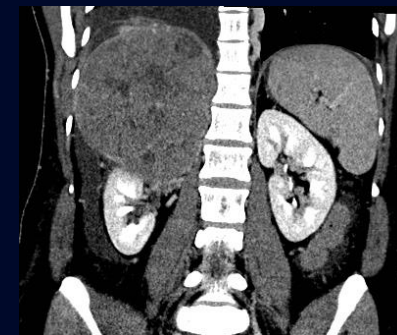
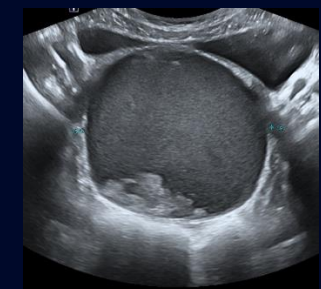
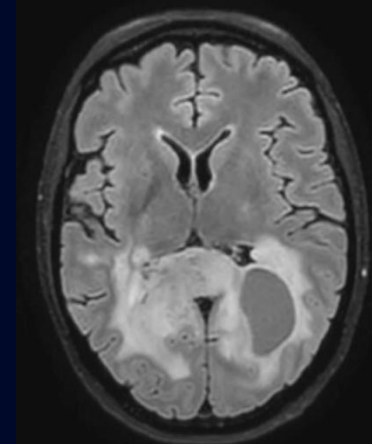


60^e
ANNIVERSAIRE

Département de
radiologie,
radio-oncologie
et médecine nucléaire
Faculté de médecine



Cas de la semaine # 343

2 décembre 2024

Préparé par Dr Houssam Darabid _{R5}

Dr Francis Fortin _{MD}, radiologiste

Dr Victor Kokta _{MD}, pathologiste

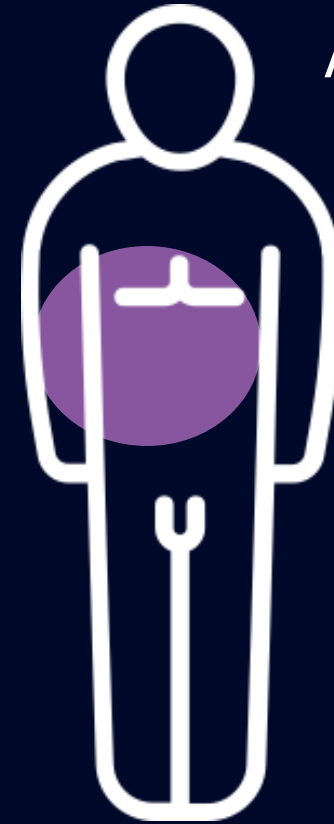
CHU Sainte-Justine

Cas AIRP

AIRP[™]
AMERICAN INSTITUTE FOR
RADIOLOGIC PATHOLOGY
A PROGRAM OF THE
AMERICAN COLLEGE OF RADIOLOGY

Histoire Clinique

- Référé en gastroentérologie pour masse palpable à l'hypochondre droit et perte de poids.
- Masse stable depuis un an, découverte fortuitement après un match de hockey.



16 ans

Aucun antécédent

Histoire Clinique

Histoire de la Maladie Actuelle :

- Douleurs abdominales intermittentes
- Perte de poids de 7 kg sur un an
- Pas de vomissements ni d'anomalies des selles

Examen Physique :

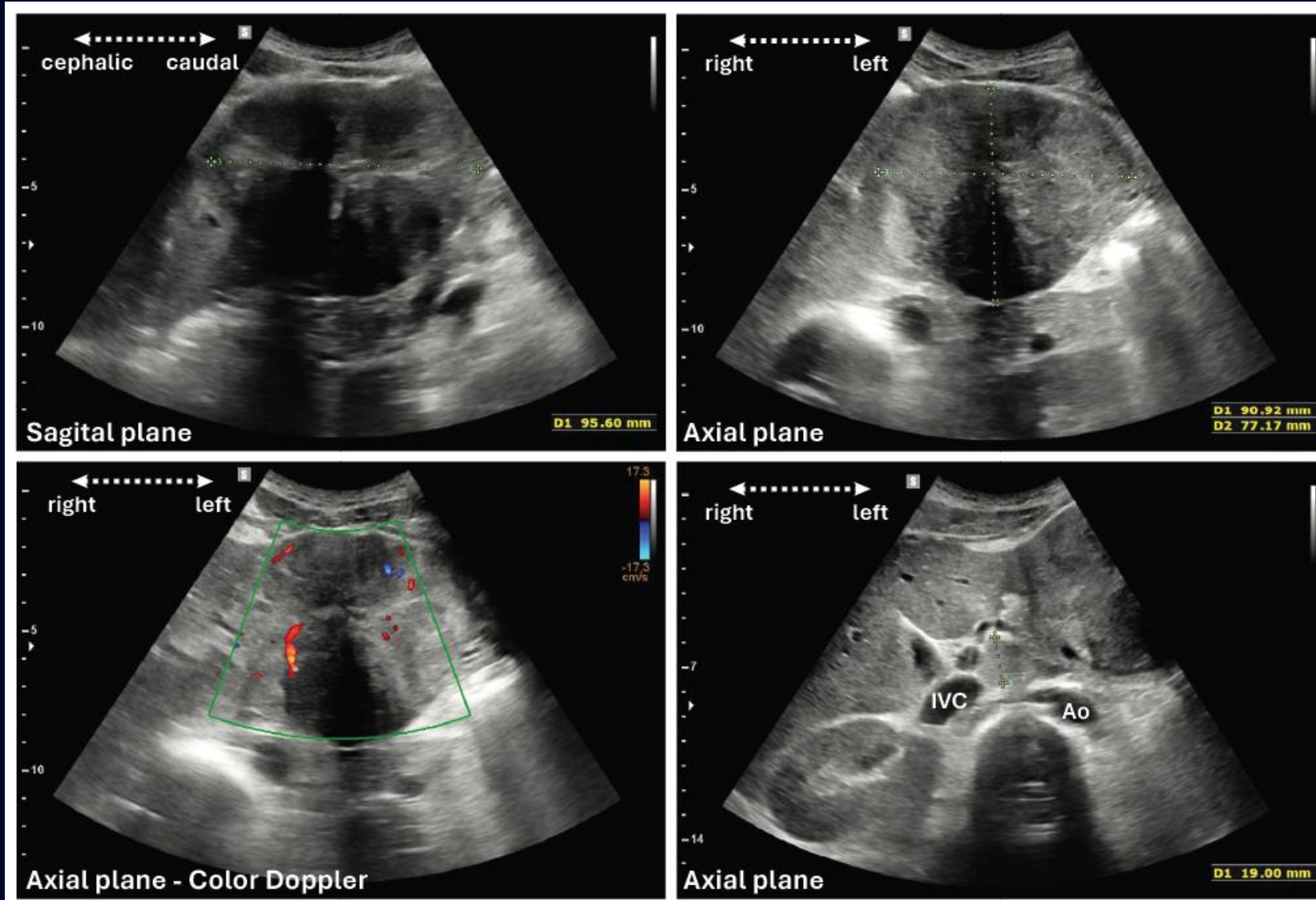
- Bonne apparence générale
- Masse palpable de 7-8 cm en sous xiphoidien
- Pas d'ictère

Investigations :

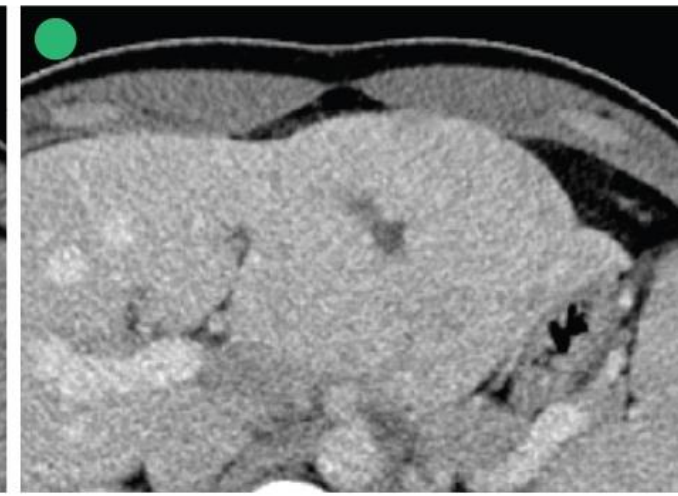
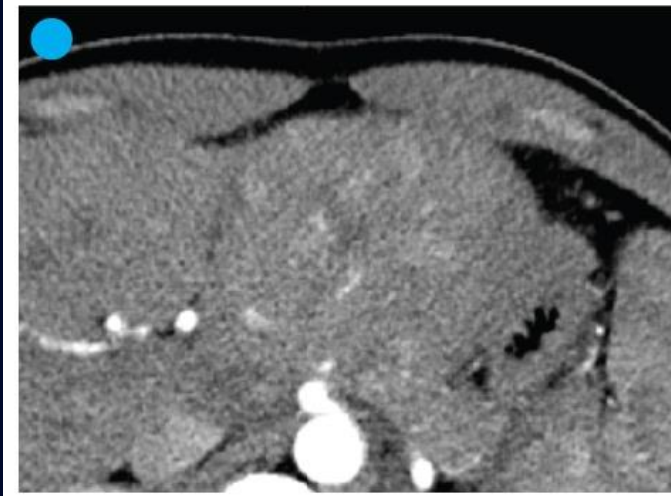
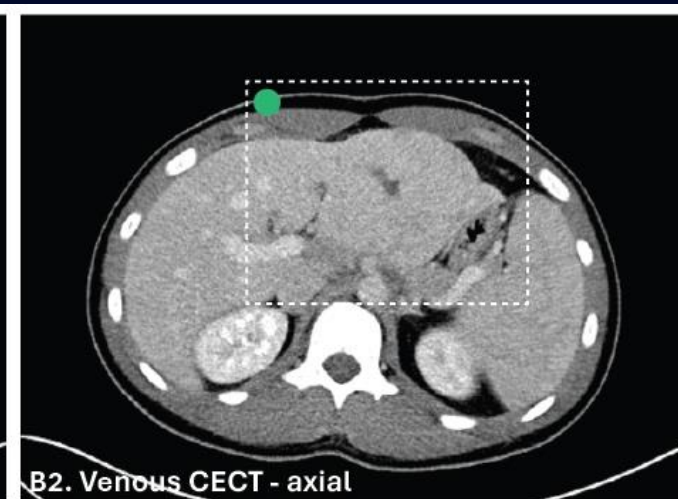
- FSC = Normal
- AST/ALT = Normal
- Bili/GGT = Normal
- Albumine/prot = Normal
- INR = Normal

- AFP et CA 19,9 = en cours
- Vit B12 = en cours
- Sérologies Hep A-B-C = en cours

