

CORRÉLATION ANATOMORADIOLOGIQUE / *Digestif*

Confrontation anatomoradiologique d'un sarcome embryonnaire hépatique chez une femme de 61 ans[☆]

F. Legou^{a,*}, A. Ayav^b, V. Cahn^c, R. Elrifai^c, O. Bruot^d,
D. Régent^a, V. Laurent^a

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

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

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

^d Service d'imagerie, hôpital Claude-Bernard, 57000 Metz, France

MOTS CLÉS

Sarcome
embryonnaire ;
Hépatique ;
Adulte ;
Corrélation
anatomopathologique

Madame V., âgée de 61 ans, sans antécédent, consulte pour altération de l'état général et douleurs abdominales. L'examen clinique retrouve une masse de l'hypochondre droit sensible. Les examens biologiques révèlent un syndrome inflammatoire (CRP : 350 mg/L, 15000PNN), une cytolyse (ALAT : 130UI/L, ASAT : 150UI/L : 4N), une cholestase (phosphatases alcalines : 450UI/L) anictérique, les marqueurs AFP (8 ng/mL), CA 125 (27U/mL) sont normaux.

L'échographie (Fig. 1a, b) objective une volumineuse masse hépatique solide hétérogène hypo-hyperéchogène développée aux dépens du segment IV (19 × 25 × 21 mm), responsable d'une dilatation des voies biliaires intrahépatiques gauches. En scanner, celle-ci est tissulaire, hétérogène, cloisonnée, siège de remaniements hémorragiques, traversée par des artères (Fig. 1c, d). Après injection, est noté un rehaussement modéré à la phase artérielle, se majorant à la phase de post équilibre. Le parenchyme hépatique est normal. Le bilan d'extension est négatif.

En IRM (Fig. 2), la lésion est en franc hypersignal T2 avec de multiples cloisons et des cavités de taille variable. Après injection, est noté un rehaussement périphérique homogène avec prise de contraste des septa sans rehaussement central.

L'exérèse chirurgicale réalisée rapidement en raison d'une altération de l'état général confirme la masse intrahépatique encapsulée, kystique (Fig. 3a, b) centrée sur le segment IV. L'exérèse est complète. La pièce opératoire pèse 3550 g, mesure 27 × 22 × 10 cm. Elle est constituée de multiples cavités de taille variable avec un

DOI de l'article original : [10.1016/j.diii.2012.01.003](https://doi.org/10.1016/j.diii.2012.01.003).

[☆] 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 : legou.francois@gmail.com (F. Legou).

