

Fait clinique

Rupture d'une hyperplasie nodulaire focale. À propos de deux cas

Rupture of hepatic focal nodular hyperplasia. About two cases

N. Koch^a, D. Gintzburger^a, W. Seelentag^b, A. Denys^c, M. Gillet^a, N. Halkic^{a,*}

^a Service de chirurgie viscérale, CHU Vaudois, 1011 Lausanne, Suisse

^b Institut de pathologie, CHU Vaudois, 1011 Lausanne, Suisse

^c Service de radiologie, CHU Vaudois, Bugnon 44, 1011 Lausanne, Suisse

Disponible sur internet le 17 octobre 2005

Résumé

Le diagnostic d'hyperplasie nodulaire focale (HNF) est le plus souvent acquis grâce à l'imagerie mais nécessite parfois le recours à l'histologie. Le diagnostic établi, l'abstention chirurgicale est la règle. Deux cas de rupture intrapéritonéale d'HNF sont rapportés faisant suite à cinq cas seulement décrits dans la littérature. Dans la plupart des cas, la difficulté est d'établir de façon formelle le diagnostic anatomopathologique d'HNF et d'exclure la rupture d'un adénome.

© 2006 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Abstract

The diagnostics of focal nodular hyperplasia is reached through the use of imaging. When the diagnostic is certain, surgical abstention is the rule. Nevertheless, we were confronted with two cases of a rare complication; that of intraperitoneal rupture. In this situation, we suggest to first do an arteriography to control the bleeding, then to perform surgery when the patient has reached hemodynamic stability. Spontaneous rupture as a complication of benign nodular hyperplasia remains a rare event and only five cases were reported in literature.

© 2006 Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Hyperplasie nodulaire focale ; Rupture spontanée ; Artériographie ; Chirurgie ; Tumeur bénigne du foie

Keywords: Focal nodular hyperplasia; Spontaneous rupture; Arteriography; Surgery; Benigne liver tumour

1. Introduction

Les tumeurs bénignes du foie sont le plus souvent découvertes fortuitement en raison de la large utilisation de l'échographie. Les plus fréquemment rencontrées sont les tumeurs kystiques, les kystes biliaires, et les tumeurs solides que sont l'hémangiome ou angiome, l'adénome et les hyperplasies nodulaires focales (HNF). L'adénome, en relation ou non avec la prise d'estroprogestatifs, les stéroïdes anabolisants et les maladies métaboliques (glycogénose de type I, tyrosinémie) peut conduire à deux complications : l'hémorragie et la dégénérescence en carcinome hépatocellulaire. L'HNF sans rapport avec la prise de contraceptifs oraux n'entraîne pas de complications

sauf en cas de volumineuse lésion [1]. Nous rapportons deux cas d'une complication rare : la rupture intrapéritonéale d'une HNF.

2. Matériel et méthode

2.1. Cas n° 1

Une patiente de 38 ans a présenté subitement de violentes douleurs abdominales dans l'hypochondre droit sans symptômes digestifs préalables. Dans ses antécédents, on notait une appendicectomie dans l'enfance, un épisode de colique néphrétique et deux accouchements. Son traitement médicamenteux comportait une substitution de fer et un estroprogestatif. L'abdomen était souple avec des douleurs à la palpation de la région épigastrique et de l'hypochondre droit, sans défense. Les

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : nhalkic@hospvd.ch (N. Halkic).

tests de laboratoire se situaient au départ à 127 g/l d'Hb, TP à 125 %, Asat à 114 (N : 11–36) U/L, Alat à 72 (N : 10–41) U/L, gamma-GT à 84 (8–78) U/L et phosphatases alcalines à 87 (N : 38–126) U/L. Une échographie abdominale a été effectuée et a démontré une volumineuse masse du dôme hépatique. Rapidement, la patiente a présenté un malaise hypotensif (TA 80/50 mmHg) accompagné d'une chute de l'hémoglobine de 126 à 94 g/l. Elle a alors été transférée dans notre établissement pour prise en charge.

