



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/10655
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/10655>



RESEARCH ARTICLE

HAMARTOME DU FOIE ET BETA-THALASSEMIE : A PROPOS D'UN CAS

F.E. Sami^{1,2}, M. Elbaz^{1,2} and J. Elhoudzi^{1,2}

1. Service D'héματο-Oncologie Pédiatrique, CHU Mohammed VI Marrakech.
2. Faculté De Médecine et de Pharmacie De Marrakech, Université Cadi Ayyad, Marrakech.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 12 January 2020
Final Accepted: 15 February 2020
Published: March 2020

Key words:-

Hamartome Hépatique, Hépatomegalie,
Splénomégalie, Thalassémie, Enfant

Abstract

L'hamartome du foie est une tumeur bénigne. Bien que rare il est en général symptomatique et diagnostiqué chez le nourrisson. Nous rapportons le cas d'une fillette de 3 ans, qui présentait une hépatosplénomégalie et une anémie hypochrome microcytaire. Le diagnostic d'hamartome hépatique était confirmé histologiquement par biopsie hépatique et la bêta-thalassémie par électrophorèse de l'hémoglobine. L'association entre l'hamartome et hémoglobinopathie est inhabituelle chez l'enfant.

Copy Right, IJAR, 2020,. All rights reserved.

Introduction:-

L'hamartome hépatique est une tumeur très rare constituant 5 à 8% des tumeurs primitives du foie (1). C'est une affection bénigne, généralement découverte chez le nourrisson. La pathogénèse est peu connue et la prise en charge est controversée. Nous rapportons le cas d'un enfant présentant l'association entre hamartome hépatique et bêta thalassémie, situation extrêmement rare et peu décrite en littérature.

Présentation du cas :

Fille de 2 ans qui consultait pour une distension abdominale constatée depuis 1 mois. On notait dans ses antécédents une anémie hémolytique survenue 5 mois plus tôt ; transfusée sans aucune recherche étiologique. L'examen clinique révélait une pâleur cutanéomuqueuse, une hépatomégalie souple avec une flèche hépatique à 15 cm et une splénomégalie à 4 traverses de doigts sans ictère ni adénopathie palpable ni retard staturo-pondéral et l'état général était conservée. L'échographie avait montré une volumineuse formation hépatique hyper-échogène bien limitée occupant tout le foie droit mesurant 15cm/12cm, bien vascularisée au doppler couleur refoulant le rein droit en bas et associée à une splénomégalie sans hypertension portale. La tomodynamométrie (TDM) abdominale confirmait la masse hépatique hypodense, hétérogène, bien limitée, rehaussée de façon hétérogène après injection de produit de contraste (fig. 1). La lésion intéressait la quasi-totalité du foie droit avec un tronc porte perméable et une splénomégalie homogène mesurant 13cm. Le bilan biologique avait montré une anémie hypochrome microcytaire avec signe d'hémolyse Hb : 9,5 VGM : 70 TCMH : 23, Ferritinémie : 96, LDH : 423, Haptoglobine : 0,23 Test de coombs : négatif ; avec des taux d'alpha-fœtoprotéine et d'hormone chorionique gonadotrope (beta-HCG) normaux. Une ponction biopsie hépatique écho guidée était réalisée. L'étude anatomopathologique du fragment biopsié mesurant 0,7/0,5cm montrait un parenchyme hépatique dont l'architecture est altérée par un tissu conjonctif plus ou moins hyalinisé parfois myxoïde sans infiltrats inflammatoires significatifs ; cette substance fondamentale comporte des îlots d'hépatocytes à cytoplasme éosinophile ou clair et à noyau régulier sans atypies ni activité mitotique et comportant des structures biliaires de taille variable sans anomalie confirmant le diagnostic d'hamartome hépatique. L'électrophorèse de l'hémoglobine était en faveur d'une bêta-thalassémie mineure.

Corresponding Author:- F.E Sami

Address:- Service D'héματο-Oncologie Pédiatrique, CHU Mohammed VI Marrakech.

Discussion:-

L'hamartome hépatique ou hamartome mésenchymateux est une tumeur bénigne très rare du foie de l'enfant ; apparaissant généralement avant l'âge de 24 mois(1). La pathogenèse est sujet de controverse, probablement c'est une anomalie localisée du développement de la plaque canalaire et elle est liée à une fibrose hépatique congénitale, la maladie de Caroli et un hamartome biliaire (2). Certains auteurs supposent qu'il s'agit d'une anomalie de développement due à une prolifération excessive non coordonnée du mésenchyme primitif (3). D'autres supposent qu'il s'agit d'un vrai processus néoplasique suite à des translocations chromosomiques impliquant une cassure sur le bras long du chromosome 19 (bande 19q13.4) (1).

Il est révélé généralement par une distension ou une masse abdominale, rarement de façon fortuite lors d'un examen clinique, radiologique ou par douleurs abdominales, vomissements ou signes de compression cave inférieure.

Des calcifications peuvent être visualisées sur la radiographie de l'abdomen sans préparation. L'échographie, la tomographie assistée par ordinateur (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) révèlent fréquemment des masses kystiques et parfois des masses solides de tailles variables pouvant arriver jusqu'à 30 cm (3). La plupart de ces tumeurs apparaissent hypodenses et hypo-vascularisées à l'imagerie. Les parties solides, les cloisons et les régions périphériques peuvent prendre le contraste après injection. Occasionnellement, de larges branches veineuses portales peuvent suppléer la tumeur, prêtant confusion avec un hémangio endothéliome (4). Dans notre observation la tumeur prenait l'aspect d'une masse solide hyper-échogène hypodense se rehaussent après injection de produit de contraste.

Comme notre observation, le lobe droit du foie est touché dans 75 % des cas(6).

La biopsie percutanée ou chirurgicale permet un diagnostic histologique de certitude. La cytoponction est peu contributive au diagnostic et ne permet pas d'éliminer de façon formelle un hépatoblastome ou une tumeur mésenchymateuse maligne.

Histologiquement, le tissu conjonctif est myxomateux contenant des cellules mésenchymateux en formes d'étoile fades éparses. Des canaux biliaires ramifiés et entourés de mésenchyme lâche. Les kystes n'ont souvent pas de paroi épithéliale et sont délimités par le mésenchyme. Une hématopoïèse extra médullaire est observée dans 85%(7).

L'hamartome du foie doit être différencié des autres tumeurs hépatiques telles que : l'hémangiome, le sarcome, les kystes congénitaux et parasitaires, l'hépatoblastome kystique, le cystadénome biliaire et le tératome.

Quelques rares associations entre hamartome du foie et anomalies congénitales ont été décrites dans la littérature : cardiopathies congénitales, atrésie de l'œsophage, malrotation intestinale, atrésie des voies biliaires, myéloméningocèle. (1)

L'association entre hamartome et thalassémie était décrite pour une localisation splénique chez un enfant de 15 ans (8). A notre connaissance notre observation est la première qui décrit l'association entre hamartome du foie et thalassémie.

L'exérèse chirurgicale complète de l'hamartome est le traitement de choix ; car il y a un risque de dégénérescence maligne (2). Parfois la résection complète est difficile, voire impossible du fait de l'implication de structures vitales. Les complications per- et post opératoires sont rares (9).

Un suivi clinique et échographique est recommandé pendant au moins 5 ans (10).

Conclusion:-

Notre observation est une association entre hamartome du foie et bêta-thalassémie documentée ici pour mettre en évidence une nouvelle association avec les hémoglobinopathies et sensibiliser sur la nécessité de rechercher les affections congénitales devant un hamartome.

Bibliographie:-

1. A. Ammorl, M. Margi , N. Lamalmi and All. Mesenchymal hamartoma of the liver in a child: A case report. Archives de Pédiatrie 2009;16:1033-1036
2. S Redheshyam P, V Misra and All. benign Hepatic Mesenchymal Hamartoma (HMH)_A Case Report J Clin Diagn Res .2014 .8(3): 119-120
3. Stocker JT, Ishak KG. Mesenchymal hamartoma of the liver: report of 30 cases and review of the literature. Pediatr Pathol 1983;1:245–67
4. B Yen J , S Kong M , NLin J. Hepatic mesenchymal hamartoma. J Paediatr Child Health 2003; 39:632-4.
5. Von Schweinitz D, Dammeier BG, Glu'er S. Mesenchymal hamartoma of the liver – new insight into histogenesis. J Pediatr Surg 1999;34:1269–71
6. Alwaidh MH, Woodhall CR, Carty HT. Mesenchymal hamartoma of the liver: a case report. Pediatr Radiol 1997;27:247–9.
7. KG Ishak , ZD Goodman , JT Stocker. Tumeurs du foie et des voies biliaires intrahépatiques .Washington , DC: institt de pathologie des forces armées ; Atlas de patgologie tumorale 2001:71-79.3e série , fascicule 31
8. D Giambelluca , D Picone et al. Hamartoma of the spleen (splenoma) with calcifications in a chld with beta-thalassemia:A case report J Radiol Res. 2017 :11(5) :7-12
9. Y Kitano, E Ruchelli, S Weiner, et al. Hepatic mesenchymal hamartoma associated with mesenchymal stem villous hyperplasia of the placenta. Fetal Diagn Ther 2000;15:134–8.
10. Ramanujam TM, Ramesh JC, Goh DW, et al. Malignant transformation of mesenchymal hamartoma of the liver: case report and review of the literature. J Pediatr Surg 1999;34: 1684–6.