



Cas de la semaine # 375

15 septembre 2025

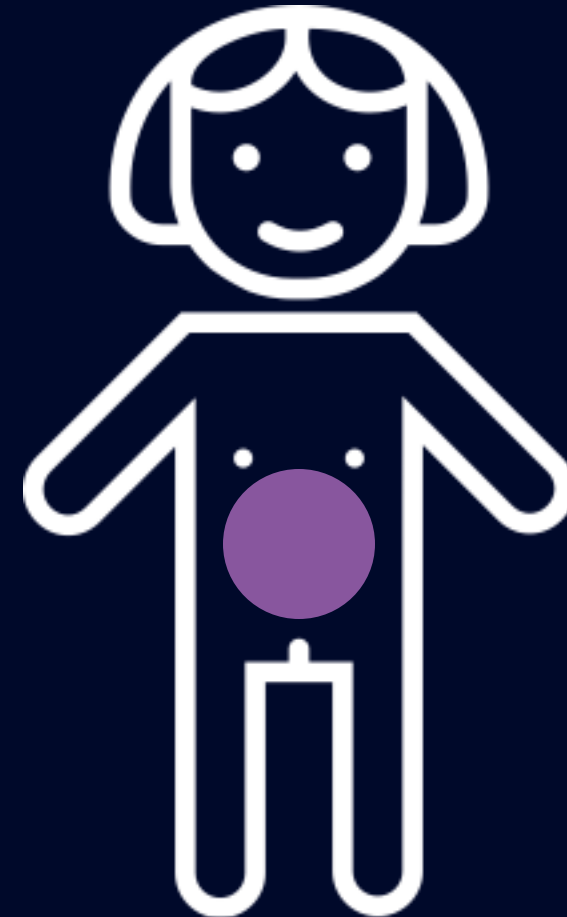
Préparé par Dr Janic Ducharme _{R5}
Dre An Lesage, radiologiste _{MD FRCPC}
CHU Sainte-Justine

Cas AIRP



Histoire Clinique

- Se présente à l'urgence pédiatrique pour une distension abdominale progressant depuis 1 mois et une diminution de l'appétit depuis 1 semaine.
- Pas de fièvre, perte de poids ni sueurs nocturnes.
- Aucun antécédent particulier.



Fillette de
15 mois,
née à terme

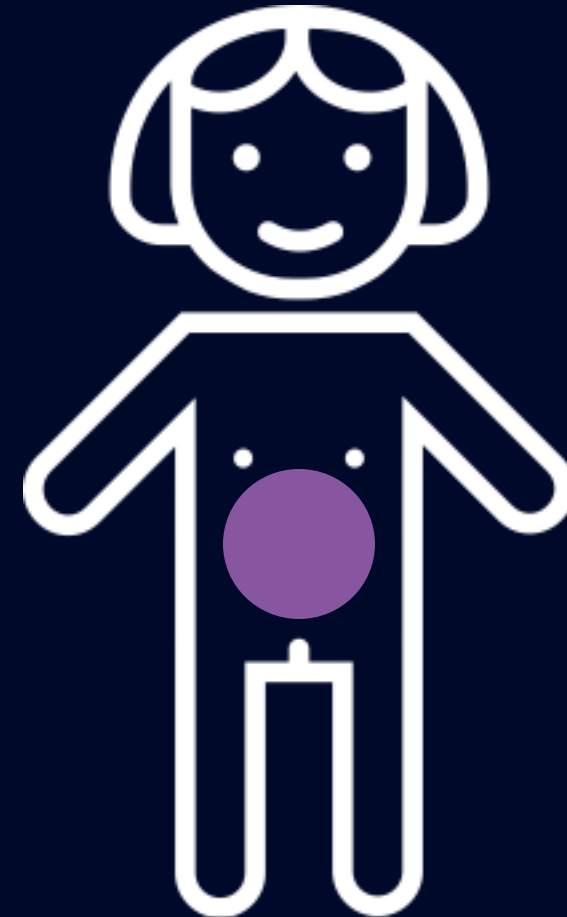
Histoire Clinique

À l'examen physique:

- Signes vitaux normaux.
- Masse abdominale palpable sous-costale droite, non douloureuse.

Au bilan paraclinique:

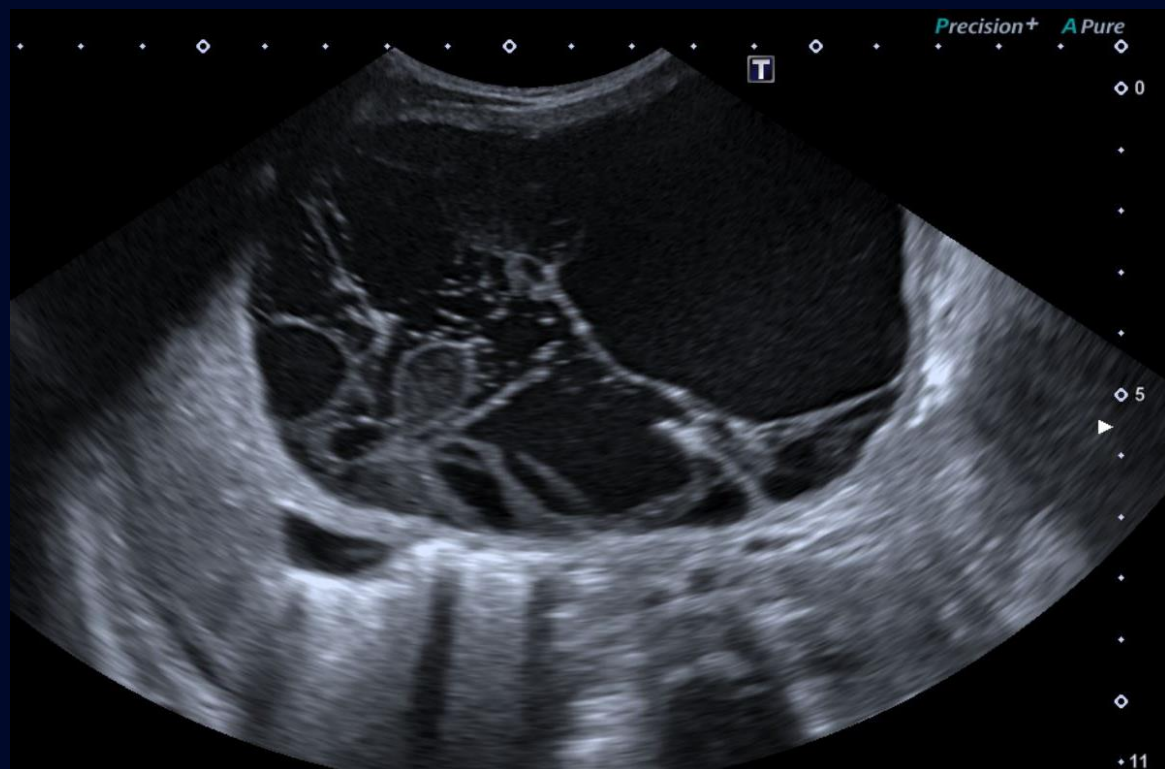
- Taux d'alpha-foetoprotéine (AFP) élevé à 55,2 ng/mL (valeurs normales : 0–8,4 ng/mL).
- Les autres bilans sont sans particularité.



