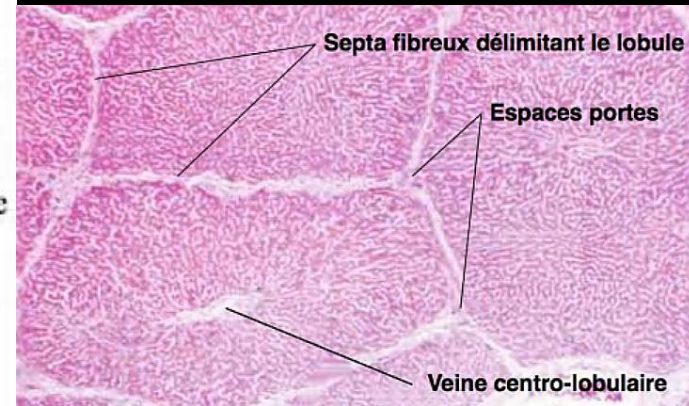
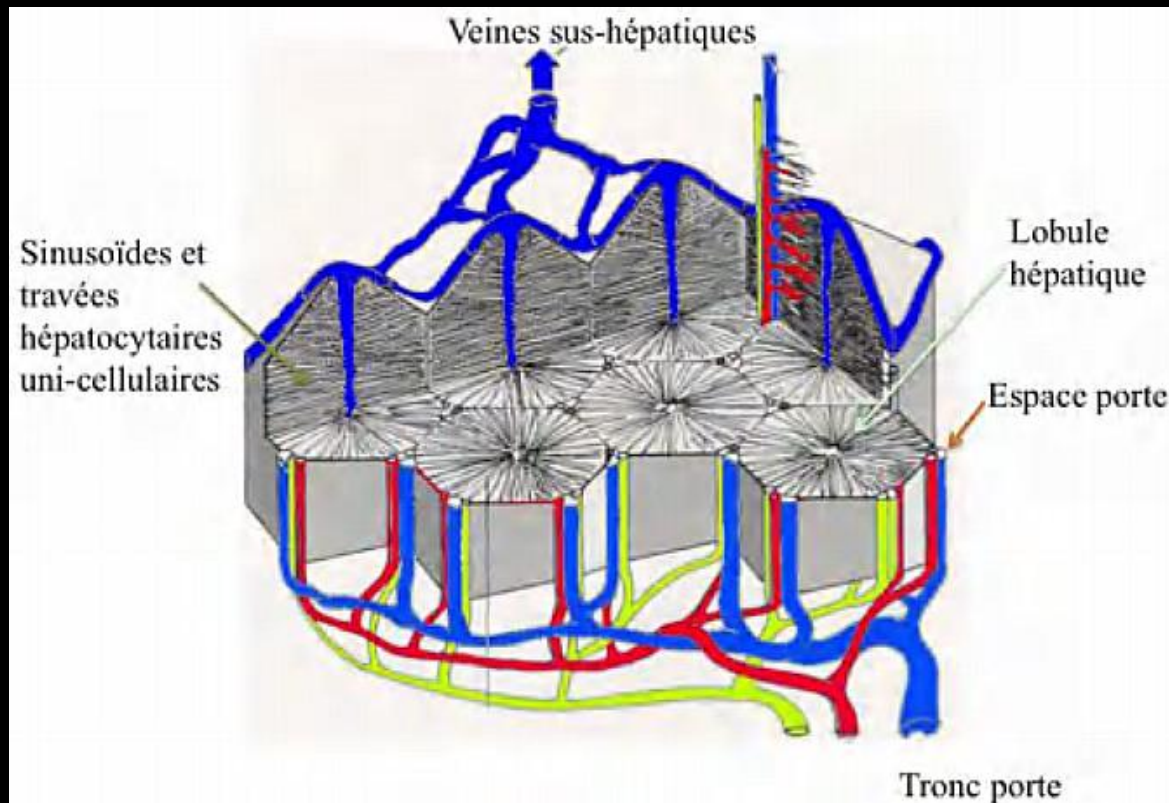
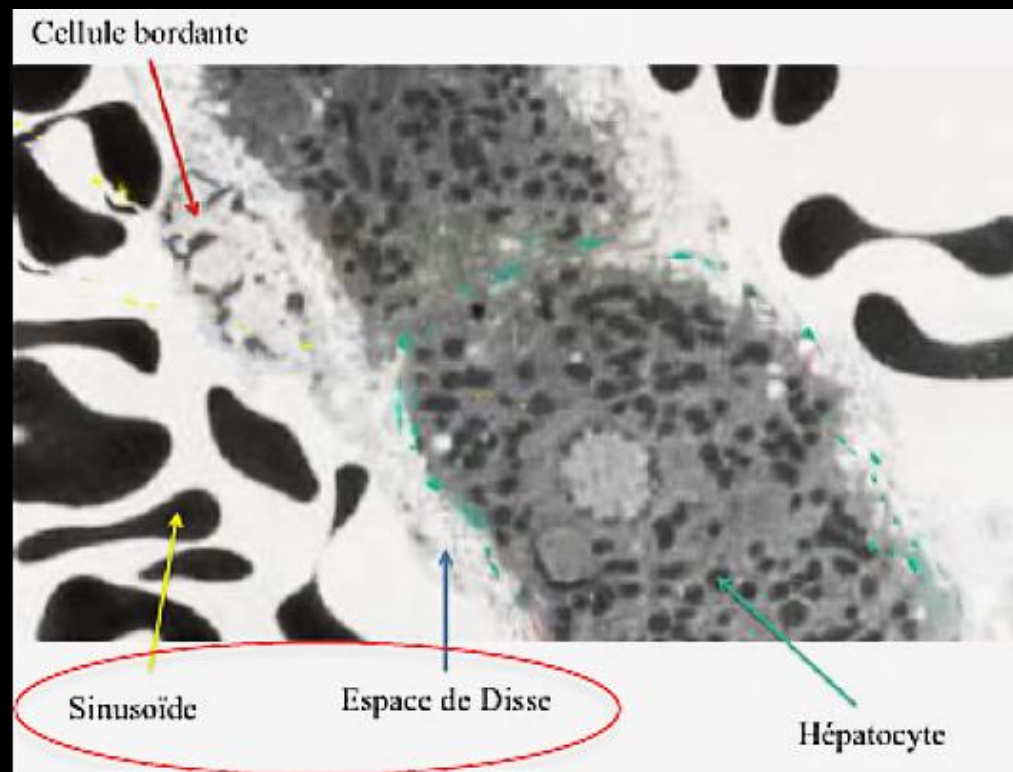


