservation de la V. gonadique gauche. (162).....	88
Figure 38: Abord de la VCI rétrohépatique. (A) Libération du foie droit par section des ligaments triangulaire et coronaire droits. (B) Libération du foie gauche par section des ligaments triangulaire et coronaire gauches. (C) Libération du bord droit de la VCI rétrohépatique. (D) Libération du bord gauche de la VCI rétrohépatique. (11)	89
Figure 39: Etapes clés d'un remplacement du segment II de la VCI avec hépatectomie droite. (193) L'isolement de la VCI sus et sous hépatique. Exclusion vasculaire hépatique par clampage avant la résection tumorale et du segment II. Anastomose supérieure de la prothèse. Certains patients ont besoin d'une CEC veino-veineuse pour maintenir l'hémodynamique stable.....	90
Figure 40: Abord de la VCI suprahépatique. (A) Contrôle intrapéricardique par phrénotomie. (B) Contrôle extra péricardique par phrénotomie-dessus du foie gauche. (C) Contrôle extra péricardique transdiaphragmatique après ligature des veines diaphragmatiques. 1. Diaphragme ; 2. Oreillette droite. (D) Contrôle suprahépatique sans phrénotomie. 1. Diaphragme ; 2. Veine cave inférieure suprahépatique; 3. Veine cave inférieure rétrohépatique ; 4. Foie. (11).....	95

Liste des tableaux

Table 1: Fréquence en nombre et pourcentage des différents niveaux d'extension tumorale chez des patients de l'étude de Hilliard.....	34
Table 2: Fréquence en nombre et pourcentage des différents niveaux d'extension tumorale chez des patients de l'étude de Kulaylat.	34
Table 3: Tableau montrant une étude comparative de la taille en moyenne avec les différentes rangées d'âge	38
Table 4: Fréquence d'apparition des signes cliniques parmi les 218 cas du registre mondial par Mingoli et al. (3)	50



Sommaire

Introduction.....	1
Observations.....	4
Observation 1 :.....	5
Observation 2 :.....	8
Discussion.....	13
I. Rappel Anatomique	14
A. Anatomie Descriptive	14
1. Origine :	14
2. Trajet :	14
3. Terminaison :	15
4. Dimensions :	15
B. Segments et branches collatérales de la Veine cave inférieure :	16
C. Système veineux azygos :	19
D. Rapports de la Veine Cave Inférieure :	23
II. Etude Analytique.....	26
A. Epidémiologie	26
1. Fréquence :	26
2. Age et Sexe :	27
B. Anatomopathologie	28
1. Le siège :	28
2. Extension de la tumeur :	30
2.1. Extension Locale :	30
2.2. Extension Régionale :	35
2.3. Extension Métastatique :	36
3. La taille :	38
4. Aspect Macroscopique :	38
5. Aspect microscopique :	40
5.1. Etude Morphologique :	40
5.2. Etude immuno-histo-chimique :	42
C. La Symptomatologie	45

1. Les Signes Cliniques.....	45
2. L'atteint cardiaque	48
D. Diagnostic Positif :	50
1. La Biologie :	51
2. L'échographie abdominale :	52
3. La Tomodensitométrie :	55
4. L'imagerie par résonance magnétique :	58
5. La Cavographie :	60
6. L'artériographie:	63
7. Autres examens radiologiques :	65
8. Diagnostic de certitude: examen histologique.....	67
E. Diagnostic différentiel :	67
F. Traitement :	70
1. Le But :	70
2. Moyens :	70
2.1. La Chirurgie :	70
2.1.1. Installation et voies d'abord :	71
2.1.2. Conséquences hémodynamiques du clampage de la VCI :	73
2.1.3. Utilisation de la circulation extracorporelle dans la chirurgie de la VCI :	74
2.1.4. I-d. Techniques de revascularisation cave (141):.....	77
2.1.5. Les tumeurs du segment sous-rénal :	82
2.1.6. Les tumeurs du segment rétrohépatique :	84
2.1.7. Les tumeurs du segment suprahépatique et intrapéricardique :	91
2.2. Les Moyens Non Chirurgicaux :	96
3. Les Complications :	99
4. Le suivi et le pronostic :	101
Conclusion	103
Résumés	106
Bibliographies	110



Introduction

Le léiomyosarcome (LMS) de la veine cave inférieure (VCI) est une tumeur très rare (moins de 1% de toutes les tumeurs malignes) (1), mais est la néoplasie la plus fréquente. Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure est une tumeur de type sarcomateux des muscles lisses provenant de la média de la veine cave inférieure (2) et a une croissance lente.

Les léiomyosarcomes de la VCI sont des tumeurs à développement intravasculaire, extravasculaire ou mixte. La chirurgie reste le traitement de choix, avec un mauvais pronostic dû aux récurrences locales souvent létales.

Depuis le premier rapport de Perl en 1871, plus de 400 cas de léiomyosarcome de la veine cave inférieure ont été rapportés (3; 4). Le LMS de la VCI atteint généralement les adultes avec une prédominance féminine. L'âge moyen des malades au moment du diagnostic est de 54 ans (5) .

Les présentations cliniques varient, selon la taille et le siège de la tumeur. Une exérèse chirurgicale large avec des marges propres est le traitement standard et constitue le seul espoir de survie prolongée (6).

Cependant, le LMS de la VCI est souvent diagnostiqué à un stade avancé où une exérèse totale de la tumeur est souvent difficile à obtenir (7). Le pronostic à long terme après la chirurgie reste défavorable (survie à 05 ans : 31,4% et à 10 ans : 7,4%) (3).

Le diagnostic radiologique précis du LMS de la VCI peut être obtenu par combinaison de différentes techniques d'imagerie, comme la tomodensitométrie (TDM), l'imagerie par résonance magnétique (IRM), la cavographie et l'échographie (8). Cependant, le diagnostic définitif du LMS de la VCI nécessite une confirmation histologique qui se fait habituellement sur des prélèvements

effectués au cours de la laparotomie exploratrice ou par biopsie percutanée à l'aiguille d'aspiration (9). (10)

Les progrès thérapeutiques ont largement contribué à l'amélioration du pronostic de cette tumeur qui reste toutefois très sombre.

L'objectif de ce travail est de dégager, à travers 2 cas de léiomyosarcome de la VCI opérés au service de chirurgie viscérale de l'HMIMV et une revue de la littérature, les principales caractéristiques anatomo-cliniques et pronostiques de ces tumeurs, de même que les modalités de leur prise en charge.



Observations

Nous rapportons deux cas traités chirurgicalement avec succès et suites opératoires simples.

Observation 1 :

Un patient âgé de 62 ans, sans antécédents particuliers, s'était présenté aux urgences pour des douleurs de l'hypochondre gauche évoluant depuis 3 semaines avec une lourdeur des jambes.

L'examen général avait trouvé un malade bien orienté dans le temps et l'espace et qui était apyrexique. Le patient avait une fréquence cardiaque de 84 battements/minute et était normotendu de 130/85 mmHg. L'examen clinique avait mis en évidence à la palpation un abdomen souple, sans défense ni contracture et avait noté une masse molle, profonde mal limitée, irrégulière et légèrement battante dans la région hypogastrique. Les orifices herniaires et les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen était sans particularité. Le bilan biologique complet (y compris la NFS, la fonction hépatique et rénale) était normal.

La TDM abdominale avait montré une masse aux dépens de la région rétropéritonéale médiane de 73 mm avec une masse rétropéritonéale ayant un contact intime avec la VCI (Fig. 1).

Le patient avait bénéficié d'un traitement chirurgical par une laparotomie médiane. L'exploration chirurgicale montrait une masse rétro péritonéale adhérente à la veine cave inférieure sans plan de clivage avec cette dernière qui était perméable (Fig. 2).

La résection de la masse et d'une collerette longitudinale avait été réalisée après clampage latérale au Satinsky de la VCI avec des sutures longitudinales par des points séparés par du prolène 4/0 (Fig. 3 et Fig. 4).

Les suites opératoires ont été simples et le malade était sorti à J+5 avec une anticoagulation préventive pendant un mois. L'étude anatomopathologique était revenue en faveur d'un léiomyosarcome **grade II** avec marges de résection saines.



Figure 1: TDM abdominale montrant une masse rétro-péritonéale aux dépens de la VCI



Figure 2: Vue opératoire montrant la masse retro péritonéale

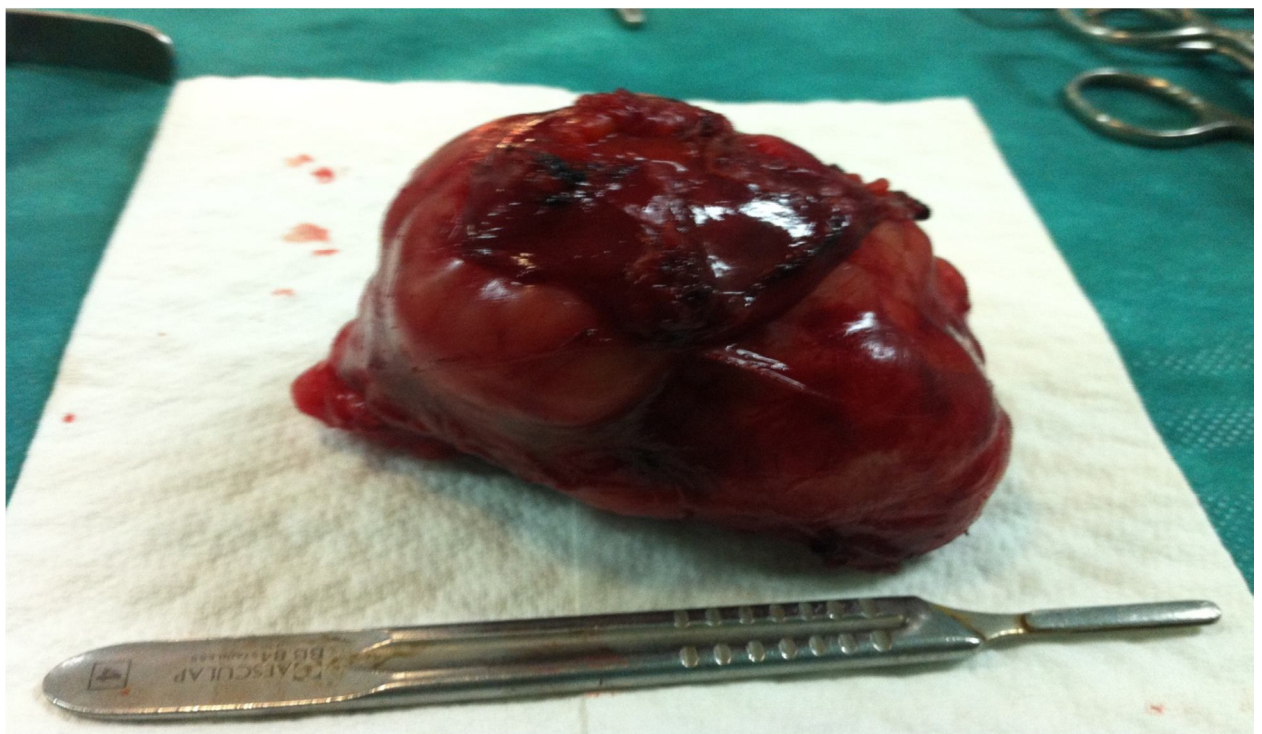


Figure 3: Pièce opératoire suite à la résection

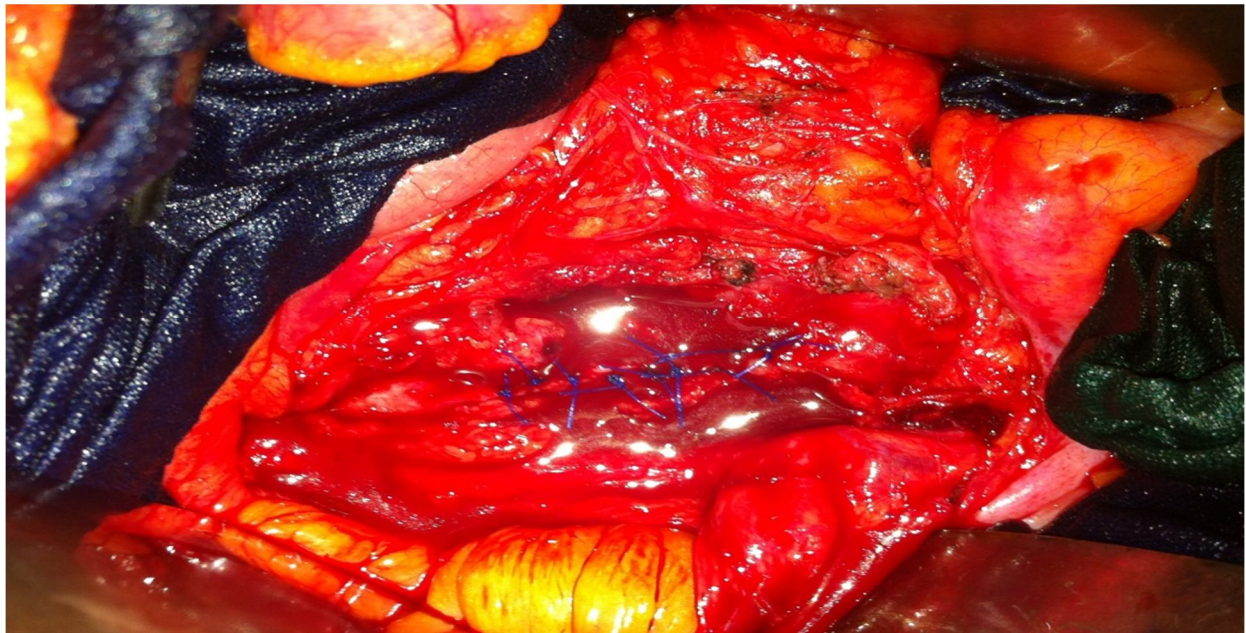


Figure 4: Vue opératoire de la VCI après résection de la masse et suture latérale par des points séparés

Observation 2 :

Une patiente âgée de 54 ans, sans antécédents pathologiques notables avait accusé des douleurs de l'hypochondre droit pendant 15 jours.

L'examen général avait trouvé une malade obèse bien orientée dans le temps et l'espace. Elle avait une fréquence cardiaque de 90 battements/min et était normotendue à 128/90 mmHg. L'examen clinique avait mis en évidence une douleur à la palpation de l'hypochondre droit sans masse perceptible. Les orifices herniaires et les aires ganglionnaires étaient libres. Le reste de l'examen était sans particularité. Le bilan biologique complet était normal.

La TDM abdominale et l'IRM montrait une masse retro péritonéale comprimant la VCI sous hépatique et mesurant 53 mm selon son grand diamètre et située dans la région pédiculo-hépatique (Fig. 5 et Fig. 6).

La patiente avait bénéficié d'un traitement chirurgical. Par une laparotomie médiane, l'exploration chirurgicale montrait une masse retro péritonéale adhérente à la VCI avec un plan de clivage avec cette dernière qui était perméable (Fig. 7).

En prévision d'un contrôle vasculaire, un décollement duodéno-pancréatique et un contrôle de la VCI retropancréatique avec mise en place d'un lac sur la VCI avaient été réalisés. Puis un contrôle de la VCI rétrohépatique en ligaturant les pédicules du segment I sur la face antérieure de la VCI avait été réalisé.

Une résection de la masse avait été réalisée (Fig. 8) avec clampage latéral de la VCI. Les suites opératoires étaient simples, la patiente était sortie à J+3 avec une anticoagulation préventive pendant 1 mois.

L'étude anatomopathologique était revenue en faveur d'un Léiomyosarcome **grade I** avec limites de résection saines.

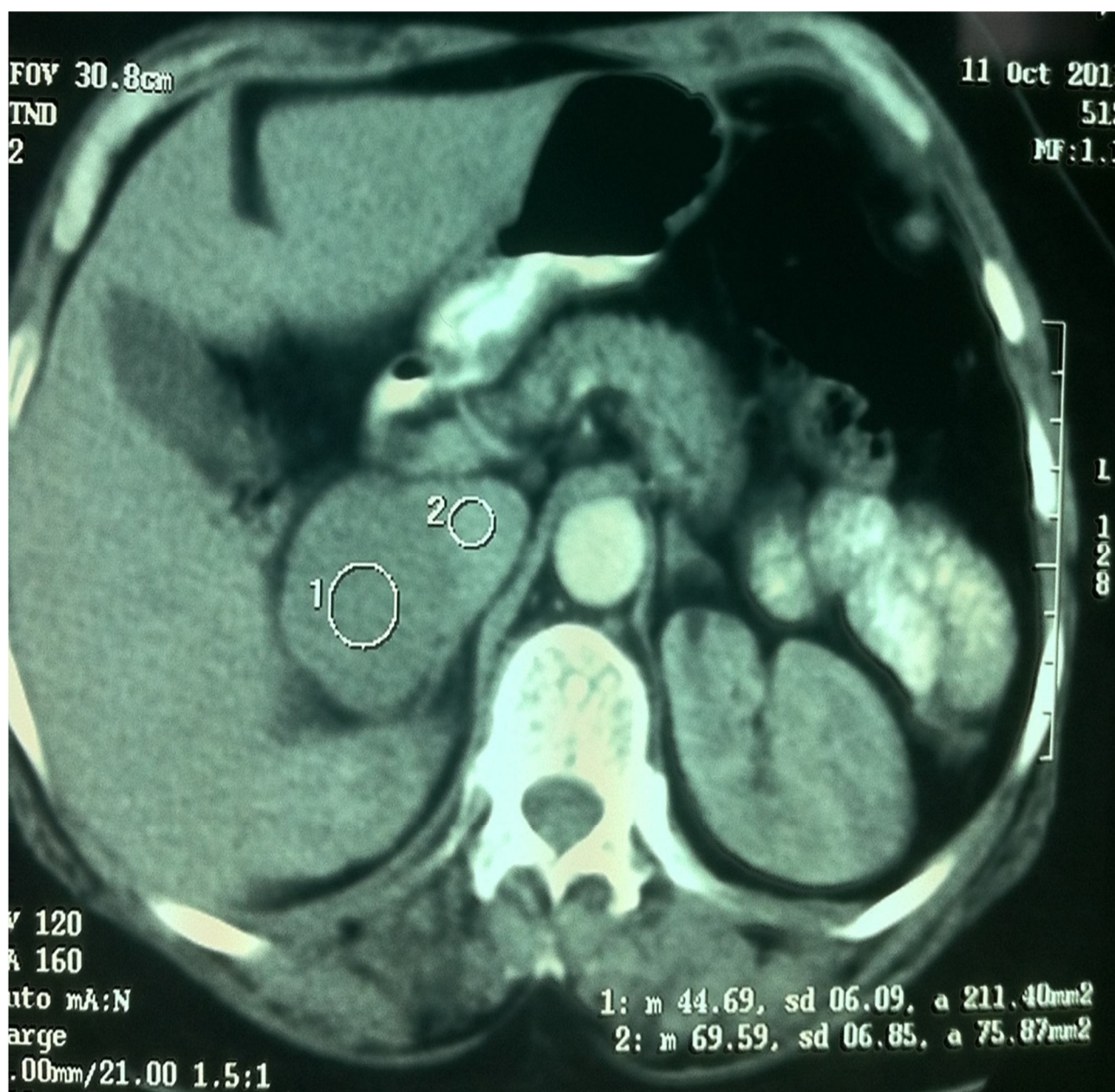


Figure 5: TDM abdominale montrant une masse retro péritonéale aux dépens de la VCI

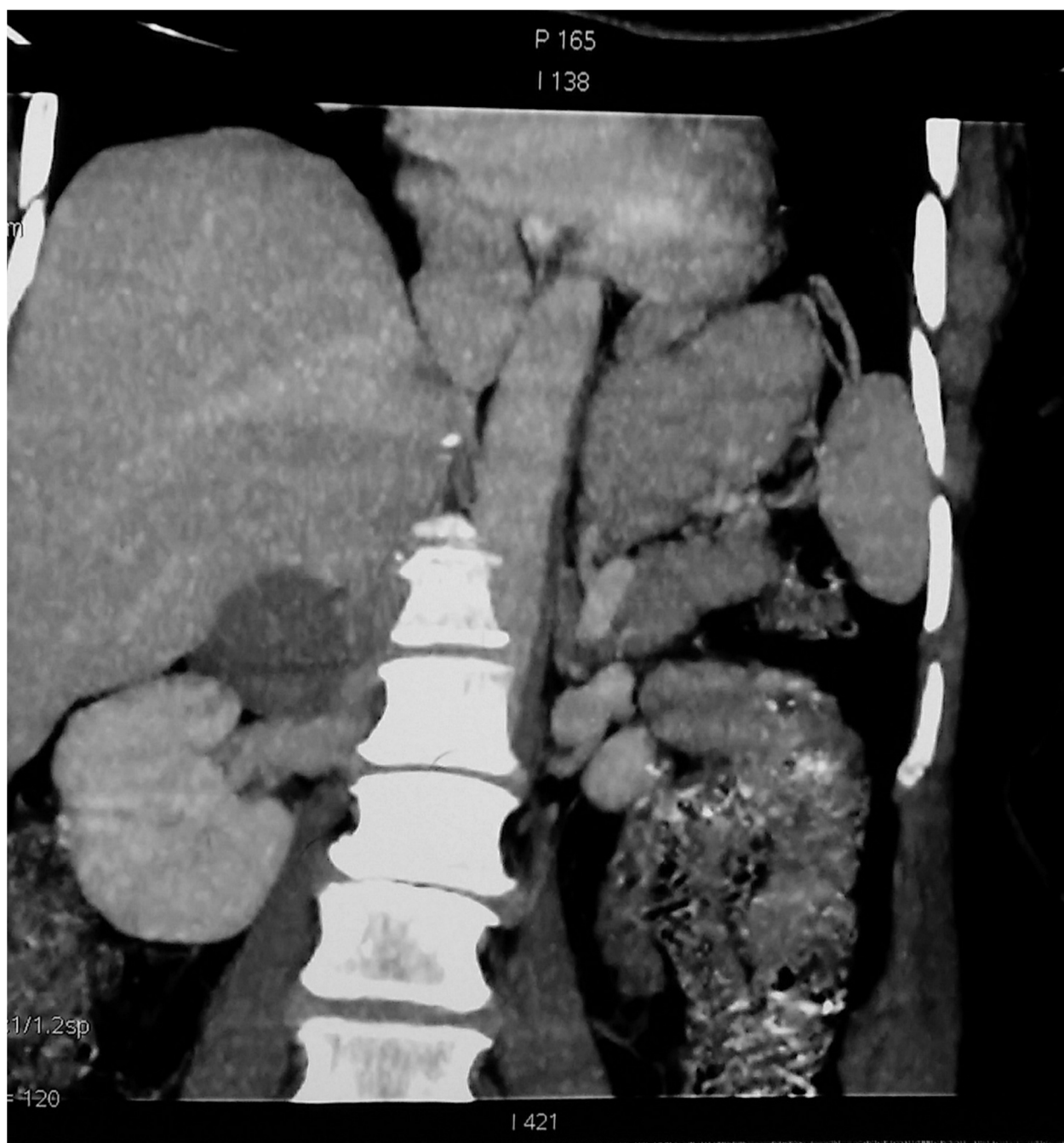


Figure 6: Image d'IRM montrant le LMS de la VCI chez une malade.

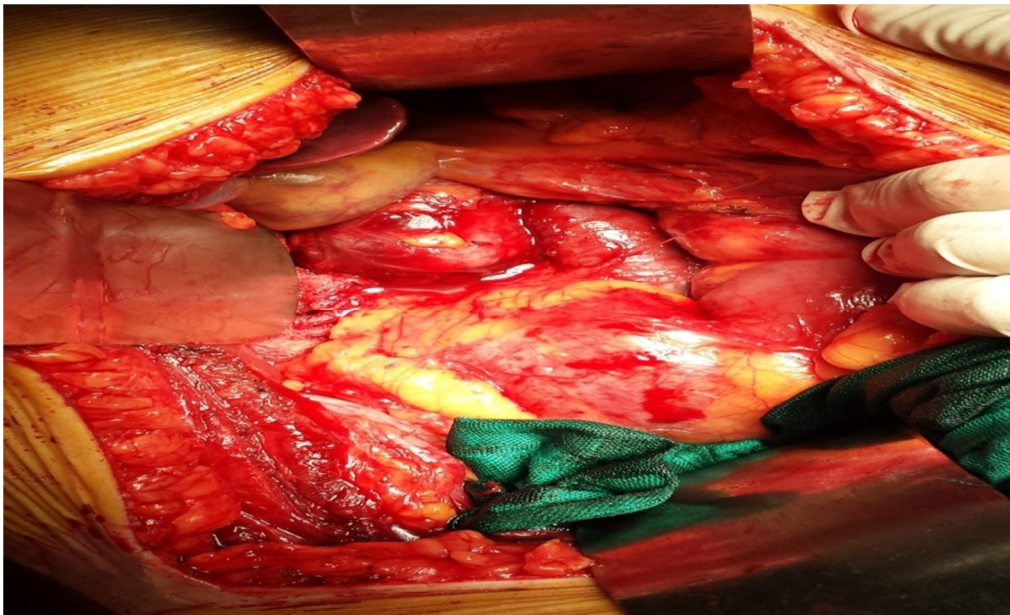


Figure 7: Vue opératoire montrant la masse aux dépens de la VCI



Figure 8: La pièce opératoire après la résection



Discussion

I. Rappel Anatomique

A. Anatomie Descriptive

La veine cave inférieure est le tronc collecteur de tout le sang veineux de la partie sous diaphragmatique de l'organisme. Elle est rétro péritonéale et ne présente aucune valvule. Presque entièrement située dans l'abdomen, elle a une petite portion intrathoracique, puisque aussitôt le diaphragme traversé elle pénètre dans le péricarde fibreux et s'abouche dans l'oreillette droite. (Fig. 9)

La VCI comme toutes les veines comporte 3 tuniques qui sont de dedans en dehors:

- Un endothélium.
- Une couche musculaire.
- Une tunique adventice.

1. Origine :

Elle se situe à la hauteur de L5, elle naît de la confluence des veines iliaques communes droite et gauche sur le flanc droit de L5. Ces veines iliaques communes naissent elles même de l'union des veines iliaques internes avec les veines iliaques externes.

2. Trajet :

La veine cave inférieure monte d'abord à peu près verticalement, jusqu'au bord inférieure de L1, s'infléchit ensuite vers la droite jusqu'au disque T12-T11, redevient verticale et même légèrement oblique à gauche pour traverser le diaphragme et s'ouvrir dans l'oreillette droite. Durant le trajet la veine cave se situe à droite de l'aorte avec qui elle maintient un contact ; mais à partir de L1 elle va s'en écarter limitant ainsi « l'espace intercavo-aortique ».

3. Terminaison :

La VCI s'ouvre sur la paroi postéro-inférieure de l'oreillette droite, après avoir traversé l'orifice diaphragmatique situé au niveau de la foliole droite entre les bandelettes semi-circulaires inférieure et supérieure, à hauteur de D9.

4. Dimensions :

La VCI mesure 22 centimètres de longueur, dont 18 centimètre dans la partie abdominale; son calibre maximal est de 30 millimètres à son embouchure. Elle augmente de calibre de bas en haut, avec deux accroissements subits, l'un au-dessus du débouché des veines rénales, l'autre au-dessus de celui des veines hépatiques.

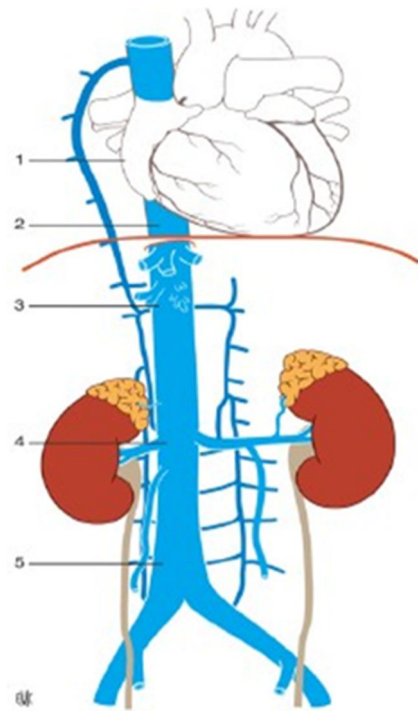


Figure 9: Anatomie de la VCI (11) . (1) Oreillette droite; (2) VCI intra péricardique; (3) VCI supra hépatique; (4) VCI inter rénale; (5) VCI sous-rénale.

B. Segments et branches collatérales de la Veine cave inférieure :

Dans sa partie abdominale, la VCI est divisée en quatre segments :

- le segment sous rénal,
- le segment juxta rénal (inter- et suprarénal),
- le segment rétrohépatique,
- le segment suprahépatique.

Le segment sous-rénal est situé entre l'origine de la VCI et les veines rénales et reçoit la veine génitale droite et les veines lombaires.

Le segment inter- et suprarénal est situé entre les veines rénales et la plus basse des veines rétrohépatiques (drainant la partie postérieure du foie droit dans la veine cave).

Le segment rétrohépatique est situé entre la plus basse des veines rétrohépatiques et la veine hépatique droite.

Le dernier segment suprahépatique est situé entre le carrefour cavo-sus-hépatique et l'orifice diaphragmatique de la VCI.

La VCI (Fig.10) reçoit :

- les veines lombaires
- la veine gonadique droite
- les veines rénales
- les veines surrenaliennes droites
- les veines rétrohépatiques
- les veines hépatiques principales
- les veines diaphragmatiques inférieures

❖ **Veines lombaires:**

La VCI reçoit sur sa face postérieure les quatre premières veines lombaires sauf la deuxième ou troisième gauche qui se jette dans la veine rénale gauche. Les variations dans le nombre et le site d'abouchement des veines lombaires sont extrêmement nombreuses. Leur terminaison elle-même est variable et peut être postérolatérale, ou postéromédiane. (Fig. 11)

❖ **Veine génitale droite:**

Elle se jette au bord latéral droit de la VCI au niveau de L3, à environ 2 à 3 cm sous la veine rénale droite.

❖ **Veines rénales:**

La veine rénale droite est courte, de 1 à 4 cm. La veine rénale gauche, plus longue, de 5 à 9 cm, passe en avant de l'aorte au niveau de la pince aortomésentérique (angle dièdre formé par l'aorte suprarénale et l'artère mésentérique supérieure). Les veines rénales se jettent sur le bord latéral de la VCI au niveau de L1.

❖ **Veines surrénaliennes droites:**

La veine capsulaire moyenne droite est constante et solidarise la glande surrénale à la VCI. Elle peut être très proche de la veine rénale droite comme en être éloignée (et se trouver à proximité de la veine hépatique droite). Les veines surrénaliennes inférieures sont des petites veines accessoires qui s'abouchent dans la veine rénale droite.

❖ **Veines rétrohépatiques:**

Bien qu'anatomiquement rétrohépatiques, ces veines sont d'un de point de

vue fonctionnel des veines « sus-hépatiques ». Les veines rétrohépatiques droites drainent la partie postérieure du foie droit ou le segment 1 directement dans la VCI.

Parmi elles, on distingue les petites veines hépatiques accessoires, la veine hépatique inférieure droite (retrouvée dans 85 % des cas), la veine hépatique drainant le segment 7 et les veines spiegeliennes droites qui s'abouchent sur le bord droit de la VCI rétrohépatique.

Les variations dans le nombre et le site d'abouchement des petites veines hépatiques accessoires et des veines spiegeliennes sont nombreuses. Les veines rétrohépatiques gauches sont représentées par les veines spiegeliennes gauches et s'abouchent sur le bord gauche de la VCI rétrohépatique.

