

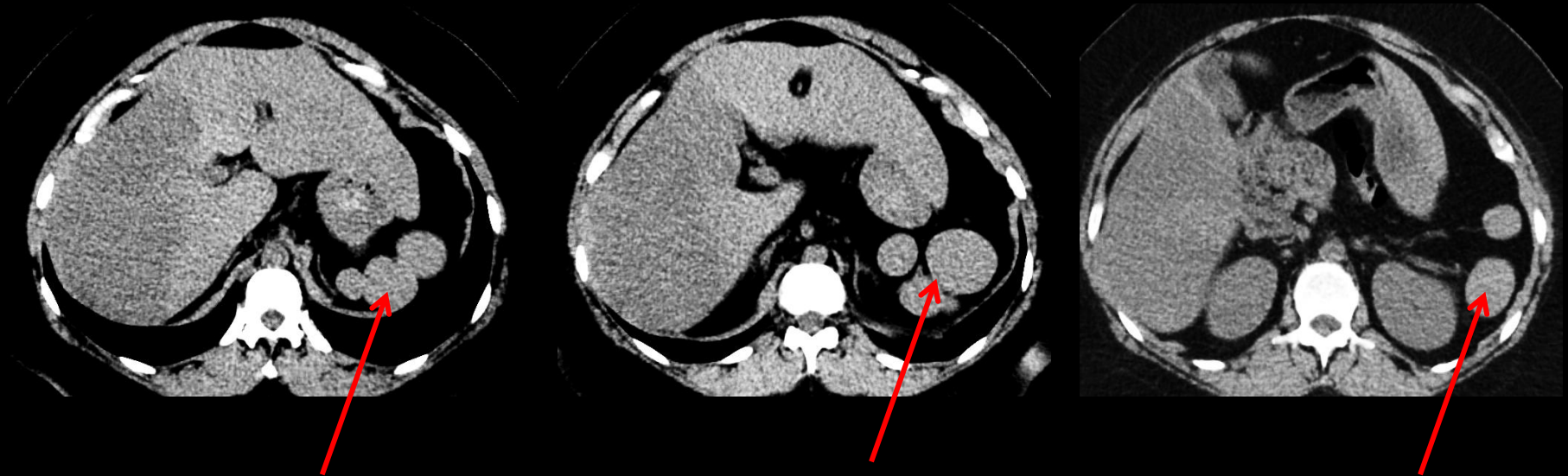
Patiente de 28 ans.

Obésité de stade 2.

Scanner à la recherche de hernie pariétale et pour estimation du volume hépatique avant court- circuit gastrique.

confirmation d'une stéatose hépatique hétérogène et d'une dysmorphie hépatique sans contours bosselés du foie , en faveur d'une fibrose hépatique

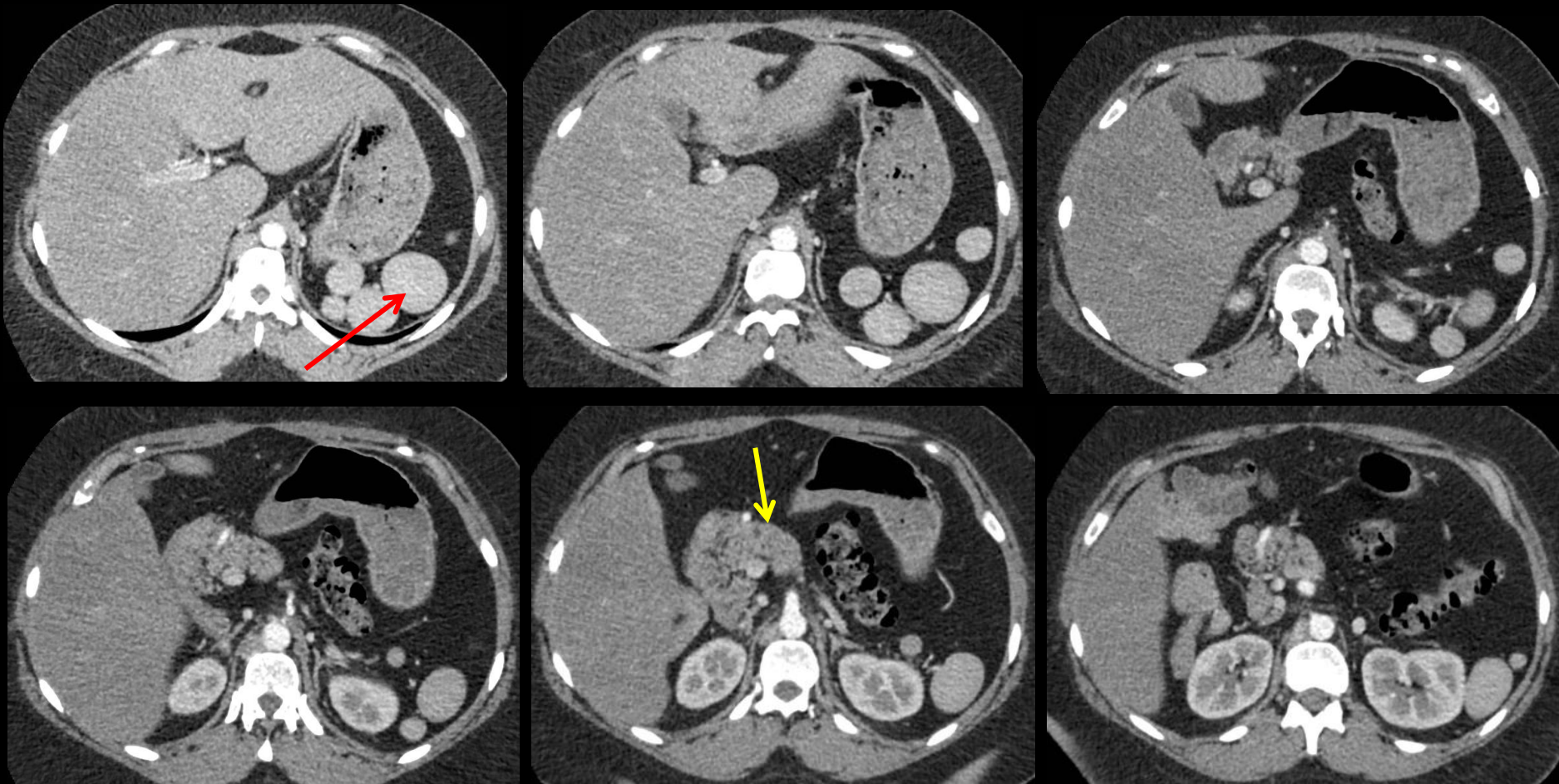
la VCI n'est pas visible à la face postérieure du foie



