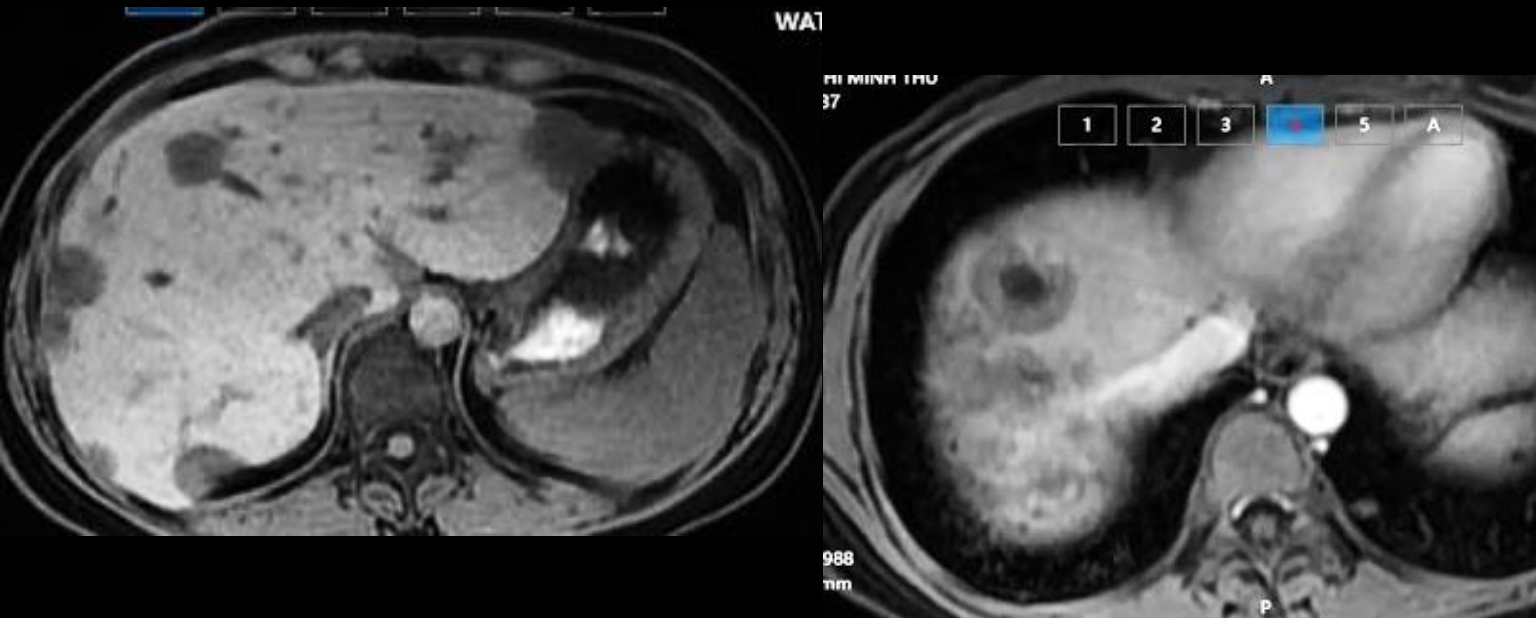


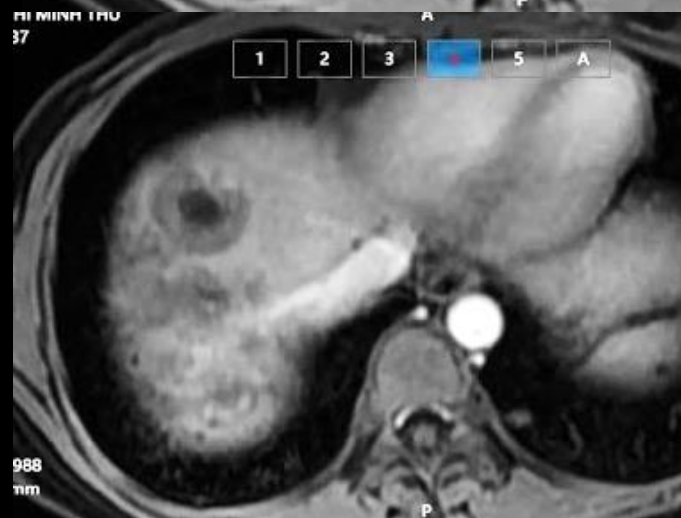
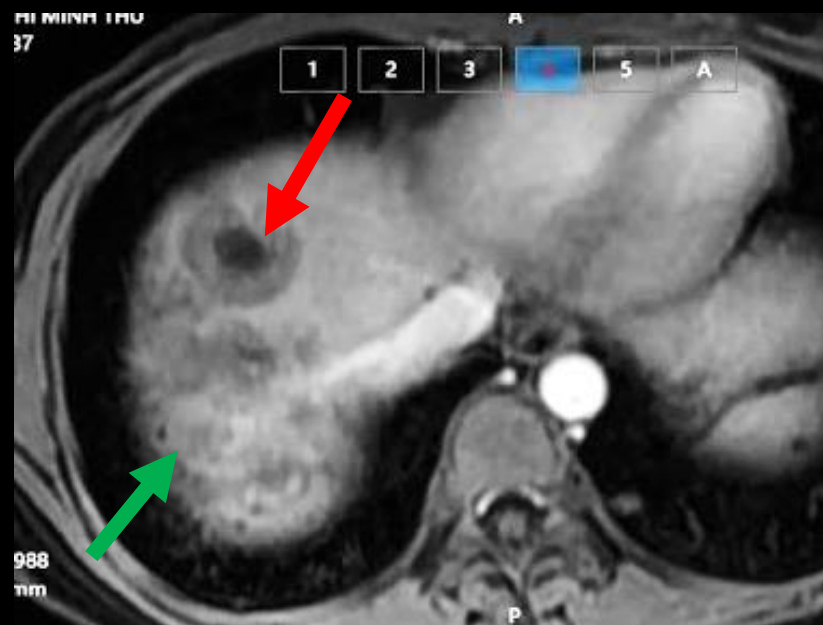
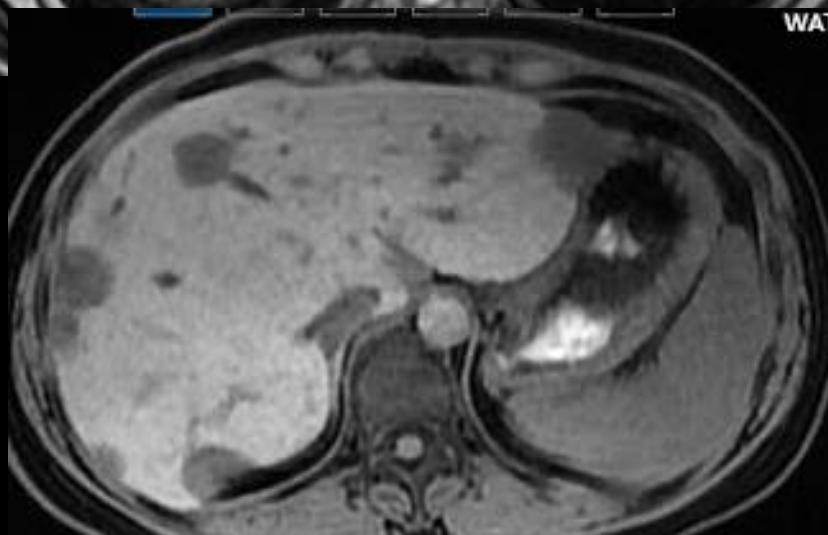
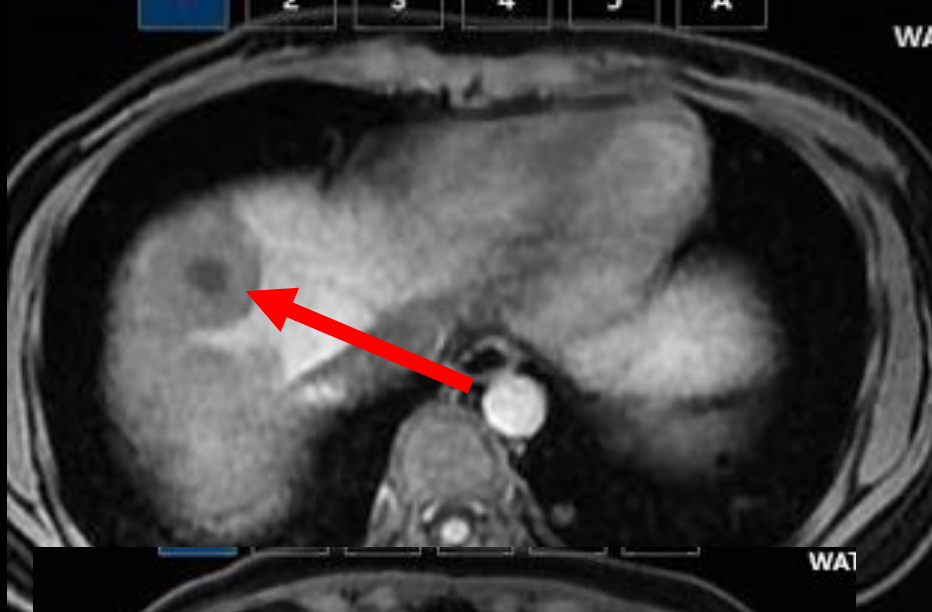
Jeune femme 29 ans ; pas d'antécédents médicaux .Douleurs abdominales atypiques et petite baisse de l'état général . Pas de syndrome infectieux.

Découverte de remaniements structuraux nodulaires solides disséminés , à l'échographie .L 'IRM permet une analyse plus précise des anomalies observées au sein du parenchyme

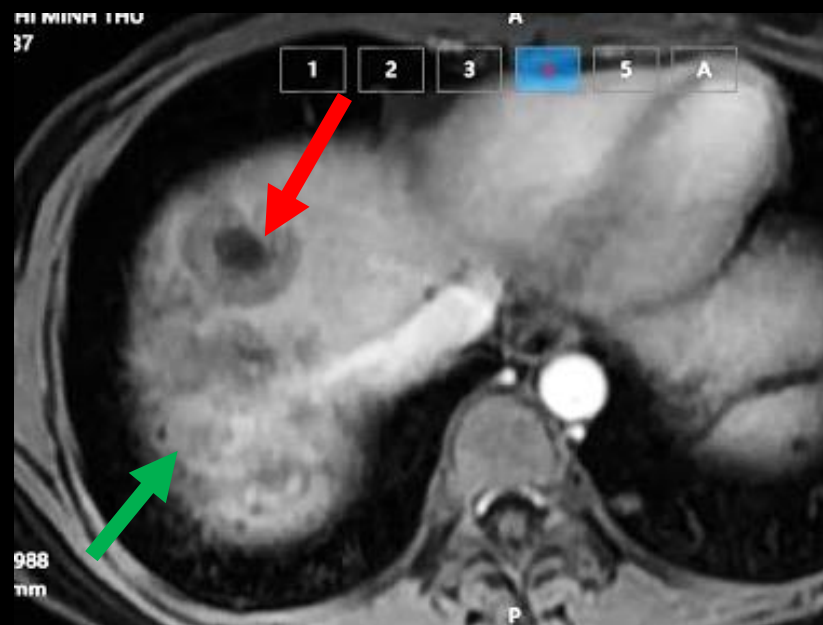
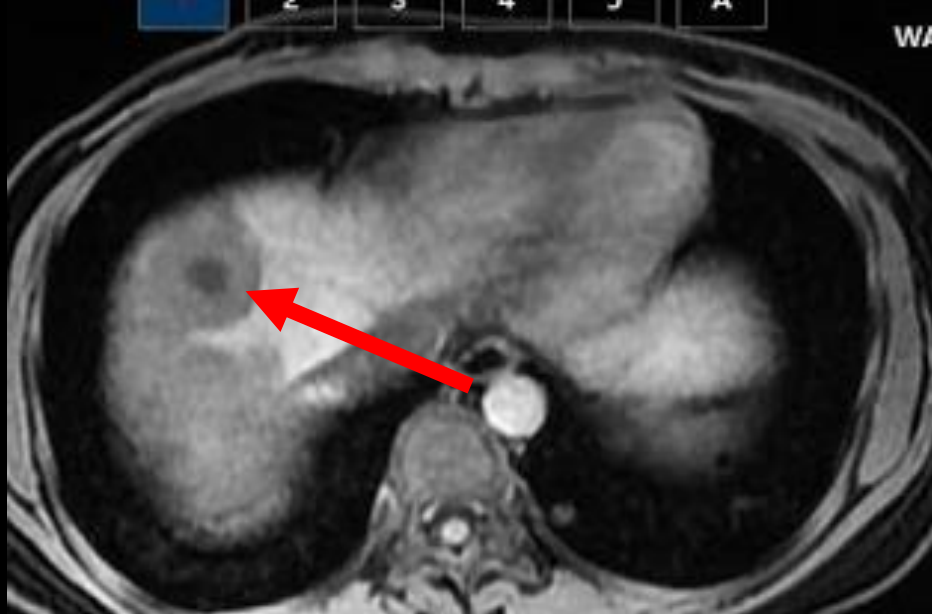


Quelles orientations de caractérisation lésionnelle peuvent être retenues sur les 2 images ci-contre et dans le contexte rapporté

obs. Pr Giang Van Bui Hanoi

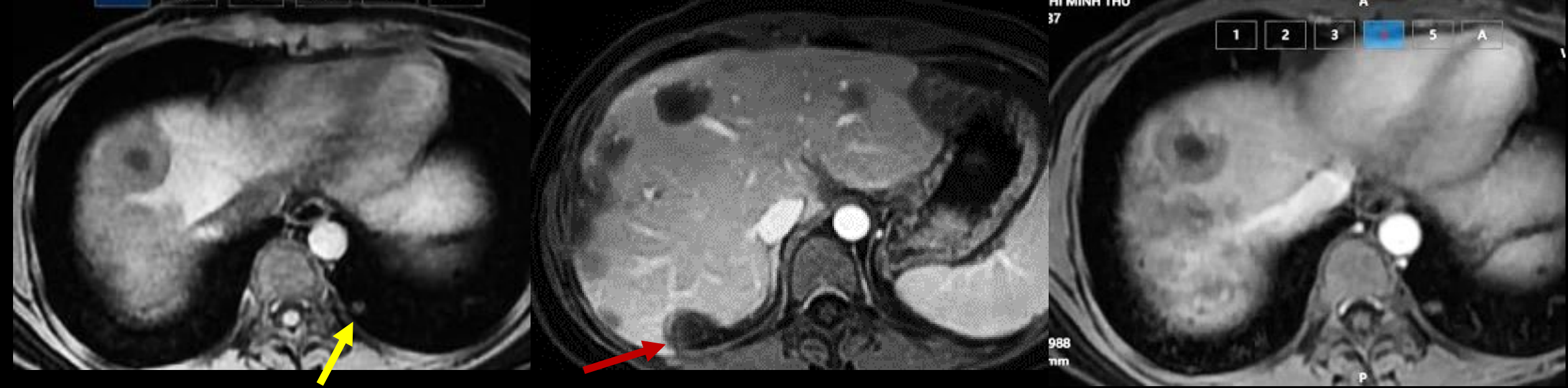


Les aspects "en cible" (target-sign) à contours arciformes nets réguliers, avec prise de contraste périphérique sont caractéristiques des lésions focales avec "squelette" protéique fibreux collagène.



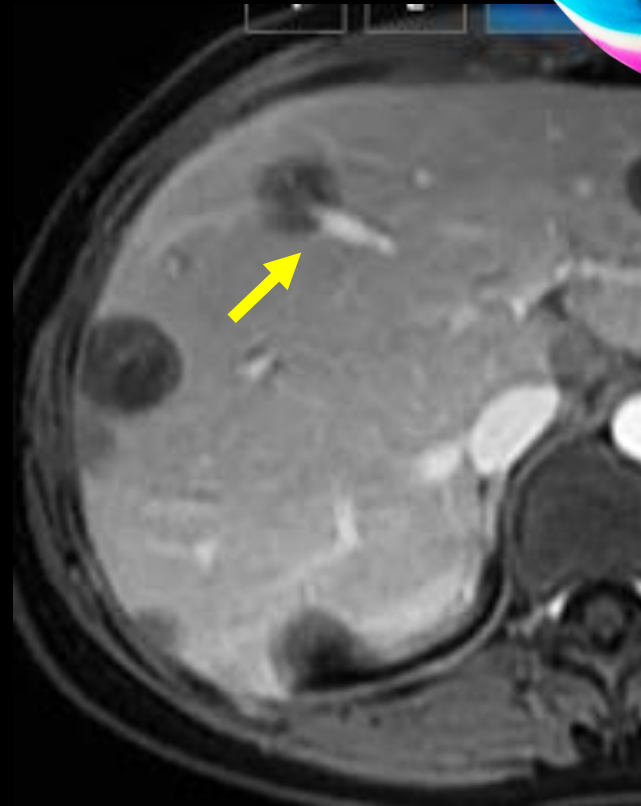
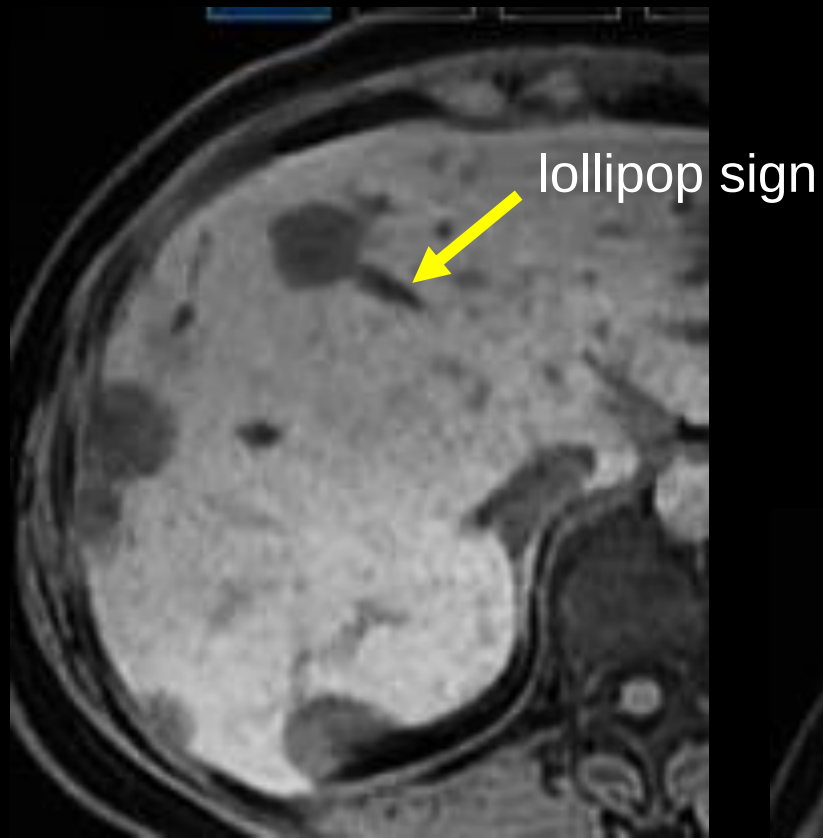
Les principales lésions de ce type se rencontrent dans :

- .les **métastases** des **carcinomes lieberkühniens** (recto-coliques+++)
- .les métastases des **tumeurs neuro-endocrines** pancréatiques où du grêle (tumeurs carcinoïdes)
- .les **cholango-carcinomes périphériques** (cholangiolo-carcinomes ou cholangiocarcinome des voies biliaires intra-hépatiques , multifocaux)
- . **l'hémangioépithéliome épithélioïde**. qui est une lésion maligne d'évolutivité réduite , multiorgane, touchant essentiellement le foie et le poumon chez des **femmes jeunes**

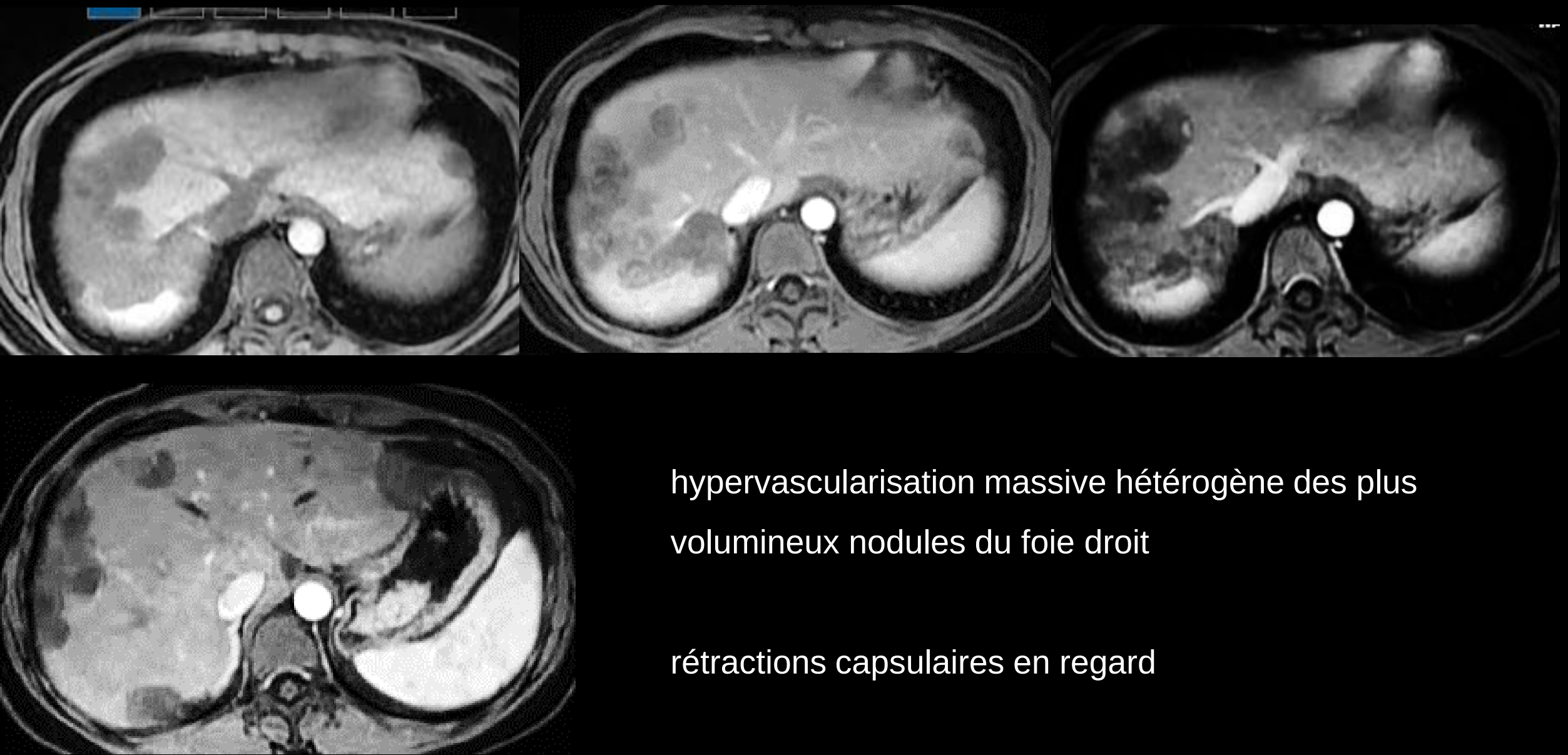


les aspects très évocateurs de l'hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique sont :

- le **siège périphérique sous-capsulaire** d'une majorité des nodules
- la **rétraction capsulaire** au niveau de la zone de contact entre la capsule et le contour externe des nodules
- le Lollipop sign ou signe de la sucette : branche veineuse venant se jeter à angle droit sur un contour nodulaire
- l'association aux lésions hépatiques de **lésions nodulaires parenchymateuses pulmonaires multiples**, centimétriques à prédominance sous pleurales et basales, —→

