



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 133

IMAGERIE DES TUMEURS HÉPATIQUES MALIGNES CHEZ L'ENFANT

THESE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 15/05/2018

PAR

Mr. **Anasse LAMZALI**

Né le 22 Mai 1988 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS

Foie - Enfant - SIOPEL - Tumeur hépatique - Hépatoblastome -
Carcinome hépatocellulaire - Métastase hépatique - Echographie - TDM

JURY

M ^r .	M. SBIHI Professeur de Pédiatrie	PRÉSIDENT
M ^r .	H. JALAL Professeur agrégé de Radiologie	RAPPORTEUR
M ^{me} .	J. EL HOUDZI Professeur de Pédiatrie	} JUGES
M ^{me} .	N. CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Professeur de Radiologie	



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ رَبِّ

أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى
وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا
تَرْضَاهُ وَأَصْلِحْ لِي فِي
ذُرِّيَّتِي إِنِّي تُبْتُ إِلَيْكَ
وَإِنِّي مِنَ الْمُسْلِمِينَ

سورة الأحقاف، الآية 15



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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration de Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale

BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embryologie cytogénétique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie

AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOUI Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUI Aicha	Pédiatrie B	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie

EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie -orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie

BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-pathologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo- phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-Vasculaire

LISTE ARRÊTÉE LE 12/02/2018



DÉDICACES

A mes chers parents,

Monsieur Hassan LAMZALI et Madame Khadija HAWAL

Aucun mot ne pourrait exprimer ma gratitude et mon amour pour vous, pour toutes les valeurs d'honneur que vous m'avez transmises et qui continuent encore à illuminer mon chemin, pour votre soutien, votre patience et vos sacrifices. Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de reconnaissance éternelle. C'est grâce à vous si j'en suis là aujourd'hui. En ce moment solennel, je voudrais vous remercier et surtout remercier Allah, en Le priant Le suppliant et L'invoquant par Sa grâce infinie de vous donner santé, longévité et bonheur éternel.

A mon cher frère AbdelBaqi et ma chère petite sœur Huda

Pour vos encouragements durant ces longues années d'étude, pour tous les souvenirs que nous avons partagés ensemble, pour votre soutien, votre bonne humeur, et la complicité qui nous unis. Vous avez pleinement partagé cette expérience avec moi, vos encouragements m'ont toujours poussé à continuer de me battre même dans les moments les plus difficiles. Mon amour pour vous est sans faille.

A ma chère sœur Hajar et son mari Abdelfettah

Merci pour votre soutien, vos encouragements et vos prières. Je vous dédie ce travail pour vous exprimer ma forte reconnaissance. Je vous souhaite plein de bonheur dans votre vie, et je prie Allah pour qu'Il vous protège de tout mal.

A ma femme, Maryam

Les mots restent incapables d'exprimer les sentiments d'amour, de reconnaissance, pour tout ce que tu as fait pour moi. Merci pour ta fidélité et ta loyauté, merci pour ta patience et ton soutien. Merci d'avoir cru en moi quand je n'y croyais plus, merci de m'avoir supporté malgré tout. Je remercie Allah de m'avoir donné la chance de faire ma vie à tes côtés. Je t'aime. (Merci d'avoir corrigé ce travail de toute éventuelle faute d'orthographe)

A la mémoire de mes grands parents

J'aurais tant aimé qu'ils soient parmi nous pour assister à ma soutenance, mais Allah en a décidé autrement. Je vous dédie ce travail en reconnaissance pour votre amour et votre tendresse, vous étiez à mes côtés par vos prières. Qu'Allah vous accorde de Sa clémence et Sa miséricorde et vous accueille dans Son paradis.

A la famille LAMZALI et HAWAL

Vous avez toujours été avec moi, par votre esprit et votre cœur, et rien ne pourrait traduire les sentiments que j'éprouve à votre égard. Que cette thèse soit pour vous le témoignage de mes sentiments les plus sincères.

A la famille AMDJAR et la famille SERTI

Merci pour votre accueil chaleureux et votre soutien. Merci pour votre amour sincère et sans faille, je vous dédie ce modeste travail en guise de mes sentiments les plus affectueux.

A l'âme de mon Professeur Tarik FIKRY et mon Professeur Said LOULIDI

Qui ont été toujours présent dans mon esprit et dans mon cœur. Je vous dédie aujourd'hui ma réussite car c'est grâce à vous si j'en suis là aujourd'hui. Je n'oublierai jamais ce que vous avez fait pour moi et je vous resterai éternellement reconnaissant. Qu'Allah le Miséricordieux vous accueille dans Son paradis.

A ma Professeure Rabiaa LAMCHAGHRI

Aucune dédicace ne saurait exprimer le respect que je vous apporte de même que ma reconnaissance pour tous les sacrifices consentis pour ma formation, mon instruction et mon bien-être. Qu'Allah vous procure santé, bonheur, et longue vie.

A tous mes enseignants à l'école Addar, Imam Eddine et Ibn al Haytham à Imintanout et de la Faculté de Médecine de Marrakech

Vos efforts vos sacrifices, le dévouement dans votre travail et les nobles valeurs que vous nous avez transmises ont fait de moi la personne que je suis aujourd'hui. Au nom de ma génération je vous exprime ma gratitude. Nous vous promettons d'agir de même avec les générations à venir.

A mes amis et chers collègues

Oualid Assem, Anas Almoussayd, Selma Abdala, Elhousseine Billich, Yasser Benmoussa, Khalid Laachiri, Haidar Khair, Ghita Laousy, Rabii Kouta, Bachir Laâbidi, Abdellah Sabri, Hakim Hadari, Abdellatif Elmaana, Youssef Elhssani, Ilham Elhimel, Youssef Khaloir, Omar Lamridi, Rachid Lahoudri, Ayoub Laânani, Fatima Koali, Hanane Hajji, Nouhaila Kissa, Younes Majda, Yassine Belkheffa, Mohamed Elmouatassim, Lhcen Aguezzal, Zouhair Aït tadrart, Karim Elgouliti et tous ceux que j'ai involontairement omis de citer.

Pour tous les moments passés ensemble, je vous dédie ce travail. Merci pour tout.



Remerciements

A notre Maître et Président de thèse
Professeur M. SBIHI
Professeur de Pédiatrie

Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant aimablement de présider mon jury de thèse. Nous avons eu le grand privilège de bénéficier durant nos années d'étude de votre enseignement lumineux et de vos méthodes de raisonnement clinique ainsi que de vos qualités humaines face aux patients.

Veillez cher maître trouver dans ce travail le témoignage de ma gratitude, de ma haute considération et de mon profond respect.



A notre Maître et Rapporteur de Thèse :
Pr H. JALAL
Professeur Agrégé en Radiologie

C'était avec un grand plaisir que je m'étais adressé à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement et je fus très touché par l'honneur que vous m'aviez fait en acceptant de me confier ce travail. Merci de m'avoir guidé tout au long de ce travail. Merci pour l'accueil aimable et bienveillant que vous m'avez réservé à chaque fois.

Veillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pour votre profession seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.



A notre Maître et juge de thèse :
Pr N. CHERIF IDRISSE GANNOUNI
Professeur de Radiologie

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté de siéger parmi le jury de notre thèse. Votre ardeur dans le travail et votre dévouement pour le bien-être du malade nous inspirent admiration et estime.

Que ce travail soit pour nous l'occasion de vous exprimer notre gratitude et notre profond respect.



A notre Maître et juge de thèse :
Pr J. EL HOUDZI
Professeur de Pédiatrie

Aucune expression ne saurait témoigner notre gratitude et la grande estime que je porte à votre personne. Je suis très touché par l'honneur que vous m'accordez en acceptant de siéger parmi ce jury.

Vos encouragements, votre disponibilité et votre gentillesse ne peuvent que solliciter de ma part sincère reconnaissance et admiration. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de mon profond respect.



Au Docteur M.R. BOUROUMANE
Docteur spécialiste en Radiologie

Je tiens à vous remercier vivement pour votre gentillesse et pour votre disponibilité malgré les occupations et je vous remercie pour l'aide précieuse et pour vos conseils que vous m'avez fourni dans la réalisation de ce travail. Veuillez accepter l'expression de ma profonde reconnaissance.



A toutes les secrétaires des services de Radiologie Mère et Enfant,
d'Oncologie Pédiatrique, de Pédiatrie B et de Chirurgie
Pédiatrique : A Mlle Lamiae, Mme Saadia, Mme Ibtihal, Mme
Nawal, et Mme Salwa

Je vous remercie pleinement pour l'aide que vous m'avez fournie durant l'élaboration de ce travail, Merci pour votre gentillesse et pour votre obligeance.,

Ce travail n'allait pas voir le jour sans vos efforts, je vous demeure très reconnaissant.



PLAN

ABREVIATIONS.....	- 1 -
INTRODUCTION.....	- 3 -
RAPPEL ANATOMIQUE.....	- 5 -
I. Rappel anatomique du foie :.....	- 6 -
1. Anatomie descriptive :.....	- 6 -
1.1 Morphologie externe.....	- 6 -
1.2 Moyens de fixité :.....	- 8 -
2. Anatomie topographique.....	- 9 -
3. Anatomie fonctionnelle vasculaire.....	- 9 -
3.1 Division des pédicules glissoniens.....	- 9 -
3.2 Systématisation des veines sus-hépatiques.....	- 10 -
3.3 Segmentation hépatique :.....	- 10 -
4. Pédicule hépatique :.....	- 11 -
4.1 Veine porte.....	- 12 -
4.2 Artères hépatiques :.....	- 12 -
4.3 Voies biliaires extra-hépatiques :.....	- 12 -
4.4 Relation anatomique des différents éléments vasculaires du pédicule :.....	- 12 -
MATERIEL ET METHODES.....	- 14 -
I. Type de l'étude :.....	- 15 -
II. Population cible :.....	- 15 -
III. Echantillonnage :.....	- 15 -
IV. Variables étudiées :.....	- 15 -
V. Collecte des données :.....	- 15 -
VI. Analyse statistique :.....	- 16 -
RESULTATS.....	- 17 -
I. Données épidémiologiques :.....	- 18 -
1. Fréquence :.....	- 18 -
2. Age :.....	- 19 -
3. Sexe :.....	- 20 -
4. Origine géographique :.....	- 22 -
II. Données cliniques :.....	- 23 -
1. Antécédents :.....	- 23 -
2. Délai de consultation :.....	- 23 -
3. Signes d'appel :.....	- 23 -
4. Examen physique.....	- 24 -
III. Données de l'imagerie :.....	- 24 -
1. Données générales :.....	- 24 -
1.1 Sièges tumorales :.....	- 24 -
1.2 Taille tumorale :.....	- 25 -
2. Echographie abdominale :.....	- 25 -

2.1 Sémiologie échographique	- 25 -
2.2 Signes associés	- 26 -
2.3 Aspect échographique en fonction du type histologique :	- 27 -
3. La tomodensitométrie :	- 37 -
3.1 Sémiologie scanographique	- 37 -
3.2 Signes associés :	- 38 -
3.3 Aspect de la TDM selon le type histologique :	- 39 -
IV. Données biologiques :	- 49 -
1. NFS :	- 49 -
2. Le bilan hépatique.....	- 49 -
3. Les marqueurs tumoraux :	- 49 -
3.1 L'alpha fœtoprotéine :	- 49 -
3.2 B-HCG :	- 49 -
V. Données anatomopathologiques :	- 50 -
1. La biopsie hépatique :	- 50 -
2. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire :	- 50 -
VI. Traitement :	- 50 -
1. L'hépatoblastome :	- 50 -
2. Le carcinome hépatocellulaire :	- 51 -
3. L'hémangioendothéliome épithélioïde :	- 51 -
4. Les métastases hépatiques :	- 51 -
VII. L'évolution :	- 52 -
1. L'hépatoblastome :	- 52 -
2. Le CHC :	- 52 -
3. Le HEE :	- 52 -
4. Les tumeurs secondaires :	- 52 -
DISCUSSION.....	- 53 -
I. Difficultés et limites de l'étude :	- 54 -
II. Données épidémiologiques :	- 54 -
1. Fréquence des tumeurs hépatiques malignes primitives :	- 54 -
1.1 L'hépatoblastome :	- 54 -
1.2 Le carcinome hépatocellulaire :	- 56 -
1.3 L'hémangioendothéliome épithélioïde :	- 57 -
1.4 Les autres tumeurs primitives :	- 57 -
2. Fréquence des métastases hépatiques :	- 58 -
III. Données cliniques :	- 59 -
1. L'hépatoblastome :	- 59 -
2. Le carcinome hépatocellulaire :	- 59 -
3. L'hémangioendothéliome épithélioïde :	- 60 -
4. Les autres tumeurs hépatiques primitives :	- 60 -

5. Les métastases hépatiques :.....	- 60 -
IV. Données biologiques.....	- 61 -
1. Hépatoblastome :.....	- 61 -
1.1 Alfa-fœtoprotéine :.....	- 61 -
1.2 B-HCG :	- 62 -
1.3 Autres paramètres :	- 62 -
2. Carcinome hépatocellulaire :	- 62 -
2.1 La forme commune :	- 62 -
2.2 Le carcinome fibrolamellaire :	- 62 -
3. Hémangioendothéliome épithélioïde :	- 63 -
V. Place de l'imagerie dans les tumeurs hépatiques malignes :	- 64 -
1. Techniques d'imagerie :	- 64 -
1.1 L'échographie et Doppler :.....	- 64 -
1.2 La tomодensitométrie abdominale :.....	- 65 -
1.3 L'imagerie par résonance magnétique :.....	- 66 -
1.4 La tomographie par émission de positron (PET-Scan) :.....	- 66 -
2. Sémiologie radiologique des tumeurs hépatiques malignes primitives :.....	- 67 -
2.1 Hépatoblastome :.....	- 67 -
2.2 Carcinome hépatocellulaire :	- 80 -
2.3 Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique.....	- 92 -
2.4 Sarcome hépatique indifférencié :	- 98 -
2.5 Angiosarcome hépatique :	- 102 -
2.6 Rhabdomyosarcome hépatique	- 104 -
2.7 Lymphome hépatique :	- 108 -
3. Sémiologie radiologique des métastases hépatiques chez l'enfant :	- 109 -
3.1 Les métastases hépatiques du neuroblastome :.....	- 109 -
3.2 Les métastases hépatiques du néphroblastome :.....	- 113 -
3.3 Les métastases hépatiques du corticosurrénaIome :.....	- 115 -
3.4 La localisation hépatique secondaire du lymphome :.....	- 117 -
VI. Données anatomopathologiques :	- 121 -
1. Hépatoblastome :.....	- 121 -
2. Carcinome hépatocellulaire :	- 122 -
2.1 La forme commune :	- 122 -
2.2 CHC fibrolamellaire :.....	- 123 -
3. Hémangioendothéliome épithélioïde :	- 125 -

VII – Données Thérapeutiques :	- 126 -
1. Hépatoblastome	- 126 -
2. Le carcinome hépatocellulaire :	- 129 -
3. Hémangioendothéliome épithélioïde :	- 130 -
4. Les métastases hépatiques :	- 130 -
CONCLUSION	- 132 -
RESUME	- 134 -
ANNEXES	- 138 -
BIBLIOGRAPHIE	- 144 -



ABBREVIATIONS

Abréviations

ADP : Adénopathie
AEG : Altération de l'état général
AFP : Alfa Fœtoprotéine
ALAT : Alanine-aminotransférase
ASAT : Aspartate-aminotransférase
ASP : Abdomen sans préparation
B-HCG : Hormone chorionique gonadotrope
CFL : Carcinome hépatique fibrolamellaire
CHC : Carcinome hépatocellulaire
CRP : Protéine C réactive
DTPA : Diethylenetriamine penta-acetic acid
HB : Hépatoblastome
HCD : Hypochondre droit
HEE : Hémangioendothéliome épithélioïde
HPM : Hépatomégalie
HNF : Hyperplasie nodulaire focale
HTP : Hypertension portale
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
LMNH : Lymphome malin non Hodgkinien
RMS : Rhabdomyosarcome
SIOPEL : Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique – Epithelial Liver tumor study
SRCC : Sarcome rénal à cellules claires.
TDM : Tomodensitométrie
TEP : Tomographie par émission de positron.
TP : Taux de prothrombine
VBP : Voie biliaire principale
VCI : Veine cave inférieure
VHB : Virus de l'hépatite B
VHC : Virus de l'hépatite C
VP : Veine porte



INTRODUCTION

Les tumeurs hépatiques sont rares chez l'enfant et ne constituent que 5 à 6% des masses abdominales.

Comme chez l'adulte, les tumeurs hépatiques les plus fréquentes sont les métastases, notamment les métastases des neuroblastomes, néphroblastomes et des lymphomes. Les deux tiers des tumeurs hépatiques primitives sont malignes. Les tumeurs primitives malignes les plus fréquentes sont l'hépatoblastome, le carcinome hépatocellulaire et le sarcome indifférencié.

L'approche diagnostique est très différente de celle connue chez l'adulte et varie au sein même de la population pédiatrique.

L'âge est un élément important du diagnostic. Les tumeurs malignes les plus fréquentes chez le nourrisson sont les métastases du neuroblastome et l'hépatoblastome. Cependant chez le grand enfant, le carcinome hépatocellulaire, le sarcome indifférencié et le carcinome fibrolamellaire sont les diagnostics les plus envisagés.

En bénéficiant du progrès technologique, l'imagerie devient de plus en plus performante et s'impose comme outil incontournable dans la caractérisation de ces tumeurs. Elle intervient à plusieurs niveaux ; dans le diagnostic, le bilan d'extension, le suivi post-thérapeutique et l'établissement du pronostic. Néanmoins, seule l'étude histologique est capable de caractériser le type de la tumeur et de confirmer le diagnostic.

L'échographie couplée au Doppler est l'examen de première intention. C'est une technique particulièrement utile pour l'exploration du foie chez l'enfant. Elle permet avec les éléments cliniques et biologiques de déterminer la nature maligne de la tumeur et de proposer dans la majorité des cas un diagnostic lésionnel.

L'exérèse chirurgicale constitue le geste principal du traitement de plusieurs tumeurs. Pour cela un bilan préopératoire est essentiel. Grâce à la tomodensitométrie et l'IRM,

La tomodensitométrie et l'IRM sont des outils primordiaux dans le bilan préopératoire. Ils mettent en évidence l'étendue des lésions et permettent ainsi la discussion d'une possible exérèse chirurgicale. L'IRM commence à prendre une place prépondérante dans la prise en charge des tumeurs hépatiques malignes en associant l'avantage de l'échographie comme technique non irradiante, à la précision des détails anatomique de la TDM.

L'objectif de notre travail consiste en une étude rétrospective basée sur la revue de 22 cas de patients qui ont été explorés pour des tumeurs malignes du foie au Service de Radiologie Pédiatrique de l'Hôpital Mère-Enfant du CHU Mohamed VI de Marrakech.

Au terme de notre étude, nous avons essayé de :

- Analyser la sémiologie radiologique des différentes tumeurs hépatiques observées chez nos patients.
- Déterminer les performances de l'imagerie dans le diagnostic de ces lésions.
- Comparer nos résultats avec ceux de la littérature.



RAPPEL
ANATOMIQUE

I. Rappel anatomique du foie :

1. Anatomie descriptive :

1.1 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

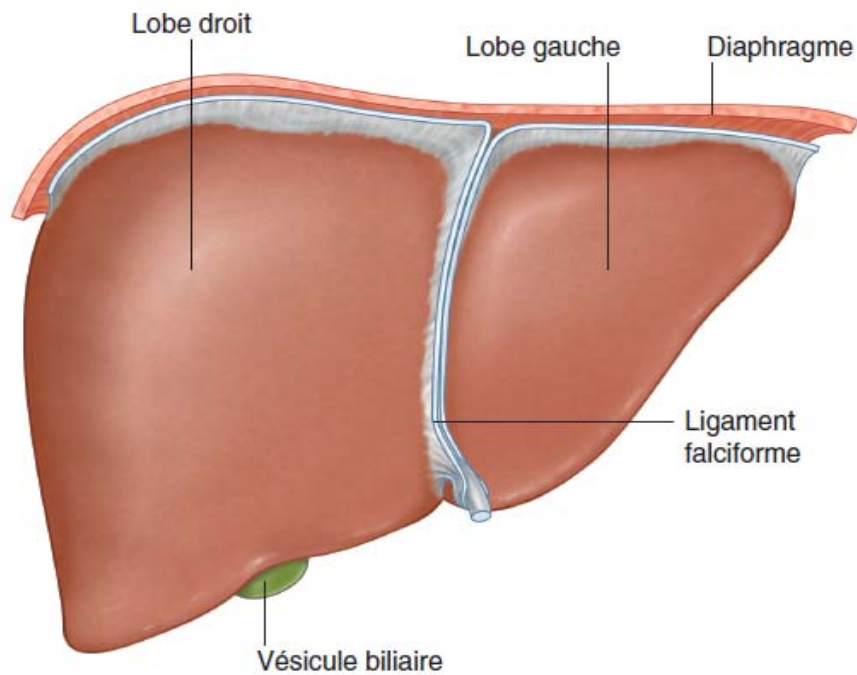


Figure n°1 : Le foie en vue antérieure [36]

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 Spiegel ou le lobe caudé, située entre le sillon d'Arantius et la veine inférieure

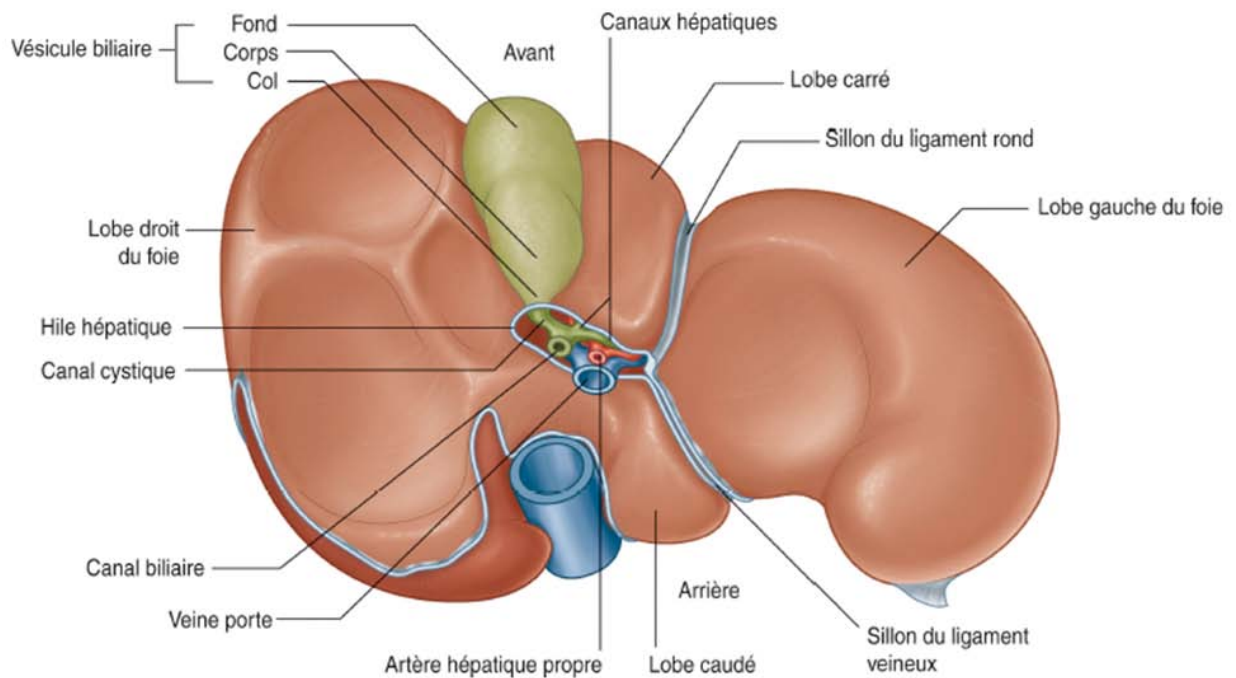


Figure n°2 : Face inférieure du foie [36]

1.2 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.

2. Anatomie topographique :

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.

3. Anatomie fonctionnelle vasculaire :

L'anatomie fonctionnelle décrite par Couinaud, 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

3.1 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, antérieure et postérieure, 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.

3.2 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.
-

3.3 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.

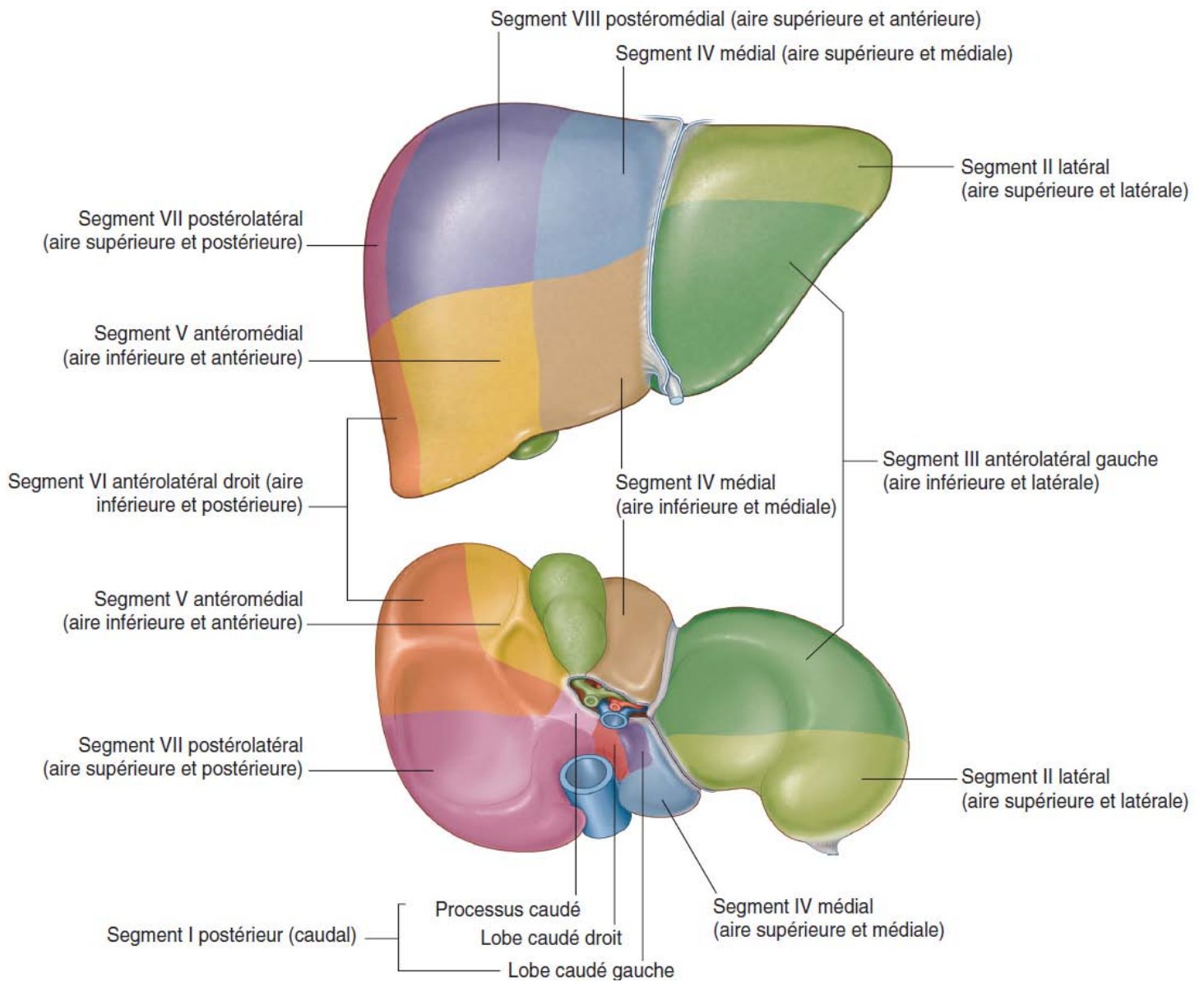


Figure n°3 : Segmentation du foie selon Couinaud [36]

4. 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.

4.1 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.

4.2 Artères hépatiques :

Elle prend naissance du tronc cœliaque 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. Les artères hépatiques apportent un sang oxygéné représentant 20 à 30 % du débit total et assurent la vascularisation exclusive des voies biliaires.

4.3 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.

4.4 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

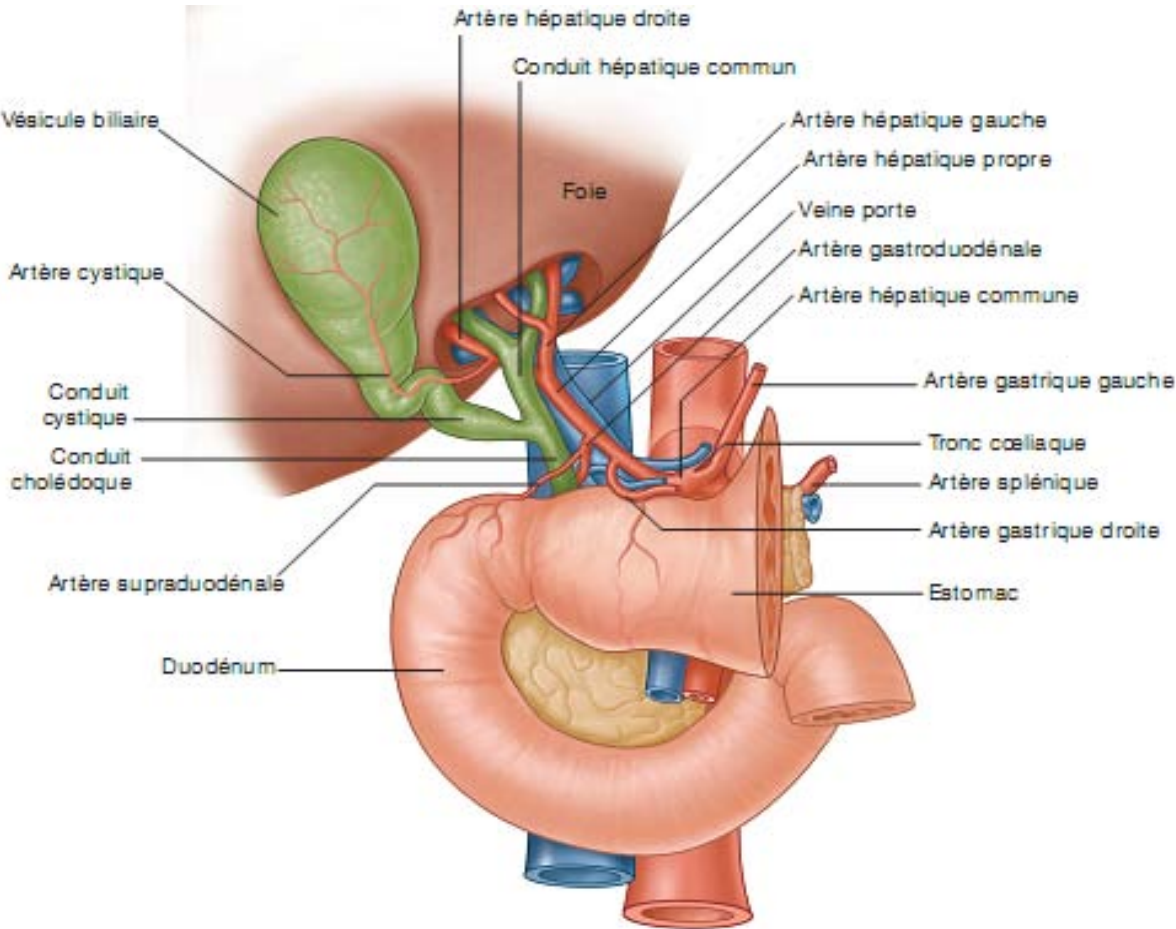


Figure n°4 : Vascularisation afférente du foie [36]



*MATÉRIEL ET
MÉTHODES*

I. Type de l'étude :

C'est une étude rétrospective qui a porté sur des enfants ayant une tumeur hépatique maligne primitive ou secondaire, colligés aux services de Radiologie de l'Hôpital Mère et Enfant d'Oncologie Pédiatrique de Pédiatrie B et du service de Chirurgie Infantile B du Centre Hospitalier Universitaire Mohammed VI sur une période de 8 ans, du 1er janvier 2008 au 31 décembre 2016.

II. Population cible :

Les critères d'inclusion :

Patients présentant une tumeur hépatique maligne confirmée.

Les cas explorés par échographie abdominale et/ou la TDM abdominale.

Âge inférieur à 14 ans.

Les critères d'exclusion :

Diagnostic incertain.

Absence d'iconographie.

III. Echantillonnage :

Un échantillonnage de 22 malades ayant des tumeurs hépatiques malignes primitives ou secondaires, a été colligé au niveau des centres suivants :

- Service de Radiologie de l'HME du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service d'Oncologie Pédiatrique du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Pédiatrie B du CHU Mohammed VI de Marrakech.
- Service de Chirurgie Infantile B du CHU Mohammed VI de Marrakech.

IV. Variables étudiées :

- Renseignements épidémiologiques
- Renseignements cliniques.
- Données de l'imagerie.
- Données anatomopathologiques

V. Collecte des données :

La collecte des données cliniques, des comptes rendus radiologiques et histologiques et des images de l'échographie et de la TDM abdominale s'est faite à partir des archives des services précités. L'ensemble des variables étudiées ont été collectées à l'aide d'une fiche d'exploitation préétablie : comportant les renseignements suivants :

- L'âge et le sexe de l'enfant.
- Les signes cliniques : observés et recueillis par l'interrogatoire des parents ou des membres de la famille qui ont accompagnés l'enfant.
- Les données radiologiques : l'échographe qui a été utilisée est de type (Voluson GE), la TDM Multibarette (24) type Siemens, Scintigraphie à la MIBG type Siemens.
- Les données biologiques.
- L'attitude thérapeutique qui a été adoptée en fonction du type de la tumeur

VI. Analyse statistique :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel. Les variables qualitatives ont été exprimées en pourcentages et les variables quantitatives ont été exprimées par les moyennes.



RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. Fréquence :

Notre série comprenait 22 cas de tumeurs malignes hépatiques dont 11 cas de tumeurs primitives et 11 cas de métastases hépatiques.

Les tumeurs primitives étaient réparties comme suit :

- 9 cas d'hépatoblastome (82%)
- 1 cas de carcinome hépatocellulaire (9%)
- 1 cas d'hémangioendothéliome épithélioïde (9%)

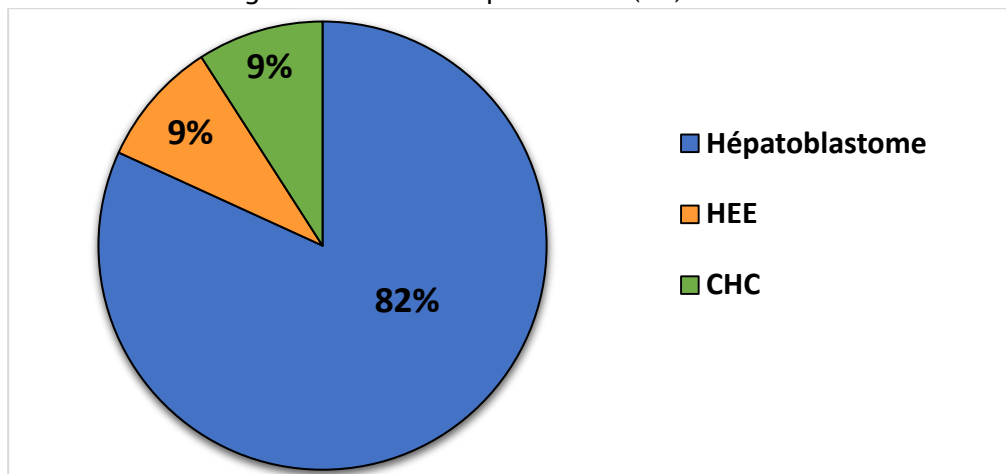


Figure n°5 : Répartition des cas de tumeurs malignes primitives selon le type histologique

Et les 11 cas de métastases hépatiques étaient réparties selon le primitif en :

- 6 cas de neuroblastome (54.5%)
- 3 cas de corticosurréalome (27.3%)
- 1 cas de lymphome de Burkitt (9.1%)
- 1 cas de sarcome rénal à cellules claires (9.1%)

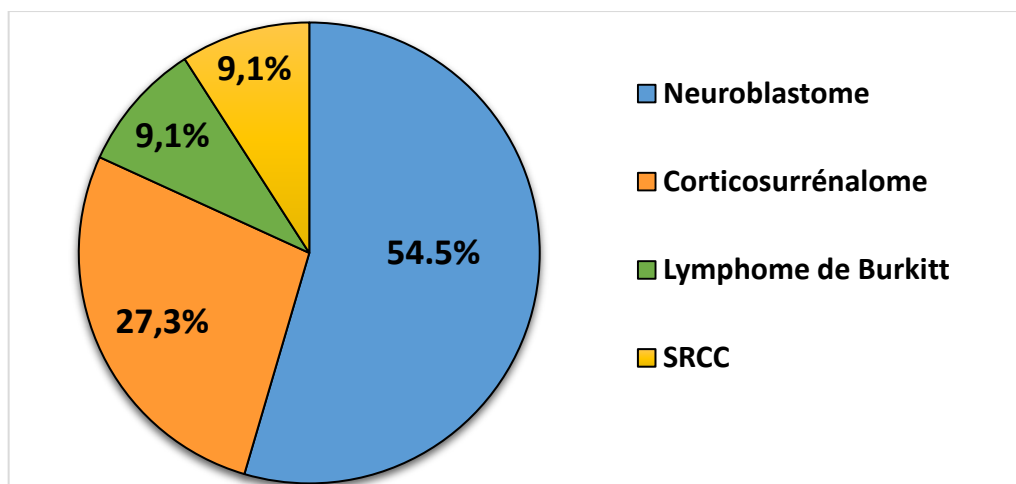


Figure n°6 : Répartition des tumeurs hépatiques secondaires selon l'origine primitive

2. Age :

La moyenne d'âge de nos patients était de 3.83 ans avec des extrêmes allant de 2 mois à 14 ans. Le pic de fréquence se situait dans la tranche d'âge inférieure à 5 ans. Le diagramme suivant résume la fréquence par rapport à la tranche d'âge.

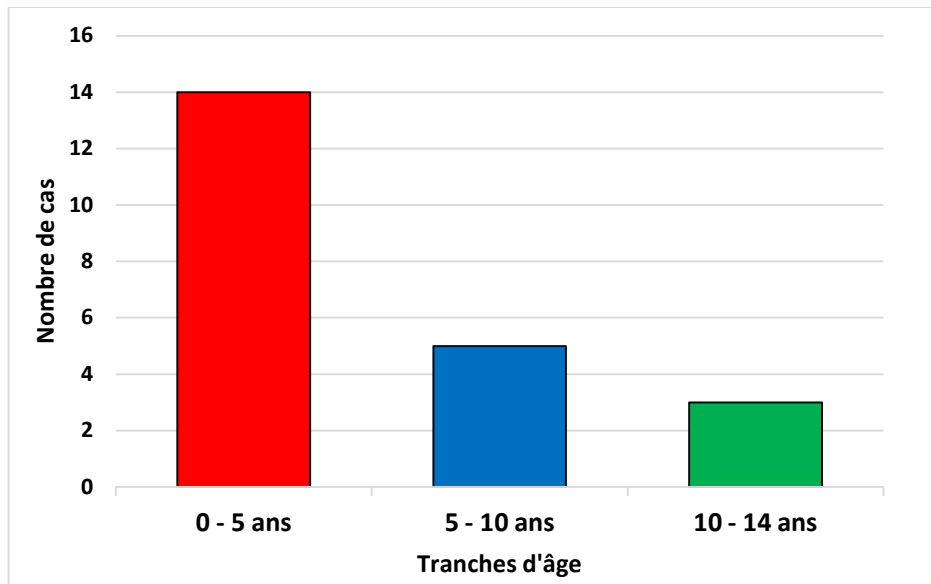


Figure n°7 : Répartition des patients par tranche d'âge

Les tableaux suivants résument la répartition des tumeurs primitives et secondaires en fonction de l'âge des patients.

Tableau I : Répartition des tumeurs en fonction de l'âge

Type de tumeur	Age moyen	Age extrême
Tumeurs hépatiques primitives	3.84 ans	10 mois - 13 ans
Tumeurs hépatiques secondaires	3.82 ans	2 mois - 14 ans

Type histologique	Age moyen	Age extrême
Hépatoblastome	2.59 ans	10 mois - 11 ans
Carcinome hépatocellulaire	13 ans	13 ans
Hémangioendothéliome épithélioïde	6 ans	6 ans

Tableau II : Répartition des patients ayant une tumeur hépatique primitive en fonction de l'âge

Tableau III : Répartition des patients ayant une tumeur hépatique secondaire en fonction de l'âge

Type histologique	Age moyen	Age extrême
Neuroblastome	5.6 mois	2 mois - 10 mois
Corticosurréalome	8 ans	5 ans - 14 ans
Lymphome de Burkitt	4 ans et demi	4 ans et demi
Sarcome rénal à cellules claires	8 ans	8 ans

3. Sexe :

Une légère prédominance masculine était notée dans notre série avec un sex-ratio de 1.2 soit 12 garçons (54.5%) pour 10 filles (45.5%)

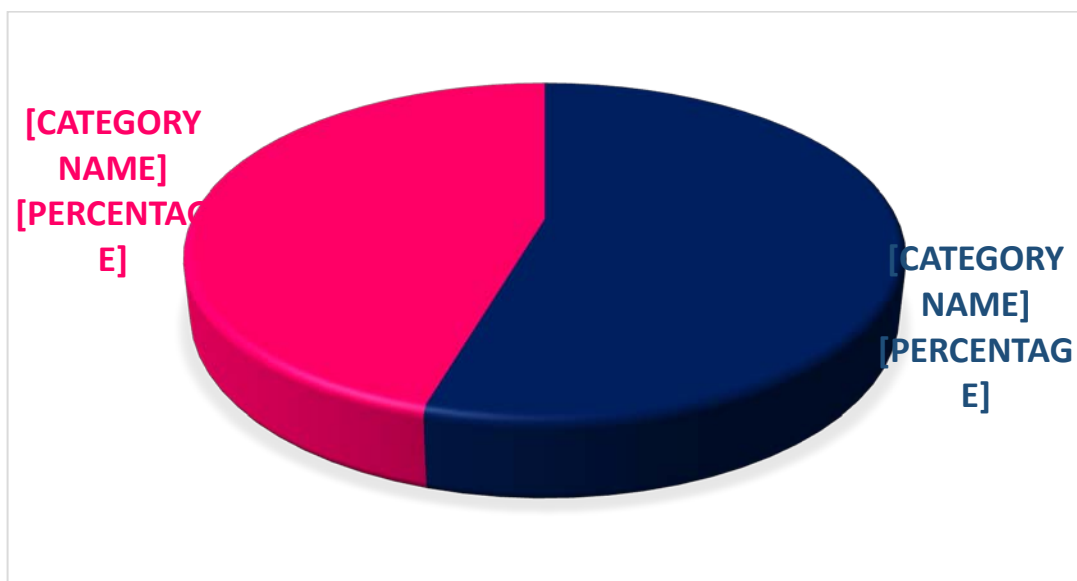


Figure n°8 : Répartition des cas selon le sexe

Les tableaux suivants résument la répartition des tumeurs primitives et secondaires selon le sexe.

Tableau IV : Répartition des tumeurs malignes primitives et secondaires selon le sexe

Type de tumeur	Sexe féminin	Sexe masculin	Sex-ratio
Tumeurs hépatiques primitives	6	5	0.83
Tumeurs hépatiques secondaires	4	7	1.75

Tableau V : Répartition des types histologiques des tumeurs malignes primitives selon le sexe

Type histologique	Sexe féminin	Sexe masculin	Sex-ratio
Hépatoblastome	5	4	0.8
Carcinome hépatocellulaire	0	1	-
Hémangioendothéliome épithélioïde	1	0	-

Tableau VI : Répartition des types histologiques de l'origine primitive des tumeurs malignes secondaires selon le sexe

Type histologique	Sexe féminin	Sexe masculin	Sex-ratio
Neuroblastome	2	4	2
Corticosurréalome	1	2	2
Lymphome de Burkitt	1	-	-
Sarcome rénal à cellules claires	-	1	-

4. Origine géographique :

La plupart de nos patients étaient résidents à Marrakech. La répartition géographique est précisée dans le tableau et la figure suivants.

Tableau VII : Répartition géographique des patients de notre série

Origine géographique	Nombre de cas	Pourcentage
Marrakech	10	45 %
Haouz	4	18 %
El Kalaa des Sraghnas	2	9 %
Agadir	2	9 %
Zagoura	2	9 %
Taroudante	1	5 %
Chichaoua	1	5 %

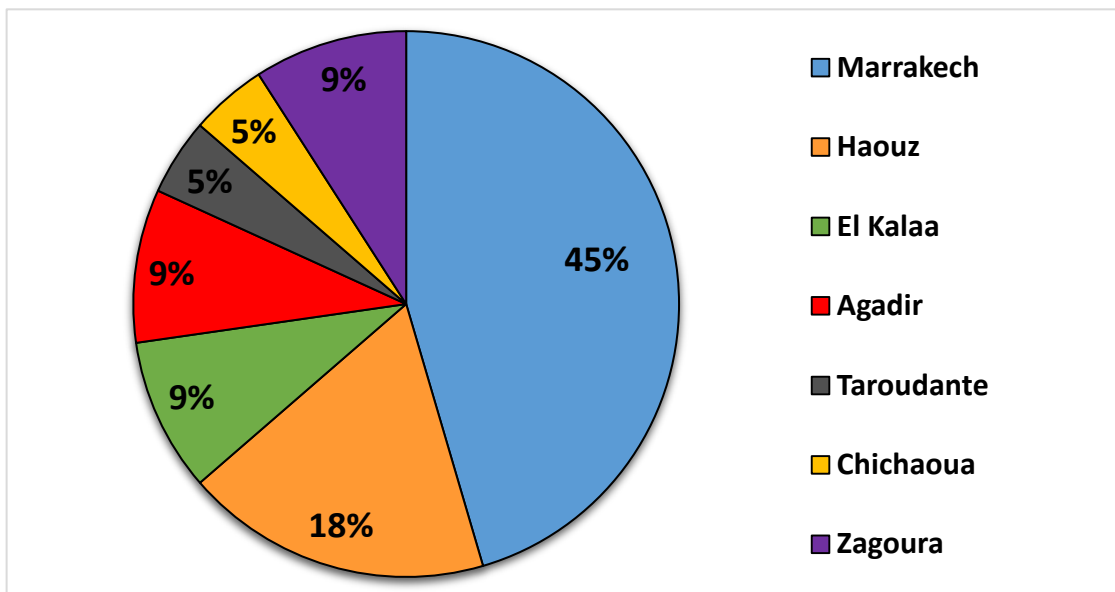


Figure n°9 : Répartition des patients selon l'origine géographique

II. Données cliniques :

1. Antécédents :

Sur les 22 cas de notre série :

- 3 cas ayant une consanguinité chez les parents comprenant 2 cas diagnostiqués comme hépatoblastome et 1 cas diagnostiqué comme carcinome hépatocellulaire.
- Aucun patient de notre série ne présentait un cas similaire dans la famille.

2. Délai de consultation :

Le délai moyen entre le début de la symptomatologie et la première consultation était de 54 jours avec des extrêmes allant de 2 à 180 jours.

3. Signes d'appel :

Toutes les tumeurs hépatiques de notre série étaient révélées au premier plan par des signes fonctionnels, aucune n'a été révélée fortuitement.

L'ensemble des symptômes retrouvés chez nos patients est représenté dans le graphique ci-dessous :

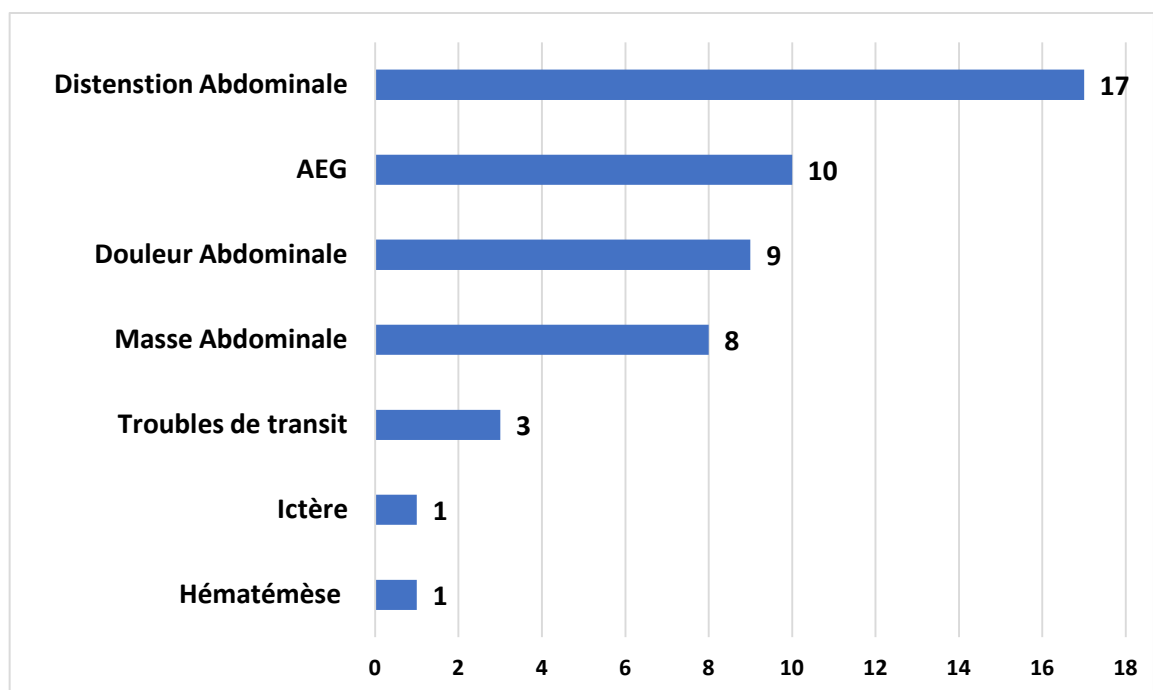


Figure n°10 : Répartition des patients selon les symptômes révélateurs

Selon ce diagramme le signe clinique prédominant était la distension abdominale dans 77 %.

4. Examen physique :

L'examen abdominal avait objectivé la présence d'une masse chez 12 patients :

- 8 cas parmi les patients ayant une tumeur hépatique primitive
- 4 cas parmi les patients ayant une tumeur hépatique secondaire

Dans tous ces cas la masse était fixe et de consistance ferme.

Le siège de la masse le plus fréquemment retrouvé était :

- L'HCD dans 6 cas
- L'épigastre dans 2 cas
- Le flanc droit dans 1 cas
- L'association HCD-épigastre retrouvée dans 2 cas
- L'association HCD-flanc droit retrouvée dans 1 cas

A l'examen clinique, l'hépatomégalie a été présente dans 7 cas de notre série : 2 patients diagnostiqués pour un hépatoblastome, 1 pour CHC, 1 pour HEE, 3 pour métastases hépatiques (dont 1 corticosurréalome et 2 neuroblastomes comme tumeurs primitives).

La splénomégalie était présente dans 1 seul cas, diagnostiqué pour hépatoblastome.

III. Données de l'imagerie :

1. Données générales :

1.1 Siège tumorale :

Pour les tumeurs primitives, on a remarqué une nette prédominance de l'atteinte du foie gauche, retrouvée dans 6 cas : 4 cas d'hépatoblastome, 1 cas de CHC et 1 cas de HEE.

L'atteinte du foie droit a été retrouvée dans 3 cas, tous diagnostiqués pour hépatoblastome.

L'atteinte du foie droit et gauche a été retrouvée dans 2 cas d'hépatoblastome.

Tableau VIII : Topographie hépatique des tumeurs malignes primitives

Topographie	Nombre de cas
Foie droit	3
Foie gauche	6
Foie droit et Foie gauche	2

Concernant les tumeurs secondaires, l'atteinte concomitante du foie droit et du foie gauche prédomine chez 7 cas.

Le foie droit a été atteint dans 3 cas et le foie gauche dans 1 cas.