→ Polysplénie

L.LIAO (IHN)

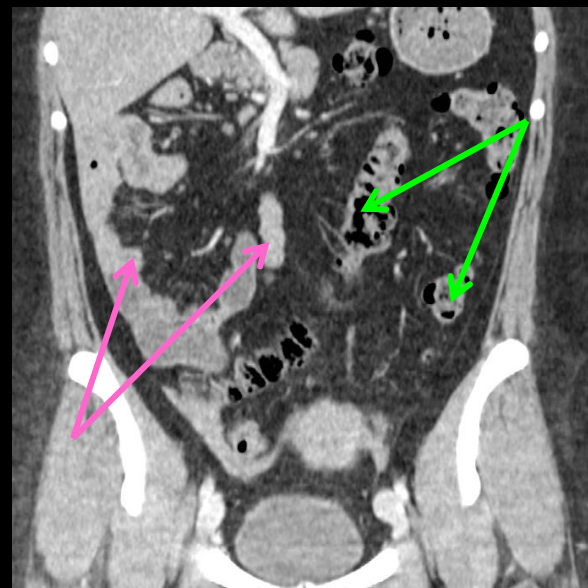
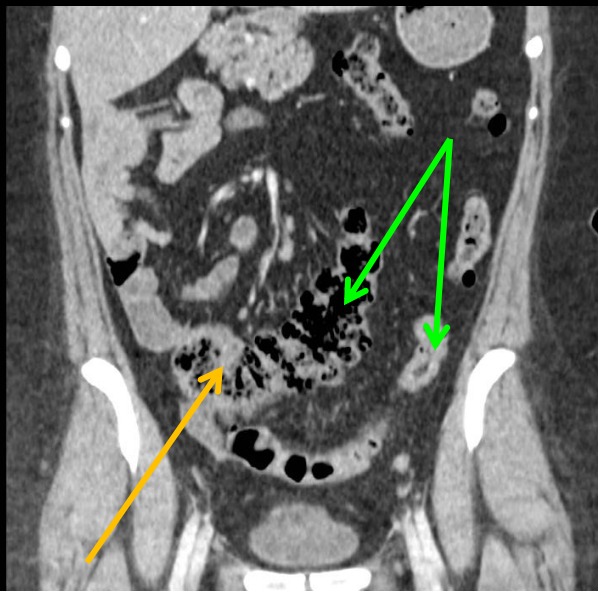
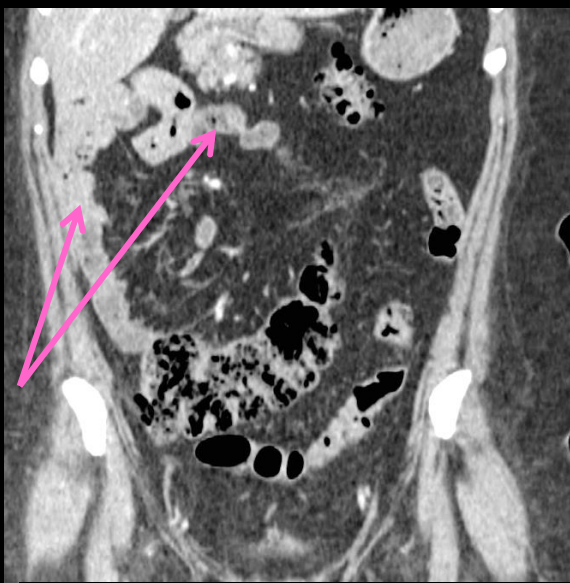
L'examen est complété par un scanner injecté à la recherche d'autres anomalies...



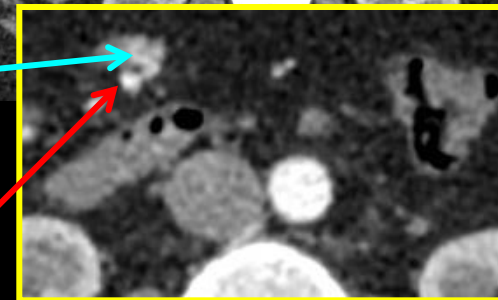
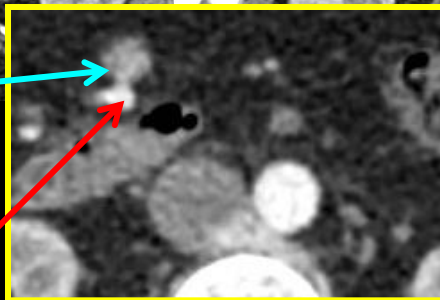
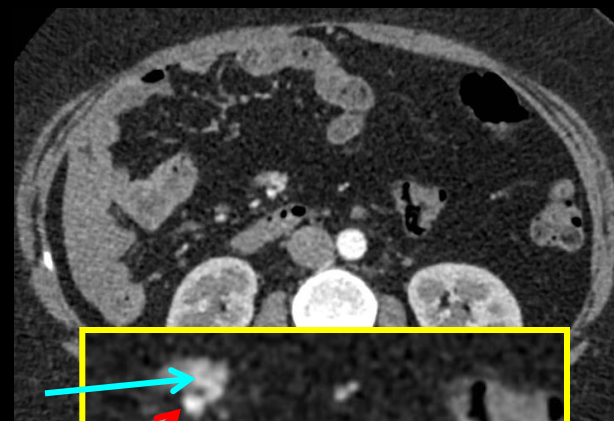
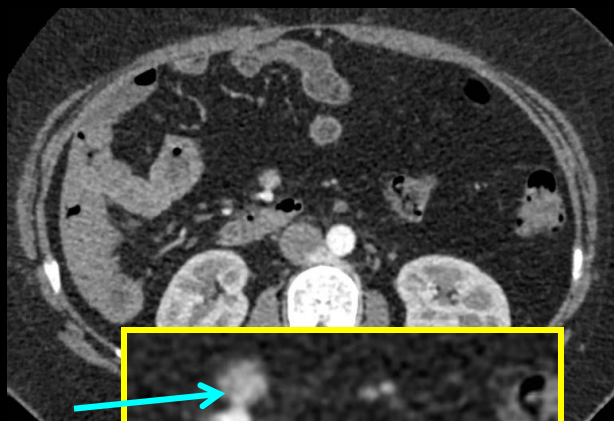
Polysplénie

