

Sarcome myxoïde peu différencié du ligament rond : à propos d'un cas

A Holveck, O Bruot, J Mathias, PA Ganne, D Regent et V Laurent

Key words: Liver. Round ligament. Myxoid tumors.

Mots-clés : Foie. Ligament rond. Tumeurs myxoïdes.

Les sarcomes myxoïdes sont des tumeurs rares atteignant préférentiellement les tissus mous (1). L'atteinte hépatique et plus particulièrement du ligament rond est exceptionnelle : seul 1 sarcome fibromyxoïde du ligament rond a été décrit dans la littérature (2). Nous rapportons un cas de sarcome myxoïde peu différencié du ligament rond du foie.

Observation

La patiente, âgée de 25 ans, a été hospitalisée dans un service d'hépatogastro-entérologie en raison de l'autopalpation, trois semaines auparavant, d'une masse abdominale. Cette patiente n'avait pas d'antécédent particulier. Elle ne prenait pas de contraception orale.

L'examen clinique a révélé la présence d'une masse abdominale rénitente, indolore, ferme située dans l'hypochondre droit et dans l'épigastre. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire biologique. Les enzymes hépatiques étaient normales : TGO = 12 ui/l ($n < 35$), TGP = 30 ui/l ($n < 60$), gamma GT = 47 ($n < 55$), phosphatase alcaline = 83 ($n < 136$). Les marqueurs tumoraux sériques étaient normaux.

L'échographie abdominale a mis en évidence une volumineuse masse abdominale, mesurant près de 15 cm de grand axe, hétérogène avec des septas, refoulant le parenchyme hépatique, le pancréas et l'estomac. L'origine de la lésion était difficile à préciser en échographie.

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien et une IRM hépatique ont été réalisés afin de préciser la nature et la localisa-

tion de ce processus. Les différentes acquisitions tomodynamométriques ont confirmé la présence d'une volumineuse masse, mesurant $14 \times 11 \times 16$ cm (antéropostérieur $\times$ large $\times$ haut), située entre le lobe gauche du foie et le segment IV et s'étendant largement sous le foie gauche. La lésion était centrée sur le ligament rond du foie et réalisait une empreinte sur la face inférieure du foie gauche (fig. 1a) ; il n'y avait pas d'envahissement évident du parenchyme hépatique. La masse refoulait la paroi abdominale antérieure et venait au contact de l'estomac et du pancréas, sans que ces organes apparaissent envahis. Avant injection d'iode, la lésion était hypodense, légèrement hétérogène, sans contingent graisseux individualisable (fig. 1a et 1b). Il n'y avait pas de calcification. Après injection de produit de contraste iodé, la lésion se rehaussait très progressivement de façon centripète (fig. 1c et 1d). Il n'y avait pas de dysmorphie hépatique ou de signe d'hypertension portale. Il n'y avait pas d'adénomégalie ou d'autre lésion décelable. Sur toutes les séquences d'IRM, la lésion était bien délimitée avec une capsule périphérique et des septas. La lésion était en hypersignal T2 très franc (fig. 2a), proche du signal du liquide céphalo-rachidien, et en hyposignal T1 avec de rares plages en hypersignal T1 persistantes après saturation de la graisse témoignant de remaniements hémorragiques (fig. 2b). Il n'y avait pas de stéatose hépatique. Les séquences injectées confirmaient la cinétique de rehaussement constatée sur les acquisitions tomodynamométriques avec un rehaussement progressif de la lésion, quasi total tardivement, 1 heure après le début de l'injection (fig. 3) ; la prise de contraste était centripète sans 'mottes'. Il n'y avait pas de dilatation des voies biliaires ou de thrombose vasculaire. Il n'y avait pas d'autre lésion hépatique suspecte. Les différentes imageries ont donc révélé la