Échographie abdominale



Scanner abdomino-pelvien

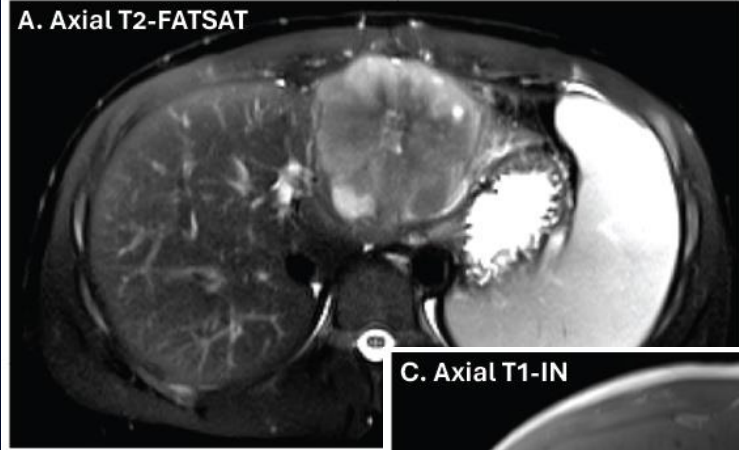


Scanner abdomino-pelvien

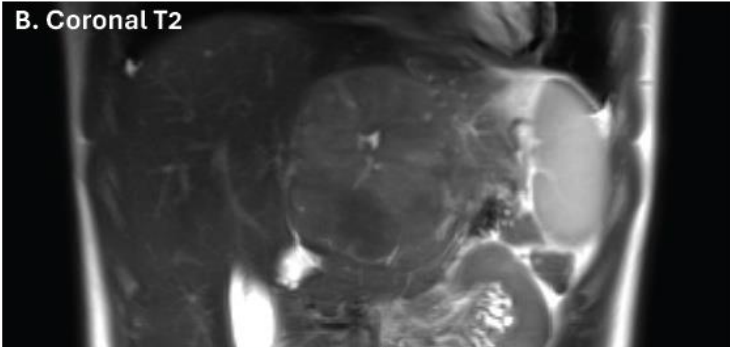


IRM abdomino-pelvienne

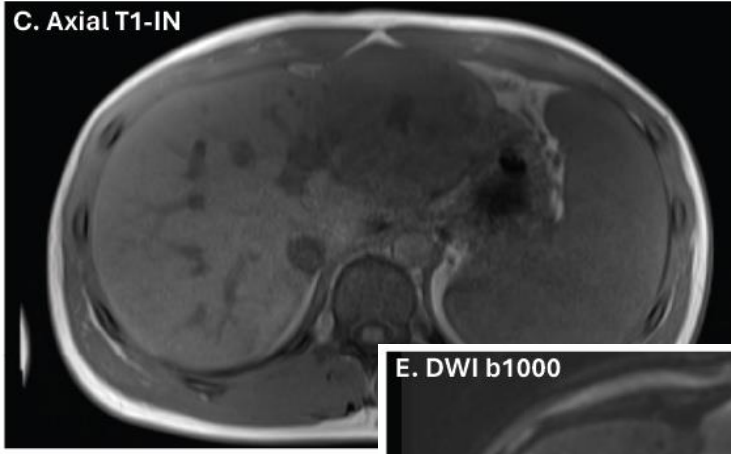
A. Axial T2-FATSAT



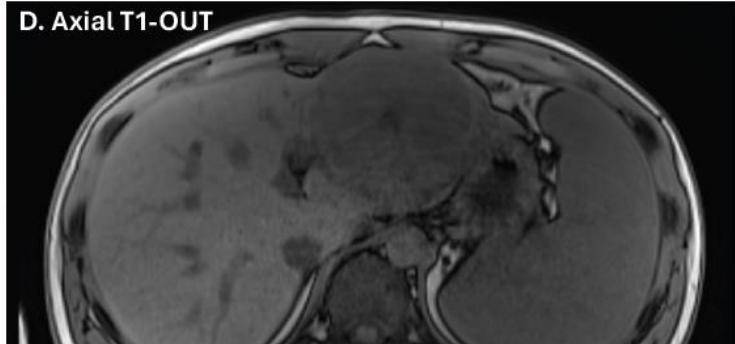
B. Coronal T2



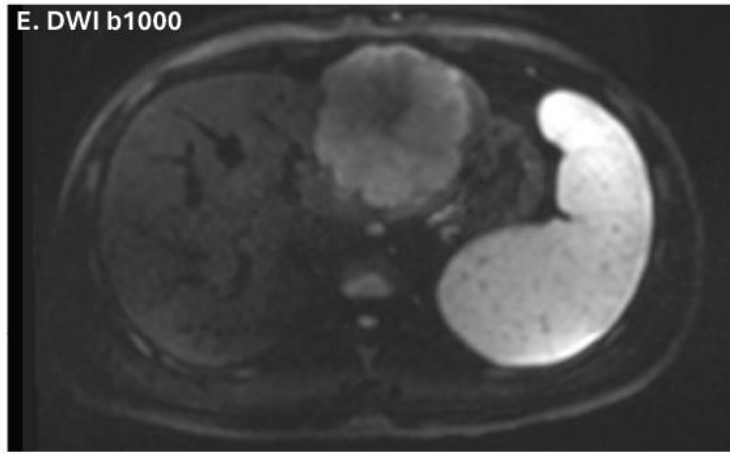
C. Axial T1-IN



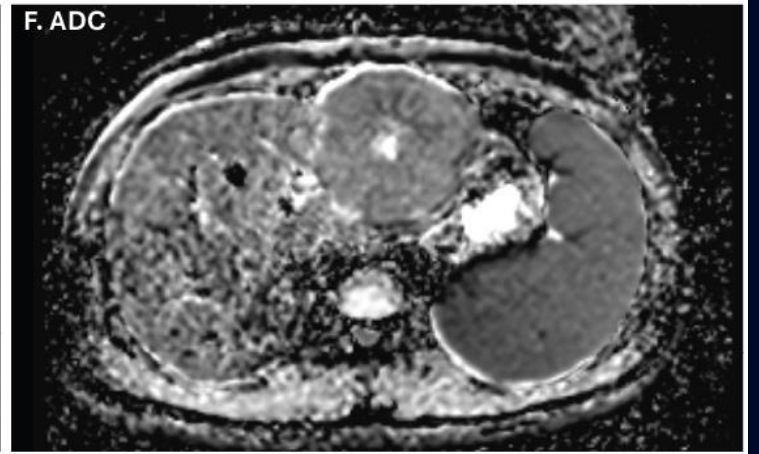
D. Axial T1-OUT



E. DWI b1000

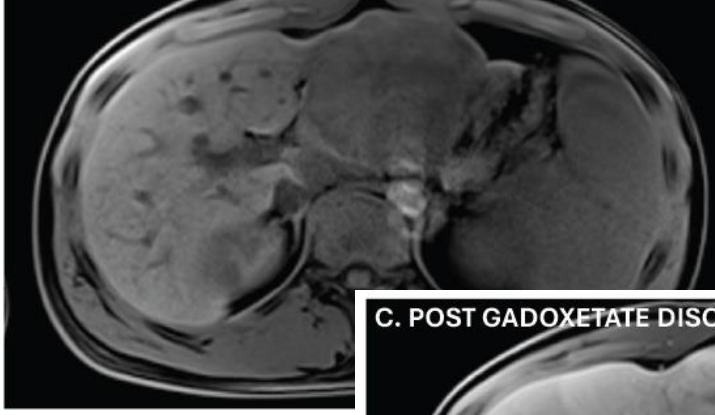


F. ADC

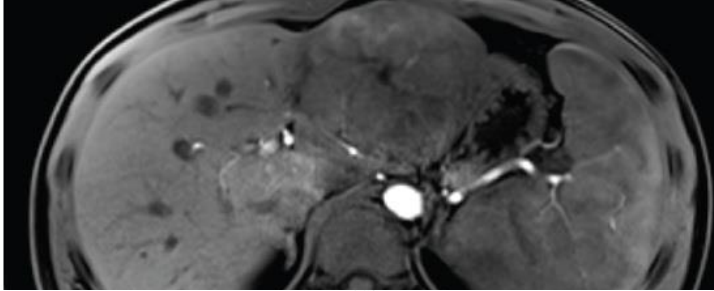


IRM abdomino-pelviennne

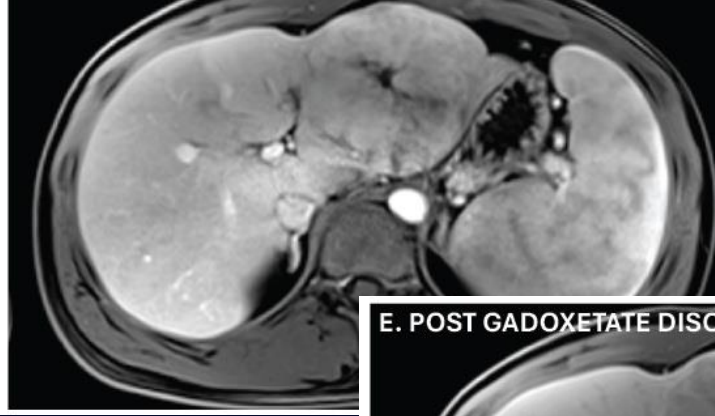
A. Axial T1-FATSAT PRE CONTRAST



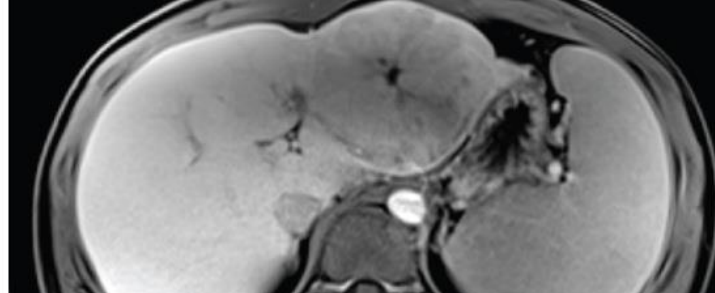
B. POST GADOXETATE DISODIUM 20 s



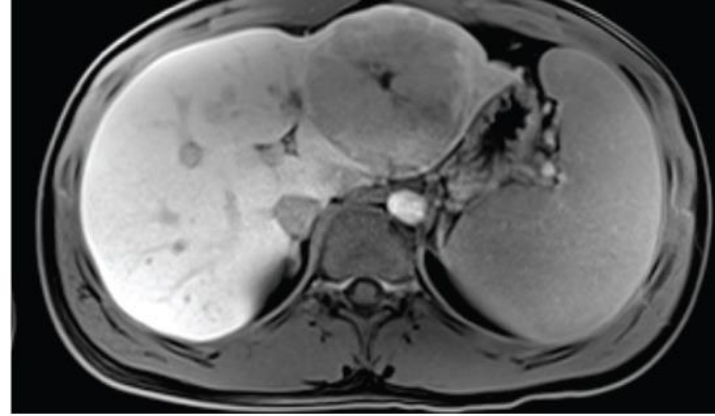
C. POST GADOXETATE DISODIUM 60 s



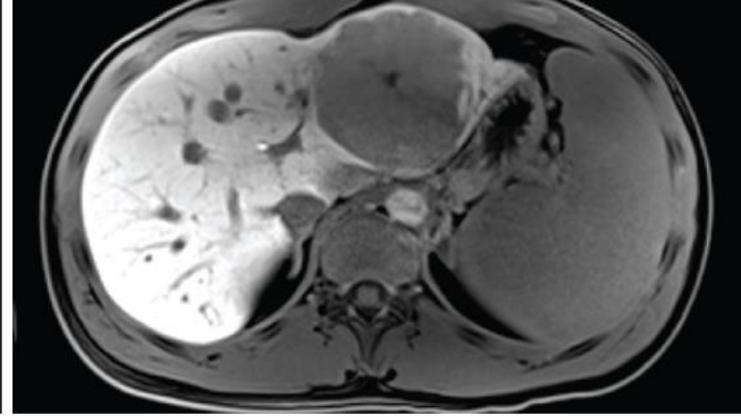
D. POST GADOXETATE DISODIUM 3 min



