

IRM DES CAVERNOMES PORTAUX À RETENTISSEMENT BILIAIRE

JC Leclerc, L Cannard, L Debelle, V Laurent, S Béot et D Régent

ABSTRACT

MRI of portal cavernoma with biliary involvement

Purpose: To assess the value of MRI in the diagnosis of portal cavernoma with biliary obstruction.

Material and methods: six patients referred for clinical suspicion of biliary obstruction and portal cavernoma were explored with MRI. all patients were explored using a signa 1.5 t GE MR unit, with high gradient field strength and torso phased array coil. Biliary ducts were explored with ss-fse sequences of MR-cholangiopancreatography (MRCP), coronal and oblique coronal 20mm thick slices. Then, coronal T2w with shorter TE eff, MR-angiography and delayed T1w sequences were performed. CT scan and sonographic examinations of the liver were performed in all patients. Two patients were operated on and 2 underwent endoscopic retrograde cholangiography.

Results: Three different types of biliary involvement were found: in 3 cases findings that mimic cholangiocarcinoma spreading along the common bile duct and in 3 other cases multiple smooth extrinsic impressions along the common bile duct; in one patient MRCP demonstrated an irregular narrowing of the common bile duct mimicking chronic cholangitis. In all cases, the bile duct varices appeared of low T2W signal; in three cases, fibrosis was identified on delayed sequences.

Conclusion: MRCP and MR-angiography can be proposed as a first imaging study in patients with portal cavernoma and cholestasis or bile duct dilatation.

Key words: Bile ducts. Portal cavernoma. Bile ducts varices. MRI. MRCP.

J Radiol 2002;82:341-9

RÉSUMÉ

But : Évaluer la place de l'IRM dans le diagnostic des cavernomes portaux avec retentissement biliaire.

Matériels et méthodes : Six patients qui présentaient un cavernome portal avec dilatation des voies biliaires et/ou une cholestase biologique ou clinique ont été étudiés par IRM. Toutes les explorations ont été réalisées sur un imageur 1,5 Tesla avec gradients puissants et antenne réceptrice en réseauphasé. Les explorations comportaient une séquence de cholangiopancréatographie IRM (CP-IRM) en séquence SS-FSE en coupes épaisses de 20 mm, frontales et frontales obliques, une séquence pondérée T2 avec TE effectif court en coupes frontales, une séquence d'angio-IRM et des coupes pondérées T1 tardives réalisées dans un plan axial et frontal. Tous les patients bénéficiaient d'une tomodynamométrie et d'une échographie abdominales. Deux patients étaient opérés et deux bénéficiaient d'une cholangiographie rétrograde perendoscopique.

Résultats : La CP-IRM permettait d'objectiver 3 types de retentissement biliaire en fonction du type de cavernome portal : dans 3 cas, il s'agissait de sténoses de la voie biliaire principale (VBP) d'allure pseudotumorale ; dans 3 cas, il s'agissait d'encoches de la VBP ; dans un cas, des irrégularités pariétales de la VBP d'aspect pseudo-cholangitique étaient associées à une sténose de la VBP. Les varices apparaissaient en hyposignal sur les séquences pondérées T2. La séquence d'angio-IRM permettait de visualiser la thrombose porte et les voies de dérivation dans tous les cas. La fibrose visible sous la forme d'une prise de contraste tardive était plus fréquente en cas de retentissement canalaire d'allure pseudotumorale.

Conclusion : La CP-IRM, couplée à l'angio-IRM, est l'examen à réaliser en première intention chez les patients suspects de cavernome portal, présentant une cholestase ou une dilatation des voies biliaires intrahépatiques.

Mots-clés : Cavernome portal. Varices péri-biliaires. Voies biliaires. Imagerie par résonance magnétique. Cholangiopancréatographie-IRM.

INTRODUCTION

Le cavernome portal est une cause rare de compression de la voie biliaire principale et moins de cent cas sont colligés dans la littérature mondiale. Certaines observations anciennes sont peu documentées, car de diagnostic

posé exclusivement lors de l'intervention chirurgicale. D'autres auteurs ont rapporté des cas de compression biliaire dont le diagnostic a été posé sur les données conjointes de l'angiographie veineuse et de la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) ou, plus récemment, sur la tomodynamométrie et l'échographie Doppler.

La cholangiopancréatographie IRM (CP-IRM) permet de façon rapide et atraumatique de réaliser un bilan précis de l'obstruction biliaire et, couplée à

une angio-IRM, d'en démontrer l'origine vasculaire. Ce travail propose d'illustrer à partir de 6 observations les différents aspects du retentissement biliaire des différents types de cavernome portal en IRM.

Abréviations

CP-IRM : cholangiopancréatographie-IRM
VBP : voie biliaire principale
CPRE : cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique

Service de radiologie, Hôpital d'adultes, CHU nancy-brabois, rue du morvan, 54500 Vandœuvre.

Correspondance : JC Leclerc

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Patients

De juillet 1998 à juillet 2000, 6 patients présentant un cavernome portal avec retentissement biliaire étaient explorés en IRM. Il s'agissait de 6 hommes âgés de 25 à 76 ans. L'exploration IRM était motivée dans 5 cas par la découverte en échographie et en tomodynamométrie d'un cavernome portal avec dilatation des voies biliaires sus-jacentes, associée dans 4 cas à une cholestase biologique. Dans le sixième cas, l'IRM était réalisée chez un patient présentant un ictère cutanéomuqueux franc et une importante altération de l'état général. Tous les patients bénéficiaient d'une échographie et d'une tomodynamométrie abdominales. Une confrontation chirurgicale était obtenue dans 2 cas. Deux patients bénéficiaient d'une cholangiopancréatographie rétrograde per endoscopique.

Méthode

Les six patients bénéficiaient d'une CP-IRM en séquence Single Shot Fast Spin Echo (SS-FSE). Les examens étaient réalisés sur un imageur General Electric Horizon EchoSpeed 1,5 Tesla avec gradients puissants (23 mT/m/ms) et antenne réceptrice en réseau phasé. Une exploration en coupes frontales et frontales obliques était réalisée. Les paramètres de la séquence étaient : TR infini, TE effectif 800 millisecondes, matrice 256 × 256, épaisseur de coupe 20 mm. Une coupe épaisse était obtenue durant une apnée de 2 secondes avec 900 msec de temps réel d'acquisition. Des coupes séquentielles de 7 mm d'épaisseur avec TE effectif long ou court (110 msec) étaient ensuite réalisées. Aucun post-traitement de type MIP n'était utilisé et les images obtenues étaient directement analysables. Une séquence d'angio-IRM était ensuite réalisée avec une acquisition rapide en écho de gradient 3D, Enhancement Fast Gradient Recalled Echo (3D EFGRE) dans le plan coronal strict. La séquence 3D-EFGRE se distinguait par des techniques d'interpolation, Zero Filling Interpolation Process (ZIP), permettant d'améliorer la résolution spatiale en reconstruisant des images chevauchées et en augmentant la taille de la matrice et une séquence en inversion/récupération et une saturation spectrale de la graisse, Spectral Inversion At Lipids (SPECIAL). Un bolus de 20 ml de Gadolinium à 4 ml/s (suivi de 10 ml de sérum physiologique au même débit) était effectué grâce à un injecteur spécifique (Spectris Medrad). L'exploration comportait 3 acquisitions