l'hyperplasie nodulaire régénérative du foie et le groupe des pathologies hépato-cellulaires nodulaires régénératives

modifications de l'architecture du parenchyme hépatique
secondaires à un déséquilibre des apports vasculaires. ²

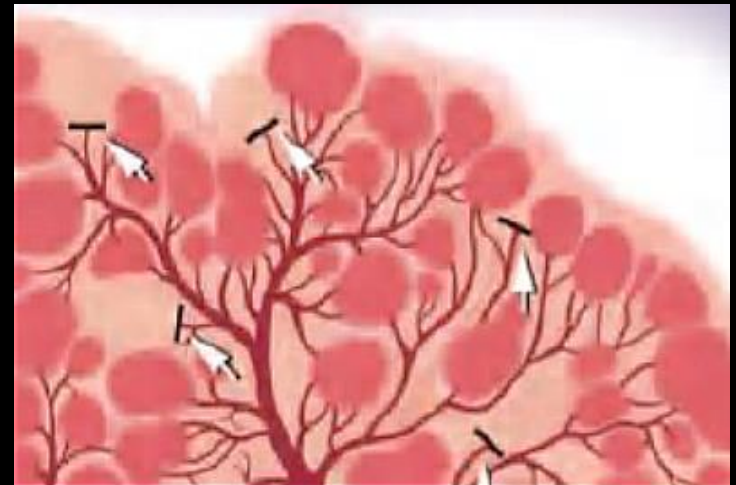


parenchyme hépatique organisé en lobules, travées hépatocytaires et sinusoides convergent vers la région centro-lobulaire (veine centro-lobulaire)



toute altération de l'équilibre vasculaire à l'échelon lobulaire peut entraîner le développement de nodules de régénération

- sans fibrose dans l'HNR
- avec fibrose et dysplasie dans la cirrhose



- l'HNR appartient au **groupe des pathologies hépato-cellulaires nodulaires régénératives** définies en 1995 (*International Working Party. Terminology of nodular hepatocellular lesions. Hepatology 1995;22:983-993*)

- par définition, l'HNR correspond au développement de nodules de régénération sans dysplasie hépatocytaire (par opposition aux nodules dysplasiques sur cirrhose)

	Larges nodules régénératifs HNF-like	Hyperplasie nodulaire régénérative	Nodules cirrhotiques	Hyperplasie nodulaire focale	Hyperplasie lobaire ou segmentaire
Localisation, distribution des nodules	Multiples Diffus	Multiples Diffus	Multiples Diffus	Unique	Simple ou multiples, larges zones portales ou hile hépatique
Taille du/des nodules	 > 0,5 cm < 4-5 cm	 1 à 3 mm	Variable	< 5 cm	> 5 cm
Apport vasculaire	<u>Artériel</u>	<u>Portal</u>	Portal	Artériel	Portal
Fibrose	Non	Non	Oui	Non	Non
Imagerie	Rehaussement artériel des nodules	Microlobulation des contours	Contours bosselés	Rehaussement artériel du nodule	Foie lobulé

multi-acinaires

mono-acinaires

HNR - données générales

L'hyperplasie nodulaire régénérative (HNR)

- est une entité bénigne **rare**
- caractérisée par la présence de **nodules d'hyperplasie hépatocytaire sans fibrose annulaire** associée (contrairement aux nodules de régénération sur foie de cirrhose)

Elle est souvent révélée par une **hypertension portale** : 2ème cause d'hypertension portale non cirrhotique en Europe(27% des cas)

HNR - données générales

Elle est observée dans des contextes cliniques particuliers comportant une perfusion hépatique hétérogène:

- maladies systémiques
- maladies hématologiques
- anomalies vasculaires hépatiques congénitales
- médicaments (chimiothérapie,...)