Tableau IX : Topographie hépatique des métastases hépatiques

Topographie	Nombre de cas
Foie droit	3
Foie gauche	1
Foie droit et Foie gauche	7

1.2 Taille tumorale :

La taille tumorale variant d'une tumeur à l'autre et d'un patient à l'autre. Nous avons résumé les valeurs du volume moyen et les tailles extrêmes pour chaque type histologique dans le tableau ci-dessous.

Tableau X : Répartition de la taille et du volume moyen en fonction du type histologique

Type histologique	Tailles extrêmes (mm)	Volume moyen (ml)
Hépatoblastome	[38.7x40x5.3 ; 210x180x90]	1105.75
CHC	[135*90*100]	1215
HEE	[110x60x90]	594
Métastases hépatiques	[10x6x7 ; 86x87x74]	125.7

A noter que pour les cas qui présentaient un foie multinodulaire, nous avons pris en compte le nodule le plus volumineux.

2. Echographie abdominale :

L'échographie abdominale qui constitue l'examen de base dans l'exploration des tumeurs abdominales chez l'enfant a été réalisée en première intention pour tous nos patients.

2.1 Sémiologie échographique

L'échographie abdominale a mis en évidence un processus tumoral hétérogène chez tous nos patients.

Les tumeurs primitives étaient :

- Echogènes chez 6 patients, dont 4 cas d'hépatoblastome, 1 cas de CHC 1 cas de HEE ;
- Hyperéchogène dans 3 cas d'hépatoblastome ;
- Hypoéchogène dans 2 autres cas d'hépatoblastome.

Les métastases hépatiques étaient :

Isoéchogènes dans 6 cas ;

Hyperéchogènes dans 3 cas ;

Hypoéchogènes dans 2 cas.

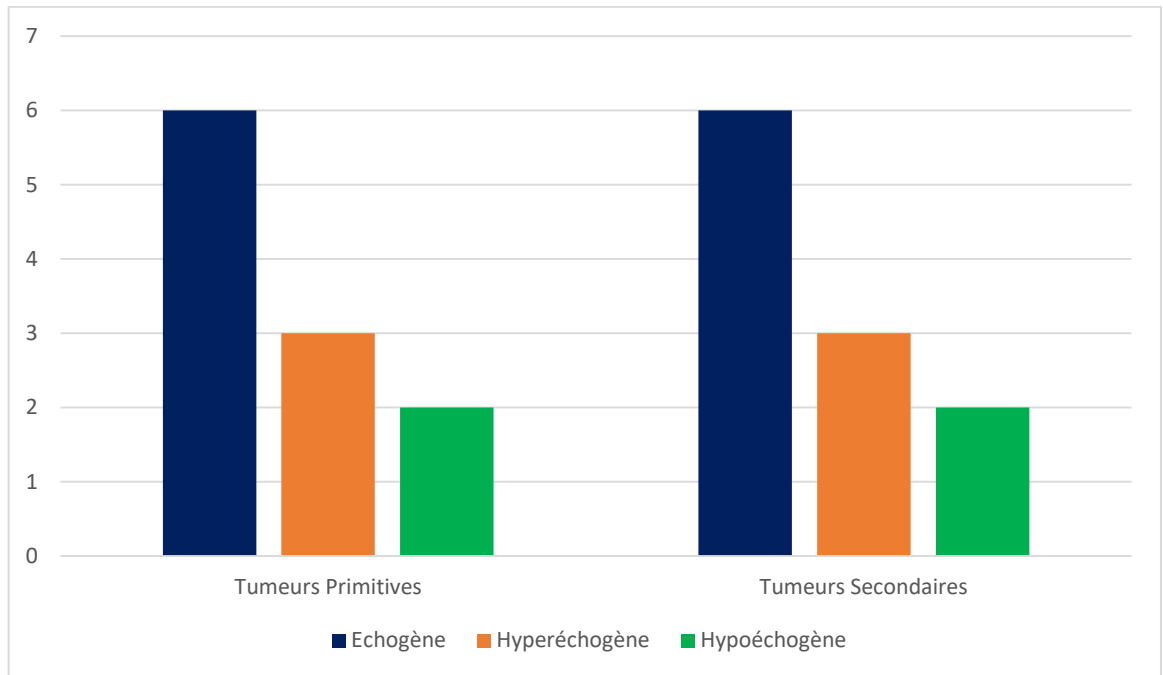


Figure n°11 : Echogénicité des tumeurs hépatiques

Le processus tumoral était vascularisé dans 10 cas (45%), avec la présence de calcifications de différents types dans 5 cas (22%) et la présence de zones nécrotiques retrouvée dans 5 cas (22%).

2.2 Signes associés

L'échographie abdominale avait objectivé :

- Un refoulement des organes de voisinage chez 9 patients :
 - Le rein droit : 2 cas
 - La rate : 2 cas
 - Les anses intestinales : 2 cas
 - Le pancréas : 4 cas
 - L'estomac : 2 cas
 - La vésicule biliaire : 2 cas
 - La vessie : 1 cas
 - L'aorte : 1 cas
 - Le tronc porte : 4 cas
 - Les veines sus-hépatiques : 3 cas

- Les ADP ont été retrouvées dans 4 cas (18%) dont 1 cas ayant une tumeur hépatique primitive et les 3 autres diagnostiqués comme tumeurs hépatiques secondaires
- Un épanchement péritonéal a été objectivé dans 8 cas (36%)

2.3 Aspect échographique en fonction du type histologique :

A. Les tumeurs hépatiques primitives :

a. Hépatoblastome :

La tumeur était d'échostructure hétérogène dans tous les cas.

Concernant l'échogénicité la tumeur était :

- Échogène dans 4 cas
- Hyperéchogène dans 3 cas
- Hypoéchogène dans 2 cas

La tumeur était bien limitée dans 7 cas ce qui représente 78 % des hépatoblastomes étudiés dans notre série. Nous avons recensé 1 cas d'hépatoblastome rompu.

La taille tumorale variait de [38.7x40x5.3] à [210x180x90] mm avec un volume moyen de 1105 ml.

L'hypervascularisation au Doppler était présente dans 5 cas (55 %), les calcifications dans 5 cas (55 %), les zones de nécrose dans 4 cas (45 %) et les zones kystiques dans 1 seul cas.

La présence d'ADP a été objectivée dans 2 cas (23 %) et la présence d'épanchement péritonéal de faible abondance dans 3 cas (34 %).

Le refoulement des organes de voisinage était constaté dans 6 cas avec 4 cas de refoulement ou compression des veines sus hépatiques et du pédicule hépatique qui restaient perméables.

Tableau XI : Propriétés échographiques de l'hépatoblastome dans notre série

	Effectif	Pourcentage
Siège	- Foie gauche : 4 cas - Foie droit : 3 cas - Les deux : 2 cas	44.5 % 33.3 % 22.2 %
Échogénicité	- Échogène : 4 cas - Hyperéchogène : 3 cas - Hypoéchogène : 2 cas	44.5 % 33.3 % 22.2 %
Limites	- régulières : 7 cas - irrégulières : 2 cas	77.8 % 22.2 %
Vascularisation	5 cas	55.6 %
Calcifications	5 cas	55.6 %
Zones nécrotiques	4 cas	44.5 %
Adénopathies	2 cas	22.2 %
Epanchement péritonéal	3 cas	33.3 %

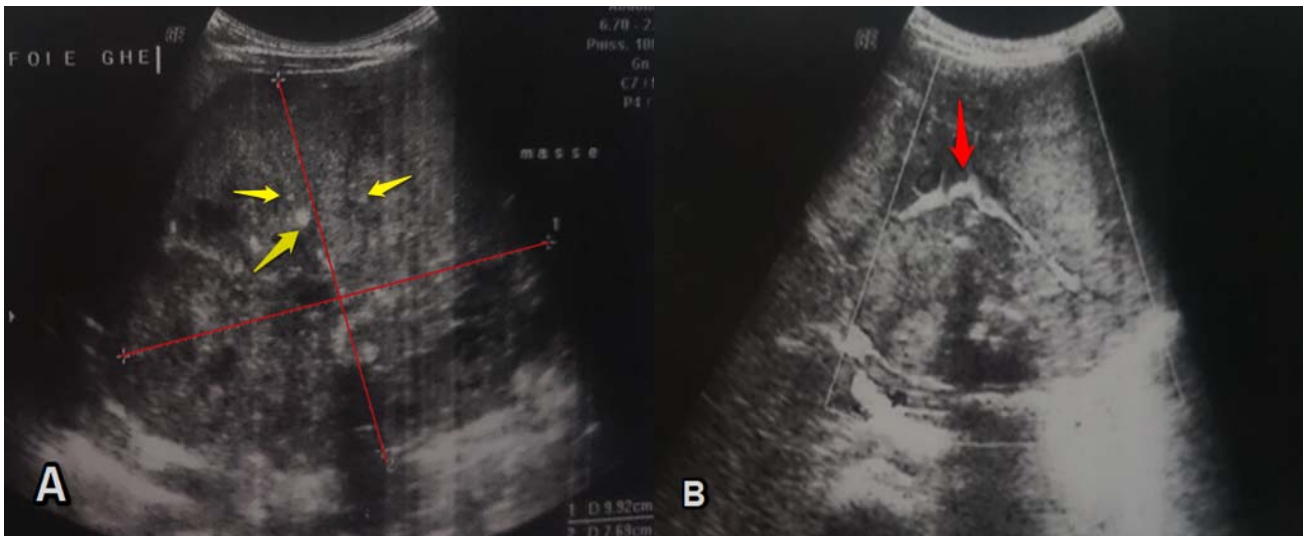


Figure n°12 : Hépatoblastome chez un garçon de 13 mois, au niveau du foie gauche.

A : Masse hypoéchogène hétérogène de contours réguliers, siège de microcalcifications (flèches).

B : Au Doppler, la masse apparaît vascularisée (flèche rouge).



Figure n°13 : Hépatoblastome chez une fille de 1 an au niveau du segment IV ; discrètement hyperéchogène, hétérogène.



Figure n°14 : Hépatoblastome au dépend du foie droit chez un garçon de 3 ans. Masse hétérogène avec limites irrégulières des septas et des zones de nécrose (flèches).

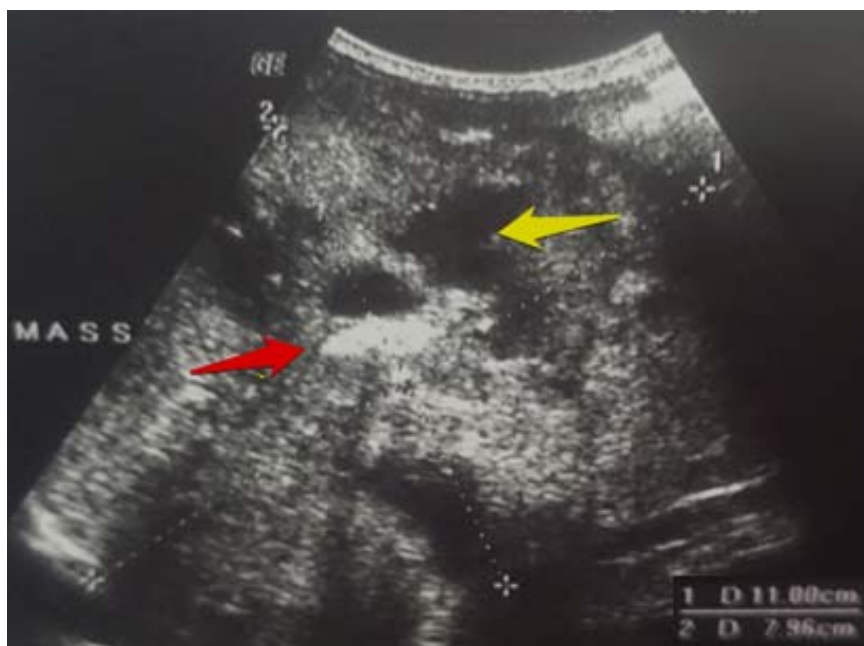


Figure n°15 : Hépatoblastome chez un enfant de 10 mois, siège de microcalcifications (flèche rouge) et des zones anéchogènes avec renforcement postérieur, en rapport avec des zones de nécrose (flèche jaune).

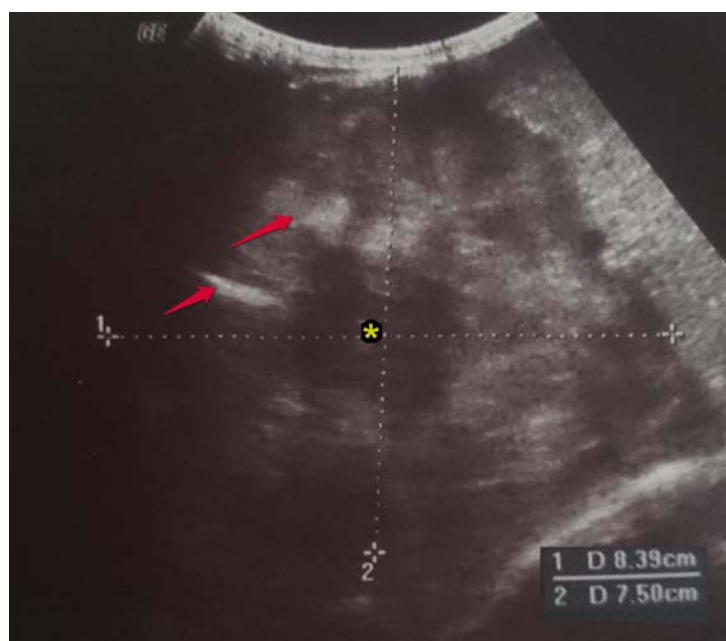


Figure n°16 : Hépatoblastome chez un garçon de 13 mois, volumineuse masse tissulaire hypoéchogène hétérogène avec des microcalcifications (flèches) et une plage de nécrose (étoile).

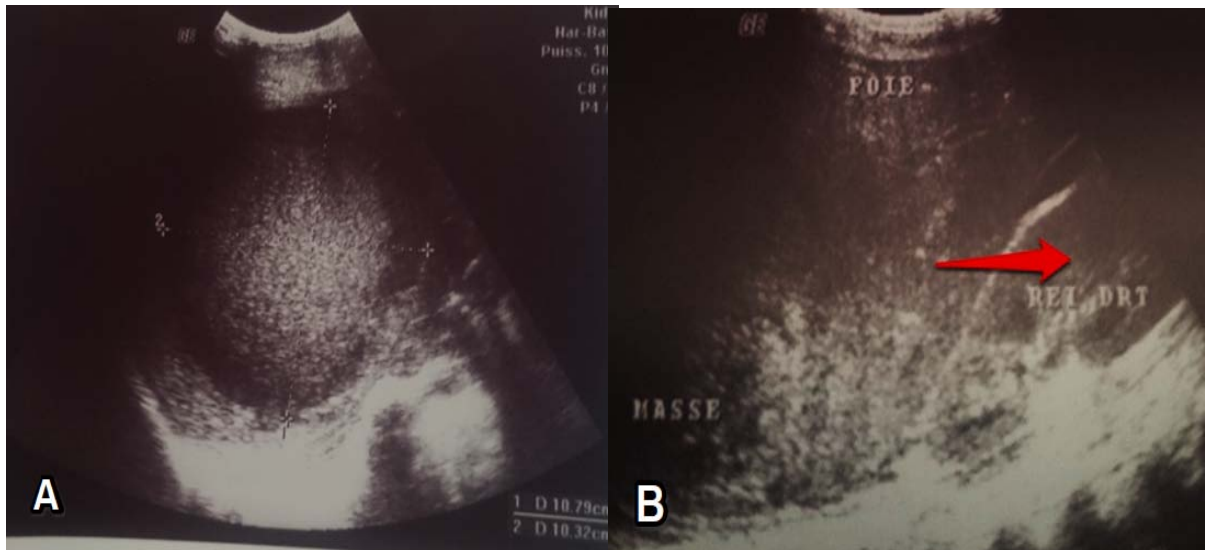


Figure n°17 : Hépatoblastome chez une fille de 3 ans et demi.

A : Masse hypoéchogène hétérogène bien limitée avec un centre hyperéchogène.

B : Refoulement marqué du rein droit par la masse (flèche rouge).

b. Carcinome hépatocellulaire :

Nous avons décrit un cas de carcinome hépatocellulaire dans notre série. L'échographie abdominale parlait d'une hépatomégalie hétérogène diffuse pseudo tumorale associé à un cavernome portal. Une lame d'ascite et une splénomégalie modérée ont été objectivées en rapport avec une cirrhose hépatique.

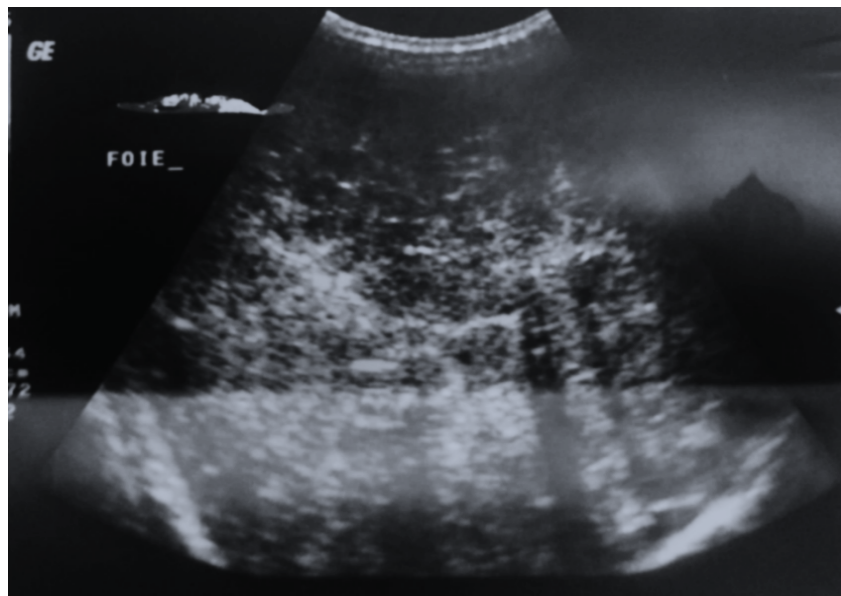


Figure n°18 : Garçon de 13 ans qui présente une hépatomégalie hétérogène siège d'une masse hypoéchogène hétérogène. Anatomopathologie : CHC sur cirrhose.



Figure n°19 : Foie de cirrhose pseudotumoral avec un cavernome portal (flèche).
Anatomopathologie : CHC sur cirrhose.

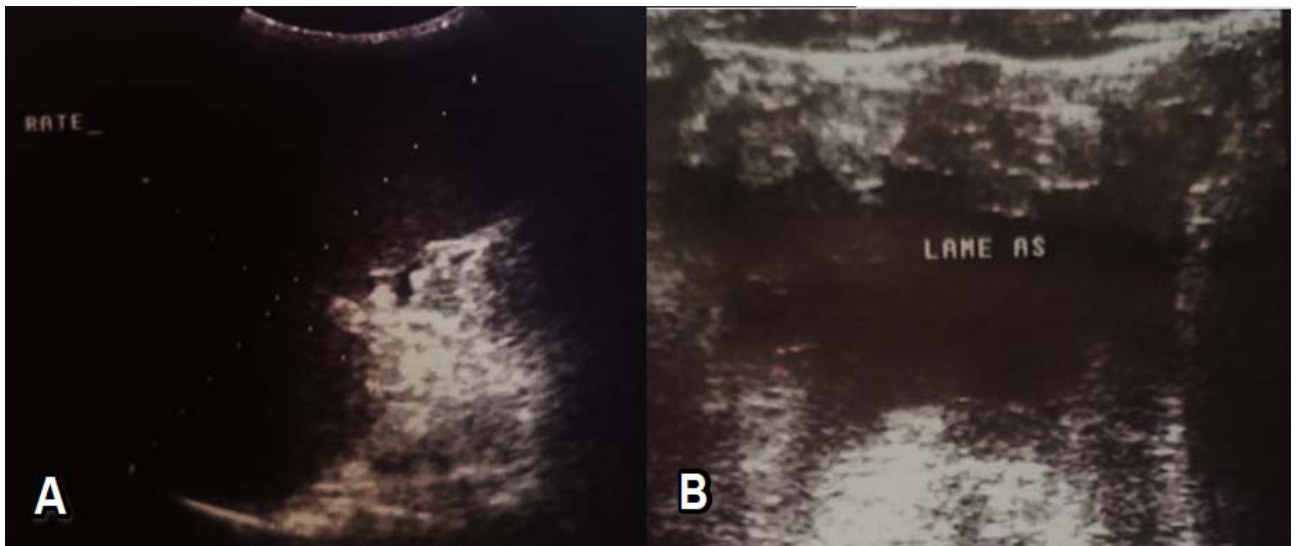


Figure n°20 : Signes d'hypertension portale : Lame d'ascite (A) et splénomégalie (B) chez le même patient

c. Hémangioendothéliome épithélioïde :

Dans le cas de l'HEE de notre série, l'échographie avait objectivé une volumineuse masse hypoéchogène hétérogène intéressant le foie gauche (segment III et IV) de [100x43x70] mm de taille. Le foie était homogène avec des contours réguliers, sans calcification ni zones nécrotiques ni épanchement péritonéal. Cette masse était vascularisée au Doppler.

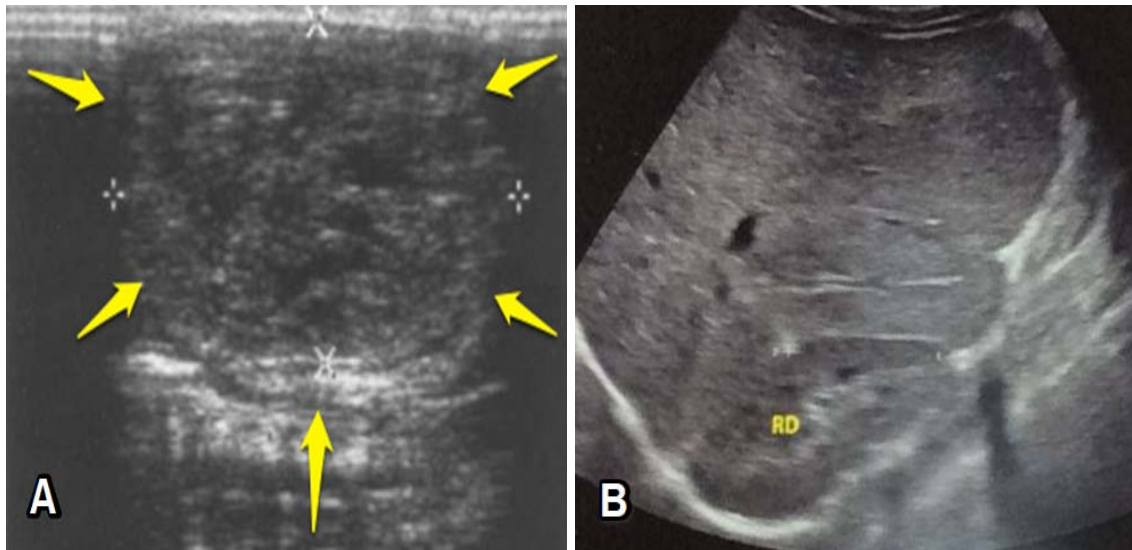


Figure n°21 : HEE hépatique chez une fille de 6 ans.

A : Masse hypoéchogène hétérogène bien limitée.

B : Le foie est homogène et de contours réguliers.

B. Les métastases hépatiques

Notre série comportait 11 cas de tumeurs malignes hépatiques secondaires, dont le primitif était :

- 6 cas de neuroblastomes métastatiques au niveau du foie, (dont 2 cas de syndrome de Pepper)
- 3 cas de corticosurréalome
- 1 cas de sarcome rénal à cellules claires
- 1 cas de lymphome de Burkitt

Les 6 cas de neuroblastome étudiés dans notre série étaient répartis entre des neuroblastomes paravertébraux dans 4 cas et surrénaliens dans 2 cas (1 cas du côté droit et l'autre du côté gauche).

Les métastases hépatiques du neuroblastome étaient sous forme de masses hétérogènes dans 4 cas. Dans les 2 autres cas, les métastases hépatiques prenaient la forme infiltrative diffuse d'une hépatomégalie hétérogène : c'est le syndrome de Pepper. Toutes ces lésions n'étaient pas vascularisées au Doppler, ne présentant pas de calcifications ni de zones de nécrose.

Les corticosurréalomes étudiés dans notre série sont au nombre de 3. La tumeur primitive intéressait la surrénale gauche dans 2 cas et la surrénale droite dans 1 cas. Les métastases hépatiques des corticosurréalomes étaient hyperéchogènes hétérogènes dans 2 cas tandis que pour le troisième cas les métastases étaient isoéchogènes et de taille variable. L'hépatomégalie était présente dans 1 seul cas. La présence d'adénopathies était objectivée dans 2 cas, la présence d'épanchement péritonéal dans 1 cas.

Les métastases hépatiques issues du lymphome de Burkitt ont été rapportées dans notre série dans 1 seul cas. L'échographie abdominale objectivait la tumeur primitive au niveau hypogastrique. Les métastases hépatiques apparaissaient en échographie sous formes de lésions nodulaires hypoéchogènes. Un épanchement péritonéal de moyenne abondance était mis en évidence. Une absence d'hépatomégalie a été notée.

Notre série comportait également un cas d'un sarcome rénal à cellules claires intéressant le rein droit, où la métastase hépatique était sous forme d'une masse hétérogène vascularisée au Doppler.

Tableau XII : propriétés échographiques des tumeurs hépatiques secondaires

	Effectifs	Pourcentage
Siège de la tumeur primitive	Paravertébral : 4 cas	36.5 %
	Surrénale : 5 cas	45.5 %
	Rein droit : 1 cas	9 %
	Hypogastre : 1 cas	9 %
Siège de la métastase	Foie droit : 3 cas	27.3 %
	Foie gauche : 1 cas	9 %
	Les deux : 7 cas	63.7 %
Echogénicité des métastases hépatiques	Hypoéchogène : 2 cas	18.2 %
	Hyperéchogène : 3 cas	27.3 %
	Echogène : 6 cas	54.5 %
ADP	3 cas	27.3 %
HPM	3 cas	27.3 %
Epanchement péritonéal	4 cas	36.5 %
Atteinte des vaisseaux	1 cas (thrombose portale et VCI)	9 %
Calcifications	0	-



Figure n°22 : Hépatomégalie hétérogène chez un garçon de 5 ans diagnostiqué pour un corticosurréalome malin.



Figure n°23 : Syndrome de Pepper sur neuroblastome surrénalien chez une fille de 2 mois : hépatomégalie hétérogène



Figure n°24 : Foie multinodulaire (flèches rouges) avec thrombose de la veine cave inférieure (flèche verte) dans le cadre de métastases hépatiques de neuroblastome.



Figure n°25 : Thrombose du tronc porte chez un garçon de 5 ans dans le cadre de métastase hépatique d'un corticosurréalome malin.

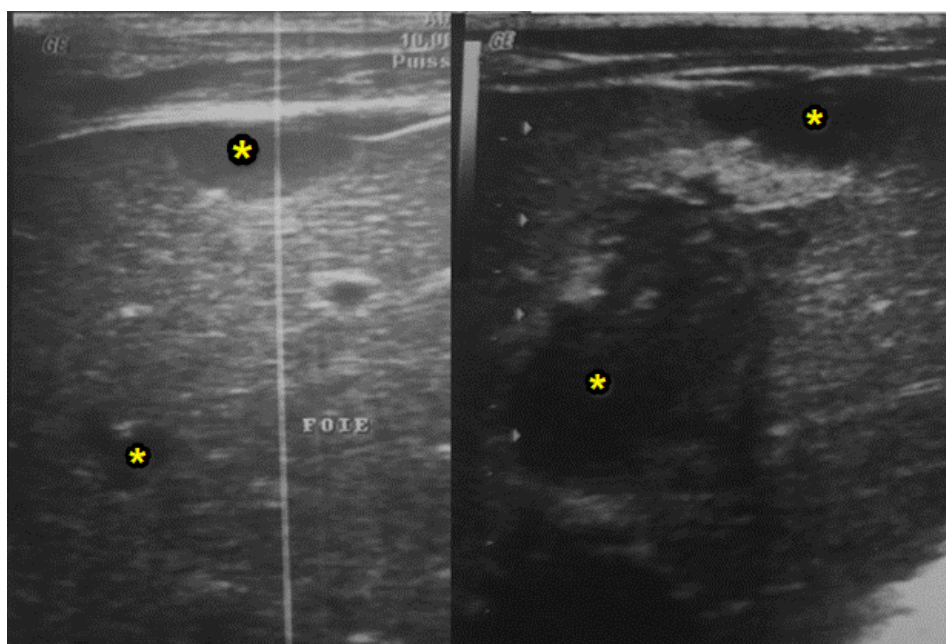


Figure n°26 : Nodules hépatiques secondaires hypoéchogènes chez une fille de 4 ans et demi dans le cadre d'un lymphome de Burkitt.

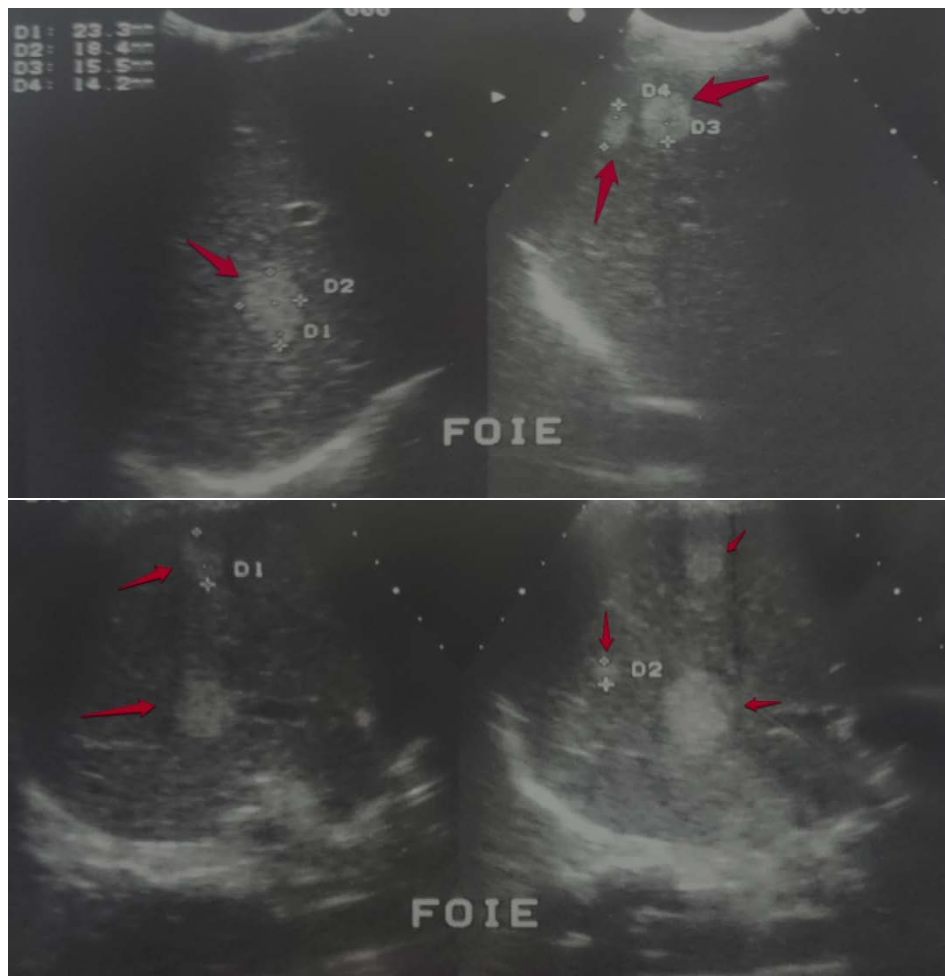


Figure n°27 : Multiples nodules hyperéchogènes de tailles variables chez une fille de 14 ans dans le cadre de métastases hépatiques d'un corticosurrénaome malin.

3. La tomодensitométrie :

La TDM abdominale a été pratiquée chez 17 cas de nos patients (90 %) répartis en 9 cas de tumeurs hépatiques primitives (7 cas d'hépatoblastome 1 cas de CHC 1 cas de HEE) et 8 cas de tumeurs hépatiques secondaires.

3.1 Sémiologie scanographique :

Le scanner avait mis en évidence pour les tumeurs primitives de notre série un processus tumoral hépatique hétérogène dans tous les cas et était :

- Spontanément hypodense dans 7 cas
- Spontanément isodense dans 2 cas
- Spontanément hyperdense dans 0 cas

Les contours de la tumeur étaient :

- Réguliers dans 5 cas
- Irréguliers dans 2 cas
- Flous dans 2 cas

Le rehaussement après injection de produit de contraste était observé dans 8 cas, la présence de calcification a été rapportée dans 5 cas, les zones nécrotiques étaient présentes dans 6 cas. Les zones kystiques étaient présentes dans 1 cas et les zones hémorragiques dans 1 cas.

Pour les tumeurs hépatiques secondaires de notre série, le scanner avait montré un processus tumoral hétérogène dans tous les cas et était :

- Spontanément hypodense dans 6 cas
- Spontanément isodense dans 0 cas
- Spontanément hyperdense dans 2 cas

Les contours de la tumeur étaient :

- Réguliers dans 6 cas
- Irréguliers dans 2 cas
- Flous dans 0 cas

Le rehaussement après injection de produit de contraste était observé dans 4 cas, la présence de calcification n'a été rapportée dans aucun cas alors que les zones nécrotiques étaient présentes dans 1 cas.

3.2 Signes associés :

La TDM abdominale avait montré :

- Un refoulement des organes de voisinage par la masse :
 - Estomac : 4 cas
 - Pancréas : 5 cas
 - Anses grêles : 2 cas
 - Vésicule biliaire : 1 cas
 - Reins : 2 cas (1 droit ; 1 gauche)
 - Paroi abdominale : 2 cas
 - Parenchyme pulmonaire : 1 cas

- Un refoulement des vaisseaux par la masse :
 - Aorte : 2 cas
 - Tronc cœliaque : 2 cas
 - Tronc porte : 4 cas
 - VSH : 2 cas

La présence d'ADP a été rapportée chez 5 patients. Il s'agissait de :

- ADP du hile hépatique dans 2 cas
- ADP mésentériques : 4 cas
- ADP latéroaortiques : 2 cas

La présence d'épanchement péritonéal a été rapportée dans 8 cas de notre série : chez 4 patients ayant une tumeur primitive et chez 4 patients ayant une métastase hépatique.

Une extension locorégionale de la tumeur a été objectivée chez 2 patients :

- Vers l'aorte, le pédicule hépatique et le rein droit ;
- Une perte de liseré graisseux de séparation avec le pancréas

L'extension à distance a été objectivée dans 2 cas : 1 cas de métastase pleuropulmonaire et 1 cas de carcinose péritonéale.

3.3 Aspect de la TDM selon le type histologique :

A. les tumeurs hépatiques malignes primitives

a. Hépatoblastome :

Dans notre série 7 patients ont eu une TDM abdominale.

Dans 5 cas la tumeur avait des contours réguliers. 6 patients ont présenté une lésion hypodense. La présence de calcifications a été objectivée dans 4 cas et des zones de nécrose dans 5 cas. La présence d'ADP a été rapportée chez 5 patients.

Une extension à distance a été observée dans 2 cas, il s'agissait d'un cas de métastase pleuropulmonaire et d'un cas carcinose péritonéale.

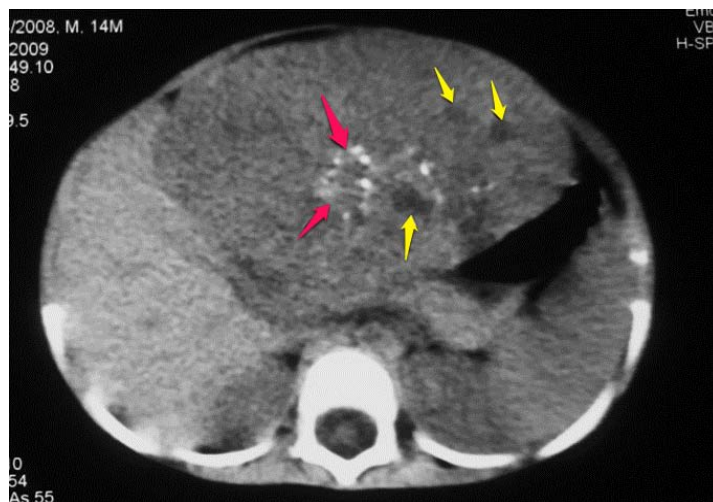


Figure n°28 : TDM sans injection de produit de contraste montrant un hépatoblastome chez un garçon de 13 mois. Une masse hétérogène hypodense bien limitée, avec des microcalcifications centrales (flèches rouges) et des zones de nécrose (flèches jaunes).

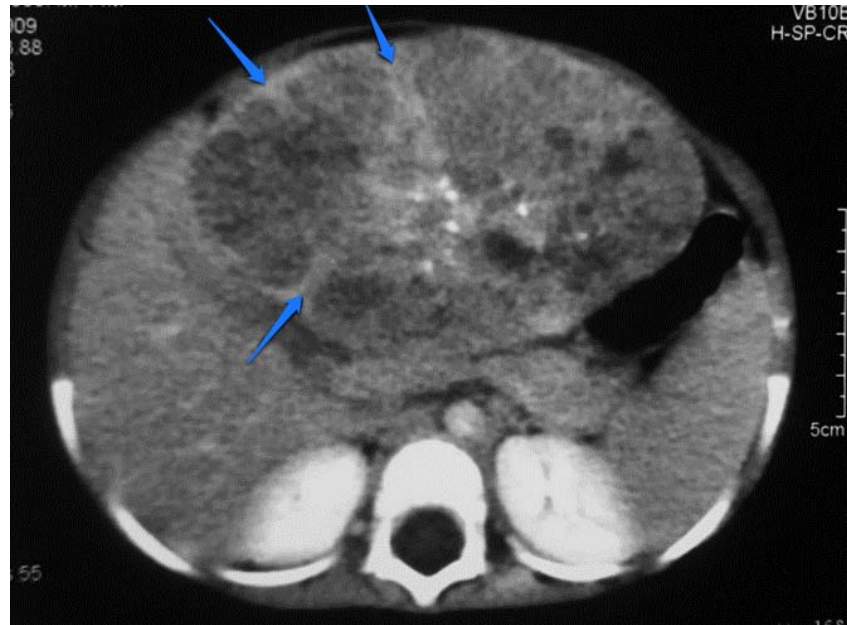


Figure n°29 : TDM après injection de produit de contraste chez le même patient montrant une prise de contraste périphérique de la tumeur et des septas (flèches), caractéristique de l'hépatoblastome.

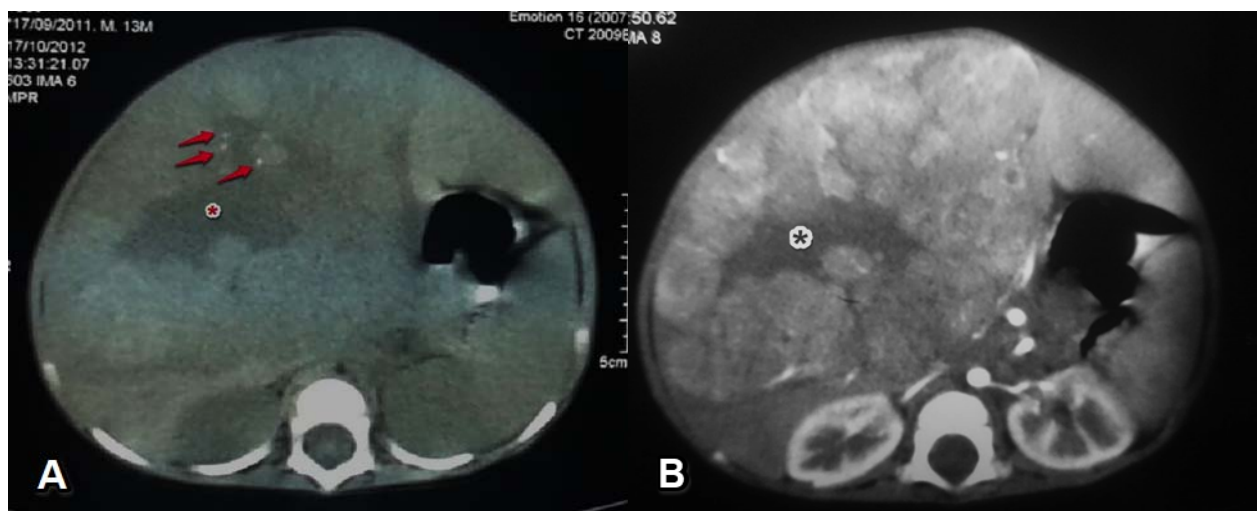


Figure n°30 : TDM avant (A) et après (B) injection de produit de contraste chez un garçon de 14 mois.

- A. La TDM -c montre une volumineuse masse hépatique, hétérogène, spontanément hypodense avec des contours bien limités siège de microcalcifications (flèches rouges).
- B. La TDM +c montre une prise de contraste hétérogène, délimitant une large zone de nécrose (étoile) avec refoulement manifeste des vaisseaux et des organes de voisinage. Diagnostic : Hépatoblastome.



Figure n°31 : Masse hépatique du segment IV, chez une fille de 15 mois.
La TDM objective une masse spontanément hypodense hétérogène mal limitée, de 4x5 cm de taille, en rapport avec un hépatoblastome de type épithélial fœtal.

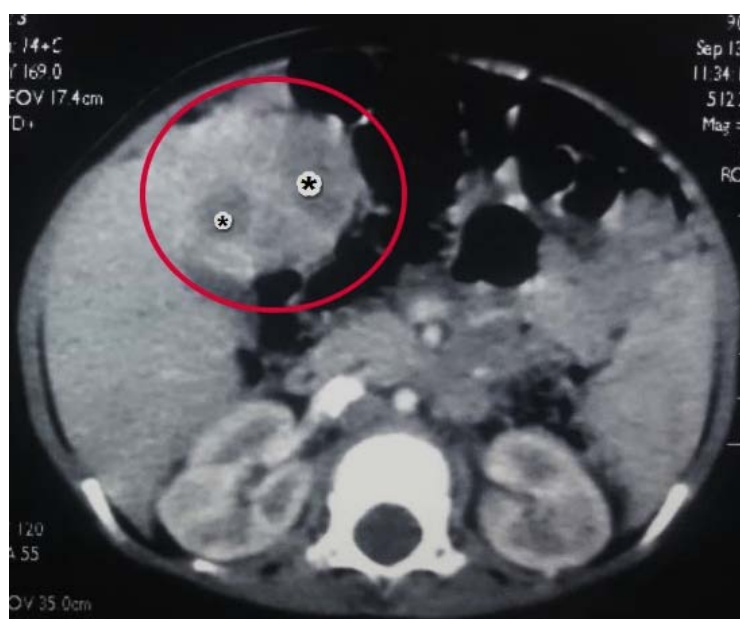


Figure n°32 : TDM de la même patiente (ci-dessus) après injection de PDC, rehaussement hétérogène avec apparition de zones de nécrose intra lésionnelles (étoiles).

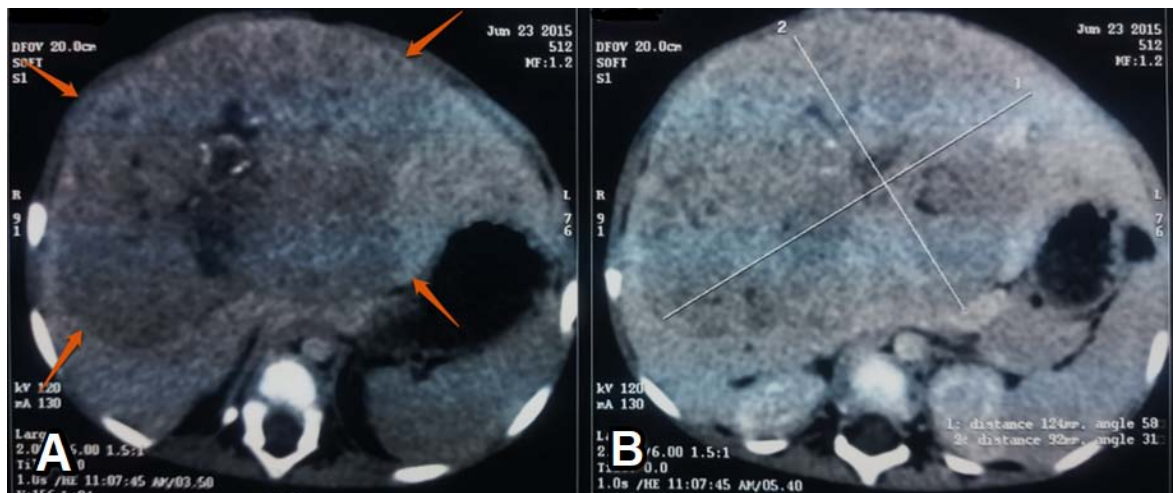


Figure n°33 : Volumineux hépatoblastome chez un nourrisson de 10 mois.

A : La TDM sans injection de produit de contraste montre une masse assez bien limitée, hétérogène hypodense spontanément, renfermant des microcalcifications et zones de nécrose centrales.

B : Cette masse décrit un rehaussement modéré après injection de produit de contraste

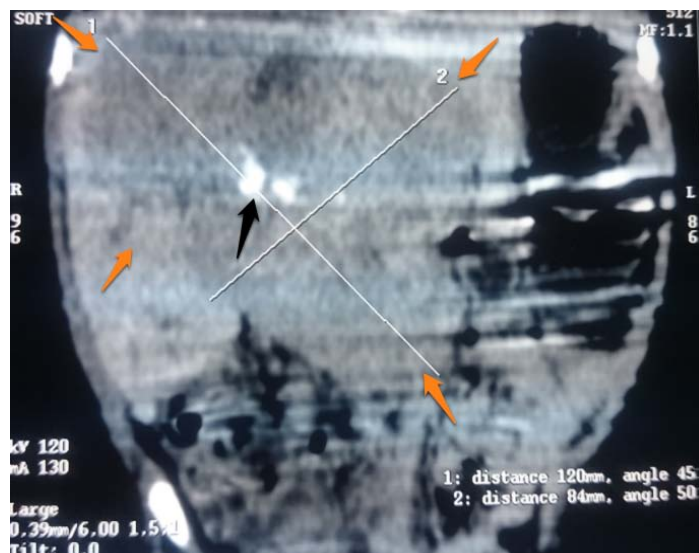


Figure n°34 : Reconstruction coronale de la tumeur décrite (ci-dessus) montrant des macrocalcifications en son sein et le refoulement des structures de voisinage.

b. Le carcinome hépatocellulaire :

Le cas de carcinome hépatocellulaire décrit dans notre série constituait une variante de CHC appelée le carcinome fibrolamellaire. Chez notre patient, il se présentait à la TDM abdominale par une hépatomégalie nodulaire hétérogène volumineuse, avec une masse hépatique gauche aux contours mal limités, spontanément hypodense, siège de microcalcifications et de zones de nécrose centrale.

La masse se réhausse intensément après injection de produit de contraste. Une thrombose portale a été objectivée par une absence d'opacification normale du tronc porte avec dilatation de l'artère hépatique et des signes d'hypertension portale.



Figure n°35 : Patient de 13 ans présentant un CHC fibrolamellaire, La TDM sans injection de produit de contraste montre une masse du foie gauche, hypodense spontanément et de contours internes flous, siège de zones de nécrose et de microcalcifications.

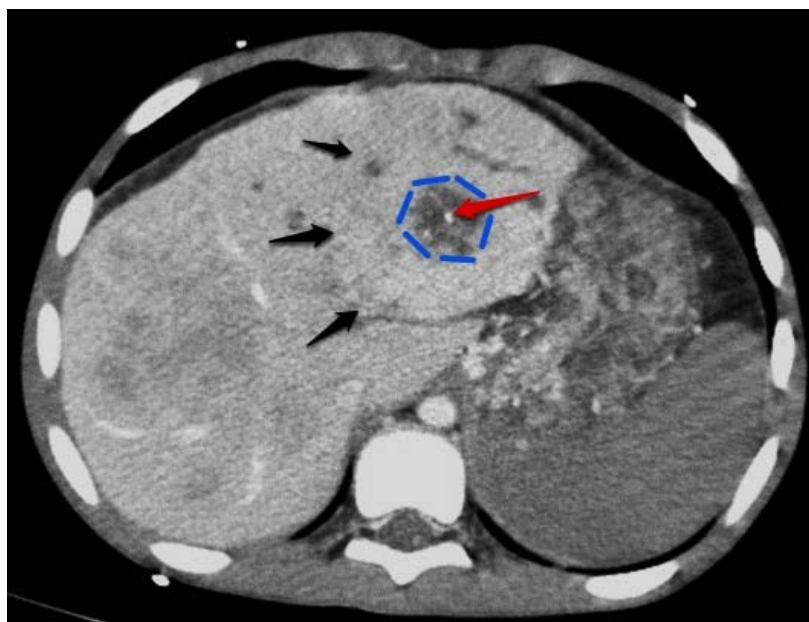


Figure n°36 : TDM avec injection de produit de contraste montre un rehaussement de la masse avec mise en évidence de cicatrice centrale hypodense (en bleu) et calcification centrale (flèche rouge), aspect caractéristique du carcinome fibrolamellaire. (CFL)

c. Hémangioendothéliome épithélioïde

Dans le cas d'hémangioendothéliome épithélioïde décrit dans notre série, la TDM abdominale avait objectivé une hépatomégalie avec un foie dysmorphique à contours bosselés. Le foie gauche était le siège d'une volumineuse masse de 11x6x9 cm.

La masse était isodense en contraste spontané. Après injection de produit de contraste a masse présentait un rehaussement périphérique important avec apparition de zones liquidiennes centrales. Les vaisseaux hépatiques et portes étaient perméables. La masse refoulait l'estomac et le pancréas.

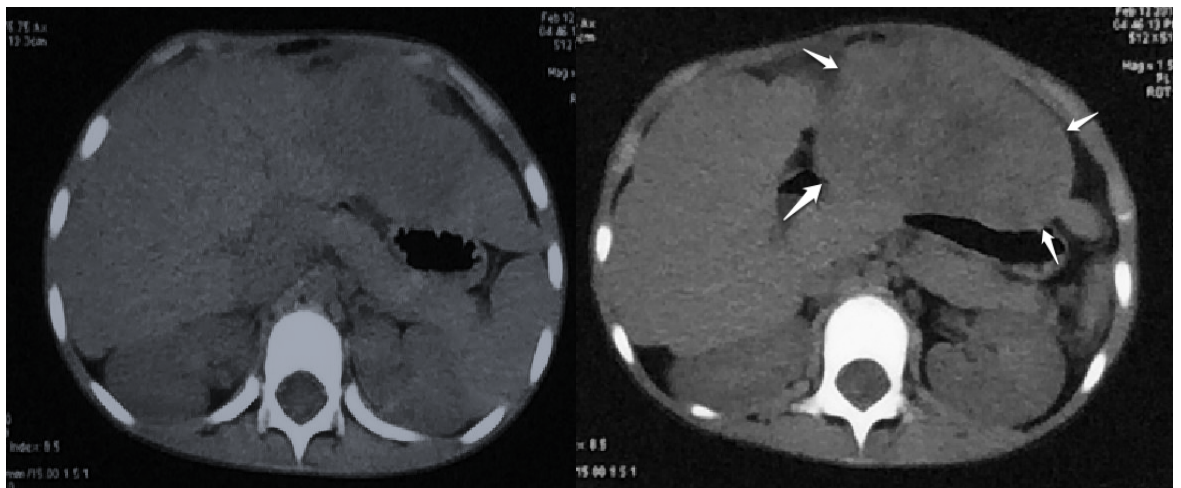


Figure n° 37 : TDM abdominale sans injection chez une fille de 6 ans, présentant un HEE, foie augmenté de taille avec masse appendue du foie gauche (flèches), isodense spontanément, avec refoulement de l'estomac.