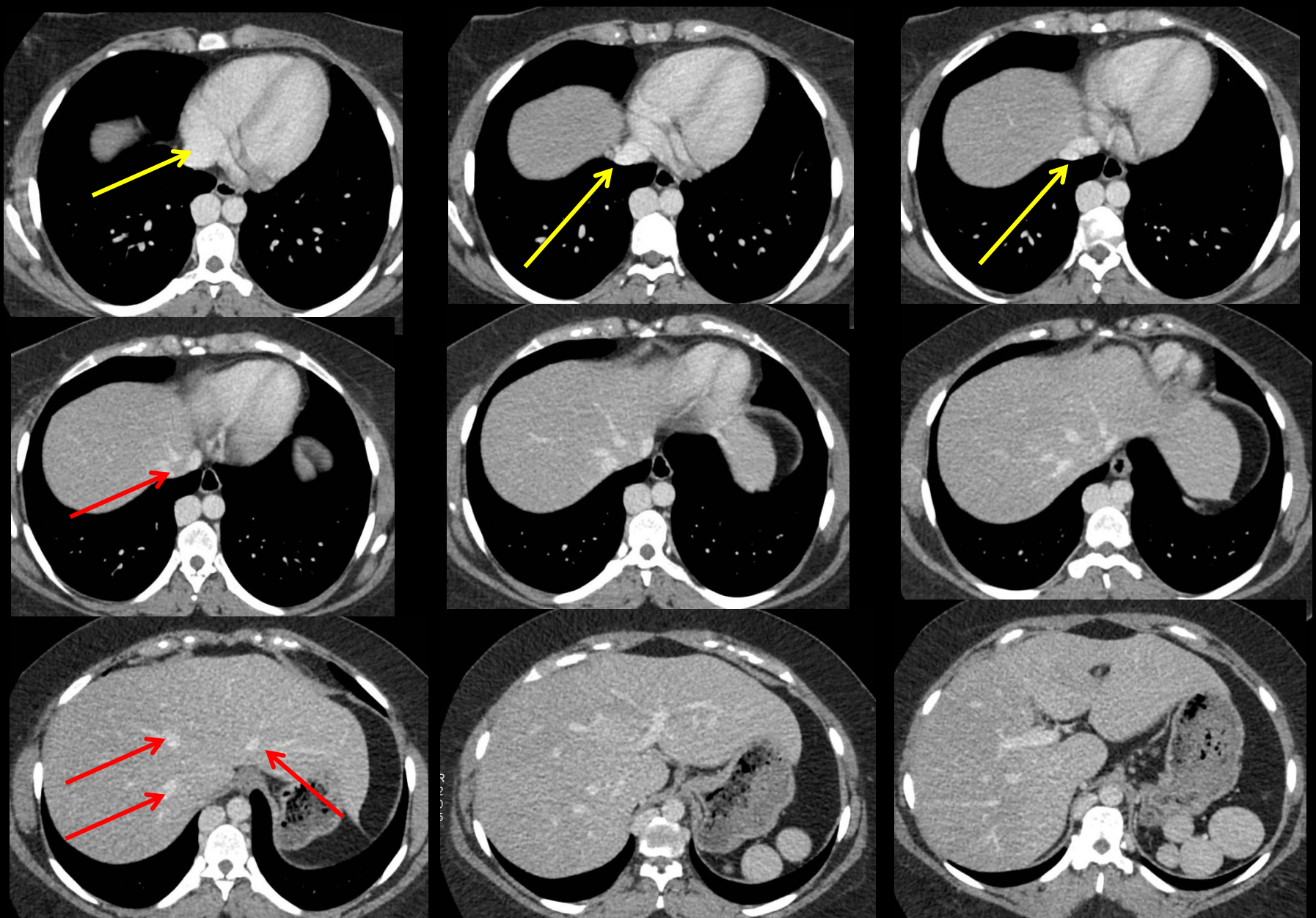
Pancréas court

VCI non visible dans la région rétro hépatique

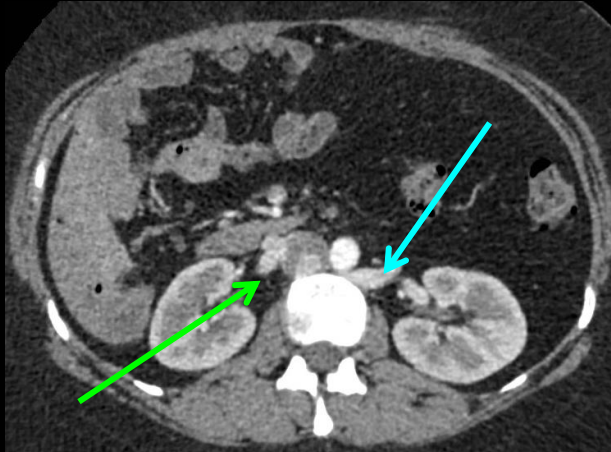
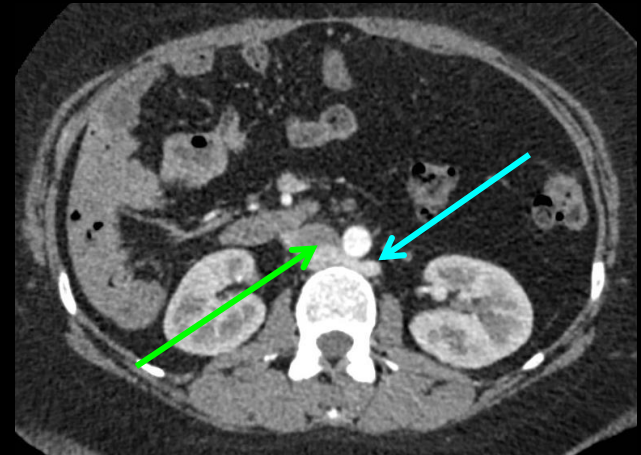
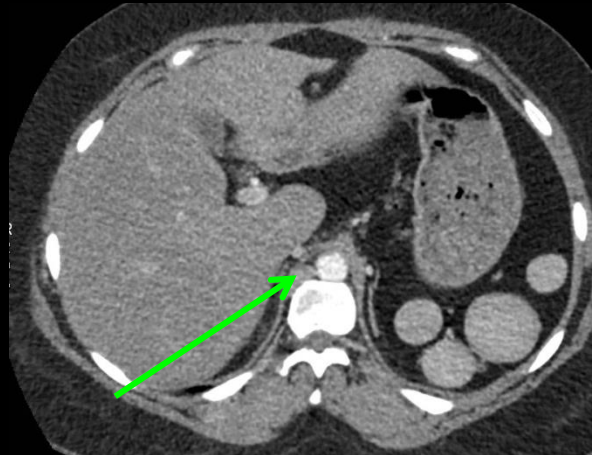
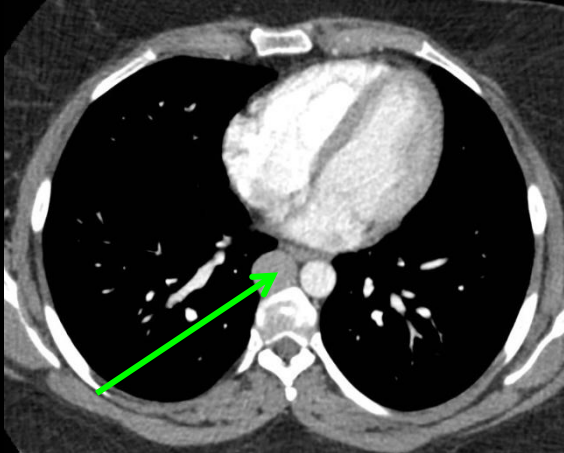
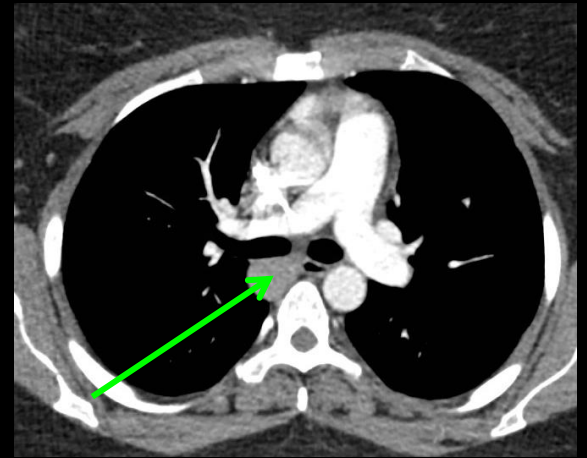
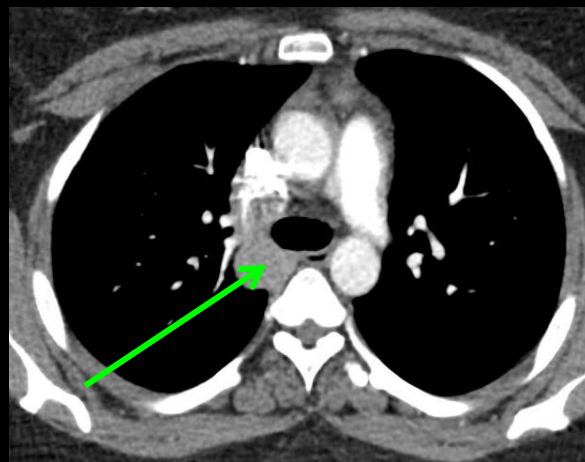
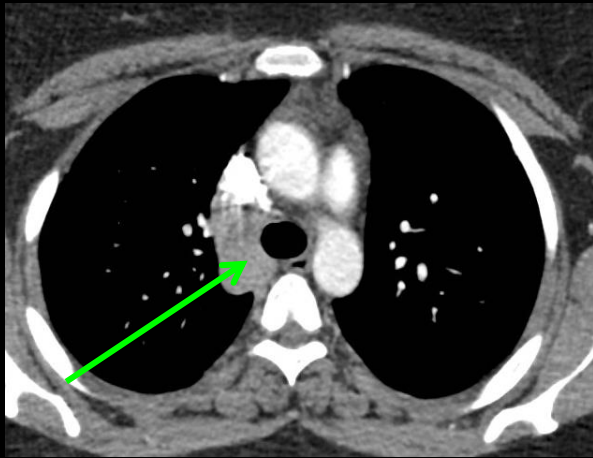


l'artère mésentérique supérieure est en arrière et au contact de la veine mésentérique supérieure →
mésentère commun complet





Volumineuse veine grande azygos se substituant à la VCI ; continuation azygos de la VCI agénésie de la VCI au dessus des veines rénales ; les veines hépatiques se jettent directement dans l'atrium droit .Anomalie congénitale de la VCI la plus fréquente



→ agénésie de la VCI au dessus des veines rénales

dilatation de la partie horizontale de la crosse de la veine azygos (continuation azygos de la VCI)

Par ailleurs : veine rénale gauche rétro-aortique

Polysplénie

Syndrome **polymalformatif** rare caractérisé par :

- présence de plusieurs **nodules spléniques situés dans la loge splénique**.

