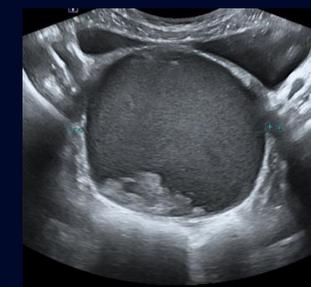
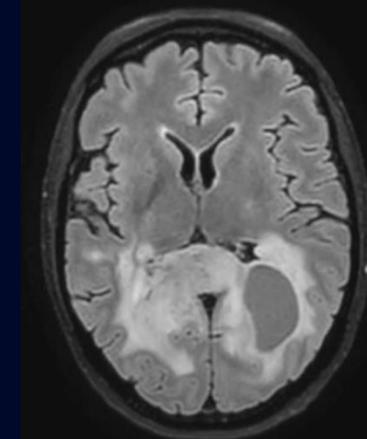


60^e
ANNIVERSAIRE

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



Cas de la semaine # 344

9 décembre 2024

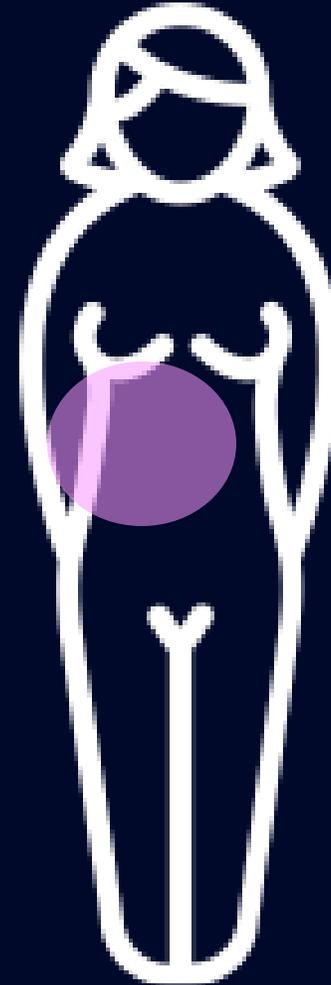
Préparé par Kiana Lebel _{R4}

Dr Joseph Rudy Dadour _{MD}

CHUM

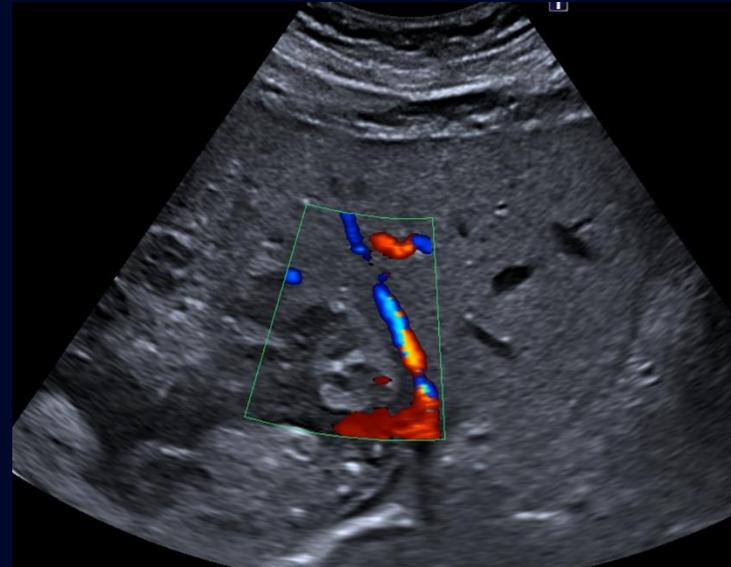
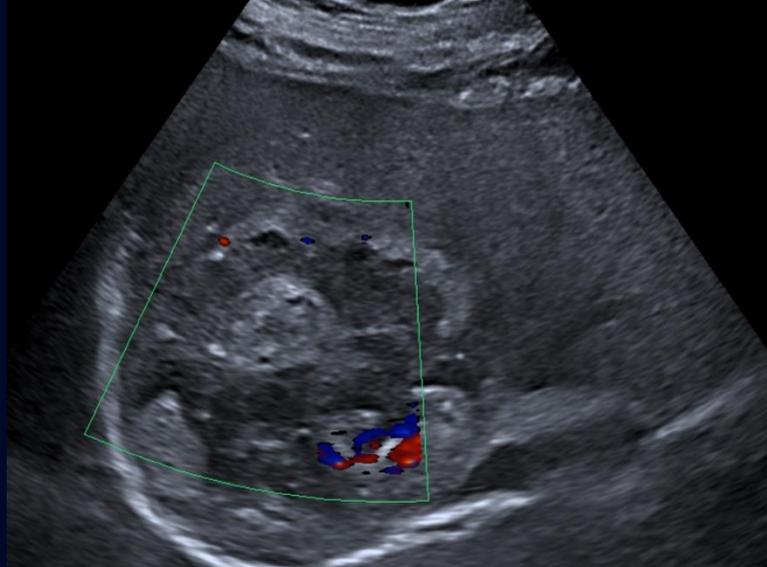
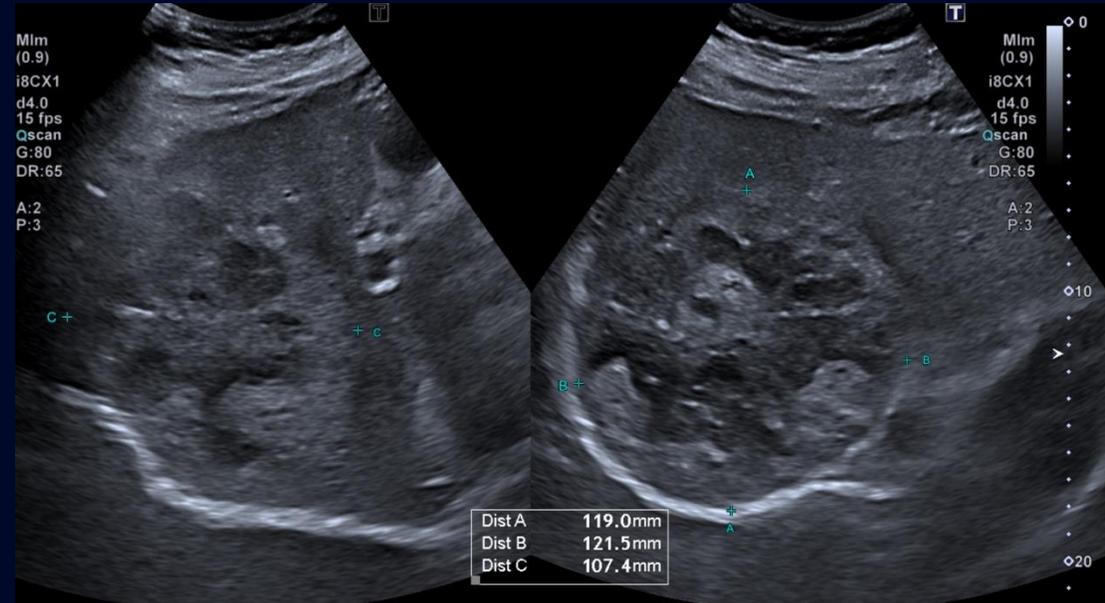
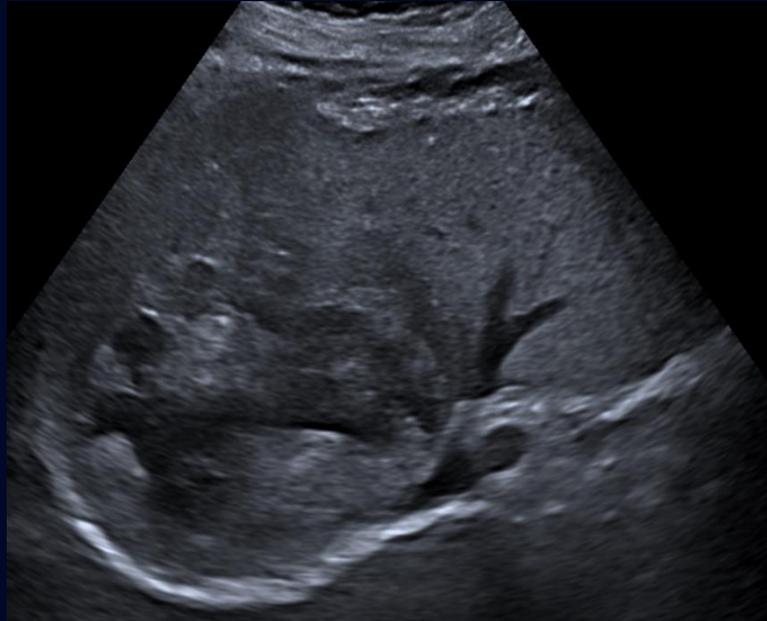
Histoire Clinique

- Douleurs abdominales au flanc droit
- Pas d'antécédent médical ou chirurgical pertinent