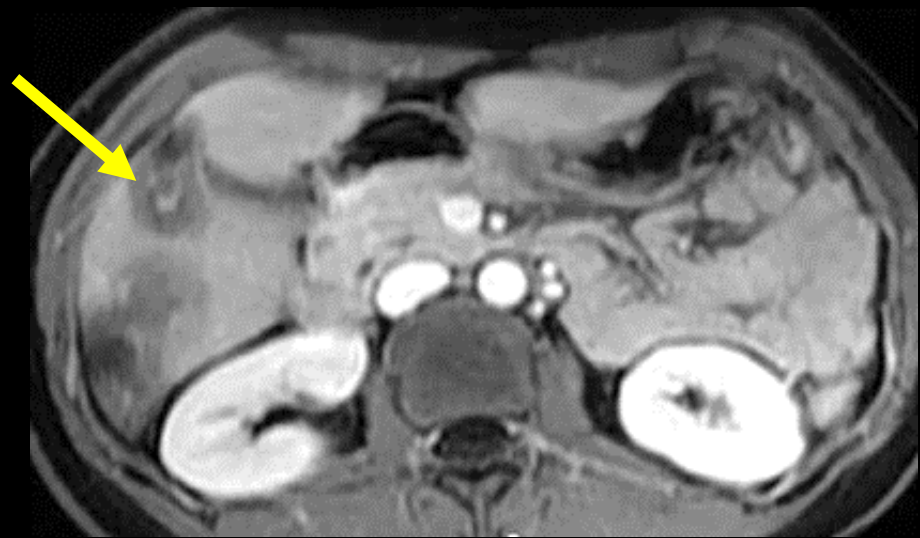
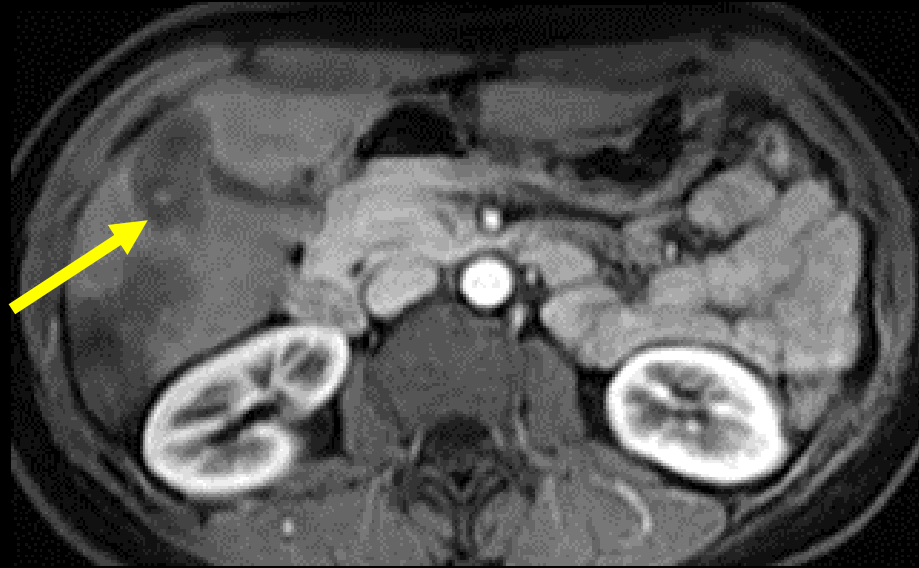
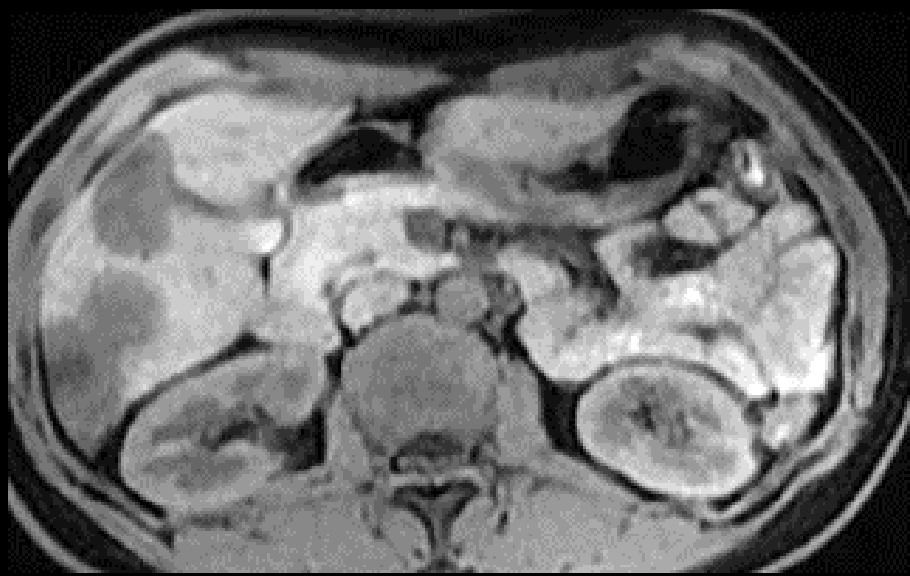


rétraction en regard des lésions sous
capsulaires entraînant une
incurvation à concavité externe des
segments capsulaires correspondants

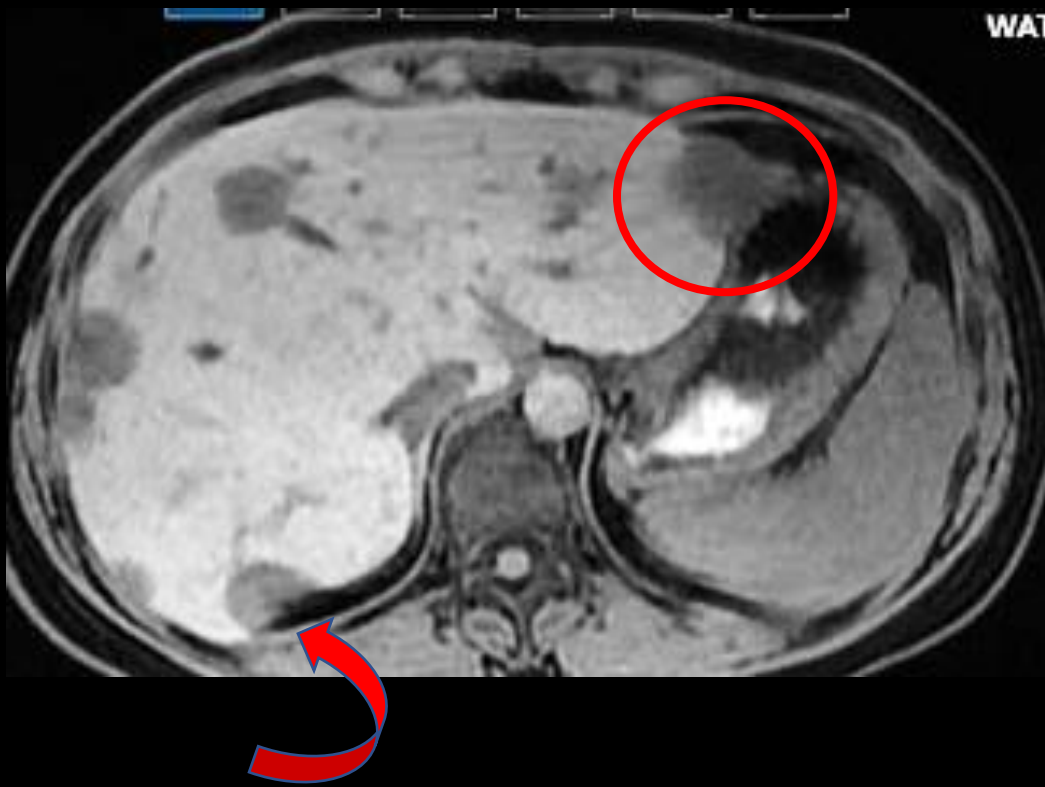


hypervascularisation massive hétérogène des plus volumineux nodules du foie droit

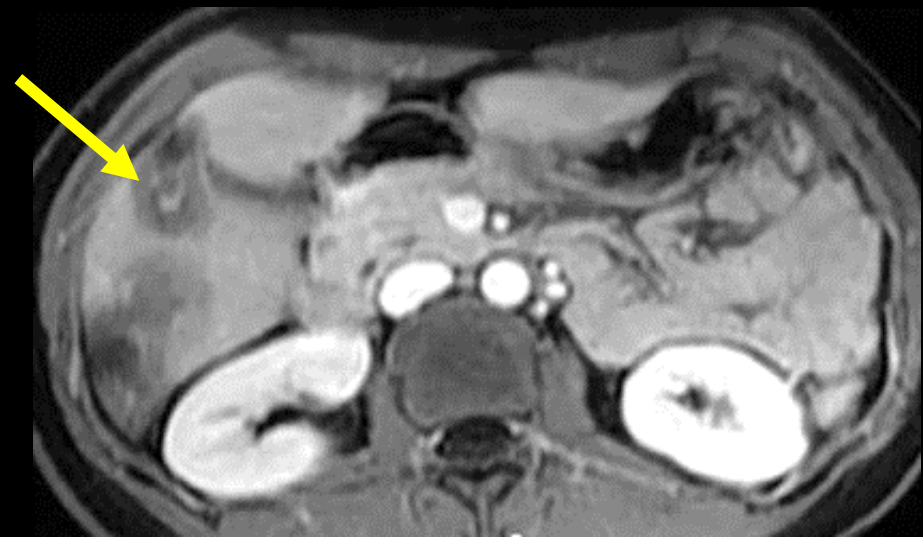
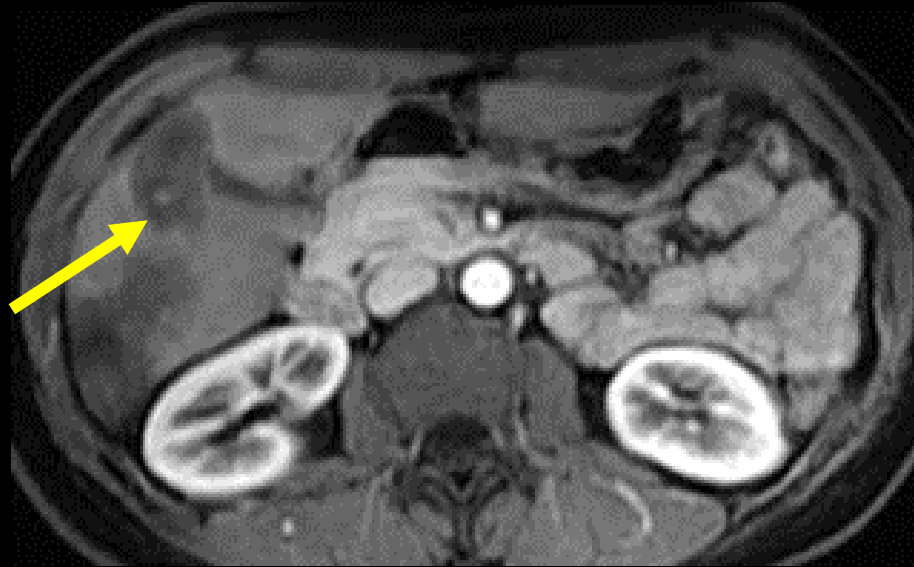
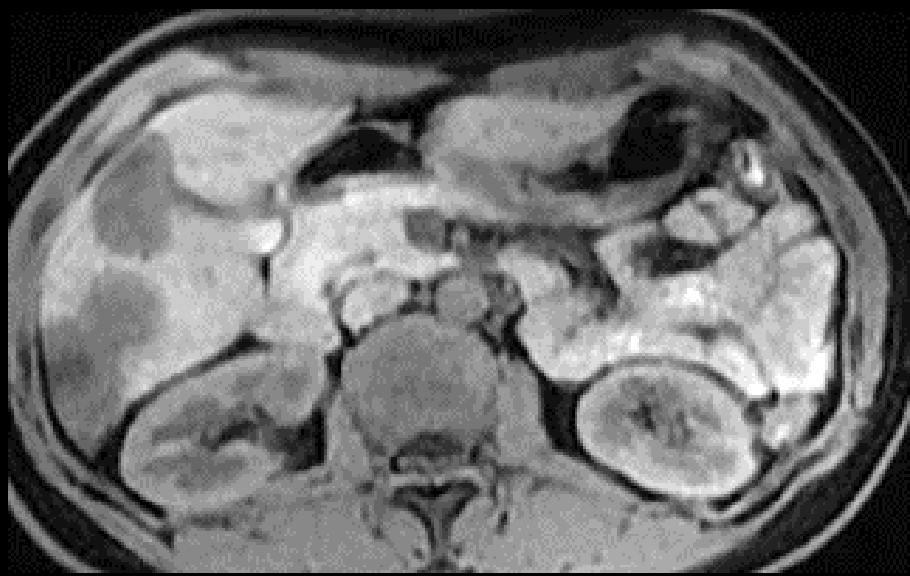
rétractions capsulaires en regard



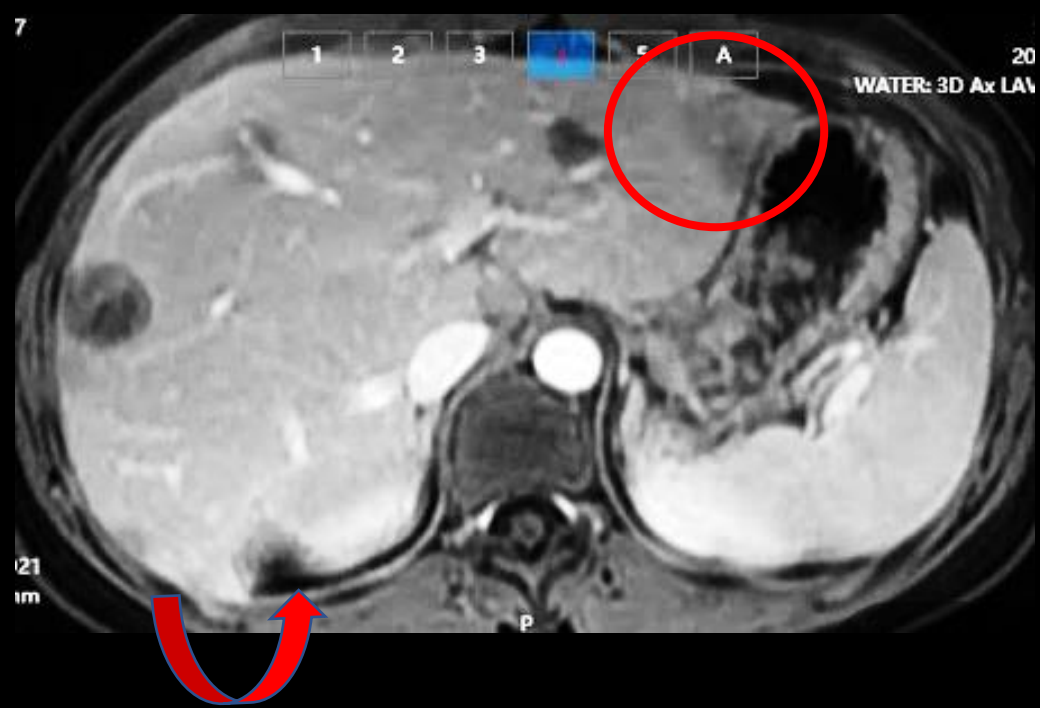
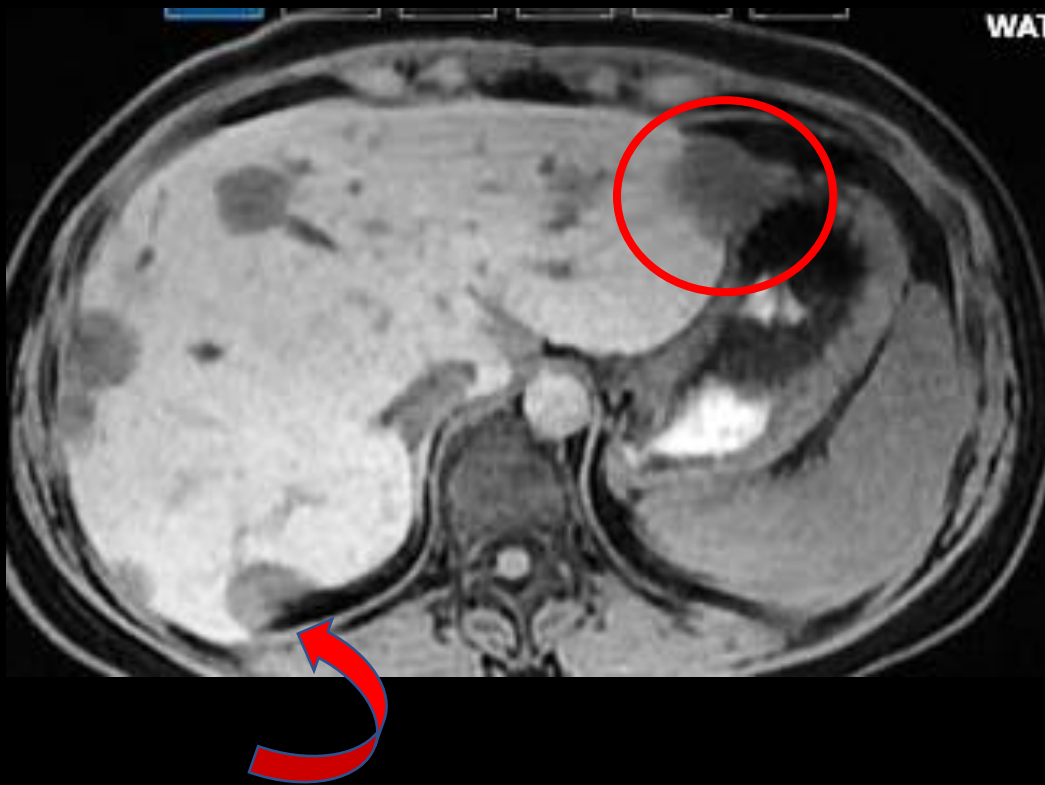
petite prise de contraste à la phase artérielle au centre d'un nodule hépatique



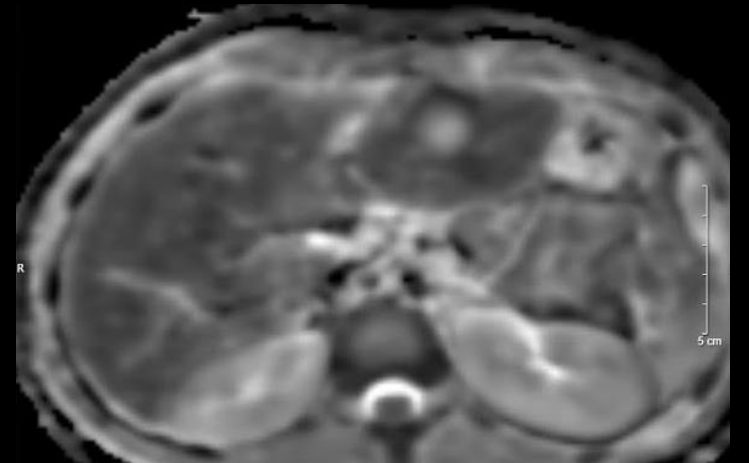
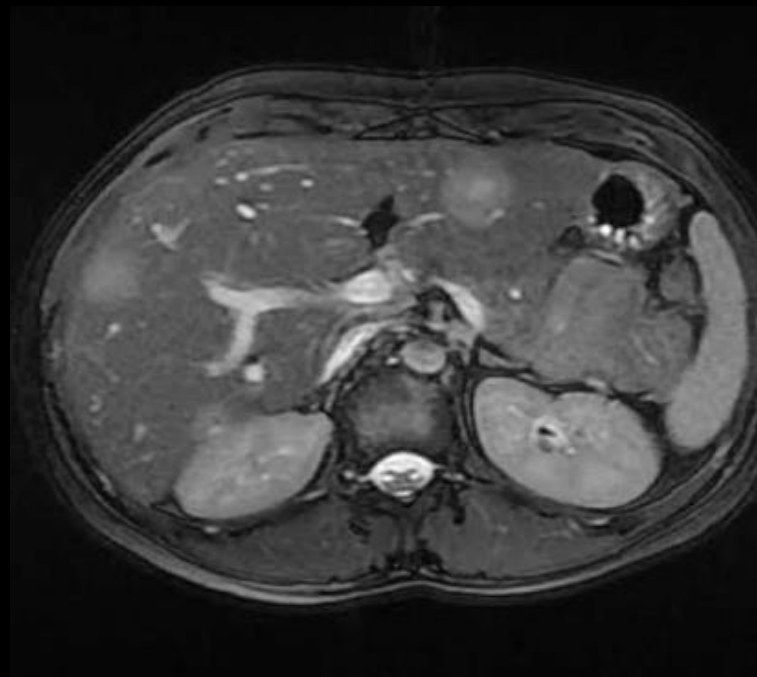
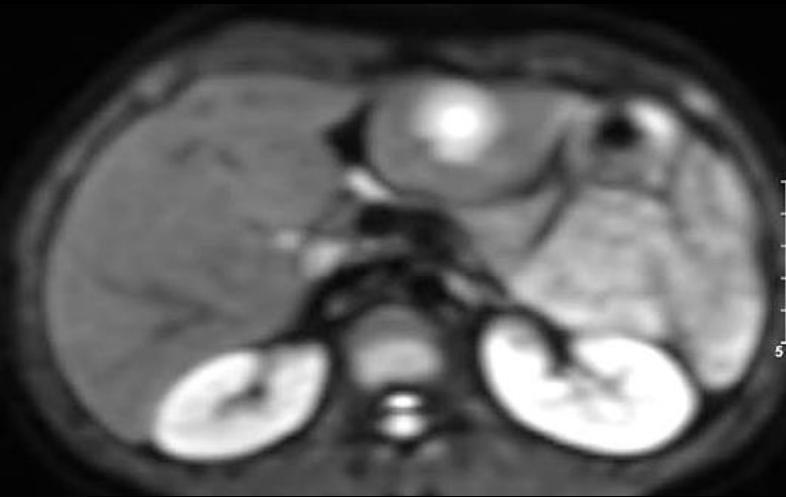
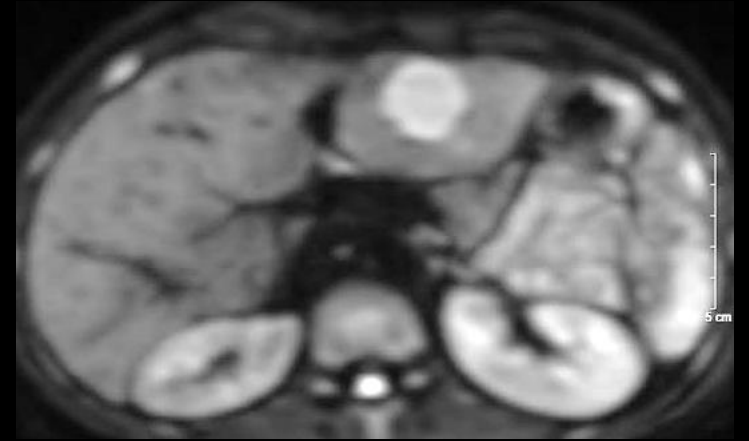
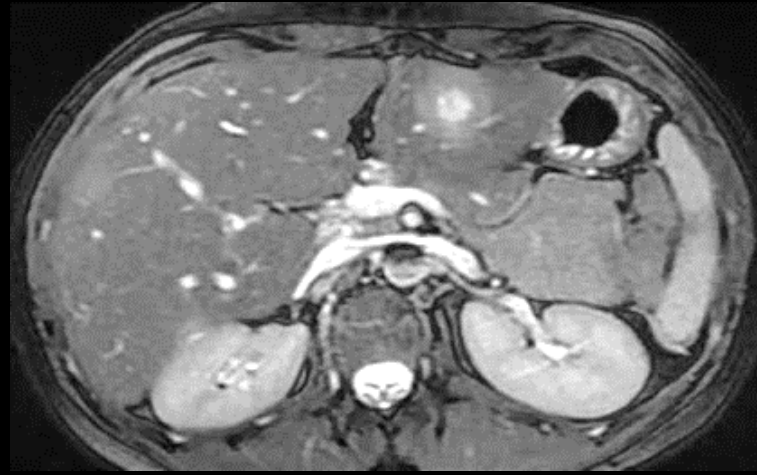
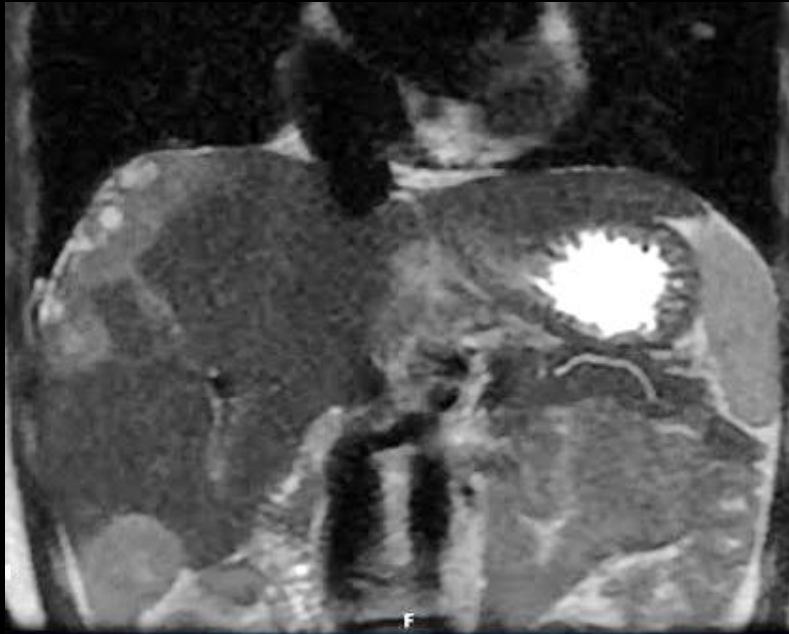
rétraction en regard des lésions sous capsulaires entraînant une incurvation à concavité externe des segments capsulaires correspondants



