

ANOMALIES VASCULAIRES DU FOIE DE L'ENFANT : L'ESSENTIEL

Stéphanie Franchi-Abella (1,2), Solène Le Cam (1)

- 1) Service de radiopédiatrie diagnostique et interventionnelle, hôpital Bicêtre, APHP, le Kremlin Bicêtre. CRMR maladies vasculaires du foie de l'enfant, International registry of Portosystemic Shunts (IRCPSS)
- 2) Laboratoire Biomaps, Université Paris-Saclay

Le terme « anomalies vasculaires du foie » recouvre un champs large d'entités hétérogènes : variantes anatomiques non pathogènes, malformations vasculaires, tumeurs vasculaires et hypertension portale d'origine primitive vasculaire ou secondaire à une hépatopathie. Certaines de ces entités sont plus particulièrement décrites à l'âge pédiatrique (malformations vasculaires) ou sont parfois spécifiques au nourrisson comme les hémangiomes hépatiques infantiles et congénitaux.

Nous évoquerons successivement et de façon concise les techniques d'exploration, les variantes de la normale et pièges diagnostiques puis les principales pathologies en ne considérant que les spécificités pédiatriques.

1. Techniques d'exploration :

L'anatomie vasculaire du foie est particulière car elle comporte deux systèmes veineux : un système veineux afférent, hépatopète : le système porte, et un efférent, hépatofuge, le système veineux hépatique (réseau systémique). Il existe également un réseau artériel alimentant essentiellement les voies biliaires. Ces trois systèmes sont macroscopiquement indépendants. Ces caractéristiques sont importantes pour l'interprétation de l'imagerie.

L'écho-Doppler est une technique incontournable permettant de comprendre d'une part l'anatomie des anomalies mais également de préciser les caractéristiques des flux veineux et artériels, essentielles à la compréhension de la pathologie et dans certaines circonstances à l'évaluation pronostique. La réalisation de l'examen doit être rigoureuse avec au mieux des coupes standardisées permettant de vérifier la présence et la normalité des structures principales du foie, notamment des vaisseaux et de comparer les examens réalisés lors d'un suivi. Les techniques d'élastographie ultrasonores par onde de cisaillement (Shear-wave), sont actuellement disponibles chez la plupart des constructeurs et permettent une évaluation de l'élasticité du foie et de la rate qui sont des éléments importants pour la détection, la caractérisation et le suivi d'une hypertension portale.

Lorsqu'une imagerie en coupe est nécessaire, l'IRM sera privilégiée dans la mesure du possible notamment pour la qualité de l'étude parenchymateuse. L'injection de produit de contraste en IRM n'est pas indispensable en dehors de la caractérisation des masses hépatiques. Le scanner est plus précis pour les cartographies vasculaires notamment pour les enfants les plus jeunes et pour la caractérisation des cavernomes portaux. Une acquisition unique à la phase portale est dans la majorité des cas suffisante en dehors des caractérisations de masses hépatiques ou des contextes de fistules artério-veineuses.

L'angiographie peut être nécessaire parfois à visée diagnostique mais le plus souvent à visée thérapeutique. En fonction du contexte il s'agira soit d'abords artériels (hémangiome ou fistule artério-porte), soit d'abord veineux systémique percutané (jugulaire ou cave), soit d'abord portal direct transhépatique ou transsplénique.

2. Variantes anatomiques et pièges les plus fréquentes

Les différentes variantes de bifurcations portales ne sont pas traitées.

Le passage de la circulation fœtale à la circulation néonatale avec la thrombose de la veine ombilicale et la perméabilité du ductus venosus ou canal d'Arantius pendant les premières semaines de vie a pour conséquences un possible vol vasculaire sur la branche porte gauche qui, associé au thrombus parfois visible dans la veine ombilicale, peut conduire à des diagnostics erronés de thrombose de la branche porte gauche. La fermeture du ductus venosus est alors associée à la réapparition d'un flux hépatopète dans la branche porte gauche, tel qu'il sera observé par la suite.

