

## Cystadénocarcinome hépatique diagnostiqué a tort comme kyste hydatique du foie : a propos d'un cas et revue de littérature

Youssef El Mahdaouy<sup>1\*</sup>, Nouredine Njoumi<sup>1</sup>, Mohammed El Fahssi<sup>1</sup>, Mbarek Yaka<sup>1</sup>, Abderrahman Hjouji<sup>1</sup> et Abdelmounaim Ait Ali<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Département de chirurgie, service de chirurgie viscérale 2, hôpital militaire et d'instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

\*Correspondance : Gmail : y85.elmahdaouy@gmail.com, Adresse : département de chirurgie, service de chirurgie viscérale 2, hôpital militaire et d'instruction Mohamed V, Rabat, MAROC.

### Résumé :

Les cystadénocarcinomes hépatiques sont des tumeurs épithéliales malignes du foie très rares. Le diagnostic préopératoire de cette tumeur kystique est difficile car sa présentation clinique et radiologique est non spécifique.

L'exérèse chirurgicale complète est le traitement recommandé pour le cystadénocarcinome hépatique. Une résection incomplète est source de récurrence tumorale et de dissémination métastatique, c'est le cas quant il est diagnostiqué à tort comme une autre lésions kystiques bénignes du foie.

Nous rapportons un nouveau cas de cystadénocarcinome hépatique qui été diagnostiqué comme kyste hydatique du foie avec comme conséquence une prise en charge inadéquate.

**Mots-clés :** Cystadénocarcinome hépatique. Kyste hydatique du foie

Date of Submission: 09-05-2022

Date of Acceptance: 24-05-2022

### I. Introduction :

Les cystadénocarcinomes hépatiques sont des tumeurs épithéliales malignes du foie très rares, seulement 247 cas ont été rapportés dans la littérature.<sup>1</sup>

L'absence de spécificité clinique, biologique et radiologique rend le diagnostic préopératoire et même peropératoire difficile. Ainsi, le cystadénocarcinome hépatique peut être pris pour une autre lésion kystique du foie.

Le diagnostic définitif se fait à l'étude anatomo-pathologique de la lésion après résection chirurgicale complète, le seul traitement potentiellement curatif.

La rareté et la difficulté diagnostique de cette pathologie nous a incité à rapporter un nouveau cas de cystadénocarcinome hépatique diagnostiqué initialement à tort comme kyste hydatique du foie, d'autant plus que le kyste hydatique du foie est une lésion kystique fréquente sur le plan épidémiologique au Maroc.

### II. Observation :

Il s'agit d'une patiente de 67 ans, femme au foyer, ayant comme antécédent la notion de chirurgie hépatique itérative pour kyste hydatique à sérologie négative : résection du dôme saillant en 2013 et 2015, et résection hépatique gauche (lobectomie gauche ?) pour une nouvelle récurrence hydatique en 2018 dont l'analyse histopathologique est revenue en faveur d'un cystadénome du foie en dysplasie de haut grade associé à la présence de deux micro-foyers d'un adénocarcinome infiltrant.

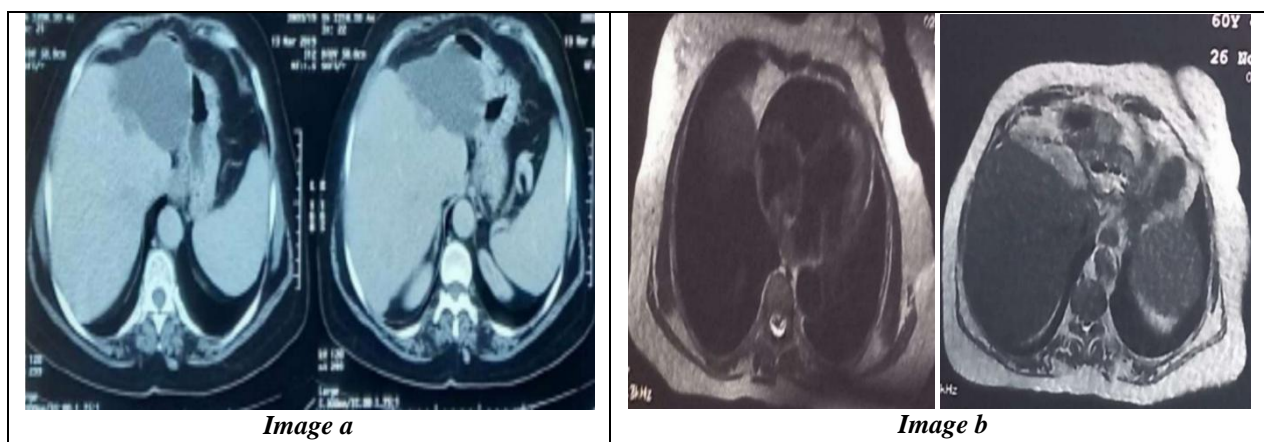
En 2019, la patiente consulte pour des douleurs abdominales au niveau de l'hypochondre droit sans autres signes associés, d'où son admission au service pour t de prise en charge spécialisée.

