



Imagerie des tumeurs hépatiques bénignes

Dr François LEGOU



Introduction

- Les lésions bénignes sont fréquentes, souvent découvertes fortuitement.
- En dehors des kystes hépatiques, les lésions solides bénignes les plus fréquentes sont :
 - L'hémangiome hépatique
 - L'hyperplasie nodulaire et focale
 - L'adénome hépatocellulaire
- Généralement pas de prise en charge spécifique.

Hémangiome hépatique

- Tumeurs bénignes solides les plus courantes du foie (prévalence comprise entre 1 et 20%).
- Lacs sanguins de taille et de forme variable tapissées par un endothélium unicellulaire.
- Asymptomatique++ sauf si géant (>10cm)
- 2 complications syndromiques :
 - Angiome avec syndrome inflammatoire: syndrome de Bornman
 - Syndrome de Kasabach-Merritt: CIVD intra lésionnelle

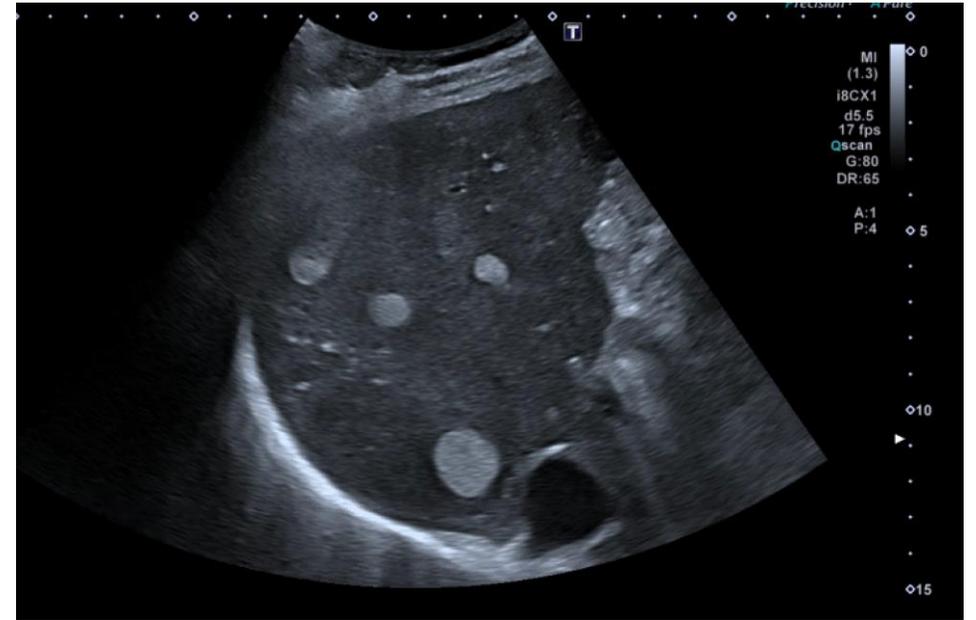
Hémangiome hépatique : échographie

- Aspect typique :
 - hyperéchogène homogène
 - Discret renforcement acoustique postérieur,
 - sans signal Doppler
- L'échographie hépatique permet le diagnostic d'hémangiome
 - pour les nodules de moins de 3 cm,
 - chez les patients sans maladie hépatique sous-jacente
 - sans antécédents de cancer.



Piège nodules hyperéchogènes

- Multiples diagnostics différentiels
- Vigilance si
 - Atypies sur l'échographie
 - Multiples++

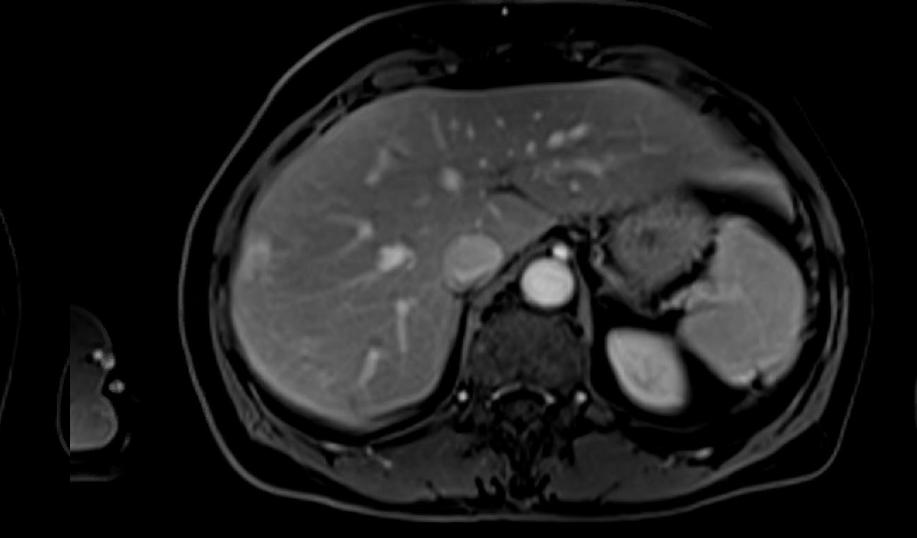
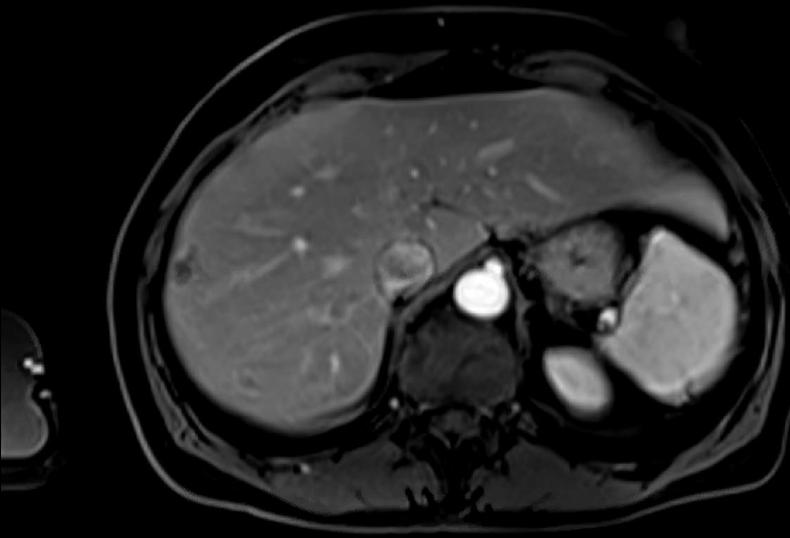
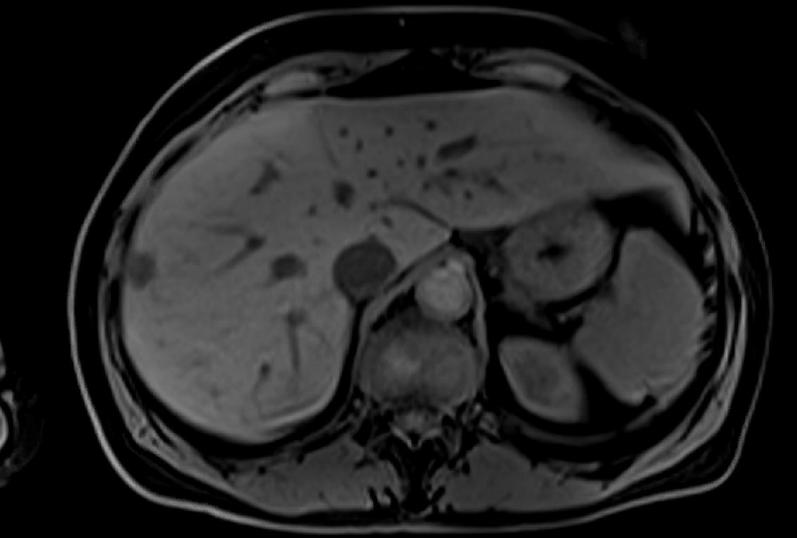
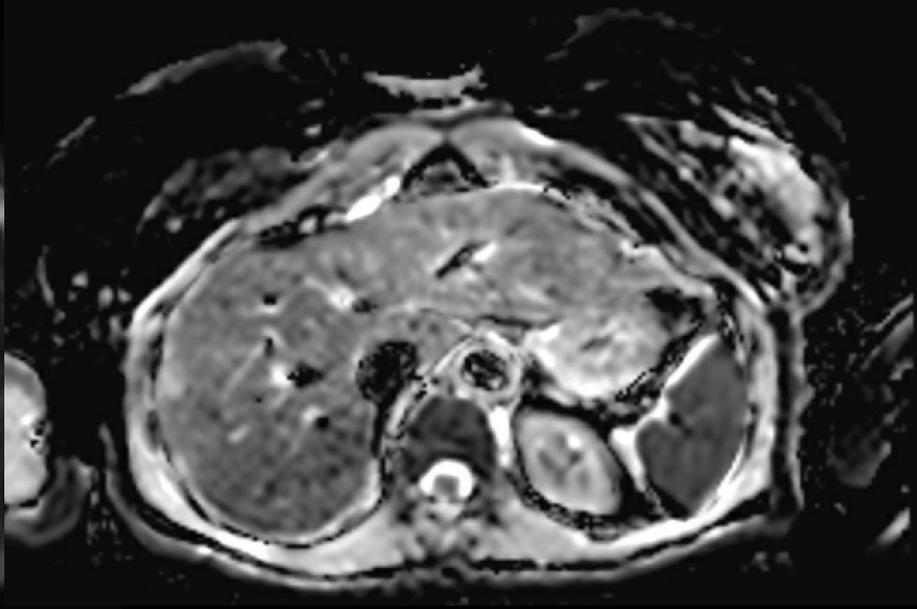
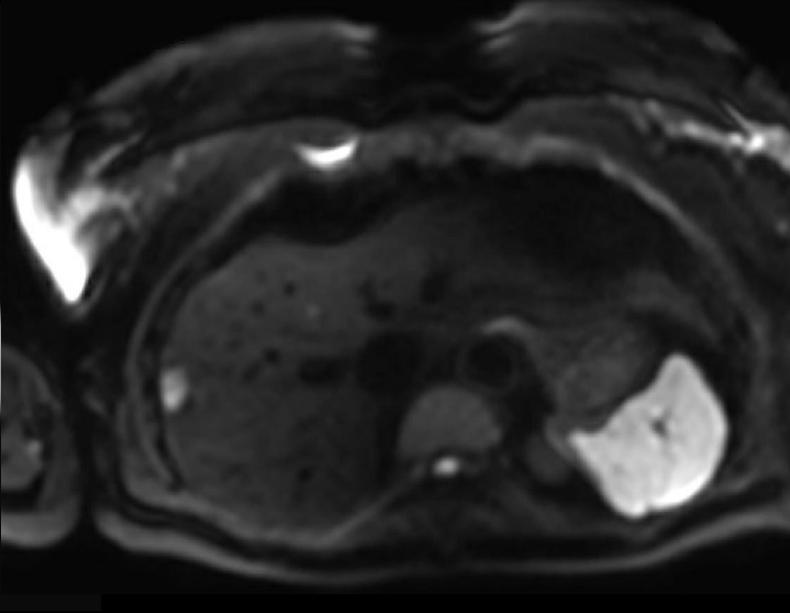
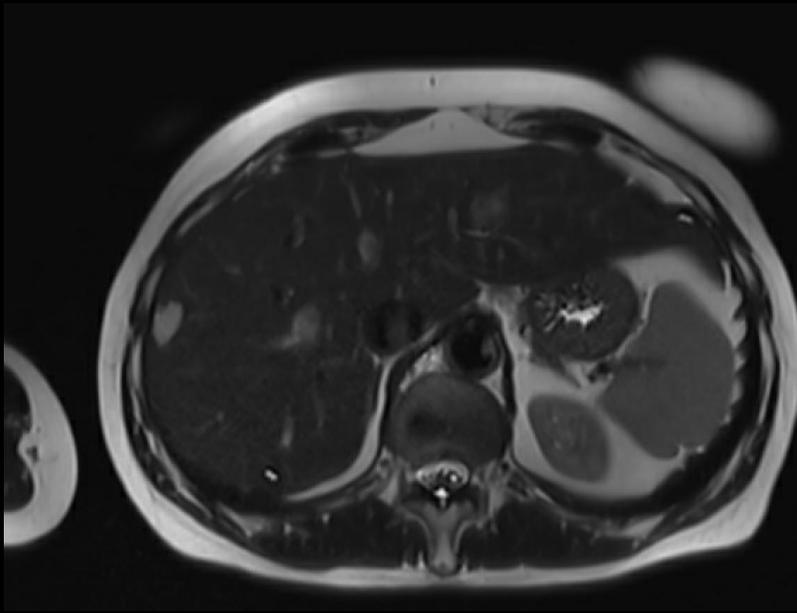


