

Tumeurs kystiques du foie anatomopathologie et pronostic

A. Guillaud

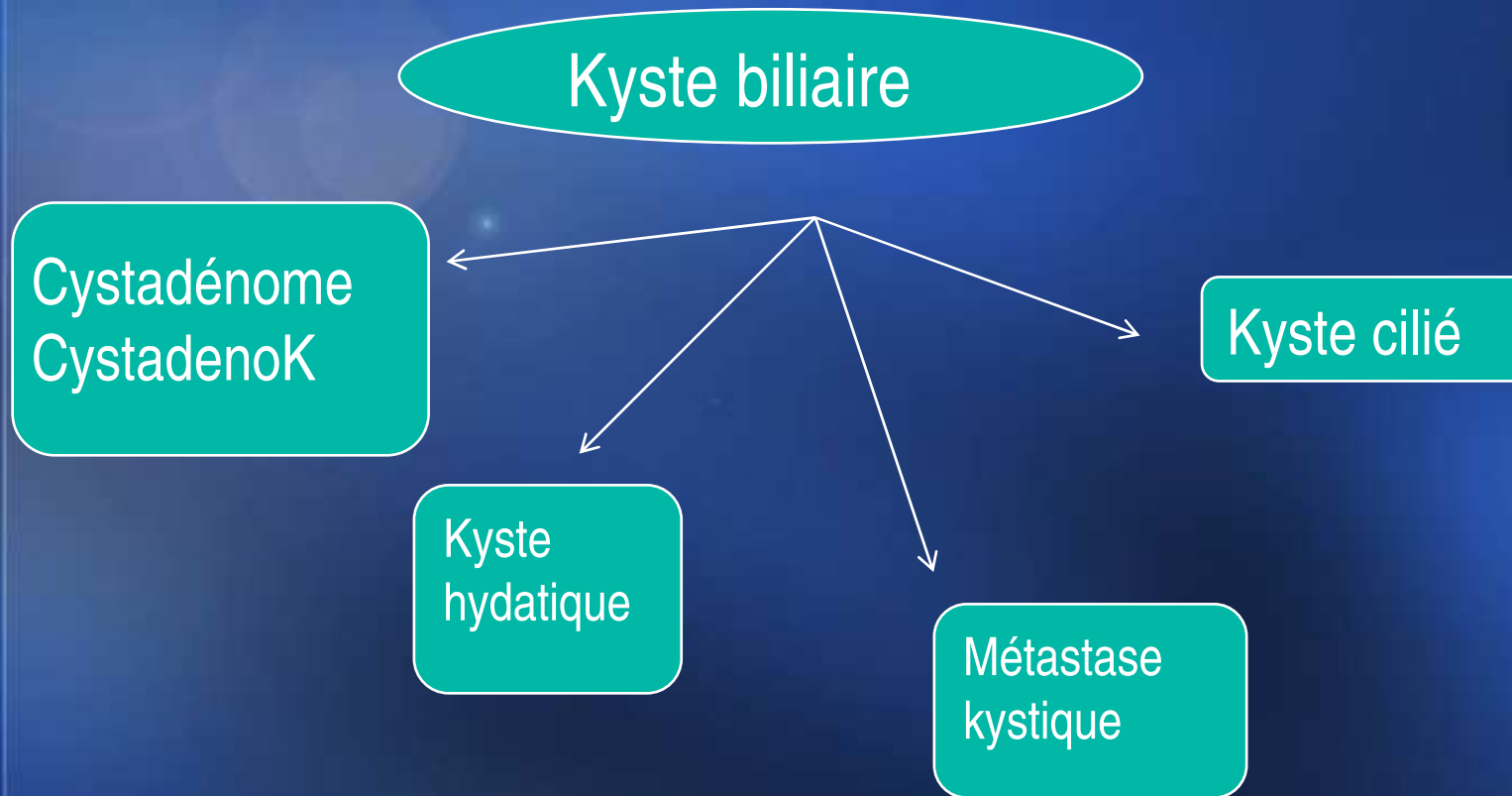
Service de chirurgie hépatobiliaire et digestive

Rennes

2 situations bien différentes!