L'examen général trouve une patiente en état général conservé, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique et ses conjonctives sont normalement colorées. L'examen physique objective, hormis la cicatrice des anciennes chirurgies en sous costale droite, un abdomen souple à la palpation.

Le bilan biologique standard : numération formule sanguine, bilan de crase, ionogramme sanguin, fonction rénale et bilan hépatique sont revenus normaux. Les taux sériques des marqueurs tumoraux (CA19-9, CA 125, ACE et AFP) sont normaux.

Une tomodensitométrie (TDM) abdominale a été réalisée et a objectivé deux masses kystiques hépatiques siégeant au niveau du foie gauche, de densité tissulaire, à contenu homogène et à paroi bien limitée, sans végétations ni cloisons, mesurant successivement 07 × 04 et 04 × 04 cm rehaussées après injection de

produit de contraste (image a). L'imagerie par résonance magnétique (IRM) hépatique trouve un foie où siège une lésion kystique de 07 cm de grand axe contiguë avec une autre lésion de 04 cm de grand axe, cette dernière comporte une paroi épaisse irrégulière rehaussée avec restriction en diffusion (image b).



**Image a et b : résultats de la TDM et de l'IRM montrant la récurrence tumorale.**

Ainsi, le diagnostic d'une tumeur kystique récidivante du foie en l'occurrence cystadénocarcinome a été retenu. Le bilan d'extension était sans anomalies.

L'exploration chirurgicale a objectivé la présence d'une masse kystique au niveau de l'ancienne tranche de résection hépatique, adhérente à la petite courbure gastrique dont la dissection a nécessité la résection de la séreuse gastrique. Une hépatectomie gauche a été réalisée en emportant les masses tumorales en monobloc. Les suites opératoires ont été simples.

Six mois plus tard, l'état général de la patiente s'est aggravé avec réapparition des douleurs au niveau de l'hypochondre droit et installation d'un ictère en rapport avec la progression de la maladie à l'imagerie (TDM). La patiente est décédée quatre mois après le début de la chimiothérapie.

### **III. Discussion :**

Le cystadénocarcinome hépatique fait partie des tumeurs épithéliales malignes du foie. C'est une tumeur très rare dont l'incidence serait inférieure à 0,41 % des tumeurs épithéliales malignes du foie.<sup>2,3</sup>

Contrairement au cystadénome hépato-biliaire qui survient presque exclusivement chez les femmes d'âge moyen de 45 ans, le cystadénocarcinome hépatique survient chez les deux sexes avec une prévalence presque égale à un âge moyen plus élevé de 55 ans.<sup>1</sup>

Le cystadénocarcinome hépatique se développe très probablement de la dégénérescence maligne focale ou diffuse d'un cystadénome hépato-biliaire avec stroma mésenchymateux type-ovarien préexistant.<sup>3,4</sup> 20-25 % de ces tumeurs se dégénèrent en cystadénocarcinome hépatique selon l'histoire naturelle de tous les adénocarcinomes avec une progression de l'épithélium bénin jusqu'au carcinome en passant par l'atypie et la dysplasie.<sup>1,3</sup>

Rarement, le cystadénocarcinome hépatique peut se développer à partir des restes ectopiques de l'intestin antérieur primitif séquestré dans le foie, d'un kyste congénital du foie, voie biliaire commune et la vésicule biliaire.<sup>3,4</sup>

L'éventail étiologique large des tumeurs kystiques du foie ainsi que l'absence de spécificité de la présentation clinique, biologique et radiologique du cystadénocarcinome hépatique rendent son diagnostic préopératoire difficile.<sup>1,3</sup>

En effet, les symptômes du cystadénocarcinome hépatique sont inconstants et non spécifiques. C'est une tumeur d'évolution lente, elle peut rester asymptomatique et dans ce cas de découverte fortuite à l'imagerie demandée pour autres pathologies voire à l'autopsie. Les patients symptomatiques se plaignent généralement des douleurs abdominales au niveau de l'hypochondre droit, d'une distension abdominale ou d'une masse palpable. Ictère, fièvre, ascite et amaigrissement sont des symptômes moins fréquents et généralement tardifs en rapport avec une progression de la maladie (récidives tumorales ou métastases à distance). Des complications ont été rapportées, notamment des hémorragies, des ruptures et des infections kystiques.<sup>3</sup>