successives en apnée d'une durée de 20 secondes, espacées de 8 secondes. La première débutait 10 secondes après le début de l'injection. Les différents paramètres de la séquence étaient les suivants : épaisseur de coupe de 3 mm, matrice de 256 × 192, angle de 25°, TR de 5,2 msec, TE de 1,5 msec et TI de 25 msec. Les images produites étaient ensuite post-traitées par principe MIP (Projection d'Intensité Maximale) et appliqué à volume d'épaisseur et dans tous les plans de l'espace (MPVR-MultiPlanar Volume Reformation).

L'examen était enfin complété par une acquisition coronale et axiale tardive en écho de gradient en pondération T1.

RÉSULTATS

Observation 1

Un homme âgé de 52 ans était hospitalisé en juillet 1998 pour bilan de douleurs sus-ombilicales, évoluant dans un contexte d'amaigrissement avec perte de 8 kg en 3 mois et d'ictère cutanéomuqueux. Le bilan biologique montrait une cholestase avec un taux de phosphatases alcalines à 2,5 fois la limite supérieure de la normale. Une échographie et une tomodynamométrie retrouvaient une thrombose du tronc porte, un cavernome portal avec réseau veineux collatéral entourant la VBP, des signes d'hypertension portale et un syndrome de masse hilaire hépatique suspect de cholangiocarcinome avec dilatation des voies biliaires sus-jacentes. La CP-IRM retrouvait une dilatation des voies biliaires (*fig. 1a*) en amont d'une sténose de la convergence biliaire supérieure étendue au canal hépatique commun, d'aspect plutôt bénigne, longue, centrée, régulière se rattachant progressivement avec le cholédoque (*fig. 1b*). Cette sténose était située en regard de varices intrapariétales objectivées en hyposignal sur les séquences pondérées T2 avec TE effectif court et sur les coupes natives des séquences d'angio-IRM. Les coupes pondérées T1 après injection mettaient en évidence une importante prise de contraste tardive de toute la région pédiculaire, correspondant à de la fibrose (*fig. 1c*). L'angio-IRM montrait une thrombose partielle du tronc porte et des voies de dérivation (*fig. 1d*). Une laparotomie exploratrice était décidée devant l'impossibilité d'exclure avec certitude un cholangiocarcinome. L'opérateur découvrait un cavernome portal associé à une gangue fibreuse pédiculaire, rendant toute dissection impossible. Aucune biopsie n'était réalisée en

raison du risque hémorragique. Le diagnostic opératoire initial était celui de cholangiocarcinome hilaire. Le diagnostic de cavernome portal à une forte composante fibreuse n'était finalement retenu qu'avec l'évolution, avec un recul de 27 mois.

Observation 2

En février 1999, un bilan biologique découvrait une cholestase chez un homme de 70 ans aux antécédents de pancréatite aiguë compliquée de thrombose de la veine porte. La tomodynamométrie abdominale mettait en évidence une dilatation des voies biliaires intrahépatiques en amont d'une infiltration mal limitée d'aspect tumoral du hile hépatique. La CP-IRM réalisée montrait une dilatation des voies biliaires intrahépatiques en amont du canal hépatique gauche et une sténose longue et régulière de la VBP (*fig. 2a*). La sténose du canal hépatique gauche correspondait sur les coupes pondérées T1 après injection à des varices péri-biliaires intrahépatiques (*fig. 2b*). La séquence d'angio-IRM et les coupes réalisées après injection visualisaient le cavernome portal. La sténose de la voie biliaire principale était située en regard de varices intramurales circonférentielles, bien visibles sur la séquence d'angio-IRM et sur les coupes axiales réalisées après injection (*fig. 2c*). L'évolution était marquée par la persistance d'une cholestase biologique fluctuante et en l'absence d'hémorragie digestive, une simple surveillance était décidée.

Observation 3

Un patient de 74 ans aux antécédents de leucémie lymphoïde chronique présentait une hémorragie digestive haute. Le bilan étiologique réalisé, comportant une échographie et une tomodynamométrie abdominale, permettait de porter le diagnostic de cavernome portal devant l'existence d'une thrombose portale et de voies de dérivation dans le hile hépatique. En décembre 1999, la survenue d'épisodes d'hyperthermies motivait la réalisation d'un bilan biologique montrant une cytolyse hépatique et une cholestase (taux de phosphatases alcalines mesuré à 8 fois la limite supérieure de la normale). Une nouvelle tomodynamométrie était réalisée, retrouvant le cavernome portal, des varices intrapariétales au sein de la voie biliaire principale et une dilatation des voies biliaires sus-jacentes. Une exploration IRM était réalisée en janvier 2000. La CP-IRM montrait une dilatation des voies biliaires intrahépatiques en amont de trois encoches de la VBP évocatrices de compressions extrinsèques (*fig. 3a*),

correspondant sur la séquence en TE court aux varices visibles en hyposignal. La séquence d'angio-IRM mettait en évidence des varices au sein de la paroi de la VBP (fig. 3b), des varices péri-biliaires et des voies de dérivation portosystémiques. Les séquences pondérées T1 montraient une extension intrahépatique du cavernome (fig. 3c) et des dilatations des veines épi et paracholédociennes (fig. 3d). Une cholangiopancréatographie rétrograde per endoscopique était réalisée en août 2000 et montrait un aspect « ondulé » de la voie biliaire principale, correspondant aux encoches visibles sur la CP-IRM.

Observation 4

Un patient de 76 ans bénéficiait d'une échographie et d'une tomodensitométrie abdominales en 1994 en raison de douleurs de l'hypocondre droit, permettant de poser le diagnostic de cavernome portal devant la découverte d'une thrombose portale et de grosses varices hilaires hépatiques. Le bilan biologique était à l'époque normal. La réapparition de la symptomatologie douloureuse en juillet 1999 motivait la réalisation d'une nouvelle tomodensitométrie retrouvant le cavernome, de volumineuses voies de dérivations et

une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques. Malgré l'absence de cholestase biologique, un bilan par IRM était réalisé. La CP-IRM retrouvait une empreinte sur la voie biliaire principale et une autre sur le canal hépatique commun, sans dilatation des voies biliaires sus-jacentes (fig. 4a) correspondant sur les séquences moins pondérées T2 et sur les séquences d'angio-IRM à de volumineuses veines paracholédociennes dilatées (fig. 4b) marquant leurs empreintes sur la voie biliaire (fig. 4c). Devant l'absence de cholestase ou d'hémorragie digestive, une surveillance simple était décidée.

