

Une jeune femme avec des nodules du foie

Jérôme DUMORTIER

**Fédération des spécialités digestives,
Hôpital Edouard Herriot, Lyon.**

Septembre 2006

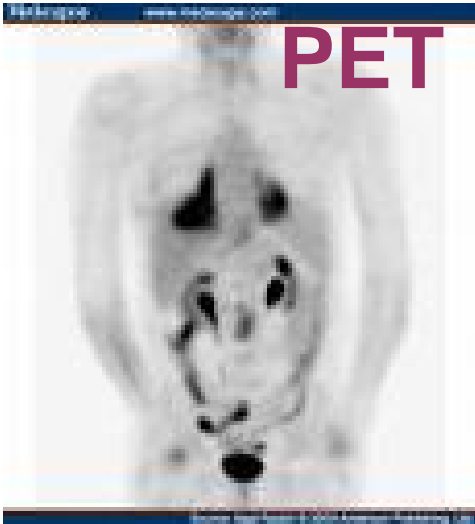


Anamnèse

- Jeune femme de 31 ans sans ATCD
- Douleurs de l'hypocondre droit isolés
- BH normal sauf GGT un peu augmentées.

Echo-Doppler

- Hépatomégalie contenant de très nombreux nodules hypo échogènes disséminés dans les deux lobes hépatiques.
- Perméabilité du tronc porte et de ses branches, de la veine splénique. Absence d'épanchement ascitique.



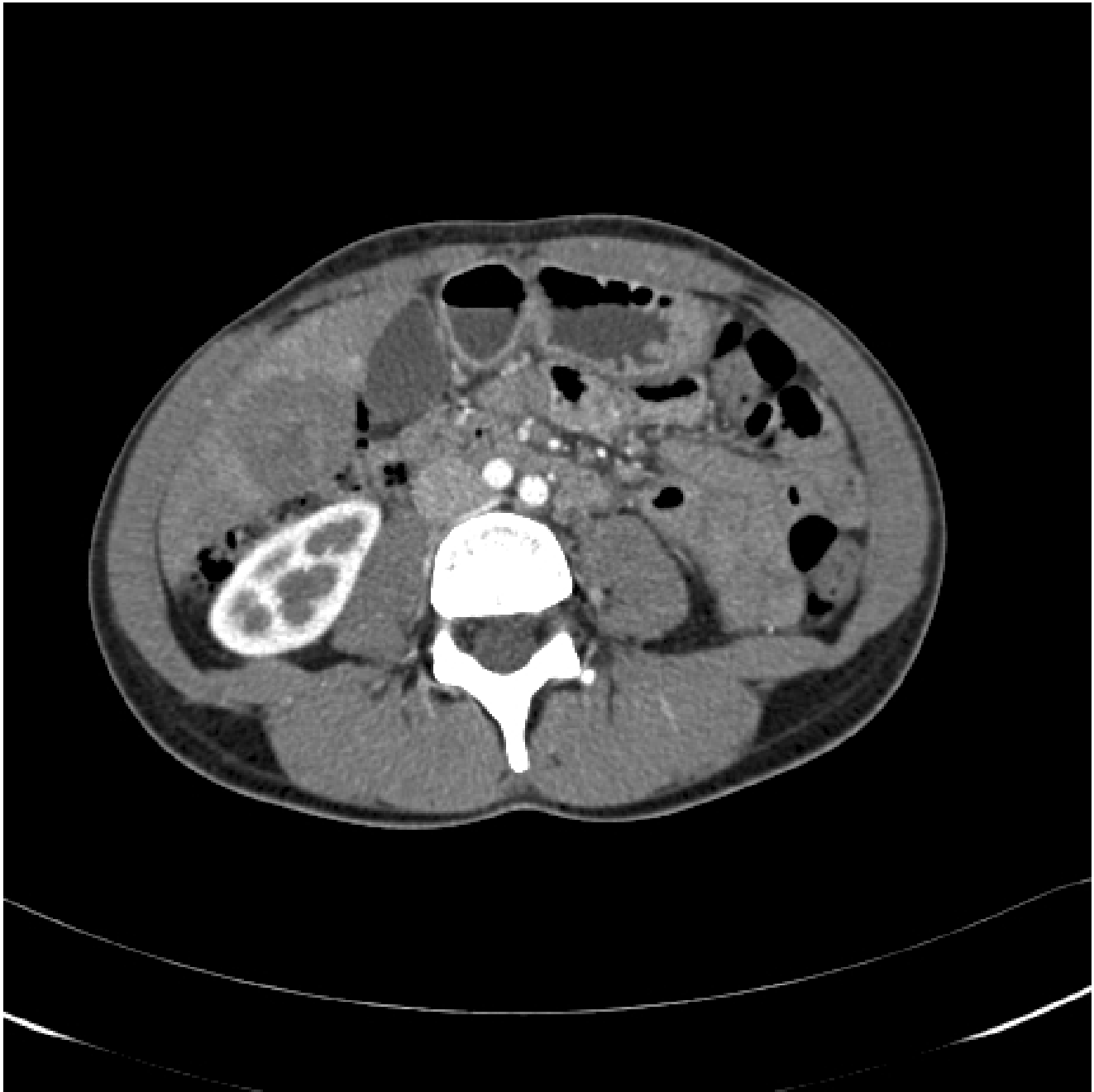
Marqueurs tumoraux

Normaux (AFP, HCG, ...)

BACK

TDM

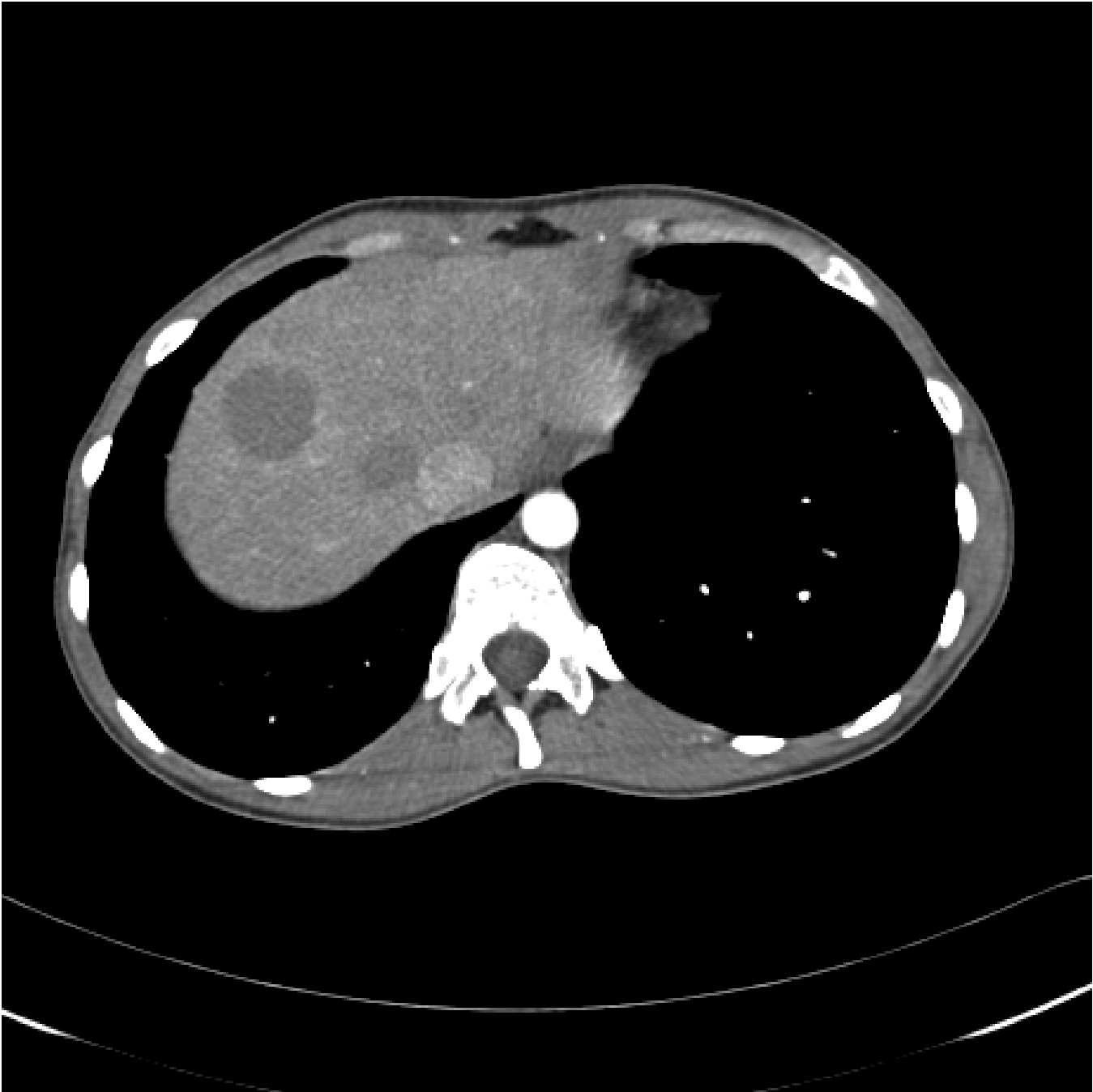
- Nombreuses lésions hépatiques hypo denses, présentant un réhaussement hétérogène, essentiellement central au temps portal. Elles sont multiples, disséminées dans l'ensemble du parenchyme hépatique, la plus volumineuse est mesurée à 50 mm dans le segment IV. Pas de dilatation des voies biliaires.
- Perméabilité normale du tronc porte et de ses branches. Par ailleurs, intégrité des reins, du pancréas, des surrénales. Pas d'adénopathie rétro-péritonéale.
- Probable adénopathie hilare hépatique et présence d'une lame d'épanchement pelvienne.
- Pas de nodule péritonéal visible. Pas de lésion osseuse ou pulmonaire suspecte.







