TUMEURS DU FOIE ET DES VOIES BILIAIRES

⇒Tumeurs intra-hépatiques

⇒Tumeurs des voies biliaires extra-hépatiques

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS DU FOIE (INTRA-HEPATIQUES)

TUMEURS EPITHELIALES

Bénignes

Adénome hépatocellulaire

Adénome biliaire intra-hépatique

Cystadénome biliaire

Séreux

Mucineux (à stroma mésenchymateux ou non)

Papillomatose biliaire

Malignes

Carcinome hépatocellulaire

Cholangiocarcinome intra-hépatique

Cystadénocarcinome biliaire

Hépatocholangiocarcinome

Hépatoblastome

Carcinome indifférencié

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS DU FOIE

LESIONS PRECANCEREUSES

Nodules dysplasiques

Bas grade Haut grade

Dysplasie hépatocytaire

Grandes cellules Petites cellules

Hyperplasie biliaire Dysplasie biliaire

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS DU FOIE

TUMEURS MESENCHYMATEUSES

Bénignes

Hémangiome

Lymphangiomes et lymphangiomatose

Angiomyolipome

Hémangioendothéliome infantile

Malignes

Angiosarcome

Hémangioendothéliome épithélioïde

Sarcome de Kaposi

Sarcome indifférencié (embryonnaire)

Rhabdomyosarcome

Leiomyosarcome, fibrosarcome, liposarcome

Lymphome

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE DES TUMEURS DU FOIE

TUMEURS MIXTES

Bénignes : Hamartome mésenchymateux

Malignes: Carcinosarcome

TUMEURS DIVERSES

Tumeur fibreuse solitaire Tératome Tumeur du sac vitellin Tumeur rhabdoïde

PSEUDO-TUMEURS

Hyperplasie nodulaire focale
Pseudotumeur inflammatoire
Transformation nodulaire partielle
Kyste biliaire solitaire

TUMEURS DU FOIE A QUOI PENSER DEVANT ...

Tumeur unique

Hémangiome

Métastase unique

HNF

CHC (sur cirrhose)

Cholangiocarcinome

Adénome

Angiomyolipome

Foie multinodulaire

Métastases

CHC (sur cirrhose)

Cholangiocarcinome

Hémangioendothéliome épith.

Lymphome

Adénomatose

Gros foie tumoral

CHC diffus

Cholangiocarcinome

Lymphome, leucémie

Métastases diffuses

Tumeur kystique

Kyste biliaire

Kyste parasitaire

Cystadénome biliaire

Cystadénocarcinome

Hamartome mésenchymateux

TUMEURS DU FOIE

•Large éventail de lésions mais 5 ou 6 types regroupent 95% des tumeurs

•Diagnostic de certitude ou au moins d'orientation fréquemment obtenu par le contexte clinique et l'imagerie

•Problèmes diagnostiques assez stéréotypés en pratique pour le pathologiste

Adénome /HNF

CHC / Cholangiocarcinome / Métastase

QUE REÇOIT LE PATHOLOGISTE?

- Cytoponction
- •PBH guidée +/- PBH en foie non tumoral*
- •Prélèvement biopsique extemporané
- •Pièce opératoire

LES DIFFERENTS TYPES DE PRELEVEMENT

Cytoponction guidée à l'aiguille fine

- •étalements + microbiopsie
- •peu risquée
- •rentabilité diagnostique inégale
- •non recommandée pour les petits nodules sur cirrhose

*CHC: cellules endothéliales enveloppant les nids et les travées d'hépatocytes

LES DIFFERENTS TYPES DE PRELEVEMENT

Ponction- biopsie guidée

Nodule unique de type hépatocytaire sur l'imagerie chez une femme jeune

⇒ HNF non typique / Adénome

Nodule unique sur foie sain

⇒CHC / Cholangiocarcinome / Métastase / Autre

Nodule unique sur foie cirrhotique

⇒ Macronodule / Nodule dysplasique / CHC / cholangiocarcinome Nodules multiples

⇒ Type de la tumeur primitive?

