

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 81

HEMANGIOME HEPATIQUE CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Mohamed Ouayes SALHI
Né le 07 Août 1990 à Chefchaoune

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hémangio-endotheliane – Hémangiome – Foie – Traitement –
Indication.

JURY

Mr. M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. R. OULAHYANE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ الْعَلِيمِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت
العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ
الْعَلِيمِ





UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
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. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA



Pr. EL AMRANI Sabah
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. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
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 Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
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. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie



Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
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. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Cardiologie

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

Gastro-Entérologie
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
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. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



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. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale

Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 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*

Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

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. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

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
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*
 Pr. BAHIRI Rachid

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie



Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZA OUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISEN 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. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
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

Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
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
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 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 MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhousain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 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*

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation ***Directeur ERSM***
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 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

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
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. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

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*

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
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
Pédiatrie
Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie



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. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

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

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
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 HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSghir 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 GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
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. 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
 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*



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
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 – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootecnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 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 devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

Que la prière, la paix et le salut soient sur le prophète Mohammad SAWS

A la mémoire de ma chère Mère

Dr Salihah RAHOUI

Ton image et ton sourire étaient et resteront toujours devant mes yeux...

Il y a des moments où j'aimerais te ramener du ciel passer juste une journée avec nous, écouter ta voix, voir ton regard de joie et de satisfaction... Avoir l'occasion de vous dire je t'aime, que c'est dur sans ta présence...

Je te dois tout ce que je suis "أمي"

Que ce travail soit une prière pour le repos de votre âme.

A mon très cher Père

Mr Abdelaziz SALHI

Tu es pour moi l'homme idéal, l'exemple que j'admire, pour toutes les peines et les sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifices.

Qu'Allah te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A ma chère épouse Dr. Zahrae FADLANE

Ce travail n'aurait pu voir le jour sans ton aide, ton soutien, ta compréhension et ton amour ; tu étais toujours présente pour m'orienter et me conseiller, puisses tu trouver dans ce travail le témoignage de mon amour le plus sincère.

A Ma chère sœur Dr. Ghofrane, son mari et son petit Ammar

Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur.

Merci ma très chère sœur pour ton affection ! Merci pour ta présence physique et morale à chaque fois que j'en avais besoin!

Je te souhaite un grand bonheur dans ta vie professionnelle, conjugale, ainsi que dans ton lien maternel.

A Mes frères et ma sœur

Bichr, Omar et Hiba

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 toutes vos vies.

A Mes tantes

Souad, Latifa et Fatima

Votre soutien, votre amour et vos efforts pour combler le vide que ma mère a laissé ont été une grande source de motivation pour moi.

Votre aide m'a toujours été précieux. Je vous souhaite santé, bonheur et prospérité.

Veillez trouver en ce travail l'expression de mon amour, ma gratitude et mon grand attachement.

A ma belle-famille

Mr Ali FADLANE et Mme Khadija SBII

Abdessamad, Abdelbasset et Walid

*Vous êtes ma deuxième famille, vous m'avez accueilli, m'avez soutenu
et m'avez toujours encouragé.*

*Je vous en serai toujours reconnaissant et soyez assurés de mon estime
et mon profond respect.*

A mes tantes et mes oncles

M'hammed, Abdennacer, Yassir, Asmae, Amina ...

A tous les membres de ma famille, petits et grands

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection
la plus sincère.*



À tous mes amis

Khabab, Yahya, Oussama, Hamza, Ayoub...

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé, de bonheur et de réussite.



REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèse

Monsieur le professeur M'barek ABDELHAK

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.

Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.

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 avons eu le privilège de travailler parmi votre équipe et d'apprécier vos qualités et vos valeurs.

Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqués.

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

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur Hicham ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur Rachid OULAHYANE

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Nous sommes très reconnaissants de la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.

Veillez croire, cher maître, à l'assurance de notre respect et notre considération.

LISTE DES ABREVIATIONS :

AFP	: Alfa Foeto-Protéine
ASP	: abdomen sans préparation
CRP	: Protéine C réactive
CVC	: Circulation veineuse collatérale
ETF	: Echographie trans-fontanelle
GB	: Globule blanc
GR	: Globule rouge
GY	: Gray
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IHH	: Hémangioendothéliome hépatique infantile
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IV	: Intraveineuse
NFS	: Numération formule sanguine
PNN	: Polynucléaire neutrophile
TCA	: Temps de céphaline activée
TDM	: Tomodensitométrie
TH	: Transplantation hépatique
TP	: Taux de prothrombine
VS	: Vitesse de sédimentation
VSH	: Veine sus hépatique



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPEL	3
I. RAPPEL ANATOMIQUE DU FOIE	4
A. Anatomie descriptive	4
1.Morphologie externe	4
2.Moyens de fixité	5
B. Anatomie topographique.....	6
C. Anatomie fonctionnelle vasculaire	6
1. Division des pédicules glissoniens	7
2. Systématisation des veines sus-hépatiques	8
3. Scissures sus-hépatiques	8
4. Segmentation hépatique.....	8
5. Autres systématisations	11
D. Pédicule hépatique	11
1. Veine porte	11
2. Artères hépatiques	12
3. Voies biliaires extra-hépatiques	12
4. Relation anatomique des différents éléments vasculaires du pédicule...	13
II.ANATOMIE CHIRURGICALE DU FOIE	13
1. Les voies d'abord	13

2. Les variantes anatomiques	13
2-1 Variantes de la vascularisation hépatique extrinsèque	14
a. Variantes artérielles	14
b. Variantes portales	15
c. Variantes veineuses hépatiques	16
2-2. Anatomie des voies biliaires intra-hépatiques et pédiculaires.	17
a. Anatomie modale	17
a-1. Les voies biliaires intra-hépatiques	17
a-2. La voie biliaire principale pédiculaire	18
a-3. Le canal cystique.	19
b. Variantes anatomiques des voies biliaires	19
III. LES HEPATECTOMIES	21
IV. RAPPEL HISTOLOGIE NORMALE DU FOIE	26
MATERIEL ET METHODE	28
1. MATERIEL	29
2. METHODE DE TRAVAIL	29
a. Cas n° :1	29
Observation médicale n°1	29
b. Cas n° :2	37
Observation médicale n°2	37

RESULTATS	44
I.EPIDEMIOLOGIE	45
1. Fréquence	45
2. Répartition en fonction de l'âge	45
3. sexe	45
4. Antécédents	45
II. L'ETUDE CLINIQUE	45
1. circonstances de découverte	45
2. Examen clinique	45
III. ETUDE PARACLINIQUE	46
1. Imagerie	46
2. Les examens biologiques	47
IV. LE TRAITEMENT	47
1. Premier cas	47
2. Deuxième cas	47
V. EVOLUTION	48
DISCUSSION	49
I.GENERALITE SUR LES HEMANGIOMES HEPATIQUES	50
II.HEMANGIOMES HEPATIQUES	51
1.Epidémiologie	51

2.Diagnostic positif	51
a. Diagnostic clinique	51
b. Diagnostic biologique.....	52
c. Diagnostic radiologique.....	52
c-1. Place de l'échographie	53
c-2. Place de l'échographie DOPPLER	54
c-3. Place de la tomodensitométrie.....	56
c-4. Place de l'imagerie par résonance magnétique (IRM)	58
c-5. Place de l'artériographie	61
c-6. Place de scintigraphie.....	62
d. Diagnostic histologique	62
3.Diagnostic différentiel	63
4.Evolution et Complications.....	63
4.1. Evolution	63
4.2. Complications	63
a. Insuffisance cardiaque	64
b. Thrombopénie	64
c. L'hypertension artérielle pulmonaire	64
d. L'insuffisance hépatocellulaire	65
III. TRAITEMENT	65

1. But du traitement	65
2. Moyens thérapeutiques	65
A. Abstention thérapeutique	66
B. Moyens chirurgicaux	66
1. Résection chirurgicale	66
2. Enucléation	71
3. Transplantation hépatique	71
4. Ligature de l'artère hépatique	72
C. Moyens non chirurgicaux	72
1. Corticoïdes	72
2. Interféron- α	73
3. Propranolol	74
4. Radiothérapie	74
5. Embolisation	75
6. Sclérothérapie	76
IV. INDICATIONS THERAPEUTIQUES	77
CONCLUSION	81
RESUMES	83
REFERENCES	87



INTRODUCTION

L'hémangiome hépatique infantile est la tumeur hépatique bénigne la plus fréquente de la petite enfance.

C'est un néoplasme bénin des cellules endothéliales qui présentent une croissance postnatale rapide suivie d'une involution lente pendant l'enfance.

Néanmoins, environ 10 % à 20% des HHI causent des complications qui menacent la vie.

Les progrès réalisés par l'imagerie médicale permettent de parvenir au diagnostic dans plus de 90% des cas. Mais s'il persiste un doute diagnostique, une preuve histologique est nécessaire.

Les hémangiomes hépatiques n'ont pas de symptomatologie spécifique et, la plupart du temps, sont découverts fortuitement lors d'un examen d'échographie demandé pour une autre raison.

L'étude a été faite sur une série de 02 cas d'hémangiome hépatique, hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique "A" de l'hôpital d'enfants de Rabat, entre l'année 2004 et 2016.

Le but de notre étude est de rassembler les connaissances acquises sur les hémangiomes hépatiques. Tout en analysant les données de la littérature, nous évoquerons les difficultés du choix thérapeutique dans cette pathologie tumorale bénigne dont les rares complications sont dominées par le risque de rupture.



RAPPEL

I. RAPPEL ANATOMIQUE DU FOIE (1, 2,3)

A. Anatomie descriptive : (1,2)

1. Morphologie externe :

Le foie est situé dans l'étage sus-mésocolique de la cavité abdominale, sous la coupole diaphragmatique droite. Il occupe l'hypochondre droit et une partie de l'épigastre. C'est un organe plein, de coloration rouge brune, de consistance ferme, fait d'un parenchyme friable entouré d'une capsule mince. Cette capsule est appelée « la capsule de Glisson » qui est péritonisée.

Ses dimensions varient avec l'âge et le sexe.

Le foie possède 3 faces :

La face supérieure ou diaphragmatique : moulée sur le diaphragme, large dans sa partie droite et effilée vers la gauche. Cette face donne insertion au ligament falciforme qui sépare le foie en 2 lobes droit et gauche. La face postérieure de forme triangulaire, à base droite, est pratiquement verticale, et se moule sur la veine cave, et sur la convexité de la colonne vertébrale.

La face inférieure ou viscérale est oblique en bas, en avant et vers la gauche, parcourue par 3 sillons :

- Un sillon transversal : correspond au hile hépatique.
- Un sillon antéro-postérieur droit : correspond au lit de la vésicule biliaire ou fossette cystique.

- Un sillon antéro-postérieur 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 de la veine d'Arantius.
- Ces trois sillons divisent la face inférieure en quatre parties :
- Une partie droite : correspond à une partie du lobe droit.
- Une partie gauche : correspond au lobe gauche.
- Une partie centrale antérieure, le lobe carré, limitée par le sillon ombilical à gauche, le lit vésiculaire à droite et le hile hépatique en arrière.
- Une partie centrale postérieure, le lobe de Spigel, située entre le sillon d'Arantius et la veine inférieure.

2. Moyens de fixité :

Le foie est amarré d' une part à son pédicule et d' autre part à la paroi abdominale, ces moyens de fixité sont :

- Les veines sus-hépatique sont courtes, et adhèrent le foie à la veine cave inférieure.
- Le pédicule hépatique constitue un moyen accessoire de fixité.
- Le ligament phréno-hépatique qui unit la face postérieure du foie au diaphragme.
- Les ligaments péritonéaux représentés par :
 - ✓ Le ligament coronaire s'étend de la face postérieure du foie au diaphragme, et à la paroi abdominale antérieure. Ses deux extrémités latérales constituent les ligaments triangulaires droit et gauche.

- ✓ Le ligament coronaire se poursuit vers l'avant par le ligament falciforme ou ligament suspenseur. Ce dernier relie la face supérieure du foie au diaphragme et à la paroi abdominale antérieure. Il contient le ligament rond, qui s'étend du bord antérieur du foie jusqu'à l'ombilic.
- Le petit épiploon qui relie le foie à la petite courbure de l'estomac et au premier duodénum.

B. Anatomie topographique : (1,3)

Le foie occupe la partie droite et médiane de l'étage sus- mésocolique, et contracte des rapports avec le diaphragme et les viscères abdominaux, ainsi :

*La face supérieure répond au diaphragme, et par l'intermédiaire duquel, de droite à gauche, elle répond à la face inférieure de la plèvre, du poumon droit, à la face inférieure du cœur, et en partie au poumon gauche.

- La face postérieure répond à la partie verticale du diaphragme, également à la veine cave inférieure, à la surrénale droite, et au pôle supérieur du rein droit.
- La face inférieure répond immédiatement au pédicule hépatique, à la voie biliaire accessoire. Elle répond de droite à gauche à l'angle colique droit, au colon transverse, à la tête du pancréas, au premier et au deuxième duodénum, au pylore, à l'antrum pylorique et au petit épiploon.

C. Anatomie fonctionnelle vasculaire :

L'anatomie fonctionnelle décrite par Couinaud (1), est basée sur la vascularisation à l'intérieur du parenchyme hépatique.

Le foie est un organe porte, interposé entre la circulation porte et la circulation cave.

L'apport artériel par l'intermédiaire de l'artère hépatique constitue 20% de l'apport sanguin total au foie.

L'ensemble de la veine porte, l'artère hépatique, et le canal biliaire cheminent à l'intérieur du parenchyme, entourés d'une émanation fibreuse de la capsule de Glisson, et constitue les pédicules glissoniens.

1. Division des pédicules glissoniens :

Au niveau du hile, le pédicule hépatique se divise en deux branches, droite et gauche, divisant le foie en deux parties : foie gauche et droit.

Le pédicule glissonien droit se divise en deux branches de deuxième ordre, antérieur et postérieur, et chacune de ses branches se divise en deux branches de troisième ordre.

Le pédicule glissonien gauche se divise en trois branches, une postérieure et deux antérieures.

Chaque pédicule glissonien de troisième ordre, vascularise et draine la bile d'un territoire appelé segment.

Chaque territoire indépendant des autres, peut être clivé sans retentissement sur le reste du parenchyme ; c'est la base de la chirurgie hépatique.

Entre les segments, cheminent les veines sus-hépatiques.

2. Systématisation des veines sus-hépatiques :

Trois veines sus-hépatiques principales divisent le foie en quatre secteurs, dont les frontières (scissures) n'apparaissent pas à la surface du foie :

- La veine sus-hépatique droite, draine les secteurs antérieurs et postérieurs du foie droit.
- La veine sus-hépatique médiane et la veine sus-hépatique gauche.
- Le lobe caudé a des veines sus-hépatiques indépendantes qui se jettent directement dans la veine cave.

3. Scissures sus-hépatiques :

Elles sont délimitées par les veines sus-hépatiques, ce sont :

- La scissure sagittale : correspond au plan passant par la veine sus-hépatique médiane ou sagittale, c'est le plan de séparation entre les foies droit et gauche (ligne de passage des hépatectomies droite et gauche)
- La scissure droite : correspond au trajet de la veine sus-hépatique droite, et divise le foie droit en deux secteurs : antérieur ou paramédian, et postérieur.
- La scissure gauche : correspond au trajet de la veine sus-hépatique gauche, et sépare le foie gauche en deux secteurs : paramédian gauche, et latéral gauche.

4. Segmentation hépatique:

Les pédicules glissoniens permettent de définir 8 segments :

- Le segment 1 : c'est le lobe de Spiegel ou le secteur dorsal

- Le segment 2 : c'est le secteur latéral gauche.
- Les segments 3 et 4 : correspondent au secteur paramédian gauche.
- Les segments 5 et 8 : correspondent au secteur antérieur droit ou paramédian droit. Les segments 6 et 7 correspondent au secteur postérieur droit ou latéral droit.

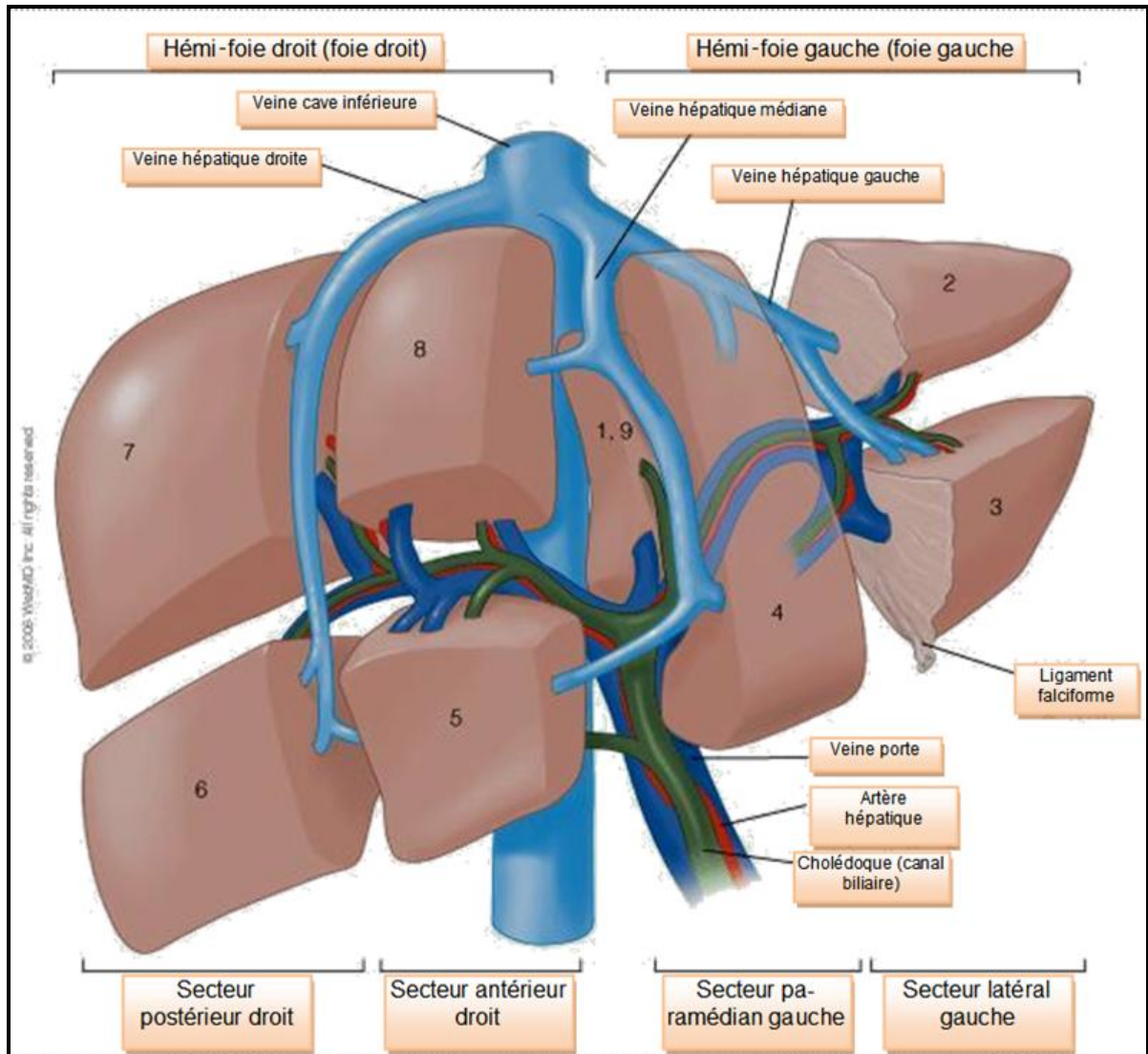


Figure.1: Schéma montrant les segments du foie. (Couinard) (6)

5. Autres systématisations :

A côté de l'anatomie de Couinaud (C), d'autres systématisations sont utilisées notamment par les anglo-saxons : celle de Healet et Schory (HS), ainsi :

- Les lobes gauche et droit de HS correspondent au foie droit et gauche de Couinaud.
- Les segments de HS correspondent aux secteurs de C et les portions aux segments.

