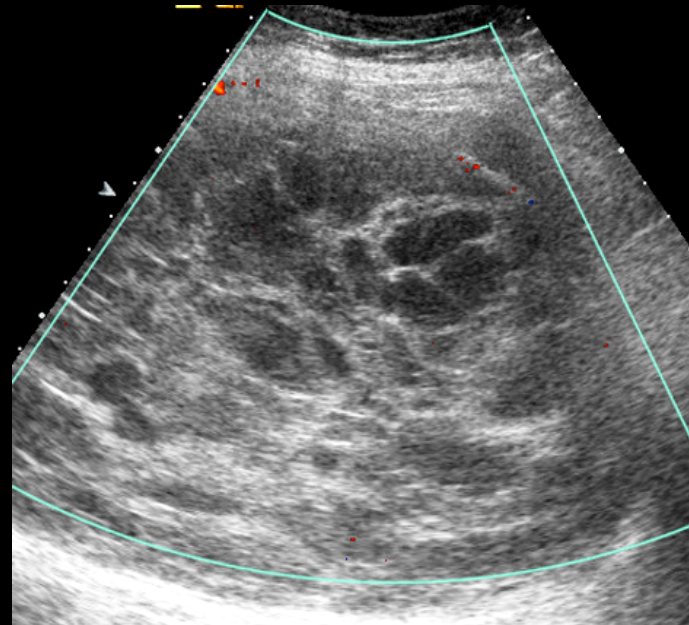
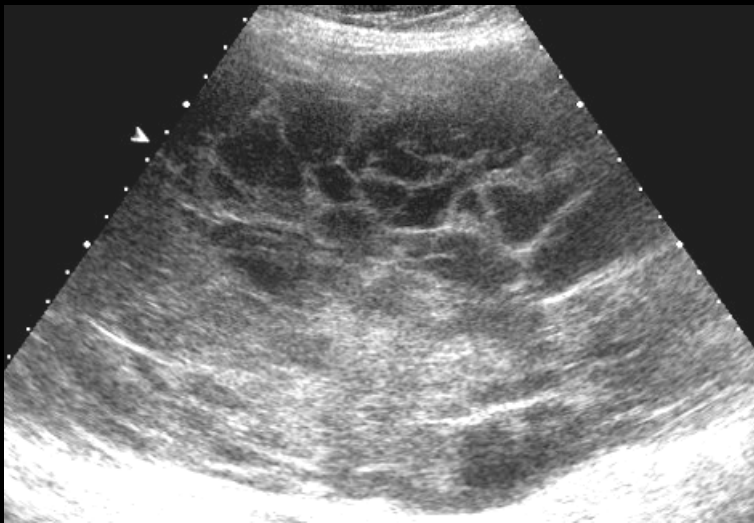


femme 61 ans, Douleur et masse de l'hypochondre droit . Baisse récente marquée de l'état général Apyrétique

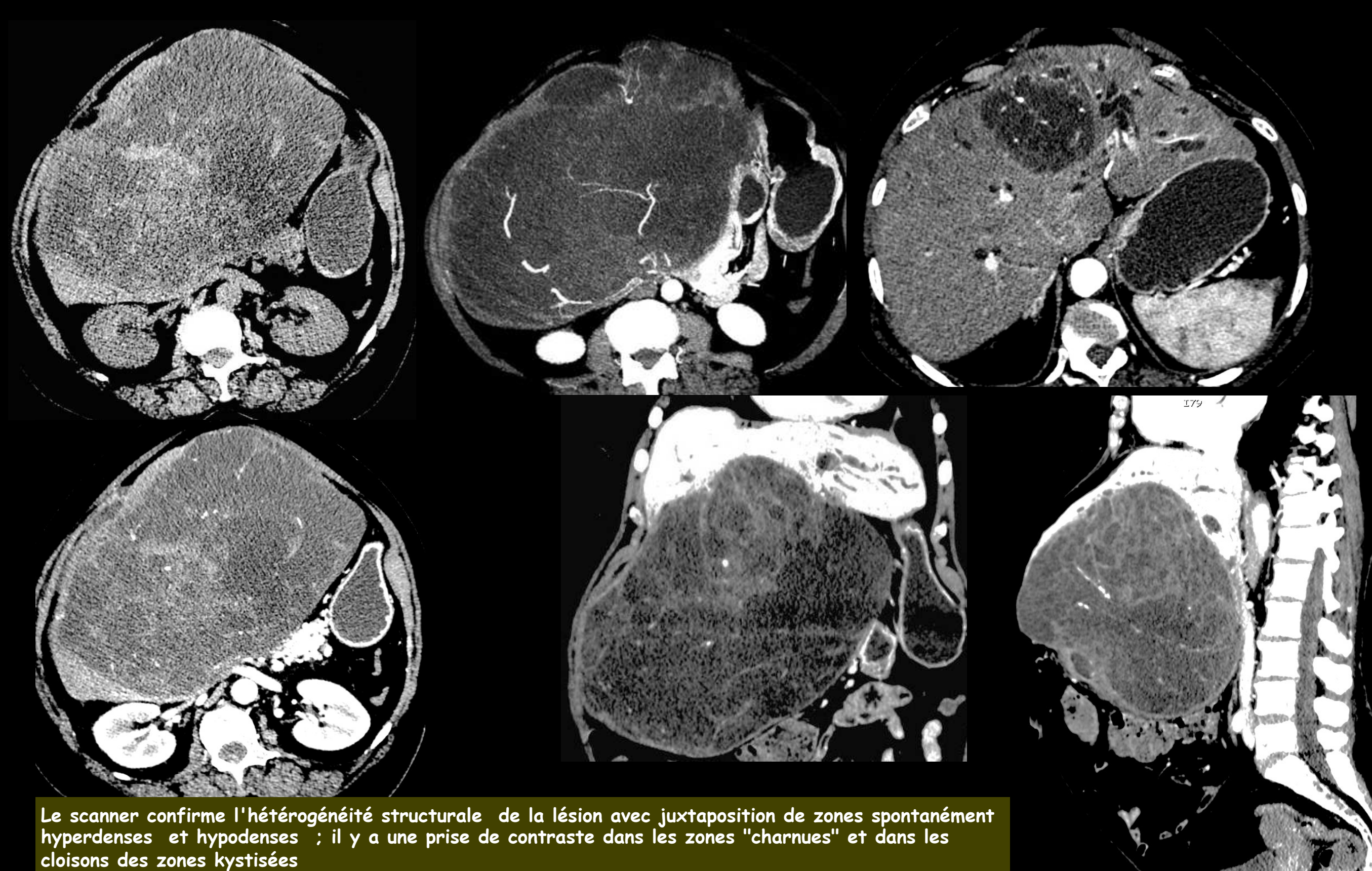
biologie : CRP : 350 mg/L, PNN : 15 000/mm³ , Cholestase, cytolyse 4N. Sérologies VHB , VHC négatives

Quels sont , sur les examens d'imagerie suivants , les principaux éléments sémiologiques à retenir



volumineuse masse du foie droit , d'échostructure hétérogène , dominée , en particulier dans les segments antérieurs par les éléments kystisés transsoniques multi cloisonnés centimétriques .