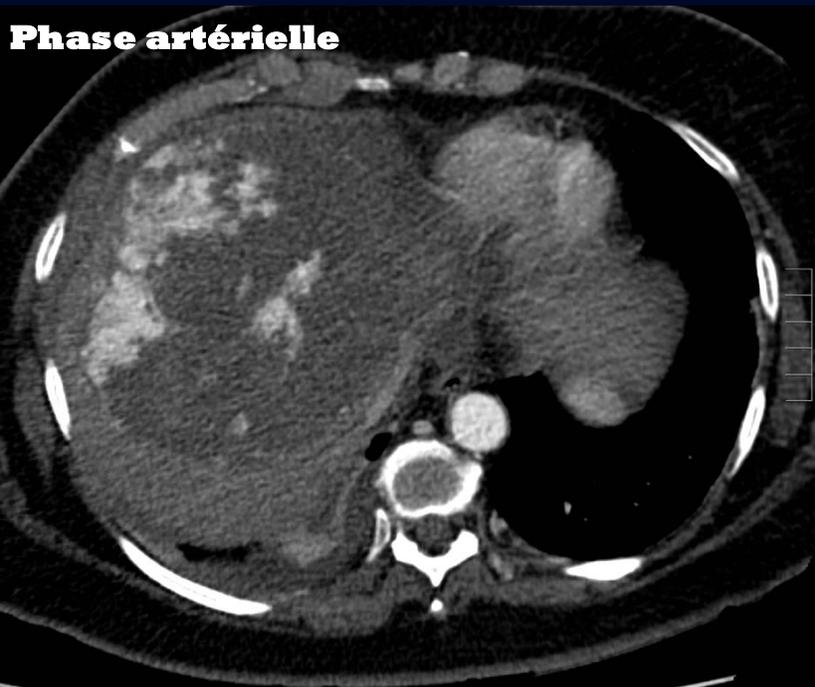


62 ans

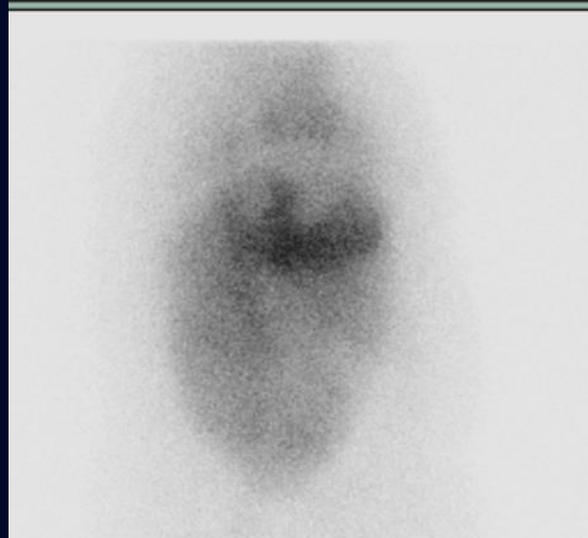
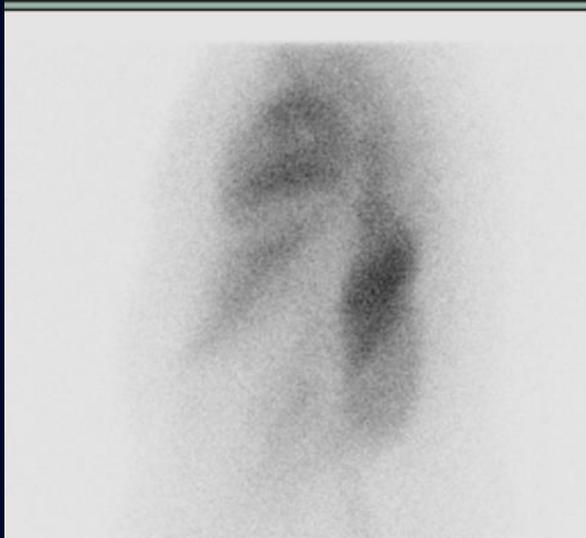
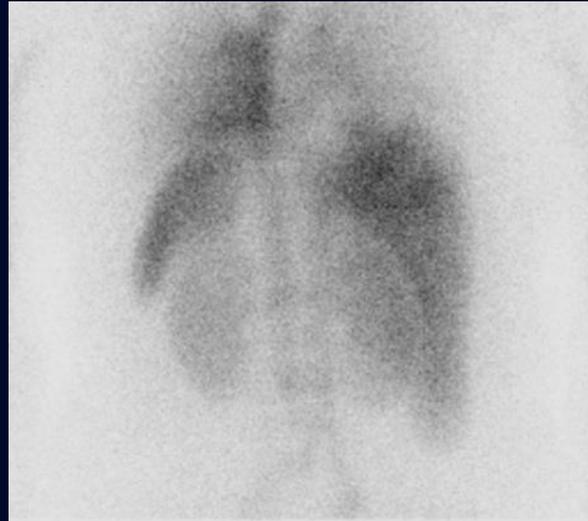
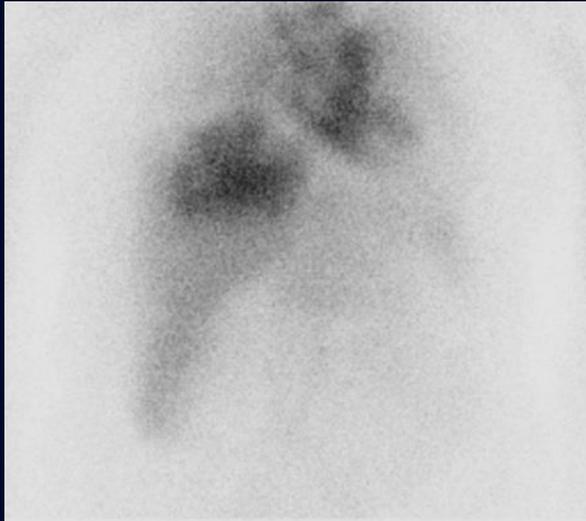
Échographie abdominale



Scan abdo-pelvien

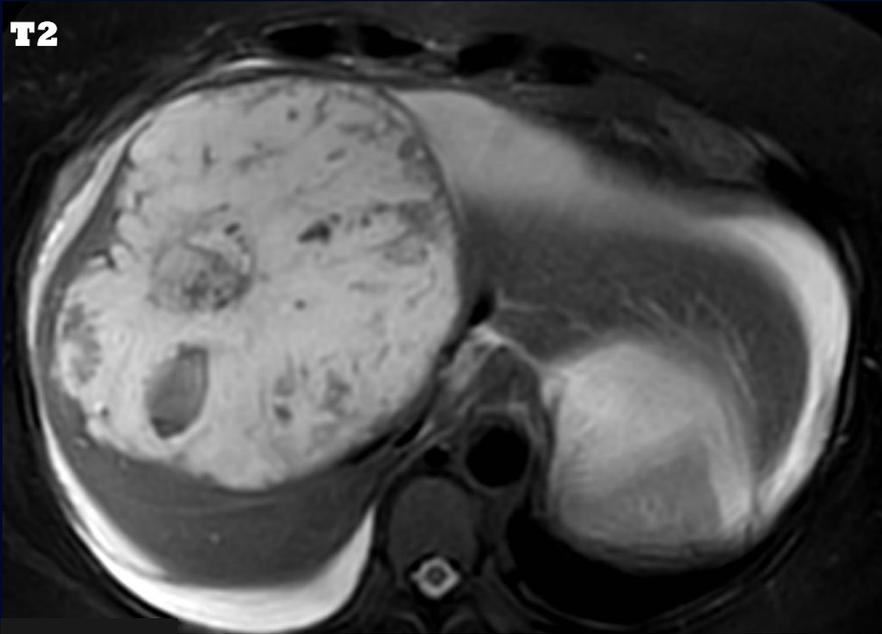


Scintigraphie abdo-pelvienne (globules rouges marqués au Tc99^m)

