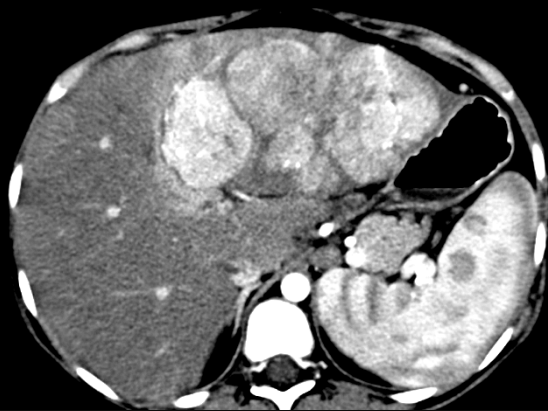


jeune fille 16 ans ,retard staturo-pondéral
baisse de l'état général, masse abdominale épigastrique

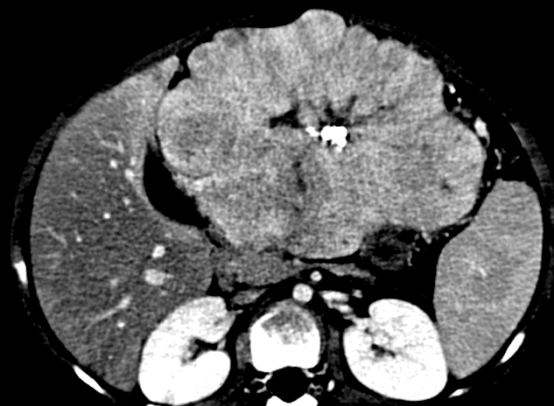
obs. Service de radiopédiatrie
Dr M-A Vouriot ;Pr M. Claudon.



les clichés d'ASP montrent la présence **d'opacités calciques** au sein de la masse (calcifications ou ilots de métaplasie osseuse) qui est en **situation antérieure** , donc plus vraisemblablement abdominale (foie , pancréas ou rate) que rétropéritonéale (en particulier rénale)



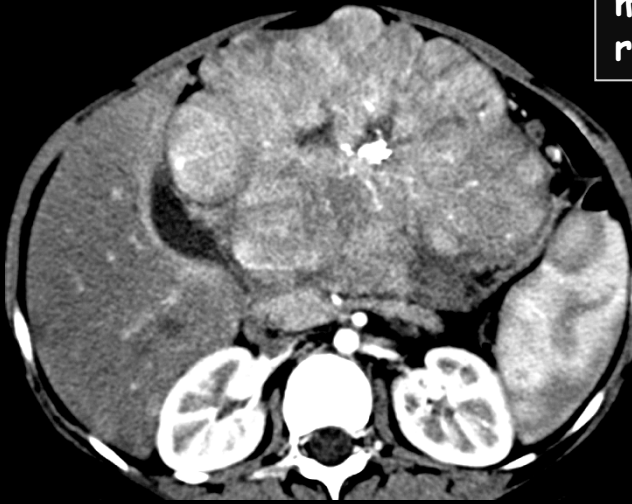
1^{er} passage , "artériel" , 45 s. après IV



2^{ème} passage , "portal" , 70 s. après IV

décrivez les principaux éléments sémiologiques significatifs

phase "artérielle" (rate zébra, néphrogramme cortico-médullaire , flash aortique , foie peu rehaussé , veines peu rehaussées)

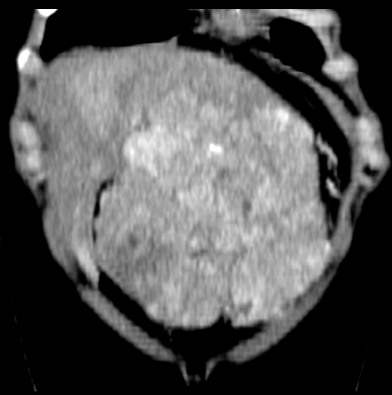
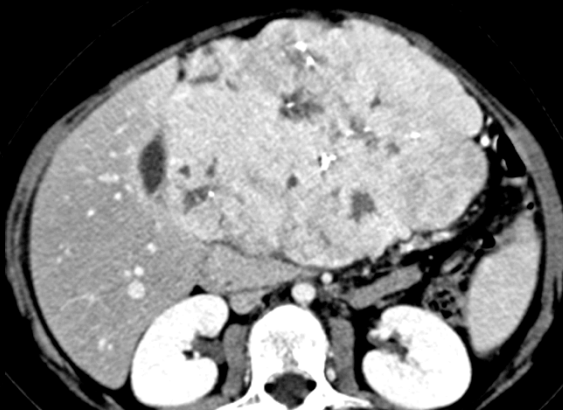


