

CORRÉLATION ANATOMORADIOLOGIQUE / Génito-urinaire

L'angiomyxome bénin agressif, un multirécidiviste[☆]

F. Gay^{a,*}, J. Champigneulle^b, J.-M. Tortuyaux^c,
T. Cuny^d, D. Régent^a, V. Laurent-Croisé^a

^a Service de radiologie, imagerie Guilloz, hôpital Central, 29, avenue du
Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny, 54000 Nancy, France

^b Service d'anatomie et cytologie pathologiques, Brabois – CHU de Nancy, rue du Morvan,
54511 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France

^c Service de chirurgie digestive et générale, Brabois – CHU de Nancy, rue du Morvan,
54511 Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France

^d Service d'endocrinologie, Brabois – CHU de Nancy, rue du Morvan, 54511
Vandœuvre-lès-Nancy cedex, France

MOTS CLÉS

Angiomyxome
agressif ;
IRM ;
Pelvis ;
Périnée ;
Leuproréline

Les analogues à la *Gonadotropin Releasing Hormone* (GnRH) sont utilisés pour le traitement de tumeurs gynécologiques hormono-dépendantes.

Nous rapportons le cas d'une patiente prise en charge pour un angiomyxome agressif multirécidivant, pathologie rare dont l'IRM permet le diagnostic et le suivi, ayant régressé sous Enantone® (leuproréline).

Observation

Une jeune femme de 36 ans est opérée en 2002 d'une tumeur de la cloison recto-vaginale, de 3 cm sur 8 cm, responsable de douleurs pelviennes invalidantes (Fig. 1a, b). L'exérèse est complète et le diagnostic porté est celui de léiomyome atypique.

Cinq ans plus tard, en janvier 2007, la patiente présente une récurrence de la symptomatologie. L'IRM objective une lésion tumorale locale de 11 cm située sur le site initial d'exérèse (Fig. 1c, d). La patiente est de nouveau opérée (Fig. 2a). Le diagnostic anatomopathologique est redressé en faveur de celui d'angiomyxome bénin agressif (Fig. 2b, c). Il est mis en évidence en histologie la présence de cellules tumorales exprimant les récepteurs aux estrogènes et à la progestérone (Fig. 2d).

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.jradio.2012.09.017>.

[☆] Ne pas utiliser, pour citation, la référence française de cet article, mais celle de l'article original paru dans *Diagnostic and Interventional Imaging*, en utilisant le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : frederique.gay1@gmail.com (F. Gay).