Cela cause une confusion de nomenclature puisqu'un segment de HS est constitué par deux segments de Couinaud.

D. Pédicule hépatique :

Il signe en général le pédicule sous hépatique, il est contenu dans la partie inférieure et droite du petit épiploon.

Il groupe les structures vasculaires qui apportent le sang au foie, la veine porte et les artères hépatiques et les voies biliaires extra-hépatiques.

1. Veine porte :

Elle naît de la confluence de trois troncs veineux : la veine mésentérique supérieure, la veine splénique et la veine mésentérique inférieure.

Arrivant au niveau du hile, elle se divise en deux branches qui pénètrent le parenchyme hépatique.

2. Artères hépatiques :

Dans 60% des cas (1), il existe une seule artère, c'est l'artère hépatique commune. Elle prend naissance du tronc coeliaque et qui après naissance de l'artère gastroduodénale, prend le nom de l'artère hépatique propre.

Au niveau du hile, cette hépatique propre se divise en deux branches suivant la division de la veine porte.

Dans 19% des cas l'artère hépatique propre ne vascularise que le foie droit ou gauche, et une artère hépatique gauche ou droite vascularise le territoire restant.

Dans 12% des cas, deux artères hépatiques droite et gauche, se partagent la vascularisation, ou l'une assure la totalité.

Dans 6% des cas, l'artère hépatique moyenne se divise précocement avant la naissance de l'artère gastroduodénale.

3. Voies biliaires extra-hépatiques :

Les canaux hépatiques droit et gauche forment la voie biliaire principale ou hépato-cholédoque.

La vésicule biliaire et le canal cystique qui s'abouche au niveau de la voie biliaire principale constituent la voie biliaire accessoire.

Les anomalies des voies biliaires sont fréquentes et peuvent être de nombre ou de situations. La convergence des canaux hépatiques peut se faire de plusieurs façons ainsi le canal sectoriel droit peut s'aboucher dans la branche gauche, dans la bifurcation ou directement dans le canal hépatique.

4. Relation anatomique des différents éléments vasculaires du pédicule:

La veine hépatique est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

La voie biliaire principale est située le long du bord droit de la veine porte.

L'artère hépatique est située le long du bord gauche de la veine porte en position épi-portale.

II. ANATOMIE CHIRURGICALE DU FOIE :

1. Les voies d'abord :

L'incision sous-costale droite constitue la voie d'abord habituelle en chirurgie hépatique. Une incision bi-sous-costale, qui épouse la forme du rebord costal et est située à deux travers de doigt sous les côtes, prolongée plus à droite (jusqu'à la ligne axillaire moyenne) qu'à gauche (ligne médio-claviculaire) avec un refend médian jusqu'au sternum est utilisée en chirurgie de greffe hépatique.

Dans certains cas une incision médiane est utilisée. L'incision sous-costale droite complétée par un refend médian, appelé incision de Makuuchi, est également utilisée. Toutes ces incisions sont longues, parce que le foie est un organe volumineux et qui est solidement attaché au diaphragme et à la paroi postérieure. (6)

2. Les variantes anatomiques :

La connaissance de l'anatomie du foie a grandement progressé durant les vingt dernières années. Les efforts combinés des anatomistes et les équipes chirurgicales a permis de séparer le foie en plusieurs unités fonctionnelles indépendantes, les segments hépatiques. Chacun de ces segments est

indépendants ayant un pédicule artério-porte, une voie biliaire de drainage, et une veine hépatique propre. Cependant, ces différents éléments sont sujets à de nombreuses variations anatomiques. La chirurgie moderne du foie nécessite une connaissance parfaite de ces variantes, pour pouvoir assurer un geste adapté en limitant le risque opératoire. Un certain nombre de variantes anatomiques vasculaires et biliaires peuvent modifier la technique chirurgicale, et parfois contre-indiquer le geste. (7)

2-1 Variantes de la vascularisation hépatique extrinsèque :

a. Variantes artérielles :

Ces variantes sont fréquentes et leur reconnaissance est utile avant une intervention portant sur le foie ou le pancréas, ou un acte de radiologie interventionnelle utilisant un abord artériel. L'artère hépatique moyenne, qui est la seule artère hépatique dans 70 % des cas, se divise le plus souvent à la partie moyenne du pédicule hépatique en une branche destinée au foie gauche et une branche destinée au foie droit. Dans 5 % des cas, elle se divise au pied du pédicule hépatique voire en amont avec une disposition particulière : la branche droite passe habituellement en arrière du tronc porte dans le pédicule hépatique et la branche gauche donne naissance à l'artère gastrique droite (pylorique) et à l'artère gastroduodénale.

La persistance et/ou la régression anormale des artères hépatiques embryonnaires (qui sont au nombre de trois) expliquent les variantes les plus fréquentes. Dans 15 à 20 % des cas, il existe en plus de l'artère hépatique moyenne une artère hépatique droite née de l'artère mésentérique supérieure et gagnante le pédicule hépatique en passant en arrière du pancréas et de la veine

porte. Cette artère hépatique droite est la seule artère hépatique dans 3 % des cas. Dans environ 10 % des cas, il existe en plus de l'artère hépatique moyenne, une artère hépatique gauche née de l'artère gastrique gauche (coronaire stomachique) et gagnant le pédicule hépatique en cheminant dans la partie haute du petit épiploon. Cette artère hépatique gauche née de la gastrique gauche est la seule artère hépatique dans moins de 1 % des cas. Les trois artères hépatiques (gauche, médiane et droite) persistent simultanément dans 2 à 3 % des cas.

Lorsqu'elles coexistent avec une artère hépatique moyenne, les artères de type gauche ou droite sont appelées « accessoires » et ont un territoire variant entre un sous-segment et un héli-foie. Ce territoire peut être anatomiquement considéré comme terminal bien que, dans de rares cas, il existe dans le hile hépatique des anastomoses à plein canal entre l'artère accessoire et l'artère hépatique moyenne. Sur le plan fonctionnel, il existe toujours entre les territoires des deux artères des possibilités de suppléance, qui peuvent cependant ne pas être suffisamment fonctionnelles en particulier sur foie transplanté. (7)

b. Variantes portales :

La bifurcation portale modale existe dans 70 à 80 % des cas.

La variante la plus fréquente (15-20 %) est l'absence de tronc de la branche portale droite qui peut être le fait d'une trifurcation (gauche, antérieure droite, postérieure droite) (10 %), ou de la naissance précoce sur le tronc porte d'une branche destinée à tout ou partie du secteur postérieur droit (5 %), ou encore de la naissance sur la branche portale gauche d'une branche destinée au secteur antérieur droit (2 %). Dans ces deux dernières variantes, la veine porte se divise au niveau du hile en une branche portale gauche et une branche sectorielle droite.

Les variantes exceptionnelles sont :

- L'absence totale de bifurcation portale avec naissance successive en intra parenchymateux des différentes branches sectorielles et segmentaires ;
- L'agénésie de la branche portale gauche ou de la branche portale droite qui s'accompagne d'une agénésie parenchymateuse homolatérale.

L'agénésie du foie gauche peut être associée à un volvulus intra-thoracique de l'estomac et celle du foie droit à une hypertension portale ;

- une veine porte pré-duodénale qui est parfois associée à l'existence d'anomalies de la veine cave inférieure, de rates multiples, d'anomalies de la rotation mésentérique et d'une atrésie des voies biliaires;
- une agénésie du tronc de la veine porte avec abouchement du confluent spléno-mésaraïque dans le système cave inférieur.

c. Variantes veineuses hépatiques :

Elles sont plus rares que les précédentes. Il s'agit essentiellement :

- de l'absence du tronc commun des veines médiane et gauche (observée dans environ 15 % des cas);
- de l'existence d'une volumineuse veine hépatique accessoire inférieure drainant le secteur postéro-inférieur du foie droit et visible en imagerie (15- 20%) ;
- de l'hypoplasie de la veine hépatique droite (environ 5 % des cas), alors très souvent associée à la variation précédente ;

- d'un dédoublement de la veine hépatique gauche en raison de l'absence de convergence des veines des segments II et III ;
- d'un dédoublement de la veine hépatique moyenne du fait de l'existence d'une veine du segment IV (veine scissurale) se jetant dans le tronc commun des veines hépatiques médiane et gauche ou dans la veine hépatique gauche.

2-2. Anatomie des voies biliaires intra-hépatiques et pédiculaires.

L'étude de l'anatomie des voies biliaires intra-hépatiques dérive directement de celle de la segmentation hépatique. La prévention des traumatismes de la voie biliaire principale au cours des cholécystectomies repose sur une bonne connaissance de l'anatomie de la terminaison de la voie biliaire accessoire et de ses variations. (7)

a. Anatomie modale :

a-1. Les voies biliaires intra-hépatiques

Elles sont formées des canaux sous-segmentaires, segmentaires, et sectoriels. Une sous-segmentation hépatique a été décrite avec une nomenclature spécifique dont la connaissance est surtout utile dans la chirurgie des cancers du hile, en vue d'un drainage biliaire percutané extensif. La vascularisation des voies biliaires intra-hépatiques est assurée essentiellement par les artères et accessoirement par les branches portales des pédicules glissonniens correspondants.

Les canaux sous-segmentaires, segmentaires et sectoriels se réunissent pour former les canaux hépatiques droit et gauche.

Le canal droit est court (1 cm environ) et son trajet est principalement intraparenchymateux.

Le canal hépatique gauche est plus long (1 à 3 cm), et son siège est principalement extra-parenchymateux.

Ces deux canaux sont situés dans le plan de la plaque hilare à laquelle ils adhèrent et qui assurent leur vascularisation de contact par des vaisseaux de petite taille issus des branches de l'artère hépatique.

La convergence biliaire supérieure est située à la partie droite du hile hépatique, toujours en situation crâniale par rapport à la bifurcation artérielle et sensiblement à la même hauteur que la bifurcation portale qui est plus postérieure. Le toit de la convergence biliaire supérieure est formé par la plaque hilare qui est un épaississement fibreux localisé de la capsule hépatique.

Les canaux du secteur dorsal du foie (segments I et IX) sont multiples, très courts et s'abouchent dans les canaux hépatiques droit et gauche à hauteur de la convergence biliaire supérieure. Cette disposition explique qu'une résection du secteur dorsal soit parfois associée à une résection de la convergence biliaire supérieure pour cancer.

a-2. La voie biliaire principale pédiculaire

Elle est formée du canal hépatique commun et du canal cholédoque. Elle est située en avant et à droite du pédicule hépatique. Les principaux rapports du canal hépatique commun sont : en arrière la branche droite de l'artère hépatique moyenne, et à gauche la branche gauche de l'artère hépatique moyenne. Les principaux rapports du cholédoque pédiculaire sont : en arrière la veine porte, à

gauche l'artère hépatique moyenne et en avant le premier duodénum pour la partie basse du cholédoque.

La vascularisation de la convergence biliaire supérieure et du canal hépatique commun est assurée par les branches de l'artère hépatique moyenne, principalement la branche droite. Le canal cholédoque est vascularisé par des collatérales de l'artère gastroduodénale et de l'arcade pancréatico-duodénale postérieure.

a-3. Le canal cystique.

Il s'abouche dans la voie biliaire principale au niveau du confluent biliaire inférieur. Celui-ci a une disposition modale avec un abouchement du canal cystique à droite, de la voie biliaire principale dans sa portion sus-pancréatique dans environ 75 % des cas.

b. Variantes anatomiques des voies biliaires

La convergence biliaire supérieure modale existe dans environ 60 % des cas. La disposition des voies biliaires intra hépatiques est classiquement calquée sur celle des branches portales intra-hépatiques, mais ceci est inconstant. Ainsi, l'absence de canal hépatique droit (environ 35 % des cas) est environ deux fois plus fréquente que l'absence de branche portale droite.

En cas d'absence de canal hépatique droit, les variantes intéressent préférentiellement le secteur postérieur droit : abouchement de tout ou partie du canal sectoriel postérieur droit dans le canal gauche (15-20 %), abouchement de tout ou partie du secteur postérieur droit à la partie moyenne du canal hépatique commun (5 %), ou confluence directe des deux canaux sectoriels droits avec le canal gauche (10-15 %). L'abouchement de tout ou partie du canal sectoriel

antérieur droit dans le canal gauche est également possible. L'absence de canal hépatique gauche (avec soit convergence unique des canaux segmentaires des segments II, III et IV, soit une convergence séparée des segments III et IV avec le segment II) est observée dans 0,5 % à 1 % des cas.

Les variations anatomiques biliaires semblent indépendantes des variations artérielles. Une disposition artérielle modale ne coexiste avec une disposition biliaire modale que dans 25 % des cas seulement. Ceci explique la fréquence des contre-indications (ou difficultés) exclusivement biliaires ou artérielles au partage de greffon hépatique cadavérique ou au prélèvement d'un foie gauche chez un donneur vivant.

La convergence biliaire inférieure à une localisation basse sur la voie biliaire principale rétro-pancréatique dans 20 % des cas. Dans environ 5 % des cas, le canal cystique a un trajet spiralé et passe en arrière de la voie biliaire principale pour se terminer à sa gauche. Le drainage de tout ou partie du segment V dans la vésicule via un canal hépatocystique ou directement dans le canal cystique sont les variantes pouvant expliquer la survenue d'une fistule biliaire après cholécystectomie. Les anomalies de position de la vésicule sont représentées par les exceptionnelles vésicules intrahépatiques, les vésicules « flottantes » reliées au foie par un méso très lâche, et les vésicules situées « à gauche ». La fréquence des vésicules situées « à gauche » est de 0,2 % à 0,3 % ; dans cette variante, la vésicule est située à la face inférieure du foie dans le sillon du ligament rond du fait d'une agénésie du segment IV ou d'une dextroposition du ligament rond alors associée à des anomalies de la distribution portale intra-hépatique. (7)

III.LES HEPATECTOMIES

Selon les données anatomiques, les hépatectomies typiques ou anatomiques sont les exérèses de parenchyme hépatique réalisées le long des scissures anatomiques. À l'inverse, les hépatectomies atypiques ou non anatomiques sont des résections d'une partie du parenchyme hépatique non délimitées par la scissure anatomique. Le terme d'hépatectomie réglée signifie que le contrôle vasculaire des pédicules hépatiques a été le premier temps de l'hépatectomie (5). (Figure.1, 2, 3,4)

Suivant l'anatomie de Couinaud il existe cinq hépatectomies majeures principales:

- L'hépatectomie droite qui enlève les segments 5, 8, 6 et 7 ;
- L'hépatectomie gauche qui enlève les segments 4, 2 et 3, et où la ligne de section passe le long de la scissure hépatique médiane ou sagittale ;
- Les trisegmentectomies 4-5-6, 8-5-4 et 5-4-1 qui sont en fait des hépatectomies centrales ;
- 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 ;
- Les hépatectomies superélargies 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 et 1, ou aux segments 8 et 5.

Enfin, les autres résections hépatiques anatomiques sont des exérèses limitées correspondant à l'ablation d'un ou de plusieurs segments en accord avec la segmentation de Couinaud : il s'agit des segmentectomies et des bi- ou trisegmentectomies. La lobectomie gauche (bisegmentectomie 2 et 3) est un terme consacré par l'habitude. Surtout chez le cirrhotique, ou au cours des ré-hépatectomies, l'exérèse peut être limitée à une partie (anatomique) d'un segment; on parle alors de sous-segmentectomie. (5)

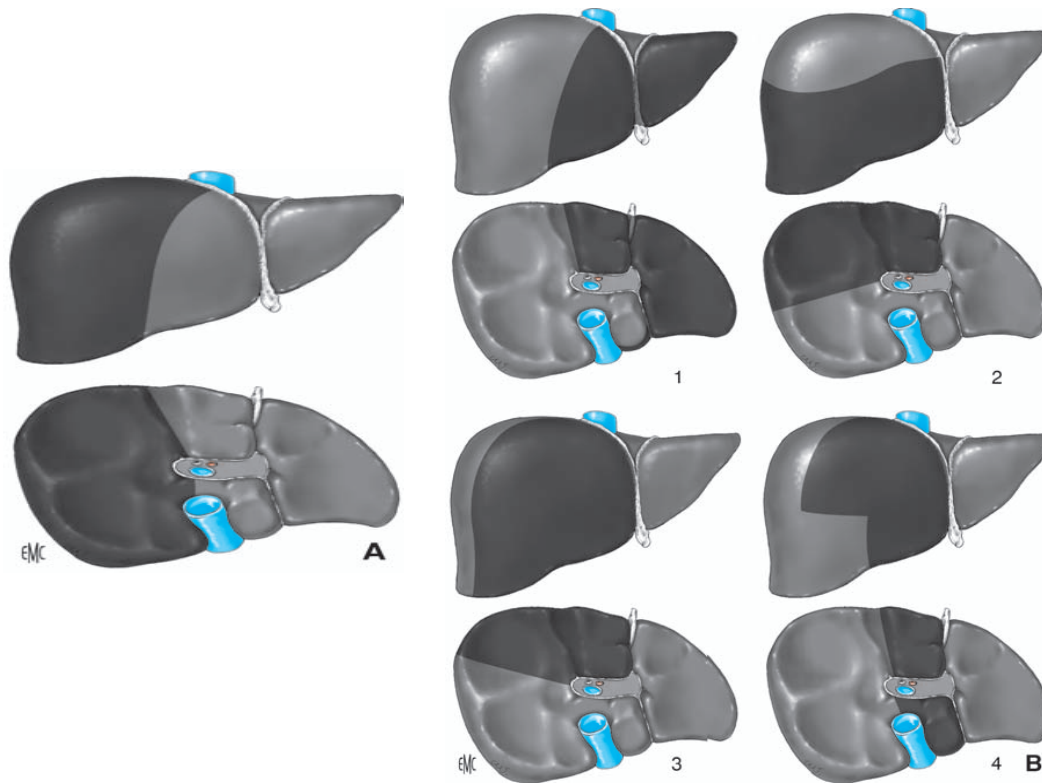


Figure. 2: Hépatectomies majeures comportant l'exérèse d'au moins trois segments hépatiques. (5)

A : Quatre segments : hépatectomie droite (segments 5, 6, 7 et 8).