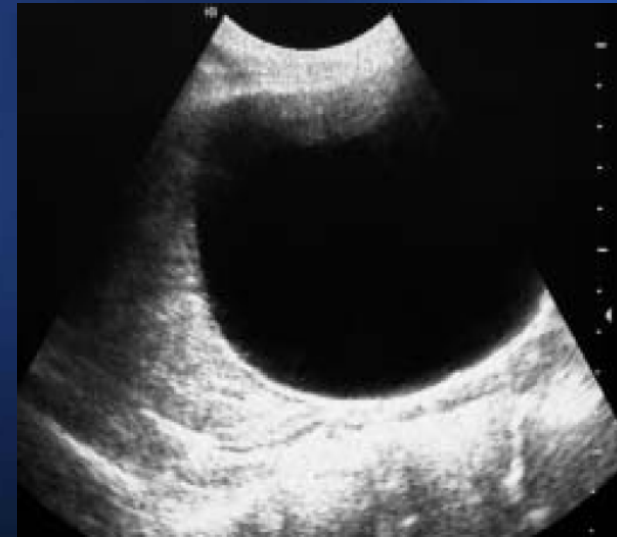
- Un kyste
- Foie polykystique

Kyste unique



Kyste biliaire

- Fréquent 2,5% population générale
- Terminologie inadaptée : pas de communication VB
- Unique 70%
- Triade épidémiologique
- Asymptomatique, biologie normale
- Echographie: clef du diagnostic



Kyste biliaire

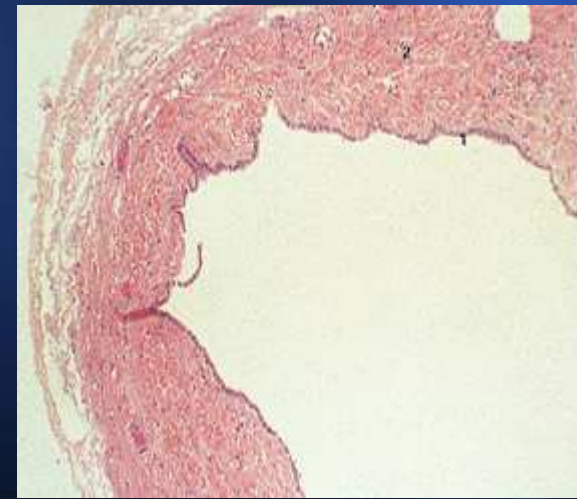
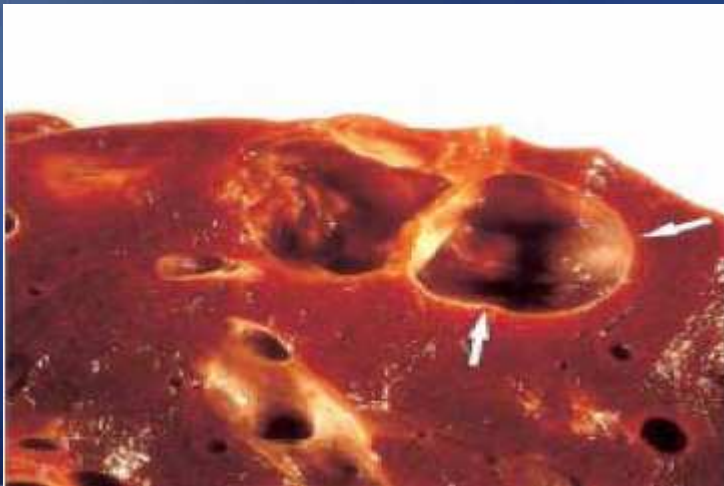
Aspects macroscopiques.

- Paroi fine et translucide
- Contenu clair
- Sphérique ou ovoïde
- 90 % < 4 cm
- Ni cloison, ni végétation
- Analyse du liquide contradictoire: ACE et CA 19-9



Kyste biliaire

- Cavité anormale séreuse
- Assise unicellulaire
- Epithélium type biliaire
- Pas de communication avec les voies biliaires



Pronostic des kystes biliaires

- Simple, asymptomatique = aucun ttt, aucune surveillance

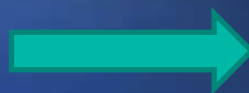
- Complications

compressions (3 à 9%)

hémorragies intra kystiques (2 à 5%)

surinfections (1%)

aucun cas de dégénérescence



symptômes + ATYPIES

Quand et comment traiter les Kystes biliaires

Kystes symptomatiques (douleur) ou compliqués

→ Fenestration large laparoscopique = la référence

- ponction kyste : attention au kyste hydatique
- cautérisation épithélium
- contrôle de l'hémostase et de la biliostase = surjet sur les berges
- récidives symptomatiques 5%
- facteurs de mauvais résultats

