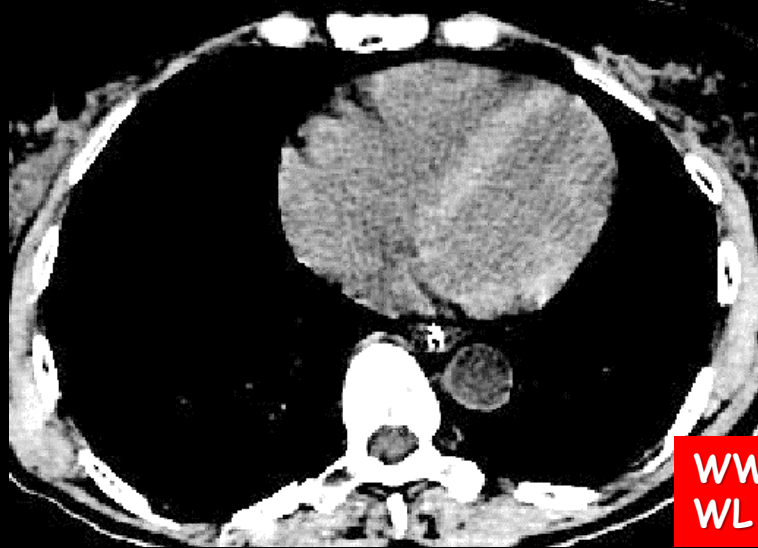
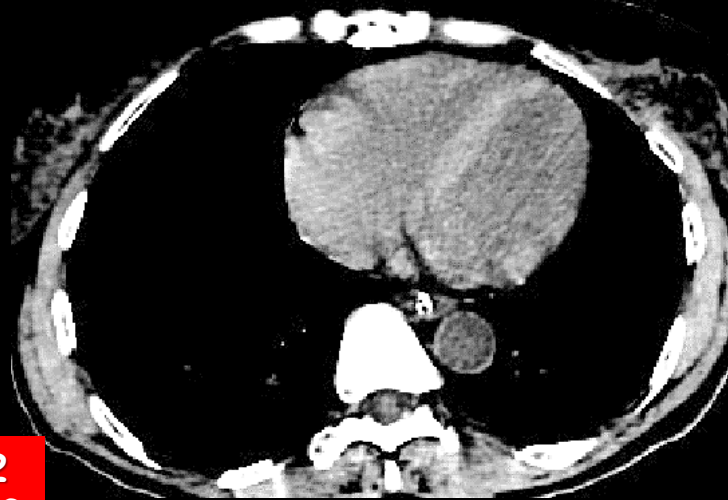


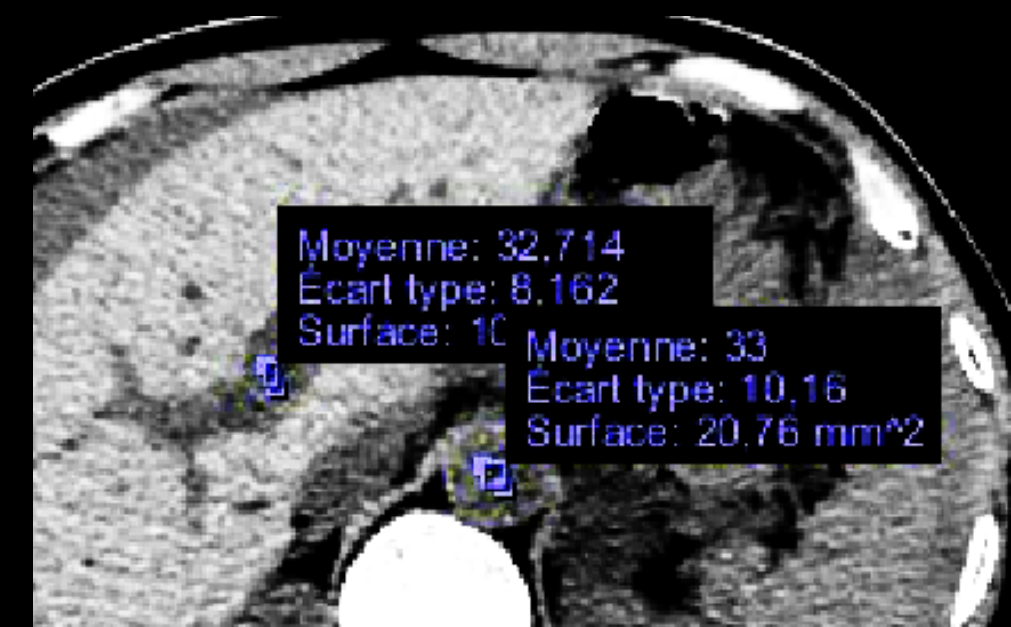
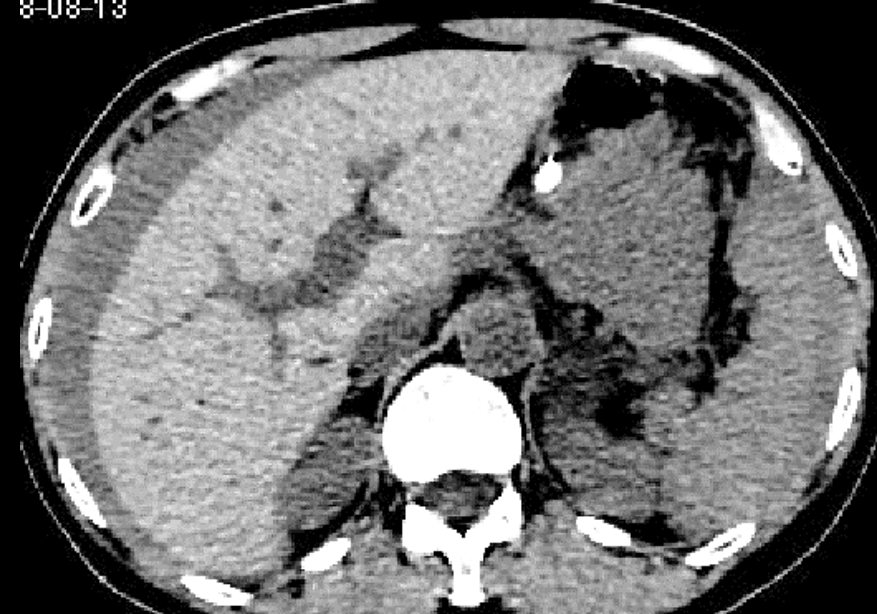
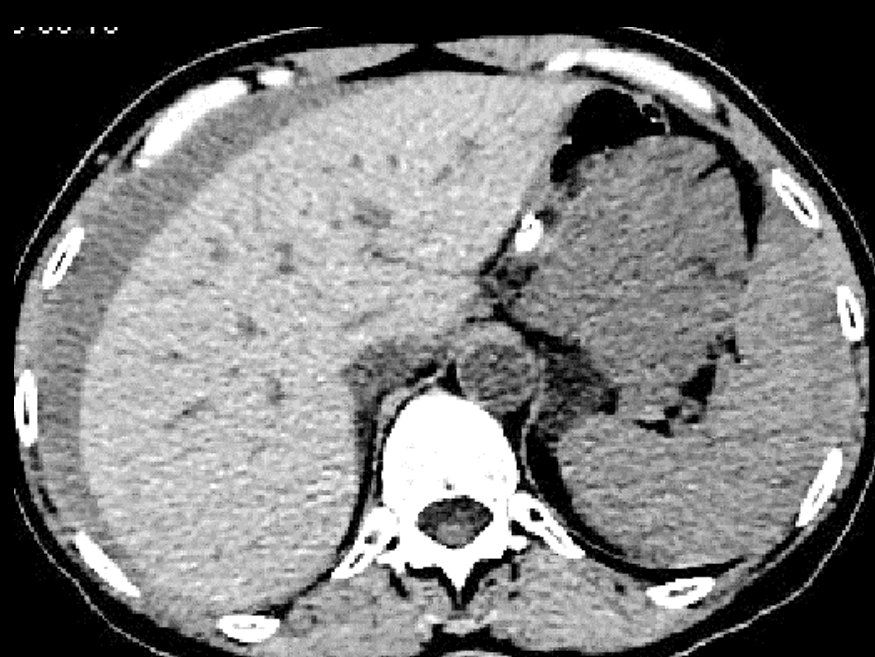
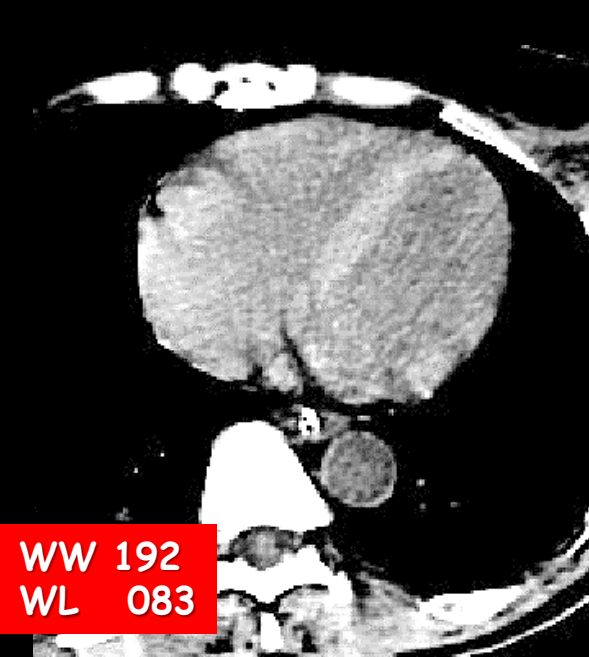
femme 63 ans, sans antécédent, **syndrome douloureux abdominal sous ombilical** aigu , ayant débuté brutalement, **avec déglobulisation**
l'examen scanographique pratiqué 24 heures après le début des troubles montre les aspects suivants. Quels sont les items sémiologiques scanographiques à retenir, dans ce contexte, pour orienter la prise en charge thérapeutique