volumineuse tumeur **hypervascularisée** développée à partir du lobe gauche du foie dans la région sous hépatique .L'hyper vascularisation est **hétérogène** et la structure lésionnelle est **nodulaire**
présence d'une zone centrale stellaire avasculaire, siège de **calcifications** en amas.

phase "portale " (rate homogène, néphrogramme tubulaire , flash aortique , foie rehaussé , veines rehaussées)

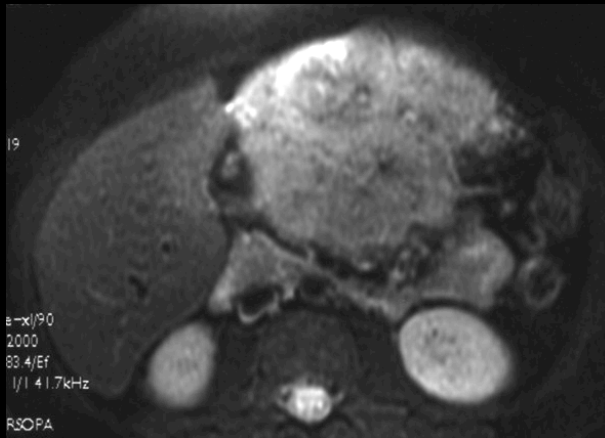


rehaussement progressif est important l'ensemble de la lésion avec effacement de l'hétérogénéité nodulaire. Pas de "wash out". L'ensemble témoigne d'un important contingent fibreux collagène.

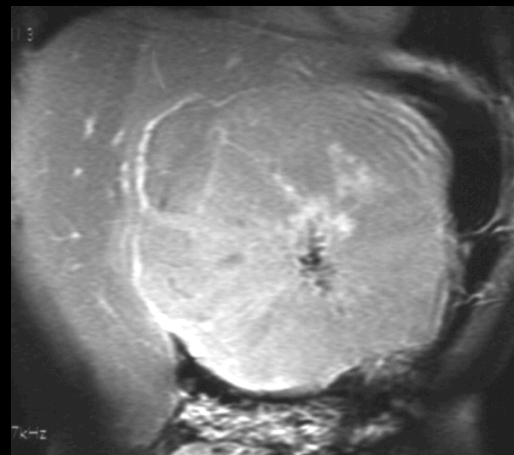
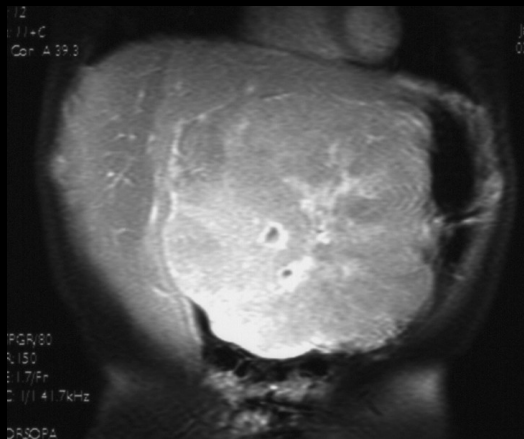


une acquisition plus tardive confirme le rehaussement progressif et important traduisant le contingent fibreux collagène.

sur les reformations coronales et sagittales précoces , la lésion naît de la face inférieure du lobe gauche du foie (segment III ;) elle refoule l'estomac en arrière et en dehors.. notez la présence de troubles segmentaires de la vascularisation dans le lobe gauche, conséquences de l'hyper vascularisation de la lésion.