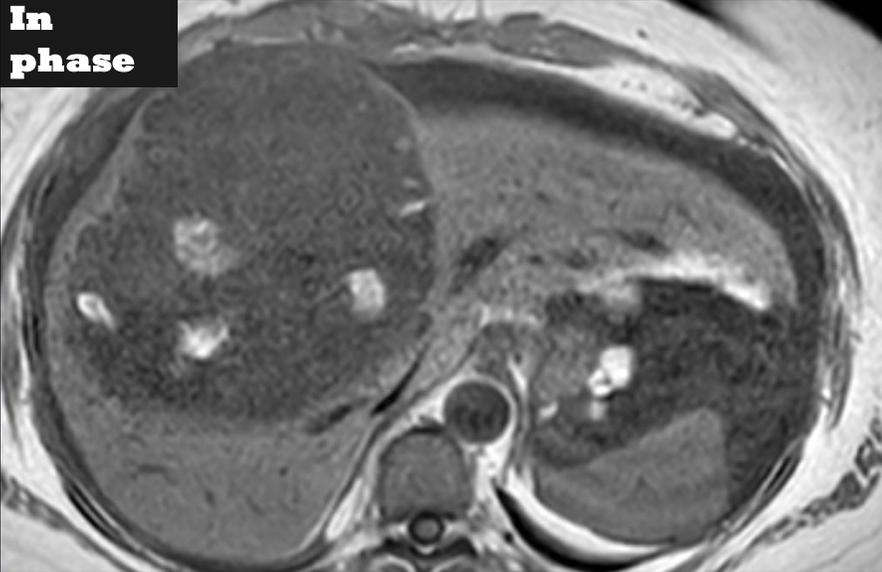


IRM hépatique

T2



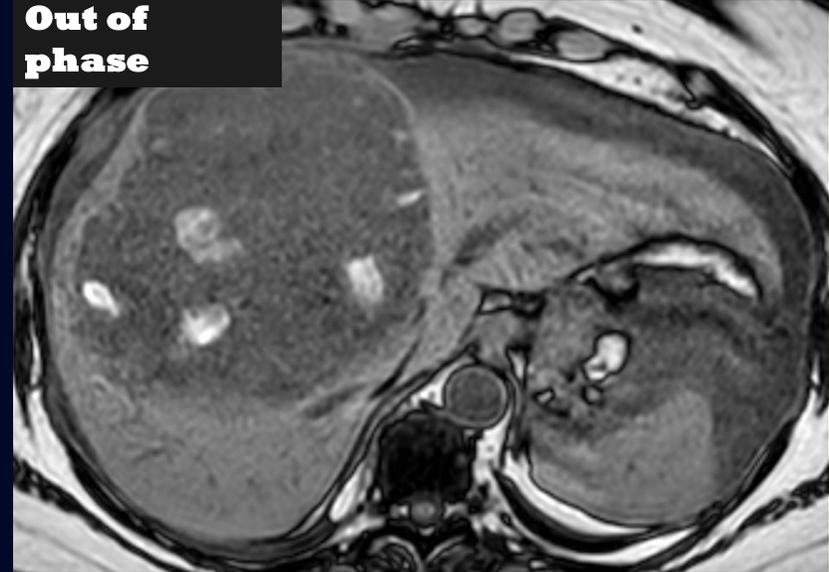
**In
phase**



Phase artérielle

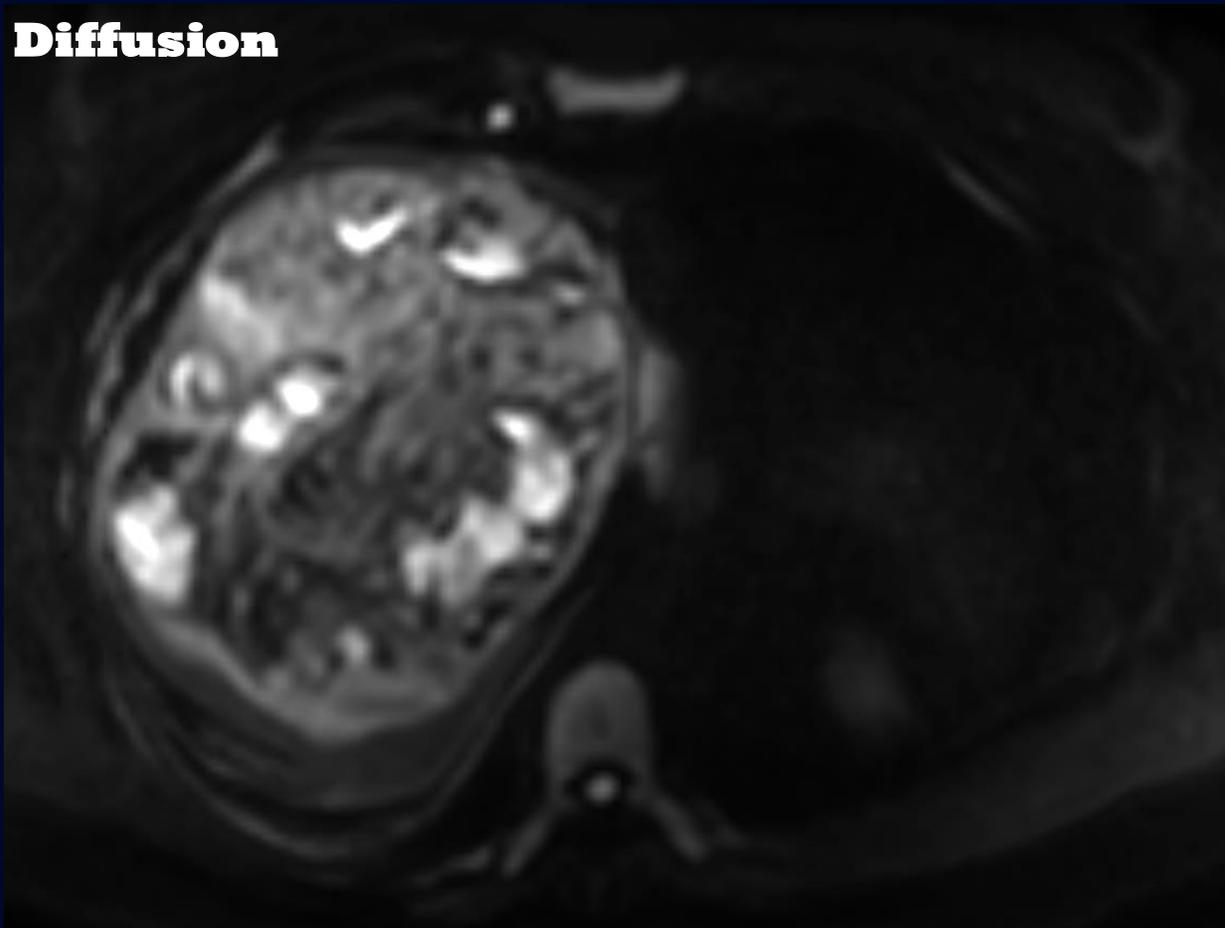


**Out of
phase**

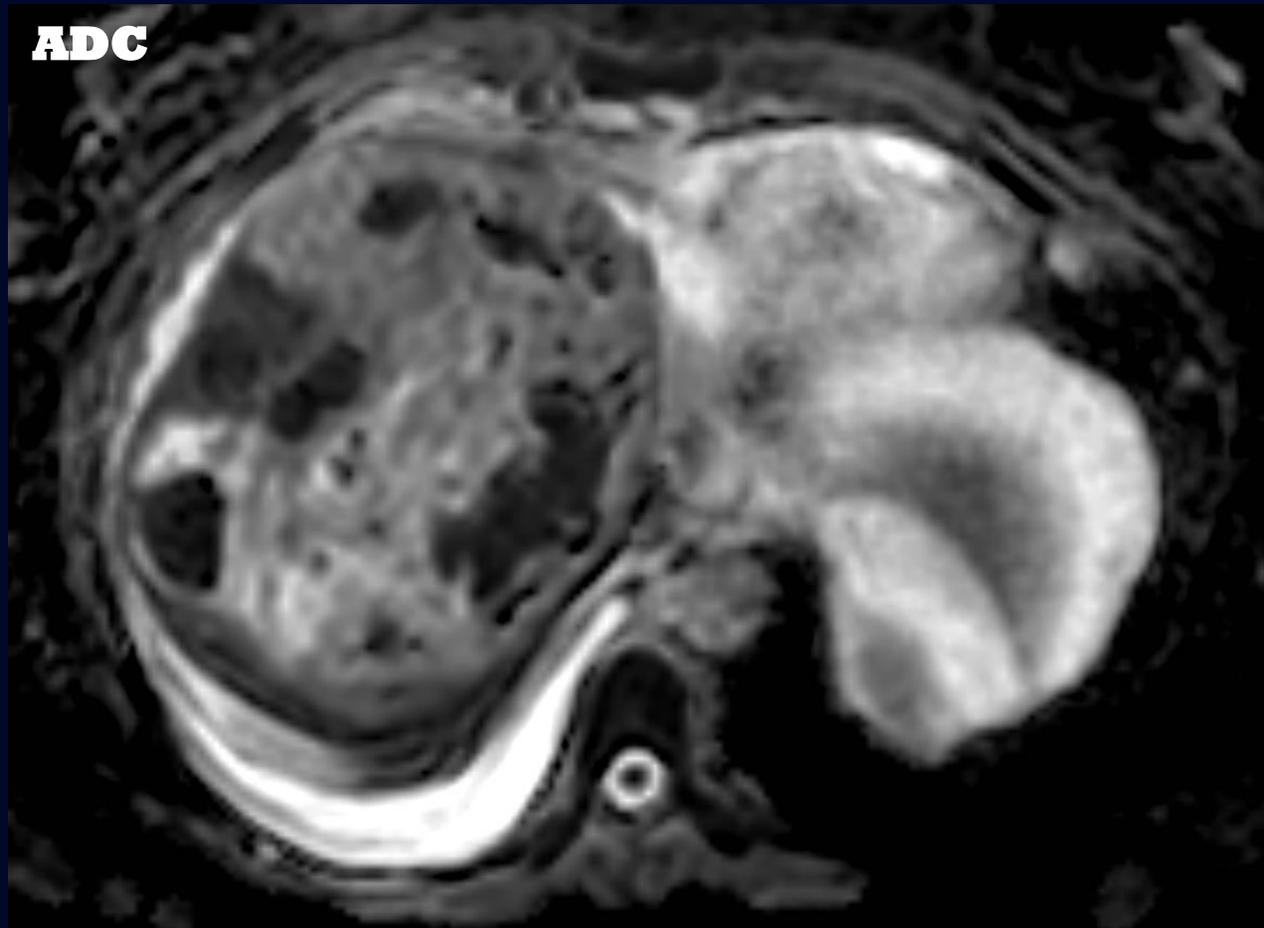


IRM hépatique

Diffusion

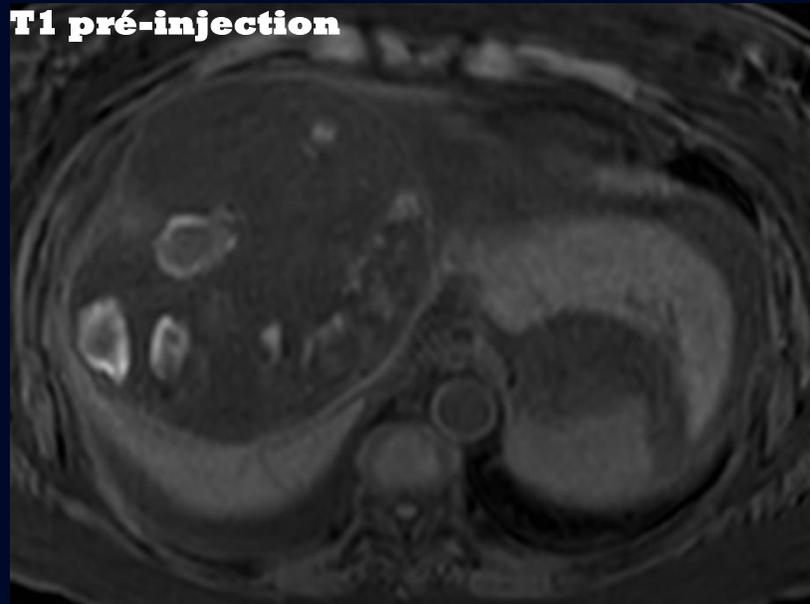


ADC



IRM hépatique

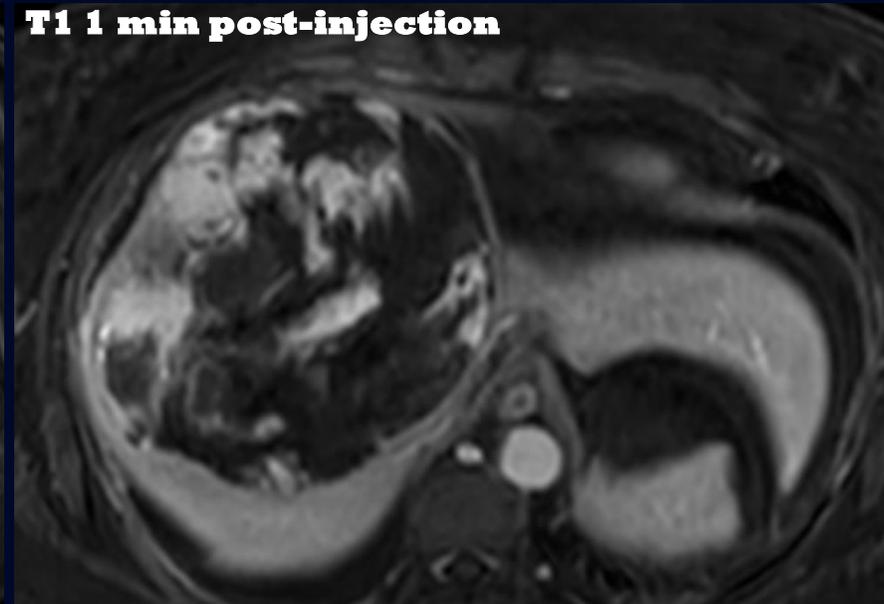
T1 pré-injection



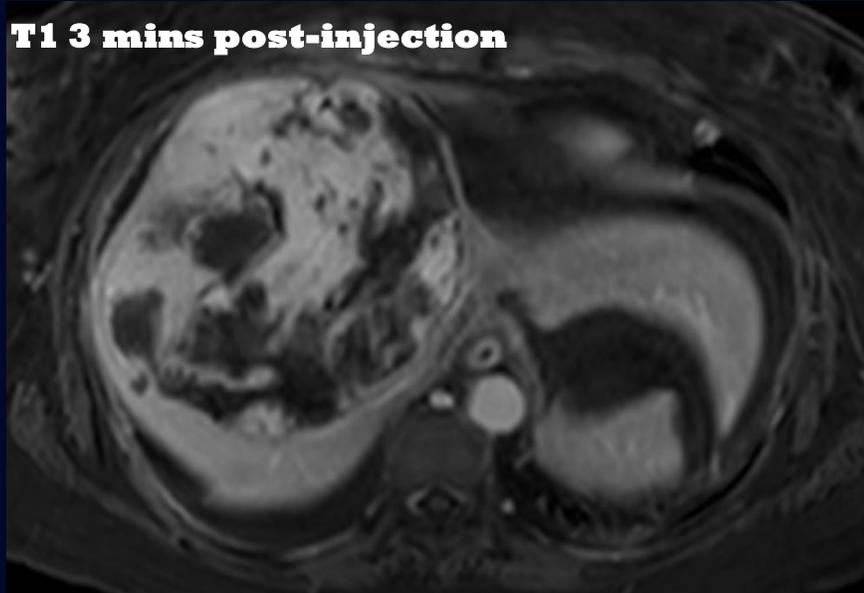
T1 phase artérielle