WW 192
WL 083

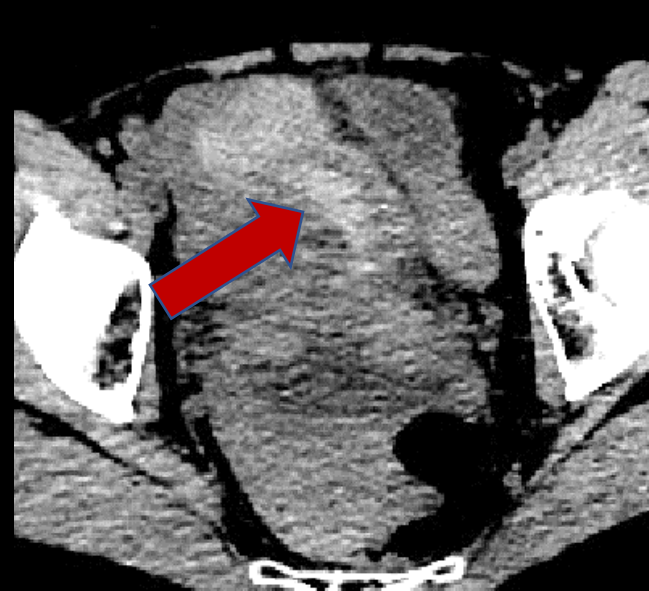
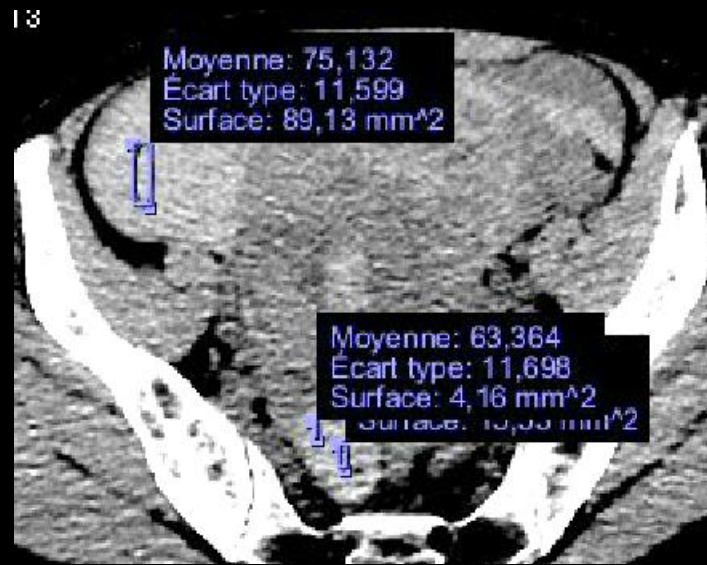
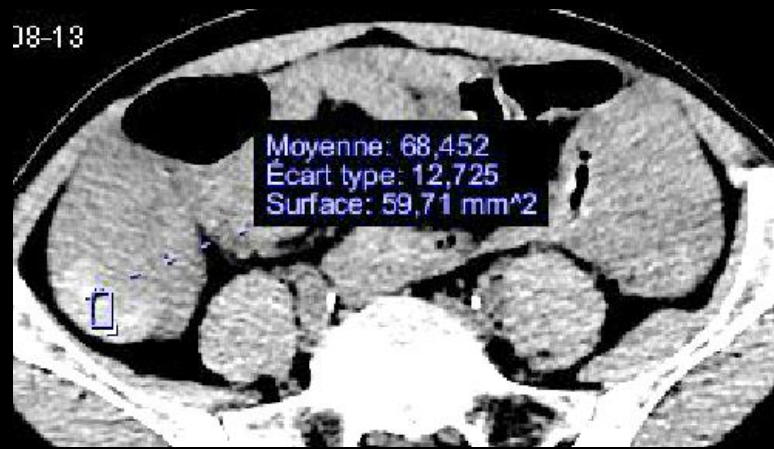


obs. François Avila IHN Laureline Simon ACC

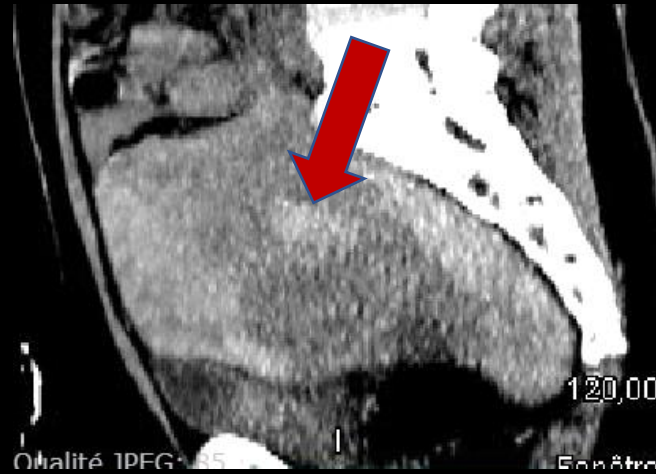
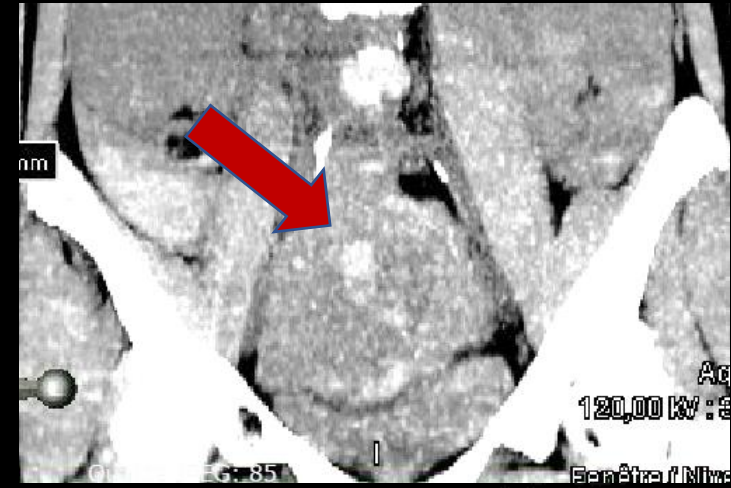
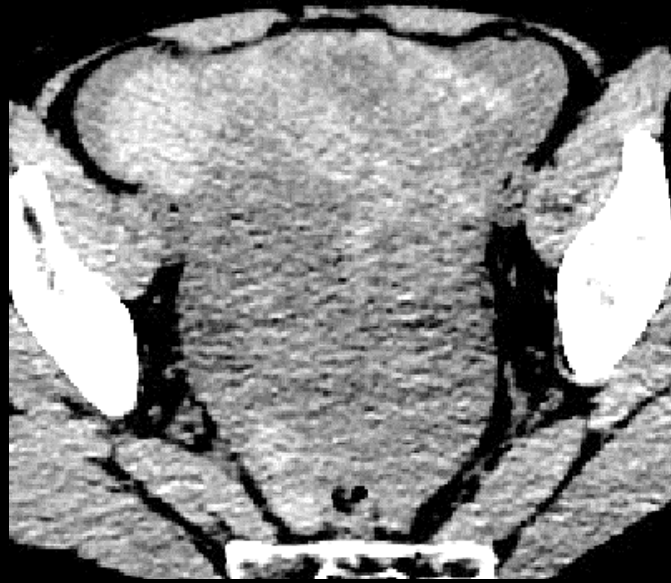
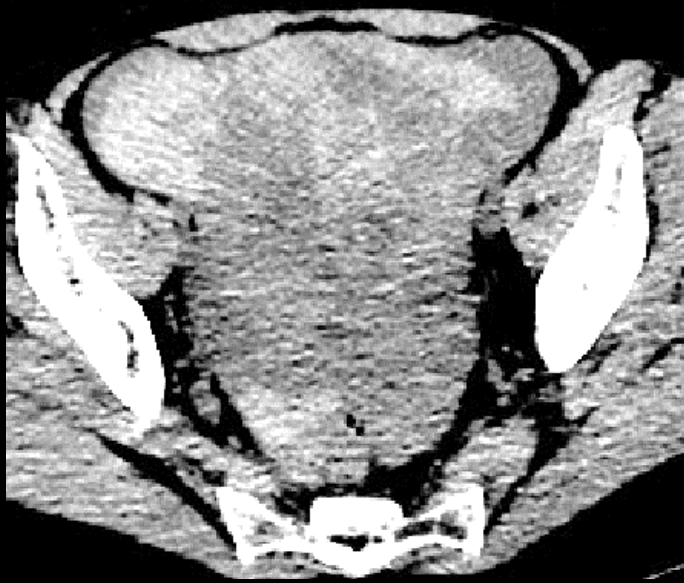


Bien sur, on trouve tous les signes d'un **syndrome d'hypodensité du sang circulant** (visibilité spontanée du myocarde ; hypodensité des cavités ventriculaires, des lumières des branches veineuses portales et sus-hépatiques, de la VCI rétro-hépatique et de l'aorte abdominale sous rénale).