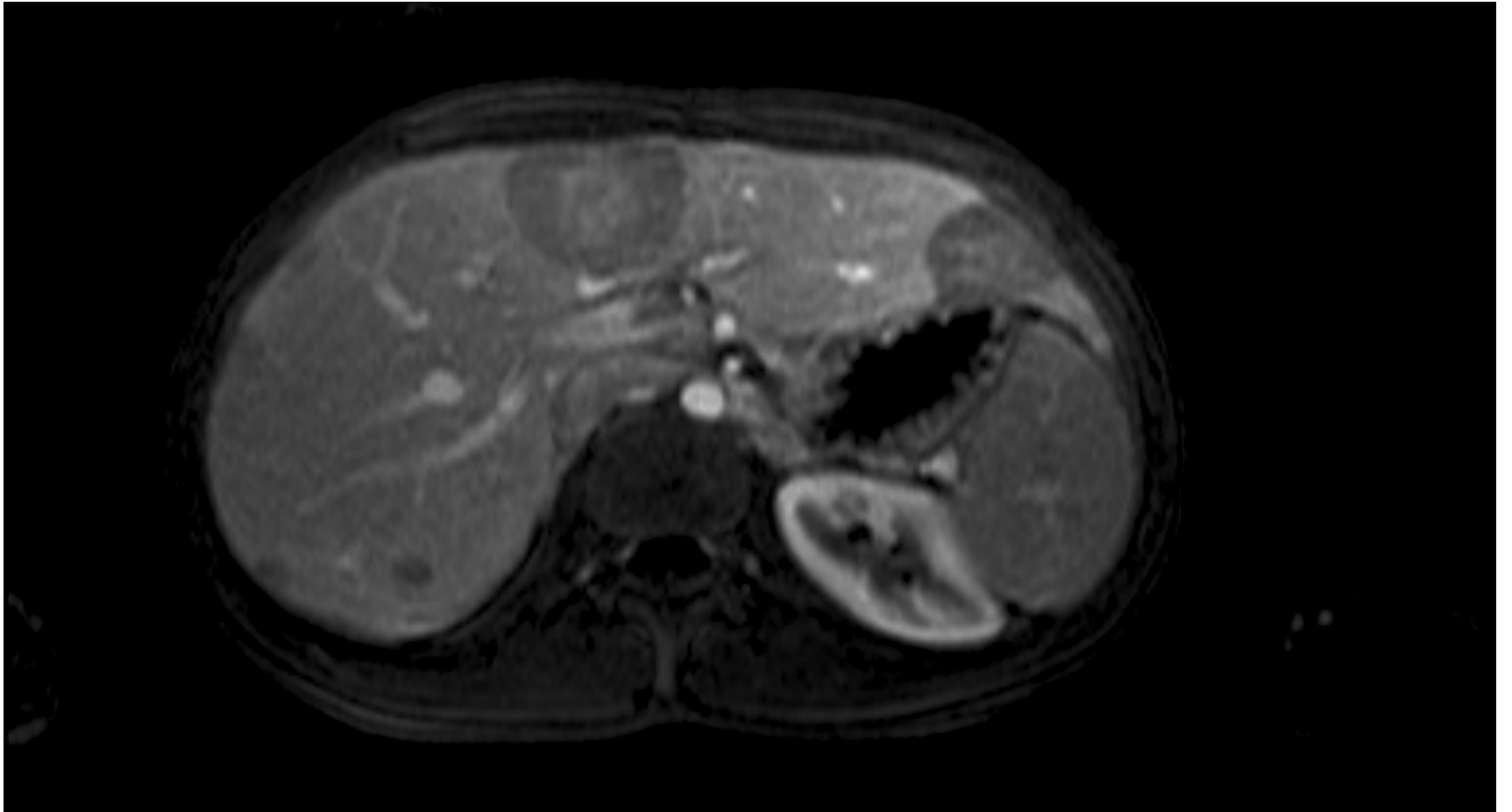


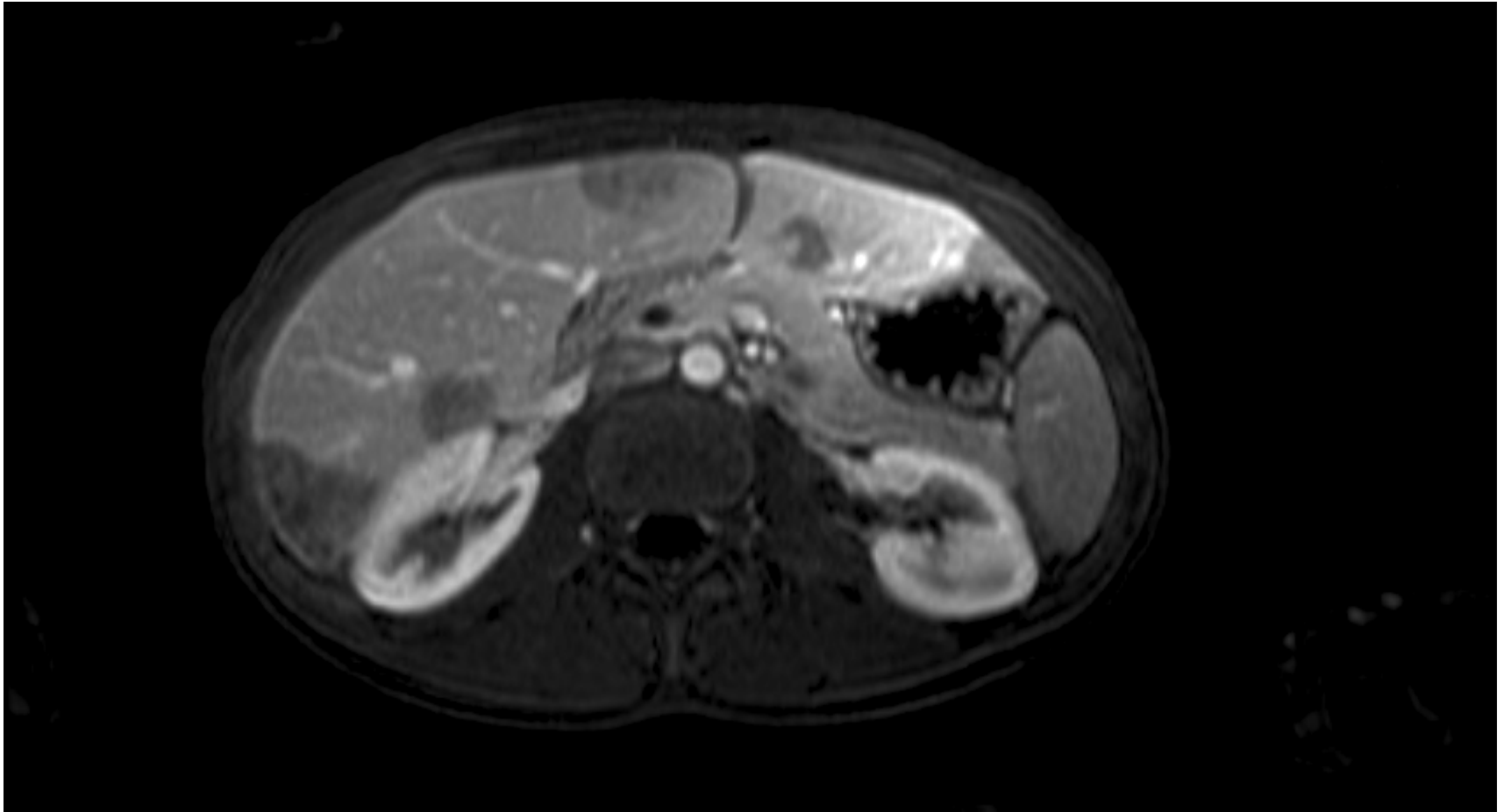


BACK

IRM

- Le foie est de taille habituelle, siège de nombreuses lésions en disposition périphérique diffuses sur tout le parenchyme hépatique et un hypo signal T1 et faible hyper signal T2
- Après injection de Gadolinium, présence d'un réhaussement autour des lésions qui se réhaussent progressivement jusqu'à la phase tardive.