Sur le plan biologique, les tests hématologiques et biochimiques sont généralement normaux. Parfois une cholestase est notée. Les marqueurs tumoraux ne sont pas spécifiques. Une augmentation des taux sériques de ces marqueurs a été aussi notée dans les cystadénomes hépatobiliaires. Par contre, il a été rapporté qu'un taux sérique élevé de l'ACE et du CA 19-9 est plus suggestif du cystadénocarcinome hépatique. Enfin, le diagnostic du cystadénocarcinome hépatique ne peut pas être exclu si le taux sérique de ces marqueurs est normal.<sup>1</sup>

Le diagnostic préopératoire du cystadénocarcinome hépatique repose essentiellement sur les résultats d'imagerie.<sup>1,5</sup> Sa découverte se fait aisément par l'échographie. Elle démontre le caractère kystique de la lésion souvent volumineuse et à parois épaisses. La lésion peut être uni ou multiloculaire avec des cloisons irrégulières, des projections papillaires et des nodules muraux. Des calcifications pariétales ou septales peuvent se voir mais sont rares et seraient un élément diagnostique en faveur du cystadénocarcinome hépatique.<sup>1, 2</sup> L'échographie couplée au Doppler peut être informative en ce qui concerne la vascularisation des parties solides d'une lésions kystique.<sup>6</sup>

La TDM abdominale, réalisée sans injection de produit de contraste, confirme la nature kystique de la lésion. Typiquement, c'est une lésion solitaire multiloculaire ou uniloculaire avec des bords lisses bien circonscrits et des cloisons internes. L'injection de produit de contraste montre un rehaussement de la paroi, des cloisons et des nodules muraux les mettant mieux en évidence. Des calcifications peuvent être observées au sein de la paroi et des septas dans une minorité des cas.<sup>1,2</sup>

L'IRM hépatique, en complément de l'échographie et de la TDM, montre une masse kystique multiloculaire et bien limitée qui se rehausse après injection intraveineuse de Gadolinium. Elle permet aussi une caractérisation du contenu intra-kystique avec variation du niveau de signal dans les différentes logettes sur les séquences pondérées en T1 et T2.<sup>3,5</sup>

Bien que la présence d'un contenu liquidien complexe et en particulier hémorragique, des nodules muraux et des calcifications le long de la paroi ou des septas plaident fortement en faveur du diagnostic du cystadénocarcinome hépatique, sa différenciation du cystadénome hépato-biliaire reste souvent difficile en raison du chevauchement important des caractères radiologiques.<sup>1,5</sup>

La biopsie percutanée échoguidée n'est pas recommandée, car elle permet rarement un diagnostic définitif et comporte un risque de dissémination péritonéale en cas de malignité. La ponction percutanée échoguidée du contenu kystique n'a pas d'intérêt ; en plus du risque de dissémination, aucune cellule maligne n'a été récupérée chez les patients atteints du cystadénocarcinome hépatique qui ont subi un examen cytologique per-opératoire. Des études ont montré aussi qu'il n'y a pas de différence statistiquement significative entre le taux des marqueurs tumoraux dans le sang ou le liquide kystique.<sup>1</sup>

Malgré les progrès et les performances des moyens d'imagerie actuels, le diagnostic préopératoire du cystadénocarcinome hépatique reste difficile (faible spécificité)<sup>1</sup>. Ainsi compte tenu du risque de récurrence et surtout de la dissémination métastatique, le diagnostic différentiel du cystadénocarcinome hépatique des autres lésions kystiques du foie est une étape très importante. Il se fait principalement avec le cystadénome hépatobiliaire, le kyste hydatique, le kyste biliaire compliqué, l'échinococose alvéolaire, l'abcès hépatique, l'hématome remanié et moins fréquemment avec les métastases nécrosées.<sup>5</sup>

Le kyste hydatique du foie représente un problème majeur de santé publique dans les pays d'endémie tels que les pays méditerranéens et nord-africains comme le Maroc. Il est secondaire à la contamination accidentelle de l'homme par l'échinococcus granulosus. Le kyste hydatique peut partager le même tableau clinique avec le cystadénocarcinome hépatique. La sérologie hydatique peut être négative dans 10 % des cas et le cystadénocarcinome hépatique peut prêter confusion ici avec les kystes hydatiques du foie type III (lésion kystique contenant des vésicules filles) et surtout les kystes hydatiques du foie type IV (lésion hétérogène a paroi irrégulière) de Gharbi.<sup>5</sup> La lésion kystique qu'avait la patiente a été diagnostiquée a tort comme un kyste hydatique du foie.