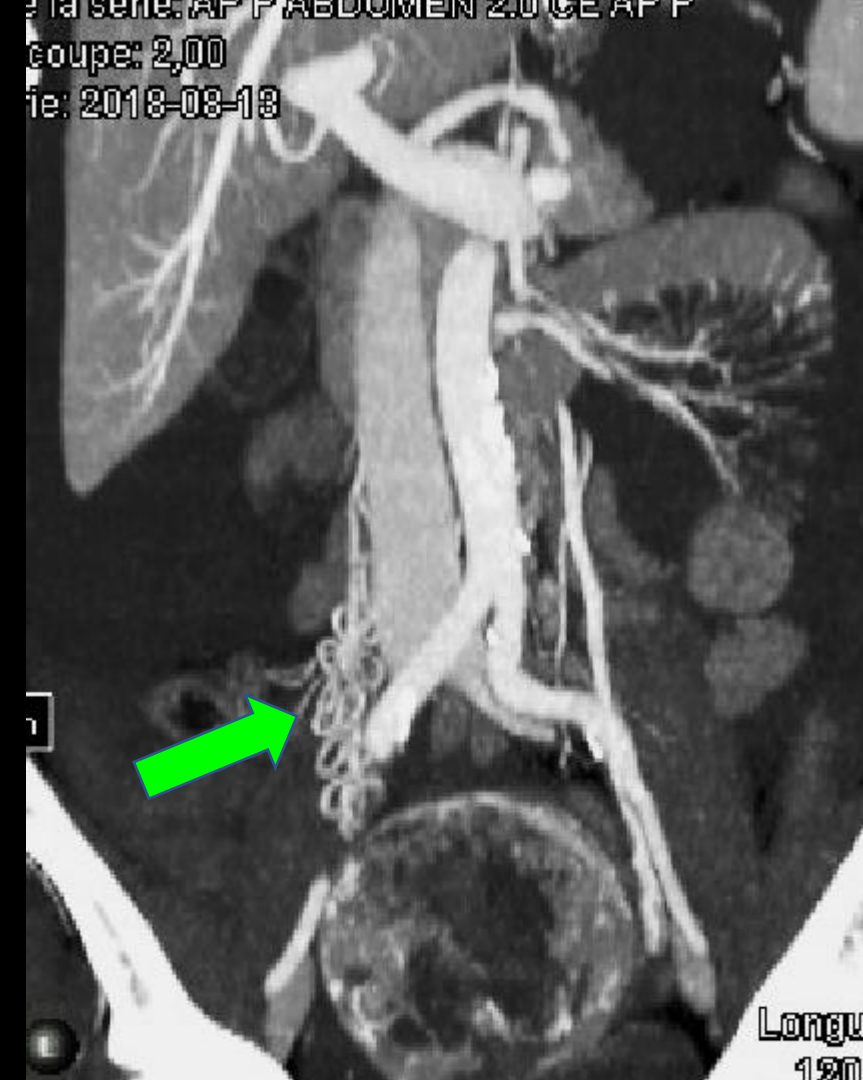
En l'absence de saignement extériorisé, il faut **chercher un saignement profond**



des plages d'hyperdensité spontanée sont développées dans la cavité pelvienne et la gouttière pariéto-colique droite, traduisant un hémopéritoine pelvien abondant. L'excavation pelvienne est le siège d'une **hyperdensité dont le siège et la forme reproduisent la silhouette de la cavité utérine**

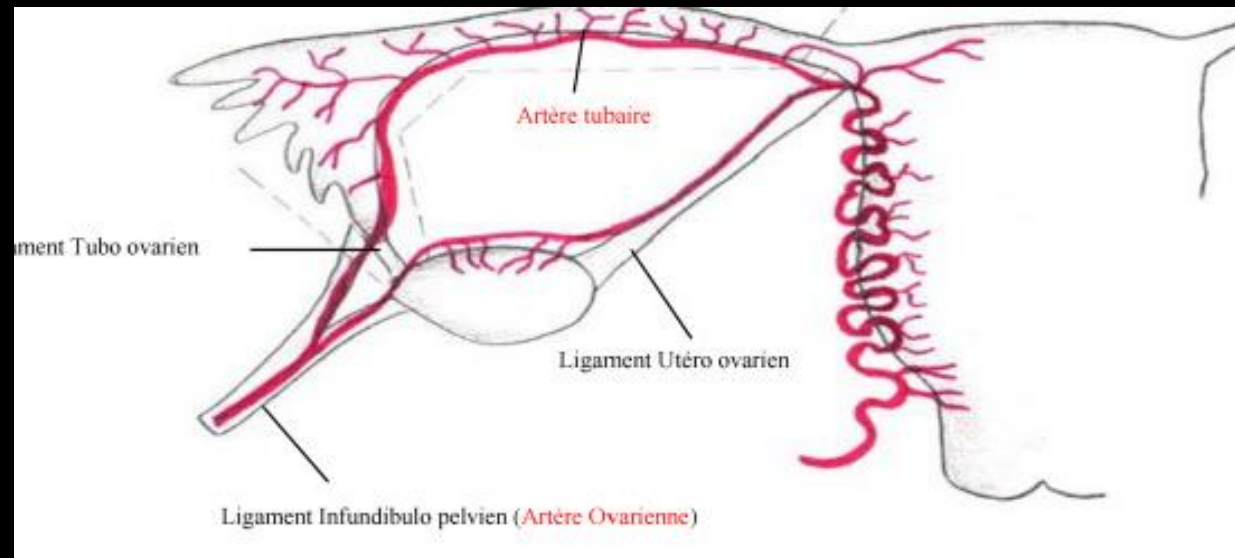
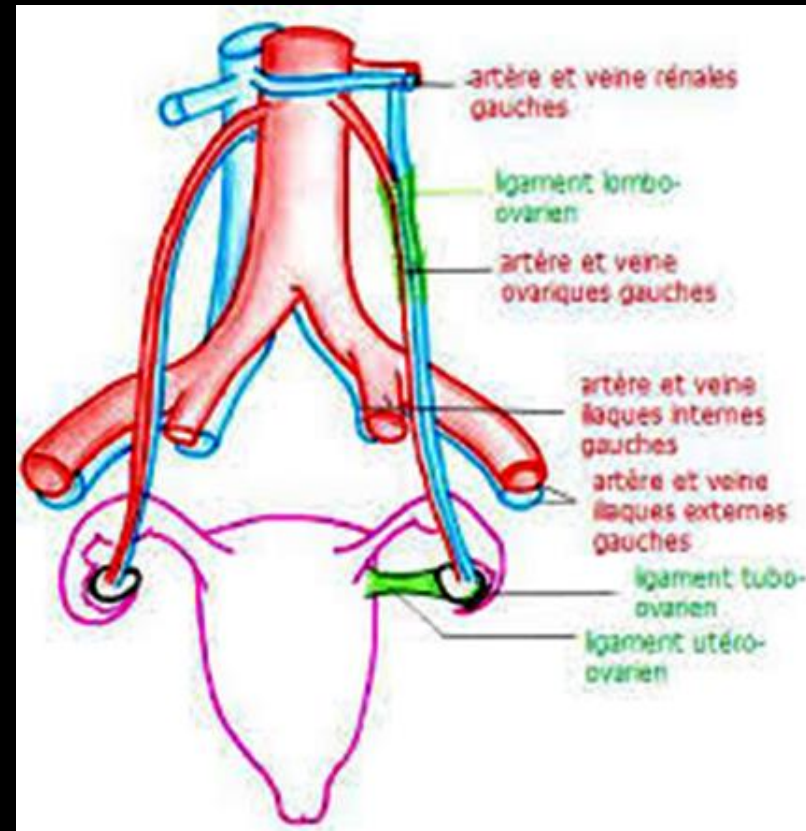


plages d'hyperdensité spontanée disséminées dans l'excavation pelvienne, circonscrivant une masse médiane au sein de laquelle une zone dense est évocatrice de la cavité utérine