- •risques hémorragiques
- •mauvaise rentabilité pour les tumeurs bénignes
- •risque d'ensemencement du trajet dans les tumeurs malignes (2%)
- •intérêt de la biopsie en foie non tumoral pour les tumeurs hépatocytaires
- apport de l'immunomarquage pour les tumeurs malignes

LES DIFFERENTS TYPES DE PRELEVEMENT

Pièce d'hépatectomie partielle ou totale (transplantation)

- •Peser Mesurer Encrer la tranche de section
- •Identification des segments hépatiques, des gros vaisseaux et des grosses voies biliaires
- •Tumeur uninodulaire, limitation, capsule, étoile fibreuse?
- •Tumeur multinodulaire ou diffuse?
- •Mode d'infiltration expansif ou infiltrant
- •Capsule?, envahissement des vaisseaux, des voies biliaires, métastases gg hilaires?
- •Distance minimale Tumeur / Tranche de section
- Parenchyme non tumoral

TECHNIQUES UTILES AU DIAGNOSTIC DES TUMEURS HEPATIQUES

Colorations spéciales

PAS - Bleu Alcian Réticuline

Immunomarquage

KL1, CK 7, CK8, CK 18, CK 19, CK 20, EMA, AFP, ACEp, anti-hépatocyte Chromogranine, NSE, synaptophysine, thyroglobuline, RE, RP, PSA

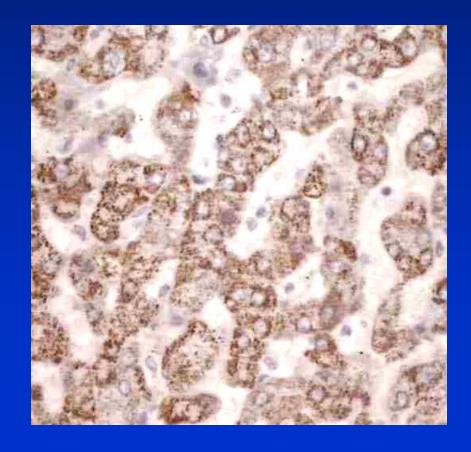
LC, CD20, CD3, AML, HMB45, F VIII, CD34, vimentine

FOIE NORMAL



Anti-ACE polyclonal

Anti-hépatocyte



Adénome Hyperplasie nodulaire focale

Adénome biliaire Cystadénome biliaire

Angiome Angiomyolipome

Incidence annuelle 3/100 000 femmes CO

F/M 10/0

Age moyen 30 ans*

Symptômes 9/10

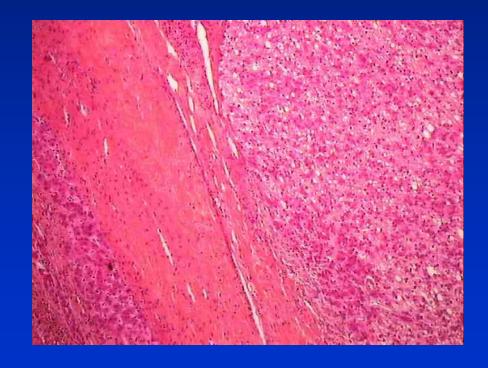
Fact étiologiques CO, androgènes,

glycogénose

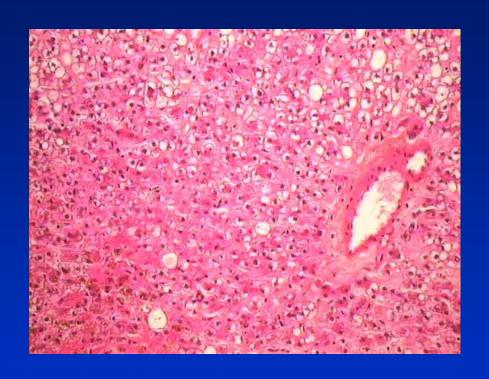
Imagerie NS

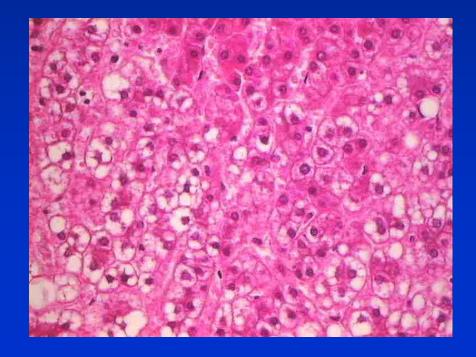
Tumeur unique 80%*

- •Tumeur sous-capsulaire
- •Parfois pédiculée (10%)
- •Bien limitée ± encapsulée
- •Taille 5-15 cm
- •Pas de cicatrice fibreuse
- Aspect homogène
- Teinte chamois
- •Nécrose et hémorragies ++



- •Pas de fibrose importante
- •Vaisseaux à paroi fine
- •Pas de canaux biliaires
- •Hépatocytes clairs ou stéatosiques
- •Hématopoïèse extramédullaire
- •Travées épaissies Réticuline +
- •Nécrose et hémorragies ++
- •Bile





