



## TITRE : CAS EXCEPTIONNEL D'UNE TUMEUR ENDOCRINE HÉPATIQUE PRIMITIVE

**AUTEURS:** <sup>1</sup>S. HADJARAB, <sup>2</sup>C. BOUZID, <sup>3</sup>S. FARAOUN, <sup>2</sup>K. BENTABAK, <sup>3</sup>SE. BENDIB, <sup>1</sup>S. MIMOUNI.

<sup>1</sup> - Service d'Endocrinologie, Centre Pierre et Marie-Curie, Alger, Algérie

<sup>2</sup> - Service de chirurgie carcinologique, Centre Pierre et Marie-Curie, Alger, Algérie

<sup>3</sup> - Service d'Imagerie, Centre Pierre et Marie-Curie, Alger, Algérie

### ■ INTRODUCTION

- Les tumeurs endocrines sont rares, développées aux dépens des glandes endocrines (Hypophyse, thyroïde, surrénales --) ou des populations de cellules endocrines dispersées au sein de nombreux organes comme le tube digestif, le pancréas, les poumons --

- Beaucoup plus rarement, certaines d'entre elles se rencontrent dans des organes dépourvus de populations significatives de cellules endocrines normales, comme le thymus, le foie, les voies biliaires, le rein ou l'utérus.

- Nous rapportons le cas exceptionnel d'une tumeur endocrine primitive du foie.

### ■ Données générales

- Femme âgée de 52 ans, infirmière de profession, mariée et mère de 3 enfants

- Antécédents personnels et familiaux

. Ménopausée depuis 07 mois

. Terrain allergique

. Utérus polomyomateux

. Thyroïdite auto-immune

. Stéatose hépatique

. Kyste rénal gauche ?

. Aucun élément de NEM 1 connu

. Ulcère gastro-duodénal traité médicalement chez le père

. Pas de cas similaire ou de NEM1 dans la famille.

### ■ CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

- Douleurs abdominales il y'a deux ans et demi (2 ans ½).

- Une échographie abdominale visualise un nodule hépatique

- Une exploration morphologique plus complète a été par la suite pratiquée chez la patiente.

### ■ EXPLORATION RADIOLOGIQUE

#### 1/ IRM abdomino-pelvienne

. Nodule hépatique ovalaire, mesurant 22,5 mm, siégeant au niveau du foie gauche, à cheval sur les segments II et III, présentant un hyper signal en T2 et hypo signal en T1, se rehaussant en périphérie après injection de produit de contraste → Nodule hépatique suspect, mais peut évoquer un angiome atypique ou un adénome

. Absence d'images de localisations secondaires.

#### 2/ Echo doppler hépatique

Elle visualise un nodule hépatique de 32 mm dans le segment III hépatique dont l'aspect n'est pas spécifique, mais n'est pas en faveur d'un angiome

3/ Le scanner: montre au niveau de l'étage abdominal, un nodule hépatique du segment III, avec prise de contraste au temps artériel et lavage au temps portal et tardif → L'aspect évoque un carcinome hépatocellulaire. Il n'y a pas d'images de localisations secondaires

### ■ DIAGNOSTIC HISTO PATHOLOGIQUE

#### - Ponction Biopsie Hépatique

- Anapath = Prolifération néoplasique mal limitée, architecture endocrine, stroma vascularisé

- Immuno-Histochimie

- Chromogranine A (+)

- Synaptophysine (+)

- Cytokératine 7 (-)

- Cytokératine 20 (-)

- Cytokératine 116 (-)

- EMA (-)

- Ki 67 = 10%

### ■ BIBLIOGRAPHIE

1- Solcia E and all, Histological typing endocrine tumours, 2<sup>e</sup> end edition. WHO International Histological Classification of tumours. Springer, Berlin. (2000)

2- E. Baudin, M. Ducreux. Tumeurs endocrines thoraciques et digestives, Springer - Verlag France, Paris (2008)