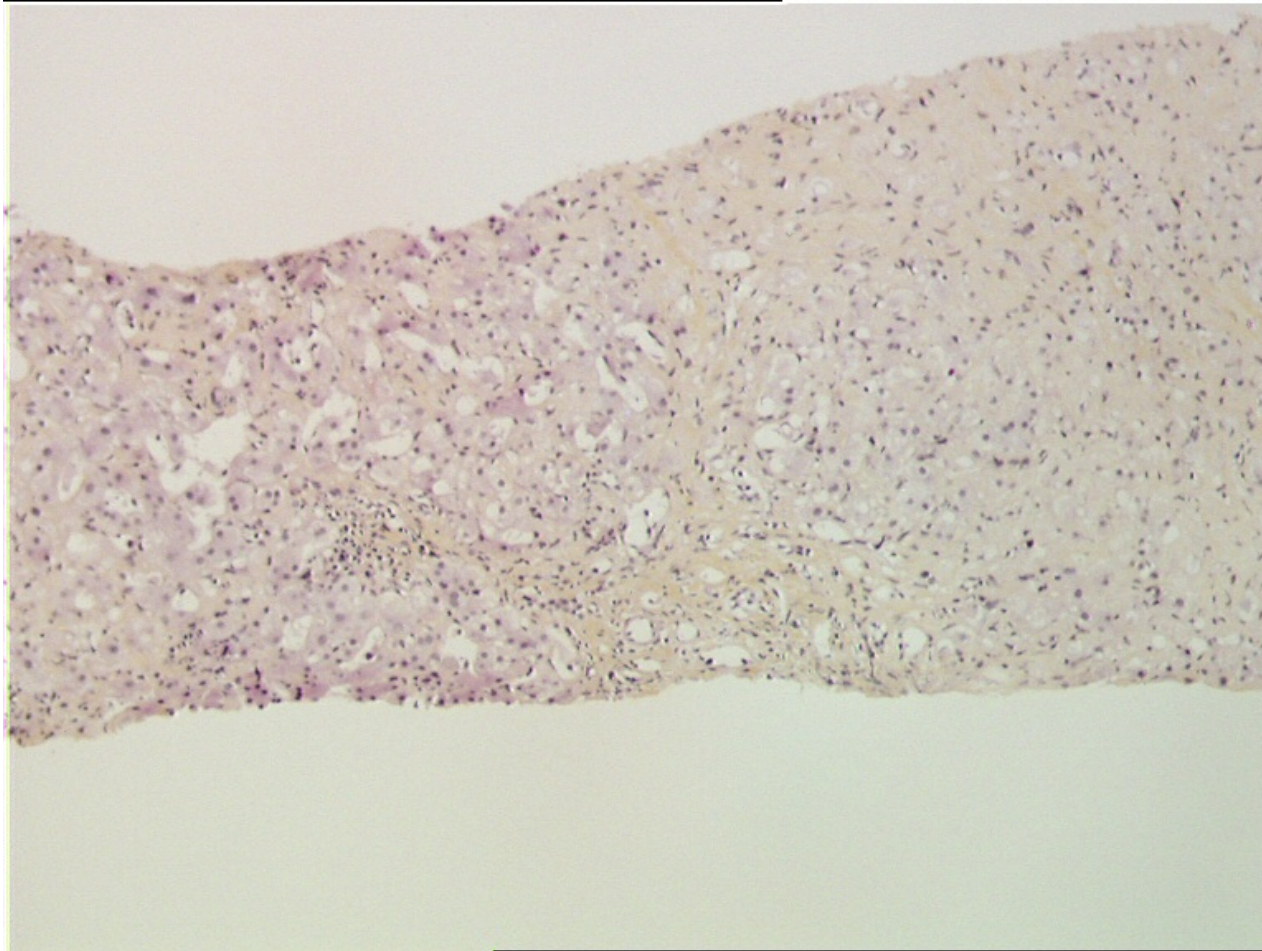
BACK

PET SCAN (18FDG)

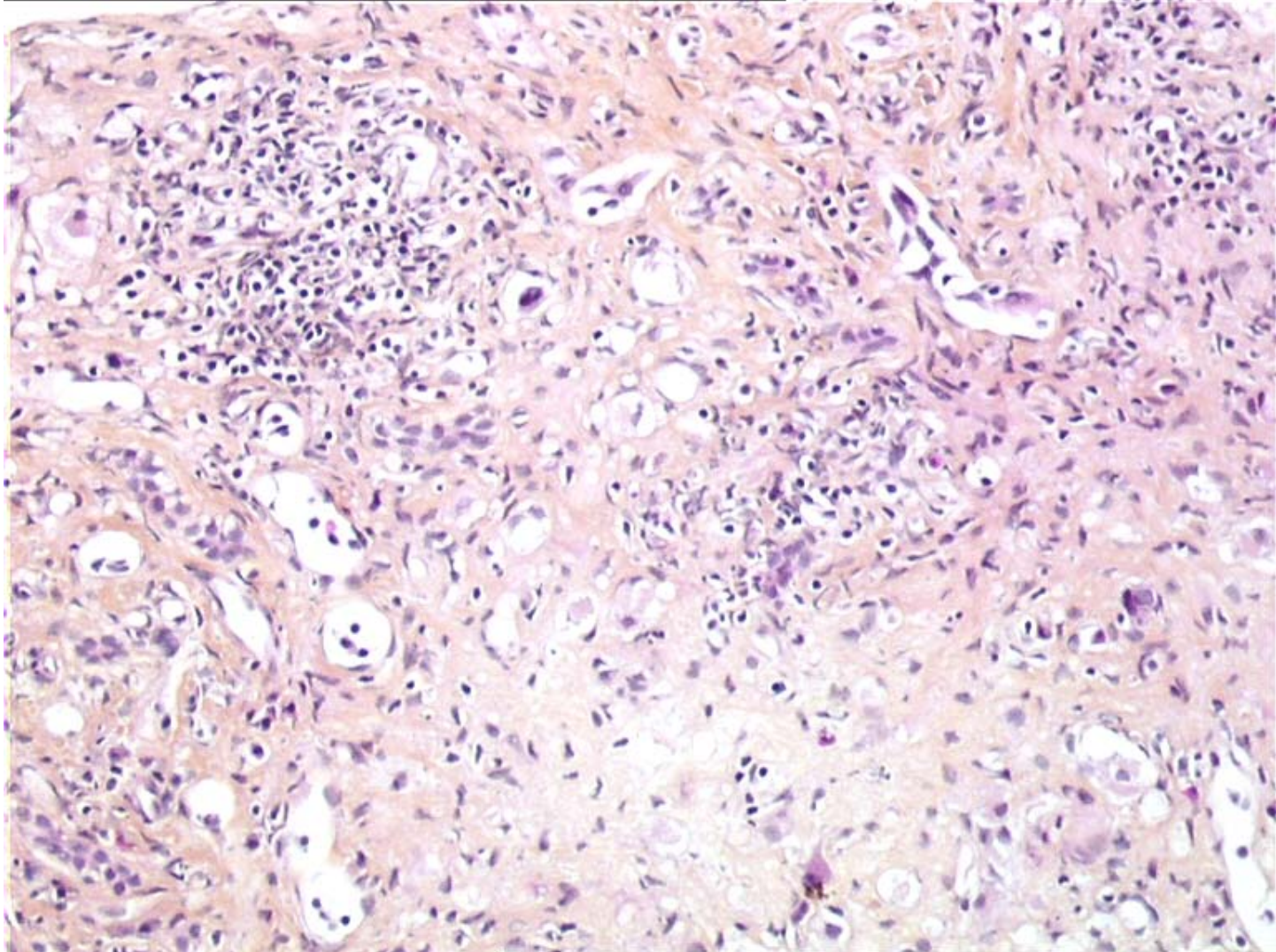
- Visualisation des multiples lésions nodulaires hépatiques qui revêtent un caractère nettement hypermétabolique et suspect, au niveau du foie droit et du foie gauche.
- On ne retient pas d'image pathologique primitive extra-hépatique.
- Au niveau médiastinal, visualisation d'une hyperfixation médiastinale antérieure vraisemblablement d'origine thymique.

