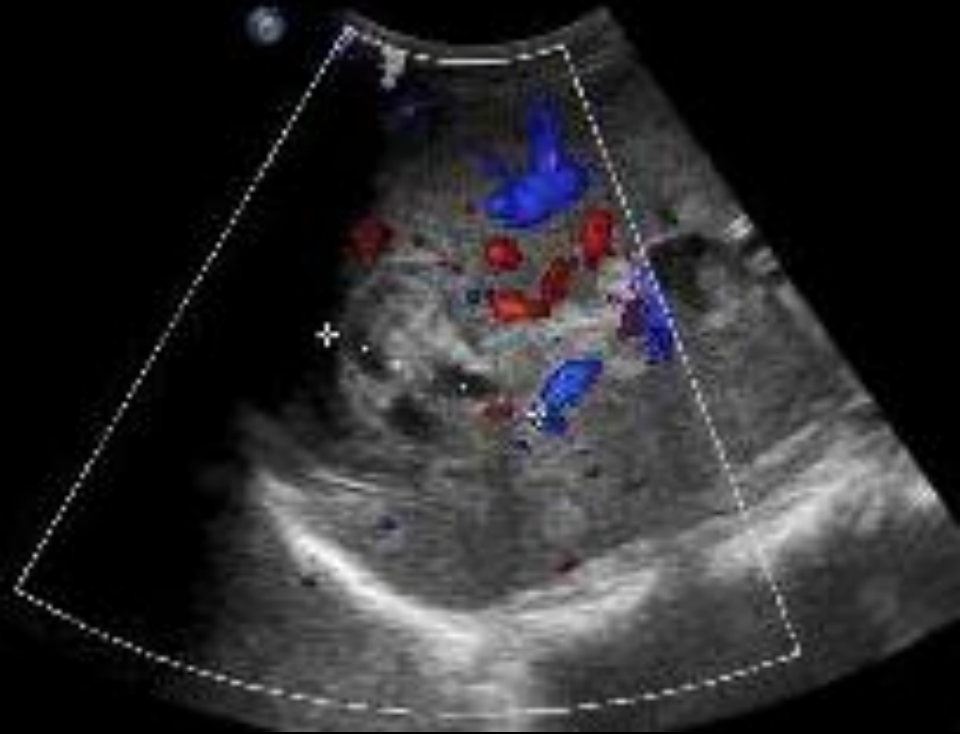




femme 62 ans ; maladie de Rendu-Osler connue ..Bilan d'une hypertension artérielle pulmonaire . Images échographiques de lacunes hépatiques à contenu liquide , asymptomatiques



4.4



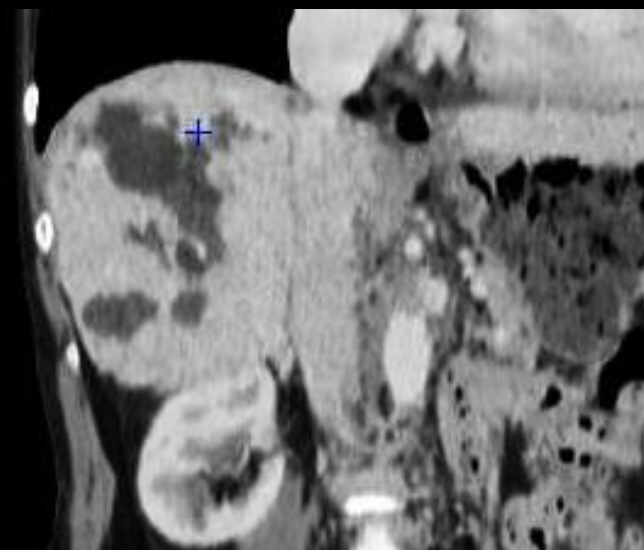
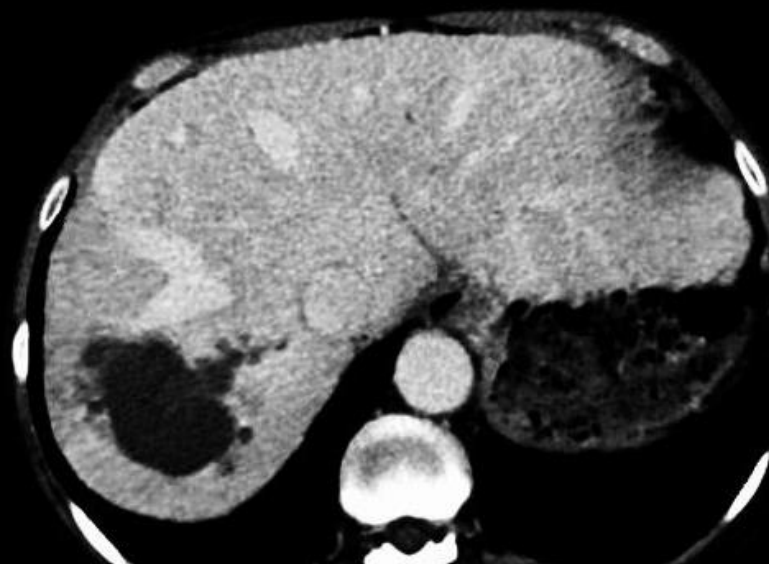
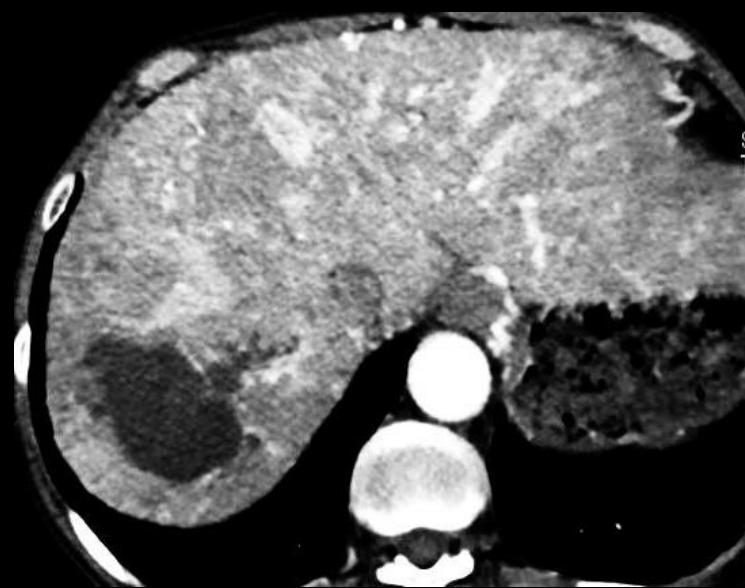
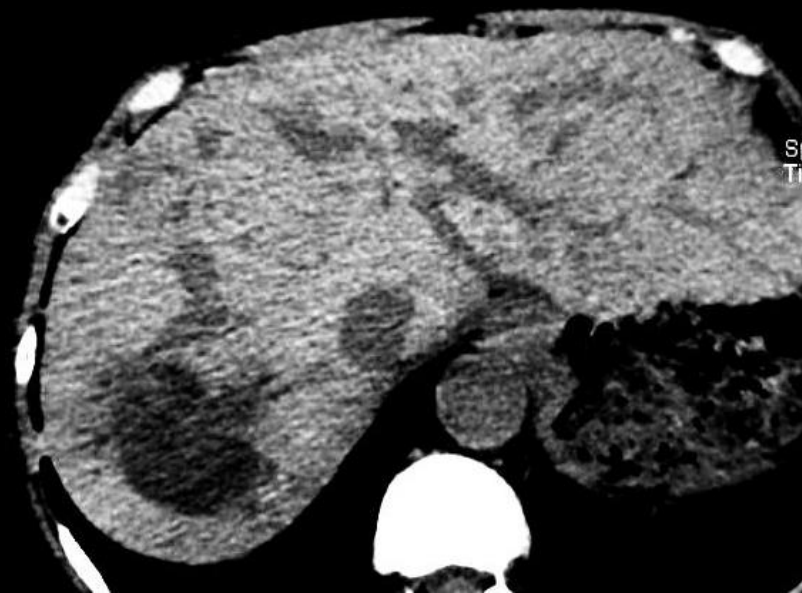
le codage coloré des flux confirme le caractère stationnaire des zones liquides du foie droit



