

# **L'HÉMANGIO-ENDOTHÉLIOME ÉPITHÉLIOÏDE (HEE) HÉPATIQUE : ASPECT EN IMAGERIE D'UN CAS D'ÉVOLUTION FATALE CONFIRMÉ PAR L'HISTO-IMMUNOCHIMIE ET LA CYTOGÉNÉTIQUE.**

***Mazamaesso Tchaou***

Service de Radiologie Imagerie Médicale du CHU de Lomé (Togo)  
Service de Radiologie et Imagerie Médicale du Centre Hospitalier  
Intercommunal de Quimper (France)

***Nicoleta Modruz***

Service de Radiologie et Imagerie Médicale du Centre Hospitalier  
Intercommunal de Quimper (France)

***Lantam Sonhaye***

***Abdoulatif Amdadou***

***Lama Agoda-Koussema***

***Bidamin N'timon***

Service de Radiologie Imagerie Médicale du CHU de Lomé (Togo)

***Stéphane Hue***

***Edith Rivoal***

Service de Radiologie et Imagerie Médicale du Centre Hospitalier  
Intercommunal de Quimper (France)

***Koffi N'dakena***

Service de Radiologie Imagerie Médicale du CHU de Lomé (Togo)

---

## **Abstract**

The authors report a case of Hepatic epithelioid hemangioendothelioma in a 40 years old woman admitted for abdominal and pelvic pains in a context of poor general condition. The abdomino- pelvic ultrasound and CT scan had found a diffuse tumor infiltration of the liver. Two liver biopsies, the first ultrasound-guided percutaneous liver biopsy and the second by trans-jugular approach, helped confirm the diagnosis by immunohistochemistry and cytogenetics. Awaiting a liver transplant, she presented a hepatopulmonary syndrome that led to her death three months after the discovery of the lesions.

---

**Keywords:** Epithelioid hemangioendothelioma, liver, ultrasound, computed tomography, cytogenetic, immunohistochemistry.

---

## Résumé

Les auteurs rapportent un cas d'un hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) du foie chez une femme de 40ans admise pour douleurs abdomino-pelviennes dans un contexte d'altération de l'état général. L'échographie abdomino-pelvienne et la tomодensitométrie abdominale avaient trouvé une infiltration tumorale diffuse du foie. Deux biopsies dont la première échoguidée puis la seconde par voie trans-jugulaire avaient permis d'affirmer le diagnostic par l'immunohistochimie et la cytogénétique. Dans l'attente d'une transplantation hépatique, elle avait présenté une décompensation avec syndrome hépato-rénal qui avait conduit à son décès 3 mois après la découverte de la lésion.

---

**Mots clés:** Hémangio-endothéliome épithélioïde, échographie, tomодensitométrie, cytogénétique, immunohistochimie

## Introduction

L'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) est une tumeur d'origine vasculaire pouvant avoir de localisations variées. Sa localisation hépatique est rare. Les premières localisations hépatiques ont été rapportées par ISHAK et al. en 1984 dans une série de 32 patients (Ishak K.G. et al. ; 1984). Sur le plan épidémiologique, des cas ont été rapportés chez les sujets des deux sexes et de tous les l'âge, mais elle touche préférentiellement les femmes de la quarantaine avec un sexe ratio homme - femme de 2/3 (Merhabi A. et al. ; 2006). Aucun facteur de risque n'est formellement identifié.

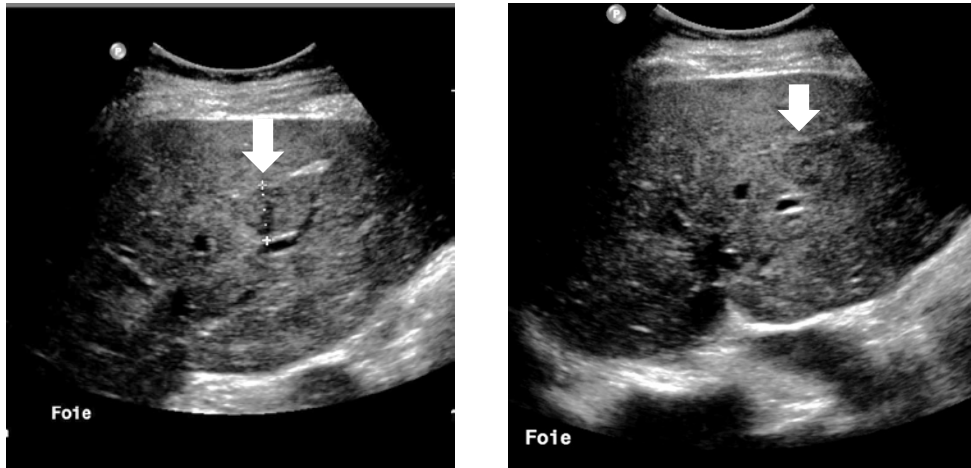
Nous rapportons un cas chez une femme de 40 ans, dont l'évolution a été rapidement fatale. La clinique et l'imagerie était non spécifique et le diagnostic n'a été confirmée que par l'immunohistochimie et la cytogénétique.