Le scanner abdominal (Fig. 1) a révélé un hémopéritoine de 1500 à 2000 ml sur un accident évolutif d'une volumineuse lésion hépatique droite évoquant un adénome. Dans un premier temps, une embolisation à l'aide de Gelfoam de la masse tumorale hémorragique localisée à cheval entre les segments V, VI, VII et VIII a été effectuée dans le but de contrôler le saignement. Le lendemain, devant la persistance de l'hémorragie sans modification de l'état hémodynamique de la patiente, une intervention chirurgicale a été réalisée. Une laparotomie sous-costale droite élargie sur la ligne médiane a montré environ un litre de vieux sang sans signe d'hémorragie active avec un hématome sous-capsulaire du dôme hépatique à cheval entre les segments VII et VIII (Fig. 2). La rupture était située au sommet de l'hématome. La taille de la lésion était difficilement évaluable en raison de l'hématome périlésionnel. En soulevant le foie, on a remarqué une lésion d'environ 1 cm d'aspect jaunâtre à la face inférieure du segment IVB (Fig. 3), et une autre lésion au niveau de la face antérieure du segment V. Une échographie du foie gauche n'a pas montré d'autre lésion décelable. L'intervention a consisté en une hépatectomie droite avec énucléation des nodules dans les segments IVB et V accompagnées d'une cholécystectomie.

Les suites postopératoires ont été marquées par l'apparition d'un épanchement pleural droit au 11^e jour postopératoire qui a été drainé.

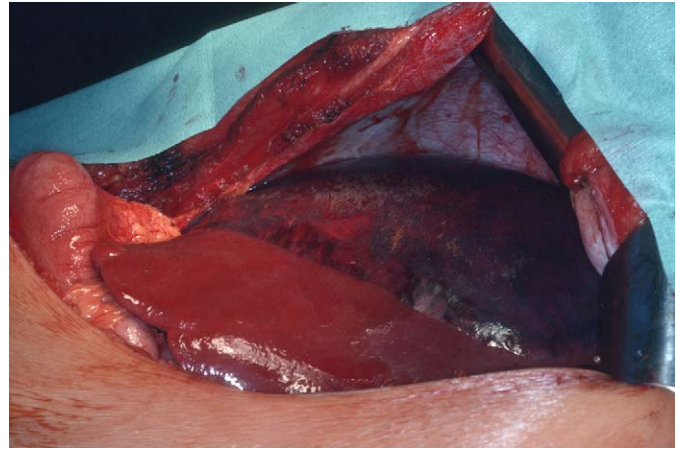


Fig. 2. Volumineux hématome sous-capsulaire.
Fig. 2. Voluminous sub-capsular hematoma.

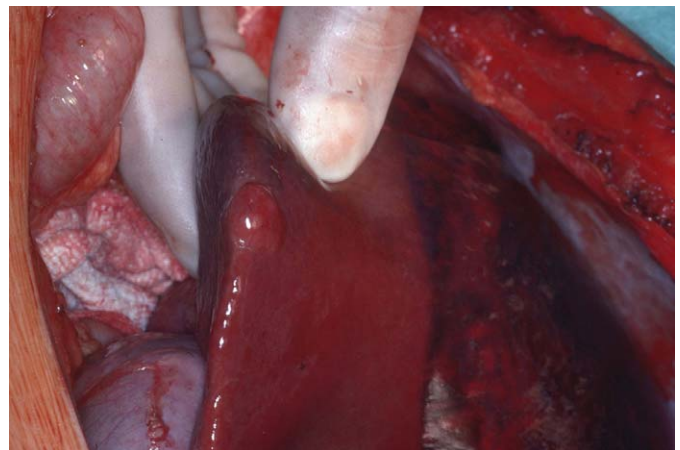


Fig. 3. Foyer d'hyperplasie nodulaire.
Fig. 3 : focal nodular hyperplastic lesion.



Fig. 1. Lésion hépatique droite.
Fig. 1 : right hepatic lesion.

La pièce d'hépatectomie pesait 1110 g et mesurait 22 × 12 × 5 cm. Elle était partiellement revêtue par la capsule avec une vaste zone de rupture antérieure et un hématome sous-capsulaire. En regard de cette zone de rupture, il existait une formation nodulaire mal limitée, beige jaunâtre, légèrement plus claire que le foie avoisinant, avec également des plages d'hémorragie. Cette formation mesurait 6 cm de diamètre. À distance de la première formation, on notait la présence d'une seconde lésion nodulaire mal limitée, blanche, hémorragique de 1,5 cm de diamètre située à la pointe de la pièce d'hépatectomie. Microscopiquement, la lésion tumorale était mal limitée et se distinguait difficilement du parenchyme hépatique normal. Elle était constituée en grande partie de plages d'hémorragie et de nécrose mêlées par endroits à une réaction inflammatoire. On trouvait cependant des restes de la lésion tumorale non nécrosée, composés de travées fibreuses séparant des hépatocytes avec des noyaux légèrement irréguliers. Les hépatocytes étaient séparés par des sinusoides bordées de cellules endothéliales et des canaux biliaires. Le deuxième nodule était d'aspect histologique identique et présentait également quelques accidents évolutifs et des plages hémorragiques.

