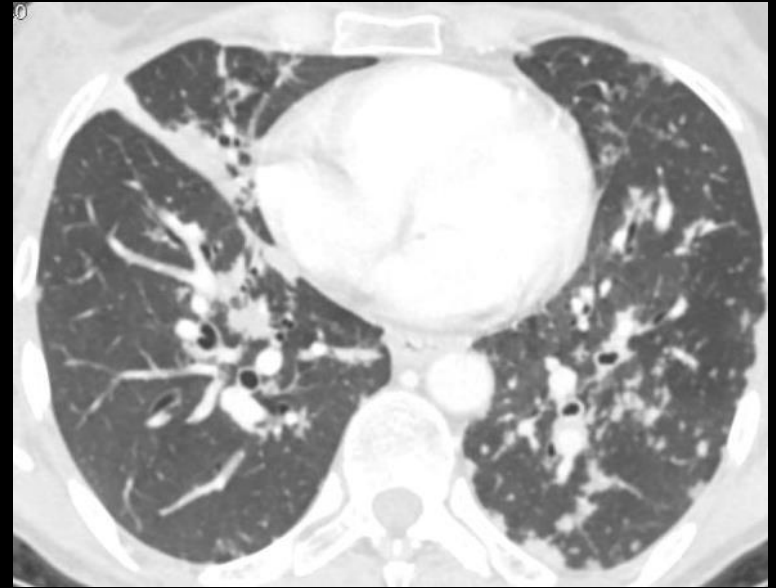
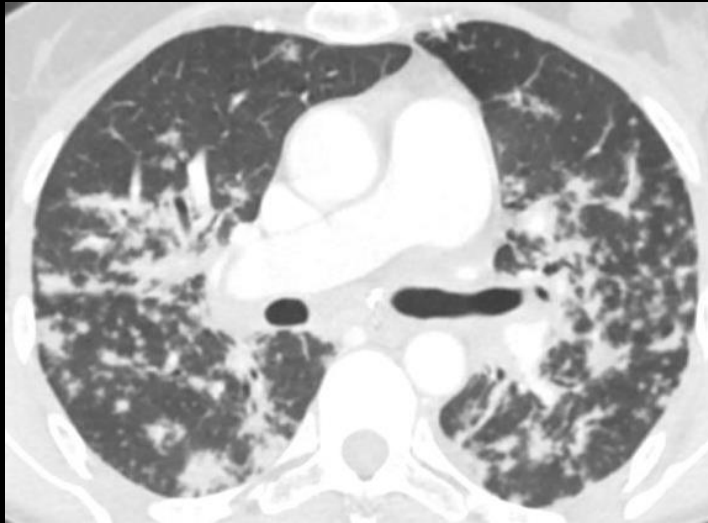
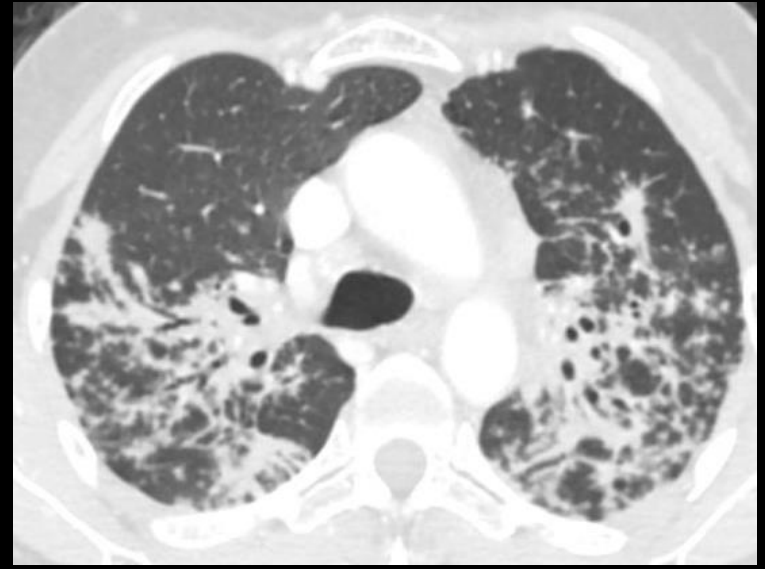
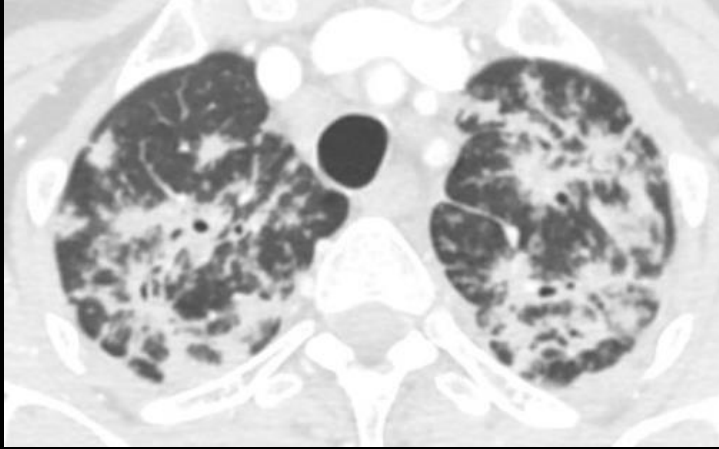


femme 53 ans, dyspnée modérée asthénie

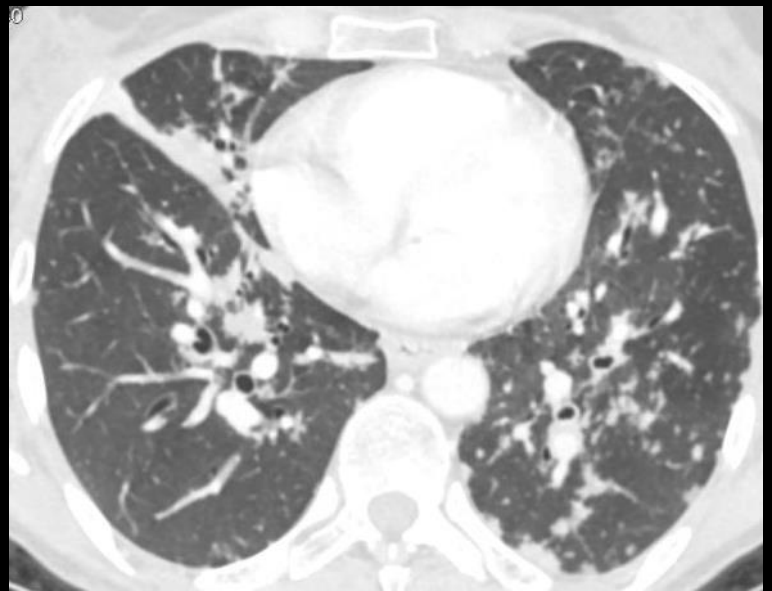
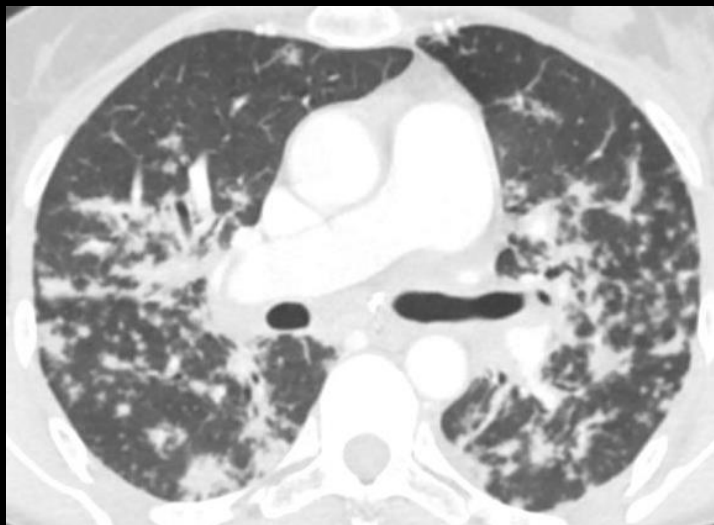
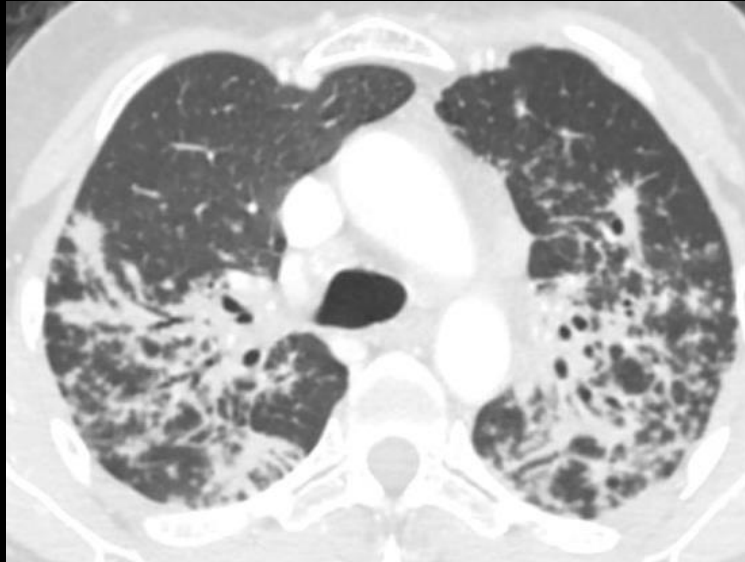
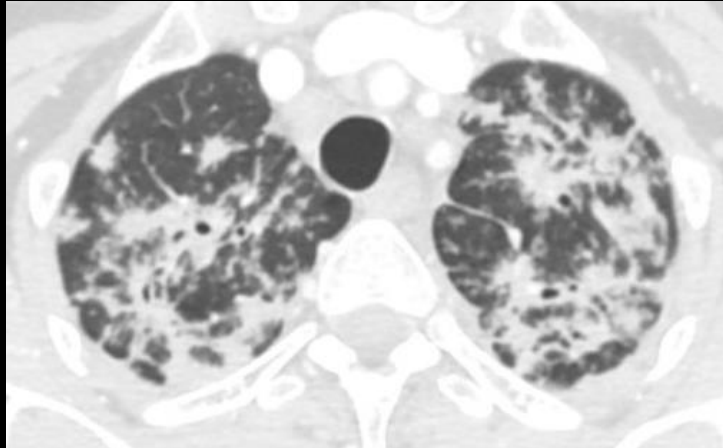


