

ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUSSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2014

THESE N°: 143

**HAMARTOME MESENCHYMATEUX DU FOIE  
CHEZ L'ENFANT**

**THÈSE**

*Présentée et soutenue publiquement le :.....*

**PAR**

**Mr. Mohamed Amine MNAILI**

*Né le 04 Août 1988 à Rabat*

*Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat*

*De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat*

**Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine**

**MOTS CLES:** Foie – Hamartome – Méenchymateux.

**JURY**

**Mr. M. N. BENHMAMOUCHE**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**PRÉSIDENT**

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**RAPPORTEUR**

**Mme. N. LAMALMI**

Professeur d'Anatomie Pathologique

**JUGES**

**Mr. A. EHIRCHIOU**

Professeur de Chirurgie Générale

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبَّنَا وَسِعْتَ كُلَّ شَيْءٍ  
رَحْمَةً وَعِلْمًا

سورة غافر

بِسْمِ اللَّهِ  
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

**1962 – 1969** : **Professeur Abdelmalek FARAJ**  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Pr. TAOBANE Hamid\* Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation  
Pr. SETTAF Abdellatif Chirurgie

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima Cardiologie  
Pr. BENSALD Younes Pathologie Chirurgicale  
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa Neurologie

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYA OUI Mohamed  
Décembre 1988  
Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

**Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda  
Pr. TAZI Saoud Anas

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENABDELLAH Chahrazad  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. JANATI Idrissi Mohamed\*  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Neurologie  
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Hématologie  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Pharmacologie  
Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie



Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. OUZZANI Taibi Med Charaf Eddine  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

**Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

**Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

**Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas

Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Gynécologie Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Neurochirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale



Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. MANSOURI Aziz\*  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

**Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

**Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Noureddine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

**Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid \*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

**Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd

Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie  
Urologie  
Radiothérapie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Radiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie  
Neurologie  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. EL OTMANY Azzedine  
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

**Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AIT OURHROUI Mohamed  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. HSSAIDA Rachid\*  
Pr. LAHLOU Abdou  
Pr. MAFTAH Mohamed\*  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. NASSIH Mohamed\*  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

**Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

**Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BELMEKKI Mohammed  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BENYOUSSEF Khalil  
Pr. BERRADA Rachid  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*

Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

Neurologie  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Dermatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale



Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
 Pr. EL HIJRI Ahmed  
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 Pr. EL MADHI Tarik  
 Pr. EL MOUSSAIF Hamid  
 Pr. EL OUNANI Mohamed  
 Pr. ETTAIR Said  
 Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 Pr. GOURINDA Hassan  
 Pr. HRORA Abdelmalek  
 Pr. KABBAJ Saad  
 Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 Pr. LEKEHAL Brahim  
 Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 Pr. MEDARHRI Jalil  
 Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 Pr. MOHSINE Raouf  
 Pr. NOUINI Yassine  
 Pr. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

**Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 Pr. AMEUR Ahmed \*  
 Pr. AMRI Rachida  
 Pr. AOURARH Aziz\*  
 Pr. BAMOU Youssef \*  
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 Pr. BENZEKRI Laila  
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
 Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 Pr. BICHA Mohamed Zakariya\*  
 Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 Pr. EL BARNOUSSI Leila  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. EL MANSARI Omar\*  
 Pr. ES-SADEL Abdelhamid  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HADDOUR Leila  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. ISMAEL Farid  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*

Radiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Gynécologie Obstétrique  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie



Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
Pr. OUJILAL Abdelilah  
Pr. RACHID Khalid \*  
Pr. RAISS Mohamed  
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

**Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

**Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*

Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Traumatologie Orthopédie  
Chirurgie Générale  
Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique



Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

**Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

**Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

**Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*

Microbiologie  
Cardiologie (mise en disposition)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Urologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie



Pr. AMMAR Haddou\*  
 Pr. AOUI Sarra  
 Pr. BAITE Abdelouahed\*  
 Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
 Pr. BENZIANE Hamid\*  
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
 Pr. ELABSI Mohamed  
 Pr. EL BEKKALI Youssef\*  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GANA Rachid  
 Pr. GHARIB Nouredine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 Pr. MRABET Mustapha\*  
 Pr. MRANI Saad\*  
 Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
 Pr. RABHI Monsef\*  
 Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
 Pr. SEFFAR Myriame  
 Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
 Pr. SIFAT Hassan\*  
 Pr. TABERKANET Mustafa\*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. TANANE Mansour\*  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. TOUATI Zakia

**Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

**Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
 Pr TAHIRI My El Hassan\*

**Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*

ORL  
 Parasitologie  
 Anesthésie réanimation  
 Biochimie-chimie  
 Pharmacie clinique  
 Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie cardio vasculaire  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Neuro chirurgie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologique  
 Anesthésier réanimation  
 Parasitologie  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Virologie  
 Biochimie-chimie  
 Médecine interne  
 Radiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale



Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim\*  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. AZENDOUR Hicham\*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KADI Said \*  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADÉ Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
 Pr. ZOUHAIR Said\*

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*

Neurologie  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Traumatologie orthopédique  
 Pédiatrie  
 Microbiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-phtisiologie  
 Microbiologie

Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie



Pr. EL MAZOUZ Samir  
Pr. EL SAYEGH Hachem  
Pr. ERRABIH Ikram  
Pr. LAMALMI Najat  
Pr. LEZREK Mounir  
Pr. MALIH Mohamed\*  
Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Chirurgie plastique et réparatrice  
Urologie  
Gastro entérologie  
Anatomie pathologique  
Ophtalmologie  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique



### Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Drissi\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahti  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSCHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-ENTÉROLOGIE  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid\*  
 Pr. EL KABABRI Maria  
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
 Pr. EL KHLOUFI Samir  
 Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHANIMI Zineb  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Toxicologie  
 Pédiatrie  
 Anatomie Pathologie  
 Anatomie  
 Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Pédiatrie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie



#### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

**\*Enseignants Militaires**

## 2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique



Mise à jour le 13/02/2014 par le  
Service des Ressources Humaines



# ***DEDICACES***





***A Allah***

***Tout puissant***

***Qui m'a inspiré***

***Qui m'a guidé dans le bon chemin***

***Je vous dois ce que je suis devenu***

***Louanges et remerciements***

***Pour votre clémence et miséricorde***

**A**

***FEU SA MAJESTE LE ROI***

***HASSAN II***



*Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis*

**A**

**SA MAJESTE LE ROI**

**MOHAMED VI**



*Chef suprême et chef d'état major général*

*des Forces Armées Royales.*

*Qu'Allah le glorifie et préserve son royaume*

**A**

***SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE***

***HERITIER***

***MOULAY EL HASSAN***



*Que Dieu le garde*

***A TOUTE LA FAMILLE ROYALE***



**A**

***Monsieur le Général de Corps d'Armée***

***Abdelaziz BENNANI***

***Inspecteur Général des FAR et Commandant la Zone Sud***

***En témoignage de notre grand respect,***

***Notre profonde considération et sincère admiration***

**A**

***Monsieur le Médecin Général de Brigade***

***AHMED MOUDENE***

***Professeur De Traumatologie Orthopédie***

***Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales***

***En témoignage de notre grand respect***

***Et notre profonde considération***

**A**

***Monsieur le Médecin Colonel Major***

***DIMOU M'BAREK***

*Professeur d'Anesthésie Réanimation*

*Directeur de l'HMIMV – Rabat*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération*

**A**

***Monsieur le Médecin Colonel Major***

***Abdelkrim MAHMOUDI***

*Professeur d'Anesthésie Réanimation*

*Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès*

*En témoignage de notre grand respect*

*Et notre profonde considération*

**A**

***Monsieur le Médecin Colonel Major  
Hassan ISMAILI***

*Professeur de traumatologie orthopédie  
Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.*

*En témoignage de notre grand respect  
Et notre profonde considération.*

**A**

***Monsieur le Médecin Colonel Major  
HDA ABDELHAMID***

*Professeur de Cardiologie.  
Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.*

*En témoignage de notre grand respect  
Et notre profonde considération.*

**A**

***Monsieur le Médecin Lieutenant Colonel  
Abdelaziz BOUSNANE***

*Commandant du groupement de formation et d'instruction.*

*A mon très cher père*

*MNAILI Mustapha*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.*

*Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.*

*Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.*

*Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études.*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous avez consenti pour mon éducation et mon bien être.*

*Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.*

*Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.*

*A ma merveilleuse mère*

*FAJRAOUI Meryem*

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.*

*A toi maman, je dédie ce travail, que sans ton soutien, ton amour, n'aurait pu voir le jour.*

*Tes prières ont été pour moi un grand soutien moral au long de mes études.*

*Veillez trouver, chère mère, dans ce travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices ainsi que l'expression de ma gratitude et mon profond amour.*

*Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie et te procurer longue vie.*

***A mes frères : Youssef et Yassine***

*En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.*

*Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.*

***A mes chers grands parents-maternels***

*Veillez percevoir à travers ce travail, l'expression de ma profonde reconnaissance pour toute l'attention dont vous faites preuve à mon égard.*

*Avec tout l'amour que je vous porte, je vous souhaite santé, bonheur et longue vie.*

***A la mémoire de mes défunts grands-parents paternels,***

*Puisse Dieu tout puissant, vous accorder sa clémence, sa miséricorde, et assurer le repos de vos âmes au sein de son paradis.*

***A toute ma famille***

*Je vous dédie ce travail en guise de remerciement et de gratitude*

***A tous mes amis :***

***Réda Jerrar, Othmane Neqqach, Mechtoune Mustapha, Tarik  
Bouzoubaa, Mohamed Zoulati ,Amine EN-nouali , Hamza Taoufik,  
Hicham Benomar, Youssef Kerroum ...***

*Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai  
pour vous et ma gratitude.*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et  
de réussite.*

*Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.*



*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.*

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible tâche de soulager l'être humain et d'essayer de lui procurer le bien-être physique, psychique et social.*



# ***REMERCIEMENTS***



***A notre maître et président de thèse***

***Monsieur le professeur BENHMAMOUCH Mohamed Majib***

***Professeur de chirurgie pédiatrique***

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

***A notre maître et Rapporteur de thèse***

***Monsieur le professeur Mounir KISRA***

***Professeur de Chirurgie pédiatrique***

*Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de bien vouloir superviser ce travail et nous tenons à vous exprimer nos plus vifs remerciements, tout en espérant être à la hauteur de vos attentes.*

*Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités humaines et professionnelles exemplaires ont toujours suscité notre admiration.*

*Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.*

***A notre maître et juge de thèse***  
***Monsieur le professeur EHERCHIOU Abdelkader***  
***Medecin Colonel***  
***Professeur de chirurgie générale***

*C'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger parmi le jury de notre thèse. Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqué.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

***A notre maître et Rapporteur de thèse***  
***Madame le professeur Rajae LAMALMI***  
***Professeur d'anatomie pathologique***

*Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider cette thèse.*

*Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités humaines et professionnelles exemplaires ont toujours suscité notre admiration.*

*Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère reconnaissance, notre profond respect et notre plus grande estime.*



# *Sommaire*



<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>RAPPEL ANATOMIQUE DU FOIE</b> .....	3
<b>I-ANATOMIE MORPHOLOGIQUE</b> .....	4
1-Description macroscopique .....	6
2- Morphologie externe .....	6
3-Moyens de fixité .....	9
<b>II-ANATOMIE FONCTIONNELLE</b> .....	10
1. Bases histologique .....	12
2. Systématisation des pédicules glissoniens .....	13
3. Systématisation des veines sus-hépatiques .....	15
4. Scissures portes et sus-hépatiques .....	17
5. Segmentation hépatique .....	18
<b>III-ANATOMIE CHIRURGICALE DU FOIE :</b> .....	21
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	24
A-OBSERVATION N°1 .....	26
B-OBSERVATION N °2 .....	40
<b>RESULTAT</b> .....	47
<b>I.EPIDEMIOLOGIE</b> .....	48
1. Fréquence .....	48
2. sexe .....	48

3. Antécédents.....	48
II. L'ETUDE CLINIQUE .....	48
1. circonstances de découverte .....	48
2. les signes accompagnateurs .....	48
3. L'examen clinique .....	49
III. ETUDE PARACLINIQUE .....	49
1. Imagerie .....	49
2. Les examens biologiques .....	50
.IV. LE TRAITEMENT .....	50
1. Chirurgie .....	50
a. Voie d'abord et exploration .....	50
b. Gestes chirurgicaux .....	50
c. Chimiothérapie /radiothérapie .....	50
V. HISTOLOGIE .....	50
VI. EVOLUTION .....	51
<b>DISCUSSION</b> .....	52
I. EPIDEMIOLOGIE .....	53
II-PATHOGENESE .....	54
1-Anomalie du développement.....	54
2-théorie vasculaire .....	54
3-Agression toxique .....	54

4-Théorie génétique .....	55
III. TABLEAU CLINIQUE .....	57
1-Circonstances de découverte. ....	57
2-Examen clinique. ....	57
3-les signes accompagnateurs.....	57
IV- DONNEES PAR ACLINIQUES. ....	58
1 -bilans biologiques. ....	58
a- Alfa foeto protéine .....	58
b-bilan hépatique .....	59
2-Bilans radiologiques .....	59
a-Radiographie abdominale sans préparation .....	59
b-Echographie abdominale .....	60
c-Tomodensitométrie .....	62
d-Imagerie par résonance magnétique .....	64
V-ASPECT MACROSCOPIQUE .....	66
VI-HISTOLOGIE .....	69
VII-IMMUNOHISTOCHIMIE .....	74
VIII-ETUDE ULTRA STRUCTURE .....	76
IX-DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS ET PIEGES DE DIAGNOSTIQUE	77
1-les masses tumorales .....	77
2-Les masses hépatiques non tumorales .....	79

a- Les masses kystiques .....	79
b- Les Abscès .....	80
c- Les hématomes intra parenchymateux.....	80
d- Stéatose focale .....	80
e- Nodules de régénération des cirhoses.....	80
IX-FORMES CLINIQUES .....	80
1-La forme prénatale .....	80
2-Le nouveau né .....	81
3-Chez les enfants plus âgés .....	82
4-Adultes .....	82
X-ANOMALIES CONGENITALES ASSOCIEES.....	82
XI-RISQUE DE MALIGNITE .....	83
XI-EVOLUTION.....	85
XII-ASSOCIATION HAMARTOME ET AUTRES TUMEURS .....	85
XIII-APPROCHE THERAPEUTIQUE.....	87
1-Le traitement chirurgical.....	88
A-La voie d'abord en chirurgie hépatique.....	88
B-Libération et mobilisation du foie .....	90
C-L'exploration per opératoire .....	91
D-Le clampage vasculaire.....	93
E-Exclusion vasculaire hépatique.....	98

F-La transsection parenchymateuse.....	100
G-Stratégie de l'hépatectomie.....	101
H-Le contrôle des voies biliaires .....	102
2-La transplantation hépatique .....	104
3-Traitement non chirurgical.....	107
<b>CONCLUSION</b> .....	108
<b>RESUME</b> .....	110
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	114

## Liste des abréviations

<b>ASP</b>	: abdomen sans préparation
<b>AFP</b>	: Alfa Foeto-Protéine
<b>β-hCG</b>	: Hormone chorionique gonadotrope
<b>CVC</b>	: Circulation veineuse collatérale
<b>CHC</b>	: Carcinome hépatocellulaire
<b>CRP</b>	: Protéine C réactive
<b>ETF</b>	: Echographie transfantanelle
<b>GR</b>	: Globule rouge
<b>GB</b>	: Globule blanc
<b>IHH</b>	: Hémangioendothéliome hépatique infantile
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>NFS</b>	: Numération formule sanguine
<b>PNN</b>	: Polynucléaire neutrophile
<b>VSH</b>	: Vitesse sus hépatique
<b>VS</b>	: Vitesse de sédimentation
<b>TP</b>	: Taux de prothrombine
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>PNI</b>	: Programme nationale d'immunisation
<b>HM</b>	: Hamartome mésenchymateux
<b>SMA</b>	: Smooth muscle actine
<b>SEI</b>	: Sarcome embryonnaire indifférencié



# ***INTRODUCTION***



Les tumeurs hépatiques représentent 1 à 4 % des tumeurs solides chez l'enfant et sont généralement représentées par l'hépatoblastome, le carcinome hépatocellulaire et l'hémangio-endothéliome.


L'hamartome du foie est une affection rare, qui correspond à 5 à 8 % des tumeurs hépatiques primitives. Bien que l'amélioration des modalités radiographiques ont facilité l'identification des masses hépatiques bénignes et malignes, la différenciation des masses est toujours complexe et la biopsie ou la résection pour le diagnostic histologique est parfois nécessaire.

Généralement, à l'examen clinique, une volumineuse masse hépatique, entraînant une distension abdominale est fréquente mais d'autres signes peuvent y être associés : douleurs abdominales, vomissements, ictère mais non spécifique.


Les signes radiologiques peuvent ne pas refléter la véritable bénignité des pathologies du foie mais le diagnostic de certitude reste est histologique.

L'exérèse chirurgicale de la tumeur est le traitement de choix.

Notre étude a pour objectif de rassembler les connaissances acquises sur les Hamartomes hépatiques et d'examiner les cas qui ont été suivis au service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital d'enfants de Rabat entre 2004 et 2013 en vue de tirer les perspectives thérapeutiques et dégager une ligne de conduite pour le management de diagnostique et thérapeutique de ces affections.



***RAPPEL  
ANATOMIQUE  
DU FOIE***



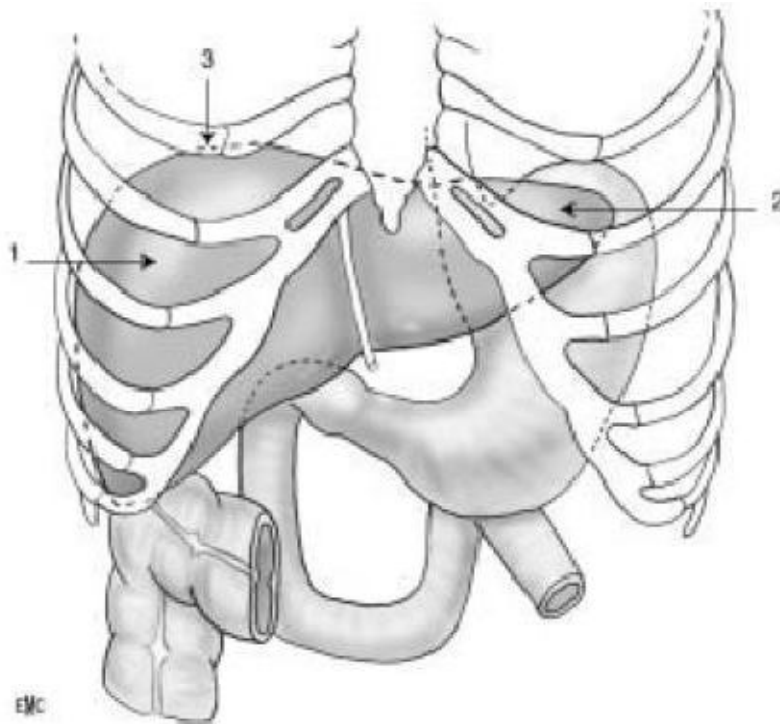
La connaissance parfaite de l'anatomie du foie est un pré-acquis fondamental pour aborder l'étude de l'hamartome du foie.

Les principaux éléments à souligner sont les suivants :

- les rapports du foie avec les autres organes qui permettent de comprendre les différentes manifestations cliniques dues à la compression des organes de voisinage.
- la segmentation hépatique, importante pour le repérage radiologique des Hamartomes hépatiques et qui constitue une étape capitale du bilan pré-thérapeutique. Elle est aussi à la base de toute chirurgie hépatique, en particulier la chirurgie d'exérèse.
- les éléments du pédicule hépatique qui peuvent être sujets à deux nombreuses variations anatomiques. Une maîtrise parfaite de ces variantes est importante pour pouvoir assurer un geste chirurgical adapté tout en limitant le risque opératoire.

## **I- ANATOMIE MORPHOLOGIQUE**

Le foie est la plus volumineuse des glandes annexes du tube digestif. Il est doué de fonctions métaboliques complexes et indispensables à la vie [1]



**Figure 1** : Projection antérieure du foie.

1 : Lobe droit. 2 : Lobe gauche. 3 : Pôle supérieur du foie droit

Le foie est situé à la partie supérieure et droite de la cavité abdominale dans l'étage sus-mésocolique, sous la coupole diaphragmatique droite. Son bord supérieur droit se projette en regard du 5ème espace intercostal. Il s'agit donc d'un organe abdominothoracique.

Il surplombe la région pyloro-duodénale et l'extrémité droite du pancréas. Son extrémité gauche, plus ou moins effilée, déborde la ligne médiane et croise la face antérieure de l'oesophage au contact de la face inférieure du diaphragme allant parfois jusqu'à la rate.

## **1-Description macroscopique**

Le foie est lisse, de consistance ferme, de coloration rouge brin, constitué de parenchyme friable entouré d'une mince capsule fibreuse, la capsule de Glisson, émanation des gaines fibreuses entourant les vaisseaux portaux ou gaines périportales.

Son volume, sa dimension et son poids son variables. Ce dernier est de 1400 à 1500g chez le cadavre (environ 2% du poids corporel) et de l'ordre de 2300 à 2500 g chez le vivant, chez qui il est gorgé de sang. Chez l'adulte, il mesure environ 28cm de long sur 15cm dans le sens antéropostérieur et 8cm d'épaisseur au niveau de la partie droite.

## **2- Morphologie externe**

Il est classique de décrire 3 faces:

1- Face supérieure ou diaphragmatique: elle est moulée sur le diaphragme, large dans sa partie droite et progressivement effilée vers la gauche.

Elle présente , à l'union de ses 2/3 droits et de son tiers gauche, l'insertion du ligament suspenseur ou falciforme. Ce ligament sépare le foie en 2 lobes droit (beaucoup plus volumineux) et gauche.

2- Face inférieure ou viscérale; parcourue par 3 sillons qui dessinent grossièrement la lettre "H" :

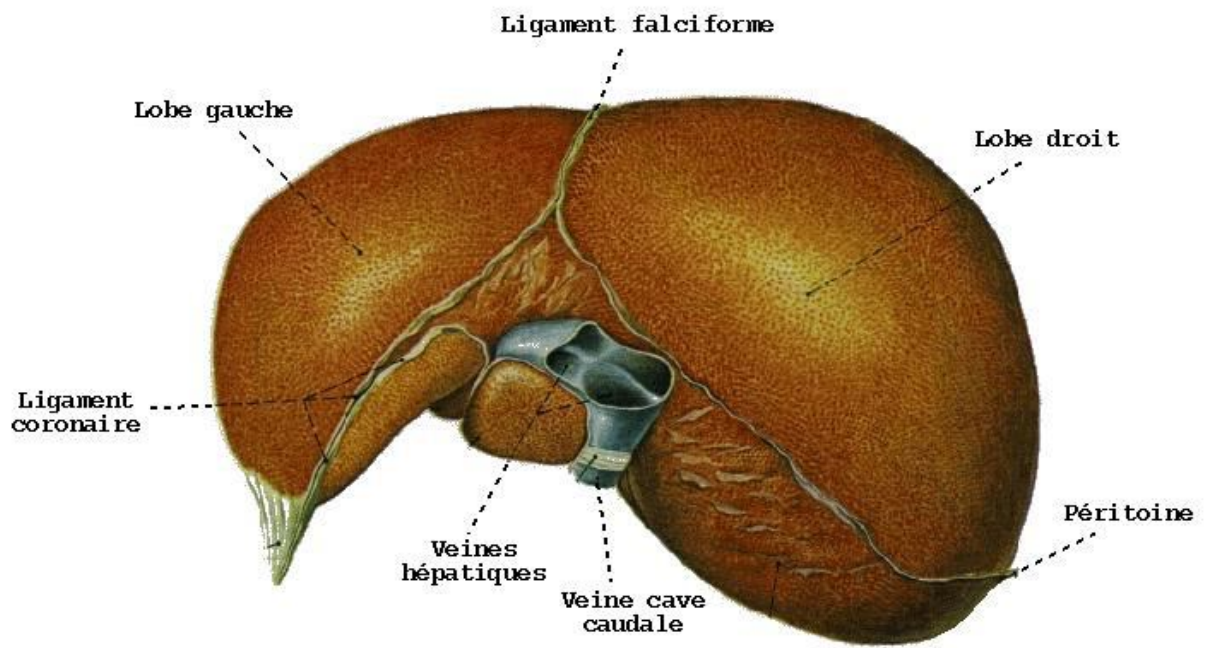
- Un sillon transversal correspondant au hile hépatique, point de pénétration ou d'émergence des éléments du pédicule hépatique.
- Un sillon antéropostérieur droit correspondant au lit de la vésicule ou fossette cystique.

- Un sillon antéropostérieur gauche qui contient dans sa moitié antérieure le reliquat fibreux de la veine ombilicale ou ligament rond et dans sa moitié postérieure le reliquat fibreux du canal veineux d'Arantius.

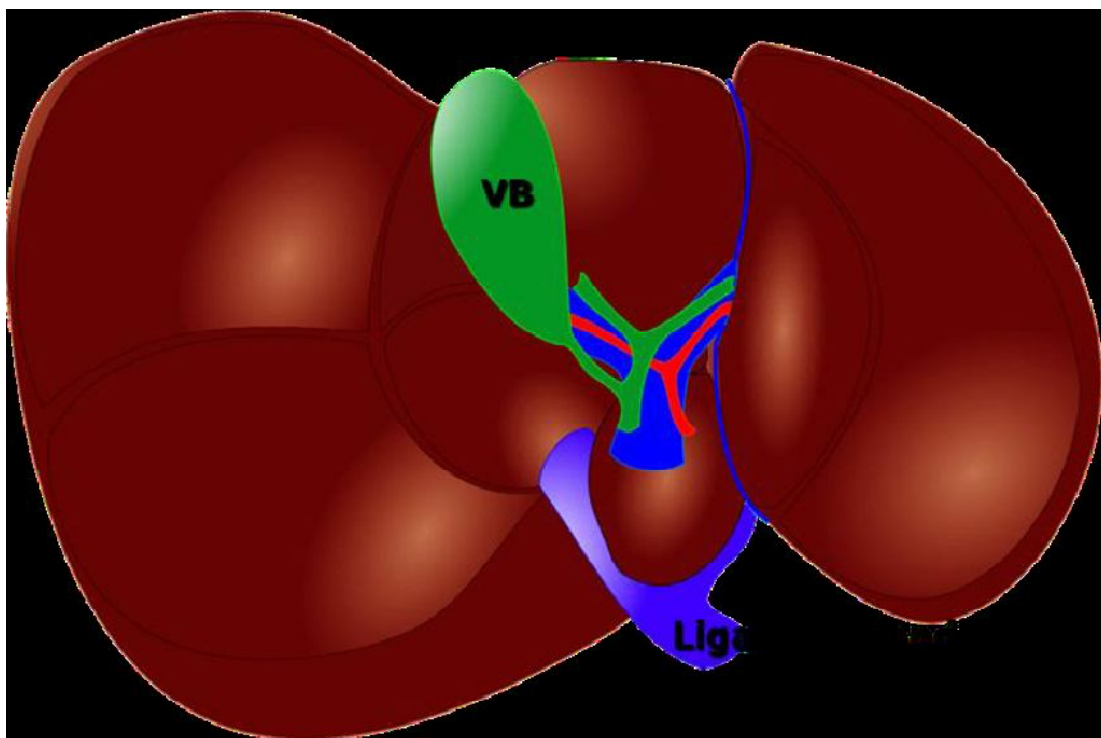
Ces 3 sillons divisent la face inférieure du foie en 4 zones distinctes également appelées lobes:

- lobe droit, situé à droite de la vésicule biliaire
- lobe carré, partie centrale antérieure limité par le sillon ombilicale à gauche, le lit vésiculaire à droite et le hile en arrière.
- lobe gauche; à gauche du sillon antéropostérieur gauche.
- lobe de Spiegel ou lobe caudé, situé à la partie postérieure du foie entre la veine cave inférieure en arrière, le hile en avant et le sillon Arantius sur la gauche.

3- Face postérieure: pratiquement verticale, elle se moule sur la face antérieure de la veine cave et sur la convexité de la colonne vertébrale. Il existe fréquemment à la partie supérieure de la veine cave rétro-hépatique, un pont parenchymateux hépatique entourant la veine cave sur quelques centimètres. Il s'agit du ligament rétro-cave ou cavo- cave. Sa présence rend plus difficile la dissection de la veine sus-hépatique droite (risque d'hémorragie et d'embolie gazeuse).