l'association d'une très importante dilatation de l'artère hépatique et de ses branches et de troubles perfusionnels avec fistules multiples artério-sus hépatiques (opacification précoce des VSH) et artério-portales (opacification précoce de branches portales) sont caractéristiques de l'atteinte hépatique de la télangiectasie hémorragique héréditaire



notez le **retard d' opacification de la rate ainsi que du lobe droit du foie** et le relativement **faible niveau de rehaussement de la corticale rénale** alors que l'injection aortique est parfaite .Vous devez en déduire que les shunts à haut-débit ont provoqué un **hémodétournement**



les images lacunaires à contenu liquide restent bien visibles sur les temps tardifs et revêtent pour certains un trajet rubané

cas compagnon n°1

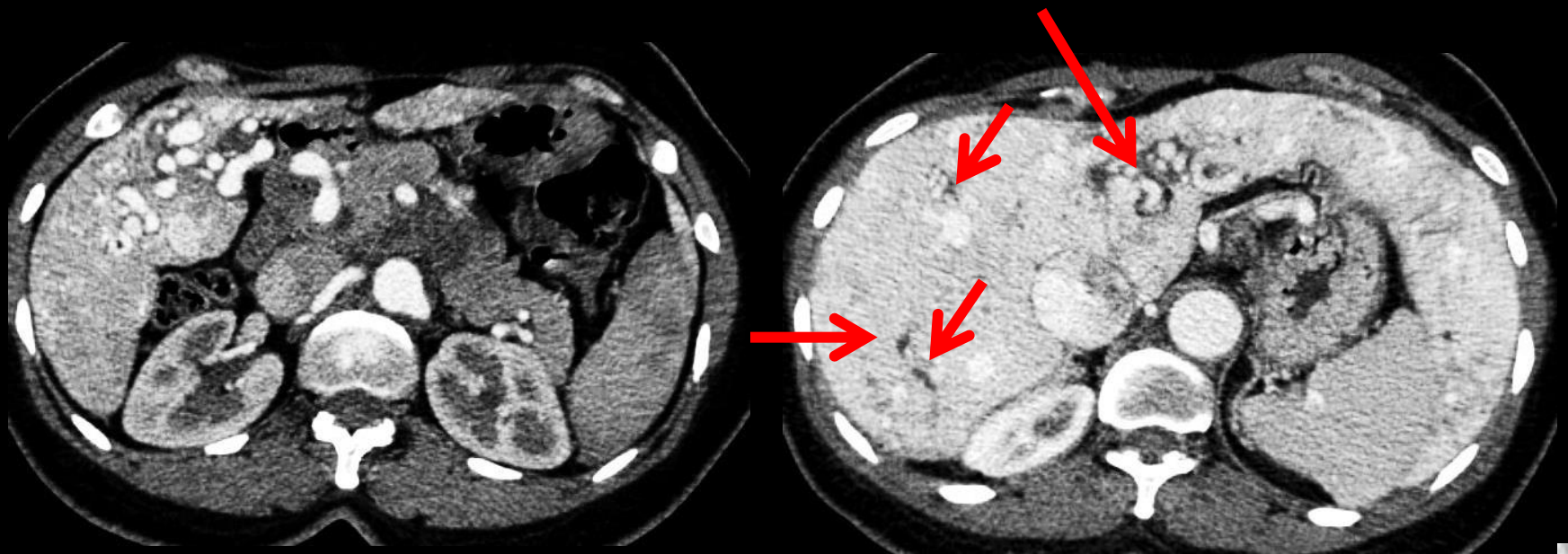
homme 44 ans ,Rendu-Osler , suivi pour insuffisance cardiaque



ici également les images sont **pathognomoniques d'une atteinte hépatique au cours d'une maladie de Rendu-Osler**: très grosse artère hépatique et opacification précoce de la veine hépatique droite dilatée.

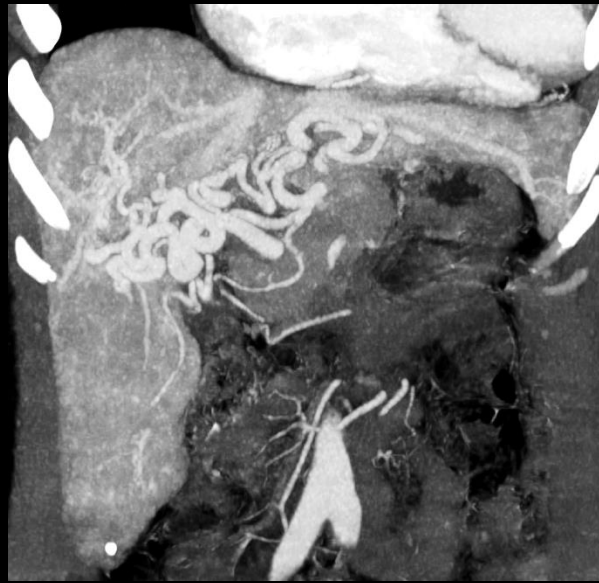
l'hypo perfusion de la rate et des reins , conséquence du "vol" hépatique (ou de