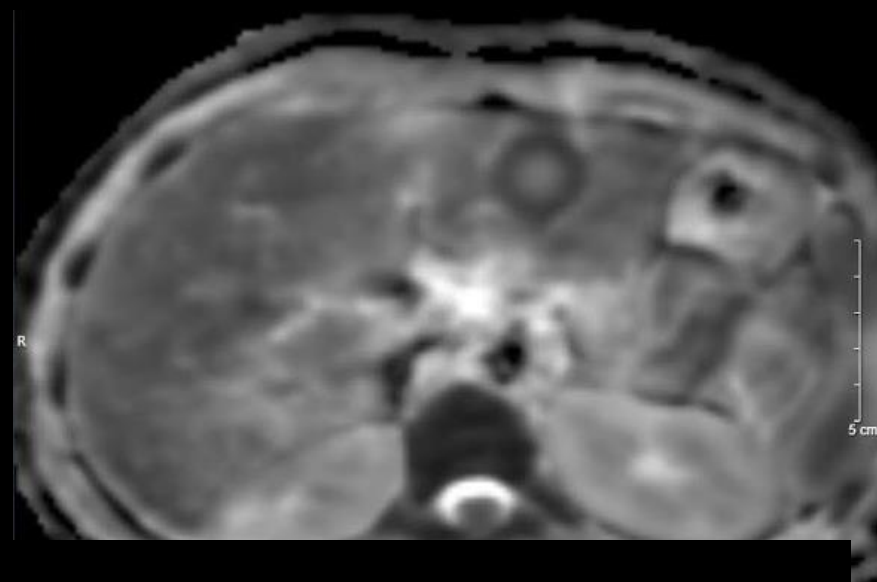
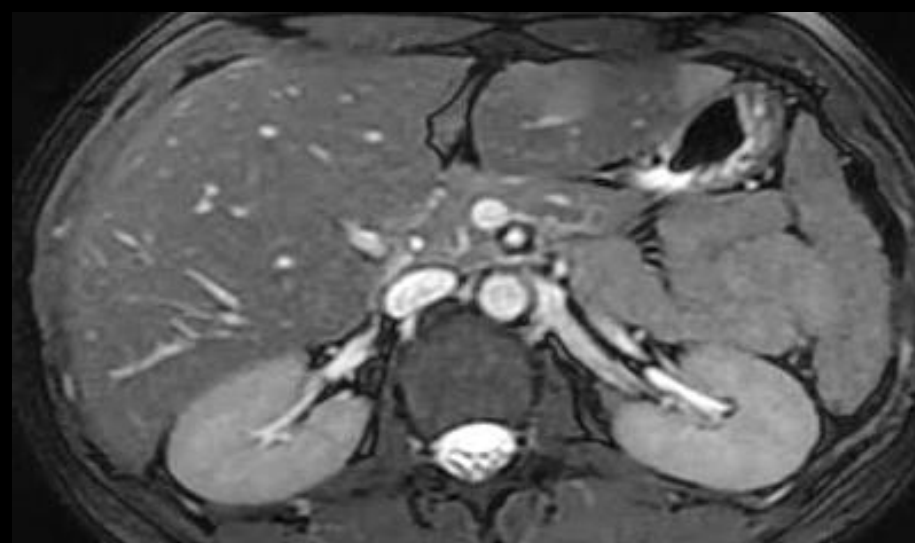
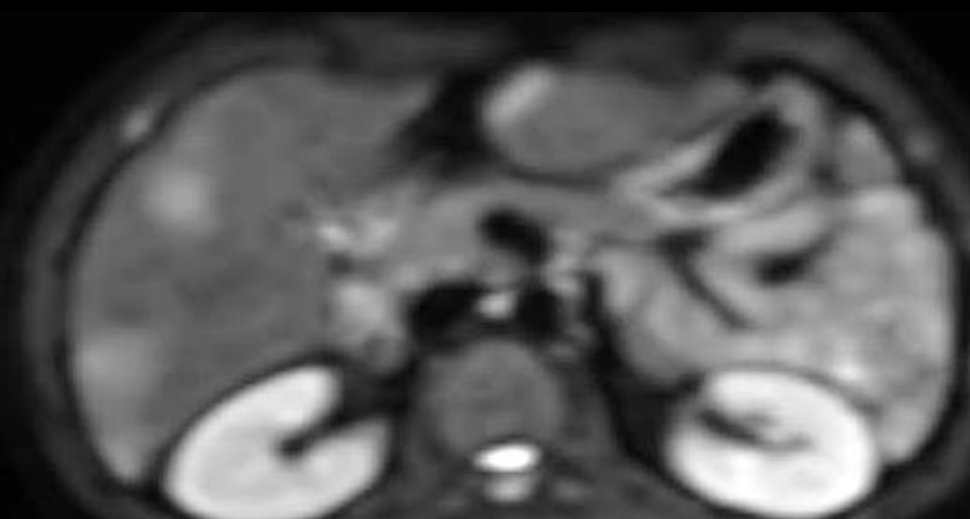
petite prise de contraste à la phase artérielle au centre d'un nodule hépatique



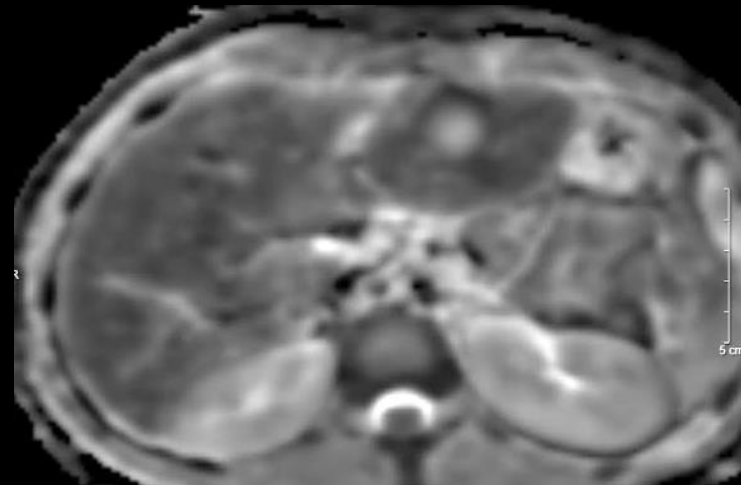
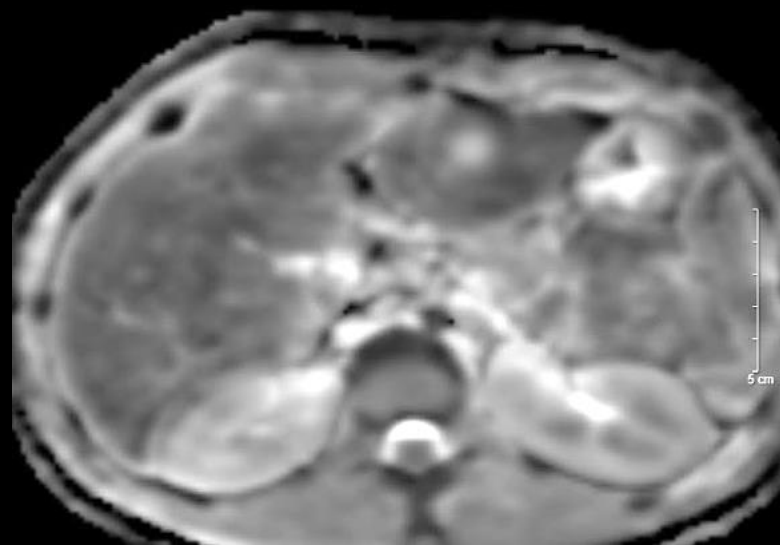
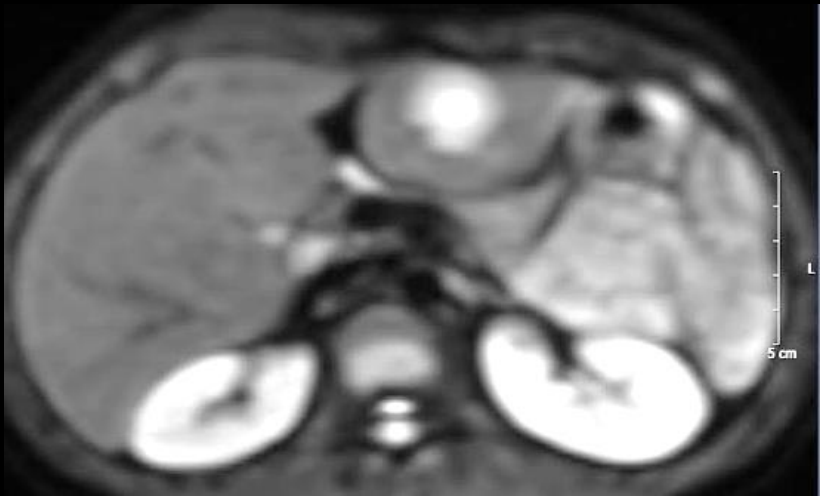
rétraction en regard des lésions sous capsulaires entraînant une incurvation à concavité externe des segments capsulaires correspondants



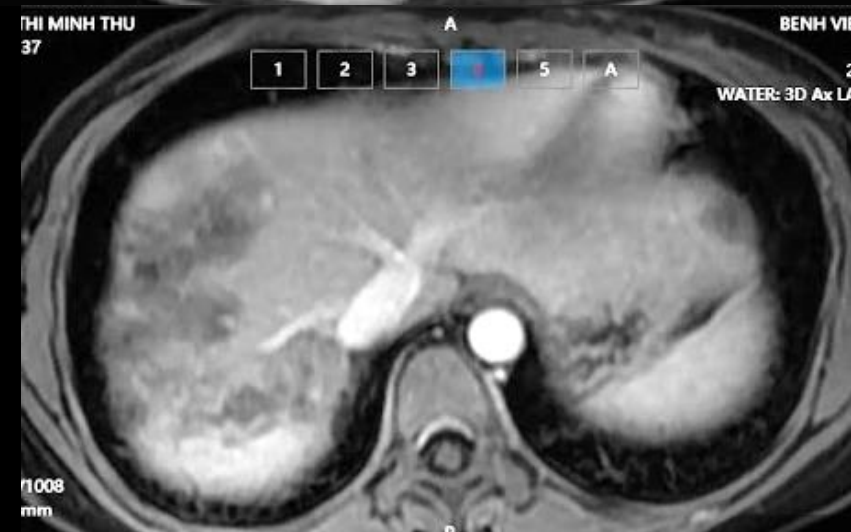
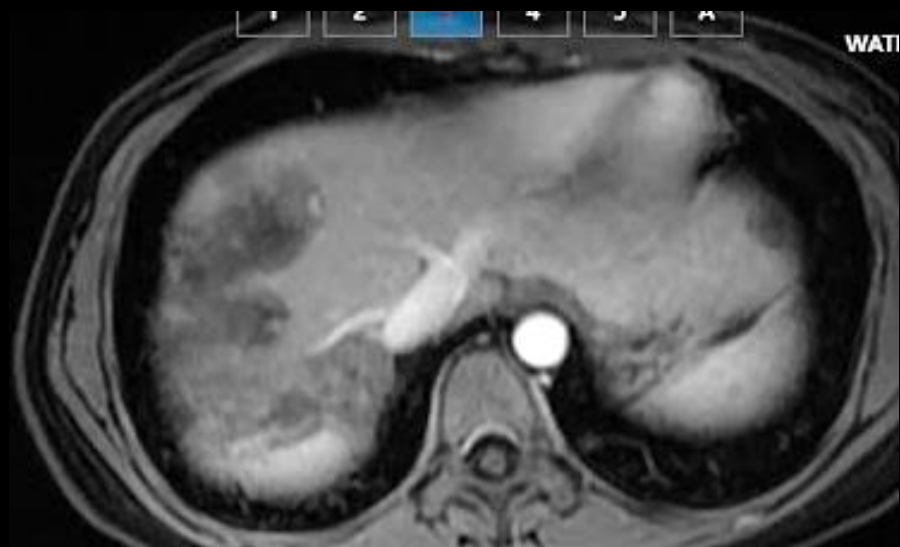
hypersignal en pondération T2 et en diffusion , maximal au centre des nodules traduisant
la transformation myxoïde du noyau fibreux



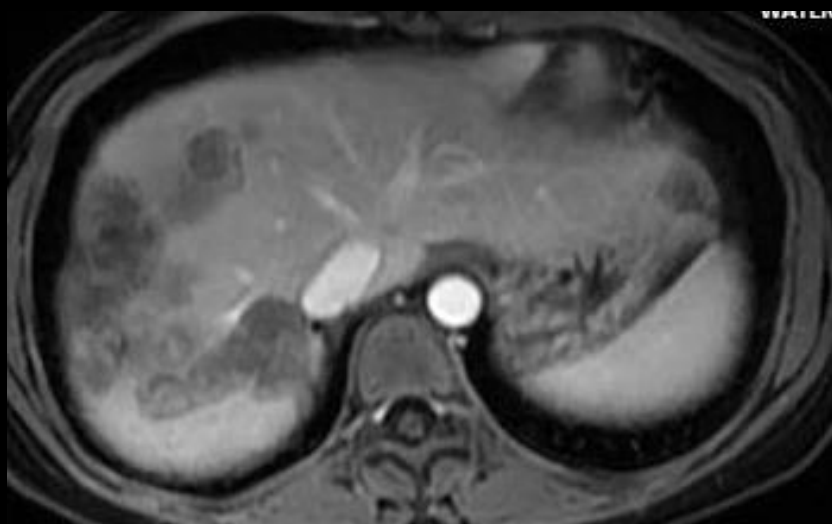
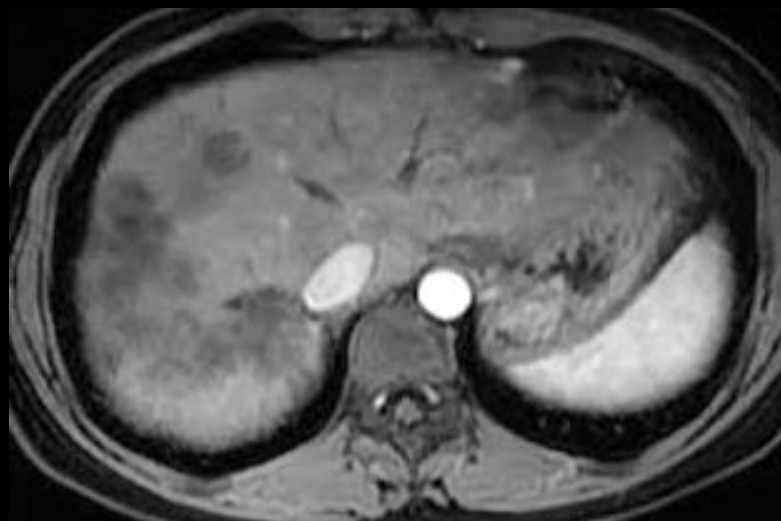
hypersignal en pondération T2 et en diffusion , maximal au centre des nodules traduisant
la transformation myxoïde du noyau fibreux



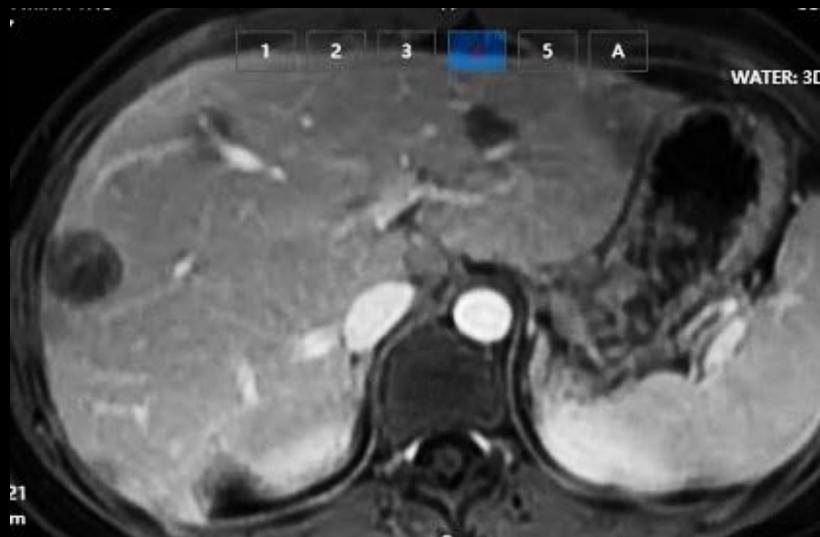
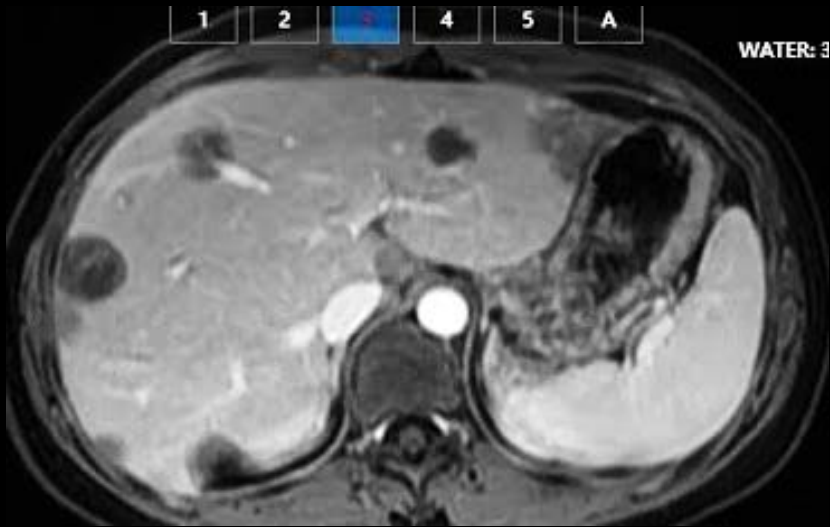
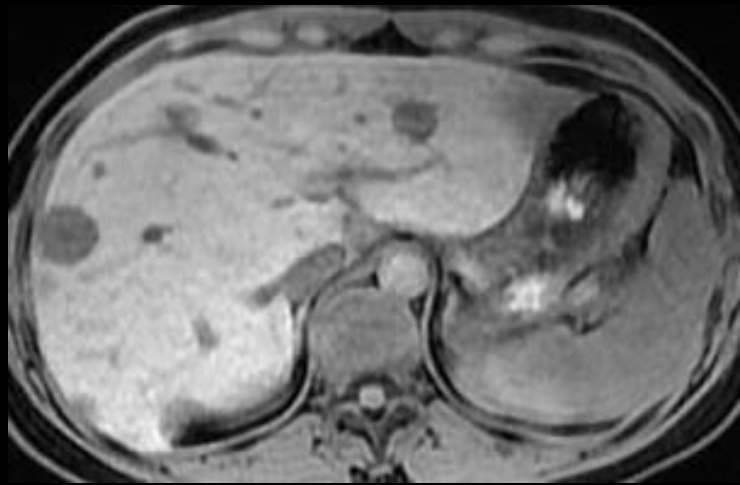
hypersignal en pondération T2 et en diffusion , maximal au centre des nodules traduisant
la transformation myxoïde du noyau fibreux