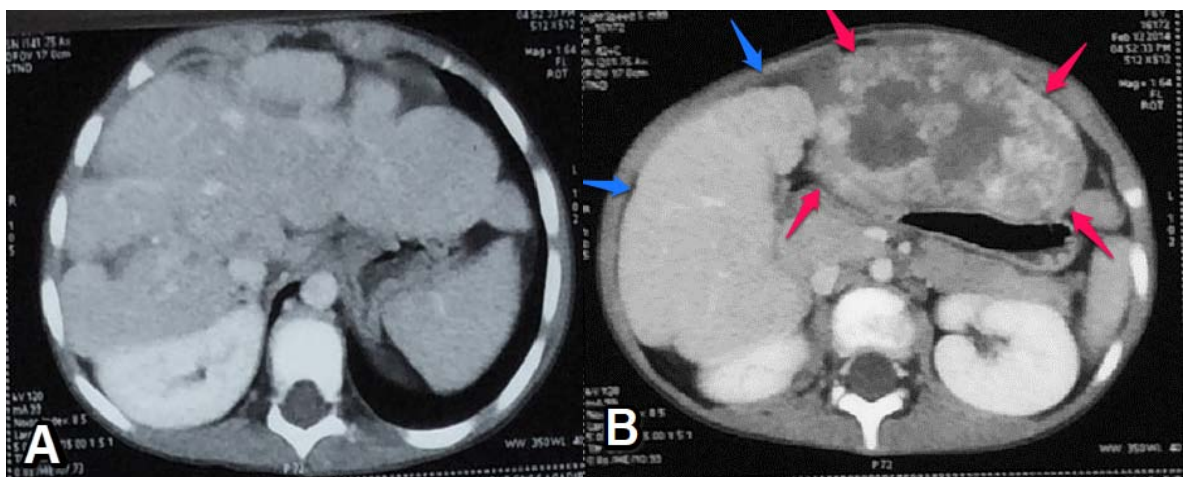


Figure n° 38 : TDM après injection de produit de contraste chez la même patiente

A : Foie dysmorphique de contours bosselés

B : La masse rehaussée par le contraste (flèches rouges) avec des zones de nécrose centrales, et lame d'épanchement liquidien péri hépatique (flèches bleues)

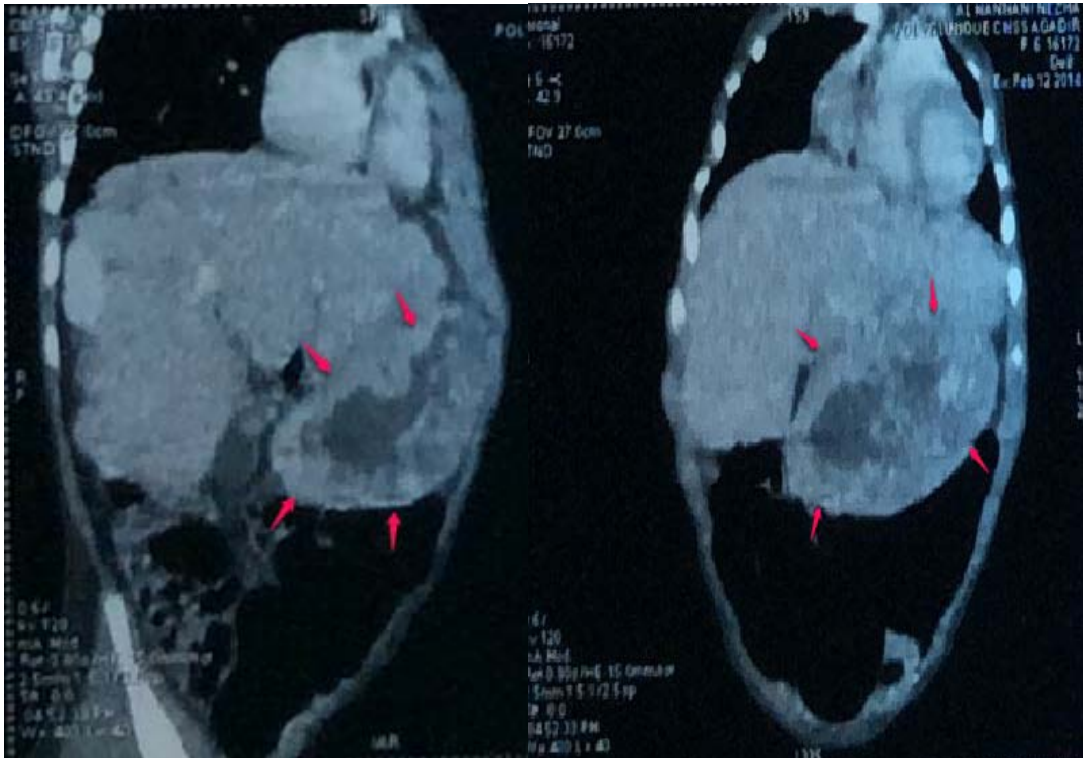


Figure n°39 : Reconstructions sagittale et coronale, montrant le foie dysmorphique de contours bosselés et la masse appendue avec refoulement des organes de voisinage : HEE

B. Les métastases hépatiques :

Dans notre série, nous avons collecté 8 cas de patients qui présentaient des métastases hépatiques ayant eu une TDM abdominale.

Il s'agissait de : 4 cas de neuroblastome dont 1 syndrome de Pepper, 2 cas de corticosurrénalome malin, 1 cas de lymphome de Burkitt et 1 cas de sarcome rénal à cellules claires.

Les métastases hépatiques décrites dans notre série étaient spontanément hypodenses dans 6 cas et hyperdenses dans 2 cas. Un rehaussement hétérogène après injection de produit de contraste a été objectivé dans la moitié des cas : rehaussement faible dans 3 cas et intense dans 1 cas. Les zones de nécrose étaient présentes dans un seul cas.

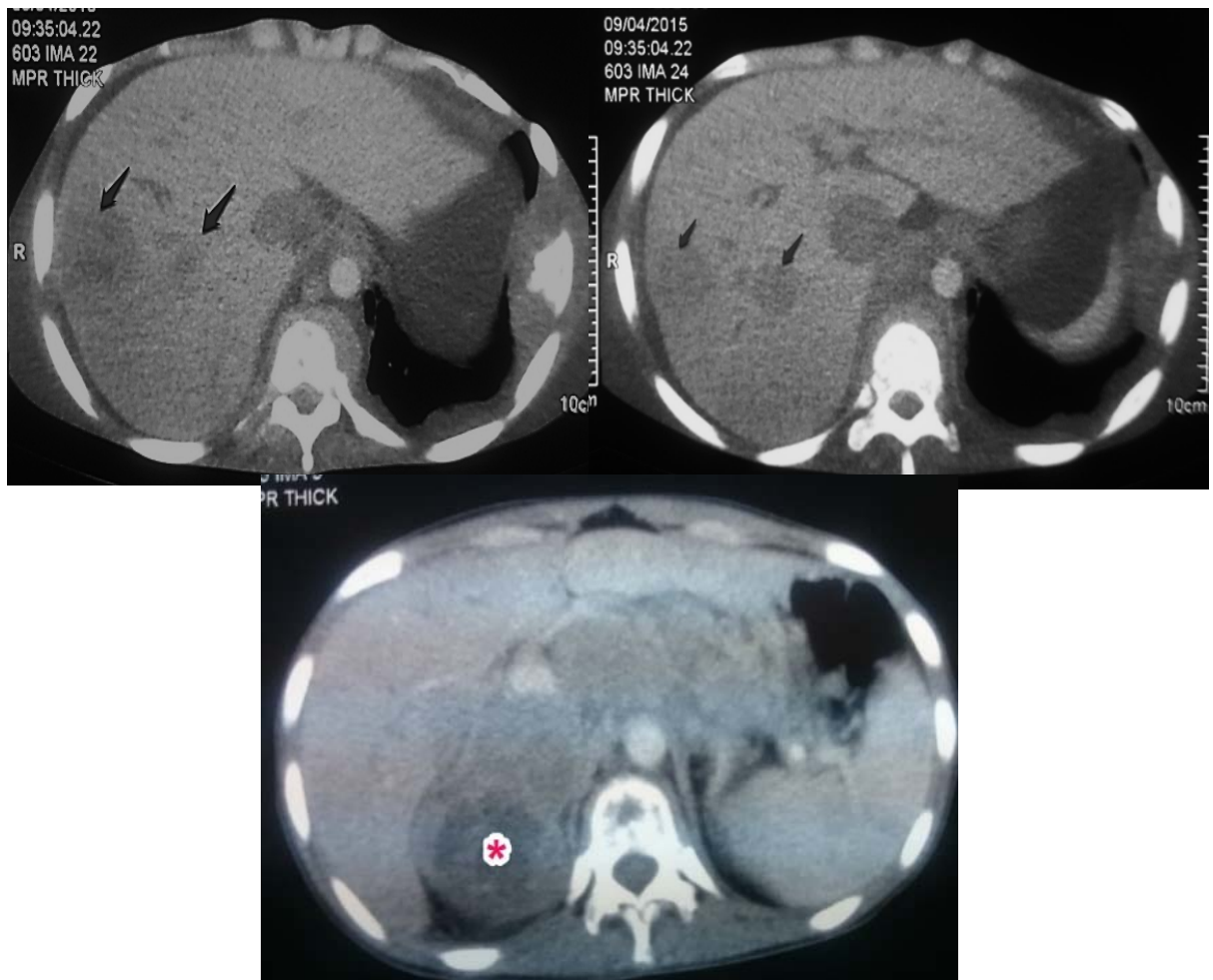


Figure n°40 : Métastases hépatiques (flèches) au niveau du segment VI et VII d'un corticosurrénalome malin chez une fille de 14 ans, lésions hypodenses spontanément avec rehaussement faible. (la tumeur primitive est marquée par l'étoile)

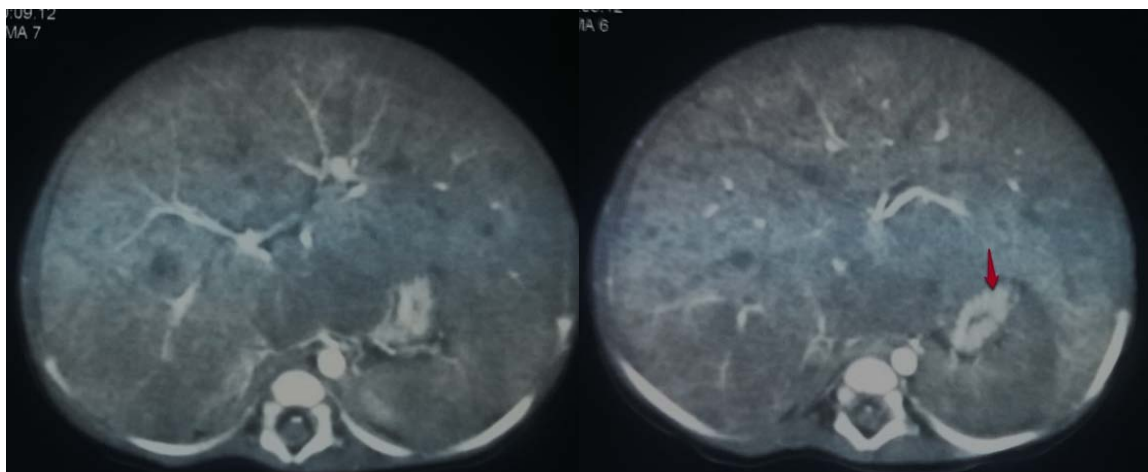


Figure n°41 : Hépatomégalie nodulaire hétérogène chez une fille de 2 mois révélatrice d'un neuroblastome métastatique (flèche) : Syndrome de Pepper.

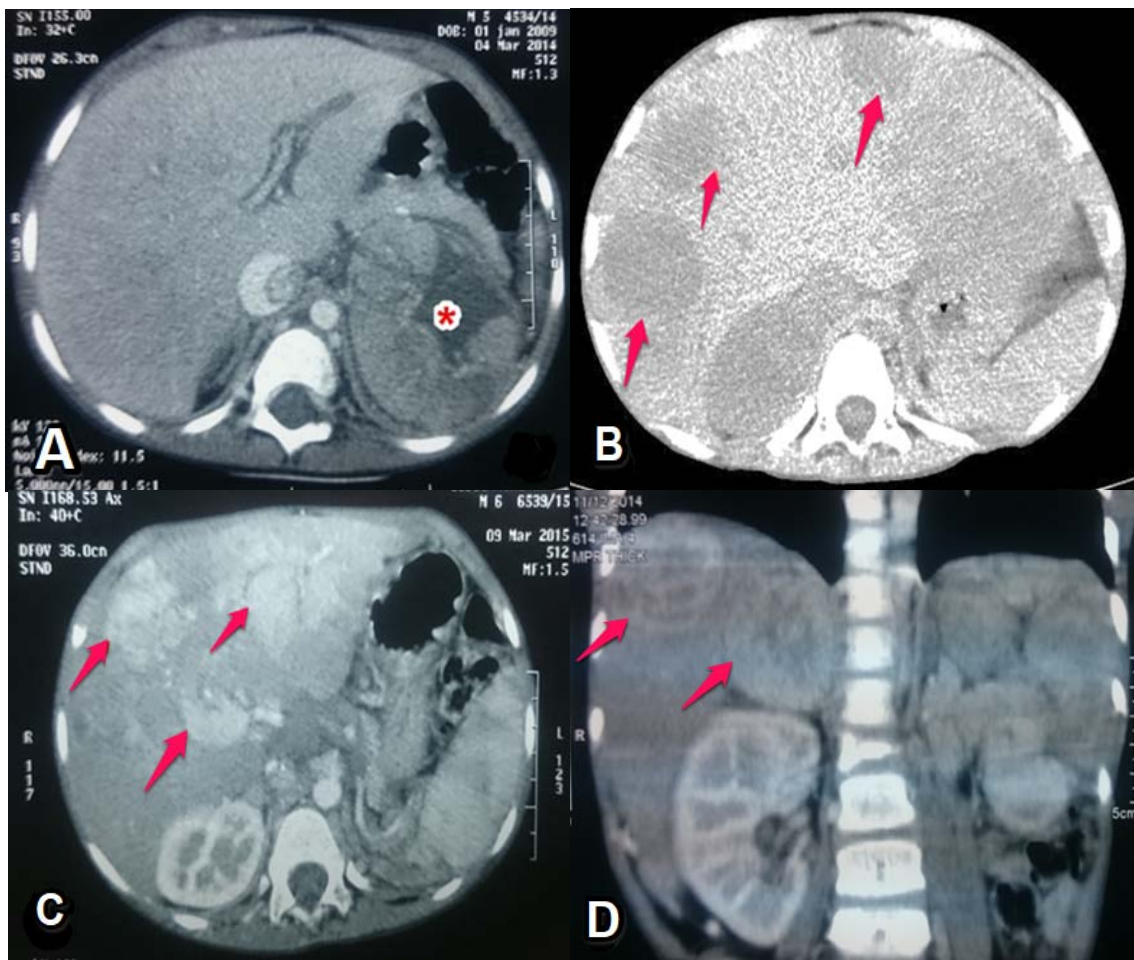


Figure n° 42 : Métastases hépatiques d'un corticosurréalome malin gauche chez un garçon de 5 ans.

A : la tumeur primitive avant exérèse chirurgicale (étoile) : corticosurréalome envahissant le rein gauche

(B, C, D : acquisitions TDM de contrôle après résection tumorale et néphrectomie gauche)

B : Nodules hépatiques spontanément hypodenses (flèches)

C : Rehaussement intense hétérogène après injection de produit de contraste

D : Reconstruction coronale montrant la prise de contraste hétérogène des métastases hépatiques

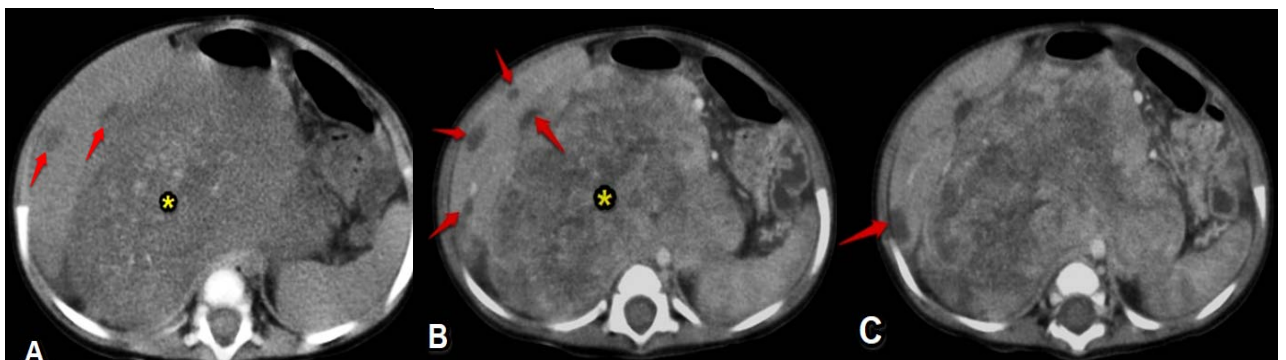


Figure n°43 : Neuroblastome (étoile) chez un enfant de 7 mois, avec refoulement du foie et des autres organes de voisinage, métastases hépatiques (flèches) au niveau des segments IV V et VI, spontanément hypodenses (A), sans rehaussement après injection de produit de contraste (B et C).

Les caractéristiques scanographiques des tumeurs hépatiques décrites dans notre série sont résumées dans le tableau suivant :

Tableau XIII : Propriétés scanographiques des tumeurs hépatiques malignes de notre série.

Caractéristiques Tumorales		Hépatoblastome (7 cas)	Carcinome hépatocellulaire (1 cas)	HEE (1 cas)	Métastases Hépatiques (8 cas)
Densité spontanée	Hypodense	6 (86 %)	1	-	6 (75 %)
	Hyperdense	0	-	-	2 (25 %)
	Isodense	1 (14 %)	-	1	0
Signes associés	Calcifications	4 (57 %)	1	-	0
	Nécrose	5 (71 %)	1	-	1 (12.5 %)
	Zones kystiques	1 (14 %)	-	-	0
Contours	Réguliers	5 (71 %)	-	-	7 (87.5 %)
	Irréguliers	2 (29 %)	-	1	1 (12.5 %)
	Flous	0	1	-	0
Rehaussement	Hétérogène	Faible	6 (86 %)	1	3 (37.5 %)
		Fort	0	-	1 (12.5 %)
	Homogène	0	0	0	0

IV. Données biologiques :

1. NFS :

Elle a révélé une anémie chez 12 enfants avec un taux d'hémoglobine situé entre 5,6 g/dl et 10 g/dl.

Une thrombocytose a été objectivée chez 3 enfants, tous diagnostiqués pour hépatoblastome avec un taux de plaquettes respectivement à 670.000, 700.000 et 950.000/ μ l.

Trois de nos patients avaient un syndrome infectieux associé avec un taux de leucocytes à 15.000, 16.130 et 17.000/ μ l.

2. Le bilan hépatique :

Le taux des transaminases était élevé chez 5 patients soit un pourcentage de 22 % et il s'agissait de :

- 2 patients porteurs d'hépatoblastome
- 1 cas de CHC
- 2 patients diagnostiqués de syndrome de Pepper

Une augmentation associée du taux du PAL et GGT a été observée chez 4 patients : 3 cas d'hépatoblastome et 1 cas d'HEE.

Le dosage du facteur V a été réalisé chez un seul patient il s'agissait du CHC. Il était diminué à 37 %.

Les sérologies hépatitiques B et C ont été réalisées dans 2 cas. Il s'agissait du CHC et de l'hépatoblastome et ils étaient négatives dans les deux cas.

3. Les marqueurs tumoraux :

3.1 L'alpha fœtoprotéine :

Le dosage de l'alpha fœtoprotéine a été réalisé chez tous nos 11 patients porteurs de tumeur primitive, et chez une patiente diagnostiquée pour neuroblastome métastatique. Dans nos 9 cas d'hépatoblastome, l'AFP était élevée dans 8 cas (89 %) avec un taux allant de 52 ng/ml jusqu'à 281.000 ng/ml.

Dans les autres cas de CHC, HEE et métastase hépatique de neuroblastome, le taux d'AFP était normal.

3.2 B-HCG :

Le dosage de B-HCG était demandé chez 2 enfants porteurs d'hépatoblastome revenu normal chez les 2 patients. Il a aussi été demandé chez 1 enfant présentant un CHC, le résultat était normal.

V. Données anatomopathologiques :

1. La biopsie hépatique :

Parmi les 11 patients de notre série diagnostiqués pour tumeurs hépatiques primitives, 7 patients ont eu une biopsie hépatique (soit 63,7 %). Il s'agissait de biopsie hépatique échoguidée dans 4 cas. La biopsie a pu confirmer le diagnostic d'hépatoblastome chez 2 enfants, le diagnostic de CHC chez 1 enfant et d'HEE chez 1 enfant.

Une biopsie hépatique chirurgicale était pratiquée chez 3 enfants confirmant le diagnostic d'hépatoblastome dans les 3 cas.

Pour les autres patients, le diagnostic positif a été posé sur les données cliniques, biologiques et radiologiques.

2. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire :

Le résultat de l'étude anatomopathologique a été récupéré pour 4 de nos patients opérés : 3 cas d'hépatoblastome et 1 cas d'HEE.

L'aspect histologique variait entre :

- Hépatoblastome de type épithélial fœtal dans 2 cas
- Hépatoblastome de type mixte épithélial et mésenchymateux dans 1 cas
- Hémangioendothéliome limité au foie dans 1 cas

Dans tous les cas les marges d'exérèse étaient saines.

VI. Traitement :

1. L'hépatoblastome :

Chez nos 9 patients suivi pour hépatoblastome, 7 ont eu une chimiothérapie préopératoire (89 %). Un enfant était décédé avant de pouvoir commencer les cures de chimiothérapie.

La chimiothérapie a été envisagée en première intention chez tous nos patients suivis pour hépatoblastome, sauf le cas d'un enfant qui était décédé avant de pouvoir commencé les cures de chimiothérapie, et le cas d'un enfant admis en état de choc suite à une rupture tumorale, chez qui une chirurgie première a été envisagée.

Le nombre de cures et les doses ainsi que les molécules utilisées variaient d'un patient à un autre.

La résection tumorale a été pratiquée dans un second temps chez 4 de nos patients.

Tableau XIV : Nombre de patients répartis selon le geste chirurgical adopté

Geste chirurgical	Nombre de cas
Hépatectomie droite	1
Hépatectomie gauche	1
Segmentectomie	2

Le recours à une chimiothérapie post opératoire a été nécessaire dans 2 cas.

Pour les 4 autres patients :

- 2 patients étaient décédés avant l'intervention chirurgicale
- Chez 2 patients, la résection tumorale était impossible vu la grande taille de la tumeur, malgré la chimiothérapie de réduction

2. Le carcinome hépatocellulaire :

Le cas de CHC fibrolamellaire décrit dans notre série était à un stade avancé. Une abstention thérapeutique a été adoptée.

3. L'hémangioendothéliome épithélioïde :

C'est une tumeur connue insensible à la chimiothérapie. La conduite adoptée était la chirurgie : une hépatectomie gauche a été réalisée.

4. Les métastases hépatiques :

L'attitude thérapeutique s'est basée sur le traitement de la tumeur primitive.

VII. L'évolution :

1. L'hépatoblastome :

Mortalité : le nombre de décès enregistrés était de 4 cas : 3 en phase de chimiothérapie et 1 décès avant le début du traitement.

Rémission complète : 2 cas de rémissions complètes après chimiothérapie et résection tumorale, avec de bons contrôles biologiques (AFP) et échographiques.

Rechute : 1 seule patiente a présenté une rechute après résection tumorale, nécessitant une chimiothérapie complémentaire.

Un cas est encore en phase de chimiothérapie préopératoire avec une nette amélioration concernant la taille tumorale et les valeurs de l'alpha fœtoprotéine.

A noter une patiente, traitée par chimiothérapie en pré-opératoire suivie de chirurgie, a été perdue de vue.

2. Le CHC : On a noté une évolution stationnaire

3. Le HEE : Une rémission complète a été obtenue

4. Les tumeurs secondaires :

Mortalité : 3 cas

Etat stationnaire : 4 cas

Amélioration : 2 cas

(Les 2 autres patients ne se sont plus présentés en consultation).



DISCUSSION

I. Difficultés et limites de l'étude :

Les difficultés rencontrées au cours de ce travail ont été :

- Parmi les 60 cas hospitalisés, seulement 22 dossiers étaient exploitables (manque de données dans certains dossiers, cas figurant dans les registres mais introuvables dans les archives)
- L'exploitation des archives de plusieurs services (Pédiatrie B, Oncologie pédiatrique et Chirurgie Pédiatrique B) s'est avérée difficile.
- L'archive informatisée au sein de l'hôpital n'est pas facile d'utilisation.

II. Données épidémiologiques :

Les tumeurs hépatiques sont rares chez l'enfant et ne constituent que 5 à 6 % des masses abdominales. Elles occupent le 4ème rang après les néphroblastomes, neuroblastomes et tératomes en matière de masse abdominale. Les deux tiers des tumeurs hépatiques primitives chez l'enfant sont malignes [2,3].

De même que chez l'adulte, les tumeurs hépatiques malignes les plus fréquentes chez l'enfant sont les métastases hépatiques issus d'un neuroblastome, d'un néphroblastome ou d'un lymphome [1,77].

Selon une étude menée sur 716 cas par The Armed Forces Institute of Pathology entre 1970 et 1999, la tumeur hépatique primitive la plus fréquente est l'hépatoblastome suivi du carcinome hépatocellulaire, le sarcome embryonnaire et l'hémangioendothéliome épithélioïde.

Sur les 22 cas de tumeurs hépatiques malignes chez l'enfant observés dans notre série, les métastases ont occupé la première place avec 11 cas (soit 50%) suivi de l'hépatoblastome avec 9 cas (soit 40%). Nos résultats concordent avec ceux de la littérature qui indique que les tumeurs hépatiques les plus fréquentes chez l'enfant sont les tumeurs secondaires.

1. Fréquence des tumeurs hépatiques malignes primitives :

1.1 L'hépatoblastome :

L'hépatoblastome est de loin la tumeur hépatique primitive la plus fréquente.

Cependant son incidence reste rare. L'incidence de l'hépatoblastome en France est comprise entre 0,5 à 1,5 pour un million par an. Ce chiffre est très variable d'un pays à l'autre : par exemple le nombre de nouveaux cas est de 0,2 par million par an en Angleterre alors qu'une incidence de 2,1 par million par an est enregistrée à Hong-Kong [3]. L'incidence de l'hépatoblastome n'est pas précisée au Maroc.

La fréquence de l'hépatoblastome a tendance à décroître avec l'âge, allant de 4.6 par million pour les enfants de moins de 5 ans à 0.01 par million pour les adolescents de plus de 15 ans.

C'est une tumeur du petit enfant de moins de 3 ans avec une prédominance masculine et un âge moyen d'environ 21 mois [1,3,4,5].

Dans notre travail, sur 11 cas des tumeurs hépatiques malignes primitives, l'hépatoblastome a été retrouvé dans 9 cas ce qui représente 81% des tumeurs primitives. Ces résultats sont concordants avec ceux de la littérature.

L'âge moyen de nos patients est de 28 mois avec des extrêmes de 10 mois et 11 ans. 89% des cas ont un âge inférieur à 5 ans ce qui rejoint ce qui est rapporté dans la littérature.

Notre série décrit par contre une prédominance féminine (5 filles et 4 garçons).

L'hépatoblastome peut être associé au syndrome de Wiedmann-Beckwith ou à une hémihypertrophie corporelle ou au syndrome fœto-alcoolique [1,2,5]. Des études japonaises ont par ailleurs montré une association avec un petit poids à la naissance [5]. Ces constatations pourraient être liées à l'amélioration durant ces dernières décennies des techniques de réanimation néonatale et à la survie d'enfants de bas poids [2].

La polypose adénomateuse familiale constitue également un facteur de risque important [4]. De rares cas familiaux d'hépatoblastome ont été décrits dans des familles présentant une polypose colique [5, 11].

Dans notre étude, aucun de ces facteurs de risque n'a été retrouvé. Nos malades n'avaient pas d'antécédents pathologiques ni familiaux notables, sauf le cas de patients étant issus de mariages consanguins. Néanmoins, aucun cas similaire n'a été rapporté dans leurs familles respectives.

Tableau XV : Propriétés épidémiologiques de l'hépatoblastome - comparatif de plusieurs séries

	Série de Bicêtre (Dr. Fabre)	Série de Hong-Kong (Dr.KL Chan)	Série de Rabat (Dr. Ghanem)	Série de Rabat (Dr. Ounejmaa)	Notre série
Durée de l'étude	1992-2004 (12 ans)	1989-2000 (11 ans)	1993-2006 (15 ans)	1995-2006 (12 ans)	2008-2016 (8 ans)
Nombre de cas d'hépatoblastome	66	11	16	22	09
Sexe Prédominance	36M/29F Masculine	3M/8F Féminine	7M/9F Féminine	15M/7F Masculine	4M/5F Féminine
Age moyen	21 mois (6 mois-18 ans)	18 mois (5 mois-3 ans)	22 mois (3 mois-13 ans)	35 mois (3 mois-13 ans)	28 mois (10 mois-11 ans)

1.2 Le carcinome hépatocellulaire :

Le carcinome hépatocellulaire représente la deuxième tumeur hépatique de l'enfant. Il constitue près de 0.5 % de toutes les tumeurs pédiatriques malignes, avec une nette prédominance masculine [5, 10].

Il apparaît habituellement chez l'enfant plus âgé, avec une fréquence de survenue maximale située entre 10 et 14 ans, mais Le CHC peut survenir dès l'âge de 1 an. Il existe une variation du nombre de nouveaux cas annuels avec l'âge qui est inverse de celle de l'hépatoblastome [35].

La fréquence du carcinome hépatique est élevée dans des régions telles que l'Afrique subsaharienne et au sud-est de l'Asie où il existe une endémie d'hépatite B [5]. A Taiwan, le CHC est retrouvé dans 70 % à 80 % des tumeurs hépatiques malignes pédiatriques, mais l'incidence a commencé à diminuer depuis le lancement du programme de vaccination contre l'hépatite B [1].

Avec la vaccination contre l'hépatite virale B, la survenue de CHC sur cirrhose est devenue exceptionnelle [23].

La survenue d'un CHC sur hépatite virale C isolée reste exceptionnelle chez l'enfant, décrite en association avec d'autres cofacteurs [2,5].

Dans les pays développés, la circonstance prédisposante la plus fréquente dans la tranche d'âge pédiatrique est la tyrosinémie héréditaire de type 1. Cette maladie est causée par un déficit en fumaryl acétoacétate hydrolase, enzyme clef dans la voie de dégradation de la tyrosine, ce qui provoque l'accumulation de métabolites toxiques [5].

D'autres circonstances prédisposantes ont été décrites dans la littérature telle que la tyrosinémie, la glycogénose, la Maladie de Byler ou cholestase fibrogène familiale, l'atrésie des voies biliaires, le déficit en alpha1-antitrypsine, la maladie de Wilson. Mais l'hépatite B et la cirrhose restent de loin les conditions prédisposantes les plus fréquentes [1, 2].

La série de Bicêtre rapporte 11 cas de CHC chez l'enfant dans toutes ses formes (forme commune : 5 cas – forme fibrolamellaire : 6 cas) avec une prédominance féminine de 3M/8F et un âge moyen de 10,2 ans (extrêmes 8 mois–17 ans). La série de l'hôpital Queen-Mary de Hong-Kong rapporte aussi 11 cas de CHC chez l'enfant avec une prédominance masculine 10M/1F. 7 patients de cette série avaient une sérologie positive de l'hépatite B.

Dans notre série, le CHC a été retrouvé chez 1 seul patient âgé de 13 ans ce qui représente 9 % des tumeurs primitives étudiés et 4.5 % de toutes les tumeurs malignes de notre série. Ce patient était issu d'un mariage consanguin, et sans autres antécédents notables.

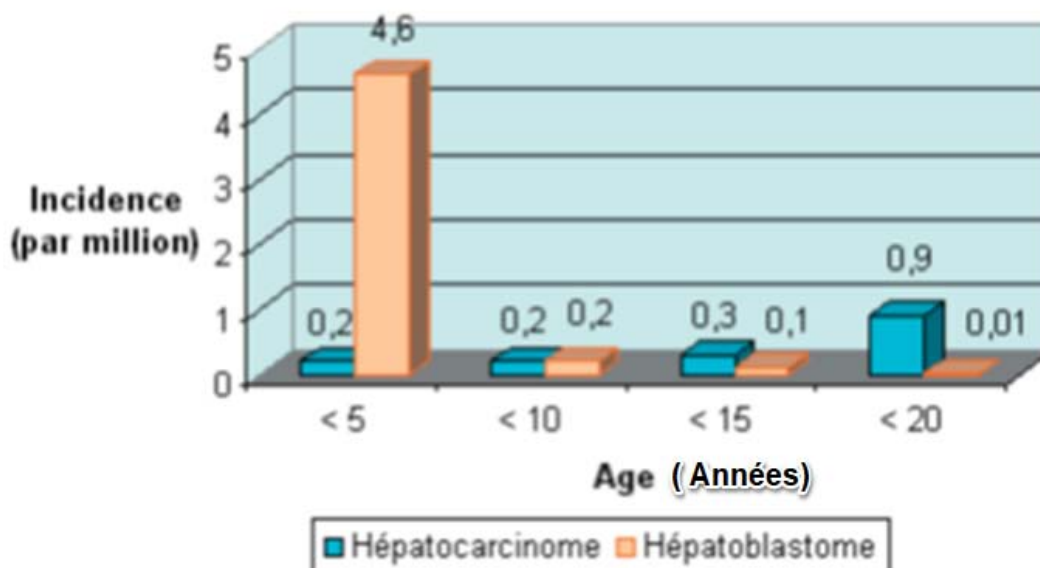


Figure n°44 : Incidence des CHC et des Hépatoblastomes selon l'âge (institut Gustave Roussy) [35]

1.3 L'hémangioendothéliome épithélioïde :

L'hémangioendothéliome épithélioïde est une tumeur hépatique primitive rare d'origine vasculaire. Elle touche habituellement les sujets d'âge moyen (âge moyen : 45 ans) avec une légère prédominance féminine (sex-ratio : 3/2), sans facteurs de risque identifiés. Un petit nombre de cas pédiatriques a été rapporté [47, 50].

L'HEE est une tumeur de potentiel de malignité intermédiaire, entre celui de l'hémangiome infantile bénin et celui de l'angiosarcome agressif. L'HEE peut avoir un développement ubiquitaire mais les localisations primitives les plus fréquentes sont le poumon et le foie [10, 47].

La série de Fabre et al en 2004 qui a étudié 90 cas de tumeurs hépatiques malignes primitives sur 12 ans rapporte aussi un seul cas de HEE chez une fille de 17 ans.

Un seul cas a été retrouvé dans notre série : une fille de 6 mois sans antécédents pathologiques personnels ni familiaux notables.

1.4 Les autres tumeurs primitives :

La littérature parle aussi d'autres tumeurs qui n'ont pas figuré dans notre série tels que le sarcome embryonnaire indifférencié, classé 3^{ème} parmi les tumeurs malignes primitives par ordre de fréquence dans plusieurs études, derrière l'hépatoblastome et le CHC [2, 8].

Le sarcome embryonnaire indifférencié est une tumeur agressive d'origine mésenchymateuse. Anciennement appelé le sarcome primitif du foie, le terme indifférencié a été introduit par Stocker et Ishak en 1978 après l'observation d'une absence de différenciation histologique à l'examen microscopique.

Le sarcome embryonnaire indifférencié est souvent diagnostiqué chez les enfants entre 6 et 10 ans, mais cette tumeur est aussi retrouvée chez les jeunes adultes. Une légère prédominance masculine est remarquée [1].

La littérature parle aussi de cas pédiatriques d'angiosarcome. Cette tumeur est fréquente chez les adultes de sexe masculin mais peut apparaître dans la population pédiatrique féminine. Elle est rapportée surtout chez des enfants déjà diagnostiqués comme un hémangioendothéliome infantile. Un quart des cas d'angiosarcome chez l'adulte est lié à l'exposition à certains agents toxiques comme le vinyl chloride et thorium dioxyde (produit de contraste) mais cette exposition n'est pas impliquée dans l'angiosarcome chez l'enfant [5, 10].

Le Rhabdomyosarcome embryonnaire est une tumeur très agressive qui peut toucher plusieurs sites mais elle prend rarement naissance dans les canaux biliaires. Le rhabdomyosarcome biliaire est presque exclusif chez l'enfant. Il représente 1 % des tumeurs hépatiques pédiatriques et est souvent diagnostiqué chez les enfants moins de 5 ans [1].

Les lymphomes de localisation hépatique sont souvent secondaires, mais les lymphomes hépatiques primitifs peuvent survenir. Il s'agit dans la plupart des cas de lymphome non hodgkinien. Le lymphome primitif du foie est observé chez les enfants de plus de 2 ans. L'incidence des lymphomes hépatiques est augmentée chez les patients immunodéprimés [19, 62].

2. Fréquence des métastases hépatiques :

Les métastases hépatiques représentent les tumeurs hépatiques les plus fréquentes chez l'enfant. De nombreux cancers pédiatriques ont une dissémination métastatique au niveau du foie. Cette dissémination se fait souvent par voie hématogène [19, 41].

La série de Fabre et al 2004 comporte 49 cas de métastases hépatiques chez l'enfant et est majorée par les métastases des lymphomes malins hodgkiniens suivi des lymphomes non hodgkiniens puis les neuroblastomes. Une légère prédominance masculine est remarquée : 26/23 [5].

La série de Fernandez-Pineda et al rapporte que le site d'origine des métastases hépatiques chez l'enfant le plus fréquemment retrouvé est le neuroblastome, suivi par le néphroblastome (Wilms tumor), avec possibilité de métastases hépatiques dans les GIST (gastrointestinal stromal tumors), les ostéosarcomes, les tumeurs à cellules germinales et les tumeurs neuro-endocrines [17].

La série de John Miller et Bennett Greenspan du département de radiologie nucléaire de Los Angeles a étudié 40 cas d'enfants porteurs de tumeurs hépatiques malignes. Les métastases hépatiques étaient les plus fréquentes avec 25 cas. Leurs sites primitifs étaient répartis comme suit : le neuroblastome dans 12 cas suivi par le néphroblastome dans 5 cas, les cancers

gastrointestinaux dans 3 cas, le rhabdomyosarcome dans 1 cas, les métastases des lymphomes dans 2 cas et des leucémies dans 2 cas [13].

Notre série comportait 11 cas de métastases hépatiques, majorée par les métastases du neuroblastome dans 6 cas (soit 55 % des métastases décrites dans notre étude), suivie par le corticosurréalome dans 3 cas (27 %) puis le lymphome malin non hodgkinien (lymphome de Burkitt) dans 1 cas (9 %) et 1 cas de sarcome rénal à cellules claires (soit 9 %).

L'âge moyen était de 3.82 ans avec des extrêmes allant de 2 mois à 14 ans avec une prédominance masculine (7 garçons contre 4 filles).

III. Données cliniques :

1. L'hépatoblastome :

La distension abdominale ou la présence d'une masse abdominale est l'anomalie clinique la plus fréquente (à 90 %).

En cas de tumeurs volumineuses, les hépatoblastomes peuvent parfois s'accompagner de troubles digestifs à type de vomissements, de gêne postprandiale et d'anorexie.

Plus rarement une AEG, fièvre ou encore un ictère peuvent être associés.

Des signes de puberté précoce peuvent témoigner d'un syndrome paranéoplasique par la sécrétion de β -hCG [2, 4, 40].

Par ailleurs, l'hépatoblastome peut être découvert par des douleurs abdominales suite à une rupture tumorale [42].

Dans notre série, la masse abdominale était présente chez 88 % des cas diagnostiqués d'hépatoblastome. Les troubles digestifs à type de vomissements et constipations ont été rapportés chez 2 patients soit 22 % chez qui on a diagnostiqué de volumineuses tumeurs, ce qui est concordant avec la littérature.

Les douleurs abdominales ont été rapportées dans 4 cas, dont 1 cas d'abdomen pseudo chirurgical chez une fille de 18 mois diagnostiquée après d'hépatoblastome rompu.

Aucun cas parmi nos patients ne présentait d'ictère ou de signes de puberté précoce.

L'hépatomégalie a été rapportée chez 2 patients.

2. Le carcinome hépatocellulaire :

Le CHC est souvent présenté cliniquement chez les enfants par une masse avec une douleur abdominale, une altération de l'état général type amaigrissement rapide, ictère, fièvre et anorexie. Le signe physique le plus fréquemment retrouvé est l'hépatomégalie [10, 35].

Dans notre série, le cas de CHC est celui d'un garçon de 13 ans issu d'un mariage consanguin, ayant une cirrhose hépatique révélée par une pâleur cutanéomuqueuse et une

hémorragie digestive à type d'hématémèse en rapport avec une rupture de varices œsophagiennes (confirmée à la fibroscopie).

Le patient avait présenté également une hépatomégalie avec une circulation collatérale.

3. L'hémangioendothéliome épithélioïde :

L'HEE est souvent découvert fortuitement (à 42 %). Chez les patients symptomatiques, les signes les plus fréquents sont une douleur de l'hypochondre droit, une hépatomégalie et un amaigrissement [1].

C'est une tumeur vasculaire qui présente une histoire clinique intermédiaire entre l'hémangiome et l'angiosarcome.

Une insuffisance cardiaque congestive se voit dans l'HEE mais est absente dans l'angiosarcome [10].

Nous avons décrit dans notre série 1 cas d'HEE chez une fille de 6 mois révélée par une distension abdominale avec hépatomégalie et altération de l'état général.

4. Les autres tumeurs hépatiques primitives :

Dans le sarcome hépatique indifférencié, les symptômes les plus fréquemment retrouvés sont la douleur abdominale et la perception d'une masse abdominale. Des cas d'abdomen chirurgical dû à la rupture tumorale étaient aussi rapportés. Les sites de métastases de cette tumeur sont les poumons la plèvre et le péritoine [66].

La plupart des patients diagnostiqués d'angiosarcome présente une hépatomégalie. La symptomatologie elle n'est pas spécifique. Il s'agit d'un contexte d'altération de l'état général avec une douleur abdominale. La rupture tumorale spontanée avec hémopéritoine arrive chez 15 % des patients. Les sites fréquents de métastases de l'angiosarcome sont les poumons et la rate [38].

Dans le contexte du rhabdomyosarcome embryonnaire, l'ictère est le symptôme le plus fréquemment retrouvé dans 60 à 80 % des cas, et peut être accompagné de distension abdominale, fièvre, hépatomégalie, nausées et vomissements, symptomatologie clinique souvent confondue avec l'hépatite virale [7, 14].

Le lymphome hépatique chez l'enfant survient souvent dans un contexte fébrile avec altération de l'état général, avec parfois une perception de masse abdominale à l'examen clinique. Le lymphome peut être aussi découvert dans des circonstances d'abdomen aigu comme dans l'invagination intestinale aiguë et l'occlusion intestinale aiguë [62].

5. Les métastases hépatiques :

Les métastases hépatiques peuvent être asymptomatiques. Les symptômes des métastases hépatiques varient selon le nombre des métastases, leurs topographies et la surface du parenchyme hépatique atteint [18].

IV. Données biologiques :

1. Hépatoblastome :

Le dosage des marqueurs tumoraux est indispensable pour l'analyse diagnostique des hépatoblastomes. Il présente un intérêt pour le pronostic, l'évaluation de la réponse au traitement et le suivi de l'évolution de la maladie.

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

1.1 Alfa-fœtoprotéine :

L'Alfa-fœtoprotéine est une globuline sérique retrouvée chez le fœtus et synthétisée par le foie fœtal et par la vésicule vitelline. Elle apparaît dans le sérum du fœtus à partir de 6 semaines et atteint son maximum vers la 13^{ème} semaine.

Chez le nouveau-né, le taux est aux alentours de 100.000 ng/ml à la naissance et baisse rapidement pour atteindre 5000 ng/ml à 1 mois puis 100 ng/ml à 3 mois. A 2 ans, le taux devient stable et atteint la valeur normale de l'adulte qui est inférieure à 10 ng/ml.

AFP	ng/mL
Prématuré	95 000–175 000
Nouveau-né	13 000–83 000
2 semaines	500–66 000
2 semaines–1 mois	20–19 000
1 mois	20–5600
2 mois	20–600
3 mois	10–180
4 mois	10–130
5 mois	10–70
6 mois	0–20
7 mois	0–17
8 mois	0–15

D'après S. Loric, Cahier de Formation Biochimie tome IV, Bioforma 1999.

Figure n°45 : Concentrations sériques de l'alfa-fœtoprotéine en fonction de l'âge [4]

Dans l'hépatoblastome, l'AFP est un marqueur biologique très utile.

Dans 90 % des hépatoblastomes, le taux d'AFP présente une nette augmentation. [40]

L'AFP constitue aussi un marqueur d'évolution et de pronostic de la tumeur. L'ablation complète de la tumeur entraîne une diminution rapide du taux d'AFP qui va se normaliser par la suite dans un délai de quelques semaines. La réascension du taux pendant le suivi de la maladie sera alors un signe de récurrence.

Le groupe de travail SIOPEL (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique – Epithelial Liver tumor study group) a stratifié le pronostic selon 2 groupes de risque : un groupe de risque standard et un groupe dit de haut risque. Parmi les facteurs de risque on cite le stade PRETEXT et le taux de l'AFP.

Le groupe SIOPEL classe les hépatoblastomes avec un faible taux d'AFP (<100ng/l) comme étant des tumeurs agressives et de mauvais pronostic [53].

Dans notre série, le taux d'AFP était élevé chez 8 patients (89 %) avec des valeurs allant de 52 ng/ml jusqu'à 281.000 ng/ml. Conformément aux données de la littérature, le taux de l'AFP est un élément significatif dans l'exploration biologique de l'hépatoblastome.

1.2 B-HCG :

L'hépatoblastome sécrète rarement la B-HCG. Des signes de puberté précoce peuvent témoigner d'un syndrome paranéoplasique par la sécrétion de B-HCG [2].

Dans notre série, le B-HCG n'a été demandé que chez 2 patients, avec un taux normal.

1.3 Autres paramètres :

Le bilan hépatique est souvent normal. Une thrombocytose supérieure à 500.000/ml est mise en évidence dans presque la moitié des cas, par hyperproduction de thrombopoïétine [4,40].

Dans notre série, le bilan hépatique était normal dans 78 % des cas. Le bilan a été jugé anormal que chez 2 patients comprenant un cas d'hépatoblastome rompu. Une thrombocytose a été rapportée dans 33 % des cas.

2. Carcinome hépatocellulaire :

2.1 La forme commune :

Dans la forme commune du CHC, le dosage d'AFP est élevé dans presque 70 % des cas. L'AFP est sécrétée généralement par la tumeur ou par les hépatocytes en cours de régénération. Quand le taux de l'AFP dépasse 400 ng/ml et est associé aux résultats de la clinique et de la radiologie, cela pourra orienter le diagnostic vers le CHC. Pourtant un taux normal d'AFP n'exclut pas le CHC [2].

D'autres paramètres biologiques peuvent orienter vers le diagnostic du CHC ou indiquer la sévérité de l'atteinte hépatique. Une anémie peut être retrouvée en rapport avec une hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes. Une hyponatrémie est souvent retrouvée chez les patients avec une cirrhose et une ascite, témoignant un stade avancé de la maladie. Un allongement du temps de prothrombine reflète une dégradation de la fonction hépatique [54].

2.2 Le carcinome fibrolamellaire :

Dans le carcinome fibrolamellaire, le dosage d'AFP n'est pas très utile vu que seulement 7 % des carcinomes fibrolamellaires sont sécrétants d'AFP. Le bilan hépatique est souvent normal ou parfois légèrement augmenté.

Plusieurs études impliquant d'autres marqueurs biologiques sont actuellement en cours pour évaluer leur spécificité [15, 76].

Dans notre série où un seul cas de CHC fibrolamellaire chez un garçon de 13 ans a été décrit, le taux des transaminases était légèrement élevé avec un dosage de facteur V diminué à 37 %. Le taux d'AFP était normal ce qui concorde avec les résultats de la littérature.

3. Hémangioendothéliome épithélioïde :

Les manifestations biologiques ne sont pas spécifiques, mais 2/3 des patients présentent un taux sérique élevé de phosphatases alcalines.

Le dosage de l'AFP est normal, mais celui de l'antigène carcinoembryonnaire (ACE) peut être élevé [1, 47].

Dans notre série nous avons diagnostiqué un seul cas d'HEE chez une fille de 6 ans, et chez qui on a objectivé un taux normal des transaminases, avec un taux élevé des PAL. Le dosage d'AFP était normal, ce qui correspond aux résultats de la littérature.

V. Place de l'imagerie dans les tumeurs hépatiques malignes :

1. Techniques d'imagerie :

Les techniques d'imagerie ont connu un énorme progrès ces dernières années, avec le développement des technologies numériques, ce qui a rendu plus facile le diagnostic et le suivi de tous les types de néoplasies.

Autrefois, l'exploration des masses abdominales reposait sur l'abdomen sans préparation et les explorations angiographiques.

Actuellement avec l'échographie, la tomodensitométrie, le PET-Scan, l'imagerie par résonance magnétique et la scintigraphie, l'approche diagnostique et le bilan d'extension des tumeurs a totalement changé.

1.1 L'échographie et Doppler :

Malgré l'arrivée de techniques d'imagerie plus récentes telle que l'IRM et le scanner hélicoïdal, l'échographie reste une technique d'intérêt fondamental du fait de sa disponibilité, de sa simplicité, et de ses excellentes performances chez l'enfant.

Il faut un nombre de conditions pour pratiquer un bon examen échographique : la présence de parents, une contention adaptée, le calme de l'enfant (biberon, tétine) et l'utilisation de lampe chauffante.

Il faut aussi utiliser une sonde adaptée selon la taille de l'enfant et la pathologie.

Il faut être patient, rester calme et agir vite tout en gardant l'ordre des organes à examiner.

L'échographie sert à identifier l'origine intra ou extra hépatique d'une tumeur abdominale palpée lors d'un examen clinique, et de dépister une tumeur abdominale non palpée.

La mesure de la masse dans les trois dimensions servira de référence pour suivre l'évolution sous chimiothérapie, en comparant les mensurations tumorales, et après chirurgie pour dépister les récidives. Pour les tumeurs mal limitées, infiltrantes, la mesure précise peut être difficile.

L'échographie permet d'étudier en particulier l'extension vasculaire, le retentissement sur les organes de voisinage des signes d'infiltration par contiguïté. L'ascite, même de faible abondance, est facilement mise en évidence.

Si une ponction cytologique est nécessaire, l'échographie permet le choix du point de ponction et le guidage.

L'échographie avec étude Doppler est en général le premier examen à réaliser et doit répondre à un nombre de questions pour orienter le diagnostic étiologique et préciser le bilan d'extension.

Le Doppler couleur facilite l'analyse des structures vasculaire portales et hépatiques et permet de détecter une vascularisation tumorale, ce qui est très utile pour dépister des lésions

infiltrantes. La détection d'un envahissement veineux est très précoce et représente un signe de certitude de malignité.

L'échographie abdominale reste limitée du fait de :

- La recherche des localisations secondaires thoraciques
- L'éventuelle présence de cicatrice au niveau de la région examinée
- Présence de gaz intestinal gênant la visualisation de certaines structures
- L'examen opérateur dépendant

L'examen doit être complet, standardisé, c'est-à-dire comprenant des coupes de référence des vaisseaux du foie et illustrant correctement les anomalies découvertes. [20, 31, 99]

1.2 La tomодensitométrie abdominale :

La TDM abdominale ne se pratique jamais en première intention. Elle est un complément de l'échographie, dans le cadre du diagnostic face à une tumeur volumineuse ou lors du bilan d'extension.

L'examen densitométrique doit être réalisé avec la dose minimale d'irradiation délivrée à l'enfant tout en ayant des images de bonne qualité.

La TDM abdominale permet une meilleure caractérisation lésionnelle de la masse hépatique. L'étude des tumeurs du foie a grandement bénéficié des dernières acquisitions techniques depuis l'apparition du scanner hélicoïdal.

La TDM permet une analyse plus fine du nombre, du siège, des rapports avec les organes de voisinage et les structures vasculaires et une meilleure analyse de l'extension intra et extrahépatique.

Elle sert à détecter les calcifications les plus fines qui échappent aux autres moyens d'investigation et permet une bonne étude de leur morphologie. Elle permet aussi un bon repérage guidage de ponction biopsie hépatique.

Une acquisition d'images sans injection de produit de contraste est effectuée en un premier temps pour apprécier le siège de la masse, sa densité, la présence de calcifications. Puis une seconde acquisition de coupes avec injection au temps artériel est réalisée au niveau de la masse afin de préciser les rapports vasculaires et l'extension aux organes de voisinage. Un deuxième temps portal permet d'étudier les rapports avec les structures veineuses.