↓ sclérothérapie (alcool++) = une alternative

- associer drainage
- kystographie : attention à la fistule biliaire
- biopsie systématique

Doute avec diagnostic différentiel : kystectomie

Cystadénome / Cystadénocarcinome

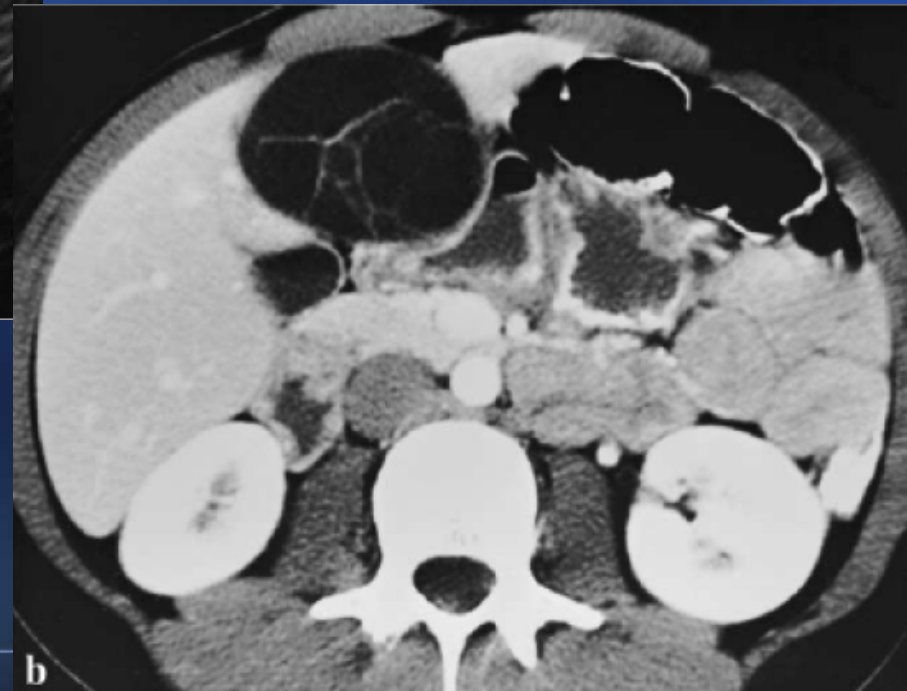
- Rares 100 à 1000 kystes biliaires
- Pathogénie mal connue
- Femme > 40 ans (8F/10)
- 90% symptomatiques
- CA 19-9 élevé, bilan hépatique limite

Imagerie des cystadénomes



Echo:
macro kyste,
anéchoïque/multiloculaire/paroi
épaisse/cloisons ,végétations/renforcement
postérieur

TDM:
hypodense,
rehaussement des parois
et cloisons



Cystadénome / Cystadénocarcinome au microscope

- Tumeurs volumineuses, uniques
- Mucosécrétantes
- Limitées par un épithélium biliaire
- Corrélation entre végétation ,cloison → cystadénocarcinome

Avec stroma mésenchymateux:

85% cystadénomes

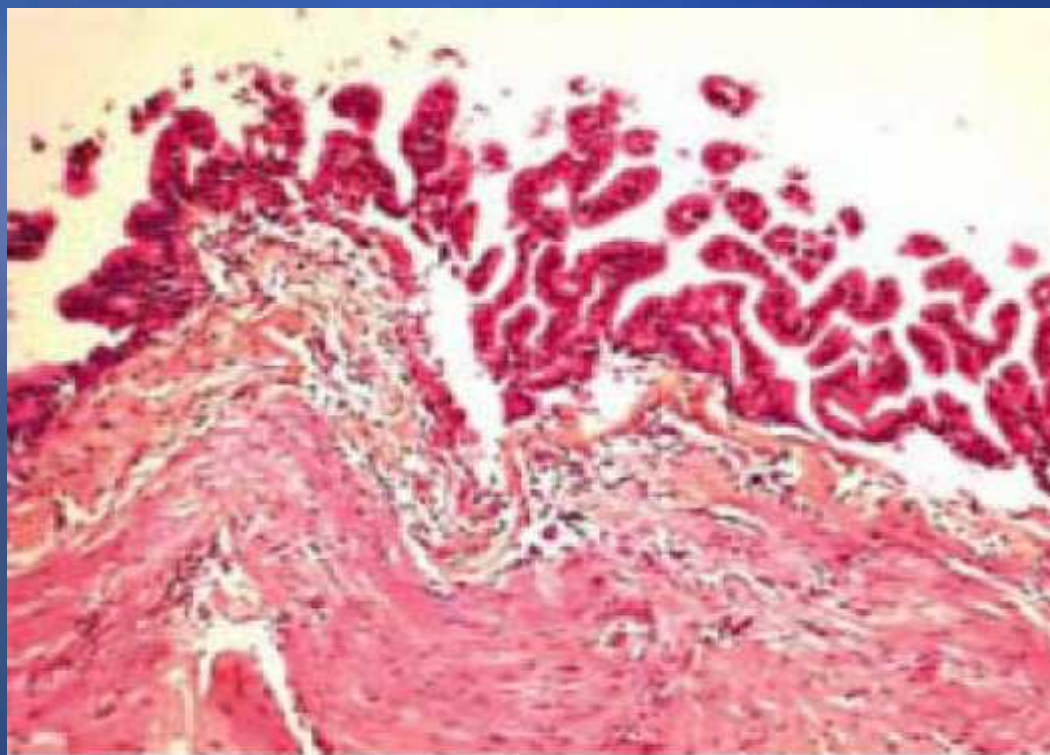
femme

bénigne

Sans stroma mésenchymateux

homme

plus agressif



Seul l'examen anatomopathologique permet d'affirmer le caractère bénin ou malin .

Cystadénome , le règne du bistouri !

- Risque de malignité
- 200 cas décrits dans la littérature
série la plus importante 70 cas avec 30% de dégénérescence
Devaney K. Am J Surg Pathol 1994

Résection chirurgicale

- Survies prolongées pour cystadénome bénin ou cystadénoK in situ
- Pronostic péjoratif des cystadénoK invasifs mais meilleur que cholangiok

Kyste cilié

- lésion bénigne très rare
- Pathogénie: anomalie développement intestin primitif antérieur
- Épidémiologie: H/F ,médiane de 55 ans
- Dououreux 1/2 perturbation BH 40%

- Critères radio communs à toutes les techniques
 - unique
 - taille < 4 cm
 - sous capsulaire antérieur
 - segment 4 +++

Berlolo. Gastroenterol Clin Biol 1996

Precetti. J Radiol 2007

Epithelium cylindrique

Cilié



Pseudostratifié

Diagnostic de certitude anatomopathologique

Paroi 4 couches:

- épithélium cilié pseudostratifié
- tissu conjonctif
- fibres musculaires lisses
- capsule fibreuse

Rare mais chirurgical !

- 80 cas décrits dans la littérature
 - 2 cas de compressions structures voisines
 - 3 cas de dégénérescence en carcinome épidermoïde

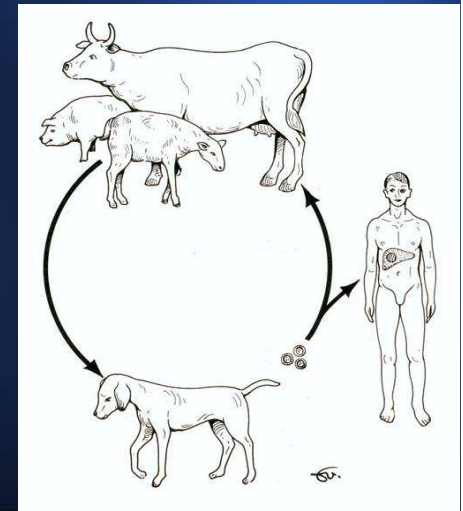
de Lajarte-Thirouard AS.Pathol Res Pract 2002



Résection chirurgicale

Kyste hydatique

- Développement larvaire du tænia du chien: *E. Granulosus*
- Anamnèse bien particulière : Voyage en zone d'endémie
- Douleur HCD à type de pesanteur / masse rénitente
- Biologie normale ou perturbée, cholestase en faveur angiocholite hydatique
- Sérologie hydatique + 90%



Encore et toujours l'échographie!

