

MALFORMATIONS VASCULAIRES CONGÉNITALES DU FOIE

S Franchi-Abella, D. Pariente

Service de Radiologie pédiatrie, Hôpital Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris-Sud, APHP.

Les malformations vasculaires congénitales du foie sont rares. Les deux principales formes sont les communications entre système porte et veine systémique : fistules porto-systémiques, et les communications entre artère hépatique et système porte ou veine hépatique: fistules artério-portes, qui sont beaucoup plus rares.

Le radiologue est en première ligne pour établir le diagnostic souvent sur l'écho-doppler qui est souvent le premier examen réalisé.

Nous discuterons successivement les étapes du diagnostic en imagerie puis les spécificités de ces deux types d'anomalie.

1. Démarche diagnostique en imagerie :

La découverte de ces anomalies est fréquemment fortuite avec dans de nombreux cas l'absence d'éléments d'orientation diagnostique. Le nombre de cas diagnostiqués sur les échographies prénatales est croissant.

C'est l'analyse simple, systématique des vaisseaux du foie que l'on doit faire pour toute échographie abdominale, qui est la clé du diagnostic. La présence de 3 veines hépatiques fines, d'un tronc porte avec une bifurcation portale et deux branches portes de calibre « normal » et d'une artère hépatique de calibre « normal » permet d'éliminer le diagnostic (figure 1 a).

Par contre l'absence et /ou la dilatation de l'une de ces structures doit faire rechercher une fistule. Un raisonnement simple permet de trouver le niveau de la communication : le vaisseau efférent recevant de façon anormal le sang en aval de la fistule est dilaté, le vaisseau afférent est parfois dilaté, les branches du vaisseau afférent en aval de la fistule sont hypoplasiques et parfois non visibles.

Plusieurs situations sont possibles :

- *Le tronc porte et les branches portes intra-hépatiques ne sont pas vus.* En recherchant en amont sur la partie initiale du TP ou ses branches afférentes (VMS et V splénique) on trouve une communication avec une veine systémique : Veine Cave Inférieure, Veine rénale ou autre. La veine recevant le shunt est souvent large. Il n'y a pas de signe d'hypertension portale (hors splénomégalie). C'est une fistule porto-systémique « extra-hépatique » (figure 1b).
- *Le tronc porte est perméable et la bifurcation portale paraît dilatée sans visibilité des branches portes intra-hépatiques droite et gauche et avec une communication avec la VCI, c'est une fistule porto-cave latéro-latérale (figure 1c).*
- *Le tronc porte est perméable mais l'une ou plusieurs des branches porte d'aval est/sont large(s) et communique(nt) directement avec une ou plusieurs VSH large(s).* C'est une fistule porto-sus-hépatique (figure 1d).
- *Le tronc porte est perméable et le ductus venosus (= canal d'Arantius) est perméable et large.* C'est une persistance anormale du ductus venosus (figure 1e).

- L'artère hépatique est dilatée dans sa portion tronculaire puis sur l'une ou plusieurs de ses branches et communique de façon unique ou multiple avec une structure veineuse portale qui est dilatée et dont le flux est inversé : c'est une fistule artério-porte.