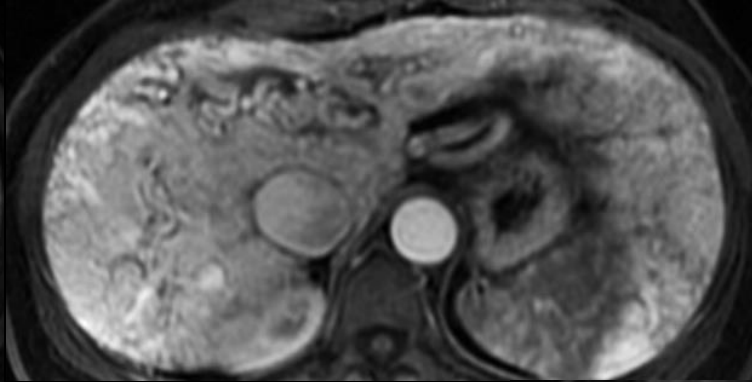
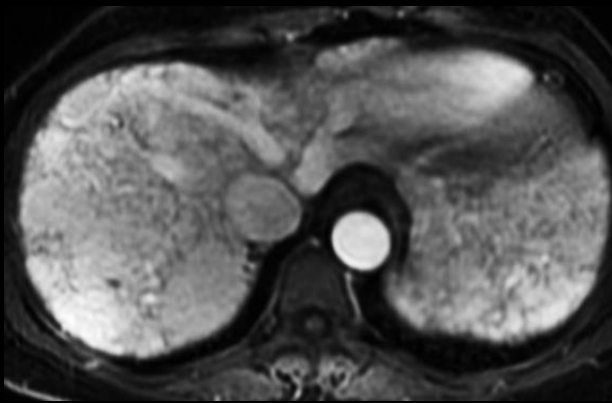
l'hémodétournement hépatique !) par le shunt à haut débit est flagrant



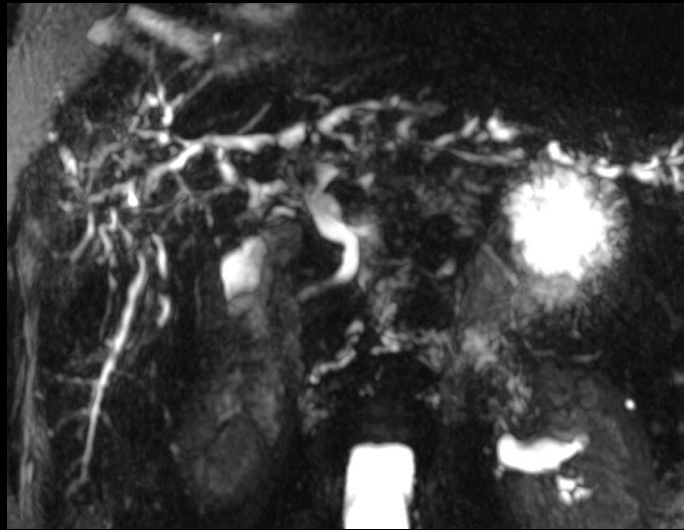
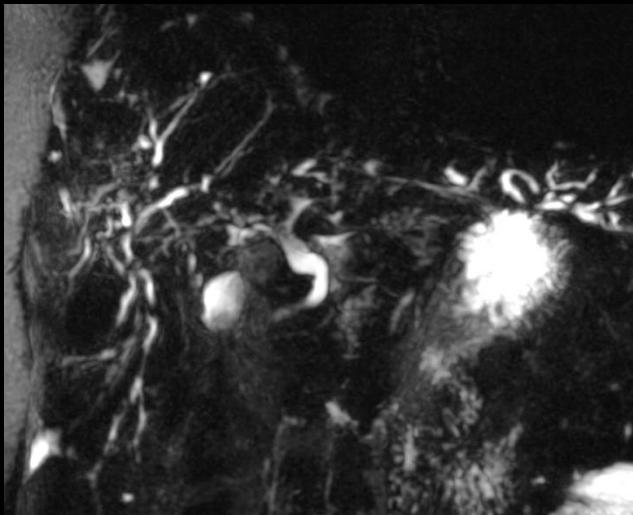
on retrouve dans le parenchyme hépatique des zones de petite taille à contenu liquide mais n'ayant pas les caractères morphologiques de kystes (parois minces arciformes contenu homogène)





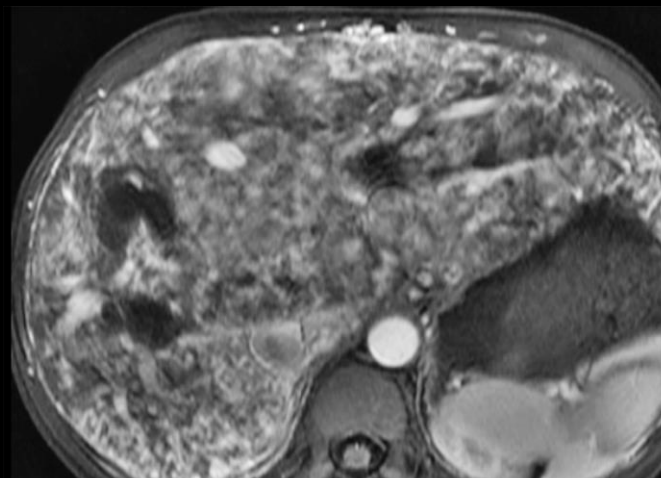
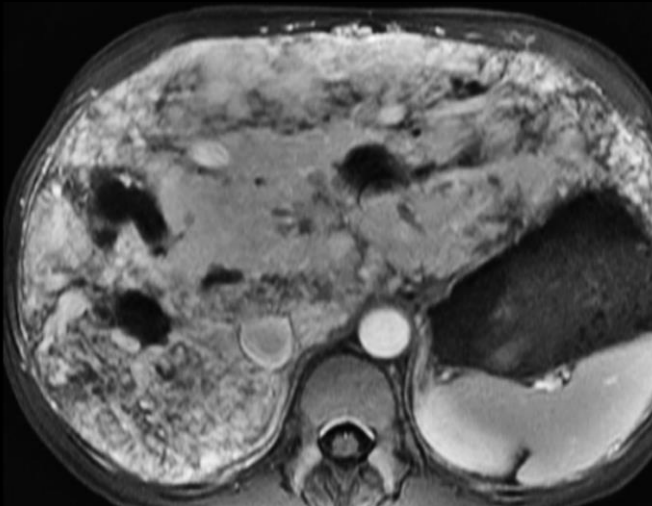
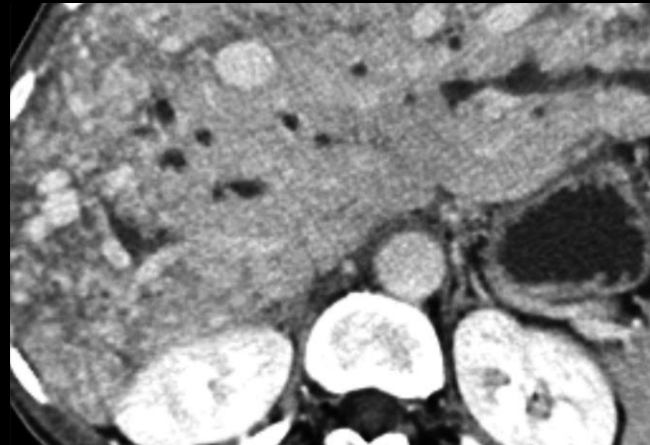