présence d'une tumeur probablement développée aux dépens du ligament rond, moins vraisemblablement aux dépens du foie gauche, non caractéristique d'une lésion hépatique habituelle. Une fibroscopie oesogastroduodénale a montré un refoulement de la paroi gastrique par la masse. Compte tenu de l'aspect atypique de cette lésion chez cette femme jeune, une exploration chirurgicale a été réalisée. L'exploration chirurgicale, par laparotomie médiane, a permis d'accéder à une tumeur polylobulée, mobile, développée dans un prolongement du ligament rond du foie. La tumeur ne présentait pas d'adhérence avec le parenchyme hépatique ou avec un organe abdominal adjacent. Une simple section du ligament rond a permis de libérer la pièce. L'examen extemporané de la zone de section a montré des marges de résection limite, inférieures à 2 mm. Macroscopiquement, la tumeur était d'aspect hétérogène, myxoïde, de couleur beige avec des zones fibreuses stellaires, des zones rosées hémorragiques, ainsi que quelques nodules nécrotiques ; une fine capsule fibreuse entourait la lésion (fig. 4a et 4b). Il n'y avait pas de parenchyme hépatique au sein de la pièce opératoire. En microscopie, la tumeur était composée par des plages cellulaires anarchiques fusiformes (fig. 4c) et par de larges plages myxoïdes (fig. 4d). Il y avait des zones cellulaires modérément atypiques, des zones cellulaires légèrement plus atypiques et des zones cellulaires très atypiques avec un pléomorphisme marqué, et une anisocaryose importante. Quelques plages de nécrose étaient présentes au sein de la tumeur. En immunohistochimie, les marqueurs Desmine, Myogénine, Kératine AE1 AE3, PS100, EMA, MDM2 et CdK4 étaient négatifs : la tumeur était peu différenciée. Le diagnostic de sarcome myxoïde peu différencié du ligament rond était alors établi. En raison de marges d'exérèse

