

Sarcome de l'artère pulmonaire dans le post-partum : aspects scanographiques

PA Ganne (1), S Tissier (1), C Barbary (1), L Meyer-Bisch (1), V Laurent (1), JY Blay (2) et D Regent (1)

Abstract

Pulmonary artery sarcoma during postpartum: CT findings
J Radiol 2006;87:660-3

We report the case of a 28 year-old female, who gave birth seven weeks previously, presenting with a pulmonary artery leiomyosarcoma discovered on a thoracic CT performed for clinical suspicion of pulmonary embolism. This case presents two major points of interest: on the first hand, it is a particular context (young post-partum patient), with classic symptoms of routine pulmonary embolism. On the other hand, the exam clearly demonstrates tumor enhancement, which is characteristic but rarely described.

Key words: Pulmonary artery. Leiomyosarcoma. Computed tomography.

Résumé

Nous rapportons le cas d'une patiente de 28 ans à sept semaines de post partum, porteuse d'un léiomyosarcome de l'artère pulmonaire gauche découvert à l'occasion d'un scanner réalisé pour suspicion d'embolie pulmonaire crurorique banale du post partum. L'intérêt de ce cas est double : il s'agit d'une part d'un terrain particulier (patiente jeune en post partum) présentant un tableau d'embolie pulmonaire « classique ». D'autre part, l'examen scanographique pratiqué a mis en évidence, outre les caractéristiques habituelles de ce genre de sarcome, un rehaussement tissulaire après injection de produit de contraste, caractéristique souvent décrite mais rarement visible.

Mots-clés : Artère pulmonaire. Léiomyosarcome. Tomodensitométrie.

Le sarcome de l'artère pulmonaire est une affection rare survenant chez l'adulte et se présentant cliniquement comme une embolie pulmonaire crurorique. Il s'agit le plus souvent de léiomyosarcome ou de sarcome indifférencié, tous deux de sombre pronostic. Le scanner hélicoïdal permet d'en faire le diagnostic grâce à des critères spécifiques que les auteurs illustrent à travers le cas d'une jeune patiente en post-partum.

Observation

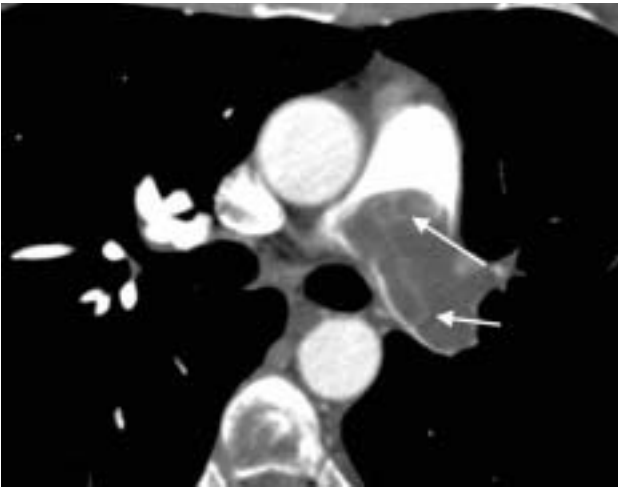
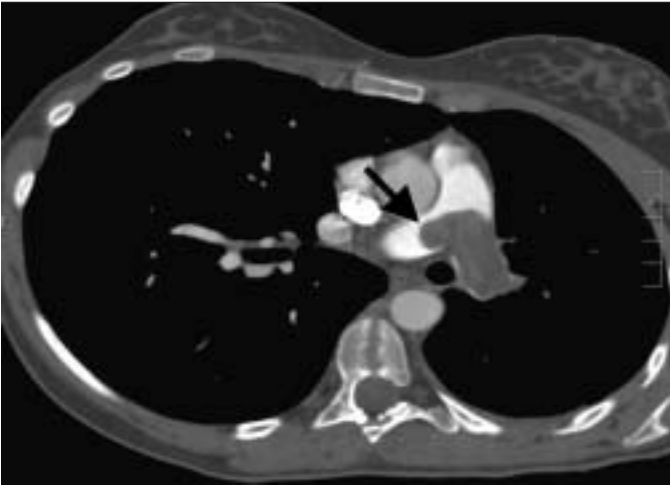
Il s'agit d'une patiente de 28 ans deuxième pare, deuxième geste à sept semaines de post partum, hospitalisée en raison de la survenue progressive depuis une semaine d'une dyspnée avec douleur thoracique et toux sèche. Ses seuls antécédents étaient une hypercholestérolémie, une amygdalectomie et une première grossesse sans incident. L'examen clinique notait : une patiente sans signe d'insuffisance respiratoire, légèrement tachycarde au