Les variantes de la veine ombilicale et notamment la persistance de la veine ombilicale droite, sans conséquence pathologique, s'associe à un aspect inhabituel du récessus de Rex qui peut apparaître plus fin qu'habituellement avec un aspect large de la branche porte du segment IV ou du segment VIII où s'abouchait la VO dans la plupart des cas.

Il existe de façon exceptionnelle des absences de bifurcation portale avec un tronc porte alimentant une des branches portales qui alimente elle-même le réseau portal contro-latéral. L'élément primordial dans l'analyse de ces cas est de s'assurer que l'ensemble du flux portal est bien hépatopète c'est-à-dire dirigé vers la périphérie du foie, et qu'il n'existe pas de communication anormale entre le réseau portal et le réseau systémique ou entre artère et veine. Si ces conditions sont réunies, il s'agit de variantes anatomiques sans conséquence pathologique et qui ne nécessitent aucun suivi spécifique.

3. Malformations vasculaires du foie

Il s'agit de pathologies rares dont le diagnostic repose sur l'imagerie et peut être fait en anténatal (Franchi-Abella et al., 2018).

Elles sont caractérisées par la communication anormale entre deux réseaux vasculaires normalement indépendants : veno-veineux dans le cadre de shunts porto-systémiques ou artério-veineux le plus souvent entre artère et système porte.

C'est l'analyse objective du calibre, du trajet et du flux dans les vaisseaux qui permet de faire le diagnostic.

a. Les shunts porto-systémiques

Ce sont les moins rares des malformations vasculaires du foie. Il existe plusieurs formes anatomiques (figure 1).

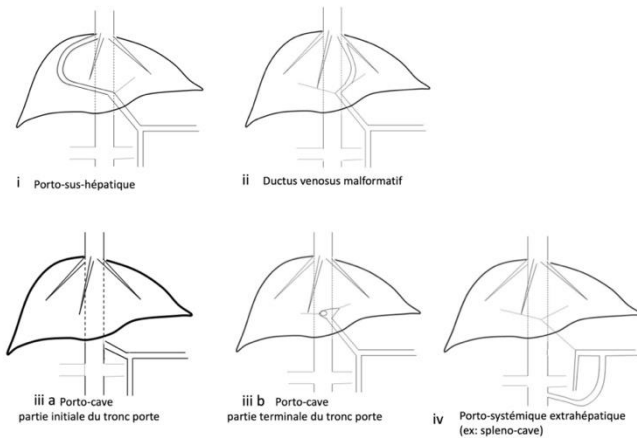


Figure 1 : Schémas des principales formes anatomiques de fistules porto-systémiques congénitales

i. les shunts porto-sus-hépatiques

Ce sont les plus fréquents, rapportés chez 1/6000 fœtus dans une étude chinoise. Ils consistent en des communications unique ou multiples entre une ou des branches portales et une ou des veines sus-hépatiques. En fonction de la taille et de la localisation des shunts il existera ou non un vol vasculaire portal sur les secteurs non concernés. Il peut exister un retentissement fœtal avec un retard de croissance parfois important, une cardiomégalie voire une insuffisance cardiaque. Chez le nouveau-né il peut persister un hyperdébit cardiaque voire exceptionnellement une insuffisance cardiaque, des hypoglycémies, une thrombopénie, une cholestase néonatale. L'ensemble de ces manifestations sont la plupart du temps spontanément résolutive. Ces fistules porto-sus-hépatiques se ferment spontanément dans la plupart des cas durant les premiers mois de vie.

ii. Les ductus venosus malformatifs

Le ductus venosus peut être anormalement large et persister au-delà du délai habituel de fermeture entretenant un shunt porto-systémique perméable.

iii. Les shunts porto-cave

Ces shunts se situent entre le tronc porte et la VCI et comportent deux formes anatomiques : - (1) communication entre la partie toute initiale du tronc porte et la VCI et souvent associée au-delà de la période néonatale à une hypoplasie complète du tronc porte, - (2) communication entre la partie terminale du tronc porte et la VCI au niveau de la bifurcation portale avec hypoplasie des branches portes segmentaires.

iv. Les shunts porto-systémiques en amont du tronc porte

Ils mettent en communication n'importe quelle veine du réseau portal (splénique, mésentérique...) et n'importe quelle veine afférente à la VCI (iliaque, rénale...). En fonction de leur taille et du vol vasculaire réalisé, l'hypoplasie fonctionnelle du tronc porte et de ses branches sera plus ou moins complète.

