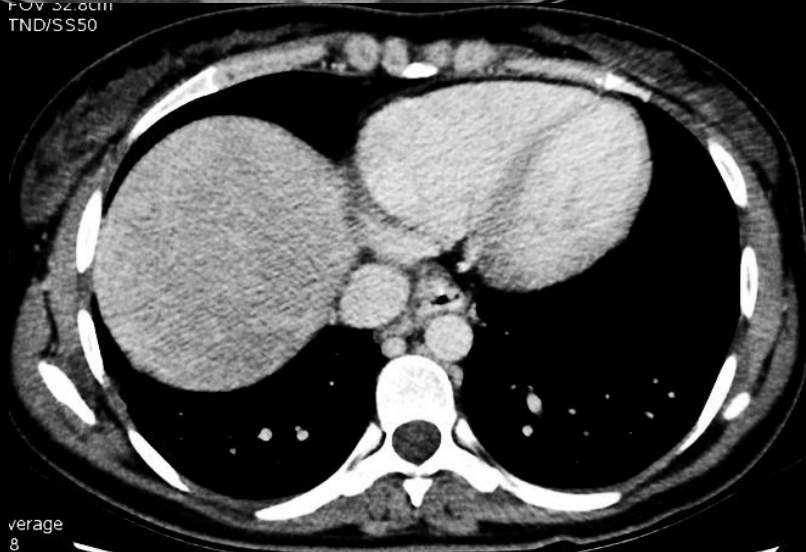
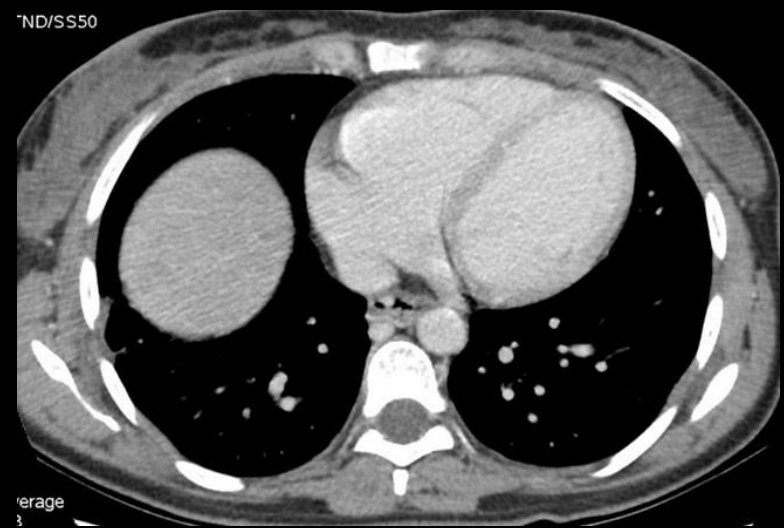
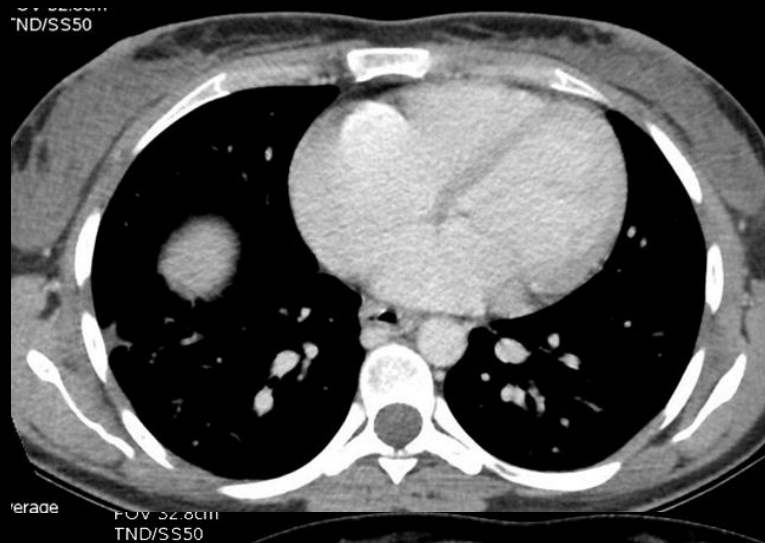


bilan pré-cholécystectomie chez une femme de 35 ans. Notion d'anomalies hépatiques lors d'un examen CT réalisé 5 ans auparavant.

Quels items sémiologiques significatifs peut-on retenir sur les images des planches suivantes pour identifier ces anomalies



présence de petites varices péri-
œsophagiennes .

obs. Dr Karim Messaoudi Oran

ND/SS50



/SS50



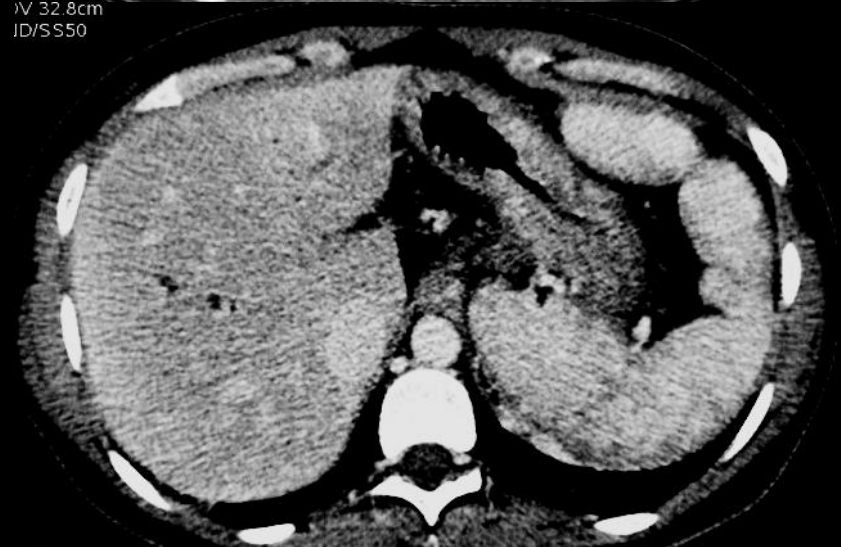
erage

erage



IV 32.8cm

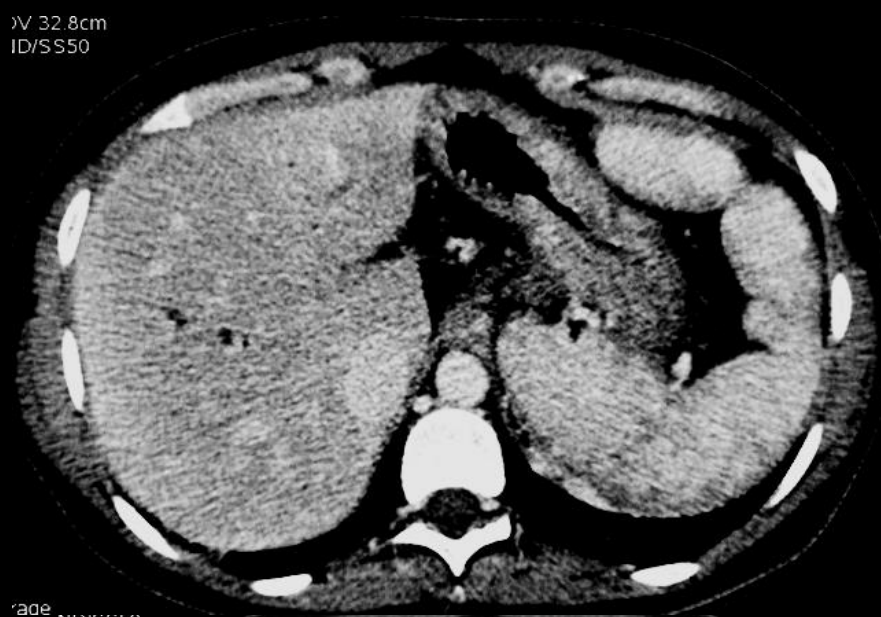
ID/SS50



erage

les veines sus- hépatiques sont faiblement rehaussées mais perméables. Il existe une majoration du rehaussement en périphérie des segments postérieurs du lobe droit et au niveau du lobe gauche. Le segment IV est de grande taille et ne présente pas d'image de fibrose confluyente.

OV 32.8cm
ID/SS50



OV 32.8cm
ND/SS50



OV 32.8cm
ND/SS50



OV 32.8cm
ND/SS50



il nous faut préciser **les modifications de taille et/ou de forme (dysmorphies) des parenchymes pleins de l'étage sus mésocolique** . La rate est en phase d'homogénéisation (pulpe rouge et pulpe blanche) et très hypertrophiée avec des voies veineuses de dérivation en faveur d'une anastomose spléno-rénale indirecte