B : Trois segments. 1. Hépatectomie gauche (segments 2, 3 et 4) ;

3. trisegmentectomies 4, 5 et 6; 3. Trisegmentectomies 4, 5 et 8 ; 4. Trisegmentectomies 1,4 et 5.

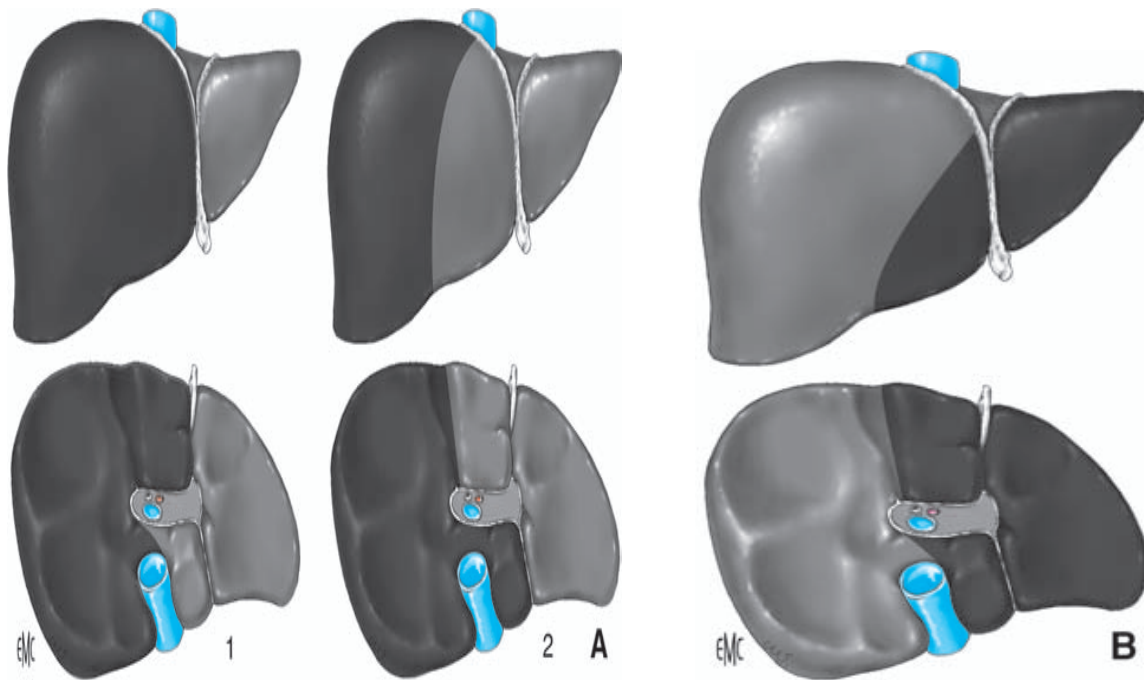


Figure.3 : Hépatectomies élargies. (5)

A : Exérèse de cinq segments. 1. Hépatectomie droite élargie au segment 4 ; 2. hépatectomie droite élargie au segment 1.

B : Exérèse de quatre segments : hépatectomie gauche élargie au segment 1.

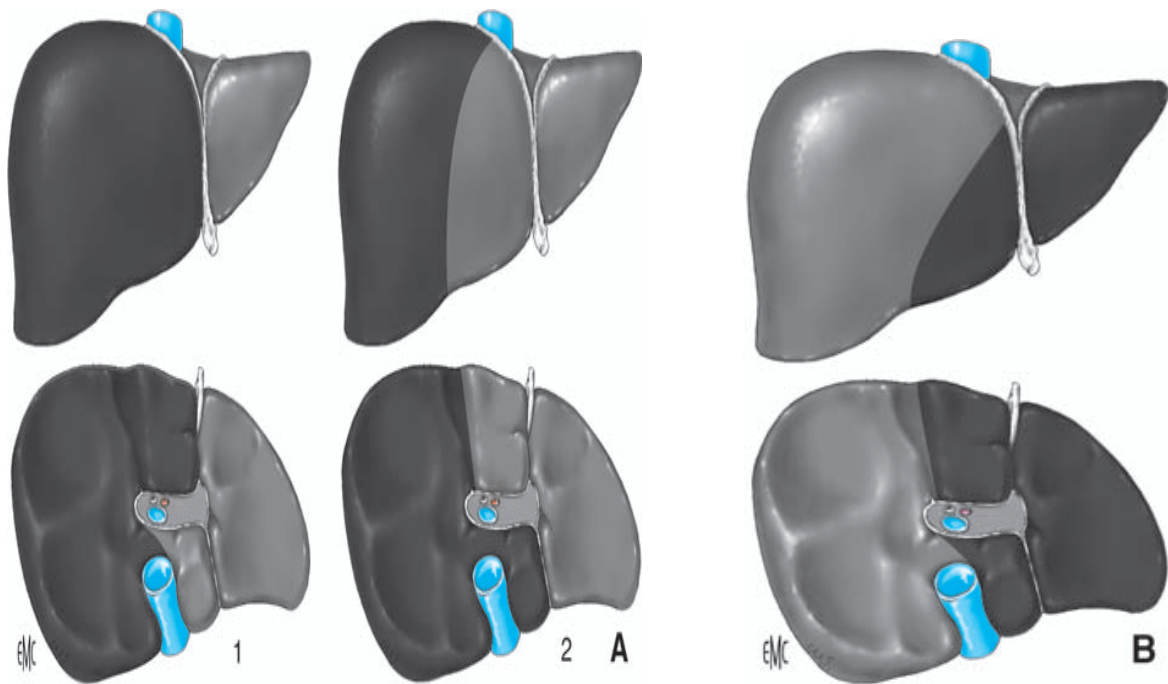


Figure.4 : Hépatectomies superélargies (5)

A : Exérèse de six segments. 1. Hépatectomie droite élargie aux segments

4 et 1 ; 2. Hépatectomie gauche élargie aux segments 8, 5 et 1.

B : Exérèse de cinq segments : hépatectomie gauche élargie aux segments 8 et 5.

IV. RAPPEL HISTOLOGIE NORMALE DU FOIE :

Le foie est le plus volumineux organe du corps humain (jusqu'à 1500 g chez l'adulte). Il est responsable de multiples fonctions, en particulier de la destruction des vieilles hématies, de sécrétions exocrines (bile) et endocrines (protéines et lipoprotéines plasmatiques), du métabolisme glucidique, lipidique et de certaines vitamines, et du métabolisme de certaines substances toxiques (1,2).

Le foie est un organe richement vascularisé avec un flux sanguin important (environ 25% du débit cardiaque) et une vascularisation mixte. Un tiers du flux sanguin hépatique provient de l'artère hépatique, branche du tronc coeliaque. Les deux tiers restants sont proviennent de la veine porte issue des veines mésentériques et splénique, drainant la plus grande partie du tube digestif et la rate.

L'unité morphologique du foie est le lobule hépatique (le foie contenant 50 000 à 60 000 lobules), de forme polyédrique, composé de cordons d'hépatocytes d'organisation radiaire autour d'une veine centrolobulaire qui se jettera dans la veine hépatique. Les capillaires sinusoïdes, qui séparent les rangées d'hépatocytes et convergent vers la veine centrolobulaire, ont un endothélium discontinu constitué de cellules endothéliales et de cellules phagocytaires, les cellules de Küppfer, et ne possèdent pas de membrane basale ; entre les hépatocytes et les sinusoïdes l'espace de Disse permet le drainage lymphatique. Les travées d'hépatocytes forment les canalicules biliaires, d'orientation radiaire, qui n'a pas de paroi propre.

Les septa interlobulaires contiennent les espaces portes composés d'un tissu fibreux dans lequel se trouvent une artériole hépatique issue de l'artère hépatique,

une veinule porte issue de la veine porte, un canal biliaire constitué d'un épithélium cubique et recueillant le contenu des canalicules biliaires, et un canal lymphatique recueillant le contenu de l'espace de Disse.

L'organisation fonctionnelle du tissu hépatique est calquée sur l'architecture de la microcirculation hépatique. De ce fait l'unité fonctionnelle du foie est l'acinus hépatique, centré sur l'espace porte, et non le lobule hépatique centré sur la veine centrolobulaire.

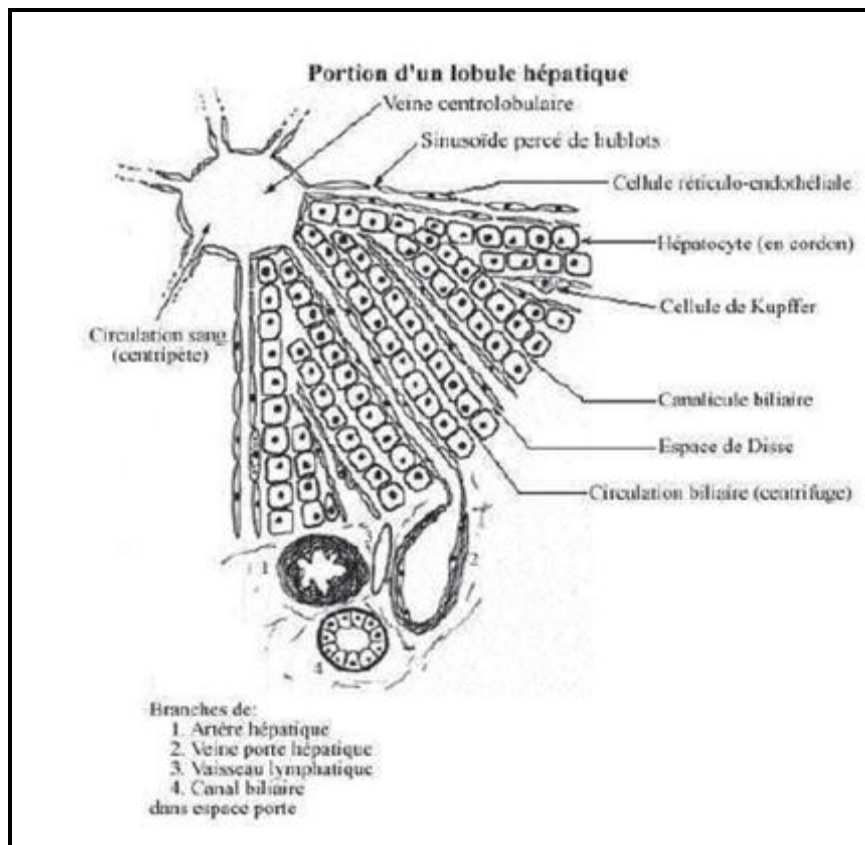


Figure.5 : Schéma d'un lobule hépatique(4)



*MATÉRIEL
ET
MÉTODE*

1. MATERIEL

Le but de notre travail est d'établir les indications thérapeutiques dans les hémangiomes hépatiques. Pour cela nous étudierons les particularités des différents moyens thérapeutiques en fonction des caractéristiques cliniques, paracliniques, anatomopathologiques et évolutives des hémangiomes. Les complications après chaque traitement seront également évaluées pour mieux définir sa place.

Afin de réaliser ce travail, nous avons consulté les documents suivants :

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

2. METHODE DE TRAVAIL

a. Cas n° :1

Observation médicale n°1 :

IDENTITE :

AMRANI Janat Adam, nourrisson de 3 mois et demi, de sexe masculin unique de sa famille, vaccination en cours, parents non consanguins, originaire de Tétouane.

MOTIF D'HOSPITALISATION :

Augmentation du volume abdominal.

ANTECEDENTS :

Grossesse bien suivie menée à terme, mère à 26 ans, G1P1, accouchement par voie basse médicalisé sans notion de détresse respiratoire ou de souffrance néonatale,

Nourrisson sous allaitement maternel exclusif depuis la naissance.

Pas de notion de contagé tuberculeux.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

Remonte à un mois avant le diagnostic par l'installation d'une augmentation progressive du volume abdominal sans troubles de transit.

EXAMEN CLINIQUE :

Nourrisson conscient, Poids : 5kg, T °: 37°C

Examen abdominale :

Présence de CVC à l'inspection.

Abdomen souple très distendu avec matité déclive, à la palpation masse épigastrique palpable et mobile avec ascite de grande abondance.

Examen cardio- vasculaire:

B1, B2 bien perçus.

Systole et diastole libres.

Examen pleuro-pulmonaire :

Vibrations vocales bien transmises.

Murmures vésiculaires bien perçues.

Pas de râles surajoutés.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen somatique est normal.

Conclusion :

Nourrisson de 3 mois et demi, sans antécédents pathologiques notables ayant présenté depuis un mois une distension abdominale et chez qui l'examen clinique a objectivé une circulation veineuse collatérale au niveau abdominal avec masse épigastrique palpable et mobile.

Il a été décelé une ascite de grande abondance sans autres signes associés.

Examens radiologiques :

Echographie abdominale :

Présence d'un processus lésionnel du segment III du foie gauche à développement exo-hépatique mesurant 65,4 x 43,6 x 53 mm, de contours polylobés réguliers, calcifié et hypervascularisé avec un vaisseau nourricier de 6 mm (tumeur vascularisé homogène), avec un épanchement péritonéal de grande abondance, cloisonné.

Tomodensitométrie abdominale :

Présence au niveau de la région épigastrique d'une masse kystique de contours polylobés, hypodense hétérogène, contenant en son sein des calcifications.

Cette masse prend fortement le contraste surtout en périphérie mesurant 63x 43x45mm refoulant le foie avec, par endroit, absence de liseré de séparation.

Epanchement de grande abondance en périphérie, péri-splénique et interanses.

Aspect TDM en rapport avec un angiome hépatique.

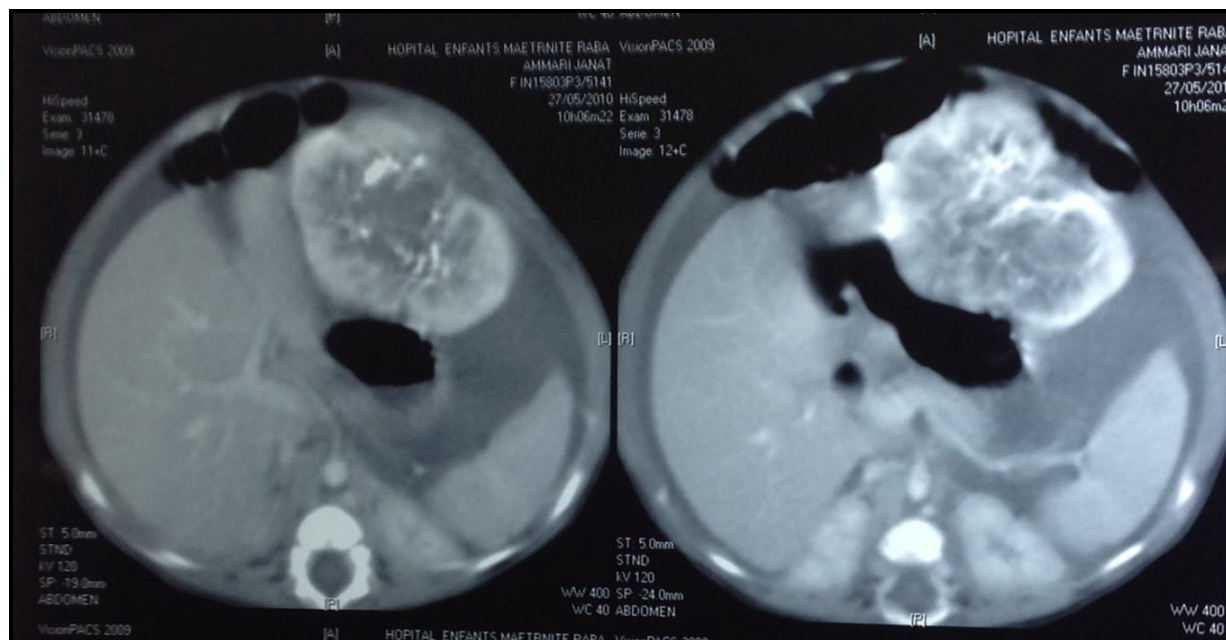


Figure 6 : coupe scanographique avec injection de produit de contraste objectivant une masse kystique de contours polylobés, hypodense hétérogène, contenant en son sein des calcifications mesurant 63x 43x45mm.

(Iconographie de l'hôpital d'enfant de rabat)

Angioscanner abdominal:

Processus lésionnel appendu au foie gauche au niveau de son bord inférieur, bien limité à contours lobulés hypodense, renfermant des calcifications en périphérie réalisant une couronne continue avec un remplissage centripète incomplet.

Ce processus mesure 58x55x40 mm et refoulant l'estomac vers l'arrière sans interface nette visible

Conclusion ; aspect TDM évoquant en premier lieu un hémangiome solitaire du foie appendu au foie gauche. Toutefois la présence d'ascite et l'absence de vaisseau nourricier ne peuvent écarter un éventuel hépatoblastome.

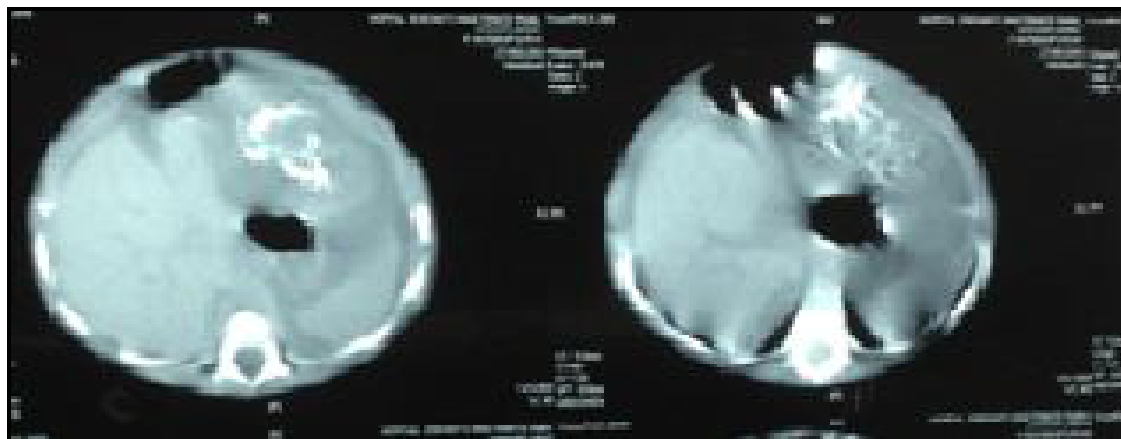


Figure 7 : coupe angioscanographique objectivant un processus lésionnel appendu au foie gauche, bien limité à contours lobulés, hypodense renfermant des calcifications en périphérie réalisant une couronne continue avec un remplissage centripète incomplet mesurant 58 x 55 x 40 mm.