HNR – anatomie pathologique

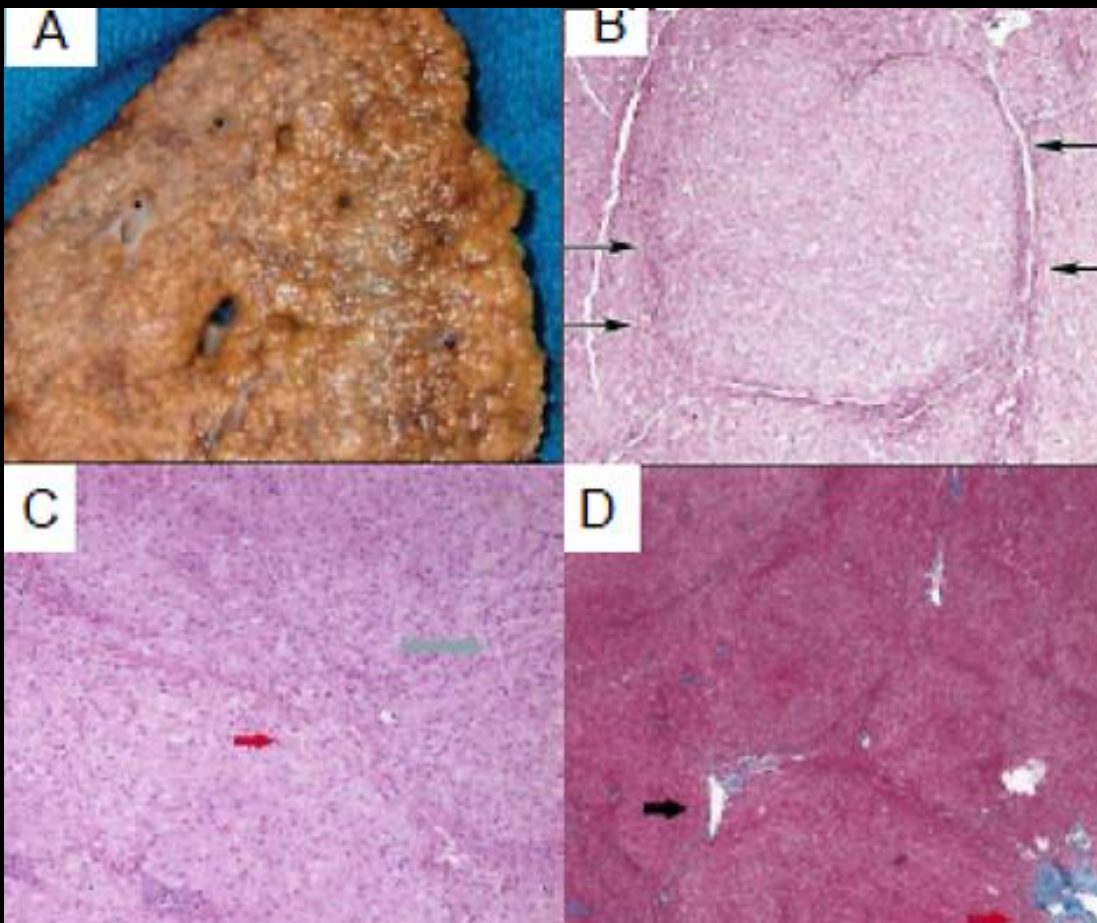
Sur le plan histologique, il existe deux aspects:

-HNR à nodules **mono-acinaires (un seul espace porte)** , situation la plus fréquente =

nodules de petite taille (<3mm), disséminés dans tout le foie

-HNR à nodules **multi-acinaires (plus d'un espace porte)** , plus rares =
nodules de plus grande taille ("HNF-like) en général multiples mais non diffus

les nodules sont constitués d' hépatocytes sans signes de dysplasie



1- HNR à nodules **mono-acinaires**

23. Preeti A. Reshamwala, David E. Kleiner, and Theo Heller, Nodular Regenerative Hyperplasia: Not All Nodules Are Created Equal, HEPATOL, Vol. 44, No. 1, 2006: 7-

multiples nodules de petite taille

délimités par une lame périphérique d'hépatocytes atrophiques

un nodule = hépatocytes hyperplasiques au centre ; hépatocytes atrophiques en périphérie

vascularisation portale

absence de fibrose périnodulaire ; espaces, portes et veines centro-lobulaires conservés

2-HNR à nodules multi-acinaires

nodules de plus de 3mm à 4 cm, souvent multiples

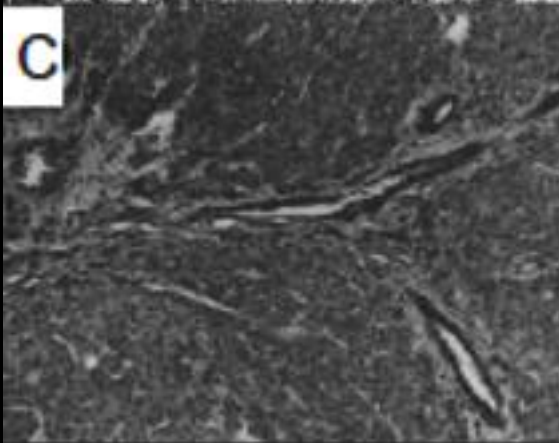
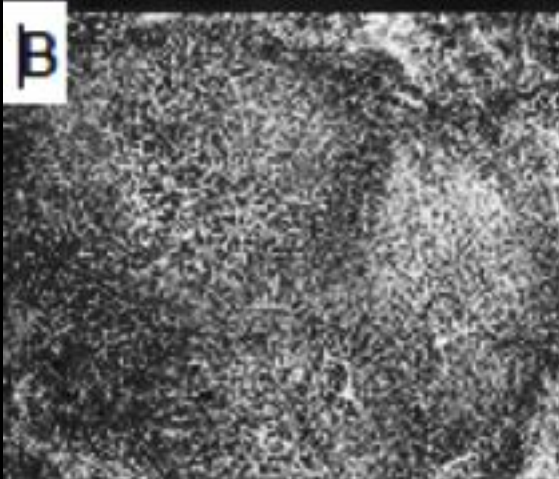
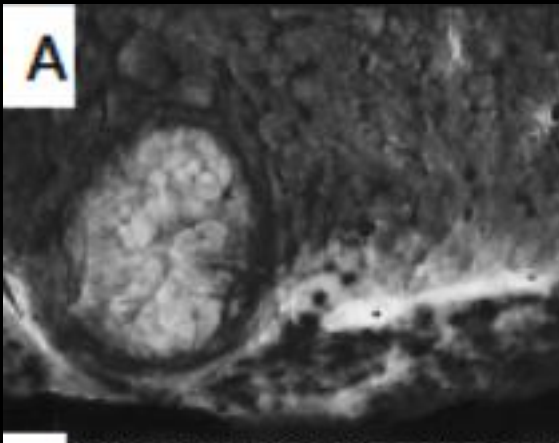
un nodule contient plusieurs espaces portes, certains avec une thrombose portale

souvent vascularisation à prédominance artérielle :