Quel diagnostic devez vous évoquer prioritairement devant ces images thoraciques

obs. Dr K Messaoudi Oran

Marine Bravetti IHN





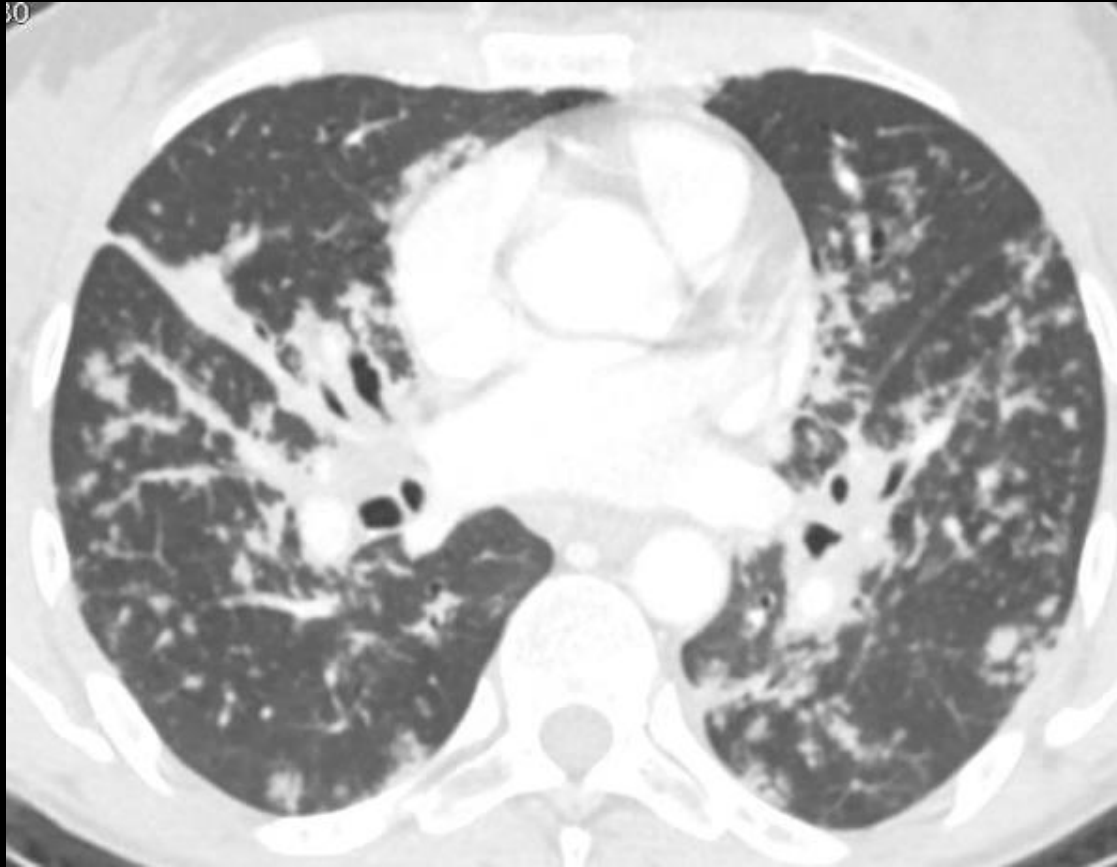
atteinte fibrosante évoluée grossièrement

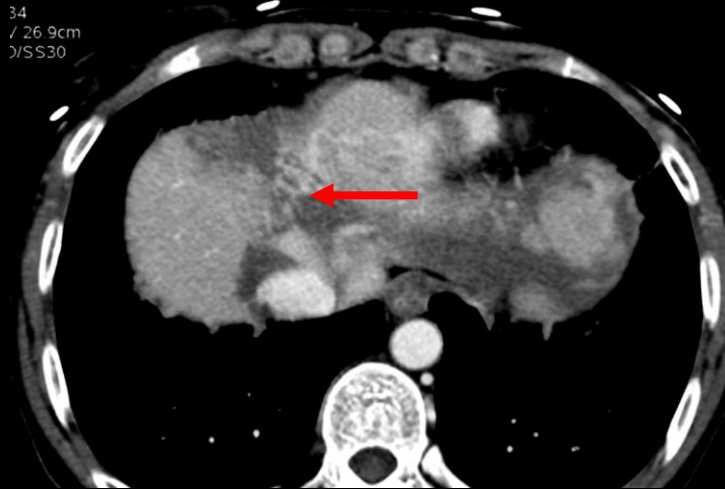
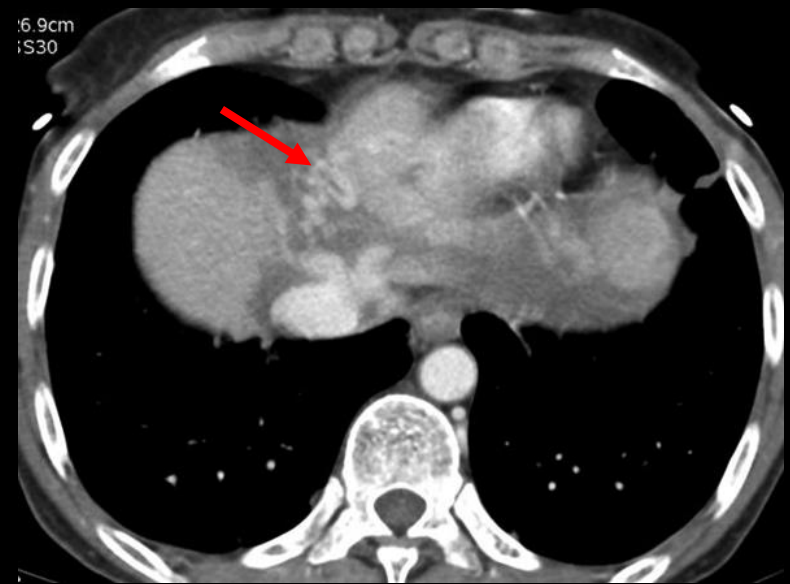
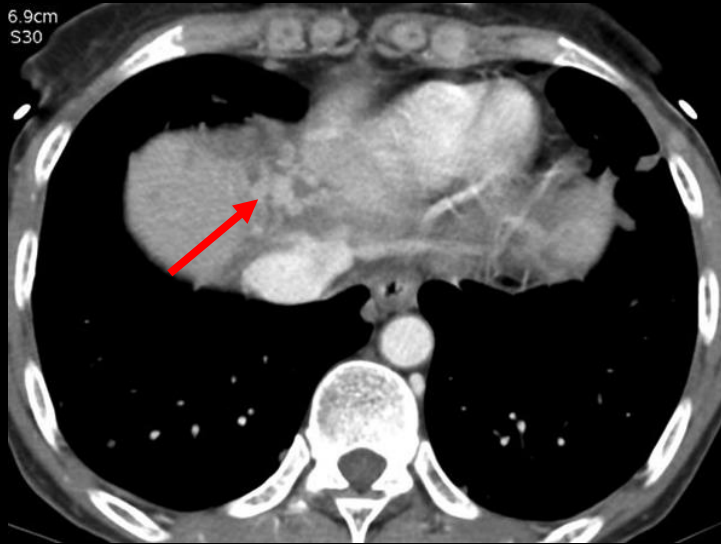
symétrique à prédominance biapicale

pas de lésion excavée ni d'image de dissémination bronchogène

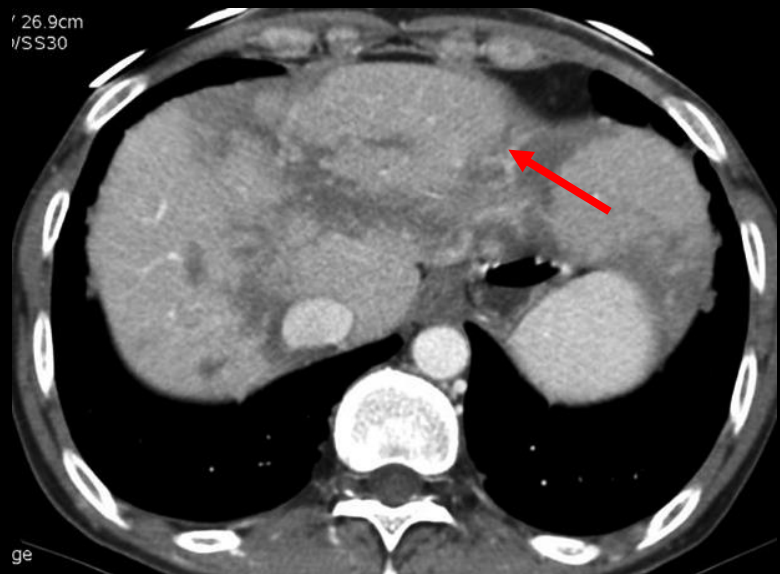
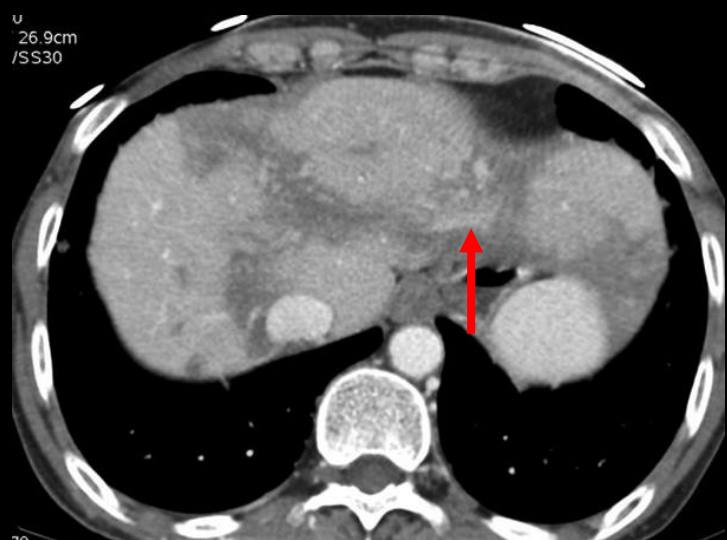
nodules denses disséminés, péribroncho-vasculaires et sous-pleuraux

