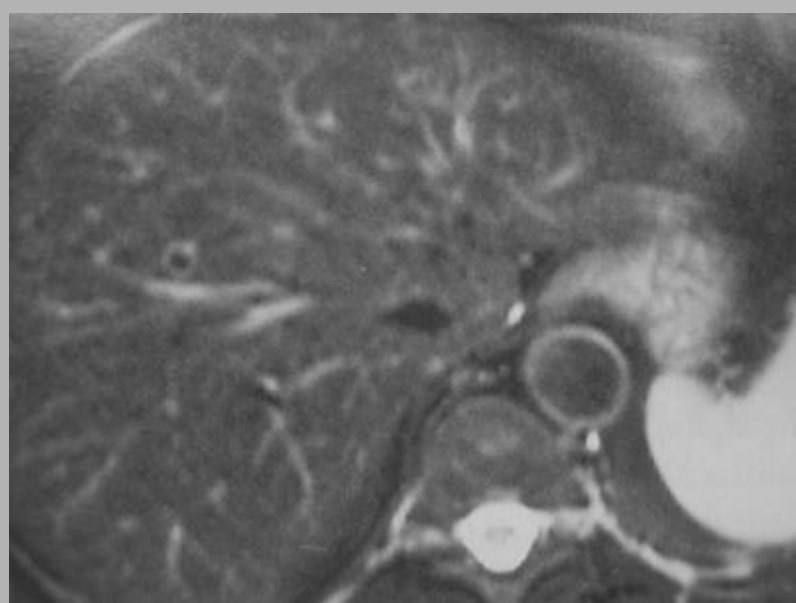
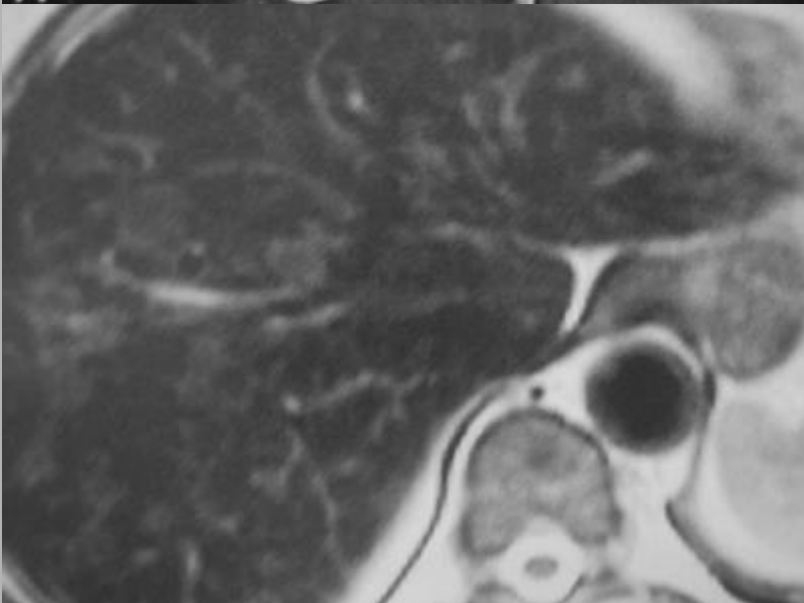
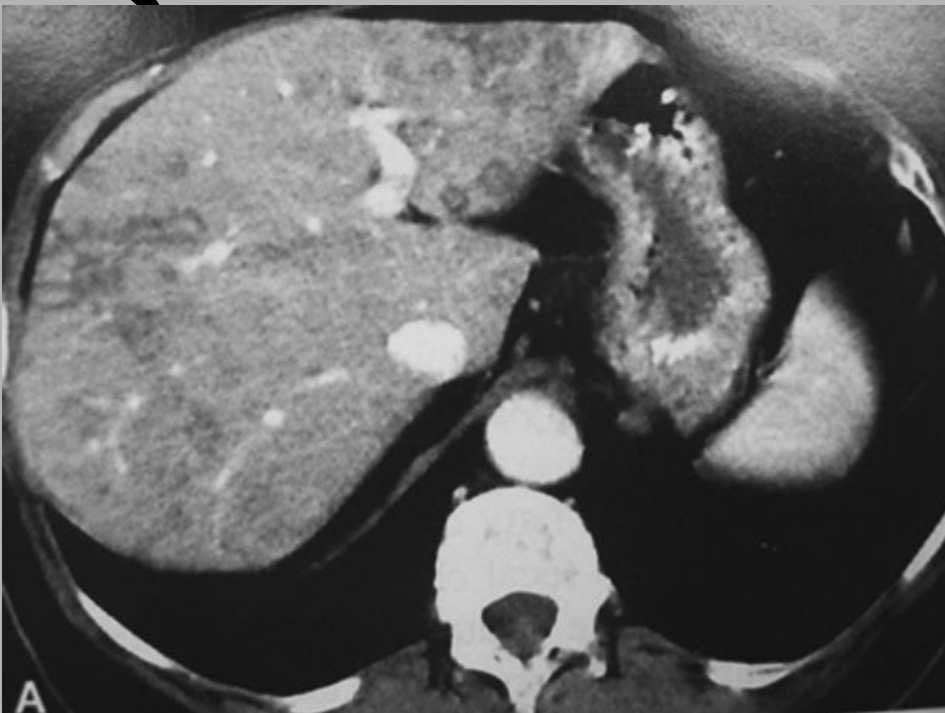


Quiz :



stéatose multifocale

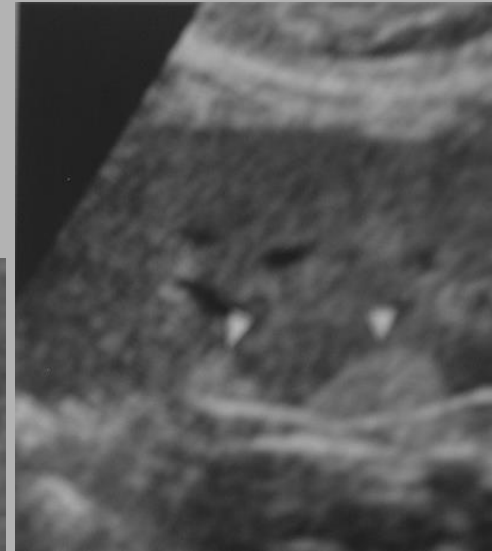
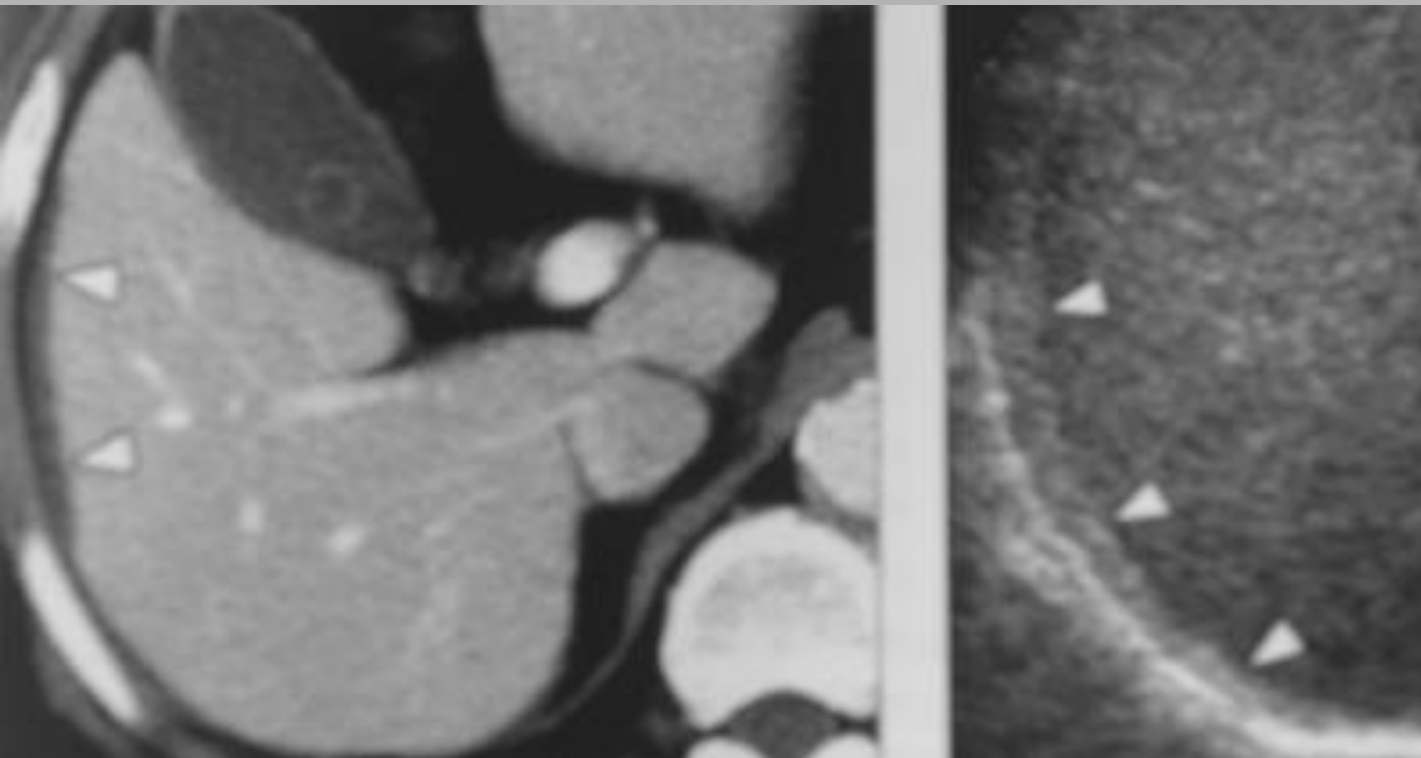
- micro ou macrovésiculaire
- TTT ++ corticoïde, chimiothérapie
- éthyliste, diabète, hyperlipidémie
- syndrome NASH (Non Alcoholic Steato-Hepatitis)

20% fibrose

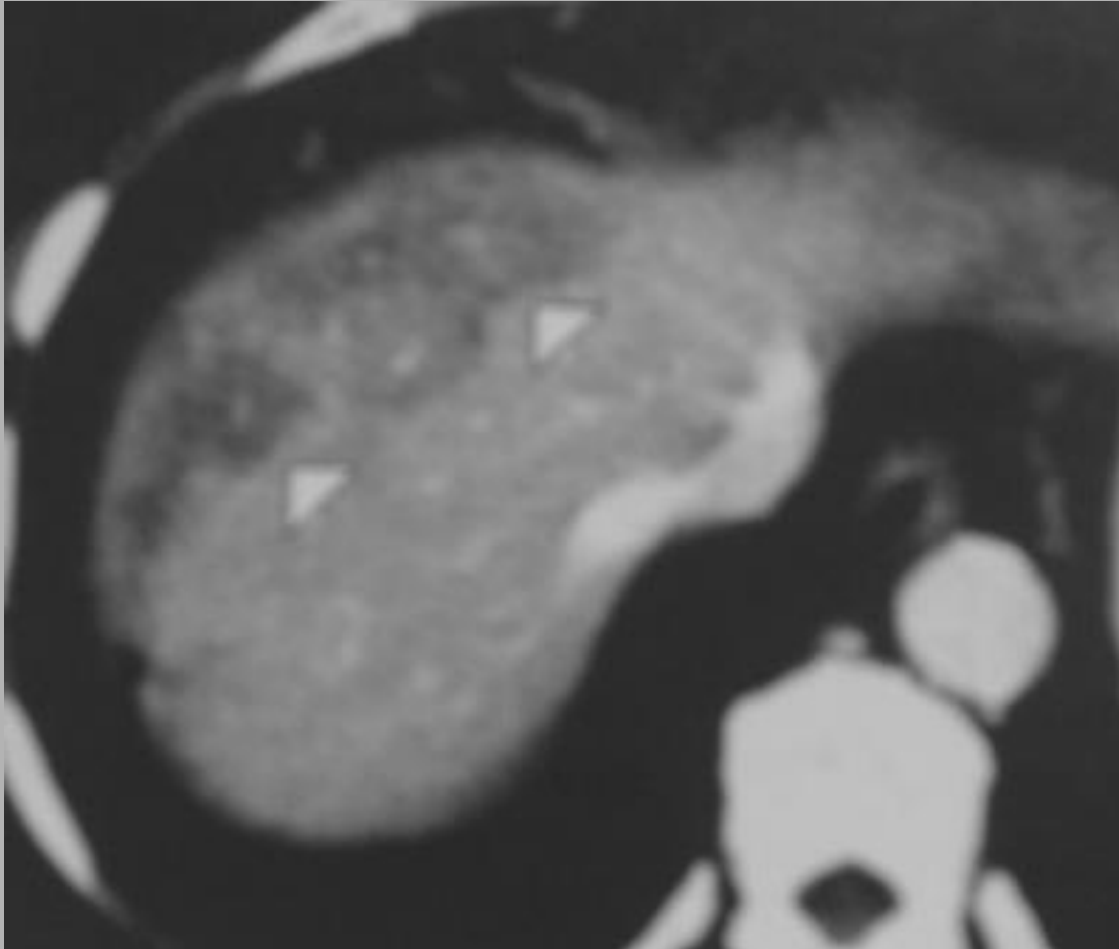
- autres causes(voir Quiz ultérieurs)

Ref : Abd Imaging, 2002, 27 : 708-710, Kemper et al

connaissez-vous une forme étiologique
de stéatose électivement sous-capsulaire ?