Classification de Gharbi

Type I : kyste liquidien, anéchogène

Type II : décollement de la membrane interne visualisée sous la forme d'échos centraux rubanés, flottants

Type III : apparition de vésicules filles placées en couronne, responsables d'une image de cloisonnement en « nid d'abeille »

Type IV : masse solide

Type V : masse solide aux contours calcifiés (le taux de calcification étant un marqueur de l'âge lésionnel)

Anatomopathologie:

- 2 membranes interne=membrane prolifère
externe=membrane hyaline
- La membrane externe est entourée d'une coque fibreuse : le périkyste
- Liquide clair

Prise en charge du kyste hydatique ?

Kyste hydatique non compliqué

- Résection dôme saillant
- Vérification couleur liquide
- Si teinté= interdiction scoliocide
- Stérilisation du kyste
- Cavité déclive=drainage
- Non déclive=drainage + épiploplastie

Complicqué

rupture VB

infection

petite fistule

grande fistule

résection dôme
suture simple
drainage

VB=cholécotomie+kerh
kyste=résection dôme
fistule=DTFO

ou

perikystectomie

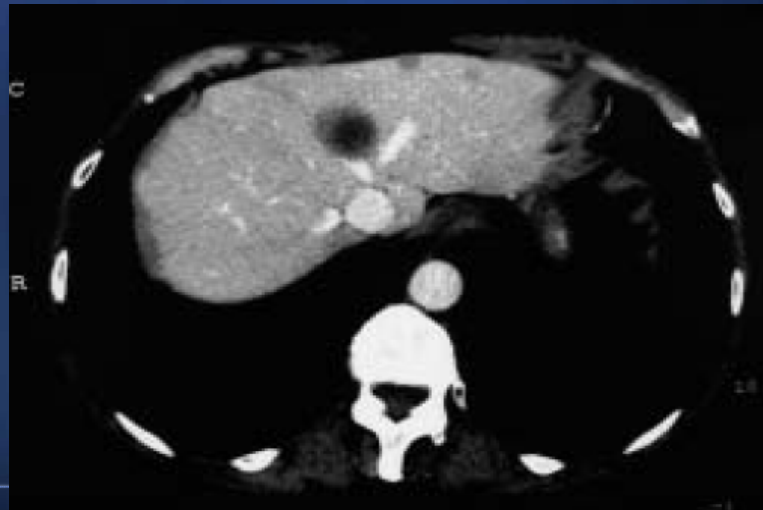
- Traitement radiologique 2^{ème} intention
- Meilleure prévention opératoire des récidives
= champs imbibés sérum hypertonique