Ces shunts exposent à des complications systémiques à tout âge de la vie et doivent être pris en charge activement s'ils ne se ferment pas spontanément. Le traitement est réalisé dans la plupart des cas au-delà de l'âge de 1 an. Dans les formes où le shunt se trouve en amont du

troc porte une fermeture très précoce voire néonatale est souhaitable afin de préserver la perméabilité du tronc porte et de ses branches en évitant l'hypoplasie fonctionnelle.

b. Les shunts artério-portes

Les fistules artério-portes congénitales sont très exceptionnelles. Il s'agit de communications unique ou multiples entre une ou plusieurs artères hépatiques et une ou plusieurs branches portales. Elles peuvent être diagnostiquées en anténatales (Norton et al., 2006; Teplisky et al., 2012).

La ou les artères nourricières et la ou les veines portes concernées sont élargies. Le flux est généralement démodulé dans l'artère hépatique et inversé et artérialisé dans la portion proximale de la branche porte. L'extension de l'inversion et de l'artérialisation du flux dépend de l'importance du shunt et est corrélée à l'hypertension portale. Dans les cas de shunts importants il peut exister une inversion du flux dans le tronc porte et le réseau spléno-mésentérique avec une hypertension portale majeure à pression systémique. Ces formes s'associent à des hémorragies digestives, diarrhées et parfois de l'ascite.

Il existe des associations avec la trisomie 21, le syndrome de Rendu-Osler.

La résolution spontanée est possible dans les formes très localisées peu importantes et justifie un suivi initial rapproché en échographie pour dépister les signes d'aggravation et d'hypertension portale. En cas d'hypertension portale, un traitement doit être réalisé en urgence par radiologie interventionnelle ou chirurgie en fonction de la présentation anatomique et des conditions locales.

4. Tumeurs vasculaires du foie

Il s'agit spécifiquement de tumeurs comportant une prolifération de cellules vasculaires. L'hémangiome est de très loin la plus fréquente et concerne les nourrissons de moins de 1 an alors que l'angiosarcome est très exceptionnel et se manifeste plutôt vers l'âge de 3 ans.

a. Hémangiome hépatique

Il s'agit de proliférations endothéliales très particulières aux petits nourrissons et qui peuvent être associées à des hémangiomes cutanés qui sont de loin les plus fréquents. Il existe trois formes anatomiques : solitaire, multiple et diffuse (le parenchyme hépatique sain n'est alors pas individualisable). La forme diffuse est de mauvais pronostic, souvent symptomatique avec insuffisance cardiaque, consommation de plaquettes, d'hématies et de facteurs de coagulation. Elle nécessite dans la plupart des cas un traitement. Le pronostic des formes uniques et multiples est plus variable mais la plupart de ces lésions ne nécessitent pas de traitement avant leur involution spontanée qui est la règle en quelques semaines, mois ou années (Rutten et al., 2023).

Les caractéristiques classiques en imagerie sont bien connues notamment pour la prise de contraste typique en motte périphériques à la phase artérielle avec remplissage centripète sur les examens injectés. Une imagerie avec injection de produit de contraste ne sera réalisée qu'en cas de doute diagnostique ou bien dans les formes très symptomatiques pour la cartographie vasculaire avant embolisation.

Il faut savoir que l'échostructure des hémangiomes est très variable allant de simples plages discrètement hyperéchogènes par rapport au foie sain à des lésions plus typiques d'aspect très

hétérogènes à centre hypoéchogène et comportant des calcifications. Le degré d'hypervascularisation est également très variable.

