

Lésions hépatiques progressives et corticosurrénalome malin : penser à la péliose !

I. Raingeard^{*a} (Dr), B. Guiu^b (Pr), E. Gall^a (Dr), B. Coestier^a (Dr), A. Wojtuszciszyn^a (Pr), E. Renard^a (Pr)

^a HOPITAL LAPEYRONIE CHU MONTPELLIER, Montpellier, FRANCE ; ^b HOPITAL SAINT ELOI CHU MONTPELLIER, Montpellier, FRANCE

INTRODUCTION

Nous rapportons le cas d'une patiente de 54 ans, opérée en 1998 d'une surrénalectomie gauche élargie pour un corticosurrénalome malin sécrétant (score de weiss à 7, Ki 40%) et présentant les lésions secondaires hépatiques progressives, fatement suspectes de métastases.

OBSERVATION CLINIQUE

La patiente présentait d'emblée des lésions secondaires pulmonaires bilatérales. Traitement par LYSODREN en post-opératoire permettant une régression des lésions pulmonaires à 1 an.

2002 : métastases ganglionnaires sous-carinaires et hilaires droite réséquées.

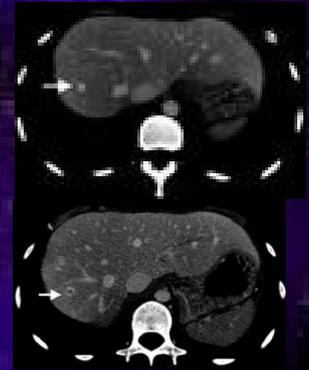
2004 : récurrence loco-régionale gauche, réséquée.

2013 : lésions multiples hépatiques suspectes. Pas de fixation au TEP 18FDG.

2013-2017 : stabilité des lésions hépatiques. Biopsie refusée par la patiente.

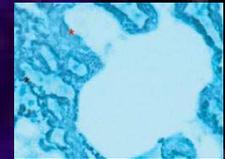
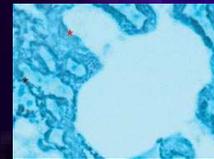
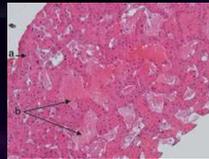
01/2017 : progression des lésions hépatiques connues (+30% RECIST)

Toujours non fixantes au 18 FDG TEP.



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Biopsie portant sur les lésions évolutives : remaniements hémorragiques marqués avec cavités vasculaires évoquant le diagnostic de péliose.



DISCUSSION

La péliose hépatique est une maladie rare, caractérisée par la présence de cavités sanguines de taille variable, bordées d'hépatocytes, en rapport avec la dilatation inhomogène des sinusoides hépatiques. Les lésions touchent classiquement la totalité du foie.

Aucune cause n'est identifiée dans 20 à 50 % des cas mais certaines situations favorisantes sont décrites:

- Iatrogènes : stéroïdes anabolisants, azathioprine, contraceptifs oraux
- Infectieuses : pyélonéphrite, tuberculose, lèpre...
- Tumoraux : syndromes myéloprolifératifs, leucémies

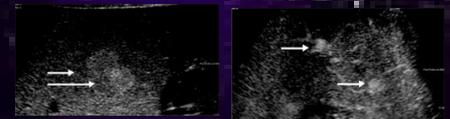
La présentation clinique est le plus souvent asymptomatique.

Rarement sont observées une hépatomégalie, une ascite, une cholestase, et/ou une hypertension portale.

Exceptionnellement, des complications graves (hémorragie intra-péritonéale, insuffisance hépatocellulaire) sont décrites.

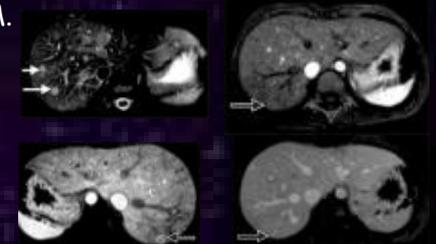
L'aspect en imagerie est polymorphe, sans signe vraiment spécifique.

En échographie, les lésions de péliose sont le plus souvent hyperéchogènes.



Les nodules sont hypodenses au scanner sans injection et en hyposignal T1 en IRM. Cependant ils peuvent apparaître hyperdenses spontanément ou en hypersignal T1 en rapport avec des remaniements hémorragiques.

L'hypersignal T2 est classique dans la péliose comme dans les métastases hypervasculaires.



Le diagnostic de certitude ne peut se faire que sur la biopsie.

CONCLUSION

Le diagnostic de péliose reste un diagnostic d'élimination, menant à une abstention thérapeutique. Il s'agit en effet d'une pathologie bénigne aux complications exceptionnelles.

Le diagnostic doit être évoqué devant des lésions hépatiques progressives et une discordance entre l'imagerie conventionnelle (TDM ou IRM) et les données du 18FDG-TEP TDM.