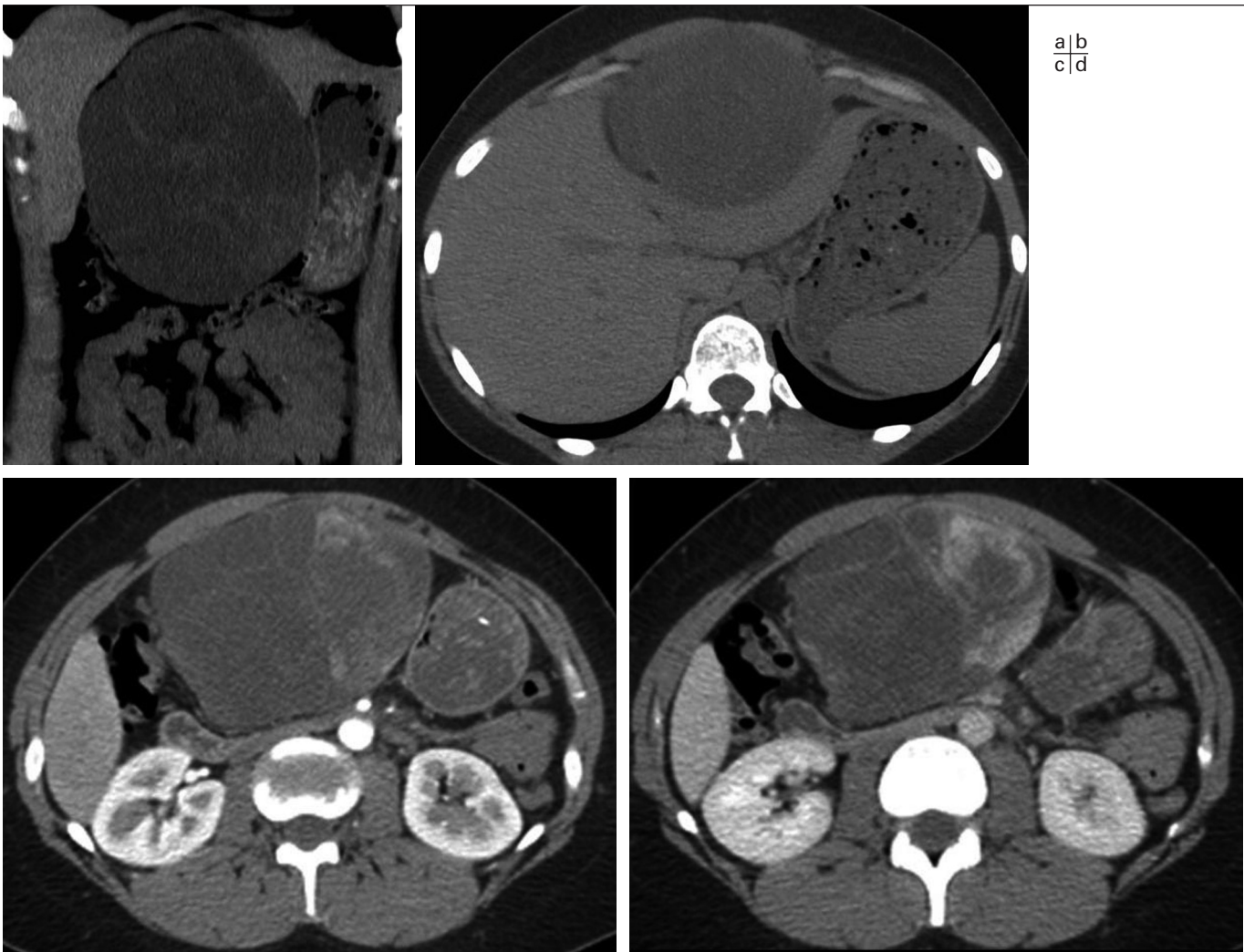


Fig. 1 : Scanner abdominal. La masse est centrée sur le ligament rond du foie et refoule le parenchyme hépatique, le pancréas et l'estomac. La lésion se rehausse progressivement après injection, de façon centripète.

a-b Coupes coronale (a) et axiale (b) avant injection.

c-d Coupes axiale au temps artériel (c) et axiale au temps veineux (d) après injection.

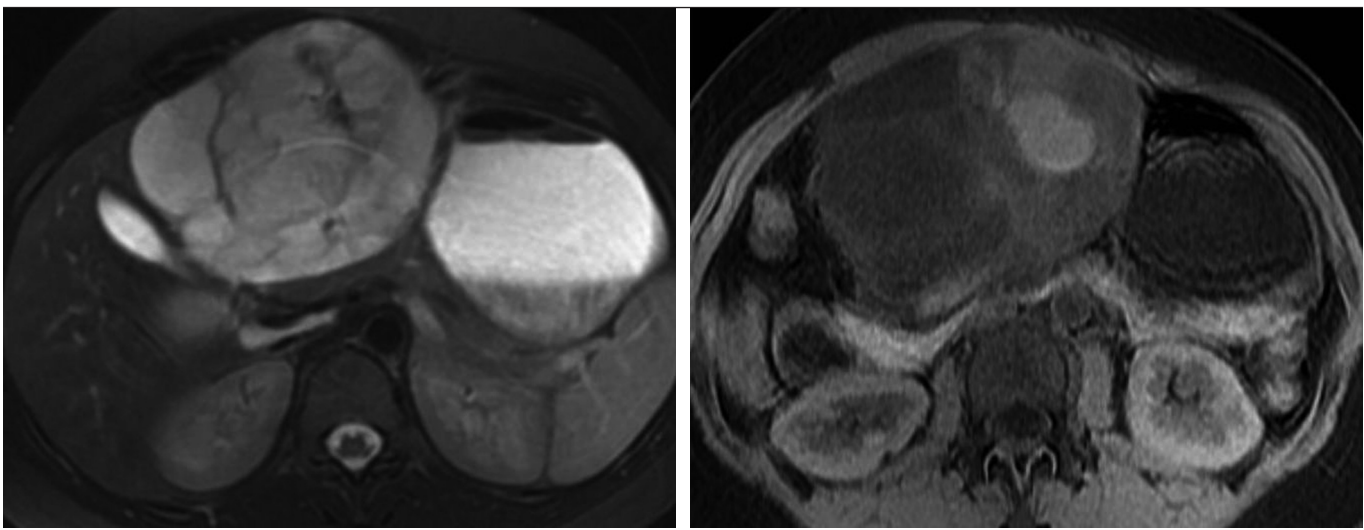


Fig. 2 : IRM. La masse est hétérogène avec des septas. Elle est en hypersignal T2 franc, en hyposignal T1 avec de rares plages en hypersignal T1 persistantes après saturation de la graisse, témoin de remaniements hémorragiques.

a Séquence axiale T2 fat sat.

b Séquence axiale T1 EG fat sat.