**Figure 2 : face diaphragmatique du foie**



**Figure 3 : face viscérale du foie**

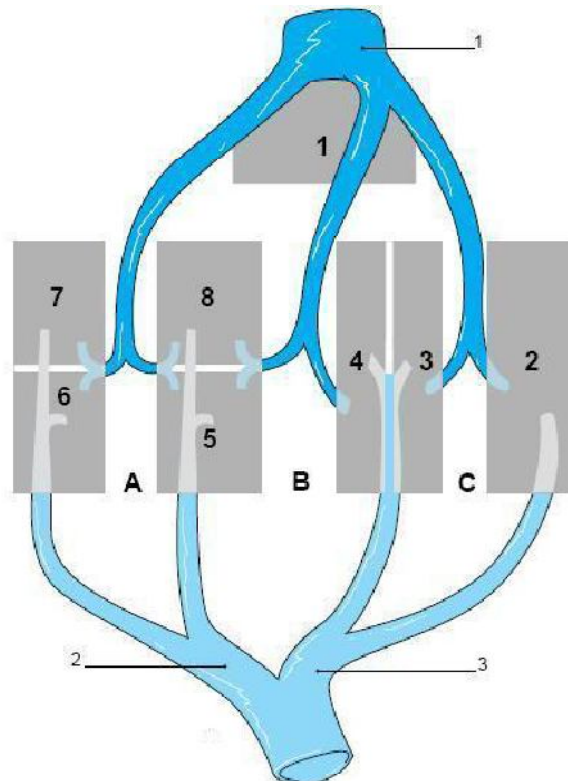
### 3-Moyens de fixité:

Ils sont de trois types:

- **L'amarrage du foie et ses pédicules vasculaires**, principalement à la veine cave inférieure à laquelle le foie est uni par les courtes veines sus-hépatiques.
- **Le ligament phréno-hépatique**; zone d'adhérence très lâche de la face postérieure du foie à la partie verticale du diaphragme
- **les ligaments péritonéaux** représentés par:
  - le ligament falciforme ou ligament suspenseur, de forme triangulaire. Il se prolonge au niveau du bord antérieur du foie vers la paroi antérieure de l'abdomen et contient le ligament rond.
  - le ligament coronaire, comprend une partie antérosupérieure diaphragmatique qui se poursuit par le ligament falciforme en avant et une partie postéro inférieure pariétale. Les deux extrémités latérales du ligament coronaire constituent les ligaments triangulaires droit et gauche.
  - Le petit épiploon, reliant le foie gauche à la petite courbure de l'estomac et au premier duodénum. Il est constitué de 3 parties: la pars condensata, partie supérieure proche de l'oesophage contenant des structures vasculo-nerveuses à destination hépatique ; La pars flaccida, partie moyenne et transparente; La pars vasculosa, partie inférieure droite contenant la pédicule hépatique.

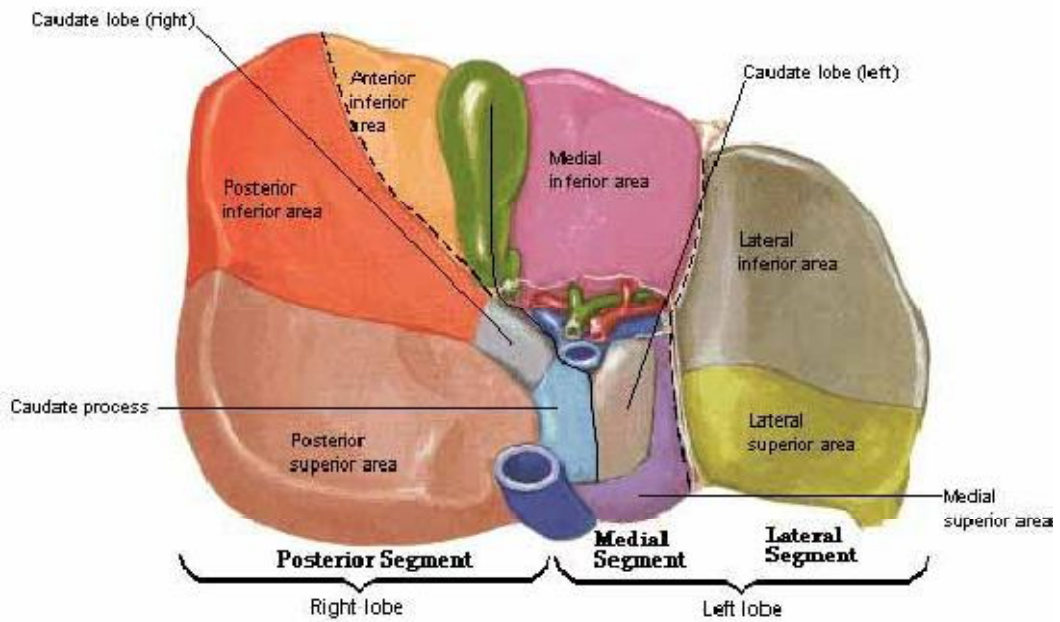
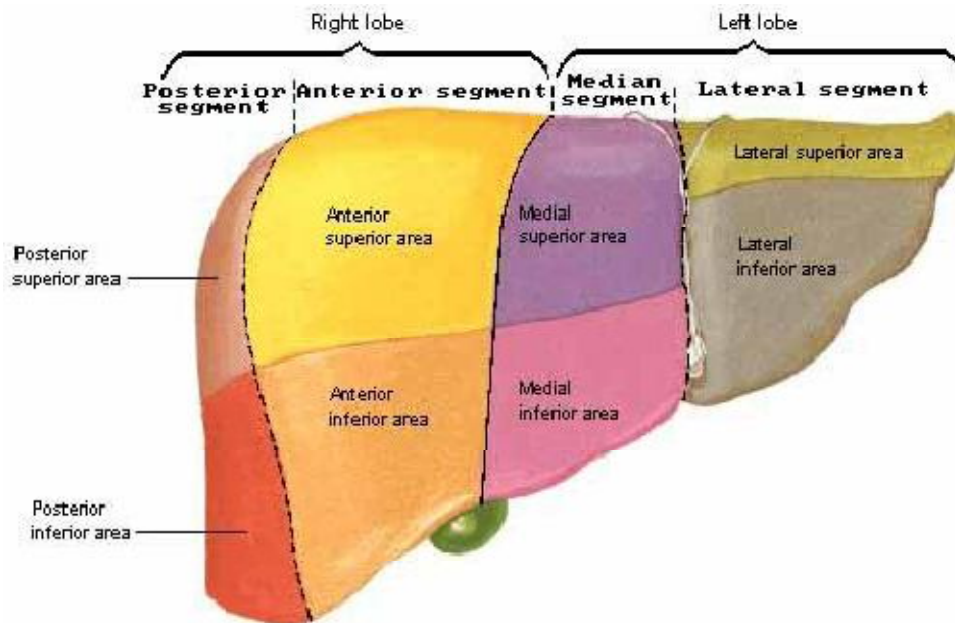
## II- ANATOMIE FONCTIONNELLE

Elle est fondée sur la vascularisation à l'intérieur du parenchyme. Cette description fonctionnelle a été initialisée par Cantlie en 1898, complétée par les travaux de McIndoe et Counseller en 1927, Tung en 1939 [2] et en 1957. Healy et Chroy décrivent une anatomie à partir des veines sus-hépatiques et Couinaud décrit une segmentation à partir du système porte. [3]



**Figure 4:** Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie. Les trois veines sus-hépatiques principales situées chacune dans une scissure porte divisent le foie en quatre secteurs recevant chacun un pédicule portal. Les veines sus-hépatiques et les pédicules portaux sont intercalés comme les doigts des deux mains . A : scissure porte droite ; B : scissure porte médiane ; C : scissure porte gauche ; 1 : veine cave inférieure et les trois veines sus-hépatiques ; 2 : branche porte droite ; 3 : branche porte gauche

## Segmentation de Goldsmith-Woodburn: figures 5 ET 6



## Classification des segmentations du Foie

	<b>Couinaud</b>	<b>Bismuth</b>	<b>Goldsmith-woodburne</b>
<b>Foie droit</b>	secteur paramédian V, VIII secteur latéral VI, VII	secteur paramédian V, VIII secteur latéral VI, VII	lobe droit segment antérieur postérieur
<b>foie gauche</b>	secteur paramédian III, IV secteur latéral II	secteur médian III, IVA, IVB, secteur latéral	Lobe gauche Segment médian Segment latéral
<b>lobe caudé</b>	I	I	Lobe caudé

C'est la systématisation de Couinaud qui est actuellement la plus employée et dont la description sera présentée ci-dessus.

### 1. Bases histologique

Le foie est un organe porte, c'est-à-dire interposé entre deux circulations veineuses : la circulation porte et la circulation cave par l'intermédiaire des veines sus-hépatiques. L'apport sanguin au foie est partiellement artériel (20%) par l'intermédiaire de l'artère hépatique. L'ensemble veine porte, artère hépatique et canal biliaire chemine à l'intérieur du parenchyme hépatique dans une émanation fibreuse de la capsule de Glisson. Ceci constitue les pédicules glissoniens.

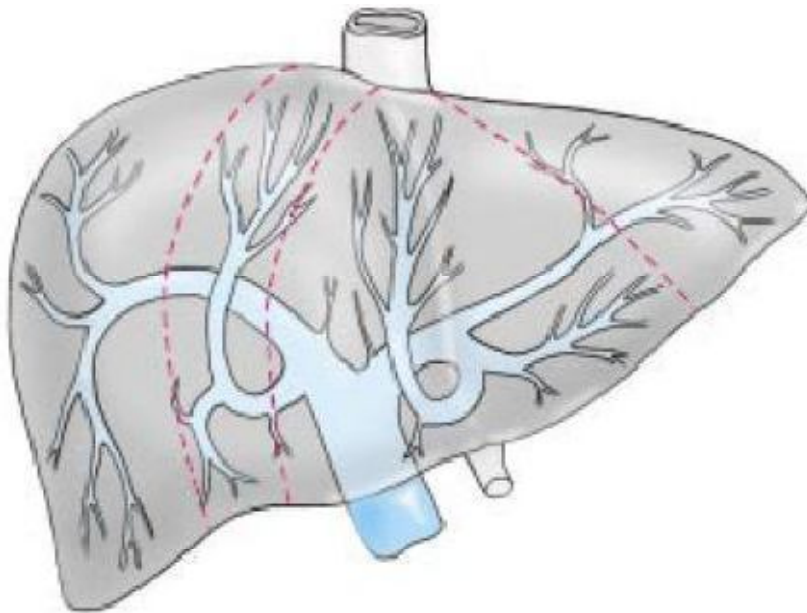
Cette systématisation fonctionnelle est fondée sur l'organisation de la plus petite unité fonctionnelle du parenchyme hépatique : l'acinus selon Rappaport [4]. Il s'agit d'une structure parenchymateuse hépatique dont le centre est un espace porte et la périphérie une veine centrolobulaire (en fait, à cheval sur deux lobules). Chaque espace porte contient une branche de l'artère hépatique, une branche de la veine porte et un canal biliaire. Les hépatocytes sont disposés en lame d'une cellule d'épaisseur qui forme un capillaire : le sinusoïde.

Les sinusoides convergent vers la veine centrolobulaire. Ainsi, un lobe hépatique a son propre apport sanguin artériel et porte, son propre drainage biliaire et un drainage veineux par la veine centrolobulaire. Les veines centrolobulaires, en convergeant, forment les veines sus-hépatiques. Les branches de la veine porte et de l'artère hépatique, avec leur canal biliaire correspondant, se divisent au fur et à mesure de leur cheminement, dans le parenchyme hépatique jusqu'au lobule . L'ensemble est entouré , à l'intérieur du parenchyme hépatique, par une émanation fibreuse de la capsule de Glisson d'où le nom de " pédicule glissonien". Les portions du foie ainsi vascularisées, sont indépendantes les unes des autres et sont séparées par les veines sus-hépatiques. Elles peuvent être enlevées sans compromettre le fonctionnement du reste du parenchyme hépatique.

## **2. Systématisation des pédicules glissoniens**

Au niveau du hile, le pédicule se divise en deux juste avant la pénétration dans le parenchyme hépatique, déterminant deux parties du foie : une droite et une gauche. Elles sont séparées par la scissure principale. Chacune de ces branches se divise elle-même en deux branches, une paramédiane et une latérale, déterminant ainsi quatre portions du foie, deux à droite et deux à gauche, que

l'on appelle des secteurs. Chacune de ces branches se divise à son tour en deux, une supérieure et une inférieure. Les portions du foie irriguées par ces branches sont appelées des segments. Entre ces territoires cheminent les veines sus-hépatiques qui drainent le sang des deux parties du foie contigües vers la veine cave. On peut ainsi déterminer des portions de foie plus ou moins importantes, indépendantes dans leur fonctionnement, et qui peuvent être enlevées sans compromettre le fonctionnement du parenchyme restant. Cela est la base de la chirurgie hépatique moderne qui est une chirurgie d'exérèse anatomique.



**Figure 7 :** Représentation des pédicules glissoniens. En pointillé sont représentées les trois scissures portales droite, médiane ou sagittale et gauche.

### 3. Systématisation des veines sus-hépatiques

Il existe donc trois veines sus-hépatiques principales qui s'abouchent dans la veine cave inférieure [5] :

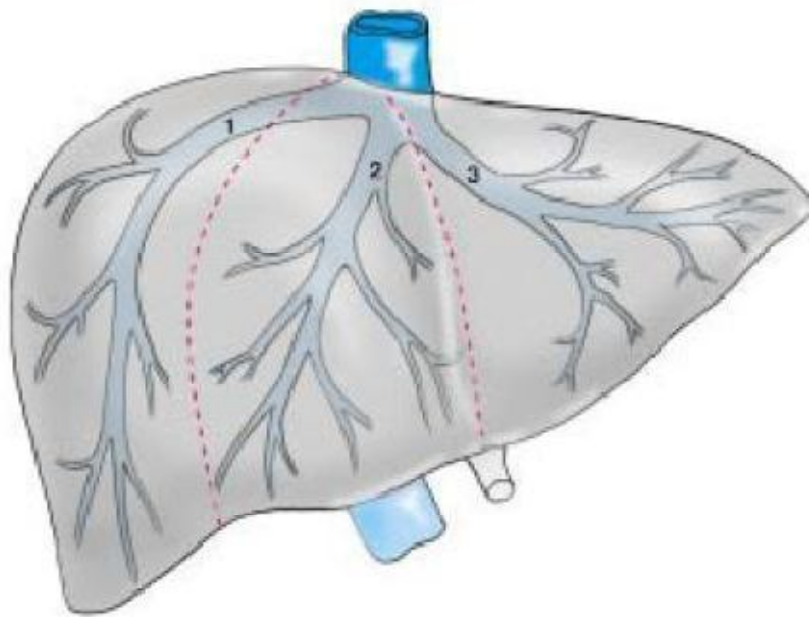
- la veine sus-hépatique droite, la veine sus-hépatique médiane et la veine sus-hépatique gauche. Les sus-hépatiques divisent le foie en quatre secteurs (correspondant aux divisions de deuxième ordre des pédicules glissoniens) dont les frontières (scissures) ne sont pas apparentes à la surface du foie.
- La veine sus-hépatique droite est un gros tronc veineux (parfois court) qui se jette au bord droit de la veine cave. Elle draine les secteurs antérieur et postérieur du foie droit. En fait, il peut exister plusieurs veines sus-hépatiques droites dont l'abouchement est séparé au niveau de la veine cave inférieure.

Ainsi, une veine droite inférieure importante existe dans 20% des cas environ et draine la partie inférieure du foie droit [6]. Elle peut être retrouvée facilement par échographie.

- La veine sus-hépatique gauche est située entre les deux secteurs paramédian et latéral du foie gauche qu'elle draine. Elle adhère, en arrière, au ligament d'Arantius. Elle rejoint le tronc de la veine sus-hépatique médiane pour former un court tronc commun (80%). Ce tronc commun peut recevoir une veine diaphragmatique inférieure gauche.

- La veine sus-hépatique médiane est formée par la jonction de deux branches droite et gauche à la partie moyenne du foie dans le plan du hile. Elle chemine dans la scissure principale du foie qui sépare le foie droit du foie gauche dont elle reçoit une partie du sang.

Le lobe codé (lobe de Spiegel) a des veines sus-hépatiques indépendantes qui se jettent directement dans la veine cave rétro hépatique.



**Figure 8 :** Représentation des veines sus-hépatiques. 1 : veine sus-hépatique droite ; 2 : veine sus-hépatique médiane ; 3 : veine sus-hépatique gauche. En pointillé, sont représentées les scissures hépatiques dans lesquelles cheminent les branches portes entre chaque territoire drainé.

#### **4. Scissures portes et sus-hépatiques**

Les scissures sont les frontières entre les différents secteurs. Elles peuvent être portes ou sus-hépatiques, suivant le vaisseau qui chemine dedans. Pour la chirurgie hépatique, on utilise surtout les scissures portes, délimitées par les veines sus-hépatiques, et qui correspondent à des portions de foie irriguées par un pédicule glissonien et donc une branche porte. En fait, la plupart du temps, ces scissures portes sont appelées simplement "scissures". On en distingue trois, correspondant aux trois veines sus-hépatiques :

- La scissure sagittale ou médiane, correspondant au plan passant par la veine sus-hépatique médiane (ou sagittale). C'est un véritable plan séparant les éléments vasculaires et biliaires des deux pédicules glissoniens principaux droit et gauche, c'est-à-dire que c'est le plan de séparation entre les foies droit et gauche (ligne de passage des hépatectomies droite et gauche), ce qui correspond à un plan imaginaire unissant le lit vésiculaire au bord gauche de la veine cave inférieure.
- La scissure droite, correspondant au plan passant par la veine sus-hépatique droite. Elle divise le foie droit en deux secteurs : le secteur antérieur ou paramédian et le secteur postérieur ou postéro latéral. La scissure gauche qui correspond au trajet de la veine sus-hépatique gauche et sépare le foie gauche en deux secteurs : le secteur paramédian gauche à sa partie droite, et le secteur latéral gauche à sa gauche. La scissure gauche forme un plan de direction presque transversal, tendu du bord gauche de la veine cave inférieure à la pointe du lobe gauche.

## **Divisions glissoniennes**

A droite, il existe deux pédicules glissoniens pour chaque secteur, un antérieur et l'autre postérieur. Chacun se divise en deux branches, une supérieure et une inférieure. Chaque division, au-delà, individualise des portions encore plus petites appelées sous-segment.

A gauche, la division est un peu plus complexe. Le pédicule gauche se divise en deux branches au niveau du coude qui se forme entre sa portion hilare et la partie antéropostérieure qui se termine par le récessus de Rex. Une branche irrigue le secteur latéral gauche et une branche correspond à la partie intra-hépatique du pédicule gauche. La zone où chemine le pédicule paramédian gauche s'appelle le sillon ombilical, bien marqué sur la surface inférieure du foie.

## **5. Segmentation hépatique**

Le foie peut être divisé en huit portions indépendantes appelées segments. La numérotation de ces segments a été déterminée par COUINAUD, en partant du centre vers la périphérie.

Toutefois, telle qu'elle a été décrite, elle a l'inconvénient de ne pas tenir compte du foie en position anatomique dans la cavité abdominale, c'est-à-dire s'enroulant autour du rachis et occupant l'hypochondre droit.

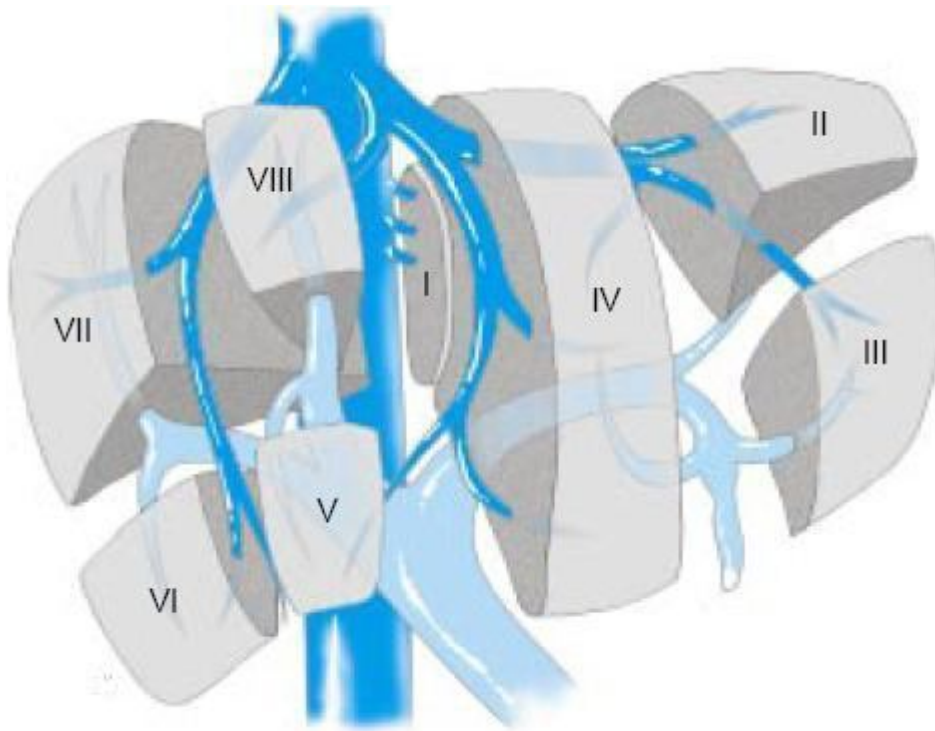
Ainsi :

- le segment 2 correspond au segment latéral gauche,
- les segments 3 et 4 constituent le secteur paramédian gauche et siégeant l'un à gauche (segment 3), et l'autre à droite (segment 4) du sillon ombilical et du ligament rond ;

- le segment 5 inférieur et le segment 8 supérieur constituent le secteur antérieur droit
- le segment 6 inférieur et le segment 7 supérieur constituent le secteur postérieur droit.

Le foie gauche est constitué des segments 4, 3 et 2 et le foie droit des segments 8, 7, 6 et 5. Le lobe droit est constitué de cinq segments (4, 5, 6, 7, 8), c'est-à-dire du foie droit plus le segment 4 qui appartient au foie gauche, le lobe gauche est constitué de deux segments (2, 3) et n'est qu'une partie du foie gauche.

Le segment 1 correspond au lobe de Spiegel. Le lobe de Spiegel appartient par ses pédicules vasculaires glissoniens au foie droit et au foie gauche ; Il est drainé par plusieurs petites veines sus-hépatiques directement dans la veine cave inférieure.



**Figure 9 :** Segmentation hépatique selon Couinaud. Le foie droit est composé de quatre segments (V, VI, VII, VIII). Le foie gauche est également composé de quatre segments (I, II, III, IV). La scissure portale principale virtuelle reliant le lit vésiculaire à la face antérieure de la veine cave inférieure et longeant la veine sus-hépatique médiane sépare les foies droit et gauche, chaque foie reçoit un pédicule glissonien principal se divisant en pédicules segmentaires destinés à chaque segment.

### III- ANATOMIE CHIRURGICALE DU FOIE :

Selon les données anatomiques, les hépatectomies typiques ou anatomiques sont les exérèses de parenchyme hépatique réalisées le long des scissures anatomiques.

A l'inverse, les hépatectomies atypiques ou non anatomiques sont des résections d'une partie du parenchyme hépatique non délimitées par les scissures anatomiques.

Le terme d'hépatectomie réglée signifie que le contrôle vasculaire des pédicules hépatiques a été le premier temps de l'hépatectomie.

Le terme hépatectomie majeure désigne les hépatectomies comportant l'exérèse d'au moins trois segments hépatiques.

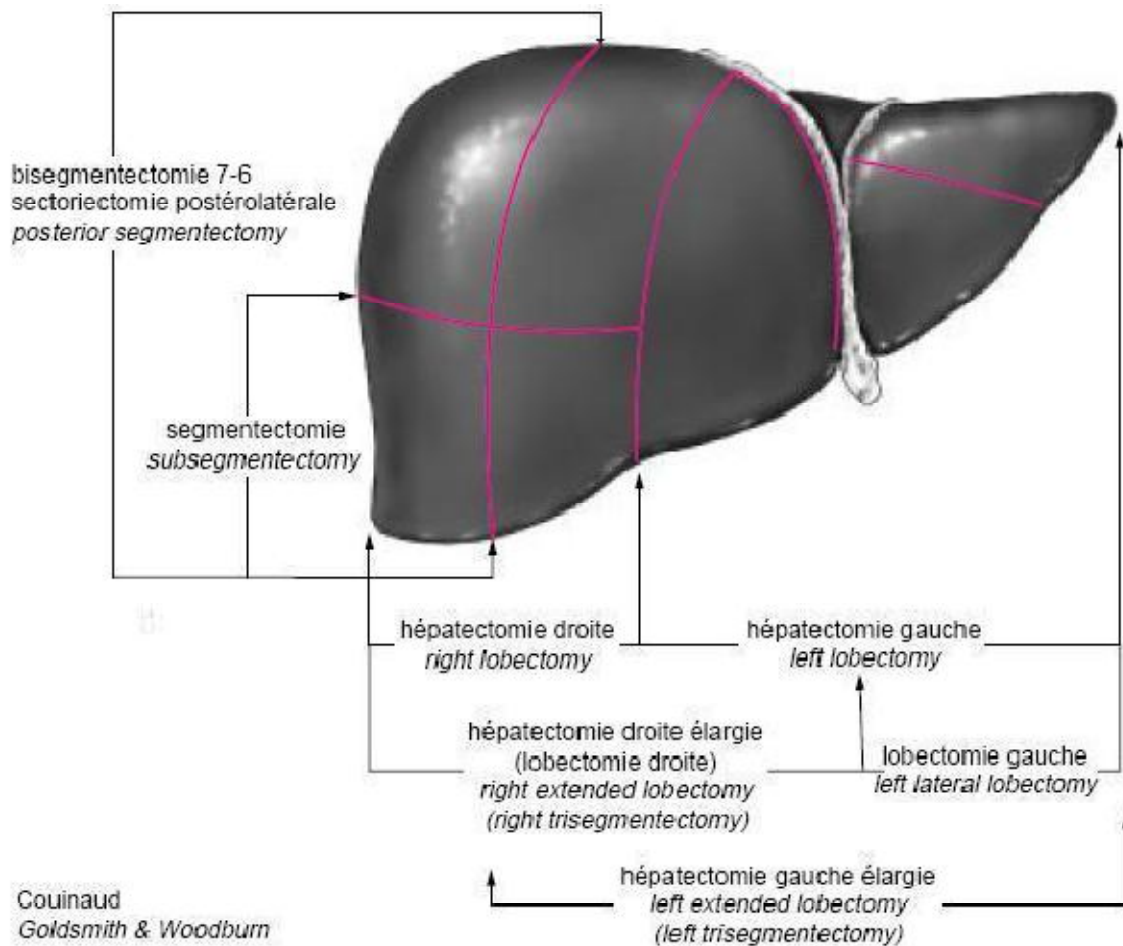
Selon l'anatomie de Couinaud [3], il existe cinq hépatectomies majeures principales :

- 1- L'hépatectomie droite qui enlève les segments 5, 8, 6 et 7 ;
- 2- L'hépatectomie gauche qui enlève les segments 4, 2 et 3 et où la ligne de section passe le long de la scissure médiane ou sagittale ;
- 3- Les trisegmentectomies 4-5-6, 8-5-4 et 5-4-1 qui sont en fait, des hépatectomies centrales ;
- 4- Les hépatectomies élargies qui correspondent à des hépatectomies majeures plus un segment : hépatectomie droite élargie au segment 4 ou 1, et hépatectomie gauche élargie au segment 1 ;

5- Les hépatectomies super élargies qui correspondent à une hépatectomie majeure plus deux ou trois segments: ce sont les hépatectomies droites élargies aux segments 4 et 1 ou les hépatectomies gauches élargies aux segments 8,5 ou aux segments 8, 5 et 1.

Les hépatectomies mineures encore appelées exérèse limitées correspondent à l'ablation de un ou deux segments en accord avec la segmentation de Couinaud: il s'agit des segmentectomies et des bisegmentectomies.

Enfin, l'exérèse peut être limitée à une partie d'un segment ; On parle alors de sous-segmentectomie.



