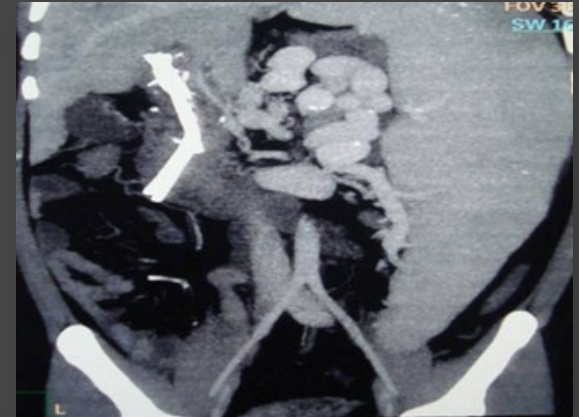
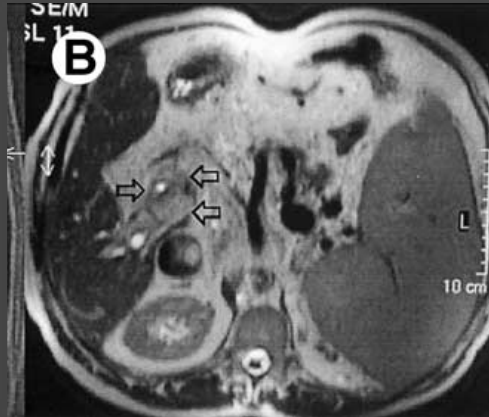
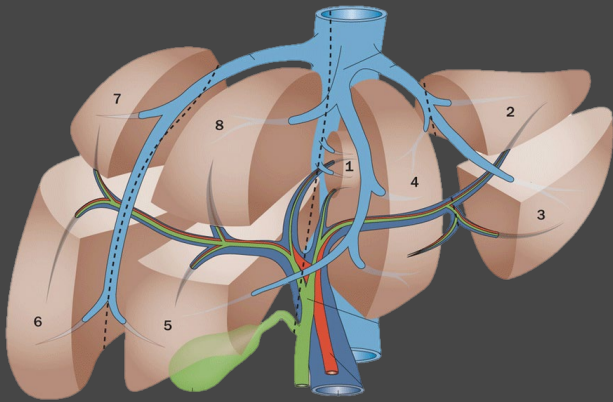


CHOLANGIOPATHIE ASSOCIÉE AU CAVERNOME PORTE



HISTORIQUE ET NOMENCLATURE

1944

- Première description d'un lien entre thrombose porte et cholestase a été faite par Fraser et al en 1944.

1982

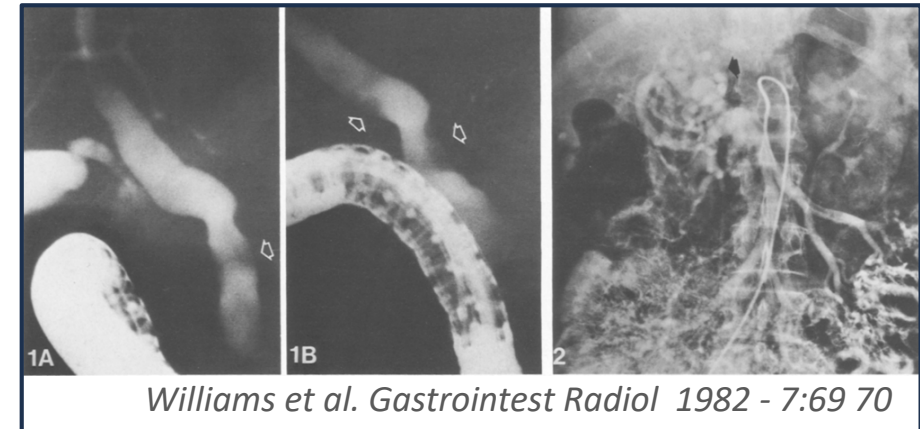
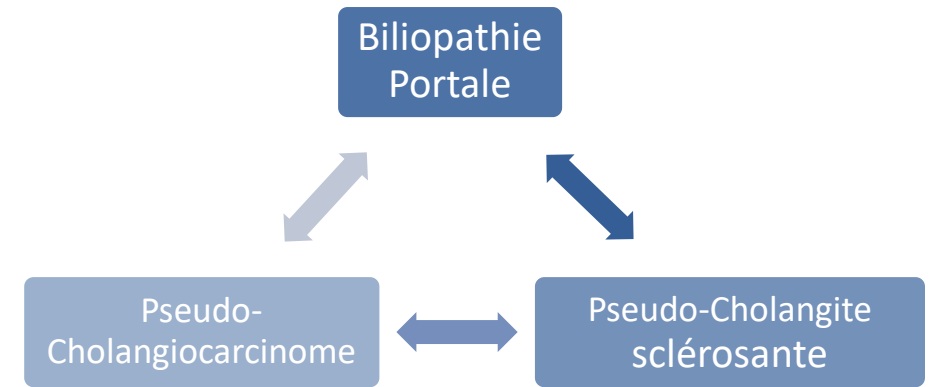
- Description en 1982 par Williams et al. de varices cholédociennes avec la première image publiée « d'empreinte » d'un cavernome porte sur la voie biliaire principale en 1982 Williams et al. O

1992

- Première série prospective en 1992 d'anomalies biliaires associées à l'HTP par Dilawari et al.