Prévalence 0,9%

F/M 8/1

Age moyen 38 ans

Symptômes 20 à 60%

Fact étiologiques 0

Imagerie diagnostique 2/3

Tumeur unique 75%

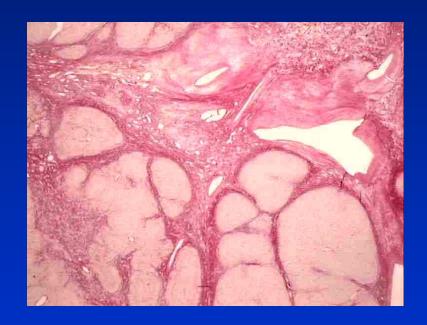
TUMEURS BENIGNES DU FOIE HNF classique

- •Tumeur lobulée
- •Rarement pédiculée
- •Bien limitée, non encapsulée
- •Taille 1-17 cm (med 5cm)
- •Cicatrice fibreuse centrale ++
- Aspect multinodulaire
- Teinte chamois
- Nécrose, hémorragies rares

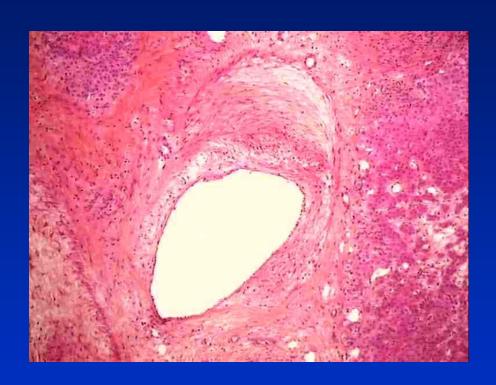


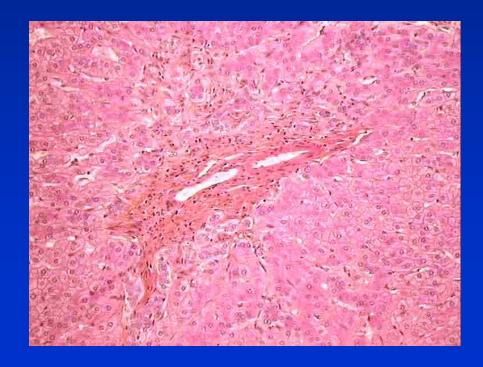
TUMEURS BENIGNES DU FOIE HNF classique

- •Architecture nodulaire
- •Septa fibreux
- •Vaisseaux tortueux à paroi épaisse
- •Prolifération néoductulaire
- •Inflammation mononucléée
- •Hépatocytes normaux
- •Travées de 2 à 3 hépatocytes
- •Stéatose (50%)



TUMEURS BENIGNES DU FOIE HNF classique





TUMEURS BENIGNES DU FOIE HNF non classique

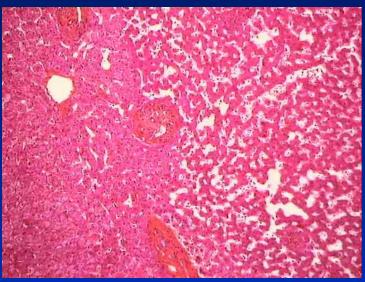
Forme télangiectasique

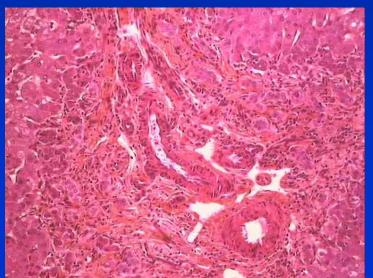
- •15% des cas
- •Masse lobulée sans cicatrice centrale
- •Foyers congestifs ou hémorragiques
- •Taille médiane de 2 cm
- •HNF multiples
- Pas d'architecture nodulaire
- •Foyers de dilatations sinusoïdales
- •Courts septa fibreux contenant des artères anormales
- •Foyers de prolifération ductulaire

