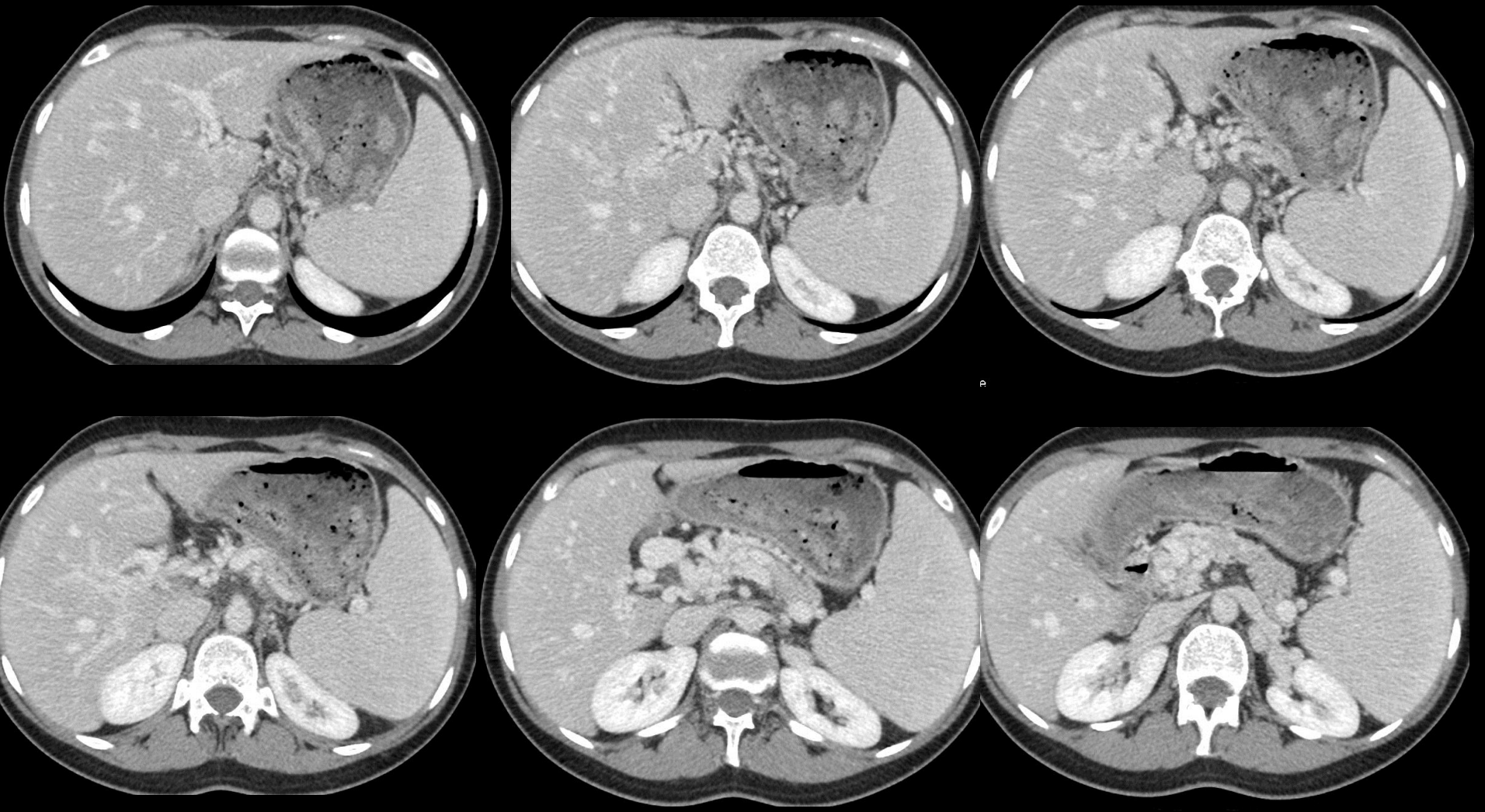
Patiente de 31 ans, ayant présenté une complication vasculaire en post-partum.

Un bilan scanographique avec acquisition triphasique sur l'étage sus-mésocolique est pratiqué, qui montre les aspects suivants .

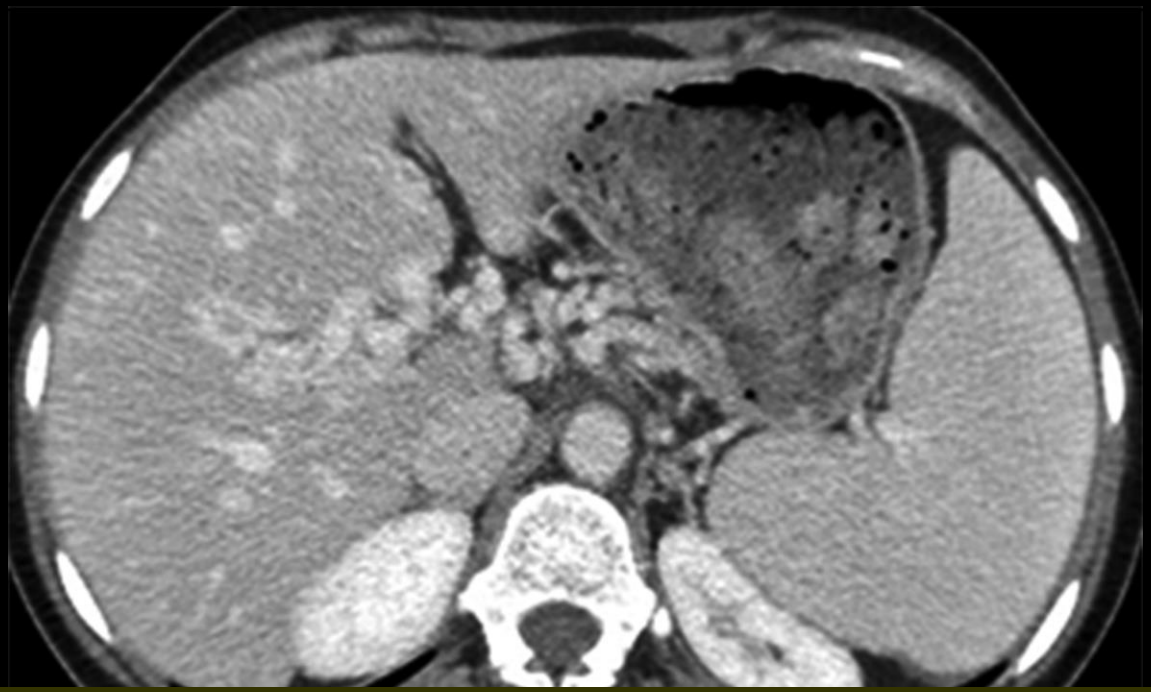
Quels sont les items significatifs à retenir pour l'orientation diagnostique

Alexandre PRESTAT IHN



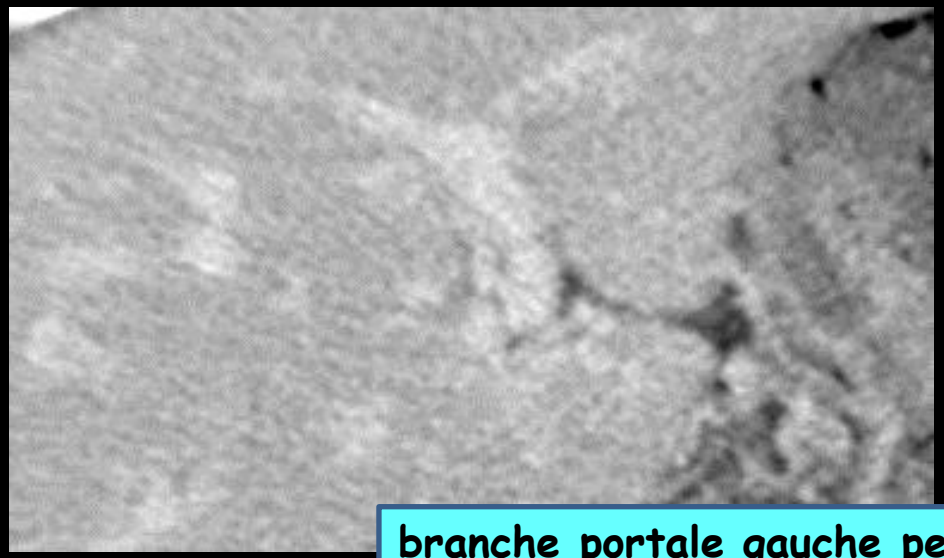
splénomégalie modéré, thrombose du tronc porte et de la branche portale droite, la branche portale gauche restant perméable

réseau veineux vicariant du pédicule hépatique et de la branche portale droite

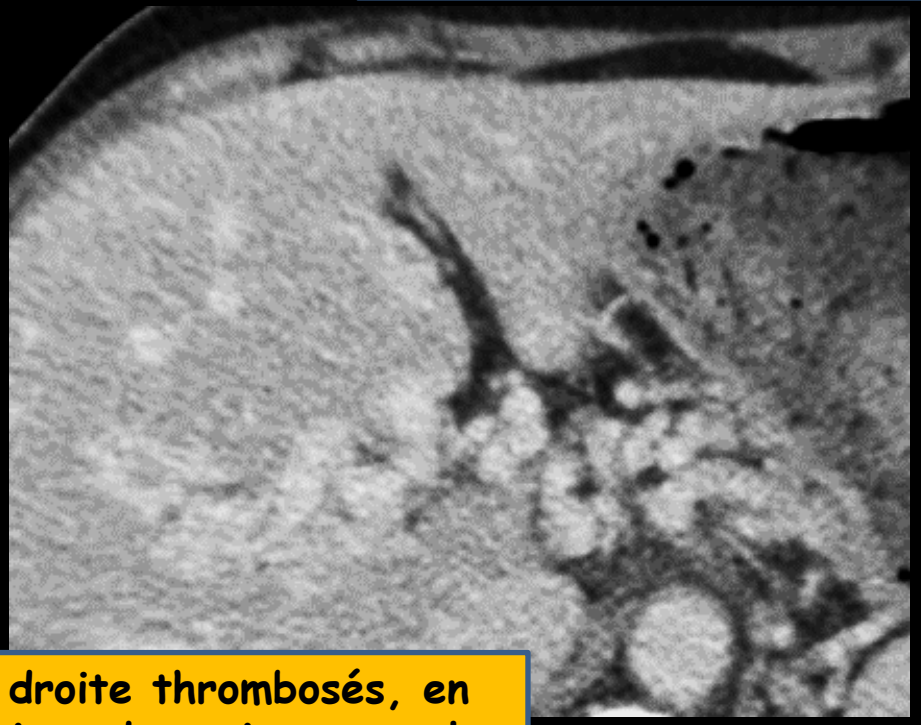


le réseau vicariant est généralement désigné sous le terme de "cavernome portal", ce terme devrait, sensu stricto, être réservé aux cas ou ce réseau de suppléance se présente comme une masse compacte pseudotumorale de fibrose autour d'un lacis de vaisseaux veineux de petit calibre .