2014

- Entité floue avec plusieurs dénominations jusqu'en 2014 : Consensus établi par Dhiman et al sur la **CHOLANGIOPATHIE CAVERNOMATEUSE PORTALE.**



DÉFINITION - NOMENCLATURE

- Depuis 2014, un consensus établi :

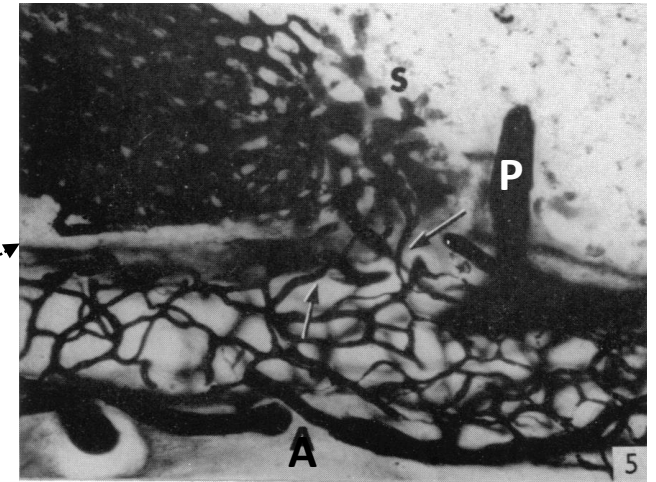
- Un nouveau nom :

CHOLANGIOPATHIE CAVERNOMATEUSE PORTALE (CCP)

- Une définition : « **Anomalies biliaires extra-hépatiques avec ou sans anomalie des canaux biliaires des 1^{ères} et 2^{èmes} divisions biliaires chez un patient avec un cavernome portal associant : »**
 - Des anomalies CPRE ou IRM typiques
 - En l'absence d'autre étiologie de cholangiopathie
- Cela fixe la nécessité de la présence d'un cavernome dans la pathogénèse du trouble. Rendant l'ancienne dénomination « Biliopathie Portale » caduque.

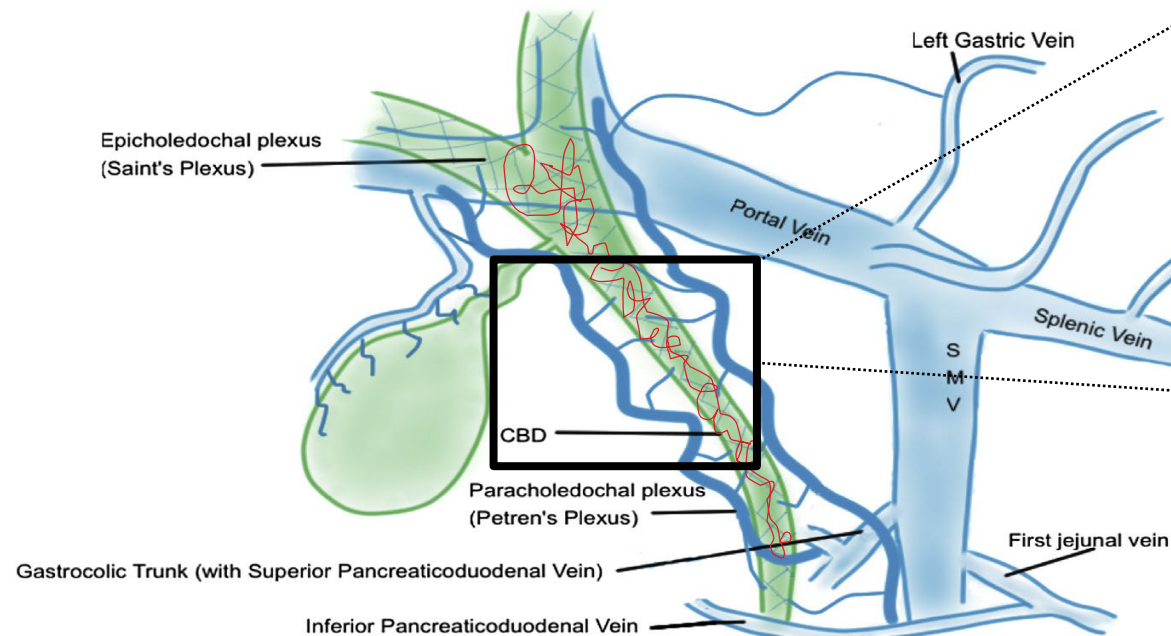
MICRO-VASCULARISATION DES VBEH

- Il existe de nombreuses anastomoses artério-veineuses fines para-cholédociennes
 - Extension possible du thrombus porte sur le réseau artériolaire
- Artéριοles des VBEH sur la portion interne de la VB et Veinules cholédociennes et sur la portion externe de la VB
 - Compression veineuse possible sur le réseau artériolaire.