Métastases de TNE

Hémangiome hépatique typique : TDM et IRM

- Cinétique de rehaussement commune :
 - Rehaussement nodulaire
 - Discontinu
 - Périphérique et centripète
 - Persistant dans la phase retardée.
- Hypodense en scanner sans injection
- IRM meilleure modalité :
 - Hypointense en T1
 - Hyperintense en T2
 - Hypersignal Diffusion avec élévation de l'ADC

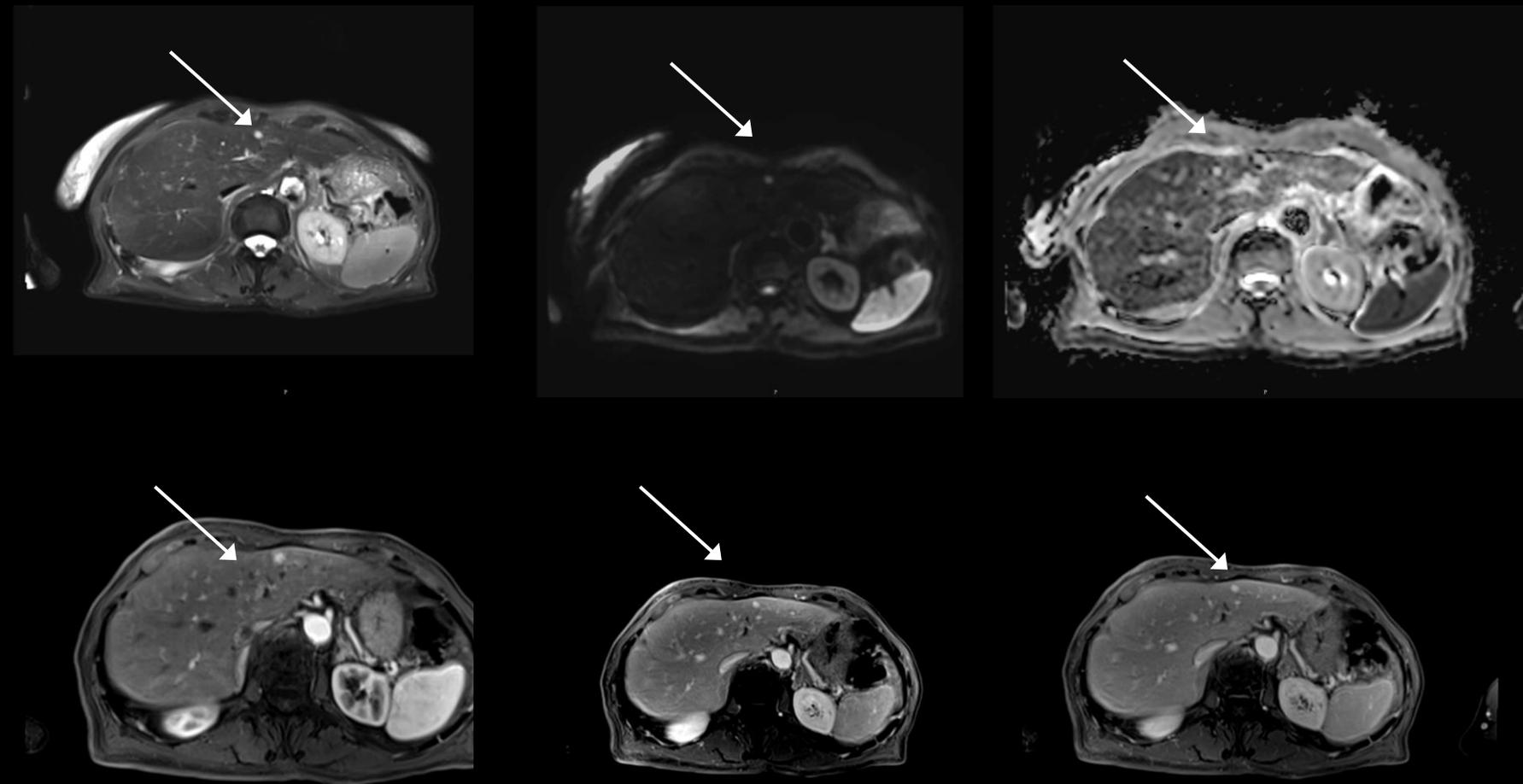
Hémangiome caverneux IRM



Hémangiome hépatique : formes atypiques

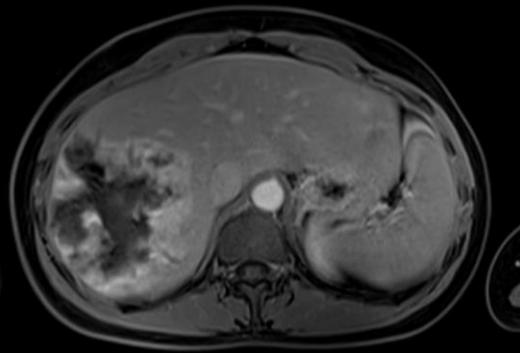
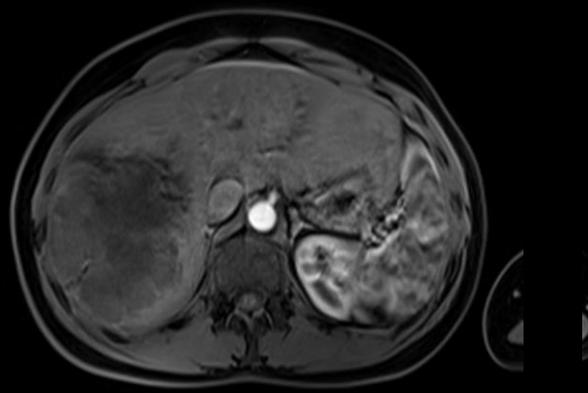
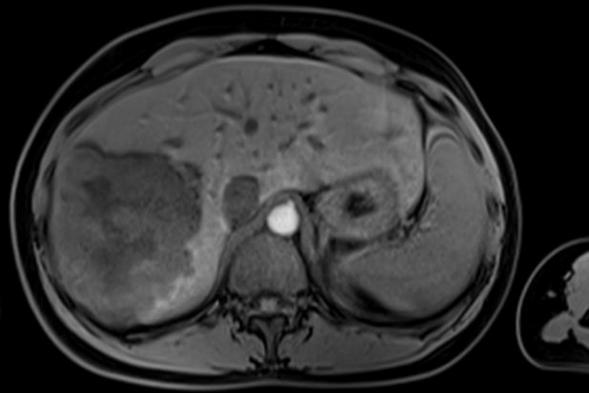
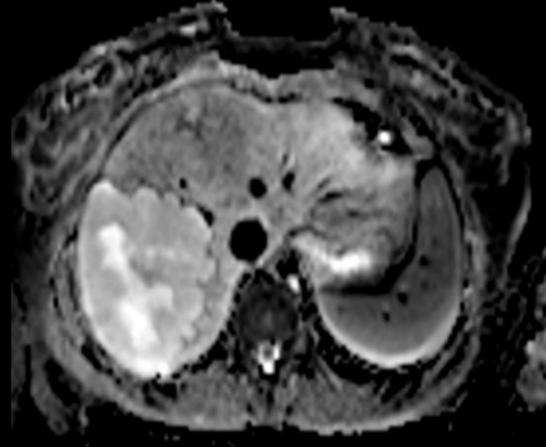
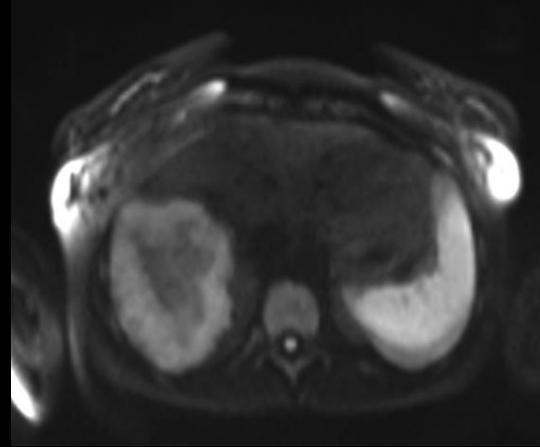
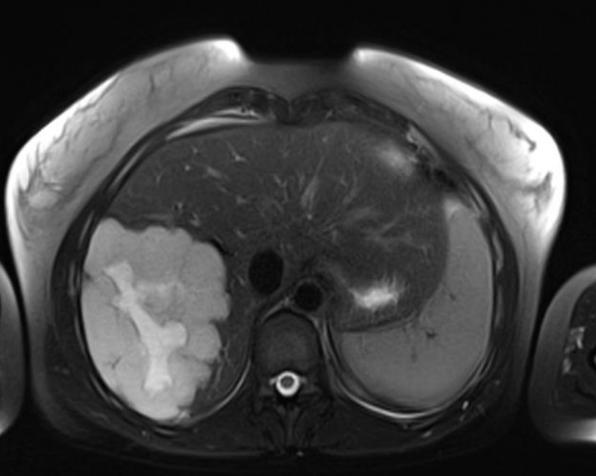
- Plusieurs formes d'hémangiomes atypiques
- Certaines avec diagnostic simple (IRM++),
 - Hémangiome à circulation rapide
 - Hémangiome géant
- D'autres avec diagnostic parfois plus difficile
 - Angiome scléreux

Hémangiome à circulation rapide



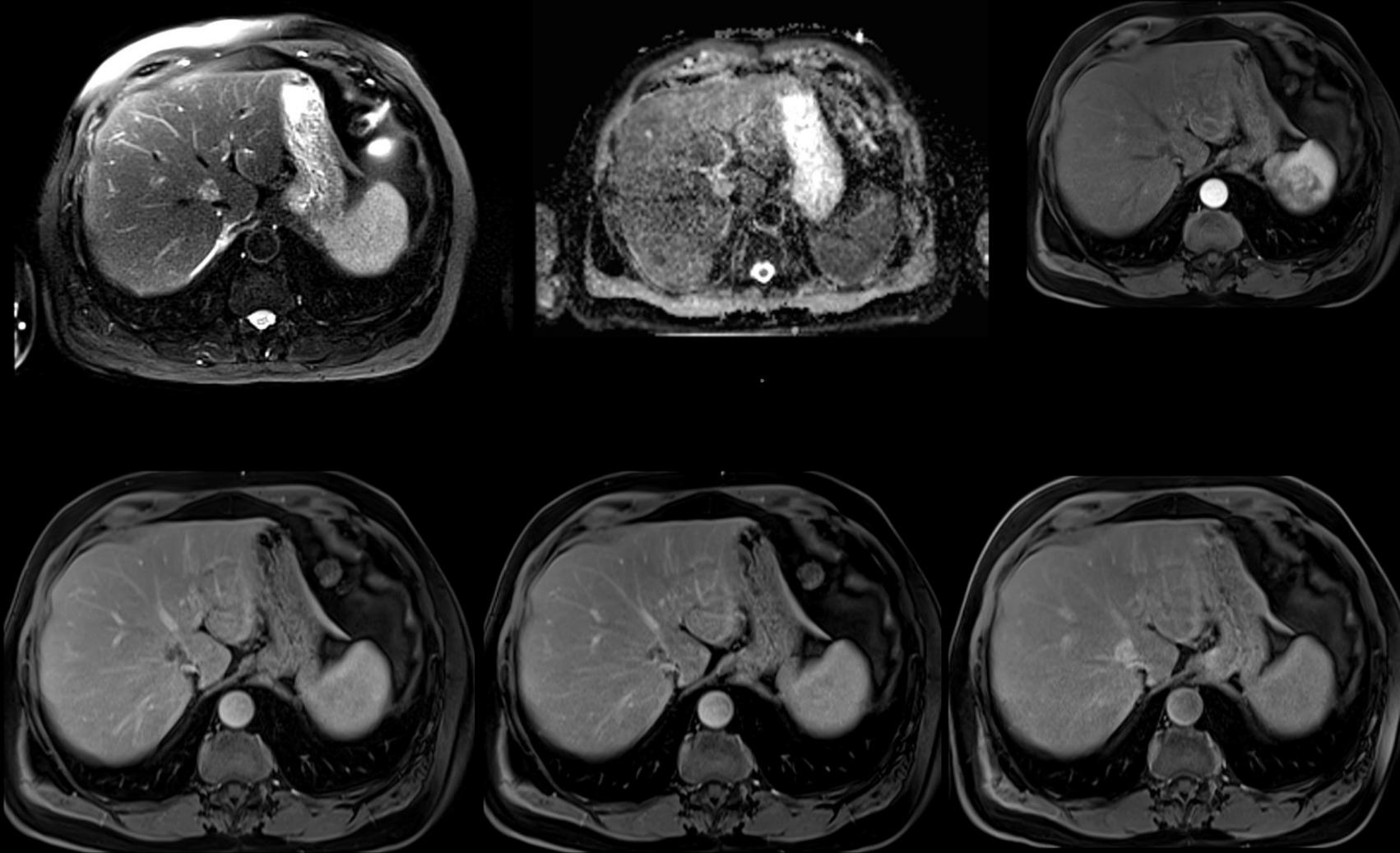
- Fréquent, 16% des hémangiomes (42% des hémangiomes <1 cm)
- Rehaussement homogène immédiat à la phase artérielle
 - Persistant aux autres phases
- Souvent associés à un trouble de perfusion