repos ($Fc = 108/\text{min}$) avec une auscultation pulmonaire normale. L'état général était conservé et il n'existait pas de signe évident de phlébite. Les examens biologiques pratiqués, notamment la gazométrie artérielle ($\text{PaO}_2 = 80 \text{ mmHG}$ et $\text{PaCO}_2 = 32 \text{ mmHG}$) et le dosage plasmatique des D-Dimères (élevés à 3240 UI) faisaient suspecter une embolie pulmonaire crurorique. Dans un premier temps, une scintigraphie pulmonaire de ventilation-perfusion a mis en évidence un net défaut de vascularisation pulmonaire gauche, avec une ventilation normale, faisant porter le diagnostic d'embolie pulmonaire et la patiente a été traitée par héparine non fractionnée pendant trois semaines. Face à l'absence d'amélioration clinique et à l'apparition de signes d'insuffisance cardiaque droite, une échographie cardiaque fut réalisée et a confirmé une nette hypertension artérielle pulmonaire ($\text{HTAP} = 43 \text{ mmHg}$, légère dilatation des cavités droites et insuffisance tricuspéenne de grade I-II). Le scanner thoraco-abdominal a ainsi été demandé en vue d'une éventuelle thrombectomie.

L'examen tomodensitométrique volumique a été réalisé sur un imageur 8 canaux (acquisition hélicoïdale thoracique avant et après injection de produit de contraste, détection de bolus dans l'artère pulmonaire et reconstruction en coupes de 1,25 mm, acquisition hélicoïdale sur l'abdomen (coupes de 2,5 mm)

et incrémentale tardive sur les membres inférieurs). Il montrait à l'étage thoracique, une volumineuse masse tissulaire hypodense endoluminale de l'artère pulmonaire gauche ne présentant pas les critères classiques d'un embolie crurorique (thrombus). Cette masse endovasculaire obstructive faisait saillie et bombait au sein du tronc de l'artère pulmonaire, alors qu'un thrombus aurait plus volontiers pris l'aspect caractéristique « en selle » (fig. 1a), avec hypo perfusion du champ pulmonaire gauche (fig. 1b), expliquant les anomalies de perfusion décelées à la scintigraphie pulmonaire. On notait une discrète prise de contraste à l'intérieur et en périphérie de la masse, mieux visualisée sur les reconstructions fines (fig. 1c). Les post-traitements (MIP- MPR) permettaient de bien apprécier l'obstruction complète de l'artère pulmonaire gauche étendue à ses branches de division, l'extension tumorale à l'artère pulmonaire controlatérale, et sa naissance aux dépens de la face supérieure du tronc de l'artère pulmonaire (fig. 2). De plus, le scanner mettait en évidence une opacité parenchymateuse pulmonaire lobaire supérieure gauche (fig. 3), triangulaire à base pleurale, avec excavation centrale, sans suffusion hémorragique périphérique, pouvant évoquer un infarctus pulmonaire ou une lésion secondaire. La patiente a bénéficié de l'exérèse

(1) Service de Radiodiagnostic du Pr Régent, Hôpitaux de Brabois - CHU Nancy, Hôpital d'adultes, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre les Nancy Cedex. (2) Centre Régional de Lutte Contre le Cancer Léon-Bérard, 28 rue Laënnec, 69008 Lyon.
Correspondance : PA Ganne
E-mail : pa.ganne@free.fr



a|b
c|

Fig. 1 :

- a** Coupe axiale oblique, MPVR. Volumineuse masse tissulaire endoluminale de l'artère pulmonaire gauche faisant saillie dans l'artère controlatérale.
- b** Coupe axiale, MPVR épais. Nette asymétrie relative de perfusion artérielle pulmonaire : défaut de rehaussement artériel du champ gauche.
- c** Coupe fine axiale, 1,25 mm. Discret rehaussement filiforme intra et péri lésionnel.