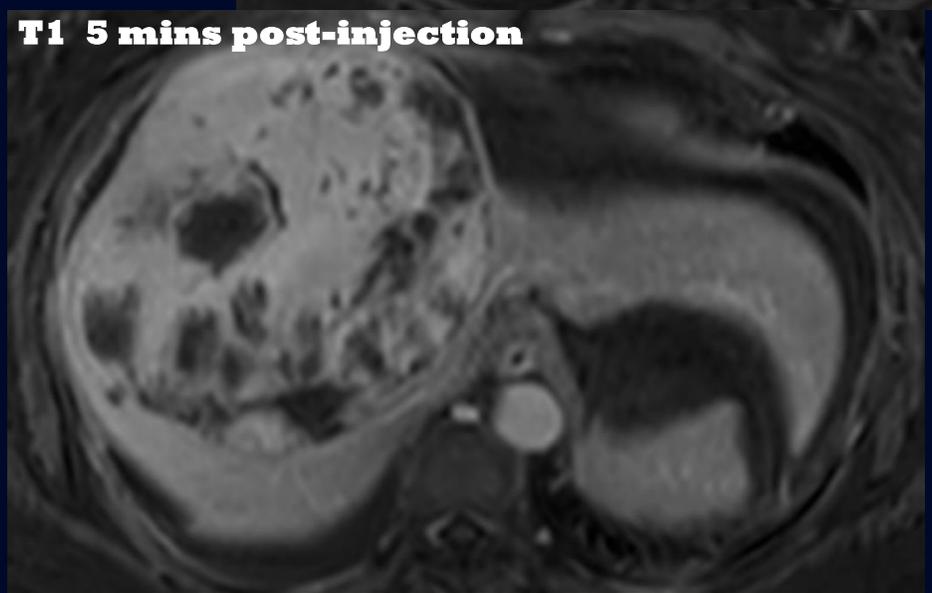
T1 1 min post-injection



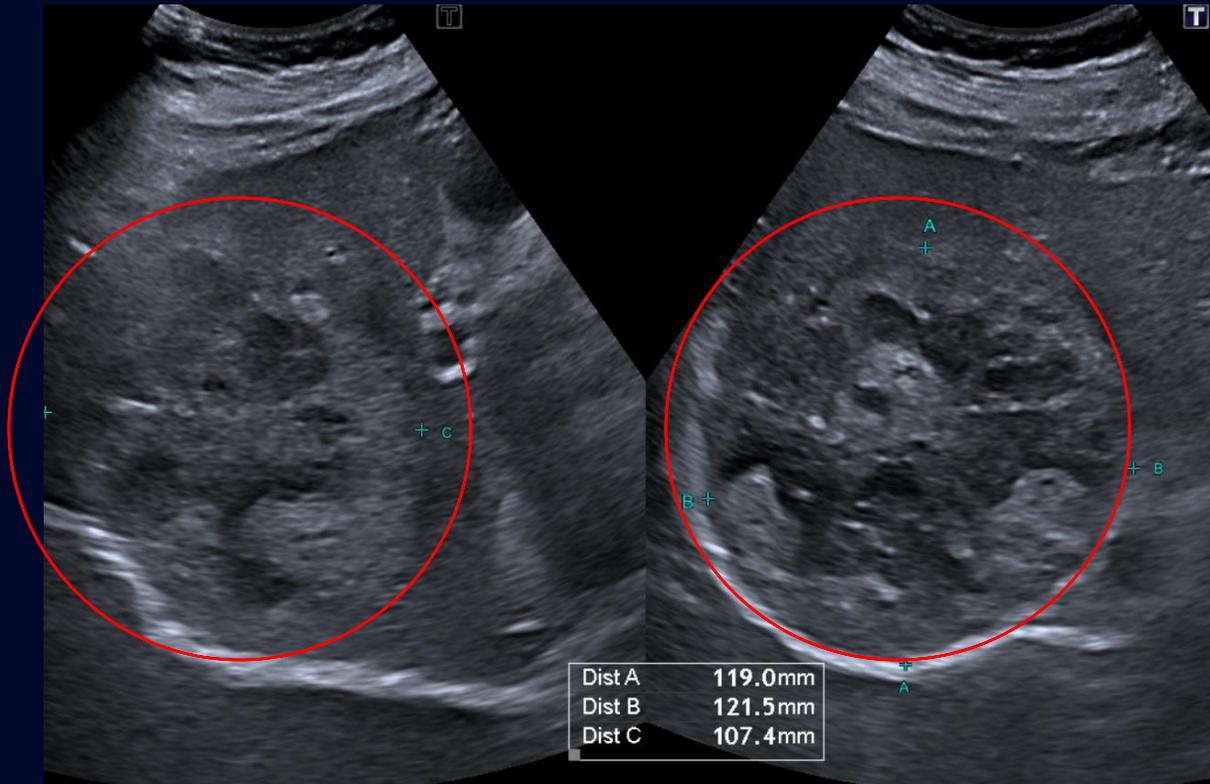
T1 3 mins post-injection



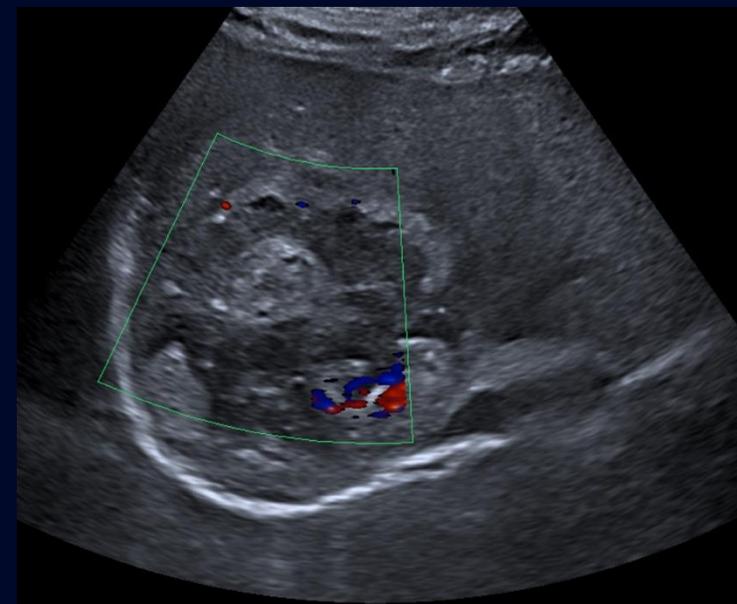
T1 5 mins post-injection



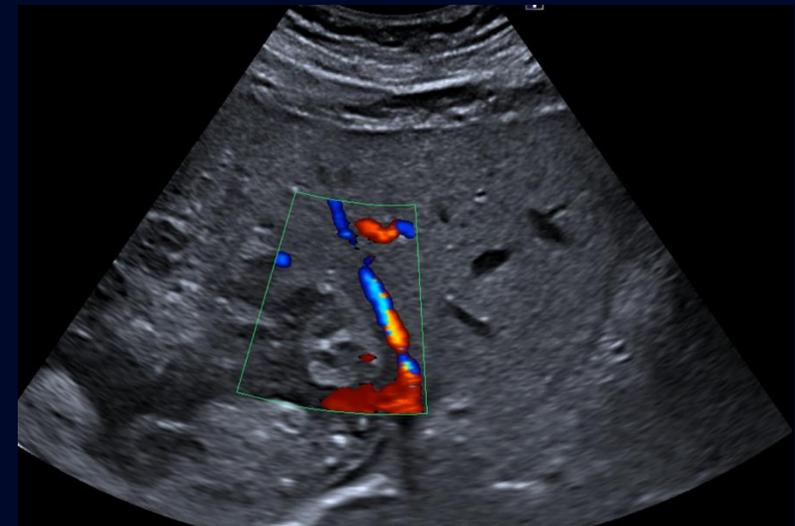
Description échographique



Volumineuse masse hétérogène au dôme hépatique
à la jonction des segments VII et VIII



La masse est partiellement vascularisée



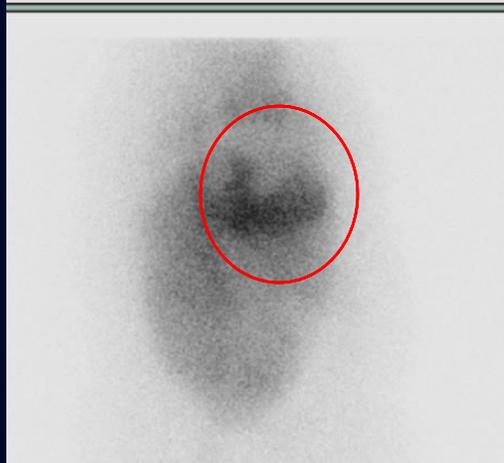
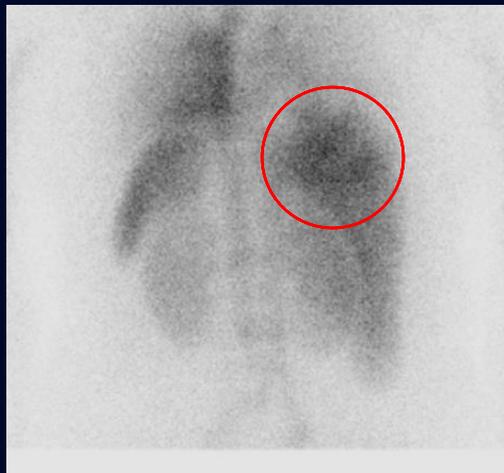
