

CORRÉLATION ANATOMORADIOLOGIQUE / *Digestif*

Confrontation anatomoradiologique d'un angiomyolipome hépatique chez une femme de 68 ans[☆]

M. Lafitte^{a,*}, A. Ayav^b, A. Bressenot^c, M. Claudon^a,
D. Regent^a, V. Laurent^a

^a Service de radiologie Brabois Adulte, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France

^b Service de chirurgie digestive et endocrinienne, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France

^c Service d'anatomopathologie, rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-lès-Nancy, France

MOTS CLÉS

Diagnostic ;
Angiomyolipome
hépatique ;
Foie ;
Carcinome
hépatocellulaire ;
PECome

Madame B., 68 ans, sans antécédent, réalise un scanner thoracoabdominopelvien pour bilan étiologique d'une pseudopolyarthrite rhizomélisque. Il est mis en évidence une lésion hépatique de 48 mm de grand axe sous-capsulaire du segment V. La caractérisation de cette lésion est difficile en raison d'une acquisition limitée au temps portal.

L'IRM hépatique confirme la présence de cette lésion aux contours réguliers, en hypersignal hétérogène T2, hyposignal T1 avec un rehaussement précoce intense hétérogène sans wash-out évident sur les séquences tardives. Les séquences *in-phase* et *out-of-phase* n'objectivent pas de contingent stéatosique.

La patiente est asymptomatique et le bilan hépatique est normal. L'atypie des données en imagerie conduit à réaliser une ponction biopsie transpariétale ; le diagnostic histologique est carcinome hépatocellulaire de grade II selon Edmonson. Une exérèse chirurgicale par bi-segmentectomie est réalisée. L'analyse macroscopique retrouve une tumeur sous-capsulaire, bien limitée, encapsulée, molle, d'aspect brunâtre homogène. À l'examen microscopique, il existe une prolifération tumorale composée de trois contingents : cellules musculaires lisses épithélioïdes, adipocytes et structures vasculaires aux parois hyalinisées, les cellules musculaires lisses représentant le contingent le plus important. Les cellules tumorales expriment en immunohistochimie de façon intense et diffuse les antigènes mélanocytaires HMB45, Melan A et dans une moindre mesure les antigènes musculaires lisses et l'antigène Actine musculaire lisse. Le parenchyme hépatique à distance est sain. Le diagnostic final retenu est celui d'un angiomyolipome hépatique développé sur foie sain (Fig. 1–3).

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2013.03.004>.

[☆] 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 : marielafitte1@gmail.com (M. Lafitte).

Discussion

De nombreuses lésions focales hépatiques sont de découverte fortuite sur foie sain, notamment en raison de l'avènement des techniques d'imagerie en coupe. Si le scanner ou l'échographie ne peuvent permettre un diagnostic de certitude, le recours à l'IRM avant tout geste invasif apparaît alors indispensable.

Dans notre observation, le seul élément sémiologique permettant une orientation diagnostique en IRM est la prise de contraste à la phase artérielle sans lavage de la lésion tumorale à la phase portale et sans autre contingent individualisable.

Sur foie sain, de nombreuses tumeurs hypervasculaires malignes ou bénignes peuvent être évoquées : le carcinome hépatocellulaire, entité rare mais non exceptionnelle, les métastases hypervasculaires habituellement rencontrées en cas de lésion primitive endocrine, rénale ou thyroïdienne, ou l'hépatocholangiocarcinome. Des lésions bénignes peuvent également être évoquées comme l'adénome, l'HNF, l'angiome à flux rapide ou plus rarement l'hémangioendothéliome épithélioïde.

Certaines lésions peuvent être facilement éliminées dans le cas de notre observation, notamment l'hyperplasie nodulaire focale, l'angiome, les métastases de tumeurs endocrines. Les autres diagnostics ne pouvant être formellement écartés, le recours à une biopsie transpariétale dans ce contexte semble indispensable.

De par la faible quantité de matériel et la recherche de cellules dont les caractéristiques sont morphologiquement proches des hépatocytes, le diagnostic d'angiomyolipome hépatique sur simple biopsie est difficile. Le diagnostic de carcinome hépatocellulaire était initialement évoqué dans notre cas.

