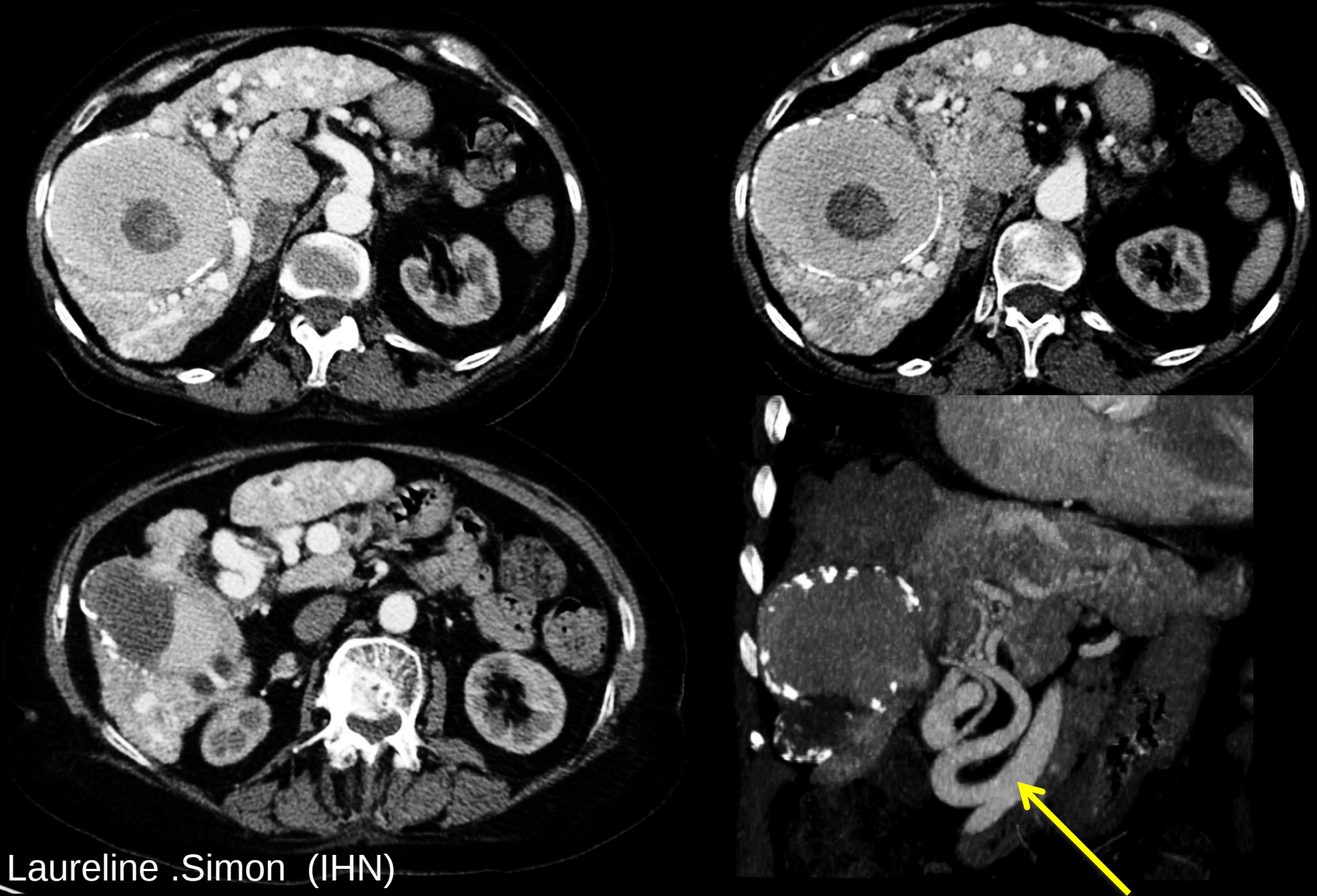
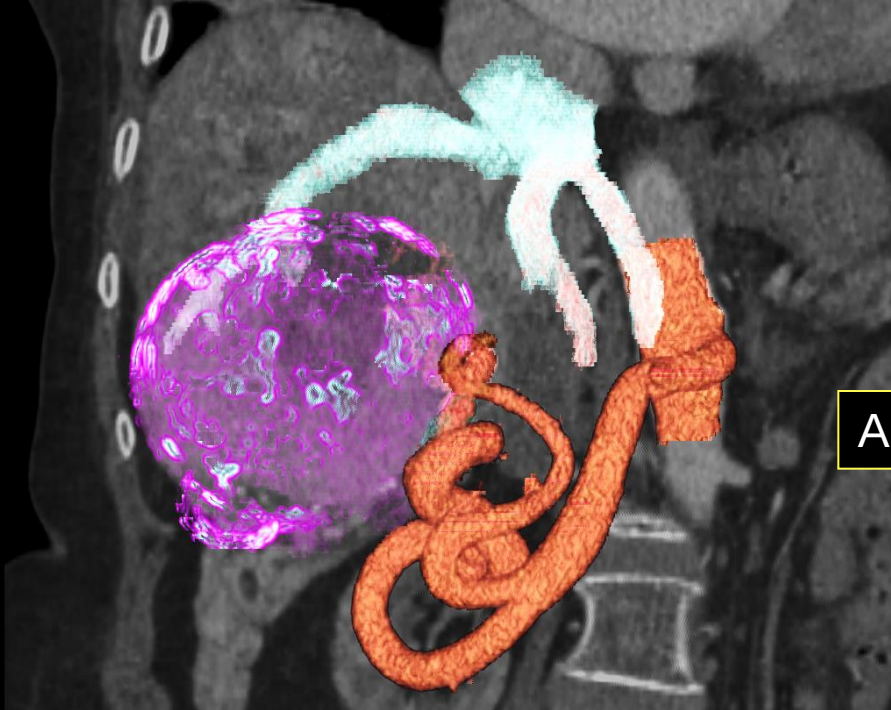