Même en per-opératoire, le diagnostic peut rester problématique ; généralement non évoqué va la rareté de cette pathologie ou bien pris pour une autre lésion kystique. Ainsi le chirurgien, en adoptant une attitude chirurgicale de facilité par manque d'expertise en chirurgie hépato-biliaire peut aggraver le pronostic des patients atteints de cystadénocarcinome hépatique par un traitement inadéquat.<sup>1,7</sup>

L'exérèse radicale par une hépatectomie réglée avec une marge saine de 1 cm est le seul traitement potentiellement curatif lorsqu'un cystadénocarcinome hépatique est suspecté. L'énucléation du kyste, telle qu'elle est réalisée pour le cystadénome hépato-biliaire, n'est pas recommandée, car il existe un risque accru de récurrence. Des auteurs discutent cette technique même en cas de cystadénome hépato-biliaire suspecté.<sup>1</sup> il n'y a pas d'indication d'un traitement adjuvant si la tumeur est limitée au foie. La Chimiothérapie et/ou la radiothérapie peuvent être indiquées en cas de métastases (20 %).<sup>3</sup>

Avec un taux de récurrence de 4,8 % et un taux de mortalité de 24,2 %, le pronostic du cystadénocarcinome hépatique est meilleur que les autres tumeurs épithéliales malignes du foie.<sup>1</sup> le taux de survie rapporté dans la littérature varie de 25 % a 100 % à 5 ans.<sup>4</sup> aussi il a été rapporté que l'absence du stroma mésenchymateux type ovarien dans le cystadénocarcinome hépatique est associée a un mauvais pronostic en particulier chez les hommes et même en cas de résection complète.<sup>4</sup>

#### **IV. Conclusion :**

Compte tenu de sa rareté et de l'absence de spécificité de sa présentation clinique, biologique et radiologique, en plus de l'éventail étiologique large des masses kystiques du foie, dans notre contexte le kyste hydatique du foie, le diagnostic préopératoire du cystadénocarcinome hépatique est un vrai challenge.

Toute récurrence de kyste hydatique après une intervention chirurgicale ou d'autres traitements doit faire suspecter le cystadénocarcinome hépatique.

#### **Références :**

- [1]. Klompenhouwer AJ, Ten Cate DWG, Willemssen FEJA, Bramer WM, Doukas M, de Man RA, Ijzermans JNM. The impact of imaging on the surgical management of biliary cystadenomas and cystadenocarcinomas; a systematic review. *HPB (Oxford)*. 2019 Oct;21(10):1257-1267. doi: 10.1016/j.hpb.2019.04.004. Epub 2019 May 10. PMID: 31085104.
- [2]. M. Souei Mhiri, K. Graïess Tlili, M.T. Yacoubi, À propos d'un cas de cystadénocarcinome biliaire, *Journal de Radiologie*, Volume 86, Issue 9, Part 1, 2005, Pages 1035-1037, ISSN 0221-0363, [https://doi.org/10.1016/S0221-0363\(05\)81488-X](https://doi.org/10.1016/S0221-0363(05)81488-X).
- [3]. Läufer JM, Baer HU, Maurer CA, Stoupis C, Zimmerman A, Büchler MW. Biliary cystadenocarcinoma of the liver: the need for complete resection. *Eur J Cancer*. 1998 Nov;34(12):1845-51. doi: 10.1016/s0959-8049(98)00166-x. PMID: 10023304.
- [4]. Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver: a single center experience. *J Am Coll Surg*. 2005 May;200(5):727-33. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2005.01.005. PMID: 15848365.
- [5]. Labib PL, Aroori S, Bowles M, Stell D, Briggs C. Differentiating Simple Hepatic Cysts from Mucinous Cystic Neoplasms: Radiological Features, Cyst Fluid Tumour Marker Analysis and Multidisciplinary Team Outcomes. *Dig Surg*. 2017;34(1):36-42. doi: 10.1159/000447308. Epub 2016 Jul 7. PMID: 27384180.
- [6]. Lin MX, Xu HX, Lu MD, Xie XY, Chen LD, Xu ZF, Liu GJ, Xie XH, Liang JY, Wang Z. Diagnostic performance of contrast-enhanced ultrasound for complex cystic focal liver lesions: blinded reader study. *Eur Radiol*. 2009 Feb;19(2):358-69. doi: 10.1007/s00330-008-1166-8. Epub 2008 Sep 16. PMID: 18795298.
- [7]. Ahmad Z, Uddin N, Memon W, Abdul-Ghafar J, Ahmed A. Intrahepatic biliary cystadenoma mimicking hydatid cyst of liver: a clinicopathologic study of six cases. *J Med Case Rep*. 2017 Nov 10;11(1):317. doi: 10.1186/s13256-017-1481-2. PMID: 29121977; PMCID:PMC5680786.

Youssef El Mahdaouy, et. al. "Cystadénocarcinome hépatique diagnostiqué a tort comme kyste hydatique du foie : a propos d'un cas et revue de littérature." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(05), 2022, pp. 25-28.