HNF non classique

Forme télangiectasique







Hyperplasie nodulaire focale / Adénome

Même terrain:femme jeune

HNF: malformation hamartomateuse

Adénome : véritable tumeur bénigne

HNF simple surveillance si asymptomatique

Adénome: Hémorragie

Rupture

Transformation maligne

--- chirurgie



Hyperplasie nodulaire focale non typique en imagerie / Adénome

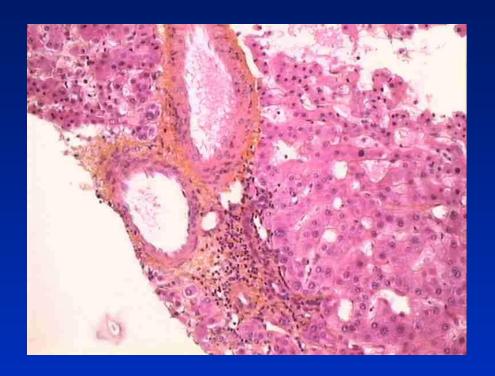
- **⇒Ponction-biopsie hépatique guidée**
- **⇒Biopsie extemporanée sous coelioscopie**
- > si septa fibreux avec prolifération cholangiolaire ++ ± artères dystrophiques

HNF

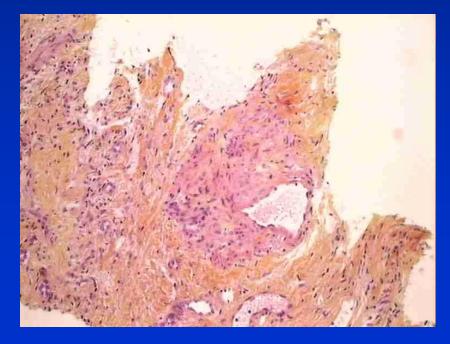
- **⇒** Pas de résection
- > si pas de septa fibreux avec prolifération cholangiolaire ++

Tumeur hépatocytaire bénigne Pas de diagnostic

⇒ Pièce opératoire



Diagnostic d'HNF sur PBH

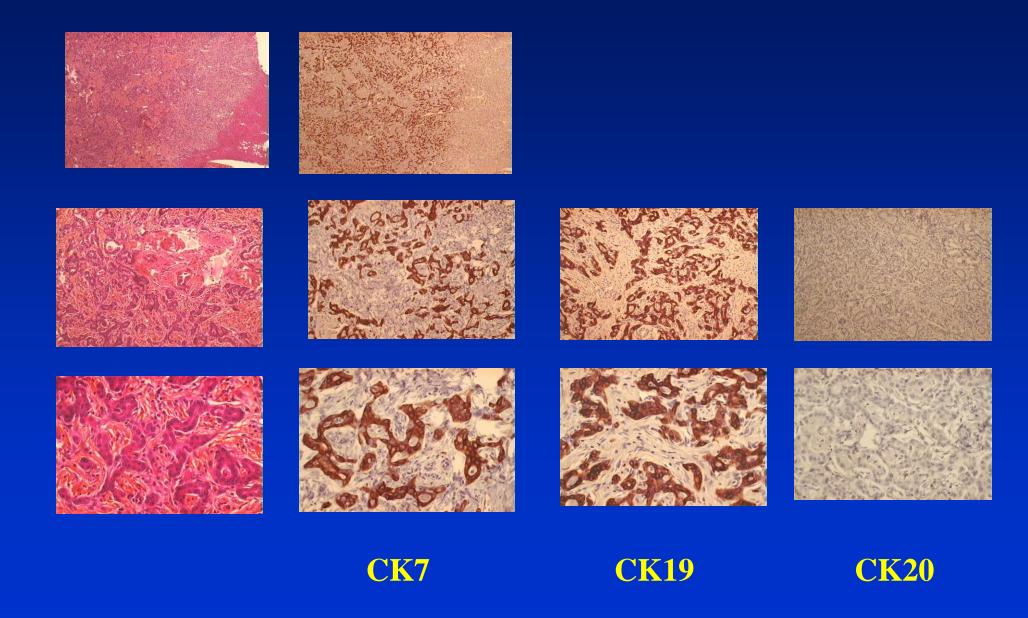




Adénome biliaire

Lésion fréquente et banale Difficulté diagnostique en extemporané avec une petite métastase de cancer colique

ADENOME BILIAIRE



Cystadénome biliaire à stroma mésenchymateux

Tumeur rare (5% des tumeurs kystiques du foie) Femme - Age moyen 41 ans

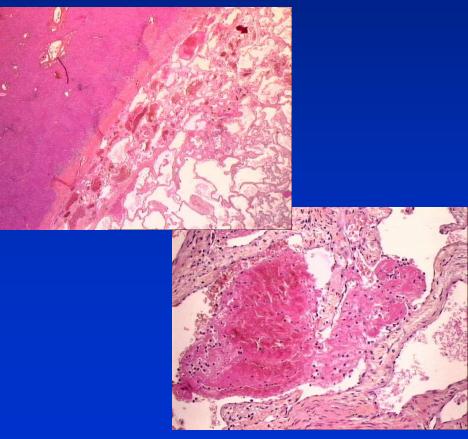
Kyste multiloculaire Revêtement épithélial mucineux « Stroma » mésenchymateux de type ovarien Expression des récepteurs hormonaux

Récidive si exérèse incomplète Transformation carcinomateuse possible

Ectopie vésiculaire?