lorsque la suppléance est assurée par des vaisseaux veineux de calibre plus important sans masse visible, les termes de "varices pédiculaires" (épi ou péricholédociennes) seraient étymologiquement et anatomiquement plus appropriés

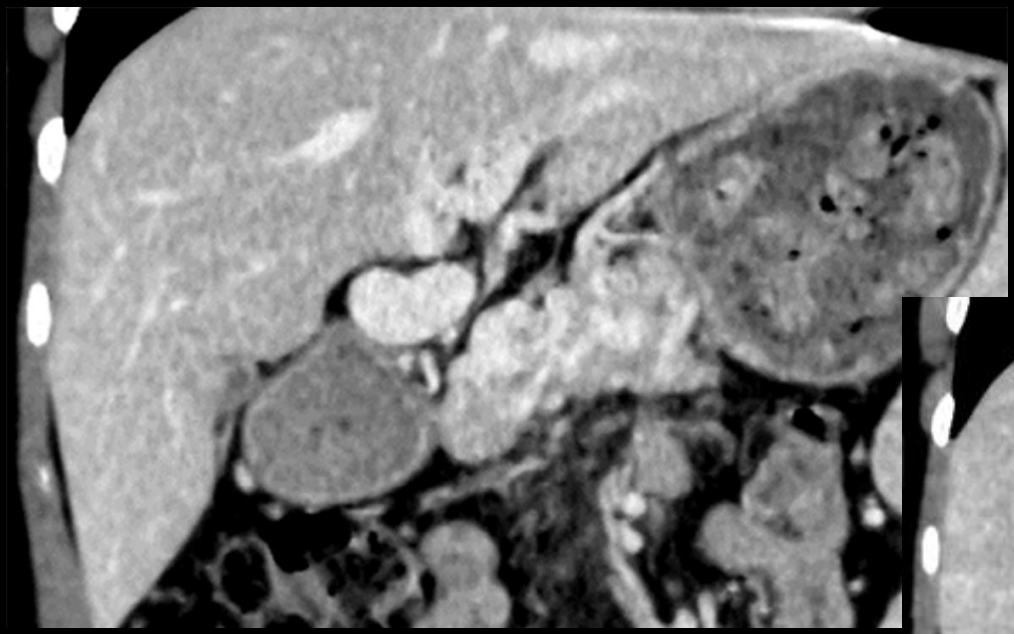


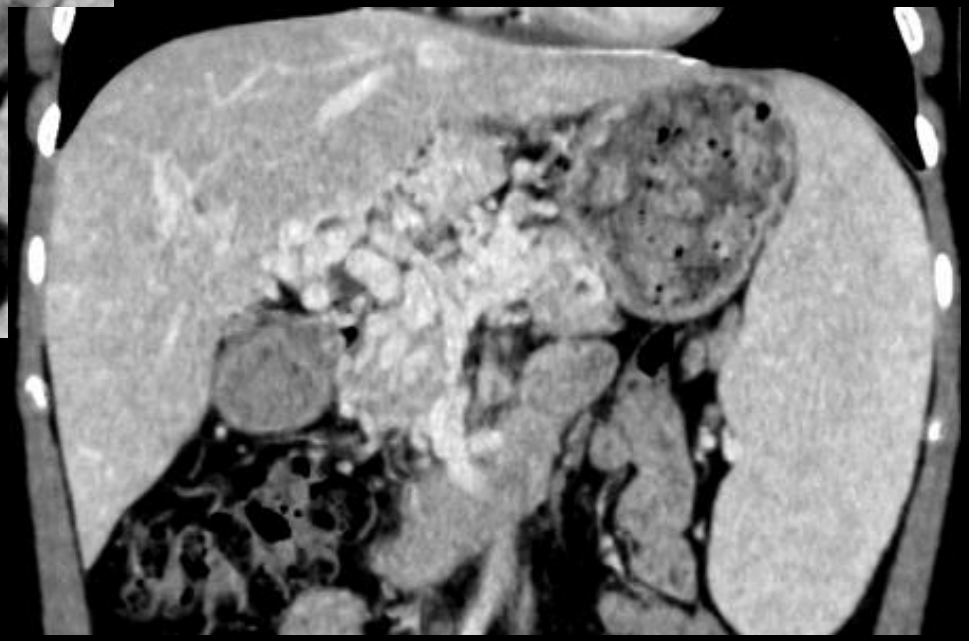
branche portale gauche perméable



Tronc porte et branche portale droite thrombosés, en involution fibreuse. Réseau vicariant de varices portales

la veine splénique et le confluent spléno-mésaraïque sont thrombosés avec involution fibreuse et développement de varices du petit omentum et de la région pancréatico-duodénale





en fait et, comme souvent, il est difficile d'identifier avec certitude les axes vasculaires veineux qui ont été "recrutés" pour constituer les réseaux vicariants, d'autant que les thromboses sont souvent multi-étagées

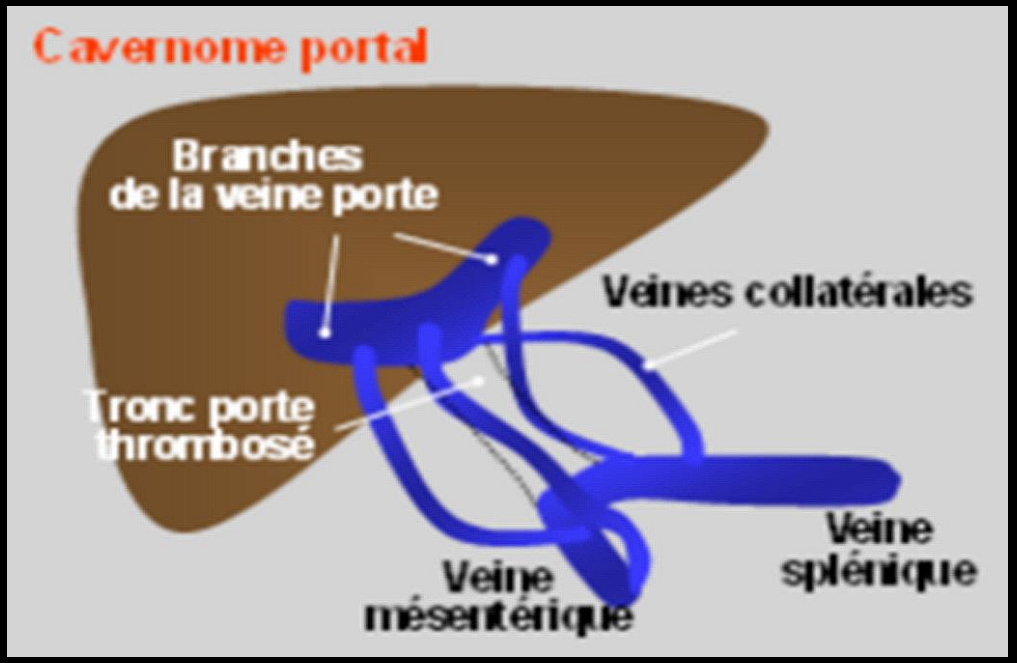
Physiopathologie de l' hépato-biliopathie portale

1-le cavernome portal

-décrit en 1869 par Balfour et Stewart.