L'IRM et la cholango-IRM montrent un **arbre biliaire de type "cholangitique"**, siège d'irrégularités de calibre disséminées des VBIH

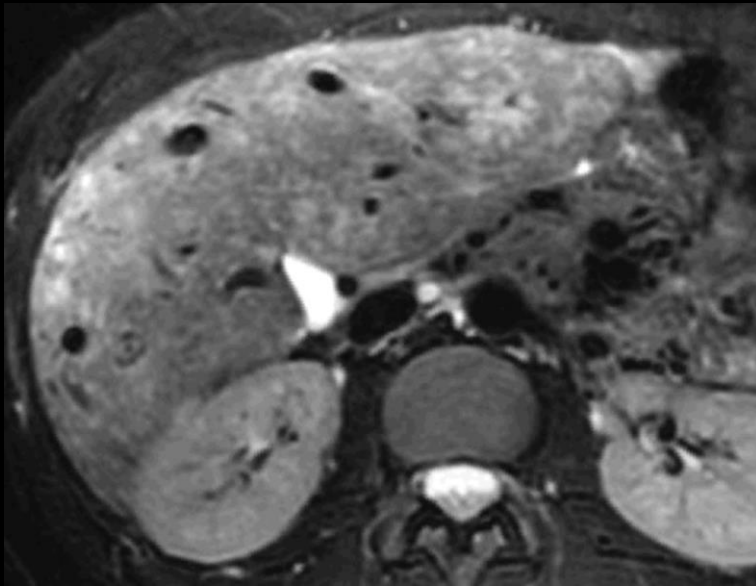
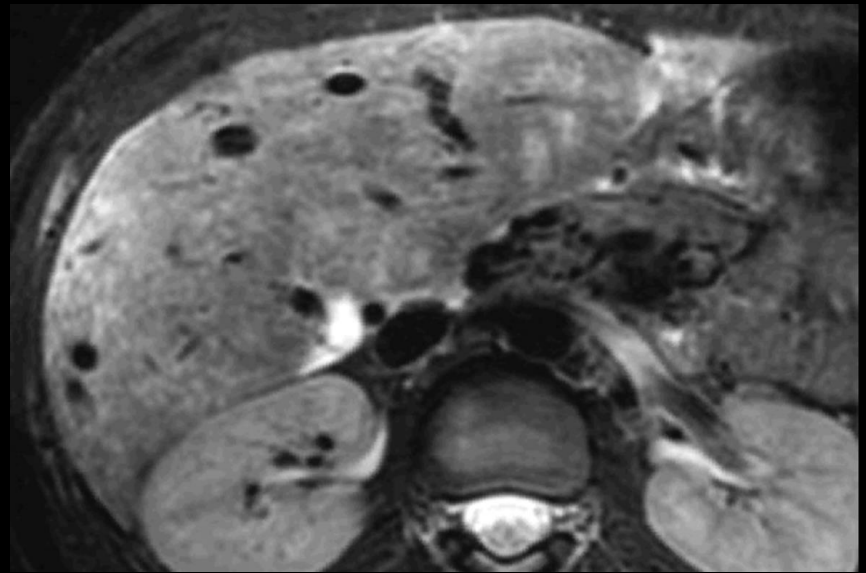
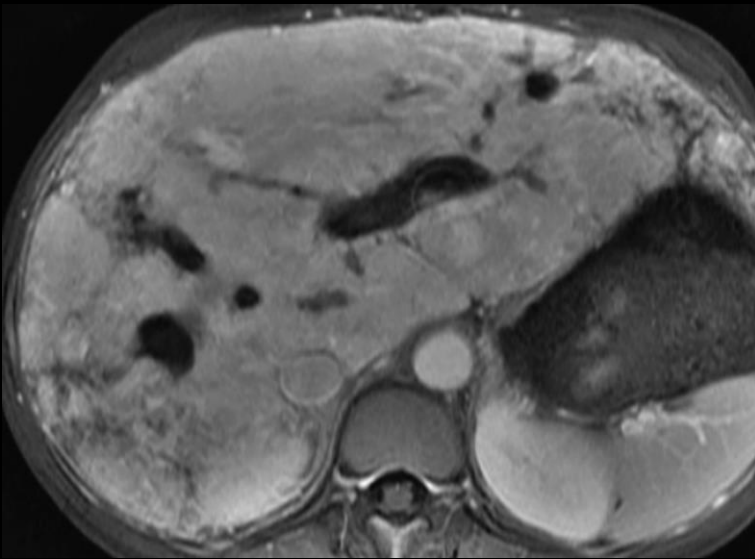


