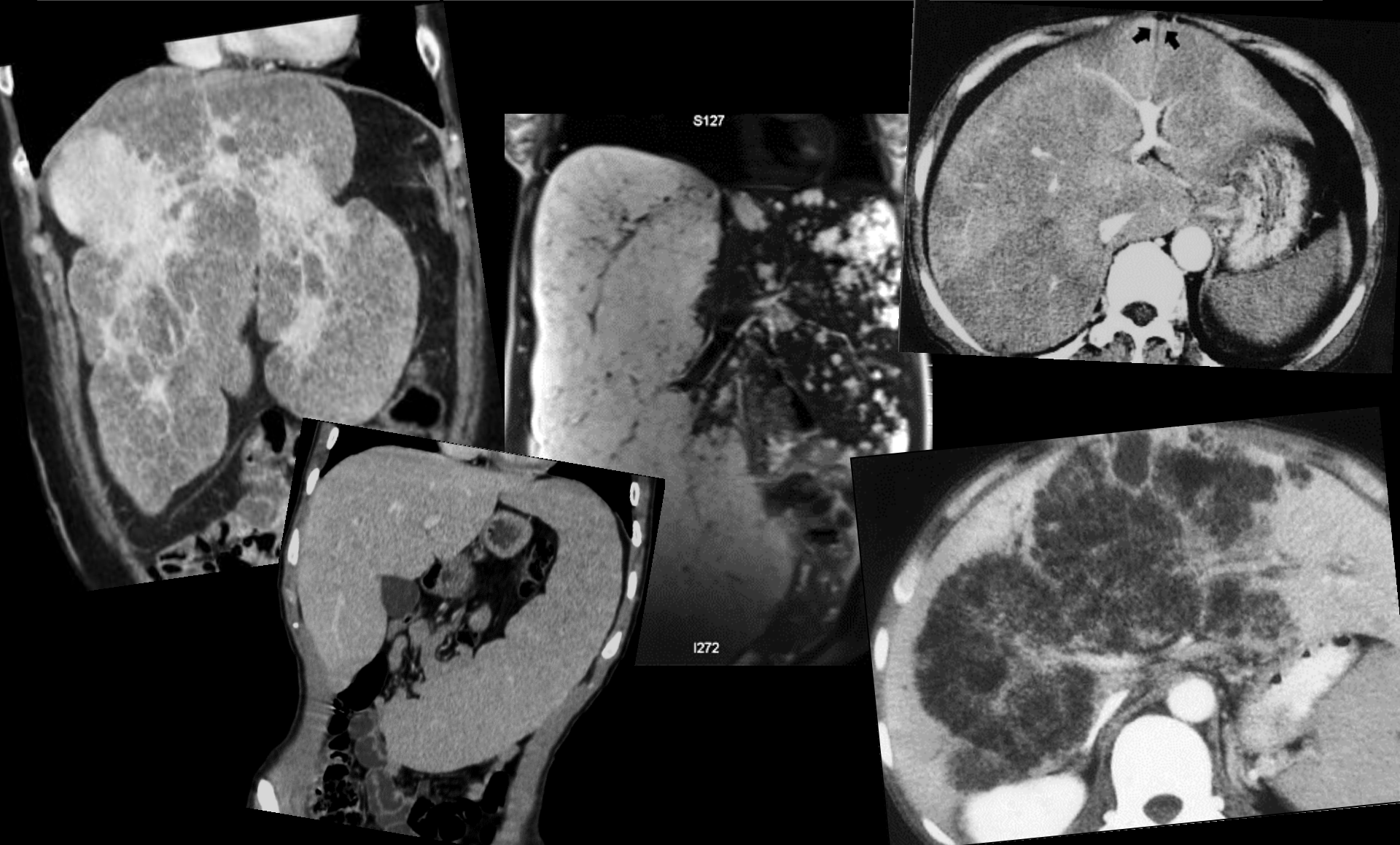
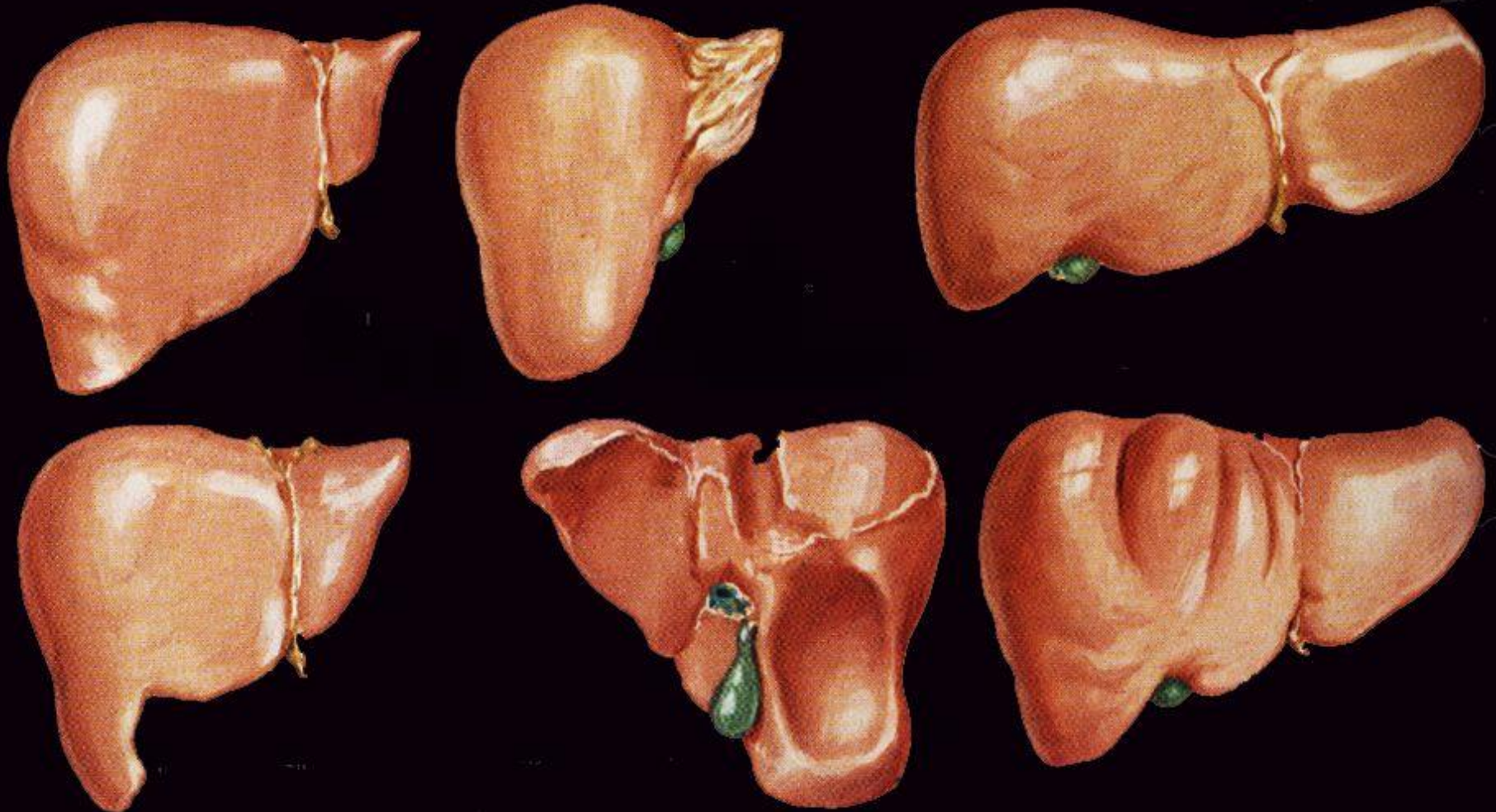


items sémiologiques précieux pour la caractérisation
des hépatomégalies et des splénomégalies chez l'adulte

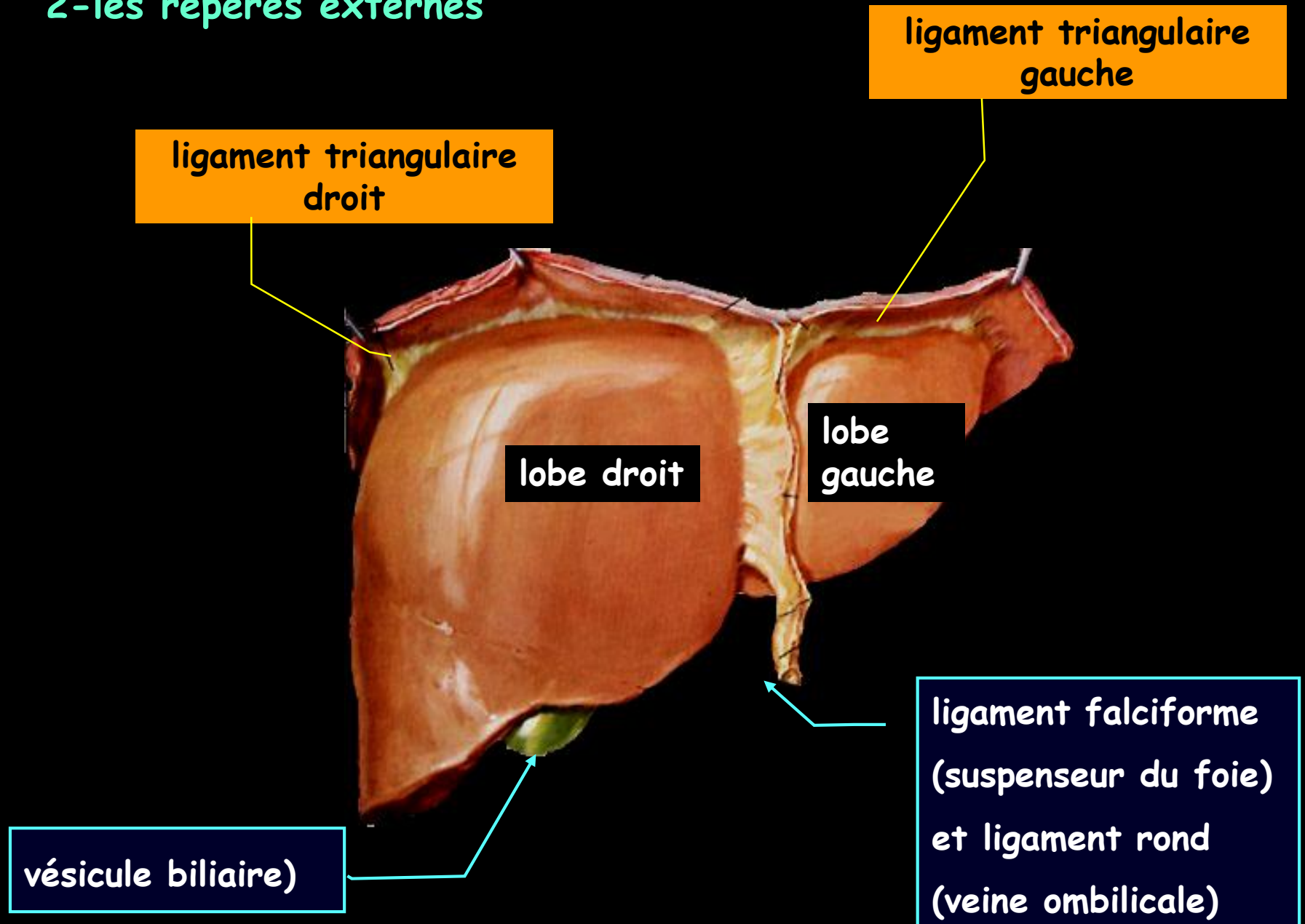


**prologue: rappels anatomie macroscopique normale,
variantes, dysmorphies, remaniements "pseudo-tumoraux"**



1-variantes morphologiques du foie

2-les repères externes



vésicule biliaire)

ligament rond (veine ombilicale)

lobe gauche

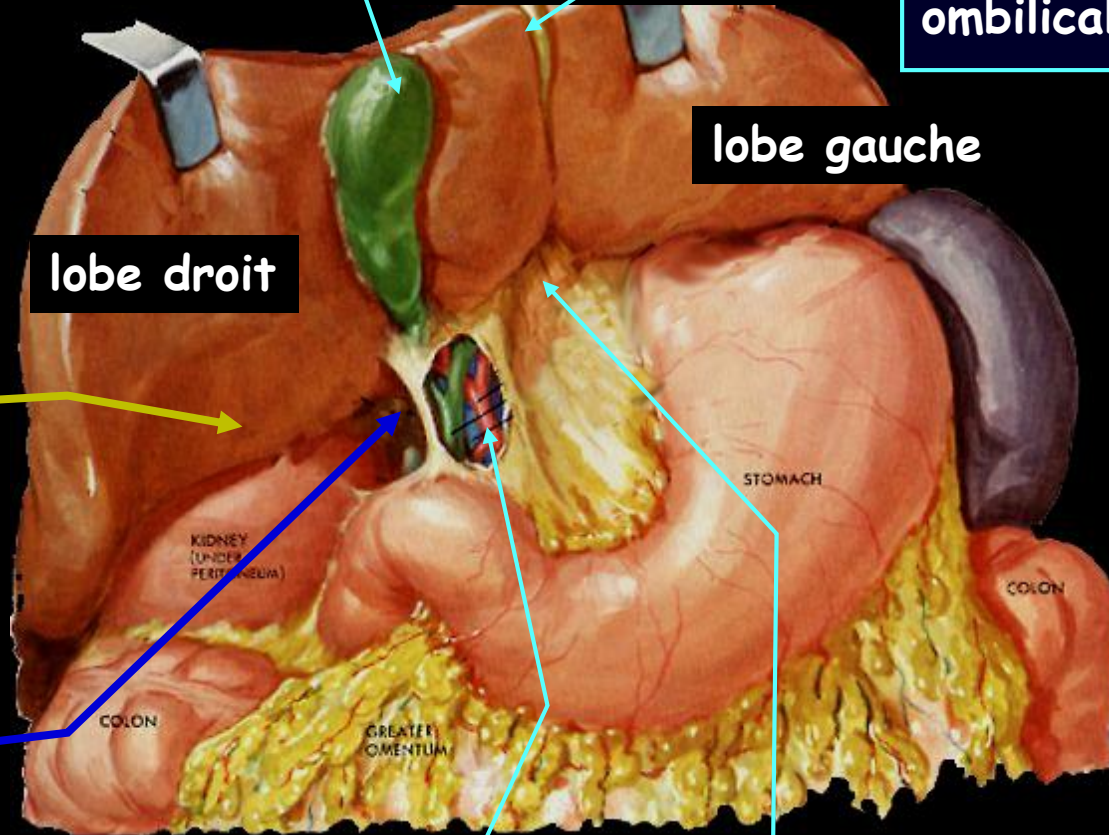
lobe droit

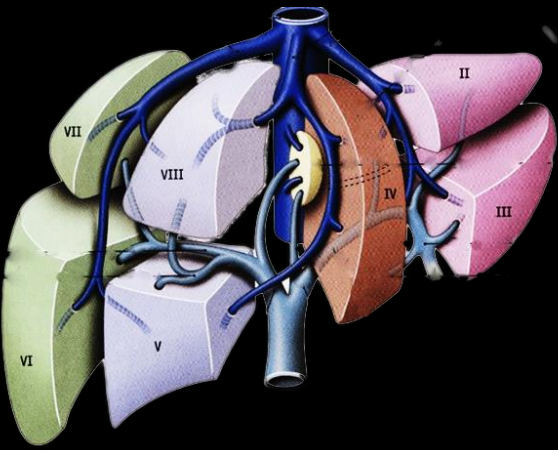
poche de Morison

foramen omental (de Winslow)

pédicule hépatique (pars pediculosa du petit omentum)

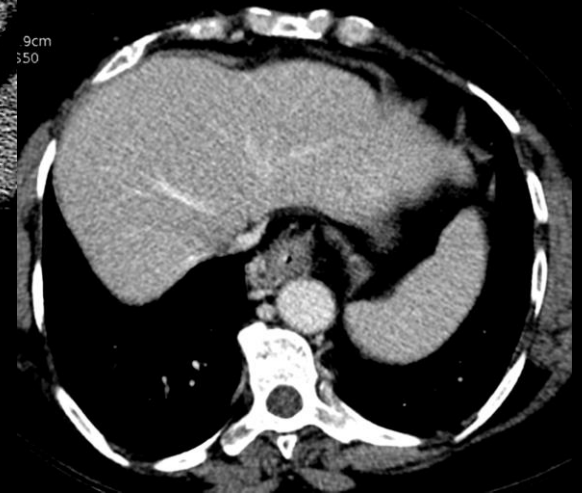
(pars condensata et pars flaccida du petit omentum)

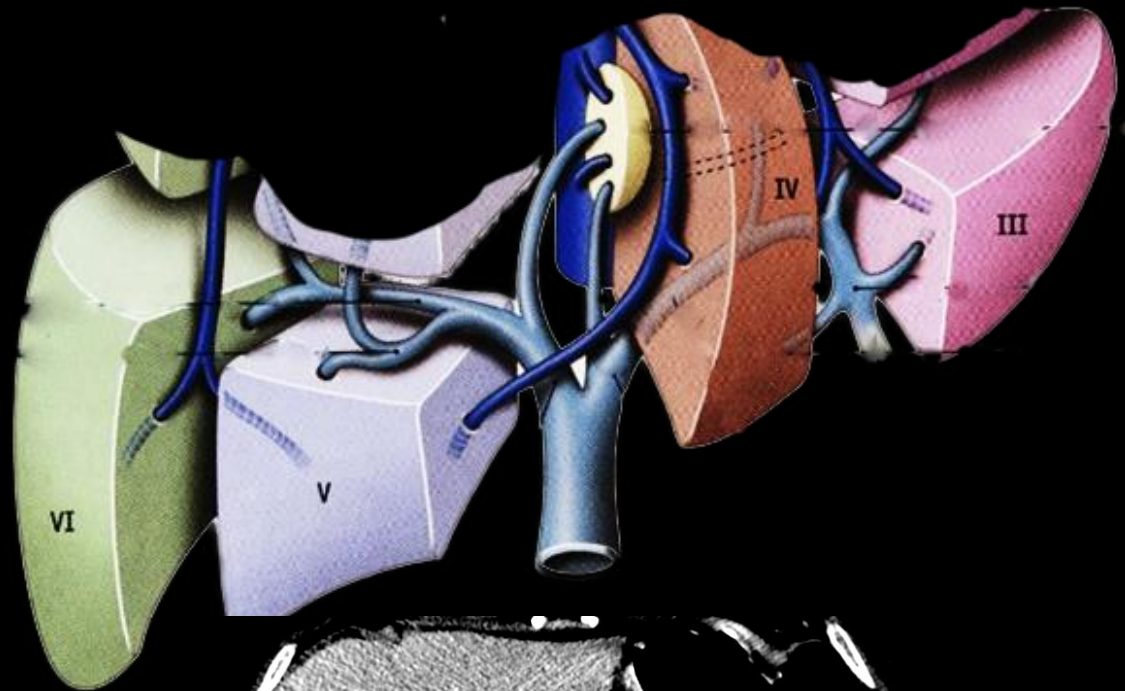
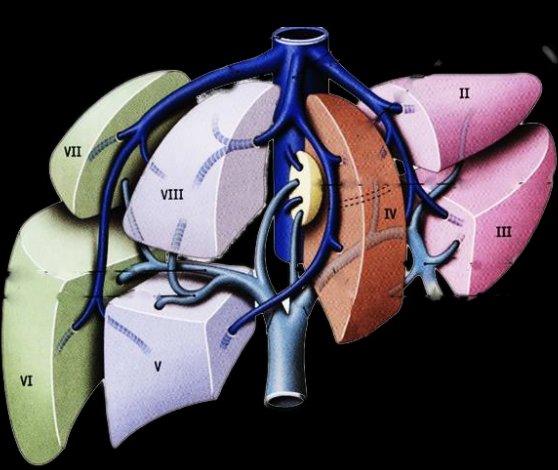




premier étage

- les reins et la vésicule biliaire ne sont pas visibles
- le confluent sus-hépatique-cave est visible
- la surface est plus réduite

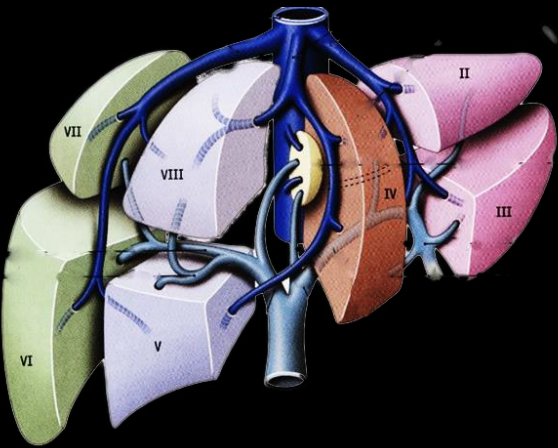




rez de chaussée.

les reins et/ou la vésicule
biliaire sont visibles
le confluent sus-hépatico-
cave n'est pas visible
la surface est plus grande
et le siège plus périphérique



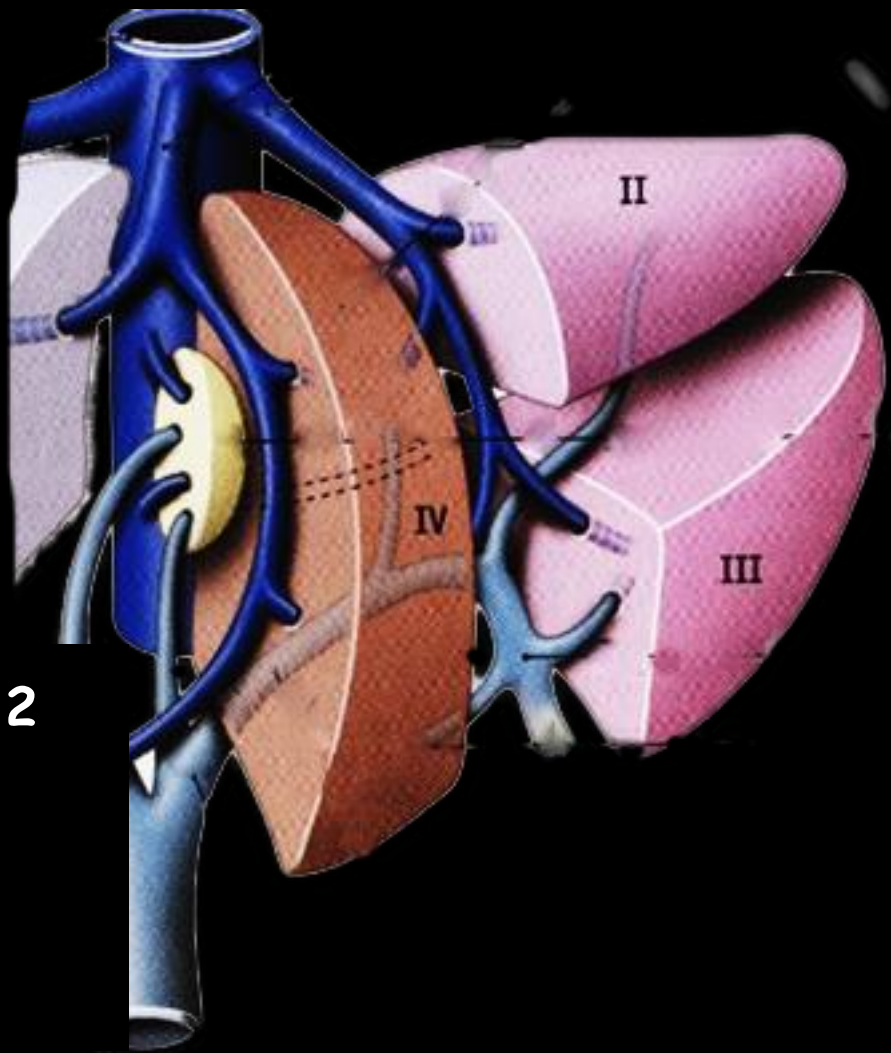


**le secteur médial
(ou paramédian) gauche**

le segment IV est commun aux 2
étages

niveau RDC ; IV b

niveau 1^{er} étage : IV a



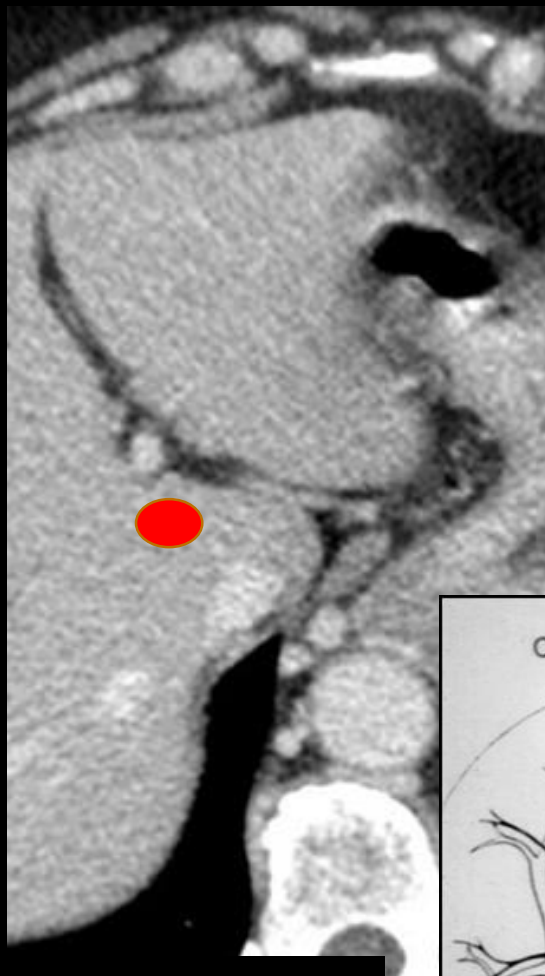
le segment I (lobe caudé) appartient également aux 2 étages ;
normalement plutôt haut situé mais il se développe vers le bas lorsqu'il
s'hypertrophie



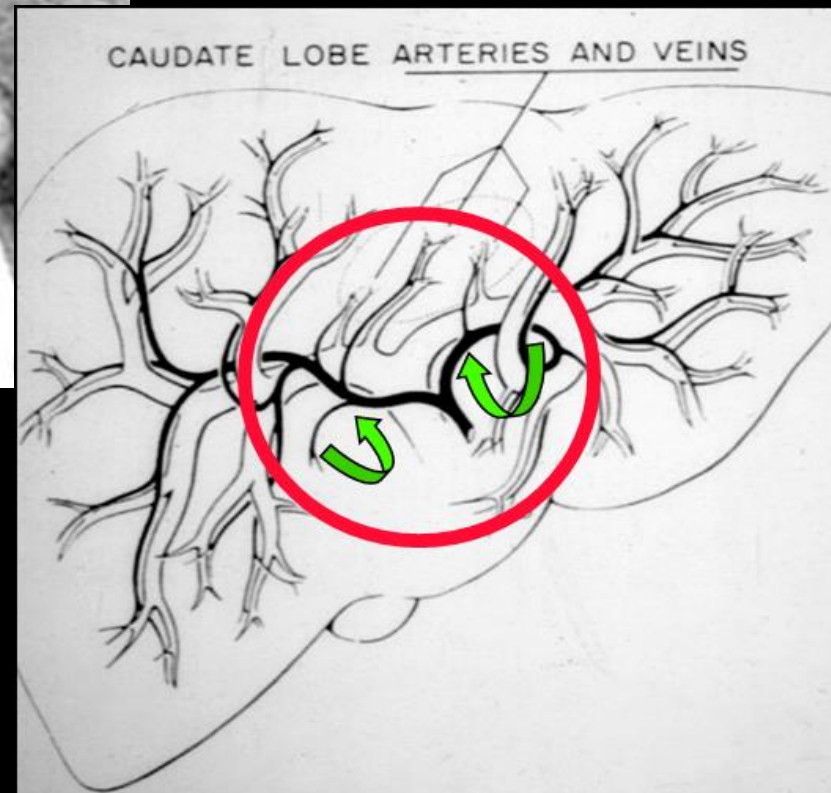
le segment I (lobe caudé) a 2

particularités:

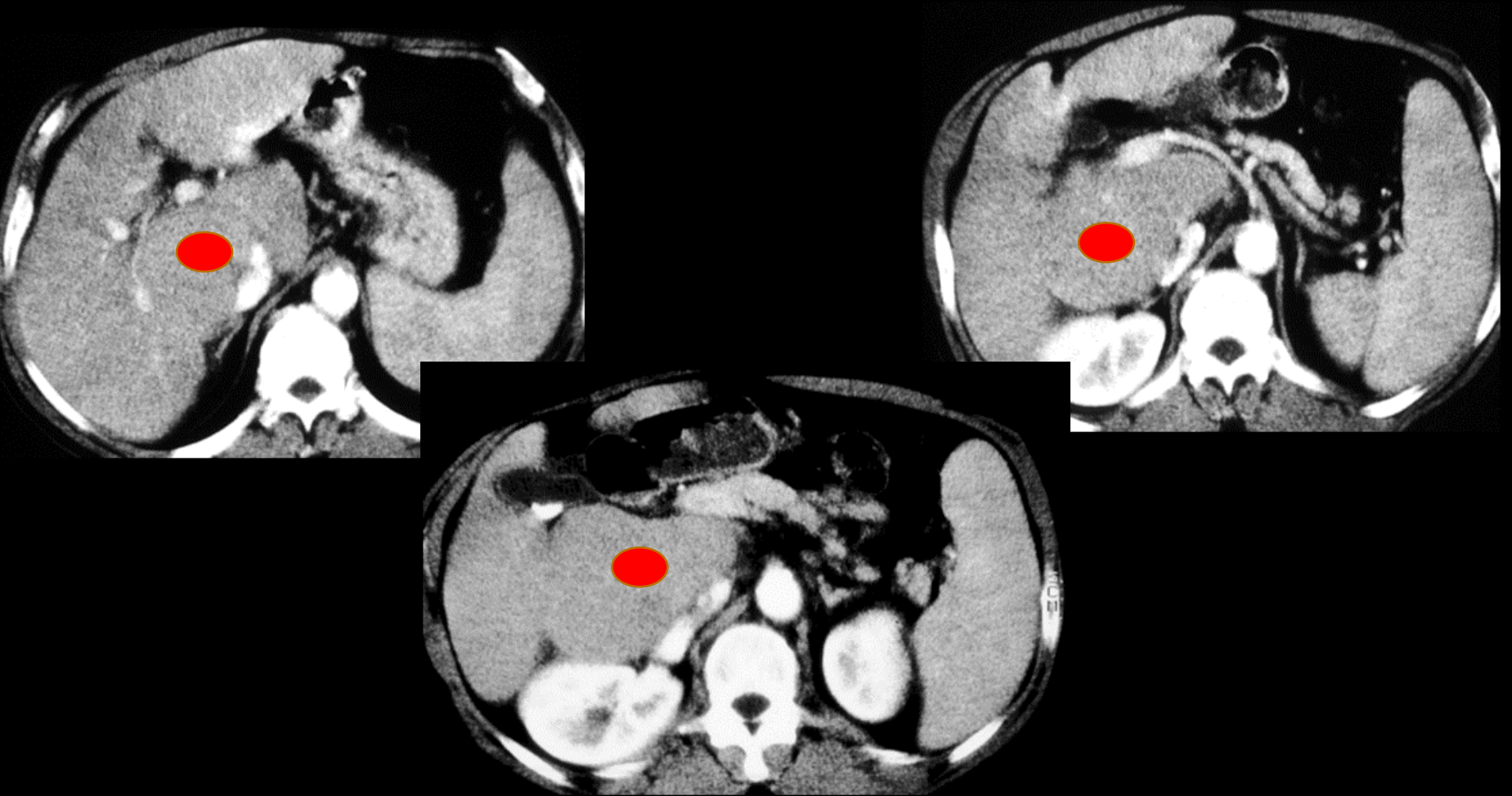
-ses efférences
veineuses
s"abouchent
directement sur la
face antérieure de
la VCI rétro-
hépatique



le segment I (lobe caudé) reçoit les premières branches des branches droite et gauche de l'artère hépatique propre



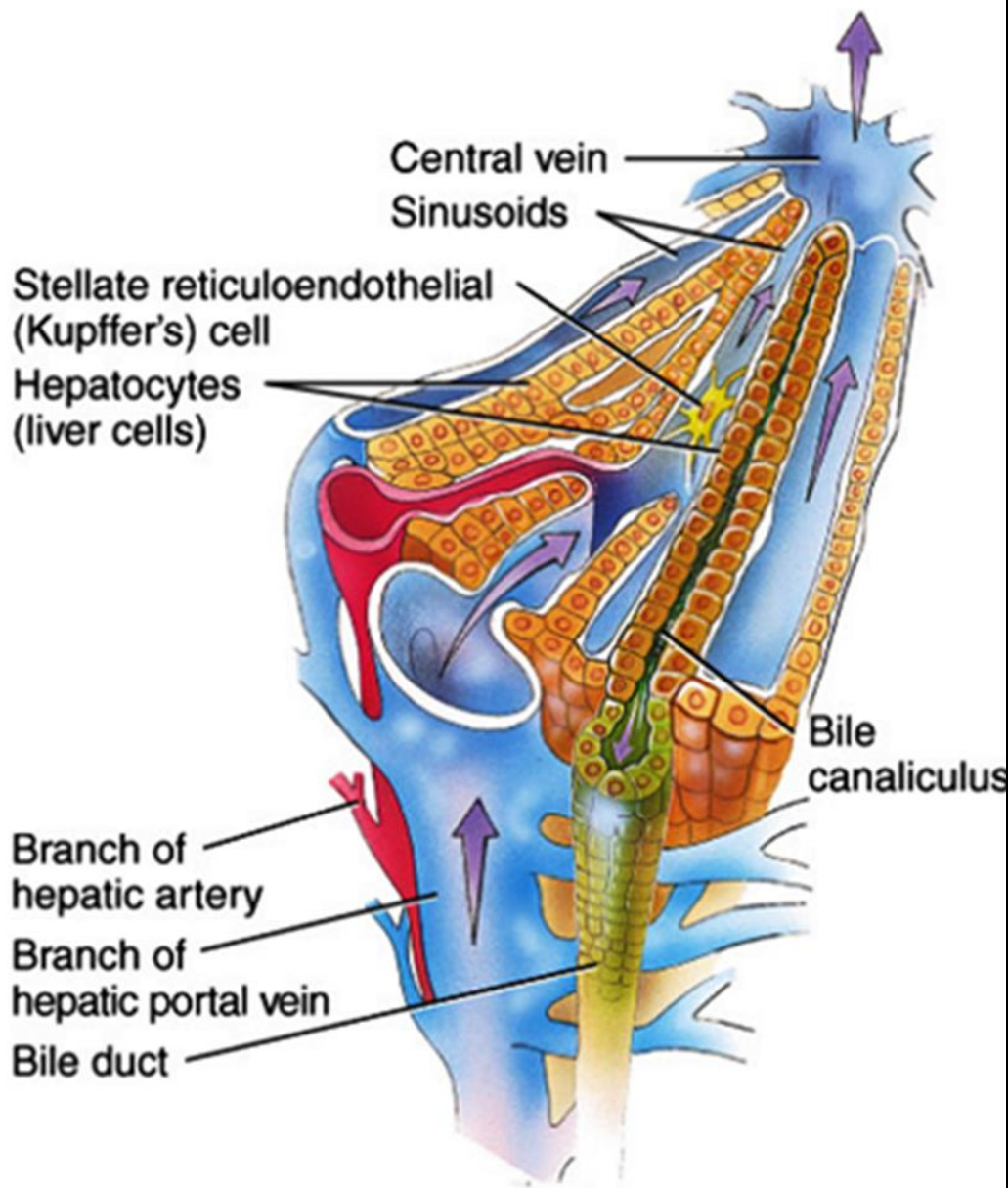
en cas de souffrance subaiguë ou chronique du foie (cirrhose, Budd-Chiari chronique, foie cardiaque' hépatopathie portale,... le segment I est donc "privilégié" sur le plan du potentiel de régénération ; il s'hypertrophie, parfois de façon massive , devenant "pseudo-tumoral"





-le **rehaussement du foie après injection de produit de contraste non spécifiques** (iodés ou gadolinés) n'est du qu'aux **variations de leur concentration** et / ou de la **vitesse circulatoire dans les sinusoides** (le "parenchyme" n'intervient pas, sauf si contraste "spécifique" à élimination hépatobiliaire ou contingent fibreux collagène

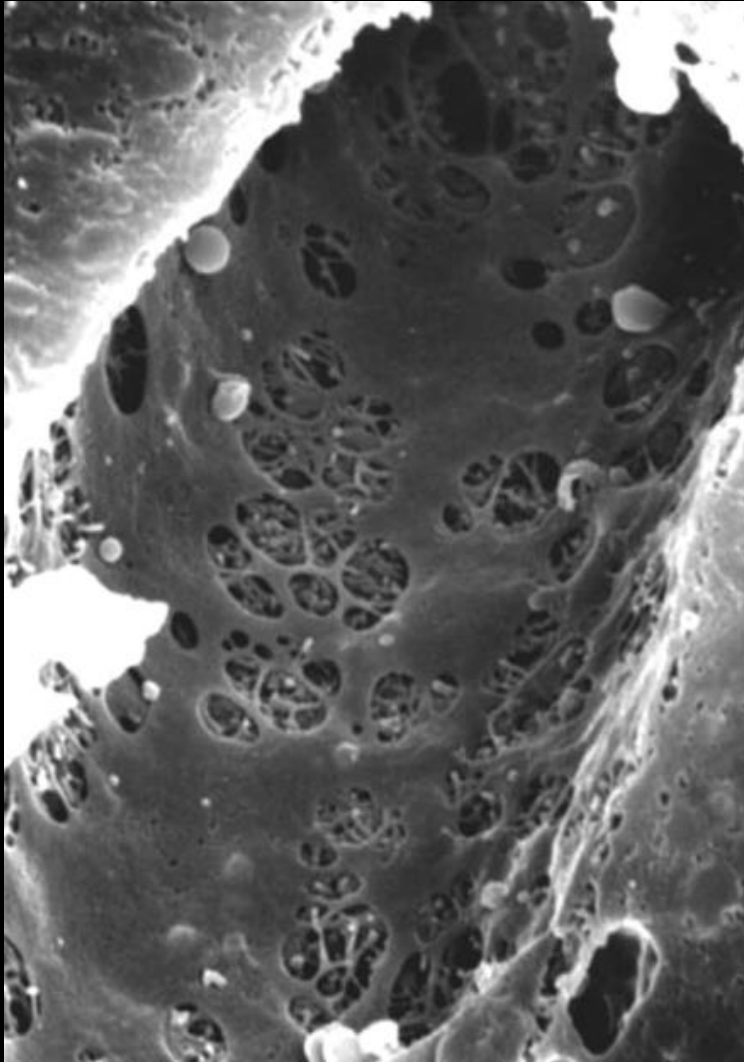




-la double circulation (portale et artérielle systémique) aboutit aux sinusoides périphériques des lobules hépatiques à partir des espaces portes .

L'efférence se fait par les **sinusoides centro-lobulaires** vers la veine homonyme

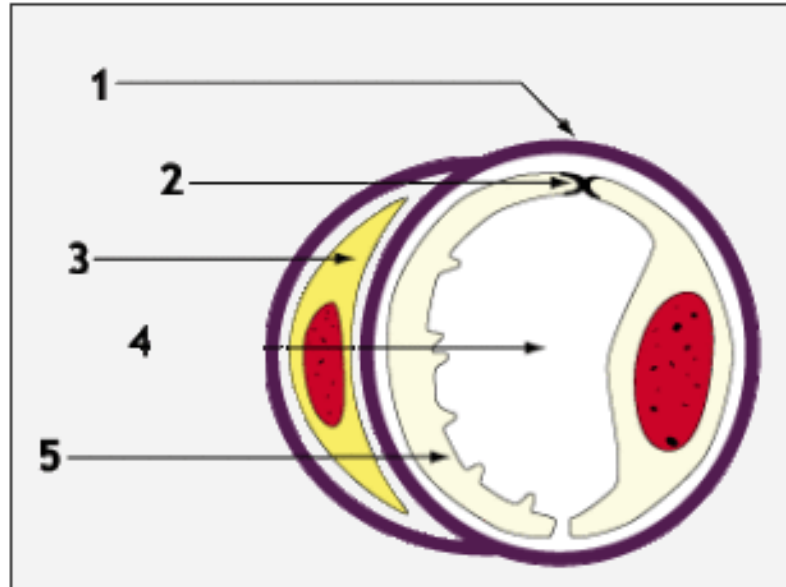
Tout déséquilibre local peut induire des variations de la perfusion et charge lipidique



-les variations fonctionnelles ou organiques des parois et/ ou de la lumière des sinusoides entraînent des modifications de la concentration en produit de contraste du sang intra-sinusoidal.

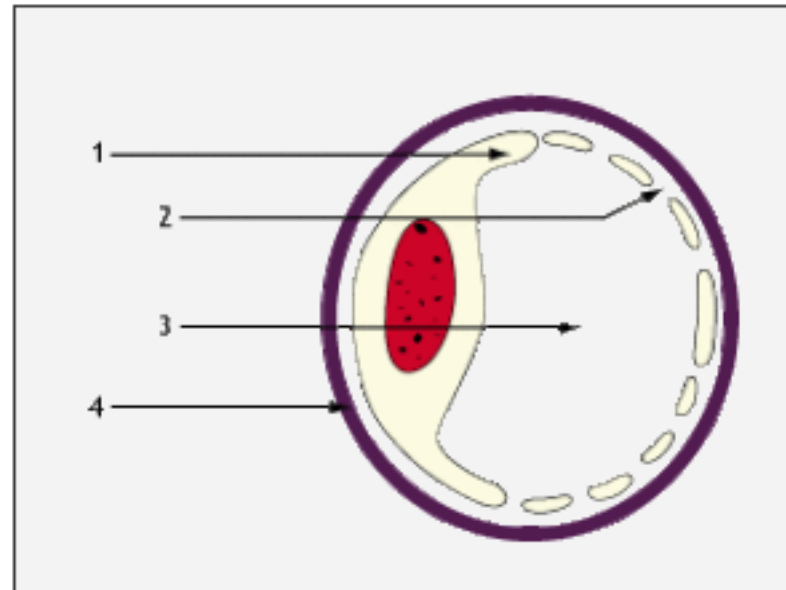
- dilatation sinusoidale,
- obstruction sinusoidale,
- **capillarisation des sinusoides par**
disparition du fenêtrage,
- dépôts sinusoidaux

Les capillaires continus



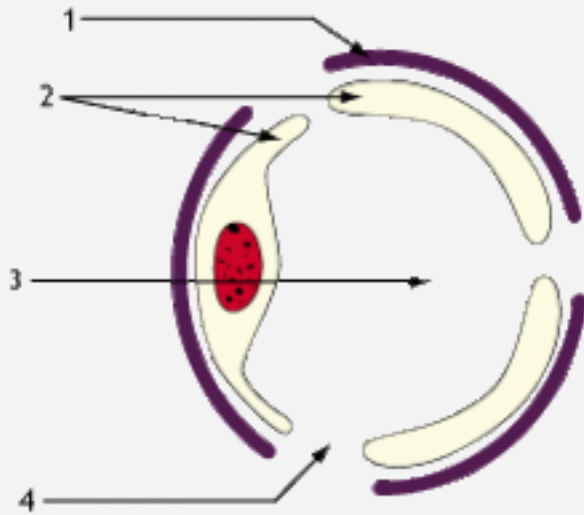
Les capillaires continus sont les plus fréquents. Leur paroi est constituée d'une couche de cellules épithéliales aplaties et jointives reposant à l'extérieur sur une **lame basale continue**. Celle-ci se dédouble parfois par endroits pour englober une cellule : le péricyte qui peut avoir une fonction contractile.

Les capillaires fenêtrés

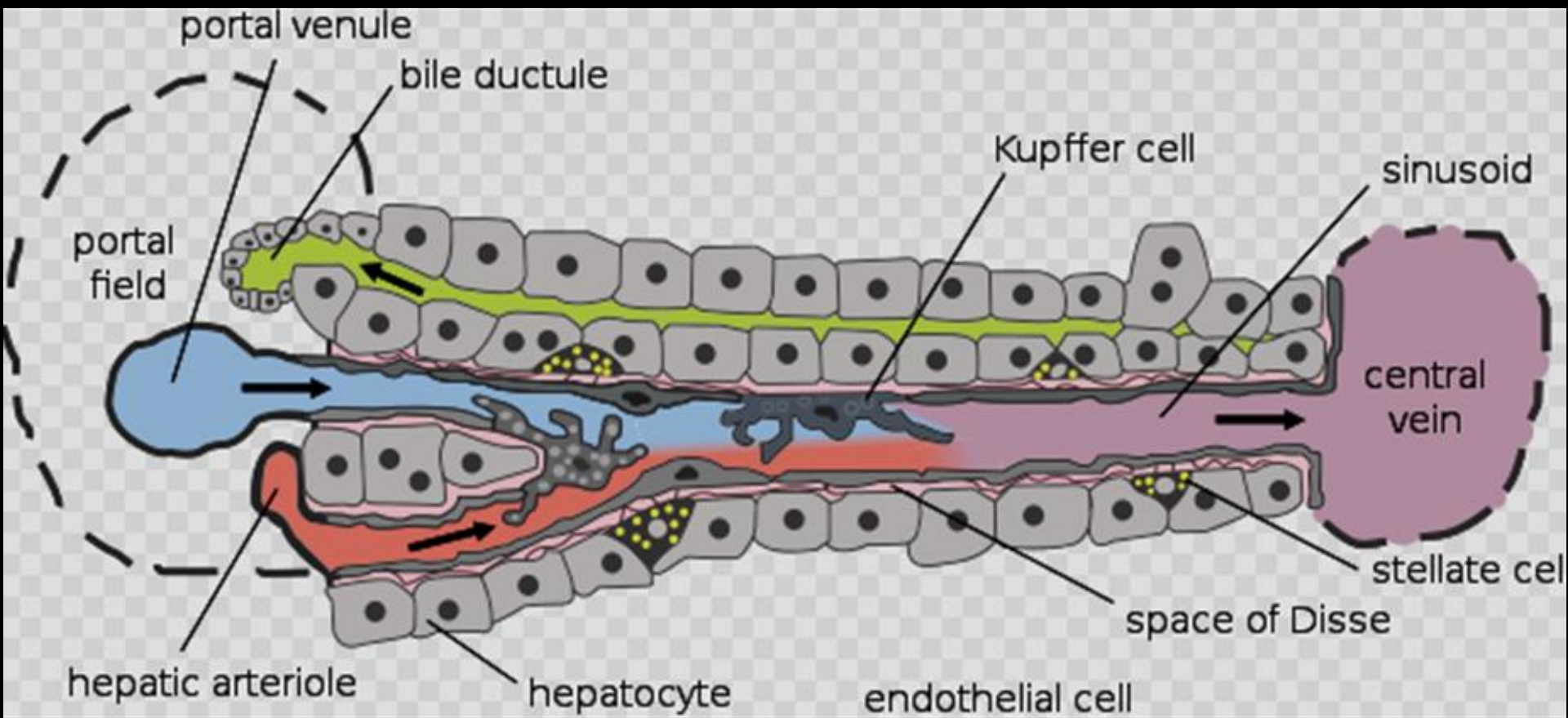


Les capillaires fenêtrés se trouvent en nombre dans les organes où les échanges moléculaires avec le sang sont nombreux (intestin, glandes endocrines, rein). Le cytoplasme des cellules endothéliales de ces capillaires est percé de nombreux pores (70 nm de diamètre). **La lame basale est présente et non interrompue au niveau de pores**. Les péricytes sont rares.