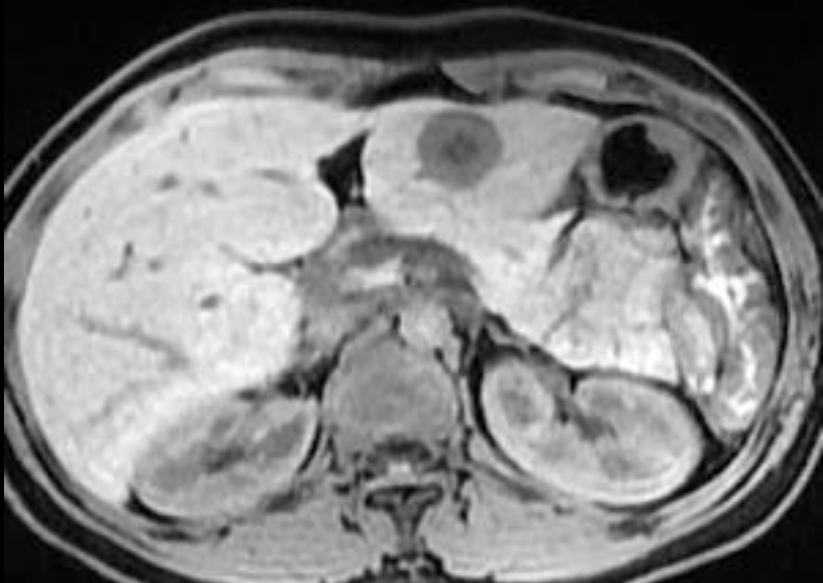
acquisition multiphasique après injection de Gadolinium



acquisition multiphasique après injection de Gadolinium



acquisition multiphasique après injection de Gadolinium Lollypop sign

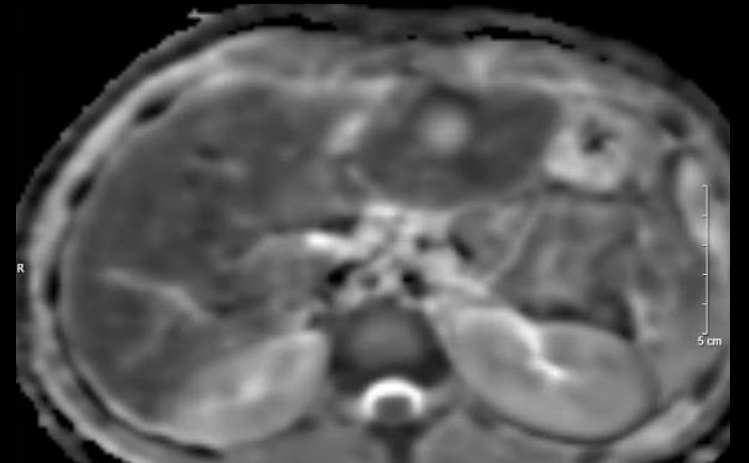
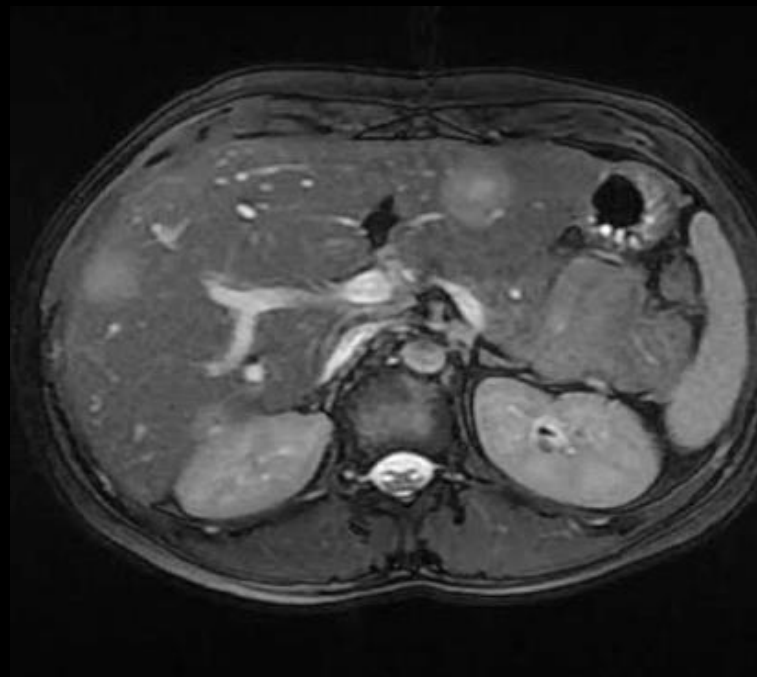
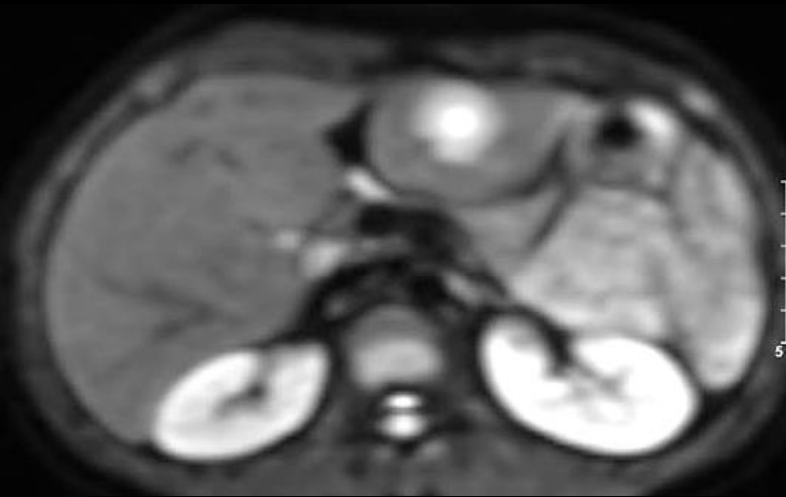
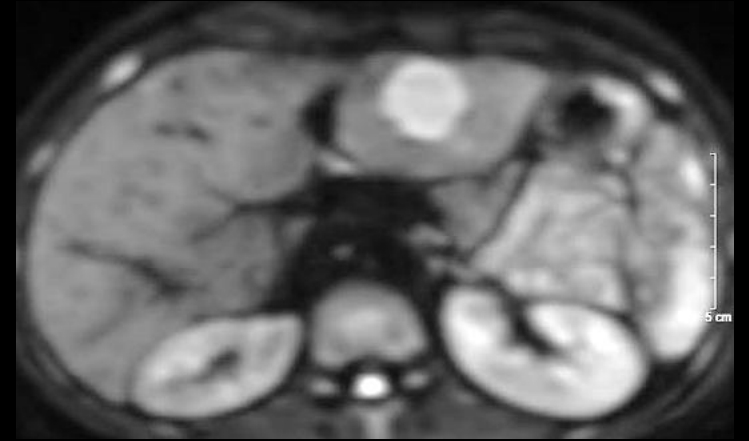
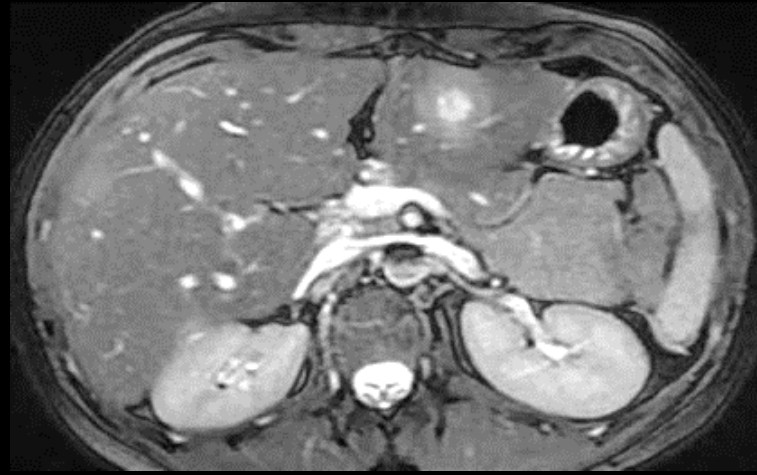
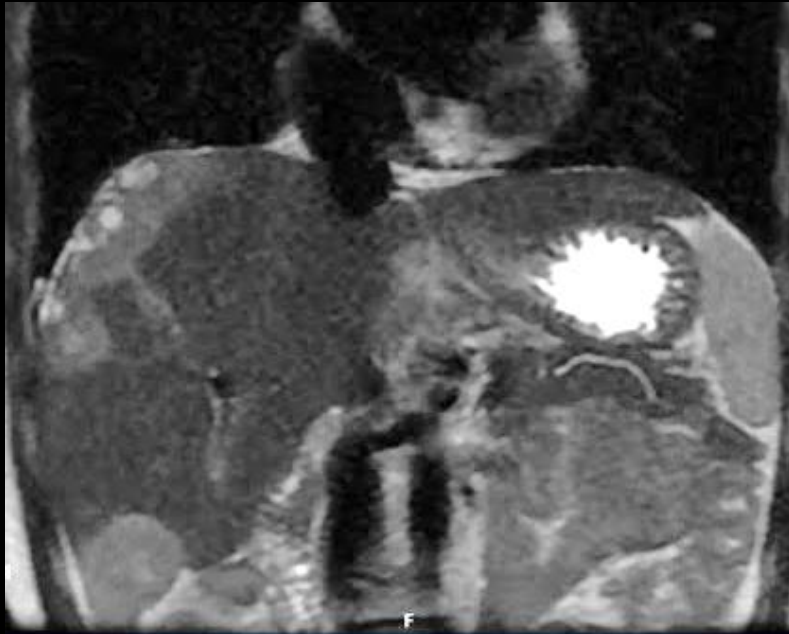


WATER:

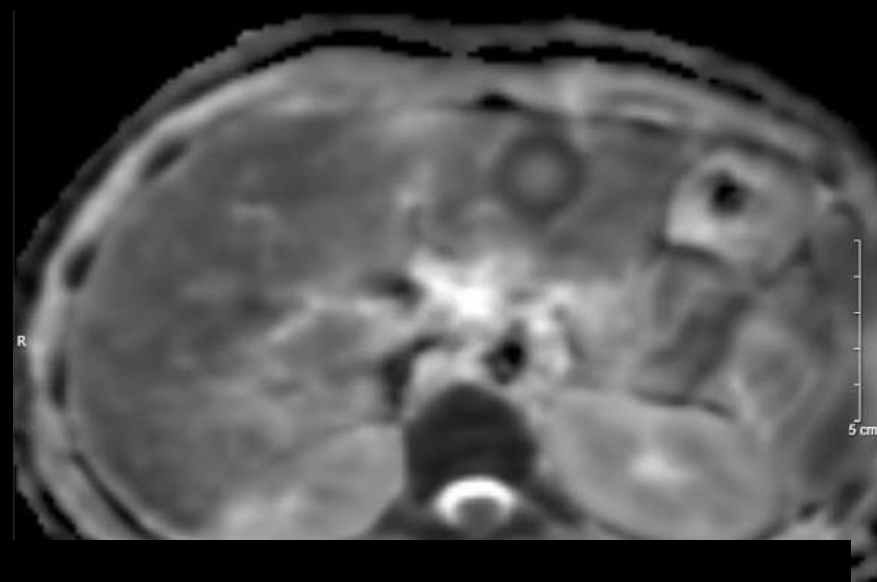
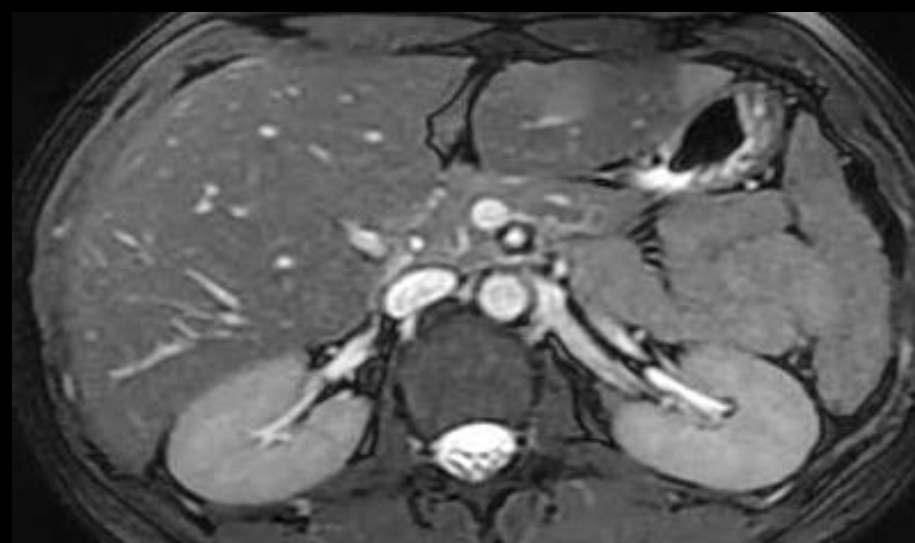
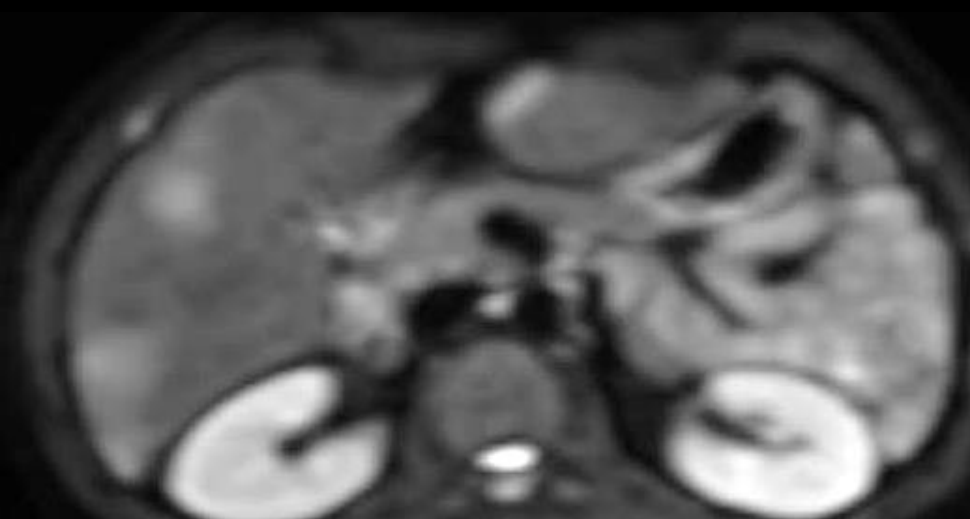


WATER: 3D A

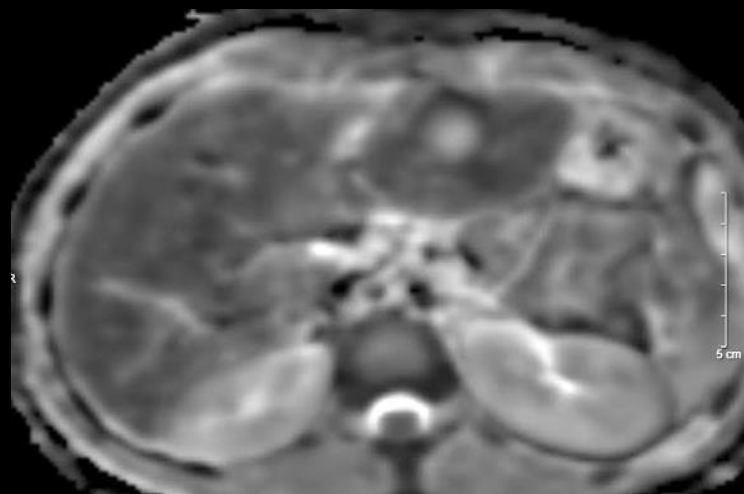
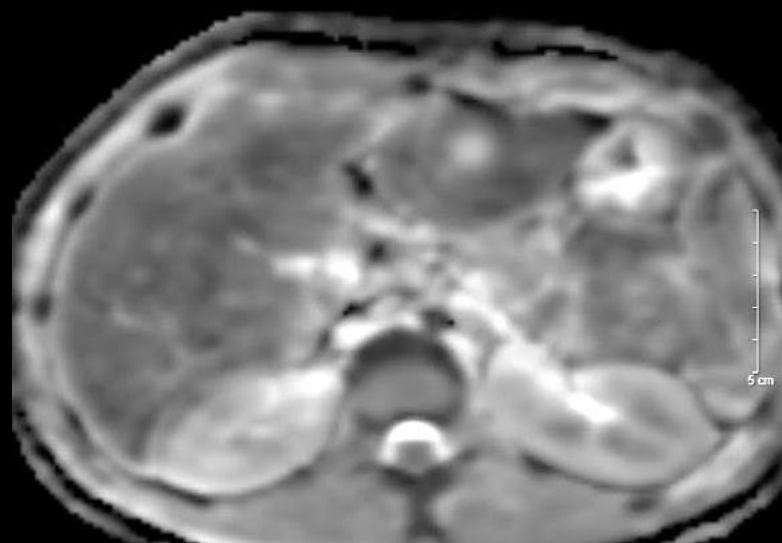
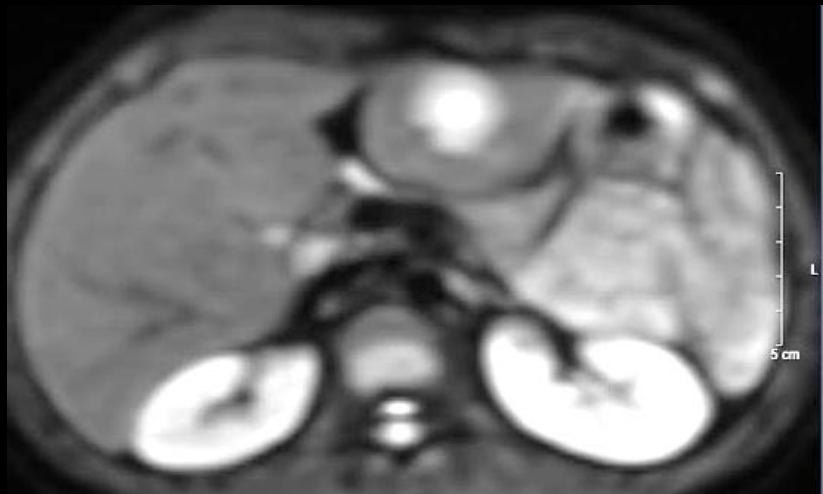


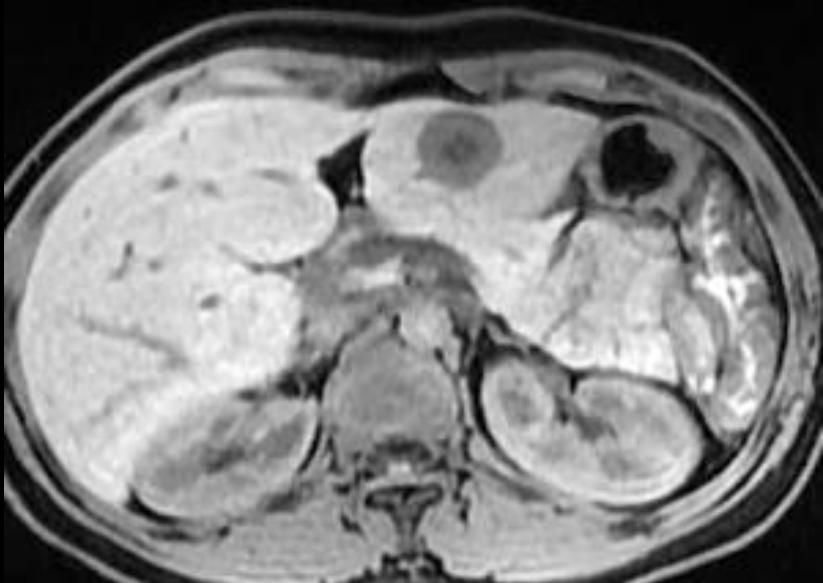


hypersignal en pondération T2 et en diffusion , maximal au centre des nodules traduisant
la transformation myxoïde du noyau fibreux



hypersignal en pondération T2 et en diffusion , maximal au centre des nodules traduisant
la transformation myxoïde du noyau fibreux



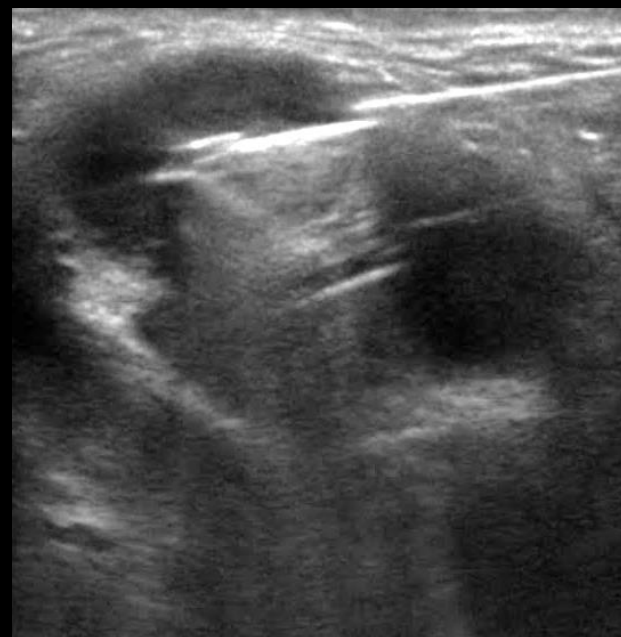
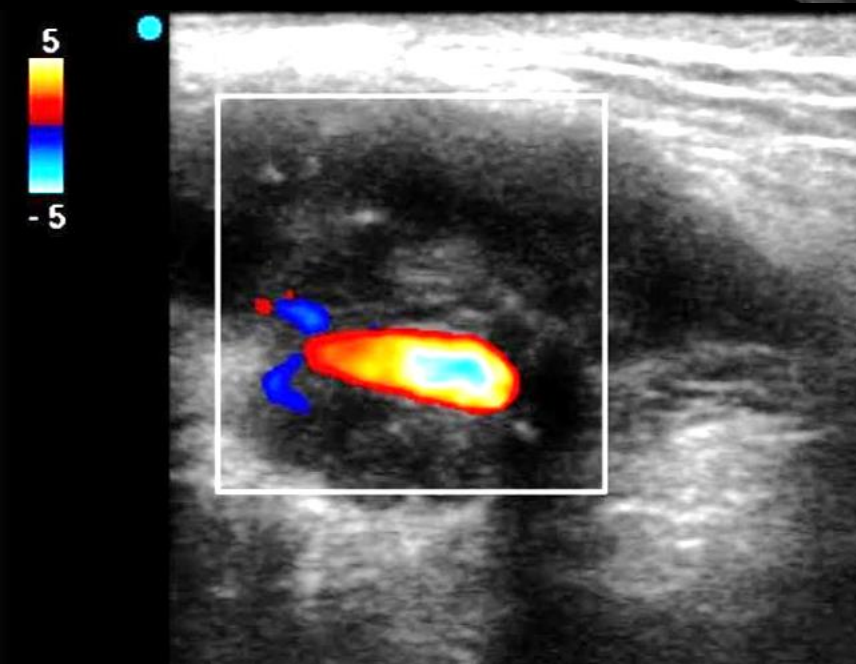
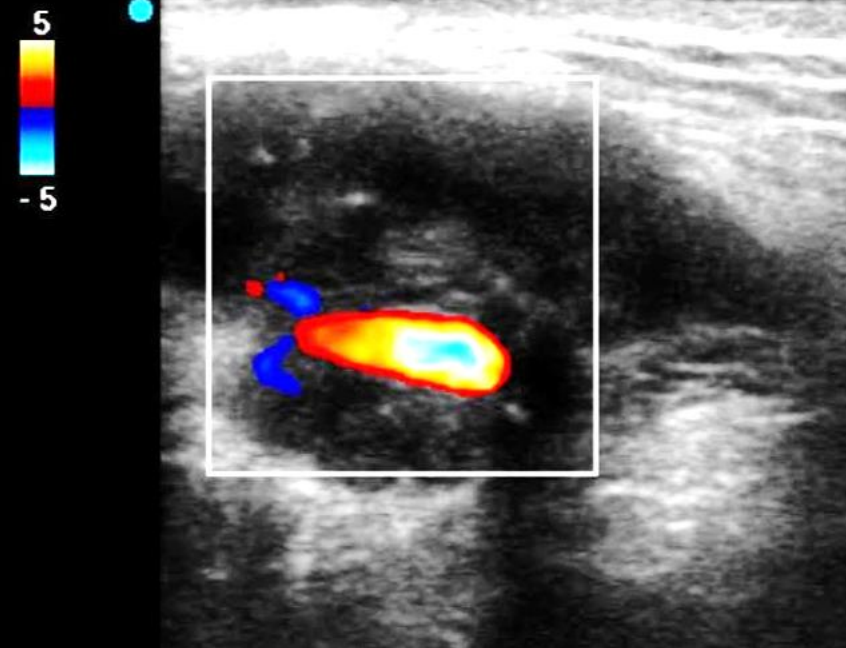
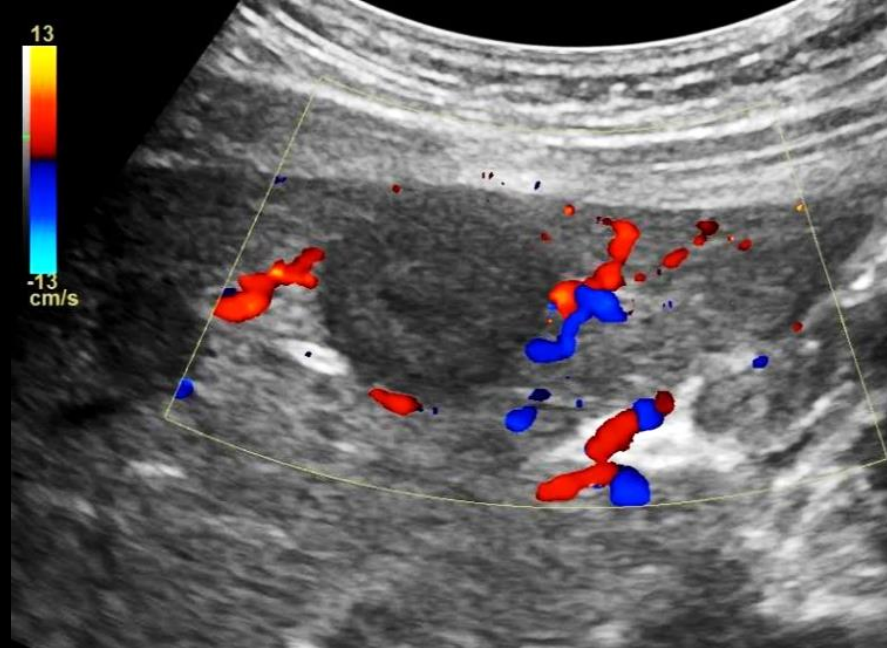


WATER:

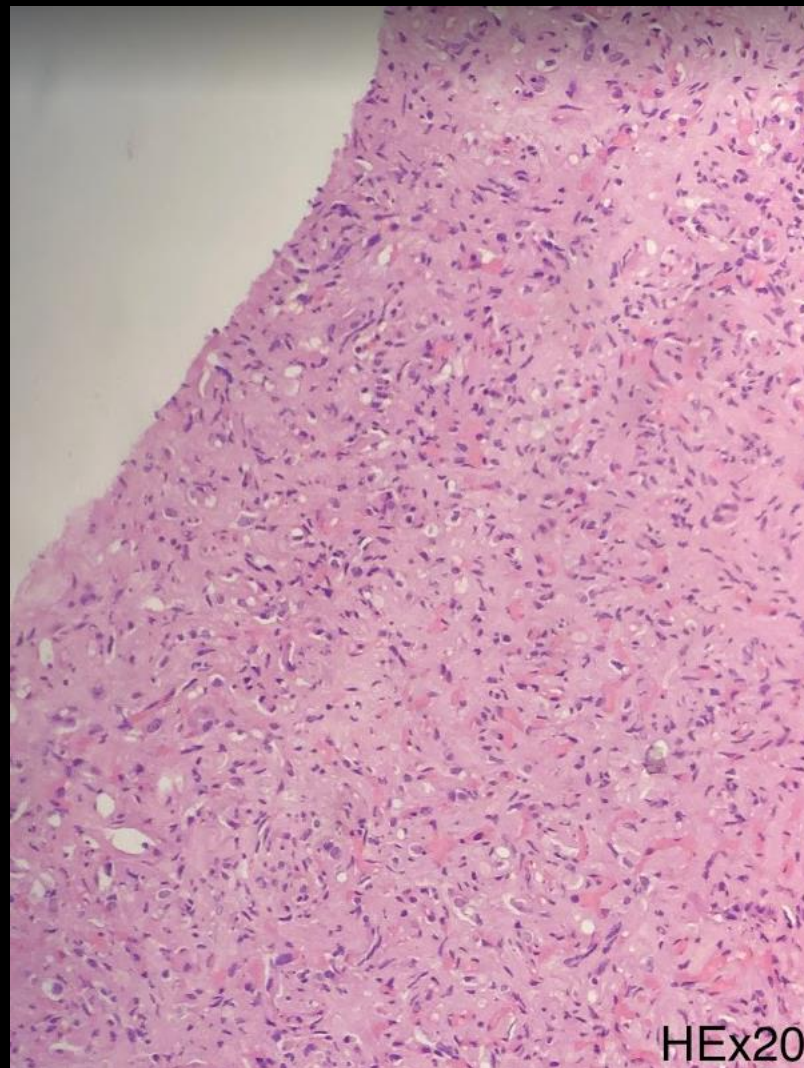
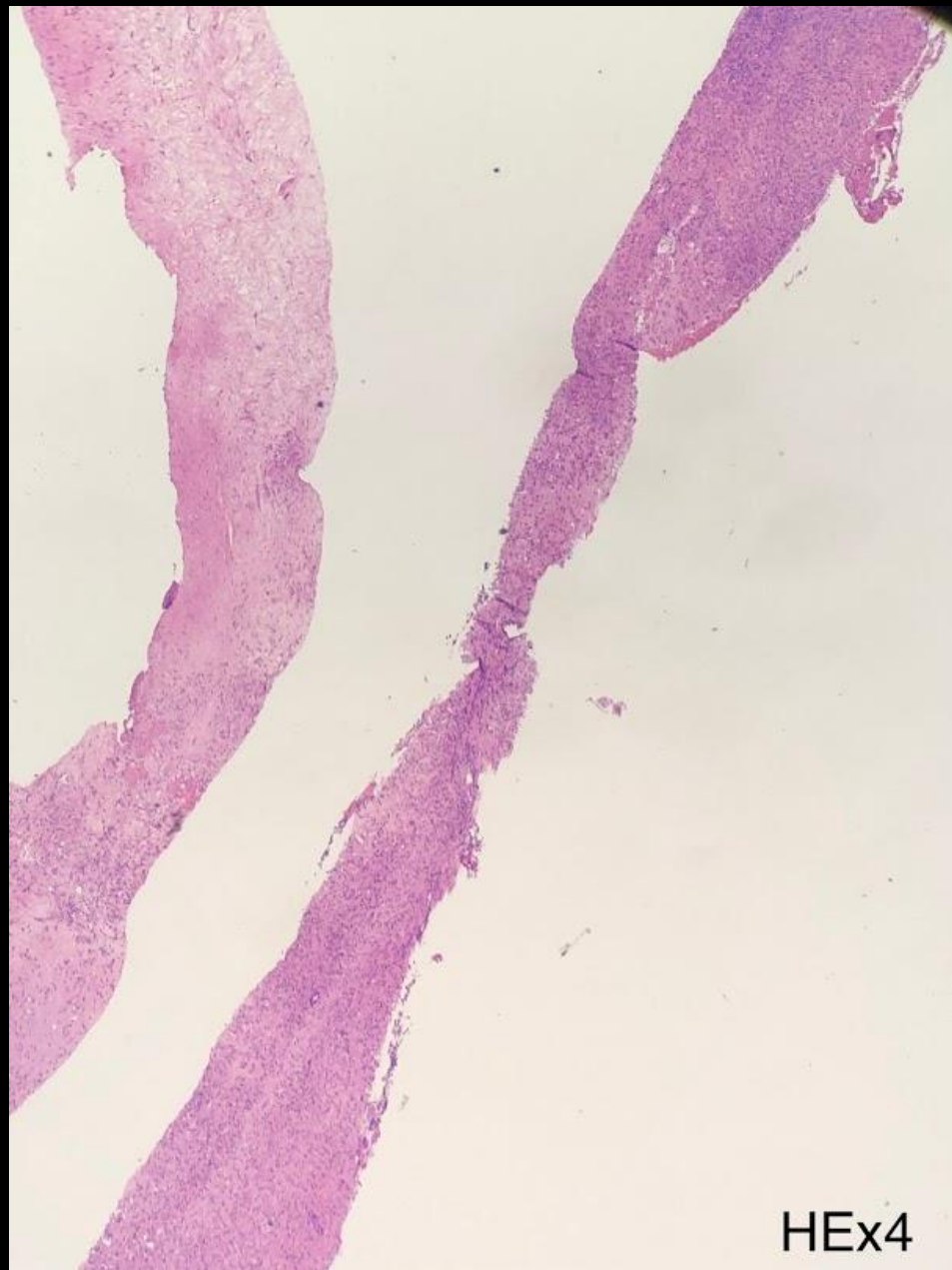


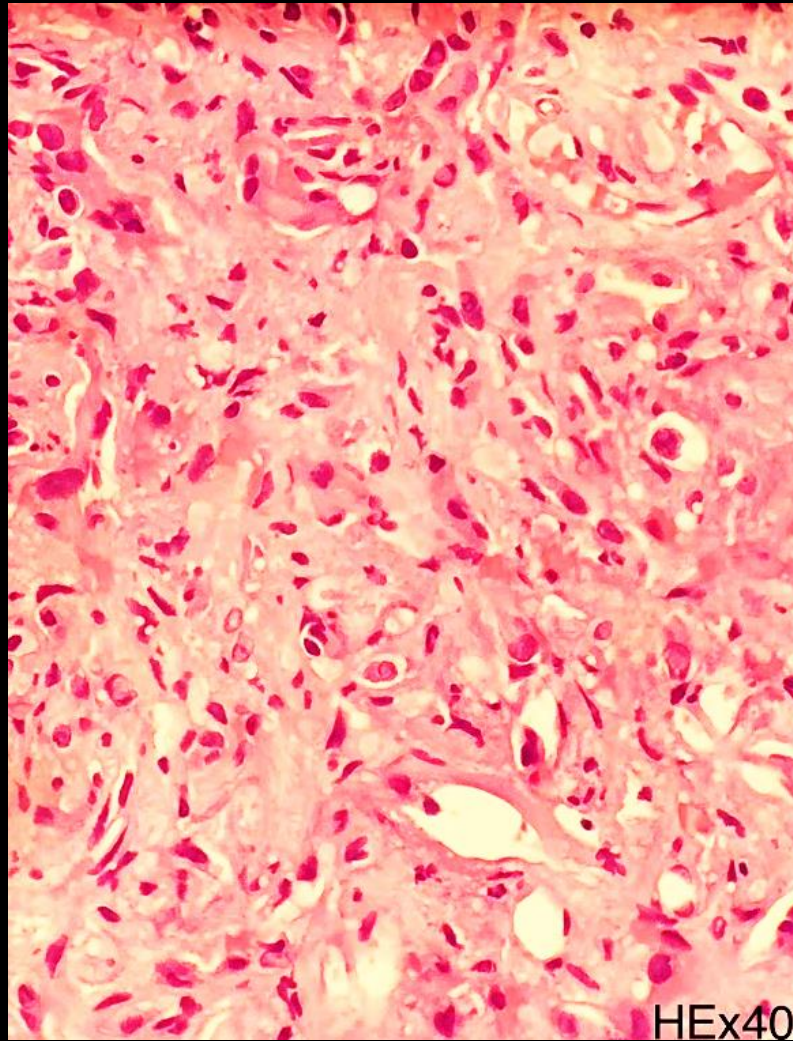
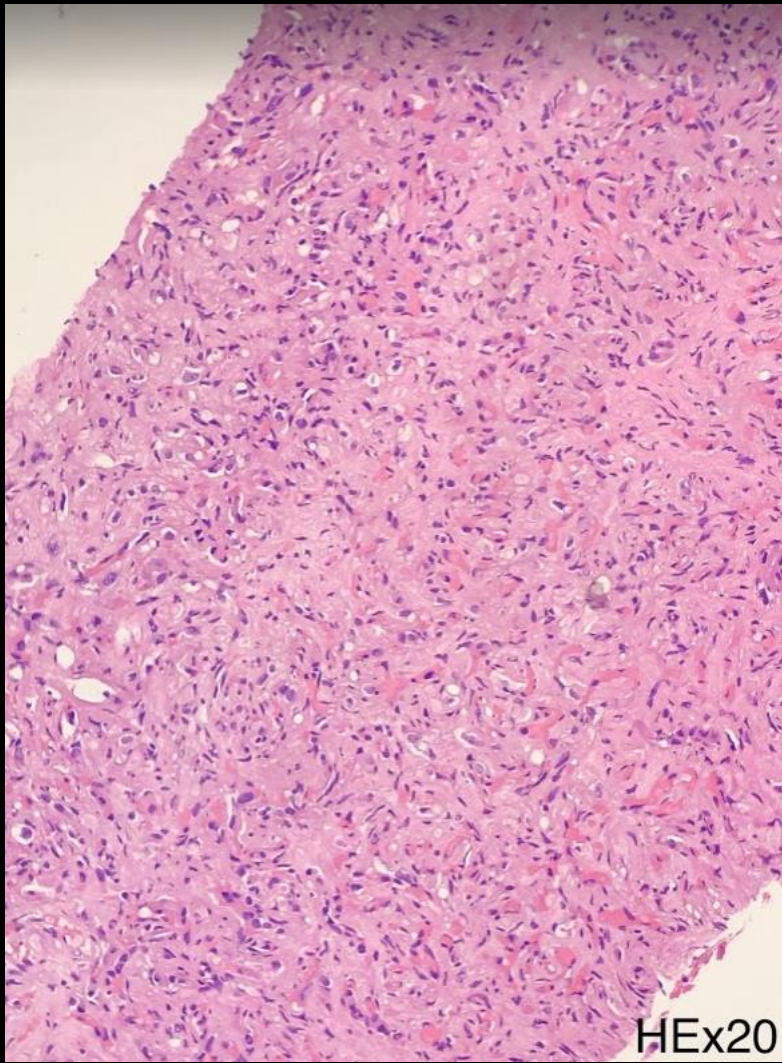
WATER: 3D A



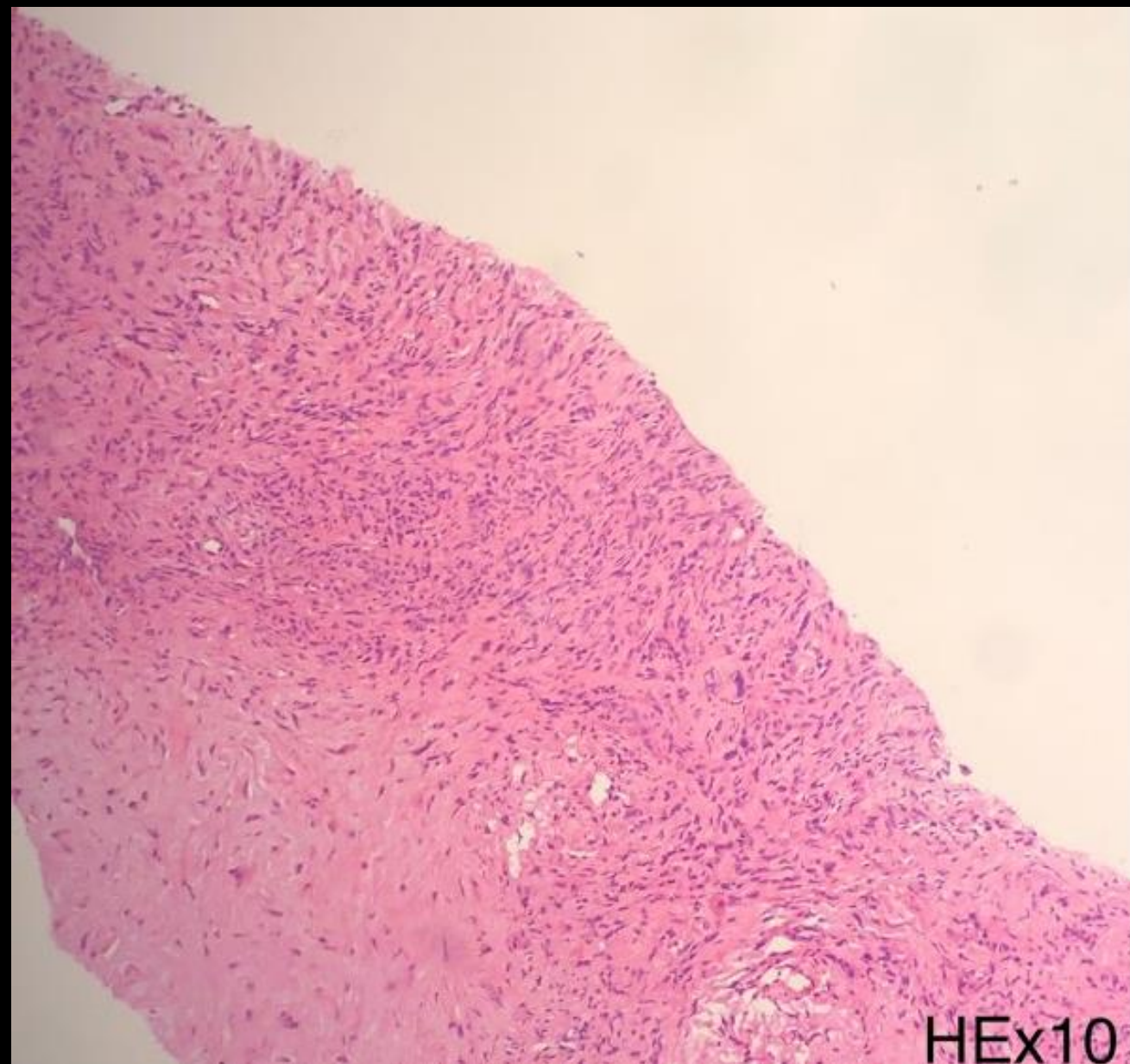
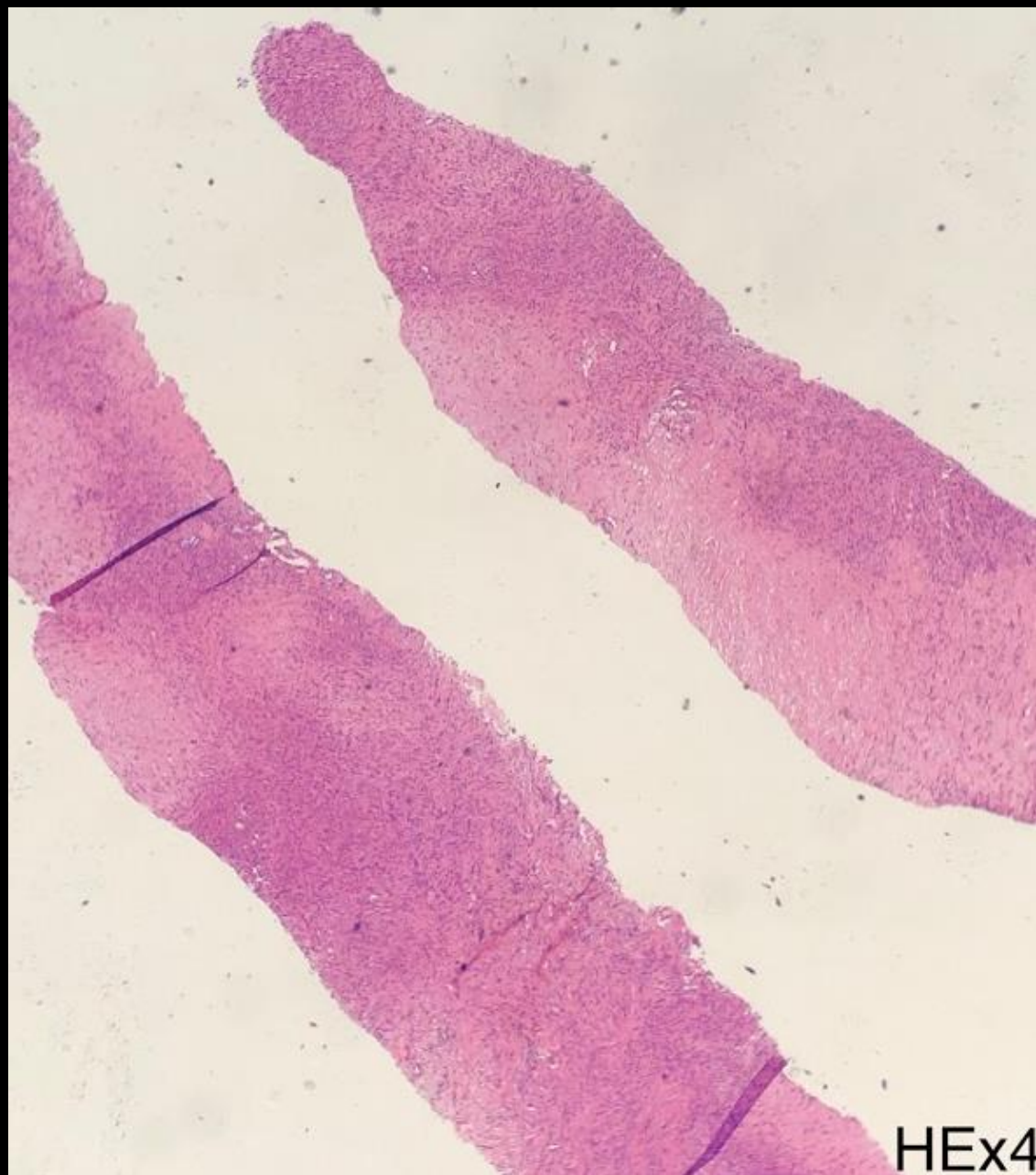


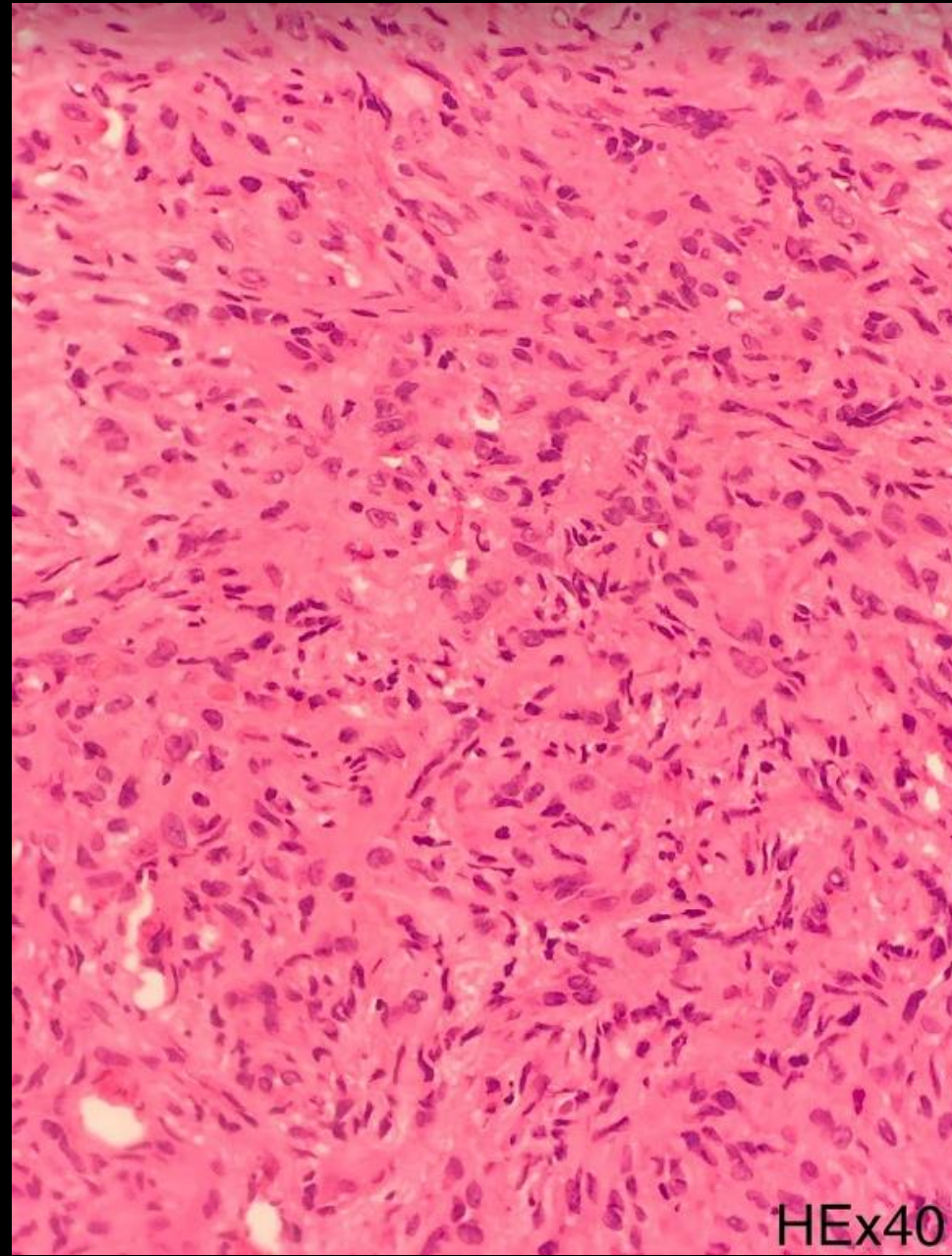
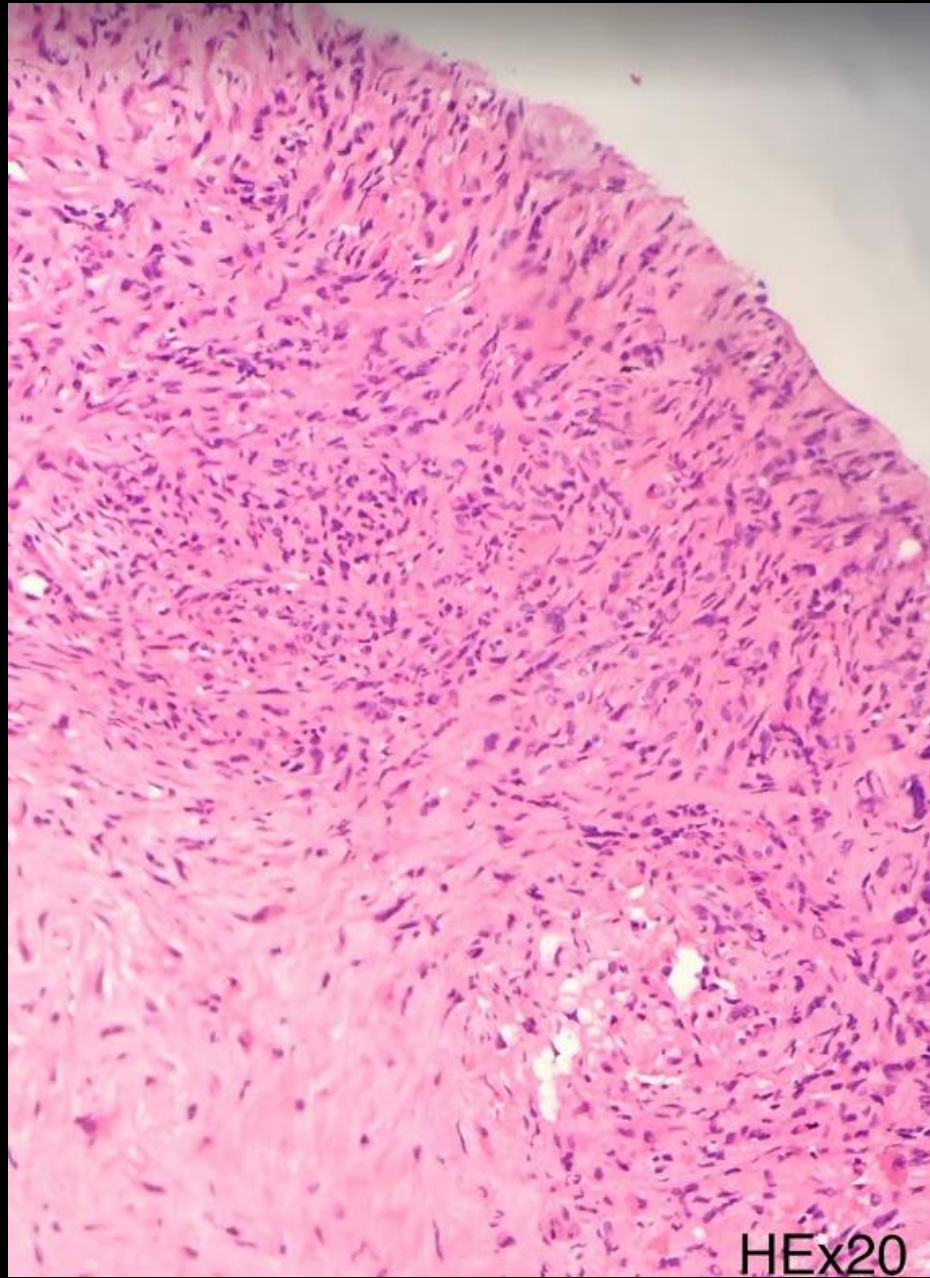
plusieurs prélèvements biopsiques sous guidage échographique sont réalisés