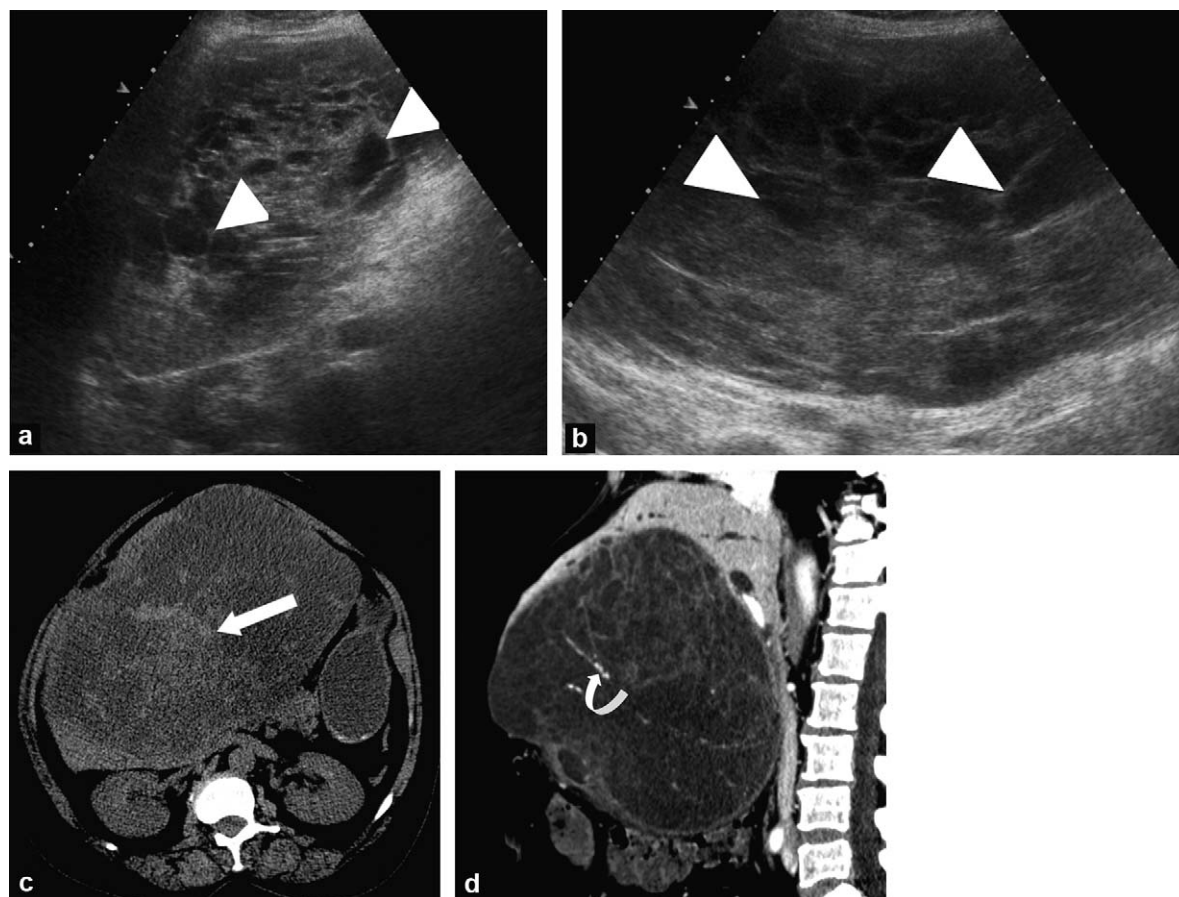


Figure 1. a : échographie : coupe transversale, tête de flèche : multiples lésion hypoéchogènes au sein d'une lésion tumorale solide isoéchogène ; b : échographie : coupe longitudinale, tête de flèche : multiples lésion hypoéchogènes au sein d'une lésion tumorale solide isoéchogène ; c : scanner : coupe axiale sans injection de produit de contraste, flèche : remaniements hémorragiques spontanément hyperdenses au sein de la portion tissulaire tumorale ; d : scanner coupe sagittale après injection de produit de contraste, flèche courbe : artères intratumorales.

centre nécrotique. L'étude histologique retrouve des cellules fusiformes (Fig. 3c, d), multinucléées avec des inclusions spécifiques éosinophiles cytoplasmiques positives au PAS. Ces cellules présentent une activité mitotique intense, évoquant un sarcome embryonnaire. Les marges de résection sont saines, sans envahissement ganglionnaire.

Discussion

La démarche de caractérisation d'une lésion en franc hypersignal T2 agressive chez l'adulte est délicate car ces lésions sont rares.

Les lésions kystiques bénignes peuvent être facilement éliminées compte tenu de leur sémiologie, des sérologies et du contexte clinique : kyste hydatique, échinococcose alvéolaire, cystadénome biliaire, kystes biliaires, péri-biliaires, abcès.

Parmi les tumeurs kystiques malignes, les métastases kystiques sont fréquemment multiples et le primitif est le plus souvent retrouvé : endocrine, pancréatique, colique ou ovarien.

Le cystadénocarcinome biliaire est la transformation maligne d'un cystadénome biliaire. Il s'agit de la lésion kystique agressive primitive la plus fréquente. Cette lésion prédomine chez les femmes de plus de soixante ans. Elle est caractérisée par la présence de multiples septa rehaussés, associés à un nodule charnu, absents dans notre observation.

De façon beaucoup plus exceptionnelle, les lésions kystiques agressives hépatiques peuvent être des sarcomes, en particulier l'angiosarcome affectant préférentiellement l'enfant. Il s'agit d'une tumeur vasculaire agressive multikystique en hypersignal T2 modéré, hétérogène en T1 en raison des remaniements hémorragiques. Il est habituellement multifocal avec une atteinte splénique. L'évolution est rapidement défavorable.

