

## L'hémangio-endothéliome épithélioïde : une tumeur hépatique « inattendue »

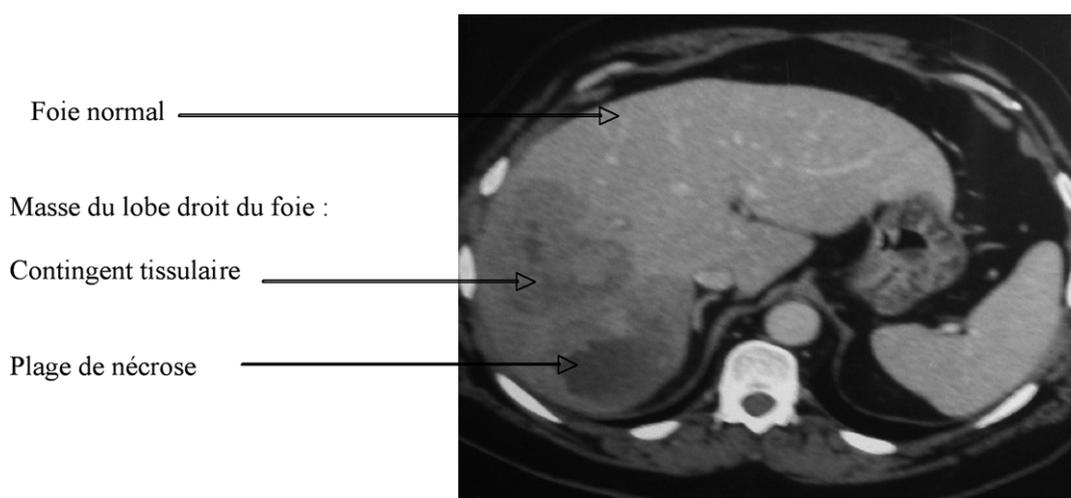
L'hémangio-endothéliome épithélioïde (HEE) est une tumeur vasculaire rare, généralement développée aux dépens des tissus mous, du poumon, de l'os ou du cerveau ; la localisation hépatique est exceptionnelle (1).

### Observation

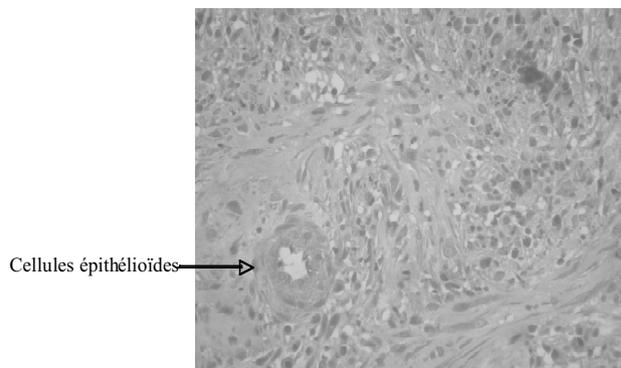
Il s'agissait d'un patient âgé de 51 ans, suivi depuis 2001 pour une tumeur vésicale superficielle réséquée endoscopiquement avec un complément par BCGthérapie, en rémission complète depuis cette date et qui présentait depuis novembre 2010 des douleurs de l'hypochondre droit sans aucun autre signe associé. Il n'existait pas de fièvre, d'altération de l'état général ou de trouble du transit ; le patient ne présentait pas de signes urinaires.

L'examen physique était sans particularités. A la biologie, l'hémogramme et le bilan hépatique étaient normaux. Il existait un syndrome inflammatoire biologique avec une VS à 130 mm à la première heure et une CRP à 20 mg/L. Les marqueurs tumoraux ACE, CA19-9 et AFP ainsi que les marqueurs viraux B et C étaient négatifs. L'échographie abdominale avait objectivé une masse hétérogène de 8 cm de grand axe occupant le foie droit et le dôme. Le parenchyme hépatique restant était d'aspect échographique normal. Les vaisseaux hépatiques étaient perméables et il n'existait pas d'adénopathie ni d'ascite. Le scanner retrouvait une masse de 10 cm occupant les segments V, VI, VII et VIII qui présentait un aspect hétérogène avec un contingent tissulaire prenant le contraste au temps tardif essentiellement en périphérie et de larges zones hypodenses correspondant à de la nécrose (figure 1).

**Figure 1 :** TDM abdominale : Masse hépatique de 10 cm du foie droit



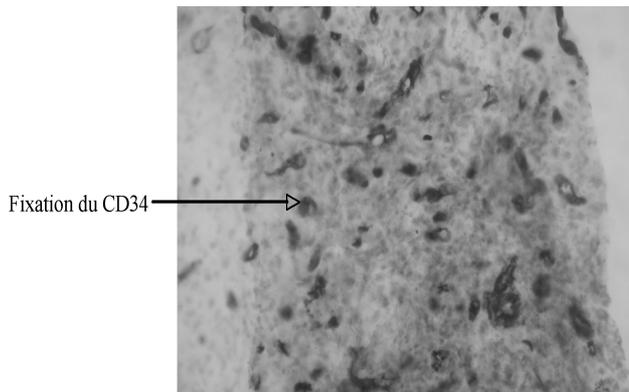
**Figure 2 :** Examen anatomopathologique : Fibrose hépatique avec infiltrat inflammatoire et cellules d'aspect épithélioïdes