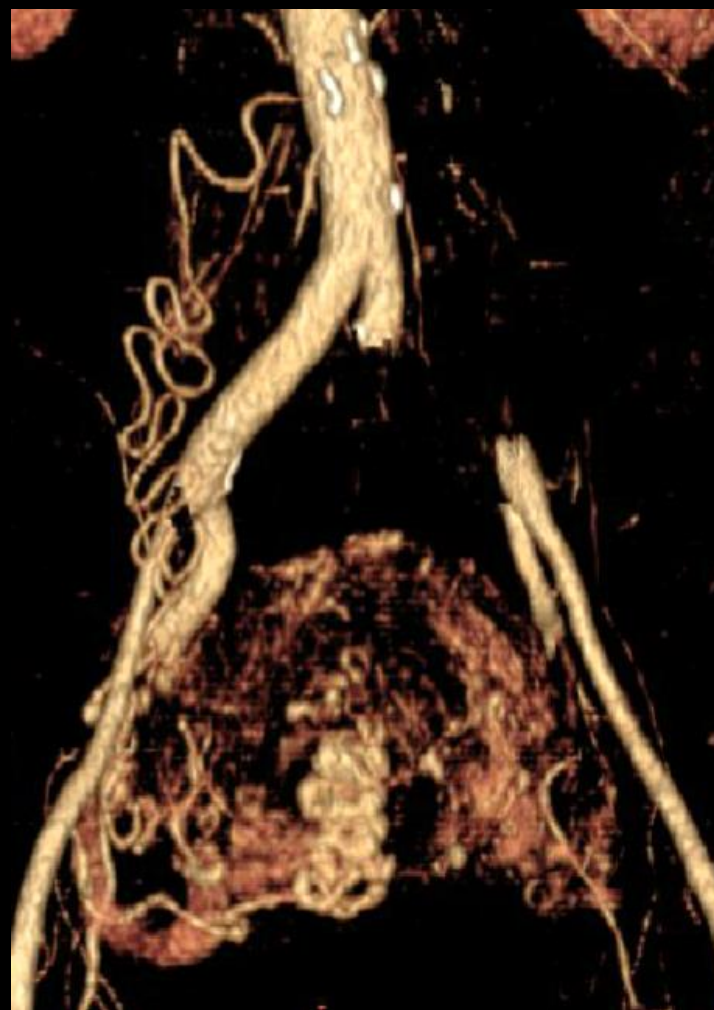
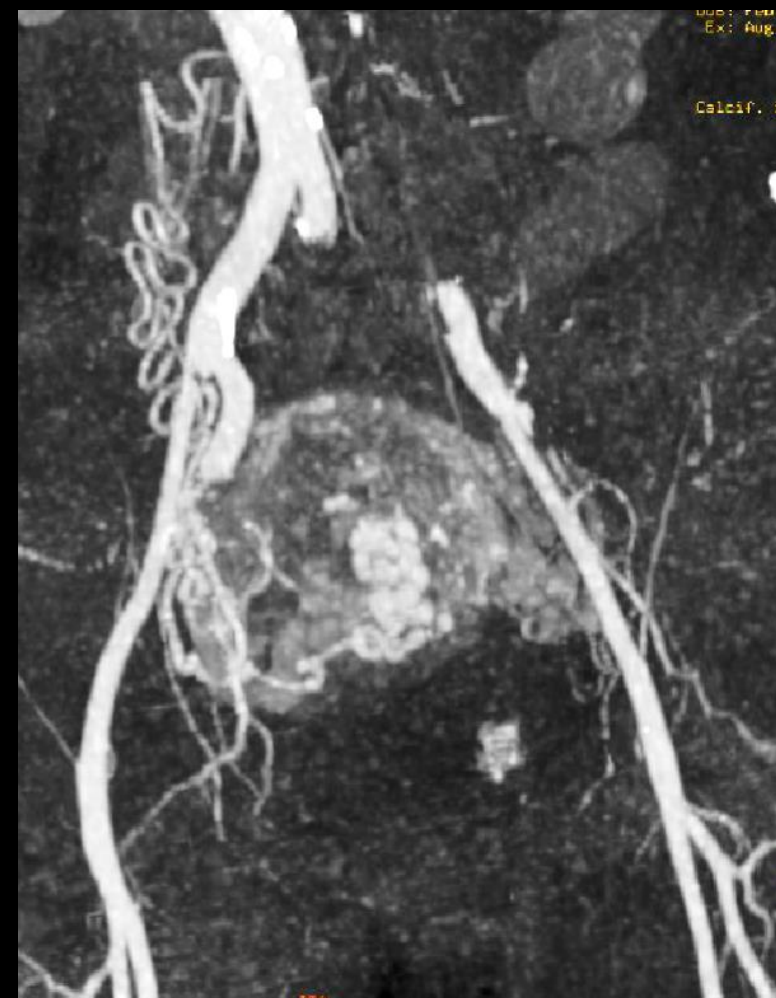
les **post-traitements vasculaires** confirment la présence d'un masse tumorale hypervascularisée et rompue de l'utérus, irriguée par un **réseau** serpiginoux de branches hélicines développé à partir de l'artère ovarique (a ovarica) droite et **des artères utérines droite et gauche**.

rappel la vascularisation de l'utérus

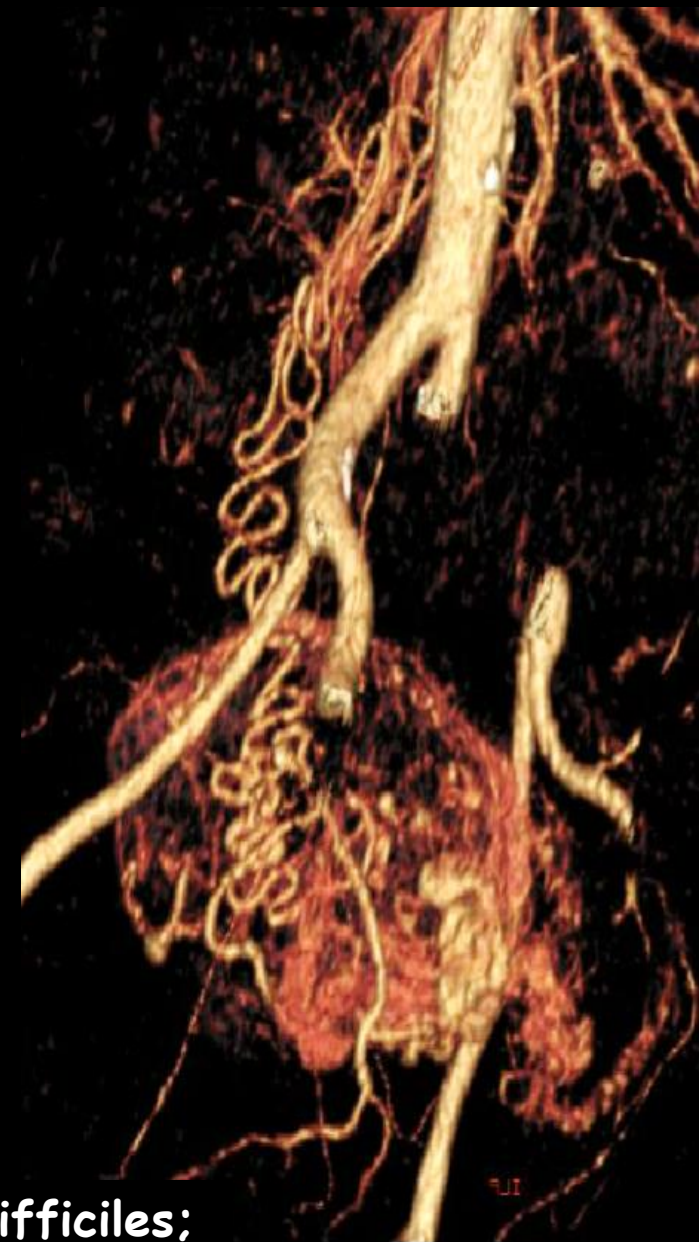


l'artère ovarique (ou utéro-ovarienne ou spermatique interne ou testiculaire) naît de la face antérieure de l'aorte au niveau de L2 ou du disque L2-L3 . Elle croise obliquement la face antérieure du muscle psoas et croise la face antérieure des vaisseaux iliaques externes pour rejoindre via le ligament infundibulo-pelvien , le ligament large (ligaments tubo et utéro-ovariens) .

Elle atteint l'extrémité externe de l'ovaire et se divise en 3 rameaux (pour l'ovaire, la partie externe de la trompe et la paroi latérale de l'utérus où elle s'anastomose avec la terminaison de l'artère utérine) . Elle est donc une artère ovaro-salpingienne et le nom d'artère utéro-ovarienne qui lui était donné antérieurement était trompeur