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)

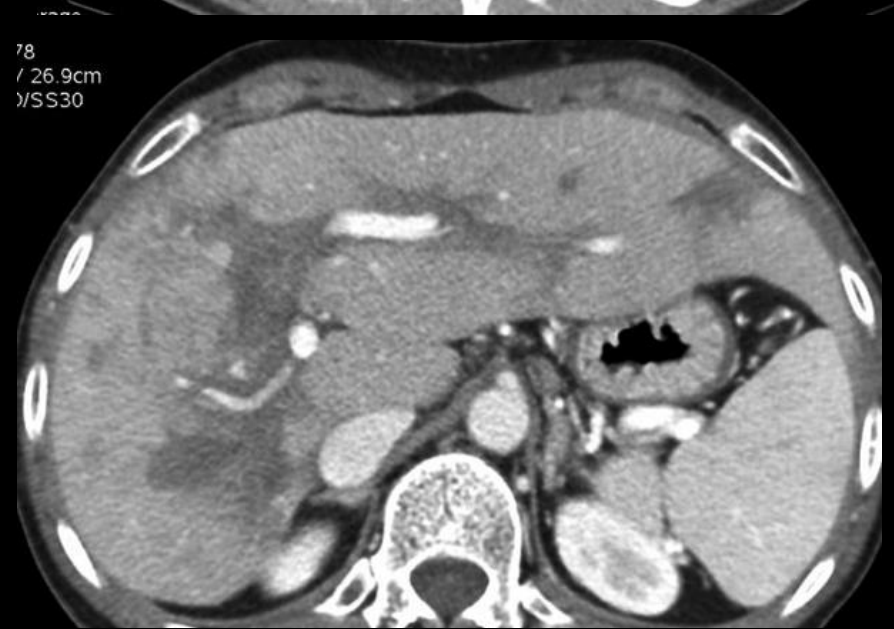
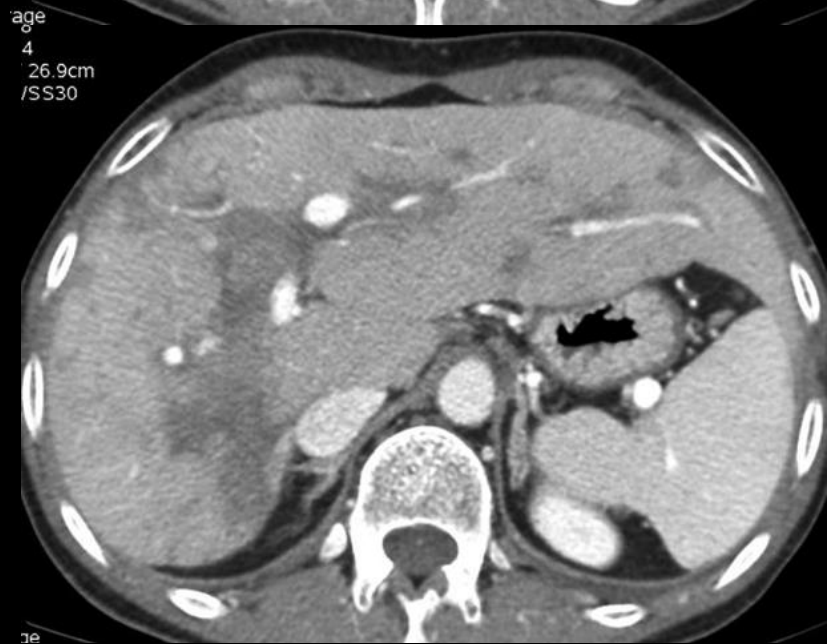




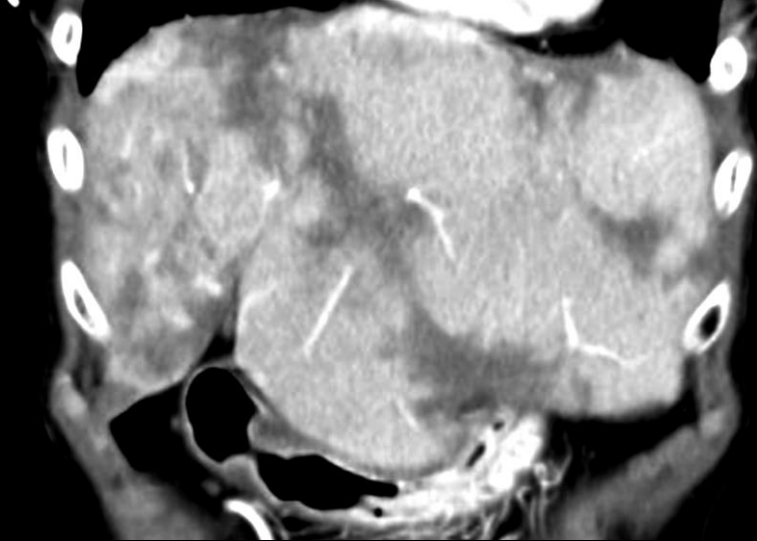
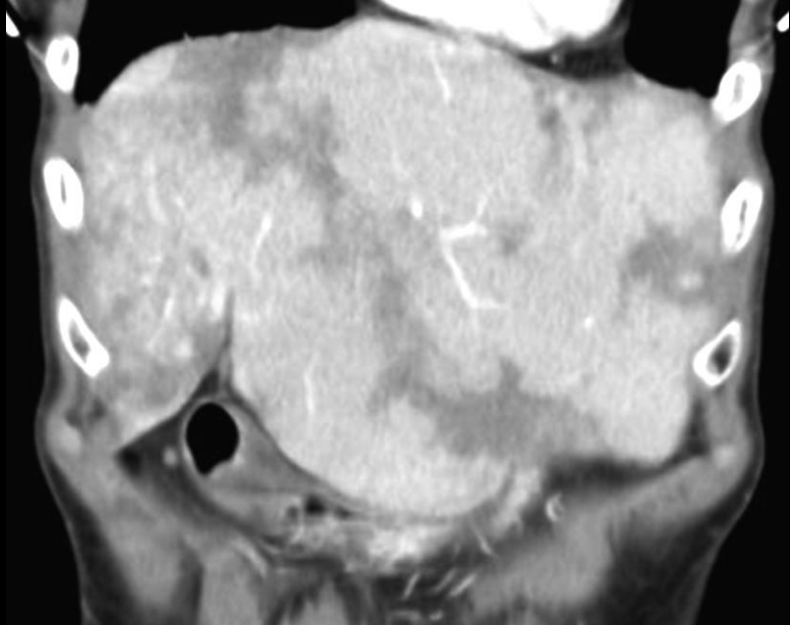
les coupes de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen montrent des aspects inhabituels avec en particulier des **structures vasculaires serpigineuses dont le niveau de rehaussement signe la nature veineuse**. A quoi correspondent ces vaisseaux et quelle est leur signification dans ce contexte ?