- **hétérotaxies** (= étymologiquement rangement différent; placement anormal)
disposition généralement inversée par rapport à la normale des organes thoraciques et/ou abdominaux

inversions droite-gauche complètes (situs inversus)
ou partielles (situs ambigu)

anomalies de latéralisation

associée à des malformations de gravité variables
des organes profonds : cardio-vasculaires ,
pulmonaire, hépato-biliaire, pancréatique, digestifs,
génito-urinaire, SNC)

Syndrome de **polysplénie** : isomérisme gauche
pulmonaire et hépatique , dextrocardie,, mésentère
commun complet



Situs solitus =
disposition
normale

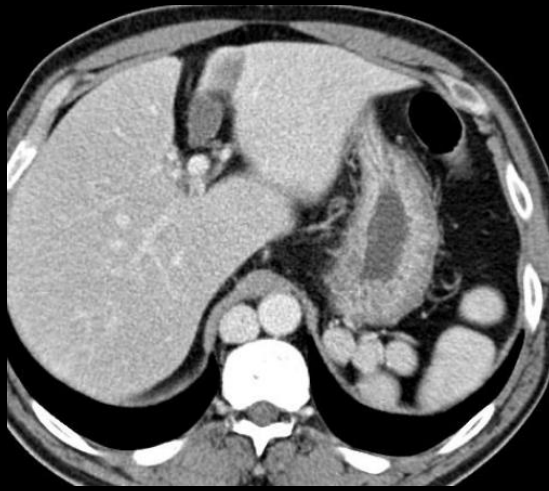


Pronostic des syndromes d'hétérotaxie

- 60 % de décès avant l'âge de un an (lorsqu'existent des malformations cardio-pulmonaires majeures) ; généralement observé dans le cadre d'une asplénie (rate absente ou très petite ; isomérisme droit pulmonaire et hépatique ,) et correspondant au syndrome d' Ivemark(1955)
- 75 % de mortalité avant l'âge de 5 ans
- 10 % des patients atteignent l'âge adulte , (pas de malformations cardio-pulmonaires majeures) et sont généralement a ou paucisymptomatiques
- il existe de nombreuses formes dont les hétérotaxies avec infections respiratoires récidivantes, plus connues sous la dénomination de dyskinésies ciliaires ou, pour les plus anciens , syndrome de Kartagener !

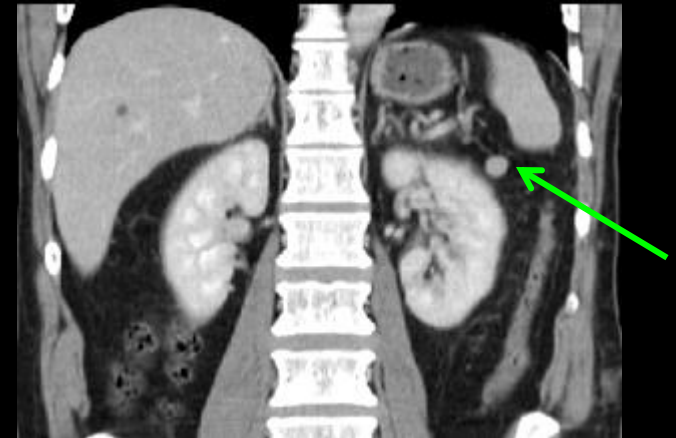
Anomalies spléniques :

absence de fusion des
lobules spléniques
foetaux (15-17^e semaine)



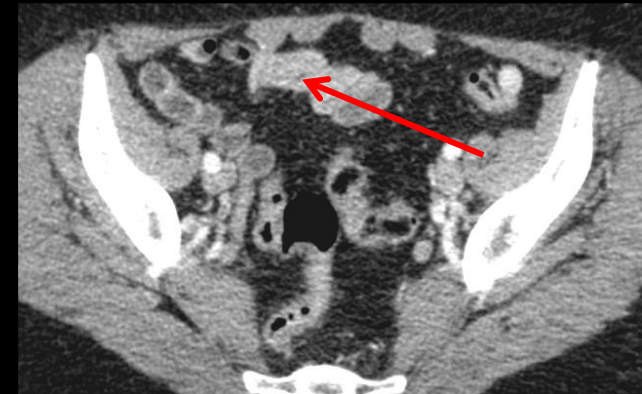
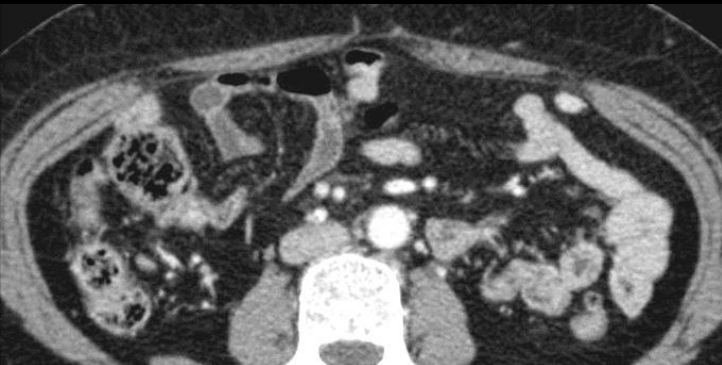
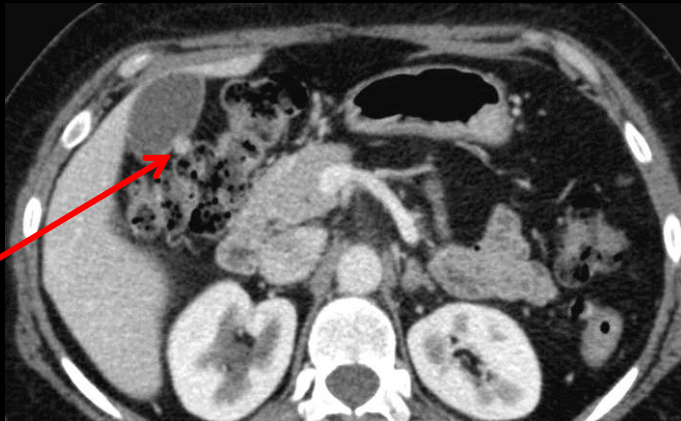
Polysplénie → à distinguer de :

Rates accessoires : nodules satellites de
la rate mais qui sont vascularisés par une
branche artérielle (issue de l'artère
splénique ou pancréatique)



Polysplénie → à distinguer de :

Splénose : cellules séparées du parenchyme splénique après chirurgie ou traumatisme, qui vont s'implanter à distance et se multiplier grâce à la vascularisation locale du péritoine → localisation possible en tout point de la cavité abdomino-pelvienne.