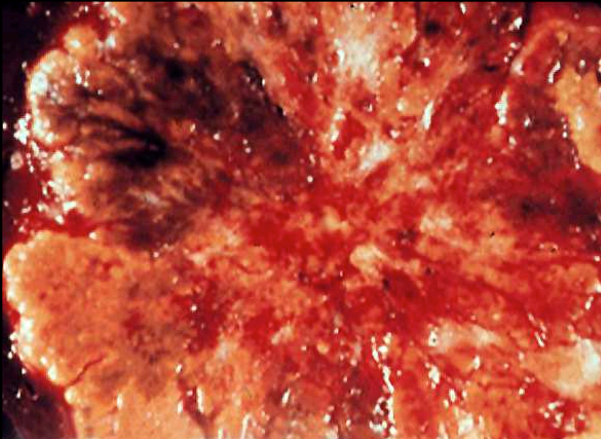
L'IRM en pondération T2 montre l'absence de signal dans la zone fibreuse centrale, contrairement à ce qui est observé dans l'HNF.

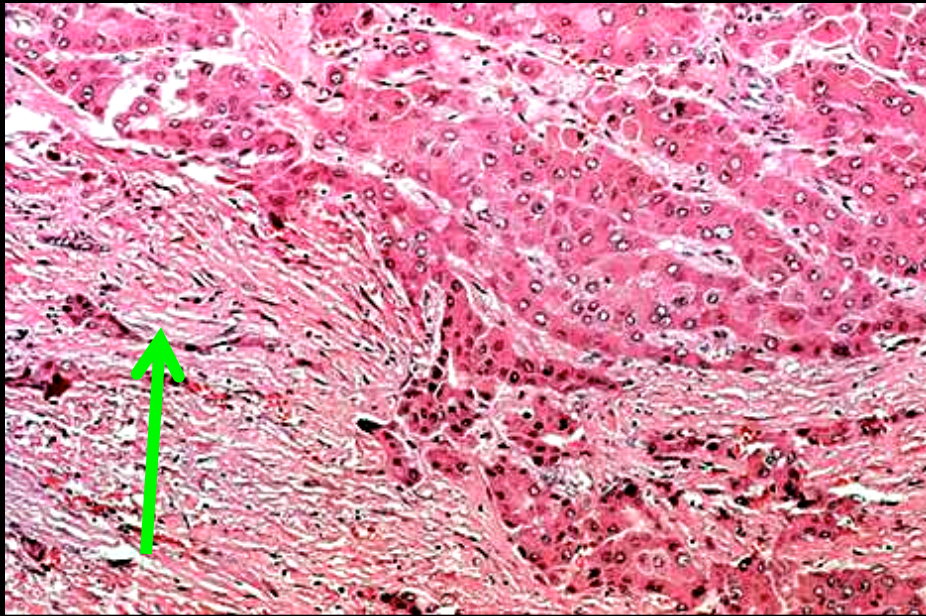


sur les images tardives, en pondération T1 après injection de gadolinium, on observe le rehaussement global et relativement homogène de la masse tumorale à l'exception des calcifications de la zone fibreuse centrale..la masse est entourée d'une pseudo capsule.

carcinome hépatocellulaire fibro-lamellaire

- touche préférentiellement des **sujets jeunes +++**
- aucun facteur de risque connu ; pas d'hépatopathie sous jacente
- pas de marqueurs ; **alpha FP normales**
- fréquemment multicentrique
- dans les formes typiques ,comme celle présentée , **aspect voisin de l'HNF** du à l'image fibreuse stellaire centrale mais **calcifications dans 70% des cas** alors qu'elles sont exceptionnelles dans l' HNF (5% des cas ?)