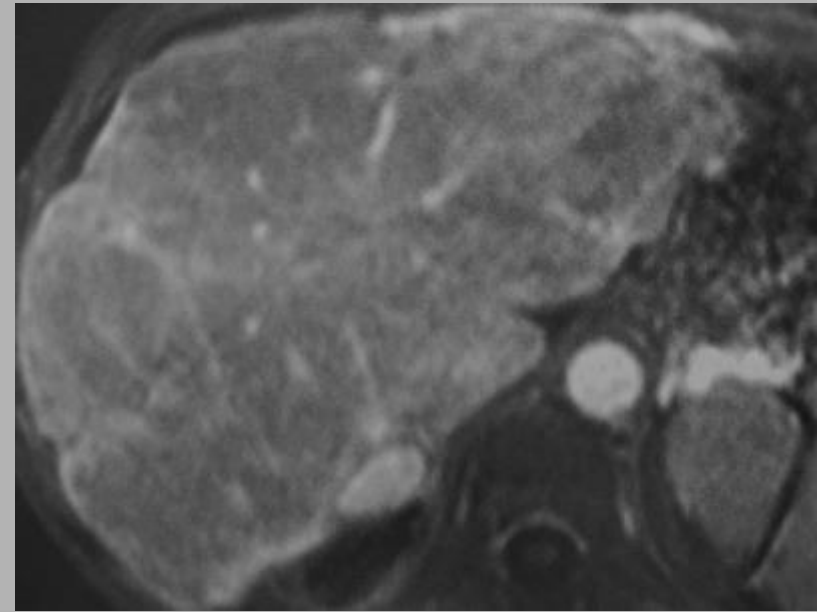
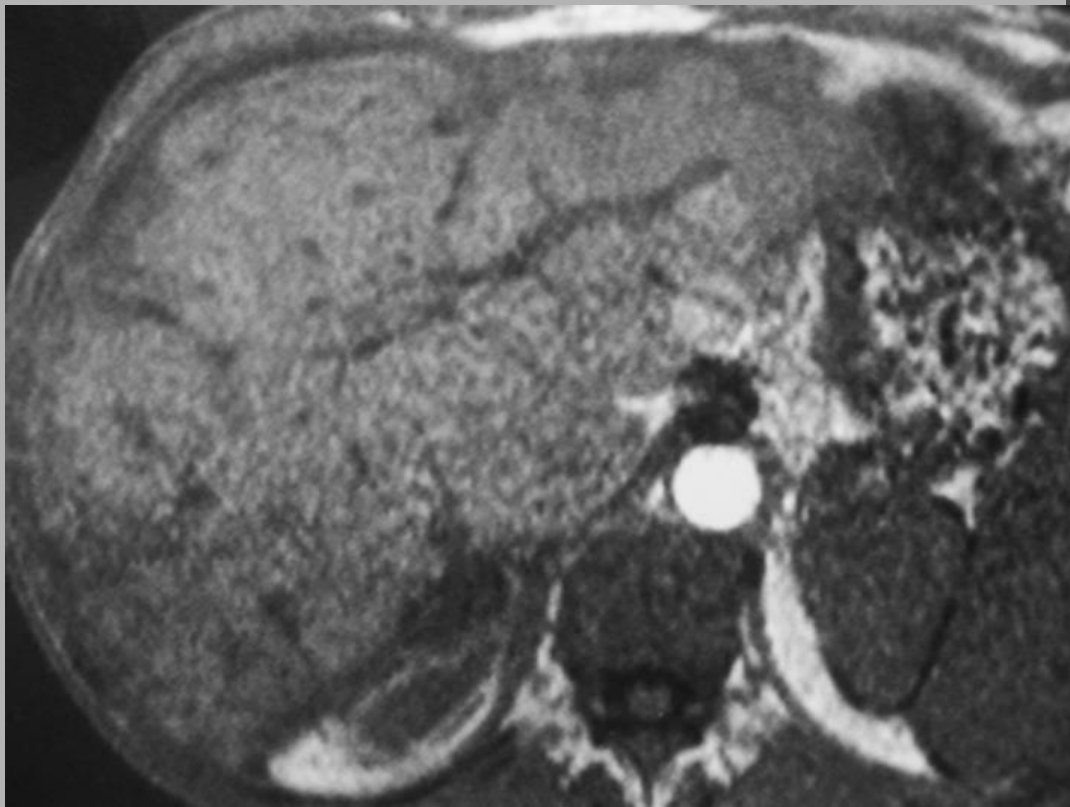
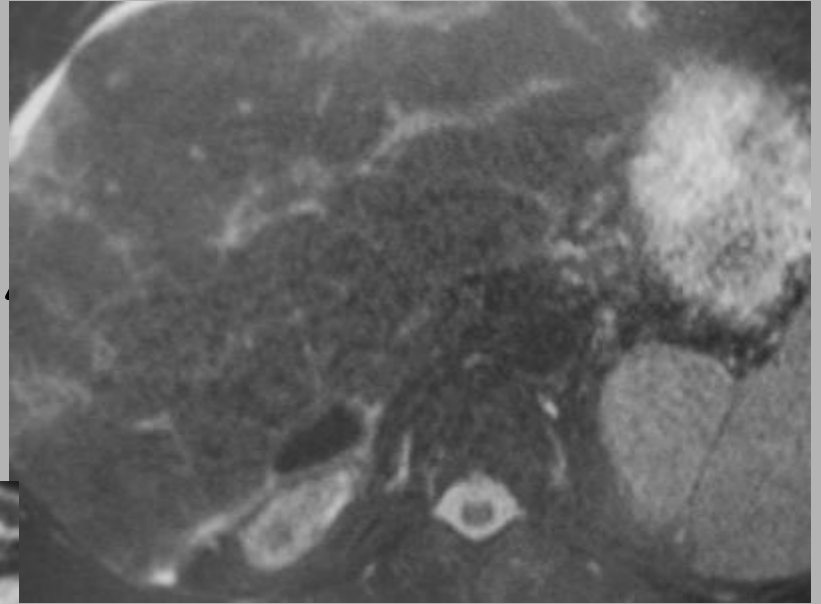


dialyse péritonéale avec injection d'insuline



Quiz

notion d'hyponatrémie, d'hypotension,
fatigue (**insuffisance surrénalienne**)



Radiology, Quiz 81

syndrome de Budd Chiari chronique dans un syndrome des antiphospholipides (SAPL)

- critères de Sapporo (SAPL, 1999) : thrombose vasculaire, complications obstétricales (avortements à répétition), livedo,
- anticorps antiphospholipides +++ :
anticardiolipine et antibeta2GP1
- association inconstante avec le LEAD
- autres associations : sclérodermie, Horton, hémopathies malignes, VIH, tuberculose, borréliose, .

se souvenir de la diversité de la symptomatologie du SAPL

thromboses veineuses profondes ++

thrombose artérielle, surtout cérébrale, coronarienne et rénale

signes cutanés : ulcération, nécrose digitale, hémorragie sous-unguéale,

livedo reticularis

signes neurologiques : migraines, chorée, myélite transverse

signes pulmonaires : embolie pulmonaire, hémorragie alvéolaire, HTAP

signes cardiaques : valvulopathie ++

signes rénaux : insuffisance rénale (microangiopathie)

signes hépatiques : cirrhose, syndrome de Budd Chiari ++

signes surrénaliens : insuffisance surrénalienne

signes ORL : perforation de la cloison nasale

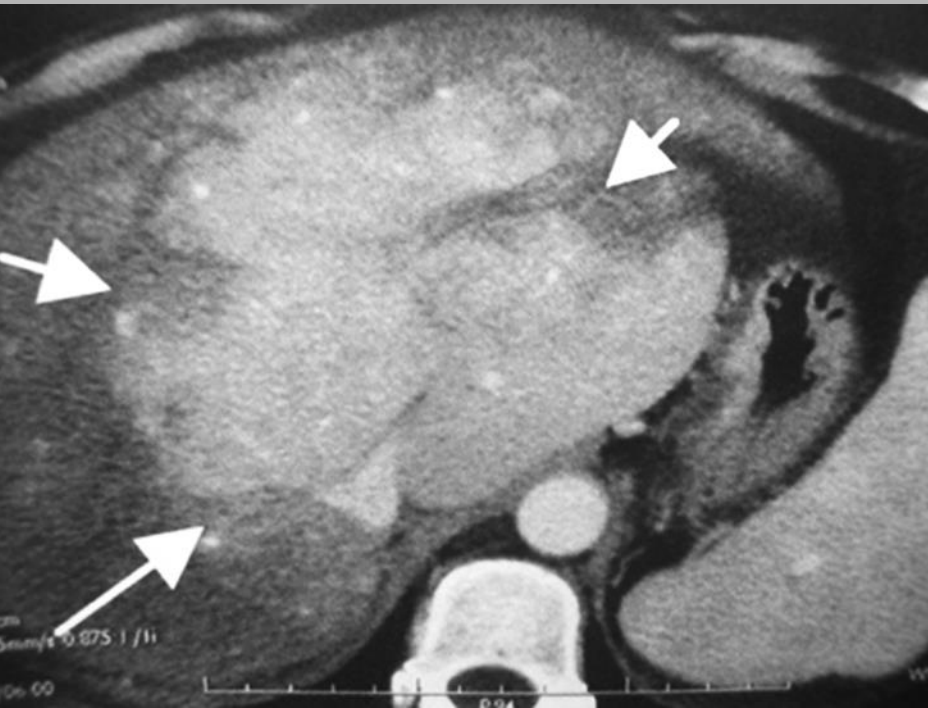
signes osseux : ostéonécrose

signes obstétricaux : avortement à répétition, hématome placentaire,
éclampsie, RCIU

syndrome catastrophique des Anti-phospholipides : thromboses vasculaires à
répétition

exemple de syndrome de Budd Chiari aigu

hyperdensité relative et hypertrophie du lobe caudé,
hypodensité périphérique



l'ascite à la phase aiguë est de règle : son absence doit faire mettre en doute
le diagnostic de bloc sus-hépatique aigu (tableau clinique d'hépatite aiguë)

- **forme primitive par obstruction membraneuse :**

- asiatiques, nord-Africains et israéliens

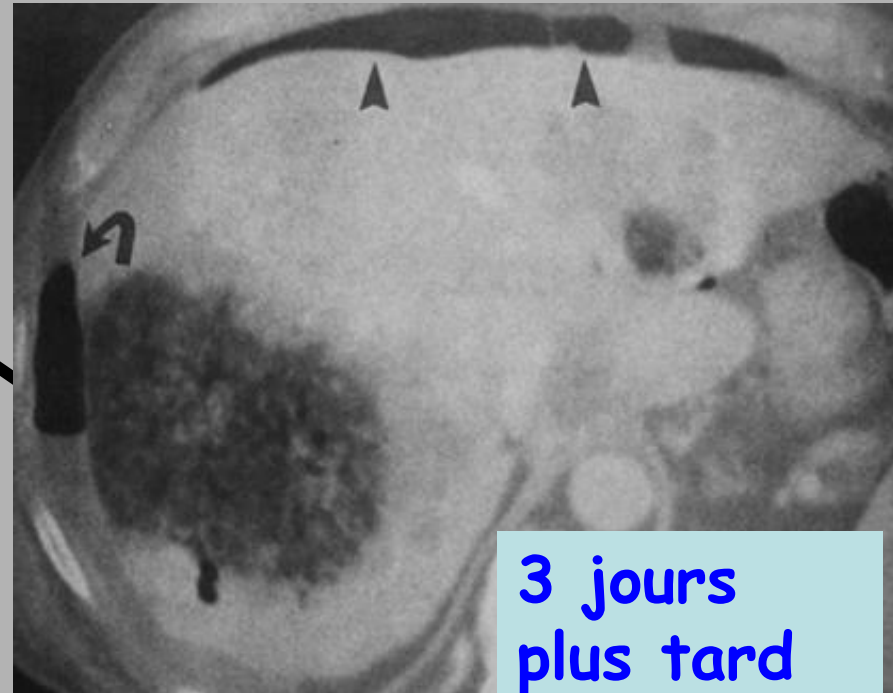
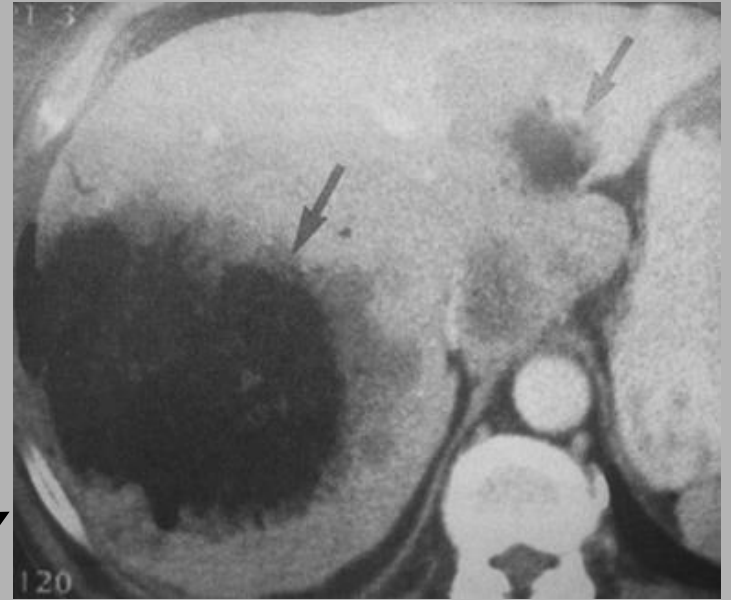
- **formes secondaires +++**