Effet de masse sur les veines sus-hépatiques
moyenne et droite qui sont perméables

Description scan abdo



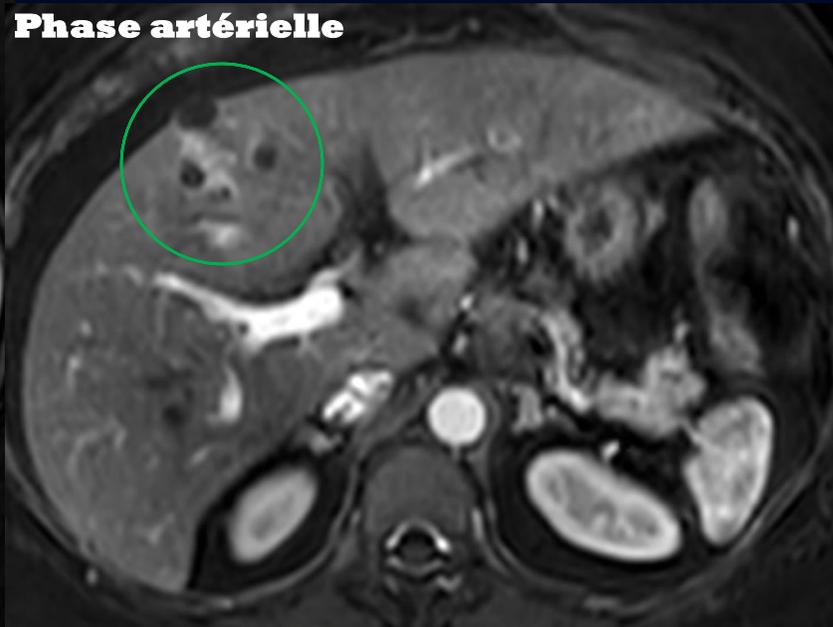
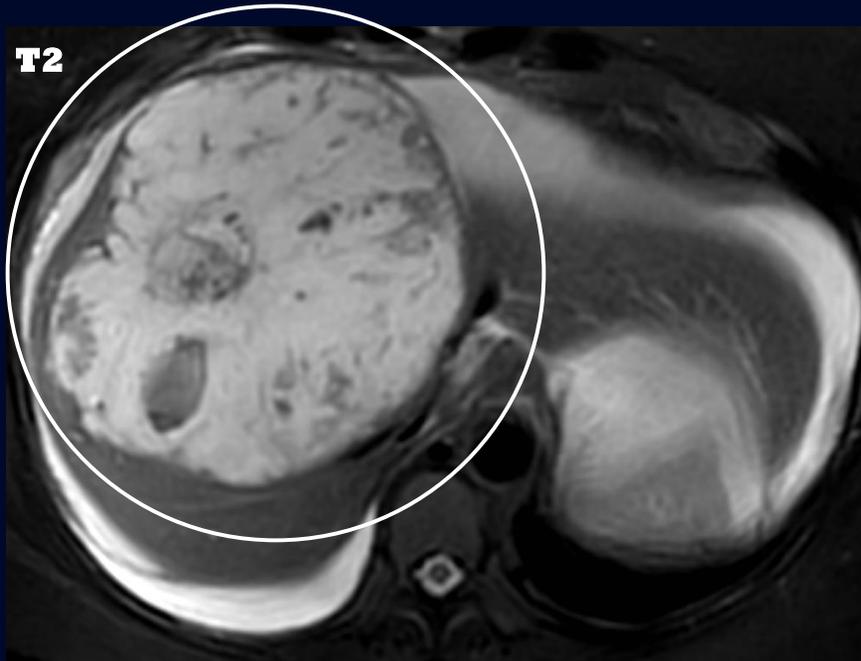
- Foie non dysmorphique
- Masse hétérogène au dôme hépatique majoritairement hyporehaussante par rapport au foie
- Portions hyperartérialisées d'aspect nodulaire, discontinu et non que périphérique
- Adénopathie gastrohépatique
- Discret hémopéritoine