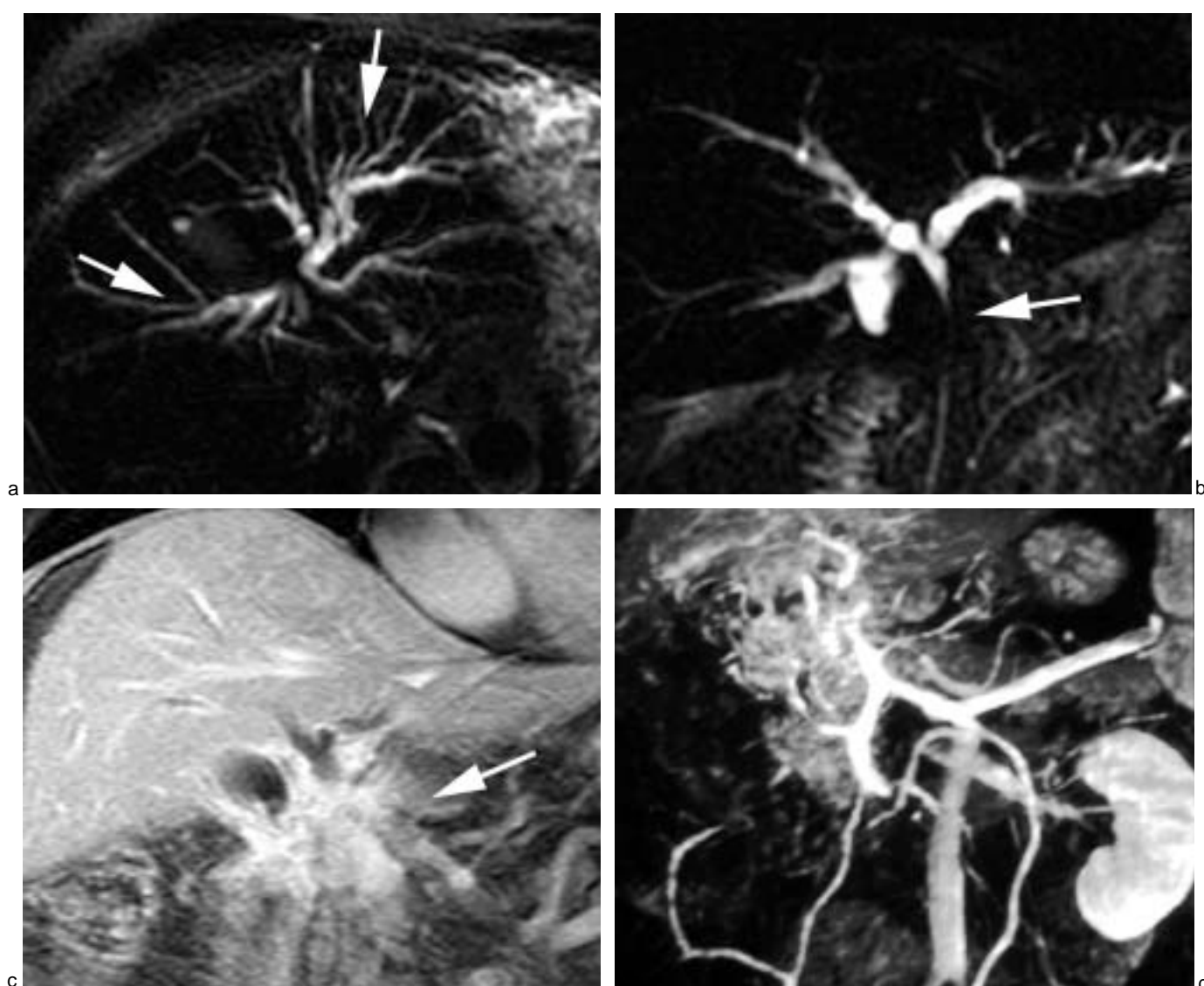


Fig. 1 : (a) Dilatation des VBIH (flèches), (séquence SS-FSE, coupe axiale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). (b) Sténose (flèche) longue et régulière de la voie biliaire principale, (séquence SS-FSE, coupe frontale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). (c) Prise de contraste tardive de la région pédiculaire correspondant à de la fibrose (flèche), (séquence FMP SPGR 20 minutes après injection de Gadolinium, coupe frontale de 10 mm). (d) Thrombose et cavernome portal, (reconstruction MIP de l'angio-IRM).

Fig. 1: (a) Intrahepatic bile duct dilatation (arrow) (SS-FSE sequence using 20mm thick axial slice, TE eff 800 msec). (b) Long and regular stenosis of common bile duct (arrow), (SS-FSE sequence using 20mm thick coronal slice, TE eff 110msec). (c) Delayed enhancement of porta hepatis (arrow), (delayed gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm coronal slice). (d) Portal thrombosis and cavernoma (MIP frontal reconstruction of the MR-angiogram).

Observation 5

Un patient de 45 ans aux antécédents de pancréatite chronique présentait une nouvelle poussée de pancréatite aiguë en septembre 1998. La tomодensitométrie découvrait une thrombose portale et des varices hilaires hépatiques portant le diagnostic de cavernome portal. L'existence d'une cholestase modérée justifiait la réalisation d'une IRM. La CP-IRM mettait en évidence 2 encoches sur la voie biliaire principale (fig. 5a) correspondant sur la séquence en TE effectif court à des varices visibles en hyposignal (fig. 5b). Les séquences d'angio-IRM et les coupes tardives montraient des varices au sein de la voie biliaire principale, des varices paracholédociennes et une fibrose engainant le cavernome (fig. 5c et d). L'évolution était marquée par plusieurs épisodes d'hémorragie digestive et la rupture intrapéritonéale d'un faux kyste pancréatique. Une cholangiopancreatographie rétrograde per endoscopique était réalisée, retrouvant une sténose du bas cholédo-

que en rapport avec la pancréatite chronique et plus haut des encoches correspondant à l'empreinte des varices péri-biliaires. Une dérivation chirurgicale wirsungo-jéjunale était réalisée en août 2000, confirmant par ailleurs le diagnostic de cavernome portal engainant la voie biliaire principale.