Fig. 1 :

- a** Oblique axial MPVR image. Large endovascular soft tissue lesion growing into the controlateral artery.
- b** Thick axial MPVR image. Obvious pulmonary perfusion asymmetry with reduced left lower lung enhancement.
- c** Thin axial slice, 1,25 mm. Minimal intra and peri tumoral enhancement.

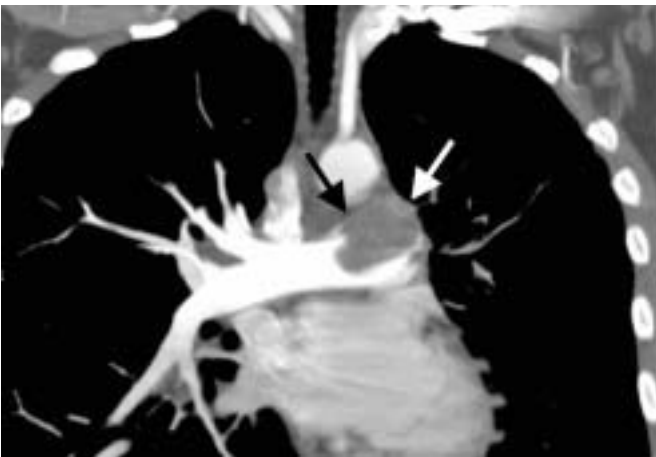


Fig. 2 : Coupe frontale oblique, MIP-MPVR. La masse tumorale est développée aux dépens de la paroi supérieure du tronc pulmonaire.

Fig. 2 : Oblique coronal MIP-MPVR image. Tumoral lesion extends from the superior part of the main pulmonary artery.

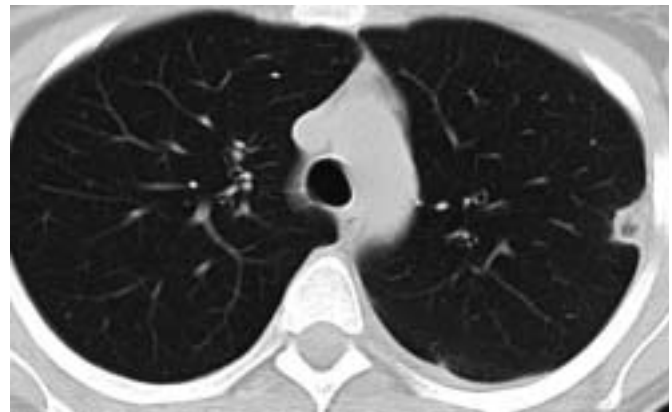


Fig. 3 : Coupe axiale, filtre dur. Lésion pulmonaire gauche, considéré comme métastatique.

Fig. 3 : Axial slice, sharp filter. Left pulmonary lesion, considered as metastatic.

chirurgicale de cette masse tumorale qui s'avérait être pédiculée à la paroi postérieure de la bifurcation et adhérente à l'endothélium du tronc de l'artère pulmonaire gauche mais sans extension macroscopique extra-artérielle

manifeste. Les suites opératoires ont été simples.

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à un léiomyosarcome de grade III de la FNCLCC (1) : prolifération de petites cellules rondes or-

ganisées en fuseaux témoignant du caractère sarcomateux, de grade élevé (20 mitoses par champ et plus de 50 % de nécrose tumorale) et exprimant l'actine lisse en immunohistochimie (fig. 4). À huit mois du diagnostic, la patiente conserve

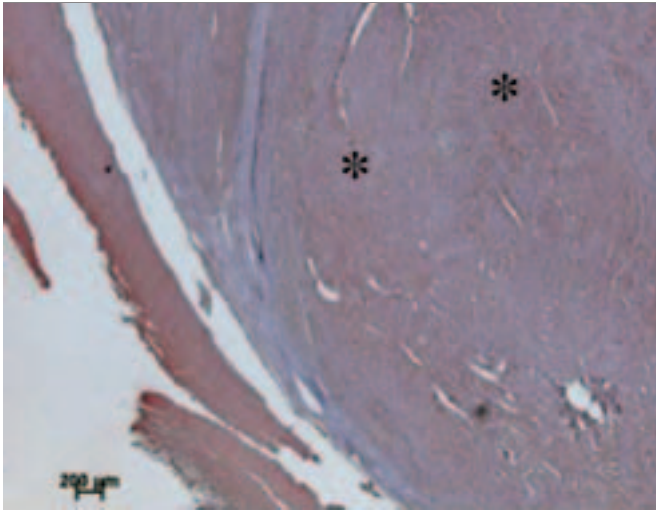


Fig. 4 : Microscopie optique, immunohistochimie. Envahissement tumoral par des petites cellules rondes parfois organisées en fuseaux (astérisque). Réaction positive au marquage par Ac anti Actine lisse.