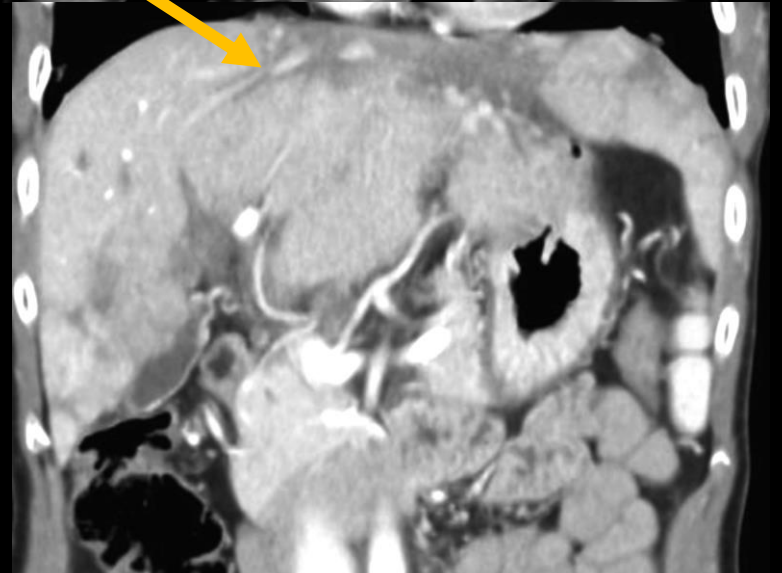
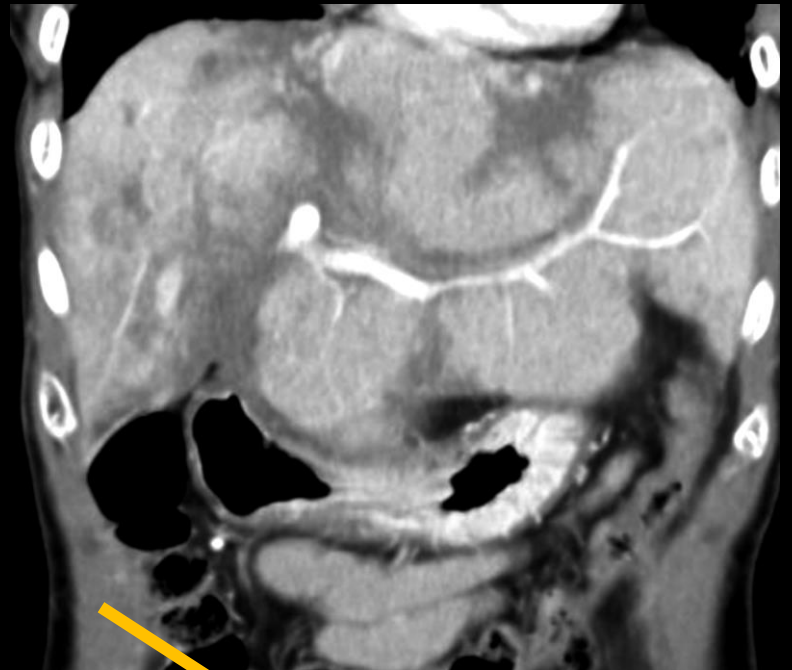
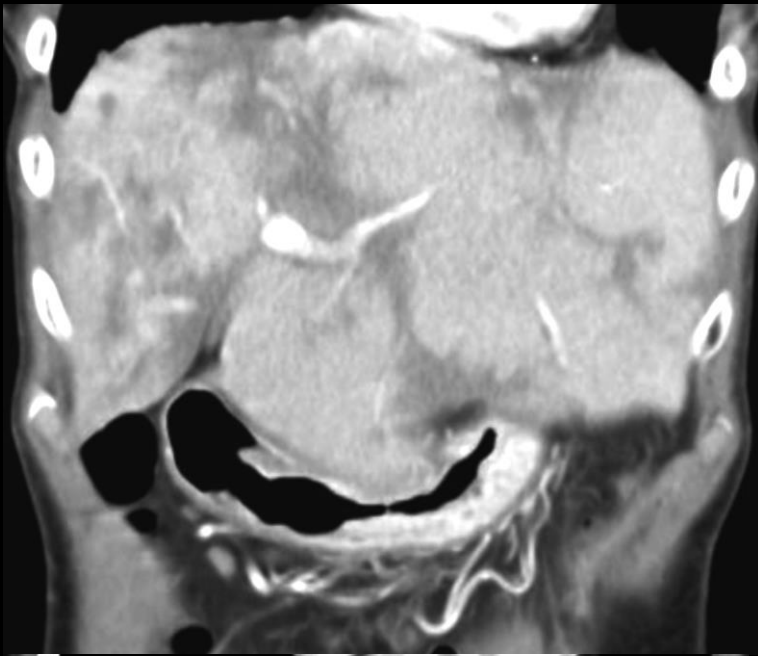
Ces vaisseaux serpigneux sont des **veines anastomotiques sous-capsulaires inter-sus-hépatiques** qui ont été recrutées pour pallier les conséquences d'une thrombose de la veine sus-hépatique droite. On retrouve ces anastomoses inter-sus-hépatiques sur toute la surface du foie en particulier au niveau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



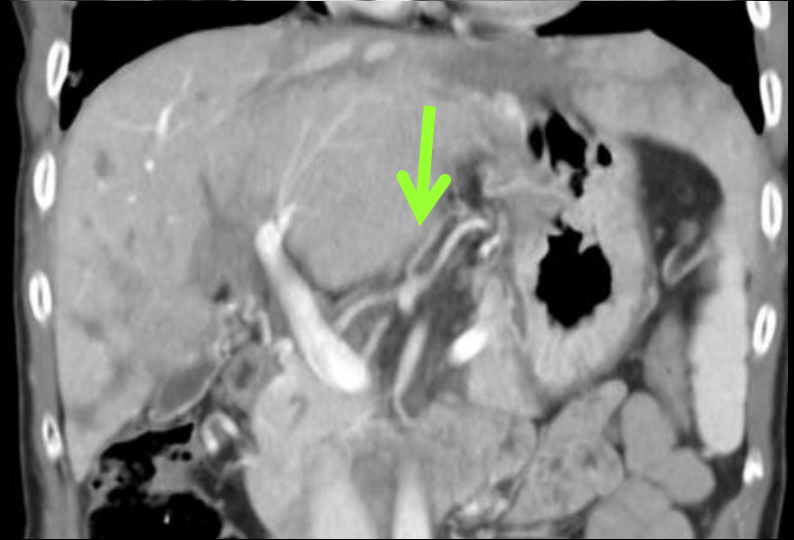
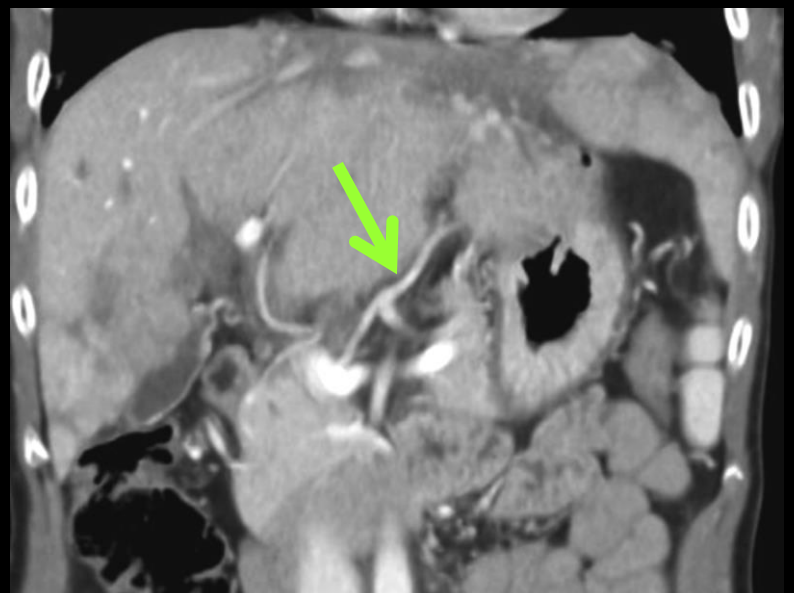
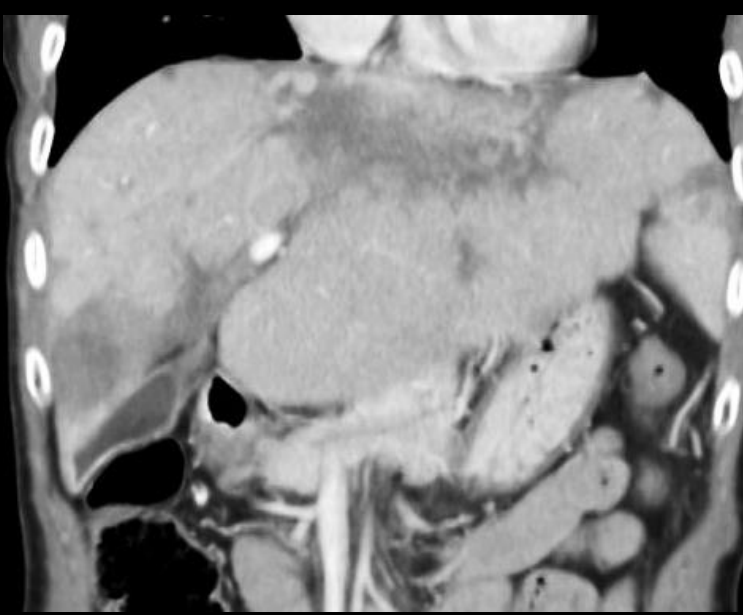
La branche portale droite est thrombosée; la branche portale gauche est dilatée avec un foie gauche très hypertrophié (segments 1 et 4 +++ , segments 2 et 3 ++)



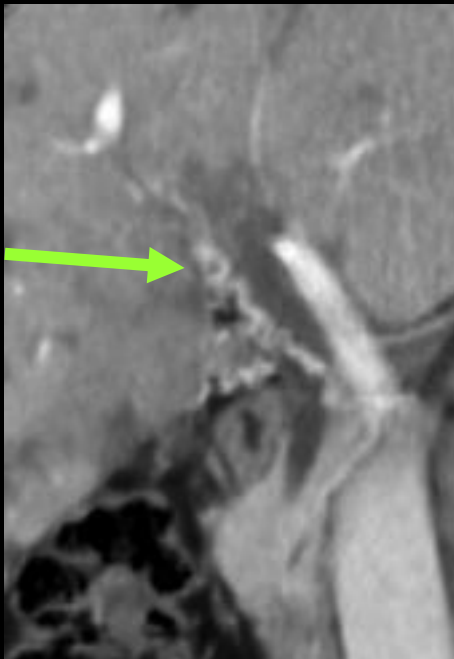
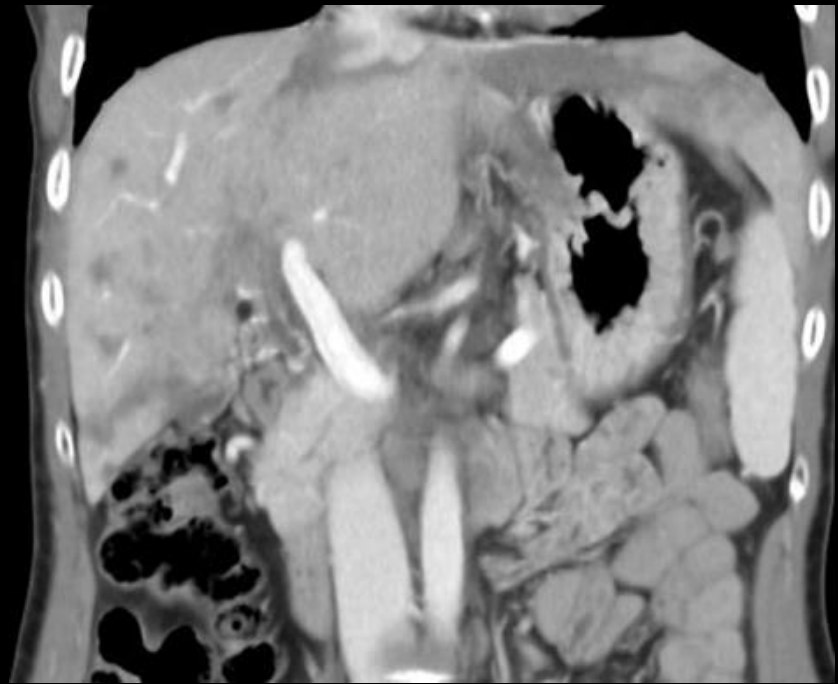
Les reformations coronales objectivent la **dysmorphie hépatique** avec atrophie et troubles perfusionnels du foie droit consécutive à la thrombose de la branche portale droite; hypertrophie +++ du foie gauche