Observation 6

Il s'agit d'un patient de 25 ans porteur depuis l'enfance d'un cavernome portal idiopathique. En avril 2000, un bilan biologique systématique permettait de découvrir une cholestase (taux des phosphatases alcalines mesuré à 2 fois la limite supérieure de la normale). Une tomодensitométrie retrouvait une dilatation des voies biliaires intrahépatiques en amont du cavernome. Le patient bénéficiait d'une exploration IRM en juin 2000. La CP-IRM montrait une sténose de la convergence biliaire supérieure étendue aux canaux hépatiques d'allure tumorale (« pseudocholangiocarcinoma sign ») associée à des irrégularités pariétales de la voie biliaire principale d'aspect pseudocholangitique (fig. 6a). Les séquences pondérées T2 et T1 après injection rattachaient ces anomalies à des varices épi et paracholédociennes au niveau intrahépatique, hilaire et de la voie biliaire principale (fig. 6b-d). L'angio-IRM mettait en évidence le cavernome portal et les voies de dérivations porto-systémiques (fig. 6e).

gularités pariétales de la voie biliaire principale d'aspect pseudocholangitique (fig. 6a). Les séquences pondérées T2 et T1 après injection rattachaient ces anomalies à des varices épi et paracholédociennes au niveau intrahépatique, hilaire et de la voie biliaire principale (fig. 6b-d). L'angio-IRM mettait en évidence le cavernome portal et les voies de dérivations porto-systémiques (fig. 6e).

DISCUSSION

Toute obstruction portale infrahépatique entraîne le développement d'une circulation porto-porte contournant l'obstacle. Ces voies de dérivations contournent l'obstacle par l'intermédiaire d'un réseau veineux préexistant : veines cholédociennes (para ou épicholédociennes), vésiculaires, épiploïques et les vasa vasorum de la paroi du tronc

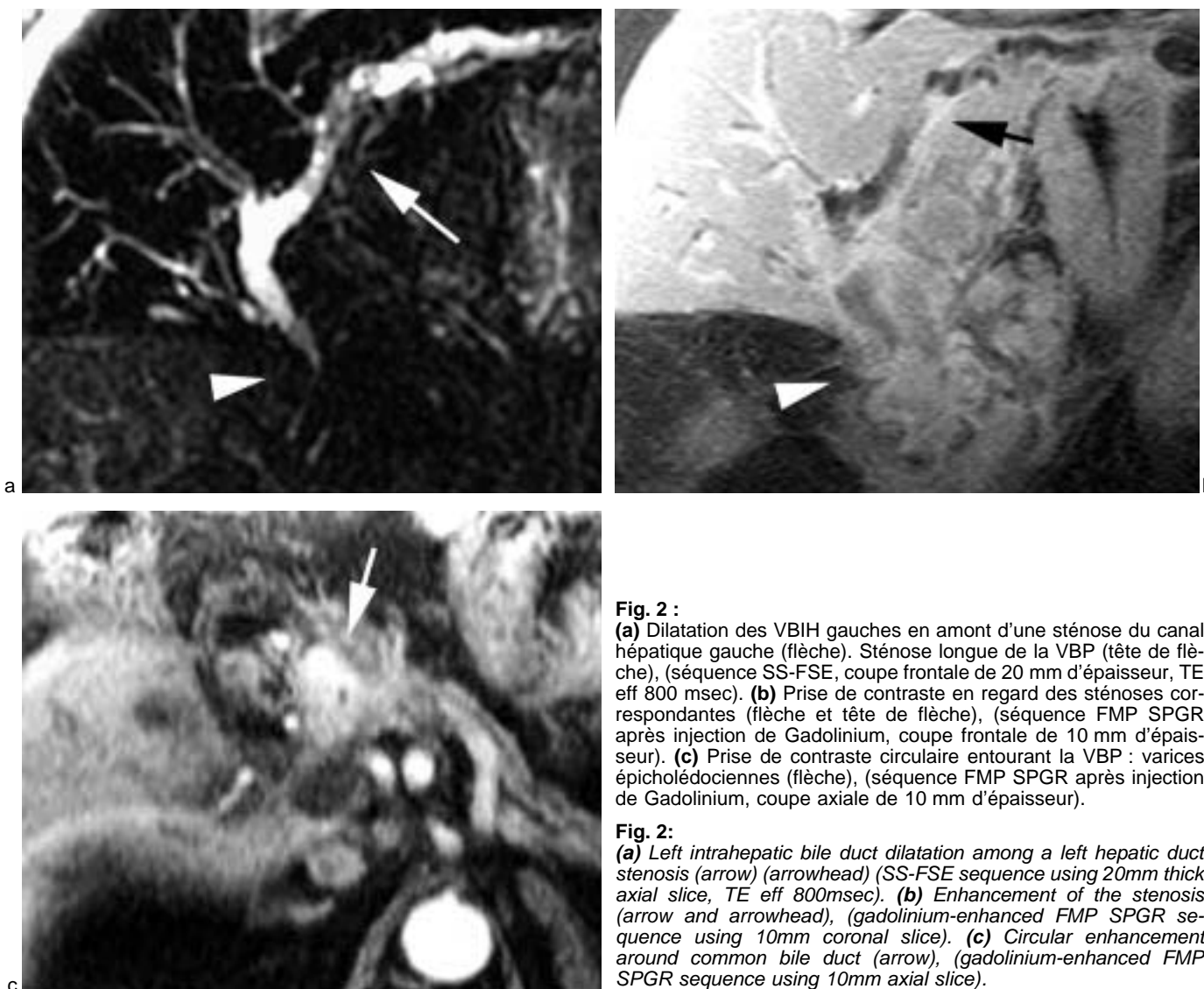


Fig. 2 :

(a) Dilatation des VBIH gauches en amont d'une sténose du canal hépatique gauche (flèche). Sténose longue de la VBP (tête de flèche), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). (b) Prise de contraste en regard des sténoses correspondantes (flèche et tête de flèche), (séquence FMP SPGR après injection de Gadolinium, coupe frontale de 10 mm d'épaisseur). (c) Prise de contraste circulaire entourant la VBP : varices épicholédociennes (flèche), (séquence FMP SPGR après injection de Gadolinium, coupe axiale de 10 mm d'épaisseur).

Fig. 2:

(a) Left intrahepatic bile duct dilatation among a left hepatic duct stenosis (arrow) (arrowhead) (SS-FSE sequence using 20mm thick axial slice, TE eff 800msec). (b) Enhancement of the stenosis (arrow and arrowhead), (gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm coronal slice). (c) Circular enhancement around common bile duct (arrow), (gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm axial slice).

porte (1). Le lacis veineux exubérant ainsi constitué réalise l'aspect de cavernome portal.

La plupart des cavernomes portaux se rencontrent chez les patients présentant une cirrhose, une pathologie pancréatique, une pyléphlébite ou des troubles de la coagulation sanguine (2-5). Chez l'enfant, on retrouve parfois des antécédents de cathétérisme ombilical ou d'ex-sanguino-transfusion néonatale. Environ 50 % des cavernomes portaux sont idiopathiques (6).