Angiome Tumeur bénigne hépatique la plus fréquente





Angiomyolipome

Rare, associé à une sclérose tubéreuse dans 6% des cas M/F= 1/1, Age moyen 50 ans Lésions clonales donc de nature néoplasique

Diagnostic par l'imagerie (graisse)

Tumeur unique le plus souvent bien limitée mais non encapsulée Composante de tissu adipeux

- **⇒Tissu adipeux**
- ⇒ Vaisseaux sanguins à paroi épaisse
- **⇔** Cellules musculaires lisses ± tissu hématopoiétique



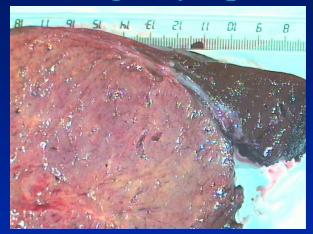
Angiomyolipome variante épithélioïde

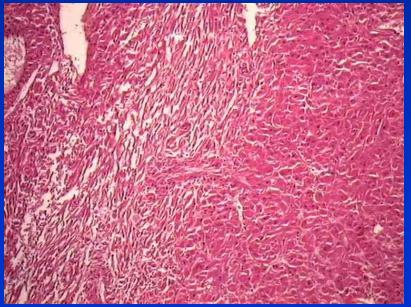
Composante monophasique exclusive: cellules épithélioïdes cellules périvasculaires PEC / PECOME

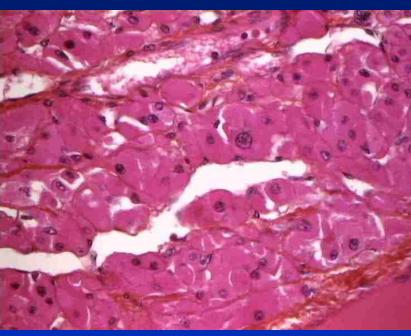
- ⇒Cellules polygonales avec cytoplasme abondant éosinophile ou clair rétracté autour du noyau
- **⇒**Architecture en plages
- **± cellules fusiformes myoïdes**
- ± vaisseaux à paroi épaisse

Diagnostic différentiel: adénome, carcinome hépatocellulaire, métastase d'un carcinome rénal

Angiomyolipome variante épithélioïde

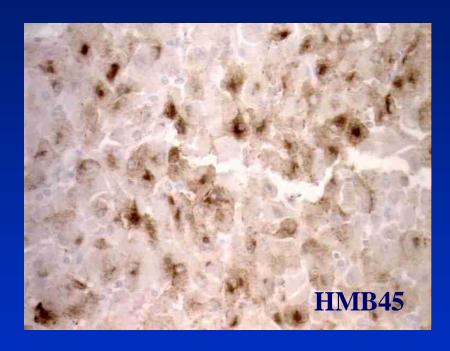




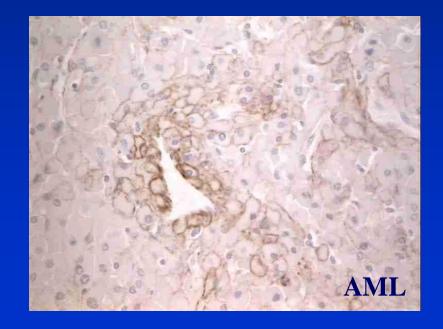




Angiomyolipome variante épithélioïde



Vimentine + Kératines - **Immunohistochimie** +++



PSEUDOTUMEUR INFLAMMATOIRE

Pseudo-tumeur myofibroblastique Rare dans le foie (<100 cas décrits) Sujets jeunes M/F = 3/1 Fièvre, AEG

Masse unique de plusieurs cm Ferme et bien limitée

Contingent myofibroblastique Vim+ AML+ Contingent inflammatoire (plasmocytes ++) Fibrose hyaline ou myxoïde

Origine infectieuse?
Sous-groupe de tumeurs à cellules folliculaires dendritiques EBV +