Métastases kystiques

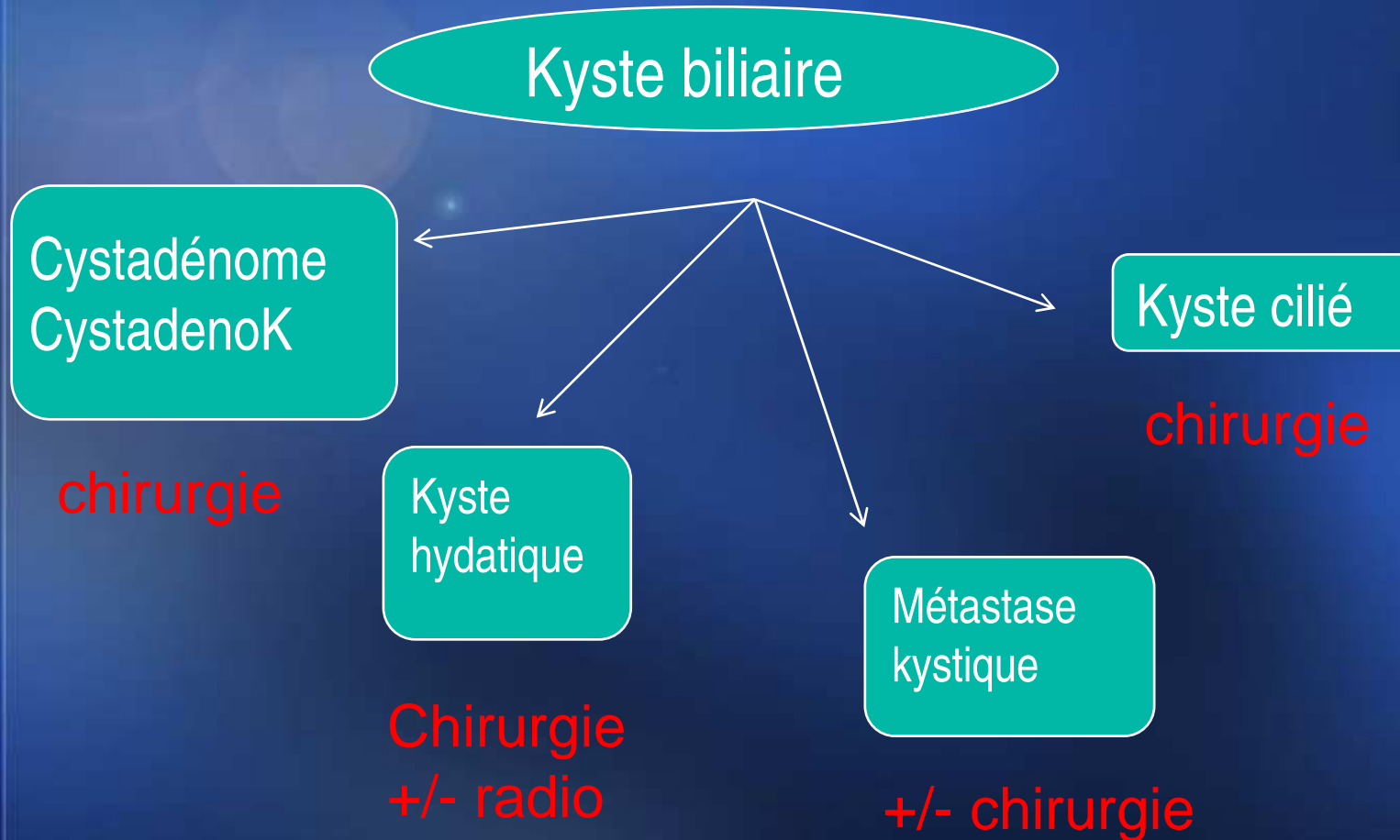
- Évolution kystique: sécrétion mucineuse ou nécrose centrale
- Anamnèse avec primitif connu
tumeurs carcinoïdes, sarcome, GIST, K ovariens, mélanomes
- Imagerie de la paroi ++++

Echo: épaisse, irrégulière , entourant un contenu anéchogène

TDM: rehaussement de la paroi après injection



Kyste unique



Foie polykystique

Communication VB

Syndrome de Caroli

Sans communication VB

Polykystose hépatorénale

Hamartomes biliaires

Syndrome de Caroli

Malformation congénitale

Dilatation segmentaire des VBIH

Diffuse ou localisée(lobe gauche++)