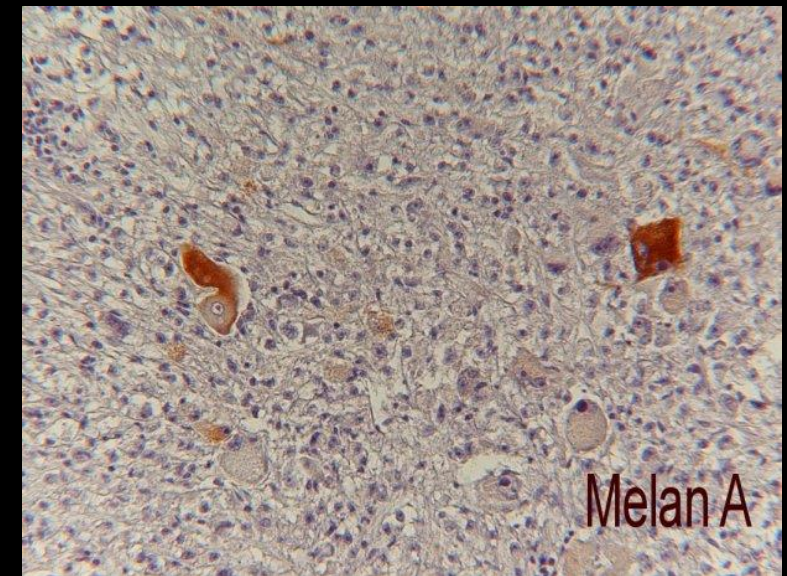
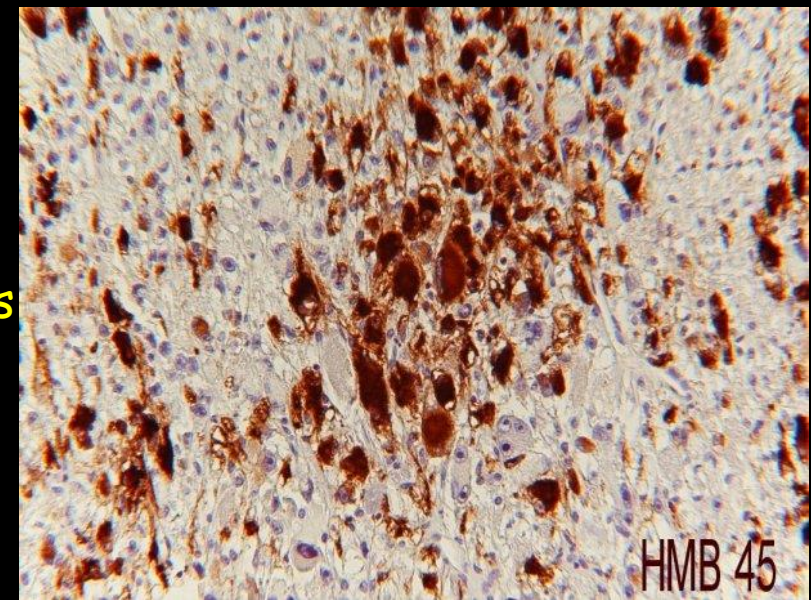
l'hétérogénéité de l'hypervascularisation tumorale est bien entendu évocatrice d'une lésion maligne agressive de type léiomyosarcome mais d'autres lésions tumorales bénignes (fibromyome) peuvent se révéler par des ruptures hémorragiques brutales



une hystérectomie d'hémostase a été réalisée, dans des conditions difficiles;
une embolisation aurait pu être envisagée

L'examen histologique conclut à un sarcome utérin; le complément immunohistochimique permet de classer la lésion dans le groupe des **PEComes**, formes rares de **proliférations de cellules fusiformes et épithélioïdes périvasculaires** ayant la particularité **d'exprimer les marqueurs mélanocytaires** (HMB45 , Melan A), à côté des marqueurs musculaires lisses

L'acronyme PECome inventé par Bonetti et coll. en 1992 concerne des néoplasmes mésenchymateux rares de dérivation cellulaire indéterminée comme la tumeur à cellules claires 'sucre ' du poumon / extra-pulmonaire, l'angiomyolipome rénal, la lymphangioléiomyomatose, la tumeur à cellules claires myomélanocytaire du ligament falciforme et du ligament rond, le sarcome abdomino-pelvien à cellules épithélioïdes périvasculaires et d'autres tumeurs avec des traits analogues dans d'autres sites et simplement qualifiées de PEComes. Certains incluent le léiomyome de la capsule rénale (capsulome) alors que d'autres le considèrent comme un angiomyolipome monotypique à cellules fusiformes

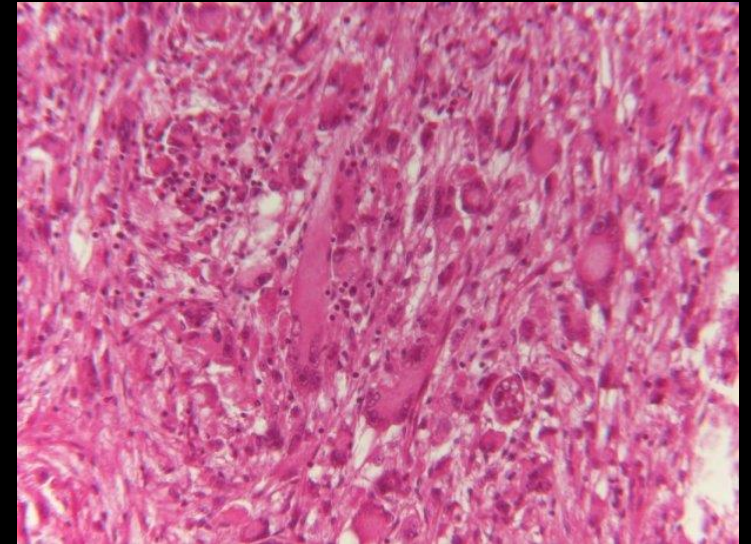
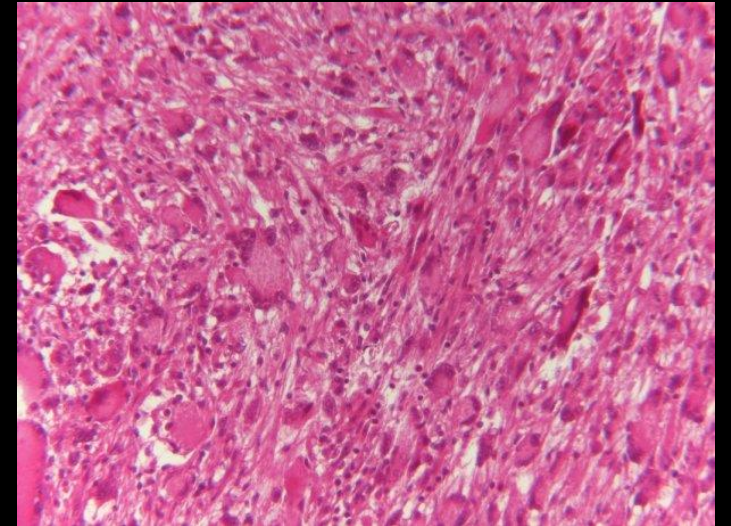


http://anabile.webethan.org/IMG/jpg/Pecome_Melan_A

Les critères utilisés pour le diagnostic de PECome sont : un aspect épithélioïde, un cytoplasme clair ou éosinophile et un agencement périvasculaire, avec un marquage à l'HMB 45 et autres marqueurs mélanocytaires et marqueurs cellulaires musculaires lisses (actine musculaire lisse, desmine, h-caldesmone, S100....)

Pathologie ubiquitaire avec des cas décrits dans :

.le ligament hépatique falciforme , pancréas , voie biliaire principale, utérus ou le pelvis
, tissus mous vessie prostate, sein
, rectum, vulve et septum cardiaque interatrial , jéjunum , côlon, rectum, rétro-péritoine, vessie, bouche, nez, orbite, pharyngo-larynx, péricarde, côte, base du crâne, tissus mous. La lymphangioliomyomatose pulmonaire ou tumeurs ' sucre ', les angiomyolipomes, et rarement les PEComes utérins sont associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville .



<http://anabible.webethan.org/spip.php?article4178>

Les **tumeurs périvasculaires épithélioïdes (PEComes)** constituent un groupe hétérogène de tumeurs mésenchymateuses pouvant compliquer une sclérose tubéreuse de Bourneville ou survenir plus fréquemment de manière sporadique.

En dehors des angiomyolipomes et de la lymphangiomatose pulmonaire habituellement bénins, les **PEComes sont rares** et surviennent préférentiellement dans le rétropéritoine, le tube digestif et **la sphère génitale féminine**.

Leur **pronostic est incertain**, les facteurs péjoratifs étant la taille de la tumeur primitive supérieure à 5 cm, un index mitotique élevé, une cellularité importante, un grade nucléaire élevé, l'infiltration des marges, l'existence de plages de nécrose ou d'images d'invasion vasculaire.

Au stade métastatique, les PEComes malins sont habituellement résistants aux chimiothérapies conventionnelles. **Les inhibiteurs de mTOR constituent une thérapie ciblée efficace s'appuyant sur la fréquence des anomalies de la voie de mTOR, en particulier de TSC1 et TSC2.**

ruptures spontanées sur utérus tumoral

La rupture spontanée d'un utérus tumoral révélée par un hémopéritoine massif est un tableau qui fait évoquer une lésion maligne de type **léiomyosarcome** mais qui reste **exceptionnel** (3 cas seulement trouvés dans la littérature) Une nécrose tumorale est responsable de la rupture pariétale

Un tableau clinique analogue de saignement massif intrapéritonéal peut également s'observer comme complication d'une rupture spontanée d'un **léiomyome** en nécrobiose aseptique. Cette cause est en fait moins rare puisqu'environ 100 cas sont rapportés dans la littérature dont 10 durant la dernière décennie. Les mécanismes évoqués sont la rupture spontanée de veines superficielles ou la torsion d'un myome pédiculé. D'autres causes de saignement peuvent être observées : HTA à l'origine d'un saignement artériel, avulsion traumatique d'un myome pédiculé, congestion veineuse au cours d'une grossesse....

la rupture utérine , conséquence d'une nécrose par torsion d'un myome pédiculé sous-séreux reste le mécanisme le plus facile à comprendre. La dégénérescence hyaline (la plus fréquente 63% des cas); mais surtout la dégénérescence rouge (environ 3% des cas) peuvent se révéler par des tableaux cliniques aigus, accompagnés d'épanchements liquides du péritoine .Le rôle des hormones stéroïdiennes est probable .Les déséquilibres qu'elles provoquent par l'induction d'une croissance excessive des noyaux myomateux et la compression mécanique de leurs pédicules nourriciers ont pour conséquence une ischémie d'intensité et de durée variable