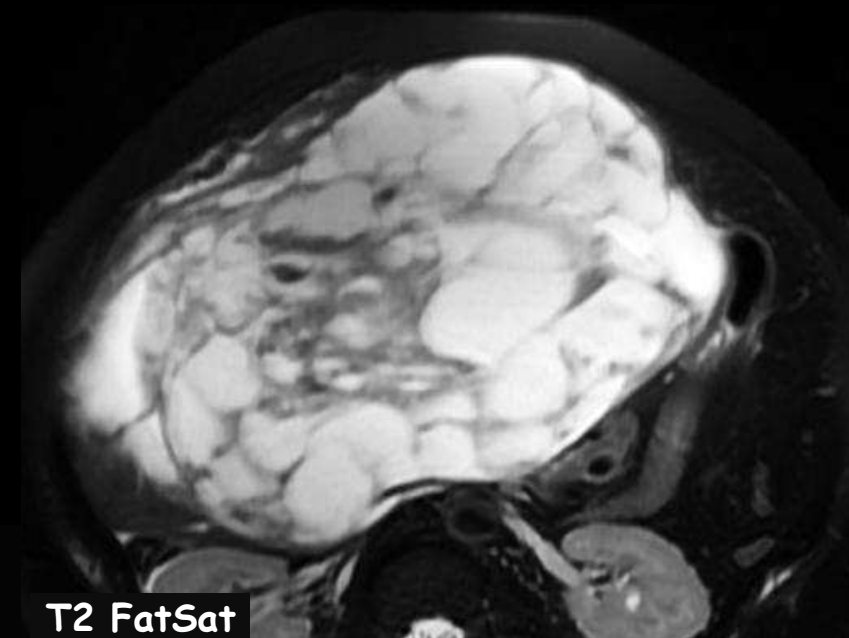
les autres territoires lésionnels sont de type solide , de structure hétérogènes



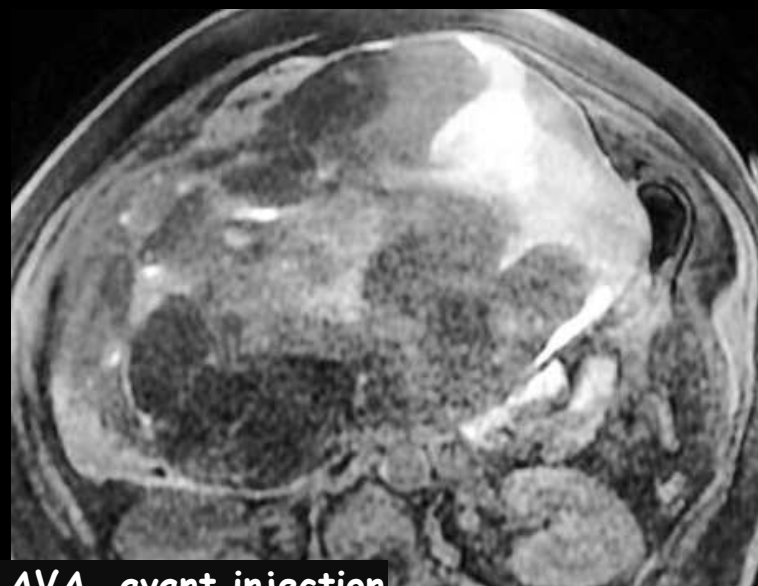
Le scanner confirme l'hétérogénéité structurale de la lésion avec juxtaposition de zones spontanément hyperdenses et hypodenses ; il y a une prise de contraste dans les zones "charnues" et dans les cloisons des zones kystisées

La lésion est développée à la face inférieure du foie droit mais il existe une extension hilare avec dilatation des VBIH prédominante sur le lobe gauche

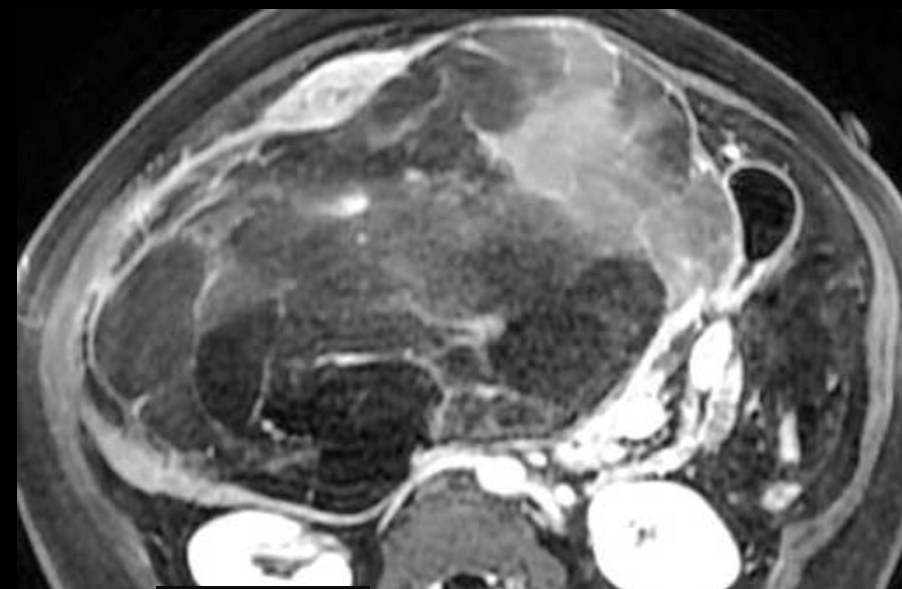
Il n'y a aucun élément en faveur d'une cirrhose ou d'une hypertension portale