Les capillaires sinusoides ou discontinus

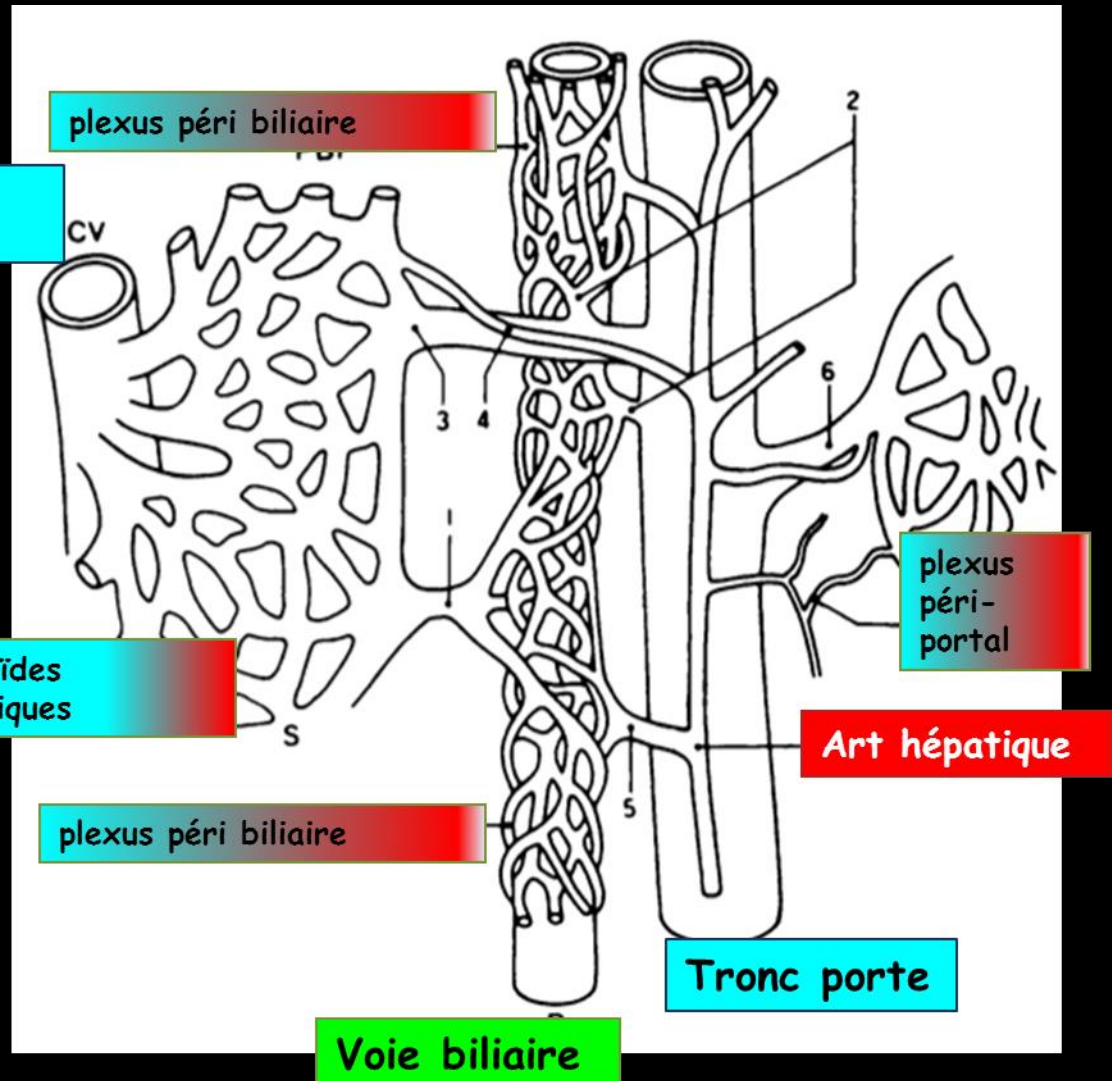


Les **capillaires sinusoides ou discontinus** sont des capillaires de grand diamètre qui ne se rencontrent que dans le foie, la rate, la moelle osseuse et quelques glandes endocrines. Les cellules endothéliales qui constituent leur paroi ne sont pas jointives, laissant entre elles des interstices plus ou moins larges. De plus, les cellules endothéliales possèdent des trous transcytoplasmiques (0.5 à 2 μ m). **La lame basale est discontinue ou totalement absente** et il n'y a jamais de péricytes. Ainsi ces capillaires permettent le passage d'éléments figurés vers les organes



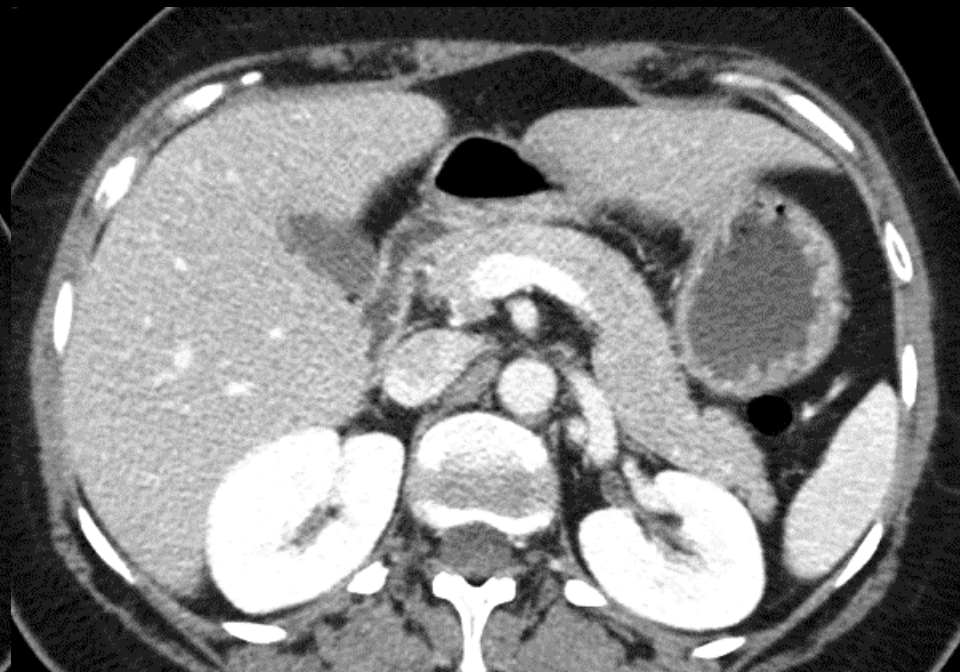
la **microcirculation hépato-biliaire** est importante à connaître pour comprendre les variations du rehaussement hépatique après injection de produit de contraste liées aux nombreuses anastomose distales artério-portales , artério et porto-sus-hépatiques

la vascularisation des
VBIH est aussi un
élément important pour
comprendre les
**mécanismes des
cholangites ischémiques**
(vols sanguins ou
hémodétournements)



Quizz gros foies grosses rates

Patiente de 46 ans traitée pour tuberculose pulmonaire et céréro-méningée évolutive . que peut-on dire du foie

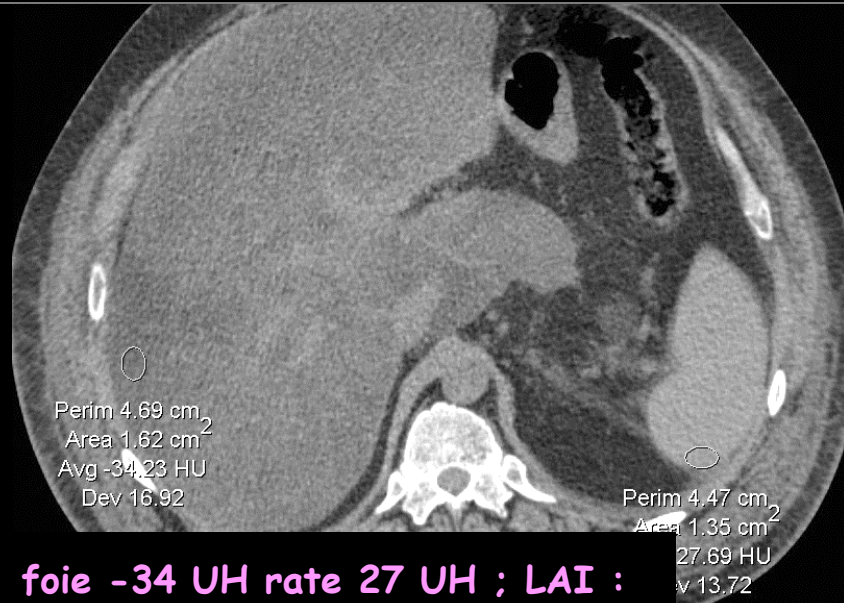




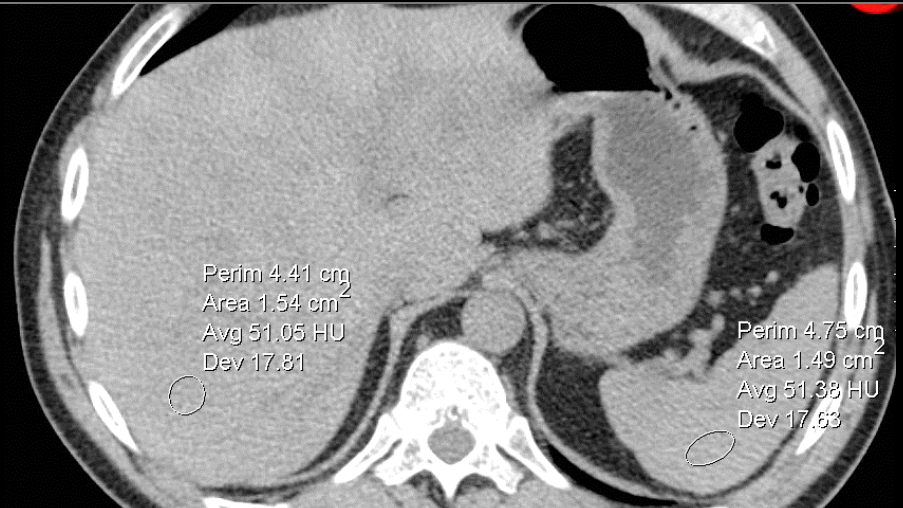
hépatomégalie homogène
avec lobe gauche très
allongé, recouvrant une
grande partie de la rate

variante généralement observée chez des jeunes femmes longilignes
d'où son appellation familière de "**rate des belles filles**"
la dénomination en langue anglaise est plus sérieuse : beaver tail
left lobe "**lobe gauche en queue de castor**"

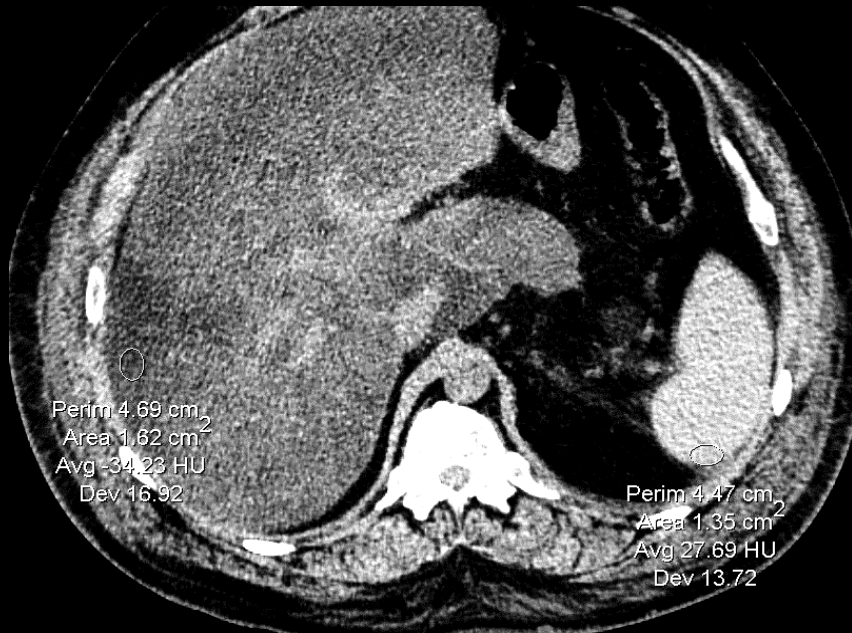
surpoids, HTA, hyperlipidémie, diabète de type 2...



foie -34 UH rate 27 UH ; LAI :
61 UH !! stéatose > 60%



foie 51 UH rate 51 UH ; LAI : 0 UH
,stéatose ≈ 10 %



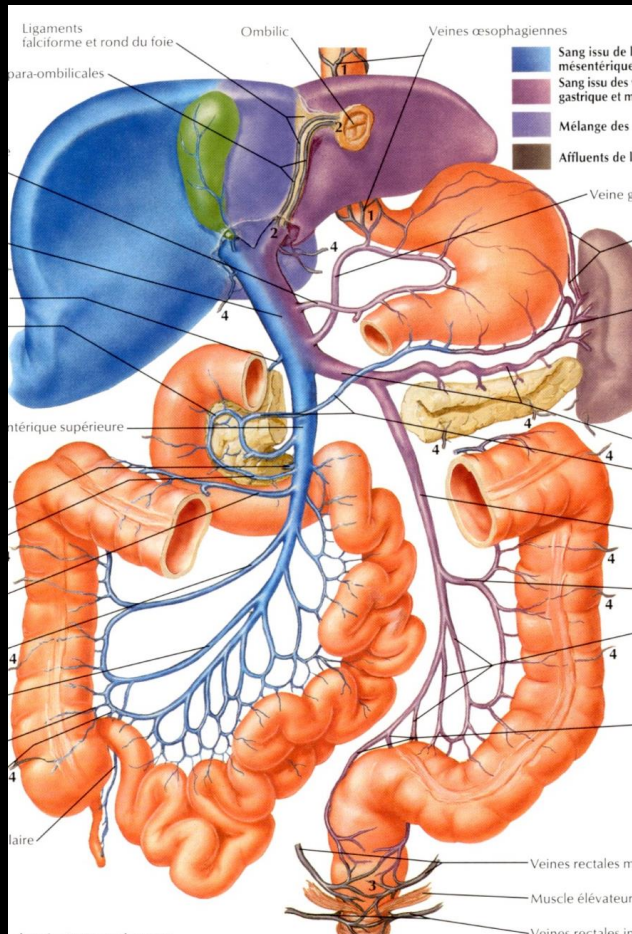
Physiopathologie de la stéatose hétérogène



double apport sanguin veineux portal :

.mésentérique riche en acides gras

.splénique , riche en insuline



Tout déséquilibre entre ces 2 modalités d'apport , quelle qu'en soit l'origine peut entrainer une stéatose dans le territoire correspondant

la distinction fondamentale entre

- **NAFLD non Alcoholic Fatty Liver Disease**

- **NASH (Non Alcoholic Steato-Hepatitis)**

cytolyse hépatique (transaminases élevées) ,GGT

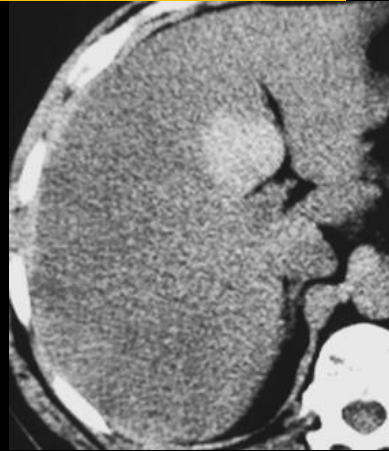
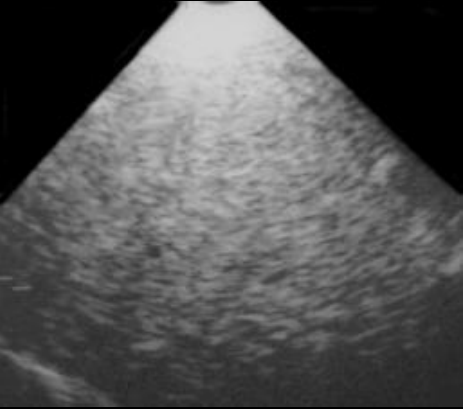
20% fibrose fibro-scan et fibro-test peu pertinents dans la NASH ;

Fib-4,

échappe à l'imagerie

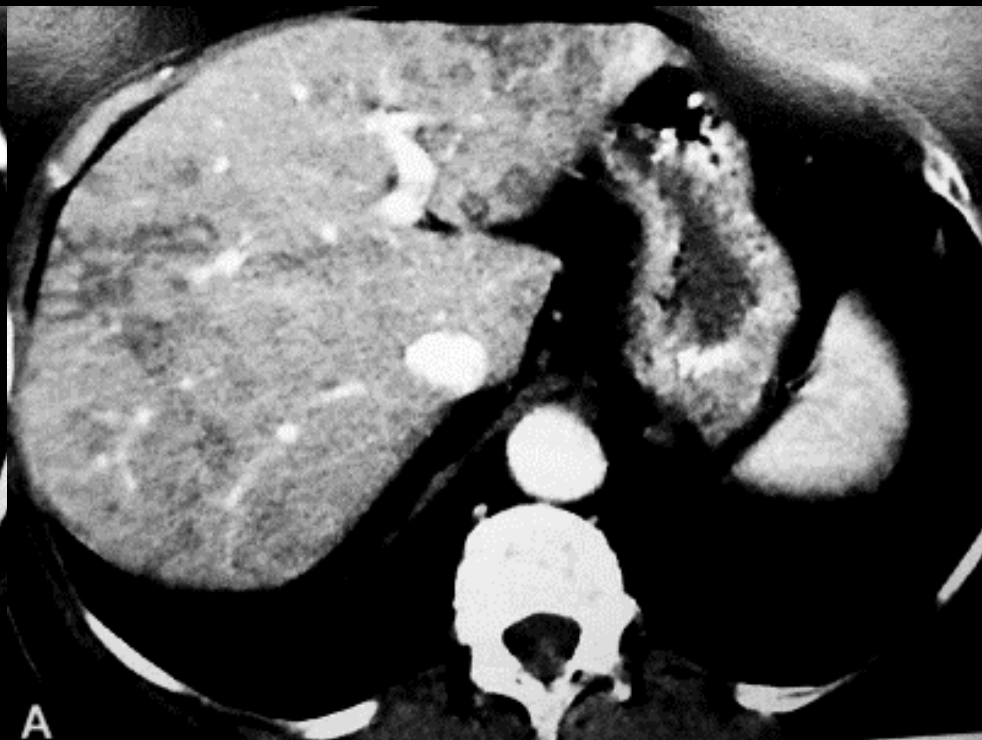
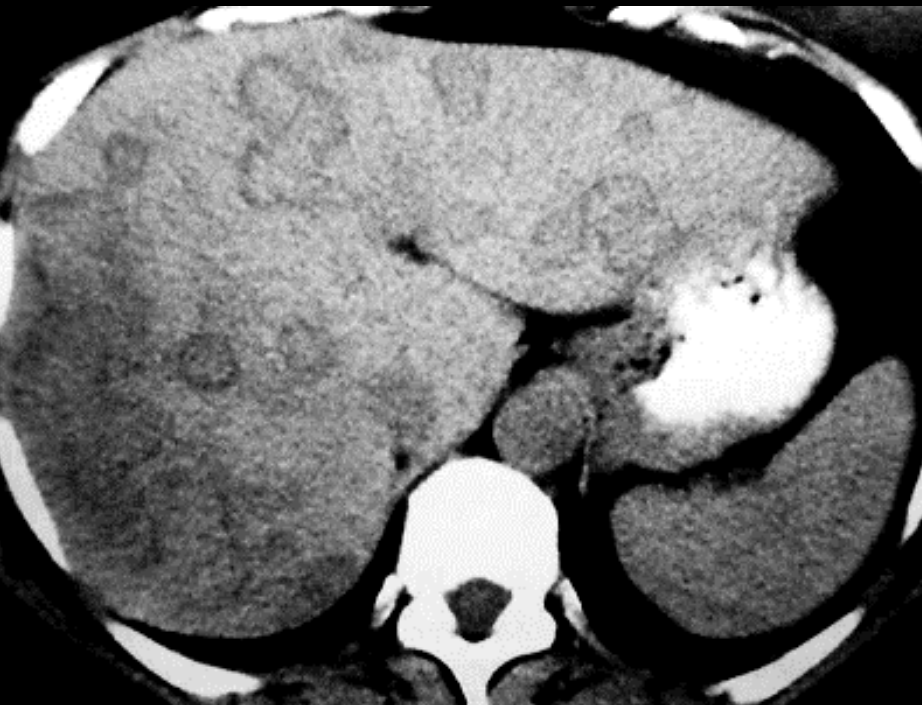
incidence annuelle de **CHC** dans les NASH : 2,6 % avec ou sans cirrhose

quelques formes de stéatoses hétérogènes à retenir

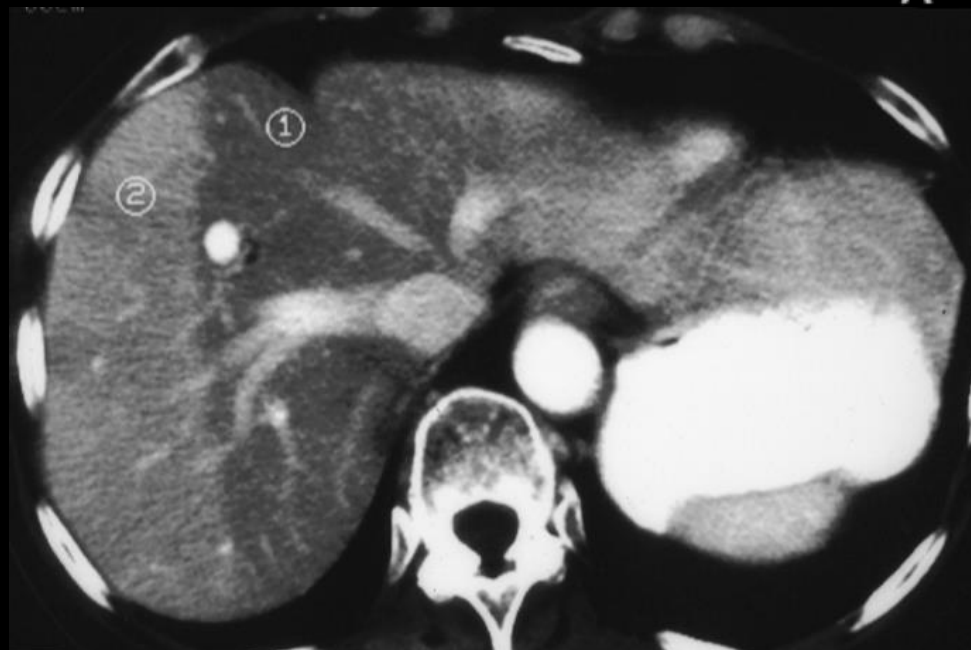


stéatoses massives avec îlots de foie "sain" épargné(focal sparing)



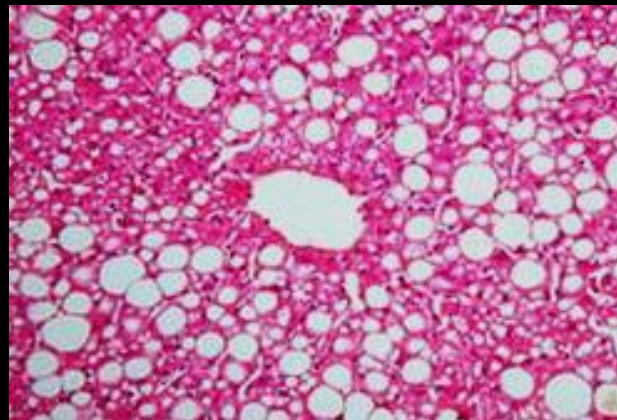
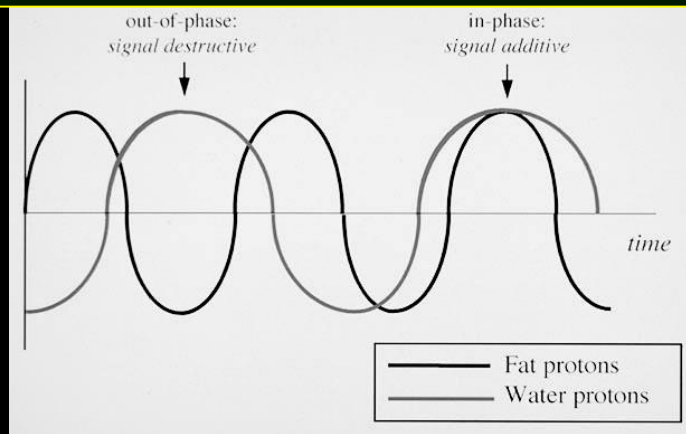


stéatose nodulaire

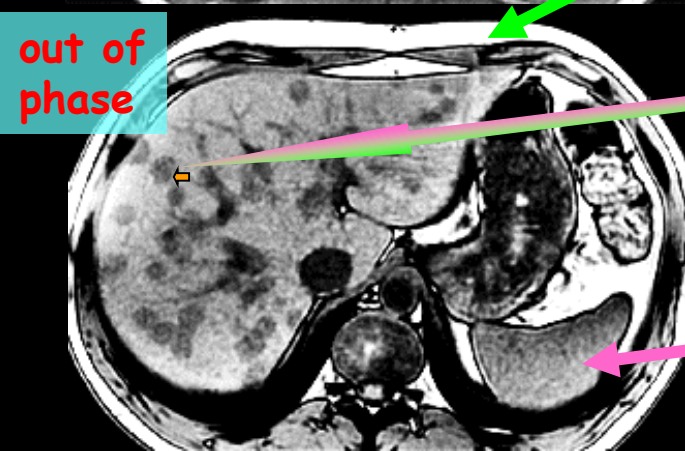


stéatose post radique)

pour confirmer: les séquences pondérées T1 in-phase/out of phase (IP OP)



stéatose nodulaire
multifocale

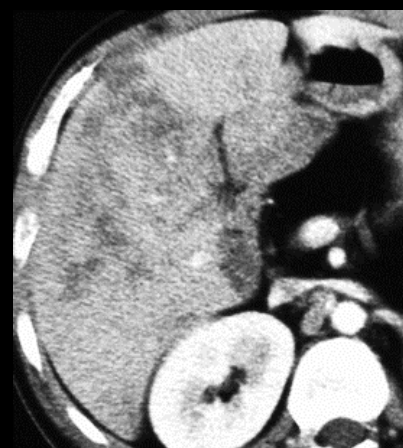
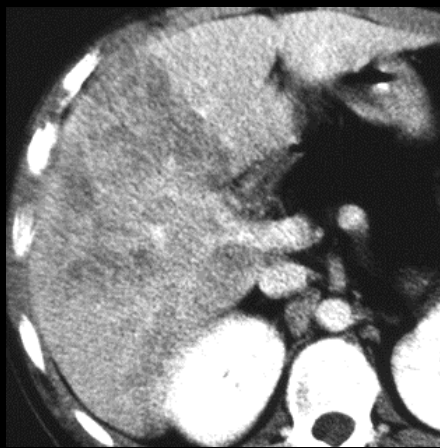


graisse

eau
+
graisse

eau

CT

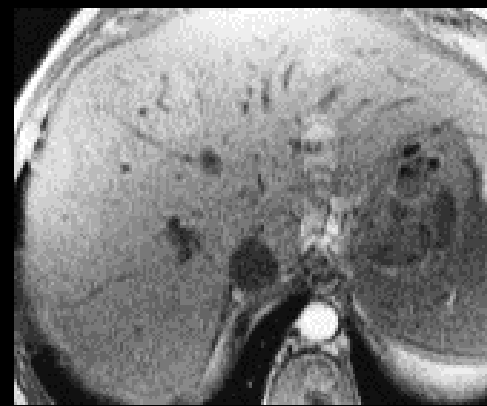
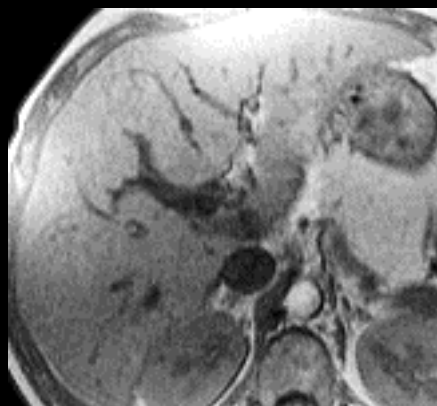
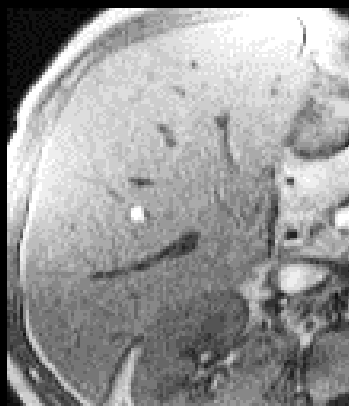


CT 50 ''

T1 EG

In Phase

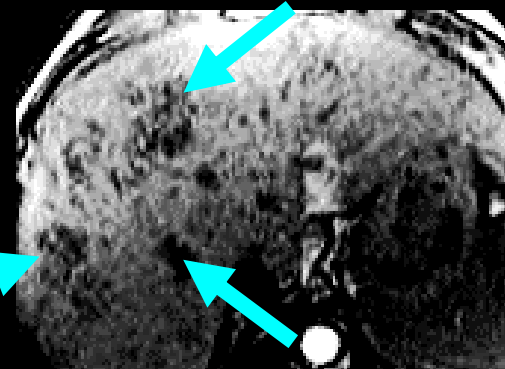
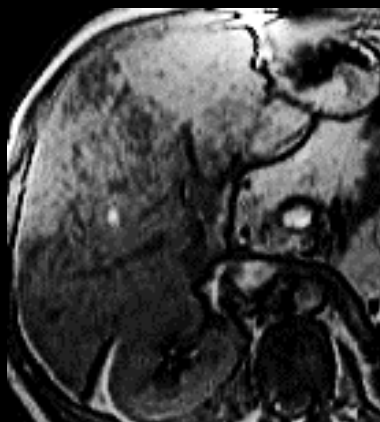
TE 4.4



T1 EG

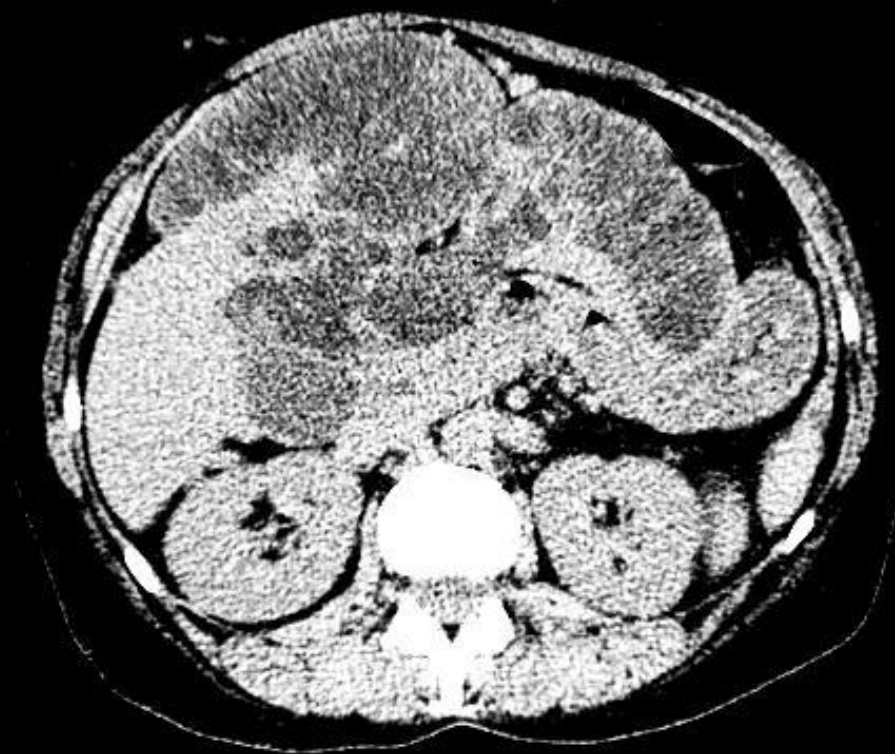
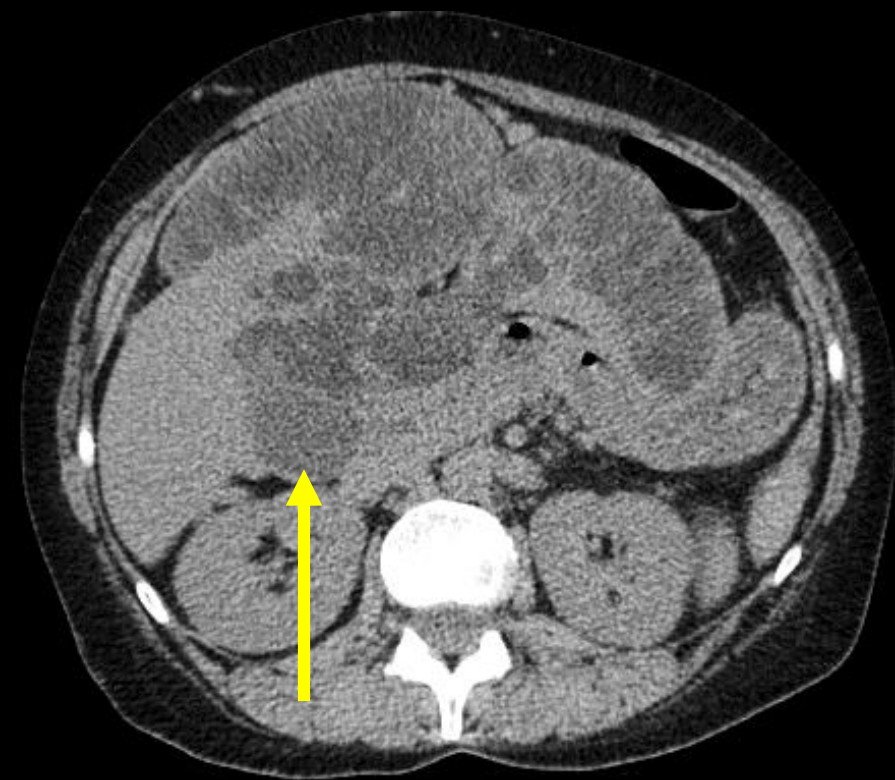
Out of
Phase

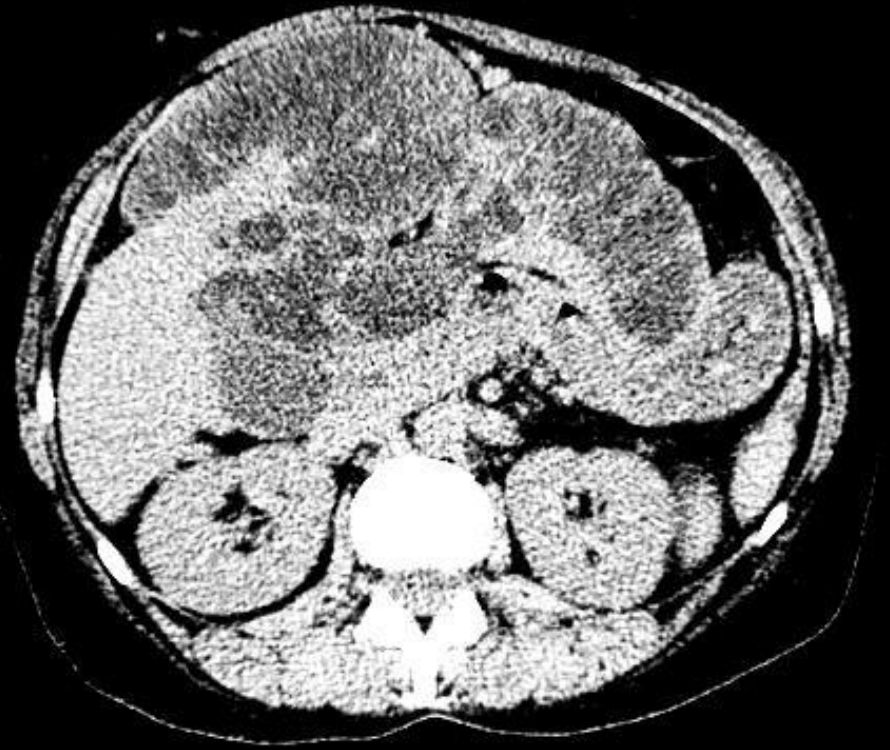
TE 2.2 ms



stéatose focale nodulaire

renseignements cliniques superflus une seule coupe sans injection
correctement fenêtrée en dit plus qu'un long discours





la mise en évidence de plages spontanément hypodenses, de densité inférieure à celle de la bile vésiculaire avec d'importantes variations locales .**signe la stéatose , donc l'origine hépatocytaire des anomalies** **et le caractère fonctionnel des hépatocytes** mais bien sur ne permet pas d'éliminer un processus tumoral de cellules bien différenciées



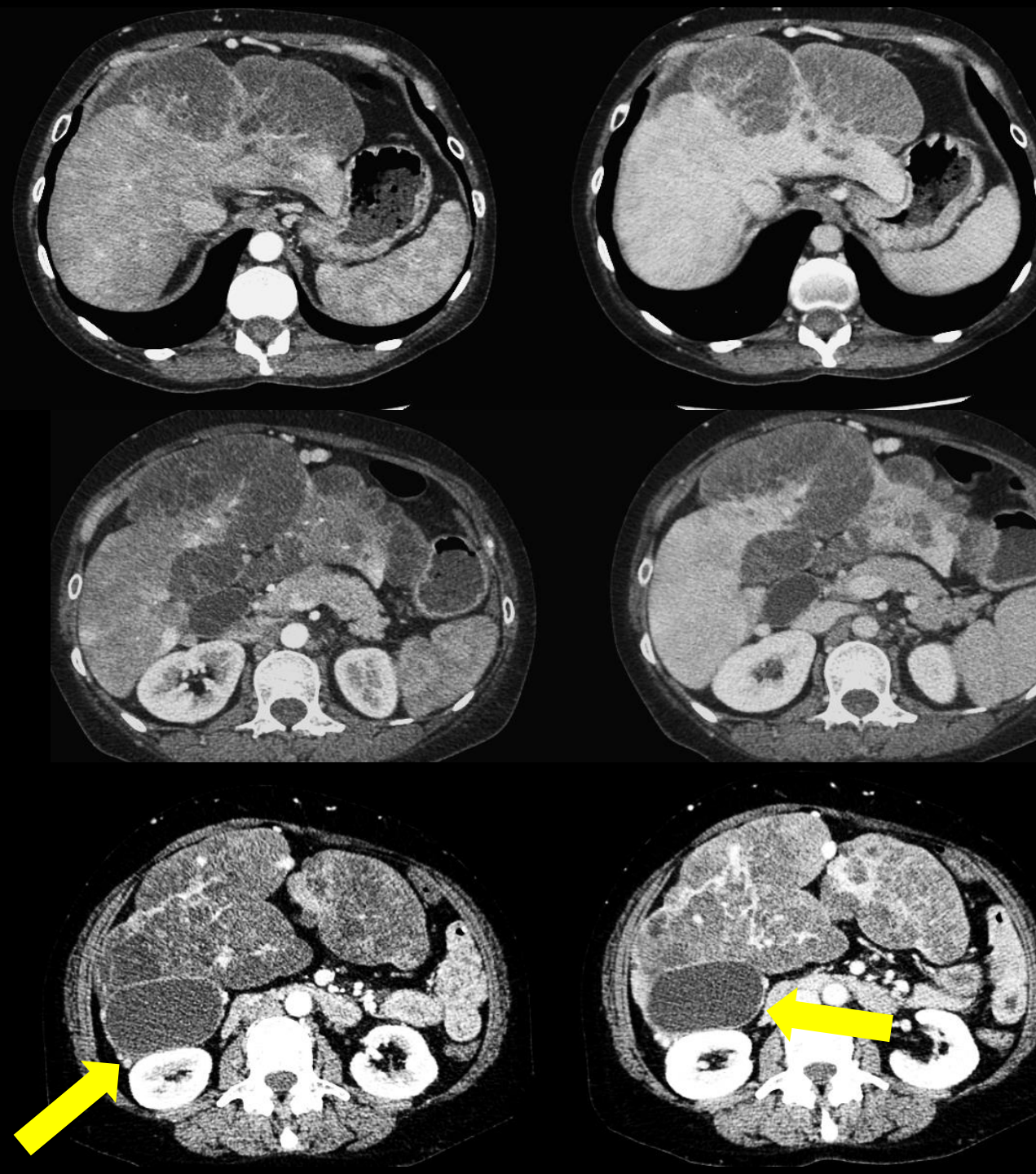
l'injection de produit
de contraste en
rehaussant les
éléments fibreux et
vasculaires peut être
trompeuse.