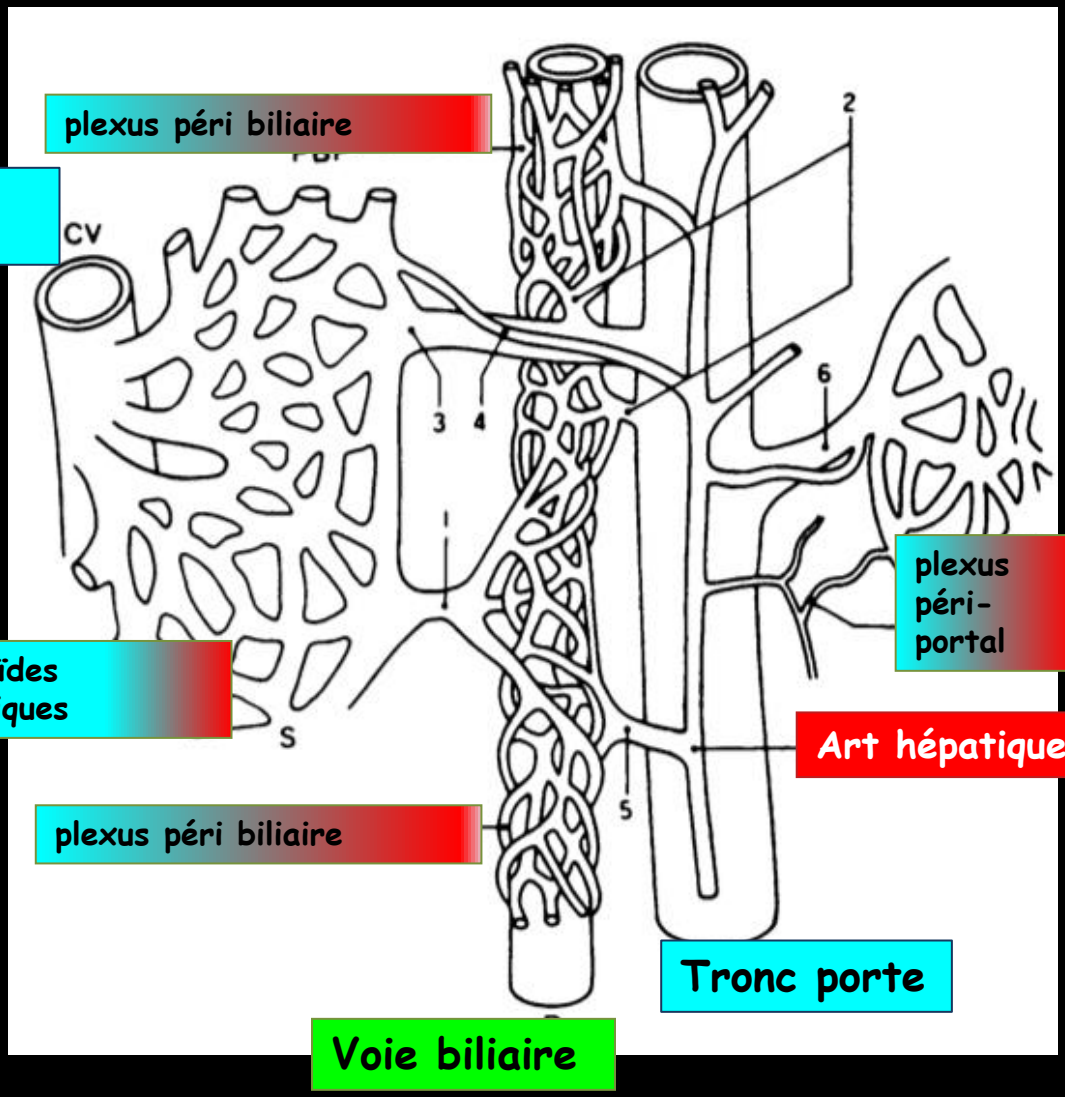
-mise en jeu, suite à l'obstruction du débit portal , d'anastomoses porto-portales permettant de maintenir un débit suffisant.

-Développement en quelques jours, jusqu'à 5 semaines, d'un réseau veineux serpigineux: varices péri-biliaires, varices péri-vésiculaires, varices gastriques, vasa-vasorum ou varices duodénales.

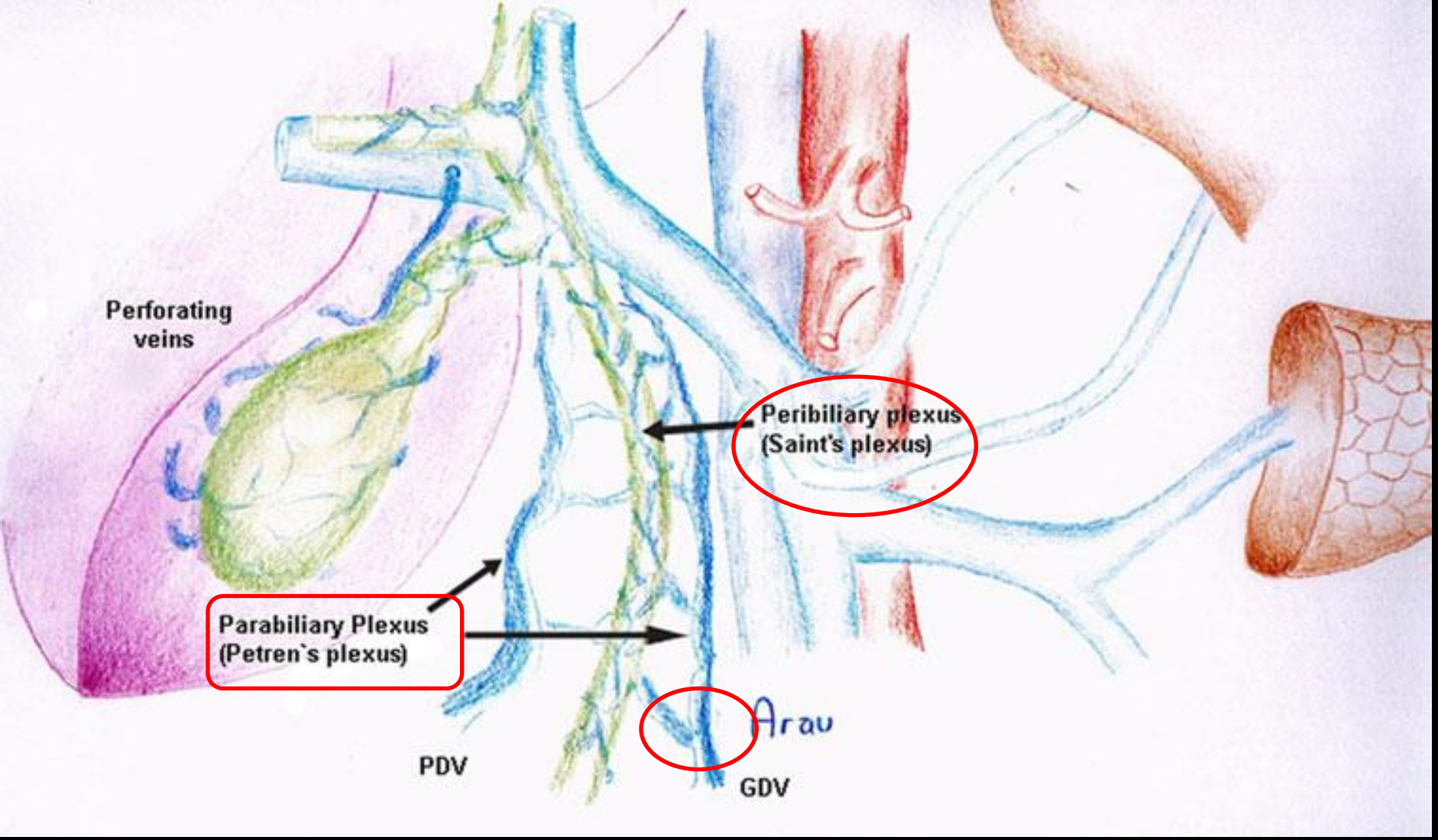


Recrutement des veines péricystiques et péri-vésiculaires qui se drainent dans la branche portale droite.

Recrutement des veines épi et péricholédociennes, intra ou extra-pancréatiques en fonction de la localisation de la thrombose.

