

NODULE HÉPATIQUE

- Après les recommandations américaines publiées en 2024 sur ce sujet ¹⁾.
- Complète et actualise les précédents topos parus dans foiepratique.fr et Slideshare.
- Le CHC (carcinome hépatocellulaire) et le cholangiocarcinome, à toujours rechercher en cas de cirrhose, sont envisagés ailleurs dans foiepratique.fr. et Slideshare.

1) *Frenette C et al. ACG Clinical Guideline: Focal Liver Lesions. Am J Gastroenterol 2024;119:1235-1271. (Accès libre sur internet)*
Sauf indications particulières ce sera la référence privilégiée dans ce topo.

NODULE HÉPATIQUE

Mots Clés

Adénome hépatocellulaire

Angiome

Angiosarcome

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire

Hémangioendothéliome épithélioïde

Hémangiome

Lésion focale du foie

Nodule hépatique

Sarcome de Kaposi

Tumeur hépatique

Tumeur des petits vaisseaux hépatiques

INTRODUCTION

NODULE HÉPATIQUE

Un problème courant

Les lésions hépatiques bénignes, découvertes "par hasard" sont fréquentes,

- **en imagerie** (jusqu'à 15%)
- **à l'autopsie** (plus de 50% dans une étude)

NODULE HÉPATIQUE

Un interrogatoire orienté

- **Notion d'une maladie cancéreuse ?**
- **Altération de l'état général ?**
Amaigrissement ? anorexie ? fièvre ?
- **Voyage à l'étranger ?**
- **Médicaments ?**
Pilule contraceptive ? hormones ?
- **Facteurs de risque de maladie du foie ?**
Alcool ? syndrome métabolique ? hépatite virale ?

Un examen clinique complet

Notamment à visée hépatique,

Hépatomégalie ? Splénomégalie ?

Circulation collatérale ? Angiomes stellaires ? érythème palmaire ?

Un bilan biologique adapté

Bilan hépatique Sérologies virales Marqueurs tumoraux...

NODULE HÉPATIQUE

Un diagnostic basé sur l'imagerie

- **Les lésions découvertes en échographie sont le plus souvent (jusqu'à 95% des cas) diagnostiquées grâce à l'imagerie avec injection d'un produit de contraste et images aux temps artériel, portal et tardif, sans recours à la biopsie.**

- **Les cas difficiles doivent faire l'objet d'une discussion multidisciplinaire et envisager un recours à une étude cytologique ou histologique.**

Si la biopsie n'est pas possible, une nouvelle imagerie peut être envisagée au bout de 3 à 6 mois.

NODULE HÉPATIQUE

1ère partie

LÉSIONS BÉNIGNES

NODULE HÉPATIQUE

HÉMANGIOME

NODULE HÉPATIQUE

Hyperplasie nodulaire focale

- Les lésions décou

Si la biopsie n'est pas possible, une nouvelle imagerie peut être envisagée au bout de 3 à 6 mois.

NODULE HÉPATIQUE

Hémangiome

Lésion mésenchymateuse vasculaire bénigne

3 types: caverneux, capillaire, scléreux

Épidémiologie

- Lésion nodulaire hépatique la plus fréquente
- Jusqu'à 20%
- Prédominance féminine (F/H = 4/1)
(mais pas de rôle évident des hormones féminines, pilule contraceptive et grossesse non contre-indiquées)

Manifestations

- Généralement asymptomatique
- Complications rares, dont coagulopathie de consommation
(thrombopénie, saignement, Syndrome de Kasabach-Merritt)

Hémangiome

Imagerie

Souvent: découverte par hasard en échographie

- **Hémangiome caverneux**

=> lésion hyper-échogène homogène, avec renforcement postérieur

- **Si aspect non typique ou > 2 cm**

Confirmation avec:

- . **Échographie avec contraste** => rehaussement périphérique

- . **Scanner ou IRM** (méthode la plus performante)

=> hypo-densité avant contraste, hypo-intensité avant contraste en T1, rehaussement périphérique précoce puis centripète aux temps portal et tardif, hyper-intense en T2.

