

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2004

N°9

THESE

Pour le

Diplôme d'état de docteur en médecine

Qualification en Médecine Générale

Par

BARBARA DAVID

Née le 18 avril 1971 à NANTES

*

Présentée et soutenue publiquement le 28 avril 2004

*

**HEMANGIOMES GEANTS DU FOIE CHEZ L'ADULTE :
A PROPOS DE TROIS CAS EN NOUVELLE-CALEDONIE**

*

Président : Monsieur le professeur *Gilles POTEL*

Directeur de thèse : Monsieur le docteur *Tristan DERYCKE*

DAVID BARBARA

*

HEMANGIOMES GEANTS DU FOIE CHEZ L'ADULTE : A propos de trois cas en nouvelle-calédonie

RESUME :

Les angiomes hépatiques sont les tumeurs bénignes du foie les plus fréquentes. Les petits angiomes hépatiques sont généralement asymptomatiques alors que les angiomes géants, supérieurs à 4 centimètres, peuvent atteindre des proportions importantes et se présenter comme une masse abdominale ou être la cause de symptômes cliniques par compression d'organes adjacents mais le plus souvent, ils évoluent sans provoquer de gêne fonctionnelle.

L'auteur rapporte trois cas d'hémangiomes géants du foie, tout en analysant les données de la littérature, il évoque les difficultés du choix thérapeutique dans cette pathologie tumorale hépatique bénigne dont les rares complications sont dominées par le risque de rupture conduisant parfois à préférer une attitude chirurgicale maximaliste à une embolisation artérielle palliative.

mots-clés :

- **ANGIOME GEANT**
- **FOIE**
- **TUMEUR BENIGNE**

COMPOSITION DU JURY

PRESIDENT

Monsieur le professeur Gilles POTEL

membres

Monsieur le professeur P.A. LEHUR

Monsieur le professeur PH. LECONTE

Monsieur le docteur A. CAMPILLO

Monsieur le docteur H.J DAVID

INTRODUCTION 5

PRÉSENTATION DE LA NOUVELLE-CALÉDONIE 7

<u>I - LA NOUVELLE-CALÉDONIE</u>	8
<u>A- Géographie</u>	8
<u>B- Histoire</u>	10
<u>II - ORGANISATION SANITAIRE ET SANTÉ EN NOUVELLE-CALÉDONIE</u>	11
<u>A- Le secteur public</u>	11
<u>B- Le secteur privé</u>	11
<u>C- Les circonscriptions médico-sociales (CMS)</u>	12
<u>D- La médecine traditionnelle Canaque</u>	12

GÉNÉRALITÉS 13

<u>I - APPROCHE HISTORIQUE</u>	14
<u>II - ANATOMIE PATHOLOGIQUE</u>	15
<u>A- Macroscopiquement (36)</u>	15
<u>B- Microscopiquement</u>	15

DOSSIERS CLINIQUES 17

<u>I - CAS CLINIQUE N°1</u>	18
<u>A- antécédents</u>	18
<u>B- Histoire de la maladie</u>	18
<u>C- Examen clinique</u>	19
<u>D- Résultats biologiques</u>	19
<u>1) Numération formule sanguine :</u>	19
<u>2) Ionogramme sanguin :</u>	19
<u>3) Bilan hépatique et pancréatique :</u>	20
<u>4) Marqueurs tumoraux :</u>	20
<u>E- Examens complémentaires</u>	20
<u>1) Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) : mai 1999</u>	20
<u>2) Echographie abdominale : mai 1999</u>	21
<u>3) Scanner abdominal avec injection : juin 1999</u>	21

4) IRM : octobre 1999	21
F- Evolution et surveillance	22
G- suivi ultérieur	23
<u>II - CAS CLINIQUE N°2</u>	24
A- Antécédents	24
B- Histoire de la maladie	24
C- Examen clinique	24
D- Résultats biologiques	25
1) Numération formule sanguine :	25
2) Ionogramme sanguin :	25
3) Bilan hépatique et pancréatique :	26
4) Marqueurs tumoraux :	26
E- Examens complémentaires	26
1) Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP): août 1999	26
2) Echographie abdominale : août 1999	27
3) Scanner abdominal avec injection : août 1999	27
F- Evolution et surveillance	27
G- Suivi ultérieur	28
<u>III - CAS CLINIQUE N°3</u>	29
A- Antécédents	29
B- Histoire de la maladie	29
C- Examen clinique	30
D- Résultats biologiques	30
1) Numération formule sanguine :	30
2) Ionogramme sanguin :	30
3) Bilan hépatique et pancréatique :	31
E- Examens complémentaires	31
1) Echographie abdominale :	31
2) Scanner abdominal avec injection :	31
F- Evolution et surveillance	32

LES ANGIOMES GÉANTS HÉPATIQUES

<u>I - EPIDÉMIOLOGIE</u>	34
<u>II - DIAGNOSTIC CLINIQUE ET BIOLOGIQUE</u>	35
A- Mode de découverte	35
B- Examen clinique	35
C- Taille	36
D- Topographie	36
E- Résultats biologiques	37
<u>III - EXAMENS D'IMAGERIE</u>	39
A- Abdomen sans préparation	39

<u>B- Echographie</u>	40
<u>C- Tomodensitométrie</u>	41
<u>D- Imagerie par résonance magnétique</u>	42
<u>E- Scintigraphie</u>	43
<u>F- Artériographie/ angiographie</u>	43
<u>G- Biopsie par aspiration à l'aiguille fine</u>	44
<u>H- Laparotomie ou laparoscopie exploratrice</u>	45
<u>IV - DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS</u>	47
<u>A- A l'échographie (75) :</u>	47
<u>B- A la tomodensitométrie (75) :</u>	48
<u>C- A l'IRM (75):</u>	49
<u>D- A l'atériographie (75) :</u>	49
<u>V - EVOLUTION SPONTANÉE</u>	52
<u>A- Stabilité de la lésion</u>	52
<u>B- Augmentation de taille ou régression spontanée</u>	52
<u>C- Disparition, apparition ou augmentation des symptômes</u>	53
<u>D- Complications</u>	55
<u>E- Transformation ou composante maligne</u>	56
<u>VI - TRAITEMENTS</u>	56
<u>A- Chirurgie</u>	56
<u>B- Embolisation</u>	59
<u>C- Radiothérapie</u>	60
<u>D- Ligature</u>	62
<u>E- Injection sclérosante</u>	62
<u>F- Corticothérapie</u>	62

DISCUSSION..... **64**

<u>I - AGE, SEXE, ORIGINE ETHNIQUE ET ANTÉCÉDENTS</u>	65
<u>II - DIAGNOSTIC</u>	66
<u>A- Signes cliniques</u>	66
<u>B- Résultats biologiques</u>	68
<u>C- Examens complémentaires d'imagerie</u>	69
<u>III - DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS</u>	75
<u>IV - EVOLUTION SPONTANÉE</u>	77
<u>V - TRAITEMENT</u>	79
<u>A- chirurgie</u>	79
<u>B- Embolisation</u>	82

CONCLUSION..... **84**

BIBLIOGRAPHIE 87

Introduction

Les hémangiomes caverneux sont les tumeurs bénignes du foie les plus communes dont la prévalence est estimée à 5-7 % de la population générale.

La découverte accidentelle d'angiomes hépatiques a considérablement augmenté chez des patients subissant des méthodes d'imagerie modernes.

Bien que la plupart soient asymptomatiques, ils peuvent être responsables de douleur ou de tension abdominale. Plus rarement, ils peuvent se rompre ou être associés à des troubles de la coagulation.

Les stratégies de prise en charge des hémangiomes vont de la simple observation à une variété d'interventions radiologique et chirurgicale.

Alors qu'il y a un agrément général pour la surveillance des petits hémangiomes, l'histoire naturelle imprévisible et le risque de complication des hémangiomes géants (angiomes de plus de 4 centimètres) rend le choix du traitement difficile à schématiser.

Après une brève présentation de la Nouvelle-Calédonie et de ses structures sanitaires, nous rapportons ici, à propos de trois observations d'hémangiomes géants hépatiques, les différents aspects cliniques et paracliniques de cette tumeur.

La conduite thérapeutique, différente pour chaque patient, illustre bien la diversité des choix et des indications.

L'intérêt de ce travail est de faire une revue de la littérature sur les moyens diagnostiques et thérapeutiques concernant l'hémangiomes géant du foie.

Présentation de la Nouvelle-Calédonie

I - LA NOUVELLE-CALEDONIE

A- Géographie

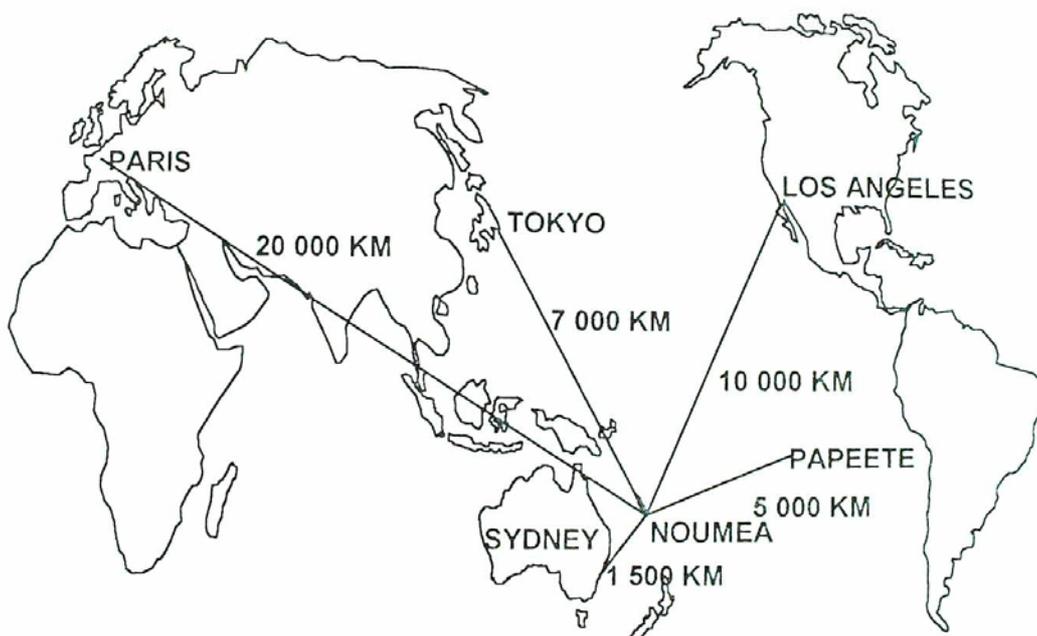
La Nouvelle-Calédonie est la troisième île du Pacifique par sa superficie (19100 km²), après la Papouasie-Nouvelle-Guinée et la Nouvelle-Zélande.

Elle fait partie de la Mélanésie, qui, avec la Polynésie et la Micronésie, forment l'Océanie.

Le territoire se situe à 20000 km de la métropole, soit neuf heures de décalage horaire et 24 heures d'avion.

Il est situé juste au-dessus du tropique du Capricorne, entre 19° et 23° de latitude sud.

La Nouvelle-Calédonie dans le monde



Nouvelle-Calédonie



La « grande terre » est traversée dans toute sa longueur par une chaîne montagneuse centrale.

Les îles Loyautés sont constituées de 4 atolls : Ile de Lifou, Maré, Ouvéa et Tiga. Ce sont des formations coralliennes surélevées au-dessus de la mer.

L'île des Pins est une petite île, au sud, qui doit son nom aux nombreux araucarias (ou pins colonnaires) qui la peuplent.

Deux autres îles sont situées dans le prolongement de la grande terre : l'île Ouen, au Sud, et l'archipel des Belep, au Nord.

La Nouvelle-Calédonie est entourée d'une barrière de corail de 1600 km, c'est le plus grand lagon du monde avec 24000 km² de superficie.

L'île bénéficie d'un climat de type tropical océanique, chaud mais tempéré.

B- Histoire

La Nouvelle-Calédonie fut découverte par Cook le 5 septembre 1774. Il baptisa ce pays « New Caledonia » en souvenir de son Ecosse natale.

Elle fut ensuite vraisemblablement reconnue par le navigateur français La Pérouse en 1788, puis fut explorée en 1792 par d'Entrecasteaux .

Rattachée, à l'origine, aux « Etablissements Français de l'Océanie », la Nouvelle-Calédonie fut érigée en colonie distincte en 1860.

En 1864 arriva le premier convoi de forçats.

En 1898, l'abolition du bague décidée par le gouverneur Feuillet relança la colonisation et l'activité économique.

Entre 1895 et 1900, débarqueront des immigrants européens qui seront rejoints par des Indiens, Indochinois, Indonésiens et Néo-Hébridais pour former la main d'œuvre.

Puis la guerre du Pacifique atteignit la Calédonie en 1942, qui servit de base militaire américaine.

En 1946 la Nouvelle-Calédonie opta pour le statut de Territoire d'Outre Mer.

Dans les années 70 c'est la ruée vers le nickel.

Autour des deux crises majeures de 1984 et 1988, suscitées par l'expression radicale de la revendication d'indépendance d'une partie des mélanésiens, s'est développée une « valse » des statuts couvrant toute la gamme des possibles entre l'autonomie élargie et l'administration directe de l'Etat, jusqu'aux accords de Matignon, déterminant un nouveau statut qui est entré en vigueur au mois de Juillet 1989.

La Nouvelle-Calédonie est divisée en trois provinces (Nord, Sud et Iles Loyauté) qui s'administrent librement par des assemblées élues au suffrage universel.

Le Congrès est l'union des trois assemblées. Il définit les réglementations locales et les lois du pays. L'exécutif est le gouvernement de la Nouvelle-Calédonie. Le haut commissaire de la République en est le représentant de l'Etat, dont il assume les compétences notamment en matière de justice d'immigration, de défense et de police.

A partir de 2014, les électeurs résidant depuis au moins 20 ans sur le territoire seront consultés sur l'accession de la Nouvelle-Calédonie à l'indépendance.

La Nouvelle-Calédonie est aujourd'hui représentée à Paris par deux députés (Jacques Lafleur, Pierre Frogier), un sénateur (Simon Loueckhote) et un conseiller économique et social (Marie-Claude Tjibaou) (10, 19, 22, 89).

II - ORGANISATION SANITAIRE ET SANTE **EN NOUVELLE-CALEDONIE**

A- Le secteur public

Le centre hospitalier territorial a une capacité d'accueil de 543 lits.

Les principales spécialités médico-chirurgicales sont représentées. L'hôpital Gaston Bourret est doté d'un scanner depuis 1989, un scanner spiralé depuis 2001, mais pas d'imagerie par résonance magnétique.

Lorsque le diagnostic ou les traitements d'une affection ne sont pas réalisables dans les formations hospitalières, soit par manque d'infrastructures matérielles, soit par absence de praticiens spécialisés, les patients sont évacués sanitaires vers Sydney ou vers la métropole (EVASAN).

B- Le secteur privé

Trois cliniques privées existent à Nouméa, offrant 167 lits..

C- Les circonscriptions médico-sociales (CMS)

Elles sont gérées par les directions provinciales des affaires sanitaires et sociales (DPASS). Elles sont au nombre de 26 sur l'ensemble du territoire .

D- La médecine traditionnelle Canaque

Elle tient une place très importante dans la communauté mélanésienne. Très souvent, le mélanésien ont d'abord recours aux médecines traditionnelles à base de plantes ou d'exorcisme. En effet, ils considèrent la maladie comme le résultat de fautes commises envers les esprits ou la communauté. Ils font appel à un guérisseur ou sorcier qui peut les libérer. Ils consultent le médecin du dispensaire en cas d'échec de leur médecine traditionnelle.

Généralités

I - APPROCHE HISTORIQUE

Frerichs en 1861 dit que Dupuytren et Cruveilhier ont été les premiers à décrire les angiomes hépatiques mais que c'est Rokitansky et Virchow qui les ont attentivement étudiés. D'après lui, les hémangiomes sont généralement asymptomatiques et d'importance négligeable (28).

White écrit que l'angiome caverneux du foie est courant et qu'il ne produit aucun symptôme durant la vie.

En 1863, Virchow décrit un angiome hépatique de plus de 4 cm de diamètre et constate que le foie n'est pas augmenté de volume (85).

Une revue de 32 cas d'angiomes caverneux a été décrite en 1900 par Schmieden définissant ainsi les caractéristiques macroscopiques et microscopiques de l'hémangiome. Il conclut que cette lésion est le résultat de changements rétrogressifs et n'est pas un vrai néoplasme (68).