- chimiothérapie
- contraception orale
- coagulopathie
- maladie de Behçet
- hémoglobinurie paroxystique nocturne
- syndrome de Sjögren
- LEAD
- SAPL
- syndrome myéloprolifératif++++
- syndrome hyperéosinophilique
- compression tumorale des veines hépatiques,

rappel étiologique

Quiz

douleurs fébriles de l'hypochondre droit



3 jours
plus tard

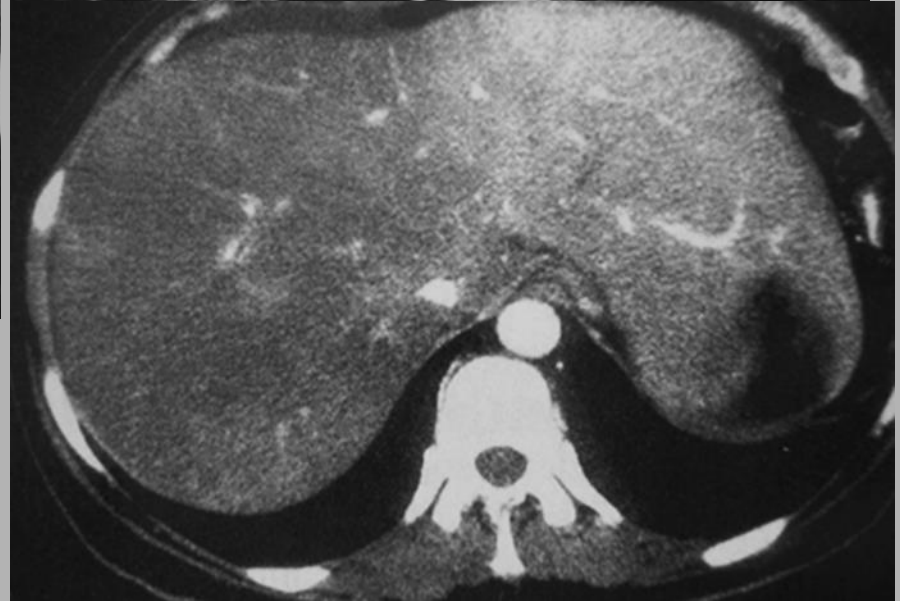
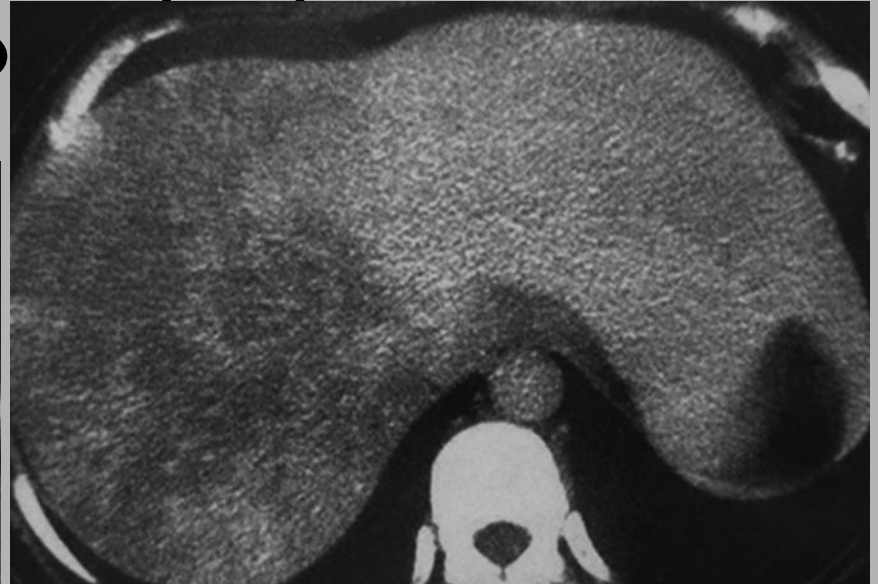
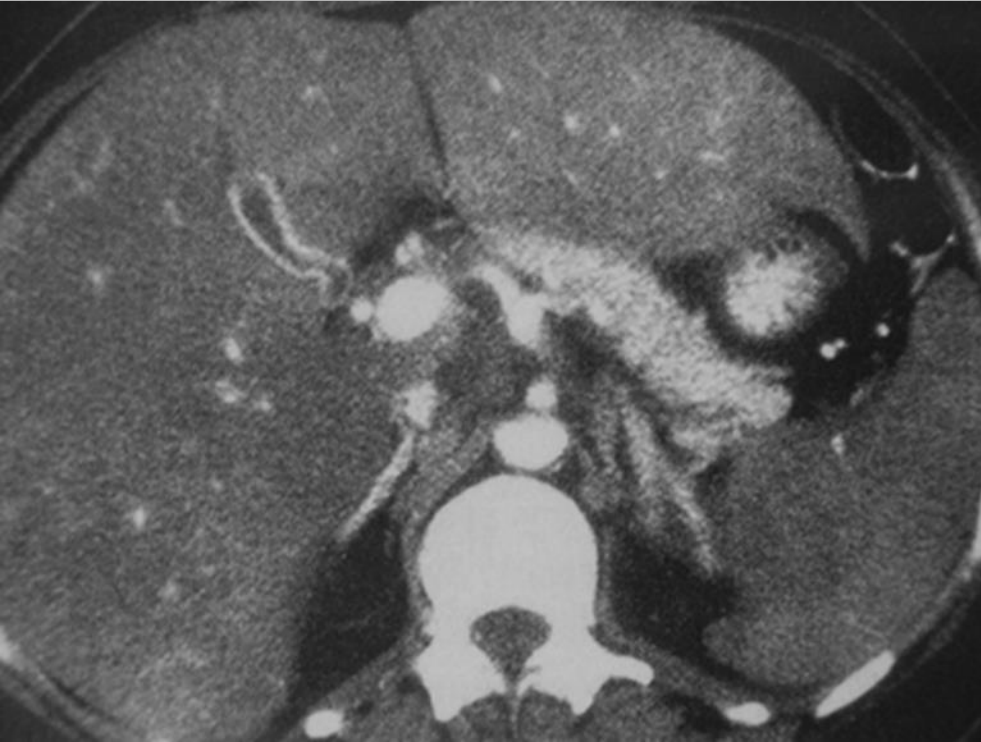
De quel germe s'agit-il ?

métastase hépatique surinfectée

- abcès à *Clostridium septicum* +++
- association classique avec des métastases d'origine colique (2/3 des cas)
- plus rarement décrit dans les suites d'une ligature de l'artère hépatique (description initiale)
- possible cause de pneumopéritoine

Ref : AJR, Urban et al, 2000, 174 : 962-964

Quiz hépatomégalie et bilan hépatique perturbé, diarrhée, sans ATCD



Foie hétérogène,
foie et rate faiblement rehaussés
au temps artériel précoce

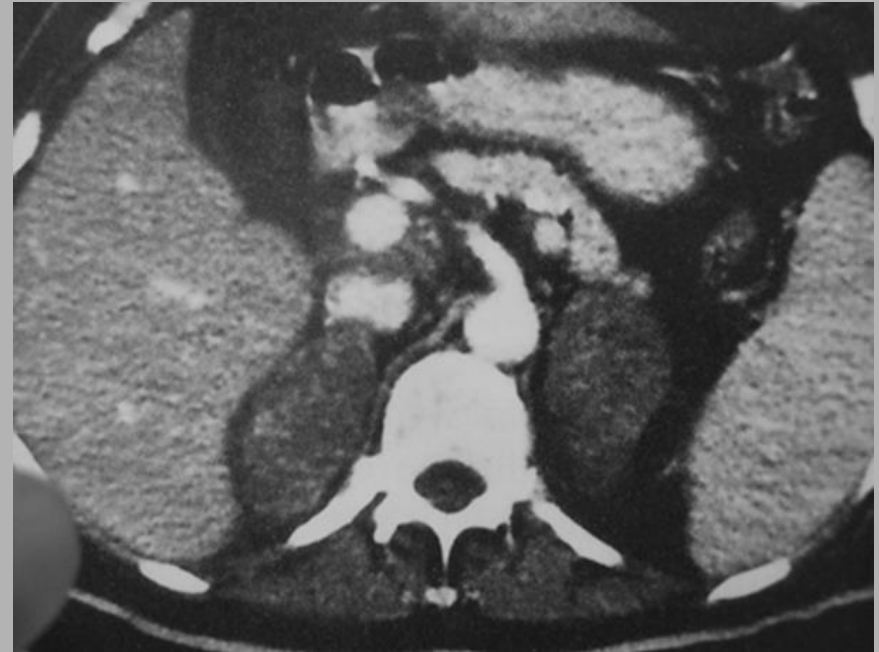
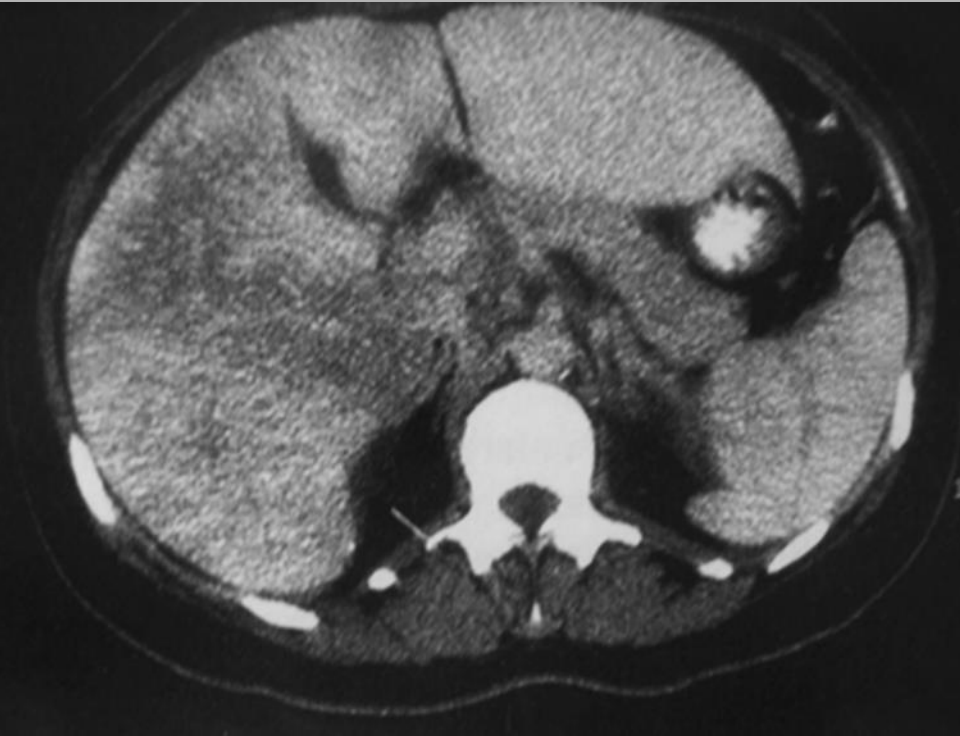
amylose hépatosplénique

calcification inconstante

défaut de rehaussement splénique +++

*Ref : Abd Imaging, Mainenti et al, sept/oct 2003,
28 : 688-690*

Quiz altération de l'état général, fièvre,
hépatosplénomégalie, insuffisance surrénalienne



Que diriez-vous si ce sujet est
un américain du sud des USA
en vacances ?

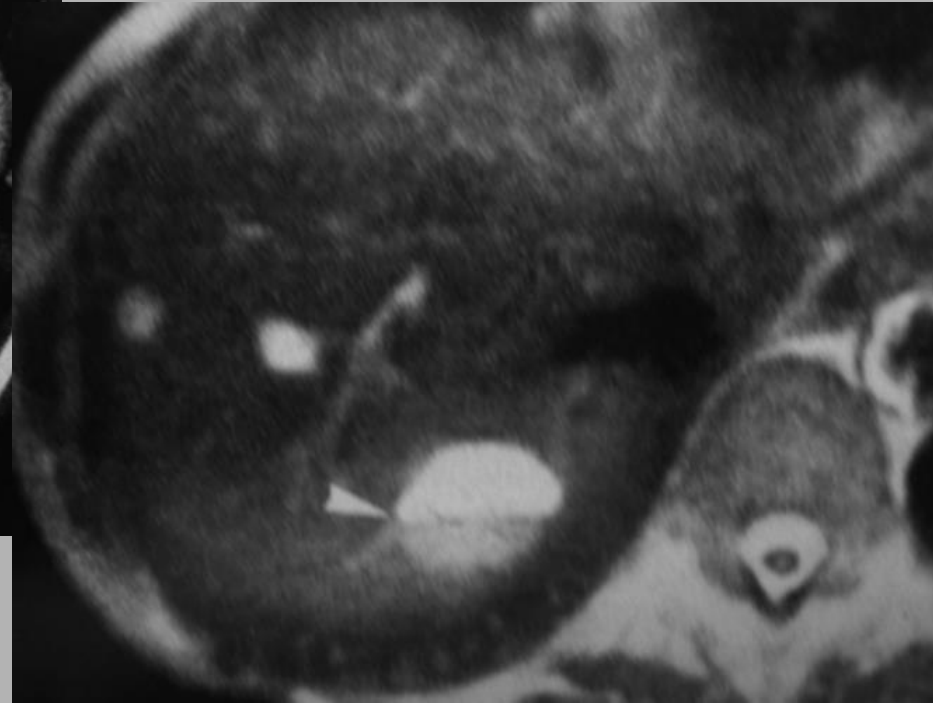
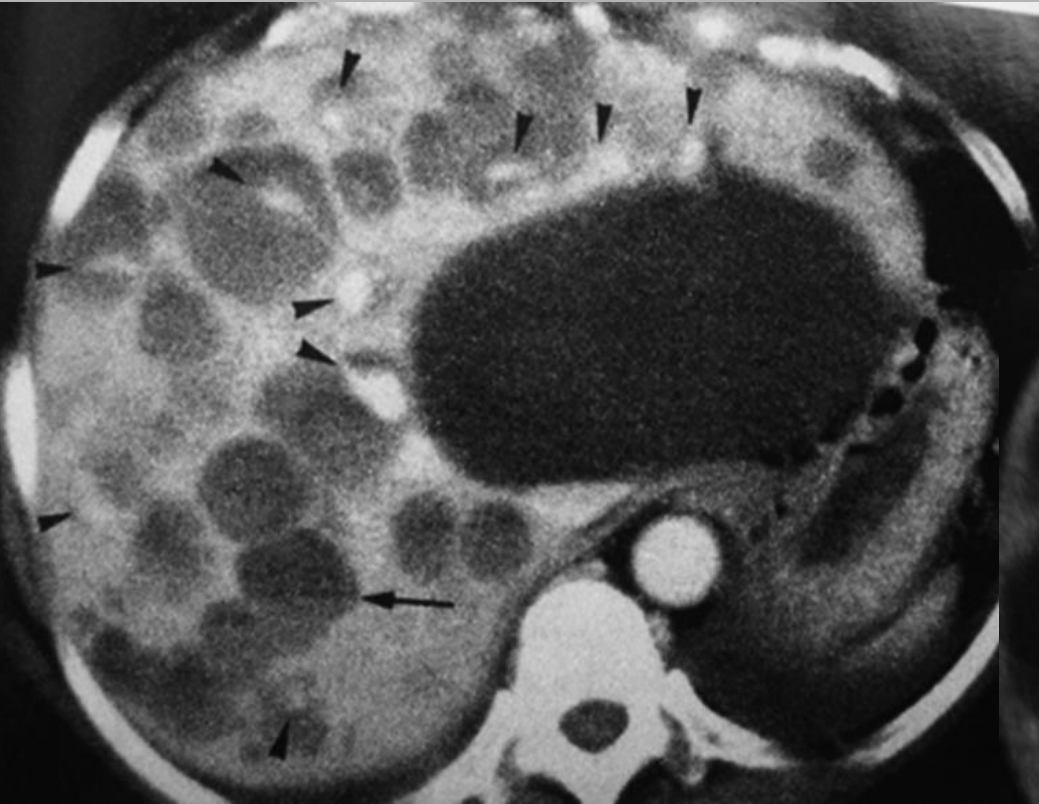


histoplasmosse

- endémique en Amérique du Nord
- facteur favorisants : immunodépression, diabète, corticothérapie, hémopathie maligne
- insuffisance surrénalienne : 50% des cas
- masses surrénaliennes bilatérales, plus ou moins calcifiées