Description scintigraphie



Hypercaptation diffuse et très hétérogène du dôme hépatique (segments VII et VIII), démontrant une composante vasculaire

Description IRM



Foie non dysmorphique, légère stéatose hépatique, pas de composante graisseuse intralésionnelle

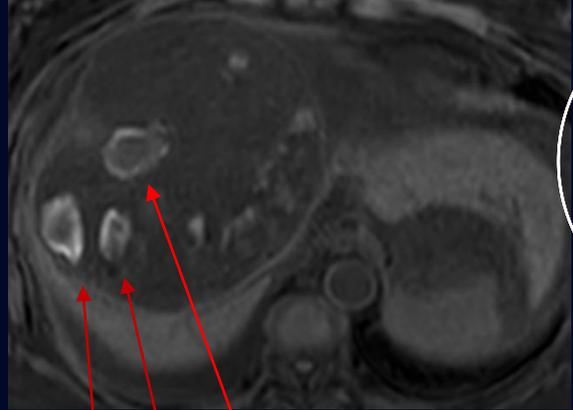
Volumineuse masse hétérogène majoritairement hyperintense T2

Quelques petits foyers satellites inférieurement à la masse (segment V)

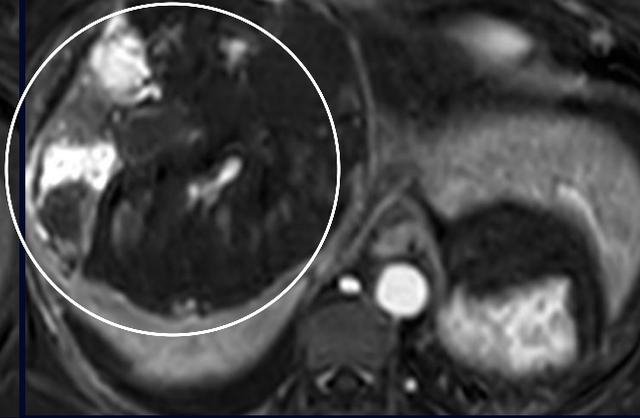
Multiples adénomégalies ayant progressé depuis le scan antérieur (images non incluses)