- artères dilatées avec une hyperplasie musculaire de la paroi,
- accompagnées des canalicules biliaires

parfois vascularisation nodulaire à prédominance portale.

pas de fibrose péri nodulaire



A.Aspect macroscopique: compression du parenchyme autour du nodule

B.Aspect microscopique: Le nodule est composé de 3 nodules mono-acinaires

C.Autre nodule: on note une artériole centrale se divisant au sein du nodule

HNR - étiopathogénie

ETIOLOGIE:

Nodular Regenerative Hyperplasia: Not All Nodules Are Created Equal

Preeti A. Reshamwala,^{1,3} David E. Kleiner,² and Theo Heller⁴

Table 1. Diseases, Drugs, and Other Conditions Associated With Nodular Regenerative Hyperplasia

Rheumatological	Hematological	Drugs	Congenital	Other
Rheumatoid arthritis ^{1,6,11}	Idiopathic thrombocytopenic purpura ^{1,7}	Azathioprine ^{8,9,10,41}	Portal vein agenesis ¹³	Toxic oil syndrome ¹⁹
Felty's syndrome ^{1,7,11}	Polycythemia vera ¹⁷	6-Thioguanine ^{9,10}	Cardiac abnormalities ¹⁴	Metastatic disease ¹
Systemic lupus erythematosus ¹	Essential thrombocytosis ¹⁷	Busulfan ⁷		Primary biliary cirrhosis ^{20,21}
Polyarteritis nodosa ^{1,5}	Sickle cell anemia	Doxorubicin ⁷		Celiac disease ³
Progressive systemic sclerosis ¹	Macroglobulinemia ^{1,4}	Cyclophosphamide ⁷		Congestive heart failure ^{1,12}
Antiphospholipid syndrome ^{22,23}	Myeloid metaplasia ^{1,2}	Chlorambucil ⁷		Tuberculosis ¹²
	Chronic myelogenous leukemia ^{2,7}	Cytosine arabinoside ⁷		
	Chronic lymphocytic leukemia ^{1,4}	Bleomycin ⁷		
	Hodgkin's lymphoma ¹	Carmustine ⁷		
	Non-Hodgkin's lymphoma ¹			



- **Maladies systémiques** (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie, lupus, PAN)
- **Maladies hématologique** (maladies lympho et myéloprolifératives, agglobulinémie, thrombophilies)
- **Médicaments** (azathioprine, 6 thioguanine, chimiothérapie)
- **Anomalies vasculaires hépatiques congénitales** (agénésie porte, shunts congénitaux)
- **Divers**
 - Greffe hépatique ou rénale
 - Infection à VIH
 - Insuffisance cardiaque
 - Maladie coeliaque
- **Syndrome de Budd Chiari chronique*** **Situation à part, nodules multi-acinaires particuliers, parfois avec une cicatrice ; "HNF-like) centrale*

Pathogénie des nodules mono et multi acinaires

-l'origine de l'HNR serait une obstruction des veinules portales intrahépatiques

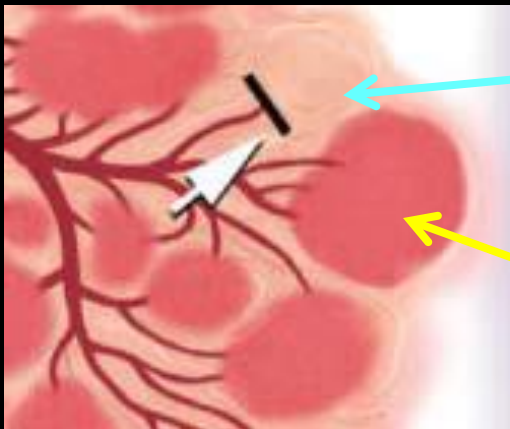
= **veinopathie portale oblitérante**

-obstruction de veinules portales intrahépatiques (primitive ou secondaire

.soit à un obstacle sus-hépatique,

.soit artérite avec obstruction portale au contact)

-autour d'une branche thrombosée



atrophie du parenchyme

-autour d'une branche restée perméable :