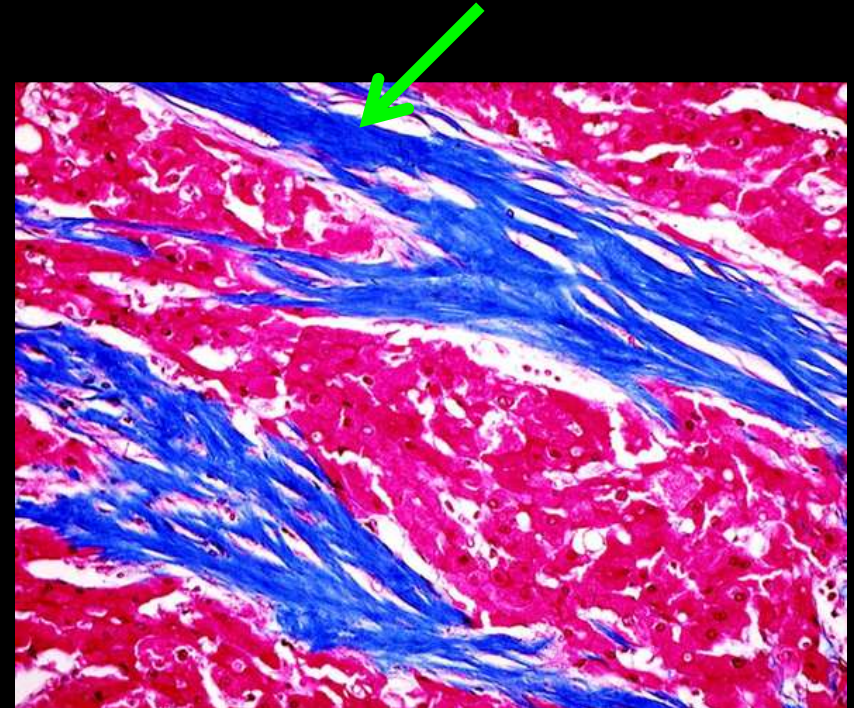


HES

-la fibrose très importante est colorée en rose sur l'HES et en bleu sur le trichrome de Masson

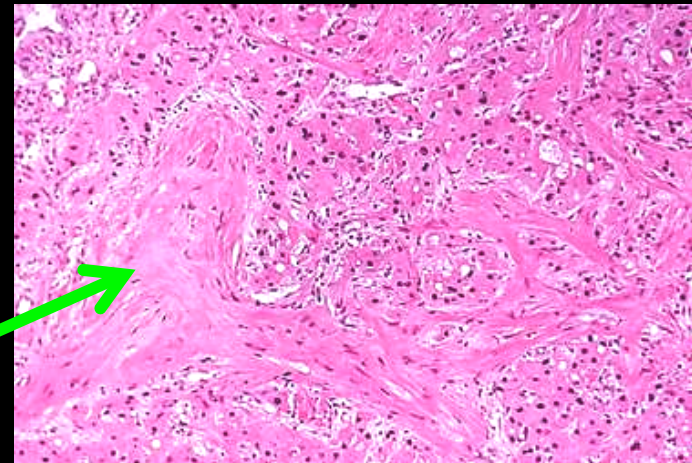
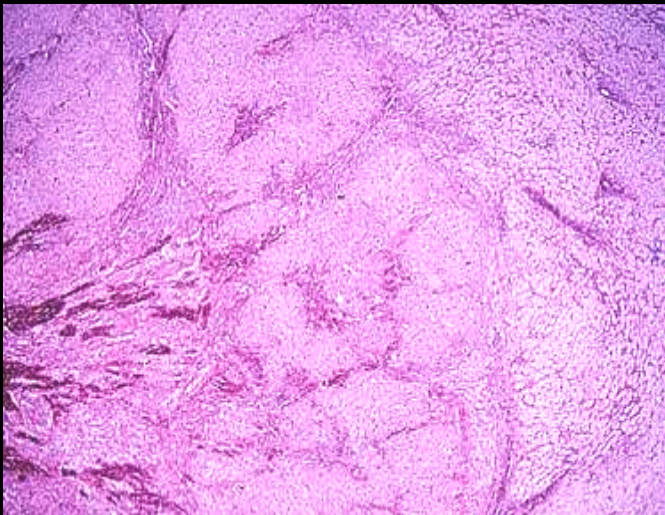
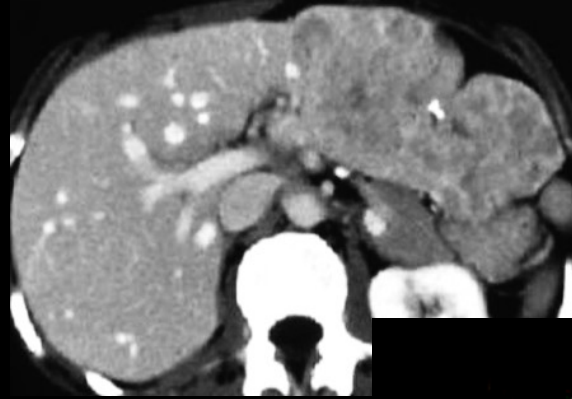
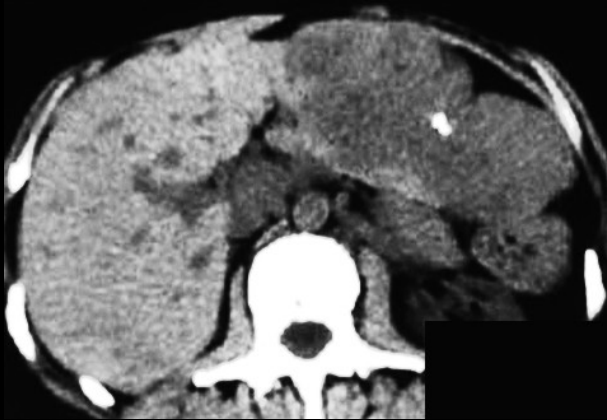
-les travées hépatocytaires sont le siège d'anomalies structurales et morphologiques de degrés variables , maximale sur l'exemple coloré par le trichrome.