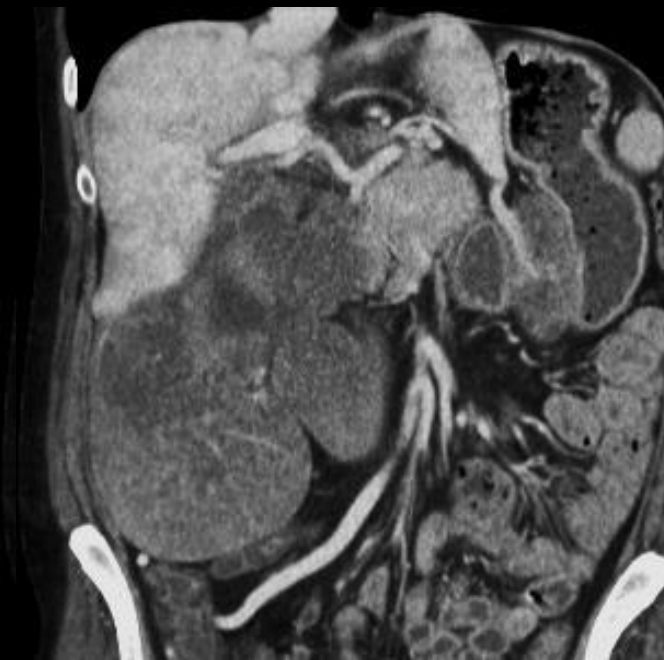
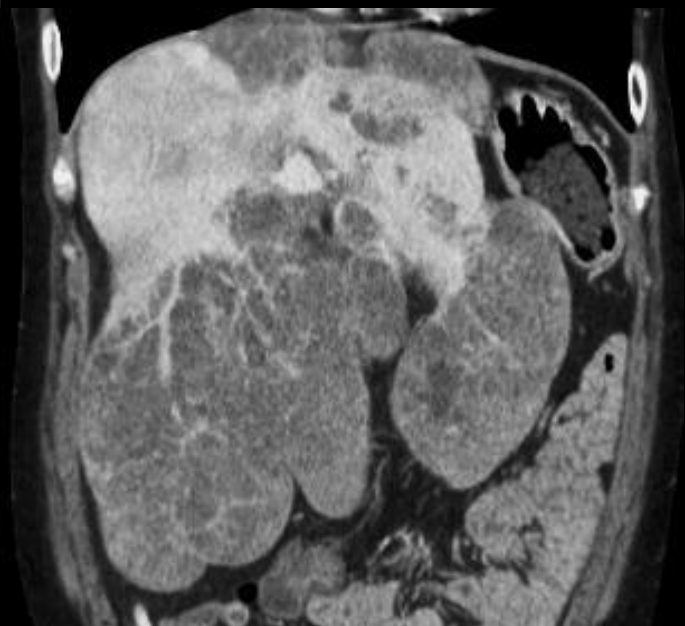
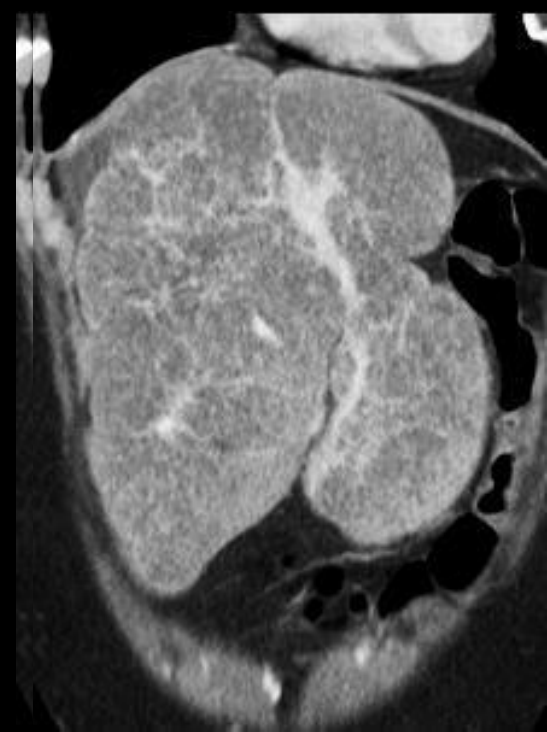
la recanalisation de la
veine ombilicale
confirme

l'hypertension
portale





sur l'acquisition
biphasique après
injection, toujours sous
réserve de fenêtres de
visualisation
correctement "pincées",
on retrouve l'écart de
densité entre la bile
vésiculaire et la majeure
partie du foie gauche
Le **rehaussement**
progressif et persistant
des travées fibreuses
collagènes confirme la
sclérose mutilante
cirrhotique



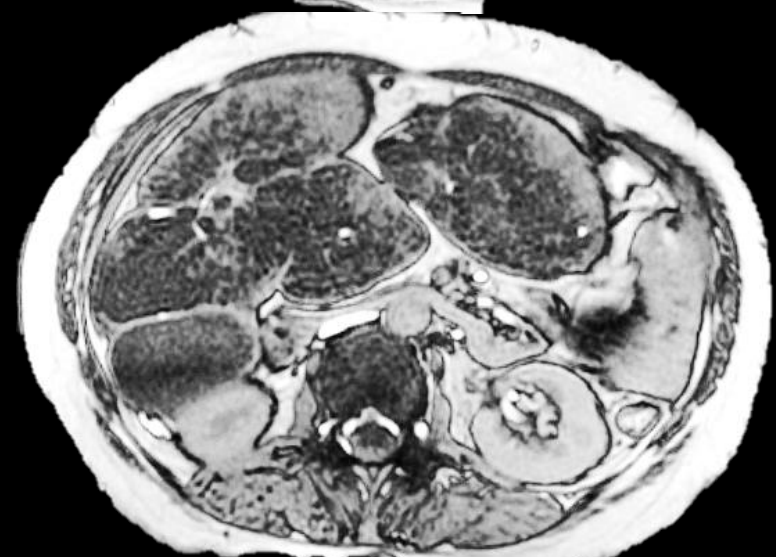
les reformations coronales sont encore plus impressionnantes et les novices (mais parfois également des gens d'expérience...) orientent leur compte-rendu vers une hypothèse tumorale de type hépatocarcinome

les images de **fibrose confluyente du segment IVa** sont pourtant bien connues et rendues encore plus évidentes par la stéatose massive du reste du parenchyme

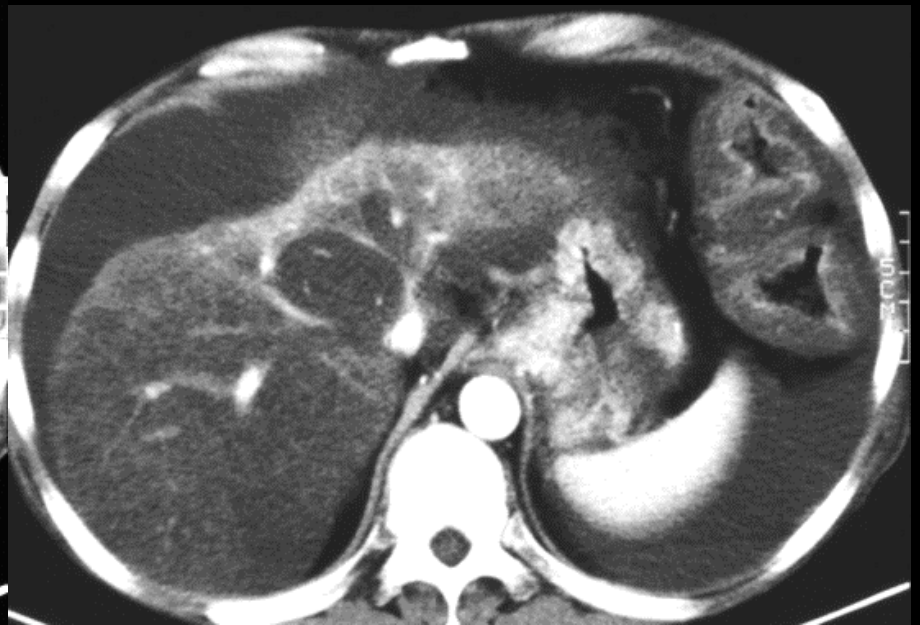
T1 IP



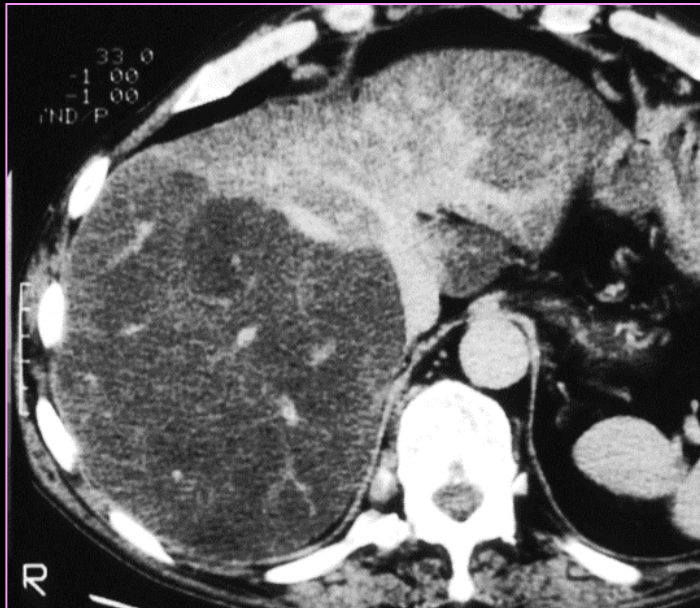
T1 OP



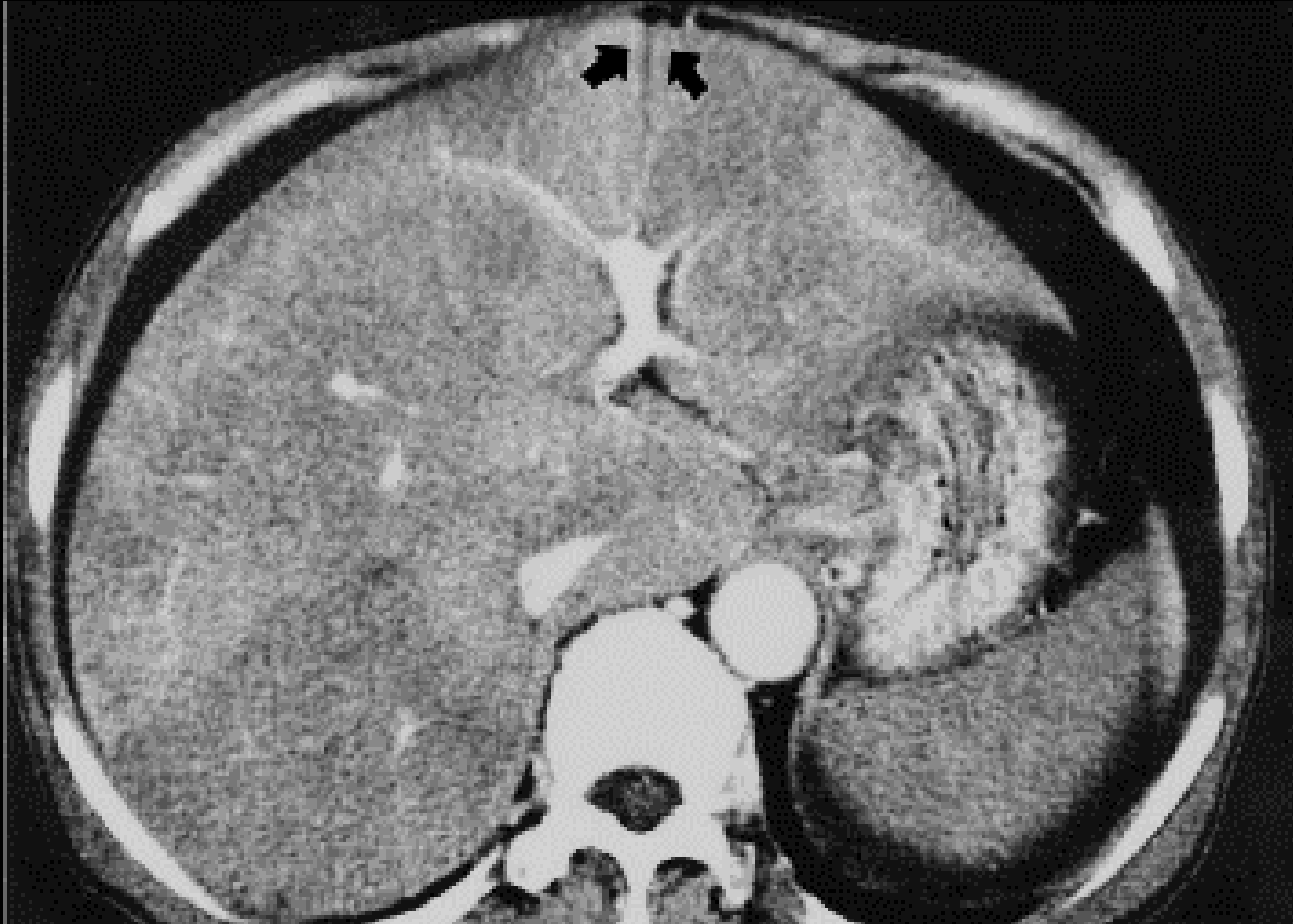
la chute du signal des zones stéatosiques du foie confirme bien
évidemment les données du scanner sans injection
l'absence de lésion focale est tout aussi évidente

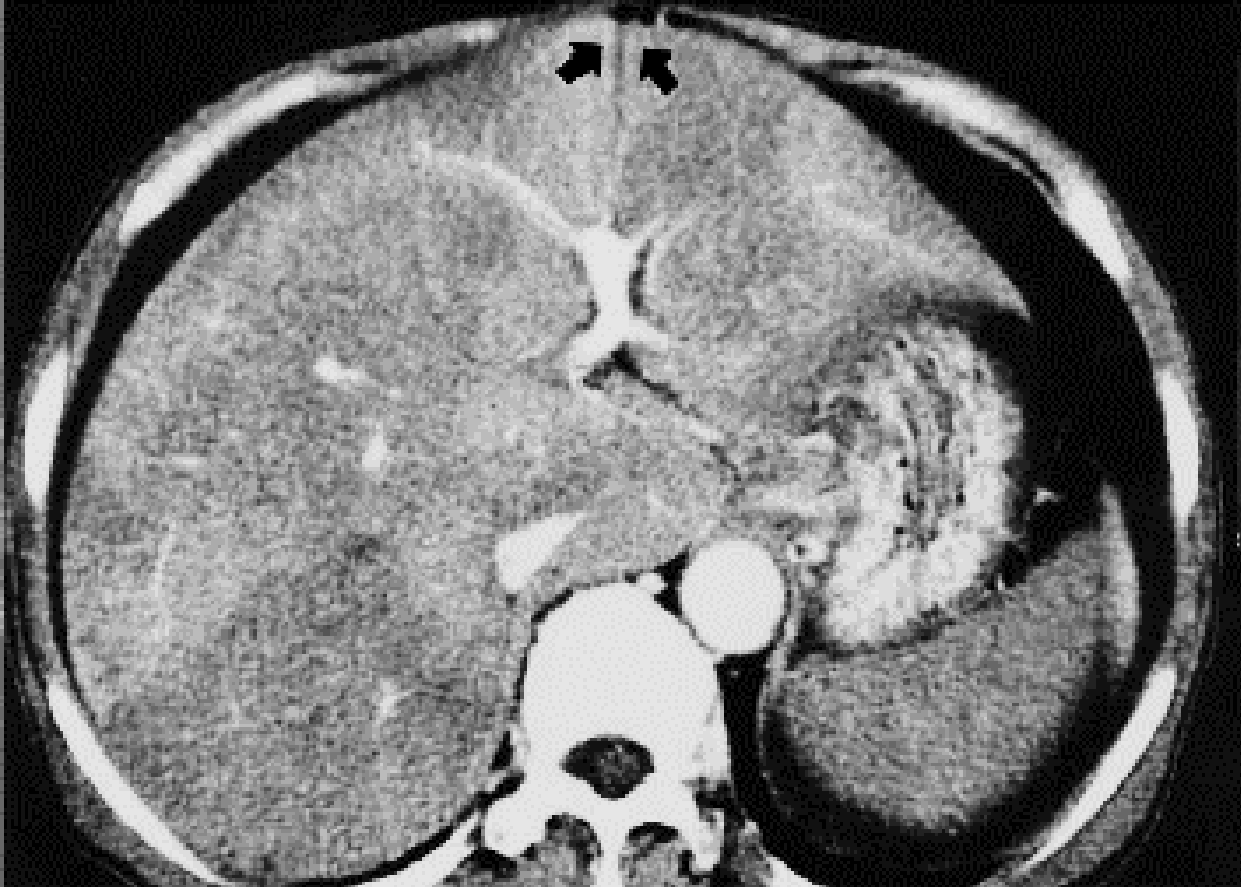


stéato-cirrhose avec
hypertension portale et
décompensation ascitique



homme 63 ans ; baisse de l'état général, diarrhée sévère
résistante au traitement. insuffisance rénale chronique,
insuffisance cardiaque avec troubles du rythme



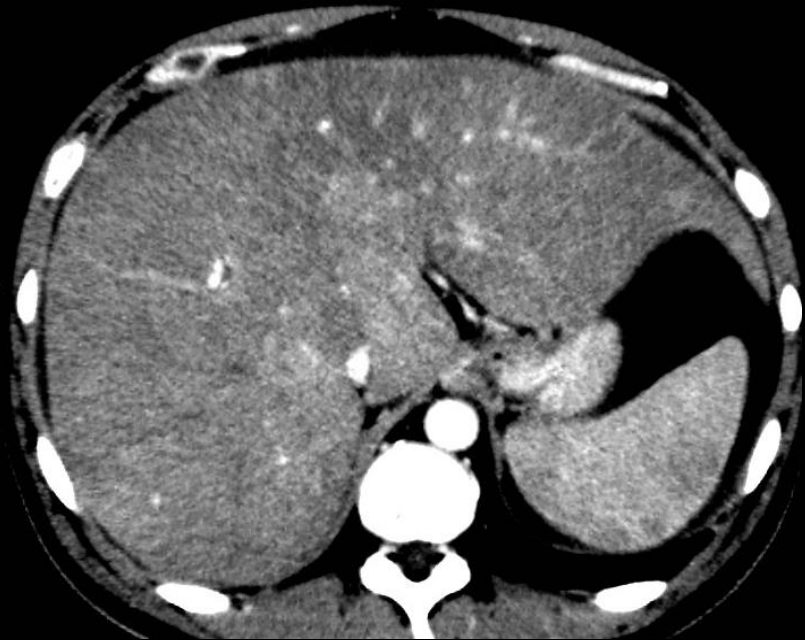
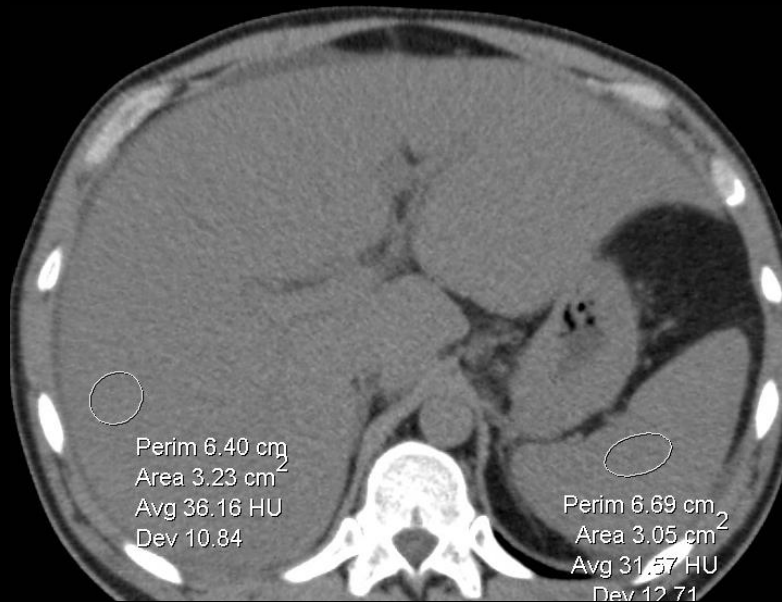


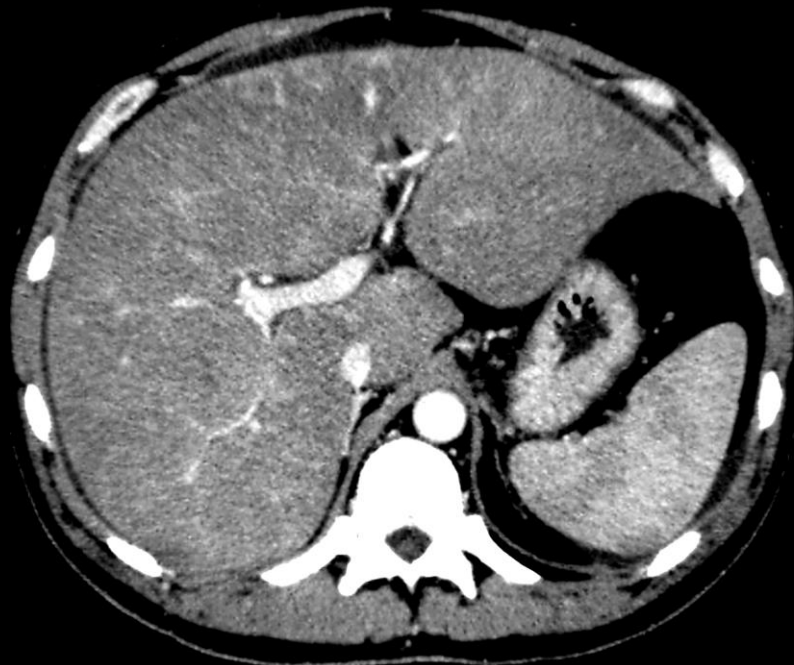
hépatomégalie hypodense hétérogène **triangulaire** centrée sur
le ligament rond; calcifications possibles

hypersignal, T1 signal normal ou bas en T2 (id pour la rate)

rehaussement faible et retardé de la rate

cas compagnon amylose AL homme 52 ans





Étymologie : grec ἄμυλον ámulon non moulu suffixe -ose sucre.

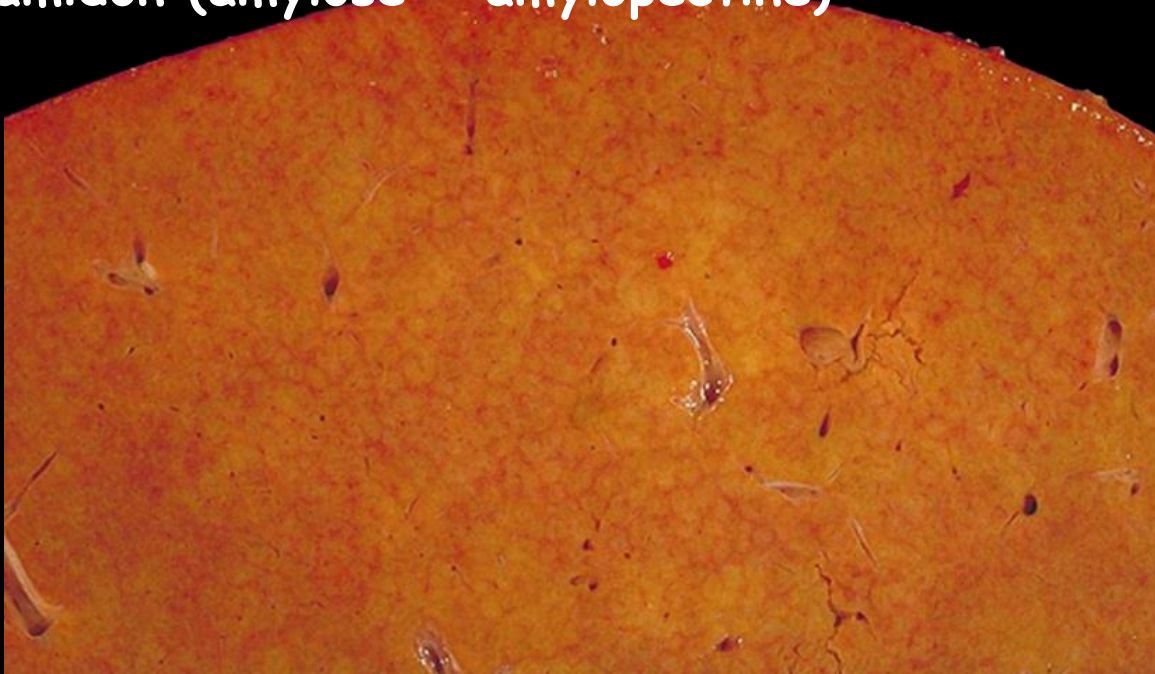
Affection caractérisée par le dépôt de protéines insolubles appelées

"substance amyloïde" dans certains tissus et organes (foie, rate,

reins, cœur, muscle, peau, système nerveux). Elle provoque

l'insuffisance fonctionnelle de l'organe siège du dépôt. Composant de

l'amidon (amylose + amylopectine)



atteinte hépatique fréquente quel que soit le type d'amylose (AL ou AA)

Hépatomégalie avec **fonction hépatique longtemps peu perturbée**

diagnostic de certitude = biopsie

hépatique (transjugulaire)

dépôts d'amylose d'aspect

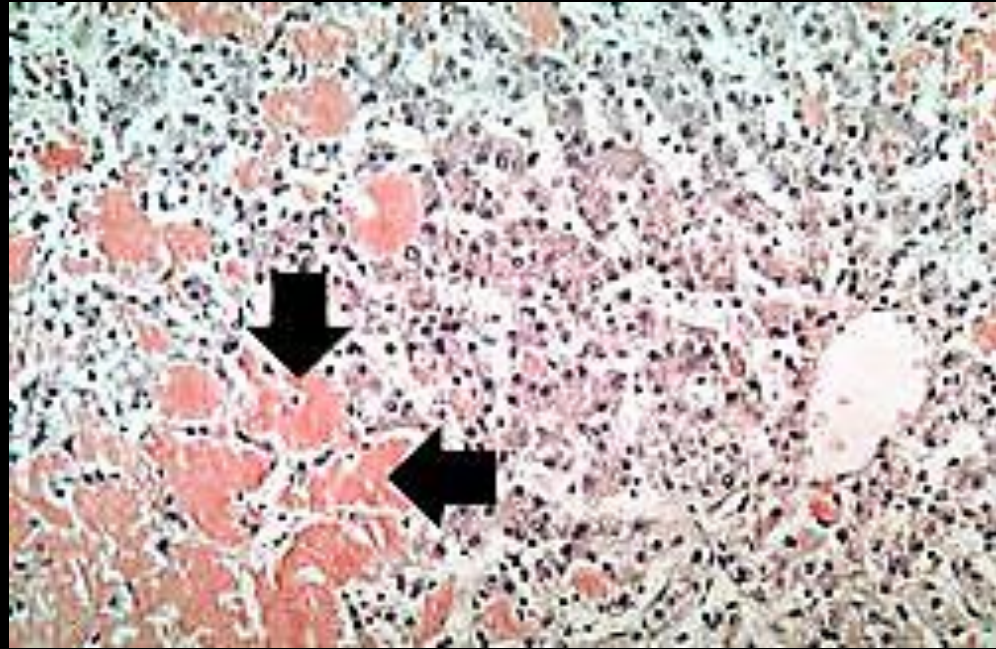
amorphe, éosinophile, rose après

coloration par le **rouge Congo** et

siégeant principalement dans

l'espace de Disse (péricapillaire)

et les vaisseaux sanguins



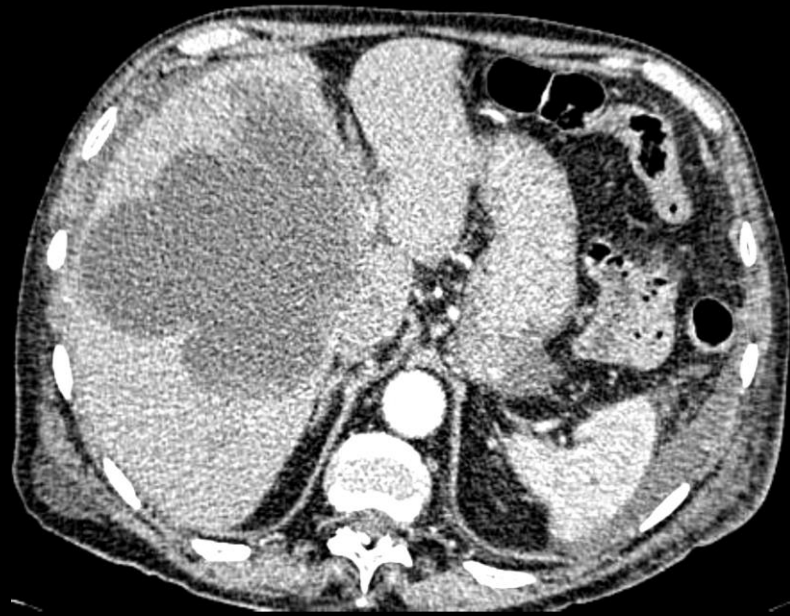
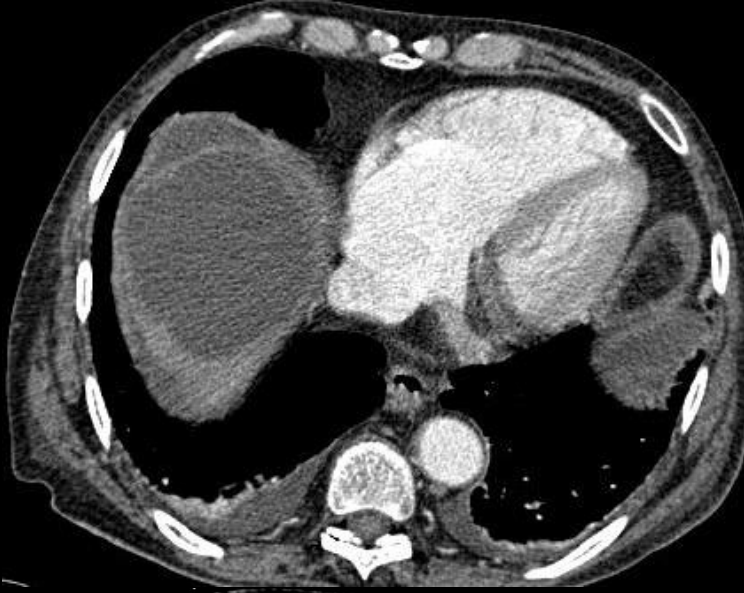


macroglossie dure

hématomes palpébraux
spontanés **sd" des yeux au
beurre noir"** 'purpura
orbitaire "en raton laveur"
pouvant être déclenché par
une endoscopie digestive
haute

Arthrite symétrique des petites
articulations avec nodules
Polyarthropathies avec hypertrophie
d'allure "pseudo-athlétique"

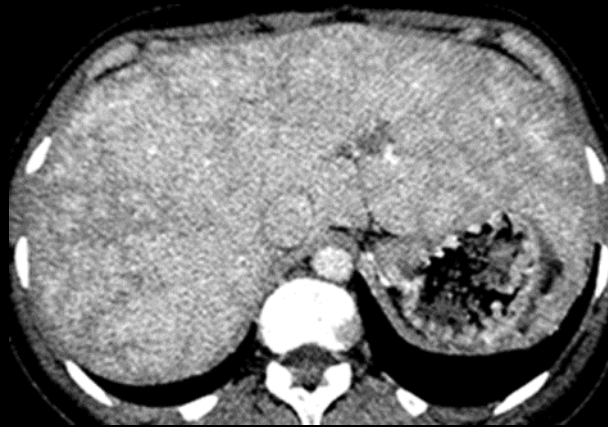
Syndrome du canal carpien

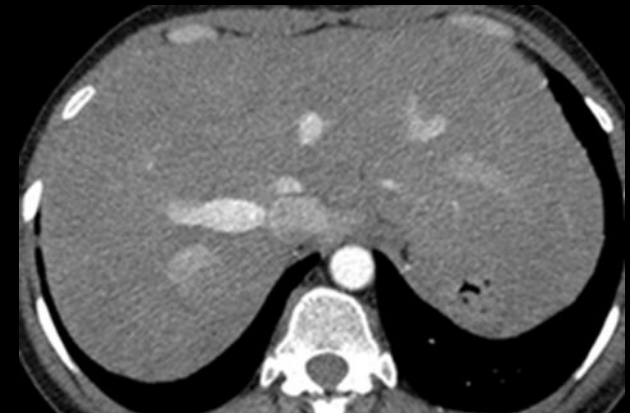
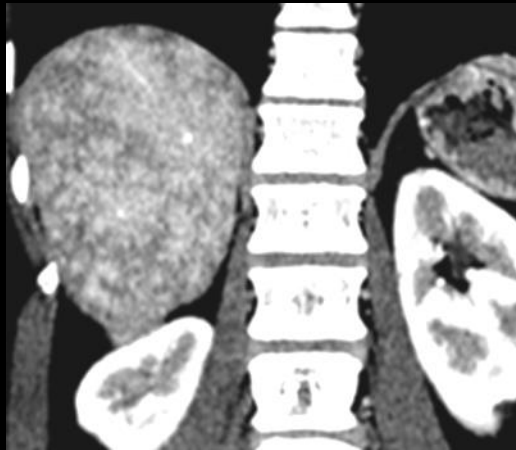
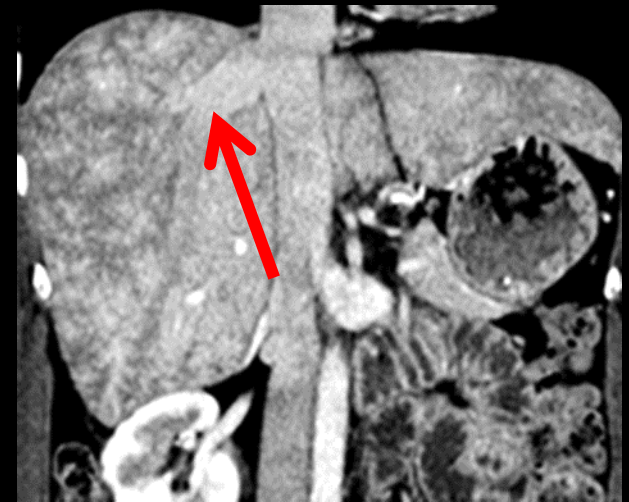
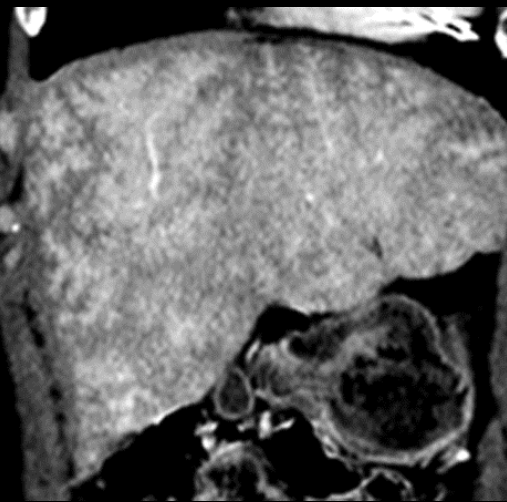


rupture spontanée d'un foie amylosique
(AL) chez un homme de 67 ans.

la rupture complique 5 % des PBH sur
foie amylosique ; il faut donc biopsier le
foie par voie transjugulaire. La rupture
spontanée de rate amylosique est
encore plus fréquente

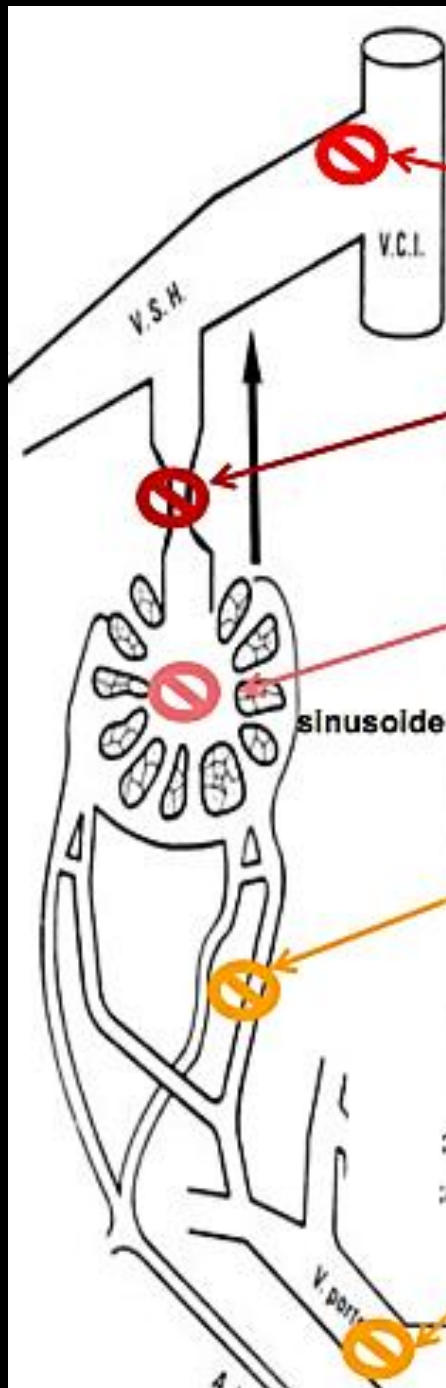
Patiente de 44 ans. ; ATCD d'endocardite infectieuse sur valves cardiaques mitrale, connectivite mixte .





l'insuffisance cardiaque droite avec **reflux massif cavo-sus-hépatique** du contraste dans des vaines sus-hépatiques **dilatées** sont à l'origine du rehaussement en mosaïque et de l'hépatomégalie (foie cardiaque)

CAUSES DES HTP



Bloc post hépatique

- Budd Chiari
- Péricardite constrictive
- Insuffisance tricuspide

Bloc Intra hépatique post sinusoidal

- Cirrhose: cirrhose de Laennec, cirrhose post nécrotique de l'hépatite
- Maladie veino occlusive

Bloc Intra hépatique sinusoidal

- Hépatite
 - Drépanocytose
- syndrome d'obstruction sinusoidale**

Bloc intra hépatique présinusoidal

- Fibrose congénitale hépatique
- cirrhose biliaire primitive
- Déficit en alpha 1 antitrypsine
- maladie de Wilson
- sarcoïdose
- myélofibrose
- schistosomiase

Bloc préhépatique

- Thrombose porte: (phlébite porte, thrombose néoplasique, coagulopathie, pancréatite, omphalite néonatale)
- Compression porte (tumeur, traumatisme, adénopathie, pseudokyste du pancréas)

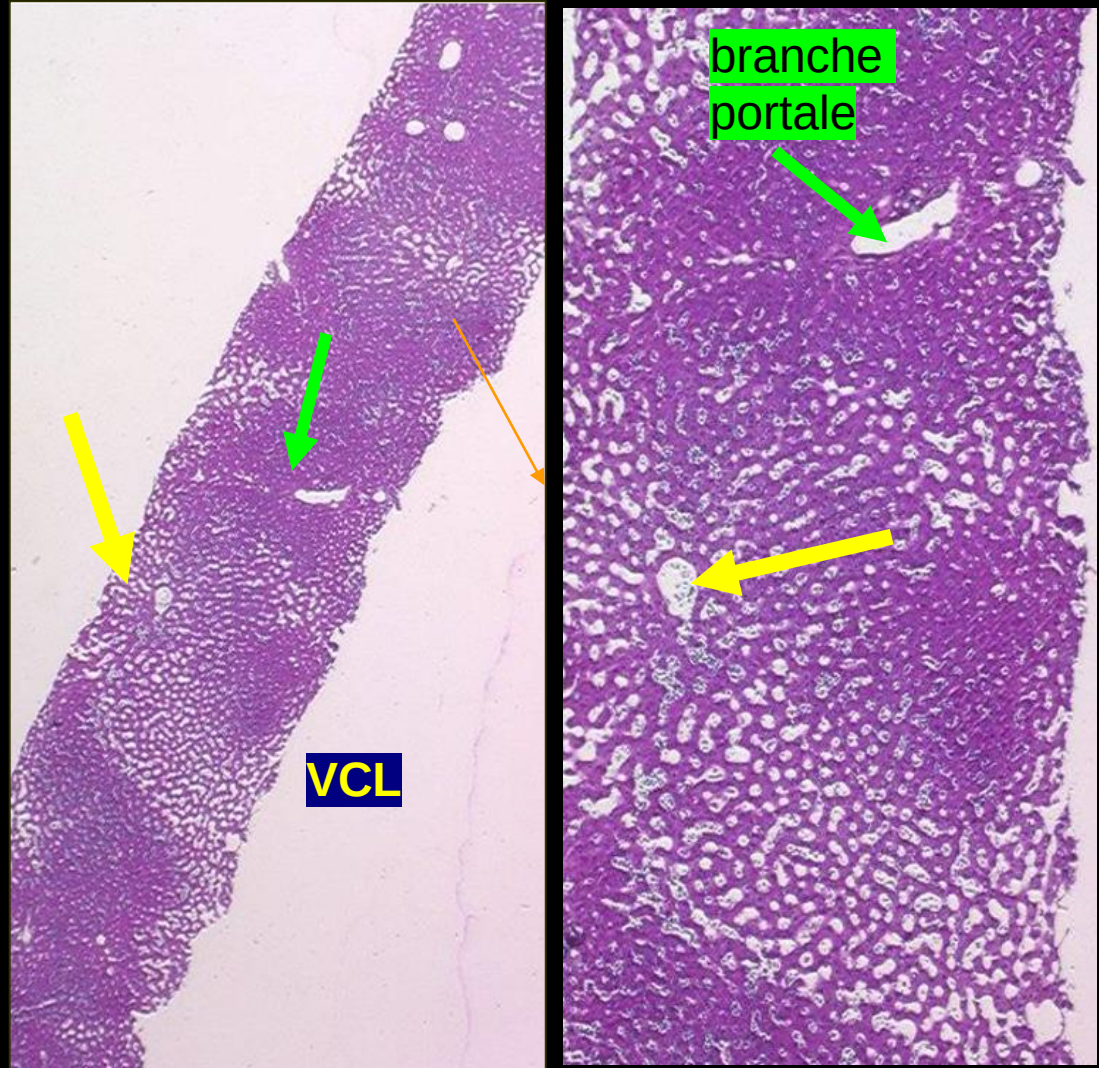
-la dilatation sinusoidale centro-lobulaire

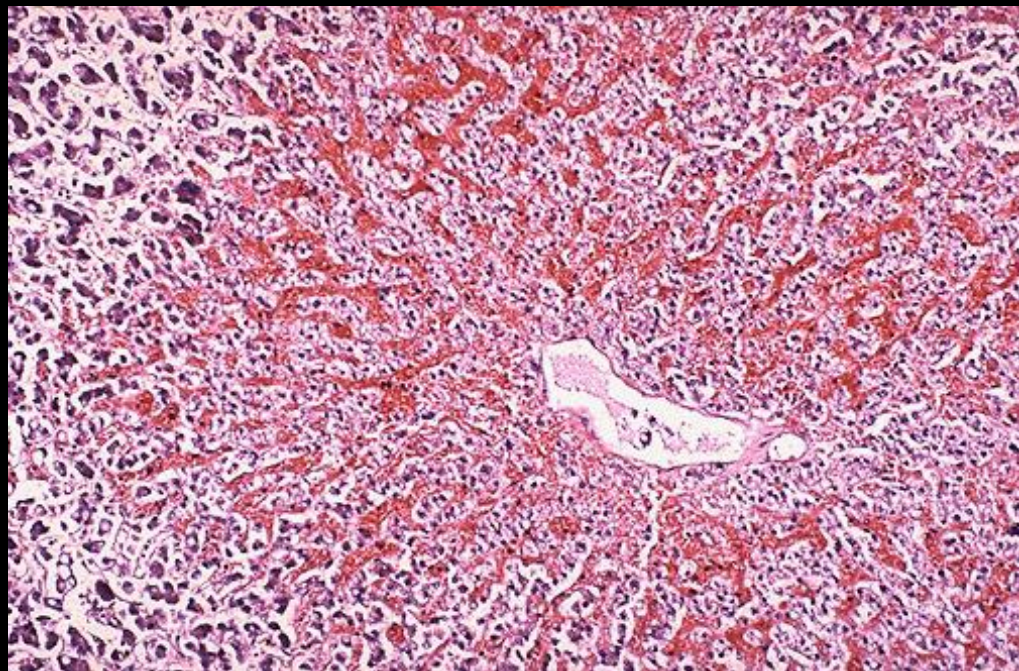
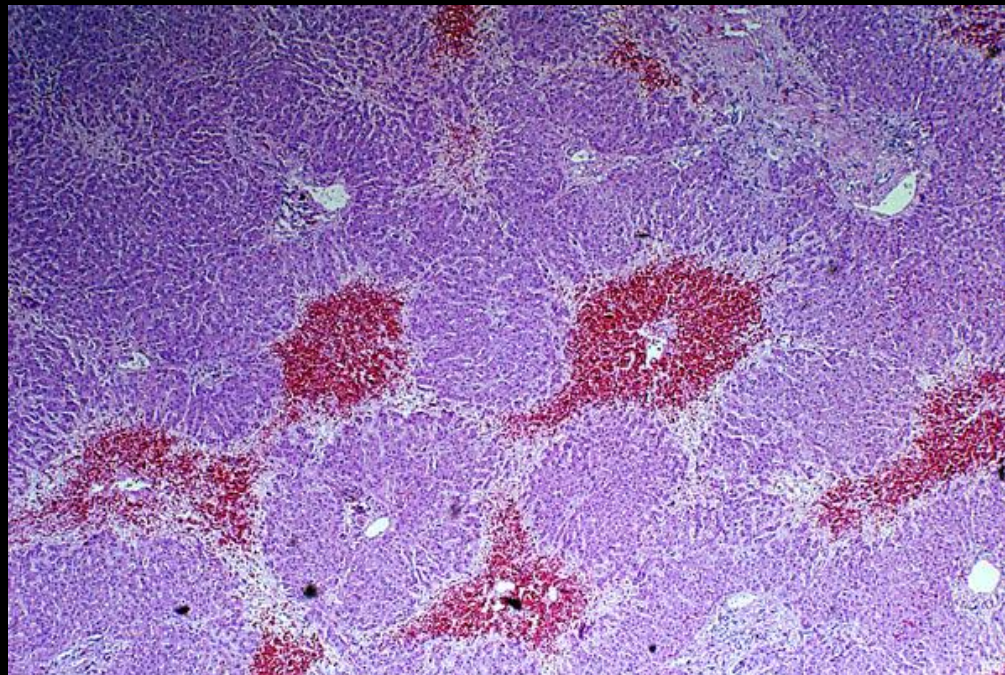
conséquence d' un obstacle à
la circulation sus-hépatique

- . cardiopathie congestive
(foie cardiaque, insuffisance
cardiaque droite)