La TDM par contre garde son inconvénient d'être une technique irradiante. Par ailleurs, l'utilisation des produits de contrastes se voit limitée par l'insuffisance rénale.

1.3 L'imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est de grande valeur dans la caractérisation des tumeurs hépatiques chez l'enfant et chez l'adulte.

Le développement remarquable de l'IRM hépatobiliaire a permis d'obtenir des images de très haute qualité au sein de la population pédiatrique [34].

La qualité d'imagerie s'est améliorée grâce aux hypergradients et à la séquence d'imagerie rapide et ultra rapide permettant une bonne représentation des constituants anatomiques et une caractérisation des différents composants lésionnels (tissu à contenu graisseux, liquide, fibreux) [34]. Elle sert à différencier un résidu tumoral d'une fibrose.

L'IRM est donc concurrentielle de la TDM en complément de l'échographie dans l'étude des lésions parenchymateuses, des structures canalaire hépatobiliaires et des structures vasculaires hépatiques [44].

Cependant l'IRM est très sensible aux artéfacts de mouvement ce qui empêche l'acquisition d'une qualité constante aux examens [43]. Elle est de plus limitée dans la détection de calcifications (hyposignal quelle que soit la séquence), et dans le temps de préparation nécessaire pour les enfants et les patients claustrophobes.

L'IRM est contre indiquée en cas de présence de corps étrangers oculaires ferromagnétiques.

Pour réaliser un bon examen d'IRM hépatobiliaire, il est obligatoire d'assurer une préparation initiale du patient, d'abord par l'évaluation du besoin à la sédation ou à l'anesthésie. En pratique, les enfants de moins de 6 ans qui ne peuvent pas réaliser une apnée de 20 secondes sont sédatisés ou anesthésiés. Les patients doivent aussi arrêter de manger ou de boire 4 heures avant l'examen pour éviter les artéfacts issus du péristaltisme intestinal.

Les antennes sont choisies en fonction de la taille de l'enfant. Les séquences à réaliser sont au minimum des séquences en pondération T1 (spin-écho ou écho de gradient) en coupes de 4 à 5 mm, dans les trois plans de l'espace. Les séquences pondérées en T2 (avec saturation de graisse) permettent d'apprécier une extension pariétale, ou aux organes de voisinage.

L'injection de produit de contraste hydrosoluble par voie intraveineuse (gadolinium DTPA) permet d'étudier le même espace de diffusion que les contrastes iodés de l'examen TDM et augmente le signal de la masse tumorale lorsque celle-ci est hypervascularisée.

1.4 La tomographie par émission de positron (PET-Scan) :

Cet outil combine à la fois l'imagerie et la médecine nucléaire. Il permet de mettre en évidence les lésions à fort potentiel mitotique. Une injection intraveineuse préalable de molécules émettrices de positrons appelées traceur (le fluorodéoxyglucose) est réalisée, puis des capteurs enregistrent le rayonnement émis permettant une étude anatomique et métabolique.

Cette technique est très sensible et permet de déterminer la nature de lésions visualisées lorsque les techniques d'imagerie classique ne peuvent pas conclure.

Une fixation PET-Scan est particulièrement en faveur de la malignité.

Cette technique est utile dans la détection de récurrences tumorales au sein d'un tissu fibreux, indiquée dans le bilan d'extension et le suivi de foyers potentiellement siège de localisations secondaires.

Cependant c'est un examen irradiant et coûteux.

2. Sémiologie radiologique des tumeurs hépatiques malignes primitives :

2.1 Hépatoblastome :

L'imagerie doit non seulement confirmer la localisation intra-hépatique de la masse, mais aussi renseigner sur l'opérabilité de la tumeur et identifier des localisations secondaires.

L'échographie et le scanner sont indispensables pour établir le bilan initial. L'IRM hépatique doit être demandée en cas de doute [4].

A. L'échographie abdominale :

L'échographie abdominale est la technique de choix devant toute masse abdominale chez l'enfant. Elle est proposée comme étant l'examen de première intention vu sa disponibilité, son innocuité et la possibilité d'être répétée [12].

Dans le cadre de l'hépatoblastome, l'échographie abdominale est réalisée au cours de la phase diagnostique et aussi au cours de la surveillance de l'évolution.

L'hépatoblastome apparaît le plus souvent comme une masse unique bien limitée, parfois lobulée avec des septas, mais il peut aussi être multifocal ou diffus à l'ensemble du parenchyme hépatique [4].

La tumeur est souvent hyper ou iso échogène par rapport au foie normal. Le type épithélial prend un aspect homogène alors que les formes mixtes sont hétérogènes avec la présence de calcifications hyperéchogènes et des zones anéchogènes correspondant à des zones de nécrose ou d'hémorragie [1, 4].

Le caractère unique a été retrouvé dans 7 cas, avec une écho texture hétérogène chez tous nos 9 patients diagnostiqués d'hépatoblastome.

Tableau XVI : Comparatif de plusieurs séries des propriétés échographiques de l'hépatoblastome

		Notre série		Série de Rabat Dr Ounejmaa (22 cas) [100]	Dr Miller et Dr Greenspan (8 cas) [13]
		Effectif	%		
Siège	Foie droit	3	33.3%	14	L'atteinte était unilatérale unique dans tous les cas
	Foie gauche	4	44.5%	5	
	Foie droit et gauche	2	22.2%	3	
Échogénicité	Isoéchogène	4	44.5%	14	0
	Hyperéchogène	3	33.3%	2	7
	Hypoéchogène	2	22.2%	6	1
Echostructure	Hétérogène	9	100 %	22	6
	Homogène	-	-	-	2
Limites	Régulières	7	77.8 %	12	4
	Irrégulières	2	22.2%	10	4
Vascularisation		5	55.6 %	22	
Calcifications		5	55.6 %	8	3
Zones nécrotiques		4	44.5 %	11	3
ADP		2	22.2 %	7	-

L'étude Doppler détecte parfois des signes d'hypervascularisation mais s'attache surtout à rechercher des signes de thrombose veineuse. Elle sert à l'étude des rapports vasculaires pour préciser les segments hépatiques atteints [2].

Toutefois, lorsque les tumeurs sont de grande taille, l'évaluation des veines hépatiques par l'échographie Doppler est difficile et la tomodynamométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM) deviennent nécessaires.

Dans notre série nous avons observé 5 cas d'hépatoblastome avec des signes d'hypervascularisation au Doppler et 6 cas avec refoulement ou compression des veines sus hépatiques ou du pédicule hépatique. Cependant, aucun cas de thrombose ou d'envahissement de vaisseaux n'a été rapporté.



Figure n°46 : Hépatoblastome chez un enfant de 10 mois (notre série), avec des microcalcifications (flèche rouge) et des zones anéchogènes en rapport avec des zones de nécrose (flèche jaune).



Figure n°47 : Hépatoblastome chez un garçon de 5 ans adressé pour douleurs abdominales. L'échographie montre une volumineuse masse tissulaire hétérogène bien limitée [2].

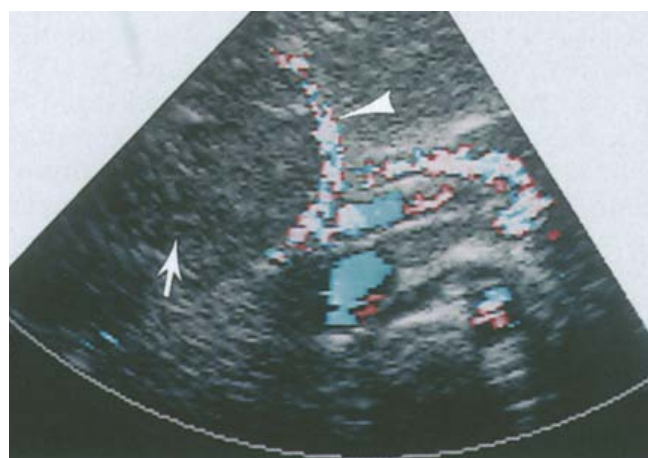


Figure n°48 : Hépatoblastome chez un enfant de 22 mois, découvert fortuitement lors d'une échographie rénale, masse tissulaire hypoéchogène hétérogène avec vascularisation périphérique [12].

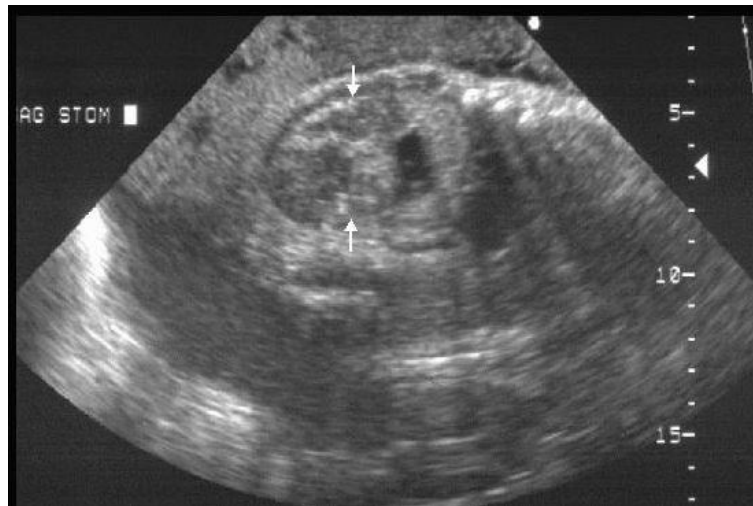


Figure n°49 : Hépatoblastome diagnostiqué en anténatal à 34 semaines d'âge gestationnel [52].

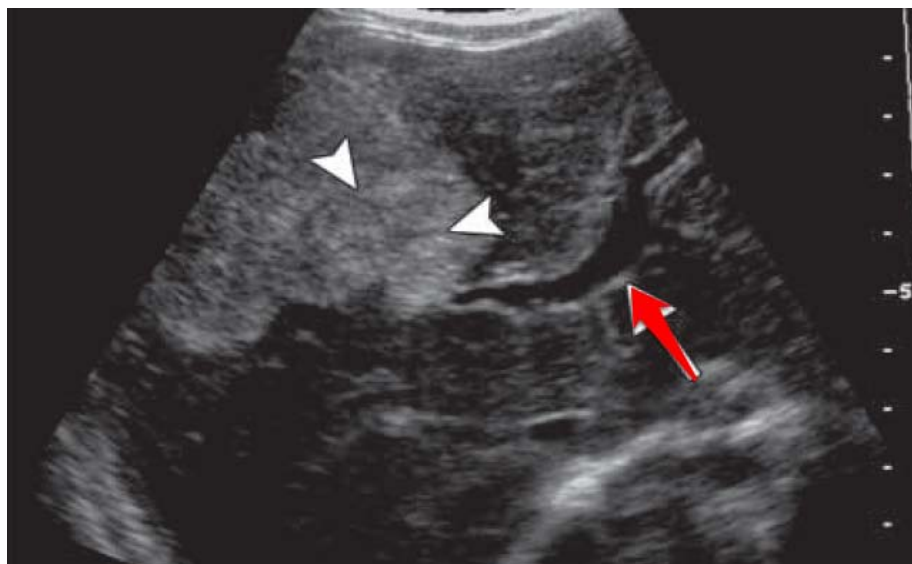


Figure n°50 : Hépatoblastome mixte diagnostiqué chez une fille de 28 mois. L'échographie montre une masse hyperéchogène avec des contours lobulés et des septas (flèches blanches) (flèche rouge : la veine porte) [42].

B. Tomodensitométrie :

L'aspect tomographique de l'hépatoblastome est variable et dépend de la composition histologique de la tumeur. Les hépatoblastomes épithéliaux ont tendance à être plus homogènes que les hépatoblastomes mixtes qui apparaissent plus hétérogènes [1, 2, 5].

Généralement la lésion apparaît bien limitée, hypodense, avec la présence de calcifications dans 50 % des cas, se réhaussant de façon hétérogène après injection de produit de contraste, décrivant parfois une prise de contraste périphérique en temps artériel [11].

Dans notre série 7 patients ont eu une TDM abdominale. 6 patients ont présenté une lésion hypodense. Les contours de la tumeur étaient réguliers dans 5 cas. La présence de calcifications a été observée dans 4 des cas et des zones de nécrose intratumorales étaient objectivées dans 5 cas.

La présence d'ADP a été rapportée chez 5 patients et une extension à distance dans 2 cas : métastase pleuropulmonaire et carcinose péritonéale.

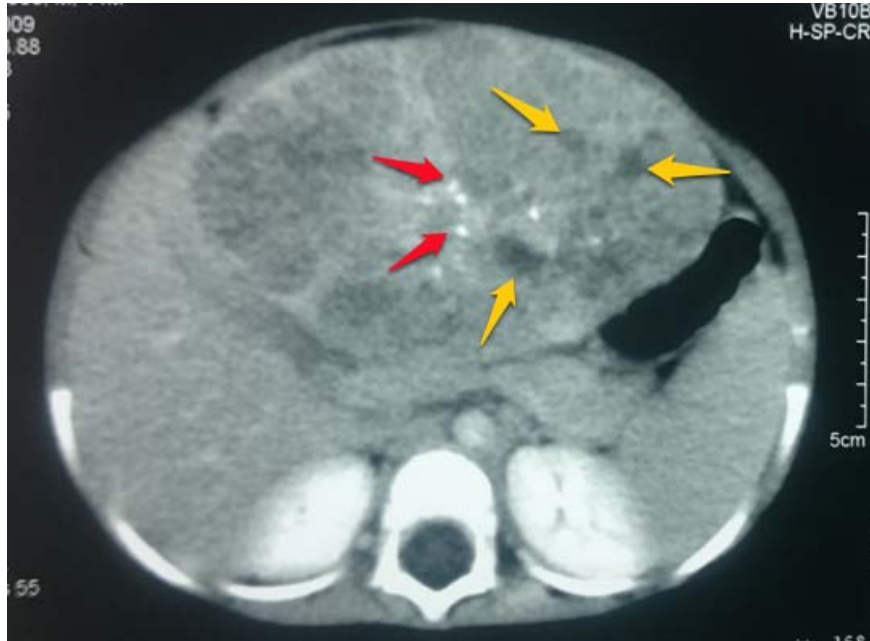


Figure n°51 : Hépatoblastome chez un garçon de 13 mois. Une masse hétérogène hypodense bien limitée, avec des microcalcifications (flèches rouges) et des zones de nécrose (flèches jaunes), prise de contraste périphérique de la tumeur et des septas, caractéristique d'hépatoblastome.

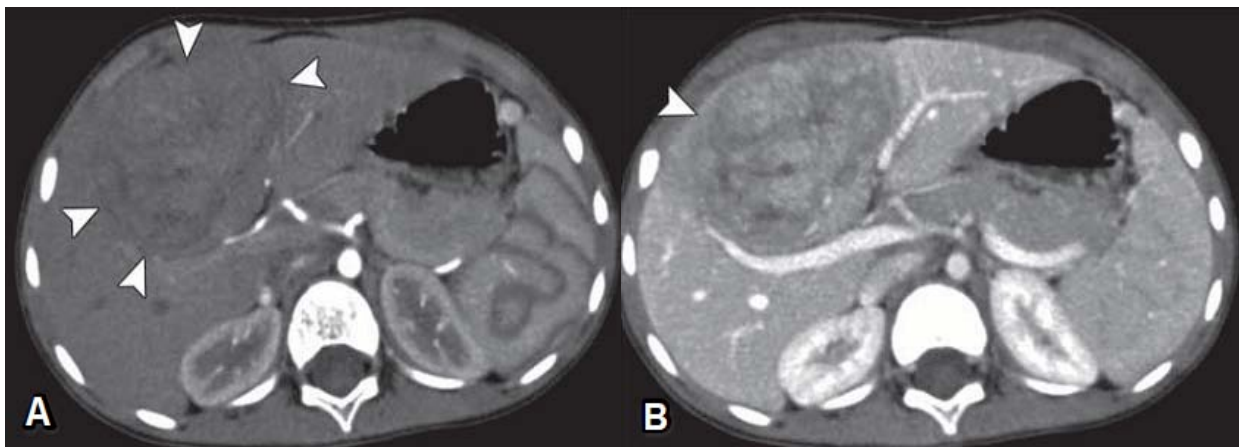


Figure n°52 : Hépatoblastome de type foetal chez un garçon de 4 ans [1].

A : Acquisition en temps artériel. La TDM montre une masse hypodense bien limitée.

B : En temps portal la masse apparaît plus hétérogène et reste hypodense par rapport au foie adjacent.

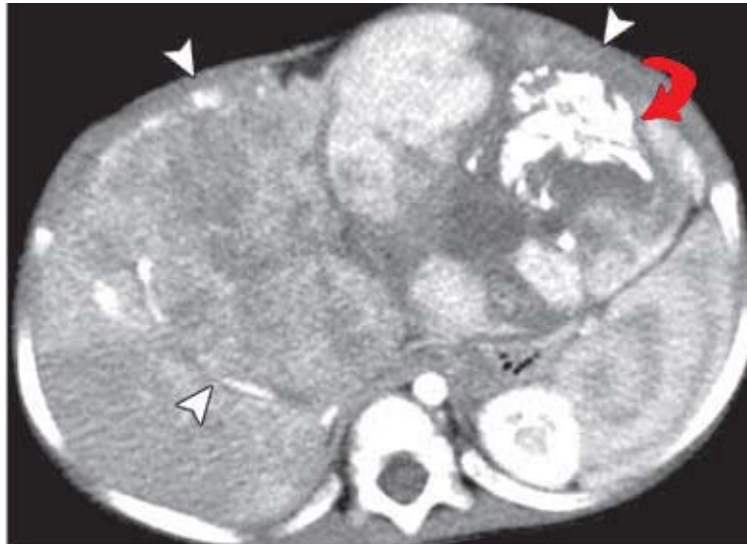


Figure n°53 : TDM en temps artériel chez un enfant de 14 mois qui montre une masse hétérogène (flèches) avec de larges calcifications (flèche rouge), en rapport avec un hépatoblastome mixte [1].

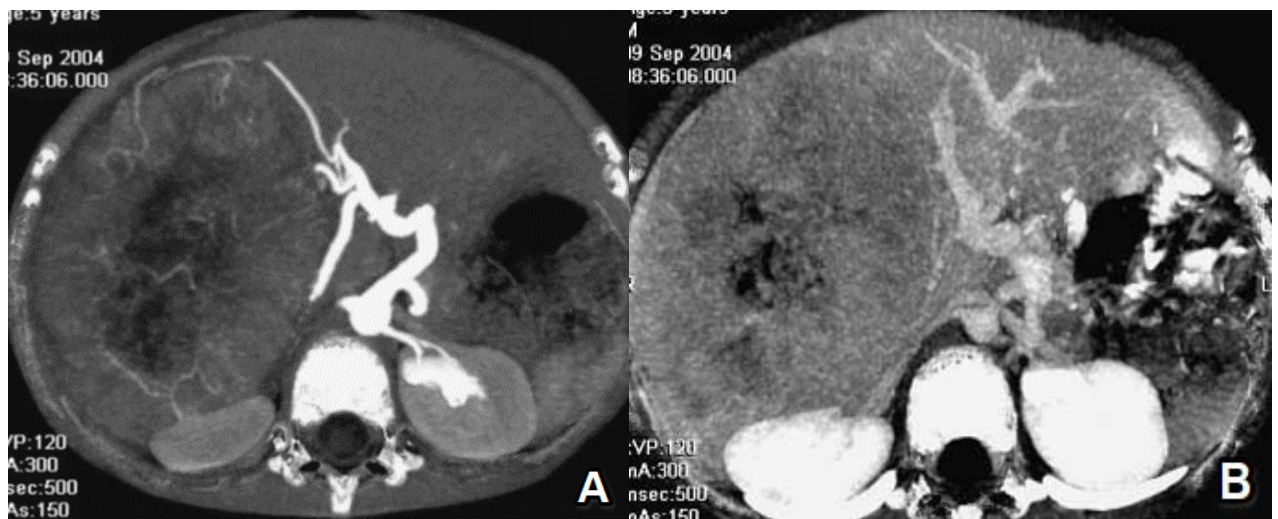


Figure n°54 : Coupe transversale passant par la branche porte droite à la phase artérielle (A) puis à la phase portale (B), montrant une masse tissulaire avec rehaussement modéré à la phase portale en dehors d'une couronne périphérique de prise de contraste plus intense, aspect typique d'hépatoblastome [2].

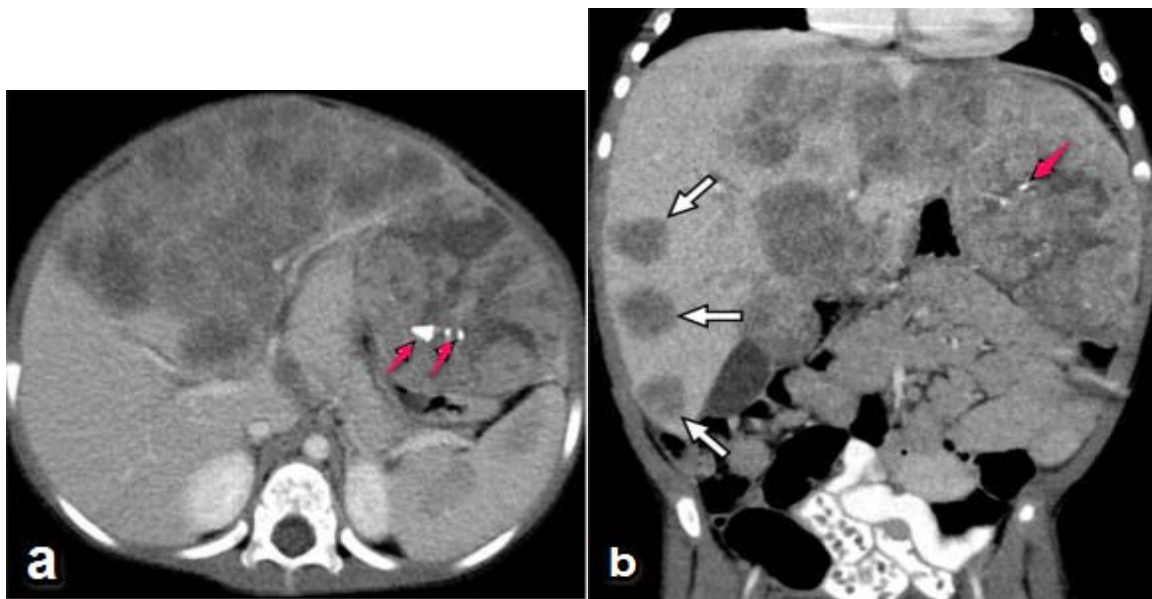


Figure n°55 : Hépatoblastome multifocal chez un garçon de 1 an en TDM en coupes axiale et coronale après injection de produit de contraste montrant une énorme masse hypodense hétérogène envahissant la plupart du parenchyme hépatique, avec hépatomégalie manifeste et des lésions satellites (flèches blanches) au niveau du foie droit. Des calcifications ont été objectivées sur le segment latéral du foie gauche (flèches rouges) [19].

C. Imagerie par résonance magnétique :

Cette technique n'a été réalisée chez aucun de nos patients. Quand elle est réalisée, l'IRM montre de façon plus précise la tumeur et ses extensions car l'IRM est supérieure à la TDM dans la visualisation des tissus mous.

Les hépatoblastomes épithéliaux sont homogènes et sont en hypo signal T1 et hypersignal T2, alors que les hépatoblastomes mixtes sont hétérogènes vu la présence de plusieurs composantes : calcifications, fibrose, nécrose, hémorragie. Les septas ont la particularité d'apparaître en hyposignal en T1 et T2 et se réhaussent après injection de gadolinium [1, 3, 4].

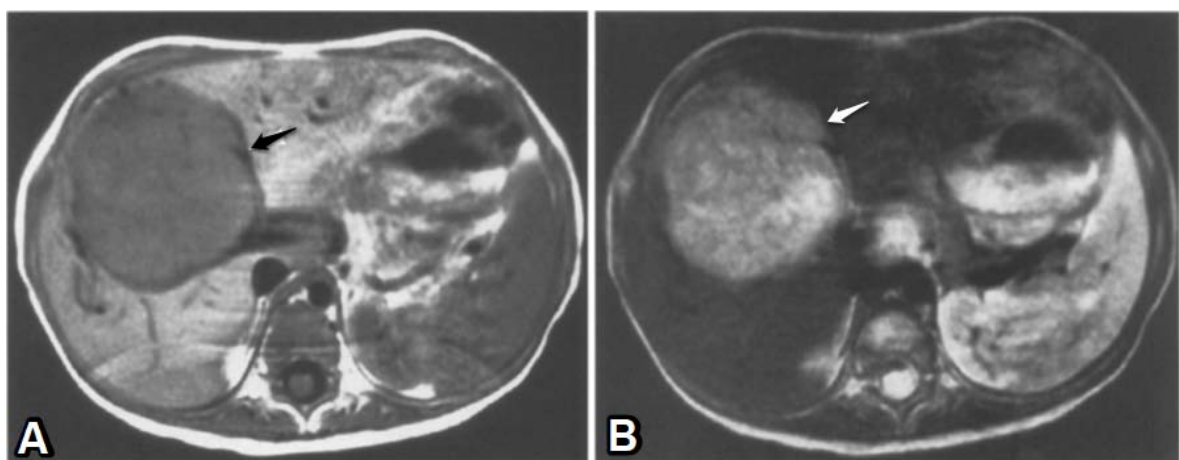


Figure n°56 : Hépatoblastome chez un enfant de 20 mois, à gauche la tumeur en T1 apparaît en hypsignal, et à droite en T2 la tumeur apparaît en hypersignal [12].

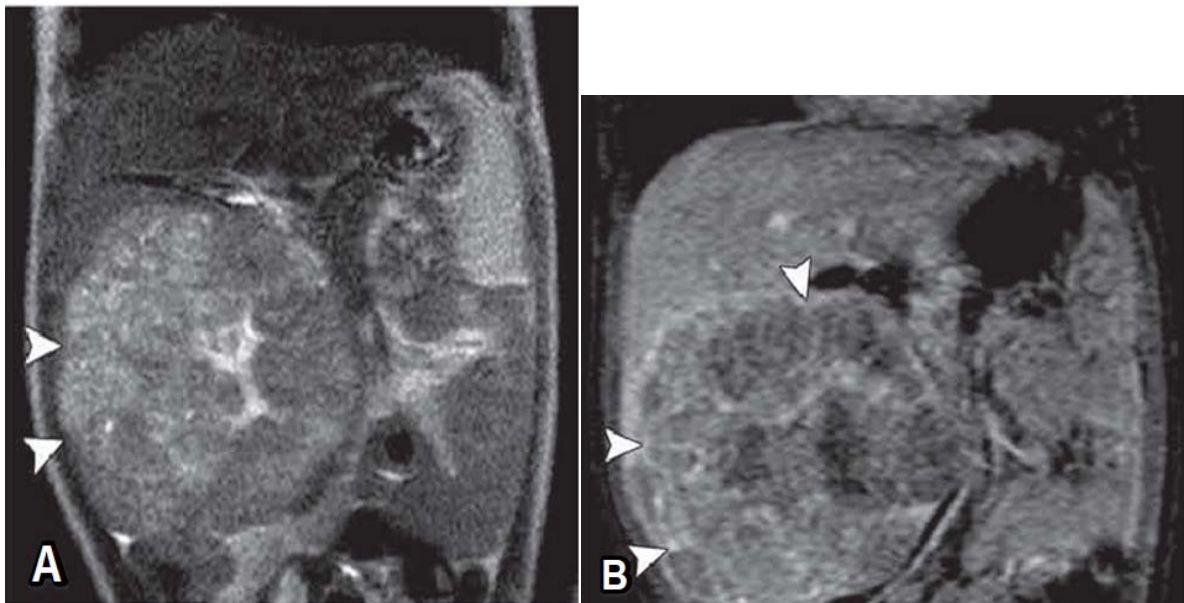


Figure n°57 : IRM en reconstruction coronale d'un hépatoblastome mixte chez un garçon de 17 mois [1]

A : La tumeur apparaît en hypersignal T2 avec les septas qui restent en hyposignal (flèches).

B : Séquence T1 avec injection du gadolinium, rehaussement remarqué des septas et de la capsule [1].

L'ensemble de l'imagerie doit s'attacher à rechercher des signes de rupture capsulaire, de syndrome de Budd—Chiari par embolie dans le système sus-hépatique, et à vérifier l'absence d'hépatopathie chronique préexistante qui est absente dans l'hépatoblastome et le plus souvent présente dans le contexte de CHC [4].

Un des objectifs importants de l'examen radiologique initial est de classer la tumeur selon le stade « PRETEXT » soit « PRE-Treatment EXTent of Disease » qui reflète l'extension de la tumeur dans le foie avant la chimiothérapie préopératoire, et selon le POSTTEXT (Post Treatment Extent of Disease) après la chimiothérapie [4],

Le système PRETEXT a été mis en place par the International Childhood Liver Tumours Strategy Group anciennement appelé SIOPEL (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique - Epithelial Liver Tumour Study Group). Ce système a pour but de classer et stratifier le risque des tumeurs hépatiques.

Le système PRETEXT a été établi pour être utilisé principalement pour les hépatoblastomes, mais la révision de 2005 l'a rendu applicable pour toutes les tumeurs malignes primitives de l'enfant y compris le carcinome hépatocellulaire et l'hémangioendothéliome épithélioïde [53].

La classification PRETEXT est basée sur la segmentation hépatique selon COUINAUD.

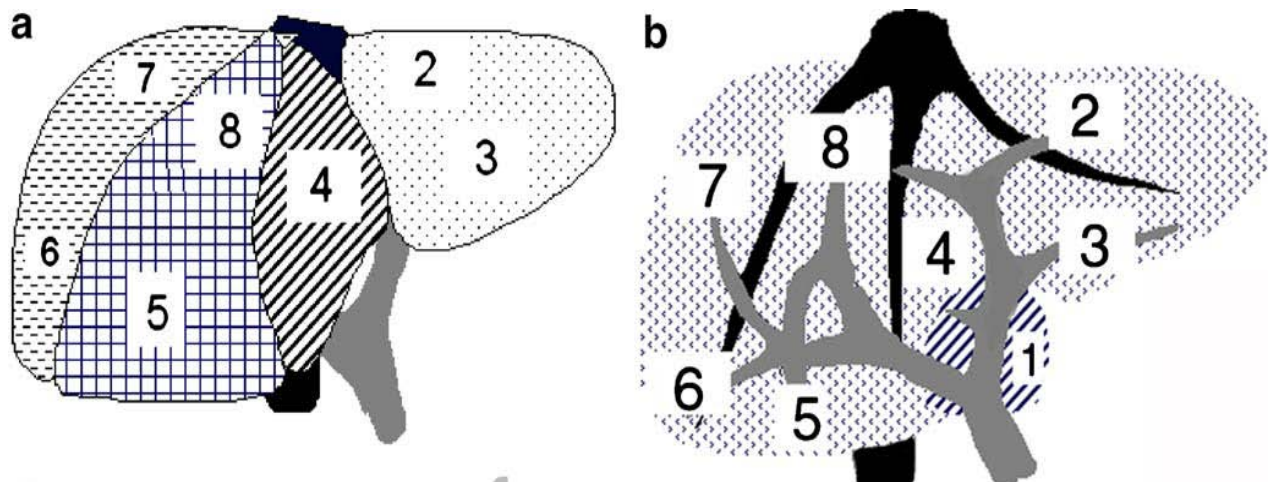


Figure n°58 : Représentation schématique de la segmentation hépatique [53].

(a) Vue frontale des segments de 2 à 8

(b) Le système veineux porte en gris et les veines hépatiques en noire.

Dans le PRETEXT les segments hépatiques sont regroupés en 4 secteurs (ou sections) :

- Un secteur qui regroupe le segment II et III : Secteur Latéral Gauche (LLS)
- Un secteur qui regroupe le segment IV.a et IV.b : Secteur Médian Gauche (LMS)
- Un secteur qui regroupe le segment V et VIII : Secteur Antérieur Droit (RAS)
- Un secteur qui regroupe le segment VI et VII : Secteur Postérieur Droit (RPS)

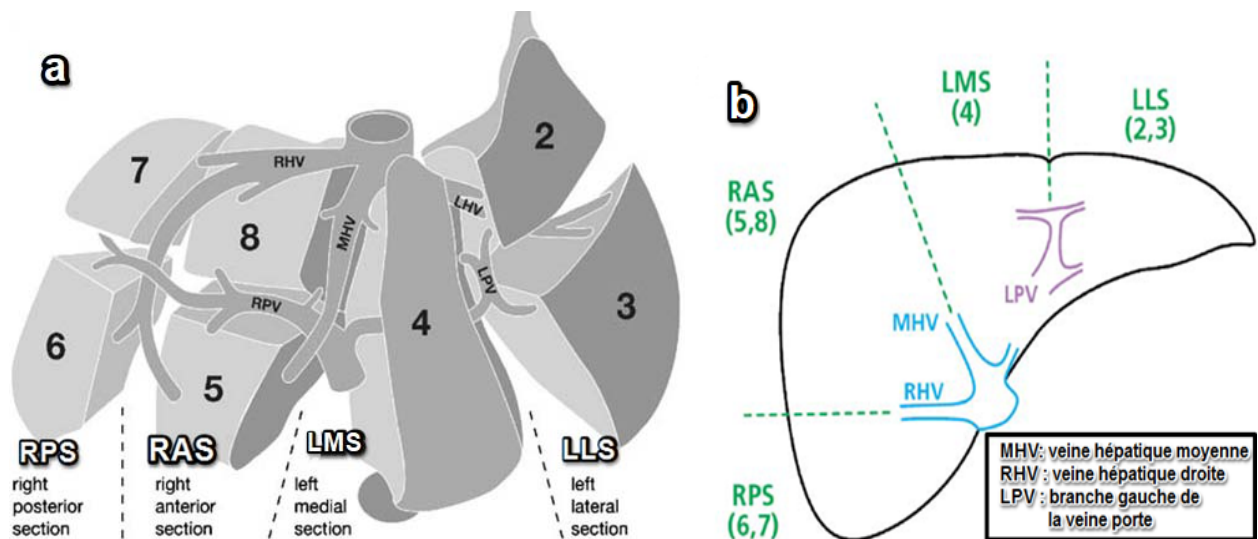


Figure n°59 : Représentations schématiques des secteurs hépatiques selon le PRETEXT. [53]

(a) Représentation schématique en vue frontale montrant les segments hépatiques regroupés en secteurs

(b) Représentation transversale montrant les plans des structures veineuses utilisées dans le PRETEXT pour délimiter les secteurs.

La classification PRETEXT alors se définit comme suit :

Stades PRETEXT/POSTTEXT	Définition
I	3 secteurs adjacents sains
II	2 secteurs adjacents sains
III	1 seul secteur sain
IV	Aucun secteur sain

Figure n°60 : Classification PRETEXT [4].

Pretext I est défini alors par l'envahissement d'un seul secteur et la présence de 3 secteurs adjacents sains.

PRETEXT I

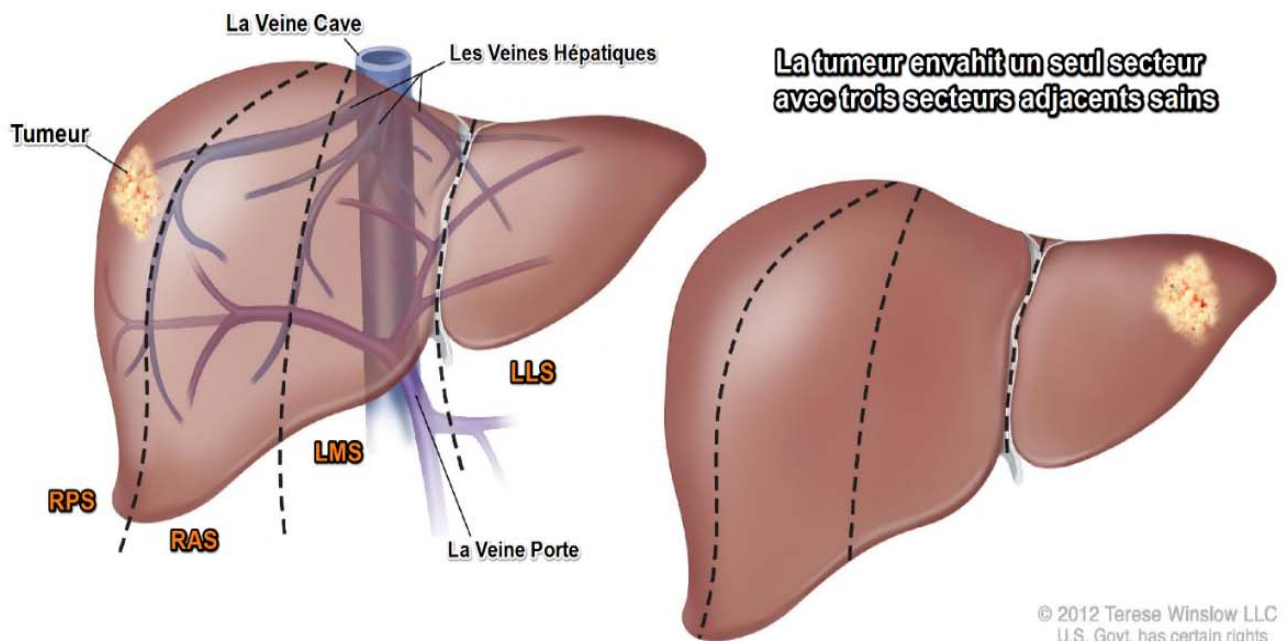


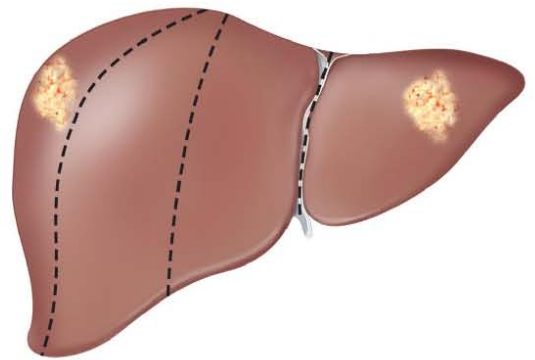
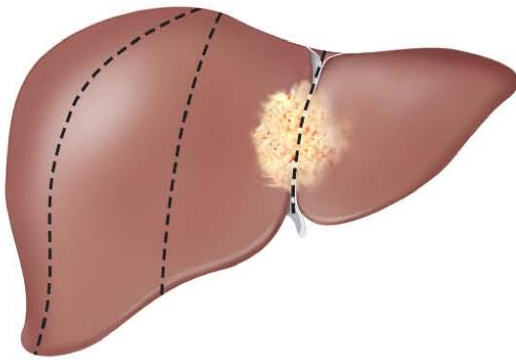
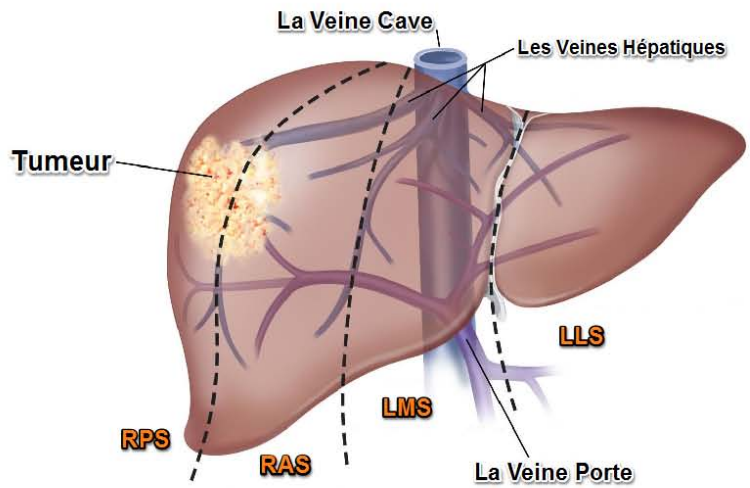
Figure n°61 : PRETEXT I [99]

PRETEXT II se définit par :

- l'envahissement d'un seul secteur avec seulement 2 secteurs adjacents sains
- l'envahissement de 2 secteurs avec 2 secteurs adjacents sains

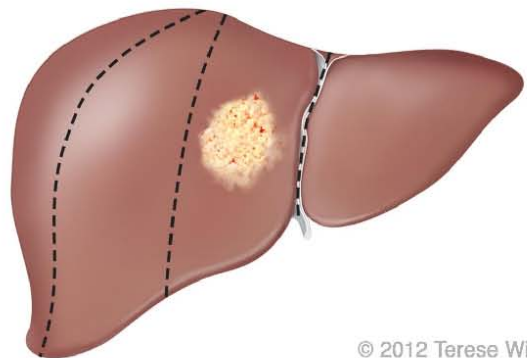
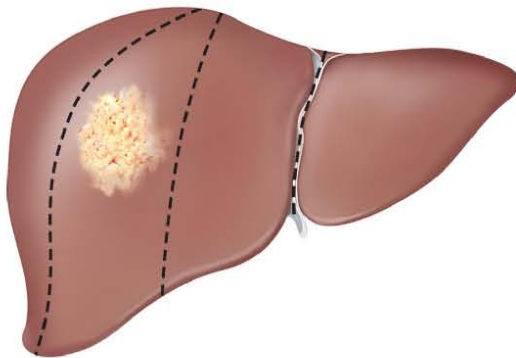
PRETEXT II

La tumeur envahit 2 secteurs avec 2 secteurs adjacents sains



OU

La tumeur envahit un seul secteur avec seulement 2 secteurs adjacents sains



© 2012 Terese Winslow LLC
U.S. Govt. has certain rights

Figure n°62 : PRETEXT II. [99]

PRETEXT III se définit par l'envahissement de 2 ou 3 secteurs, mais pas de 2 secteurs sains adjacents.

PRETEXT III

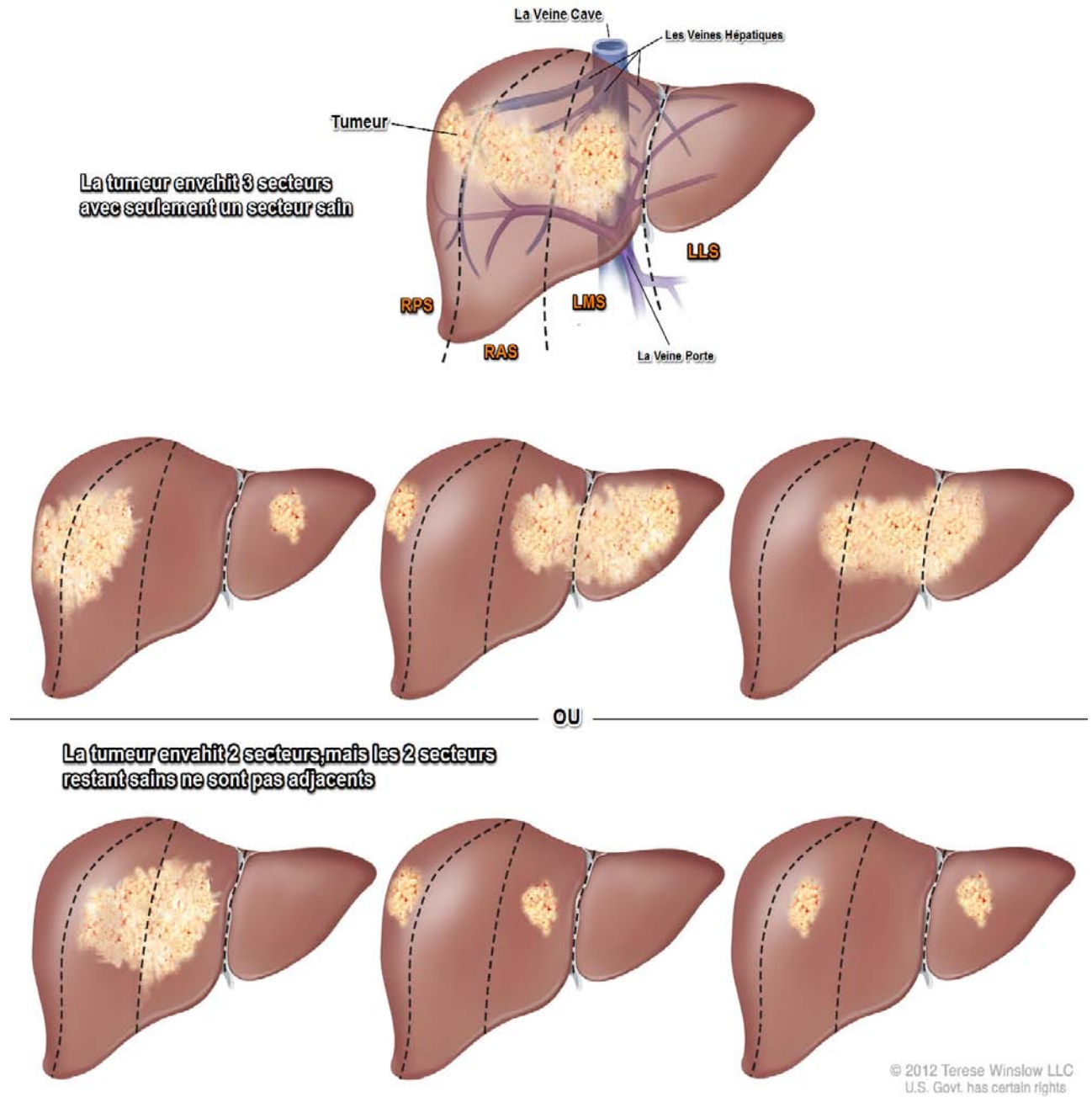


Figure n°63 : PRETEXT III. [99]

PRETEXT IV se définit par l'envahissement par la tumeur de tous les 4 secteurs.

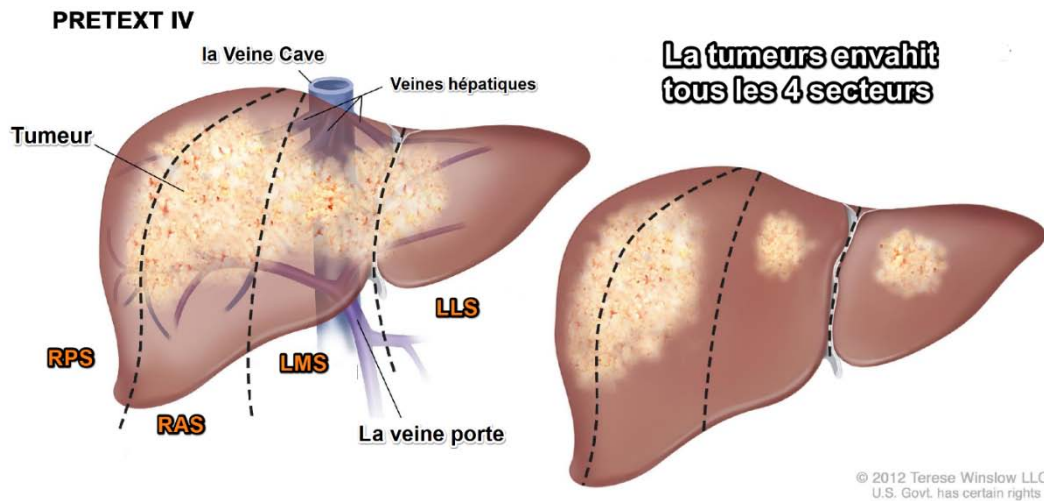


Figure n°64 : PRETEXT IV. [99]

D'autres critères se rajoutent et permettent d'affiner la classification PRETEXT :

C : C1 : La tumeur envahit le lobe Caudé (segment I), tous les patient C1 sont au moins un PRETEXT II

C0 : Tous les autres patients

E : Extension Extra hépatique :

E0 : Pas d'extension abdominale

E1 : Extension aux organes de voisinage ou diaphragme

E2 : Nodules péritonéaux

(Rajouter suffixe « a » si présence d'ascite ; exemple : E0a)

F : Focalité de la tumeur

F0 : Tumeur solitaire

F1 : Patients avec deux tumeurs ou plus

H : Hémorragie intrapéritonéale ou rupture tumorale

N : Extension ganglionnaire (lymph Nodes métastases)

N0 : Pas de métastases ganglionnaires

N1 : Métastases ganglionnaires abdominales

N2 : Métastases ganglionnaires extra abdominales

M : Métastases à distance

M0 : Pas de métastases

M1 : Toute métastase sauf E et N

P : Le système Porte :

P0 : Pas d'envahissement de la veine porte

P1 : Envahissement de la branche portale droite ou gauche

P2 : Envahissement de la veine porte commune

V : Envahissement de la Veine Cave Inférieure ou des Veines hépatiques

V0 : Pas d'envahissement de la VCI ou des veines hépatiques

V1 : Implication d'une veine hépatique mais pas de la VCI

V2 : Implication de deux veines hépatiques mais pas de la VCI

V3 : Implication des trois veines hépatiques et/ou de la VCI

Concernant P et V, rajouter un suffixe « a » si présence de développement tumoral intravasculaire.

Selon les études de la SIOPEL les patients diagnostiqués d'hépatoblastome sont divisés en 2 catégories [53] :

- Risque élevé : PRETEXT IV ou critère PRETEXT additionnel : E1, E2, H1, M1 (tout site), N1, N2, P2, V3
- Risque standard : les autres patients

Dans notre série nous avons classé nos patients selon le système PRETEXT.

Tableau XVII : Application de la classification PRETEXT sur les patients de notre série

Classe PRETEXT	Nombre de cas (9 cas) (Notre série)	Série de Rabat (16 cas) (Dr Ghanem) [3]
PRETEXT I	0	3
PRETEXT II	5	10
PRETEXT III	2	3
PRETEXT IV	2	0

2.2 Carcinome hépatocellulaire :

Les critères d'imagerie du CHC chez l'enfant sont identiques à ceux de l'adulte sauf que les CHC de petite taille sont moins fréquents. Les CHC chez l'enfant ont tendance à être de larges lésions [1]. La recherche d'une hépatopathie chronique et d'un envahissement vasculaire est fondamentale [2].

Le CHC évolue selon 3 modes : nodule solitaire, multinodulaire ou diffus et infiltrant. Le dernier est le moins fréquent.

Il est très important de reconnaître les petites tumeurs en imagerie (TDM, IRM), parce que le CHC est une tumeur agressive et sa taille se multiplie dans peu de temps.

Le CHC est souvent extensif et multicentrique au moment du diagnostic ce qui ne rend la résection chirurgicale possible que chez 30 % des patients [12].

A. L'échographie abdominale :

a. La forme commune du carcinome hépatocellulaire :

Le CHC en échographie abdominale prend des aspects variables. Les petites tumeurs bien circonscrites sont souvent hypoéchogènes.

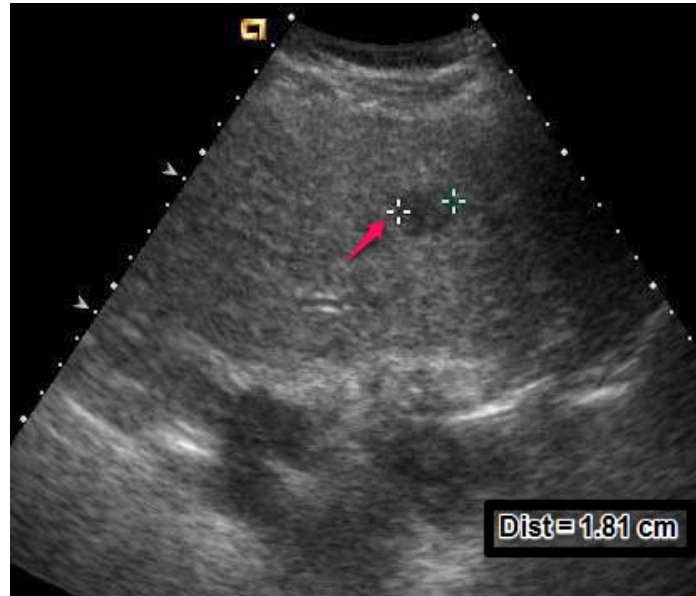


Figure n°65 : Petit CHC de 1.8 cm de diamètre mis en évidence par l'échographie, prenant l'aspect d'une masse ovale hypoéchogène [54].

Les lésions les plus grandes ont tendance à être plus hétérogènes et peuvent contenir des plages hyperéchogènes en rapport avec la graisse, ou des zones anéchogènes en rapport avec la nécrose. Un halo hypoéchogène peut apparaître dans les tumeurs encapsulées. Les CHC infiltrants apparaissent comme une distribution diffuse du tissu hépatique normal [46].