Description IRM hépatique

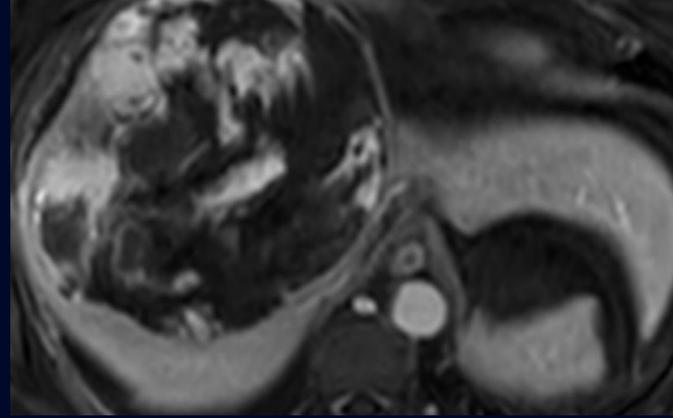
T1 pré-injection



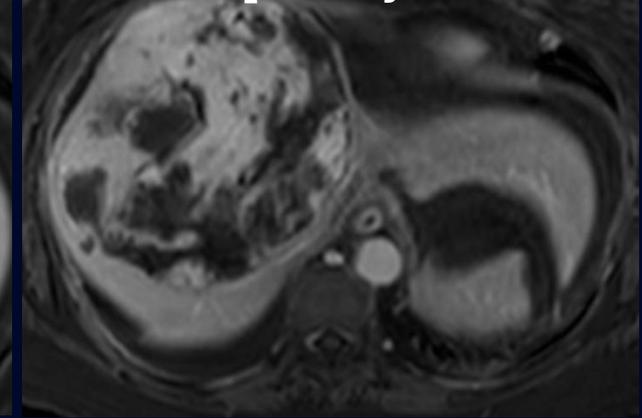
T1 phase artérielle



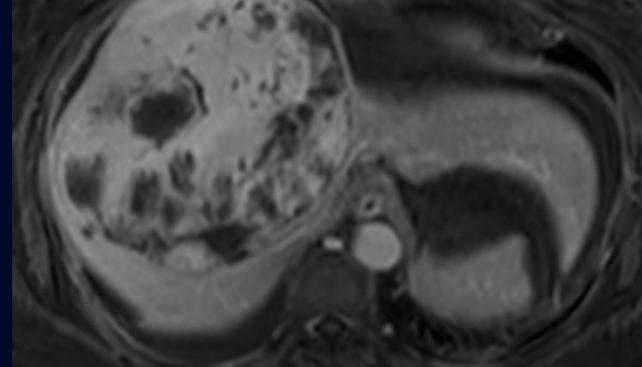
T1 1 min post injection



T1 3 mins post injection



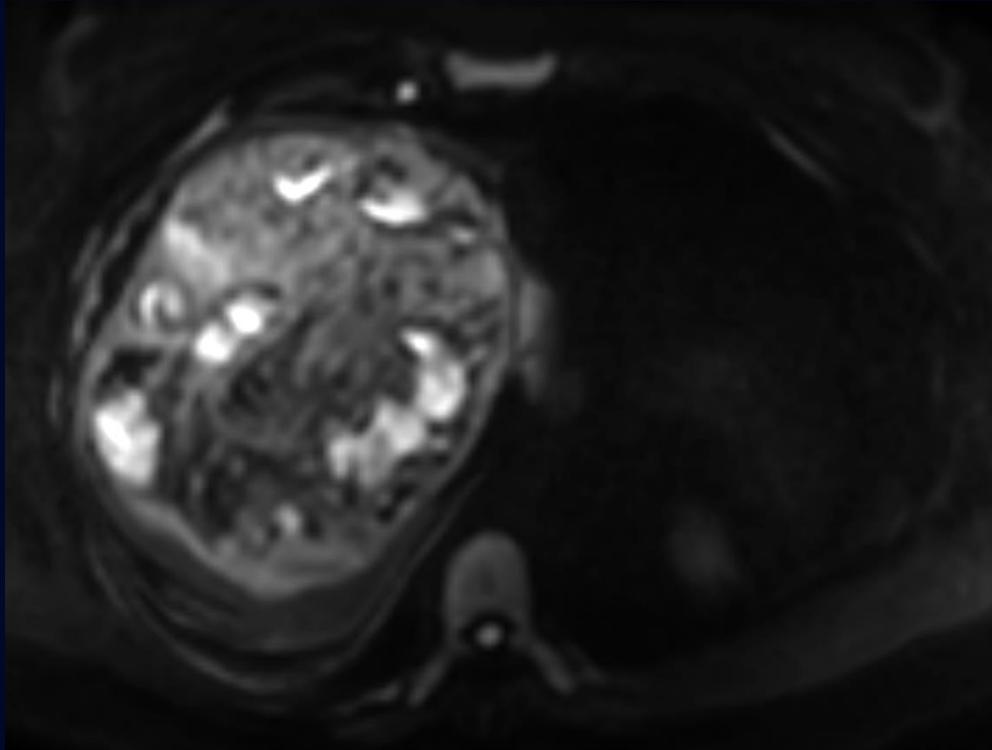
T1 5 mins post -injection



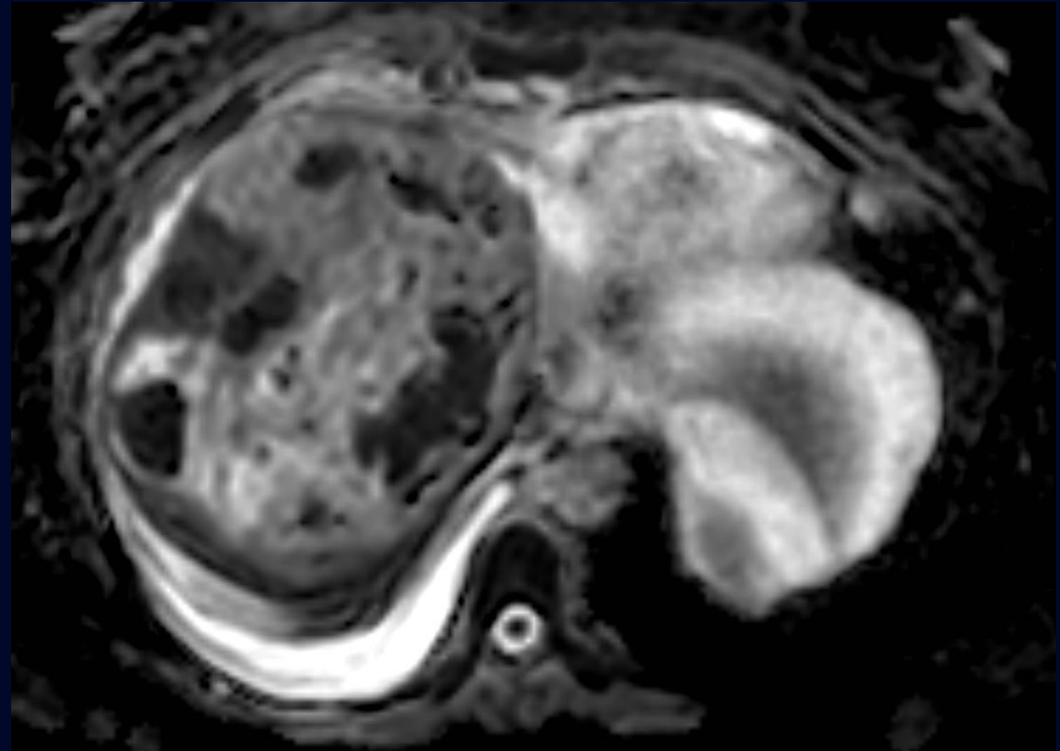
Composantes hémorragiques internes

Composantes hyperartérielles internes nodulaires, discontinues, non uniquement périphériques qui progressent sur les phases subséquentes

Description IRM hépatique



Diffusion



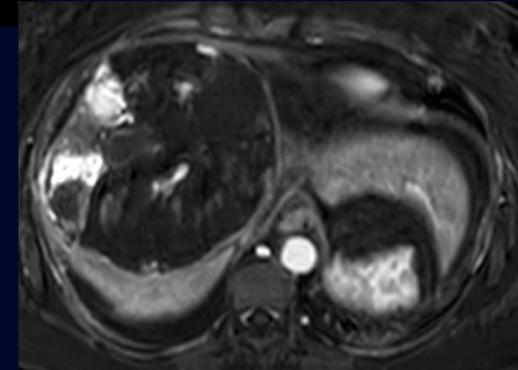
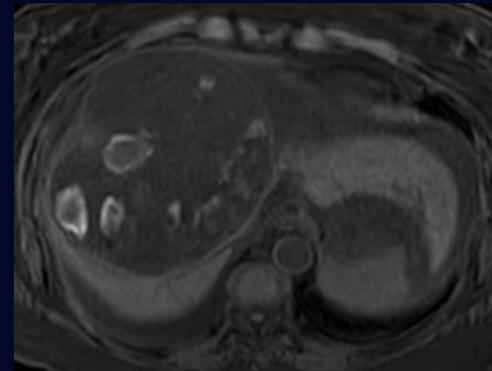
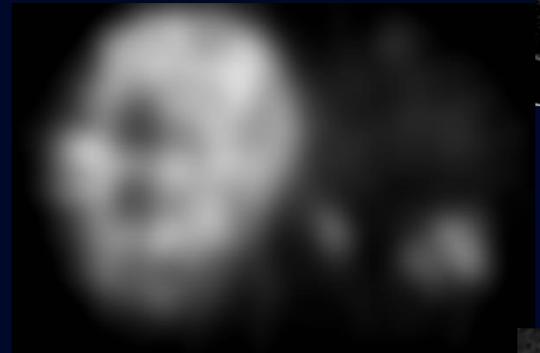
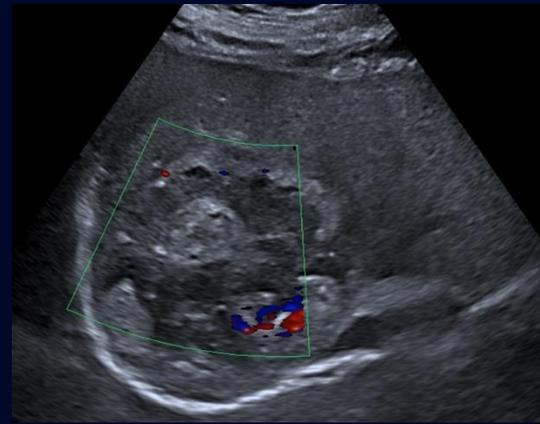
ADC

Portions internes restreignant la diffusion

***La diffusion est peu interprétable puisque les composantes hémorragiques peuvent fausser la diffusion

Synthèse radiologique

- F 62 ans, douleur flanc droit
- Foie non dysmorphique
- Volumineuse masse au dôme hépatique hétérogène avec composantes hypervasculaires et hémorragiques
- Rehaussement nodulaire discontinu diffus (non périphérique) qui progresse sur les phases subséquentes
- Hypercaptation diffuse et hétérogène de la masse à la scintigraphie aux globules rouges marqués
- Quelques lésions satellites inférieures
- Progression rapide d'adénopathies



Diagnostic différentiel

- ❖ Hémangiome caverneux géant
- ❖ Angiosarcome hépatique
- ❖ Carcinome hépatocellulaire
- ❖ Métastase hypervasculaire
- ❖ Sarcome de Kaposi
- ❖ Hémangioendothéliome épithélioïde
- ❖ Cholangiocarcinome
- ❖ Péliose
- ❖ Tumeur fibreuse solitaire
- ❖ Tumeur à petits vaisseaux

Diagnostic différentiel

- Hémangiome caverneux géant



- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux

En faveur :

- Masse hétérogène à l'échographie (dans le cas d'hémangiome géant)
- Lésion hyperartérialisée
- Hypercaptation aux globules rouges marqués au Tc99m

En défaveur :

- Rehaussement artériel non typique d'un hémangiome (discontinu, nodulaire et périphérique à progression centripète suivant le pool vasculaire dans le cas d'un hémangiome)
- Portions charnues restreignant la diffusion en lien avec des composantes hémorragiques (les hémangiomes ne saignent pas)
- Adénopathies progressant rapidement

Diagnostic différentiel

• Angiosarcome hépatique →

- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant

En faveur :

- Foie non dysmorphique
- Masse hyporehaussante par rapport au foie
- Rehaussement charnu hyperartérialisé
- Composantes hémorragiques
- Foyers satellites et métastases ganglionnaires progressant

En défaveur :

- Masse plus focale, et non diffuse (possible mais moins fréquent)

Diagnostic différentiel

- Carcinome hépatocellulaire



- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique

En faveur :

- Lésion hépatique unique hyperartérialisée avec délavage avec foyers satellites
- Lésion hétérogène à l'échographie
- Progression d'adénomégalies

En défaveur :

- Foie non cirrhotique
- Aucune histoire d'hépatite B (associé à des CHCs plus agressifs)

Diagnostic différentiel

• Métastase hypervasculaire



- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire

En faveur :

- Lésion solide rehaussante
- Adénomégalies progressant rapidement

En défaveur :

- Volumineuse lésion unique
- Aucun antécédents de cancer ou trouvaille de cancer primaire

- ❖ Néoplasie primaire donnant des métastases hypervasculaires :
 - ❖ carcinome rénal à cellules claires, thyroïde, mélanome, choriocarcinome
- ❖ Par fréquence, les néoplasies du sein et du poumon peuvent également donner des métastases hypervasculaires.

