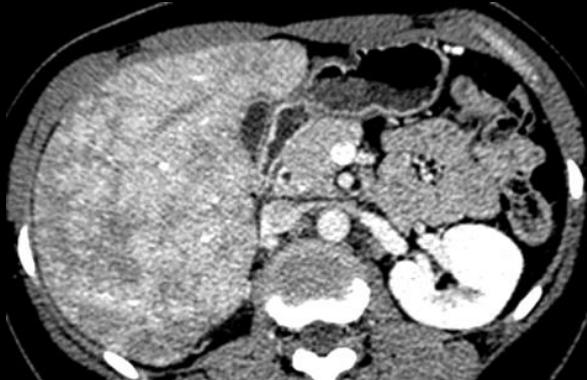


Patiente de 24 ans. douleurs HCD et FID évoluant depuis juin 2012.
Altération de l'état général avec perte de 5 kg.
Un scanner est réalisé, qui montre les aspects suivants .
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir



MA. Ottenin (IHN)

aspect de perfusion "en mosaïque" du foie , bien visible au temps portal (2^{ème} passage , 70 s après une injection IV à 3-4 mL/s

quelle est la signification de ce rehaussement en mosaïque et comment conduire la suite de l'analyse des images





-la **perfusion en mosaïque** traduit des modifications circulatoires correspondant à une stase subaiguë ou chronique au niveau des sinusoides hépatiques dilatés .L'imagerie doit contribuer à l'identification du siège et/ou de la nature de l'obstacle

-la première chose à vérifier est **l'état des efférences veineuses du foie** : les veines (sus)hépatiques sont elles de calibre normal ou dilatées ?

-si les veines hépatiques sont dilatées :

.quel est le **calibre de la VCI** et

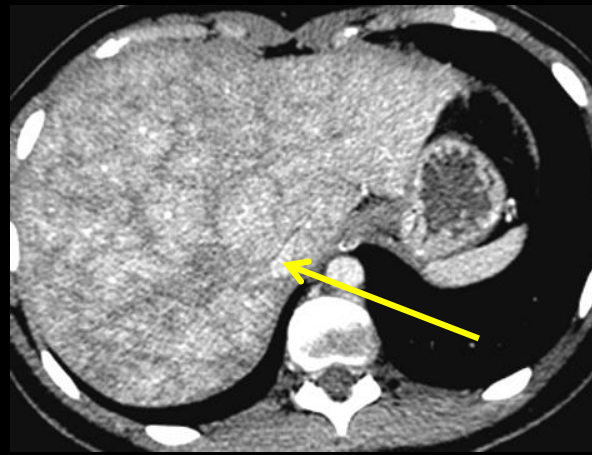
.**y-a-t-il un reflux cavo sus-hépatique*** ? ,

.quel est la **volume de l'atrium droit** ? ,

.quel est le volume du ventricule droit ? ,

.y-a-t-il des signes évocateurs de péricardite constrictive (péricarde épaissi et/ou calcifié) ...?

*NB le reflux cavo-sus-hépatique n'a de signification pathologique que s'il est massif et observé dans des veines dilatées .Une manœuvre de Valsalva au moment de l'injection peut entraîner un reflux



dans le cas présent, les choses sont assez simples :

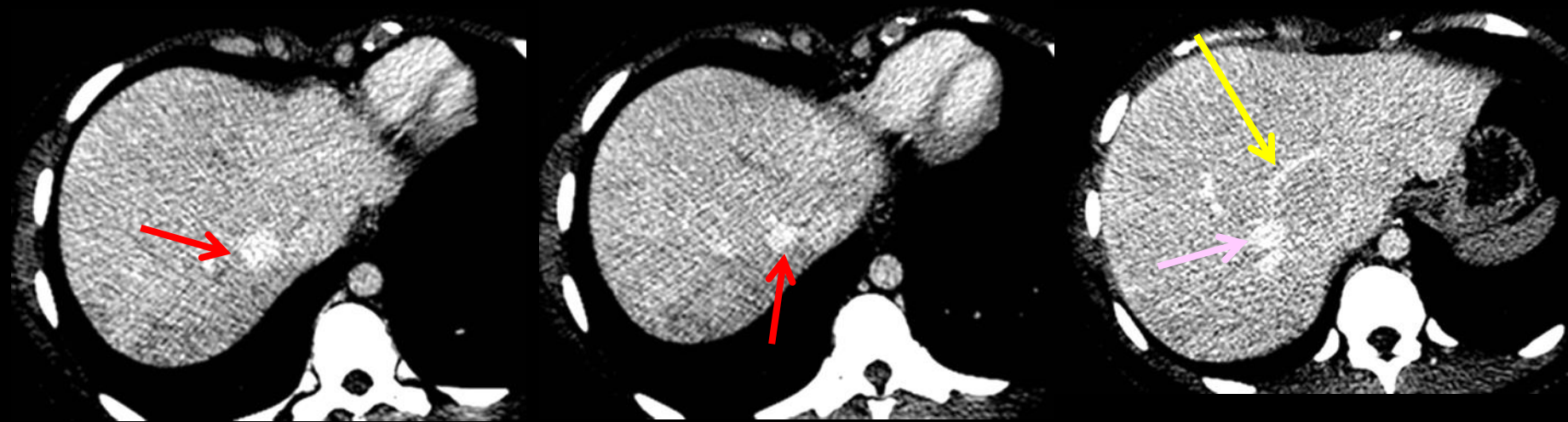
.il n'y a pas d'anomalie patente du volume des cavités cardiaques droites