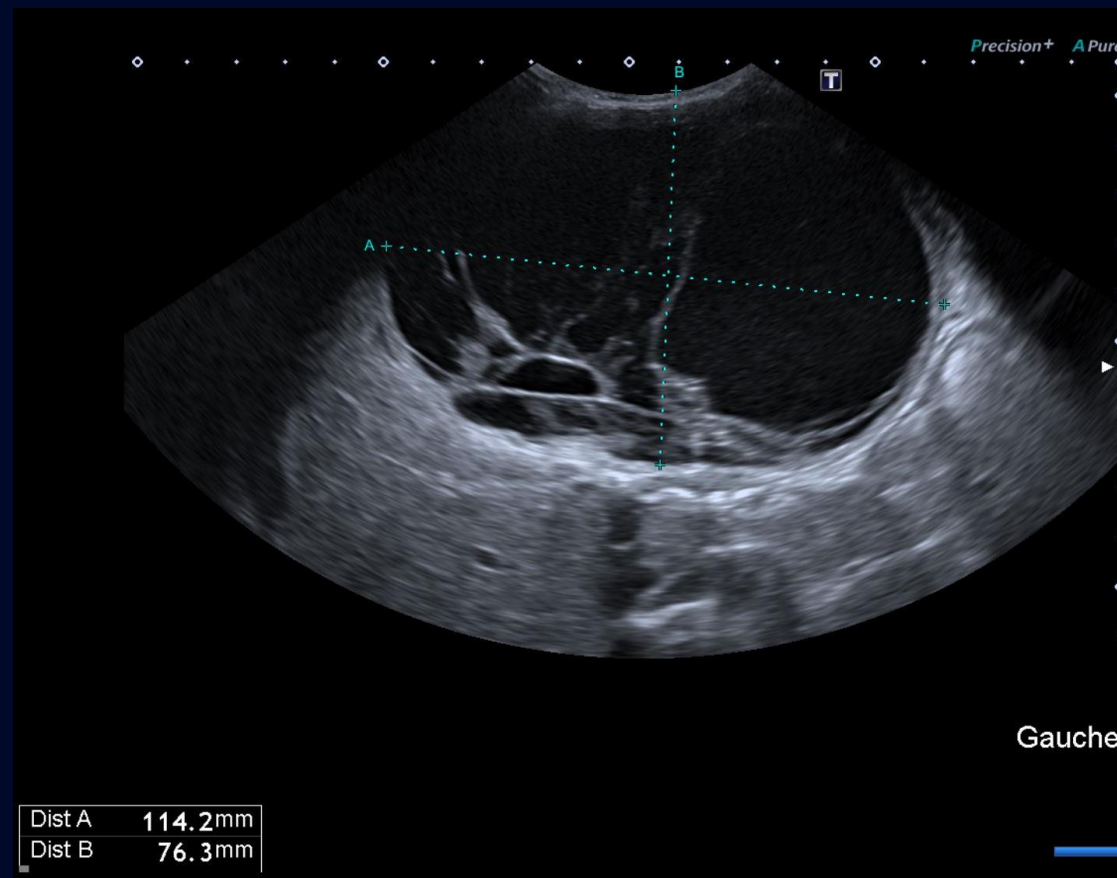
Fillette de
15 mois,
née à terme

Imagerie

Échographie abdomino-pelvienne

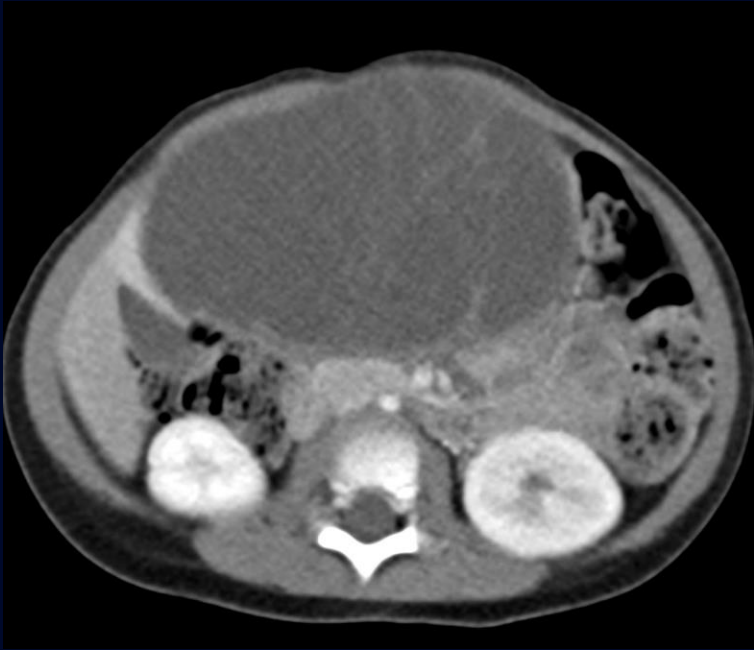


Plan axial, centré sur le foie

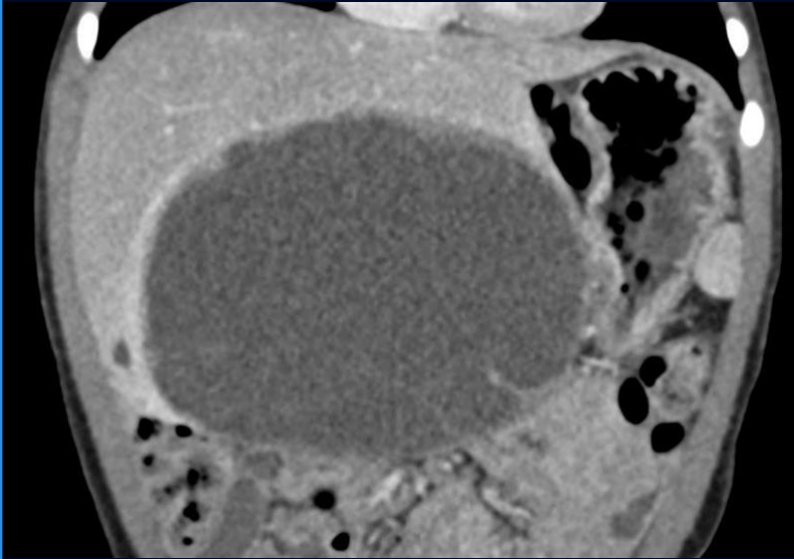


Imagerie

Scan thoraco-abdomino-pelvien C+



Coupe axiale



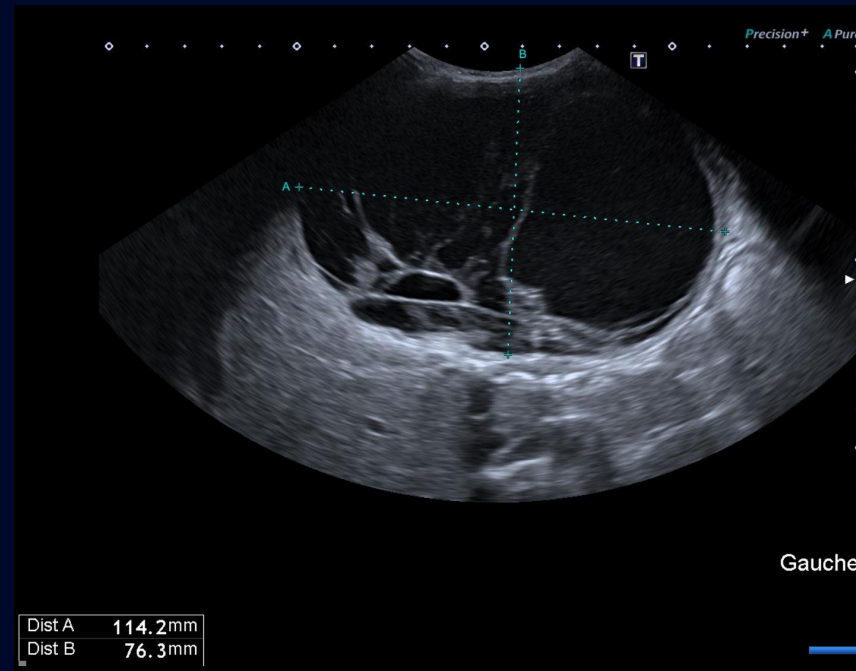
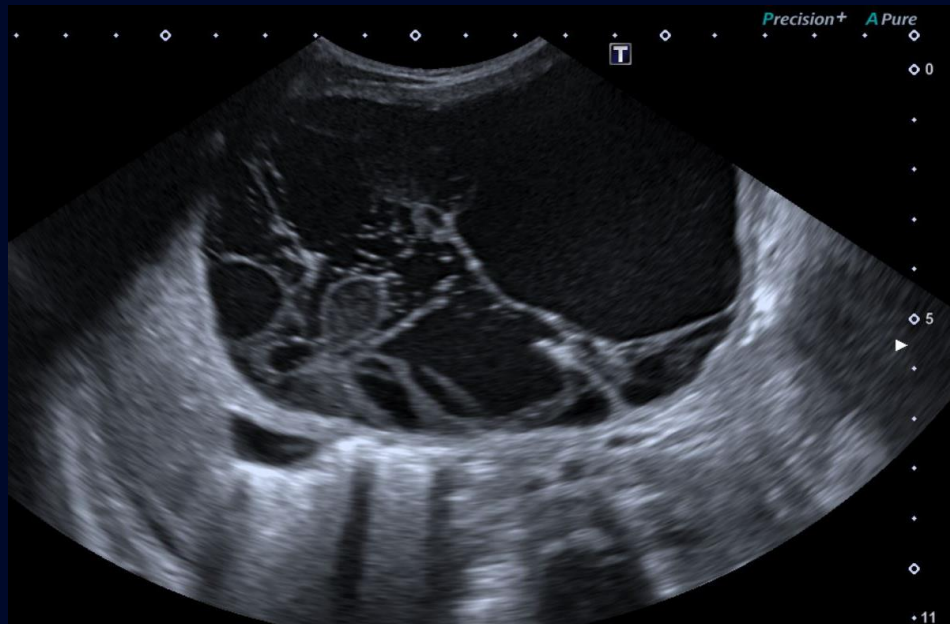
Coupe coronale



Coupe sagittale

Description

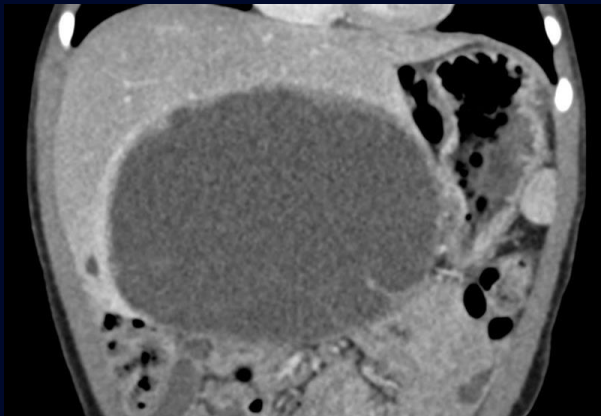
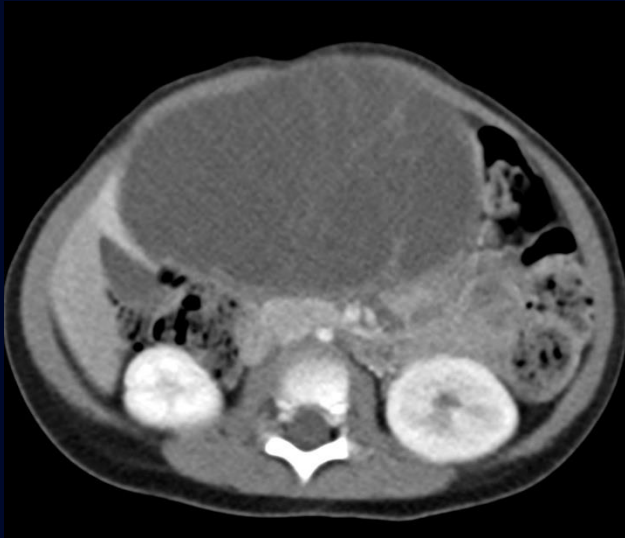
Échographie abdomino-pelvienne



- Volumineuse masse hépatique de 11,4 x 9,6 cm
- Kystique et multiloculée
- Septations épaisses
- Pas de composante solide visible

Description

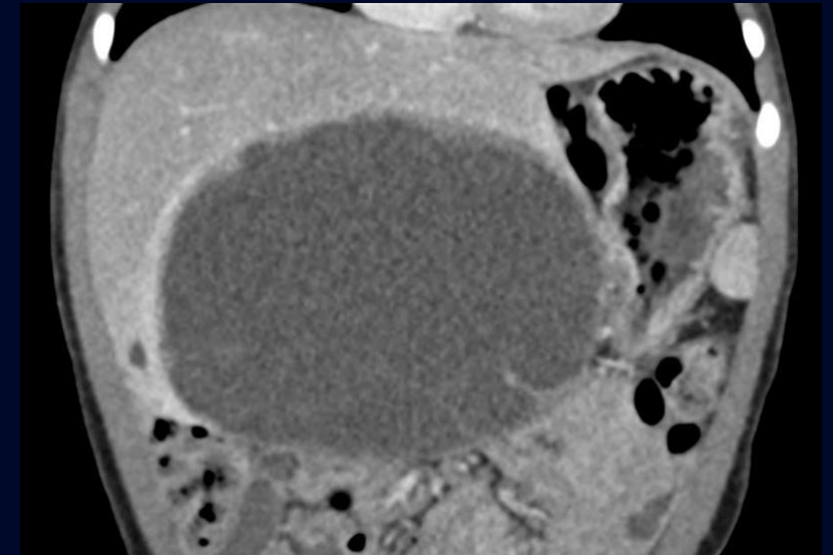
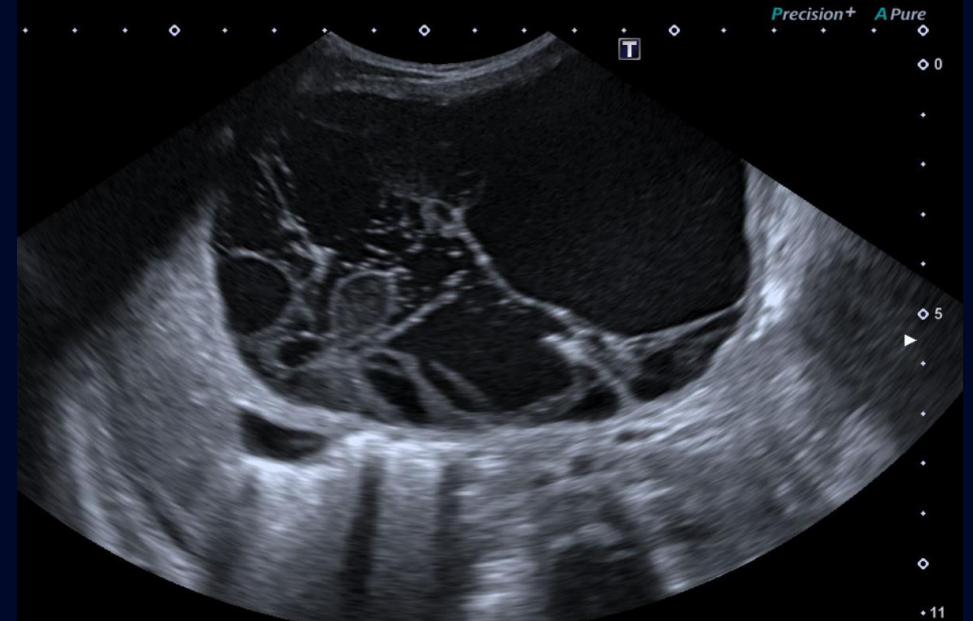
Scan thoraco-abdomino-pelvien C+



- Confirmation d'une masse intra-hépatique unique, kystique, avec septations internes.
- Pas d'extension extra-hépatique, calcifications ni dilatation des voies biliaires
- Pas d'adénomégalie

Synthèse

- Volumineuse masse intra-hépatique multikystique.
- Pas de caractéristique à l'imagerie évoquant d'emblée une lésion maligne.
- Taux d'alpha-foetoprotéine (AFP) élevé.



Diagnostic différentiel

Masse hépatique kystique **bénigne**:

- Kyste simple
- Kyste hydatique
- Abscès hépatique
- Hamartome mésenchymateux

Masse hépatique kystique **maligne**:

- Hépatoblastome
- Sarcome embryonnaire indifférencié (UES - *undifferentiated embryonal sarcoma*)

Diagnostic différentiel

Masse bénigne:

- Kyste simple 
- Kyste hydatique
- Abscès hépatique
- Hamartome mésenchymateux

En faveur :

- Lésion majoritairement anéchogène, bien délimitée
- Absence de composante solide

En défaveur :

- Architecture multiloculée complexe avec septations épaisses
- Taille importante de la lésion
- Âge de la patiente

Diagnostic différentiel

Masse bénigne:

- Kyste hydatique
- Kyste simple
- Abscès hépatique
- Hamartome mésenchymateux



En faveur :


- Masse kystique multiloculée
- Multiples septations internes ("nid d'abeille" possible)
- Taille importante de la lésion

En défaveur :

- Absence de calcification
- Pas de kyste fille franchement visible
- Absence d'exposition dans les zones endémiques

Diagnostic différentiel

Masse bénigne:

- **Abcès hépatique** 
- Kyste simple
- Kyste hydatique
- Hamartome mésoenchymateux

En faveur :

- Lésion hépatique focale
- Architecture multiloculée complexe

En défaveur :

- Absence de fièvre et de signes infectieux
- Pas d'hyperleucocytose
- Évolution progressive sur plusieurs mois sans détérioration clinique
- Absence de rehaussement périphérique en cible

Diagnostic différentiel

Masse bénigne:

• Hamartome mésenchymateux



- Kyste simple
- Kyste hydatique
- Abscès hépatique

En faveur :

- Âge typique (pic < 2 ans)
- Croissance progressive asymptomatique
- Masse hépatique principalement kystique multiloculée avec multiples septations
- Aspect en "fromage suisse" caractéristique

En défaveur :

- AFP légèrement élevée à 55,2 ng/mL (valeurs normales : 0–8,4 ng/mL) – à noter que cela est inhabituel, mais pourrait demeurer dans les limites acceptables d'observer une AFP < 1000 ng/mL.

Diagnostic différentiel

Masse maligne:

- Hépatoblastome



En faveur :

- AFP augmentée
- Âge compatible (pic 18 mois)
- Masse hépatique volumineuse

- Sarcome embryonnaire indifférencié

En défaveur :

- Lésion principalement kystique (habituellement majoritairement solide)
- Pas de calcification punctiforme
- Pas de lésion métastatique

Diagnostic différentiel

Masse maligne:

- Sarcome embryonnaire indifférencié



En faveur :

- Volumineuse masse hépatique
- Peut avoir des composantes kystiques
- Population pédiatrique

En défaveur :

- Hépatoblastome

- Âge trop jeune (UES typiquement entre 6-10 ans)
- AFP élevée (habituellement normale)
- Pas de lésion métastatique
- Évolution clinique indolente

Pathologie Macroscopique

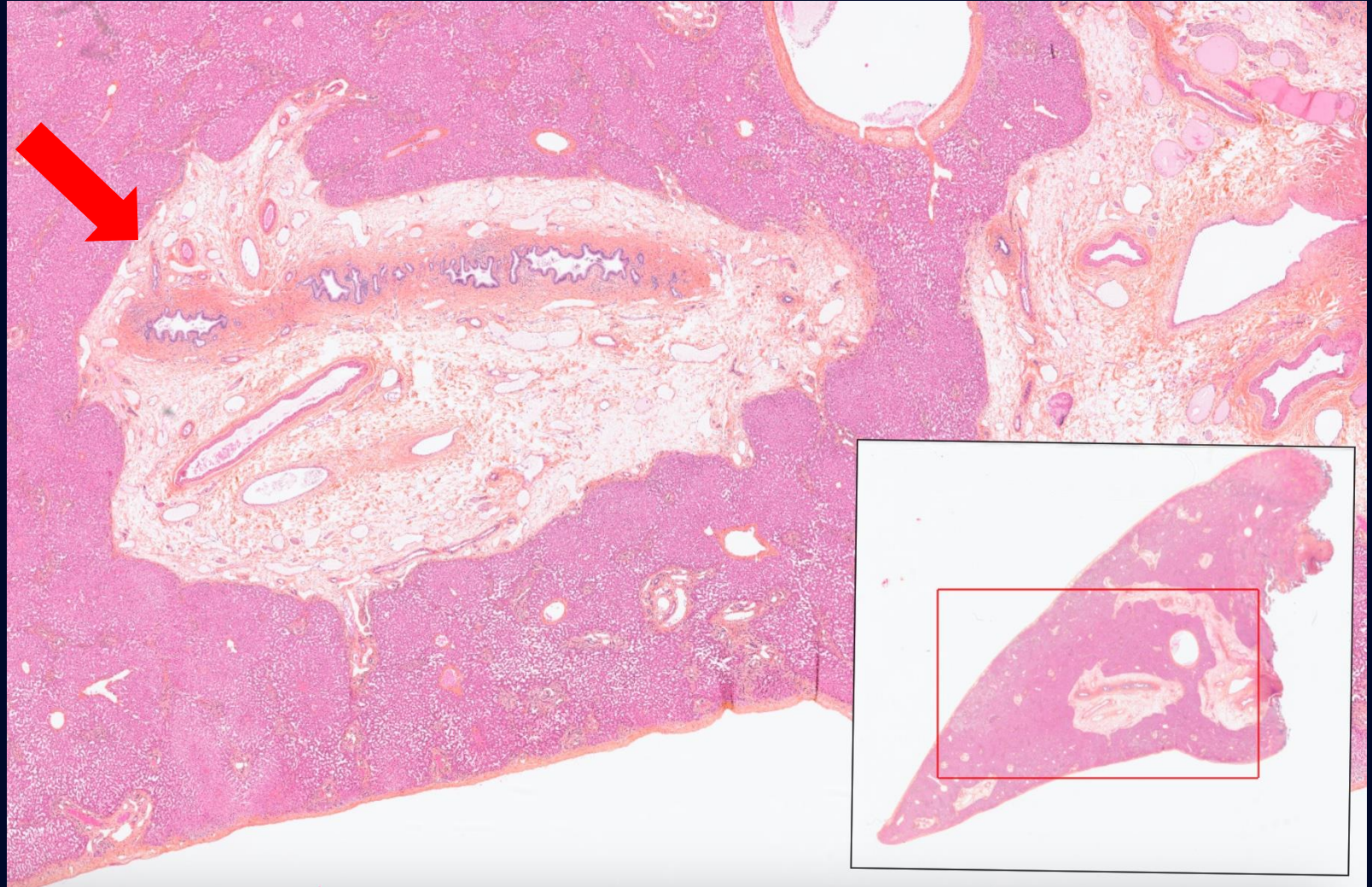
- Lésion kystique multiloculée remplie de liquide citrin.
- Pas de nécrose, calcification, ni portion hémorragique.



Pathologie Microscopique

Coloration H&E

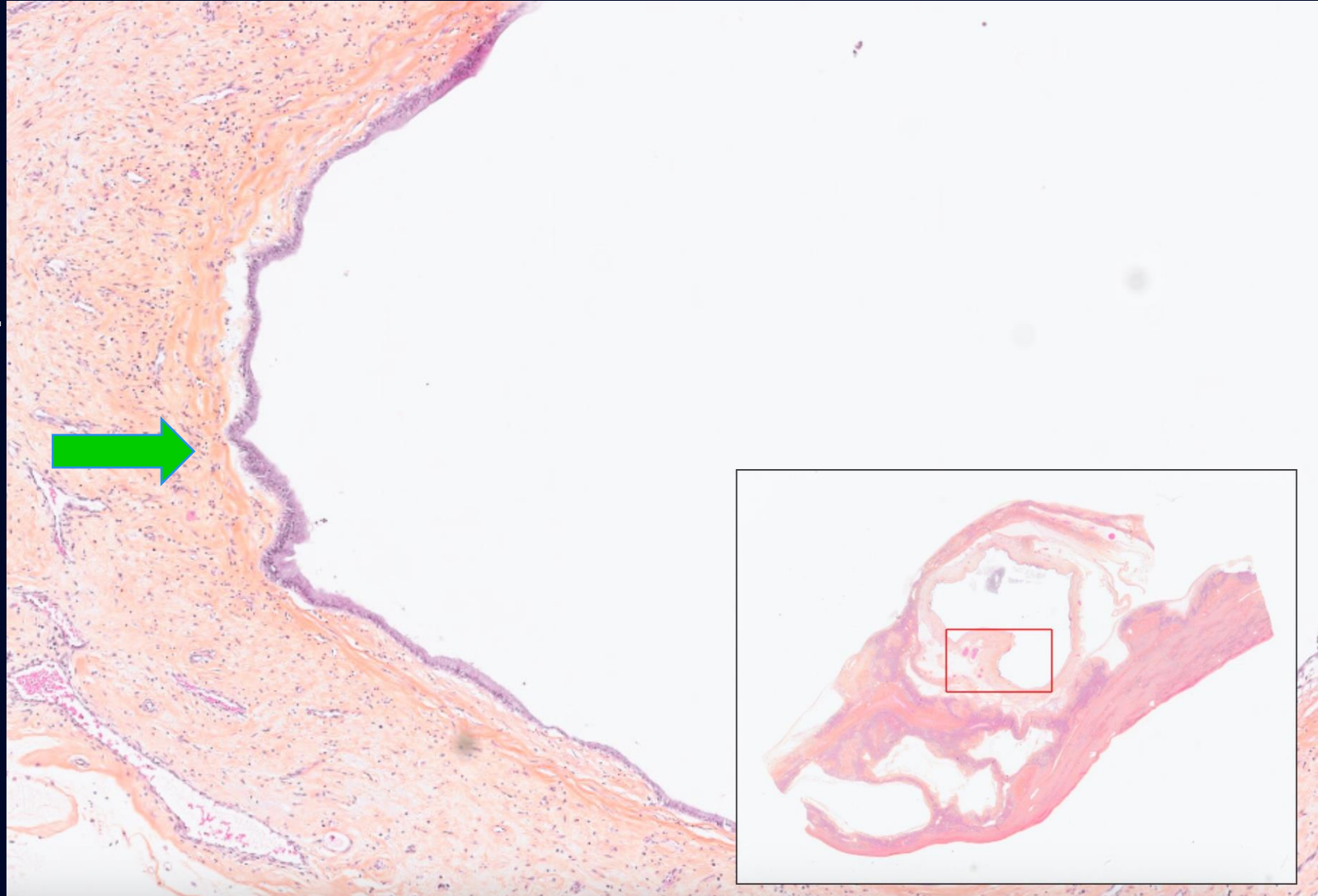
- Structures portales désorganisées/malformées constituées de vaisseaux et de structures canalaire (flèche rouge).