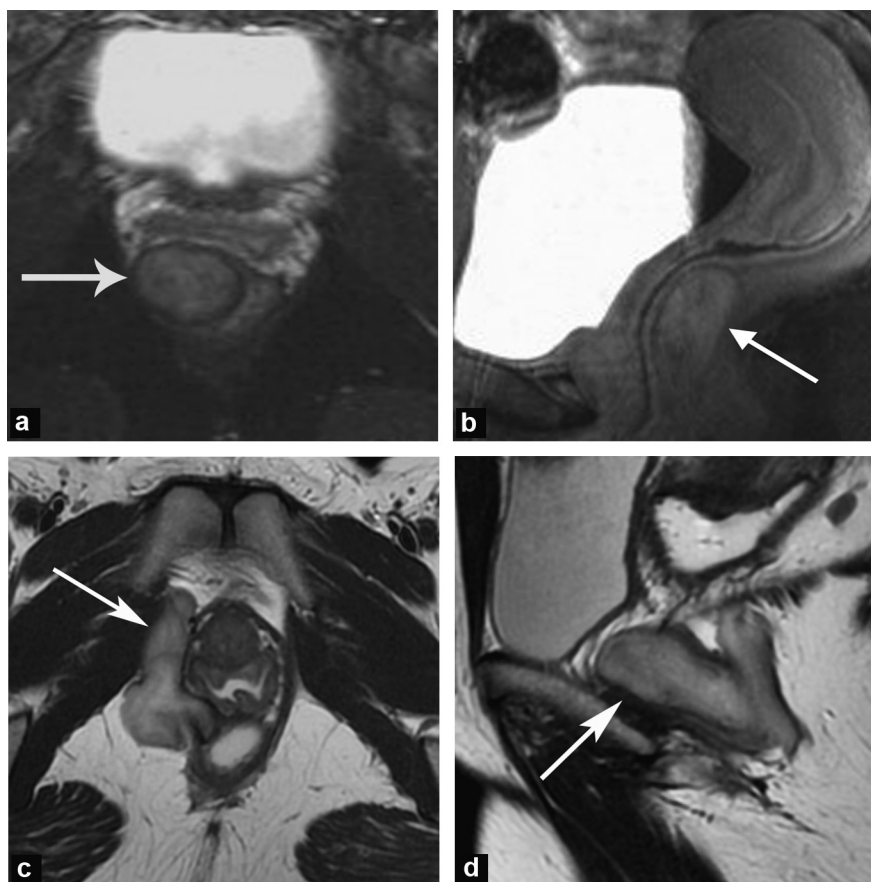


Figure 1. a, b : IRM de la lésion initiale, 2002 : a : plan axial ; b : plan sagittal séquence pondérée T2 : lésion tumorale (flèche) de la cloison recto-vaginale, de 48 × 22 × 20 mm, hétérogène en hypersignal T2 modéré ; c, d : IRM de la première récurrence tumorale, 2007 ; c : plan axial, d : plan sagittal, séquence pondérée T2 : lésion tissulaire de la cloison recto-vaginale (flèche) s'étendant le long de la paroi latérale droite du vagin, au contact du sphincter anal interne, le muscle pubo-rectal droit n'est plus visible.

En juin 2008, soit 18 mois après la seconde intervention, une nouvelle récurrence locale est mise en évidence (Fig. 3a, b). Compte tenu du caractère hormono-dépendant décelé sur la précédente histologie, il est décidé de surseoir à une nouvelle intervention, et d'instaurer un traitement par Enantone® (analogue à la GnRH). Six mois après l'instauration de ce traitement, la lésion régresse ; seule persiste une bandelette fibreuse sur l'imagerie (Fig. 3c, d).

Dix-huit mois plus tard, le traitement est arrêté par la patiente en raison d'effets indésirables très mal supportés. Six mois après l'arrêt du traitement, la lésion réapparaît (Fig. 4a, b). Celle-ci régressera dès la réintroduction du traitement (Fig. 4c, d). La patiente est actuellement complètement stabilisée par ce traitement et aucune localisation à distance n'est apparue.

Discussion

L'angiomyxome bénin agressif est un diagnostic difficile car rare (décrit en 1983, environ 250 cas dans la littérature), mais la connaissance de sa sémiologie radiologique [1], du terrain et de son histoire naturelle, doit y faire penser.

Cette lésion myxoïde mésenchymateuse de la région pelvienne périnéale, localement agressive mais bénigne (seuls deux cas de localisations secondaires ont été rapportés),

touche dans 90 % des cas des femmes jeunes dans leur quatrième décennie. Quelques cas ont été décrits chez l'homme, avec un pic à 60–70 ans, de localisations scrotale et inguinale.

Sa clinique est aspécifique, caractérisée par la croissance lente d'une masse souple et mobile de l'espace paravaginal ou pararectal, souvent asymptomatique. La lésion est considérée initialement à tort pour un léiomyome, ou un myome parasitique [2]. Elle se différencie d'une léiomyomatose péritonéale diffuse de par sa localisation extrapéritonéale, ou d'une GIST de très rare localisation rectale de par l'existence d'une paroi digestive saine et d'un liseré graisseux séparant la lésion de la musculature rectale. Les tumeurs rétrorectales ne siègent pas à cet endroit et ont la particularité de présenter un contingent liquidien ou graisseux mais sont hétérogènes [3].

En IRM, la lésion apparaît bien limitée en hypersignal T2, hyposignal T1, prenant le contraste de manière hétérogène. Sa localisation typiquement paravaginale ou para-rectale et son extension locale très spécifique sont des éléments qui plaident en faveur de ce diagnostic et permettent de la différencier des tumeurs rétrorectales.

Macroscopiquement, la lésion se présente comme une masse souple, gélatineuse, non encapsulée, sans limites nettes, au contour polylobé, infiltrant les tissus mous adjacents.