(Iconographie de l'hôpital d'Enfant de Rabat)

Le reste du bilan radiologique :

Radiographie pulmonaire normale

Abdomen sans préparation (ASP) : normal

Echographie cardiaque : normale

Echographie trans-fontanelle (ETF) : normale

BILAN BIOLOGIQUE :

NFS: anémie hypochrome microcytaire à 9,3 g/dl

Ionogramme et bilan hépatique sont normaux.

Alpha-fœtoprotéine (AFP) : 365,06

Ponction d'ascite : liquide clair citrin.

Exsudat : protide : 38 g / l ; 50 GB ; 100°/° PNN ; 10 GR

L'examen direct et la culture sont négatifs.

AU TOTAL :

Il s'agit d'un nourrisson de 3 mois et demi, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques notables qui présente depuis un mois une distension abdominale évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'examen clinique a objectivé une circulation collatérale veineuse avec une ascite de grande abondance.

Les examens radiologiques et biologiques étaient en faveur d'une masse hépatique kystique bien limitée, de contours polylobés renfermant des calcifications en périphérie et réalisant une couronne continue avec un remplissage centripète pouvant être en rapport avec un hémangiome hépatique.

L'hamartome mésoenchymateux et l'hépatoblastome n'étaient pas écartés compte-tenu d'une AFP élevée à 365,06 ng/ml.

Seule la chirurgie et l'examen anatomopathologique peuvent trancher entre ces diagnostics.

Prise en charge chirurgicale :

Compte-rendu opératoire :

Malade sous anesthésie générale.

Incision trans-sus-ombilicale.

L'exploration trouve une masse polylobée de consistance ferme au dépend du lobe gauche du foie et se développant dans le ligament gastro-colique arrivant au contact de la grande courbure gastrique et du colon transverse.

Exérèse au bloc de la tumeur.

Hémostase soigneuse avec point en X.

Fermeture plan par plan sur drain de Redon.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

Macroscopie :

Masse hépatique arrondie pesant 35 g, mesurant 6,5 x 3,3 x 3 cm montrant une collerette de parenchyme hépatique mesurant 8 x 0,5 cm.

A la coupe, aspect blanchâtre solide avec une zone jaunâtre et calcifiée au centre, la surface de la pièce est encrée.

Une tranche de section est incluse en totalité.

Microscopie :

Prolifération vasculaire faite de petits capillaires parfois à lumière ectasique. Ces vaisseaux sont bordés de cellules endothéliales régulières turgescentes dépourvues d'atypies cytonucléaires, cette prolifération est largement remaniée par l'hémorragie et les calcifications.

En périphérie, le parenchyme hépatique est d'architecture conservée, faite de lobules délimités par des espaces portes de morphologie normale, parsemé par des éléments inflammatoires mononuclés.

L'analyse anatomopathologique était en faveur d'un hémangio-endothéliome infantile. (Voir figure 8).

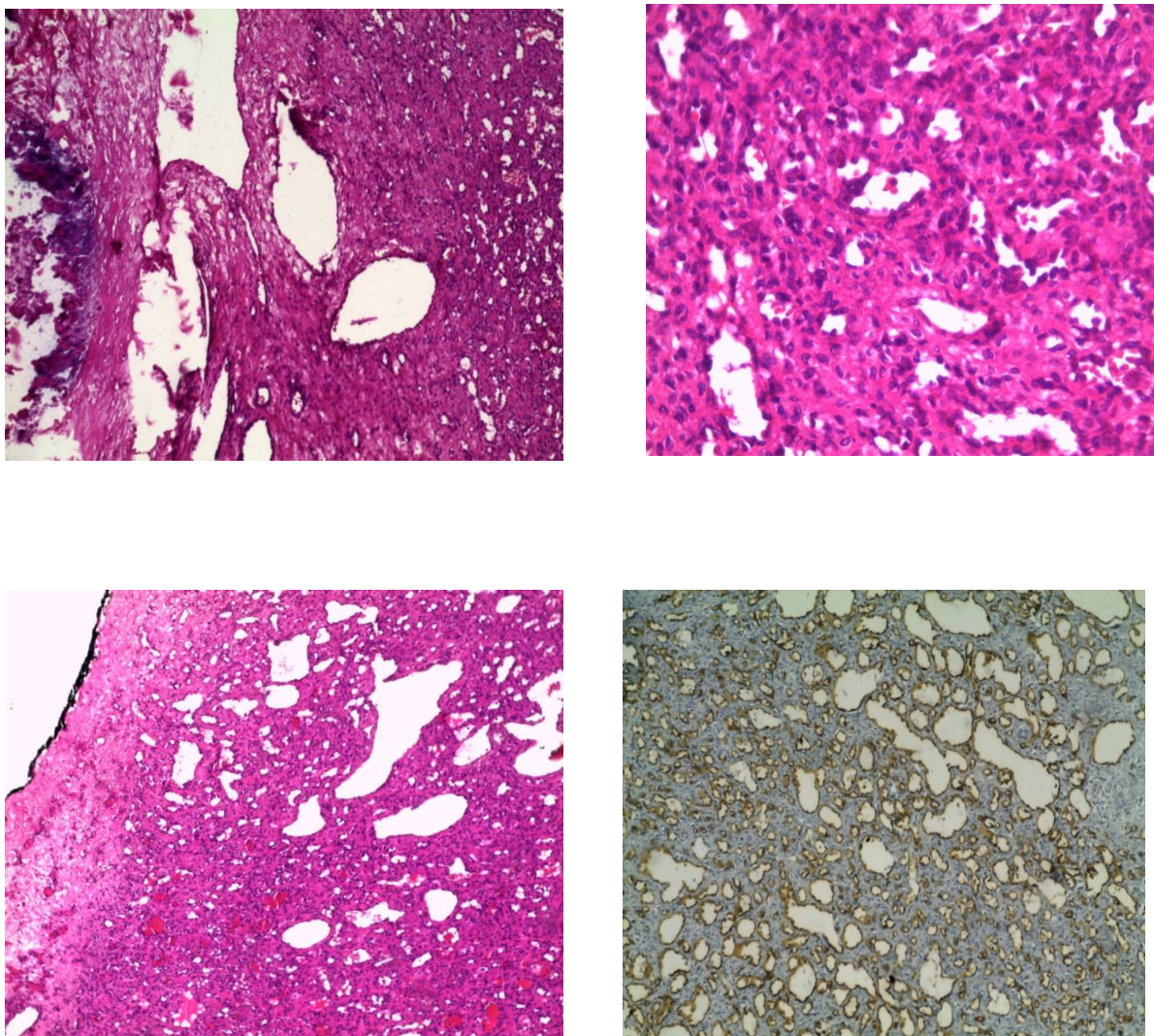


Figure 8 : Aspect anatomopathologique de l'hémangioendothéliome hépatique infantile (Image iconographique du laboratoire d'anatomie-pathologique de l'Hôpital d'Enfant de Rabat)

b. Cas n° :2

Observation médicale n°2 :

IDENTITE :

EL BOUAZZAOUI Omar, nouveau-né de sexe masculin, âgé d'un mois, 3^{ème} F3, vaccination en cours, parents non consanguins, originaire et habitant Sidi-Tayebi.

MOTIF D'HOSPITALISATION :

Prise en charge d'un processus lésionnel hépatique.

ANTECEDENTS :

Grossesse bien suivie, menée à terme, accouchement par voie haute pour bassin limite, sans notion de détresse respiratoire ou de souffrance néonatale,

Nourrisson sous allaitement maternel exclusif depuis la naissance.

Pas de notion de contagé tuberculeux.

Pas de cas similaire dans la famille.

HISTOIRE DE LA MALADIE :

Découverte fortuite d'une formation hépatique lors d'une échographie anténatale, avec à la naissance état général conservé.

EXAMEN CLINIQUE :

Nouveau-né tonique, rose, réactif, en bon état général, apyrexique, conjonctives normo-colorées.

Fontanelles antérieures étendues.

Examen abdominale :

Abdomen souple, non douloureux.

Pas d'hépatomégalie.

Pas de splénomégalie.

Examen cardio- vasculaire:

B1, B2 bien perçus.

Systole et diastole libres.

Examen pleuro-pulmonaire :

Vibrations vocales bien transmises.

Murmures vésiculaires bien perçus.

Pas de râles.

Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

Conclusion :

Nouveau-né d'un mois, sans antécédents pathologiques notables chez qui au cours d'une échographie anténatale a été découvert un processus lésionnel.

L'examen clinique été sans particularité notable.

Examens radiologiques :

Echographie abdominale :

Foie de taille normale, de contours réguliers ; présence au niveau du segment VI/VII d'un processus lésionnel, mal limité, d'échostructure échogène

hétérogène, renfermant des lésions kystiques et des macrocalcifications de composante solide échogène.

Ce processus tumoral est hypervascularisé, refoulant, la veine sus-hépatique droite sans l'envahir et respectant la capsule hépatique en regard mesurant 43 x 22 x 20 mm.

Aspect par ailleurs compatible avec un hémangiome hépatique.



Figure 9 : Echographie abdominale montrant la présence au niveau du segment VI/VII d'un processus lésionnel, mal limité, d'échostructure échogène hétérogène, mesurant 43 x 22 x 20 mm.

(Iconographie de l'Hôpital d'enfant de Rabat)

Incidence par résonance magnétique (IRM) abdominale :

Présence d'un processus lésionnel de 46 x 31 mm de diamètre transverse, s'étendant sur une hauteur de 26 mm, siégeant au niveau du dôme hépatique, de topographie sous capsulaire, arrivant au contact intime avec la veine cave inférieure, se traduisant sous-forme d'un hypersignal franc et hétérogène en T2, hypersignal en diffusion dont le signal diminue en augmentant de gradient avec un ADC élevé, témoignant de sa nature bénigne.

Après injection du produit de contraste, on note un rehaussement périphérique.

Sur les coupes tardives, le processus est de signal hétérogène, avec délimitation des zones par des petites cavitations centrales.

Au terme de cette exploration, on marque l'existence d'une masse hépatique, ayant les caractéristiques morphologiques et hémodynamiques de bénignité évoquant en premier un hémangiome hépatique infantile.

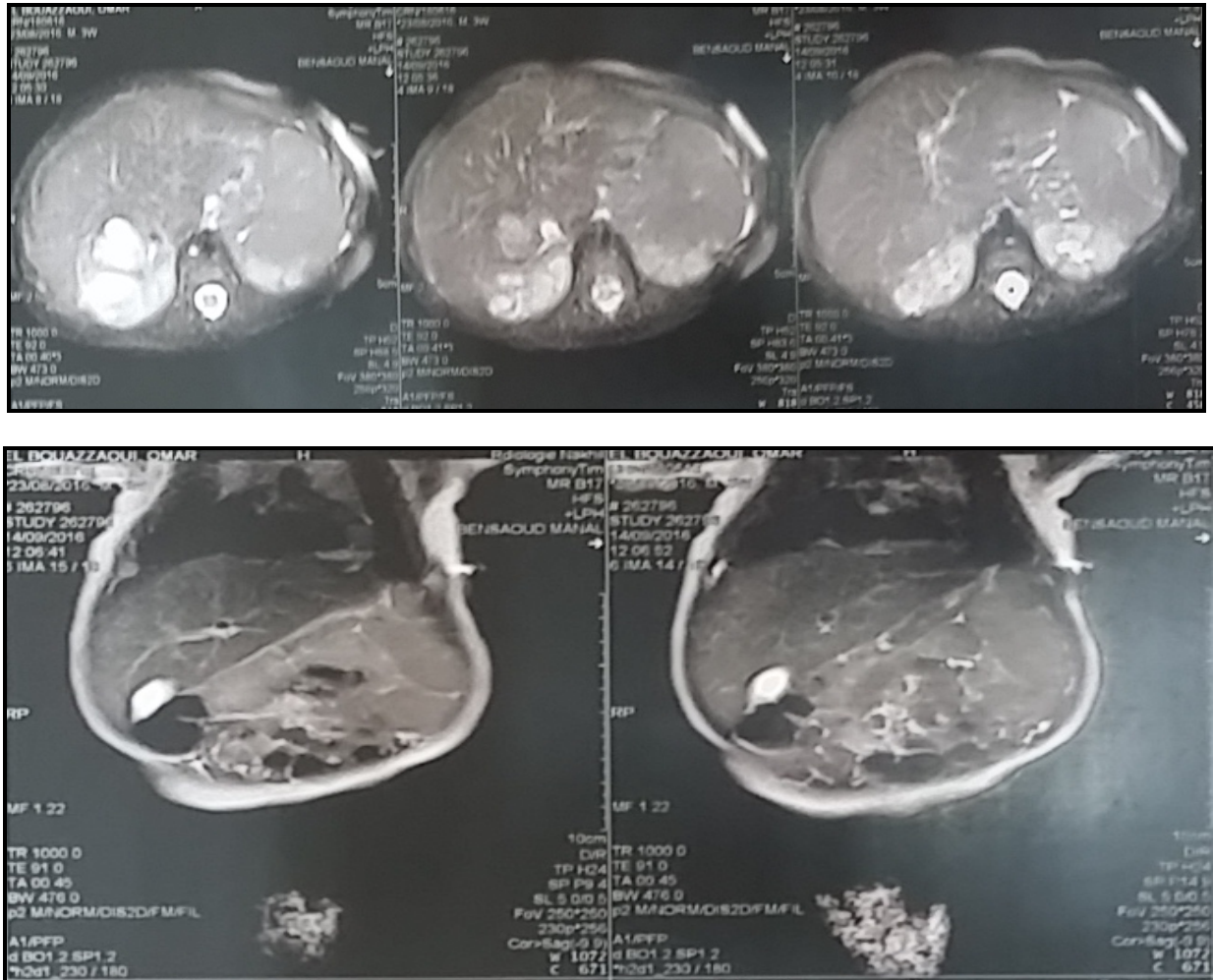


Figure 12 : Coupes IRM avec injection objectivant une masse hépatique de 46 x 31 mm de diamètre transverse, s'étendant sur une hauteur de 26 mm, se traduisant sous-forme d'un hypersignal franc et hétérogène en T2, hypersignal en diffusion.

(Iconographie de l'hôpital d'Enfant de Rabat)

Echographie cardiaque :

Pas d'évidence d'anomalie cardiaque congénitale.

Cavités cardiaques normales.

Radiographie pulmonaire normale:

Absence de lésion pleuro-parenchymateuse évolutive.

Silhouette cardiomédiastinale compatible avec l'âge.

Respect du cadre osseux.

Abdomen sans préparation(ASP) : normal

Echographie trans-fontanelle (ETF) : normale

BILAN BIOLOGIQUE :

NFS: normale

Ionogramme et bilan hépatique normaux.

AFP :

- Le 14 septembre 2016 : 15 929 UI/ml.
- Le 23 septembre 2016 : 7 252 UI/ml.

AU TOTAL :

Il s'agit d'un nouveau-né d'un mois, de sexe masculin, sans antécédents pathologiques notables chez qui au cours d'une échographie anténatale a été découvert un processus lésionnel.

Les examens radiologiques et biologiques étaient en faveur d'une masse hépatique dont les caractéristiques morphologiques et hémodynamiques évoquent en premier lieu un hémangiome hépatique infantile avec une AFP en nette régression.

Prise en charge basée sur :

- Echographie de contrôle : aspect stable du processus.
- La cinétique de l'AFP : régression spontanée.

Traitement médical proposé :

➤ Celestène (Béthaméthasone) :

10 gouttes/jour pendant 2 mois.

05 gouttes/jour pendant 2 mois.

➤ Eficel

1 cuillère à mesure le soir pendant 4 mois

➤ Gaviscon :

1/2 cuillère à mesure, 2 fois par jour pendant 4 mois.

➤ Potassium :

1/2 cuillère à mesure par jour pendant 4 mois.

Evolution :

Echographie semestrielle pour évaluation de la stabilité lésionnelle.

Rappeler le malade de l'importance primordiale de l'observance thérapeutique.



RESULTATS

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. Fréquence :

Deux patients hospitalisés entre la période de Janvier 2004 à juillet 2016.

2. Répartition en fonction de l'âge :

Age compris entre un et trois mois et demi.

3. sexe :

Tous les patients sont de sexe masculin.

4. Antécédents:

Il n'y a aucun antécédent pathologique notable chez nos patients.

II. L'ETUDE CLINIQUE :

1. circonstances de découverte :

Premier cas : distension abdominale.

Deuxième cas : découverte fortuite au cours d'une échographie anténatale.

2. Examen clinique :

Premier cas : distension abdominale, masse épigastrique palpable et mobile, avec une circulation veineuse collatérale à l'inspection.

Deuxième cas : examen clinique sans particularité.

III. ETUDE PARACLINIQUE :

1. Imagerie:

Concernant l'échographie abdominale :

- **Premier cas** : masse du segment III de contours polylobés réguliers, calcifiée et hyper-vascularisée.

- **Deuxième cas** : processus lésionnel siégeant entre le segment VI/VII, mal limité, d'échostructure échogène hétérogène, hypervascularisé mesurant 43 x 22 x 20 mm.

Le scanner abdominale chez le premier cas a objectivé une masse kystique de contours polylobés, hypodense hétérogène, avec des calcifications.

Pour le deuxième cas, l'IRM réalisée à confirmer la présence d'un processus lésionnel sous capsulaire se traduisant sous-forme d'un hypersignal franc et hétérogène en T2, hypersignal en diffusion avec un rehaussement périphérique sur les coupes précoces.

L'angioscanner réalisé chez le premier cas a révélé la présence d'un processus lésionnel appendu au foie gauche, bien limité à contours lobulés, hypodense renfermant des calcifications en périphérie réalisant une couronne continue avec un remplissage centripète incomplet.

Le reste des bilans radiologiques est revenu sans aucune pathologie particulière.

2. Les examens biologiques :

Le marqueur tumoral (AFP) était positif chez les deux cas.

La numération formule sanguine (NFS) objective une anémie hypochrome microcytaire chez le premier cas.

Les bilans préopératoires, ionogramme sanguin, taux de prothrombine(TP) et le temps de céphaline activée (TCA) sont normaux de même que le bilan hépatique et inflammatoire.

Enfin, une ponction d'ascite revenue normale chez le premier malade.

IV. LE TRAITEMENT :

1. Premier cas :

Chirurgie :

a. Voie d'abord et exploration :

Chirurgie par laparotomie.

b. Gestes chirurgicaux :

Exérèse au bloc de la tumeur chez le premier nourrisson.

c. Histologie :

Type histologique : hémangio-endothéliome hépatique infantile.