- .péricardite chronique
constrictive

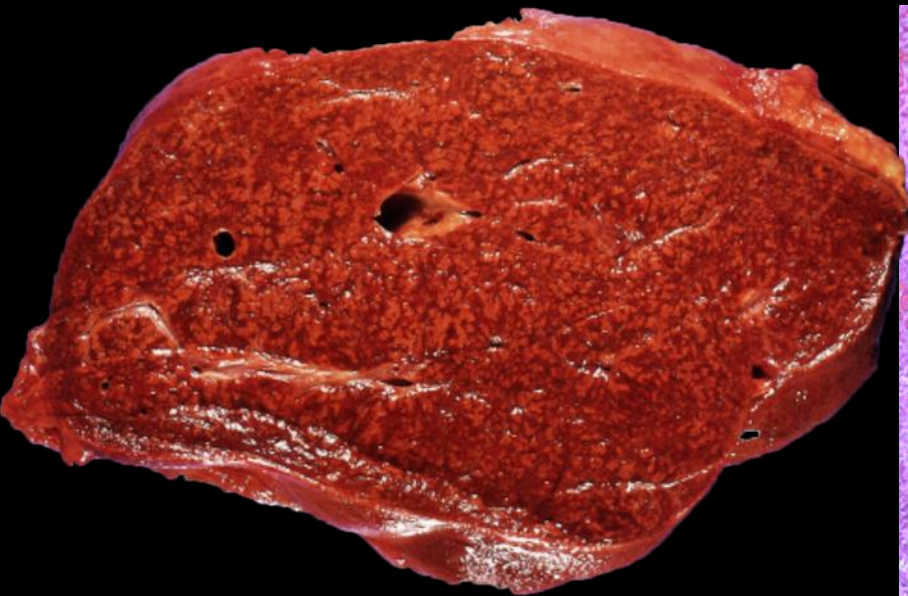
- .syndrome de Budd-Chiari



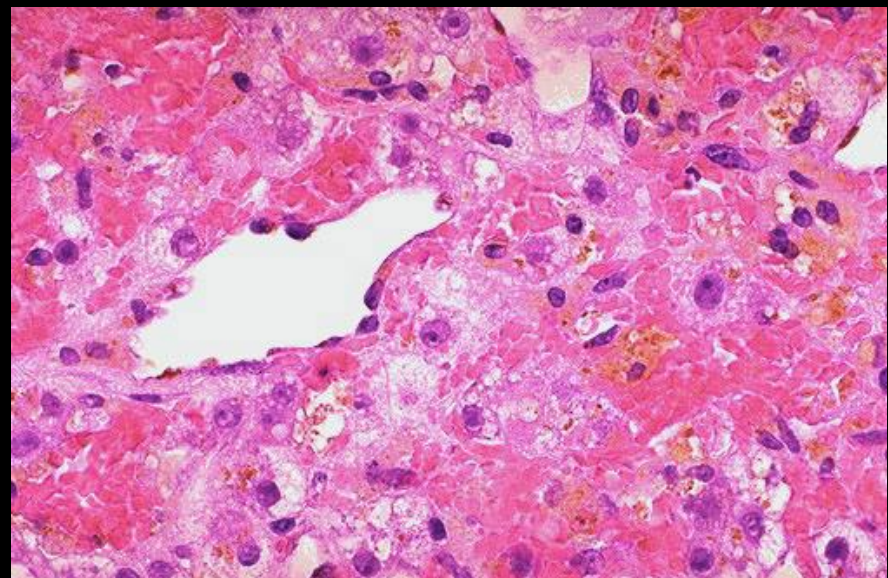
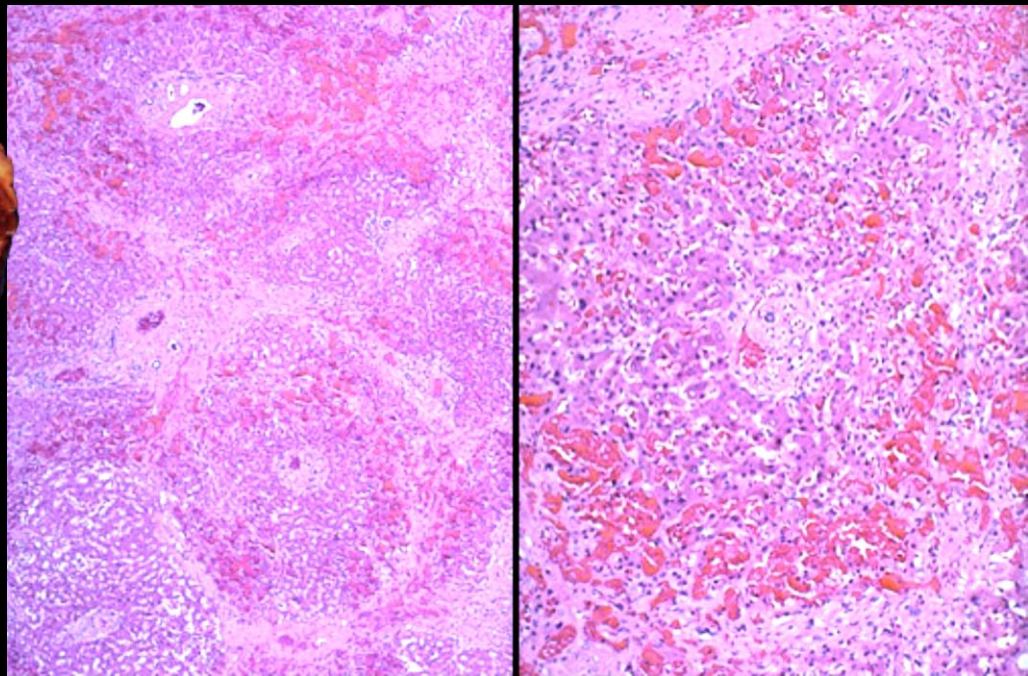


foie cardiaque congestif ; aspect
macroscopique "noix de muscade", à
la coupe

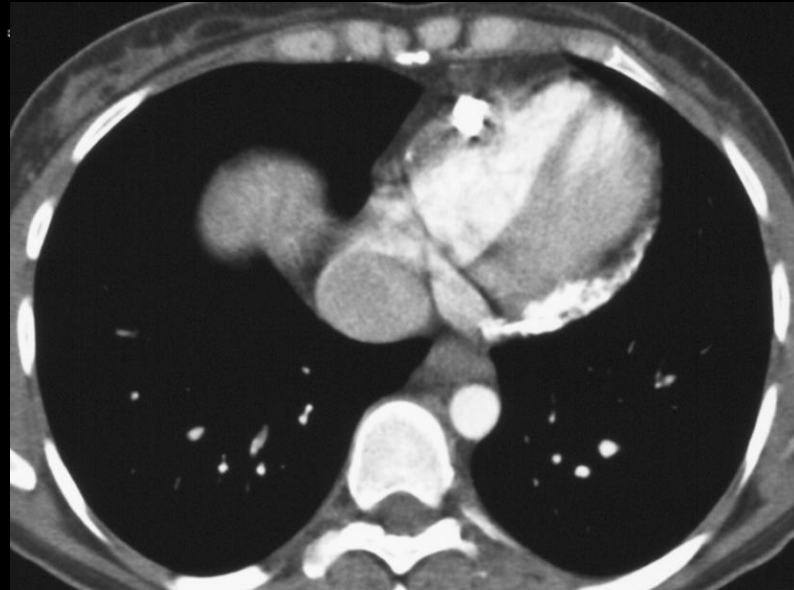
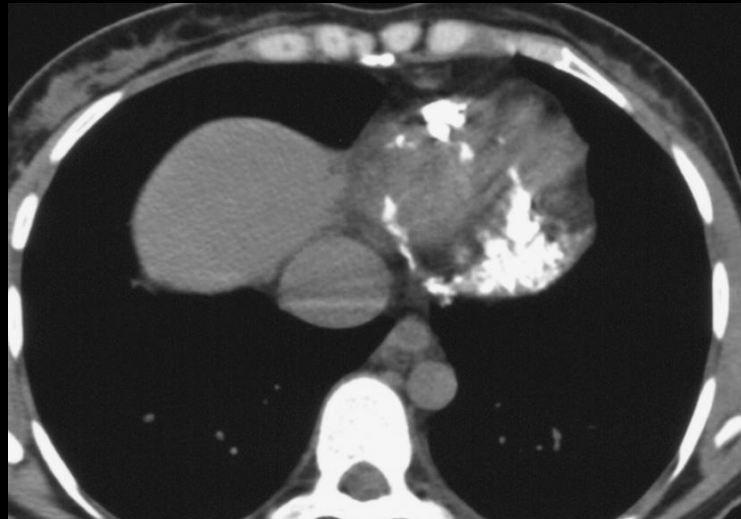
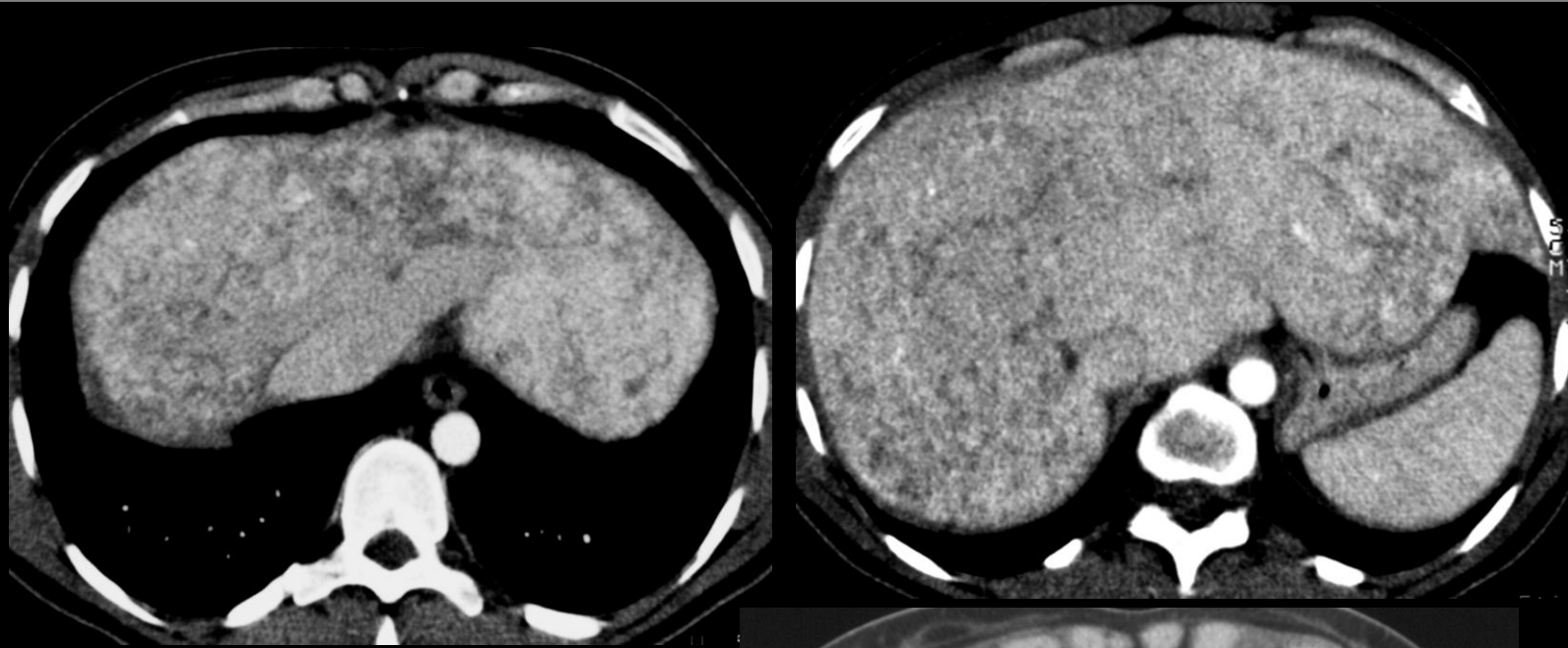
dilatation sinusoïdale et
souffrance cellulaire à
prédominance centro-lobulaire



cirrhose cardiaque

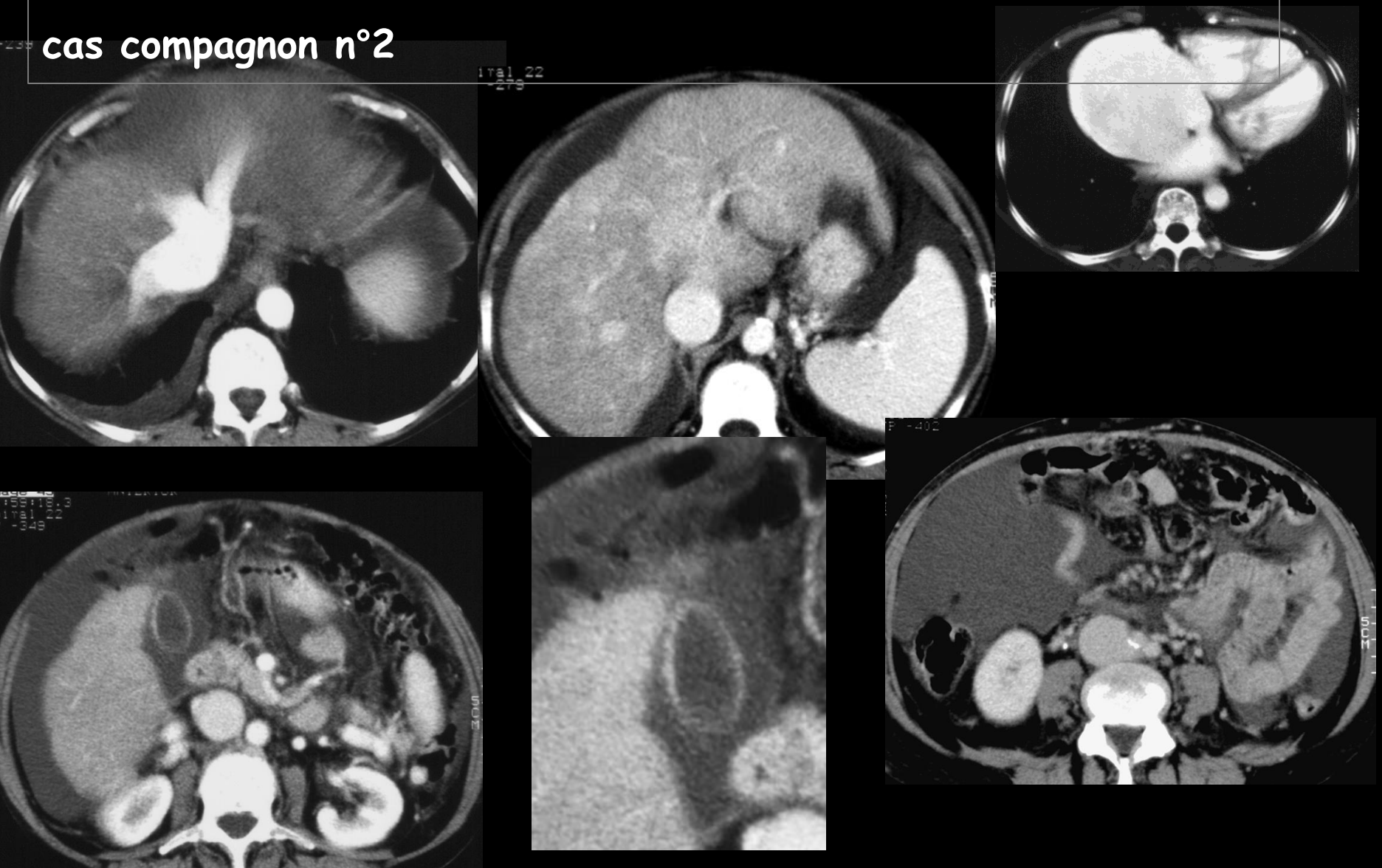


cas compagnon n°1: la cause de ce foie cardiaque est évidente



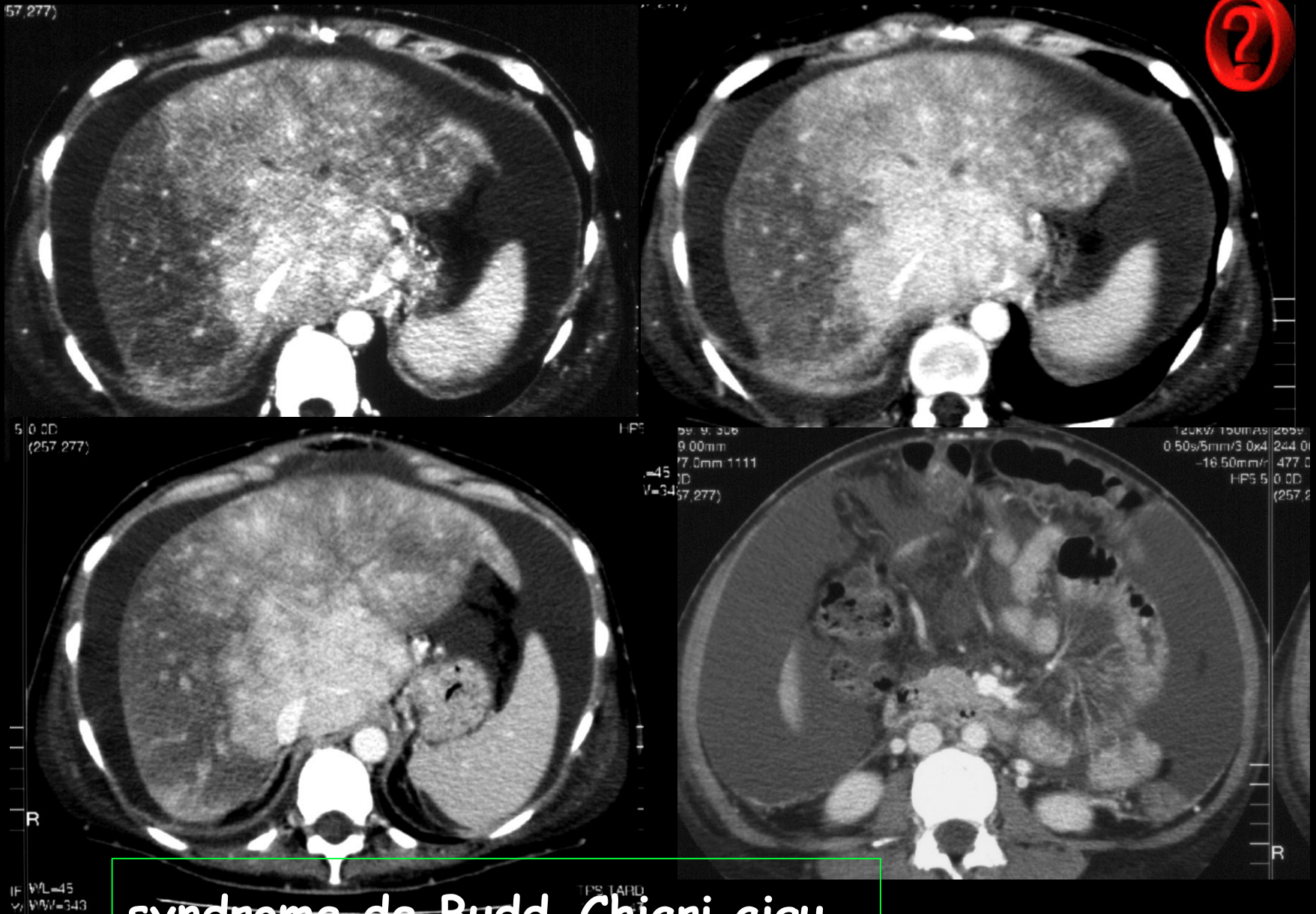
péricardite chronique calcifiante

cas compagnon n°2

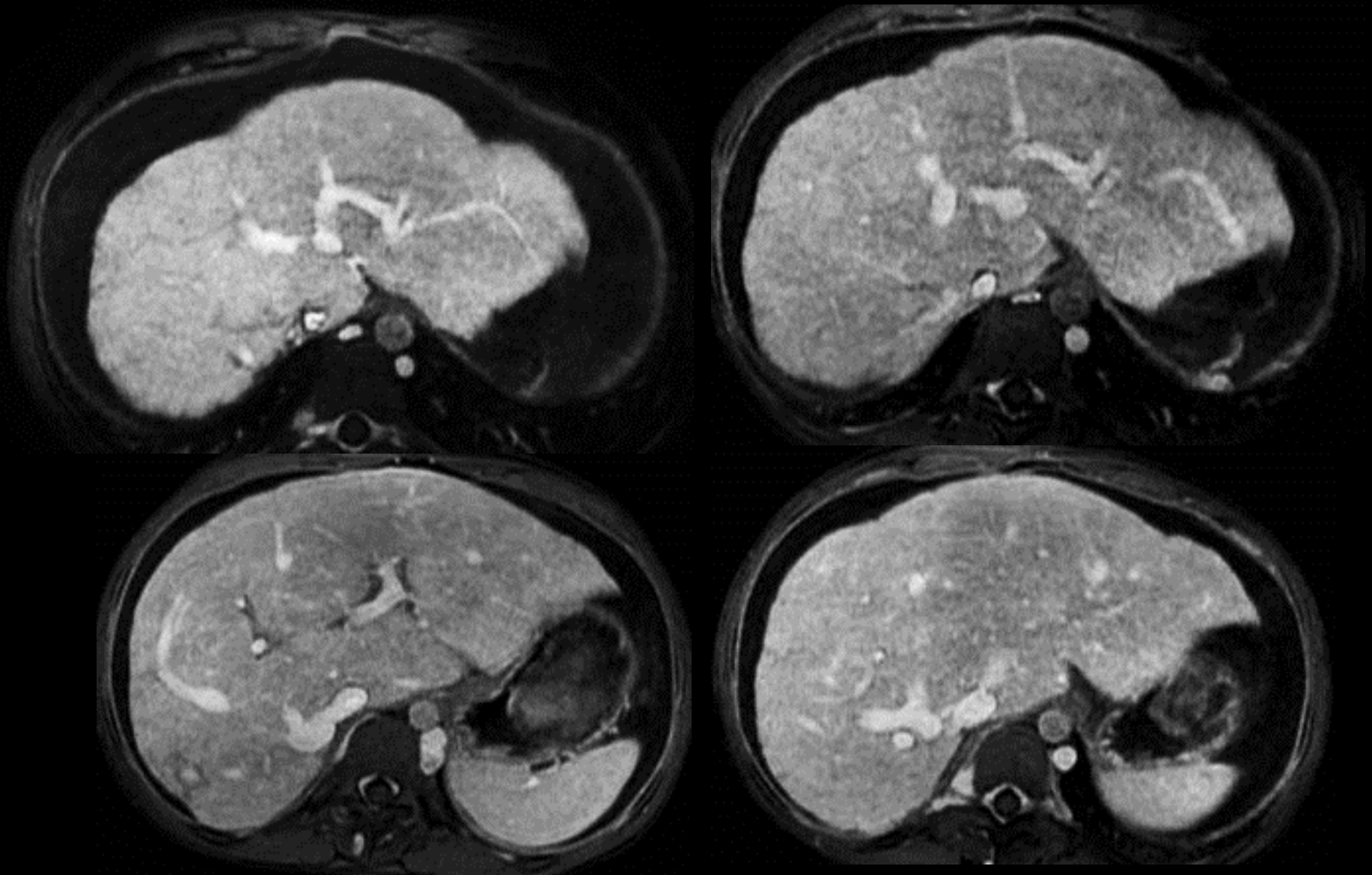


oedème de la paroi vésiculaire (et pas épanchement périvésiculaire !)
ascite et retard de lavage des parois de anses grêles HTP

jeune femme 40 ans douleurs abdominales cytolysé hépatique massive , ascite



syndrome de Budd-Chiari aigu



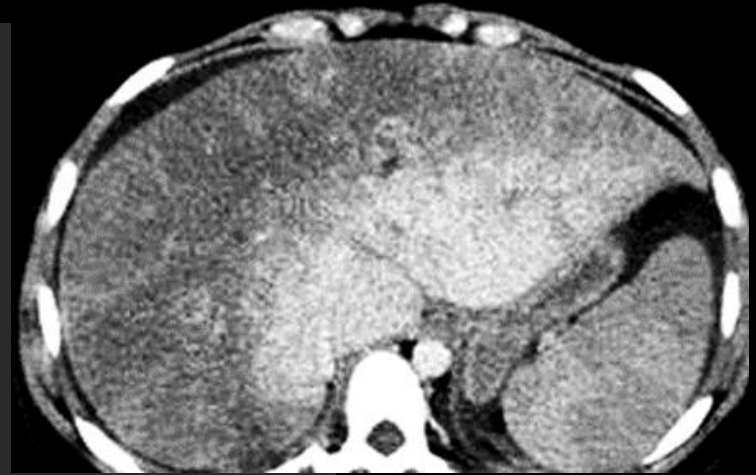
syndrome de Budd-Chiari chronique

Syndrome de Budd-Chiari

Obstruction des veines sus-hépatiques

Age moyen 45 ans

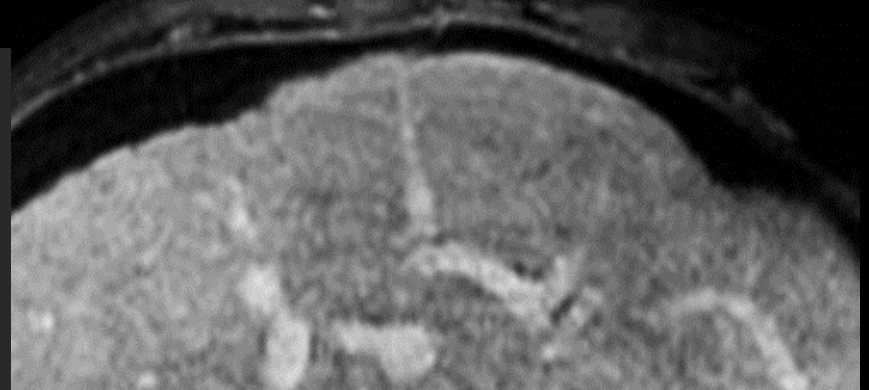
Prévalence 2 / million



Etiologie multifactorielle, pouvant associer plusieurs affections prothrombotiques.

- Sd myéloprolifératif (Jak 2 +++)
- hémoglobinurie paroxystique nocturne
- Behçet, SAPL
- Contraceptif oral, grossesse
- Génétique : facteur V, déficit protéine C, S, antithrombine III

Développement circulation collatérale
intrahépatique (inter sus-hépatique,
sous-capsulaire) ou extrahépatique.

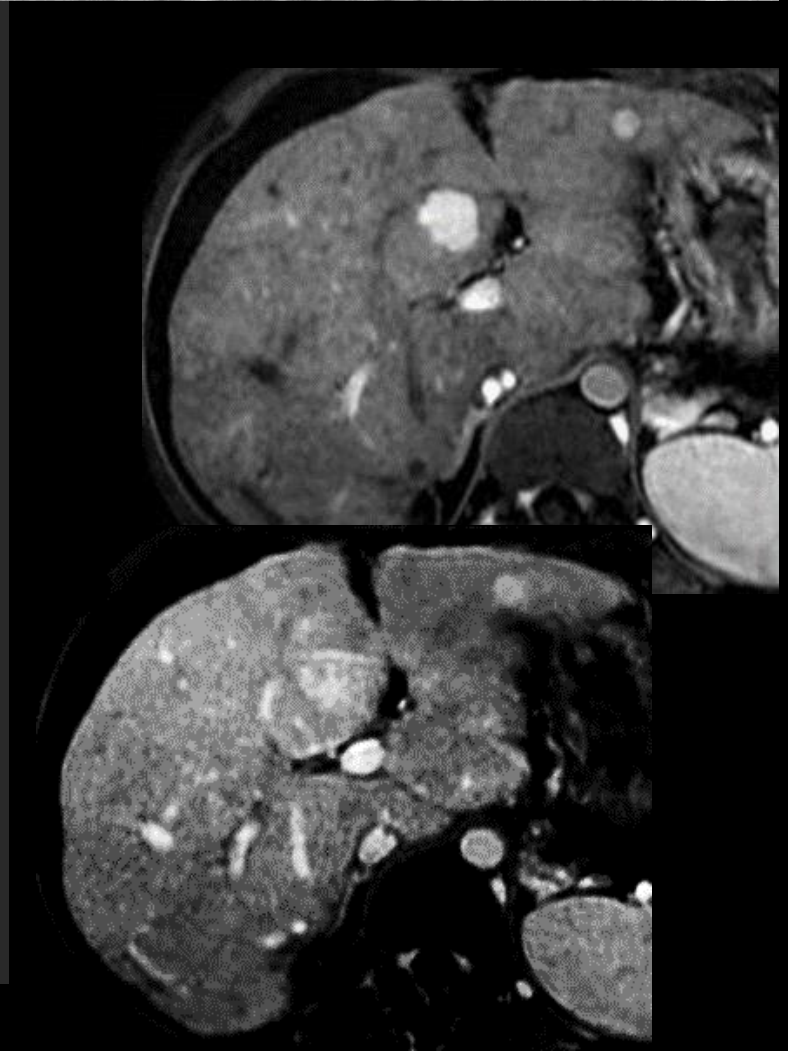


Congestion centrolobulaire associée à une
dilatation sinusoidale

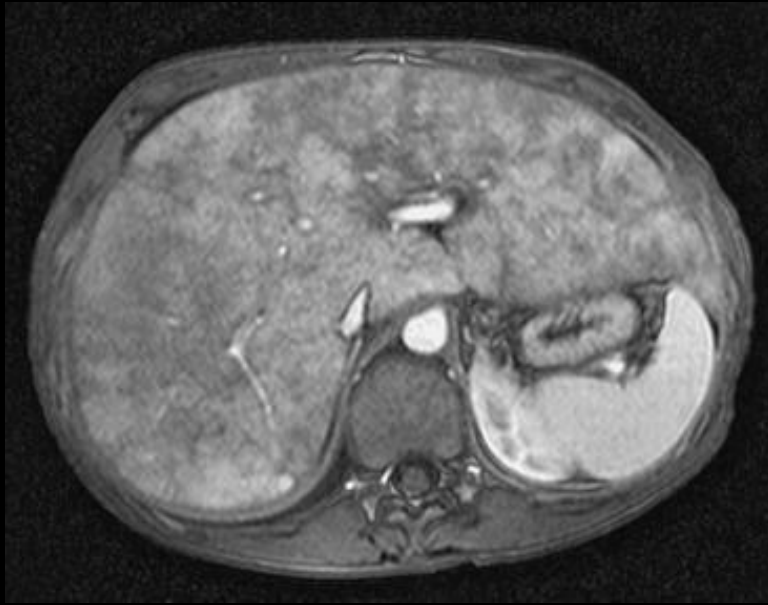
⇒ fibrose, nécrose, atrophie cellulaire.

hypertrophie des zones bien perfusées,
dont le segment I ; atrophies des zones mal
perfusées

macronodules de régénération HNF-like



patient jeune, sous traitement radio-chimiothérapique lourd pour
PNETabdominale (T desmoplastique à petites cellules rondes)

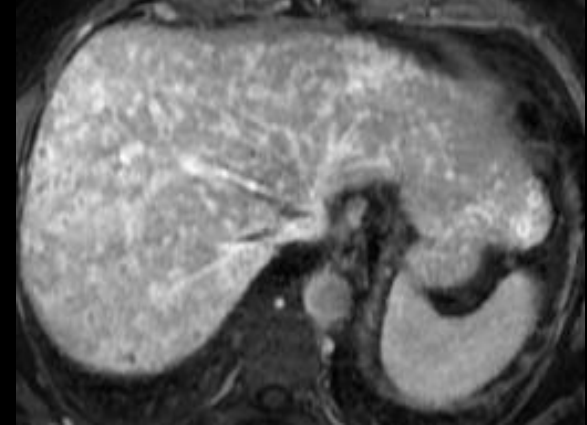
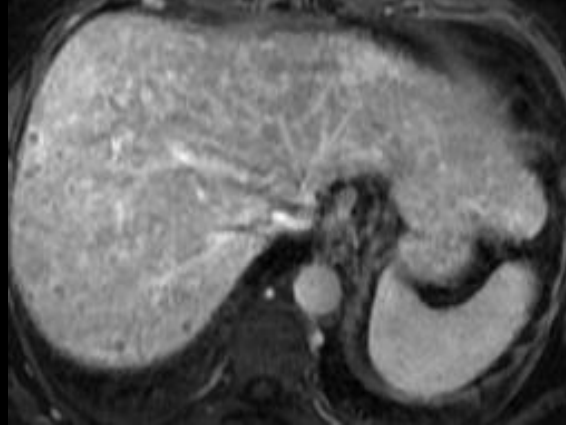


hépatomégalie avec rehaussement en mosaïque avec veines sus hépatiques et
cœur sans particularités) ; augmentation de l'IR dans l'artère hépatique.

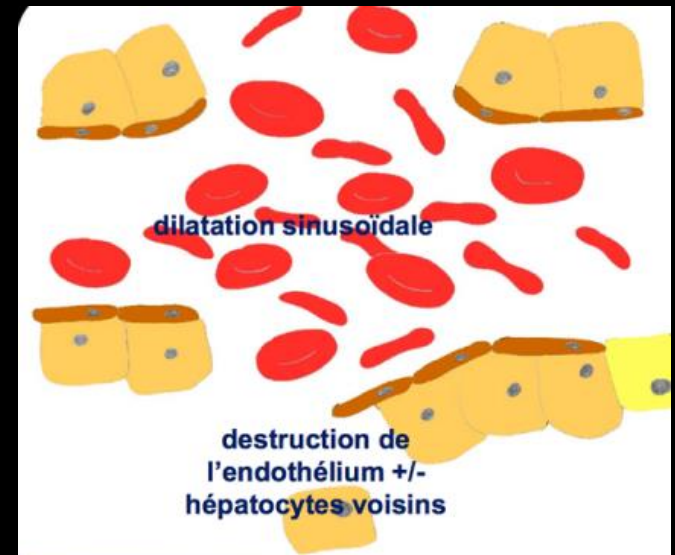
l'obstacle se situe dans les sinusoides : **syndrome d'obstruction**

sinusoïdale ou dans les veinules post sinusoïdales : **maladie veino-
occlusive**

l'évolution du syndrome d'obstruction sinusoidale pourra conduire à une
hyperplasie nodulaire régénérative



et à une **pélio**se; dilatation sinusoidale
congestive et formation de cavités hématiques
non endothélialisées, directement bordées
par des hépatocytes, disséminées de façon
hétérogène dans le parenchyme

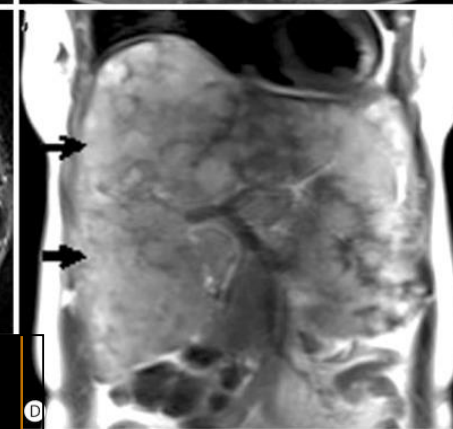
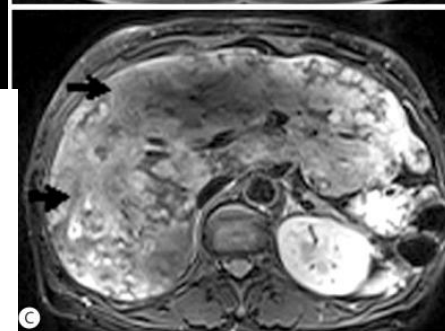
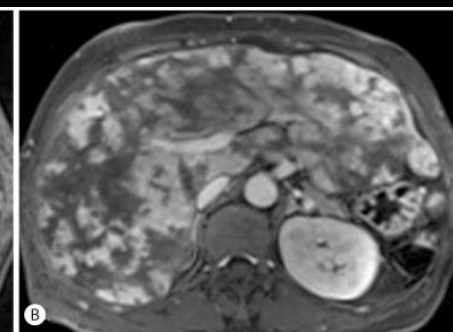
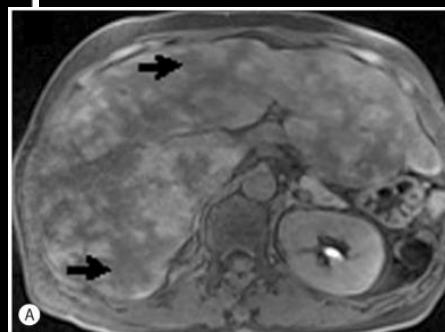




acute peliosis hepatis



7y follow up



Clin Mol Hepatol > Volume 21(4); 2015 > Article

Case Report

Clinical and Molecular Hepatology 2015; 21(4): 387-392.

Published online: December 24, 2015

DOI: <https://doi.org/10.3350/cmh.2015.21.4.387>

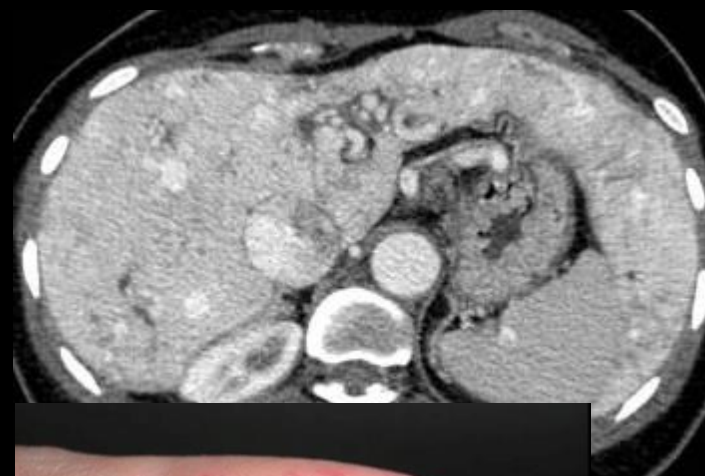
Peliosis hepatis presenting with massive hepatomegaly in a patient with idiopathic thrombocytopenic purpura

Sun Beon Kim¹, Do Kyung Kim², Sun Jeong Byun¹, Ji Hye Park², Jin Young Choi³, Young Nyun Park^{2, 4}, Do Young Kim^{1, 4}

¹Department of Internal Medicine, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea.

²Department of Pathology, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea.

jeune femme 32 ans ,epistaxis récurrentes, télangiectasies



maladie de Rendu-Osler (-Weber) = télangiectasies
hémorragiques héréditaires familiales



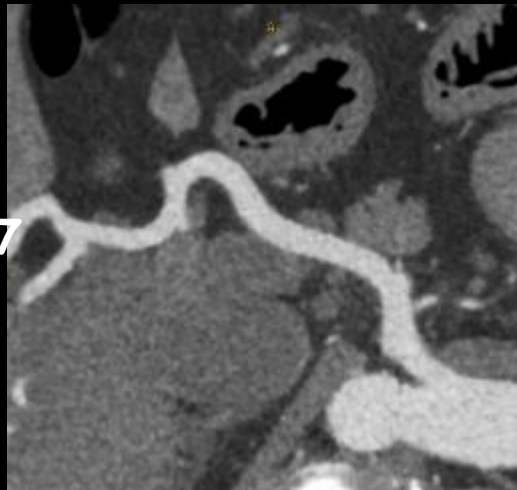
Shunts

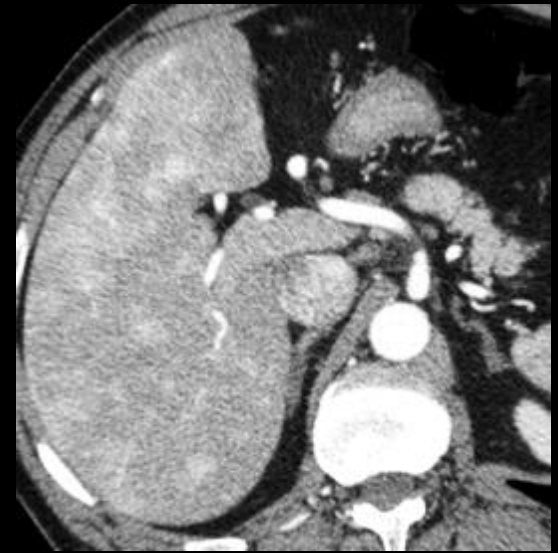
- Artério-portes : opacification précoce réseau portal
- Artério-veineux sus hépatiques: opacification précoce des veines sus hépatiques
- Porto veineux hépatiques



télangiectasies intrahépatiques: dilatations vasculaires de qq mm

diamètre de l'artère
hépatique supérieur à 7
mm
aspect tortueux

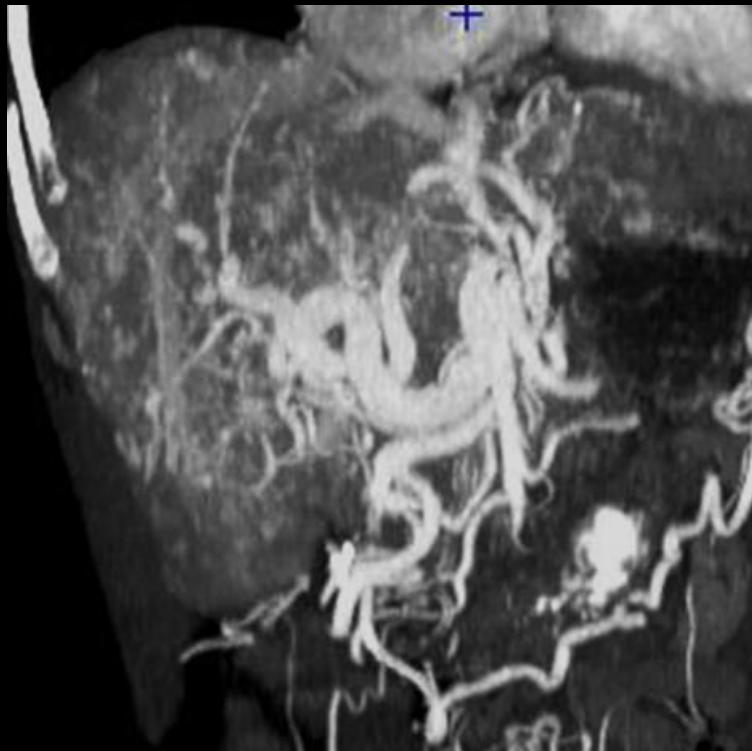




shunts artério-veineux : opacification précoce , parfois dès la phase artérielle des veines sus hépatiques

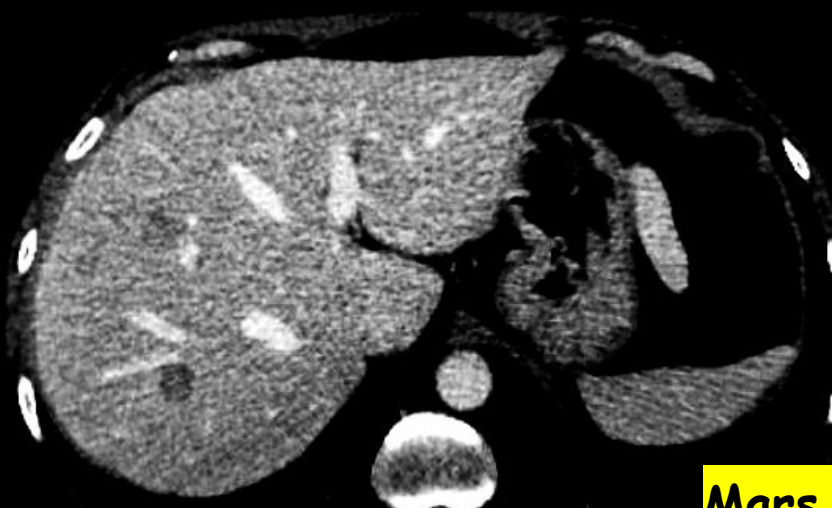
shunt artério-portal :
opacification "explosive" dès
la phase artérielle du tronc
porte et des branches
portales intra-hépatiques



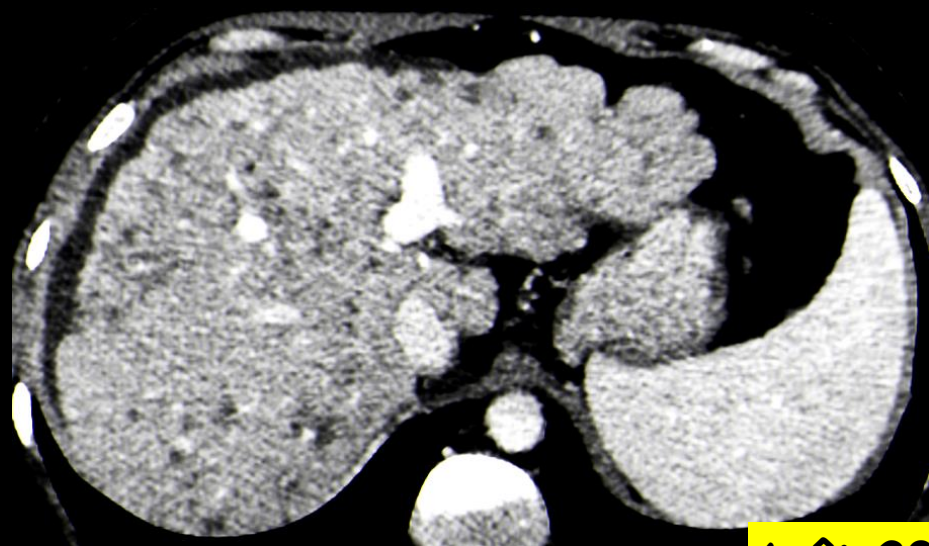
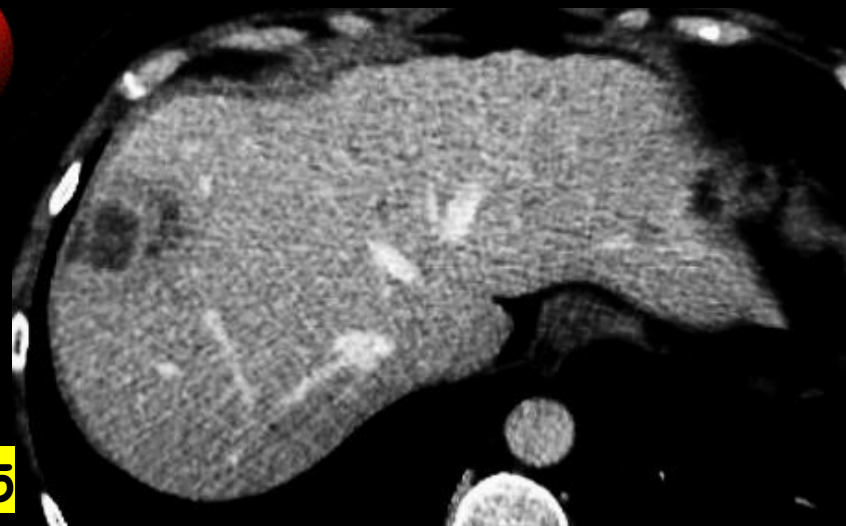


shunt artério-portal :
 opacification "explosive" dès
 la phase artérielle du tronc
 porte et des branches
 portales intra-hépatiques

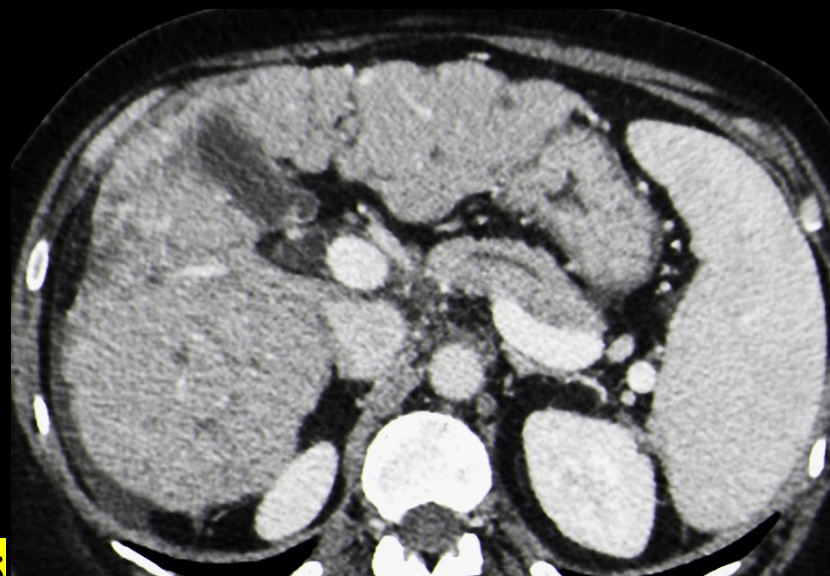
femme 45 ans traitée depuis 2 ans pour carcinome mammaire métastatique



Mars 2015



Août 2015



en 6 mois la patiente a développé un tableau de foie lobulé avec hypertension portale mais sans dysmorphie cirrhotique

le diagnostic est celui d'**hepar lobatum carcinomatosum**



Hepar lobatum carcinomatosum associated with liver metastases from breast cancer: Report of five cases

N. Alberti^{a,*}, D. Bechade^b, F. Dupuis^c, A. Crombe^d,
A. Neuville^c, M. Debled^b, J. Palussiere^a, X. Buy^a,
J.-T. Perez^a, M. Desjardin^b, N. Frulio^d, M. Kind^a

Diagnostic and Interventional Imaging (2015) 96, 73–78

L'hepar lobatum carcinomatosum : une cause rare d'hypertension portale compliquant les métastases hépatiques d'un carcinome mammaire - 18/09/08

Hepar lobatum carcinomatosum: A rare cause of portal hypertension complicating hepatic metastases in breast cancer

Doi : 10.1016/j.gcb.2008.06.003

J.-P. Cervoni^{a,*}, A. Dobrin^a, N. Saille^b, L. Chaigneau^c, T. Thevenot^a, C. Richou^a, C. Vanlemmens^a, V. Di Martino^a

^a Service d'hépatologie et de soins intensifs digestifs, hôpital universitaire Jean-Minjoz, boulevard Fleming, 25030 Besançon cedex, France

^b Service de radiologie, hôpital Jean-Minjoz, 25030 Besançon cedex, France

^c Service d'oncologie, hôpital Jean-Minjoz, 25030 Besançon cedex, France

*Auteur correspondant.