❖ **Veines hépatiques (ou anciennement veines sus-hépatiques):**

Elles sont au nombre de trois : la veine hépatique droite (qui est la plus importante de par ses dimensions), la veine hépatique médiane et la veine hépatique gauche. Le trajet extra parenchymateux des veines hépatiques est généralement très court.

Pour la veine hépatique droite, il existe souvent un court trajet extra parenchymateux, alors que la possibilité de contrôler en extra parenchymateux une veine hépatique moyenne ou une veine hépatique gauche est rare (moins de 10 %). L'existence d'un tronc commun recevant les veines hépatiques médiane et gauche est retrouvée dans la majorité des cas (90 %).

❖ **Veines diaphragmatiques inférieures:**

La VCI reçoit au ras de son orifice diaphragmatique une à plusieurs veines diaphragmatiques inférieures. La veine diaphragmatique inférieure gauche est

plus volumineuse que la droite dans la majorité des cas (80 %). Sa terminaison dans la veine cave dépend de la longueur du segment de veine cave situé entre le carrefour cavo-sus-hépatique et l'orifice diaphragmatique. Lorsque ce dernier est long (80 %), cette terminaison se fait directement dans la veine cave.

En cas de segment court (20 %), elle se fait dans la veine hépatique gauche. Lors d'une exclusion vasculaire totale du foie, il peut être nécessaire, avant de réaliser le clampage cave suprahépatique, de contrôler et de lier la veine diaphragmatique inférieure gauche.

Il existe également une grande variabilité de l'abouchement des veines diaphragmatiques inférieures. Leurs abouchements peuvent être sus-diaphragmatiques (30 % à droite et 5 % à gauche). En sous-diaphragmatique, des ostiums des veines diaphragmatiques inférieures droites s'abouchant sur la face antérieure droite du segment suprahépatique ou sur la face postérieure droite du segment rétrohépatique sont retrouvés respectivement dans 90 et 50 % des cas. À gauche, des ostiums des veines diaphragmatiques inférieures sont retrouvés dans la veine hépatique gauche ou le tronc commun dans un tiers des cas, et dans la face antérieure gauche du segment suprahépatique dans un tiers des cas.

C. Système veineux azygos :

L'obstruction ou la compression de la VCI entraînent une modification du retour veineux qui utilise les voies de suppléance vers la veine azygos. La VCI s'anastomose avec le système veineux azygos (qui chemine du côté droit du rachis) par les veines lombaires et les plexus veineux épiduraux. (Fig. 12)

Ces dernières montent dans le thorax à travers le diaphragme, pour donner

une grande veine azygos qui se jette au-dessus du pédicule pulmonaire droit, à la face postérieure de la veine cave supérieure. Ce réseau veineux est normalement peu développé, mais peut devenir le seul réseau de drainage cave inférieur lorsque le tronc de la VCI est complètement obstrué.

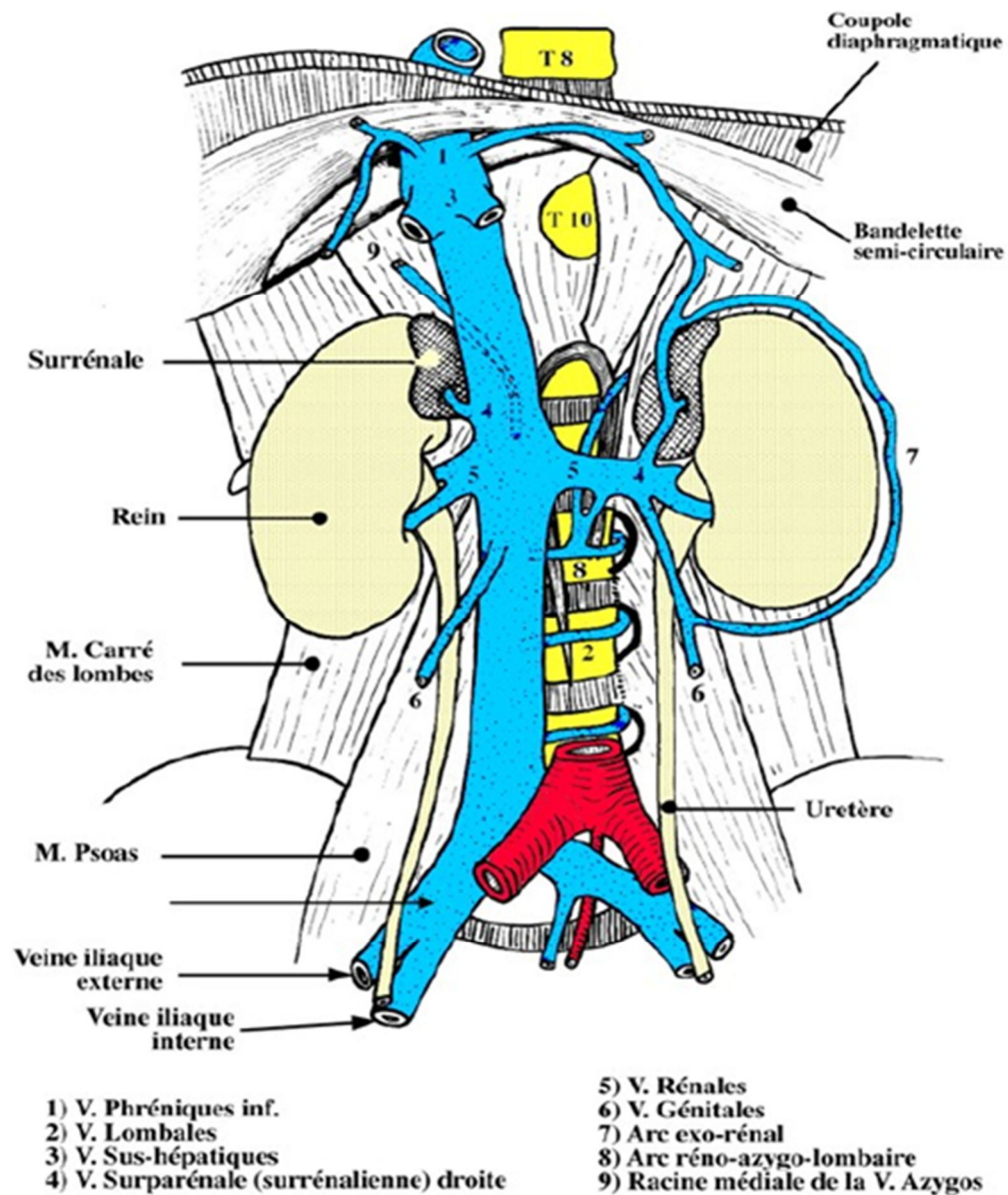


Figure 10: Branches de la VCI (12)

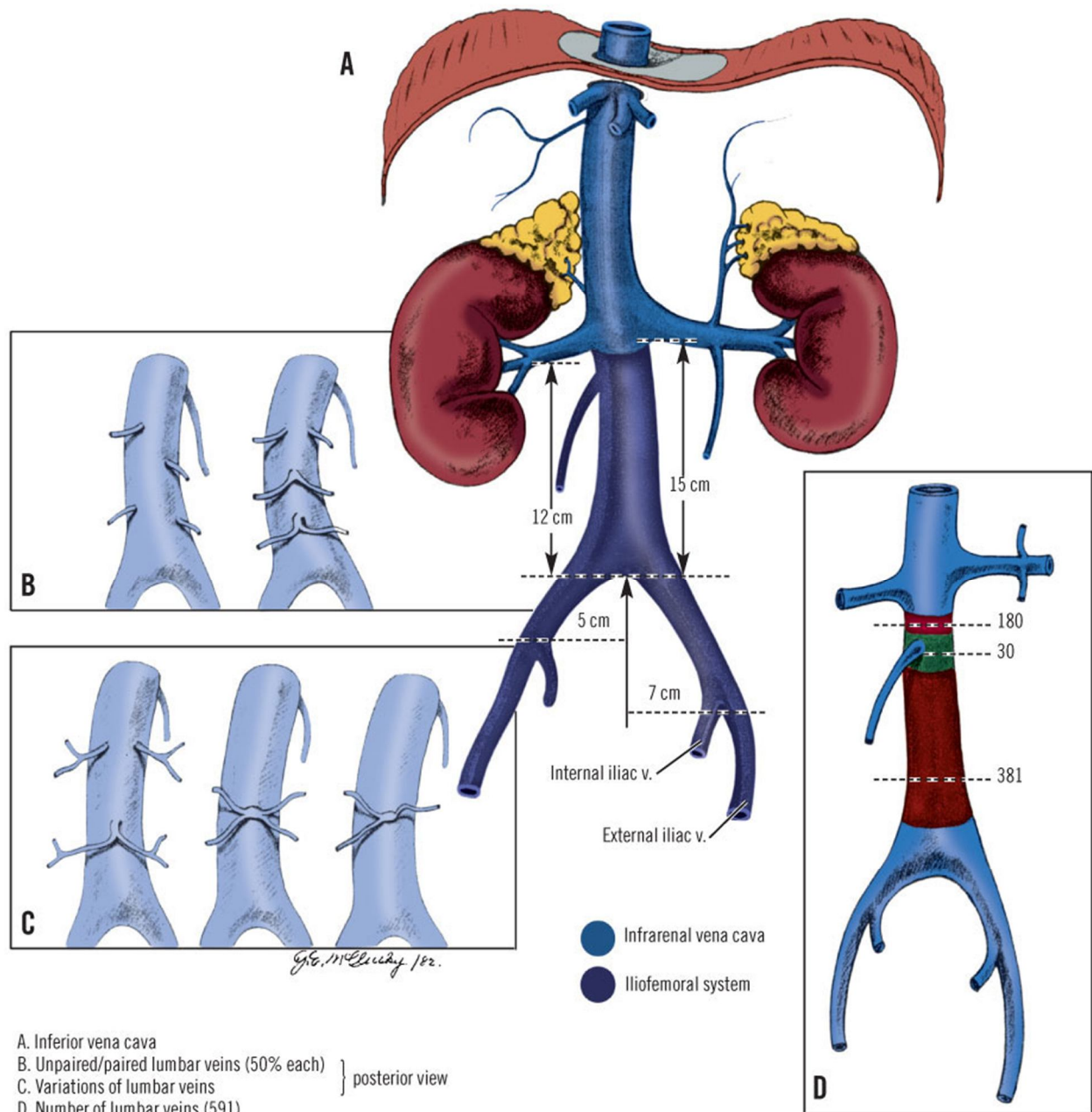


Figure 11 (13): (A) La Veine cave inferieure; (B-C) Vue postérieure : (B) Veines lombaires Non-couplées/ Couplées (50% de chaque), (C) Variation des Veines lombaires; (D) L'encart montrant la repartition en nombres des Veines lombaires.

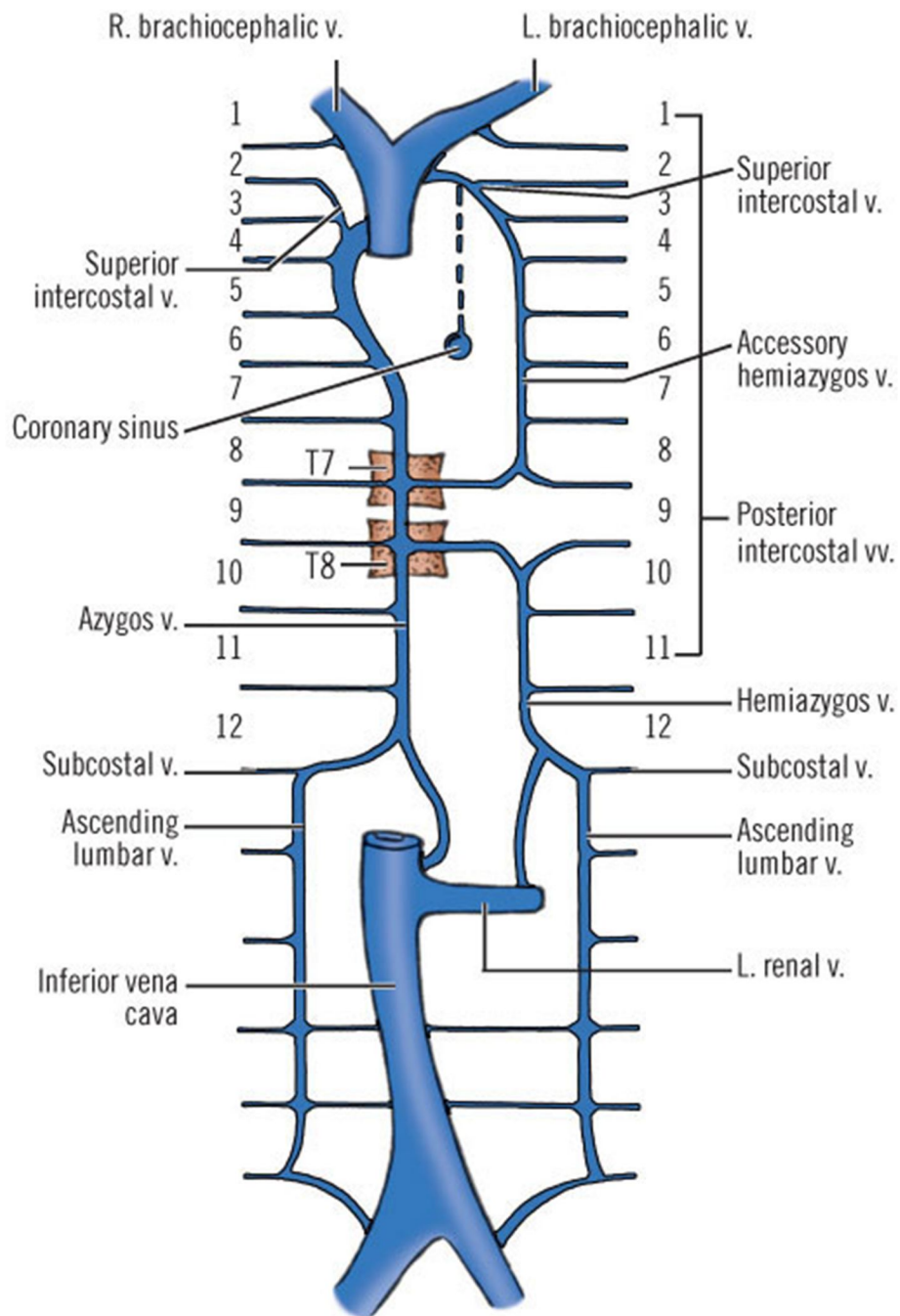


Figure 12: Image du Système Veineux Azygos (14)

D. Rapports de la Veine Cave Inférieure :

En arrière, la VCI repose sur les insertions du psoas, l'arcade du psoas et le pilier droit du diaphragme. Elle donne une branche collatérale, la veine lombaire ascendante droite qui entre dans le pilier droit du diaphragme pour rejoindre la douzième veine intercostale et former la racine externe de la grande veine azygos.

La face postérieure de la VCI est croisée par les branches droites de l'aorte abdominale (artères lombaires droites, artère rénale droite à hauteur de L1, artère surrénalienne droite à hauteur de D12-L1, et artères diaphragmatiques inférieures droites à hauteur de D12).

La face postérieure de la VCI recouvre les ganglions rétrocaves et la partie interne de la glande surrénale droite qui s'insinue en arrière de la VCI à hauteur de D12.

En avant, la VCI est recouverte par un tissu cellulolympatique. Les rapports antérieurs peuvent être subdivisés en cinq segments de bas en haut : (Fig. 13)

- à l'étage sous-duodénopancréatique, la VCI est croisée près de son origine par le dernier segment de la racine du mésentère, et plus haut, par la racine du mésocôlon ascendant. Pour l'aborder, il faut ouvrir le fascia de Toldt ;

- à l'étage duodénopancréatique, la VCI est recouverte par le bloc duodénopancréatique (de L1 à L3). Derrière le pancréas, donc très proches, se trouvent le canal cholédoque et la veine porte qui viennent se placer devant elle au bord supérieur du premier duodénum ;

- à l'étage du hiatus de Winslow, la VCI est simplement recouverte par le péritoine pariétal postérieur ;

- plus haut, la VCI est rétrohépatique et passe dans une gouttière formée à la face postérieure du foie entre le lobe droit et le segment 1. C'est le segment où l'abord chirurgical pose les plus gros problèmes techniques ;

- son bord gauche longe le bord droit de l'aorte depuis la bifurcation aortique en L4 jusqu'à hauteur de L1, où elle est en rapport avec de nombreux ganglions lymphatiques interaorticocaves. Plus haut, son bord gauche peut être abordé après relèvement du lobe gauche du foie et ouverture du petit épiploon.

À droite, le pôle supérieur du rein droit est proche du bord droit de la VCI. La moitié interne de la glande surrénale est recouverte par le bord droit et la face postérieure de la VCI, à laquelle elle est attachée par la veine surrénalienne capsulaire moyenne droite.

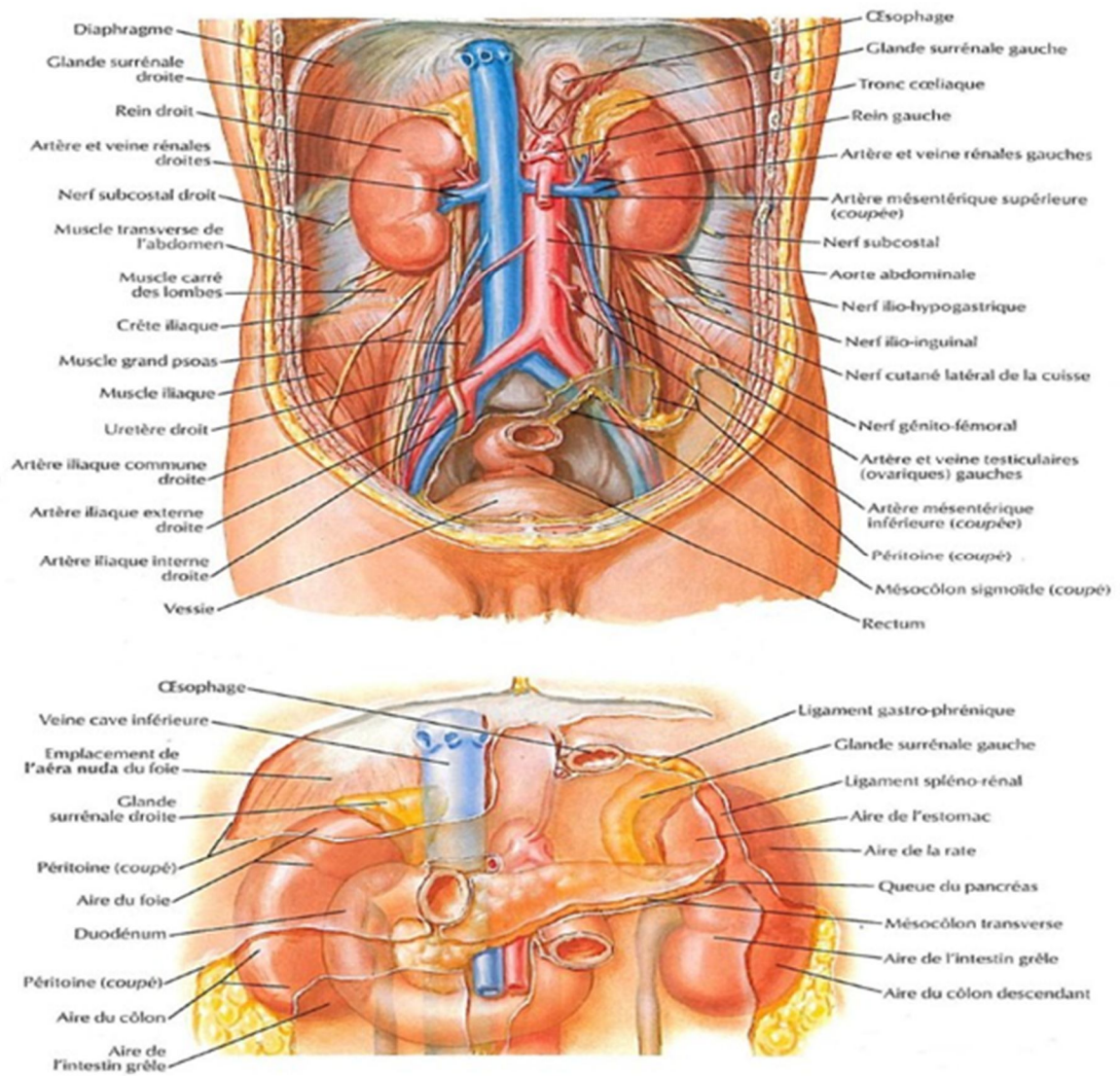


Figure 13 : Rapports de la VCI (15)

II. Etude Analytique

A. Epidémiologie

1. Fréquence :

En 1992, Mingoli et al avaient colligés dans un Registre international des sarcomes de la VCI avec 218 cas (3). Et depuis, 418 cas ont été rapportés dans la littérature (16). Au Maroc, de 2000 à 2008, sept (07) cas seulement ont été colligés au niveau de l'hôpital Avicenne dont trois(03) dans le service chirurgie générale et quatre (04) dans le service de chirurgie vasculaire (17).

Le léiomyosarcome représente 7% des sarcomes des tissus mous (18) . Trois groupes de LMS sont identifiés:

- cutanée et sous-cutanée
- intra-abdominale et rétropéritonéale
- et le LMS d'origine vasculaire

Le LMS d'origine vasculaire est rare avec moins de deux tumeurs trouvées dans 14,000- 34,000 autopsies (19; 20; 21). Ces tumeurs sont cinq fois plus fréquentes dans le système veineux. (22).

La VCI est le site le plus fréquent (plus de 50%), suivie par l'aorte thoracique et l'artère pulmonaire (23) qui représentent le système artériel. C'est la tumeur maligne primitive la plus fréquente de la VCI (24) . (25).

Bien que seulement 2% des léiomyosarcomes soit d'origine vasculaire, les tumeurs de la VCI comptent pour au moins la moitié des cas.

En fait, si les publications cliniques sont nombreuses, il s'agit le plus souvent de l'existence de petites séries ne regroupant pas beaucoup de cas (5).

En 1985, Kieffer et coll. rapportaient 5 cas (26) et en 1992, Dzsinič et coll. rapportaient une série de 8 cas observés sur une période de 35 ans (27). En 1999, Hines et coll. rapportaient une série de 14 cas sur 20 ans (28) .

La série la plus importante est celle de Hollenbeck et coll. qui rapportaient, en 2003, 25 cas observés sur une période de 20 ans (29) .

2. Age et Sexe :

Les léiomyosarcomes de la VCI se rencontrent dans 80 % des cas chez la femme; cette large prédominance féminine n'a pas d'explication satisfaisante (30) .

L'âge moyen des malades au moment du diagnostic est de 54 ans (5) . Ils sont principalement vus chez les personnes d'âge moyen et les gens plus âgés (31).

Nous avons dans notre étude deux patients, un homme et une femme, âgés respectivement de 62 et 54 ans.

La prédominance féminine a été mise en évidence par les études de Hollenbeck (32) en 2003 et Kieffer (9) en 2006.

Après une revue approfondie de la littérature, NJ Hilliard et al ont collectés un total de 211 cas de LMS de la VCI, dont 3 de leurs cas. Il y avait 157 (74%) des femmes et 54 (26%) des hommes; l'âge moyenne était de 52 ans (entre 24 à 83 ans). 66% des patients étaient âgés de plus de 50 ans. (4)

B. Anatomopathologie

Nous allons discuter ce chapitre suivant ce plan :

- Le siège par rapport à la VCI
- L'extension de la tumeur
- La taille
- Les résultats de l'examen anatomopathologique voire l'aspect macroscopique et microscopique.

1. Le siège :

Il est extrêmement primordial de situer la tumeur par rapport à la VCI parce que la résection chirurgicale de la masse en dépend. Plus de 50% de cette tumeur se retrouve dans la veine cave inférieure (33) . Le siège des tumeurs de la VCI dépend de leur position par rapport aux veines hépatiques et rénales.

A cet effet, la VCI est divisée en trois segments :

- Segment I (inférieur) : la veine cave sous rénale
- Segment II (moyen) : la partie médiane allant de la veine rénale à la veine hépatique.
- Segment III (supérieur) : qui s'étend de l'entrée de la veine hépatique jusqu'à l'oreillette droite.

Cependant, certaines tumeurs ne peuvent pas être attribuées à une partie de la VCI parce qu'elles proviennent de la région du foie ou des veines rénales (34) . Les tumeurs couvrant plus d'un segment sont caractérisées selon leur extension la plus supérieure.

Sur la base des conclusions de la série de Kieffer en 2006 (9), la tumeur a été classifiée en 3 groupes selon le niveau de la VCI atteint, avec une extension intracardiaque possible (Fig. 14) :

- Segment I : 3 patients
- Segment II : 14 patients
- Segment III : 5 patients

Il y avait 2 patients avec une extension intracardiaque. L'extension tumorale était limitée au segment I dans 3 cas, au segment II dans 11 cas ; avec une association des segments I et II dans 3 cas, les segments II et III dans 4 cas, et des segments I, II, et III dans 1 cas. (9)

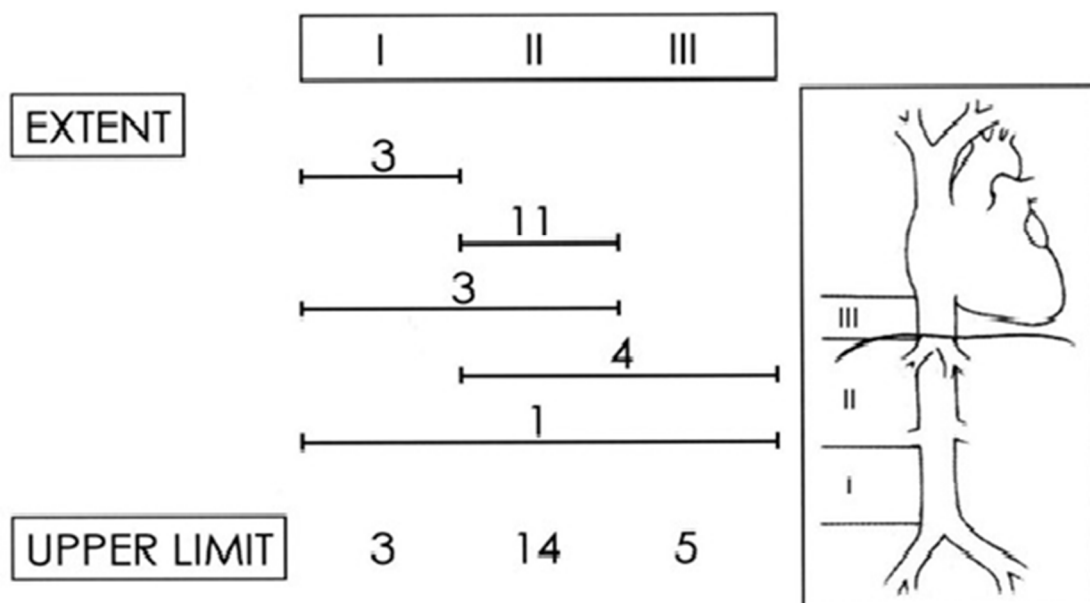


Figure 14 : Extension et la limite sup de 22 Léiomyosarcomes selon la classification de la VCI en 3 segments par Kieffer. (9)

Hollenbeck et al ont aussi montré avec leur série en 2003 une prédilection pour le segment II par rapport aux autres segments I et III (29). Il n'y avait aucune spécification de l'extension intracardiaque.

- Segment I : 7 patients
- Segment II : 15 patients
- Segment III : 3 patients

Cette prédominance de l'affection du segment II a été également mise en évidence par Kulaylat et al en 1997 (34) .

En 1992, le Registre international de léiomyosarcomes de la VCI répertoriait 218 cas (3) . Dans cette série, les tumeurs se localisaient dans le segment inférieur de la VCI chez 80 patients, dans le segment moyen pour 94 patients, et dans le segment supérieur pour 41 patients (3) .

Dans notre série, on avait une tumeur du segment I et une tumeur du segment II.

2. Extension de la tumeur :

2.1. Extension Locale :

Le LMS de la VCI est une tumeur mésenchymateuse qui se retrouve dans la média de la veine. Dans les premiers stades, il reste limité à la paroi de la VCI. Plus tard, il peut s'étendre en intravasculaire (croissance intrinsèque), ou en extravasculaire (croissance extrinsèque) ou en extra et intravasculaire (croissance bidirectionnelle).

a. Intravasculaire :

Les tumeurs à développement intravasculaire se voient essentiellement dans le segment rétrohépatique de la VCI (35). (Fig.15 et Fig. 16)

L'occlusion complète de la VCI est fréquente dans ces formes. La masse peut prendre la forme le plus souvent de bourgeon pédiculé ou sessile. La veine est progressivement distendue par cette masse et devient beaucoup plus large que la normale.

L'extension de la tumeur en intravasculaire se fait en générale de bas en haut dans le sens du courant sanguin (36). Dans de rares cas l'extension se fait vers les veines iliaques (37; 38) .

Kulaylat et al ont montré avec leur série de 133 cas en 1997 une extension intravasculaire légèrement moins importante avec 24% par rapport à l'extension extravasculaire. La croissance intravasculaire a été associée le plus souvent à la thrombose.

La croissance intravasculaire apparait comme des nodulations fines ou grossières sur la surface de l'intima de la VCI. Pendant l'extension intravasculaire, la tumeur prend la configuration de la VCI comme un thrombus tumoral. Cela s'est produit dans 43 cas (33%). (34)

Dans la série de Kulaylat et al, la thrombose a été limitée sans extension dans 4 cas (9%), et elle était plus extensive pour 39 cas (91%). La thrombose avait fait une extension dans les veines hépatiques dans 18 cas, l'oreillette droite dans 22 cas, le ventricule droit dans 1 cas, et dans l'artère pulmonaire ou de ses branches pour 2 cas. (34)

Dans certains cas, le foie a été décrit comme étant " infiltrés par une tumeur dans la région des veines hépatiques ". Ce phénomène représente une extension intraveineuse, soit un thrombus se propageant dans les veines hépatiques (39; 40) .

N.J. Hilliard et al (1) en 2005 avec 211 cas, avait 48 cas (23%) avec une extension intravasculaire et avait montré une extension intravasculaire de la thrombose presque pareil à Kulaylat.

b. Extravasculaire :

Les tumeurs à développement extravasculaire s'observent surtout dans la portion sous-hépatique de la VCI (Fig. 15 et Fig. 16)

N.J. Hilliard et al avaient 48 cas avec une extension extravasculaire parmi les 211 cas. (1) (Table 1)

Kulaylat et al par contre avaient 39 cas en extravasculaire parmi les 133 cas étudiés. (34) (Table 2)

La croissance extrinsèque se présente sous une forme globuleuse et semble bosselée et encapsulée. La capsule est le plus souvent composée du tissu de voisinage comprimé pendant que la tumeur augmente de taille. (34)

Les organes de voisinage sont généralement le rein, le foie ou le pancréas. Pour Hilliard et al (1), l'invasion locale dans ces organes était très rare et, lorsqu'elle survient, impliquait l'aorte dans 2 cas et l'espace intervertébral, le duodénum, l'estomac, et le foie dans 1 cas respectivement.

La plupart des cas impliquant le foie était le résultat d'une thrombose de la veine hépatique et/ou des métastases. L'envahissement direct était rare. (1)

Dans certains cas, la tumeur a un développement mixte avec une préférence principalement extravasculaire (17).

Dans notre série, les deux tumeurs avaient un développement extravasculaire avec un effet de masse sur la VCI.

