

THROMBOSE DU CAVERNOME PORTE

TEBACHE J (1), DAENEN A (1), GILLARD R (1)

RÉSUMÉ : La thrombose de cavernome portal est une complication du cavernome porte. Nous décrivons le cas d'un patient de 74 ans qui s'est présenté aux urgences pour des douleurs abdominales. La tomographie montrait un syndrome de masse de la tête du pancréas jusqu'au hile hépatique non rehaussé après injection de produit de contraste iodé. Il n'y avait pas de dilatation des voies biliaires. Une imagerie par résonance magnétique abdominale a permis d'infirmer l'hypothèse d'une masse tumorale et d'affirmer une thrombose du cavernome porte. Dans 50 % des cas, l'étiologie du cavernome portal est inconnue. Il est souvent asymptomatique. Il peut être découvert en cas de complications à la suite d'une hypertension portale. Dans de rares cas, le cavernome portal peut comprimer les voies biliaires. À notre connaissance, la thrombose de cavernome portal n'a été décrite que dans un seul article. Il est important de rechercher un désordre thrombophilique quand une telle complication est retrouvée. Nous partageons ce cas clinique afin de sensibiliser la communauté médicale à cette rare complication.

MOTS-CLÉS : *Cavernome porte - Thrombose - Hypertension portale - TDM - IRM*

THROMBOSIS OF PORTAL CAVERNOMA

SUMMARY : Portal cavernoma thrombosis is a complication of portal cavernoma. We describe the case of a 74-year-old patient who presented to the emergency department with abdominal pain. The computed tomography scan showed a mass from the head of the pancreas to the hepatic hilum not enhanced after injection of iodinated contrast. There was no dilatation of the bile ducts. Abdominal magnetic resonance ruled out a tumour and confirmed a portal cavernoma thrombosis. In 50 % of cases the etiology of the portal cavernoma is unknown. It is often asymptomatic. It may be discovered in case of complications of portal hypertension. In rare cases the portal cavernoma can compress the bile ducts. To our knowledge, portal cavernoma thrombosis has only been described in one article. It is important to search for a thrombophilic disorder when such a complication is found. We share this case report in order to raise awareness in the medical community about this rare complication.

KEYWORDS : *Portal cavernoma - Thrombosis - Portal hypertension - CT - MR*

INTRODUCTION

Les douleurs abdominales représentent une cause fréquente de consultation médicale, y compris dans les services d'urgence. Outre l'examen clinique, le recours à des examens paracliniques s'avère souvent nécessaire, en particulier des examens d'imagerie médicale. Ceux-ci permettent souvent d'exclure des pathologies évidentes, voire de poser un diagnostic précis. Dans certains cas, l'imagerie révèle une pathologie inattendue, comme l'illustre le cas rapporté.

OBSERVATION CLINIQUE

Un homme de 74 ans a été admis aux urgences pour des épigastralgies depuis une semaine en acutisation depuis 24 heures. La douleur n'était pas contrôlée malgré les analgésiques de niveau 1. Il n'avait pas de fièvre. Dans les antécédents du patient, on rapporte un cavernome porte (CP) connu depuis au moins 30 ans. Les analyses biologiques étaient nor-

males (formule sanguine, hépatique, pancréatique et marqueurs inflammatoires).

La tomographie (TDM) abdomino-pelvienne du patient a montré une masse de 6 cm d'axe transverse de densité hétérogène (Figure 1, flèches blanches) au sein du hile hépatique, avec une extension tubulaire dans la tête pancréatique, tout en respectant le cholédoque (pas d'envahissement ni de dilatation). Cette masse ne se rehaussait pas après injection de produit de contraste (Figure 1, flèches blanches). Une pathologie tumorale telle qu'un cholangiocarcinome ou une tumeur pancréatique a été suggérée, bien que cela soit peu probable en raison de l'absence de rehaussement.

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominale supérieure a été réalisée pour une meilleure caractérisation de ce syndrome de masse. Elle montrait un cavernome péri-portal s'étendant du hile hépatique à la tête du pancréas et à la face supérieure du troisième duodénum, avec des shunts porto-systémiques, notamment au niveau de la paroi œsophagienne (non représenté). Au niveau du CP, on a mis en évidence une restriction de diffusion serpentineuse (Figure 2, flèches blanches) associée à un hypersignal T1 spontané (Figure 3, flèches blanches) et une absence de prise de contraste (Figure 4, flèches blanches). Il y avait un œdème locorégional marqué (non représenté).