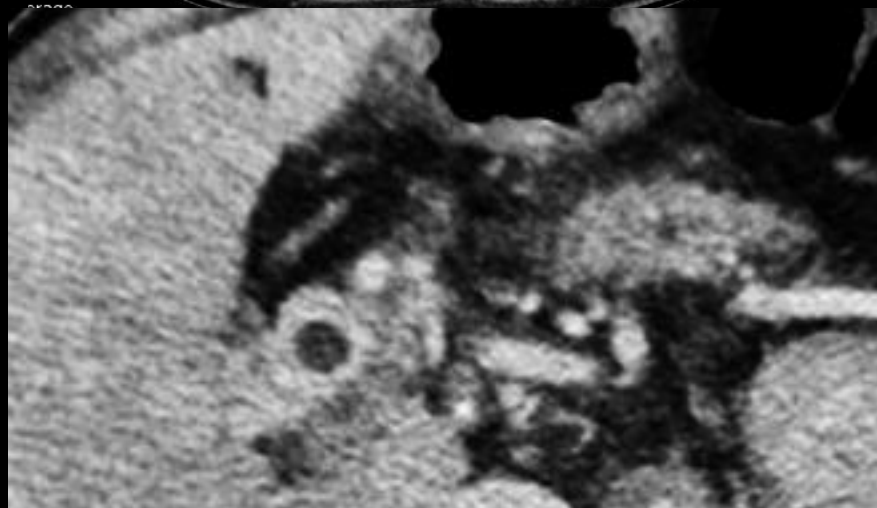
75
OV 32.8cm
ND/SS50



84
OV 32.8cm
ND/SS50



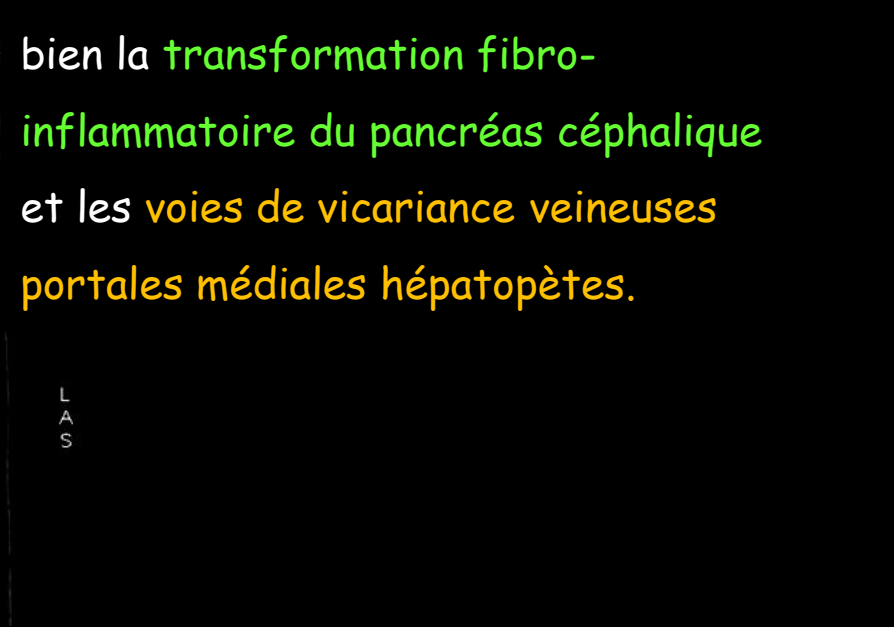
75
OV 32.8cm
ND/SS50



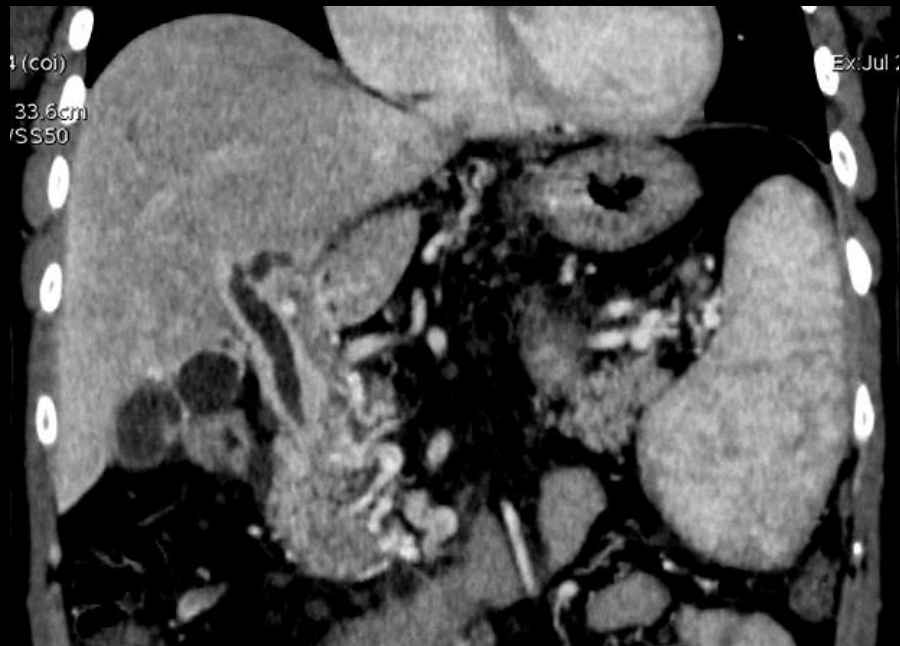
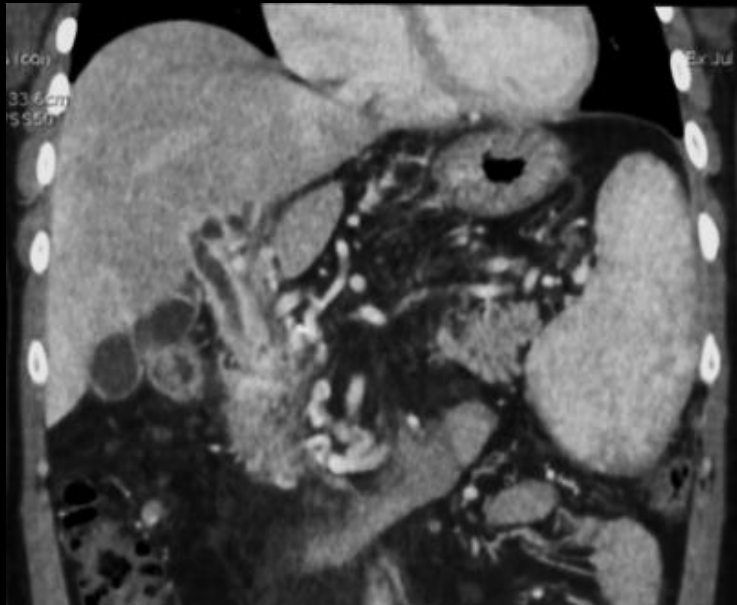
dans le pédicule hépatique, le tronc porte n'est pas individualisable et la voie biliaire principale est cernée d'une gaine fibro-inflammatoire, tout comme les canaux biliaires droit et gauche dans leur segment juxta-hilaire. Des varices pédiculaires accompagnent l'ensemble



plus bas, la tête du pancréas se rehausse de façon importante et durable, témoin d'un processus fibro-inflammatoire, le pancréas isthmo-corporéo-caudal gardant un aspect lobulé normal, sans dilatation des canaux excréteurs. présence d'une infiltration du sillon duodéno-pancréatique



les reformations frontales montrent bien la transformation fibro-inflammatoire du pancréas céphalique et les voies de vicariance veineuses portales médiales hépatopètes.



les reformations frontales
objectivent également le
retentissement morphologique du
cavernome sur les voies biliaires
extra et intra hépatiques ,
constituant la biliopathie portale



les **reformations frontales en minIP** fournissent des images anatomiques parfaites des voies biliaires intra et extra-hépatiques avec en particulier une sténose serrée sous la convergence biliaire supérieure et des aspects moniliformes des canaux biliaires proximaux

au total les très belles images de ce dossier montrent parfaitement les remaniements morphologiques hépato-biliaires entraînés par un **cavernome portal** :

- **l'hépatopathie portale** qui se caractérise par **une dysmorphie** associant une hypertrophie du "foie central" segments IV et I, préférentiellement irrigué par le cavernome et **des modifications perfusionnelles** avec une hyperartérialisation des territoires périphériques du foie (lobe gauche et région sous capsulaire du foie droit), réactionnelle à la perfusion préférentielle du foie central par le cavernome

- **la biliopathie portale** qui correspond aux modifications morphologiques des canaux biliaires intra et extra-hépatiques induites par le développement des remaniements fibro-inflammatoires secondaires à la thrombose porte.

cas compagnon n°1

Patient de 58 ans .Intoxication éthylo tabagique



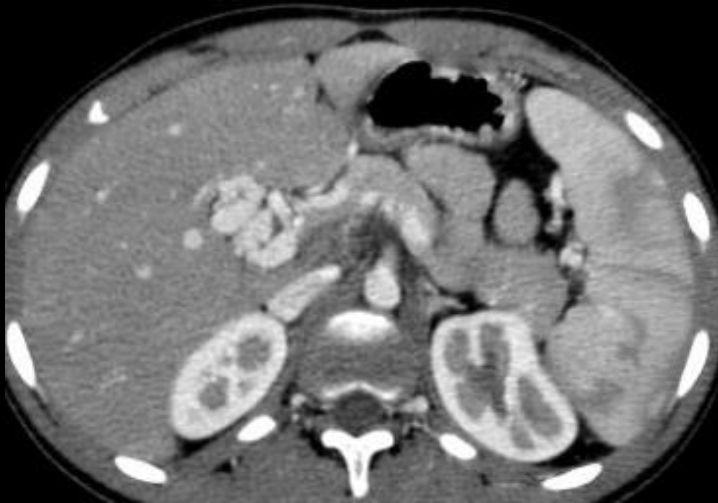


dans ce cas la biliopathie est nettement prédominante, la dysmorphie hépatique restant de type cirrhotique (atrophie du segment IV , hypertrophie du lobe gauche et du segment I, contours bosselés

cas compagnon n°2

découverte fortuite chez une jeune fille de 16 ans.

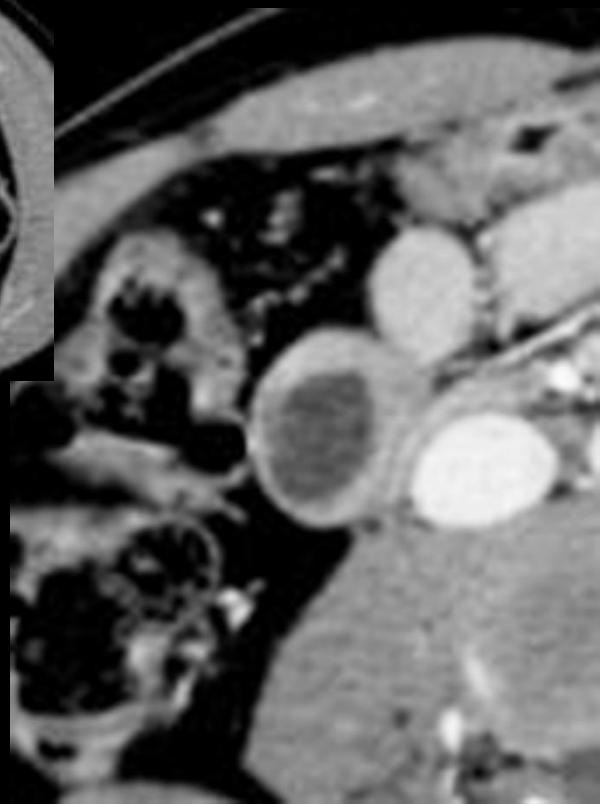
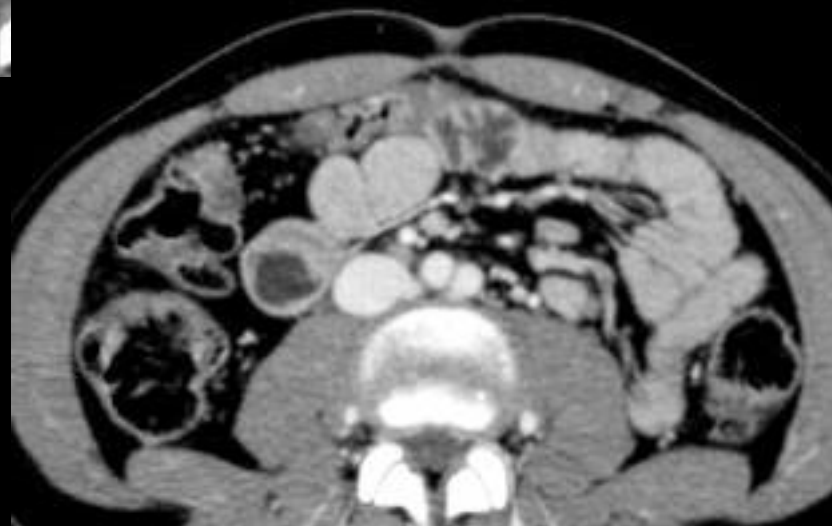
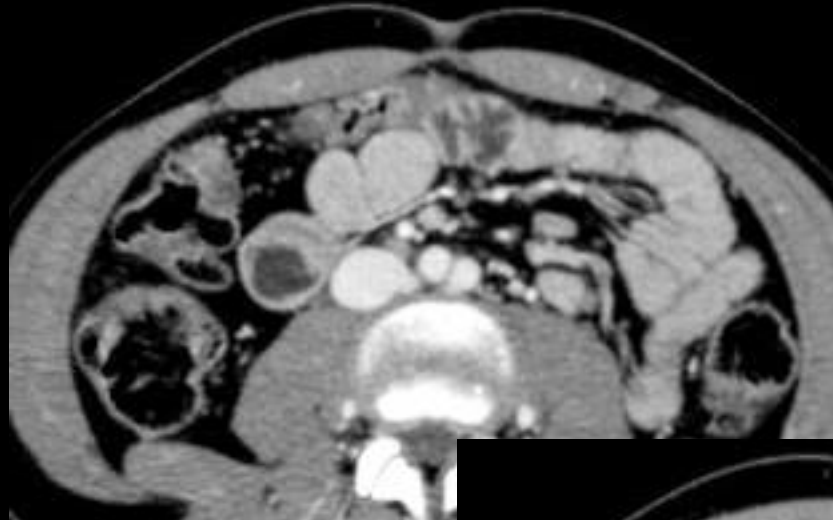
pas d'antécédent