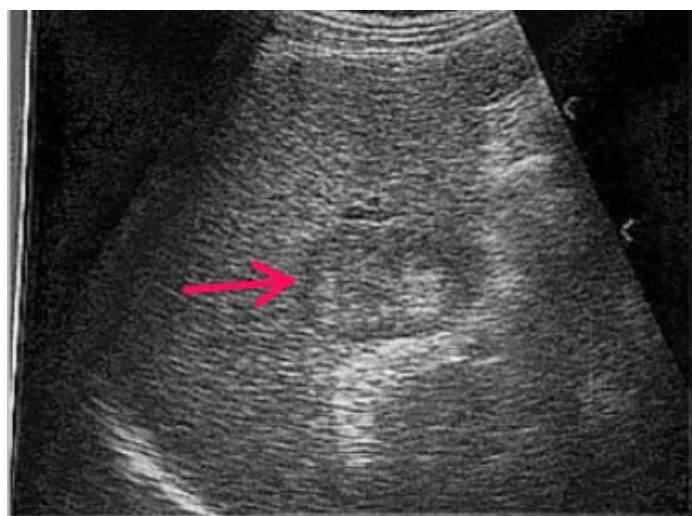


Figure n°66 : CHC du lobe droit, les bords sont hypoéchogènes (flèche) en rapport avec une pseudo capsule. Contenu mixte d'échotexture hétérogène appelé aspect en mosaïque.

Le Doppler est très utile à la détection de l'invasion tumorale des veines portales ou hépatiques ou de la veine cave inférieure [1]. Les tumeurs de plus de 3 cm sont souvent hypervascularisées, présentant des vaisseaux artériels et veineux de disposition anarchique [54].

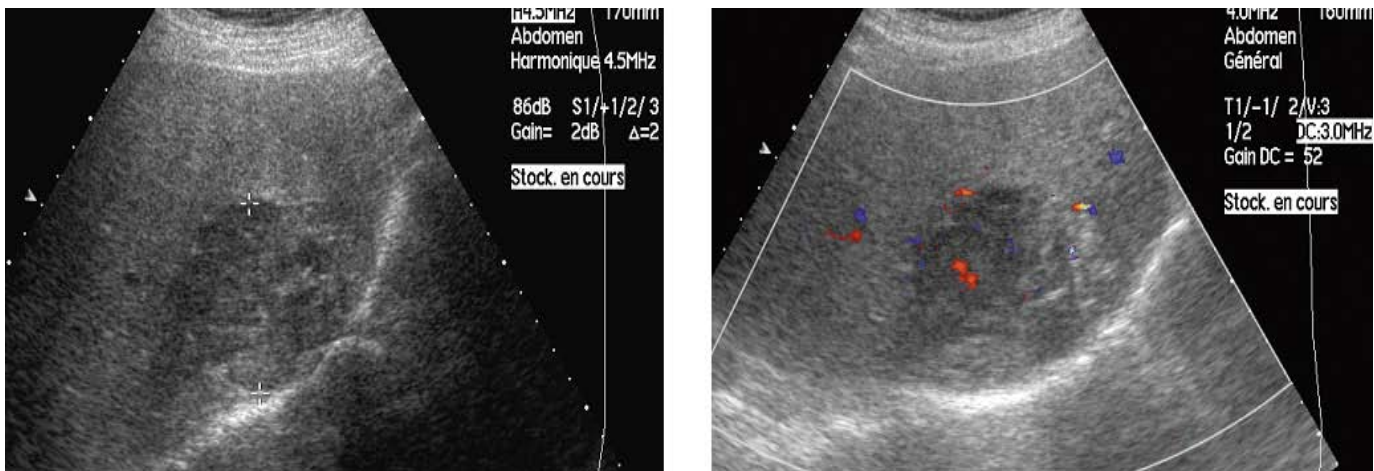


Figure n°67 : CHC du segment II sous forme de masse hypoéchogène hétérogène vascularisée, de contours réguliers [55].

b. Le carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire :

Le carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire représente une forme particulière d'hépatocarcinome, survenant sur foie sain et de meilleur pronostic. Il s'agit à l'imagerie d'une tumeur assez bien limitée souvent hétérogène iso ou hypoéchogène et peu vascularisée. Une cicatrice centrale, si présente, va apparaître hyperéchogène et peut aussi contenir des calcifications hyperéchogènes en son sein [1, 2].

Les hépatocarcinomes n'ont pas d'aspects échographiques spécifiques [15].

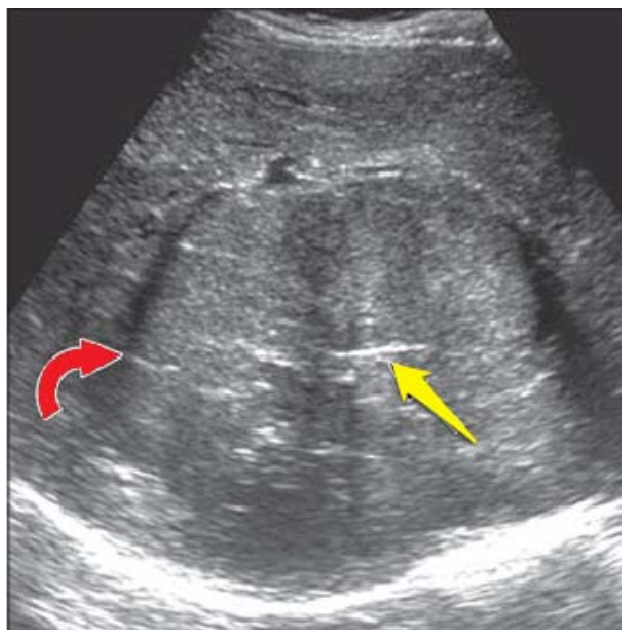


Figure n°68 : Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire à l'échographie prenant l'aspect d'une large masse échogène hétérogène (flèche rouge), la ligne hyperéchogène représentée par la flèche jaune est la cicatrice centrale [15].

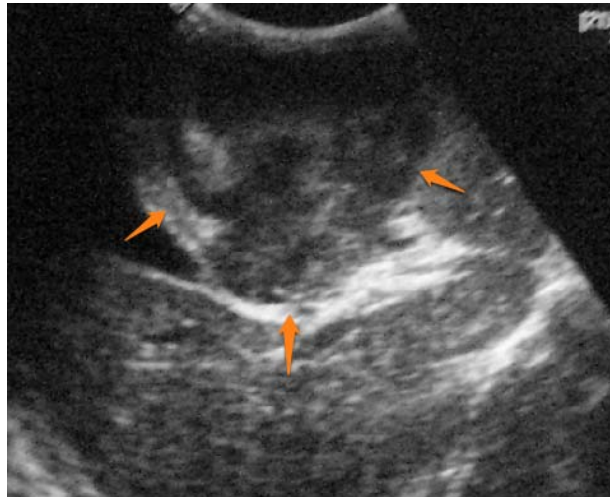


Figure n°69 : Masse du segment IV hypoéchogène hétérogène de contours polylobés en rapport avec un CHC type fibrolamellaire chez une fille de 11 ans évoluant depuis 3 mois [8].

Notre série contient 1 cas de CHC et il s'agissait d'un hépatocarcinome fibrolamellaire.

L'échographie abdominale parlait d'une hépatomégalie hétérogène diffuse pseudo tumorale associée à un cavernome portal avec une lame d'ascite et une splénomégalie modérée en rapport avec une cirrhose hépatique. Bien que le carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire survient typiquement sur un foie sain, l'association avec une cirrhose ou à une hépatite virale a bien été rapportée [7, 56, 60].

B. La tomodensitométrie :

a. La forme commune du CHC

Au scanner sans injection de produit de contraste, le CHC apparaît souvent sous forme de masse solitaire ou parfois sous un aspect de plusieurs nodules hypodenses bien ou mal limités. L'aspect dit « en mosaïque » est observé surtout dans les plus grandes lésions qui peuvent contenir plusieurs composantes telles que l'hémorragie, la nécrose, la graisse, ou les calcifications [46].

Le CHC retrouve sa vascularisation essentiellement depuis l'artère hépatique et apparaît typiquement hyperdense au temps artériel [1].

Le signe le plus évocateur de CHC est l'existence d'un nodule hypervascularisé au temps artériel précoce avec lavage (Wash-out : hypodensité) à la phase portale ou à la phase tardive par rapport au parenchyme normal [1, 61, 62].



Figure n°70 : Carcinome hépatocellulaire chez un enfant de 12 ans suivi pour une anémie de Fanconi avec bilan hépatique anormal. La TDM après injection de produit de contraste montre une lésion hypodense au niveau du lobe gauche [12].

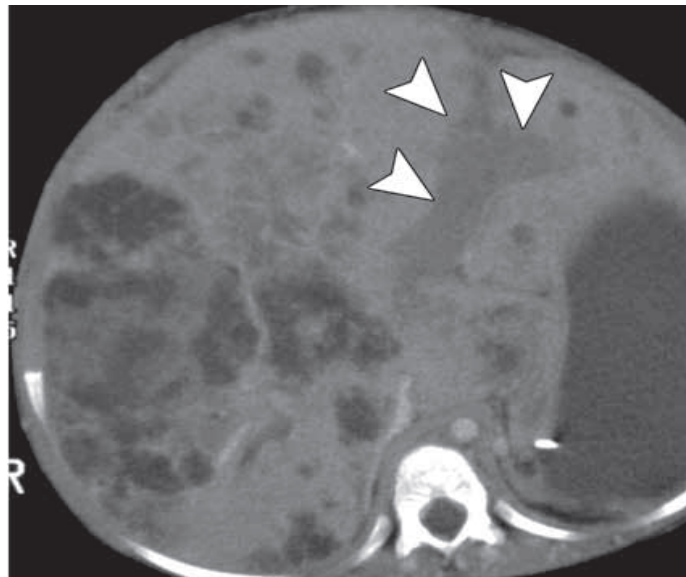


Figure n°71 : Carcinome hépatocellulaire chez un garçon de 5 ans diagnostiqué de maladie de Niemann-Pick. La TDM avec injection de produit de contraste montre des nodules hypodenses diffus sur tout le parenchyme hépatique, les branches portales (flèches) sont dilatées révélant d'une thrombose d'origine tumorale [1].

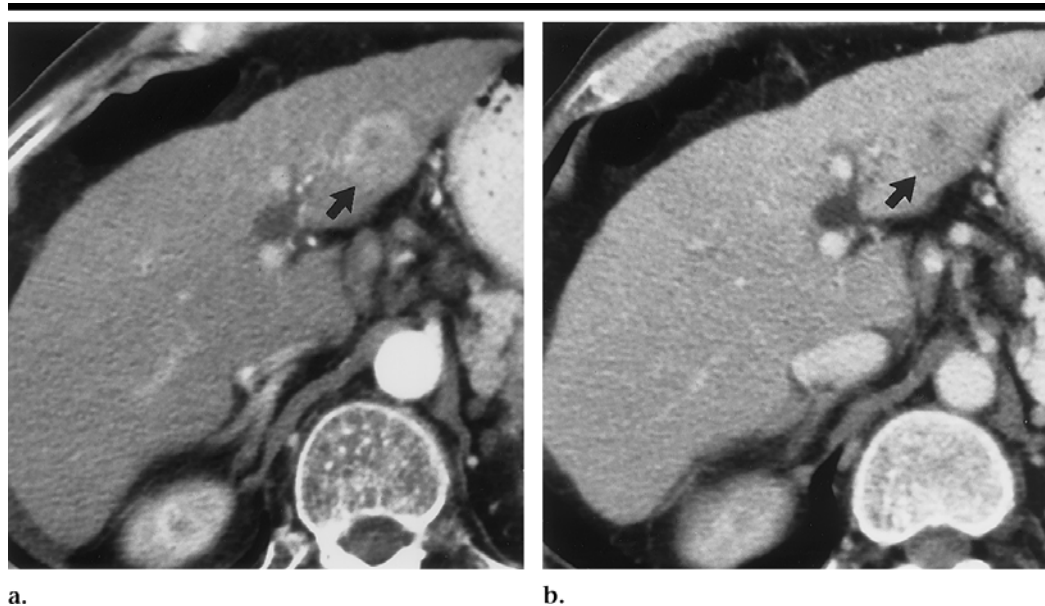


Figure n°72 : Petit carcinome hépatocellulaire avec aspect typique à la TDM.

(a) La masse (flèche) se réhausse en phase artérielle.

(b) En temps portal la masse devient hypodense par rapport au reste du parenchyme hépatique [63].

b. Le carcinome fibrolamellaire :

Le carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire apparaît comme une large masse souvent bien définie, avec des contours lobulés, hypodense spontanément, avec une cicatrice fibreuse centrale avec ou sans calcifications en son sein. Les foyers de nécrose peuvent être présents en intra tumoral, mais les foyers d'hémorragie sont rarement observés.

Après injection de produit de contraste, un rehaussement hétérogène est remarqué en temps artériel alors qu'en temps portal et tardif, le rehaussement est variable mais le CHC fibrolamellaire tend souvent à devenir isodense dans les temps tardifs [56].

La présence d'une cicatrice centrale fibreuse hypodense avec des calcifications en son sein est très en faveur du carcinome fibrolamellaire. Le caractère hypodense et le non rehaussement de la cicatrice centrale en temps artériel et portal est un élément distinctif important entre le carcinome fibrolamellaire et l'hyperplasie nodulaire focale. En temps tardif un rehaussement de la cicatrice fibreuse est souvent remarqué [1,15].

La thrombose tumorale des structures vasculaires ou biliaires est rarement observée dans le contexte du carcinome fibrolamellaire [15].

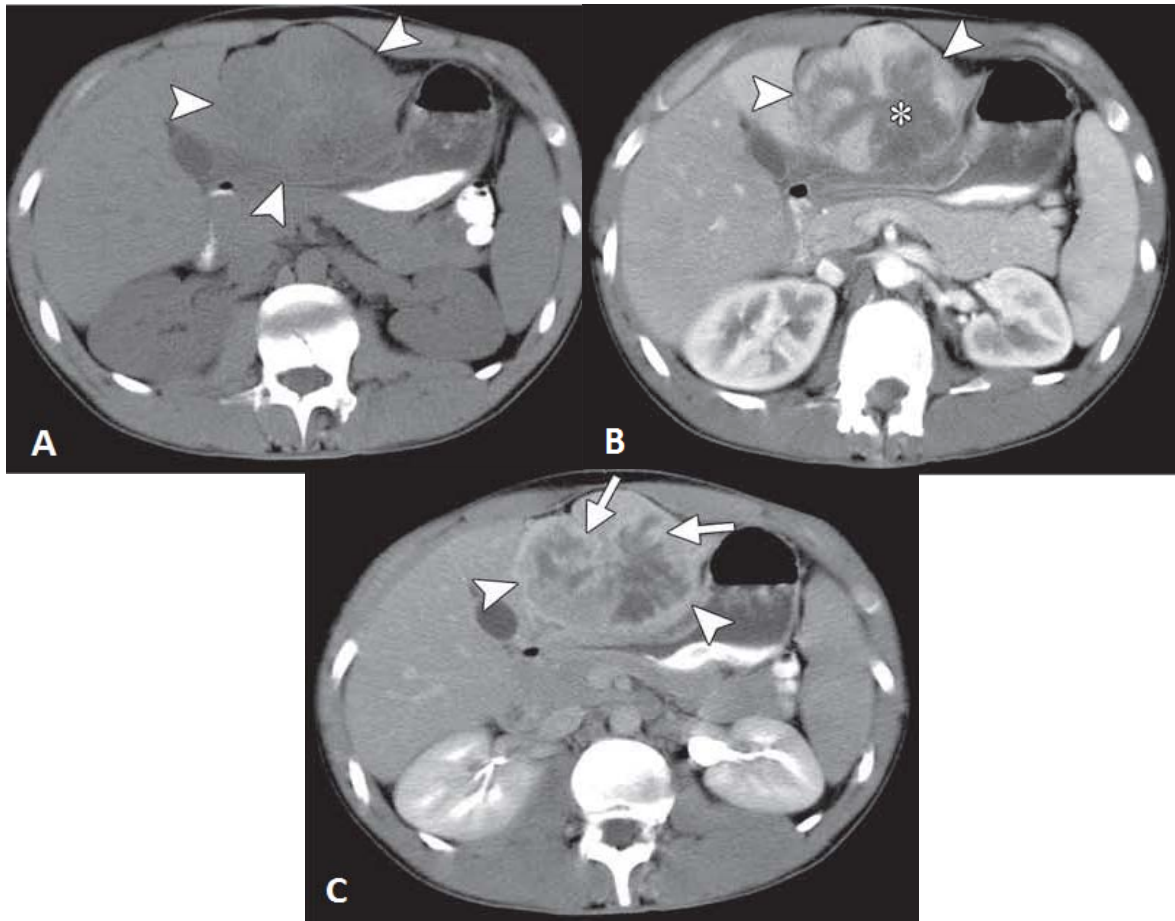


Figure n°73 : TDM du CHC fibrolamellaire en coupes transversales [1]

A : TDM sans injection de produit de contraste montre une masse (flèches) bien limitée, légèrement hypodense.

B : En temps artériel, les périphéries de la masse se réhaussent plus que le foie adjacent avec la cicatrice centrale (*) qui reste hypodense.

C : En temps tardif, le rehaussement périphérique persiste avec léger rehaussement aux alentours de la cicatrice centrale.

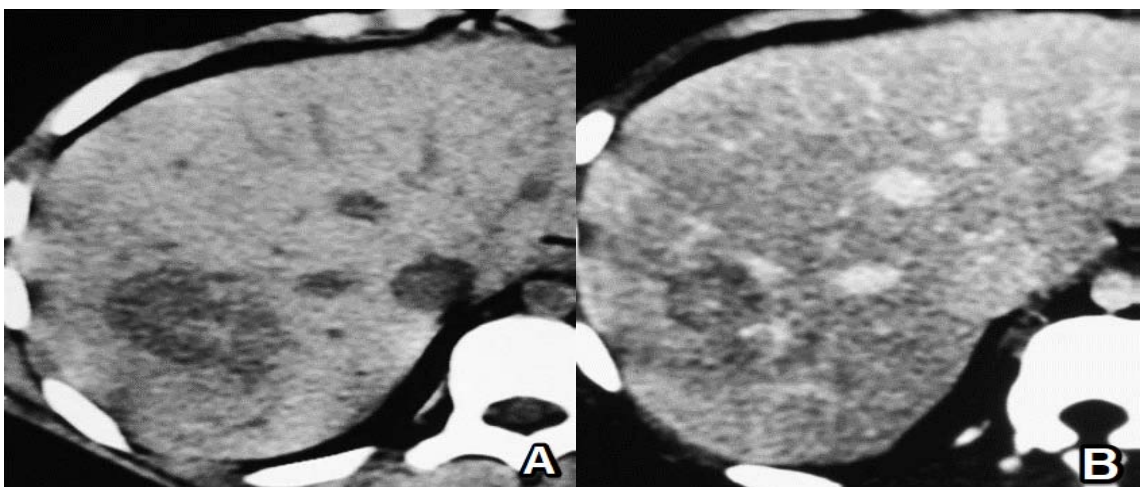


Figure n°74 : Carcinome fibrolamellaire chez une fille de 9 ans adressée pour douleurs abdominales et nausées.[2]

A : Scanner abdominal montrant une masse hétérogène, hypodense spontanément, mal limitée,

B : La TDM montre la masse se rehaussant peu après injection de produit de contraste avec la persistance de zone centrale sans rehaussement. Le reste du foie a un aspect normal.

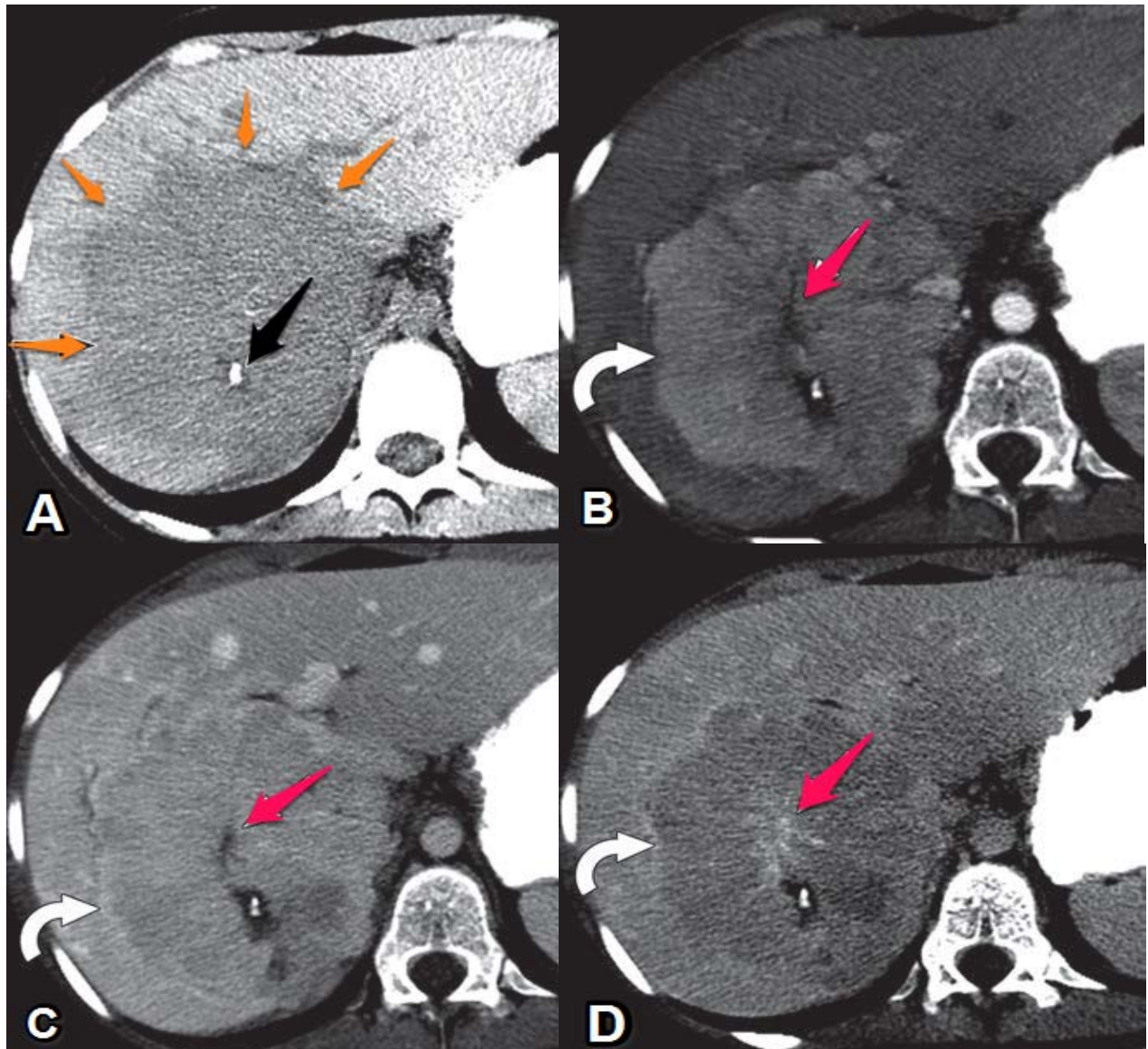


Figure n°75 : Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire chez une fille de 16 ans [15].

A : Coupe sans injection de produit de contraste montre une masse hypodense (flèches oranges) avec une calcification centrale (flèche noire).

B : Coupe avec injection de produit de contraste en phase artérielle montre un rehaussement de la masse (flèche incurvée) par rapport au reste du parenchyme hépatique, la cicatrice centrale ne se réhausse pas (flèche rouge).

C : En phase portale la masse reste hyperdense par rapport au parenchyme hépatique adjacent.

D : En temps tardif, la masse présente un washout et devient hypodense, par contre la cicatrice fibreuse présente un rehaussement tardif (flèche rouge).

Le Système PRETEXT utilisé dans l'hépatoblastome est actuellement utilisé dans le cadre du carcinome hépatocellulaire chez l'enfant [10].

Le cas décrit dans notre série de CHC fibrolamellaire se présentait à la TDM abdominale par une hépatomégalie hétérogène volumineuse, spontanément hypodense, siège de microcalcification et de zones de nécrose centrale avec des contours mal limités.



Figure n°76 : Patient de 13 ans diagnostiqué de CHC, lésion volumineuse du foie gauche, siège de zone de nécrose et de microcalcifications.

La masse se réhausse faiblement par le contraste.

Thrombose portale objectivée par une absence d'opacification normale du tronc porte avec dilatation de l'artère hépatique et signes d'HTP.

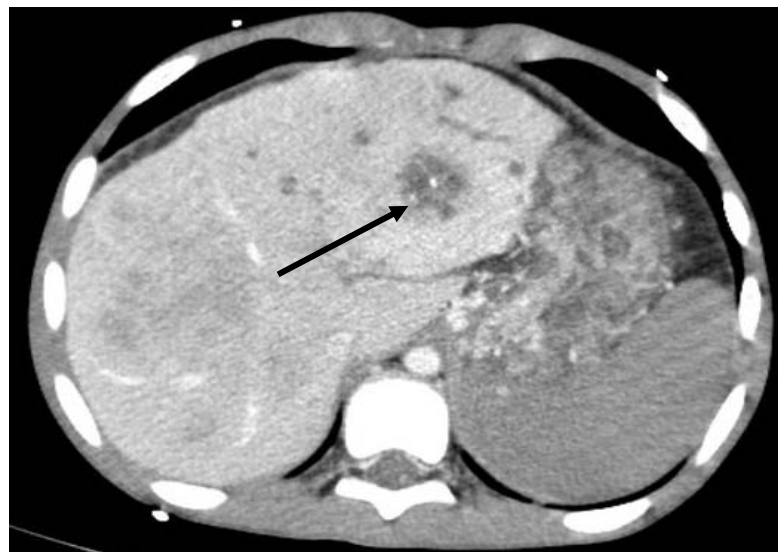


Figure n°77 : Le même patient, TDM avec injection de produit de contraste, mise en évidence de cicatrice et calcification centrale (flèche), très en faveur d'un CFL.

C. L'imagerie par résonance magnétique :

a. La forme commune du CHC :

L'IRM est l'outil adéquat de la caractérisation tumorale. Dans les acquisitions sans injection de gadolinium, le CHC apparaît typiquement en hypersignal T2, alors qu'en acquisition T1 le signal est variable car il est souvent en hyposignal avec une hétérogénéité dite « en mosaïque » due à la présence de composantes intratumorales telle que l'hémorragie, la nécrose, la graisse ou les calcifications [12, 19].

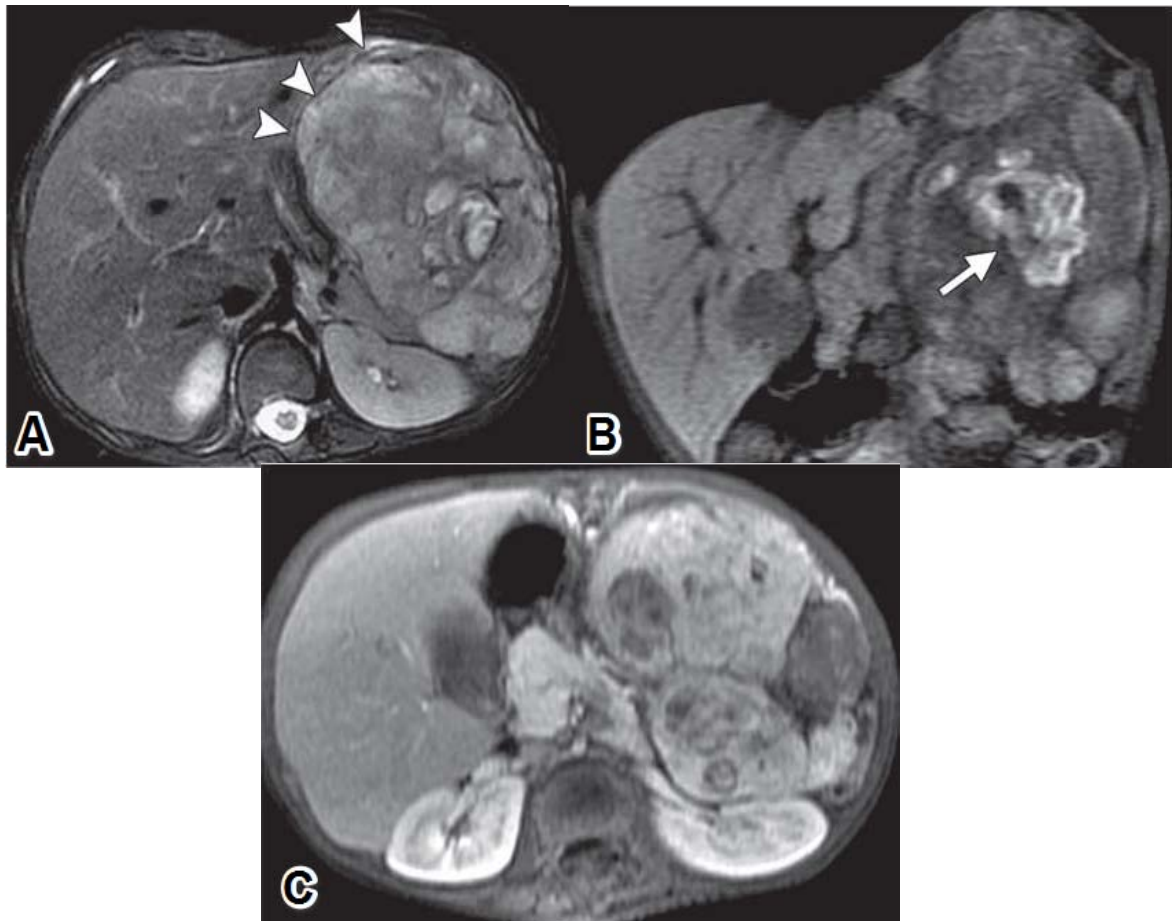


Figure n°78 : CHC chez une fille de 10 ans avec une trisomie 18 [1].

A : Acquisition T2 montre une masse en hypersignal T2 hétérogène, entourée d'une capsule (flèches).

B : Acquisition coronale en T1 montre la masse en prédominance hyposignal T1 en rapport avec le foie adjacent, un foyer central en hypersignal (flèche) en rapport avec un foyer d'hémorragie.

C : Acquisition T1 après injection de gadolinium montre un rehaussement hétérogène avec un hypersignal en rapport avec le foie normal.

Après l'administration intraveineuse de gadolinium, le carcinome hépatocellulaire montre typiquement un rehaussement précoce en temps artériel avec un « wash-out » signal moindre en temps portal [1]. Ce comportement vasculaire du CHC chez l'enfant est similaire à celui observé chez l'adulte [19].

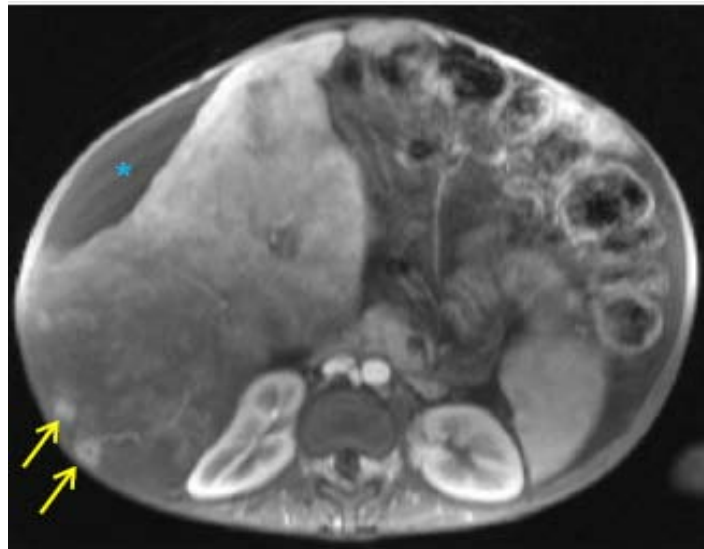


Figure n°79 : CHC chez un garçon de 9 ans suivi pour hépatite chronique B, coupe en écho de gradient T1 après injection de gadolinium à la phase artérielle montrant un foie dysmorphique hétérogène avec ascite (étoile) et présence de 2 nodules (flèches) réhaussés en rapport avec un hépatocarcinome au niveau du segment VI [62].

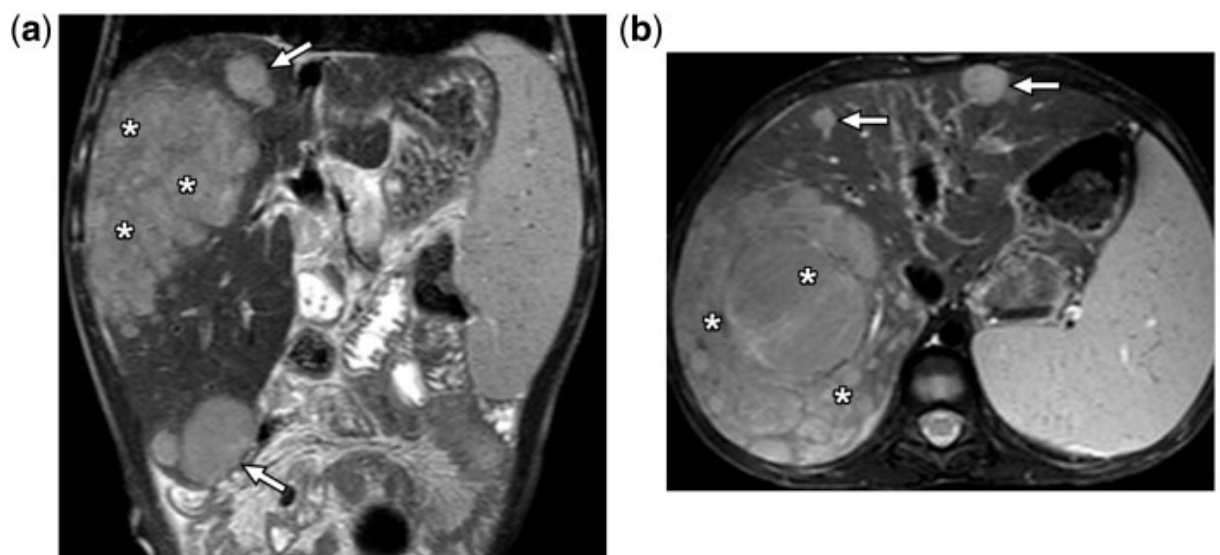


Figure n°80 : CHC multifocal chez un garçon de 8 ans diagnostiqué pour une cholestase hépatique familiale progressive, IRM en coupes coronale et axiale T2 montre un processus tumoral au dépend du lobe droit (*) en hypersignal T2 par rapport au parenchyme hépatique adjacent. Des lésions satellites sont aussi observées (flèches), une splénomégalie due à l'hypertension portale secondaire à la pathologie hépatique chronique [19]

L'invasion tumorale des structures vasculaires est fréquente dans le contexte du CHC et elle peut intéresser les structures portales et hépatiques. En IRM l'invasion vasculaire apparaît comme une perte de l'hyposignal du flow circulant « flow void ». Après injection de gadolinium, le thrombus se réhausse typiquement en phase artérielle et il décrit un défaut de remplissage dans les phases tardives [1, 64].

La capsule tumorale (si présente) apparaît souvent en hyposignal T1 et T2 et peut décrire un rehaussement tardif [64].



Figure n°81 : Un grand CHC avec atteinte vasculaire, en coupe coronale avec injection de gadolinium, montrant une absence de rehaussement homogène d'une veine hépatique due à un thrombus tumoral (flèche rouge). La partie distale de cette veine hépatique et la veine cave inférieure se rehausse normalement (flèche incurvée) [64].

b. Le carcinome fibrolamellaire :

Le carcinome fibrolamellaire est généralement une masse volumineuse et bien circonscrite avec des contours lobulés. Cette tumeur est souvent en stade avancé au moment du diagnostic avec présence d'envahissement ganglionnaire et de métastases.

Sur les coupes pondérées en T1, la tumeur se présente comme une masse hypointense par rapport au parenchyme hépatique normal. En T2 le carcinome fibrolamellaire apparaît discrètement plus hyperintense par rapport au parenchyme hépatique [1].

Contrairement au carcinome hépatocellulaire, l'absence de contingent graisseux dans le carcinome fibrolamellaire est une constante et il n'y a donc pas d'hypersignal T1 [56].

La cicatrice fibreuse centrale apparaît typiquement hypointense en T1 et T2. C'est un critère distinctif avec l'hyperplasie nodulaire focale car la cicatrice centrale de cette lésion bénigne est généralement hyperintense en T2 [19].

Après injection de gadolinium en IRM, les caractéristiques du carcinome fibrolamellaire ressemblent à celles retrouvées en TDM avec un rehaussement hétérogène en temps artériel, avec une tendance à devenir isointense ou hypointense en temps portal et tardif [15].

La cicatrice fibreuse centrale typiquement ne se rehausse pas en temps artériel, mais une prise de contraste en temps tardif (10 à 20 min) peut s'observer [1, 56].

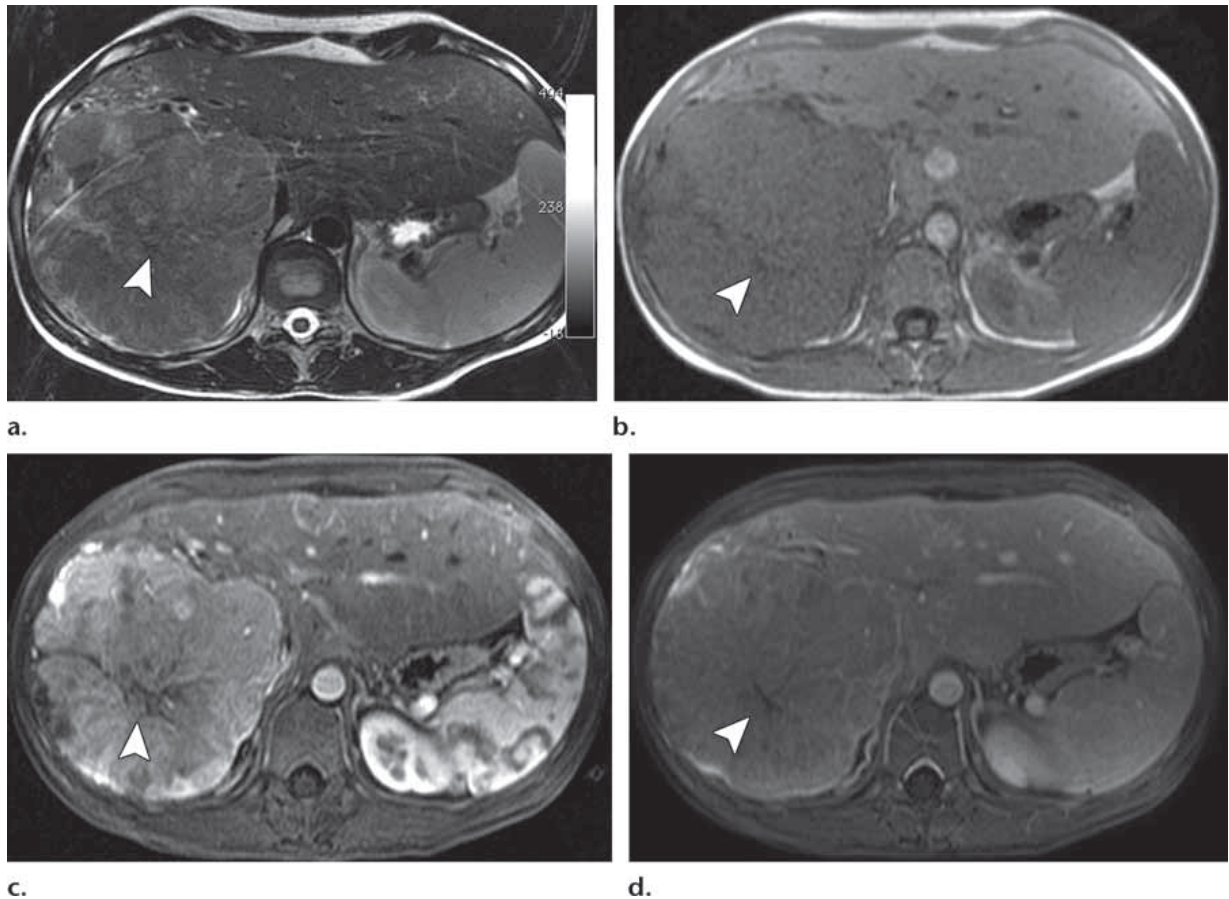


Figure n°82 : Coupes axiales IRM d'un CHC fibrolamellaire chez une fille de 20 ans [1].

A : Coupe axiale en T2 montre une masse bien circonscrite au dépend du lobe droit, en hypersignal, légèrement hétérogène, la flèche montre une petite cicatrice en hyposignal (flèche).

B : Coupe axiale en T1 montre la masse avec un aspect plus homogène en hyposignal avec sa cicatrice centrale (flèche).

C : Coupe axiale en T1 en phase artérielle après injection de gadolinium. La masse se réhausse plus que le parenchyme hépatique normal, la cicatrice centrale ne se réhausse pas (flèche).

D : Coupe axiale en T1 en phase portale montre une équilibration de l'intensité du signal entre la masse et le reste du foie. La cicatrice reste toujours non réhaussée (flèche)

2.3 Hémangioendothéliome épithélioïde hépatique

L'hémangioendothéliome épithélioïde est une tumeur vasculaire multifocale du grand enfant. En imagerie, elle présente souvent une topographie périphérique et s'étend à la capsule hépatique. La rétraction capsulaire hépatique due à la fibrose et l'hypertrophie compensatrice des segments non atteints sont très suggestifs du diagnostic.

Deux différents types ont été décrits dans la littérature : un type nodulaire et un type diffus.

Le type nodulaire, qui inclut l'aspect multinodulaire (le plus fréquent) et l'aspect uniloculaire, est considéré comme le stade initial de la maladie.

Lorsque la maladie progresse, les nodules augmentent de taille, se multiplient et confluent, formant une masse complexe : c'est le type diffus [1,47].

A. Aspect en échographie :

L'échographie est souvent l'examen réalisé en première intention et est complétée par une TDM ou une IRM devant la constatation des lésions hépatiques.

L'HEE peut prendre en échographie l'aspect de nodules individuels, de nodules confluents, ou même un aspect hétérogène diffus du foie.

Les nodules de l'hémangioendothéliome épithélioïde sont souvent d'échostructure hétérogène, leur échogénicité est variable. Dans la plupart du temps, ils sont hypoéchogènes par rapport au parenchyme hépatique adjacent avec un halo hypoéchogène périphérique, mais des aspects hyperéchogènes et isoéchogènes sont aussi rapportés et il n'y a pas de corrélation entre l'échogénicité et la taille des nodules [48, 50].

Les résultats du Doppler sont souvent normaux en regard des vaisseaux hépatiques [47].

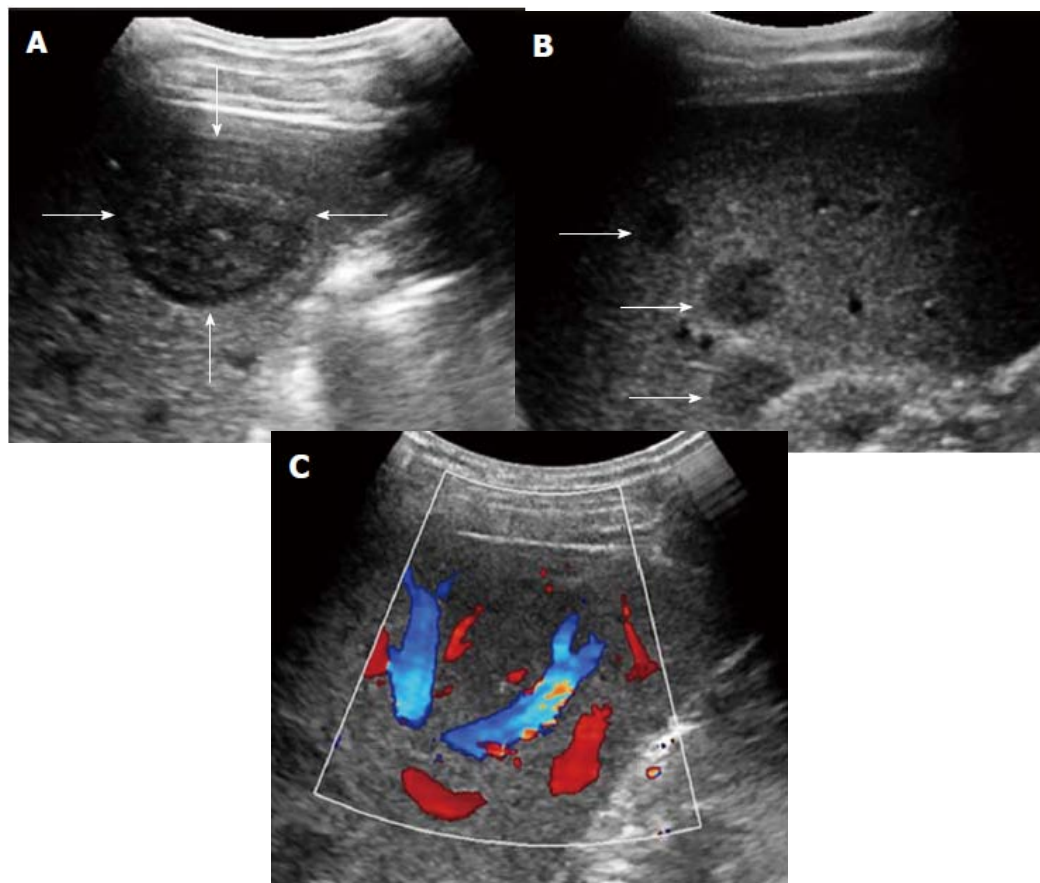


Figure n°83 : Echographie abdominale chez une patiente de sexe féminin diagnostiquée d'HEE [16].

A : Nodule d'échostructure hétérogène hypoéchogène par rapport au parenchyme adjacent, avec un halo hypoéchogène.

B : Multiples nodules hypoéchogènes chez la même patiente.

C : Echo-Doppler met en évidence une vascularisation périphérique et intra lésionnelle.

B. Aspect en tomodensitométrie :

La tomodensitométrie sans injection de produit de contraste montre une densité variable des lésions. Cependant elles sont souvent hypodenses par rapport au parenchyme normal avec une couronne hypodense.

Les lésions de l'HEE sont de localisation périphérique dans 75 % des cas avec extension à la capsule hépatique causant une déformation des contours du foie. La rétraction capsulaire adjacente aux lésions est vue dans 25 % des cas. L'hypertrophie hépatique des segments non atteints peut aussi être notée. Des calcifications sont présentes dans 20 % des cas [48].

Le scanner avec injection montre un rehaussement tumoral périphérique discret au temps artériel, entourant une zone centrale hypodense et résultant en une image de cible [47].

Le non rehaussement du centre nodulaire est dû à sa nature hypocellulaire, alors que le rehaussement périphérique correspond à l'hyperémie. Certaines lésions peuvent présenter une 2^{ème} couronne plus périphérique hypodense qui correspond à une fine couronne avasculaire à l'examen histologique [1].

Sur les acquisitions tardives, les nodules deviennent isodenses. Comme les lésions tendent à devenir isodenses après injection, leur extension peut être plus facile à déterminer sur les coupes sans injection [47, 50].

Parfois, on retrouve un vaisseau porte ou hépatique venant au contact de la périphérie de la lésion à l'origine d'un aspect décrit par les Anglo-Saxons sous le nom de « Lollipop sign » ou le signe de la sucette [50]. Ce signe est la résultante de 2 éléments : la tumeur hypodense bien délimitée formant le bonbon de la sucette et la veine histologiquement occluse (par les cellules néoplasiques) formant le bâton de la sucette [47].

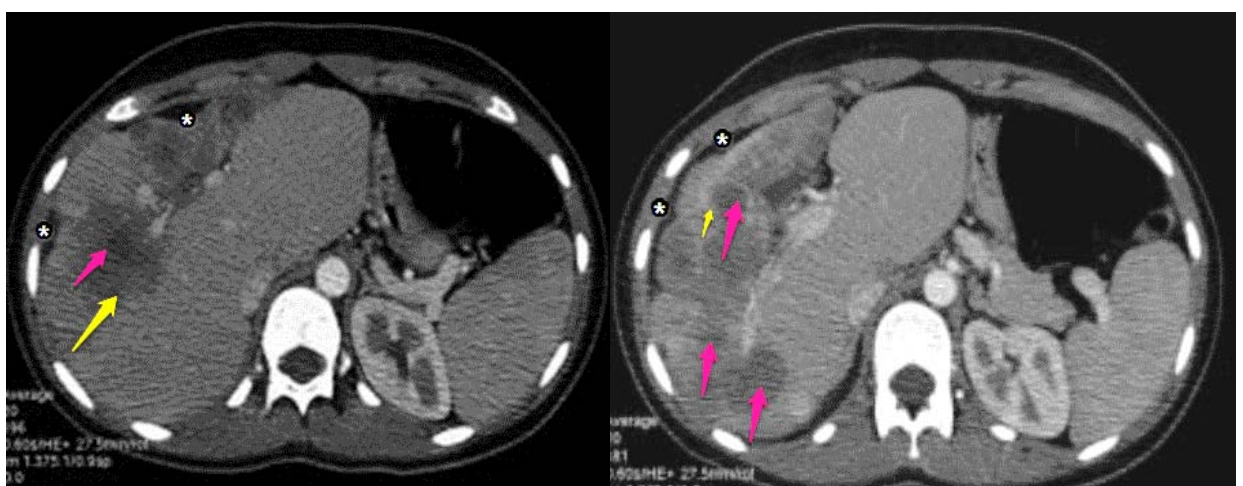


Figure n°84 : TDM abdominale chez une fille de 16 ans, avec injection de produit de contraste mettant en évidence les lésions hépatiques hypodenses (flèche rouge) confluentes discrètement rehaussées en périphérie (flèche jaune) de même que la rétraction capsulaire (étoile) et l'hypertrophie compensatrice du foie sain avec déformation des contours du foie [50].

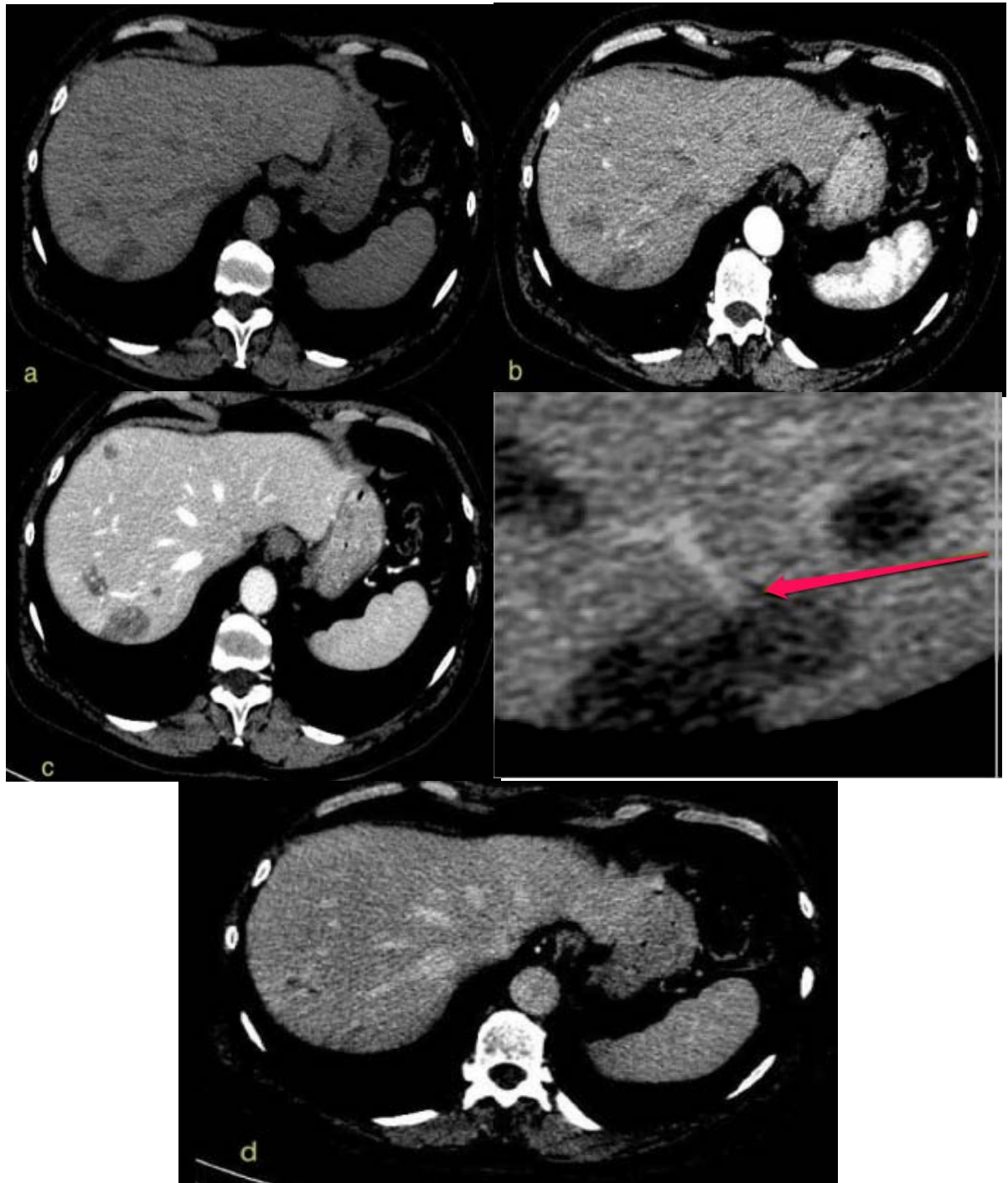


Figure n°85 : HEE hépatique diagnostiqué chez une patiente admise pour douleur abdominale [32].