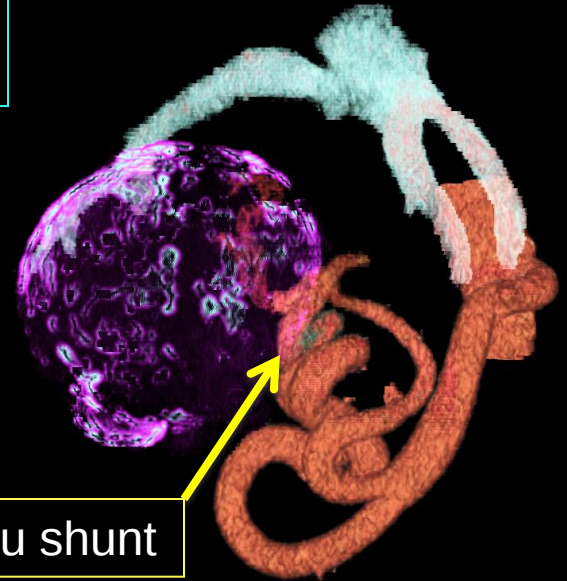
F, 73 ans Hospitalisée initialement pour une **décompensation cardiaque** chez une **patiente porteuse d'une maladie de Rendu-Osler (Weber)** Quelles sont les principales anomalies observées sur le scanner multiphasique de l'étage sus-mésocolique



Dilatation des veines sus-hépatiques
Opacifiées dès le temps artériel (retour veineux précoce)



