

Ostéosarcome primitif hépatique à propos d'un cas et revue de la littérature

GRARADJ.C⁽¹⁾, AHMED ALLALS⁽¹⁾, HENNICHE.A⁽¹⁾, AIT ARAB.MR⁽²⁾, OUAHIOUNE.W⁽¹⁾.

(1) Service d'Anatomie Pathologique. CHU Frantz Fanon. Blida

(2) Service de Chirurgie Générale. CAC. Blida

Introduction

L'ostéosarcome est la tumeur osseuse la plus fréquente⁽¹⁾. Sa forme extra-osseuse est très rare, elle représente moins de 4 % de l'ensemble des ostéosarcomes⁽²⁾. La localisation hépatique primitive est exceptionnelle, quelques cas seulement ont été rapportés^(3,4,5,6). Ses particularités épidémiologiques, pathogéniques et thérapeutiques ne sont pas bien connues.

Observation

Nous rapportons le cas d'une femme âgée de 78 ans, sans antécédents particuliers, qui a présenté une masse hépatique suspecte évoluant depuis 02mois.

L'examen clinique met en évidence une masse palpable de l'hypochondre droit, de consistance ferme, mobile avec les mouvements respiratoires.

L'échographie abdomino-pelvienne retrouve une masse d'échostructure mixte, solide et kystique, lobulée, appondue au segment VI du foie. Le reste du parenchyme est d'échostructure homogène.

L'I.R.M. abdomino-pelvienne met en évidence une masse néoplasique de siège sous hépatique, d'aspect solido-kystique, biloculée, mesurant (78 x 66) mm, présentant une large base d'attachement au segmentVI. Cette masse est hétérogène avec de multiples niveaux séro-hématiques séparés par des cloisons épaisses irrégulières (Fig.1).Le parenchyme hépatique adjacent est sans anomalies.

Le bilan hépatique est normal.

Par ailleurs, le reste de l'examen est sans particularités. Le bilan d'extension générale (TDM thoracique et scintigraphie osseuse) ne montre pas d'autres localisations.

Une résection chirurgicale en monobloc a été réalisée, et adressée à notre service pour une étude anatomopathologique.

La pièce opératoire comportait en monobloc, une formation kystique de (130X80X80) mm, bordée d'une collerette hépatique de (40X15X15) mm accompagnée d'une cholécystectomie de (75X30)mm.

Les différentes tranches de section montraient un aspect multikystique à contenu hématique, délimité par des septas épais blanchâtres (Fig.2).

La vésicule biliaire n'est pas infiltrée.

L'étude microscopique montre, un parenchyme hépatique siège d'une prolifération néoplasique maligne de nature mésoenchymateuse, composée d'espaces vasculaires séparés par des cloisons épaisses dans lesquelles on note la présence de cellules pléomorphes, fusiformes ou polygonales, dotées d'atypiques cytonucléaires marquées avec de nombreuses mitoses atypiques (Fig.3, 4).

Une ostéogenèse tumorale focale et minime est élaborée directement par les cellules tumorales, sous forme d'une substance ostéoïde immature (Fig.5).

Des cellules géantes réactionnelles ostéoclastiques sont présentes (Fig.6).

Une étude immunohistochimique complémentaire a été réalisée montrant une négativité pour les anticorps anti pancytoprotéine (AE1/AE3), CD31, CD34, ERG, Ag hépatocyttaire (Fig.7).

Le diagnostic d'ostéosarcome de haut grade de variante tégangiectasique est alors retenu. L'origine primitive a été retenue

après exclusion d'une éventuelle métastase, par l'absence de signes d'appel clinique et sur l'absence d'autres localisations à l'exploration.