Des ruptures utérines compliquant des processus tumoraux de la région du col utérin ont été rapportés , notamment des cancers du col mais également des tumeurs mixtes ou carcinosarcomes utérins également désignés sous le terme de **tumeur mixte mullerienne du corps utérin** . La rupture utérine est alors la conséquence d'une rétention liquide endocavitaire souvent infectée (pyrométries), chez une femme âgée sans contexte hémorragique

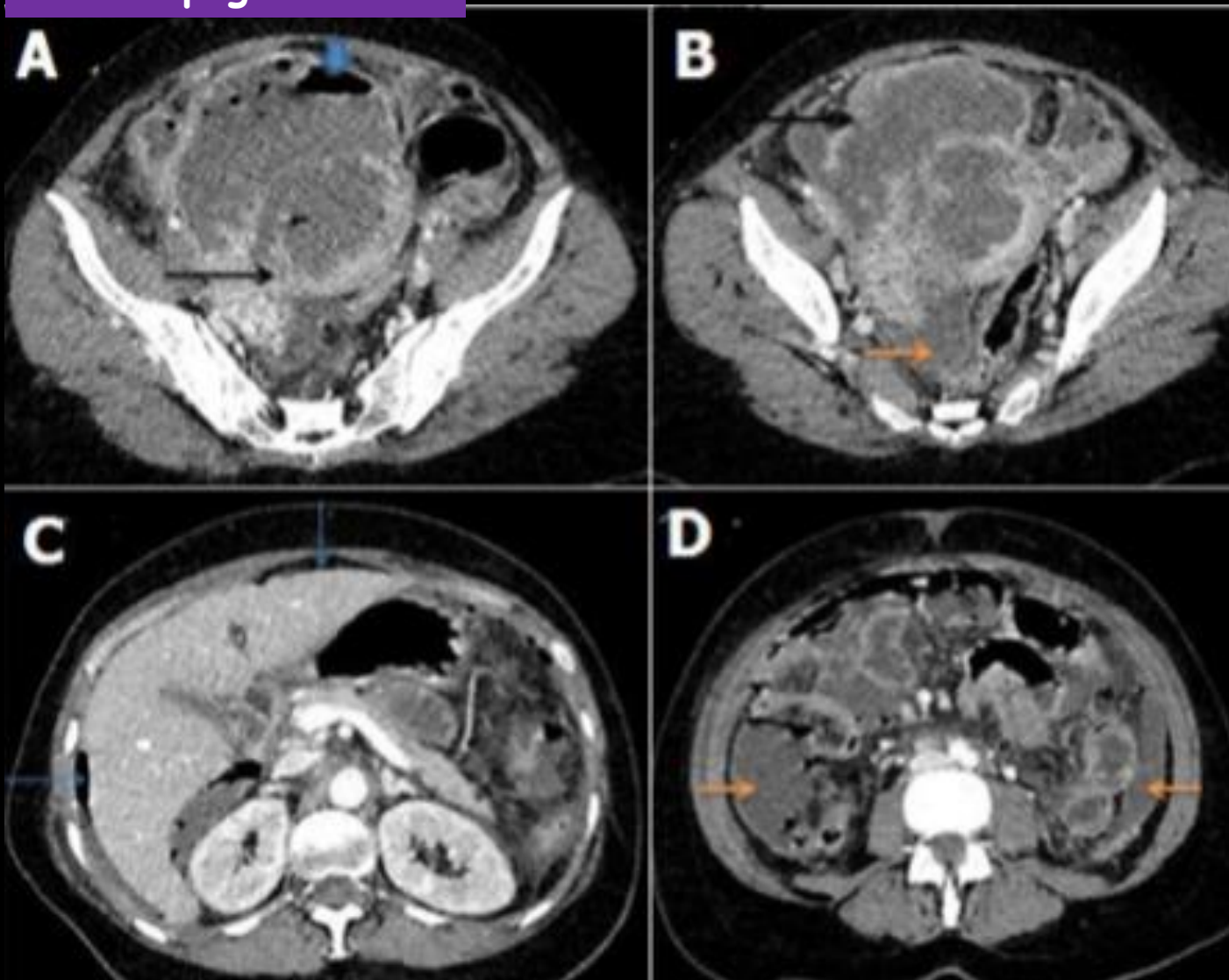
Case report

Rupture utérine spontanée sur léiomyosarcome utérin

Spontaneous uterine rupture due to uterine leiomyosarcoma

Khouloud Boussouni^{1,*}, Meryem Benoulaid¹, Rachida Dafiri¹

¹Service de Radiologie de l'Hôpital d'Enfants, Maternité Souissi, Centre Hospitalier Ibn Sina, 40000 Rabat, Maroc



patiente âgée de 43 ans nulligeste .douleurs abdominales diffuse et choc; métrorragies minimales .Masse à l'examen clinique .15000 GB/mm³ , 11g/dl , CRP 62 mg/l ; hématies 11g/dl; béta HCG normales au scanner volumineuse masse pelvi-abdominale kystisée infectée; épanchement péritonéal de densité élevée (42 UH) et pneumopéritoine

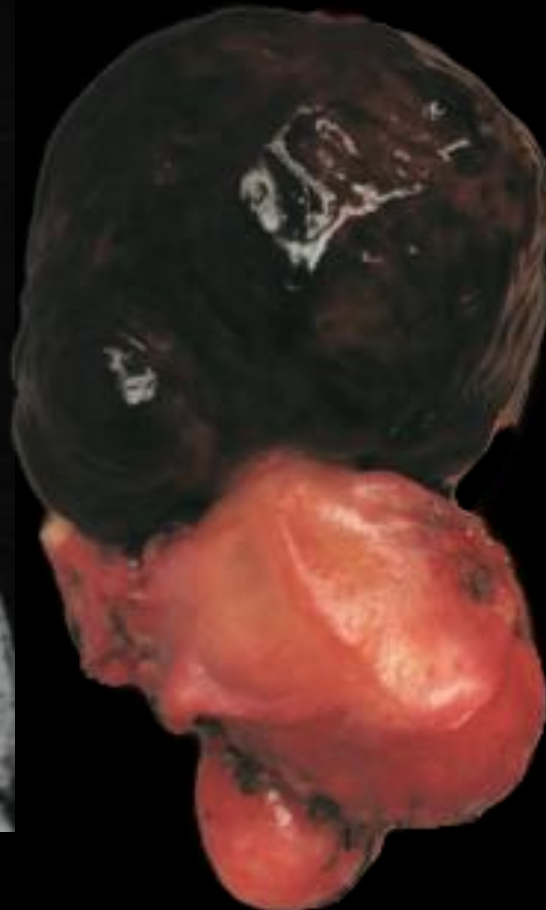
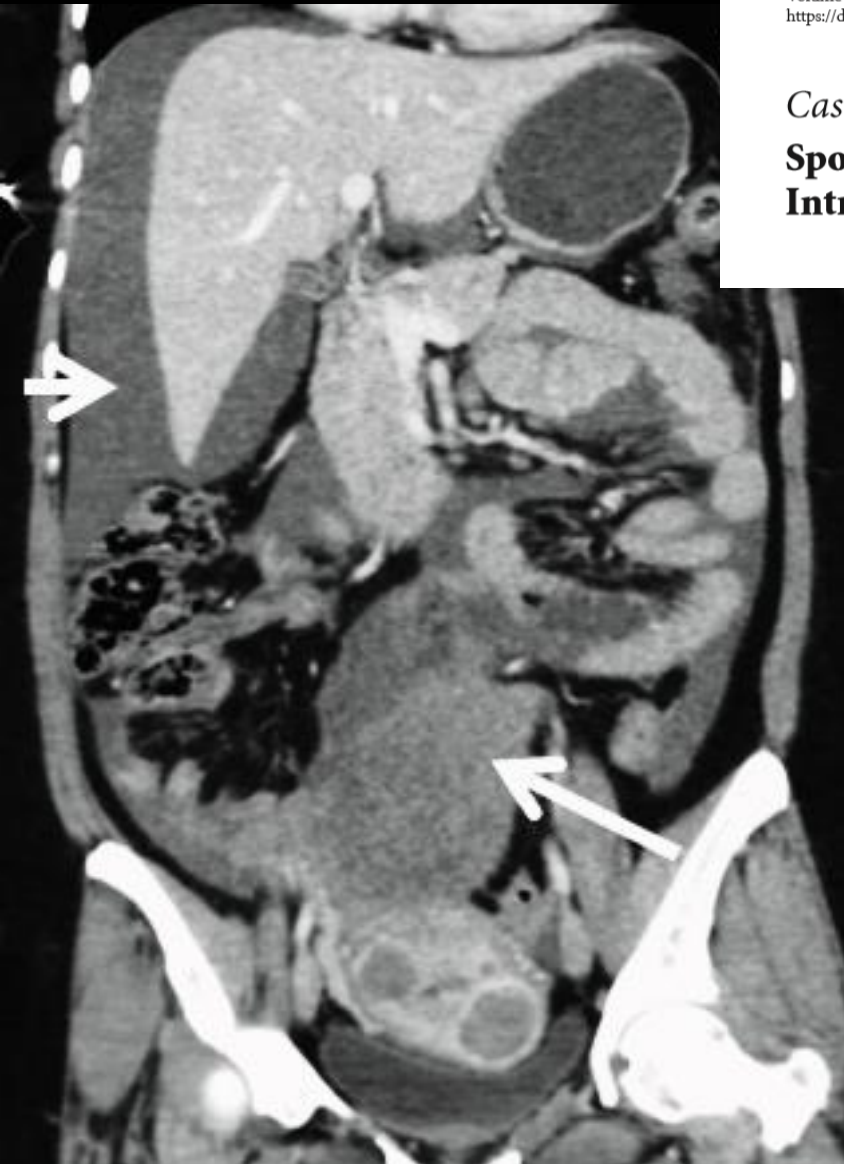
exérèse chirurgicale de la masse utérine nécrosée qui n'adhère ni au péritoine ni aux structures digestives:
hystérectomie avec annexectomie bilatérale

léiomyosarcome à l'examen histologique avec étude immunohistochimique

Case Report

Spontaneous Rupture of a Leiomyoma Causing Life-Threatening Intra-Abdominal Hemorrhage

Melissa Schwartz¹ and Kristin Powell²



l'utérus est le siège de multiples nodules myomateux dont un sous séreux, du fond utérin, en nécrobiose aseptique.