2.2. Cas n° 2

Une patiente, âgée de 40 ans, a présenté des douleurs abdominales d'installation brutale irradiant dans l'épaule droite. Le diagnostic d'hémopéritoine a été rapidement posé et six culots érythrocytaires ont été transfusés. Une échographie, un scanner ainsi qu'une angiographie abdominale avaient établi le diagnostic de rupture du foie droit à partir d'un processus tumoral des segments VI et VII avec un hématome sous capsulaire associé et un hémopéritoine. L'artériographie avait montré la présence d'une artère hépatique droite en provenance de l'artère mésentérique supérieure. Le saignement semblait provenir de la branche droite de l'artère hépatique médiane, ainsi que de l'artère hépatique droite en provenance de l'artère mésentérique supérieure. Une hépatectomie droite a été effectuée 48 heures après l'hospitalisation.

La pièce opératoire (Fig. 4) pesait 1250 g, mesurant 25 × 10 × 6 cm. Il existait une volumineuse zone hémorragique latérale droite et supérieure, mesurant 16 × 9 cm en surface du foie et 10 × 8 à la coupe (Fig. 5). Il s'agissait d'un foyer hémorragique et nécrotique. L'examen microscopique a montré en périphérie de l'hématome une mince bande de parenchyme

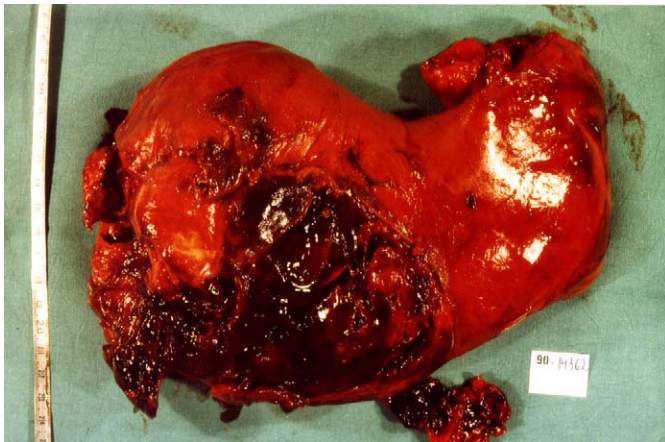


Fig. 4. Lobe hépatique droit.
Fig. 4. Right hepatic lobe.

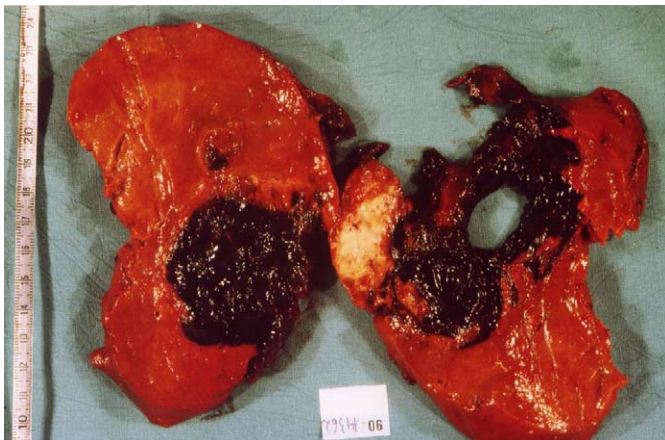


Fig. 5. Zone hémorragique.
Fig. 5. Hemorrhagic area

hépatique dont l'architecture était remaniée par de vastes plages de fibrose étoilée, riche en canaux biliaires (Fig. 6). On y observait également plusieurs foyers de nécrose ischémique ainsi que des vaisseaux à paroi épaisse. Le parenchyme à distance était le siège d'une stéatose.

L'évolution postopératoire a été favorable. La patiente a présenté un épanchement pleural droit nécessitant plusieurs ponctions.

3. Discussion

L'incidence de l'hyperplasie nodulaire est de 3 % [3]. Son étiologie n'est pas clairement établie. La cigarette serait un facteur de risque, le rôle du tabac induisant la prolifération cellulaire [4,5]. Selon certains auteurs, la prise d'estroprogestatifs favoriserait la formation d'HNF [6], mais cette hypothèse est contestée par d'autres [1].