T2 FatSat



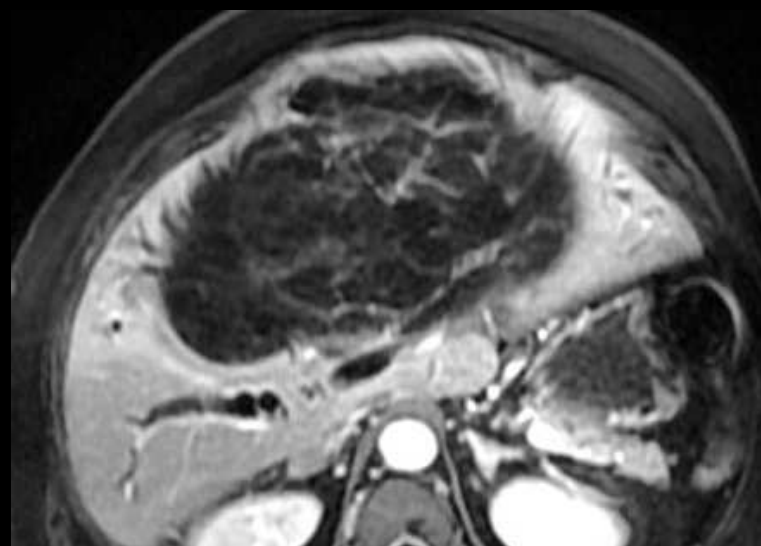
LAVA avant injection



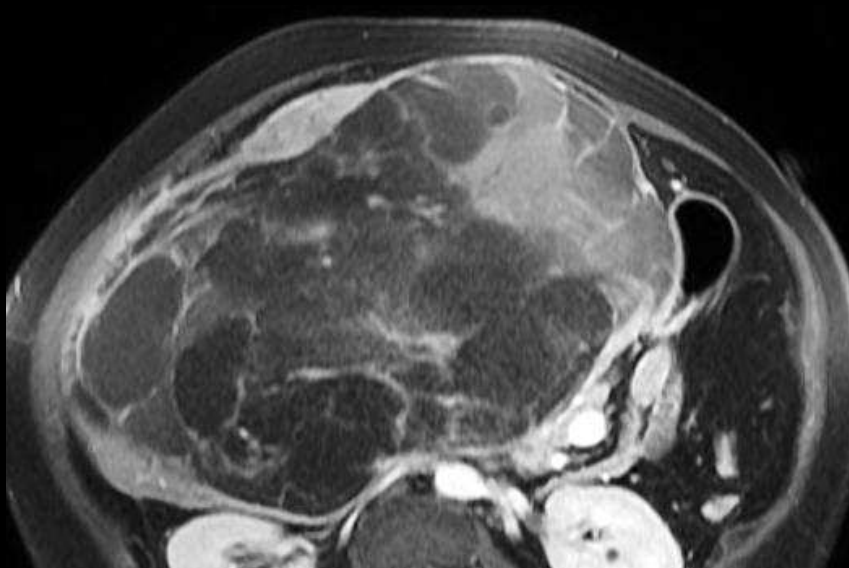
LAVA 45 "



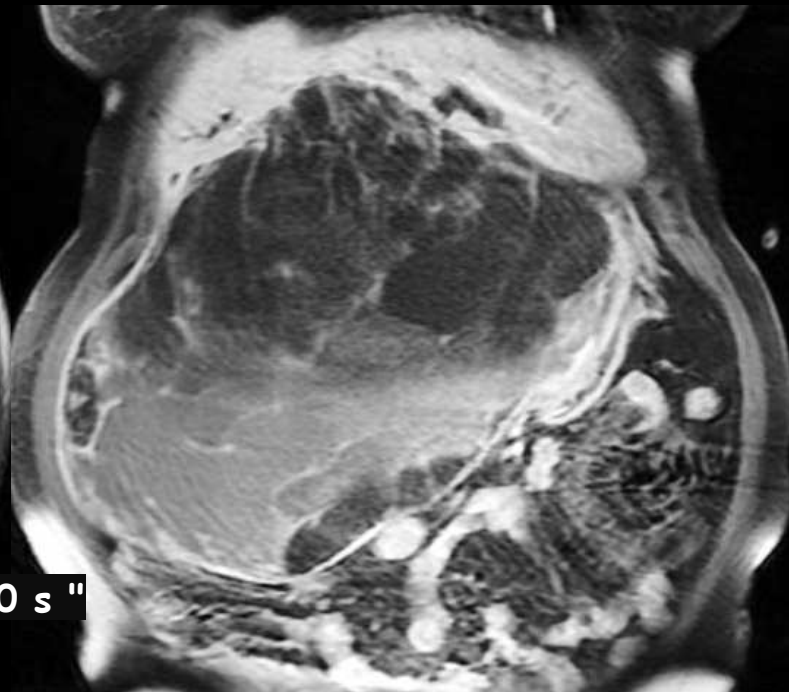
LAVA 45 "



LAVA 70 "



LAVA 2 min 30 s "