Le sarcome myxoïde affecte préférentiellement les tissus mous et survient plutôt chez les sujets jeunes. L'atteinte hépatique est exceptionnelle. Dans la littérature, de rares cas sont décrits, dont un du ligament rond [1]. Ces tumeurs semblent kystiques en raison de leur franc hypersignal T2, ce qui est discordant avec les données de l'échographie (contingent tissulaire). Cet hypersignal

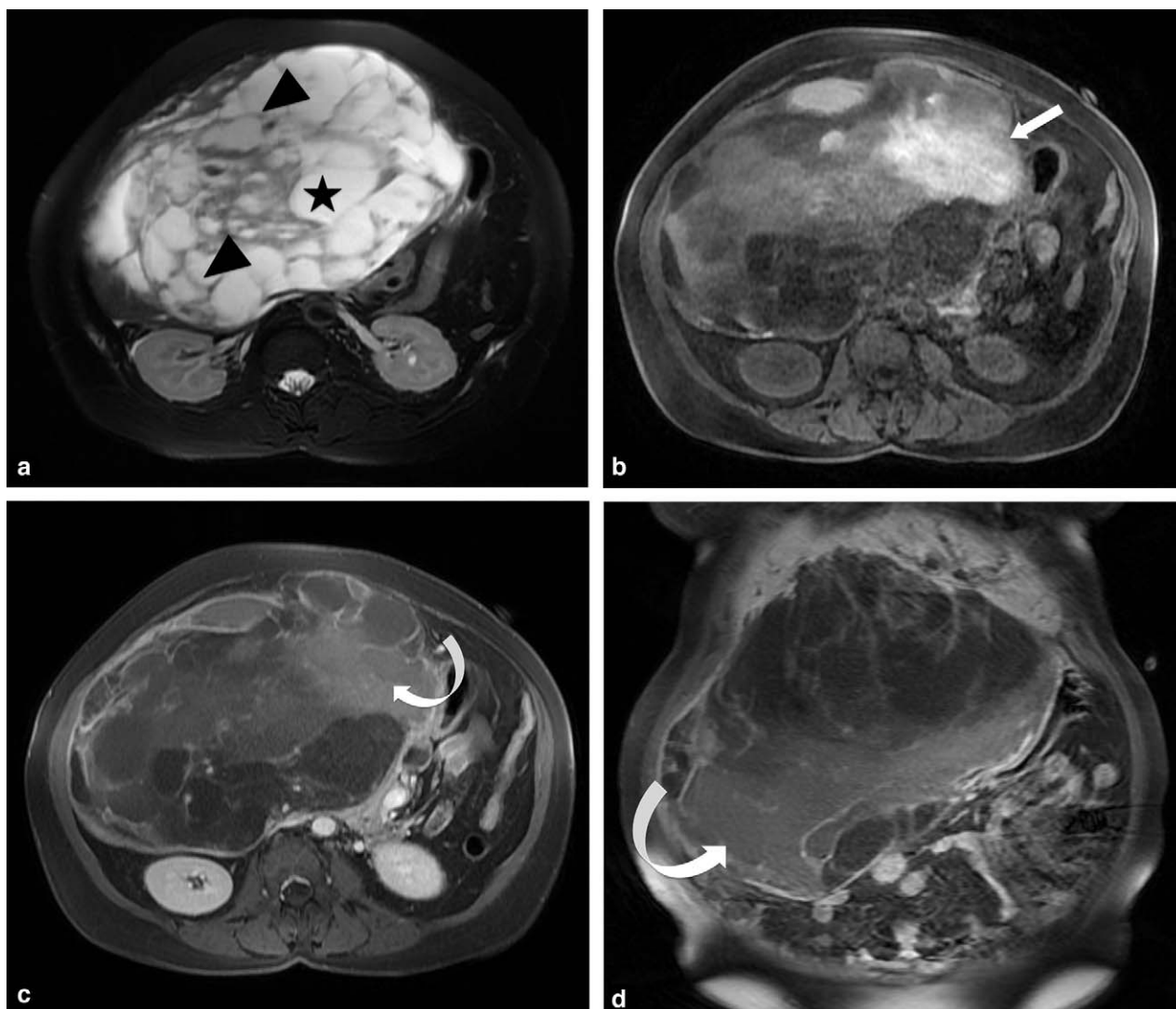


Figure 2. a : IRM coupe axiale FSE T2, tête de flèche : septum, étoile : multiples plages mucoïdes en hypersignal franc intratumorales ; b : IRM coupe axiale 3D EG T1 sans injection de gadolinium, flèche : remaniements hémorragiques spontanément en hypersignal ; c : IRM coupe axiale 3D EG T1 avec injection de gadolinium, flèche courbe : rehaussement tumoral homogène ; d : IRM coupe coronale 3D EG T1 avec injection de gadolinium : flèche courbe : rehaussement tumoral homogène.