trichrome de
Masson



quelques exemples de carcinome hépatocellulaire fibro-lamellaire

obs. Dr I N Phi HCMV . Vietnam

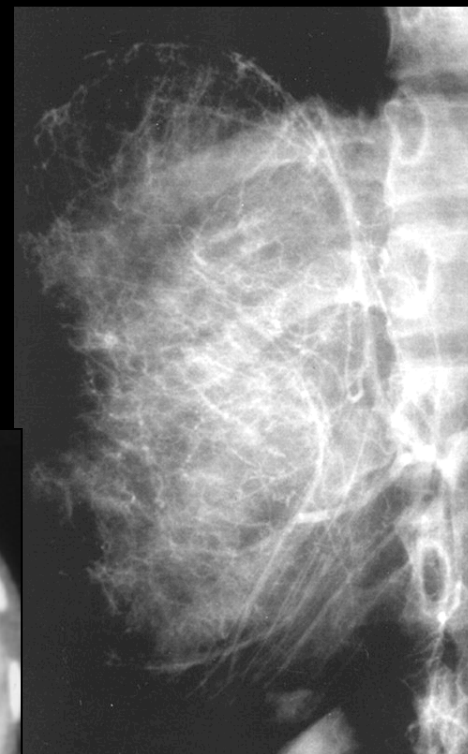


cas typique. Jeune femme de 23 ans masse du lobe gauche avec calcification centrale sur les coupes histologiques fibrose massive (flèche verte) travées hépatocytaires tumorales malignes



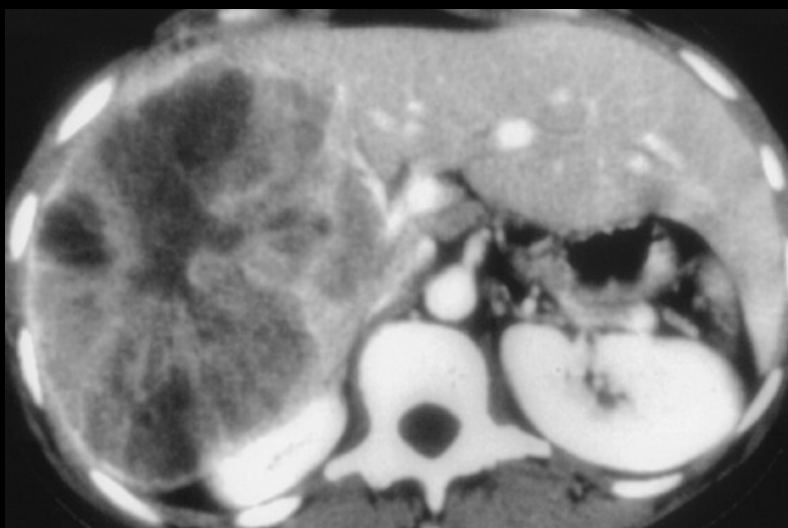
Jeune femme 22 ans ,baisse de l'état général assez rapide , 2 masses hyper vascularisées des segments IV , V , VIII. Calcification excentrée