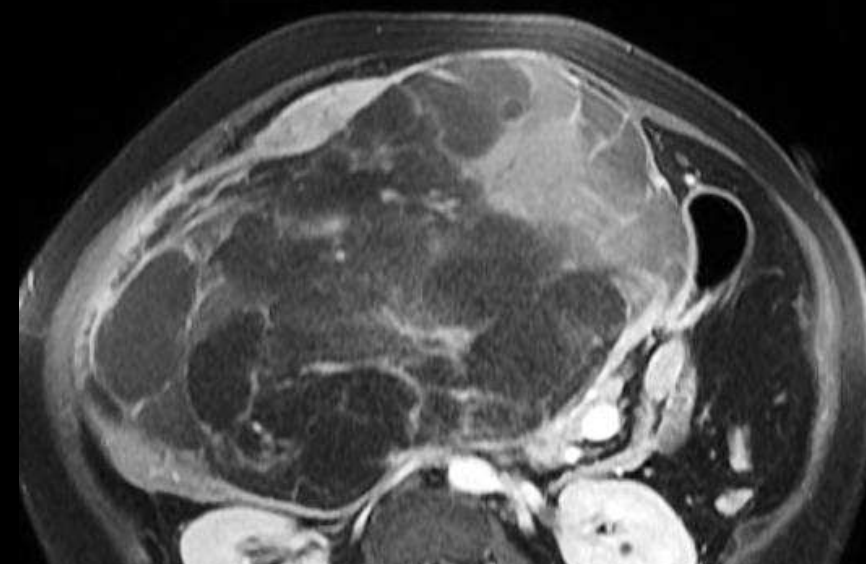
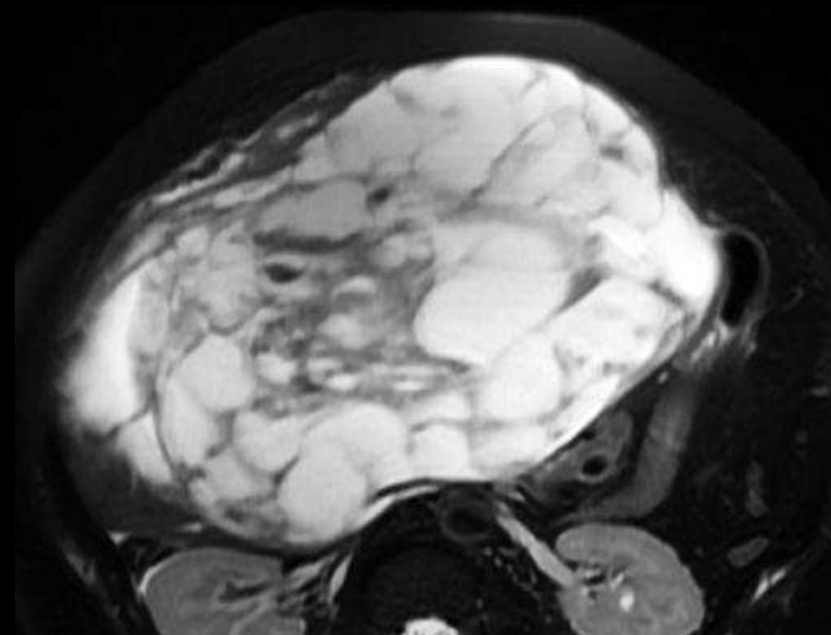
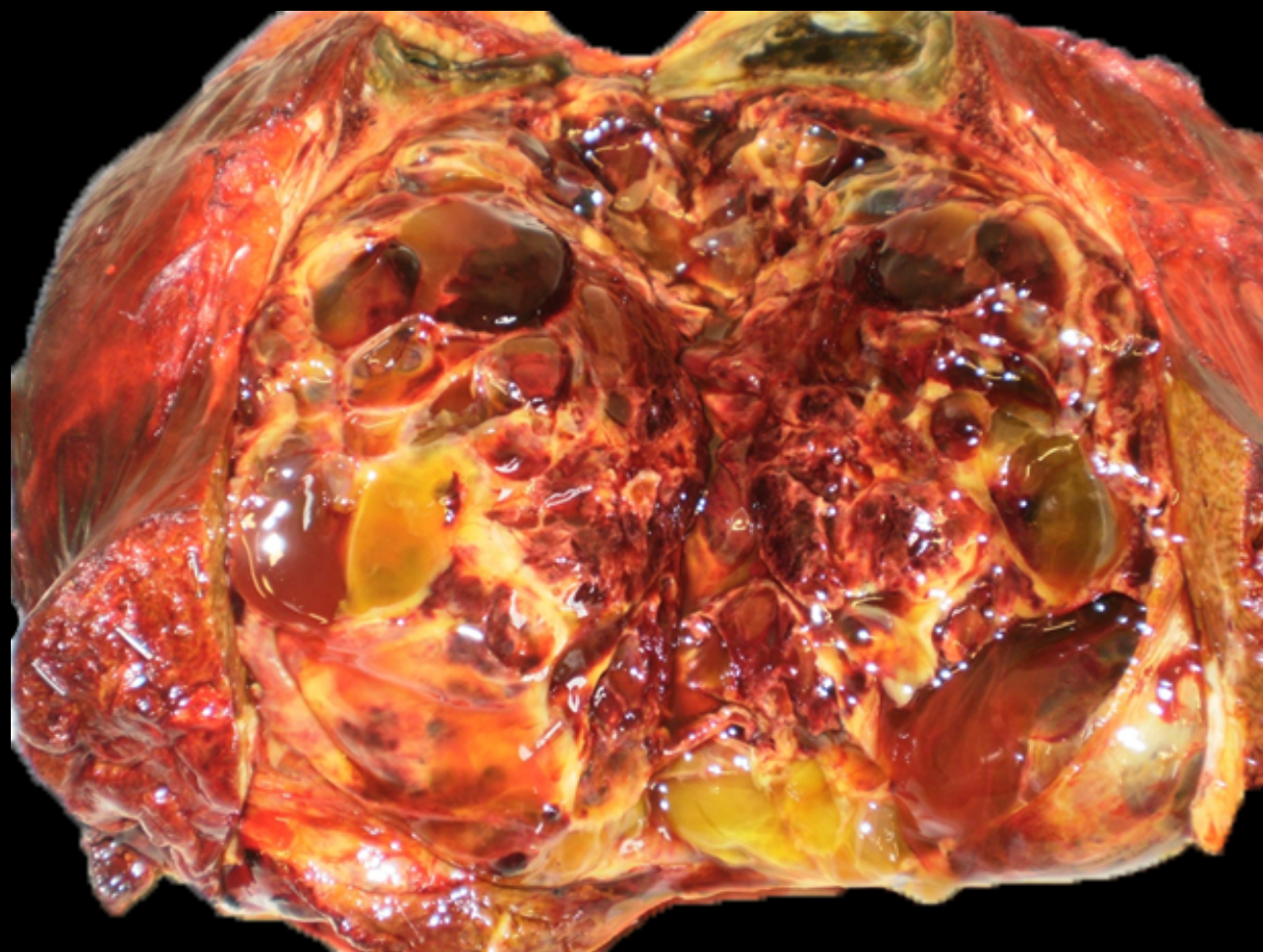
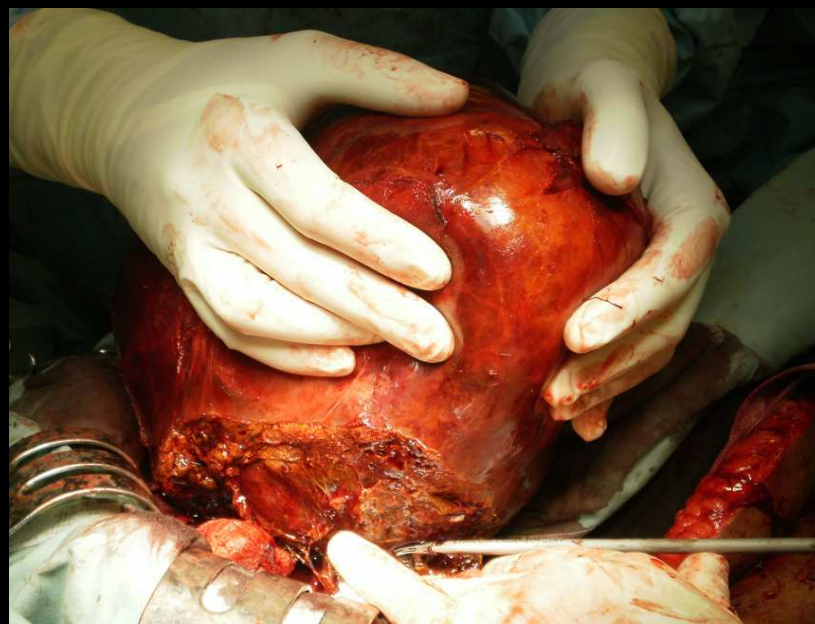
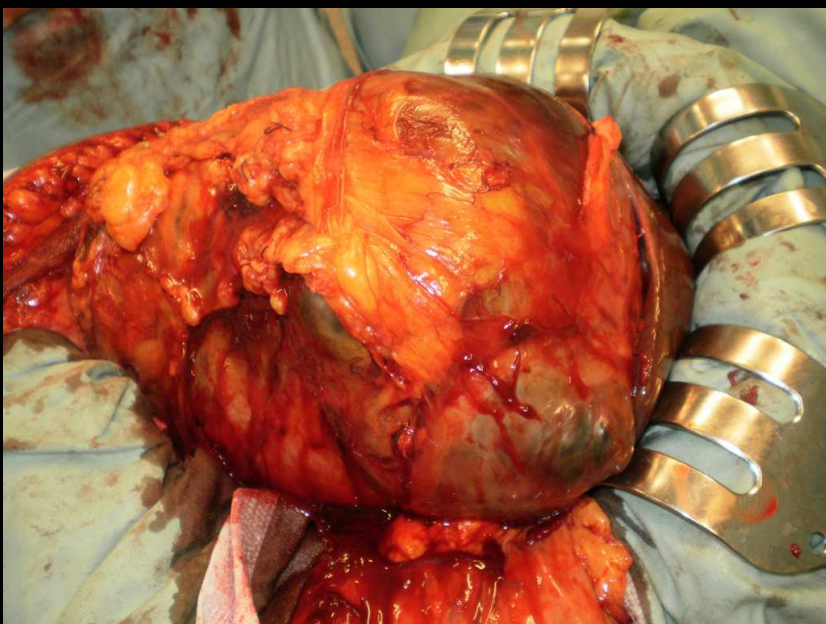