Ref : Abd Imaging, sept/oct 2003, Kumar et al, 28: 703-708

Quiz altération de l'état général



images de niveaux hydro-hydriques
et surtout hydro-hématiques +++

métastases kystiques d'un angiosarcome

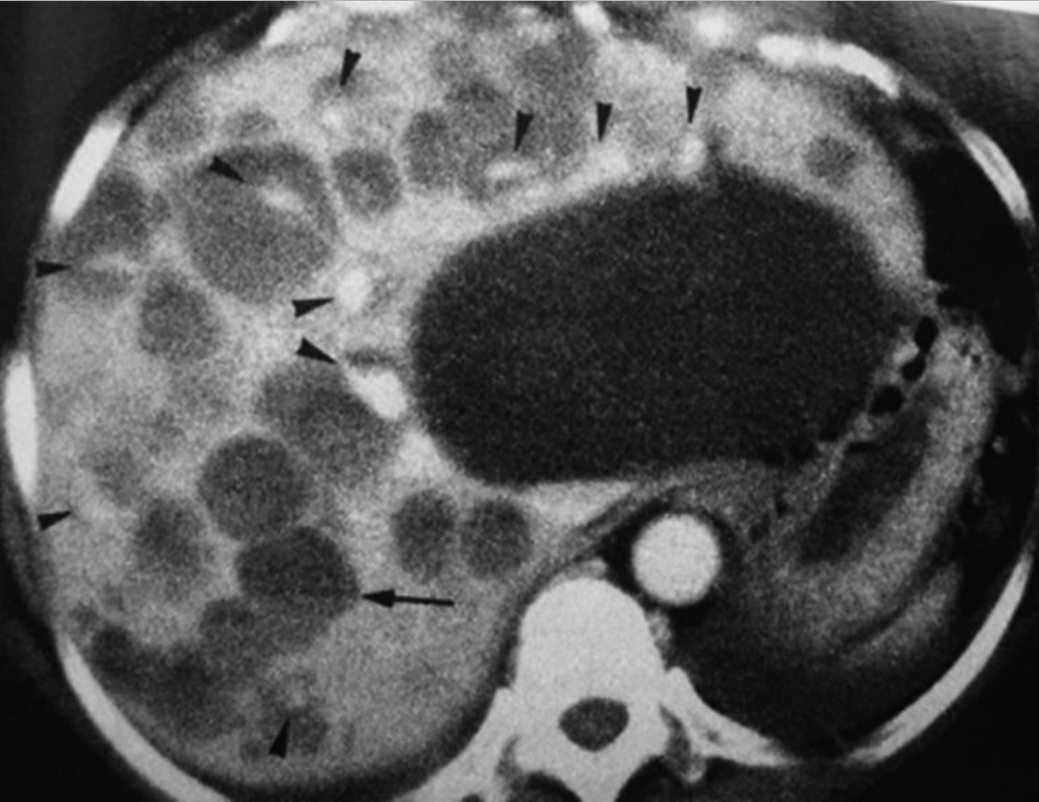
niveaux hydro-hydriques

ou

hydro-hématiques ++

*Ref : Abd Imaging, 2003, 28 : 660-664, Tateishi
et al*

une vraie tante minnie :
quel est donc son métier ?



+



**acro-ostéolyse
transversale**

exposition professionnelle au chlorure de vinyl

Question pour un champion

citer les trois principales tumeurs
primitives susceptibles de donner des
métastases hépatiques kystiques ?

métastases hépatiques kystiques

1 sarcome (de tout type), y compris les tumeurs desmoplastiques à petites cellules rondes

2 cancer de l'ovaire

3 mélanome

4 GIST

5 carcinoïdes du grêle

question annexe

citer une tumeur primitive hépatique

typiquement multifocale nécrotique ou hypodense

l'hémangioendothéliome épithélioïde, BRAVO !!!

*mais il existe également d'autre tumeur nécrotique
primitive, ex : cas personnel chez cette femme de
34 ans*



Avant traitement



Après chimiothérapie

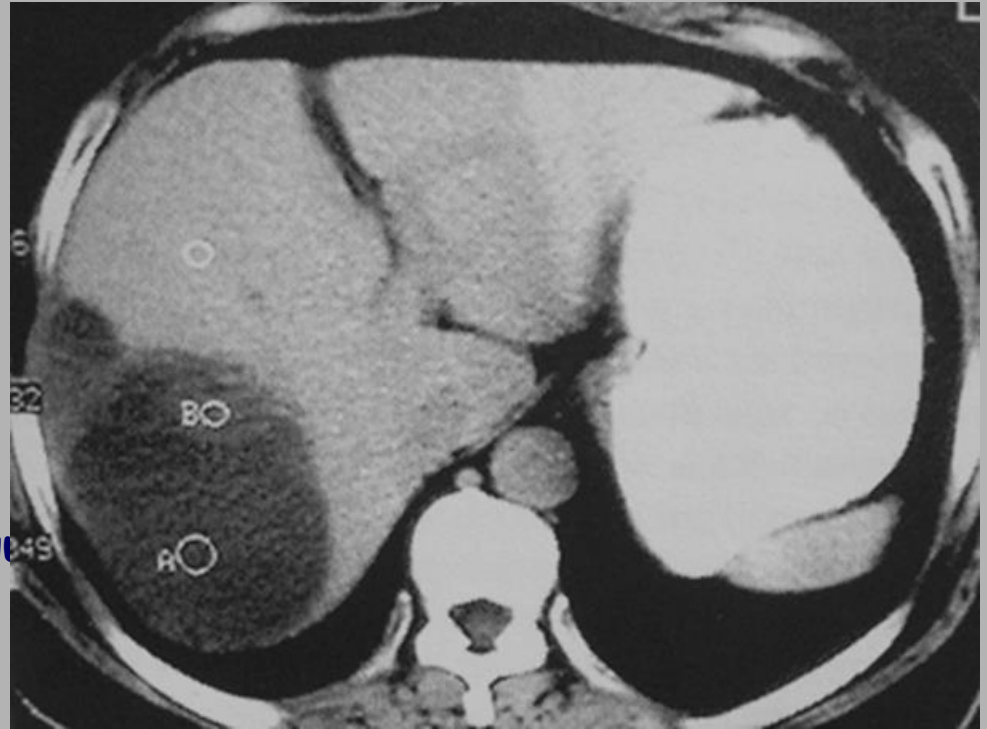
PNET intrahépatique

autre exemple de tumeur neuro-ectodermique primitive (PNET) hépatique nécrotique



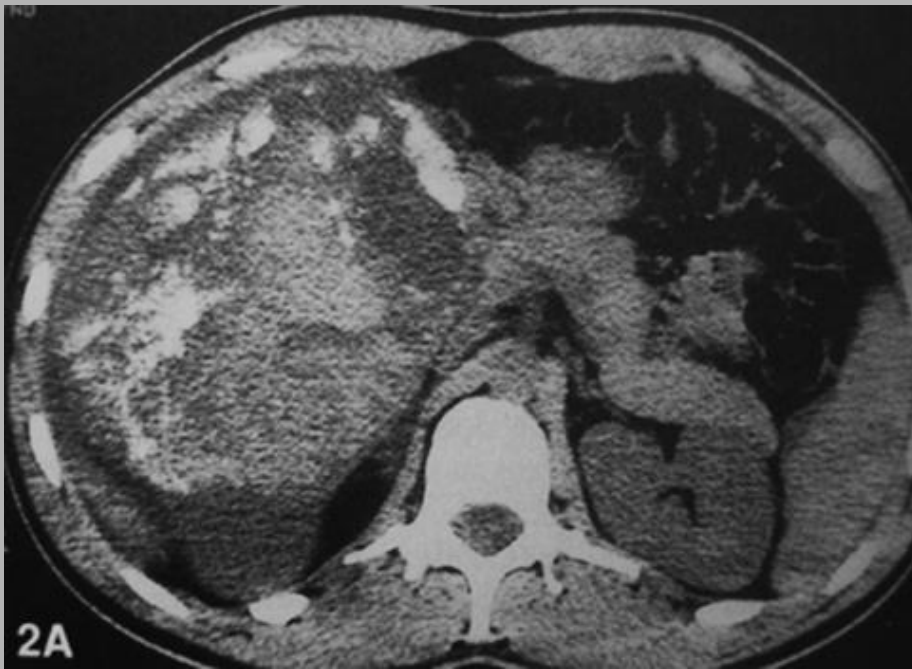
la clef du diagnostic

expression du gène **MIC2** par
l'**antigène CD99** (caractéristique
de la famille des tumeurs
sarcomateuses de type Ewing)



Ref : annales de Chirurgie, 2005, 130 : 254-256, Oussadden et al

il existe également des PNET rénales

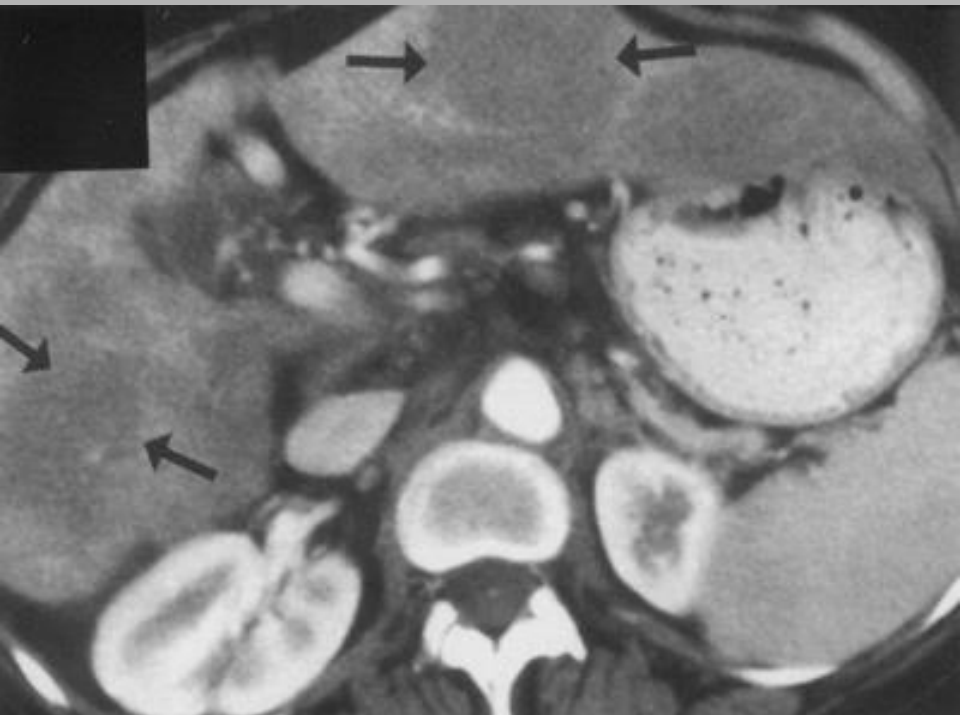


Ref : Abd Imaging, Maccioni et al, 2000, 25 : 103-106

Remarque : en matière de tumeur hépatique
nécrotique, toujours évoquer la possibilité de
pseudo-tumeurs, comme par exemple :