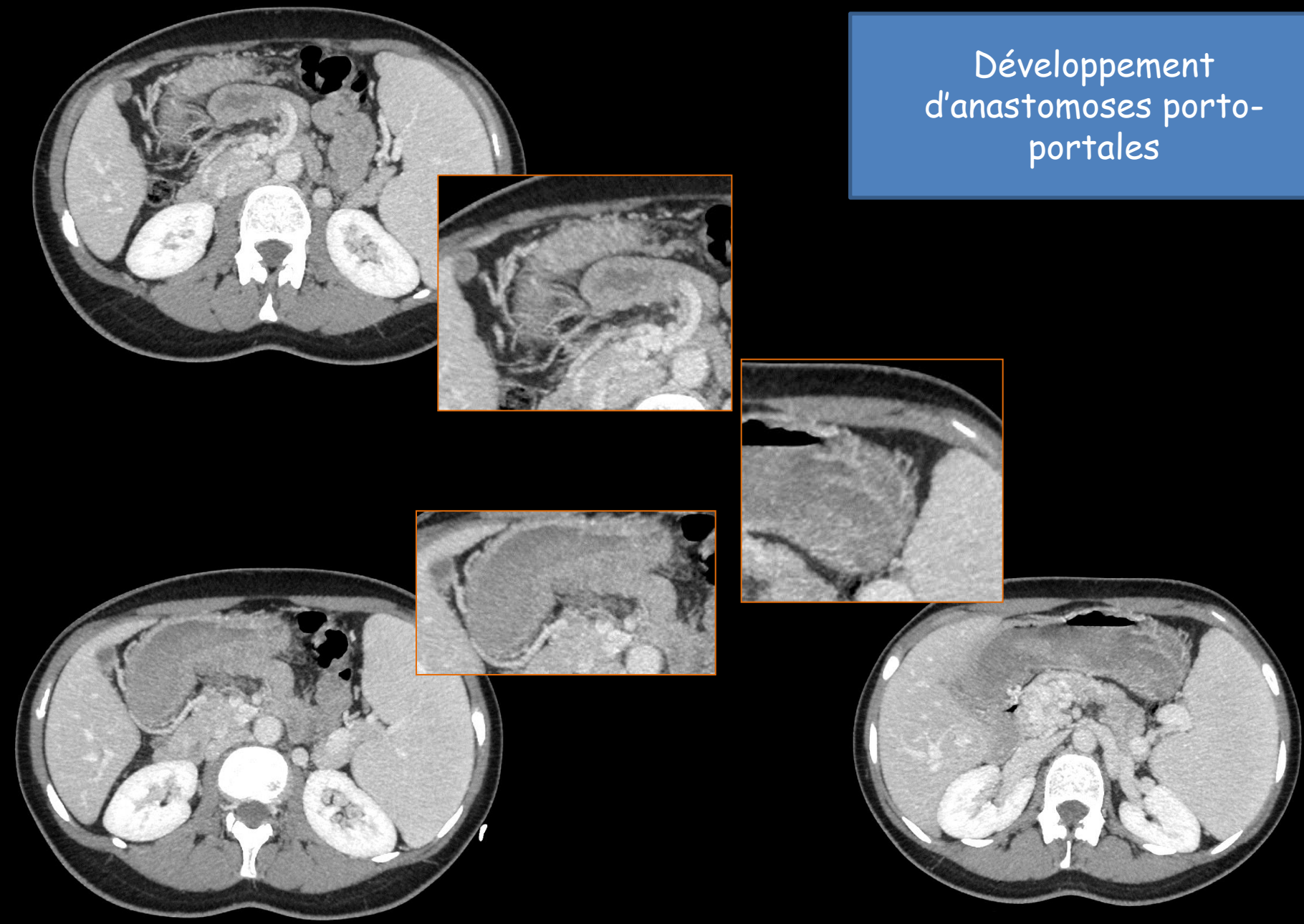


Flux sanguin HEPATOPETE

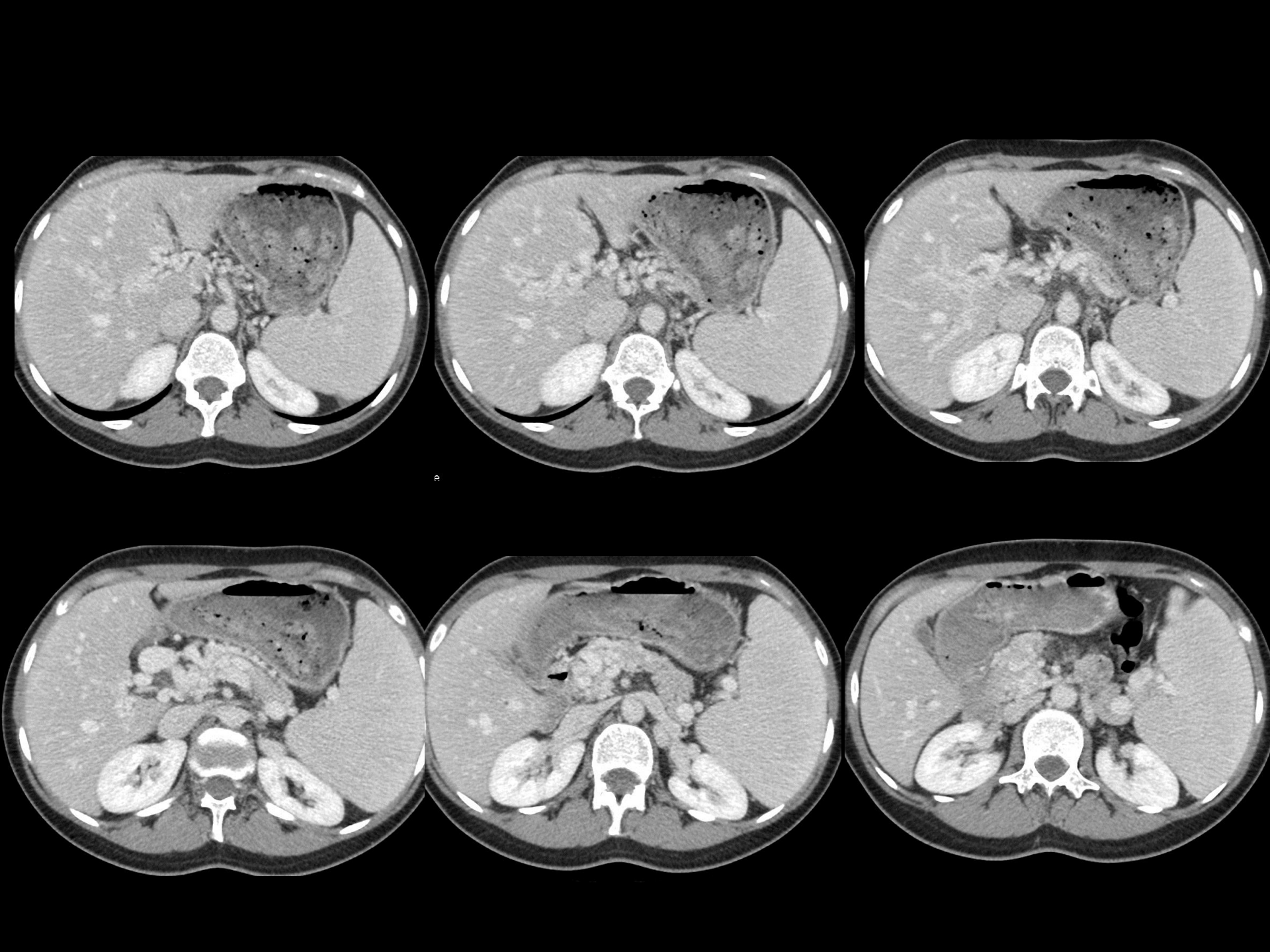


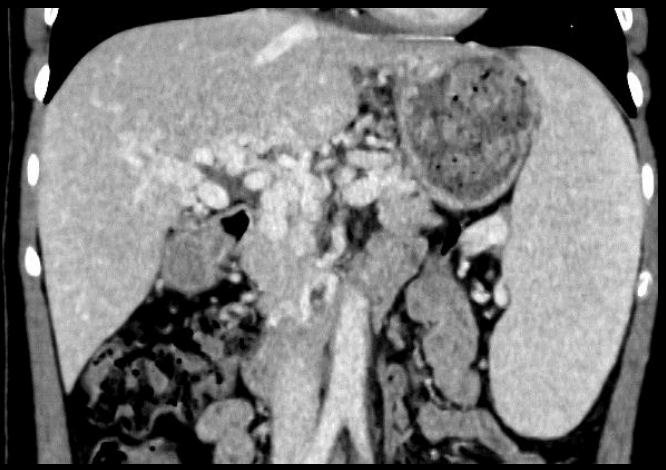
Abdominal imaging (2012) 37:83-90.
Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach.
Cecilia Besa et al.

Le plexus parabililaire de Petren est alimenté par les veines gastriques et pancréaticodudénales.