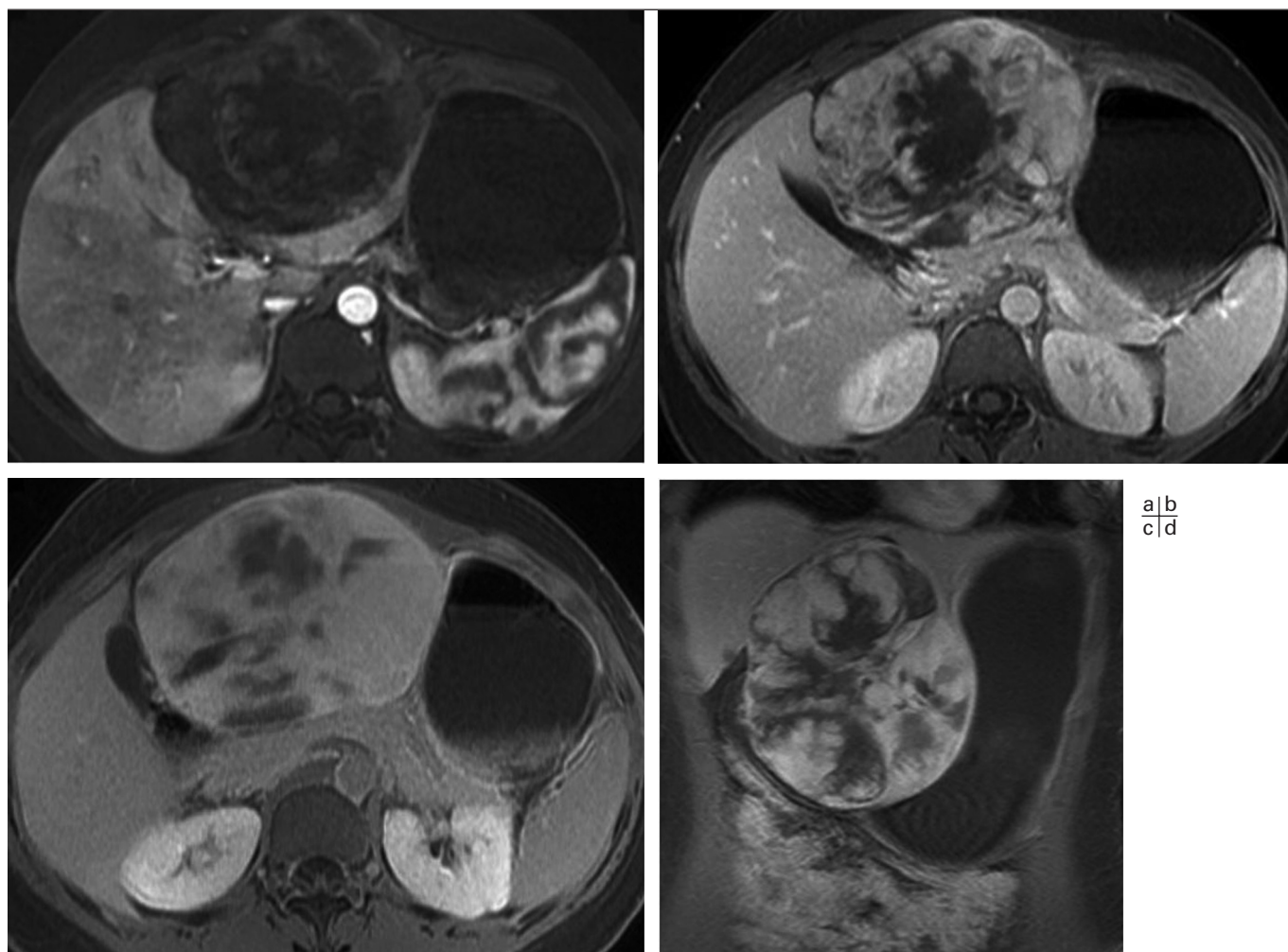


Fig. 3 : IRM. La lésion présente une prise de contraste progressive et centripète avec un rehaussement quasi-total sur les séquences réalisées 1 heure après le début de l'injection.

a-c Séquences axiales 3D T1 fat sat au temps artériel (a), au temps veineux (b), au temps tardif (c).

d Séquence coronale T1 au temps tardif.

limites, une reprise chirurgicale a été réalisée 15 jours après le premier geste chirurgical afin de réaliser une exérèse plus large sur le péritoine et sur l'aponévrose du muscle droit de l'abdomen. Cette intervention a permis d'emporter toute la zone où s'implantait le ligament rond jusqu'à l'ombilic ; l'anatomopathologie de la pièce opératoire ne retrouvait pas de lésion tumorale résiduelle. Après concertation pluri-disciplinaire, il était décidé de réaliser une chimiothérapie adjuvante. Le contrôle scanographique effectué 1 an après la découverte du sarcome, a mis en évidence l'apparition d'implants nodulaires tissulaires dans l'arrière cavité des épiploons, exerçant un effet de masse sur la face médiale de la rate, signant une réévolution tumorale. Cette récurrence a été sanctionnée par une spléno-pancréatectomie caudale et d'une gastrectomie totale, confirmant la réévolution tumorale. Une deuxième récurrence, de localisation pel-

viennne, est survenue environ 1 an après la première récurrence, traitée cette fois par chimiothérapie.