D'un point de vue anatomopathologique, l'angiomyolipome hépatique est une tumeur d'origine mésenchymateuse, composée de tissu adipeux, de muscle lisse et de vaisseaux à parois dystrophiques. Le plus souvent asymptomatique, il peut être associé à la sclérose tubéreuse de Bourneville dans 6 à 10% des cas [1].

Cette lésion appartient au groupe des PEComa (*perivascular epithelioid cell*), entité nouvellement créée. Elle rassemble des tumeurs d'histologie différente avec pour point commun en immunohistochimie la co-expression des

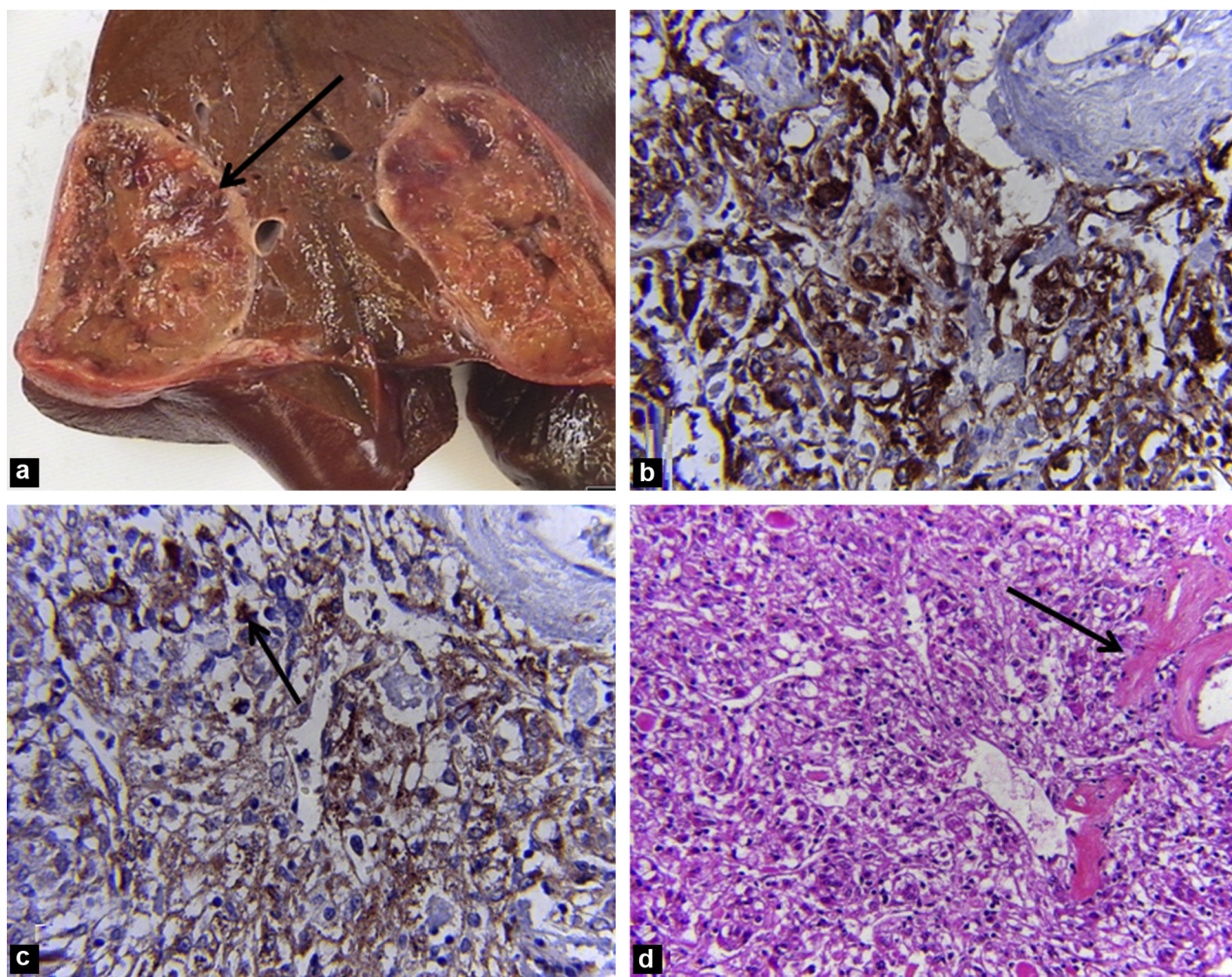


Figure 1. a : macroscopie : tumeur bien limitée, encapsulée (flèche), brunâtre mesurant 5 × 4 × 3 cm, sous-capsulaire ; b : microscopie × 40, marquage en brun des cytoplasmes des cellules musculaires lisses par la Melan A ; c : microscopie × 40, marquage cytoplasmique par l'HMB 45 (flèche) ; d : microscopie × 20 : parois vasculaires dystrophiques (flèche).