Fig. 4: *Optical microscopy, immunohistochemistry.* Invasion by small round cells, sometimes tapered organized (asterisk). Positive reaction with anti smooth muscle actin Ab.

un état général satisfaisant malgré la chimiothérapie entreprise (protocole MAID : doxorubicine, ifosfamide, dacarbazine et Mesna) et elle est considérée en rémission persistante.

Discussion

Le sarcome de l'artère pulmonaire (SAP) est une prolifération tumorale développée aux dépens des cellules mésenchymateuses intimaux artérielles pulmonaires et s'étendant vers les branches de division segmentaires sous forme d'une masse polypoïde (2). Il se développe habituellement dans le tronc pulmonaire à proximité de la valve pulmonaire, avec une extension possible au ventricule droit ou aux artères pulmonaires (3). Il faut distinguer essentiellement deux types de sarcome artériel pulmonaire (SAP) : SAP à développement intimal sous-endocardique (rare, surtout de type indifférencié), et le sarcome mural (plus fréquent, de différenciation léiomyosarcomateuse) (4). On décrit plus rarement des fibrosarcomes et des angiosarcomes (5). Le léiomyosarcome présente une différenciation en cellules musculaires lisses et semble donc naître de la couche musculaire interne, sous le sous-endocarde (6). L'aspect macroscopique est souvent décrit comme gélatineux et sessile (6), blanchâtre et de consistance ferme (5). Dans environ 50 % des cas, il existe une extension transmurale ou par contiguïté vers le poumon, les

parois bronchiques, les ganglions lymphatiques, le myocarde ou le médiastin (7, 8). Les métastases systémiques sont essentiellement pulmonaires et plus rarement hépatiques. On retrouve des localisations multiples dans 30 % des cas (6).

L'âge de survenue du sarcome de l'artère pulmonaire est quasiment toujours supérieur à 30 ans (3) (préférentiellement entre 40 et 50 ans, le léiomyosarcome étant le sarcome thoracique survenant chez les sujets les plus jeunes) et il représente 8 à 9 % des sarcomes cardiaques (6), les tumeurs cardiaques primitives restant très rares (0,008-0,28) (9). Le sex ratio ne montre pas de différence significative homme/femme (10). Aucun facteur étiologique particulier n'a été démontré (5). La présentation clinique d'un sarcome de l'artère pulmonaire est très semblable à celle de l'embolie pulmonaire, ce qui en fait toute la difficulté diagnostique. On rapporte ainsi la survenue de dyspnée (76 % des cas), de douleur thoracique (60 % des cas), d'hémoptysie (29 % des cas), et de toux (13 %) (8, 11). Aussi, tout symptôme évocateur de processus tumoral doit être recherché : perte de poids, altération de l'état général, syndrome anémique, fièvre, hippocratisme digital. L'examen physique est pauvre, devant notamment s'attacher à rechercher un souffle systolique au foyer pulmonaire et une cyanose (5). Comme toute néoplasie, un SAP peut être découvert au cours du bilan de manifestations thromboemboliques, même périphériques (3). L'absence d'amélioration

clinique sous anti-coagulation efficace d'un « thrombus proximal » est l'un des meilleurs critères évocateur d'un sarcome artériel pulmonaire (8).

Le scanner hélicoïdal avec injection de produit de contraste iodé est l'examen de choix pour un diagnostic complet (positif, étiologique, différentiel et d'extension) d'une obstruction pulmonaire artérielle en raison de sa rapidité d'acquisition d'un large volume, avec possibilité de reformations multi planaires. Il identifie une masse tissulaire lobulée, dilatant le vaisseau (8), à bords arrondis se rattachant à angle aigu à la paroi artérielle, au contraire de l'embolie crurorique chronique (formant un angle obtus avec la paroi vasculaire) (12). À la différence du thrombus frais, le léiomyosarcome est caractérisé par un fin rehaussement après injection. Cependant un thrombus chronique peut également présenter un rehaussement par recanalisation (13). Le scanner permet enfin de détecter une éventuelle extension transmurale vers le hile, le médiastin, le parenchyme pulmonaire ou le péricarde (8), et de faire le bilan d'extension à distance. Comme nous l'avons déjà signalé, l'absence de régression scanographique d'une masse endoluminale de l'artère pulmonaire doit faire récuser le diagnostic de thrombus en faveur de celui de sarcome.