Discussion

Les tumeurs hépatiques de la femme jeune sont relativement fréquentes, représentées essentiellement par les adénomes hépatiques, les hyperplasies nodulaires focales, les angiomes et plus rarement par les carcinomes fibro-lamellaires (3).

Le cas rapporté présentait de nombreuses atypies en imagerie posant plusieurs problèmes diagnostiques.

Il était très difficile de préciser aux dépens de quelle structure était développée la lésion. Du fait de sa topographie, la tumeur semblait naître du foie gauche ou du ligament rond du foie. La gamme diagnostique était totalement différente en fonction de l'origine présumée de la lésion.

La séméiologie de la masse en imagerie n'était pas caractéristique d'une lésion hépatique classiquement retrouvée dans cette population. Le signal très élevé de la lésion en T2 faisait évoquer les diagnostics de lésion kystique (notamment de kyste biliaire compliqué, de cystadénome ou de cystadénocarcinome), d'angiosarcome hépatique, d'angiome géant et d'adénome.

La séméiologie de la masse en imagerie n'était pas caractéristique d'une lésion hépatique classiquement retrouvée dans cette population. Le signal très élevé de la lésion en T2 faisait évoquer les diagnostics de lésion kystique (notamment de kyste biliaire compliqué, de cystadénome ou de cystadénocarcinome), d'angiosarcome hépatique, d'angiome géant et d'adénome.