- Associée FHC

héréditaire autosomique récessive

forme diffuse

anomalies rénales

HTP

- Maladie de Caroli

forme localisée

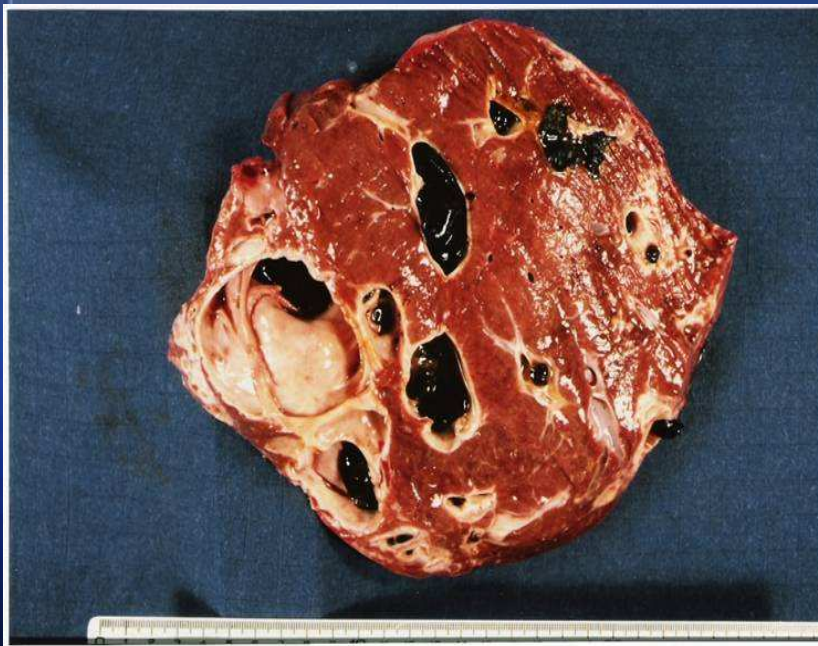
angiocholite récurrentes/calculs VB

CI investigation invasive VB

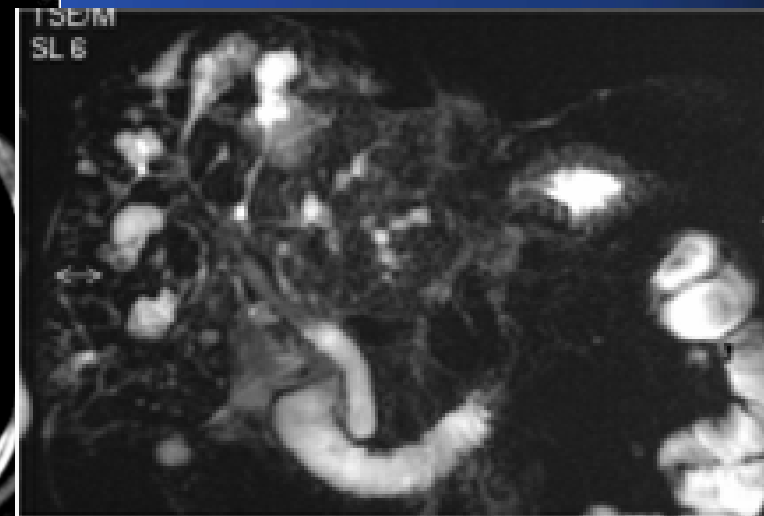
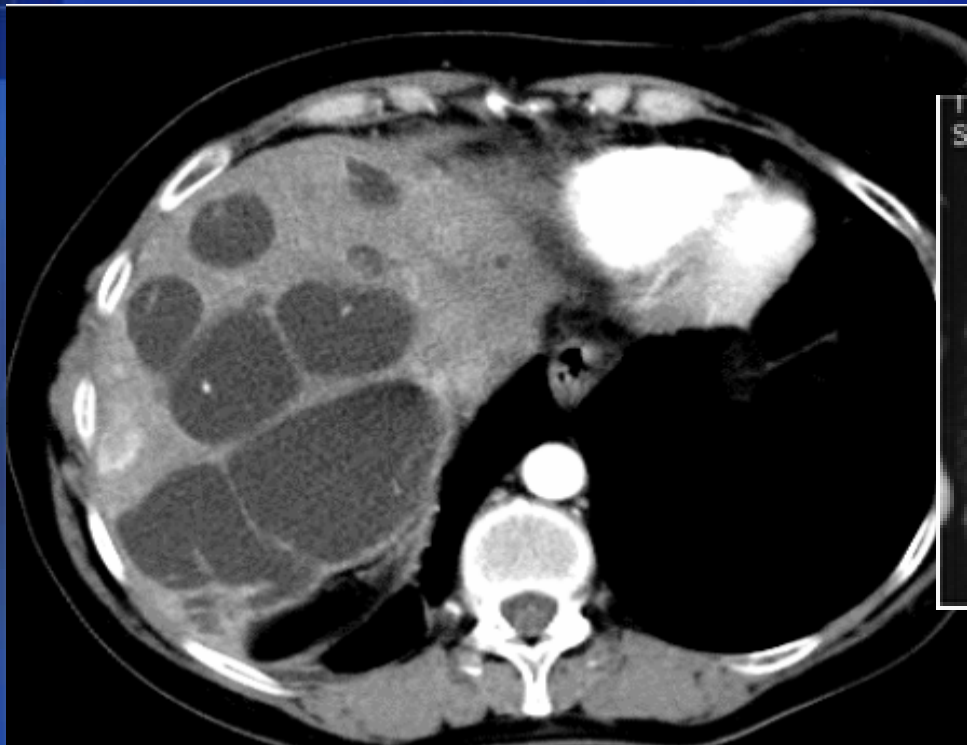
Syndrome de Caroli