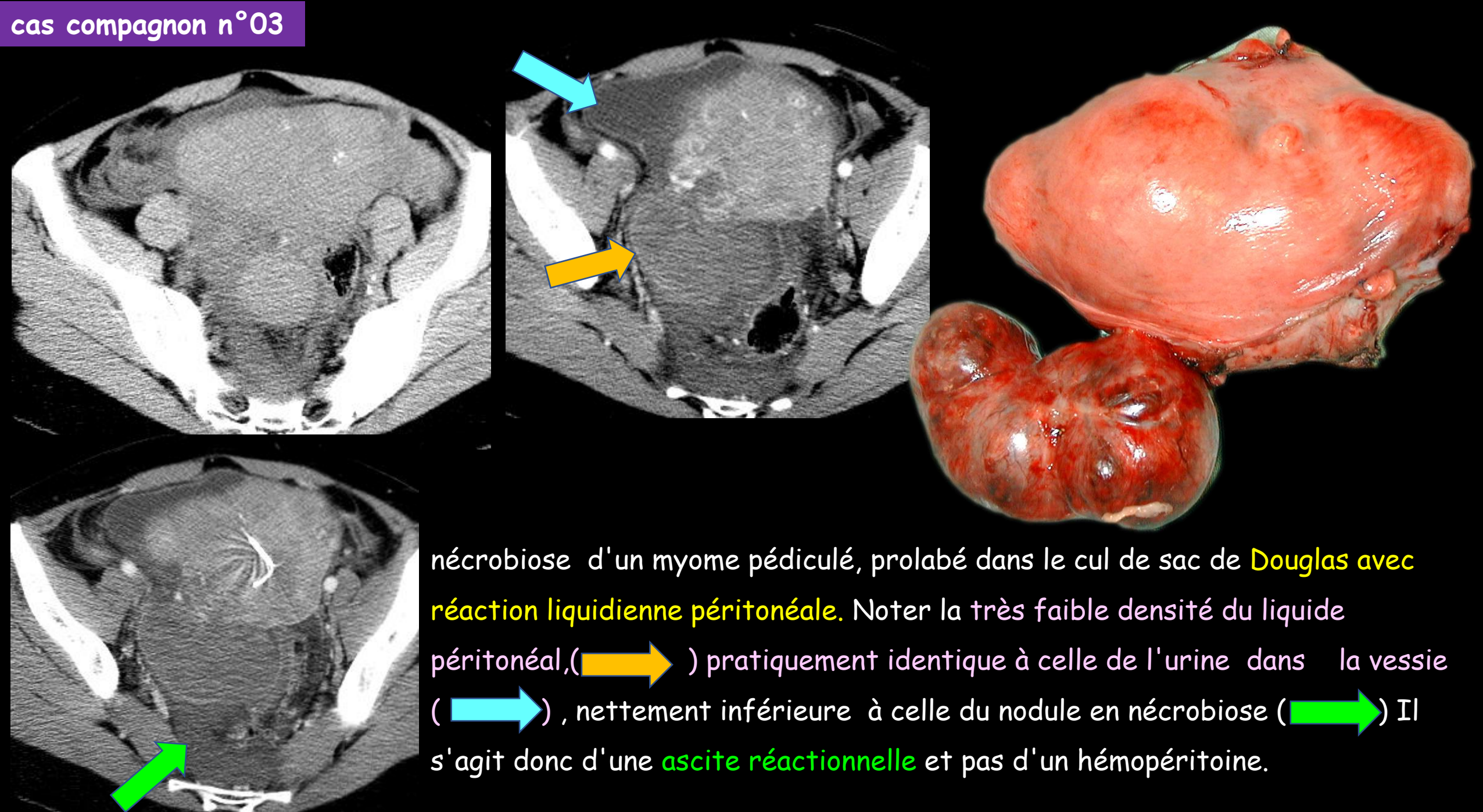
épanchement liquide abondant de toute la cavité péritonéale non ou peu hématique

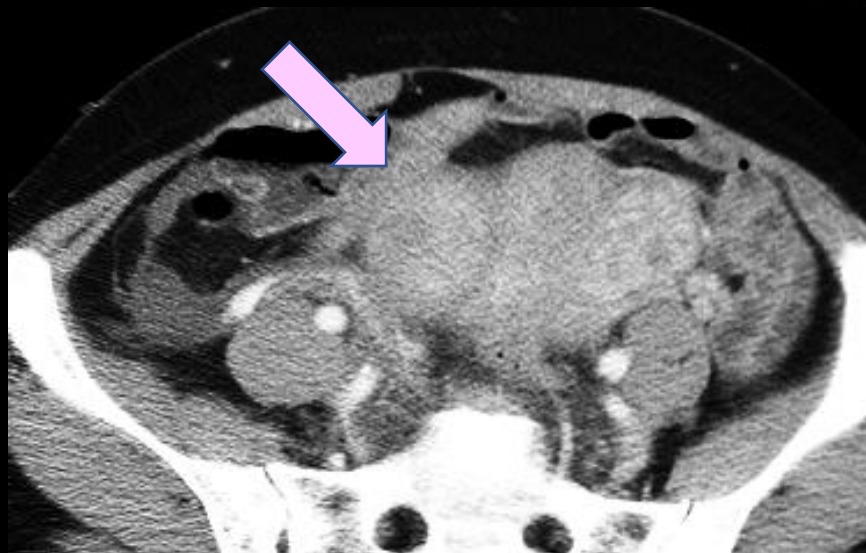
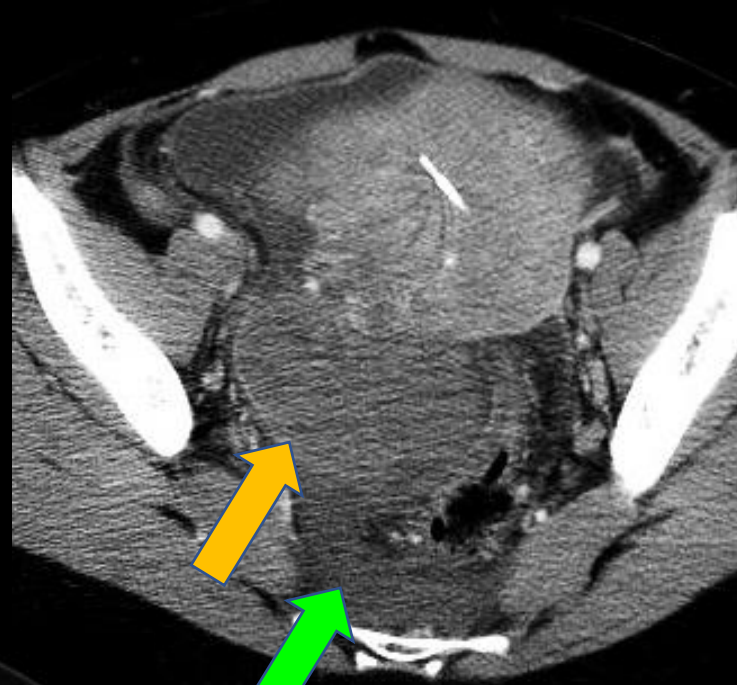
TA 60/53 tachycardie 140/ min