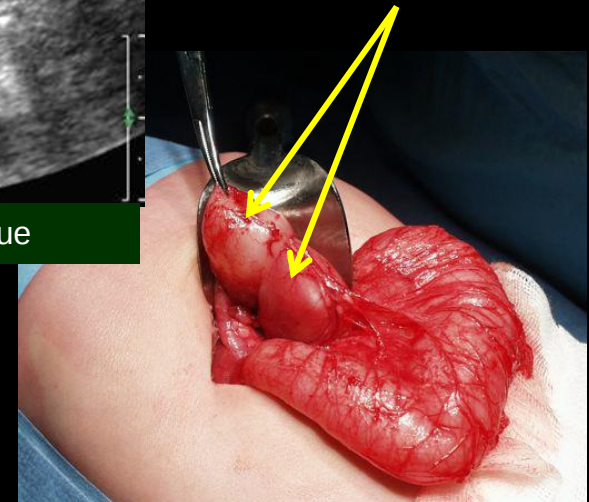
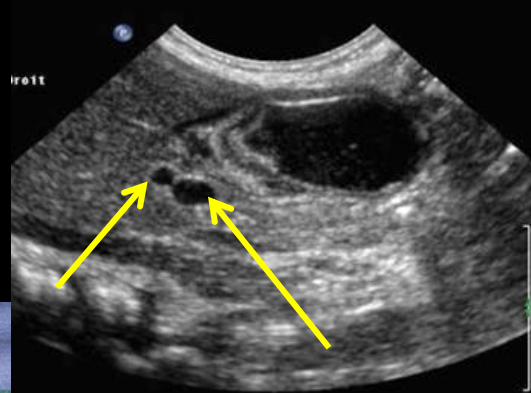
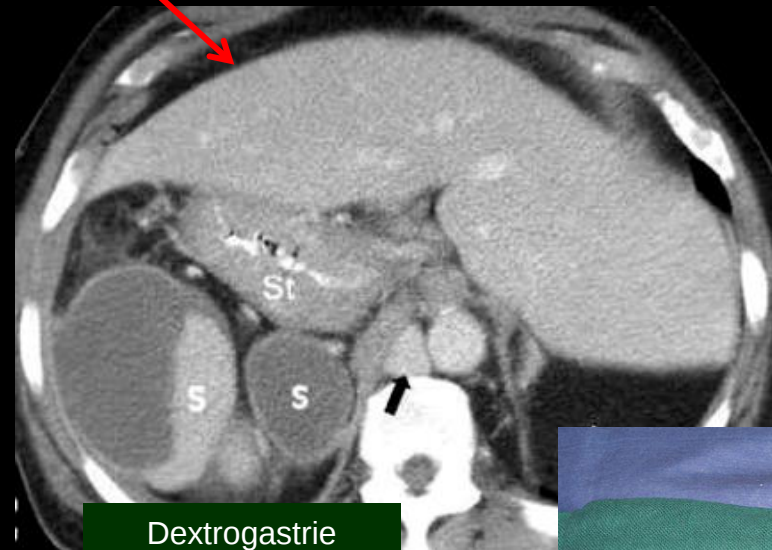


Anomalies du tube digestif dans les syndromes d'hétérotaxie

- mésentère commun
- dextrogastrie
- duplication gastrique
- atrésie oesophagienne

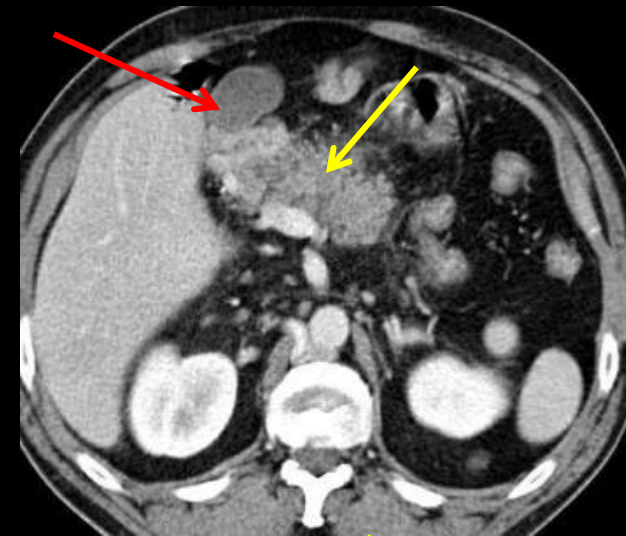
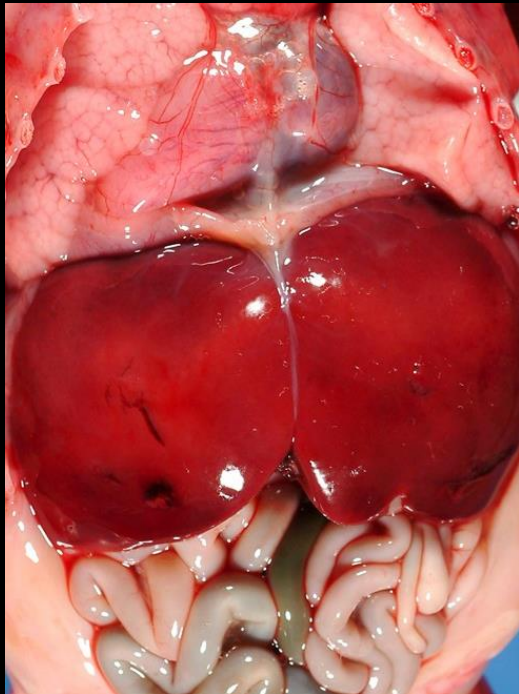


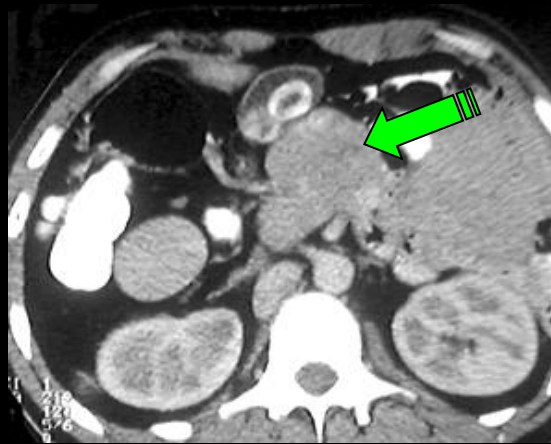
Mésentère commun complet



Anomalies hépato-biliaires et pancréatiques :