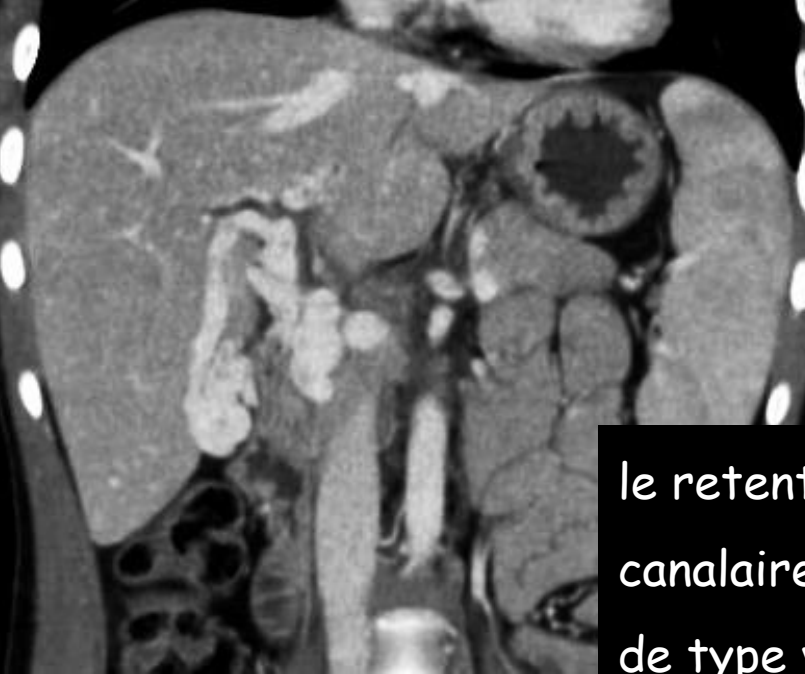
les veines péri et épicholédociennes se rehaussent à des niveaux proches de celui observé dans les lumières des gros vaisseaux.

IL en va de même pour la paroi vésiculaire



les voies de
vicariance sont
développées
essentiellement à
partir des veines
vésiculaires du siphon
cystique puis des
varices du pédicule
hépatique



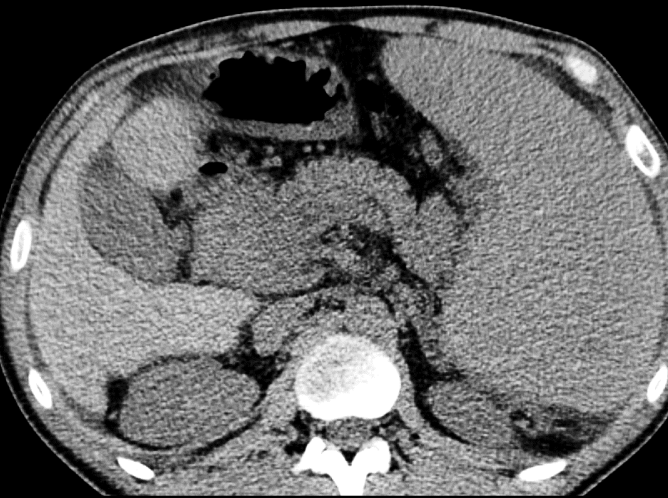
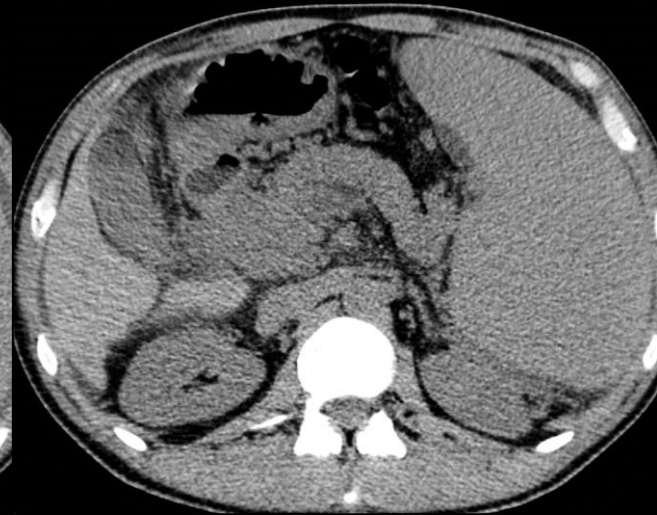


le retentissement
canalaire biliaire est
de type varicoïde



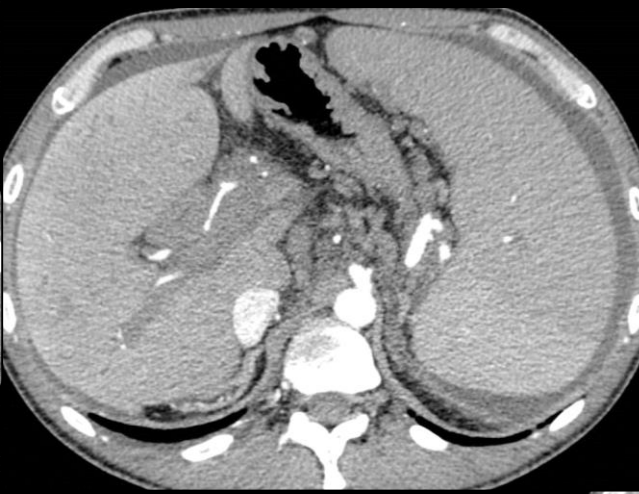
cas compagnon n°3

homme 37 ans, suivi pour ce qui a été considéré
comme une cirrhose d'origine inconnue, sur la base
d'une présumée dysmorphie cirrhotique du foie



Hyperdensité spontanée du parenchyme++++
hépatique

Masse de la région pédiculaire et du pancréas
céphalique

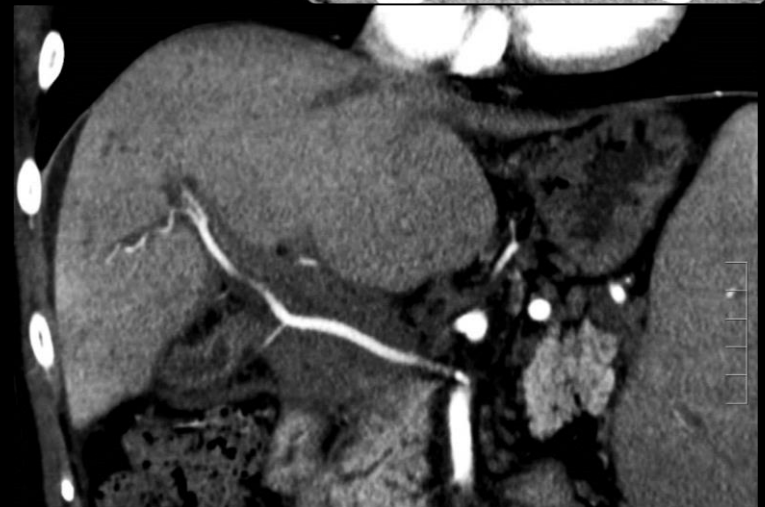


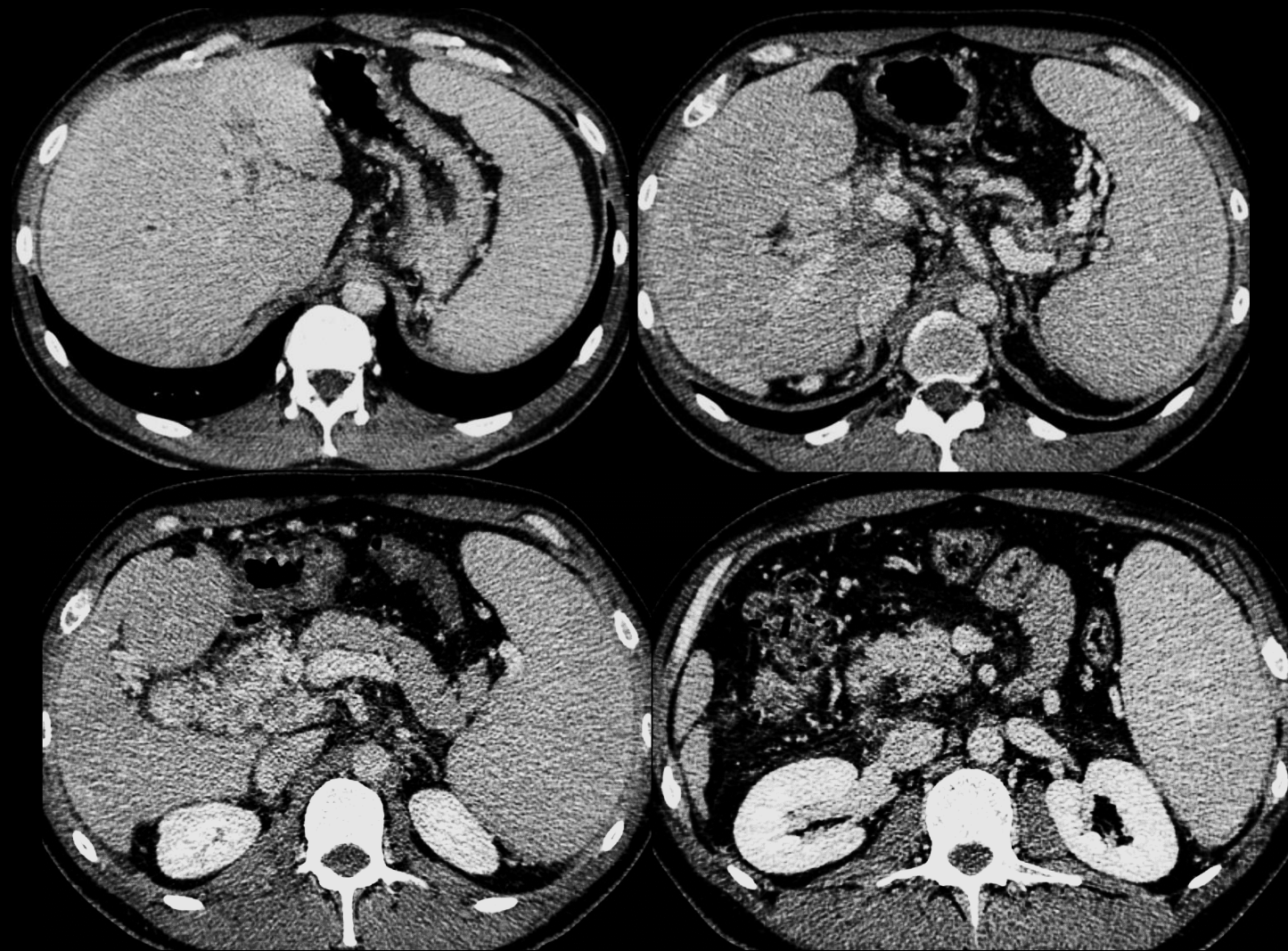
présence d'une artère hépatique droit-foie droit