BACK

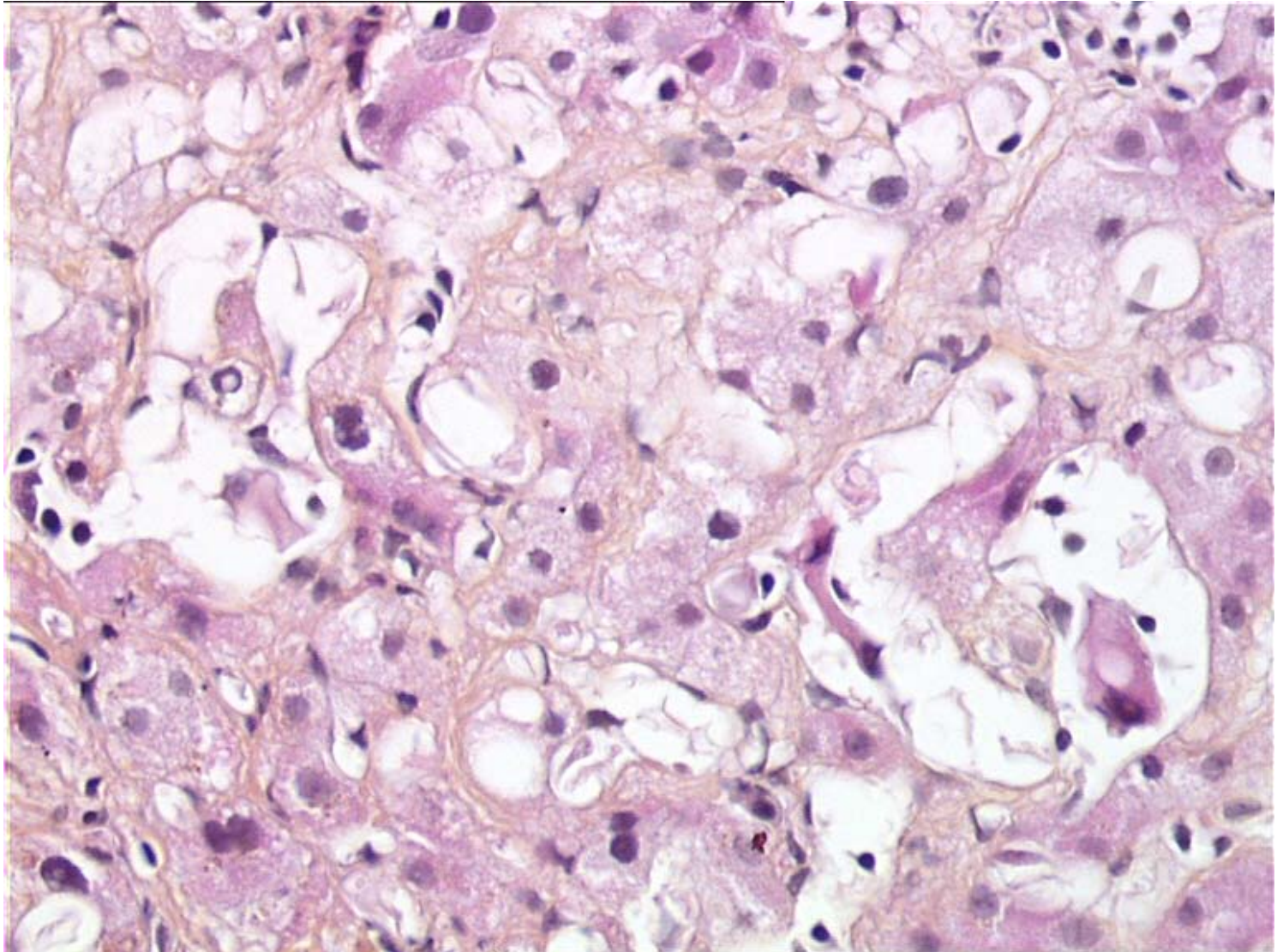
PBH : une drôle de fibrose



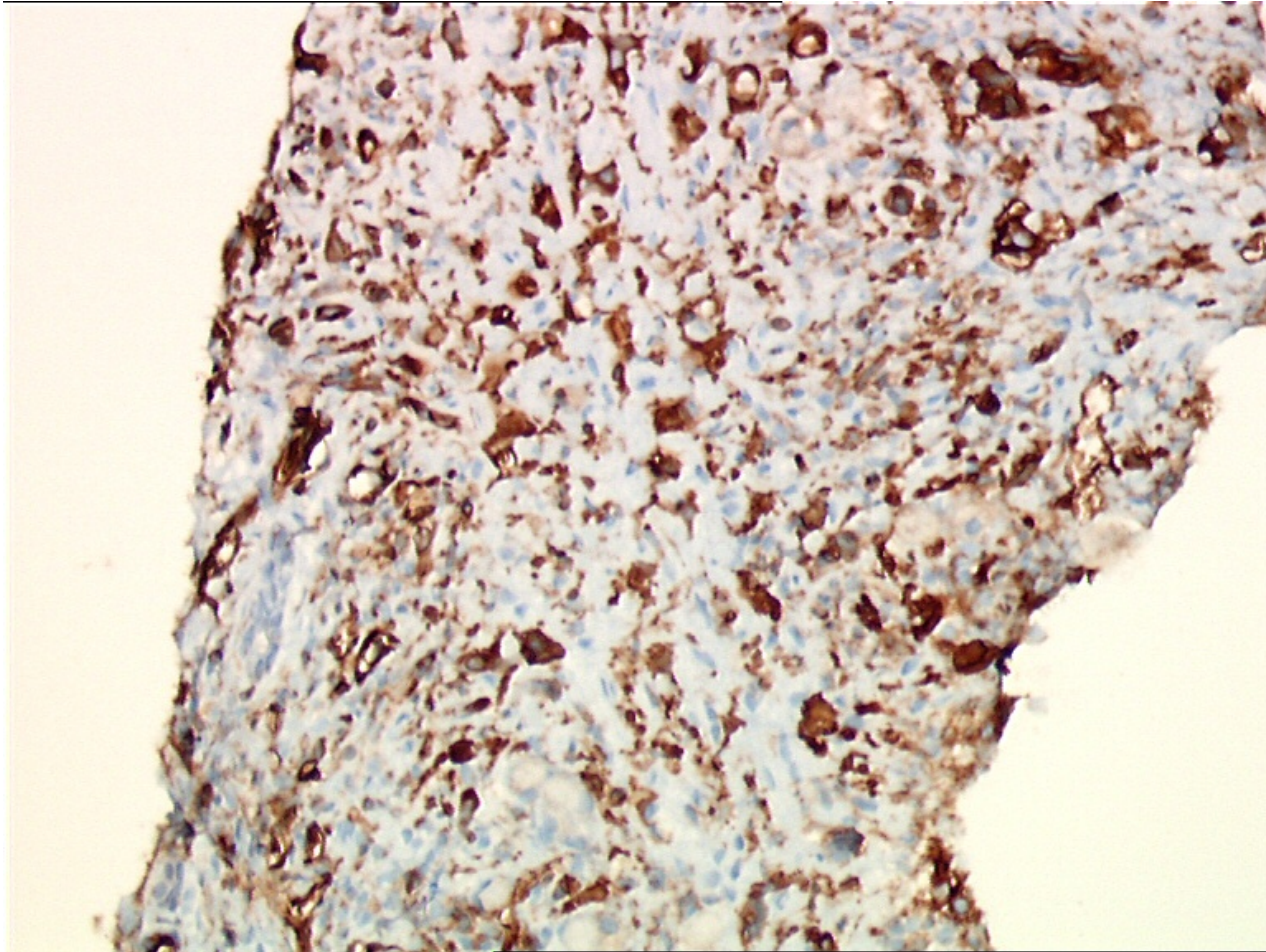
Avec de drôles de vaisseaux
contenant de drôles de cellules



Qui infiltrent les sinusoides adjacents



Ces drôles de cellules sont
d'origine endothéliale



CD31

Diagnostic ?

Hémangio-endothéliome
épithélioïde du foie

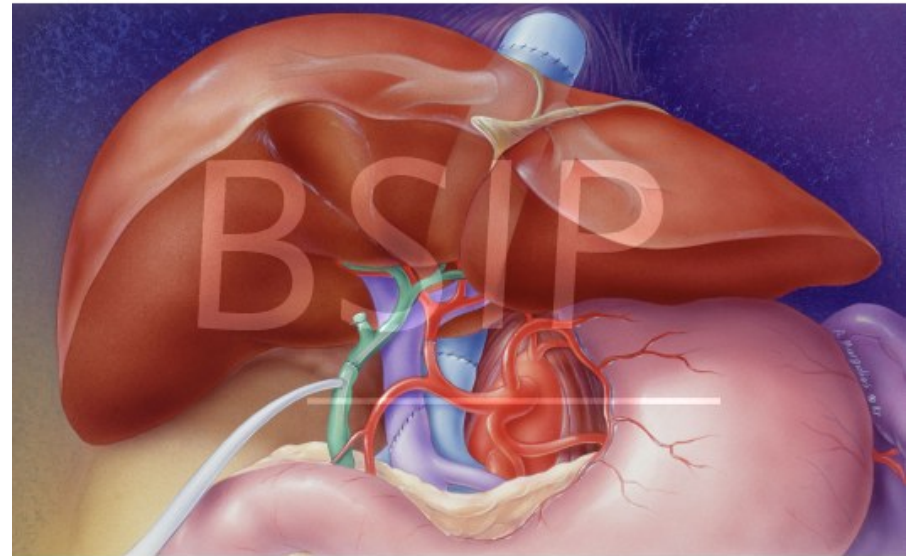


Traitement

- **alternatives thérapeutiques ?**
 - **TH**
 - **Résection**
 - **Chimio**
 - **Radiothérapie**
 - **TACE**
 - **Abstention**