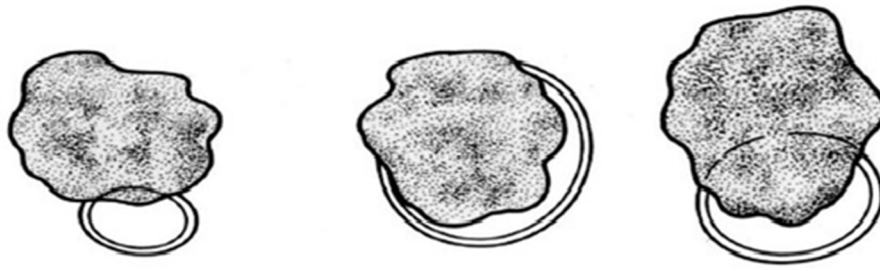


Figure 15 (35): Image montrant les différents types du développement du léiomyosarcome : extravasculaire (A); intravasculaire (B); mixte (C)

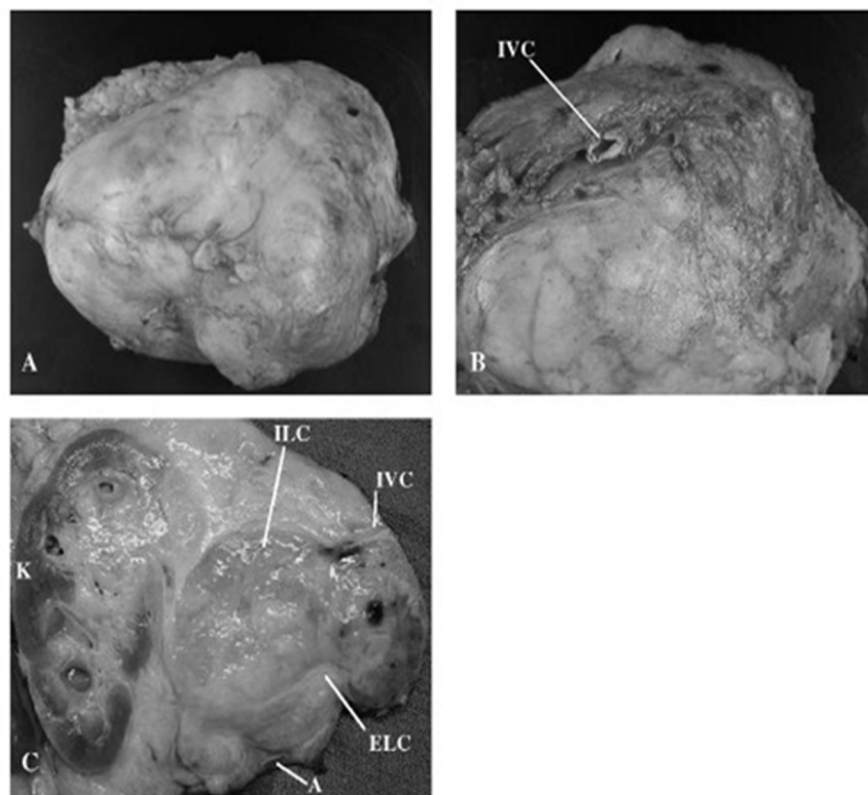


Figure 16 (1): LMS de la VCI, avec mode de croissance extrinsèque prédominante (A). Tumeur comprimant la VCI (B). Section de la tumeur (C) montrant composante intravasculaire (ILC) et extravasculaire (ELC) avec une compression mais sans l'invasion du rein (K) et g. surrenale (A)

Table 5: Fréquence en nombre et pourcentage des différents niveaux d'extension tumorale chez des patients de l'étude de Hilliard.

	Total	Pourcentage
Tumeurs à développement intravasculaire	48	23%
Tumeurs à développement extravasculaire	48	23%
Tumeurs à développement mixte	40	19%
Tumeurs à répartition imprécise	78	35%

Table 6: Fréquence en nombre et pourcentage des différents niveaux d'extension tumorale chez des patients de l'étude de Kulaylat.

	Total	Pourcentage
Tumeurs à développement intravasculaire	32	24%
Tumeurs à développement extravasculaire	39	29,3%
Tumeurs à développement mixte	37	27,8%
Tumeurs à répartition imprécise	75	18.9%

2.2. Extension Régionale :

L'invasion directe des structures avoisinantes est rare et se fait habituellement à la fin de la maladie. Un plan de clivage avec le bloc duodéno-pancréatique, l'aorte, le psoas, la loge rénale droite et l'uretère est habituellement présent, même dans les formes évoluées.

Une des veines rénales ou les deux peuvent être envahies par une masse intéressante leur zone d'abouchement dans la VCI. Etant donné la brièveté de la veine rénale droite, une néphrectomie rénale droite est le plus souvent indiquée même si le parenchyme rénal n'est pas atteint. La veine rénale gauche est beaucoup plus longue et son envahissement est limité le plus souvent à sa partie terminale, à la jonction avec la VCI. Sa partie initiale reste ainsi normale et le retour veineux rénal est assuré par ses nombreuses branches collatérales (41) .

Une exception importante et relativement commune existe quand il s'agit d'une tumeur du segment rétrohépatique qui, malgré sa petite taille, se complique souvent d'une invasion par contiguïté (17). Les tumeurs peuvent envahir une ou plusieurs veines sus-hépatiques avec une occlusion totale survenant plus ou moins rapidement et aggravée par la thrombose surajoutée. Cette occlusion conduit ainsi à un syndrome de Budd Chiari aigu ou chronique.

Les tumeurs du segment suprahépatique de la VCI, avec ou sans syndrome de Budd-Chiari, peuvent s'étendre aux cavités cardiaques droites. L'oreillette droite est rarement directement envahie. Plus souvent, elle est occupée par un bourgeon néoplasique non adhérent, en battant de cloche, pouvant entraîner une occlusion permanente ou intermittente de la valvule tricuspide, du ventricule droit ou même une occlusion de la valve de l'artère pulmonaire (5).

2.3. Extension Métastatique :

Les LMS de la VCI s'étendent lentement le long des plans de tissu avoisinants ayant une petite résistance (42). Bien que ces tumeurs semblent à croissance relativement lente, la propagation locale ainsi que de métastases à distance sont fréquentes (43). Les métastases hématogènes sont plus communes, avec environ 45 % ayant des métastases au moment du diagnostic (44; 45) .

Les métastases de cette tumeur maligne à croissance lente sont relativement peu fréquentes, mais peuvent être détectées. Les sites les plus fréquents de métastases sont le foie, les poumons, les os et le cerveau avec une propagation lymphatique survenant plus tard (46; 29) . Le léiomyosarcome de la VCI peut généralement s'étendre dans l'oreillette droite (47; 48; 49).

La tumeur se propage par l'envahissement direct et par des métastases répandues, même si les métastases peuvent se manifester plusieurs années après la résection de la tumeur primitive.

Il y a une pénurie de la littérature en ce qui concerne le léiomyosarcome de la VCI avec métastases au cuir chevelu. Vandergriff et al (50) ont rapporté dans la littérature à partir de 1960 seulement 15 cas de LMS avec des métastases à la peau. (51)

Vandergriff conclut que le cuir chevelu est le site cutané le plus touché par le léiomyosarcome métastatique; cette atteinte se retrouve dans la moitié des cas de métastases de la peau. Il faudrait encore 50 ans de plus afin de rendre compte au moins 15 cas de plus. (51)

Les métastases, locales et distantes, en particulier pulmonaires ont été retrouvées dans environ 42% des cas pour E.O. Adeyemi et V. Schejbal qui ont

fait une étude de 65 cas. (52)

Bailey et al avec une série de 46 cas en 1975 ont fait une répartition schématique montrant l'extension régionale, les sites métastatiques de préférence et les segments de la VCI impliqués dans leur travail. (43) (Fig. 17).

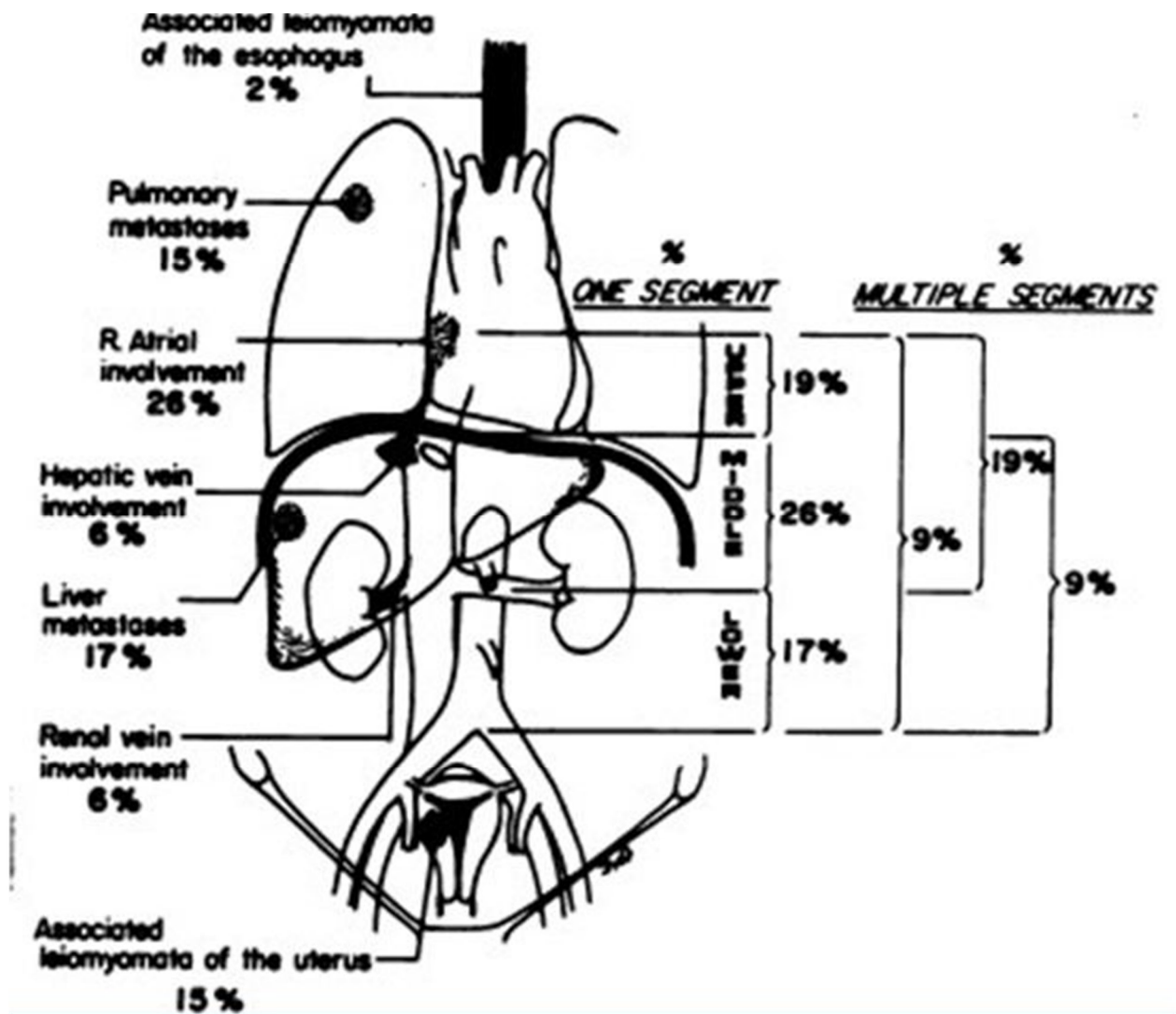


Figure 17 (43): Les données cumulées des LMS de la VCI montrant la répartition de l'extension régionale, les métastases et les segments affectés.

3. La taille :

A la présentation, la majorité des LMS de la VCI dépasse 10cm (25). La taille de la tumeur est très notable mais la tumeur reste inaperçue lors de l'examen et même pendant des gestes chirurgicaux pour d'autres conditions. La taille est très variable avec une moyenne dépendante du nombre des cas étudié pour chaque série.

Mingoli et al avec le registre mondial avaient une moyenne de 10,8cm avec des extrêmes de 3 à 30cm pour 218 cas étudiés. Kieffer et al quant à eux avaient une moyenne beaucoup plus grande avec 21cm et avec des extrêmes de 8 à 37cm pour 22 cas. (Table3)

Table 7: Tableau montrant une étude comparative de la taille en moyenne avec les différentes rangées d'âge

	Total de cas	Moyenne (cm)	Rangée (cm)	Année de l'étude
Mingoli et al.	218	10.8	3-30	1996
Hilliard et al.	211	12	2-38	2005
Hollenbeck et al.	25	12	3-31	2003
Kieffer et al.	22	21	8-37	2006

4. Aspect Macroscopique :

Le LMS de la VCI est issue d'une zone localisée de la paroi de la veine cave, formant ainsi la base de la tumeur qui mesure le plus souvent 2 à 5,5 cm (38; 53; 54). Les tumeurs sont sessiles et dans des rares cas, elle possède un pédicule (1,5%) (53; 54).

Macroscopiquement, la plupart des LMS de la VCI se présente comme une masse ferme gris-blanchâtre et multilobulée avec des zones d'hémorragie et/ou nécrose (1) et une pseudocapsule fibreuse externe. (Fig. 18)

Selon Kulaylat et al, la section de coupe de la tumeur apparaissait jaune-blanc ou gris rosé avec l'architecture lobulaire. Les domaines de nécrose hémorragique et la dégénérescence kystique étaient fréquemment présents. Le poids de la tumeur variait entre 60 g et 3500 g et la taille variait de 1,5 à 30cm. Les dimensions variaient en fonction de la configuration de la tumeur. (34)

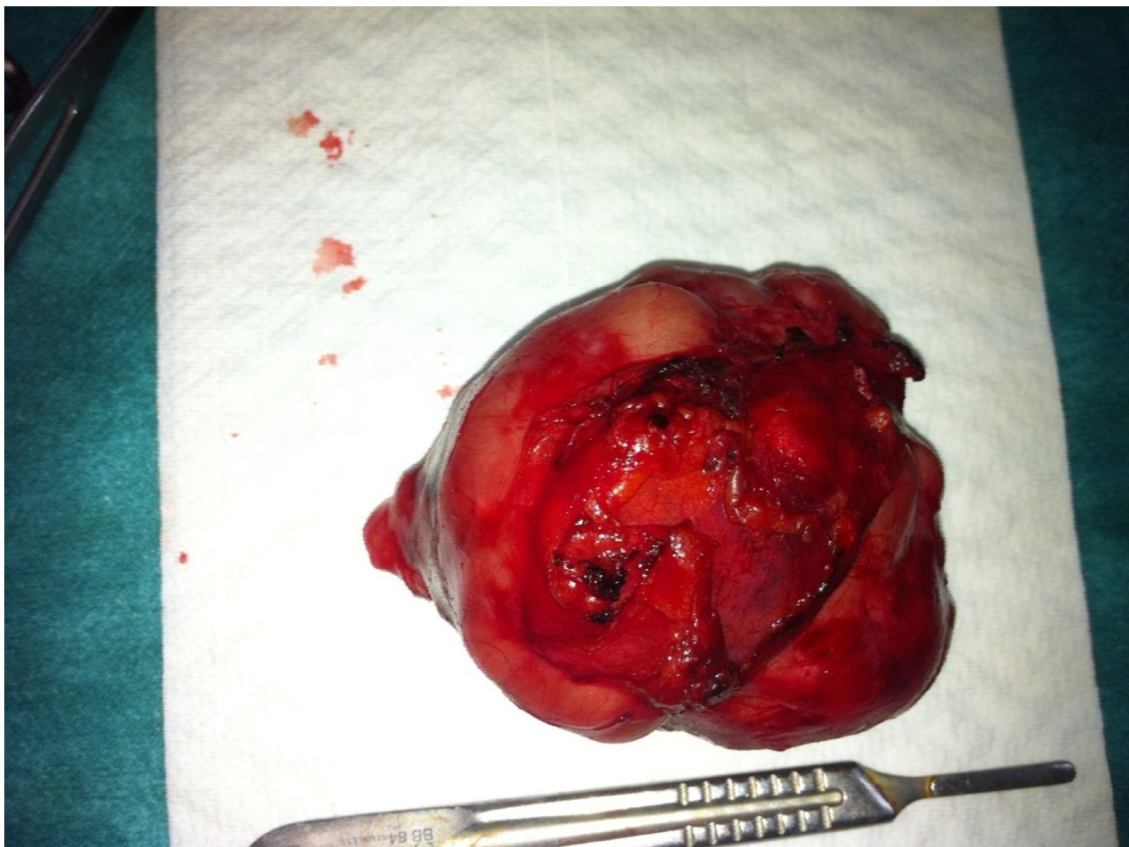


Figure 18: Image du LMS de la VCI d'un de nos malades montrant les caractéristiques de l'aspect macroscopique.

5. Aspect microscopique :

5.1. Etude Morphologique :

L'examen histologique montre habituellement une prolifération fasciculée de cellules fusiformes allongées, avec tourbillons et formations palissadiques. La présence de gros noyaux hyper-chromatiques et de nombreuses mitoses rend habituellement évidente la malignité de ces tumeurs (5). (Fig. 20)

Le nombre de mitoses observées dans chaque champ microscopique au plus fort grossissement définit le degré de malignité du LMS de la VCI.

La Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer (FNCLCC) a développé un système de notation en Europe (Fig. 19). C'est le système le plus utilisé dans les sarcomes de l'adulte (55). Il n'a de valeur que pour les tumeurs primitives non traitées. Il comporte trois grades et prend en compte trois paramètres, la différenciation tumorale, l'index mitotique, et la quantité de nécrose tumorale. A chaque paramètre est attribué un score, la somme des trois scores permet d'établir le grade histo-pronostique. Ce grade a une valeur pronostique encore discutée, il serait de mauvais pronostic lorsqu'il est élevé (56; 34; 57).

Bien qu'il n'y ait pas un classement histologique standardisé pour les tumeurs de la veine cave, certains auteurs ont recommandé des critères pour les LMS rétropéritonéaux (58), qui sont basés sur le nombre des mitoses. Les tumeurs avec un taux mitotique de 5 ou plus des mitoses pour 10 HPF (High Power Field) sont classés comme maligne et ces de 1 à 4 mitoses pour 10 HPF sont considérées comme potentiellement malignes.

Les grades tumoraux des cas enregistrés du LMS de la VCI ne sont pas systématiquement documentés. Une fois rapporté, les tumeurs sont classés comme bien différencié (grade I), moyennement différencié (grade II) et peu différencié (grade III) ou de haut grade sans indication des critères spécifiques de classification.

Dans certains cas, la classification était basée sur l'activité mitotique de la façon suivante: Les tumeurs de plus de 10 mitoses pour 10/HPF ont été classées comme de haut grade (grade I); les tumeurs avec 5-9 mitoses pour 10/HPF ont été classées au grade intermédiaire (grade II); et les tumeurs avec 1 à 4 mitoses par 10/HPF ont été classées comme de bas grade (grade III). (1)

Hilliard et al ont utilisé la classification sus-cité pour leur étude. Parmi les tumeurs avec un grade attribué (n = 117), 54 (46%) étaient de haut grade, 43 (36%) étaient de bas grade, et 20 (17%) étaient de grade intermédiaire (1).

Dans notre série, un malade avait une tumeur bien différenciée (grade I) et l'autre avait une tumeur moyennement différenciée (grade II).

Le système de notation française de sarcomes des tissus mous (FNCLCC) :

Le système de notation française de sarcomes des tissus mous (FNCLCC) :

Histologic Grade Score: Sum of (tumor differentiation + mitotic count + tumor necrosis) Total score range: 2-8 Total score 2-3: grade 1 Total score 4-5: grade 2 Total score 6-8: grade 3
Tumor differentiation: Score 1: Sarcomas closely resembling normal adult mesenchymal tissue (e.g. well-differentiated liposarcoma) Score 2: Sarcomas for which histologic typing is certain (e.g. myxoid liposarcoma) Score 3: Embryonal and undifferentiated sarcomas, sarcomas of doubtful type, synovial sarcomas, osteosarcomas, PNET
Mitotic count: Score 1: 0-9 mitoses/10 HPF Score 2: 10-19 mitoses/10 HPF Score 3: ≥ 20 mitoses/10 HPF
Tumor necrosis: Score 0: No necrosis Score 1: < 50% tumor necrosis Score 2: $\geq 50\%$ tumor necrosis

Figure 19: Image montrant le système de grading de la FNCLCC

5.2. Etude immuno-histo-chimique :

Les études immunohistochimiques et ultrastructurales étaient rares, mais seraient censés refléter les caractéristiques de sarcome des tissus mous d'autres sites. Les cellules tumorales affichent la desmine, la vimentine et l'actine musculaire lisse (SMA), mais pas la protéine S-100 (59; 60; 61). Un taux d'immunoréactivité haute de desmine supérieure à celle observée dans d'autres LMS des tissus mous est noté (59). (Fig. 21)

Les myofibrilles, intracytoplasmiques de type filaments d'actine, des vésicules cytoplasmiques micropinocytotic périphériques et des jonctions serrées occasionnelles entre les cellules tumorales ont été décrits (60; 62; 63).

La positivité à la desmine est possible en 50% à 80% des cas, et 30% à 40% des tumeurs vont montrer une positivité pour la kératine et la membrane d'antigène épithéliale (64). (Fig. 22)

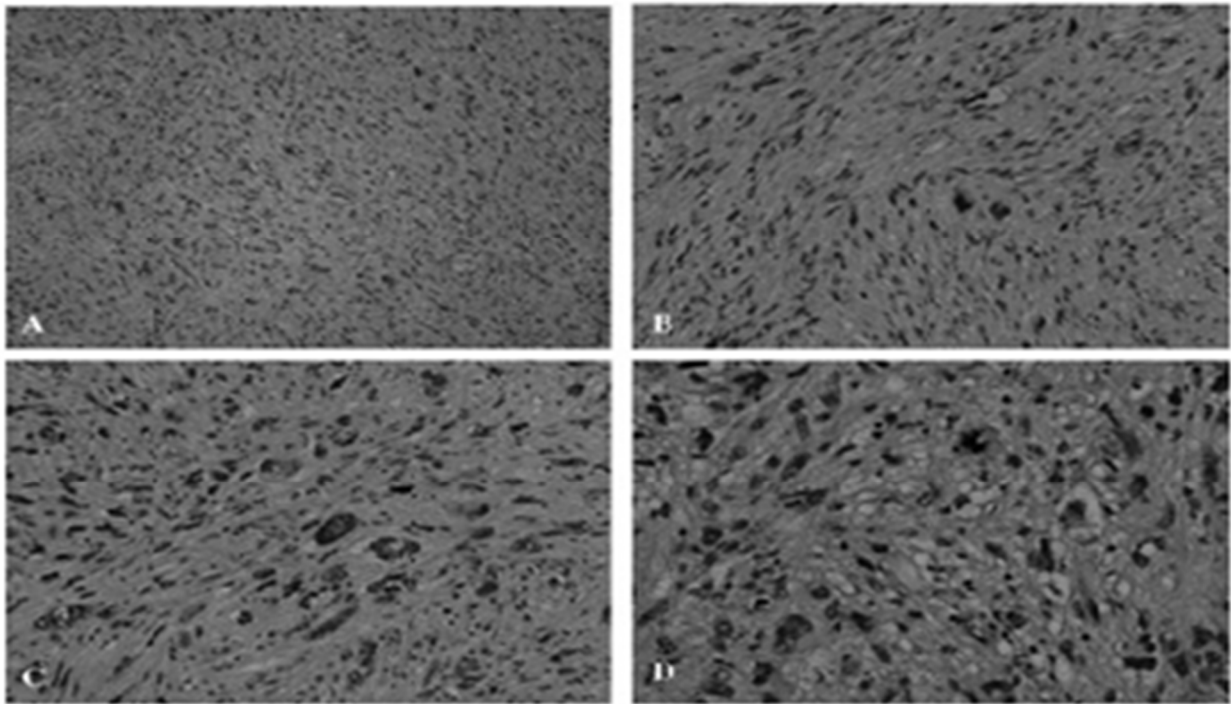


Figure 20: Vue de faible puissance du LMS de haut grade composé d'une prolifération cellulaire de la broche (A) formation fasciculée (B) et pléomorphisme marqué et haute activité mitotique (C-D)

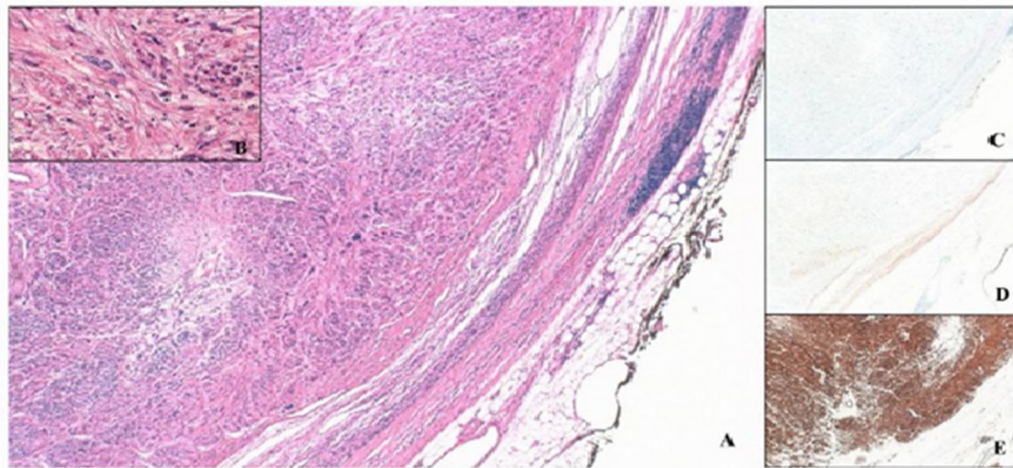


Figure 21: Microphotographie de la limite tumorale (X40) (A). La tumeur est faite de cellules fusiformes aux noyaux pléomorphes parfois franchement nucléolés (hématoxyline-éosine X200), (B). A l'immunohistochimie le marqueur épithélial AE1/AE3 (C), ainsi que la PS-100 (D) sont négatifs, alors qu'on note un marquage franchement positif des cellules tumorales à l'actine musculaire lisse (E) (65)

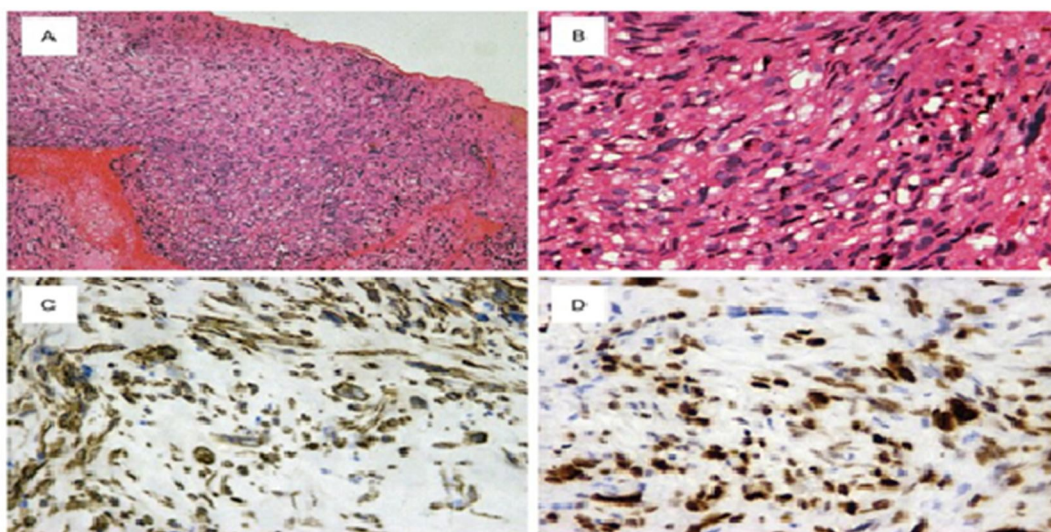


Figure 22: Les caractéristiques histologiques des LMS de la VCI. (A) Hématoxyline-éosine montre l'image d'une broche néoplasique cellulaire avec des faisceaux entrelacés. (B) Les cellules néoplasiques ont un polymorphisme nucléaire important et l'hyperchromatisme. (C) Les cellules néoplasique sont positive a la desmine. (D) Ki-67 révèle un indice de prolifération d'environ 60%-70%. (10)

C. La Symptomatologie

Le diagnostic du LMS de la VCI est souvent retardé. Malgré sa grande taille, la tumeur reste asymptomatique et peut précéder le diagnostic de plusieurs années (8). Les symptômes présentés à l'interrogatoire sont souvent non spécifiques et variés. En raison de sa rareté, la tumeur n'est pas soupçonnée d'être le coupable dans la genèse de la symptomatologie dans la majorité des cas.

La tumeur selon Kulaylat et al n'a pas été apprécié à l'examen physique dans les deux tiers des cas et a été raté occasionnellement lors d'une laparotomie effectuée pour d'autres affections, même s'elle était de taille notable (20; 66; 67). Dans un tiers des cas, la tumeur a été diagnostiquée uniquement lors de l'autopsie (34), chez les patients qui étaient symptomatique.

La situation profonde de la tumeur, la présence du foie et de l'ascite, et l'absence d'une croissance extrinsèque rend difficile sa détection.

Les manifestations cliniques des LMS de la VCI dépendent des trois choses :

- de la topographie : le facteur principal
- des caractères de la tumeur
- de l'existence d'une éventuelle thrombose veineuse associée (surtout en cas de thrombose aiguë)

1. Les Signes Cliniques

La tumeur est le plus souvent asymptomatique (20; 68; 59; 69; 66; 62; 67) . Les signes suivants sont les plus courants.

❖ **La douleur :**

La douleur est la plainte la plus commune (vécue par 67% des patients) (3). Elle est associée à des tumeurs provenant de n'importe quel niveau de la VCI. La douleur siège le plus souvent dans l'hypochondre droit.

❖ **Masse abdominale palpable :**

Une masse est palpable dans 43% de cas (3), la grande majorité est d'origine intrahépatique et parfois au niveau du flanc droit.

❖ **Syndrome de Budd-Chiari :**

Syndrome de Budd-Chiari (hépatomégalie, ascite, anasarque, l'insuffisance hépatique et le coma) est retrouvé dans 17% des cas. Il est retrouvé lorsque l'ostium de veine hépatique est occlus par des tumeurs qui se posent dans la région des veines hépatiques, ou lors de la propagation de la thrombose étendue dans la lumière des veines hépatiques. (34)

La majorité de ces patients ont des états d'hypercoagulabilité associés à des troubles myéloprolifératifs évidents ou occultes, syndrome des antiphospholipides ou des mutations de facteurs de coagulation. Une minorité de patients (10%) ont une thrombose de la veine hépatique qui est secondaire à néoplasmes hépatiques ou des infections hépatiques. (70)

Le mode de présentation du syndrome de Budd-Chiari est très variable et comprend l'insuffisance hépatique fulminante (10%), la maladie de foie aiguë (20%) et les manifestations chroniques qui peuvent inclure la cirrhose (70%). Vraisemblablement, cette variation est déterminée par le site, l'étendue et la vitesse de progression de la thrombose qui détermine le pourcentage de tissu hépatique privé de drainage veineux. (70)

- Œdème des membres inférieurs (35%) (18; 3)
- Perte de poids (22%) (18; 3)
- La thrombose veineuse profonde (19%) (3; 1)
- Altération de l'état général (13%) (18; 3)
- Nausée (12%) (18; 3)
- Asthénie (12%) (18; 3)
- Vomissements (8%) (18; 3)
- Anorexie (8%) (18; 3)
- Dyspnée (11%) (18; 3)
- Sueurs nocturnes (3%) (18; 3)
- Fièvre (9%) (18; 3)
- Ictère (4%) (18; 3)

Les autres signes :

- L'hémorragie gastro-intestinale est rare mais possible (71; 72; 73). La source du saignement dans certains cas; n'est pas identifiée, peut être varices d'origine dans certains cas, et le résultat de l'invasion directe du duodénum par la tumeur dans d'autres (71; 72; 73).
- L'extension dans l'artère pulmonaire ou ses branches peut entraîner des manifestations de l'embolie pulmonaire (74; 75).
- La compression de l'artère rénale par la tumeur peut conduire à une hypertension rénovasculaire chez certains patients (76).
- S'il y a une occlusion de la veine rénale, le patient peut présenter un syndrome néphrotique (77)

L'interférence avec la circulation sur le côté droit du cœur par le thrombus ou une tumeur donne lieu à un grand nombre de manifestations. Les patients présentent une image clinique de péricardite constrictive, un problème des valves cardiaques, hépatique, rénale, ou une maladie pulmonaire, thrombose idiopathique de la VCI, la thrombose veineuse profonde ou embolie pulmonaire (19; 20; 33; 59; 78; 74; 75).