L'apport de l'IRM est essentiellement sa **capacité de caractériser les milieux liquides** .Ici , l'hypersignal T2 du contenu des zones kystisées est bien objectivé

Sur les images non injectées , pondérées T1 , avec saturation du signal de la graisse (LAVA avant injection) , l'hypersignal de l'épanchement liquide péritonéal périhépatique témoigne d'un **contenu protéique élevé** (sang? mucoprotéines ...)

La lésion est entourée d'une (pseudo)capsule conjonctive

Le retentissement biliaire consécutif à l'extension hilare est bien visible dans le foie droit



La corrélation macroscopique de la pièce d'exérèse coupée avec l'IRM injectée est très précise (heureusement !!) et permet, entre autres, de comprendre les variations de signal des kystes en fonction de leur contenu : mucineux, hématique ...

La pseudocapsule cernant la lésion est bien visible

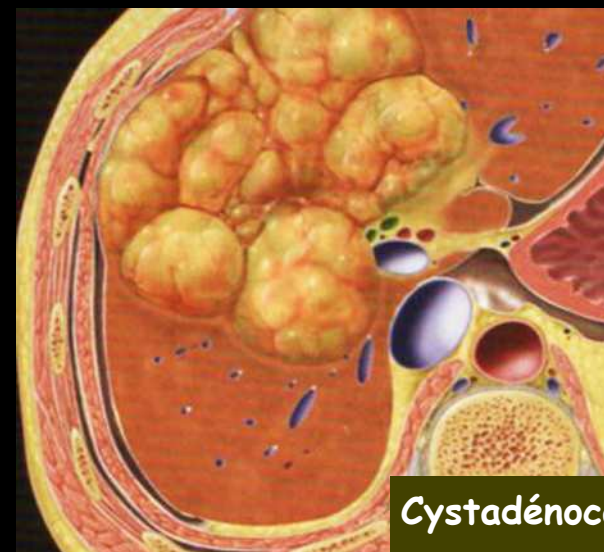
À ce stade , quelles hypothèses peut-on formuler concernant la caractérisation macroscopique de cette lésion



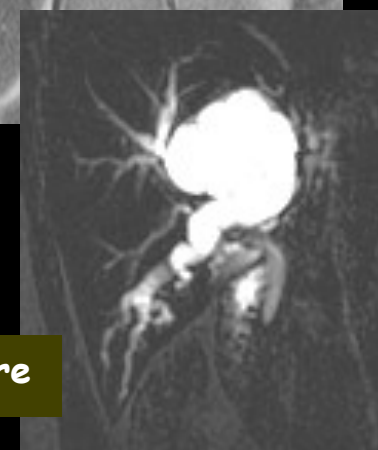
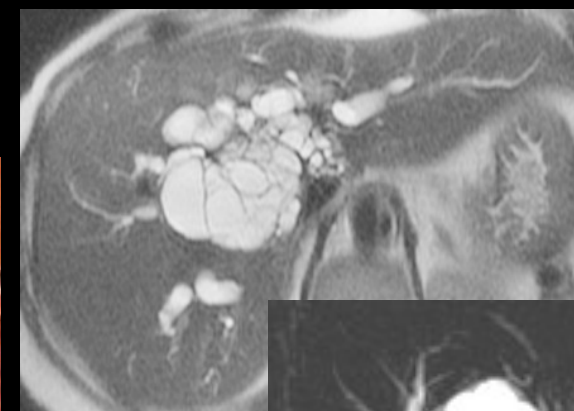
Compte tenu de l'âge et de l'aspect macroscopique des lésions sur un foie non cirrhotique ; 3 hypothèses peuvent être évoquées

cystadénocarcinome biliaire , tumeur rare (< 5% des lésions kystiques du foie) , nettement plus fréquente chez la femme d'âge moyen (le cystadénome biliaire est presque exclusivement féminin; le cystadénocarcinome peut se rencontrer chez l'homme). Le dosage du CA 19-9 et de l'ACE dans le liquide kystique aide à différencier les formes malignes) .

