

Thrombose veineuse porte

Jean-Yves Meuwly, Anne-Laure Saverot-Chevalier, Georgios Sgourdos

Service de radiodiagnostic et radiologie interventionnelle, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Lausanne

Quintessence

- La thrombose veineuse porte est une pathologie rare en dehors d'un contexte de cirrhose hépatique, mais accompagnée de complications sévères à court ou long terme.
- Des facteurs locaux et systémiques interviennent dans le développement de la thrombose porte, souvent de façon concomitante.
- Son diagnostic repose essentiellement sur les techniques d'imagerie, en particulier l'échographie Doppler, avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 60 à 100%.
- L'anticoagulation est le traitement de choix dans les formes aiguës et doit être considérée dans les formes chroniques, en dehors d'un contexte de cirrhose. En présence d'une cirrhose, l'indication à l'anticoagulation n'a pas encore fait ses preuves.

Introduction

Si la thrombose veineuse porte (TVPo) survient généralement dans un contexte de cirrhose hépatique, il n'est pas exceptionnel de la rencontrer dans d'autres circonstances moins caractéristiques. Cette pathologie correspond à l'obstruction du tronc de la veine porte par un caillot sanguin. Il peut s'étendre en aval dans les branches intrahépatiques de la porte ou en amont, dans la veine splénique et/ou les veines mésentériques. On regroupe également sous la dénomination de TVPo l'occlusion de la veine porte par invasion tumorale ou par compression tumorale avec développement secondaire d'un caillot sanguin. La TVPo peut survenir de manière aiguë ou n'être identifiée qu'à la phase chronique. Lors d'une obstruction aiguë, la symptomatologie peut être très variable, allant d'un stade asymptomatique jusqu'à une ischémie intestinale dramatique. Dans la phase chronique, les malades se présentent avec les complications liées à une hypertension portale. Dans tous les cas, le diagnostic de TVPo repose sur l'imagerie, l'échographie Doppler en premier lieu. Le but de cet article est de discuter l'étiologie, la physiologie, la présentation clinique et la prise en charge de la TVPo et de décrire ses différents aspects en imagerie.



Jean-Yves Meuwly

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Etiologie, physiopathologie et clinique

Des facteurs locaux et systémiques interviennent dans le développement d'une TVPo [1]. Parmi les causes lo-

cales, il faut citer les tumeurs malignes du carrefour bilio-digestif, les maladies inflammatoires abdominales, les traumatismes de l'axe veineux porte et le ralentissement du flux veineux porte. Les causes systémiques comprennent les thrombophilies congénitales et acquises ainsi que les maladies myéloprolifératives. En l'absence de cause locale ou de cirrhose, la TVPo est une manifestation d'une maladie myéloproliférative dans 30 à 48% des cas. Cette thrombose intra-abdominale peut être le seul et premier signe d'appel d'une telle maladie myéloproliférative. Ces différentes étiologies sont détaillées dans le tableau 1 ↩.

Les facteurs systémiques et locaux peuvent coexister. Cette synergie est particulièrement apparente dans les maladies inflammatoires de l'abdomen, où le facteur local s'associe au développement d'un état d'hypercoagulabilité systémique lié à la réponse inflammatoire.

Le mécanisme d'apparition de la TVPo lors de cirrhose n'est pas complètement éclairci, mais là aussi des facteurs systémiques et locaux interviennent. L'hypertension portale liée à la cirrhose provoque un ralentissement du flux porte d'une part. D'autre part, et malgré la diminution de la synthèse de la plupart des facteurs de la coagulation et des agents fibrinolytiques liée à l'hépatopathie, la cirrhose agit au niveau systémique comme une affection prothrombotique acquise. Plus la cirrhose est sévère, plus l'élévation des facteurs prothrombotiques (facteur VIII) ou la diminution du taux d'anticoagulants naturels (protéines C et S, antithrombine III) favorisent le développement d'une thrombose. Lors d'une cirrhose Child A, la prévalence de TVPo est d'environ 1%. Elle monte à 10-25% en cas de cirrhose Child C.

En présence d'un carcinome hépatocellulaire surajouté, l'incidence de TVPo atteint 35 à 40%. Elle est dans la grande majorité des cas due à une invasion tumorale directe de la veine porte, mais peut également être purement crurorique.

La TVPo peut se manifester sous forme aiguë ou chronique. Elle est considérée comme aiguë lorsque la symptomatologie dure depuis moins de 60 jours.