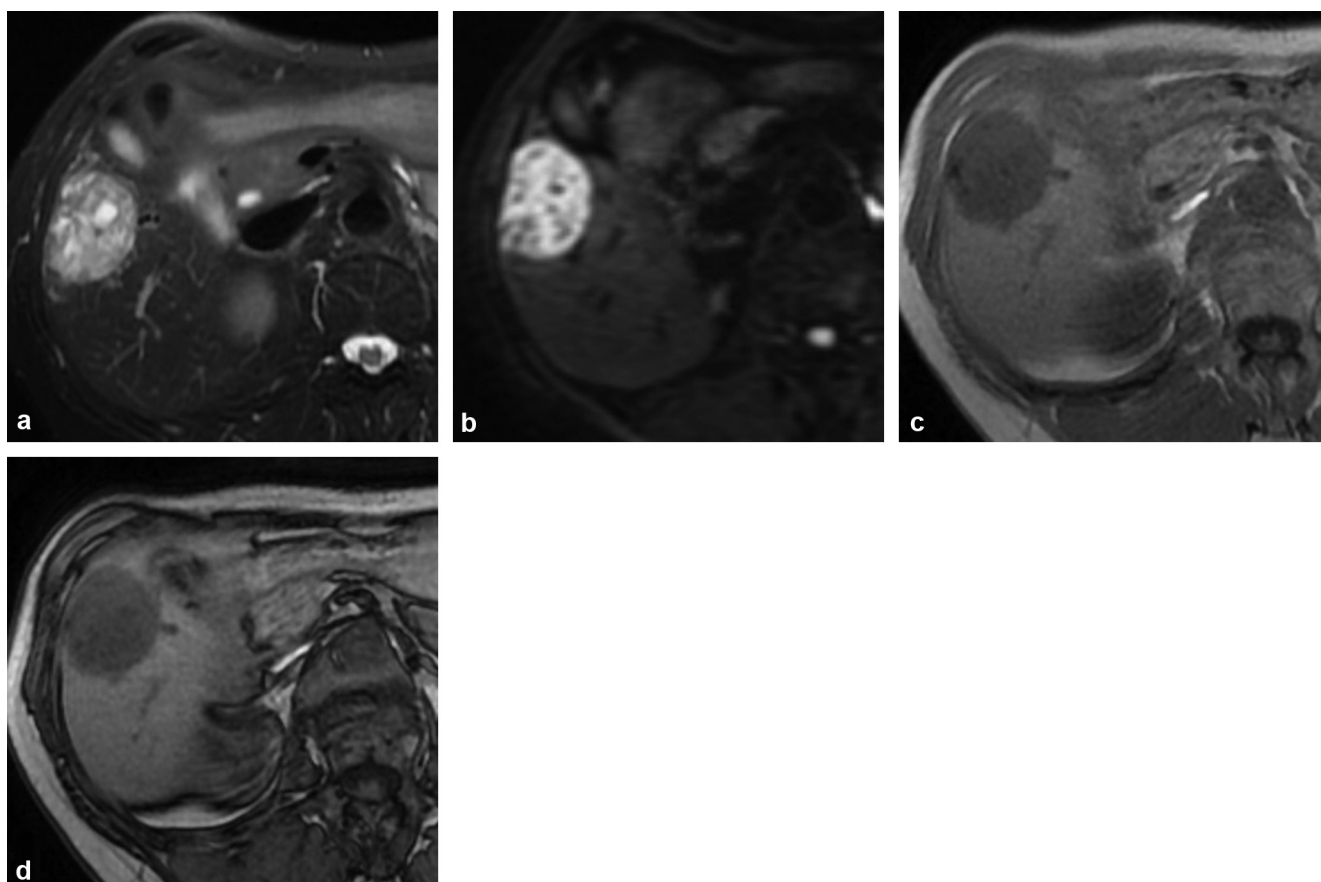


Figure 2. a : IRM coupe axiale FSE T2 ; b : IRM coupe axiale diffusion ; c : IRM coupe axiale *in-phase* ; d : IRM coupe axiale *out-of-phase*.

marqueurs mélaniques HMB 45, Melan A et musculaires lisses associée à une négativité des marqueurs épithéliaux [2].

Il existe une variation importante des proportions de chacune des trois composantes, caractérisant différents types histologiques. Le plus fréquemment rencontré est l'angiomylipome mixte, mais il existe également des angiomylipomes à forte composante grasse (contenant plus de 70 % de graisse), à forte composante musculaire lisse (contenant moins de 10 % de graisse) ou angiomateux. Des foyers d'hématopoïèse intratumoraux, non retrouvés dans notre cas, sont fréquents et peuvent orienter vers le diagnostic [3].

Ces différents types histologiques sont définis par une proportion variable de chaque composant et responsable d'un large spectre d'apparence radiologique et de la difficulté du diagnostic en imagerie [4].

En histologie, la difficulté diagnostique majeure est liée aux composantes musculaire lisse et adipeuse, source de diagnostic erroné de tumeur hépatocytaire (carcinome hépato-cellulaire [CHC] en particulier) sur prélèvement cytologique, biopsique (comme dans notre observation) et parfois même sur pièce opératoire. Ces deux composantes dérivent des cellules épithélioïdes, cellules mésenchymateuses primitives ayant la capacité de se différencier [3].

En effet, dans le cas de l'AML hépatique, les cellules musculaires lisses ont un aspect très fréquemment épithélioïde avec noyaux irréguliers, elles peuvent être confondues avec des hépatocytes malins. Par ailleurs, la composante