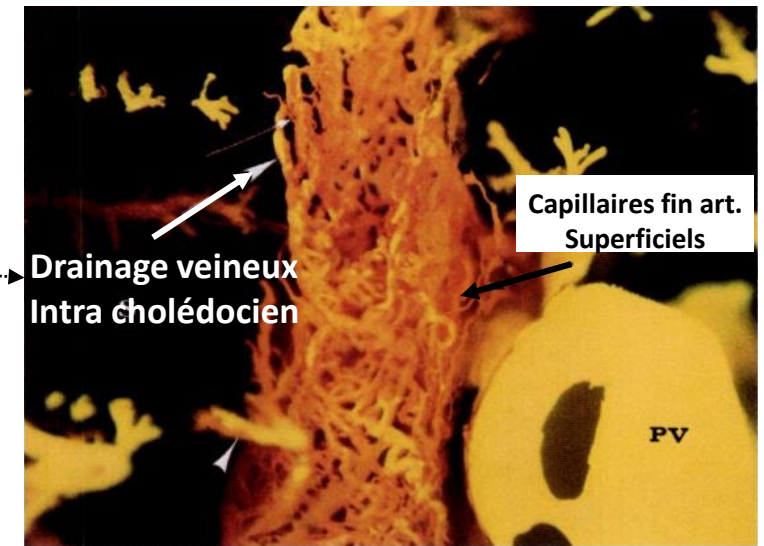
D'après Mitra J. Anat. 1966

x 250



D'après Pury J Clin Exp Hepatol. 2014

x 20



D'après Cho et al. Radiology 1983

PHYSIOPATHOLOGIE

□ Deux Facteurs d'Obstruction Biliaire

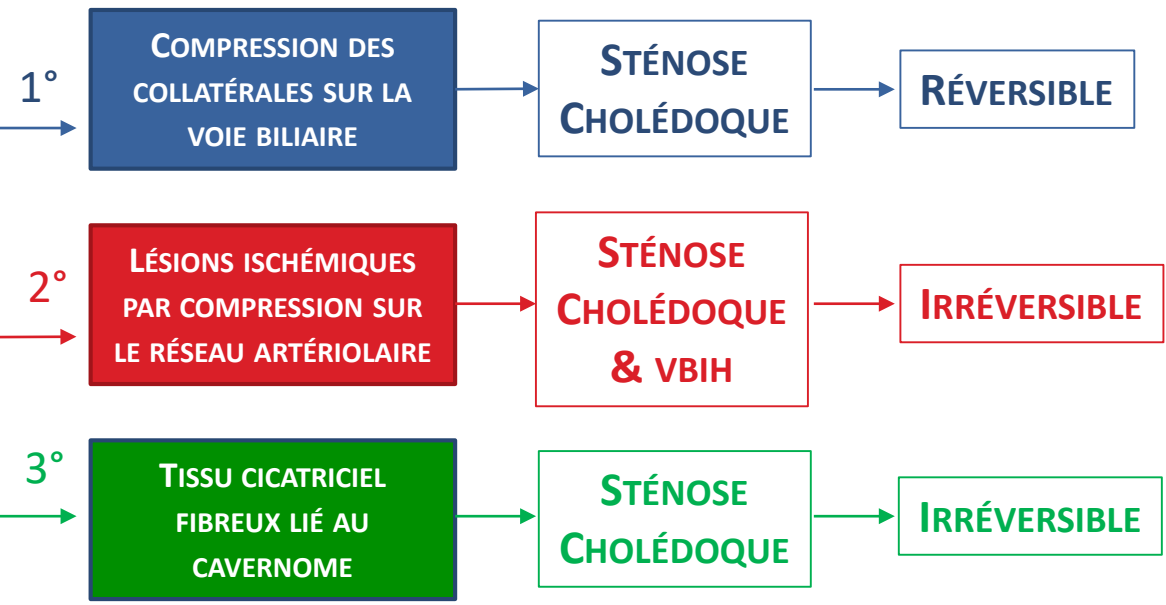
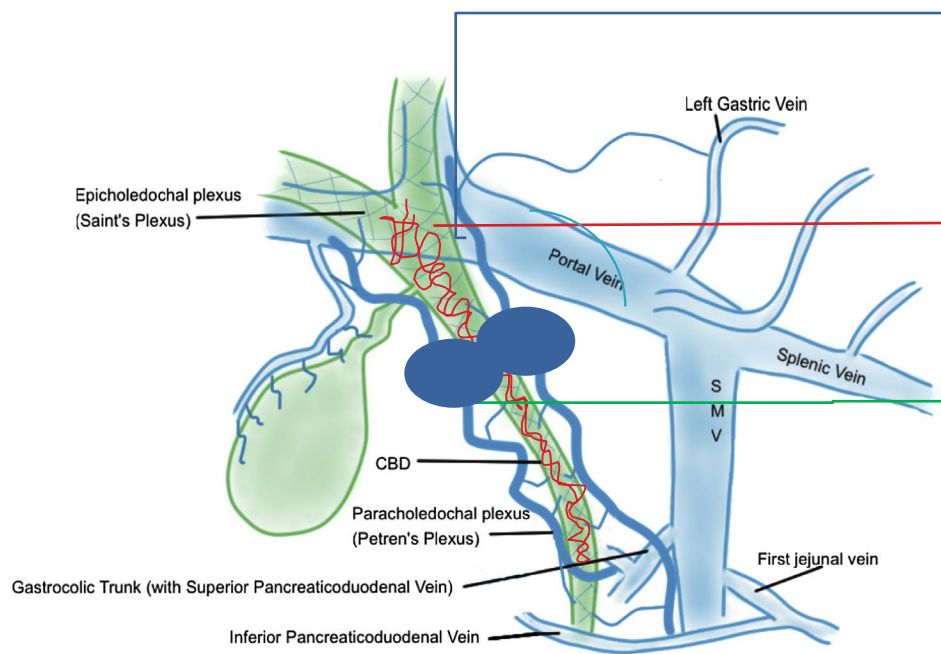
▣ Réversible