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

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

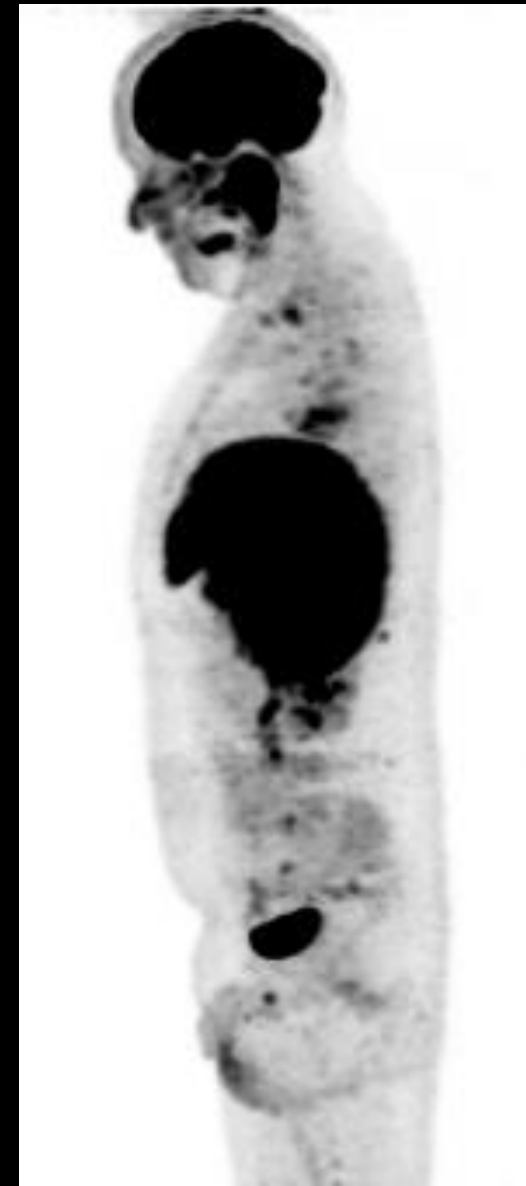
la sarcoïdose ou ses traitements peuvent-ils être à l'origine de ces 2 complications thrombotiques

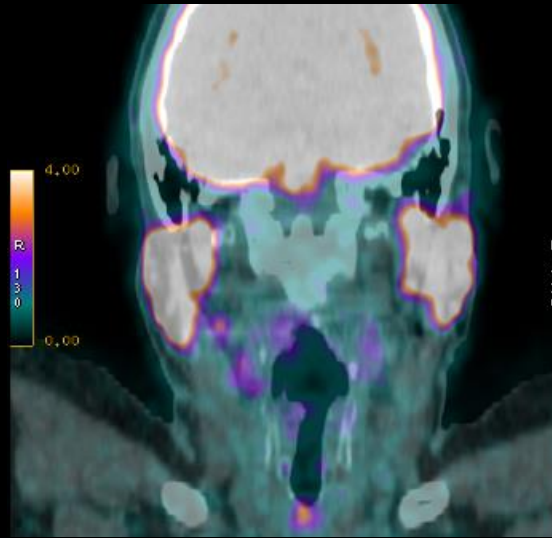
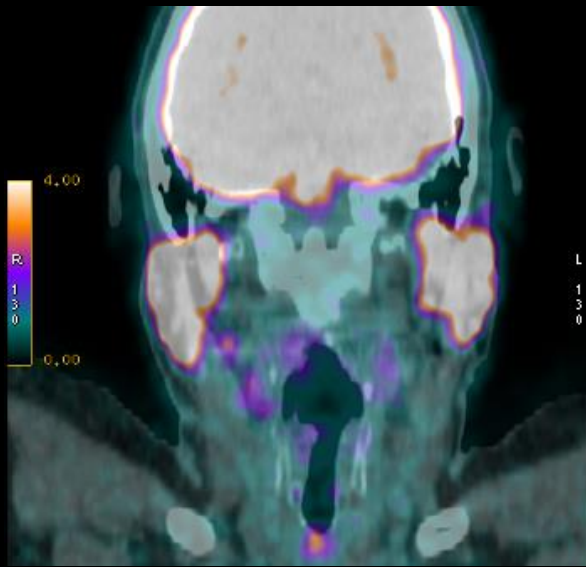
il faut de toutes façons rechercher les **stigmates biologiques de thrombophilie** en particulier la **mutation JAK2**, positive dans 85 des syndromes myélo-prolifératifs de type maladie de Vaquez

cas compagnon n°1

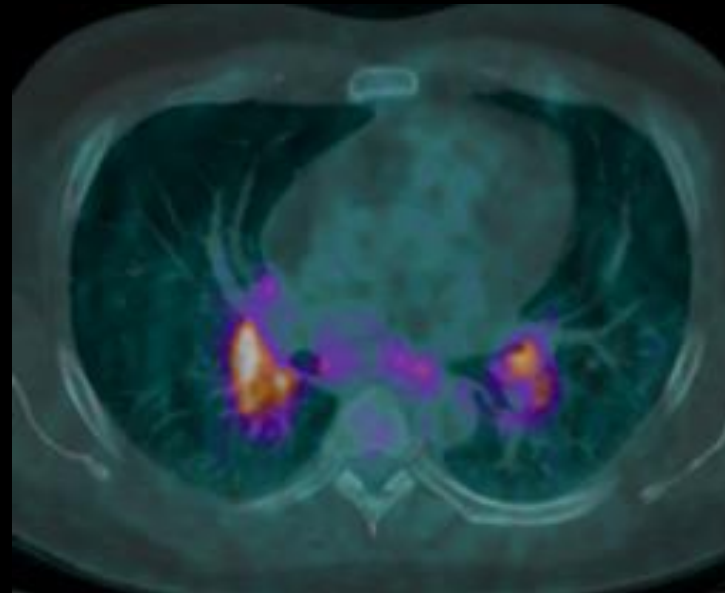
Patient de 46 ans ; TEP CT au 18 FDG? dans le cadre d'un bilan d'adénopathies cervicales et abdominales avec splénomégalie qui objective une **hypeactivité métabolique intense**

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



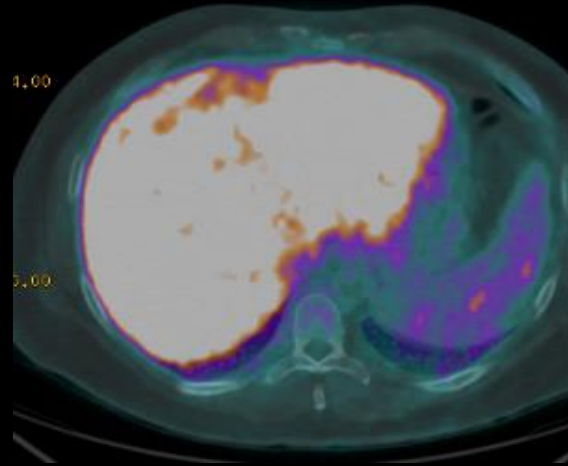


syndrome de Heerfordt
si une paralysie faciale
s'associe à la parotidite
et à une uvéite
sarcoïdiques



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 **hypeactivité métabolique intense** est bien sur le reflet d'une atteinte homogène diffuse de type hépatite granulomateuse