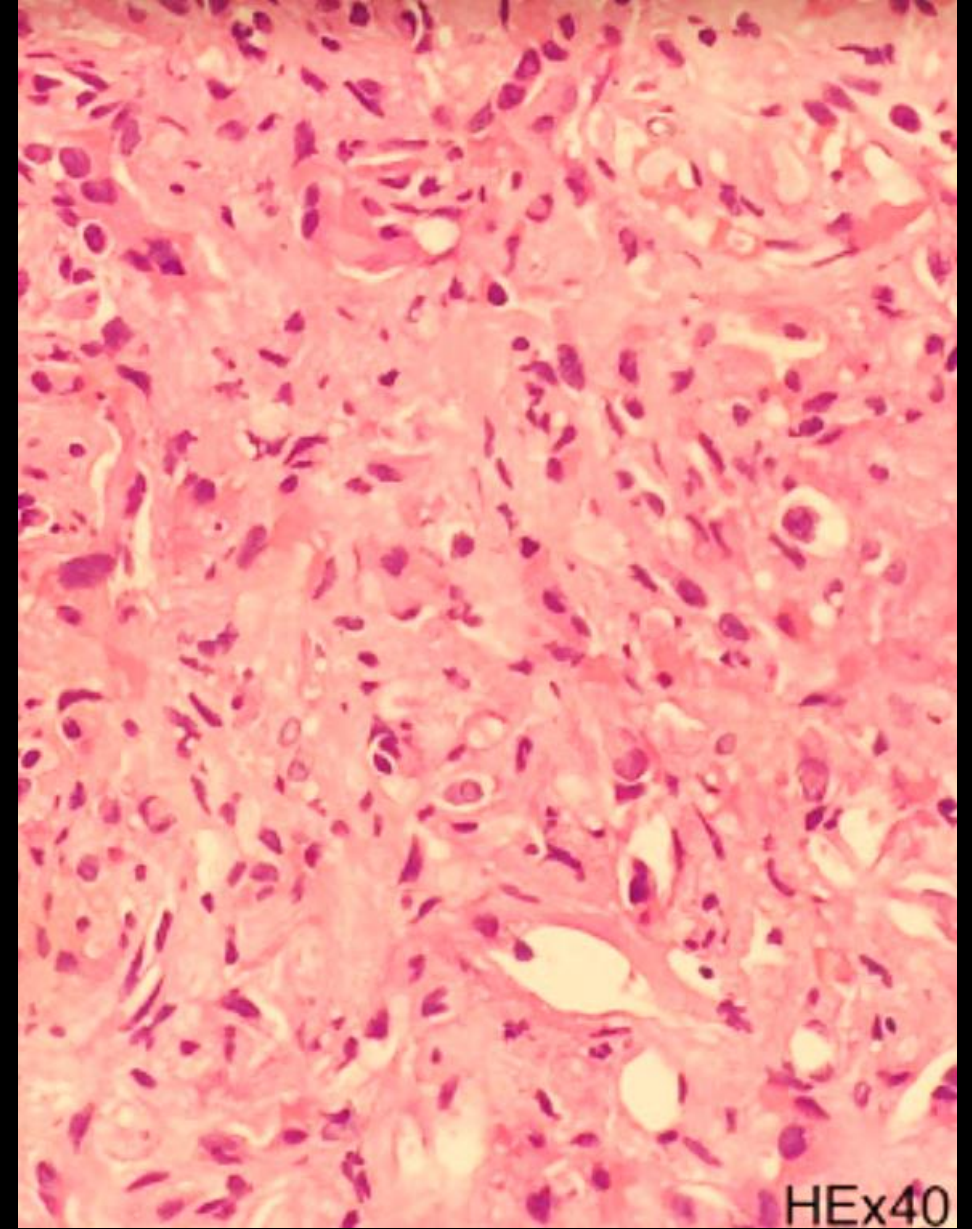
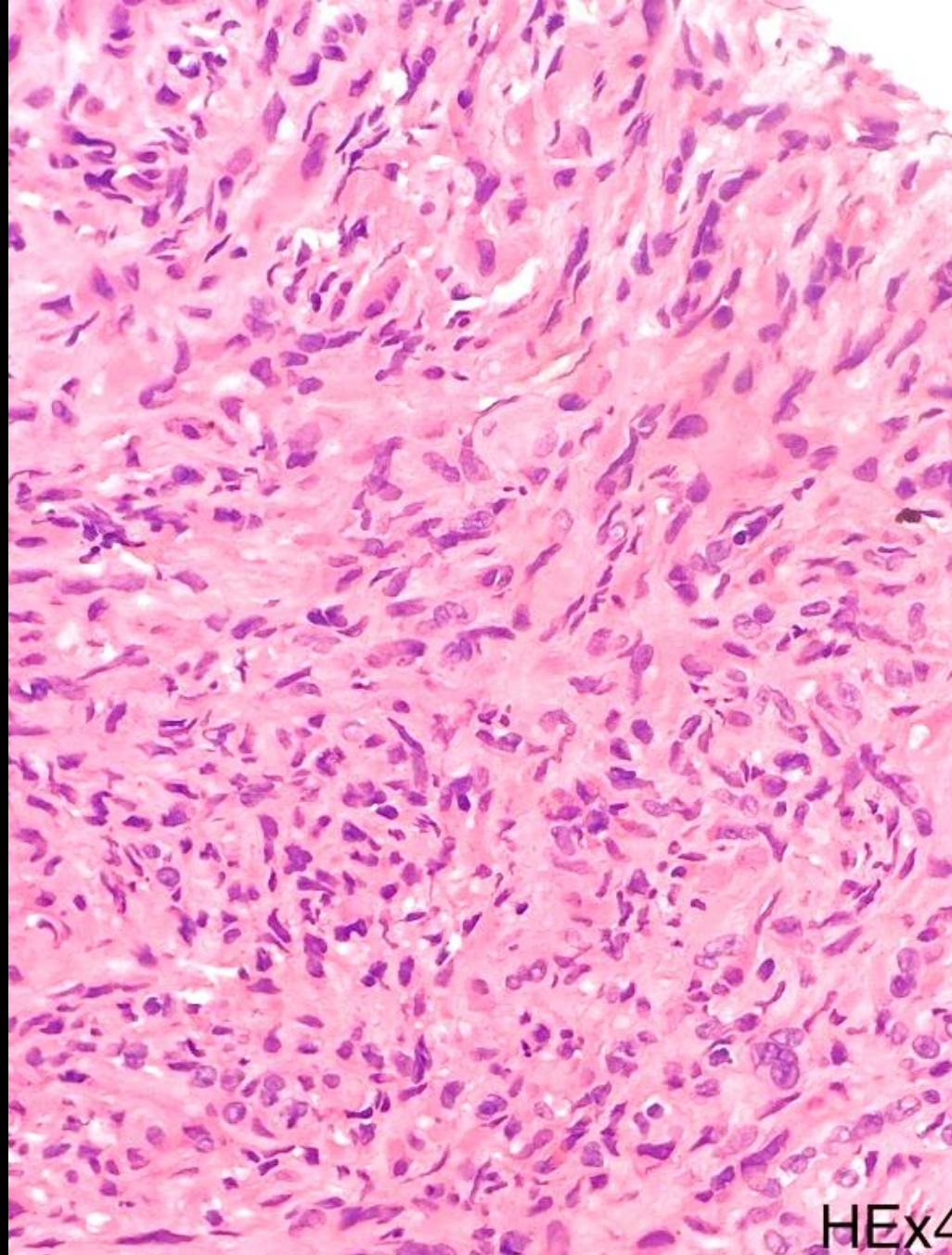




plusieurs prélèvements
biopsiques sous guidage
échographique sont réalisés qui
montrent la présence d'un
stroma fibreux dense et de
cellules épithélioïdes à
différentiation vasculaire







vacuoles intracytoplasmiques remplies d'hématies

la caractérisation lésionnelle sera complétée par la mise en évidence des marqueurs

l' 'HEEH est positif à **au moins un marqueur endothélial** (antigène lié au facteur VIII Rag ,, CD34 et/ou CD31) ; les marqueurs épithéliaux (cytokératines) sont négatifs

L'orientation précoce **par le radiologue** vers le diagnostic

d'hémangio-endothéliome épithélioïde fondée sur les données épidémiologiques (femme jeune , atteinte hépatique multifocale a ou paucisymptomatique et sur les éléments de sémiologie de l'imagerie en coupes((lésions focales bien limitées à prédominance sous capsulaire avec rétraction et signe de la sucette (lollipop sign) : confluences orthogonales des branches veineuses et des parois arciformes des nodules) est la clé d'un diagnostic rapide et précis

Hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique

-L'hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique est une tumeur maligne primaire très rare, d'origine vasculaire, de **potentiel malin intermédiaire**, qui **prend naissance dans les vaisseaux hépatiques**. La tumeur peut envahir les veines hépatiques et conduire à un syndrome de Budd-Chiari

Cette tumeur apparaît le plus souvent **entre 30 et 40 ans** (moyenne d'âge : 43,5 ans ; extrêmes : 25 ans - 58 ans). Dans certaines séries, il existe une **prépondérance féminine** ; (S/R 2/3) en fait inconstamment retrouvée.:

décrite par Weiss et Enzinger en 1982 elle peut se développer dans tout le corps mais touche surtout le **foie** et le **poumon**. Son potentiel malin est intermédiaire entre celui de l'hémangiome sclérosant et celui de l'angiosarcome épithélioïde

Il n'y a pas de facteur de risque connu pour le développement des hémangio-endothéliomes épithélioïdes HEE

L'association supposée avec les contraceptifs oraux n'explique pas l'incidence de l'HEE chez l'enfant et chez l'homme.

D'autres possibles facteurs étiologiques ont été suggérés tels que l'exposition au chlorure de vinyle et contaminants professionnels, un traumatisme hépatique majeur, les hépatites virales B et C.....

Les **manifestations cliniques** de l'hémangioendothéliome épithélioïde peuvent être pauvres ou non-spécifiques: hépatosplénomégalie, douleurs abdominales, subictère (ou autres signes d'insuffisance hépatique). Des complications peuvent être révélatrices: syndrome de Budd-Chiari, rupture intrapéritonéale, insuffisance hépatique aiguë

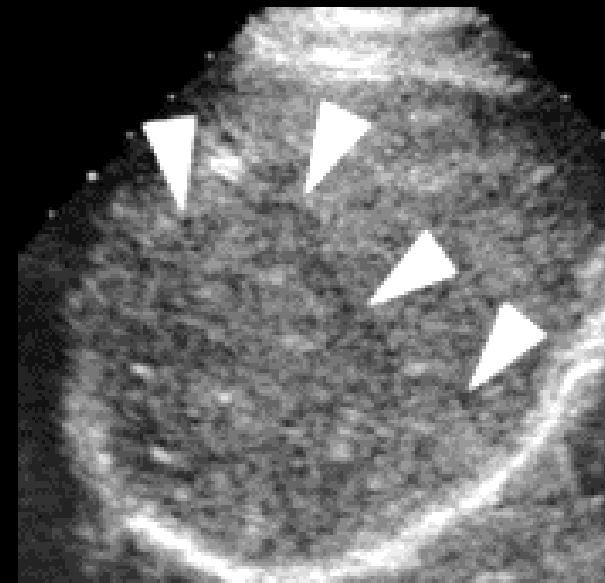
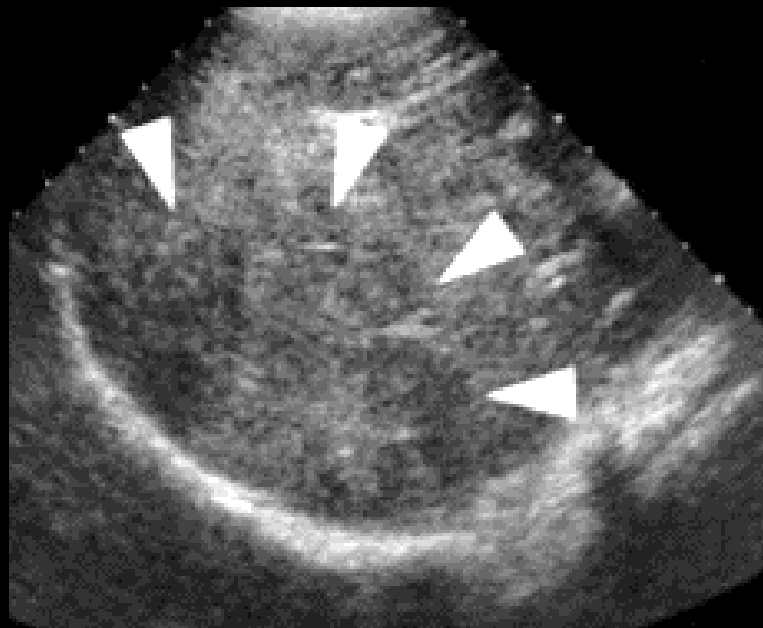
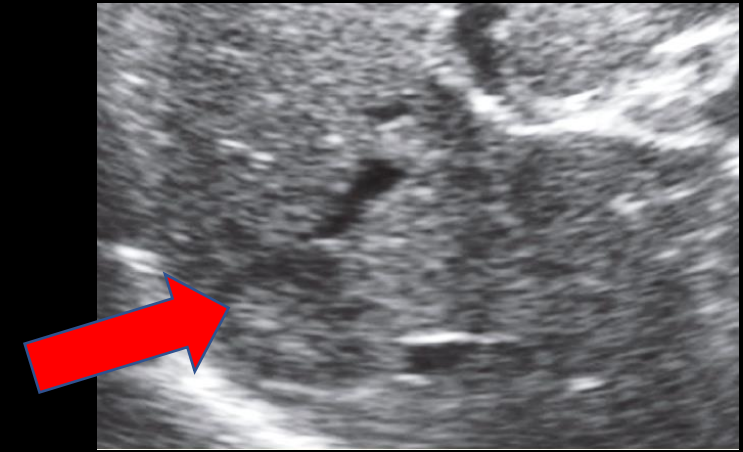
Certains cas ont été découverts **fortuitement** chez des patients ; 20% des malades sont a ou paucisymptomatiques

La **biologie n'est pas spécifique**: cytolysse modérée ou élevée des enzymes hépatiques (ASAT, ALAT), cholestase avec **augmentation marquée des phosphatases alcalines dans 2 cas sur 3** et normalité des marqueurs tumoraux comme l' α -foetoprotéine, , et le CA 19-9. L'ACE peut être élevé

Globalement l'hémangioépithéliome épithélioïde hépatique est généralement une **lésion cliniquement indolente à croissance lente** avec une survie de 43 % à 5 ans

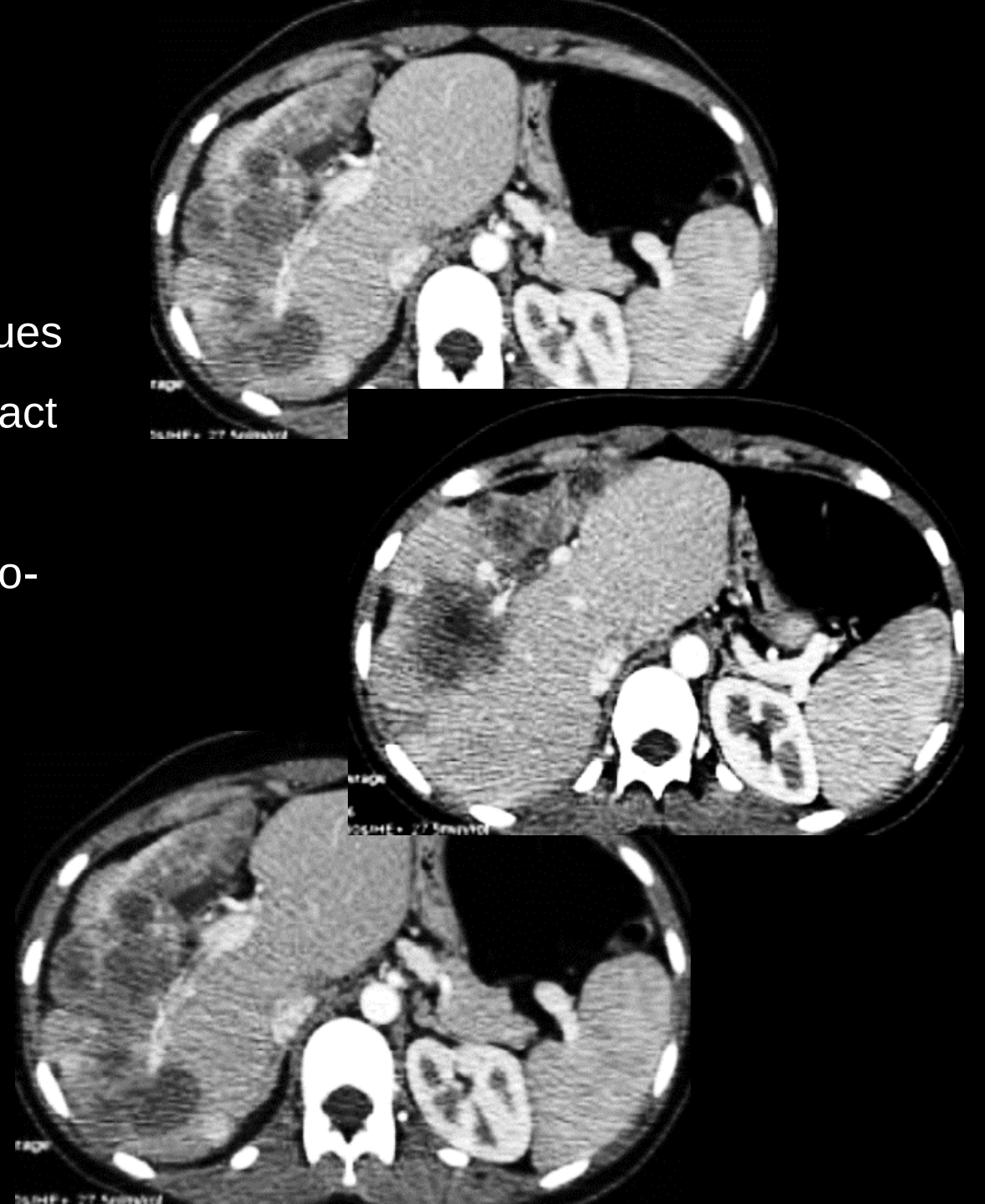
À l'échographie, les nodules sont le plus souvent hypoéchogènes en périphérie avec une zone centrale plus échogène.

La confluence des nodules entraîne la formation d'une masse globalement hypoéchogène au sein de laquelle on peut retrouver les restes des éléments nodulaires initiaux



Au scanner ; Le foie est le siège d'une **dysmorphie** analogue à celle observée dans les hépatopathies chroniques (cirrhoses, Budd-Chiari subaigu ou chronique) , due à la juxtaposition de secteur hépatiques atrophiés dans les zones de fibrose myxoïde au contact de la capsule ,associées à des zones d'hypertrophie compensatrice des segments sains,(segment I pseudo-tumoral, foie gauche (segments II et III.)

les nodules sont hypodenses et ne se réhaussent pas au temps artériel, alors qu'au temps portal, l'opacification apparaît sous forme d'un **anneau de rehaussement périphérique, en couronne.**



La plupart du temps, les tumeurs se présentent comme de multiples masses périphériques, le plus souvent nodulaires, qui confluent avec l'évolution . cela a permis de distinguer les formes nodulaires et les formes diffuses qui correspondraient à des stades évolutifs. Les formes "débutantes", mononodulaires représenteraient jusqu'à 11% des cas



On peut observer une rétraction de la capsule hépatique en regard des nodules. Cet aspect constitue une des caractéristiques de l'hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique



Des calcifications sont visibles dans 20% des nodules périphériques.

J Radiol 2009;90:310-4
© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2009
Édité par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

article original court

digestif

Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique :
à propos de 3 cas

A Askri (1), S Mannai (2), S Landolsi (2), L Ben Farhat (1), W Said (1), N Dali (1),
MT Khalfallah (2) et L Hendaoui (1)

La plupart du temps, les tumeurs se présentent comme de multiples masses périphériques, le plus souvent nodulaires, qui confluent avec l'évolution . cela a permis de distinguer les formes nodulaires et les formes diffuses qui correspondraient à des stades évolutifs. Les formes "débutantes", mononodulaires représenteraient jusqu'à 11% des cas

On peut observer une rétraction de la capsule hépatique en regard des nodules. Cet aspect constitue une des caractéristiques de l'hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique

Des calcifications sont visibles dans 20% des nodules périphériques.