Les éléments pronostiques essentiels pour le suivi et permettant d'évaluer le risque de complications notamment cardiaques liées à l'activité vasculaire de la lésion sont la taille des lésions solitaires (> 40 ml), la vitesse systolique artérielle la plus rapide d'une artère nourricière (> 110 cm/s), la dilatation d'au moins une veine sus-hépatique. Si au moins un de ces critères est présent une surveillance échographique rapprochée sera instaurée afin de préciser si l'hémangiome est en phase de croissance, stable ou a amorcé sa phase d'involution. Une échographie cardiaque est également recommandée pour évaluer le retentissement cardiaque et la nécessité d'un traitement symptomatique médical dans un premier temps. Une hypothyroïdie peut également compliquer les hémangiomes notamment dans les formes diffuses et multiples et nécessiter une supplémentation. Dans les cas exceptionnels où le traitement symptomatique ne contrôle pas la situation avant l'involution naturelle de la ou des lésions, une embolisation artérielle ou une ligature artérielle chirurgicale peut être réalisée en fonction des disponibilités locales.

Les hémangiomes peuvent être associés à des fistules porto-sus-hépatiques.

b. Angiosarcome hépatique

Ces tumeurs très exceptionnelles doivent être reconnues car elles nécessitent un traitement en urgence en raison de leur mauvais pronostic (Ackermann et al., 2011).

Les principales caractéristiques permettant de les distinguer des hémangiomes hépatiques sont :

- l'âge de survenue au-delà de 1 an, autours de 3 ans

- La prise de contraste qui n'est jamais celle d'un hémangiome et peut avoir parfois un aspect caractéristique de prise de contraste en flammèches centrales à la phase artérielle avec remplissage centrifuge à la phase portale (Figure 2).

Les difficultés diagnostiques peuvent être associées à :

- un antécédent connu d'hémangiomes multiples : dans ce contexte la croissance de certains hémangiomes autours et au-delà de l'âge de 1 an et une prise de contraste atypique doivent amener à évoquer le diagnostic d'angiosarcome

- de faux négatifs en anatomopathologie avec des diagnostics d'hémangiome dans ces tumeurs hétérogènes qui peuvent comporter plusieurs contingents. La difficulté du diagnostic anatomopathologique doit conduire à être extrêmement prudent et à ne pas écarter le diagnostic même en l'absence de preuve histologique.

La transplantation hépatique est souvent nécessaire pour traiter le patient et doit être réalisée en urgence.

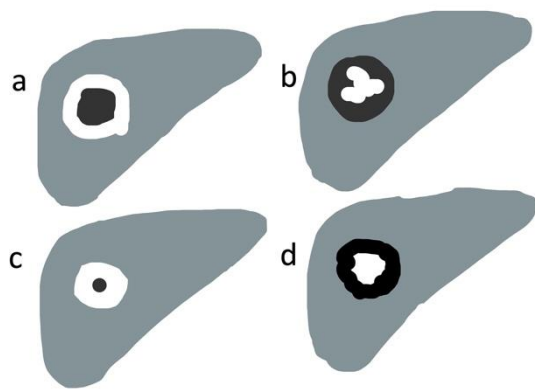


Figure 2 : Schémas comparant le rehaussement typique d'un hémangiome (a et c) et d'un angiosarcome aux phases artérielles et portales (b et d). a et b) le rehaussement artériel est périphérique pour l'hémangiome et central pour l'angiosarcome. c et d) le remplissage à la phase portale est centripète pour l'hémangiome et centrifuge pour l'angiosarcome.

5. Hypertension portale de l'enfant

Comme chez l'adulte on distingue les étiologies des hypertensions portales en fonction du niveau d'obstacle sur le système porte. Les étiologies relatives à chaque niveau sont différentes (Figure 3).