- Lié à l'effet de masse des collatérales du cavernome et aux varices cholédociennes sur les voies biliaires.
- Disparaît après constitution d'un shunt porto-systémique

▣ Irréversible

- Dû à des mécanismes ischémiques et fibreux
 - Obstruction portale / Compression mécanique / Remaniement fibreux du cavernome péribiliaire
- Ces anomalies cholangiographiques ne disparaissent pas après décompression du système porte.

PHYSIOPATHOLOGIE :

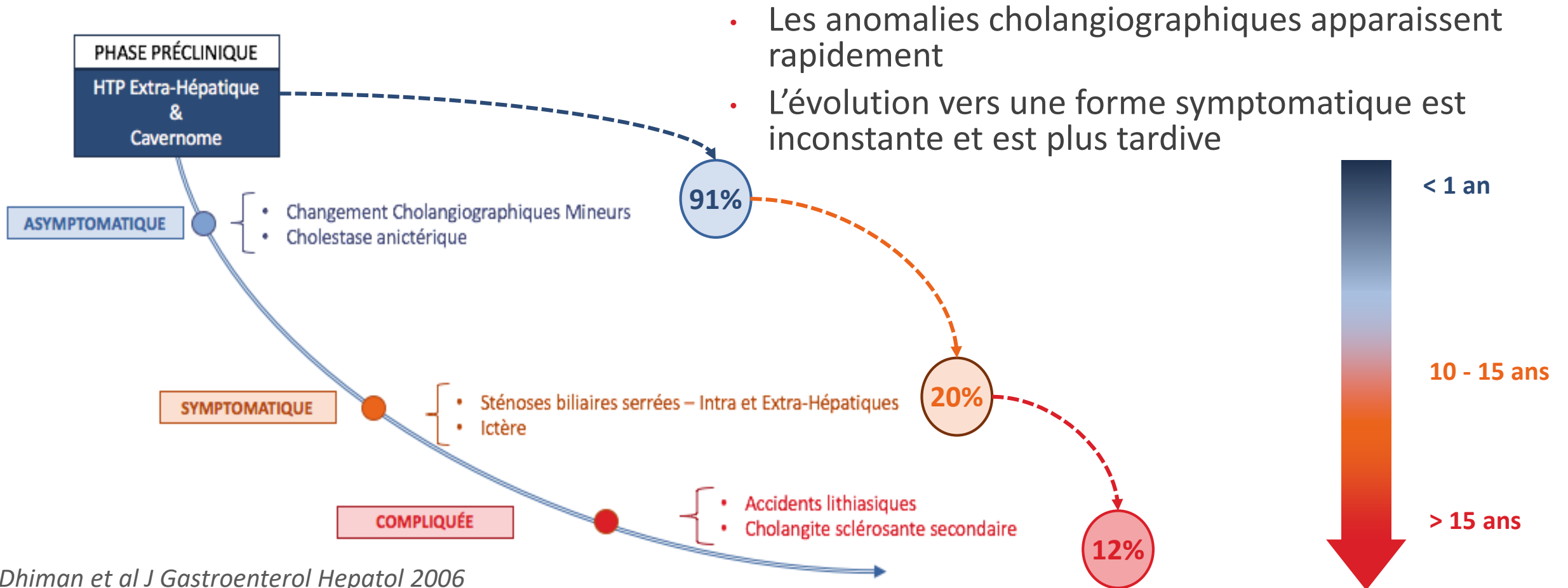


- Tous les patients présentent une atteinte cholédocienne → effet de masse du cavernome, empreinte sténosante sur la VBP.
- 20% des patients présentent des lésions biliaires intra-hépatiques → Phénomènes ischémiques diffus (VBP et VBIH)
- Après décompression portale 25% des patients gardent des lésions fixées

