

HYPERPLASIE NODULAIRE FOCALE DE GRANDE TAILLE CHEZ UN ENFANT DE 7 ANS

HUGE FOCAL NODULAR HYPERPLASIA PRESENTING IN A 7-YEAR-OLD CHILD

Y. HENTATI^{1,3}; M. BEN DHAOU^{2,3}; T. CHEIKHROUHOU^{2,3, *}; M. HBAIEB^{2,3}
S. AMMAR^{2,3}; N. BEN SAAD^{2,3}; H. ZITOUNI^{2,3}; R. MHIRI^{2,3} ET Z. MNIF^{1,3}

1 : Service de Radiologie du CHU Hedi Chaker, Sfax- Tunisie

2: Service de chirurgie pédiatrique du CHU Hedi Chaker, Sfax-Tunisie

3: Faculté de médecine de Sfax-Université de Sfax -Tunisie

*E-mail de l'auteur correspondant : cheikhrouhoutaycir@gmail.com

Résumé

L'hyperplasie nodulaire focale (HNF) est une lésion bénigne du foie que l'on trouve généralement chez les adultes en bonne santé. Cependant, l'HNF est rare chez les enfants et ne représente que 2 % de toutes les tumeurs hépatiques pédiatriques. Nous rapportons le cas d'un enfant de 7 ans présentant une hyperplasie nodulaire focale de grande taille faisant plus que 10 cm de taille.

Mots - clés : Hyperplasie nodulaire focale ; Tumeur bénigne du foie ; Imagerie ; Enfant.

Abstract

Focal nodular hyperplasia (FNH) is a benign lesion of the liver that is usually found in healthy adults. However, FNH is rare in children and accounts for only 2% of all pediatric liver tumors. The diagnosis can most often be made by imaging. We report the case of a 7-year-old boy with a huge HNF that was larger than 10 cm.

Key - words: Focal nodular hyperplasia; Benign liver tumor; Imaging; Child.

ملخص

فرط التنسج العقدي البؤري هو ورم حميد في الكبد يوجد عادة عند البالغين الأصحاء ولكنه نادر عند الأطفال ويمثل 2 % فقط من جميع أورام الكبد لدى الأطفال. يمكن إجراء التشخيص في أغلب الأحيان عن طريق التصوير. نقدم حالة صبي يبلغ من العمر 7 سنوات لديه فرط التنسج العقدي البؤري، ضخمة، أكبر من 10 سم.

الكلمات المفتاحية: تضخم عقدي بؤري; ورم كبدي حميد; تصوير; طفل.

INTRODUCTION

L'hyperplasie nodulaire focale (HNF) est une tumeur bénigne du foie principalement observée chez la femme [1]. De rares cas pédiatriques ont toutefois été rapportés (environ 200 cas dans la littérature). Généralement asymptomatique, son diagnostic fait habituellement appel à l'association de diverses modalités d'imagerie [2-4]. Une fois le diagnostic posé, la surveillance n'est pas nécessaire et le traitement est très souvent conservateur [2,4-6].

Nous rapportons le cas d'un enfant qui a présenté une volumineuse masse hépatique en rapport avec une HNF confirmée par l'imagerie sans recours à une biopsie.

OBSERVATION

Il s'agit d'un enfant, de sexe masculin, âgé de 7 ans, originaire de Kasserine, sans antécédents pathologiques notables, qui a consulté pour des

douleurs abdominales diffuses, prédominants dans la région épigastrique et au niveau de l'hypochondre droit évoluant depuis quelques mois, dans contexte d'apyrexie.

L'examen physique a trouvé une légère sensibilité abdominale diffuse, avec palpation d'une masse de l'hypochondre droit sans hépatomégalie significative.

Les examens biologiques réalisés, notamment le bilan hépatique, n'ont pas montré d'anomalie particulière.

Une échographie abdominale réalisée (fig. 1) par une sonde profonde (3 – 5 Mhz) puis par une sonde superficielle (11 – 15 Mhz) a montré une masse au sein du parenchyme hépatique, bien limitée, d'échostructure iso échogène par rapport au parenchyme hépatique sain avec une plage centrale légèrement hyper échogène. Cette masse était bien vascularisée au doppler couleur surtout au niveau du centre de la lésion avec une disposition radiaire des vaisseaux du centre vers la périphérie.