## Cas clinique

Femme de 40 ans, admise pour douleurs abdomino-pelviennes latéralisées à gauche, dyspnée dans un contexte d'altération de l'état général.

Dans ses antécédents, on notait une maladie cœliaque depuis l'enfance stabilisée par un régime sans gluten, une thyroïdite de Hashimoto découverte au décours d'une grossesse ; elle avait subi une appendicectomie et une cholécystectomie.

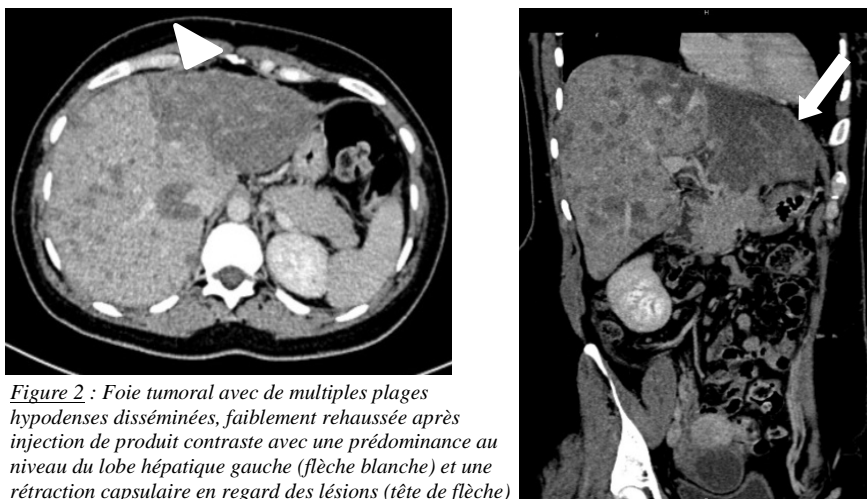
Une échographie abdominale réalisée à l'admission avait retrouvé un foie hétérogène comprenant des nodules et des plages hypoéchogènes qui faisaient évoquer un foie secondaire (Figure1).



*Figure 1: coupes échographique du foie : aspect hétérogène comprenant des nodules (flèches blanches) et des plages hypoéchogènes qui font évoquer un foie secondaire.*

Le scanner thoraco-abdomino-pelvien réalisé le lendemain pour bilan complémentaire avait retrouvé un foie tumoral avec de multiples plages hypodenses disséminées, faiblement rehaussées après injection de produit contraste. On notait une prédominance des lésions au niveau du lobe hépatique gauche et une rétraction capsulaire en regard des lésions (figure2).

Une coloscopie, une gastroscopie, une tomoscintigraphie pulmonaire de ventilation et perfusion réalisées étaient normaux.



*Figure 2 : Foie tumoral avec de multiples plages hypodenses disséminées, faiblement rehaussée après injection de produit contraste avec une prédominance au niveau du lobe hépatique gauche (flèche blanche) et une rétraction capsulaire en regard des lésions (tête de flèche)*

Une ponction biopsie hépatique échoguidée avait été réalisée. L'examen histologique avait retrouvé un parenchyme hépatique siège de prolifération tumorale constituée de cellules allongées ou épithélioïdes intriquées aux cellules hépatiques et disposées en cordons et travées plus ou moins anastomosée. Ces cellules présentent un noyau dans l'ensemble rond ou ovalaire, modérément atypique, sans activité mitotique importante, avec un cytoplasme parfois vacuolisé.