**Figure 10** : Anatomie chirurgicale : les différentes dénominations françaises (Couinaud) et anglo-saxones (Goldsmith et Woodburn) des hépatectomies.



***MATERIELS  
ET METHODES***



Notre travail consiste en une étude rétrospective, étalée sur 10 ans : de janvier 2004 à décembre 2013. IL porte sur deux patients colligés, pour Hamartome du foie, au service de chirurgie infantile A, à l'Hôpital d'enfant de Rabat.

### **Les critères d'inclusion**

Tous les patients de la naissance jusqu'à l'adolescence opérés pour un hamartome hépatique, au service de chirurgie infantile A de l'Hôpital d'enfant de Rabat.

### **Les critères d'exclusion**

Tous les patients opérés pour d'autres types de tumeurs hépatiques.

Pour la réalisation de notre travail, nous avons consulté les documents suivants :

1. Registre des malades entrants-sortants,
2. Registres des comptes -rendus opératoires,
3. Dossiers médicaux des patients

## **A-OBSERVATION N°1 :**

**IDENTITE :** T. M A., nourrisson de sexe masculin âgé de 16 mois, 2F2, vaccination en cours consanguinité de 1<sup>er</sup> degré. Originaire et habitant à Kenitra.

**MOTIF D'HOSPITALISATION :** hospitalisé pour la découverte d'une Masse abdominale.

### **ANTECEDENTS :**

Grossesse non suivie accouchement à terme par voie basse médicalisé, sans notion de détresse respiratoire ou de souffrance néonatale,

Pas de cas similaire dans la famille.

Pas de notion de contagé tuberculeux.

### **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

Remonte à deux mois avant son admission par l'apparition d'une augmentation progressive du volume abdominale avec des épisodes de vomissement et ictère cutané pendant 15j, le tout évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée.

### **EXAMEN CLINIQUE :**

Nourrisson conscient en bon état général aapyrétique conjonctives normo colorées

#### ***Examen abdominale :***

Abdomen distendu globuleux et souple

Hépatomégalie ferme lisse flèche hépatique à 13 cm

***Examen cardio- vasculaire:***

B1, B2 bien perçus.

Systole et diastole libres

***Examen pleuro-pulmonaire :***

Vibration vocale bien transmises.

Murmure vésiculaire bien perçu.

Pas de râles surajoutés.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen somatique est normal.

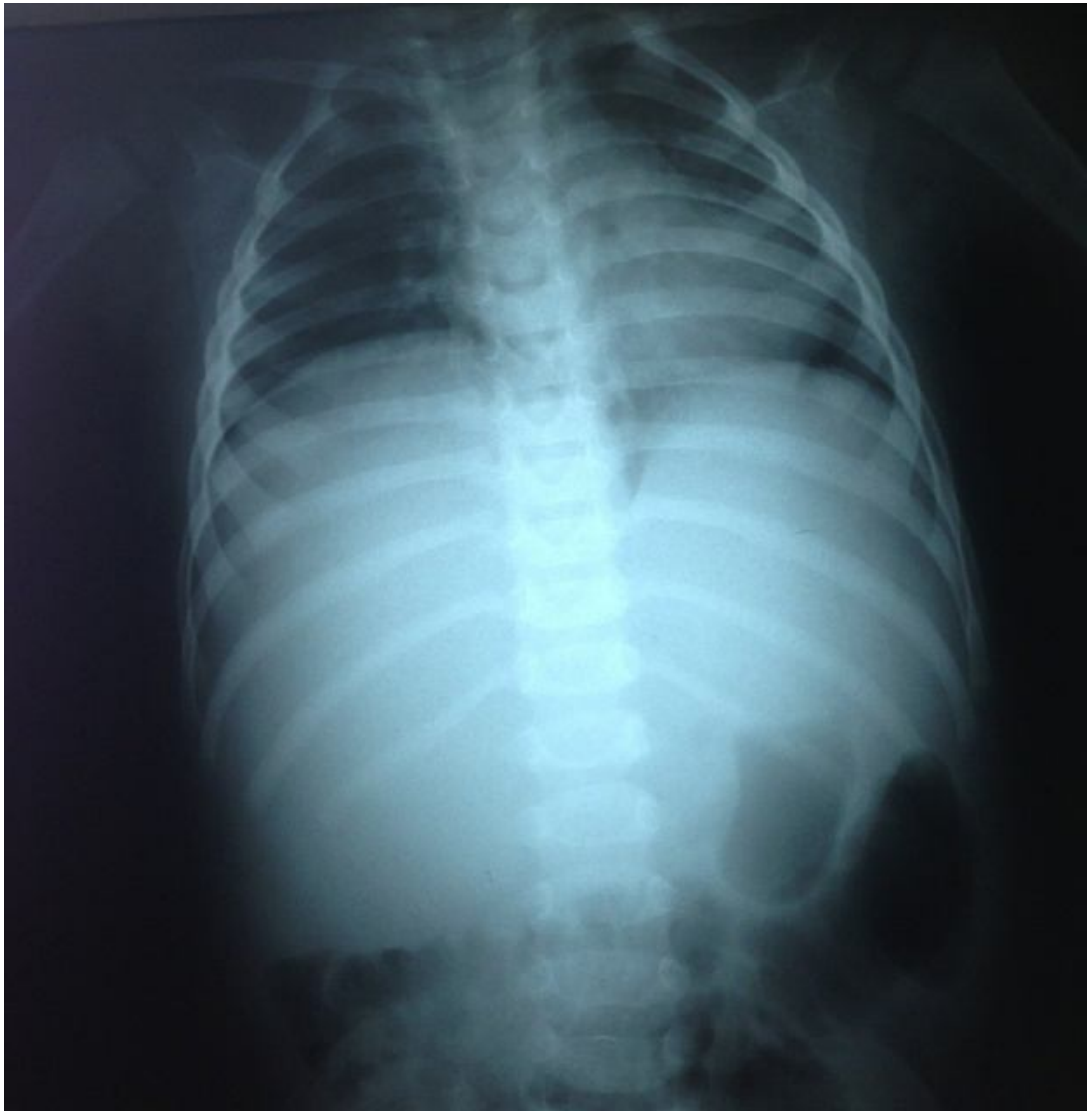
***Conclusion :***

Nourrisson de 16 mois, sans antécédents pathologiques notables ayant présenté depuis deux mois une distension progressive de l'abdomen avec notion de vomissement et d'ictère évoluant dans un contexte de fièvre et chez qui l'examen clinique objective une hépatomégalie ferme et lisse.

**EXAMENS RADIOLOGIQUES :**

**ASP**

Refoulement des anses en bas



**Figure 11** :ASP montrant un refoulement des anse en bas : (Iconographie de l'hôpital d'enfant de rabat)

## **ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :**

Elle montre un processus lésionnel à développement exo hépatique au niveau du foie droit arrivant au contact du hile hépatique hypoéchogène cloisonnée de presque 11 cm de contours bien limité echo structure multi lobulée à caractère liquidien les septa épaissie vascularisé au doppler couleur : hamartome ?

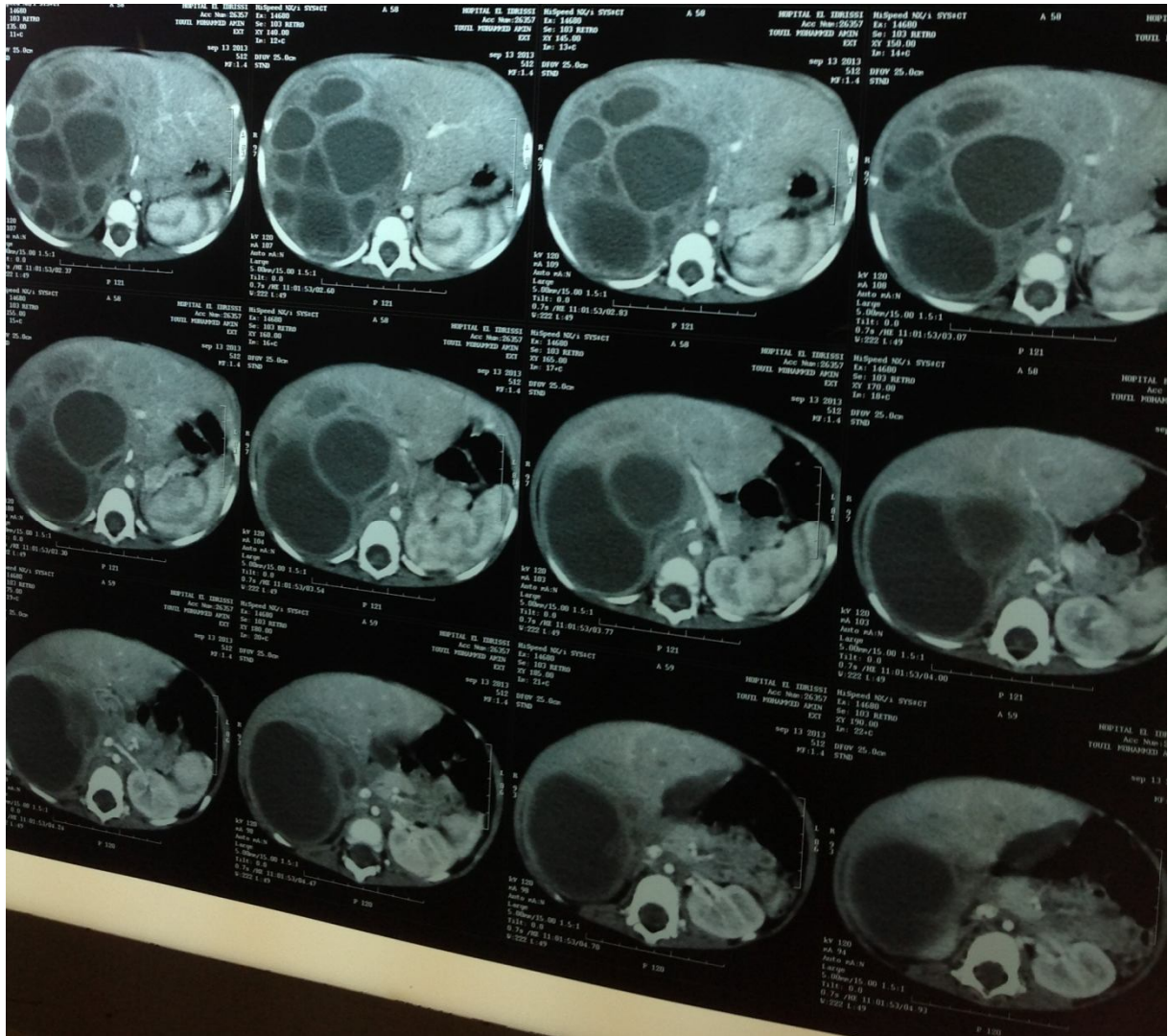
Hépatomégalie avec prise de contraste au niveau du parenchyme hépatique d'une masse présentant de nombreuses images



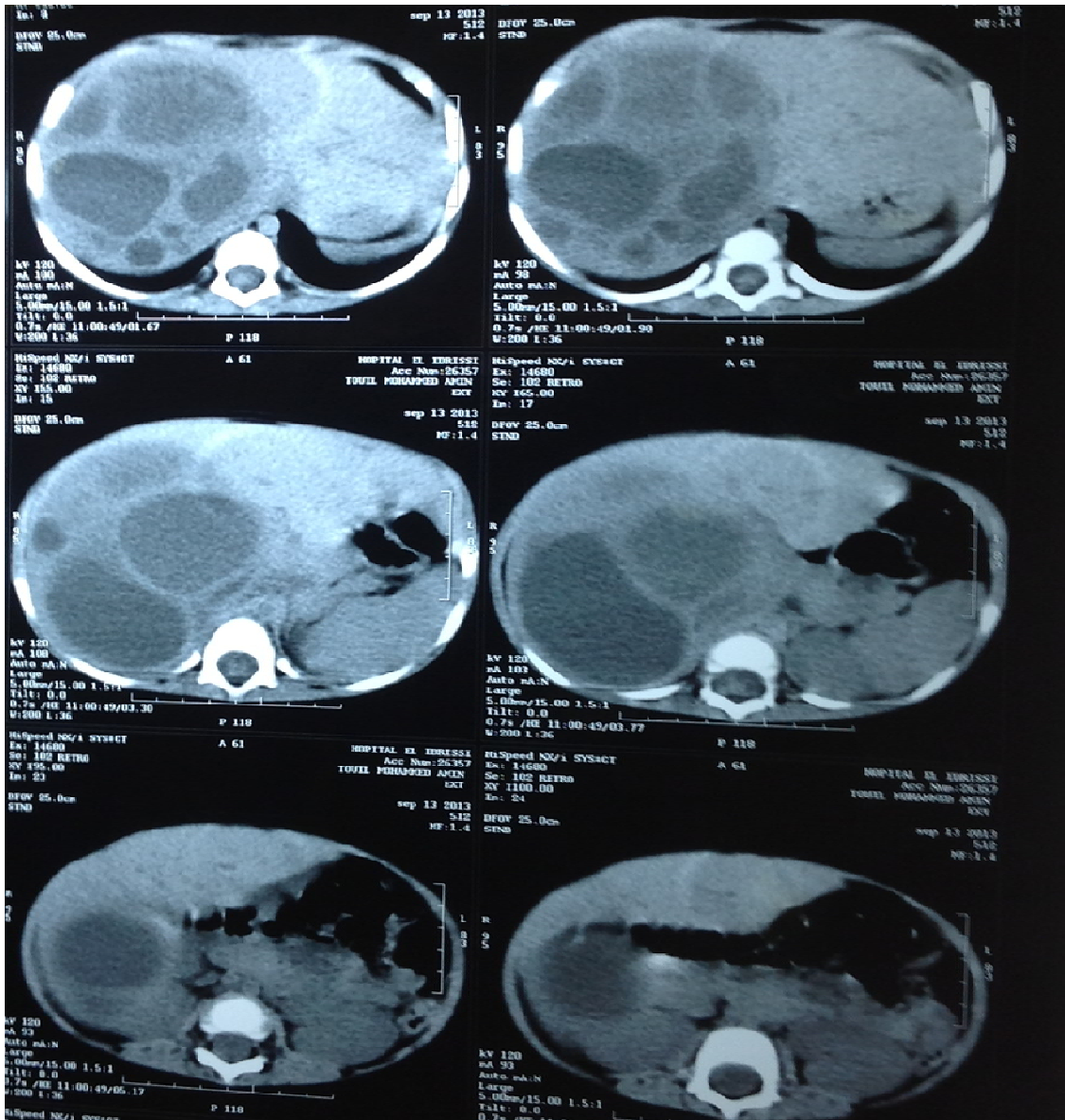
**Figure 12** : échographie abdomino-pelvienne montrant une masse hépatique hypoéchogène cloisonnée de presque 11 cm de contours bien limités et d'écho-structure multi-lobulée à caractère liquidien, les septa épaissis, vascularisés au Doppler couleur : (Iconographie de l'hôpital d'enfant de Rabat)

## TDM ABDOMINALE :

Le scanner montre une formation kystique du foie de 12 cm occupant la totalité du foie avec plusieurs vésicules pouvant être en faveur d'un kyste hydatique stade III ??



**Figure 13 :** coupes scannographique avec injection de produit de contraste objectivant une masse hépatique hypo dense bien limité ne se rehaussant pas apres injection de produit de contraste multi lobulée de densité liquidienne(Iconographie de l'hôpital d'enfant de rabat)



**Figure 13'**: coupes scannographique sans injection de produit de contraste objectivant une masse hépatique hypo dense bien limitée cloisonnée multi lobulée de densité liquidienne (Iconographie de l'hôpital d'enfant de rabat)

## **BILAN BIOLOGIQUE :**

NFS: anémie hypochrome microcytaire à 10,9 g/dl

Ionogramme et bilan hépatique sont normaux.

ALPHA FP: 6 , 75 ng / ml

CRP: 10, 2

## **AU TOTAL :**

Il s'agit d'un nourrisson de 16mois, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques notables qui présente depuis deux mois une distension progressive de l'abdomen avec notion de vomissement et d'ictère évoluant dans un contexte de fièvre et chez qui l'examen clinique objective une hépatomégalie ferme et lisse. Les examens radiologiques et biologiques étaient en faveur d'une masse hépatique hypo dense bien limitée ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste, multi lobulée de densité liquidienne. Elle peut être un hamartome hépatique mésenchymateux vu le caractère radiologique bénin et la normalité du bilan biologique et de ALPHA FP mais seule l'examen anatomopathologique pourrait trancher.

## **PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE**

### ***COMPTE RENDU OPERATOIRE***

Anesthésie générale, Décubitus dorsale, incision en T

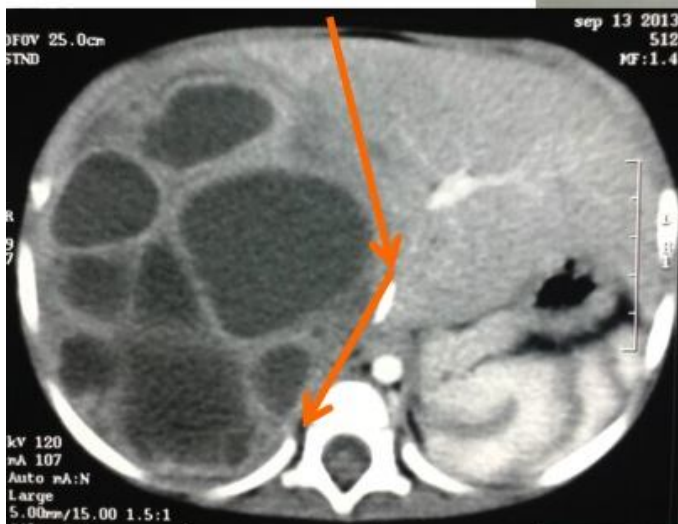
le foie gauche et le segemnet I sont sains et de volume satisfaisant , curage du pédicule hépatique, ligature et section élective des branches artérielle et portale droite ,section des ligaments rond et falciforme, passage d'une sonde retro hépatique précave réalisant <<hanging>> ,hépatectomie droite anatomique

s'adossant à la paroi kystique au niveau du dôme ; Section de la veine sus hépatique droite mobilisation du foie droit et de la tumeur par section du ligament triangulaire droit et mise en place de deux Redons dans la loge de Wilson durée opératoire : 5h

Hépatectomie droite par approche antérieure conservant la veine sus hépatique médiane

Hamartome géant du foie droit débordant sur le segment IV,

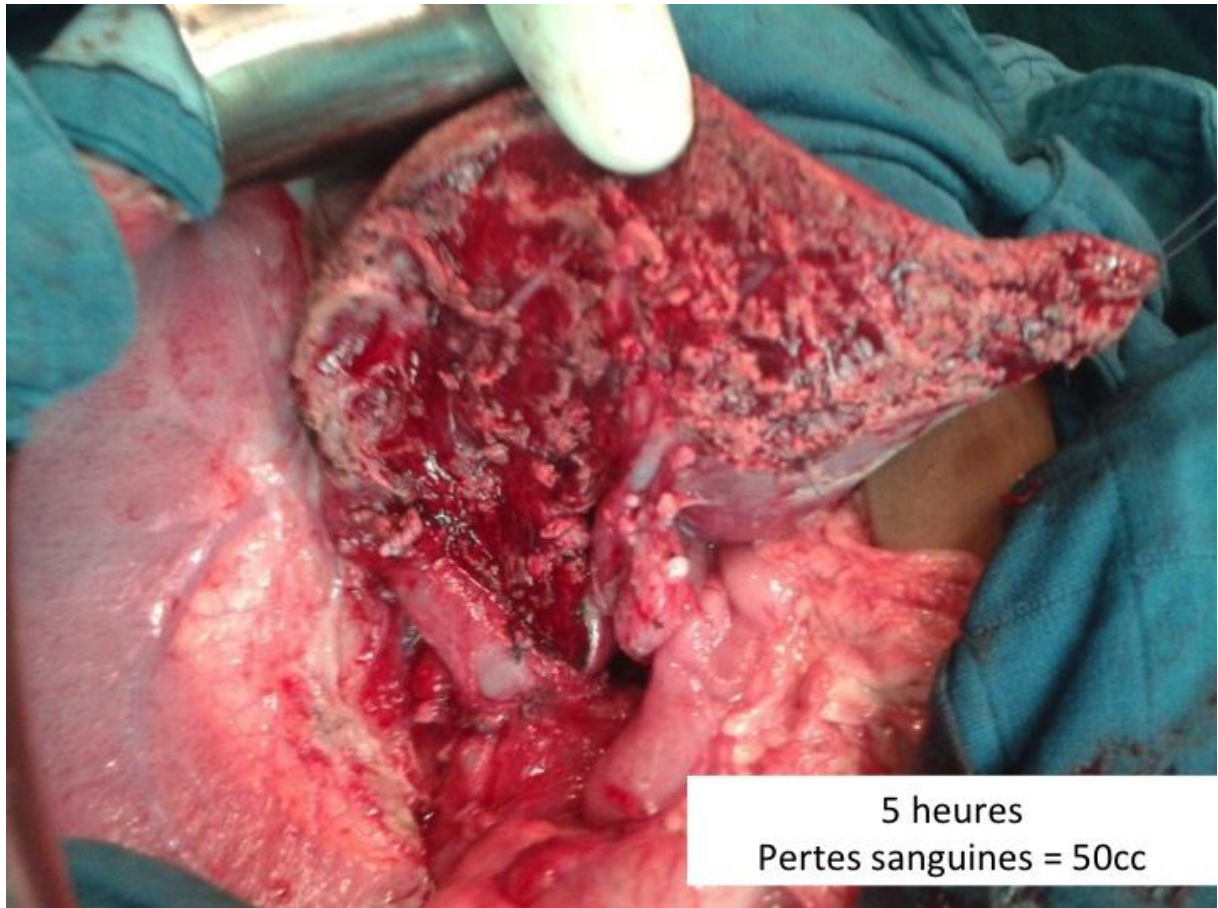
Hépatectomie droite par  
approche antérieure



**Figure 14** : figure montrant l'abord chirurgical par approche antérieure( image hôpital d'enfant de rabat service de chirurgie pédiatrique A)

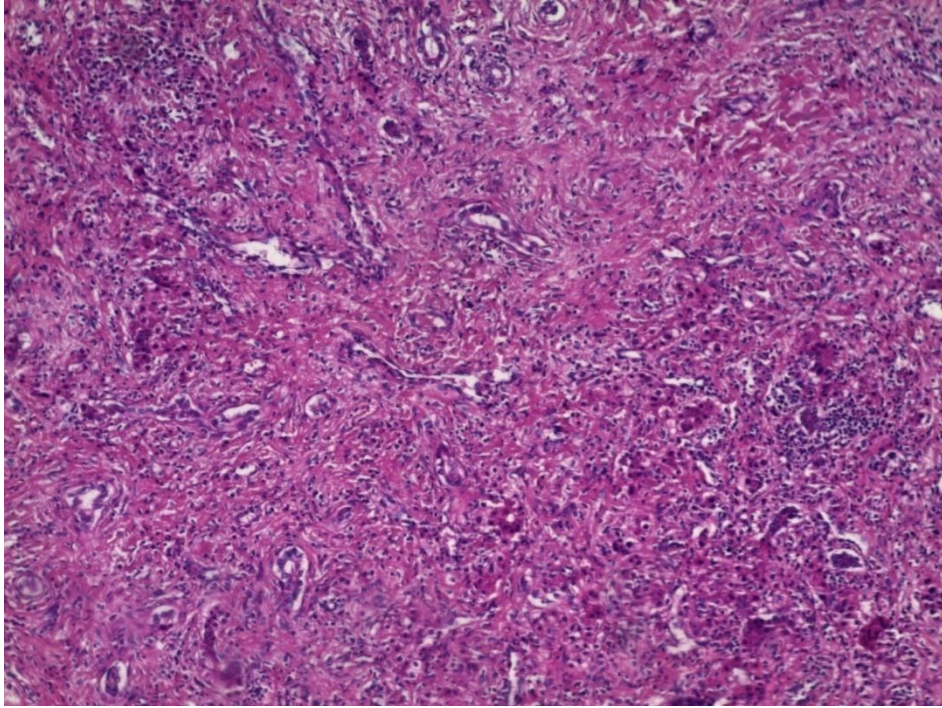


**Figure 14** ‘Aspect macroscopique de la pièce opératoire lors de l’ablation chirurgicale( image hôpital d’enfant de rabat service de chirurgie pédiatrique A)

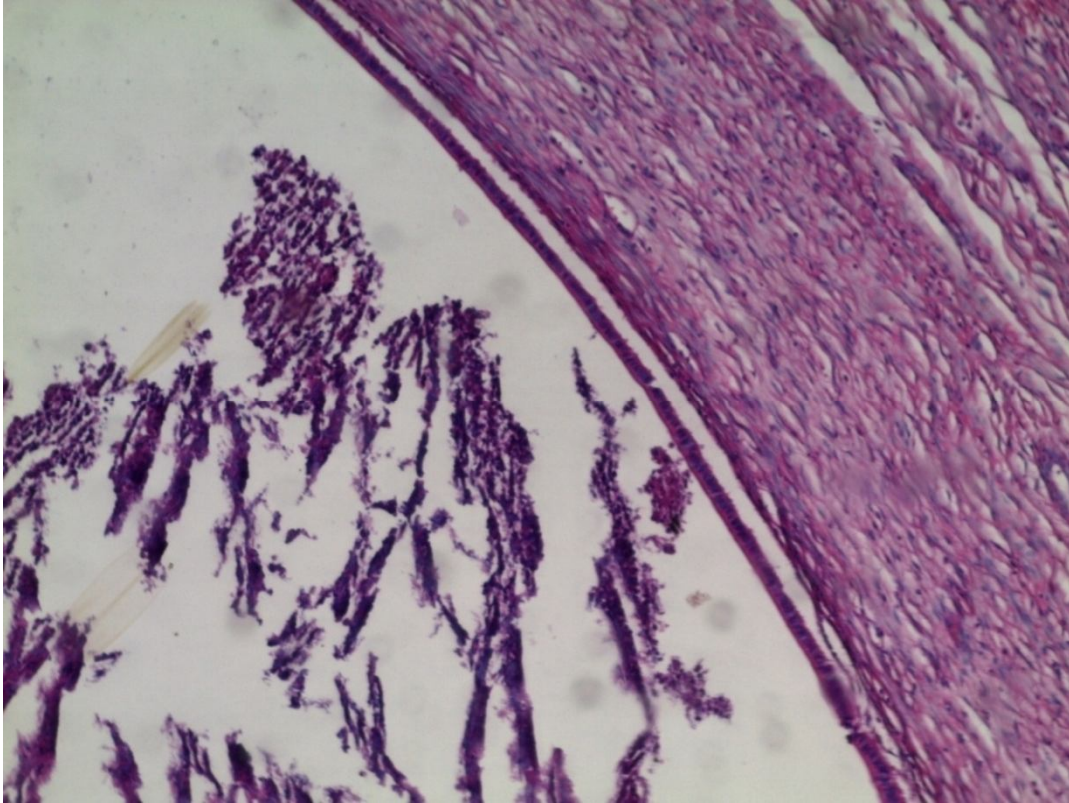


**Figure 14''** Aspect macroscopique de la pièce opératoire lors de l'ablation chirurgicale( image hôpital d'enfant de rabat service de chirurgie pédiatrique A)

**RESULTAT DE L'EXAMEN ANAPATH :HAMARTOME GEANT**  
**DU FOIE DROIT**



**Figure15** : aspect anatomopathologique en faveur d'un hamartome hépatique :  
mélange de canaux de tissu hépatique et de mésenchyme  
(Image iconographique du laboratoire anatomopathologique de l'Hopital d'Enfant de Rabat)



**Figure16:** Aspect kystique d'un hamartome hépatique

(Image iconographique du laboratoire anatomopathologique de l'Hopital d'Enfant de Rabat)

### **L'EVOLUTION :**

Le patient a présenté une fistule biliaire tarie à J5 , le patient est sorti au septième jour de son hospitalisation avec une bonne évolution clinique.

Ainsi les contrôles clinique et échographique 4 mois après l'intervention trouvent un enfant en bon état général, l'examen abdominal n'objective pas de masse palpable, ainsi que l'échographie ne montre pas de signe de récurrence locale.

## **B-OBSERVATION N °2 :**

### **Identité :**

Fillette âgée de 2 ans et demi

### **Motif d'hospitalisation :**

Distension abdominale.