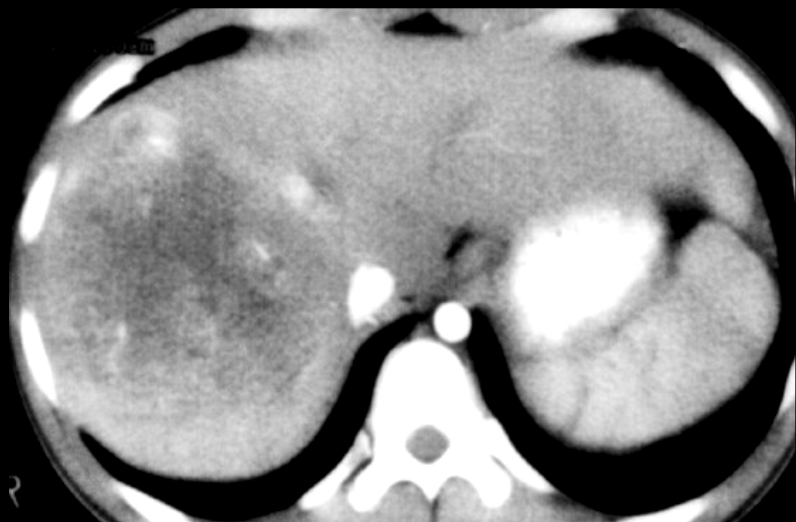




enfant de 11 ans ;
volumineuses masses
hyper vasculaires du foie
droit, froide à la
scintigraphie hépatique au
soufre colloïdal marqué.

L'angiographie encore
pratiquée à cette époque
à titre diagnostique n'a
plus sa place à l'heure
actuelle.





c'est ici également l'âge du patient (14 ans) qui , en l'absence d'éléments morphologiques caractéristique, constitue le meilleur argument orientant le diagnostic vers le carcinome fibro-lamellaire du foie.



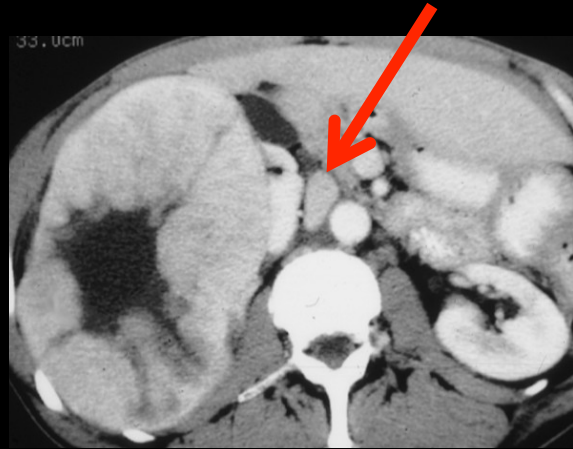
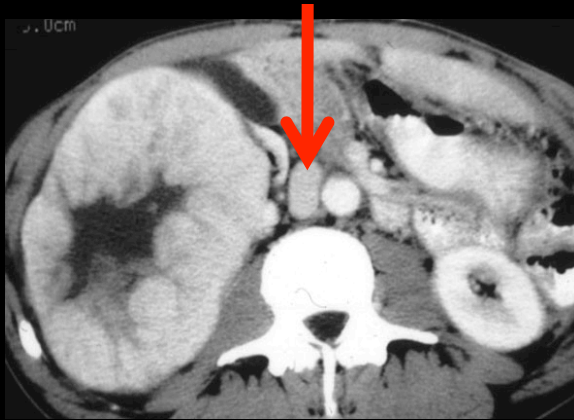
chez cette jeune femme de 25 ans , le diagnostic de carcinome hépatique fibro-lamellaires a été porté au vu des images scanographiques .