.la VCI est aplatie dans son trajet rétro-hépatique et de taille normale au dessus

.aucune veine sus hépatique n'est visible , à cette phase , alors que le tronc porte est ses branches sont correctement rehaussées

on doit donc conclure à un **syndrome de Budd-Chiari** ,conséquence d'une **thrombose d'une ou plusieurs veines hépatiques principales** , dont il faudra chercher la cause , en particulier chez cette jeune femme , les éléments clinico-biologiques évocateurs d'une thrombophilie (**syndrome myéloprolifératif ,mutation du gène JAK 2 +++;** maladie de Behcet , hémoglobinurie paroxystique nocturne , syndrome des antiphospholipides ...déficits génétiques facteur V Leiden, protéine C, protéine S, antithrombine III....

le caractère diffus des anomalies , l'absence d'atrophies segmentaires témoignent d'une atteinte relativement récente . L'absence d'hypertrophie du segment 1 n'est pas surprenante puisque celle-ci n'est observée que dans un peu plus de la moitié des cas.

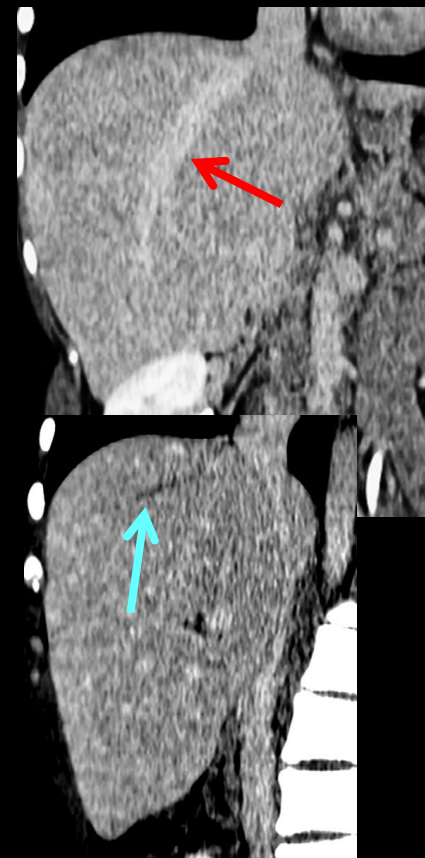


sur un temps plus tardif , on objective d'autres éléments sémiologiques classiques du syndrome de Budd-Chiari :

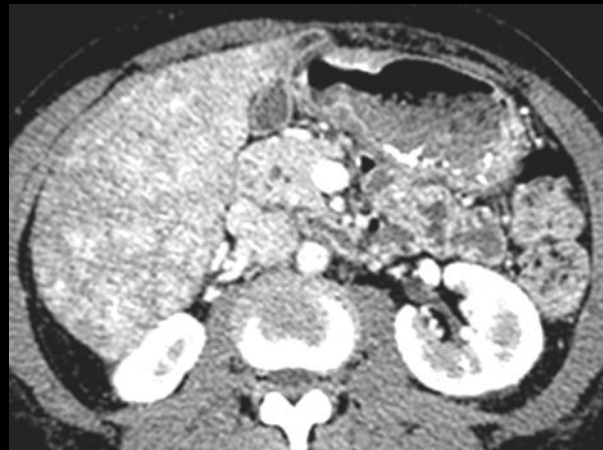
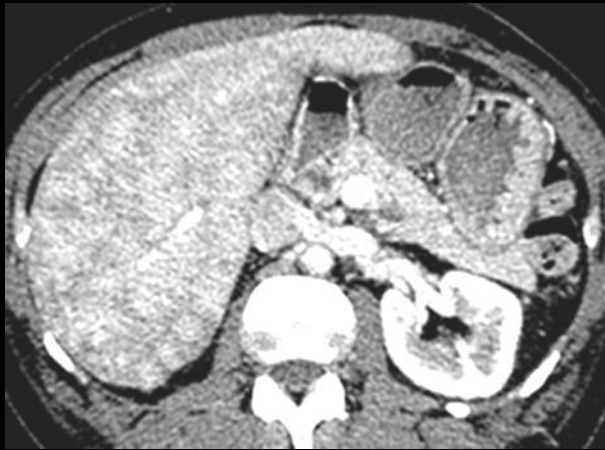
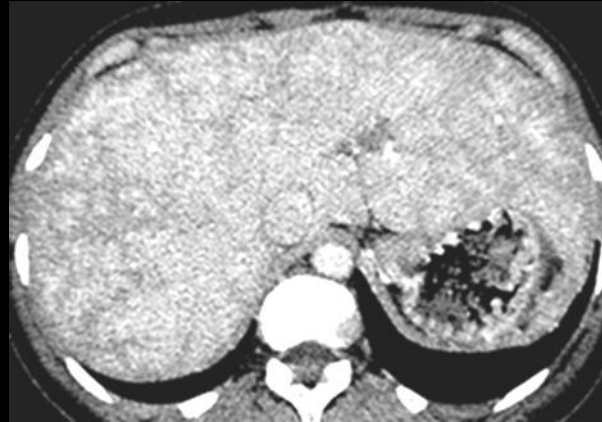
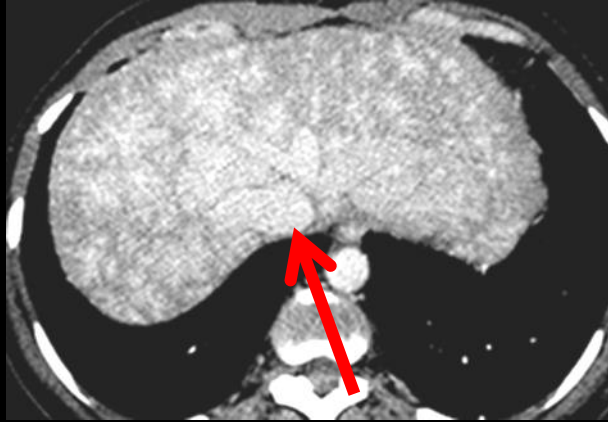
-seule la veine hépatique médiane est visible et dilatée (flèches rouges) . Il semble exister une sténose de la jonction veineuse hépatico-cave , qui devra être explorée , à la recherche d'une valve ou d'un diaphragme , justiciable d'une prise en charge par voie endoluminale ; les veines hépatiques droite et gauche sont réduites à des cordons fibreux (flèche bleue)