E. POST GADOXETATE DISODIUM 5 min

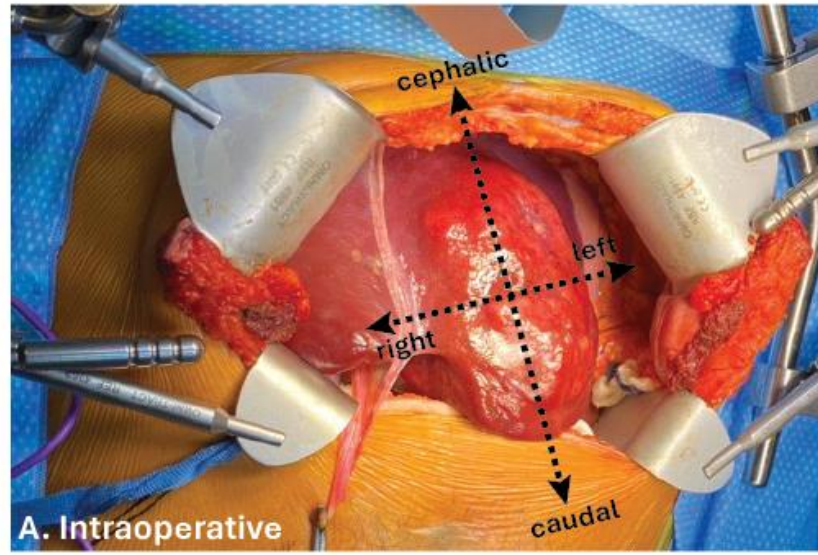


F. POST GADOXETATE DISODIUM 20 min



Échographie abdominale

Description de l'imagerie

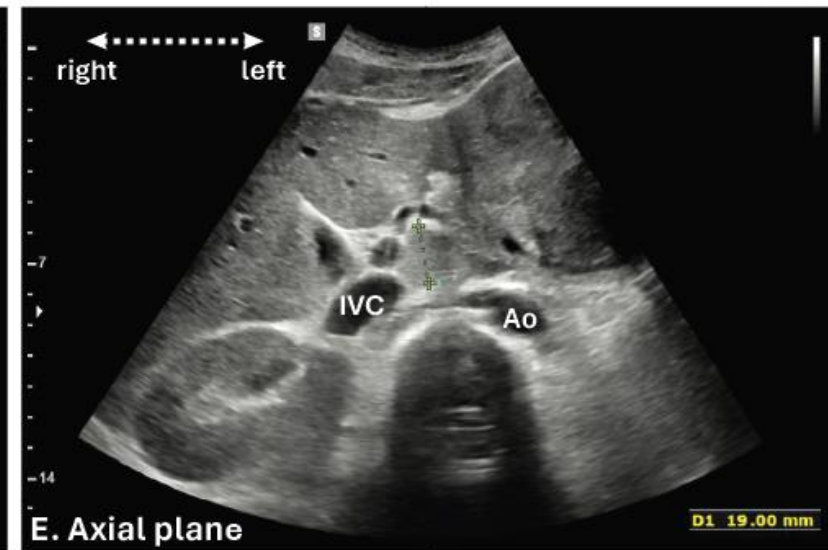
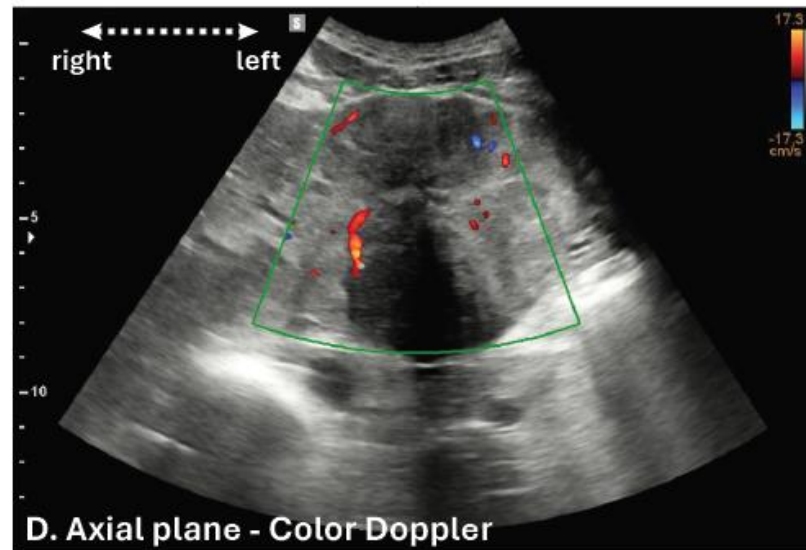
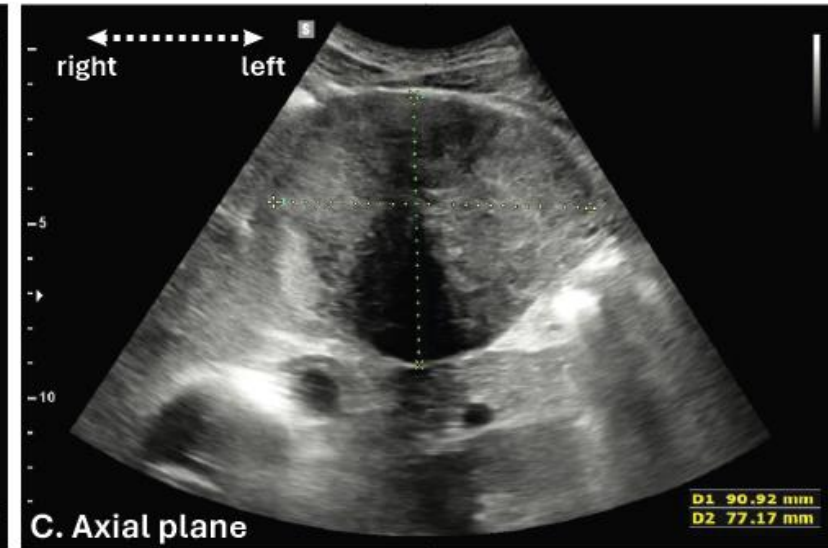
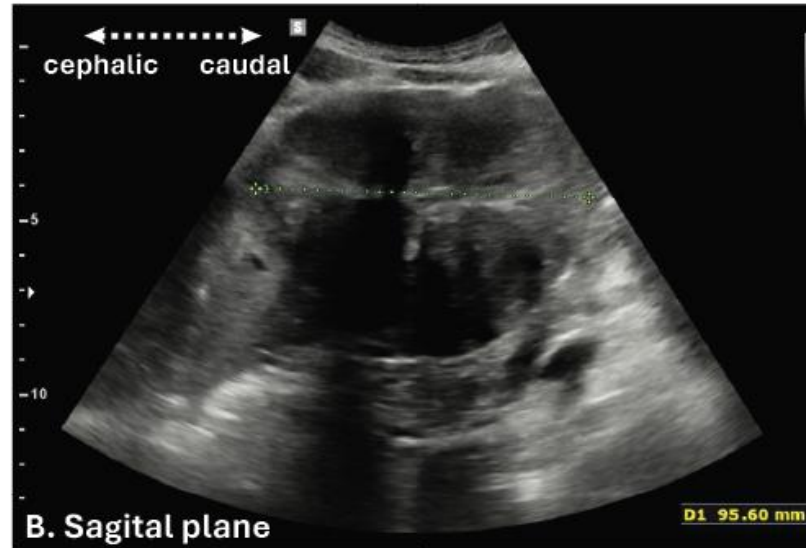


A. Image peropératoire présentée comme référence.

B et C. Masse hépatique gauche dans le plan sagittal (B) et axial (C). Elle est légèrement hétérogène avec une cicatrice centrale.

D. La masse montre une vascularisation légère à modérée au Doppler couleur.

E. Une adénomégalie est notée entre l'aorte (Ao) et la veine cave inférieure (IVC).

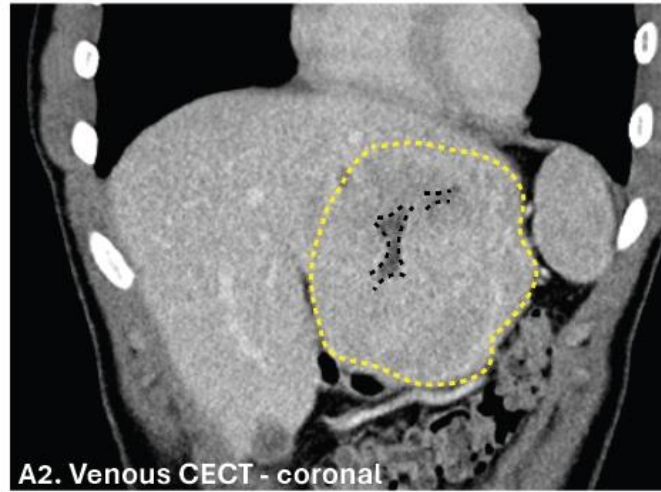


Scanner abdomino-pelvien

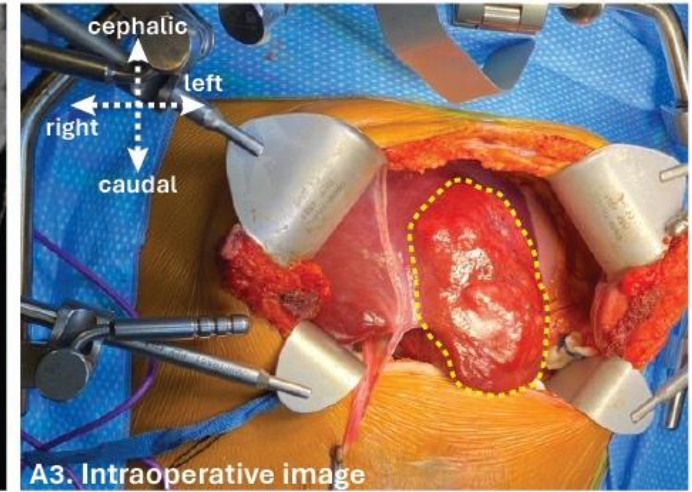
Description de l'imagerie



A1. Hyper-rehaussement hétérogène en phase artérielle.