Développement d'anastomoses porto-portales





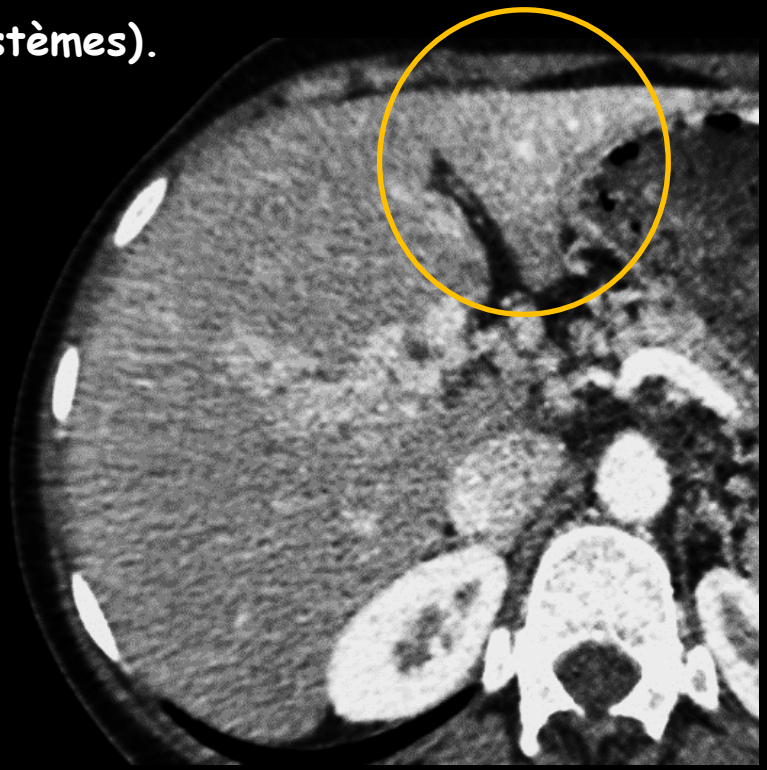
Cavernome =

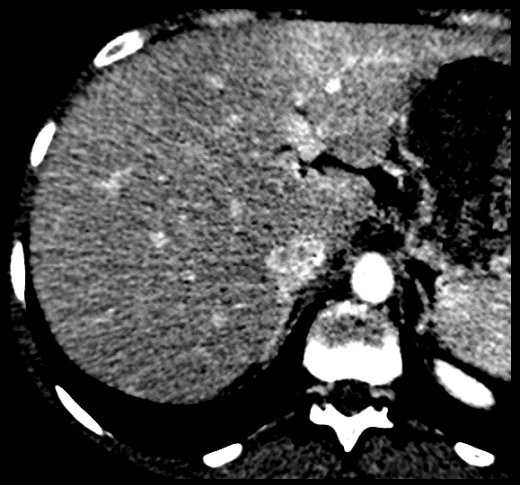
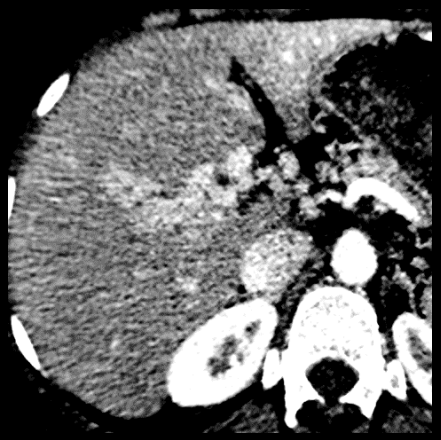
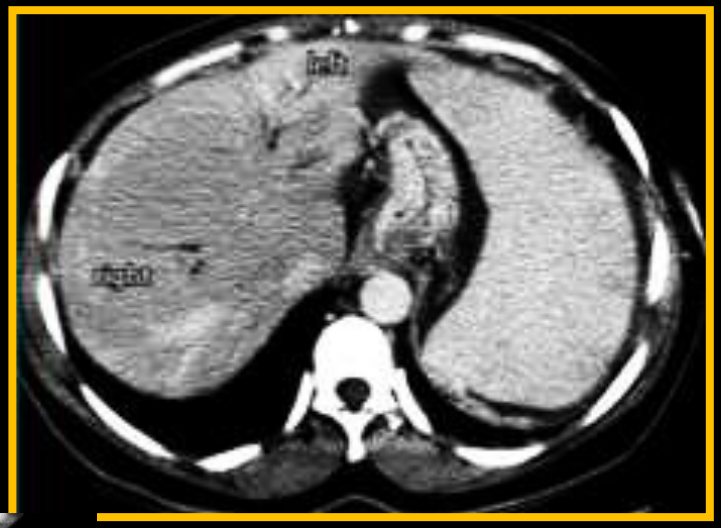
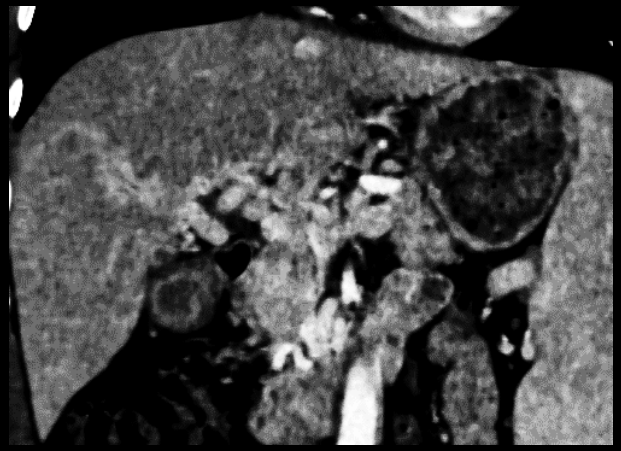
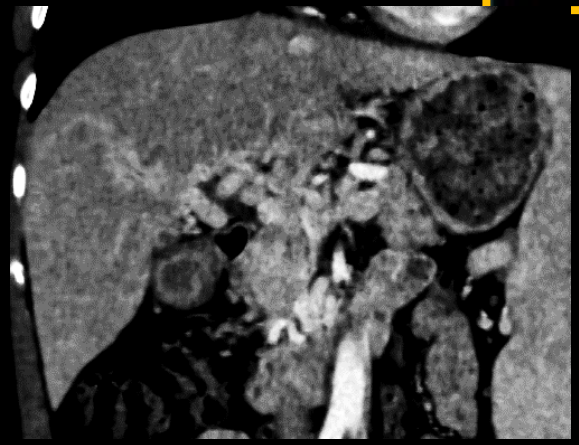
Dilatation du
- Plexus veineux péribilaires de Saint.
- Plexus veineux parabiliaires de Petren.

2-l'artérialisation hépatique périphérique

Une **hyperartérialisation du foie périphérique** (S2 et S3 et territoires postérieurs du foie droit) peut se rencontrer, **le cavernome apportant préférentiellement le sang portal dans le foie central** (même mécanisme que l'artérialisation du parenchyme an aval de la thrombose!).

La chute du débit portal dans les territoires périphériques induit une augmentation du flux artériel dans les sinusoïdes (grâce aux nombreux shunts intra-hépatiques microscopiques entre les 2 systèmes).



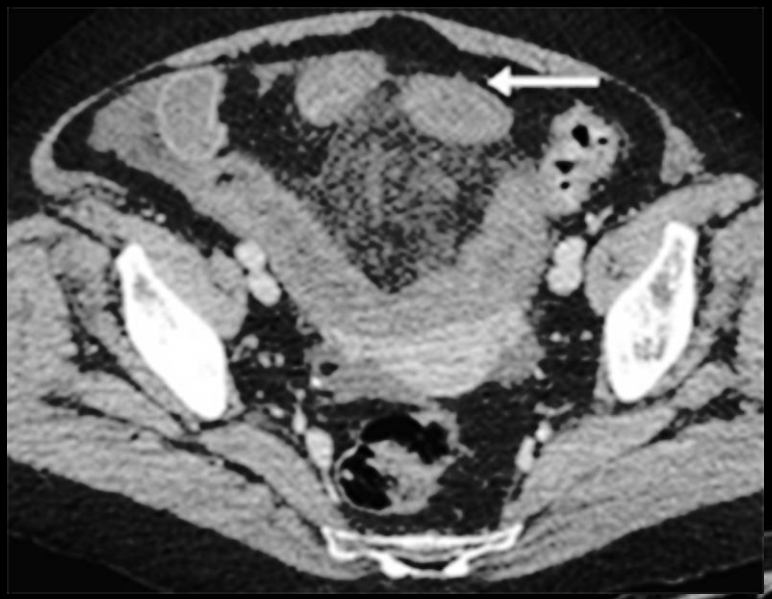






Dès le premier passage, au temps artériel différé, on observe le rehaussement majoré du lobe G et des régions périphériques du foie droit, compensateur de la moindre perfusion portale de ces territoires, due au cavernome

2-l'ischémie veineuse mésentérique supérieure

Ischémie VEINEUSE ➔ : infarcissement

- Epaississement hypodense de la paroi : œdème hématique par engorgement.
- « rehaussement en cible »
- Infiltration œdémateuse du mésentère +/- ascite hématique
- Thrombus veineux mésentérique visible



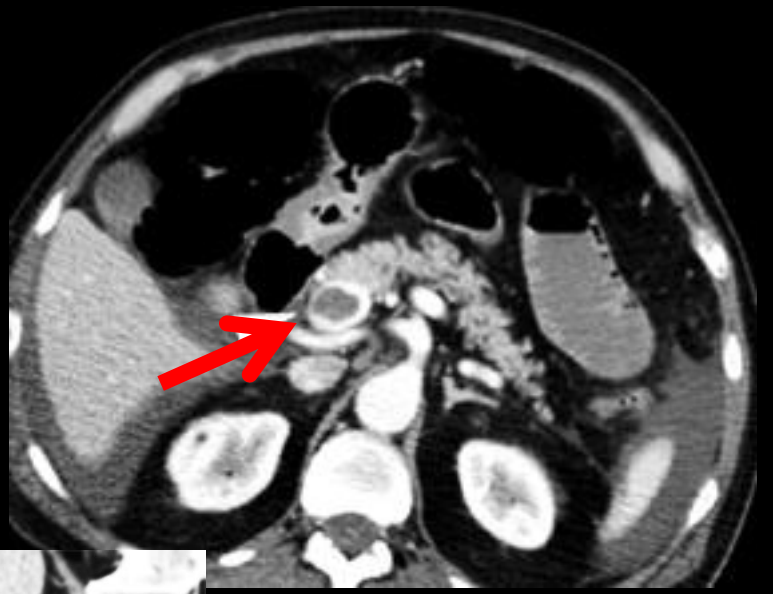
J.Radiol(2011) 92,1060-1071. Ischémie aigue du mésentère : apports de l'imagerie en coupe. Delhom E. et al

- Epaississement hypodense de la paroi : œdème hématique par engorgement.

- « rehaussement en cible »

- Infiltration œdémateuse du mésentère +/- ascite hématique

- Thrombus veineux mésentérique visible



J.Radiol(2011) 92,1060-1071. Ischémie aigue du mésentère : apports de l'imagerie en coupe. Delhom E. et al

1-L'hépatopathie portale

Aspect dysmorphique du foie : inverse d'une cirrhose

➔ Atrophie du lobe gauche et du foie droit + hypertrophie du segment IV

Atrophie du lobe droit + hypertrophie compensatrice du segment I et du lobe gauche

Hypertrophie des segments I et IV avec atrophie du lobe gauche

Lié à la baisse du débit portal dans les territoires périphériques (foie gauche et territoire postérieur du foie droit), le cavernome apportant préférentiellement le sang portal dans le segment 4 et le segment 1.

La baisse du débit portal entrainerait une nécrose hépatocytaire liée à la diminution en apports nutritifs, conduisant in fine à une atrophie des territoires concernés et à une hypertrophie compensatrice des territoires recevant préférentiellement le sang portal.

= **dysmorphie vasculaire**

Dysmorphie vasculaire hépatique

Hypertrophie des segments I et IV
Atrophie du lobe gauche et du foie droit (segments postérieurs VI et VII)

radiopaedia

2-la biliopathie portale

Biliopathies portales : 70-100% des patients !!

80% d'asymptomatiques !!!

Liés au développement des varices biliaires du cavernome qui sténosent et compriment les voies biliaires ➔dilatation et/ou ischémie des voies biliaires !

Développement d'une réaction scléro-inflammatoire de la paroi entrainant des épaississements fibreux définitifs; aspect "cholangite-like."

Ou formation d'une masse fibreuse englobant les varices = cavernome "vrai " ! !