Les symptômes typiques de léiomyosarcomes sont liés au segment de la VCI touchés. Ainsi, des douleurs de la fosse iliaque droite et la douleur du flanc ou dorsale sont associés avec le segment I. (79)

Œdème des membres inférieurs, la douleur de l'hypochondre droit et l'hypertension rénovasculaire sont associés avec le segment II. (79)

Les manifestations cliniques diverses du syndrome de Budd-Chiari sont relié au segment III. (79)

Dans notre série, un malade s'est présenté avec une douleur de l'hypochondre gauche plus une lourdeur de ses jambes et une masse palpable abdominale. L'autre patient avait une douleur de l'hypochondre droit isolée.

2. L'atteint cardiaque

Comme un léiomyosarcome de la VCI peut généralement s'étendre dans l'oreillette droite les rapports occasionnels ont été décrits dans la littérature (8; 48; 49). Cette tumeur maligne (Fig. 23) doit être différenciée des tumeurs cardiaques bénignes, comme myxomes, un thrombus ou même des tumeurs cardiaques malignes primaires ou métastatiques (80; 81).

Les signes et symptômes cliniques sont souvent d'une longue durée ainsi que non-spécifique. Les symptômes les plus fréquents sont des douleurs de

l'estomac (52%), la distension abdominale (20%) et la thrombose veineuse profonde (12%), suivie par la présence d'un bruit surajouté à l'auscultation cardiaque , ainsi que des signes d'embolie cérébrale et des douleurs abdominales et /ou des douleurs dorsales (29).

Toutefois, lorsque la tumeur s'est propagée dans l'oreillette droite, la dyspnée à des degrés divers est un symptôme clé (8; 48; 49), bien que le diagnostic différentiel peut révéler une embolie pulmonaire (8).

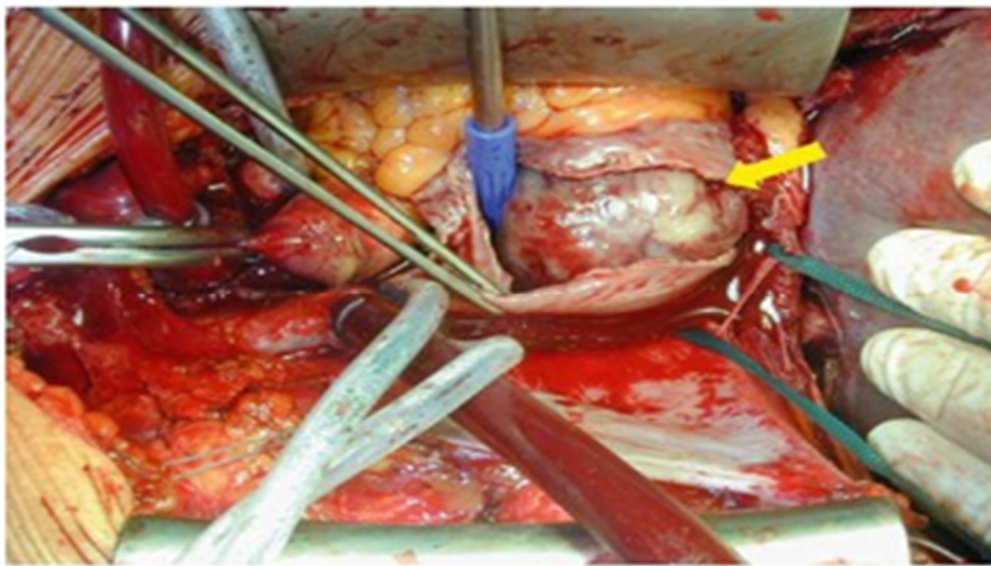


Figure 23: Site per opératoire montrant l'oreillette droite ouverte avec la masse dans l'oreillette droite (flèche jaune) découlant d'un LMS principal de la VCI et s'étendant dans l'oreillette droite. (82)

Cependant ces signes cliniques ne sont pas retrouvés de manière identique au niveau de ces segments. Nous avons jugé utile de préciser leur fréquence d'apparition dans chaque segment (Table 4).

Table 8: Fréquence d'apparition des signes cliniques parmi les 218 cas du registre mondial par Mingoli et al. (3)

	Segment I	Segment II	Segment III	Total
Nombre de patients	80	95	41	216
Douleur abdominale	49	73	24	146
Masse palpable	41	45	7	93
Perte de poids	13	24	11	48
Œdèmes des membres inférieurs	23	22	32	77
Syndrome de Budd-Chiari	3	7	26	36

D. Diagnostic Positif :

Le diagnostic des LMS de la VCI est très difficile avec seulement 10% des cas qui ont été confirmés avant l'intervention chirurgicale (5). Dans certains cas la tumeur est diagnostiquée lors d'une autopsie (34).

Il y a une forte probabilité que dans la plupart des cas le diagnostic du LMS de la VCI n'avait même pas été discuté. La faible fréquence de ces tumeurs ou même la méconnaissance de leur existence peut rendre difficile leur évocation. La présence d'une masse rétropéritonéale ou d'une occlusion cave chronique peut être à l'origine de nombreuses autres causes possibles. Grace aux examens complémentaires dont on se dispose actuellement, le diagnostic est possible (3; 9; 83).

❖ **Eléments du diagnostic :**

La clinique dans la majorité des cas est non spécifique et oriente à tort vers d'autres diagnostics évidemment plus fréquents et la biologie de sa part n'apporte aucune aide en cas de tumeur de la VCI. L'examen anatomopathologique est le seul moyen qui permet d'affirmer le diagnostic, celui-ci n'est réalisable qu'après chirurgie ou une biopsie scanno-guidée et/ou échoguidée (56) ou encore une autopsie.

Les examens paracliniques jouent un rôle très important dans le diagnostic préopératoire et la suivie post opératoire.

Nous allons étudier par la suite :

- la biologie
- l'échographie
- la tomodensitométrie
- l'imagerie par résonnance magnétique
- la cavographie
- l'artériographie

1. La Biologie :

Il est rapporté que de nombreux patients porteurs d'une tumeur de la VCI ont été retrouvés avec un discret syndrome inflammatoire.

Les résultats des données de la biologie sont essentiellement en fonction du segment de la VCI intéressé par la tumeur et plus précisément de l'existence ou non d'une obstruction des veines rénales ou sus-hépatiques. Lors de l'atteinte des segments inférieurs ou moyens, la biologie est le plus souvent normale.

Les profils hématologiques et chimiques sont normaux dans la plupart des cas. Les enzymes hépatiques sont élevés lorsque les veines hépatiques sont impliquées avec la tumeur ou le thrombus tumoral. Une albuminurie est noté de façon similaire avec des tumeurs impliquant les veines hépatiques ou rénales (19; 20; 74; 84; 66; 76; 85). Une polyglobulie et une anémie microangiopathique peut être également observées (19; 20; 60; 86; 87; 88). Ces tests sont non spécifiques et ne donnent pas d'informations sur l'origine de la tumeur.

On doit aussi prendre en compte la protéinurie du fait de la fréquence d'une thrombose rénale (73; 89). Cependant cette protéinurie n'atteint jamais des valeurs élevées et n'est jamais la cause d'un syndrome néphrotique.

Les études avec les produits de contraste intraveineux et gastro-intestinales démontrent un effet de masse extrinsèque.

Lozinguez O. (90) a noté l'absence de modification de l'ionogramme, la numération formule sanguine, le taux de prothrombine et le temps de céphaline activée. Cela a été remarqué dans les atteintes massives de la VCI où le processus tumoral allait du segment inférieur à l'oreillette droite avec thrombose des veines hépatiques.

La vitesse de sédimentation était augmentée à 60 mm à la première heure et la protéine C réactive à 116 mg/l. Les transaminases étaient à 3 fois la normale prédominant sur les alanines amino-transférases. L'alpha-foetoprotéine, CA 15-3 étaient non perturbés alors que le CA 125 était à 2 fois la normale (90).

2. L'échographie abdominale :

L'échographie est utilisé pour exclure une pathologie hépatobiliaire et du pancréas et de confirmer la présence d'une tumeur. Bien que l'échographie

puisse détecter la masse, il est souvent difficile de déterminer son origine, car la tumeur est souvent grande au moment du diagnostic. L'échographie constitue actuellement une étape importante du diagnostic.

Sur l'échographie, la tumeur présente habituellement une échogénicité mixte avec des zones de nécrose considérées comme zones anéchogène. La tumeur apparaît comme une masse homogènes ou hétérogènes (91; 92; 60; 63; 90; 93; 86; 94).

La veine cave inférieure, la veine rénale, et l'obstruction de la veine hépatique peuvent être présentées de façon juste par l'écho Doppler. Le thrombus peut être différencié de la tumeur en démontrant la vascularisation sur l'échographie Doppler (95). L'échographie Doppler donnent des informations sur la perméabilité du système porte et le système veineux en général (93; 86; 96).

L'échographie permet surtout de préciser la topographie de la tumeur superposable à celle de la VCI qui peut être parfois exactement délimitée (97), ou plus ou moins dilatée en amont ou en aval. La tumeur ne déborde pas en avant de l'aorte qui peut être comprimée ou envahie (98) et peut refouler la veine porte.

Les organes de voisinage sont dans certains cas de grosses tumeurs, refoulés et habituellement non envahis. Lorsque la masse est peu volumineuse et à développement surtout extraluminal, elle donne seulement une image d'empreinte au niveau de la VCI.

L'échographie endoscopique peut être utilisée aussi dans le diagnostic du LMS de la VCI. (99) (Fig. 24)

Dans certains cas l'échographie ne permet pas de mettre en évidence la nature rétropéritonéale de la masse (100; 44) voire exceptionnellement la masse elle-même et l'examen est alors considéré comme normal (101; 102). Dans d'autres cas elle montre une tumeur rénale ou sus rénale droite (59; 9; 73; 83; 100; 103; 104; 105) ou encore sous-hépatique ou hépatique même (100). Ces images intéressent dans 90 % des cas des tumeurs moyennes ou inférieures.

L'échographie joue aussi un rôle important dans :

- la mise en évidence d'éventuelles métastases hépatiques ou autres.
- la réalisation de ponction échoguidée (56) permettant ainsi d'avoir un diagnostic histologique.

Néanmoins cet examen ne permet pas un diagnostic précis de la nature de la lésion et des rapports exacts de la tumeur avec la paroi veineuse.

Pour nous deux patients, l'échographie n'a pas été réalisée.

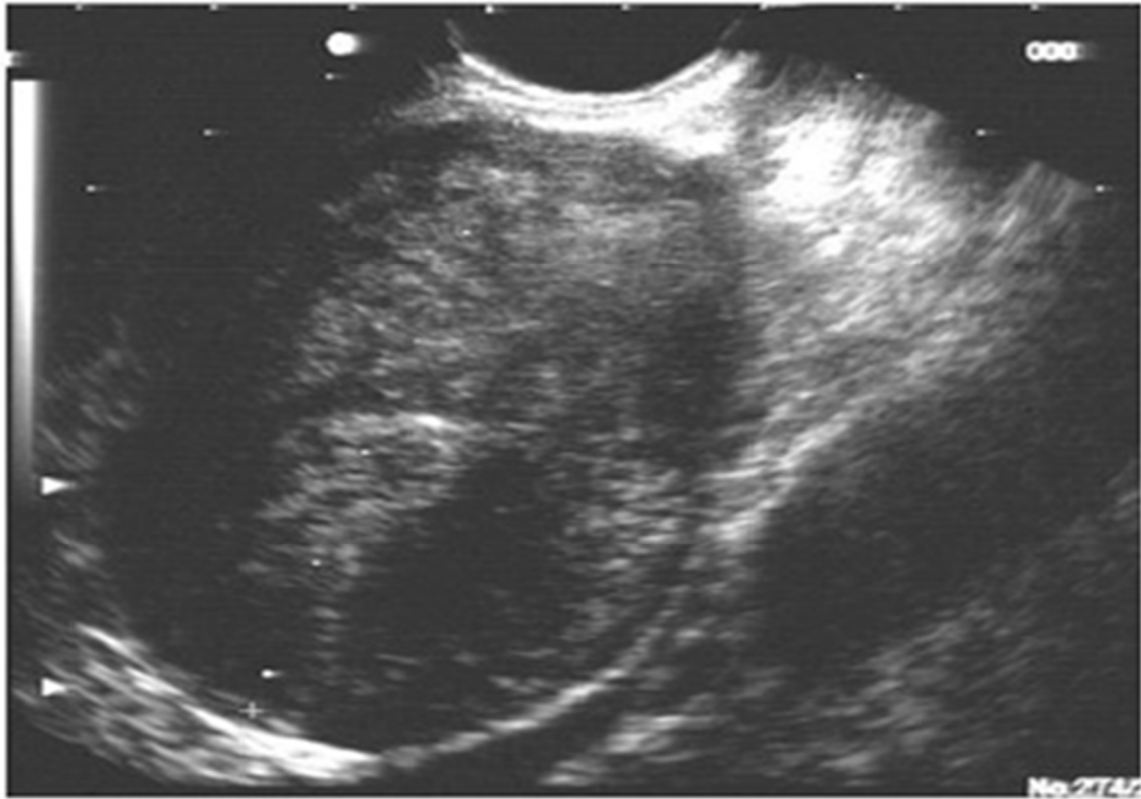


Figure 24: L'échographie endoscopique montrant une tumeur a la jonction de la veine rénale droite et la VCI. (99)

3. La Tomodensitométrie :

La tomodensitométrie (scanner) confirme la présence d'une tumeur, son profil de croissance et la présence d'une obstruction de la veine cave. Le scanner abdominal permet d'établir le diagnostic. L'examen tomodensitométrique localise la tumeur, précise son extension locale et met en évidence d'éventuelles métastases.

Sur le scanner, la tumeur apparaît comme une masse de faible densité, solide, ou une masse hétérogène compressant, montrant l'aspect d'une silhouette, impliquant ou provenant de la VCI (27; 106; 107; 108; 109; 68; 97; 76; 110).

Une amélioration du contraste légère à modérée, en particulier de manière périphérique entre la croissance intraluminal et la paroi de la veine, peut être noté également (107; 68; 100; 44; 54; 84; 85). L'injection du produit de contraste objective parfois un renforcement périphérique de la tumeur bien que celle-ci soit en général hypovascularisée.

Bien qu'avec le scanner, la présence d'un signal intraluminal anormal, une masse de faible densité, ou un défaut de remplissage (Fig. 25) sont des indicateurs sensibles de la présence d'un thrombus, ces résultats ne sont pas spécifiques d'un thrombus tumoral.

Les tumeurs à développement extravasculaire peuvent par contre être difficiles à différencier des tumeurs rétropéritonéales comprimant ou envahissant la VCI.

Kieffer a utilisé la TDM pour tous ses 22 malades (100%) (9).

Malgré son rôle important, la TDM a aussi des difficultés dans le diagnostic du cancer de la VCI et l'aspect de la tumeur dépend de son type de développement. Les limites du scanner tiennent à la difficulté qu'il y a à distinguer un cancer à développement intraluminal (Fig. 26) d'une thrombose crurorique (17) ou aux difficultés à définir l'extension exacte de la tumeur (35).

Dans notre série de deux cas, la TDM a eu une place capitale dans le diagnostic préopératoire. Pour les deux patients, la TDM a montré des masses abdominales rétropéritonéales aux dépens de la VCI des tailles différentes. (Fig.1 et Fig.5)

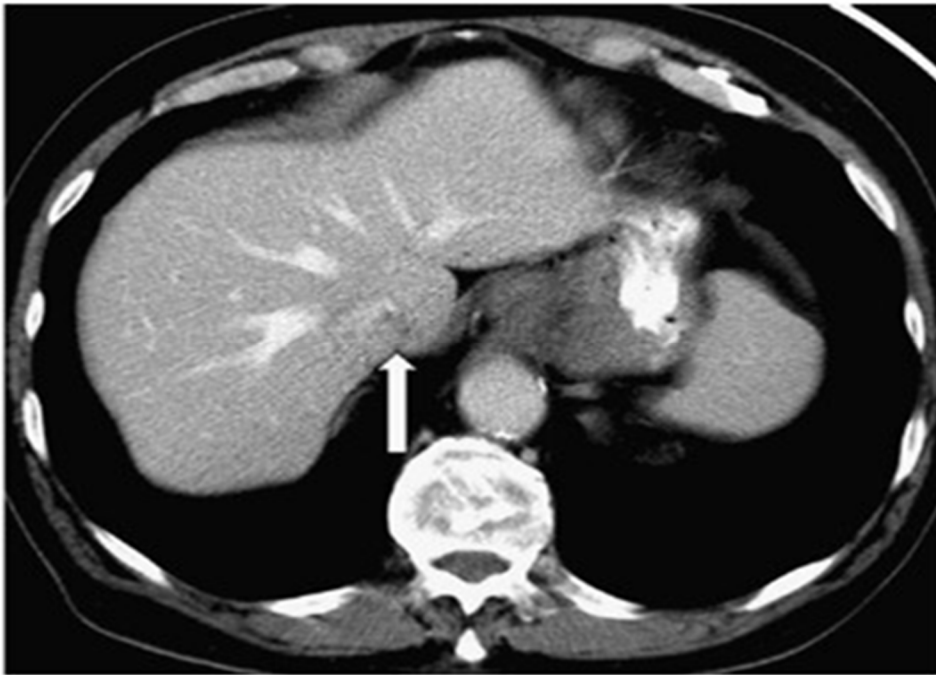


Figure 25: LMS de la VCI au scanner. Image axiale CECT du foie montrant un défaut de remplissage hypo dense et irrégulière dans la partie supérieure de la VCI intrahépatique (flèche). (111)

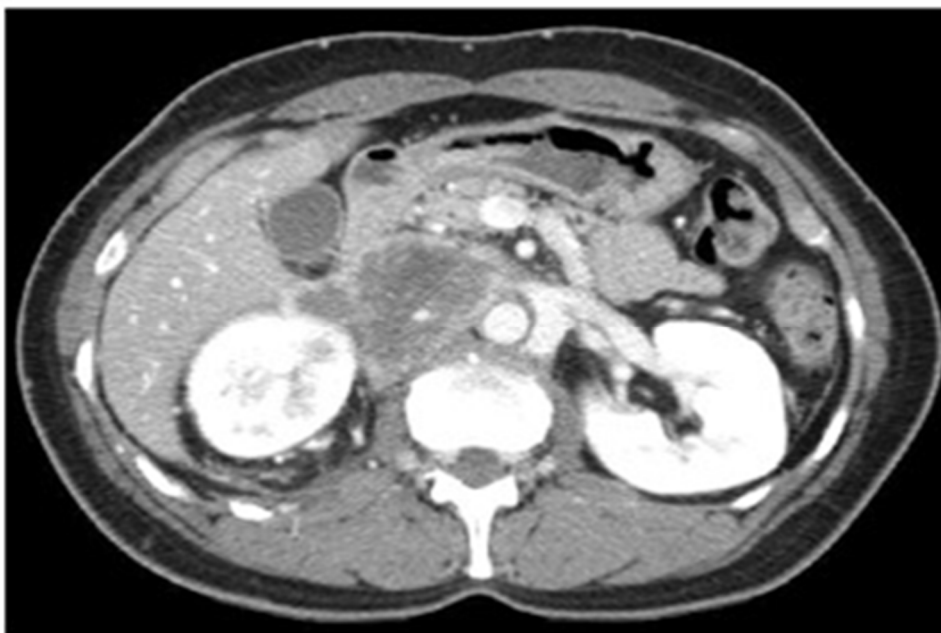


Figure 26: Une TDM abdominale montrant un LMS intraluminal de la VCI infiltrant le rein droit et le foie. (112)

4. L'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est le meilleur outil pour l'évaluation de LMS de la VCI avant la chirurgie, car elle démontre l'origine exacte et sa relation avec les organes abdominaux également (113).

L'IRM donne des informations similaires au scanner, mais la coupe sagittale est plus instructif quant à l'étendue du thrombus tumorale et la tumeur (27; 90; 114; 115; 96; 46; 116).

L'IRM permet de différencier le LMS de la VCI intraluminal d'un thrombus cruorique sur la base de l'amélioration de la qualité de la tumeur, sur un hypersignal de T2WI et la dilatation de la VCI (113). (Fig. 27)

Elle apporte aussi des arguments sur la résécabilité de la tumeur, la perméabilité vasculaire et le flux cave (117; 77; 118) et tout cela sans utilisation de produit de contraste.

Dans le travail de Kieffer et al la rareté de l'utilisation de l'IRM a été montrée avec seulement 8 patients (36%) qui ont bénéficiés de cela.

Dans notre étude, l'IRM a été réalisée chez les deux malades et ça nous avait aidé avec l'extension locorégionale de la tumeur chez nos malades. (Fig. 28)

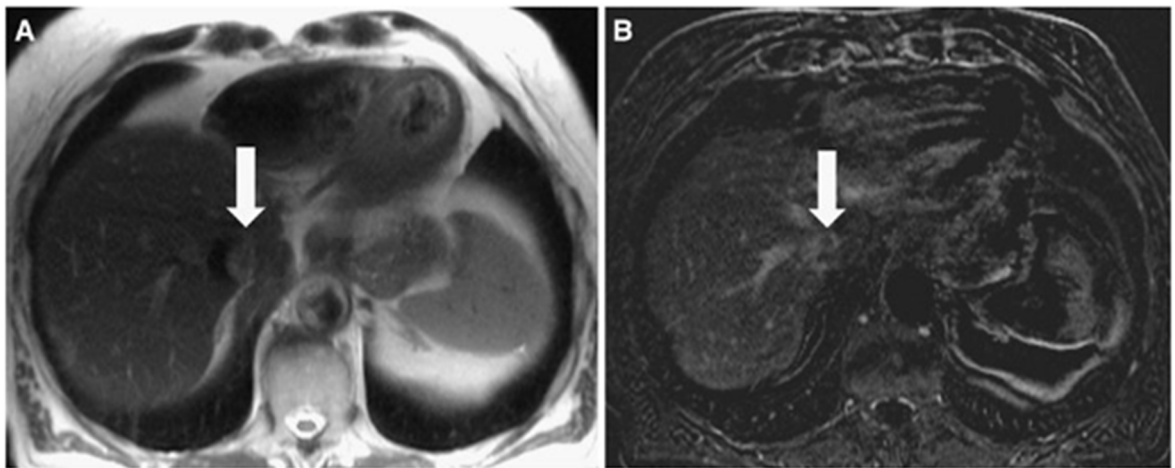


Figure 27: Les images de l'IRM révélant une lésion partiellement occlusive dans la VCI intrahépatique. La lésion apparaît comme une image hyperintense en T2WI (A) avec une légère amélioration hétérogène de l'image artérielle et comme une image ayant un défaut de remplissage hypointense sur une image de soustraction de graisse saturée (B).

(111)



Figure 28: Coupe sagittale de L'IRM du LMS de la VCI chez un de nos malades

5. La Cavographie :

Une cavographie inférieure est parfois réalisée pour préciser le degré de l'obstruction cave, les limites proximale et distale de la tumeur, le degré et le type d'une éventuelle circulation veineuse collatérale (5; 30) ainsi que sa relation avec les veines rénales et sus-hépatiques.

La cavographie présente aussi un défaut de remplissage ou de compression avec une déviation de la VCI selon que la croissance du LMS de la VCI soit intraluminaire (Fig. 30) ou extraluminaire (Fig. 29). Elle aide également dans la planification d'une reconstruction veineuse (119).

Même si la plupart des lésions est diagnostiquée après l'autopsie (44%) ou à la laparotomie (50%), la cavographie est utile dans l'évaluation préopératoire lorsque cette tumeur est suspectée (6%) (120; 121).

Cependant, si la tumeur est suspectée, on doit s'assurer non seulement de la limite inférieure de la tumeur par la cavographie, mais également l'étendue supérieure.

La voie la plus utilisée est la voie fémorale. Elle est réalisée par ponction veineuse fémorale bilatérale dans les formes sous-rénales, par montée d'un cathéter dans la VCI d'amont dans les formes plus haut situées.

Il est parfois difficile de visualiser la limite supérieure de la tumeur, on peut alors réaliser une injection par cathétérisme rétrograde à partir d'une veine du cou ou du membre supérieur. Celle-ci est déterminée par le passage d'un cathéter par voie percutanée via la veine sous-clavière à travers la veine cave supérieure, l'oreillette droite à la veine cave inférieure avec des études de

colorants appropriés. Cela permet une bonne planification de l'approche chirurgicale éventuelle (122).

Les limites de cet examen sont liées à la difficulté de différencier une thrombose d'un processus tumoral (123; 124).

Dans l'étude de Kieffer, la cavographie par voie fémorale était souvent en association avec une cavographie rétrograde par voie jugulaire a été réalisée chez 20 patients (91%) pour délimiter la participation des branches principales (rénale et les veines hépatiques) de la VCI (9).

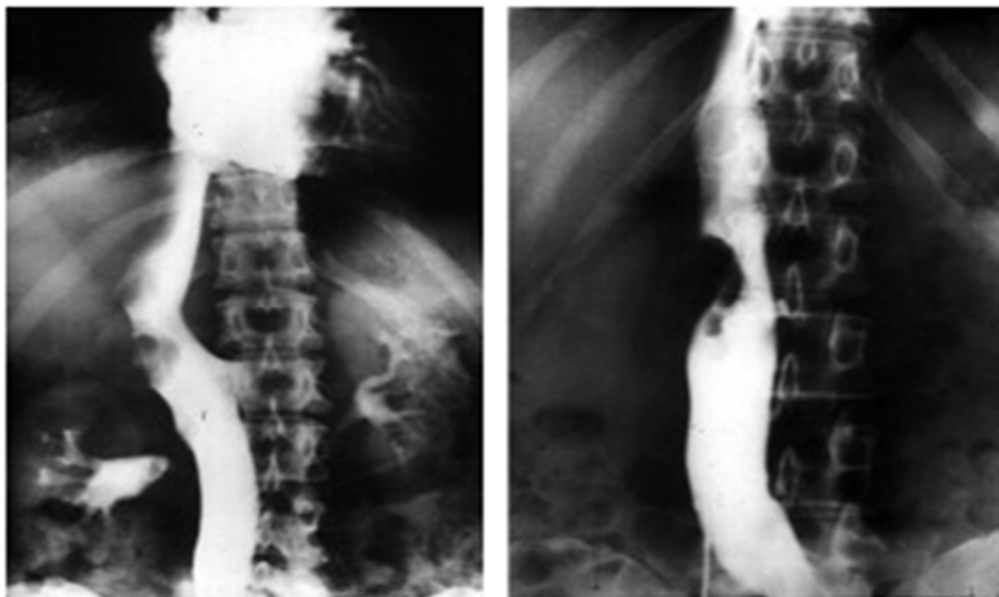


Figure 29: Les images de la cavographie montrant un développement principalement extraluminal dans 2 cas du LMS rétrohépatique. (9)

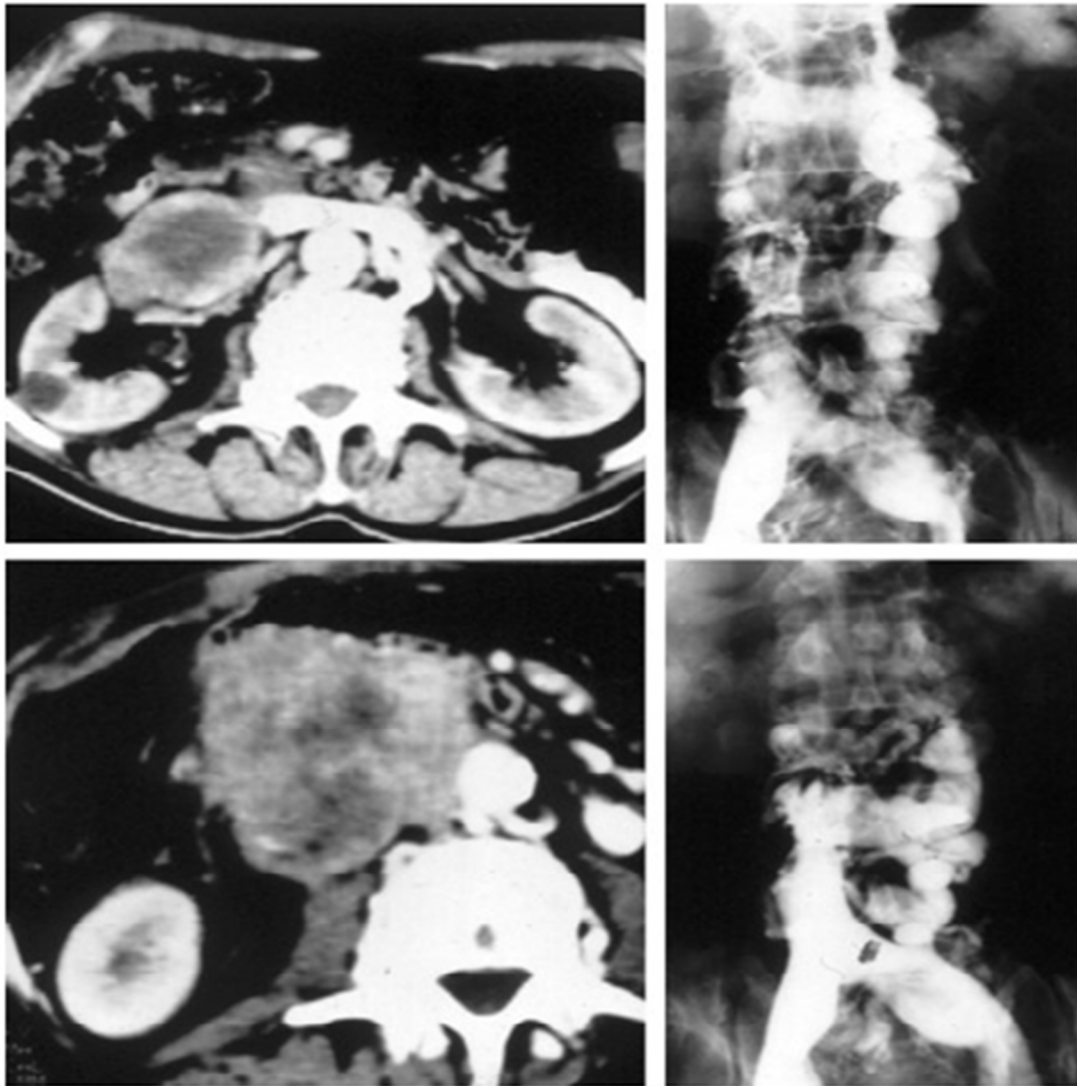


Figure 30: TDM et cavographie montrant le développement d'un LMS sous-rénal et intraluminal. (9)

Des incidences latérales et obliques permettent de faire la différence entre une lésion de la VCI et une compression extrinsèque par une tumeur ou une adénopathie rétropéritonéale (5).