Effet de la décompression porte sur la cholangiographie

1er auteur	Nombre de patients	Intervention	Pourcentage de succès
(R K Dhiman et al., 1999)	5	Shunt chirurgical	80%
(Chaudhary et al., 1998)	7	Shunt chirurgical	71%
(Khare et al., 2005)	4	Shunt chirurgical	75%
(Agarwal, Sharma, Singh, Agarwal, & Girish, 2011)	37	Shunt chirurgical	62%
(Vibert et al., 2007)	10	Shunt chirurgical	70%
(Chattopadhyay et al., 2012)	43	Shunt chirurgical ou embolisation splénique	88%
Total	106	Succès Moyen	75%

HISTOIRE NATURELLE ET CLINIQUE



- Les anomalies cholangiographiques apparaissent rapidement
- L'évolution vers une forme symptomatique est inconstante et est plus tardive

Dhiman et al J Gastroenterol Hepatol 2006

Llop et al. Gut 2011 ;60:853-860

Duseja J Clin Exp Hepatol 2014 ;4:S34-S36 , Shulka et al J Clin exp hep 2017

IMAGERIE DE LA CHOLANGIOPATHIE ASSOCIÉE AUX CAVERNOMES PORTE

ANOMALIES VASCULAIRES

- ❑ Absence de visualisation du Tronc Porte
- ❑ Thrombose +/- étendue VMS et Veine splénique
- ❑ Varices péri-cholédociennes ++
- ❑ Respect des branches portales D & G intra-hépatiques le + souvent

ANOMALIES BILIAIRES

- ❑ Sténose du Cholédoque avec « wavy aspect »
- ❑ Possible épaissement et rehaussement de la paroi de la voie biliaire → aspect « cholangiocarcinoma like »
- ❑ Sténoses intra-hépatiques multiples à un stade tardif → « CSP like »
- ❑ Lithiases intra-hépatique et cholédociennes

SIGNES D'ACCOMPAGNEMENT

- ❑ Splénomégalie
- ❑ Dymorphie hépatique avec +/- hypertrophie compensatrice focalisée
- ❑ Étiologie (PCC...)

IMAGERIE DE LA CHOLANGIOPATHIE ASSOCIÉE AUX CAVERNOMES PORTE

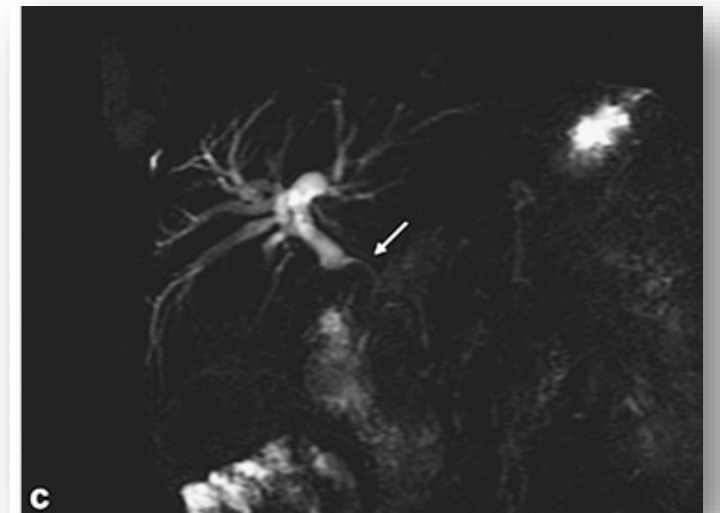
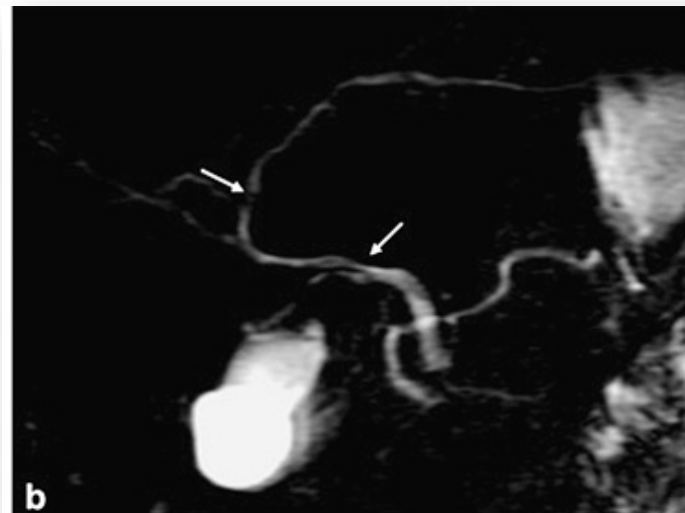
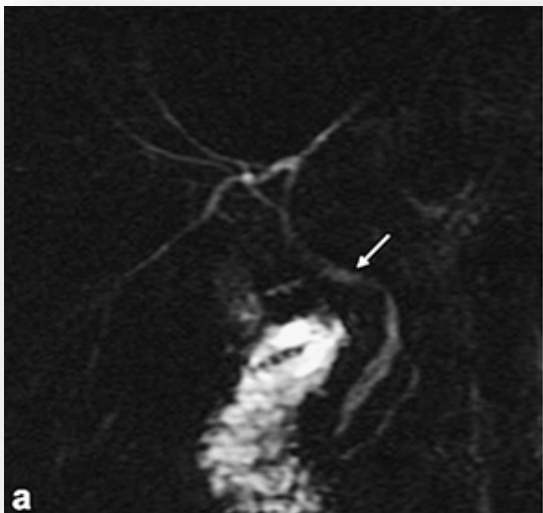
	ÉCHO + DOPPLER	SCANNER INJECTÉ	BILI & ANGIO IRM
Indication	Diagnostic initial. Suivi si cirrhose	Meilleure visualisation vasculaire, Visualisation biliaire bonne. Irradiant.	Examen de référence. Meilleure visualisation biliaire avec cholangiographie. Bonne angiographie.
Signes Vasculaires	Cavernome. Varices péri-vésiculaires. Visualisation parfaite de toutes les collatérales difficile	Délimitation exacte des collatérales variqueuse et de l'extension du thrombus	Délimitation exacte des collatérales variqueuse et de l'extension du thrombus (Idem TDM)
Signes Biliaires	Seulement visualisation dilatation et lithiase si présentes. Mauvaise visualisation de la VBP	Dilatation, lithiases, bonne visualisation de la VBP mais moins performant que l'IRM	Excellente cholangiographie et visualisation lithiases ++. Permet d'étudier les rapports entre sténose compressives variqueuse et sténoses fibreuses
Signes Associés	Alerte si dysmorphie hépatique orientant vers cirrhose biliaire secondaire.	Aide au diagnostic différentiel (Métastase ou ADP si cholangiocarcinome, Colite si CSP...)	Aide au diagnostic différentiel. IDEM TDM