Le cavernome portal est généralement découvert à l'occasion d'une hémorragie digestive ou d'une splénomégalie (7). Le cavernome portal est, malgré sa

localisation, une cause exceptionnelle de compression de la voie biliaire (8). La responsabilité du cavernome portal dans la survenue d'une cholestase biologique ou clinique a été établie dans plusieurs observations où la régression de la sténose biliaire après dérivation spléno-rénale (7, 8) ou pose TIPSS (9) était corrélée à la normalisation du bilan biologique.

Sur le plan anatomopathologique, les veines collatérales susceptibles de comprimer et de déformer la voie biliaire principale sont de deux types : les veines paracholédociennes de Petren (10) et les plexus veineux de Saint (11). Les veines paracholédociennes cheminent

le long de la voie biliaire principale et s'anastomosent avec les veines gastriques, la veine pancréaticoduodénale, la veine porte et avec le foie directement (10). Ces veines sont indépendantes de la voie biliaire principale et leurs varices sont responsables de compressions extrinsèques (12). Les plexus veineux épicholédociens sont constitués d'un très fin réseau pariétal en contact étroit avec la paroi de la voie biliaire principale et le canal hépatique commun (11). Des varices de ces plexus sont responsables d'irrégularités pariétales des voies biliaires (12). Des complications hémorragiques graves ont été rapportées après section de ces veines lors d'intervention

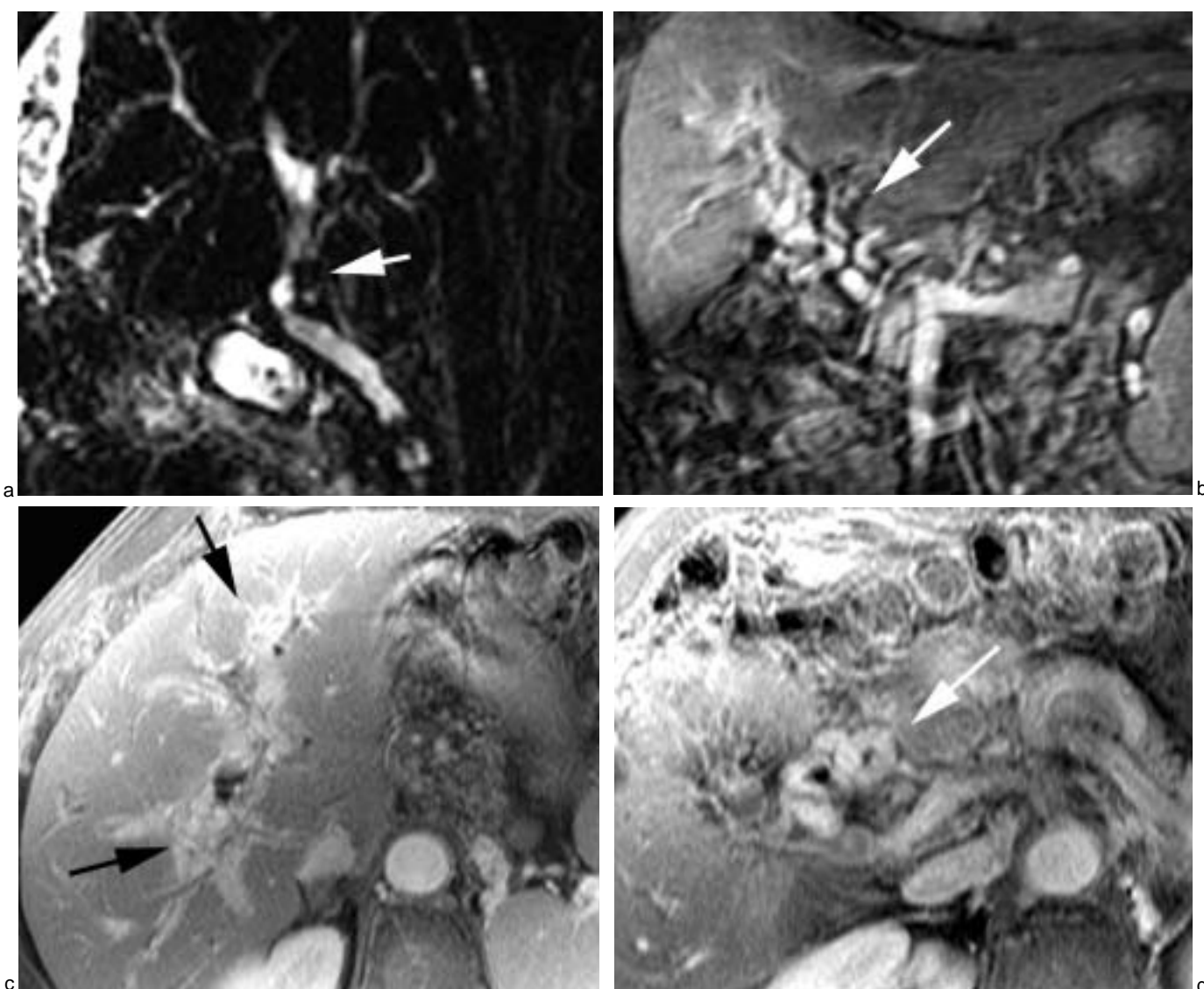


Fig. 3 :
(a) Encoches de la VBP (flèche), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). **(b)** Veines enlaçant la VBP (flèche), (reconstruction MPVR frontale de 7 mm d'épaisseur de la séquence d'angio-IRM). **(c)** Extension du cavernome portal au niveau intrahépatique (flèches), (séquence FMP SPGR après injection de Gadolinium, coupe axiale de 10 mm d'épaisseur). **(d)** Varices paracholédociennes (flèche), (séquence FMP SPGR après injection de gadolinium, coupe axiale de 10 mm d'épaisseur).

Fig. 3:
(a) Nodular extrinsic defects of common bile duct (arrow), (SS-FSE sequence using 20mm thick coronal slice, TE eff 800msec). **(b)** Vessels surrounding common bile duct (arrow), (7mm frontal MPVR reconstruction of the MR-angiogram). **(c)** Intrahepatic cavernoma (arrow), (gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm axial slice). **(d)** Paracholedochal varices (arrow), (gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm axial slice).

chirurgicale (13) ou de thérapeutiques endoscopiques (14).

Sur le plan physiopathologique, l'hypothèse mécanique d'une hyperpression des veines paracholédociennes comprimant la voie biliaire est possible. Il existe en effet dans le cavernome une hyperpression (> 15 mm Hg). On conçoit alors que la VBP, dont la pression varie de 4 à 10 mm de Hg, puisse être comprimée par le réseau veineux l'entourant (7). Mais cette hypothèse n'explique pas le faible nombre de cavernomes ayant un retentissement biliaire, ni les succès obtenus par certaines équipes après dilata-tions endoscopiques des sténoses (7, 15). L'existence de veines intrapariétales, visibles sur les séquences d'angi-IRM, associées à des phénomènes scléro-inflamamatoires de fibrose, visibles en hypersignal sur les séquences tardives après injection, semble l'hypo-thèse la plus probable.