A2. En phase portale, le rehaussement devient homogène (**A2**).
Pas de rehaussement de la cicatrice centrale (ligne pointillée noire).

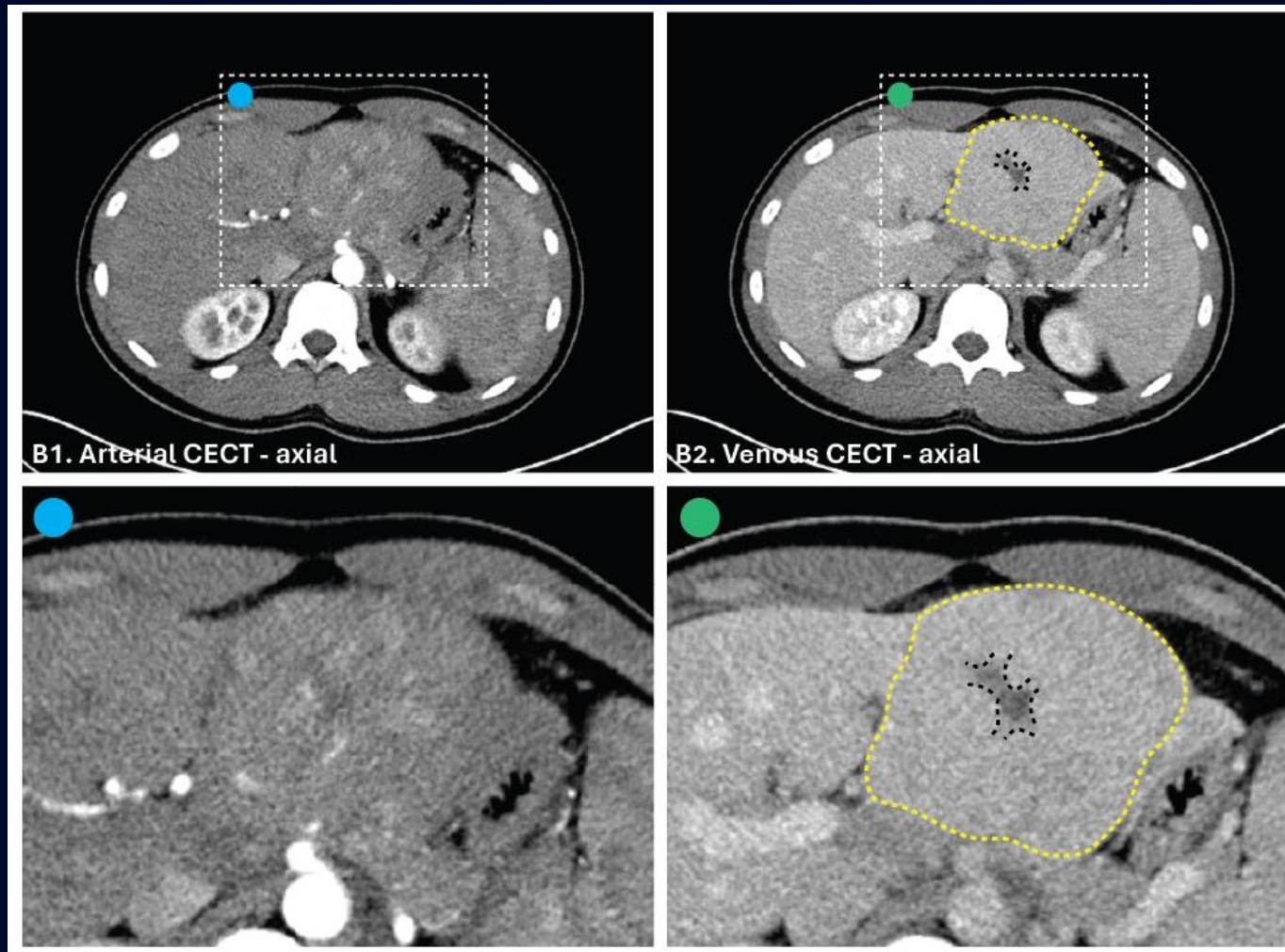


A3. Image peropératoire comme référence.

Masse hépatique unique et hétérogène impliquant les segments II et III.
Rebords lobulés déformant les contours du foie (**ligne pointillée jaune**).
Pas de calcification notée.

Scanner abdomino-pelvien

Description de l'imagerie



B1. Arterial CECT - axial

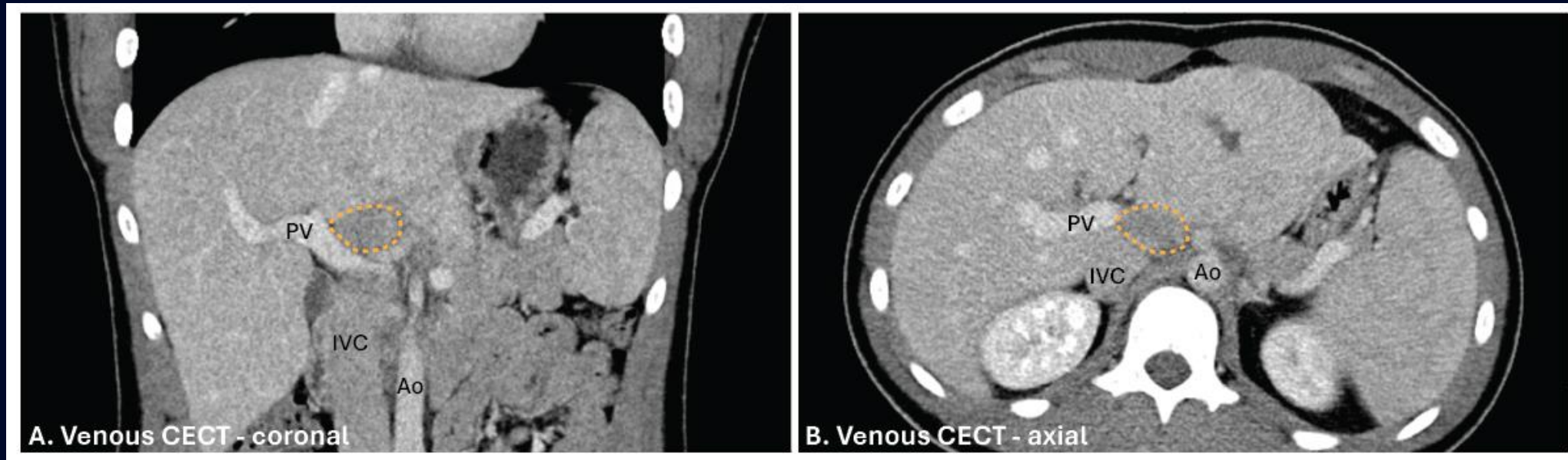
B2. Venous CECT - axial

B1. Sur le plan axial, hyper-rehaussement hétérogène en phase artérielle.

B2. En phase portale, le rehaussement devient homogène. Pas de rehaussement de la cicatrice centrale (ligne pointillée noire).

Scanner abdomino-pelvien

Description de l'imagerie

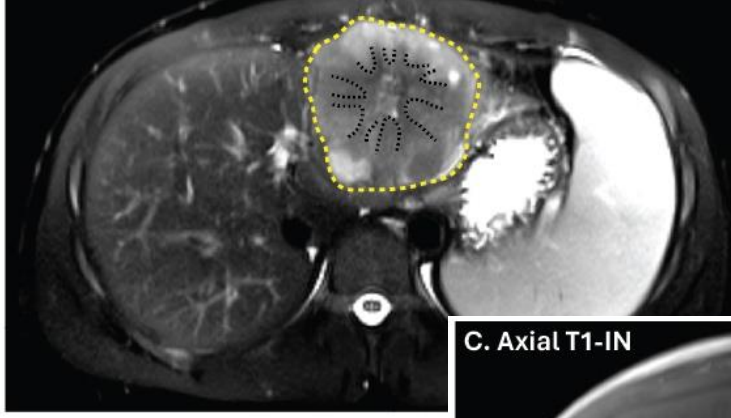


Adénopathie inter-aorto-cave sur le plan coronal (A) et axial (B). **Ao** : aorte. **IVC** : veine cave inférieure. **PV** : veine porte.

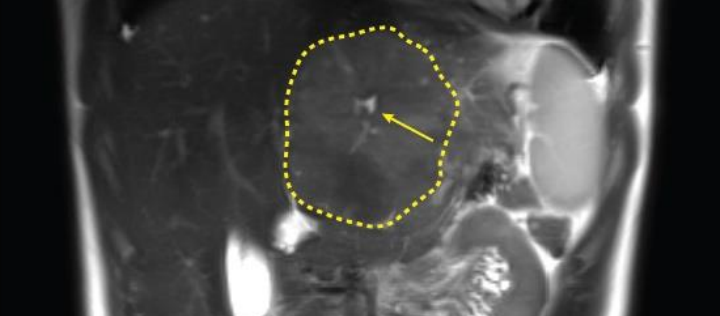
IRM abdomino-pelvienne

Description de l'imagerie

A. Axial T2-FATSAT



B. Coronal T2

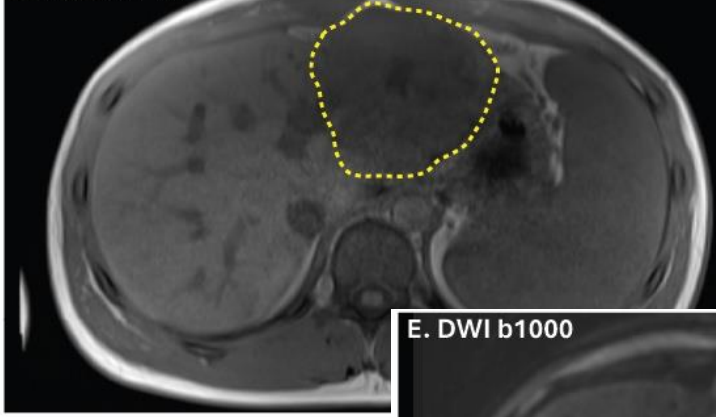


Masse hépatique gauche avec rebords lobulés déformant les contours du foie.

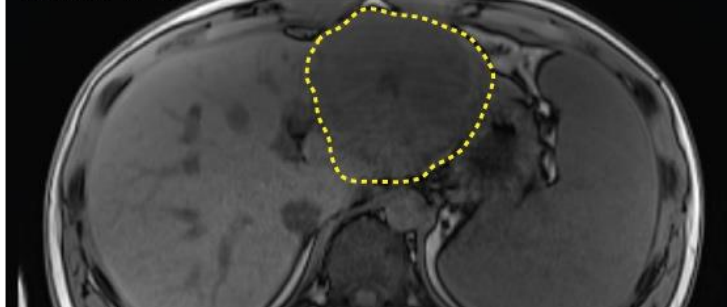
A. et **B.** Signal T2 légèrement hyperintense, avec quelques composantes kystiques arrondies en périphérie.