-contours hépatiques réguliers

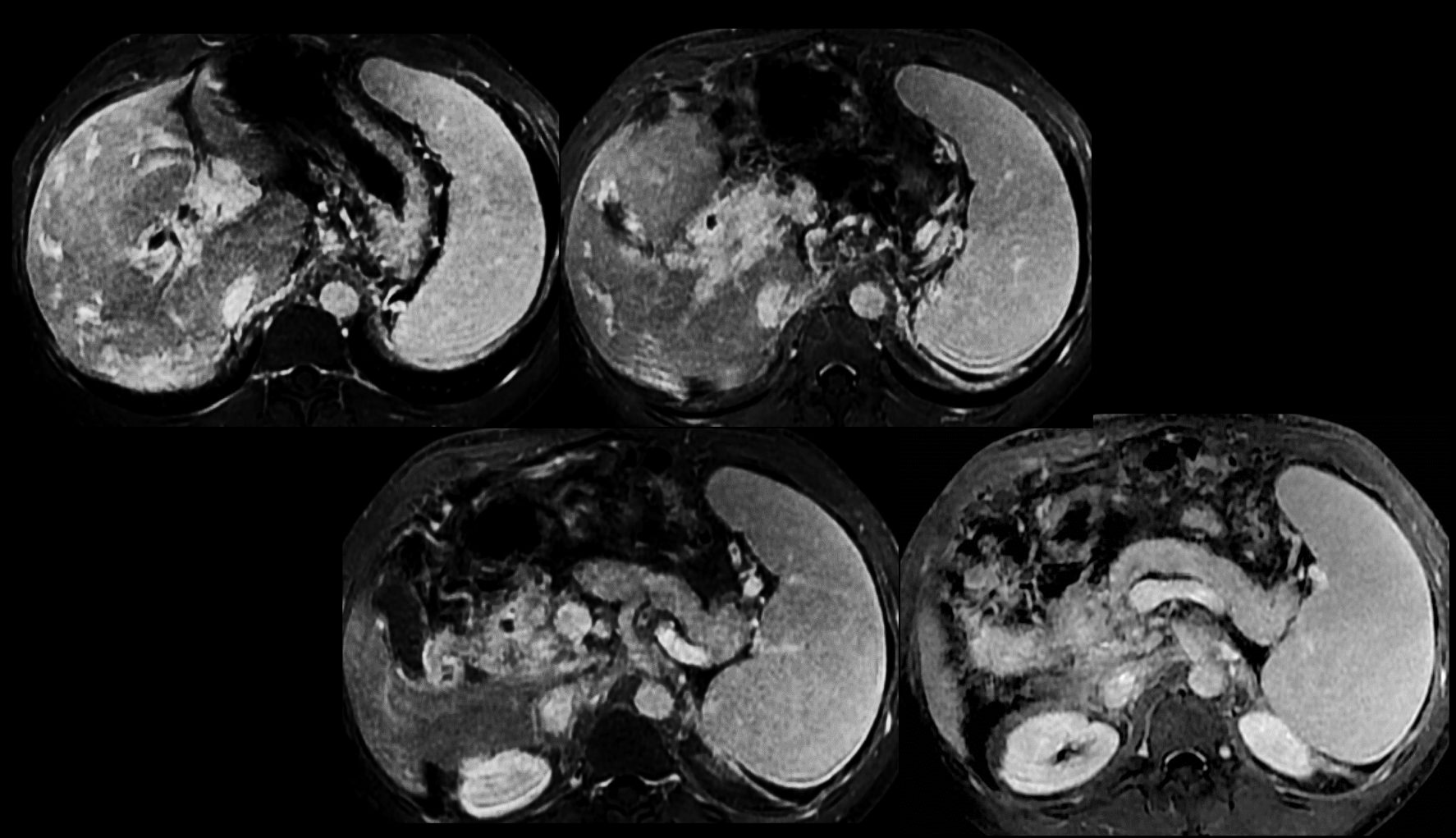
-masse tissulaire du pédicule hépatique sans
dilatation majeure des voies biliaires intra et
extra-hépatiques

-segment IV hypertrophié , lobulé





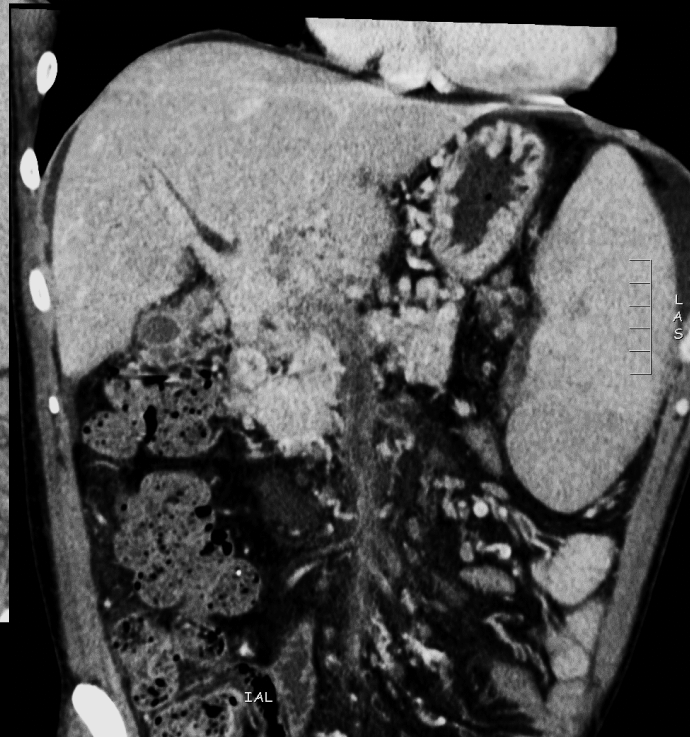
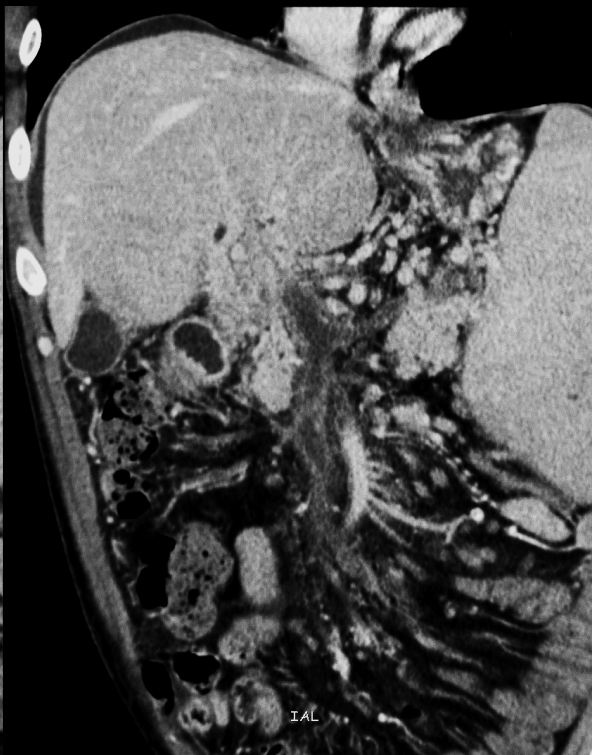
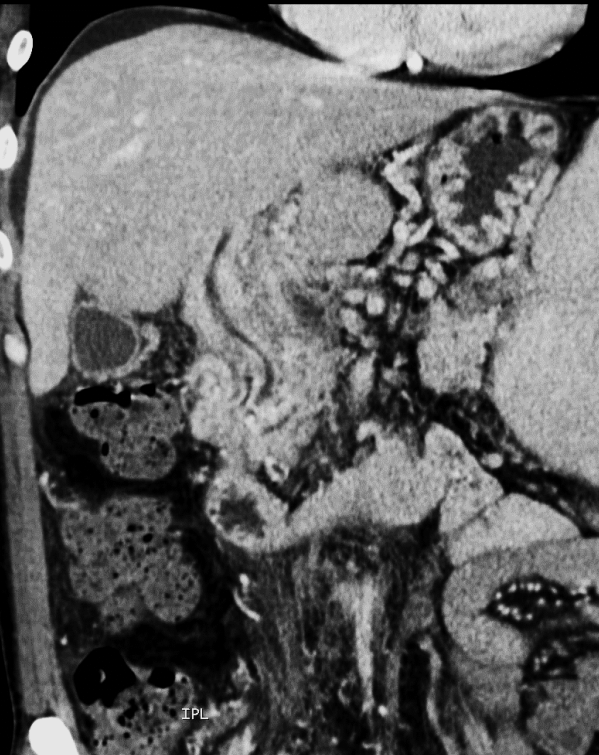
rehaussement massif persistant de la masse pédiculaire hépatique et du pancréas céphalique; le reste du pancréas garde son aspect normal il n'y a pas de dilatation canalaire hypertension portale segmentaire mésentérique supérieure avec varices pancréatico-duodénales



rehaussement massif persistant de la masse pédiculaire hépatique et du pancréas céphalique; le reste du pancréas garde son aspect normal il n'y a pas de dilatation canalaire hypertension portale segmentaire du territoire mésentérique supérieur avec varices pancréatico-duodénales



évolution : apparition un an plus tard d'une thrombose extensive de la veine mésentérique supérieure, en amont du cavernome.