L'immuno-marquage réalisée avait montré que ces cellules étaient positives pour les anti-CD31, anti-CD34 et ERG mais négatives pour les anti-pankératines de type AE1/AE3, cytokératine 20, protéine S100. L'analyse cytogénétique par FISH à la recherche de la translocation CAMTRA1/WWTR1 confirme la présence de la translocation t(1; 3) impliquant les gènes trame CAMTRA1 et WWTR1. On avait conclu à un aspect typique de l'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) hépatique.

Elle a été alors proposée pour une transplantation hépatique et mise en attente.

Un mois après la découverte de la lésion, on assiste à une altération très rapide de l'état général, avec majoration de la dyspnée nécessitant une oxygénothérapie continue, une apparition d'un ictère. Le bilan biologique et d'imagerie réalisé alors révélait une insuffisance hépatocellulaire avec TP à 45%, l'apparition d'une hypertension portale avec des signes radiologiques (figure 3) et un syndrome hépato-pulmonaire.

Devant cette évolution très rapide, une nouvelle ponction biopsie hépatique, cette fois-ci par voie transjugulaire a été réalisée. L'histologie avait retrouvé cette fois un aspect identique à l'examen précédent mais avec des atypies plus importantes (index de prolifération élevée) faisant évoquer une tumeur frontière avec un sarcome.



*Figure 3 : Scanner réalisé un mois montre l'apparition d'une ascite (flèches blanches) avec majoration des lésions hépatiques*

Une chimiothérapie à base de Taxol à dose réduite avait été introduite puis rapidement arrêtée devant l'aggravation de l'insuffisance hépatocellulaire, une hémorragie digestive haute la rupture de varices œsophagiennes, l'apparition d'une anémie et d'une insuffisance rénale.

Elle était décédée trois mois après la découverte de la lésion dans un tableau d'insuffisance hépato-rénale.

## **Discussion**

Ce cas clinique présente un cas d'HEE d'évolution rapidement fatale dont l'aspect en imagerie (échographie et TDM) était atypique, l'immunohistochimie et la cytogénétique avaient permis d'en établir le diagnostic et d'en affirmer le caractère agressif.

Sur le plan clinique, les manifestations sont atypiques. Les circonstances de découverte vont d'une découverte fortuite lors d'un examen d'imagerie en coupes (échographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique), réalisé pour autres indication, jusqu'au tableau d'urgence abdominale à type d'hémopéritoine par rupture intra-péritonéal de la masse tumorale hépatique en passant par des tableaux insuffisance hépatocellulaire et de cholestase (Merhabi A. et al. ; 2006).

En l'imagerie, il n'existe pas de présentation caractéristique. Dans notre cas comme souvent dans les formes multifocales de l'hémangio-endothéliome épidermoïde hépatique, la première hypothèse évoquée est celle d'un foie secondaire (Neofytou K. et al. ; 2013). Certains auteurs décrivent des aspects évocateur de l'HEE en tomodensitométrie et en imagerie par résonance magnétique (IRM) associant des lésions nodulaires unique ou multiple des deux lobes hépatiques qui peuvent confluer pour former de larges plages de siège périphérique ou sous-capsulaire, un signe du halo et une rétraction capsulaire (Kim K.A. et al. ; 2006).

L'IRM lorsqu'elle est réalisée, retrouve des lésions inhomogène, hypo-intense T1 et hyper-intense T2. La prise de contraste est périphérique en anneau au temps artériel et intense au temps portal, avec certaines lésions qui présentent le signe du halo (Lin J. et Ji Y.; 2010).

Au scanner, en contraste spontané, l'HEE apparaît comme une lésion nodulaire solide inhomogène hypodense d'aspect annulaire avec une périphérie hypodense et un centre moins dense. Après injection de contraste, les lésions sont peu ou pas rehaussées au temps artériel, mais au temps portal le signe du halo devient plus visible. La rétraction capsulaire apparaît en regard de la lésion. Des calcifications peuvent être visualisées au sein des lésions tumorales (Earnest F.4th, Johnson C.D. ; 2006).

La tomographie par émission de positons (TEP-Scan) au 18 FDG est très peu utilisée pour l'exploration de l'HEE. Dans les séries où elle a été utilisée, la lésion apparaît hypermétabolique (Nguyen B.D. ; 2004).

Le diagnostic de certitude vient de l'étude histologique et de l'immunohistochimie en particulier.

Elle est classée par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), en fonction de son aspect histologique et de son comportement comme une tumeur située entre un hémangiome et l'hémangiosarcome (Fletcher C.D. et al. ; 2002).