1^{ère} description Syphilis tertiaire 1880

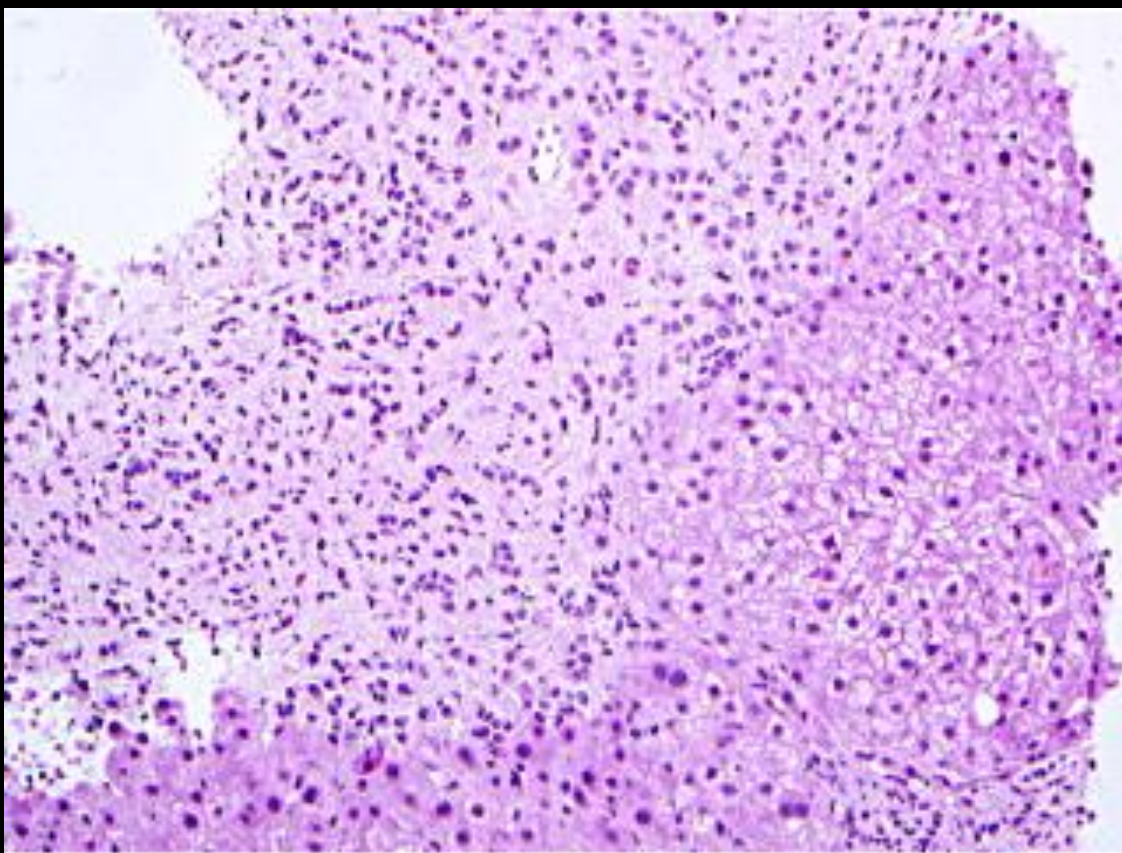
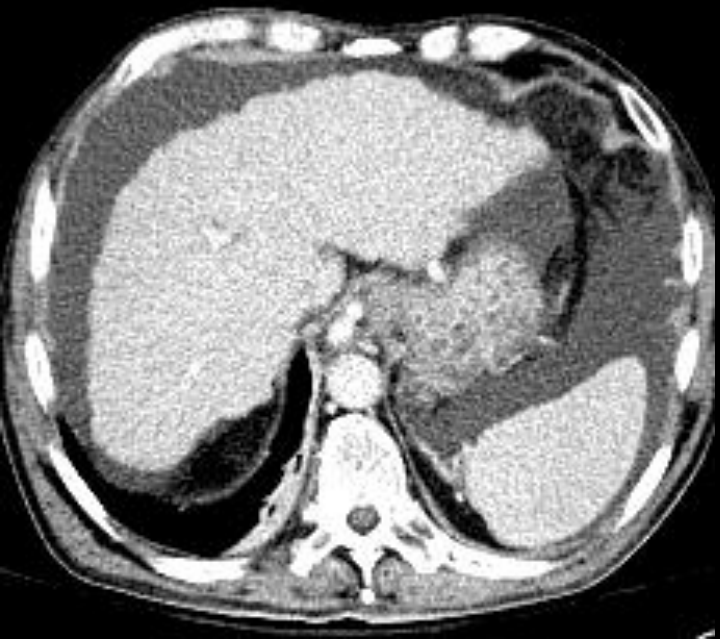
Dysmorphie hépatique non cirrhotique
(pseudo-cirrhose), **acquise** au cours de
l'évolution de **métastases hépatiques**.

Primitif le + souvent d'origine mammaire
(CCI) et exceptionnellement rein,
estomac, pharynx, rectum.

Exceptionnels cas d'atteinte révélatrice du
cancer primitif.

Epidémio : **rare**, âge moyen 61ans (cf
carcinome mammaire).





hepar lobatum carcinomatosum
révélant une dissémination
métastatique d'un carcinome
lobulaire infiltrant mammaire avec
récepteurs + aux oestrogènes et à
la progestérone

[http://www.gastrojournal.org/article/S0016-5085\(12\)00498-2/fulltext](http://www.gastrojournal.org/article/S0016-5085(12)00498-2/fulltext)

Physiopathologie

Hypothèse tumorale

Envahissement des veinules portes par les cellules tumorales

- Perfusion hétérogène avec atrophie des secteurs envahis
- Hypertension portale

Réaction desmoplastique

production excessive de tissu fibreux par activation des composants

du stroma (production de facteurs de croissance par les cellules tumorales:

PDGF platelet derived growth factor, FGF fibroblast transforming growth factor, β -TGF β)

action des métalloprotéases sécrétées par les cellules cancéreuses sur les lames basales → Fibrose mutilante au pourtour des zones tumorales



Physiopathologie

Hypothèse toxique

De nombreux **syndromes d'obstruction sinusoïdale**
sont d'origine

toxique (chimiothérapies : cyclophosphamide+++,
paclitaxel...)

La plupart des carcinomes mammaires infiltrants
métastatiques bénéficient d'une chimiothérapie
Taxol (paclitaxel) + thérapie moléculaire ciblée
Avastin (bevacizumab)

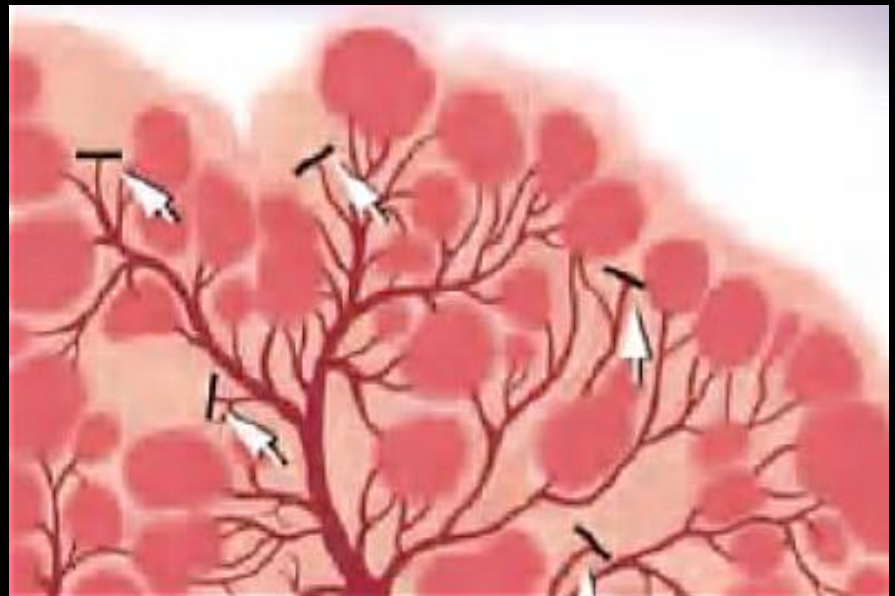
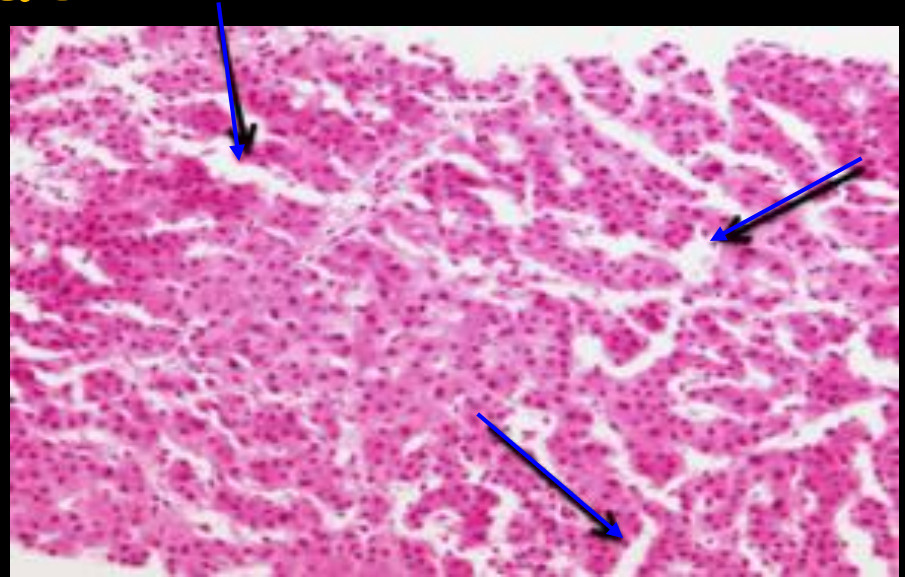


anatomie pathologique

Pas d'infiltration tumorale ni de
fibrose retrouvés.

Hypertrophie hépatocytaire
irrégulière sans dysplasie cellulaire
(aspect d'hyperplasie nodulaire
régénérative)

hyperplasie endothéliale (aspect de
syndrome d'obstruction sinusoidale)



Imagerie

CT :

Installation rapide (<3mois)

Hétérogénéité du parenchyme

Lobulation majeure des contours (prédominant aux zones de métastases)
mais pas de dysmorphie cirrhotique

Rétractions capsulaires+++

Signes d'hypertension portale (splénomégalie, ascite, repermeabilisation VPO)

Parfois thrombose porte

Diminution fréquente de taille apparente des métastases hépatiques

Progression fréquente des lésions métastatiques (os, poumon)



sept 2005

pas d'atrophie du segment IV ni des
secteurs postérieurs du foie droit
pas d'hypertrophie du lobe caudé ni
du lobe gauche



mars 2007

*hepar lobatum carcinomatusum: A rare cause of
portal hypertension complicating hepatic metastases
in breast cancer*

Doi : 10.1016/j.gcb.2008.06.003

J.-P. Cervoni a, * , A. Dobrin a, N. Saille y b, L.

Chaigneau c, T. Thevenot a, C. Richou a, C.

Vanlemmens a, V. Di Martino a

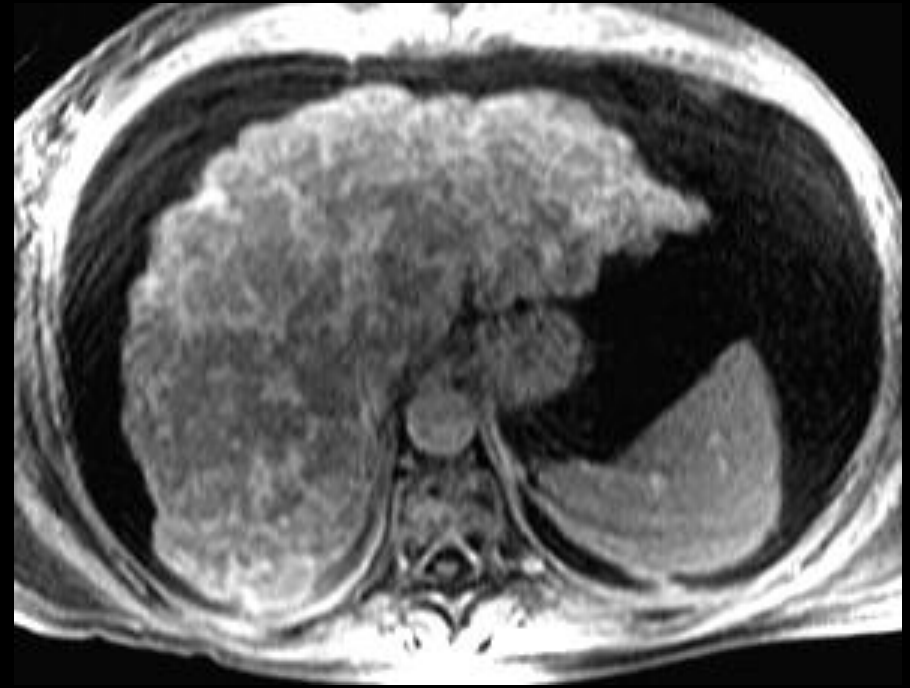
Imagerie

MR :

Bandes de fibrose à rehaussement
tardif (20') délimitant des
pseudo-nodules dans les zones
métastatiques

TEP-TDM :

hypermétabolisme sous capsulaire
2mois avant les signes locaux.



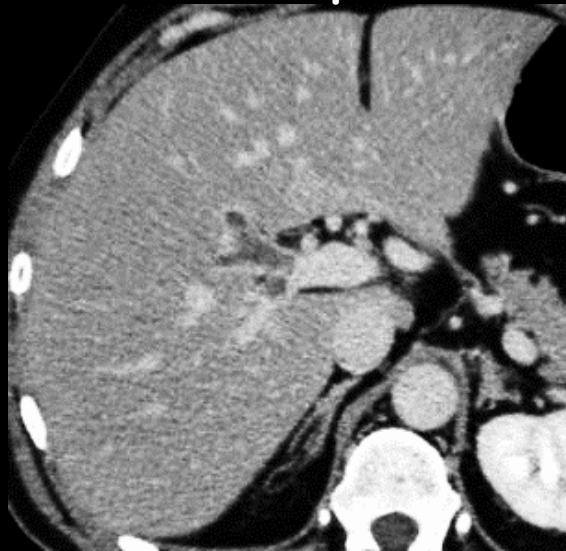
IRM T1 FatSat 20
minutes après injection

*hepar lobatum carcinomatusum: A rare cause of
portal hypertension complicating hepatic metastases
in breast cancer*

Doi : 10.1016/j.gcb.2008.06.003

*J.-P. Cervoni a, * , A. Dobrin a, N. Sailley b, L.
Chaigneau c, T. Thevenot a, C. Richou a, C.
Vanlemmens a, V. Di Martino a*

douleurs de l'hypochondre droit chez une femme de 37 ans, rapportées à une thrombophlébite récente de la branche portale droite



contrôle 2 ans plus tard

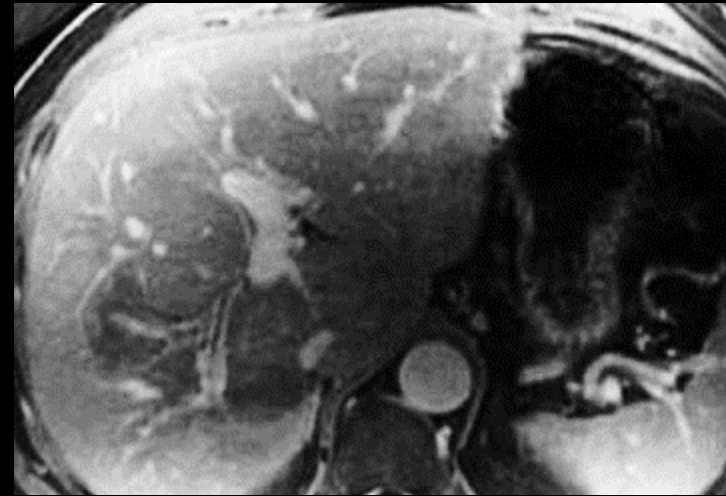
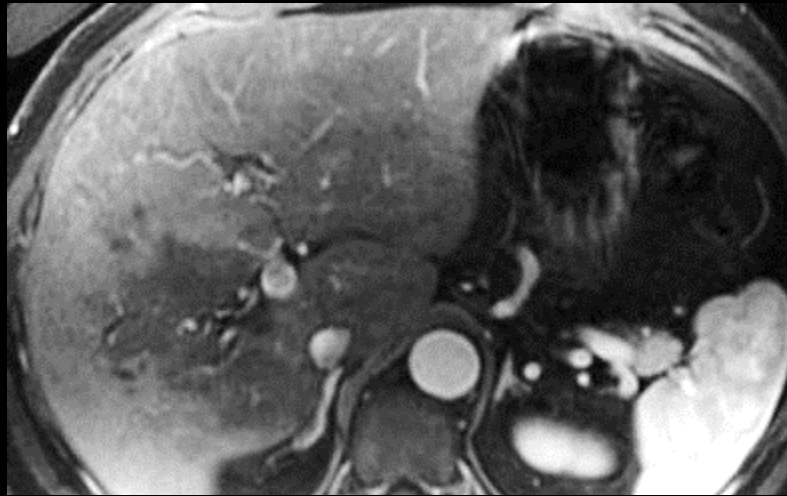
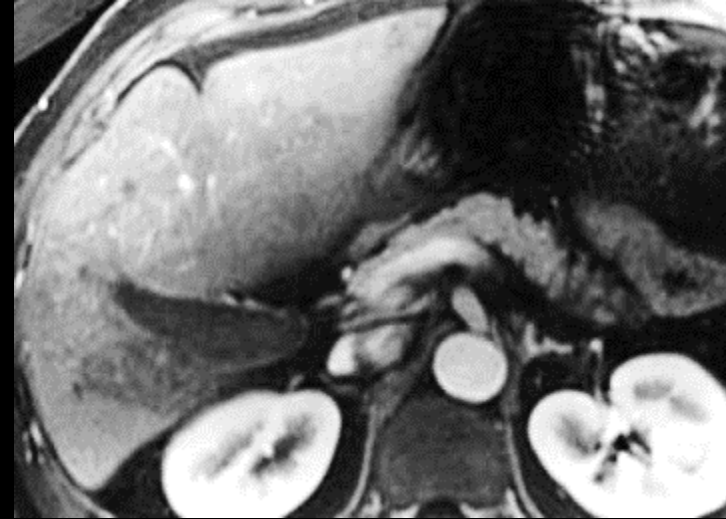
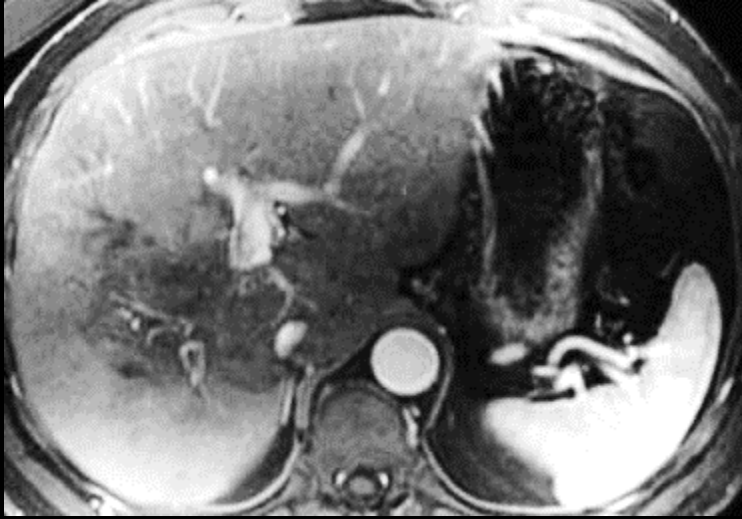




On observe une dysmorphie par juxtaposition d'une hypotrophie du foie droit à une hypertrophie du foie gauche (segment 1+++ et 4).

Dans ce lobe droit remanié, on objective une hyperdensité autour de bandes irrégulières hypodenses de fibrose ,correspondant à une inflation iodée périphérique





grâce à sa meilleure résolution en contraste, l'IRM dynamique objective encore mieux cette "inflation" du contraste sanguin sinusoidal périphérique qui paraît correspondre à une **stase provoquée par l'hypertrophie des secteurs bien vascularisés plutôt qu'à une artérialisation des zones atrophiées**

ces remaniements morphologiques consécutifs à une thrombose veineuse portale intra-hépatique sont désignés sous le terme d'

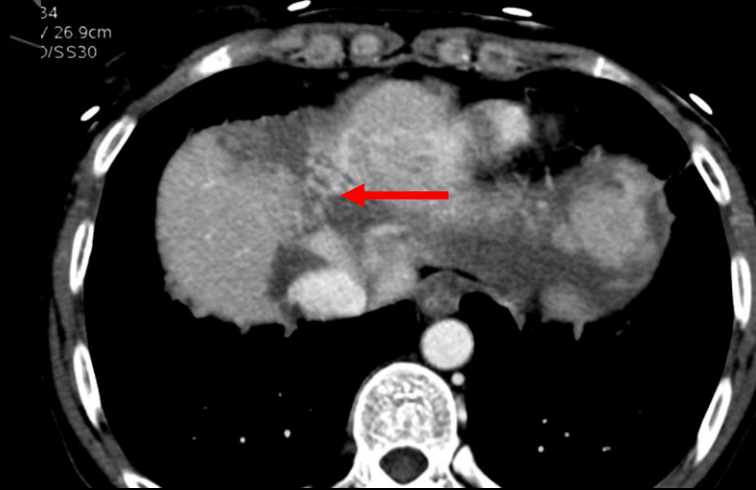
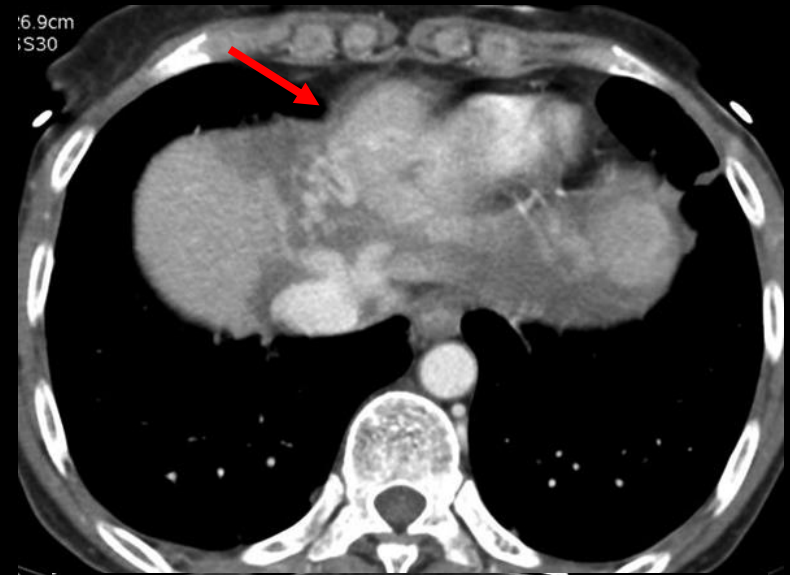
hépatopathie portale

l'imagerie dynamique multiphasique permet de mieux comprendre les variations locales du rehaussement qui ne sont liées qu'à la concentration du produit de contraste dans le sang des sinusoides.

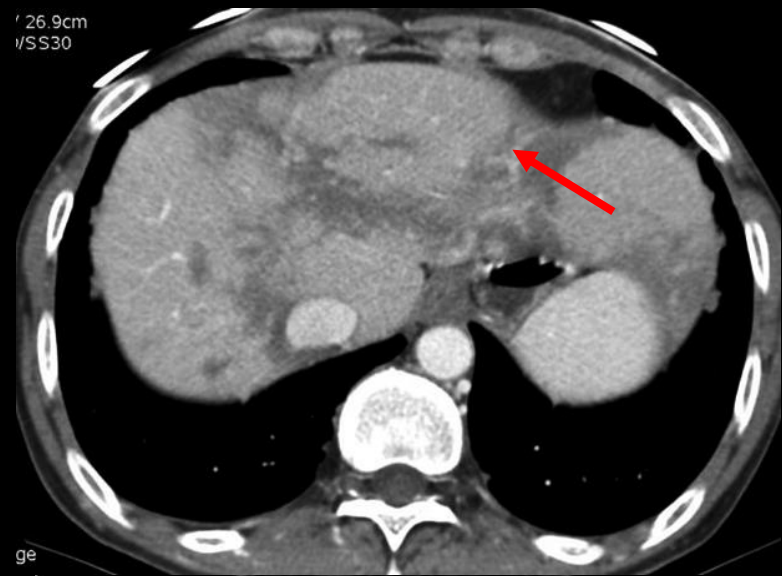
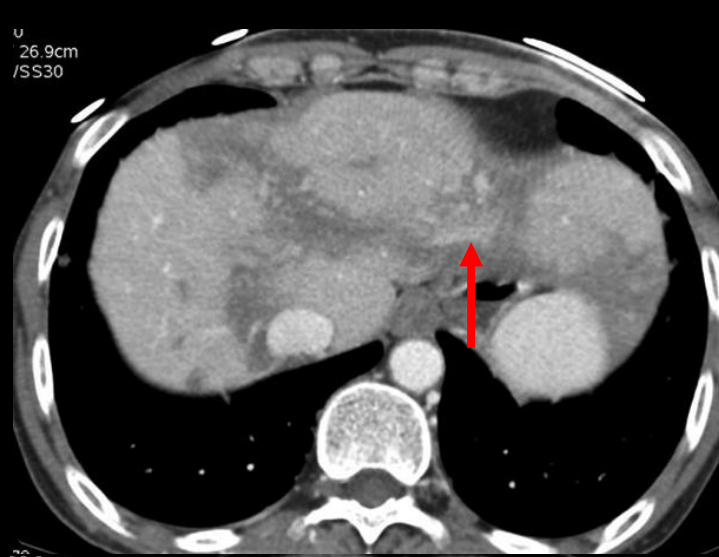
un signal accru peut donc correspondre à un ralentissement du flux veineux efférent ou à un accroissement du flux artériolaire afférent; la première explication paraît plus logique, l'hypertrophie des segments sains s'accompagnant d'un "lavage" plus rapide qu'au niveau des zones atrophiées

la dysmorphie provoquée était autrefois considérée comme une hypoplasie congénitale partielle du foie droit. Elle associe une hypertrophie des segments 1 et 4 à une atrophie des segments 5 à 8 , soit l'inverse de la dysmorphie des cirrhoses communes (alcool et VHC)

femme 53 ans, dyspnée modérée asthénie découverte d'une dysmorphie hépatique



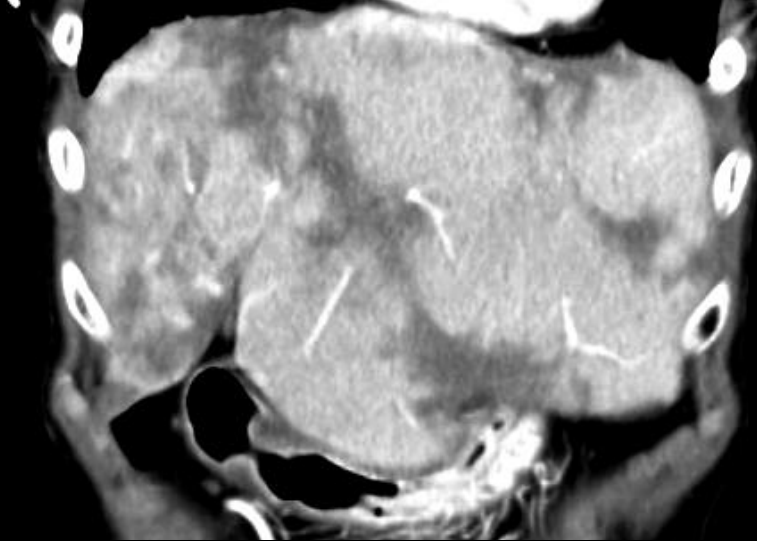
les coupes de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen montrent des aspects inhabituels avec en particulier des **structures vasculaires serpigineuses dont le niveau de rehaussement signe la nature veineuse**. A quoi correspondent ces vaisseaux et quelle est leur signification dans ce contexte



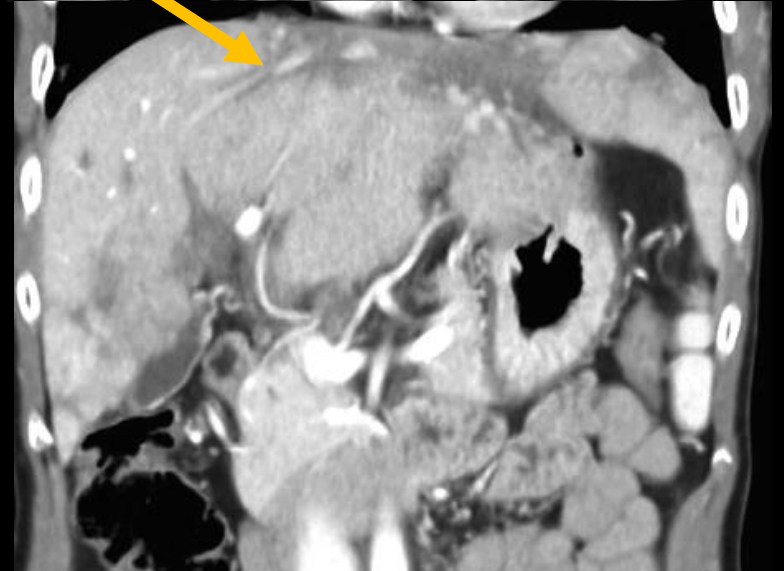
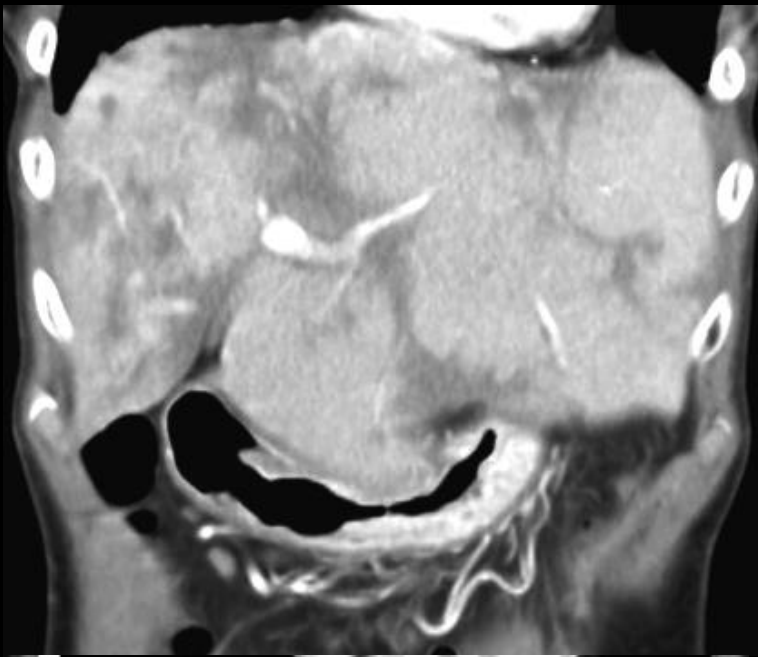
Ces vaisseaux serpigneux sont des **veines anastomotiques sous-capsulaires inter-sus-hépatiques** qui ont été recrutées pour pallier les conséquences d'une thrombose de la veine sus-hépatique droite. On retrouve ces anastomoses inter-sus-hépatiques sur toute la surface du foie en particulier au niveau du sillon du ligament rond



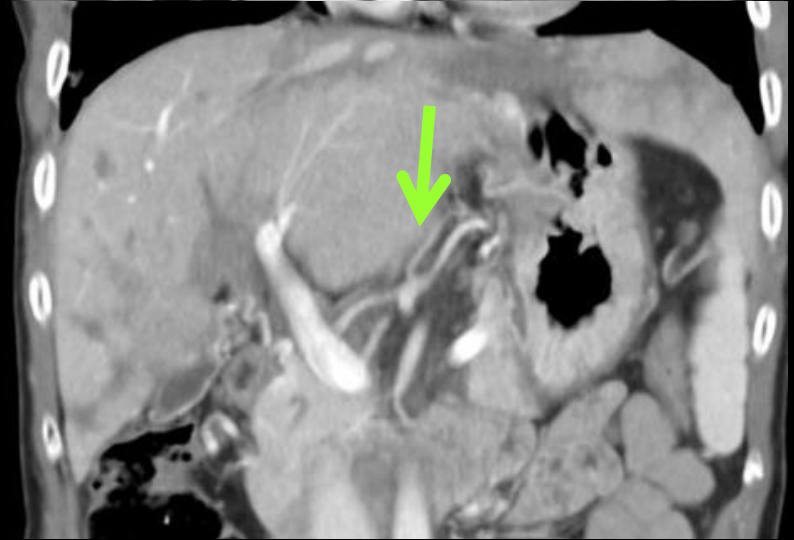
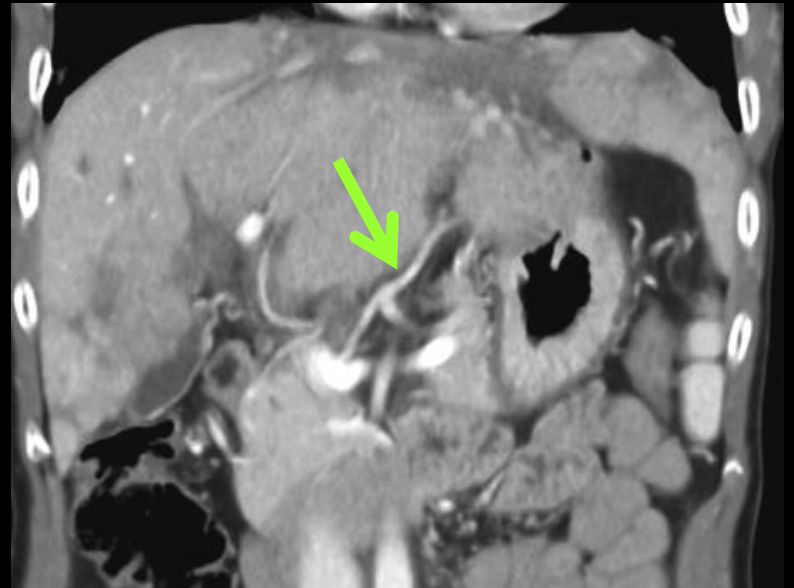
La branche portale droite est thrombosée; la branche portale gauche est dilatée
avec un foie gauche très hypertrophié (segments 1 et 4 +++, segments 2 et 3 ++)



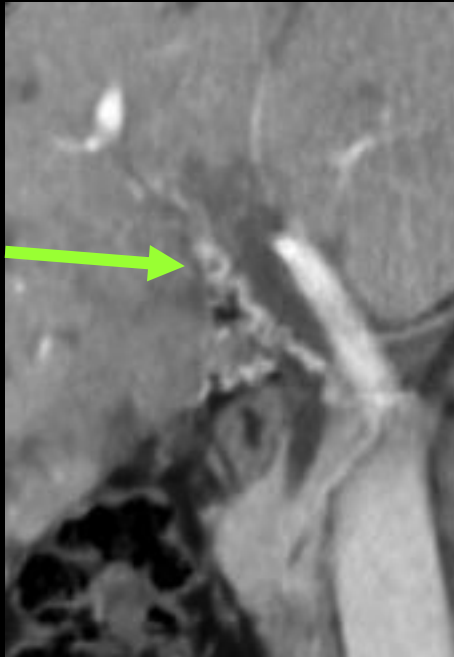
Les reformations coronales objectivent la **dysmorphie hépatique** avec atrophie et troubles perfusionnels du foie droit consécutive à la thrombose de la branche portale droite; hypertrophie +++ du foie gauche



Les branches veineuses sus hépatiques droites sont de très faible calibre; elles se réhaussent médiocrement et très tardivement.

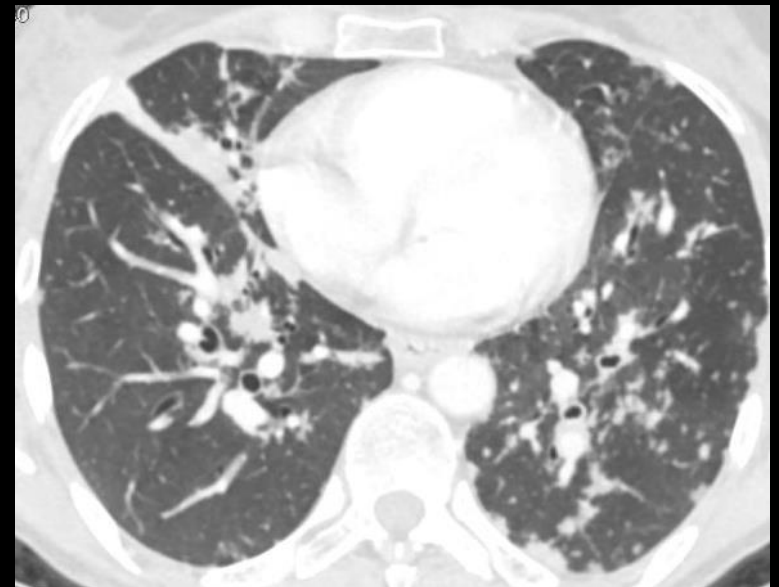
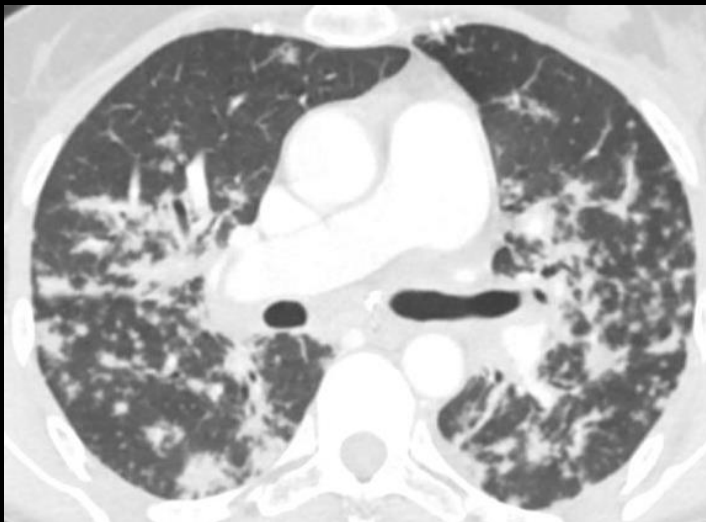
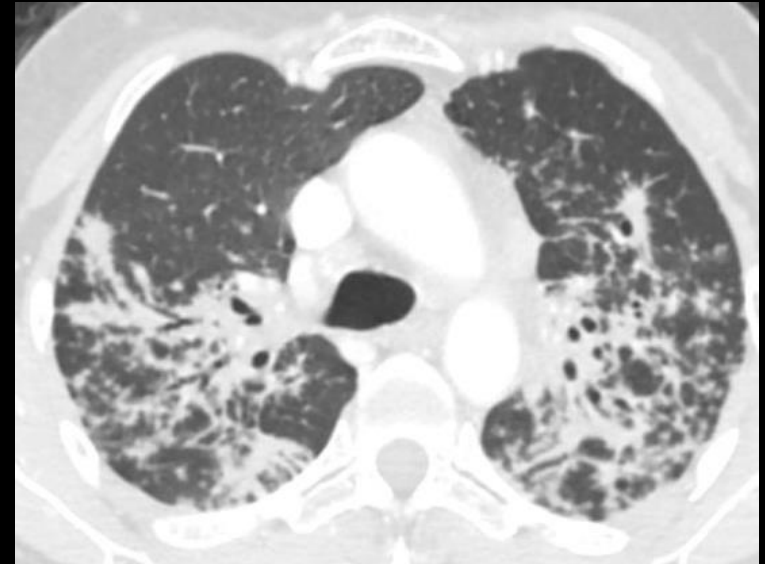
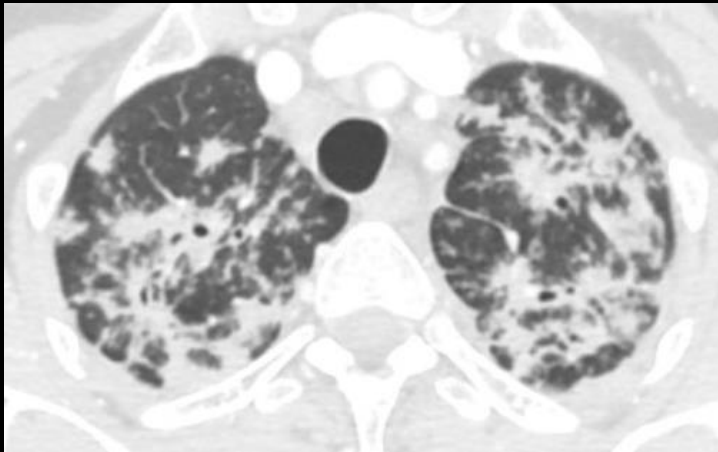


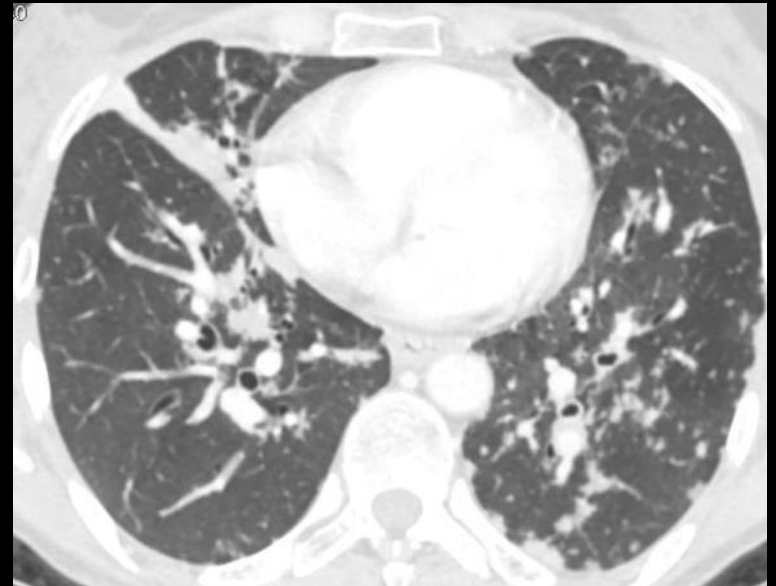
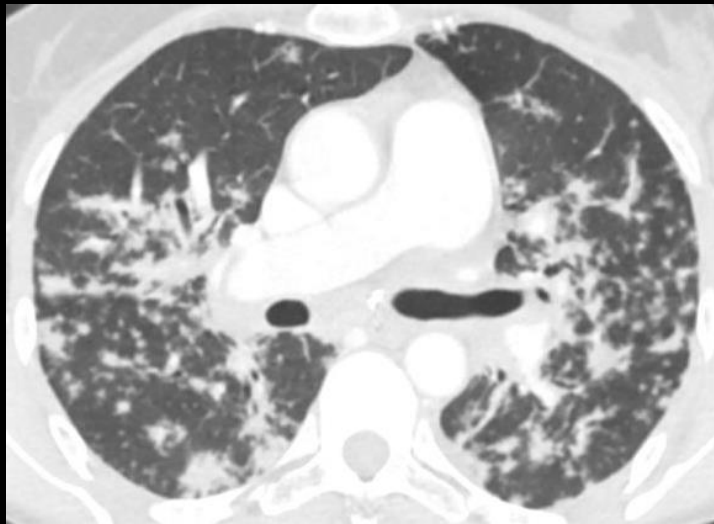
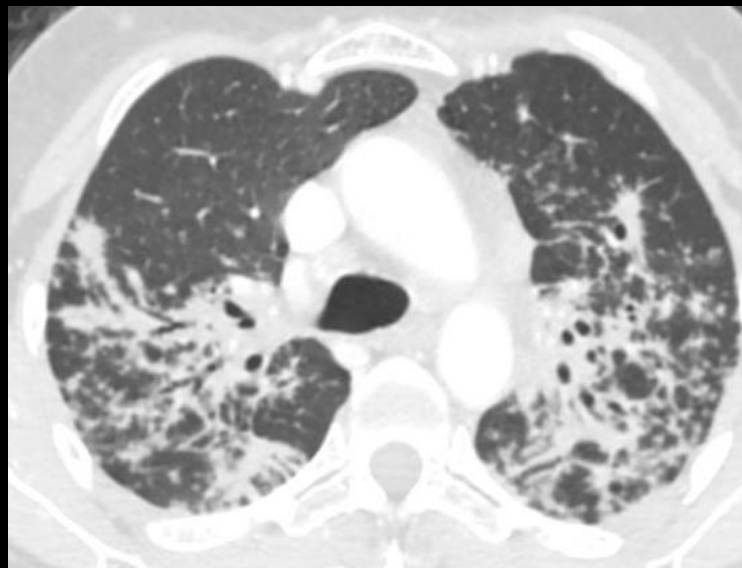
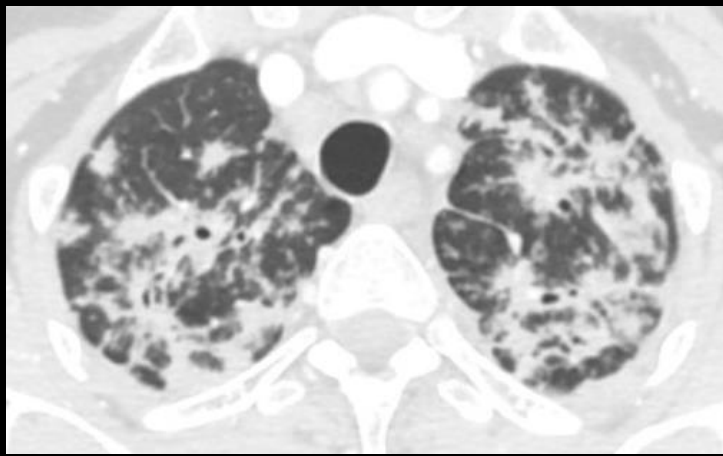
la veine gastrique gauche est opacifiée mais non dilatée ; il n'y a ni splénomégalie, ni ascite .Les contours du foie sont lisses il n'y a pas de signes en faveur d'une HTP ou d'une cirrhose.



des varices pédiculaires, péri et/ou para-cholédociennes sont entrain de se développer pour assurer la vicariance de la thrombose de la branche portale droite

les coupes thoraciques apportent des éléments de valeur pour le diagnostic





atteinte fibrosante évoluée grossièrement
symétrique à prédominance biapicale

pas de lésion excavée ni d'image de dissémination bronchogène
nodules denses disséminés, péribroncho-vasculaires et sous-pleuraux

Il s'agit bien sur d'une **sarcoïdose de type IV** (et non pas de stade comme les avait dénommé Turiaf car une stadification suggère une filiation des différents types décrits , ce qui n'est pas observé en pratique)



au total, une patiente d'âge moyen, porteuse d'une **sarcoïdose thoracique** de type 4 présente une **thrombose de la branche portale droite** et une thrombose des branches veineuses sus-hépatiques droites