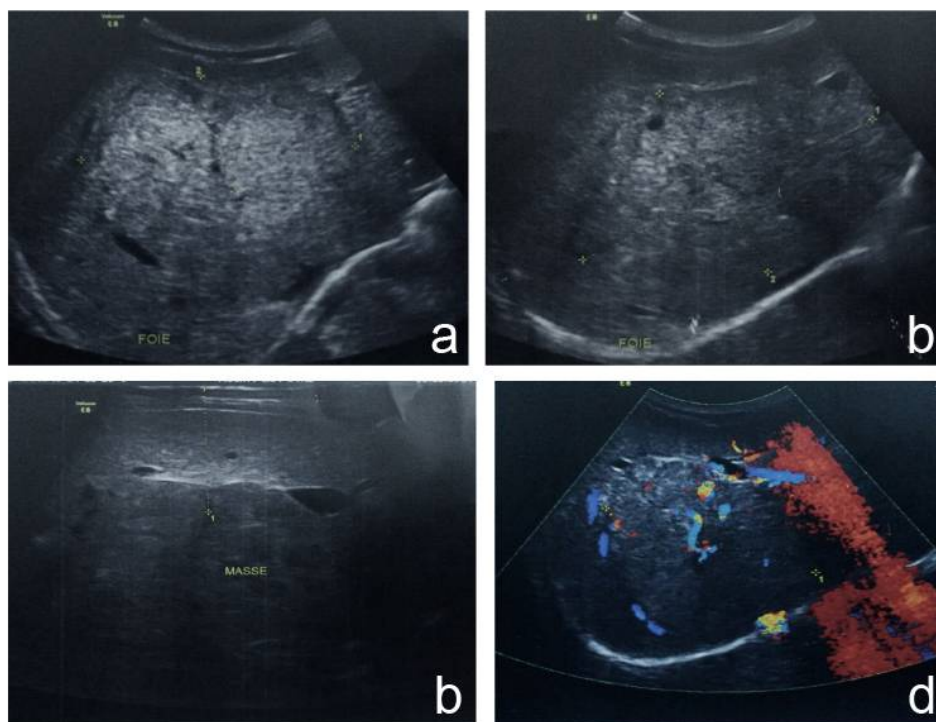


Figure 1 : Echographie hépatique réalisée à l'aide de sondes profonde (a, b et d) et superficielle (c), couplée au doppler couleur (d). Elle montre une masse hépatique bien limitée, iso échogène par rapport au parenchyme hépatique adjacent avec une plage centrale légèrement hyper échogène. L'étude au doppler couleur montre une vascularisation centrale et périphérique.

L'examen tomодensitométrique (TDM) réalisé par une acquisition hélicoïdale en coupes fines avant et après injection de produit de contraste (PDC) iodé a mis en évidence une volumineuse masse hépatique (11,4 x 8,9 x 12 cm) des segments IV et VIII, légèrement hypodense hétérogène par rapport au parenchyme hépatique sain, non calcifiée (Fig. 2), de rehaussement intense et homogène au temps

artériel (Fig. 3), avec une homogénéisation aux temps portal et tardifs (Fig. 4). Elle est centrée par une cicatrice centrale bien limitée, de contours anfractueux, spontanément hypodense, rehaussée uniquement aux temps tardifs de l'acquisition, dans notre cas après 6 minutes de l'injection, des temps plus retardés n'ayant pas été faits (Fig. 5).

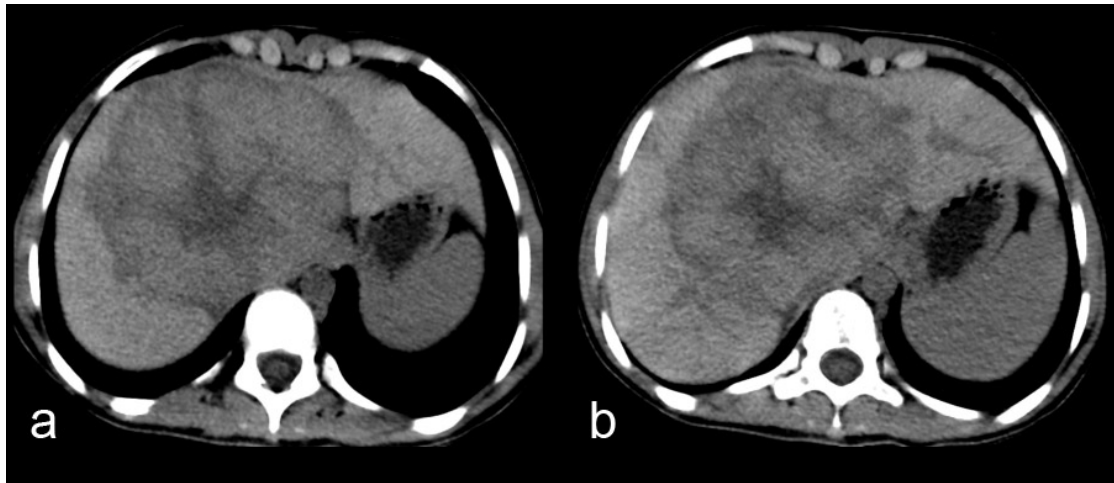


Figure 2 : Coupes axiales d'une tomодensitométrie abdominale avant injection de produit de contraste, montrant une masse bien limitée, légèrement hypo dense hétérogène, le siège d'une cicatrice centrale franchement hypo dense et entourée par un halo périphérique hypodense continu. Pas de calcifications.

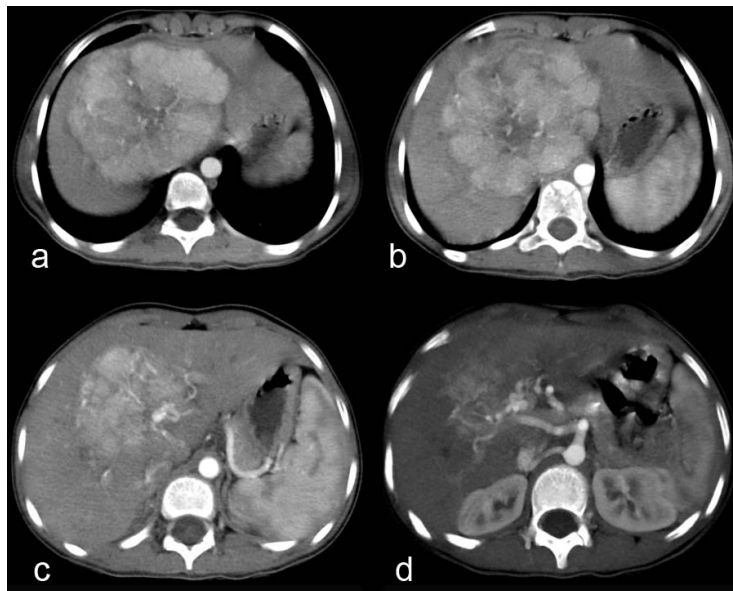


Figure 3 : Coupes axiales d'une tomодensitométrie hépatique après injection de produit de contraste iodé au temps artériel. Elles montrent un rehaussement précoce et intense net et diffus, épargnant la cicatrice centrale (b), avec dilatation des artères hépatiques commune et propre nourricières (d).

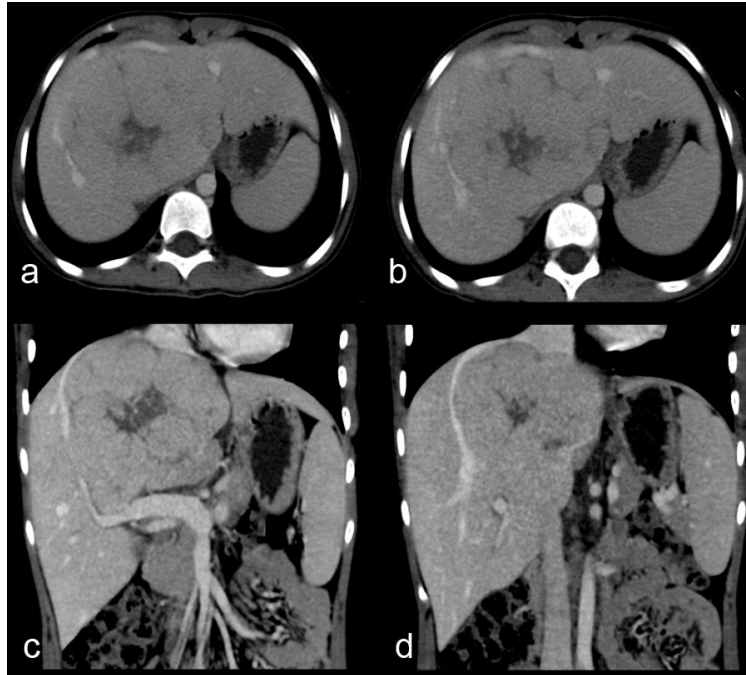


Figure 4 : Coupes axiales d'une tomodesitométrie hépatique après injection de produit de contraste iodé au temps portal. Ces coupes montrent l'homogénéisation au temps portal, avec une densité proche de celle du parenchyme hépatique sain, ainsi que le refoulement des veines hépatiques et des branches portales en périphérie, sans thrombose.



Figure 5 : Coupe axiale d'un scanner hépatique au temps tardif, montrant l'homogénéisation du rehaussement de la masse par rapport au reste du parenchyme hépatique, avec un rehaussement périphérique marqué et une cicatrice centrale hypodense.

Un examen par imagerie par résonance magnétique (IRM) a été pratiqué avec des séquences axiales : T1, T1 en saturation de graisse (FATSAT) avant et après injection de produit de contraste para magnétique, T2, T2 FATSAT et SSFSE, et des séquences coronales SSFSE. Une acquisition dynamique en séquence LAVA avant et après injection de produit de contraste

para magnétique aux temps artériel, portal, veineux et tardif, et une séquence de diffusion (b600) ont également été réalisées.

L'IRM a permis de mettre en évidence une masse bien limitée, en discret hypo signal T1, iso signal T2, homogènes par rapport au foie sain en dehors d'une cicatrice centrale en hyposignal T1, hyper signal T2 franc (Fig. 6).

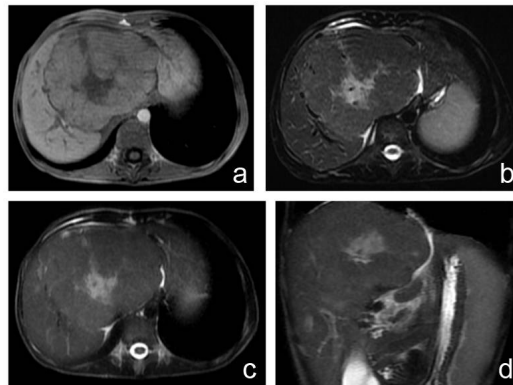


Figure 6 : Séquences IRM en coupes axiales T1 (a) et T2 (b et c) et en coupe coronale T2 (d). Elles montrent le processus tumoral hépatique bien limité, en discret hypo signal T1, iso signal T2 par rapport au foie sain, homogènes, en dehors d'une cicatrice centrale en hyposignal T1, hyper signal T2 franc.

Le rehaussement après injection de Gadolinium* était intense hétérogène au temps artériel, avec un début d'homogénéisation au temps portal mieux visible aux temps plus tardifs. Celui de la cicatrice centrale était faible au temps artériel, avec homogénéisation au temps portal et un rehaussement plus marqué aux temps tardifs, plus visible sur les séquences les plus tardives (jusqu'à 10 minutes) (Fig. 7).

proche de celui du foie sain.

Le diagnostic retenu est une HNF en tenant compte de cette aspect typique à l'imagerie.

L'enfant a été mis sous traitement corticoïde.

Une IRM de contrôle a été demandée dans 6 mois.

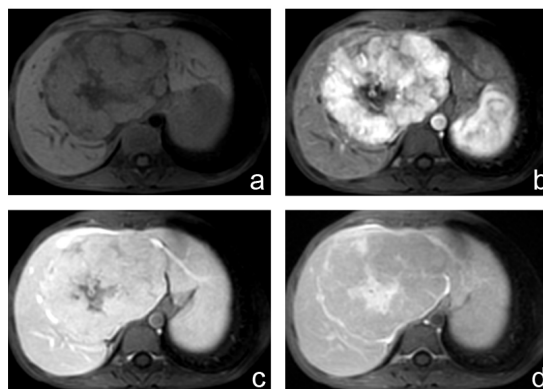


Figure 7 : Séquences IRM en coupes axiales T1 sans (a) et après injection de produit de contraste para-magnétique aux temps artériel (b), portal (c) et tardif (d). Le rehaussement après injection est intense, hétérogène au temps artériel (b), avec un début d'homogénéisation au temps portal mieux visible aux temps plus tardifs (d). Celui de la cicatrice centrale et de la pseudo-capsule périphérique est faible au temps artériel, avec homogénéisation au temps portal avec un rehaussement plus marqué aux temps tardifs.

DISCUSSION

L'hyperplasie nodulaire focale (HNF) est une tumeur bénigne du foie sans potentiel de malignité [5,7,8]. Elle est faite d'un tissu épithélial lobulaire, traversé par des canalicules biliaires. Elle est généralement bien circonscrite mais sans véritable capsule tumorale, entourée plutôt par un tissu fibreux résultant de la compression du parenchyme sain péri tumoral.

Le terrain est en général un adulte jeune (20 – 40 ans), avec une légère prédominance féminine (sex-ratio = 2) (1). L'HNF atteint exceptionnellement les enfants chez qui elle ne représente que 2 % des tumeurs hépatiques et 0,02 % de l'ensemble des tumeurs pédiatriques [6,8,9].

Cliniquement, il s'agit souvent d'une tumeur de découverte fortuite ou tardive (se manifestant alors par des douleurs à type de pesanteur de l'hypochondre droit), expliquant une taille tumorale souvent importante au moment du diagnostic (plus de 7 cm dans 30 % des cas). L'effet de masse exercé peut être à l'origine d'une douleur abdominale ainsi que d'une hépatomégalie clinique [6]. Chez l'enfant l'HNF est plus fréquemment symptomatique que chez l'adulte avec des douleurs abdominales au premier plan. L'HNF peut être unique ou plus rarement multiple (dans 25 % des cas) [1].

En échographie, l'HNF se présente souvent comme une masse bien limitée, iso échogène homogène (pouvant passer inaperçu), rarement légèrement hypo échogène. Une cicatrice centrale hyper échogène est présente dans seulement 20 % des cas, évocatrice du diagnostic lorsqu'elle est présente [10]. A l'étude doppler on retrouve généralement une vascularisation tumorale à prédominance centrale (au niveau de la cicatrice), avec parfois une disposition radiaire des vaisseaux du centre vers la périphérie de la lésion [7].

En TDM, on retrouve souvent une masse bien limitée sans paroi propre, spontanément iso dense ou légèrement hypo dense, le siège d'une cicatrice centrale hypodense inconstante (30 % des cas) [11]. La présence de calcifications centrales est très rare (1 % des cas). Une pseudo capsule fibreuse, résultant de la compression du foie sain adjacent, est visible dans 8 à 36 % des cas [3].

Après injection de PDC iodé on note typiquement un rehaussement intense et diffus (sauf au niveau de la cicatrice centrale) au temps précoce (artériel). Au temps portal et aux temps tardifs on note une homogénéisation par rapport au parenchyme hépatique sain. Le rehaussement de la cicatrice

centrale et de la pseudo capsule périphérique lorsqu'ils existent est plutôt lentement progressif et tardif. On peut également mettre en évidence un réseau veineux péri-tumoral développé (par la dilatation des sinusoides) [12].

L'IRM représente un examen de référence au cours de la stratégie diagnostique d'une HNF puisqu'elle présente une sensibilité de 70 % et une spécificité de 98 %. Le protocole à réaliser doit au moins comporter des séquences T1 et T2, des séquences In et Out phase et des séquences en T1 FATSAT avant et après injection de PDC para magnétique avec acquisitions dynamiques [3,13].

L'aspect des HNF en IRM est celui d'une masse bien limitée, en iso signal T1 (parfois en léger hypo signal T1), en iso signal T2 (parfois en léger hyper signal T2) dans 95 à 100 % des cas [10]. En dehors de la cicatrice centrale, le signal est homogène dans 96 % des cas. La similitude du signal de la lésion et du foie sain est due à une importante composante hépatocytaire au sein des HNF et constitue un élément important du diagnostic positif. Une cicatrice centrale fibreuse est souvent présente, elle est en hypo signal T1, hyper signal T2 franc [3].

Après injection de PDC para magnétique, on note un rehaussement précoce, intense et diffus au temps artériel, avec une homogénéisation aux temps portal et tardif. Le rehaussement de la cicatrice centrale est, quant à lui, lentement progressif, faible au temps artériel, et marqué aux temps les plus tardifs (intérêt des acquisitions à 10 minutes). Le drainage veineux des HNF se fait dans le système cave supérieur [14].

En séquence de diffusion, le signal de l'HNF est proche du parenchyme hépatique sain avec une ADC intermédiaire, plus bas que celui des tumeurs bénignes (hypercellularité), mais plus élevé que celui des tumeurs malignes.

L'étude de la séquence de perfusion montre des courbes de rehaussement du type I : rehaussement intense et précoce au temps artériel, suivi par un lavage lentement progressif [15].

L'artériographie, lorsqu'elle est réalisée montre une tumeur hyper vascularisée avec un aspect de remplissage en rayons de roue centrifuge [16].

Certains aspects atypiques en imagerie peuvent cependant être vues : la cicatrice centrale étant souvent absente (dans environ 80 % des cas), une taille tumorale inférieure à 3 cm, un signal hétérogène à l'IRM avec possibilité de déceler des hypersignaux T1 au sein de la tumeur (graisse ? foyers hémorragiques ?). Le rehaussement artériel intense de l'HNF est constant, mais on pourrait ne pas avoir une homogénéisation aux temps portal et

tardif donnant, dans ce cas, une courbe plus proche d'un type II [3,5,13,17].

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement avec les hémangiomes, qui présentent une cinétique de rehaussement le plus souvent caractéristique, et les adénomes qui se présentent souvent également en iso signal T1 et T2, mais avec un rehaussement modéré et souvent hétérogène au temps artériel et possibilité de présence de graisse intra lésionnelle [15].

Une biopsie de la lésion hépatique n'est utile que lorsque le doute persiste après l'IRM, devant un aspect typique elle est souvent non indispensable [11]. C'est le cas de notre enfant qui a présenté un aspect typique de HNF à l'IRM.

Le traitement est très souvent conservateur (98 % des cas) chez les adultes [2,5]. Cependant certains auteurs préconisent actuellement des indications de plus en plus larges pour le traitement chirurgical dans les populations pédiatriques, compte tenu de la taille tumorale souvent large au moment du diagnostic, du caractère hyper vasculaire de ces lésions (risque de saignement) ou bien afin d'apporter la certitude diagnostique [5,6].

L'originalité de ce cas réside surtout dans le terrain. En effet, les HNF, connues comme des lésions hépatiques bénignes rares, sont exceptionnelles chez les enfants. Ce cas présente d'autant plus d'intérêt du fait de ses aspects typiques en imagerie, épargnant souvent une confirmation histologique, non dénuée de risques.

CONCLUSION

L'hyperplasie nodulaire focale est rare chez l'enfant. L'utilisation appropriée des techniques d'imagerie permet de confirmer le diagnostic sans recours à la biopsie. L'imagerie par résonance magnétique est plus sensible et plus spécifique que l'échographie conventionnelle ou la tomographie. Une fois qu'un diagnostic correct a été posé, dans la plupart des cas, il n'y a pas d'indication à la chirurgie, et le traitement conservateur est proposé chez les patients asymptomatiques.

REFERENCES

[1] Maillette de Buy Wenniger L, Terpstra V, Beuers U. Focal nodular hyperplasia and hepatic adenoma: epidemiology and pathology. *Dig Surg*. 2010;27(1):24-31.

[2] Navarro AP, Gomez D, Lamb CM, Brooks A, Cameron IC. Focal nodular hyperplasia: a review of current indications for and outcomes of hepatic resection. *HPB*. 2014;16(6):503-511.

[3] Focal Nodular Hyperplasia (FNH) Imaging and Diagnosis: Practice Essentials, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging. 2021

[4] Ortega G, Price M, Choo S, Goldstein SD, Stewart D, Abdullah F. Multidisciplinary Management of Focal Nodular Hyperplasia in Children: Experience With 10 Cases. *JAMA Surgery*. 2013;148(11):1068-1070.

[5] Yang Y, Fu S, Li A, Zhou W, Pan Z, Cui L, et al. Management and surgical treatment for focal nodular hyperplasia in children. *Pediatr Surg Int*. 2008;24(6):699-703.

[6] Islam N, Halder A, Ghosh R, Banerjee S, Mishra PK, Chatterjee U. Focal nodular hyperplasia of the liver in children: A report of 2 cases. *Indian J Pathol Microbiol*. 2019;62(2):261-265 DOI: 10.4103/IJPM.IJPM_396_18

[7] Di Stasi M, Caturelli E, De Sio I, Salmi A, Buscarini E, Buscarini L. Natural history of focal nodular hyperplasia of the liver: an ultrasound study. *J Clin Ultrasound*. 1996;24(7):345-350.

[8] Kuo P-H, Lai H-S, Huang S-Y, Liu K-L. Focal nodular hyperplasia of the liver in an 8-year-old boy. *Surgery*. 2007;142(3):422-423. DOI: 10.1016/j.surg.2006.10.011

[9] Stocker JT, Ishak KG. Focal nodular hyperplasia of the liver: a study of 21 pediatric cases. *Cancer*. 1981;48(2):336-345.

[10] Hussain SM, Terkivatan T, Zondervan PE, Lanjouw E, de Rave S, Ijzermans JNM, et al. Focal nodular hyperplasia: findings at state-of-the-art MR imaging, US, CT, and pathologic analysis. *Radiographics*. 2004;24(1):3-17; discussion 18-19.

[11] Choi BY, Nguyen MH. The diagnosis and management of benign hepatic tumors. *J Clin Gastroenterol*. 2005;39(5):401-412. DOI: 10.1097/01.mcg.0000159226.63037.a2

[12] Carlson SK, Johnson CD, Bender CE, Welch TJ. CT of focal nodular hyperplasia of the liver. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;174(3):705-712.

[13] Chiorean L, Cui X-W, Tannapfel A, Franke D, Stenzel M, Kosiak W, et al. Benign liver tumors in pediatric patients - Review with emphasis on imaging features. *World J Gastroenterol*. 2015;21(28):8541-8561.

[14] Mathieu D, Rahmouni A, Anglade MC, Falise B, Beges C, Gheung P, et al. Focal nodular hyperplasia of the liver: assessment with contrast-enhanced TurboFLASH MR imaging. *Radiology*. 1991;180(1):25-30. DOI: 10.1148/radiology.180.1.2052704

[15] Hussain SM, Zondervan PE, IJzermans JNM, Schalm SW, de Man RA, Krestin GP. Benign versus malignant hepatic nodules: MR imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22(5):1023-1036; discussion 1037-1039.

[16] Vogl TJ, Own A, Hammerstingl R, Reichel P, Balzer JO. Transarterial embolization as a therapeutic option for focal nodular hyperplasia in four patients. *Eur Radiol*. 2006;16(3):670-675.

[17] Liu Q-Y, Zhang W-D, Lai D-M, Ou-Yang Y, Gao M, Lin X-F. Hepatic focal nodular hyperplasia in children: imaging features on multi-slice computed tomography. *World J Gastroenterol*. 2012;18(47):7048-7055.