L'HNF se manifeste plus fréquemment entre 30 et 40 ans chez la femme (2/1). Seuls 20 % des patients sont symptomatiques [7]. Cette lésion hépatique bénigne est souvent considérée comme une réponse hyperplasique du parenchyme hépatique à une malformation vasculaire préexistante [8]. L'HNF se caractérise macroscopiquement par un nodule de 1 à 15 cm de diamètre avec une cicatrice centrale d'où partent des septa fibreux séparant des nodules de prolifération hépatocytaires homogènes. Microscopiquement, on note la présence de canaux biliaires entre les hépatocytes et les zones fibreuses. L'artère centrale solitaire à haut débit et l'absence de veine porte déterminent les caractéristiques radiologiques de cette lésion. Les lésions d'une HNF sont souvent petites et de structure atypique avec l'absence de cicatrice centrale, la présence de veines portes ou un aspect télangiectasique. La forme télangiectasique rencontrée dans 15 % de l'ensemble des cas d'HNF peut prêter à confusion avec un adénome ou un nodule dysplasique qui sont le siège de lésions télangiectasiques [9,10]. L'adénome hépatocellulaire se présente macroscopiquement sous forme d'un nodule souvent solitaire, pouvant atteindre 10 cm

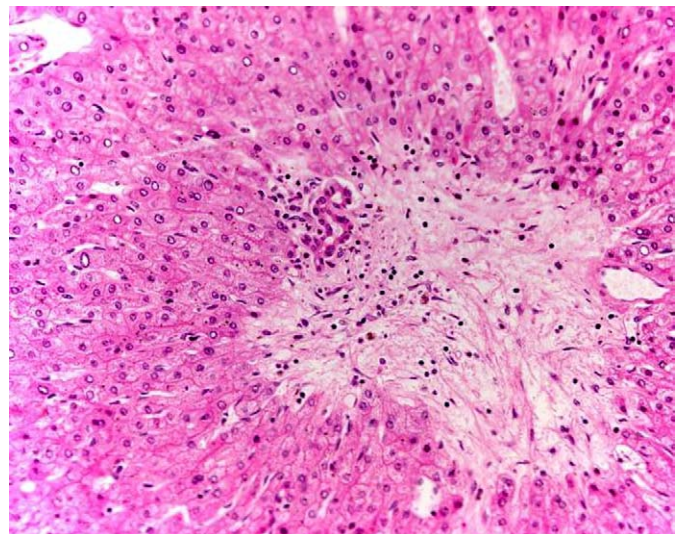


Fig. 6. La forme télangiectasique de l'HNF.
Fig. 6. Telangiectatic-type FNH.

Tableau 1

Rupture d'hyperplasie nodulaire focale. Observations de la littérature (DA = douleurs abdominales)

	Âge–sexe	Clinique	Intervention	Anatomopathologie
1	18, F	Douleurs abdominales (DA)– hypocondre droit	Exérèse lésion lobe droit et lésion lobe gauche	Taille : 3 et 4 cm. Hépatocytes, septa fibreux, canaux biliaires, structures vasculaires anormales, hémorragie
2	39, F	DA subites	Réséction segments II et III	Taille : 3 cm HNF
3	45, M	Douleurs thoraciques D irradiant dans l'abdomen	Réséction segments VII et VIII	Taille : 7,5 cm HNF
4	37, F	Douleurs épigastriques	Hépatectomie droite	Taille : 5 cm Hépatocytes, septa fibreux, canaux biliaires, structures vasculaires anormales, hémorragie, nécrose
5	23, F	DA	Réséction segments II, III, V,VI	Taille : 15 × 11 cm Hépatocytes, septa fibreux, canaux biliaires, structures vasculaires anormales, hémorragie, nécrose
6	38, F	Violentes DA	Hépatectomie droite. Énucléation segment IVB	Taille : 6 et 1,5 cm Hépatocytes, septafibreux, canaux biliaires, structures vasculaires anormales, hémorragie
7	40, F	DA irradiant dans l'épaule droite	Hépatectomie droite	Taille : 10 × 8 cm Hépatocytes, septafibreux, canaux biliaires, structures vasculaires anormales

de diamètre, avec des accidents évolutifs fréquents, et microscopiquement des hépatocytes sans atypie, avec de rares mitoses, groupés en travées de deux à trois cellules d'épaisseur, sans canaux biliaires.