Peck en 1921, Eckles en 1927 et Schumacker en 1942 font une revue de la littérature (61, 24, 71).

En 1956, Henson publie 35 cas découverts dans le département de chirurgie à la Mayo Clinic entre 1907 et 1954, 24 de ces 35 patients n'étaient pas opérés pour explorer une symptomatologie tumorale mais pour d'autres raisons, leur angiome a donc été découvert de façon fortuite (35).

Geschickter et Keasbey disent que les hémangiomes sont plus souvent situés au niveau du foie qu'au niveau de n'importe quel autre organe et sont les tumeurs bénignes du foie les plus communes (31, 2).

Et tous s'accordent à dire que l'hémangiome géant est rare (33).

II - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A- Macroscopiquement (36)

On distingue l'hémangiome solitaire pédiculé, l'hémangiome solitaire massif et les hémangiomes multiples.

La tumeur se présente sous la forme d'un nodule saillant à la surface du foie, sous la capsule de Glisson ou plus rarement, incluse profondément dans le parenchyme, de couleur lie de vin, alternant parfois avec des zones de sclérose blanchâtre. Sa forme est régulière, ses contours sont nets et sa surface est ombiliquée ou surélevée. Elle est fluctuante à la pression.

Dans 85% des cas leur taille est inférieure à 3 centimètres.

A la coupe, la tumeur s'affaisse en laissant sourdre du sang et présente un aspect spongieux. On trouve des cavernes contenant du sang, des caillots, des foyers de nécrose, parfois des zones calcifiées (phlébolithes). Les cavernes sont séparées par des cloisons fibreuses d'épaisseurs variées, pouvant être également calcifiées.

B- Microscopiquement,

On distingue deux variétés :

- *L'hémangiome caverneux*, le plus fréquent, 93% des cas chez l'adulte, qui est formé de vastes espaces labyrinthiques, bordés par un endothélium continu formé d'une seule couche cellulaire, séparés les uns des autres par un septum assez épais pouvant comporter des cellules hépatiques.

- *L'hémangiome capillaire*, beaucoup plus rare, dont les lumières vasculaires sont de faibles dimensions et ont une paroi épaisse avec un endothélium composé de plusieurs couches cellulaires. On peut trouver des thrombi intravasculaires et parfois des calcifications (1, 46, 58).

Les deux types histologiques peuvent s'intriquer, pour certains l'hémangiome caverneux représenterait un stade évolutif de l'hémangiome capillaire.

Des remaniements à type de thrombose vasculaire, épaissements des parois vasculaires, sclérose et calcifications peuvent s'observer (17).

Les hémangiomes sont exclusivement alimentés par l'artère hépatique (75).

Dossiers cliniques

I - CAS CLINIQUE N°1

Madame K., âgée de 46 ans, d'origine Indonésienne, a été hospitalisée en juin 1999 dans le service d'Hépatogastroentérologie de l'hôpital de Nouméa pour exploration d'une masse abdominale .

A- antécédents

- Multiparité (4 enfants dont deux accouchements par césarienne)
- Appendicectomie
- Exérèse de deux fibromyomes utérins
- Ligature des trompes
- Pas de tabagisme
- consommation d'alcool < 10g / jour
- Pas de contraception orale

B- Histoire de la maladie

- Mai 1999, consultation pour sensation de ballonnement dans un contexte d'asthénie et d'altération de l'état général l'année précédente (perte de 13kg en moins de un an).
- Echographie abdominale en externe qui montrait un volumineux syndrome de masse intra-abdominal médio-latéral droit.
- Juin 1999, hospitalisation pour prise en charge de cette masse abdominale.
- A noter un syndrome dépressif réactionnel.

C- Examen clinique

- Etat général : index de Karnofsky = 80%
- A l'examen clinique : hépatomégalie douloureuse isolée de 17-18 centimètres.
- Pas de fièvre
- Tension artérielle : 120/60. Pouls : 70 pulsations par minute

D- Résultats biologiques

1) Numération formule sanguine :

- Leucocytes (GB) : 5500 éléments/mm³ (Normale (N) inférieure à 10000)
- Polynucléaires neutrophiles : 2300 éléments/mm³ (N comprise entre 2000 et 7500)
- Lymphocytes : 2400 éléments/mm³ (N comprise entre 1000 et 4000)
- Hémoglobine (Hb) : 12,9 g/dl (N comprise entre 11,5 et 16,5)
- VGM : 84 microns³ (N comprise entre 80 et 100)
- Plaquettes : 334000 éléments/mm³ (N comprise entre 150 et 500)

2) Ionogramme sanguin :

- Glycémie : 0,90 g/L (N comprise entre 0,65 et 1,08)
- Urée : 4,08 mmol/L (N comprise entre 2,14 et 7,14)
- Créatinine : 69 umol/L (N comprise entre 44 et 106)
- Fibrinogène : 2,95 g/L (N comprise entre 1,9 et 4,2)

- TP : 100% (N comprise entre 70 et 100)
- Protéine C réactive : < 3,2 mg/L (N <5)

3) Bilan hépatique et pancréatique :

- Bilirubine totale : 8,9 umol/L (N < 17)
- Bilirubine directe : 3,4 umol/L (N < 10)
- Transaminases SGOT : 21 U.I/L (N comprise entre 4 et 31)
- Transaminases SGPT : 24 U.I/L (N comprise entre 7 et 25)
- Gamma glutamyl transferase : 30 U.I/L (N comprise entre 5 et 32)
- Lactictodéshydrogénase : 329 U.I/L (N comprise entre 200 et 480)
- Phosphatases Alcalines : 148 U.I/L (N comprise entre 100 et 290)
- Amylase : 25 U.I/L (N comprise entre 22 et 103)
- Sérologie des hépatites B et C négatives

4) Marqueurs tumoraux :

- Alpha Foeto protéine : 0,91 ng/ml (N< 10 ng/ml)
- CA 19-9 : 9,15 U/ml (N< 50 U/ml)
- CA 125 : 9,03 U/ml (N< 35 U/ml)
- Antigène carcino-embryonnaire : < 0,5 ng/ml (N< 5 ng/ml)

E- Examens complémentaires

1) Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP): mai 1999

L'ASP est normal.

2) Echographie abdominale : mai 1999

Elle montre une volumineuse lésion tissulaire hétérogène du lobe droit hépatique d'environ 12cms de grand axe longitudinal, 13cms de grand axe transversal et 8cms d'épaisseur, au pôle inférieur du foie, de limites mal individualisables, responsable d'un refoulement du rein droit et de la vésicule. A noter la présence de deux petites formations hyperéchogènes centimétriques intra-hépatiques au niveau du foie droit .

3) Scanner abdominal avec injection : juin 1999

Présence de multiples formations hypodenses du segment VII du foie, sous capsulaires de 17 à 8 mm de diamètre et d'une volumineuse lésion hypodense des segments V et VI, homogène à contours irréguliers spontanément marquée par une zone hypodense sur son bord inféro-externe .

Après injection de produit de contraste, ces lésions se réhaussent en périphérie avec une prise de contraste « en mottes ». Sur les coupes tardives, ces lésions deviennent homogènes au foie en dehors de la zone hypodense sus-décrite.

En conclusion, aspect très évocateur d'un angiome géant développé dans les segments V et VI du foie et débordant sur le segment IV. Cet angiome géant est accompagné de deux petits angiomes hyperéchogènes de 1 à 2 cm du segment VII.

4) IRM : octobre 1999

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) effectuée au CHU de Bordeaux a confirmé la nature angiomateuse de la lésion hépatique : lésion d'environ 13cms de plus grand axe , de contours nets, homogène dans son ensemble, hypointense en séquence pondérée T1 et hyperintense en séquence pondérée T2, avec prise de contraste typique progressive centripète et un remplissage complet de la lésion sur les coupes tardives. Il existe une petite zone de nécrose latéralisée à droite de 2 centimètres. L'angiome est situé au niveau du segment VI et englobe le segment IV ainsi que la partie inférieure de la bifurcation

portale et semble refouler le tronc porte. Le tronc porte est perméable. Il existe de multiples petits angiomes hépatiques au niveau des segments VIII, VII et VI. I

F- Evolution et surveillance

- Aucune indication chirurgicale n'ayant été initialement retenue compte tenu de la nature bénigne de la lésion, d'un bilan hépatique normal et d'une gêne fonctionnelle modérée, une simple surveillance échographique tous les six mois avait été décidée tant que l'angiome reste asymptomatique.

- Cependant on note une accentuation progressive des douleurs de l'hypochondre droit à irradiations postérieures, sans modification de volume aux échographies successives, depuis la découverte de la lésion en mai 1999 jusqu'en novembre 2001 où la douleur est devenue très invalidante et l'épaisseur de l'angiome géant est passé de 8cms à 9cms.

- La Tomodensitométrie hépatique effectuée en juillet 2002 confirme l'augmentation du syndrome de masse développé au bord inférieur et antérieur du foie droit s'accompagnant de remaniements intra-hépatiques multiples. La taille de la lésion est de 12 x 13 x 13 centimètres.

- Ces modifications conduisent à revoir l'attitude thérapeutique initiale : résection chirurgicale d'un angiome géant hépatique devenant gênant sur le plan fonctionnel. Le geste a consisté en une hépatectomie bi-segmentaire V-VI partielle réalisée au CHU de Bordeaux.

Compte rendu opératoire

- **Résection hépatique :**

¼ du segment V et ¼ du segment VI, foie restant = 90%

- **Description macroscopique :**

- angiome typique
- présence de deux zones de nécrose hyaline.

- dissection de la pièce mettant en évidence un plan de clivage net entre le parenchyme hépatique et l'angiome.
- Anatomo-pathologie :

Volumineux hémangiome caverneux (segment V, VI) focalement en involution fibreuse, accolé à la vésicule biliaire.
- Suites opératoires :
 - Elles ont été simples marquées par la disparition complète des phénomènes douloureux
 - La tomodensitométrie de contrôle ne montre aucune anomalie.
 - Le bilan biologique à la sortie est normal.

G- suivi ultérieur

Depuis son retour en Nouvelle Calédonie, madame K. ne ressent aucune gêne fonctionnelle. Elle est cependant suivie tous les six mois pour une surveillance échographique des autres formations angiomateuses qui semblent stables jusqu'à ce jour.

II - CAS CLINIQUE N°2

Madame F., âgée de 37 ans, d'origine Tahitienne , a été hospitalisée en Août 1999 dans le service d'Hépatogastroentérologie de l'hôpital de Nouméa pour le bilan d'une douleur de l'hypochondre droit apparue brutalement la veille au soir.

A- Antécédents

- Multiparité (5 enfants)
- Professeur de danse
- Cholestase gravidique à chaque grossesse
- Pas de tabagisme
- consommation d'alcool < 10g / jour
- contraception orale par Adépal

B- Histoire de la maladie

Août 1999 : survenue en soirée d'une douleur brutale très intense de l'hypochondre droit, inhibant la respiration profonde.

C- Examen clinique

- Bon état général : index de Karnofsky = 100%
- Découverte d'une masse de l'hypochondre droit douloureuse à la palpation, ferme, la flèche hépatique était mesurée à 16 centimètres. L'abdomen était souple et dépressible par ailleurs. Il n'y avait pas de splénomégalie ni d'ascite ni de circulation collatérale. Le reste de l'examen était normal.

- Tension artérielle : 140/80. Pouls : 105 pulsations par minute.
Saturation en oxygène : 100%.
- Apyrexie.

D- Résultats biologiques

1) Numération formule sanguine :

- Leucocytes (GB) : 8700 éléments/mm³ (Normale (N) inférieure à 10000)
- Polynucléaires neutrophiles : 6600 éléments/mm³ (N comprise entre 2000 et 7500)
- Lymphocytes : 1300 éléments/mm³ (N comprise entre 1000 et 4000)
- Hémoglobine (Hb) : 9,1 g/dl (N comprise entre 11,5 et 16,5)
- VGM : 76 microns³ (N comprise entre 80 et 100)
- Plaquettes : 265000 éléments/mm³ (N comprise entre 150 et 500)

2) Ionogramme sanguin :

- Glycémie : 0,90 g/L (N comprise entre 0,65 et 1,08)
- Urée : 4,08 mmol/L (N comprise entre 2,14 et 7,14)
- Créatinine : 69 umol/L (N comprise entre 44 et 106)
- Fibrinogène : 2,95 g/L (N comprise entre 1,9 et 4,2)
- Protéine C réactive : 69,5 mg/L (N <5)
- Hyper alpha 2 globulinémie : 9,6 G/L (N comprise entre 4 et 7)
- Albuminémie : 27 G/L (N comprise entre 37 et 42)
- TP : 100% (N comprise entre 70 et 100)
- Fer : 6 umol/L (N comprise entre 9 et 29)

3) Bilan hépatique et pancréatique :

- Bilirubine totale : 14,4 umol/L (N < 17)
- Bilirubine directe : 6,8 umol/L (N < 10)
- Transaminases SGOT : 15 U.I/L (N comprise entre 4 et 31)
- Transaminases SGPT : 20 U.I/L (N comprise entre 7 et 25)
- Gamma glutamyl transferase : 57 U.I/L (N comprise entre 5 et 32)
- Lactictodéshydrogénase : 392 U.I/L (N comprise entre 200 et 480)
- Phosphatases Alcalines : 135 U.I/L (N comprise entre 100 et 290)
- Amylase : 40 U.I/L (N comprise entre 22 et 103)
- Sérologie des hépatites B et C négatives
- Sérodiagnostic de l'amibiase négatif

4) Marqueurs tumoraux :

- Alpha Foeto protéine : 0,68 ng/ml (N < 10 ng/ml)
- CA 19-9 : 27,96 U/ml (N < 50 U/ml)
- CA 125 : 8,13 U/ml (N < 35 U/ml)
- Antigène carcino-embryonnaire : < 0,5 ng/ml (N < 5 ng/ml)

E- Examens complémentaires

1) Radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP): août 1999

L'ASP montre une hépatomégalie.

2) Echographie abdominale : août 1999

Elle montre un volumineux syndrome de masse hépatique hétérogène, bien limité de 15 cm de diamètre. Le reste des organes examinés est normal : vésicule, rate et reins.

3) Scanner abdominal avec injection : août 1999

Volumineuse masse tumorale de 15 cm de diamètre englobant l'ensemble du foie droit, segments I, IV, V, VI, VII, VIII, dont elle est séparée par des bords réguliers.

Avant l'injection de produit de contraste, la lésion est hypodense homogène avec une zone particulièrement hypodense en son centre. Il n'y a pas de calcification.

Après injection, prise de contraste par des petits lacs vasculaires périphériques et sur les coupes plus tardives, la masse a eu tendance à s'homogénéiser avec le foie hormis la zone hypodense centrale.

En conclusion, les aspects tomodensitométriques et surtout le comportement dynamique à l'injection du produit de contraste a fait évoquer le diagnostic d'hémangiome géant du foie.

F- Evolution et surveillance

Cette volumineuse tumeur hépatique 15 cm de diamètre concernant le lobe droit, sans signe d'insuffisance hépatocellulaire, ni d'hypertension portale et avec des marqueurs tumoraux négatifs ne présentait donc aucun critère de malignité et devant les caractéristiques tomodensitométriques de la lésion, le diagnostic d'hémangiome caverneux géant du foie était fortement suspecté.

Pendant toute la durée de l'hospitalisation, la douleur était très intense et a nécessité l'usage de morphine, les patchs de Durogésic permettaient une cédation de la douleur mais étaient continuellement renouvelés.

Devant une gêne fonctionnelle majeure, Madame F... a été évacuée en août 1999 au ROYAL PRINCE ALFRED HOSPITAL de Sydney pour prise en charge diagnostique complémentaire et thérapeutique :

- Toute intervention chirurgicale a été refusée eu égard au jeune âge de la patiente.
- L'angiographie a mis en évidence trois artères qui alimentaient l'hémangiome du lobe droit .
- Le geste effectué a consisté en une embolisation par spongel des trois artères principales vascularisant l'hémangiome.
- Les suites ont été simples, la douleur a cessé dans les jours qui ont suivi l'intervention.

G- Suivi ultérieur

Madame F... est rentrée à Nouméa un mois plus tard, elle n'était plus algique, ne prenait aucun traitement et a repris ses activités professionnelles et sportives normalement.

La tomodensitométrie de contrôle fin septembre 1999 a montré que la taille de l'hémangiome géant était inchangé depuis l'embolisation.

Aucune surveillance particulière ne lui a été conseillée, toutefois en cas de reprise de la douleur, une nouvelle embolisation pourrait être discutée voire une résection hépatique.