Hémangiome géant



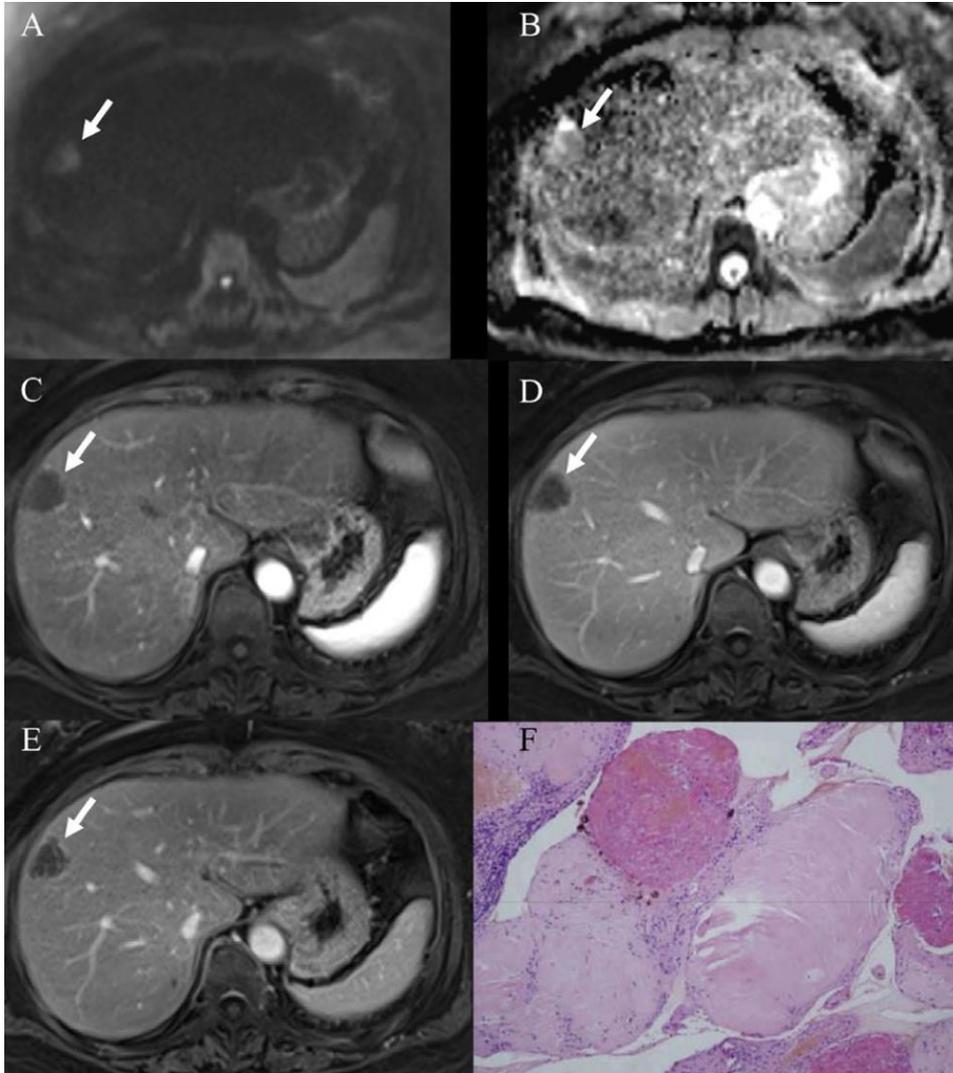
- >10cm
- Hétérogène en échographie
- Hyperintensité hétérogène mais élevée en T2, associée à des zones d'intensités T2 différentes avec une septation interne .
- Cinétique de rehaussement :
 - lente
 - Mais "typique"

Hémangiome scléreux



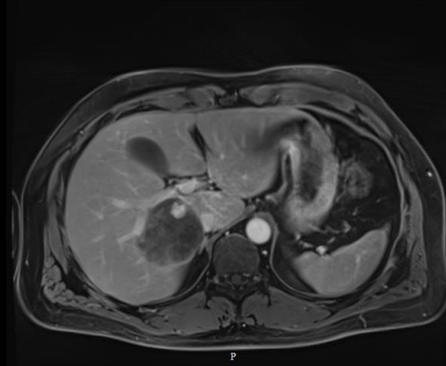
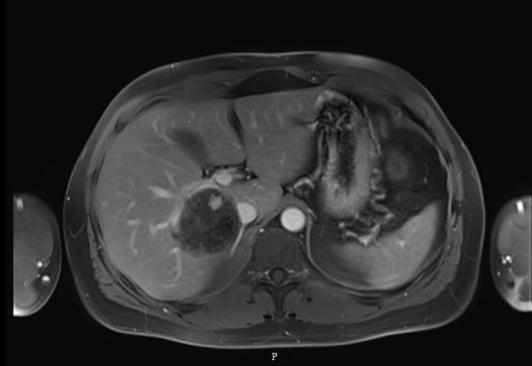
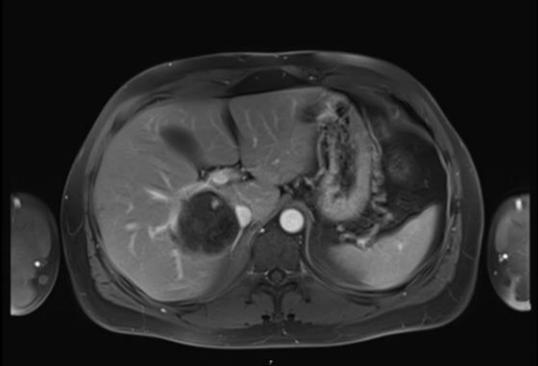
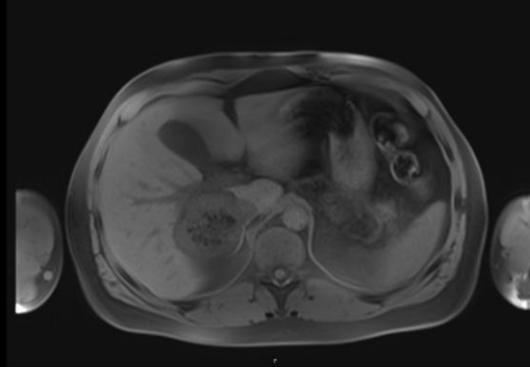
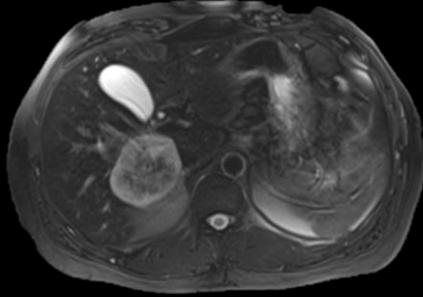
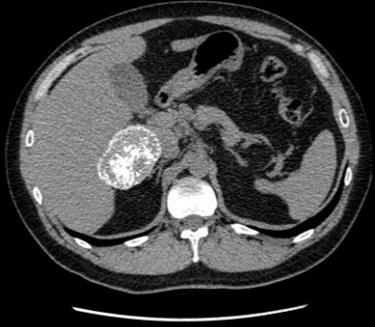
- Parois aspect trompeur.
- Discret hypersignal T2
- Rétraction capsulaire
- Cinétique de rehaussement variable
- Généralement pas de restriction en Diffusion

Hémangiome scléreux



Parfois angiome
presque
entièrement
sclérosé

Hémangiome calcifié



- Calcifications possible (<20%)
- Généralement grossières et centrales
- Rarement diffuse

Synthèse angiome

- Fréquents++
- Diagnostic probabiliste en échographie ou de certitude en IRM.
- Généralement pas de prise en charge complémentaire.

Problématique

- Hyperplasie Nodulaire et Focale (HNF)
 - Fréquent/Femme jeune/Lésion hypervasculaire
 - Pas de complication/Pas de prise en charge spécifique
 - Diagnostic non invasif possible

- Adénomes hépatocellulaires (AHC)
 - Moins fréquent/Femme jeune (pas que)/ Lésion hypervasculaire
 - Complications ++/Prise en charge spécialisée
 - Diagnostic histologique

Problématique

- Hyperplasie Nodulaire et Focale (HNF)
 - Fréquent/Femme jeune/Lésion hypervasculaire
 - Pas de complication/Pas de prise en charge spécifique
 - Diagnostic non invasif possible

- Adénomes hépatocellulaires (AHC)
 - Moins fréquent/Femme jeune (pas que)/ Lésion hypervasculaire
 - Complications ++/Prise en charge spécialisée
 - Diagnostic histologique

Problématique

- Hyperplasie Nodulaire et Focale (HNF)
 - Fréquent/Femme jeune/Lésion hypervasculaire
 - Pas de complication/Pas de prise en charge spécifique
 - Diagnostic non invasif possible

- Adénomes hépatocellulaires (AHC)
 - Moins fréquent/Femme jeune (pas que)/ Lésion hypervasculaire
 - **Complications ++/Prise en charge spécialisée**
 - **Diagnostic histologique**

Hyperplasie Nodulaire et Focale

- Tumeur bénigne la plus fréquente après l'hémangiome (prévalence de ~1%).
- Nodule régénératif d'hépatocytes matures entourant une cicatrice fibreuse centrale avec des artères dystrophiques et une réaction ductulaire.
 - Activation de la voie β -caténine, **mais sans mutation du gène β -caténine**,
 - **Fort marquage de la glutamine synthase**, avec un aspect dit en carte de géographie.
- Prédominance chez les femmes ++(ratio femmes/hommes de 8:1),
 - Mais absence d'effets des contraceptifs oraux à base d'œstrogènes.



Objectif

- Savoir diagnostiquer une HNF
- —> Eviter de biopsier une HNF
- —> **Ne pas diagnostiquer à tort une HNF**

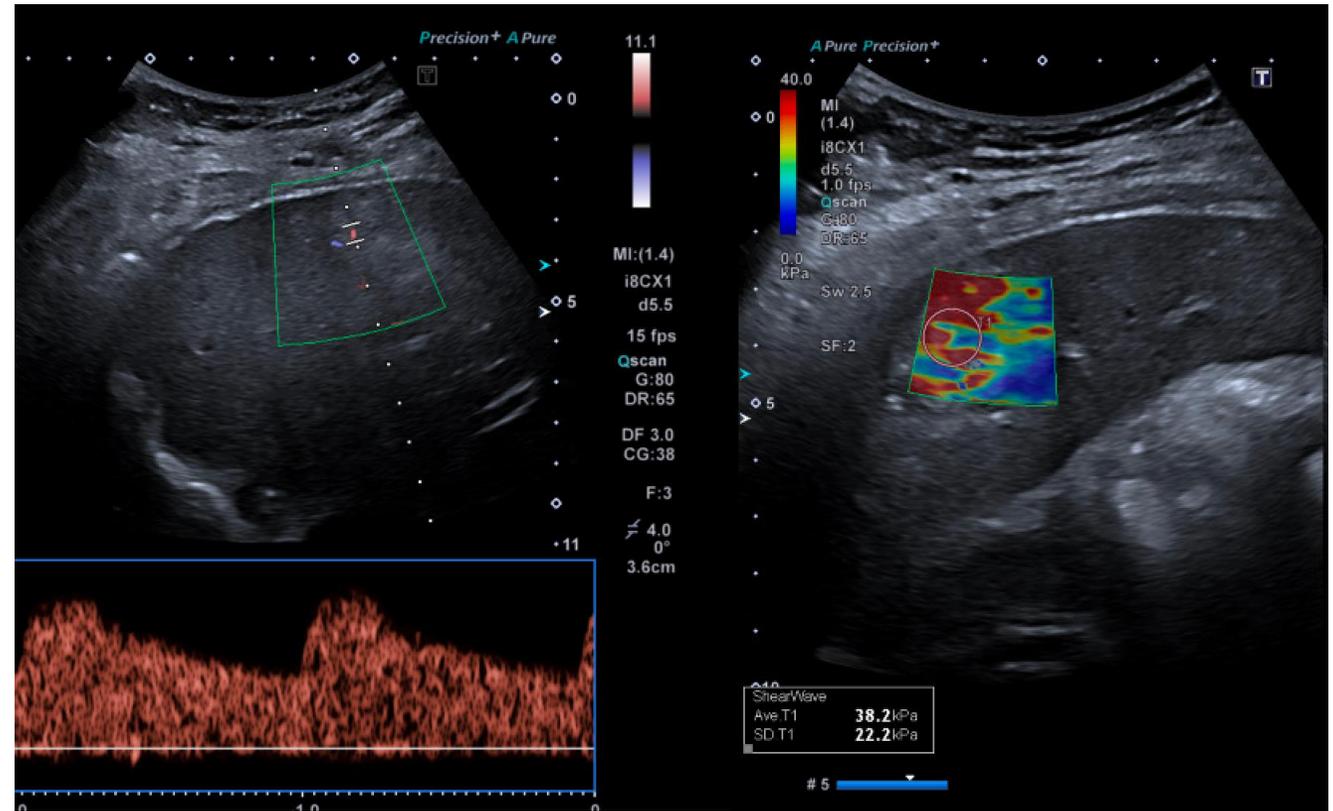
HNF “typique”

- Diagnostic de certitude non invasif;
- Selon des critères IRM « historiques ».

