

Biliopathie portale

Isabelle Morard

Service d'hépatogastroentérologie

Service de transplantation

Juin 2013



Définition

- Anomalies de la paroi des canaux biliaires et de la vésicule biliaire
 - Strictures biliaires
 - Dilatations segmentaires biliaires
 - Varices de la vésicule
- Se développant lors d'HTP
- Principalement en cas de thrombose porte extra-hépatique avec cavernome

Thrombose porte

Acute Portal Vein Thrombosis Unrelated to Cirrhosis: A Prospective Multicenter Follow-up Study

Aurelie Plessier,¹ Sarwa Darwish-Murad,² Manuel Hernandez-Guerra,³ Yann Consigny,¹ Federica Fabris,⁴ Jonel Trebicka,⁵ Jorg Heller,⁵ Isabelle Morard,⁶ Luc Lasser,⁷ Philippe Langlet,⁷ Marie-Hélène Denninger,⁸ Dominique Vidaud,⁸ Bertrand Condat,¹ Antoine Hadengue,⁶ Massimo Primignani,⁴ Juan-Carlos Garcia-Pagan,³ Harry L. A. Janssen,² and Dominique Valla¹ for the European Network for Vascular Disorders of the Liver (EN-Vie)

Hépatologie 2010

- étude EN-VIE
- multicentrique prospective
- incluant 108 patient avec thrombose porte aigue

Table 2. Risk Factors Identified at Diagnosis in 102 Patients with Acute PVT

	Number Tested	Number Positive	Number Positive/Number Tested (%)
Myeloproliferative disease	102	21	21
JAK 2-positive	82	14	16
Antiphospholipid syndrome	90	8	8
Protein C deficiency	86	1	1
Protein S deficiency	85	5	5
Antithrombin deficiency	89	2	2
Prothrombin gene mutation	98	14	14
Factor V Leiden	94	3	3
Homozygous MTHFR mutation	78	9	11
Hyperhomocysteinemia	69	8	11
Number of prothrombotic disorders, 0/1/2		49/43/10	48/42/10
Connective tissue disease	101	4	4
Hormonal contraception or replacement therapy, n (%)	50	22	44
Personal history of deep vein thrombosis	100	14	14
Family history of deep vein thrombosis	96	23	24
Local factor*	102	22	21
Acute Pancreatitis		8	8
Cholecystitis or cholangitis		6	6
Liver abscess		5	5
Gastritis		2	2
Inflammatory bowel disease		1	1
Diverticulitis		1	1
Cytomegalovirus hepatitis		1	1
Abdominal trauma		1	1
General prothrombotic disorder in patients with a local factor		8	36
No causal factor		25	25

*Patients may have two local factors.

Biliopathie portale: incidence

- La biliopathie portale concerne 81-100% des TPEH
- Cholestase anictérique: 40-85%
- Ictère, cholangite: 5-38%

Biliopathie portale: incidence

Study	Year	n	Mean (SD) and/ or range age	M/F	Frequency of biliary changes (%)*	Patients with symptoms (%)
Dilawari and Chawla ¹³	1992	20	22 (13–38)	16/4	100	5
Sarin <i>et al</i> ⁴	1992	20	9–32	16/4	90	15
Khuroo <i>et al</i> ⁵	1993	21	14 (8.8)	13/8	81	38
Bayraktar <i>et al</i> ⁶	1995	44	31.5 (9–67)	24/20	94	30
Malkan <i>et al</i> ⁸	1999	20	23	12/8	85	10
Nagi <i>et al</i> ⁹	2000	43	14–45	25/18	100	19
Condat <i>et al</i> ²⁰	2003	25	49.5	15/1	84	28
Sezgin <i>et al</i> ²¹	2003	36	NA	NA	94	10
Dhiman <i>et al</i> ²²	2006	53	24.5 (13–56)	36/17	100	24.5
Total, median (range)		262			94 (81–100)	19 (5–38)

F, female; M, male; NA, not available.