Les kystes ont un contenu mucineux , rarement hémorragique ; la taille peut dépasser 20 cm zzz



Cystadénocarcinome biliaire



- **métastases kystisées du foie** ; en particulier **métastases de tumeur carcinoïde intestinale** ou de tumeur neuro-endocrine du pancréas

On peut également observer , de façon exceptionnelle , des métastases kystisées d'adénocarcinomes lieberkühniens.

- **atteinte tumorale maligne mésenchymateuse primitive (ou métastatique) du foie**

.léiomyosarcome exceptionnel

.angiosarcome rare et très hypervascularisé

.sarcome de Kaposi ; le contexte n'y est pas



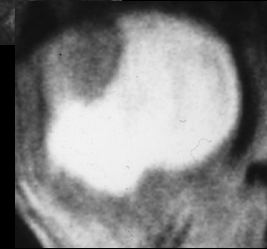
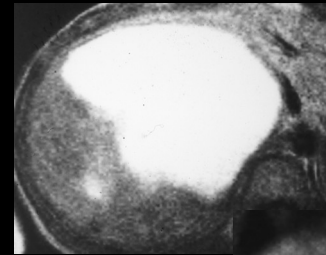
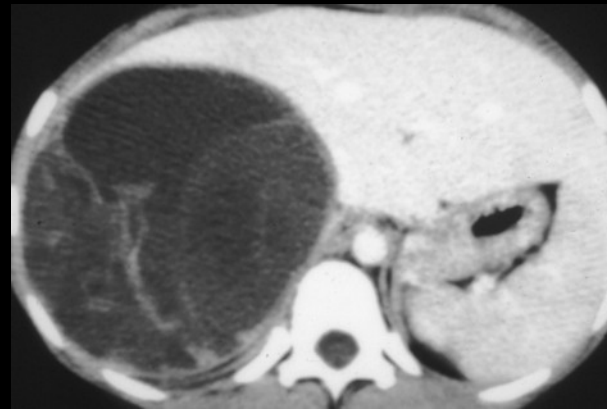
Métas kystisées T carcinoïde



Léiomyosarome hépatique

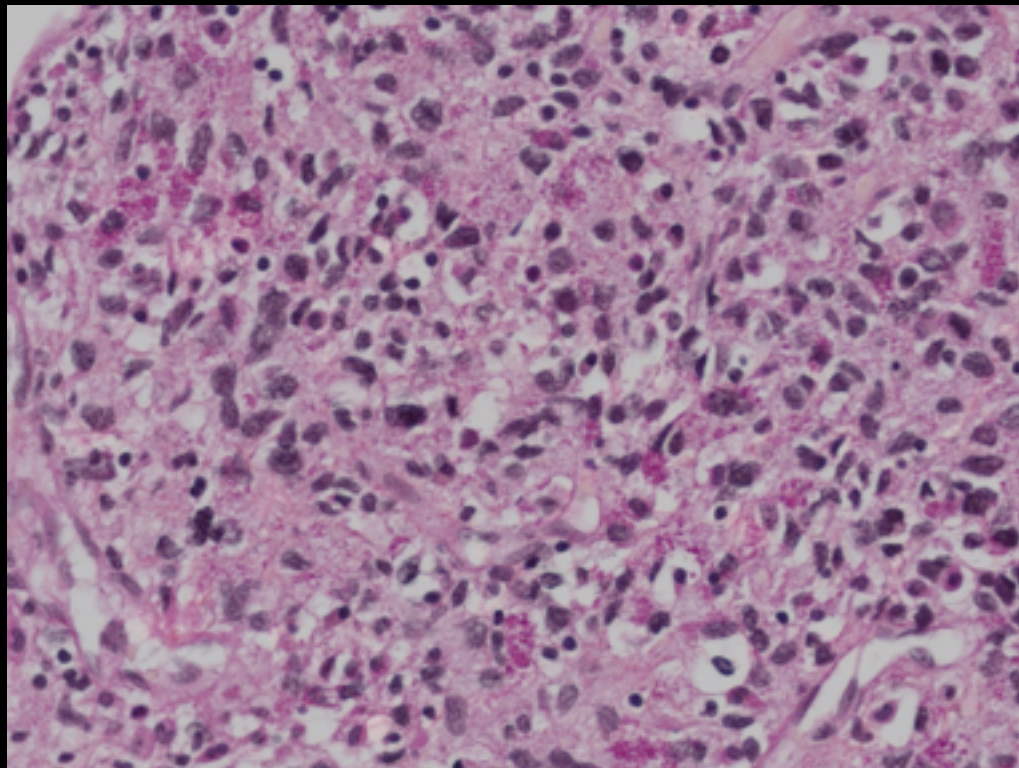
Quoi d'autre !

Si l'on imagine le même type d'images hépatiques que chez notre patiente, mais chez un jeune enfant de 10 ans, ; quelle est la première hypothèse à évoquer

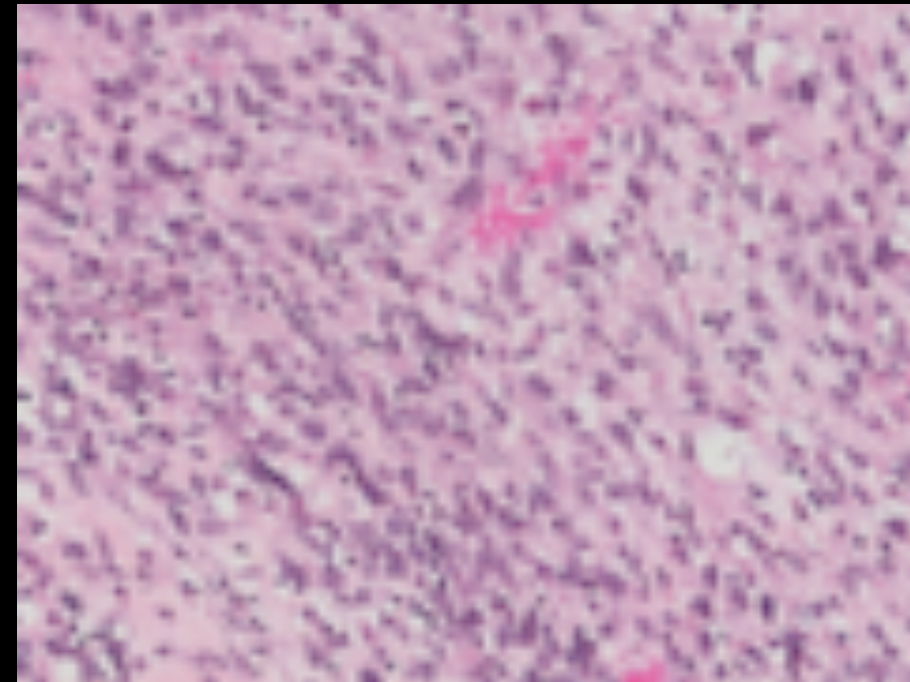


Ce sera bien sur celui de **sarcome embryonnaire indifférencié**, qui représente 6 à 13 % des tumeurs hépatiques de l'enfant, avec un pic de fréquence (50 % des cas) entre 6 et 10 ans.