### **Antécédents :**

•Grossesse suivie menée à terme, accouchement par voie basse médicalisé, l'anamnèse infectieuse est négative .

•Pas de notion de contagé tuberculeux

•Pas de notion de consanguinité ni de cas similaire dans la famille.

•Vaccination en cours selon le PNI .

### **Histoire de la maladie**

Remonte à la naissance par l'augmentation progressive du volume abdominal sans trouble de transit ni de signes urinaires, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie de conservation de l'état général.

### **L'examen clinique :**

Nourrisson conscient en bonne état générale apyrétique conjonctives normo colorée

### **Examen abdominale :**

Révélaient une énorme masse dans l'hypochondre et le flanc droit, avec une circulation veineuse collatérale. La rate n'était pas palpable.

Les orifices herniaires sont libres.

Examen cardio- vasculaire:

B1, B2 bien perçus.

Systole et diastole libres

Examen pleuro-pulmonaire :

Vibration vocale bien transmises.

Murmure vésiculaire bien perçu.

Pas de râles surajoutés.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

**BILANS PARACLINIQUES :**

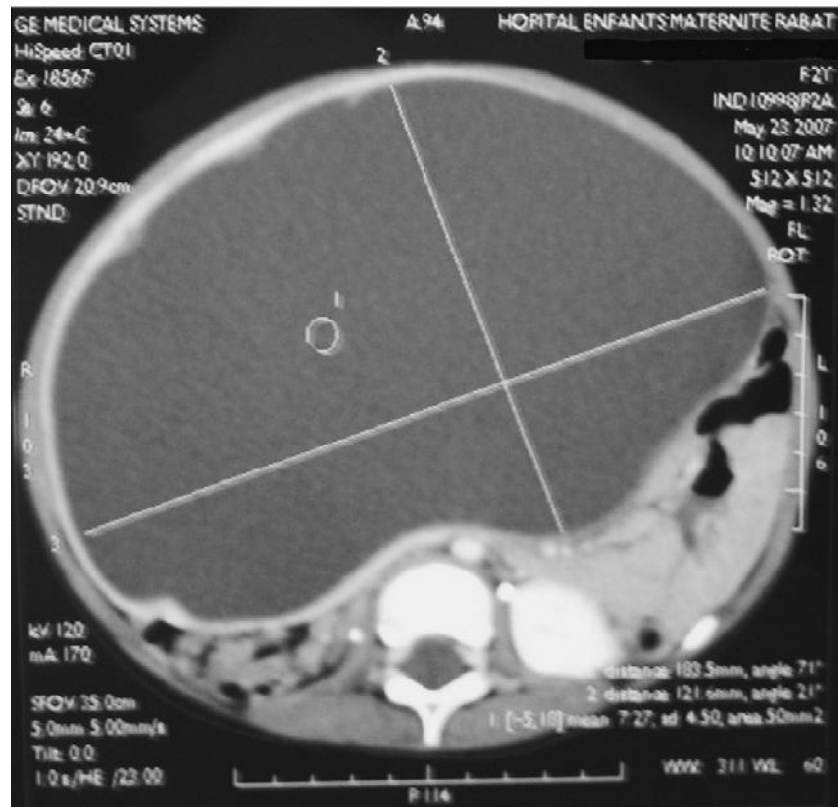
***A-Bilans radiologiques :***

*1-L'échographie abdominale :*

Révélaient une masse kystique, de contenu inhomogène, qui mesurait 21 cm de grand axe et était située dans les segments V, VI et VII du foie.

*2-La tomодensitométrie (TDM) abdominale :*

confirmait la nature kystique hypo dense de cette masse à paroi fine, qui comportait une cloison épaisse et ne prenait pas le contraste après injection (fig. 17). La lésion intéressait la quasi-totalité du foie droit et se développait vers le bas jusqu'au niveau des fosses iliaques. Il refoulait la vésicule biliaire en avant, les structures digestives à gauche et en bas et le pancréas en bas et en arrière.



**Figure 17.** Aspect tomodensitométrique de la tumeur hépatique.( Iconographie de l'hôpital d'enfant de rabat)

***B- Bilans biologiques :***

- NFS : Anémie normochrome normocytaire à 9,4
- Le bilan hépatique et l'ionogramme sont normaux.
- Les concentrations sanguines d'alpha-foeto protéine et d'hormone chorionique gonadotrope (beta-HCG) étaient dans la norme.

### ***EN CONCLUSION :***

Il s'agit d'une fille de 2ans et demi sans antécédents pathologiques notables qui présente depuis la naissance une distension abdominale chez qui l'examen trouve une hépatomégalie lisse et ferme.

Les examens radiologiques et biologiques étaient en faveur d'une masse hépatique kystique ne prenant pas le contraste se développant en bas jusqu'aux fosses iliaques pouvant être un hamartome mésoenchymateux vu le caractère radiologique bénin et le bilan biologique normal.

Seule l'examen anatomopathologique pourrait confirmer notre diagnostic

### **PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE :**

La lésion était réséquée en totalité par une hémi-hépatectomie droite. La pièce opératoire mesurait 21 cm x 11 cm x 2,5 cm et pesait 2 kg 450 g.

Sa surface était lisse et bien vascularisée (fig. 18). La masse était kystique uniloculaire, remplie d'un liquide gélatineux jaunâtre. Sa surface interne était parcourue de quelques cloisons de refend (fig. 20).

A la coupe, ces cloisons renfermaient de petits kystes.

Sur le plan histologique, la paroi du kyste était constituée d'une mixture de tissu mésoenchymateux, de canaux biliaires, de travées d'hépatocytes matures et de kystes de taille variable à revêtement épithélial (fig. 19).

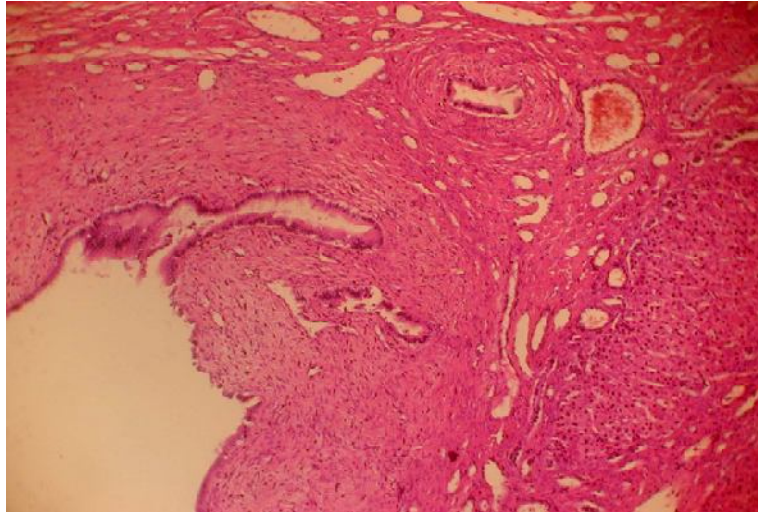
L'étude immuno histochimique à la recherche de l'expression de la protéine B cell lymphoma 2 (bcl-2) était négative

## **EVOLUTION**

L'évolution est favorable. Ainsi, cinq mois après la résection, les contrôles clinique et échographique au sein du service trouve une patient en bon état général apyrétique, son examen abdominal ne révèle pas de masse palpable ni d'épanchement péritonéal . Le contrôle échographique de montre pas de récurrence locale.



**Figure 18.** Aspect macroscopique : masse kystique à surface lisse. (Image iconographique du laboratoire anatomopathologique de l'Hopital d'Enfant de Rabat)



**Figure 19.** Microscopie : mixture de tissu mésenchymateux, de travées épithéliales et de canaux biliaires (Image iconographique du laboratoire anatomopathologique de l'Hopital d'Enfant de Rabat)



**Figure 20.** Aspect macroscopique a la coupe : kyste uniloculaire avec cloisons de refend. (Image iconographique du laboratoire anatomopathologique de l'Hopital d'Enfant de Rabat)

**Tableau** : principales caractéristiques cliniques et para cliniques retrouvés chez nos patients

		Observation n 1	Observation n 2
Age		16 MOIS	2 ANS ET DEMI
Sexe		MASCUIN	FEMININ
Antécédents		RAS CONSANGUINITE 1 <sup>er</sup> degré	RAS
Circonstance de découverte		Distention abdominale, ictère, fièvre	Distention abdominale
Examen clinique		Hépatomégalie ferme lisse	masse dans l'hypochondre et le flanc droit, avec une circulation veineuse collatérale
Examens complémentaires	Radiologie standard	Ras	ras
	Echographie abdominale	Processus du foie droit contours bien limité écho structure multi lobulée à caractère liquidien les septa épaissie vascularisé au doppler couleur	masse kystique, de contenu inhomogène, située dans les segments V, VI et VII du foie.
	TDM	Formation kystique du foie avec vésicules	masse kystique hypo dense, cloisonnée, contraste -
	Angioscanner		
	NFS	Anémie h m	normal
	AFP	Normale	normal
Traitement		<u>Hépatectomie droite par approche antérieure conservant la vienne sus hépatique médiane</u>	hémihépatectomie
Anatomo-pathologie		Hamartome	hamartome
Evolution		Bonne	bonne



# ***RESULTAT***



## **I.EPIDEMIOLOGIE :**

### **1. Fréquence :**

De Janvier 2004 à Décembre 2010, nous avons hospitalisé 2 patients atteints d'un Hamartome du foie.

### **2. sexe :**

On a une patiente de sexe féminin et un patient de sexe masculin.

### **3. Antécédents:**

A part le fait que le premier nourrisson est issu d'un mariage consanguin, il n'y a aucun antécédent pathologique notable chez nos 2 patients

## **II. L'ETUDE CLINIQUE :**

### **1. circonstances de découverte :**

Nos deux patients ont présentés une distension abdominale.

### **2. les signes accompagnateurs :**

Le premier nourrisson a présenté 15j avant son admission des vomissements et un ictère cutané avec de fièvre non chiffrée alors que l'autre nourrisson n'a présenté aucun signe associé.

### **3. L'examen clinique :**

Hépatomégalie ferme lisse et ferme chez le nourrisson de 16 mois

Énorme masse dans l'hypochondre et le flanc droit chez la fillette de 2 ans et demi.

Dans le deuxième cas l'examen clinique a objectivé une circulation collatérale veineuse.

Les deux patients sont en bonne état générale, et les aires ganglionnaires sont libres.

### **III. ETUDE PARACLINIQUE :**

#### **1. Imagerie :**

L'abdomen sans préparation et la radiographie pulmonaire ont été réalisés chez les deux nourrissons et n'ont objectivés aucune anomalie.

L'échographie a été réalisée chez nos deux patients et a révélé un processus du foie droit à contours bien limité, d'écho structure multi lobulée à caractère liquidien avec des septas épaissie vascularisé au doppler couleur dans le premier cas et une masse kystique, de contenu inhomogène, située dans les segments V, VI et VII du foie dans notre deuxième cas.

Le scanner abdominale réalisé chez nos deux nourrissons et a objectivé une formation kystique du foie avec vésicules dans le premier cas et une masse kystique hypo dense, cloisonnée, contraste – dans le deuxième cas.

Une ECHOCOEUR et un ETF n'ont pas été réalisé chez le 2 cas.

## **2. Les examens biologiques :**

Le marqueur tumoral (AFP) était négatif chez les 2 nourrissons une (NFS) objective une anémie hypochrome microcytaire chez le premier cas alors qu'elle est normale dans le deuxième cas.

Le bilan préopératoire, ionogramme sanguin, taux de prothrombine(TP) et le temps de céphalée activée(TCA) étaient normaux.

Le bilan hépatique et le bilan inflammatoire étaient normaux chez nos deux nourrissons.

## **IV. LE TRAITEMENT :**

### **1. Chirurgie :**

#### **a. Voie d'abord et exploration :**

Chirurgie par laparotomie chez nos deux patients.

#### **b. Gestes chirurgicaux :**

Exérèse au bloc de la tumeur et Hépatectomie droite par approche antérieur conservant la veine sus hépatique médiane chez les deux nourrissons.

#### **c. Chimiothérapie /radiothérapie :**

Aucun des deux nourrissons n'a bénéficié d'une chimiothérapie ou d'une radiothérapie.

## **V. HISTOLOGIE :**

Le type histologique était hamartome mésoenchymateux kystique chez les trois patients.

## **VI. EVOLUTION :**

L'évolution post opératoire immédiate et au long cours était bonne chez les deux nourrissons (aucune complication n'est survenue notamment pas de récurrence ou de rechute ou de transformation maligne) l'échographie de contrôle n'a pas révélée aucune récurrence.



# ***DISCUSSION***



## I. EPIDEMIOLOGIE

Il ya lieu de rappeler que les tumeurs hépatiques représentent 1 à 4 % des tumeurs solides chez l'enfant et sont généralement représentées par l'hépatoblastome, le carcinome hépatocellulaire et l'hémangio-endothéliome.

L'hamartome du foie est une affection rare, qui représente entre 5 à 8 % des tumeurs hépatiques primitives. C'est une lésion bénigne dont la découverte se fait le plus souvent avant l'âge de 2 ans. Son origine et sa pathogénie sont peu comprises et sa prise en charge est controversée. (7)

Après sa description par Albrecht en 1903 et sa reconnaissance en 1956 par Edmondson comme une entité clinique (8), l'hamartome mésenchymateux se définit comme « une malformation apparentée aux tumeurs dans laquelle on retrouve un mélange anormal de constituants normaux de l'organe en cause ; L'anomalie pouvant prendre la forme d'un changement de qualité, du groupement ou de la différenciation des éléments d'origine ». (8)

## **II-PATHOGENESE**

En se basant sur l'absence d'activité mitotique mésenchymateuse, Stocker et Ishak (9) ont suggéré que l'activité de prolifération de la tumeur se produit avant ou juste après la naissance, alors que la croissance du kyste est responsable de la croissance de la tumeur en post natal.

En outre, des études ultérieures ont montré un indice de prolifération faible dans les tumeurs excisées au début de l'enfance (9, 13)

Quatre hypothèses ont été proposées pour expliquer cette pathogenèse :

### **1-Anomalie du développement**

L'hamartome mésenchymateux se forme à partir d'une malformation d'une plaque canalaire à la fin de l'Embryogenèse en partant du mésenchyme des espaces portes (9, 10,11), ce qui explique les similitudes observées au niveau des conduits biliaires de l'hamartome ,de la maladie de Caroli ainsi que de la fibrose hépatique congénitale.

### **2-Théorie vasculaire**

Lennington et Al (14) ont avancé l'hypothèse que la tumeur est une conséquence des changements réactifs à une ischémie régionale séquestrée. Cependant, il est difficile d'admettre une ischémie régionale comme cause intra hépatique de l'hamartome qui a souvent plusieurs sources d'alimentation (14).

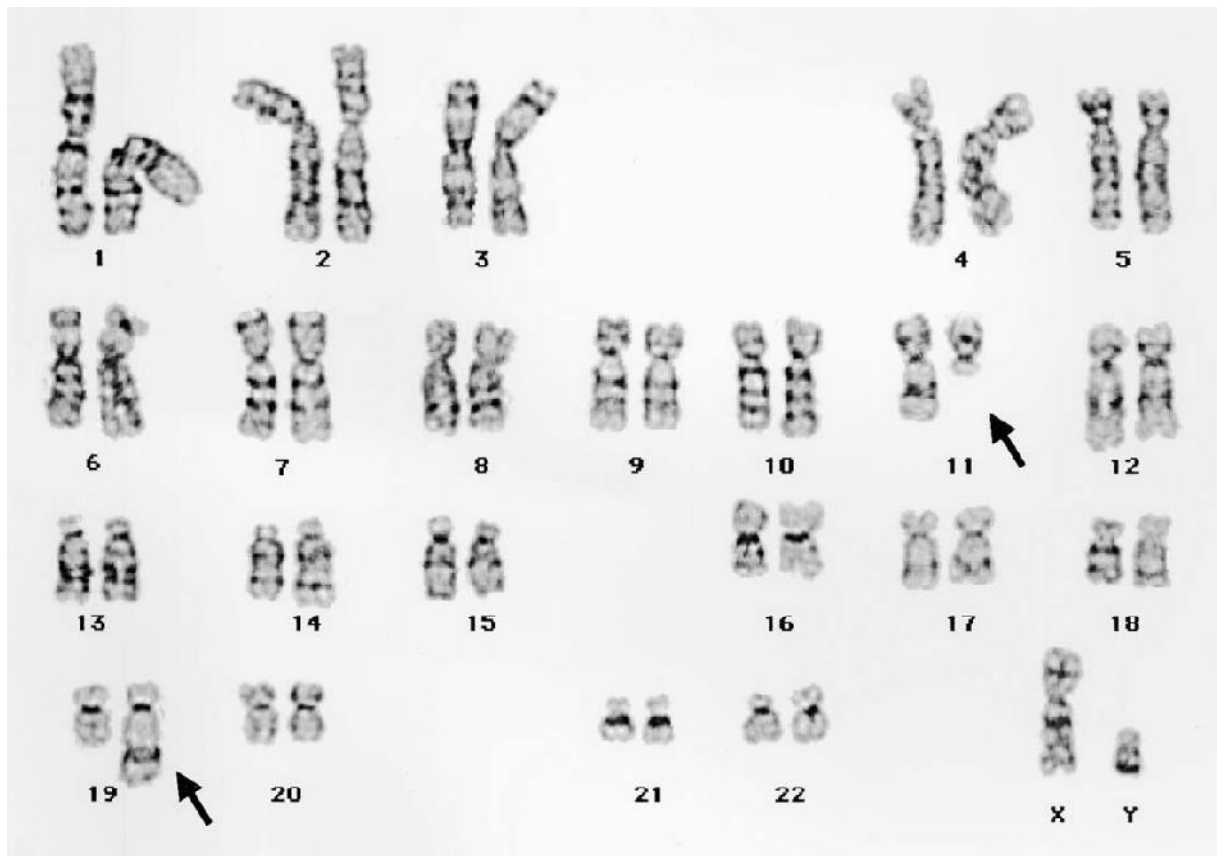
### **3-Agression toxique**

Les études immuno-histochimiques ont montré que les cellules stromales peuvent exprimer la desmine et l'alpha- actine, se trouvant dans les cellules sinusoidales de stockage des graisses (cellules d'ITO) du foie normal.

Von Swhweintz et Al (9) ont émis l'hypothèse que l'activation de ces cellules par certains agents toxiques, peut impliquer le développement de l'hamartome mésenchymateux.

#### 4-Théorie génétique :

Des aberrations impliquant la région chromosomique **19q13.4** ont été également mises en cause, résultant de l'excès de prolifération et du manque de coordination du mésenchyme primitif (15). Ainsi, plusieurs cas avec analyses cytogénétiques ont été décrits (16)



**FIGURE 24** caryotype de l'hamartome mésenchymateux d'un patient bandes G, montrant la t (11; 19) (q13; q13.4) (flèches).

Les translocations  $t(11,19)(q15,q13.4)$  ,  $t(11,19)(q13,Q13.3)$  et  $t(15,19)(q15,q13.4)$  ainsi qu'une délétion interstitielle  $del(19)(q13.1q13.4)$  et des réarrangements complexes impliquant  $11q2$  ,  $17p11$  ,  $19q13,3$  ont été également rapportés (17,18).

Récemment Murthi et AL (20) ont décrit une autre translocation chromosomique équilibrée  $t(11,17,19)(q12,p11, Q13.3)$  chez un nourrisson de 14 mois (17).

Bien que la plupart des hamartomes mésenchymateux sont diploïdes à la cytométrie de flux, certains sont aneuploïdes (22, 23, 13)

Ces anomalies du caryotype et l'aneuploïdie sont typiques des tumeurs malignes, mais elle se trouvent parfois dans certaines tumeurs bénignes (Léiomyome, schwannome , hamartome ....) et reflètent ainsi une instabilité génétique intrinsèque (19).

Il faut souligner également que les produits des gènes de la région  $19q13.4$  comprennent des enzymes de réparation de l'ADN, la Kallikreine et des molécules appartenant à la super famille des immuno globulines qui sont tous impliqués dans **l'oncogenèse** .

Par ailleurs, il est intéressant de noter que récemment, un second locus du Syndrome de Peutz- Jeghers a été localisé sur le chromosome  $19q13.4$ , et la translocation  $t(11,19)(q13, q13.4)$  dans un petit polype du colon d'un enfant (22) sachant que les polypes hamartomateux sont bien connus par leur potentiel malin. (22)

### **III. TABLEAU CLINIQUE**

#### **1-Circonstances de découverte.**

Dans notre étude et conformément aux données de la littérature, l'augmentation du volume abdominal est le signe dominant incitant les parents à consulter.

#### **2-Examen clinique.**

•L'examen physique, orienté par les données de l'interrogatoire, va rechercher une Masse hépatique ou abdominale et rassembler d'autres signes cliniques accompagnant ou compliquant cette atteinte hépatique.

•Nos deux patients ont présenté une hépatomégalie.

L'Hépatomégalie est un signe quasi constant (24) et peut être globale ou localisé à un lobe entraînant une distension abdominale significative. Parfois, il est difficile de rattacher la masse abdominale au foie.

#### **3-les signes accompagnateurs.**

•L'hépatomégalie, parfois volumineuse, peut s'accompagner de douleurs abdominales ou troubles digestifs à type de vomissements ou d'anorexie, une CVC peut également être visible comme cela a été rapporté chez un de nos patients. (20)

## **IV- DONNEES PAR ACLINIQUES.**

Devant une masse cliniquement suspecte, plusieurs questions se posent sur son origine hépatique, sa nature bénigne ou maligne, primitive ou secondaire.

Le bilan para clinique comporte des examens biologiques, radiologiques et anatomopathologiques ce qui permettra de poser le diagnostic positif, d'éliminer les diagnostics différentiels et d'établir une conduite thérapeutique adéquate.

### **1 -bilans biologiques.**

Le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour le diagnostic. Chez nos patients le marqueur utilisé est AFP .

L'exploration biologique comprend en plus du dosage de l'AFP, le dosage de la B-HCG, un ionogramme, une NFS et un bilan hépatique, afin d'évaluer le terrain, le retentissement hépatique et général de la tumeur (25).

#### **a- Alfa foeto protéine :**

C'est une globuline sérique retrouvée chez le fœtus et synthétisée par le foie fœtal et par la vésicule vitelline. Son dosage se fait par radio immunologie [26].

Elle apparait dans le sérum du fœtus à partir de l'âge de 6 semaines et atteint un maximum vers l'âge de 13 semaines.

Chez le nouveau-né, le taux est voisin de 100.000 ng/ml et baisse très rapidement pour atteindre 1000 à 2000 ng/ml à 1 mois et 50 ng/ml à l'âge de 3 mois.

A l'âge de 2ans, le taux devient stable et atteint la valeur normale de l'adulte (< 10ng/ml).

Une élévation de l'AFP à 6000 ng/ml a été rapportée chez des patients avec un hamartome mésoenchymateux (30,31)

Toutefois, le taux d'AFP est nettement élevé dans les tumeurs malignes épithéliales, notamment l'hépatoblastome : ce taux est élevé dans 90-100% des cas selon différentes études [32].

Le taux d'AFP peut augmenter également dans certaines circonstances :

- Tyrosinémie héréditaire [27],
- Hépatite virale au cours de la régénération hépatique [28],
- Tumeurs du sac vitellin [30].

Quand l'ablation est complète, le taux d'AFP diminue rapidement dans le sérum pour se normaliser en quelques semaines (33)

Chez nos deux patients, le taux d'AFP était normal.

### **b-bilan hépatique :**

Il est généralement normal [29], il n'est pas spécifique pour le diagnostic positif. Il permet surtout d'évaluer la fonction hépatique pour une éventuelle chirurgie d'exérèse.

## **2-Bilans radiologiques**

### **a-Radiographie abdominale sans préparation :**

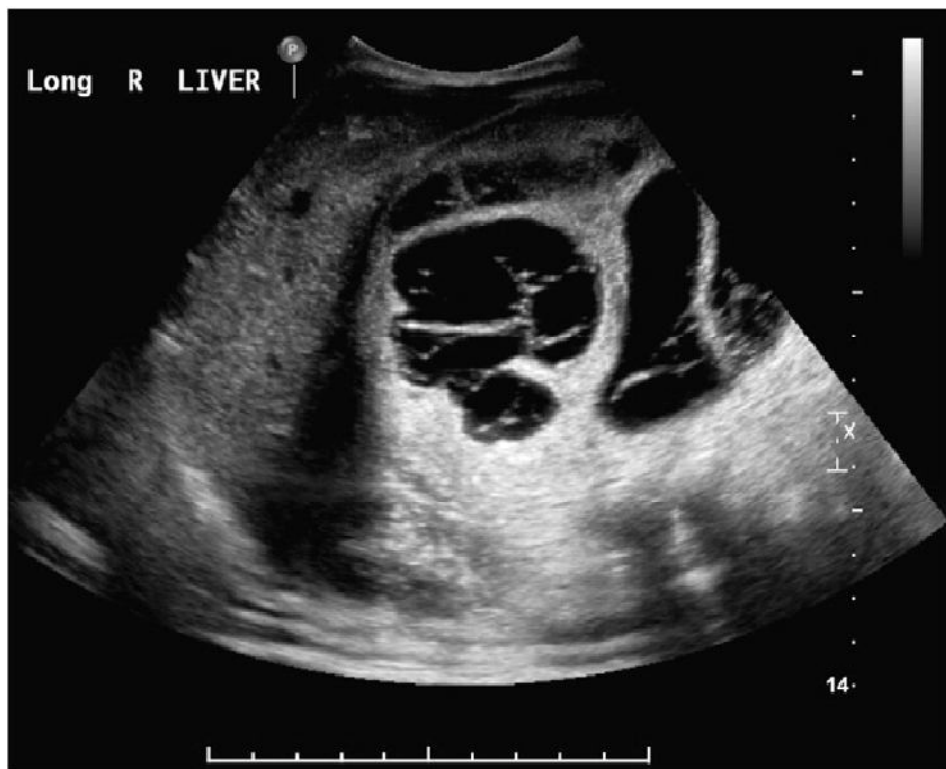
La radiographie de l'abdomen sans préparation peut montrer des calcifications dans l'aire hépatique(34).

### **b-Echographie abdominale :**

L'échographie abdominale est la technique de choix devant toute masse abdominale chez l'enfant. Il est proposé par certains auteurs comme l'examen de première intention [30]. Vu son innocuité et sa disponibilité, elle peut être répétée.

L'hamartome hépatique se présente le plus souvent sous forme d'une masse unique volumineuse, multi kystique. La présence de nodules hyperéchogènes à l'intérieur des kystes est fortement évocatrice.

Cette lésion, souvent bien limitée, présente des zones solides périphériques et des zones kystiques centrales avec des septas.