nodule mono acinaire

. vascularisation portale prédominante

principales causes d'HNR

Veinules: occlusion

Bilharziose

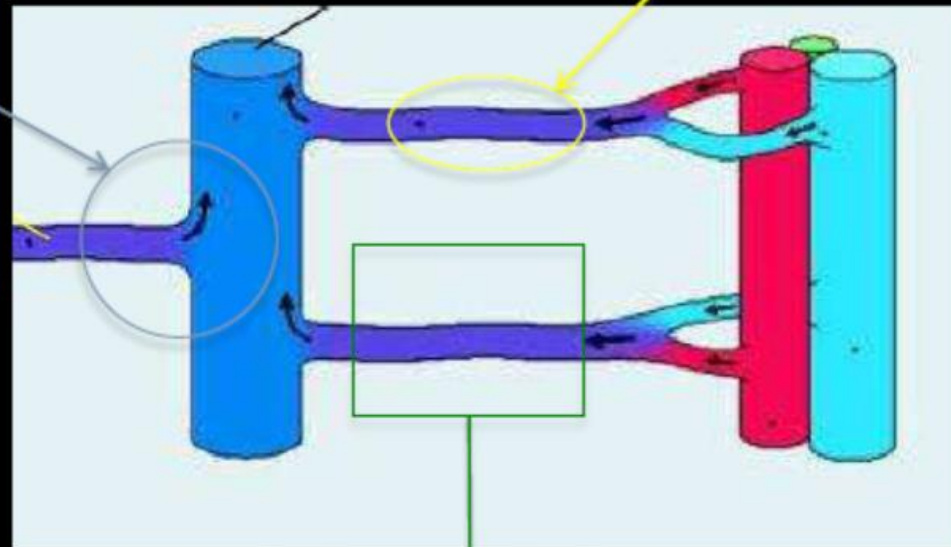
CBP

Hépatite auto-immune

Agents toxiques (arsenic)

Hyperviscosité

...



Sinusoïdes:

Fibrose peri-sinusale

Pélioie

Dilatation sinusoidale

Infiltration sinusoidale

Maladie veino-occlusive

Modifications de l'architecture hépatique

Hyperplasie nodulaire régénérative

Sclérose hépto-portale

Cirrhose septale incomplète

Le plus souvent ,l' obstruction de branches portes intra-hépatiques est complète

-Dans ces zones où les branches portes sont thrombosées ,
la vicariance par les branches artérielles explique le développement de
nodules de régénération à vascularisation artérielle prédominante

-Dans les zones où , en raison de thromboses veineuses portales
incomplètes , il persiste une perfusion portale partielle .

Cette dernière assure un accroissement localisé vicariant du flux portal
expliquant le développement de nodules de régénération à vascularisation
portale prédominante

HNR - caractères généraux

touche autant les femmes que les hommes

asymptomatique

troubles mineurs du bilan biologique hépatique

Hypertension portale ++ , SANS dysmorphie hépatique

2^{ème} cause (27%) des HTP non cirrhotiques.

HNR - caractères généraux

groupe de pathologies large:

- .sclérose hépato-portale,

- .HNR,

- .maladie veino-occlusive (sd d'obstruction sinusoïdale)

- .pélioze, dilatation sinusoïdale.. (sd de dilatation

sinusoïdale)

Diagnostic radiologique délicat.

l' HNR appartient aux groupes des **hypertensions portales intra-hépatiques non cirrhotiques**

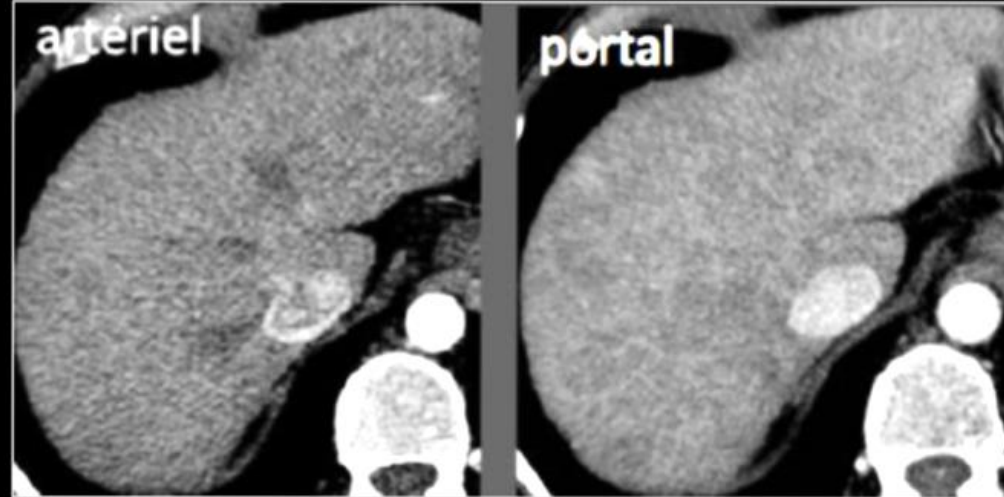
HNR - imagerie

1-HNR à nodules monoacinaires

-le plus souvent aspect normal du
parenchyme hépatique et foie non
dysmorphique en imagerie car:

- .les nodules sont de petite taille
- .à vascularisation portale
prédominante

-parfois micro-nodulations
périphériques sans dysmorphie ++



HNR - imagerie

1-HNR à nodules monoacinaires

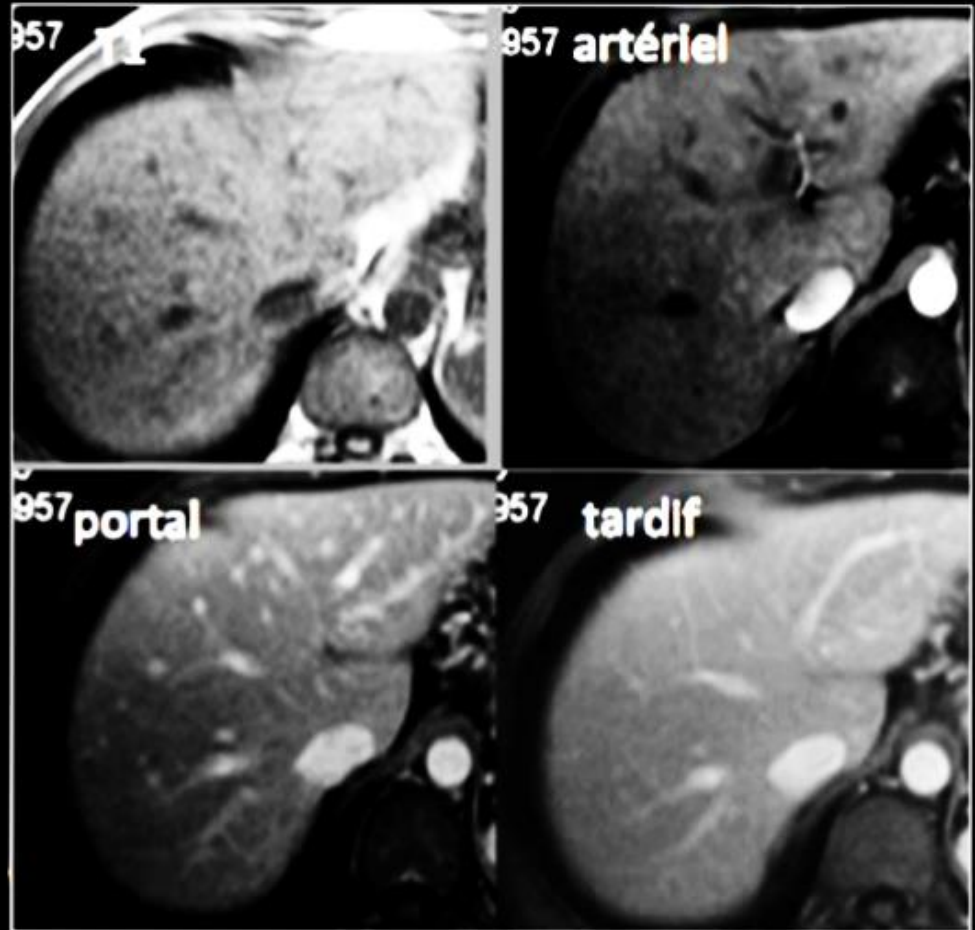
aspect hétérogène, réticulé,
sur les séquences dynamiques
après injection

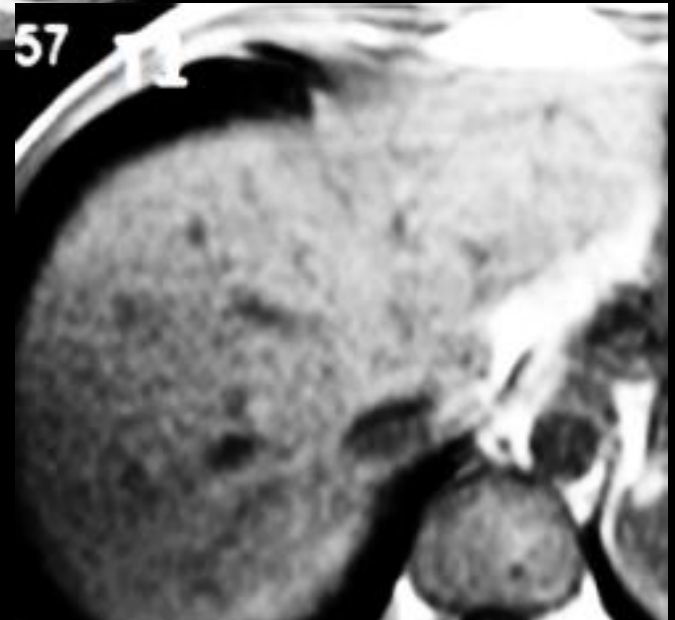
-dans tous les cas , **rechercher**
les signes d'hypertension
portale !

splénomégalie

dérivations porto-systémiques

ascite plus rarement





L'IRM est théoriquement plus apte à démontrer l'aspect réticulé du parenchyme dans les HNR à nodules mono-acinaires...

2-HNR à nodules multi acinaires

- Forme **pseudo tumorale**

- .-pose les problèmes diagnostiques de **multiples nodules hépatiques de taille variant de 0,5 à 5 cm**

- .le plus souvent **hyper-vasculaires au temps artériel**

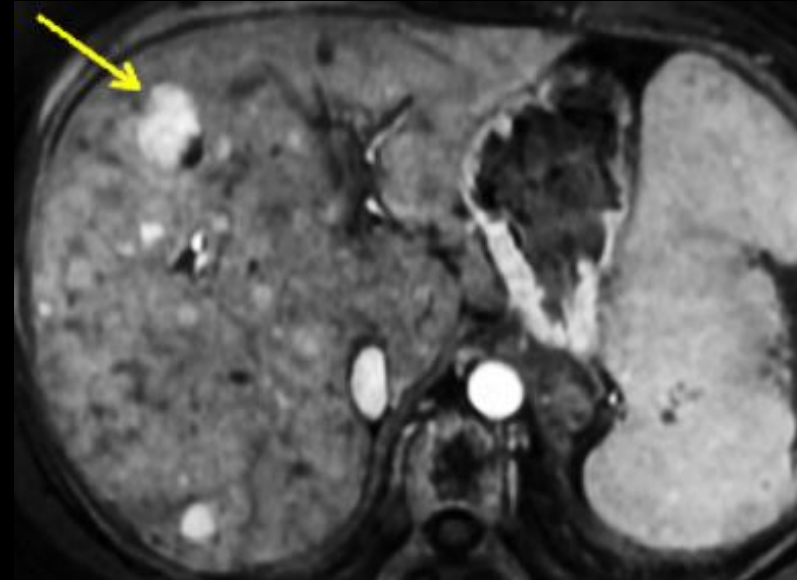
- Complique les pathologies microvasculaires du foie

