

Pathologies sus-hépatiques

Introduction:

Les pathologies sus-hépatiques ont en commun un blocage du retour veineux.; on regroupe donc ainsi .

Budd-Chiari,

foie cardiaque (cardiopathies dilatées ou péricardite constrictive),
syndrome d'obstruction sinusoidale,

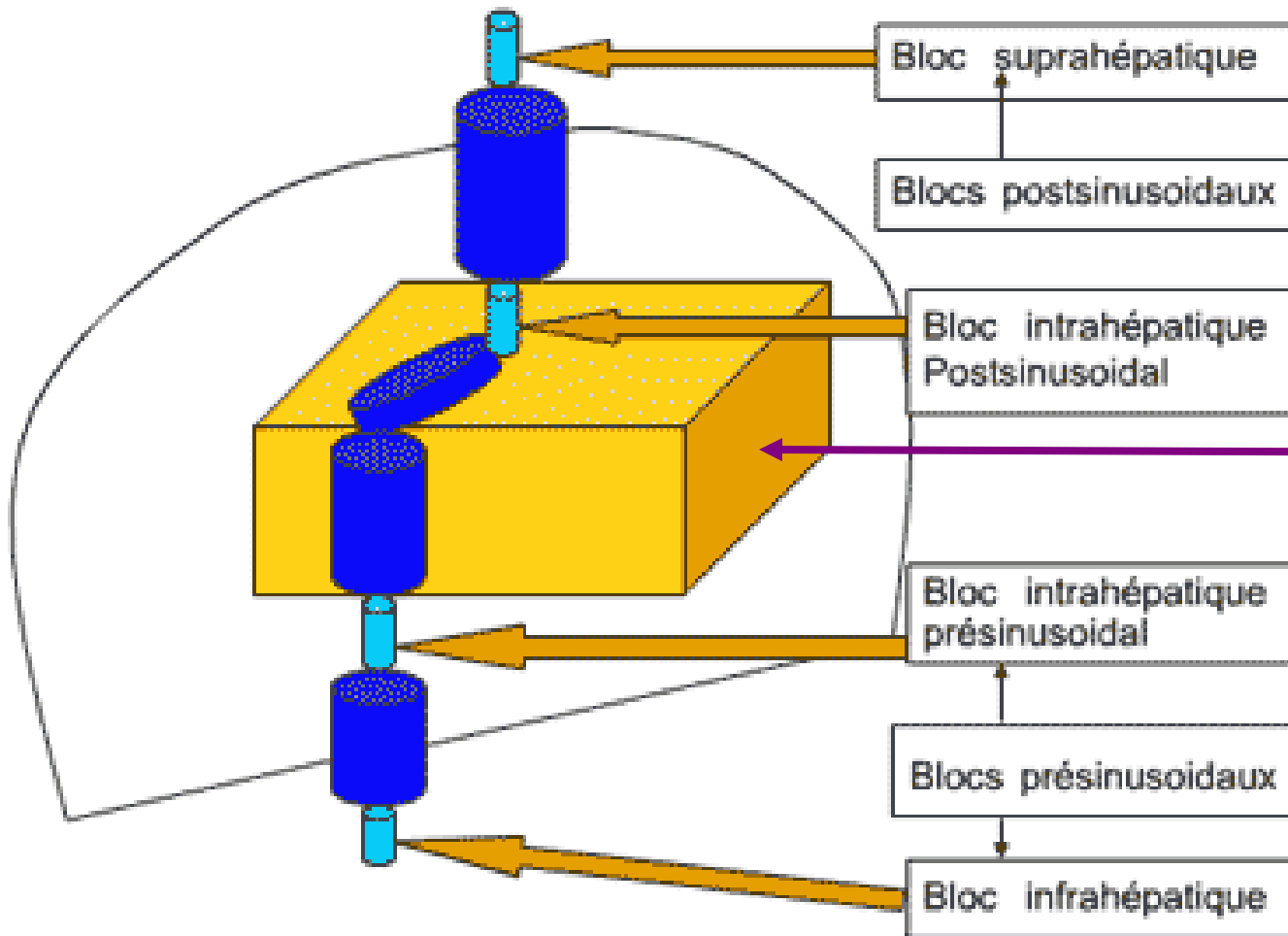
Rendu-Osler, péliose, dilatation sinusoidale..

La congestion entraine une stase sinusoidale qui à terme entraine une fibrose..

Les maladies
des vaisseaux du foie
en dehors des thromboses
des gros vaisseaux

*Sophie HILLAIRE
(Suresne)
D. VALLA (Clichy)*

- Vincent Lombard
- Denis Régent



Différents types d 'hypertension portale

*cirrhose,
péliose,
dilatation sinusoidale*

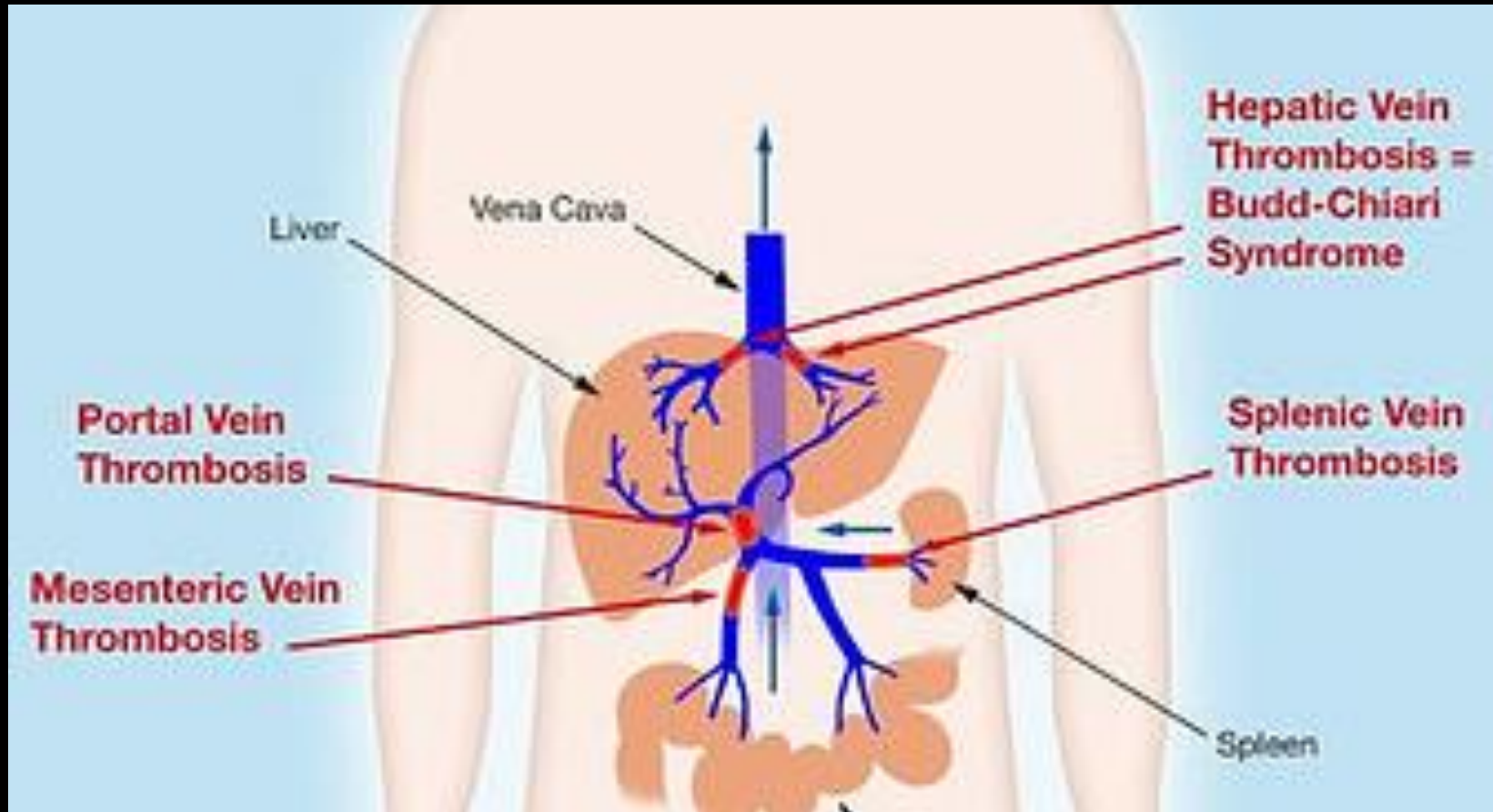
Les blocs pré-
sinusoidaux et
infra-hépatiques =
atteinte du
système porte