NODULE HÉPATIQUE

Hémangiome

Prise en charge

- **Lésion échogène à contours nets < 2 cm,**
sans facteurs de risque (cirrhose, infection virale B)
=> un diagnostic échographique peut suffire.
- **Cas difficiles :**
si le diagnostic ne peut être confirmé par une imagerie avec contraste,
éviter la biopsie, privilégier discussion multidisciplinaire
et surveillance.
- **Rares indications de résection**
 - . Hémangiome caverneux géant (> 10 cm) asymptomatique: non
 - . Rarement: rupture, hémorragie lésionnelle, coagulopathie de consommation,
compression vasculaire ou d'un organe.

NODULE HÉPATIQUE

HNF

(HYPERPLASIE NODULAIRE FOCALE)

NODULE HÉPATIQUE

Hyperplasie nodulaire focale

Introduction

- **Réaction locale à une anomalie vasculaire**
Avec trouble de la perfusion
- **Fréquente: 2ème lésion solide après l'hémangiome**
0,3% à 3% à l'autopsie
Association fréquente à un hémangiome (jusqu'à 20%)
- **Prédominance féminine**
Mais contrairement à l'adénome, arrêt pilule contraceptive inutile
- **Découverte généralement fortuite.**

NODULE HÉPATIQUE

Hyperplasie nodulaire focale

L'imagerie permet généralement le diagnostic

En particulier le diagnostic différentiel avec l'adénome, si bien que **biopsie et surveillance inutiles.**

Méthode de choix:

IRM avec injection d'un agent de contraste hépato-biliaire (comme l'acide gadoxétique)

(performance > 90%)

Au scanner ou à l'IRM avec produit de contraste:

masse bien délimitée, avec réhaussement homogène en phase artérielle,
puis iso-intense en phase portale et tardive;

Cicatrice centrale:

Hypo-dense, hypo-intense sans contraste.

Rehaussement en phase portale et tardive.

Iso-intense à hyper-intense en T2.

NODULE HÉPATIQUE

ADÉNOME HÉPATOCELLULAIRE

Adénomes hépatiques 1)

	Inflammatoire	HNF-1alpha	Mutation, bêta-caténine	Sonic hedgehog	Inclassé
Épidémiologie	35-45%	35-40%	Exon 3: 10% Exon 7/8: < 10%	< 5%	5-10%
Facteurs	Oestrogènes Obésité Stéatose Alcool Glycogénose	Oestrogènes Anabolisants MODY3	Anabolisants Androgènes Sexe masculin Glycogénose	Stimulation hormonale Obésité	
Analyse moléculaire Biologie	Activation JAK/STAT Phosphatases alcalines CRP, fibrinogène (+/-)	Inactivation HNF-1alpha	Mutation bêta-caténine Stimulation Wnt/Bêta caténine Glutamine synthase élevée	Stimulation sonic hedgehog Fusion INHbêtaE/GLI1	
Histologie	Infiltrat inflammatoire Dilatation sinusoidale Vaisseaux dystrophiques CRP +, amyloid A +, FABP + a)	Stéatose lésionnelle FABP- a)	Atypie nucléaire Bêta caténine + (nucléaire et cytoplasmique) Glutamine synthase hétérogène	FABP+ a)	FABP+ a)
Hémorragie	Faible	Faible	Faible	Élevé	
Cancérisation	Modérée	Faible	Élevé (Jusqu'à 46%, exon 3)	Faible	

1) D'après Frenette et al. 2024.

a) FABP = Fatty Acid Binding Protein (Protéine de liaison aux acides gras)

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Épidémiologie

- Rare

- . 10 fois moins fréquent que l'HNF (Hyperplasie Nodulaire Focale)
- . 0,007% à 0,012%

- Terrain

Femme 35-40 ans (sexe ratio: femme/homme = 10/1)

- Facteurs de risque

- . Pilule contraceptive (*3 à 4/100000 versus 0,13 à 1/100000 sans pilule*)
- . Stéroïdes anabolisants
- . Glycogénose
- . Ovaires polykystiques
- . Obésité