cas compagnon n°2

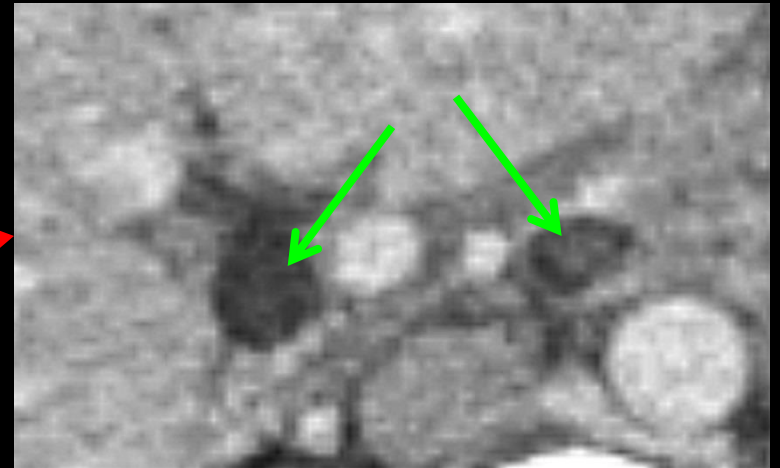
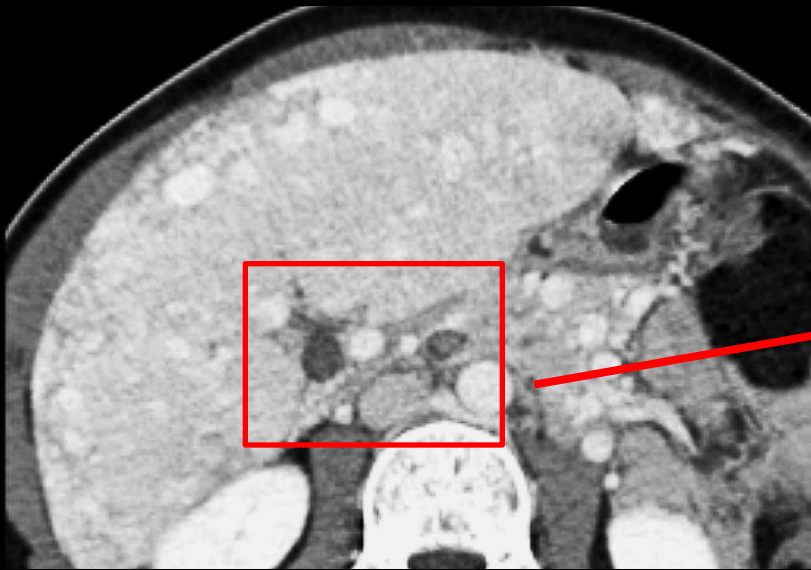
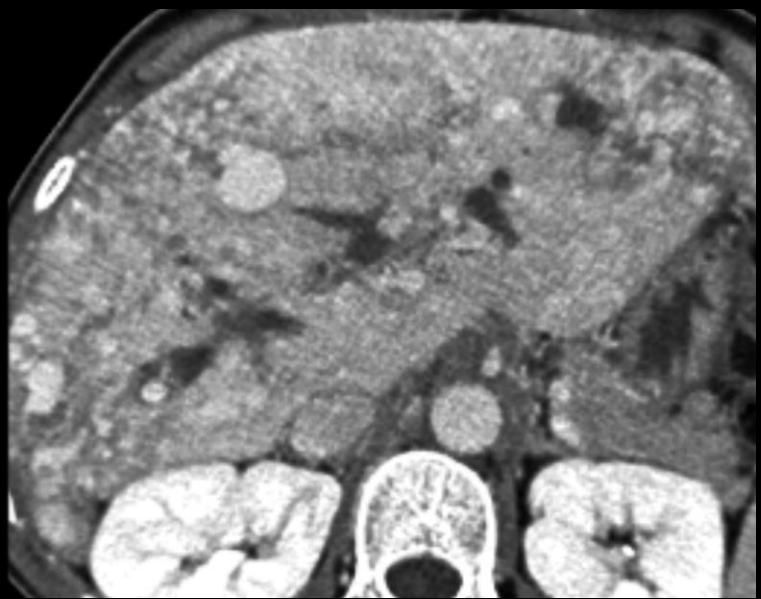
jeune femme 24 ans ,Rendu-Osler familial, suivie pour insuffisance cardiaque; **épisode angiocholitique récent**



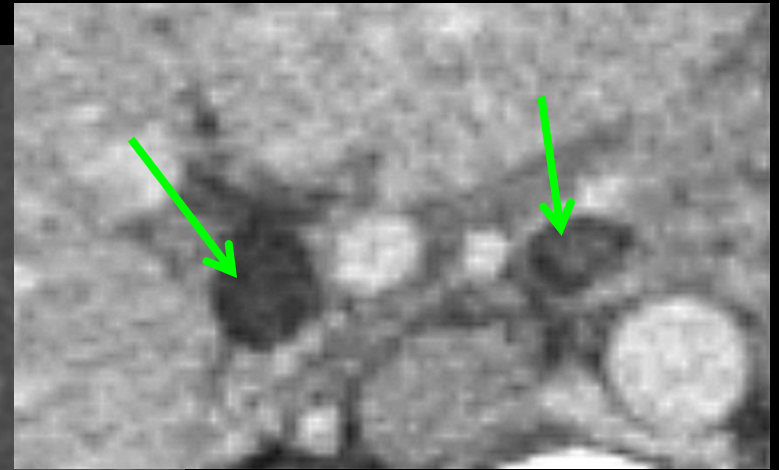
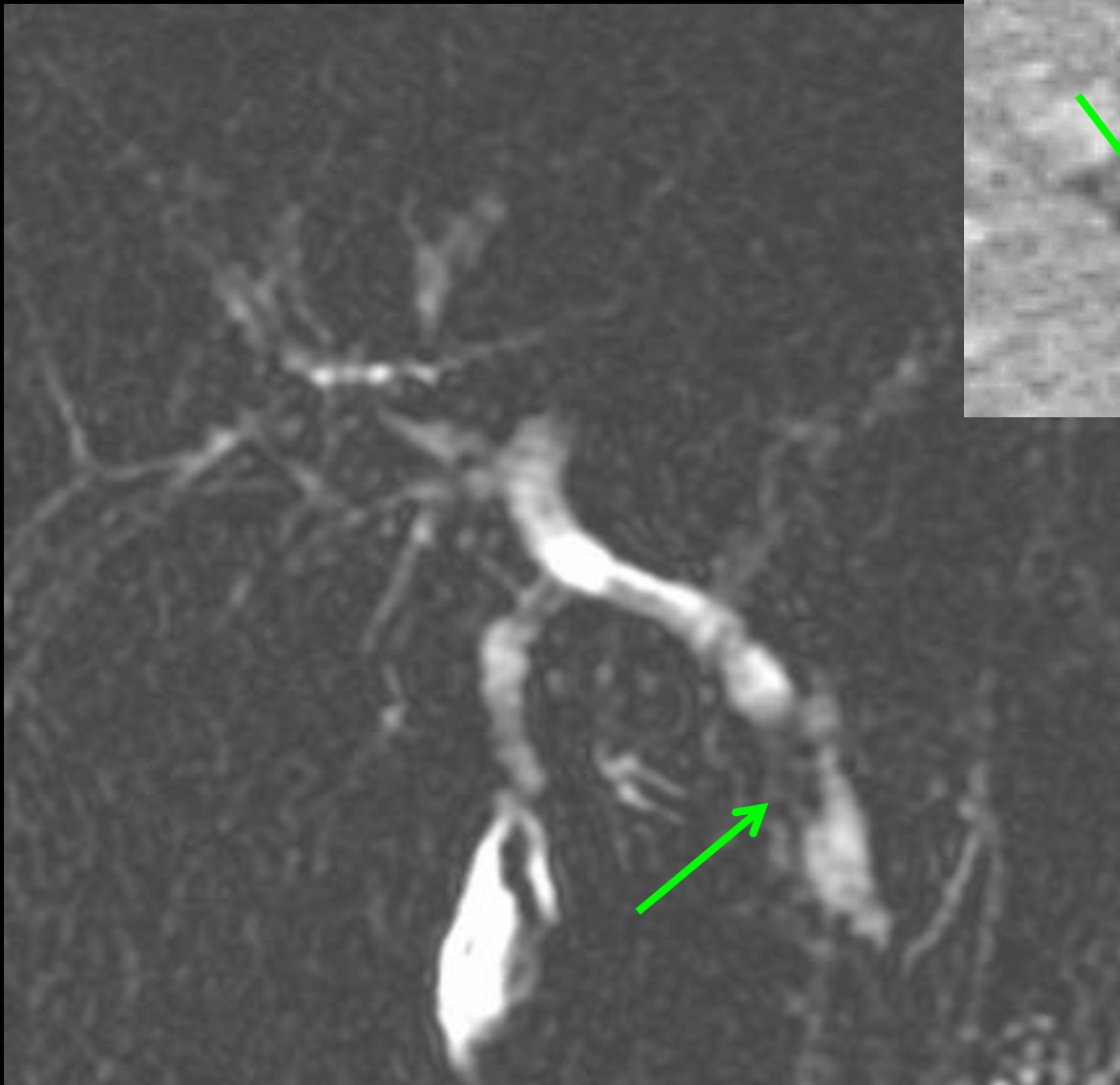
aspects typiques d'atteinte hépatique et biliaire de la télangiectasie hémorragique héréditaire