correspond au stroma myxoïde. Leur rehaussement est caractéristique avec une prise de contraste nodulaire périphérique progressive au cours du temps.

L'examen anatomopathologique au cours de notre observation a permis de révéler qu'il s'agissait d'un sarcome embryonnaire (SE). L'immunohistochimie retrouve des marqueurs spécifiques positifs : vimentine, l'alpha1-antitrypsine. [2] Pourtant ces lésions, initialement décrites en 1978, concernent préférentiellement les enfants et adolescents [3]. En 2008, seulement 67 patients de plus de 20 ans présentaient un SE, l'âge moyen au diagnostic était de 35 ans, (extrêmes 18–60 ans) [3]. En échographie, ces lésions correspondent à des masses solides iso-hyperéchogènes [4]. Le scanner révèle un stroma hétérogène : kystique avec des remaniements hémorragiques, non calcifié, partiellement rehaussé après injection de produit de contraste [4]. La sémiologie en IRM retrouve une lésion

en hyposignal T1, hypersignal T2 franc correspondant à la matrice myxoïde, des zones spontanément en hypersignal T1 témoins des remaniements hémorragiques. L'association d'un contingent kystique et un rehaussement hétérogène aux différents temps d'acquisition doivent faire évoquer en première intention le diagnostic de sarcome, notamment en cas de signe de gravité comme la dilatation des voies biliaires intrahépatiques [5]. Dans cette hypothèse, ces lésions ne doivent pas être biopsiées mais un avis chirurgical doit être demandé d'emblée.

Malgré leur très mauvais pronostic (médiane de survie : 29 mois), la prise en charge thérapeutique préconisée actuellement comporte une exérèse chirurgicale puis une chimiothérapie adjuvante ce qui a été le cas dans notre observation [6]. Le risque de récurrence après chirurgie est important ; le suivi post-thérapeutique moyen est de 14 mois [7].