Il est toutefois moins facile de poser le diagnostic lorsque l'occlusion de la VCI est segmentaire. En effet, quand l'occlusion touche le segment inférieur, une simple thrombose cruriale banale peut être confondue avec un processus tumoral (52).

Dans les atteintes du segment moyen elle peut être difficile à différencier de l'extension tumorale d'un cancer du rein, de la surrenale droite ou même du foie.

La contribution du scanner est alors indispensable. En réalité les nouvelles techniques d'imagerie comme la TDM et l'IRM tendent à supplanter la cavographie qui reste tout de même un examen invasif.

6. L'artériographie:

Sur artériographie, les LMS de la VCI présentent des degrés variables de vascularisation (125; 43; 69; 92; 126; 127; 66; 63; 128).

Le sang des tumeurs hypervasculaires est dérivé de l'artère hépatique ou de ses branches, la surrenale, lombaire, gastrique, pancréatico-duodénale ou de l'artère gastroduodénale.

Les résultats artériographiques les plus cohérentes sont la distorsion, le déplacement, étirement, ainsi que la compression des principaux vaisseaux en particulier la VCI. (Fig. 31B)

En plus de l'occlusion intracavitaire et la collatéralisation, la phlébographie et la cardio-angiographie intraveineuse révèle une distorsion de la paroi de la veine, la présence de la croissance intraluminaire ou cardiaque, ou les défauts de remplissage.

Ces résultats sont des critères fiables pour le diagnostic de la tumeur et sont informatifs lorsque la reconstruction veineuse opératoire est souhaitable (27; 61; 93; 120).

Les sarcomes rétropéritonéaux ne peuvent pas être différenciés des LMS de la VCI par l'artériographie (125).

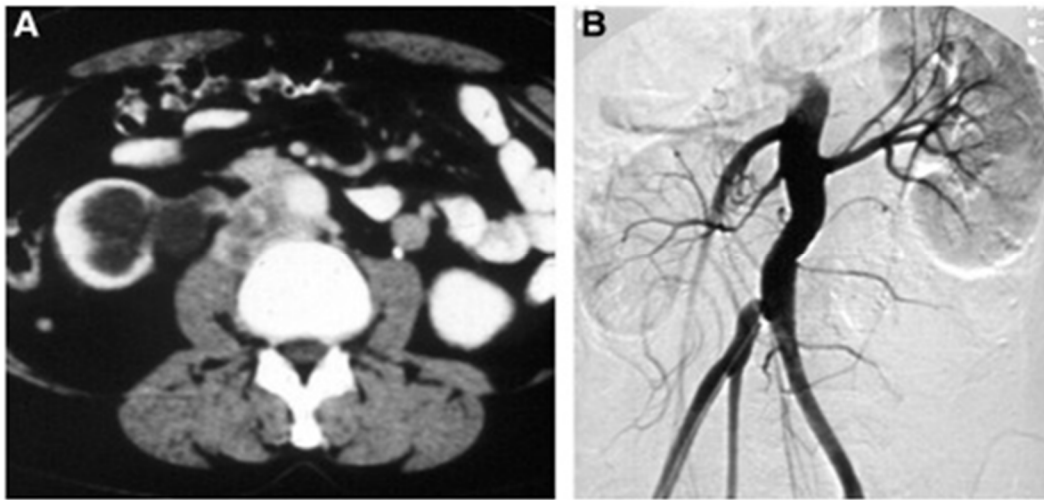


Figure 31: Scanner (A) et Artériographie (B) montrant l'extension de la bifurcation de l'aorte sous-rénale par un LMS avec envahissement du pédicule rénal droit résultant en un rein détruit. (9)

Il est vrai que depuis la pratique du scanner et de l'IRM, l'artériographie est reléguée au deuxième plan. Elle garde encore l'intérêt de donner au chirurgien une carte vasculaire de la région à explorer. (Fig. 32)

En conclusion, l'artériographie ne semble pas être un bon examen à visée diagnostique, mais plutôt un élément du bilan préopératoire. Cependant, elle apporte peu de renseignements, si on la compare à la cavographie et au scanner.

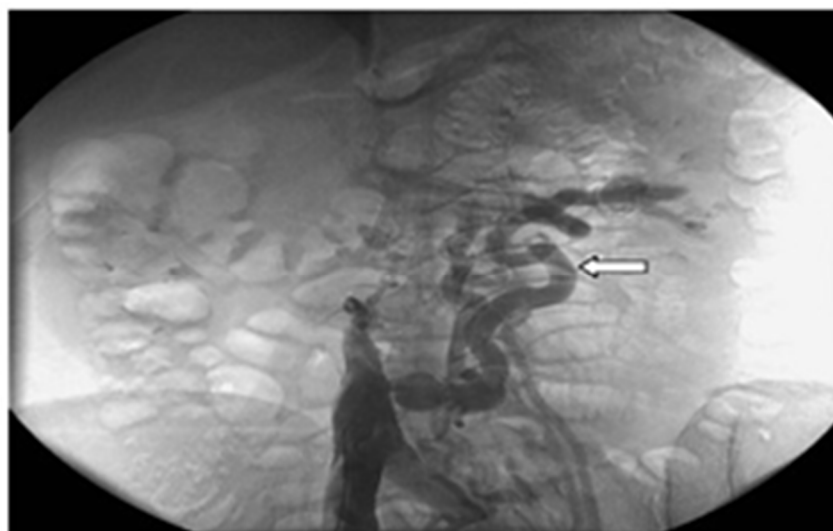


Figure 32: Cava gramme de la VCI montrant l'occlusion de la VCI avec les veines collatérales évidentes (flèche). (25)

7. Autres examens radiologiques :

D'autres examens radiologiques sont parfois réalisés pour rendre facile le diagnostic du LMS de la VCI.

a. Les opacifications des organes de voisinage:

Le transit gastroduodénal, le lavement baryté, l'opacification biliaire, l'urographie intraveineuse n'apportent habituellement rien au diagnostic et peuvent, au mieux, montrer un déplacement non spécifique par la tumeur, suggérant ses relations anatomiques, mais en aucun cas sa topographie précise et encore moins sa nature.

b. L'échographie transoesophagienne :

Dans l'étude de Kieffer cet examen a été réalisé chez 6 malades qui chez qui on suspectait une extension intracardiaque (9).

c. L'urographie intraveineuse (UIV) :

Cet examen, avec la cavographie, sont les seuls examens qui étaient pratiqués avant l'apparition de l'échographie et du scanner.

- Le résultat de cet examen peut être par ordre de fréquence :
 - normal (129; 130; 120; 122; 52; 87; 54; 131)
 - un refoulement du rein droit ou de l'uretère (73; 122; 54)
 - une tumeur rénale droite ou tumeur rétropéritonéale (117)
 - une hydronéphrose droite (44)
 - un rein droit mal injecté (132)

Donc l'UIV peut être utile si l'on pense à une tumeur rénale mais ne peut suffire à poser le diagnostic. On n'a pu obtenir aucune corrélation entre le siège tumoral et le résultat de cet examen. D'autre part, sa normalité ne doit pas rassurer, mais faire poursuivre les examens.

d. L'abdomen sans préparation :

Dans de très rares cas les structures osseuses ne sont atteintes qu'en cas de métastase. Parfois on peut distinguer une opacité tumorale ainsi qu'un abaissement du rein droit.

e. La radiographie pulmonaire :

Peut montrer la présence de métastases, parfois une grosse crosse de l'aorte en cas de thrombus étendu aux cavités cardiaques.

8. Diagnostic de certitude: examen histologique

L'examen histologique est le seul moyen paraclinique qui confirme le diagnostic du LMS de la VCI, les autres sont des examens complémentaires qui constituent les éléments de présomption plus ou moins importants.

Le diagnostic a pu être obtenu en préopératoire dans quelques cas après une ponction percutanée échoguidée, après une biopsie transjugulaire ou après une laparotomie exploratrice avec un examen histologique des spécimens reçus.

Pour Kieffer et al, 16 patients ont bénéficié d'un diagnostic histologique : 6 par biopsie percutanée et 10 au cours d'une laparotomie exploratrice (9).

E. Diagnostic différentiel :

Le diagnostic de LMS de la VCI est généralement simple, en particulier si la localisation est connue.

Les tumeurs qui entrent dans le cadre du diagnostic différentiel incluent le LMS du rétropéritoine, léiomyomatose intraveineuse, les sarcomes stromales de l'endomètre, le carcinome rénal sarcomatoïde, et l'angiosarcome (4). Toute tumeur fermement adhérente à la veine cave doit être considérée comme une tumeur de la VCI au lieu d'un sarcome rétropéritonéal.

La croissance ultérieure dans la veine cave inférieure a eu lieu dans 10% des cas, et, rarement, la tumeur peut s'étendre à l'oreillette (133).

Les léiomyomes primaires de la VCI sont souvent signalés, mais sont extrêmement rares, et beaucoup de ces cas représentent probablement la léiomyomatose intraveineuse.

La léiomyomatose intraveineuse est une maladie rare dans laquelle les léiomyomes de l'utérus s'étendent dans les veines utérines(4). L'histologie des léiomyomatoses intraveineuses est celle des masses nodulaires de muscle lisse couverte par les cellules endothéliales atténuées remplissant la lumière des vaisseaux sanguins.

Ces masses intravasculaires sont associées à un réseau abondant des vaisseaux sanguins rapprochés à parois épaisses et à l'œdème. La léiomyomatose intraveineuse avec des noyaux bizarres peut être confondue avec le LMS, mais dans ces cas, l'absence d'activité mitotique favorise un diagnostic bénin. La plupart des cas du LMS de la VCI sont facilement identifiés comme malin sur la base de la cellularité et de l'index mitotique. (4)

Les sarcomes stromales de l'endomètre, notamment de bas grade, peuvent impliquer la VCI. Les résultats histologiques comprennent une lésion monotone cellulaire composée par une population de petites cellules rondes à noyaux ovales, ayant les bordures de cellules mal définies, et un petit cytoplasme, associée à une prolifération de vaisseaux ressemblant aux artérioles en spirale.

Les sarcomes stromales de l'endomètre peuvent également avoir une composante cellulaire à broche dominante, qui peut conduire à des difficultés de diagnostic avec le LMS. En outre, la différenciation limitée du muscle lisse (c'est à dire, constituant 30% du volume de la tumeur) peut parfois être vu dans les sarcomes stromales de l'endomètre. Dans ces cas, l'immunohistochimie peut aider à distinguer ces deux tumeurs.

Le sarcome stromale de l'endomètre est généralement négatif ou faiblement positif pour SMA et desmine, négative pour h-caldesmone, et fortement positif pour CD10. En revanche, les tumeurs musculaires lisses sont généralement fortement positives pour les SMA et h-caldesmone et négatif ou faiblement positif pour CD10.

Le carcinome rénal sarcomatoïde peut envahir la veine rénale et se propager à la VCI. Jusqu'à 0,7% à 1% des carcinomes à cellules rénales peuvent envahir la veine rénale et la VCI et étendre dans l'oreillette droite (133) . Typiquement, l'origine est cliniquement évidente. En l'absence de données cliniques, les taches cytokératine, en particulier AE1 / AE3, sont utiles car elles sont généralement positive de manière diffuse dans les carcinomes à cellules rénales par rapport à la positivité focale qui peut être vu dans les LMS. Une cellule rénale sarcomatoïde se colore aussi avec Leu-M1, une tache qui est généralement négatif dans le LMS. (4)

Les angiosarcomes primaires de la veine cave sont rares et surviennent habituellement dans la veine cave supérieure. Au microscope, ils sont caractérisés par des canaux vasculaires bordés par des cellules endothéliales malignes qui sont positifs pour le facteur VIII, CD34, et CD31. (4)

F. Traitement :

1. Le But :

Le but du traitement est d'éviter la survenue des métastases à distance et des récives. Ainsi la résection tumorale doit être la plus complète possible.

2. Moyens :

2.1. La Chirurgie :

Les léiomyosarcomes sont les principales tumeurs malignes de la VCI. Une résection chirurgicale complète avec des marges saines favorise une meilleure survie et constitue le but de la thérapie du léiomyosarcome primaire de la VCI.

La première tentative chirurgicale remonte à 1928 et a été réalisée par MELCHIOR (134). La chirurgie est à la fois un moyen de diagnostic et un moyen thérapeutique. La stratégie chirurgicale et les difficultés d'exérèse sont essentiellement liées à la localisation tumorale (135).

Les antibiotiques préopératoires doivent être administrés une heure avant l'incision. Les antibiotiques et une certaine forme de couverture de la greffe (en cas de besoin), à l'aide de tissu ou de l'épiploon rétropéritonéale, peuvent diminuer le risque d'infection du greffon. Un problème chirurgical majeur est la nécessité de la reconstruction veineuse.

Fondamentalement, la ligature de la VCI, la plastie cave, et le remplacement du greffon (PTFE) représentent les principales options thérapeutiques.

L'envahissement direct des structures de voisinage est peu fréquent et tardif en générale. Ceci concerne, non seulement le rein droit, l'uretère, l'épiploon ou le psoas, mais aussi des éléments plus importants dont la résection peut

nécessiter l'association de gestes plus compliqués ou de restauration particulière comme le diaphragme, l'aorte (132), le tube digestif ou le foie. Les tumeurs en situation rétrohépatique, même de petite taille peuvent être à l'origine d'un envahissement hépatique ou diaphragmatique direct par contiguïté et nécessitent une exérèse hépatique ou une résection de la coupole diaphragmatique.

Une TDM est indispensable chez un malade avec le LMS de la VCI. Si la participation de la VCI est décelée ou même suspectée, l'instrumentation et le personnel nécessaire doivent être prévus. Ces précautions sont indispensables si l'on veut éviter des gestes aussi injustifiés actuellement qu'une laparotomie exploratrice, qui peut d'ailleurs aggraver brutalement la symptomatologie veineuse (84; 85) ou une résection incomplète du fait des conditions de non préparation.

Dans les cas où l'exérèse tumorale n'entraîne pas de résection cave ou ne pose pas de problème au chirurgien, il est souvent confronté à avec certains problèmes : interruption de la VCI, le drainage veineux rénal, les gestes à faire si le segment supérieur est atteinte.

2.1.1. Installation et voies d'abord :

a. Installation du patient

Le patient est installé en décubitus dorsal parfaitement à plat. Le bras droit est laissé le long du corps et le bras gauche à 90 °. Le champ opératoire comprend tout l'abdomen et s'étend habituellement des mamelons à la symphyse pubienne et sur les deux flancs.

Lorsqu'une CEC veinoveineuse est prévue, le champ opératoire est plus étendu. La tête du patient est alors tournée vers la droite de façon à dégager l'axe

jugulaire gauche. Le bord antérieur du sternocléidomastoïdien gauche est repéré au feutre marqueur. L'axe axillaire gauche est aussi laissé dans le champ stérile et repéré.

L'extrémité inférieure du champ opératoire est abaissée jusqu'aux genoux de façon à laisser libre l'abord des régions inguinales pour une canulation fémorale droite. L'axe fémoral est aussi repéré et sa position marquée au feutre. L'ensemble du champ opératoire est alors recouvert d'un champ collant isolant.

Un champ en tissu est placé de façon à cacher les organes génitaux externes. L'opérateur se place à droite du malade, son premier aide en face et les autres aides à sa droite et à sa gauche.

b. Voies d'abord

Les voies d'abord utilisées pendant la chirurgie de la VCI sont les suivantes :

•La laparotomie médiane xiphopubienne :

Cette voie d'abord donne un excellent jour sur la VCI de son origine à la naissance des veines rénales. Au-delà, on est gêné par le rebord costal perpendiculaire à l'incision. Elle est réalisée depuis l'appendice xiphoïde jusqu'en sous-ombilical, à une distance du pubis qui dépend de la nécessité ou pas de faire un geste sur le segment sous-rénal de la VCI.

•La laparotomie bi-sous-costale :

L'incision bi-sous-costale fournit l'accès le plus adapté et le plus sûr non seulement au segment sous-hépatique, mais également aux segments rétro- et suprahépatiques de la VCI. Si une hépatectomie associée est envisagée, cette incision permet de réaliser la quasi-totalité des résections hépatiques. L'incision

est tracée deux travers de doigt en dessous du rebord costal et peut être complétée d'une incision de refend sur la ligne médiane jusqu'à la xiphoïde, qui peut être éventuellement réséquée. Certains chirurgiens préfèrent réaliser une incision sous-costale droite beaucoup plus basse (quatre travers de doigt du rebord costal) car elle fournit un bon abord non seulement au segment rétrohépatique mais également au segment sous-hépatique.

•**La laparotomie thoracoabdominale :**

Une voie d'abord thoracoabdominale peut être nécessaire lorsqu'il existe une très volumineuse tumeur du foie droit à envahissement postérieur et supérieur ou pour une tumeur envahissant le diaphragme à proximité de l'orifice de la VCI, qui empêche la mobilisation du foie et l'accès à la veine cave rétrohépatique et suprahépatique. L'incision bi-sous-costale est agrandie, en réalisant en continuité une thoracotomie antérolatérale centrée sur le neuvième espace intercostal (voie d'abord thoracoabdominale) plus ou moins associée à une courte phrénotomie radiaire d'une dizaine de centimètres si nécessaire (thoracophrénolaparotomie).

•**La sternotomie médiane :**

La sternotomie médiane peut être indiquée lorsqu'il est nécessaire de contrôler la VCI intrapéricardique. Elle est impérative en cas d'utilisation d'une CEC artérioveineuse. Enfin, la sternotomie médiane est possible au travers d'incisions médiane xiphopubienne, bi-sous-costale ou thoracoabdominale.

2.1.2. Conséquences hémodynamiques du clampage de la VCI :

Les clamps de Satinsky sont préférés car ils permettent un positionnement précis et ne sont pas de grande taille. (136)

Le retour cave inférieur a une importance considérable sur les plans quantitatif (le débit de la VCI étant de 3,5 l/min, soit 70 % de la valeur du débit cardiaque qui est de 5 l/min) et qualitatif pour le drainage veineux des reins, du foie, l'ensemble des viscères digestifs et des membres inférieurs.

Le clampage complet de la VCI a deux conséquences (137) :

- une baisse du retour veineux et donc du débit cardiaque et
- une séquestration sanguine des territoires d'amont susceptibles d'entraîner des complications ischémiques rénales et hépatiques.

Les conséquences du clampage de la VCI sous-hépatique (segments sous- et suprarénal) sont modérées et habituellement bien tolérées. Mais son association au clampage de la VCI suprahépatique induit des conséquences hémodynamiques beaucoup plus marquées avec un risque de collapsus cardiovasculaire et de désamorçage de la pompe cardiaque.

2.1.3. Utilisation de la circulation extracorporelle dans la chirurgie de la VCI :

Afin de limiter les répercussions hémodynamiques du clampage de la VCI, qui deviennent très rapidement délétères en l'absence de mesures appropriées, on dispose de la technique de CEC. Il faut distinguer les CEC artérioveineuses utilisées en chirurgie cardiovasculaire les CEC veinoveineuses encore appelées (utilisées en transplantation et en chirurgie hépatique).

Les CEC veinoveineuses de réalisation plus simple (installation, matériel et maniement) sont indiquées lorsque le clampage cave sous-diaphragmatique est mal toléré ou très prolongé (résection de la veine cave rétrohépatique ou du confluent cavo-sus-hépatique, avec la possibilité de faire en toute sécurité la

reconstruction cave). La CEC artérioveineuse demande un matériel plus complexe et reste d'utilisation spécialisée (perfusionnistes, chirurgiens cardiaques).

a. Circulation extracorporelle veinoveineuse :

Il s'agit de l'utilisation, durant la chirurgie de la VCI suprarénale, d'un appareil de CEC, sans héparine, habituellement utilisé en transplantation hépatique et lors des exclusions vasculaires pour les hépatectomies complexes avec reconstruction vasculaire (138; 139; 140). Le principe de cette technique est de dériver le sang veineux sous-hépatique vers le système cave supérieur et donc de restaurer une précharge correcte afin d'améliorer la tolérance cardiaque et rénale en cas de clampage cave prolongé. (Fig. 33A)

Deux canules sont mises en place dans le système veineux cave inférieur et le système porte (pour éviter une congestion veineuse mésentérique) vers un système comportant un réservoir, un oxygénateur et une pompe de réinjection qui alimente le système cave supérieur en aval du clampage cave.

b. Circulation extracorporelle artérioveineuse :

Il s'agit de l'utilisation, pour des indications chirurgicales non cardiaques, d'un appareil de CEC artérioveineuse avec héparine. Le principe est de mettre en place une canule dans le système veineux qui draine le sang non oxygéné vers un système comportant un réservoir, un oxygénateur et une pompe de réinjection qui alimente le système artériel en aval du clampage. L'association d'une hypothermie et d'un arrêt circulatoire peut autoriser des temps de clampage prolongés. (Fig.33B) Lorsque l'envahissement cave sous-diaphragmatique

intéresse l'oreillette droite, on peut avoir recours à une CEC artérioveineuse avec ou sans arrêt cardiocirculatoire et hypothermie profonde.

c. Technique :

Une sternotomie médiane est nécessaire pour aborder la veine cave supérieure et l'aorte ascendante. Une canule est mise en place dans la veine cave supérieure. La canulation du territoire cave inférieur est effectuée dans la veine fémorale droite. La réinjection se fait par la mise en place d'une canule dans l'aorte ascendante.

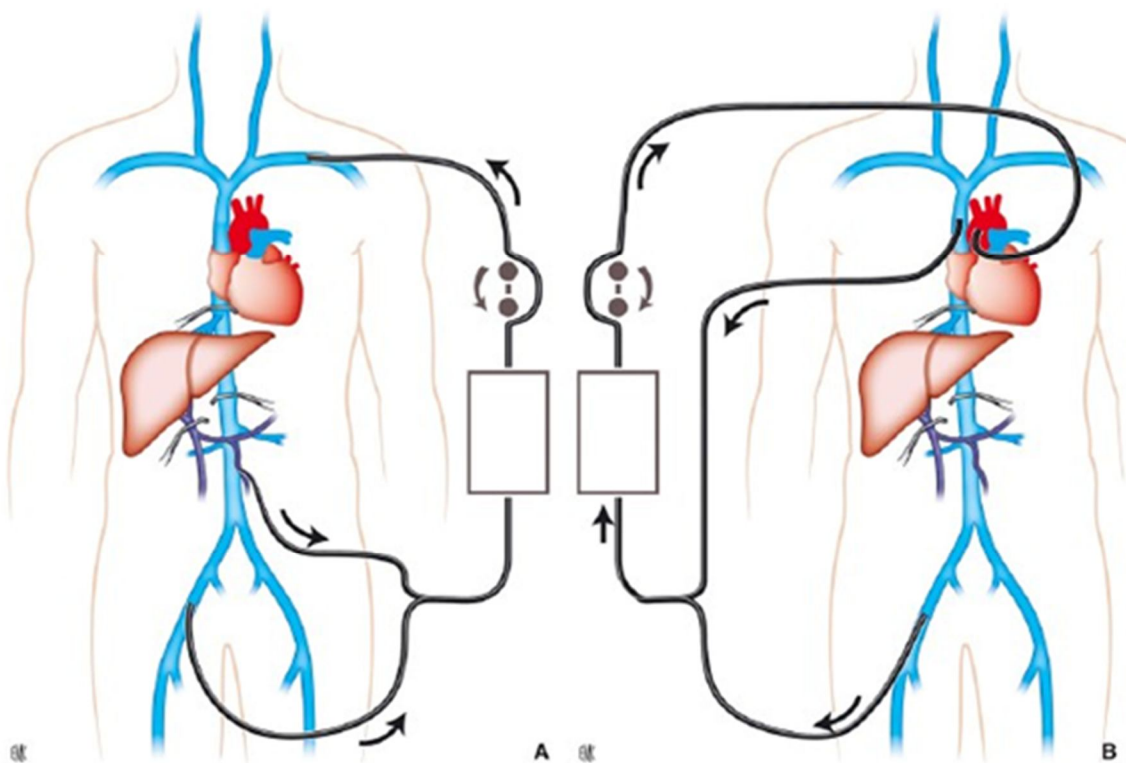


Figure 33: Circulation extracorporelle (CEC) dans la chirurgie de la VCI. (A)CEC veinoveineuse, (B) CEC cardiopulmonaire. (11)

2.1.4. I-d. Techniques de revascularisation cave (141):

a. Thrombectomie (Fig. 34A) :

En cas d'envahissement de la VCI sous la forme d'un thrombus néoplasique, une cavotomie est réalisée suivie de l'extraction du thrombus en l'absence d'adhérence du tissu tumoral à la paroi de la veine.

La veine cave est contrôlée en amont et en aval du thrombus avant toute manipulation de celle-ci pour réaliser un clampage total. Elle est ouverte longitudinalement ou transversalement et le thrombus mural est retiré à la curette. La cavotomie est ensuite refermée par un surjet.

b. Résection-suture (Fig. 34A) :

En cas d'envahissement direct par contiguïté de la veine cave par la tumeur, une exérèse tumorale élargie à la paroi veineuse avec suture directe est possible si la réduction en diamètre n'excède pas 30 % du calibre de la veine. La veine cave est suturée latéralement après un clampage cave latéral.

De la même façon, en cas de thrombus néoplasique adhérent à la paroi de la veine sans plan de clivage, l'exérèse de la tumeur et du thrombus se fait en monobloc, emportant une collerette de veine cave et une simple suture latérale est souvent suffisante.

Chez nos malades, une résection de la masse avec suture longitudinale a été réalisée après clampage de la VCI.

c. Plastie cave (Fig. 34B) :

En cas d'envahissement tumoral plus étendu du tronc de la VCI (supérieur à 30 %), une exérèse de la paroi de la veine avec suture directe expose à un risque élevé de sténose. Une reconstruction cave avec mise en place d'un patch

d'élargissement veineux à l'aide d'un greffon veineux ou prothétique est nécessaire pour limiter les sténoses.

d. Résection greffe-anastomose :

Type de matériau :

- La veine autologue est le meilleur substitut dans un système vasculaire à basse pression (142; 143; 144; 145; 146; 147). La veine fémorale superficielle, saphène interne, jugulaire interne, iliaque externe, rénale gauche et gonadique droite peuvent être utilisées comme patch d'élargissement. Les greffons veineux cryopréservés ont été également proposés (135).

- Le polytétrafluoroéthylène (PTFE) reste le matériau de choix le plus souvent utilisé en raison de son endothélialisation rapide, de sa bonne perméabilité à long terme, de sa résistance à l'infection et de sa thrombogénicité inférieure à celle du Dacron® (148; 149; 150; 151). Un de ses avantages réside aussi dans sa capacité à résister à la compression ou la plicature (régénération du foie après hépatectomie).

- Le Dacron® a été proposé, mais un taux élevé de thrombose postopératoire a été rapporté après son utilisation (152; 153; 148).

- Le péricarde autologue ou hétérologue a également été utilisé (154; 155; 156; 149; 150).

Remplacement tronculaire de la veine cave inférieure (Fig. 34C) :

Ce geste est généralement réalisé dans le cadre d'une exérèse d'un segment de la VCI pour une tumeur maligne primitive de la paroi de la veine cave (le léiomyosarcome). Le matériau utilisé pour le remplacement cave est généralement un tube de PTFE annelé de 18 ou 20 mm de diamètre pour limiter

le risque de compression ou de plicature. Une autre possibilité technique consiste à utiliser deux veines autologues afin de créer un tube (147). La longueur du greffon doit être appropriée et présenter une légère tension pour éviter les plicatures. Après clampage de part et d'autre de la zone envahie, les anastomoses proximale et distale sont réalisées en terminoterminal.

Dans quelques cas particuliers, en cas de courte résection cave (résection d'environ 5 à 7 cm de veine cave rétrohépatique), une anastomose cavocave terminoterminal peut être réalisée sans remplacement prothétique (157). Certains points techniques sont encore controversés, notamment la confection d'une fistule artérioveineuse fémorale temporaire pour augmenter le débit dans la veine cave et prévenir la thrombose du greffon prothétique (158).

Revascularisation des veines rénales :

La revascularisation des veines rénales est indiquée lorsque la lésion envahit la VCI dans sa portion inter- ou sus-rénale et englobe la totalité ou la quasi-totalité de sa circonférence. Ce type de revascularisation consiste en un remplacement tronculaire de la veine cave par un greffon de PTFE annelé et une réimplantation directe de la veine rénale dans ce segment de PTFE.

Si la tumeur est à droite, un geste de revascularisation de la veine rénale gauche n'est pas nécessaire du fait du développement d'une circulation veineuse collatérale liée à l'obstruction progressive et complète de la VCI. En revanche, si la tumeur est à gauche, la revascularisation de la veine rénale droite est impérative sous peine d'infarctissement du rein droit en cas de ligature de la veine rénale (159; 160; 161).

Revascularisation des veines hépatiques :

La revascularisation des veines hépatiques est nécessaire dans le cas d'une lésion néoplasique comportant une atteinte du confluent cavo-sus-hépatique. Ce type de revascularisation consiste en un remplacement tronculaire de la veine cave par un greffon de PTFE annelé et une réimplantation de la ou des veines hépatiques drainant la partie du foie conservée.

Cette réimplantation peut être réalisée à n'importe quel endroit de la prothèse cave en fonction du type d'exérèse et de la position que prendra le foie laissé en place.

Ligature sans reconstruction cave :

Il est possible de réséquer la VCI sans rétablir la continuité à condition que la collatéralité veineuse soit suffisante. Les extrémités restantes de la veine cave sont ainsi ligaturées (162; 29; 163). Il convient, cependant, d'instaurer un traitement anticoagulant dont l'objectif est d'éviter une thrombose extensive en amont de l'interruption cave.