III - CAS CLINIQUE N°3

Découverte fortuite d'une image hépatique lors d'un examen complémentaire chez Monsieur B., âgé de 65 ans, d'origine Européenne.

A- Antécédents

- Abcès amibien en Indochine en 52
- Paludisme
- Hypertension artérielle
- Syndrome parkinsonien
- Pseudopolyarthrite rhizomélique traitée par cortisone pendant deux ans
- Diabète insulino dépendant
- Lithiase urétérale droite avec hydronéphrose traitée par lithotritie en 93
- Prostatectomie totale en 96
- Canal carpien droit en 2001
- Angioplastie coronaire droite avec pose d'un stent en Australie en 2001
- Pas de tabagisme
- consommation d'alcool < 10g / jour

B- Histoire de la maladie

En 1993, au décours d'un examen échographique pour une colique néphrétique, il a été découvert une image hépatique gauche du segment II de 3,8 cms.

Devant la découverte fortuite de ce petit hémangiome hépatique du segment II à l'échographie sans aucune gêne sur le plan fonctionnel, une simple surveillance échographique a été réalisée : respectivement 6,5 cms puis 8 cms en 1998 puis 1999.

En 1999, un scanner hépatique estimait la lésion à 7,8 cms.

A la dernière échographie de 2003, l'angiome hépatique mesurait 8,9 cms.

C- Examen clinique

En dehors de l'épisode douloureux aigu de la lithiase urétérale fractionnée par lithotricie :

- Etat général : index de Karnofsky = 80%
- Apyrexie
- Abdomen souple et dépressible sans hépatomégalie palpable ni douleur de l'hypochondre droit.
- Tension Artérielle : 130/80 Pouls : 68 pulsations par minute

D- Résultats biologiques

1) Numération formule sanguine :

- Leucocytes (GB) : 5900 éléments/mm³ (Normale (N) inférieure à 10000)
- Polynucléaires neutrophiles : 3500 éléments/mm³ (N comprise entre 2000 et 7500)
- Lymphocytes : 1600 éléments/mm³ (N comprise entre 1000 et 4000)
- Hémoglobine (Hb) : 10,7 g/dl (N comprise entre 11,5 et 16,5)
- VGM : 79 microns³ (N comprise entre 80 et 100)
- Plaquettes : 153000 éléments/mm³ (N comprise entre 150 et 500)

2) Ionogramme sanguin :

- Urée : 7,2 mmol/L (N comprise entre 2,14 et 7,14)
- Créatinine : 148 umol/L (N comprise entre 44 et 106)
- Protéine C réactive : 19,7 mg/L (N <5)

- Fer : 14,8 umol/L (N comprise entre 9 et 29)
- VS : 16 mm à la première heure (N < 10) 51 mm à la deuxième heure (N < 20)

3) Bilan hépatique et pancréatique :

- Transaminases SGOT : 16 U.I/L (N comprise entre 4 et 31)
- Transaminases SGPT : 21 U.I/L (N comprise entre 7 et 25)
- Sérologie des hépatites B et C négatives
- Sérodiagnostic de l'amibiase négatif

E- Examens complémentaires

1) Echographie abdominale :

Elle montre une masse hépatique du segment II hétérogène, arrondie, bien limitée de 9 centimètres .

2) Scanner abdominal avec injection :

L'examen tomodensitométrique sans injection montre une lésion hétérogène du segment II bien limitée contenant des zones hypodenses et des zones d'hyperdensité spontanées disséminées.

Après injection de produit de contraste, on visualise à un temps précoce, un rehaussement périphérique en mottes denses et à un temps plus tardif, une isodensité de la majeure partie de la lésion par rapport au parenchyme sain avec persistance de quelques zones centrales hypodenses.

F- Evolution et surveillance

Cet angiome était devenu volumineux mais restait asymptomatique chez un patient poly-médicalisé, aux antécédents multiples et d'un âge avancé, c'est pourquoi aucune décision thérapeutique n'a été prise.

Monsieur B. est suivi par son médecin généraliste qui surveille cette hémangiome par échographie tous les ans.

Monsieur B. est âgé de 76 ans et l'abstention thérapeutique a été décidée eu égard à ses lourds antécédents.

Les angiomes géants hépatiques

I - EPIDEMIOLOGIE

Les tumeurs bénignes du foie sont rares (incidence de 2%), parmi elles les hémangiomes sont les plus communes (35, 1, 2).

La prévalence des hémangiomes géants dans la population générale est estimée entre 0,7% et 7%, sans prédominance de sexe, selon l'étude de grandes séries d'autopsies (38, 3, 58, 25).

Ils peuvent se révéler à tout âge avec un pic de fréquence entre 30-50 ans (71).

La moyenne d'âge des patients présentant un hémangiome symptomatique est de 45 ans (11) mais des angiomes hépatiques ont aussi été retrouvés chez des nouveau-nés (70).

Alors qu'il ne semble pas y avoir de prédominance de sexe pour les hémangiomes asymptomatiques, la majorité des hémangiomes symptomatiques est observée chez des femmes, habituellement multipares.

Cette prévalence féminine est probablement liée au rôle des hormones sexuelles dans le développement et la croissance des angiomes qui traduit le fait que ces angiomes sont plus fréquents et surtout plus souvent symptomatiques chez la femme.

Les hémangiomes géants hépatiques représentent 20% des angiomes du foie.(12)

Ils sont solitaires dans 90% des cas (38, 26, 82).

Prévalence féminine et âge moyen dans les hémangiomes géants hépatiques

(N= nombre d'hémangiomes géants dans l'étude) :

	ADAM (1969)	TRASTEK (1982)	SCHWARTZ (1987)	CHOI (1989)	IWATSUKI (1990)	BELLI (1992)	TERKIVATAN (2002)
N	22	49	16	8	114	24	49
FEMMES	12 (54%)	36 (73%)	12 (75%)	6 (75%)	87 (76%)	8 (75%)	33 (67%)
HOMMES	10	13	4	2	27	6	16
AGE MOYEN	51 ans	44 ans	50 ans	45 ans	46 ans	52,5 ans	55 ans

II - DIAGNOSTIC CLINIQUE ET BIOLOGIQUE

A- Mode de découverte

Si on considère la grande incidence de découverte aux autopsies, on peut dire que la plupart de ces tumeurs sont asymptomatiques.

Une grande série de 106 patients en 1970 rapporte qu'un hémangiome devient symptomatique à partir de 4 centimètres (2).

Les hémangiomes géants du foie peuvent atteindre des volumes importants et les symptômes apparaissent lorsque les larges hémangiomes compriment les organes adjacents ou lorsqu'il se produit des phénomènes de nécrose ou d'hémorragie au sein même de la tumeur.

Les modes de découverte sont assez stéréotypés (49, 9, 83, 26) :

- 40% : douleurs qui attirent l'attention sur l'abdomen,
- 25% : constatation d'un gros foie ou d'une masse abdominale,
- 20% : troubles digestifs à type de nausées, vomissements, anorexie, sensation de tension abdominale. Ces signes sont parfois associés, une altération de l'état général avec perte de poids et fièvre ont été rapportés,
- Dans 20% des cas la découverte est fortuite, lors d'une intervention ou d'un examen d'imagerie pour un autre motif,
- Exceptionnellement le mode de révélation est un accident de ponction-biopsie du foie ou une rupture spontanée (33, 70).

B- Examen clinique

L'hémangiome géant du foie n'est pas toujours palpable à l'examen clinique de l'abdomen mais l'hépatomégalie reste le signe clinique le plus courant.(23).

La masse hépatique est de consistance molle, élastique à la palpation.

Elle se situe dans le quadrant supérieur droit de l'abdomen ou au niveau de l'épigastre et est mobile avec la respiration (35).

Un hémangiome du foie devient palpable lorsque sa capsule devient fibreuse (23).

L'existence d'un thrill ou d'un souffle est très rare, évocateur mais non spécifique (46, 71).

La présence d'angiomes cutanés est exceptionnellement mentionnée (59).

Quand aux signes d'insuffisance cardiaque, leur existence n'est signalée que dans une observation (23).

C- Taille

La définition de l'hémangiome géant est variable : la taille doit être supérieure à 4 centimètres pour Adam, 6 centimètres pour Choi et 10 centimètres pour Edmondson.(2, 18, 25)

D- Topographie

Le recensement des observations d'hémangiomes publiés depuis 1968 (17) montre que la topographie intéresse le lobe droit dans 50% des cas, le lobe gauche dans 25% et les deux lobes dans 25% des cas

Exemple de localisation hépatique des hémangiomes géants dans la littérature :

	Adam 1969 n=22	Trastek 1982 n=49	Schwartz 1987 n=16	Anderson 1988 n=8	Choi 1989 n=10	Frouges 1991 n=5	Farges 1995 n=9	Terkivatan 2002 n=49	
Lobe droit	13 (59%)	34 (69%)	4 (25%)	7 (87%)	7 (70%)	1 (20%)	4 (44%)	26 (53%)	49%
Lobe gauche	3 (13%)	3 (6%)	8 (50%)	1 (12%)	2 (20%)	0	3 (33%)	11 (22%)	25%
Deux lobes	6 (27%)	12 (24%)	3 (18%)	0	1 (10%)	4 (80%)	2 (22%)	12 (24%)	28%

Lorsque l'hémangiome atteint un seul lobe, il s'agit presque toujours d'un hémangiome unique. Lorsque l'atteinte intéresse les deux lobes, il peut s'agir soit d'hémangiomes de grande taille dans chaque lobe, soit de l'association d'un hémangiome volumineux d'un coté et de petits angiomes de l'autre, soit encore d'une angiomatose diffuse (17, 29).

E- Résultats biologiques

Dans la littérature, il n'est pas rare d'observer l'existence d'une anémie chez des patients porteurs d'un hémangiome géant du foie mais la cause de cette anémie n'est pas claire.

	Barnet 1980 n=6	Trastek 1982 n=49	Iwatsuki 1990 n=114	Belli 1992 n=24	Gaspar 1993 n=7
Anémie modérée à sévère	1 (16%)	6 (12%)	11 (9%)	12 (50%)	3 (42%)

Il peut aussi exister un syndrome inflammatoire et/ou un bilan hépatique altéré :

- Bornman et plus récemment Poupardin rapportent chacun deux cas d'hémangiome géant associé à un syndrome inflammatoire, un nombre de globules blanc normal et un bilan hépatique normal.(12, 64)
- Pateron rapporte deux autres cas identiques mais avec un bilan hépatique perturbé à type de cholestase anictérique sans cytolyse (phosphatases alcalines et gammaGT élevées) (60).

Ces auteurs expliquent la réaction inflammatoire par un phénomène d'hémorragie et de thrombose intratumorale et la perturbation de la fonction hépatique par la compression des voies biliaires intra-hépatiques par la tumeur. Ils s'appuient sur l'absence d'autre cause et la disparition des signes après résection de l'angiome hépatique.

L'hypothèse de Pol et al., afin d'expliquer le processus inflammatoire, serait la libération de médiateurs de l'immunité par les cellules bordantes de l'hémangiome en réponse à une ischémie locale dans l'angiome (63) alors que pour Tallandier et al. ce serait la libération de substances pyrogènes par la lyse de cellules sanguines et notamment des leucocytes, au sein de l'angiome (80).

Dans le cadre d'un doute diagnostique avec une lésion primaire ou secondaire maligne, les marqueurs tumoraux sont pratiqués systématiquement.

Dans la plupart des cas, les résultats biologiques sont normaux et aucun test sanguin ne permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic d'hémangiome géant du foie.

A noter, le syndrome de Kasabach-Merritt caractérisé par une coagulopathie intravasculaire au sein d'un hémangiome géant entraînant une fibrinolyse, une thrombocytopénie et des hémorragies souvent mortelles. Ce syndrome est rare chez l'adulte et peut conduire à la transplantation hépatique.(43) Toutefois, la détermination des facteurs de la coagulation n'est pas faite systématiquement.

Pourcentage de syndrome de Kasabach Merritt retrouvé dans trois grandes séries de la littérature :

	Iwatsuki 1990 N=114	Belli 1992 N=24	Farges 1995 N=109
Syndrome de kasabach-merritt	1 (0,8%)	2 (8%)	2 (1,8%)

Le diagnostic d'hémangiome géant du foie n'est pas un diagnostic clinique.

Aucun mode de révélation ni aucun signe clinique n'est spécifique à l'hémangiome géant hépatique.

Son diagnostic est un diagnostic d'imagerie.

III - EXAMENS D'IMAGERIE

A- Abdomen sans préparation

L'ASP montre exceptionnellement des calcifications qui se présentent soit sous l'aspect de phlébolithes (calcifications dans les espaces vasculaires) soit de calcifications septales (29).

Mais des calcifications s'observent également dans les kystes hydatiques, la tuberculose, les carcinomes hépatocellulaires et les granulomes.

Les anomalies le plus souvent rencontrées sont des signes indirects et aspécifiques d'hépatomégalie : surélévation de l'hémicoupe diaphragmatique droite, abaissement de l'angle colique droit et augmentation de l'ombre hépatique.

Le foie peut être tellement volumineux qu'il peut refouler les organes adjacents (55).

L'ASP n'est pas un examen contributif.

B- Echographie

La méthode actuellement utilisée se déroule en temps réel avec une sonde 3,5 MHz. L'aspect typique des angiomes de moins de 4 centimètres décrit par Taboury : masse hyperéchogène, homogène, ronde, bien limitée, avec un renforcement postérieur, n'est pas applicable aux hémangiomes géants du fait de leur grande taille et de leur structure complexe(79, 15, 41, 27) .

L'écho est dû aux multiples interfaces entre les parois vasculaires des sinus caverneux et le sang qui s'y trouve.

Les angiomes géants ont une échostructure mixte et aspécifique (15).

Ils tendent à être inhomogènes, alternant hyper et hypo-échogénicité et leurs contours sont irréguliers dans 40% des cas.

Comparaison des résultats échographiques de lésions < à 8cms et > à 8 cms dans la série de Reading concernant 21 patients (66)

	diamètre< 8 cms n=11	diamètre> 8 cms n= 10
Renforcement postérieur	9	3
Homogénéité	10	3
Hétérogénéité	1	7
Limites nettes	11	6

Ils apparaissent le plus souvent comme des plages hypoéchogènes disséminés sur une aire hyperéchogène.

La confrontation histologique et échographique montre que les plages hypoéchogènes sont le siège de thromboses et de fibrose et que l'aire hyperéchogène correspond aux espaces vasculaires restés dilatés (81).

Le seul élément qui peut orienter le diagnostic échographique est, dans certains cas, la visualisation des cloisons internes donnant à l'hémangiome un aspect feuilleté (29).

L'échographie ne permet pas de faire un diagnostic spécifique d'hémangiome caveux géant du fait du polymorphisme de ces lésions qui peut parfois aussi correspondre à d'autres lésions bénignes ou malignes (14).

Le diagnostic nécessite des investigations complémentaires.

Cependant l'échographie doit rester l'examen de première intention car il est non invasif, peu onéreux et permet parfois d'orienter le diagnostic d'hémangiome dès le premier examen (15).

Elle s'avère par ailleurs très utile dans la surveillance des dimensions des hémangiomes traités ou non.

C- Tomodensitométrie

Les examens TDM spiralés triphasiques avec angioscanner sont pratiqués selon la technique d'Ashida, après une acquisition sans injection, trois acquisitions après injection de produit de contraste iodé sont effectuées : l'une au temps artériel, la seconde au temps portal et la troisième à un temps tardif (2 à 3 minutes).

Frenny a donné trois critères scannographiques après administration de produit de contraste pour le diagnostic d'hémangiome (27) :

- Masse hypodense avant injection de produit de contraste,
- 1 : prise de contraste périphérique en mottes après injection en bolus,
- 2 : remplissage centripète progressif aboutissant à une opacification totale de la lésion,
- 3 : visualisation dégressive de la masse car elle devient isodense au parenchyme hépatique sur les clichés tardifs.

Les hémangiomes géants ne se remplissent pas complètement après administration de produit de contraste (67), seuls 55% des hémangiomes présentaient ces trois critères à la fois (27).

C'est pourquoi Ashida a modifié le troisième critère et en a rajouté un quatrième (7):

- remplissage hyperdense ou isodense pouvant laisser persister une zone centrale fibreuse non opacifiée,
- délai d'au moins trois minutes avant opacification totale.

90% des hémangiomes présentent trois de ces quatre critères (18, 67).