*Frequency reported on magnetic resonance cholangiography.

Physiopathologie

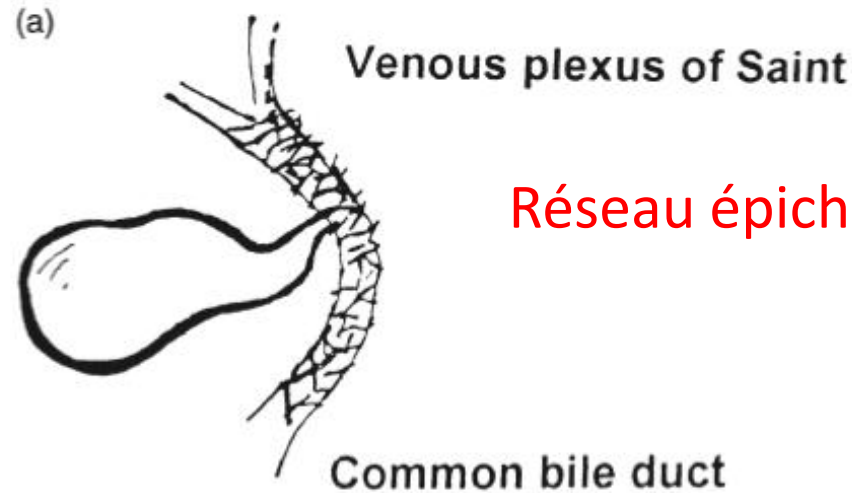
- Obstruction du tronc porte
 - Formation de collatérales: cavernome porte →
 - Formation de collatérales biliaires →
 - Compression extrinsèque des canaux biliaires