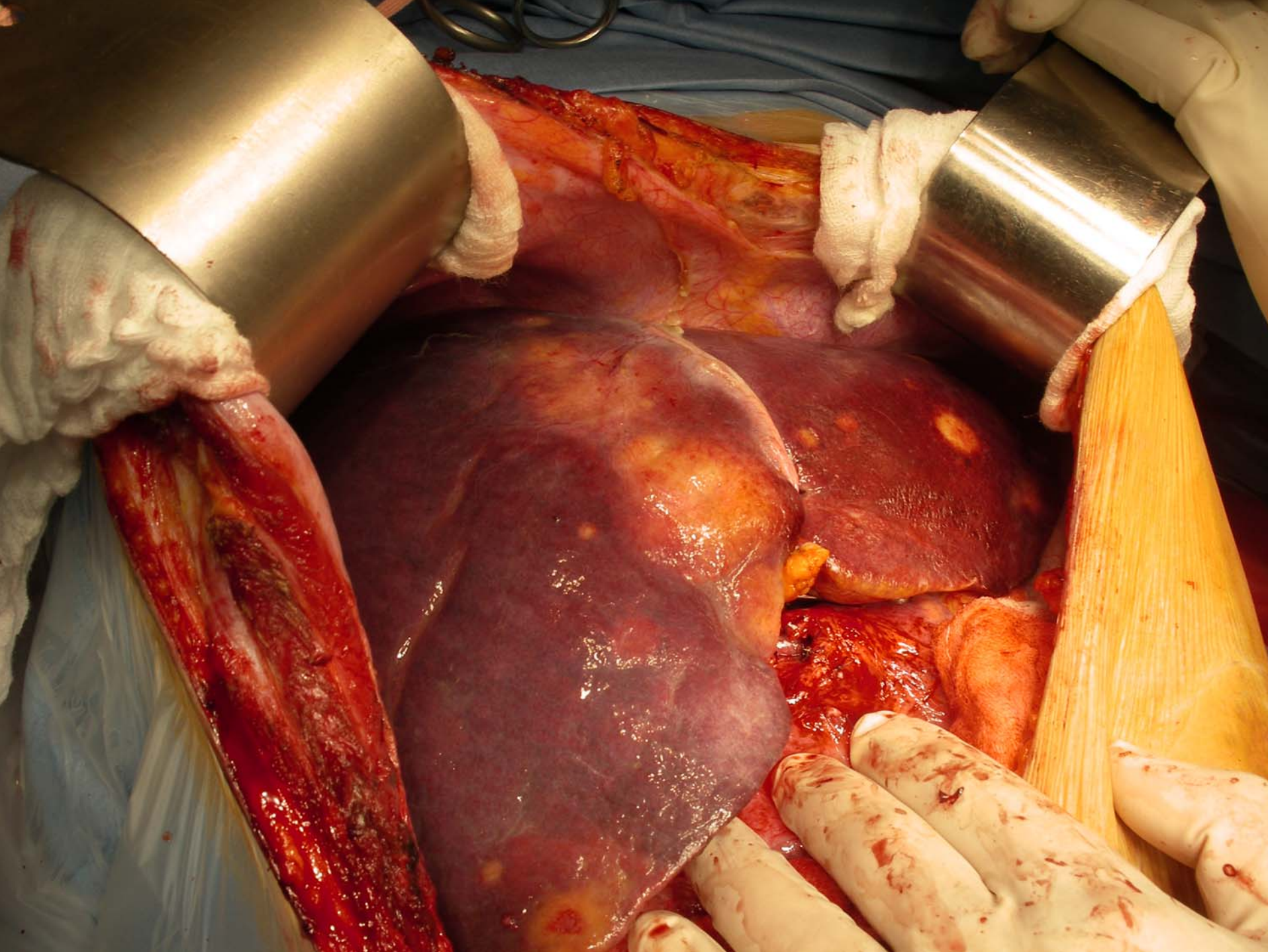
Traitement

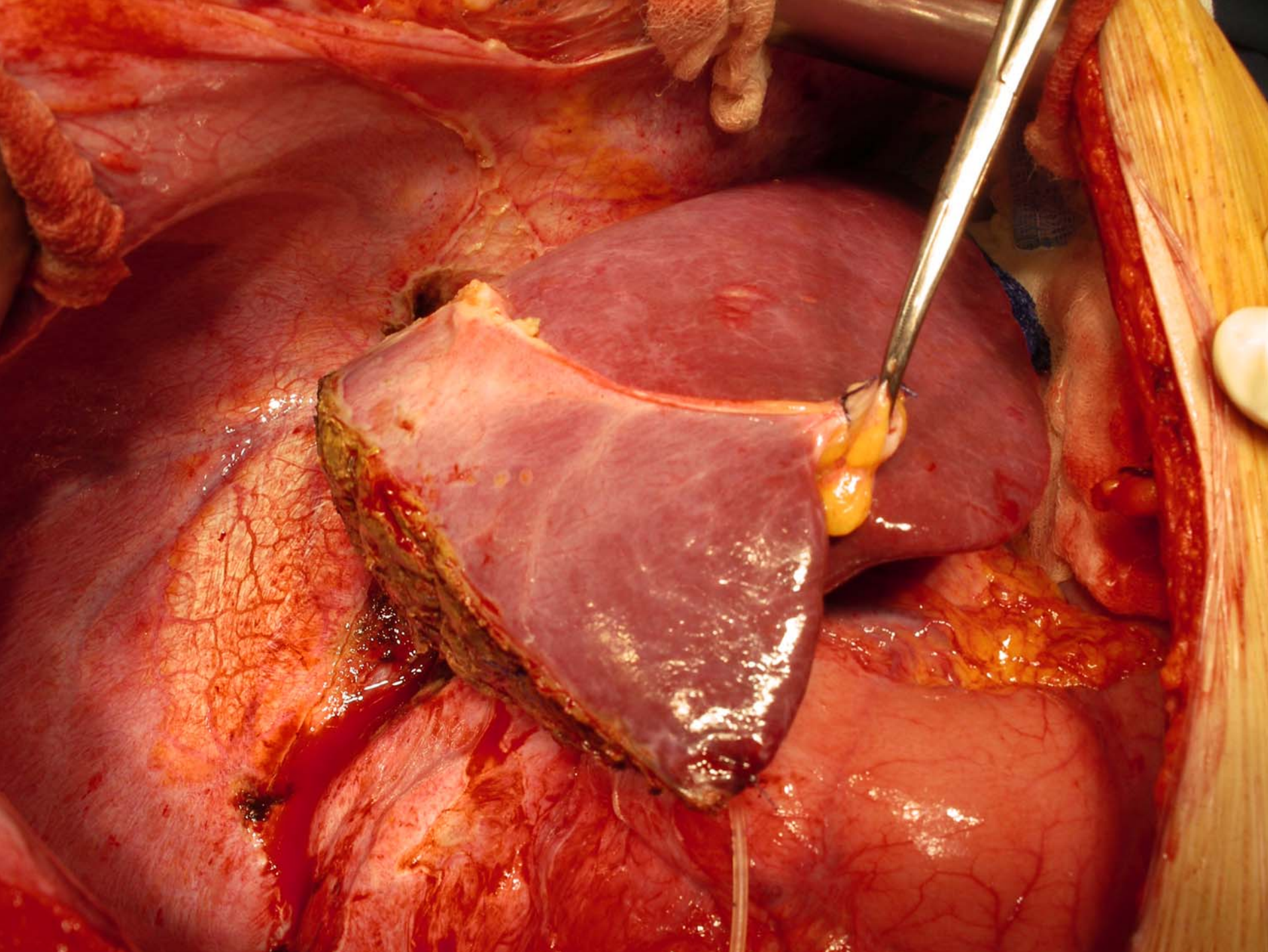
- **alternatives thérapeutiques ?**
 - TH
 - Résection
 - Chimio
 - Radiothérapie
 - TACE
 - Abstention



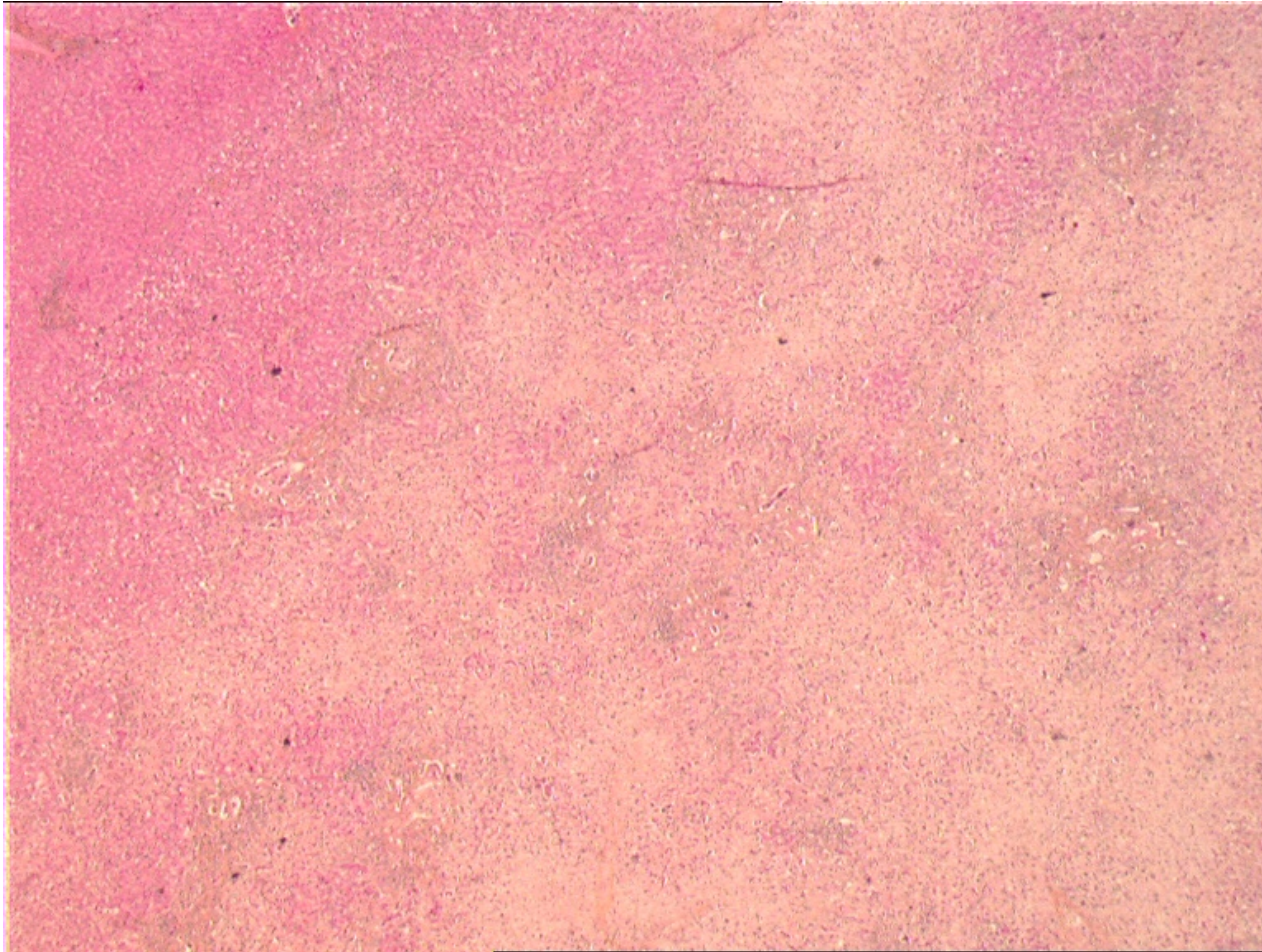
TH le 21/12/2006

Foie gauche de DV (son frère)