Cette lésion peut exceptionnellement être rencontrée chez l'adulte d'âge moyen ou âgé ; les éléments histologiques significatifs sont retrouvés chez notre patiente âgée de 61 ans et permettent de confirmer le diagnostic



Cellules fusiformes ; index mitotique élevé, hépatocytes "piégés" non lésés



Inclusions cytoplasmiques et extra cellulaires positives au PAS et nombreux remaniements hémorragiques

Sarcome embryonnaire hépatique indifférencié

Lésion rare , décrite en 1978 par Stocker et Ishak

Composée de cellules mésenchymateuses primitives avec des degrés de différenciation variables ; pourrait dériver d'un hamartome mésenchymateux

Représente 6 à 15 % de l'ensemble des tumeurs primitives du foie de l'enfant

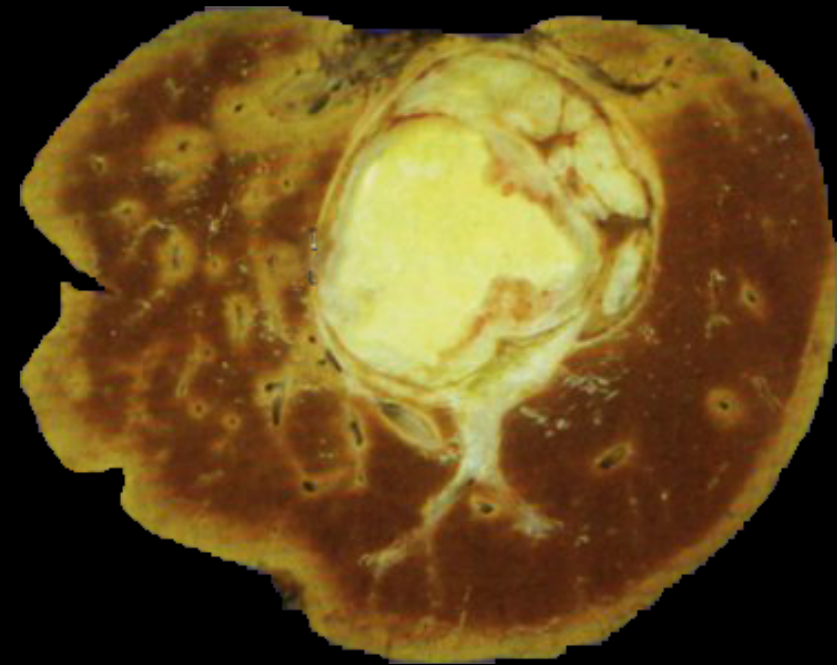
Observée entre 5 et 20 ans , 50 % entre 6 et 10 ans ;
exceptionnellement rencontrée chez l'adulte et le sujet âgé

Fréquence identique dans les 2 sexes

Traitement chirurgical ; chimiothérapie néo-adjuvante et/ou adjuvante

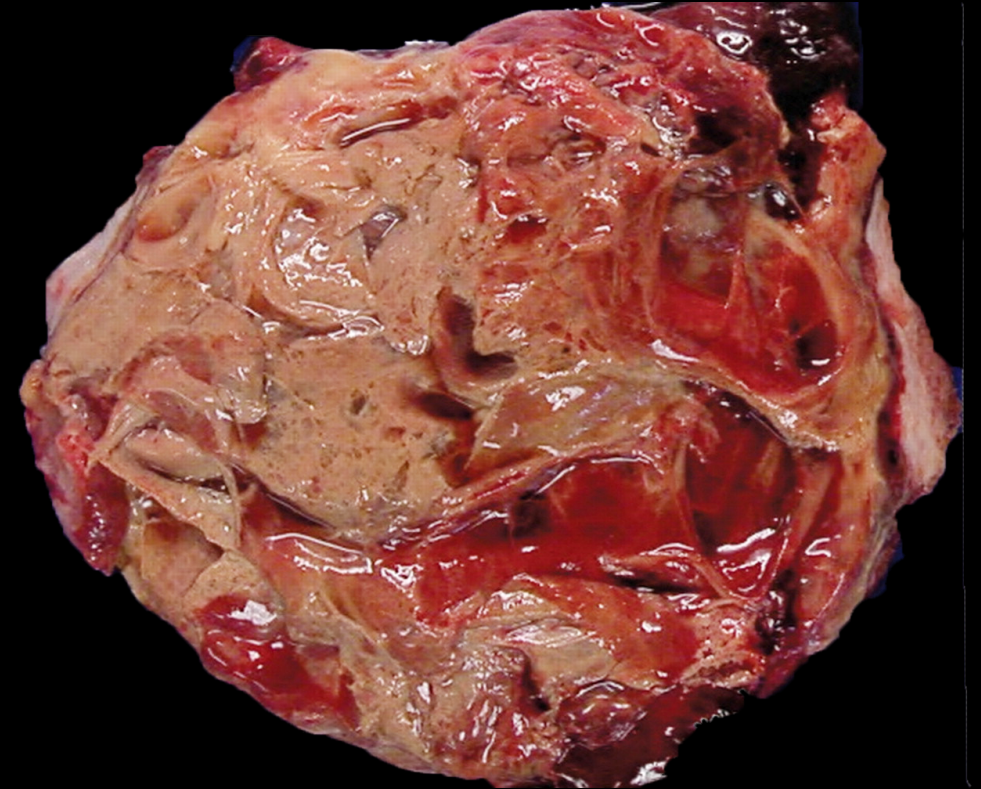
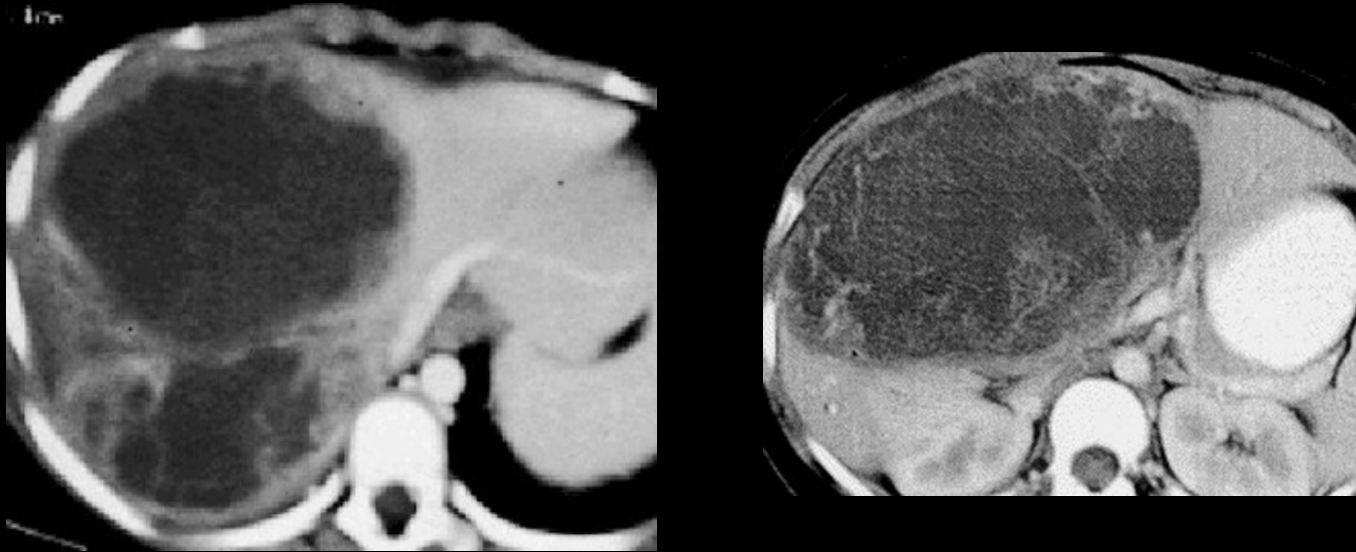
Pronostic moins sombre actuellement (quelques survies > 5 ans ; tandis qu'avant 1980 la survie était < 1 an)