*les blocs supra-hépatiques, hépatiques et infra-
hépatiques entraînent tous une hypertension portale..*

Syndrome de Budd-Chiari

1 Introduction:

= Obstacle anatomique et/ou fonctionnel au flux veineux efférent sus-hépatique.



Syndrome de Budd-Chiari primitif: = *obstruction endovasculaire*

Le plus souvent par une **thrombose** fibrino-cruorique ++

, plus rarement **sténose**, **agénésie**. du confluent veineux sus-hépatico-cave

Origine souvent multifactorielle:

- **Syndromes myéloprolifératifs** ++ (mutation V617F gène JAK2); Vaquez++++

hémoglobinurie paroxystique nocturne.

- Troubles congénitaux ou acquis de la coagulation.

- Syndrome des anti-phospholipides, Behcet, grossesse, contraception orale..

Syndrome de Budd-Chiari secondaire = *obstruction exogène*

Tumeurs malignes hépatiques ou régionales étendues au foie (mésothéliome pleural+++)

Léiomyosarcome VCI

Hydatidose hépatique

Extension tumorale endo-cave d'une tumeur rénale ou surrénalienne..

Syndrome de Budd-Chiari

1 Introduction:

Pathologie rare: 2/million habitants.

Atteinte partielle ou complète, expliquant les différents tableaux cliniques.

Aigu ou chronique.

Pathologie évolutive

Cliniquement: variable+

Forme fulminante: insuffisance hépatocellulaire aiguë, ascite, ictère, douleur..

Forme chronique: troubles biologiques, ascite..

Forme asymptomatique (si collatéralités efficaces)



Syndrome de Budd-Chiari

1 Introduction:

◆ Anatomopathologie:

- Non spécifique: un bloc cardiaque ou une maladie veino-occlusive (=syndrome d'obstruction sinusoidale) peuvent entraîner des modifications similaires..

Congestion sinusoidale liée à la stase veineuse
Prédominance centro-lobulaire ++

Nécrose de coagulation
Diminution des hépatocytes

Hyperplasie nodulaire régénérative
Fibrose péri-septale

Diminution du flux portal

Macro-nodules régénératifs: HNF-like
CHC ?

Fibrose: hypertension portale

Syndrome de Budd-Chiari

imagerie

Plusieurs éléments doivent être recherchés:

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++ voies de vicariance
3. Parenchyme hépatique
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires (macronodules de régénération)

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

❖ Echo:

- Veines fines.
- Matériel endoluminal.
- Absence de flux doppler.
- Perte de la pulsatilité cardiaque.
- Inversion du flux en systole.

❖ Scanner et IRM:

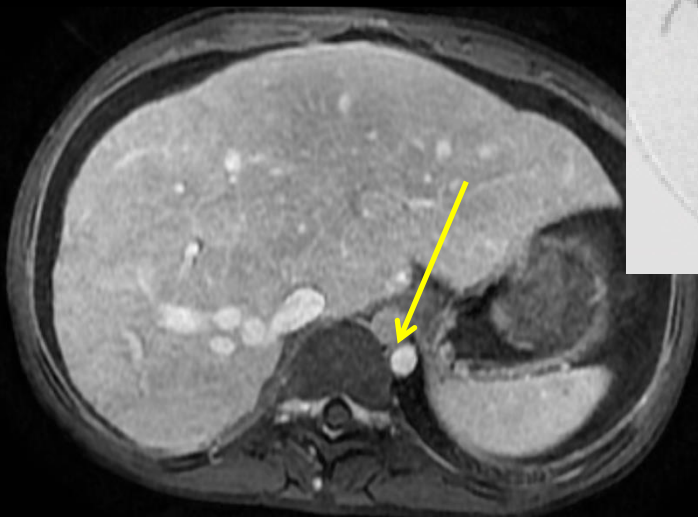
- Veines fines.
- Hypodensités intra-luminales.
- Difficulté dans les formes chroniques ++

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires

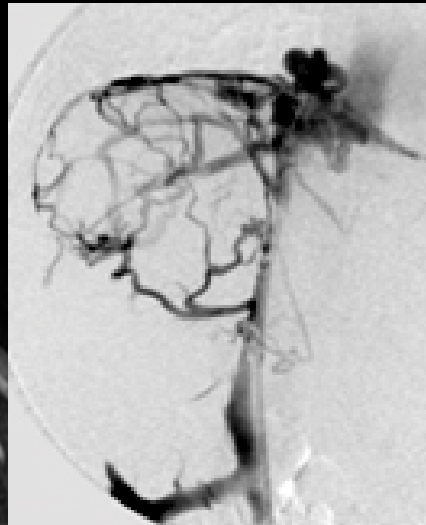
Développement d'anastomoses veino-veineuses:

- Intra-hépatiques.anast inter sus-hépatiques
- Extra-hépatiques: système azygos ++ , veines lombaires, trans-thoraciques antérieures..
- Dilatation des veines du segment I qui ont leur drainage propre.

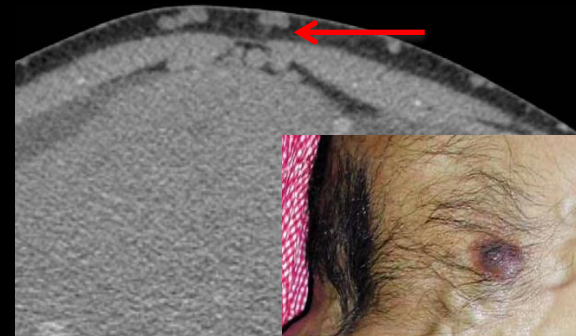
1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Dilatation veine azygos



Dilatation veines pariétales antérieures: anastomoses cave inf-cave sup





Dilatation des veines lombaires



Dilatation des veines rénales et azygos

Syndrome de Budd-Chiari:

❖ Anomalies de perfusion liées à la congestion veineuse:

- Le segment I sert de référence car il est très rarement atteint +++++.
- Sans IV:

Le foie malade est plus hypodense que le S1.

+ hypointense en T1 et + hyperintense en pondération T2 (congestion..)