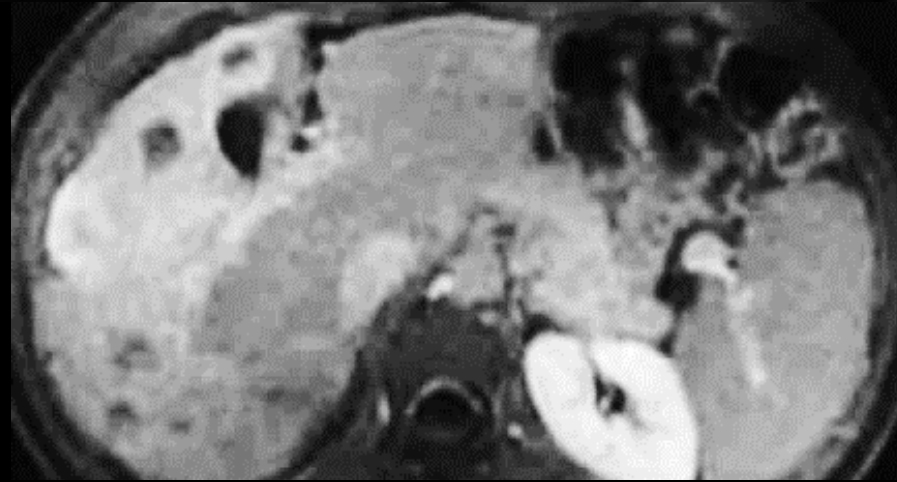
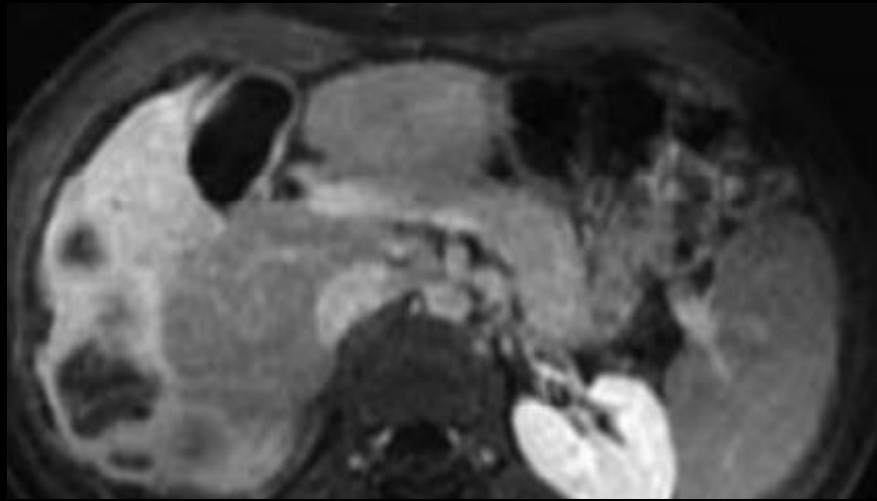
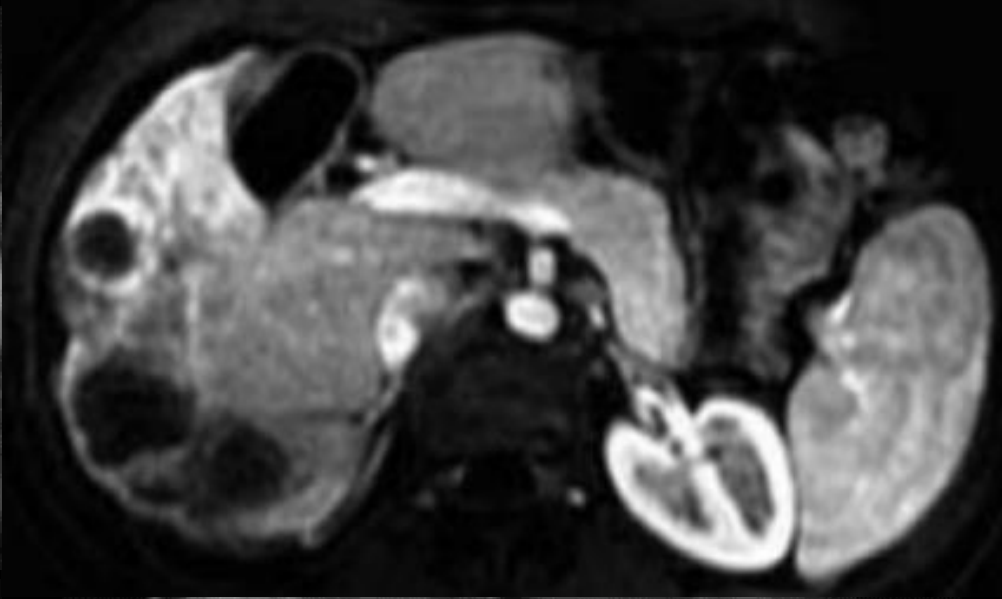
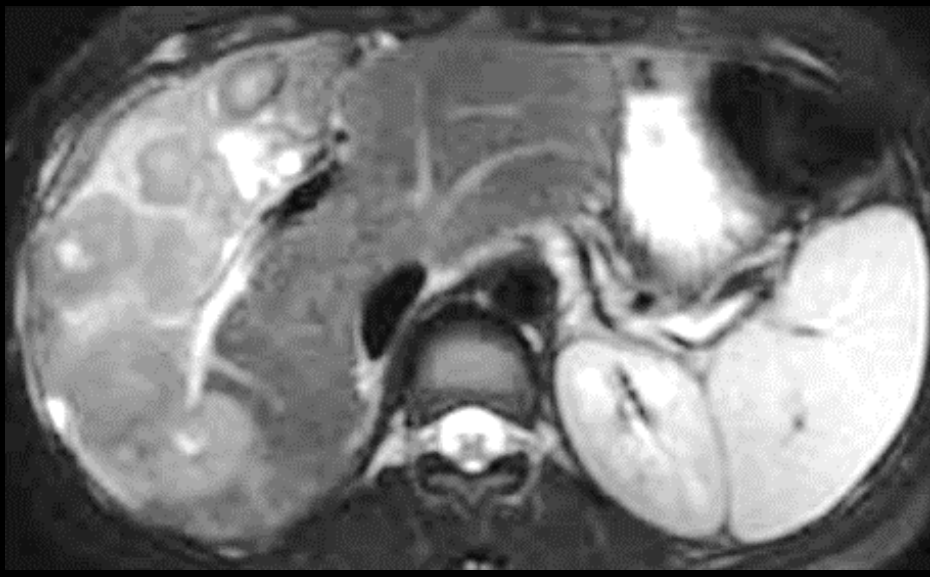
J Radiol 2009;90:310-4
© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2009
Édité par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

article original court

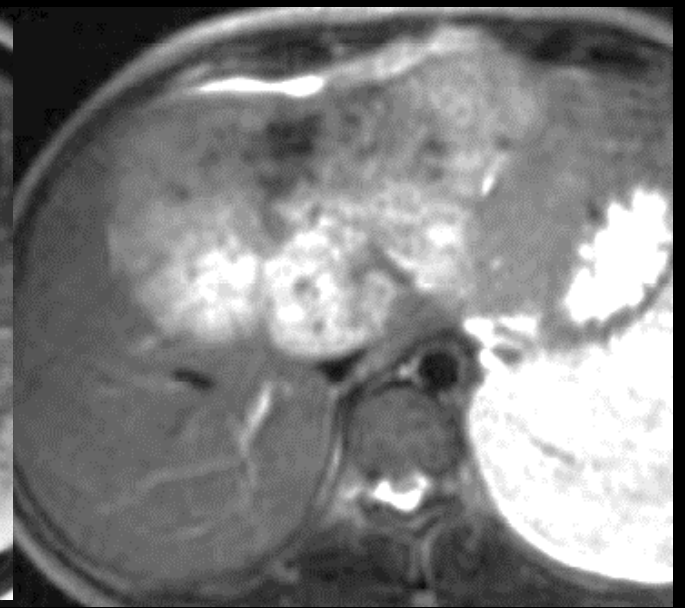
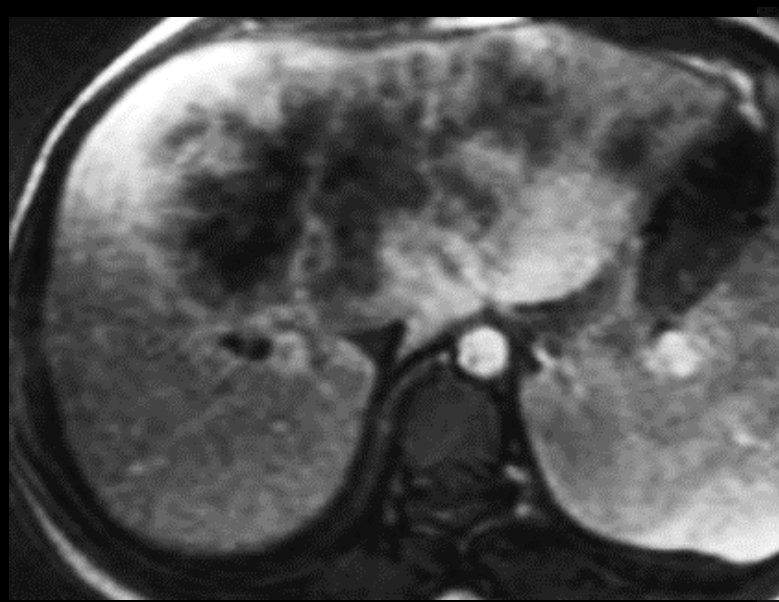
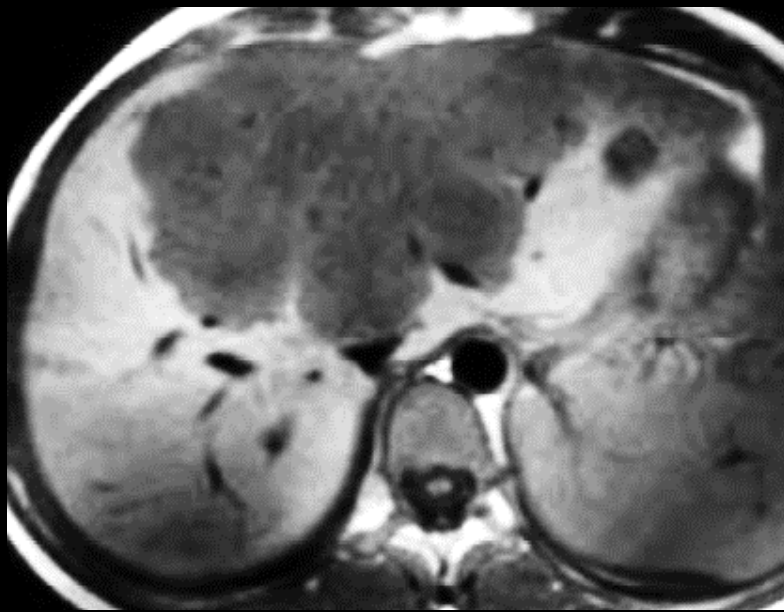
digestif

Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique :
à propos de 3 cas

A Askri (1), S Mannai (2), S Landolsi (2), L Ben Farhat (1), W Said (1), N Dali (1),
MT Khalfallah (2) et L Hendaoui (1)



Les nodules tumoraux sont noyés dans une nappe de tissu en hypersignal T2, qui prend le contraste de façon intense durable et progressivement croissante par rapport au x segments de foie sain qui sont le siège d'une hypertrophie compensatrice . Probable traduction de la **fibrose myxoïde**



J Radiol 2009;90:310-4
© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2009
Édité par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

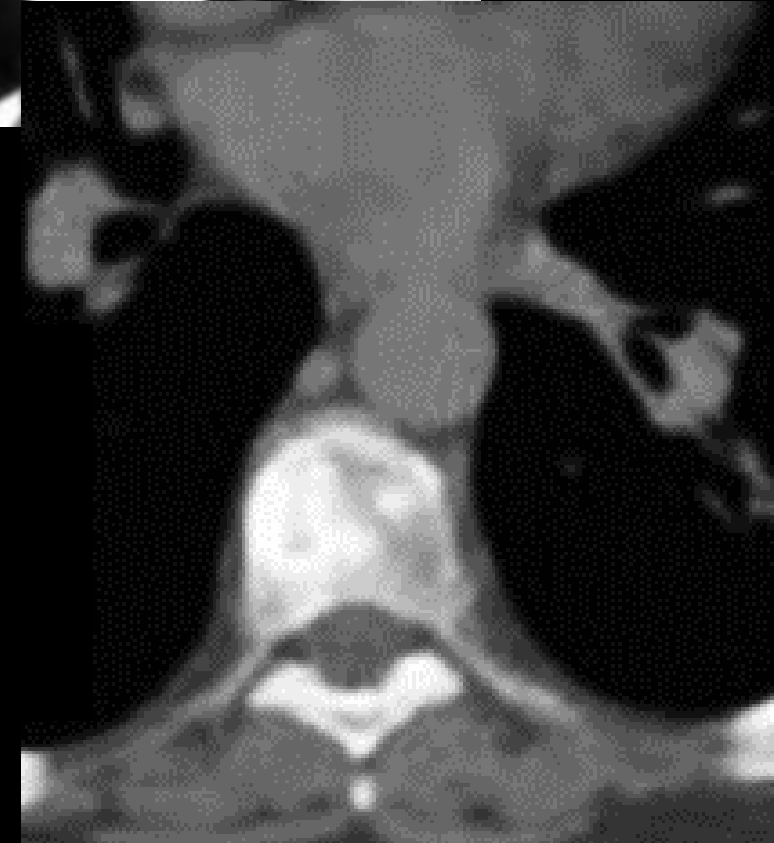
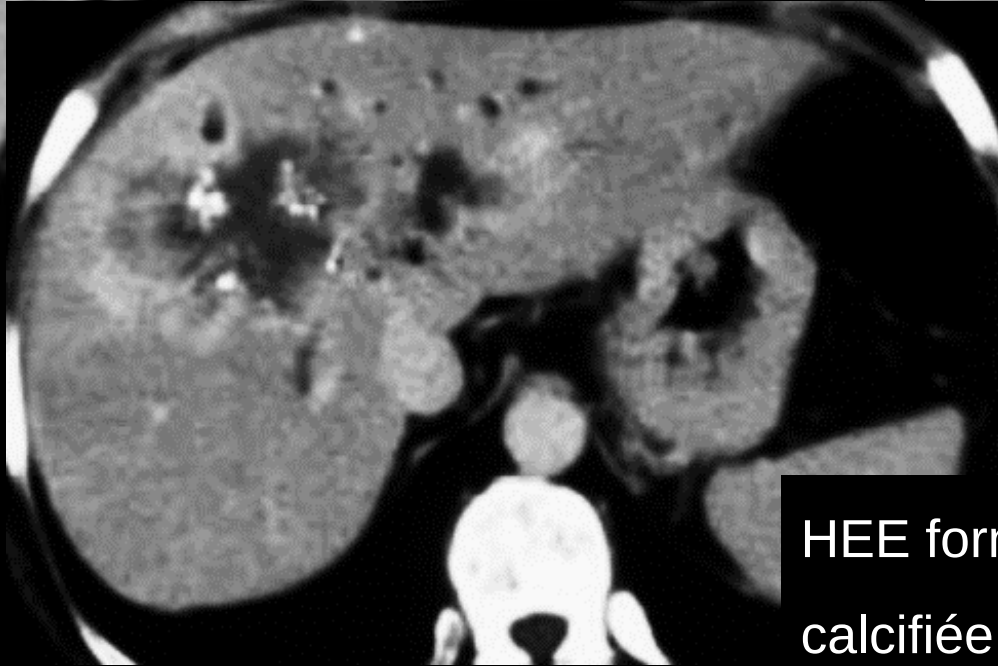
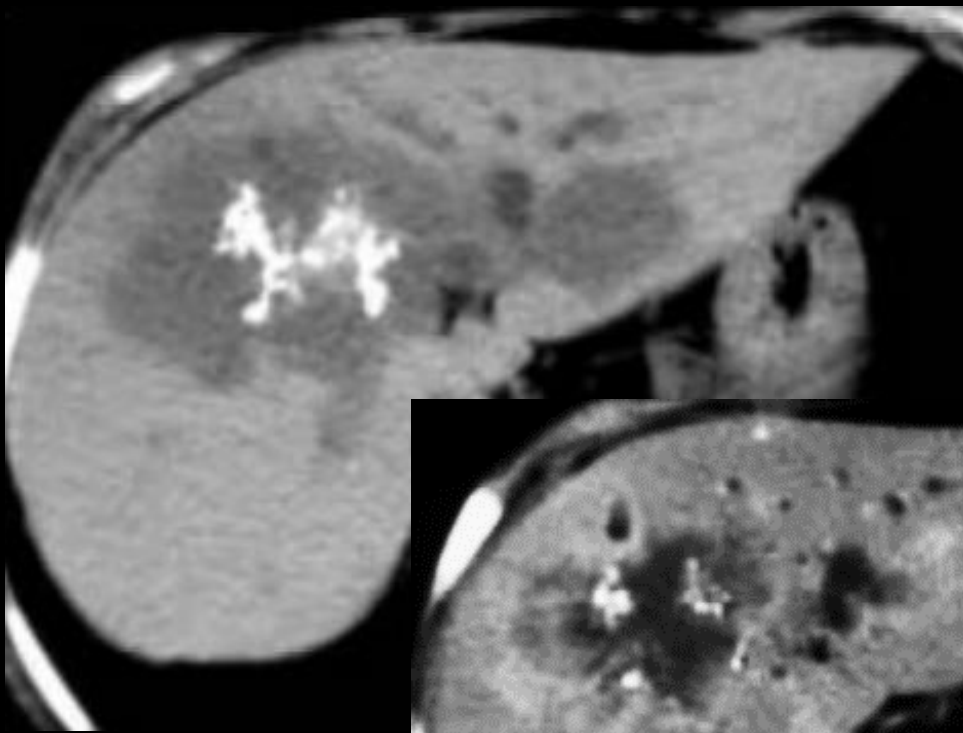
article original court

digestif

Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique : à propos de 3 cas

A Askri (1), S Mannai (2), S Landolsi (2), L Ben Farhat (1), W Said (1), N Dali (1),
MT Khalfallah (2) et L Hendaoui (1)



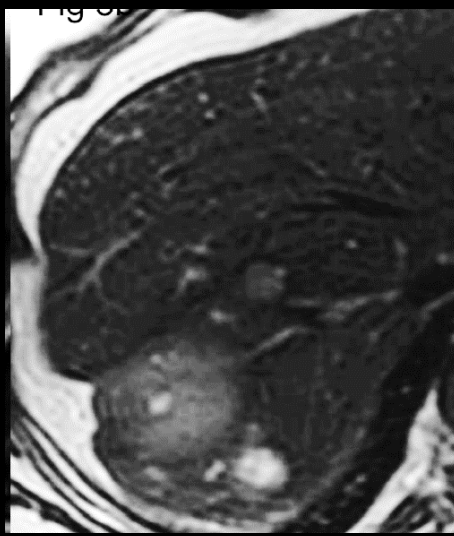
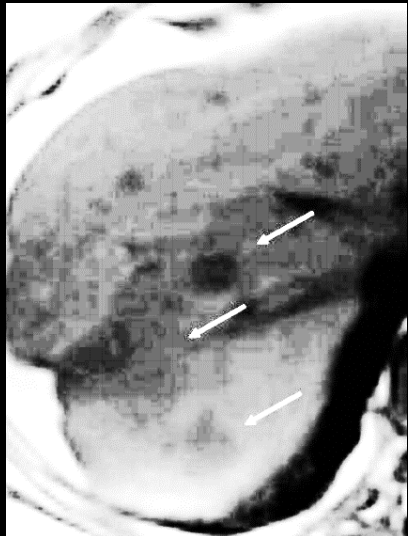
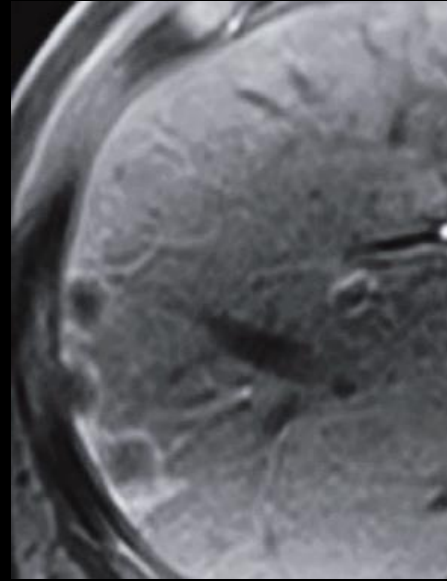


HEE forme nodulaire
calcifiée ; NPC avec
échinococcose
alvéolaire ! ! !

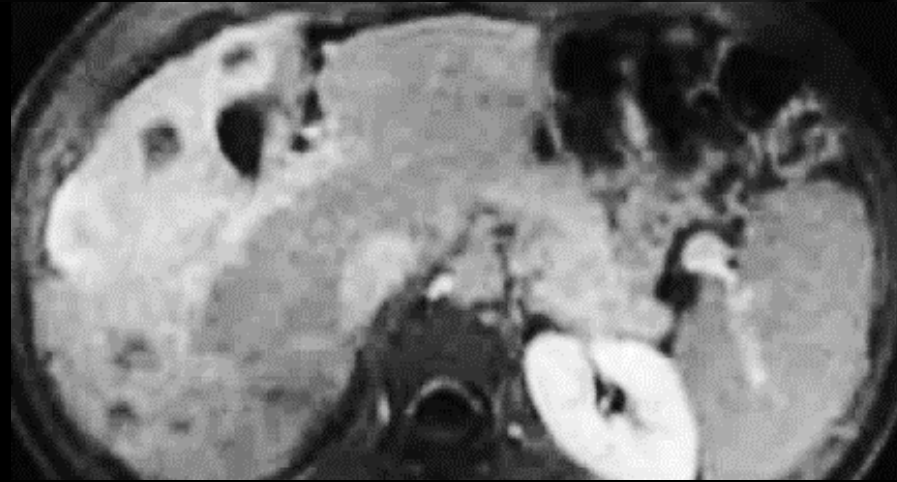
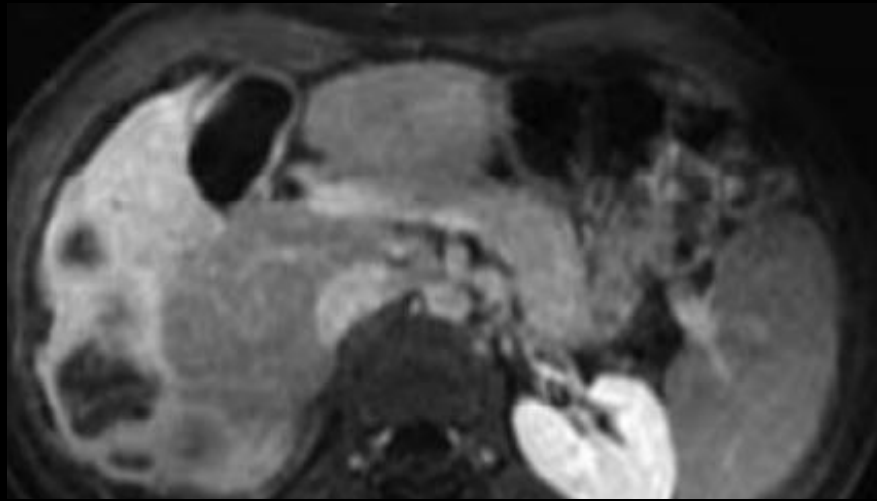
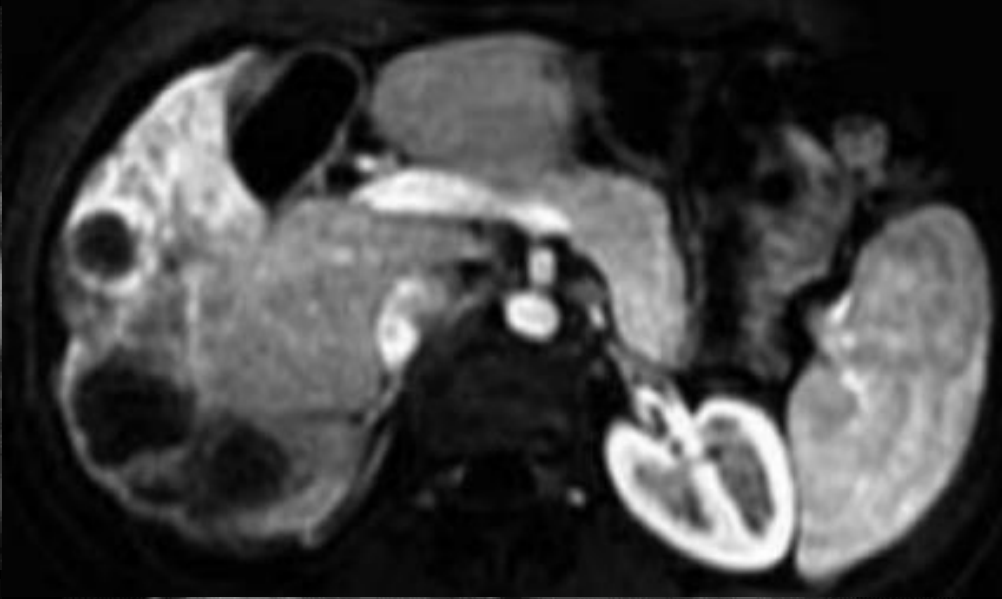
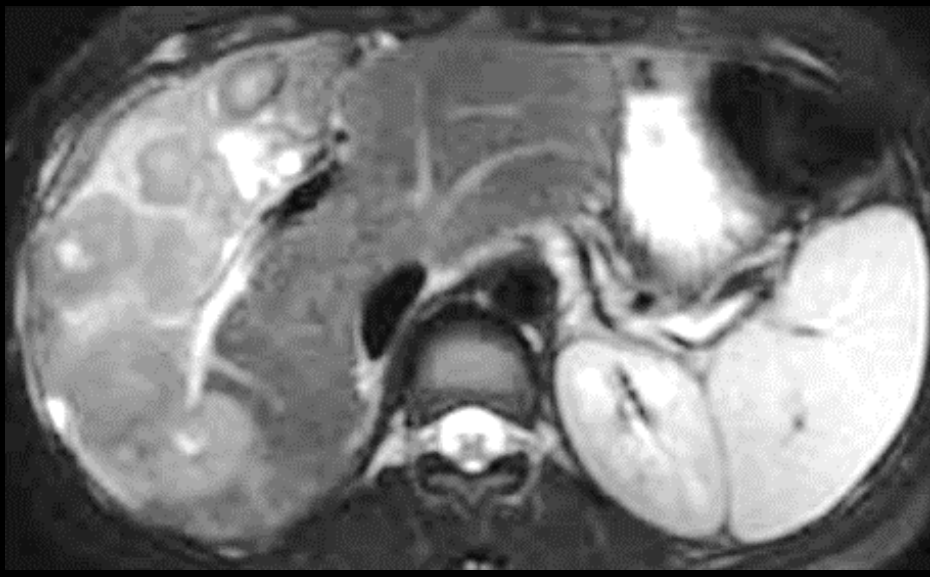
Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique : à propos de 3 cas