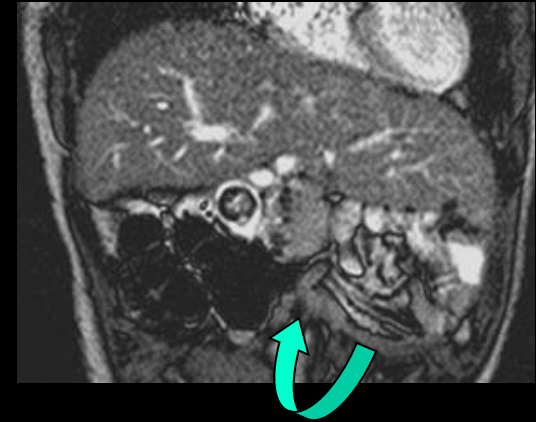
- isomérisme hépatique (gauche chez l'adulte)
- pancréas court ++++
- vésicule biliaire médiane
- agénésie de la vésicule biliaire (chez l'enfant)
- atésie des voies biliaires





obs. Dr M Akiki
Casablanca

homme, 29 ans, crises
douloureuses épigastriques
diagnostic complet

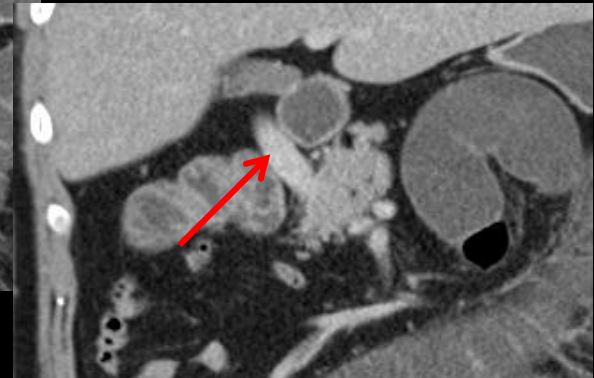
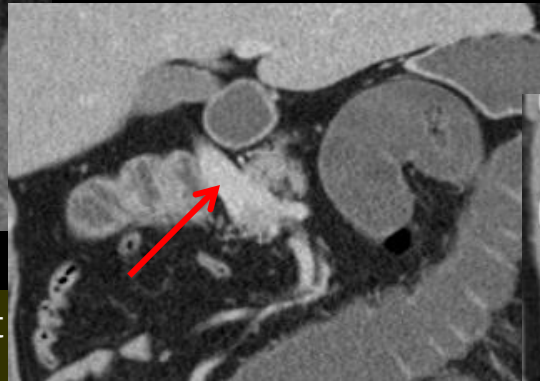
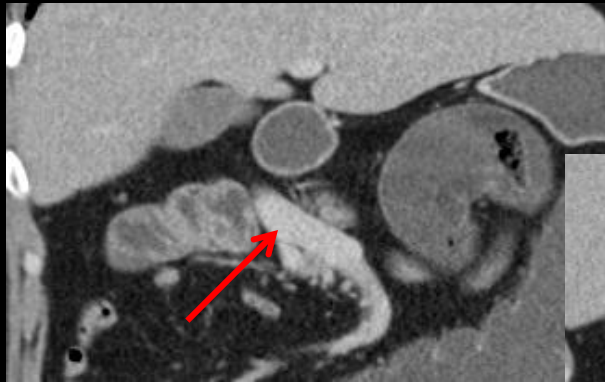


malformations abdominales associées à la polysplénie

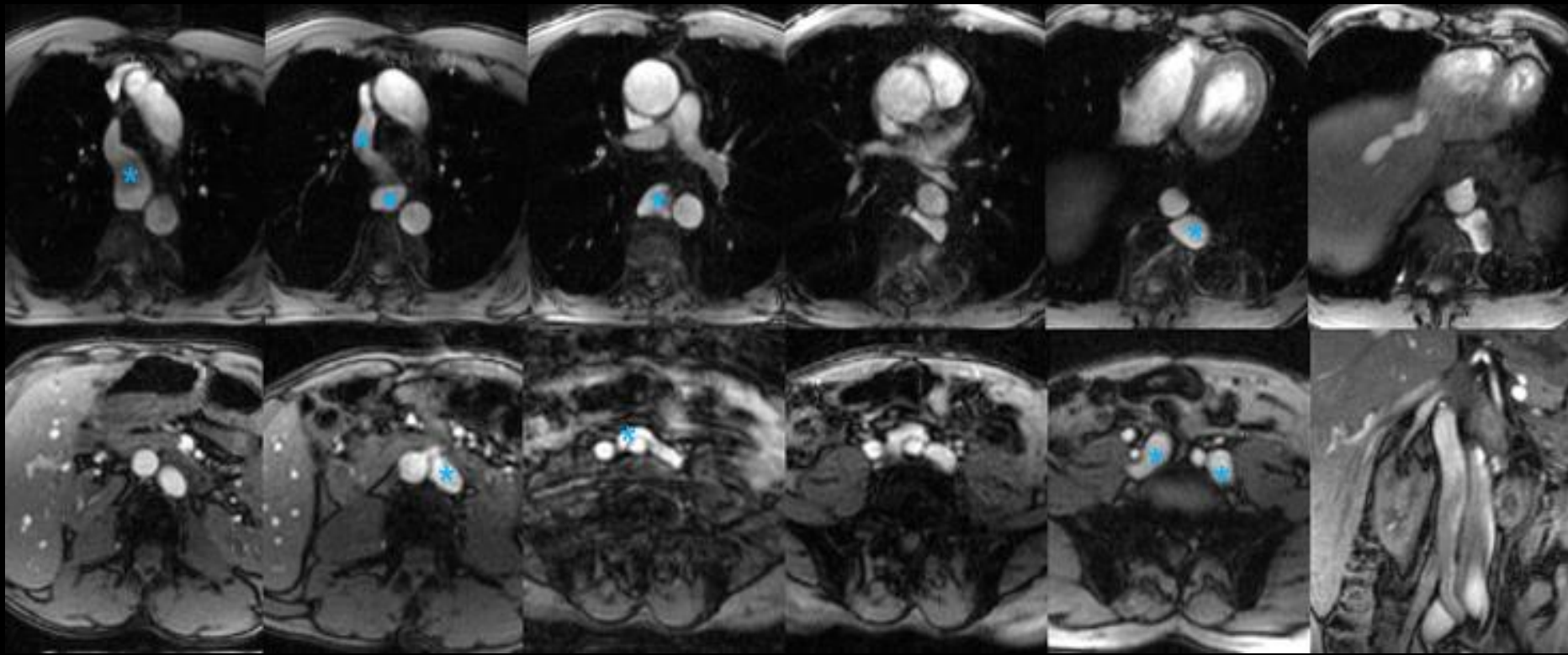
- isomérisme hépatique gauche,
- vésicule biliaire (lithiasique en situation médiane)
- malrotation intestinale (80% des cas)
- pancréas court, quasi pathognomonique
- situs inversus généralement partiel,