A : TDM sans injection de produit de contraste montre des lésions hypodenses du foie droit.

B : En temps artériel la TDM montre un discret rehaussement tumoral périphérique autour d'une zone centrale hypodense.

C : En temps portal, mise en évidence du Lollipop sign.

D : En temps tardif, les lésions deviennent isodenses.

Dans le cas de l'hémangioendothéliome épithélioïde décrit dans notre série, la TDM abdominale avait objectivé une grande hépatomégalie avec un foie dysmorphique à contours bosselés dû à la rétraction de la capsule hépatique et à l'hypertrophie hépatique des segments sains. Le foie gauche était siège d'une énorme masse appendue de taille 11x6x9 cm, probablement dû à la confluence de plusieurs nodules à un stade plus précoce.

La masse était spontanément isodense. Un fort rehaussement périphérique a été observé après injection de produit de contraste, avec apparition de zones centrales hypodense sans rehaussement.

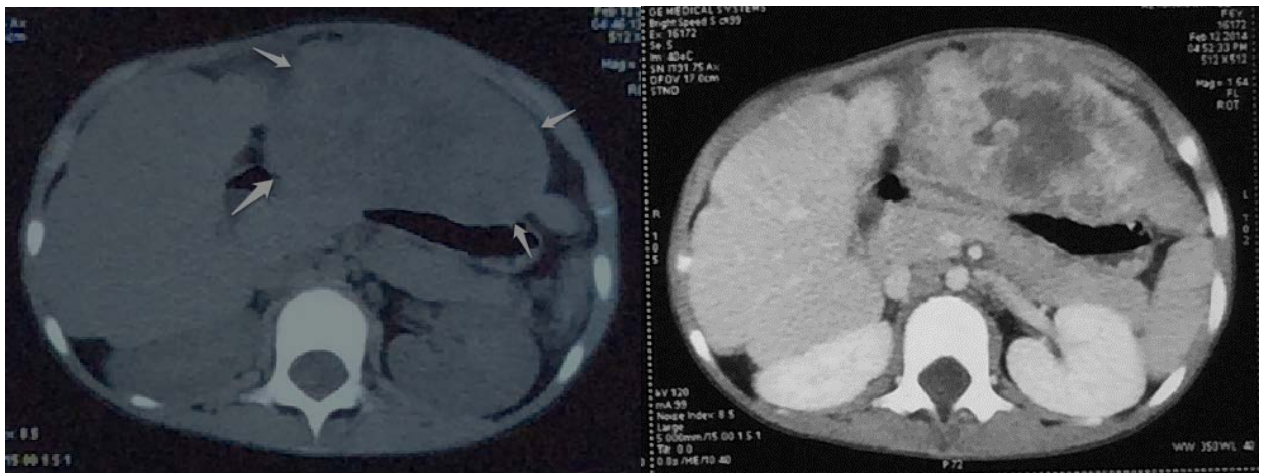


Figure n°86 : HEE décrit dans notre série chez une fille de 6 ans.

C. Imagerie par résonance magnétique :

L'IRM caractérise mieux la structure lésionnelle que le scanner. L'aspect des lésions en IRM est variable mais l'aspect en cible est fréquemment retrouvé [1]. Les lésions sont généralement hyposignal T1 par rapport au parenchyme hépatique sain avec parfois des zones centrales encore plus hypointenses. En T2, les lésions sont typiquement hétérogènes et hyperintenses avec des zones centrales encore plus hyperintenses [1, 48].

L'aspect en cible est dû à la présence d'une ou plusieurs zones concentriques : les zones centrales en hyposignal peuvent correspondre à des zones d'hémorragie, de nécrose ou de calcification, alors que les zones périphériques en hypersignal peuvent correspondre à du tissu conjonctif œdématié ou à de la tumeur viable. Certaines lésions peuvent avoir une couronne plus périphérique en hypersignal T1 et en franc hyposignal T2, correspondant à des petits vaisseaux thrombosés [47, 50].

Après injection de gadolinium, le parenchyme hépatique sain se rehausse plus que les lésions qui eux présentent typiquement un rehaussement périphérique avec un halo fin sans rehaussement correspondant à une zone avasculaire étroite entre le parenchyme normal et le nodule. Les lésions larges ont tendance à présenter un rehaussement plus hétérogène. On peut également voir le signe de la sucette [48].

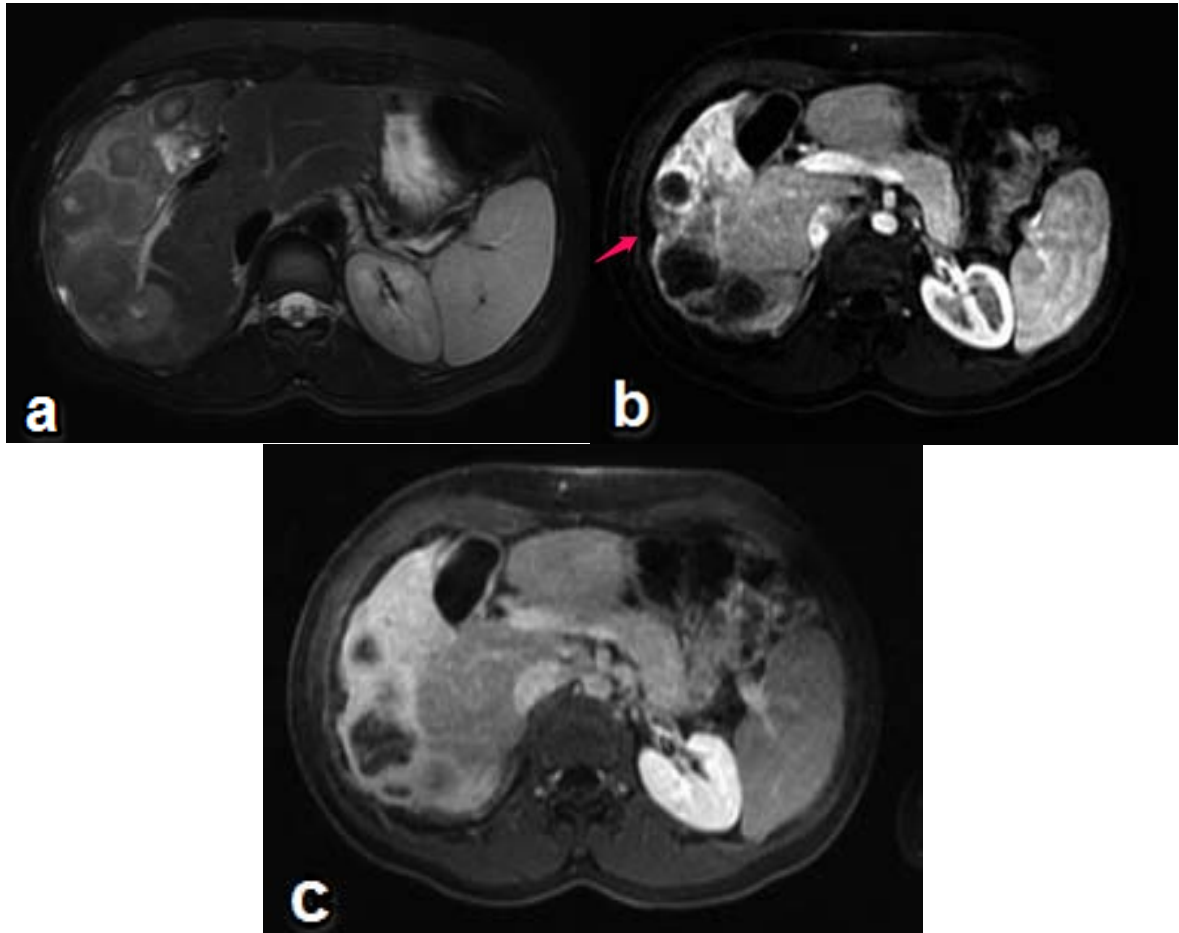


Figure n°86 : IRM hépatique chez une fille de 16 ans diagnostiquée de HEE [50].

- A : Coupe axiale pondérée en T2, présentant les lésions périphériques en hypersignal T2 avec aspect en cible.
- B : Coupe axiale en T1 après injection de gadolinium au temps portal, centre en hyposignal T1 avec prise de contraste périphérique, avec rétraction de la capsule hépatique (flèche).
- C : Coupe en T1 au temps tardif : prise de contraste tardive importante.

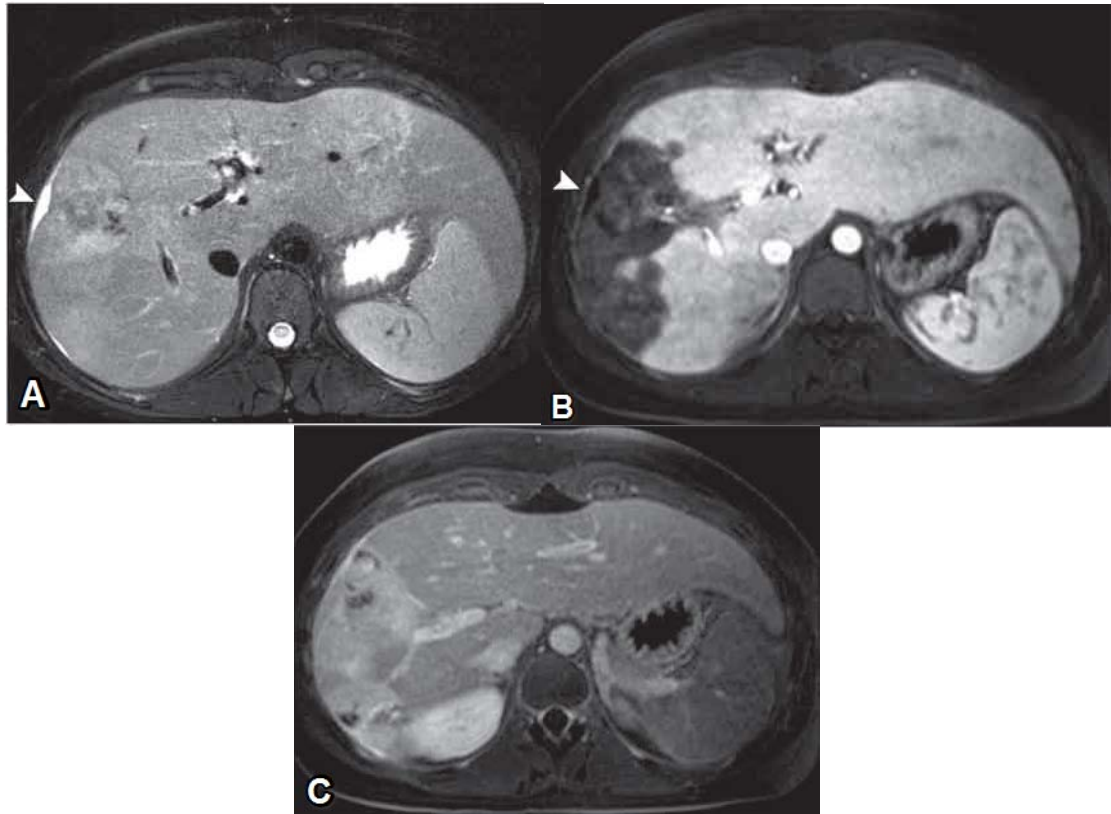


Figure n°87 : Hémangioendothéliome épithélioïde en IRM chez une fille de 15 ans [1].

A : Coupe axiale pondérée en T2 montre une masse périphérique en hypersignal hétérogène avec une rétraction capsulaire (flèche).

B : Coupe axiale en T1 en phase artérielle après injection de gadolinium montrant la confluence de la masse périphérique avec la rétraction capsulaire (flèche). La masse se rehausse moins que le foie adjacent.

C : Coupe axiale en T1 en phase portale montre un rehaussement hétérogène accentué.

2.4 Sarcome hépatique indifférencié :

Les propriétés du sarcome hépatique indifférencié en imagerie en TDM et en IRM ressemblent à celles des lésions kystiques ce qui pose un problème de diagnostic différentiel avec le kyste hydatique ou l'abcès amibien. Cet aspect kystique est dû à l'abondance du stroma myxoïde riche en eau alors que l'échographie démontre clairement la nature solide de cette tumeur [37].

Le diagnostic du sarcome hépatique indifférencié repose alors sur la présence d'une large lésion hépatique qui possède un aspect kystique en TDM et en IRM avec un aspect solide à l'échographie [68].

A. Aspect en échographie :

En échographie, la tumeur apparaît typiquement solide et elle est iso ou hyperéchogène par rapport au parenchyme hépatique normal, avec des petites zones anéchogènes. L'aspect solide de la tumeur en échographie correspond bien aux résultats de l'anatomopathologie (83 % du volume tumoral est solide). Les zones anéchogènes correspondent aux foyers de nécrose, d'hémorragie ou de dégradation kystique [1].

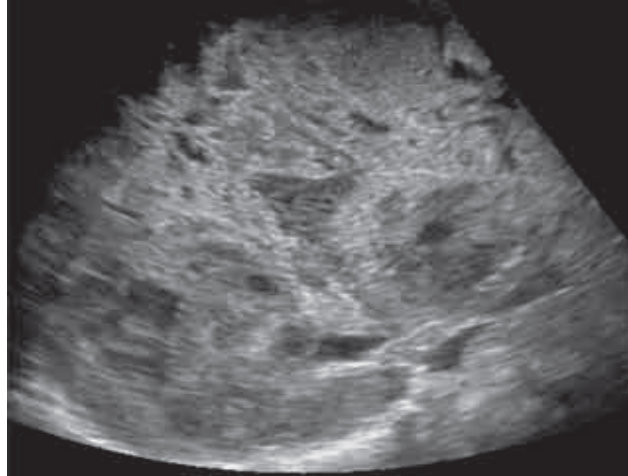


Figure n°88 : Sarcome hépatique indifférencié chez un garçon de 8 ans. L'échographie montre une masse hétérogène clairement tissulaire [1].

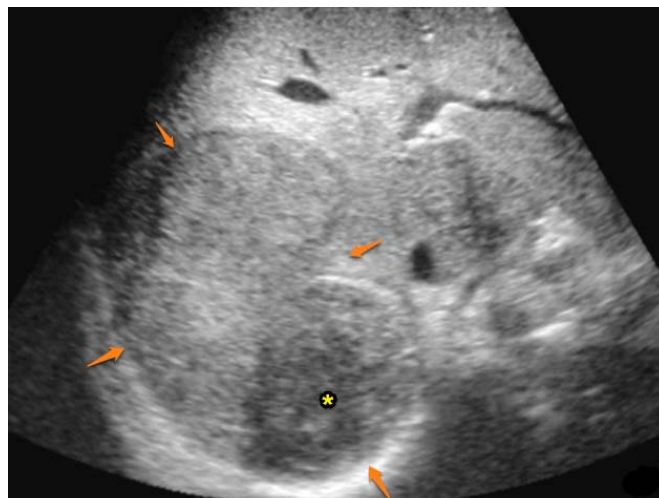


Figure n°89 : Sarcome hépatique indifférencié chez une fille de 6 ans, avec fièvre et altération de l'état général. L'échographie objective une masse essentiellement tissulaire hétérogène (flèches), de contours réguliers bien limités et comportant des portions plus hypoéchogènes (étoile), hétérogènes probablement liquidiennes [2].

B. Aspect en tomodensitométrie :

En TDM, le sarcome hépatique indifférencié présente une densité liquidiennne prédominante avec des foyers tissulaires localisés en périphérie ou formant des septas d'épaisseur variable. La densité liquidiennne retrouvée au scanner est due au stroma myxoïde du sarcome indifférencié. Un halo périphérique isodense correspondant à la pseudocapsule peut être observé [68].

Après injection de produits de contraste, le rehaussement se limite à la périphérie de la tumeur et aux septas surtout dans les temps tardifs [1, 41].

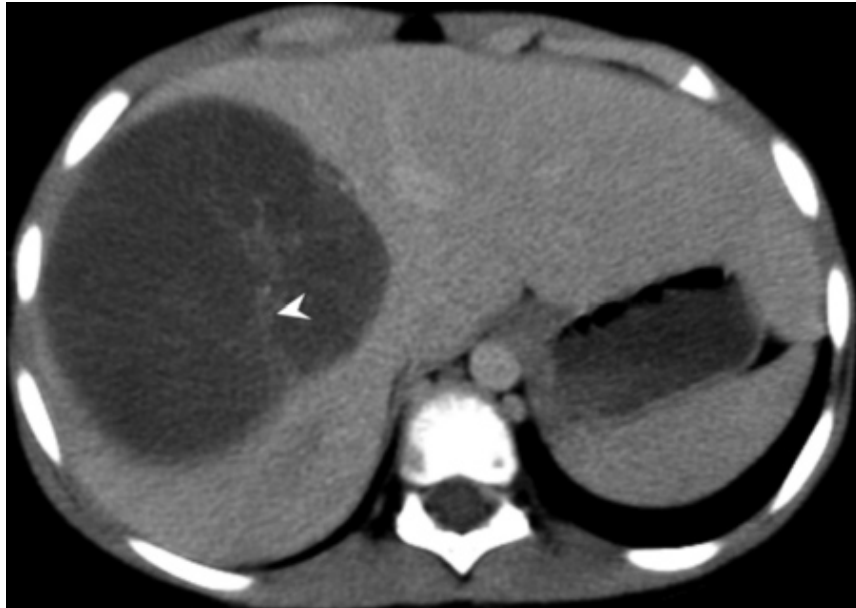


Figure n°90 : TDM en coupe axiale après injection de produit de contraste chez un garçon de 6 ans diagnostiqué de sarcome hépatique indifférencié montrant une grande masse hypodense au dépend du lobe droit avec de multiples septas épais (flèche) [37].



Figure n°91 : Sarcome hépatique indifférencié chez un garçon de 8 ans, en TDM après injection de produit de contraste montrant une grande masse ayant une densité liquidienne prédominante avec un rehaussement limité aux septas et à la périphérie de la tumeur (flèche) [1].

C. Aspect en IRM :

En IRM, le sarcome hépatique indifférencié possède un signal prédominant semblable à celui du liquide céphalorachidien sur les images en T1 et T2, c'est-à-dire la tumeur est en hyposignal T1 et hypersignal T2.

Un halo en hyposignal T1 et T2 peut être observé en rapport avec la pseudocapsule.

Des foyers en hypersignal T1 et en hyposignal T1 sont souvent présentes : ils correspondent à des foyers d'hémorragie. Les septas apparaissent mieux dans les images T2. Après administration de gadolinium, on observe un rehaussement hétérogène des périphéries et des zones solides de la masse.

L'IRM est supérieure au scanner dans la détermination de la résecabilité de la masse et dans l'évaluation de l'invasion des structures vasculaires, des canaux biliaires et des ganglions lymphatiques [1].

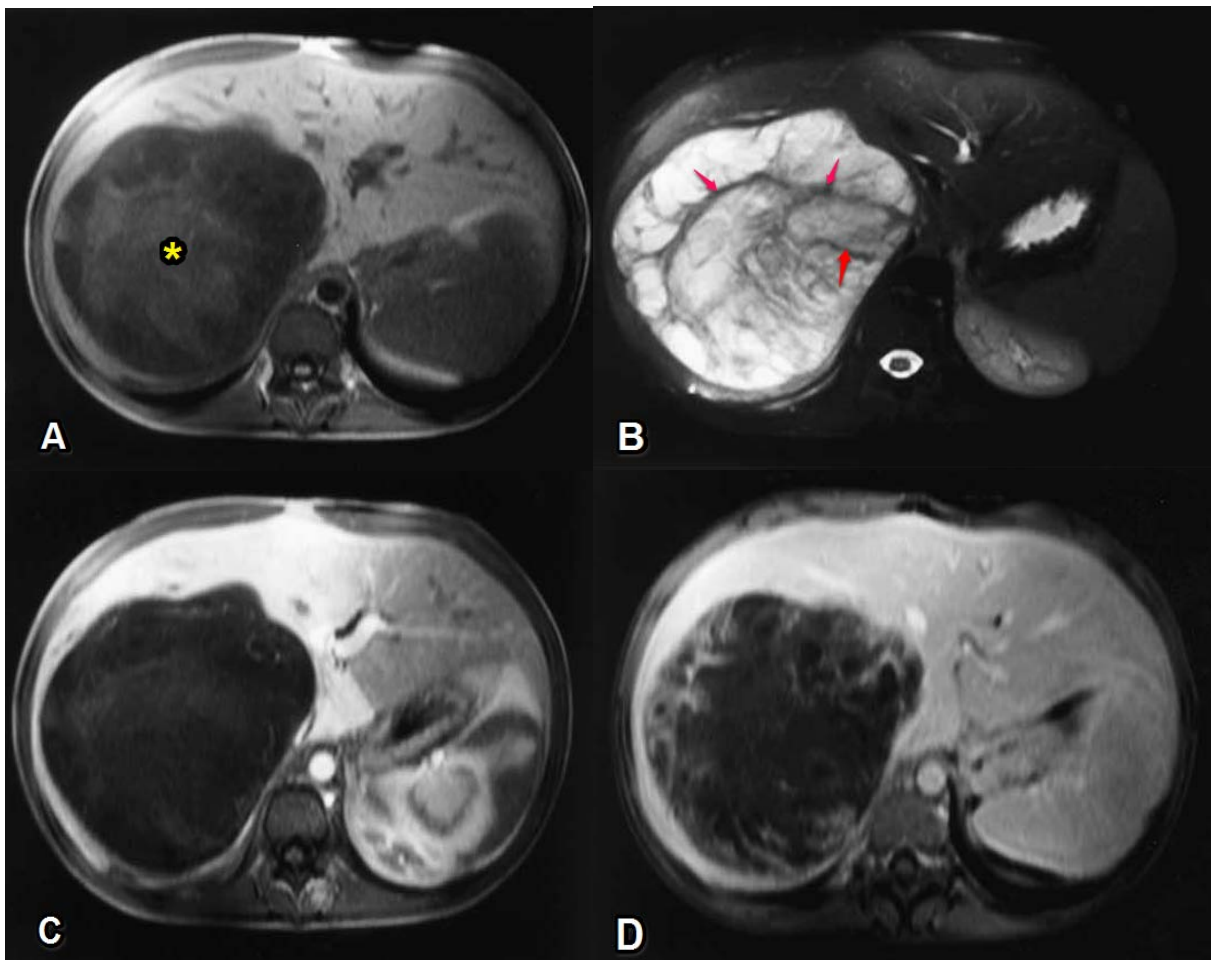


Figure n°92 : Sarcome hépatique indifférencié chez un enfant de 13 ans en coupes IRM [69].

A : Image en T1 montre la lésion en hyposignal, avec un contenu central (étoile) en hypersignal en rapport avec des foyers d'hémorragie.

B : Image en T2 (fat suppressed) montre une lésion large en hypersignal occupant la majorité du parenchyme hépatique, avec des contours bien définis et contient des septas (flèches) en hyposignal.

C : Image en temps artériel après injection de gadolinium, qui montre un non rehaussement de la masse avec un rehaussement péri lésionnel modéré.

D : Image prise 2 minutes après injection de gadolinium montre un rehaussement progressif des septas.

2.5 Angiosarcome hépatique :

L'angiosarcome est une tumeur d'origine vasculaire rare. Cette tumeur a été observée chez les enfants diagnostiqués d'hémangioendothéliome infantile.

Les aspects de l'angiosarcome en imagerie sont variables ce qui correspond à la variabilité des aspects anatomopathologiques [10].

A. Aspect en échographie :

L'échographie dans le contexte de l'angiosarcome hépatique peut mettre en évidence de multiples nodules, une énorme masse ou les deux, ou même une échotexture hétérogène diffuse à l'ensemble du foie. L'échogénicité des nodules varie selon la quantité de l'hémorragie ou de la nécrose en intra-tumoral [10, 38].

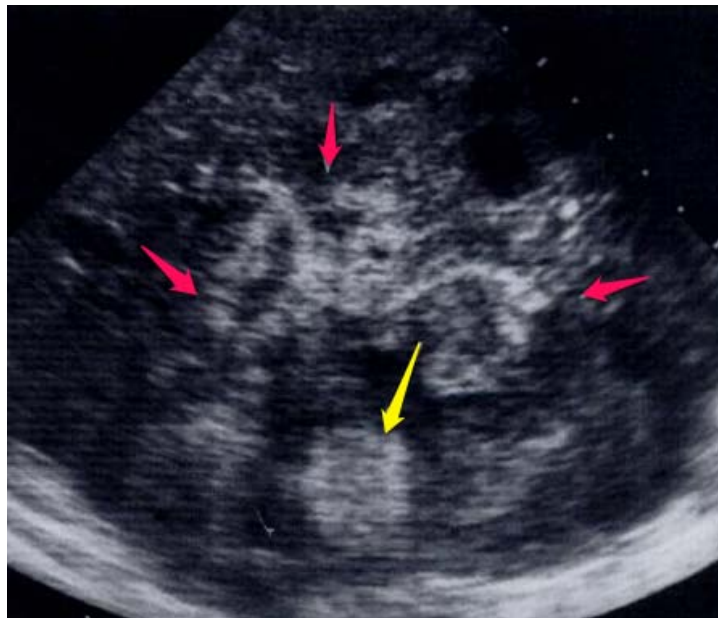


Figure n°93 : Angiosarcome hépatique multinodulaire. L'échographie met en évidence un nodule hyperéchogène (flèche jaune) qui correspond à un foyer d'hémorragie au sein de la masse hétérogène (flèches rouges) [38].

B. Aspect en TDM :

En TDM les nodules apparaissent spontanément hypodenses par rapport au parenchyme hépatique avec des contours mal définis. La présence de foyers d'hémorragies hyperdenses peut être observée.

Après injection de produit de contraste, dans les temps artériel et veineux, les lésions sont souvent hypodenses par rapport au foie adjacent. Un rehaussement est parfois détecté, mais dans certains cas un rehaussement peut être objectivé. En temps tardif un rehaussement persistant est objectivé [1].

Les aspects de rehaussement de l'angiosarcome en TDM après injection de produit de contraste sont variables. Des rehaussement nodulaires, centraux ou périphériques ont été rapportés, mais le rehaussement est toujours moins intense que celui de l'aorte [70].

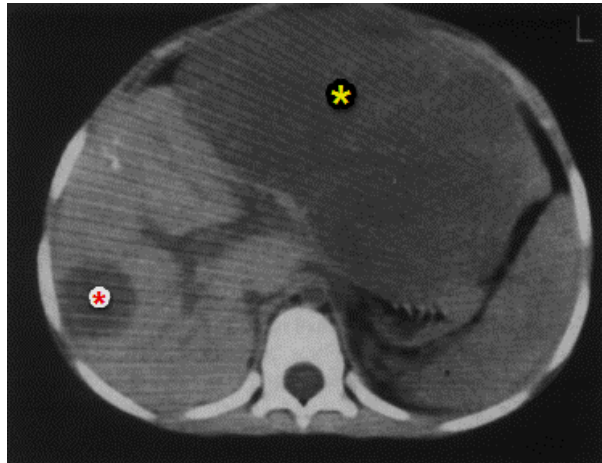


Figure n°94 : Angiosarcome hépatique chez un enfant de 3 ans [71].

TDM sans injection de produit de contraste montre une énorme lésion de 20 cm de diamètre hypodense (étoile jaune) occupant le lobe gauche, avec une lésion satellite au niveau du lobe droit de 2 cm de diamètre (étoile rouge).

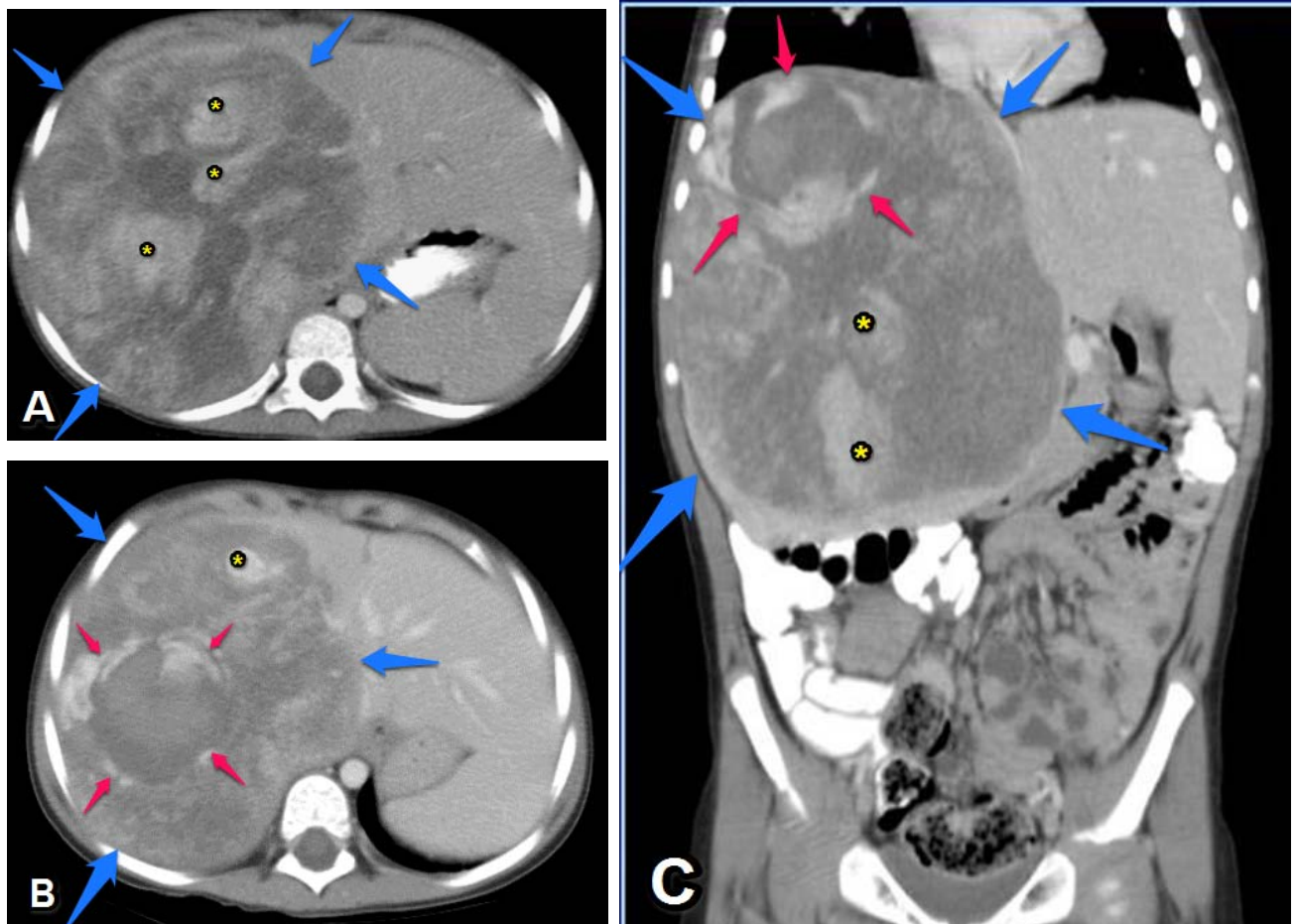


Figure n°95 : Angiosarcome hépatique chez un garçon de 3 ans en TDM après injection de produit de contraste [72].

A : Coupe axiale montrant l'aspect de rehaussement nodulaire (étoiles) au sein d'une énorme masse hépatique (flèches bleues).

B : Coupe axiale montrant l'aspect de rehaussement nodulaire (étoile) et périphérique en anneau (flèches rouges) au sein d'une grande masse hypodense (flèches bleues).

C : Coupe coronale montrant les aspects variables du rehaussement au sein de la masse hépatique.

C. Aspect en IRM :

EN IRM les lésions apparaissent en hyposignal T1 par rapport au foie normal. Des foyers d'hémorragie sont souvent présents en intratumoral et apparaissent en hypersignal T1.

Sur les images pondérées en T2, les masses apparaissent hétérogènes en hypersignal T2 par rapport au parenchyme normal, et peuvent contenir des septas sombres et des zones liquidiennes en rapport avec l'hémorragie.

L'angiosarcome peut prendre l'aspect diffus et produire un signal hétérogène sans masse visible. Cet aspect correspond à l'infiltration des sinusoides et le long des structures portales sans formation de masse distinguable.

Après injection de gadolinium, l'IRM montre un rehaussement hétérogène progressif dans les phases tardives, avec absence de remplissage central [1, 73].

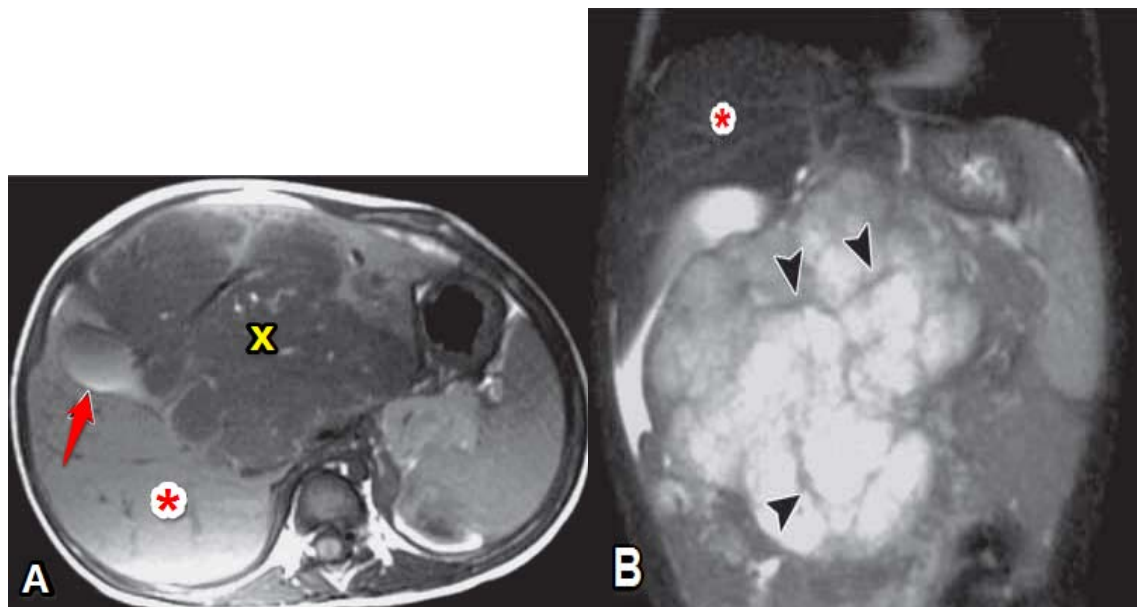


Figure n°96 : Images IRM d'angiosarcome hépatique chez une fille de 2 ans [1].

A : Coupe axiale en T1 montre une masse en hyposignal T1 (x) avec un foyer marginal bien limité (flèche rouge) en hypersignal qui correspond à un foyer d'hémorragie, (* = le parenchyme hépatique normal).

B : Coupe coronale en T2 montre la masse en hypersignal avec des septas sombres (flèches noires) (* = le parenchyme hépatique normal).

2.6 Rhabdomyosarcome hépatique :

Les aspects du rhabdomyosarcome biliaire en imagerie sont variables. La dilatation des voies biliaires est souvent retrouvée. Le développement de la masse en intracanaulaire indique l'origine biliaire de la tumeur.

Le rhabdomyosarcome prend généralement naissance dans la voie biliaire principale ce qui entraîne une localisation de la masse dans ou à côté du hile hépatique. Mais les localisations intrahépatiques peuvent exister [14].

A. Aspect en échographie :

En échographie, le rhabdomyosarcome peut être une masse solitaire hypoéchogène hétérogène ou peut prendre l'aspect de multiple nodules hypoéchogène séparés par des septas. Les masses de grande taille ont tendance à refouler la veine porte sans thrombose notable. L'étude Doppler peut mettre en évidence de multiples artères tumorales [1, 75].

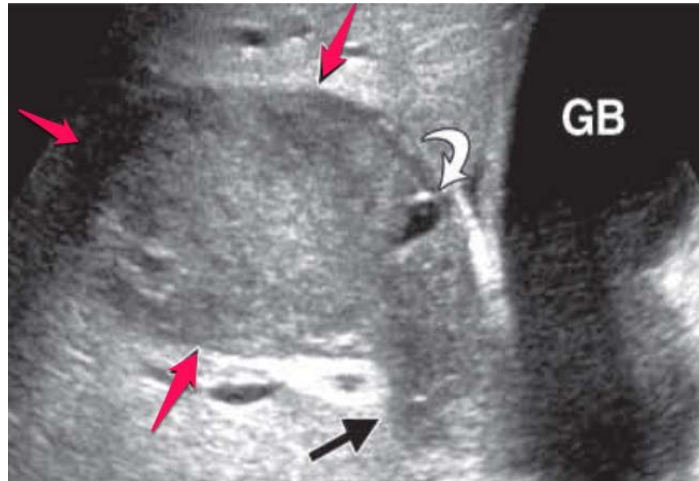


Figure n°97 : RMS biliaire chez un garçon de 3 ans. L'échographie objective une masse hypoéchogène hétérogène (flèches rouges) avec un petit foyer kystique (flèche blanche) (GB=vésicule biliaire) [1].

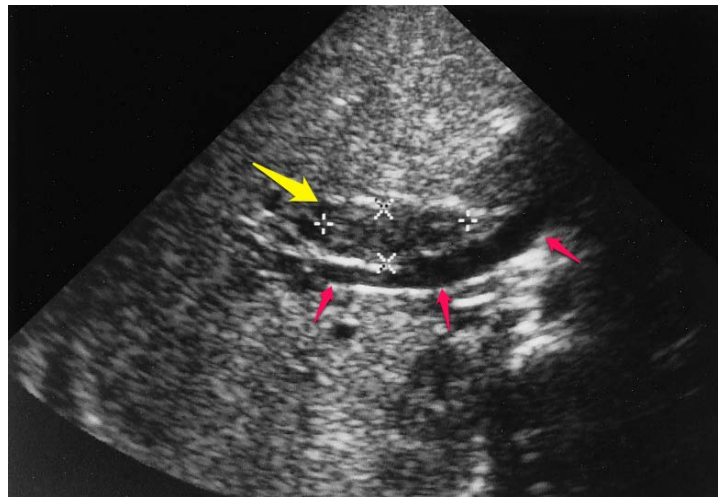


Figure n°98 : RMS biliaire chez un enfant de 1 an et demi. L'échographie montre la masse (flèche jaune) hypoéchogène dans la voie biliaire principale, la veine porte (flèche rouges) est légèrement comprimée mais sans infiltration [75].



Figure n°99 : RMS chez une fille de 12 ans. L'échodoppler montre une masse d'échogénéicité mixte avec plusieurs vaisseaux pathologiques [75].

La TDM peut montrer le développement intracanalair quand il s'agit de masses de petite taille. Les masses de grande taille de localisation intrahépatique sont souvent difficile à différencier des autres tumeurs hépatiques malignes chez l'enfant [70].

B. Aspect en TDM :

En TDM le RMS apparaît spontanément hypodense et hétérogène avec une densité liquidienne, mais des lésions hyperdenses moins nombreuses ont été décrites dans la littérature [72, 75].

Après injection de produit de contraste, le RMS ne présente pas d'aspect fixe de rehaussement. Tous les types de rehaussement ont été décrits, allant du non rehaussement jusqu'au rehaussement fort [70].



Figure n°100 : TDM en coupe axiale d'un RMS chez un garçon de 3 ans montre la tumeur hypodense (flèches noires), dans la voie biliaire principale (flèches blanches) [1].

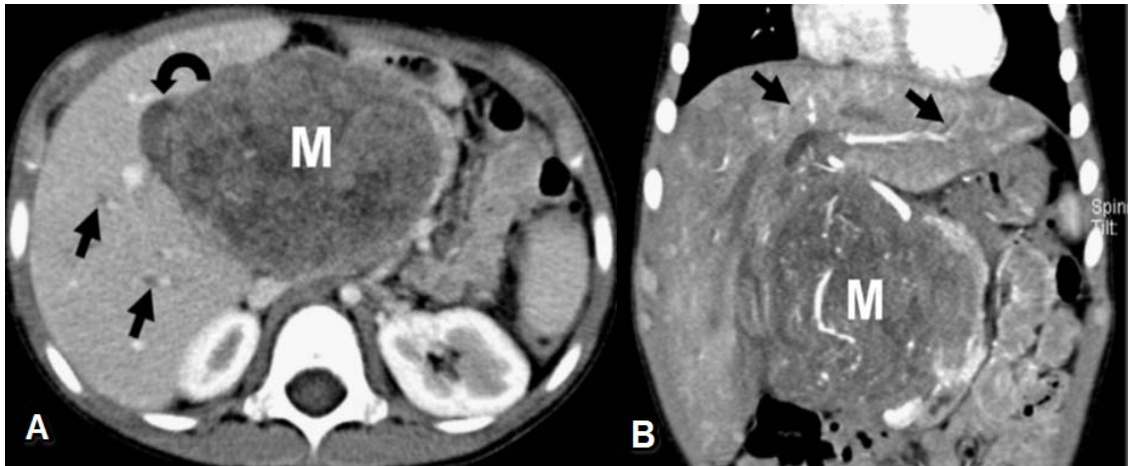


Figure n°101 : RMS biliaire chez un garçon de 4 ans, qui s'est présenté avec un ictère et une distension abdominale [72]. La TDM avec injection de produit de contraste montre :

A : Une masse énorme avec rehaussement hétérogène, localisée dans le hile hépatique exerçant un effet de masse sur la vésicule biliaire (flèche incurvée).

B : Coupe coronale montre la masse au niveau du hile hépatique avec rehaussement hétérogène.

C. Aspect en IRM :

L'IRM est préférée dans l'évaluation des tumeurs hépatobiliaires. Le RMS biliaire apparaît en hyposignal T1. Dans les images T2, les tumeurs apparaissent en hypersignal modéré à fort.

Le RMS peut aussi prendre l'aspect de masse de signal liquidien au niveau de la voie biliaire principale et ses branches ou en intrahépatique.

Après injection de gadolinium, un rehaussement intense hétérogène est souvent remarqué.

La bili-IRM donne de meilleurs résultats dans l'évaluation des voies biliaires. Dans le contexte du RMS, elle met en évidence la masse en intracanalair avec la dilatation et l'irrégularité des canaux biliaires [75].

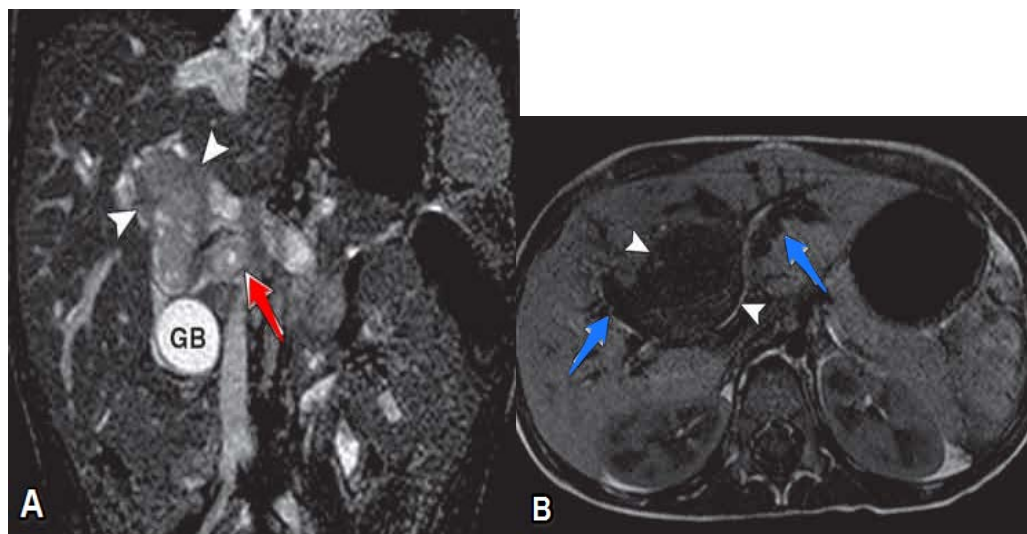


Figure n°102 : IRM d'un rhabdomyosarcome biliaire chez un garçon de 3 ans [1].

A : Coupe coronale en T2 montre la masse en hypersignal modéré (flèches blanches) avec une extension à la voie biliaire extrahépatique (flèche rouge).

B : Coupe axiale en T1 montre la masse (flèches blanches) en hyposignal par rapport au parenchyme adjacent, avec une dilatation des voies biliaires intrahépatiques (flèches bleues).

2.7 Lymphome hépatique :

Par définition, le lymphome primitif hépatique est confiné au foie sans localisation ganglionnaire ou viscérale ni extension extrahépatique décelable au terme du bilan initial d'extension tumorale. Par extension, certaines séries de la littérature incluent dans cette définition les lymphomes dont la présentation clinique est essentiellement liée à une atteinte hépatique prédominante, sans atteinte ganglionnaire ou splénique détectable à l'imagerie [92].

La plupart des lymphomes de localisation hépatique sont secondaires, mais un lymphome primitif du foie peut survenir. Il s'agit dans la plupart des cas du lymphome non hodgkinien [88].

En imagerie, le lymphome hépatique primitif peut être solitaire ou multifocal alors que le lymphome secondaire est souvent multifocal. Les aspects du lymphome primitif ne sont pas spécifiques [87].

En échographie, le lymphome hépatique est typiquement hypoéchogène. En TDM et en IRM avec injection de produit de contraste, les aspects du lymphome hépatiques sont variables et il se présente occasionnellement avec un rehaussement périphérique [19, 41].

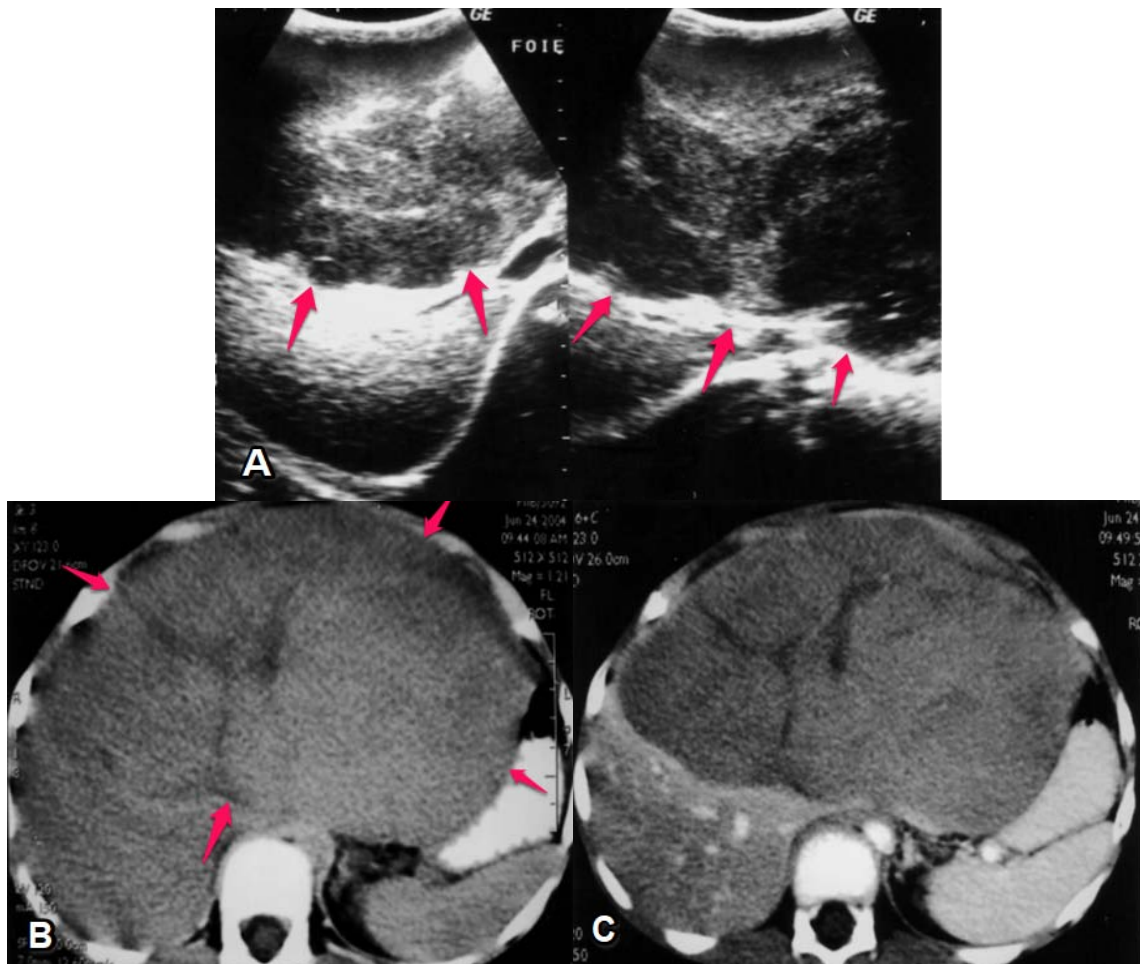


Figure n°103 : Lymphome hépatique primitif chez un enfant de 9 ans [87]

A : Échographie abdominale montrant une masse hépatique hypoéchogène de contours lobulés

B : TDM abdominale avant injection de produit de contraste : masse hépatique volumineuse hétérogène isodense au parenchyme hépatique.

C : TDM après contraste : rehaussement tumoral discret, avec refoulement des structures vasculaires, sans envahissement.

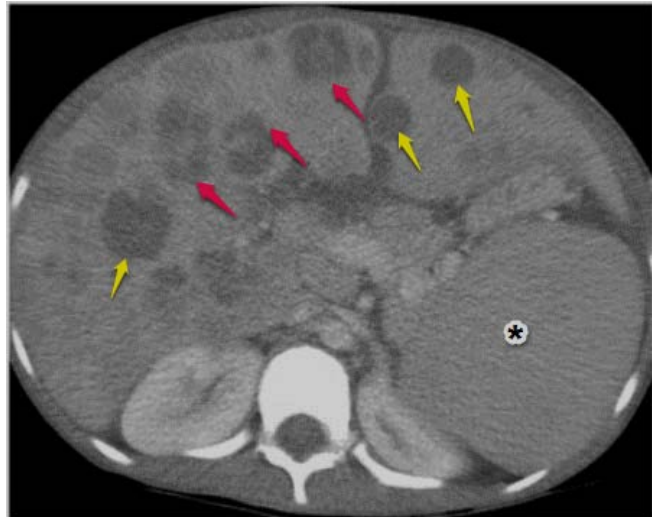


Figure n°104 : Fille de 12 ans avec histoire sous immunosuppresseurs pour maladie intestinale chronique inflammatoire (mici) avec lymphome hépatique primitif B. TDM après injection de produit de contraste montre plusieurs lésions hépatiques hypodenses (flèches jaunes). Certaines présentent un léger rehaussement en forme de cible (flèches rouges). On remarque aussi une splénomégalie (étoile) [19].

3. Sémiologie radiologique des métastases hépatiques chez l'enfant :

Plusieurs cancers pédiatriques donnent des métastases hépatiques typiquement par voie hématogène. Les métastases hépatiques sont souvent multiples et sont facilement visibles en échographie en TDM et en IRM.