Alimentation du shunt

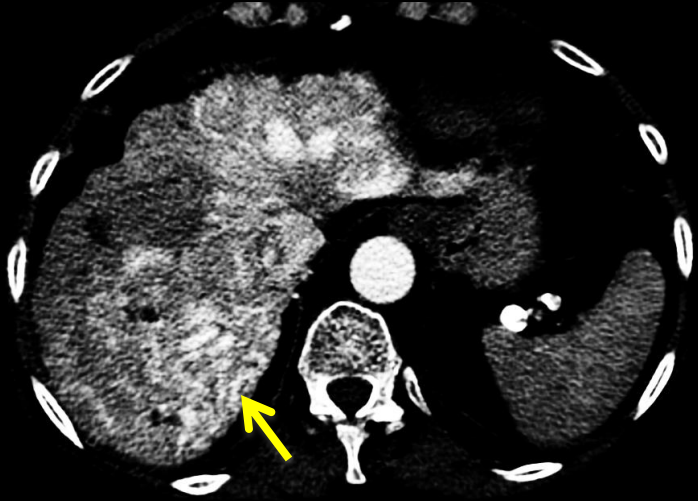


Dilatation majeure de l'artère hépatique et
de ses branches

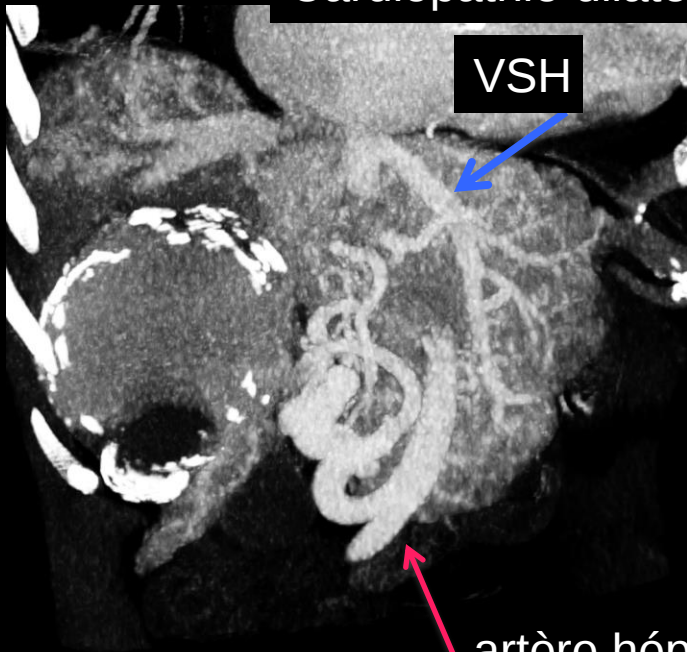
Volumineux anévrisme partiellement thrombosé
avec calcifications périphériques , développé à partir de la
branche droite de l'artère hépatique