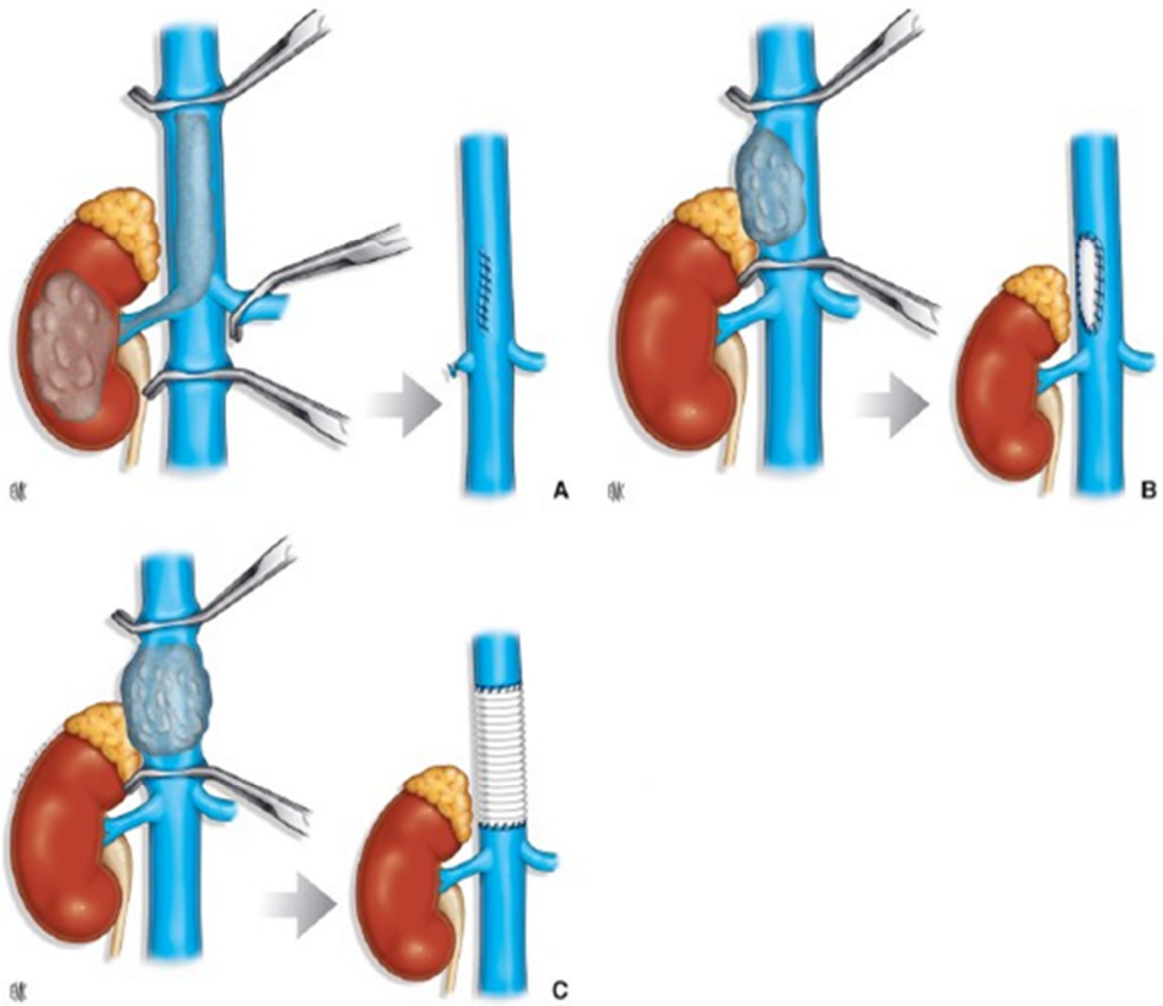


Figure 34: Différentes techniques de reconstruction cave. (11)

(A) Thrombectomie et résection-suture.

(B) Plastie cave.

(C) Remplacement tronculaire de la veine cave inférieure par une prothèse tubulaire en Gore-Tex® d'un diamètre de 20 mm (anastomose terminoterminal)

2.1.5. Les tumeurs du segment sous-rénal :

Si la tumeur est située au segment I de la veine cave, la résection tumorale ne pose généralement pas de problème technique particulier. On peut l'aborder par *une laparotomie médiane*. Les tumeurs du segment I à croissance lente extraluminale sont plus susceptibles d'incliner la lumière de la veine cave (29; 3).

En cas d'envahissement limité, on peut clamper latéralement la VCI, réséquer la masse, puis réaliser une suture directe ou sur patch. (Fig. 35)

Ce clampage complet de la VCI est bien toléré. Delva et al (5) ont constaté une baisse de la pression artérielle moyenne de 10 à 15% et du débit cardiaque de 20 à 30%, et autorise l'exérèse complète de la tumeur sans difficulté technique particulière. Une fois la résection partielle de la VCI est possible, la suture directe de la veinotomie peut être tentée. Le plus souvent il s'agit de tumeurs pédiculées ou dont la base d'implantation ne dépasse pas le tiers de la circonférence de la VCI.

En cas d'envahissement plus étendu du tronc de la VCI, il faut contrôler la VCI au-dessus et au-dessous de la zone envahie, réaliser un clampage total, réséquer complètement la VCI en dessous des veines rénales sans laisser de cul de sac, puis reconstruire par un greffon de PTFE. (Fig. 36)

Pour certains auteurs, une ligature simple des deux extrémités à ce niveau est possible si l'occlusion de la VCI était complète et associée à la présence d'une circulation collatérale suffisante.

Cette ligature donne de bons résultats fonctionnels avec l'hypothèse que la tumeur à croissance lente permet un développement suffisant d'une circulation

collatérale. Cependant, après une vaste résection curative avec une perturbation de la circulation collatérale ou s'il y a eu un développement insuffisant de cette circulation collatérale avant la chirurgie, la ligature de la VCI peut causer des œdèmes des membres inférieurs avec déficience fonctionnelle significative (164).

Pour Hollenbeck et al (29), la plupart de leurs patients avait bénéficié soit de la ligature ou de la réparation primaire. Le taux de morbidité postopératoire était faible et consistait principalement en des œdèmes des membres inférieurs. Ils ont préféré la réparation primaire et ont suggéré que la ligature est seulement possible dans les cas de thrombose cavale préopératoire.

Dans notre série, un patient avait une tumeur du segment I et a bénéficié d'un traitement chirurgical par une laparotomie médiane, un clampage avec une résection-suture.

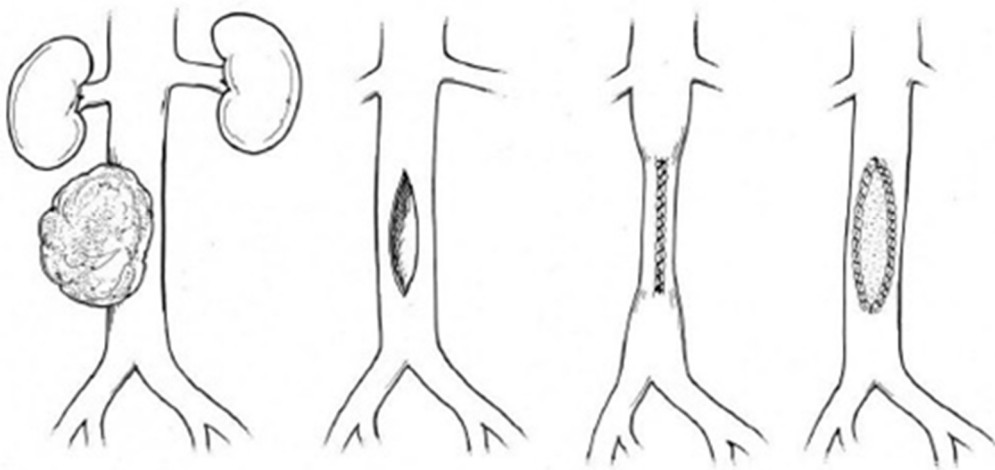


Figure 35: Schéma montrant un traitement chirurgical conservateur du segment I par une suture directe ou par patch veineux. (5)

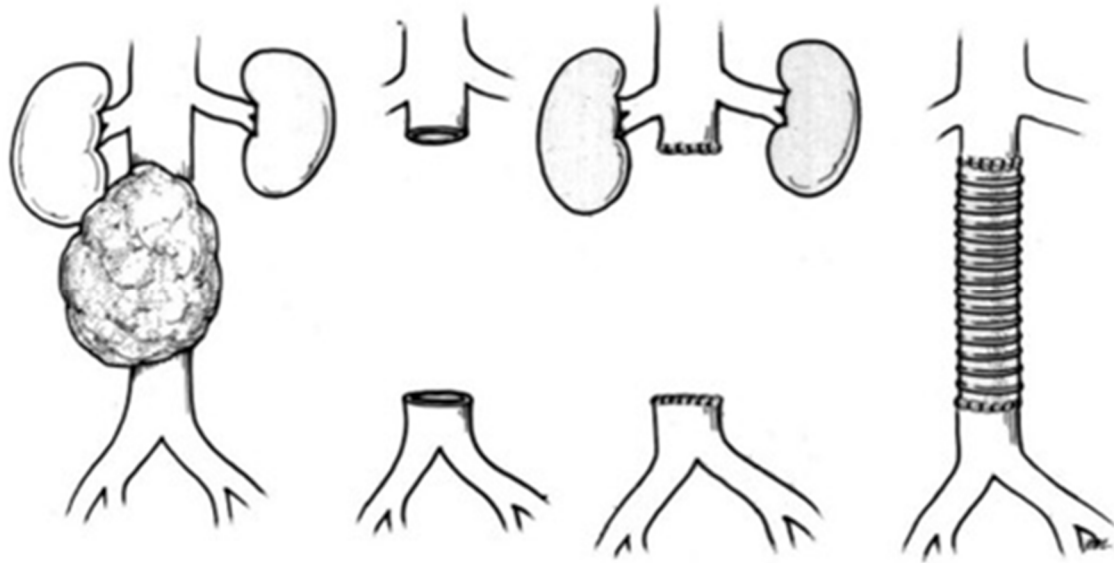


Figure 36: Schéma montrant une résection d'une tumeur du segment I avec mise en place d'un un greffon de PTFE. (5)

2.1.6. Les tumeurs du segment rétrohépatique :

Il s'agit des tumeurs du segment moyen (segment II) de la VCI. La prédominance des tumeurs du segment II a également été observée par Hines et al (28) et Hollenbeck et al (29).

La *thoraco-phrénolaparotomie* à longtemps constitué la voie d'abord électorale de cette portion de la VCI et a été utilisée dans la très grande majorité des cas de la littérature.

Kieffer et al (9) ont préféré une combinaison de la *laparotomie* et la *sternotomie* que d'utiliser la thoracophrénotomie. Cette combinaison a deux bénéfices supplémentaires. Le premier est de fournir de bonnes conditions pour l'établissement de la CEC (165) pour le traitement de l'extension intracardiaque si présent. Le deuxième est du point de vue respiratoire puisque la phrénotomie

étendue n'est pas effectuée et la sternotomie peut souvent être limitée à l'extrémité inférieure.

Le choix de voie d'abord dépendra des difficultés rencontrées. A la hauteur du segment moyen, deux difficultés peuvent être rencontrées : les tumeurs localisées aux veines rénales et les tumeurs rétrohépatiques.

Si la tumeur est au niveau des veines rénales, la résection doit prendre en compte les impératifs d'un maintien d'un retour veineux rénal, comme nous l'avons décrit précédemment. On peut l'aborder par *laparotomie médiane* ou *laparotomie bi-sous-costale*. Si la tumeur envahit la veine rénale gauche, cette dernière peut être ligaturée simplement sans nécessité de la réimplanter.

Dans l'éventualité d'une atteinte de la veine rénale droite, cette dernière doit être reconstruite (sous peine d'infarcissement veineux en cas de ligature) ; plusieurs possibilités techniques ont été décrites pour conserver le retour veineux rénal : réimplantation sur la veine cave, sur la veine cave sous-rénale, ou sur une éventuelle prothèse cave, ou encore autotransplantation en fosse iliaque droite avec anastomose des deux veines rénales.

Pour Kieffer et al (9) une néphrectomie droite (Fig. 37) était nécessaire pour les tumeurs impliquant le segment II de la VCI, même si le rein n'était pas directement impliqué. La néphrectomie droite a été réalisée en raison d'un envahissement de la veine rénale droite chez 12 malades (60%). Pour une patiente il a été possible d'autotransplanter le rein droit dans la fosse iliaque droite. Mais selon Salloum et al (11) en 2014, la néphrectomie doit être réservée uniquement à l'extension de la tumeur au pédicule, au rein lui-même ou à l'uretère.

Si la tumeur se situe au segment rétrohépatique, on peut l'aborder par *voie sous-costale droite* ou *bi-sous-costale* avec un trait de refend médian. La technique de l'exclusion vasculaire complète du foie permet de réséquer cette tumeur (Fig. 39B).

L'exclusion vasculaire totale du foie est une technique indispensable en chirurgie hépatique et transplantation hépatique (166; 167; 168; 169). Elle permet de contrôler la VCI rétrohépatique ou les veines hépatiques principales, sources d'hémorragies importantes ou d'embolies gazeuses potentiellement mortelles. Au cours d'une exclusion vasculaire, les clamps sont placés successivement sur le pédicule hépatique, la veine cave sous-hépatique et sur la veine cave suprahépatique. (Fig.39A)

Cette exclusion vasculaire totale du foie entraîne une baisse de 10 % de la pression artérielle, de 25 % de la pression artérielle pulmonaire, de 40 % de l'index cardiaque et de 80% des résistances vasculaires systémiques (137; 170; 171). Ces modifications hémodynamiques sont variables et dépendent du volume de sang circulant et de la fonction cardiaque du malade.

Les limites de la résécabilité des tumeurs du segment rétrohépatique dépendent néanmoins de l'envahissement tumoral de la paroi des veines hépatiques :

- si l'exérèse cave reste sous-jacente aux veines hépatiques principales, on a le choix entre la résection suivie d'une anastomose cavocave terminoterminal ou la résection suivie d'un remplacement prothétique de la VCI ;

- si l'exérèse intéresse une veine hépatique, la seule possibilité est l'hépatectomie du côté de la veine hépatique envahie associée à la résection cave et au remplacement prothétique (PTFE) assurant la continuité entre les veines

hépatiques saines et la veine cave suprahépatique (Fig. 39C). Dans ce contexte, il peut être nécessaire de réaliser l'hépatectomie sous exclusion vasculaire avec ou sans refroidissement du foie ex situ par perfusion hypothermique portale ;

- si l'exérèse intéresse toutes les veines hépatiques principales, l'abstention est généralement de mise.

Le clampage de la VCI à ce niveau peut entraîner des conséquences hémodynamiques notables et peut entraîner des complications telles que l'hypotension artérielle ou l'hypertension veineuse proximale qui sont rares. Elles peuvent être traitées par le clampage associé de l'aorte sous-rénal ou l'aorte supracœliaque. (9) Le problème principal reste celui de la revascularisation des veines rénales expliqué précédemment.

Chez un de nos malades, le segment affecté était le segment II et la patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical par une laparotomie médiane avec une résection de la masse suite au clampage de la VCI.

a. Abord de la veine cave inférieure rétrohépatique :

Pour aborder et contrôler la VCI rétrohépatique, il est prudent de contrôler la VCI en amont et en aval. Le contrôle de la VCI rétrohépatique nécessite au préalable une mobilisation complète du foie, la libération du foie droit (par section des ligaments triangulaire et coronaire droits) permettant d'exposer son bord droit puis celle du lobe gauche (par section des ligaments triangulaire et coronaire gauches) donnant un accès sur son bord gauche.

La libération de la VCI rétrohépatique se fait par deux voies d'exposition, notamment du bord droit et du bord gauche. (Fig. 38)

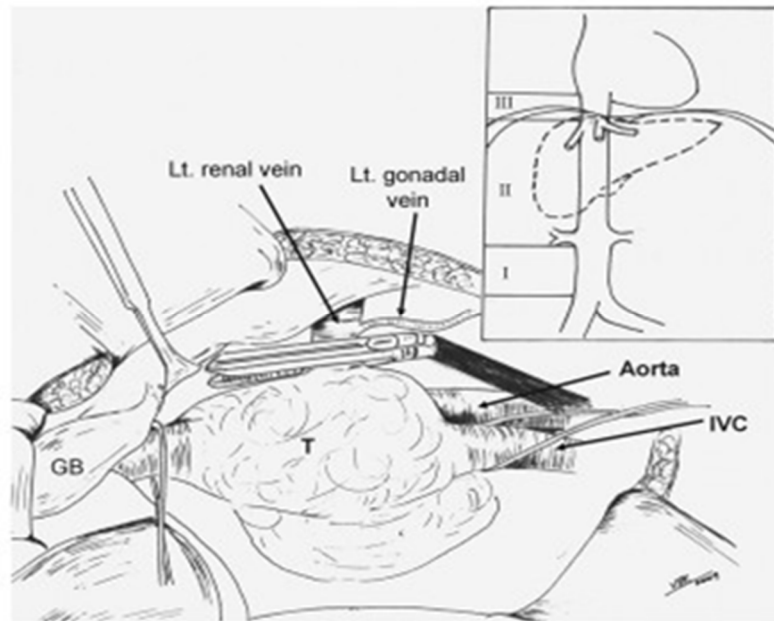


Figure 37: Néphrectomie droite. Illustration démontrant la division de la V. rénale gauche avec préservation de la V. gonadique gauche. (162)

Aorte

(GB) Vésicule biliaire

(IVC) Veine cave inférieure

(Lt.) gauche, (T) La tumeur

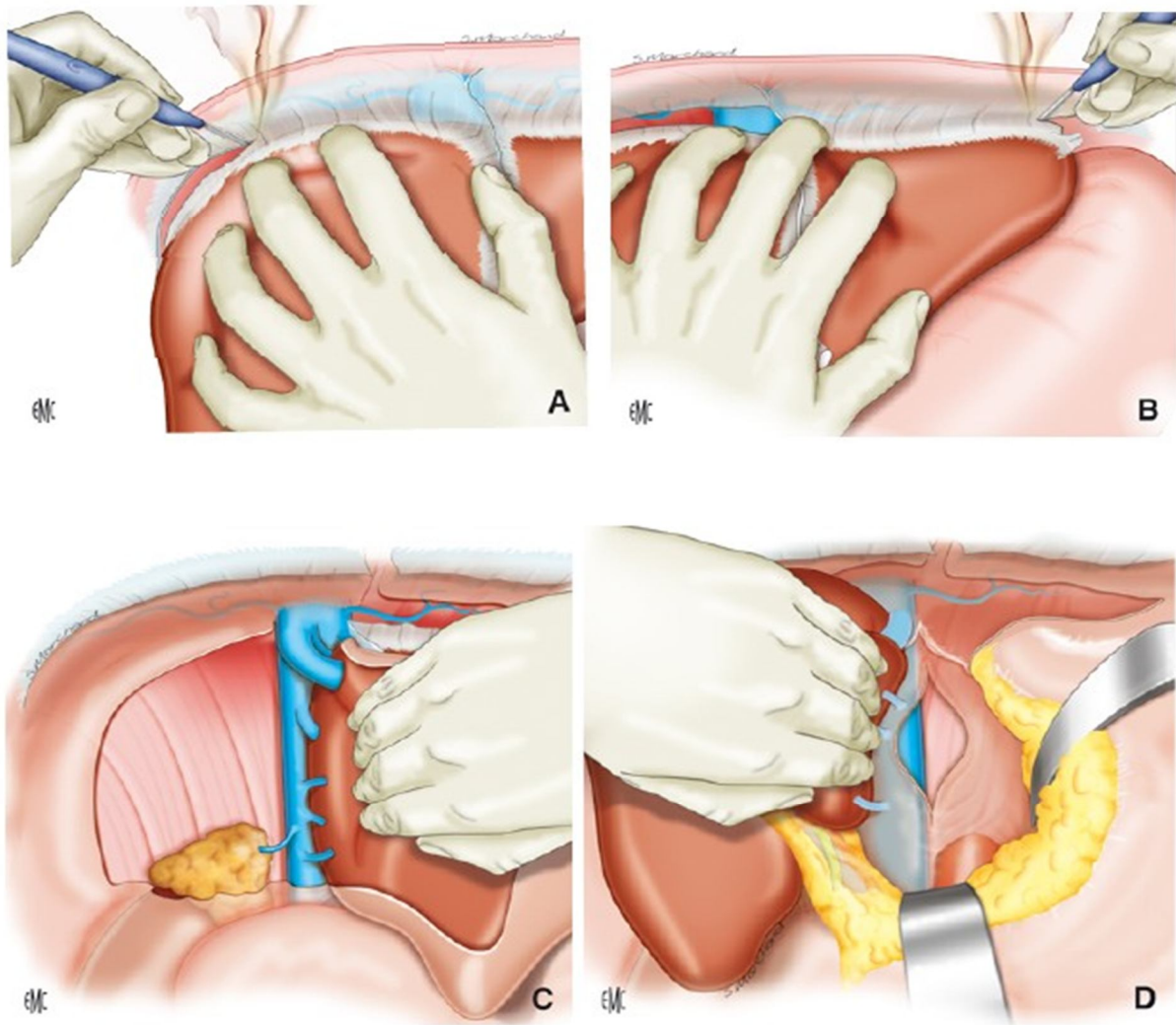


Figure 38: Abord de la VCI rétrohépatique. (A) Libération du foie droit par section des ligaments triangulaire et coronaire droits. (B) Libération du foie gauche par section des ligaments triangulaire et coronaire gauches. (C) Libération du bord droit de la VCI rétrohépatique. (D) Libération du bord gauche de la VCI rétrohépatique. (11)

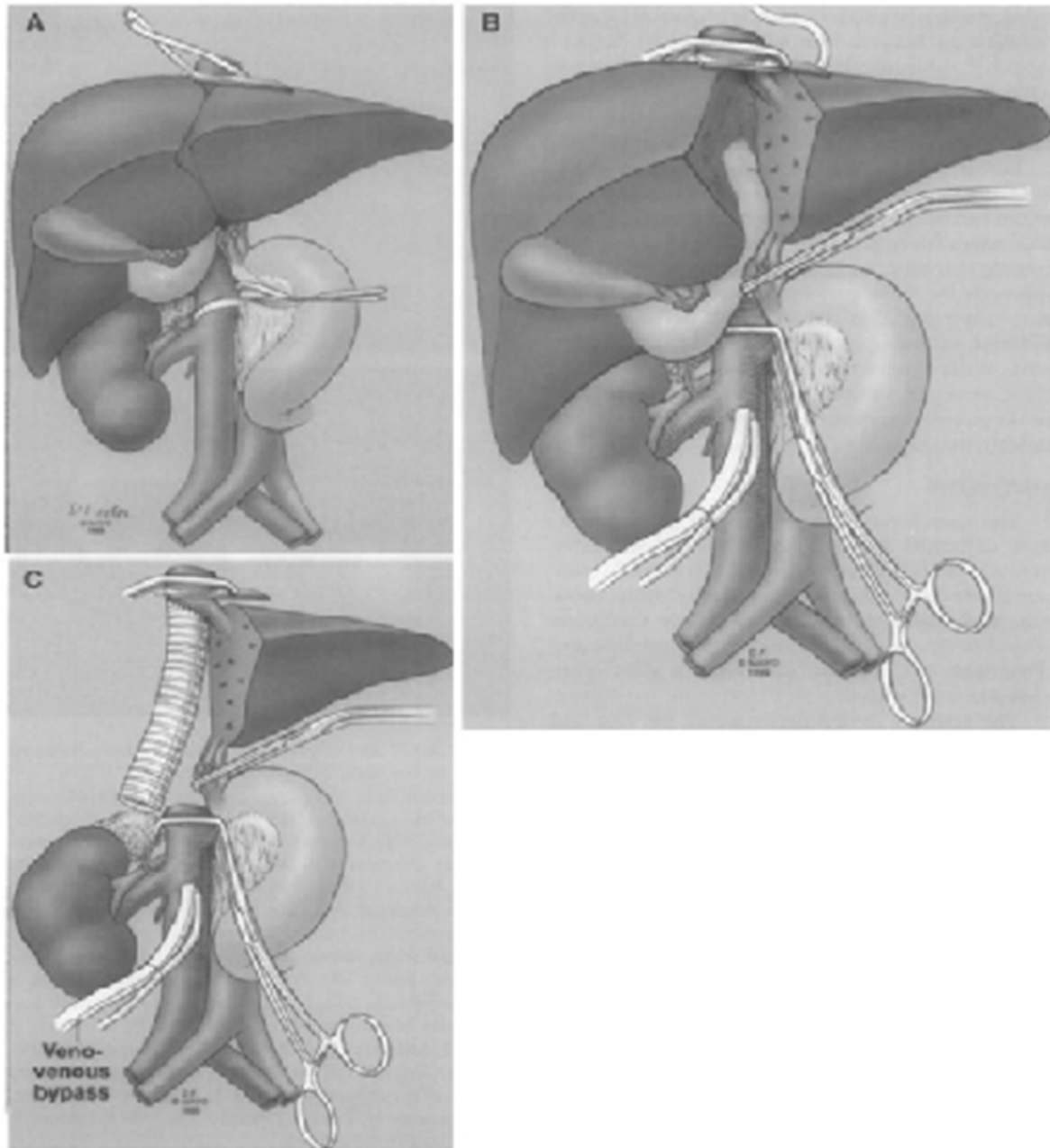


Figure 39: Etapes clés d'un remplacement du segment II de la VCI avec hépatectomie droite. (193) L'isolement de la VCI sus et sous hépatique. Exclusion vasculaire hépatique par clampage avant la résection tumorale et du segment II. Anastomose supérieure de la prothèse. Certains patients ont besoin d'une CEC veinoveineuse pour maintenir l'hémodynamique stable.

2.1.7. Les tumeurs du segment suprahépatique et intrapéricardique :

Les tumeurs de la VCI supérieure sont rares. Elles se présentent généralement avec un syndrome de Budd-Chiari et la plupart sont considérés comme inopérables.

Les tumeurs intéressant le segment III de la VCI sont celles qui posent le plus de difficulté pour leur traitement. En ce qui concerne les options thérapeutiques chirurgicales, les LMS de la VCI de ce segment sont les moins adaptés (46).

En cas d'atteinte isolée du segment suprahépatique ou pour des tumeurs plus haut situées, il est nécessaire d'aborder celles-ci par *sternotomie médiane*, de contrôler la VCI intrapéricardique, d'installer une CEC artérioveineuse avec un arrêt circulatoire et hypothermie profonde. La résection est ensuite réalisée en collaboration avec les chirurgiens cardiaques.

Une incision *thoracoabdominale* peut accéder aussi au segment supérieur de la VCI, bien que certains auteurs décrivent les avantages de combiner la laparotomie avec la sternotomie. (9) Si le patient doit bénéficier d'une incision thoracoabdominale, la position de décubitus latéral gauche est préférable (136).

Une ligature simple de la VCI ne peut pas être effectuée si la tumeur envahit la VCI supérieur, mais peut en toute sécurité être effectuée sur les segments I et II. (172)

Pour Mingoli et al (3), Il y avait 41 malades avec une tumeur du segment III. Un traitement radical a été réalisé chez 6 malades mais à la fin de l'étude seulement deux d'entre eux étaient en vie.

a. Abord de la veine cave suprahépatique (Fig. 40):

Le ligament rond est sectionné entre deux ligatures. L'opérateur, à l'aide de sa main gauche placée sur le dôme du foie, abaisse progressivement le foie vers le bas, ce qui permet d'ouvrir l'espace interhépatodiaphragmatique et de mettre en tension la VCI suprahépatique.

Le ligament suspenseur du foie est sectionné progressivement au bistouri électrique à environ 1 cm de son insertion hépatique et en se dirigeant en arrière vers la VCI. À ce niveau, le ligament suspenseur s'élargit en une zone triangulaire composée de deux feuillets, entre lesquels apparaît un tissu cellulaire facile à libérer. On arrive ainsi sur la face antérieure de la VCI suprahépatique, à l'abouchement des veines hépatiques.

On peut reconnaître le relief du tronc commun des veines hépatiques médiane et gauche, à droite celui de la veine hépatique droite et entre les deux la VCI suprahépatique. En suivant l'axe du ligament suspenseur et de la veine cave, on poursuit un peu la dissection vers le haut jusqu'aux premières fibres aponévrotiques transversales de son orifice diaphragmatique.

À l'aide d'un dissecteur, on saisit l'aponévrose diaphragmatique à la jonction avec les fibres musculaires, habituellement à 1 cm au-dessus de l'orifice diaphragmatique. Cette manœuvre facilite la découverte du plan de clivage entre l'orifice diaphragmatique d'une part et la face antérieure de la VCI d'autre part.

Ensuite, on individualise les bords droit et gauche de la VCI en sectionnant les feuillets antérieurs des ligaments coronaires droit et gauche, à partir de leur réflexion avec les feuillets du ligament falciforme. Parfois, en raison de leur

implantation relativement haute, les veines diaphragmatiques peuvent gêner le contrôle de la VCI suprahépatique.

Il est alors nécessaire de les lier. Une fois libérée, on contourne la VCI de la droite à la gauche en passant le plus profondément possible au contact du pilier du diaphragme et le doigt ressortant à distance de la veine hépatique gauche. Le contournement complet nécessite, du côté gauche de sectionner la partie haute du petit épiploon.

Au cours de cette libération, on peut découvrir la veine diaphragmatique inférieure gauche et d'autres branches veineuses accessoires essentiellement issues des piliers du diaphragme, qu'il faut contrôler et lier. On peut alors placer un lacs autour de la VCI suprahépatique.

Dans certains cas d'envahissements tumoraux du confluent cavo-sus-hépatique qui remontent jusqu'à la VCI intrapéricardique ou l'oreillette droite, l'abord de la VCI intrapéricardique peut être nécessaire.

b. Abord de la veine cave inférieure intrapéricardique :

Le contrôle de la VCI intrapéricardique est facilité si l'incision est thoraco-abdominale ou en cas de stéréotomie médiane (Fig. 40), comme décrite précédemment.

Le péricarde est alors incisé horizontalement dans sa partie inférieure après le repérage du nerf phrénique et le contrôle des vaisseaux diaphragmatiques inférieurs droit et gauche. On contourne, avec le majeur de la main gauche, la VCI intrapéricardique, de droite à gauche, en passant le plus possible au contact de la veine et après avoir effondré les attaches fibreuses accolant sa face postérieure au péricarde.

La VCI intrapéricardique peut également être abordée sans thoracotomie, ni sternotomie par une voie d'abord abdominale. On réalise une incision diaphragmatique radiaire en avant de l'orifice de la VCI suprahépatique, ce qui donne un accès à la face inférieure du péricarde (166). Cette voie d'abord est plus difficile techniquement, mais utile lorsque le volume tumoral ne nécessite pas d'abord thoracoabdominal

D'autres variantes techniques ont été décrites pour contrôler la VCI intrapéricardique. L'exposition peut se faire soit par une incision diaphragmatique arciforme à 2 ou 3 cm au-dessus de l'orifice de la VCI suprahépatique (173), soit en disséquant les fibres aponévrotiques de son orifice diaphragmatique le long de l'axe de la veine cave jusqu'à trouver un plan de clivage entre cet orifice d'une part et la face antérieure de la VCI intrathoracique d'autre part (174), ou enfin par une phrénotomie de 5 cm à gauche de son orifice diaphragmatique en regard de l'insertion du ligament triangulaire gauche (175).