Cicatrice stellaire centrale avec composantes hypointenses (**A**) et hyperintenses (**B**) en T2.

C. Axial T1-IN



D. Axial T1-OUT



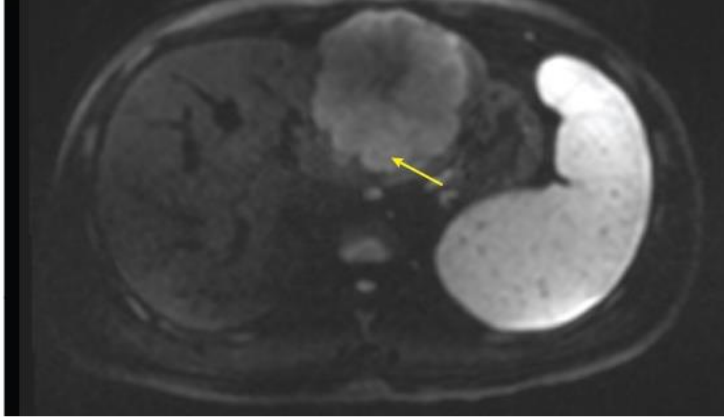
C. Signal T1 hétérogène avec cicatrice centrale hypointense.

D. Pas de chute de signal sur la séquence hors phase.

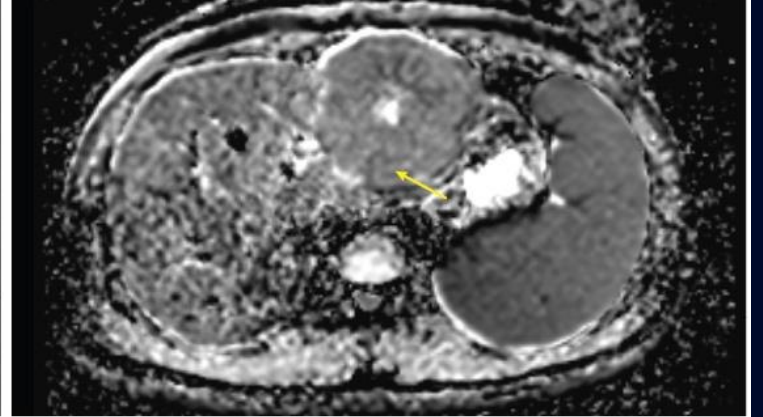
E. et **F.** **Restriction de la diffusion** avec un signal hyperintense en DWI b1000 et légèrement hypointense en ADC.

Le reste du foie est d'aspect normal.

E. DWI b1000



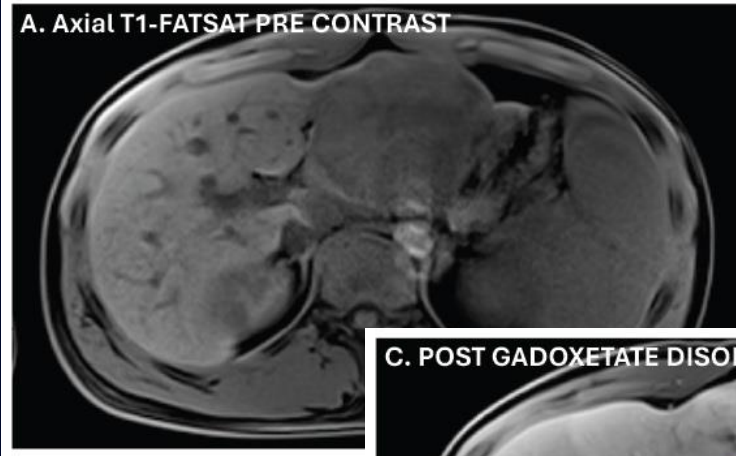
F. ADC



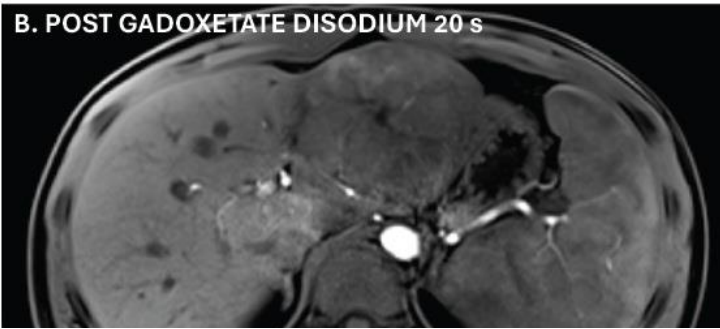
IRM abdomino-pelvienne

Description de l'imagerie

A. Axial T1-FATSAT PRE CONTRAST



B. POST GADOXETATE DISODIUM 20 s

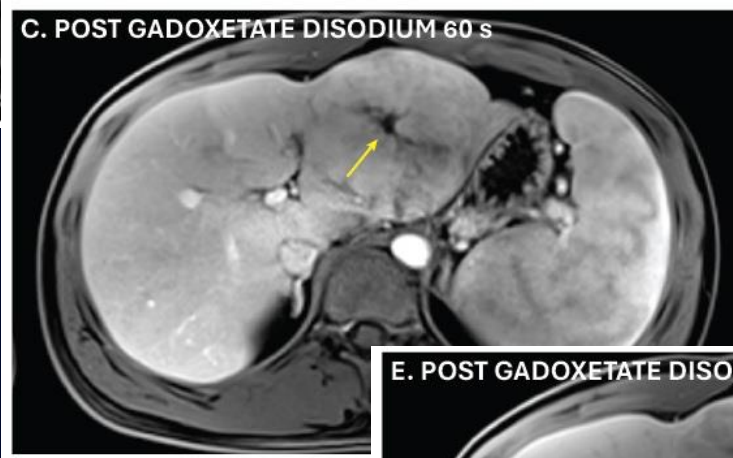


Hyper-rehaussement hétérogène léger en phase artérielle à 20 s,.

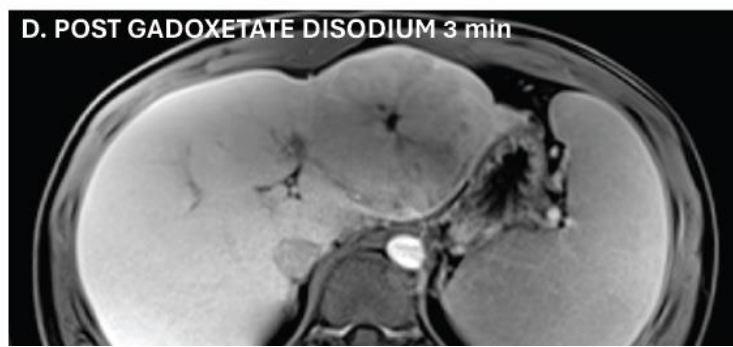
Rehaussement iso-intense au reste du foie à 60 s et délavage à 3 et 5 min.

Pas de rehaussement de la cicatrice centrale (flèche jaune).

C. POST GADOXETATE DISODIUM 60 s



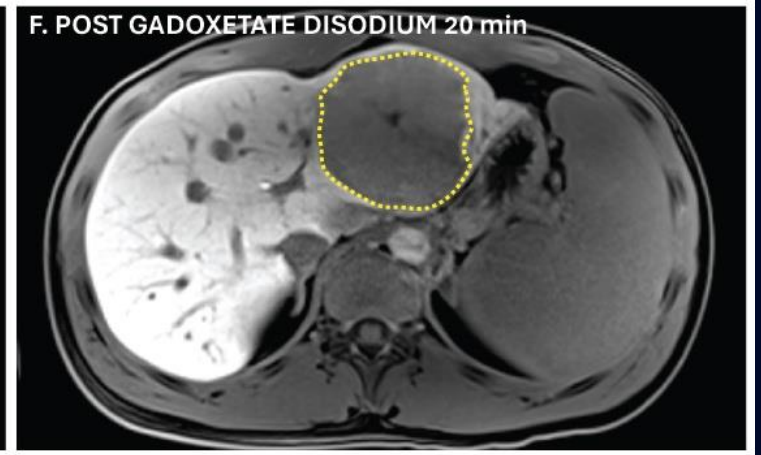
D. POST GADOXETATE DISODIUM 3 min



E. POST GADOXETATE DISODIUM 5 min



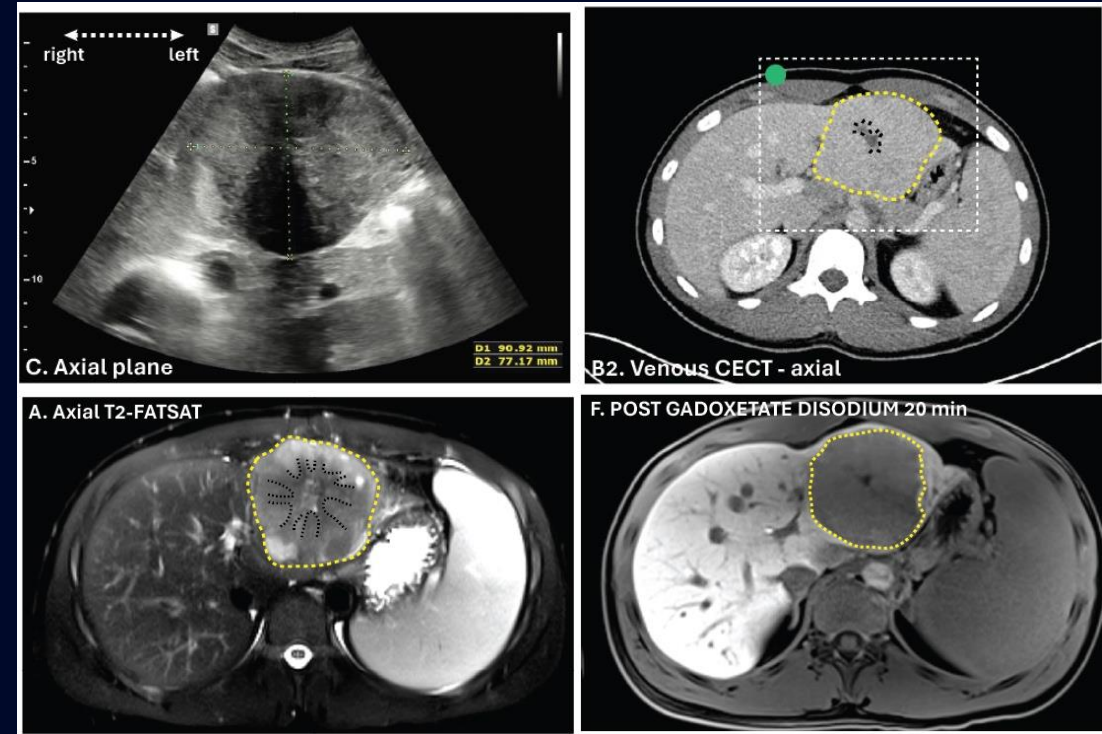
F. POST GADOXETATE DISODIUM 20 min



La masse ne montre aucune rétention de disodium gadoxétate (agent de contraste hépatobiliaire) sur la phase tardive à 20 minutes (ligne pointillée jaune) (F).