IMAGERIE : BILI-IRM

- L'IRM a supplanté l'angiographie et la cholangiographie par son caractère non invasif, et la possibilité d'évaluer les rapports entre le cavernome et les sténoses biliaires par cholangiographie et Portographie IRM.
- **Anomalies minimales ou significatives** dans >70% des Bili-IRM de patients avec thrombose porte non cirrhotique

Classification de Barcelone IRM

Grade I	Grade II	Grade III
irrégularités ou angulations de l'arbre biliaire sans sténose	Sténose de l'arbre biliaire sans dilatation biliaire d'amont	Sténose biliaire associée à une dilatation d'amont



ENDOSCOPIE INTERVENTIONNELLE

QUAND ? : En cas de complication (Angiocholite / Ictère) ou démarche palliative après échec ou impossibilité de shunt.

Principe Drainage biliaire & stenting de sténose biliaire bénigne:

→ Traitement occasionnel symptomatique : Sphincterotomie et drainage biliaire avec ou sans extraction de calcul.

→ Traitement palliatif (si pas de prise en charge chirurgicale envisagée)

Pose itérative de stent plastique ou de stent métallique.

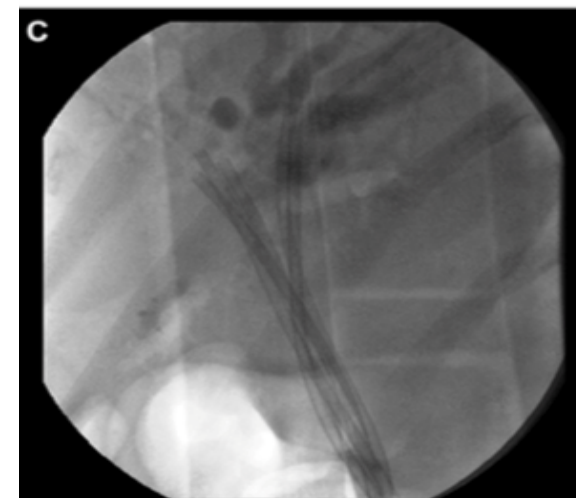
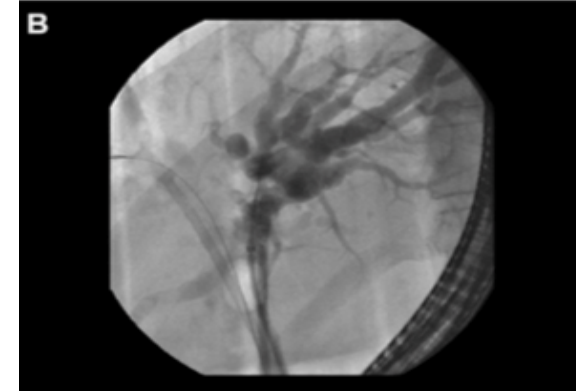
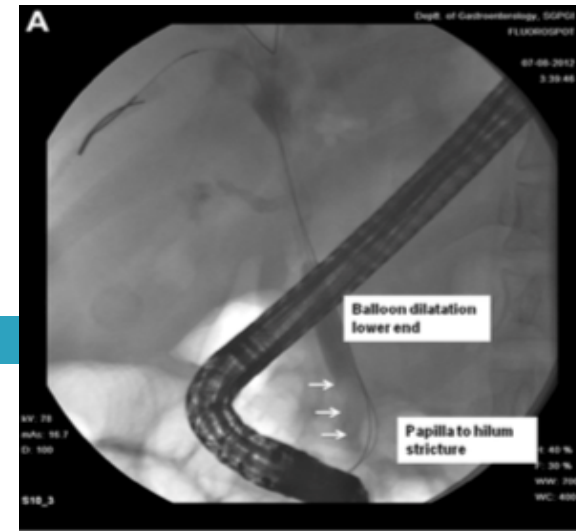
Complications :

- Hémobilie, complication la plus fréquente et augmentée par rapport à d'autre indication de geste endoscopique intra biliaire.
- Angiocholites.