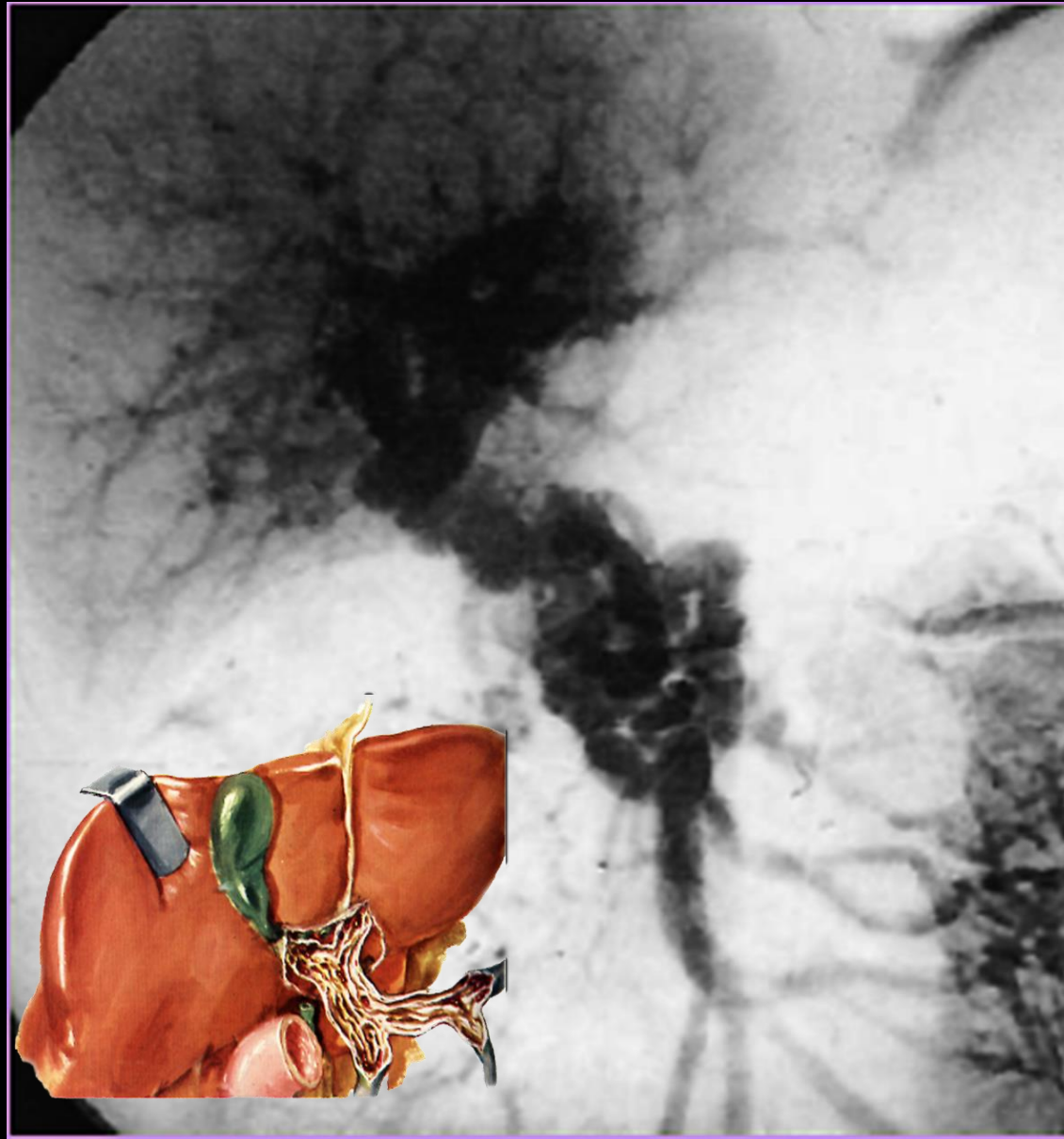


le cavernome portal et ses complications hépato-biliaires

angiographie sélective de l'AMS:
retour veineux mésentérico-porte
soustraction photographique (1975)

l'axe veineux mésentérico-porte
thrombose de sa partie moyenne
jusqu'au hile du foie est remplacé
par un lacis de vaisseaux veineux qui
ont été "recrutés" pour assurer la
vicariance hémodynamique.

L'objectif est atteint puisque les
ramifications portales
intrahépatiques sont correctement
injectées tandis que les branches
veineuses afférentes (venant du
grêle,), ne sont pas dilatées



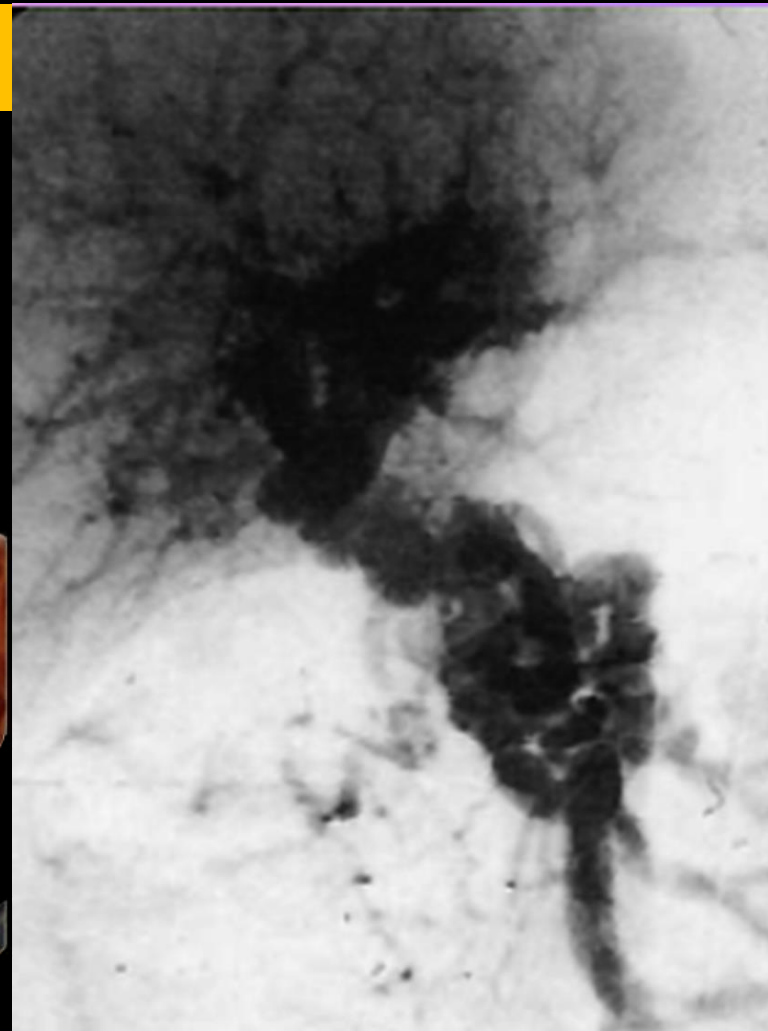
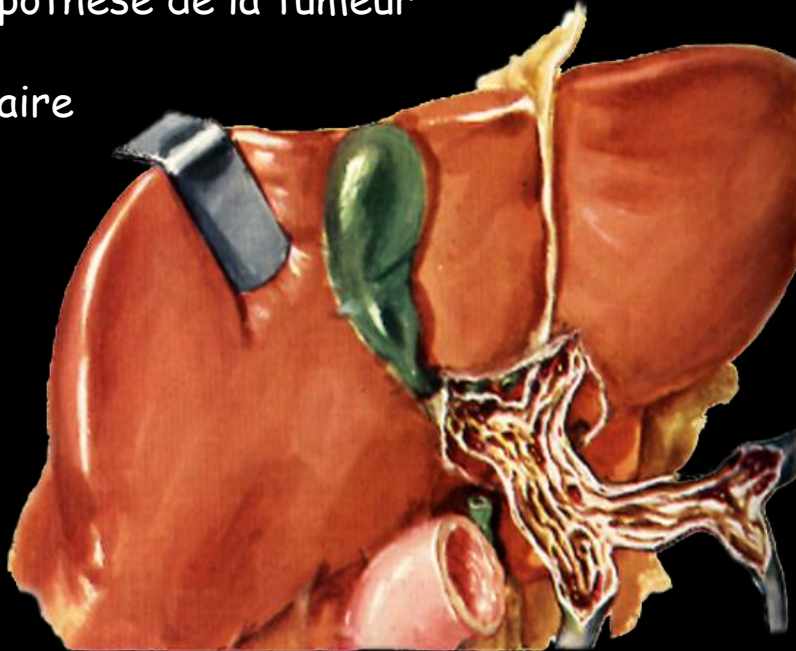
le cavernome portal .évolution des concepts

Première description (1903) lors de l' autopsie d'un patient de 44 ans décédé d'une thrombose veineuse mésentérique extensive, au terme de huit années de douleurs abdominales chroniques inexplicables. le tissu englobant le pédicule hépatique est décrit comme comparable à celui des corps caverneux du tissu érectile.

La paternité du terme de cavernome portal est attribuée à Pick en 1909 puis surtout à Klemperer en 1928, ce dernier ayant développé, sur des constatations autopsiques, une première hypothèse étiologique : celle d'un hamartome occupant le pédicule hépatique

le cavernome portal .évolution des concepts

Hypothèse remise en cause en 1955 par Gibson qui notait la présence de tissu nerveux, artériels, et lymphatiques au sein du cavernome rendant impossible l'hypothèse de la tumeur bénigne vasculaire



- La première description peropératoire de cavernome portal a été faite par Fraser en 1945

le cavernome portal .étiologie

Principales causes de cavernome portal :les **thromboses portales chroniques**

.pyléphlébites compliquant les infections abdominales (diverticulite sigmoïdienne)

.pyléthromboses dans les axes dilatés lors des hypertensions portales ou des troubles de la coagulation

.obstructions endoluminales par bourgeon tumoral endoveineux, ATCD de cathé ombilical chez l'enfant)

.dysembryoplasies sténose congénitale ou agénésie du tronc porte

la biliopathie portale -physiopathologie

2 ordres de mécanismes sont impliqués dans la physiopathologie de la biliopathie portale:

- une **composante mécanique**, la compression extrinsèque des canaux biliaires par les réseaux vicariants vasculaires dilatés

- une **composante ischémique**; l'anoxie de la muqueuse des voies biliaires pouvant être la conséquence d'une **obstruction vasculaire** (embolie, thrombose, dissection, envahissement tumoral, vascularite...) ou être de nature fonctionnelle dans le cadre des **ischémies non obstructives** (hémodétournements, bas débit circulatoire)

La vascularisation de l'arbre biliaire doit donc être bien connue, tant sur la plan anatomique que du point de vue fonctionnel

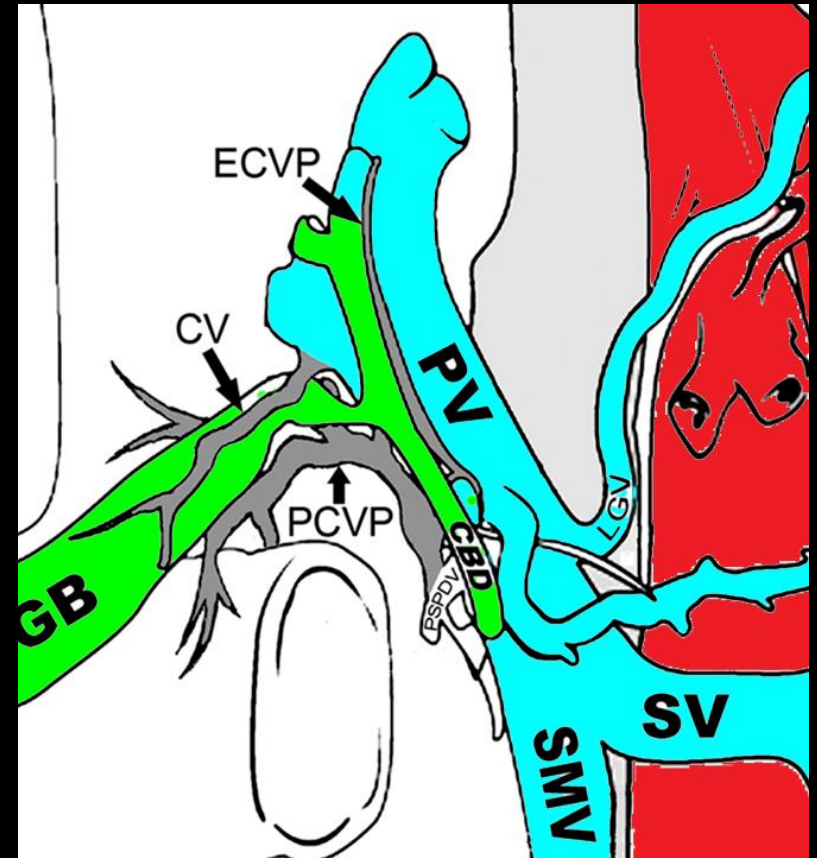
2 réseaux veineux participent à la compression extrinsèque des canaux biliaires :