Discussion

L'ostéosarcome est une tumeur mésoenchymateuse maligne caractérisée par la sécrétion de substance ostéoïde par les cellules tumorales. Il est de siège osseux où il représente la tumeur osseuse primitive la plus fréquente⁽¹⁾. Les localisations extra osseuses sont rares avec une prédilection pour les tissus mous des membres⁽²⁾. Les localisations intra parenchymateuses dans les organes pleins sont très rares⁽⁷⁾, quelques observations ont été décrites au niveau du rein, de la thyroïde, du mésentère, de l'utérus, du sein, du poumonet du colon^(7, 8, 9, 10, 11, 12). La localisation hépatique primitive demeure exceptionnelle ; seulement 12 cas ont été rapportés dans la littérature dont quatre ont été précédés d'une cirrhose hépatique⁽¹³⁾.L'ostéosarcome extra-squelettique est l'apanage du sujet âgé, il survient entre 50et 70ans, contrairement à l'ostéosarcome osseux qui s'observe chez l'enfant et l'adolescent. Les ostéosarcomes hépatiques primitifs publiés ont été tous observés chez des sujets âgés, à l'exception d'un cas rapporté chez un adolescent de 19ans⁽¹⁴⁾.

Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'une prolifération mésoenchymateuse maligne composée de cellules atypiques, fusiformes ou pléomorphes qui sécrètent autour d'elle de la substance ostéoïde. Le type conventionnel est le plus rapporté, de sous type ostéoblastique, chondroblastique ou fibroblastique. Le type tégangiectasique n'a pas été décrit dans cette localisation. Ce diagnostic nécessite impérativement l'exclusion d'une éventuelle métastase hépatique d'un ostéosarcome osseux. Chez notre patiente, l'exploration radio clinique et la scintigraphie osseuse ne retrouvent pas d'autres localisations. Il convient également d'éliminer tous les diagnostics différentiels dans cette localisation^(15, 16, 17) :

- Un carcinosarcome a été éliminé par l'absence de contingent carcinomateux ; l'étude immunohistochimique à la pancytoprotéine AE1/AE3 est revenue négative.
- Un angiosarcome: les marqueurs vasculaires (CD31, CD34, ERG) sont négatifs.
- Un hépatoblastome et le sarcome embryonnaire : ont été éliminés vu l'âge avancé de notre patiente et sur l'absence de différenciation foetale ou embryonnaire.

La pathogénie de l'ostéosarcome hépatique primitif n'est pas connue. Quelques facteurs de risque ont été incriminés dans la littérature, tels que l'irradiation, l'ischémie de stress, le traumatisme, la prédisposition génétique et les infections hépatiques⁽⁴⁾. Notre patiente n'a pas de notion d'exposition aux radiations ou d'infections connues. Quelques cas rapportés ont été associés à une cirrhose hépatique^(18,19), certains auteurs suggèrent une possible tumorigenèse à partir du tissu mésoenchymateux formé lors de la cirrhose⁽¹⁹⁾. Cette hypothèse a été écartée chez notre patiente ; le parenchyme adjacent à la tumeur est sain.

Le pronostic de cette tumeur reste réservé, la survie moyenne rapportée pour les formes localisées aux tissus mous des membres est de 16 à 47% à 05ans, selon les séries^(7, 20). Concernant les localisations hépatiques primitives, le pronostic n'est pas clairement établi, vu le nombre restreint de cas rapportés.

Conclusion

Cette observation illustre les particularités anatomo-cliniques d'un cas très rare de sarcome hépatique primitif, qui pose un problème de diagnostic positif et différentiel et de prise en charge thérapeutique par rapport à cette localisation.