-plusieurs nodules hypervascularisés (flèche rose) : **nodules bénins ou nodules de régénération bénins** , ou **nodules HNF-like** , comme on peut en observer dans toutes les hépatopathies chroniques à composante vasculaire : maladie de Rendu-Osler , shunts porto-systémiques , veinopathie chronique oblitérante ,

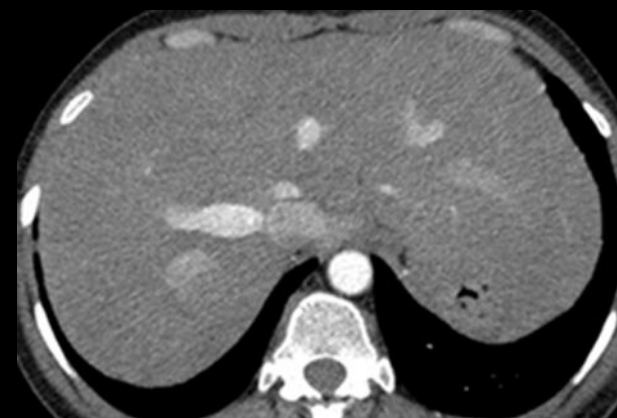
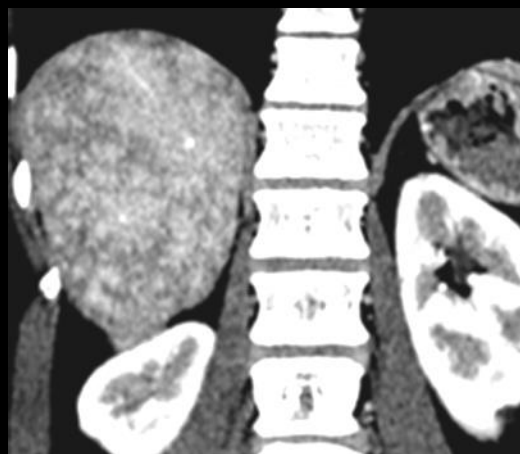
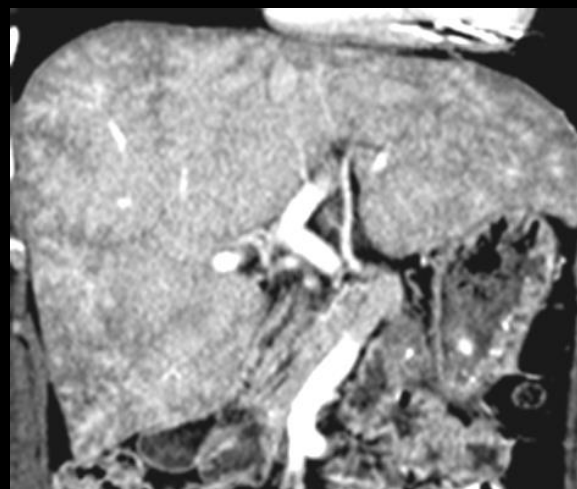
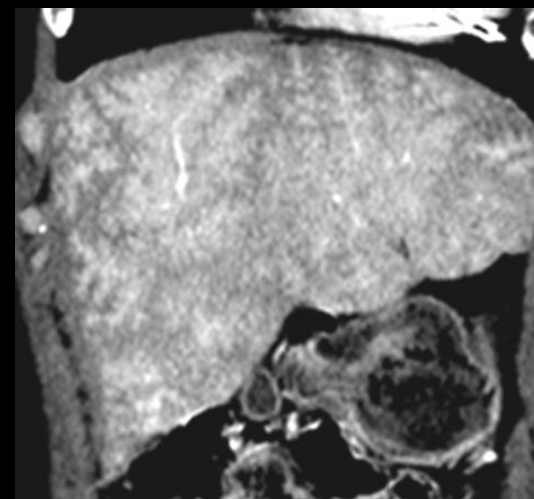
-développement d'une **circulation collatérale anastomotique veino-veineuse inter-sus-hépatique** (flèche jaune) , le plus souvent périphérique , sous-capsulaire.