graisseuse de cette lésion est difficile à préciser car les adipocytes peuvent être confondus avec des hépatocytes stéatosiques (stéatose macrovaculaire). Ainsi toutes ces variations histologiques entraînent des confusions et toute tumeur hépatique hypervascularisée d'aspect épithélioïde et grasse inhabituel en histologie, devrait pouvoir bénéficier d'une étude immunohistochimique avec le dosage des marqueurs hépatocytaires (anti-hépatocyte), adipocytaire (PS 100) et de PEComes (HMB45, Melan A, angiomylipome hépatique [AML]).

Lorsque l'angiomylipome est le siège d'un contingent grasseux important (qui peut varier de 10 à 90 %), celui-ci peut être objectivé par l'imagerie. Il se manifeste en IRM sur les séquences pondérées T1 en hypersignal, avec chute du signal de ce contingent lorsqu'on y adjoint une saturation de graisse. Ce contingent d'adipocytes est à différencier d'un contingent stéatosique retrouvé dans des tumeurs hépatocytaires beaucoup plus fréquentes : adénome, hyperplasie nodulaire focale et carcinome hépatocellulaire. Ce contingent stéatosique se manifeste quant à lui par une chute de signal sur les séquences en opposition de phase. Ce contingent stéatosique est lié à l'accumulation anormalement élevée de triglycérides dans le cytoplasme cellulaire des hépatocytes, la chute de signal observée sur les séquences dites en opposition est secondaire à la présence d'eau et triglycérides au sein du même voxel [5]. Un contingent composé d'adipocytes ne voit pas son signal s'abaisser sur les séquences en opposition de phase car il n'existe pas au