La translocation t(1; 3) (p36. 3; q25) est spécifique à l'HEE, parmi les autres tumeurs épidermoïdes d'origine vasculaire (hémangiome épidermoïde et l'hémangiosarcome épidermoïde (Errani C. et al. ; 2011).

La dernière découverte pour caractériser cette tumeur est cytogénétique. En effet C. Errani et al (Errani C. et al. ; 2012) ont démontrés que dans les atteintes hépatiques multifocales de l'HEE, il existait une origine monoclonale et non métastatique des lésions. Ils ont pour ce faire identifié la fusion WWTR1-CAMTR1 comme étant la marque génétique de l'HEE indépendamment de sa localisation anatomique.

L'évolution de l'HEE est imprévisible. Elle va de la forme indolente à croissance lente sans retentissement général à une évolution rapidement et d'emblée sombre vers l'insuffisance hépatocellulaire. En général la progression de l'HEE hépatique est lente et le traitement par résection chirurgicale ou par transplantation hépatique est recommandé si possible (Makhlouf H.R. et al. ; 1999).

Les formes rapidement évolutives et fatales comme dans notre cas sont rares dans la littérature. Elles sont le plus souvent des formes d'emblée graves avec cholestase, insuffisance hépatocellulaire, ou coagulopathies ou encore avec métastases pulmonaires (Komatsu Y. et al. ; 2010).

## **Conclusion**

L'HEE est une tumeur vasculaire maligne très rare, de localisation hépatique encore plus rare. Son évolution est imprévisible et peut être rapidement fatale. L'imagerie peut être typique ou atypique, l'immunohistochimie et au besoin la cytogénétique permettent d'en établir le diagnostic de certitude.

## **References:**

- Earnest F 4th, Johnson CD. Case 96: Hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Radiology*. 2006;240:295-298.
- Errani C, Sung YS, Zhang L, Healey JH, Antonescu CR. Monoclonality of multifocal epithelioid hemangioendothelioma of the liver by analysis of WWTR1-CAMTA1 breakpoints. *Cancer Genet*. 2012 Jan-Feb;205(1-2):12-7. doi:10.1016/j.cancergen.2011.10.008.
- Errani C, Zhang L, Sung YS, Hajdu M, Singer S, Maki RG et al. A novel WWTR1-CAMTA1 gene fusion is a consistent abnormality in epithelioid

hemangioendothelioma of different anatomic sites. *Genes Chromosomes Cancer*. 2011;50:644–653.

Fletcher CD, Unni KK, Mertens F. WHO Classification of Tumours. Pathology & Genetics. Tumours of Soft Tissue and Bone. Lyon, France: IARC Press; 2002. *Other intermediate vascular neoplasm*; p. p. 173.

Ishak KG, Sesterhenn IA, Goodman ZD, Rabin L, Stromeyer FW. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. A clinicopathologic and follow-up study of 32 cases. *Hum Pathol*. 1984; 15: 839-852.

Kim KA, Kim KW, Park SH, Jang SJ, Park MS, Kim PN et al. Unusual mesenchymal liver tumors in adults: radiologic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;187:W481-489.

Komatsu Y, Koizumi T, Yasuo M, Urushihata K, Yamamoto H, Hanaoka M et al. Malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma with rapid progression and fatal outcome. *Intern Med*. 2010;49(12):1149-53. DOI : 10.2169/internalmedicine.49.3148.

Lin J, Ji Y. CT and MRI diagnosis of hepatic epithelioid hemangioendothelioma. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int*. 2010; 9(2): 154-158.

Makhlouf HR, Ishak KG, Goodman ZD. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver. A clinicopathologic study of 137 cases. *Cancer*.1999; 85: 562-582.

Mehrabi A, Kashfi A, Fonouni H, Schemmer P, Schmieid BM, Hallscheidt P et al. Primary malignant hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a comprehensive review of the literature with emphasis on the surgical therapy. *Cancer*. 2006 Nov 1;107(9):2108-21.

Neofytou K, Chrysochos A, Charalambous N, Dietis M, Petridis C, Andreou C et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma and the danger of misdiagnosis: report of a case. *Case Rep Oncol Med*. 2013;2013:243939. doi: 10.1155/2013/243939.

Nguyen BD. Epithelioid hemangioma of the liver with F-18 FDG PET imaging. *Clin Nucl Med*. 2004;29:828-30.