IRM avec produit de contraste extracellulaire

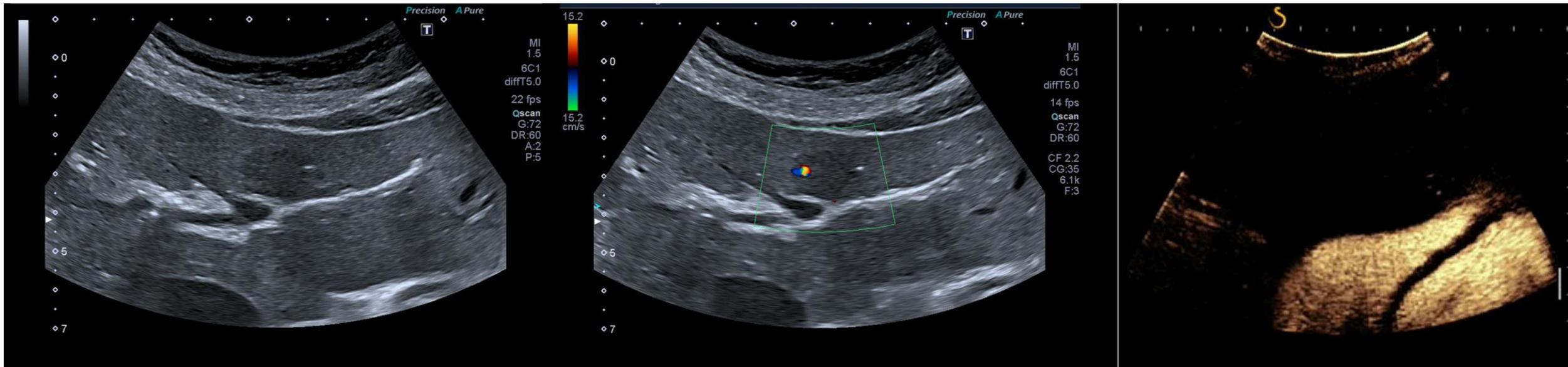
Hyperplasie Nodulaire et Focale : échographie

- Apparence variable
 - Isoéchogène++
- Présence d'une artère centrale en Doppler.
- Possible valeurs de rigidité élevées par rapport au foie
- Autre examen souvent souvent nécessaire pour établir un diagnostic non invasif formel++.
 - Echographie avec contraste
 - IRM hépatique.



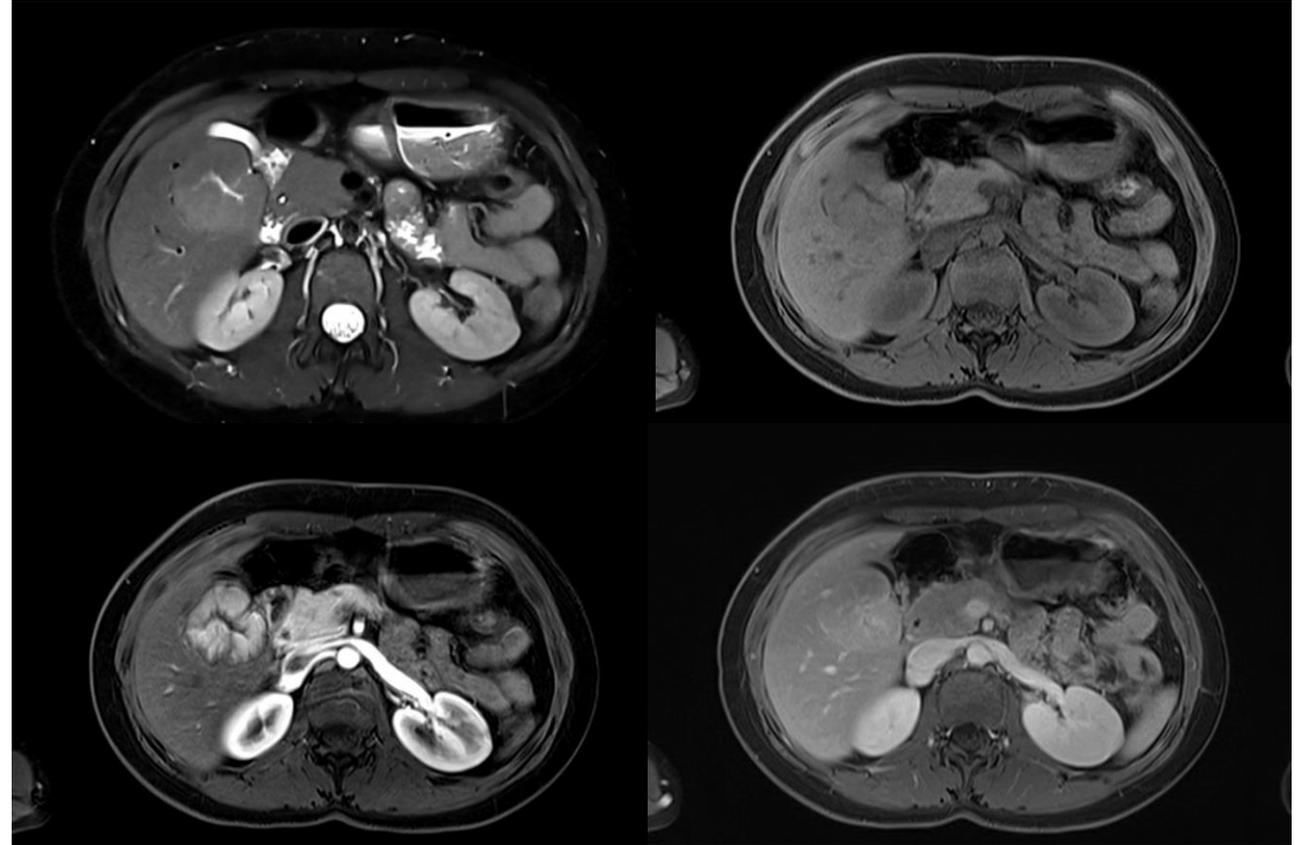
Hyperplasie Nodulaire et Focale : ECUS

- Rehaussement artérielle puis homogénéisation
- un aspect en rayon de roue,
- un remplissage centrifuge,
- Manque de sensibilité en particulier pour les HNF supérieure à 35mm



Hyperplasie Nodulaire et Focale : IRM

- Contraste natif proche de celui du foie
- Homogénéité en de la zone stellaire centrale
- Zone stellaire centrale : Présence d'une zone centrale hypointense sur les images pondérées en T1 et fortement hyperintense sur les images pondérées en T2
- Rehaussement intense et transitoire dans la phase artérielle sans wash out.
- Pas de capsule
- Aspect lobulé
- Absence de maladie hépatique chronique sous-jacente ou d'antécédents cliniques de cancer



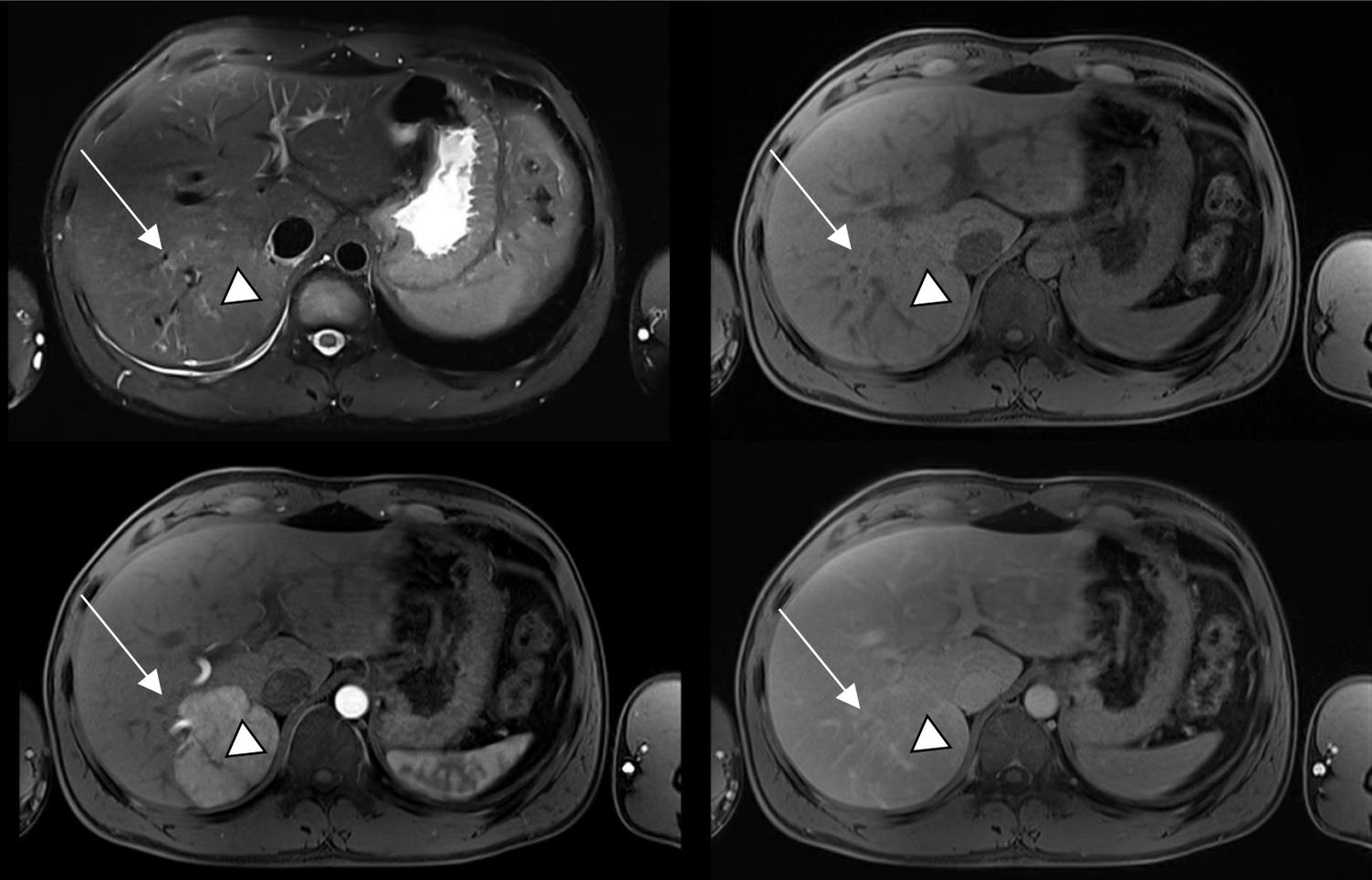
Point Clé

- L'ensemble des signes doivent être présents pour **parvenir à un diagnostic de certitude**

Synthèse HNF

- Fréquents.
- Diagnostic formel non invasif possible (IRM++, ECUS).
 - Combinaison de signes+++
 - Pas de facteurs de risques sous-jacent.
- Généralement pas de prise en charge complémentaire.

HNF "typique"



Critères majeurs IRM pour le diagnostic d'Hyperplasie Nodulaire et Focale

- **Contraste spontané proche de celui du foie.**
- **Homogénéité.**
- **Profil de rehaussement dynamique.**
- **Élément stellaire central (\triangle).**
- **Pas de capsule.**
- **Contours lobulés.**
- **Absence de maladie hépatique chronique sous-jacente ou d'antécédents de cancer.**

HNF “atypiques”

- Pas d'élément stellaire central
- Contenu en graisse
- Sexe masculin
- Hétérogénéité
- Capsule
- Calcifications
- Hypointensité en phase hépatobiliaire
- ...