- sclérose hépato-portale

- maladie veino-occlusive

- Budd-Chiari***

- fibrose peri-sinusoïdale



Budd-Chiari chronique

2-HNR à nodules multi acinaires

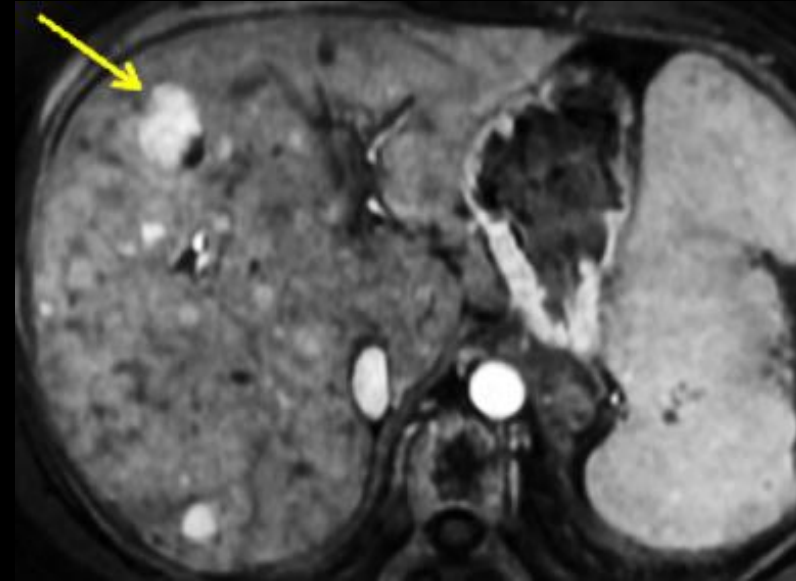
Complice les pathologies microvasculaires du foie

-les lésions peuvent être évolutives leur sémiologie est variable.

- 2 formes fréquentes:

- . forme homogène hyper T1 , hyper T2
 ,artérialisé au premier passage
 ,homogénéisation au parenchyme
 hépatique ensuite

- . nodule à couronne périphérique



Budd-Chiari chronique

L'origine de la **couronne périphérique** :

, hypo-vasculaire au temps artériel,

. se rehaussant au temps portal,

, dans les formes qui en sont pourvues , est discutée.

Budd-Chiari chronique

Elle serait liée:

-soit au **parenchyme atrophique péri-nodulaire**

-soit à **des lésions de péliose**



Cinétique de rehaussement des nodules multiacinaires

(macronodules de régénération , parfois HNF-like) • *Le plus*

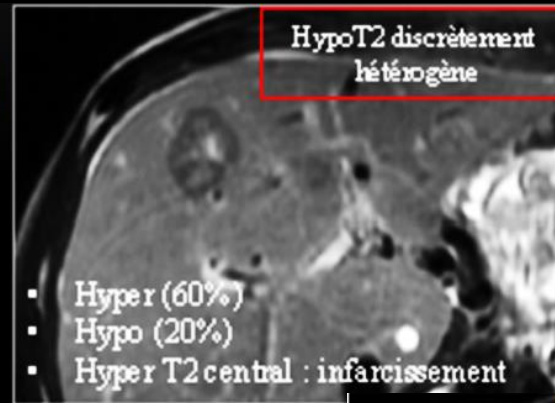
Temps tardif :

Tous les nodules sont **iso-vasculaires au parenchyme hépatique**

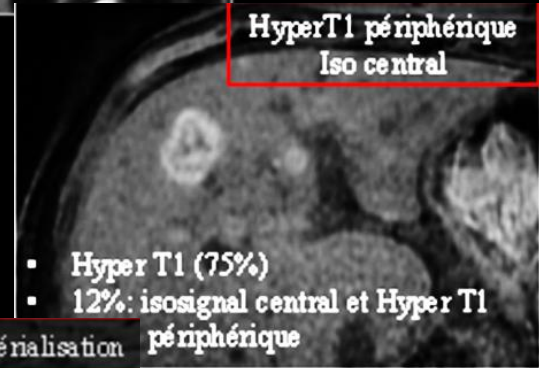
pas de wash-out++++

• *Parfois* : nodules iso vasculaires sur tous les temps (vascularisation portale prédominante)