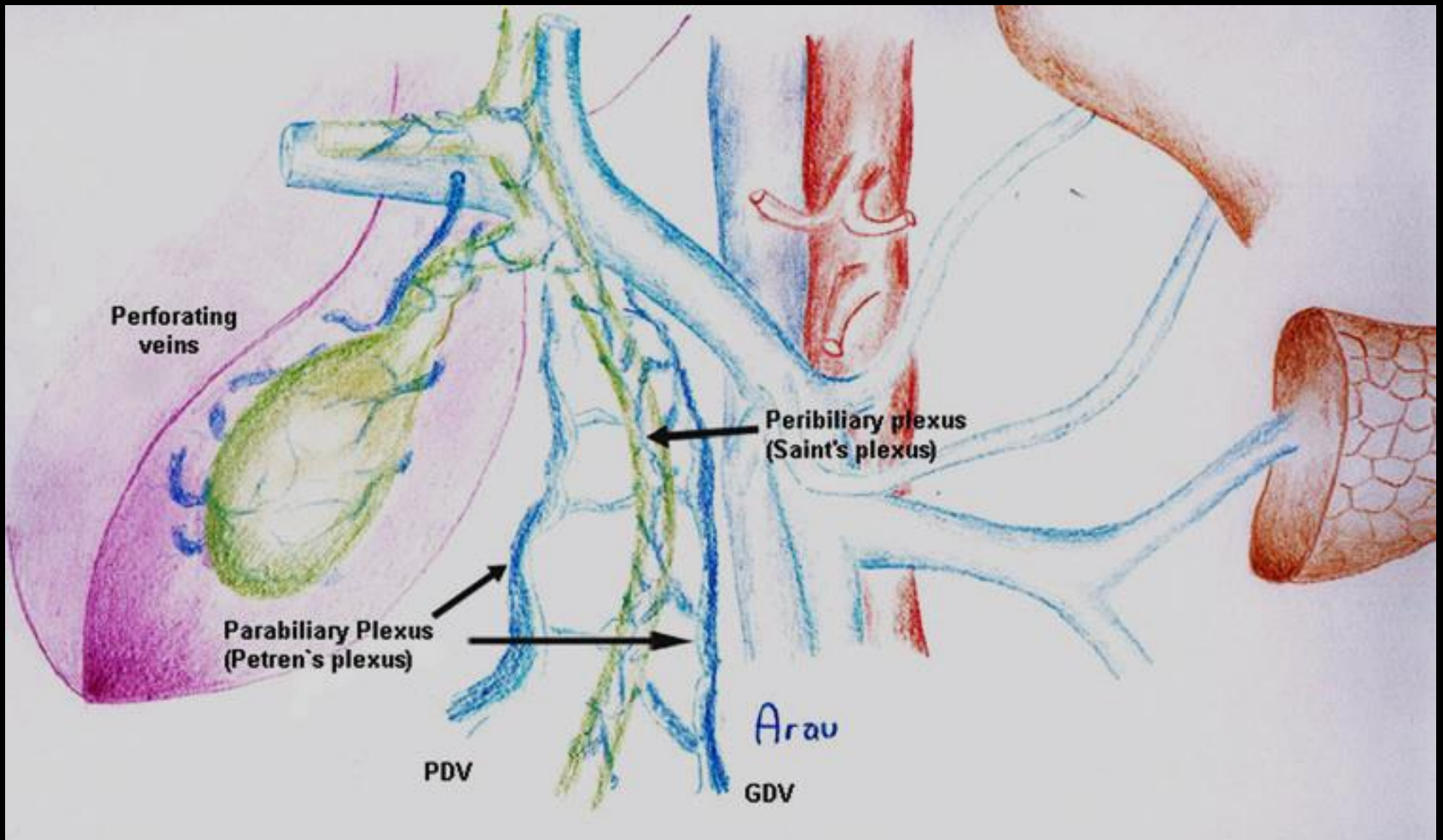
-veines para-cholédociennes (de Petren)

de part et d'autre de la VBP PCVP

-plexus épicholédocien (de Saint) en

surface de l'arbre biliaire ECVP





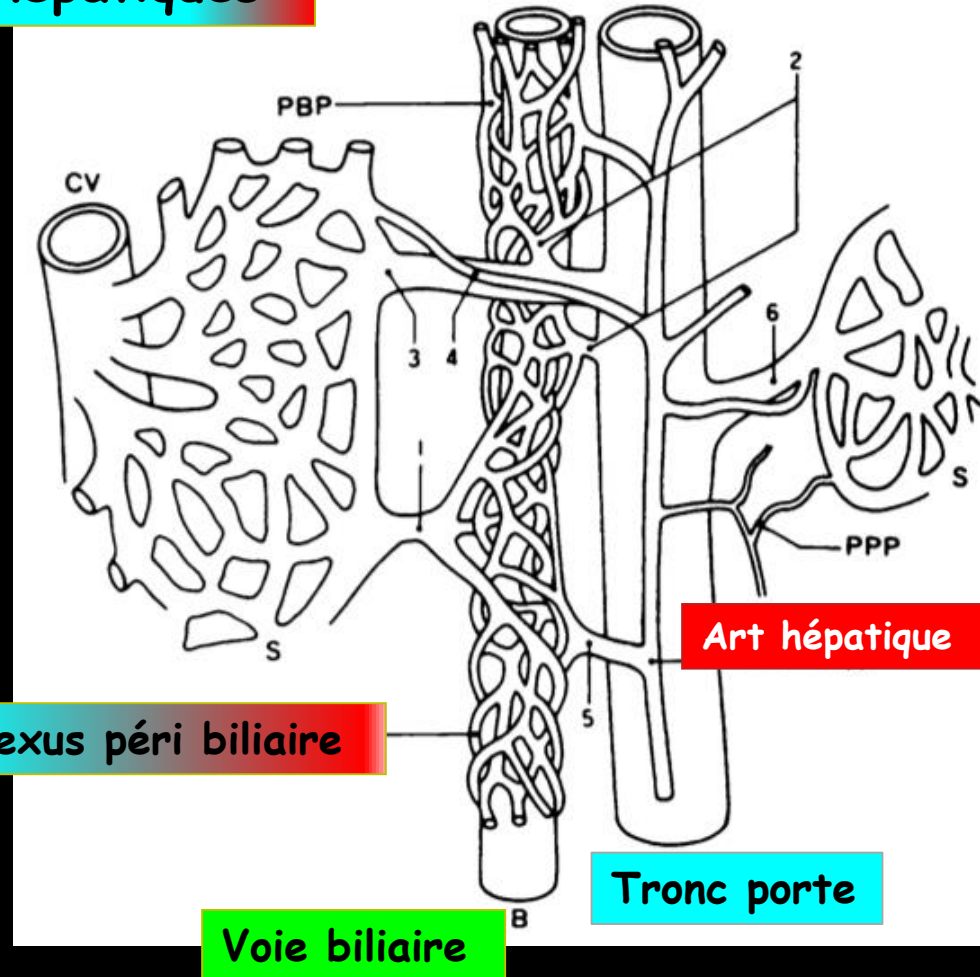
2 réseaux veineux participent à la compression extrinsèque des canaux biliaires :

- veines para-cholédociennes (de Petren) de part et d'autre de la VBP PCVP
- plexus épicholédocien (de Saint) en surface de l'arbre biliaire ECVP

le point essentiel est l'existence de nombreuses anastomoses entre branches artérielles hépatiques distales, réseau porte et **plexus péri-biliaire**

- développement facile de shunts artério-portes et/ou artério-sus hépatiques
- toutes les causes d'ischémie artérielle, obstructives ou non obstructives (hémodétournements, bas débit circulatoire) peuvent entraîner des lésions ischémiques des parois canales biliaires
- tout déficit de perfusion d'un système vasculaire (portal ou artériel) est facilement compensé par l'autre, parfois à l'excès (hyperartérialisation dans les déficits portes; hémodétournements)

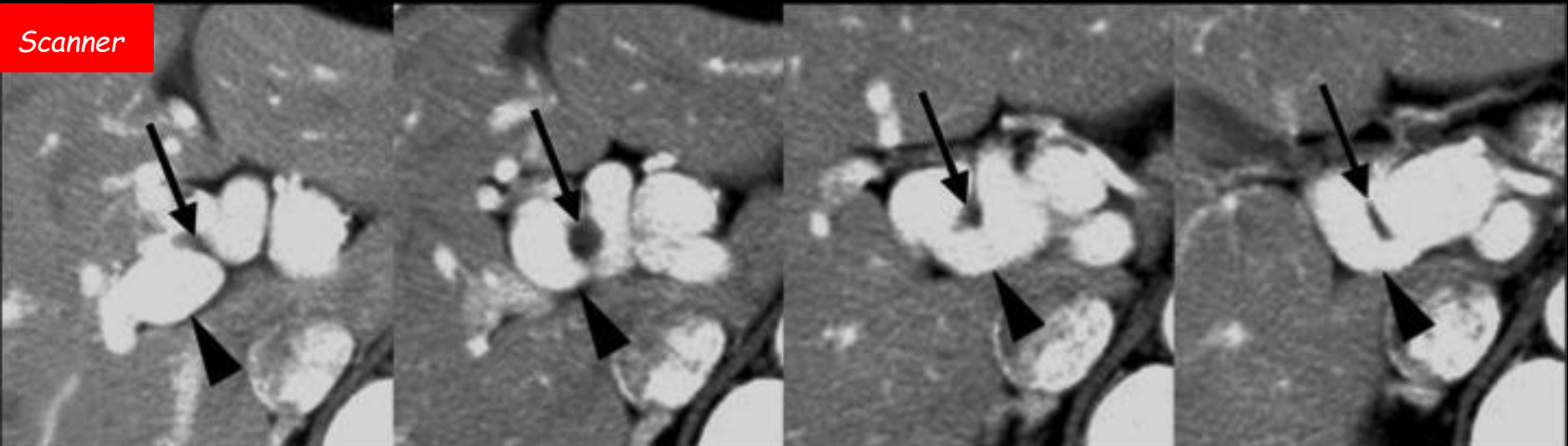
**sinusoïdes
hépatiques**



biliopathies portales .aspects en imagerie

Type I :