 - Lésions ischémiques artérielles des canaux biliaires

cavernome



Vibert et al, Ann Surgery 2007

Drainage veineux biliaire



Réseau épicholédocien



Réseau paracholédocien drainé par

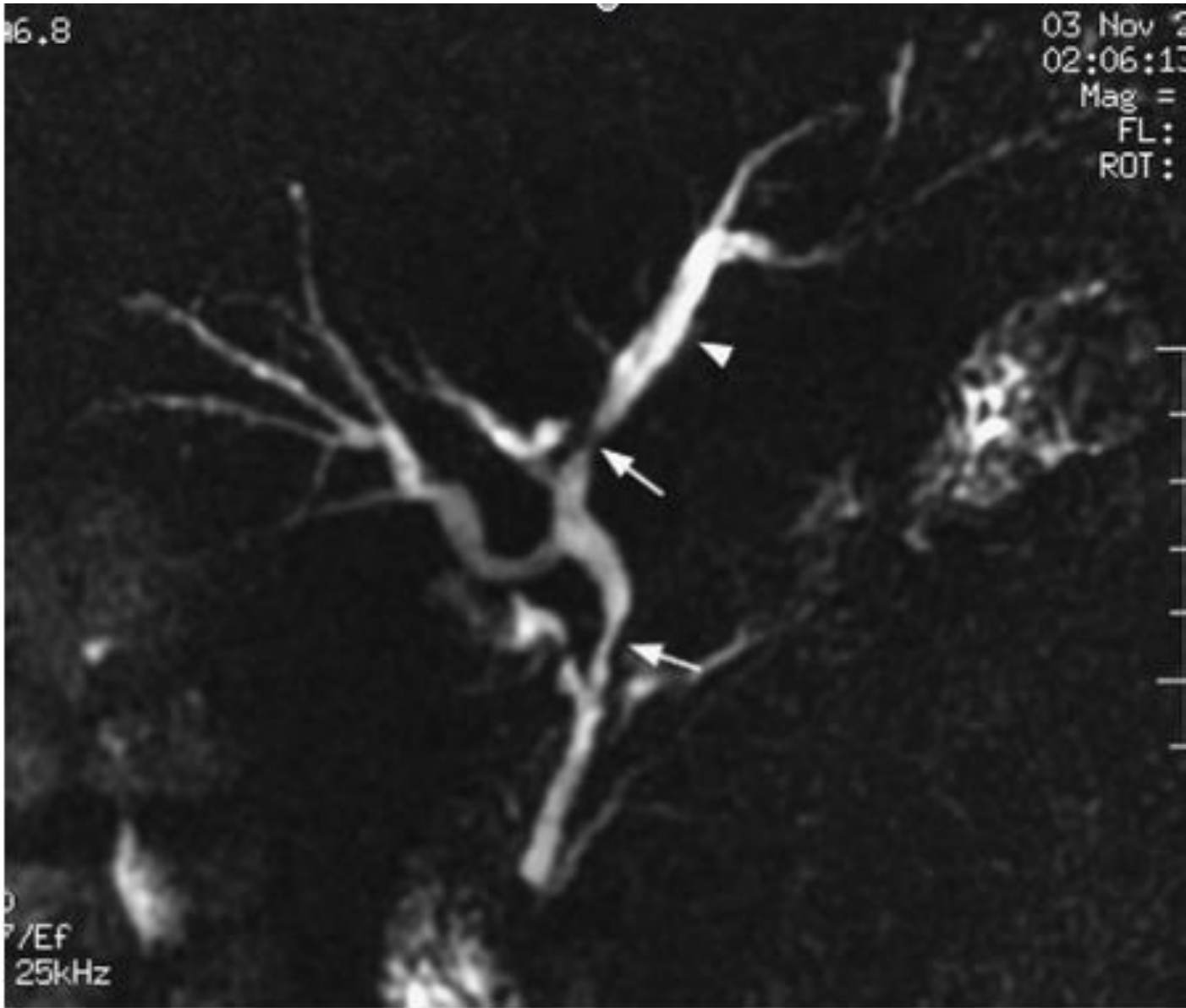
- La veine porte
- La veine gastroduodénale
- Le foie