Patiente de 44 ans. ; ATCD d'endocardite infectieuse sur valves cardiaques mitrale, connectivite mixte .Un scanner est réalisé, qui montre les aspects suivants .
Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir ?



on retrouve des images diffuses typiques de **perfusion en mosaïque** et une hépatomégalie mais , à la différence du cas précédent, **la VCI rétro-hépatique** et les **veines sus-hépatiques** sont dilatées



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)

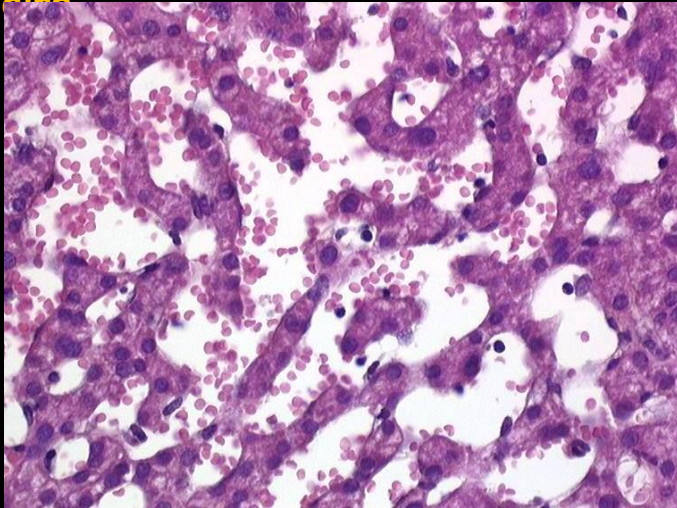
Bases physiopathologiques des images de perfusion en mosaïque du foie

-la **dilatation sinusoidale centrolobulaire** représente le **mécanisme le plus souvent en cause**. Elle est observée dans les obstacles à la circulation sus-hépatique :

- .cardiopathie congestive
- .péricardite constrictive
- .syndrome de Budd-Chiari

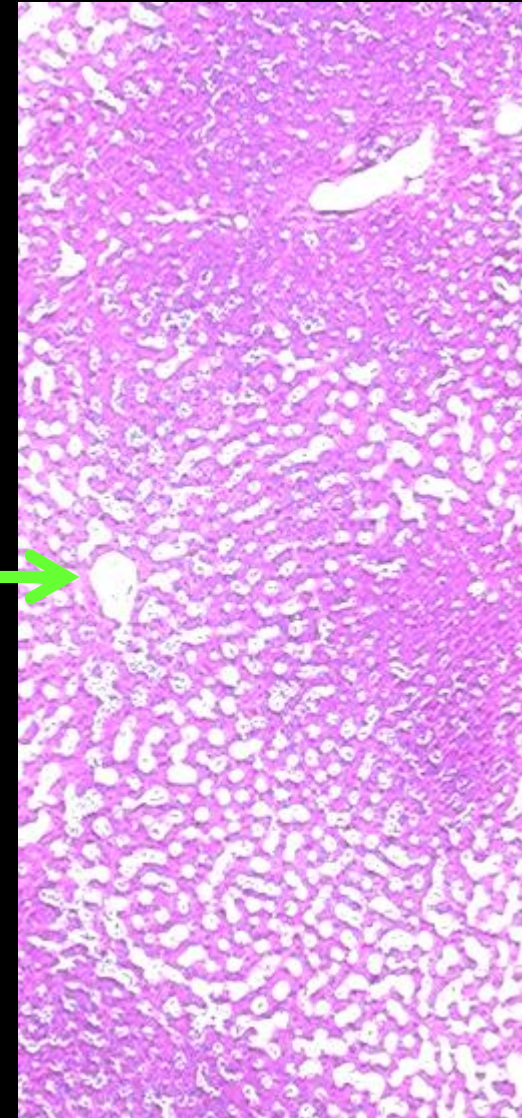
-elle associe :

- .une augmentation du calibre sinusoidal
- .une absence de lésion de l'endothélium
- .une accumulation d'hématies , plus ou moins marquée (congestion), dans la lumière des sinusoides
- .une topographie zonale avec **prédominance centrolobulaire**



d'après

www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps



-les autres formes de dilatation sinusoidale et leurs causes

. la dilatation sinusoidale périportale et/ou médio lobulaire

s'observe :

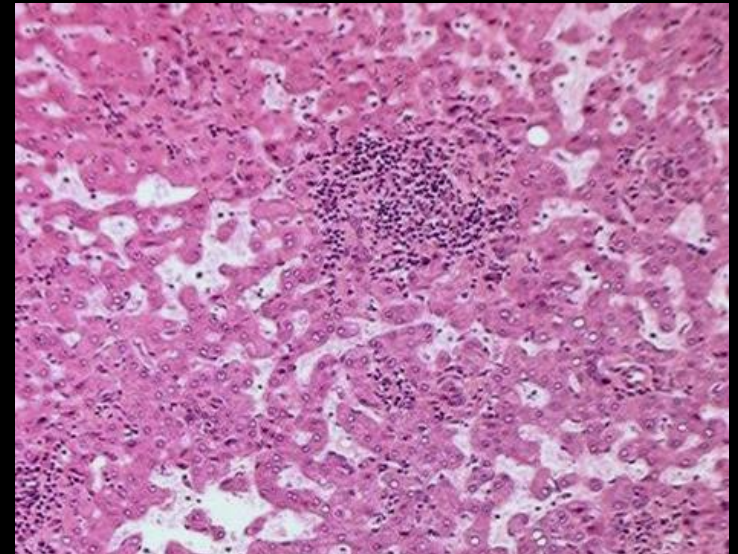
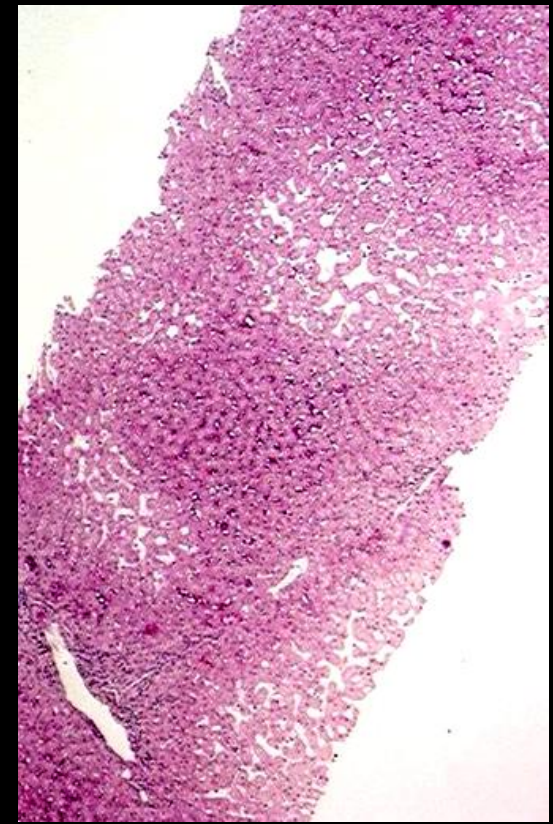
sous contraception orale
dans la veinopathie portale oblitérante et
les thromboses portales intra-
hépatiques
dans l'éclampsie et le HELLP syndrome
dans le SAPL , les CIVD