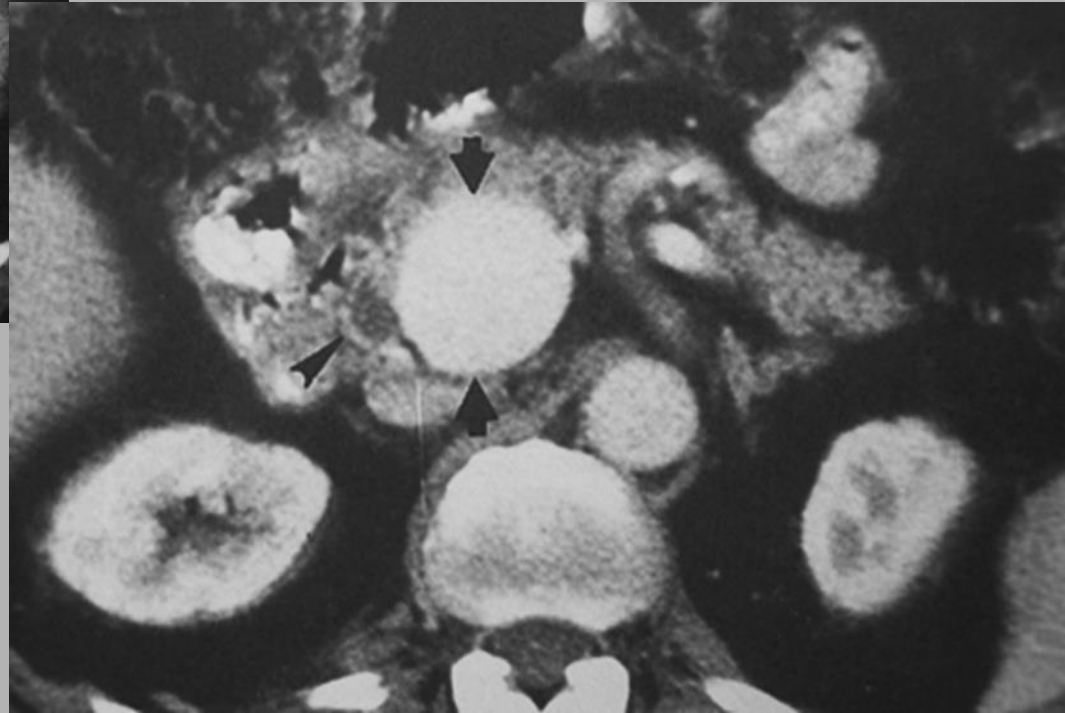
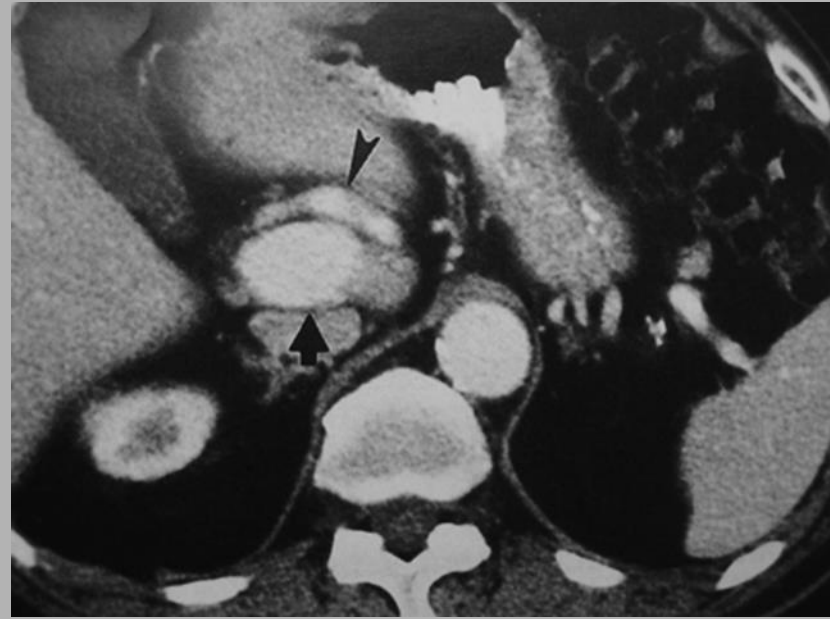
l'échinococcose alvéolaire, ...

la fibrose confluente pseudo-tumorale (segt IV ++)



Quiz

aucun ATCD particulier



anévrisme du tronc porte



-HTP +++

-pancréatite

-traumatisme abdominal

Ref : Abd Imaging, 1997, 22 : 287-292, Fulcher et al

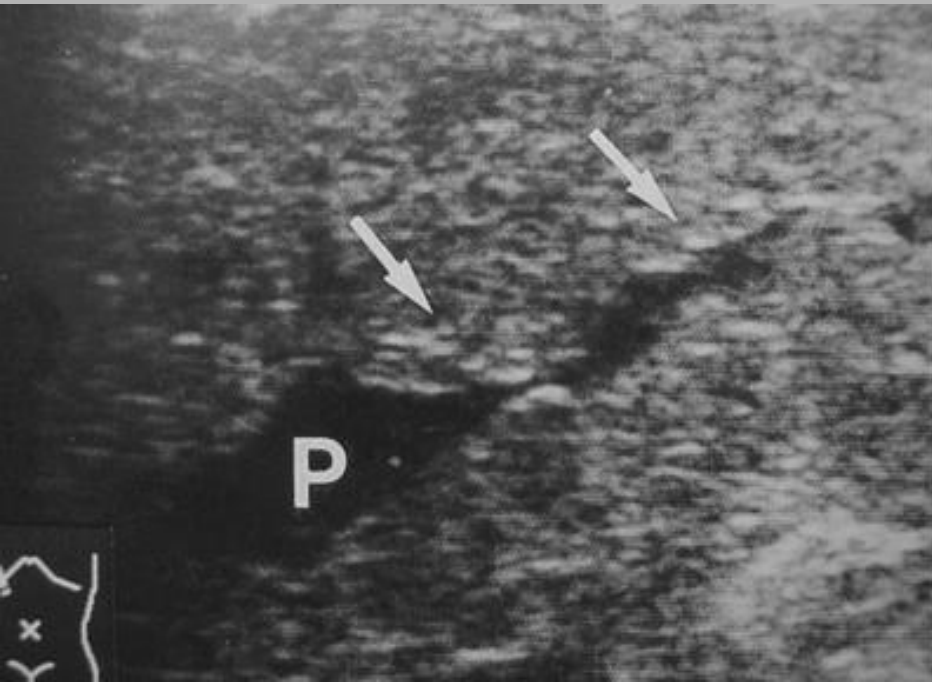
à l'inverse d'un anévrisme de la veine jugulaire,
l'anévrisme portal peut être fatal !

- **risque d'hémopéritoine** :
sauf pour les anévrismes portaux intrahépatiques
- **risque de rupture dans les organes adjacents** :
 - bilio-pancréatiques : **wirsungorragie (haemosuccus pancreaticus)**
 - vésiculaire : **hémocholécyste**
- intérêt des **TIPPS** ou d'une **embolisation**

Quiz

hypertension portale de l'enfant

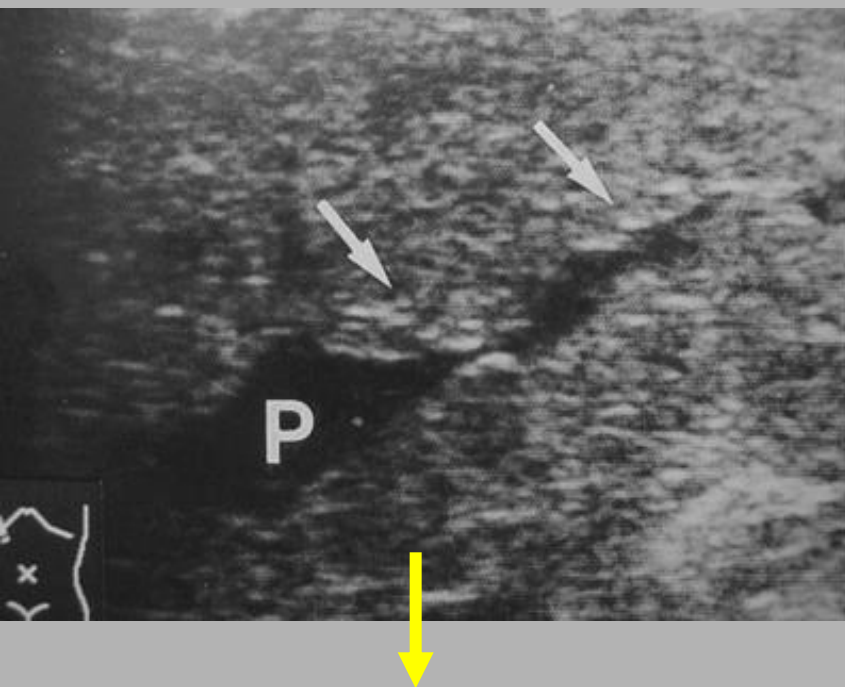
2 causes différentes



aspect de simples empreintes
sur les branches portales

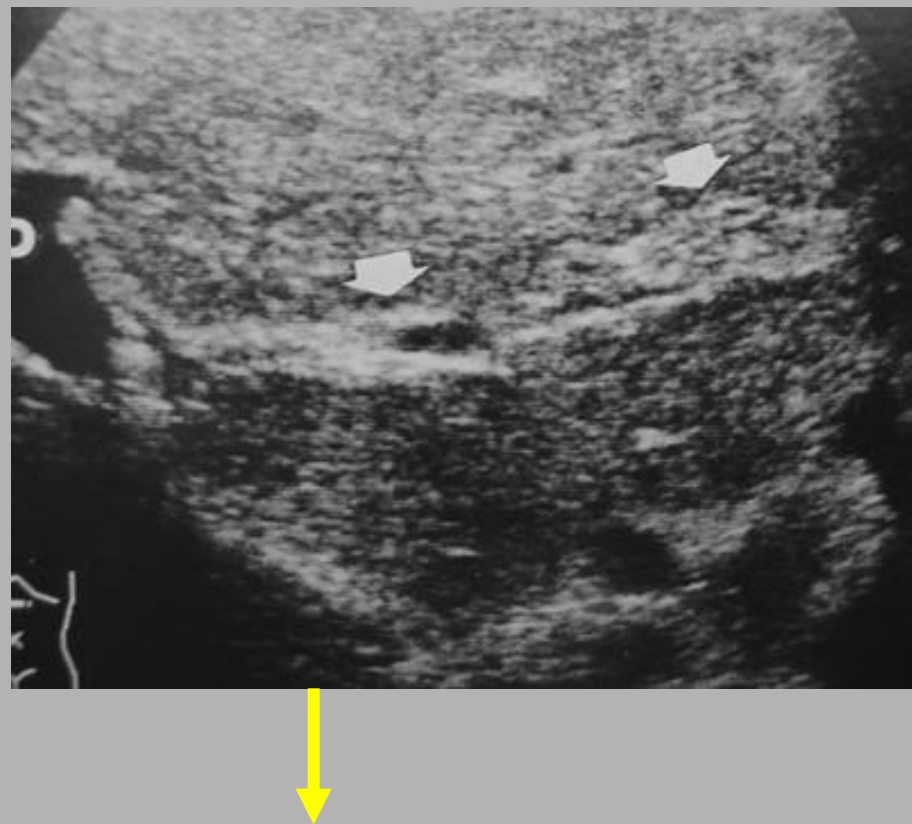


hyperéchogénicité périportale en
dehors de tout contexte d'hépatite



maladie de Wilson :

dépôts de cuivre
périportaux



fibrose hépatique
congénitale

dg diff en cas d'icère :

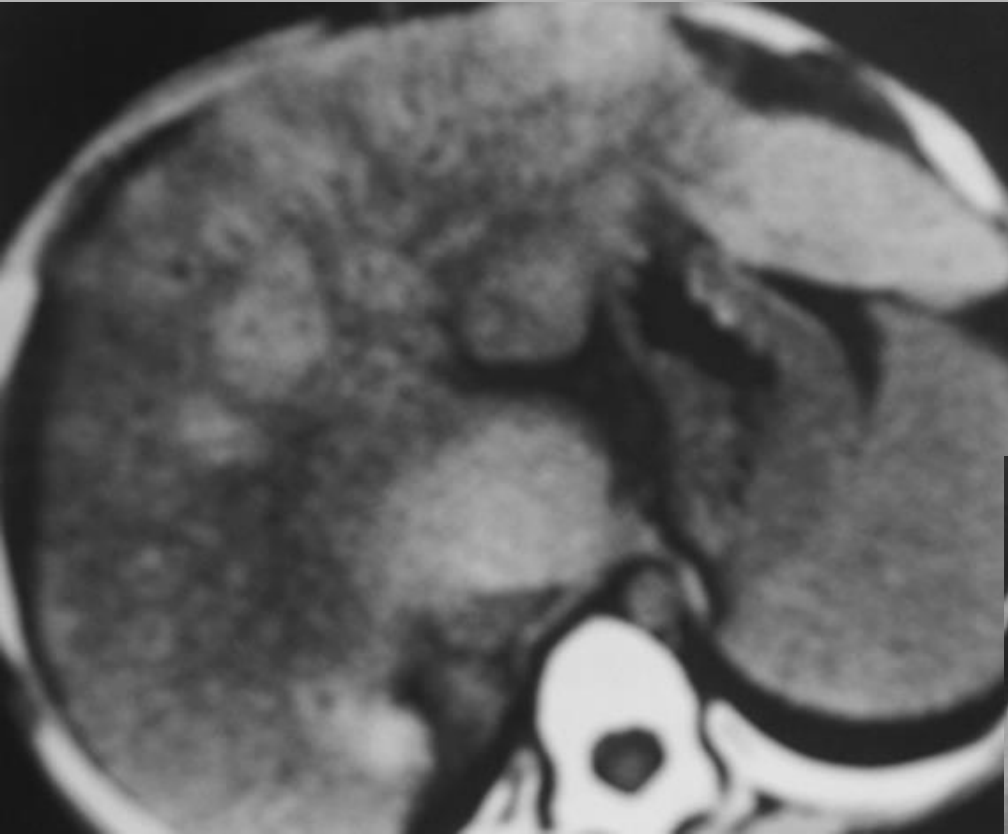
- hépatite néonatale
- atrésie des voies biliaires (épaississement de plus de 4 mm)