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Anatomie pathologique

- Prolifération d'hépatocytes matures

- . Sur un foie sain, stéatosique, ou atteint d'une glycogénose.
- . Bien délimitée, mais rarement encapsulée
- . Très vasculaire
- . Taille variable
- . Solitaire ou multiple (*si > 10 on parle d'adénomatoses*)

Détails: tableau plus loin (en fin du chapitre adénomes)

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Évolution

- **Généralement bénins et asymptomatiques**

- **Quels risques ?**

Ils sont associés au sous-type de l'adénome. *(tableau plus loin)*

Il s'agit surtout de:

- . **Saignement** *(jusqu'à 15%)*

- . **Cancérisation** *(jusqu'à 5%)*

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Imagerie (1/3)

- Stéatose hépatique

Si syndrome métabolique, glycogénose

- Aspect lésionnel variable, fonction du sous-type moléculaire

- . L'imagerie avec injection d'un produit de contraste et étude multiphasique, en particulier l'IRM, peut permettre le diagnostic du sous-type moléculaire.
- . Au scanner avec injection et en IRM avec agent extra-cellulaire: réhaussement en phase artérielle, puis iso-intense en phase portale et d'équilibre.
- . En IRM: hyper-intensité modérée en T2 et en T1 hypo- à iso-intensité.
- . Stéatose lésionnelle possible

(tableau plus loin)

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Imagerie (2/3)

Notions à savoir

- 1) En IRM avec injection de **produit hépato-biliaire**, les adénomes sont le plus souvent dépourvus de signal, contrairement à l'HNF (Hyperplasie Nodulaire Focale). Cependant, chez quelques adénomes inflammatoires atypiques ou mutés bêta-caténine, la présence d'un transporteur biliaire (OATP1B1/B3 ^{a)}) entraîne une rétention de l'acide gadoxétique, source d'un signal hyper-intense. Ces cas font l'objet d'une discussion multi-disciplinaire et éventuellement d'une biopsie.
- 2) En cas de **saignement au niveau d'un adénome**:
 - => aspect hyperdense au scanner sans contraste ,
 - => hyper-intense en T1 en IRM avant injection.

a) OATP1B1/B3 = Organic Anion Transporter Polypeptide 1B1/B3)

NODULE HÉPATIQUE

Adénome hépatocellulaire

Imagerie (3/3)

Problème du CHC (carcinome hépatocellulaire)

- Suspicion devant:

- . Augmentation rapide de taille
- . Apparition d'une stéatose lésionnelle
- . Washout au temps portal ou tardif.

- Biopsie ?

En sachant qu'un adénome est souvent interprété comme étant un CHC bien différencié...

- Intérêt d'un panel de 3 marqueurs

glypican-3, heat shock protein 70, glutamine synthetase.

NODULE HÉPATIQUE

Adénomes hépatocellulaires

Sous-types cliniques et moléculaires

Introduction

3 catégories principales ^{a)}		2 autres catégories ^{a)}	
Inflammatoire	35-45%	Sonic Hedgehog	< 5%
HNF-1 alpha ^{b)}	35-40%	Inclassés	5-10%
Mutation Bêta-caténine	Exon 3: 10% Exon 7/8: < 10%	—	

a) Voir aussi le tableau des adénomes en fin de chapitre
b) HNF-1 alpha = Hepatocyte Nuclear Factor-1 Alpha

Adénomes hépatocellulaires

Sous-types cliniques et moléculaires

Adénomes inflammatoires (35 à 45% des adénomes)

- **Facteurs favorisants = ceux de la stéatose hépatique**
 - . Obésité
 - . Syndrome métabolique
 - . Alcool
 - . Glycogénose
- **Signes biologiques possibles, augmentation de:**
 - . Phosphatases alcalines
 - . CRP
 - . Fibrinogène
- **Imagerie**
 - Diapo plus loin*
- **Risque hémorragique (+)**
 - . Taille importante
 - . Situation sous-capsulaire
 - . Forte vascularisation
- **Risque de cancérisation**
 - . Faible, sauf association d'une mutation bêta-caténine