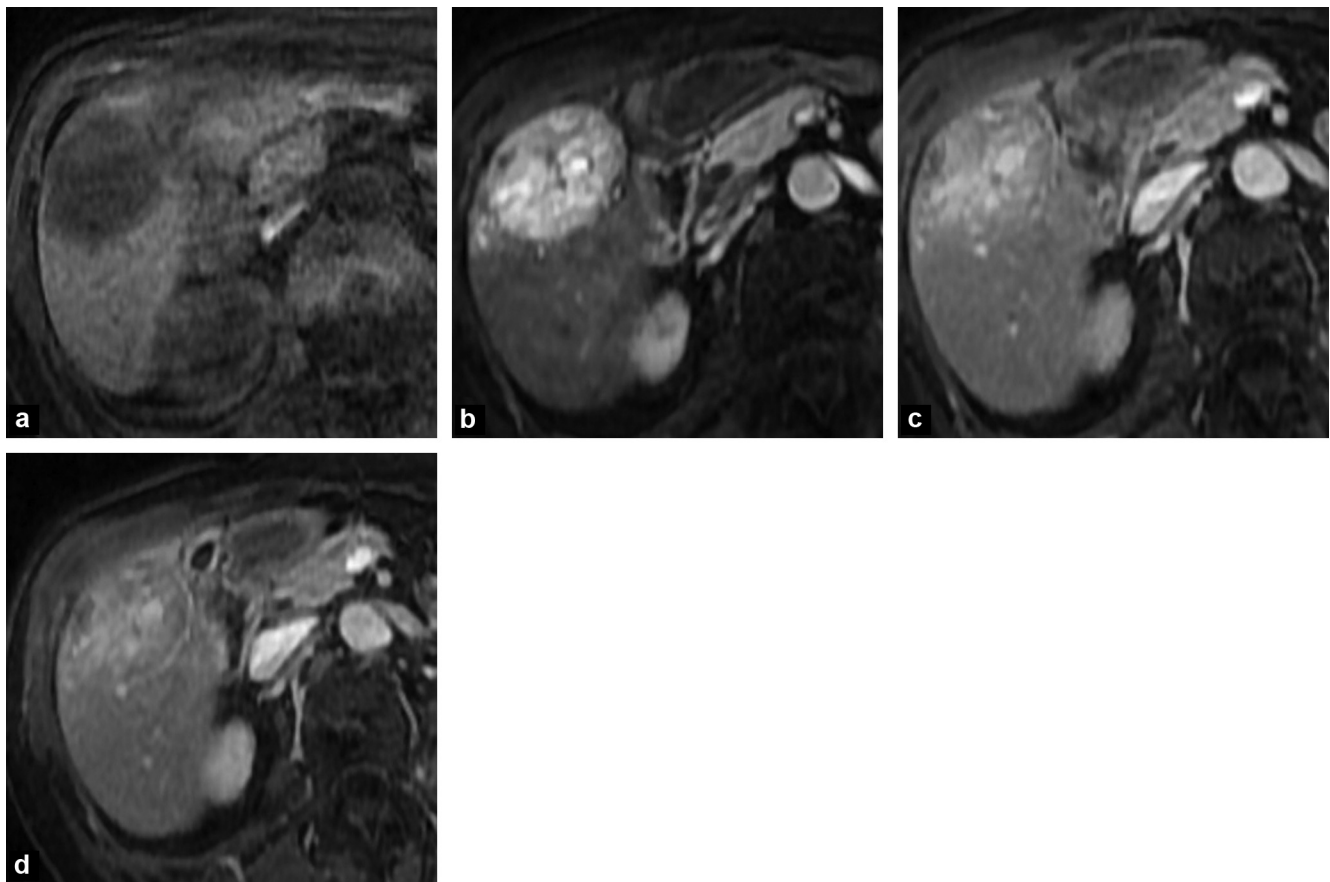


Figure 3. a : IRM coupe axiale LAVA sans injection ; b : IRM coupe axiale injection de gadolinium temps artériel : lésion hypervasculaire ; c : IRM coupe axiale injection de gadolinium temps portal : pas de wash-out ; d : IRM coupe axiale injection de gadolinium temps tardif : pas de wash-out.

sein du même voxel de l'eau et de la graisse intracellulaire.