Synthèse radiologique

- Volumineuse masse hépatique au lobe gauche avec rebords lobulés déformant les contours du foie
- Cicatrice centrale non-rehaussante avec composantes hyper- et hypo-T2
- Hyper-rehaussement artériel, « homogénéisation » au temps portal, puis délavage à 3 et 5 min
- Pas de rétention du contraste hépatobiliaire à 20 minutes
- Aspect normal du reste du foie
- Adénopathie inter-aorto-cave



Diagnostic différentiel

- Hyperplasie Nodulaire Focale (HNF)
- Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire (CHC-FL)
- Carcinome hépatocellulaire conventionnel (CHC-C)
- Hémangiome géant
- Adénome hépatique

Diagnostic différentiel

- **Hyperplasie Nodulaire Focale**



- **CHC-FL**
- **CHC-C**
- **Hémangiome géant**
- **Adénome hépatique**

En faveur :

- Âge
- Cicatrice centrale
- Rehaussement portal « homogène »

En défaveur :

- Absence de rétention du contraste hépatobiliaire
- Contours lobulés
- Portion de la cicatrice en hypo T2
- Restriction de la diffusion
- Adénopathie

Diagnostic différentiel

- **HNF**

- **Carcinome Hépatocellulaire - FibroLamellaire**



- **CHC-C**

- **Hémangiome géant**

- **Adénome hépatique**

En faveur :

- Âge
- Cicatrice centrale
- Contours lobulés
- Restriction de la diffusion
- Dynamique du rehaussement
- Absence de rétention du contraste hépatobiliaire
- Adénopathie

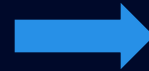
En défaveur :

- Composantes kystiques
- Portion de la cicatrice en hyper T2
- +/- absence de calcifications

Diagnostic différentiel

- HNF
- CHC-FL

• **Carcinome Hépatocellulaire -
Conventionnel**



- Hémangiome géant
- Adénome hépatique

En faveur :

- Contours lobulés
- Restriction de la diffusion
- Dynamique du rehaussement
- Absence de rétention du contraste hépatobiliaire
- Adénopathie

En défaveur :

- Foie non-cirrhotique
- +/- cicatrice centrale

Diagnostic différentiel

- HNF
- CHC-FL
- CHC-C
- **Hémangiome géant**
- Adénome hépatique



En faveur :

- Contours lobulés
- Composantes hyper T2
- Absence de rétention du contraste hépatobiliaire
- +/- rehaussement hétérogène artériel

En défaveur :

- Distribution du rehaussement
- Restriction de la diffusion
- Cicatrice centrale
- Adénopathie

Diagnostic différentiel

- HNF
- CHC-FL
- CHC-C
- Hémangiome géant
- **Adénome hépatique**



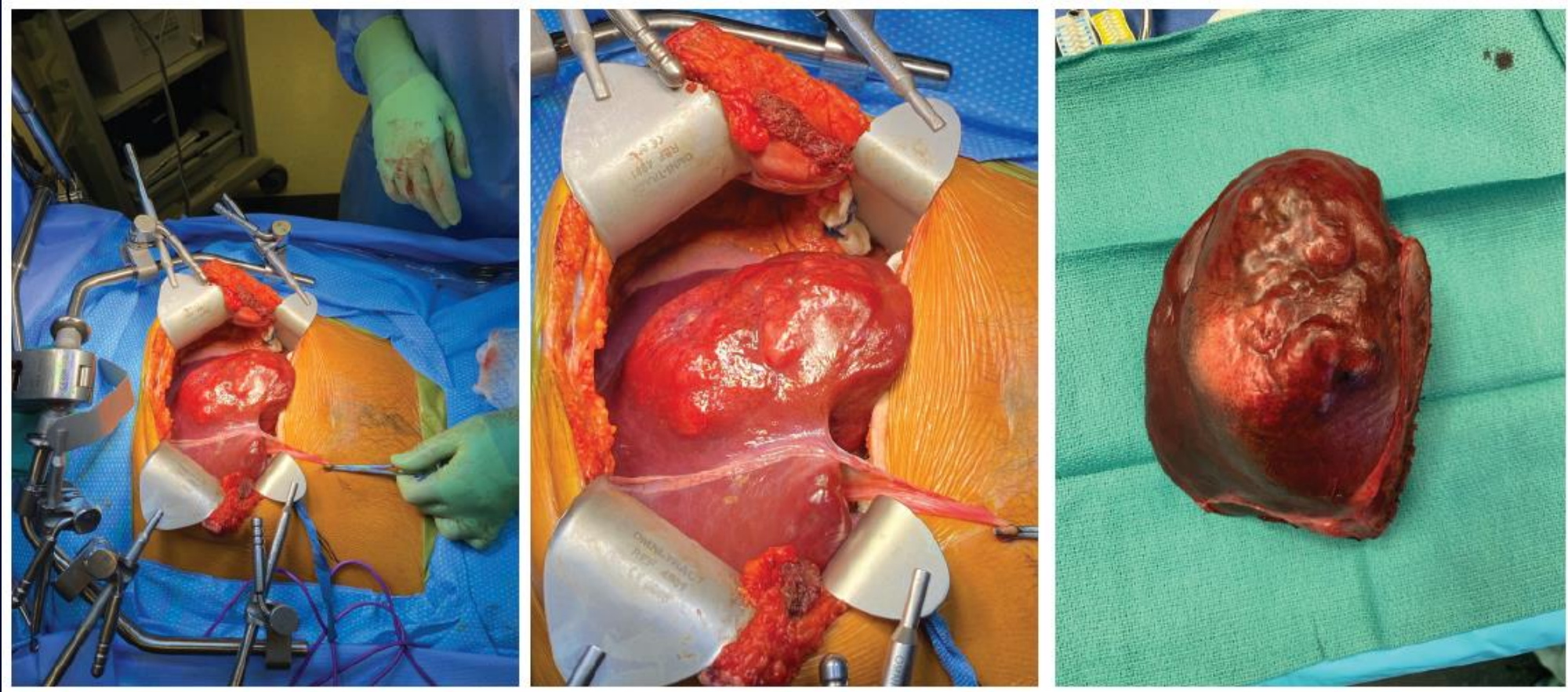
En faveur :

- Âge
- Dynamique du rehaussement
- Absence de rétention du contraste hépatobiliaire

En défaveur :

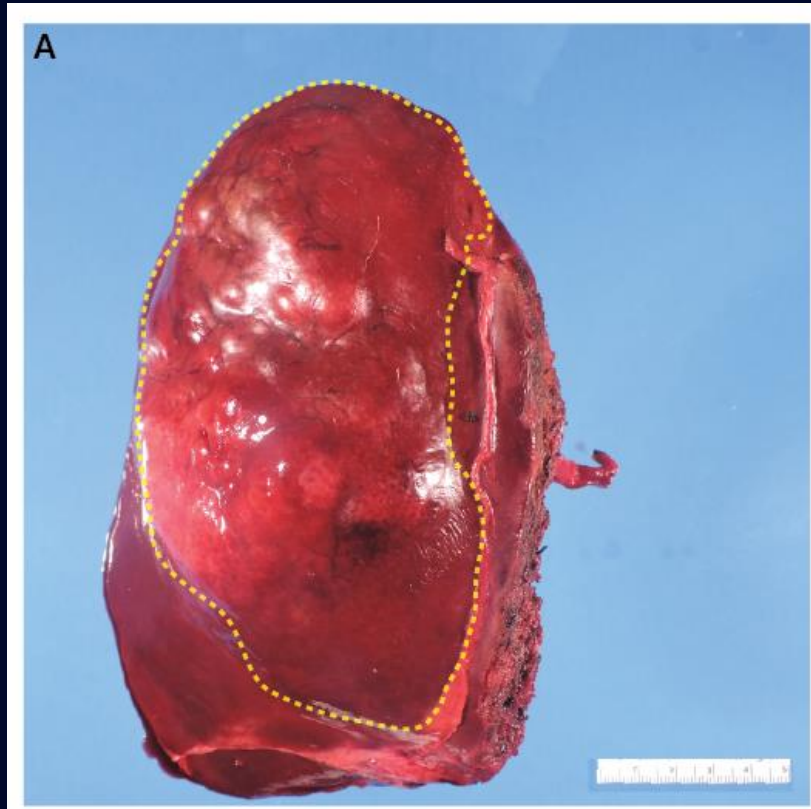
- Restriction de la diffusion
- Cicatrice centrale
- Adénopathie
- +/- taille

Images per-opératoires

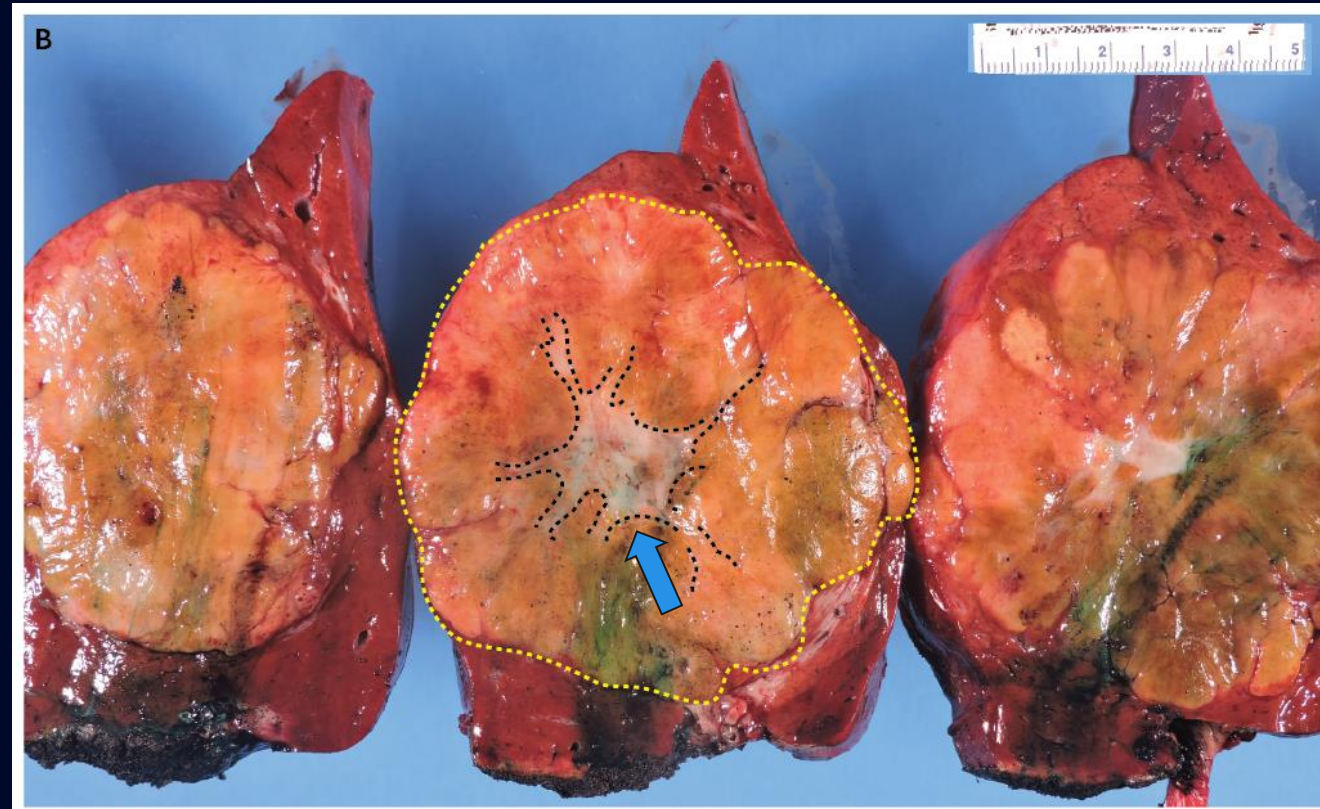


Images peropératoires montrant la masse tumorale dans le lobe hépatique gauche s'étendant jusqu'à la surface du foie et déformant ses contours.