2. Deuxième cas :

Traitement médical:

Corticothérapie.

V. EVOLUTION :

Evolution favorable.

Tableau : principales caractéristiques cliniques et paracliniques retrouvées chez nos patients.

		Observation n°1	Observation n° 2
Age		3 mois ½	1 mois
sexe		MASCULIN	MASCULIN
Antécédents		RAS	RAS
Circonstance de découverte		Distension abdominale	Découverte fortuite
Examen clinique		Masse épigastrique + ascite	Sans particularité
Examens complémentaires	Radiologie standard	RAS	RAS
	Echographie abdominale	Masse du segment III de contours polylobés réguliers, calcifiée et hypervascularisée mesurant 65,4 x 43,3 x 53 mm	Processus lésionnel à cheval entre segment VI/VII, mal limité, d'échostructure échogène hétérogène, hypervascularisé mesurant 43 x 22 x 20 mm
	TDM	Masse kystique de contours polylobés hypodense hétérogène, avec calcifications, contraste +	-----
	IRM	-----	Processus lésionnel siégeant au niveau du dôme hépatique, se traduisant sous-forme d'un hypersignal franc et hétérogène en T2
	NFS	Anémie hypochrome microcytaire	Normale
	AFP	365,06	7 252
Traitement		Exérèse en bloc de la tumeur	Corticothérapie
Anatomo-pathologie		Hémangiome	-----
Evolution		Bonne	Bonne



DISCUSSION

I. GENERALITE SUR LES HEMANGIOMES HEPATIQUES :

L'hémangiome est la tumeur bénigne la plus fréquente du foie dans la petite enfance. (8, 9).

Dans 90 %, la tumeur est de taille limitée (inférieure à 4 cm), unique et strictement asymptomatique, 10 % sont multiples ou géants (supérieurs à 4 cm), mais même dans ces cas, ils sont rarement à l'origine de signes fonctionnels : sensation de plénitude gastrique, douleurs abdominales, fièvre, subictère. (10).

Beaucoup de ces lésions sont découvertes incidemment, et assez petites pour ne pas avoir de signification clinique.

Le diagnostic est habituellement simple et repose sur la combinaison de symptômes cliniques et radiographiques (échographie, scanner ...).

Autrefois, la rupture hémorragique était la complication la plus redoutée et motivait un bon nombre d'exérèses prophylactiques. (10). On sait actuellement que ce risque est minime et qu'il ne peut justifier en aucun cas l'exérèse chirurgicale d'un hémangiome asymptomatique quelle que soit sa taille (11, 12, 13).

Toutefois, ils peuvent entraîner une insuffisance cardiaque dans les cas extrêmes. (14).

II. HEMANGIOMES HEPATIQUES :

1. Epidémiologie :

- Les hémangiomes sont des tumeurs bénignes résultant de la prolifération de cellules endothéliales évoluant par phases de croissance suivies d'une régression spontanée, ils représentent 2% de toutes les néoplasies de l'enfant et 5% de toutes les tumeurs hépatiques.

- C'est la tumeur hépatique la plus fréquente chez le fœtus, le nouveau-né et le nourrisson. Elle est toujours diagnostiquée pendant la 1^{ère} année de vie.

- On retrouve de nombreuses terminologies dans la littérature : hémangio-endothéliome infantile hépatique, angiome hépatique ...

- Terme « en vogue » actuellement : hémangiome hépatique infantile (15)

- Ils sont relativement rares, mais on doit les suspecter devant une hémangiomatose miliaire (16) : présence de très nombreux angiomes de petite taille sur toute la peau.

- Le foie est la seconde localisation la plus fréquente des hémangiomes infantiles après la peau.

- Il existe des formes solitaires et multinodulaires.

2. Diagnostic positif :

a. Diagnostic clinique:(17, 18,19)

Sur le plan clinique, il y a à peine vingt ans, la majorité des hémangiomes hépatiques étaient méconnus car la plupart d'entre eux restent latents et sont ainsi découverts fortuitement.

Les formes asymptomatiques sont les plus fréquentes, il existe cependant des formes très sévères, voire mortelles.

A la palpation abdominale, on peut retrouver un débord hépatique, voire sous-splénique si l'hémangiome touche plusieurs lobes hépatiques.

Il faut rechercher une insuffisance cardiaque, un essoufflement lors de la prise des biberons par exemple.

b. Diagnostic biologique: (20, 21, 22)

Les tests hépatiques sont normaux dans 70 à 90% des cas.

Les tests sériques de l'alpha -fœto-protéine peuvent être élevés chez les enfants atteints de lésions malignes telles que hépatoblastome (90%) et le carcinome hépatocellulaire (50%), mais une interprétation prudente est justifiée car l'alpha -fœto-protéine est souvent élevée chez les nourrissons prématurés et / ou normale jusqu'à l'âge de 6 mois et peut être légèrement élevée dans les tumeurs bénignes (hémangio-endothéliome) (23,24).

Un cas particulier est représenté par le syndrome de Kasabach-Merritt, plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. Il s'agit d'une coagulopathie de consommation locale des facteurs de coagulation associant une thrombopénie, une baisse du fibrinogène, une augmentation des produits de dégradation de la fibrine, et parfois hémolyse.

c. Diagnostic radiologique:

L'imagerie prend une place importante dans l'approche diagnostique des hémangiomes hépatiques.

c-1. Place de l'échographie: (25, 26, 27,28)

L'utilisation de plus en plus fréquente de l'échographie (examen peu coûteux, fiable, performant et facile d'accès) permet la découverte, le plus souvent fortuite, d'un nombre important d'hémangiome.

Dans la forme typique, l'image est hyperéchogène, uniforme par rapport au parenchyme adjacent, les bords sont bien définis avec absence de halo périphérique hypoéchogène. (29 ,30).

Malgré l'amélioration technique des échographes, permettant une analyse sémiologique plus précise, il n'y a pas de possibilité de poser un diagnostic précis d'hémangiome avec l'échographie.

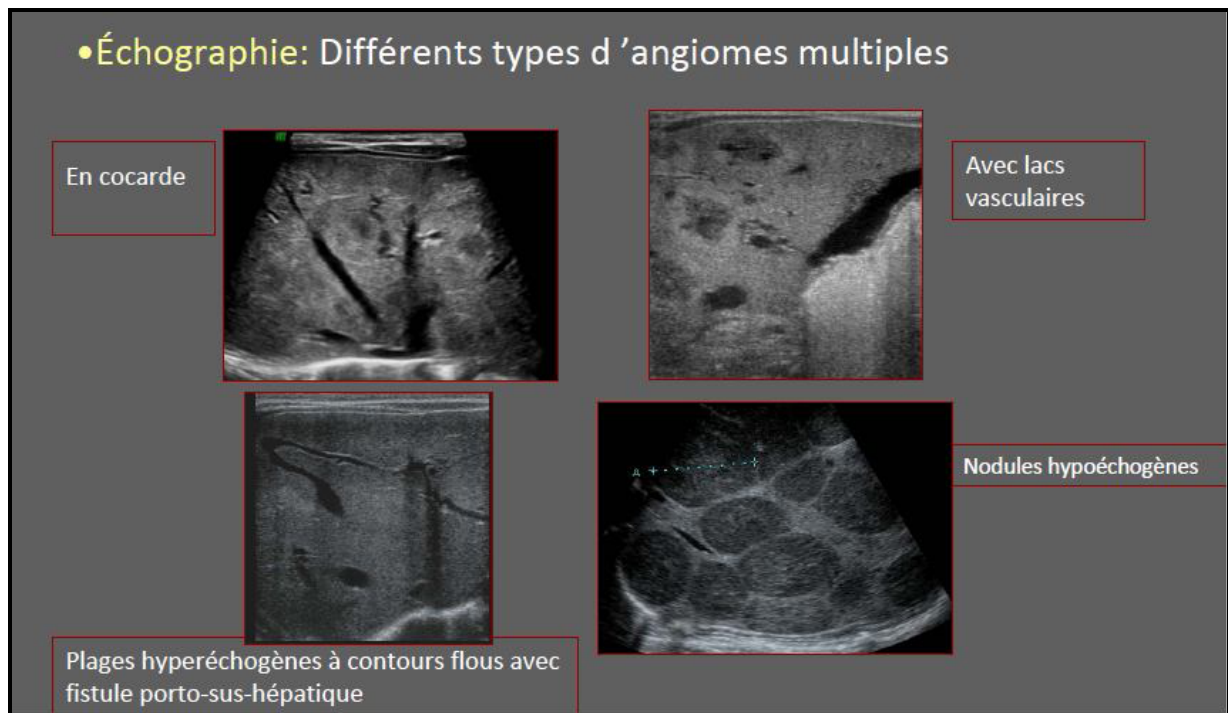


Figure 10 : Aspect échographique des hémangiomes hépatique (15)

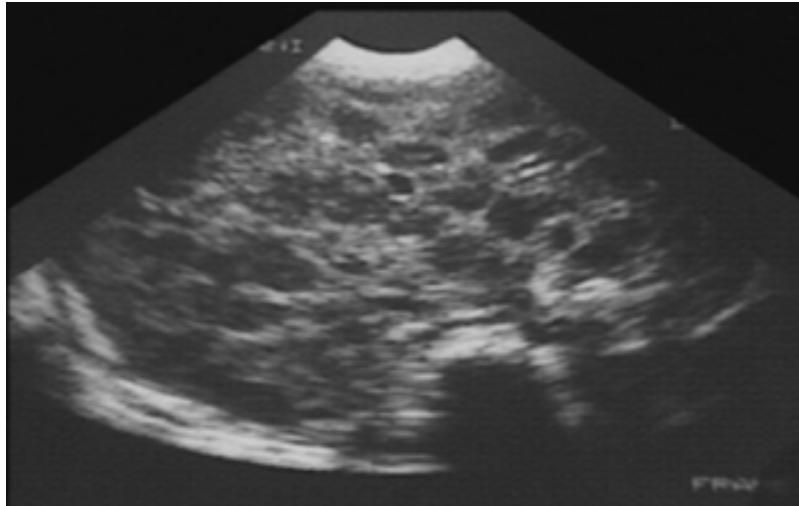


Figure 11 : échographie coupe transversale hépatique : Multiples images arrondies, hyperéchogènes, disséminées dans l'ensemble du parenchyme hépatique (15)

c-2. Place de l'échographie DOPPLER: (15)

A l'échodoppler, on retrouve une masse bien limitée richement vascularisée avec un flux de basse résistance sur les artères nourricières et en intra-tumoral. L'aorte au-dessus du tronc cœliaque est dilatée, par hyper-débit, et retrouve un calibre normal, voire diminué, en dessous du foie, car l'artère afférente est l'artère hépatique. Les veines se drainent dans le territoire sus-hépatique qui est aussi très dilaté. Il faut donc s'assurer de la taille et du débit de l'artère hépatique de manière hebdomadaire par échodoppler les premiers mois de vie, couplée à une échographie cardiaque. On doit aussi dépister, si le shunt est important, une hypertension portale réactionnelle avec splénomégalie et varices œsophagiennes. Comme tous les hémangiomes, sa croissance va se stabiliser, vers l'âge de 10-12 mois puis ensuite involuer.

A l'échodoppler, la taille va diminuer progressivement, puis l'hémangiome va se calcifier. En intra-tumoral, on retrouve une image semblable a un processus nécrotique d'allure liquidien.

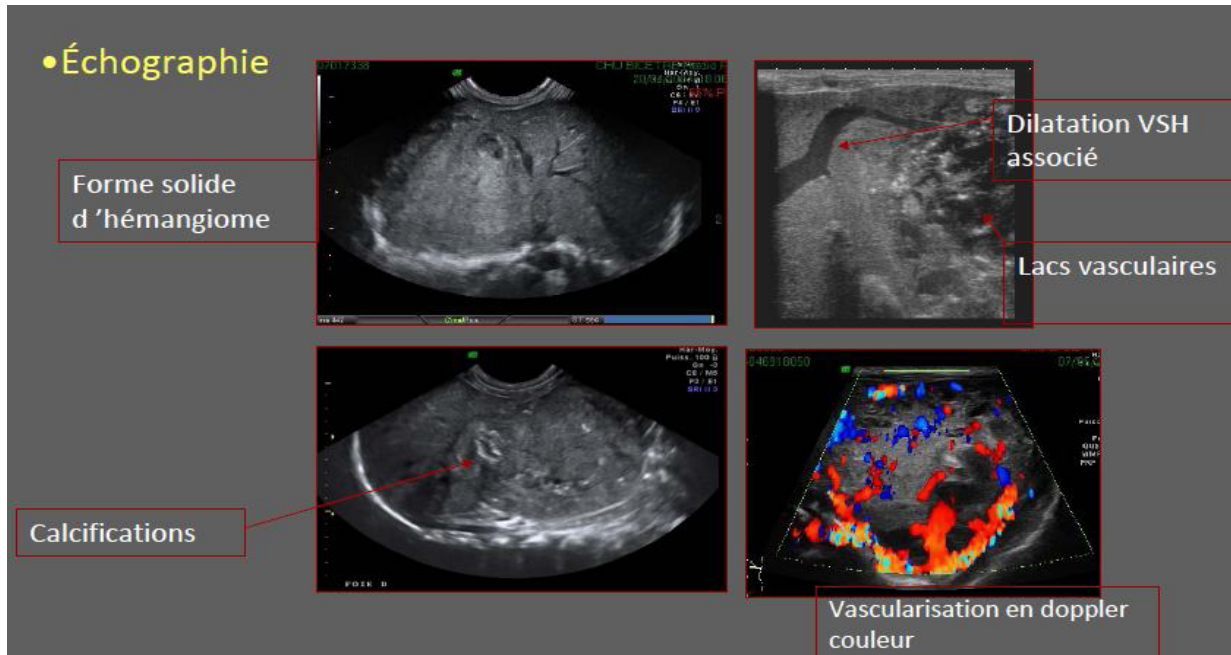


Figure 12 : Echodoppler : hémangiome solide avec calcifications (15)

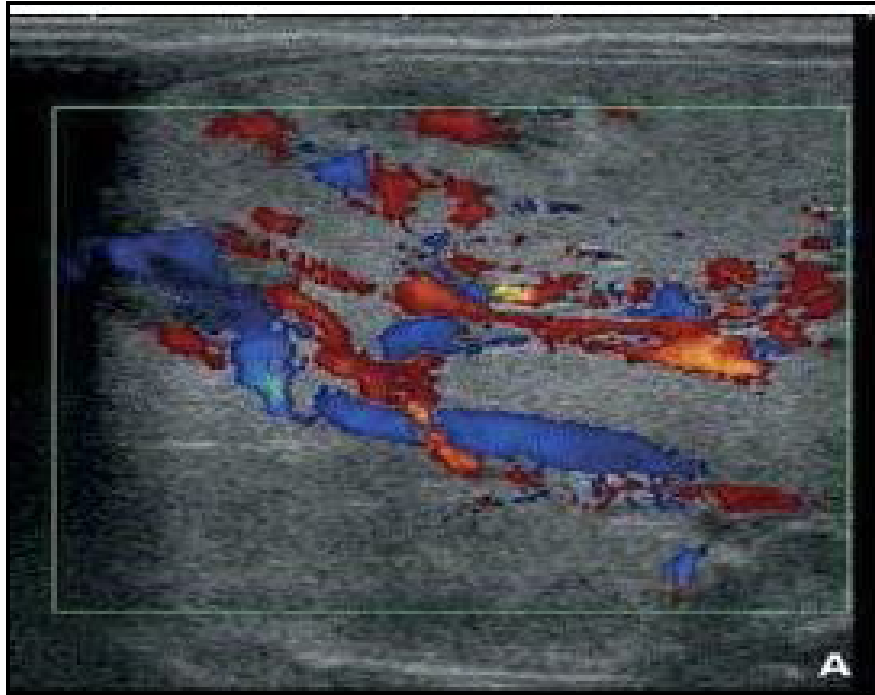


Figure 13 : hémangiome infantile multi-nodulaire avec fistules porto-sus-hépatiques. Nouveau-né de 4 semaines exploré pour cholestase et insuffisance hépato-cellulaire, échodoppler couleur montrant un foie comportant de multiples nodules hypo-échogènes, avec une hypervascularisation artérielle et veineuse et présence de larges fistules porto-sus-hépatiques.

c-3. Place de la tomодensitométrie: (26, 29, 31,32)

La tomодensitométrie (TDM), grâce à la qualité et à la rapidité d'acquisition de ses images, a accru sa performance diagnostique en permettant des études de plus en plus fines de la structure hépatique, fondée sur la cinétique du produit de contraste, reflétant la vascularisation hépatique.

Pour les hémangiomes, cet examen montre dans les formes typiques, une hypodensité sans injection et une prise de contraste en mottes périphérique discontinue avec un remplissage lésionnel centripète. Cette cinétique de remplissage est pathognomonique mais sans équivoque dans seulement 55% des cas (26).

Le diagnostic peut être également difficile dans le cas d'hémangiome partiellement sclérosé ou dans le cas d'hémangiome de petite taille.

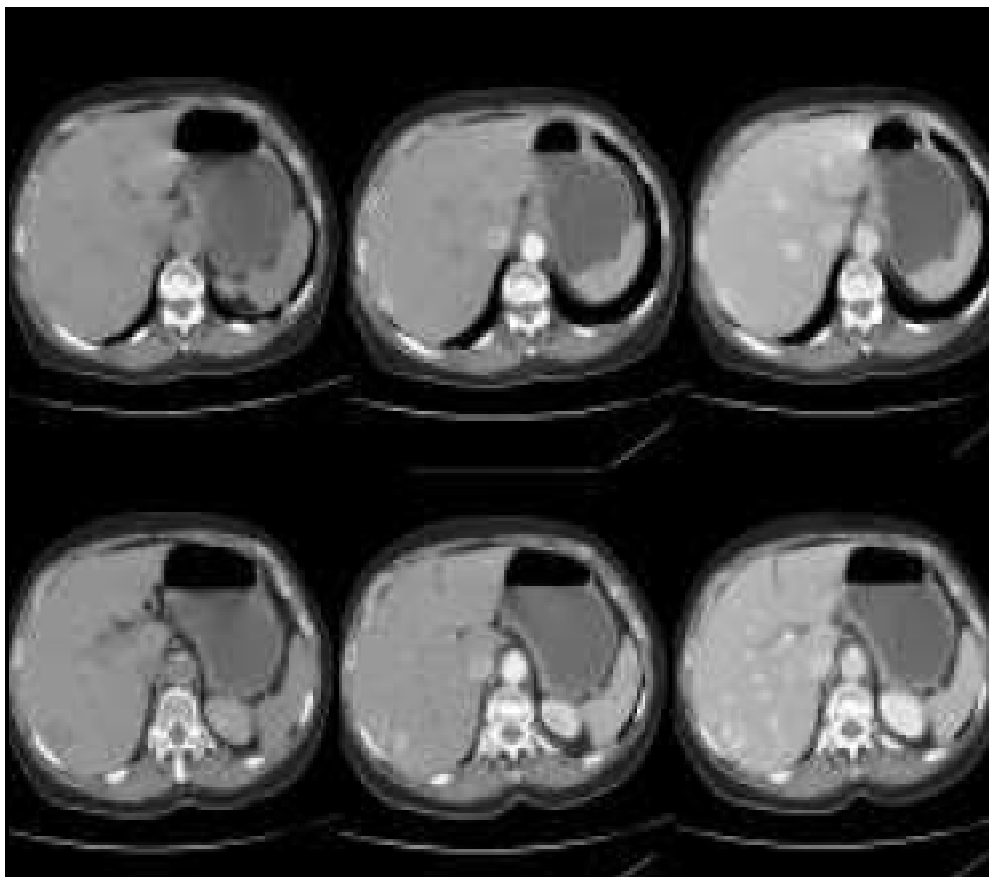


Figure 14 : Un scanner abdomino-pelvien injecté de deux angiomes hépatiques typiques (2 niveaux de coupes sans puis après injection iodée aux temps artériel et portal) (33)

c-4. Place de l'imagerie par résonance magnétique (IRM): (34, 35, 36)

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) prend une place de plus en plus importante pour l'exploration des lésions du parenchyme hépatique.