maladie de Wilson

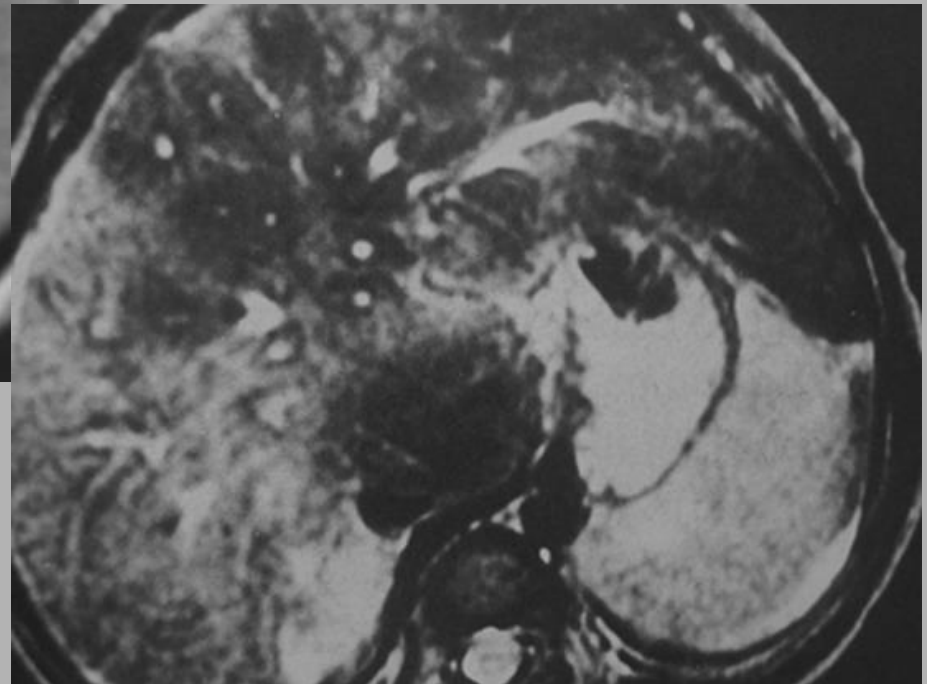
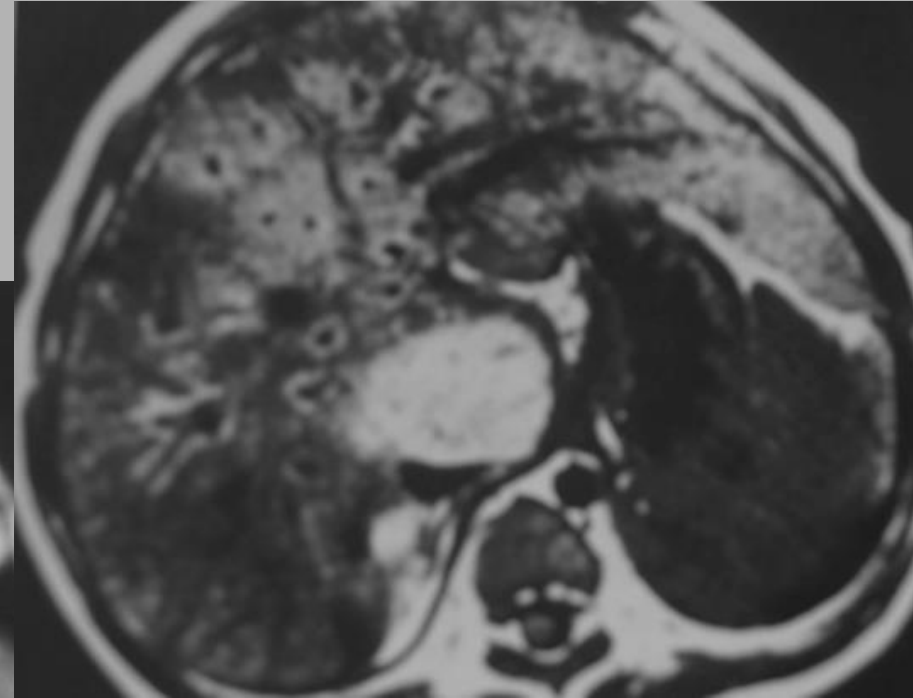
- dégénérescence hépatolenticulaire
- **chromosome 13** : protéine membranaire assurant le transport du cuivre dans les canalicules biliaires
- **adolescent** +++ ictère, sd extra-pyramidal, maladresse, troubles du comportement, hypersialorrhée, échec scolaire... **retard dg++**
- **foie** : hépatomégalie, lithiase pigmentaire, hépatite fulminante, stéatose initiale, cirrhose+++
- **échographie** : tropisme périportal des dépôts de cuivre.

Ref : Abd Imaging, 1997, 22 : 72-78, Uno et al

un aspect TDM et
IRM très évocateur



hyperdensité périportal
hypersignaux T1 périportaux (Cu)



fibrose hépatique congénitale

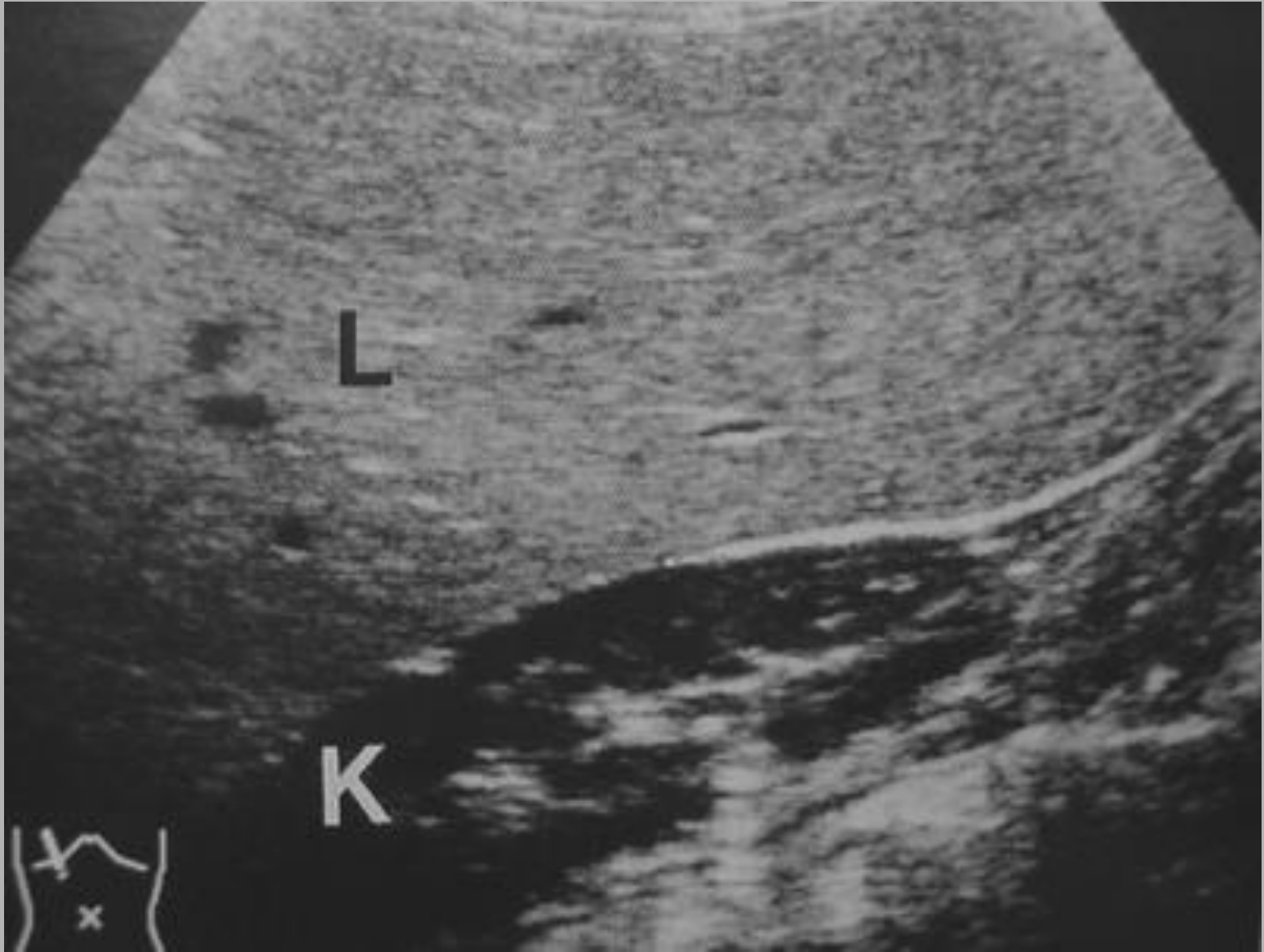
- malformation de la **plaque ductale**, comme dans les **complexes de Von Meyenburg** parfois associés
- deux entités étiologiques particulières :
 - - **syndrome de Caroli +++** atteinte des canaux biliaires secondaires (50% des cas)
 - **déficit en phosphomannose isomérase** (diarrhée, vomissement, hypoglycémie)

question pour un champion

citer 5 causes de cirrhose
chez l'enfant

1. maladie de Wilson
 2. hépatite chronique
 3. fibrose hépatique congénitale
 4. tyrosinémie
 5. galactosémie
 6. déficit en alpha-1-antitrypsine
 7. mucoviscidose
 8. maladie d'Alagille
 9. atrésie des voies biliaires
 10. cirrhose biliaire secondaire : cholangite sclérosante, maladie ou syndrome de Byler (cholestase néonatale familiale)
 11. nutrition parentérale
- cirrhose infantile**

Quiz : hépatomégalie chez l'enfant avec des accidents hypoglycémiques

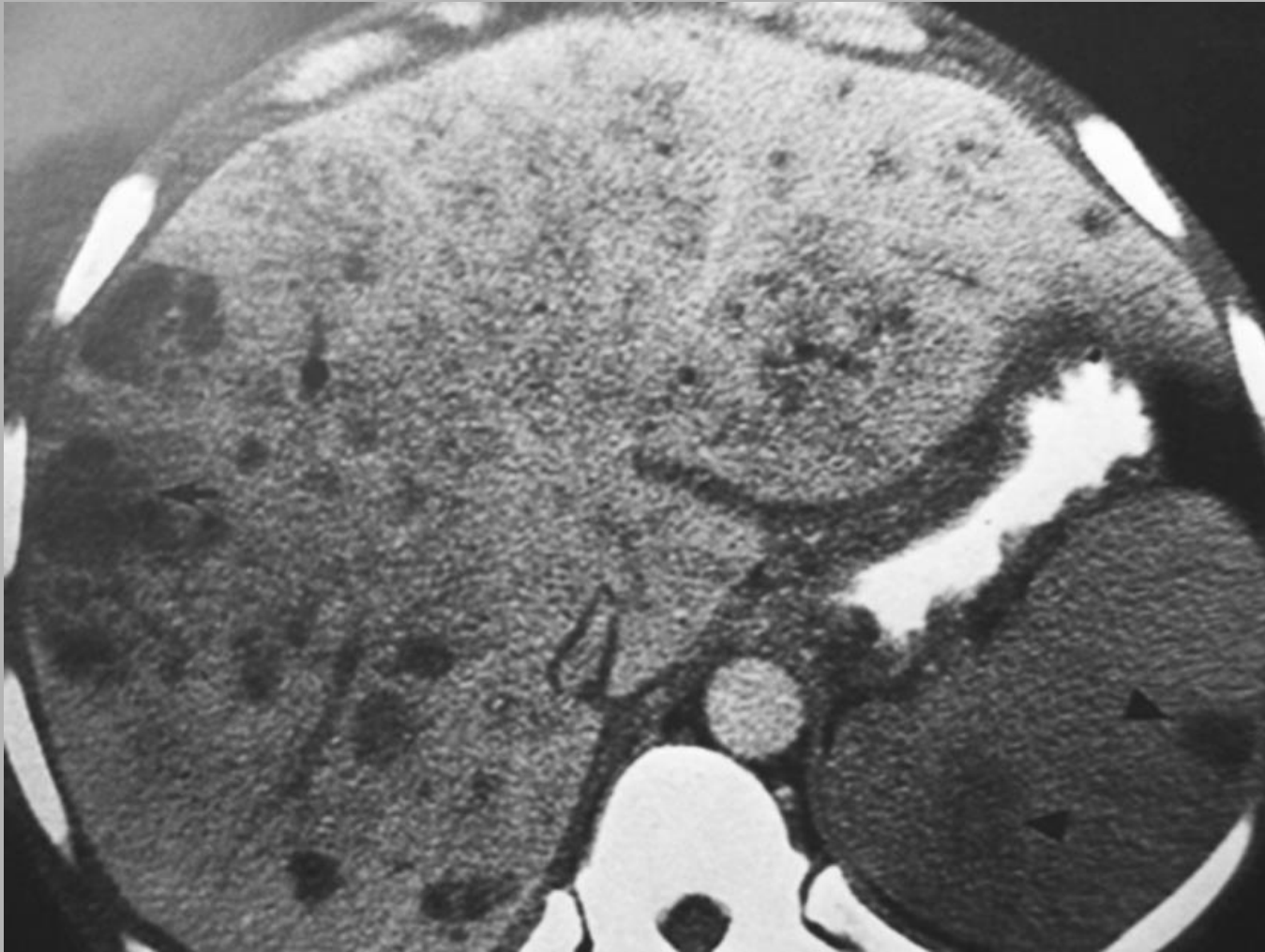


glycogénose

- **cirrhose** : type **I** (Von Gierke) ++ et type **IV** (mortelle dans la petite enfance)
- **hépatomégalie, hypoglycémie, hyperuricémie**
- **pélioze, stéatose, polyadénomatoses, HCC**
- **néphropathie** associée dans le type I