Pathologie Macroscopique

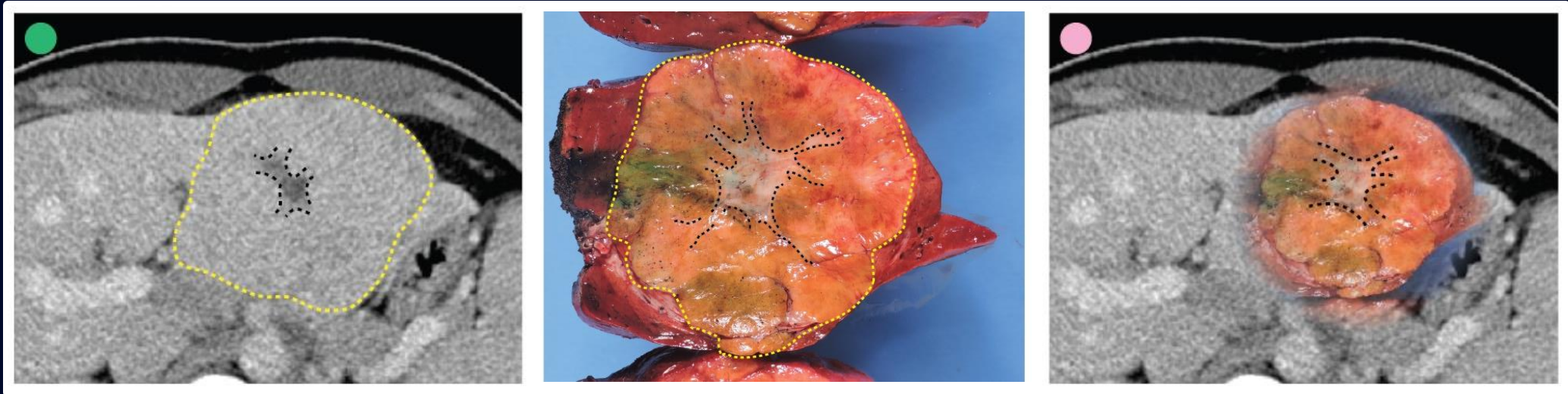


A. Surface non coupée du spécimen hépatique réséqué : la masse tumorale s'étend jusqu'à la surface du foie et déformant ses contours (ligne pointillée jaune).



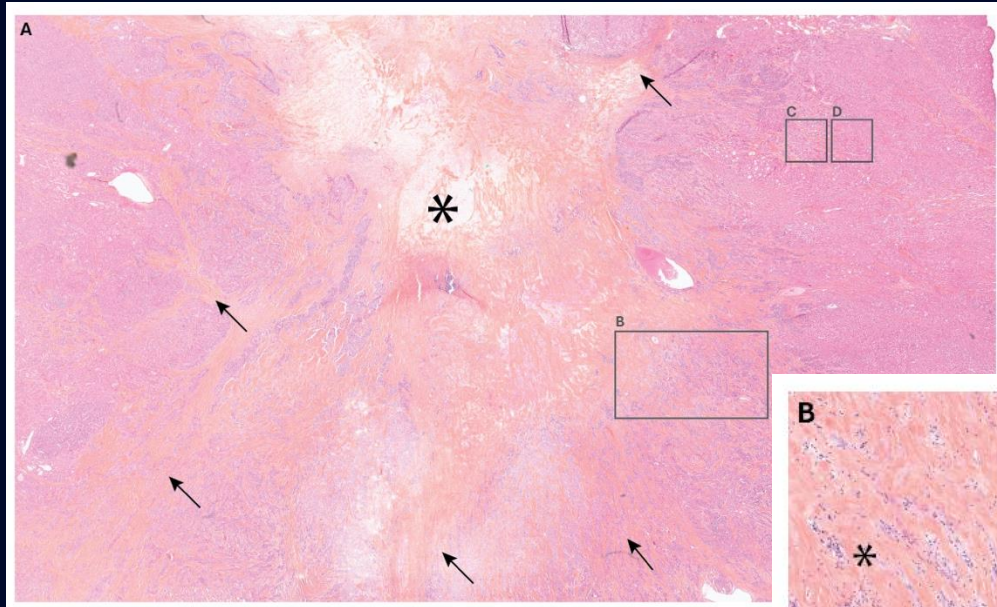
B. Surface coupée du spécimen hépatique réséqué : lésion tumorale expansive, bien circonscrite (ligne pointillée jaune). La tumeur est principalement de couleur blanchâtre-jaunâtre, avec une zone centrale cicatricielle stellaire blanchâtre (ligne pointillée noire).

Pathologie Macroscopique



Superposition du spécimen pour mieux illustrer la corrélation radio-pathologique macroscopique.

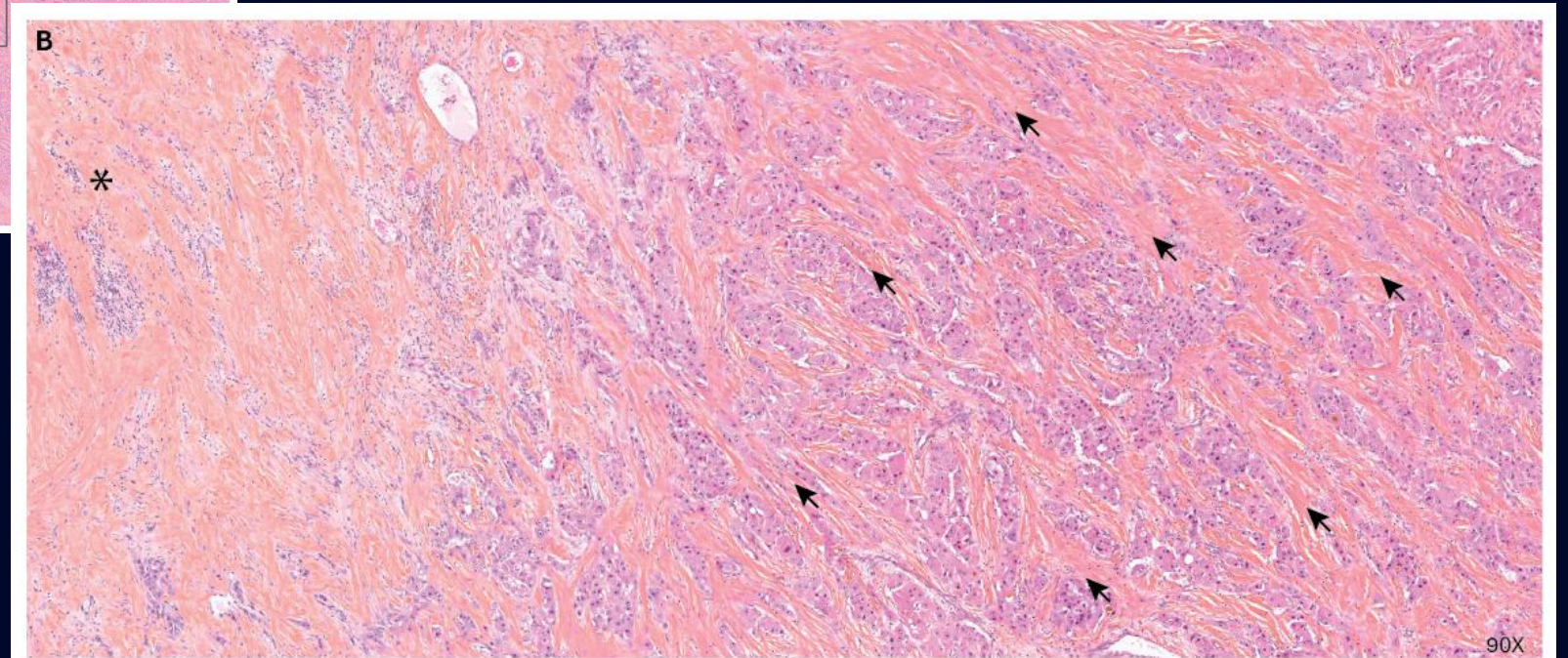
Pathologie Microscopique



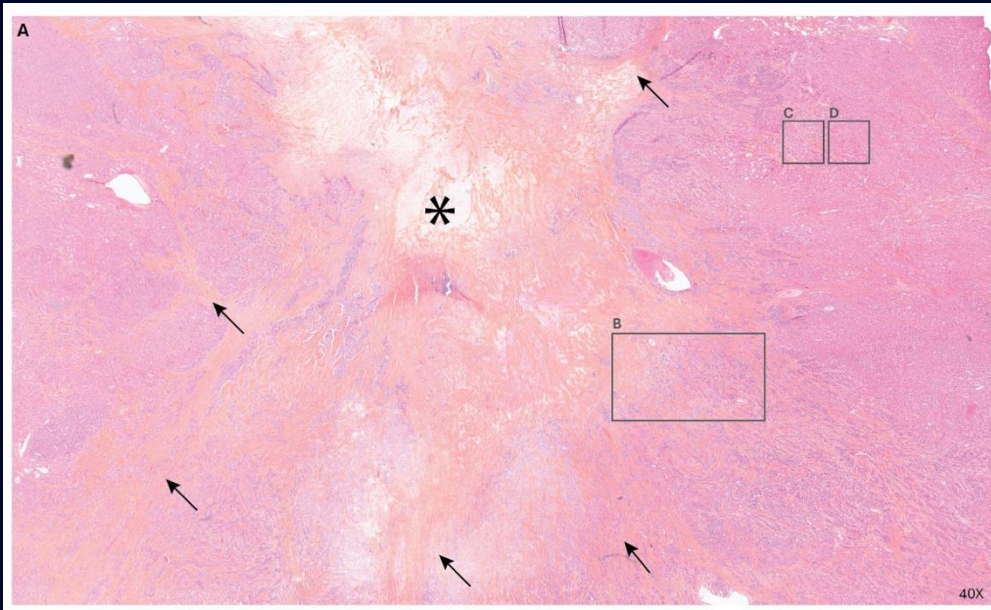
A. Image en vue élargie de la tranche histologique sélectionnée. Coloration H&E.