NODULE HÉPATIQUE

Adénomes hépatocellulaires

Sous-types cliniques et moléculaires

HNF-1 alpha inactivé (35 à 40% des adénomes)

- Facteurs favorisants

- . Pilule contraceptive / excès d'exposition aux oestrogènes
- . Diabète (Maturity Onset Diabetes type 3 / MODY3)

- Imagerie

- . Stéatose lésionnelle souvent marquée a)
Diapo plus loin

- Risque hémorragique et de cancérisation

- . Faibles

a) Une stéatose lésionnelle peut aussi se voir dans les adénomes inflammatoires

Adénomes hépatocellulaires

Sous-types cliniques et moléculaires

Bêta caténine activé

Exon 3 jusqu'à 10% des adénomes, surtout chez l'homme.

- Facteurs favorisants

- . Stéroïdes anabolisants
- . Glycogénose

- Imagerie

- . Diagnostic difficile avec le CHC ^{a)}
Diapo plus loin

- Risque de cancérisation

- . Le plus élevé parmi les adénomes
=> À réséquer quelle que soit la taille

Exon 7/8 < 10% des adénomes, risque de cancérisation faible.

a) CHC = Carcinome hépatocellulaire

Adénomes hépatocellulaires

Sous-types cliniques et moléculaires

Adénomatosose

- **Définition > 10 adénomes**
- **Terrain**
 - . Stéatose hépatique
 - . Syndrome métabolique
 - . Glycogénose
 - . Souvent sous-type inactivé HNF-1 alpha a)

a) *HNF-1 alpha = Hepatocyte Nuclear Factor-1 alpha*

Adénomes hépatiques: imagerie ¹⁾

	Inflammatoire	Muté HNF-1alpha	Mutation bêta-caténine
Stéatose lésionnelle	> 15%	> 75%	+/-
Rehaussement en phase artérielle	++	+	++
Rehaussement en phase portale / tardive	++	+/-	-
Rehaussement en phase hépato-biliaire	iso- à hyper-intense: # 10% a)	hypo-intense	iso- à hyper-intense: # 60% a)
Signal T2	Hyper-intense ++ Signe de l'atoll b)	Iso-intense / hyper-intensité faible	Hyper-intensité hétérogène

a) Secondaire à l'expression du récepteur OATP1B3

b) Signe de l'atoll: Couronne hyper-intense avec iso-intensité centrale.

1) D'après Frenette et al. 2024.

Adénomes hépatocellulaires

Prise en charge

Adénomes hépatocellulaires

Prise en charge (1/3)

Introduction

- Traitement conservateur

Adénome de petite taille, asymptomatique

Pas de facteurs de risque

- Résection à envisager

Taille \geq 5 cm, sexe masculin

NODULE HÉPATIQUE

Adénomes hépatocellulaires

Prise en charge (2/3)

Femme		Homme
< 5 cm	≥ 5 cm	
<ul style="list-style-type: none"> - Selon le contexte <ul style="list-style-type: none"> . Stop apport hormonal . Perte de poids - Surveillance a) <ul style="list-style-type: none"> . IRM avec contraste tous les 6 mois . après 2 ans: échographie 	<p>Initialement: idem adénome < 5 cm</p> <ul style="list-style-type: none"> - Si régression < 5 cm: continuer surveillance IRM tous 6 mois - Si persistance > 5 cm résection chirurgicale (de préférence), car risque hémorragie et cancérisation 	<p>Résection chirurgicale Quelle que soit la taille En raison du risque élevé de cancer</p>
<p><i>a) Si mutation bêta-caténine sur une biopsie => résection chirurgicale</i></p>		

NODULE HÉPATIQUE

Adénomes hépatocellulaires

Prise en charge (3/3)