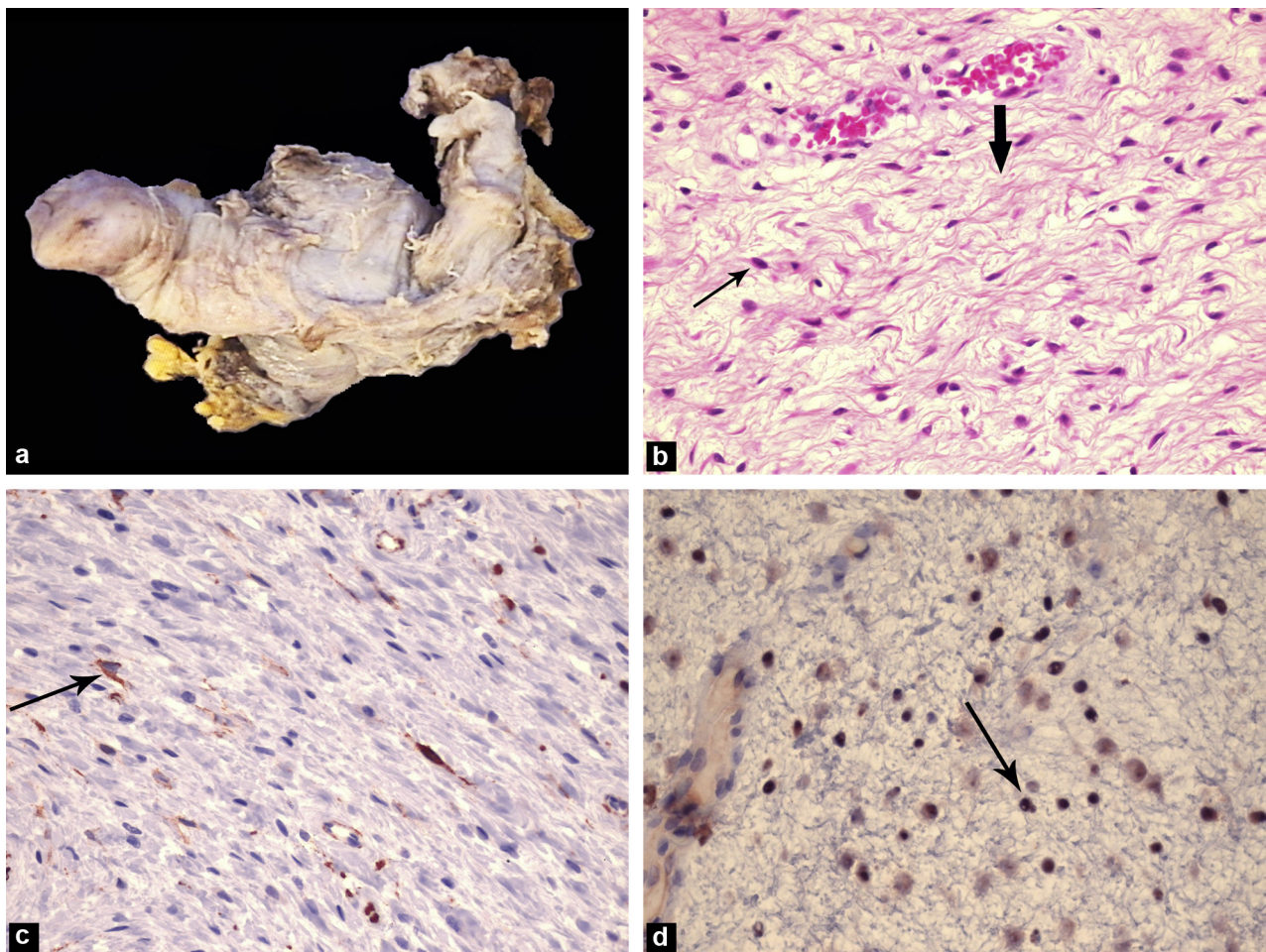


Figure 2. Macroscopie et histologie : a : pièce macroscopique de la récurrence en 2007 ; b : HES, $\times 40$, coloration HES : prolifération des cellules fusiformes ou étoilées de petite taille, sans atypie cytonucléaire (flèche) disposées sur un fond myxoïde (flèche pleine) renfermant quelques structures capillaires à paroi fine ; c : HES, $\times 40$, immuno-histochimie : rares cellules musculaires lisses résiduelles colorées par l'anticorps anti-musculaire lisse (flèche). Absence de coloration des cellules tumorales ; d : $\times 40$, immuno-histochimie : coloration de la majorité des noyaux par l'anticorps anti-estrogène (flèche).

