



Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

Elsevier Masson France

**EM|consulte**  
[www.em-consulte.com](http://www.em-consulte.com)



ARTICLE ORIGINAL

## L'angiosarcome hépatique primitif : étude rétrospective de huit cas

Primary hepatic angiosarcoma: A retrospective analysis of eight cases

Arnault Cazorla<sup>a</sup>, Sophie Félix<sup>a</sup>, Eric Delabrousse<sup>b</sup>,  
Séverine Valmary-Degano<sup>a,c,\*</sup>

<sup>a</sup> Service de pathologie, CHRU de Besançon, 2, boulevard A.-Fleming, 25000 Besançon, France

<sup>b</sup> Service de radiologie, CHRU de Besançon, 2, boulevard A.-Fleming, 25000 Besançon, France

<sup>c</sup> EA3181, SFR4234, université de Franche-Comté, 25000 Besançon, France

Accepté pour publication le 6 octobre 2014

### MOTS CLÉS

Angiosarcome ;  
Localisation  
hépatique ;  
Exposition toxique ;  
Survie

**Résumé** L'angiosarcome est une tumeur maligne développée aux dépens des cellules endothéliales. La localisation hépatique primitive est rare. L'exposition toxique chronique est classiquement décrite comme responsable du développement de cette tumeur. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique. Les symptômes révélateurs sont aspécifiques : douleurs abdominales, altération de l'état général et fièvre. L'angiosarcome hépatique primitif est une tumeur à croissance rapide et le diagnostic est généralement effectué à un stade avancé de la maladie. Le pronostic est sombre. L'exérèse chirurgicale est la première option thérapeutique, suivie de la radiothérapie, aucune chimiothérapie n'ayant prouvé son efficacité. L'intervention de la médecine du travail concourt à améliorer le pronostic lorsque les tumeurs sont diagnostiquées à un stade plus précoce et qu'elles se présentent sous une forme localisée, accessibles à un geste chirurgical. Nous rapportons une série de huit cas d'angiosarcomes hépatiques primitifs recensés au CHRU de Besançon entre 2001 et 2012 avec une analyse des données cliniques, radiologiques, histologiques et thérapeutiques.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### KEYWORDS

Angiosarcoma;  
Primary hepatic  
location;

**Summary** Angiosarcoma is a malignant tumor of vascular endothelial cell origin. Primary hepatic angiosarcoma is rare, most often associated with chronic exposure to toxic substances. The diagnosis of angiosarcoma is based on histological examination. Presenting symptoms are nonspecific, including abdominal pain, impaired general condition and fever. Primary hepatic angiosarcoma is a fast-growing tumor and the diagnosis is usually made at an advanced stage of the disease. The prognosis is poor. Surgical resection is recommended as the curative choice in

\* Auteur correspondant. Service d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU de Besançon, 2, boulevard A.-Fleming, 25000 Besançon, France.

Adresse e-mail : [svalmary@univ-fcomte.fr](mailto:svalmary@univ-fcomte.fr) (S. Valmary-Degano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.annpat.2014.10.004>

0242-6498/© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Exposure to toxic  
substances;  
Survival

localized forms, highlighting the key role of screening programs of occupational medicine that may help to diagnose tumors at an earlier, localized stage. Radiotherapy and chemotherapy are considered to have a limited efficacy. Here, we report a series of eight cases of primary hepatic angiosarcoma diagnosed at the University Hospital of Besançon between 2001 and 2012. Clinical, radiological, histological and therapeutic characteristics of the patients are described and analyzed.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

## Introduction

L'angiosarcome, tumeur vasculaire développée aux dépens des cellules endothéliales, peut s'observer dans différentes localisations. Les sites les plus fréquemment atteints sont le thorax, la peau et les tissus mous [1]. La localisation hépatique primitive de l'angiosarcome est rare, représentant seulement 4% des angiosarcomes toutes localisations confondues, et 1,8% des tumeurs malignes hépatiques primitives [2,3]. Les données de la littérature objectivent un lien entre les angiosarcomes hépatiques primitifs et une exposition toxique chronique. Les agents chimiques les plus fréquemment incriminés sont le chlorure de vinyle, l'arsenic, le thorotrast et les stéroïdes anabolisants androgéniques [2,4,5]. Le diagnostic précis de cette tumeur présente des difficultés sur les plans cliniques, radiologiques et histologiques. Les symptômes révélateurs sont aspécifiques : douleurs abdominales, altération de l'état général et fièvre [2,5]. L'angiosarcome hépatique primitif est une tumeur à croissance rapide et le diagnostic est généralement effectué à un stade avancé de la maladie. La médiane de survie est seulement de six mois en l'absence de traitement et la majorité des patients décède dans la première année suivant le diagnostic [2,6]. Un diagnostic précoce et la mise en place d'un traitement adapté concourent à améliorer le pronostic. L'exérèse chirurgicale est la première option thérapeutique, suivie de la radiothérapie, aucune chimiothérapie n'ayant prouvé son efficacité [2].