La scintigraphie manque de sensibilité et de spécificité pour le diagnostic d'embolie pulmonaire et ne permet pas la caractérisation étiologique d'une obstruction. Cette technique peut donc être à l'origine d'une mauvaise orientation diagnostique. L'échographie cardiaque permet d'explorer aisément une localisation valvulaire (9), d'apprécier au mieux l'extension tumorale endocavitaires au sein du ventricule droit, et retrouvera une dilatation ventriculaire, la présence d'une masse compacte iso-échogène et des signes d'hypertension artérielle pulmonaire lors de l'étude Doppler.

L'IRM peut être utile en cas de doute diagnostique par son fort pouvoir de discrimination tissulaire, en sensibilisant la prise de contraste (rehaussement fin, hétérogène avec fine circulation péri tumorale en hyper signal T1 après injection de Gadolinium) (10). Le signal tumoral est intermédiaire en T1, augmente en T2. Cette technique serait supérieure pour évaluer l'extension tumorale aux structures médiastinales adjacentes (9).

Évolution

Elle est marquée par un pronostic grave avec une médiane de survie de 6 à 12 mois (10), rapportée jusqu'à 5 ans grâce à une association chirurgie et chimiothérapie adjuvante (6).

Conclusion

Contrairement à la scintigraphie thoracique, la tomодensitométrie volumique permet de faire le diagnostic de nature de l'obstruction artérielle pulmonaire en cas de présentation clinico-biologique ou de terrain évocateur d'embolie pulmonaire. L'apport de cet examen est donc majeur pour mettre en évidence notamment un sarcome de l'artère pulmonaire, affection rare et de mauvais pronostic, que le radiologue doit savoir évoquer notamment face à une obstruction artérielle pulmonaire résistante au traitement anticoagulant.

Références

- Guillou L, Coindre JM, Bonichon F et al. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group grading systems in a population of 410 adult patients with soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol* 1997;15:350-62.
- Engelke C, Schaefer-Prokop C, Schirg E et al. High-Resolution CT and CT Angiography of Peripheral Pulmonary Vascular Disorders. *RadioGraphics* 2002;22:739-64.
- Baker PB, Goodwin RA. Pulmonary artery sarcomas: a review and report of a case. *Arch Pathol Lab Med* 1985;109:35-9.
- Goverder D, Pillay SV. Right pulmonary artery sarcoma. *Pathology* 2001;33:243-5.
- Bianchetti D, Cercueil JP, Couallier JF et al. Sarcome primitif de l'artère pulmonaire. *J Radiol* 1991;72:11:585-9.
- Araoz P, Eklund H, Welch T et al. CT and MR Imaging of Primary Cardiac Malignancies. *RadioGraphics* 1999;19:1421-34.
- Gladish G, Sabloff G, Munden R et al. Primary Thoracic Sarcomas. *RadioGraphics* 2002;22:621-37.
- Choi EY, Yoon YW, Kwon HM et al. A case of pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed with multislice CT scan with 3D reconstruction. *Yonsei Med J* 2004;45:547-51.
- Tissier S, Codreanu A, Nicolas M et al. Quel est votre diagnostic ? *J Radiol* 2005;86:345-8.
- Remy-Jardin M, Remy J. Spiral CT angiography of the pulmonary circulation. *Radiology* 1999;212:615-36.
- Cox JE, Chiles C, Aquino SL et al. Pulmonary artery sarcomas: a review of clinical and radiologic features. *J Comput Assist Tomogr* 1997;21:750-5.
- Wittram C, Maher MM, Yoo AJ et al. CT angiography of pulmonary embolism: diagnostic criteria and causes of misdiagnosis. *Radiographics* 2004;24:1219-38.
- Han D, Lee KS, Franquet T et al. Thrombotic and nonthrombotic pulmonary arterial embolism: spectrum of imaging findings. *Radiographics* 2003;23:1521-39.