La lésion est donc repérée au scanner sans injection puis le diagnostic est fait à partir de l'interprétation des différentes phases qui suivent l'injection de produit de contraste.

D- Imagerie par résonance magnétique

On réalise dans un premier temps une acquisition en pondération T2 puis des acquisitions en écho de gradient pondéré T1 sans et après injection de produit paramagnétique (chélate de gadolinium) avec des acquisitions à des temps artériel, portal puis tardif.

D'une façon générale, la tumeur apparaît bien limitée à contours mimant des lobes et est globalement en hyposignal sur la séquence pondérée en T1 et en hypersignal sur la séquence pondérée en T2.

A cet aspect typique vient s'ajouter la prise de gadolinium centripète et progressive tout à fait caractéristique.

Plus la tumeur est de grande taille, plus l'aspect est hétérogène sur les séquence pondérées en T1 et T2 (29, 18).Cet inhomogénéité est en relation avec les nombreux remaniements à l'intérieur de l'hémangiome comme en témoigne l'analyse histologique faite sur des coupes de tumeurs réséquées (cf anapath)..

Le diagnostic d'hémangiome géant peut être posé lorsque l'IRM montre une large masse homogène ou hétérogène , bien limitée, contenant des zones qui augmentent d'intensité

aux temps de relaxation de T2, des zones de fissures hypodenses en T1 qui deviennent hyperdenses en T2 et des septums internes (cloisons fibreuses) de faible intensité à toutes les séquences pondérées.

L'IRM est caractérisée par une sensibilité de presque 100% (26) et d'une spécificité de 98% (76) dans le diagnostic des hémangiomes hépatiques, dans ses différenciations avec les lésions primaires et secondaires malignes.

C'est un examen de choix dans le diagnostic d'hémangiome géant du foie (41).

E- Scintigraphie

L'angioscintigraphie aux globules rouges marqués au Technetium radioactif (Tc-99m) permet un diagnostic fiable sur les critères suivants :

Hyperactivité de la lésion sur les clichés tardifs sans hyperactivité sur les clichés précoces (52) : large zone froide avec hyperactivité au bout de 1 à 2 heures.

La spécificité est supérieure à 90% mais quelques rares cas d'hépatocarcinomes ou d'hémangiosarcomes présentant les mêmes signes scintigraphiques ont été rapportés.

Elle a une sensibilité de 100% dans la série de Brown même dans le cas d'hémangiomes de grande taille avec remaniement fibreux ou hémorragie récente. (16)

La scintigraphie est une méthode économique, non invasive et facile à exécuter mais n'est pas pratiquée dans toutes les structures hospitalières.(84)

F- Artériographie/ angiographie

Selon la technique de Seldinger, on réalise un abord fémoral puis un cathétérisme de l'artère hépatique pour l'injection d'un produit de contraste iodé in situ.

L'angiographie hépatique sélective est un excellent examen pour confirmer le diagnostic, c'est la méthode de choix, la plus sensible devant la suspicion d'un hémangiome

hépatique (47) mais a l'inconvénient d'être une méthode invasive et non dénuée de risques tels que :

- l'allergie au produit de contraste,
- l'hémorragie au point de ponction artériel,
- les complications liées à la manipulation d'un cathéter.

Les critères artériographiques sont : (14).

- l'artère hépatique et les vaisseaux nourriciers de l'hémangiome sont de taille normale,
- il n'y a aucune vascularisation anormale, ni néo-vascularisation ni shunt artério-veineux ,
- après plusieurs secondes de larges espaces se remplissent de contraste donnant des images de nuage ou de coton , s'organisant en cercle autour d'un centre non opacifié (fibreuse) qui persistent plus de 30 secondes après l'injection.

Cet examen est réservé aux diagnostics incertains et c'est surtout la méthode sélective pour décider de l'attitude thérapeutique à tenir devant un hémangiome géant symptomatique.

G- Biopsie par aspiration à l'aiguille fine

La plupart des auteurs considéraient que la biopsie à l'aiguille était contre indiquée en cas d'angiomes hépatiques du fait du risque hémorragique parfois mortel (32, 44, 42).

Aujourd'hui de nombreux essais concluants permettent de dire que des biopsies à aiguille de moins de 1mm, en aspiration ou non, peuvent être pratiquées efficacement et en toute sécurité sous surveillance échographique ou scannographique (15, 74) : risque hémorragique induit estimé à 0,03-0,04% .

Les critères cytologiques pour le diagnostic d'hémangiome sont les suivants :

- aspiration de sang frais
- absence de cellules malignes
- présence de cellules endothéliales dans le produit d'aspiration (74, 15).

A l'aiguille fine, il est aussi possible de ramener un échantillon de tissu sur lequel on peut faire un diagnostic histologique.

Il existe deux types de biopsie, par voie percutanée et de visu lors d'une intervention.

Résultats de biopsie pour le diagnostic d'hémangiome caverneux du foie dans la série de Trastek (83) :

	Biopsie percutanée	Biopsie lors d'une laparotomie
Nombre de patients	7	11
Diagnostic positif	3	10
Complication hémorragique	0	2
Décès	0	0

La biopsie d'un hémangiome caverneux est recommandée lorsque le diagnostic radiologique est incertain et qu'une attitude conservatrice est considérée pour éliminer avec certitude une lésion cancéreuse (82).

La biopsie reste une méthode invasive mais c'est le seul examen qui permet un diagnostic de certitude.

H- Laparotomie ou laparoscopie exploratrice

Dans les cas où aucun diagnostic de certitude n'a pu être établi avec les techniques d'imagerie habituelles, Farges propose la laparotomie exploratrice afin de pratiquer une biopsie dans de meilleures conditions de sécurité et de précision qu'avec la voie percutanée 26).

IV - DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

A- A l'échographie (75) :

- métastases

On distingue quatre aspects échographique

- Image hyperéchogène : en général hétérogène et irrégulière
- Image hypoéchogène
- Image hyperéchogène avec halo hypoéchogène : aspect très évocateur d'une lésion néoplasique, rarement observé dans l'angiome.
- Image mixte : associant les différents aspects précédents : jamais observé dans l'angiome.

Le renforcement postérieur est assez caractéristique des masses hypervasculaires et en particulier des petits hémangiomes mais aussi des métastases de tumeurs neuro-endocrines lesquelles ne présentent que rarement un aspect hyperéchogène homogène régulier et bien limité.

Dans ces 4 groupes une cavité liquidienne centrale peut s'observer en cas de nécrose.

- carcinome hépatocellulaire

Il n'y a pas d'image caractéristique échographique du carcinome : les mêmes aspects que ceux des métastases peuvent être rencontrés associé à une modification du contour hépatique.

La tumeur peut être uni ou multi-nodulaire et le contexte clinique et biologique prend toute sa valeur bien que l'alpha foeto protéine ne soit pas systématiquement augmentée.

- autres tumeurs bénignes

- Abcès, kyste et hamartome des voies biliaires : ne posent en principe aucun problème diagnostique bien qu'ils soient similaires à la forme pseudo-kystique de l'hémangiome qui reste exceptionnelle.
- Adénome hépatocellulaire et hyperplasie nodulaire focale : présentent un aspect de masse solide hyperéchogène. Ils sont rares, favorisés par la prise d'oestroprogestatifs et constituent un diagnostic d'élimination.

B- A la tomодensitométrie (75) :

- tumeurs bénignes
 - Kystes : ils sont facilement exclus par leur valeur d'atténuation, leur limite net et leur lac de densification.
 - Hyperplasie nodulaire focale : d'abord iso ou hypodense, elle prend le contraste de manière intense et homogène et présente un aspect de cicatrice centrale caractéristique.
 - Abcès : iso ou hypodense, aux limites souvent mal définies devenant parfois plus apparent après contraste et présentant alors dans certains cas une accentuation périphérique, mais celle-ci englobe des portions de foie sain aboutissant à un agrandissement de la lésion, par ailleurs cette zone est plus étroite moins dense et plus uniforme que dans l'angiome.
 - Adénome : isodense avant contraste, il peut devenir hypo ou hyperdense après contraste ou rester isodense.
- tumeurs malignes
 - Carcinome hépatocellulaire : aspect dit ' en mosaïque ', associant des zones intra-tumorales d'atténuations différentes, et l'existence d'une capsule péri-tumorale hyperdense aux temps tardifs.

- Métastase : la plupart sont des lésions circonscrites hypodenses dont le réseau vasculaire périphérique apparaît clairement au moment de l'injection de contraste, cependant l'importance de la nécrose et la variabilité de la vascularisation explique que 13% d'entre elles ne sont plus visibles après injection alors que 3% ne sont identifiables qu'après injection. Multiples et confluentes, elles peuvent offrir un aspect d'accentuation périphérique semblable à celui de l'hémangiome.

C- A l'IRM (75):

- cancers primitifs et secondaires

Aspect mal limité et hétérogène dans l'étude de Stark : 100% des lésions néoplasiques étaient irrégulières, 64% étaient délimitées mais 68% étaient hétérogènes.

La détermination de T1 n'est pas indispensable car il ne présente pas de différence significative : hypointense comme pour les hémangiomes.

La difficulté réside dans la distinction entre hémangiome et métastases de tumeurs endocrines ou cancer nécrosé qui peuvent présenter un hypersignal important en T2 : dans l'étude de Stark, une métastase nécrosée et un hépatome présentaient le même aspect que les hémangiomes atypiques mais aucun cancer n'apparaissait sous l'aspect typique d'hémangiome.

C'est l'étude dynamique qui permet de différencier une métastase hépatique d'un hémangiome : prise de contraste intense et isointensité précoce pour les métastases en opposition à une prise de contraste plus lente et prolongée pour les hémangiomes.

Des critères morphologiques aident au diagnostic : les hémangiomes ont souvent des contours polycycliques mais leurs limites sont nettes alors que les limites des métastases sont habituellement plus floues.

D- A l'atériographie (75) :

- hépatocarcinome

Les branches hépatiques sont dilatées et pénètrent la lésion. Elles peuvent être le siège de thromboses. On peut observer un envahissement de leur paroi ainsi qu'une néo-vascularisation.

Les lacs sanguins s'évacuent rapidement, des shunts artério-veineux peuvent être associés.

Le retour veineux est précoce avec, en cas d'envahissement des branches portales ou sus-hépatiques, un aspect d'inversion du flux portal.

- métastases

Les branches hépatiques nourricières sont élargies et peuvent se disperser en néo-vaisseaux tumoraux irréguliers, multiples, disposés en aigrette. Les rameaux intra-hépatiques sont refoulés, effilés, encochés ou amputés.

Les lacs vasculaires sont irréguliers et de faible tonalité, ils s'évacuent rapidement offrant un aspect hétérogène en mie de pain.

Le retour veineux peut être précoce, les branches portales et sus-hépatiques sont refoulées, comprimées, envahies.

	échographie	Scanner -avant injection -après injection	IRM	artériographie	scintigraphie
angiome	Hétérogène	-Hypodense -Opacification centripète et progressive	T1 hypo-intense T2 hyperintense	Aspect de coton Vaisseaux normaux	Hypercapation tardive
Adénome	Hypo-isoéchogène	-Hypo-isdense -Hyper puis hydense rapidement (nécrose, hémorragie)	T1 hypo-iso-intense T2 hyperintense	Hypovasculaire Encorbèlement	Hypocaptation
Hyperplasie nodulaire focale	Hypo-isoéchogène	-Hypo-isdense -Hyper puis isodense rapidement (cicatrice centrale)	T1 hypo-iso-intense T2 hyperintense	Image en rayon de roue	Iso-hypercaptation (inconstant)
métastase	Hypo-iso-hyperéchogène Halo hypoéchogène	-hypodense -réhaussement périphérique	T1 hypointense T2 hyperintense (+/- halo et centre hypointenses)	Hyper-vascularisation, anomalies vasculaires	
hépatocarcinome	Hypo-hyperéchogène	-Hypo-isdense- Hyper puis hypodense (capsule)	T2 hyperintense modéré	Hyper-vascularisation, anomalies vasculaires	hypocaptation

V - EVOLUTION SPONTANEE

L'histoire naturelle des hémangiomes de la littérature révèle une grande variété d'évolution :

A- Stabilité de la lésion

Plusieurs observations signalent l'existence d'hémangiome géant dont le volume reste stable pendant de nombreuses années, n'entraînant aucune gêne pour le malade (83, 49).

B- Augmentation de taille ou régression spontanée

Sur 15 années de suivi, Trastek signale une augmentation de 11% de volume des hémangiomes de ses patients, sur 22 années de suivi, Farges l'estime à 10%. (83, 26).

Constatée dans plusieurs séries, cette augmentation de taille des hémangiomes géants est souvent modérée et limitée dans le temps (83, 26, 49, 72).

On ne peut pas considérer cette croissance comme une réelle complication car elle n'engendre pas forcément des symptômes invalidants même si la corrélation taille/symptôme est cependant clairement établie.

Les larges hémangiomes hépatiques sont plus souvent symptomatiques chez la femme et deviennent cliniquement détectables après plusieurs grossesses (38) comme en témoigne la répartition femme/homme symétrique dans les séries d'autopsie en opposition à la large prédominance féminine dans les séries cliniques.

Plusieurs auteurs ont spéculé sur la corrélation de la croissance des hémangiomes et la vie hormonale de la femme, suggérant un possible rôle des hormones sexuelles :

- augmentation temporaire de volume au moment des règles (83, 48)
- croissance accélérée au cours des grossesses (51, 57, 53, 70),

- manifestations cliniques en post-partum immédiat (53)
- cas d'hémangiomes géants chez des patients recevant une contraception orale ou des oestrogènes (45, 55).

Au total, ces tumeurs vasculaires bénignes ne sont probablement pas induites par les oestrogènes endogènes ou exogènes mais ces agents ont un rôle probable dans la croissance d'un angiome préexistant et dans l'apparition de symptômes, cependant le rôle exact des oestrogènes dans la pathogénie et l'histoire naturelle des angiomes hépatiques primaires ou récurrents n'est pas clairement définie (20).

Il semblerait aussi qu'il y ait une relation entre la taille de la tumeur et l'âge des patients : elle augmenterait avec l'âge (26).

Des variations de volume avec régression et reprise de croissance ont été rapportés : l'involution spontanée serait possible (83, 62).

C- Disparition, apparition ou augmentation des symptômes

On retrouve dans la littérature un grand nombre de symptômes aspécifiques qui ne sont pas due à l'hémangiome mais à des pathologies associées tels qu'une hernie hiatale, un ulcère gastroduodéal, une vésicule biliaire malade ou un reflux gastro-oesophagien, comme en témoigne la persistance de ces symptômes après résection de la tumeur.

Leur caractéristique est d'être fluctuants et il semble très important de les reconnaître afin d'opter pour la meilleure attitude thérapeutique comme nous le verrons plus loin.

L'augmentation de volume de certains hémangiomes est à l'origine de symptômes variés, mais plus particulièrement de douleurs, dues à la compression des organes voisins (33, 70), à la traction et l'inflammation de la capsule de Glisson lorsque la tumeur est superficielle (26, 56, 33) ou liées à une partielle infarctisation et nécrose du centre de la volumineuse tumeur (42).

Cependant cette croissance n'est pas toujours accompagnée d'une augmentation des symptômes comme en témoigne les séries du tableau ci-dessous.

A contrario, un pourcentage important de diminution des symptômes est retrouvé dans la littérature(45%) qui serait la conséquence d'une infarctisation progressive de la tumeur sur plusieurs années jusqu'à devenir entièrement fibreuse, non vascularisée et non évolutive (81, 26, 82) Il semblerait aussi que des hémangiomes calcifiés soient plus souvent asymptomatiques et se rencontrent plus souvent chez des patients âgés (26).

Histoire naturelle des hémangiomes hépatiques géants dans la littérature :

	Trastek 1982	Takagi 1984	Sinanan 1988	Yamagata 1991	Mario- lise 1992	Farges 1995	Moreno 1996	Pietrabissa 1996	Terkivatan 2002	
Nombre d'Hémangiomes	36	4	6	20	26	25	11	36	38	
Moyenne d'années de suivi	5	4	3	3,9	3	7,5	5,9	4,5	4	
hémangiomes symptomatiques	17	2	5	?	4	25	?	?	12	
Augmentation de volume	4 (11%)	0	4 (66%)	0	3 (11,5%)	2 (10%)	1 (9%)	3 (8,3%)	1 (2,6%)	17%
Diminution de volume	3 (8%)	0	0	0	0	0	0	1 (2,8%)	0	1,5%
Augmentation des symptômes	0	0	0	0	0	0	1 (9%)	0	0	1%
Diminution des symptômes	0	2 (100%)	2 (33%)	0	0	21 (84%)	0	0	12 (100%)	45%
Stabilité	29 (80%)	2 (50%)	0	20 (100%)	23 (88%)	4 (16%)	10 (90%)	32 (88%)	25 (65%)	64%

D- Complications

* Le risque majeur des hémangiomes géants est **la rupture** car la plupart sont fatales (70).