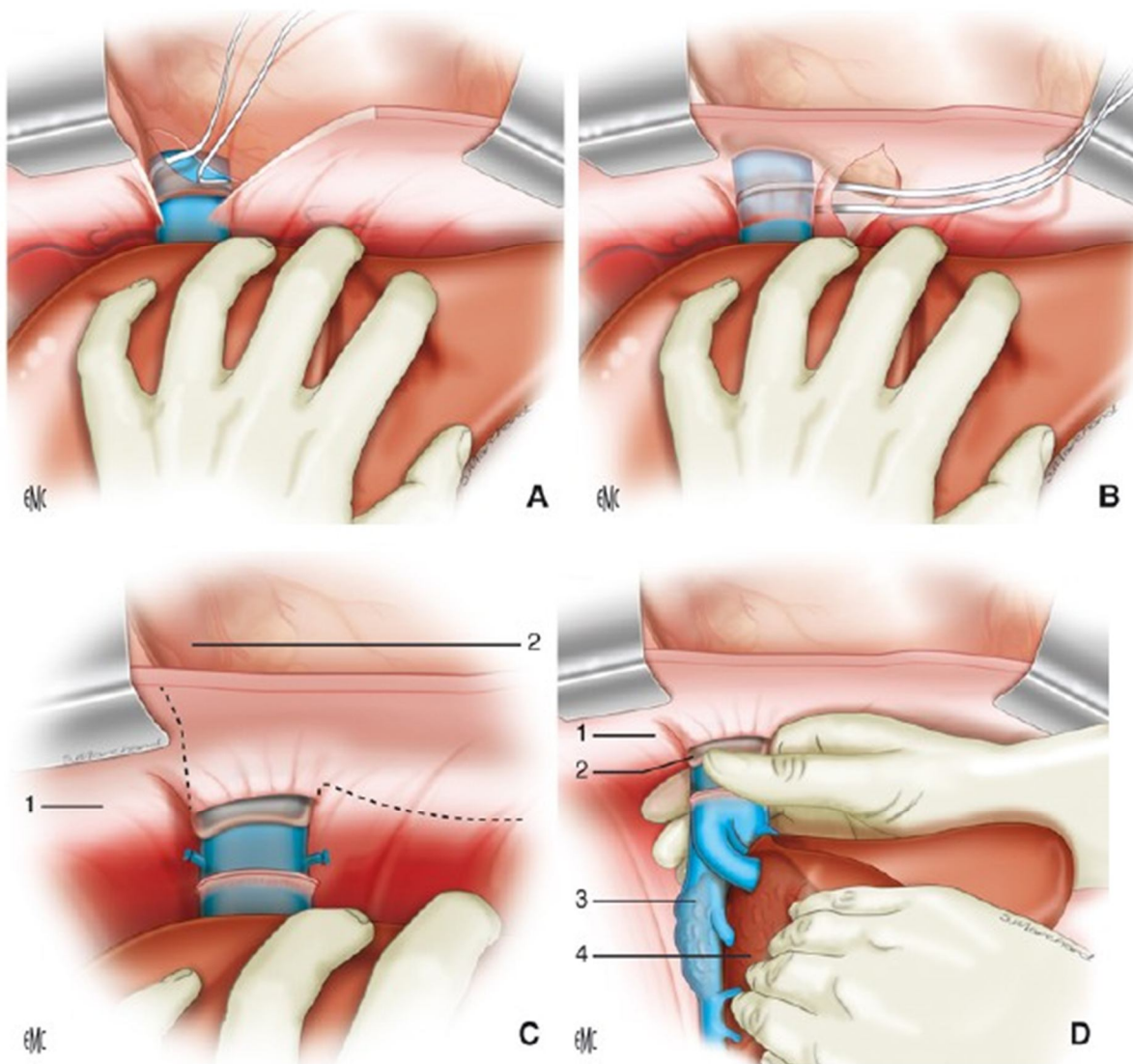


Figure 40: Abord de la VCI suprahépatique. (A) Contrôle intrapéricardique par phrénotomie. (B) Contrôle extra péricardique par phrénotomie-dessus du foie gauche. (C) Contrôle extra péricardique transdiaphragmatique après ligature des veines diaphragmatiques. 1. Diaphragme ; 2. Oreillette droite. (D) Contrôle suprahépatique sans phrénotomie. 1. Diaphragme ; 2. Veine cave inférieure suprahépatique; 3. Veine cave inférieure rétrohépatique ; 4. Foie. (11)

2.2. Les Moyens Non Chirurgicaux :

2.2.1. L'anticoagulothérapie :

L'utilisation des anticoagulants chez les patients porteurs d'une prothèse cave reste discutée avec ainsi les attitudes très différentes, allant de l'absence complète d'anticoagulation per et postopératoire, aux anticoagulants type antivitamine K à vie.

Peu d'études ont démontré un avantage pour l'anticoagulation à long terme après l'opération, et il n'y a pas de consensus sur la nécessité pour l'aspirine ou la warfarine.

Dans une étude de Fiore et ses collègues (135), la thérapie antiplaquettaire par l'aspirine a été associée à un taux de thrombose de greffe faible.

En raison du haut courant dans la veine cave, la nécessité de l'anticoagulation par la warfarine n'est généralement pas nécessaire, mais de nombreux patients sont placés sous la thérapie à vie avec l'aspirine antiplaquettaire à la discrétion du chirurgien.

Dans notre étude, les deux patients ont été mis sous anticoagulation préventive pendant 1 mois.

a. La chimiothérapie :

Aucun des essais cliniques contrôlés existant n'évalue l'utilisation de la thérapie néoadjuvante ou adjuvante pour les patients atteints du léiomyosarcome de la VCI. Les divers types d'agents chimiothérapeutiques ont été utilisés au cours des années dans le but d'augmenter la survie. (136)

Hines et ses collègues (28) ont d'abord administré une chimiothérapie à base d'anthracycline, comme la doxorubicine, à des patients en préopératoire,

mais après avoir démontré aucun avantage de survie, l'utilisation systématique de la chimiothérapie néoadjuvante a été abandonnée.

Cependant, en ce moment, une résection radicale suivie d'une chimiothérapie adjuvante est considérée comme la stratégie thérapeutique optimale pour les tumeurs sans métastases au moment du diagnostic initial. (9)

Pour Kieffer et al, 6 patients (37%), chez qui le diagnostic a été posé avant l'intervention, ont bénéficié d'une chimiothérapie préopératoire à base d'adriamycine-isofofosfamide. (9)

Plusieurs rapports de cas et de petites études rétrospectives de patients recevant une chimiothérapie adjuvante n'ont pas démontré une amélioration de la survie ou des taux de récurrence locale.

b. La Radiothérapie :

L'avantage potentiel de la radiothérapie néoadjuvante comprend la diminution de la taille de la tumeur, l'amélioration de la résécabilité, et l'amélioration du contrôle local. Aucune étude n'a infirmé l'avantage de la radiothérapie.

Pour réduire la taille de la tumeur et augmenter le taux de résection, le traitement néoadjuvant préopératoire peut être entrepris comme expliqué ci-dessus. Si, cependant, une résection complète de la tumeur n'est pas possible, la réduction de la tumeur suivie d'une radiothérapie représente une bonne option de traitement palliatif (176).

Dans la série de Hines et al (28) 14 patients avec un léiomyosarcome de la VCI avaient subi une résection suivie d'une radiothérapie. La radiothérapie a réduit la récurrence locale et avait augmenté le temps moyen de survie. En outre,

une combinaison de la chimiothérapie et de la radiothérapie a été rapportée comme étant supérieure à la radiothérapie seule par rapport à une augmentation du taux de survie (28).

Dans une série rapportée par Mann et ses collègues, la survie sans récurrence à 5 ans était de 37% avec une survie globale de 56% chez les patients traités avec une dose de 50,4 Gy (177).

Similaire à la chimiothérapie, aucun essai comparatif randomisé de la radiothérapie adjuvante n'a été publié, mais de nombreux cliniciens préconisent l'utilisation de la radiothérapie chez les patients avec des marges positives. Dans un rapport de 6 patients par Kim et al, 4 patients ont reçu des doses de rayonnement entre 53 et 56,4 Gy après avoir subi une résection chirurgicale avec des résultats variables (178).

Comme la chimiothérapie préopératoire, la recommandation pour la radiothérapie préopératoire est une recommandation de catégorie 2B de la NCCN (National Comprehensive Cancer Network). (179) Chez les patients sélectionnés, le rayonnement postopératoire peut être considéré, mais c'est aussi une recommandation de la catégorie 2B. (179)

Chez les patients subissant une résection R0, la radiothérapie postopératoire devrait être administrée aux patients avec des tumeurs de haut grade, de très grandes tumeurs, et ceux qui ont des marges étroites. Après une résection R1, le NCCN recommande une radiothérapie postopératoire si le traitement adjuvant n'a pas été donné et un coup de pouce de 10 à 16 Gy si la radiothérapie préopératoire a été donnée.

3. Les Complications :

Il existe plusieurs types de complications décrites au cours des études antérieures mais certaines sont très importantes. Nous allons discuter quatre d'entre eux.

3.1. Thromboses :

Les plasties ou prothèses caves inférieures peuvent être à l'origine de thromboses, mais cela reste peu fréquent. Les thromboses sont favorisées par des anomalies de l'hémodynamique veineuse (compétition de flux avec la circulation veineuse collatérale), de la paroi veineuse ou du greffon (hyperplasie intinale) ou encore d'une malfaçon technique. (11)

De plus, le faible débit et la pression basse sont aussi considérés comme des facteurs favorisant les thromboses postopératoires. À cela, il faut ajouter l'augmentation de la pression intra-abdominale ou la compression extrinsèque de la veine cave par les organes voisins tels que le foie ou les tissus cicatriciels (fibrose) qui influencent aussi la perméabilité des greffons utilisés pour reconstruire la VCI. (11)

La question de la confection d'une fistule artérioveineuse temporaire pour limiter le risque de thrombose reste controversée. Les malfaçons techniques peuvent être anticipées, en évitant les excès de longueur, en vérifiant le trajet harmonieux et en utilisant des prothèses annelées pour éviter les phénomènes de compression. Une thrombose postopératoire précoce doit toujours faire suspecter une malfaçon technique et imposer la reprise opératoire pour une réfection de la reconstruction cave.

La question du traitement anticoagulant au long cours reste débattue, mais il semble raisonnable de mettre le patient sous traitement anticoagulant pendant plusieurs mois. Le plus souvent il s'agit d'une reconstruction cave réalisée sur un système à pression basse, et surtout s'il s'agit d'un greffon prothétique. Une thrombose tardive doit faire suspecter une récurrence.

3.2. Infection de la prothèse :

C'est une complication grave mais cependant rare. Elle peut être favorisée par la présence d'une anastomose digestive avec ou sans fistule digestive postopératoire, au contact du greffon prothétique (180).

Un sepsis aigu ou chronique doit toujours faire suspecter une infection prothétique et peut imposer l'ablation en urgence de la prothèse infectée, le lavage et le drainage de la cavité abdominale avec une simple ligature veineuse si la prothèse cave est déjà thrombosée, ou, dans le cas contraire, une revascularisation in situ avec une autogreffe associée à un lambeau épiploïque (151; 163; 181).

3.3. L'insuffisance rénale aiguë :

Il ya un taux plus élevé que prévu d'insuffisance rénale aiguë. Sur la base de plus grandes séries, le taux attendu d'insuffisance rénale aiguë est de 0% à 40%.

Pour Daylami et al (162), deux patients nécessitant une hémodialyse temporaire avaient subi une néphrectomie droite en bloc, mais il est peu probable que la reconstruction de la VCI, avec réimplantation de la veine rénale gauche aurait empêché cette complication, car tous les deux avaient repris la fonction rénale complète avant la sortie. Pour le troisième patient, l'insuffisance

rénales aiguës ont été accusées d'être le résultat de la nécrose tubulaire aiguë secondaire à une hypotension relativement aggravée par la néphropathie de contraste-induite.

3.4. La fuite chyleuse :

Une complication unique qui s'est produite dans l'étude de Daylami et al était la fuite chyleuse intra-abdominale.

Kraybill et al avaient décrit une fuite intrathoracique qui a été traitée avec succès par un shunt pleuroveineux chez un patient ayant subi une résection de la veine cave inférieure et de l'aorte pour un rhabdomyosarcome (182).

La fuite chyleuse chez les patients de l'étude de Daylami et al était probablement un reflet de l'étendue d'une invasion locale. Chez les deux patients, la fuite chyleuse a été gérée avec succès par un drainage interne soit à travers un shunt Denver ou un drainage externe avec drainage percutané scannoguidé. (162)

4. Le suivi et le pronostic :

4.1. Le Suivi :

La mortalité péri-opératoire de 30 jours pour les patients subissant une résection a été montrée pour être aussi élevée que 15% dans certaines études antérieures (3; 28).

Les patients doivent être suivis, généralement avec la tomodensitométrie, pour évaluer à la fois la récurrence locale et les métastases à distance. L'intervalle de suivi doit être personnalisé en fonction du risque individuel de la récurrence.

Les métastases à distance surviennent le plus souvent dans les poumons (183). Les tentatives de résection des récurrences isolées ou des métastases et la

chimiothérapie adjuvante et/ou la radiothérapie doit être envisagée chez les patients ayant un intervalle sans maladie longue. (183)

4.2. Le Pronostic :

Le pronostic est très dépendant de la taille de la tumeur, le taux mitotique, l'origine et l'emplacement de la tumeur. (184)

Les tumeurs provenant de l'intima ont un pronostic sombre, car elles sont la source de métastases largement répandues et l'ensemencement hâtif de la tumeur à des sites distants (185).

Si l'origine est la média, le pronostic est beaucoup mieux (186). Le pronostic est également meilleur en l'absence d'une masse palpable et si la tumeur est située dans la partie médiane de la veine cave inférieure. Ces patients présentent souvent une douleur abdominale antérieure et la résection chirurgicale complète est souvent possible.

En revanche, le syndrome de Budd-Chiari et l'occlusion de la VCI sont les caractéristiques de mauvais pronostic (187).

La plupart des léiomyosarcomes sont de haut grade et sont plus grandes que 10 cm à la présentation. Au moins 50% présentent une croissance intraluminale. Une résection brute et complète est réalisée dans plus de 80% des LMS de la VCI, conduisant à un mauvais pronostic avec un taux de récurrence locale de 30 à 40%. (188)

Le pronostic global est sombre avec un temps moyen de survie de 1 mois chez les patients inopérables (souvent le type sus-hépatique).

Les taux de survie après chirurgie varient entre 33 à 57 % à cinq ans (29; 28; 183; 189; 9; 177; 3).



Conclusion

Le léiomyosarcome de la VCI est une tumeur maligne rare qui affecte généralement les femmes. La tumeur se comporte d'une manière maligne en raison de son emplacement et l'étendue de la croissance intraluminale.

Les manifestations cliniques sont diverses et non spécifiques. En l'absence de signes spécifiques et des marqueurs fiables, un indice élevé de suspicion et l'utilisation de scanner permet la détection précoce. L'IRM et une biopsie scanno-guidée permettent un diagnostic précis, la mise en scène, et la délimitation de l'extension tumorale.

La tumeur provient le plus souvent des deux tiers inférieurs de la VCI dans les deux tiers des cas, et présente une croissance extrinsèque dans plus de 50% des cas étudiés. Le plus souvent, la tumeur se développe lentement, assume une grande taille sans infiltration directe des organes de voisinage.

Les tumeurs provenant du segment III de la VCI, une excision incomplète, la présence de l'invasion capsulaire et un grade haut, présagent de mauvais pronostic. Cependant, ces résultats médiocres devraient être mis en perspective avec l'évolution naturelle très défavorable du léiomyosarcome de la VCI.

Les léiomyosarcomes de la VCI continuent à présenter un défi pour les chirurgiens. Des améliorations importantes ont été apportées en termes d'exérèse et de reconstruction de la VCI. Bien que la reconstruction de la VCI soit possible, il n'est pas nécessaire dans le cadre des tumeurs d'ailleurs résecable du segment I ou II, quelle que soit la perméabilité préopératoire de la VCI.

La chirurgie, qu'elle soit utilisée seule ou en combinaison avec la chimiothérapie et la radiothérapie éventuellement, n'est généralement pas curative, mais elle constitue le seul espoir de survie prolongée. Pour cette raison,

il y a une forte recommandation de la gestion chirurgicale agressive en utilisant des techniques de chirurgie vasculaire et d'oncologie modernes.

La ligature simple, d'autre part, peut conduire à une hypertension veineuse avec une incidence accrue d'œdème des membres inférieurs, mais cela est généralement transitoire et bien toléré par les patients. La ligature de la veine rénale gauche est bien tolérée, même s'il est essentiel de préserver les veines collatérales lors de la dissection.

La radiation préopératoire facilite une résection marginale. Le traitement adjuvant peut être indiqué dans les tumeurs à haut risque pendant la période postopératoire.

Malgré l'amélioration des techniques d'imagerie et de chirurgie, le pronostic du léiomyosarcome reste toujours sombre.



Résumés

Résumé

Titre : Le léiomyosarcome de la Veine Cave Inférieure

Auteur : Fortune Anthony Lucene

Mots Clés : Léiomyosarcome-Veine Cave Inférieure-Etude Analytique- Traitement

Les léiomyosarcomes de la VCI sont des tumeurs rares qui couramment affectent les femmes d'âge moyen. Ils proviennent de la média de la paroi du vaisseau. Ils se développent lentement et rarement infiltrant les organes de voisinage. La symptomatologie est peu évocatrice avec la douleur abdominale étant le signe majeur. Le diagnostic n'est confirmé qu'après l'examen histologique des pièces opératoires ou d'une biopsie échoguidée et/ou scanno-guidée.

L'objectif de ce travail est de dégager, à travers deux cas une meilleure connaissance des LMS de la VCI et une revue de la littérature de même que les modalités de leur prise en charge.

Dans notre série, il y avait un signe clinique commun de douleur abdominale dans des différentes régions et de durées variables avec une masse abdominale palpable dans un cas. Le diagnostic a été évoqué en préopératoire dans les deux cas par la TDM abdominale qui a montré des masses abdominales rétropéritonéales de tailles variables.

Une intervention chirurgicale par la laparotomie médiane a été réalisée dans les deux cas et une masse ayant un rapport la VCI a été mise en évidence. Les suites opératoires ont été simples. La résection chirurgicale de la tumeur avec une marge propre est la seule modalité thérapeutique associée à une survie prolongée.

Les tumeurs résultant de la zone II ont le pronostic le plus favorable. Le rétablissement de la continuité de la veine, quand il est jugé nécessaire se fait par prothèse de type PTEF. Dans ce cas la confection d'une fistule artérioveineuse est fortement indiquée. Il reste une controverse concernant l'utilisation de la chimiothérapie ou la radiothérapie comme traitement adjuvant postopératoire. Le pronostic reste toujours sombre malgré tout.

Abstract

Title: Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava

Author: Anthony Lucene Fortune

Keywords: leiomyosarcoma, Inferior Vena Cava- Analytical study-Treatment

Leiomyosarcomas of the inferior vena cava are rare tumors that commonly affect middle-aged women. They originate from the media of the vessel wall. They grow slowly and rarely infiltrate neighboring organs. The symptoms are somewhat evocative with abdominal pain being the major clinical presenting sign. Most often, the discovery is fortuitous by laparotomy. The diagnosis is confirmed after histological examination of surgical specimens or guided ultrasound and / or guided CT-scan biopsy.

The goal of this work is to identify, through both a better understanding of leiomyosarcoma of the IVC and a review of the literature as well as the modalities of their management.

In our series, abdominal pain was the common clinical sign in different regions and of varying durations with palpable abdominal mass in one case. The diagnosis was evoked preoperatively in both cases by an abdominal CT-scan which showed retroperitoneal abdominal mass of varying sizes.

Surgery by median laparotomy was performed and in both cases a mass in contact with the inferior vena cava was detected. The postoperative care was uneventful. Surgical resection of the tumor with negative margins is the only therapeutic modality associated with prolonged survival.

Tumors arising from the zone II have the most favorable prognosis. Restoration of the continuity of the vein, when it is deemed necessary is done by PTEF prosthesis. In this case the making of an arteriovenous fistula is strongly indicated. There is still a controversy regarding the use of chemotherapy or radiotherapy as a postoperative adjuvant treatment. The prognosis remains poor despite everything.

الملخص

العنوان : الساركومة العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي

الكاتب: انطوني لوسين فورتون

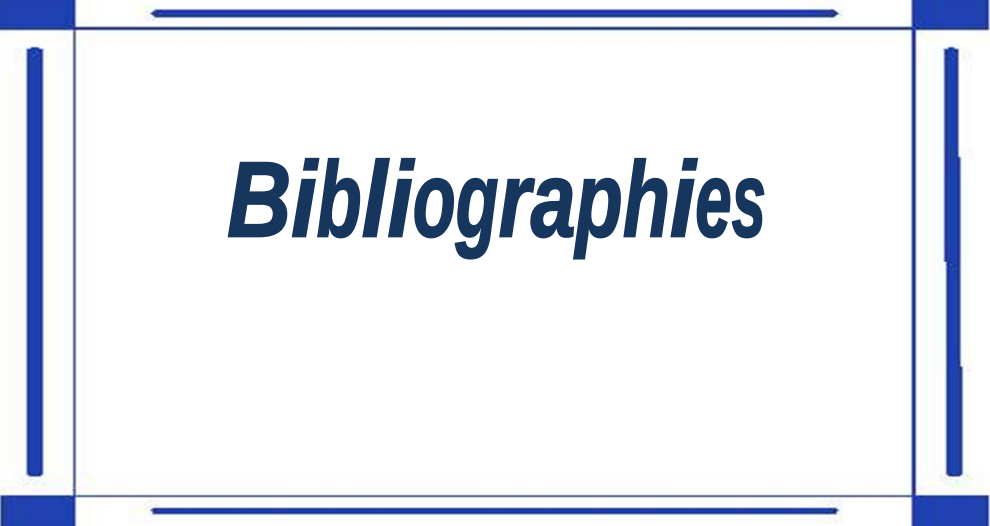
الكلمات الأساسية: الساركومة، العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي، دراسة تحليلية، علاج.

الساركومة العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي هي من الأورام النادرة التي غالباً ما يصيب النساء في منتصف العمر . ينشأ من الغلالة الوسطانية من جدار الوعاء الدموي و يتطور ببطء , نادراً ما يتغلغل في الأعضاء المجاورة. الأعراض الناتجة عن الورم لا تدل على المرض بوضوح مع ألم البطن الذي يعتبر العلامة الرئيسية , غالباً ما يكون اكتشاف الورم بالصدفة من خلال إجراء الإستكشاف البطني حيث لا يؤكد التشخيص إلا من بعد الفحص النسيجي (الهستولوجي) للعينات الجراحية أو للخزعة المأخوذة تحت توجيه تخطيط الصدى أو تحت التصوير المقطعي.

في سلسلتنا لدينا علامات سريرية مشتركة من حيث ألم البطن في مختلف المواضع و بمدة زمنية مختلفة مع وجود كتلة بطنية محسوسة في حالة من الحالات . في الحالتين التشخيص تم تحقيقه قبل التدخل الجراحي بواسطة التصوير المقطعي المحوسب للبطن الذي أظهر وجود كتلة بطنية خلف الصفاق ذو أحجام مختلفة .

التدخل الجراحي بواسطة الإستكشاف البطني المتوسط تم تحقيقه في الحالتين مع الكشف عن وجود كتلة ذو ارتباط مع الوريد الأجوف السفلي و قد تم أستئصال الكتلة مع قطع مشبكي للوريد الأجوف السفلي في واحدة من الحالات و بدون قطع مشبكي للحالة الأخرى . التبعات الجراحية كانت بسيطة و تشخيص الساركومة العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي أخذ به بعد الفحص التشريحي (الباثولوجي) للعينات الجراحية.

الأستئصال الجراحي للورم مع هامش نظيف هي الطريقة العلاجية الوحيدة المرافقة لفترة زمنية مطولة للحياة, الأورام الناتجة عن المنطقة II لها أفضل تنبوء . إستعادة أستمرارية الوريد عندما تكون ضرورية تكون بواسطة عضو أصطناعي من نوع PTEF , في هذه الحالة تكوين ناسور شرياني-وريدي هو مطلوب بقوة و يبقى الجدل بخصوص أستعمال العلاج الكيميائي أو العلاج الإشعاعي كعلاج مساعد من بعد التدخل الجراحي . يبقى التنبوء دائماً قائم بالرغم من كل شيء .



Bibliographies

- [1]. **Hilliard NJ, Heslin MJ, Castro CY.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Three case reports and review of the literature.* 9, Ann Diagn Pathol 2005, Vol. 259-66.
- [2]. **Ameeri S, Butany J, Collins MJ, Nair V, Korosh K, Kandel R and Rubin B.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 15, Cardiovasc Pathol 2006, Vol. 171-173.
- [3]. **Mingoli A, Cavallaro A, Sapienza P, Di Marzo L, Feldhaus RJ and Cavallari N.** International registry of inferior vena cava leiomyosarcoma. *analysis of a world series on 218 patients.* 16, Anticancer Res 1996, Vol. 3201-3205.
- [4]. **Hilliard NJ, Heslin MJ and Castro CY.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: *three case reports and review of the literature.* 9, Ann Diagn Pathol 2005, Vol. 259-266.
- [5]. **Kieffer E., Petit jean C., Labastie J., Marisio G.** Tumeurs primitives de la VCI. In: *Kieffer E. Chirurgie de la VCI, Paris.* 1985, Vol. 146-61.
- [6]. **Cho SW, Marsh JW, Geller DA, Holtzman M, Zeh H 3rd, Bartlett DL and Gamblin TC.** Surgical management of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 12, J Gastrointest Surg 2008, Vol. 2141-2148.
- [7]. **Tumors, Weiss SW and Goldblum JR. Enzinger and Weiss's Soft Tissue.** Mosby Inc. 2008.

- [8]. **Gowda RM, Gowda MR, Mehta NJ, Osborne R, Bixon R, Vasavada BC and Sacchi TJ.** Right atrial extension of primary venous leiomyosarcoma: *pulmonary embolism and Budd-Chiari syndrome at presentation-a case report*. 55, *Angiology* 2004, Vol. 213-216.
- [9]. **Kieffer E, Alaoui M, Piette JC, Cacoub P and Chiche L.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: *experience in 22 cases*. 244, *Ann Surg* 2006, Vol. 289-295.
- [10]. **Ning Wei1*, Xiang-Dong Xu2*, Hao Xu1, Mao-Heng Zu1.** Inferior vena cava leiomyosarcoma confirmed by catheter suction biopsy during digital subtraction angiography. *Case Report*. 7(8);, *Med* 2014, Vol. 2365-2368.
- [11]. **C. Salloum, C. Lim, P. Compagnon, A. Laurent, F. Cochenec, D. Azoulay.** Chirurgie de la veine cave inférieure. *EMC - Techniques chirurgicales*. Chirurgie vasculaire 2014, Vol. 1-42.
- [12]. **<http://www.coursmedecine.com/anatomie/cours-anatomie/veine-cave-inferieure/>.**
- [13]. **http://web.uniplovdiv.bg/stu1104541018/docs/res/skandalakis'%20surgical%20anatomy%20%202004/Chapter%2012_%20Great%20Vessels%20in%20the%20Abdomen.htm.**
- [14]. **http://web.uniplovdiv.bg/stu1104541018/docs/res/skandalakis'%20surgical%20anatomy%20-%202004/Chapter%2006_%20Respiratory%20System.htm.**
- [15]. **www.elsevier-masson.fr.**

- [16]. **Jenkins S, Marshall B, Gray R.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Can Chir.* 48, 2005, Vol. 252-3.
- [17]. **Kaoutar, EL BENNA.** Leiomyosarcome de la veine cave inferieure: A propos de 3 cas. 1-162, 2008.
- [18]. **Russel WO, Cohen J, Enzinger FM, et al.:** A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. 40, *Cancer* 1977, Vol. 1562–1570.
- [19]. **Hallock P, Watson CJ, Berman L.:** Primary tumor of the inferior vena cava with clinical features suggestive of Chiari's disease. *Arch Intern Med.* 66, 1940, Vol. :50–61.
- [20]. **Abell MR.** Leiomyosarcoma of inferior vena cava: Review of literature and report of two cases. *Am J Clin Pathol.* 28, 1957, Vol. 272– 285.
- [21]. **Dorfman HD, McGill ER.** Leiomyosarcoma of greater saphenous vein. *Am J Clin Pathol.* 39, 1963, Vol. 73–76.
- [22]. **MAHMOUD N. KULAYLAT, MD.** Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava:. *A Clinicopathologic Review and Report of Three Cases.* 65, 1997, Vol. 205–217.
- [23]. **Kwon TW, Sung KB, Cho YP et al.** Pararenal leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Korean Med Sci.* 18, 2003, Vol. 355–9.
- [24]. **Ahluwalia A, Saggarr K, Sandhu P, Gupta K.** Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava an unusual entity. *Ind J Radiol Imag.* 12, 2003, Vol. 515–16.

- [25]. **A Bonura, C Saade and P Sharma.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Case report.* 50, 2006, Vol. 395–399, 17.
- [26]. **Kieffer E., Berrod J.L., Chomette G.** Primary tumors of the inferior vena cava. *in: Bejan J.J., Yao J.S.T. Surgery of the veins.* 1985, Vol. 422-44.
- [27]. **Dzsinich C., Gloviczki P., Van Heerden J.A., Nagorney D.M., Pairolero P., Johnson C.M.et coll.** Primary venous leiomyosarcoma : a rare but lethal disease. *J Vasc Surg.* 15, 1992, Vol. 595-603.
- [28]. **Hines O.J., Nelson S., Quinones-Baldrich W.J., Eilber F.R.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava:. *Pronostic and comparison with leiomyosarcoma of other sites.* 85, Cancer 1999, Vol. 1077-83.
- [29]. **Hollenbeck S.T., Grobmyer S.R., Kent K.C., Brennan M.F.** Surgical treatment and outcomes of patients with primary inferior vena cava leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg* . 197, 2003, Vol. 575-9.
- [30]. **Marcheix B., Dambrin C., Muscari F., Joseph-Hein K., Guimbaud R.C.** Leiomyosarcome de la veine cave inferieure. *J Chir.* 140, 2003, Vol. 140.
- [31]. **O’Sullivan PJ, Harris AC, Munk PL.** Radiological imaging features of non-uterine leiomyosarcoma. . *Br J Radiol.* 81, 2008, Vol. 73–81 .
- [32]. **S.T. Hollenbeck, MD, S.R. Grobmyer, MD, K.C. Kent,MD, FACS, M. F. Brennan, MD, FACS.** Primary Inferior Vena Cava Leiomyosarcoma. *J Am Coll Surg.* 197, 2003, Vol. 575-579.
- [33]. **Kevorkian J, Cento DP.** Leiomyosarcoma of large arteries and veins. *Surgery.* 73, 1973, Vol. 390-400.

- [34]. **Kulaylat MN, Karakousis CP, Doerr RJ, Karamanoukian HL, O'Brien J, Peer R.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: A *clinicopathologic review and report of three cases*. 65, J Surg Oncol 1997, Vol. 205-17.
- [35]. **E. Kieffer, LITTLE JOHN C. LABASTIE J., G. MARIOSO.** Primary tumors of the inferior vena cava.In: Surgery inferior vena cava and its veins. *Paris, French Scientific Expansion*. 1985, Vol. 146-161.
- [36]. **VANGULIK T.M., TAT C.W.SLORS J., BRAS J., BLANC L.E.C,BAKKER P.J.M, KROMHOUT J.G., BRUMME LKAMP W.H.** Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *J Comput Assit Tomogr*. 12, 1987, Vol. 415-920.
- [37]. **M, COLAS, et al.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Lyon.chir*. 74, 1978, Vol. 216-219.
- [38]. **VARELA-DURAN J., OLIVA H., CORNWALL C.** Vascular leiomyosarcoma. *The malignant counterpart of vascular leiomyosarcoma*. 44, Cancer; 1979, Vol. 1684-1691.
- [39]. **Recant L, Lacy PE, (eds).** Barnes Hospital Clinicopathologic Conference. *An unusual case of rapidly progressive hepatic failure*. 32, Am J Med 1962, Vol. 559–610.

- [40]. **Vercelli-Retta J, Lassus M, Ponce R, Jaurena J.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Budd-Chiari syndrome and multiple endocrine morphological alterations*. 8, VASA 1979, Vol. 60–62.
- [41]. **C., GILLOT.** La veine rénale gauche: étude anatomique, aspect angiographique,abord chirurgical. *Anat. clin.* 1, 1978, Vol. 135-155.
- [42]. **Szekely E, Kulka J, Miklos I, Kaliszky P.** Leiomyosarcomas of great vessels. *Pathol Oncol Res.* 6, 2000 , Vol. 233–6.
- [43]. **Bailey RV, String J, Weitzner S et al.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava:. *Report of the case and review of literature*. 184, Ann Surg1976, Vol. 169–73.
- [44]. **Baumer R, Chigot JP, Kieffer E, Collin JY, Wechsier B, Ghomette G, et al.** Les léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. À propos d'un cas ayant bénéficié d'une exérèse chirurgicale. 35, Ann Chir 1981, Vol. 713–9.
- [45]. **Boumghar M, Schnyder P.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Schweiz Med Wochenschr.* 117, 1987, Vol. 199–204.
- [46]. **A.S.Griffin, J.M.Sterchi.** Primary Leiomyosarcoma Of The inferior vena cava:. *a case report and review of the literature*. 34, Journal of Surgical Oncology1987, Vol. 53–60.
- [47]. **RM Gowda, Mehta NJ et al.** Right atrial extension of primary venous leiomyosarcoma. : *pulmonary embolism and Budd-Chiari syndrome at presentation-a case report*. 55, Angiology (2004), Vol. 213–216.