importantes dilatation canaux biliaires et images lacunaires parenchymateuses
vides de signal



le scanner confirme la présence d'un matériel endoluminal dans les canaux biliaires dilatés .Il s'agit de **moules protéiques biliaires (biliary casts)**



la cholangio-IRM montre les images lacunaires de la VBP et des VBIH proximales correspondant aux moules protéiques biliaires (biliary casts)

dans ces 3 observations, les remaniements canaux biliaires ainsi que les images lacunaires intra parenchymateuses correspondent à des **complications ischémiques biliaires** de l'atteinte télangiectasique du foie.

Celles ci revêtent donc 2 grands types généralement associés;

- une **cholangite ischémique**

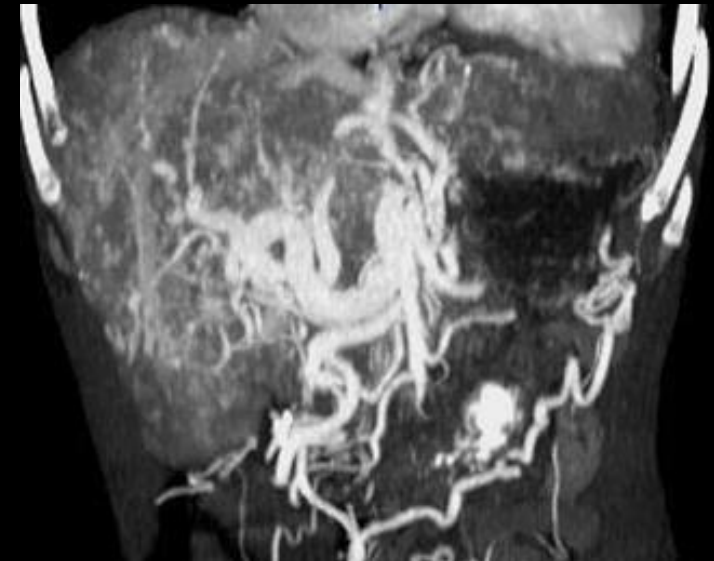
- des **bilomes intra parenchymateux** de forme , de taille et de nombre très variables

il est intéressant de rappeler les composantes physiopathologiques de cette complication ischémique biliaire dans les foies les plus hypervascularisés

L'atteinte hépatique est observée dans plus de 75 % des cas de maladie de Rendu-Osler . Elle est asymptomatique dans la grande majorité des cas .

Elle est composée d'une myriade de shunt vasculaires de taille inférieure à 10 mm , considérés comme des télangiectasies qui se traduisent par une prise de contraste hétérogène du parenchyme sur les examens d'imagerie en coupes injectés

l'artère hépatique est toujours dilatée, de façon majeure s'il existe des shunts à gros débit dont les plus fréquents (>50%) sont artério-veineux (art. hépatique-veines sus-hépatiques) . Ils exposent au risque d'insuffisance cardiaque

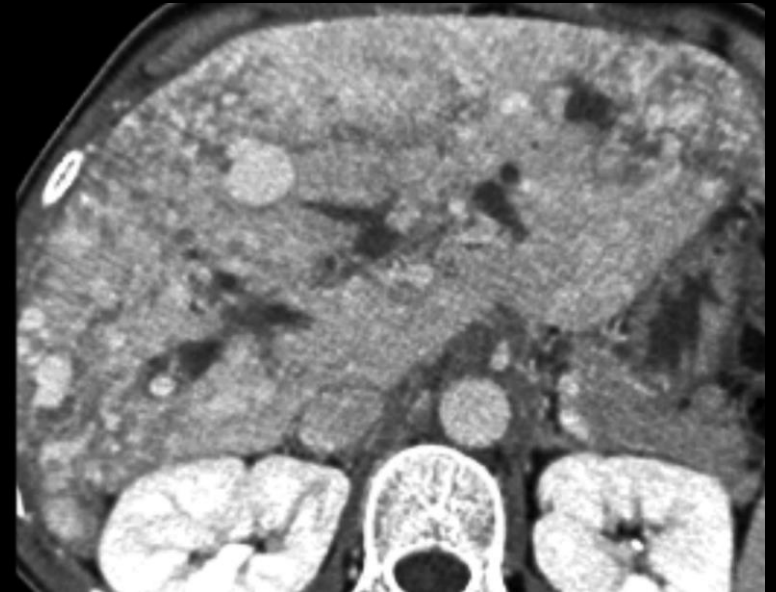


Les shunts artério-portaux sont moins fréquents (30%). Ils ne semblent pas être directement en cause lorsqu'existe une hypertension portale. celle-ci paraissant être la conséquence d'une **hyperplasie micronodulaire régénérative (HNR à nodules monoacinaires)**