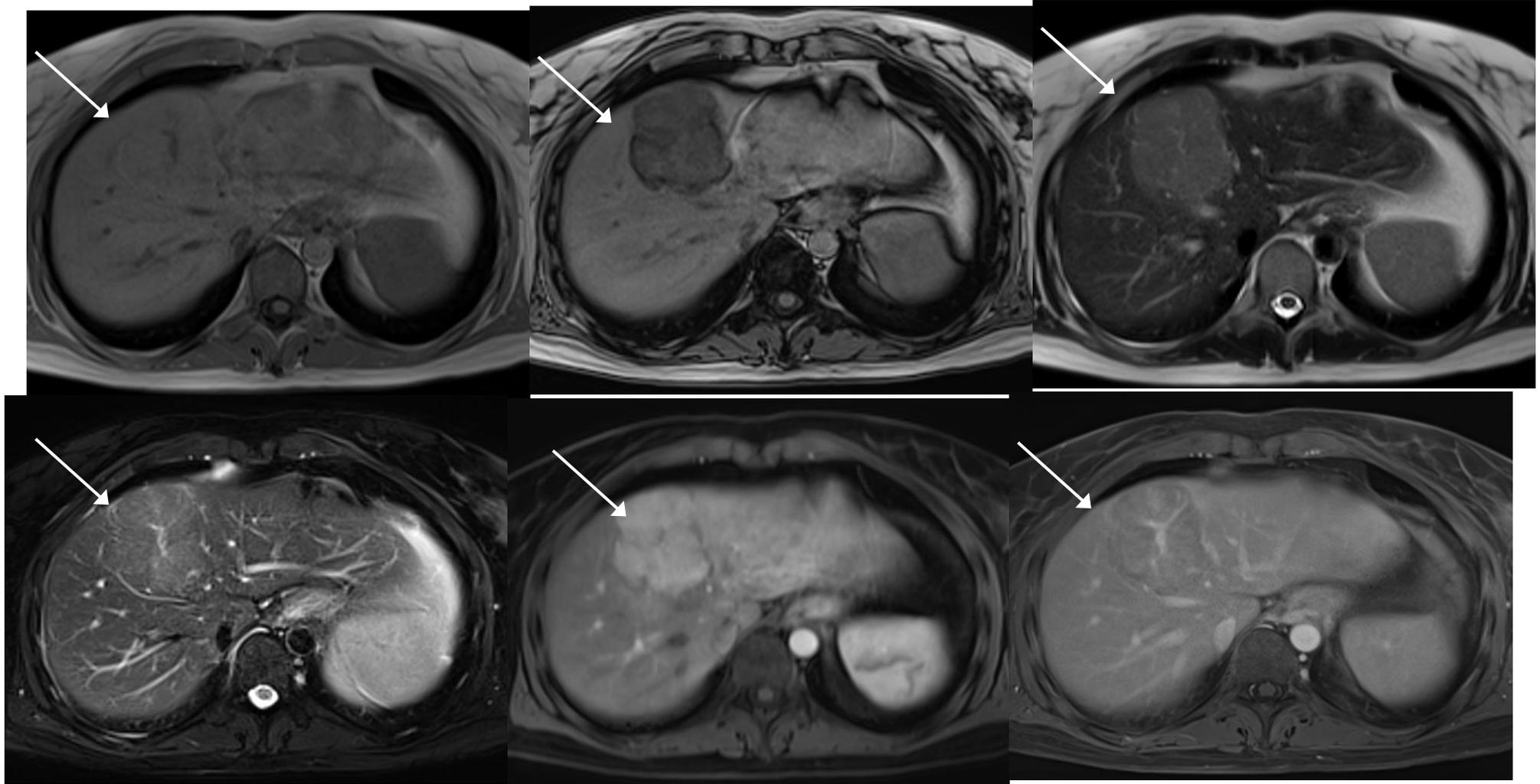
Absence d'élément central

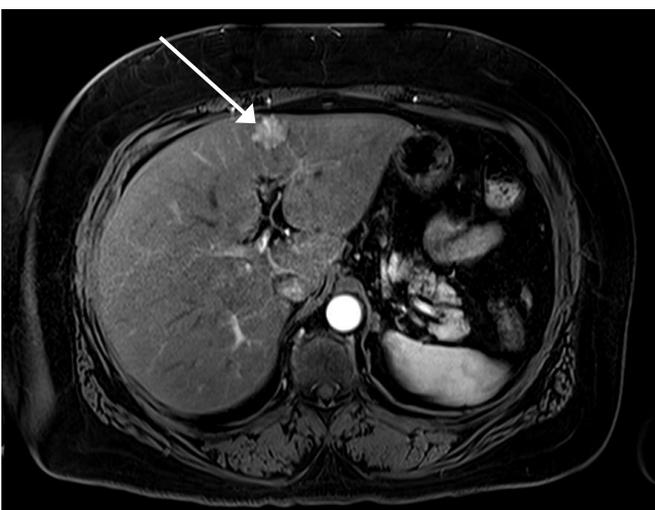
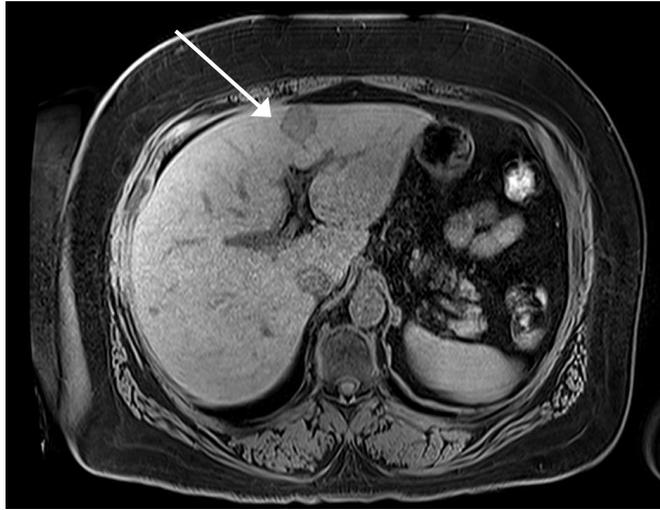
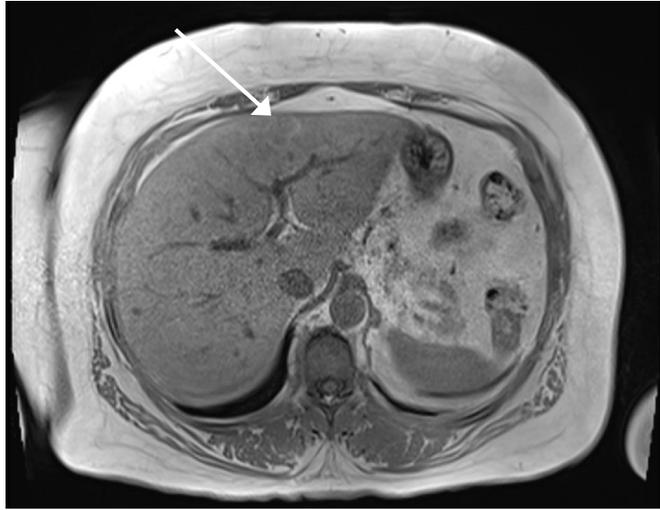
- « Atypie » la plus fréquente.
- Pour les lésions <3cm ++.
- Rares pour les lésions volumineuses.

HNF graisseuse

- < 10% des HNF.
- +/- associée à une stéatose hépatique.
- Pas de remise en cause du diagnostic si tous les critères sont présents.

HNF graisseuse





HNF chez l'homme

- Nette prédominance féminine (7:1)
- Pas de remise en cause du diagnostic si tous les critères sont présents.
- Vigilance particulière pour toute atypique++

HNF “atypiques”

- Pas d'élément stellaire central
- Contenu en graisse
- Sexe masculin

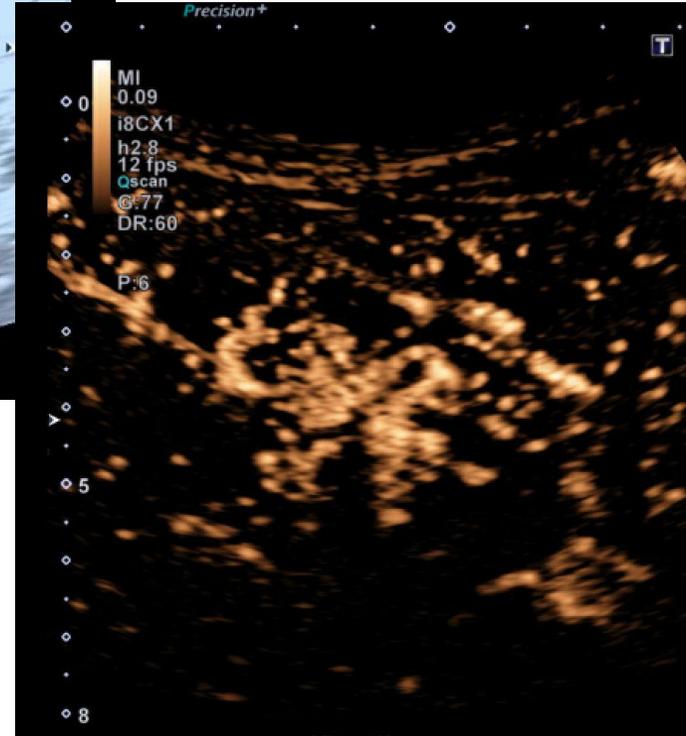
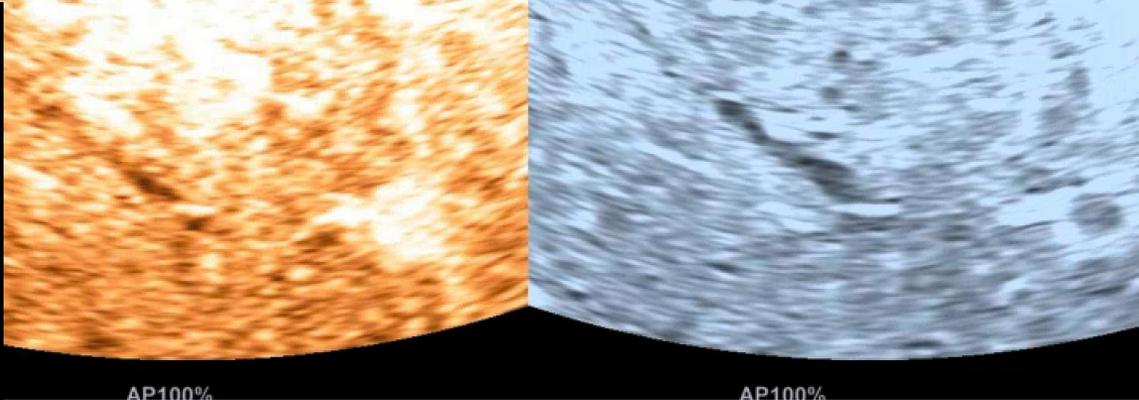
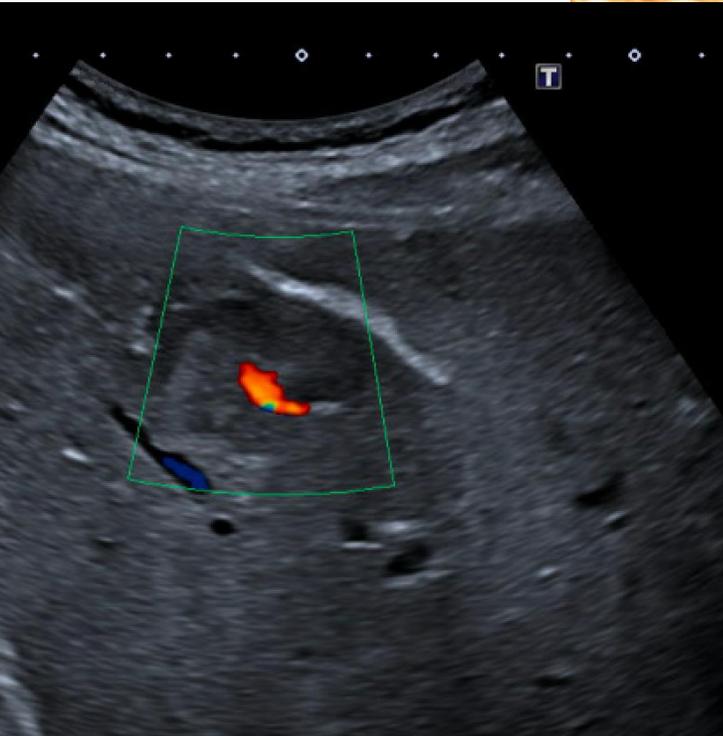
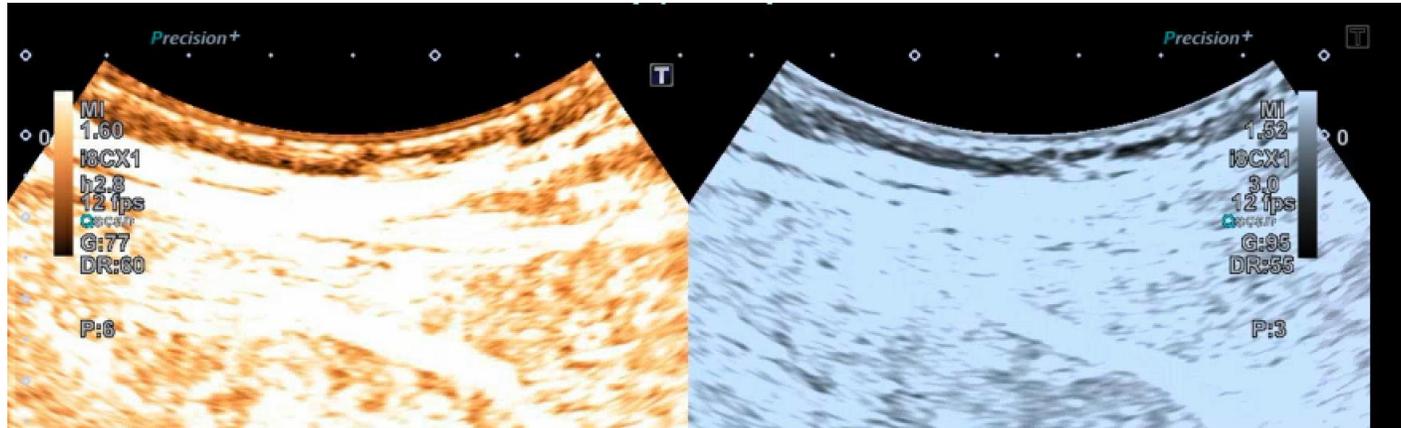
```
graph TD; A[Diagnostic non invasif possible] --> B[Nécessité d'augmenter la confiance diagnostique]; B --> C[Echographie de contraste]; B --> D[IRM avec produit de contraste hépatobiliaire];
```