T2



T1



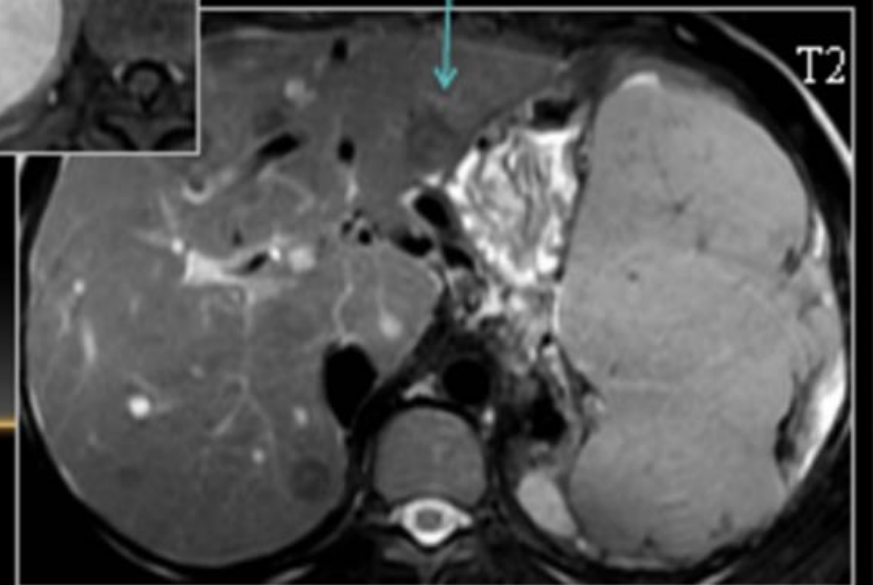
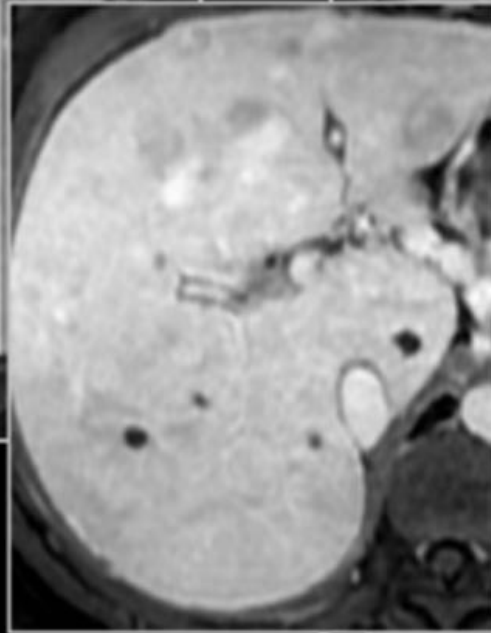
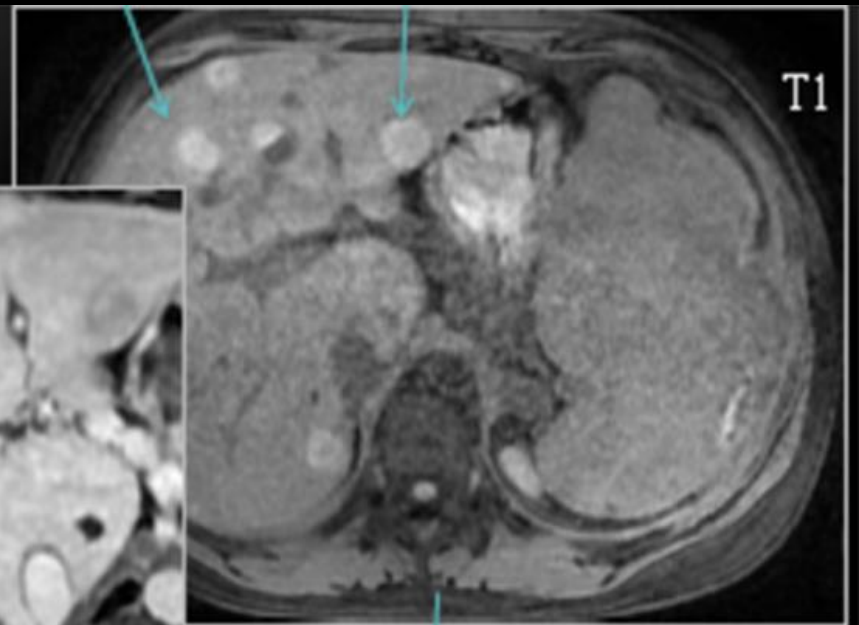
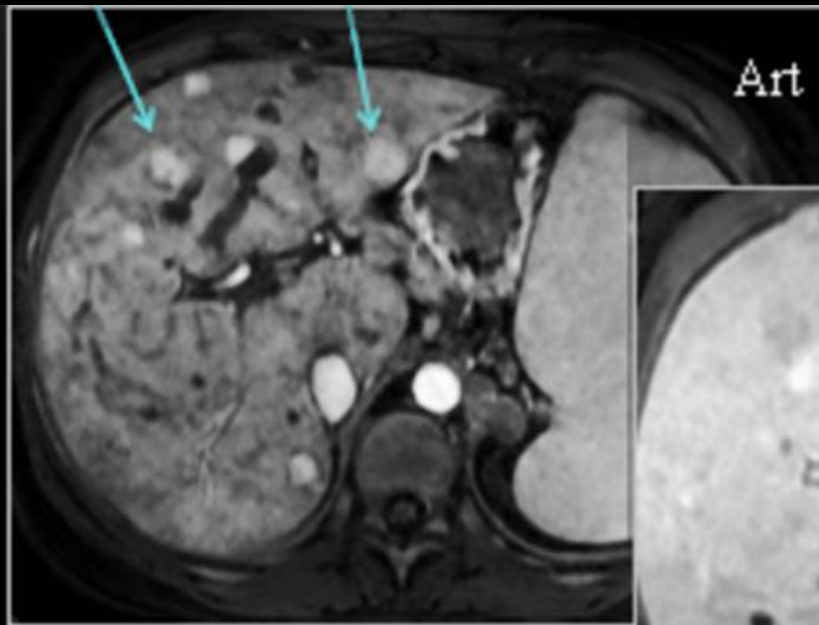
Art



Budd-Chiari chronique

Tard





Budd-Chiari chronique

Multiples lésions nodulaires

Lésions en hypersignal T1, hypervasculaires

Discret hyposignal T2

Homogénéisation sur la séquence tardive

Cas particulier du syndrome Budd-Chiari chronique

avant qu'il n'existe une cirrhose on observe :

- des nodules multi-acinaires : certains de ces nodules ont un aspect HNF-like, avec présence d'une cicatrice centrale fibreuse
- des nodules mono acinaires chez la plupart des patients

le terme de HNR selon l'International Working Party ne devrait pas être employé dans ce contexte car il existe toujours un certain degré de fibrose dans les autres régions du foie

- le pronostic est lié à l'hypertension portale
- aucun cas rapporté de CHC greffé sur une HNR préexistante
- une surveillance en imagerie semble pourtant licite, surtout en cas de syndrome Budd- Chiari
- Une régression des lésions de HNR liée à la prise de thio-purines a été rapportée après l'arrêt du traitement

sclérose hépato portale



Sans injection



Artérielle



Tardive