Pathologie Microscopique

Coloration H&E

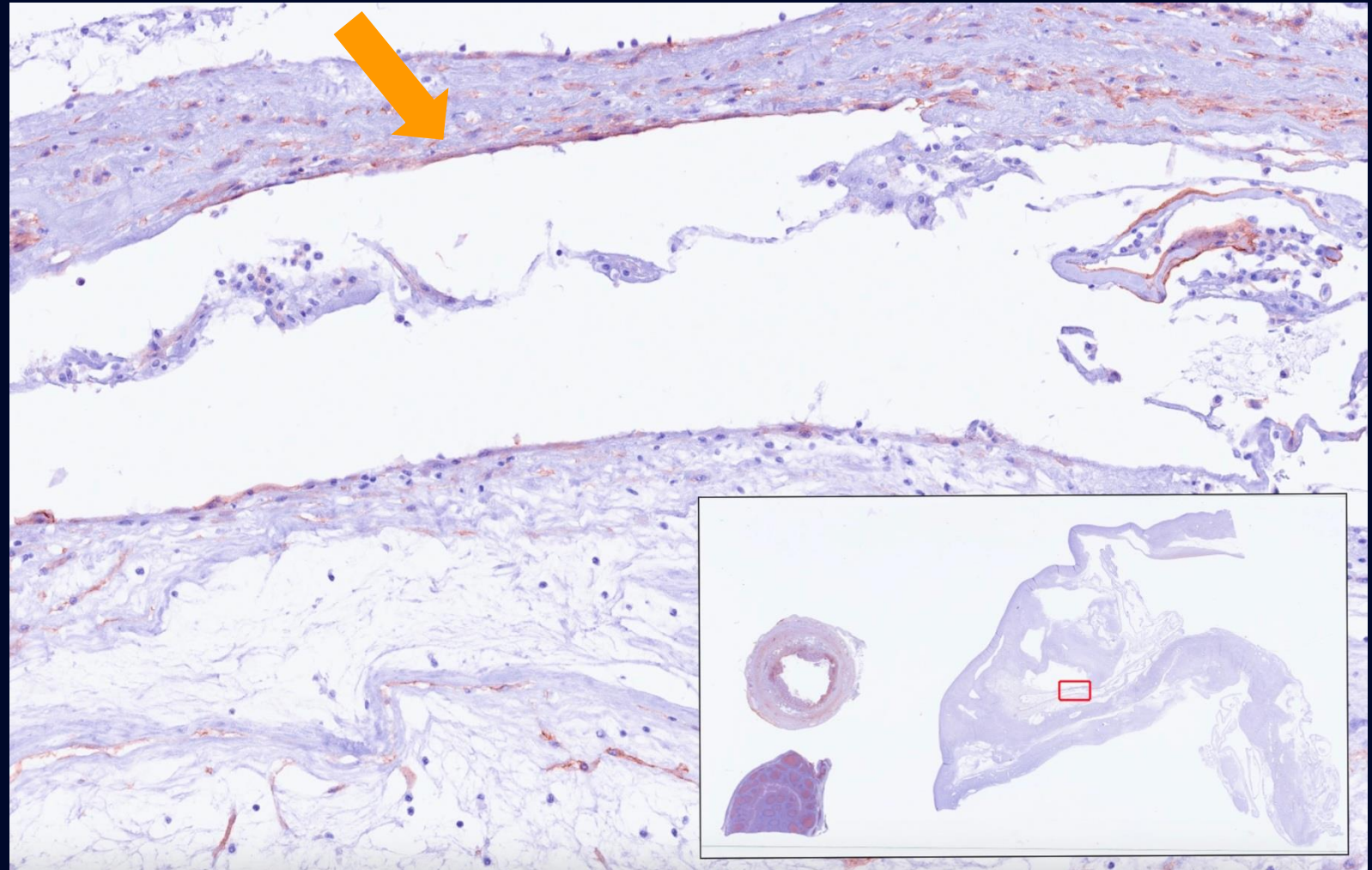
- Structures portales désorganisées/malformées constituées de vaisseaux et de structures canalaire (flèche rouge).
- Kystes tapissés d'un épithélium biliaire (flèche verte).



Pathologie Microscopique

Coloration immunohistochimique

- Structures portales désorganisées/malformées constituées de vaisseaux et de structures canalaire (flèche rouge).
- Kystes tapissés d'un épithélium biliaire (flèche verte).
- Espaces kystiques composés de:
 - CD31+ : endothélium vasculaire;
 - D2-40+ : endothélium lymphatique (flèche orange).
- Espace pseudo-kystique (endothélium composés de fibroblastes).



**Diagnostic
final**

**Hamartome
mésenchymateux
pseudo-kystique**

Traitement

- La résection chirurgicale est le traitement de première intention.
- Dans les cas non résécables, on peut procéder à une énucléation ou marsupialisation
- L'aspiration échoguidée intra-opératoire des composantes kystiques peut aider à réduire la taille de la tumeur et ainsi faciliter la résection chirurgicale.

Pronostic

- Excellent pronostic
- Faible risque de progression, puisque l'hamartome mésentérique est une lésion bénigne.

Suivi clinique du cas actuel

- Patiente ayant bénéficié d'une résection chirurgicale complète.
- Au moment de la rédaction du cas, environ deux semaines post-opératoire, la patiente se porte bien et n'a pas développé de complication.

Références

1. Aineseder M, Mestas Nunez MA, Lopez Grove R, Padilla ML, Kreindel TG. Mesenchymal hamartoma and undifferentiated embryonal sarcoma: diagnostic keys that radiologists need to know. *Radiologia (Engl Ed)* 2021;63(1):42-49. doi: 10.1016/j.rx.2020.09.008
2. Dhali A, Kumar H, Sengupta S, Biswas J, Kumar B, Dhali GK. Mesenchymal hamartoma versus hepatoblastoma: A diagnostic dilemma. *Int J Surg Case Rep* 2023;112:108931. doi: 10.1016/j.ijscr.2023.108931
3. Le LT, Phan HT, Nguyen TS, Truong KD, Nguyen DT, Nguyen TB, Pham TTT. Infantile mesenchymal hamartoma of the liver with elevated alpha fetoprotein. *BJR Case Rep* 2021;7(3):20200196. doi: 10.1259/bjrcr.20200196
4. Mesenchymal hamartoma [Internet]. Available from: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/livertumormesenchymalhamart.html>
5. Ros PR, Goodman ZD, Ishak KG, Dachman AH, Olmsted WW, Hartman DS, Lichtenstein JE. Mesenchymal hamartoma of the liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiology* 1986;158(3):619-624. doi: 10.1148/radiology.158.3.3511498
6. Sherwani P, Kandasamy D, Sharma R, Goel P, Jana M, Krishnan N. Benign paediatric liver tumours: The radiological maze demystified. *SA J Radiol* 2024;28(1):2726. doi: 10.4102/sajr.v28i1.2726