Les ruptures spontanées se produisent dans 4% des observations de la littérature (38) et aboutissent au décès par hémorragie intra-péritonéale dans 70% des cas (77, 2, 70, 33, 17, 38)

Une revue de la littérature sur PubMed Medline a répertorié 32 cas de rupture spontanée chez l'adulte jusqu'en 2002, un nombre peu important compte tenu de la prévalence de ces tumeurs dans la population générale (26).

Le risque est d'autant plus grand que la tumeur grandit vite et qu'elle se situe à la face inférieure du foie (87, 9).

Elle peut être la conséquence d'une biopsie ou d'un traumatisme (78).

* **L'hémobilie** rare mais non exceptionnelle se voit lorsque la rupture se fait dans les voies biliaires.

* **L'hémorragie intra-tumorale** avec douleur brutale et augmentation du volume de la tumeur.

* **Le syndrome de Kasabach-Merritt** est une autre complication, rare elle aussi mais très grave par les phénomènes hémorragiques qu'elle génère : Ce trouble de la coagulation, coagulopathie de consommation résultant de la captation des plaquettes dans les thrombi intra-tumoraux, est observée chez des patients porteurs de volumineux angiomes comme en témoigne la série de Farges qui constate 2 syndromes sur 163 patients respectivement de 37 centimètres et plus de 20 centimètres (26).

* **La défaillance cardiaque** gauche par shunt artérioveineux intra-hépatique massif est le mode de révélation habituel chez le nourrisson, elle est exceptionnelle chez l'adulte.

* **L'obstruction biliaire intermittente** par débris tumoraux flottants a été observée dans un cas d'hémangiome (90).

* **L'hémangioendothélium malin** est exceptionnelle.

E- Transformation ou composante maligne

Il n'y a pas d'observation convaincante en faveur d'une éventuelle dégénérescence cancéreuse (83, 49).

Au total, il semblerait pour la plupart des auteurs que l'hémangiome géant du foie soit une malformation congénitale ou hamartome, plus qu'un vrai néoplasme, qui augmente de taille avec la croissance du foie puis par ectasie dont les facteurs ne sont pas définis (56, 4).

L'hémangiome hépatique a une nature et une évolution bénigne mais ses rares complications sont extrêmement graves.

VI - TRAITEMENTS

A- Chirurgie

La résection hépatique est considérée comme le seul traitement radical et définitif des hémangiomes géants.

A noter quelques rares cas de récurrence (20).

Sont des indications majeures (62, 54, 82, 21) :

- une rupture spontanée ou traumatique
- une coagulopathie de consommation (Sd de kasabach-Merritt)
- une croissance rapide

Sont des indications relatives :

- une douleur abdominale persistante
- une obstruction des voies biliaires

- une hypertension portale
- une taille > 5 centimètres
- une localisation superficielle à cause du risque traumatique
- un diagnostic incertain malgré une étude radiologique et histologique bien conduite

N'est pas une indication :

- un hémangiome asymptomatique
- un antécédent personnel contre-indiquant toute intervention
- des lésions multiples
- une lésion diffuse
- lésion inaccessible

La mortalité associée à la résection élective d'une telle tumeur est estimée entre 0 et 4% lorsque le geste est pratiqué par des équipes expérimentées et la morbidité post-opératoire à 13% avec des symptômes majeurs incluant des abcès intra-abdominaux et des fistules biliaires (83).

Dans le cas d'hémangiomes asymptomatiques, ces chiffres restent trop élevés par rapport au risque minime de rupture.

C'est pourquoi une attitude conservatrice des hémangiomes asymptomatiques est préférable en raison du risque minime de complications et du nombre significatif de symptômes qui disparaissent spontanément après quelques années d'évolution.

A noter qu'un diagnostic incertain chez un patient ayant des antécédents carcinologiques doit amener à une attitude radicale même si l'hémangiome est asymptomatique.

Cependant, des auteurs ont conclu que les lésions excédant 10 centimètres faisaient l'objet de beaucoup plus de complications que les autres (hémorragie interne, croissance rapide et rupture) et entraînaient beaucoup plus de risques peropératoires.

Ils préconisent pour ces larges hémangiomes, l'excision préventive alors même qu'il n'existe aucun symptôme (86, 54, 56, 62).

Attitude qui n'est pas validée par Terkivatan, qui déclare que la taille de la tumeur n'est pas un critère de résection et qu'il faut surveiller les tumeurs jusqu'à ce qu'elles entraînent des symptômes sévères (82).

Comparé à la résection anatomique, l'énucléation avec interruption vasculaire temporaire (manœuvre de Pringle) est le traitement de choix, il permet de réduire la perte de parenchyme hépatique sain grâce à la présence d'une pseudo capsule fibreuse qui réalise un plan de clivage net avec le tissu hépatique, et ses complications post-opératoires sont moins importantes (69).

La tumeur est aisément séparée du parenchyme hépatique par l'utilisation d'un dissecteur ultrasonique avec clampage du pédicule de la tumeur (77).

La localisation de la tumeur ne permet pas toujours une énucléation sans danger et la résection segmentaire ou lobaire peut être réalisée sous totale exclusion vasculaire (62, 26).

Quelle que soit la technique utilisée, elle devra répondre à deux impératifs :

- Contrôle des vaisseaux afférents pour prévenir le risque hémorragique.
- Assurance de laisser en place au moins 40% de foie sain pour éviter l'insuffisance hépatique.

Parfois aussi le volume trop important, la localisation ou la multiplicité des lésions rendent la chirurgie impossible.

Au total, en dehors des indications majeures indiscutables, le risque d'un incontrôlable saignement pendant l'opération en addition avec le risque inhérent de toute chirurgie du foie doit être pris en compte et contre balancé avec le bénéfice réel d'une telle résection.

B- Embolisation

L'embolisation artérielle comme méthode thérapeutique des hémangiomes hépatiques est d'introduction récente.

Plusieurs auteurs déclarent que l'embolisation des hémangiomes géants est une procédure utile, seule ou associée à une résection chirurgicale en procédure préopératoire, capable d'améliorer la symptomatologie (87).

D'autres insistent sur le succès du traitement préopératoire par embolisation dans le cas de volumineux angiomes, d'une rupture ou d'une coagulopathie de consommation (87, 78) :

- En effet plus la taille de l'hémangiome est importante plus le risque hémorragique et le volume de l'hémorragie peropératoire sont élevés. La taille de la tumeur est directement corrélée à la morbidité et la mortalité opératoire, c'est pourquoi Hanazaki recommande de réduire la taille d'un hémangiome > à 10 centimètres avant la chirurgie pour augmenter la sécurité de l'intervention (34). Cette réduction préopératoire de la tumeur peut être obtenue par embolisation artérielle.
- L'embolisation artérielle chez les patients avec une coagulopathie de consommation paraît plus efficace, augmentation des facteurs de la coagulation et diminution des hémorragies intraopératoires, que l'administration intraveineuse d'héparine et de gabexate mesylate. (21)
- Dans le cas d'une rupture, l'embolisation artérielle préopératoire est indiquée pour une résection en toute sécurité (2)

L'embolisation apparaît comme une méthode effective et sans danger lors de complication, et dans l'urgence, pour faire diminuer le flux sanguin dans la tumeur et permettre une chirurgie secondaire en toute sécurité (37).

L'Ivalon semble être le produit embolique de choix grâce à ses propriétés occlusives à long terme, son efficacité sur les petites artères et sa biocompatibilité par rapport au Gelfoam et coils (87, 5).

L'embolisation doit être aussi sélective que possible dans la partie distale des artères de l'hémangiomes pour être durable car la thrombose distale qu'elle provoque diminue les possibilités de revascularisation.

La fonction hépatique n'est pas altérée.

La douleur post-embolisation est la complication la plus courante due aux phénomènes de thrombose et de nécrose consécutifs (37).

L'ischémie du foie et la formation d'abcès sont d'autres complications de l'embolisation mais la double suppléance sanguine du foie par la veine porte et l'artère hépatique rendent la nécrose rare et malchanceuse (37).

Au total, les hémangiomes géants symptomatiques peuvent être traités de façon palliative et relativement non invasive par embolisation artérielle pour faire diminuer la symptomatologie et le volume de l'hémangiome sans le supprimer totalement mais cette technique est inefficace dans les larges hémangiomes qui contiennent de grandes portions exclues du territoire vasculaire (50).

Cette technique a surtout sa place dans l'urgence devant des complications hémorragiques incontrôlables.

L'angiographie prend ici toute sa dimension pour poser l'indication thérapeutique (50).

C- Radiothérapie

Quand l'hémangiome est symptomatique et inopérable à cause de sa taille, de sa localisation, de sa multiplicité ou de contre-indications liées au patient, la radiothérapie semble offrir pour certains une bonne alternative thérapeutique (2, 39, 44, 50, 57, 59, 30).

Le schéma de fractionnement et la dose totale d'irradiation ne sont pas bien définis mais Issa, Okasaki et Park ont présenté de bons résultats avec une dose totale de 20-30 grays en 10-20 fractions sur 2-4 semaines (39, 57, 59).

Son efficacité est appréciée par une diminution des symptômes et l'arrêt de la croissance de la tumeur avec parfois des régressions (2, 39, 50, 81, 30) : sur 7 patients, Gaspar retrouve à 10 mois, deux lésions stabilisées, trois lésions en involution partielle et deux lésions en régression marquée (30).

La réponse au traitement peut apparaître un mois après l'irradiation et les résultats, satisfaisants dans l'ensemble, doivent être tempérés par l'existence d'effets secondaires parfois importants :

- L'hépatite radique, réversible à 4 mois parfois au prix d'une fibrose, se caractérise par la présence d'ascite, d'une hépato-splénomégalie et parfois d'un ictère. Elle est rare aux doses précédemment conseillées.
- L'ulcère radique gastroduodéal.
- La dégénérescence maligne hépatique ou pancréatique.

Une grande prudence est de mise sur l'irradiation des tissus sains, il est impératif d'exclure le rein droit du champ et de minimiser au maximum l'irradiation du foie dans son ensemble et du tractus gastrointestinal (57).

Un suivi à long terme est nécessaire pour évaluer les effets secondaires de cette irradiation car les patients qui ont été exposés ont un risque plus élevé d'hépatocarcinome comme en témoigne un cas découvert vingt ans après le traitement d'un hémangiome hépatique par radiothérapie (57).

La radiothérapie est une procédure acceptable pour les hémangiomes multiples, diffus ou massifs quand la chirurgie est contre-indiquée ou irréalisable et l'embolisation impossible ou sans effet (30).

D- Ligature

La ligature de l'artère nourricière de l'hémangiome semble avoir un effet sur la décroissance de la lésion et la disparition du caractère pulsatile ressenti par certains patients (81) mais bien que la ligature de l'artère hépatique puisse améliorer les symptômes, cette technique n'est pas recommandée dans la mesure où elle empêcherait une embolisation future (66).

Elle expose, comme l'embolisation, aux risques d'ischémie et d'infection mais semble avoir un effet plus transitoire du au développement rapide d'une circulation de suppléance.

E- Injection sclérosante

Méthode qui n'est plus utilisée de nos jours en raison du risque prohibitif d'hémorragie qu'elle occasionne.

F- Corticothérapie

Utilisées parfois avec succès chez l'enfant, son efficacité reste hypothétique chez l'adulte (81, 83).

En conclusion, la chirurgie reste la seule méthode curative mais sa mortalité comme sa morbidité paraissent lourdes et peu acceptables dans le cadre d'une pathologie bénigne. Elle est le plus souvent récusée devant les hémangiomes géants et diffus.

L'embolisation artérielle apparaît comme une méthode thérapeutique palliative non agressive dans les volumineuses tumeurs, pouvant faire diminuer le volume de la lésion mais pas la faire régresser totalement.

La radiothérapie, indiquée dans les hémangiomes diffus géants, est en général bien supportée mais semble peu compatible avec la nature bénigne de l'angiome de par les risques de dégénérescence qu'elle occasionne.

D'autres méthodes palliatives (injections sclérosantes, ligature artérielle) sont tombées en désuétude du fait de leur caractère invasif et de leur effet transitoire.

A noter que les méthodes utilisées, quelles qu'elles soient, n'éliminent pas formellement la possibilité d'une récurrence.

C'est pourquoi l'abstention thérapeutique est préconisée par de nombreux auteurs tant que l'hémangiome reste asymptomatique et sa croissance raisonnable.

Discussion

Les tumeurs bénignes du foie sont rares et l'hémangiome du foie est la plus commune (1, 2, 35, 46).

Il peut atteindre des proportions importantes et se présenter comme une masse abdominale ou être la cause de symptômes cliniques par compression d'organes adjacents (2, 11, 70, 58) mais le plus souvent, il évolue sans provoquer de gêne fonctionnelle (35, 1, 2).

Nous rapportons ici, à propos de trois observations d'hémangiomes géants, les différents aspects cliniques et para-cliniques de cette tumeur et l'attitude thérapeutique suivie.

La conduite thérapeutique est difficile à schématiser, l'analyse des résultats des différents traitements rapportés dans la littérature peut apporter les éléments d'une décision plus rationnelle.

I - AGE, SEXE, ORIGINE ETHNIQUE ET ANTECEDENTS

Conformément aux données de la littérature, deux de nos trois patients sont des femmes multipares qui se situent dans une tranche d'âge de 30 à 50 ans (71), seul le patient homme avait 65 ans au moment de la découverte fortuite de son hémangiome.

L'hémangiome géant est détecté à un âge plus précoce chez la femme que chez l'homme (25).

Les petits hémangiomes asymptomatiques ont la même prévalence dans les deux sexes (17) contrairement aux hémangiomes géants qui sont plus souvent symptomatiques chez la femmes et qui deviennent cliniquement détectables après de multiple grossesses (38, 39).

On retrouve dans la littérature des cas d'angiomes géants qui grossissent pendant la grossesse (69, 70, 83).

Par ailleurs quelques cas de larges angiomes hépatiques chez des patientes recevant une contraception orale ou des oestrogènes ont été publiés (45, 55), comme c'est le cas de madame F., et si l'induction de cette tumeur n'est probablement pas liée à la prise d'œstrogène, ils doivent jouer un rôle dans la croissance d'un hémangiome préexistant et l'apparition de symptômes.

Les trois patients étaient d'origine géographique différente : Indonésienne, Tahitienne et Européenne mais aucune étude ne parle de prévalence ethnique.

II - DIAGNOSTIC

A- Signes cliniques

Les modes de découverte sont variés (17, 83) et les tableaux cliniques de nos trois cas le prouvent :

- Cas n°1 : Sensation de ballonnement dans un contexte d'altération de l'état général sur plusieurs mois l'année précédente.
- Cas n°2 : Episode aigu de douleur localisée au niveau de l'hypochondre droit.
- Cas n°3 : Découverte fortuite au décours d'un examen d'échographie abdominale pour une autre raison.

Il semblerait qu'une grande majorité des hémangiomes hépatiques restent asymptomatiques toute la vie (59), c'est pourquoi un grand nombre d'entre eux est découvert accidentellement comme c'est le cas pour Monsieur B. lors d'une échographie rénale.

Il n'existe pas de signe spécifique d'hémangiome géant du foie mais la littérature fait état d'un grand nombre de symptômes digestifs à type de douleur abdominale modérée à sévère, de tension et inconfort abdominal, de nausées et vomissements, d'anorexie, de fatigue considérable, plaintes formulées par notre patiente n°1. En effet ces symptômes sont courants et semblent en relation avec la taille de la tumeur (1, 33, 38, 58) comme en témoigne les douleurs qui seraient liées à la distension de la capsule de Glisson (30).

Pateron décrit deux cas d'hémangiome géant associé à une altération de l'état général et perte de poids de plus de 5 kilos résolutifs après résection de la tumeur donc directement

liée à sa présence (60). Contrairement à l'altération de l'état général du cas n°1 qui s'est trouvée être en rapport avec un syndrome dépressif majeur. Aucun article dans la littérature ne mentionne de corrélation entre un hémangiome géant hépatique et une possible répercussion psychologique aussi sévère.

Les index de Karnofsky se situent entre 80 et 100% dans nos trois cas, il n'y a aucune répercussion sur les activités quotidiennes et les plaintes sont minimales.

Dans les deux premiers cas, l'**examen clinique** retrouve une hépatomégalie isolée qui est le signe physique le plus couramment retrouvé (35).

L'aspect douloureux ou sensible n'est pas mentionné dans la littérature.

Le plus souvent l'examen clinique est normal comme pour le cas n°3. .

La taille des angiomes de nos trois patients est respectivement 12 centimètres, 15 centimètres et 9 centimètres.

Traditionnellement, les angiomes de plus de 4 centimètres sont considérés comme géants (2) et Nicholls et al. déclare que les hémangiomes géants deviennent symptomatiques à partir de 10 centimètres comme en témoigne notre troisième cas : hémangiome asymptomatique de 9 centimètres alors que les deux autres, plus volumineux, sont symptomatiques (56).

Relation taille-symptômes des hémangiomes géants hépatiques étudiés entre 1980-1987 à la Mayo clinic par Francis C. Nicholls. III: (56)

	Nombre de patients	Symptômes (%)
4 -10 cms	20	3 (15%)
> 10 cms	20	18 (90%)

L'hémangiome était unique dans le cas n°3, et accompagné d'autres formations angiomateuses dans les cas n°1 et 2.

Il ne concernait que le foie droit dans les cas n°1 et 2 respectivement les segments IV, V, VI et les segments I, IV, V, VI, VI, VIII.

Le cas n°3 concernait uniquement le segment II du foie gauche.

Dans la littérature, l'hémangiome est solitaire dans 90% des cas (38, 69) et concerne plus souvent le foie droit mais aucune localisation n'est spécifique.

B- Résultats biologiques

Les cas n°2 et 3 présentaient à l'admission une anémie microcytaire modérée, respectivement 9,1 et 10,7 g/dl d'hémoglobine, associée à un discret syndrome inflammatoire. Aucun auteur n'explique cette anémie dans la littérature mais on peut penser que l'anémie est d'origine inflammatoire en raison des nombreux remaniements intra-tumoraux.

Aucun de nos trois cas ne présentait de syndrome de Kasabach Merritt, les plaquettes étaient en nombre normal ainsi que le fibrinogène et le temps de prothrombine.

Toutefois, le dosage des facteurs de la coagulation semble utile non tant pour le diagnostic d'hémangiome géant hépatique que pour parer aux éventuelles complications hémorragiques une fois le diagnostic posé (32, 33, 38, 39, 52, 57).

Dans les trois cas, le bilan hépatique était normal hormis une augmentation isolée des GGT à deux fois la normale dans le cas n°2. Cas identique retrouvé dans l'article de Bernard POL qui décrit un patient présentant une anémie inflammatoire avec transaminases normales et GGT modérément élevées (63). Cette anomalie pourrait rentrer dans le cadre d'une compression du tractus biliaire intra-hépatique par la tumeur comme en témoigne le retour à la normale des GGT après résection tumorale.

L'élévation des marqueurs tumoraux ACE, alpha foeto protéine ou la présence d'un syndrome paranéoplasique ne sont retrouvés que dans les lésions malignes. Ils sont négatifs dans nos trois cas. Ils doivent être recherchés systématiquement car leur présence élimine formellement un hémangiome hépatique (56).

A noter qu'aucune transformation maligne n'a été rapportée dans la littérature (56).
En conclusion aucun résultat biologique est spécifique et contributif au diagnostic d'hémangiome géant du foie (56).

C- Examens complémentaires d'imagerie

Comme nous venons de le constater dans le chapitre précédent, le diagnostic d'hémangiome géant du foie n'est pas un diagnostic clinique. Aucun mode de révélation ni aucun signe clinique ou biologique n'est spécifique à l'hémangiome géant hépatique.

Le diagnostic est un diagnostic d'imagerie et la démarche diagnostic pour nos trois patients a été identique à celle proposée par la plupart des auteurs de la littérature :

L'ASP, qui a été réalisé dans deux de nos cas, est un examen de routine pratiqué devant tout syndrome abdominal. Il a montré dans le cas n°2 une ombre hépatique importante, témoin d'une hépatomégalie retrouvée dans certaines observations de la littérature mais n'est pas contributif au diagnostic.

L'échographie abdominale a été l'examen de première intention chez nos trois malades. Dans les trois cas, elle a montré une volumineuse lésion hyperéchogène hétérogène. Les limites étaient bien définies dans le cas n°2 et 3 alors que la lésion tissulaire du cas n°1 semblait mal individualisable du parenchyme hépatique.

L'aspect échographique chez nos trois patients est typique de celui décrit dans la littérature pour les hémangiomes géants, à savoir un aspect tissulaire hétérogène non caractéristique.

Seule, l'échographie ne peut pas faire la différence entre un hémangiome et une autre lésion bénigne telle qu'un adénome hépatique ou un nodule focal hyperplasique ni une lésion maligne telle qu'un hépatocarcinome ou une métastase unique (56).

Il est nécessaire et impératif d'utiliser des techniques d'imagerie ayant des caractéristiques propres aux hémangiomes géants hépatiques.

Nos trois malades ont bénéficié d'**un scanner spiralé triphasique** et les cas n°1 et 2 se présentaient au temps non injecté comme des lésions hypodenses par rapport au parenchyme adjacent avec un sone plus hypodense en leur sein alors que le cas n°3 se présentait comme une lésion hétérogène avec des zones hypodenses et hyperdenses spontanées.

Les hémangiomes sont en général hypodenses mais ils peuvent être isodenses ou hyperdenses au parenchyme hépatique en cas de stéatose.

Ils peuvent être homogènes mais le plus souvent les hémangiomes géants sont hétérogènes et contiennent des zones plus ou moins denses.

Dans les cas n°1 et 2, il existe une zone plus hypodense respectivement sur le bord inféro-externe et au centre de la tumeur alors que dans le cas n°3 ce sont des zones d'hyperdensités spontanées que l'on retrouve au sein de la lésion.

La présence de zones d'hyperdensités spontanées, quoique rare, a déjà été décrite dans la littérature et semble être en rapport avec des remaniements hémorragiques internes récents (40).

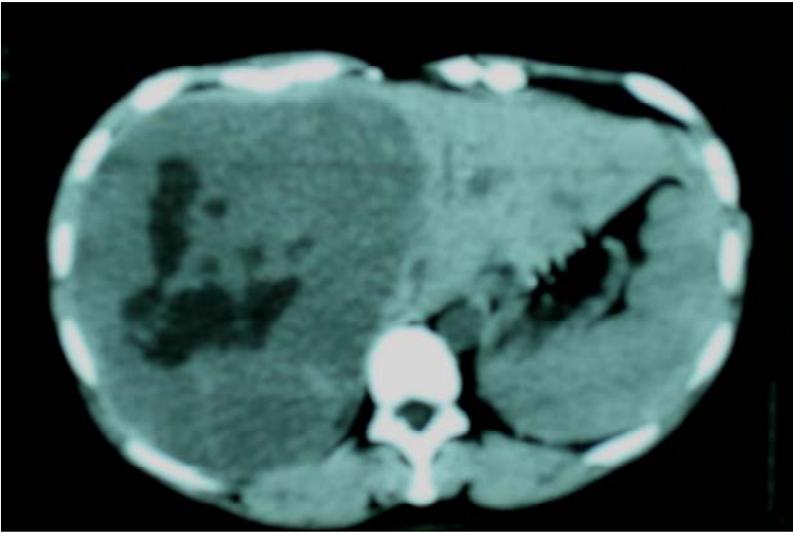
En ce qui concerne les images dynamiques TDM, elles ont été pour les trois cas semblables aux descriptions de 90% des hémangiomes géants dans la littérature : les hémangiomes de nos patients remplissaient trois des critères d'Ashida (7) :

- Réhaussement périphérique précoce après bolus : « en mottes » pour le cas n°1 et « en lacs vasculaires périphériques » pour le cas n°2 .
- Remplissage hyperdense progressif de la tumeur
- isodensité tardive avec persistance de zones hypodenses intratumorales.

L'apparence non injectée est généralement non spécifique et la tumeur peut ressembler à une autre lésion bénigne ou une lésion maligne primaire ou secondaire (41), c'est la dynamique à l'angioscanner, la prise de contraste en mottes périphériques qui est pathognomonique de l'hémangiome (40).

En revanche, le caractère centripète de la prise de contraste ne l'est pas et le remplissage complet de la lésion aux temps tardifs est souvent absent pour les hémangiomes géants (60, 18) comme c'est le cas pour nos trois patients.

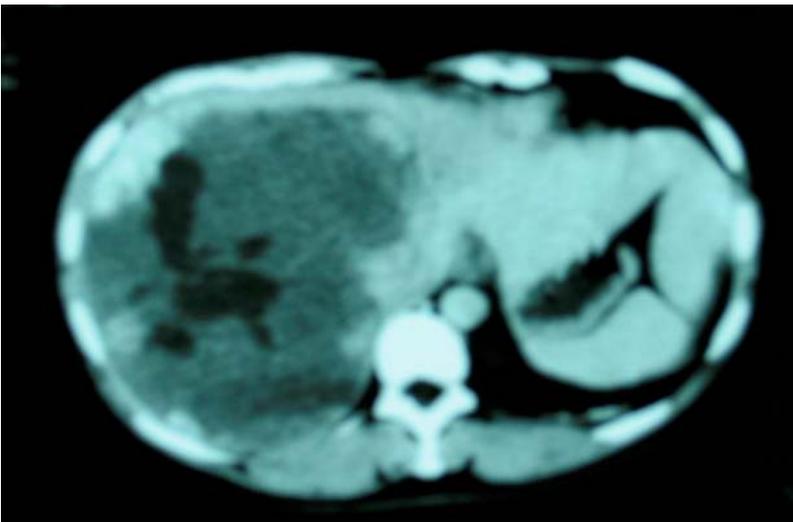
Angioscanner du foie du cas n°2 :



Sans injection :

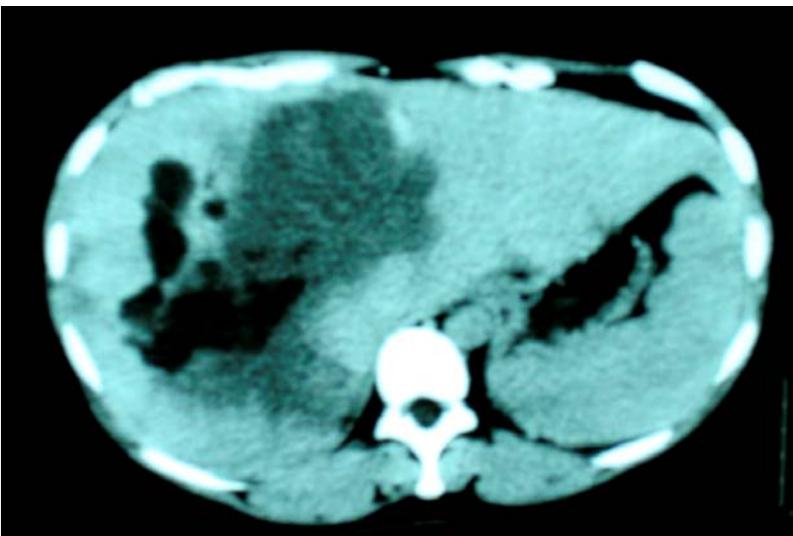
Lésion hypodense

Zone centrale plus hypodense



Temps portal :

Aspect en mottes périphérique



Temps tardif :

Remplissage progressif vers
le centre

persistance d'hypodensités

Beaucoup d'auteurs discutent la place de l'IRM par rapport à la TDM dans la démarche diagnostique des hémangiomes.

Seul le cas n°1 a bénéficié d'une IRM malgré l'aspect typique à l'angioscanner, pour avoir confirmation du diagnostic d'une lésion aux limites floues pouvant en imposer pour une lésion cancéreuse (46). Confirmation essentielle face à la décision initiale d'une attitude conservatrice.

Les caractéristiques IRM des hémangiomes géants telles que des limites nettes, un signal intense en T2 qui augmente d'intensité au temps de relaxation de T2 sont utiles dans la différenciation avec les métastases nécrosées ou les hépatomes. D'autant que ces lésions malignes ont leurs caractéristiques IRM propres : foyers hémorragiques nécrotiques hyperintenses en T1 et la présence d'une capsule ou d'un halo qui n'est jamais vu dans les hémangiomes (18).

Certains pensent que l'IRM a une supériorité prouvée, d'ailleurs l'IRM de notre cas n°1 a confirmé la nature angiomateuse de la lésion en objectivant des contours nets, un aspect homogène hypointense en T1 et hyperintense en T2 avec zone inféro-externe très hyperintense en T2 (zone de nécrose vue au scanner) et la prise de gadolinium caractéristique.

Choi et al. compare les caractéristiques des hémangiomes géants à l'IRM avec celles de l'angioscanner chez huit patients et déclare une supériorité de définition de l'IRM (18) : en effet, l'angioscanner a défini les cloisons internes propres aux hémangiomes géants dans trois cas sur huit alors que l'IRM les visualisait parfaitement dans les huit, hypointenses à toutes les séquences (18).

Vilgrain plus récemment déclare une spécificité de l'IRM de 98% et une sensibilité de 90% (84, 82).

La TDM et l'IRM sont équivalents pour délimiter la lésion et poser un diagnostic d'hémangiome géant du foie. Cependant l'IRM, en raison de son importante résolution en contraste, démontre une supériorité au scanner dans la reconnaissance de l'architecture interne des hémangiomes géants, il est mieux corrélé aux diverses lésions macroscopiques que l'on peut trouver dans un hémangiome géant, telles que les zones de thrombose intra-tumorale, d'hémorragie, de fibrose (64, 84).

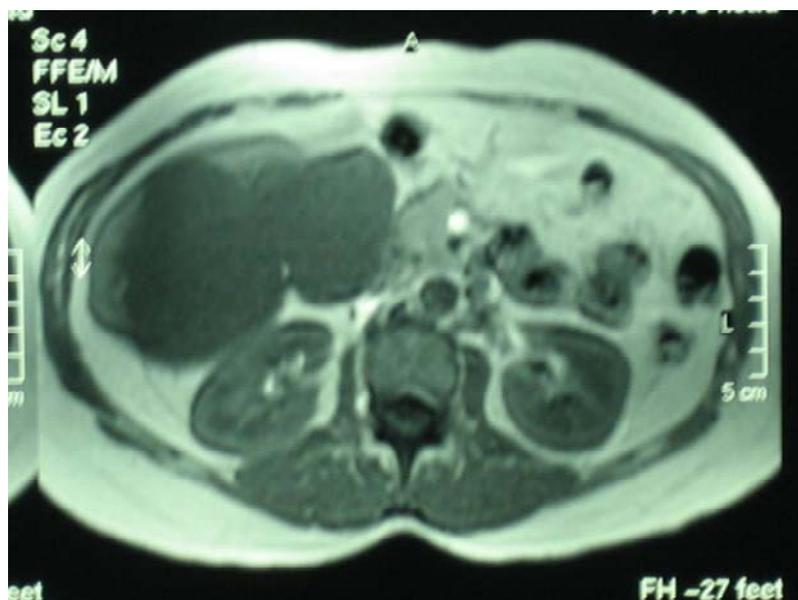
Cependant l'IRM représente un coût plus important que la TDM (75) et n'est malheureusement pas encore disponible dans toutes les structures hospitalières notamment au CHT de Nouméa.

IRM du foie du cas n°1 :



Coupe axiale pondérée T2 :

Lésion en hypersignal



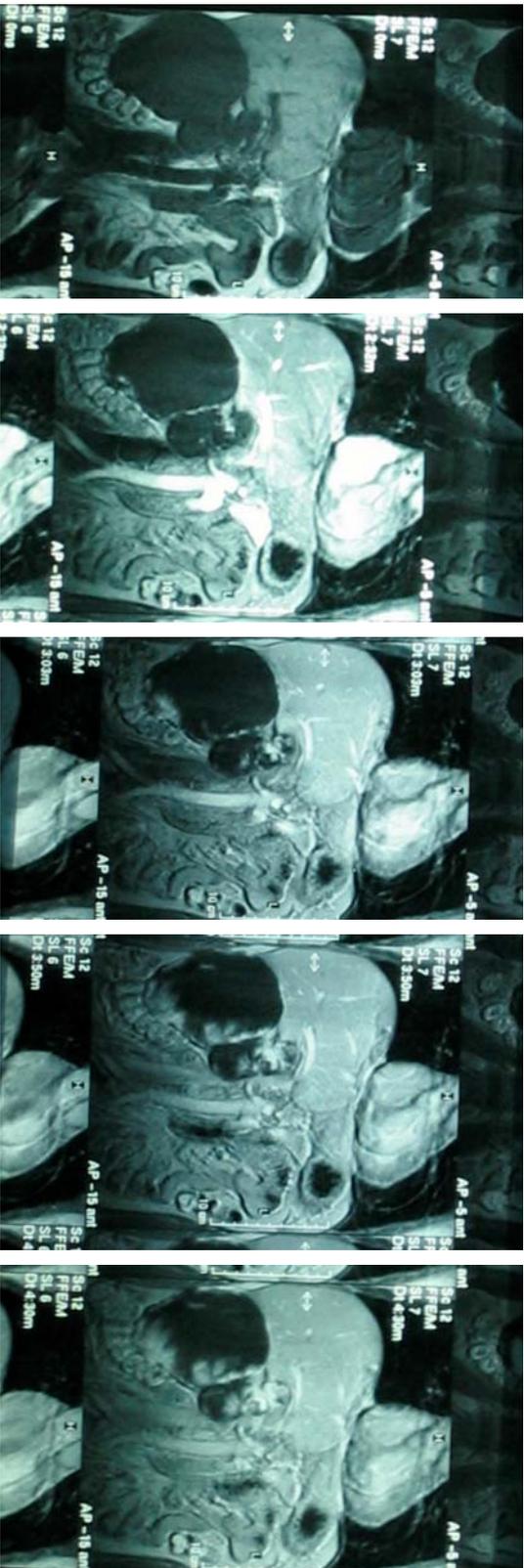
Coupe axiale pondérée T1 :

Lésion en hyposignal

AngioIRM du foie du cas n°1

Coupes coronales pondérées T1, acquisition dynamique après injection de Gadolinium :

Prise de contraste centripète et progressive



Aucun de nos trois cas n'a bénéficié d'intervention visant à avoir un diagnostic de certitude (laparotomie et/ou biopsie). L'imagerie TDM ou IRM a permis de faire le diagnostic en montrant une prise de contraste en mottes périphériques, signe pathognomonique d'hémangiome, associé à un hypersignal très marqué sur les séquences pondérées en T2.

L'angioscintigraphie n'a pas été utilisée.

Le cas n°2 a bénéficié d'une angiographie qui rentrait dans un cadre thérapeutique plus que diagnostique puisqu'elle visait à déterminer les pédicules nourriciers de l'hémangiome dans le but d'une embolisation artérielle.

III - DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

On peut évoquer des diagnostics différentiels à différentes étapes de l'étude diagnostique de nos trois cas mais en réalité aucune des trois lésions n'a posé de problème diagnostique.

Les cas n°2 et 3 présentaient un syndrome inflammatoire modéré sans élévation des marqueurs tumoraux.

Le dosage des marqueurs tumoraux permet d'éliminer une lésion bénigne quand il est positif mais pas une lésion maligne quand il est négatif.

D'autant plus qu'une masse hépatique symptomatique avec un tableau biologique inflammatoire et un bilan hépatique perturbé peut être suggestif d'un hépatocarcinome (13).

En effet 90% des patients avec des métastases, un hépatome ou un abcès ont un bilan enzymatique perturbé.

L'aspect échographique des hémangiomes n'est pas spécifique néanmoins il a permis une orientation du diagnostic d'hémangiome dans les cas n°2 et 3 : masse hépatique hétérogène bien limitée.

Dans le cas n°1, la lésion hétérogène avait des limites floues, aspect plutôt retrouvé dans les métastases. Cependant confronté aux résultats biologiques normaux, cet aspect n'orientait pas vers une tumeur maligne.

L'échographie ne permettant pas de différencier formellement les hémangiomes des tumeurs malignes primaires ou secondaires (15), les images et surtout la dynamique typique de l'angiographe dans les trois cas ont posé le diagnostic.

Seul le cas n°1 a bénéficié d'une IRM, pour confirmer la nature bénigne de la lésion dans le cadre d'une abstention thérapeutique devant une lésion aux contours irréguliers à l'échographie et au scanner.

Les caractéristiques à l'IRM telles des contours bien délimités, une hyperintensité en T2 qui s'intensifient au temps de relaxation sont d'une aide précieuse pour faire le diagnostic d'hémangiome comme une zone centrale très intense en T1 avec la présence d'une capsule ou d'un halo sont très évocateurs de métastases ou d'hépatome.

L'angiographie réalisée dans le cas n°2 n'avait pas de but diagnostic, elle a permis de confirmer le diagnostic en retrouvant un aspect typique mais surtout elle a objectivé trois artères nourrissant l'hémangiome et orienté vers l'embolisation artérielle.

L'artériographie des angiomes géants montre une déviation des branches de l'artère hépatique, les branches se regroupant en masse alors que l'artériographie des hépatomes montre des vaisseaux qui passent dans la lésion et qui sont plutôt bien séparés.

Comme de nombreuses lésions bénignes, les branches de l'artère hépatique dans les hémangiomes sont de calibre normal voire de petite taille alors que les hépatomes sont nourris par de larges vaisseaux.

Toutes ces caractéristiques rendent l'angiographie et l'IRM comme des examens de choix en deuxième intention pour étayer le diagnostic différentiel et éviter la biopsie percutanée.

Aujourd'hui les erreurs diagnostiques sont rares grâce aux caractéristiques spécifiques des hémangiomes géants du foie aux différents examens complémentaires mais elles existent, comme en témoigne Iwatsuki et al., qui déclare avoir fourni un diagnostic erroné d'hémangiome géant du foie chez trois de ces patients et ne l'avoir découvert qu'au moment de l'intervention (42).

IV - EVOLUTION SPONTANEE

Dans le cas n°1, le patient est une femme sans contraception orale ni traitement substitutif de la ménopause dont la gêne fonctionnelle s'est considérablement accentuée en deux années jusqu'à devenir très invalidante et la lésion s'est agrandie.

Dans le cas n°2, le patient est une femme prenant une contraception orale dont les douleurs de l'hypochondre droit étaient d'emblée et brutalement très importantes.

Dans le cas n°3, le patient est un homme qui n'a aucun symptôme jusqu'à présent mais une lésion qui ne cesse d'augmenter de volume (5 centimètres en 10 ans).

Dans le cas n°1, la croissance de l'hémangiome sur deux années, qui passe de 8 à 9 centimètres d'épaisseur, semble être en rapport avec l'augmentation des symptômes comme en témoigne la disparition des douleurs après résection de la tumeur.

Ceci s'explique par le fait qu'un hémangiome géant est symptomatique par sa localisation, proche d'un organe qu'il comprime ou assez superficiel pour détendre la capsule de glisson. C'est pourquoi lorsqu'il grandit, il accentue ses symptômes : il comprime davantage l'organe en question ou étire un peu plus la capsule.

La croissance naturelle des hémangiomes concerne environ 10% des hémangiomes dans la littérature (26, 83) mais cette croissance ne s'accompagne pas forcément de symptômes comme en témoigne notre cas n°3.

Dans le cas n°2, l'hémangiome n'a pas connu d'évolution spontanée puisqu'il a été d'emblée embolisé pour soulager des douleurs qui nécessitaient la prise de morphiniques.

Certains auteurs affirment que les hémangiomes géants sont plus volumineux chez la femme que chez l'homme et par la-même plus symptomatiques. Résultats vérifiés chez nos patients puisque dans les cas féminins les angiomes mesurent respectivement 12 et 15 centimètres alors que dans le cas masculin il est de 9 centimètres. Ce qui expliquerait son évolution sourde .

Nos deux cas féminins ont une particularité commune : Elles sont toutes deux multipares, respectivement 4 et 5 enfants.

Tenant compte d'observations de la littérature (53, 55, 51, 45), si l'hypothèse du développement « de novo » d'un hémangiome chez la femme sous influence d'hormones sexuelles paraît exclue, il semble bien que l'imprégnation hormonale favorise la croissance et la survenue d'une symptomatologie.

Seule la patiente n°2 était sous pilule et il n'est pas exclu que la prise d'oestro-progestatifs oraux ait joué un rôle dans la croissance d'un hémangiome préexistant, ceci paraît d'autant plus vraisemblable que la croissance de ces tumeurs ne procède pas par infiltration du parenchyme voisin mais par ectasie, hémorragie intra-tumorale et thrombose (83) : autant de phénomènes classiquement favorisés par les oestro-progestatifs.

Si le caractère favorisant des oestro-progestatifs, et d'une façon plus générale de l'imprégnation hormonale, est clairement établi pour l'adénome et l'hyperplasie nodulaire focale, aucune étude n'a permis d'établir la même certitude avec les hémangiomes.

Prenant en compte le possible rôle trophique des oestrogènes, doit-on maintenir la contraception orale d'une femme présentant un angiome géant hépatique ?

Etant donné qu'aucune étude n'a prouvé la responsabilité des oestrogènes dans de graves complications, le maintien de la contraception orale peut être proposé avec un suivi échographique régulier (88).

Cependant, il serait souhaitable de préférer si possible une contraception non hormonale chez les femmes présentant un hémangiome géant et de programmer une surveillance échographique hépatique attentive en cas de grossesse.

Toutefois cette théorie d'imprégnation hormonale favorisant la croissance des hémangiomes ne s'applique pas à notre cas n°3 puisqu'il s'agit d'un homme.

Sa lésion a grandi de 5 centimètres en 10 ans et les causes de cette amplitude non stabilisée restent indéterminées.

A l'heure actuelle, ce n'est pas tant de poser le diagnostic d'angiome géant du foie qui est difficile mais d'opter pour la meilleure attitude thérapeutique.

V - TRAITEMENT

A- chirurgie

Par le passé, beaucoup d'hémangiomes étaient réséqués dans la crainte d'une rupture ou bien par ce que les patients étaient angoissés à l'idée de vivre avec une tumeur hépatique.

Il est évident que nombre d'hémangiomes réséqués le furent simplement par ce qu'ils existaient (77, 69).

De nos jours l'attitude radicale a ses indications majeures et relatives.

On distingue deux types d'hémangiomes géants hépatiques qui connaissent des indications chirurgicales différentes:

HEMANGIOME ASYMPTOMATIQUE

L'histoire naturelle des hémangiomes hépatiques est imprévisible, ce qui rend l'attitude thérapeutique des hémangiomes asymptomatiques délicate.

Farges, comme la plupart des auteurs de la littérature, suggère de suivre et surveiller les patients qui ne présentent aucun symptômes invalidants (26).

Cette attitude est validée par la constatation d'un taux important d'hémangiomes géants stables, de diminution de volume spontanée ou d'augmentation de volume sans apparition de symptômes sur plusieurs années d'évolution (cf chapitre évolution).

Dans le cas de notre patient n°3, seul cas asymptomatique sur les trois, la tumeur a augmenté de cinq centimètres sur une période de dix ans, une croissance significative mais qui n'est pas fulgurante et qui n'est pas considérée comme une indication majeure à la chirurgie.

La lésion est actuellement de 9 centimètres, en dessous du seuil des 10 centimètres déclaré critique car suspecté d'être à l'origine de nombreuses complications par Yamagata,

Moreno, Nicholls et Pietrabissa, et n'est pas non plus une indication relative à la chirurgie (86, 54, 56, 62).

Notre cas n°3 apparaît plutôt inopérable compte tenu du caractère asymptomatique de sa lésion mais surtout de ses antécédents personnels nombreux (HTA, diabète insulino-dépendant, angioplastie coronaire) contre-indiquant à eux seuls la chirurgie.

Dans le futur, si la lésion devait poursuivre sa croissance en restant asymptomatique, l'attitude conservatrice pourra être maintenue compte tenu de l'âge et de la sédentarité du patient qui minimise le risque de rupture.

En revanche, si la lésion venait à devenir symptomatique, une alternative autre que chirurgicale devra être envisager telle que l'embolisation artérielle.

HEMANGIOME SYMPTOMATIQUE

10 ou 15 ans plus tôt, la mortalité et la morbidité opératoire des résections hépatiques étaient très élevées.

Aujourd'hui la mortalité associée à la résection élective d'une telle tumeur est basse (de 0 à 4%) lorsque le geste est pratiqué par des équipes expérimentées (33, 2, 77, 83, 9), risque élevé cependant si on considère la nature et l'évolution bénigne de cette tumeur.

C'est pourquoi tous les hémangiomes géants symptomatiques ne sont pas à opérer.

Notre cas n°1 qui présentait un volumineux hémangiome de 12 centimètres, n'a pas bénéficié d'une chirurgie d'exérèse d'emblée car il était peu symptomatique et le diagnostic bénin certain.

Une attitude conservatrice a été préférée à une action chirurgicale préventive dans le cas de volumineux hémangiomes (82).

L'attitude a été revue lorsque les symptômes sont devenus très gênants en même temps que l'angiome augmentait de volume.

Le choix de la chirurgie a été motivé par la localisation peu étendue de l'hémangiome concernant les segments V et VI et facilement accessible et par le désir de la patiente d'enlever la tumeur.

Le geste a consisté en une hépatectomie bi-segmentaire V-VI partielle : ¼ du segment V et ¼ du segment VI.

Option chirurgicale couronnée de succès puisque entraînant la disparition complète des symptômes sans aucune morbidité opératoire comme dans 90% des cas de la littérature.

Les symptômes invalidants sont une indication courante de la chirurgie d'exérèse encore faut-il être certain de la responsabilité de l'hémangiome dans les signes fonctionnels.

L'échec de la chirurgie, dans 15 à 30% des cas, témoigne que de nombreuses plaintes ne sont pas dues à l'hémangiomes mais à un désordre associé tel qu'un reflux gastro-oesophagien, un ulcère peptique ou une hernie hiatale et que la méconnaissance de leur origine peut entraîner des gestes invasifs injustifiés (82).

Indications et résultats de 6 séries de résections de la littérature :

	Trastek 1982	Iwatsuki 1990	Belli 1992	Mario-lise 1992	Farges 1995	Terkivatan 2002	
Nombre de résections	13	114	24	25	8	11	
<u>Indications :</u>							
.symptômes	6	100	16	17	8	10	
.Asymptomatique	7	14		3			
.Augmentation volume						1	
.masse+diagnostic incertain			8	5			
Complications post-opératoires	4 (30%)	14 (12%)	2 (8%)	2 (8%)	1 (12,5%)	3 (27%)	16%
<u>Résultats :</u>							
.asymptomatique	6/6	95/100	16/16	?	6/8	8/10	90%
.symptomatique		5/100			2/8	3/10	12%
.décès							0%

Dans le cas n°2, les symptômes étaient d'emblée très invalidants, cependant l'exérèse chirurgicale a été récusée devant une lésion diffuse, très étendue, englobant l'ensemble du foie droit.

L'attitude thérapeutique, visant à diminuer ou à faire disparaître les douleurs nécessitant de la morphine, devait prendre en compte le risque hémorragique peropératoire d'une tumeur de 15 centimètres mettant en danger de mort une patiente jeune de 37 ans.

Il est par ailleurs très important de souligner que la patiente, en connaissance de la nature bénigne de la lésion, de son évolution stable dans la plupart des cas et des risques de la chirurgie, ne désirait pas subir d'intervention chirurgicale.

L'angiographie mettant en évidence trois artères nourricières accessibles, l'alternative de l'embolisation artérielle a été préférée dans un premier temps en sachant qu'un échec de ce traitement aurait amené à reconsidérer l'attitude thérapeutique.

B- Embolisation

L'embolisation artérielle n'a été utilisée que dans le cas n°2, celui-là même qui a été récusé chirurgicalement car l'hémangiome était trop volumineux et les risques opératoires trop importants.

L'angiographie a mis en évidence trois artères principales de l'hémangiome géant et le cathétérisme des pédicules nourriciers de l'angiome a permis une embolisation hypersélective par Spongel.

Le résultat a été satisfaisant sur le plan symptomatique sans complication post-embolisation, mais la tumeur n'a pas diminué de volume aux échographies successives, toutefois elle reste stable.

On retrouve dans la littérature quelques exemples d'embolisations réussies tant sur le plan fonctionnel que celui de la diminution de volume de la tumeur : Graham et al. a publié un cas d'embolisation par steel coils d'un hémangiome symptomatique de 12 centimètres qui est devenu asymptomatique après la procédure et dont le volume est passé en 26 semaines à 6,3 centimètres. Giavroglou et al. rapporte deux lésions symptomatiques devenues asymptomatiques et qui ont perdu respectivement 1 et 3 centimètres. Althaus et al. décrit le cas d'une femme très algique avec deux hémangiomes, récusés par la chirurgie par la localisation bilobaire des tumeurs et leur volume important, qui ont été embolisés chacun leur tour à un mois d'intervalle. Une diminution de volume de 3 centimètres a été obtenue pour l'un des deux hémangiome avec diminution significative des symptômes (37, 5).

L'embolisation artérielle apparaît comme une méthode thérapeutique non agressive pouvant faire diminuer le volume de la lésion sans la faire disparaître totalement tout en pouvant améliorer la symptomatologie (37, 5).

Aucun traitement n'a été indiqué dans le cas n°3 jusqu'à ce jour, l'embolisation apparaissant toutefois comme une bonne alternative à la chirurgie si l'hémangiome devait devenir symptomatique.

Conclusion

L'hémangiome hépatique est la plus fréquente des tumeurs bénignes du foie.

La grande majorité d'entre eux mesure moins de trois centimètres, est asymptomatique et est découverte de façon fortuite généralement à l'échographie.

Les hémangiomes à l'origine de manifestations cliniques sont au contraire exceptionnels : il s'agit le plus souvent d'hémangiomes géants.

L'hémangiome géant peut atteindre des proportions considérables et est généralement solitaire. Il se présente cliniquement sous la forme d'une masse abdominale asymptomatique mais peut être la cause de plaintes gastro-intestinales diverses et non spécifiques et se révéler rarement par une rupture.

Son diagnostic est actuellement aisé avec les méthodes d'imagerie actuelles: par exemple, de part son architecture interne, l'hémangiome géant a un flux sanguin très faible à travers sa structure complexe, ce qui explique la rétention prolongée de produit de contraste à la tomодensitométrie, l'angiographie ou la scintigraphie.

Mais les remaniements fibrotiques nombreux au sein des hémangiomes géants sont souvent à l'origine d'aspects atypiques à l'imagerie.

L'IRM prend une place capitale par sa bonne spécificité (41) et peut être considéré comme l'élément décisif au sein d'un faisceau d'arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

Finalement, le contraste entre la conservation de l'état général, la discrétion de la symptomatologie clinique et biologique d'une part, la taille de la tumeur d'autre part, est un élément fortement évocateur d'une masse bénigne.

La tomодensitométrie ne fournissant pas toujours des images spécifiques d'hémangiome géant du foie, on doit lui préférer une IRM en deuxième intention si le diagnostic d'hémangiome géant est évoqué à l'échographie.

Du fait de son caractère invasif, l'artériographie ne s'impose qu'en cas de doute diagnostique mais elle permet de poser un diagnostic de certitude.

La ponction biopsie du foie est proscrite si le diagnostic est évoqué en raison du risque hémorragique. Seules les biopsies ou ponction à l'aiguille fine sont autorisées si l'artériographie n'est pas contributive.

Les trois cas que nous rapportons ici illustrent les problèmes que peuvent poser les hémangiomes géants du foie non tant en ce qui concerne le diagnostic, le plus souvent aisé grâce aux méthodes d'Imagerie modernes, que sur le plan du choix thérapeutique.

En effet, si dans leur forme asymptomatique on peut prôner l'abstention thérapeutique avec surveillance échographique régulière, les formes symptomatiques posent le délicat problème de la décision et du choix thérapeutique.

L'alternative à la chirurgie, la méthode curative la plus radicale mais qui a ses limites (lésion trop étendue, contre indications opératoires) et dont la mortalité et la morbidité, bien que faibles, peuvent paraître lourdes voire rédhibitoires dans le cadre d'une pathologie bénigne, est l'embolisation artérielle qui semble avoir une place réelle dans l'urgence plus que dans le traitement même de l'hémangiome géant mais peut s'avérer utile comme méthode palliative.

Bibliographie

- 1 **ACKERMAN**, Surgical Pathology, p.538, CV Mosby, 1974.
- 2 **ADAM**, Giant hemangioma of the liver. Ann surg 1970, 172: 239-245
- 3 **ADAMI**, Principles of pathology. Lea and Febiger, 1910, Philadelphia.
- 4 **ADSON**, Diagnosis and surgical treatment of primary and secondary solid hepatic tumors in the adult. Surgical clinics of north america, 1981, vol 61, No 1 ; 181-196
- 5 **ALTHAUS.**, Transcatheter arterial embolization of two symptomatic giant hémangiomas of the liver. Cardiovasc Intervent radiol. 1996, 19 (5): 364-7.
- 6 **ANDERSON**, Surgical treatment of cavernous hemangioma of the liver. Acta chir scand, 1988, 154 ;577-579
- 7 **ASHIDA**, Computed tomography of hepatic cavernous hemangioma. J Comput Assist Tomog 1987, 11: 455-60.
- 8 **BARNETT**, Computed tomography and angiography of cavernous hemangiomas of the liver . AJR 1980; 134:439-447
- 9 **BELLI**, Surgical treatment of symptomatic giant hemangiomas of the liver. Surg 1992, 174; 474-478
- 10 **BLAZY**, La Nouvelle-Calédonie, la Polynésie française, Wallis et Futuna: géographie. Paris. Hachette, 1990, 87.
- 11 **BOCKUS**: Gastroenterology: Tumors of the liver. W.B. Saunders Co. Philadelphia and London. 1965, Vol III, 2nd Ed, 502-506.
- 12 **BORNMAN**, Giant hepatic hemangiomas : diagnostic and therapeutic dilemmas, surgery 1986, vol 101, No 4 ;445-449
- 13 **BOURAS**, Imagerie d'un angiome géant symptomatique. J radio 1996 ;77:1145-1148
- 14 **BRANT**, The radiological evaluation of hepatic cavernous hemangioma. Jama 1987, vol 257 No 18:2471-2474
- 15 **BREE**, Solitary echogenic spot in the liver: it is diagnostic of a hemangioma ? AJR 1983 ; 140:41-45
- 16 **BROWN**, Hepatic hemangiomas : evaluation by magnetic resonance imaging and technetium-99m red blood cell scintigraphy. J Nucl Med 1987, 28:1683-1687, 1987
- 17 **BUFFET**, Hemangiomes géants du foie chez l'adulte, a propos de trois cas. gastro. Clin. Biol. 1982, 6:531-538
- 18 **CHOI**, Giant cavernous hemangioma of the liver: CT and MR imaging in 10 cases. AJR 1989; 152 :1221-1226
- 19 **CHRISTNACHT**, La Nouvelle-Calédonie. Paris, La documentation française, 1990-150.
- 20 **CONTER**, Recurrent hepatic hemangiomas. Annals of surgery 1988, vol 207 , No 2 ; 115-119
- 21 **CORRIGLIANO**, Hemoperitoneum from a spontaneous rupture of a giant hemangioma of the liver: report of a case. Surg Today 2003, 33:459-463.
- 22 **DOUMENGE**, Nouvelle-Calédonie. Paris, Encyclopédie Universalis, T. 17, 1990 , 500-9.
- 23 **ECKER**, Massive cavernous hemangioma of the liver. the american journal of gastroenterology, 1968, 25-36
- 24 **ECKLES.**: Hemangioma of the liver. Virginia Med. Month. 1927, 54:46-50.
- 25 **EDMONSON**, Tumors of the liver and intra-hepatic bile ducts. Atlas of tumor pathology. Sect. VII, fascicle 25. Washington, DC, Armed Forces Institute of Pathology, 1958.
- 26 **FARGES**, Cavernous hemangiomas of the liver: are there any indications for resection? World J. Surg. 1995, 19, 19-24
- 27 **FREENY**, Cavernous hemangioma of the liver: ultrasonography, arteriographie and computed tomography. Radiology 1979, 132:143-148
- 28 **FRERICHS**, A clinical treatise on diseases of the liver. (translated by C. Murchison.) Vol. 2, London 1861: New sydenham Society.
- 29 **FROUGE**, Imagerie des hemangiomes caverneux géants du foie. Rev im med 1991; 3:377-381
- 30 **GASPAR**, Radiation therapy in the unresectable cavernous hemangioma of the liver, radiotherapy et oncology 1993, 29:45-50

- 31 **GESCHICKTER and KEASBEY**, Tumors of blood vessels. Amer.J.Cancer 1935,23:568-591
- 32 **GOOD**, Hepatic hemangiomas : pitfalls in scintigraphic detection. Gastroenterology 1978; 74: 752-758
- 33 **GRIECO**, Giant hemangiomas of the liver.surgery 1978, 147:783-787.
- 34 **HANAZAKI**, Giant cavernous hemangioma of the liver: is tumor size a risk factor for hepatectomy? J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999, 6: 410-413.
- 35 **HENSON**, Benign tumors of the liver; II Hemangiomas. Surg. Gynec. Obstet. 1956, 103:327-331.
- 36 **HUGUET**, Les tumeurs primitives de foie chez l'adulte. Monographie AS Française de Chir. Mason Ed. Paris 1983.
- 37 **GIAVROGLOU**, Arterial embolization of giant hepatic hémangiomas. Cardiovasc Intervent Radiol. 2003, 26 (1): 92-6.
- 38 **ISHAK**, Benign tumors of the liver. Med clin north am1975 ; 59 :955-1013
- 39 **ISSA**, Cavernous hemangioma of the liver, the role of radiotherapy. Br. J. radiol. 1968, 41:26-32

- 40 **ISSAHAR-ZADEH**, Hémangiome hépatique géant responsable d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques. J Radiol 1997, 78 : 381-384.
- 41 **ITAI**, Computed tomography and sonography of cavernous hemangioma of the liver. AJR 1983 ;141:315-320
- 42 **IWATSUKI**, Excisional therapy for benign hepatic lesions. Surgery 1990, 171; 240-246
- 43 **KASABACH**, Capillary hemangioma with extensive purpura. Report a case. Am J Dis Child 1940, 59:1063-70.
- 44 **KATO**, Hemangioma of the liver: diagnosis with combined use of laparoscopy and hepatic arteriography. Am J surg 1975;129 :698-704
- 45 **KOSITCHEK**, hemangiomatosis of the liver with thrombosis following use of an oral contraceptive. Cal Med 1970, 113: 70-4.
- 46 **LEVITT**, Multiple large hemangiomas of the liver. New England J. Med. 1955, 252:854
- 47 **MAC LOUGHLIN**, Angiography in cavernous hemangioma of the liver. AJR 1971, 113: 50-55
- 48 **MAGNENAT**, Une troisième observation d'hémangiome diffus du foie traité par injections sclérosantes. Rev med Chir MAL Foie ? 1962, 37 : 102-6.
- 49 **MARIO-LISE**, Giant cavernous hemangiomas : diagnosis and surgical strategies. World J. Surg. 1992,16, 516-20.
- 50 **MARTIN**, L'embolisation artérielle a-t-elle une place dans le traitement des hémangiomes caverneux du foie chez l'adulte ? Presse Med, 1986, 15 (23), 1073-6.
- 51 **MERCADIER**, Les hémangiomes hépatiques. Ann Chir, 1968, 22 : 1261-1267.
- 52 **MOINUDDIN**, Scintigraphic diagnosis of hepatic hemangioma ; its role in the management of hepatic mass lesions. AJR 1985; 145: 223-228
- 53 **MOREAUX**, Les hémangiomes du foie chez l'adulte. Chirurgie, 1981, 107 : 53-58.
- 54 **MORENO EGEA**, Indication for surgery in the treatment of hepatic hemangioma. Hepatogastroenterology. 1996, 43 (8): 422-6.
- 55 **MORLEY**, Enlargement of cavernous hemangioma associated with exogenous administration of oestrogens, S.Afr. Med. J. 1974,48,695-697
- 56 **NICHOLS, FC.III**, Benign liver tumors. Surg Clin N Am 1989, 69: 297-314.
- 57 **OKASAKI**, Radiotherapy of hemangioma cavernosum of the liver. Gastroenterology 1977, 73:353-356.
- 58 **OSCHNER**, Cavernous Hemangioma of the liver. Surgery 1958, 43:577-582.
- 59 **PARK**, the role of radiation therapy in the management of hemangiomas of the liver. J. A. M. A. 1970, 212: 1496-1498

- 60 **PATERON**, Giant hemangioma of the liver with pain, fever, and abnormal liver tests ;report of two cases. Digestive disease and sciences, 1991, Vol 36, No 4 ;524-527
- 61 **PECK**, Cavernous Hemangioma of left lobe of the liver. Surg. Gynec. Obstet. 1921 33:277-280
- 62 **PIETRABISSA**, Management and follow-up of 78 giant hémangiomes of the liver. Br J Surg. 1996, 83 (7): 915-8.
- 63 **POL**, Inflammatory process complicating giant hemangioma of the liver: report of three cases. Liver transplantation and surgery, 1998, vol4, No3; 204-207
- 64 **POUPARDIN**, Giant hemangioma of the liver revealed by an inflammatory syndrome. Gastroenterol Clin Biol. 2002, 26 (1): 95-5.
- 65 **PRINGLE**, Notes on the arrest of hepatic hemorrhage due to trauma. Ann Surg 1908, 58: 541-9.
- 66 **READING**, Hepatic hemangioma :a critical review of diagnosis and management. quarterly journal of medicine 1988, new series 67, No253 :431-445
- 67 **SCATARIGE**, CT of giant cavernous hemangioma. AJR 149: 83-85.
- 68 **SCHMIEDEN**, Ueber den bau and die Genese der Lebercavernome. Virchows Arch.Path.Anat. 1900, 161:373-409. (Frerichs).
- 69 **SCHWARTZ**, Cavernous hemangioma of the liver, Ann. Surg 1987, 205, No5, 456-465
- 70 **SEWELL**, Spontaneous rupture of hemangioma of the liver- A review of the literature and presentation of illustrative cas. Arch Surg 1961, 83: 729-33.
- 71 **SHUMAKER**, Hemangioma of the liver. Discussion of symptomatology and report of a patient treated by operation. Surgery 1942, 11:209-222.
- 72 **SINANAN**, Management of cavernous hemangioma of the liver, the american journal of surgery, 1988, volume 157, 519-522
- 73 **SITUATION SANITAIRE EN NOUVELLE CALEDONIE** n°15 année 1998. Direction des Affaires Sanitaires et Sociales de Nouvelle-Calédonie.
- 74 **SOLBIATI**, Fine-needle biopsy of hepatic hemangioma with sonographic guidance. AJR 1984 ; 144: 471-474
- 75 **SOYER**, Radiologie diagnostique et interventionnelle du foie et des voies biliaires. Masson Ed. Paris, 1999.
- 76 **STARK**, Magnetic resonance imaging of cavernous hemangioma of the liver. Tissue specific characterization. AJR 1984; 145: 213-222
- 77 **STARZL**, Excisional treatment of cavernous hemangioma of the liver. Ann Surg 1980, 192: 25-27.
- 78 **STAYMAN**, Ruptured cavernous hemangioma of the liver. Pennsylv Med J. 1976, 79, 62-63
- 79 **TABOURY**, Cavernous hemangioma of the liver studied by ultrasound. radiology 1983 ; 149:781-785
- 80 **TAILLANDIER**, Angiomes géants du foie révélés par de la fièvre et un syndrome inflammatoire. Ann Med Interne 1995, 146 : 319-21.
- 81 **TAKAGI**, Surgical treatment of cavernous hemangioma of the liver. Journal of surgical oncology 1984, 26: 91-99
- 82 **TERKIVATAN**, Size of lesion is not a criterion for resection during management of giant hemangioma. British Journal of Surgery 2002, 89, 1240-1244.
- 83 **TRASTEK**, Cavernous hemangiomas of the liver: resect or observe? the american journal of surgery 1982, 145 ; 49-53
- 84 **VILGRAIN**, Imaging of atypical hemangiomas of the liver with pathologic correlation. Radiographics 2000; 20: 379-397
- 85 **VIRCHOW**, Die Krankhaften Geschwülste. 3 vols., Berlin 1863: A. Hirschwald.
- 86 **YAMAGATA**, Management of hemangioma of the liver: comparison of results between surgery and observation. Br J Surg 1991, 78: 1223-5.
- 87 **YAMAMOTO**, spontaneous rupture of hemangioma of the liver: treatment with transcatheter hepatic arterial embolisation 1991,

- 88 **ZAFRANI**, Update on vascular tumors of the liver, Journal of hépato, 1989, 8 :125-130
- 89 **ZIEGLER**, Outremer (Départements et territoires d'Outremer) Paris, Encyclopédie Universalis, T.17, 1990, 212-216.

Vu, le Président du jury,

Vu, le Directeur de thèse,

Vu, le Doyen de la faculté,