La présence d'un contingent d'adipocytes n'est pas spécifique de ce diagnostic mais il permet de restreindre la gamme diagnostique. Les lipomes sont composés d'adipocytes mais ils ne sont pas vascularisés ; ils sont par ailleurs exceptionnels. Le troisième diagnostic à évoquer est celui de CHC avec contingent graisseux.

Lorsque le contingent graisseux est trop faible pour être objectivé par l'imagerie, la sémiologie est alors peu discriminante. L'angiomyolipome peut être totalement dépourvu de graisse, dans ce cas ils entraînent souvent une confusion diagnostique, tant sur le plan histologique que radiologique [3]. La réalisation d'une biopsie transpariétale apparaît licite dans ce contexte.

L'évolution de ces lésions est peu connue compte tenu de leur rareté. Si aucune dégénérescence d'un angiomyolipome hépatique bénin n'a été signalée dans la littérature, seulement quelques cas d'angiomyolipomes malins ont été décrits [4]. Dans ces cas de tumeurs agressives, également souvent asymptomatiques, les décès sont liés aux métastases ou à l'atteinte tumorale hépatique [6]. Le traitement de cette lésion reste controversé. Certains auteurs proposent une résection chirurgicale lorsque les critères suivants sont présents : patients symptomatiques, taille supérieure à 6 cm, croissance extrahépatique avec risque de rupture, augmentation de taille ou absence de certitude

diagnostique histologique [4]. L'angiomyolipome nécessite une surveillance après son diagnostic, une seule récurrence ayant été rapportée six ans après exérèse de la lésion initiale.

Conclusion

L'angiomyolipome hépatique est une tumeur hépatique rare, de découverte le plus souvent fortuite. Il est de diagnostic radiologique difficile lié aux variabilités importantes des différents contingents qui la composent : cellules musculaires lisses, vaisseaux et contingent graisseux entraînant de grandes variabilités sémiologiques en imagerie. Le contingent adipocytaire doit être systématiquement recherché, permettant une orientation diagnostique vers cette entité en réalisant des séquences pondérées T1 sans et avec saturation de la graisse. Cette tumeur est de diagnostic histologique difficile avec des atypies cellulaires notamment des cellulaires musculaires lisses pouvant faire évoquer le diagnostic de tumeur hépatocytaire. En présence d'une lésion hypervasculaire siège d'un contingent graisseux atypique, l'immunohistochimie avec marqueurs hépatocytaires (anti-hépatocyte), adipocytaire (PS100) et de PEComes (HMB45, Melan A, AML) est indispensable au diagnostic permettant d'éviter ainsi des erreurs diagnostiques et d'affirmer le diagnostic de PECome.

Déclaration d'intérêts

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

Références

- [1] Carloni A, Tranchart H, Beauthier V, Mas AE, Dagher I, Dumas De La Roque A, et al. Angiomyolipome hépatique symptomatique. *Gastroenterol Clin Biol* 2012;31(5):555–6.
- [2] Rouquie D, Eggenspieler P, Algayres JP, Béchade D, Camparo P, Baranger B. [Malignant-like angiomyolipoma of the liver: report of one case and review of the literature]. *Ann Chir* 2006;131(5):338–41.
- [3] Tsui WM, Colombari R, Portmann BC, Bonetti F, Thung SN, Ferrell LD, et al. Hepatic angiomyolipoma: a clinicopathologic study of 30 cases and delineation of unusual morphologic variants. *Am J Surg Pathol* 1999;23(1):34–48.
- [4] Ding GH, Liu Y, Wu MC, Yang GS, Yang JM, Cong WM. Diagnosis and treatment of hepatic angiomyolipoma. *J Surg Oncol* 2011;103(8):807–12.
- [5] Laurent V, Corby S, Antunes L, Barbary C, Corby-Ciprian S, Kermarrec E, et al. Foie et contraste des lésions focales: corrélation radio-histologique. *J Radiol* 2007;88(7–8):1036–47 [Part 2].
- [6] Nguyen TT, Gorman B, Shields D, Goodman Z. Malignant hepatic angiomyolipoma: report of a case and review of literature. *Am J Surg Pathol* 2008;32(5):793–8.