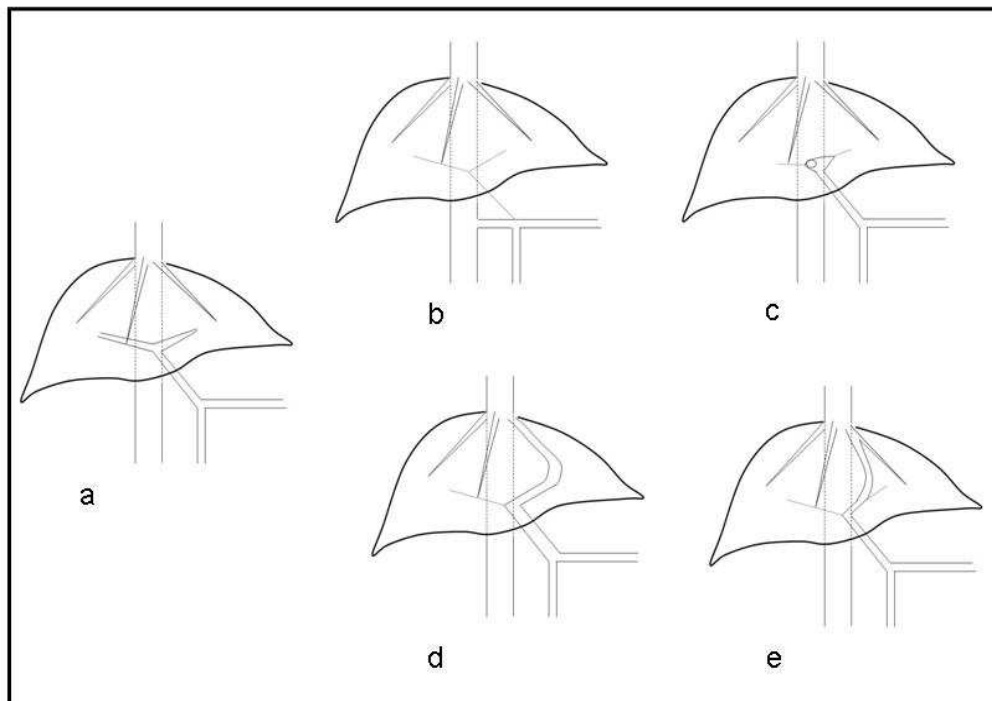


Figure 1

L'angio-scanner et /ou une IRM avec injection de gadolinium permettent une analyse précise des vaisseaux utile pour la prise en charge thérapeutique. La qualité de l'analyse vasculaire par IRM est plus inconstante en fonction de l'âge de l'enfant, du type de système, de l'expérience des équipes. Le scanner et l'IRM permettent également d'analyser le parenchyme notamment à la recherche de nodules hépatiques compliquant les fistules porto-systémiques

La recherche de signes d'hypertension portale est importante pour le diagnostic de gravité d'une fistule artério-porte et pour le diagnostic différentiel d'une fistule porto-systémique. En cas de fistule artério-porte, il faut préciser la localisation des branches portes qui sont inversées. Il peut s'agir d'une atteinte limitée à une branche portale segmentaire jusqu'à des formes entraînant une inversion complète du flux portal témoignant d'une hypertension portale importante. La splénomégalie est un signe d'hypertension portale dans ce contexte. Il convient de rechercher des dérivations porto-systémiques et un épaississement du petit épiploon.

Le diagnostic différentiel entre obstruction portale et fistule porto-systémique extra-hépatique peut se poser dans les cas où le tronc porte et ses branches ne sont pas vus et qu'il existe une splénomégalie. En cas d'obstruction portale, le système porte extra et/ou intrahépatique peut ne pas être visible mais il existe alors un réseau de cavernome porte et des dérivations porto-systémiques associés à la splénomégalie faisant le diagnostic d'hypertension portale et orientant le diagnostic. Il est fréquent de trouver une splénomégalie isolée associée aux fistules porto-systémiques alors que la pression portale est basse. La physiopathologie n'en est pas claire. Il ne faut pas l'interpréter comme un signe d'hypertension portale.

2. Fistules porto-caves congénitales

Les fistules porto systémiques congénitales peuvent être diagnostiquées en anténatale ou, quel que soit l'âge, devant une anomalie biologique : cholestase néonatale, perturbations discrètes du bilan hépatique ou de l'hémostase, hyperammoniémie, la survenue d'une masse hépatique, de shunts intra pulmonaires, d'une hypertension artérielle pulmonaire, d'une encéphalopathie hépatique ou fortuitement.

Elles sont fréquemment associées à d'autres malformations (cardiaques, vertébrales). Plusieurs cas ont également été rapportés, associés à des syndromes de Turner.

Il convient de distinguer les formes intra hépatiques hors persistance du ductus venosus qui peuvent se fermer spontanément durant les premiers mois de vie. Un délai de 2ans paraît raisonnable pour observer leur fermeture spontanée (Fig. 1d). Des formes en amont de la bifurcation portale ou au niveau de la bifurcation portale et de la persistance du ductus venosus dont aucun cas de fermeture spontanée n'a été rapportée à notre connaissance (Fig. 1a-c, e).