L'aspect du retentissement biliaire du cavernome portal en cholangiopancréa-tographie rétrograde per endoscopique est de trois types.

Le type I correspond à une compres-sion extrinsèque de la VBP réalisant une sténose longue se raccordant à angle obtus avec la paroi (16). L'aspect en CPRE peut être trompeur et Bayraktar rapporte 33 cas de cavernome portal à retentissement biliaire, se tradui-sant en CPRE comme une sténose suspecte de malignité, proposant de nommer le retentissement biliaire du cavernome porte « pseudo-cholangio-carcinoma sign » (6, 17).

Le type II correspond à des encoches localisées, à angle aigu, ressemblant à l'apparence des varices œsophagiennes (18). Le diagnostic différentiel fait également évoquer un cholangiocarci-nome, mais également des tumeurs bé-nignes sous-muqueuses, des métasta-ses, des compressions extrinsèques par des adénopathies ou des calculs adhé-rents à la paroi.

Le type III, plus rare, correspond à de fines irrégularités pariétales pouvant donner un faux aspect de cholangite (12). La CPRE, invasive et non dénuée de risque, n'apporte que des images direc-

tes du contenu de la voie biliaire et né-cessite d'être couplée à une portogra-phy de retour d'une artériographie mé-sentérique supérieure qui ne visua-lise, elle, que le cavernome.

L'échographie et le scanner ne permet-tent généralement de ne faire que le dia-gnostic de cavernome portal et de dilata-tion des voies biliaires intrahépatiques. L'échographie Doppler (19, 20) et l'échoendoscopie (7) permettent une analyse plus fine de la VBP. Une dé-monstration de la présence de veines de dérivation au sein de la VBP est possi-ble en tomodensitométrie (21, 22).

Van Hoe est le seul à ce jour à avoir décrit le retentissement biliaire du cavernome portal en CP-IRM, rapportant un aspect de compression extrinsèque nodulaire de la voie biliaire et décrivant le « pseudo-cholangiocarcinoma sign » (23).

La CP-IRM permet une analyse perfor-mante du retentissement biliaire des cav-ernomes portaux.

Dans 3 de nos observations, le caver-nome portal était responsable d'une sté-nose de la convergence biliaire supé-



Fig. 4 :

(a) Compression extrinsèque du canal hépatique (flèche) et de la VBP (tête de flèche), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). **(b)** Volumineuses varices paracholédociennes (flèche), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 7 mm d'épaisseur, TE eff 110 msec). **(c)** Varices paracholédociennes responsables d'un effet de masse sur la VBP (flèche), (séquence FMP SPGR après injection de Gadolinium, coupe axiale de 10 mm d'épaisseur).

Fig. 4:

(a) Nodular extrinsic defects of common hepatic duct (arrow) and common bile duct (arrowhead), (SS-FSE sequence using 20mm thick axial slice, TE eff 800msec). **(b)** Paracholodochal varices (arrow), (SS-FSE sequence using 7mm frontal slice, TE eff 110msec). **(c)** Compression of common bile duct by paracholodochal varices (arrow), (gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm axial slice).

rière et de la voie biliaire principale qui, bien que régulière et centrée, pouvait faire évoquer le diagnostic de cholangiocarcinome. La dilatation relativement peu marquée des voies biliaires sus-jacentes pouvait cependant orienter vers une origine bénigne. La vision canalaire seule, montre ici ses limites et une confrontation des images canalaire avec les séquences à pondération tissulaire est indispensable, permettant de rattacher les sténoses à des varices intrapariétales. Dans ces trois observations avec sténose de type pseudocholangiocarcinome, une importante fibrose pédiculaire était associée. Nous pensons qu'il s'agit

là des authentiques cavernomes portaux, « masses » composées d'un lacis veineux au sein de la voie biliaire entourées d'une gangue fibreuse et que les autres thromboses portales associées à des voies de dérivation péri-biliaires devraient être appelées varices péri-biliaires et non pas cavernomes. Dans une des observations avec sténose pseudotumorale de la convergence biliaire, on notait sur la CP-IRM des irrégularités pariétales de la voie biliaire principale, semblables à celles rencontrées dans une cholangite sclérosante primitive. Le diagnostic de cholangite sclérosante primitive compliquée de

cholangiocarcinome hilare était une éventualité possible en dehors du contexte clinique et c'est, là encore, les séquences pondérées T2 à pondération tissulaire, les séquences d'angio-IRM et les séquences pondérées T1 tardives qui permettaient d'affirmer le diagnostic. Dans les 3 autres observations, le retentissement biliaire du cavernome était représenté par des images de compression extrinsèque. Dans 2 cas il s'agissait d'encoches localisées multiples se raccordant à angle aigu avec la voie biliaire, semblables à l'aspect des varices œsophagiennes sur un transit baryté et dans un cas d'encoches régulières plus longues. Là