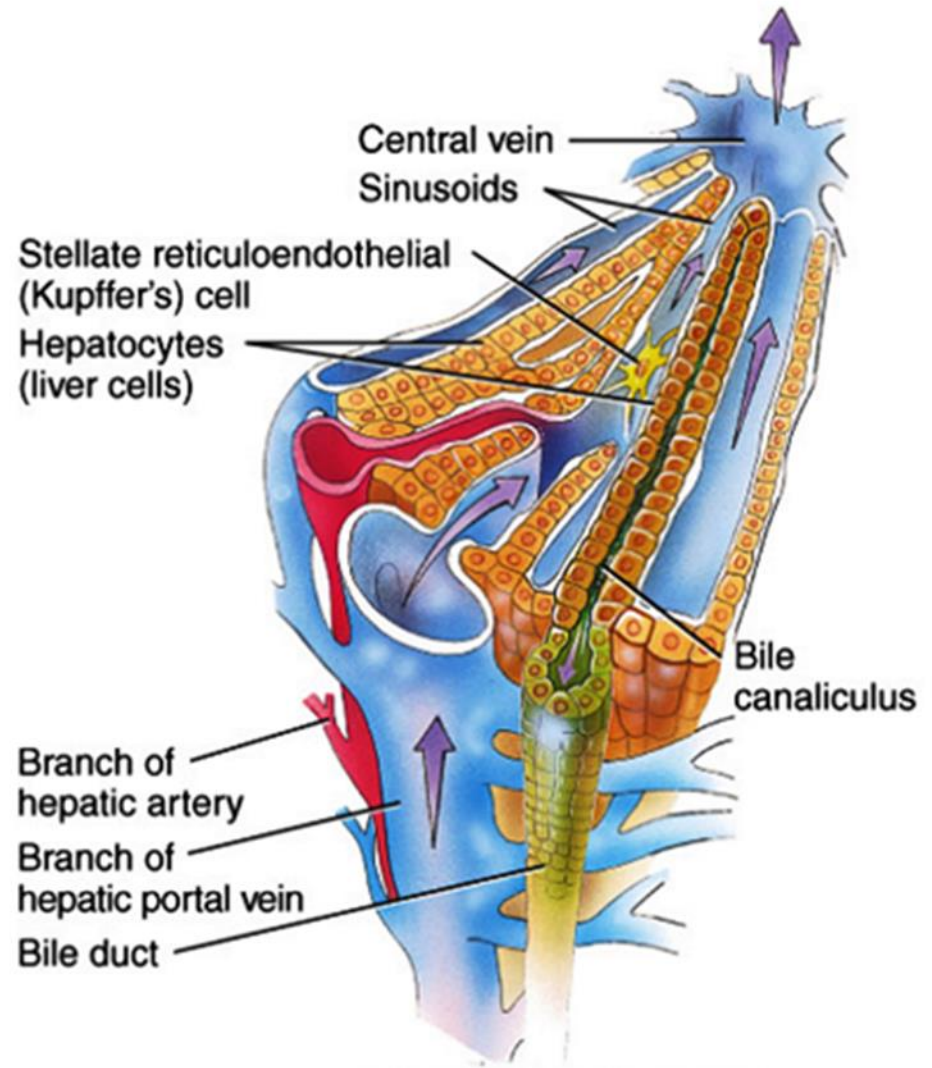
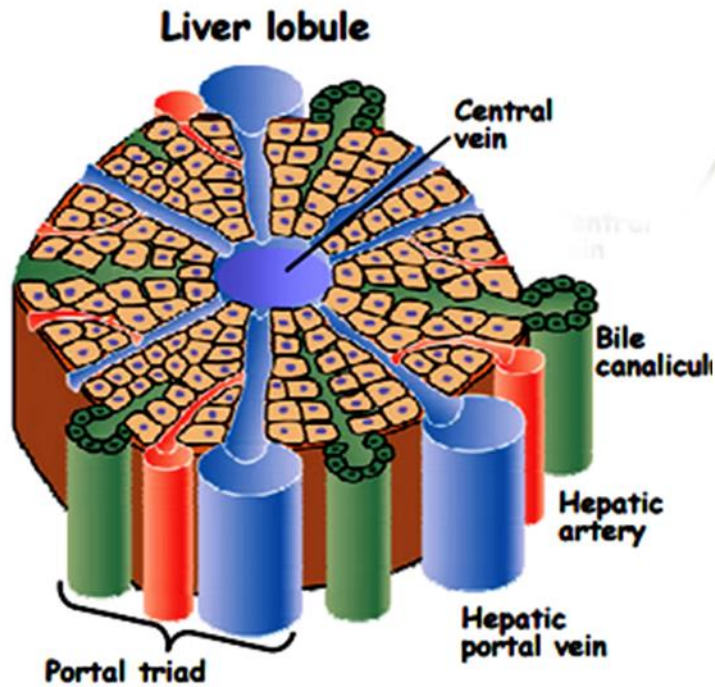


Les shunts porto-veineux sont peu fréquents, leur complication potentielle étant le développement d'une **encéphalopathie hépatique**

les complications **les plus fréquentes sont les lésions ischémiques biliaires** : **cholangite et bilomes** qui peuvent se révéler par un tableau biologique et/ou clinique de rétention biliaire ou par des épisodes angiocholitiques