Devant l'ensemble de ces données iconographiques associées à l'antécédent de CP décrit depuis 2010 sur les précédentes imageries

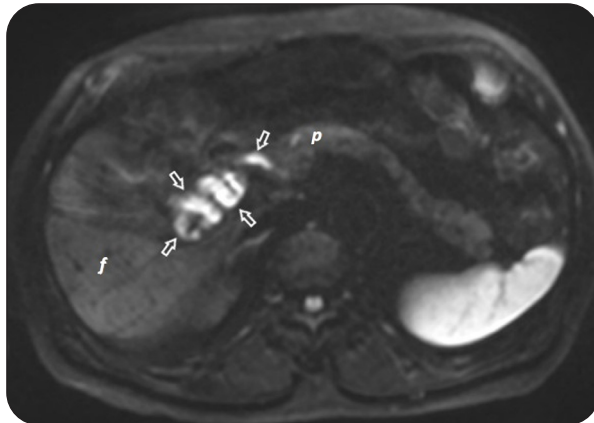
(1) Service de Radiologie, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. TDM abdomino-pelvienne en coupe axiale en phase portale



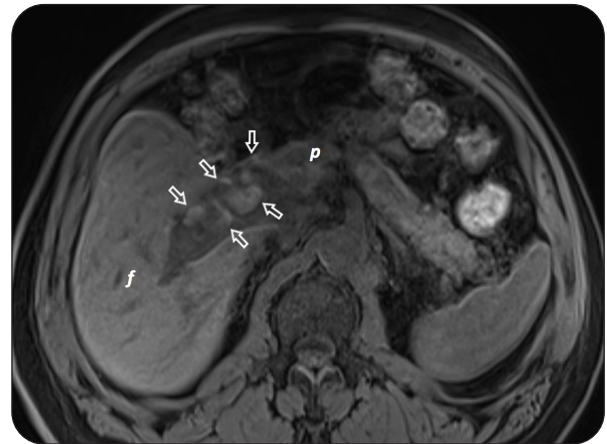
Masse de 6 cm d'axe transverse de densité hétérogène (flèches blanches) au sein du hile hépatique respectant le cholédoque (pas d'envahissement ni de dilatation). Cette masse ne se rehausse pas après injection de produit de contraste. f = foie et p = pancréas.

Figure 2. IRM abdominale supérieure en coupe axiale : séquence de diffusion



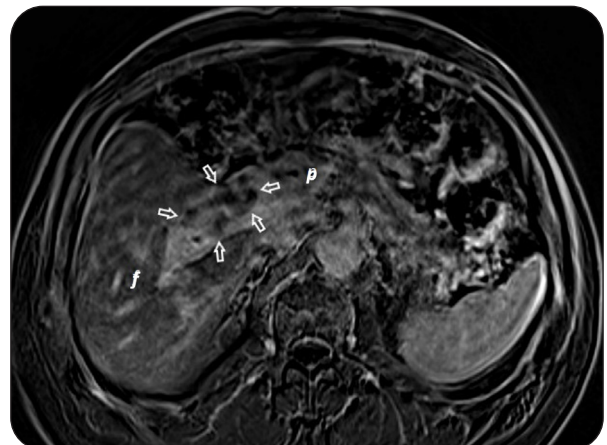
Cavernome portal avec un hypersignal serpiginoux sur la séquence de diffusion (flèches blanches). f = foie et p = pancréas.

Figure 3. IRM abdominale supérieure en coupe axiale : T1 Dixon sans contraste



Cavernome portal avec un hypersignal T1 spontané (flèches blanches). f = foie et p = pancréas.

Figure 4. IRM abdominale supérieure en coupe axiale : T1 Dixon water en phase portale avec soustraction



Absence de rehaussement du cavernome après injection de gadolinium (flèches blanches). f = foie et p = pancréas.

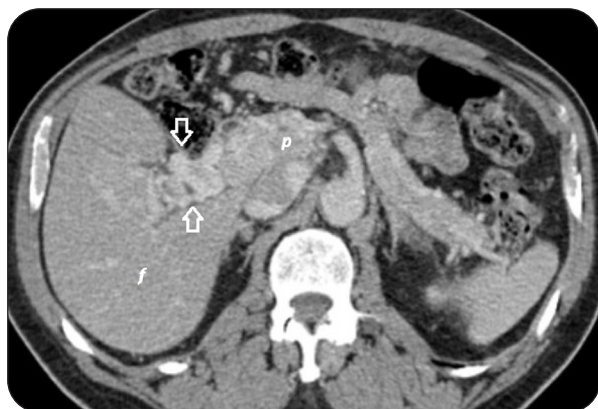
disponibles comme sur la tomodensitométrie du 28/07/2022 (Figure 5), le diagnostic tumoral a été définitivement écarté au profit d'une thrombose subaiguë du CP.