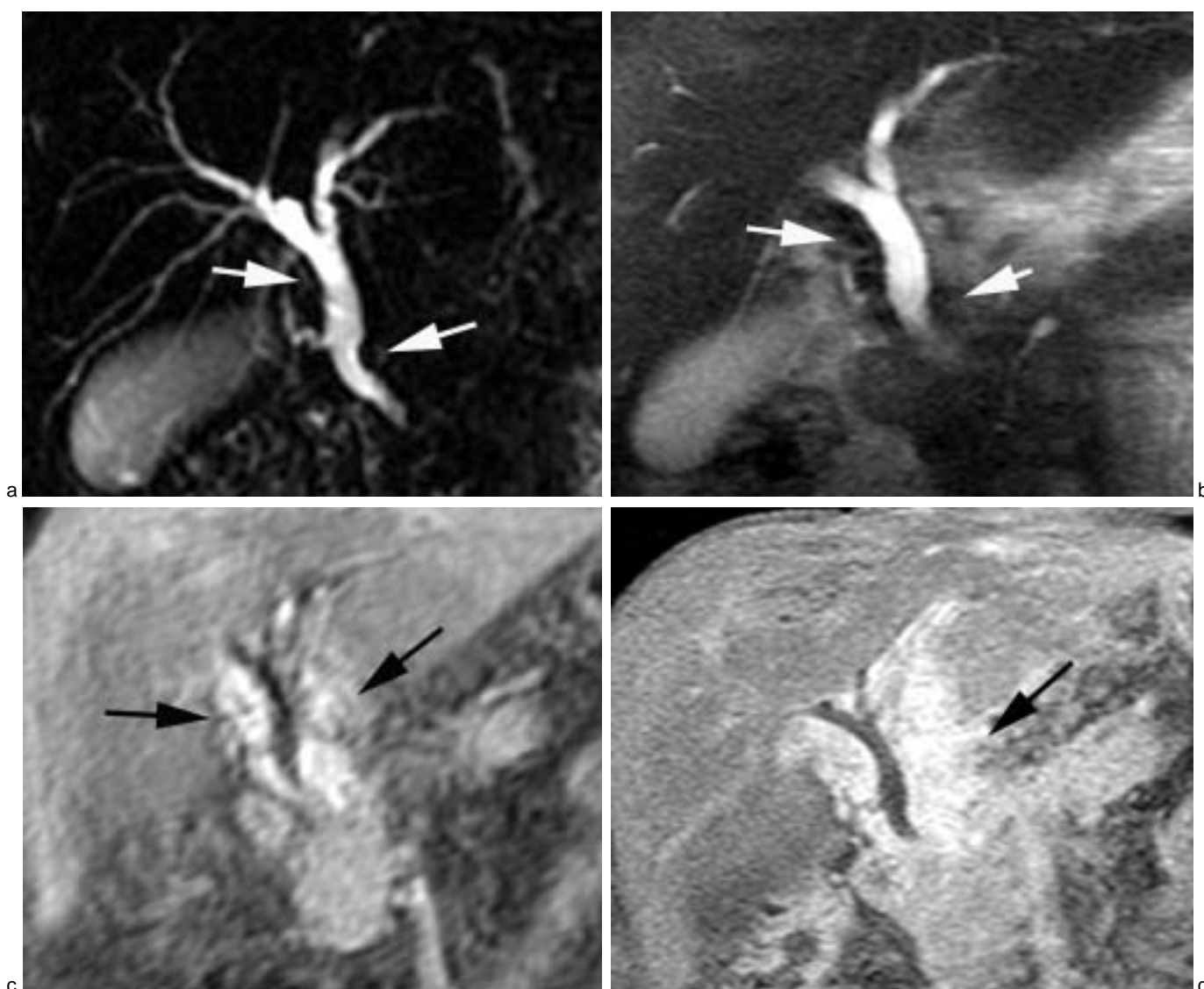
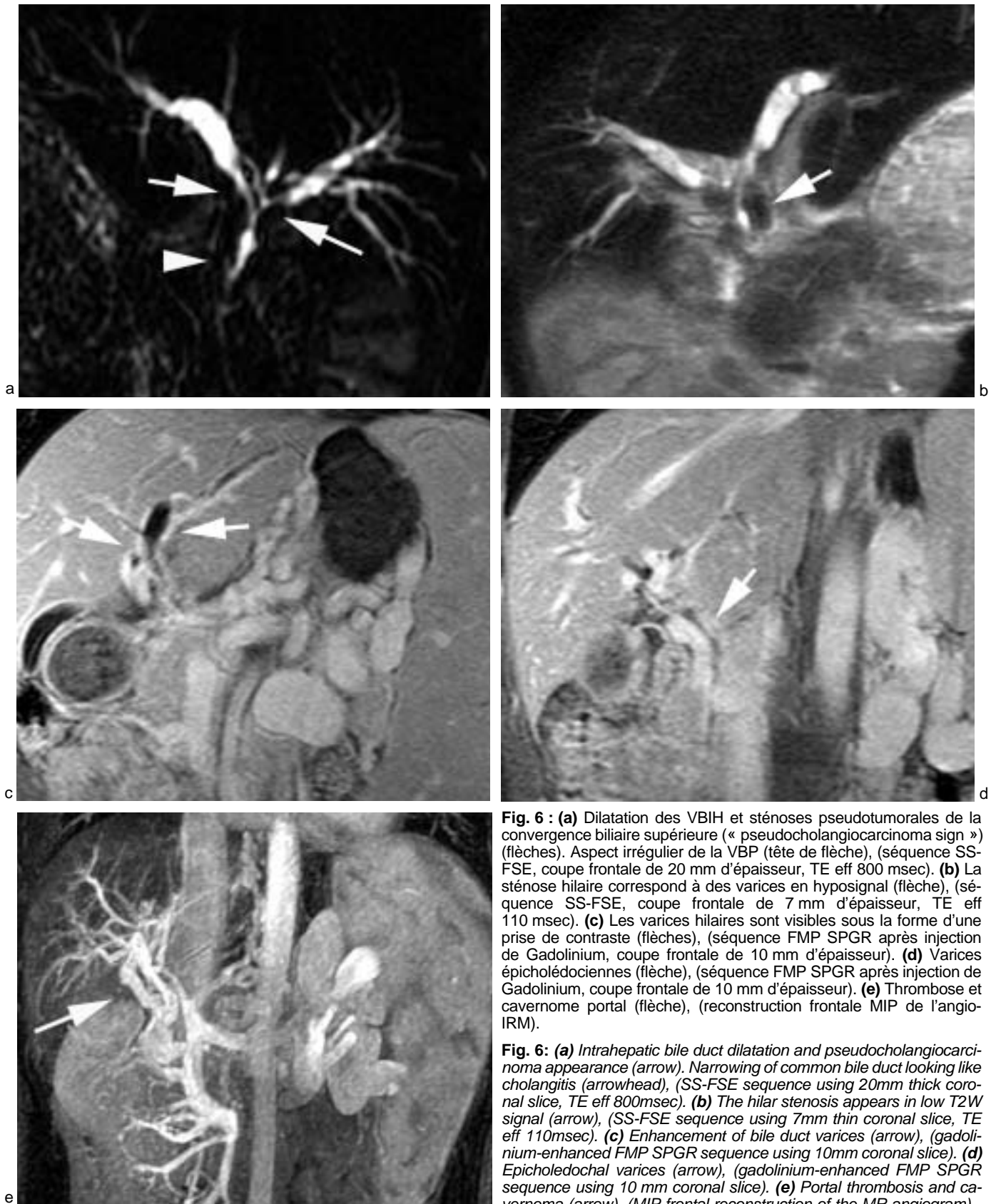


Fig. 5 :
(a) Encoches du canal hépatique commun et de la VBP (flèches), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 20 mm d'épaisseur, TE eff 800 msec). **(b)** Varices paracholédociennes en hyposignal (flèches), (séquence SS-FSE, coupe frontale de 7 mm d'épaisseur, TE eff 110 msec). **(c)** Varices paracholédociennes (flèches), (reconstruction MPVR de 7 mm d'épaisseur de la séquence d'angio-IRM). **(d)** Prise de contraste tardive de la région pédiculaire correspondant à de la fibrose (flèche), (séquence FMP SPGR 25 minutes après injection de Gadolinium, coupe frontale de 10 mm d'épaisseur).