3 lésions caractéristiques:

- Dilatations canales segmentaires
- Fibrose pericanalaire-cholangite
- Calculs intra-hépatiques



Syndrome de Caroli



Dilatations sacciformes

CENTRAL DOT SIGN

dilatations kystiques VB

calculs VB

Syndrome de Caroli

Risque de Cholangiocarcinome 7%

 Résection chirurgicale

hépatectomie partielle dans les formes localisées

transplantation dans les formes diffuses et compliquées

Polykystose hépatique autosomale dominante

Associée polykystose rénale: PKD1 PKD2

Isolée: PRKCSH

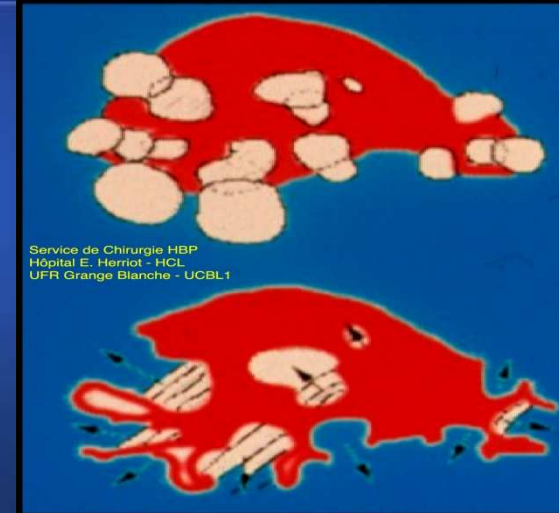
- Prévalence 1/1000
- Prévalence kystes dépend de l'âge 0%<20a 80%>60a
- Prédominance féminine œstrogènes?
- Imagerie : « kystes ayant les mêmes caractéristiques que les kystes biliaires disséminés au sein d'un parenchyme déformé »
- Symptomatique(volume et nombre de kystes) / Pas d' IHC
- Anatomopathologie identique Kyste biliaire



Traitement PHR

Indications

- Hépatomégalie volumineuse et douleur
- Compression (dyspnée, dénutrition, tble digestif)
- Autres complications



fenestration

- peu gros kystes
- Fistule biliaire
- Ascite 40%

hépatectomie

- Atteinte gauche
- Fonction rénale normale
- Bon état nutritionnel

transplantation

- Atteinte diffuse avec ou sans IR
- Donneurs vivants
- Résultats excellents

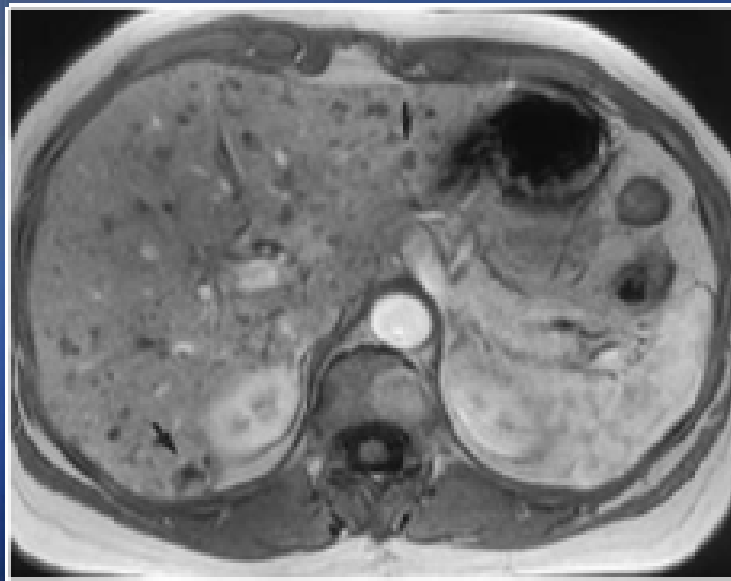
Hamartomes biliaires

- Von Meyenburg prévalence 0,7%
- Lésion bénigne: canal biliaire au sein d'un stroma fibreux
- les dilatations importantes peuvent être visibles macroscopiquement
- Risque de cholangiocarcinome 7%

Hamartomes biliaires

Découverte fortuite

Problème dans un contexte néoplasique car imagerie hétérogène
mais HyperT2



Conclusion

Un kyste peut en cacher un autre