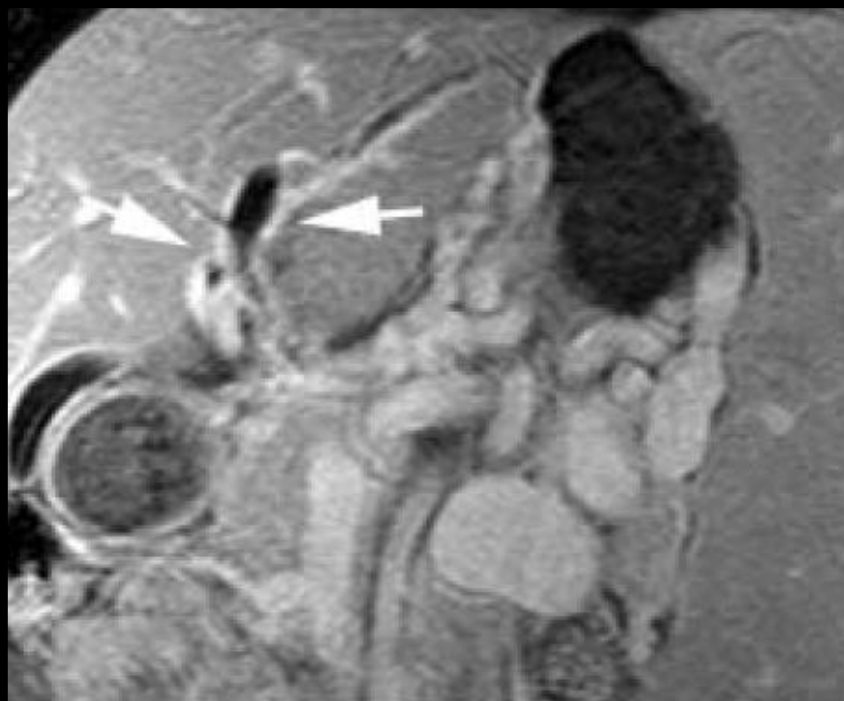
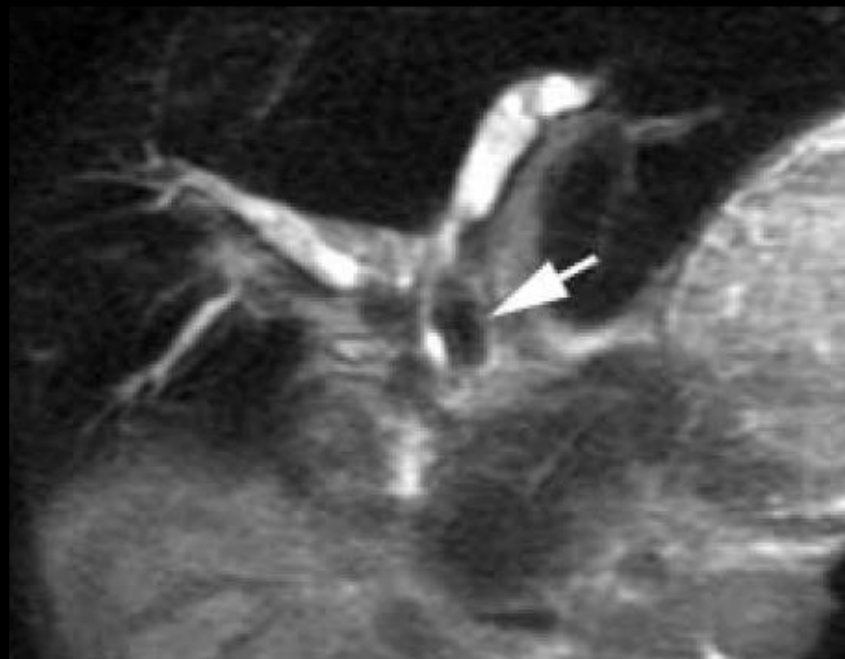
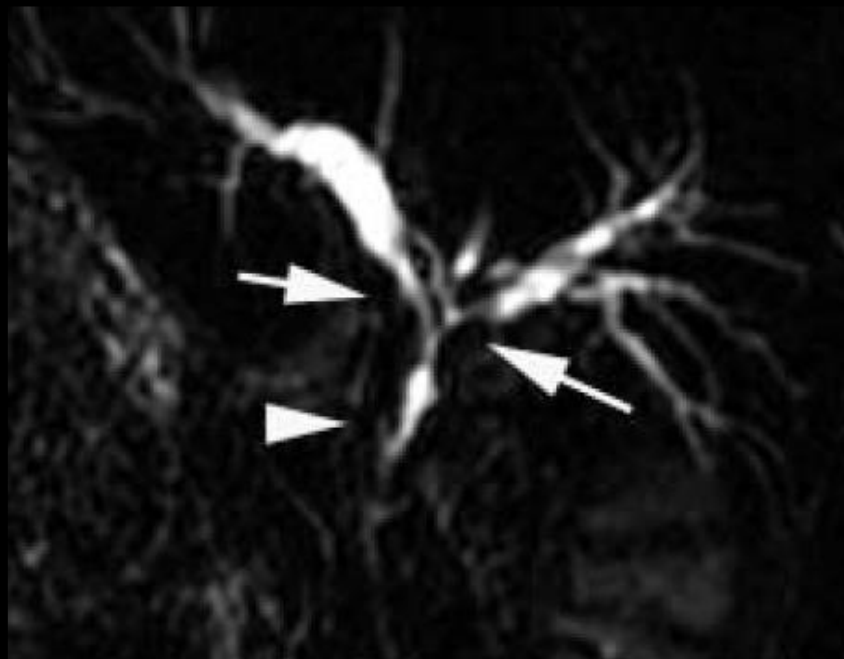
forme varicoïde : sténoses d'allure bénignes, longues ou courtes, ou déviation.



Mise en évidence sur les séquences T2 des varices: structures serpigneuses en hyposignal, de nature fibro-inflammatoires , conséquences de l'ischémie, responsable des modifications morphologiques de la convergence biliaire supérieure

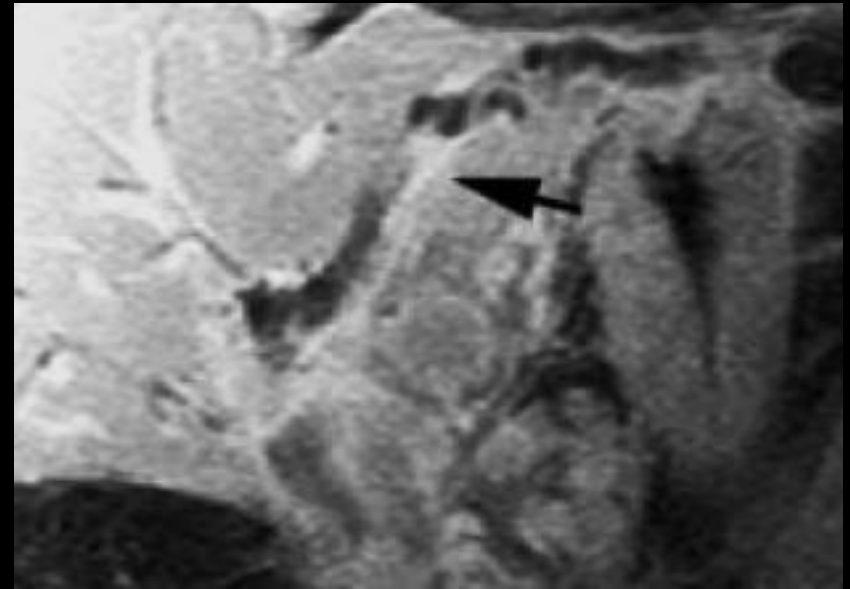
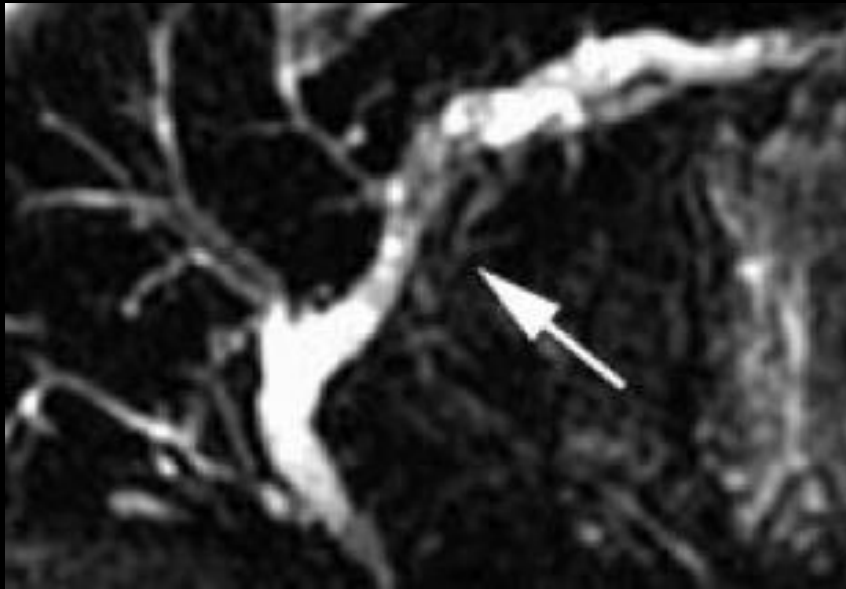


IRM T2 TE eff 100 ms



biliopathies portales .aspects en imagerie

Type II : forme "cholangitis-like"; sténoses longues multifocales des VBIH



Réaction scléro-inflammatoire de la paroi des VBIH entraînant une fibrose, d'origine hypoxique..

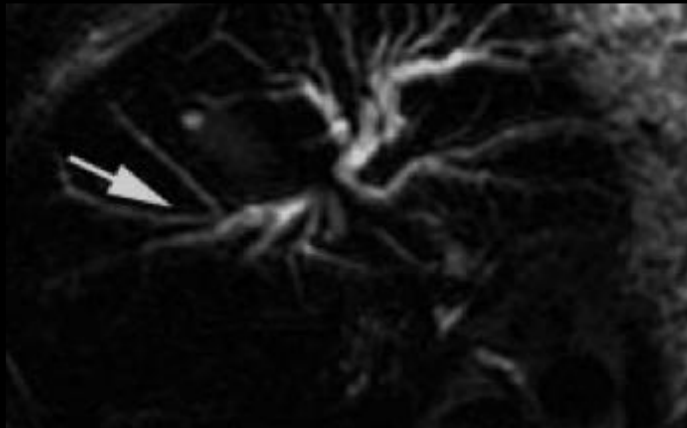
L'imagerie en coupe montre des épaissements fibreux irréguliers prenant tardivement le contraste.

Ces modifications structurelles pariétales définitives pourraient expliquer la persistance des lésions après dérivation porto-systémique.

biliopathies portales .aspects en imagerie

Type III :

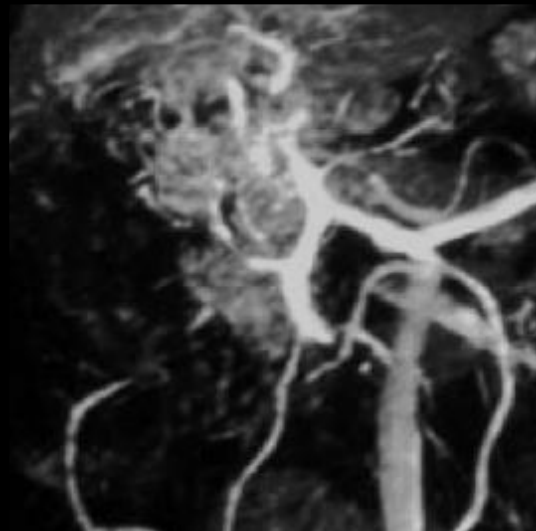
Formation d'une masse fibreuse entourant les varices qui deviennent parfois difficiles à identifier = **forme pseudo-tumorale**



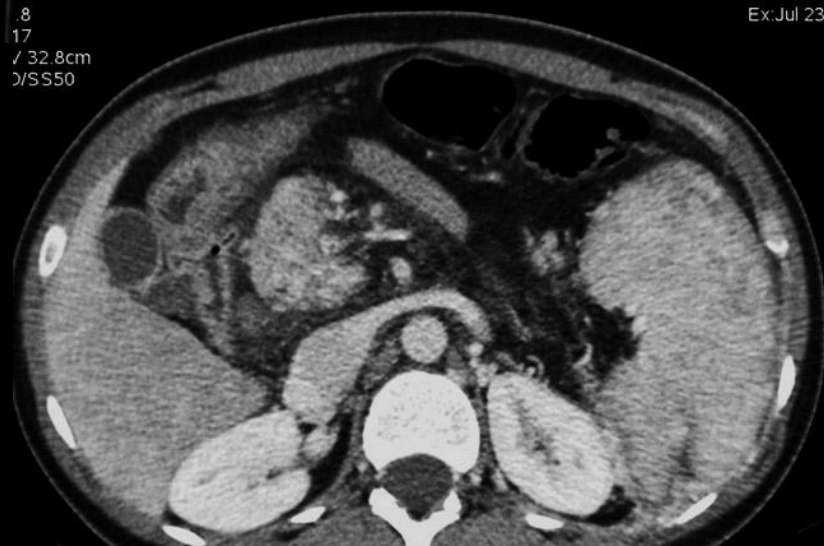
Arrêt complet des voies biliaires mimant une forme infiltrante de cholangiocarcinome



T1 gado



Masse tissulaire hilare prenant tardivement le contraste (tissu fibro-inflammatoire), parfois impossible à distinguer d'un cholangiocarcinome!!