Étude la plus récente : 2020 ,cohorte prospective et descriptive de 7 patients, tous traités par CPRE

Conclusion : Stent métallique permettrait la régression des varices biliaires, et une diminution des épisodes aigus.

*Management of portal cavernoma-associated cholangiopathy : single centre experience
Clin res hepatol gastroenterol 2020 apr. El Sherif Y et al.*



Indication au traitement endoscopique dans la CCP

Avant réalisation d'un shunt porto systémique

Per opératoire

Après shunt porto systémique

Angiocholite, abcès
Ictère, cholestase
Shunt chirurgicalement impossible

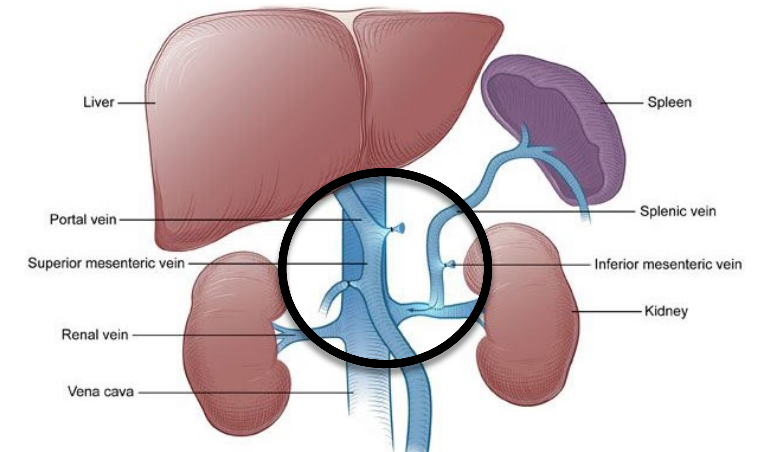
Prévention ictère, angiocholite ou
cholestase.

Echec du shunt, devascularisation, persistance
de l'obstruction malgré shunt fonctionnel

PRISE EN CHARGE DE L'HYPERTENSION PORTALE. DÉCOMPRESSIION DU CAVERNOME

SHUNT PORTOSYTÉMIQUE:

- ❑ **Objectif** : Décompression du système porte pour réduire la pression dans les veines collatérales qui participent à l'obstruction biliaire. Shunt Spléno-rénal, Shunt méso-cave
- ❑ Env. 75% d'amélioration chez les adultes
- ❑ Résultats aléatoires en population pédiatrique²




**PAS DE SÉRIE RADIOLOGIQUE AVEC
ÉTUDE DU RÔLE DU TIPS DANS LE
TRAITEMENT DE LA
CHOLANGIOPATHIE PORTALE**

1er auteur	Nombre de patients	Intervention	Pourcentage de succès
(R K Dhiman et al., 1999)	5	Shunt chirurgical	80%
(Chaudhary et al., 1998)	7	Shunt chirurgical	71%
(Khare et al., 2005)	4	Shunt chirurgical	75%
(Agarwal, Sharma, Singh, Agarwal, & Girish, 2011)	37	Shunt chirurgical	62%
(Vibert et al., 2007)	10	Shunt chirurgical	70%
(Chattopadhyay et al., 2012)	43	Shunt chirurgical ou embolisation splénique	88%
Total	106	Succès Moyen	75%

TRANSPLANTATION HÉPATIQUE

La transplantation hépatique est la 3^{ème} et dernière ligne thérapeutique, les indications sont les suivantes:

Cholangiopathie Cavernomateuse Portale « simple »	Evolution en Cirrhose biliaire Secondaire
	

**ELLE EST RÉALISABLE SEULEMENT SI IL EXISTE LA POSSIBILITÉ DE RÉALISER UN BRANCHEMENT PORTE SUR LE GREFFON HÉPATIQUE.
LES CAS DE TRANSPLANTATIONS DANS CETTE INDICATION SONT RARES :**

Age (années)	Type de l'Anastomose Porte	Succès ou échec	Année, équipe
40	Hémi-transposition cave à l'aide d'une veine iliaque	Succès	2004, <i>Franco et al</i>
9	Anastomose veineuse à partir d'une large veine collatérale	Echec (décès à 7 jours)	2009, <i>Zhang et al</i>
7	Anastomose veineuse à la confluence veine splénique et mésentérique supérieure	Succès	2009, <i>Zhang et al</i>
10	Veine mésentérique supérieure	Succès	2009, <i>Zhang et al</i>
26	Collatérale veineuse infra colique	Succès	2006, <i>Gupta et al</i>