Diagnostic différentiel

• Sarcome de Kaposi →

- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire

En faveur :

- Peut avoir l'apparence d'un hémangiome au scan
- Masse sans franc envahissement vasculaire
- Fait partie du diagnostic des lésions vasculaires hépatiques

En défaveur :

- Aucun antécédent de VIH ou de transplantation hépatique
- Souvent caractérisé à l'imagerie par plusieurs nodules hyporehaussants
- Pas de composante grasseuse intralésionnelle
- Pattern de rehaussement plus tardif

Diagnostic différentiel

- Hémangioendothéliome épithélioïde



- Cholangiocarcinome
- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi

En faveur :

- Dans le ddx des tumeurs vasculaires
- Peut être d'aspect hétérogène à l'échographie
- Peut être volumineux en taille
- Peut présenter des métastases extrahépatiques

En défaveur :

- Se présente davantage comme de multiples nodules à prédominance périphérique, coalescents
- Associé à de la rétraction capsulaire
- Rehaussement d'aspect en "cible"

Diagnostic différentiel

- Cholangiocarcinome intrahépatique



- Péliose
- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde

En faveur :

- Dans le ddx des volumineuses masses hypervasculaires (+ de 5cm au dx)
- Dans les cas périphériques, ils peuvent se présenter comme une masse bien définie hypervasculaire
- Peut présenter des nodules satellites

En défaveur :

- Masse davantage infiltrative avec rétraction capsulaire
- Pattern de rehaussement tardif le plus fréquent. Toutefois, il peut y avoir un pattern de rehaussement artériel important (+ de 70% de la surface lésionnelle)
- Pas de dilatation des voies biliaires

Diagnostic différentiel

- Péliose



- Tumeur fibreuse solitaire
- Tumeur à petit vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïdes
- Cholangiocarcinome intrahépatique

En faveur :

- Dans le ddx des lésions vasculaires
- Peut se présenter comme une masse hyperartérialisée volumineuse
- Présence de composantes hémorragiques
- Hétérogène à l'échographie

En défaveur :

- Le rehaussement est plus souvent de type centrifuge (du centre vers la périphérie)

Diagnostic différentiel

- Tumeur fibreuse solitaire
(très rare au foie)



En faveur :

- Masse hypervasculaire rehaussante de manière hétérogène et progressive

En défaveur :

- Très rare

- Tumeur à petits vaisseaux
- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Péliose
- Cholangiocarcinome intrahépatique

Diagnostic différentiel

- Tumeur à petits vaisseaux (décrit pour la première fois en 2016)



En faveur :

- Masse artérielle démontrant un rehaussement périphérique continu avec certaines zones centrales non rehaussantes

En défaveur :

- Très rare (environ 22 cas rapportés dans la littérature)

- Hémangiome caverneux géant
- Angiosarcome hépatique
- Carcinome hépatocellulaire
- Métastase hypervasculaire
- Sarcome de Kaposi
- Hémangioendothéliome épithélioïde
- Péliose
- Cholangiocarcinome intrahépatique
- Tumeur solitaire fibreuse

**Diagnostic
final**

Biopsie échoguidée Biopince 18 G



Angiosarcome avec
composantes dédifférenciées et
indice de prolifération ki-67 de
100%

Angiosarcome hépatique

- Prévalence : rare < 1 % des tumeurs primaires hépatiques
- Prévalent chez les 60-70 ans / M:F = 4:1
- Néoplasie très agressive
- Symptômes non spécifiques : douleur au flanc droit > masse abdominale, hépatomégalie
- Facteurs de risque : exposition au Thorotrast, radiation, chlorure de vinyle, arsenic
- Associé à l'hémochromatose et à la neurofibromatose NF1

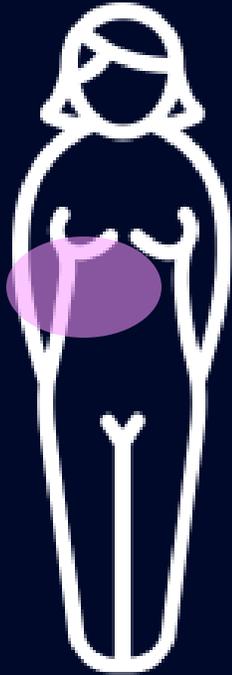
Caractéristiques à l'imagerie

- Souvent masses multiples, mais peut se présenter comme une masse unique hétérogène
- **CT** : Masse hypodense. Peut présenter des composantes hémorragiques. Rehaussement progressif incomplet nodulaire ou irrégulier. Pas de délavage
- **IRM** : Masse hémorragique, hétérogène en T1/T2 et rehausse de manière hétérogène
- Il y a souvent présence de métastases au diagnostic (ganglionnaire, pulmonaire ou osseuse)
- Complications : rupture spontanée menant à un hémopéritoine (15-27%)

Pronostic **+** **Traitement**

- Mauvais pronostic (survie >1 an est rare)
- Quand la lésion est confinée à un lobe, sans métastase, la résection est possible
- Progresse rapidement avec des métastases et possède un taux élevé de récurrence
- Ne répond pas à la chimiothérapie ni à la radiothérapie

Suivi de la patiente



62 ans

- Patiente inopérable en raison de la taille de la lésion
 - Embolisation de la lésion hépatique
 - Plusieurs drainages d'ascite thérapeutique
 - Mise en place d'un stent au sein d'une sténose impliquant la veine cave inférieure au niveau hépatique
-
- Décès de la patiente moins de 4 mois après le diagnostic initial

Références

1. Radiopaedia contributors. (n.d.). Hepatic angiosarcoma. Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/hepatic-angiosarcoma2>. Kuhlman, J. E., & Hesselink, J. R. (2002).
2. Radiologic evaluation of hepatic angiosarcoma: A case report. *Radiology*, 222(3), 1087. <https://doi.org/10.1148/radiol.22230108773>. Cancer Research UK. (n.d.).
3. Neuroendocrine tumours (NETs) of the large bowel and rectum: Stages and grades. <https://www.cancerresearchuk.org/about-cancer/neuroendocrine-tumours-nets/large-bowel-rectal-nets/stages-grades/grades-Ki674>. Karam, J. A., & Mullen, J. T. (2020).
4. Hepatic angiosarcoma: A review of the literature. *Journal of Gastrointestinal Oncology*, 11(2), 456-464. <https://doi.org/10.21037/jgo.2019.12.025>. Kwon, H. J., & Kim, H. J. (2014).
5. Current status of hepatic angiosarcoma: A review. *Journal of Pathology and Translational Medicine*, 48(5), 337-343. <https://doi.org/10.4132/jptm.2014.48.5.337>
6. Restrepo, C. S., Betancourt, C. U., Manas, J. F., Martinez-Jimenez, S., Gutierrez, F. R., Salvador, R., ... & Lemos, J. A. (2006). Hepatic angiosarcoma: Multimodality imaging findings. Retrieved from <https://zero.sci-hub.se/6732/1408c6295863870b3cf023b3426d087a/restrepo2006.pdf>
7. Jue, T. L., Lenchik, L., & Geyer, H. L. (2021). CT of classic Kaposi sarcoma: Imaging and clinicopathologic correlation. *Abdominal Radiology*, 46(10), 5016-5025. <https://doi.org/10.1007/s00261-021-03205-6>
8. StatDx. (n.d.). Hepatic angiosarcoma. Retrieved October 29, 2024, from <https://app.statdx.com/document/hepatic-angiosarcoma/430b5f42-506f-4338-894c-aa5f4925b0c2>
9. StatDx. (n.d.). Kaposi sarcoma. Retrieved October 29, 2024, from <https://app.statdx.com/document/kaposi-sarcoma/134d0b5d-1e2a-4daa-bada-f25148bcf774>
10. Radiopaedia. (n.d.). Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Retrieved October 29, 2024, from <https://radiopaedia.org/articles/hepatic-epithelioid-hemangioendothelioma-1>
11. Radiopaedia. (n.d.). Hepatic peliosis. Retrieved October 29, 2024, from <https://radiopaedia.org/articles/hepatic-peliosis>
12. StatDx. (n.d.). Peliosis hepatis. Retrieved October 29, 2024, from <https://app.statdx.com/document/peliosis-hepatis/2917ac1a-39ab-4fa4-b1c3-c0355c5ad31e> Let me know if you need further adjustments!
13. Radiopaedia. (n.d.). *Hepatic solitary fibrous tumour*. Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/hepatic-solitary-fibrous-tumour>
14. Kuhlman, J. E., & Heller, M. T. (2005). Hepatic small vessel neoplasm: A rare entity. *AJR. American Journal of Roentgenology*, 185(6), 1459-1460. <https://doi.org/10.2214/AJR.05.02943>.
15. Radiopaedia. (n.d.). *Hepatic small vessel neoplasm*. Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/hepatic-small-vessel-neoplasm4>.
16. Kuhlman, J. E., & Heller, M. T. (2017). Hypervascular metastases: Imaging findings and differential diagnosis. *AJR. American Journal of Roentgenology*, 208(3), 569-577. <https://doi.org/10.2214/AJR.17.181005>.
17. Radiopaedia. (n.d.). *Hypervascular metastases*. Radiopaedia. <https://radiopaedia.org/articles/hypervascular-metastases>