- **Irrégularités pariétales,**
- **Dilatations sacculaires localisées,**
- **Sténoses,**
- **Défects intra-luminaux = calculs.**

3 types radiologiques décrits en IRM

Type I : ***type varicoïde*** :Sténoses de type bénignes, longues ou courtes, ou déviation.

Type II : ***type fibrotique*** : Imagerie de type " Cholangite-like " : épaississements fibreux irréguliers prenant tardivement le contraste : sclérose DEFINITIVE.

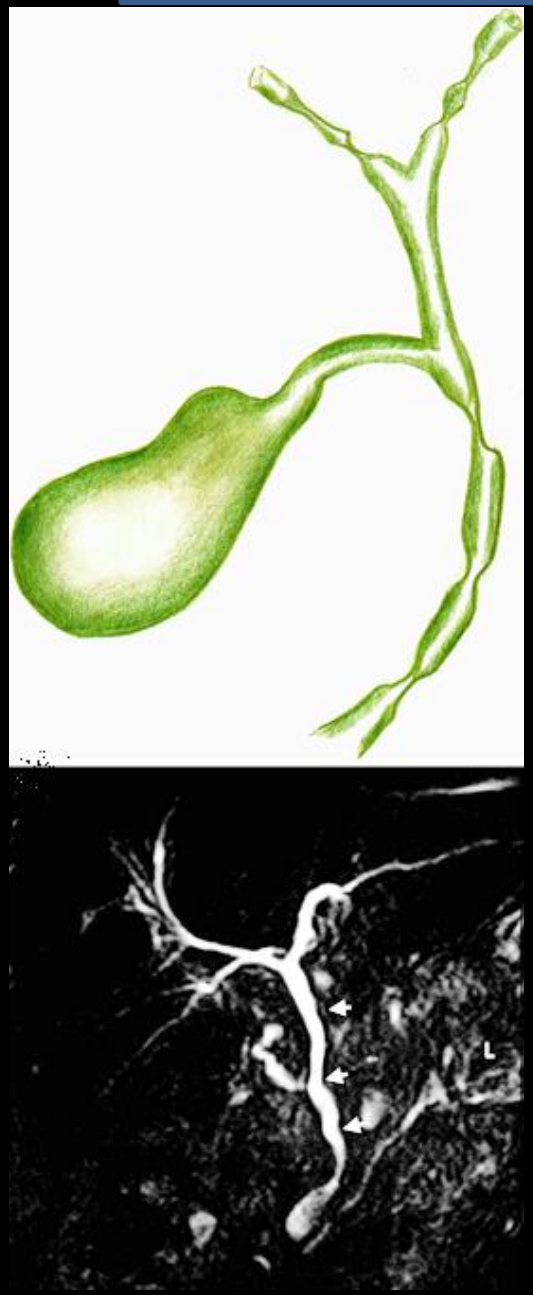
Type III : ***type mixte*** : Formation d'une masse fibreuse entourant les varices, devenant parfois difficile à identifier.

= forme pseudotumorale =

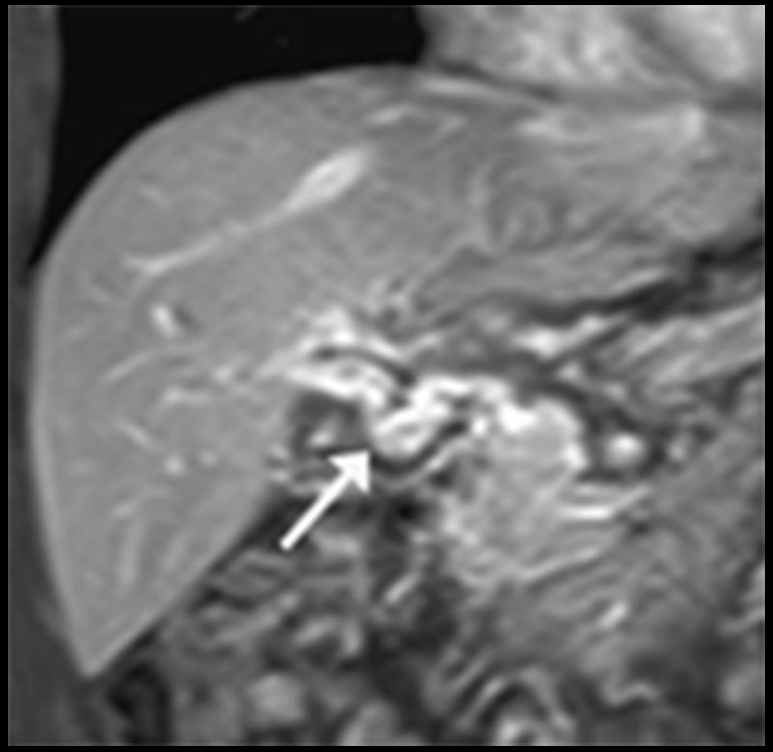
CAVERNOME VRAI

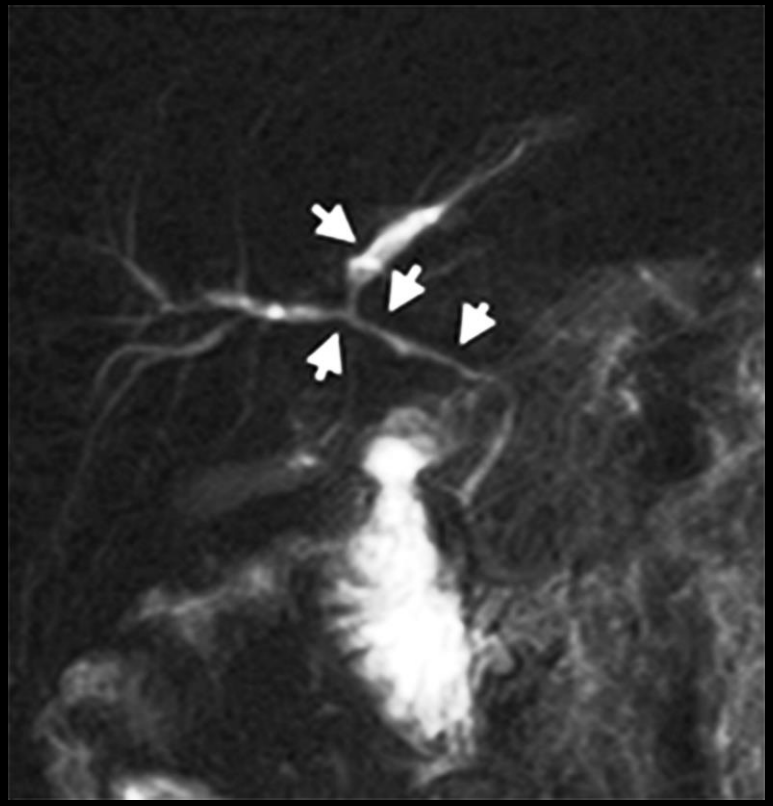
Abdominal imaging (2012) 37:83-90.
Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach.
Cecilia Besa et al.

Type I varicoïde



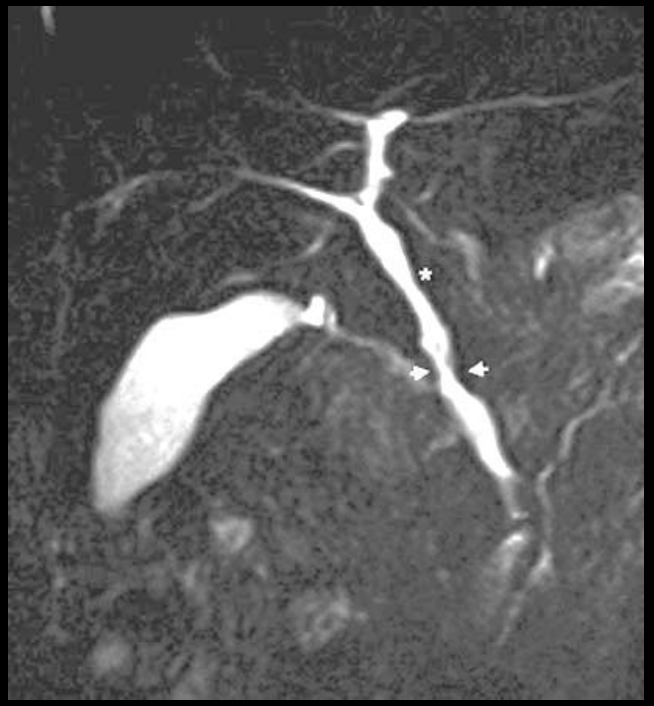
Type I varicoïde

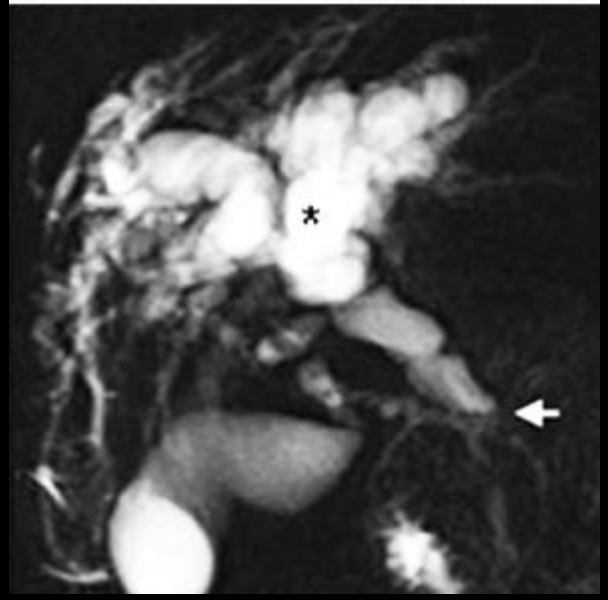




Abdominal imaging (2012) 37:83-90.
Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach.
Cecilia Besa et al.