- Après injection:

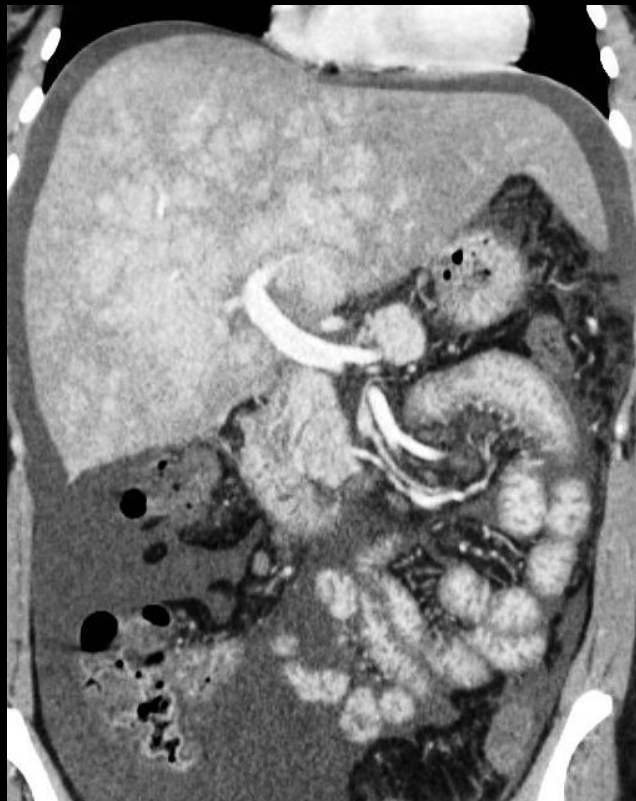
Rehaussement hétérogène, en plages centrées par des veinules portales dilatées
perfusion en mosaïque.

Persistance sur les différents temps d'injection.

- **Atrophie en quelques mois**
- Hypertrophie du segment I (qui peut devenir considérable, pseudotumorale)

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. **Parenchyme**
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



TDM

rehaussement
"en mosaïque"



IRM

T1 gado artériel

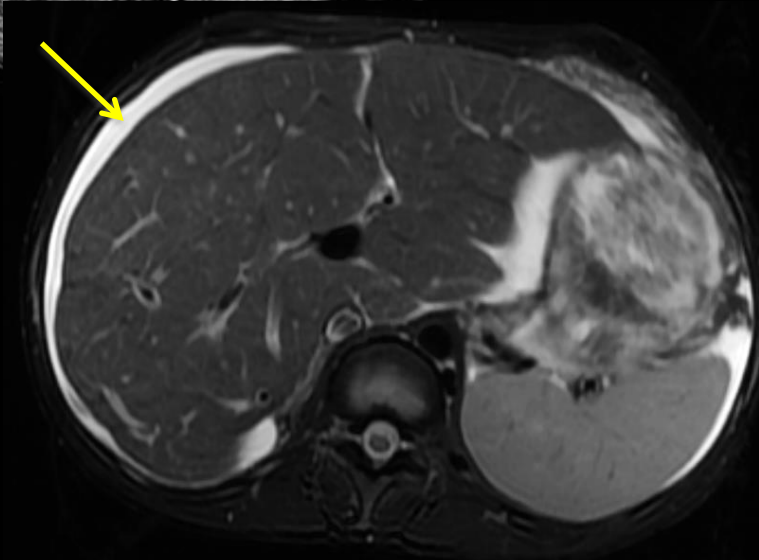
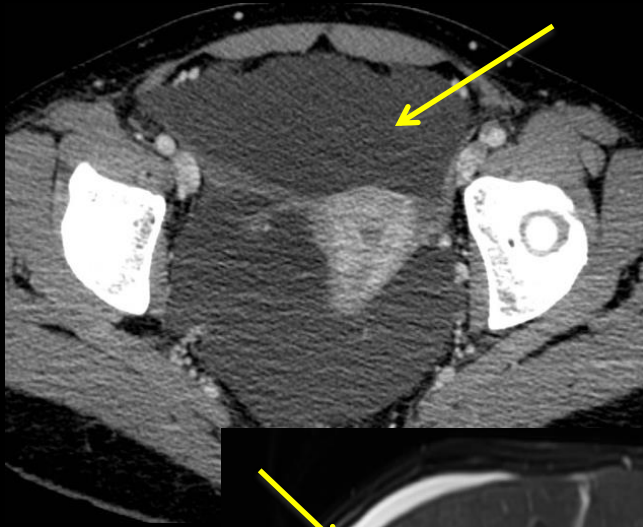
T1 gado portal



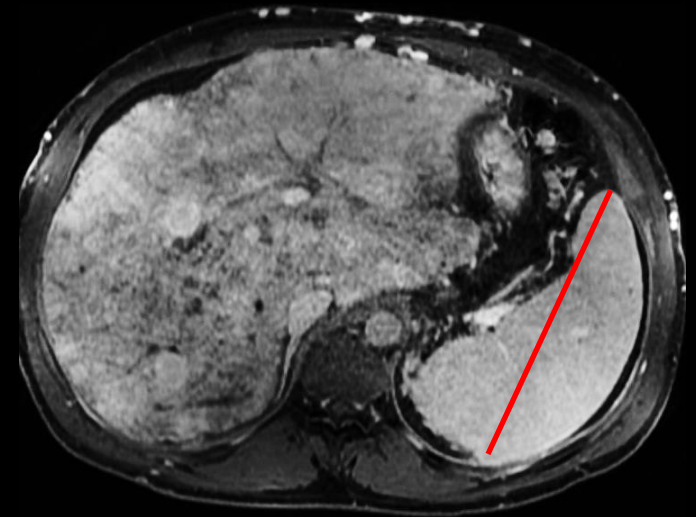
Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



Ascite



Splénomégalie

Syndrome de Budd-Chiari:

Imagerie

❖ Nodules de régénération:

= HNF-like et adénome-like.

Seraient liés à la déportalisation et à l'artérialisation secondaire.

Jusqu'à 4-5 cm.

Hypervasculaires +++ (phase artérielle)

Homogénéisation (ou persistance d'une discrète hypervascularisation) au tps portal.

En IRM: attention aux contrastes modifiés car parenchyme de référence pathologique !!

Donc hyperintenses en T1, hypo ou iso intenses en T2 (car parenchyme autour en hyperT2..)

Caractéristiques d'une HNF si on compare au S1 (non pathologique)..

Ne dégènèrent pas en CHC.. Mais les CHC peuvent se développer sur ces foies de fibrose !!