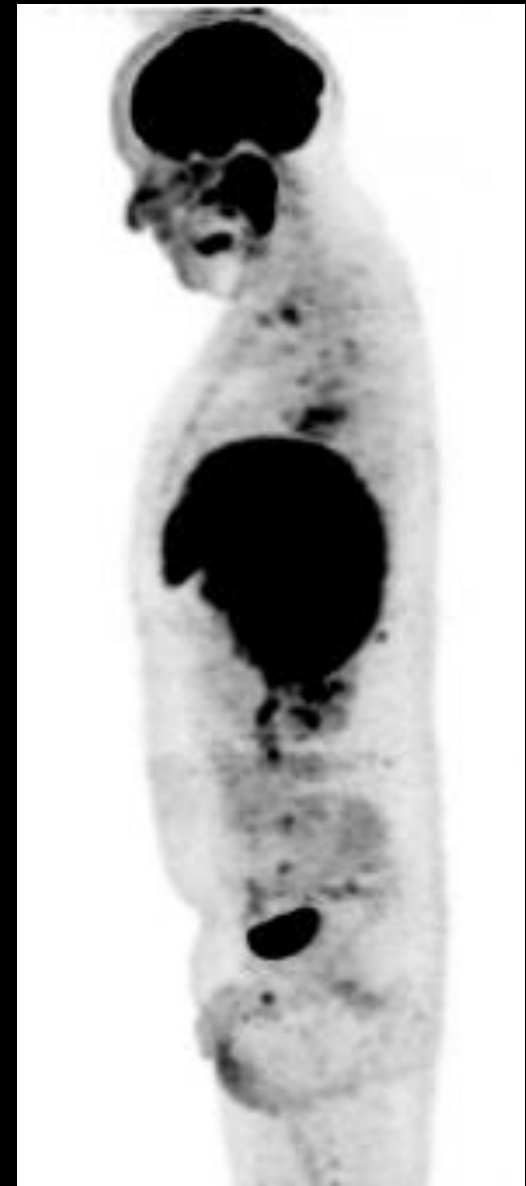
la sarcoïdose ou ses traitements peuvent-ils être à l'origine de ces 2 complications thrombotiques

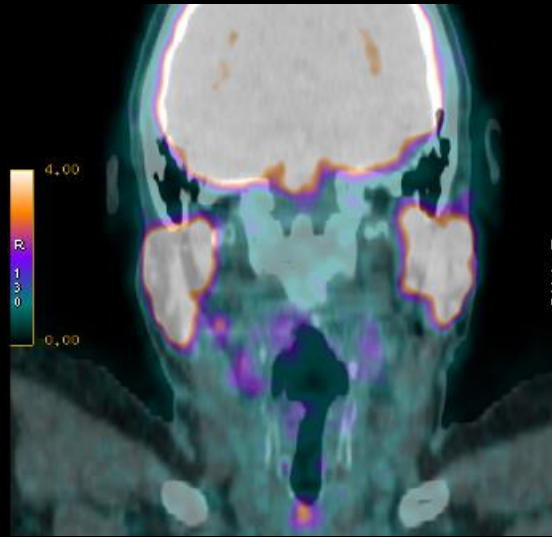
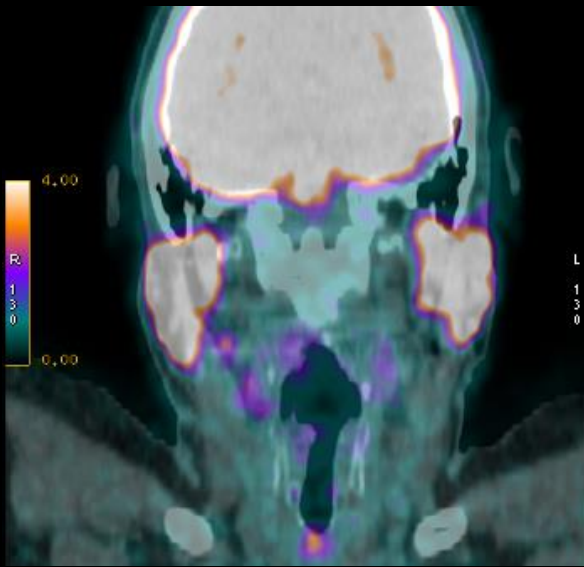
il faut de toutes façons rechercher les **stigmates biologiques de thrombophilie** en particulier la mutation **Jak2**, positive dans 85 % des syndromes myélo-prolifératifs de type maladie de Vaquez

cas compagnon n°1

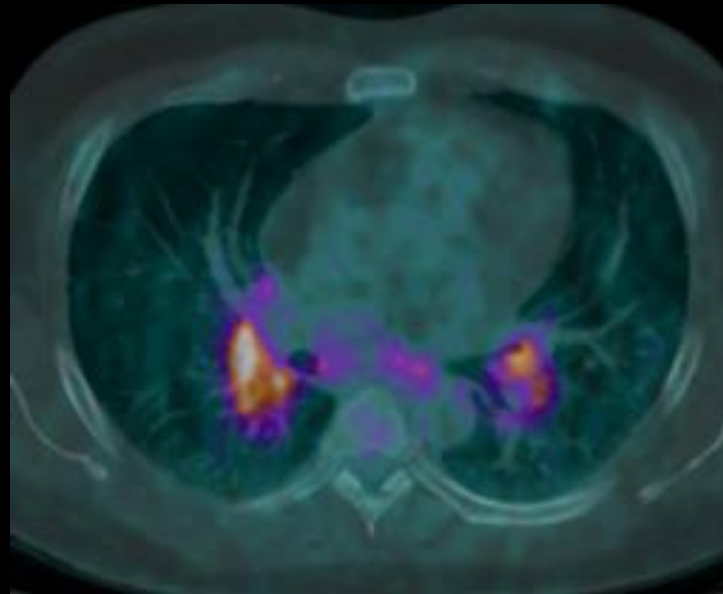
Patient de 46 ans ; TEP CT au 18 FDG dans le cadre d'un bilan d'adénopathies cervicales et abdominales avec splénomégalie qui objective une **hyperactivité métabolique intense**

- bilatérale et symétrique des **glandes salivaires**
- d'adénopathies hilaires pulmonaires latérales (interbronchiques)
- du **foie** (intense homogène))



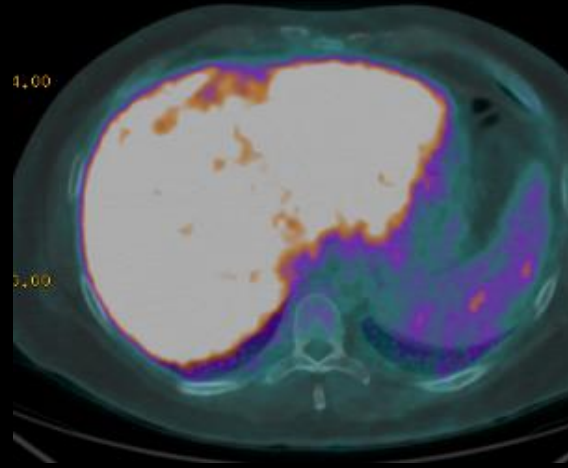


syndrome de Heerfordt
si une paralysie faciale
s'associe à la parotidite
et à une uvéite
sarcoïdiques



2011

la répartition de ces foyers d'hyperactivité métabolique est bien sur à elle seule
très évocatrice d'une maladie systémique sarcoïdique



dans ce contexte , une **hyperactivité métabolique intense** est bien sur le reflet d'une atteinte homogène diffuse de type hépatite granulomateuse

2011

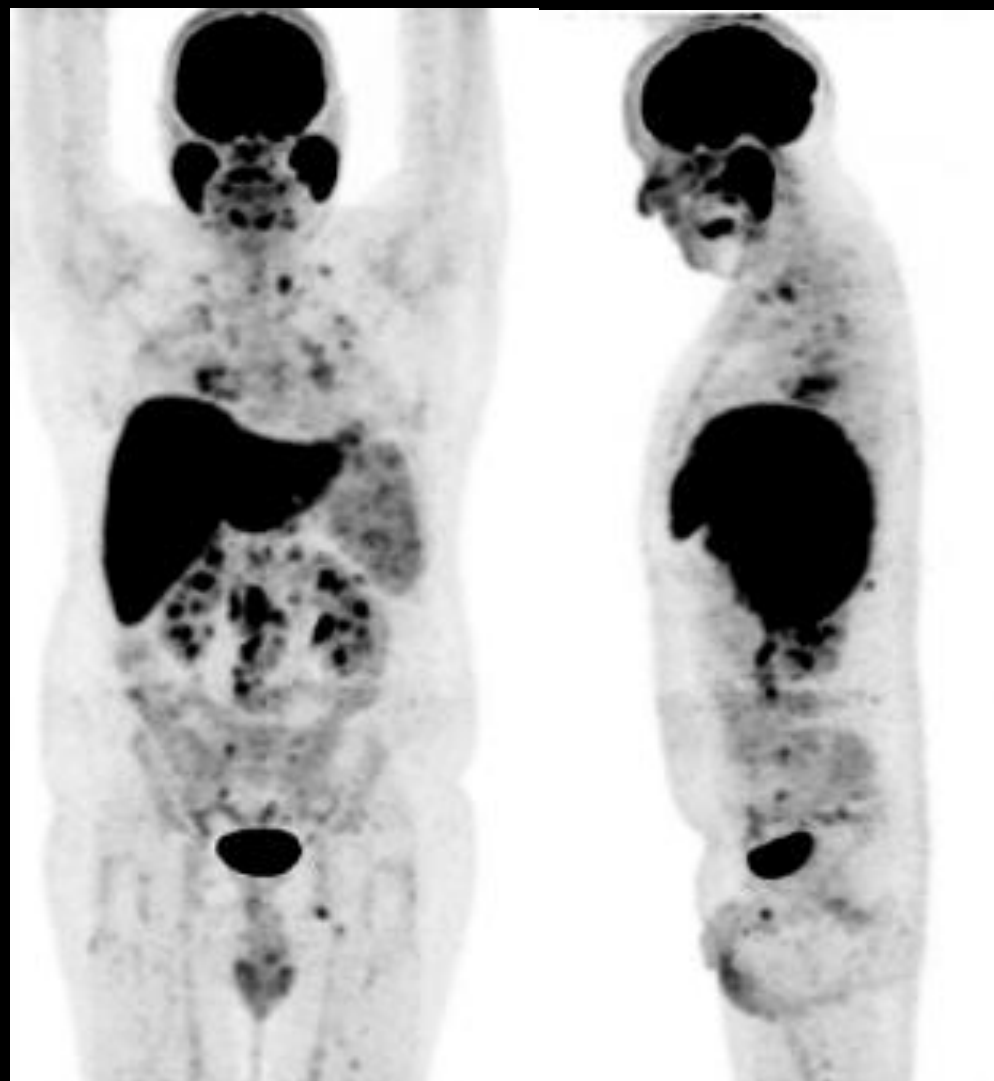
Au cours d'une cholécystectomie, découverte per opératoire d'un foie dysmorphique micronodulaire: la biopsie confirme la présence d'une **cirrhose évoluée** avec HTP.

Une nouvelle TEP-CT montre des lésions suspectes hépatiques hyperfixantes mais les foyers ganglionnaires, salivaires, hépatique diffus ont disparu

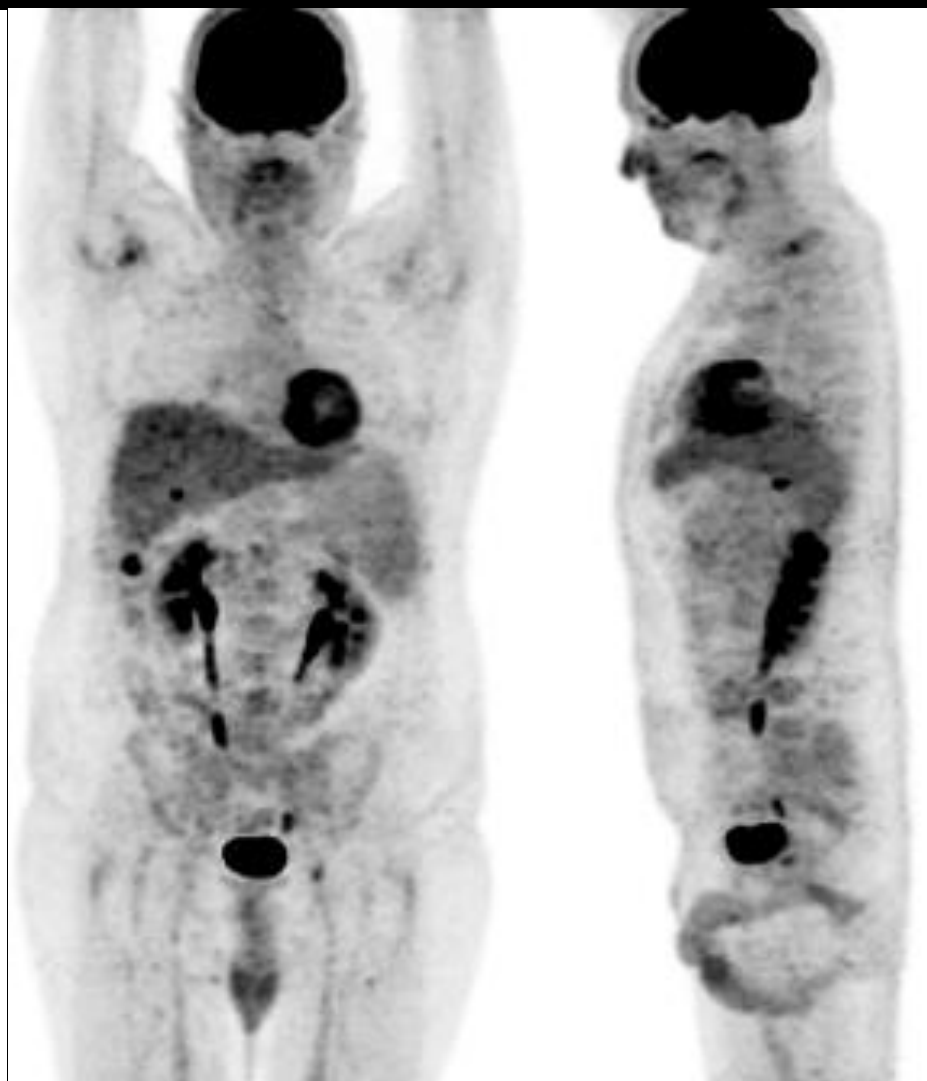
la dysmorphie hépatique cirrhotique est présente
une splénomégalie est présente, sans ascite

.L'absence d'injection ne permet pas d'explorer le système porte





2011



2013

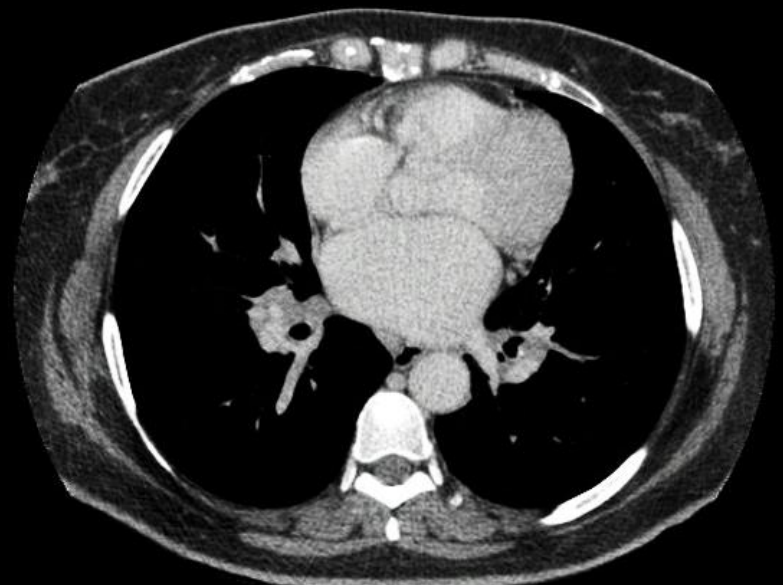
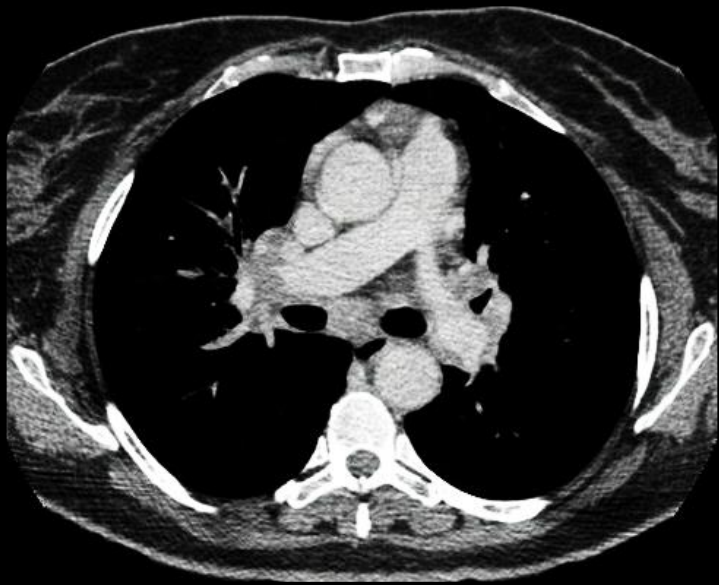
cas compagnon n°2

2009 femme de 51 ans, suspicion
d'hémopathie maligne (AEG,
hépatomégalie)

image typique de sarcoïdose
ganglionnaire sur le cliché
thoracique standard:

adénopathies interbronchiques
bilatérales symétriques , non
compressives, à contours
polycycliques nets

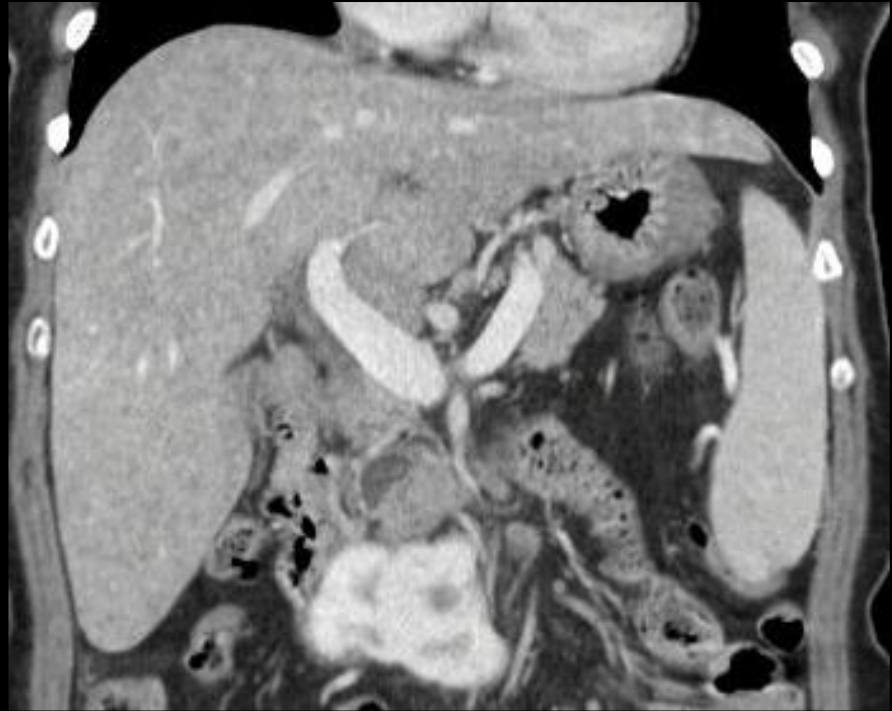
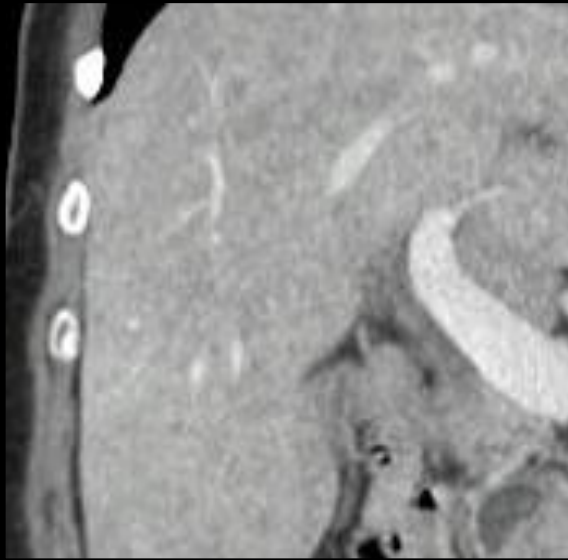




le scanner TAP confirme la présence
d'adénopathies médiastino-hilaires,
,principalement interbronchiques bilatérales
et symétriques, sous-carinaires

atteinte interstitielle de type micronodulaire,
essentiellement centrolobulaire





Hépatomégalie hétérogène

Reins en fer à cheval

ADP péritonéales: hiatus de Winslow, interaortico-caves, coelio-mésentériques

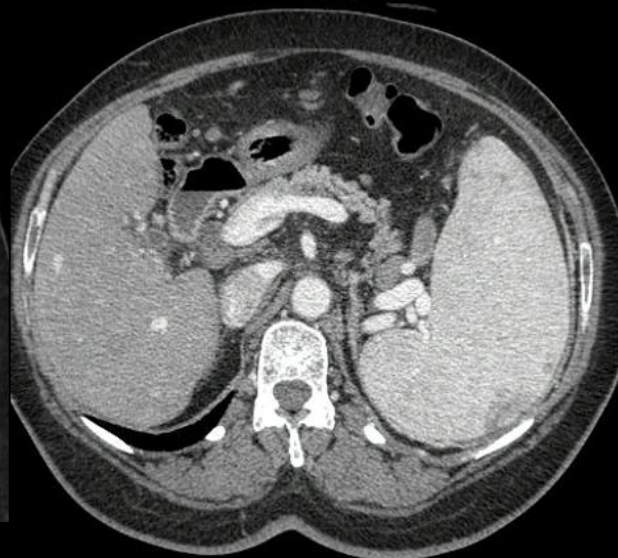
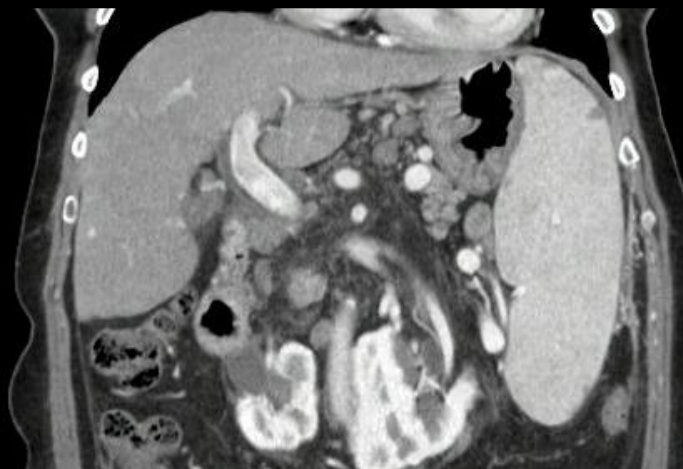
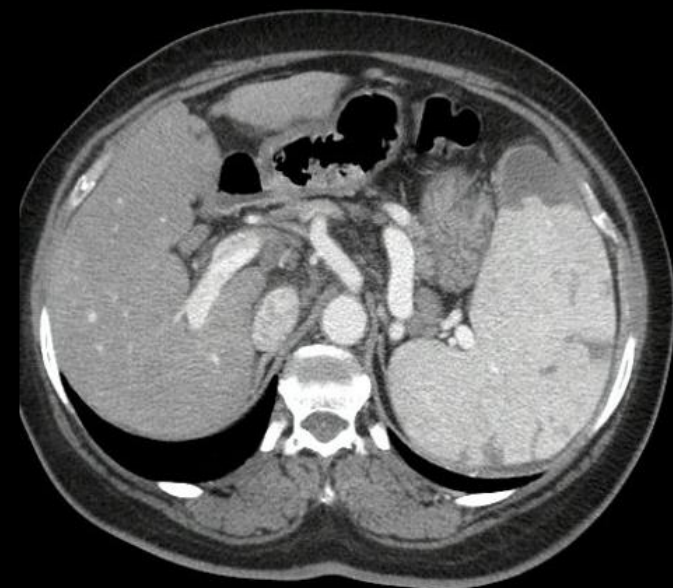
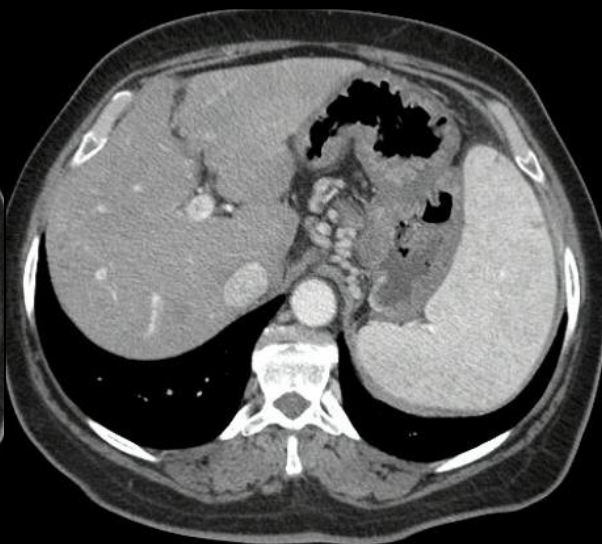
Confirmation par biopsie de la sarcoïdose
hépatique++:

Hépatite granulomateuse à
centre non nécrotique avec
fibrose sans cirrhose

en **2011** scanner TAP de contrôle

régression quasi complète
des lésions sarcoïdiques thoraciques
mais à l'étage abdominal le foie présente une
dysmorphie cirrhotique et une HTP se
développe

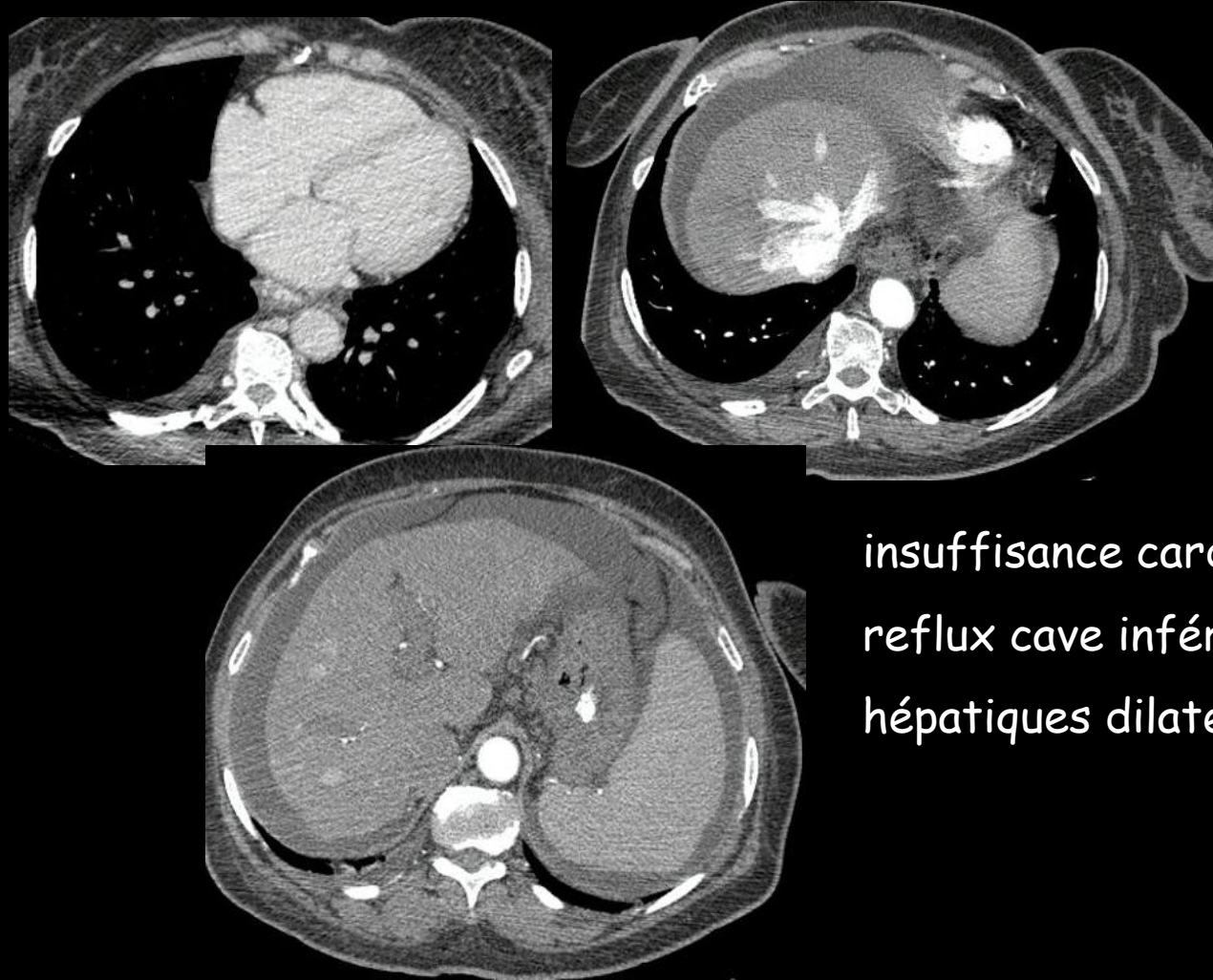




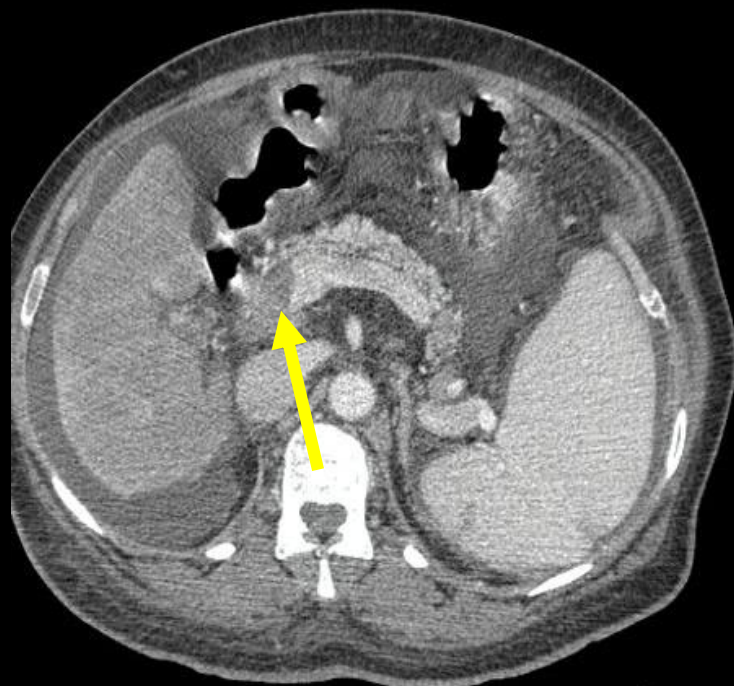
majoration de la splénomégalie avec infarctus spléniques multiples
dilatation de la veine gastrique gauche confirmant l'HTP
voies de dérivation périgastriques

Hypertension portale symptomatique avec hémorragies digestives sur ruptures de varices oesophagiennes en juin 2011

Décembre 2013: Syndrome confusionnel secondaire à une encéphalopathie hépatique sur cirrhose



insuffisance cardiaque droite avec
reflux cave inférieur dans des veines
hépatiques dilatées. ascite abondante



thrombus récent du confluent
mésaraïco portal

foie dysmorphique , à contours
bosselés

foie et système porte dans la sarcoïdose

Sarcoïdose = atteinte granulomateuse interstitielle giganto-cellulaire, sans nécrose caséuse (granulome épithélioïde)

Atteinte hépatique dans 2/3 des cas

habituellement asymptomatique (légère cytolyse)

beaucoup plus rarement

HTP: 3% des sarcoïdoses hépatiques

cirrhose

Syndrome de Budd-Chiari : exceptionnel,

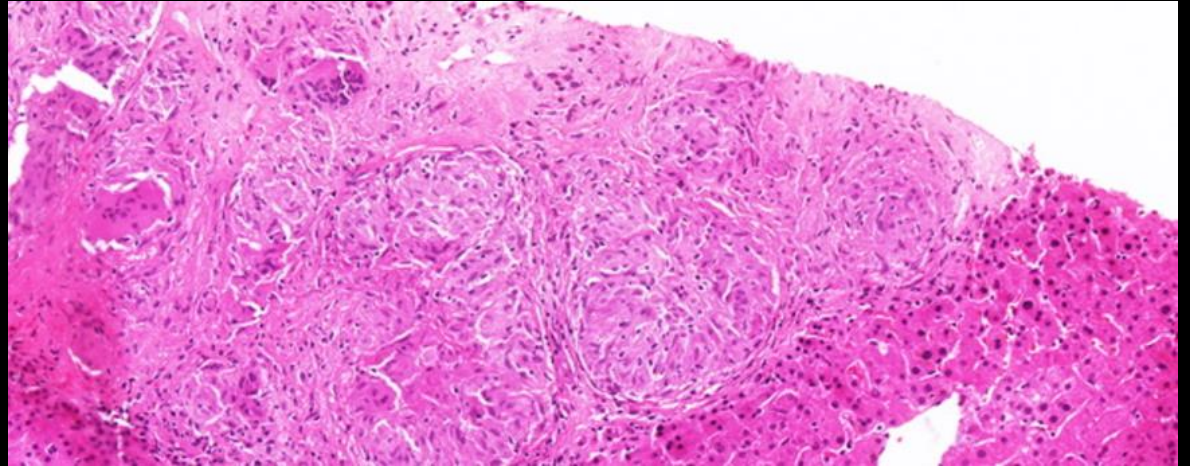
par compression veineuse extrinsèque

ou par infiltration pariétale favorisant la thrombose

l'atteinte hépatique peut être isolée, sans manifestations thoraciques (13% des cas)



foie et système porte dans la sarcoïdose



- Physiopathologie HTP.:

- HTP secondaire à cirrhose
- ou par bloc pré-sinusoidal par des granulomes sarcoidosiques

-Atteinte splénique:

- Secondaire à l' HTP
- Réactionnelle
- Envahissement direct sarcoidosique

-sur **le plan histologique** , la biopsie hépatique peut montrer:

.des granulomes dans les régions portales et périportales (24 à 78% des cas)

.une cholestase intra-hépatique (55 % des cas) avec parfois une fibrose péri-canaliculaire en bulbe d'oignon (id cholangite sclérosante primitive)

.des lésions vasculaires nécrotico-inflammatoires

.des dommages vasculaires à type de dilatation sinusoïdale ou d' HNR

- les localisations hépatiques de la sarcoïdose regressent généralement sous corticothérapie mais dans certaines séries 40 % ont cependant évolué vers la cirrhose

- les hépatites granulomateuses sont rencontrées préférentiellement dans 5 circonstances :

cirrhose biliaire primitive

tuberculose

sarcoïdose

hépatites virales B et C

médicaments

il existe beaucoup d'autres causes possiibles

Principales causes de granulomatose hépatique (modifié d'après Valla C. *Rev Med Interne* 2005;**26**;S7-8).

Agents infectieux

Bactéries : brucellose, fièvre Q

Mycobactéries : tuberculose, BCG, mycobactéries atypiques, lèpre

Virus : virus d'Epstein-Barr, cytomégalovirus, virus de l'hépatite C

Levures : candidose, aspergillose

Parasites :

- protozoaires (giardiase, toxoplasmose, leishmanioses)

- métazoaires (schistosomoses, toxocarose, distomatose hépatique)

Maladies systémiques

Sarcoïdose

Cirrhose biliaire primitive

Médicaments

Allopurinol, sulfamides, pénicillines, fluoroquinolones, minocyclines, méthyldopa, quinine, phénylbutazone, hydralazine, fénofibrate

Hémopathies malignes

Lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens

Hépatopathies chroniques

Cirrhose biliaire primitive

Cholangite sclérosante primitive

Cirrhose virale C

Hépatopathie alcoolique

Granulomatoses idiopathiques

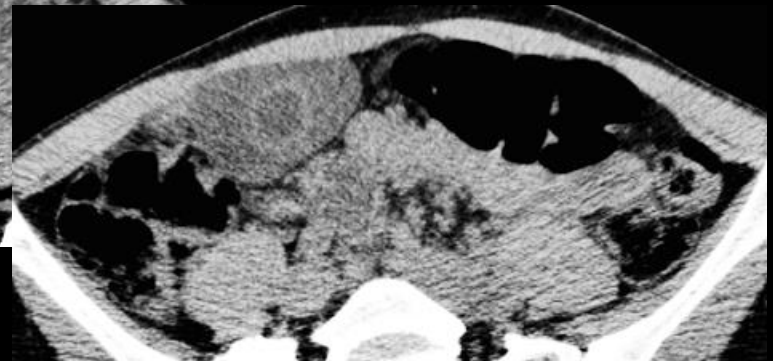
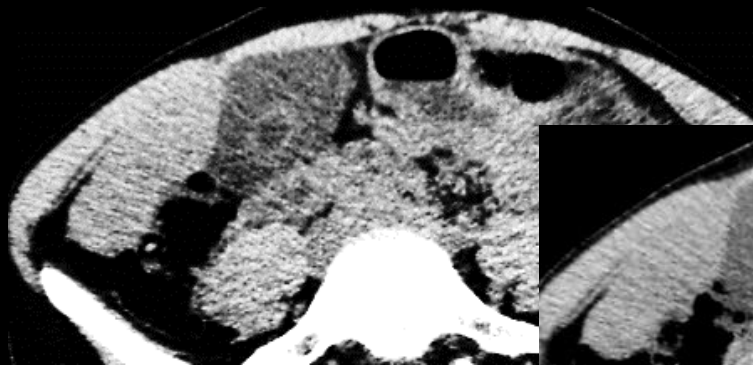
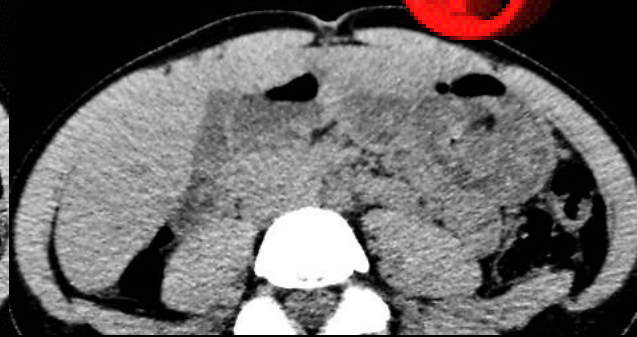
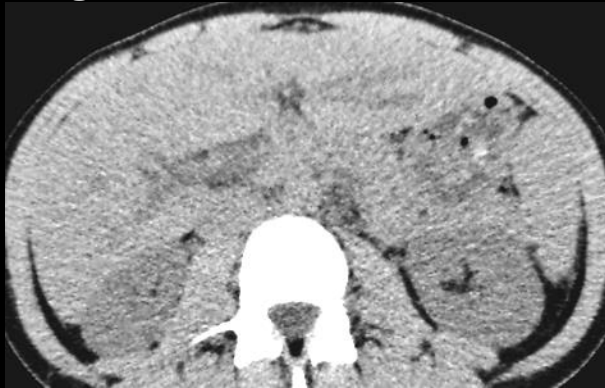
BCG : bacille de Calmette et Guérin.

Kahi CJ, Saxena R, Temkit M, Canlas K, Roberts S, Knox K, et al. Hepatobiliary disease in sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2006;23:117–23.

Deniz K, Ward SC, Rosen A, Grewal P, Xu R. Budd–Chiari syndrome in sarcoidosis involving liver. *Liver Int* 2008;28:580–1.

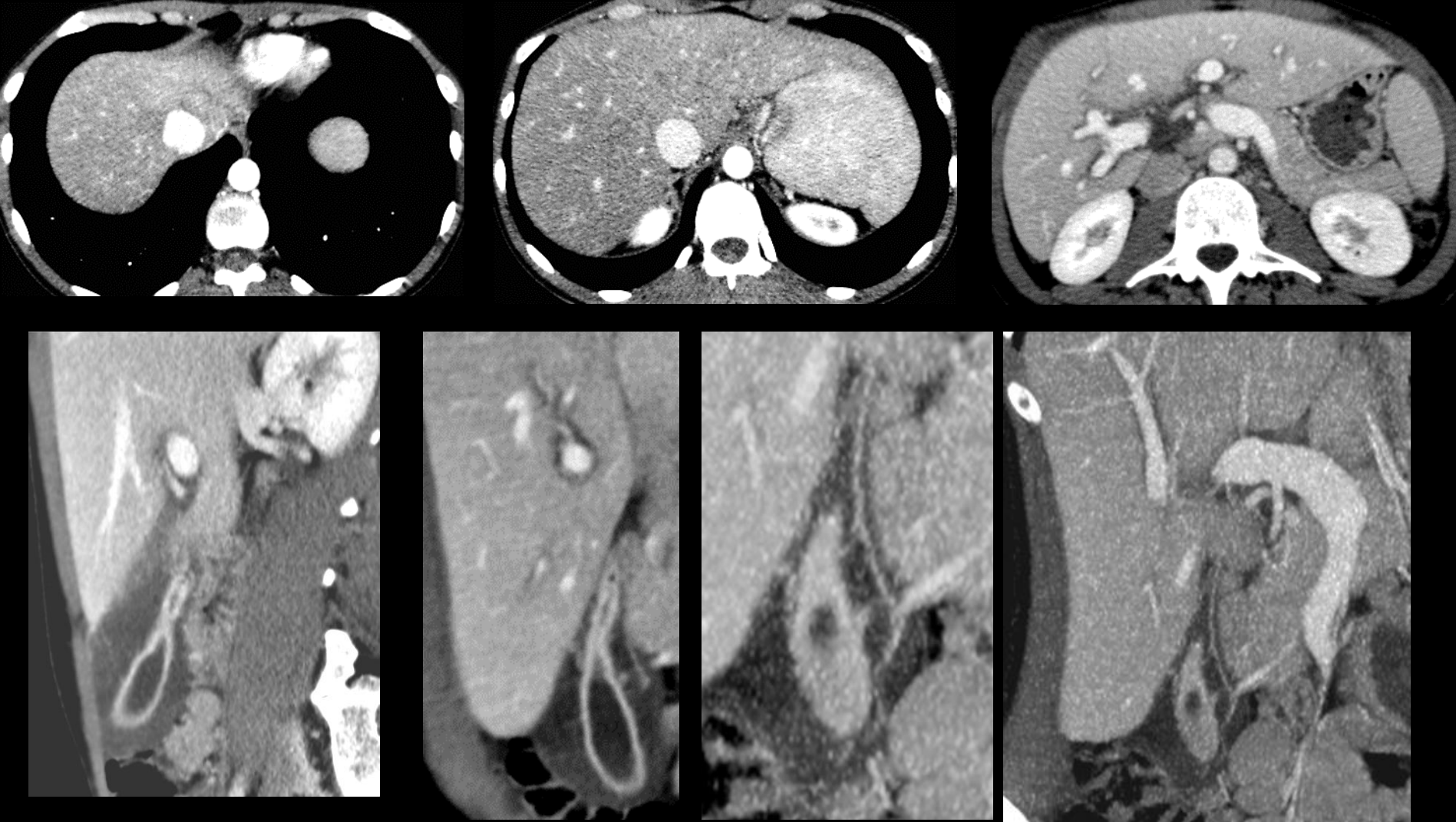
Kahi CJ, Saxena R, Temkit M, Canlas K, Roberts S, Knox K, et al. Hepatobiliary disease in sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2006;23:117–23.

jeune femme 39 ans ; douleurs intenses de l'hypochondre droit , de
survenue brutale. Les coupes sans injection suffisent pour orienter le
diagnostic

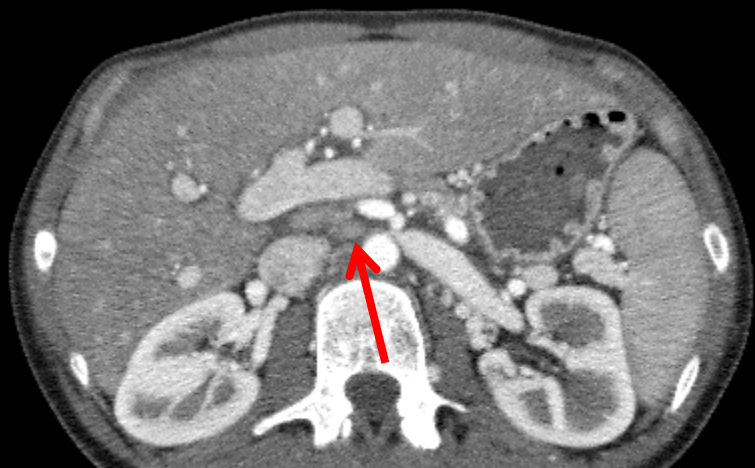




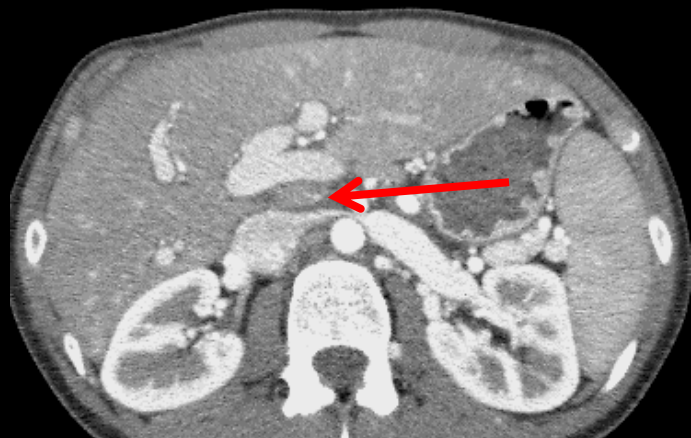
- **aspect typique d'œdème de la paroi vésiculaire** , caractérisé par un épaississement hypodense , homogène et diffus, à contour externe parfaitement net, de la paroi de la vésicule biliaire .
- c'est l'importance de l'épaisseur de cet épaississement oedémateux de la paroi vésiculaire qui est très évocatrice du diagnostic
- d'**hépatite virale épidémique A**



hypodensité alentour des branches portales du hile hépatique et intra parenchymateuses , aspect classique d'œdème périportal.