**Figure 25 :** Une échographie abdominale montrant les cavités kystiques avec septa.

Le caractère kystique à l'échographie est informatif, puisque le diagnostic se réduit à deux possibilités : l'hamartome mésenchymateux chez les plus jeunes et le sarcome embryonnaire indifférencié (SEI) chez les plus âgés. Le premier comporte des contours réguliers, contrairement aux formes nécrosés des sarcomes qui ont des bords irréguliers avec des pseudos végétations parfois hyper vascularisées au doppler (35,36)



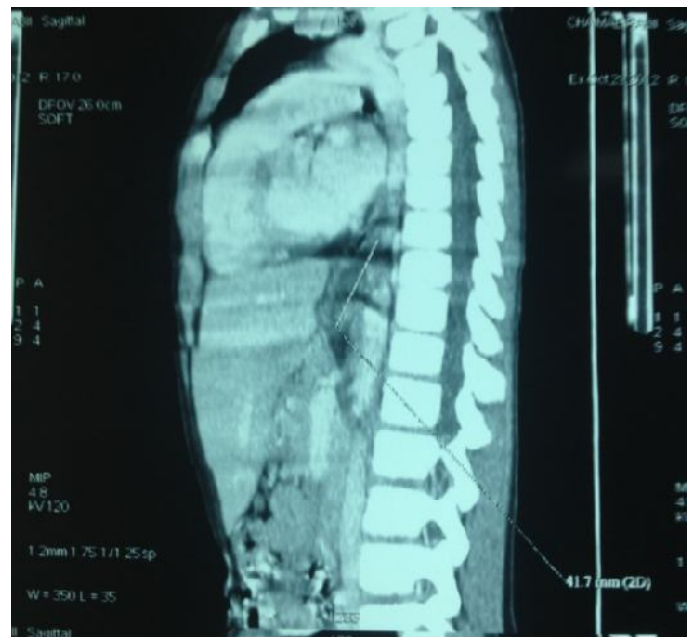
**Figure 26 :** Masse kystique multiloculée. (37)

### **c-Tomodensitométrie :**

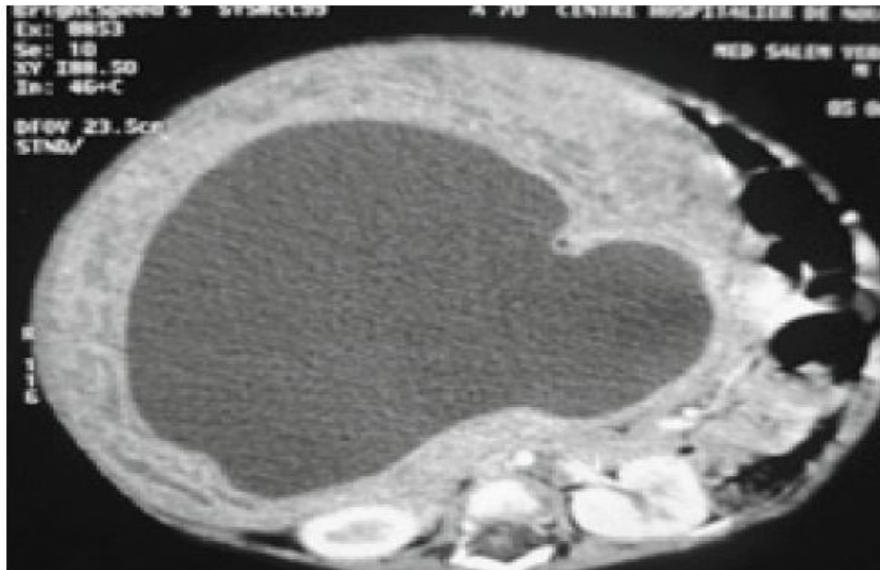
Le scanner permet une meilleure définition anatomique et une planification des approches chirurgicales possibles (36).

La tomodensitométrie (Fig.27) permet de confirmer l'origine hépatique de la masse. Elle permet de montrer une image solide et kystique multi-cloisonnée dans la mesure où l'échographie ne permet pas, dans certains cas, de définir l'origine intra ou rétro péritonéale de la masse (37)

Ces tumeurs apparaissent hypodenses et hypo vascularisées. Les parties solides, les cloisons et les parties périphériques peuvent prendre le contraste après injection. Occasionnellement, de larges branches veineuses portales peuvent suppléer la tumeur prêtant confusion avec un hémangioendothéliome. (34)



**Figure 27.** Coupe sagittale et frontale TDM montrant la duplication rétro-œsophagienne et rétro-gastrique.(37)



**Figure 28** : image TDM image solide et kystique multi-cloisonée (37)

#### **d-Imagerie par résonance magnétique :**

- L'aspect de l'hamartome mésenchymateux à l'IRM est variable et dépend de la composition kystique de la masse ainsi que de la teneur en protéine des fluides (2)

- Les zones solides apparaissent en hyposignal en T1 et T2 par rapport au foie adjacent.

- Les zones kystiques sont généralement proche du signal de l'eau en T2 et un signal variable en T1 en fonction de la teneur en protéines du kyste.

Après l'administration du gadolinium, on note une amélioration limitée aux éléments stromales et séptas (4)



**Fig. 29** : IRM montrant un grand hamartome mésenchymateux, dominant solide (après gadolinium) (168)

## V-ASPECT MACROSCOPIQUE :

Dans 75% des cas, la tumeur se situe dans le lobe droit. Dans les autres cas, elle est localisée dans le lobe gauche. Dans certains cas, les tumeurs occupent le foie entier (40,41).

Dans 20% des cas, les hamartomes mésenchymateux sont pédiculés prenant naissance à la face inférieure du foie (42, 43,44, 45).

La tumeur a une double composante : solide (stroma) et kystique.

Généralement, elle comprend de multiples kystes allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres de taille. (45,46)

La tumeur peut être très volumineuse atteignant 20 à 30 cm de diamètre et pesant 3Kg ou plus (54, 55,25, 41). La nécrose et les calcifications sont rares. (55, 45).



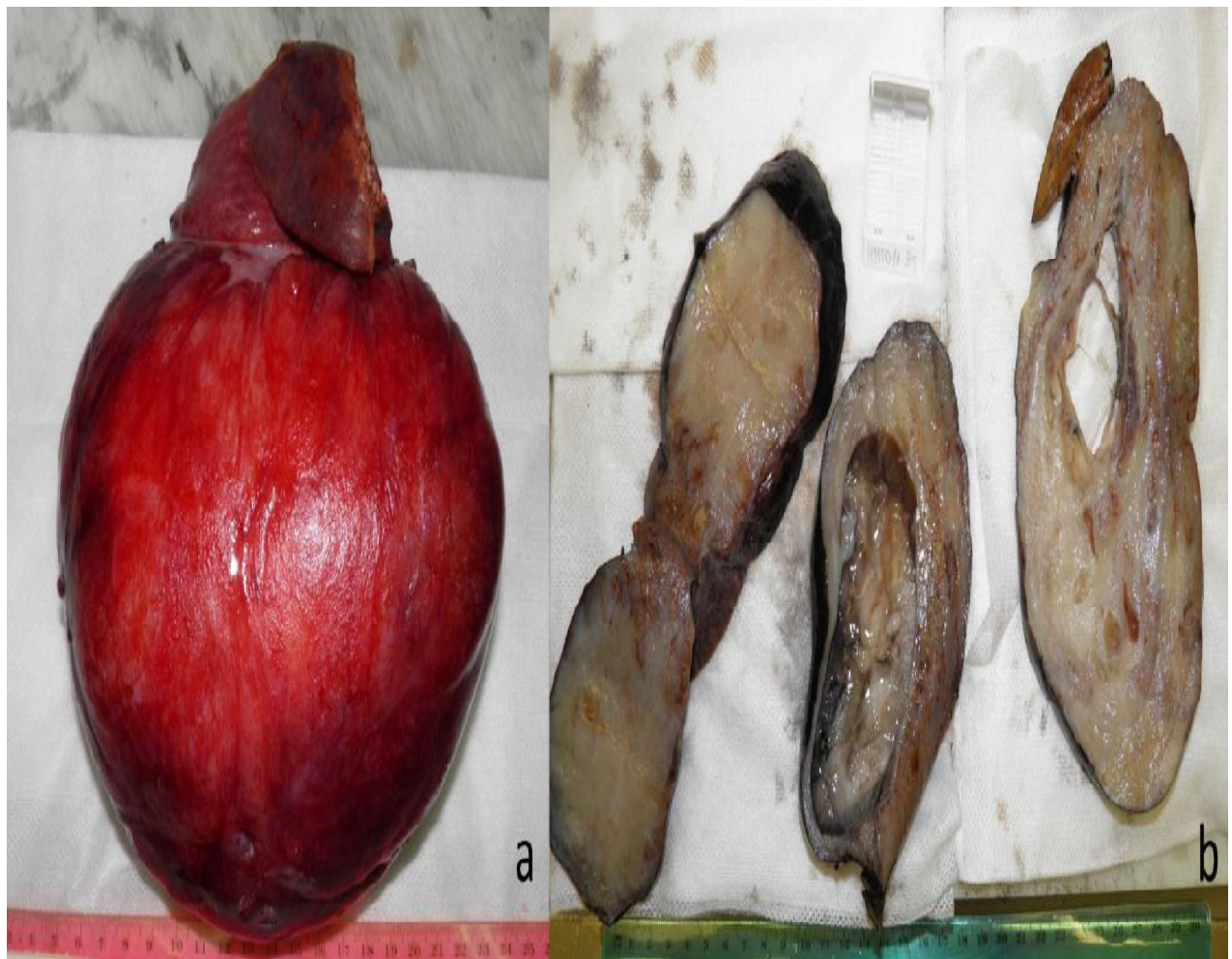
**Figure 30:** Aspect macroscopique d'un hamartome mésenchymateux (169)

La coupe macroscopique permet d'observer l'existence de multiples kystes contenant un liquide clair séreux ou du matériel mucoïde, sa composition est similaire à celle du plasma sauf que les concentrations en protéines, en cholestérol et en glucose sont plus faibles (47,48,49).

Les kystes ne communiquent pas directement avec l'arbre biliaire. Ils sont séparés par des cloisons fibreuses et entourés par un tissu mésenchymateux lâche contenant des canalicules biliaires tortueux, des vaisseaux sanguins et des ilots d'hépatocytes. (47,48,49)

Ainsi 2 régions peuvent être distinguées :

- ✓ Une région centrale : occupée par un tissu translucide jaune blanchâtre, œdémateux parfois fibreux, formant des nodules irréguliers.
- ✓ Une région périphérique : contenant un tissu rouge brique ressemblant au foie normal dans lequel des nodules jaunes blanchâtres sont reliés au tissu fibreux central. (56, 57,58) (figure 32A)



**Figure 31:** Hamartome mésenchymateux du foie.

La section (a) : L'examen macroscopique d'une pièce opératoire montrant un hamartome mésenchymateux avec une surface brune et légèrement bosselée.

La section (b) : Hamartome mésenchymateux de couleur blanche et brune, avec une apparence hétérogène, contenant des composants solides et de multiples zones kystiques.

(170)

## **VI-HISTOLOGIE :**

Concernant l'aspect histologique, la tumeur a une composante épithéliale et mésenchymateuse. Le stroma myxoïde contient un nombre variable de kystes épithéliaux et des espaces kystiques non épithélialisés.

Les petits kystes sont bordés par un épithélium cubique de type biliaire ; exprimant les cytokératines 7, 8 et 19 ; dérivées des canaux biliaires dysplasiques. (45, 46,50,51). Par contre, les grands kystes sont généralement dépourvus de revêtement épithélial et contiennent des espaces remplis de fluide dans les zones de mésenchyme dégénéré (45) .Ces kystes sont alignés par un mésothélium (52)

Le stroma est constitué de fibroblastes, des voies biliaires, des vaisseaux sanguins et lymphatiques avec du collagène et des îlots d'hépatocytes (10) ;Ces îlots sont plus petits que ceux du tissu hépatique normal avec un cytoplasme vacuolé et des noyaux pycnotiques (45,53)

Des foyers d'hématopoïèse extra médullaire peuvent être observés (11)

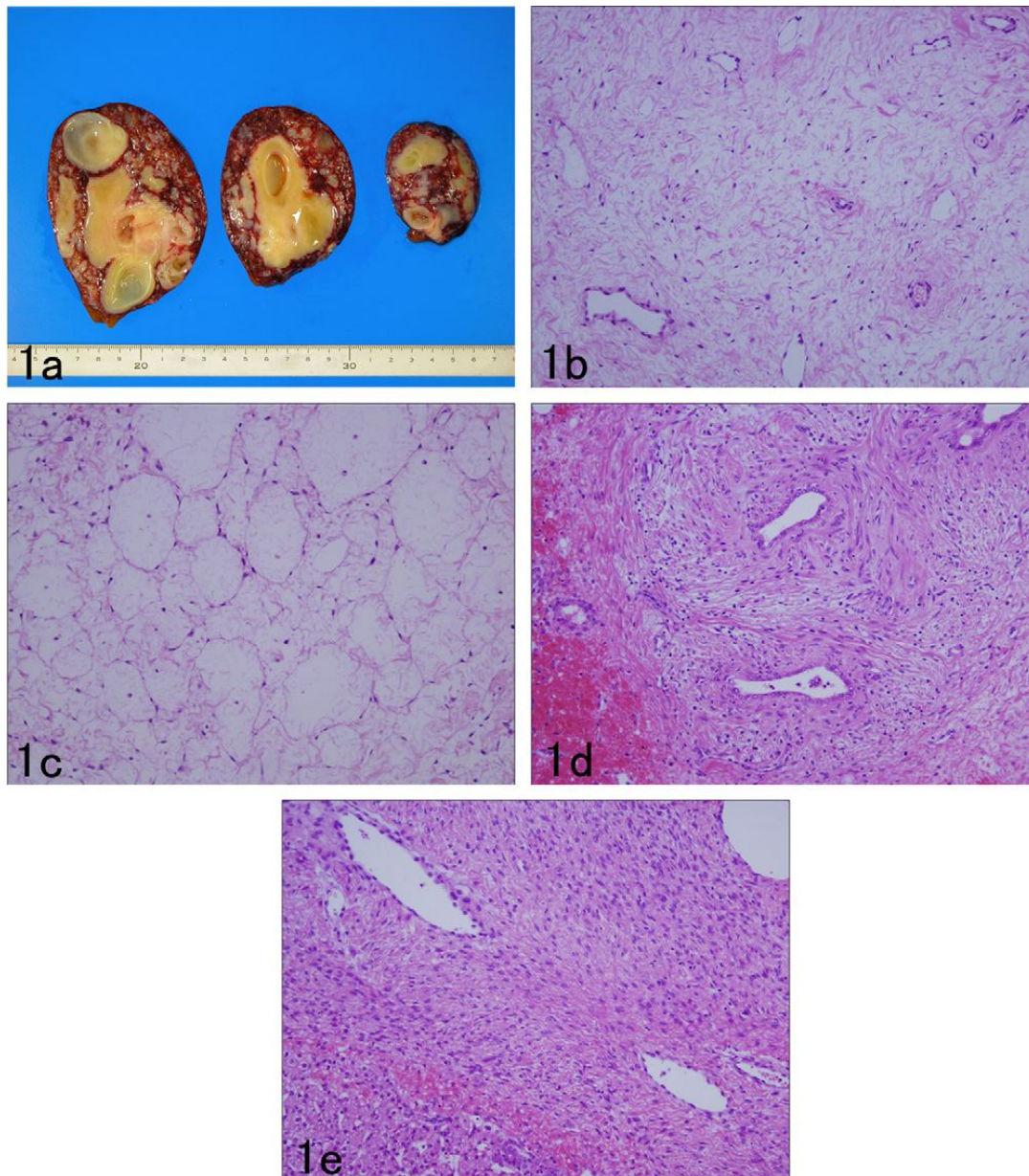
Par ailleurs, des cellules fusiformes ayant des noyaux elliptiques avec une quantité modérée de chromatine ont été observées dans la région centrale (figure 32 1b).Dans ce cas, les nucléoles ne sont pas au premier plan et il n'y a pas d'atypisme nucléaire.

Ces cellules s'étendent par de longs et minces prolongements qui sont liés les uns les autres formant une structure réticulaire (figure 32- 1c) ; on note également un dépôt de mucopolysaccharides.

La densité de ces cellules fusiformes est augmentée autour des voies biliaires donnant un aspect d' « hypercellularité stromale péri glandulaire » . Les fibres de collagène sont condensées autour des voies biliaires. (Figure 32 1d) (56,59, 60,61)

Sur les coupes congelées, le cytoplasme de ces cellules ne contient pas de gouttelettes lipidiques.

Au niveau de la région périphérique, la densité cellulaire est légèrement augmentée avec la prolifération de petits conduits biliaires dans la zone limite entre les travées hépatocellulaire et le tissu fibro hyalin .



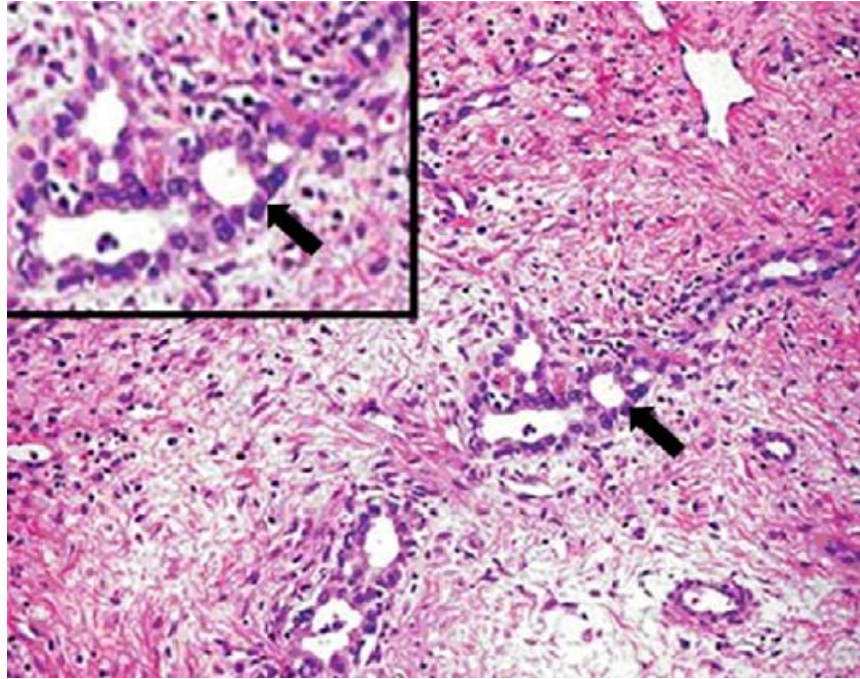
**FIGURE 32 :Aspect macroscopique et histologique d'un hamartome du foie**

. (A) Surface d'un Hamartome mésoenchymateux.

. (b)Aspect histologique de la région centrale d'un hamartome mésoenchymateux

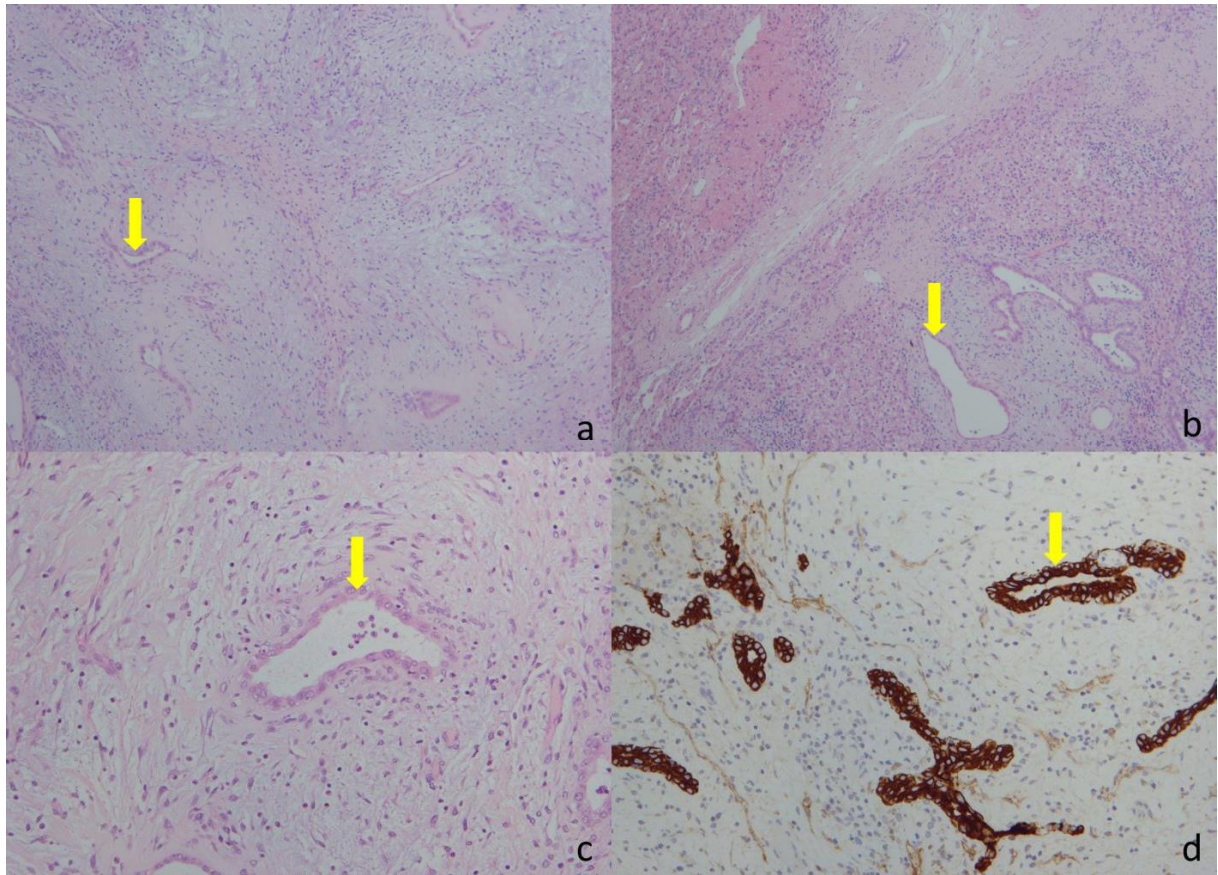
. (c) Les cellules ayant des noyaux elliptiques et minces et formant une structure en dentelle ou réticulaire (hématoxyline-éosine).

(d) figure montant l'hypercellularité stromale périglandulaire (hématoxyline-éosine) (171)



**Figure 33** : Coupe histologique montrant des canaux biliaire(flèche) bordée par un stroma myxoide

(coloration H&E X 100 & X 200 cartouche du haut) (172)



**Figure 34.** Étude pathologique de la pièce opératoire d'un hamartome mésenchymateux  
a et b- hématoxyline et de l'éosine (HE) x 40, c-HE x 100, d- Cytokeratin7 (CK7) x 100)  
montre un mésenchyme immature contenant des vaisseaux sanguins, de petits groupes a et  
les canaux biliaires anormaux (flèches). La figure 8d montre que l'échantillon est positif pour  
CK7, ce qui confirme la présence de canaux biliaires (170)

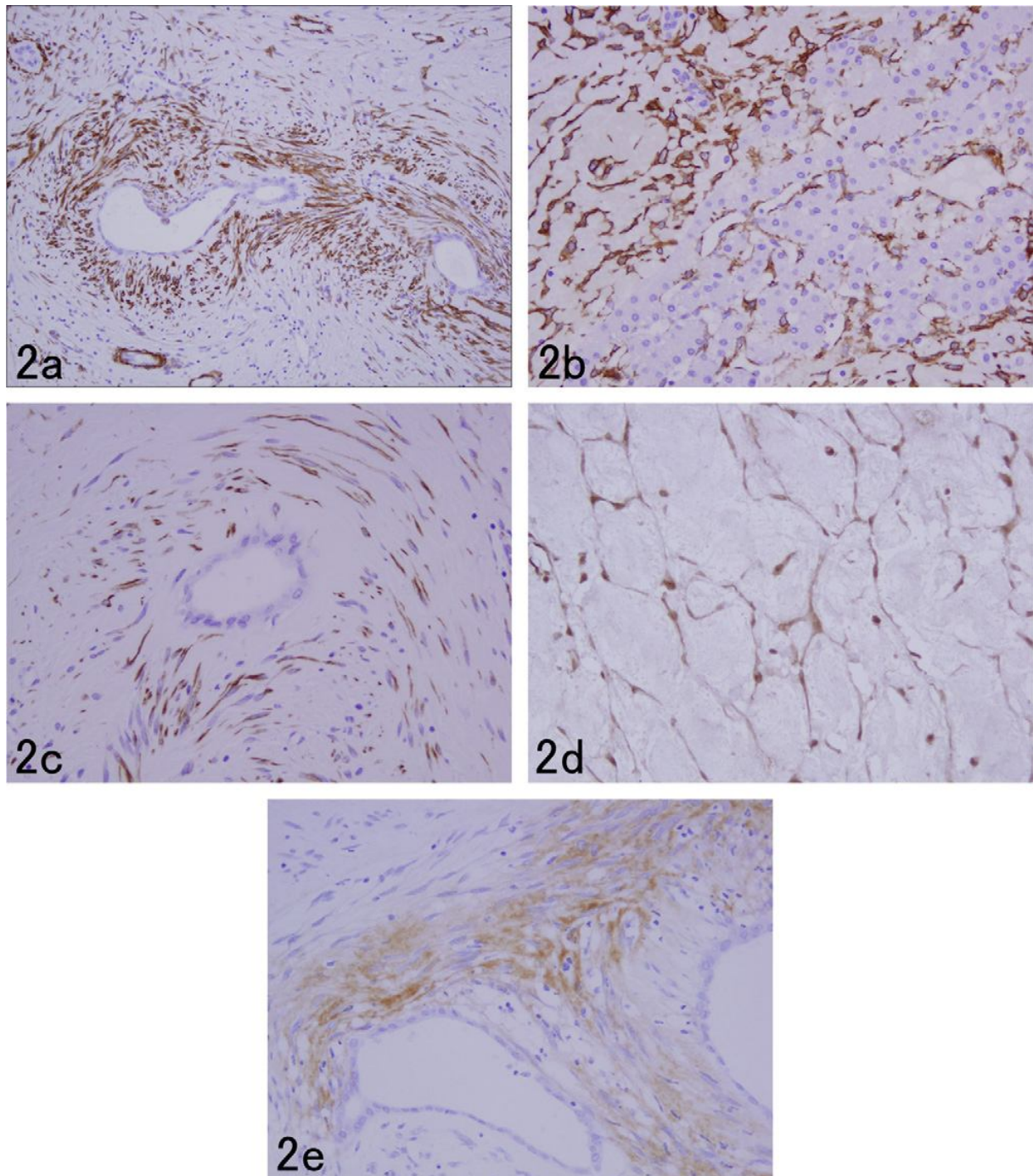
## VII-IMMUNOHISTOCHIMIE :

L'étude immuno histo chimique est réalisée par la parrafine en utilisant le procédé de la stréptavidine marquée à la biotine.

L'analyse immuno histo chimique montre que :

- Presque toutes les cellules fusiformes du tissu œdémateux ou fibro hyalin sont fortement immuno réactives à la Vimentine et une actine musculaire appelée :  $\alpha$ -SMA (56,62) .
- Dans le parenchyme hépatique adjacent, les cellules étoilées hyperplasiques, immunoréactives pour la vimentine et  $\alpha$ -SMA, forment une couche continue le long des sinusoides dans un mode en dentelle (fig35 b ).(57,61).
- Les cellules fusiformes sont également immunoréactives pour la désmine (fig 35 c) et une b-cristalline (fig 35 d) et dans un petit nombre de cas à la Térascine (fig 35 e), la S-100 protéine et CD34 ; par contre aucune immuno réactivité n'a été décrite pour GFAP , calcréatinin, podoplanine, CD56 ou CD117.(63, 64,65,66) ; Ces cellules peuvent également exprimer des récepteurs du facteur de croissance des fibroblastes qui peut jouer un rôle dans la croissance de la tumeur (.62)

Van schweinitz et Al (13) ont détecté un Antigène ki-67 dans l'épithélium tubulaire et le stroma de la tumeur, alors qu'Abdulkader et Al (13) ont décrit une faible prolifération du même marqueur à l'intérieur de la cellule avec la présence d'une immunoréactivité Bcl 2 (protéine anti apoptotique).



**Figure 35:** Immunohistochimie de l'hamartome mésenchymateux

(a) cellules à immunoréactivité diffuse pour un  $\alpha$ -SMA .

(b) les cellules étoilées, immunoréactives pour  $\alpha$ -SMA, entourent les travées hépatocellulaire.

Des cellules immunoréactives pour la desmine (c), B-crystallin (d), et la ténascine (e).(171)

## VIII-ETUDE ULTRA STRUCTURE :

L'étude ultra structurale est réalisée sur des tissus fixés au formol et post fixés avec 2% de glutaraldéhyde et 1% du téroxyde d'osmium.