Le neuroblastome et le néphroblastome sont les tumeurs pédiatriques les plus fréquentes à donner des métastases hépatiques. Les caractéristiques des métastases hépatiques en imagerie sont variables [12, 14].

3.1 Les métastases hépatiques du neuroblastome :

Les métastases hépatiques du neuroblastome prennent des aspects variables en imagerie selon le mode d'envahissement. Elles peuvent se présenter comme de multiples lésions focales ou une infiltration hépatique diffuse [77].

Le syndrome de Pepper constitue un cas particulier. Il s'agit de la forme disséminée de neuroblastome de bon pronostic survenant chez le nourrisson. [21]

A. Aspect en échographie :

Dans le syndrome de Pepper, l'échographie objective une hépatomégalie énorme souvent hétérogène macro ou micronodulaire. La tumeur primitive est petite, voir non retrouvée en imagerie [2, 8].

L'hépatomégalie est parfois homogène et sans nodules visibles à l'échographie, alors que l'infiltration est évidente lors de l'intervention chirurgicale [8].

Quand l'envahissement hépatique prend la forme de multiple lésions focales, l'échographie montre des lésions d'échogénicités variables hypo ou hyperéchogènes.

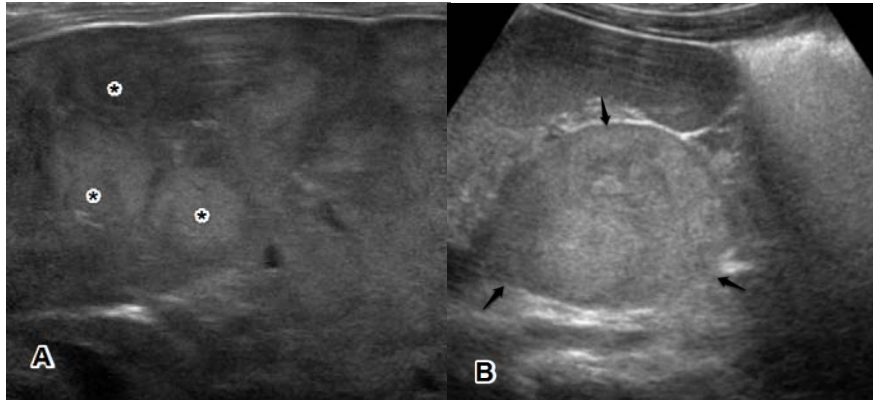


Figure n°105 : Syndrome de Pepper chez une enfant de 4 mois qui s'est présentée avec une constipation depuis 1 semaine avec hépatomégalie à l'examen clinique [33].

A : Hépatomégalie hétérogène macronodulaire.

B : Masse tissulaire surrénalienne gauche en rapport avec un neuroblastome.



Figure n°106 : Syndrome de Pepper chez un garçon de 1 mois, l'échographie montre une hépatomégalie hétérogène multinodulaire [20].

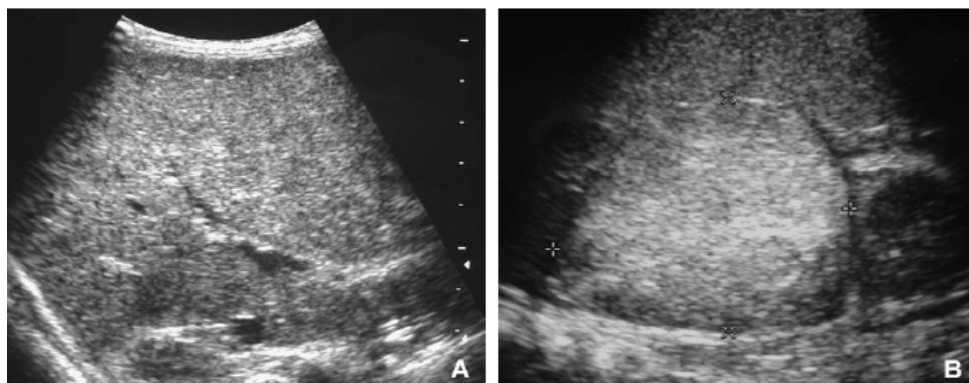


Figure n°107 : Syndrome de Pepper. Nouveau-né de 1 mois présentant une hépatomégalie d'apparition brutale [2].

A. Coupe longitudinale du foie montrant une hépatomégalie importante hétérogène.

B. Coupe longitudinale sur la loge surrénalienne gauche montrant une masse tissulaire hétérogène correspondant à un neuroblastome



Figure n°108 : Métastases hépatiques de neuroblastome chez une fille de 3ans et demi. L'échographie montre plusieurs nodules hypoéchogènes [80].

Nous avons décrit 6 cas de métastases hépatiques de neuroblastome dont 2 cas de syndrome de Pepper.

Dans les 2 cas de syndrome de Pepper décrits dans notre série, il s'agissait d'hépatomégalie hétérogène multinodulaire, dans un cas les nodules étaient hypoéchogène et dans l'autre cas ils étaient échogènes.

B. Aspect en TDM :

En TDM, les lésions hépatiques focales sont généralement hypodenses spontanément et se rehaussent moins que le parenchyme hépatique adjacent après injection de produit de contraste.

Quand il s'agit d'une infiltration hépatique diffuse dans le contexte du syndrome de Pepper (stade 4s), on peut remarquer une perte de l'architecture hépatique normale.

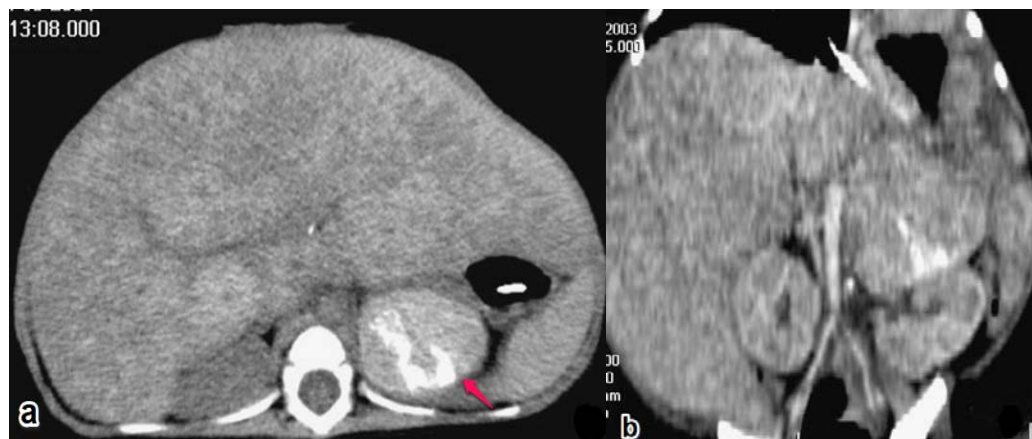


Figure n°109 : Syndrome de Pepper. Nouveau-né de 1 mois [2].

a : Scanner sans injection de produit de contraste montrant l'hépatomégalie majeure hétérogène et le neuroblastome surrénalien gauche calcifié (flèche).

b : Scanner avec reconstruction coronale après injection de produit de contraste montrant le rehaussement hétérogène du foie et la masse surrénalienne.



Figure n°110 : Neuroblastome métastatique (étoile) chez une fille de 3 mois [19]. Envahissement hépatique diffus dans le cadre du syndrome de Pepper avec hépatomégalie hétérogène nodulaire, les nodules se rehaussent moins que le parenchyme hépatique, quelques-uns présentent un niveau liquide.

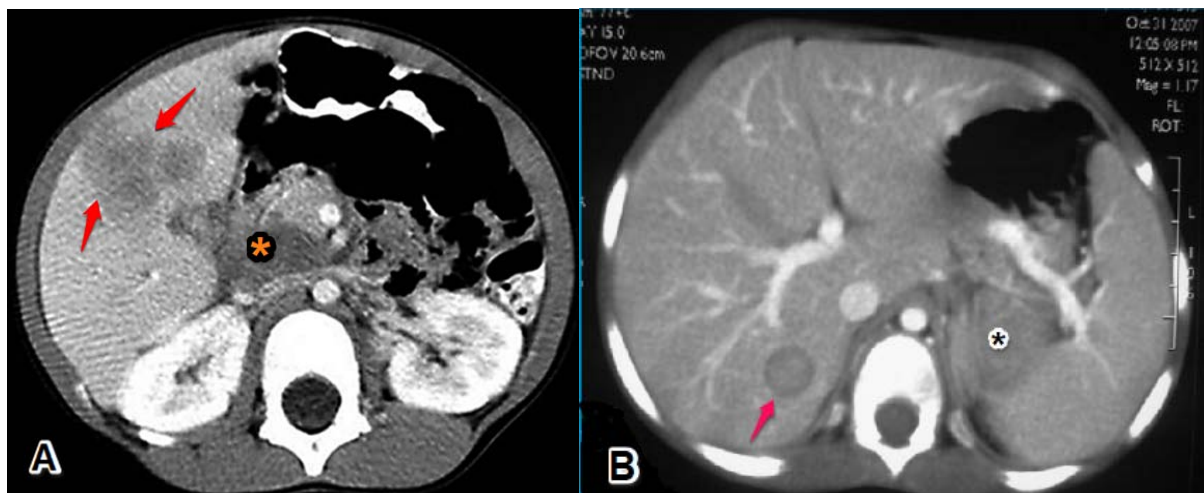


Figure n°111 : Métastase hépatique focale du Neuroblastome (2 patients différents)
A : Neuroblastome métastatique (étoile) stade 4, métastase hépatique focale (flèches) [17].
B : Neuroblastome gauche et métastase hépatique unique du segment VII [30].



Figure n°112 : Métastases hépatiques multiples d'un neuroblastome surrénalien [30].

Les métastases hépatiques sont hypodenses spontanément et se rehaussent moins que le parenchyme hépatique adjacent.

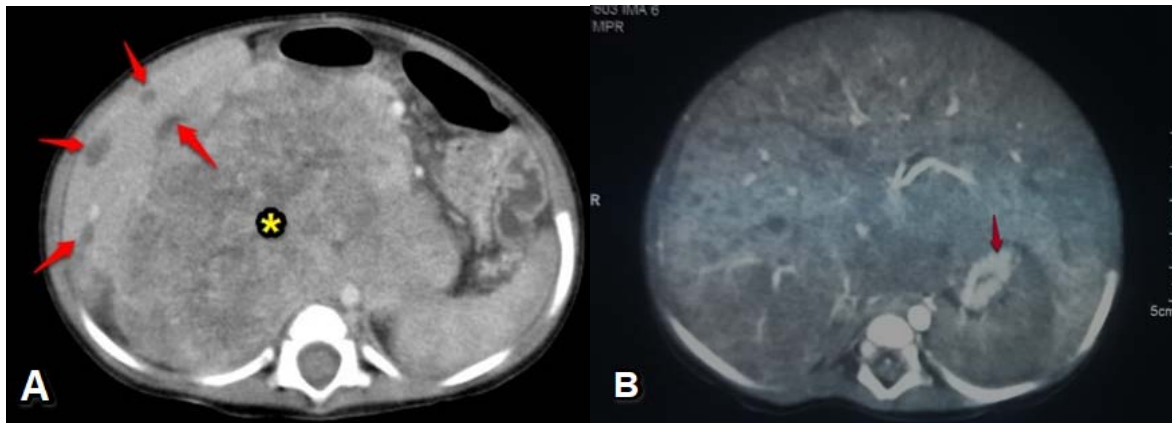


Figure n°113 : 2 cas décrits dans notre série résumant les 2 modes d'envahissement hépatique au cours du neuroblastome.

A : Neuroblastome médian stade 4, métastases hépatiques focales hypodenses (flèches).

B : Neuroblastome surrénalien (flèche) stades 4s (syndrome de Pepper) hépatomégalie hétérogène.

C. Aspect en IRM :

En IRM, les métastases hépatiques du neuroblastome sont typiquement hétérogènes en hyposignal T1 et hypersignal T2, avec un rehaussement variable après injection de gadolinium [30, 77].

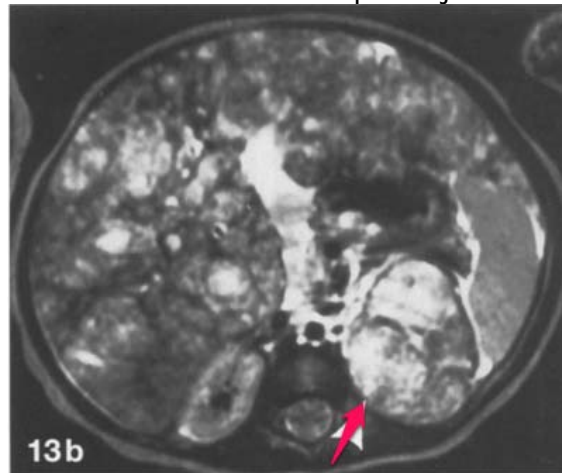


Figure n°114 : Neuroblastome métastatique chez un enfant de 7 mois [12]. Image IRM en T2 montre une infiltration diffuse du foie, hépatomégalie nodulaire hétérogène, les nodules sont hypersignal T2 hétérogène, la masse surrénalienne gauche marquée par la flèche

3.2 Les métastases hépatiques du néphroblastome :

Le néphroblastome ou la tumeur de Wilms est la deuxième tumeur pédiatrique à donner des métastases hépatiques après le neuroblastome. Le foie constitue le deuxième site de métastases de néphroblastome après les poumons [17].

Ces lésions ont des aspects variables en imagerie, avec une densité mixte et hétérogène et un rehaussement variable en TDM et en IRM [77].

La plupart des métastases hépatiques du néphroblastome ont l'aspect de masses solitaires et bien définies, et ont tendance à être hypodense par rapport au parenchyme hépatique adjacent [13].



Figure n°115 : Masse hépatique hyperéchogène hétérogène, chez une fille porteuse d'un néphroblastome compatible avec une métastase [79].

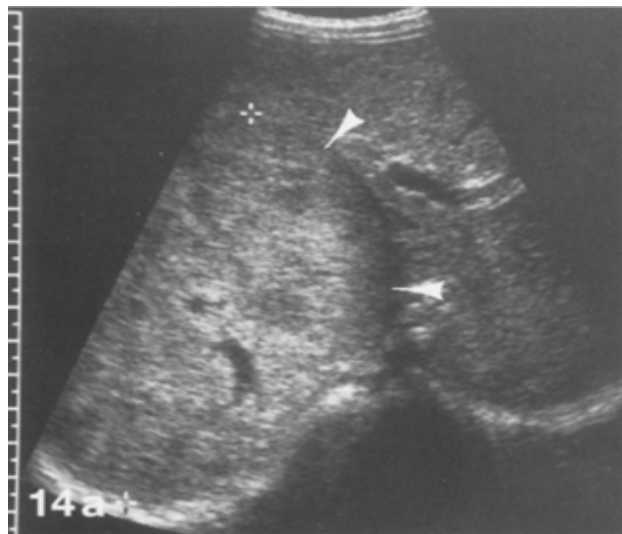


Figure n°116 : Enorme néphroblastome chez un enfant de 5 ans. L'échographie montre une masse hyperéchogène prenant naissance du pôle supérieur du rein droit (flèche), pas d'interface de séparation entre la masse et le parenchyme hépatique [12].

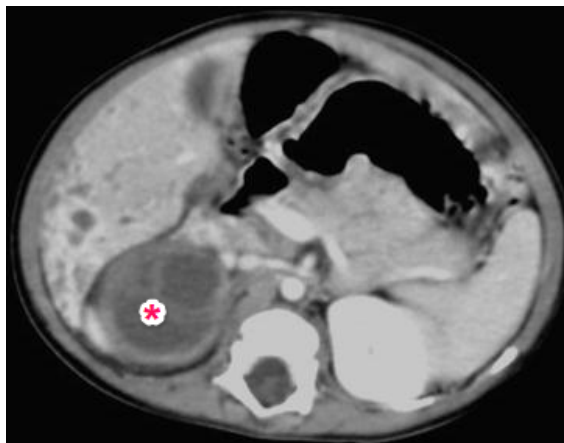


Figure n°117 : TDM en coupes axiales avec injection de produit de contraste : masse rénale droite (étoile) de densité hétérogène associée à des petites lésions hypodenses se rehaussant en périphérie localisées au niveau du foie droit : néphroblastome droit avec métastases hépatiques : Stade 4.

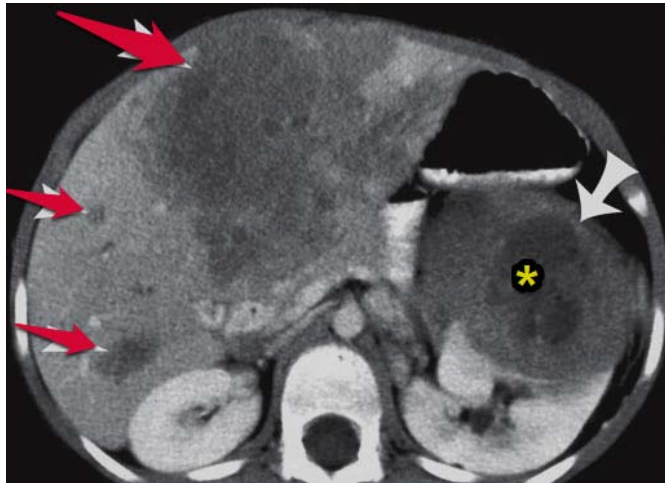


Figure n°118 : Néphroblastome métastatique chez un garçon de 4 ans [77]. La TDM avec injection de produit de contraste montre la masse primitive rénale gauche (étoile) avec de multiples masses hépatiques hypodenses (flèches rouges) de tailles variables.

3.3 Les métastases hépatiques du corticosurréalome :

Le corticosurréalome ou carcinome surrénalien est une tumeur rare à haut grade de malignité. Elle survient le plus souvent chez l'adulte entre 40 et 50 ans mais également chez l'enfant de moins de 15 ans. C'est une des tumeurs endocrines malignes les plus graves avec 20 à 40 % de métastases au moment du diagnostic, le plus souvent hépatiques, pulmonaires ou osseuses [46].

La présence d'adénopathies inter aortico-caves ou latéro-aortiques, d'un envahissement des organes adjacents, d'un thrombus cave ou de la veine rénale gauche ou de métastases hépatiques ou pulmonaires sont très fortement évocatrices d'un corticosurréalome [86].

En TDM l'aspect typique du corticosurréalome est celui d'une masse surrénalienne volumineuse, de plus de 6 cm de diamètre, mal limitée, contenant des plages de nécrose intralésionnelle, prenant le contraste de façon hétérogène après injection et pouvant contenir des calcifications. Sur l'IRM, l'aspect du CS est celui d'une tumeur hypo ou isointense sur les séquences T1 avec une prise de contraste hétérogène après injection de gadolinium, et un signal iso ou hyperintense sur les séquences T2. Les données morphologiques de l'IRM en faveur de la malignité sont proches de celles observées sur le scanner [86].

Les métastases hépatiques du corticosurréalome sont des lésions hypervasculaires, elles sont spontanément hypodenses et se rehaussent intensément en phase artérielle. Elles décrivent un rehaussement périphérique en aspect de cible et elles tendent à devenir isodenses dans les phases tardives [41, 78].

Notre série comportait 3 cas de métastases hépatiques de corticosurréalome.

L'échographie avait objectivé des lésions hépatiques hyperéchogènes dans deux cas, et échogène dans un seul cas. La TDM a été pratiquée chez 2 patients et montrait des nodules hypodenses spontanément avec un rehaussement intense après injection de produit de contraste.



Figure n°119 : Métastases hépatiques d'un corticosurréalome malin chez une fille de 14 ans. L'échographie montre plusieurs nodules hyperéchogènes bien limités de tailles disséminés sur tout le parenchyme hépatique [notre série].

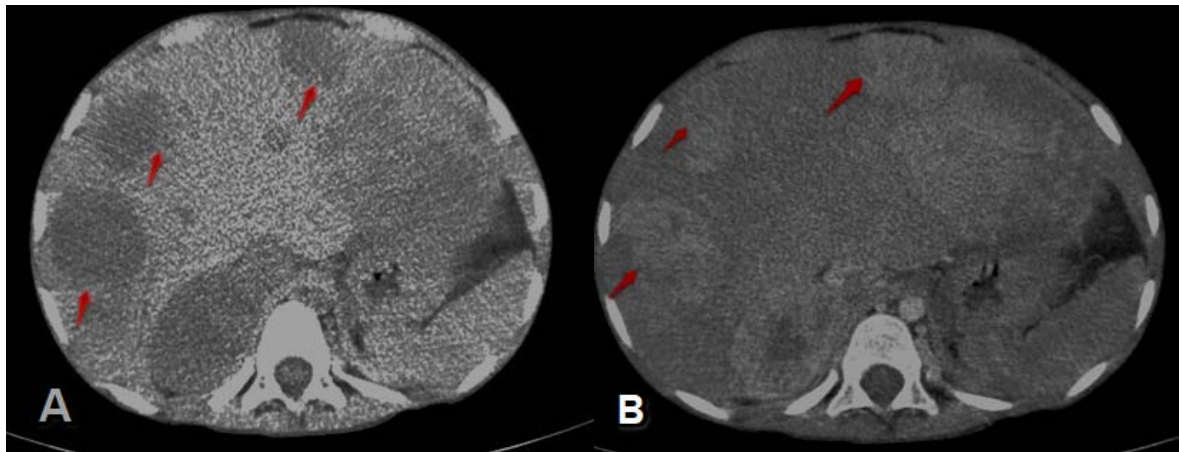


Figure n°120 : Métastases hépatiques chez un enfant de 5 ans diagnostiqué pour corticosurréalome malin gauche opéré (notre série).

A : Nodules hépatiques (flèches) hypodenses spontanément.

B : Rehaussement intense hétérogène en temps artériel.

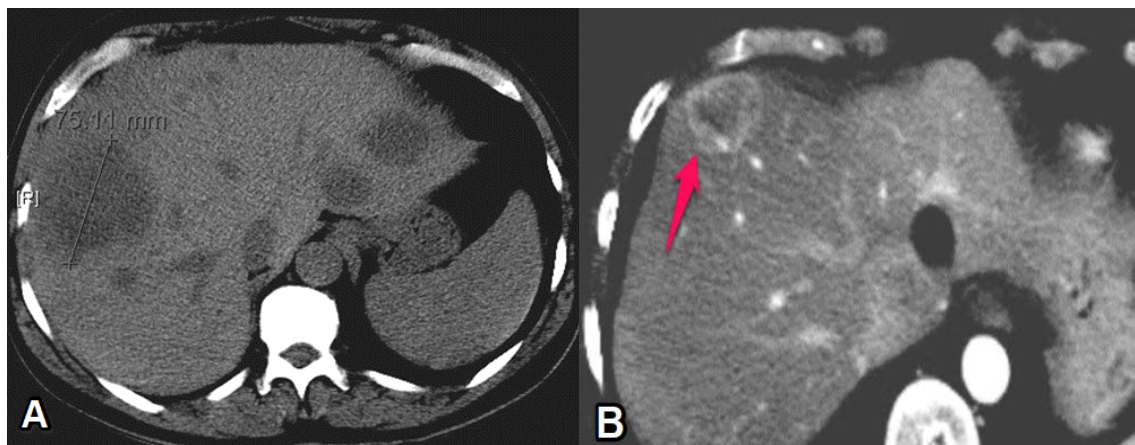


Figure n°121 : Métastases hépatiques du corticosurréalome malin

A : Métastases hépatiques de corticosurréalome apparaissent spontanément hypodenses [78].

B : Métastase hépatique de corticosurréalome au scanner (chez un autre patient), présentant un rehaussement périphérique, « aspect en cible » [78].

3.4 La localisation hépatique secondaire du lymphome :

L'atteinte hépatique lymphomateuse secondaire est assez commune dans le lymphome non Hodgkinien. A l'inverse, l'atteinte primitive est très rare quel que soit l'âge [88]. Le diagnostic se fait le plus souvent sur les atteintes associées ganglionnaire, digestives ou rénales [8].

L'atteinte secondaire hépatique dans le cadre du lymphome se présente en général sous forme d'une infiltration diffuse responsable d'une hépatomégalie ou parfois de multiples petits nodules. L'association des deux modes d'envahissement hépatique peut arriver [87, 90].

En échographie, les lésions sont très souvent hypoéchogènes associées parfois à une infiltration péri-portale qui possède une grande valeur diagnostique [8, 62]. L'échographie peut parfois être normale et ne détecter aucune anomalie dans les forme diffuses, d'où la nécessité de réaliser une TDM ou une IRM qui objective l'envahissement hépatique [91].

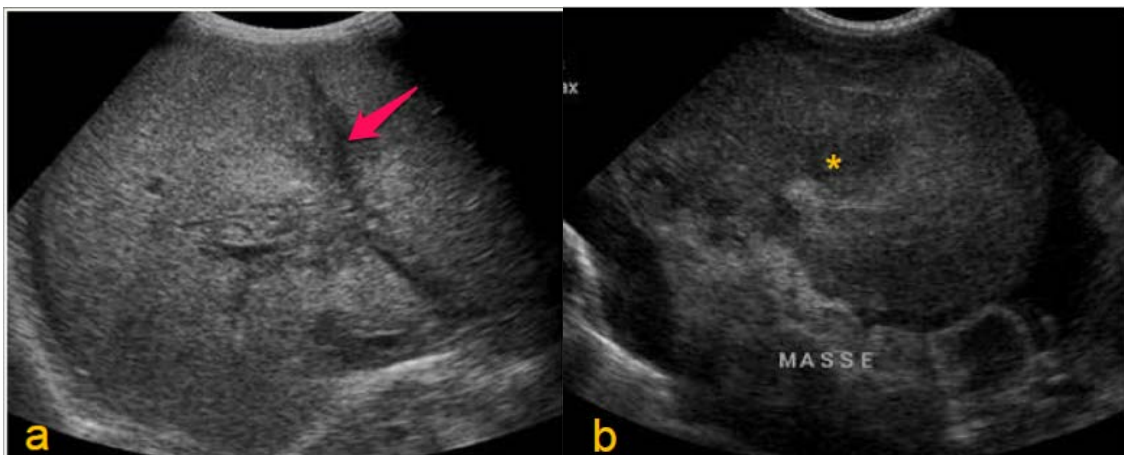


Figure n°122 : Échographie abdominale d'un lymphome de Burkitt de localisation hépatique secondaire [62].

- (a): Hépatomégalie avec infiltration péri portale sous forme d'hypodensités le long des branches portales (flèche).
- (b): Masse péritonéale en rapport avec la tumeur primitive (étoile) associée à une ascite.

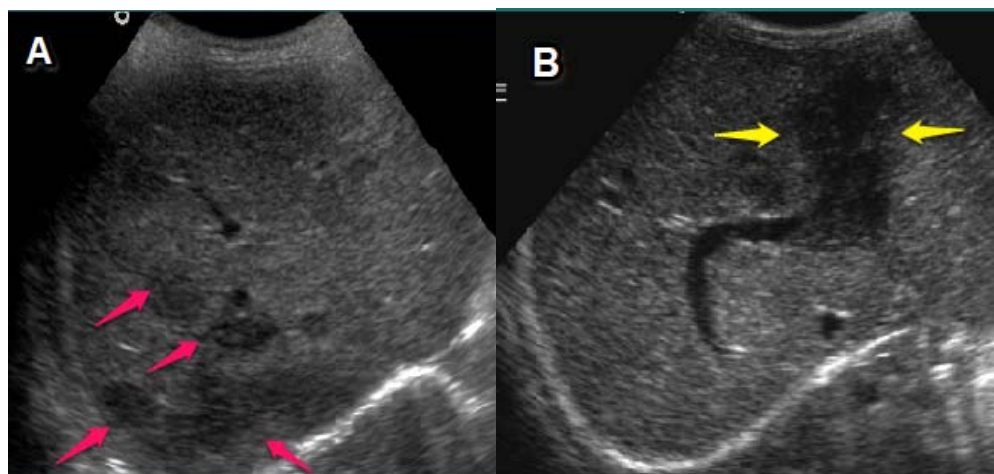


Figure n°123 : Echographie du lymphome hépatique secondaire avec aspect multinodulaire [8].

- A : Multiple nodules hypoéchogènes (flèches rouges).
- B : Infiltration péri portale (flèche jaune).

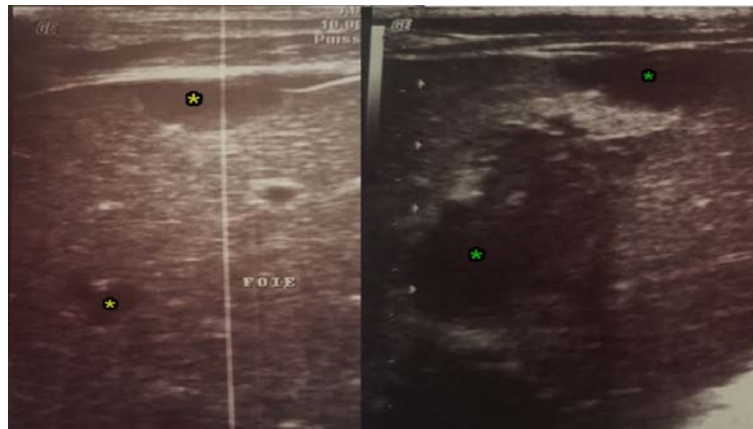


Figure n°124 : Nodules hépatiques hypoéchogènes en rapport avec des métastases hépatiques d'un lymphome de Burkitt (notre série).

Notre série contenait un cas de lymphome de Burkitt au niveau de l'hypogastre avec métastases hépatiques. L'échographie avait objectivé des nodules hypoéchogènes.

Les aspects en TDM et IRM des lymphomes hépatiques secondaires sont très variables. En TDM les lésions sont généralement hypodenses spontanément avec peu de rehaussement après injection de produit de contraste [8, 91].

L'IRM est plus performante dans la détection de la forme diffuse de l'envahissement hépatique du lymphome où elle objective un signal hétérogène sans lésions focales. Dans les formes nodulaires, les lésions apparaissent généralement en hyposignal T1 et en hypersignal T2 [91].

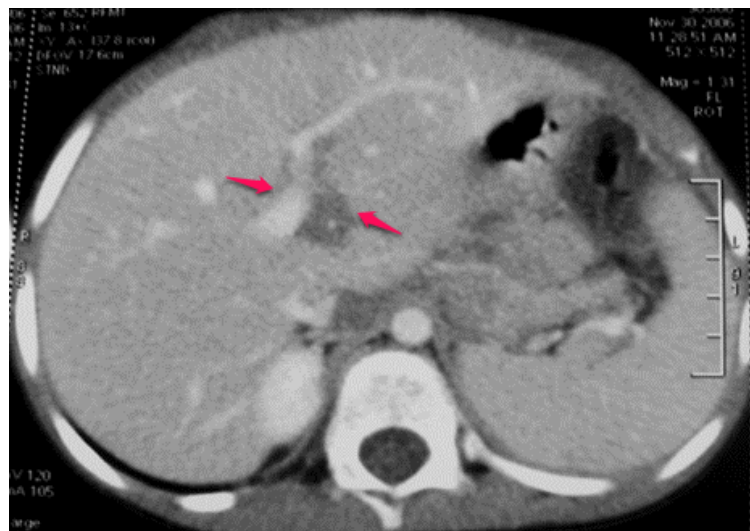


Figure n°125 : Aspect TDM d'une infiltration péri-portale (flèche) au cours d'un lymphome de Burkitt [62].

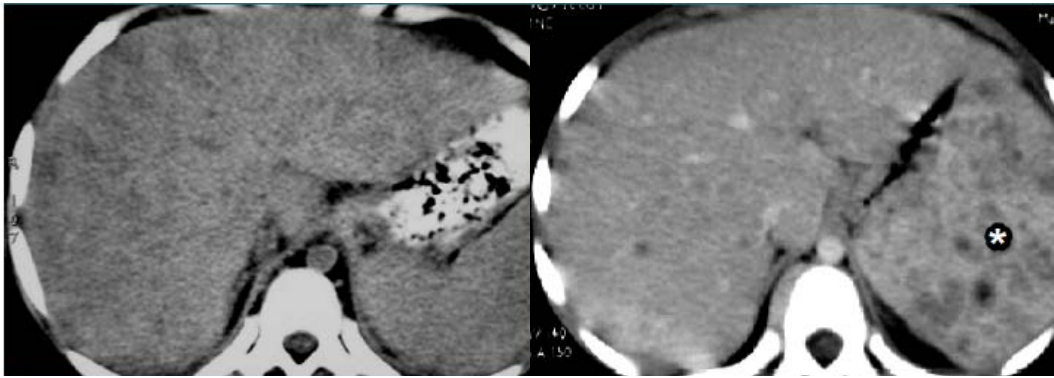


Figure n°126 : Infiltration hépatique diffuse en TDM avec atteinte splénique associée (étoile), aspect hétérogène du foie avec rehaussement modéré après injection de produit de contraste [8].

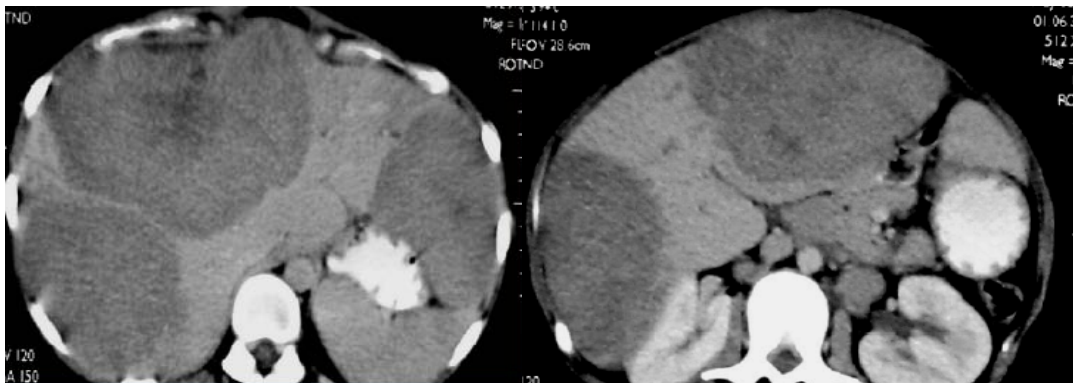


Figure n°127 : Lymphome hépatique secondaire : masses hépatiques du foie droit et gauche assez bien limitées, peu rehaussées après injection de produit de contraste [8].

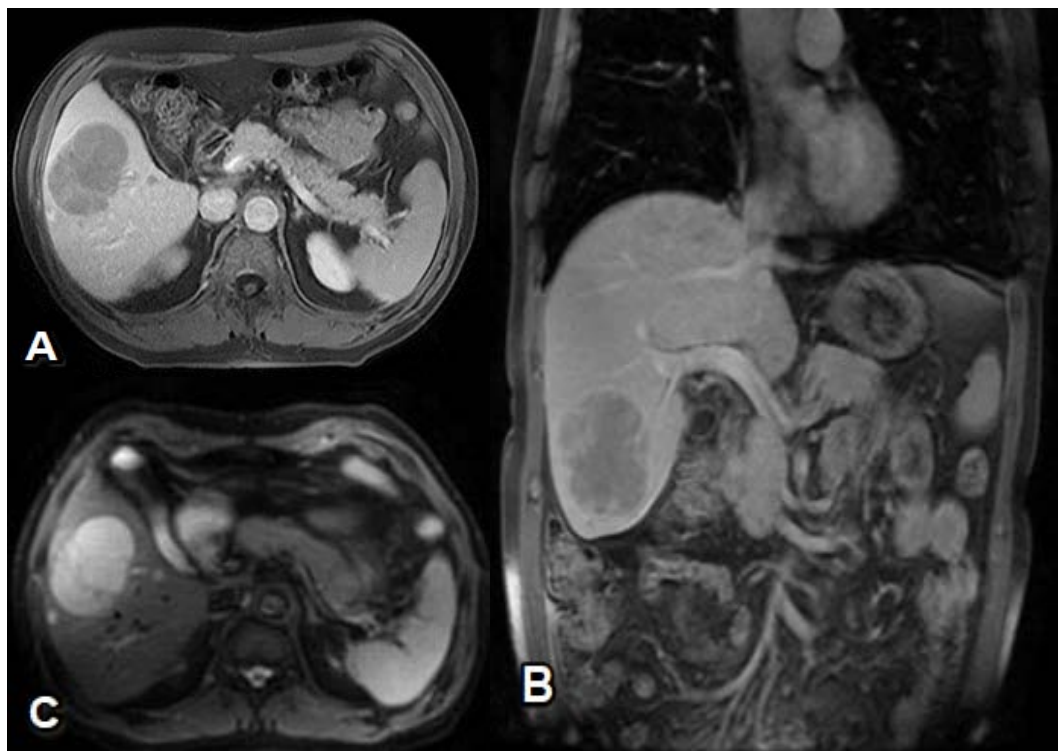


Figure n°128 : Lymphome hépatique secondaire en IRM dans sa forme typique [89].

A et B : Image en acquisition T1 en coupe axiale et reconstruction coronale montre une masse hépatique au niveau du segment VI, en hyposignal.

C : Coupe axiale en T2 montre la masse en hypersignal homogène.

3.5 Les autres métastases hépatiques chez l'enfant :

La littérature décrit les tumeurs malignes primitives les plus fréquentes à donner des métastases hépatiques à savoir le neuroblastome, le néphroblastome et le lymphome. Néanmoins, plusieurs études ont cité dans leur série d'autres tumeurs malignes primitives capables de donner des métastases hépatiques mais de degré de fréquence moindre [14, 17].

Certaines études ont rapporté des cas de métastases hépatiques de tumeurs stromales gastrointestinales « GIST », de sarcomes rénaux, de cancers colo rectaux [1, 17, 19, 83] ce qui illustre la variété des tumeurs primitives qui peuvent donner des métastases hépatiques.

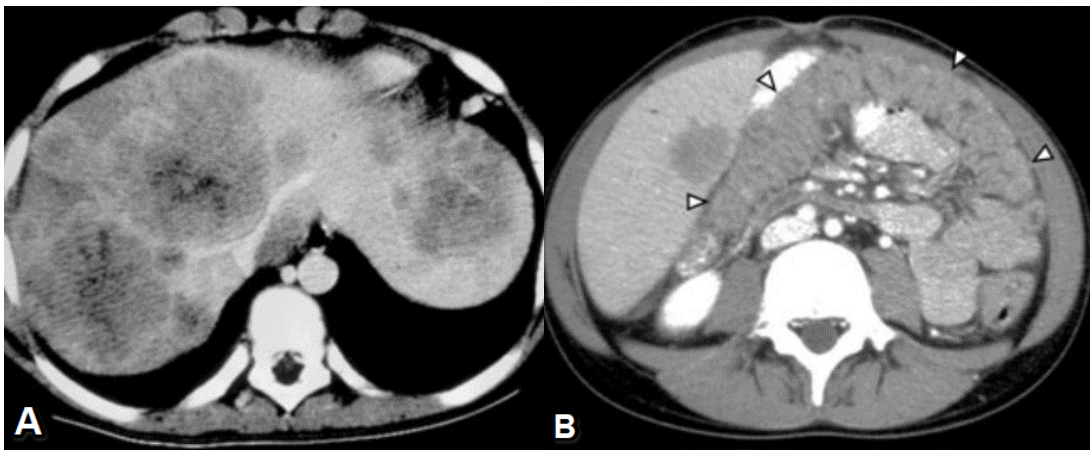


Figure n°129 : TDM d'un garçon de 14 ans qui présente métastases hépatiques de cancer colique [19].

- A : Coupe axiale montrant plusieurs masses hépatiques hypodense.
- B : Epaissement diffus du colon transverse (flèche) due à plusieurs polypes.

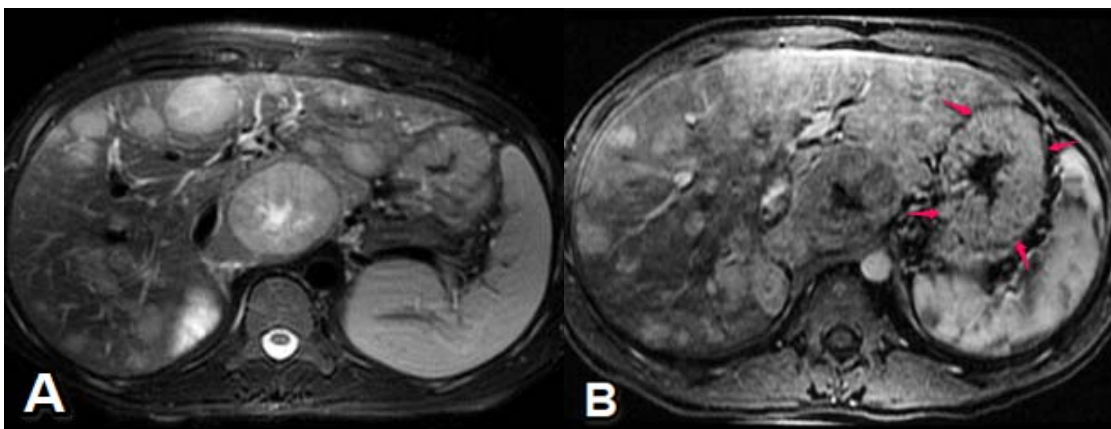


Figure n°130 : IRM d'un garçon de 16 ans diagnostiqué de gastrinome métastatique [19].

- A : Acquisition en T2 Fatsat montre plusieurs lésions hépatiques en hypersignal.
- B : Acquisition en T1 Fatsat en temps artériel après injection de gadolinium montre le rehaussement des lésions hépatiques, épaissement gastrique (flèches).

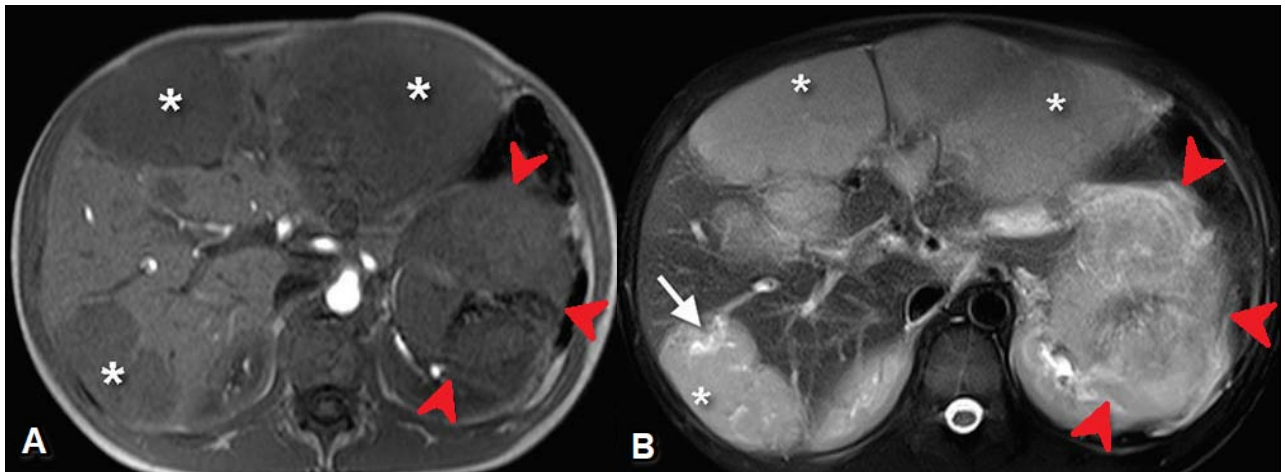


Figure n°131 : Plusieurs métastases hépatiques d'un carcinome à cellules rénales du rein gauche (flèches rouges) [83]. L'IRM montre :

A : Image en T1 montre les masses apparaissant en hyposignal.

B : Image en T2 Fatsat montre plusieurs masses lobulées en hypersignal.

VI. Données anatomopathologiques :

1. Hépatoblastome :

Macroscopiquement l'hépatoblastome apparaît généralement comme une masse solitaire volumineuse bien limitée avec des contours lobulés. L'aspect multinodulaire peut aussi être observé.

La tumeur présente souvent un aspect de multiples composants différents en rapport avec sa composition histologique mixte. Les zones d'hémorragie ou de nécrose intralésionnelles sont fréquentes et sont signes de malignité.

La biopsie hépatique à visée diagnostique est indispensable dans trois circonstances :

- chez l'enfant de moins de six mois, en raison du grand nombre de tumeurs pouvant s'accompagner à cet âge d'un taux sérique élevé d'AFP ;
- chez l'enfant de plus de 3 ans pour différencier un HB d'un CHC ;
- chez tous les patients ayant une masse hépatique avec un taux sérique d'AFP normal.

Histologiquement on distingue les formes épithéliales (fœtale ou embryonnaires), mixtes (épithéliales et mésenchymateuses) et anaplasique [2].

L'hépatoblastome épithélial est le plus fréquent, il peut contenir différents tissus. Le type histologique est déterminé par le contingent prédominant ou par le tissu le plus indifférencié si les différents contingents sont en quantité équivalente.

L'hépatoblastome mixte (environ 40 % des HB) associe n'importe quel contingent épithélial à un ou plusieurs tissus mésenchymateux ;

L'hépatoblastome tératomateux (très rare) associe différents tissus absents dans le foie embryonnaire ou fœtal : tissus neural, ganglionnaire sympathique, musculaire, mélanocytaire, adipeux, osseux, placentaire ou intestinal. Il correspondrait à la prolifération d'une cellule souche à différenciation multidirectionnelle [5].

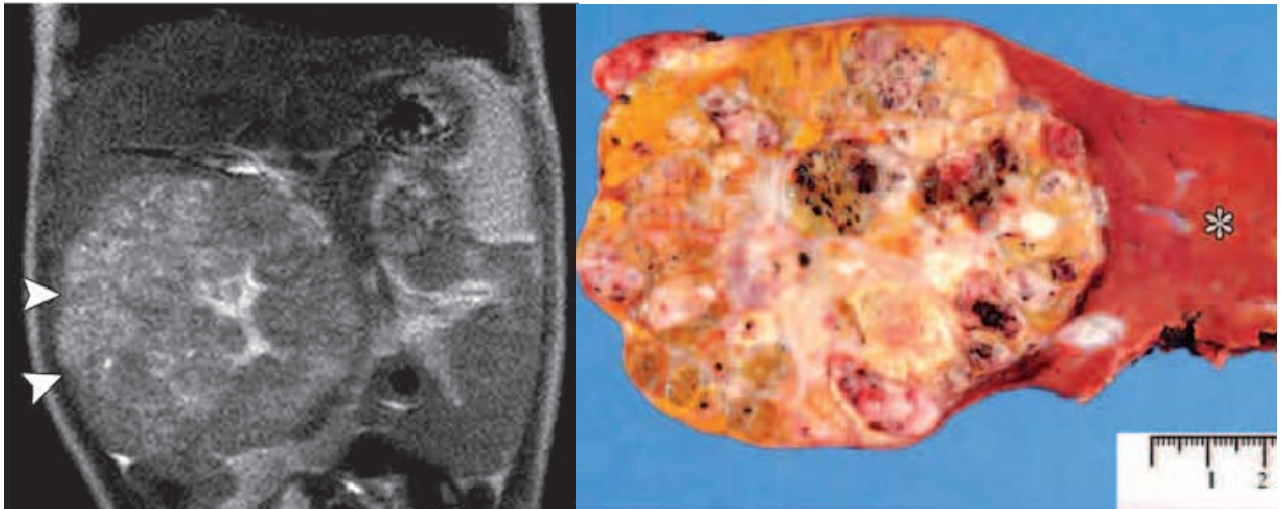


Figure n°132 : Hépatoblastome mixte, épithélial et mésenchymateux chez un garçon de 17 mois [1].

L'IRM en reconstruction coronale T2 montre des nodules en hypersignal séparés par des septas qui apparaissent en hyposignal (flèches).

La photographie d'une coupe de la pièce opératoire montre une tumeur avec des contours lobulés et une surface multivariée avec des nodules séparés par des septas blancs, et des foyers ponctués d'hémorragie. L'étoile indique le parenchyme sain.

Dans notre série, l'étude anatomopathologique a confirmé le diagnostic d'hépatoblastome chez 5 patients. Le type histologique a été précisé dans 3 cas : 2 cas d'hépatoblastome épithélial et 1 cas d'hépatoblastome mixte.

2. Carcinome hépatocellulaire :

2.1 La forme commune :

Le CHC se développe sous trois aspects différents, il peut être solitaire, multinodulaire ou diffus. Ce dernier est le moins fréquent.

Macroscopiquement, la masse est brune ou jaunâtre. L'invasion vasculaire des veines portes ou hépatiques est fréquente et est observée dans trois quarts des cas.

A l'échelle microscopique, l'aspect des cellules néoplasiques présente une grande variation. On trouve des cellules bien différenciées mais aussi des cellules de faible différenciation dont l'origine hépatocytaire est difficilement reconnaissable.

Les atypies cellulaires peuvent être plus ou moins marquées en fonction du grade de différenciation. Plus la tumeur est différenciée, plus le rapport nucléo-cytoplasmique est bas. Par contre, les formes peu différenciées de diagnostic plus aisé ont des noyaux hyperchromatiques et pourvus d'un macronucléole avec la présence de nombreuses mitoses [1, 5].

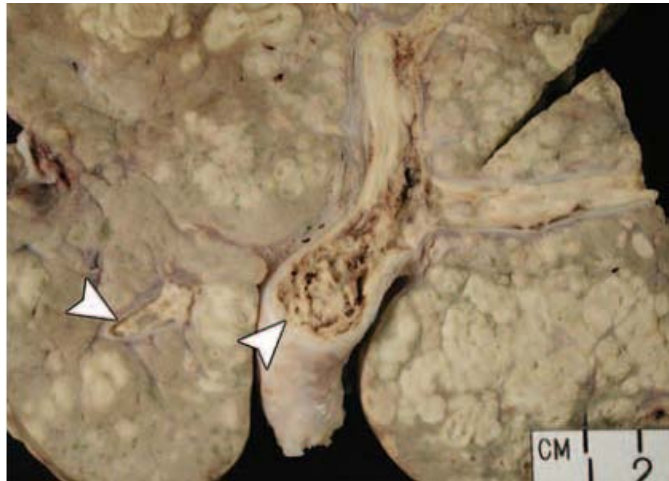


Figure n°133 : CHC chez un garçon de 5 ans, suivi pour une maladie de Niemann Pick [1].
Photographie de la pièce opératoire montre une atteinte multinodulaire diffuse avec invasion de la veine porte et ses branches (flèches).

2.2 CHC fibrolamellaire :

C'est le CHC sur foie sain le plus fréquemment retrouvé chez l'enfant après 5 ans. La présentation clinique est atypique mimant parfois un abcès de foie et le taux sérique d'AFP est normal. Pour cela, tout produit de ponction d'un abcès hépatique ponctionné chez l'enfant doit comporter une analyse microbiologique et un examen anatomopathologique [5].

Macroscopiquement et dans la majorité des cas, la tumeur apparaît large, bien circonscrite et non encapsulée. La fibrose est visible à l'échelle macroscopique et peut séparer la tumeur en lobes. Ce tissu fibreux se réunit pour former une cicatrice fibreuse centrale. Les calcifications sont retrouvées dans près de la moitié des cas et sont souvent localisées au niveau de la cicatrice centrale [1].

Le carcinome fibrolamellaire possède une caractéristique histologique unique qui le distingue des autres tumeurs hépatiques malignes. Il se caractérise par la présence de grandes cellules polygonales au cytoplasme granulaire éosinophile, organisées en grappes dans un tissu fibreux paucicellulaire organisé en lamelles parallèles autour des cellules tumorales [15].