Diagnostic non invasif possible

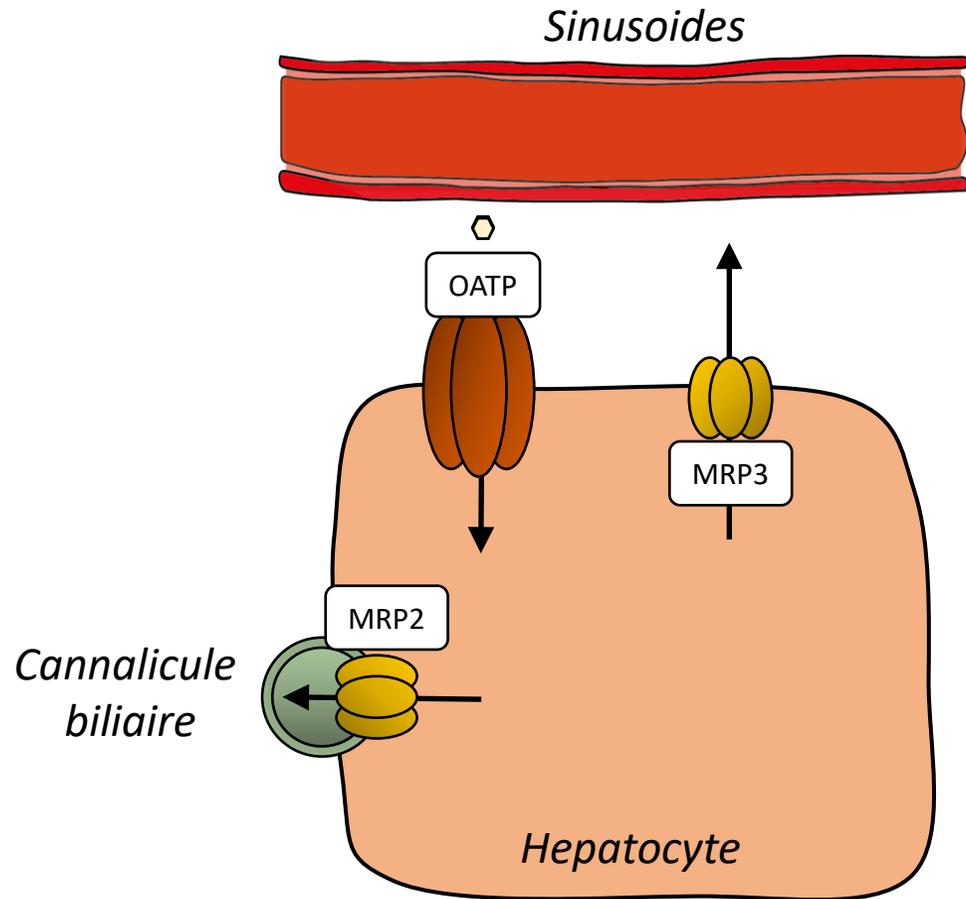
Nécessité d'augmenter la confiance diagnostique

Echographie de contraste

IRM avec produit de contraste hépatobiliaire

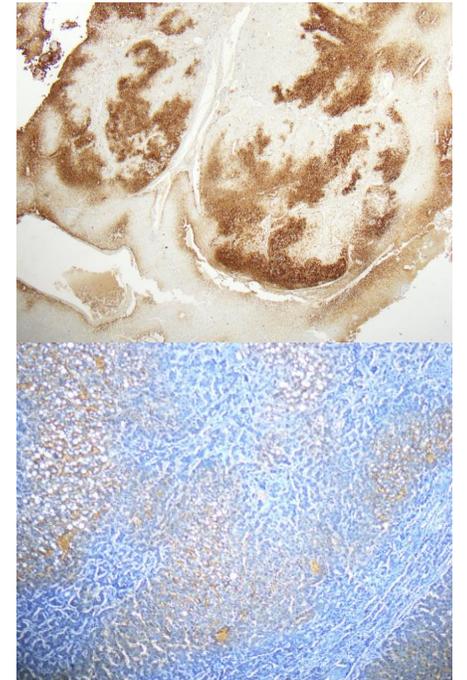


Rappels distribution en Phase hépatobiliaire



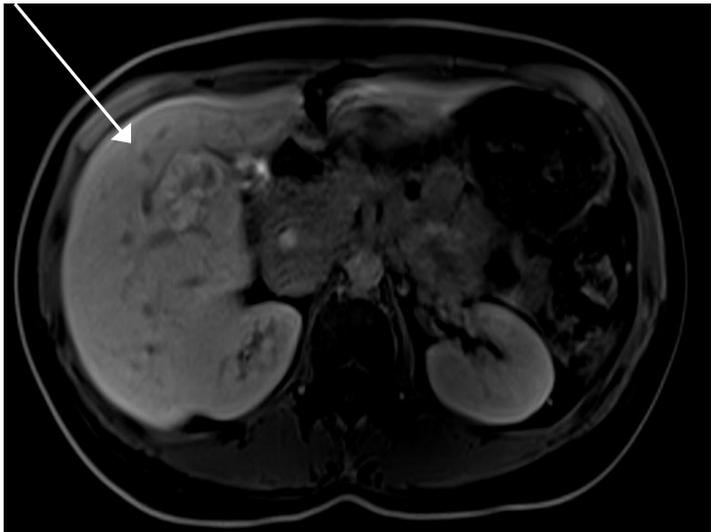
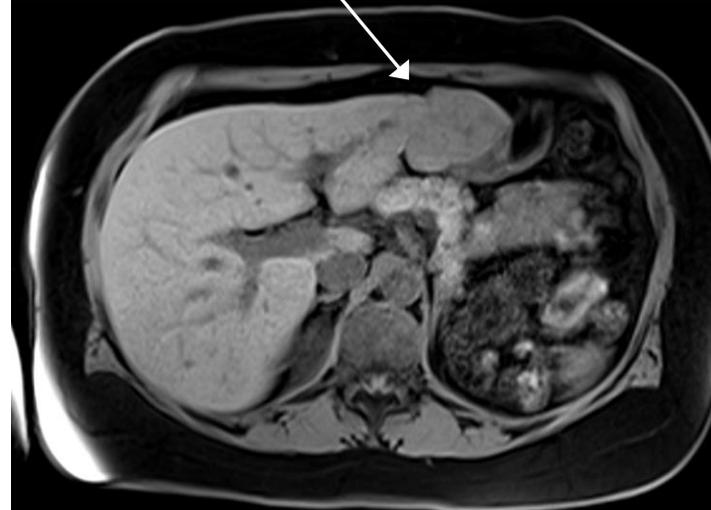
La captation hépatobiliaire des produits de contraste est corrélée à l'expression des récepteurs OATP

Surexpression des récepteurs OATP dans les HNF



HNF et Phase hépatobiliaire

- > 95% des HNF présentent un iso ou hyperrehaussement en PHB.
- 4 patterns décrits
 - Hyperintense homogène
 - Hyperintense hétérogène
 - Isointense
 - Hypointense avec couronne



HNF “atypiques”

Hétérogénéité

Capsule

Calcifications

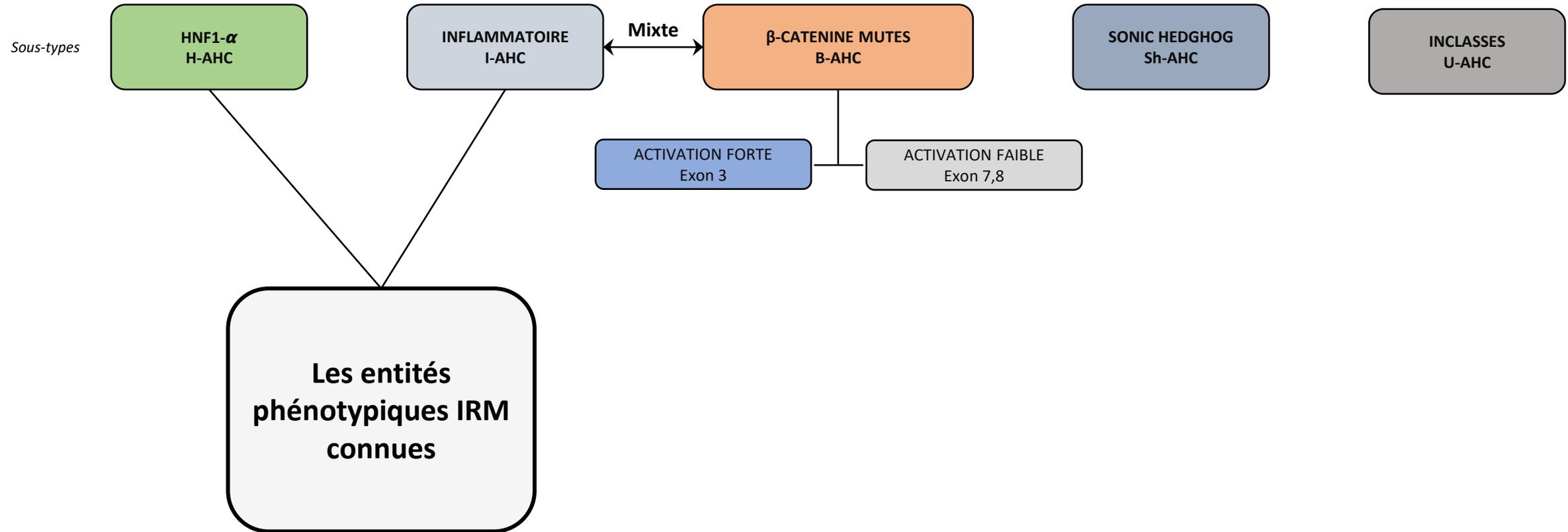
Hypointensité en phase hépatobiliaire

...

Diagnostic non invasif
d’HNF remis en cause

Caractéristiques d’un sous-type d’AHC?