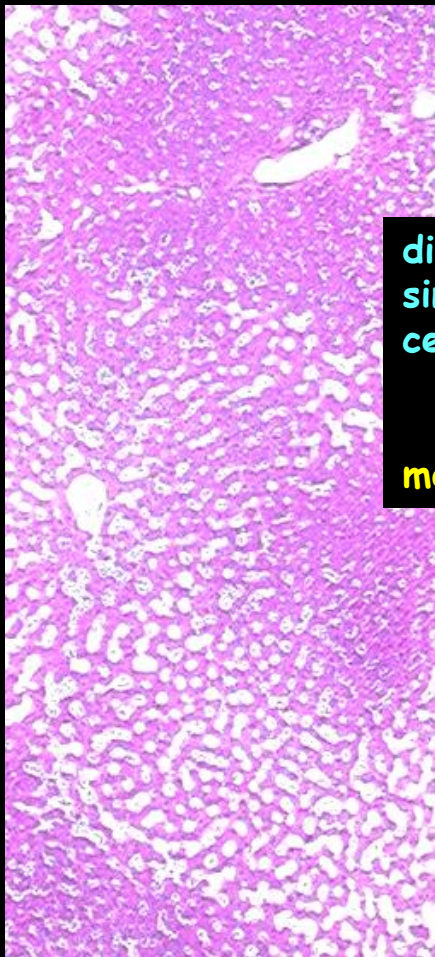
.la dilatation sinusoidale diffuse ou azonale .Elle
s'observe :

dans les maladies inflammatoires
systémiques : PR , Crohn
, les maladies infectieuses
(tuberculose, brucellose)

dans les adénomes télangiectasiques (ou
inflammatoires ; ex HNF
télangiectasiques)

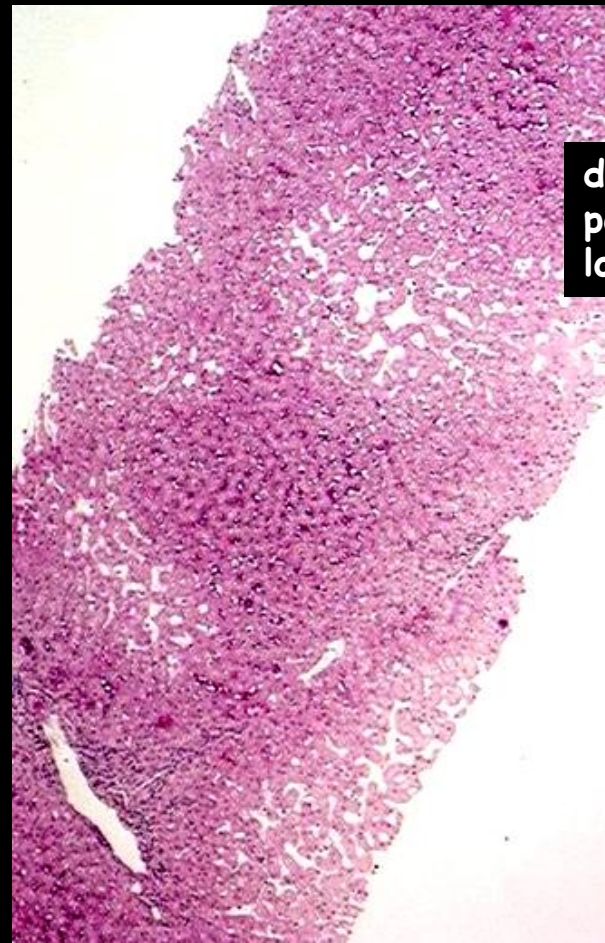
d'après ; www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps





dilatation
sinusoïdale
centrolobulaire

perfusion en
mosaïque diffuse



dilatation sinusoïdale
périportale/médio
lobulaire

NB on a antérieurement décrit 2 formes de **péliohe hépatique** :

-la **forme phlebectasique** qui correspond à l'actuel syndrome de dilatation sinusoïdale (intégrité de l'endothélium des sinusoïdes dilatés)

-la **forme kystique** avec destruction initiale de la barrière endothéliale créant des **cavités kystiques** bordées directement par les **hépatocytes** et contenant des **hématies** , de la **fibrine** et des **débris**.
C'est à cette seule forme kystique , rare, qu'il faut maintenant réserver la dénomination de **péliohe** .