En histologie, cette lésion est constituée de cellules conjonctives dispersées sur un fond myxoïde et collagène avec une vascularisation riche. Il n'existe ni atypie cytonucléaire ni mitose, les cellules tumorales expriment les récepteurs hormonaux aux estrogènes et à la progestérone, confirmant ainsi le caractère hormono-dépendant de cette lésion [4].

L'emploi d'analogues de la GnRH, tels que la leuproréline (Enantone®), est donc justifié pour inhiber la sécrétion hypophysaire de gonadotrophines (FSH/LH). La leuproréline se fixe sur le même site de liaison que la GnRH endogène au niveau de son récepteur, mais avec une affinité supérieure et un effet inhibiteur.

Dans le cas de notre patiente, l'état d'hypogonadisme qui en résulte s'est soldé par une réduction spectaculaire du volume tumoral, mais s'est compliqué des effets indésirables classiques de la ménopause (bouffée de chaleurs, sueurs nocturnes, troubles de l'humeur).

Le diagnostic précis de cette tumeur et de son caractère hormono-dépendant permettent une prise en charge

médicale, et évitent une prise en charge chirurgicale délabrante, c'est-à-dire amputation abdominopérinéale chez des femmes jeunes, sans efficacité sur le nombre des récurrences [5,6]. Les quelques cas de la littérature mettent ainsi en évidence une réponse satisfaisante en termes carcinologiques sous traitement au long cours [7,8].

L'originalité de ce cas réside dans l'efficacité de l'Enantone® avec régression du volume tumoral dès six mois après l'instauration du traitement. L'arrêt prématuré (à 18 mois) de ce traitement du fait des effets indésirables a entraîné très rapidement une récurrence tumorale, ayant régressé dès la réintroduction de celui-ci. Nous mettons ainsi en évidence la réponse directe et l'effet on/off de l'hormonothérapie sur cette lésion localement agressive.

Du fait de l'hormono-dépendance de cette lésion, la patiente suivra donc un traitement jusqu'à sa ménopause physiologique [9], associée au suivi et traitement préventif de l'ostéoporose.



Figure 3. a, b : IRM de la deuxième récurrence, juin 2008 : a : plan axial T1 après injection et saturation de la graisse ; b : plan frontal T2 : apparition de deux nodules tissulaires sur la cicatrice fibreuse, de 6 mm et 14 mm (flèches), présentant les mêmes caractéristiques que la lésion initiale. Mise en place d'un traitement hormonal (Enantone®) ; c, d : IRM réalisée six mois après instauration du traitement hormonal, décembre 2008 ; c : plan axial T1 après injection et saturation de la graisse ; d : plan frontal T2 : régression de la tumeur prenant l'aspect d'une bandelette fibreuse (tête de flèche).