Ref : Abd Imaging, 1997, 22 : 72-78, Uno et al

Quiz : douleur abdominale et pelvienne, fièvre,
sans collection profonde en échographie



nombreux abcès hématogènes
secondaire à une fistule coloveineuse

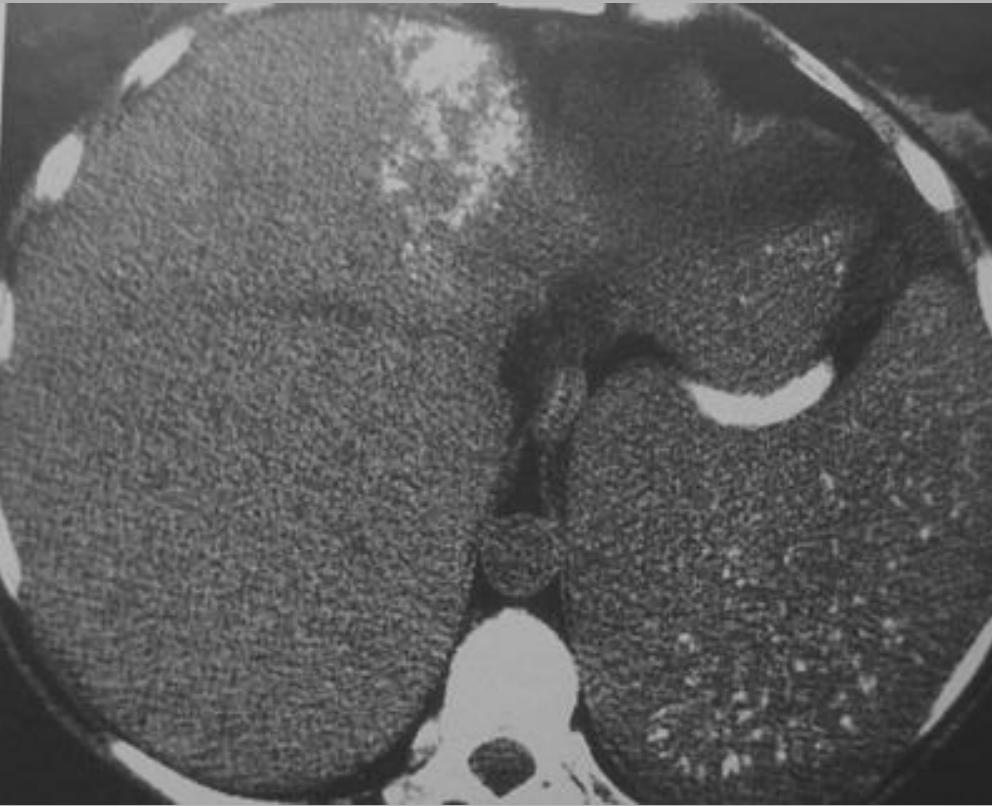
ne pas oublier la **sigmoïdite**
dans le bilan de multiples abcès
hépatospléniques

*Ref : Abd Imaging, 1997, 22 :
513-517, Rossmann et al*

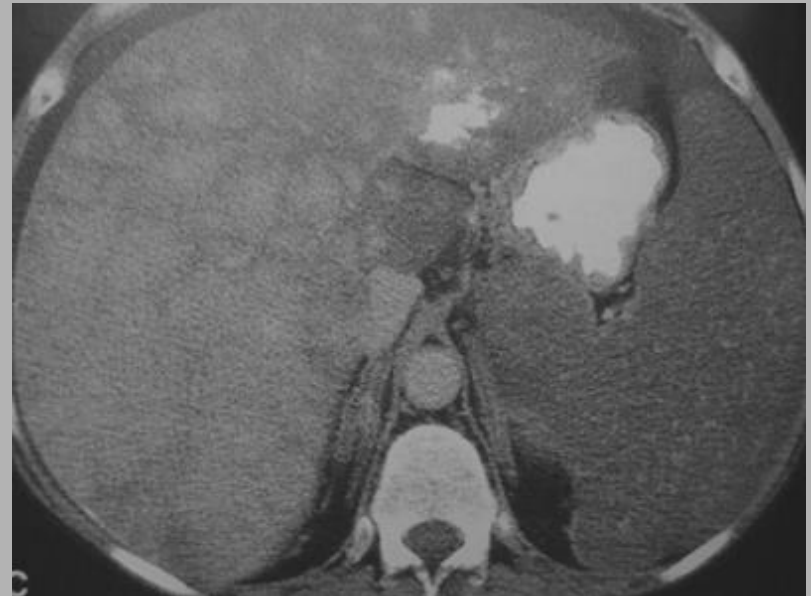
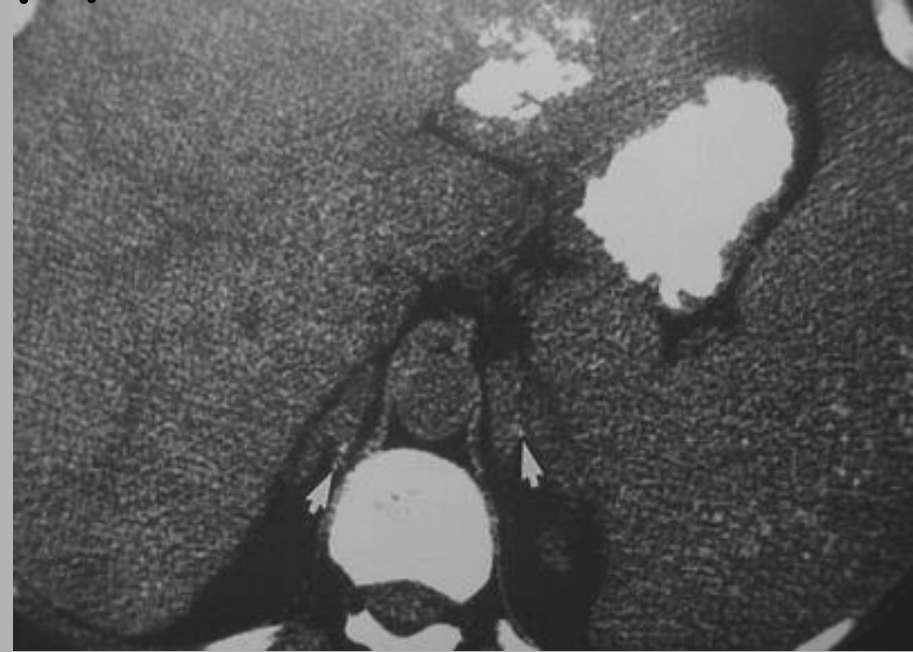


calcifications hépatiques atypiques

Quiz



foie hétérogène et défaut de rehaussement splénique



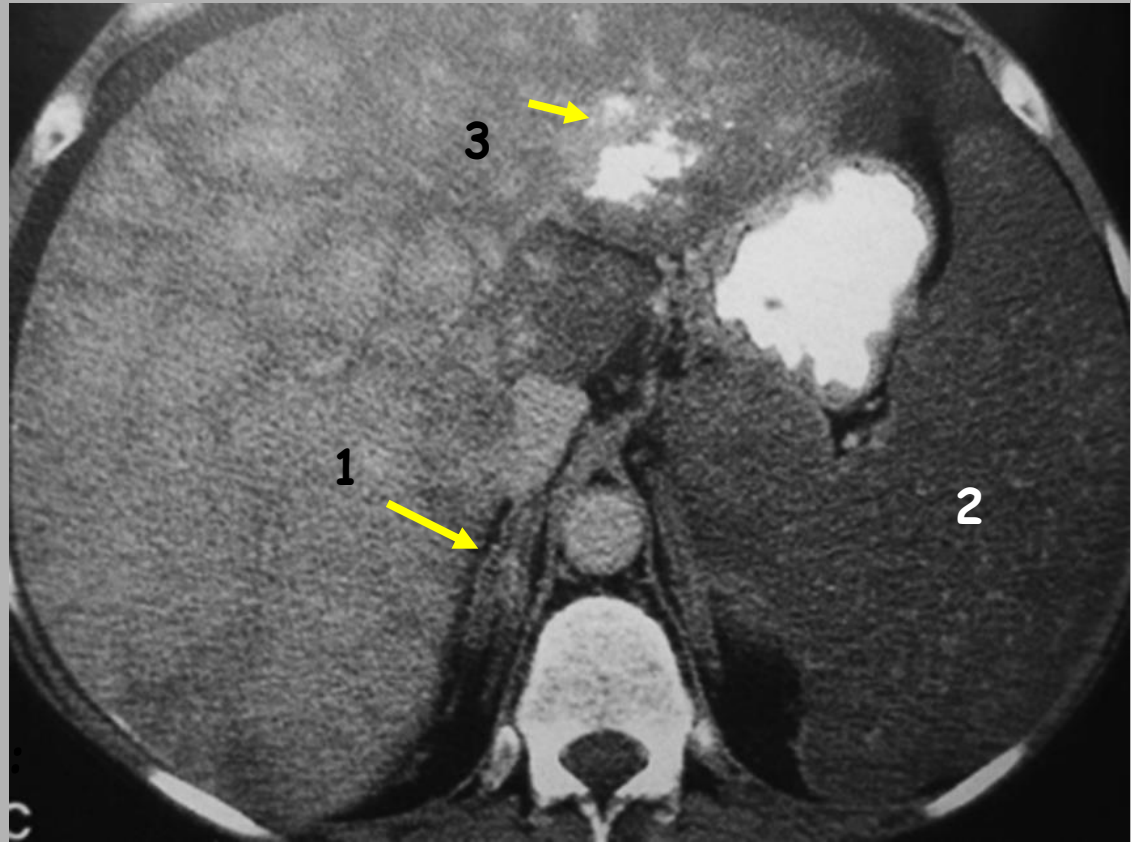
amylose viscérale primitive

RETENIR :

1 atteinte surrénalienne bilatérale

1. défaut de rehaussement splénique
2. la possibilité de foyers calciques atypiques

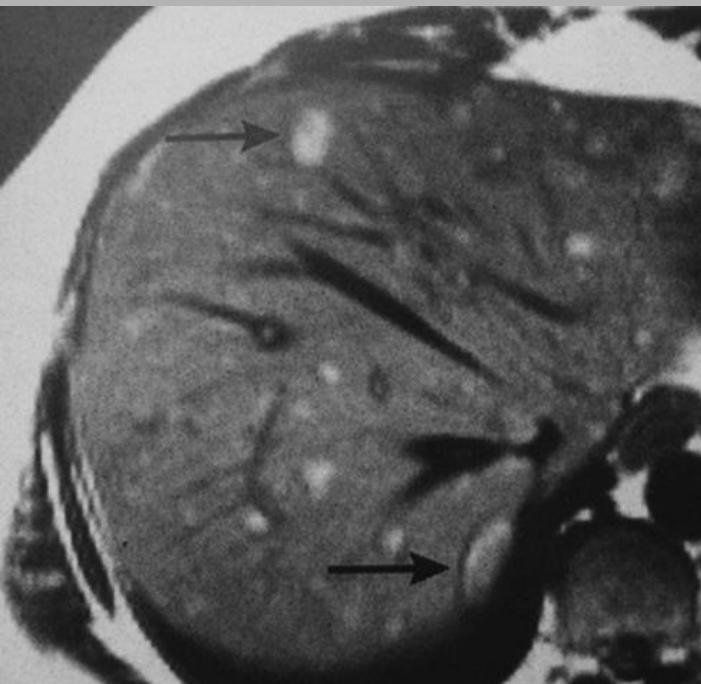
Ref : *Abd Imaging*, 1997, 22
519-521, Jacobs et al



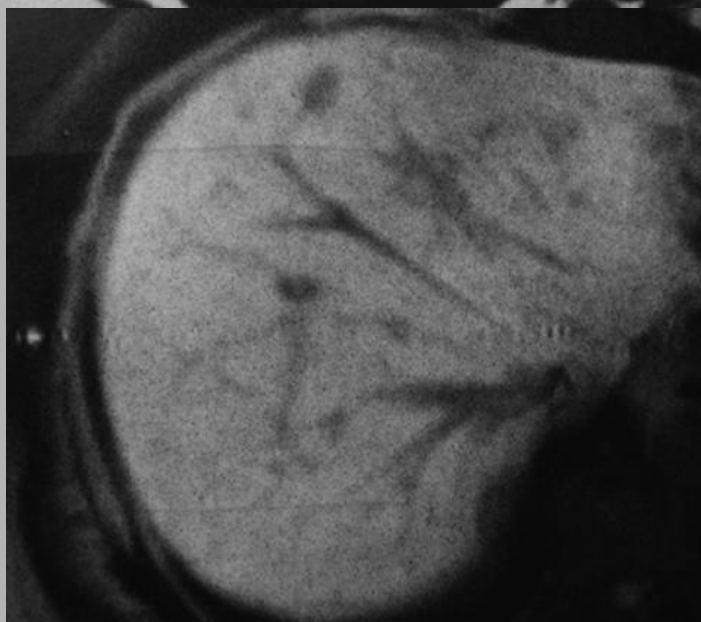
penser à faire une échographie
intestinale et cardiaque



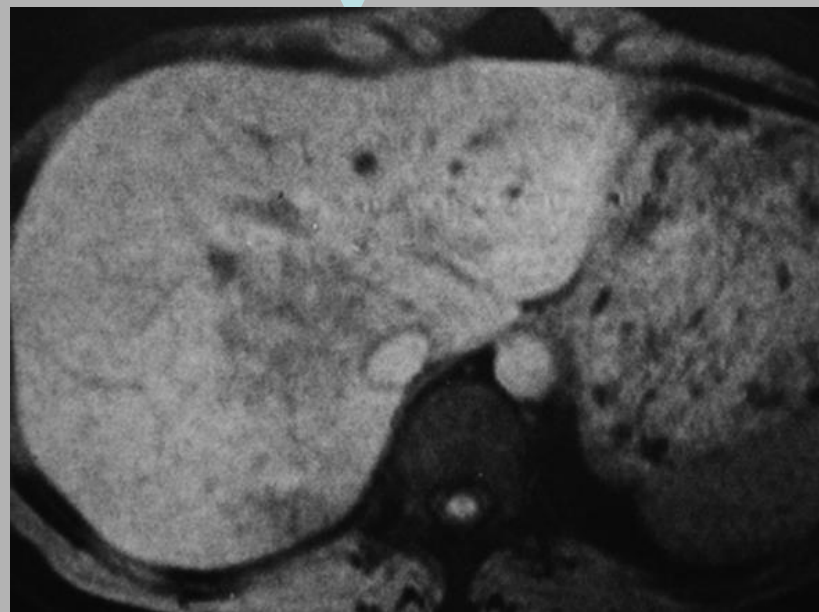
Quiz : 2 patients, une même pathologie...