Rupture	Cancérisation	Grossesse
<ul style="list-style-type: none">- Facteurs de risque<ul style="list-style-type: none">≥ 5 cmExophytiqueAugmentation de taille- Traitement<ul style="list-style-type: none">. Embolisation transartérielle. Transfusion. Résection chirurgicale	<ul style="list-style-type: none">- Incidence < 5%- Facteurs de risque<ul style="list-style-type: none">Homme / Femme = 10/1Taille > 5 cmMutation bêta-caténine sur l'exon 3Glycogénose- Imagerie<ul style="list-style-type: none">Croissance rapide- Diagnostic<ul style="list-style-type: none">Concertation multidisciplinaireBiopsie- Traitement<ul style="list-style-type: none">Résection chirurgicaleAutres méthodes (comme pour le CHC ^{a)})	<ul style="list-style-type: none">- Croissance possible<ul style="list-style-type: none">Échographie toutes 6 à 12 semaines- Risque hémorragique:<ul style="list-style-type: none">Augmentation de taille, surtout > 6,5 cmLésion exophytique- Traitement<ul style="list-style-type: none">RésectionEmbolisation

a) CHC = Carcinome hépatocellulaire.

NODULE HÉPATIQUE

2ème partie

LÉSIONS MALIGNES

NODULE HÉPATIQUE

Lésions malignes

Introduction

Importance du contexte

- Cirrhose
 - => CHC (carcinome hépatocellulaire) ? 1)
- Cholangite sclérosante
 - => cholangiocarcinome 2)
- Cancer extra-hépatique
 - => métastase ?

Lésions envisagées dans ce chapitre

Hémangioendothéliome épithélioïde, carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire, angiosarcome,

1) Singal et al. AASLD practice guidance on prevention, diagnosis and treatment of hepatocellular carcinoma. *Hepatology* 2023.

(Réf. complète en fin de topo, accès libre sur internet)

2) Bowlus et al. AASLD practice guidance on primary sclerosing cholangitis and cholangiocarcinoma *Hepatology* 2023

(Réf. complète en fin de topo, accès libre sur internet)

NODULE HÉPATIQUE

HÉMANGIOENDOTHÉLIOME ÉPITHÉLIOÏDE

NODULE HÉPATIQUE

Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique

- **Dérive des cellules endothéliales vasculaires** ^{a)}

- **Rarissime**

Incidence: 0,038/100000 /an

Prévalence: ≤ 1 à 2 cas/ million

Légère prédominance féminine (3/2)

Survenue possible à tout âge; âge moyen du diagnostic: 30 à 50 ans.

- **Découverte souvent fortuite**

(25%)

a) Il existe 2 types de tumeurs vasculaires hépatiques malignes: l'angiosarcome (AS) de pronostic sévère et l'hémangioendothéliome épithélioïde (HE) d'évolution plus indolente, mais avec des métastases fréquentes (en particulier poumon, foie, os). L'HE est caractérisé par les fusions géniques suivantes: WWTR1-CAMTA1 (90%) ou YAP1-TFE3N (10%). Le diagnostic différentiel histologique entre AS et HE est parfois difficile, il peut être aidé par l'immunohistochimie (CAMTA-1, P53, Ki-67). Intérêt pronostique de l'activité mitotique et de Ki-67. (Yoo et al. 2024).

Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique

Imagerie

Scanner et IRM: aspects caractéristiques a)

- Lésions souvent multifocales, périphériques, rétraction capsulaire
- "target signs" (aspects en cible), "lollipop signs" (aspects en sucette)
- Rehaussement périphérique précoce, puis remplissage centripète

a) Luo 2023 (référence complète en fin de topo, accès libre, iconographie)

NODULE HÉPATIQUE

Hémangioendothéliome épithélioïde

Traitement

Non standardisé

1) Résection chirurgicale

- . Bons résultats à long terme pour les formes localisées (70 à 80%).
- . Mais de nombreuses difficultés:
atteinte hépatique souvent multi-centrique, métastases fréquentes, récurrences post-opératoires.

2) Transplantation hépatique

- . De bons résultats ont été publiés.
- . Indication controversée: risque de récurrence, évolution souvent indolente.

3) Traitement systémique

- . Anthracycline (traitement des sarcomes avancés) = peu efficace
- . De bons résultats ont été rapportés dans plusieurs pays avec le sirolimus ^{a)}, hors AMM ^{b)}
éventuellement associé à l'interféron-alpha 2b.