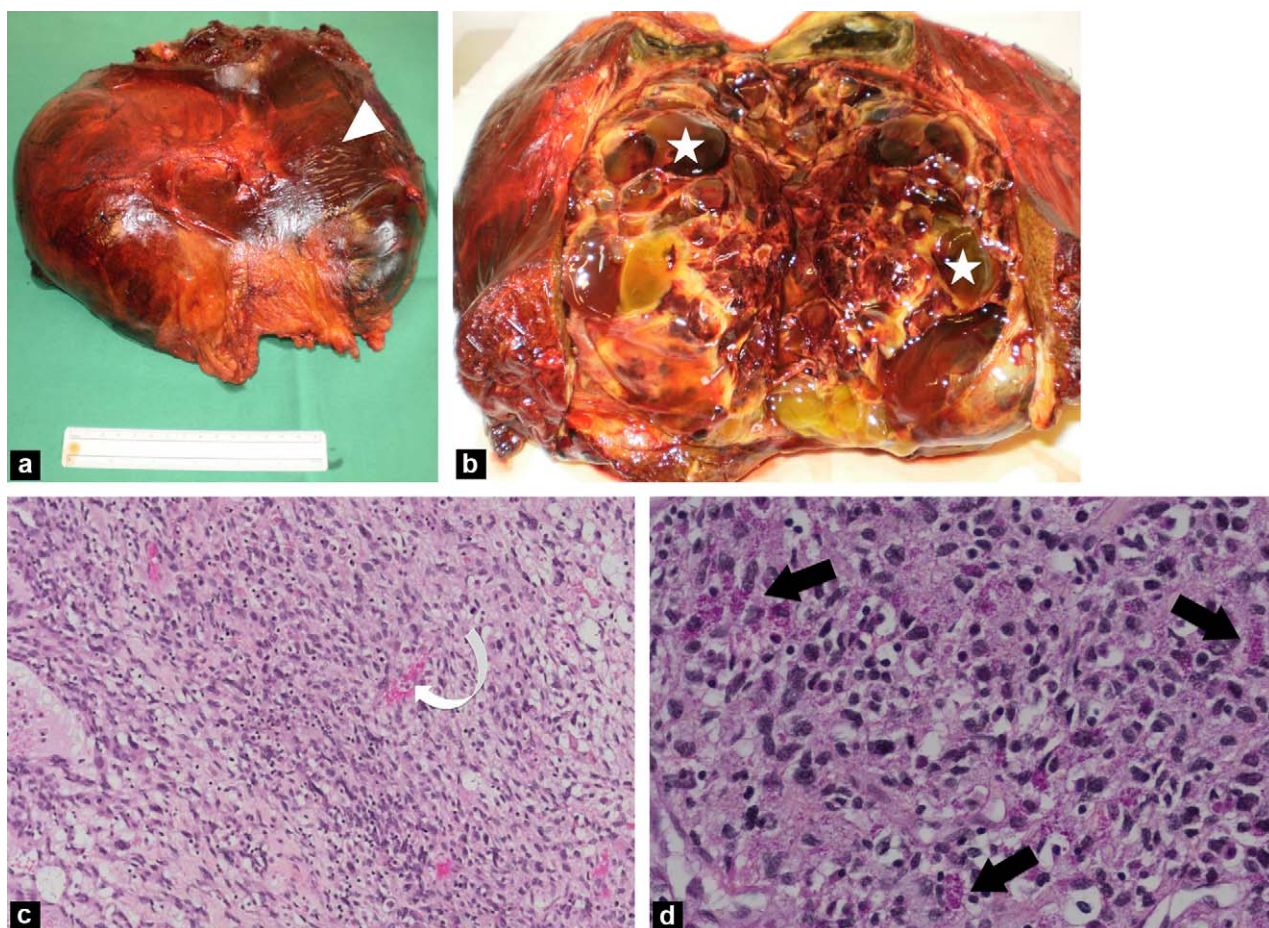


Figure 3. a : macroscopie : tumeur encapsulée (tête de flèche) rouge orangée mesurant $27 \times 22 \times 10$ cm, poids : 3550 g ; b : macroscopie : pièce fendue, multikystique (étoiles) ; c : microscopie $\times 10$: prolifération tumorale d'allure conjonctive de cellules polymorphes d'aspect fusiforme. Flèche courbe : éléments figurés sanguins ; d : microscopie $\times 40$, coloration PAS : rapport nucléocytoplasmique augmenté. Flèches : granulations éosinophiliques intracytoplasmiques.

Conclusion

Les sarcomes embryonnaires sont des tumeurs exceptionnelles chez l'adulte, très agressives. L'association d'un contingent pseudokystique sur l'imagerie T2 contrastant avec le contingent tissulaire retrouvé en échographie et d'une prise de contraste hétérogène conduit à proposer immédiatement un avis chirurgical afin d'éviter les biopsies transpariétales.

Déclaration d'intérêts

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

Références

- [1] Holveck A, Bruot O, Mathias J, Ganne PA, Régent D, Laurent V. Sarcome myxoïde peu différencié du ligament rond : à propos d'un cas. *J Radiol* 2010;91:574–8.
- [2] Lack EE, Schloo BL, Azumi N. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Clinical and pathologic study of 16 cases with emphasis on immunohistochemical features. *Am J Surg Pathol* 1991;15:1–16.
- [3] Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: report of 31 cases. *Cancer* 1978;42:336–48.
- [4] Ros PR, Olmsted WW, Dachman AH, Goodman ZD, Ishak KG, Hartman DS. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiology* 1986;161:141–5.
- [5] Buetow PC, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Marshall WH, Ros PR, Levine MS, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: pathologic basis of imaging findings in 28 cases. *Radiology* 1997;203:779–83.
- [6] Lenze F, Birkfellner T, Lenz P, Hussein K, Länger F, Kreipe H, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver in adults. *Cancer* 2008;112:2274–82.
- [7] Pachera S, Nishio H, Takahashi Y, Yokoyama Y, Oda K, Ebata T, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma of the liver: case report and literature survey. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2008;15:536–44.