T1

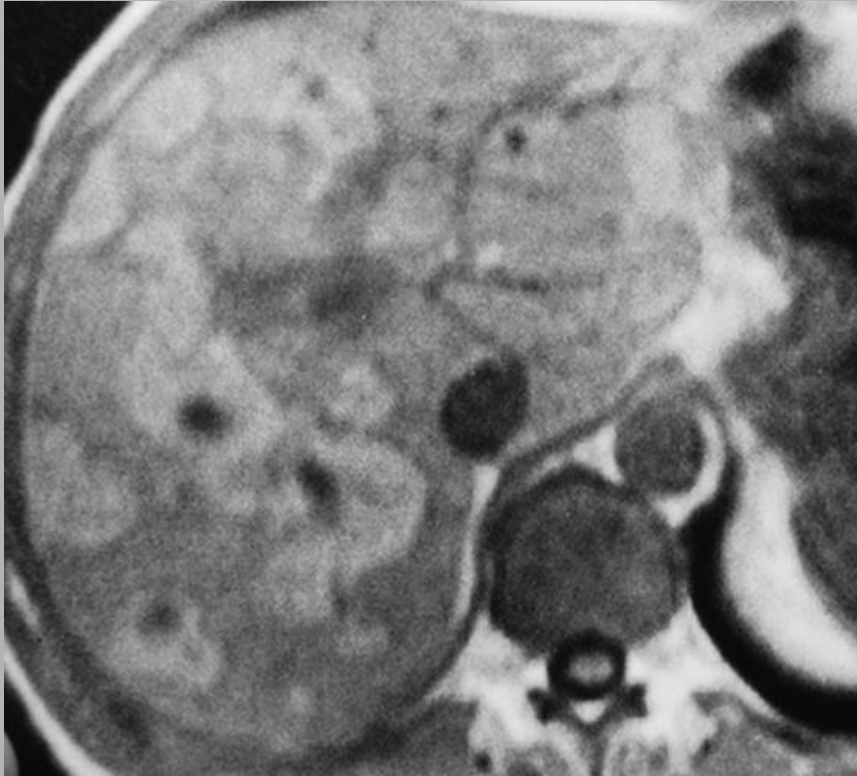


T1FatSat

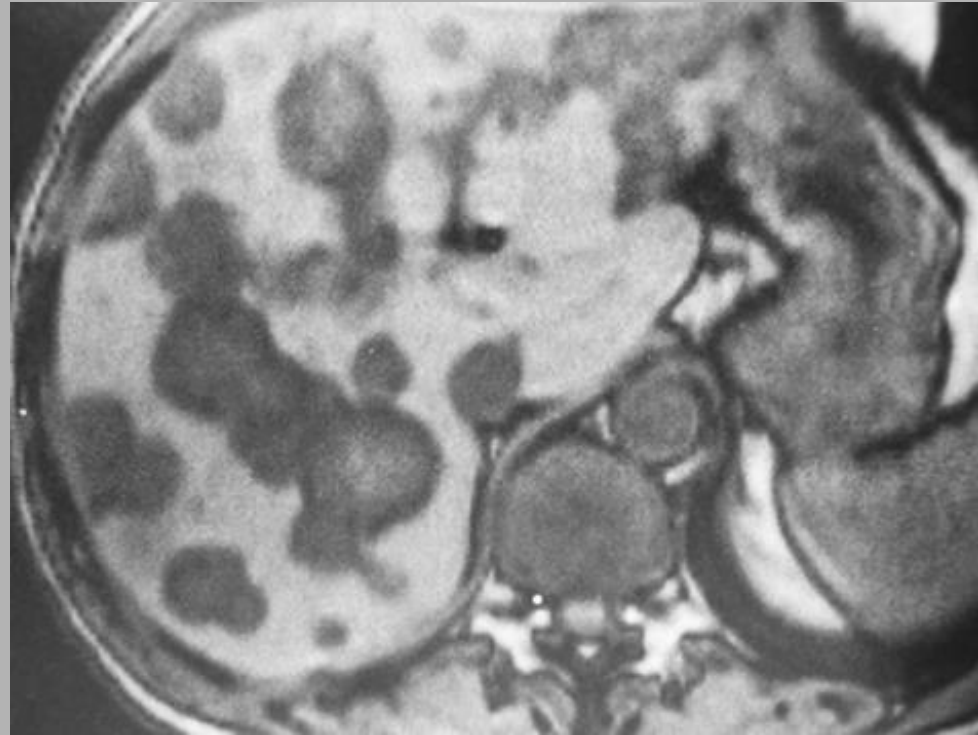


stéatose multifocale

c'est plutôt une indication d'IPOP



in phase



← out of phase

Ref : *Abd Imaging*, 1997, 22 : 410-417, **Mathieu** et al

Ref : *Journal de radiologie*, Chave et al, 2005, 86 : 993-997

Question pour un champion :

quels items sous-jacents ne sont pas des causes de stéatose hépatique ?

syndrome NASH

porphyrie hépatique

dialyse péritonéale

maladie de Rendu-Osler

syndrome de Reye

grossesse

sida

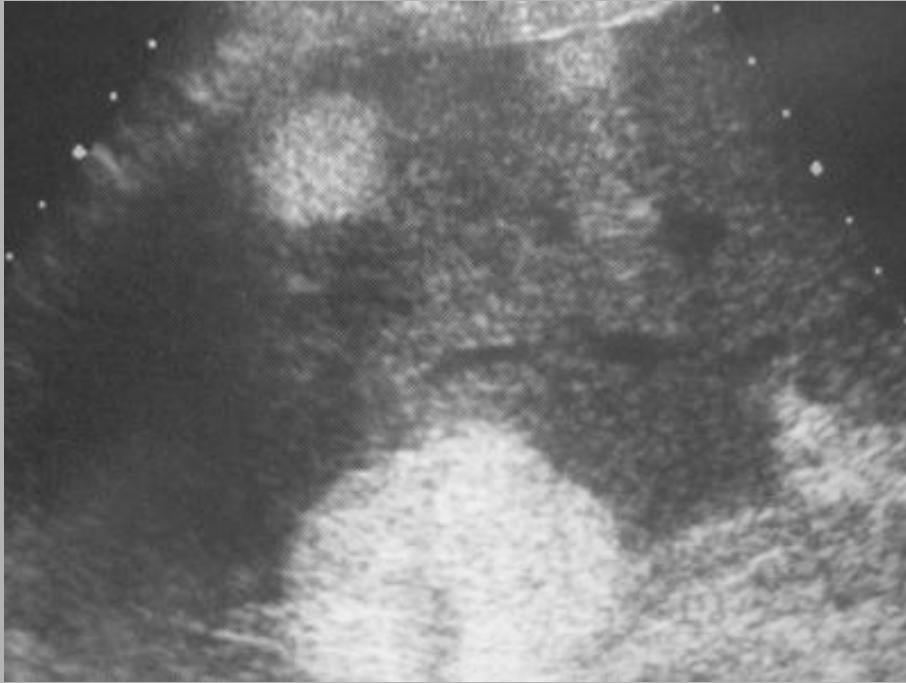
hépatite alcoolique ou virale

hématopoïèse extra-médullaire

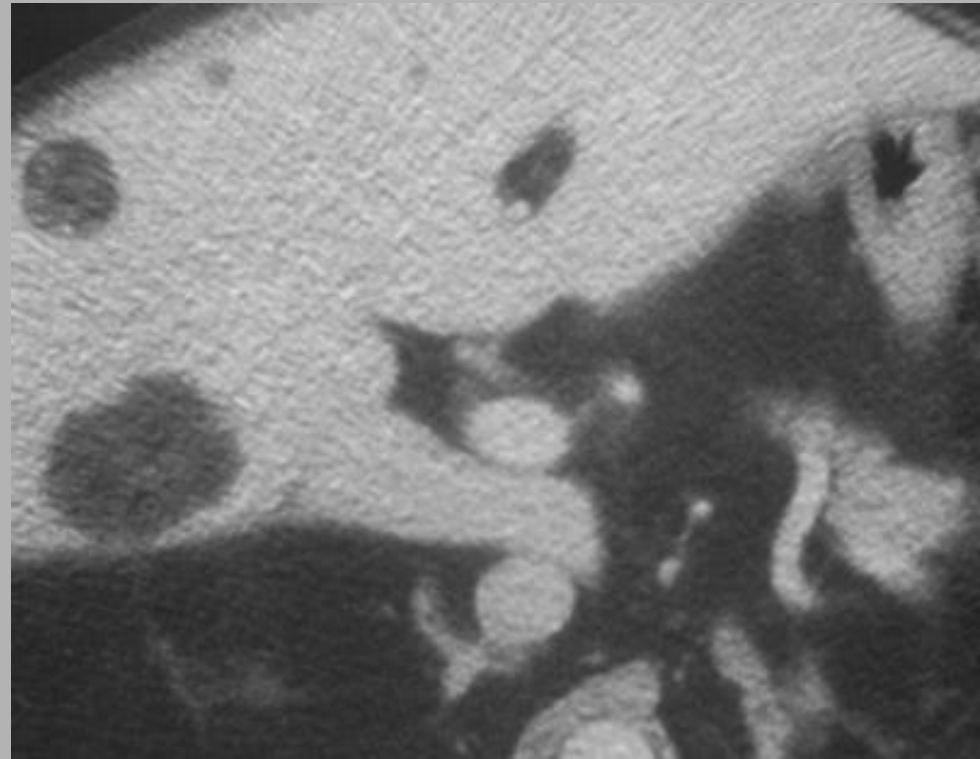
dénutrition ou amaigrissement rapide

alimentation parentérale

aucun, toutes ces maladies peuvent s'accompagner d'une stéatose focale

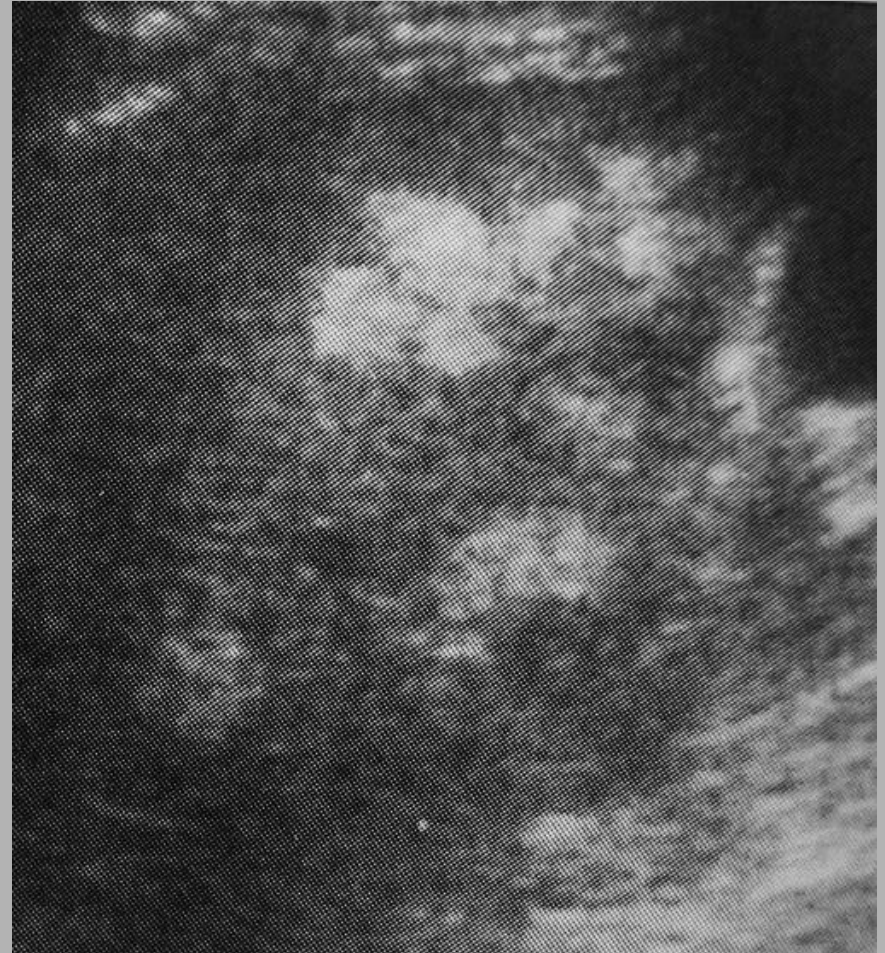


ex : hématopoïèse extra-médullaire



Ref : AJR 2004, Gupta et al, 182 : 1031-1032

autre exemple :
stéatose multifocale au cours du
SIDA



question pour un champion

parmi les cas cités, connaissez-vous
une forme dont le pronostic vital est
mis en jeu par la stéatose hépatique ?

la stéatose hépatique aiguë gravidique

- stéatose microvésiculaire du 3^{ème} trimestre
- risque de récurrence lors des grossesses ultérieures
- recherche de la mutation G1528C chez les deux parents et l'enfant :
déficit de la bêta-oxydation des acides gras

Clin : **douleur abdominale** (épigastrique ++), **vomissement**, **polyuro-**
polydipsie, HTA, protéinurie, ictère inconstant, IR fonctionnelle

indication d'**interruption de grossesse en urgence** en présence d'une
hyperbilirubinémie et d'un **foie stéatosique** (=hépatopathie hypertensive
gravidique)

*NB : dans le syndrome de Reye, le pronostic dépend de l'œdème
cérébral, alors que la stéatose hépatique est transitoire*