*a) Inhibiteur de m-TOR. Inhibe l'activation de la cible de la rapamycine (Target Of Rapamycin) chez les mammifères (mTOR),
Le sirolimus est un immunosuppresseur sélectif. Il inhibe l'activation des cellules T*

b) AMM = Autorisation de mise sur le marché

NODULE HÉPATIQUE

CARCINOME HÉPATOCELLULAIRE FIBROLAMELLAIRE

NODULE HÉPATIQUE

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire

Pathologie

- Grandes bandes fibreuses de collagène entourant les cellules tumorales.
- Présence d'une protéine de fusion codée par DNAJB1- PRKACA (non constatée dans le CHC ^{a)} ni le cholangiocarcinome) et augmentation de l'activité de la protéine kinase A. ^{b)}

Épidémiologie

- Rare
 - 0,5% à 9% des cancers primitifs du foie, < 1% des tumeurs primitives du foie aux USA
- Enfant et sujet jeune (15-19 ans), homme < 40 ans mais aussi vers 70-74 ans
- Survient habituellement sur un foie non cirrhotique

Signes cliniques peu spécifiques

- Douleurs, nausées, perte de poids...

Pas d'augmentation habituelle de l'alpha foeto-protéine

- Si élevée = facteur indépendant de mauvais pronostic

a) CHC : Carcinome hépatocellulaire.

b) Détails in Gummadi et al. J Hepatocellular Carcinoma (réf. complète en fin de topo, accès libre sur internet)

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire

Imagerie

Souvent évocatrice, mais la biopsie reste nécessaire

- . Lésion volumineuse sur foie normal**
- . Possibles calcifications**
- . Prise de contraste précoce, généralement hétérogène**
- . Hypo-intense en IRM avec produit hépato-biliaire**
- . Possible cicatrice centrale (jusqu'à 50% des cas)**

Ce qui évite la confusion avec une HNF a)

a) HNF = Hyperplasie Nodulaire Focale

NODULE HÉPATIQUE

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire

Traitement ^{1) 2)}

- Chirurgie (++)

- . Même en cas d'adénopathies
- . Récidives assez fréquentes (5% à > 80%)
- . Cependant considéré comme un traitement potentiellement curateur, avec des survies à 5 ans de l'ordre de > 50% à > 60%, voire 80% (tumeurs résécables) versus 10% (maladie avancée) a)

- Transplantation hépatique (+/-)

- . Survie à 5 ans: < 50%
- . À réserver aux tumeurs hépatiques localisées inextirpables

- Malades non opérables, récurrences post-opératoires

Radiothérapie, chimiothérapie (semblent peu efficaces, peu de données)

Immunothérapie En particulier anti-CTLA4 (ipilumab) + anti-PD1 (nivolumab)

Étude en cours avec un vaccin ciblant la kinase de fusion DNAJB1-PRKACA, associé à l'ipilumab et au nivolumab (NCT04248569)

1) Glavas et al *J Gastroenterol Surg* 2023 (Réf. complète en fin de topo, accès libre sur internet)

2) Frenette et al. *Am J Gastroenterol* 2024 (Réf. complète en fin de topo, accès libre sur internet)

NODULE HÉPATIQUE

ANGIOSARCOME

NODULE HÉPATIQUE

Angiosarcome

Pathologie

Développement à partir de cellules endothéliales lymphatiques ou vasculaires.

Épidémiologie

- Rare

0,1% à 2% des tumeurs malignes primitives du foie

Cependant la plus fréquente des tumeurs primitives mésenchymateuses malignes du foie

- Facteurs de risque

Retrouvés dans 25% des cas. Avec souvent une très longue période de latence (10-40 ans)

Chlorure de vinyle, arsenic, radiations, dioxyde de thorium (Thorotrast) arrêté en 1960, stéroïdes anabolisants, exposition au radium

- **Légère prédominance masculine (3/1), souvent > 50 ans** (jusqu'à 80%)

Manifestations

- **Symptômes mimant une maladie chronique du foie** (assez fréquent)