Cette étude montre que :

- Les cellules fusiformes se prolongent par de longs et minces filets intra cytoplasmiques. (Figure 36A).
- Le cytoplasme contient un réseau bien développé avec un réticulum endoplasmique à surface rugueuse, des mitochondries et des micros filaments. Certaines cellules contiennent de petites vacuoles intra cytoplasmiques contenant des matériaux denses à bas électrons (figure 36B).
- Le milieu extra cellulaire, très large, contient une grande quantité de matière floconneuse et des fibrilles de collagène dont certains ont un contact étroit avec les cellules fusiformes. (Figure 36A) (67)

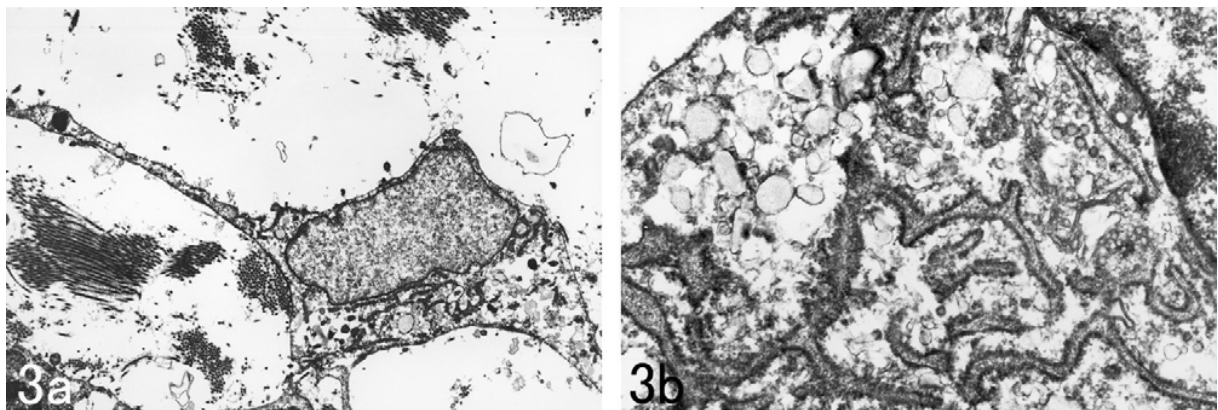


Fig.36 : Aspect ultra structurale d'un hamartome mésenchymateux

- (A) figure montrant les prolongements fins et minces des cellules avec des faisceaux de fibrilles de collagène. (X3000)
- (b) figure montrant le réticulum endoplasmique rugueux et des petites vacuoles dans le cytoplasme (X15.000) (171)

## IX-DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS ET PIEGES DE DIAGNOSTIQUE :

L'hamartome mésoenchymateux peut prêter à confusion avec d'autres tumeurs bénignes ou malignes de l'enfant, ainsi que d'autres masses non tumorales.

### 1-les masses tumorales :

Bien que la composante kystique de l'hamartome prédomine, l'apparence à l'imagerie peut parfois être solide. De même, l'hépatoblastome, l'hémangio endothéliome infantile et le carcinome hépatocellulaire ne doivent pas être écartés :

a- *L'hépatoblastome* : c'est une tumeur hépatique primaire maligne, elle est la plus fréquente chez l'enfant ; A l'échographie, son aspect dépend du type histologique, mais le plus souvent, il est hyperéchogène. Le scanner montre une masse bien circonscrite avec des calcifications et parfois une hémorragie. Tandis que l'IRM montre un aspect homogène ou hétérogène (selon le type histologique), légèrement hypo intense en T1 et hyper intense sur les images pondérées en T2. (68)

b- *Le carcinome hépato cellulaire* (fibro lamellaire) est observé surtout chez l'adolescent et le jeune adulte. Cette tumeur se présente sous forme de cloisons fibreuses multiples qui fusionnent pour former une cicatrice fibreuse centrale. L'échographie montre des masses hétérogènes, hypo ou iso échogènes. La cicatrice centrale est hyper échogène avec ou sans calcifications. Le scanner montre une masse hypo dense devenant hyper dense après injection du produit

de contraste. A l'IRM, on observe une masse hypo ou iso intense en T1, hyper ou iso intense en T2 (68).

En plus, les hépatocytes néoplasiques et les petites cellules rondes sont visibles dans l'hépatoblastome alors que la présence d'une lésion à cellules fusiformes sans atypies plaide contre l'hépatoblastome et le CHC (20).

**c- L'hémangioendothéliome** : c'est une tumeur bénigne du foie sous forme d'une masse solitaire solide ou multifocale, composée d'un réseau de canaux vasculaires ; Elle est observée généralement chez les enfants de moins de 6 mois. L'échographie montre un aspect hypoéchogène ou mixte avec des calcifications, une hémorragie, de la fibrose et parfois de la nécrose montrant, au Doppler, de grosses artères et veines hépatiques. Le scanner montre une masse bien défini. A l'IRM ,elle est hyper intense en T2 ( 68) .

Il faut souligner que L'hémangioendothéliome est parfois difficile à différencier de l'hamartome méenchymateux. Le diagnostic reposera sur l'histologie et l'immuno histochimie avec la présence de cellules endothéliales dodus positifs pour le facteur VIII lié à l'antigène CD31 et CD3 (69).

**d- Le tératome kystique du mésentère** : c'est une tumeur bénigne rare d'âge pédiatrique, elle se présente sous forme d'une masse avec des composants kystiques et solides. L'échographie montre des zones kystiques pures, bien limitées avec des calcifications. La TDM et l'IRM permettent de voir un contenu mixte avec des zones d'eau et de graisses ainsi que des calcifications (70, 71).

**e- Les lésions métastatiques** : Les lésions les plus courantes sont le Neuroblastome , la Tumeur de Wilms , la leucémie et le lymphome (73).

## **2-Les masses hépatiques non tumorales :**

### *a- Les masses kystiques :*

**Le kyste hydatique :** due à une infection parasitaire, endémique dans le bassin méditerranéen. A l'échographie, les lésions sont purement kystique solide et peuvent contenir des bandes ondulées internes ou plusieurs kystes filles entourées de débris. Le scanner permet de voir les calcifications (74) et L'IRM permet de voir le perikyste hypo intense en T1 et T2 tandis que la matrice apparait en hypo signal en T1 et nettement hyper intense en T2.

**Les kystes de duplication entériques :** constituent également un des diagnostics différentiels, ils sont généralement attachés à un intestin normal et résultent de la duplication de la paroi de l'intestin. L'Echographie montre des kystes uniloculaires avec une double paroi, des débris internes et parfois une hémorragie intra kystique. Le scanner et l'IRM permettent de voir des masses kystiques à parois épaisses qui augmentent après injection du produit de contraste (70,72).

Parmi **les kystes mésentériques**, un lymphangiome pourrait être suspecté.

Les lymphangiomes sont des kystes séreux ou chyleux à revêtement endothéliale.

L'échographie montre des masses kystiques multiloculaire avec des parois minces contenant des débris. Tandis que les kystes mésothéliales et entériques sont des kystes uniloculaires à parois minces (70,71).

***b- Les Abscès :***

A l'échographie, ils se présentent sous la forme de masses plus ou moins nécrotiques et d'aspect non spécifique, c'est essentiellement le contexte infectieux qui permet de faire le diagnostic.

Une atteinte hépatosplénique sous forme de multiples petits nodules doit faire évoquer la maladie des griffes du chat.

***c- Les hématomes intra parenchymateux :***

Ils peuvent simuler une tumeur et doivent faire rechercher un trouble de l'hémostase.

***d- Stéatose focale***

***e- Nodules de régénération des cirrhoses***

(75, 76, 77,78)

## **IX-FORMES CLINIQUES :**

D'autres présentations liées à l'âge ont été décrites :

### **1-La forme prénatale :**

L'hamartome mésenchymateux hépatique peut être détecté par une échographie prénatale, le plus souvent dans le dernier trimestre de la grossesse (24,83). Les marqueurs AFP et b-HCG peuvent être élevés dans le sérum maternel (24, 84,81).

Ces tumeurs sont le plus souvent hypo vascularisées poly kystiques , solides ou mixtes. Selon l'étude de kamata et al (85) , la moitié des enfants de leur série ont développé des complications conduisant à la mort in utéro en dehors d'un drainage intra utérin de la tumeur kystique (79, 81, 84).

L'intervention prénatale peut être bénéfique dans certains cas, surtout en cas de volume important. Une ponction percutanée sous guidage échographique des gros kystes fœtaux peut être tentée pour assurer une décompression partielle de la tumeur et faciliter l'excision après l'accouchement (82).

IL n'y a pas de recommandations fermes sur les modalités d'expulsion du fœtus à part les indications obstétricales. Cependant certains auteurs préconisent la césarienne pour éviter la dystocie abdominale (80,81).

A noter que plusieurs anomalies placentaires associées ont été décrites :

- ✓ Une thrombose ou une hémorragie placentaire due à l'obstruction de la veine ombilicale par la tumeur (81).
- ✓ Une hyperplasie des villosités placentaires.
- ✓ L'élargissement multi kystiques transitoire du placenta

## **2-Le nouveau né :**

Chez le nouveau né, la tumeur peut provoquer une détresse respiratoire (43, 54, 8,84) , une apnée ou une insuffisance cardiaque (86, 87,88). Des cas isolés, comprenant une hypertension portale et une thrombocytopénie ont été signalés (33) .De même, une rupture intra péritonéale de la tumeur avec une ascite (90), un ictère obstructif (90), ou un saignement de la tumeur après une naissance traumatique ont été rapportés (91).

### **3-Chez les enfants plus âgés :**

Une coagulation intra vasculaire disséminée (93), un ictère obstructif (92) ainsi que la formation spontanée d'abcès peuvent se voir.

### **4-Adultes**

Les hamartomes mésenchymateux du foie sont rares chez l'adulte.

Papastralis et al (94) ont identifié 15 patients de plus de 18 ans avec un H.M. ; Cook et al (95) ont ajouté 3 cas supplémentaire dont le plus âgé avait 69 ans et sa tumeur pesait 3600g. (96)

Les hamartomes mésenchymateux adultes ont tendance à contenir des tissus fibreux hyalins avec des structures canalaire et sont plus vascularisés que les hamartomes pédiatriques. Les composantes solides ou kystiques peuvent toutefois prédominer (95, 97) .

## **X-ANOMALIES CONGENITALES ASSOCIEES**

Typiquement, l'hamartome mésenchymateux n'est pas associé à d'autres anomalies congénitales. Cependant, certaines anomalies ont été décrites :

- ✓ La maladie cardiaque congénitale (54,101)
- ✓ La fibro élastose endocavitaire (100)
- ✓ L'atrésie des voies biliaires (102, 46)
- ✓ L'omphalocèle (98)
- ✓ La myélomeningocèle (99)
- ✓ La malrotation intestinale (10)

- ✓ Une cytomégalie surrénalienne et une hyperplasie des ilots pancréatiques ont été notés à l'autopsie de certains cas (45)

## **XI-RISQUE DE MALIGNITE :**

L'hamartome méenchymateux a été traditionnellement considéré comme une tumeur bénigne sans potentiel malin, mais plusieurs études ont mis en évidence une relation entre l'hamartome méenchymateux et le sarcome embryonnaire indifférencié (52, 103,104, 105, 107).

Le sarcome embryonnaire indifférencié (SEI) est une tumeur maligne d'origine méenchymateuse qui, jusqu'à récemment avait un mauvais pronostic, mais la survie à long terme est désormais possible grâce à la chirurgie et la chimiothérapie néo adjuvante (108, 109)

Les deux cas, représentés dans le tableau ci-dessous, associant hamartome et sarcome, sont survenus plusieurs années après une exérèse incomplète de l'hamartome méenchymateux dans la petite enfance.

Après la première description détaillée par Stanelg et Al ( 110) ,plusieurs auteurs ont suggéré une relation histogénétique entre les deux entités. (111, 112). Ces deux tumeurs ont des caractéristiques similaires sur le plan clinique, macroscopique (composants kystiques et solides parfois pédiculées), histologique (éléments méenchymateux avec des structures bénignes des voies biliaires) et immun histochimiques (coloration positive pour la vimentine desmine , alpha 1 antitrypsine ,l'actine et les cytokératines ).

Deux éléments supplémentaires soutiennent cette liaison :

- ✓ La découverte de l'anomalie cytogénétique sur le chromosome 19q13 dans les deux entités par Lawerset et Al (106), en plus cette anomalie a été trouvée dans les hamartomes compliqués de sarcome ( 52) .
- ✓ Le SIE peut montrer une histologie de transition entre le sarcome et l'hamartome (106 ,107)

Table : Reports of undifferentiated (embryonal) sarcoma associated with MHL  
(171)

Author	Age (y)/sex	Malignancy	Gross pathology	Outcome
Corbally and Spitz	9, F	UES after incomplete excision of MHL in right lobe at 9 mo	Large multicystic mass in right lobe (maximum diameter, 10 cm)	Died of liver failure 3 wk postoperative
De Chadarevian et al	12, F	UES within MHL	Large multicystic lobulated mass in right lobe (maximum diameter, 35 cm) with focal calcification; diaphragmatic infiltration	Microscopic residue—postoperative chemotherapy and radiotherapy; died 2 y later
Lauwers et al	15, F	UES within MHL	Multicystic mass in right lobe (maximum diameter, 11 cm)	Postoperative chemotherapy; well 2.5 y later
Ramanujam et al	6, M	UES in right lobe after incomplete excision of MHL in left lobe at 18 mo	Large solid and cystic mass in right lobe (15 cm)	UES benucleatedQ with no evidence of invasion of pseudocapsule; postoperative chemotherapy; well 7 mo later
Webber et al	5, M	UES in right lobe arising from MHL	Right lobe mass with intracardiac tumor extension	Pre- and postoperative chemotherapy and resection on cardiopulmonary bypass; alive 19 mo later
Begueret et al	17, F	UES within MHL	Large multicystic right lobe mass (maximum diameter, 19 cm)	Postoperative chemotherapy; well 2 y later
O'Sullivan et al	3, M	UES within MHL	Large multicystic mass ? right lobe (maximum diameter, 19.5 cm)	Postoperative chemotherapy; well 5 mo later

## **XI-EVOLUTION**

Dans la littérature, quelques cas de régression spontanée ont été décrits avec une prédominance pour les tumeurs ayant une composante angiomateuse importante, mais aucune lésion n'a disparue complètement. (113, 114) .

Dans ce cas, le traitement chirurgical s'impose ; Le traitement non chirurgical peut être tenté dans certains cas mais le suivi a long terme doit être rigoureux, vu cette association Hamartome mésoenchymateux et SIE.

## **XII-ASSOCIATION HAMARTOME ET AUTRES TUMEURS :**

### •Hamartome et hémangiome infantile :

Bien que ces deux tumeurs présentent un tableau clinique quasi identique avec un chevauchement radiologique et pathologique (116, 117,118), ils constituent deux entités pathologiques différentes.

Quelques cas isolés ont été rapportés dans la littérature, mais l'étude menée par une équipe de Boston a montré que sur 112 enfants avec des hémangiomes du foie, 3 patients (0.027%) avaient un hamartome mésoenchymateux concomitant (115, 119).

Les éléments vasculaires anormaux ont été rapportés dans les hamartomes mésoenchymateux, mais l'hémangiome hépatique reste une entité néoplasique spécifique par son apparence histologique et ses marqueurs biologiques. Elle est distincte des autres anomalies vasculaires non néoplasiques qui peuvent être des malformations.

Smith et Al (120) ont rapporté un nouveau né avec une masse hépatique avec vascularisation massive correspondant à un hémangiome infantile associé à

un hamartome mésenchymateux. Des résultats similaires ont été rapportés par Lanuza et Al (121) et Daller et Al ( 122 ). Bejarano ( 119) a également décrit un enfant avec un seul hamartome mésenchymateux qui par la suite a développé des hémangiomes hépatiques et cutanées . Hisa O et Al (115) ont rapporté un cas d'hamartome mésenchymateux associé à un hémangiome diagnostiqué à l'échographie prénatale.

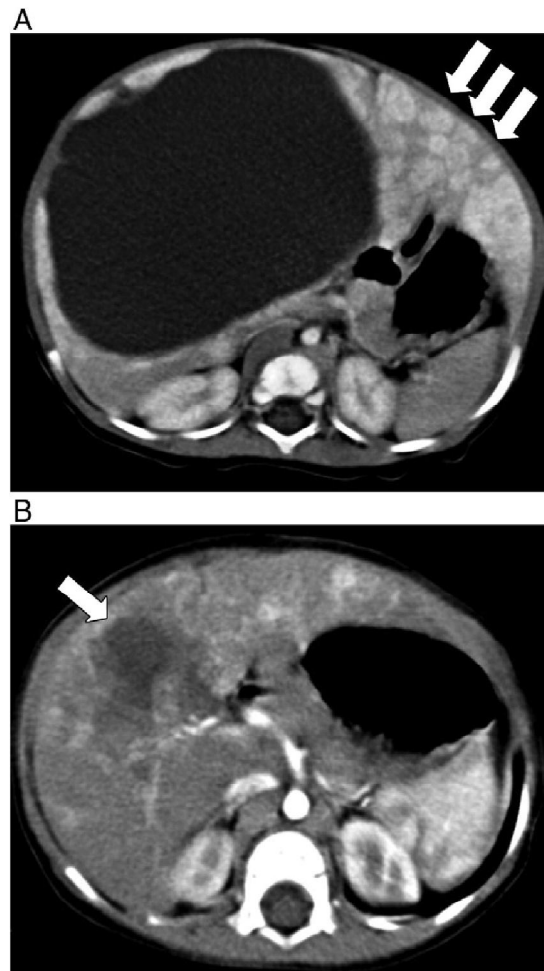


Figure 37 : association d'un hamartome et un hémangiome infantile

A : coupe scannographique d'un grand Hamartome kystique du lobe droit du foie avec de multiples nodules correspondant à des hémangiomes multifocales (flèches)

B : coupe TDM montrant une nette diminution de l'hamartome (flèche) et des hémangiomes (173)

Plusieurs auteurs ont supposé que l'hamartome prenait naissance d'une malformation de la plaque canalaire à la fin de l'Embryogénèse, avec une connexion entre le mésenchyme et les espaces portes(123). Il est donc concevable de supposer que l'hamartome et l'hémangiome proviennent d'un même précurseur de développement mais se manifestent différemment (123).

L'hamartome est connu par son développement in utéro, tandis que l'hémangiome se développe dans les premiers mois de l'enfance.

Le diagnostic prénatal de certains hémangiomes a révélé une entité pathologique distincte par son évolution clinique et ses marqueurs immuno histochimiques dite : Hémangiome congénital non involutif. (124, 125)

Ainsi l'hamartome mésenchymateux et l'hémangiome infantile pourrait être des extrémités différentes de la même entité.

### **XIII-APPROCHE THERAPEUTIQUE**

L'exérèse complète est le traitement de choix de l'hamartome mésenchymateux (126). L'excision peut être par résection hépatique conventionnelle ou par excision non anatomique avec une petite marge de foie normal. Une résection par voie laparoscopique est à envisager en cas de lésions pédiculées (82). D'autres méthodes non chirurgicales ont été décrites dans la littérature.

Après résection complète, un examen clinique et une échographie sont recommandés pendant au moins 5ans (127).

## **1-Le traitement chirurgical**

### **A-La voie d'abord en chirurgie hépatique**

#### **1-Les laparotomies**

Ce sont les voies d'abord classiques du foie. Plusieurs types d'incision peuvent être envisagés en fonction des habitudes de l'opérateur et de la localisation de la lésion concernée par la chirurgie.

Ainsi, la plupart des hépatectomies peuvent être réalisées par une laparotomie sous-costale droite prolongée dans le flanc droit en direction des dernières côtes (incision en S). Une variante est représentée par une laparotomie sous-costale droite basse, raccordée à une médiane sus-ombilicale, formant l'incision dite de Rio-Branco.

Pour d'autres opérateurs, l'incision de choix est la laparotomie bi sous-costale, pouvant être à la demande raccordée à une médiane sus-ombilicale, formant l'incision dite en Mercedes. Ce refend médian peut, en cas de nécessité de contrôler la veine cave sus-hépatique, être prolongé par une courte sternotomie.

Toutes ces incisions donnent sur le foie un jour suffisant pour la réalisation d'une hépatectomie, sous réserve de l'utilisation d'écarteurs adaptés (valves sous-costales auto statiques). Une exception est représentée par la réalisation de la lobectomie gauche, dont la laparotomie de choix est la médiane sus-ombilicale

Dans de nombreuses séries d'hépatectomies [128,129,130,131], la principale voie d'abord employée est une laparotomie

## **2-Les thoracophréno-laparotomies**

Il s'agit de la combinaison d'un abord abdominal et d'un abord thoracique, en général dans le 7ème ou 8ème espace intercostal droit. Une thoracophréno-laparotomie peut être utile en cas de volumineuse lésion du dôme du foie, dont la taille rend difficile une exposition par laparotomie seule. Elle permet notamment un meilleur abord du confluent cavo-sus-hépatique rendant la dissection de cette région plus sûre et moins hémorragique

## **3-Les thoracotomies**

La réalisation d'une thoracotomie exclusive permet, après ouverture du diaphragme, un abord transthoracique du dôme du foie droit. Elle est habituellement réalisée dans le 7ème espace intercostal droit et permet la réalisation d'hépatectomie du segment VII et du segment VIII

## **4-La laparoscopie**

Depuis l'avènement de cette voie d'abord, certaines équipes [132,133] ont montré la faisabilité des hépatectomies sous coelioscopie. Cette faisabilité requiert une importante expérience en chirurgie hépatique et en chirurgie laparoscopique. En effet la laparoscopie en chirurgie hépatique fait courir un risque non négligeable d'embolie gazeuse lors de la dissection des vaisseaux sus-hépatiques et le contrôle d'une hémorragie aigue peut s'avérer difficile en fonction de sa localisation

Les avantages démontrés de cette voie d'abord sont la préservation de la paroi abdominale et la possibilité de ré intervention plus facile qu'après laparotomie L'indication idéale de cette voie d'abord est, à ce jour, la résection de tumeurs bénignes de petites tailles, notamment les hamartomes

mésenchymateux situées au niveau du lobe gauche ou d'un segment antérieur du foie [134].

### **B-Libération et mobilisation du foie :**

Il s'agit d'une étape indispensable à l'exposition du foie, afin de réaliser la résection dans de bonnes conditions. La libération complète du foie doit être adaptée à chaque intervention, sachant que de manière générale la libération du foie homolatéral à la lésion à réséquer est suffisante.

Tout d'abord, le ligament rond est sectionné et conservé long, permettant une traction douce pour la présentation du foie lors de la section parenchymateuse. Le ligament falciforme est sectionné jusqu'à proximité de l'orifice diaphragmatique de la veine cave inférieure. Les ligaments triangulaires et coronaires droits et gauches sont sectionnés complètement.

A gauche, la section du ligament triangulaire doit arriver jusqu'à la terminaison de la veine diaphragmatique gauche, qu'il ne faut pas blesser car dans un tiers des cas environ elle se termine dans la veine sus-hépatique gauche.

A droite, il faut prendre soin de ne pas décapsuler le foie et de ne pas pénétrer dans le diaphragme, tous deux source d'hémorragie. Plus bas, la glande surrénale est découverte puis abaissée, afin de libérer le bord droit de la veine cave rétro-hépatique. La dissection de la veine sus hépatique droite implique de sectionner le ligament rétro-cave. (Figure 11)

La pars flaccida du petit épiploon est sectionnée, permettant d'isoler le pédicule hépatique. La pars condensata est ensuite sectionnée jusqu'à rejoindre le feuillet inférieur du ligament coronaire gauche. En cas d'artère hépatique gauche, celle-ci est sectionnée si l'on doit réaliser une exérèse droite.

Dés lors, la mobilisation du foie permet l'exploration visuelle et bi-manuelle de la tumeur et de l'ensemble du foie.



**Figure 38** : libération du foie droit : section de la partie externe du ligament triangulaire au bistouri électrique

## **C-L'exploration per opératoire**

### **1-La palpation bi manuelle**

Elle doit être systématique une fois le foie est libéré, afin d'examiner la ou les lésions et de rechercher des lésions passées inaperçues .Les données de cet examen doivent être confrontées à celles de l'imagerie pré opératoire. Les limites

de cette exploration sont nombreuses mais ont été compensées par l'apparition de l'échographie per opératoire.

## **2-Echographie per opératoire :**

L'introduction de l'échographie per opératoire constitue une des révolutions de la chirurgie hépatique moderne [135].

L'apport de l'échographie per opératoire à la chirurgie hépatique est double: diagnostique et thérapeutique.

✓ L'apport diagnostique va de la reconnaissance de l'anatomie locale au repérage tumoral. Il est ainsi possible de repérer la tumeur elle-même, ce qui peut être délicat sans échographie quand la tumeur est de petite taille et strictement intra-hépatique ou lorsqu'elle se développe sur foie de cirrhose (le foie étant dur et la tumeur de consistance molle). L'échographie permet également de repérer d'éventuelles tumeurs méconnues et facilite la réalisation d'une ponction biopsie en cours d'intervention afin d'affirmer la nature d'une lésion par examen extemporané.

✓ L'apport thérapeutique: l'échographie permet de guider le chirurgien dans la réalisation de l'hépatectomie. Ainsi la découverte de lésions controlatérales au geste prévu, ou d'une lésion dont la localisation anatomique est différente de celle attendue peut conduire à l'extension de l'exérèse ou à sa contre indication. D'un point de vue technique, l'échographie, en repérant les vaisseaux glissoniens et sus hépatiques, guide la réalisation de la tranche de section parenchymateuse, notamment dans les exérèses segmentaires.

## **D-Le clampage vasculaire**

Influence la morbimortalité post opératoire [137,136] et la prévention de l'hémorragie per opératoire. L'importance de l'hémorragie per opératoire et le nombre de transfusion qui en résulte sont connus pour reposer en grande partie sur l'utilisation de procédés de clampage vasculaire. Différentes techniques de clampage sont à la disposition du chirurgien. Leur emploi et leurs indications nécessitent de connaître les mécanismes de tolérance du foie à l'ischémie, ainsi que leur retentissement hémodynamique.

### **1-Mécanisme d'ischémie reperfusion**

Le clampage vasculaire du foie est à l'origine de lésions dites d'ischémie-reperfusion. On décrit deux phases successives [138] :

- ✓ Premièrement, après reperfusion (1 à 3 heures), des radicaux libres sont synthétisés et libérés. Ils déclenchent la production de cytokines par les cellules de Kuppfer et les cellules endothéliales. Ces cytokines activent la sécrétion par les cellules parenchymateuses et non parenchymateuses de substances chimiques attirant les polynucléaires neutrophiles.
- ✓ Secondairement (de 6 à 24 heures), les polynucléaires neutrophiles affluent dans le foie et s'y accumulent le long des veinules post sinusoidales. Ils adhèrent à l'endothélium vasculaire en présence de molécules d'adhésion. Cette adhésion faite, les neutrophiles sont activés et secrètent des anions de super oxyde. Ces anions endommagent les cellules endothéliales par peroxydation des lipides et par la formation de radicaux hydroxyles intracellulaires. D'autre part, par leur adhésion étroite et viscosité, les neutrophiles peuvent obstruer les capillaires et gêner l'apport de l'oxygène au tissu.

La tolérance du foie à ces lésions est variable en fonction du type de clampage vasculaire effectué, de la durée du clampage et de la qualité du parenchyme hépatique sur lequel va porter l'hépatectomie.

## **2-Clampage du pédicule hépatique**

Il s'agit de la méthode décrite par PRINGLE [139] en 1908. Après ouverture du petit épiploon, le clampage du pédicule hépatique est réalisé par clampage en masse de la triade pédiculaire par un tourniquet ou un clamp vasculaire. En présence d'une artère hépatique gauche il faut clamer celle-ci de manière spécifique dans le petit épiploon. Cette méthode initialement utilisée dans les traumatismes hépatiques, n'a connu ses applications cliniques qu'après la mise en évidence par HUGUET ET AL [140] de la bonne tolérance biologique et hémodynamique de ce clampage.

Les répercussions hémodynamiques de ce clampage sont peu importantes. Malgré une baisse modérée du débit cardiaque, la pression artérielle est augmentée lors du clampage pédiculaire, en raison d'une augmentation des résistances vasculaires périphériques par des phénomènes réflexes, qui peuvent d'ailleurs être supprimés par infiltration du pédicule hépatique avec de la xylocaïne. Au déclampage, les paramètres hémodynamiques retournent à leur valeur initiale en quelques minutes.

Les répercussions digestives du clampage pédiculaire sont une hypertension portale aiguë et un risque d'ischémie veineuse mésentérique. La surveillance de la coloration de l'intestin grêle est donc indispensable au cours d'un clampage prolongé.

La bonne tolérance du foie à l'ischémie normothermique a été prouvée.

Huguet et al [140] ont montré qu'un sujet non hypovolémique supporte parfaitement un clampage d'une durée de 45 min, sans différence d'évolution clinique et biologique post opératoire par rapport à un groupe témoin. Pour Hannoun et al [141] cette durée atteint 60 minutes. En cas de clampage intermittent (en général, 20 minutes de clampage et intervalle libre de 5 minutes) la durée de clampage toléré s'allonge. Elias et al [142] ont montré l'absence de complications après clampage pédiculaires cumulés de 120 minutes

L'efficacité du clampage pédiculaire, en termes de réduction des pertes sanguines, est acquise [143]. Il permet également de réduire le temps de transection parenchymateuse.