En l'état actuel des connaissances, il apparaît que la fermeture de ces fistules est possible dans la plupart des cas, y compris les fistules préhépatiques d'aspect termino latérale (appelées Abernethy 1 ou agénésie du tronc porte dans la littérature), sans exposer le patient à une hypertension portale significative prolongée (Fig. 1a).

La survenue des complications (nodules hépatiques, hypertension artérielle pulmonaire, shunts intra pulmonaires et encéphalopathie hépatique) n'est pas corrélée au type de fistule et à l'intensité de celle-ci. Des complications très sévères conduisant au décès ont été observées chez de jeunes enfants. C'est pourquoi notre équipe propose actuellement la fermeture de ces fistules, même chez les enfants ne présentant pas de complication, dès l'âge de 2ans si le diagnostic a été précoce et même plus tôt si la situation clinique le justifie.

La fermeture de la fistule permet la restauration du flux portal hépatique avec l'amélioration voire la résolution des complications dans la plupart des cas et leur prévention.

3. Fistules artério-veineuses congénitales

Les fistules artério veineuses congénitales sont très rares. Les plus fréquentes sont les fistules artério-portes, les fistules artério-sushépatiques étant exceptionnelles.

Elles sont parfois associées à la télangiectasie héréditaire hémorragique, le syndrome de Ehler-Danlos et la Trisomie 21.

Elles peuvent se révéler par une hypertension portale, une insuffisance cardiaque à haut débit. Le diagnostic est fait devant l'existence d'une inversion du flux portal en aval d'une communication directe avec une artère (souvent marquée par une dilatation locale des vaisseaux) et une artérialisation du flux portal.

La gravité de ces fistules va dépendre de l'intensité du shunt et de l'hypertension portale engendrée. L'inversion du flux portal sera d'autant plus étendue que le shunt est important. Dans les cas majeurs, l'inversion du flux portal peut intéresser le système porte extra hépatique.

Il convient de faire un bilan d'hypertension portale.

Le type de traitement et son efficacité va dépendre de la localisation et du nombre de fistules. En cas de fistule unique, l'embolisation par radiologie interventionnelle est le traitement de choix. En cas de fistules multiples, si elles sont localisées à un seul secteur hépatique et inaccessible à la radiologie interventionnelle, la chirurgie sera utile. Si les fistules sont diffuses à l'ensemble du foie, la prise en charge thérapeutique est compliquée avec l'impossibilité d'occlusion complète par radiologie interventionnelle ou de cure chirurgicale. L'objectif est alors d'arriver à limiter l'hypertension portale en occluant suffisamment de pédicules artériels. En cas d'échec, la transplantation hépatique peut être discutée.

4. Conclusion

Le rôle du radiologue est fondamental dans le diagnostic des malformations vasculaires du foie car c'est lui qui va poser le diagnostic qui est difficile voire impossible à faire cliniquement.

Le diagnostic est facile si on prend le soin de vérifier la présence et la normalité du calibre des principaux vaisseaux du foie : 3VSH, 1 tronc porte se divisant en deux branches, une ou plusieurs artères de calibre habituel. L'absence et/ou la dilatation de l'un de ces éléments doit conduire à la recherche d'une fistule porto systémique.

Les fistules porto systémiques sont rares mais leur incidence est croissante avec l'amélioration des techniques d'imagerie car elles sont mieux reconnues. Les plus fréquentes sont les fistules porto sushépatiques du nourrisson qui peuvent régresser spontanément avant l'âge de deux ans et ne nécessitent le plus souvent qu'une surveillance. Les autres formes et les fistules porto sushépatiques restant ouvertes au-delà de deux ans nécessitent une prise en charge spécifique car elles sont pourvoyeuses de complications sévères voire mortelles parfois précoces.

Les fistules artério veineuses, essentiellement artério portes, restent exceptionnelles et doivent également faire l'objet d'une prise en charge spécifique car elles exposent à l'hypertension portale éventuellement sévère.