- [48]. **Abdel-Aal AK, Gaddikeri S, Saddekni S et al.**
Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava
invading the right atrium:.
a technique for intraluminal biopsy through a transvenous approach.
45, Vasc Endovasc Surg (2011), Vol. 743–746 .
- [49]. **Reddy VP, VanVeldhuizen PJ, Muehlebach GF et al .**
Leiomyosarcoma of the inferior vena cava:.
a case report and review of the literature. Cases J 3:71, 2010.
- [50]. **T. Vandergriff, R. A. Krathen, I. Orengo.** Cutaneous metastasis of
leiomyosarcoma. *Dermatologic Surgery* . 33, 2007, Vol. 634–637.
- [51]. **I.P. Munoz, J.P. Masferrer.** Scalp Metastasis from Leiomyosarcoma
of the Inferior Vena Cava Sign as the First Clinical Sign:.
A Case Report. 2012, Vol. 1-4.
- [52]. **E.O. Adeyemi MD, V. Schejbal MD.** Leiomyosarcoma of the inferior
vena cava. *A case report with a review of the literature.* 58, 1982, Vol.
515-519.
- [53]. **Allan J, Burnett W, Lee FD.** Leiomyosarcoma of the inferior vena
cava. 9, Scott Med J 1964, Vol. 352–355.
- [54]. **Staley CJ, Valaitis J, Trippel OH, Franzblau SA.** Leiomyosarcoma
of the inferior vena cava. 113, Am J Surg 1967, Vol. 211–216.
- [55]. **GUILLOU L, COINDRE JM.** Grade Histopronostique des sarcomes
des tissus mous de l'adulte. 18,6, Ann Pathol 1998, Vol. 473-480.

- [56]. **CACOUB P, PIETTE JC, WECHSLER B ET AL.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Experience with 7 patients and literature review*. 705, *Medecine* 1991, Vol. 293-304. .
- [57]. **BEILES CB, JONES RN, FELL G. RECURRENT.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 67, *Aust. NZ J Surg* 1997, Vol. 67-68 .
- [58]. **Weiss SW, Goldblum JR.** Leiomyosarcoma, in Enzinger and Wiss's soft tissue tumors. 7, 2001, Vol. 733.
- [59]. **Burke AP, Virmanti R.** Sarcomas of the great vessels. *A clinicopathologic study*. 71, *Cancer* 1993, Vol. 1761–1773.
- [60]. **Taylor RW, Sylwestrowicz T, Kossakowska AE, et al.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as Budd-Chiari syndrome. 7, *Liver* 1987, Vol. 201–205.
- [61]. **Satoh M, Katoh J, Onodera S.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava causing Budd-Chiari syndrome. *A case report*. 44, *Angiology* 1993, Vol. 673–676.
- [62]. **Nickels J, Kalima TV.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 8, *VASA* 1979, Vol. 333–336.
- [63]. **Patel JK, Englander LS.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 21, *J Surg Oncol* 1982, Vol. 238–240.
- [64]. **CDM, Fletcher.** Soft tissue tumors, In: Fletcher CDM, editor. *Diagnostic histopathology of tumors*. . Philadelphia (Pa)7 Churchill, 200, Vol. 1511 - 3.

- [65]. **T.C. BOWER, D M. NAGORNEY, KENNETH J.CHERRY, B.J TONNEY, P. GLOVICZKI.** Replacement of the vena cava for malignancy . *an update.* 31, J Vasc Surg 2003, Vol. 270-280.
- [66]. **Wray RC Jr, Dawkins H.** Primary smooth muscle tumor of the inferior vena cava. 174, Ann Surg 1971, Vol. 1009–1019.
- [67]. **Kapsinow R, Brierre JT, Jr.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 126, J Louis State Med Soc 1974, Vol. 400–401.
- [68]. **Thomas MA, Fine G.** Leiomyosarcoma of veins:. *Report of two cases and review of literature.* 13, 1960, Vol. 96–101.
- [69]. **Demers ML, Curley SA, Romsdahl MM.** Inferior vena cava leiomyosarcoma. 51, J Surg Oncol 1992, Vol. 89–93.
- [70]. **Chia-Hsin, L.** Hepatobiliary and Pancreatic:Budd-Chiari syndrome secondary to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Journal of Gastroenterology and Hepatology.* 5, 2010, Vol. 218.
- [71]. **Laufer A, Plaschkes J.** Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 24, Pathol Microbiol 1961, Vol. 72–76.
- [72]. **Castleman B, McNeely BU.** Case records of the Massachusetts General Hospital. *Weekly clinicopathological exercises.* 284, N Engl J Med 1971, Vol. 967–974.
- [73]. **Stuart FP, Baker WH.** Palliative surgery for leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 177, Ann Surg 1973, Vol. 237–239.

- [74]. **Jonasson O, Pritchard J, Long L.** Intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Report of a case.* 19, Cancer 1966, Vol. 1311–1315..
- [75]. **Demoulin JC, Sambon Y, Baudinet V, et al.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *An unusual cause of pulmonary embolism.* . 66, Chest 1974, Vol. 597–599.
- [76]. **Guedon J, Mesnard J, Poisson J, Kuss R.** Hypertension renovasculaire par leiomyosarcome de la veine cave inferieure:. *Guerison de l’hypertension et survie de 2 ans apres intervention chirurgie.* 121, Ann Med Interne 1970, Vol. 905–912.
- [77]. **Van Rooij WJJ, Marten F, Verbeeten B, Dijkstra J.** CT and MR imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 12, J Comput Assist Tomogr 1988, Vol. 415-21.
- [78]. **L, Perl.** Ein Fall von Sarkom der Vena Cava Inferior. 53, Virchows Arch Path Anat 1871, Vol. 378–385.
- [79]. **U. Lotze,**
J. Reponova, G. Muth, G. Oltmanns, H.C. Reich, G. Etzrodt.
Leiomyosarcoma of the inferior vena cava extending into the right atrium . *A rare differential diagnosis of a right atrial tumor with fatal outcome.* 37, 2012, Vol. 573–578 .
- [80]. **Parissis H,** **Akbar MT, Young V.**
Primary leiomyosarcoma of the right atrium:. *a case report and literature update.* 5, J Cardiothorac Surg 2010, Vol. 80.

- [81]. **Patel J, Sheppard MN.** Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK centre: . *surgical and autopsy series.* 19, Cardiovasc Pathol 2010, Vol. 343–352.
- [82]. **U. Lotze,J. Reponova, G. Muth, G. Oltmanns,H.C. Reich, G. Etzrod, W.A. Kaiser et al.**
Leiomyosarcoma of the inferior vena cava extending into the right atrium: *A rare differential diagnosis of a right atrial tumor with fatal outcome.* 37, Herz 2012, Vol. 573–578.
- [83]. **al., Picard J.D. et.** La place des examens complémentaires à propos de 2 cas. J.09, Chir. 1983, Vol. t 306-309.
- [84]. **Cardell BS, McGill DAF, Williams R.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava producing Budd-Chiari syndrome. 104, J Pathol 1971, Vol. 283–286.
- [85]. **WA, Evans.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 2, Med J Aust 1966, Vol. 419–421.
- [86]. **O'Malley KJ, Stuart RC, McEntee GP.** Combined resection of the inferior vena cava and extended right hepatectomy for leiomyosarcoma of the retrohepatic cava. 81, Br J Surg 1994, Vol. 845–846.
- [87]. **Cope JS, Hunt CJ.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 68, Arch Surg 1954, Vol. 752–756.
- [88]. **Justiniani FR, Cohen GH, Roen SA, et al.** Budd-Chiari syndrome due to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 18, Dig Dis 1973, Vol. 337–346.

- [89]. **M, SUTER, et al.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *A propos de trois cas.* 58, *Helv. Chir. Acta* 1991, Vol. 823-829.
- [90]. **S.P., MONIG, et al.** Diagnosis; treatment and prognosis of the leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 161, *Eur J Surg* 1995, Vol. 231-235.
- [91]. **Fischer GM, Gelb AM, Nussbaum M, et al.** Primary smooth muscle tumors of venous origin. 196, *Ann Surg* 1982, Vol. 720–724.
- [92]. **Mingoli A, Feldaus RJ, Cavallaro A, Stipa S:.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: Analysis and search of the world literature on 141 patients and report of three new cases. 14(5), *J Vasc Surg* 1991, Vol. 688–699.
- [93]. **Thompson MM, Graham TR, Bolia AA, et al.** Intrahepatic leiomyosarcoma of the inferior vena cava with extension into the right atrium. 7, *Eur J Vasc Surg* 1993, Vol. 204–207.
- [94]. **Kracht M, Becquemin JP, Anglade MC, et al.** Acute Budd-Chiari Syndrome secondary to leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 3, *Ann Vasc Surg* 1989, Vol. 268–272.
- [95]. **Hemant D, Krantikumar R, Amitha J, Chawala R, Ranjit N.** Primary leiomyosarcoma of IVC, a rare entity: imaging features. 45(4), *Australas Radiol.* 2001, Vol. 448-451.
- [96]. **Fabre JM, Domergue J, Fagot H, et al.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as Budd-Chiari syndrome. *Vena cava replacement under veno-venous bypass and liver hypothermic perfusion.* 21, *Europ J Surg Oncol* 1995, Vol. 86–87.

- [97]. **KREITZ J.G, MATYZIAK M., MATTER D., WENGER J.J, TONGIO J., KIENY R.** Sarcoma leiomyoblastique de la VCI. Ann. Chirurgie 1984.
- [98]. **BOUSQUET J.C, HASSAN M, KIEFFER E, GRELLET J.** Aspects échographiques des leiomyosarcomes de la VCI : à propos de 4 cas. *Communication à la société française de radiologie, Paris.* 1985.
- [99]. **Amanjeet Singh . Azhar Perwaiz . Rahul Kakodkar . Samiran Nundy . Arvinder Soin.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 71, Indian J Surg 2009, Vol. 48–49.
- [100]. **NYMANN, et al.** Angiography in leiomyosarcoma of the inferior vena cava : report of two cases. 52, Br.J.Radiol; 1979, Vol. 273-275.
- [101]. **A, VREEDE, VAZIRID et C., CORNWALL.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 16, Vascular Surgery;1982, Vol. 143-147.
- [102]. **J.Y, COLIN, et al.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure. 56, Sem.Hop.Paris ;1980, Vol. 1883-1886.
- [103]. **GOZE A, BOUSQUET JC, GRELLET J, KIEFFER E.** Les Léiomyosarcomes de la veine cave inférieure. 67, J Radiol 1986, Vol. 897-910.
- [104]. **J.P, SPANO, O, RIXE. et D., KOSKAS ET KHAYAT.** Sarcome de la veine cave inférieure :A propos d'un cas. 3, Cah.Oncol ;1994, Vol. 253-255.
- [105]. **FC., WELLS.** Leiomyosarcome of the renal vein. *The royal society of Mcd.* 74, 1981, Vol. 542-544.

- [106]. **L, DANIEL, et al.** Sarcomes aortiques avec embolies périphériques : à propos de deux cas. 18, Rev Med Interne ;1997, Vol. 799-805.
- [107]. **P. SOURY A, C. LEPECHOU B, J.-M. GUINEBRETIERE C, C. LAURIAN.** Léiomyosarcomes de la veine cave inférieure.Primary leiomyosarcoma of inferior vena cava. 2, EMC-Cardiologie Angéiologie 2005, Vol. 90–96.
- [108]. **D, PEZET, et al.** Récidive sarcomateuse d'un léiomyosarcome de la veine cave inférieure. 17, La presse. Médicale; 1988, Vol. 1793-1796.
- [109]. **HOPSON W B, BARLINSON P.E.AND STERMAN R T.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava.Case report. 168, Ann.Surg,1968, Vol. 290-293.
- [110]. **M, FLORES TORRE, et al.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure révélé par un syndrome fébrile. 10, Nouv Presse Med ;1981, Vol. 3493.
- [111]. **S.S. Saboo, N. Ramaiya, H. Jacene, I. Rainville, L. Diller, J. L. Hornick, S. George.** Synchronous small bowel and atypical primary leiomyosarcoma of inferior vena cava in a patient with RB1 mutation . 39, Abdom Imaging 2014 , Vol. 33–39 .
- [112]. **H.M. Lee, D.S. Jeong, P.W. Park, W.S. Kim, K. Sung, Y.T. Lee.** Surgical Treatment for an Invasive Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* . 46, 2013, Vol. 373-376.

- [113]. **Huang J, Liu Q, Lu JP, et al.** Primary intraluminal leiomyosarcoma of the inferior vena cava: *value of MRI with contrastenhanced MR venography in diagnosis and treatment*. 36, *Abdom Imaging* 2011, Vol. 337–341 .
- [114]. **Rosenthal JT, Colonna JO, Drinkwater DC.** Leiomyosacroma of the inferior vena cava with atrial extension: . *Long-term survival following resection and caval replacement with circulatory arrest*. 46, *Urology* 1995, Vol. 876–878.
- [115]. **Yanaga K, Okadome K, Ito H, et al.** Graft replacement of pararenal inferior vena cava for leiomyosarcoma with the use of venous bypass. 113, *Surgery* 1993, Vol. 109–112.
- [116]. **Kasano Y, Tanimura H, Kumada K, et al.** Resectable leiomyosacroma of inferior vena cava extended into the right atrium with the use of cardiopulmonary bypass and graft replacement. 117, *Surgery* 1995, Vol. 473–475.
- [117]. **ALL, PICARD J.D. ET.** La place des examens complémentaires â propos de 2 cas. *J.09, Chir.* 1983, Vol. 306-309.
- [118]. **RP., VAN ZANTEN TEG. GOLDING.** CT AND MRI demonstration of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 11, *J comput Assist Tomogr.*1987, Vol. 670-674.

- [119]. **Pettersson H. (ed.)**, Leiomyosarcoma, inferior vena cava (n.d.). *The Encyclopedia of Medical Imaging*. 2, 2004, Vol. 1998– 2001, Available from URL: [http://www.amershamhealth.com/medcyclopaedia/medical/volume%20IV%202/LEIOM. .](http://www.amershamhealth.com/medcyclopaedia/medical/volume%20IV%202/LEIOM.)
- [120]. **Deutsch, V., Fraenkel, O., Frand, U. and Hulu, N.** Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava Propagating into the Right Atrium. 30, Br. Heart J. 1968, Vol. 571.
- [121]. **Kalsbeek, H. L.** Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava. 26, Arch. Chir, Neerl. 1974, Vol. 35.
- [122]. **Brewster D, Athanasoulis C, Carling R.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 111, Arch Surg 1976, Vol. 1081-1085.
- [123]. **Bendayan P, Glock Y, Displaire I, Duboucher C, Bugat R, Tredez J, et al.** Le léiomyosarcome de la veine cave inférieure. *Revue générale à propos d'un cas*. 34, Ann Radiol 1991, Vol. 407–12.
- [124]. **Kabbaj N, Dafiri R, Imani F.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure et imagerie par résonance magnétique nucléaire. 39, Ann Radiol 1996.
- [125]. **Granmayeh M, Jonsson K, McFarland W, Wallace S.** Angiography of abdominal leiomyosarcoma. 130, Am J Roentgenol 1978, Vol. 725–730.
- [126]. **Young R, Friedman AC, Hartman DS.** Computed tomography of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 145, Radiology 1982, Vol. 99–103.

- [127]. **Tegtmeyer CJ, Buschi A.** The angiographic diagnosis of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 122, *Radiol* 1977, Vol. 683–685.
- [128]. **Schully RE, Galdabini JJ, McNeely BU (eds).** Case Records of the Massachusetts General Hospital: *Weekly clinicopathological exercises*. 304, *N Engl J Med* 1981, Vol. 162–168.
- [129]. **MAILLET P., BARBIER B, BANLIEUX J., BOULEZ J., VAUZEL J.L.** Leiomyosarcome de la VCI. 102, *Chirurgie* 1976, Vol. 658-664.
- [130]. **M, FLORES TORRE, et al.** Léiomyosarcome de la veine cave inférieure révélé par un syndrome fébrile. 10, *Nouv Presse Med* ;1981, Vol. 3493.
- [131]. **N. EL KHATIB, rapporteur: A. EL MESNAOUI THESE CHIR D.** Tumeurs malignes de la VCI à propos d'un cas de sarcome intimal. 20, *hèse Chir D* 2003.
- [132]. **COUINAUD. C.,** Tumeurs de la veine cave inférieure. *J.Chir (Paris)*.
- [133]. **Stolf NA, dos Santos GG, Haddad VL.** Unusual abdominal tumors with intracardiac extension. *Two cases with successful surgical resection*. 54, *Rev Hosp Clin Fac Med Sao Paulo* 1999, Vol. 159 - 64.
- [134]. **MELCHIOR. E.,** Sarkom Der Vena cava inferior. 213, *Dtsch Zeitschrift für Chirurgie* 1928, Vol. 135-140.

- [135]. **Fiore M., Colombo C., Locati P., Berselli M., Radaelli S., Morosi C., et al.** Surgical technique, morbidity, and outcome of primary retroperitoneal sarcoma involving inferior vena cava. 19, *Ann Surg Oncol* 2012, Vol. 511-518.
- [136]. **Dull B.Z., Smith B.,Tefera G., Weber S.** Surgical Management of Retroperitoneal leiomyosarcoma arising from the Inferior Vena Cava. 17, *J Gastrointest Surg* 2013, Vol. 2166–2171.
- [137]. **Kieffer. E.,** Chirurgie de la veine cave inférieure et de ses branches. Paris: Expansion scientifique française (1985).
- [138]. **Azoulay D., Eshkenazy R., Andreani P., Castaing D., Adam R., Ichai P., et al.** In situ hypothermic perfusion of the liver versus standard total vascular exclusion for complex liver resection. 241, *Ann Surg* 2005, Vol. 277-285.
- [139]. **Griffith B.P., Shaw B.W., Hardesty R.L.** Veno-venous bypass without systemic anticoagulation for transplantation of the human liver. 160, *Surg Gynecol Obstet* 1985, Vol. 270-272.
- [140]. **Shaw B.W., Martin D.J., Marquez J.M., Kang Y.G., Bugbee A.C., Iwatsuki S., et al.** Venous bypass in clinical liver transplantation. 200, *Ann Surg* 1984, Vol. 524-534.
- [141]. **Azoulay D., Pascal G., Salloum C.** Vascular reconstruction combined with liver resection for malignant tumours. 100, *Br J Surg* 2013, Vol. 1764-1775.

- [142]. **Aoki T., Sugawara Y., Imamura H.** Hepatic resection with reconstruction of the inferior vena cava or hepatic venous confluence for metastatic liver tumor from colorectal cancer. 198, J Am Coll Surg 2004, Vol. 366-372.
- [143]. **Grazi G.L., Mazziotti A., Jovine E., Pierangeli F., Ercolani G., Gallucci A., et al.** Total vascular exclusion of the liver during hepatic surgery. Selective use, extensive use, or abuse? 132, Arch Surg 1997, Vol. 1104-1109.
- [144]. **Kurosawa H., Kimura F., Ito H.** Right hepatectomy combined with retrohepatic caval resection, using a left renal vein patch graft for advanced cholangiocarcinoma. 11, J Hepatobiliary Pancreat Surg 2004, Vol. 362-365.
- [145]. **Moriura S., Nimura Y., Hayakawa N., Maeda S., Kamiya J., Kondo S., et al.** Combined resection of the inferior vena cava for hepatobiliary and pancreatic malignancies. 37, Hepatogastroenterology 1990 , Vol. 253-255.
- [146]. **Ohwada S., Takeyoshi I., Ogawa T.** Hepatic vein reconstruction at inferior vena cava confluence using left renal vein graf. 45, Hepatogastroenterology 1998, Vol. 1833-1836.
- [147]. **Soejima Y., Matsumoto T., Shirabe K., Maehara Y.** Tube cavoplasty using autologous vein grafts for resected inferior vena cava reconstruction. 43. Surg Today 2011, Vol. 452-455.
- [148]. **Madariaga J.R., Fung J., Gutierrez J.** Liver resection combined with excision of vena cava. 191, J Am Coll Surg 2000, Vol. 244-250.

- [149]. **Risher W.H., Arensman R.M., Ochsner J.L., Hollier L.H.** Retrohepatic vena cava reconstruction with polytetrafluoroethylene graft. 12, J Vasc Surg 1990, Vol. 367- 370.
- [150]. **Sarkar R., Eilber F.R., Gelabert H.A., Quinones-Baldrich W.J.** Prosthetic replacement of the inferior vena cava for malignancy. 28, J Vasc Surg 1998, Vol. 75-81[discussion 82-3].
- [151]. **Azoulay D., Andreani P., Maggi U.** Combined liver resection and reconstruction of the supra-renal vena cava: the Paul Brousse experience. 244, Ann Surg 2006, Vol. 80-88.
- [152]. **Dubay D., Gallinger S., Hawryluck L.** In situ hypothermic liver preservation during radical liver resection with major vascular reconstruction. 96, Br J Surg 2009, Vol. 1429-1436.
- [153]. **Iwatsuki S., Todo S., Starzl T.E.** Right trisegmentectomy with a synthetic vena cava graft. 123, Arch Surg 1988, Vol. 1021-1022.
- [154]. **Asai K., Watanabe M., Matsukiyo H., Osawa A., Saito T., Kiribayashi T., et al.** Combined hepatic resection with the inferior vena cava and diaphragm and reconstruction using an equine pericardial patch: report of a case. 41, Surg Today 2011, Vol. 1670-1673.
- [155]. **Fabiani J.N., Raux M., Alsac J.M.** Deep hypothermia and low flow for surgery for abdominal or extraperitoneal tumors with cavoatrial extension. 95, Ann Thorac Surg 2013, Vol. 2036-2041.

- [156]. **Nardo B., Ercolani G., Montalti R., Bertelli R., Gardini A., Beltempo P., et al.** Hepatic resection for primary or secondary malignancies with involvement of the inferior vena cava: is this operation safe or hazardous? 201, J Am Coll Surg 2005, Vol. 671-679.
- [157]. **Machado M.A., Herman P., Bacchella T., Machado M.C.** Resection and reconstruction of retrohepatic vena cava without venous graft during major hepatectomies. 96, J Surg Oncol 2007, Vol. 73-76.
- [158]. **Hardwigsen J., Balandraud P., Ananian P.** Leiomyosarcoma of the retrohepatic portion of the inferior vena cava: . *clinical presentation and surgical management in five patients*. 200, J Am Coll Surg 2005, Vol. 57-63.
- [159]. **Bower T.C., Nagorney D.M., Cherry K.J., Toomey B.J., Hallett J.W., Panneton J.M., et al.** Replacement of the inferior vena cava for malignancy: an update. 31, J Vasc Surg 2000, Vol. 270-281.
- [160]. **Bower T.C., Nagorney D.M., Toomey B.J.** Vena cava replacement for malignant disease: is there a role? 7, Ann Vasc Surg 1993, Vol. 51-62.
- [161]. **Huguet C., Ferri M., Gavelli A.** Resection of the suprarenal inferior vena cava. *The role of prosthetic replacement*. 130, Arch Surg 1995, Vol. 793-797.
- [162]. **Daylami R., Amiri A., Goldsmith B.** Inferior vena cava leiomyosarcoma: is reconstruction necessary after resection? 210, J Am Coll Surg 2010, Vol. 185-190.

- [163]. **Sarmiento J.M., Bower T.C., Cherry K.J., Farnell M.B., Nagorney D.M.** Is combined partial hepatectomy with segmental resection of inferior vena cava justified for malignancy? . 138, Arch Surg 2003, Vol. 624-630[discussion 630-1].
- [164]. **Yoshidome H, Takeuchi D, Ito H, Kimura F, Shimizu H, Ambiru S, Togawa A, Ohtsuka M, Kato A, Miyazaki M.** Should the inferior vena cava be reconstructed after resection for malignant tumors? 189, Am J Surg 2005, Vol. 419-24.
- [165]. **Sener SF, Winchester DJ, Votapka TV, et al.** Continuing experience with liver resection and vena cava reconstruction using cardio-pulmonary bypass and hypothermic circulatory arrest. 68, Am Surg. 2002, Vol. 359–364.
- [166]. **Heaney J.P., Stanton W.K., Halbert D.S., Seidel J., Vice T.** An improved technic for vascular isolation of the liver:. *experimental study and case reports*. 163, Ann Surg 1966 , Vol. 237-241.
- [167]. **Bismuth H., Castaing D., Garden O.J.** Major hepatic resection under total vascular exclusion. 210, Ann Surg 1989, Vol. 13-19 .
- [168]. **Huguet C., Addario-Chieco P., Gavelli A.** Technique of hepatic vascular exclusion for extensive liver resection. 163, Am J Surg 1992 , Vol. 602-605.
- [169]. **Huguet C., Nordlinger B., Galopin J.J., Bloch P., Gallot D.** Normothermic hepatic vascular exclusion for extensive hepatectomy . 147, Surg Gynecol Obstet 1978, Vol. 689-693.

- [170]. **Castaing D., Vinet E.** Vascular clamping in hepatic surgery. 139, J Chir 2002, Vol. 77-84.
- [171]. **Delva E., Barberousse J.P., Nordlinger B.** Hemodynamic and biochemical monitoring during major liver resection with use of hepatic vascular exclusion. 95, Surgery 1984, Vol. 309-318.
- [172]. **Biswas S, Amin A, Chaudry S, et al.** Leiomyosarcoma of the Inferior Vena Cava-Radical Resection, Vascular Reconstruction, and Challenges:. *A Case Report and Review of Relevant Literature.* 4, World Journal of Oncology 2013, Vol. 107–113.
- [173]. **Le Treut Y.P., Fara R., Barbier L., Delpero J.R., Arellano N., Hardwigsen J.** Transdiaphragmatic extrapericardial approach of the inferior vena cava. 217, J Am Coll Surg 2013, Vol. e41-e43.
- [174]. **Ciancio G., Soloway M.S.** Renal cell carcinoma with tumor thrombus extending above diaphragm:. *avoiding cardiopulmonary bypass.* 66, Urology 2005, Vol. 266-270.
- [175]. **Chen T.W., Tsai C.H., Chou S.J.** Intrapericardial isolation of the inferior vena cavathrough a transdiaphragmatic pericardial window for tumor resection without sternotomy or thoracotomy. 33, Eur J Surg Oncol 2007, Vol. 239-242.
- [176]. **Hemant D, Krantikumar R, Amita J et al .**
Primary leiomyosarcoma of inferior vena cava, a rare entity: imaging feature. 45, Australas Radiol (2001), Vol. 448–451.

- [177]. **Mann G.N., Mann L.V., Levine E.A., Shen P.** Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava: a 2-institution analysis of outcomes. 151, *Surgery* 2012 , Vol. 261-267.
- [178]. **Kim JT, Kwon T, Cho Y, et al.** Multidisciplinary treatment and long-term outcomes in six patients with leiomyosarcoma of the inferior vena cava. 82(2), *J Korean Surg Soc* 2012, Vol. 101–9.
- [179]. **NCC, Network.** Available at: http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma. Accessed November 20, 2012.
- [180]. **Addeo P., Rosso E., Oussoultzoglou E.** Inferior vena cava graft-enteric fistula after extended hepatectomy with caval replacement. 55, *J Vasc Surg* 2012, Vol. 226-229.
- [181]. **Ohwada S., Izumi M., Tanahashi Y., Kawate S., Hamada K., Tsutsumi H., et al.** Combined liver and inferior vena cava resection for adrenocortical carcinoma. 37, *Surg Today* 2007, Vol. 291-297.
- [182]. **Kraybill W, Callery MP, Heiken JP, Flye MW.** Radical resection of the tumors of the inferior vena cava with vascular reconstruction and kidney autotransplantation. 121, *Surgery* 1997, Vol. 31–36.
- [183]. **Illuminati G., Calio F.G., D'Urso A.** Prosthetic replacement of the infrahepatic inferior vena cava for leiomyosarcoma. 141, *Arch Surg* 2006, Vol. 919-924[discussion 924].

- [184]. **Conference, Clinico – Pathological.** Leiomyosarcoma arising from the IVC. Available from, 27 September 2000. [Cited 15 Nov 2004.], Vol. URL:
http://www.lablink.com.my/Pathology/H1650_leiomysarc/H1650-pathology.html.
- [185]. **Szekely E, Kulka J, Miklos I, Kaliszky P.** Leiomyosarcomas of great vessels. 6, *Pathol Oncol Res* 2000, Vol. 233–6.
- [186]. **Alymlahi EK, Jerguigue M, Latib R, Cham I, Boujida MN, Bakadi D.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. Available from URL: <http://www.eurorad.org/case.cfm?vid=2724>, 14 December 2003 [Cited 26 Oct 2004.].
- [187]. **Shuarts O, Han KR, Lam J, Beldegrun A.** Primary leiomyosarcoma of the inferior vena cava presenting as a renal mass. 6, *Rev Urol* 2004, Vol. 39–42.
- [188]. **Olvera C, Bentacourt JR, Gonzalez JJ, Garcia LE.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *Revista Mexicana de Cirugia Endoscopica: Abstract Book 9th World Congress of Endoscopic Surgery*. Vol. 5, Feb. 2004, Vol. (p-103) (n.d.), [Cited 26 Oct 2004.] Available from URL: <http://www.medigraphic.com>.
- [189]. **Ito H., Hornick J.L., Bertagnolli M.M., George S., Morgan J.A., Baldini E.H., et al.** Leiomyosarcoma of the inferior vena cava: survival after aggressive management. 14, *Ann Surg Oncol* 2007, Vol. 3534-3541 .

- [190]. **B. Sessaa, E. Iannicellia, S. Caterinob.** Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *comparison of 2 cases and review of the literature.* 10, 2010, Vol. 80-84, 19.
- [191]. Imaging of leiomyosarcoma of the inferior vena cava. *comparison of 2 cases and review of the literature.* 10, Cancer imaging 2010, Vol. 80-84 , 19.
- [192]. **Leu HJ, Nipkow P.** Malignant primary vein tumors. 6, Angiologica 1969, Vol. 302–309.
- [193]. **T.C. BOWER, D M. NAGORNEY, KENNETH J.CHERRY, B.J TONNEY, P. GLOVICZKI.** Replacement of the vena cava for malignancy / an update. 31, J Vasc Surg 2003, Vol. 270-280.

Serment d' Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأبأن أأحترم أسانذتي وأأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأبأن أأمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأبأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأبأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأبأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.

**الساركومة العضلية الملساء
للوريد الأجوف السفلي
بصدد حالتين**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: انطوني لوسين فورتون

المزاد في 17 يونيو 1983 بيوكنيز (ليريا)

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الساركومة - العضلية الملساء للوريد الأجوف السفلي - دراسة تحليلية - علاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: ابراهيم لكحل
أستاذ في جراحة الشرايين
السيد: عزيز زنطار
أستاذ في جراحة الأحشاء
السيد: مصطفى تبركانت
أستاذ في جراحة الشرايين
السيد: حسن شطاطا
أستاذ في جراحة الشرايين
السيد: عبد المنعم أيت علي
أستاذ في جراحة الأحشاء
السيد: محمد ادريسي
أستاذ في التخدير والإنعاش