1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



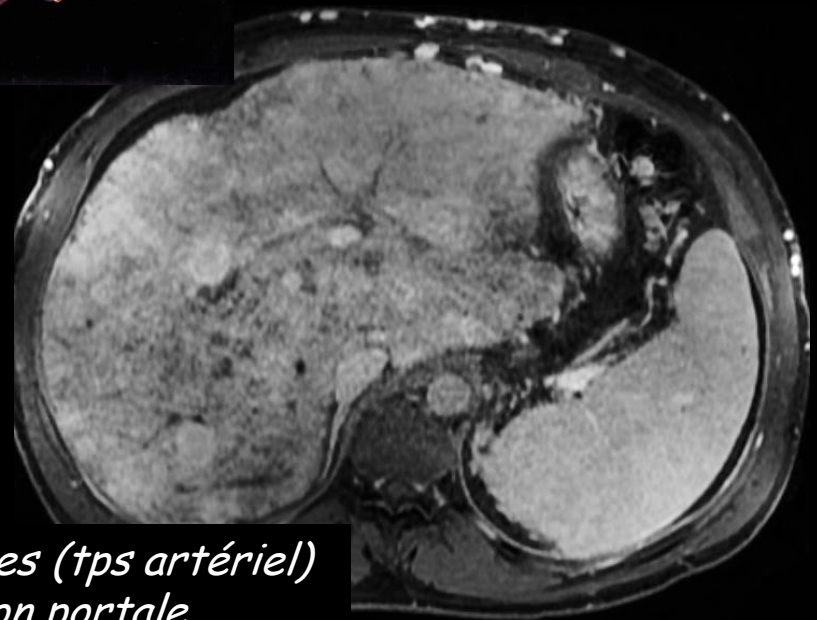
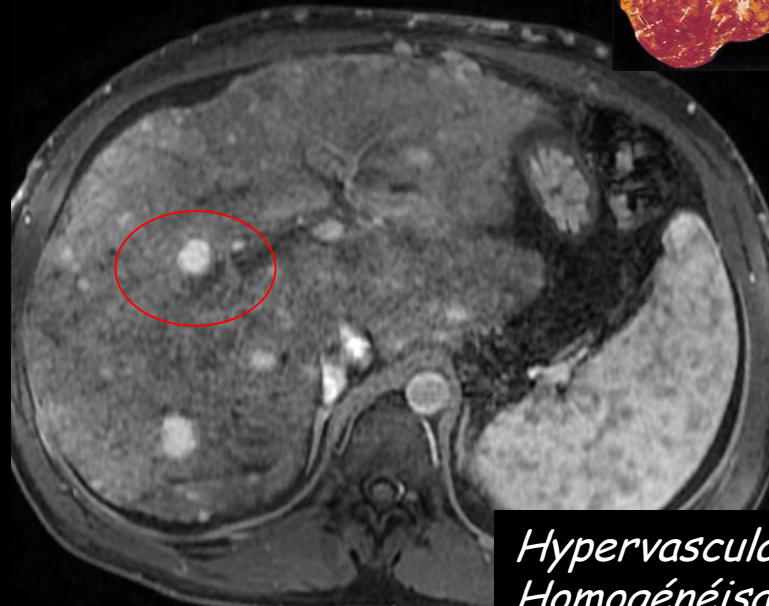
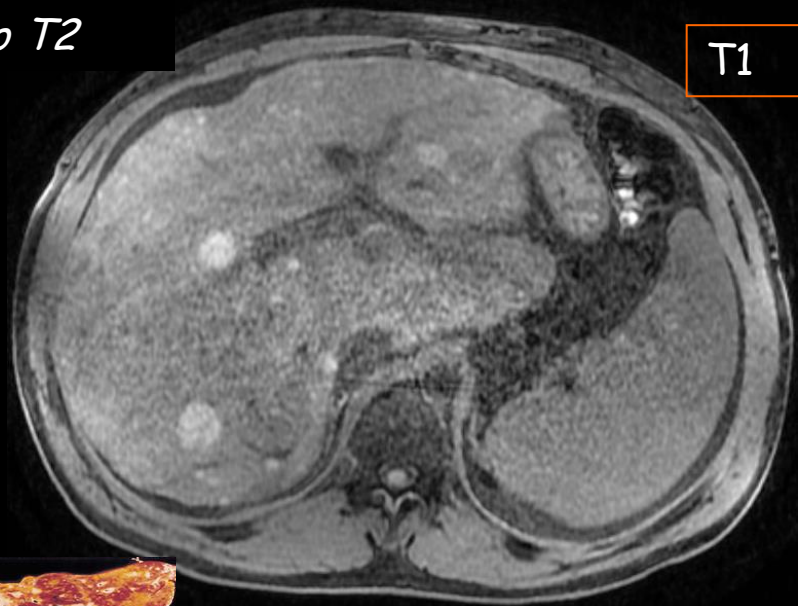
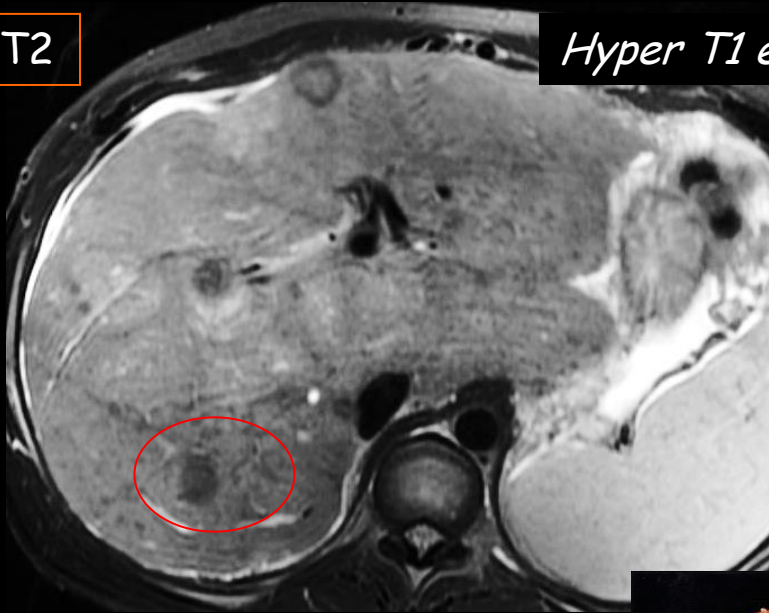
1. Thrombose des veines sus-hépatiques.
2. Collatéralités ++
3. Parenchyme
4. Hypertension portale
5. Nodules hypervasculaires