hémopéritoine 4,5 l

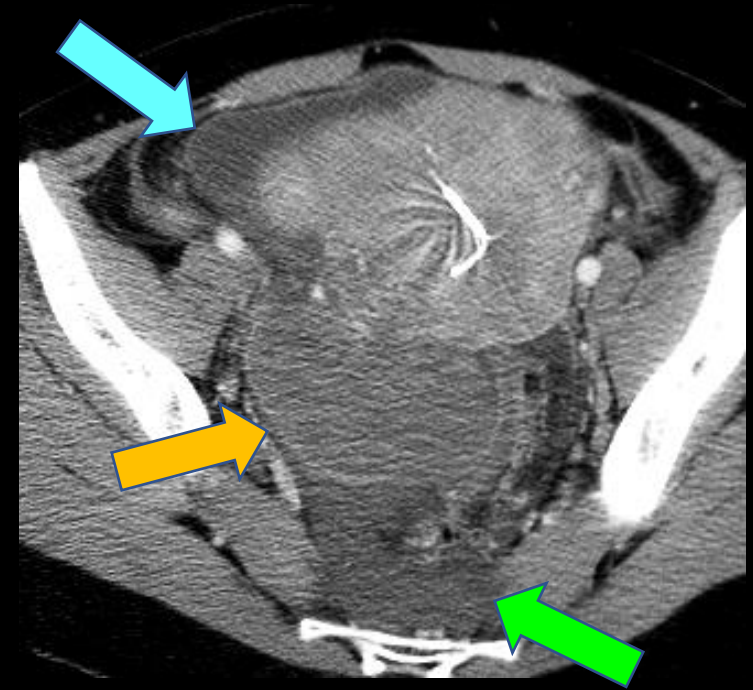
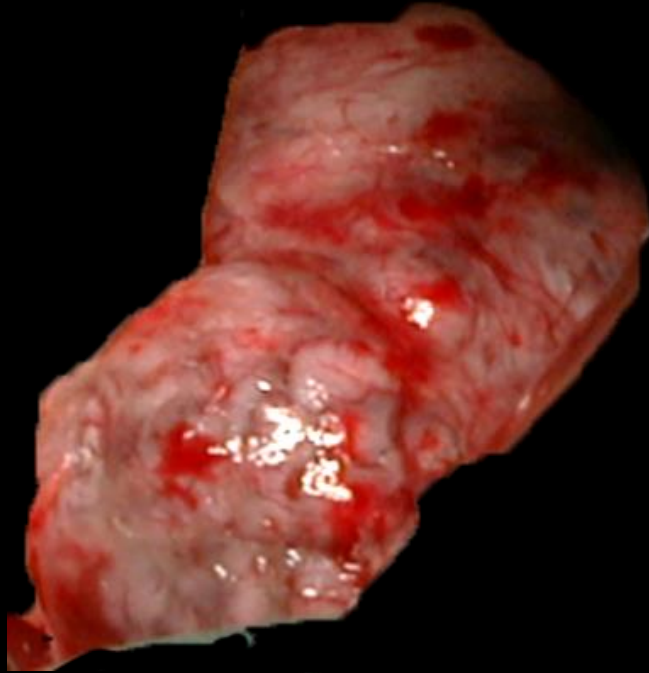
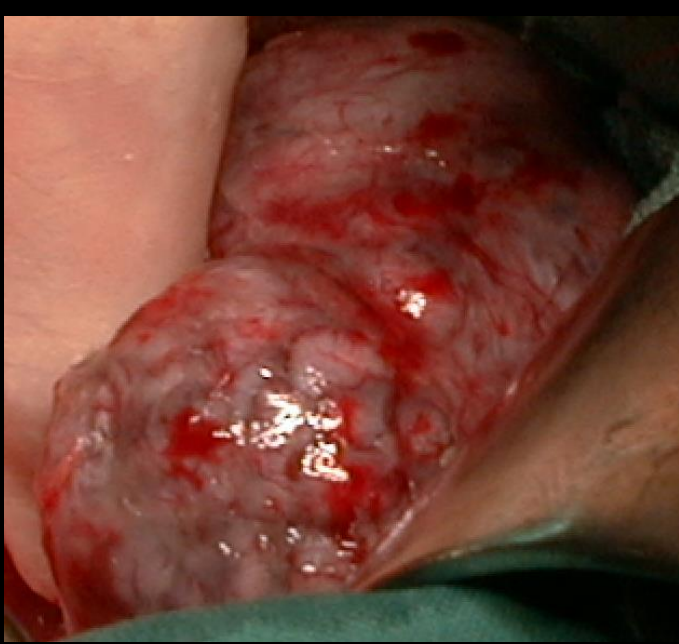
histologiquement on trouve des zones dégénérescence blanches et rouges

la perforation se situe dans une zone de nécrose de la paroi postérieure du nodule nécrobiotique





net défaut de rehaussement
du nodule pédiculé prolabé
dans le cul de sac de
Douglas. La torsion du
pédicule (→) entraîne
la strangulation vasculaire
et l'ischémie



ascite réactionnelle à taux de protides
réduit dans le cul de sac de Douglas et les
récessus latéro-rectaux
niveau d'atténuation proche de celui de
l'urine, nettement inférieur à celui du
nodule nécrobiotique

Au total

Les ruptures spontanées de l'utérus en rapport avec une lésion tumorale sont rares.

Leur révélation par un tableau aigu de type chirurgical avec déglobulisation aiguë et hémopéritoine massif doit faire penser à un sarcome utérin surtout si la patiente n'est pas en période de périménopause . La nécrose tumorale est la cause de la perforation et de l'hémopéritoine

Les **léiomyomes compliqués nécrobiotiques** peuvent également se révéler par des tableaux chirurgicaux avec déglobulisation . L'origine des saignements est alors souvent veineuse mais la perforation par mécanisme ischémique est possible.

Un épanchement réactionnel péritonéal peut accompagner la nécrobiose d'un myome sous séreux pédiculé. L'"œil densitométrique" du radiologue saura le différencier d'un hémopéritoine et le confirmer par la mesure des valeurs d'atténuation

On retiendra que l'utérus est une des localisations connue des PEComes dont le diagnostic repose sur des arguments morphologiques microscopiques et immunohistochimiques Certains PEComes de la femme présentent une hyalinisation étendue du stroma (PECome sclérosant). Ils sont surtout rétro-péritonéaux, mais ont été aussi rencontrés dans l'utérus. Les cellules épithélioïdes uniformes, parfois avec des mitoses, forment des cordons dans un stroma collagène paucicellulaire. Il y a parfois un contingent fusocellulaire ou une architecture en nappe. On peut voir des remaniements myxoïdes, des microkystes dans le stroma, des cellules multinucléées et des cellules araignées . Ces tumeurs expriment la desmine, l'actine muscle lisse, la h-caldesmone, l'HMB45, le MiTF et une minorité est Melan-A positive. Des cas malins ont été décrits Leur pronostic est incertain, les facteurs péjoratifs étant la taille de la tumeur primitive supérieure à 5 cm, un index mitotique élevé, une cellularité importante, un grade nucléaire élevé, l'infiltration des marges, l'existence de plages de nécrose ou d'images d'invasion vasculaire

Gupta N, Dadhwal V, Misra R et al. Atypical presentation of a leiomyoma as spontaneous massive haemoperitoneum. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2008 May; 138(1):1201

Özcan J, Dülger O, Küpelioğlu L, Gönenç AI, Erşahin A. Uterine sarcoma in a 14 year-old girl presenting with uterine rupture. Gynecol Onco Rep. 2014 Jun; 17 (10):446.

Barua R, Olesnick G. Uterine leiomyosarcoma presenting with haemoperitoneum. Med J Aust. 1988 Jun 20; 148(12):655, 657.

Farhi J, Dicker D, Ben-Rafael Z. Leiomyosarcoma presenting as spontaneous haemoperitoneum. Int J Gynaecol obstet. 1993 Mar; 40(3):249-50.

Boussouni K., Benoulaid M., Dafiri R. Rupture utérine spontanée sur leiomyosarcome utérin . Pan African Medical Journal. 2016; 24:86 doi:10.11604/pamj.2016.24.86.8849

Schwartz M., Powell K. Spontaneous rupture of a leiomyoma causing life-threatening intra-abdominal hemorrhage. Hindawi Case reports in obstetrics and gynecology vol 2017 Article ID 3701450, 3 pages <https://doi.org/10.1155/2017/3701450>

Gupta S.,I.T.Manyonda,“Acute complications of fibroids,”

BestPractice&ResearchClinicalObstetrics&Gynaecology,vol. 23,no.5,pp.609–617,2009.

Takai H., Tani, H, .Matsushita, Rupture of a degenerated uterine fibroid as a cause of acute abdomen: a case report,” Journal of Reproductive Medicine, vol. 58, no. 1-2, pp. 72–74, 2013.

Tanand Y.L., Naidu A Rare post partum ruptured degenerated fibroid: a case report,”Journal of Obstetrics and Gynaecology Research,vol.40,no.5,pp.1423–1425,2014.

Danikas D., Theodorou S.J.V. Kotrotsios, Sills C. , Cordero P., E. Hemoperitoneum from spontaneous bleeding of a uterine leiomyoma: a case report,” The American Surgeon, vol. 65,no.12,pp.1180–1182,1999.

Estrade-Huchon S.Bouhann P., Limot O, FauconnierA., Bader G. Severe life-threatening hemoperitoneum from post traumatic avulsion of a pedunculated uterine leiomyoma, Journal of Minimally Invasive Gynecology,vol.17,no.5,pp.651– 652,2010.

Deopuria R.,H. Haemoperitoneum secondary to rupture of coronary veins on a fibroid uterus (Review), The Journal of Obstetrics and Gynecology of India,vol.20,pp.409–413,1970.

BastuE.,Akhan S.E.,Ozsurmeli M. etal., Acute hemorrhage related to spontaneous rupture of an uterine fibroid: a rare case report, European Journal of Gynaecological Oncology, vol. 34, no.3,pp.271–272,2013.