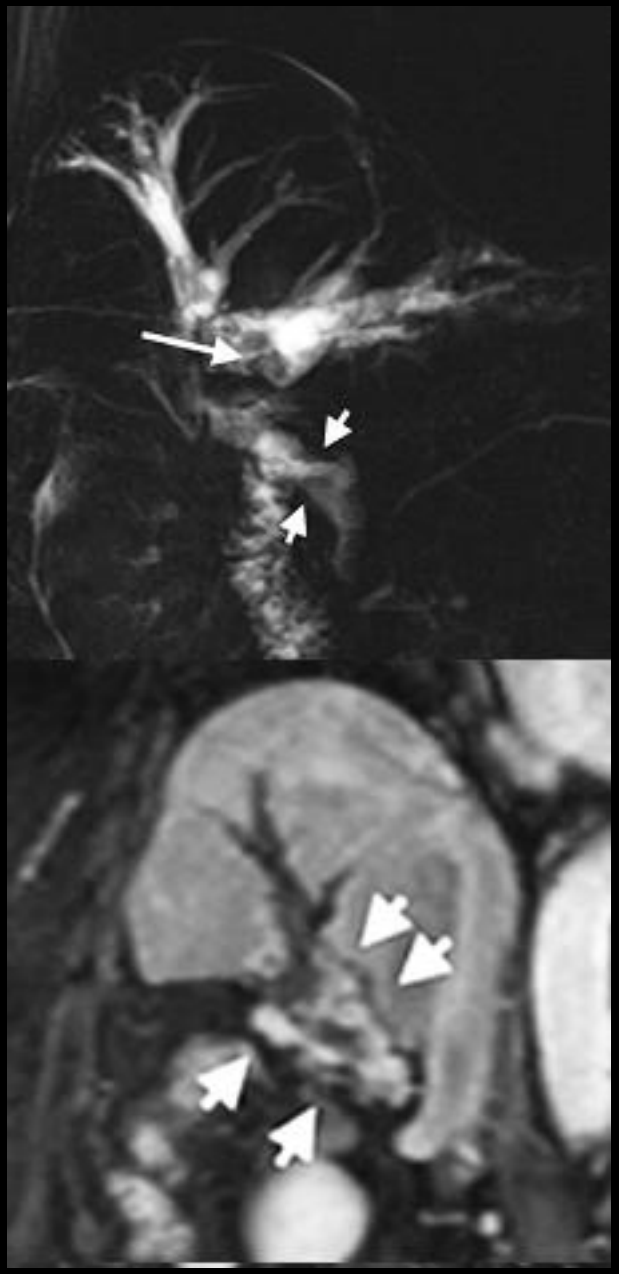
Type II fibrotique





Abdominal imaging (2012) 37:83-90.
Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach.
Cecilia Besa et al.

Type III mixte

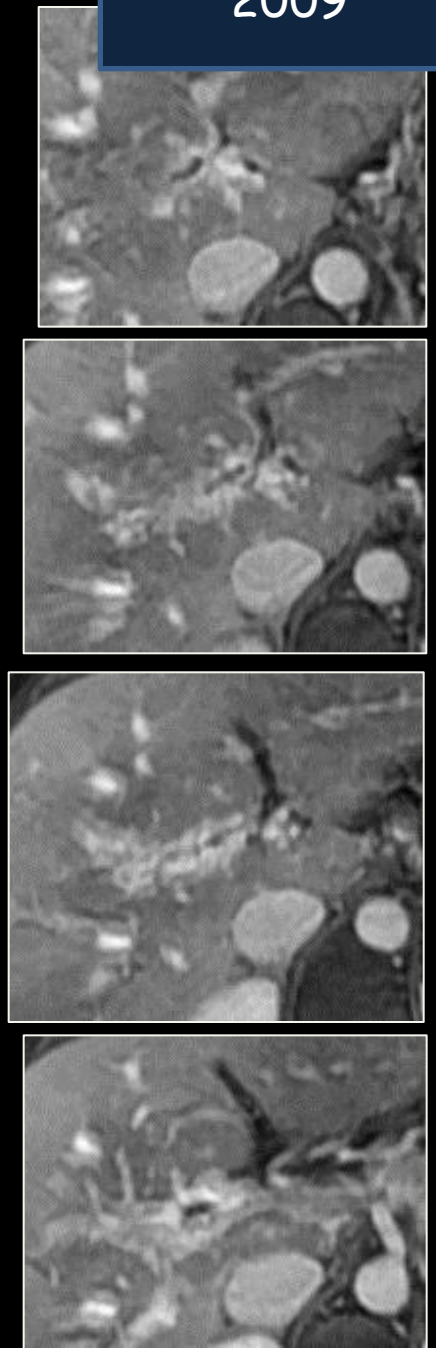


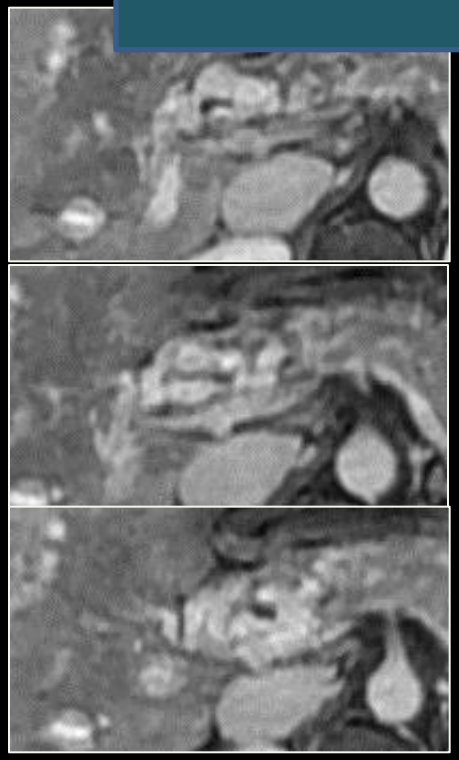
Abdominal imaging (2012) 37:83-90.
Portal biliopathy: a multitechnique imaging approach.
Cecilia Besa et al.

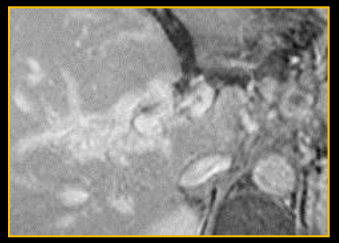
2009

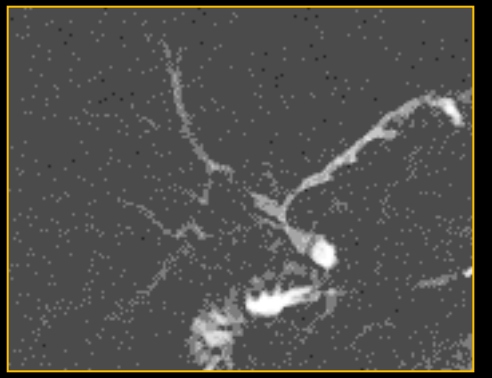
Type I : dilatation modérée des Voies biliaires sans retentissement clinicobiologique

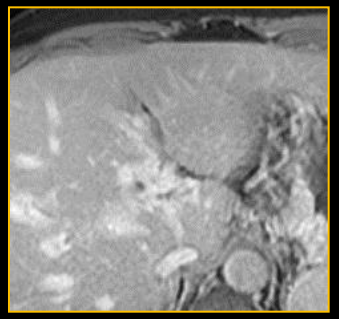
2014

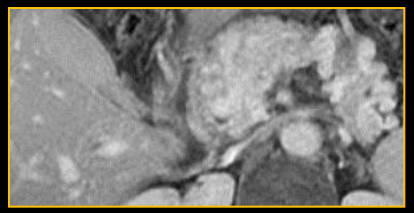












Ax gado portal
Bili radiaire

3-l'hypertension portale pré hépatique

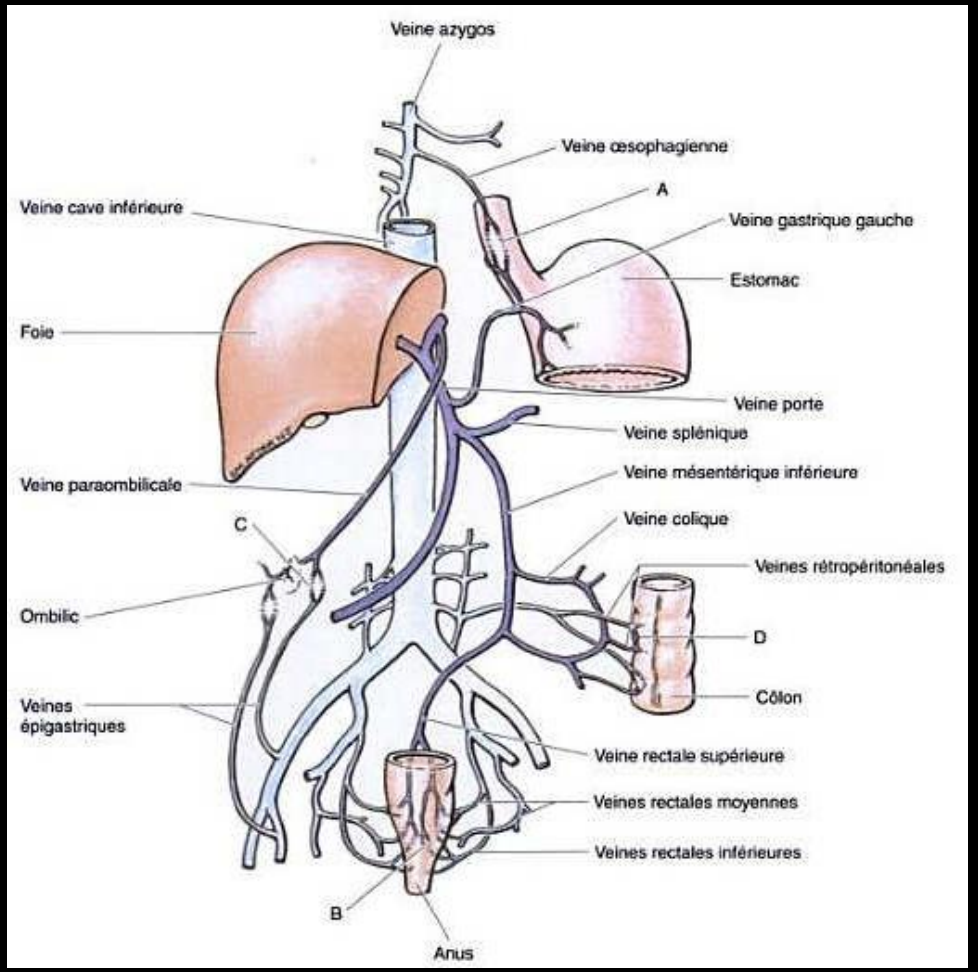
➔ Se développe lorsque les capacités de drainage du cavernome sont dépassées