T2

Hyper T1 et hypo T2

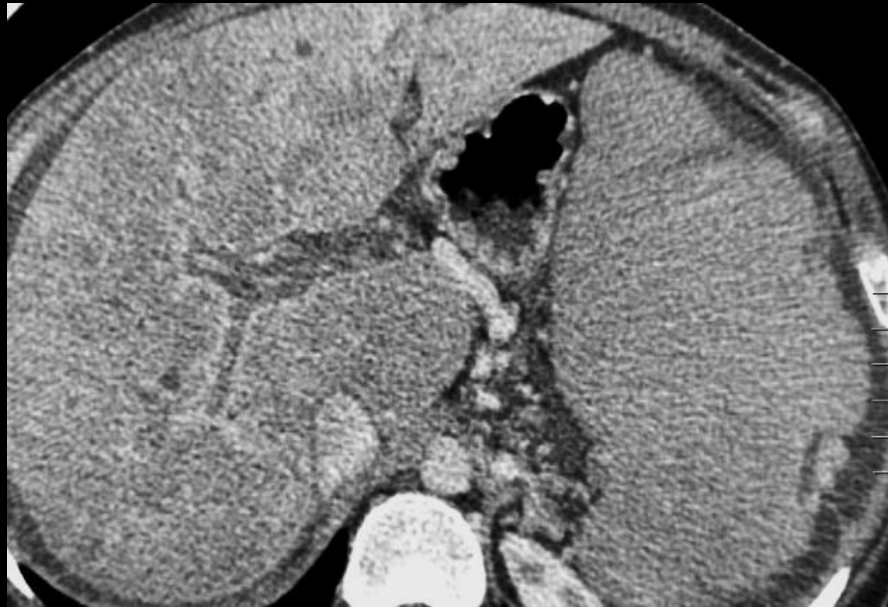
T1



*Hypervasculaires (tps artériel)
Homogénéisation portale*

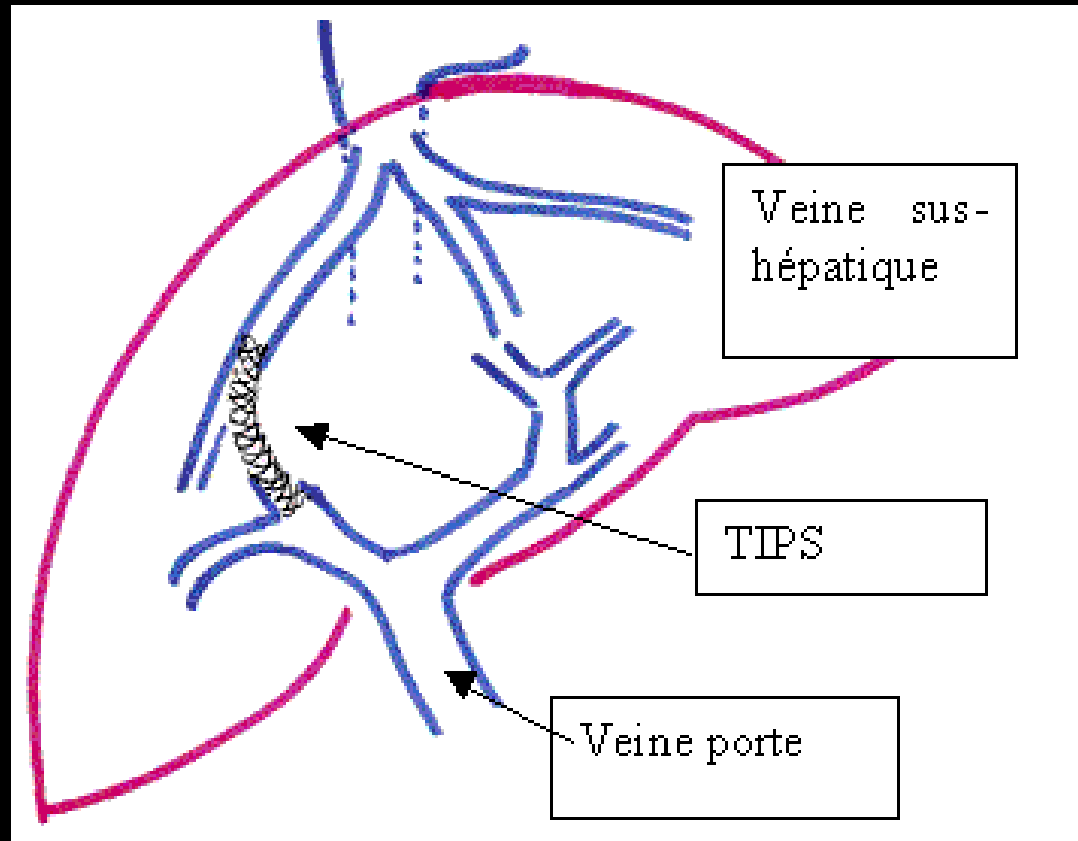
❖ Complications:

- Maladie évolutive
- Extension de la thrombose.
- Les modifications histologiques et la stase veineuse (bloc sus-hépatique) favorisent le développement de **thromboses portales**.
- **CHC++ : 4%**
Wash-out ++ et taux alpha-foeto-protéine.
- Cirrhose



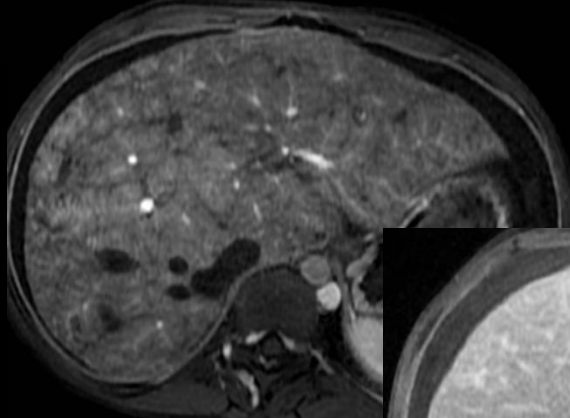
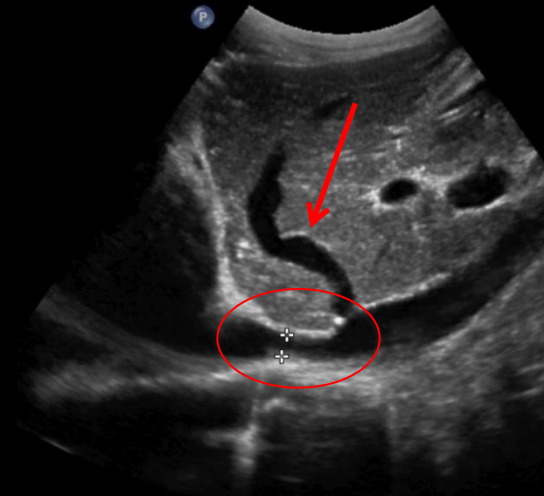
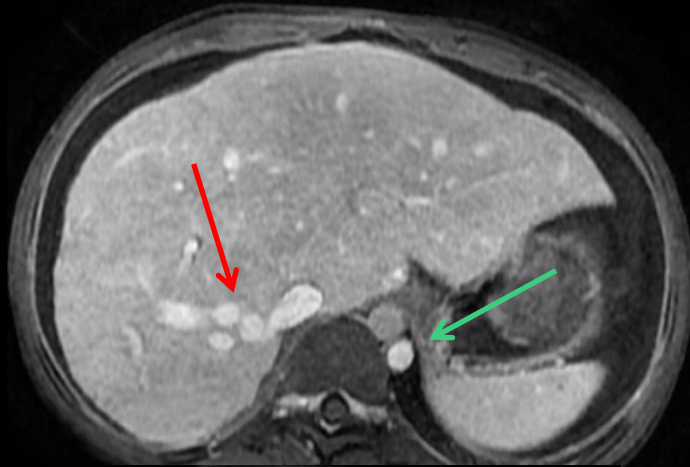
❖ Traitement:

- Traitement de la cause.
- Anticoagulation.
- Angioplastie veineuse
- TIPS



Syndrome de Budd-Chiari:

cas cliniques

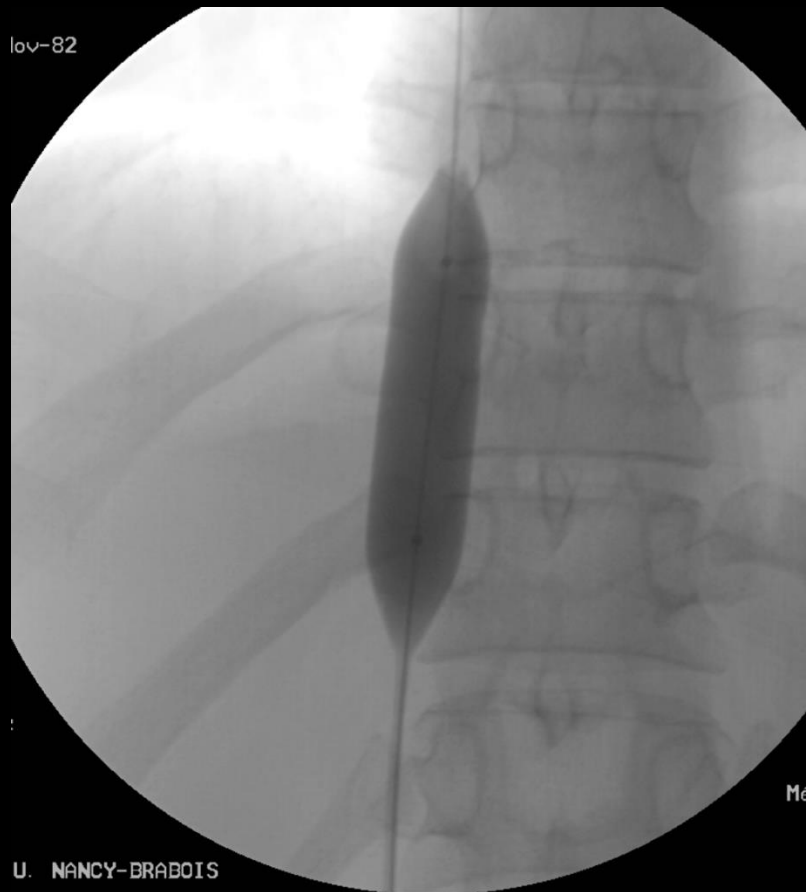


Sténose congénitale de la veine cave supérieure.. Budd-Chiari chronique.

Dilatation des veines sus-hépatique en amont.. Dilatation veine azygos.