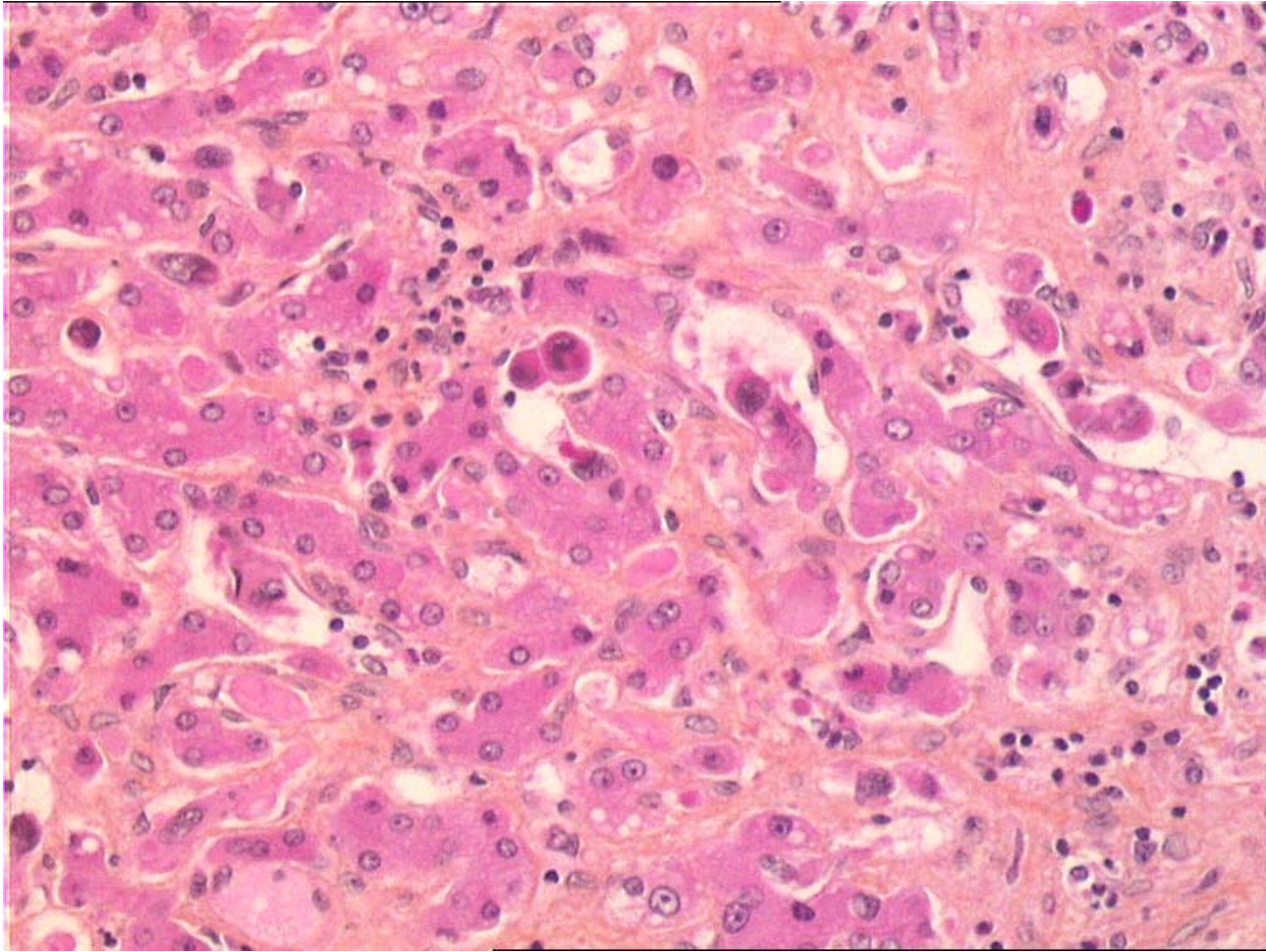




ANA PATH : nodules multiples en cocarde

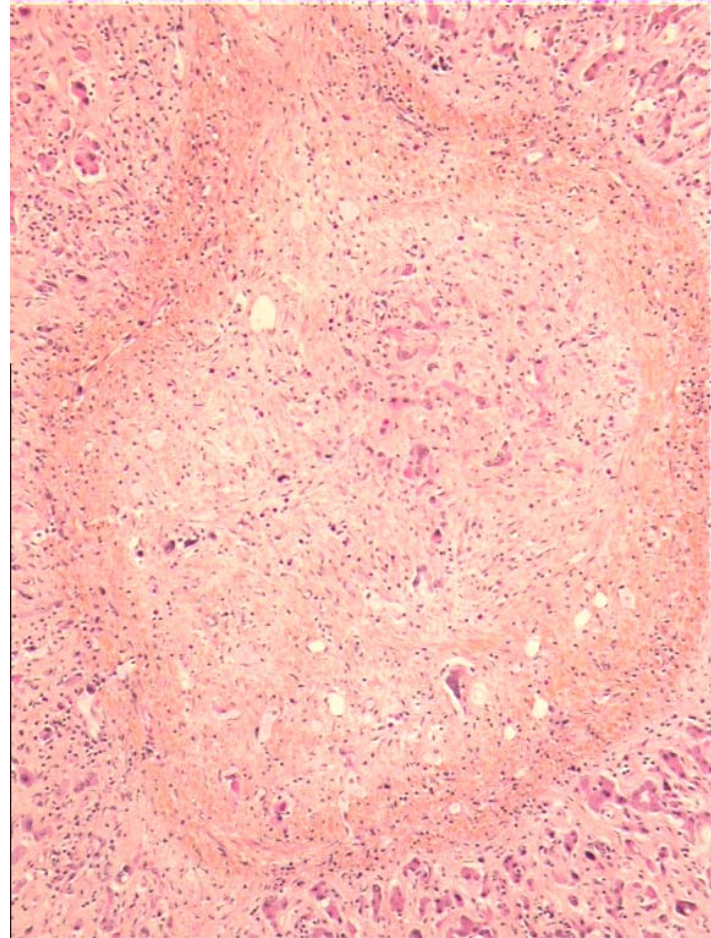
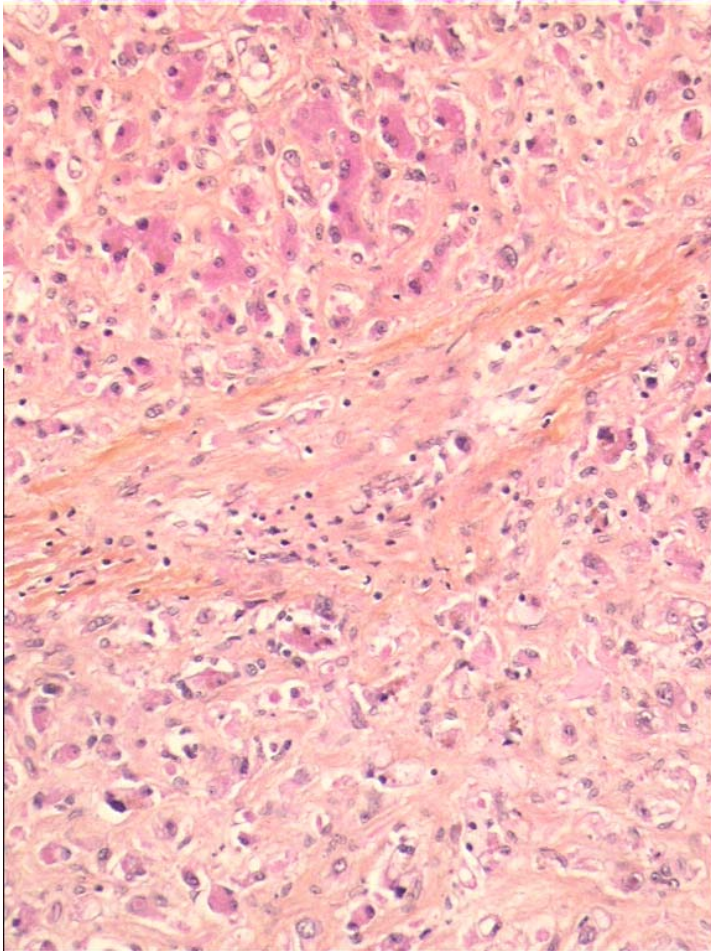