Par ailleurs, il existait une diverticulose pancolique prédominant au niveau du colon gauche avec des signes en faveur d'une sigmoïdite abcédée : épaissement de la paroi sigmoïdienne, infiltration de la graisse mésentérique et présence d'une collection péri sigmoïdienne de 10 mm. Devant l'absence d'orientation diagnostique, une biopsie hépatique scannoguidée avait été réalisée. A l'examen histologique, le parenchyme hépatique était remanié par une fibrose siège d'un infiltrat inflammatoire non spécifique associé à une prolifération tumorale faite de cellules de grande taille d'aspect épithélioïde organisées par endroits en structures vasculaires (figure 2). A l'immunohistochimie, il existait un marquage par le facteur VIII et le CD34 permettant de retenir le diagnostic d'hémangio-endothéliome épithélioïde hépatique (figure 3). Devant la taille de la lésion et son caractère peu symptomatique, l'abstention thérapeutique était alors décidée. Par ailleurs, le patient avait été mis sous antibiothérapie comme traitement de la diverticulite sigmoïdienne avec évolution clinico-biologique rapidement

favorable. Deux mois plus tard, il développait de la fièvre et des douleurs de l'hypochondre droit avec une réapparition du syndrome inflammatoire biologique. Un deuxième scanner était réalisé, objectivant des signes de surinfection de la nécrose au sein de la masse hépatique. Par ailleurs, il n'existait plus de signes de sigmoïdite diverticulaire. Une antibiothérapie à large spectre était instaurée, permettant une amélioration clinico-biologique et radiologique. Devant l'âge jeune du patient et une tumeur hépatique volumineuse devenant symptomatique on décidait d'opter pour un traitement chirurgical à distance de l'épisode infectieux.

**Figure 3 :** Examen anatomopathologique : Fibrose hépatique avec infiltrat inflammatoire et cellules d'aspect épithélioïde



### Conclusion

Notre observation illustre une localisation exceptionnelle de l'hémangio-endothéliome épithélioïde et pose le problème du diagnostic différentiel face à cette lésion en cas de pathologies infectieuses ou néoplasiques associées. Le choix thérapeutique doit être discuté au cas par cas et repose essentiellement sur le caractère symptomatique ou non de la tumeur.

### Références

1 - Läufer JM, Zimmermann A, Krähenbühl L, Triller J, Baer HU. Epithelioid hemangioendothelioma of the liver: a rare hepatic tumor. *Cancer* 1996;78: 2318-27.

**Sami Karoui (1), Zeineb Ben Ali (1), Hayfa Azzouz (2), Meriem Serghini (1), Nadia Ben Mustapha (1), Emna Menif (3), Slim Haouet (2), Jalel Boubaker (1), Azza Filali (1)**

1 : Service de Gastroentérologie A. Hôpital la Rabta. Tunis.

2 : Laboratoire d'Anatomie Pathologique. Hôpital la Rabta. Tunis.

3 : Service d'Imagerie Médicale. Hôpital la Rabta. Tunis.

Faculté de Médecine de Tunis.

Université Tunis El Manar

## Stopped pregnancy in a rudimentary horn at 12 week gestation

The classification of the American Society for Reproductive Medicine (ASRM) divides the unicornuate uterus into four groups: unicornuate uterus with communicating rudimentary horn, unicornuate uterus with non communicating rudimentary horn and with cavity, with non communicating rudimentary horn and without cavity, and no rudimentary horn but an isolated unicornuate uterus [1, 2]. Gynaecological and obstetrical complications may occur in the two first groups. Pregnancy in rudimentary horn remains a rare event. It is estimated that 600 to 700 rudimentary horn pregnancies have been reported worldwide up to now [3, 4]. Only one case after in vitro fertilization and embryo transfer have been reported [5]. During pregnancy the risk of rupture in a non-communicating horn is 70 % [6]. However a successful outcome for pregnancy, although very rare, has been reported [7]. Maternal mortality is less than 0.5 % and the last case was reported in 1960 [8]. We report, here, a case of women presenting with stopped pregnancy within non-communicating rudimentary horn.

### Case report

A 32 years old primigravida was examined at 12 weeks gestation by ultrasound in our service. There was no history of abdominal or pelvic pain or vaginal bleeding. Ultrasound scan showed a gestation sac with single viable fetus with a crown-rump length consistent with 12 weeks gestation. On the right side of the gestational sac a normal uterus with a thick endometrium was observed. Pelvic examination revealed a single cervix with normal size uterus deviated to the right side. On the left side, a soft painful 5 x 6 cm mass was palpable. Movements of the mass were conducted to the cervix. Diagnoses made were: bicornuate uterus or unicornuate uterus with rudimentary horn. One day later, ultrasonography control showed a stopped pregnancy. The patient was offered MRI to further clarify her uterine anatomy. The confirmed diagnosis was unicornuate uterus with pregnancy within non-communicating rudimentary horn (Figures 1 and 2). Bilateral kidneys were normal.

After discussions with the patient, surgical intervention for treatment was decided. Laparoscopy followed by laparotomy, confirmed a left non-communicating rudimentary uterine horn attached to a normal right horn by a muscular thick pedicle which was around 3 cm length (Figures 3, 4 and 5). The wall of rudimentary horn was thin. Bilateral tubes and ovaries were normal and healthy. The rudimentary horn was excised with the ipsilateral fallopian tube (Figure 6). Left ovary was left as such. Patient had an uneventful postoperative recovery and was authorized to leave after 4 days.

### Conclusion

Pregnancy in rudimentary horn is a rare but a serious event threatening maternal life. Rupture of rudimentary horn requires urgent management and surgery to stop haemorrhage and to remove rudimentary horn with ipsilateral Fallopian tube. The