TTT: angioplastie veineuse.

lov-82



U. NANCY-BRABOIS

Mé

Angioplastie

HGE1
11-Nov-82



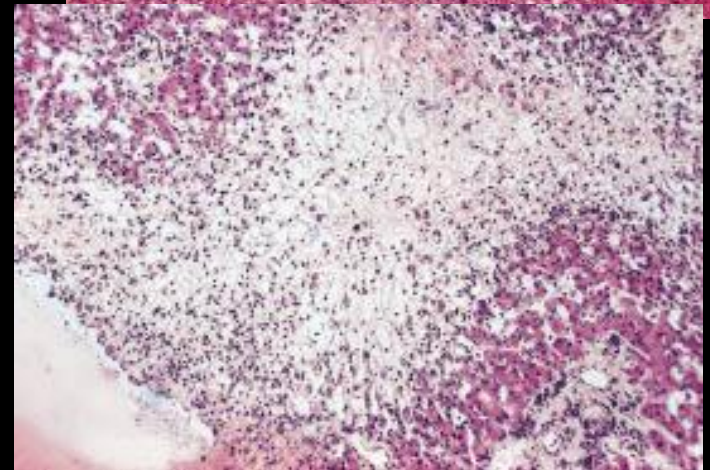
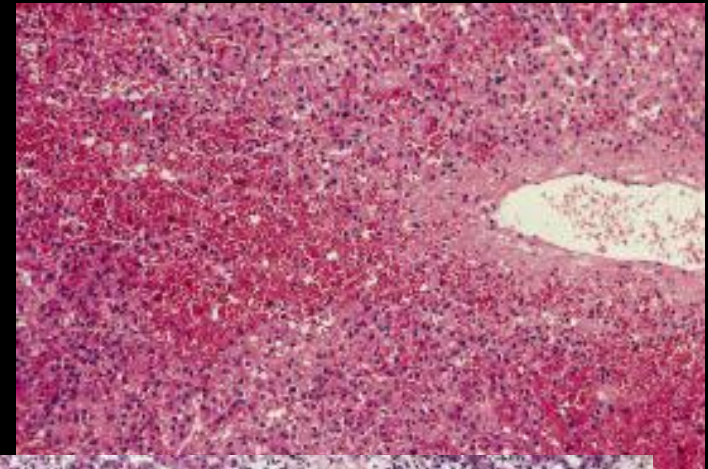
S6
15-3

Mé

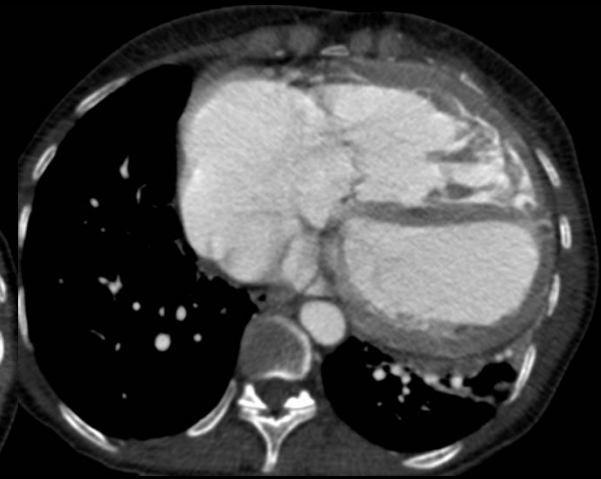
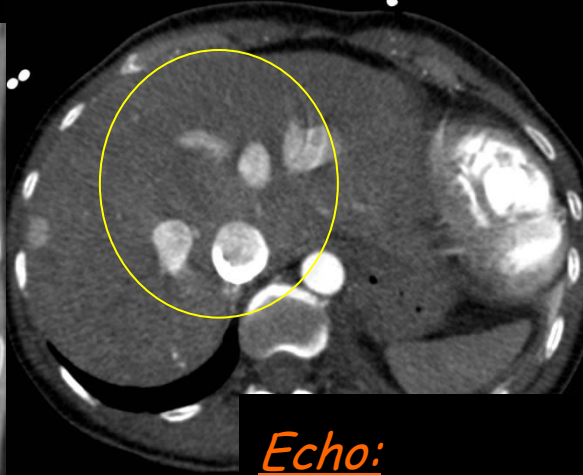
Contrôle

Foie cardiaque

- Conséquence d'un bloc sus-hépatique
- Insuffisance cardiaque droite: cardiopathie, péricardite constrictive..
- Entraîne une stase veineuse sus-hépatique et une congestion sinusoidale:
 - Dilatation des veines centrolobulaires.
 - Dilatation et congestion (sg) des sinusoides.
 - Altération hépatocytaire centrolobulaire.
 - Aucune inflammation!
 - Evolution : apparition fibrose >>> cirrhose!



Foie cardiaque



Echo:

Hépatomégalie.

Dilatation des veines sus-hépatiques.

Perte du flux triphasique, reflux systolique.



TDM:

Reflux cavo-sus-hépatique.

Dilatation des veines sus-hépatiques.

Foie congestif = *perfusion en mosaïque*.

Œdème péri-portal. et de la paroi vésiculaire

Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

= Télangiectasies hémorragiques héréditaires

Maladie autosomique dominante

Pénétrance variable, complète vers 45 ans

Expressivité variable

Prévalence en France à 1/10 000 habitants



Dysplasie vasculaire :

prolifération anormale des vaisseaux distaux.

Atteinte hépatique, pulmonaire, SNC.

MAV pulmonaire +++

Risque: AVC/AIT

Association:

- *Epistaxis récidivantes*
- *Télangiectasies cutanéomuqueuses*
- *Manifestations viscérales*
- *Histoire familiale.*

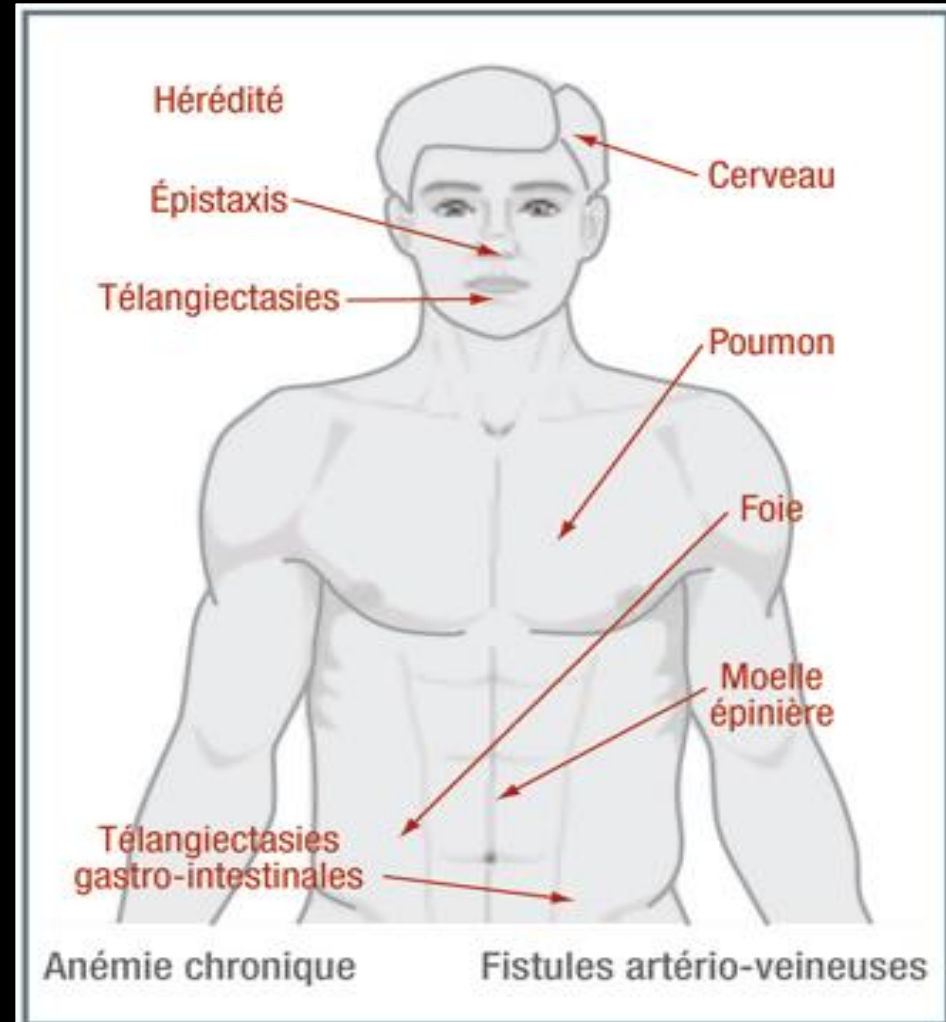
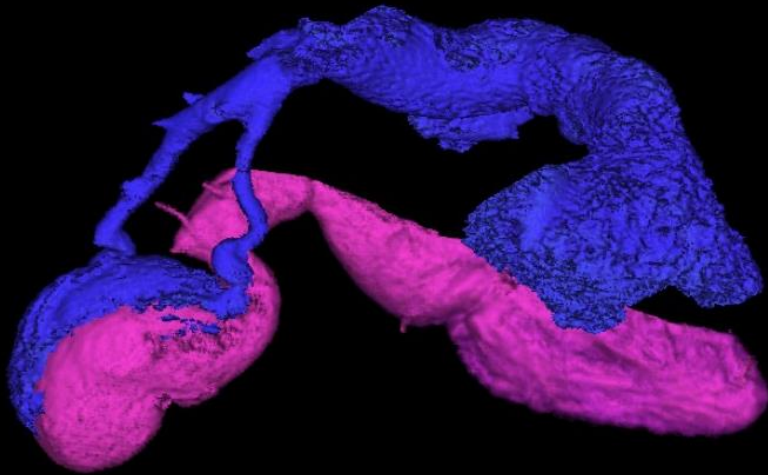