Bandes fibreuses intratumorales proéminentes (flèches noires) convergeant vers une cicatrice centrale (*).

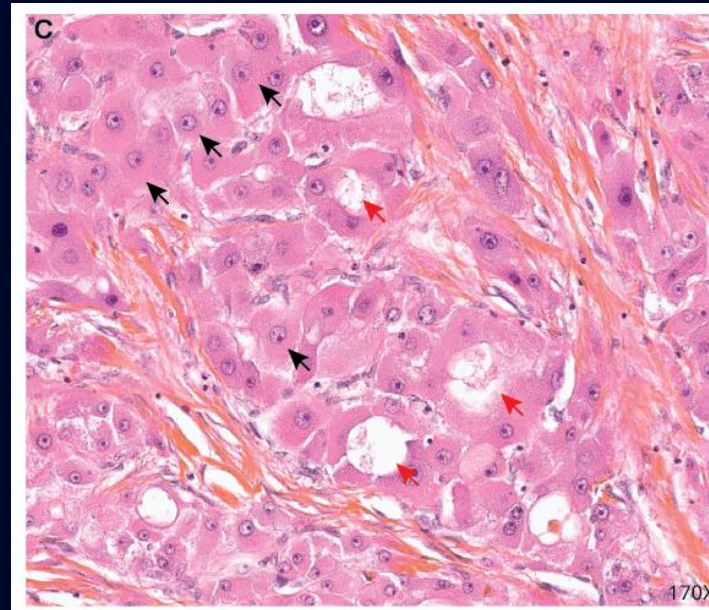
B. Vue agrandie d'une section de la tranche histologique.



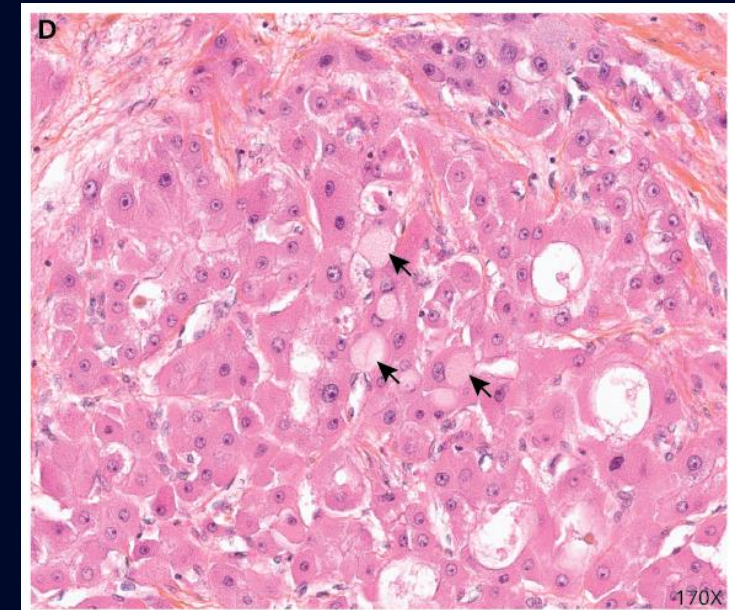
Pathologie Microscopique



A. Image en vue élargie de la tranche histologique sélectionnée. Coloration H&E.

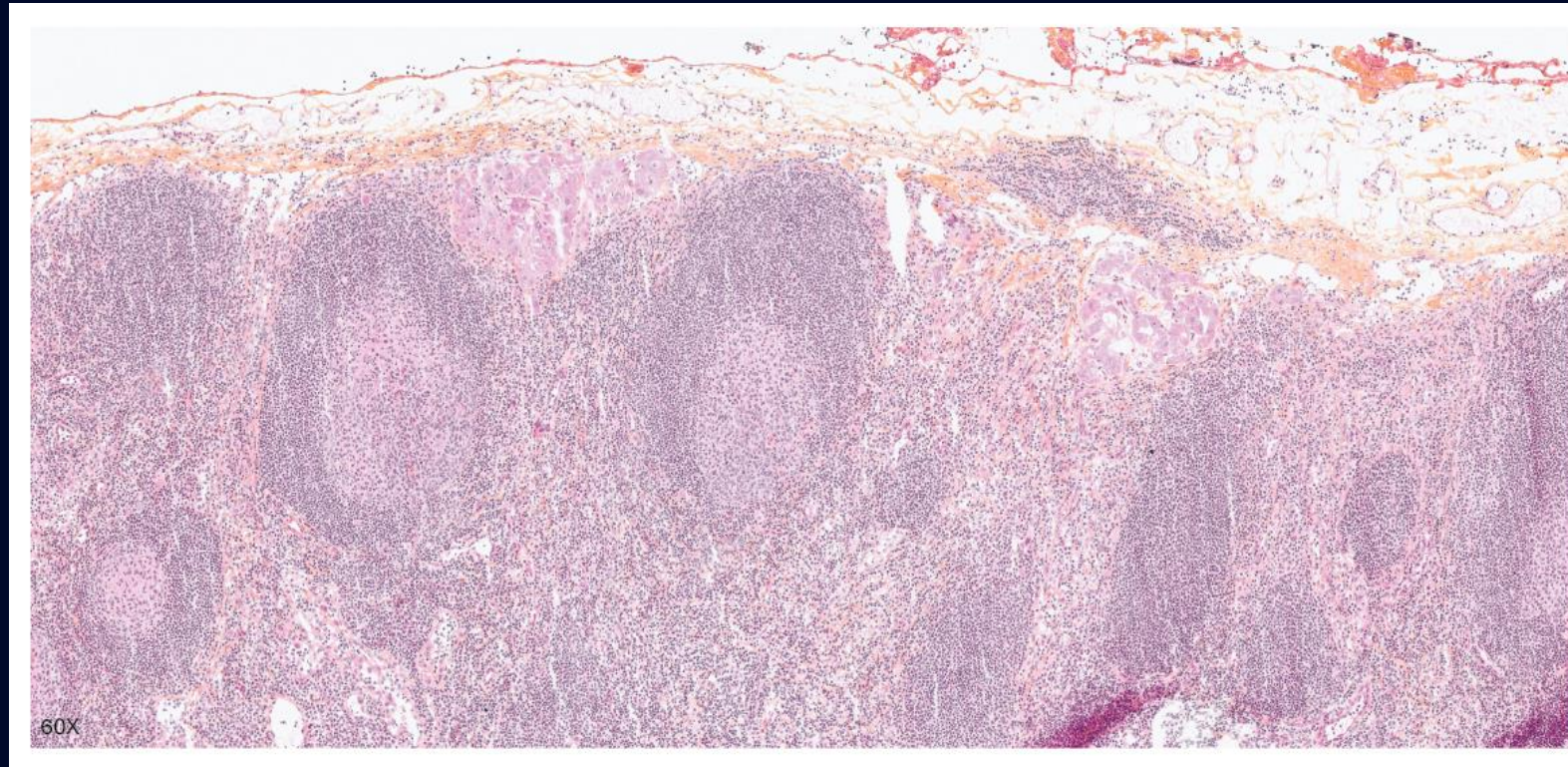


C. Vue agrandie montrant des cytoplasmes éosinophiliques et nucléoles proéminents (flèches noires). Pseudoglandes proéminentes (flèches rouges).



D. Corps pâles à l'intérieur des cellules tumorales (flèches noires).

Pathologie Microscopique



Métastase ganglionnaire sous-capsulaire montrant la morphologie tumorale typique, avec des cellules hautement éosinophiles et des bandes fibreuses. Coloration H&E.

Complément d'investigation

- FSC = Normal
- AST/ALT = Normal
- Bili/GGT = Normal
- Albumine/prot = Normal
- INR = Normal

- AFP et CA 19,9 = Normal
- Vit B12 = 4449 pg/mL (N=200-900) >8x la normale
- Sérologies Hep A-B-C = Normal

**Diagnostic
final**

**Carcinome
hépatocellulaire
fibrolamellaire
+ métastase ganglionnaire**

Traitement

- **Résection chirurgicale** : base du traitement et facteur clé du pronostic.
 - En cas de métastases, une chirurgie agressive peut être bénéfique, mais les résultats sont variables.
- **Chimiothérapie** : Le CHC-FL montre généralement une réponse limitée à la chimiothérapie. Aucun traitement optimal n'est défini. Son efficacité reste limitée.

Pronostic

- **La résecabilité** est le facteur pronostique le plus important.
 - La survie à 5 ans atteint 75 % après une résection complète, mais chute à 0 % pour les cas non résecables, avec une survie médiane de 12 mois.
- **Impact négatif sur le pronostic** en présence de:
 - Métastases ganglionnaires, envahissement vasculaire et élévation des enzymes hépatiques
 - CHC-FL a un meilleur pronostic que le CHC classique (*patients plus jeunes et foie non-cirrhotique).
- **Récidive** : malgré une résection, la récurrence est fréquente (30-80 %)
 - Surveillance régulière, avec des scanners tous les 3 à 6 mois (pour au moins les 2-3 premières années).
 - Suivi de la vit-B12 : surexpression accrue de protéine de transport par les cellules tumorales (transcobalamine II).

Références

1. Glavas D, Bao QR, Scarpa M, et al. Treatment and Prognosis of Fibrolamellar Hepatocellular Carcinoma: a Systematic Review of the Recent Literature and Meta-analysis. *J Gastrointest Surg.* 2023;27(4):705-715. doi:10.1007/s11605-023-05621-z
2. Roberts LR, Sirlin CB, Zaiem F, et al. Imaging for the diagnosis of hepatocellular carcinoma: A systematic review and meta-analysis. *Hepatology.* 2018;67(1):401-421. doi:10.1002/hep.29487
3. Alshareefy Y, Shen CY, Prekash RJ. Exploring the molecular pathogenesis, diagnosis and treatment of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: A state of art review of the current literature. *Pathol Res Pract.* 2023;248:154655. doi:10.1016/j.prp.2023.154655
4. Katzenstein HM, Krailo MD, Malogolowkin MH, et al. Fibrolamellar hepatocellular carcinoma in children and adolescents. *Cancer.* 2003;97(8):2006-2012. doi:10.1002/cncr.11292
5. Stipa F, Yoon SS, Liau KH, et al. Outcome of patients with fibrolamellar hepatocellular carcinoma. *Cancer.* 2006;106(6):1331-1338. doi:10.1002/cncr.21703