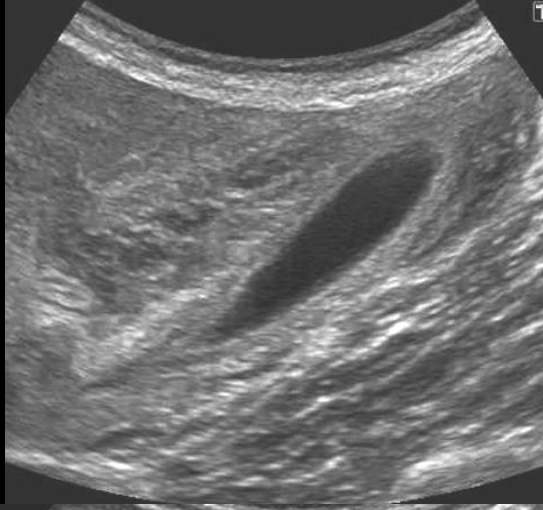


parmi les signes très fréquemment observée dans les hépatites aiguës, en particulier d'origine virale, **les adénopathies généralement de petit volume de la région du hiatus de Winslow** sont presque constantes



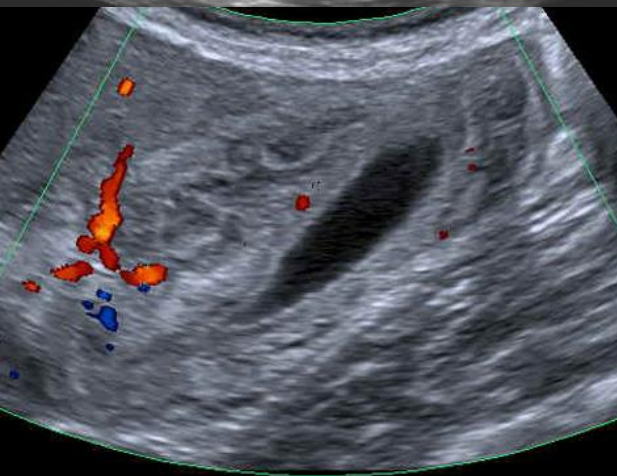
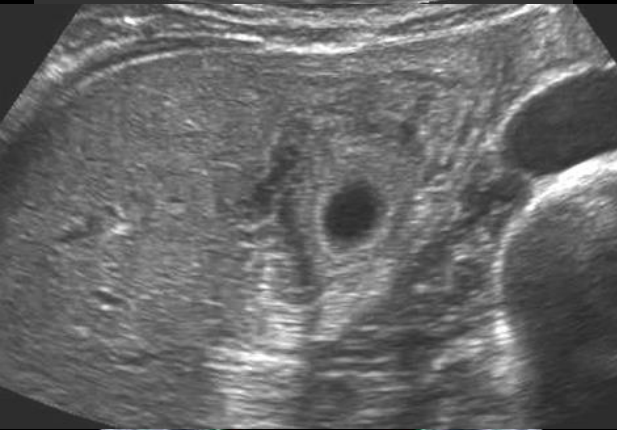
les signes associés d'une pancréatite aiguë oedémateuse interstitielle (flou des contours du pancréas) sont également très communs , en particulier dans les atteintes sévères chez l'enfant





l'échographie pratiquée quelques heures avant le scanner avait objectivé :

- . un épaissement pariétal étendu de la vésicule biliaire modérément hyperéchogène homogène
- . un aspect hyperéchogène linéaire courbe de la zone bordant la lumière vésiculaire
- . la présence de vaisseaux à flux rapide au sein de la paroi vésiculaire épaisse,

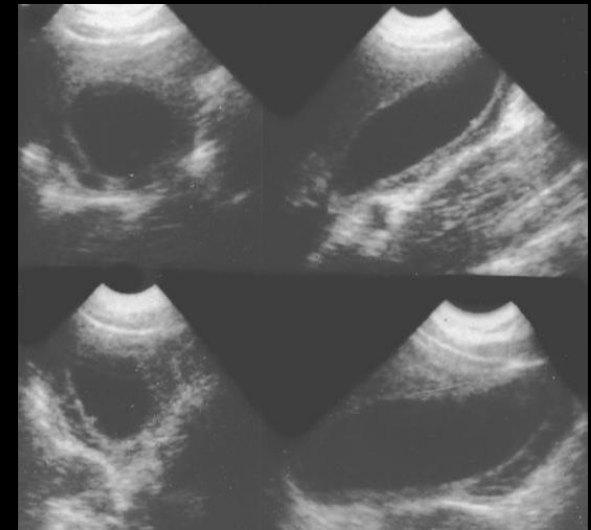


tous ces éléments anatomiques sont identiques à ceux objectivés par le scanner , mais il est plus difficile en échographie de percevoir le caractère oedémateux de l'épaississement de la paroi vésiculaire et la netteté de sa limite externe..

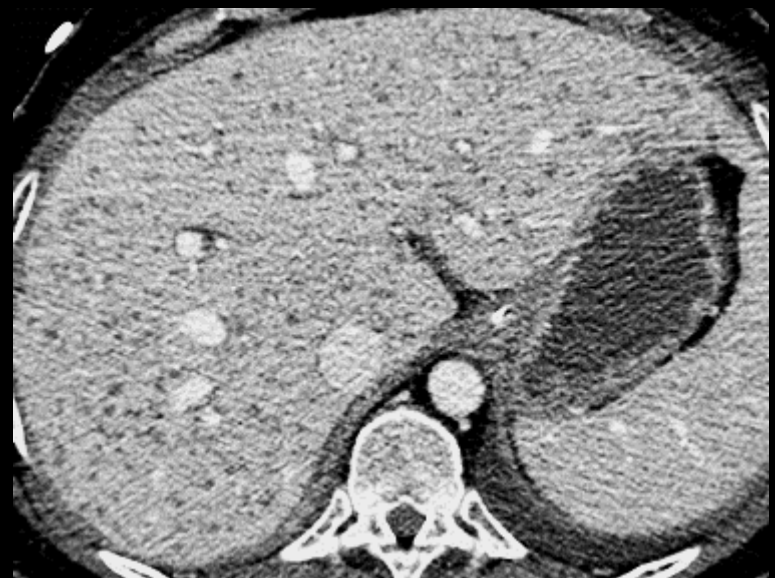
cas compagnon : jeune garçon 18 ans ,
hépatalgies importantes ,à début brutal ,.

La biologie confirme la cytolyse
importante et **i'hépatite virale A**

L échographie de contrôle pratiquée après
quelques jours montre une nette diminution
de l'épaisseur de la paroi vésiculaire.



Patiente de 41 ans à J 30 d'une greffe rein-pancréas,
polycompliquée, syndrome fébrile à 39°, confusion et agitation



Anapath : PBH

Zones de nécrose hépatocytaire où les hépatocytes sont éosinophiles, noyaux pycnotiques associées à des débris nucléaires

Coloration PAS -, coloration de Grocott -, Gram-

Immunohistochimie : marquage nucléaire Ac anti-HSV1

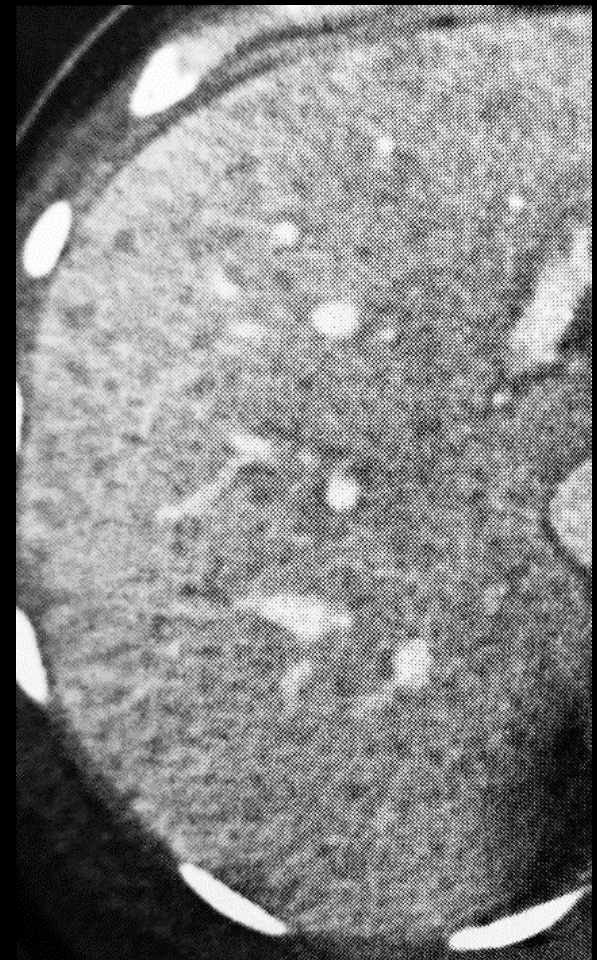
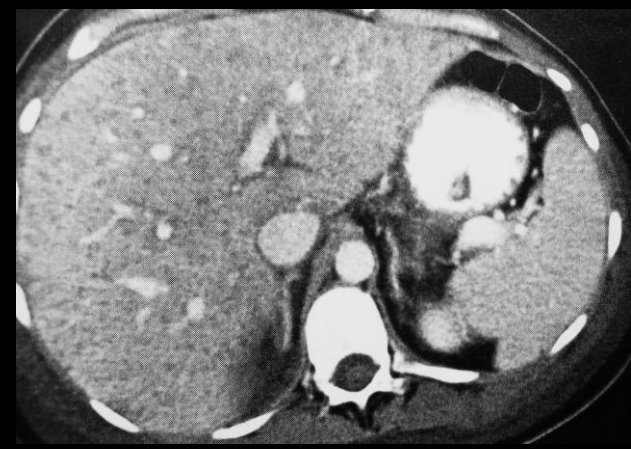
→ hépatite herpétique

- femme de 25 ans, immunocompétente
- enceinte (34SA)
- fièvre, asthénie
- transaminases très élevées



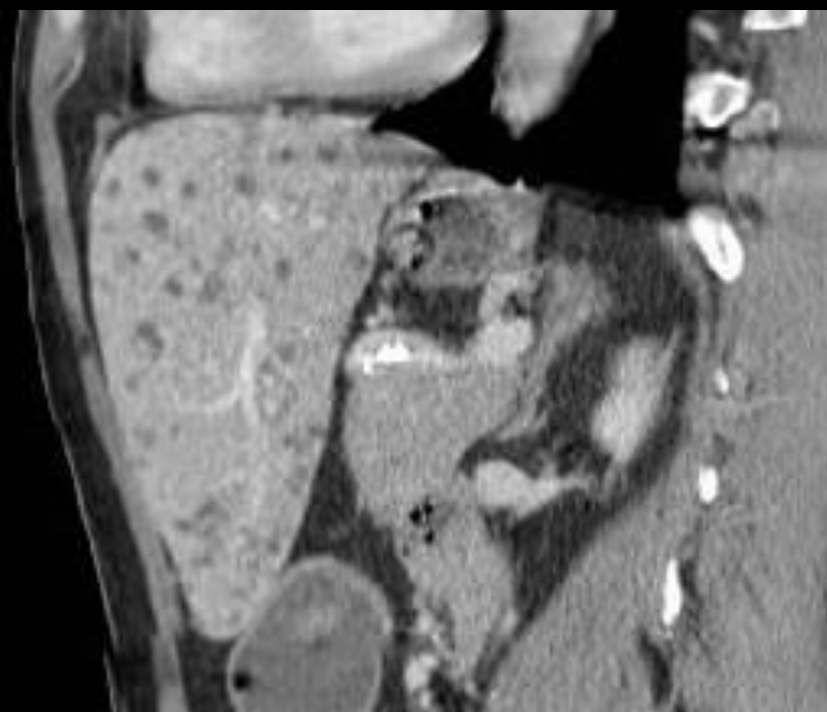
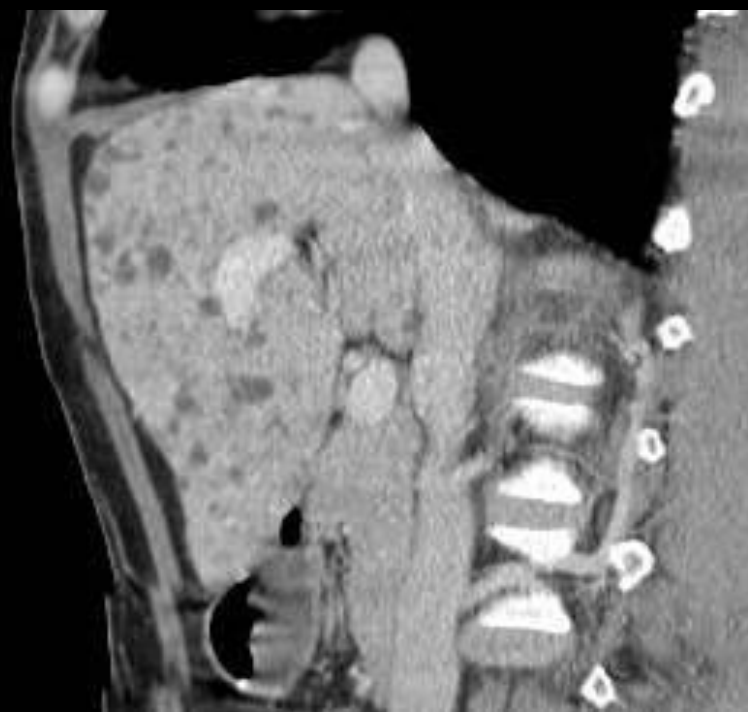
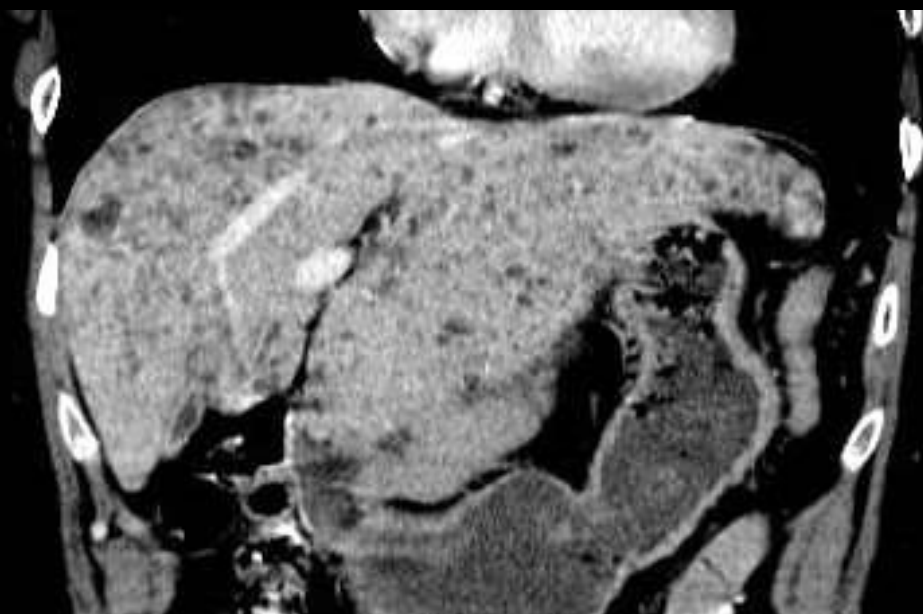
hépatite fulminante herpétique

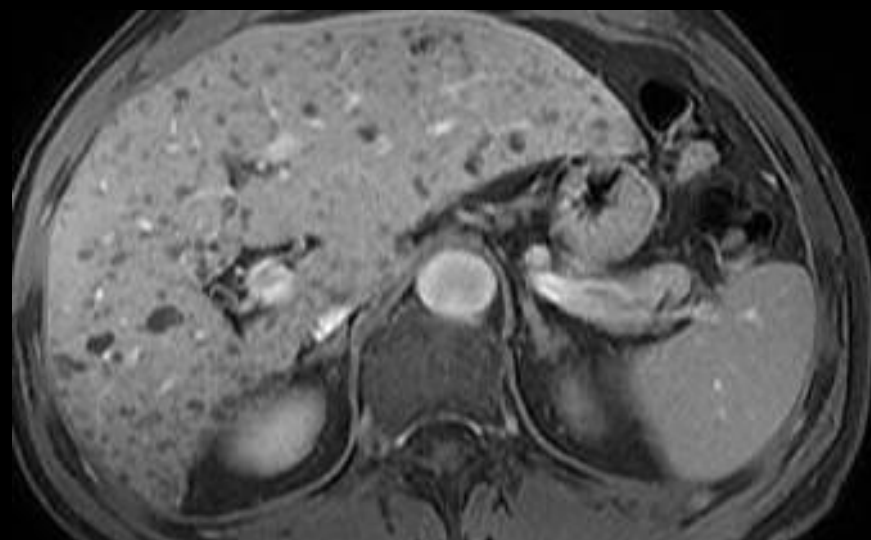
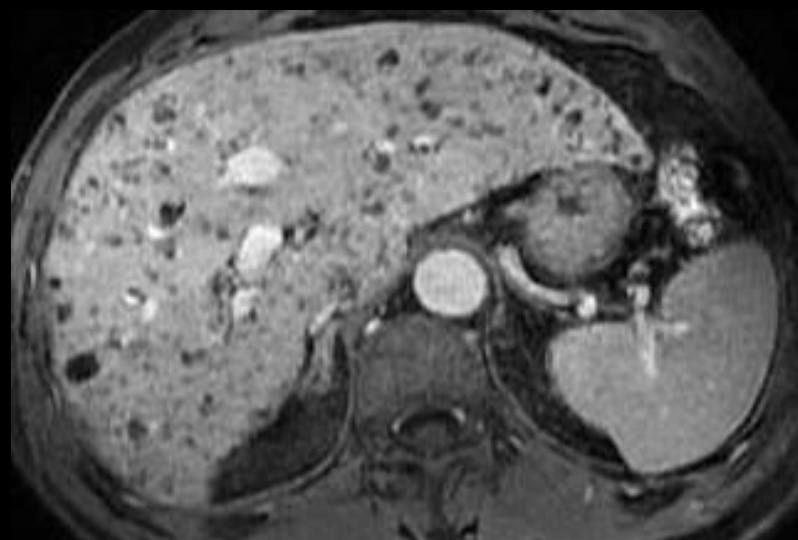
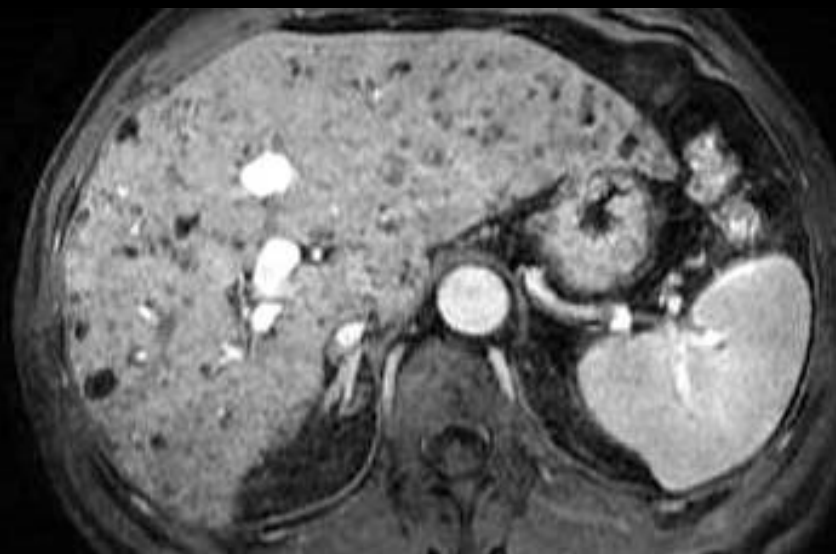
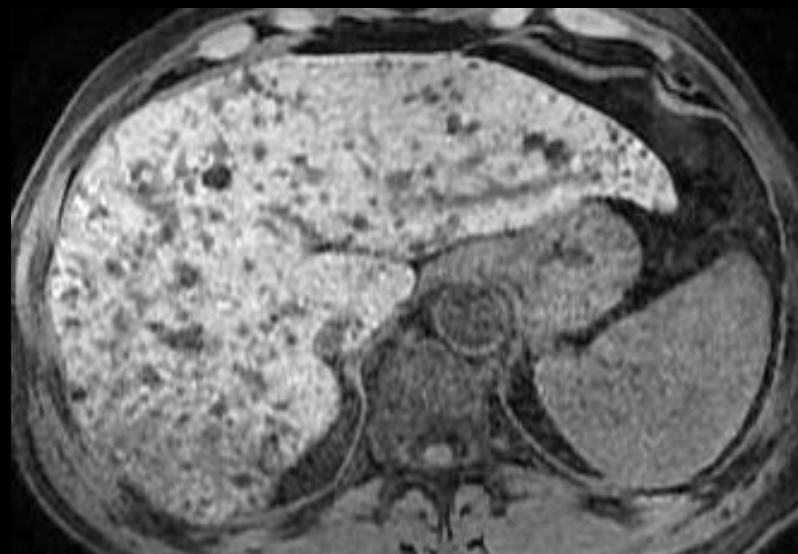
- HSV2 +++
- grossesse ++ ; lésions oro-génitales souvent absentes
- typiquement : élévation très importante des aminotransférases, mais peu de la bilirubine
- diagnostic précoce +++ réduction de la mortalité maternelle et infantile
- pronostic restant péjoratif mortalité 30 %

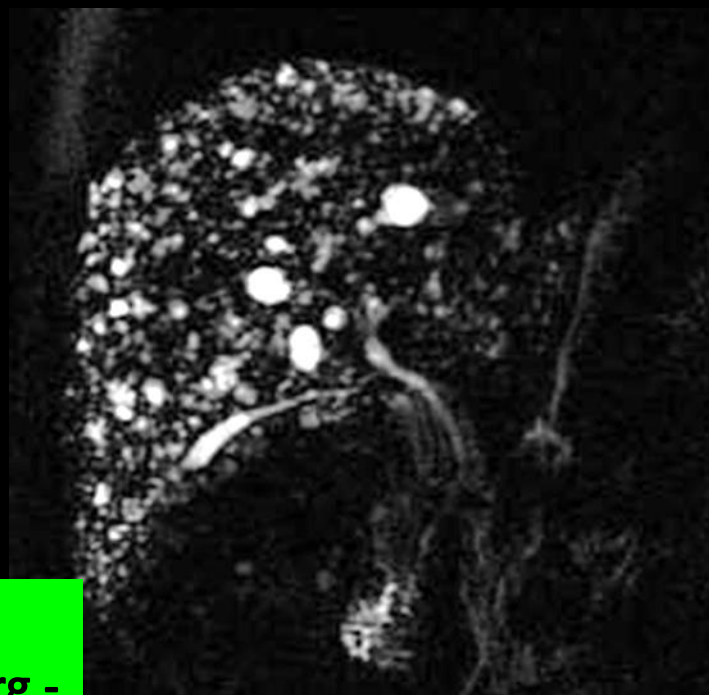
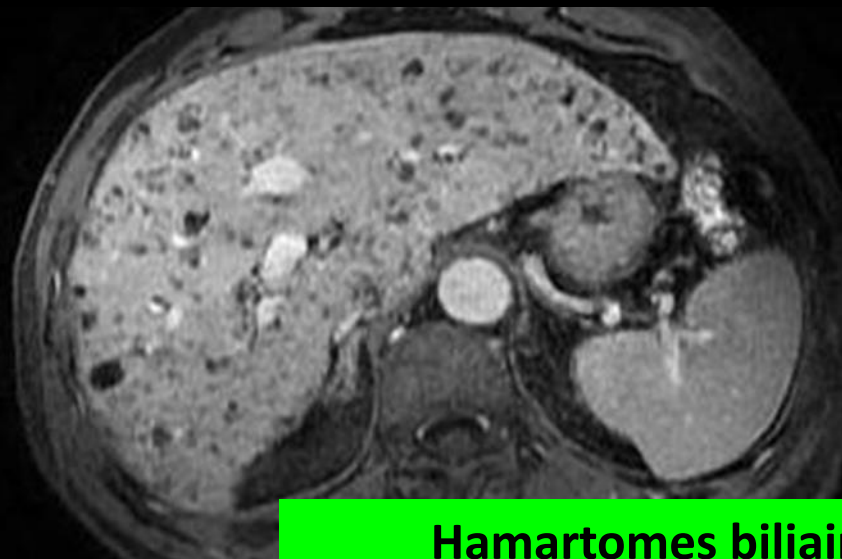
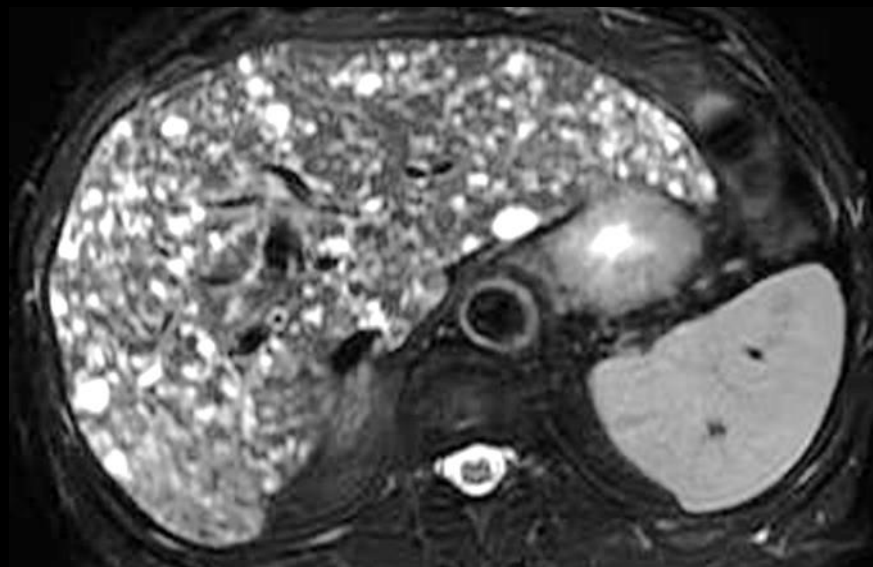


Patient de 62ans Bilan pré-biothérapie dans le cadre d'une Polyarthrite Rhumatoïde









**Hamartomes biliaires
- Complexes de Von Meyenburg -**

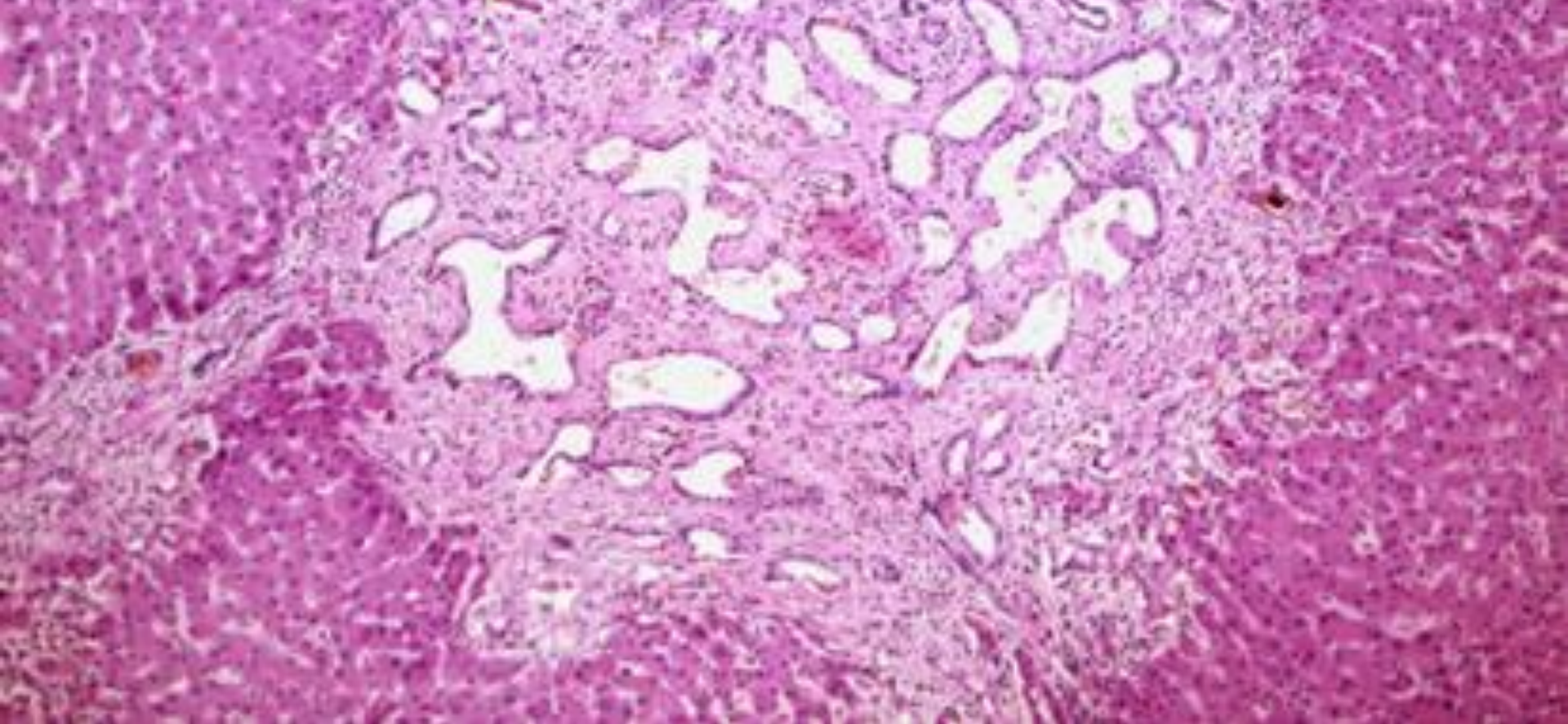


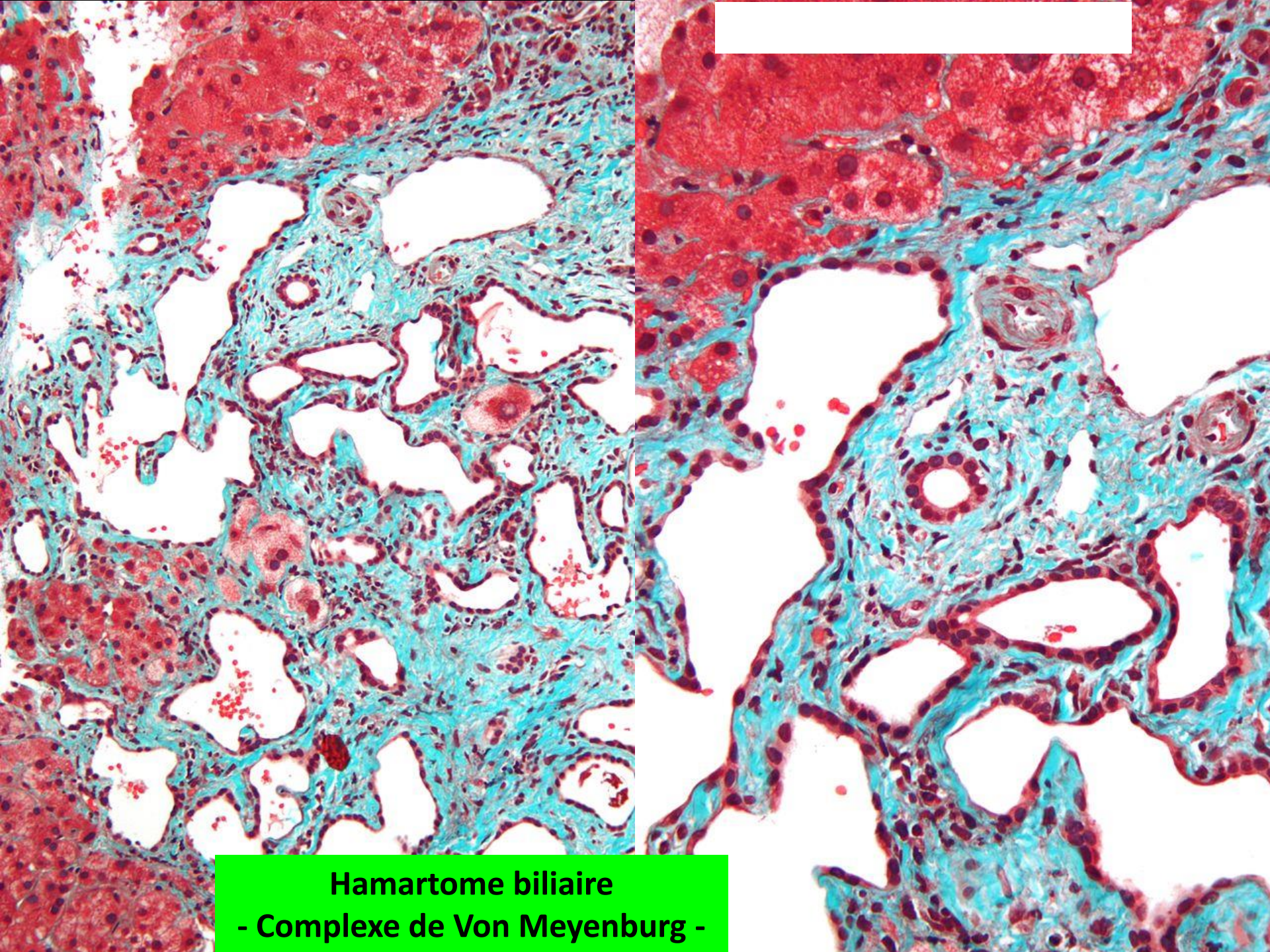
**Hamartomes biliaires
- Complexes de Von Meyenburg -**

Lobule hépatique normal



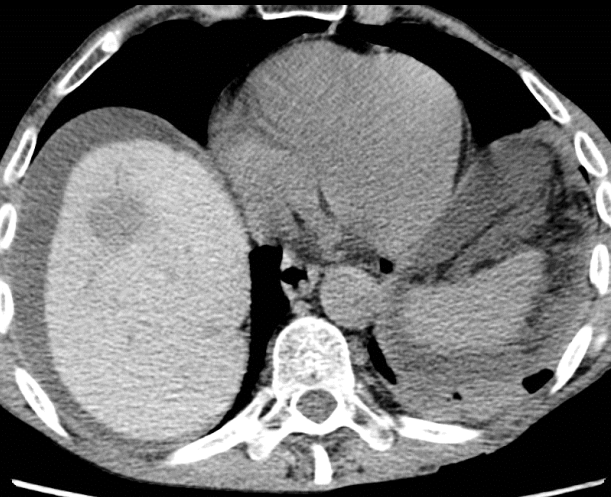
(micro)hamartomes biliaires
- Complexe de Von Meyenburg -





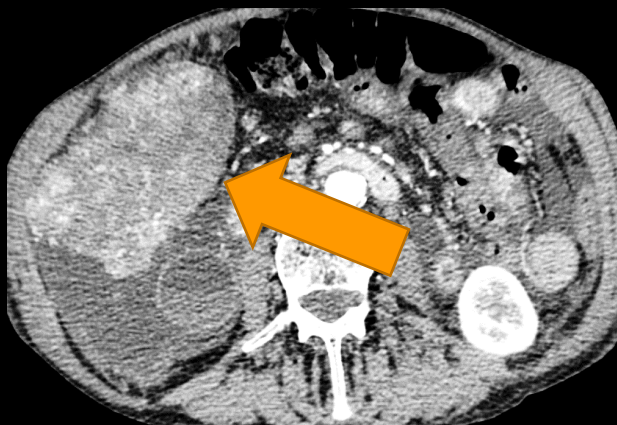
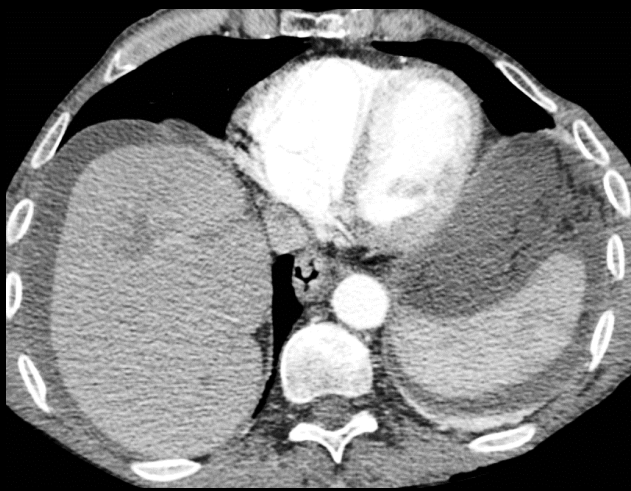
**Hamartome biliaire
- Complexe de Von Meyenburg -**

homme 58 ans ; baisse de l'état général, dysfonction érectile

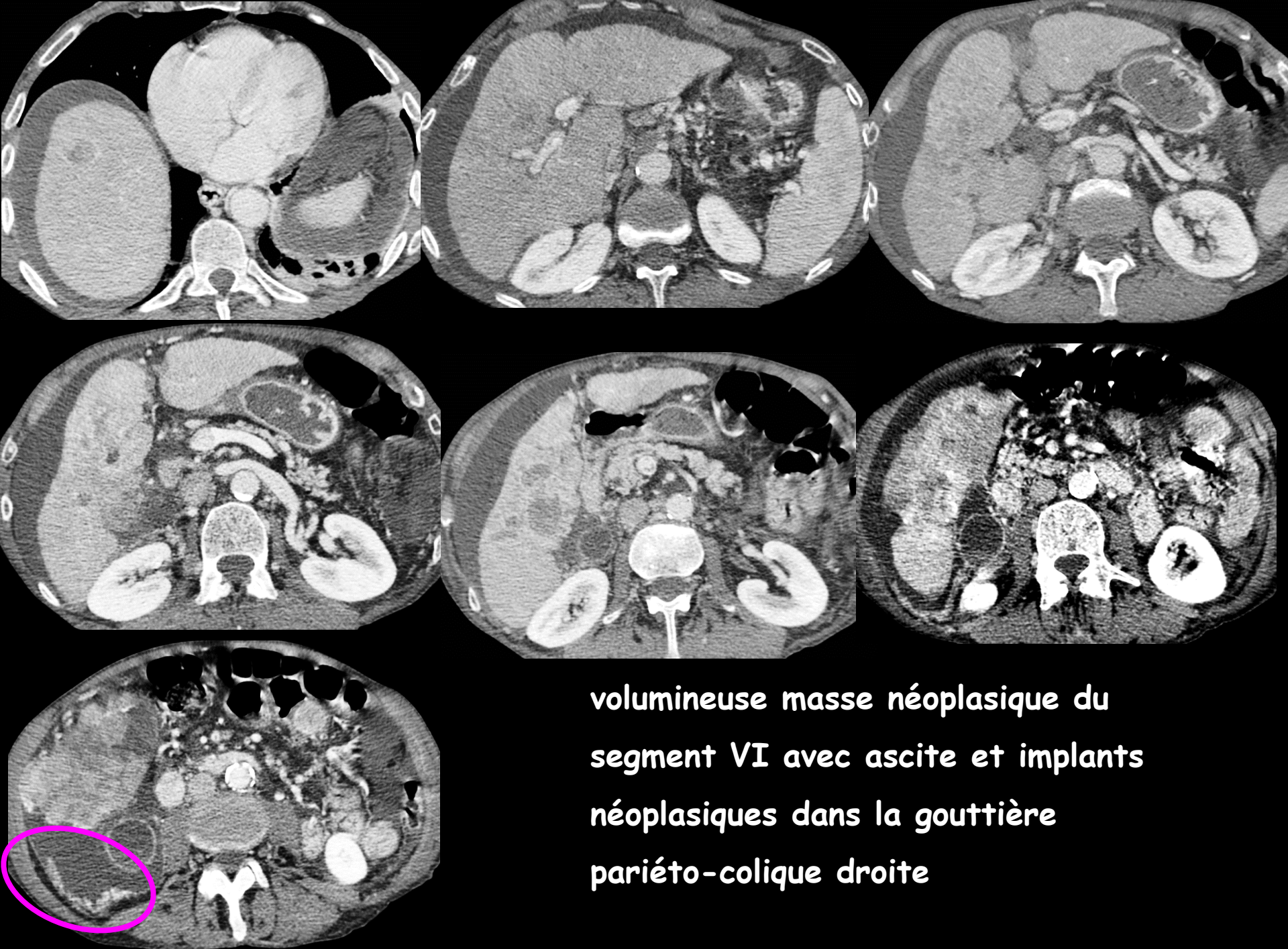




foie dysmorphique (segment I obscur, atrophie du IV , hypertrophie du lobe gauche = segments II et III) , **hyperdense spontanément** (attention ne pas confondre avec hypodensité du sang circulant anémie ou hémodilution) à contours bosselés, lésions focales segments JV, VIII, VI Elargissement du hile et des branches portales dans leur partie juxta hilaire , Hypertension portale (ascite)



volumineuse
masse
néoplasique du
segment VI
avec ascite et
implants
néoplasiques
dans la
gouttière
pariéto-colique
droite



volumineuse masse néoplasique du
segment VI avec ascite et implants
néoplasiques dans la gouttière
pariéto-colique droite



bourgeon néoplasique obstruant la lumière de
la veine hépatique médiane

- Bilan chez ce patient
- Fer sérique: 2.28 g/l N 0,6-1,7
- Ferritinémie: 6788 µg/l N 30 à 300 (>250)
- CST (coefficient de saturation de la transferrine : 96%
(exclut le diagnostic si 45%)

peau sèche, cheveux fins, pilosité pauvre, gynécomastie

- pas d'ATCD familiaux d'hémochromatose
 - Etude génotypique en cours (gène HFE 1; mutation homozygote C282Y)
; après information et consentement écrit signé
 - Résultat rendu en mains propres par le médecin prescripteur

Hémochromatose

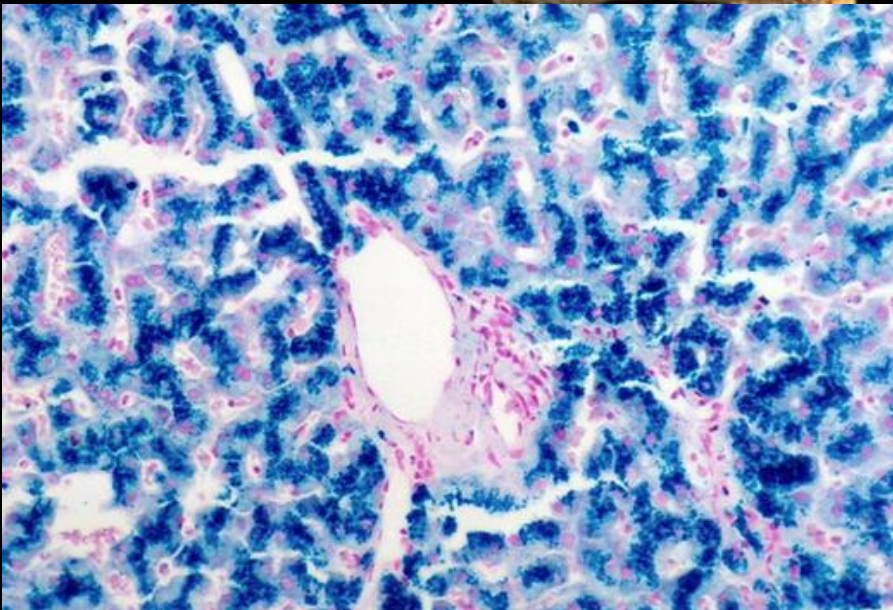
Hémochromatose primitive /génétique / héréditaire : maladie autosomique récessive qui altère une protéine impliquée dans la régulation de l'absorption du fer : absorption entérale excessive x 2-3 N. Le fer se dépose dans les cellules parenchymateuses (foie, pancréas, cœur, hypophyse, thyroïde , synoviale). .Maladie générale, qui touche le pancréas, le myocarde, les glandes endocrines, les articulations, la peau

Hémochromatose secondaire/acquise : excès de fer lié à une pathologie bien identifiée (thalassémie, hépatosidérose dysmétabolique, maladies chroniques du foie...), ou à des transfusions répétées. La surcharge ferrique prédomine sur le système réticulo-endothélial (rate et cellules de Küpfer du foie)

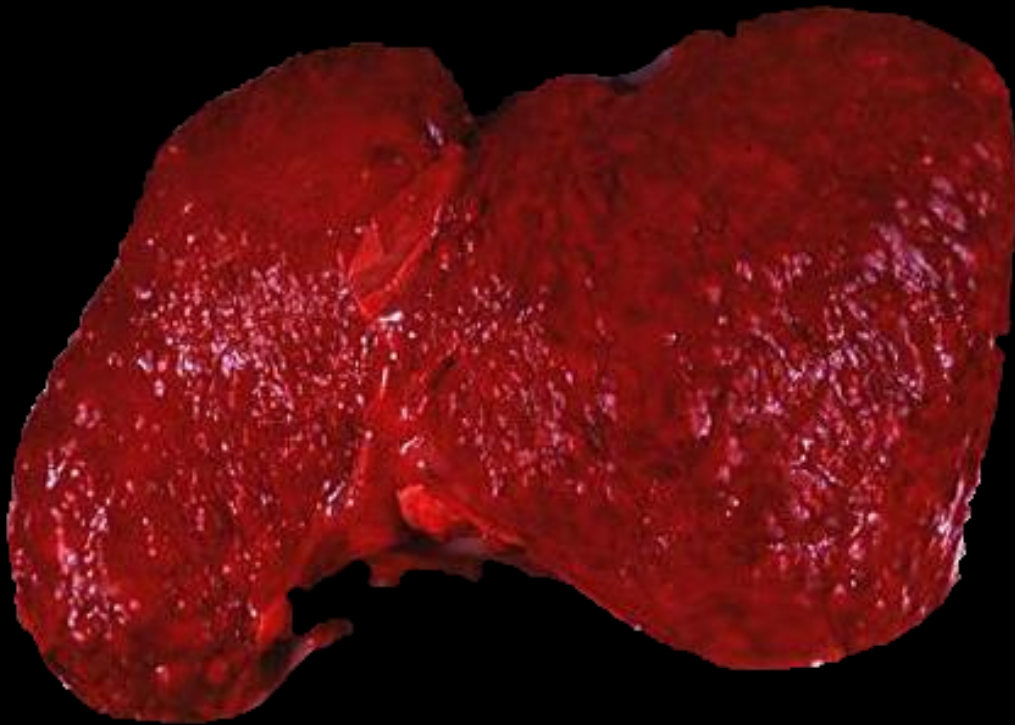


le fer s'accumule sous la forme de **granules d'hémosidérine**, pigment de coloration jaune brillant à brun, bien mis en évidence par la coloration de Perls

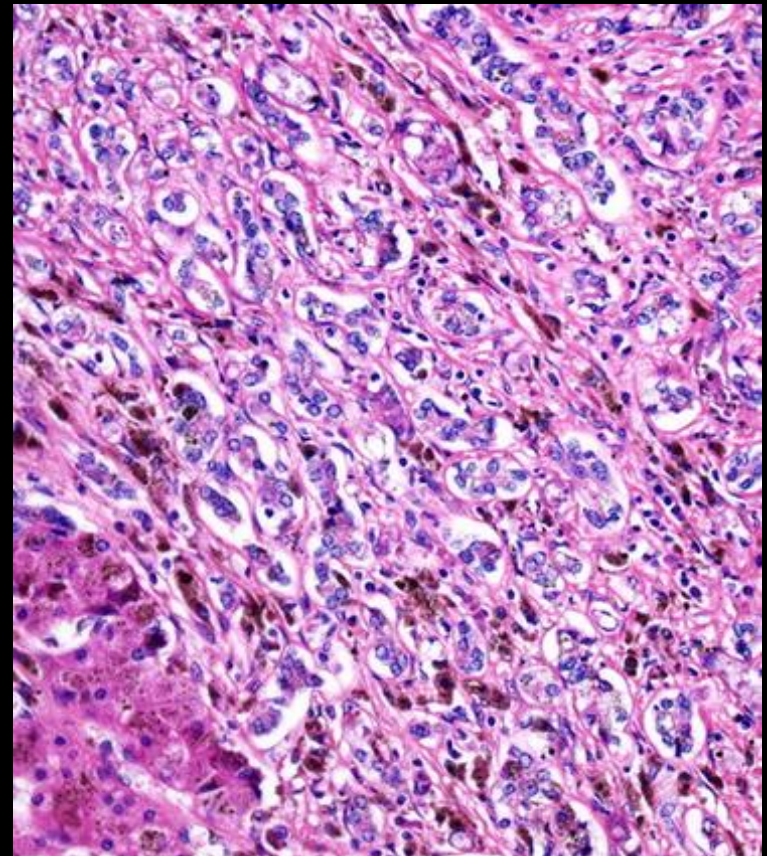
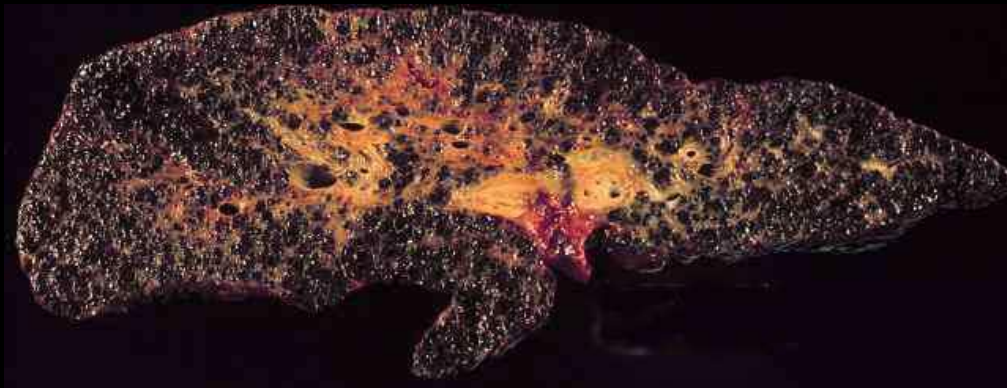
La surcharge débute dans le cytoplasme des **hépatocytes péri-portaux** (HFE), puis s'étend à tout le lobule



Pigmentation de l'épithélium des canaux biliaires et des cellules de Kupffer (SRE)



fer = toxine directe pour la cellule, pas de réaction inflammatoire mais des **septs fibreux** se développent lentement, jusqu'à constituer une cirrhose micronodulaire.