Certaines équipes préconisent l'utilisation d'un clampage intermittent avec reperfusion (20 min/5 min). Cette technique permet de prolonger la durée de clampage. Elle a pour inconvénient d'augmenter les pertes sanguines lors des déclampages, et pourrait entraîner des effets défavorables si l'on admet que les principales lésions après ischémie apparaissent lors de la reperfusion. Cependant, Belghiti et al [144], dans une étude prospective randomisée, ont montré la meilleure tolérance du parenchyme hépatique au clampage pédiculaire intermittent par rapport au clampage continu,

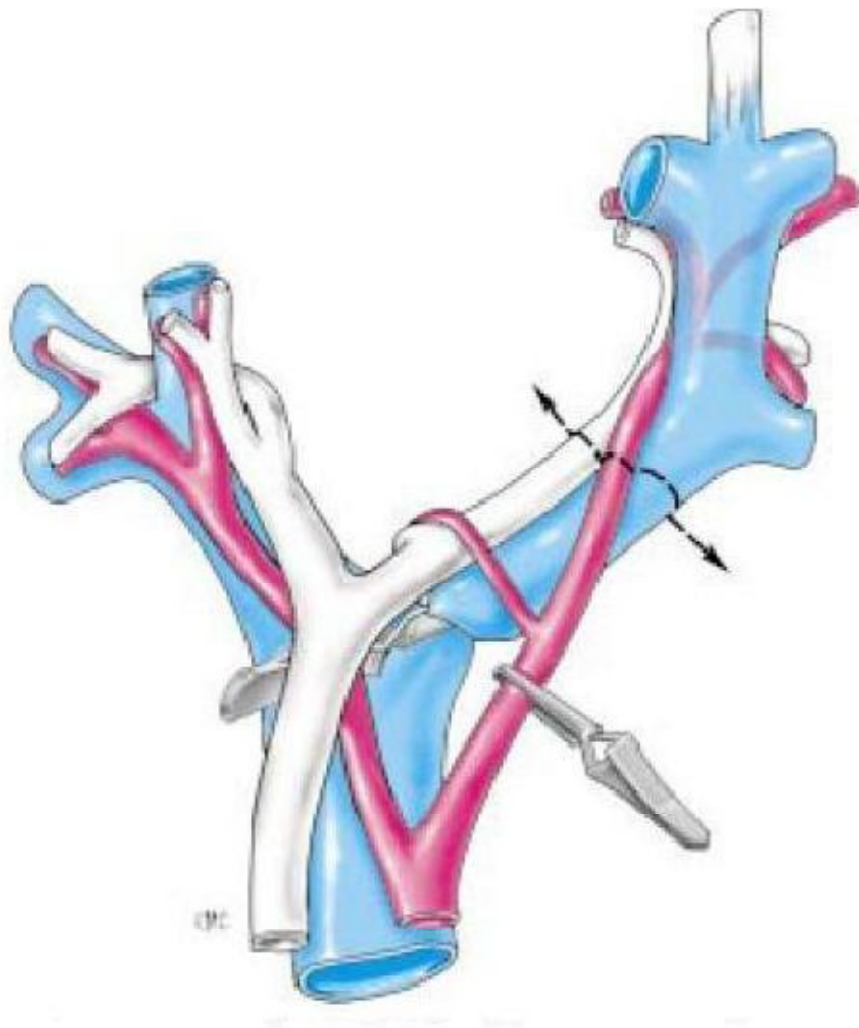
### **3-Clampage pédiculaire sélectif (figure39)**

Le clampage sélectif peut intéresser un hémi foie (clampage du pédicule glissonien droit ou gauche) ou un des deux secteurs du foie droit (clampage des branches sectorielles).

Cette technique de clampage peut être utilisée dans presque toutes les situations, et plus particulièrement lors des hépatectomies droite ou gauche pour tumeur périphériques [145] et lors des sectoriectomies droites.

Le clampage sélectif entraîne une dévascularisation parenchymateuse, dont les limites sont généralement bien marquées à la surface du foie. Le parenchyme laissé en place reste vascularisé durant toute l'intervention. La durée d'ischémie autorisée est donc illimitée mais les pertes sanguines per opératoires peuvent augmenter du fait d'un saignement de la tranche

Comme dans le clampage pédiculaire total, quand le contrôle des veines sus-hépatiques n'est pas fait il persiste un risque hémorragique à ce niveau.



**Figure 39:** clampage et section des pédicules glissoniens (veine porte et artère) au bord gauche du pédicule glissonien gauche

## **E-Exclusion vasculaire hépatique**

La technique d'exclusion vasculaire du foie a été décrite par Heaney en 1966[146], puis développée grâce aux travaux de Huguet et al [147].

Dans certaines circonstances, le clampage pédiculaire seul n'est pas suffisant pour assurer une résection peu hémorragique. Cette technique a pour objectif de minimiser le saignement d'origine veineux sus-hépatique et également le risque d'embolie gazeuse, qui peuvent tous deux survenir au cours de la section parenchymateuse.

La réalisation d'une exclusion vasculaire du foie doit être évoquée en pré opératoire, du fait des précautions à prendre par les anesthésistes pour évaluer le retentissement hémodynamique du clampage

Techniquement, elle nécessite une mobilisation complète du foie, une libération complète de la veine cave inférieure rétro hépatique et un repérage de la veine surrénalienne droite. Les clamps sont placés successivement sur le pédicule hépatique, la veine cave inférieure en sous-hépatique, puis sur la veine cave inférieure en sus-hépatique

Les répercussions hémodynamiques de l'exclusion vasculaire du foie sont beaucoup plus marquées que celle du clampage pédiculaire. En effet, celle-ci entraîne une baisse du retour veineux et donc des pressions de remplissage et du débit cardiaque, estimée à environ 50% [148].

Le déclampage doit être progressif et effectué en ordre inverse de la mise en place des clamps. Les valeurs hémodynamiques retournent aux valeurs de pré-clampage en quelques minutes.

La durée d'ischémie autorisée sur foie sain est d'environ 45 minutes [149], pouvant pour certains [141] excéder une heure (jusqu'à 90 minutes).

L'avantage de cette technique est de minimiser le risque d'hémorragie massive et/ou d'embolie gazeuse lors de la blessure des veines sus-hépatiques, ce qui peut être le cas lors de l'exérèse des tumeurs volumineuses proches du confluent cavo-sus-hépatique

L'indication d'exclusion vasculaire du foie, pour Bismuth et al [149], doit être impérative chaque fois qu'il existe un risque d'ouverture de la veine cave ou des veines sus-hépatiques près de leur terminaison. Par contre, pour Torzilli et al [165], elle doit rester exceptionnelle du fait de son caractère invasif et de l'efficacité de la chirurgie des tumeurs de la région cavo-sus-hépatiques pratiquée sans exclusion vasculaire totale

### **Chirurgie hépatique « non conventionnelle » ou « extrême »**

Exceptionnellement, du fait de la complexité des résections hépatiques et surtout de la nécessité de reconstructions vasculaires, l'exérèse n'est pas réalisable par la chirurgie hépatique conventionnelle (exclusion vasculaire tolérée jusqu'à 90 minutes)

Dans ces cas, Fortner [150] avait proposé la perfusion hypothermique du foie « in situ » permettant d'allonger les durées d'ischémie jusqu'à 120 minutes sans modifier les conditions techniques de l'exérèse.

Pichlmayr [151] a décrit la chirurgie extracorporelle de résection du foie « ex-situ ex-vivo » suivie d'une auto transplantation hépatique. Cette technique est complexe et la section du pédicule hépatique et sa reconstruction exposent à des complications.

Hannoun [152] a simplifié cette technique en ayant recours à la chirurgie « ex-situ in-vivo » offrant les mêmes possibilités techniques mais sans section du pédicule hépatique. Le foie est réfrigéré par du liquide de conservation perfusé à 4° par la veine porte. Un shunt veino-veineux est installé entre le système porte et cave inférieur d'une part et le système cave supérieur d'autre part, permettant une exclusion vasculaire du foie de 4 à 6 heures. La mobilisation avec extériorisation du foie est obtenue par section des veines sus-hépatiques principales et accessoires.

Cette technique permet, dans certaines situations exceptionnelles, de réaliser une résection et d'éviter le recours à la transplantation dont les résultats sont décevants

## **F-La transection parenchymateuse**

La section du parenchyme hépatique, qu'elle soit effectuée ou non sous couvert d'un clampage vasculaire, est un temps opératoire pendant lequel l'hémorragie peut être importante. Le choix de ses modalités participe donc indirectement à la morbidité péri-opératoire. Nous considérerons séparément les méthodes de dissection du parenchyme hépatique et les méthodes d'hémostase et de biliostase

### **1-Dissection du parenchyme hépatique**

Le parenchyme hépatique est constitué de tissus cellulaires friables riches en eau, et de tissus fibreux riches en fibres collagènes et élastiques. Ce tissu fibreux correspond aux gaines glissoniennes et aux vaisseaux sus-hépatiques. La dissection du parenchyme hépatique correspond à l'individualisation du tissu fibreux.

- Digitaloclasie : il s'agit de la méthode décrite Lin [166] en 1958 puis reprise par Ton That Tung [153] qui consiste à disséquer le parenchyme hépatique entre pouce et index
- Kellyclasie : elle correspond à la dissection du parenchyme hépatique, en écrasant pas à pas les tissus à l'aide d'une petite pince (pince de « Kelly »). Elle revêt un intérêt particulier en cas de cirrhose, où le parenchyme est dur et fibreux

## **2-Hémostase et biliostase**

Les éléments glissoniens et les veines sus-hépatiques sont individualisés de proche en proche puis sectionnés après en avoir pratiqué l'hémostase et la biliostase.

## **G-Stratégie de l'hépatectomie**

Sans prendre en compte l'intention ou la nécessité de réaliser un clampage vasculaire, le déroulement d'une hépatectomie peut s'envisager de deux façons :

### **1-Hépatectomie avec section vasculaire première**

Les éléments vasculaires artériels, portaux et sus-hépatiques sont liés et sectionnés avant toute section parenchymateuse. Il s'agit donc d'une hépatectomie dite « réglée ».

Cette technique a été décrite pour la première fois en 1952 par Lortat-Jacob et al [154] pour la réalisation d'une hépatectomie droite typique.

Elle comporte le risque inhérent à la dissection des troncs sus-hépatiques dans leur portion extraparenchymateuse (hémorragie et embolie gazeuse), notamment pour la veine sus-hépatique droite lors de la section du ligament

rétro-cave . Par ailleurs, en cas de variation anatomique intra-hépatique, il existe un risque de dévasculariser une partie du foie à conserver. Celui-ci est réduit par la réalisation d'une échographie per opératoire.

Les avantages de cette technique sont de voir apparaître à la surface du foie la limite entre territoire vascularisé et ischémique, et de réduire l'hémorragie lors de la section parenchymateuse

## **2-Hépatectomie par section parenchymateuse première**

Le principe de cette technique, décrite initialement par Ton That Tung [145) est de débiter l'hépatectomie en incisant le parenchyme le long d'une projection scissurale. Les éléments glissoniens sont découverts et liés par une approche transparenchymateuse. De même, la section de la veine sus-hépatique est effectuée à la fin de l'hépatectomie dans la tranche de section parenchymateuse.

Cette technique a deux avantages : elle permet une ablation à la demande du parenchyme hépatique, adaptée à la localisation de la lésion et elle met à l'abri d'éventuelles variations anatomiques pour les ligatures vasculaires, dans la mesure où les vaisseaux sont abordés au-dessus du hile.

Son inconvénient est son caractère hémorragique du fait de l'absence de contrôle vasculaire. Celui-ci ne peut être limité que par une procédure très rapide et/ou par le recours à un clamage du pédicule hépatique

### **H-Le contrôle des voies biliaires**

La recherche d'une fuite biliaire sur la tranche d'hépatectomie peut être effectuée en fin d'intervention par une épreuve au bleu de méthylène. Une telle

fuite peut résulter d'un petit canalicule biliaire non lié ou de la section d'un canal sectoriel passée inaperçue

Pour certaines équipes [145], ce test doit être complété par une cholangiographie per opératoire afin de s'assurer de l'intégrité de l'arbre biliaire restant.

L'utilisation de l'échographie per opératoire a également été proposée par certains [155] afin de vérifier la perméabilité des voies biliaires en fin d'intervention. En effet, il existe un risque de ligature des voies biliaires du foie restant, notamment lors des hépatectomies élargies pour lésions de la convergence. L'injection d'air par voie transcystique permet, en retrouvant une aérobilie intra-hépatique en échographie, de s'assurer de la perméabilité des voies biliaires du foie restant. En cas de doute, ce test doit être complété par une cholangiographie.

### **1-Le drainage**

Le drainage de la cavité péritonéale est une pratique courante en chirurgie abdominale [156].

Deux modalités de drainage sont envisageables : le drainage aspiratif et le drainage passif. En chirurgie hépatique, les drains sont placés à proximité de la tranche parenchymateuse, à visée prophylactique, dans le but d'éliminer le sang, la bile et autres débris de la région sous-phrénique et d'éviter ainsi la formation d'une collection liquidienne (hématome, biliome, abcès).

Le drainage biliaire par drain transcystique est proposé par certaines équipes [157] de façon à décompresser la voie biliaire et d'éviter ainsi la survenue de fistule biliaire.

## **2-La transplantation hépatique :**

Les données récentes des études prouvent que la transplantation hépatique est une option valable, curatrice et nécessaire pour une exérèse chirurgicale définitive chez des enfants présentant un hamartome mésenchymateux, quand une hépatectomie partielle n'est pas faisable.

Bien que la survie après transplantation ait augmenté significativement, les rejets aigus et chroniques, les infections opportunistes, et les maladies dégénératives grèvent la survie à long terme. Les enfants avec atrésie des voies biliaires et les enfants de petit poids et taille ont été considérés à haut risque et comme un challenge difficile pour les chirurgiens transplantateurs.

Les problèmes de survie ont été attribués aux difficultés techniques, à une tendance élevée aux thromboses de l'artère hépatique et à la rareté des donneurs .

La mortalité de la greffe hépatique est très largement due à des aspects chirurgicaux : intervention en soi , perforations intestinales , fuites biliaires et aspects vasculaires(thromboses artérielle et veineuse ). (158)

La première transplantation a été effectuée par Starzel en 1963 à Denver , depuis, cette technique a connu un essor considérable, et les résultats se sont améliorés par acquisition de l'expérience .

□ La technique de La transplantation

Se déroule en trois phases (159):

Phase d'hépatectomie totale :

Commence par l'exploration, et la dissection des différents éléments vasculaires, puis on entame le clampage vasculaire : V. cave, V. porte et artères hépatiques.

Phase d'anhépathie :

Commence par le clampage vasculaire, pendant période, le foie pathologique est remplacé par le greffon, et on effectue les anastomoses veineuses (anastomose cave sus hépatique et sous hépatique, anastomose portale). Après, le déclampage veineux marque la fin de la phase d'anhépathie, et l'intervention sera terminée par :

La reconstitution artérielle et biliaire :

Est effectué après reperfusion, la recoloration du greffon est immédiatement normale et sa consistance reste souple. (159)

## **LES COMPLICATIONS DES HEPATECTOMIES**

### **1°/Complications per-opératoires : (160 – 161)**

a- L'hémorragie : demeure la complication essentielle de l'hépatectomie. Dans les résections hépatiques, le saignement survient le plus souvent au cours de la section parenchymateuse. Il peut être réduit à ce moment par le contrôle des vaisseaux, en réalisant un clampage pédiculaire ou une exclusion vasculaire du foie.

b- risque d'embolie gazeuse : c'est la seconde cause de mortalité per-opératoire. Il est contemporain de la plaie d'une veine sus-hépatique.

### **2°/Complications post-opératoires :**

a Complications hépatiques secondaires : (162)

o Aux lésions d'ischémie – reperfusion hépatique survenant après hypotension ou clampage trop prolongé. la tolérance du pédicule en normothermie sur foie sain est de l'ordre de 60 min.

o A la quantité trop faible de parenchyme fonctionnel résiduel laissé en place lors de l'hépatectomie : en effet une exérèse qui emporte plus de 50% de la masse hépatique entraîne des anomalies indiscutables et le risque d'insuffisance hépatique est important si on garde moins de 20% de foie fonctionnel.

o A l'hypertension portale qui apparaît immédiatement après résection de plus de 70% du volume hépatique.

b Complications biliaires : (163)

o Fistule biliaire : il s'agit le plus souvent de ligature de l'orifice d'un canal biliaire de petite taille, situé au niveau de la tranche de section, qui n'a pas été identifié lors de l'opération.

o Cholépéritoine : c'est une complication grave de ces fuites biliaires.

c- nécrose hépatique : elle est due à une durée trop importante des clampages du pédicule hépatique et aggravées par des collapsus, éventuellement répétés. Elle peut, également, être liée à des problèmes de vascularisation des segments résiduels.

d. Abscess : (164)

La présence de bile ou de sang dans la loge d'hépatectomie au contact d'une zone parenchymateuse dévascularisée favorise les complications septiques.

### **3-Traitement non chirurgical :**

Il existe plusieurs options non chirurgicales surtout chez les nourrissons asymptomatiques, en particulier pour les tumeurs vasculaires.

L'aspiration percutanée ou évacuation de grands kystes peuvent contrôler temporairement la taille de tumeur et diminuer la détresse respiratoire (64), mais le liquide peut se reconstituer (22)

L'embolisation de l'artère hépatique a été décrite et entraîne une amélioration temporaire des signes cliniques, mais n'évite pas une chirurgie ultérieure. (33)

Il existe des études concernant l'utilisation de la chimiothérapie, Silber et al (36) ont trouvé la vincristine inefficace. Ainsi que la radiothérapie externe peut diminuer le volume tumoral dans certains cas (8).

Alkalay et al (32) ont décrit le retrait d'un hamartome mésoenchymateux très vascularisé chez un nourrisson après l'administration de cyclophosphamide et de l'hydrocortisone.



# ***CONCLUSION***



L'hamartome mésenchymateux kystique représente 5 à 8% des tumeurs hépatiques primitives chez l'enfant.

Le tableau clinique est dominé par la distension abdominale.

L'échographie objective une tumeur hépatique bien circonscrite multi kystique, la présence de nodules hyperéchogènes à l'intérieur des kystes est fortement évocatrice de l'hamartome posant parfois des problèmes de diagnostic différentiel.

Les signes radiologiques peuvent ne pas toujours refléter la véritable bénignité des hamartomes ; De ce fait l'examen histopathologique est indispensable pour confirmer le diagnostic.

L'hépatectomie partielle constitue le pivot du traitement des hamartomes hépatiques. Elle consiste en une résection d'une partie du parenchyme hépatique qui contient le tissu tumoral, tout en laissant en place un parenchyme sain et fonctionnel évitant ainsi sa récurrence et son éventuelle transformation maligne.

Les données récentes prouvent que la transplantation hépatique est une option valable, curatrice et nécessaire pour une exérèse chirurgicale définitive chez des enfants présentant une tumeur hépatique bénigne quand une hépatectomie partielle n'est pas faisable.



# ***RESUME***



## **RESUME**

**Titre : Hamartome mésoenchymateux du foie chez l'enfant**

**Auteur : MNAILI Mohamed Amine**

**Mots clés : Hamartome , mésoenchymateux , foie**

L'hamartome mésoenchymateux kystique est une tumeur bénigne rare du foie de l'enfant. Très peu de cas sont rapportés dans la littérature. Il est diagnostiqué principalement au cours des 2 premières années de vie.

A travers cette étude et à la lumière des données de la littérature nous voulons faire apparaître les difficultés diagnostiques engendrées par ces lésions, Et nous présentons l'attitude thérapeutique admise actuellement en matière d'hamartome mésoenchymateux.

Il est généralement de grande taille et induit une distension abdominale importante. L'examen histologique montre des cavités kystiques bordées par un épithélium cubique de type biliaire séparées par un tissu conjonctif lâche myxoïde contenant des cellules mésoenchymateuses, des vaisseaux ,et de nombreux canaux biliaires .

Le diagnostic est suspecté à l'échographie et confirmé après examen anatomopathologique de la pièce chirurgicale.

L'exérèse chirurgicale de la tumeur est le traitement de choix, Dans notre série, tous les patients ont été traités chirurgicalement. La transplantation hépatique pourrait être discutée dans de rare cas.

Un contrôle clinique et échographique est recommandé pendant au moins 5 ans.

## **SUMMARY**

**Title: mesenchymal children hamartoma of liver**

**Author: Mohamed Amine MNAILI**

**Keywords: hamartoma, mesenchymal, liver**

Mesenchymal cystic hamartoma is a rare benign tumor of the liver of the child. Very few cases are reported in the literature. It is diagnosed mainly during the first 2 years of life.

Through this study and in the light of literature data we want to appear diagnostic difficulties caused by these lesions, and we present the currently accepted therapeutic approach in mesenchymal hamartoma.

It is usually large and induces a significant abdominal distension. Histological examination showed cystic cavities lined by cuboidal epithelium of bile separated by loose connective tissue containing myxoid mesenchymal cells, vessels and many bile ducts.

The diagnosis was suspected by ultrasound and confirmed after histopathological examination of the surgical specimen.

Surgical excision of the tumor is the treatment of choice, in our series, all patients were treated surgically. Liver transplantation may be discussed in rare cases.

Clinical and sonographic guidance is recommended for at least 5 years.

## ملخص

**العنوان :** الورم العابي اللحمي الكيسي الكبدي عند الطفل

**من طرف:** محمد أمين/منيلي

**الكلمات الأساسية :** كبد ، ورم عابي ، لحمي كيسي

الورم العابي اللحمي الكيسي هو ورم حميد نادر عند الطفل لم يتم الإبلاغ عنه إلا من حالات قليلة جدا. ويتم تشخيصه أساسا في السنتين الأوليتين من الحياة.

من خلال هذه الدراسة وعلى ضوء المعطيات الأدبية نظهر الصعوبات التشخيصية التي تطرح أمام هذه الآفة كما نطرح أيضا المقترحات العلاجية المتعبة حاليا فيما يتعلق بهذا الورم الحميد.

عادة ما يكون الورم كبيرا مما يؤدي إلى إنتفاخ في البطن. ويظهر الفحص النسيجي أجوفا كيسية مغطاة بواسطة ظهارة مكعبة الخلايا يفصل بعضها البعض نسيج خام ورخو يحتوي، بالإضافة إلى خلايا اللحمية المتوسطة والأوعية الدموية، مجموعة من القنوات المرارية.

ويبدأ التشخيص بواسطة الموجات فوق الصوتية ويؤكد بفحص أنسجة العينة الجراحية

ويعتبر الاستئصال الجراحي للورم العلاج الأمثل بحيث أن جميع المرضى ثم علاجهم جراحيا ويمكن مناقشة زراعة الكبد في حالات نادرة.

وينصح بالمراقبة السريرية وبالموجات فوق الصوتية لمدة خمس سنوات على الأقل.



# ***BIBLIOGRAPHIE***



- [1] Bouchet A, Cuilleret J. Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle. Lyon : SIMEP, 1983.
- [2] Tutig TT. Chirurgie d'exérèse du foie. Paris : Masson, 1962
- [3] Couinaud C. Le foie : études anatomiques et chirurgicales. Paris: Masson, 1957
- [4] Rappaport AM. Acinar units and the pathophysiology of the liver. Rouiller CH éd. The liver, morphology, biochemistry, physiology. New York: Académie press, 1963: 265-328.
- [5] Chevalier JM. Le carrefour hépatico-cave : aspects anatomochirurgicaux actuels. J Chir 1986; 12:689-699
- [6] Maakuchi M, Hasegawa H, Yamasaki S. The inferior right hepatic vein: ultrasonic démonstration. Radiology 1983; 148: 213-217
- [7] Mesenchymal hamartoma of the liver in a child: A case report  
A. Ammor<sup>1,\*</sup>, M. Margi<sup>1</sup>, N. Lamalmi<sup>2</sup>, R. Oulahyane<sup>2</sup>, A. Malihy<sup>2</sup>,  
A. Cherkaoui<sup>1</sup>,  
A. Bouhafs<sup>1</sup>, N. Kaddouri<sup>1</sup>, M. Abdelhak<sup>1</sup>, M.N. Benhmamouch<sup>1</sup>
- [8] Motiwale SS, Karmarkar SJ, Oak SN, Kalgutkar AD, Deshmukh SS. 1996.
- [9] von Schweinitz D, Dammeier BG, Gluer S. Mesenchymal hamartoma of the liver—new insight into histogenesis. J Pediatr Surg 1999;34:1269- 71.

- [10] Dehner LP, Ewing SL, Sumner HW. Infantile mesenchymal hamartoma of the liver. Histologic and ultrastructural observations. *Arch Pathol* 1975;99:379 - 81.
- [11] Stocker JT, Husain AN, Dehner LP, et al. The liver, gallbladder, and biliary tract. In: Stocker JT, Dehner LP, editors. *Pediatric pathology*. 2nd ed. Philadelphia: Williams & Wilkins; 2002. p. 757- 60.
- [12] Stocker JT. Hepatic tumors in children. *Clin Liver Dis* 2001; 5:259- 81.
- [13] Abdulkader I, Fraga M, Perez-Becerra E, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. Clinicopathological, immunohistochemical and flow cytometric study of two cases. *Hepatol Res* 2004;28:216-
- [14] Lennington WJ, Gray GF, Page DL. Mesenchymal hamartoma of liver: a regional ischemic lesion of a sequestered lobe. *Am J Dis Child* 1993;147:193-6 mesenchymal hamartoma of the liver with comments on link to embryonal sarcoma. *Pediatr Dev Pathol* 1998;1:438- 42
- [15] Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983;1:245–67.
- [16] Rajaram V, Knezevich S, Bove KE, et al. DNA sequence of the translocation breakpoints in undifferentiated embryonal sarcoma arising in mesenchymal hamartoma of the liver harboring the t(11;19)(q11;q13.4) translocation. *Genes Chromosomes Cancer* 2007; 46: 508-513.\*

- [17] Murthi GV, Paterson L, Azmy A. Chromosomal translocation in mesenchymal hamartoma of liver: what is its significance? *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1543-1545.
- [18] Talmon GA, Cohen SM. Mesenchymal hamartoma of the liver with an interstitial deletion involving chromosome band 19q13.4: a theory as to pathogenesis? *Arch Pathol Lab Med* 2006; 130: 1216-1218.
- [19] Bove KE, Blough RI, Soukup S. Third report of t(19q)(13.4) in mesenchymal hamartoma of the liver with comments on link to embryonal sarcoma. *Pediatr Dev Pathol* 1998;1:438- 42.
- [20] J. M. MENDIMI NKODO et al. / *Int. J. Biol. Chem. Sci.* 4(4): 1340-1345, 2010
- [21] Hearle N, Lucassen A, Wang R, et al. Mapping of a translocation breakpoint in a Peutz-Jeghers hamartoma to the putative PJS locus at 19q13.4 and mutation analysis of candidate genes in polyp and STK11-negative PJS cases. *Genes Chromosomes Cancer* 2004; 41:163 – 9
- [22] Justrabo E, Martin L, Yaziji N, et al. L'hamartome mesenchymateux du foie de l'enfant. Etude immunohistochimique, ultrastructurale et en cytométrie en flux d'un cas. *Gastroenterol Clin Biol* 1998;22: 964- 8.