Gall Bladder

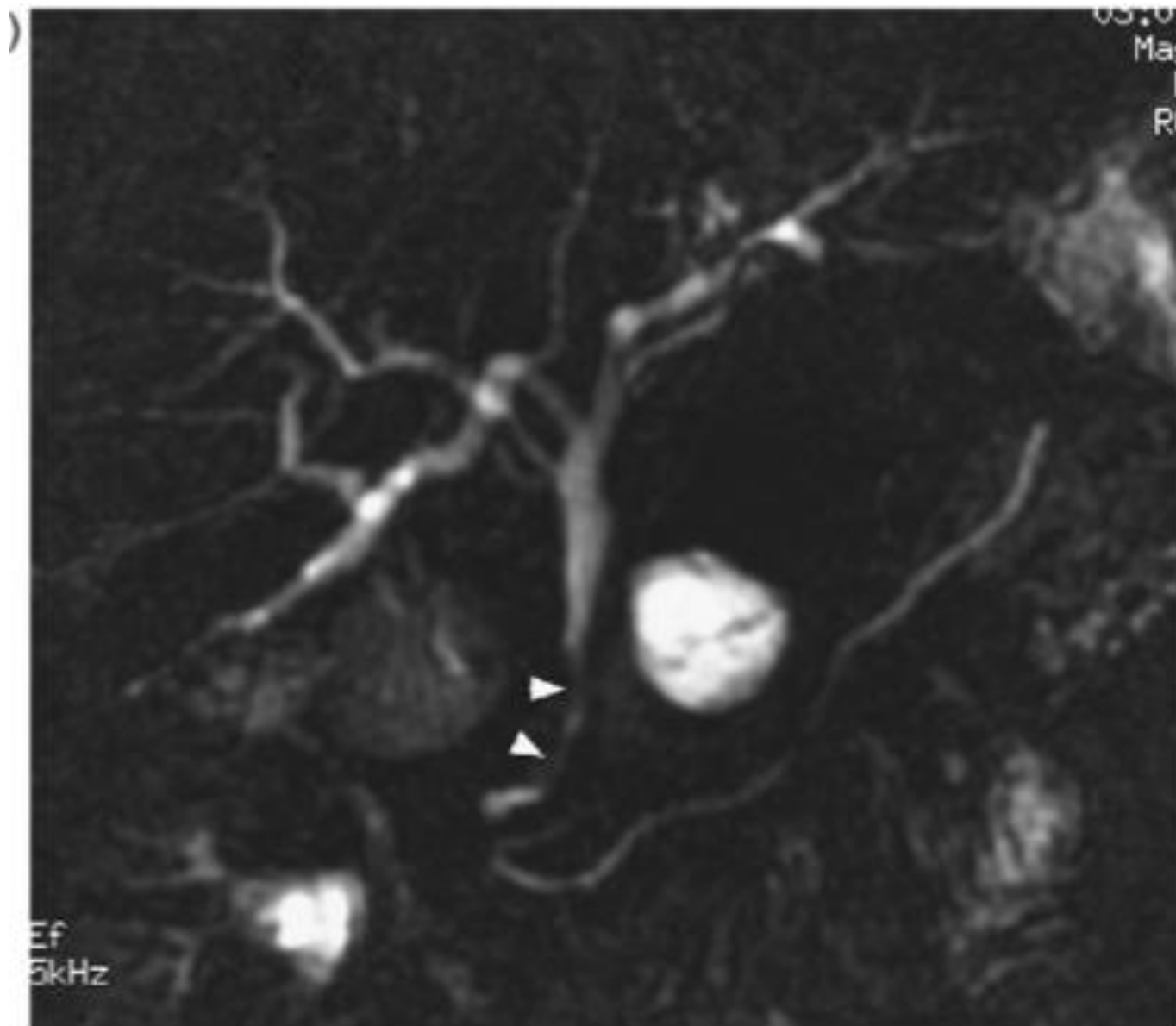


Aspect radiologique

- Déterminé par US, cholangio-IRM, US endo
- Strictures biliaires
- Dilatations biliaires segmentaires
- DD: Cholangiocarcinome, CSP



Ozkavukcu et al, Eur J Radiol 2009



Ozkavukcu et al, Eur J Radiol 2009

Conséquences cliniques

- La plupart du temps asymptomatique (86-95%)
- Cholestase
- Cholelithiase
- Cholangite
- Cirrhose biliaire secondaire

Traitement

- En cas de biliopathie symptomatique sans calcul: shunt porto-systémique: 1^{er} choix
 - Suivi ou non de traitement biliaire, stent ou chirurgie
- En cas de lithiase obstructive ou de cholangite: ERCP: Risques:
 - Saignements en cas de collatérales papillaires
 - Confondre varice et obstacle
 - Obstruction prothétique
 - Risques liés à la répétition du geste