les atteintes toxiques de l'endothélium sinusoidal

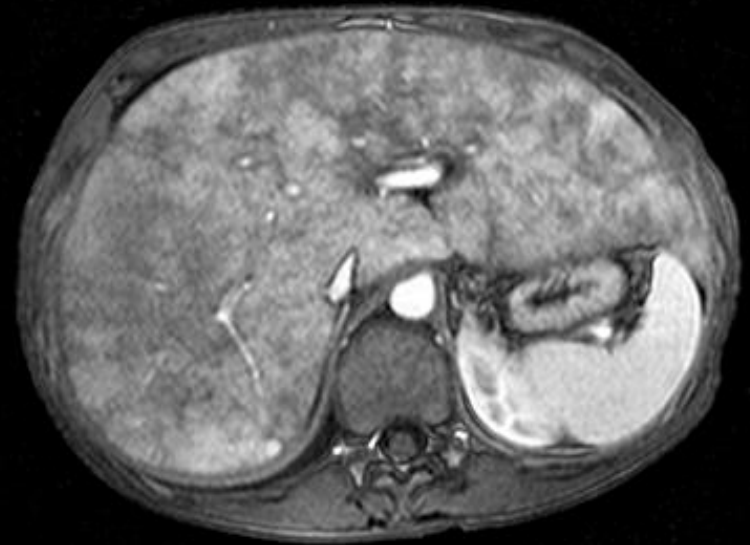
. elles sont la conséquence de l'exposition des cellules endothéliales des sinusoides hépatiques à des **métabolites toxiques** :

médicaments ,
radicaux libres ,
ischémie-reperfusion

-elles correspondent à **plusieurs tableaux lésionnels** :

- .maladie veino-occlusive
- .syndrome d'obstruction des sinusoides
- .pélioise hépatique
- .(hyperplasie nodulaire régénérative)
 évolution probable des précédentes

Elles peuvent entrainer des troubles microcirculatoires perfusionnels au scanner mais moins caractéristiques et moins diffus que ceux observés dans la dilatation sinusoidale centrolobulaire

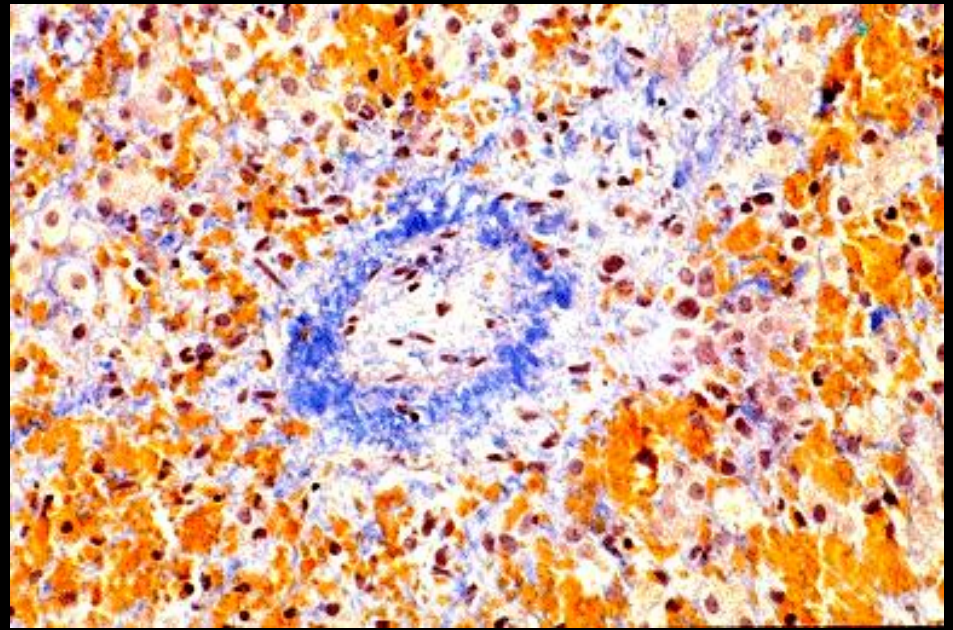
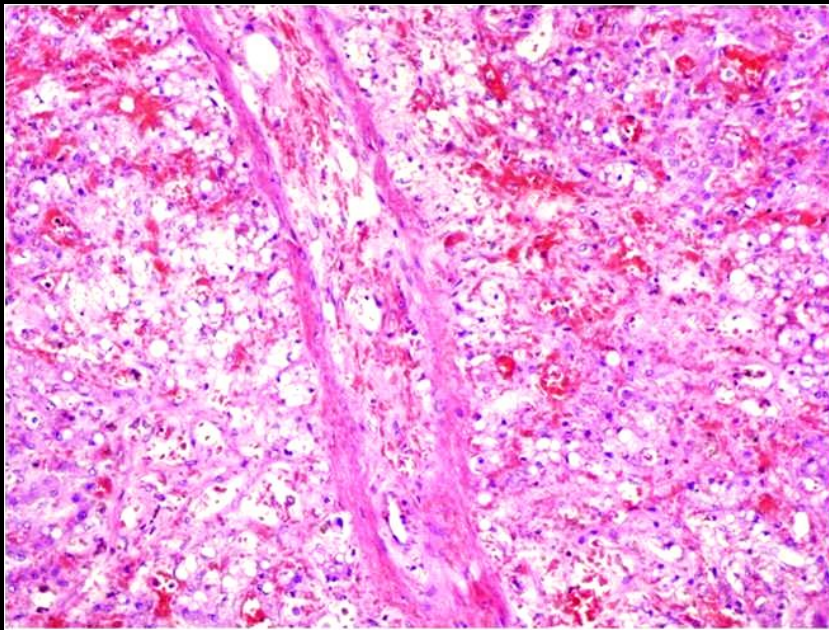