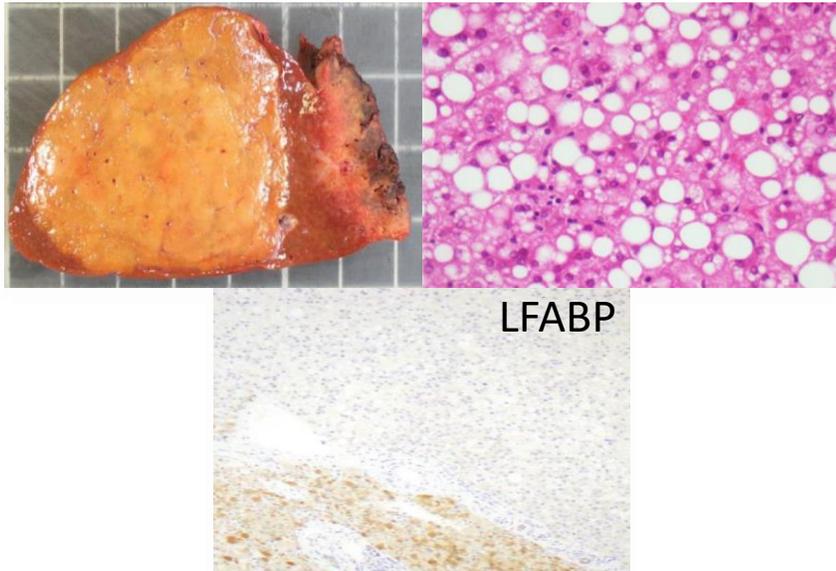
Classification des AHC



HNF1 α mutés

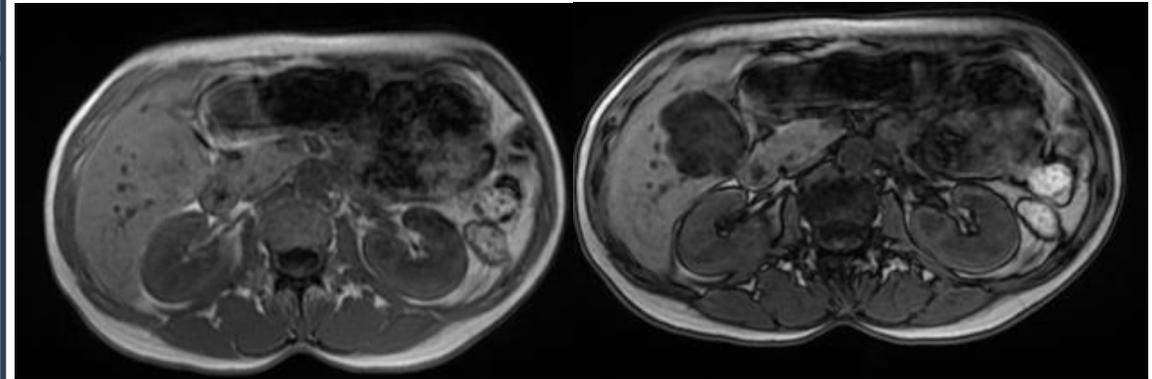
Anatomopathologie

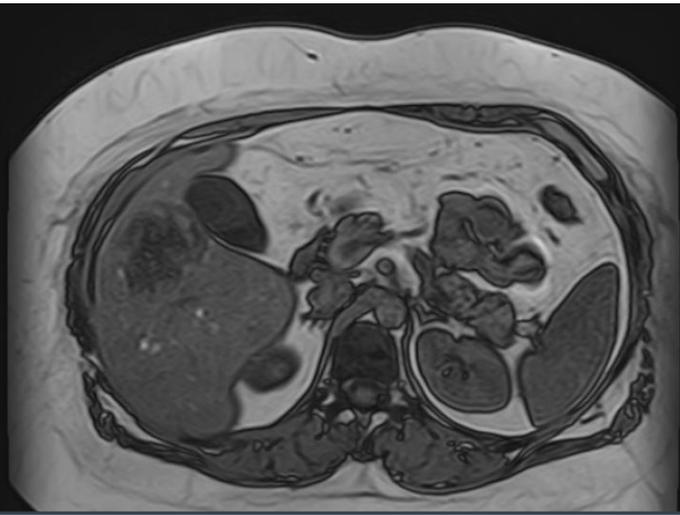
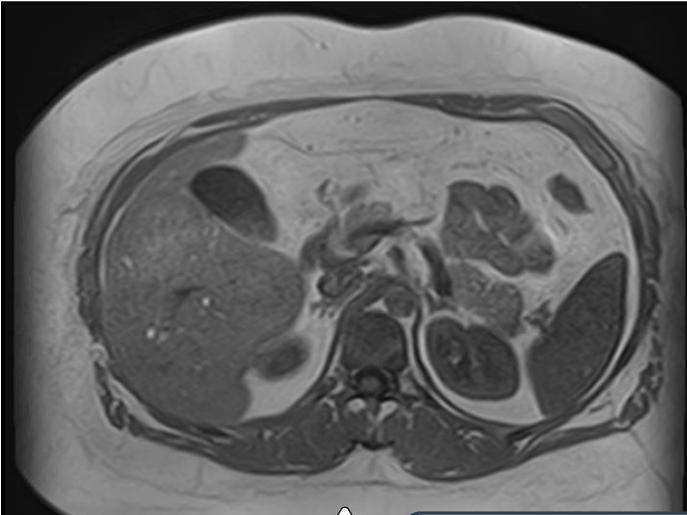
- Caractérisés par une stéatose diffuse
- Baisse de l'expression de la liver fatty acid binding protein (LFABP)



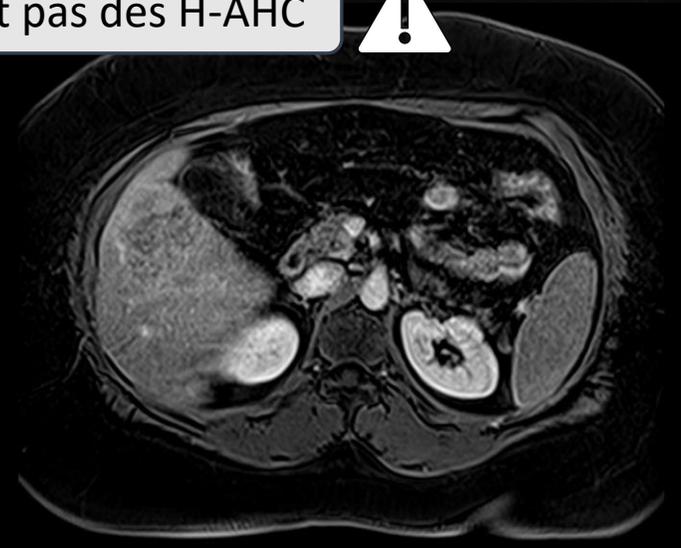
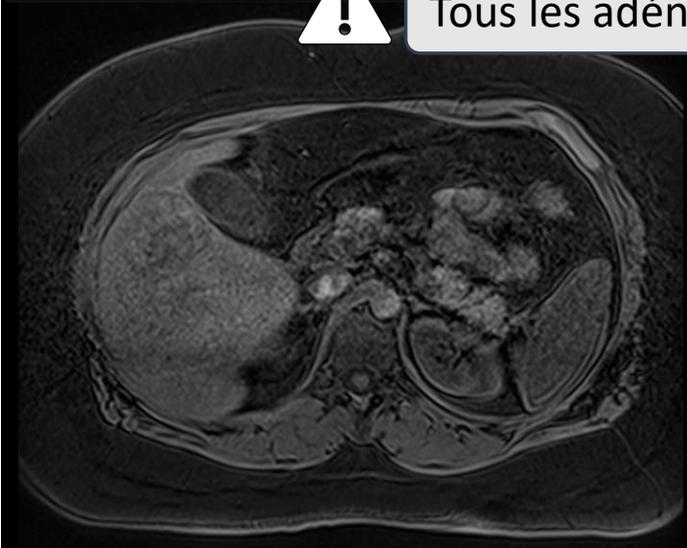
Imagerie

- **Chute diffuse et homogène** du signal sur les séquences en opposition de phase :
- Sensibilité = 87-91%
- Spécificité = 89-100%





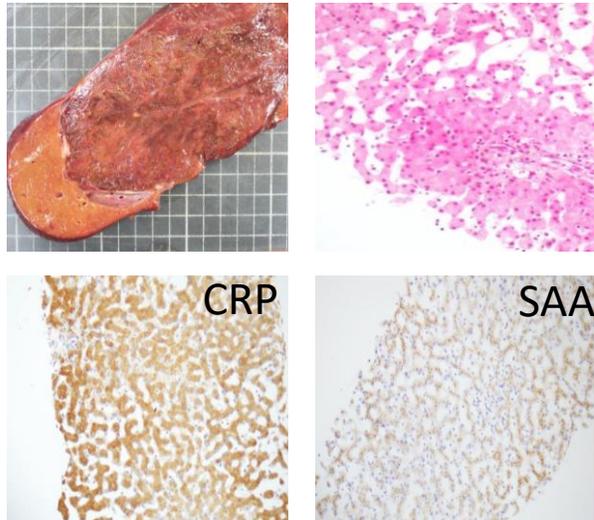
Tous les adénomes contenant de la graisse ne sont pas des H-AHC



AHC Inflammatoire

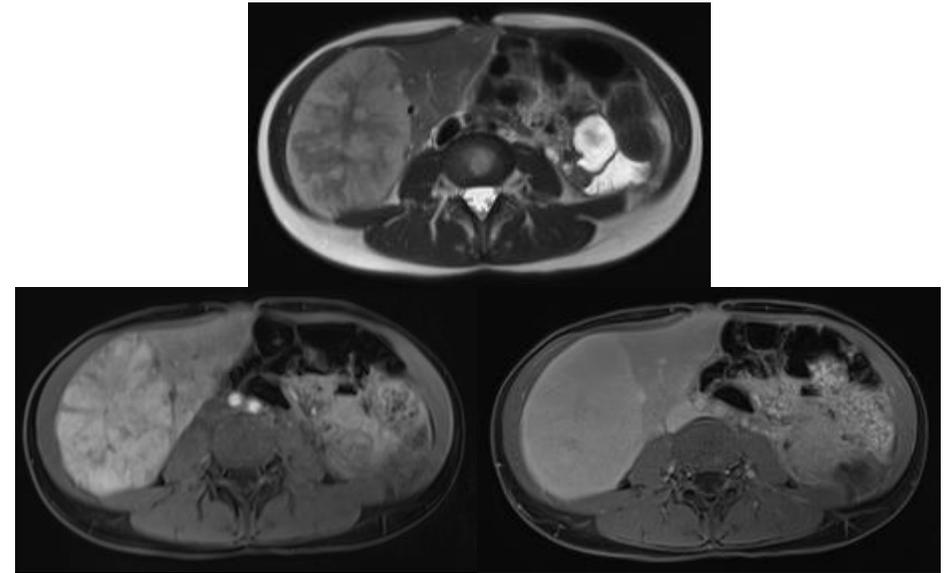
Anatomopathologie

- Infiltrats inflammatoires, vaisseaux dystrophiques, dilatation sinusoidale et réaction ductulaire.
- Surexpression de la protéine C-réactive (CRP) et du sérum amyloïde A (SAA).



Imagerie

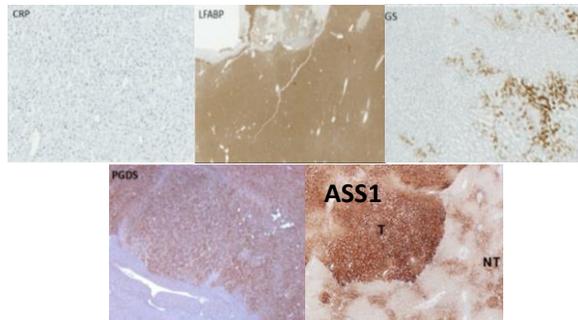
- **Hyperintensité marquée en T2 +**
- **Rehaussement persistant** en phase tardive:
 - Sensibilité = 85-88%
 - Spécificité = 88-100%



AHC Sonic Hedgehog

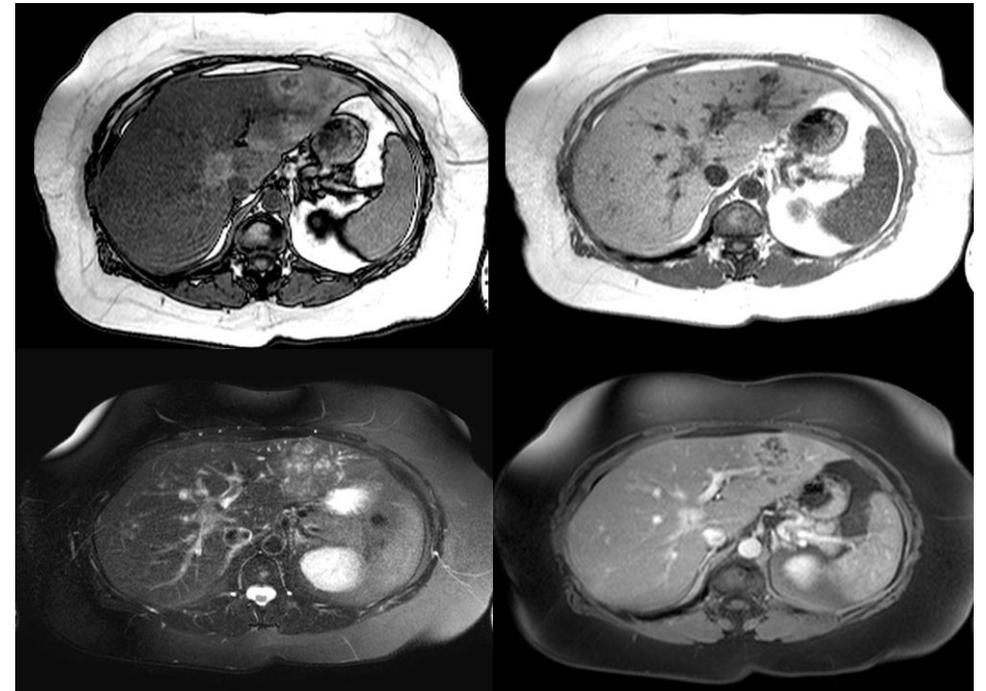
ANATOMOPATHOLOGIE

- Zone hémorragique, congestion, bandes fibrotiques.
- Cavités, avec ou sans sang à différents stades de dégradation.
- Immunohistochimie :
 - Négative pour les marqueurs classiques.
 - Surexpression ASS1 (argininosuccinate synthase) +/- PTGDS (Prostaglandine-H2 D-isomérase).