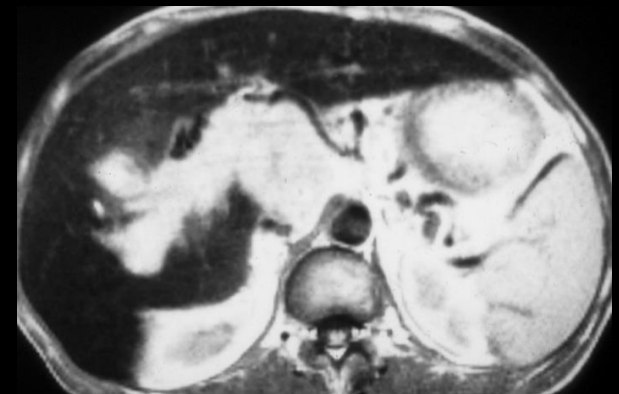
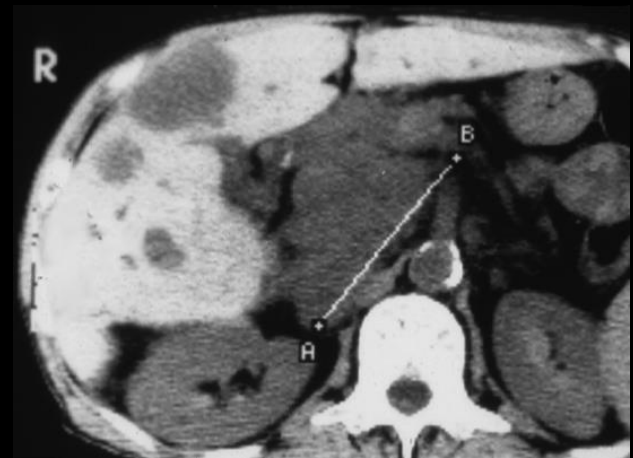
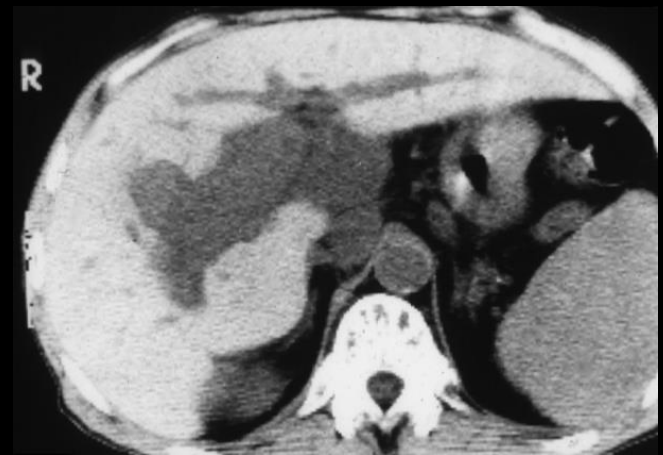


CHC sur hémochromatose: risque majoré selon le degré et la durée de la surcharge, et l'existence d'une fibrose hépatique => importance du traitement déplétif

Fer = co-facteur carcinogène

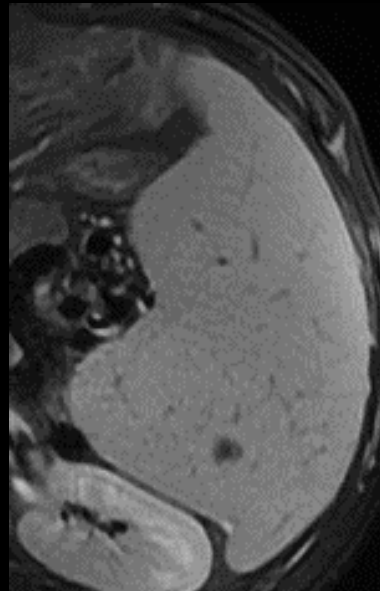
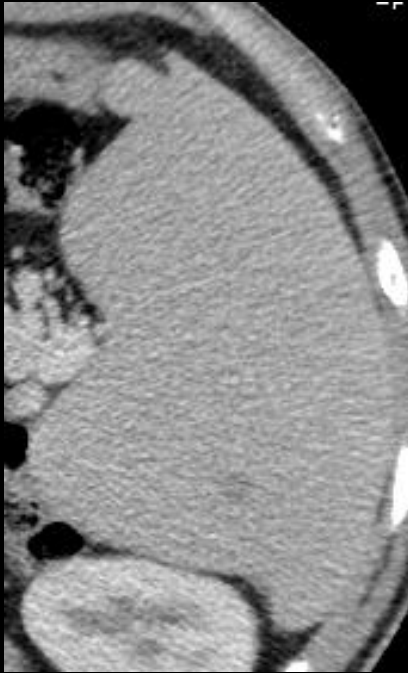
La détection d'un nodule tumoral est facilitée en IRM avant le traitement déplétif quand le foie est fortement hypo-intense (CHC en hypersignal), mais la caractérisation devient plus difficile

Association démontrée avec d'autres néoplasies notamment l'**adénocarcinome colique**



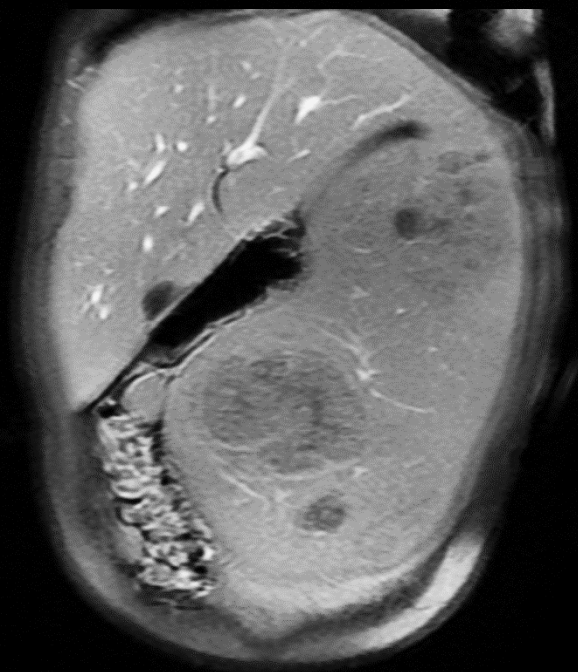
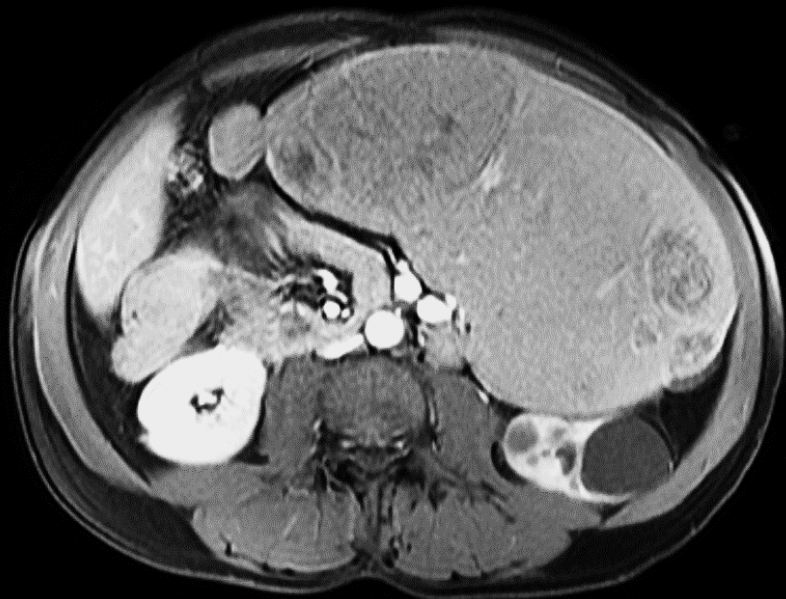
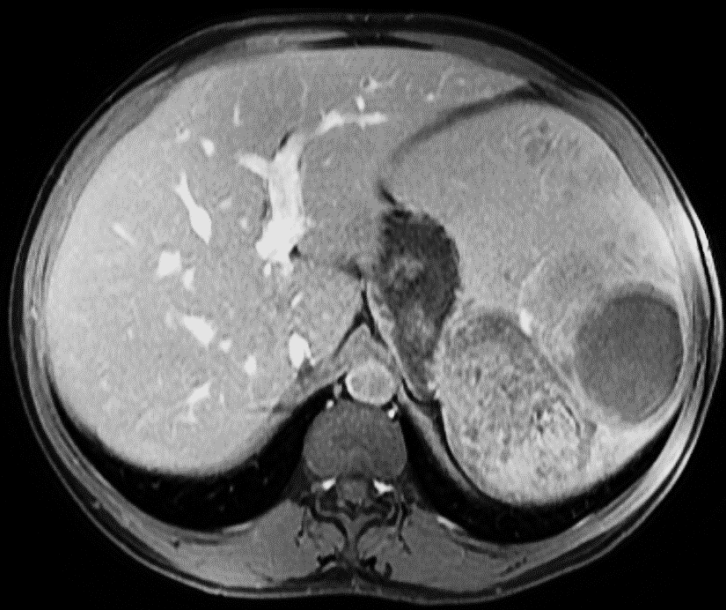
homme 29 ans douleurs profondes rachidiennes et des os longs
des membres

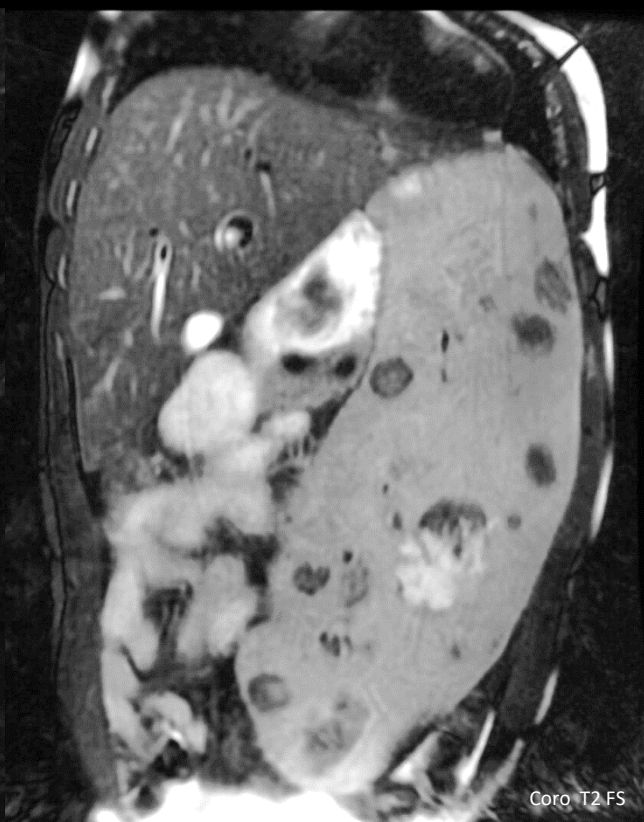




hépatomégalie fréquente
(plages de fibroses
possibles), **SMG** quasi-
constante

Nodules spléniques 33%
des cas : **foyers**
d'hématopoïèse extra-
médullaire ou **infiltrations**
locales de cellules de
Gaucher => hypo ou
hyperéchogènes,
hypodenses non
rehaussés, hypoT2 et iso
ou hypoT1





Maladie de Gaucher la + fréquente des maladies lysosomiales
(sphingolipidose)

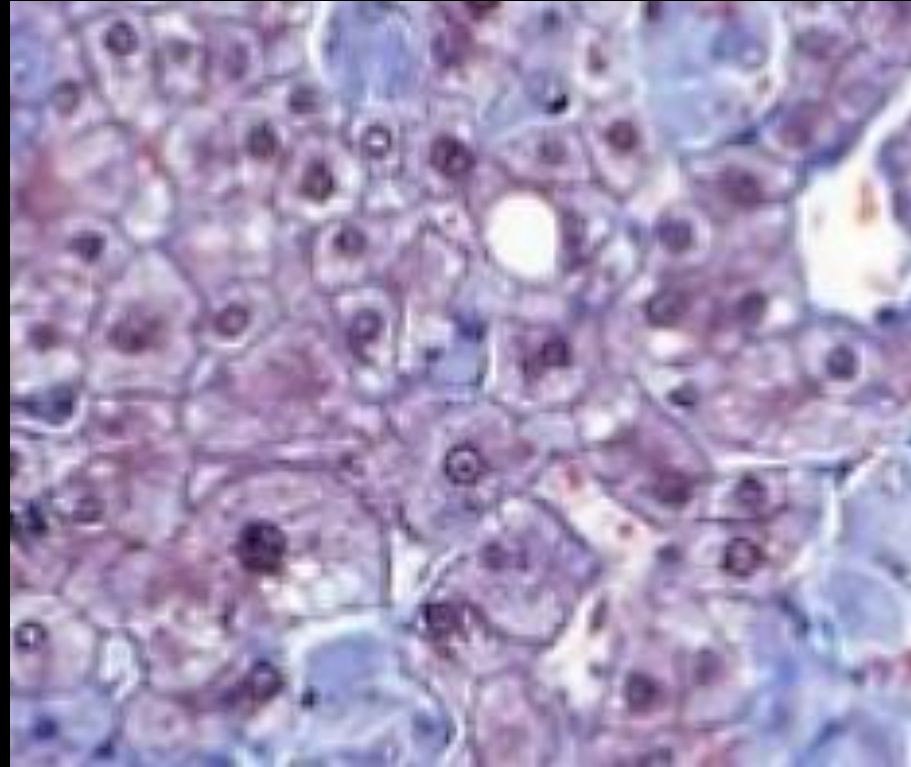
Accumulation de **glucocérébrosides** dans les macrophages (cellule de Gaucher)

	Atteinte du SNC	Pronostic	Epidémiologie (prédominance)
Type I (le + fréquent)	NON		Juifs Ashkénazes
Type II	OUI	Décès enfant/adulte jeune	
Type III	OUI SEVERE	Décès enfant/adulte jeune	Suédois

Hépatosplénomégalie (+/- hypersplénisme), renouvellement médullaire (cytopénie, troubles de la coagulation), **atteinte osseuse** (métaphyses des os longs hypertrophiées et sièges d'infarctus osseux, fractures pathologiques, tassements vertébraux et crises douloureuses osseuses aiguës), infiltrations des poumons et hypermétabolisme.

Diagnostic :

- ponction de **moelle osseuse** ou **PBH** :
macrophages riches en glycolipides
(mais pseudo-cellules de Gaucher
décrites dans un grand nombre
d'autres maladies)
- mesure de l'activité de l'enzyme β -
glucosidase des GB du sang
périphérique



- Déformation en flacon d'Erlenmeyer (61%)



Coro T2
FS



Coro T1



Déformation typique diaphysaire fémorale + Infarctus osseux.

- Les **vertèbres en H** (h-shaped vertebra , Lincoln log vertebral bodies, vertèbre "en marches d'escalier") ont été **décrites dans la drépanocytose** et rapportées à une raréfaction de la vascularisation centro-somatique au cours du développement,

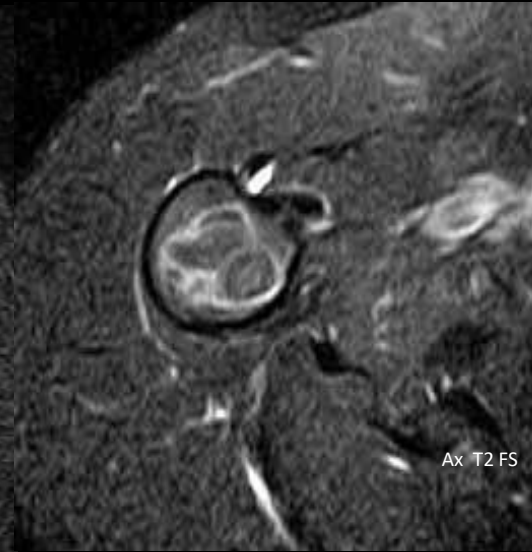
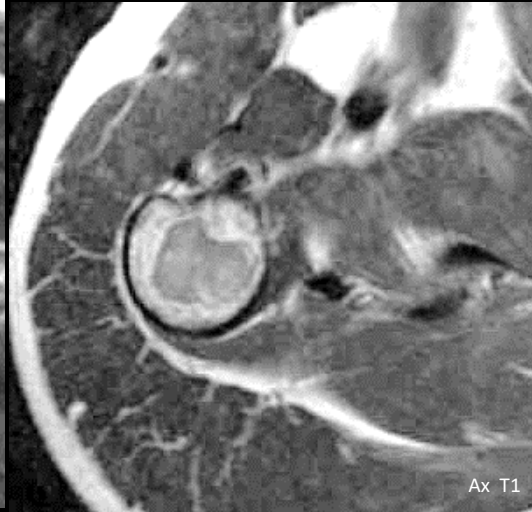
La conséquence de l'ischémie des épiphyses somatiques est, à l'âge adulte un **enfoncement vertical "en puit" de la région centrale des plateaux vertébraux** .



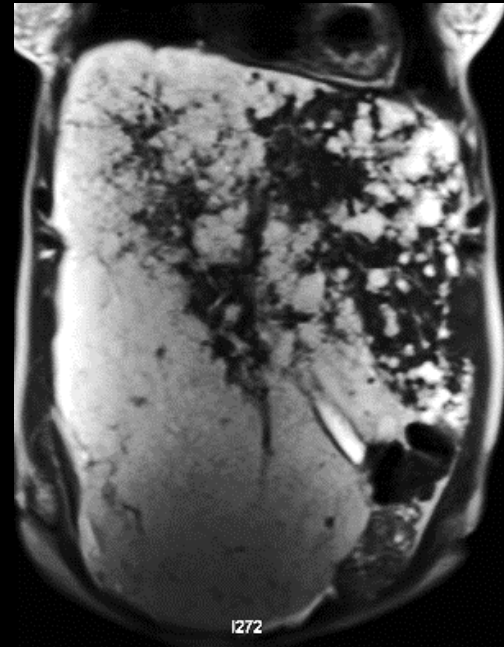
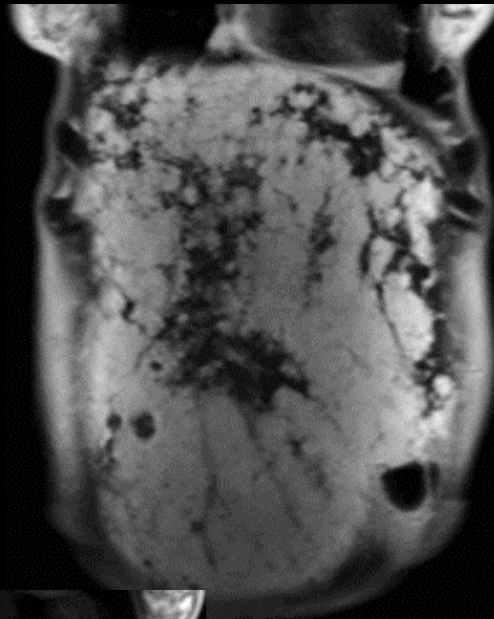
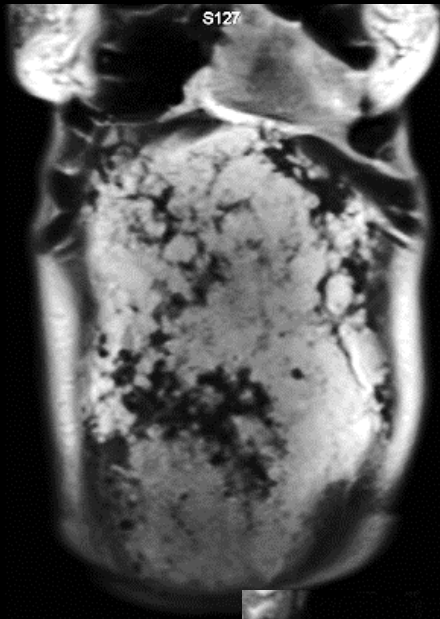
- <https://radiopaedia.org/cases/h-shaped-vertebra-mechanism-illustration>

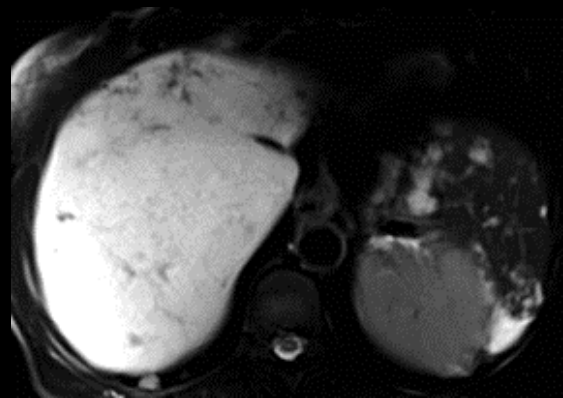
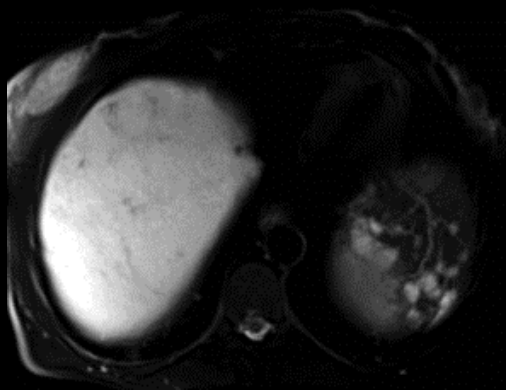
Infarctus osseux / Ostéonécrose sous chondrale (35%)

- Responsables de la symptomatologie douloureuse
- Œdème médullaire en hyperT2 périphérique en carte de géographie, puis si infarctus , délimitation par un liseré d'ostéocondensation en hyposignal.

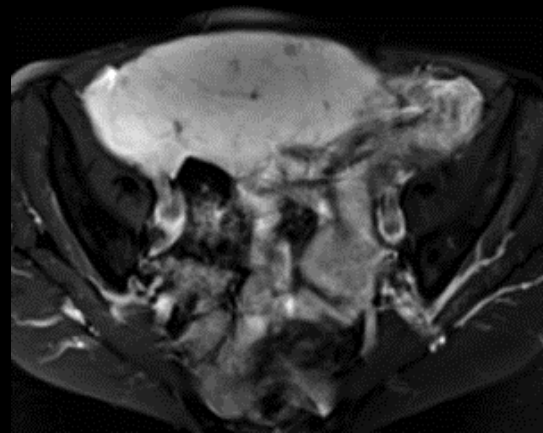
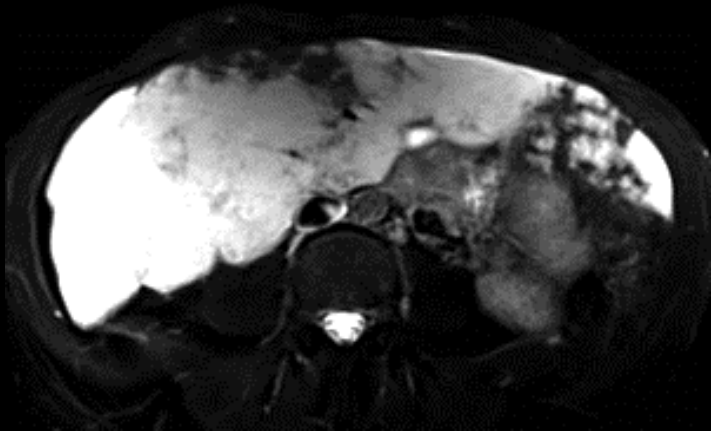
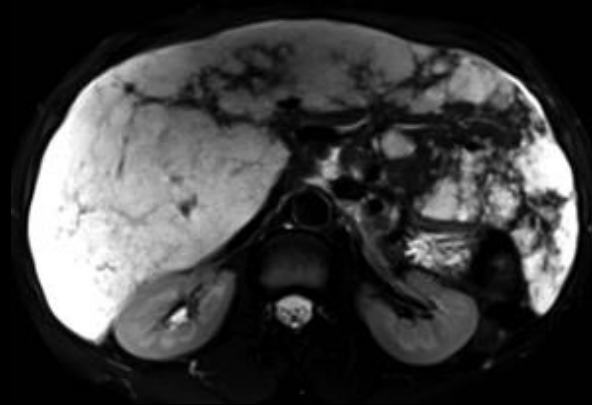


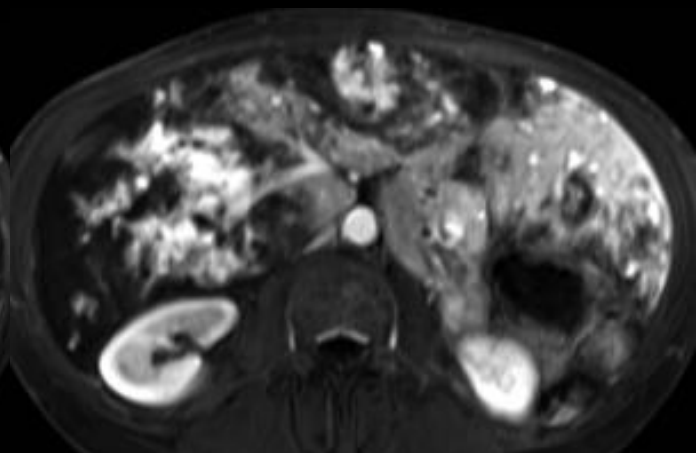
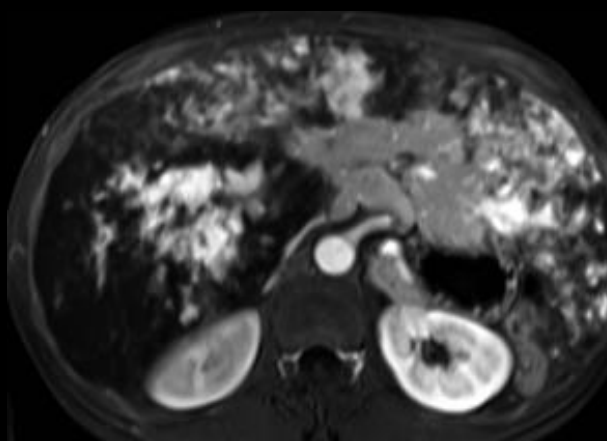
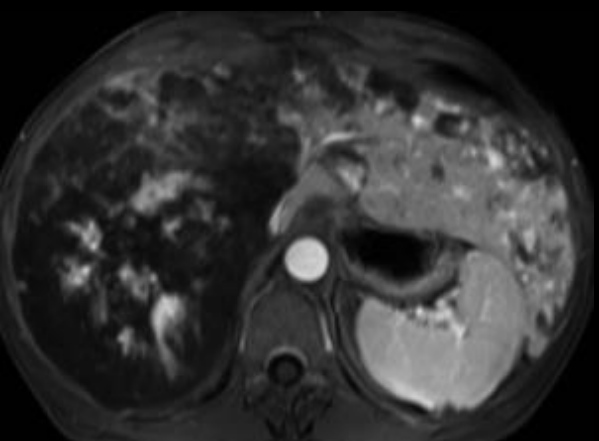
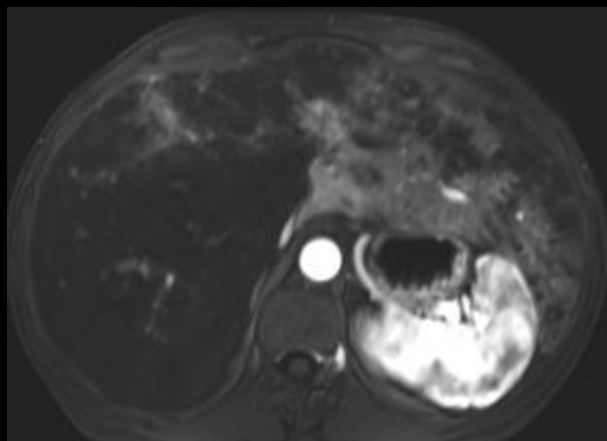
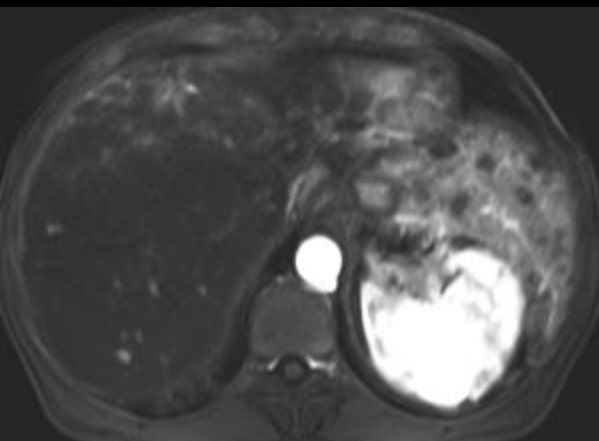
Femme 63 ans , bon état général ; **bilan biologique hépatique normal**

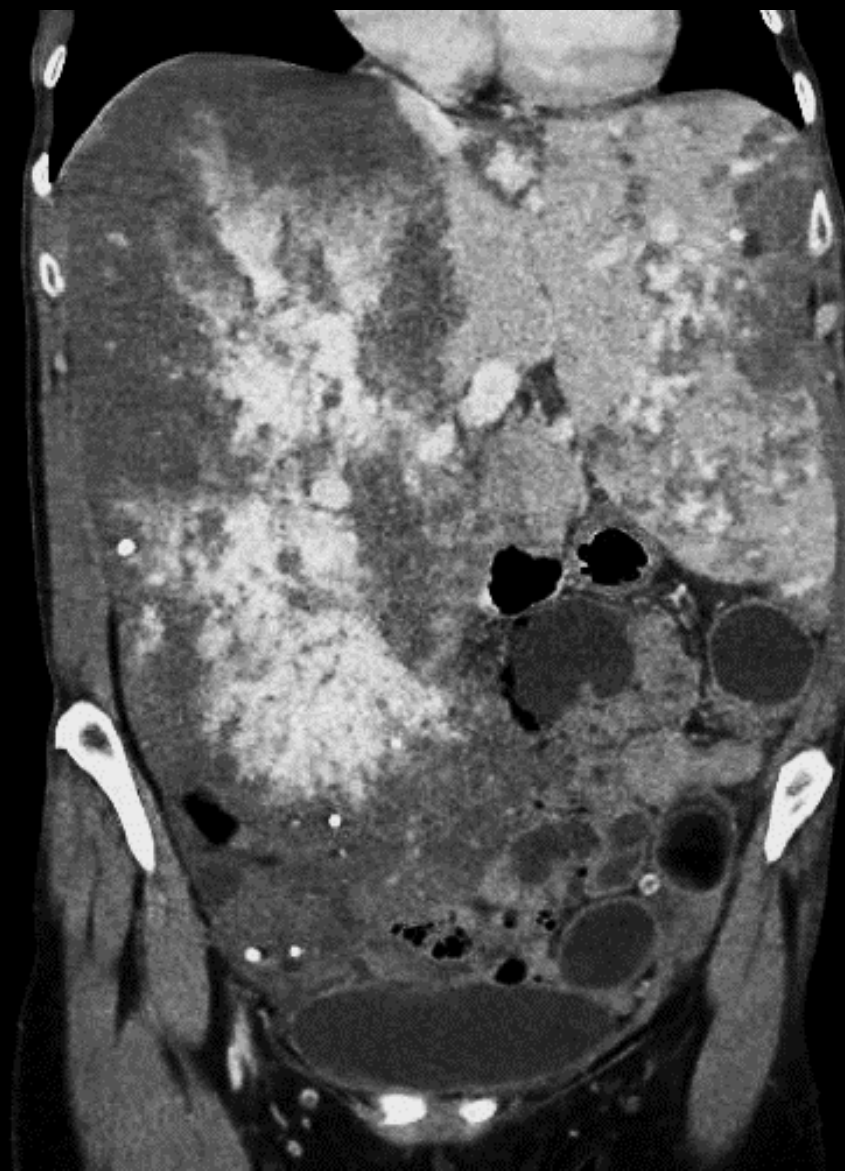
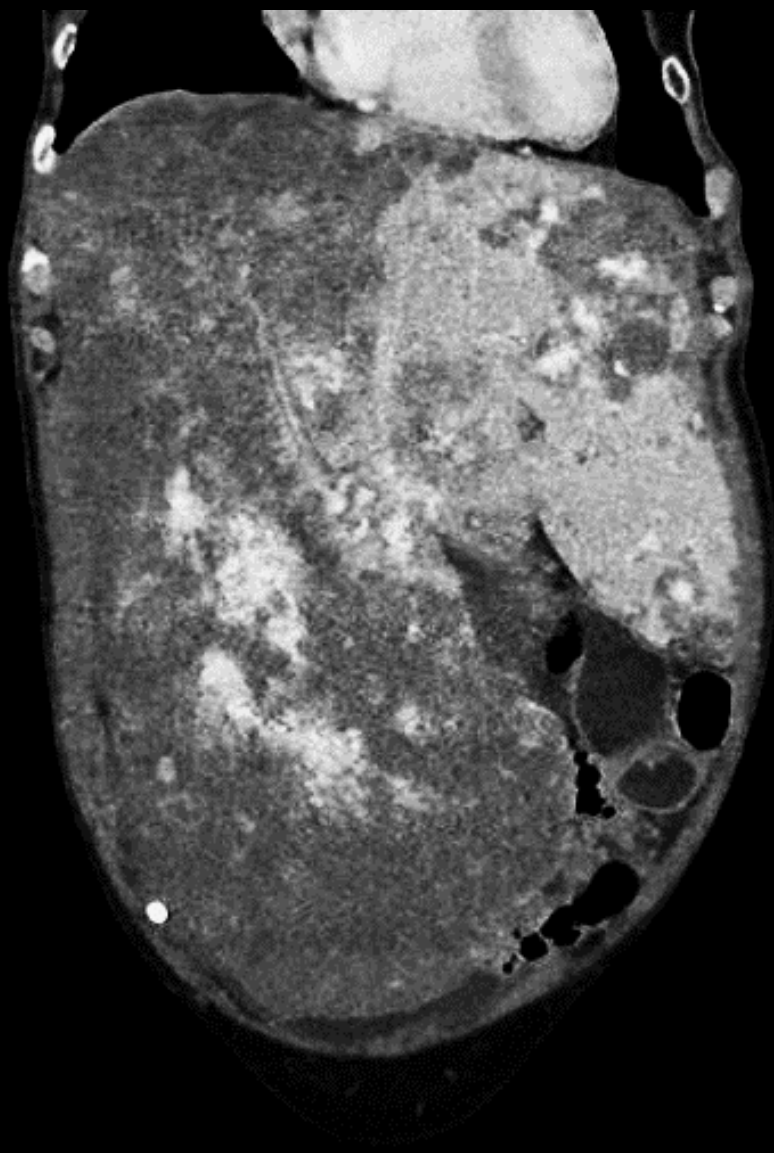




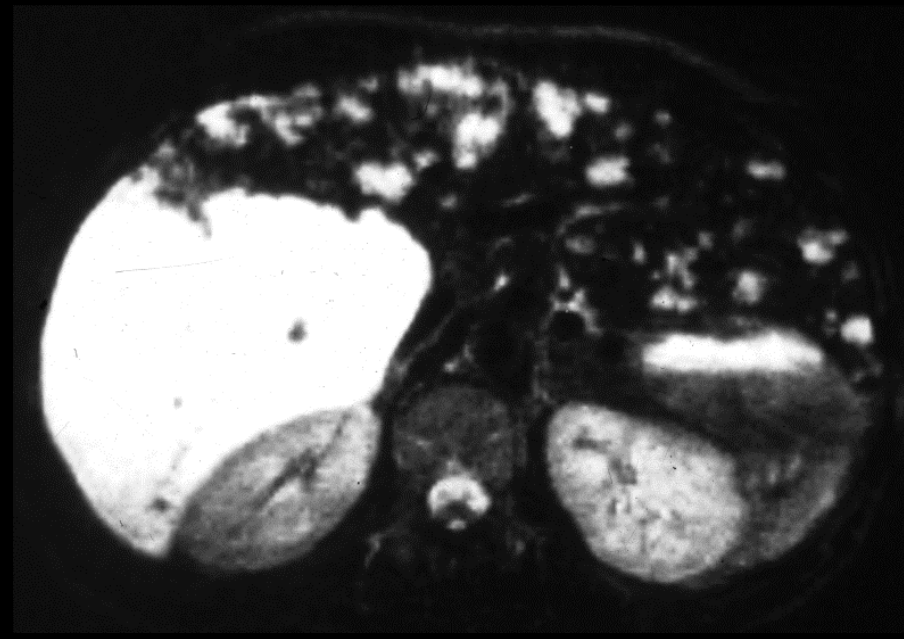
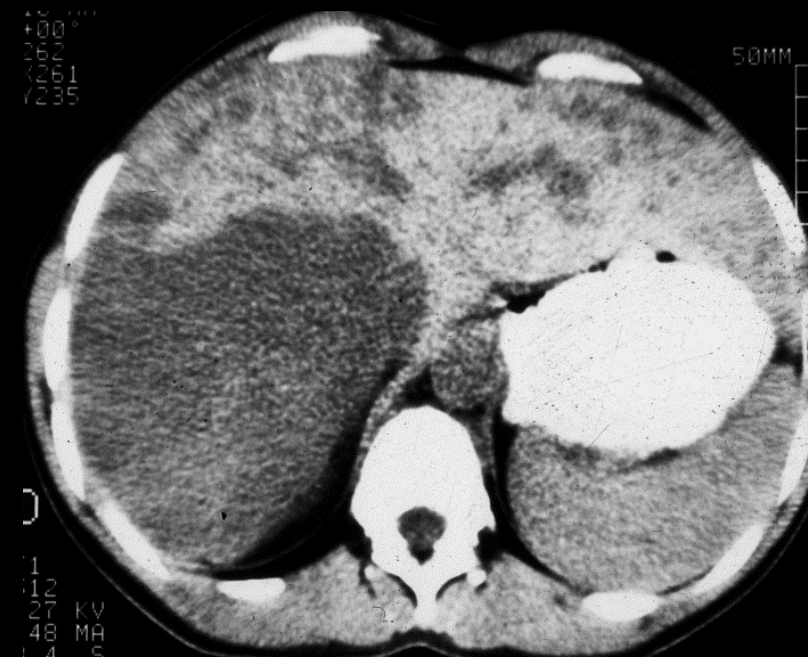
beaver tail

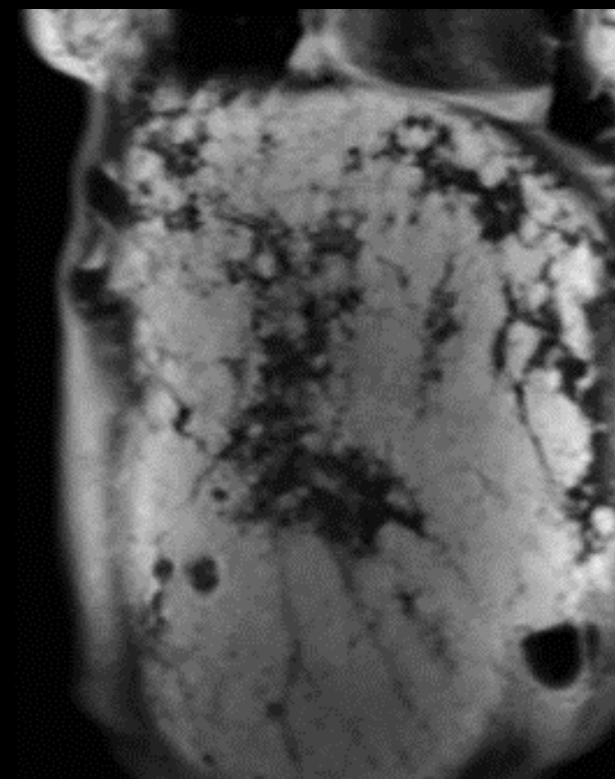
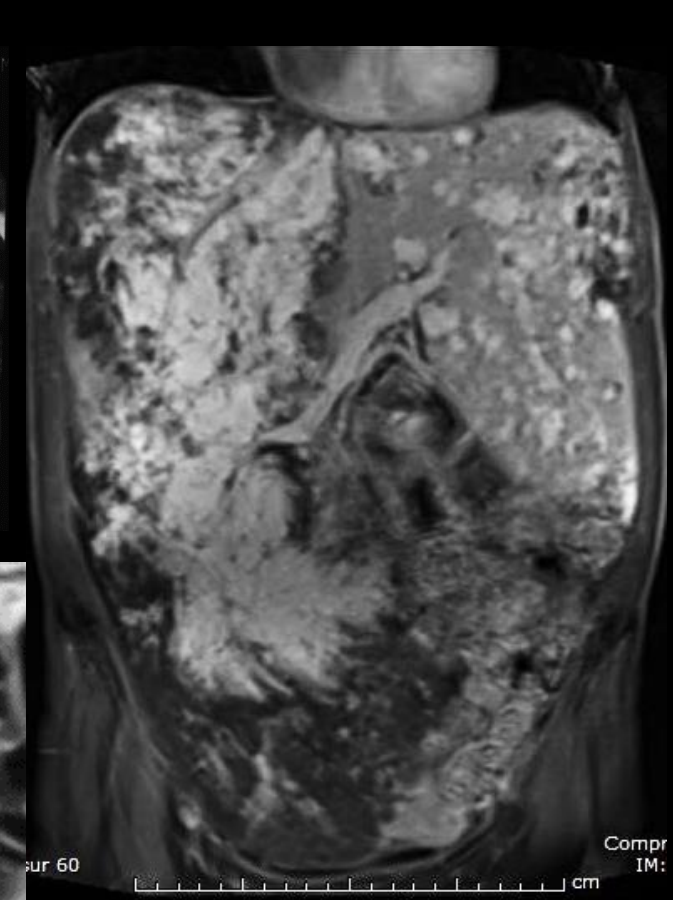
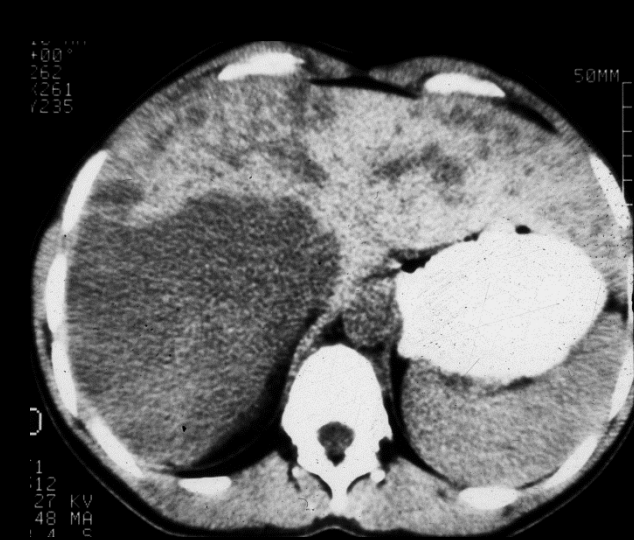






La même personne 10 ans auparavant





angiome géant du foie droit et angiomatose diffuse