avez-vous des objections , si oui ,lesquelles



- le rehaussement de la lésion est très homogène d'emblée, dès la phase artérielle
- l'image centrale en hyposignal est volumineuse mais ne renferme pas de calcification
- surtout il existe des anomalies très évocatrices de l'origine rétro péritonéale de la lésion. Lesquelles





-la VCI est déformée et comprimée par la masse , ce qui signe l'origine rétro péritonéale de celle-ci

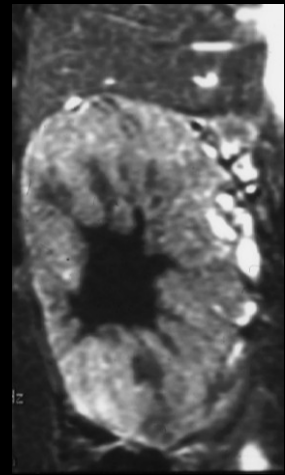
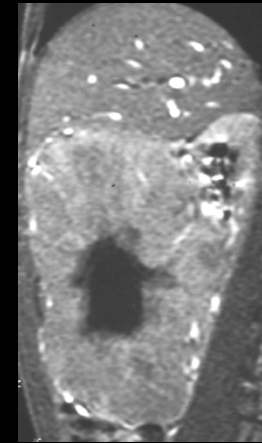
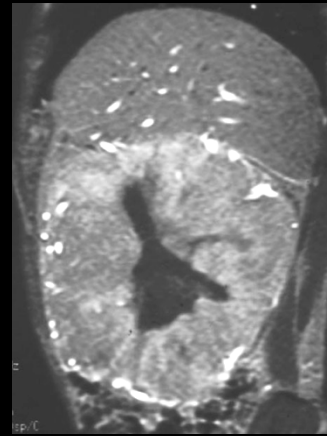
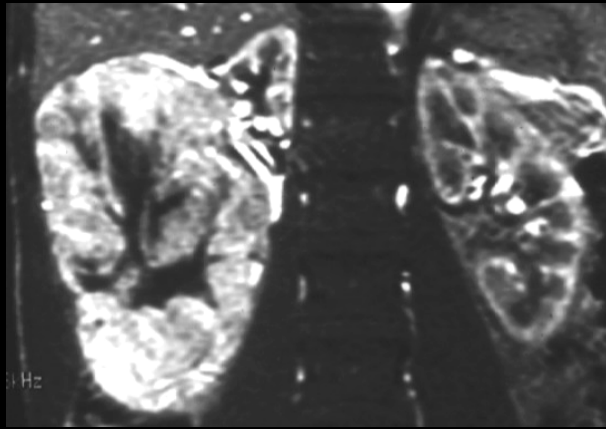
-quel réflexe doit-on avoir en pareil cas



-devant toute masse volumineuse à expression clinique abdominale du flanc , il est impératif de faire le bilan des organe rétro péritonéaux pour **rechercher " l'organe absent"** , la tumeur ayant a priori pris son origine au niveau de cet organe !

-compte tenu de cette remarque , quelle est maintenant votre suggestion diagnostique





-l'"organe absent" sur les coupe présentées était bien évidemment le rein droit au niveau duquel on retrouve enchâssé dans le parenchyme ,caractéristique par sa morphologie "en rayon de roue" , surtout après injection de produit de contraste et qui correspond à un à un **oncocytome**.

Oncocyte =cellule épithéliale transformée : cyto finement granuleux eosinophile.augmentent de nombre avec l'âge .trouvés dans glandes salivaires , thyroïde, pancreas ,rein (issus des tubules et des tubes collecteurs

Oncocytome = tumeur de l'homme ,fréquence maxi: 7ème décennie ,homogène , zone stellaire centrale ; hypervascularisation "en rayons de roue" à l'angio-CT

aucun critère ne permet d'éliminer formellement un adénocarcinome à cellules claires du rein :