la vascularisation des voies biliaires intra-hépatiques



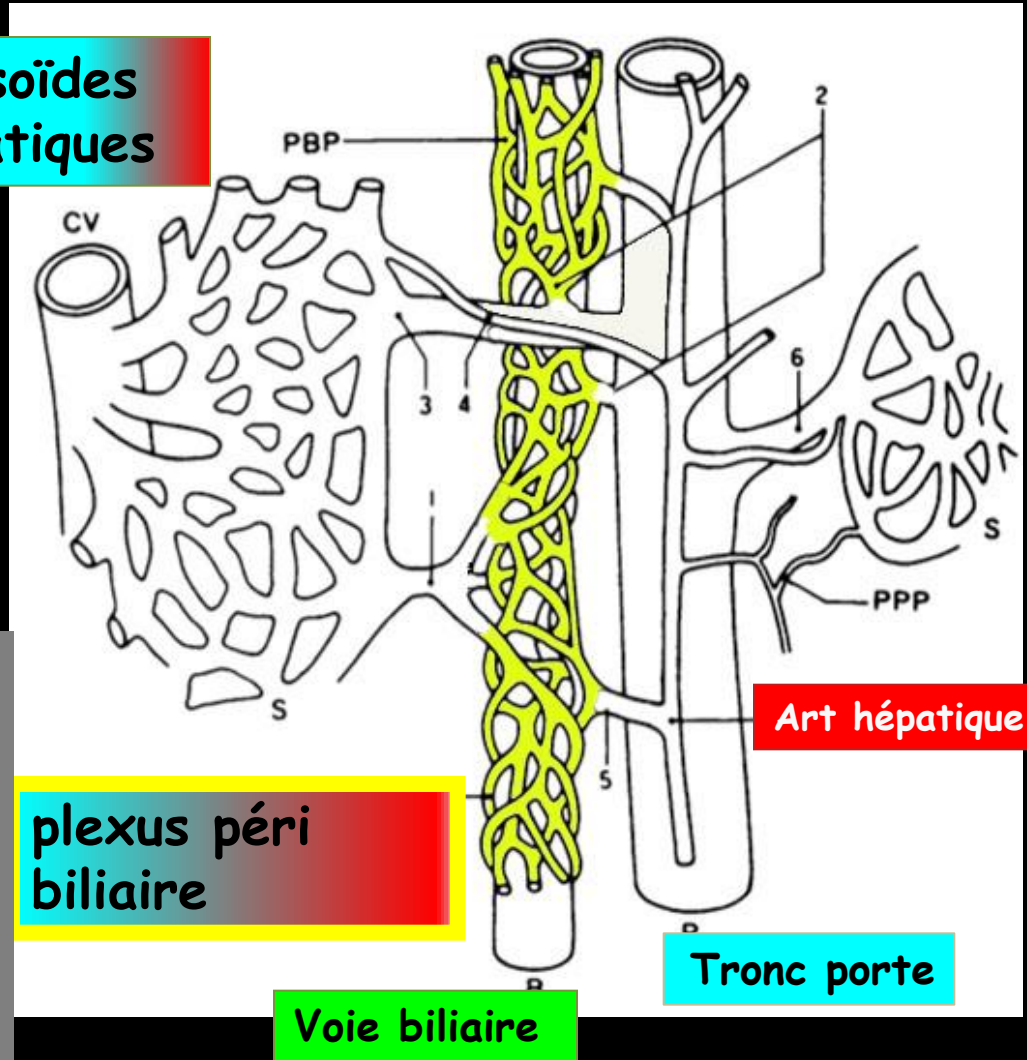
elle suit la distribution spatiale
"en feuilles de livre" au niveau du
lobule hépatique
les ramifications artérielles
distales se terminent dans les
sinusoïdes

Nombreuses anastomoses
entre branches distales
artérielles hépatiques, réseau
porte et **plexus péri-
biliaire**

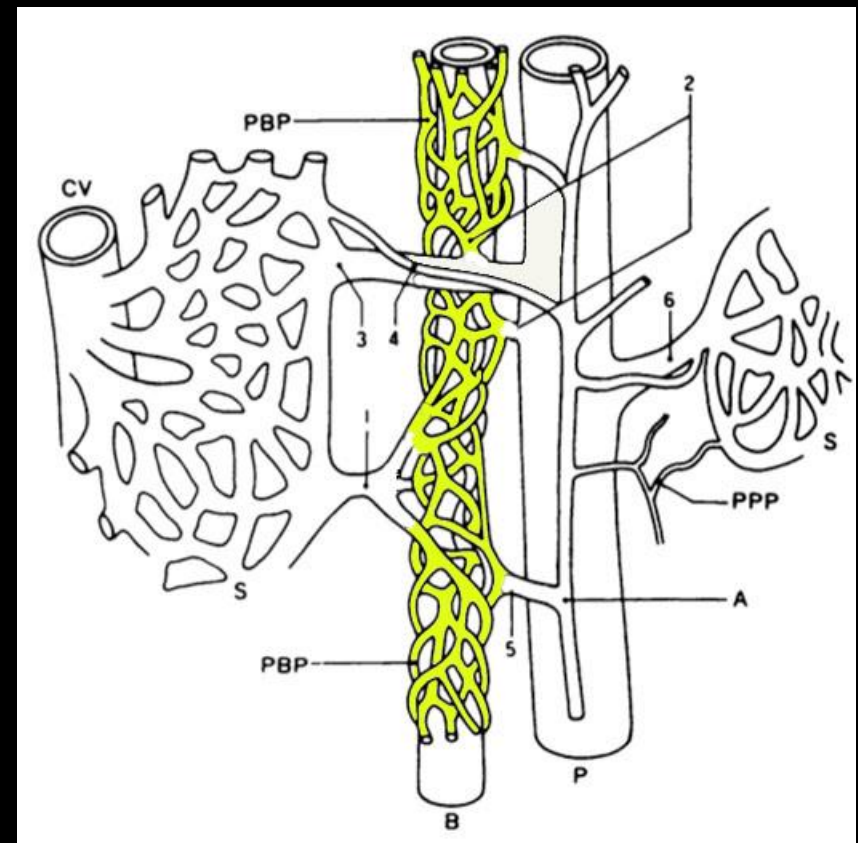
**sinusoïdes
hépatiques**

développement facile de
shunts artério-portes et/ou
artério-sus hépatiques

le plexus péri-biliaire communique avec
les sinusoïdes hépatiques et leurs
branches afférentes artérielles et
veineuses portales .Du fait du calibre
plus réduit de ses composants, le
plexus péri-biliaire est asservi aux
éléments vasculaires sus cités



toute élévation du débit sanguin dans les afférences et/ou le réseau sinusoidal va entraîner un **hémodétournement du sang du plexus péri-biliaire vers la (les) zone(s) de haut débit** et une ischémie des parois des canaux biliaires, pouvant conduire à leur dilatation puis à la perforation "couverte" par le parenchyme avoisinant pour former les bilomes



on comprend mieux que ce sont les cas où les anomalies vasculaires sont les plus luxuriantes (donc les shunts aux débits les plus élevés) que les lésions ischémiques biliaires sont les plus fréquentes

Points à retenir

-l'atteinte du foie est **fréquente** dans la télangiectas héréditaire hémorragique mais souvent **a ou pauci symptomatique**.

-les lésions ischémiques biliaires sur ce terrain sont de **cholangites** et des **bilomes intraparenhymateux**

-ces atteintes **ischémiques biliaires** sont la conséquence d'un hémodétournement par les shunts à haut débit artério-veineux, et à un moindre degré artério-portes

-la recherche de **signes de détournement sanguin** en comparant le rehaussement de la rate ou des segments postérieurs du foie droit à celui des autres segments permet de dépister les patients à risque