Les récurrences après exérèse même complète sont fréquentes , la diffusion métastatique est rare (poumons , plèvre et péritoine



L'aspect macroscopique est assez évocateur :

-masse volumineuse du foie droit (9 à 30 cm ; structure hétérogène alternant les zones solides , les kystes à contenu gélatineux les foyers de nécrose et les lésions hémorragiques



Microscopiquement :

-cellules pléiomorphiques fusiformes ,ovoïdes ou stellaires dispersées dans un stroma myxoïde ou fibreux

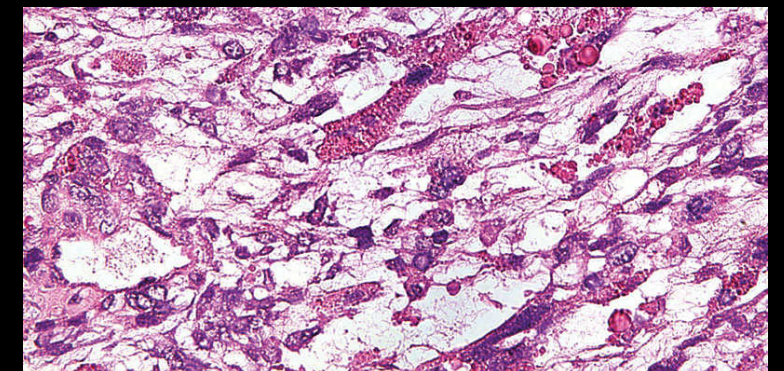
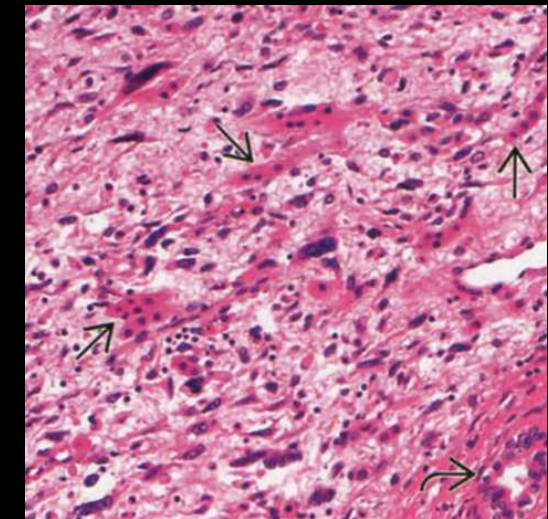
-activité mitotique élevée

-amas d'inclusions cytoplasmiques et extracellulaires PAS positives

-nécrose parfois extensive ; hémorragies intralésionnelles fréquentes

-hépatocytes piégés et canaux biliaires présents en périphérie de la tumeur

-on peut trouver des foyers d'hématopoïèse extra médullaire dans la lésion



Messages à retenir

-il faut parfois se rappeler que les données épidémiologiques sont des indications de valeur statistique et **qu'une pathologie "infantile" peut s'observer à l'âge adulte** ; un néphroblastome peut se rencontrer chez un adulte (en général jeune) tandis qu'une tumeur de Grawitz peut s'observer chez un adolescent

-dans notre cas de sarcome embryonnaire indifférencié du foie observé chez une personne de 61 ans , **il suffit d'oublier cette notion d'âge** de la patiente pour être d'emblée sur la bonne voie de caractérisation lésionnelle tant les aspects macroscopiques sont proches de ceux observés dans le sarcome embryonnaire indifférencié de l'enfant

-il doit en aller toujours ainsi dans nos raisonnements quotidiens ; il faut prendre en compte les données anamnestiques , le contexte familial , l'examen clinique ...etc. pour limiter l'éventail des diagnostics plausibles mais il ne faut pas s'entêter et **savoir sortir de ses présomptions initiales pour élargir le champ des possibilités** . C'est peut-être cela qui , comme toutes les remises en cause , est le plus difficile