3- A. AL. Salameh and all, Tumeurs neuro endocrines digestives: mise au point, EMC, Elsevier Masson SAS, 2014; 11, 1-11 (10-036-B-10)

### ■ EXPLORATION ISOTOPIQUE (OCTREOSCAN)

- Hyperfixation intense unique au niveau Hépatique

- Le reste du parenchyme hépatique: Fixation homogène

- Reste du corps exploré: sans particularité

■ EXPLORATION BIOLOGIQUE: Chromogranine A plasmatique = 58 ng/ml (normale)

■ EXPLORATION ENDOSCOPIQUE = la Fibroscopie Oeso-gastro-duodénale et la colonoscopie ne retrouvent pas de tumeur suspecte

### ■ ENTERO SCANN THORACO ABDOMINO PELVIEN

*Lésion du segment III hépatique, mesurant 29/27 mm de diamètre, spontanément iso dense, hyper vasculaire au temps artériel, délimitant une zone centrale de nécrose, associée d'autres lésions opiacées intra hépatiques.*

*Pas de localisations secondaires avec notamment, absence d'anomalies à l'étage thoracique.*

### ■ EVOLUTION SPONTANÉE

- IRM abdomino-pelvienne: (une année plus tard) → Aspect stable de la lésion hépatique, unique, du lobe hépatique gauche (segment III), mesurant 25 mm de diamètre, elle est en hyposignal T1, hypersignal T2, hyper vasculaire dès la phase artérielle, sans image de lavage. Elle est unique sur les séquences de diffusion.

Absence par ailleurs d'image de localisation secondaire.

- Scintigraphie osseuse: (une année plus tard) ne montre pas d'image de localisation osseuse secondaire

- Il n'y a pas d'anomalies associées, pouvant entrer dans le cadre de NEM1

### ■ La Prise en charge thérapeutique

- En dépit de son caractère asymptomatique et de sa stabilité radiologique, la tumeur a été opérée environ 2 ans après sa découverte radiologique.

- L'examen histo pathologique et immuno histo chimique (chromogranine A+, ---) ont confirmé le caractère endocrine primitif du foie de la masse tumorale.

- Après un recul de deux ans (2ans) par rapport au diagnostic et de 6 mois par rapport à l'exérèse chirurgicale, la malade restée sans traitement complémentaire, est actuellement vivante sans récurrence tumorale.

### ■ DISCUSSION

- Le diagnostic d'une tumeur endocrine primitive du foie est un événement exceptionnel. Il ne doit pas être confondu avec un carcinome hépatocellulaire ou une métastase hépatique, qui sont beaucoup plus fréquemment rencontrés

- Il convient avant de retenir ce diagnostic assez rare, de:

. Prouver le caractère endocrine de la tumeur par un examen immuno histo chimique (chromogranine A et synaptophysine positifs)

. Prouver le caractère unique de la masse tumorale hépatique: l'IRM hépatique.

. Eliminer l'existence d'une éventuelle tumeur cancéreuse primitive extra hépatique: TDM thoraco-abdomino-pelvienne, endoscopie digestive, octréoscan.

- Dans notre présentation, on est bien en présence d'une tumeur endocrine hépatique:

. Primitive

. Unique

. Apparemment sporadique

. Bien différenciée, grade II

. Bien limitée

. Stable, non évolutive

. Asymptomatique

. Sans expression biologique

. Sans localisations secondaires.

### ■ CONCLUSION

- Les tumeurs endocrines sont définies par l'expression de protéines de structures et de produits hormonaux communs aux neurones et aux cellules endocrines.

- Ce sont des tumeurs rares, habituellement développées aux dépens des glandes endocrines ou des populations de cellules endocrines dispersées au sein de nombreux organes

- Il faut cependant ne pas méconnaître les possibilités, quoiqu'exceptionnelles de localisations au sein d'organes dépourvus de populations significatives de cellules endocrines normales comme le foie.