= Shunt porto-systémiques acquis

- ✓ Varices péri-œsophagiennes (90-95%)et périgastriues (35-40%)se drainant dans la veine azygos
- ✓ Varices pelviennes ou Ano rectales :8à-90%)
- ✓ Voies splénorénales
- ✓ Reperméabilisation de la veine ombilicale

Ascite rare <13%

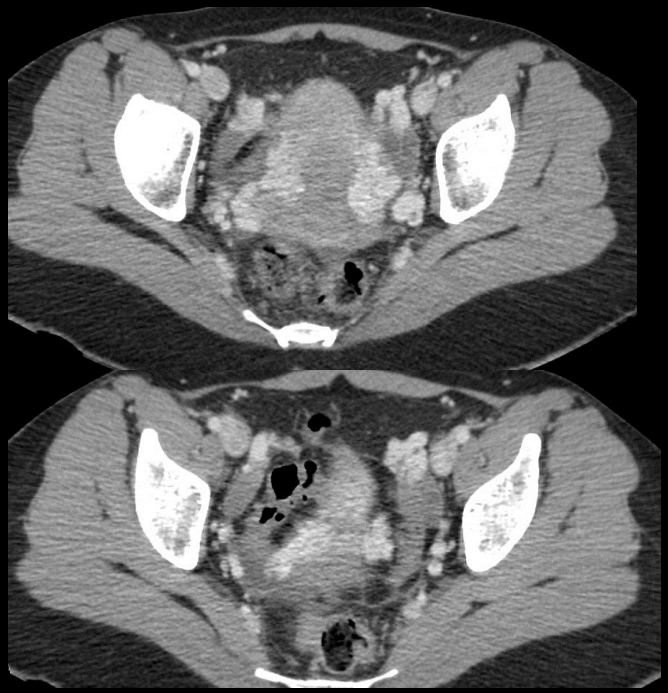
Splénomégalie +++

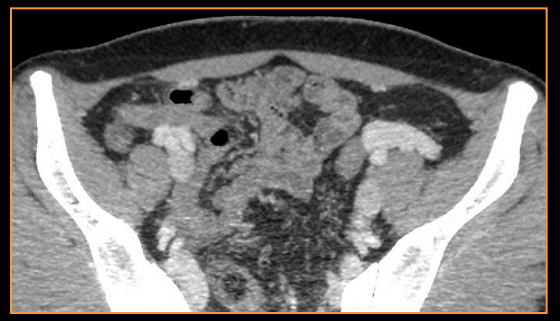


Voie de dérivation

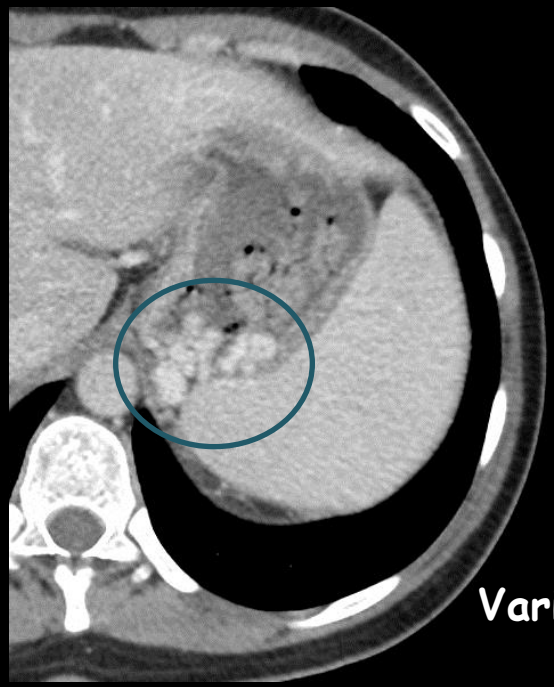
spléno-rénale directe

Varices pelviennes et shunts ano-rectaux

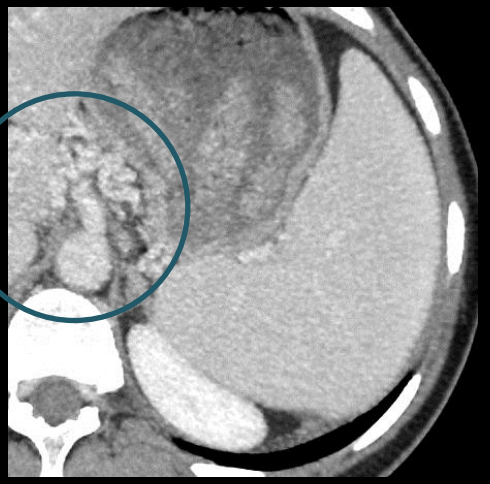


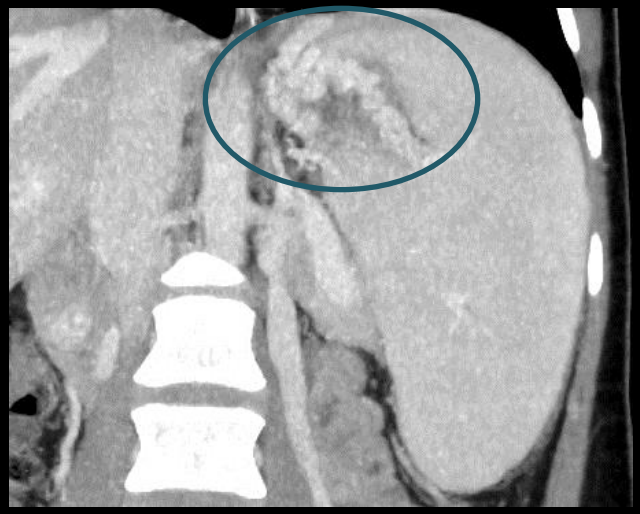


MIP 5.0mm



Varices gastriques et dérivation spléno-rénale indirecte

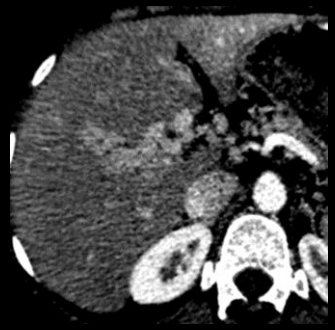




Take Home Messages

le cavernome portal est une entité clinique rare, consécutive à une obstruction du tronc porte et/ou d'une de ses branches .

l'obstruction portale a de multiples causes possibles: thrombus fibrino-cruorique, envahissement par un bourgeonnement tumoral….

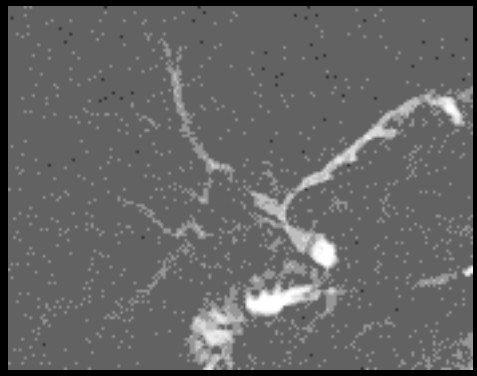


les conséquences d'une obstruction portale sont multiples:

. dysmorphie hépatique vasculaire = hépatopathie portale

. développement d'une hypertension portale

. biliopathies portale : 3 types : varicoïde, fibrotique et mixte.



Prévalence de la cholangiopathie portale forte >> 70% des patients porteurs d'un cavernome portal

Asymptomatique clinicobiologique : 80%

Diagnostic différentiel

cholangiocarcinome, carcinome vésiculaire invasif,

cholangite sclérosante, cholangite auto-immune ,

compression extrinsèque par de la VBP par des adénopathies métastatiques.

Intérêt de L'IRM ++++ diagnostic différentiel, suivi.

le cavernome portal est une entité clinique rare, consécutive à une obstruction du tronc porte et/ou d'une de ses branches .

l'obstruction portale a de multiples causes possibles: thrombus fibrino-cruorique, envahissement par un bourgeonnement tumoral….

les conséquences d'une obstruction portale sont multiples:

. dysmorphie hépatique vasculaire = hépatopathie portale

.développement d'une hypertension portale

- Source d'hypertension portale