Multiples t langiectasies et macronodules de r g n ration

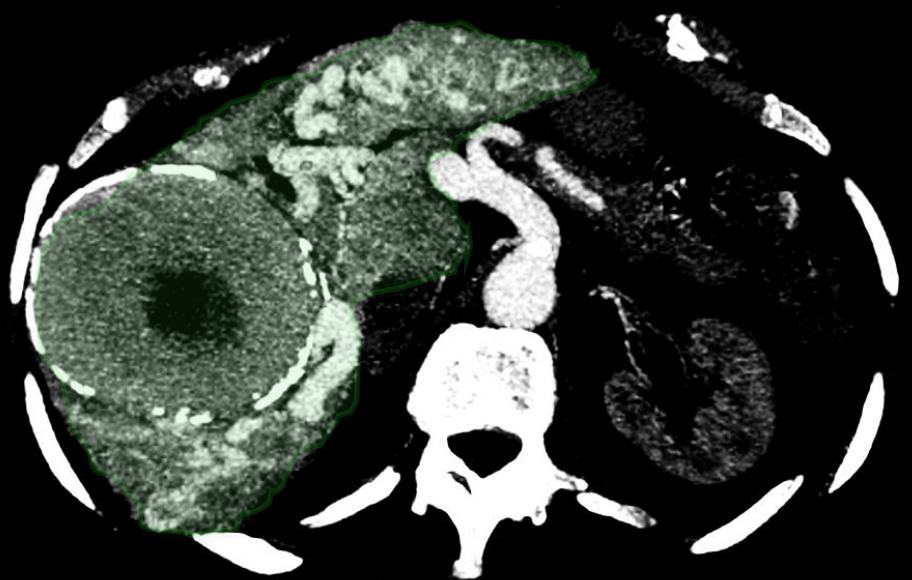


Cardiopathie dilat e



VSH

art re h patique



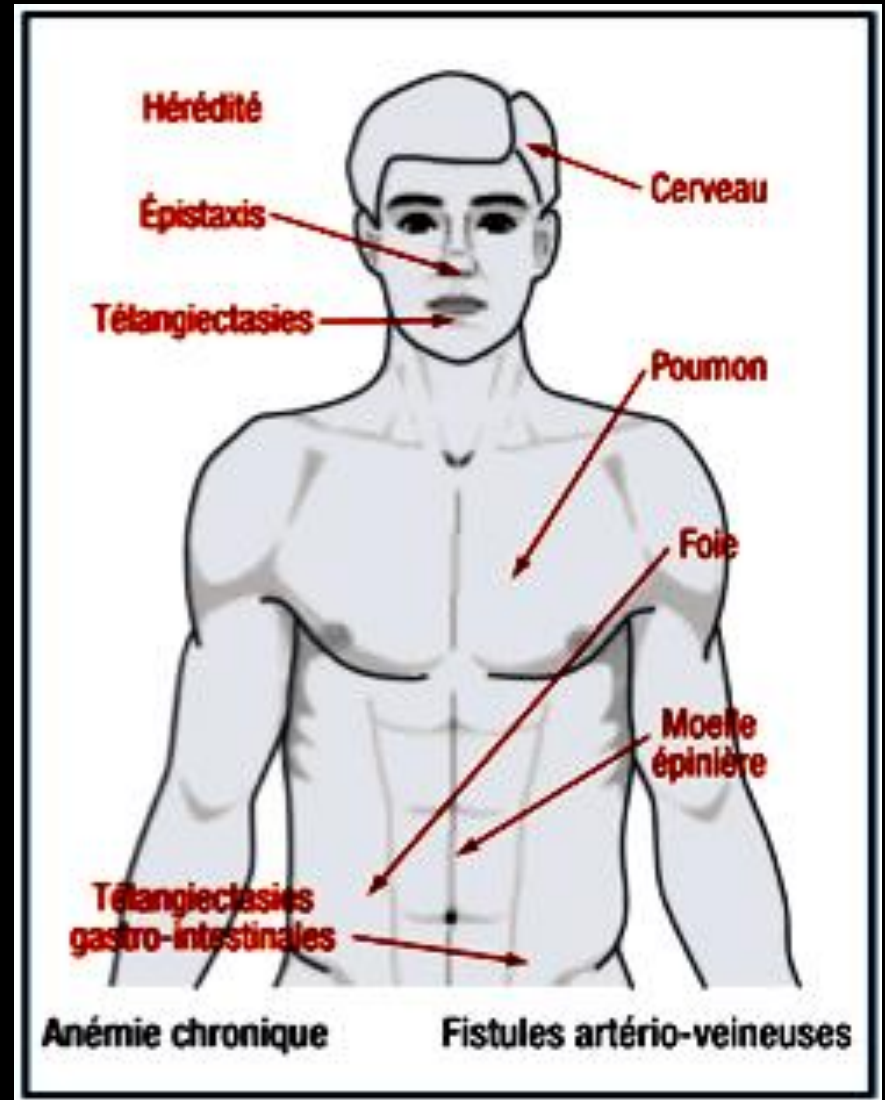
Atteinte hépatique dans la maladie de Rendu-Osler



Télangiectasie hémorragique héréditaire

Transmission autosomique dominante

Télangiectasies et MAV cutanées /
muqueuses / viscérales



Duffau P, et al. Maladie de Rendu-Osler. Rev Med Interne (2013),

<http://dx.doi.org/10.1016/j.revmed.2013.02.022>

Télangiectasie hémorragique héréditaire

Diagnostic : 4 critères de Curaçao :

- épistaxis spontanées et récidivantes,
- télangiectasies cutanées et muqueuse buccale
- atteintes viscérales : foie , cerveau, moelle épinière
- caractère familial. hérédité autosomique dominante

Atteinte hépatique : > 70 % des patients.