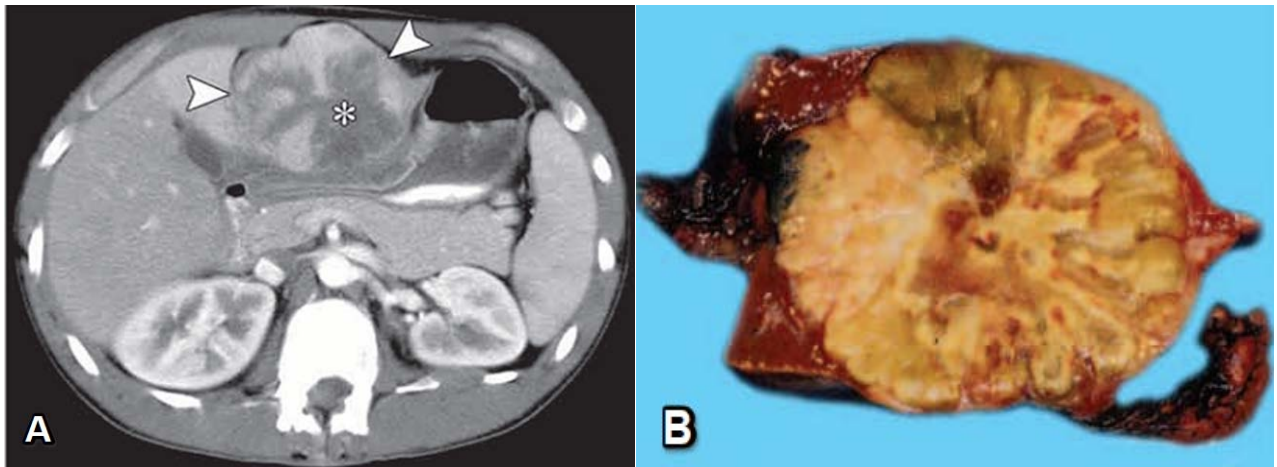


Figure n°134 : Carcinome fibrolamellaire [1]

A : TDM avec injection de produit de contraste en phase artérielle d'un carcinome fibrolamellaire montrant un rehaussement périphérique contrairement à la cicatrice centrale (étoile) qui ne se rehausse pas.

B : Photographie de la pièce opératoire montrant une masse bien limitée avec des zones blanches centrales de fibrose.

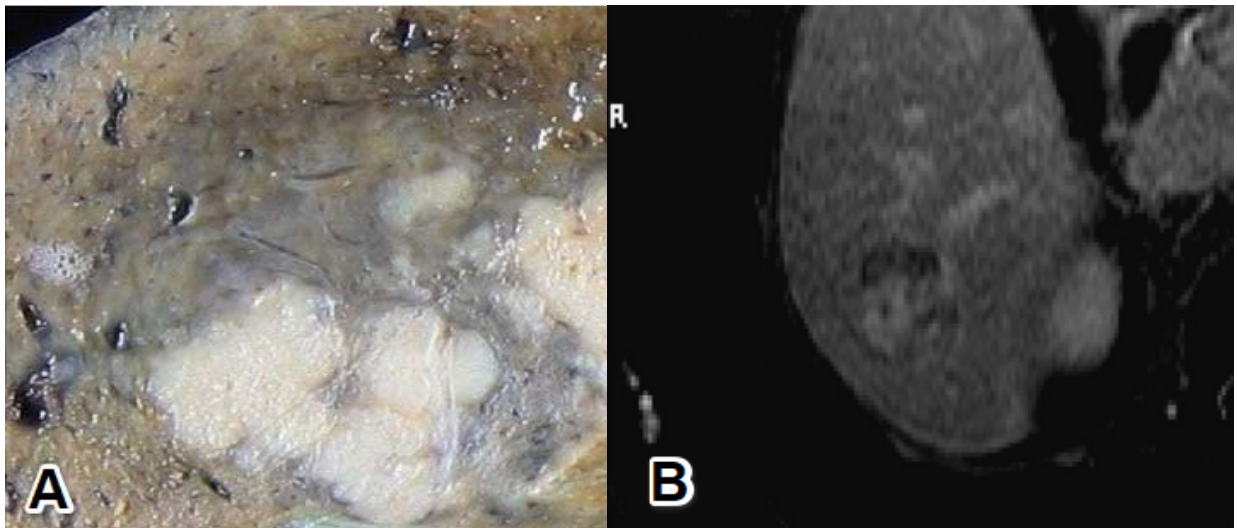


Figure n°135 : Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire : corrélation IRM-Anatomopathologie [56]

A : la macroscopie en coupe après fixation

B : IRM après injection de gadolinium en phase tardive montre une large cicatrice fibreuse excentrée

Dans notre série, un seul cas de CHC a été décrit chez un garçon de 13 ans. Le diagnostic de carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire a été retenu après plusieurs relectures de lames.

3. Hémangioendothéliome épithélioïde :

A l'échelle macroscopique, la plupart des hémangioendothéliomes épithélioïdes sont multifocaux, et sont souvent de localisation périphérique. Les nodules les plus larges ont tendance à confluer. La plupart des lésions sont fermes, de couleur blanchâtre. Les calcifications sont parfois retrouvées [1].

Microscopiquement, l'HEE possède deux caractéristiques : des cellules dendritiques ou épithélioïdes avec une différenciation vasculaire, associées à la présence de vacuoles intracytoplasmiques en forme d'anneau remplies d'hématies, et un stroma qui varie d'une composition myxomateuse à fibreuse dense avec d'éventuelles calcifications [47].

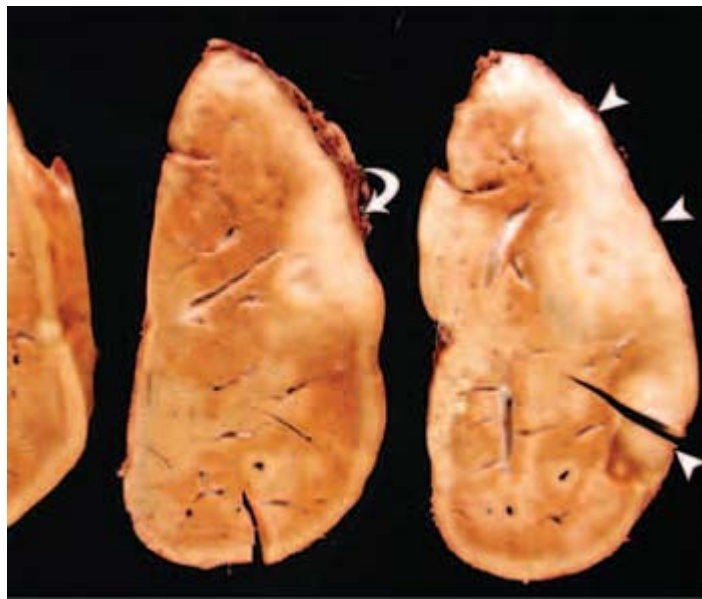


Figure n°136 : Hémangioendothéliome épithélioïde chez une fille de 15 ans [1]. Photographie de la pièce opératoire montre des nodules périphériques confluents (flèches).

Notre série rapporte un seul cas d'HEE, celui d'une fille de 6 ans. L'examen anatomopathologique de la biopsie hépatique et de la pièce opératoire ont confirmé le diagnostic d'HEE.

VII – Données Thérapeutiques :

1. Hépatoblastome :

L'approche diagnostique et le traitement de l'hépatoblastome ont évolué d'une façon remarquable ces deux dernières décennies. A présent, les enfants atteints d'hépatoblastome sont diagnostiqués et traités par chimiothérapie et chirurgie selon des protocoles bien établis.

Cette standardisation de la prise en charge a abouti à un excellent taux de survie, situé selon plusieurs études entre 70 à 85%. Ce progrès est dû à l'évolution des protocoles de chimiothérapie, à l'amélioration des techniques de chirurgie hépatiques qui deviennent de plus en plus précises et au développement des soins en post opératoire immédiat. [51]

L'exérèse chirurgicale constitue la base du traitement de l'hépatoblastome et est indispensable pour la guérison. D'ailleurs, le pronostic dépend de la résecabilité de la tumeur. Il est décrit que 40 à 60% des hépatoblastomes sont considérés non opérables au moment du diagnostic. [1]

Toutefois, avec l'utilisation d'une chimiothérapie néoadjuvante qui a pour but de réduire la masse tumorale et de faciliter le geste chirurgical, plus de 85% de ces tumeurs deviennent opérables. Par ailleurs, l'utilisation de la chimiothérapie sur des tumeurs opérables contribue à la diminution de la zone d'exérèse. [1,2]

Deux stratégies sont utilisées : celle préconisée par la Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique (SIOP) proposant une chimiothérapie pré et postopératoire et celle des groupes d'études nord-américains (COG) et allemands (GPOH) qui recommandent une chirurgie première pour les tumeurs unifocales bien limitées. [11]

Le protocole de chimiothérapie adopté par la SIOP est basé sur l'administration de cisplatine et du doxorubicine. D'autres protocoles à base du cisplatine, vincristine, 5-fluorouracil ou à base de cisplatine, ifosfamide, doxorubicine sont utilisés. [40]

Le groupe de travail SIOPEL a stratifié les traitements selon 2 groupes de risque : un groupe de patients de risque standard et un groupe de haut risque.

Tableau XVIII : Stratification thérapeutique des hépatoblastomes selon le stade PRETEXT

Risque standard	PRETEXT I, II, III
Haut risque	PRETEXT IV Métastase au diagnostic Histologie avec un contingent de petites cellules indifférenciées (SCU) AFP < 100 ng/ml au diagnostic Rupture tumorale au diagnostic Envahissement du tronc porte ou ses 2 branches Envahissement de la VCI ou des veines sus hépatiques

Plusieurs études ont montré que la majorité des hépatoblastomes de risque standard peuvent guérir avec une mono-chimiothérapie par cisplatine. Ce type de traitement permet un taux de résection complète et de survie globale à 3 ans de 93%.

Les patients porteurs d'un hépatoblastome de haut risque sont traités par une chimiothérapie plus intensive, basée sur une combinaison de cisplatine, doxorubicine et de carboplatine. Sur une série de 62 patients (dont 39 avec des métastases pulmonaires) traités dans le protocole SIOPEL 4, 46 patients ont bénéficié d'une résection complète et 49 ont été en rémission complète à la fin de traitement. La survie globale à 3 ans était de 83%. [4]

Cependant, il s'agit d'un protocole très intensif avec un risque d'ototoxicité modérée à sévère dans 50% des cas. La SIOP et le COG ont mené plusieurs études afin de diminuer le risque d'ototoxicité lié à la chimiothérapie à la cisplatine. Le protocole SIOPEL 6 préconise l'essai du sodium thiosulfate dans l'espoir de diminuer le risque d'ototoxicité induite par la cisplatine. [4,7]

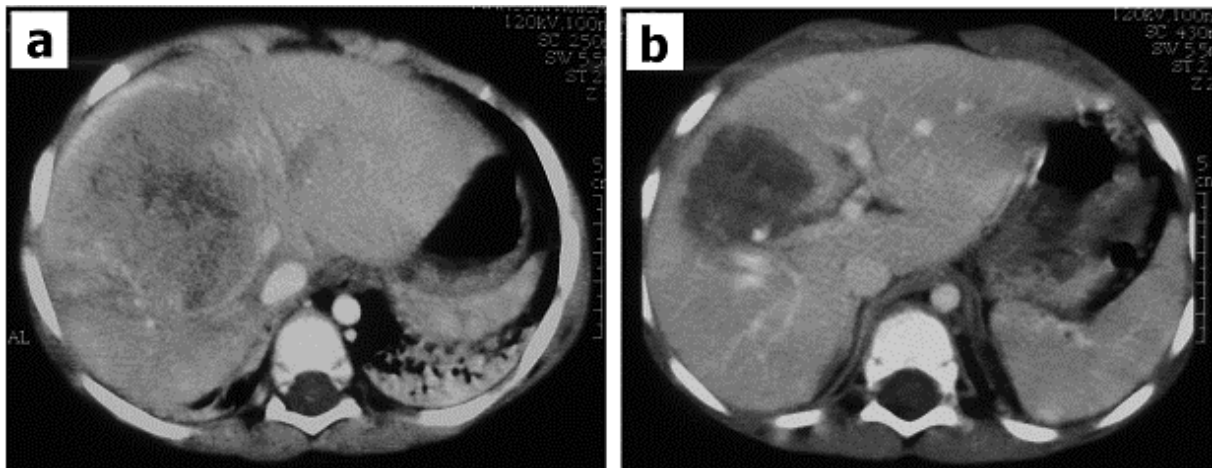


Figure n°137 : TDM abdominale chez un enfant avec un hépatoblastome au niveau du lobe droit avant (a) et après (b) la chimiothérapie. La taille de la tumeur a diminué et le patient a bénéficié d'une hépatectomie droite avec des marges d'exérèse saines [51]

La chirurgie reste indispensable pour le traitement de l'hépatoblastome. Les conditions qui définissent l'opérabilité sont : [3, 4]

- La possibilité de réséquer la totalité le foie tumoral
- la conservation d'un volume suffisant du parenchyme sain
- la conservation de l'apport sanguin artériel et portal ainsi que le drainage biliaire et sus hépatique.

La planification radiochirurgicale préopératoire permet d'envisager le type de résection anatomique. Il s'agit le plus souvent d'une exérèse classique : hépatectomie droite ou gauche en suivant la scissure médiane qui sépare le foie droit (segments 5, 6, 7 et 8) et le foie gauche

(segments 2, 3, et 4), lobectomie droite ou gauche en suivant le sillon ombilical qui sépare le lobe droit (segments de 4 à 8) du lobe gauche (segments 2 et 3).

En cas d'atteinte de tous les secteurs (PRETEXT IV) ou pour certaines tumeurs centrales, une transplantation hépatique doit être envisagée avec une équipe de transplantation dès le diagnostic et réévaluée après chimiothérapie en l'absence de maladie extra hépatique. [4]

La transplantation hépatique pour les tumeurs hépatiques primitives représente 2% de toutes les transplantations pédiatriques. Il est préférable de pratiquer la transplantation en utilisant des greffes de donneur vivant au regard de la rareté de donneurs cadavériques et du grand nombre de patients sur la liste d'attente. [51]

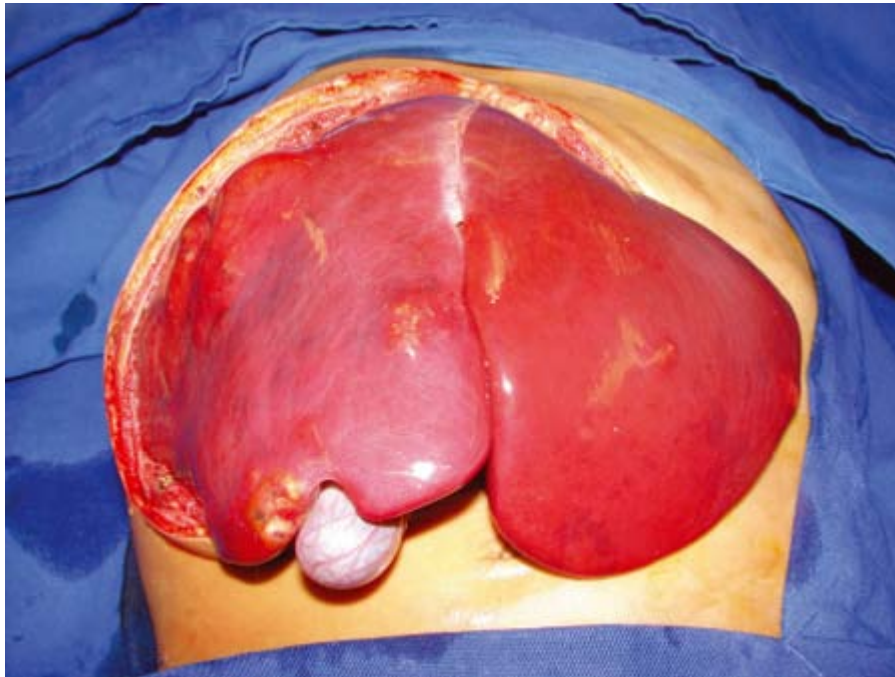


Figure n°138 : Aspect chirurgical chez un patient avec hépatoblastome multifocal (plusieurs nodules disséminés sur tout le parenchyme hépatique : PRETEXT IV). Ce patient a eu une hépatectomie totale et une transplantation de greffe hépatique de donneur vivant [51]

Notre série contenait 9 cas d'hépatoblastomes, 5 patients classés PRETEXT II, 2 patients PRETEXT III, et 2 patients PRETEXT IV. La chimiothérapie a été envisagée en première intention chez tous nos patients, sauf le cas d'un enfant qui était décédé avant de pouvoir commencer les cures de chimiothérapie, et le cas d'un enfant admis en état de choc suite à une rupture tumorale, chez qui une chirurgie première a été envisagée, suivie de cures de chimiothérapie.

Après la chimiothérapie de réduction, l'exérèse tumorale a été envisagée chez 4 patients et a consisté en une hépatectomie droite dans 1 cas, une hépatectomie gauche dans 1 cas, et une segmentectomie dans 2 cas.

2. Le carcinome hépatocellulaire :

Le pronostic du CHC dans la population pédiatrique est pauvre, avec un taux de survie de seulement 10 à 30%. L'exérèse complète de la tumeur est le seul moyen pour garantir plus de chance pour une survie à long terme. Cependant, plus de deux tiers des enfants ne sont pas opérables. Ceci est dû soit à l'aspect multifocal des lésions, à l'envahissement massif du foie, à l'invasion vasculaire majeure ou soit à la présence de métastases pulmonaires ou autres. [1]

Le CHC est relativement résistant à la chimiothérapie, mais quelques cas de réponses partielles ont été décrites. Récemment, la sorafenib (inhibiteur de multikinase) est utilisée aux Etats-Unis comme le traitement de première ligne du CHC et ce après des études effectuées chez l'adulte qui ont prouvé son efficacité dans les CHC à stade avancé. Néanmoins, aucune donnée n'existe quant à son utilisation chez l'enfant. [23]

Des études ont rapporté que la transplantation hépatique effectuée pour des tumeurs non résécables a permis d'améliorer la survie des patients. Mais la transplantation hépatique reste controversée du fait du stade avancé de la tumeur retrouvé chez la plupart des patients. [7]

Concernant le type fibrolamellaire, la base du traitement de cette variété du CHC est l'exérèse tumorale avec le curage lymphatique ou la transplantation hépatique. Dans une étude récente basée sur l'analyse de données de 575 patients, la survie globale à 5 ans après hépatectomie partielle était de 70% en comparaison au traitement non chirurgical où le taux de survie était à 0%. [15,56]

De manière générale, le carcinome fibrolamellaire est encore moins sensible à la chimiothérapie que la forme commune du CHC. Toutefois, la chimiothérapie peut être utilisée dans les tumeurs de stade avancé. Des protocoles de chimiothérapie à la cisplatine et des combinaisons de 5-fluorouracil et d'interféron α -2b se sont avérés utiles dans le traitement du CHC fibrolamellaire. [15]

A l'inverse des études initiales rapportant que le carcinome fibrolamellaire chez l'enfant a un pronostic plus favorable que le CHC en forme commune, plusieurs études récentes rapportent qu'il n'y a aucune différence quant au pronostic du carcinome fibrolamellaire en comparaison avec celui du CHC typique. Ces études mettent même en évidence qu'il n'y a pas de différence dans la réponse au traitement. Les enfants avec des tumeurs initialement opérables ont un pronostic plus favorable quelque soit le type histologique du CHC. [1, 6, 7]

En plus de l'absence d'une hépatopathie sous-jacente, les facteurs de bon pronostic du carcinome fibrolamellaire sont : l'âge précoce, l'absence d'envahissement vasculaire ou de thrombose, l'absence de métastases lymphatique et les marges d'exérèse saines. [1]

Notre série comprenait un cas de CHC fibrolamellaire à un stade avancé, une abstention thérapeutique a été adoptée avec traitement palliatif.

3. Hémangioendothéliome épithélioïde :

L'HEE est une tumeur maligne avec une évolution imprévisible, allant de la forme indolente à croissance lente, sans retentissement général à une évolution rapidement progressive et d'emblée plus sombre vers l'insuffisance hépatocellulaire.

Le pronostic de l'HEE est en général meilleur que celui des autres tumeurs hépatiques malignes et le taux de survie à long terme est élevé même en cas de métastases. [1, 50]

La prise en charge thérapeutique de l'hémangioendothéliome est adaptée en fonction de la présentation de l'atteinte hépatique, de la symptomatologie du patient et de la rapidité de l'évolution. Elle varie de la simple surveillance radiologique à l'exérèse chirurgicale des lésions ou à la transplantation hépatique. [50]

L'exérèse chirurgicale est le traitement principal de l'HEE du fait de la résistance de cette tumeur à la chimiothérapie. L'HEE a la particularité d'envahir les deux lobes hépatiques, rendant son exérèse impossible pour beaucoup de patients. La transplantation de greffe hépatique de donneur vivant est le traitement de choix même en cas de présence de localisations extra hépatiques. [1, 32, 48]

Notre série contenait un cas d'HEE, l'attitude thérapeutique était l'exérèse chirurgicale, une hépatectomie gauche a été effectuée avec des marges d'exérèse qui étaient saines.

4. Les métastases hépatiques :

Grâce au progrès des modalités du traitement en oncologie, le contrôle de la tumeur primitive peut être effectué dans la majorité des cas. Cependant, les métastases continuent d'être un fardeau thérapeutique. [97]

La prise en charge de métastases hépatiques des tumeurs solides chez l'adulte a été bien décrite dans la littérature. Les résections des lésions métastatiques des adénocarcinomes colorectaux, des adénocarcinomes rénaux, des cancers du sein ou des cancers testiculaires ont montré leurs avantages chez certains patients. Malgré cela, il y a très peu de données sur l'efficacité et la sécurité des métastatectomies hépatiques des tumeurs solides chez l'enfant. [17]

Les enfants porteurs de neuroblastome stade 4 avec des métastases hépatiques isolées peuvent bénéficier d'exérèse de ces lésions, ce qui pourrait améliorer la survie et/ou diminuer la charge du traitement, bien que cette situation soit rare. La sélection des patients est basée sur les caractéristiques histologiques de la tumeur, l'évaluation des métastases extra hépatiques et la chimiosensibilité de la tumeur. [17]

La résection des métastases hépatiques du néphroblastome a été décrite par FOSTER qui a analysé les cas de 15 enfants avec des néphroblastomes métastatiques au niveau du foie. Il en a conclu un taux de survie de 62% à 2 ans et de 44% à 5 ans après métastatectomie hépatique. [97]

La décision d'effectuer une exérèse locale de métastases hépatiques reste encore une attitude thérapeutique très sélective et se discute au cas par cas. Les conditions préalables pour une métastatectomie hépatique incluent un contrôle du site primitif, l'absence de développement extra hépatique et la réserve hépatique adéquate pour la résection.

Bien que la résection des métastases doive être précise et anatomique, elle ne doit pas écarter une résection non anatomique si les marges saines d'exérèse peuvent être obtenues. La métastatectomie hépatique est faisable avec une faible mortalité opératoire et avec une possibilité d'offrir une survie prolongée. [97]

Parmi les techniques de prise en charge de métastases hépatiques, la chimioembolisation consiste en l'envoi d'une dose élevée de chimiothérapie grâce à un cathéter placé dans l'artère tumorale. La radiofréquence est utilisée lorsque les lésions métastatiques sont peu nombreuses. A l'aide d'une électrode placée au sein du tissu tumoral, le passage du courant électrique a pour but de détruire la masse tumorale par la chaleur. [58]

Notre série contenait 11 cas de métastases hépatiques issues de neuroblastomes, de corticosurrénales, de lymphomes, de sarcome rénal. L'attitude thérapeutique s'est basée sur le traitement de la tumeur primitive.



CONCLUSION

Les tumeurs hépatiques malignes sont rares chez l'enfant.

La gamme diagnostique est différente de celle de l'adulte et varie avec l'âge au sein même de la population pédiatrique.

Les métastases hépatiques sont les tumeurs hépatiques malignes les plus fréquentes, issues du neuroblastome, du néphroblastome ou des lymphomes. D'autre part l'hépatoblastome constitue de loin la tumeur maligne primitive la plus fréquente, suivi du carcinome hépatocellulaire. Les autres tumeurs sont exceptionnelles.

L'orientation étiologique repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

Comme on a constaté dans notre travail, l'imagerie intervient à plusieurs échelles. L'échographie alors vient en première intention pour poser le diagnostic de la masse hépatique ainsi que pour mettre en évidence certains signes d'extension locorégionale. Elle est complétée au choix par la TDM ou l'IRM abdominale afin de confirmer le constat échographique et de préciser le bilan d'extension dont dépend l'attitude thérapeutique. L'imagerie sert aussi à guider les biopsies hépatiques afin d'établir un diagnostic de certitude.

Les techniques d'imagerie progressent de jour en jour et deviennent plus performantes permettant ainsi une meilleure prise en charge des patients.



RESUME

RESUME

Les tumeurs hépatiques malignes chez l'enfant représentent l'ensemble des processus expansifs malins intéressant le foie. Ces tumeurs sont rares et ne constituent que 5 à 6% des masses abdominales.

L'intérêt de notre étude était de montrer le rôle de l'imagerie dans le diagnostic des tumeurs hépatiques malignes. Nous nous sommes fixés comme objectif de dégager les critères de malignité en imagerie et d'obtenir des éléments sémiologiques permettant l'initiation d'une caractérisation tissulaire.

Notre série était rétrospective, basée sur la revue de 22 dossiers d'enfants qui ont été explorés pour tumeurs malignes du foie au service de Radiologie Pédiatrique de l'Hôpital de Mère-Enfant du CHU Mohamed VI de Marrakech, étalée sur une période de 8 ans (du 1er janvier 2008 au 31 décembre 2016).

Nous avons pu relever 11 cas de métastases hépatiques, 9 cas d'hépatoblastome, 1 cas de carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire et 1 cas d'hémangioendothéliome épithélioïde. L'âge moyen de la série était de 3.83 ans avec une légère prédominance masculine.

Nous avons constaté que l'hépatoblastome reste la tumeur hépatique maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant. De plus le neuroblastome reste la tumeur la plus fréquente à donner des métastases hépatiques.

L'imagerie médicale intervient à tous les stades de la démarche diagnostique : diagnostic initial, bilan d'extension pré-thérapeutique ainsi que dans le suivi et le bilan post-thérapeutique. L'échographie reste la méthode prépondérante du fait de sa disponibilité, de son rendement diagnostique et de son innocuité. Elle permet de soulever le caractère malin de la masse et de chercher des éléments d'orientation vers un premier diagnostic.

La TDM abdominale vient en second plan pour confirmer les données de l'échographie et préciser l'extension locorégionale de la tumeur et guider l'attitude thérapeutique dans le but d'assurer la meilleure prise en charge.

SUMMARY

Malignant hepatic tumors in children represent all malignant expansive processes involving the liver. These tumors are rare and constitute only 5 to 6% of the abdominal masses.

The aim of our study was to describe the role of imaging in the diagnosis of malignant liver tumors. We set ourselves the goal of identifying the criteria of malignancy in imaging and to obtain semiological elements allowing the initiation of a tissue characterization.

Our study was retrospective, based on the review of 22 children's files that were explored for malignant liver tumors at the Pediatric Radiology Department of the Mother-Child Hospital of Mohamed VI University Hospital Center of Marrakech. Our study covered a period of 8 years (from January 1, 2008 to December 31, 2016).

We were able to note 11 cases of hepatic metastases, 9 cases of hepatoblastoma, 1 case of fibrolamellar hepatocellular carcinoma and 1 case of epithelioid hemangioendothelioma. The average age of the study was 3.83 years with a slight male predominance.

We found that hepatoblastoma remains the most common primary malignant liver tumor in children. In addition, neuroblastoma remains the most common tumor to give liver metastases.

Medical imaging is involved at all stages of the diagnostic process: initial diagnosis, pre-therapeutic extension assessment and post-treatment assessment. Ultrasound remains the dominant method because of its availability, its diagnostic performance and its safety. It makes it possible to raise the malignant character of the mass and to seek elements of orientation towards a first diagnosis.

The Abdominal CT can confirm the findings of the ultrasound and specify the locoregional extension of the tumor and guide the therapeutic attitude in order to ensure the best care.

ملخص

تعتبر الأورام الكبدية الخبيثة لدى الأطفال أوراما نادرة جدا، وتشكل فقط 5 إلى 6% من الأورام التي تتكاثر على مستوى تجويف البطن. تهدف الدراسة التي قمنا بها الى إظهار دور التصوير في تشخيص أورام الكبد الخبيثة عند الطفل.

دراستنا عبارة عن دراسة استرجاعية على مدى 8 سنوات ل 22 حالة من حالات الأورام الكبدية الخبيثة، تم تشخيصها على مستوى مصلحة الأشعة للام و الطفل بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش.

تم تشخيص 11 حالة من النقائل الكبدية و 9 حالات من الورم الأرومي الكبدية، و حالة واحدة من سرطان الكبد الليفي، و حالة واحدة من الورم البطاني الظهاري، كان متوسط عمر الاطفال في دراستنا 3.83 سنة مع غلبة ذكورية بسيطة.

وجدنا أن الورم الأرومي الكبدية يشكل الورم الكبدية الخبيث الأولي الأكثر شيوعا لدى الأطفال. كما يشكل الورم الأرومي الكبدية العصبي الورم الأكثر شيوعا لإعطاء النقائل الكبدية.

يساهم التصوير الطبي في جميع مراحل العملية التشخيصية: التشخيص الأولي ، تقييم الإرشاد الطبي قبل العلاج ومتابعته وتقييمه بعد العلاج. يمثل التصوير بالموجات فوق الصوتية الوسيلة السائدة بسبب توافرها ، وفعاليتها و خلوها من المخاطر. إنه يجعل من الممكن توضيح الطابع الخبيث للورم و بالتالي توجيه البحث نحو تشخيص اولي

يهدف التصوير المقطعي الى تأكيد بيانات الموجات فوق الصوتية وتحديد الانتشار المرضي للورم وتوجيه الموقف العلاجية لضمان أفضل رعاية طبية.



ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION

Identité :

Nom et prénom :
Age :
Sexe :

Numéro d'entrée :

Date d'hospitalisation :

Motif d'hospitalisation :

Les antécédents :

❖ *Personnels :*

○ Médicaux :

- Grossesse suivie : OUI NON
- Echographie anténatale : OUI NON
type d'anomalie :
- Hépatopathie sous-jacente : OUI NON
type :

○ Chirurgicaux :

- Déjà opéré : OUI NON

❖ *Familiaux :*

- Consanguinité : OUI NON
- Cas similaires dans la famille :

Données cliniques :

- ❖ **Circonstances de découverte :** Fortuite Diagnostic Anténatal Signes Fonctionnels

❖ **Signes fonctionnels :**

- | | | | |
|------------------------------|--------------------------|--------------------|--------------------------|
| Distension abdominale | <input type="checkbox"/> | Masse abdominale | <input type="checkbox"/> |
| Altération de l'état général | <input type="checkbox"/> | Douleur abdominale | <input type="checkbox"/> |
| Troubles digestifs | <input type="checkbox"/> | Ictère | <input type="checkbox"/> |

❖ **Signes physiques :**

○ **Examen abdominal**

- Masse : Siège :
Consistance :
Fixité :
- Hépatomégalie : OUI NON
- Splénomégalie : OUI NON
- Ascite : OUI NON
- Adénopathies : OUI NON Siège :

○ **Examen des autres appareils :**

Biologie :

- ❖ **Anomalies à l'hémogramme :** OUI NON

préciser :

- ❖ **Bilan hépatique :** Normal Anormal

préciser :

❖ **Marqueurs tumoraux :**

- **AFP :** Normal Anormal
- **BHCG :** Normal Anormal
- **Catécholamines urinaires :**
Résultat :

Imagerie :

- ❖ **ASP:** Faite Non faite
- Normale OUI NON
 - Calcifications OUI NON
 - Opacités OUI NON
 - Refoulement des clartés digestives OUI NON
 - Autre :

❖ **Echographie:**

○ **Masse:**

- Siège : Segment:
- Taille :
- Limites : Régulières Irrégulières
- Echostructure : Homogène Hétérogène
- Echogénicité : Hypoéchogène Hyperéchogène Anéchogène
- Renforcement postérieur : OUI NON
- Calcification : OUI NON
 préciser :
- Zones nécrotiques :
- Zones hémorragiques :
- Zones kystiques :
- Epanchement péritonéal : OUI NON
- Doppler :
 Vascularisé : OUI NON

○ **Extension :**

- Envahissement local : OUI NON
 préciser :
- Refoulement des organes voisinage : OUI NON
 préciser :
- Extension aux axes vasculaires : OUI NON
 - Vaisseaux concernés :
- Adénopathies : OUI NON
 - Siège:
 - Taille :
- Métastases à distance : OUI NON
 préciser :

❖ **TDM :**

○ **Masse :**

- Siège : Segment
- Taille :
- Limites : Floues Nettes réguliers Nettes irrégulières

Vaisseaux envahis :

- Adénopathie : OUI NON

- Siège :

- Taille :

- Métastatique : OUI NON

Siège :

- ❖ **Radiographie Thoracique** : Faite Non faite
 Normale Anomalies :

- ❖ **Scintigraphie à la MIBG** : Faite Non faite
○ Résultats :

Anatomopathologie :

- ❖ **Biopsie Hépatique** : Faite Non faite
 - Echoguidée
 - Scannoguidée
 - Chirurgicale
- ❖ Résultats :

Diagnostic retenu :

Traitement :

- ❖ **Chimiothérapie** : Adjuvante Néoadjuvante Les deux Non faite
- ❖ **Radiothérapie** : Adjuvante Néoadjuvante Exclusive Non faite
- ❖ **Chirurgie** : Faite Non faite
 - Anatomopathologie de la pièce opératoire : OUI NON
 - Résultats :

Evolution :

- ❖ Régression
- ❖ Stabilisation
- ❖ Récidive



BIBLIOGRAPHIE

Références

1. **Chung EM, Lattin GE, Cube R et al.**
Pediatric Liver Masses: Radiologic–Pathologic Correlation, Part two : Malignant Tumors
RadioGraphics 2011; 31: 483–507
2. **Franchi–Abella S, Pariente S**
Tumeurs hépatiques de l'enfant : approche par l'imagerie
EMC–Radiologie 2 2005: 617–636
3. **GHANEM A**
L'Hépatoblastome chez l'enfant à propos de 16 cas,
Faculté de médecine et de pharmacie de RABAT (Année : 2012)
4. **Taque S, Buendia MA, Fabre M et al.**
Ce qu'il faut retenir de l'hépatoblastome chez l'enfant
Revue d'oncologie hématologie pédiatrique 2013; 1: 111–119
5. **Fabre M, Yilmaz F, Buendia MA**
Les tumeurs hépatiques de l'enfant : expérience à propos de 245 tumeurs et revue de la littérature
Annales de Pathologie 2004; 24: 536–555
6. **Katzenstein HM, Krailo MD, Malogolowkin MH et al.**
Fibrolamellar hepatocellular carcinoma in children and adolescents
Cancer April 15, 2003; 97(8): 2006–2012
7. **Meyers RL**
Tumors of the liver in children
Surgical Oncology 2007; 16: 195–203
8. **Salam S, Bennani A, Ouzidane L**
Imagerie des masses hépatiques en pratique pédiatrique
JFR 2009
9. **Chorfi H**
Thèse : le profil épidémiologique des tumeurs solides malignes de l'enfant (à propos de 43 cas), Faculté de médecine et de pharmacie de Fès (Année 2013)
10. **Emre S, Mc Kenna GJ**
Liver tumors in children
Pediatric Transplantation 2004; 8: 632–638

11. Purnima Devi L, Kumar R, Handique A, Kumar M

Hepatoblastoma, a rare liver tumor with review of literature
J Gastrointestinal Cancer 2014; 45: 261-264

12. Pobielski RS, Bisset GS

Pictorial essay: imaging of liver tumors in the infant and child
Pediatric Radiology 1995; 25: 495-506

13. Miller JH M.D, Greenspan BS M.D

Integrated imaging of hepatic tumors in childhood 1985 January; 154(1): 83-90

14. Stocker JT M.D

Hepatic tumors in children
Liver tumors 2001 February; 5(1): 259-281

15. Ganeshan D, Szklaruk J, Kundra V et al.

Imaging features of fibrolamellar hepatocellular carcinoma
AJR 2014 March; 202: 554-552

16. Dong Y, Wang WP, Cantisani V et al.

Contrast-enhanced ultrasound of histologically proven hepatic epithelioid hemangioendothelioma
World Journal of Gastroenterology 2016 May 21; 22(19): 4741-4749

17. Fernandez-Pineda I, Sandoval JA, Davidoff AM

Hepatic metastatic disease in pediatric and adolescent solid tumors
World Journal of Hepatology 2015 July 18; 7(14): 1807-1817

18. Verman MM, M.D, Libbey NP, M.D, Foster JH, M.D

Hepatocellular carcinoma- Polygonal cell type with fibrous stroma- An atypical variant with a favorable prognosis
Cancer 1980 September 15; 46(6): 1448-1455

19. Hegde SV, Dillman JR, Lopez MJ, Strouse PJ

Imaging of multifocal liver lesions in children and adolescents
Cancer Imaging 2012; 12(3): 516-529

20. Lenoir M, Blondiaux E, Sileo C et al.

Particularités de l'échographie abdominale pédiatrique

- 21. Marouane M, Ben Halima N, Kamoun F, Ben Salah M, Ben Ameer S, Mahfoudh A**
Pédiatrie générale et sociale, Syndrome de Pepper (à propos de trois observations)
Publication de CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie
- 22. Helmberger TK, Ros PR, Mergo PJ, Tomczak R, Reiser MF**
Pediatric liver neoplasms: a radiologic-pathologic correlation
European Radiology 1999; 9: 1339-1347
- 23. Litten JB, Tomlinson GE**
Liver tumors in children
The Oncologist Express 2008 July 21; 13: 812-820
- 24. Irtan S M.D**
Masses abdominales aux urgences
Chirurgie Pédiatrique Viscérale et Néonatale – Hôpital Trousseau, Paris
- 25. Aubé C, Oberti F**
Conduite à tenir devant une masse focale hépatique
EMC 33; 519 A-10: 1-8
- 26. MP. Vullierme**
Tumeurs hépatiques malignes primitives
Radiodiagnostic IV, Appareil digestif ; 33-520-A-20
- 27. Plantaz D**
Neuroblastome ou sympathoblastome
Corpus Médical – Faculté de Médecine de Grenoble: 1-11
- 28. Broué P**
Hépatomégalie de l'enfant
Hépatologie Pédiatrique et maladies métaboliques – CHU Toulouse: 1-44
- 29. Corticosurréalome malin**
CHU de Bordeaux (fiche) ; Septembre 2012 ; Collège d'endocrinologie
- 30. Sqalli Houssaini A, Dafiri R**
Imagerie des tumeurs surrénaliennes de l'enfant
Service de Radiologie Pédiatrique ; CHU Ibn Sina (Rabat-Maroc)
- 31. ZOURK J**
Thèse : Apport de l'imagerie dans les tumeurs abdominales malignes de l'enfant,
Faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech (année 2015)

32. BIVOL S, Lewin M

Hepatic epithelioid haemangioendothelioma (HEHE)
EURO RAD (Radiological Case Database) Case 12199 2014, November 26: 1-8

33. Syndrome de Peppers neuroblastome métastatique au foie.

Aspect échographique et TDM, cas clinique D Cadiot – RADEOS radiologie et imagerie médicale, cas cliniques et e-learning

34. Mitchell CL, Vasanawaka SS

An approach to pediatric Liver MRI
AJR 2011 May; 196: 519-576

35. D'Anton A, Vassal G, Hartmann et al.

Les tumeurs du foie
Institut Gustave-Roussy (Fiche) Villejuif Décembre 2003

36. Foie-Voies biliaires

Les fondamentaux de la pathologie digestive
CDU-HGE ; Editions Elsevier-Masson Octobre 2014 : 1-39

37. Grider MH M.D, Hoggard E M.D, Manivel JC M.D

Cases from the AFIP: Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver
RadioGraphics 2009; 29; 1665-1668

38. Buetow PC, Buck JL, Ros PR M.D, Goodman Z M.D

From the archives of the AFIP: Malignant vascular tumors of the liver: radiologic-pathologic correlation
RadioGraphics 1994 January; 14(1): 153-166

39. Chan KL, Fan ST, Tam PKH et al.

Paediatric hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma: retrospective study
HKMJ 2002 February; 8(1): 13-17

40. Lau C

Management of hepatoblastoma (fiche)
SUNY Downstate Medical Center

41. Mr Bouromane, Nadir A, Aballa N et al.

Imaging of malignant hepatic lesions in children: self-instructional kit (fiche)
Radiology Department, Paediatric surgery Department, Paediatric oncology Department
Hospital University Mohammed VI of Marrakesh

42. BOUSSEN.H,ESSAFER.S.

L'hépatoblastome en Tunisie.

Etude rétrospective de 13 cas traités à l'institut Salah Azaiz.

Annales de pédiatrie 1999; 46(10): 653-660

43. Chung EM, Cube R, Lewid RB, Conran RM

From the archives of the AFIP: Pediatric Liver Masses: Radiologic-Pathologic correlation Part one: Benign tumors

Radiographics AFIP 2010 May-June; 30(3): 801-826

44. Oddone M

IRM hépatique

Hôpital G.Gaslini - Gênes (Italie) Juin 2002

45. M.BETH MCCARVILLE DEREKJ.ROEBUCK

Diagnosis and Staging of Hepatoblastoma ImagingAspects

2012 Wiley Periodicals Published online

in Wiley Online Library REVIEW Pediatric Blood Cancer

46. Libé R

Adrenocortical carcinoma (ACC): diagnosis, prognosis, and treatment

Frontiers in Cell and Developmental Biology 2015, July 3(3); 45: 1-8

47. Huynh-Charlier I, Charlier P, Bertin C et al.

Aspect en imagerie de l'hémangioendothéliome épithélioïde hépatique

Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris 2 et Hôpital Raymond Poincaré, Garches

48. Lyburn ID, Torreggiani WC, Harris AC et al.

Hepatic Epithelioid Hemangioendothelioma : Sonographic, CT, and MR Imaging appearances

AJR 2003 May; 180: 1359-1364

49. Woodall CE, Scoggins CR, Lewis AM, McMasters KM, Martin RC.

Hepatic malignant epithelioid hemangioendothelioma a case report and review of the literature.

Am Surg. 2008 Jan; 74(1): 64-8

50. Demuynck F, Morvan J, Brochart C et al.

L'hémangioendothéliome épithélioïde du foie : une tumeur hépatique rare

J Radiol 2009; 90: 845-848

51. Aoun Tannuri AC, Cristofani LM, Plaza Teixeira RA et al.

New concepts and outcomes for children with hepatoblastoma based on the experience of a tertiary center over the last 21 years
Clinics 2015; 70(6): 387-392

52. Ultrasound of life

Interactive fetal ultrasound and MRI teaching DVD www.fetalultrasound.com

53. Roebuck DJ, Aronson D, Clapuyt P et al.

2005 PRETEXT: a revised staging system for primary malignant liver tumours of childhood developed by the SIOPEL group
Pediatric Radiology 2007; 37: 123-132

54. Cicalese L M.D

Hepatocellular carcinoma workup
Medscape 2017 September 29: 1-17

55. Portalez D

Echographie de contraste des tumeurs hépatiques
EMC Radiologie 1 2004: 196-215

56. Da Ines D, Lannareix V, Peticolin V et al.

Carcinome hépatocellulaire fibrolamellaire chez un patient suivi pour hépatite chronique virale B
Gastroentérologie Clinique et Biologique 2009; 33: 382-386

57. Ishak KG M.D PhD, Glunz PR M.D

Hepatoblastoma and hepatocarcinoma in infancy and childhood (report of 47 cases)
Cancer 1967 March; 20: 396-422

58. Gustave Roussy – Cancer Campus

Le Corticosurréalome

59. Shriki JE, Seyal AR, Dighe MK, Yeh MM et al.

CT of Atypical and uncommon presentations of hepatocellular carcinoma
AJR 2015 October; 205: 411-423

60. Craig JR M.D PhD, Peters RL M.D, Edmondson HA M.D et al.

Fibrolamellar carcinoma of the liver: a tumor of adolescents and young adults with distinctive – Clinico-pathologic features
Cancer 1980 July 15; 2(46): 372-379

- 61. OncologiK ; réseaux régionaux de cancérologie de Lorraine, d'Alsace et de Franche-Comté**
Carcinome hépatocellulaire (CHC)
1-9
- 62. Douira-Khoms W, Hedhli M, Louati H et al.**
Imagerie des masses hépatiques de l'enfant
Service de radiologie et de chirurgie pédiatrique, Hôpital d'Enfants de Tunis
- 63. Kim T M.D, Federle MP M.D, Baron RL M.D et al.**
Discrimination of small hepatic hemangiomas from hypervascular malignant tumors smaller than 3 cm with three-phase helical CT
Radiology 2001 June; 219(3): 699-706
- 64. Hussain SM, M.D PhD, Zondervan PE, M.D, Ifzemans JNM, M.D et al.**
Benign versus malignant hepatic nodules: MR imaging findings with pathologic correlation
RadioGraphics 2002 September-October; 22(5): 1023-1036
- 65. H. Isaacs Jr**
Fetal and neonatal hepatic tumors
Journal of Pediatric Surgery 2007; 42: 1797-1803
- 66. Stocker JT, USAF M.C, Ishak KG, M.D PhD**
Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver - Report of 31 cases
Cancer 1978 July; 1(42); 336-345
- 67. SIOPEL - Strategy Group**
Guidelines for treating HR HB
Childhood liver tumours 2010 January 11
- 68. Buetow PC, M.D, Buck JL, M.D, Pantograg-Brown, M.D et al.**
Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver: pathologic basis of imaging findings in 28 cases
Radiology 1997 June; 203(3): 779-783
- 69. Psatha EA, Semelka RC, Fordham L et al.**
Undifferentiated (embryonal) sarcoma of the liver (USL): MRI findings including dynamic gadolinium enhancement
Magnetic Resonance Imaging 2004; 22: 897-900
- 70. Martinez Rios Arellano C, M.D, Kritsaneepaiboon S M.D, Lee EY, M.D, MPH**
CT Imaging of uncommon pediatric abdominal tumors
Children's hospital Boston - Harvard Medical School

- 71. Awan S, Davenport M, Portmann B, Howard ER**
Angiosarcoma of the liver in children
Journal of Pediatric Surgery 1996 December; 31(12): 1729-1732
- 72. Martinez Rios Arellano C, , Kritsaneepaiboon S, Lee EY**
CT Imaging findings of malignant neoplasms arising in the epigastric region in children
Clinical Imaging 2011; 35: 10-20
- 73. Koyama T, M.D, Fletcher JG, M.D, Johnson CD, M.D et al.**
Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging
Radiology 2002 March; 222(3): 667-673
- 74. Donnelly LF, M.D, Bisset III GS, M.D, Frush DP, M.D**
Case 2: Embryonal Rhabdomyosarcoma of the biliary tree
Radiology 1998 September; 208(3): 621-623
- 75. Roebuck DJ, Yang WT, LAM W W.M, Stanley P**
Hepatobiliary rhabdomyosarcoma in children: diagnostic radiology
Pediatric Radiology 1998; 28: 101-108
- 76. Pariente D**
Echographie abdominale de l'enfant : foie et voies biliaires
Journal Radiologique 2001; 82: 741-751
- 77. Rivard DC, Lova LH**
Radiological reasoning: multiple hepatic masses in an infant
AJR 2008 June; 190: 46-52
- 78. Cazejust J, Hechelhammer L, Abdelrehim M et al.**
Chimio embolization (CHE) des métastases hépatiques de corticosurrénales
Institut Gustave Roussy, Villejuif, France
- 79. Salem R, Gaha M, Hellali MA et al.**
Caractéristiques sémiologiques des néphroblastomes en imagerie en coupe : rapport d'une série de 101 cas
Service de Radiologie et service de Chirurgie Pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba, Monastir
- 80. Carlier P, Melchior M**
Cas clinique : hépatomégalie chez un enfant de 3 mois
- 81. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES et al.**

From the archives of the AFIP: Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma and ganglioneuroma: radiologic-pathologic correlation

RadioGraphics 2002 July-August; 22(4): 911-934

82. Jamaledine Z, El Haddad S, Hammoun N et al.

Apport de l'imagerie en coupe dans l'exploration du neuroblastome

Service de Radio-Pédiatrie, Rabat, Maroc

83. Almotairi M, Oudjhane K, Chavhan GB

Pediatric multifocal liver lesions evaluated by MRI

Indian Journal of Radiology and Imaging 2015 August; 25(3): 296-302

84. Zerhouni M, Moubachir N, Bouziane M, Ouzidane L

Apport de l'imagerie dans le diagnostic du neuroblastome chez l'enfant

CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

85. Nakano R, Satoh D, Nakajima H et al.

Repeated resections for liver metastasis from primary adrenocortical carcinoma: a case report

International Journal of Surgery Case Reports 2015; 9: 119-122

86. Gaujoux S, Weinandt M, Bonnet S et al.

Traitement chirurgical du carcinome corticosurrénalien

Journal de Chirurgie Viscérale 2017: 1-10

87. Fikri M, Dafiri R

Le lymphome primitif du foie : à propos d'un cas pédiatrique

Journal Radiologique 2006; 87: 311-313

88. Ramos G, Murao M, Benigna M et al.

Primary hepatic non-Hodgkin's lymphoma in children: a case report and review of literature

Medical and Pediatric Oncology 1997; 28: 370-372

89. El Fattach H, Lamrani YA, Boubbou M et al.

Lymphomes : toutes localisations comprises

Journées Françaises de Radiologie - Diagnostique et Interventionnelle, 18-22 octobre 2013, Paris

90. Soyer P, Van Beers B, Teillet-Thiébaud F et al.

Hodgkin's and non-Hodgkin's hepatic lymphoma: sonographic findings

Abdominal Imaging 1993; 18: 339-343

- 91. Gazelle GS, Lee MJ, Hahn PF, Golberg MA et al.**
US, CT and MRI of primary and secondary liver lymphoma
Journal of Computer Assisted Tomography 1994 May-June; 18(3): 412-415
- 92. Cazals-Hatem D**
Lymphomes hépatiques
Hépatogastro 2007 Juillet-Août; 14(4): 287-294
- 93. Peterson MS, Baron RL, Rankin SC**
Hepatic angiosarcoma: findings on multiphasic contrast-enhanced helical CT do not mimic hepatic hemangioma
AJR 2000 July; 175: 165-170
- 94. Jacobson DR, M.D**
Hepatocellular carcinoma imaging
Medscape 2016 April 8: 1-8
- 95. Adams D, M.D, Frants CN, M.D, Hayes-Jordan AA, M.D et al.**
Childhood liver cancer treatment
NCBI Bookshelf 2017 September 26: 1-53
- 96. Aubé C**
Echo anatomie du foie
DU Echographie-Module digestif-Paris, 4 mars 2013
- 97. Su WT, M.D, Rutigliano DN, Gholizadeh M, M.D et al.**
Hepatic Metastasectomy in children
Cancer 2007 May 15; 109(10): 2089-2092
- 98. May LT, M.D, Wang M, M.D, Albano E, M.D et al.**
Undifferentiated sarcoma of the liver: a single institution experience using a uniform treatment approach
J Pediatr Hematol Oncol 2012 April; 34(3): 114-116
- 99. Pediatric Treatment Editorial Board. PDQ Childhood Liver Cancer Treatment. Bethesda.**
National Cancer Institute. Published online: September 26, 2017, Available at:
www.cancer.gov/types/liver/hp/child-liver-treatment-pdq. [PMID: 26389232]
- 100. Sana Ounejma**
Thèse : Imagerie des tumeurs malignes primitives du foie chez l'enfant, Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat (Année 2006)

أقسم بالله العظيم
أن أراقب الله في مهنتي
وأن اصون حياة الإنسان في كافة أطوارها، في كل الظروف
والأحوال ،
بإذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض والألم
والقلق.
وأن أحفظ للناس كرامتهم ، وأستر عورتهم ، وأكتم
سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله
بإذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد ، للصالح والطالح
، والصديق والعدو.
وأن أثابر على طلب العلم ، أسخره لنفع الإنسان ، لا
لأذاه

وأن أوقّر من علّمني ، وأعلم من يصغّرني
، وأكون أخاً لكل زميلٍ في المهنة الطبية ،
متعاونين على البر والتقوى
وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانياتي،
نقية مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين
والله على ما أقول شهيد

مساهمة التصوير في تشخيص الأورام الكبدية الخبيثة عند الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 15 ماي 2018

من طرف

السيد أنس لمزالي

المزداد في 22 ماي 1988 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراة في الطب

الكلمات الأساسية :

أورام كبدية خبيثة - الطفل - الورم الأرومي الكبدية - سرطان الخلايا الكبدية - النقائل الكبدية -
الكشف بالصدى الصوتي - التصوير المقطعي

اللجنة

الرئيس

م. صبيحي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

هـ. جلال

السيد

أستاذ مبرز في الطب الإشعاعي

ج. الهودزي

السيدة

أستاذة في طب الأطفال

القضاة

ن. شريف ادريسي كُنوني

السيدة

أستاذة الطب الإشعاعي