- **Hémopéritoine** (environ 15%)

- **Métastases pulmonaires ou osseuses**

- **Thrombopénie** (consommation intra-tumorale = syndrome de Kasabach-Merritt)

- **Anémie hémolytique micro-angiopathique**

Bioulac-Sage et al. Semin Liver Dis 2008 (Accès libre, iconographie anatomo-pathologique, réf. complète en fin de topo)

Kumar et al. StatPearls (internet) 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

NODULE HÉPATIQUE

Angiosarcome

Imagerie

- Échographie

- . Lésions uniques ou multiples, hyperéchogènes (échogénicité variable si hémorragie)

- Scanner

- . Si thorotrast:
 - => aspect réticulé au niveau du foie et de la rate,
 - => aspect de dépôt périphérique au niveau des nodules
- . Sans injection: masse(s) hypo-dense(s) sauf hémorragie (alors hyper-dense)
- . Après injection: prise de contraste artérielle, persistant aux temps portal et tardif.
La prise de contraste peut être centripète comme dans l'hémangiome;

- IRM

- . Hypo-intense en T1, hyper-intense hétérogène en T2
- . Tumeurs hétérogènes sur toutes les séquences (différence avec l'hémangiome)
(quand au thorotrast: pas de signal en IRM)

Sarangi et al. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

Zhu et al. World J Gastroenterol 2015 (Accès libre, iconographie, réf. complète en fin de topo)

NODULE HÉPATIQUE

Angiosarcome

Diagnostic

- Difficile

- . Tru-cut biopsy = contre-indiquée (risque de saignement)
- . Aspiration à l'aiguille fine = possible

- **L'évolution rapide** (clinique, imagerie) **contribue au diagnostic**

Pronostic sévère

- **Tumeurs souvent volumineuses, touchant les 2 lobes**
- **Métastases extra-hépatiques (jusqu'à 50%), poumons, os, rate**
- **Si lésion sur un seul lobe, une résection chirurgicale est possible**
- **Embolisation en cas de rupture avec hémopéritoine**
- **Transplantation hépatique contre-indiquée**

Sarangi et al. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)
Kumar et al. StatPearls (internet) 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

Tumeurs hépatiques vasculaires malignes ¹⁾

	Sarcome de Kaposi (SK) ^{2) 3)}	HSVN ^{a) 4) 5)}	HEH ^{b)}	Angiosarcome ⁶⁾
Malignité	+/-	+/- -	+	+++
Épidémiologie ^{c)}	Associé au VIH ^{c)} et au virus herpès Commun en Prédominance masculine	Rarissime Homme (H/F: 17/6) 58 ans (24-83 ans)	Décrite plus haut	
Manifestations	Cutanées / Pulmonaires Foie: asymptomatique ou insuffisance hépatique tardive - Échographie: petits nodules hyperéchogènes - Scanner: multiples lésions hypodenses et après contraste rehaussement aux 3 phases. - IRM: nodules hypo-intenses en T1, hyper-intenses en T2 ³⁾	Lésion souvent unique Taille 2,8 cm (0,2-15,9) Échographie: hypoéchogène puis avec contraste: rehaussement centripète, persistant aux temps portal et tardif ⁵⁾	Décrites plus haut	
Traitement	Celui du VIH ^{c)} / chimiothérapies ^{2) 3)}	Résection	Décrit plus haut	

a) HSVN = Hepatic Small Vein Neoplasm (Tumeur des petits vaisseaux hépatiques)

b) HEH = Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma (Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique)

c) VIH = Virus de l'Immunodéficience Humaine. 4 formes de SK: lié au VIH, classique (sporadique), endémique (africain), iatrogénique (traitement immunosuppresseur)

1) Sarangi et al. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

2) Van Leer-Greenberg et al. World J Hepatol 2017 (Accès libre, iconographie, réf. complète en fin de topo)

3) Guan et al. Infect Drug Resist 2024 (Accès libre, iconographie, réf. complète en fin de topo)

4) Goh et al. Ann Med Surg 2021 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