Anomalies vasculaires :

- veine porte préduodénale
- agénésie de la VCI



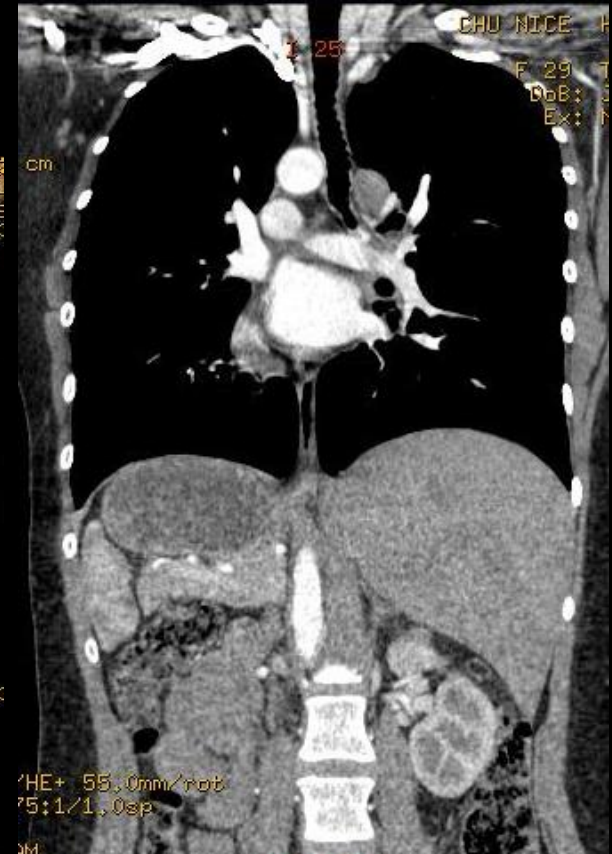
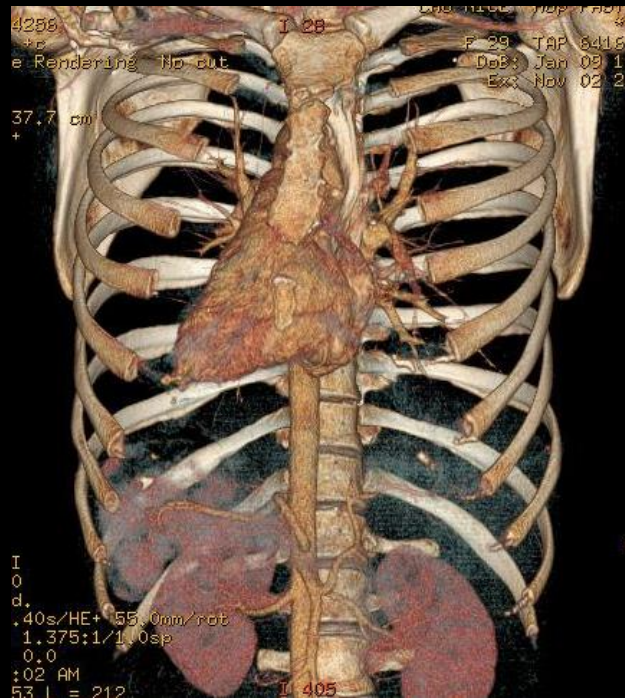
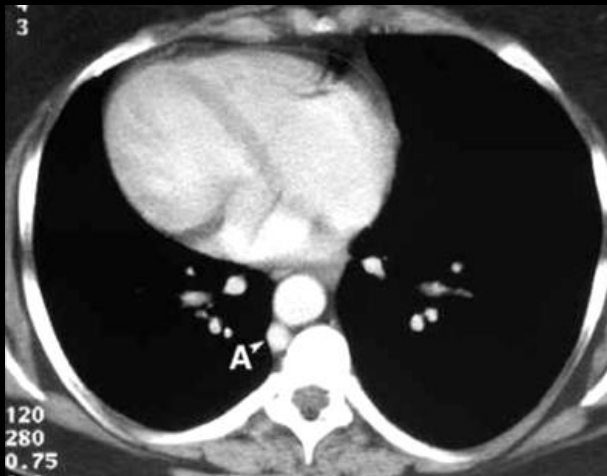
La veine porte est située en avant
du duodénum et du pancréas.
Son trajet est anormalement
éloigné de l'aorte et de l'AMS.



Agénésie de la VCI avec continuation azygos : les veines iliaques se collectent dans la veine grande azygos qui passe en arrière de l'aorte, puis conflue vers la VCS au niveau de la crosse de l'azygos.

Autres anomalies :

- Isomérisme gauche de l'arbre bronchique (chez l'adulte)
- Dextrocardie
- **Situs inversus complet (totalis) chez l'adulte ; incomplet (ambigus) chez l'enfant**
- Malformations génito-urinaires : agénésie rénale, uretères multiples, utérus bicorne
- Malformation du SNC : hypoplasie cérébelleuse, myéloméningocèle cervicale.



messages à retenir

-les syndromes d'hétérotaxie correspondent à des inversions droite-gauches totales ou partielles des organes thoraciques et/ou abdominaux

-chez l'adulte, ils ne s'accompagnent pas d'e malformations majeures et sont souvent des découvertes des examens d'imagerie.

-ils comportent une polysplénie et très souvent une continuation azygos de la VCI (avec agénésie de la VCI au dessus des veines rénales)

-le pancréas court (en galette , sans segment corporéo-caudal) , le mésentère commun complet , l'isométrie gauche des poumons et du foie ,sont des éléments très souvent retrouvés

-un situs inversus total ou partiel, thoracique et/ou abdominal viennent compléter ce tableau déroutant sur le plan anatomique .