Fig. 5:
(a) Nodular extrinsic defects of common hepatic and bile duct (arrow), (SS-FSE sequence using 20mm thick coronal slice, TE eff 800msec). **(b)** Paracholedochal varices in low T2 signal (arrow), (SS-FSE sequence using 7mm thin coronal slice, TE eff 110msec). **(c)** Paracholedochal varices (arrow), (7mm frontal MPVR reconstruction of the MR-angiogram). **(d)** Enhancement of porta hepatis caused by fibrosis (arrow), (delayed gadolinium-enhanced FMP SPGR sequence using 10mm coronal slice).



aussi, la vision canalaire est insuffisante pour porter un diagnostic précis et la visualisation directe d'une dilatation des veines épicholédociennes (dans 2 cas) et paracholédociennes (dans 1 cas) en hypersignal sur les séquences d'angio-IRM et en hyposignal sur les séquences pondérées T2 avec TE effectif court permettait d'affirmer le diagnostic. Nous pensons que ces grosses voies de suppléance ne s'accompagnant pas de fibrose et de syndrome tumoral ne devraient pas être appelées cavernomes mais varices péri-biliaires.

En conclusion, l'exploration IRM des cavernomes portaux est un examen complet réalisé en un temps, comportant une séquence de CP-IRM permettant de visualiser et de caractériser le type de retentissement biliaire, mais aussi des séquences moins pondérées T2, pondérées T1 tardives après injection permettant de rattacher les anomalies canalaires à des varices épi ou paracholédociennes. Les reconstructions multiplanaires des séquences d'angio-IRM fournissent une cartographie vasculaire d'ensemble utile pour la stratégie diagnostique future. L'avantage de la CP-IRM sur les autres techniques d'imagerie est de réunir en un seul examen l'ensemble des informations nécessaires au diagnostic et à la prise en charge des patients. L'avantage majeur de la CP-IRM par rapport au couple cholangiographie rétrograde – angiographie est son caractère non invasif et dénué de risque.

CONCLUSION

L'IRM moderne, technique non invasive, permet en un temps de réaliser une exploration complète des patients présentant une cholestase et suspects de cavernome portal. On distingue les authentiques cavernomes portaux, tu-

meur constituée de fibrose et d'un fin lacs veineux, responsable d'une sténose biliaire avec faux aspect de cholangiocarcinome et d'irrégularités pariétales de la VBP, des simples varices péri-biliaires responsables de compressions extrinsèques. Le couplage de la CP-IRM aux autres séquences est la clé du diagnostic.

Références

- Ohnishi K, Okuda K, Nakayama et al. Formation of hilar collaterals or cavernous transformation after portal vein obstruction by hepatocellular carcinoma. Observation in ten patients. *Gastroenterology* 1984;48:627-39.
- Voorhees AB, Price JB. Extrahepatic portal hypertension. A retrospective analysis of 127 cases and associated clinical implications. *Arch Surg* 1974;108:338-41.
- Sarfeh IJ. Portal vein thrombosis associated with cirrhosis. Clinical importance. *Arch Surg* 1979;114:902-5.
- Aldrete JS, Slaughter RL, Han SY. Portal vein thrombosis resulting in portal hypertension in adults. *Am J Gastroenterol* 1976;65:236-43.
- Gordon DH, Schaffner D, Bennet JM, Schwartz SI. Postsplenectomy thrombocytosis. Its association with mesenteric, portal and/or renal vein thrombosis in patients with myeloproliferative disorders. *Arch Surg* 1978;113:713-5.
- Bayraktar Y, Balkanci F, Ozenc A et al. The pseudo-cholangiocarcinoma sign in patients with cavernous transformation of the portal vein and its effect on the serum alkaline phosphatase and bilirubin levels. *Am J Gastroenterol* 1995;90:2015-9.
- Benjamin H, Baumann R, Choury A, Fritsch J, Buffet C. Cavernome portal comprimant la voie biliaire, étude de 3 cas. *Gastroenterol Clin Biol* 1993;17:134-8.
- Choudhuri G, Tandon RK, Nundy S, Misra NK. Common bile duct obstruction by portal cavernoma. *Dig Dis Sci* 1988;33:1626-8.
- Gorgul A, Kayhan B, Dogan I, Unal S. Disappearance of the pseudo-cholangiocarcinoma sign after TIPPS. *Am J Gastroenterol* 1996;91:150-4.
- Petren T. Die extrahepatischen galienwegsvenen und ihre pathologisch-anatomische bedeutung. *Ver Anat Ges* 1932;41:139-43.
- Saint JH. The epicholedochal venous plexus and its importance as means of identifying the common duct during operations on the extrahepatic biliary tract. *Br Surg* 1961;48:489-98.
- Kim S, Chew FS. Choledochal varices. *AJR* 1988;150:578-80.
- Hymes JL, Haicken BN, Schein CJ. Varices of the common bile duct as a surgical hazard. *Am Surg* 1977;43:686-8.
- Tighe M, Jacobsen I. Bleeding from bile duct varices; an unexpected hazard during therapeutic ERCP. *Endosc* 1996;43:250-2.
- Perlemuter C, Bejanin H, Fritsch et al. Biliary obstruction caused by portal cavernoma: a study of 8 cases. *J Hepatol* 1996;25:58-63.
- Williams SM, Burnett DA, Mazer MJ. Radiographic demonstration of common bile duct varices. *Gastrointest Radio* 1982;7:69-70.
- Bayraktar Y, Balkanci F, Kayhan B et al. Bile duct varices or pseudo-cholangiocarcinoma sign in portal hypertension due to cavernous transformation of the portal vein. *Am J Gastroenterol* 1992;87:1801-6.
- Spira R, Widrich WC, Keuch KD. Bile duct varices. *Arch Surg* 1985;120:1194-6.
- Taourel P, Costes F, Perney P et al. Cavernome porte comprimant la voie biliaire principale, diagnostiqué par Doppler couleur et porto-scanner. *Gastroenterol Clin Biol* 1994;18:530-1.
- Denys A, Hélénon O, Lafortune M et al. Thickening of the wall of the bile duct due to intramural collaterals in three patients with portal vein thrombosis. *AJR* 1998;171:455-6.
- Chow L, Jeffrey RB. Intramural varices of the bile ducts: an unusual pattern of cavernous transformation of the portal vein. *AJR* 1999;173:1255-6.
- Mathieu D, Vasile N, Dibie C, Grenier P. Portal cavernoma: dynamic CT features and transient differences in hepatic attenuation. *Radiology* 1985;154:743-8.
- Van Hoe L, Van Beckevoort D, Van Steenberghe W. Atlas of cross-sectional and projective MR cholangiopancreatography. Springer, édité., Berlin, 1999, 166-7.