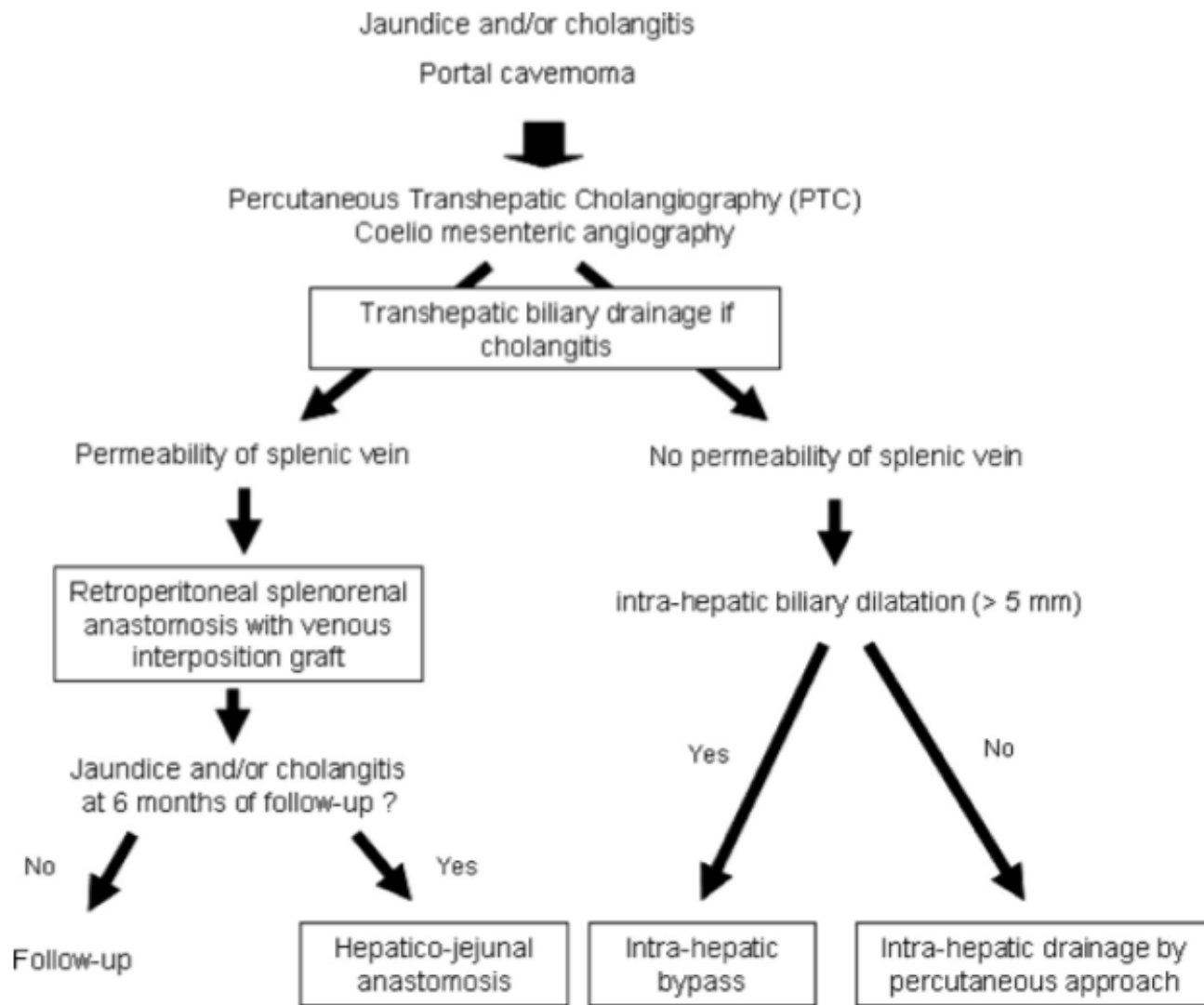
Traitement chirurgical

Vibert t al, Ann Surgery 2007

- 64 patients avec cavernome
- 19 pts avec biliopathie portale symptomatique
- 10 shunts spléno-rénal
 - 7 asymptomatiques à 3 mois
 - 5 pts ayant nécessité une chirurgie biliodigestive pour cholangite (1), ictère (1) et calculs (4)
 - À 8 ans 2 DCD, 8 vivants asymptomatiques
- 9 non shuntés avec cholangio percut initiale
 - 5 ttt par ERCP et stent, 3 avec succès, 2 échecs
 - 4 chirurgies bilio-digestives avec récides ttt par multiples dilatations percut
 - À 8 ans 1DCD de cholangite, 1 ictère, 7 asymptomatiques

Traitement chirurgical

Vibert t al, Ann Surgery 2007



Biliopathie portale

- A rechercher en cas de cavernome porte car très souvent présente
- seuls 5-38% sont symptomatiques
 - Ictère
 - douleurs
 - Cholangites
- Les cas symptomatiques sont à traiter
 - Par ERCP en cas de cholangite ou calcul
 - Discuter un shunt chirurgical