5) Mylonakis et al. Cureus 2023 (Accès libre, iconographie, réf. complète en fin de topo)

6) Kumar et al. StatPearls (internet) 2023 (Accès libre, réf. complète en fin de topo)

RÉFÉRENCES (1/2)

Choisies pour leur intérêt scientifique, didactique et leur facilité d'accès

Tumeurs bénignes du foie

- Frenette C, Mendiratta-Lala M, Salgia R et al. ACG Clinical Guideline: Focal Liver Lesions. Am J Gastroenterol 2024;119:1235-1271. (Accès libre sur internet / Iconographie).
- European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines on the management of benign liver tumours. J Hepatol 2016;65:386-398 (Accès libre sur internet).

Hémangioendothéliome épithélioïde

- Liu X, Zhou R, Liu L et al. Short-term outcomes of combined therapy with sirolimus and interferon-alpha 2b for advanced hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Ther Adv Med Oncol 2024;16:1-8. (Accès libre sur internet).
- Robinson D, Leonard H, Baldi GG et al. The patient perspective on sirolimus for epithelioid hemangioendothelioma (EHE): results of a community survey highlighting the importance of equitable access to treatments. Front Oncol 2024;14:1367237 (Accès libre sur internet).
- Yoo Y, Shin J, Jun E et al. Proposed diagnostic and prognostic markers of primary malignant hepatic vascular neoplasms. Diagn Pathol 2024;19:68 (Accès libre sur internet).
- Luo L, Cai Z, Zeng S et al. CT and MRI features of hepatic epithelioid haemangioendothelioma: a multi-institutional retrospective analysis of 15 cases and a literature review. Insights into imaging (2023) 14:2 (Accès libre sur internet)

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire

- Gummadi J, Wang X, Xie C. Current advances in the treatment of fibrolamellar carcinoma of liver. Journal of Hepatocellular Carcinoma 2023.10 745-752. (Accès libre sur internet).
- Glavas D, Bao QR, Scarpa M et al. Treatment and prognosis of fibrolamellar hepatocellular carcinoma: a review of recent literature and meta-analysis. J Gastroenterol Surg 2023;27:705-715. (Accès libre sur internet).

Angiosarcome

- Sarangi S, Thirunavukkarasu B, Khera S et al. Vascular tumors of the liver: a brief review. Ann Hepatobiliary Pancreat Surg 2023;27(4):329-341. (Accès libre sur internet, iconographie).
- Kumar A, Sharma B, Samant H. Liver angiosarcoma. StatPearls (internet) 2023 (Accès libre)
- Zhu Y-P, Chen Y-M, Matro E et al. Primary hepatic angiosarcoma: a report of two cases and literature review. World J Gastroenterol 2015 (Accès libre sur internet, iconographie)
- Bioulac-Sage P, Laumonier H, Laurent C et al. Benign and malignant vascular tumors of the liver in adults. Semin Liver Dis 2008;28(3):302-314. (Accès libre sur internet, iconographie anatomo-pathologique)

RÉFÉRENCES (2/2)

Choisies pour leur intérêt scientifique, didactique et leur facilité d'accès

Syndrome de Kaposi

- Guan C-S, Yu J, Du Y-N et al. Hepatic involvement in acquired immunodeficiency syndrome-associated Kaposi's sarcoma: a descriptive analysis on CT, MRI, and ultrasound. *Infect Drug Resist* 2024;17:1073-1084. (Accès libre sur internet)
- Van Leer-Greenberg B, Kole A, Chawla S. Hepatic Kaposi sarcoma: a case report and review of the literature. *World J Hepatol* 2017;9:171-179. (Accès libre sur internet, iconographie)

Tumeur des petits vaisseaux hépatiques

- Mylonakis A, Sakarellos P, Kyros E et al. Hepatic small vessel neoplasm: a case report and review of the literature. *Cureus* 2023;15(7):e41563 (Accès libre, iconographie).
- Goh IY, Mulholland P, Sokolova A et al. Hepatic small vessel neoplasm - A systematic review. *Ann Med Surg* 2021;72:103004 (Accès libre sur internet)