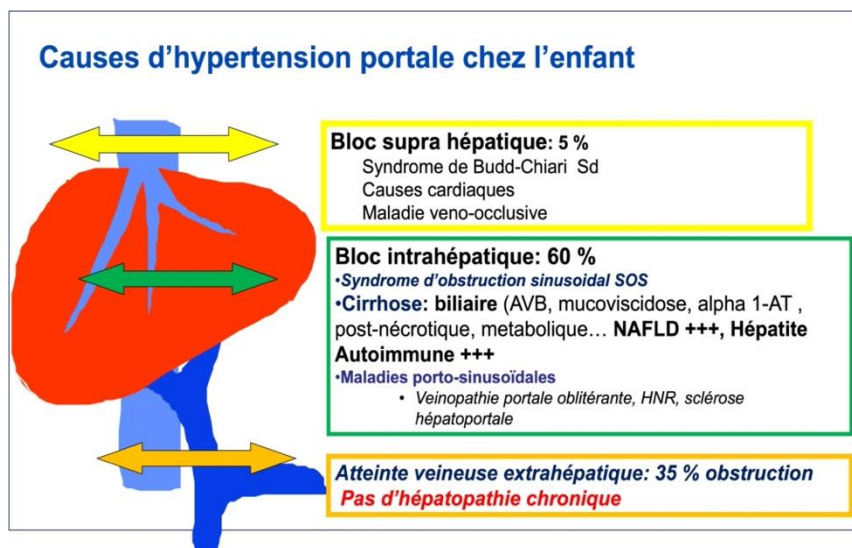


Figure 3 : Etiologies principales des hypertensions portales de l'enfant.

AVB= atrésie des voies biliaires

AT=anti-trypsine

NAFLD= Non-Alcoholic Fatty Liver disease

HNR= hyperplasie nodulaire régénérative

La sémiologie des obstacles sus-hépatiques, des atteintes cirrhotiques et des obstructions veineuses pré-hépatiques et des signes d'hypertension portale est bien connue et commune avec l'adulte.

Il existe quelques éléments sémiologiques spécifiques à l'enfant et des pièges diagnostiques en présence d'un cavernome porte (Pariente and Franchi-Abella, 2010).

a. Deux signes sémiologiques d'hypertension portale spécifiquement pédiatriques :

La persistance d'une ductus venosus fin, de calibre normal, perméable au-delà d'un mois de vie est un signe évocateur d'hypertension portale néonatale qui peut être secondaire à une cirrhose néonatale, une infiltration hépatique par une hémopathie ou bien une fistule artério-porte congénitale.

Le ratio entre le diamètre de l'aorte au-dessus du tronc coeliaque et la distance en regard entre la face antérieure de l'aorte et la face postérieure du foie augmente en cas d'hypertension portale chez le petit enfant et un ratio $> 1,5$ est considéré comme un signe d'hypertension portale. (Figure 4)

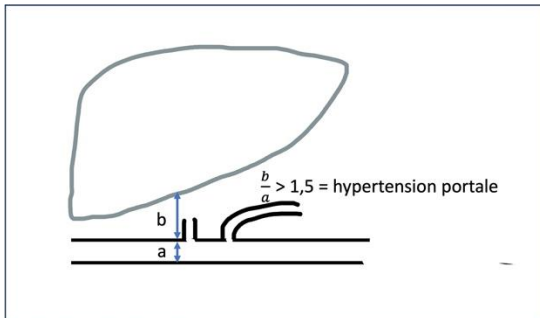


Figure 4 : mesure du petit épiploon

b. Piège diagnostique en présence d'un cavernome porte

En présence d'un cavernome porte, constitué par définition de veines collatérales alimentant le réseau portal, il faut s'attacher à vérifier s'il existe ou non un tronc porte perméable. Si le tronc porte est absent ou très hypoplasique et interrompu à sa partie initiale ou finale avec un cavernome porte bien hépatopète, il s'agit d'un classique cavernome porte par obstruction portale. S'il existe un tronc porte et des branches portes intrahépatiques perméables avec en parallèle un réseau veineux cavernomateux, il faut évoquer la possibilité d'une maladie porto-sinusoïdale (Di Giorgio et al., 2023; Franchi-Abella et al., 2014).