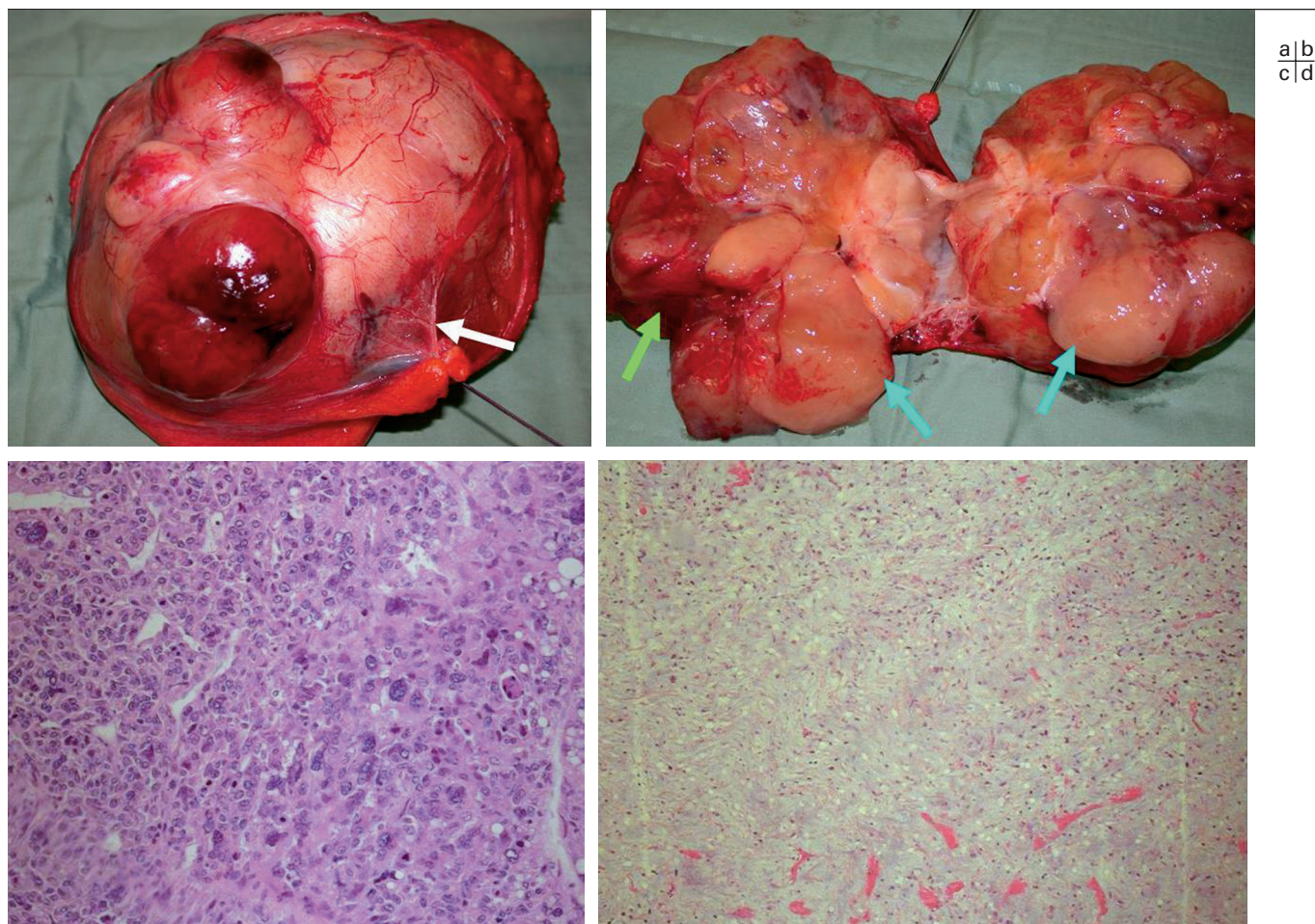


Fig. 4 : Pièce macroscopique (a, b) et examen microscopique (coloration hématoxyline éosine safran) (c, d) de la lésion.
a-b Macroscopiquement, la tumeur est d'aspect hétérogène, myxoïde (flèches bleues), avec des zones rosées hémorragiques (flèche verte) et une fine capsule fibreuse périphérique (flèche blanche).
c-d En microscopie, il y a des cellules fusiformes (c) et de larges plages myxoïdes (d).

me télangiectasique (3). Le rehaussement intense de la quasi-totalité de la tumeur après injection permettait d'écarter le diagnostic de lésion kystique car la prise de contraste est absente dans les kystes biliaires et partielle dans les cystadénocarcinomes ou dans les cystadénomes, uniquement en regard des septas, et des nodules tumoraux (3). L'angiosarcome hépatique peut soit apparaître sous la forme de multiples nodules soit sous la forme d'une masse unique. En cas de masse unique, l'angiosarcome peut présenter des similitudes avec notre observation car les angiosarcomes sont en hypersignal T2 et se rehaussent progressivement, de façon centripète, après injection. Néanmoins, les angiosarcomes sont, dans l'immense majorité des cas, hétérogènes en pondération T2 et T1 du fait de stigmates hémorragiques, de saignement récent, ou de contingents nécrotiques (3). Certains angiomes sont 'atypiques' du fait de la présence de septas, de remaniements hémorragiques

ou parce qu'ils sont de grande taille : ces angiomes atypiques sont en hypersignal T2, plus ou moins hétérogènes, avec une prise de contraste progressive et centripète (3). Néanmoins, l'aspect agressif de la lésion et l'absence de 'mottes' sur les différentes acquisitions injectées ne permettaient pas de retenir ce diagnostic. L'adénome télangiectasique, du fait de la présence de sinusoides dilatés, peut se présenter sous la forme d'une lésion en hypersignal T2 avec un rehaussement centripète et progressif mais il est le plus souvent hétérogène en T1 et T2 du fait de remaniements hémorragiques (3). Il était aussi nécessaire d'écarter le diagnostic d'hépatoblastome devant une tumeur hépatique maligne survenant chez un adulte jeune (3). L'hépatoblastome est en effet une tumeur agressive survenant préférentiellement dans la population pédiatrique, et qui peut aussi être retrouvée chez l'adulte jeune. Cependant, l'hépatoblastome présente très fréquemment des cal-