- [23] Otal TM, Hendricks JB, Pharis P, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: DNA flow cytometric analysis of eight cases. *Cancer* 1994; 74:1237- 42.
- [24] Horton KM, Bluemke DA, Hruban RH, Soyer P, Fishman EK. 1999. CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors. *Radiographics*, 19(2):
- [25] VON SCHWEINITZ D.  
Management of liver tumors in childhood.  
*Semin Pediatr Surg* 2006;15:17-24
- [26] BUFFE D, RIMBAUT C  
L'alphafoetoprotéine dans les atteintes hépatiques et les maladies métaboliques du foie de l'enfant.  
*Biomédecine* 1973 ; 19 : 172-176
- [27] AYADIA,KABOUR.F.  
Tyrosinémie héréditaire de type 1 à propos de 3 observations  
*Rev.Magh de Ped.* Vol. 8, n°1, 1998, p:35-42.
- [28] ODIEVRE.M et ALAGILLE.D  
Hépatologie de l'enfant  
*EMC. Pédiatrie* 4060 A10, 3-1982 .
- [29] BRANCHEREAU.S, GAUTHIER. F, FABRE.M, PARIENTE.D  
BRUGIERES.L ,LAITHIER.  
Tumeurs du foie de l'enfant. 2011

- [30] REMI DUBOIS, J.P CHAPIUS.  
Tumeur abdominale de l'enfant.  
Rev .Prat. 1998 , 48 , 2057-2063
- [31] ALAGILLE.D,ODIVERES.M.  
Tumeurs du foie in maladie du foie et des voies biliaires chez l'enfant.  
Flammarion 1978.
- [32] BOUSSEN.H,ESSAFER.S.  
L'hépatoblastome en tunisie.  
Etude rétrospective de 13 cas traités à l'institut Salah Azaiz.  
Ann de pédiat.1999,46 ,n°10,653-660
- [33] DIETRICH VON SCHWEINITZ, MD, PHD FROM DR. VON HAUNER  
Hepatoblastoma: recent developments in research and Treatment  
Seminars in Pediatric Surgery (2012) 21, 21-30
- [34] Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartome of the liver: A systematic review. J Pediatric Sur 2004;40:1681-90.
- [35] Koumanidou C, Nakaki M et al. New sonographic apparence of hepatic mesenchymal hamartoma in childhood. J Clin Ultrasound. 1999; 27: 164-7.
- [36] Ye BB, Hu B, Wang LJ, et al. Mesenchymal hamartoma of liver: magnetic resonance imaging and histopathologic correlation. World J Gastroenterol 2005;11:5807-10.

- [37] N. Ferram et al *Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique, Hôpital d'Enfants A. Harouchi, Casablanca*  
Rev Mar Mal Enf 2013; 31 : 50-59 Hamartome du foie : à propos de 5 cas
- [40] Alwaidh MH, Woodhall CR, Carty HT. Mesenchymal hamartoma of the liver: a case report. *Pediatr Radiol* 1997;27:247- 9.
- [41] Shuto T, Kinoshita H, Yamada C, et al. Bilateral lobectomy excluding the caudate lobe for giant mesenchymal hamartoma of the liver. *Surgery* 1993;113:215 - 22.
- [42] Rakheja D, Margraf LR, Tomlinson GE, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma with translocation involving chromosome band 19q13.4: a recurrent abnormality. *Cancer Genet Cytogenet* 2004;153:60- 3.
- [43] Raffensperger JG, Gonzalez-Crussi F, Skeeahan T. Mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 1983;18:585 - 7.
- [44] Bejvan SM, Winter TC, Shields LE, et al. Prenatal evaluation of mesenchymal hamartoma of the liver: gray scale and power Doppler sonographic imaging. *J Ultrasound Med* 1997;16:227 - 9.
- [45] Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. *Pediatr Pathol* 1983;1: 245- 67.

- [46] Lack EE. Mesenchymal hamartoma of the liver. A clinical and pathologic study of nine cases. *Am J Pediatr Hematol/Oncol* 1986; 8:91-8.
- [47] Yandza T, Valayer J. Benign tumors of the liver in children: analysis of a series of 20 cases. *J Pediatr Surg* 1986;21:419- 23
- [48] Dooley JS, Li AKC, Scheuer PJ, et al. A giant cystic mesenchymal hamartoma of the liver: diagnosis, management, and study of cyst fluid. *Gastroenterology* 1983;85:958 - 61.
- [49] Mascarello JT, Krous HF. Second report of a translocation involving 19q13.4 in a mesenchymal hamartoma of the liver. *Cancer Genet Cytogenet* 1992;58:141- 2.
- [50] Ishida M, Tsuchida Y, Saito S, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver: case report and literature review. *Ann Surg* 1966;164:175- 82.
- [51] de Chadarevian JP, Pawel BR, Faerber EN, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in conjunction with mesenchymal hamartoma of the liver. *Mod Pathol* 1994;7:490 -3.
- [52] O'Sullivan MJ, Swanson PE, Knoll J, et al. Undifferentiated embryonal sarcoma with unusual features arising within mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 2001;4:482 - 9.

- [53] Boman F, Bossard C, Fabre M, et al. Mesenchymal hamartomas of the liver may be associated with increased serum alpha fetoprotein concentrations and mimic hepatoblastomas. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14:63 – 6
- [54] DeMaioribus CA, Lally KP, Sim K, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver. A 35-year review. *Arch Surg* 1990;125:598- 600
- [55] Weinberg AG, Finegold MJ. Primary hepatic tumors of childhood. *Hum Pathol* 1983;14:512 – 37
- [56] H. Enzan, H. Himeno, S. Iwamura, T. Saibara, S. Onishi, Y. Yamamoto, H. Hara, Immunohistochemical identification of Ito cells and their myofibroblastic transformation in adult human liver, *Virchows Arch.* 424 (1994) 249–256.
- [57] H. Enzan, H. Himeno, S. Iwamura, T. Saibara, S. Onishi, Y. Yamamoto, E. Miyazaki, H. Hara, Sequential changes in human Ito cells and their relation to postnecrotic liver fibrosis in massive and submassive hepatic necrosis, *Virchows Arch.* 426 (1995) 95–101
- [58] E.E. Lack, Mesenchymal hamartoma of the liver. A clinical and pathologic study of nine cases, *Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol.* 8 (1986) 91–98.
- [59] G.Y. Lauwers, L.D. Grant, W.H. Donnelly, A.M. Meloni, R.M. Foss, A.A. Sanberg, M.R. Langham Jr, Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in a mesenchymal hamartoma, *Am. J. Surg. Pathol.* 21 (1997) 1248–1254.

- [60] J.T. Mascarello, H.F. Krous, Second report of a translocation involving 19q13.4 in a mesenchymal hamartoma of the liver, *Cancer Genet. Cytogenet.* 58 (1992) 141–142.
- [61] Y. Minato, Y. Hasumura, J. Takeuchi, The role of fat-storing cells in Disse space fibrogenesis in alcoholic liver disease, *Hepatology* 3 (1983) 559–566.
- [62] G. Ramadori, The stellate cell (Ito cell, fat-storing cell, lipocyte, perisinusoidal cell) of the liver. New insights into pathophysiology of an intriguing cell, *Virchows Arch. B Cell Pathol.* 61 (1991) 147–158
- [63] P. Van Eyken, R. Sciote, V.J. Desmet, Expression of the novel extracellular matrix component tenascin in normal and diseased human liver. An immunohistochemical study, *J. Hepatol.* 11 (1990) 43–52.
- [64] S. Yamada, T. Ichida, Y. Matsuda, Y. Miyazaki, T. Hatano, K. Hata, H. Asakura, N. Hirota, A. Geerts, E. Wisse, Tenascin expression in human chronic liver disease and in hepatocellular carcinoma, *Liver* 12 (1992) 10–16.
- [65] Y. Yokoi, T. Namihisa, H. Kuroda, I. Komatsu, A. Miyazaki, S. Watanabe, K. Usui, Immunocytochemical detection of desmin in fat-storing cells (Ito cells), *Hepatology* 4 (1984) 709–714.
- [66] H. Enzan, H. Himeno, S. Iwamura, T. Saibara, S. Onishi, Y. Yamamoto, H. Hara, Immunohistochemical identification of Ito cells and their myofibroblastic transformation in adult human liver, *Virchows Arch.* 424 (1994) 249–256

- [67] Mesenchyma lhamartoma of the liver: A proliferative lesion of possible hepatic stellate cell (Ito cell) origin Masayuki Shintaku a,n, Kentaro Watanabe Article history: Received 15 September 2009 Received in revised form 9 February 2010 Accepted 13 February 2010.
- [68] Chung EM, Cube R, Lewis RB, Conran RM. From the archives of the AFIP: Pediatric liver masses: radiologic-pathologic correlation part 1. Benign tumors. Radiographics May; 2010; 30(3):801-26. PMID: 20462995
- [69] G. Yesim, T. Gupse, U. Zafer, A. Ahmet, Mesenchymal hamartoma of the liver in adulthood. Immunohistochemical profiles, clinical and histopathological features in two patients, J. Hepatobiliary Pancreat. Surg. 12 (2005) 502–507
- [70] Stoupis C, Ros PR, Abbitt PL, Burton SS, Gauger J. Bubbles in the belly: imaging of cystic mesenteric or omental masses. Radiographics. 1994 Jul;14(4):729-37. PMID: 7938764
- [71] Prieto ML, Casanova A, Delgado J, Zabalza R. Cystic teratoma of the mesentery. Pediatr Radiol. 1989;19(6-7):439. PMID: 2671899
- [72] Tong SC, Pitman M, Anupindi SA. Best cases from the AFIP. Ileocecal enteric duplication cyst: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2002 Sep-Oct; 22(5): 1217-22. PMID: 12235349
- [73] Siegel MJ. 2011. Pediatric Sonography. Fourth Edition. Philadelphia. Lippincott Williams and Wilkin

- [74] Mortelé KJ, Segatto E, Ros PR. The infected liver: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2004 Jul-Aug; 24(4): 937-55. PMID:15256619
- [75] Pobiel RS, Bisset GS. Pictorial essay : imaging of liver tumors in the infant and child. *Pediatr radiol* 1995;25:495-506
- [76] Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomczak R, Reiser MF : Pediatric liver neoplasms : a radiologic-pathologic correlation. *Eur Radiol* 1999;9:1339-47
- [77] Bacq Y, Jacquemin E, Balabaud C, Jeannot E, Scotto B, Branchereau S, et al. familial liver adenomatosis associated with hepatocyte nuclear factor 1-alpha inactivating mutation. *Gastroenterology* 2003;125:1470-5
- [78] Patente D. diagnostic échographique des tumeurs hépatiques de l'enfant . *Encycl med chir(elsevier SAS, Paris) Radiodiagnostic-Appareil digestif* , 33-495-A610, 1996/6P 2.
- [79] Bessho T, Kubota K, Komori S, et al. Prenatally detected hepatic hamartoma: another cause of non-immune hydrops. *Prenat Diagn* 1996;16:337- 41.
- [80] Tovbin J, Segal M, Tavori T, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma: a pediatric tumor that may be diagnosed prenatally. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:63 -5
- [81] Dickinson JE, Knowles S, Phillips JM. Prenatal diagnosis of hepatic mesenchymal hamartoma. *Prenat Diagn* 1999;19:81- 4..

- [82] Tsao K, Hirose S, Sydorak R, et al. Fetal therapy for giant hepatic cysts. *J Pediatr Surg* 2002;37:E31.
- [83] Laberge JM, Patenaude Y, Desilets V, et al. Large hepatic mesenchymal hamartoma leading to mid-trimester fetal demise. *Fetal Diagn Ther* 2005;20:141 - 5.
- [84] Kitano Y, Ruchelli E, Weiner S, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma associated with mesenchymal stem villous hyperplasia of the placenta. *Fetal Diagn Ther* 2000;15:134- 8.
- [85] Kamata S, Nose K, Sawai T, et al. Fetal mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case. *J Pediatr Surg* 2003;38:639- 41.
- [86] Ehren H, Mahour GH, Isaacs Jr H. Benign liver tumors in infancy and childhood: report of 48 cases. *Am J Surg* 1983;145: 325-9.
- [87] Smith WL, Ballantine TVN, Gonzalez-Crussi F. Hepatic mesenchymal hamartoma causing heart failure in the neonate. *J Pediatr Surg* 1978;13:183- 5.
- [88] Alkalay AL, Puri AR, Pomerance JJ, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver responsive to cyclophosphamide therapy: therapeutic approach. *J Pediatr Surg* 1985;20:125- 8.
- [89] Mulrooney DA, Carpenter B, Georgieff M, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma in a neonate: a case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001;23:316- 7.

- [90] George JC, Cohen MD, Tarver RD, et al. Ruptured cystic mesenchymal hamartoma: an unusual cause of neonatal ascites. *Pediatr Radiol* 1994;24:304- 5.
- [91] Singh ZN, Ray R, Sarode VR, et al. Congenital mesenchymal hamartoma of liver. *Indian Pediatr* 1996;33:415 - 7.
- [92] Heller K, Markus BH, Waag KL. Central hamartoma of the liver in a child. *Eur J Pediatr Surg* 1992;2:108 -9.
- [93] Rao SP, Bhagavath S, Chen CK, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver in an older child: association with disseminated intravascular coagulation. *Med Pediatr Oncol* 1984;12:112- 5
- [94] Papastratis G, Margaris H, Zografos GN, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver in an adult: a review of the literature. *Int J Clin Pract* 2000;54:552 -4.
- [95] Cook JR, Pfeifer JD, Dehner LP. Mesenchymal hamartoma of the liver in the adult: association with distinct clinical features and histological changes. *Hum Pathol* 2002;33:893- 8.
- [96] Drachenberg CB, Papadimitriou JC, Rivero MA, et al. Distinctive case. Adult mesenchymal hamartoma of the liver: report of a case with light microscopic, FNA cytology, immunohistochemistry, and ultrastructural studies and review of the literature. *Mod Pathol* 1991; 4:392 - 5.

- [97] Alanen A, Katevuo K, Tatkannen S. A non-cystic mesenchymal hamartoma of the liver—an unusual case of an unusual entity. *Imaging* 1989;56:181- 4.
- [98] Sarihan H, Yildiz K, Ozoran Y. An unusual case of ectopic mesenchymal hamartoma of the liver. *S Afr J Surg* 1994;32:152- 4.
- [99] Kaufman RA. Is cystic mesenchymal hamartoma of the liver similar to infantile hemangioendothelioma and cavernous hemangioma on dynamic computed tomography? *Pediatr Radiol* 1992;22: 582- 3.
- [100] Teele RL, Pease PW, Rowley RS. Malrotation in newborns following antenatal diagnosis of intra-abdominal cyst. *Pediatr Radiol* 1998;28: 717- 21.
- [101] Murray JD, Ricketts RR. Mesenchymal hamartoma of the liver. *Am Surg* 1998;64:1097- 103
- [102] Ito H, Toda T, Kishikawa T, et al. A case of mesenchymal hamartoma of the liver with a review of the reported cases in Japan. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 1979;15:997- 1004
- [103] de Chadarevian JP, Pawel BR, Faerber EN, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in conjunction with mesenchymal hamartoma of the liver. *Mod Pathol* 1994;7:490 -3

- [104] Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, et al. Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 1999;34:1684- 6.
- [105] Corbally MT, Spitz L. Malignant potential of mesenchymal hamartoma: an unrecognised risk. *Pediatr Surg Int* 1992;7:321- 2.
- [106] Lauwers GY, Grant LD, Donnelly WH, et al. Hepatic undifferentiated (embryonal) sarcoma arising in a mesenchymal hamartoma. *Am J Surg Pathol* 1997;21:1248- 54
- [107] Begueret H, Trouette H, Vielh P, et al. Hepatic undifferentiated embryonal sarcoma: malignant evolution of mesenchymal hamartoma? Study of one case with immunohistochemical and flow cytometric emphasis. *J Hepatol* 2001;34:178- 9.
- [108] Bisogno G, Pilz T, Perilongo G, et al. Undifferentiated sarcoma of the liver in childhood: a curable disease. *Cancer* 2002;94:252- 7.
- [109] Kim DY, Kim KH, Jung SE, et al. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: combination treatment by surgery and chemotherapy. *J Pediatr Surg* 2002;37:1419- 23.
- [110] Stanley RJ, Dehner LP, Hesker AE. Primary malignant mesenchymal tumors (mesenchymoma) of the liver in childhood. *Cancer* 1973;32: 973- 84.
- [111] Stocker JT, Ishak KG. Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver. Report of 31 cases. *Cancer* 1978;42:336- 48.

- [112] Parham DM, Kelly DR, Donnelly WH, et al. Immunohistochemical and ultrastructural spectrum of hepatic sarcomas of childhood: evidence for a common histogenesis. *Mod Pathol* 1991;4:648- 53.
- [113] Barnhart DC, Hirschl RB, Garver KA, et al. Conservative management of mesenchymal hamartoma of the liver. *J Pediatr Surg* 1997;32:1495- 8.
- [114] Narasimhan KL, Radotra BD, Harish J, et al. Conservative management of giant hepatic mesenchymal hamartoma. *Indian J Gastroenterol* 2004;23:26
- [115] Hsiao KH, Lin LH, Chen DF, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma combined with infantile hepatic hemangioendothelioma in an infant (case report). *J Formos Med Assoc* 2007;106:S1-4.
- [116] Andronikou S, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma mimicking hemangioma on multiple-phase gadolinium-enhanced MRI. *J Pediatr Hematol Oncol* 2006;28:322-4.
- [117] Keslar PJ, Buck JL, Selby DM. From the archives of the AFIP. Infantile hemangioendothelioma of the liver revisited. *Radiographics* 1993;13:657-70.
- [118] Kaufman RA. Is cystic mesenchymal hamartoma of the liver similar to infantile hemangioendothelioma and cavernous hemangioma on dynamic compute tomography? *Pediatr Radiol* 1992;22:582-3.

- [119] Bejarano PA. Concurrent infantile hemangioendothelioma and mesenchymal hamartoma in a developmentally arrested liver of an infant requiring hepatic transplantation. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6: 552-7.
- [120] Smith WL, Ballantine TV, Gonzalez-Curssi F. Hepatic mesenchymal hamartoma causing heart failure in the neonate. *Pediatr Surg* 1978;13: 183-5.
- [121] Lanuza A, Pérez-Candela V, Ceres L, et al. Hepatic hamartoma in a newborn. *Pediatr Radiol* 1980;9:111-2.
- [122] Daller JA, Bueno J, Gutierrez J, et al. Hepatic hemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. *J Pediatr Surg* 1999;34: 98-105.
- [123] Stringer MD, Alizai NK. Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review. *J Pediatr Surg* 2005;40:1681-90.
- [124] Dickie B, Dasgupta R, Nair R, et al. Spectrum of hepatic hemangiomas: management and outcome. *J Pediatr Surg* 2009;44: 125-33.
- [125] Berenguer B. Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and
- [126] Edmondson HA. Differential diagnosis of tumors and tumor-like lesions of liver in infancy and childhood. *Am J Dis Child* 1956;91: 168- 86
- [127] Srouji MN, Chatten J, Schulman WM, et al. Mesenchymal hamartoma of the liver in infants. *Cancer* 1978;42:2483- 9.

- [128] Belghiti J, Di Carlo I, Sauvanet A, Uribe M and Fekete F. A ten-year experience with hepatic resection in 338 Patients: Evolutions in indications and of operative mortality. *Eur J Surg* 1994; 160 : 277-282.
- [129] Stimpson REJ, Pellegrini CA, Way LW. Factors affecting the morbidity of elective liver resection. *Am J Surg* 1987; 153: 189-196.
- [130] Gavelli A, Ghiglione B, Huguet C. Facteurs de risque des hépatectomies : résultats d'une étude multivariée à propos de 113 cas. *Ann Chir* 1993; 47 : 586-591.
- [131] Belghiti J, Hiramatsu K, Benoist S, Massault P, Sauvanet A, Farges O. Seven hundred forty-seven hepatectomies in the 1990s: An update to evaluate the actual risk of liver resection. *J Am Coll Surg* 2000; 191: 38-46.
- [132] Cherqui D, Husson E, Hammoud R, Malassagne B, Stephan F, Bensaid S, Rotman N, Fagniez PL. Laparoscopic liver resections: a feasibility study in 30 patients. *Ann Surg* 2000; 232: 753-762.
- [133] [Descottes B, Glineur D, Lachachi F, Valleix D, Paineau J, Hamy A, Morino M, Bismuth H, Castaing D, Savier E, Honore P, Detry O, Legrand M, Azagra JS, Goergen M, Ceuterick M, Marescaux J, Mut D, de Hemptinne B, Troisi R, Weerts J, Dallemagne B, Jehaes C, Gel M, Donckier V, Aerts R, Topai B, Bertrand C, Mansvelt B, Van Krunkelsven L, Herman D, Kint M, Totte E, Schockmel R, Gigot JP. Laparoscopic liver resection of benign liver tumors. *Surg Endosc* 2003; 17: 668-675

- [134] Cherqui D. Laparoscopic liver resection. *Br J Surg* 2003; 90: 644-646.
- [135] Bismuth H, Castaing D. *Echographie per opératoire du foie et des voies biliaires*. Paris : Flammarion Médecine-Sciences, 1985
- [136] Sitzmann JV and Greene PS. Perioperative predictors of morbidity following hepatic resection for neoplasm: a multivariate analysis of a single surgeon experience with 105 patients. *Ann Surg* 1994; 219: 13-17.
- [137] Jarnagin RJ, Gonen M, Fong Y, DeMatteo RP, Ben-Porat L, Little S, Corvera C, Weber S and Blumgart LH. Improvement in perioperative outcome after hepatic resection: analysis of 1803 consecutive cases over the past decade. *Ann Surg* 2002; 236: 397-407.
- [138] Simson KJ, Lucas NW, Colletti L, Strieter RM, Kunkel SL. Cytokines and the liver. *J Hepatol* 1997; 27: 1120-1132.
- [139] Pringle JH. Notes on the arrest of hepatic haemorrhage due to trauma. *Ann Surg* 1908; 48:541
- [140] Huguet C, Nordlinger B, Bloch P, Conard J. Tolerance of the human liver to prolonged normothermic ischemia. A biological study of 20 patients submitted to extensive hepatectomy. *Arch Surg* 1978; 113: 1448-1451.
- [141] Elias D, Desruennes E, Lasser P. Prolonged intermittent clamping of the portal triad during hepatectomy. *Br J Surg* 1991; 78: 42-44.

- [142] Man K, Fan ST, Ng I, Lo CM, Liu CL, Wong J. Prospective évaluation of Pringle maneuver in hepatectomy for liver tumors by a randomized study. *Ann Surg* 1997; 226: 704-713.
- [143] Belghiti J, Noun R, Malafosse R, Jagot P, Sauvanet A, Pierangeli F, Marty J, Farges O. Continuous versus intermittent portal triad clamping for liver resection: a controlled study. *Ann Surg* 1999; 229: 369-375.
- [145] Malassagne B, Cherqui D, Alon R, Brunetti F, Humeres R, Fagniez PL. Safety of sélective vascular clamping for major hepatectomies. *J Am Coll Surg* 1988; 187: 482-486.
- [146] Heaney JP, Stanton WK, Halbert DS, Seidel J, Vice T. An improved technique for vascular isolation of the Hver: expérimantal study and case reports. *Ann Surg* 1966; 163: 237-241.
- [147] Huguet C, Nordlinger B, Galopin JJ, Bloch P, Gallot D. Normothermic hepatic vascular exclusion for extensive hepatectomy. *Surg Gynecol Obstet* 1978; 147: 689-693.
- [148] Delva E, Barberousse JP, Nordlinger B, Ollivier JM, Vacher B, Guilmet C, Huguet C. Hemodynamic and biochemical monitoring during major liver resection with use of hepatic vascular exclusion. *Surgery* 1984; 95: 309-318
- [149] Bismuth H, Castaing D, Garden OJ. Major hepatic resection under total vascular exclusion. *Ann Surg* 1989; 210: 13-19.

- [150] Former JG, Shiu MH, Kinne DW, Kim DK, Castro EB, Watson RC, Howland WS, Beattie EJ Jr, Major hepatic resection using vascular isolation and hypothermic perfusion. *Ann Surg* 1974; 180: 644-652.
- [151] Pichlmayr R, Grosse H, Hauss J, Gubernatis G, Lamesh P, Bretschneider HJ. Technique and preliminary results of extracorporeal liver surgery (bench procedure) and of surgery on the in situ perfused liver. *Br J Surg* 1990; 77: 21-26.
- [152] Hannoun L, Panis Y, Balladur P, Delva E, Honiger J, Levy E, Parc R. Ex situ-in vivo liver surgery. *Lancet* 1991; 1: 1616.
- [153] Ton That Tung, Nguyen-Duong-Quang. L'hépatectomie réglée par ligature vasculaire intra-parenchymateuse. *Presse Med* 1965 ; 73 : 3015-3017.
- [154] Lortat-Jacob JL, Robert HG, Henry C. Un cas d'hépatectomie droite réglée. *Mem Acad Chir* 1952; 78: 244-251.
- [155] Noun R, Singlant JD, Belghiti J. A practical method for quick assessment of bile duct patency during hepatic resection. *J AM Coll Surg* 1996; 183: 77-78.
- [156] Robinson JO. Surgical drainage: an historical perspective. *Br J Surg* 1986. 73:422-426.
- [157] Hotta T, Kobayashi Y, Taniguchi K, Johata K, Sahara M, Naka T, Maeda T, Tanimura H. Postoperative evaluation of C-tube drainage after hepatectomy. *Hepato-Gastroenterology* 2003; 50: 485-490.

- [158] European Liver Transplant Registry. [www.eltr.org](http://www.eltr.org)
- [159] Monika KRZ. Guide Pratiue Pour Comprendre Les Traitements Contre Le Cancer Colorectal Association Canadinene Du Cancer Colorectal Num d'enregistrement 866572423RR0001
- [161] ROSEN CB, NAGORNEY D.M, TASWELL H.F  
Preoperative blood transfusion and determinants of survival after liver Resection for metastatic colorectal carcinoma Ann Surg 1992. 216; 4 493- 502. 121
- [162] DELVA E, CALMUS Y. JUST B.  
Anesthésie reanimation en chirurgie hépatique. Conférences d'actualisation  
Congrès national d'anesthésie et réanimation  
MASSON Ed. Paris, 1991, 52-72.
- [163] NAGAO T, INOUE S. MIZUTA T. SAITO H.  
One hundred hepatic resections : indications and operative results  
Am J Surg 1985; 202: 42-49.
- [164] CHI-MING LAM, CHUNG-MAU LO, CHI- LEUNG LIU  
Biliary complications during liver resection World j Surg January 2001.  
Volume 233 (1) 45-
- [165] Torzilli G, Makuuchi M, Midorikawa Y, Sano K, Inoue K, Takayama T, Kubota K. Liver resection without total vascular exclusion: hazardous or bénéficiai? An analysis of our expérience. Ann Surg 2001; 233: 167-175.

- [166] Lin TY, Tsu KY, Mien C, Chen CS. Study on lobectomy of the liver. *J Formosa Med Assoc.* 1958;57:742-759  
 chromosome band 19q13.4: a recurrent abnormality  
 Dinesh Rakhejaa, Linda R. Margrafa,\* , Gail E. Tomlinsonb, Nancy R. Schneidera  
 Received 8 October 2003; received in revised form 24 November 2003; accepted 1 December 2003
- [168] Mesenchymal hamartoma of the liver: a systematic review Mark D. Stringer\*, Naved K. Alizai *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 1681–1690
- [169] Monique Fabre(1), Funda Yilmaz(1), Marie Annick Buendia(2) Les tumeurs hépatiques de l'enfant : expérience à propos de 245 tumeurs et revue de la littérature *An n P a t h o l 2 0 0 4 ; 2 4 : 5 3 6 - 5 5*
- [170] mesnchymal hamartoma of the liver- a case report and literature review elsa Rosado et al *Radiology Case.* 2013 May; 7(5):35-4
- [171] Mesenchymal hamartome of the liver :A proliferative lesion of possible hepatic stellate cell (Ito cell) origin Masayuki Shintaku a,n, Kentaro Watanabe  
 Article history: Received 15 September 2009 Received in revised form 9 February 2010 Accepted 13 February 2010
- [172] *Int. J. Biol. Chem. Sci.* 4(4): 1340-1345, August 2010

[173] Hepatic mesenchymal hamartoma and infantile  
hemangioma: a rare association☆

Gerald G. Behr a, Steven J. Fishmanb, c, Michael G. Catyd, Ann M.  
Kulungowskic,

Harriet J. Paltiel, b, Ahmad I. Alomari a, b, □ Received 17 May 2011;  
revised 9 October 2011; accepted 10 October 2011

# Serment d'Hippocrate

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

المملكة المغربية  
جامعة محمد الخامس - السويسي  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 143

سنة : 2014

## الورم العائبي اللحمي الكبسي الكبدي عند الطفل

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

**السيد: محمد أمين امنيلي**

المزاداد في: 08 غشت 1988 بالرباط

طبيب داخلي بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**الكلمات الأساسية:** كبد - ورم عائبي - لحمي كبسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة: نجاة لعلمي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

السيد: عبد القادر احيرشيو

أستاذ في الجراحة العامة