Le diagnostic d'HNF est acquis à l'aide de l'imagerie (ultrasons, scanner, IRM et angiographie), rarement de la biologie hépatique (augmentation des gamma-GT en cas de volume important). L'imagerie est parfois prise en défaut et en cas de doute une biopsie du foie est utile. Celle-ci peut être obtenue par voie percutanée ou par cœlioscopie à l'aide d'une aiguille de gros calibre (14–16 French) permettant un large prélèvement du foie sain et de la lésion tout en se rappelant le risque hémorragique lié à la tumeur [1]. Lorsque le diagnostic est établi, l'abstention chirurgicale est la règle, sauf en cas d'HNF symptomatique lors de volumineuse lésion ou lors d'une augmentation de taille de la tumeur induisant une cholestase ou une compression des vaisseaux adjacents [11]. La rupture spontanée de l'HNF reste une situation très rare ; cinq cas ont été décrits dans la littérature à ce jour [2,11–14] (Tableau 1).

Sur la base des observations publiées et de nos observations personnelles, il ressort que la forme télangiectasique expose au risque de rupture. L'hypervascularisation rencontrée dans tous les cas explique le risque de rupture à la faveur d'accidents évolutifs. La taille volumineuse de certaines lésions d'HNF peut aussi intervenir de même que la localisation en surface notamment de lésions de petites tailles.

Le risque de rupture en cas d'HNF fait discuter la question concernant l'attitude à préconiser après découverte d'une HNF. Il faut mettre en balance la gêne fonctionnelle ressentie et le risque de l'exérèse. Celle-ci ne doit comporter aucun risque vital et la morbidité doit être limitée.

Lors d'hémorragie intrapéritonéale compliquant une HNF, l'indication d'un traitement est logique et ses modalités ne diffèrent pas de celles admises en cas de lésions hépatiques rompues. Nous proposons d'effectuer tout d'abord une artériographie afin de contrôler le saignement par embolisation puis

d'effectuer une chirurgie après stabilisation de l'état hémodynamique.

Références

- [1] Cherqui D. Les tumeurs bénignes du foie. *J Chir (Paris)* 2001;138:19–26.
- [2] Becker YT, Raiford DS, Webb L, Wright JK, Chapman WC, Pinson CW. Rupture and hemorrhage of hepatic focal nodular hyperplasia. *Am Surg* 1995;61:210–4.
- [3] Pain JA, Gimson AE, Williams R, Howard ER. Focal nodular hyperplasia of the liver: results of treatment and options in management. *Gut* 1991;32:524.
- [4] Scaroli A, Tavani A, Gallus S, La Vecchia C, Colombo M. Risk factors for nodular hyperplasia of the liver: an Italian case-control study. *Am J Gastroenterol* 2002;97:2371–3.
- [5] Lough J, Kinch R, Spellman S, Shaffer E. Oral contraceptives, smoking and nodular hyperplasia of the liver. *Can Med Assoc J* 1978;118:403–4.
- [6] Kroon BB, Van Urk H. Massive hemoperitoneum from rupture of richly vascularised benign liver tumours in women on oral contraceptives. *Neth J Surg* 1984;36:85.
- [7] Casillas VJ, Amendola MA, Gascue A, Pinnar N, Levi JU, Perez JM. Imaging of nontraumatic hemorrhagic hepatic lesions. *Radiographics* 2000;20:367–78.
- [8] Wanless IR, Mawdsley C, Adams R. On the pathogenesis of focal nodular hyperplasia of the liver. *Hepatology* 1985;5:1194–200.
- [9] Bioulac-Sage P, Balabaud C, Wanless IR. Diagnosis of focal nodular hyperplasia: not so easy. *Am J Surg Pathol* 2001;25:1322–7.
- [10] Nguyen BN, Fléjou JF, Terris B, Belghiti J, Degott C. Focal nodular hyperplasia of the liver: a comprehensive pathologic study of 305 lesions and recognition of new histologic forms. *Am J Surg Pathol* 1999;23:1441–66.
- [11] Behrend M, Flemming P, Halbfass HJ. Eine spontan blutende focale noduläre Hyperplasie als seltene Ursache eines akuten Abdomens. *Chirurg* 2001;72:1201–4.
- [12] Droge C, Lohlein D, Hausamen TU. Akute intrahepatische Blutung bei einem männlichen Patienten mit focalnodulärer Hyperplasie. *Dtsch Med Wochenschr* 1996;121:902–5.
- [13] Hardwigen J, Pons J, Veit V, Garcia S, Le Treut YP. A life-threatening complication of focal nodular hyperplasia. *J Hepatol* 2001;35:310–2.
- [14] Kleespies A, Settmacher U, Neuhaus P. Spontaneous rupture of hepatic focal nodular hyperplasia—a rare case of acute intraabdominal bleeding. *Zentralbl Chir* 2002;127:326–8.