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

1. Épistaxis	Spontanées, récurrentes
2. Télangiectasies	Multiples, sites caractéristiques : lèvres, cavité orale, doigts, nez
3. Lésions viscérales	Telles que : - MAV pulmonaire - Télangiectasies gastrointestinales (avec ou sans hémorragie) - FAV hépatiques - MAV cérébrales - MAV médullaires
4. Histoire familiale	Apparenté au premier degré à un porteur de la maladie, définie selon les mêmes critères

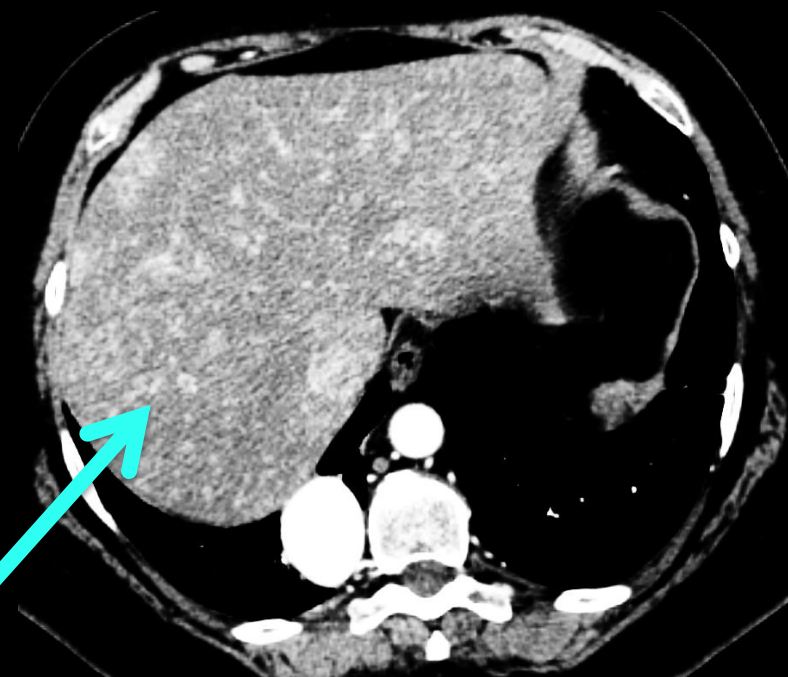
*Le diagnostic de la maladie de Rendu-Osler est :
certain si 3 critères sont présents
possible ou suspecté si 2 critères sont présents
improbable s'il y a moins de 2 critères présents*

Atteinte hépatique (MRO)

- **Shunts intra-hépatiques :**
 - Shunts artério-portes (a.hépatique/v.porte)
 - Shunts artério-veineux (a.hépatique/v.hépatique)
 - Shunts porto-veineux (v.porte/v.hépatique)
- **Anomalies de perfusion :**
 - Rehaussement hétérogène du foie



- Tumeurs ou pseudo-tumeurs :
 - Macronodules de régénération
 - Hyperplasie focale et nodulaire (HNF-like)
 - Angiomes hépatiques



- Télangiectasies et masses vasculaires confluentes

- cholangite ischémique et abcès hépatiques

Shunts artério-veineux diminuent le débit artériel des voies biliaires (hémodétournement) -> **Cholangite ischémique**)



Diagnostic de l'atteinte hépatique dans la maladie de Rendu-Osler-Weber

- **EchoDoppler hépatique :**
 - Mesure du diamètre de l'artère hépatique
 - Classification de Buscarini
- **Biologie :**
 - cholestase (GGT, PAL)
 - Absence de cytolyse (transaminases)
- **Si atteinte hépatique /MRO : ETT (débit/index cardiaque/P° artère pulmonaire)**
- **TDM / IRM multiphasique (ss/art/portal/tardif) : identification + précise**
- **Biopsie hépatique en général CI**

Artérialisation hépatique

Fréquence élevée, sous-estimée

Signe important de l'atteinte hépatique dans la MRO

Évolution peu connue

Classification échographique en 3 stades de gravité croissante.