cifications en scanner et la matrice tumorale n'est pas très hydratée sur les séquences pondérées T2 en IRM (3). L'hypothèse la plus probable était alors celle d'une tumeur possédant une matrice de type myxoïde (1). Les tumeurs myxoïdes constituent un groupe tumoral hétérogène, caractérisé par une matrice myxoïde prédominante. A cette matrice peut être associée à des degrés divers une composante cellulaire et vasculaire, qui permettra de dégager les principaux sous-types tumoraux (1). La matrice myxoïde est composée de glycosaminoglycanes (ou mucopolysaccharides acides) qu'ils soient sulfatés (chondroïtine sulfate) ou non (acide hyaluronique) et apparaît macroscopiquement comme une substance amorphe semi-transparente ressemblant grossièrement à une gelée, parfois difficile à différencier de l'œdème. Cette matrice est vascularisée (6). Les tumeurs myxoïdes ont en commun de nombreuses similitudes en imagerie. Compte tenu de

sa composition, la matrice myxoïde génère une densité et un signal de type liquidien sur les acquisitions sans produit de contraste. Mais à la différence des kystes, cette matrice est vascularisée expliquant la prise de contraste après injection (7), ce qui a été constaté dans notre observation. Les tumeurs myxoïdes siègent de façon exceptionnelle dans le parenchyme hépatique. Seuls quelques léiomyosarcomes myxoïdes hépatiques (8) ont été rapportés dans la littérature. Le léiomyosarcome est une tumeur hépatique rare composée de cellules fusiformes de muscle lisse, présentant dans certains cas des remaniements myxoïdes plus ou moins importants. Les tumeurs myxoïdes du ligament rond du foie sont encore plus rares : seul un sarcome myxoïde du ligament rond, un sarcome fibromyxoïde de bas grade, a été décrit dans la littérature (2). Il s'agit d'une entité tumorale très rare, distincte du myxofibrosarcome, qui est caractérisée par l'alternance de cellules tumorales possédant une faible activité mitotique associée à des plages myxoïdes et fibreuses (1). Compte tenu de leur fort pouvoir évolutif, les sarcomes myxoïdes présentent fréquemment des métastases à distance (surtout poumons, tissus mous ou foie) et possèdent une agressivité locale importante (1). Celle-ci a deux conséquences primordiales : le risque d'essaimage sur le trajet d'une biopsie percutanée et le risque de récurrence locale en cas d'une chirurgie

qui ne serait pas assez radicale. Ces deux conséquences conditionnent la prise en charge diagnostique et thérapeutique devant la découverte d'une tumeur abdominale agressive : les biopsies percutanées doivent être, d'une part, contre-indiquées et d'autre part, ces tumeurs devront faire l'objet de précautions per-opératoires majeures (protection du champ et confinement du foyer opératoire) et d'une résection large. Ces risques évolutifs locaux et à distance imposent la réalisation de contrôles scanographiques répétés et rapprochés.

Conclusion

Les sarcomes myxoïdes, surtout dans la localisation du ligament rond du foie, sont des tumeurs exceptionnelles. Compte tenu de leur rareté, la séméiologie de ce type de lésions représente un challenge diagnostique pour les radiologues et la stratégie thérapeutique doit être discutée lors de réunions de concertation pluridisciplinaire afin d'optimiser la prise en charge. Le suivi à court et à long terme n'est pas consensuel.

Conflits d'intérêts

Absence de conflit d'intérêt ou de coauteurs.

Références

1. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PC, Fletcher CD, et al. Myxoid tumours of soft tissue. *Histopathology* 1999;35:291-312.
2. Harish K, Ashok AC, Alva NK, et al. Low grade fibromyxoid sarcoma of the falciform ligament: a case report. *BMC Surg* 2003;3:7.
3. Vilgrain V. Imagerie du foie, des voies biliaires, du pancréas et de la rate. Paris : Flammarion Médecine, 2002. p.13-87.
4. Poilblanc M, Coquaz S, Welschbillig K, Arnaud JP, et al. Tumeur stromale du ligament rond hépatique : à propos d'un cas. *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:469-70.
5. Novellas S, Mondot L, Caramella T, et al. Pathologie du ligament rond : à propos de deux cas. *J Radiol* 2008;89:510-3.
6. Willems SM, Schrage YM, Baelde JJ, Briaire-de Bruijn I, et al. Myxoid tumours of soft tissue: the so-called myxoid extracellular matrix is heterogeneous in composition. *Histopathology* 2008;52:465-74.
7. Cotten A. Imagerie musculosquelettique: pathologies générales. Paris : Masson, 2005. p.351-89.
8. Tsiatis AC, Atkinson JB, Wright JK, Cates JM, et al. Primary hepatic myxoid leiomyosarcoma: a case report and review of the literature. *Ultrastruct Pathol* 2008;32:25-8.