2011

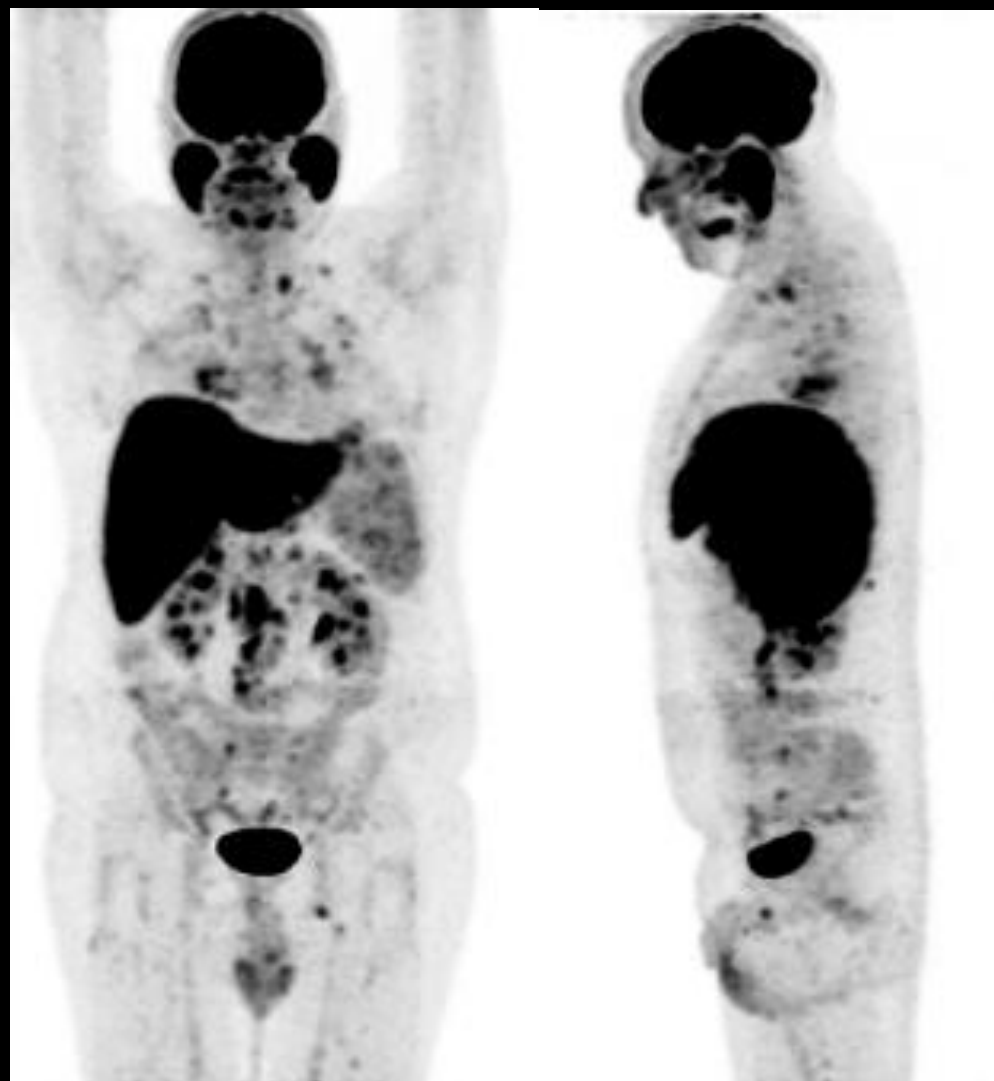
Au cours d'une cholécystectomie, découverte per opératoire d'un foie dysmorphique micronodulaire: la biopsie confirme la présence d'une **cirrhose évoluée** avec HTP.

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

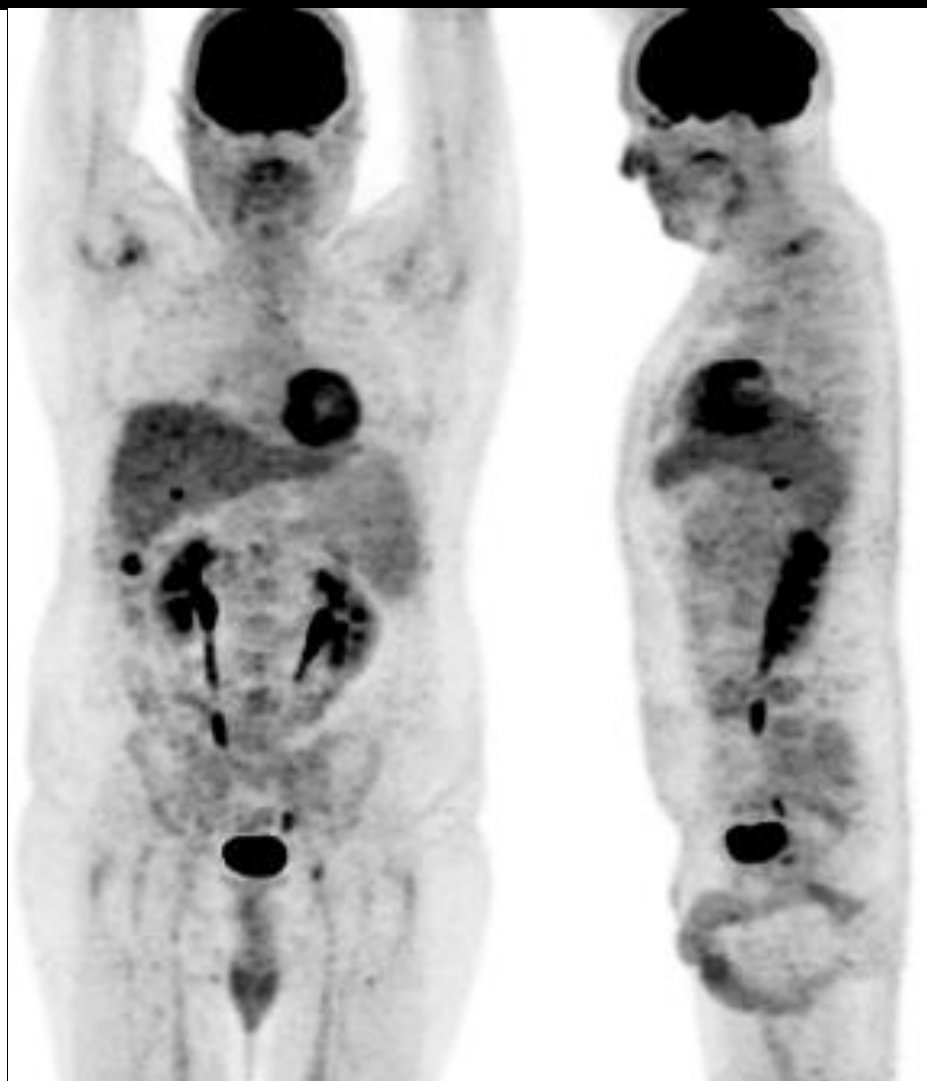
la dysmorphie hépatique cirrhotique est présente
une splénomégalie est présente, sans ascite

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





2011



2013

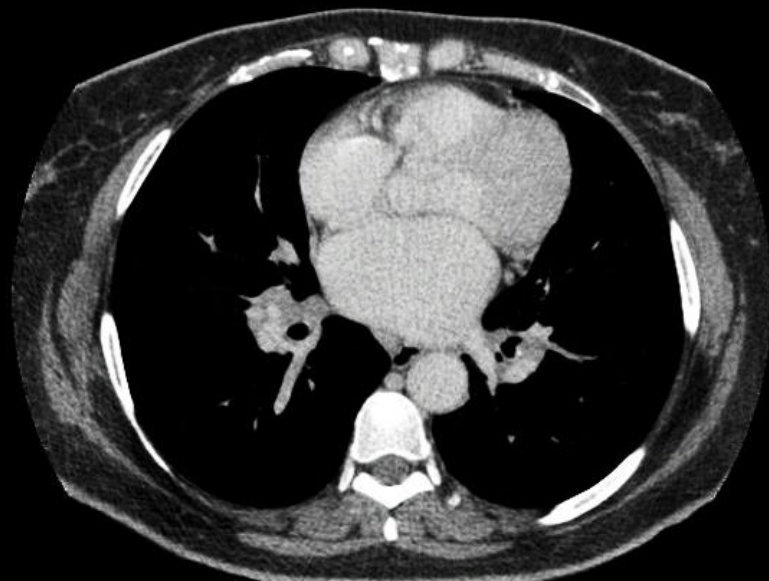
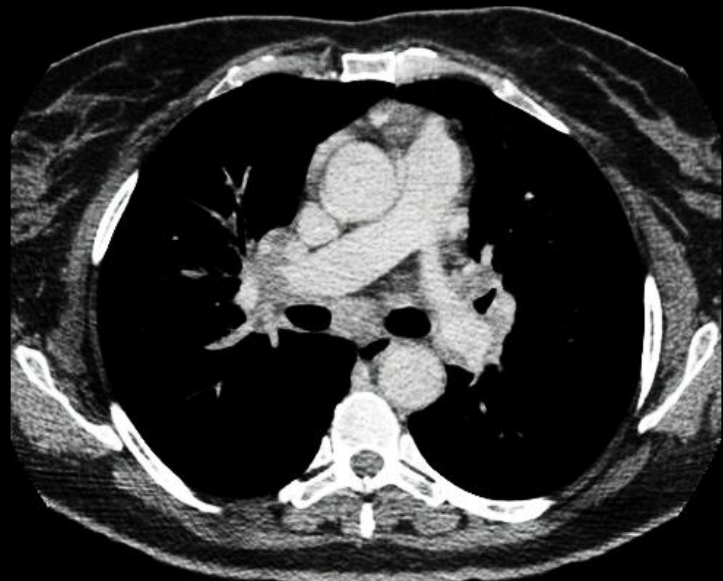
cas compagnon n°2

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

image typique de sarcoïdose
ganglionnaire sur le cliché
thoracique standard:

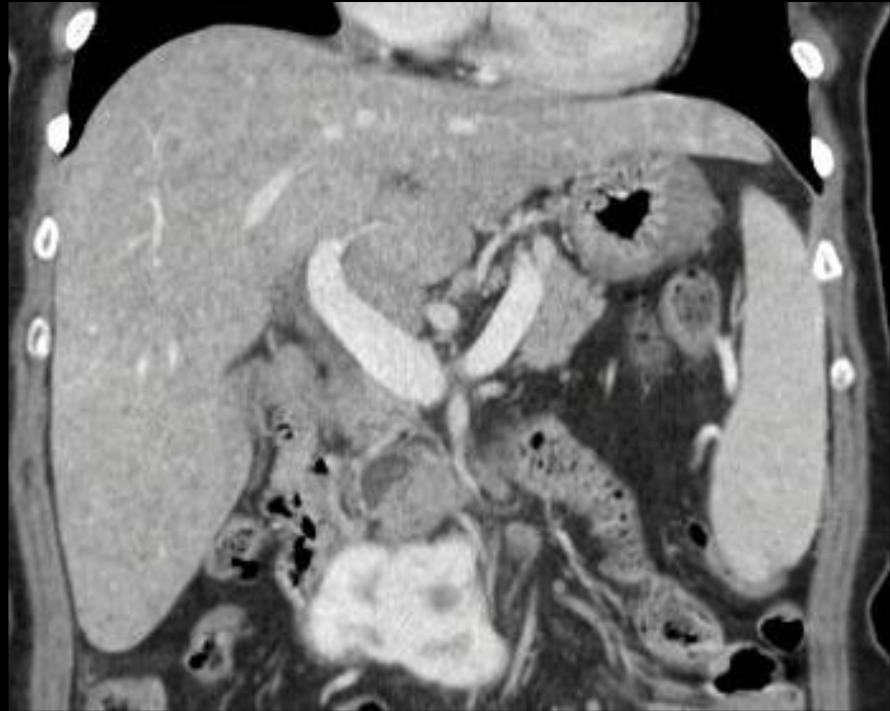
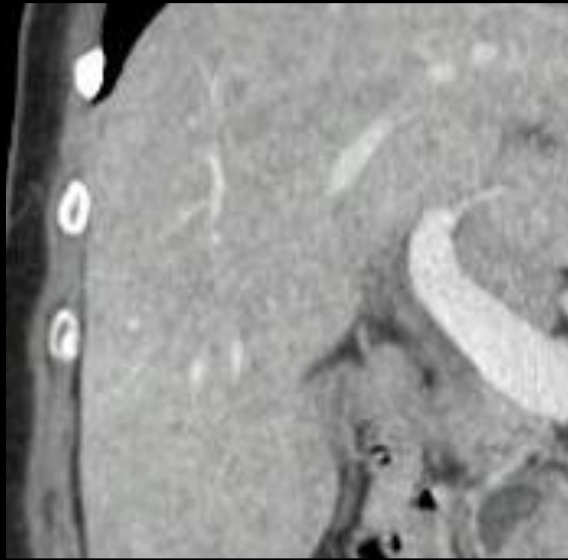
adénopathies interbronchiques
bilatérales symétriques, non
compressives, à contours
polycycliques nets





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

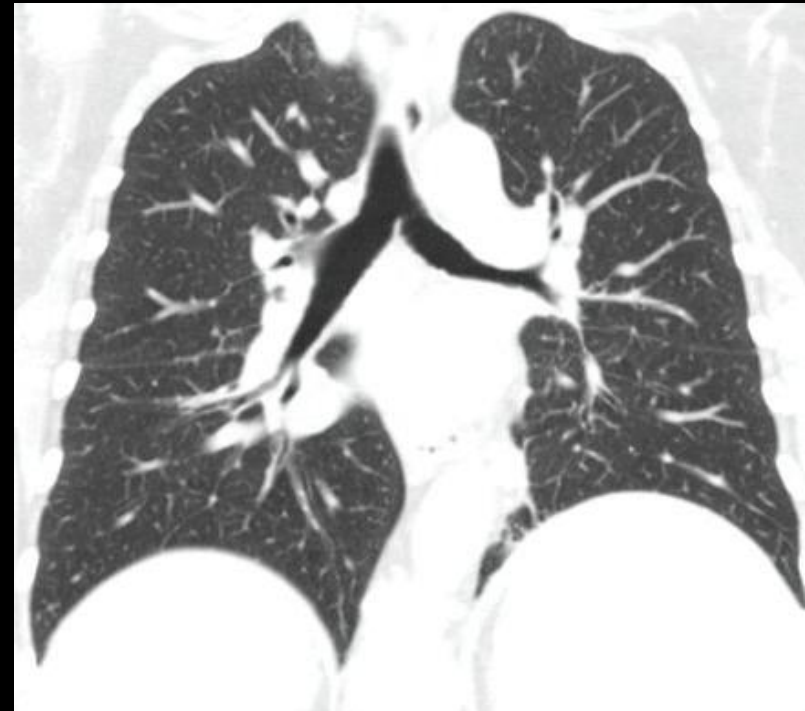
ADP péritonéales: hiatus de Winslow, interaortico-caves, coelio-mésentériques

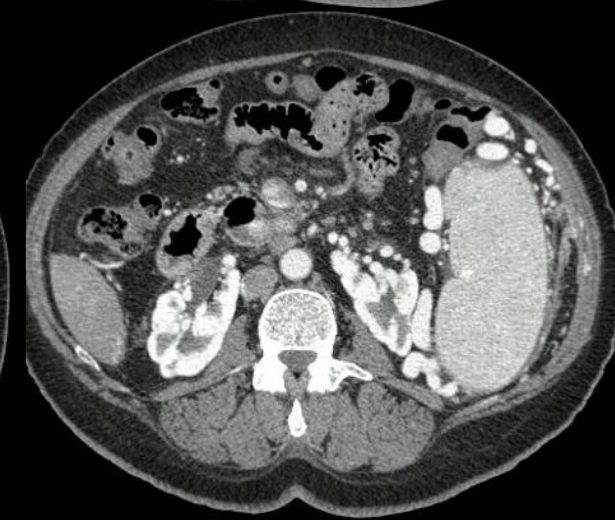
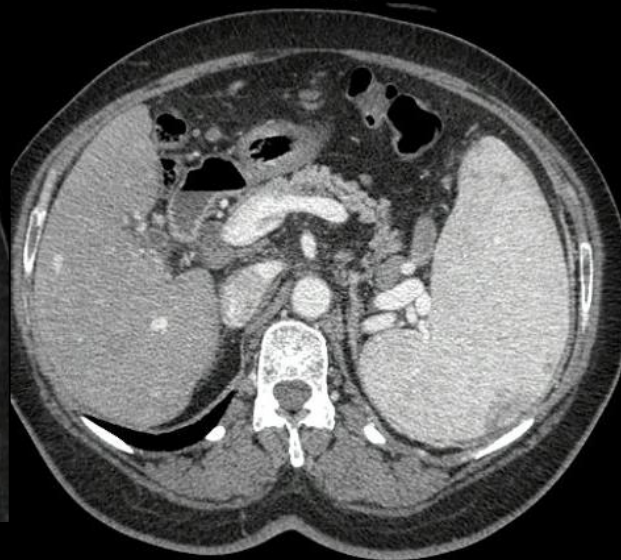
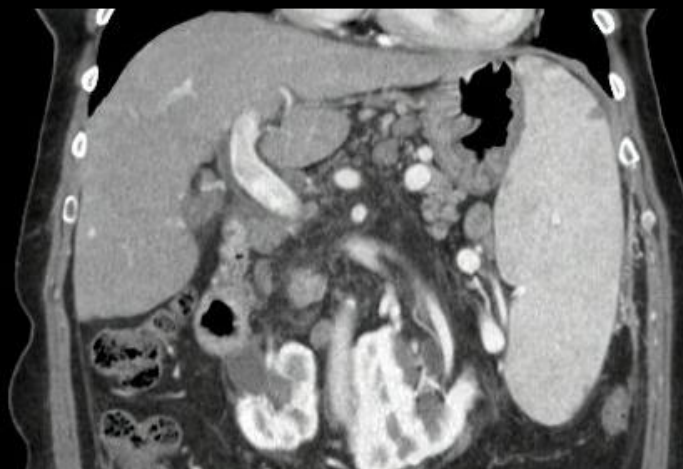
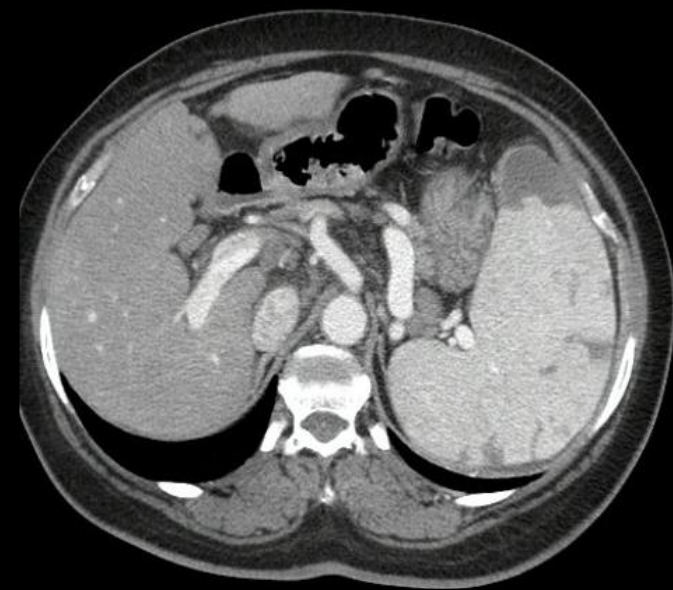
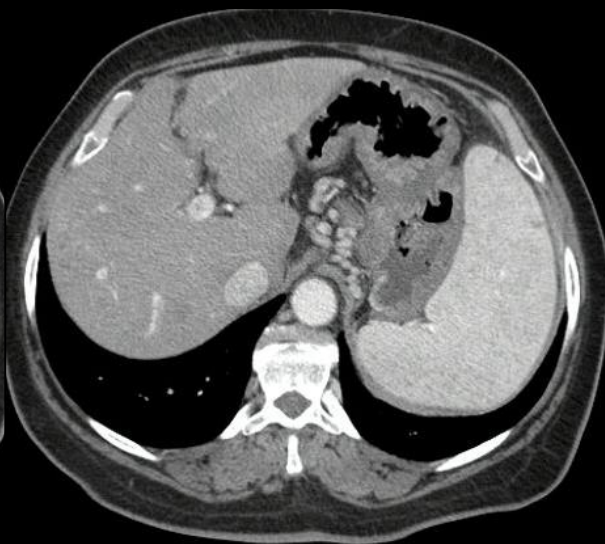
Confirmation par biopsie de la sarcoïdose
hépatique++:

**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

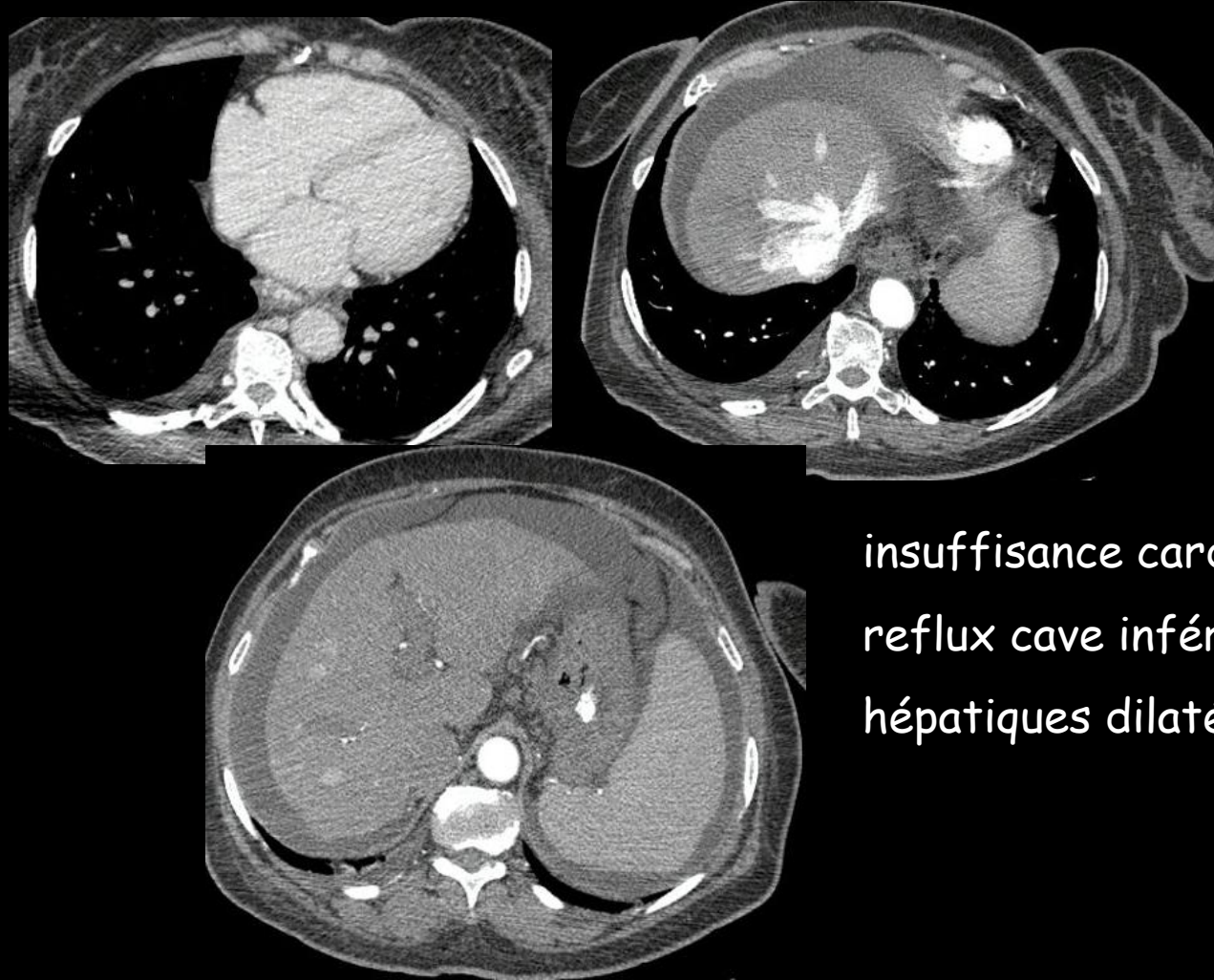




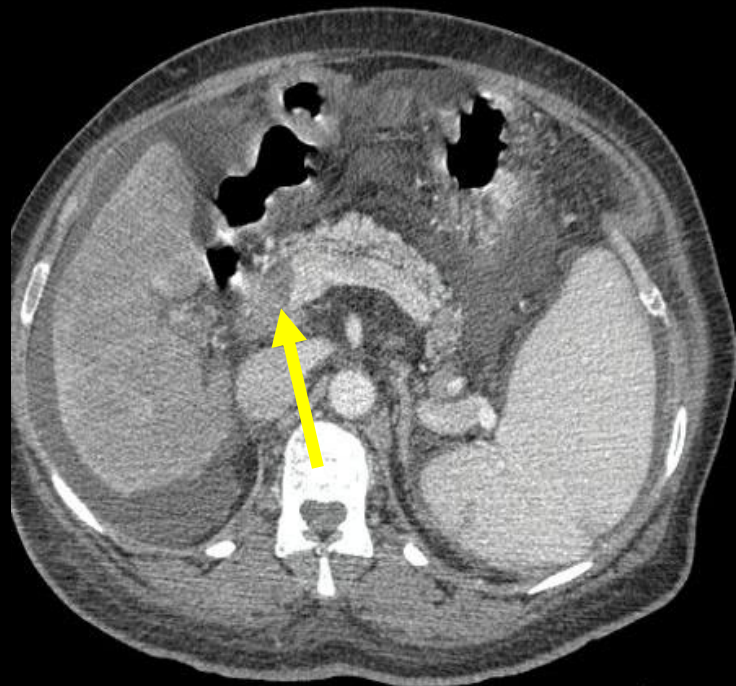
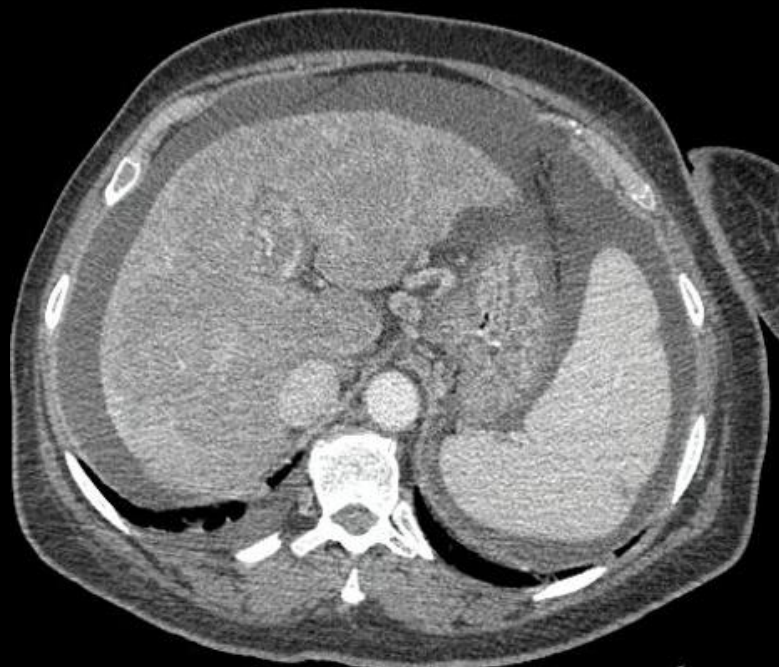
majoration de la splénomégalie avec infarctus spléniques multiples
dilatation de la veine gastrique gauche confirmant l'HTP
voies de dérivation périgastriques

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,

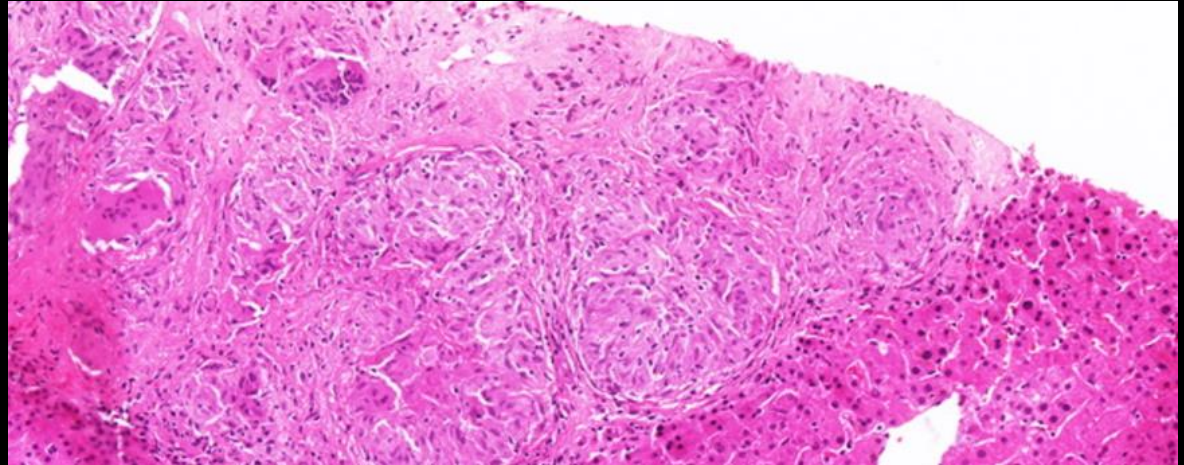
par compression veineuse extrinsèque

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 sarcoïdiques

-Atteinte splénique:

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

-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.

Au total

- la sarcoïdose hépatique est **histologiquement fréquente**
évoquer ce diagnostic si hépatomégalie hétérogène, nodulaire au cours d'une sarcoïdose avec atteinte thoracique typique
- la sarcoïdose hépatique est rarement responsable de séquelles:
 - **Cirrhose**
 - **HTP**
 - **Budd Chiari secondaire**mais alors l'évolution est généralement grave +++
- apport du TEP pour le **diagnostic et le suivi de sarcoïdose** : méthode d'examen corps entier permettant d'objectiver des localisations et/ou des associations lésionnelles caractéristiques (glandes salivaires)
- détection de ces anomalies influençant la prise en charge ++

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.