Références bibliographiques

1. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th Edition, 2013.
2. Bane BL, Evans HL, Ro JY, Carrasco CH, Grignon DJ, Benjamin RS, Ayala AG. Extraskeletal osteosarcoma: a clinicopathologic review of 26 cases. *Cancer* 1990; 66: 2762-2770.
3. Govender D, Rughubar Kn. Primary Hepatic Osteosarcoma: Case Report And Literature Review. *Pathology* (1998) 30, pp. 323-325.
4. Tamang et al. Primary Hepatic Osteosarcoma: A Rare Cause of Primary Liver Tumor. *Clinical Medicine Insights: Case Reports* 2016;9 31-33 doi: 10.4137/CCRep.S38384.
5. Liony C, Lemarchand P, Manchon ND, Becret A, Bercoff E, Pellerin A, et al. Un cas d'osteosarcome primitif du foie. *Gastroenterol Clin Biol* 1990; 14: 1003-1006.
6. Von Hochstetter AR, Hättenschwiler J, Vogt M. Primary osteosarcoma of the liver. *Cancer* 1987; 60: 2312-2317.
7. Longhi A, Bielack S.S, Grimer R, Whelan J, Windhager R, Leithner A, Gronchi A, Biau D, Jutte P, Krieg A.H, Klenke F.M, Grignani G, Donati D.M, Capanna R, Casanova J, Gerrand C, Bisogno G, Hecker-Nolting S, De Lisa M, D'Ambrosio L, Willegger M, Scoccianti G, Ferrari S. Extraskeletal osteosarcoma: A European Musculoskeletal Oncology Society study on 266 patients/ *European Journal of Cancer* 74 (2017) 9e16.
8. Momoi H, Wada Y, Sarumaru S, et al. Primary osteosarcoma of the breast. *Breast Cancer* 2004;11(4):396-400. doi:10.1007/BF02968048.
9. Choudur HN, Munk PL, Nielson TO, Ryan AG. Primary mesenteric extraskeletal osteosarcoma in the pelvic cavity. *Skeletal Radiol* 2005;34(10):649-652. doi:10.1007/s00256-005-0909-8.
10. Shimazu K, Funata N, Yamamoto Y, Mori T. Primary osteosarcoma arising in the colon: report of a case. *Dis Colon Rectum* 2001;44(9):1367-1370. doi:10.1007/BF02234799.
11. Trowell JE, Arkell DG. Osteosarcoma of thyroid gland. *J Pathol* 1976;119:123-127. doi:10.1002/path.1711190208.
12. Axelrod R, Naidech HJ, Myers J, Steinberg A. Primary osteosarcoma of the kidney. *Cancer* 1978;41(2):724-727. doi:10.1002/1097-0142(197802)41:2<724::AID-CNCR2820410244>3.0.CO;2-N.
13. Kitayama Y, Sugimura H, Arai T, Nagamatsu K, Kino I. Primary osteosarcoma arising from cirrhotic liver. *Pathol Int* 1995; 45: 320-325.
14. A. Nawabi : S. Rath : N. Nissen : C. Forscher : S. Colquhoun, J. Lee : S. Geller, A. Wong, A. S. Klein. Primary Hepatic Osteosarcoma. *J Gastrointest Surg* (2009) 13:1550-1553. DOI 10.1007/s11605-009-0852-4.
15. Leger-Ravet MB, Borgonovo G, Amato A, Lemaigre G, Franco D. Carcinosarcoma of the liver with mesenchymal differentiation: a case report. *Hepatogastroenterology* 1996; 43: 255-259.
16. Ishak KG, Anthony PP, Niederau C, Nakanuma Y. Mesenchymal tumours of the liver. *Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts. Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System. WHO Classification of Tumours of the Digestive System. Fourth Edition, 2010.*
17. Chen JH, Lee CH, Wei CK, Chang SM, Yin WY. Undifferentiated embryonal sarcoma of liver. *Asian Journal of Surgery* (2013) 36, 174e178.
18. Maynard JH, Fone DJ. Hemochromatosis with osteogenic sarcoma in the liver. *Med J Aust.* 1969;2:1260-3.
19. Sumiyoshi A, Niho Y. Primary osteogenic sarcoma of the liver. Report of an autopsy case. *Acta Pathol Jpn* 1971; 21: 305-312.
20. Berner K, Bjerkehagen B, Bruland OS, Berner A. Extraskeletal osteosarcoma in Norway, between 1975 and 2009, and a brief review of the literature. *Anticancer Res.* 2015;35(4):2129-40.

PUB

La Société Algérienne
de Microbiologie Clinique



SAMiC

Organise

sa XIème Journée Nationale
Le 20 Juin 2019

au palais de la culture Moufdi Zakaria

APPEL A COMMUNICATION

Thème : Les infections entériques

Date limite de soumission des abstracts: le 20 avril 2019

samicdjaz2019@gmail.com



www.samic.dz - contact@samic.dz