Syndrome d'obstruction des sinusoides (SOS)

la maladie veino-occlusive (MVO)

. elle correspond à une **obstruction des veines centrolobulaires** , isolée ou **associée à une atteinte sinusale**

dans les formes après aplasie radio-chimio induite pré-greffe de moelle (cause devenue la plus fréquente) , l'atteinte sinusale est plus importante que celle des veines centrolobulaires (55-75 %)



d'après ; [www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre Bedossa_EPU.pps](http://www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps)

le syndrome d'obstruction sinusoidale (SOS)

il correspond à l'obstruction des sinusoides
il inclut la MVO

étiologie du SOS: les principales causes du SOS sont :

les alcaloïdes de la pyrrolizidine; tisanes , monocrotaline

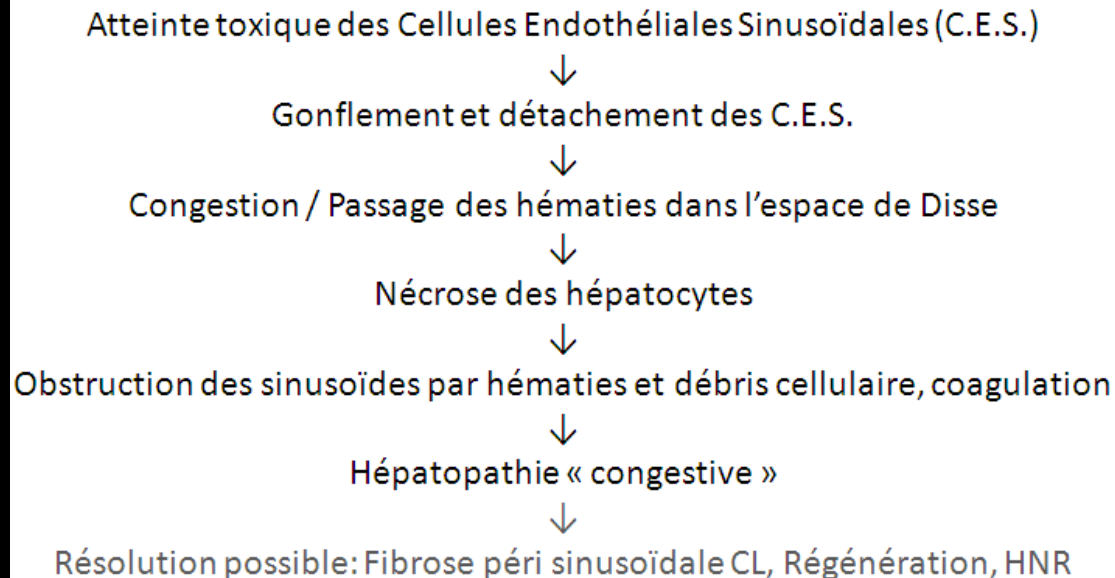
les aplasies médullaires radio-chimio induites

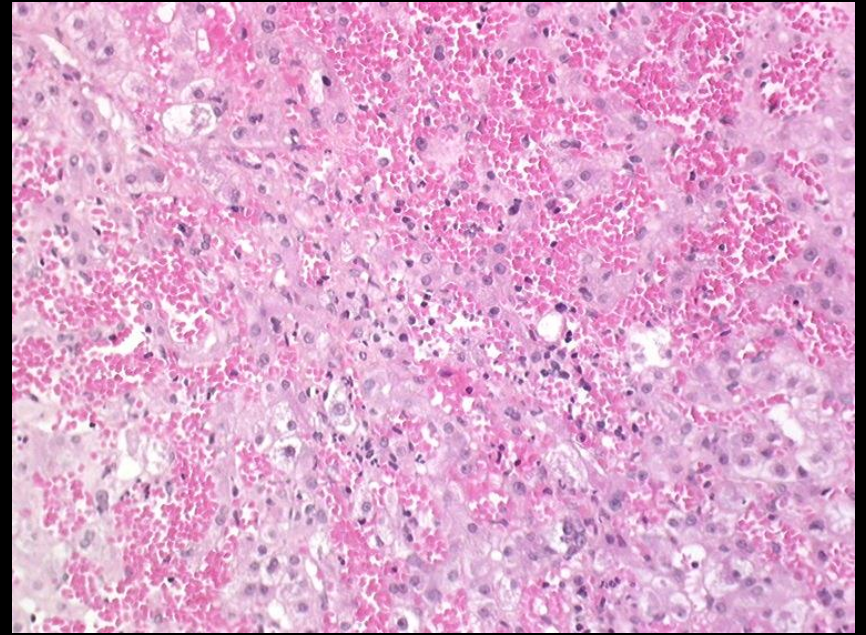
les chimiothérapies :oxaliplatine , dacarbazine , gemtuzumab, 6-thioguanine

les immunosupresseurs au long cours : azathioprine

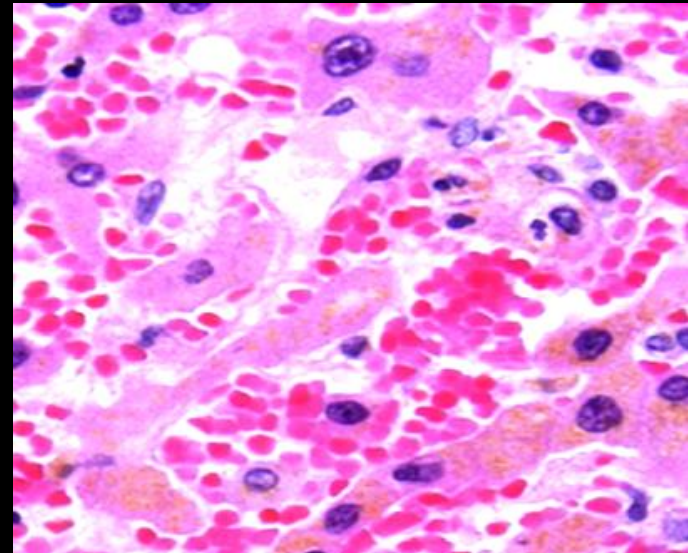
ces drogues ont une **toxicité sélective pour les cellules endothéliales** sinusoidales , très supérieure à celle développée pour les hépatocytes , **surtout lorsqu'elles sont administrées par voie digestive**

Mécanisme du S.O.S.