CONSENSUS

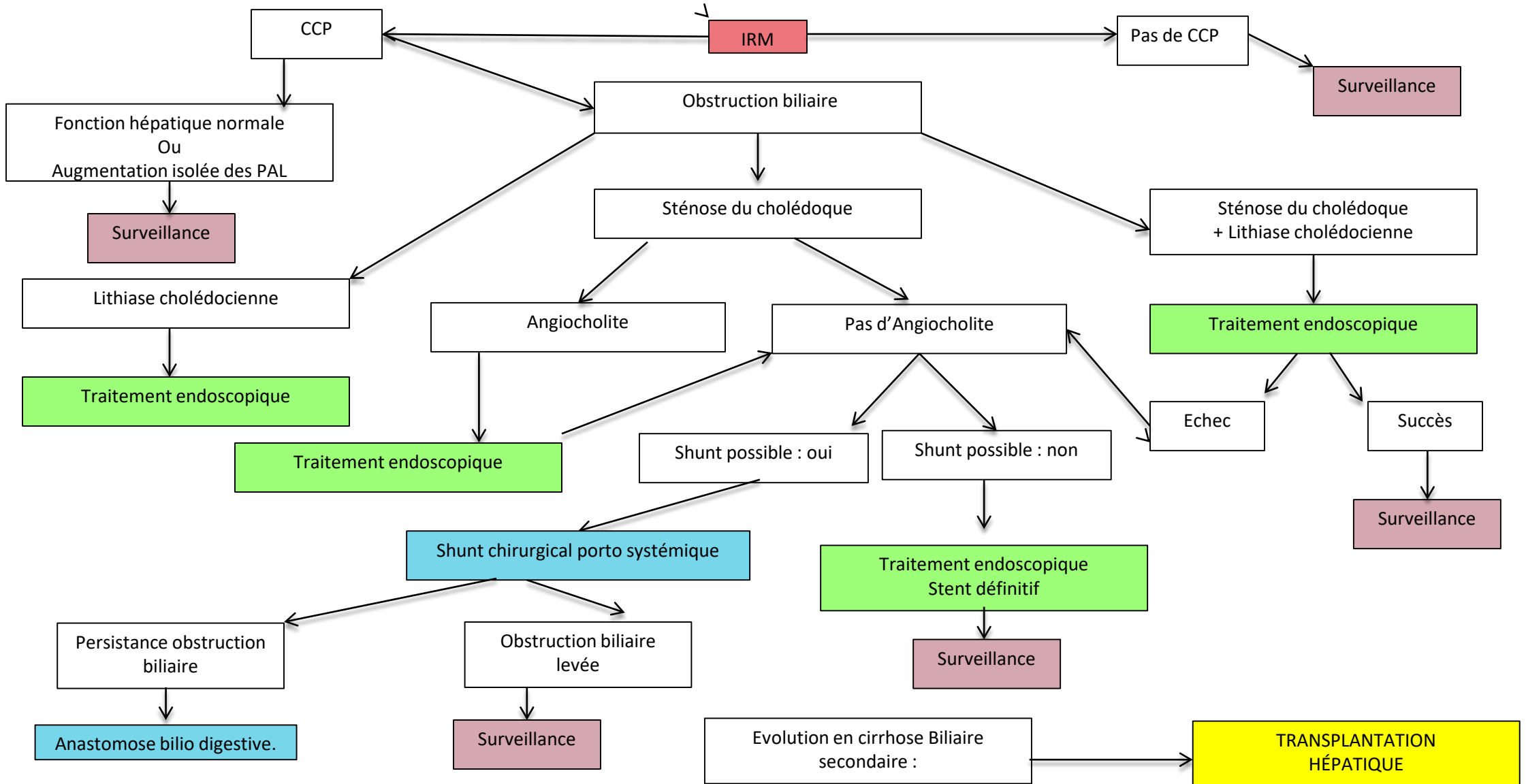
Dhiman et al J Clin Exp Hep

February 2014 | Vol. 4 | No. S1 | S2-S14

Hypertension portale sur cavernome portal.

Symptômes biliaires :

- Biologiques (PAL, GGT, Bilirubine)
- Voies biliaires dilatée (imagerie)



CONCLUSIONS

- ❑ Les signes cholangiographiques sont fréquents en cas de cavernome porte
- ❑ La Cholangiopathie cavernomateuse portale symptomatique est peu fréquente.
- ❑ L'évolution de cette maladie est rarement agressive.
- ❑ Les complications qu'elle engendre nécessitent des thérapeutiques invasives si elles sont graves.

Limites dans les connaissances à ce jour :

- ❑ Peu d'études et de résultats concernant les thérapeutiques, pas de comparaison traitement chirurgical vs Endoscopique.
- ❑ Abord de traitement par la radiologie interventionnelle (moins invasif) non étudié à ce jour (Décompression de cavernomes portes par TIPS décrits mais jamais dans le cas de cholangiopathie portale)