Examen de choix pour les formes douteuses.

En effet l'IRM peut donner la certitude du diagnostic d'hémangiome,

les lésions sont hypo-intenses sur les images pondérées en T1 et hyper-intenses sur les images T2 pondérées. Sur l'imagerie post-contraste dynamique, les lésions montrent une amélioration nodulaire périphérique sur la phase artérielle avec un "remplissage" progressif du produit de contraste sur des séquences plus tardives. Ce schéma est observé à la fois avec des produits de contraste conventionnels et spécifiques d'hépatocytes (37).

Les lésions focales et multifocales sont généralement uniformes en apparence (38). Des lésions plus grandes témoignent des signes d'hémorragie centrale et de nécrose, ce qui conduit à une apparence plus hétérogène, en particulier sur les images pondérées T2.

Les hémangiomes hépatiques multifocaux se distinguent de la maladie diffuse par la présence de parenchyme hépatique normal entre les lésions. Lorsqu'une atteinte hépatique diffuse est présente, il y'a habituellement une hépatomégalie massive avec effet de masse sur les organes adjacents et les structures vasculaires (38).

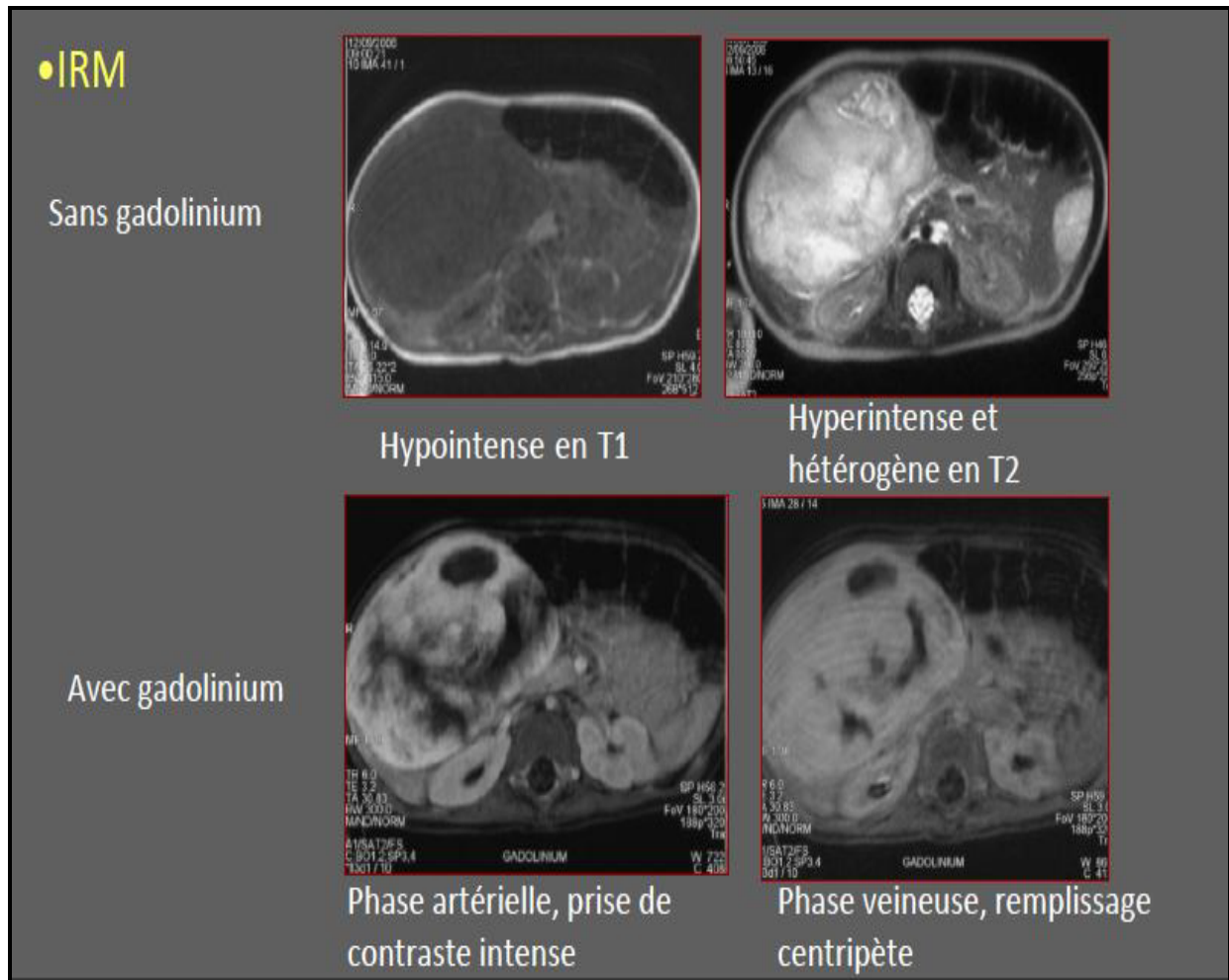


Figure 15 : Aspect IRM d'un hémangiome solitaire (18)

Critères diagnostique :

Formes solitaires :

- Ce sont des masses généralement :
 - Bien limitées,
 - Hétérogènes,
 - D'échostructure variable,

- Comportant des vaisseaux,
 - Eventuellement associées à une dilatation de l'artère hépatique et d'une ou des VSH,
 - Possibles lacs vasculaires et calcifications,
 - Elles apparaissent en IRM en hypersignal T2, hyposignal T1,
 - Rehaussement typique en IRM ou TDM : à la phase artérielle et centripète.
- Elles ont été diagnostiquées in utero dans plus de la moitié des cas.

Formes multiples:

- Ce sont des masses souvent :
 - De plus petite taille que les formes uniques,
 - Bien limitées,
 - Homogènes,
 - D'échostructure variable,
 - Comportant des vaisseaux,
 - Eventuellement associées à une dilatation de l'artère hépatique et d'une ou des VSH,
 - Les lacs vasculaires et calcifications sont rares,
 - Apparaissant en hypersignal T2, hyposignal T1,
 - Rehaussement typique en IRM ou TDM, à la phase artérielle et centripète.

- Leur diagnostic anténatal est exceptionnel, probablement du fait de la petite taille des nodules (39)

c-5. Place de l'artériographie: (40, 41,42)

Quand à l'artériographie, ses indications restent encore plus restreintes. C'est uniquement dans les exceptionnels cas où le diagnostic peut prêter confusion avec une lésion maligne et que les explorations précédemment mentionnées n'ont pas fait preuve d'efficacité diagnostique, qu'on y aura recours. Cinq signes sont décrits après injection du produit de contraste dans l'artère hépatique de façon sélective ou supra-sélective :

- Normalité de l'artère hépatique et de ses branches, dont le diamètre est conservé sauf pour les hémangiomes géants.
- Absence de vascularisation néo-formée, de shunt artério-veineux vers la veine porte ou les veines sus-hépatiques.
- La prise de contraste est plus dense 8 à 12 secondes après l'injection, avec l'opacification des grandes espaces vasculaires. La disposition de ceux-ci autour des branches artérielles rend compte des images aux noms évocateurs de « branche de cotonnier » ou de « arbre chargé de neige ».
- Les sinusoïdes opacifiées sont disposées en cercle ou en « C », avec un centre non opacifié sauf pour les hémangiomes de petite taille.
- La rétention du produit de contraste dans ces zones est supérieure à 15 sec, et un contraste dense persiste jusqu'à 25 à 30 sec après l'injection.

c-6. Place de scintigraphie: (43, 44,45)

La scintigraphie aux hématies marquées est un examen relativement spécifique pour le diagnostic d'hémangiome. Il est peu utilisé en dehors des Etats-Unis. Cet examen utilise le marquage des globules rouges au Technétium 99. Dans les hémangiomes hépatiques, l'activité est diminuée sur les images dynamiques précoces et augmentée sur les images tardives. La sensibilité diagnostique de la scintigraphie est de 89% et sa spécificité de 100% (45).

d. Diagnostic histologique: (46, 47)

L'hémangiome a longtemps été considéré comme une tumeur à ne pas biopsier, compte-tenu du risque hémorragique de l'hémangiome et du fait que le diagnostic est habituellement établi par les données d'imagerie médicale.

Mais devant un doute diagnostique, il est nécessaire d'avoir un diagnostic histologique.

Cette biopsie peut être faite en percutanée mais il existe des faux négatifs, surtout si elle est faite à l'aiguille fine. La biopsie à l'aiguille de fort calibre, comme le préconisent Fléjou et al. , peut présenter une meilleure spécificité.

D'autres équipes ne proposent pas de biopsie percutanée, et pratiquent, devant un doute diagnostique, une biopsie chirurgicale large par laparotomie ou par coelioscopie. Cela nous conduit à conclure qu'une tumeur dont le diagnostic n'a pas été établi par l'examen d'imagerie doit être ponctionnée.

3. Diagnostic différentiel: (48,49)

Dans ce cas également, c'est la biopsie hépatique qui fera le diagnostic.

On peut confondre l'hémangiomatose avec presque toutes les tumeurs hépatiques : hépatoblastome, neuroblastome métastatique, angio-sarcome, hamartome mésoenchymateux, métastases de tumeurs placentaires ou maternelles, leucémie myélocytaire néonatale, sans oublier les malformations vasculaires veineuses ou artérielles.

4. Evolution et Complications:

4.1. Evolution :

L'angiome est une lésion stable dans la grande majorité des cas. Les échographies répétées ne montrent aucun changement (50).

La lésion régressant le plus souvent spontanément avec la croissance staturo-pondérale dans un délai de 6 mois à 3 ans.

L'échographie avec doppler est un moyen très utile pour suivre ces enfants, une fois le dépistage fait.

Elle permet de suivre correctement la taille des nodules hémangiomateux au sein du parenchyme hépatique et le diamètre des vaisseaux hépatiques, élément de pronostic et de surveillance. (51)

4.2. Complications :

La plupart de ces lésions sont asymptomatiques et ne nécessitent qu'une surveillance clinique et échographique jusqu'à leurs involution spontanée en général avant la fin de la 2ème année de vie (39).

a. Insuffisance cardiaque :

Elle complique le plus souvent un hémangiome hépatique, mais peut survenir en présence des hémangiomes cutanés volumineux ou des hémangiomes multiples.

Dans ces cas, l'hémo-détournement peut rompre l'équilibre hémodynamique du patient, entraînant une insuffisance cardiaque à haut débit avec cardiomégalie comme lors d'un shunt artério-veineux. Dans ce cas, le traitement combat d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne, diurétique, digitalique) et d'autre part l'évolutivité de l'hémangiome (corticothérapie).

L'insuffisance cardiaque et l'hypoxie associée sont des facteurs d'hypotrophie sévère, hypotrophie qui peut être majorée par une corticothérapie prolongée. En cas d'échec thérapeutique, le pronostic est sombre et le décès peut survenir. (15)

b. Thrombopénie :

Elle se voit au cours du syndrome de Kasabach-Meritt qui est une forme particulièrement grave d'hémangiome. Ce syndrome associe un hémangiome inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses et une thrombopénie sévère souvent inférieure à $10\ 000/\text{mm}^3$ avec des facteurs de coagulation habituellement normaux au début. C'est une urgence. (15)

c. L'hypertension artérielle pulmonaire :

Présente chez 68 % des enfants symptomatiques. (15)

L'évaluation de l'HTAP et de son lien avec l'hémangiome est difficile dans les premiers jours de vie en raison d'une HTAP physiologique chez le nouveau-

né. C'est pourquoi lorsqu'elle est isolée nous privilégions lorsque cela est possible la surveillance sous traitement médical.

Si elle persiste ou apparaît secondairement il faut rechercher en échodoppler une fistule porto-sus-hépatique dont on pourra proposer l'embolisation.

Cependant la présence d'une fistule porto-sus-hépatique n'est pas toujours compliquée et peut régresser spontanément sans traitement. (15)

d. L'insuffisance hépatocellulaire

III. TRAITEMENT :

1. But du traitement :

Le traitement est axé sur le contrôle des symptômes (dans les formes compressives et douloureuses), la prévention d'éventuelles complications, et la confirmation diagnostic (intérêt diagnostique de la chirurgie).

2. Moyens thérapeutiques :

La prise en charge retrouvée dans la littérature est variable :

- Abstention thérapeutique.
- Moyens chirurgicaux :
 - Résection chirurgicale
 - Enucléation
 - Transplantation hépatique
 - Ligature de l'artère hépatique

➤ **Moyen non chirurgicaux :**

- Corticoïdes
- Interféron α
- Propranolol
- Radiothérapie
- Embolisation
- Sclérothérapie

A. Abstention thérapeutique:

L'abstention thérapeutique a toujours été la règle dans les hémangiomes hépatiques, en raison du caractère latent et de l'absence d'évolutivité. (52)

La mise en place d'un traitement n'était réservée qu'aux HHI compliqués. (53)

B. Moyens chirurgicaux :

1. Résection chirurgicale:

La chirurgie reste indispensable au traitement des tumeurs hépatique.

Hépatectomie partielle :

Elle constitue le pivot du traitement des tumeurs hépatique bénignes, et 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.

- La voie d'abord : La voie abdominale est habituellement la plus utilisée.

○ La mobilisation du foie : cette mobilisation doit être complète pour permettre de sortir le foie de l'abdomen.

Elle comprend la section :

- Du ligament rond,
- Du ligament suspenseur,
- Et des ligaments triangulaires droit et gauche.
- La dissection hépatique : elle comporte :
 - Un temps cave inférieur : la dissection de la veine cave inférieure rétro hépatique et des veines sus-hépatiques, permet d'affirmer la résécabilité de la tumeur et de clamper la veine cave inférieure. La veine cave est mise sur lac au-dessus des veines rénales.
 - Un temps pédiculaire : avec la dissection des différents éléments du pédicule hépatique.

Le clampage vasculaire : peut se faire de plusieurs façons :

- Clampage sélectif qui consiste à clamper les éléments destinés à la partie du foie qui doit être réséquée. Il a l'avantage de ne pas entraîner le risque d'ischémie de la zone saine.
- Clampage en masse qui consiste à clamper tout les éléments du pédicule hépatique, artériels et veineux. Ce clampage peut être continu sur une longue période 90-120min (71), ou bien intermittent avec déclampage de 5min toutes les 15-20min, et qui est mieux toléré (71).

- Exclusion vasculaire du foie (72) : d'efficacité absolue, mais comporte des risques (conséquences hémodynamiques imprévisibles, augmentation de la morbidité post-opératoire) (71). Elle doit être réservée aux tumeurs au contact des veines hépatiques principales (71, 72, 73).
- La résection hépatique : peut être faite selon deux méthodes :
- Méthode anatomique ou occidentale : débute par la mise sur lac des différents éléments du pédicule et les ligatures vasculaires se font avant l'incision du parenchyme hépatique, permettant de préciser la zone à réséquer.

La section hépatique peut se faire par le doigt : c'est le digitoclasie ou par la pince de Kelly : c'est la kellyclasié.

D'autres outils sont utilisés tel que le cavitron qui est permet de réaliser des sections plus précises à proximité de la tumeur, et le bistouri à ultrasons.

La ligature des vaisseaux après section utilise des fils à résorption lente ou bien des clips résorbables. La tranche de section peut être traitée par différentes colles biologiques ou par le coagulateur à Argon.

○ ***Les différents types d'hépatéctomie : (73,74)***

Plusieurs types d'intervention peuvent être réalisés, en respectant les bases anatomiques de la segmentation hépatique.

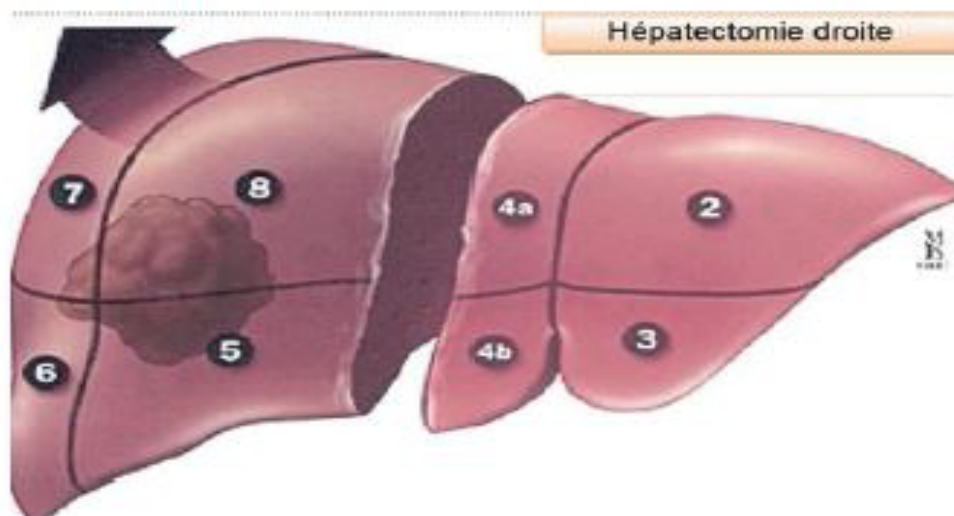
- L'hépatéctomie droite : consiste en une exérèse du foie situé à droite de la scissure principale, elle emporte les segments V, VI, VII et VIII.

- L'hépatectomie gauche : c'est l'exérèse du foie situé à gauche de la scissure principale et emporte les segments II, III, IV,
- La segmentectomie : il s'agit d'enlever un ou plusieurs segments.