Syndrôme d'obstruction des sinusoides (SOS)



d'après ;
www.afef.asso.fr/Data/upload/files/EPU/2011/Pierre_Bedossa_EPU.pps

la péliose hépatique

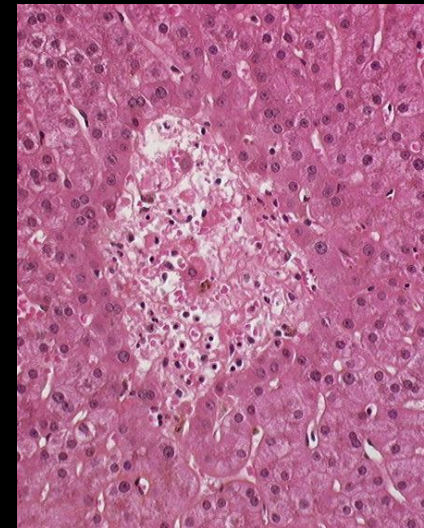
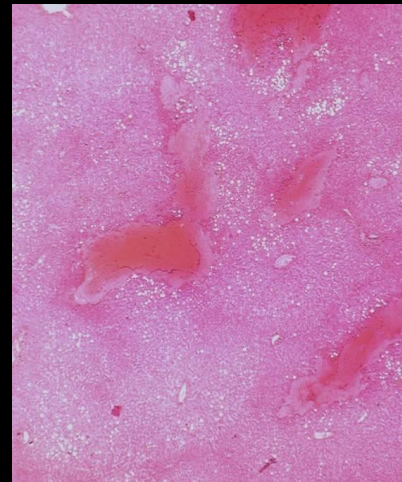
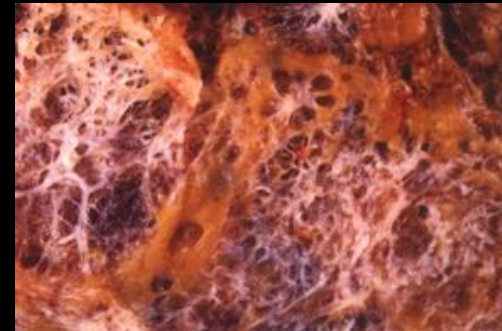
maladie rare caractérisée par une **distension kystique**, **focale**, **non systématisée des sinusoides**, de taille variable (allant de macro à microscopique).

elle peut toucher le foie , la rate , les ganglions

la lésion initiale est une **destruction de la barrière endothéliale** ; le contenu des cavités kystiques associe hématies , fibrine , débris , en fractions variables

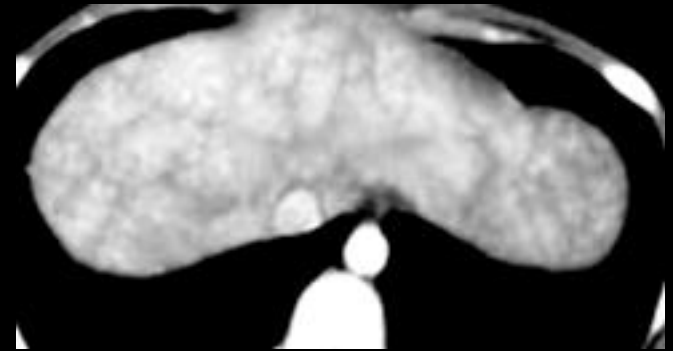
l'étiologie fait envisager les causes suivantes:

- .agents toxiques pour l'endothélium sinusoidal
azathioprine , oxaliplatine , 6-thioguanine
stéroïdes anabolisants , œstrogènes,
corticostéroïdes, vitamine A
- .tumeurs solides , leucémies , états cachectiques
- .infections
VIH
tuberculose , lèpre
angiomatose bacillaire (*Rochalimea hensalae*)



messages à retenir

-des aspects de perfusion en mosaïque du parenchyme hépatique (foie "tigré") lors des phases initiales d'une acquisition dynamique CT ou IRM doivent d'abord faire vérifier le **volume des cavités cardiaques droites** puis le **degré de dilatation éventuel des composants du carrefour sus-hépatocave** . Le "foie cardiaque" étant la cause la plus fréquente de ces anomalies perfusionnelles .



-il faut ensuite préciser **l'état des veines hépatiques principales** (dilatées en cas de valves ou de diaphragme sténosant les jonctions sus hépatocaves ; réduites à des cordons fibreux et associées à des anastomoses vicariantes inter sus-hépatiques en cas de thromboses vieilles) .

-enfin , et surtout si les anomalies perfusionnelles sont variables d'une région à l'autre du foie et/ou si elles paraissent se situer dans une lésion focale hépatique , on pensera à la **maladie veino-occlusive** , au **syndrome d'obstruction sinusoidale** ou à la **pélio**