1^{er} stade :

AH propre, à 2 cm après son origine : **hypertrophie > ou = à 6 mm**

Vélocité élevée (écho)

Tortuosité

2nd stade :

Artérialisation des capillaires hépatiques :

Augmentation hétérogène de la vascularisation hépatique

Accélération de la vitesse dans les veines

3^{ème} stade : Shunts

AH vers la VH

AH vers la VP

VP vers la VH

JFR'2010 - 5103 - La maladie de Rendu-Osler :

Que doit savoir un radiologue ?, 3e partie

D'après : Bernard G.gastroenterology 1993;105:482-487

Saurin JC.Gastroenterol Clin Biol 2000;24:89-93

Buscarini E.Digestive and liver disease 2005;37:635-645

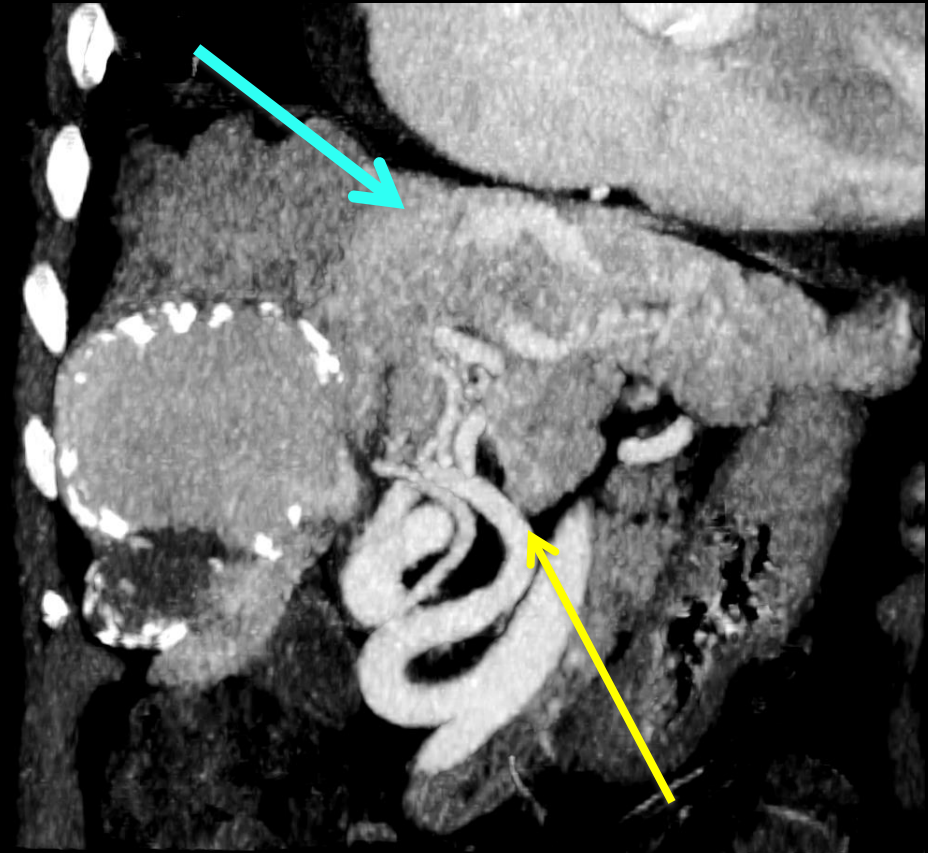
Shunt artério-hépatiques

Communications anormales entre ,
une branche de l'artère hépatique
propre et les veines hépatiques (VH)
:

- .aspect **serpigineux** des rameaux artériels alimentant le shunt

- .opacification **précoce et massive des veines hépatiques** dès le temps artériel.

- . calibre de l'**artère hépatique** **augmenté**.(proche de celui du tronc porte)



Shunt artério-portes



Opacification précoce
Du réseau portal

Image : onclepaul.net

Shunt porto-veineux

Difficile à mettre en évidence

Anomalies de perfusion

Rehaussement hétérogène du foie "en mosaïque" avec des plages mal limitées et non systématisées d'hypoperfusion visibles au temps artériel et disparaissant au temps portal.