Imagerie

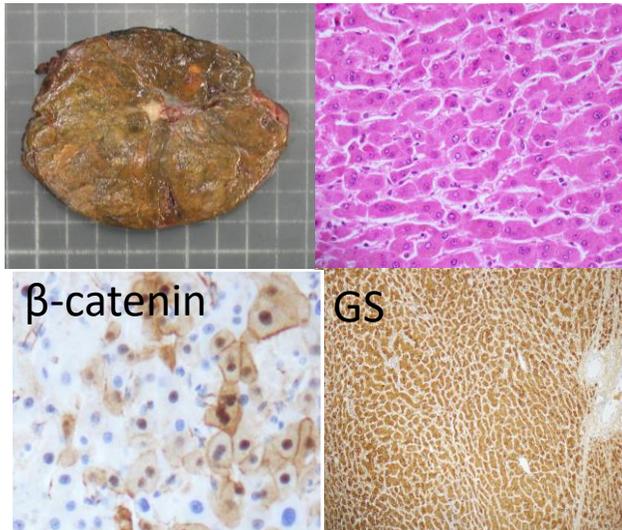
- Pas de caractéristiques IRM spécifiques connues.
- Possibilité de **vacuoles intralésionnelles**



β -Caténine mutés^{ex3}

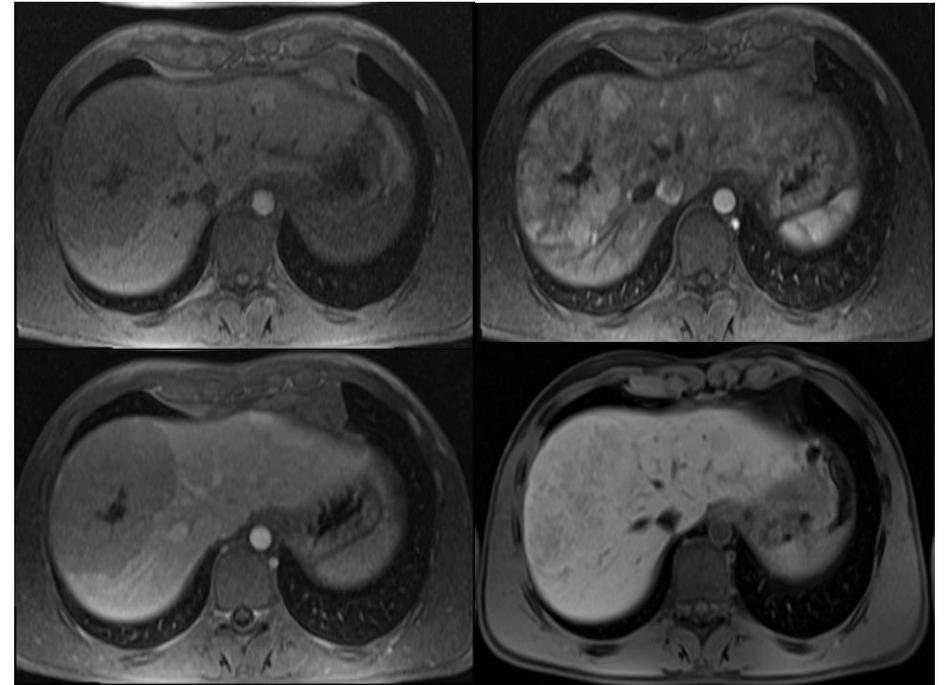
Anatomopathologie

- Atypies cytologiques et/ou architecturales.
- Immunohistochimie :
 - Forte expression cytoplasmique homogène de la glutamine synthétase.
 - Positivité nucléaire de la β -caténine (de quelques noyaux à de nombreux noyaux colorés).

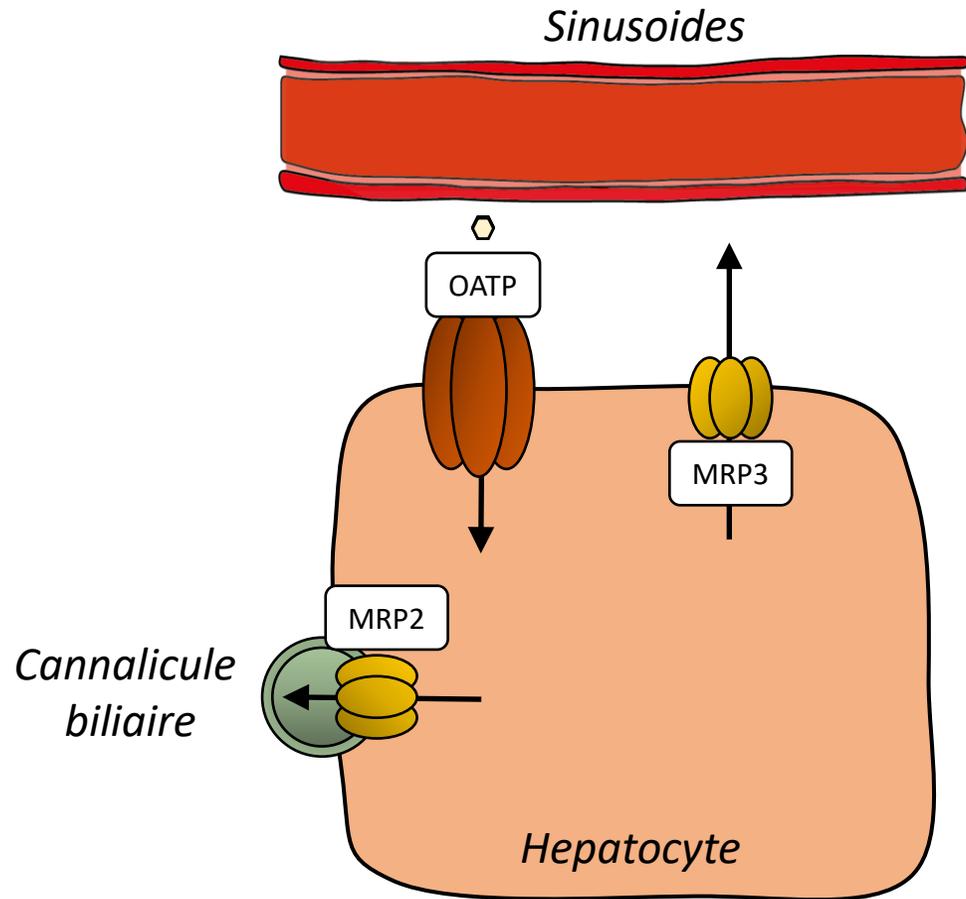


Imagerie

- Forte activation de la voie β -Caténine associée à un rehaussement relatif **en phase hépatobiliaire**.



Rappels distribution en Phase hépatobiliaire



La captation hépatobiliaire des produits de contraste est corrélée à l'expression des récepteurs OATP

Surexpression des récepteurs OATP dans les HNF

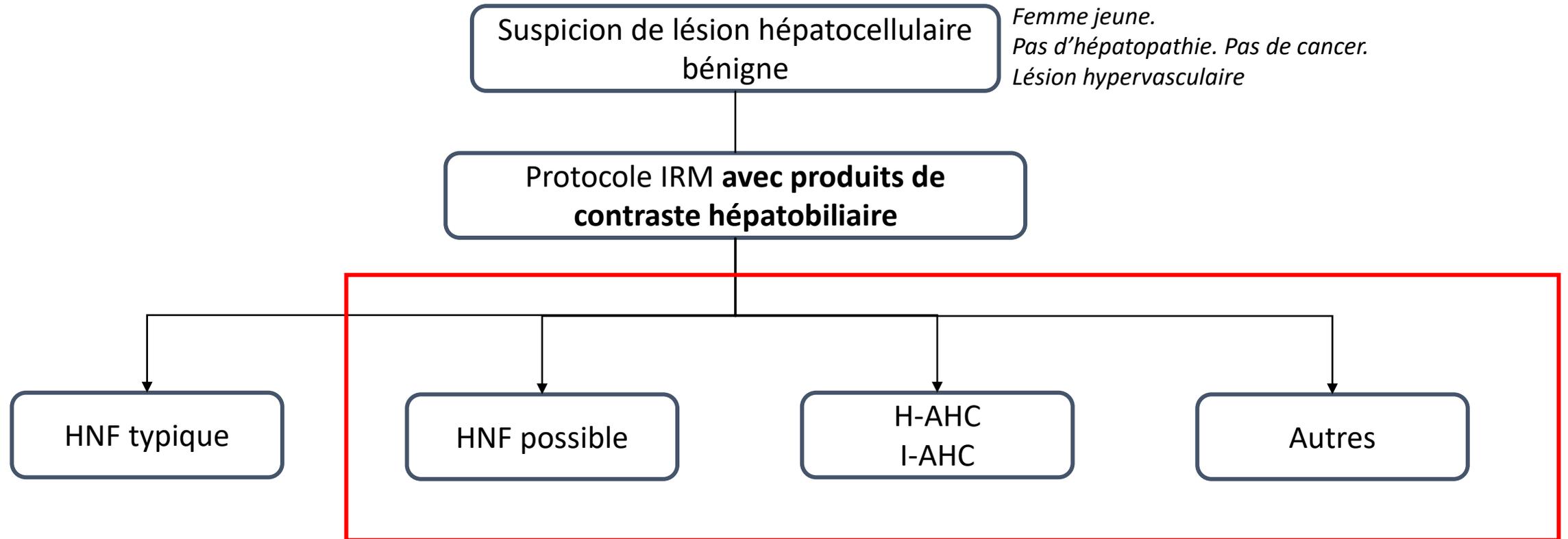
Sous-expression des récepteurs OATP dans les adénomes

et dans les **B-AHC^{ex3}**

Autres sous-types

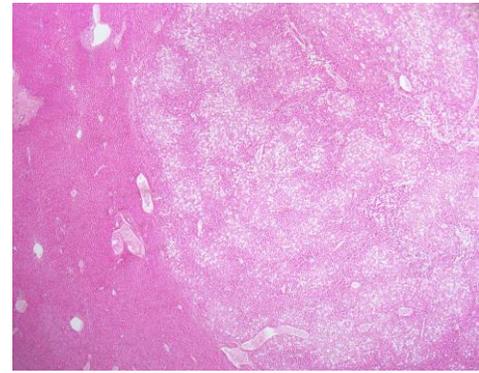
- Pas de caractéristiques IRM connues à ce jour des AHC β -Caténine mutés sans activation forte de la voie β -Caténine (exon7,8? Exon3s45?) .
- Pas de caractéristiques IRM connues à ce jour pour les formes mixtes.

Synthèse



Discussion en RCP centres spécialisés

ADENOMES



- Les adénomes sont des lésions hépatocytaires :
 - Bénignes :
 - Mais haut risque de complication hémorragique et/ou transformation maligne
 - Stratification en fonction du sexe/de la taille de la lésion/Du sous type
 - Rare? :
 - Incidence précise mal connue
 - Facteurs de risques évoluant (diminution de l'influence des oestro-progestatifs et augmentation du syndrome métabolique)
- AdénomeS = Entité de plusieurs tumeurs distinctes
 - Plusieurs sous types dont chacun a un génotype et un phénotype spécifiques

Conclusion

- Les lésions hépatiques bénignes sont fréquentes et les formes typiques doivent être identifiées et caractérisées en imagerie
- Les formes atypiques doivent être reconnues et analysées avec précaution
 - Discussion en RCP