Nous rapportons une série de huit cas d'angiosarcomes hépatiques primitifs recensés au CHRU de Besançon entre 2001 et 2012 avec une analyse des données cliniques, radiologiques, histologiques et thérapeutiques.

## Matériel et méthode

### Patients

Huit cas d'angiosarcomes hépatiques primitifs ont été répertoriés entre 2001 et 2012 à partir des archives du service d'anatomie pathologique du CHRU de Besançon. Les données recueillies ont concerné l'âge, le sexe, les symptômes révélateurs du diagnostic, les données anamnestiques concernant une éventuelle exposition à un facteur de risque toxique (chlorure de vinyle, arsenic...) ou viral (sérologies des hépatites B et C), les aspects radiologiques (à partir d'une échographie, d'un scanner et/ou d'une IRM hépatique), les hypothèses diagnostiques radiocliniques avant examen histologique, le type de prélèvement (biopsie ou pièce opératoire), les données histologiques (morphologiques et immunohistochimiques), les traitements mis en œuvre et le suivi évolutif des patients.

## Examen morphologique et immunohistochimique

L'examen morphologique a été réalisé selon la pratique de routine du laboratoire avec une coloration à l'Hemalun Éosine Safran. Pour les études immunohistochimiques, un automate Ventana (Benchmark XT, Roche-Ventana, Tucson) a été employé en utilisant le kit de révélation ultraView Universal DAB Detection kit (Roche-Ventana). Les immunomarquages ont été effectués sur des coupes de 4 microns d'épaisseur selon les recommandations du fournisseur, avec les anticorps anti-CD34 (Novocastra, clone QBEND, dilution 1/50ème), anti-CD31 (Dako, clone JC/70A, dilution 1/50ème) et anti-facteur VIII (Neomarkers, clone F8/86, dilution 1/25ème).

## Résultats

### Caractéristiques des patients

Les caractéristiques cliniques sont résumées dans le [Tableau 1](#). Tous les sujets étaient de sexe masculin avec un âge moyen au moment du diagnostic de 58,5 ans (de 3 à 72 ans), avec un seul cas pédiatrique. Dans la moitié des cas, les sujets étaient exposés à un facteur de risque toxique professionnel (chlorure de vinyle). Deux patients étaient connus comme exposés au chlorure de vinyle et bénéficiaient d'un suivi échographique hépatique, alors que l'exposition toxique carcinogène a été retrouvée rétrospectivement chez deux autres patients. Les sérologies virales B et C étaient négatives pour tous les sujets. Un patient présentait un antécédent carcinologique (mélanome) et l'angiosarcome a été découvert fortuitement au cours de la surveillance échographique de son mélanome. Les symptômes révélateurs des angiosarcomes étaient variés et non spécifiques. L'un des cas s'est compliqué avant la chirurgie d'un syndrome de Kasabach-Merritt, syndrome défini par l'association d'une tumeur vasculaire, une thrombopénie et un déficit en facteurs de la coagulation.

### Aspects radiologiques

Sur l'ensemble de la série, la tumeur était de présentation multifocale dans six cas (6/8) et unique dans deux cas (2/8). Les tumeurs uniques mesuraient 2 et 4 cm de grand axe. La taille tumorale était par contre difficilement appréciable pour ces tumeurs présentant souvent une stroma réaction fibreuse, des contours mal limités avec une infiltration diffuse du parenchyme hépatique et un caractère multifocal. Les hypothèses diagnostiques radiologiques avant la biopsie étaient : le carcinome hépatocellulaire (4/8),

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4127968>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4127968>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)