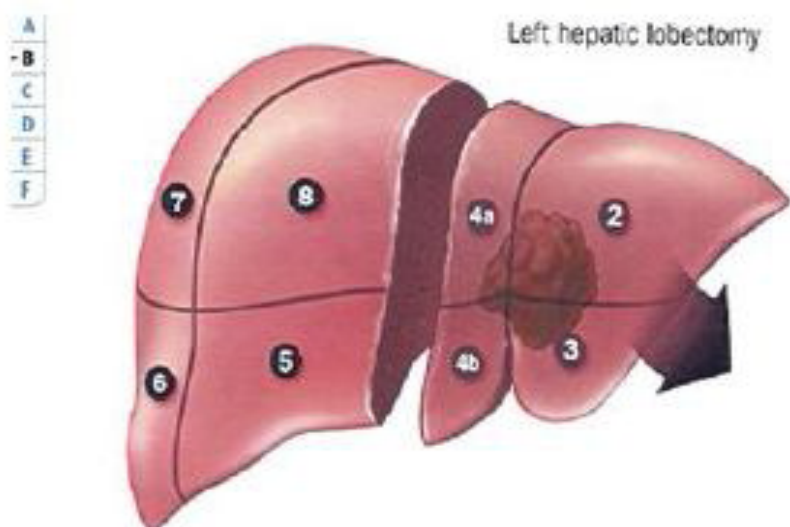
Autres techniques peuvent être réalisées

- La lobectomie droite : c'est une hépatectomie droite élargie au segment IV.
- La lobectomie gauche : emporte les segments II et III.
- L'exérèse en Wedge ou tumorectomie : c'est l'exérèse d'une partie plus ou moins importante du parenchyme hépatique non limitée par une scissure. Le plus souvent cette résection est trans-parenchymateuse.

1. Résection du lobe droit (qui comprend deux segments) : lobectomie ou hépatectomie droite.



2. Résection du lobe gauche (qui comprend deux segments) : lobectomie ou hépatectomie gauche



3. Résection de tout le lobe gauche ainsi que de la partie médiane du lobe droit : trisegmentectomie gauche (aussi appelée « hépatectomie gauche élargie »)

2. Enucléation : (75,76)

Il s'agit d'une exérèse limitée à la tumeur elle-même, et représente, éventuellement en association à un clamage du pédicule hépatique, la technique de choix pour plusieurs auteurs.

Elle est associée à moins de pertes sanguines au cours de l'intervention, et à un bas taux de collections biliaires postopératoires. Elle permet de préserver un parenchyme hépatique normal.

Cette technique nécessite une interface entre l'hémangiome et le parenchyme hépatique normal pour permettre l'enucléation, et elle ne peut être réalisé quand il s'agit d'hémangiomes larges et profonds, à proximité de structures vasculaires.

3. Transplantation hépatique:

La transplantation hépatique (TH) peut être indiquée en cas d'hémangiome du foie, mais l'indication de l'exérèse hépatique partielle doit être poussée au maximum, afin d'éviter aux patients les risques de la TH et les inconvénients du traitement immunosuppresseur. En effet, le fait que le parenchyme hépatique non tumoral soit sain, permet des exérèses de tumeurs volumineuses, sans risque pour la fonction hépatique. Elle peut cependant être indiquée en cas d'hémangiome hépatique géant non résecable, ou en cas de compression des voies biliaires dont le siège ne permet pas une hépatectomie partielle. Elle est également indiquée pour les angiomatoses évolutives (67).

Un cas rapporté dans la littérature par LONGEVILLE sur un hémangiome associé à un Syndrome de KASABACH –MERRIT traité par transplantation hépatique du fait que l'angiome atteignait les 2 lobes et qui a permis une disparition des symptômes et une régression des troubles de l'hémostase (68).

4. Ligature de l'artère hépatique: (69, 70, 63)

L'hémangiome hépatique est une tumeur hépatique à composante principalement artérielle, et la ligature de la branche de l'artère hépatique nourricière de la tumeur pourrait aboutir à la dévascularisation de cette dernière, le freinage de son développement, voire sa régression.

Les effets de la ligature de l'artère hépatique sont variables en fonction du siège de la ligature, compte tenu des voies de suppléance.

La ligature de l'artère hépatique est considérée comme peu efficace, car elle semble rapidement suivie d'une revascularisation. Ses indications sont aujourd'hui remises en cause (69).

C. Moyens non chirurgicaux :

1. Corticoïdes:

Les corticoïdes ont d'abord été utilisés chez l'enfant pour traiter de volumineux hémangiomes cutanés (54). Par analogie, ils ont ensuite été utilisés pour traiter des hémangiomes hépatiques compliqués d'insuffisance cardiaque congestive sévère par shunt artério-veineux hépatique (55). Dans de telles situations une corticothérapie peut permettre une régression des hémangiomes et un contrôle rapide de l'insuffisance cardiaque.

Iyer et al. (56) ont ainsi traité 14 enfants avec succès dans 6 cas.

Il est difficile d'extrapoler les résultats obtenus en pédiatrie chez l'adulte car les structures histologiques et les formes cliniques en font deux entités distinctes. (57)

Becker et Heitler (58) ont récemment examiné toute la littérature sur les hémangioendothéliomes hépatiques infantiles et ont ajouté 2 cas de leur propre. L'utilisation de stéroïdes - prednisolone 2-5 mg / kg par jour pendant 1-3 semaines a été utilisée car il semble encourager les hémangiomes cutanés à résoudre.

Il n'y a pas d'études contrôlées pour montrer s'il a été de toute valeur pour les lésions dans le foie. Bien que certains patients se soient rétablis à la suite de ce traitement.

Il est nécessaire de s'assurer que cela est dû à un traitement plutôt qu'à un résultat de récupération spontanée.

2. Interféron- α :

L'interféron-alfa est un agent anti-angiogénique qui diminue la prolifération des cellules endothéliales par une régulation négative du bFGF permettant une réduction du volume tumoral.

La posologie varie de 1 à 3 millions d'unités/m²/jour par voie sous-cutanée, pendant une durée de 6 à 12 mois. Les études montrent 40 à 50 % de réponse complète, les premiers signes de régression apparaissant entre la 2^{ème} et la 12^{ème} semaine de traitement (59).

Les complications liées à l'utilisation de l'interféron comportent un syndrome pseudo-viral, une insuffisance médullaire. Une perte de l'appétit peut être responsable d'un retard staturo-pondéral majeur [60].

Pour conclure, en cas d'hémangiomatose sévère mettant en jeu le pronostic vital du fait de l'échec des traitements conventionnels, un traitement par l'interféron α peut être proposé. Les complications liées à cette thérapeutique suggèrent une durée de traitement la plus brève possible.

3. Propranolol:

L'utilisation actuelle du propranolol permet une diminution rapide du volume de l'HHI et de la production de l'enzyme responsable du déficit hormonal.

Le propranolol doit être rapidement institué avant l'installation d'une bradycardie par hypothyroïdie qui compliquerait l'usage du bêtabloquant. (61).

4. Radiothérapie: (62)

La radiothérapie semble connaître un certain regain d'actualité avec d'assez bons résultats à long terme. Elle paraît être plus efficace que l'embolisation. Dans plus de 80% des cas, elle permet une régression ou une stabilisation de la taille tumorale et une disparition des signes fonctionnels (62). Les complications post-thérapeutiques (hépatite radique, thrombose des veines centrolobulaires et lésions du grêle) sont exceptionnelles.

Le mécanisme d'effet de l'irradiation semble être de nature vasculaire, les rayonnements ayant un effet sur la prolifération endothéliale en épargnant le tissu sain plus radiorésistant. La dose aujourd'hui préconisée est de l'ordre de 10 à 30 Grays sous forme d'une radiothérapie à haute énergie (62).

La radiothérapie, est indiquée pour les hémangiomes diffus géants. Les angiomes très volumineux et symptomatiques, inextirpables, peuvent également bénéficier d'une radiothérapie à dose sclérosante.

Il faut cependant rappeler que la radiothérapie pour les lésions non néoplasiques obéit à une réglementation médico-légale particulière.

5. Embolisation:(63, 64,65)

L'embolisation artérielle comme méthode thérapeutique dans les hémangiomes hépatiques est d'introduction récente. Les hémangiomes hépatiques ne constituent que 5% de l'ensemble des embolisation artérielles hépatiques (63).

Son principe est d'engendrer une nécrose tumorale sélective. On commence par un repérage de l'artère hépatique ou de la branche nourricière de la tumeur par artériographie, puis injection d'un agent d'occlusion vasculaire, ce qui entraîne la dévascularisation du néoplasme, et son involution par conséquent.

Cette technique est contre-indiquée en présence d'une thrombose du tronc porte, car cette dernière peut être aggravée par une embolisation de l'artère hépatique, qui gênerait le flux portal davantage, et en cas d'obstacle sur les voies biliaires intra ou extra-hépatiques. Il va de soit que l'exploration biliaire radiologique, par échographie et cholangiographie, est nécessaire avant de poser l'indication d'une embolisation artérielle.

Des complications peuvent survenir au cours de l'embolisation de l'artère irrigant la tumeur , telles la dévascularisation d'un territoire non tumoral , ce qui peut être à l'origine d'une insuffisance hépatocellulaire , l'exclusion artérielle d'organe de voisinage en cas d'embolisation aberrante . Elle est également source d'une morbidité non négligeable et notamment d'abcès hépatiques ou de ruptures secondaires. Elle expose de plus aux risques d'échec.

L'embolisation artérielle de l'hémangiome hépatique comme méthode thérapeutique non agressive, est considérée comme peu efficace, elle peut diminuer le volume de la lésion mais elle est incapable de la faire disparaître.

Les particules emboligènes, quelles qu'elles soient, ne peuvent en effet gagner tous les territoires de cette tumeur qui présente souvent de larges compartiments totalement exclus du système vasculaire (surtout en cas d'hémangiomes géants).

Ses indications devraient être limitées aux formes indiscutablement symptomatiques ou compliquées pour lesquelles une simple diminution du volume de la masse angiomateuse pourrait sans équivoque faire espérer une amélioration fonctionnelle. Elle pourrait trouver également une place en préopératoire, ou en urgence devant une complication hémorragique.

6. Sclérothérapie:

Consiste en l'injection intra-tumorale de produits sclérosants en per-opératoire. Elle n'est plus utilisée de nos jours (66).

IV. INDICATIONS THERAPEUTIQUES :

Un algorithme de traitement a été proposé par le centre de traitement des anomalies vasculaires de « Boston Children's Hospital ». (figure 16).

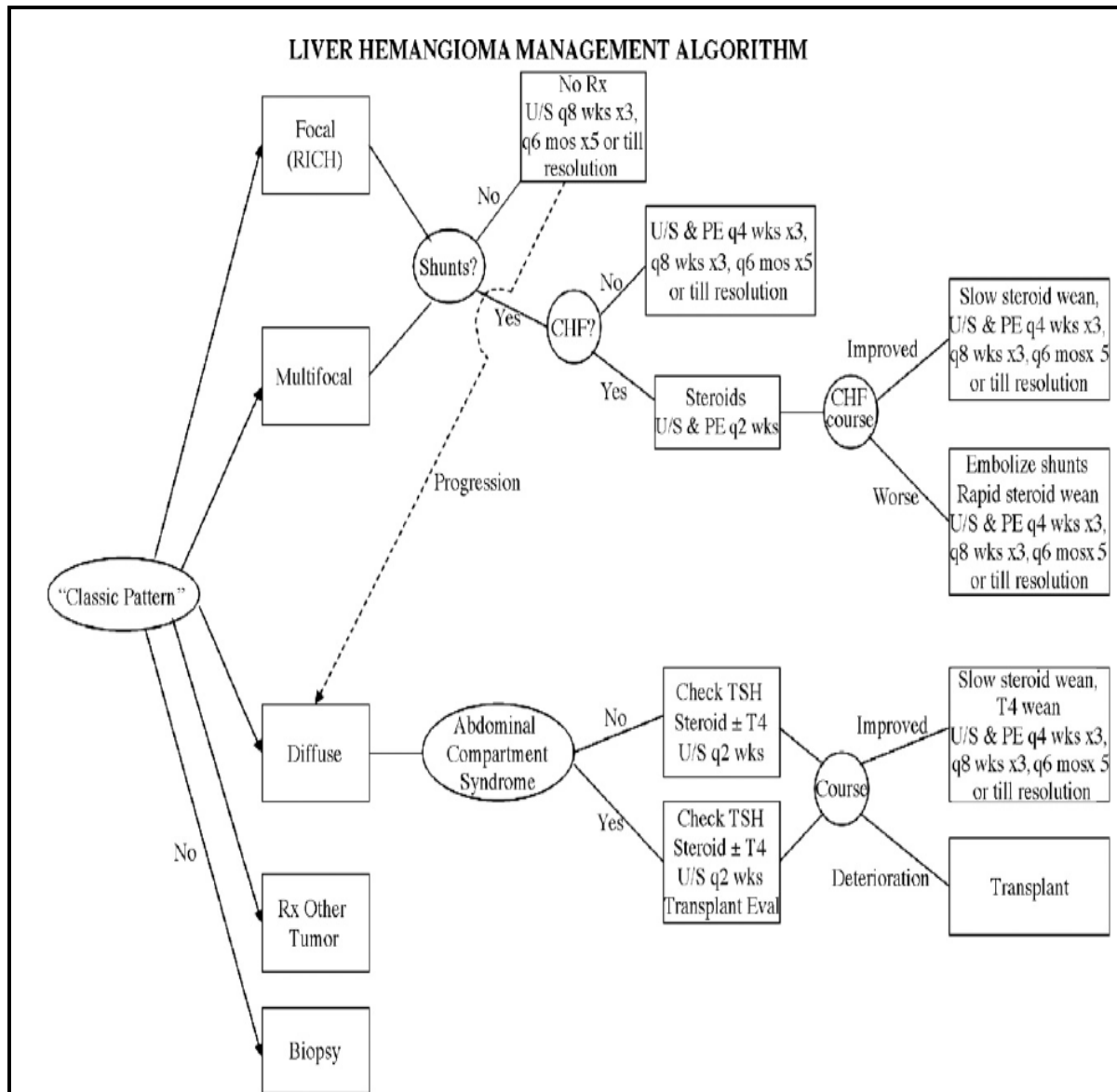


Figure 16: Algorithme de prise en charge de l'hémangiome hépatique infantile

L'abstention thérapeutique a toujours été la règle dans la majorité des cas. La taille initiale de l'hémangiome n'a jamais été l'argument principal d'une décision thérapeutique. Ainsi l'hémangiome banal, asymptomatique et non compliqué, dont le diagnostic est certain, ne justifie aucune thérapeutique même s'il est géant. Une surveillance échographique est classiquement préconisée par certains auteurs.

Le problème de la décision et du choix thérapeutique est posé par les formes symptomatiques, compliquées et le doute diagnostique.

Historiquement, l'intervention médicale initiale pour les tumeurs symptomatiques a été les corticostéroïdes bien que beaucoup choisissent de commencer par le Propranolol (77).

L'inhibiteur de l'angiogenèse, l'interféron alpha, peut-être cliniquement efficace, mais il doit être évité ou utilisé avec une grande prudence chez les enfants de moins de 1 an en raison du risque de produire une diplopie spastique irréversible (78).

La chirurgie reste la seule méthode, actuellement plus sûre avec une mortalité nulle et une morbidité réduite, à condition d'être économique en terme de sacrifice de parenchyme hépatique.(71)

L'énucléation simple de l'hémangiome, éventuellement associée à un clampage du pédicule hépatique, représente la technique de choix pour plusieurs auteurs, elle est associée à moins de pertes sanguines au cours de l'intervention, et à un bas taux de collections biliaires post-opératoires. Elle permet de préserver un parenchyme hépatique normal. Cette technique nécessite une interface entre l'hémangiome et le parenchyme hépatique normal pour permettre l'énucléation,

et elle ne peut être réalisée quand il s'agit d'hémangiomes larges et profonds, à proximité de structures vasculaires.(76)

Lorsqu'il s'agit d'un hémangiome bien limité à un ou deux segments, et quand l'énucléation n'est pas sur le plan technique faisable, le traitement de choix est une segmentectomie. En cas de lésions profondes et/ou multiples à proximité des gros vaisseaux, le traitement de choix est représenté par une résection hépatique réglée.

Vu le risque de saignement quand une hépatectomie majeure est envisagée ou lorsque l'angiome siège à proximité des éléments vasculaires importants, certains auteurs ont préconisé une embolisation sélective préopératoire des artères qui vascularisent l'hémangiome. Ce geste permettra la diminution des pertes sanguines per-opératoires. L'embolisation préopératoire améliorerait la coagulation, et rendrait la chirurgie plus performante et sûre.

Le recours aux techniques de clampage et de contrôle vasculaire diminue les déperditions sanguines per-opératoires, ce qui va améliorer les suites opératoires.

D'autres options de traitement médical existent, bien qu'aucun traitement unique n'ait été démontré pour être universellement efficace. L'insuffisance cardiaque congestive est traitée avec des soins de soutien, la digitaline et les diurétiques. L'anémie et la coagulopathie sont traitées par une thérapie de remplacement correctrice des produits sanguins.

La mortalité postopératoire est nulle dans toutes les séries. La morbidité est faible variant selon les séries entre 0 et 14%.

L'emploi de la chirurgie laparoscopique mini-invasive permet la résection sûre et exsangue des angiomes, quand la taille et la localisation de la tumeur le permettent avec un raccourcissement de la durée d'hospitalisation.(72)

Le recours aux autres moyens peut être discuté pour les hémangiomes larges et diffus quand la résection économique est impossible.

La ligature et l'embolisation artérielle sont des méthodes palliatives qui sont tombées en désuétude du fait de leur caractère invasif et de leur effet transitoire.

La transplantation hépatique peut être indiquée en cas d'hémangiome du foie, mais l'indication de l'exérèse hépatique partielle doit être poussée au maximum, afin d'éviter aux patients les risques de la TH et les inconvénients du traitement immunosuppresseur. Elle est également indiquée pour les angiomatoses évolutives (67).



CONCLUSION

L'hémangiome est la tumeur bénigne la plus fréquente du foie dans la petite enfance.

Jusqu'à présent l'hémangiome hépatique était rarement observé et c'est la pratique de l'échographie qui en a révélé ces dernières années à la fois la relative fréquence et l'habituelle latence.

Il existe trois types: une lésion solitaire (focale), des lésions multiples (multifocales) ou un processus diffus.

Les progrès réalisés par l'imagerie médicale (échographie, TDM, IRM) permettent souvent de parvenir au diagnostic. Mais s'il persiste un doute diagnostique, une preuve histologique est nécessaire.

L'attitude thérapeutique a varié dans le temps et contrairement à l'adulte elle n'est pas encore bien codifiée.

L'abstention thérapeutique doit être la règle dans la majorité des cas. Le délicat problème de la décision et du choix thérapeutique est posé surtout par les formes symptomatiques, les formes compliquées et en cas de doute diagnostique.