Masse tissulaire pédiculaire basse étendue au pancréas céphalique, prenant tardivement le contraste (tissu fibreux), parfois impossible à distinguer d'un adénocarcinome ductal du pancréas céphalique

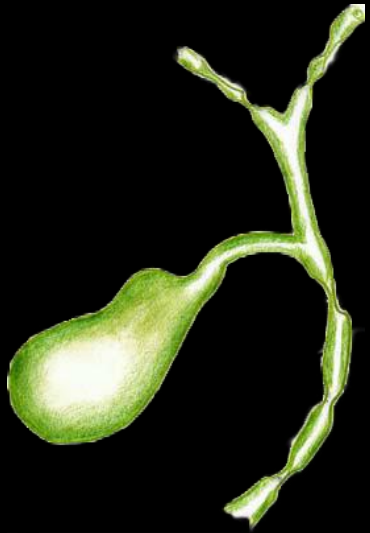
biliopathies et hépatopathies portales; l'essentiel.

- les **biliopathies portales** correspondent aux **anomalies morphologiques des voies biliaires** provoquées par l'organisation de **cavernomes** faisant suite à une thrombose portale plus ou moins étendue
- le mécanisme physiopathologique fait intervenir 2 composantes,
 - .l'une **mécanique** (compression des canaux biliaires par des voies de vicariance veineuses hépatopètes),
 - .l'autre **ischémique**, à l'origine du développement d'un processus fibro-inflammatoire expansif.
- une biliopathie portale est observée chez 70 à 100% des patients porteurs de cavernome ; elle est **asymptomatique** dans 80 % des cas

-trois types morphologiques de biliopathie portale ont été décrits:

- .type varicoïde,
- .type pseudo-cholangitique
- .et type mixe , pseudo-tumoral

-pour rapporter les anomalies biliaires à leur cause, il faut bien entendu avoir une exploration la plus fidèle possible du système porte et des modifications qui lui ont été apportées par l'évolution de la maladie thrombosante

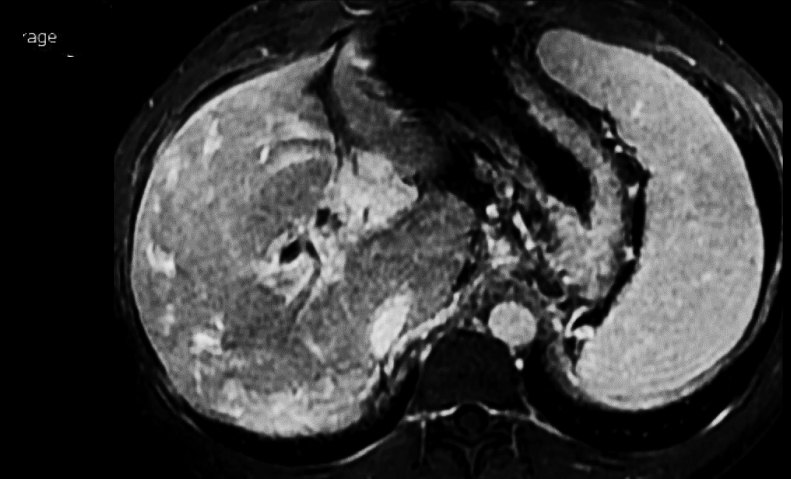
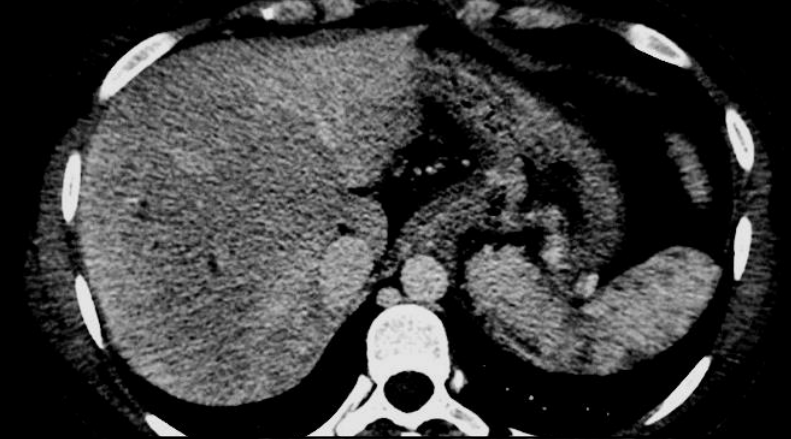
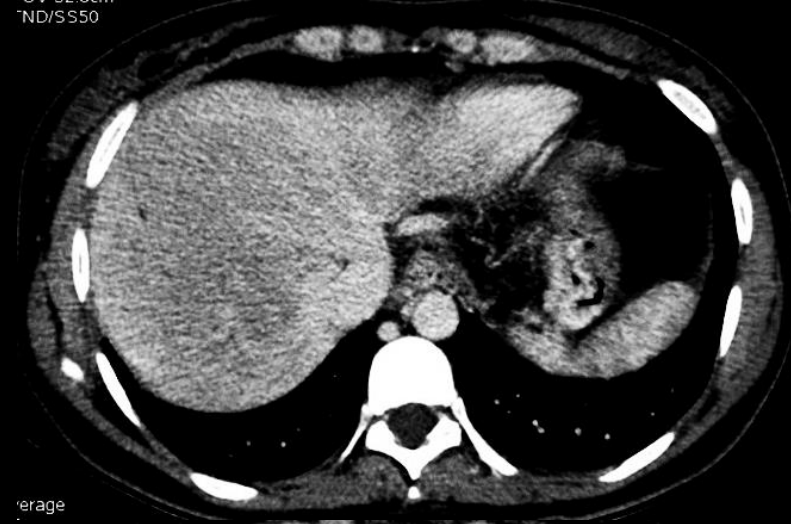


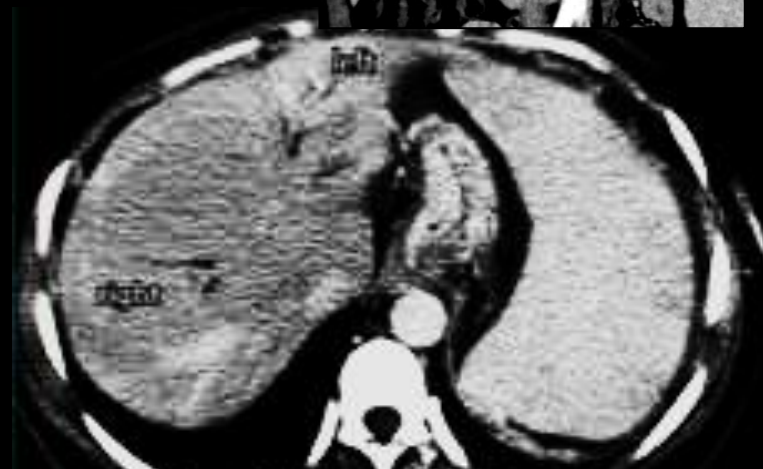
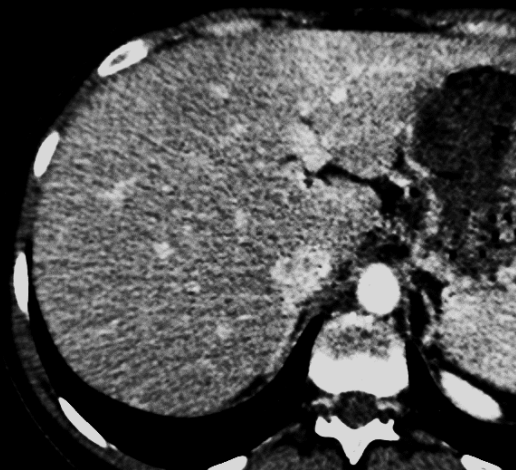
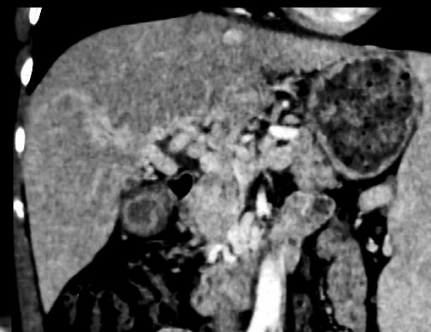
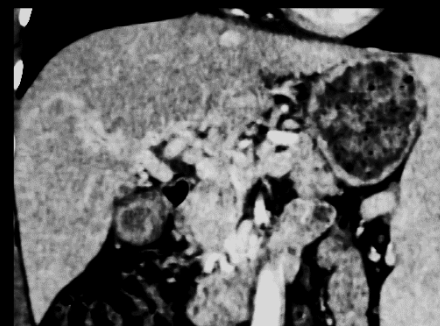
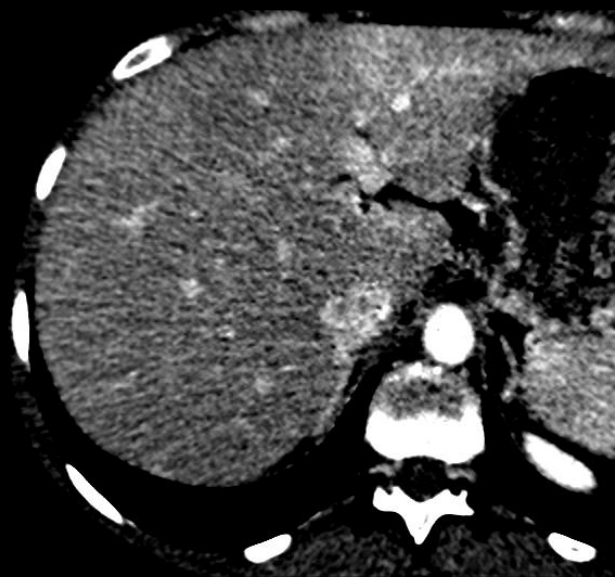
-l'hépatopathie portale se

caractérise par:

- . **une dysmorphie** associant une hypertrophie du "foie central" segments IV et I, préférentiellement irrigué par le cavernome

- . **des modifications perfusionnelles** avec une hyperartérialisation des territoires périphériques du foie (lobe gauche et région sous capsulaire du foie droit), réactionnelle à la perfusion préférentielle du foie central par le cavernome





hypertrophie du segment IV

artérialisation du lobe gauche et des régions sous-capsulaires du foie droit