La progression tumorale se fait par colonisation des sinusoides

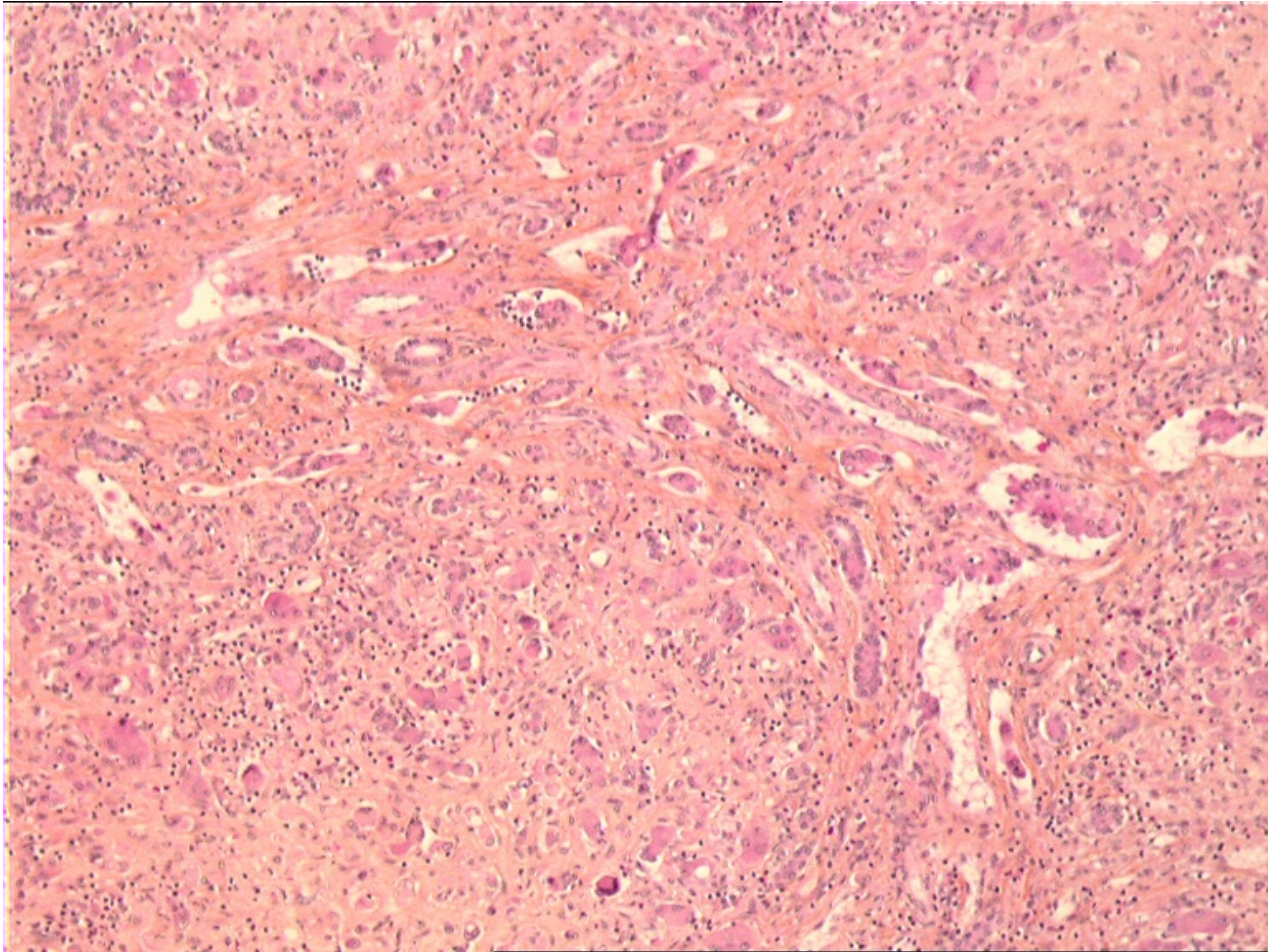


Aspect particulier: une importante
atteinte de la macrocirculation

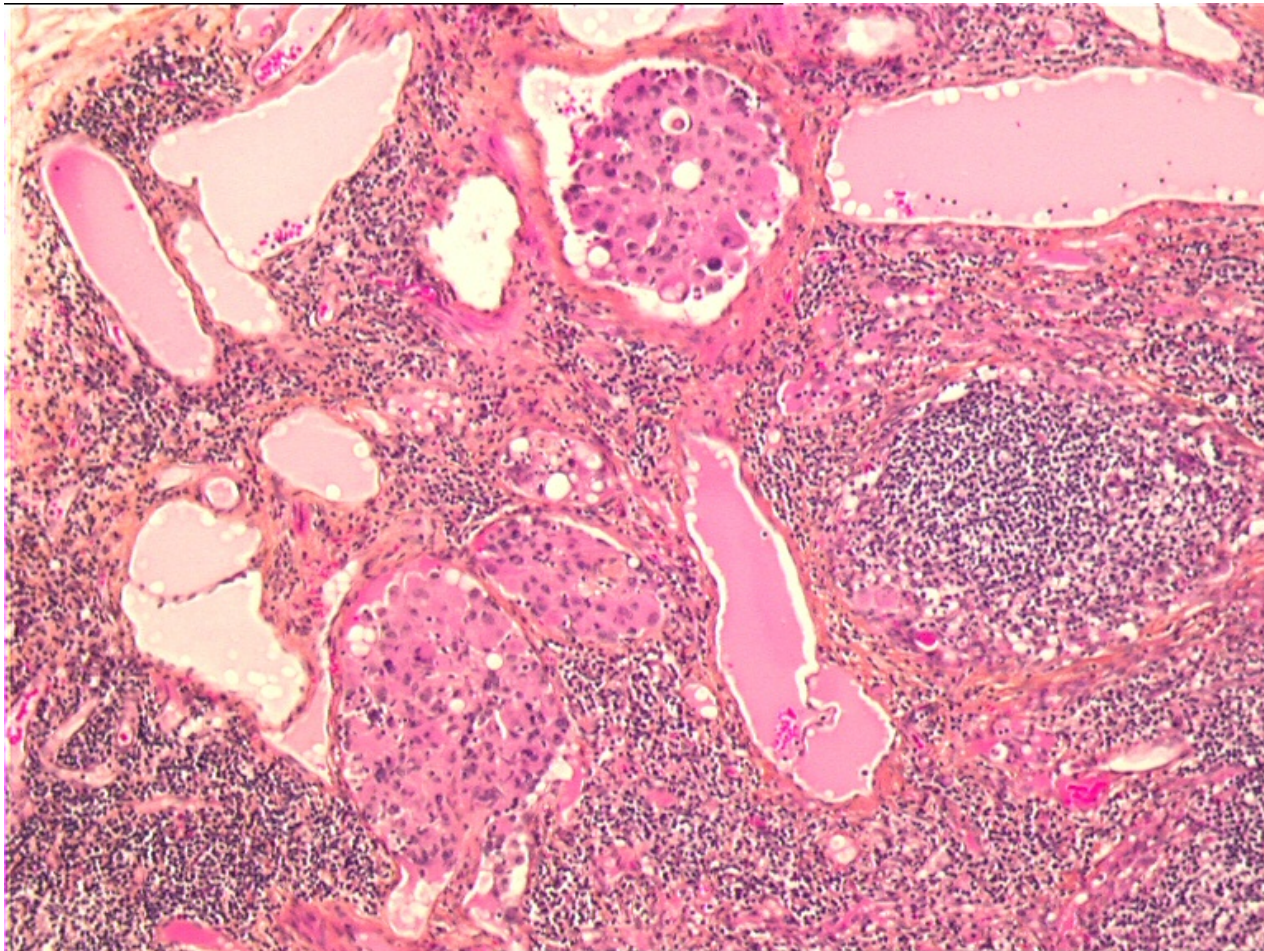
Thromboses des VCL et des veines collectrices



Embols dans les veines portes



Autre aspect particulier:
embols lymphatiques dans 2 gg
du pédicule hépatique



Novembre 2007



DISCUSSION

Primary Malignant Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma

A Comprehensive Review of the Literature With Emphasis on the Surgical Therapy

Cancer 2006;107:2108–21.

Hémangio-endothéliome épithélioïde : Diagnostic

Presenting Signs and Symptoms of the Patients with Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma*

Presenting signs and symptoms (<i>n</i> = 294)	No. of patients	%
Asymptomatic	73	24.8
RUQ pain	143	48.6
Hepatomegaly	60	20.4
Weight loss	46	15.6
Weakness	24	8.2
Anorexia	24	8.2
Epigastric mass	22	7.5
Ascites	20	6.8
Nausea/emesis	20	6.8
Jaundice	19	6.5
Fatigability	18	6.1
Abdominal fullness/discomfort	16	5.4
Fever	13	4.4
Splenomegaly	7	2.4
Chest pain/shoulder pain/costal arch pain	6	2
Malaise	5	1.7
Abdominal tenderness	3	1
Cough/dyspnea	3	1
Cirrhosis	3	1
Others	20	6.8

**Mode (Multifocal or Unifocal) and Side of Liver Involvement
(n = 306 Evaluable Patients)***

Side of involvement	No. of patients	%
Multifocal involvement (87.3%)		
Right and left	248	81
Right	16	5.2
Left	3	1
Unifocal involvement (12.7%)		
Right	25	8.2
Left	3	1
Right or left	11	3.6

Location of Pretreatment Extrahepatic Manifestation in Patients with Epithelioid Hemangioendothelioma (*n* = 246 Evaluable Patients)*

Pretreatment extrahepatic manifestation (<i>n</i> = 246)	No. of patients	%
Without involvement	156	63.3
Lung	21	8.5
Regional lymph nodes	19	7.7
Peritoneum-omentum	15	6.1
Bone	12	4.9
Spleen	8	3.2
Diaphragm	4	1.6
Pleura	2	0.8
Mediastinum	2	0.8
Retroperitoneum	2	0.8
Others	7	2.8
Unknown	24	9.7

Hémangio-endothéliome épithélioïde : Traitement

Different Treatment Modalities in 286 Patients with Adequately Documented Treatment Methods*

Outcome (<i>n</i> = 286 patients)	No. of patients	%
Liver transplantation (<i>n</i> = 128 patients; 44.8%)		
Alive	78	61
Dead	23	18
Unknown	27	21
Liver resection (<i>n</i> = 27 patients; 9.4%)		
Alive	21	78
Dead	1	4
Unknown	5	18
Chemotherapy and/or radiotherapy (<i>n</i> = 60 patients; 21%)		
Alive	35	58
Dead	25	42
Unknown	0	0
None (<i>n</i> = 71 patients; 24.8%)		
Alive	28	40
Dead	42	59
Unknown	1	1

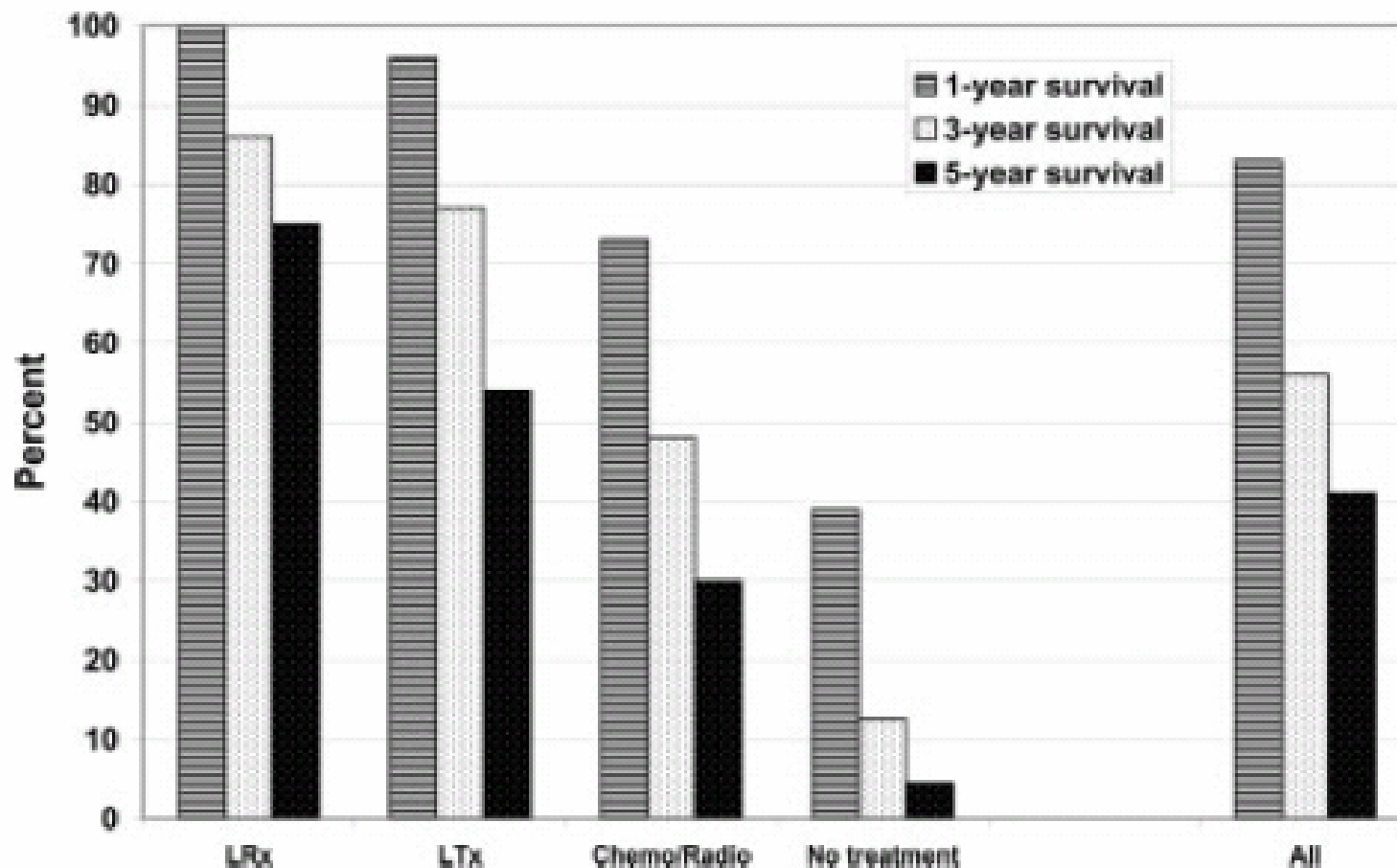


FIGURE 3. This bar chart illustrates the 1-year, 3-year, and 5-year overall survival of patients who remained alive after different therapeutic modalities. LTx indicates liver transplantation; LRx, liver resection; Chemo/Radio, chemotherapy and/or radiotherapy.

CONCLUSION

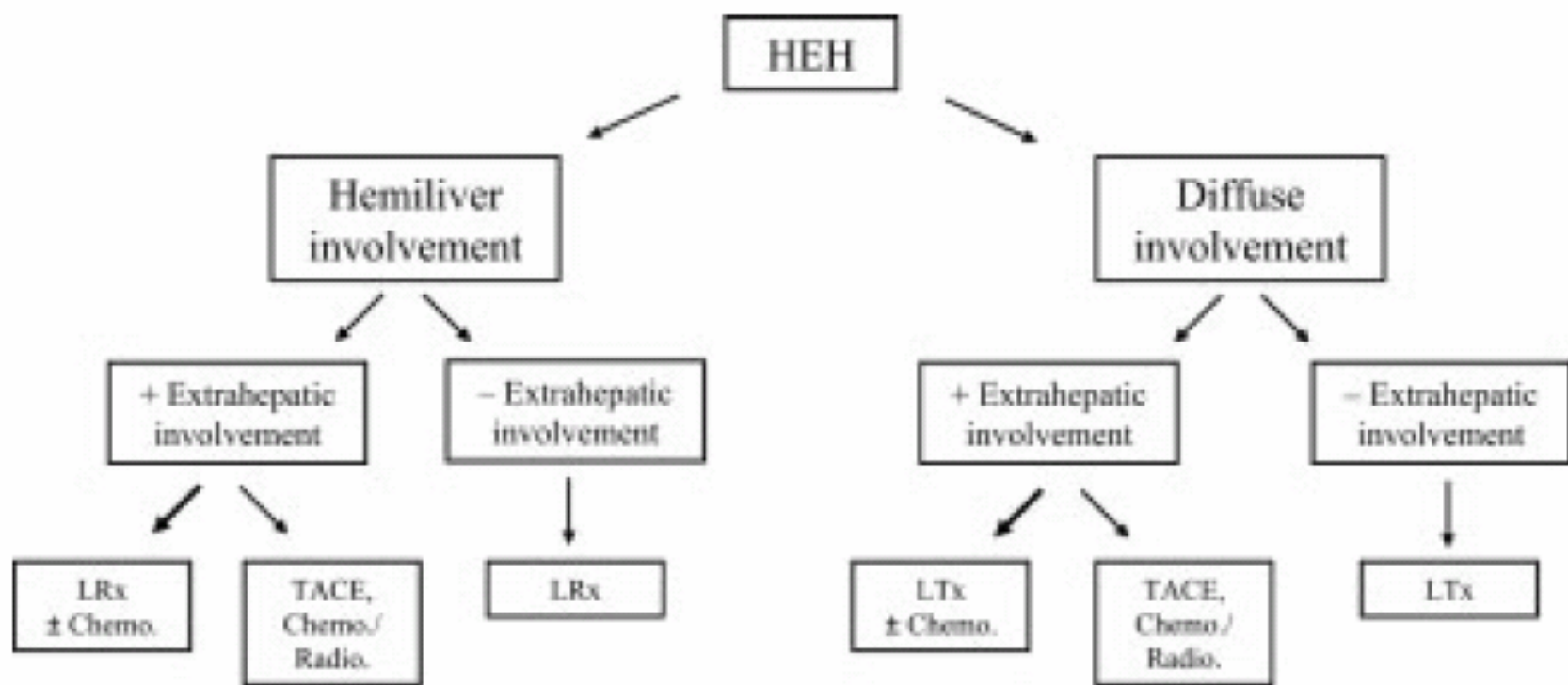


FIGURE 4. This is a suggested schematic tree of therapeutic strategies for patients with hepatic epithelioid hemangioendothelioma (HEH). +, With; –, without; LRx, liver resection; Chemo., chemotherapy; TACE, transarterial chemoembolization; Radio., radiotherapy; LTx, liver transplantation.