Le traitement chirurgical est le seul traitement efficace. Chaque fois que cela est possible, le traitement par énucléation doit être préféré à une résection chirurgicale.

D'autres traitements ont été proposés : radiothérapie, ligature ou embolisation de l'artère hépatique ; aucun de ces traitements n'a fait preuve de son efficacité, ils sont souvent mal tolérés et comportant un risque de surinfection bactérienne.



RESUMES

RESUME

Titre : Hémangiome hépatique chez l'enfant

Auteur : Mohammed Ouayes SALHI

Mots clés : hémangioendothéliome, hémangiome, foie, traitement, indication

L'hémangioendothéliome infantile, ou hémangiome hépatique infantile est la tumeur hépatique la plus fréquente chez le fœtus, le nouveau-né et le nourrisson.

Les formes asymptomatiques sont les plus fréquentes, il existe cependant des formes très sévères, voire mortelles.

La présence d'une masse abdominale, d'une hépatomégalie et de douleurs abdominales est classique mais n'est pas spécifique. En cas d'insuffisance cardiaque ou d'angiome cutané ou viscéral ou d'autre localisation chez un nourrisson, un hémangiome hépatique infantile est suspecté.

Le bilan biologique révèle une fonction hépatique normale, dans notre série l'AFP était élevée chez l'un de nos patients.

L'échographie Doppler et l'angiographie ont améliorés les possibilités de diagnostic. L'IRM avec injection produit de contraste permet l'analyse des structures vasculaires en cas d'hémangiome infantile hépatique, avec des bas taux de faux positifs de carcinome hépatocellulaire et moins de risque de rayonnement ionisant que la TDM. Cependant une certitude histologique est nécessaire, en cas de doute diagnostique.

L'abstention thérapeutique doit être la règle dans la majorité des cas.

La mise en place d'un traitement n'était réservée qu'aux hémangiomes hépatiques infantiles compliqués.

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

SUMMARY

Title: Hepatic hemangioma in children

Author: Mohammed Ouayes SALHI

Keywords: hemangioendothelioma, hemangioma, liver, treatment, thérapeutic indication

Infantile hemangioendothelioma, or infantile hepatic hemangioma, is the most common hepatic tumor in infancy.

Asymptomatic forms are the most frequent; however there are very severe forms, and some of them can be deadly.

The presence of an abdominal mass, hepatomegaly and abdominal pain is classic but not specific. In case of heart failure or skin or visceral angioma or other location in an infant, hepatic hemangioma is suspected.

Usually, liver function is normal. In our series the AFP was high for one of our patients.

Doppler ultrasound and angiography have improved diagnostic. MRI with contrast agent injection allows the analysis of vascular structures in the case of infantile hepatic hemangiomas, with low false positive rates of hepatocellular carcinoma and less risk of ionizing radiation than CT. However, histological certainty is necessary in cases of diagnostic doubt.

Therapeutic abstention is the rule in the majority of cases.

The establishment of treatment is reserved only for complicated infantile hepatic hemangiomas.

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

ملخص

العنوان: الورم البطاني الوعائي للكبد عند الأطفال

المؤلف: محمد أويس الصالحي

الكلمات الأساسية: الورم البطاني الوعائي، الكبد، العلاج، مؤشرات العلاج

يعد الورم البطاني الوعائي الورم الأكثر انتشارا عند الجنين و الرضيع .

أغلب الحالات تكون عديمة الأعراض. لكن بعد الحالات قد تكون بالغة الخطورة وفي بعض الأحيان مميتة.

قد يواكب هذا النوع من الأورام ظهور بعض الأعراض كانتفاخ البطن و زيادة حجم الكبد أو المغص لكن دون أن تكون أي من هذه الأعراض خاصة بهذا النوع. وفي حالات ظهور فشل قلبي أو ورم وعائي على مستوى الجلد أو أي منطقة أخرى من الجسم فإن الطبيب يجب أن يسعى إلى تشخيص ورم بطاني وعائي قد يكون موجودا.

عادة ما تكون وظيفة الكبد طبيعية . غير أن الالفا فوتو بروتين كانت مرتفعة لدى أحد المرضى.

أصبح التشخيص أيسر مع تطور الفحص بالصدى و التصوير التتبعي بالأشعة السينية. و يمكن الفحص بالرنين المغناطيسي مع حقن مادة مباينة من معاينة البنيات الوعائية. كما تشكل خطرا إشعاعيا أقل من الأشعة المقطعية.

ويعطي فحص الأنسجة أو الهيستولوجيا اليقين عند الشك في التشخيص.

يختار الطبيب اللجوء للعلاج في الحالات العسيرة أو المعقدة. أما في الحالات الأخرى فلا تكون هنالك حاجة ذلك. ويستحسن التتبع السريري و التتبع بالصدى لمدة أقلها خمس سنوات.



REFERENCES

- [1] CASTING.D et MIORINO.M. Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC, Foie Pancréas 7001 A10, 3-1989-10P
- [2] MAILLOT.C et WOLFRAM-GABEL R. Anatomie topographique. Parois du tronc. Viscères de l'abdomen. Edition Ellipses 1994
- [3] ROUVIERE.H ET DELMAS.A. Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle Tome 2, Tronc, Edition Masson, 1981
- [4] ABADJIAN G Histologie du foie et du pancreas cite 14 nov 2012 disponible sur http://www.eopathologies.com/acad/h_cd/foipanc.pdf
- [5] Castaing D, L.-A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hépatologie, 7-001-A-10, 2008
- [6] Tung TT. Chirurgie d'exérèse du foie. Paris: Masson; 1962
- [7] Denys A et al. J Radiol Anatomie chirurgicale du foie 2002, 83; 205-218.
- [8] Daller J, Bueno J, Guitierrez J, et al. Hepatic hemangioendothelioma: clinical experience and management strategy. Journal of Pediatric Surgery 1999;34:98–106
- [9] Davenport M, Hansen L, Heaton N, et al. Hemangioendothelioma of the liver in infants. Journal of Pediatric Surgery 1995; 30:44–8
- [10] Sewell JH, Weiss K. Spontaneous rupture of hemangioma of the liver: a review of literature and presentation of illustrative case. Arch Surg 1961;83:729-33

- [11] Gandolfi L, Leo P, Solmi L, Vitelli E, Verros G, Colecchia A. Natural history of hepatic haemangiomas: clinical and ultra-sound study. *Gut* 1991 ;32:677-80
- [12] Reading NG, Forbes A, Nunnerley HB, Williams R. Hepatic hemangioma: a critical review of diagnosis and management. *Q J Med* 1988;253:431-45
- [13] Schwartz SI, Husser WC. Cavernous hemangioma of the liver: a single institution report of 16 resections. *Ann Surg* 1987;205:456-65.
- [14] Angiomas: therapeutic indication, *Archives de Pédiatrie* 14(6):709-11 • July 2007
- [15] Prise en charge des hémangiomes hépatiques infantiles Expérience du CHU de Bicêtre Tamara Kreindel (1), Stéphanie Franchi-Abella (1), Laurent Chevret (2), Jean-Yves Riou (1), Olivier Bernard (3), Danièle Pariente (1) Services de radiopédiatrie (1), réanimation pédiatrique (2), hépatopédiatrie (3), CHU de Bicêtre, Université Paris XI
- [16] Mathivon F, Enjolras O, Escande JP. Hemangiomatose neonatale miliaire multiple cutanee et hepatique. Quatre observations d'évolution favorable. *Ann Pediatr (Paris)* 1994;41:337-45.
- [17] P. PELUCHON, C. LAURENT et coll. Tumeurs bénignes hépatiques : prise en charge diagnostique et conséquences thérapeutiques. *Journal chirurgical* 2001, 138:261-269. Masson Paris, 2001.

- [18] BELGHITI J et coll. Conduite à tenir devant une tumeur bénigne du foie. *Annales chirurgicales* 1993,47:206-214.
- [19] CHICHE L et coll. Les tumeurs bénignes du foie : primum non nocere. *Ann chir* 1998; 52:64-67.
- [20] D.VETTER, M.DOFFOEL et coll. Angiome hépatique Hospices civils, CH ,6791 Strasbourg Cedex France. 7-039-A-12 (1990)
- [21] POUPARDIN E , BELGHITI J et coll. Hémangiome géant du foie révélé par un syndrome inflammatoire . Vol26- n°1-janvier2002 p: 93-95.Masson .Paris 2002
- [22] PATERON D et coll, Giant hémangioma of the liver with pain, fever, and abnormal liver tests. *Dig dis sci* 1991; 36:524-7.
- [23] Benign Liver Masses and Lesions in Children: 53 Cases over 12 Years
Israel N. Kochin MD, Tamir A. Miloh MD, Ronen Arnon MD, Kishore R. Iyer MD, Frederick J. Suchy MD and Nanda Kerkar MD *Pediatric Hepatology, Division of Pediatric Hepatology and RMTI, Department of Surgery, Mount Sinai School of Medicine, New York City, NY, USA*
IMAJ • VOL 13 • september 2011
- [24] Von Schweinitz D. Management of liver tumors in childhood. *Semin Pediatr Surg* 2006; 15: 17-24.

- [25] KUNSHINGER F et coll. Découverte échographique fortuite des lésions focalisées du foie. Gastroenteral clin biol 1983; 7:951-954
REGENT D et coll. Imagerie du foie, des VB et du pancréas. Abrégé d'imageries radiologiques 1994; 34-49.
- [26] LECESNE R et coll. Les tumeurs bénignes hépatiques. Acta endoscopica 1999; 29:415-417.
- [27] FERRUCCI JT. Liver tumor imaging: current concept. Ann J Radio 1990; 1555:473-484.
- [28] Vilgrain V, Boulos L, Vullierme M-P, Denys A, Terris B, Menu Y. Imaging of atypical hemangiomas of the liver with pathologic correlation. Radiographics 2000; 20:379-97.
- [29] Farrell MA, Charboneau JW, Reading CC. Sonographic-pathologic correlation of the hyperechoic border of an atypical hepatic hemangioma. J Ultrasound Med 2002;20:169-70.
- [30] TAYLOR K et coll. Focal liver masses, differential diagnostic with pulsed Doppler US. Radiology, 1999, 164, pp643-647.
- [31] MAHI M, ENNOUALI H et coll. Angiomes hépatiques multiples. Service d'imagerie médicale, HIMMV rabat Maroc. Presse médicale 2008; 37:549-551.
- [32] Hémangiome Chez L'enfant : Complications Thèse Laila Bouaouad Université Mohammed V – Souissi Faculté De Médecine Et De Pharmacie –Rabat année: 2013

- [33] WEIMANN A et coll. Benign liver tumors: differential diagnosis and indications of surgery . *World J surg* 1997, 21:983-991
- [34] KUNSHINGER F et coll. Diagnostic morphologique des tumeurs bénignes du foie. *Tumeurs bénignes du foie –Paris, Edition DOIN, 1992:15-25*
- [35] RANGHEARD A et coll. Angiome du foie: aspect en IRM. *Masson Paris 2005.*
- [36] Meyers AB, Towbin AJ, Serai S et al (2011) Characterization of pediatric liver lesions with gadoxetate disodium. *Pediatr Radiol* 41:1183–1197
- [37] Kassarian A, Zurakowski D, Dubois J et al (2004) Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol* 182:785–795
- [38] Infantile Hepatic Hemangiomas: Clinical and Imaging Findings and Their Correlation with Therapy Ara Kassarian, David Zurakowski, Josée Dubois, Harriet J. Paltiel, Steven J. Fishman ,Patricia E. Burrows *AJR:182, March 2004*
- [39] ALBERT A. MOSS, M.D.,t ROBERT E. CLARK, M.D.4 A. J. PALUBINSKAS, MI)., and ALFRED A. DELORIMIER, M.D. FRANCISCO, CALIFORNIA
- [40] REGENT D et coll. Imagerie du foie, des VB et du pancréas. *Abrégé d'imageries radiologiques 1994; 34-49.*

- [41] BRQNT WE, FLOYD JL et coll. The radiological evaluation of hepatic cavernous hemangioma. *JAMA*1997, 257, pp2471-2475.
- [42] SPRAMER L et coll. Benign circumscribed lesions of the liver. Diagnostic by US fine needle biopsy. *J. Clin US*, 1996, 14, p83-88.
- [43] NELSON RC et coll. Approach to hepatic hemangioma. *Radiology*1999; 176:11-3.
- [44] FLEJOU F et coll. Tumeurs bénignes du foie : diagnostic et indications thérapeutiques *Progrès en hépato-gastro-entérologie*. DOIN éditeurs, 1992:147-66.
- [45] ENGEL MA et coll. Differentiation of focal intrahepatic lesions with ^{99m}Tc-red blood cells imaging. *Radiology* 1998, 146:777-82.
- [46] CATURELLI E et coll. Hemangioma like lesions in chronic liver disease. *Radiology* 2001; 220:337-42.
- [47] Fabre M, Yilmaz F, Annick Buendia M. Les tumeurs hépatiques de l'enfant : expérience à propos de 245 tumeurs et revue de la littérature. *Ann Pathol* 2004 ; 24 : 536-55.
- [48] Kassarian A, Zurakowski D, Dubois JE, Partiel HJ, Fishman SJ, Burrows PE. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:785

- [49] Prokurat A, Kluge P, Chrupek M, Kosciesza A, Rajszyk P. Hemangioma of the liver in children : proliferating vascular tumor or congenital vascular malformation ? *Med Pediatr Oncol* 2002 ; 39 : 524-9.
- [50] TRASTEK VF et coll. Hémangiome caverneux du foie. *Ann J Surg*, 1998, pp145, 49-53.
- [51] SAITO M, NAGASHIMA K et coll. Focal nodular hyperplasia of the liver with angioma-like features in the center. *Intern Med* . 2005 May ; 44(5):503-4.
- [52] I.Dreyfus *, A. Maza, J. Mazereeuw-Hautier, *Archives de pédiatrie* 20 (2013) 809–816
- [53] Robinson D, Hambleton G. Cutaneous and hepatic hemangiomata. *Arch Dis Child* 1977 ;52:155 -7
- [54] Nguyen L, Shandling B, Ein S, Stephens C. Hepatic hemangioma in childhood: medical management or surgical management? *J Pediatr Surg* 1982;17:576-9.
- [55] Iyer CP, Stanley P, Mahour GH. Hepatic hemangiomas in infants and children: a review of 30 cases. *Am Surg* 1996;62:356-60.
- [56] Hobbs KEF. Hepatic hemangiomas. *World J Surg* 1990;14:468-71.
- [57] Becker, J.M., Heitler M.S.: Hepatic hemangioendotheliomas in infancy. *Surg. Gynecol. Obstet.* 168:189, 1989

- [58] Le Luyer B, Duquenoy A, Poinot J, Bouulloche J, Gaussin G, Le Roux P. Use of interferon in a case of hepatic hemangioma. *Arch Pediatr*. 2000 Nov;7(11):1201-4.
- [59] White CW. Treatment of hemangiomatosis with recombinant interferon alfa. *Semin Hematol* 1990 ; 27 (Suppl 4) : 15-22.
- [60] Barlow CF, Priebe C, Mulliken JB, Barnes PD, Mac Donald D, Folkman J, et al. Spastic diplegic as a complication of interferon alfa-2a treatment of hemangiomas of infancy. *J Pediatr* 1998 ; 132 : 527-30.
- [61] obuo O, Masahiro Y, Takanobu Y, Takanori O, Toshio K, Nobu H. Radiotherapy of hemangioma cavernosum of the liver. *Gastroenterology* 1977 ; 73 : 353-6.
- [62] KANTOR G et coll. Radiothérapie d'un hémangiome massif du foie chez un enfant d'un mois et demi. *Cancer/radiothérapie* 1999;3; 503-7 ,1999 éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS.
- [63] BENHAMMOU JP et coll. Traitement des tumeurs bénignes du foie. *Gastro-entérol clinic*, 1989, 13, pp277-279.
- [64] ROCHE A et coll. Traitements locaux non chirurgicaux de l'hépatocarcinome. *Ann chir*, 1998, 52, pp75-78.
- [65] B.MARTIN et coll. L'embolisation artérielle a-t-elle une place dans le traitement des hémangiomes du foie de l'adulte. *Presse médicale* 1986, 15, n°23. Masson Paris.

- [66] L.Blum. SGallas. JPCottier. CBSonier Vinikoff, GLorette et PHerbreteau.
- [67] ADSON MA et coll. Diagnostic et traitement chirurgical des tumeurs hépatiques solides primaires et secondaires de l'adulte. Surg Clin- North AM, 1981, 61, pp187.
- [68] HEZODE C et coll. Transplantation hépatique de l'adulte. Gastro-entérol clin biol .2000, 24, pp572-574.
- [69] D.VETTER, M.DOFFOEL et coll. Angiome hépatique Hospices civils, CH ,6791 Strasbourg Cedex France. 7-039-A-12 (1990).
- [70] PALLIARD P et coll. Hépatocarcinome. Les choix thérapeutiques Lyon chirurgie, 1997, 93, pp89-93.
- [71] Soubrane.O. Nouvelles limites pour la chirurgie hépatique. Sem.Hop.Paris. 1999.75, n° 17-18 : 551-555.
- [72] Gauthier F, Saliou C, VALAYER J, Montupet P La chirurgie des HB et des hépatocarcinomes de l'enfant à l'ère de la chimiothérapie préopératoire. Progrès et limites actuelles. Chir Pediatr 1988 ; 29 : 307-312
- [73] Revillon .Y.Jan.D. Les hépatectomies : types, techniques, conséquences In chirurgie hépatobiliaire de l'enfant monographie du collège nationale de chirurgie pédiatrique R.B.GALIFER 1995.

- [74] DURON J.J et coll. Hémangiomes caverneux hépatiques géants de l'adulte. Traitement par énucléation réglée. Revue médicale libanaise 1995, vol7, n°3, pp135-172.
- [75] GEDALY R et coll. Hémangioma caverneux du foie : Résection anatomique contre Enucléation. Voûte Surg. 1999 ; 134 : 407-411.
- [76] Dickie B, Dasgupta R, Rair R, et al. Spectrum of hepatic hemangiomas: management and outcome. J Pediatr Surg. 2009;44:125–33.
- [77] Awan S, Davenport M, Portmann B, et al. Angiosarcoma of the liver in children. J Pediatr Surg. 2006;31:1729–32.
- [78] Huang SA, Tu HM, Harney JW, et al. Severe hypothyroidism caused by type 3 iodothyronine diiodinase in infantile hemangioma. N Engl J Med. 2000;343:185–9.

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 بوانع من ضميري وشر في جاعلا صحة مرضي 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 بالله .

والله على ما أقول شهيد .

الورم البطاني الوعائي للكبد عند الأطفال

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد: محمد أوييس الصالحي

المزدداد في: 07 غشت 1990 بشفشاون

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم البطاني الوعائي - الكبد - العلاج - مؤشرات العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: مبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال