

Pathologies sus-hépatiques

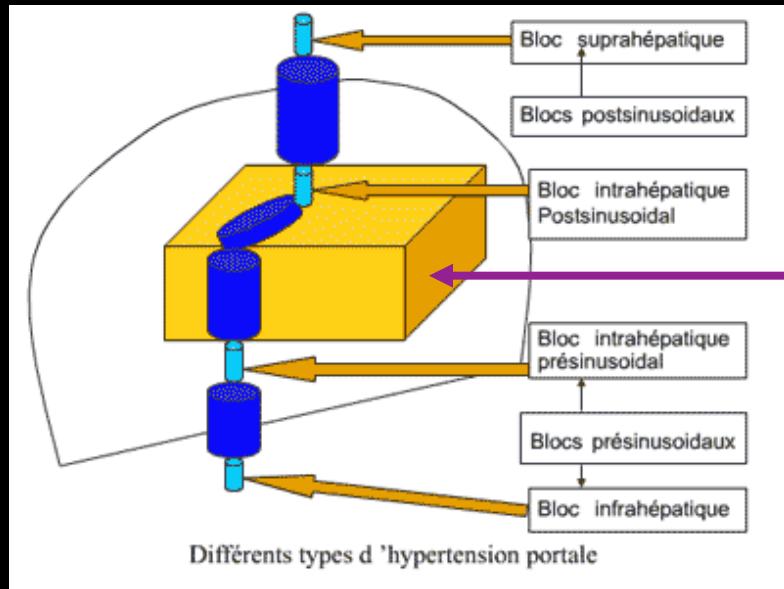
Vincent Lombard DU abdomen 2012

Introduction:

Les pathologies sus-hépatiques ont en commun un blocage du retour veineux.

Budd-Chiari, Foie cardiaque (cardiopathies ou péricardite constrictive), syndrome d'obstruction sinusoidale, Rendu-osler, péliose, dilatation sinusoidale..

La congestion entraine une stase sinusoidale qui à terme entraine une fibrose..



Cirrhose, péliose, dilatation sinusoidale

Les blocs pré-sinusoidaux
et infra-hépatiques =
atteinte du système porte

Vascular Liver Diseases

Laurie D. DeLeve, MD, PhD

Gastroenterology Reports 2003, 5:63-70

Les maladies
des vaisseaux du foie
en dehors des thromboses
des gros vaisseaux

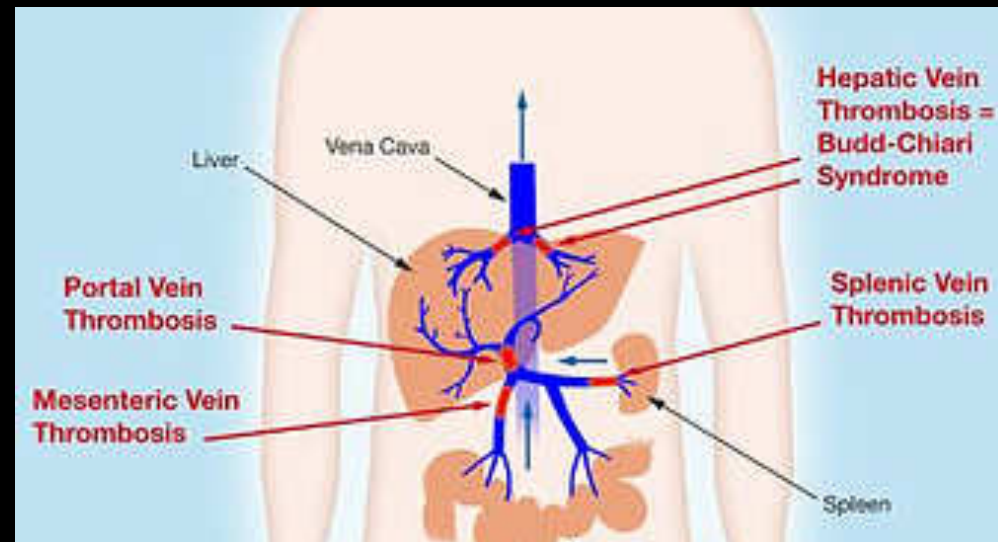
Sophie HILLAIRE
(Suresne)
D. VALLA (Clichy)

In fine, les blocs supra-hépatiques, hépatiques et infra-hépatiques entraînent une hypertension portale..

Syndrome de Budd-Chiari:

1 Introduction:

- = Obstruction au retour veineux efférent sus-hépatique.
- ◆ **Syndrome de Budd-Chiari primitif:**
 - = *obstruction endovasculaire*
 - Le plus souvent par une thrombose fibrino-cruorique ++, sténose agénésie..
 - Origine souvent multifactorielle: - Syndrome myéloprolifératif ++ (mutation V617F gène JAK2).
 - Troubles congénitaux ou acquis coagulation.
 - Syndrome anti-phospholipides, Behcet, grossesse, CO..



- ◆ **Syndrome de Budd-Chiari secondaire:**
 - = *obstruction exogène*
 - Tumeurs malignes hépatiques
 - Léiomyosarcome VCI
 - Hydatidose hépatique.
 - Extension tumorale endo-cave d'une tumeur rénale ou surrénalienne..

Syndrome de Budd-Chiari:

1 Introduction:

- Pathologie rare: 2/million habitants.
 - Atteinte partielle ou complète, expliquant les différents tableaux cliniques.
 - Aigu ou chronique.
 - Pathologie évolutive
- ◆ Cliniquement: variable++
- Forme fulminante: insuffisance hépato-cellulaire aiguë, ascite, ictère, douleur..
 - Forme chronique: troubles biologiques, ascite..
 - Forme asymptomatique (si collatéralités efficaces)

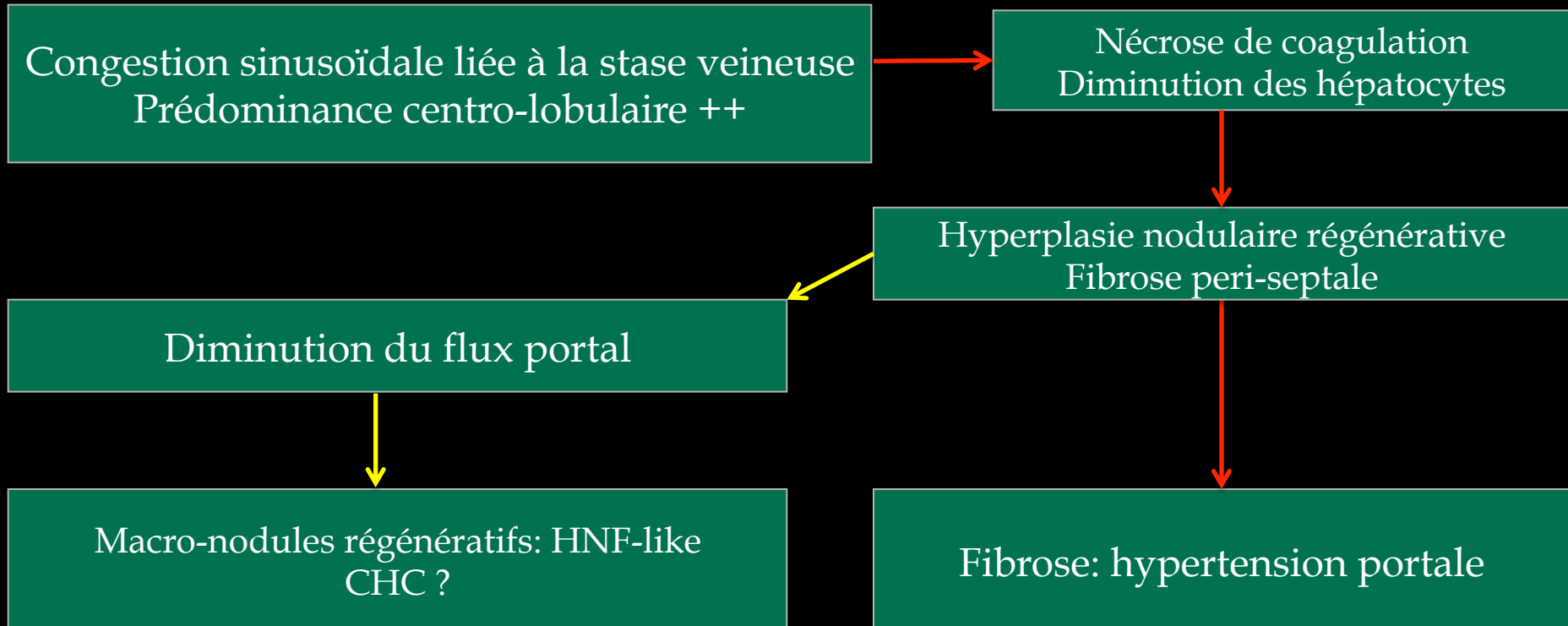


Syndrome de Budd-Chiari:

1 Introduction:

◆ Anatomopathologie:

- Non spécifique: un bloc cardiaque ou une maladie veino-occlusive (=syndrome d'obstruction sinusoidal) peuvent entraîner des modifications similaires..



Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

Plusieurs éléments doivent être recherchés:

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

❖ Echo:

- Veines fines.
- Matériel endoluminal.
- Absence de flux doppler.
- Perte de la pulsatilité cardiaque.
- Inversion du flux en systole.

❖ Scanner et IRM:

- Veines fines.
- Hypodensités intra-luminales.
- Difficulté dans les formes chroniques ++

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

❖ Développement d'anastomoses veino-veineuses:

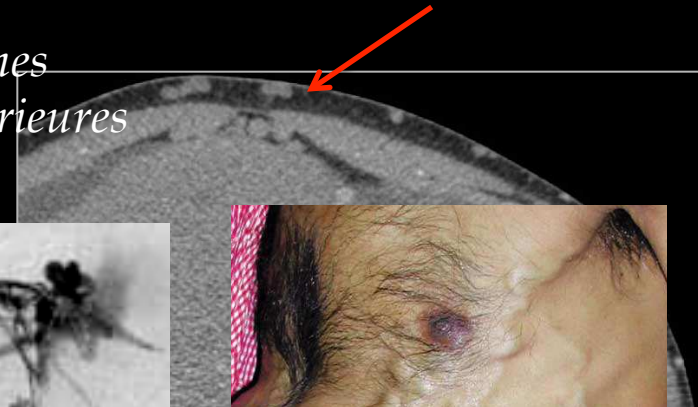
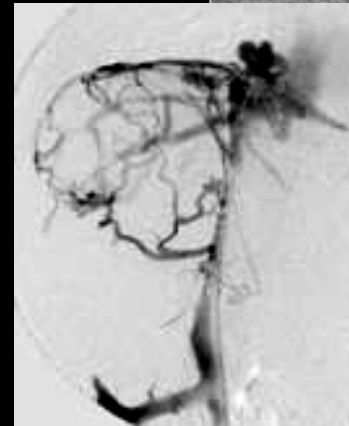
- Intra-hépatiques.
- Extra-hépatiques: système azygos ++ , veines lombaires, trans-thoraciques antérieures..
- Dilatation des veines du segment I qui ont leur drainage propre.

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Dilatation veine azygos

*Dilatation veines
pariétales antérieures*



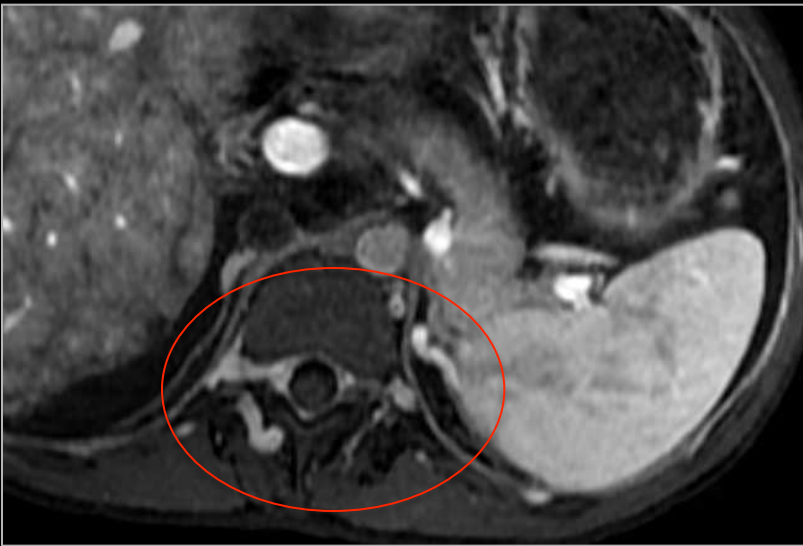
Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

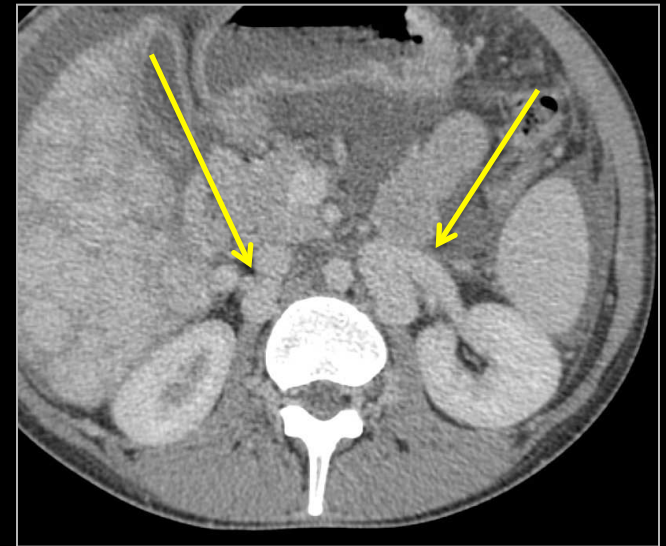
❖ Développement d'anastomoses veino-veineuses:

- Intra-hépatiques.
- Extra-hépatiques: système azygos ++ , veines lombaires, trans-thoraciques antérieures..
- Dilatation des veines du segment I qui ont leur drainage propre.

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Dilatation des veines lombaires



Dilatation des veines rénales et azygos

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires

❖ Anomalies de perfusion liées à la congestion veineuse:

- Le segment I sert de référence car il est très rarement atteint.

- **Sans IV:**

Le foie malade est plus hypodense que le S1.

+ hypointense en T1 et + hyperintense en pondération T2 (congestion..)

- **Après injection:**

Rehaussement hétérogène, en motte centré par par des veinules portales dilatées
perfusion en mosaïque.

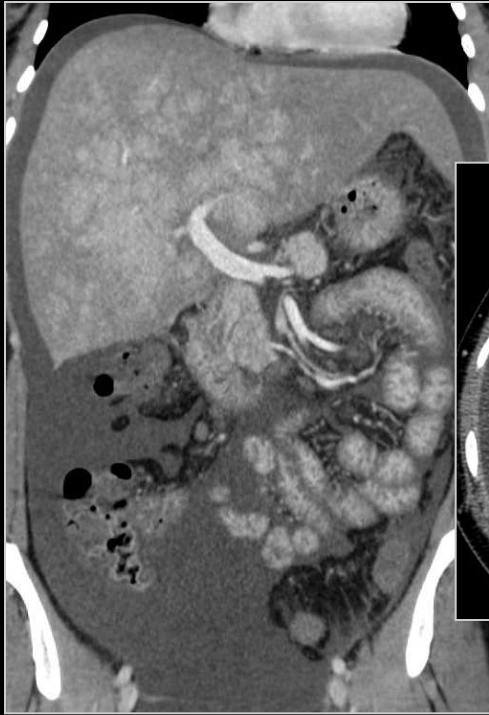
Persistance sur les différents temps d'injection.

- Atrophie en quelques mois
- Hypertrophie du segment I (qui peut devenir considérable)

Syndrôme de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



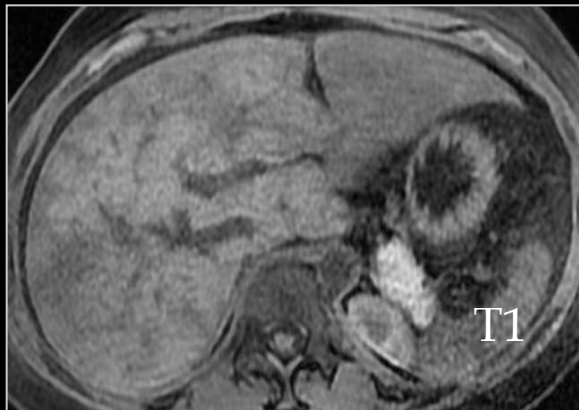
TDM



IRM

T1 gado artériel

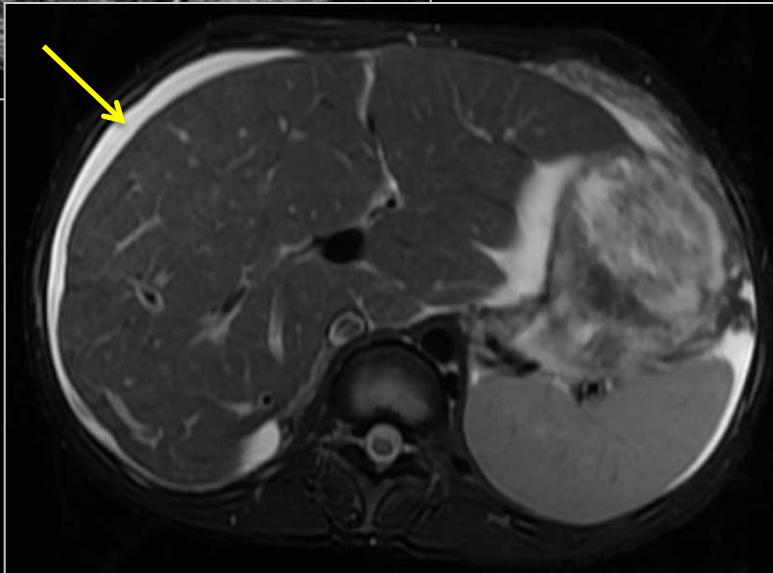
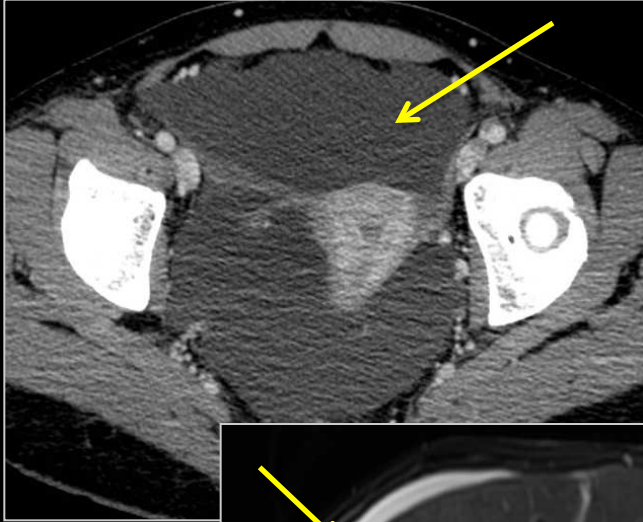
T1 gado portal



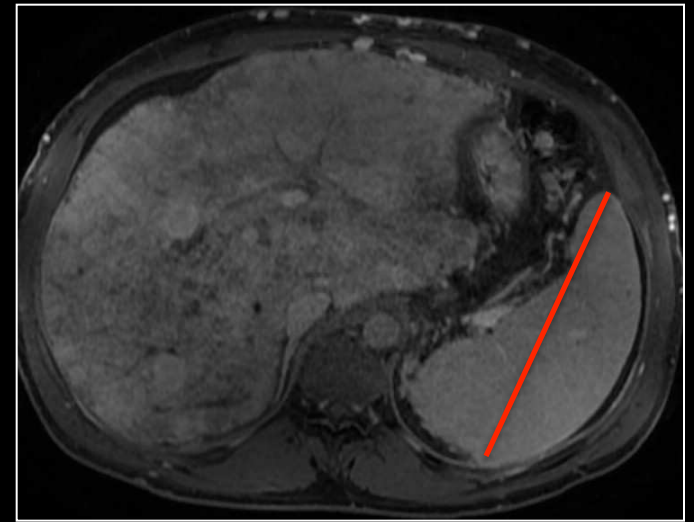
Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Ascite



Splénomégalie

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires

❖ Nodules de régénération:

= HNF-like et adénome-like.

Seraient liés à la déportalisation et à l'artérialisation secondaire.

Jusqu'à 4-5 cm.

Hypervasculaires +++ (phase artérielle)

Homogénéisation (ou persistance d'une discrète hypervascularisation) au tps portal.

En IRM: attention aux contrastes modifiés car parenchyme de référence pathologique !!

Dc hyperintense en T1, hypo ou isointense en T2 (car parenchyme autour en hyperT2..)

Caractéristique d'une HNF si on compare au S1 (non pathologique)..

Ne dégènèrent pas en CHC..

Mais les CHC peuvent se développer sur ces foies de fibrose !!

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

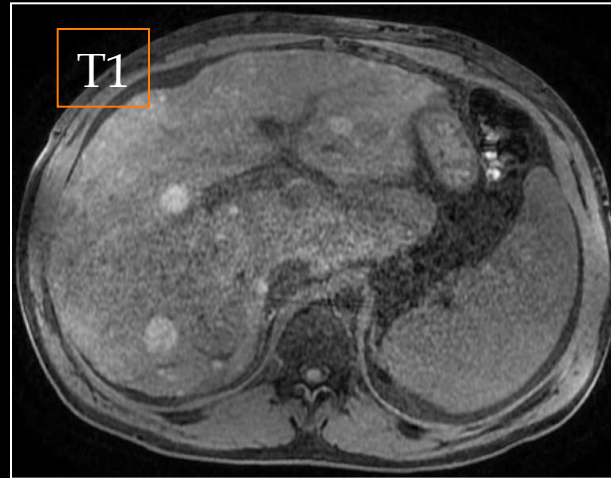
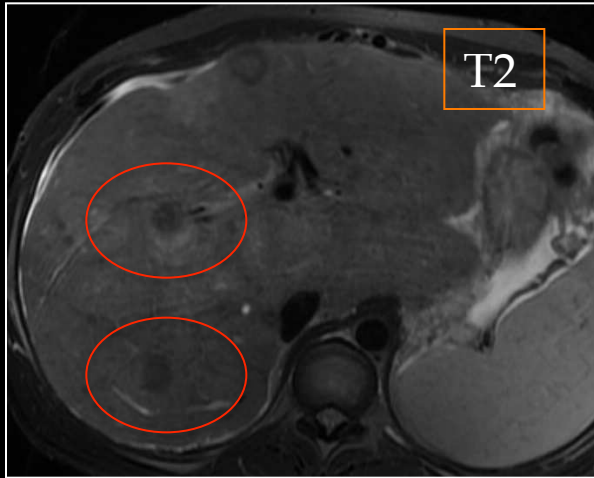
1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



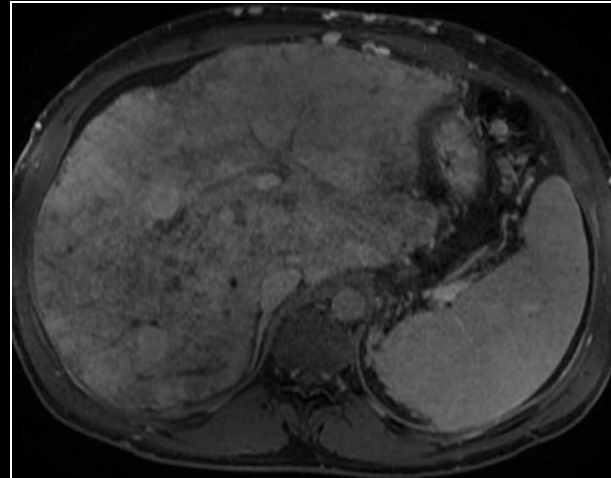
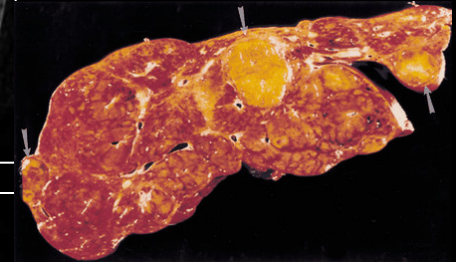
Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Hyper T1 et hypo T2



*Hypervasculaires (tps artériel)
Homogénéisation portale*

Syndrome de Budd-Chiari:

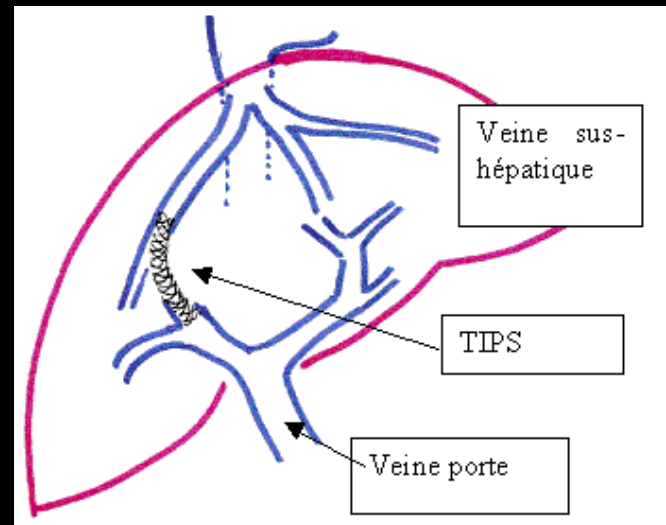
Traitement

❖ Complications:

- Maladie évolutive
- Extension de la thrombose.
- Les modifications histologiques et la stase veineuse (bloc sus-hépatique) favorisent le développement de *thromboses portales*.
- CHC++ : 4%
Wash-out ++ et taux alpha-foeto-protéine.
- Cirrhose

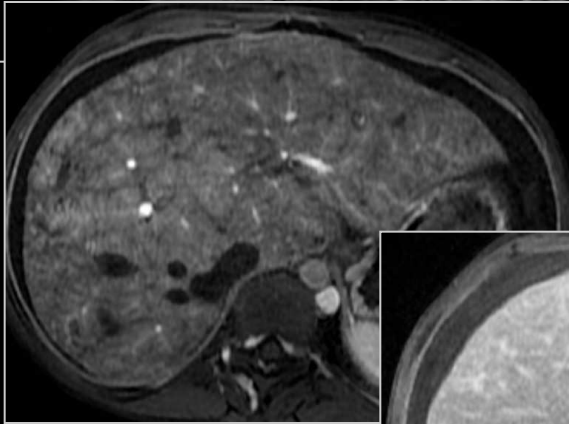
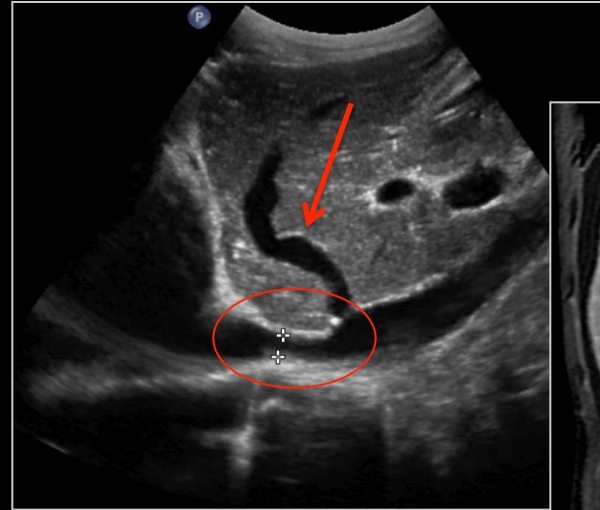
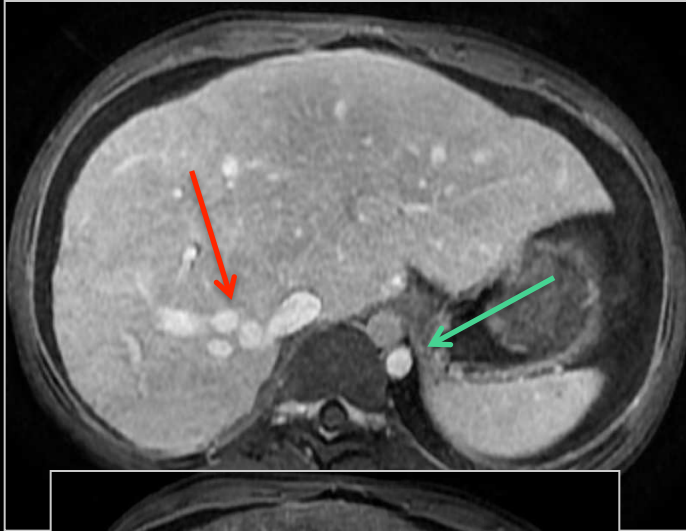
❖ Traitement:

- Traitement de la cause.
- Anti-coagulation.
- Angioplastie veineuse
- TIPS



Syndrôme de Budd-Chiari:

Cas clinique:



Sténose congénitale de la veine cave supérieure.. Budd-Chiari chronique.

Dilatation des veines sus-hépatique en amont.. Dilatation veine azygos.

TTT: angioplastie veineuse.

5

MAFIOLY MADYANA
HGE1
11-Nov-82

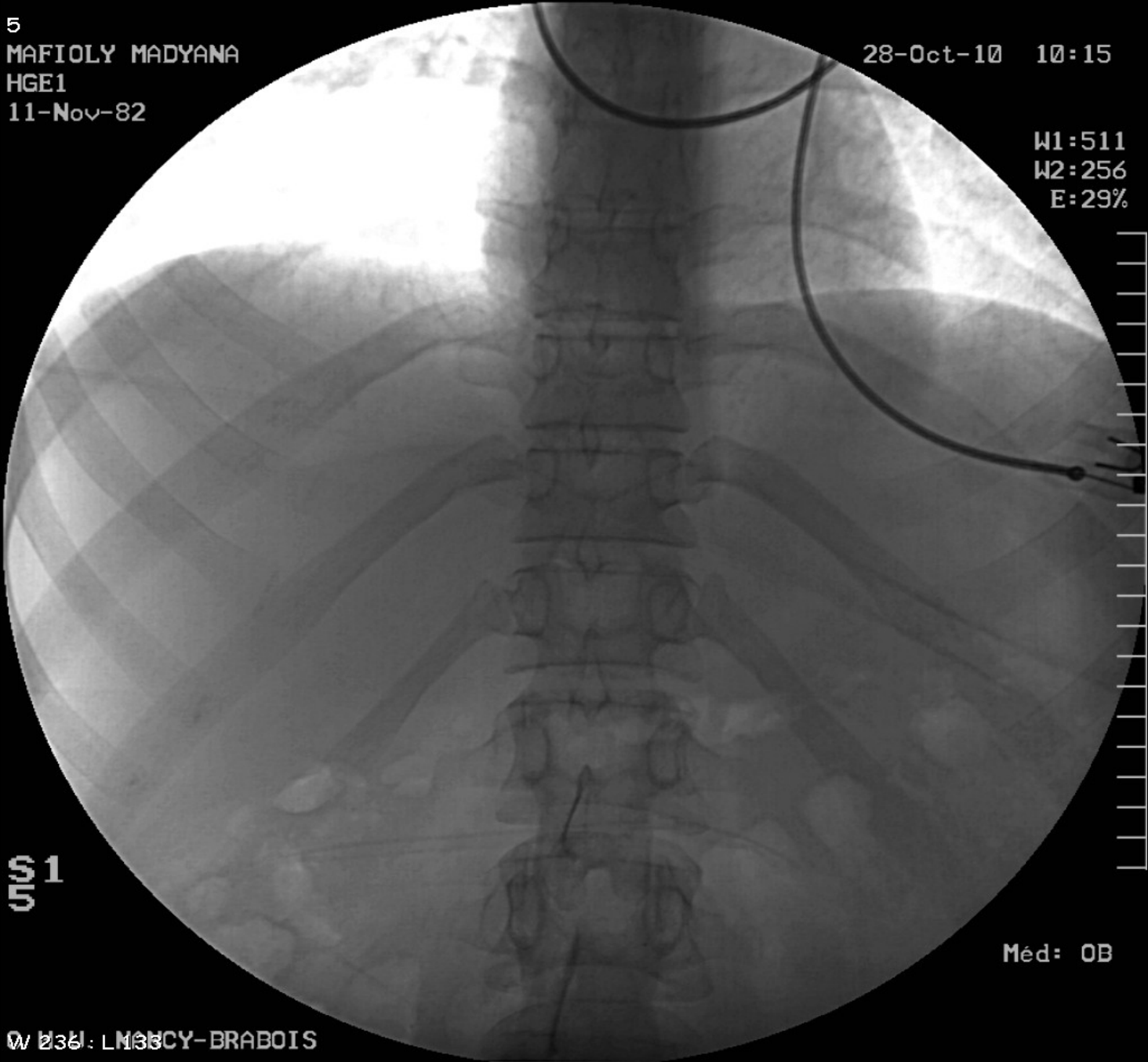
28-Oct-10 10:15

W1:511
W2:256
E:29%

515

W 236 : LANCY-BRABOIS

Méd: OB





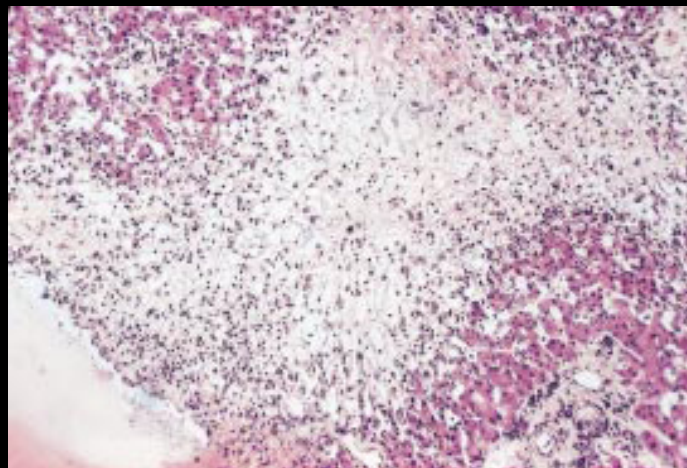
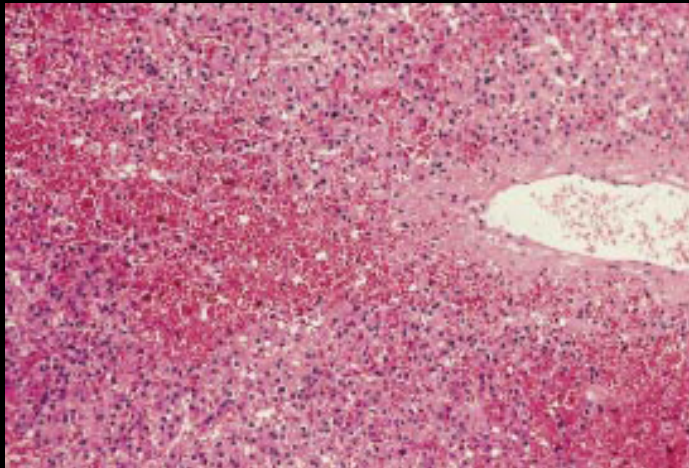
Angioplastie



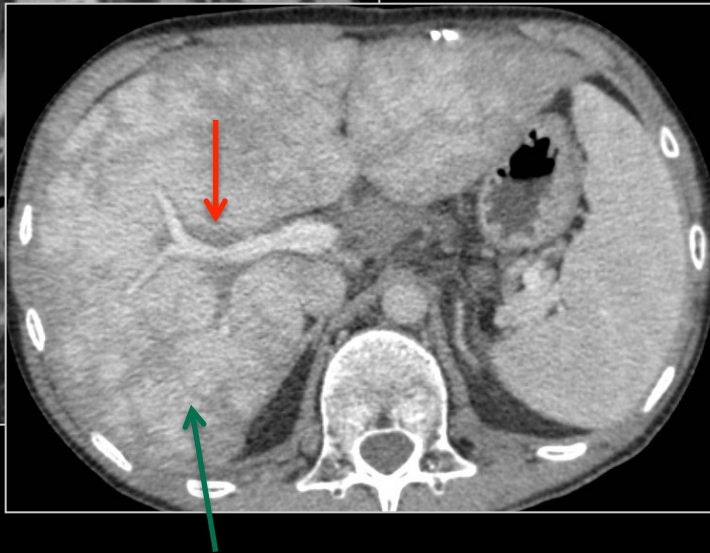
Contrôle

Foie cardiaque

- Conséquence d'un bloc sus-hépatique
- Insuffisance cardiaque droite: cardiopathie, péricardite constrictive..
- Entraîne une stase veineuse sus-hépatique et une congestion sinusoidale:
 - Dilatation des veines centrolobulaires.
 - Dilatation et congestion (sg) des sinusoides.
 - Altération hépatocytaire centrolobulaire.
 - Aucune inflammation!
 - Evolution : apparition fibrose >>> cirrhose!



Foie cardiaque



Echo:

Hépatomégalie.
Dilatation des veines sus-hépatiques.
Perte du flux tri-phasique, reflux systolique.

TDM:

Reflux cavo-sus-hépatique.
Dilatation des veines sus-hépatiques.
Foie congestif = *perfusion en mosaïque*.
Œdème peri-portal.

Maladie de Rendu-Osler:

= Télangiectasie hémorragique héréditaire

Maladie autosomique dominante

Pénétrance variable, complète vers 45 ans

Expressivité variable

Prévalence en France à 1/10 000 habitants

Dysplasie vasculaire :

prolifération anormale des vaisseaux distaux.

Atteinte hépatique, pulmonaire, SNC.

MAV pulmonaire +++

Risque: AVC/AIT

Association:

- *Epistaxis récidivants*
- *Télangiectasies cutanéomuqueuses*
- *Manifestations viscérales*
- *Histoire familiale.*

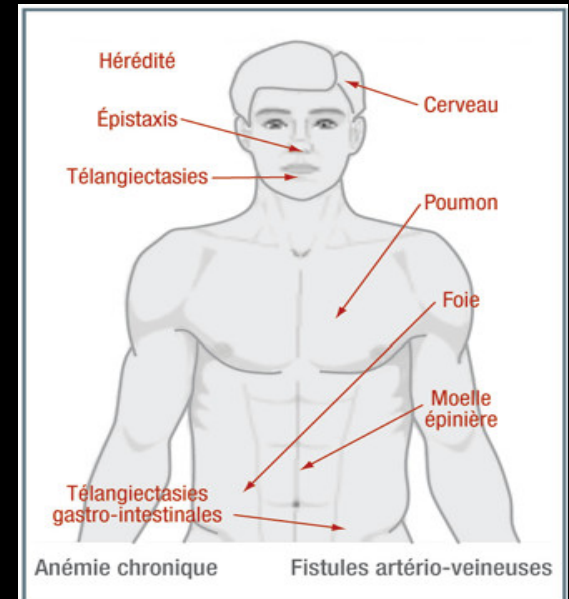


FIGURE 2 Localisations des lésions de la maladie de Rendu-Osler.

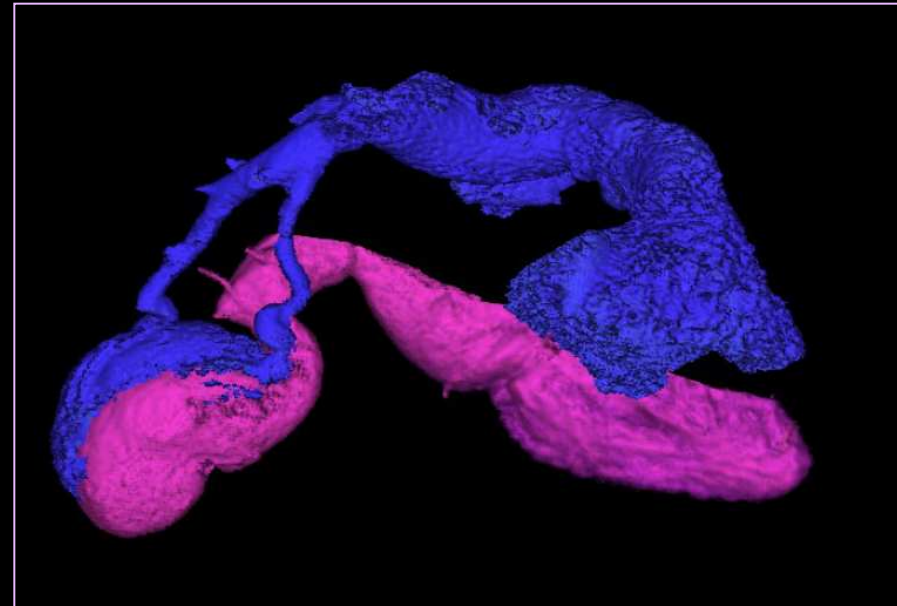


Maladie de Rendu-Osler:

Critères diagnostiques selon la conférence de consensus de Curaçao [1].

1. Épistaxis	Spontanées, récurrentes
2. Télangiectasies	Multiples, sites caractéristiques : lèvres, cavité orale, doigts, nez
3. Lésions viscérales	Telles que : <ul style="list-style-type: none">- MAV pulmonaire- Télangiectasies gastrointestinales (avec ou sans hémorragie)- FAV hépatiques- MAV cérébrales- MAV médullaires
4. Histoire familiale	Apparenté au premier degré à un porteur de la maladie, définie selon les mêmes critères

*Le diagnostic de la maladie de Rendu-Osler est :
certain si 3 critères sont présents
possible ou suspecté si 2 critères sont présents
improbable s'il y a moins de 2 critères présents*



Veinules télangiectasiques post-capillaires augmentent de taille et fusionnent dans artériole..



Maladie de Rendu-Osler:

Imagerie abdominale

TDM et IRM ++:

- ✓ **Shunts** artério-portes, artério-veineux sus-hépatiques et porto veineux sus-hépatiques.
- ✓ Perfusion en mosaïque: liée aux troubles hémodynamiques.
- ✓ Télangiectasies: dilatation vasculaire de quelques millimètres de diamètre.
- ✓ Plages confluentes gardant le contraste: confluence de télangiectasies?
- ✓ Cholangite ischémique et bilomes
- ✓ Nodules de régénération: HNF-like

Maladie de Rendu-Osler:

Imagerie abdominale

- ✓ Shunts artério-portes: opacification précoce réseau portal.
- ✓ artério veineux sus-hépatiques: opacification précoce veines sus-hépatiques.
- ✓ et porto-veineux hépatiques: difficiles à mettre en évidence.



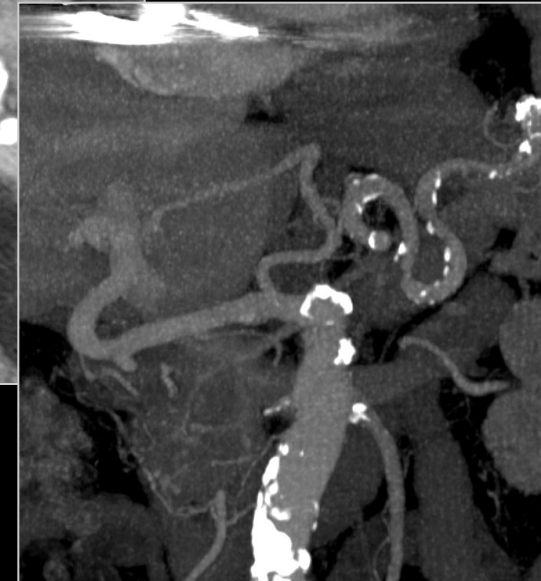
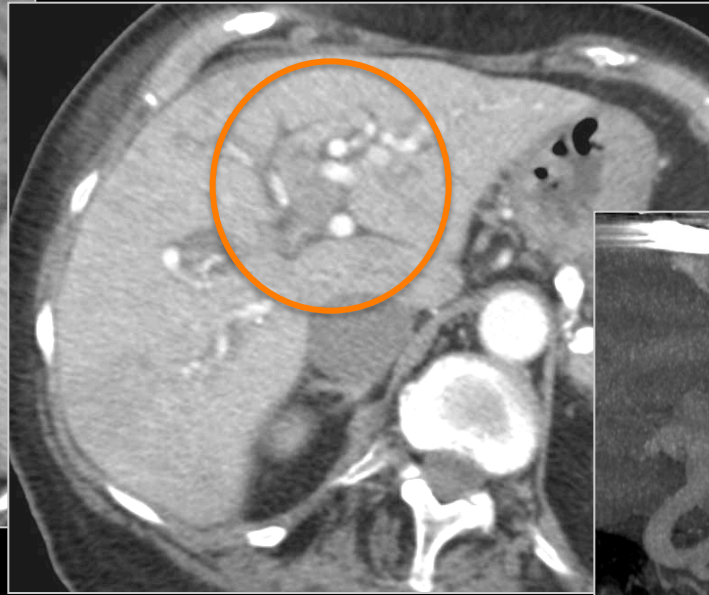
Shunt artério-porte



Shunt artério-veineux sus-hépatique

Maladie de Rendu-Osler:

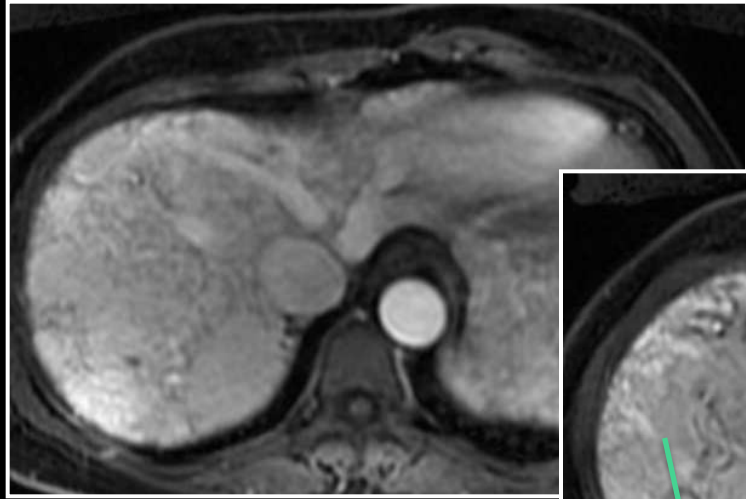
Imagerie abdominale



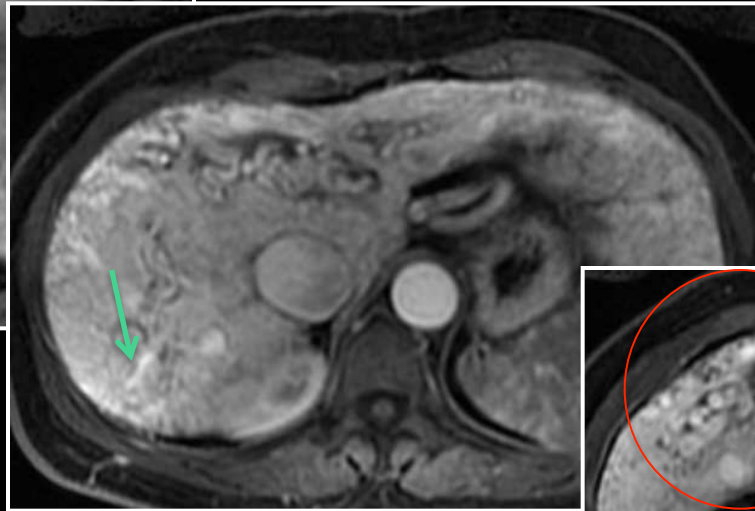
*Dilatation de l'artère hépatique ++
Et de ses branches intra-hépatiques..*

Maladie de Rendu-Osler:

Imagerie abdominale



Perfusion en mosaïque



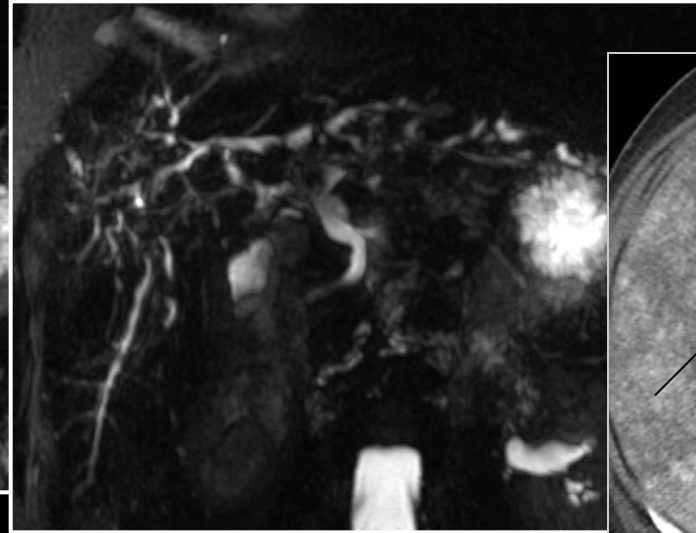
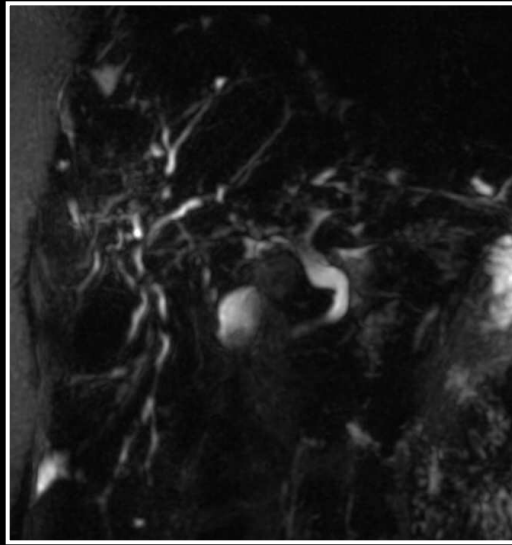
Télangiectasies



Malformation artério-porte

Maladie de Rendu-Osler:

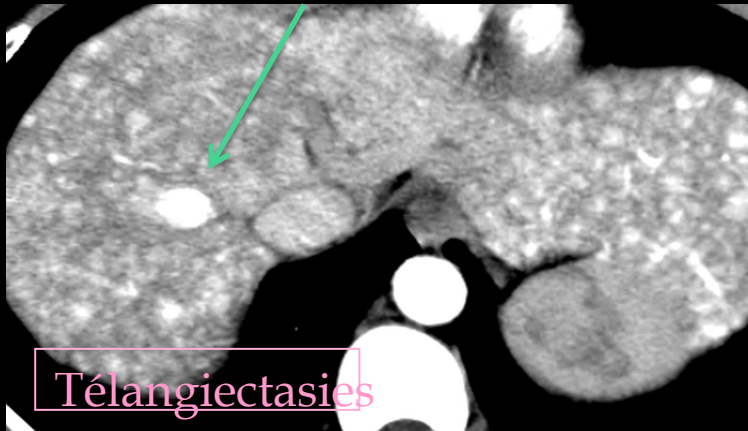
Imagerie abdominale



Cholangite ischémique



Bilome



Télangiectasies

*Plages confluentes gardant le contraste:
confluence de télangiectasies?
Multiples micro-nodules de régénération*

Maladie de Rendu-Osler:

Imagerie abdominale

Echo: critères majeures et critères mineures

➤ Critères majeurs:

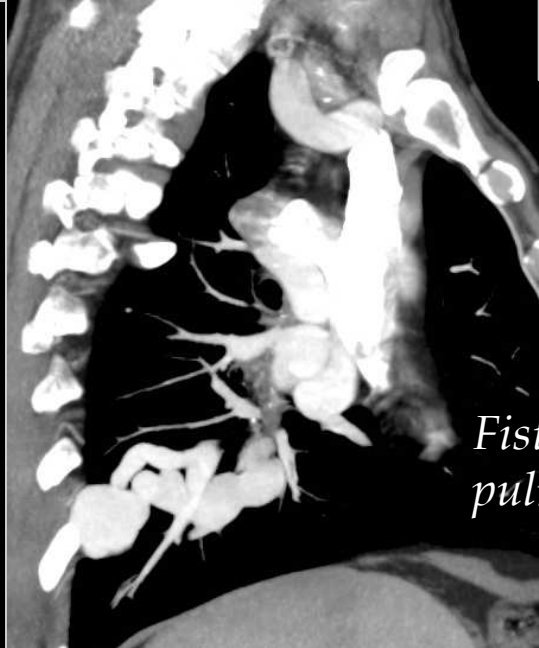
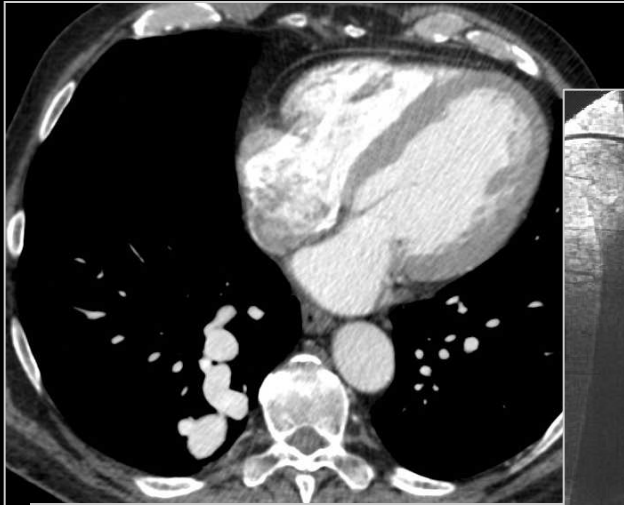
Diamètre artère hépatique sup à 7 mm
Détection « accrue » des branches intra-hépatiques.

➤ Critères mineures:

Vitesse syst max sup à 110cm/s
IR inf à 0,6
Vitesse max T. porte sup à 25cm/s
Tortuosité artère hépatique commune.

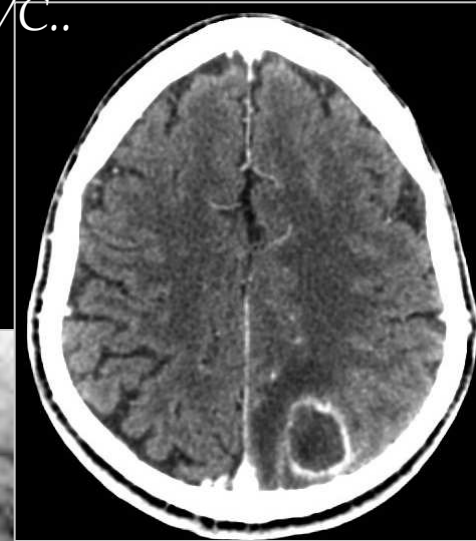
Maladie de Rendu-Osler:

Autres



*Fistule artério-veineuse
pulmonaire*

*Malformation intra-cérébrale:
Absès, AVC..*



Maladie de Rendu-Osler:

Traitement

En fonction de la gravité clinique:

- Abstention.
- Traitement symptomatique.
- Embolisation des fistules.
- Transplantation