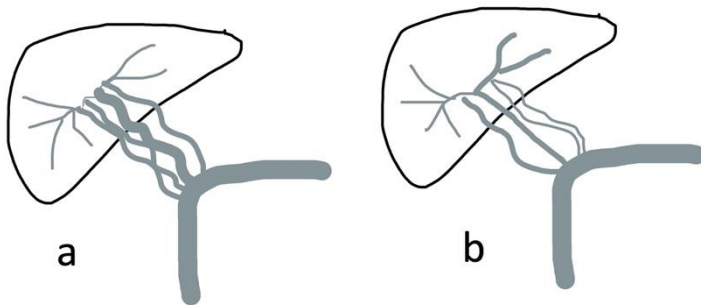


Figure 5 : représentation schématisque (a) d'un cavernome extra et intrahépatique typique avec des veines de cavernome tortueuses qui ne doivent pas être confondues avec le tronc porte et l'absence de continuité du système porte intrahépatique, et (b) d'un cavernome développé dans un contexte de maladie porto-

sinusoïdale avec cohabitation d'un cavernome porte et d'un tronc porte avec des branches portes intrahépatiques perméables même si hypoplasiques. Le tronc porte est reconnu sur son aspect très rectiligne ainsi que les branches portes intrahépatiques.

Cette distinction est très importante car les possibilités thérapeutiques sont différentes : reperfusion portale dans le cadre d'une obstruction portale alors que celle-ci ne sera pas efficace dans le cadre d'une maladie porto-sinusoïdale car c'est l'ensemble de la vascularisation portale intrahépatique qui est pathologique.

En conclusion : Pour la plupart des entités décrites, le diagnostic repose sur l'imagerie en l'absence de signes cliniques et biologiques spécifiques. Une analyse sémiologique rigoureuse, objective et simple en écho-Doppler permet de faire la plupart des diagnostics.

Ces pathologies doivent être connues même si elles sont rares car certaines exposent à des complications potentiellement sévères et doivent avoir une prise en charge spécifique.

Bibliographie :

- Ackermann, O., Fabre, M., Franchi, S., Pariente, D., Debray, D., Jacquemin, E., Gauthier, F., Bernard, O., 2011. Widening spectrum of liver angiosarcoma in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 53, 615–619. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e318230146c>
- Di Giorgio, A., Matarazzo, L., Sonzogni, A., Nicastro, E., Pietrobattista, A., Cananzi, M., Gaio, P., Sciveres, M., Di Leo, G., Iorio, R., Marseglia, A., Carioli, G., Maggiore, G., Guido, M., D'Antiga, L., 2023. Paediatric porto-sinusoidal vascular disease: Two different clinical phenotypes with subtle histological differences. *Liver Int* 43, 1523–1536. <https://doi.org/10.1111/liv.15603>
- Franchi-Abella, S., Fabre, M., Mselati, E., De Marsillac, M.E., Bayari, M., Pariente, D., Jacquemin, E., Bernard, O., 2014. Obliterative portal venopathy: a study of 48 children. *J. Pediatr.* 165, 190-193.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.03.025>
- Franchi-Abella, S., Gonzales, E., Ackermann, O., Branchereau, S., Pariente, D., Guérin, F., International Registry of Congenital Portosystemic Shunt members, 2018. Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment. *Abdom Radiol (NY)* 43, 2023–2036. <https://doi.org/10.1007/s00261-018-1619-8>
- Norton, S.P., Jacobson, K., Moroz, S.P., Culham, G., Ng, V., Turner, J., John, P., 2006. The congenital intrahepatic arteriportal fistula syndrome: elucidation and proposed classification. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 43, 248–255. <https://doi.org/10.1097/01.mpg.0000221890.13630.ad>
- Pariente, D., Franchi-Abella, S., 2010. Paediatric chronic liver diseases: how to investigate and follow up? Role of imaging in the diagnosis of fibrosis. *Pediatr Radiol* 40, 906–919. <https://doi.org/10.1007/s00247-010-1600-3>
- Rutten, C., Ackermann, O., Lambert, V., Durand, P., Gonzales, E., Kreindel, T.G., Guérin, F., Franchi-Abella, S., 2023. Pediatric hepatic hemangiomas: spectrum and prognostic significance of initial ultrasound findings. *Pediatr Radiol* 53, 2446–2457. <https://doi.org/10.1007/s00247-023-05769-5>
- Teplisky, D., Tincani, E.U., Lipsich, J., Sierre, S., 2012. Congenital arteriportal fistulas: radiological treatment and color Doppler US follow-up. *Pediatr Radiol* 42, 1326–1332. <https://doi.org/10.1007/s00247-012-2443-x>