Télangiectasies

Plages de quelque millimètres à quelques centimètres
de prise de contraste précoce au temps artériel
disparaissant au temps tardif **de siège préférentiel sous-capsulaire**



Télangiectasies : < 1 cm

Masses vasculaires confluentes : > 1cm

Adresses : Consultation pluridisciplinaire Rendu-Osler-Weber (MRO)
Nord (HHT Foundation)
Hôpital Ambroise Paré, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris
Université de Versailles Saint Quentin-en-Yvelines

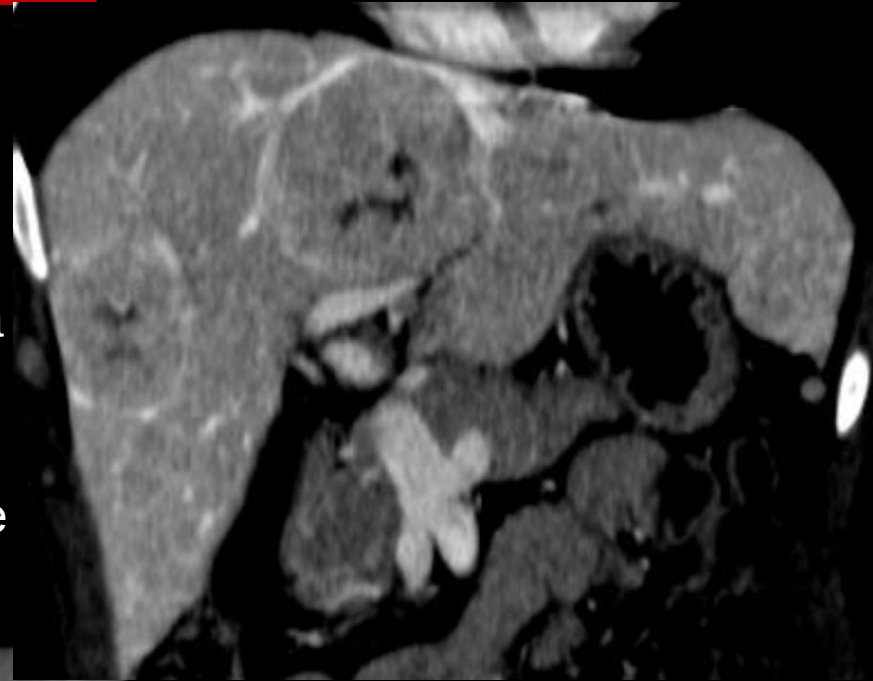
Hyperplasie nodulaire focale

Fréquence x 100 / MRO

Environ +10 ans que dans les cas habituels

Réponse à hyper-vascularisation secondaire à des lésions de la VP

"Cicatrice centrale" contenant l'artère afférente
++ multifocale



HNF multiples

Angiomes hépatiques

- Fréquence augmentée / population générale

MRO et Foie

Anomalies vasculaires

Buscarini et al. Ultraschall Med 2004 ;25 :348-355

Graduation des malformations vasculaires	
0+	Diamètre de l'AH >5<6mm, et/ou Vitesse maximale >80cm/s, et/ou Index de résistance <0,55, et/ou Hypervascularisation hépatique périphérique
1	Dilatation de l'AH, seulement extrahépatique >6mm, et Vitesse maximale >80cm/s, et/ou Index de résistance <0,55
2	Dilatation de l'AH, extra et intrahépatique (aspect en double canaux) et Vitesse maximale >80cm/s, et/ou Association possible à des anomalies de flux modérées dans les veines hépatique et/ou porte
3	Modification complexes de l'AH et de ces branches (tortueuses) avec des anomalies évidentes associées : - Dilatation modérée des veines hépatique et/ou porte - Et/ou anomalie de flux dans les veines hépatique et/ou porte
4	Décompensation des shunts artério-veineux : - Dilatation significative des veines hépatique et/ou porte - Anomalies de flux dans les artères et les veines

Take Home Messages

Dépistage organisé au sein des familles à risque

Risque élevé d'atteinte hépatique (>70% patients)

Conditionne l'atteinte cardiaque (Shunt G->D périphérique -> IC à haut débit)

Importance des reconstructions multi-planaires (MIP, 3D)

ne pas oublier de rechercher les autres atteintes abdominales :

pancréas (télangiectasies / fistules),



Henri Rendu

artères spléniques / rénales (anévrismes),

William Osler



signes d'hypertension portale (voies de dérivation...),

l'anévrisme d'une branche de l'artère hépatique est une complication connue de l'atteinte hépatique du Rendu-Osler