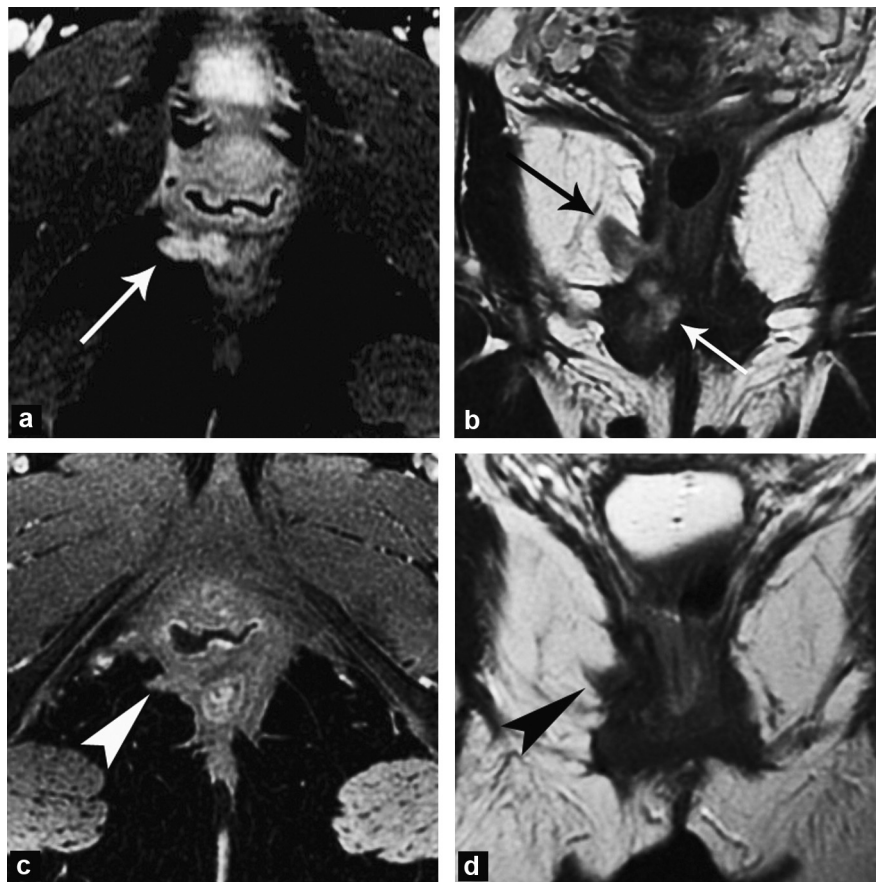


Figure 4. a, b: IRM de la troisième récurrence, janvier 2011, six mois après l'arrêt de l'Enantone® : a : plan axial T1 après injection et saturation de la graisse ; b : plan frontal T2 : lésion nodulaire (flèches) prenant le contraste d'allure homogène et intense, en hypersignal T2, en regard du bord antérolatéral droit du canal anal et du bas rectum mesurant $25 \times 34 \times 52$ mm, au contact de la paroi postérieure du vagin. Réinstauration de l'hormonothérapie ; c, d : IRM réalisée un an de la troisième récurrence et de la réinstauration de l'hormonothérapie, janvier 2012 ; c : plan axial T1 après injection et saturation de la graisse ; d : plan frontal T2 : régression de la tumeur d'aspect fibreuse, cicatricielle (tête de flèche). La patiente est toujours sous hormonothérapie.

Conclusion

L'angiomyxome bénin agressif est une pathologie rare, à laquelle le radiologue doit penser devant une tumeur récidivante souple et mobile, souvent indolore de l'espace paravaginal ou pararectal chez une femme jeune. L'instauration d'un traitement par analogue à la GnRH, permet d'éviter ainsi des chirurgies délabrantes et n'évitant pas les récurrences.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Jeyadevan NN, Sohaib SA, Thomas JM, Jeyarajah A, Shepherd JH, Fisher C. Imaging features of aggressive angiomyxoma. *Clin Radiol* 2003;58:157–62.
- [2] Takeda A, Mori M, Sakai K, Mitsui T, Nakamura H. Parasitic peritoneal leiomyomatosis diagnosed 6 years after laparoscopic myomectomy with electric tissue morcellation: report of a case and review of the literature. *J Minim Invasive Gynecol* 2007;14:770–5.
- [3] Bazot M, Lafont C, Roussel A, Jarboui L, Nassar-Slaba J, Thomassin-Naggara I. Caractérisation tissulaire IRM du pelvis féminin. *J Radiol* 2010;91:453–64.
- [4] Aye C, Jefferis H, Chung DY, Manek S, Kehoe S. A case of multi-modal managed vulval aggressive angiomyxoma diagnosed before conception and monitored during pregnancy. *Gynecol Oncol* 2009;115:170–1.
- [5] Han-Geurts IJ, van Geel AN, van Doorn L, Bakker Md, Eggermont AM, Verhoef C. Aggressive angiomyxoma: multimodality treatments can avoid mutilating surgery. *Eur J Surg Oncol* 2006;32:1217–21.
- [6] Khelifi S, Ben Ali A, Tagougui W, Jaoua H, Chammakhi C, Chadly A, et al. [Perineal recurrence of an aggressive angiomyxoma: is an incomplete resection useful?]. *J Chir (Paris)* 2009;146: 416–8.
- [7] McCluggage WG, Jamieson T, Dobbs SP, Grey A. Aggressive angiomyxoma of the vulva: dramatic response to

- gonadotropin-releasing hormone agonist therapy. *Gynecol Oncol* 2006;100:623–5.
- [8] Fine BA, Munoz AK, Litz CE, Gershenson DM. Primary medical management of recurrent aggressive angiomyxoma of the vulva with a gonadotropin-releasing hormone agonist. *Gynecol Oncol* 2001;81:120–2.
- [9] Palomba S, Oppedisano R, Annunziata G, Zullo F, Amorosi A. Leuprolide acetate depot plus high-dose raloxifene hydrochloride before and after surgery for recurrent vaginal aggressive angiomyxoma: a case report. *Gynecol Oncol*;123:172–3.