A Askri (1), S Mannai (2), S Landolsi (2), L Ben Farhat (1), W Said (1), N Dali (1),
MT Khalfallah (2) et L Hendaoui (1)

En **IRM**, les nodules présentent un hyposignal en T1, **un hypersignal en T2**, et un **rehaussement modéré en anneau périphérique** après injection de gadolinium



<file:///C:/Users/XP/Desktop/HEMANGIOEPITHELIOME%20EPITHELIOIDES/hemangiome%20epitheloide%20du%20foie%20%203%20ocas%20%20.%20Piti%C3%A9.pdf>



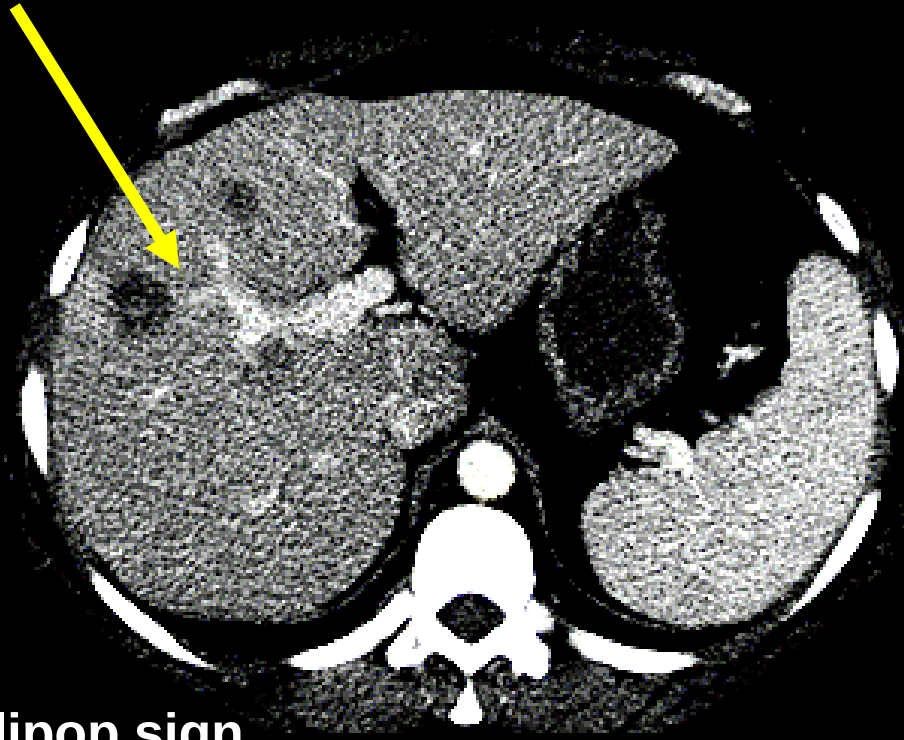
Les nodules tumoraux sont noyés dans une nappe de tissu en hypersignal T2, qui prend le contraste de façon intense durable et progressivement croissante par rapport au x segments de foie sain qui sont le siège d'une hypertrophie compensatrice . Probable traduction de la fibrose myxoïde

Les micro biopsies et les cytologies à l'aiguille fine sont à proscrire en raison des difficultés de lecture anatomo-pathologique

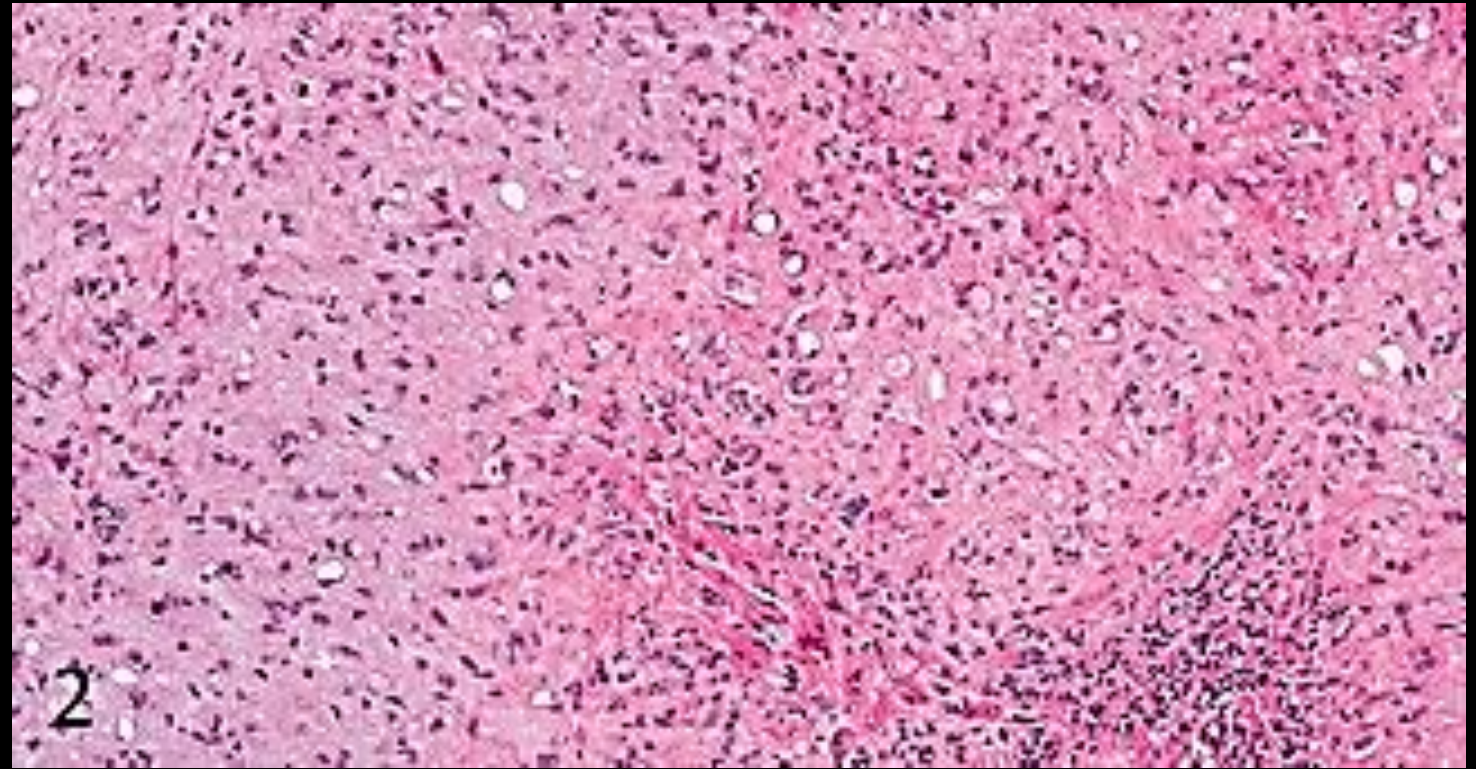
L'hémangio-endothéliome épithélioïde présente 2 caractéristiques principales sur le plan histologique :

- des **cellules dendritiques et/ou épithélioïdes** avec une différenciation vasculaire et des vacuoles intracytoplasmiques remplies d'hématies ;.
- un **stroma, qui peut varier de myxomateux à fibreux dense**, présentant une **sclérose progressive** et d'éventuelles **calcifications (environ 30% des cas)** .

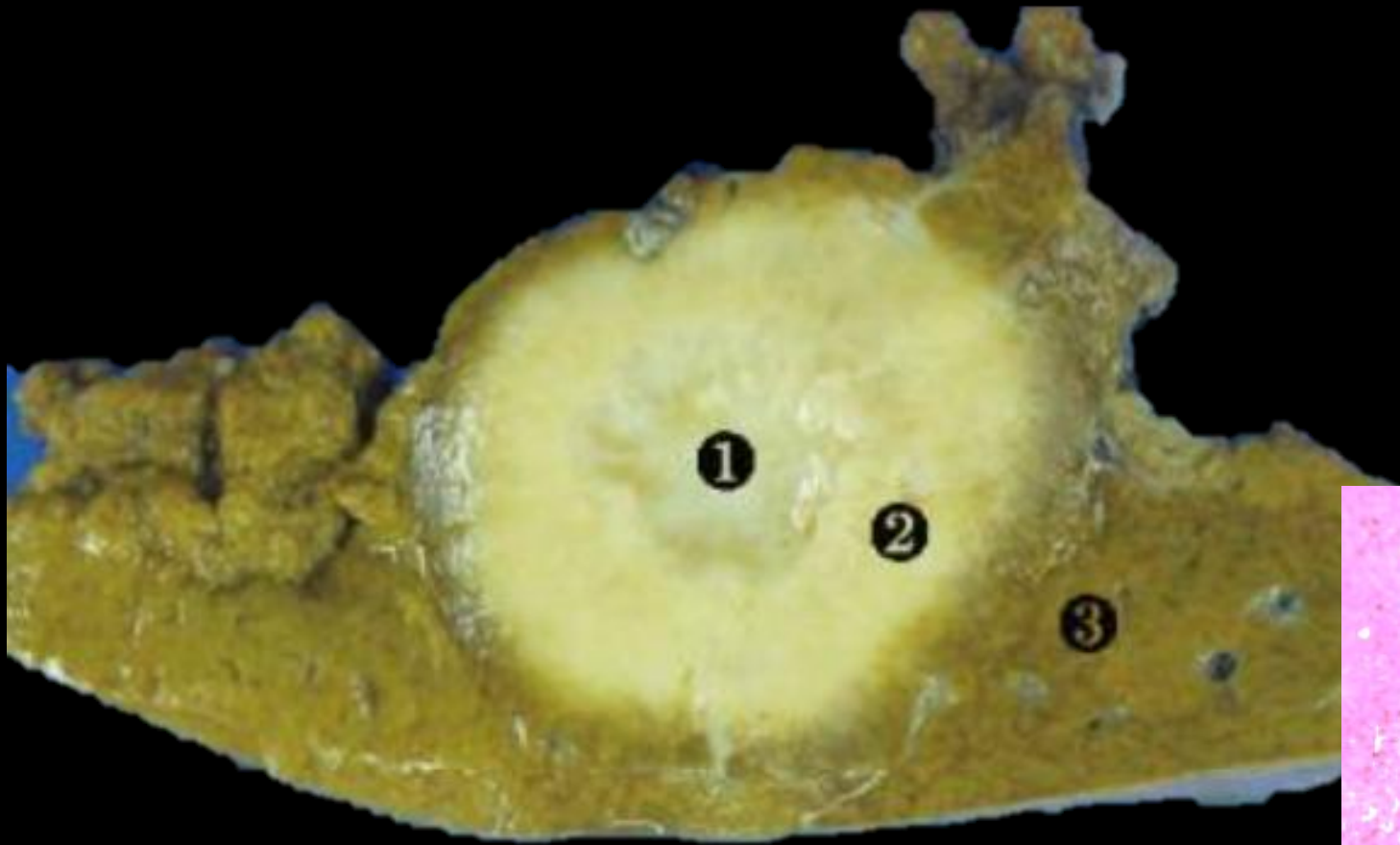
L'HEEH est positif à **au moins un marqueur endothélial** (antigène lié au facteur VIII Rag ,, CD34 et/ou CD31) ; les marqueurs épithéliaux (cytokératines) sont négatifs
des **corps de Weibel-Palade** peuvent être retrouvés en **microscopie électronique**



lollipop sign

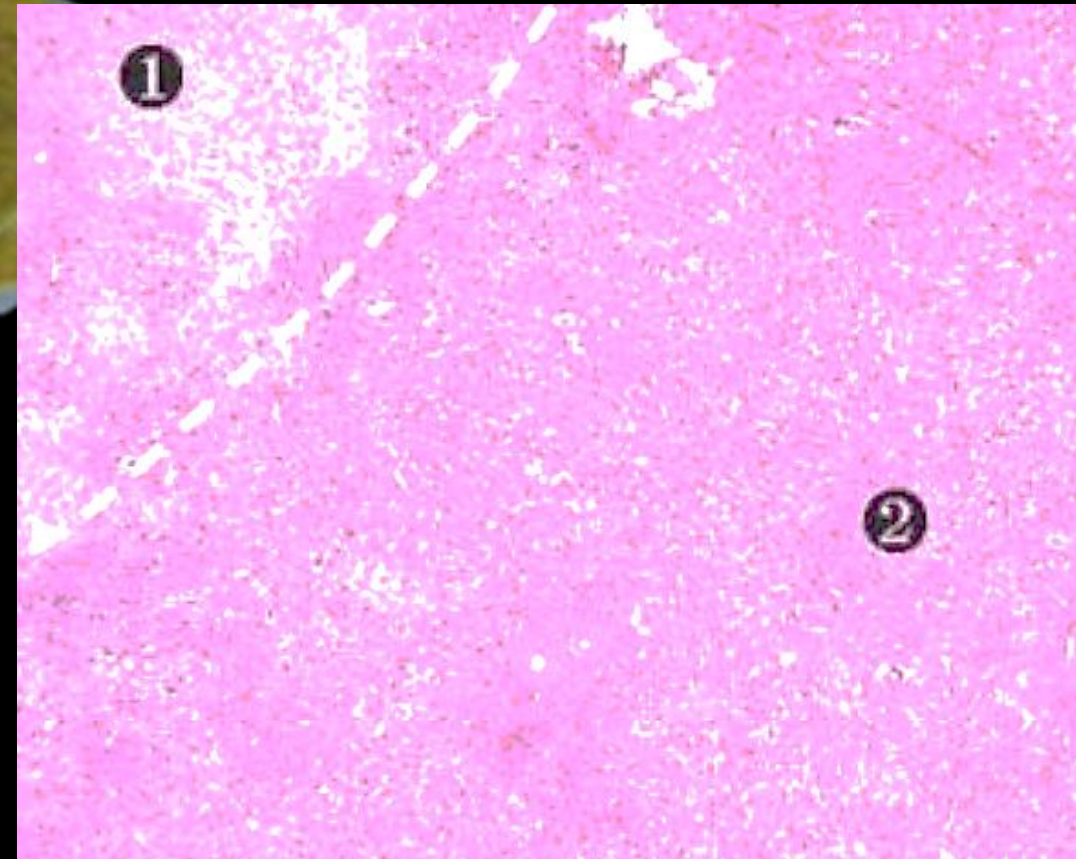


- **dendritiques et/ou épithélioïdes** avec une différenciation vasculaire et des vacuoles intracytoplasmiques remplies d'hématies ;
- **stroma, qui peut varier de myxoïde à fibreux dense**, présentant une **sclérose progressive** et d'éventuelles **calcifications** (environ 30% des cas) .



structure zonale (target sign)

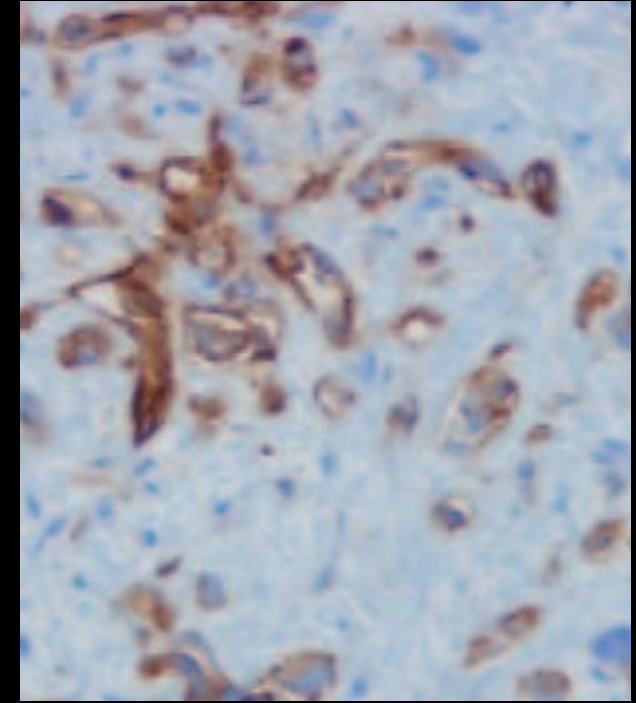
centre : transformation myxoïde du stroma



L'HEEH est positif à **au moins un marqueur endothélial** (antigène lié au facteur VIII Rag , , CD34 et/ou CD31) ; les marqueurs épithéliaux (cytokératines) sont négatifs



fibrose majeure au niveau du noyau



marquage des cellules tumorales par le CD 34

des **corps de Weibel-Palade** peuvent être retrouvés en **microscopie électronique**

J Radiol 2009;90:845-8
© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2009
Édité par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

corrélation anatomoradiologique **digestif**

L'hémangioendothéliome épithélioïde du foie :
une tumeur hépatique rare

F Demuynck (1), J Morvan (2), C Brochart (1), S Blanpain (1), A Brasseur (3), N Boukadoum (4),
C Herlin (5), D Fuks (6), D Chatelain (7), T Yzet (1) et A Deramond (4)

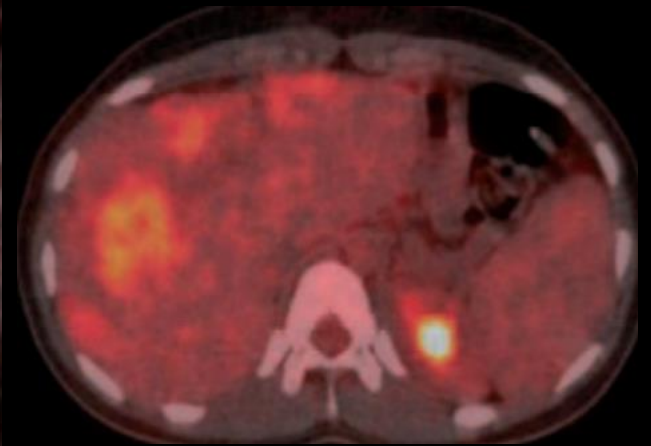
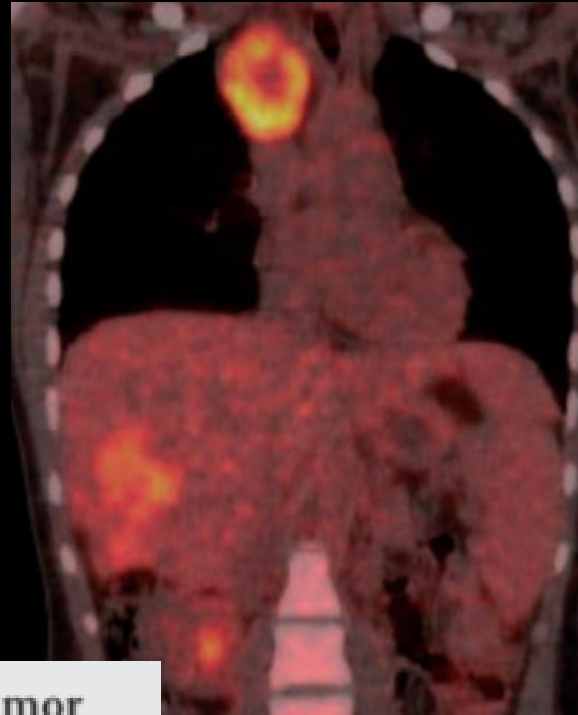
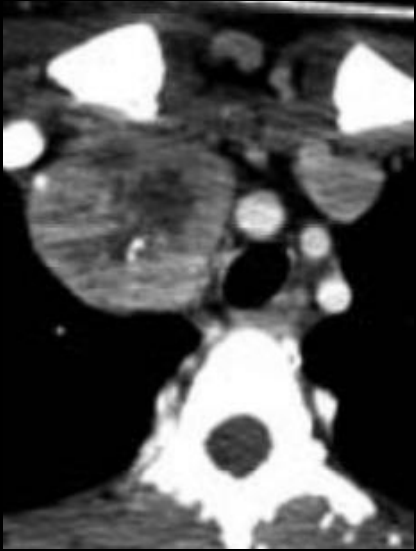
Lorsque l'aspect radio-clinique est évocateur du diagnostic d'HEE, **le radiologue est le premier médecin susceptible de suggérer l'origine vasculaire** de la tumeur et d'indiquer la nécessité d'un recours à l'immunohistochimie pour la recherche des marqueurs endothéliaux vasculaires

CD 31 CD 34 vimentine

si le radiologue "manque" cette orientation diagnostique, la tumeur peut être très facilement confondue en histologie avec les **autres lésions multifocales à "squelette protéique"** dont la prévalence est beaucoup plus élevée

L'hémangio-endothéliome épithélioïde est alors diagnostiqué comme un cholangiolocarcinome multifocal, des métastases de carcinome colo-rectal ou de tumeurs neuro-endocrines (pancréas, carcinoïde du grêle)....d'un mélanome (S 100 + HBM45+ ,CD31), d'un angiosarcome épithélioïde.....

Les localisations extra hépatiques sont fréquentes (57% des cas) et présentes dans 50 % des cas au moment du diagnostic , ce qui n'empêche pas une durée de survie longue. Les atteintes **thoraciques** sont les plus fréquentes des localisations extra-hépatiques La tumeur peut également se propager au grand omentum, au mésentère et au péritoine , à la rate.. La TEP-CT au 18FDG est l'examen le plus adapté pour le bilan d'extension et le suivi sous traitement , par ses caractères "corps entier" et morpho-fonctionnel.



Hepatic Epithelioid hemangioendothelioma: A rare liver tumor
J Radiol 2009;90:845-8

L'évolution clinique de l'hémangio-endothéliome hépatique est variable et imprévisible.

L'abstention thérapeutique, sous couvert d'une surveillance clinique et radiologique régulière, est possible chez les patients asymptomatiques avec des lésions localisées peu évolutives

Comme l'hémangio-endothéliome hépatique est une tumeur maligne de bas grade, la résection chirurgicale complète est recommandée . Même si la tumeur est multifocale et rapidement extensive, ou si elle entraîne une insuffisance hépatique rapidement progressive et même en cas d'atteinte extra-hépatique , la transplantation hépatique peut être le traitement optimal.

Les autres modalités thérapeutiques sont représentées par la radiothérapie et la chimiothérapie (adriamycine, interféron alpha-2)

Bibliographie*

- Azzam RI, Alshak NS, Pham HP. Radiographics. 2012 May-Jun;32(3):789-94. doi: 10.1148/rg.323115010. AIRP best cases in radiologic-pathologic correlation: Hepatic epithelioid hemangioendothelioma.**
- Earnest F th, Johnson CD. Case 96: Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Radiology. 2006 Jul;240(1):295-8. No abstract available.
- Lyburn ID, Torreggiani WC, Harris AC, Zwirewich CV, Buckley AR, Davis JE, Chung SW, Scudamore CH, Ho SG. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: sonographic, CT, and MR imaging appearances.AJR Am J Roentgenol. 2003 May;180(5):1359-64.
- Jain D. Epithelioid hemangioendothelioma. PathologyOutlines.com website.
<http://www.pathologyoutlines.com/topic/livertumorehe.html>. Accessed April 27th, 2020