FIGURE 2 Localisations des lésions de la maladie de Rendu-Osler.

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 : <ul style="list-style-type: none">- 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



Veinules télangiectasiques post-capillaires augmentent de taille et fusionnent dans artériole..

Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

imagerie abdominale)

TDM et IRM ++:

- ✓ **Shunts** artério-portes, artério-veineux sus-hépatiques et porto veineuse sus-hépatiques.
- ✓ **Perfusion en mosaïque**: liée aux troubles hémodynamiques.
- ✓ **Télangiectasies**: dilatation vasculaire de quelques millimètres de diamètre.
- ✓ **Plages confluentes** gardant le contraste: confluence de télangiectasies?
- ✓ **Cholangite ischémique** et bilomes
- ✓ **Nodules de régénération**: HNF-like

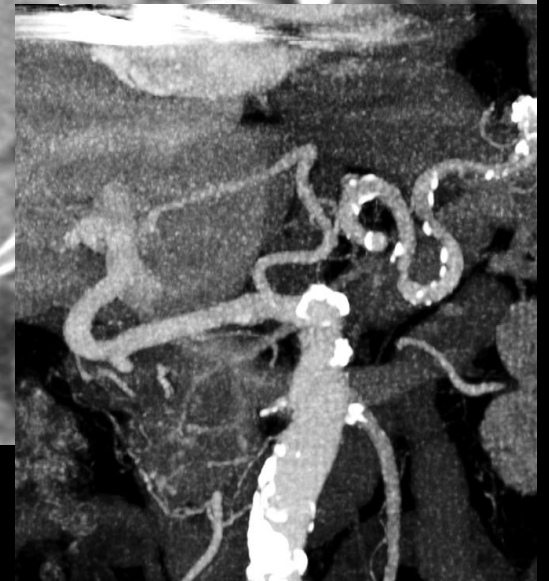
- ✓ Shunts artério-portes: **opacification précoce réseau portal.**
- ✓ artério veineux sus-hépatiques: **opacification précoce veines sus-hépatiques.**
- ✓ et porto-veineux hépatiques: difficiles à mettre en évidence.



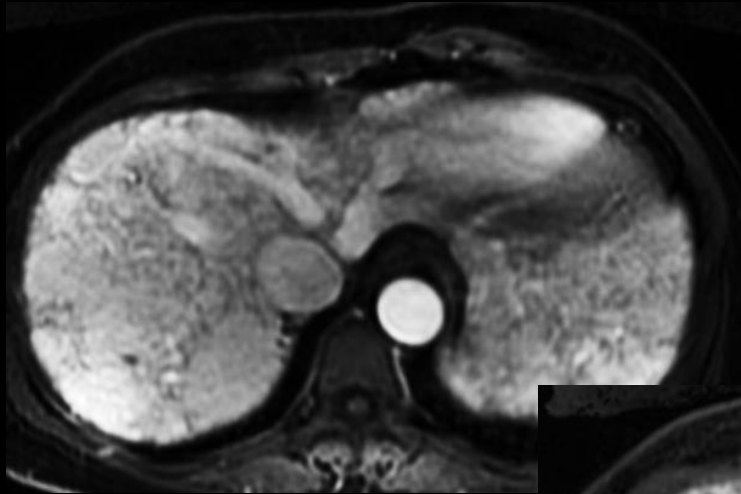
*Shunt artério-
porte*



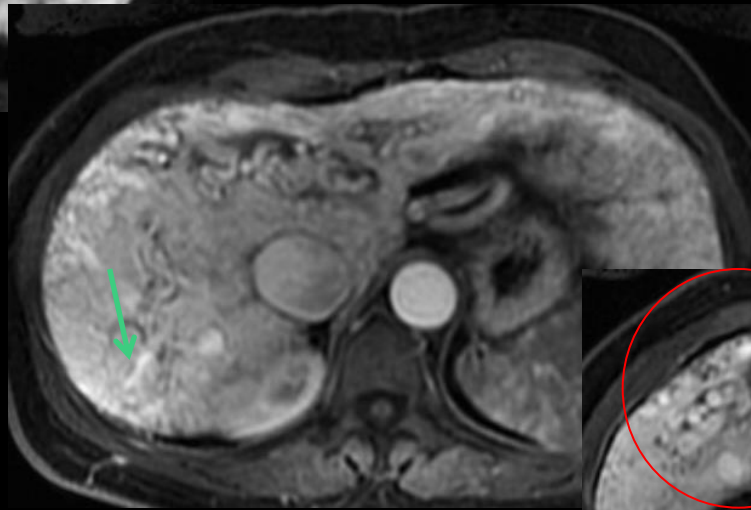
*Shunt artério-veineux sus-
hépatique*



*Dilatation de l'artère hépatique ++
Et de ses branches intra-hépatiques..*



Perfusion en mosaïque



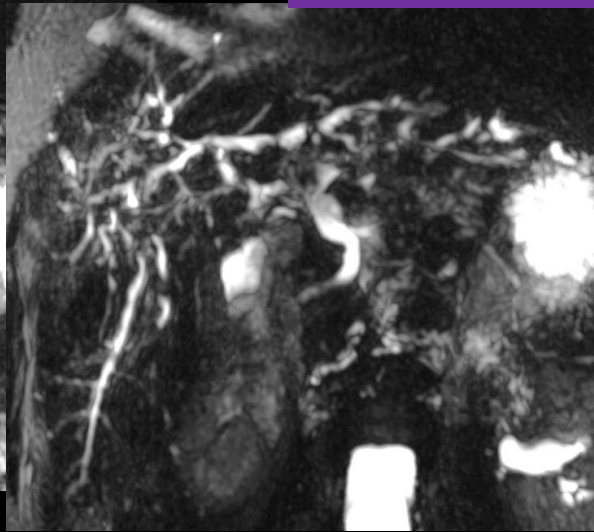
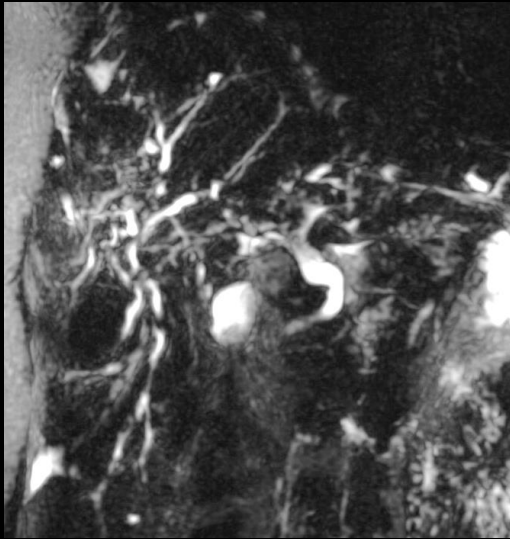
Télangiectasies