Le traitement a été exclusivement symptomatique, avec une bonne évolution clinique. La cause du thrombus de notre patient est inconnue. Le patient a eu des tests de thrombohémostase qui se sont révélés négatifs.

DISCUSSION

Le CP est défini comme un ensemble de collatérales veineuses développé au niveau de la «porta hepatis» après une occlusion chronique de la veine porte extra-hépatique (1). Ainsi, le sang du système veineux est toujours capable d'atteindre le foie malgré l'obstacle. La première description de ce phénomène remonte à 1903 (1). Cette dénomination trouve son origine dans ses similitudes avec les corps caverneux, retrouvés dans le tissu érectile (1).

Figure 5. TDM abdomino-pelvienne en coupe axiale en phase portale réalisée le 28/07/2022



Cavernome portal (flèches blanches) au sein du hile hépatique rehaussé en phase portale. f = foie et p = pancréas.

Dans 50 % des cas, l'étiologie du CP est inconnue. Dans les autres cas, son étiologie est celle de la thrombose portale (1-3). Chez l'enfant, une association avec un cathétérisme de la veine ombilicale ou une exsanguino-transfusion néonatale est suspectée (1-3). Chez l'adulte, il y a souvent une association entre des facteurs de risque locaux (cirrhose, cancer, pancréatite, splénectomie et pyléphlébite, i.e. thrombophlébite septique de la veine porte ou d'un de ses segments) et un désordre thrombophilique congénital ou acquis (1, 3).

Le CP est souvent asymptomatique. Les signes indirects, entraînant sa découverte fortuite, sont les complications de l'hypertension portale (1). Chez l'adulte, il s'agit d'hématémèse après une rupture œsophagienne (moins fréquent que chez l'enfant), d'ascite, de syndrome hépatorénal, d'infarctus veineux mésentérique et d'encéphalopathie hépatique (1, 4, 5). Dans de très rare cas, le CP peut entraîner directement une compression des voies biliaires (1, 2).

Nous n'avons trouvé qu'un seul article qui décrit une thrombose de CP (2). Les recherches ont été effectuées sur Pubmed avec les mots-clés suivants : «thrombosis», «cavernoma» et «portal cavernoma».

En cas de thrombose aiguë de la veine porte ou du CP, un traitement par anticoagulant est indiqué afin d'éviter le développement secondaire d'une hypertension portale et de collatéralités veineuses (6). Ce traitement n'est pas indiqué en cas de thrombose portale chronique vu l'absence de bénéfice thérapeutique (6).

Si l'hypertension portale est invalidante et qu'un CP est présent, la mise en place, en

radiologie interventionnelle, d'un shunt porto-systémique transjugulaire modifié (TIPS modifié) ou d'un stent de la veine porte est possible. Un traitement chirurgical afin de créer un shunt porto-cave est une autre possibilité (6).

IMPLICATION CLINIQUE

Cette complication est très rare et très peu décrite dans la littérature. Nous souhaitons partager ce cas afin de sensibiliser la communauté médicale à cette complication et aux apports décisifs de l'imagerie médicale pour poser le diagnostic.

CONCLUSION

Il n'y a qu'un seul article dans la littérature décrivant une thrombose de CP. Le diagnostic différentiel peut poser problème et le choix de l'imagerie, correctement analysée, joue un rôle important pour poser le diagnostic final. Une fois celui-ci posé, il est important de rechercher un désordre thrombophilique comme devant toute thrombose inhabituelle.

BIBLIOGRAPHIE

1. Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. Le cavernome portal : diagnostic, étiologies et conséquences. *Ann Chir* 2022;**127**:745-50.
2. Leclerc JC, Cannard L, Debelle L, et al. IRM des cavernomes portaux à retentissement biliaire. *J Radiol* 2002;**83**:341-9.
3. Lv Y, He C, Wang Z, et al. Association of nonmalignant portal vein thrombosis and outcomes after transjugular intrahepatic portosystemic shunt in patients with cirrhosis. *Radiology* 2017;**285**:1-12.
4. Danse E. *Echographie abdominale de l'adulte*. Montpellier: Sauramps Medical; 2017.
5. Vilgrain V, Condat B, Bureau C, et al. Atrophy-hypertrophy complex in patients with cavernous transformation of the portal vein : CT evaluation. *Radiology* 2006;**241**:149-55.
6. Wei B, Huang Z, Tang C. Optimal treatment for patients with cavernous transformation of the portal vein. *Front Med (Lausanne)* 2022;**9**:1-10.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Gillard R, Service de Radiologie, CHU Liège, Belgique.
Email : r.gillard@chuliege.be