Malformation artério-porte

Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

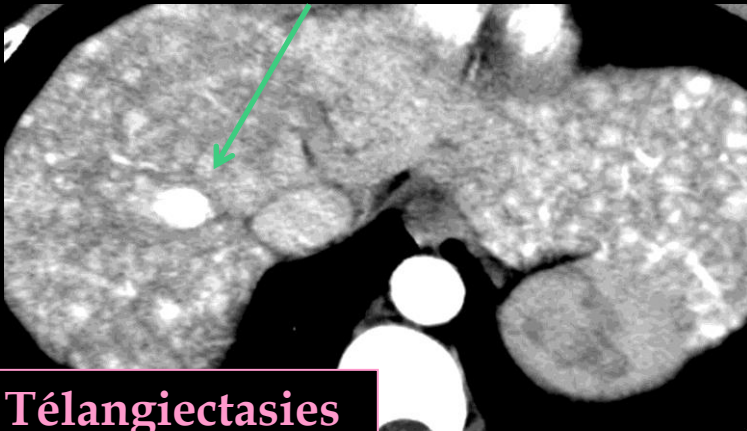
imagerie abdominale)



Cholangite ischémique



Bilome



Télangiectasies

*Plages confluentes gardant le contraste: confluence de télangiectasies?
Multiples micronodules de régénération*

Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

imagerie abdominale)

Echo: critères majeurs et critères mineurs

➤ Critères majeurs:

Diamètre artère hépatique sup à 7 mm

Détection " accrue " des branches intra-hépatiques.

➤ Critères mineures:

Vitesse syst max sup à 110cm/s

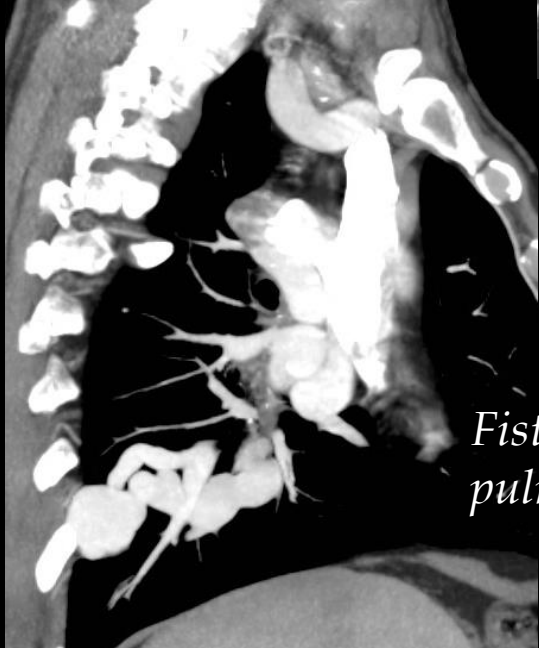
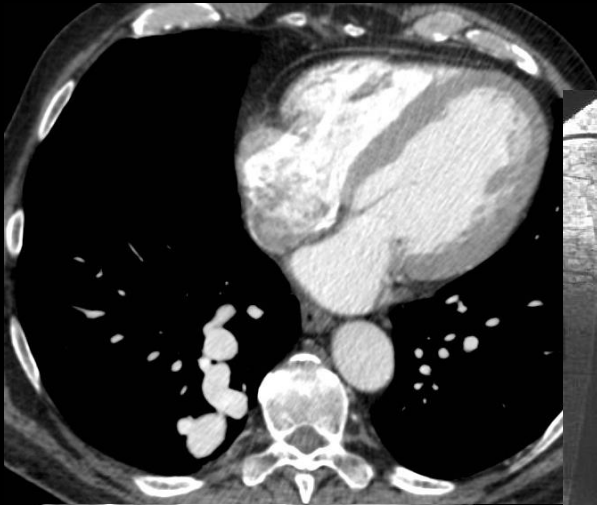
IR inf à 0,6

Vitesse max T. porte sup à 25cm/s

Tortuosité artère hépatique commune.

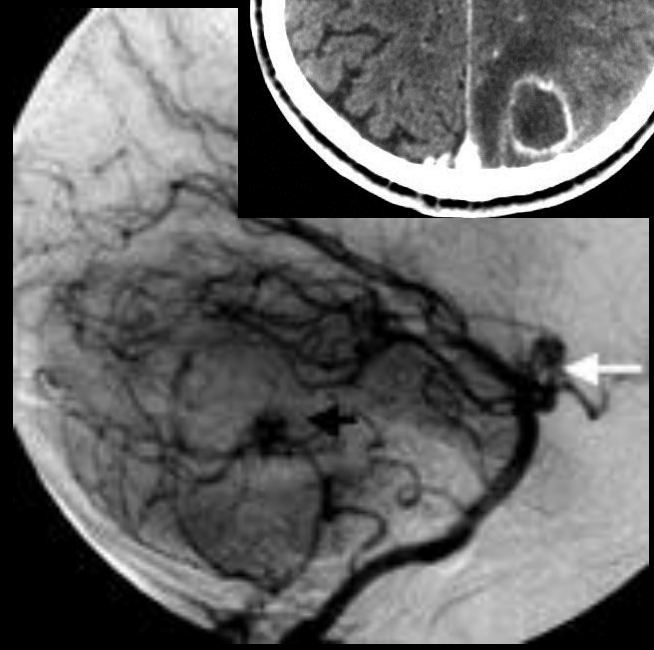
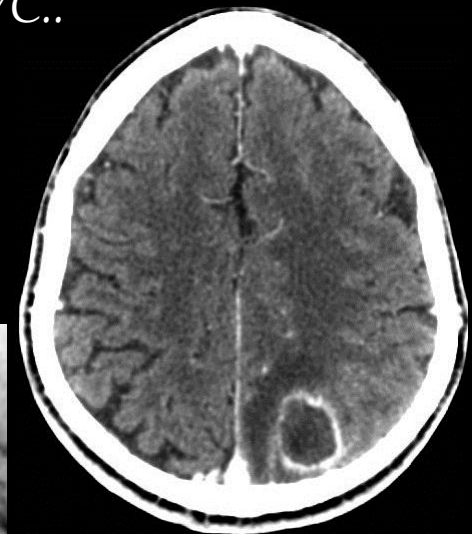
Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

autres localisations)



Fistule artério-veineuse pulmonaire

*Malformation intracérébrale:
Absès, AVC..*



Maladie de Rendu-Osler(-Weber)

En fonction de la gravité clinique:

moyens thérapeutiques)

- Abstention.
- Traitement symptomatique. traitement médical: antiangiogéniques
- Embolisation des fistules.
- Transplantation