Lors d'une obstruction aiguë, la sévérité de la présentation clinique dépend de l'extension de la thrombose. Dans certaines situations, l'épisode aigu peut rester complètement asymptomatique ou ne se manifester que par des douleurs abdominales modérées transitoires ou de la fièvre. La symptomatologie de la thrombose peut aussi être complètement masquée par les manifestations de l'affection à l'origine de la TVPo, comme une pancréatite aiguë ou un traumatisme abdominal. Si la thrombose est étendue, en par-

Tableau 1. Etiologies de la thrombose porte.

Local			Systémique		
Infection	Inflammation	Cancer	Cirrhose	Congenital	Acquis
Omphalite	Appendicite	Carcinome hépato-cellulaire		Facteur V Leiden	Cancer à distance
Bactériémie à <i>bacteroides fragilis</i>	Diverticulite	Cancer pancréatique		Mutation du gène de prothrombine	Grossesse
Pyléphlébite	Pancréatite	Cancer gastrique		Déficience en antithrombine III	Contraceptifs oraux
Sepsis abdominale	Cholécystite	Cancer gastrique		Déficience en Protéines C et S	Maladies myéloprolifératives
Lymphadénite tuberculeuse	Perforation d'un ulcère peptique	Cancer gastrique			Hémoglobinurie paroxystique nocturne
	Trauma	Lymphome			Syndrome antiphospholipide
	Procédures chirurgicales abdominales				Hyperhomocystéinémie
	Maladies digestives inflammatoires				
	Maladie de Behcet				
	Sclérothérapie endoscopique				
	Fibrose rétropéritonéale				
	Collagénoses vasculaires				

ticulier si elle touche la veine mésentérique supérieure, les manifestations cliniques sont dramatiques, avec des douleurs abdominales intenses en colique, accompagnées de diarrhées. Lorsque la thrombose touche les petites branches mésentériques, une ischémie veineuse se développe, avec douleurs intenses et iléus. La progression vers la nécrose ischémique s'accompagne de saignements, ascite, acidose métabolique et défaillance multiorganique. Cet infarctissement est associé à une mortalité importante, même en cas de traitement chirurgical précoce, avec résection de l'anse nécrosée.

Les manifestations cliniques sont aussi particulièrement sévères en cas de thrombose septique (pyléphlébite). Celle-ci accompagne généralement un abcès intra-abdominal. Les embolies septiques à l'origine de la thrombose provoquent également des pics fébriles, frissons et le développement d'abcès hépatiques. Les hémocultures révèlent volontiers dans ces situations la présence de *bacteroides*. L'association entre ces bacilles Gram négatifs anaérobies et la TVPo est d'ailleurs si forte qu'il faut systématiquement rechercher une TVPo ou une thrombose mésentérique en cas de bactériémie à *bacteroides*.

La TVPo chronique provoque le développement de multiples collatérales autour du segment thrombosé, avec recrutement de vasa vasorum de la paroi veineuse, des veinules des parois biliaires et des espaces périportaux. Ces collatérales autorisent le flux sanguin entre la portion perméable proximale et le segment situé en aval du thrombus. C'est le cavernome porte. Celui-ci apparaît dans les jours qui suivent la thrombose aiguë, puis s'élargit progressivement si la veine porte n'est pas reperméabilisée.

Bien que le cavernome permette la circulation du sang veineux spléno-mésentérique vers le foie, il ne suffit pas à assurer un débit suffisant et une hypertension portale présinusoidale apparaît. A ce stade les symptômes majeurs de la TVPo chronique sont ceux de l'hypertension portale, à savoir hémorragie de varices œsophagiennes ou gastriques, hypersplénisme, ascite. La compression des voies biliaires extrahépatiques par le cavernome ainsi que les lésions ischémiques des voies biliaires liées à la thrombose provoquent une cholangiopathie biliaire. Celle-ci a souvent une prédominance gauche, en raison du développement préférentiel des collatérales à la confluence de la branche porte gauche et des veines para-ombilicales. Cette cholangiopathie biliaire est lentement progressive, avec apparition d'un ictère, prurit et douleurs abdominales. D'autres complications peuvent survenir, telles que calcul ou cholangite. En présence d'une cirrhose, la TVPo est souvent asymptomatique et découverte fortuitement lors d'un examen d'imagerie. Parfois l'installation rapide d'une TVPo provoque une décompensation ascitique aiguë, des hémorragies gastro-intestinales cataclysmiques ou une encéphalopathie. Dans ce contexte, il faut toujours penser à la possibilité d'un thrombus tumoral développé sur un carcinome hépatocellulaire.

Diagnostic

Les tests hépatiques restent typiquement normaux chez les patients souffrant d'une TVPo, en l'absence de cirrhose. Lors de thrombose septique, les signes inflammatoires non spécifiques prédominent. En présence d'une maladie myéloproliférative ou de situations d'hy-

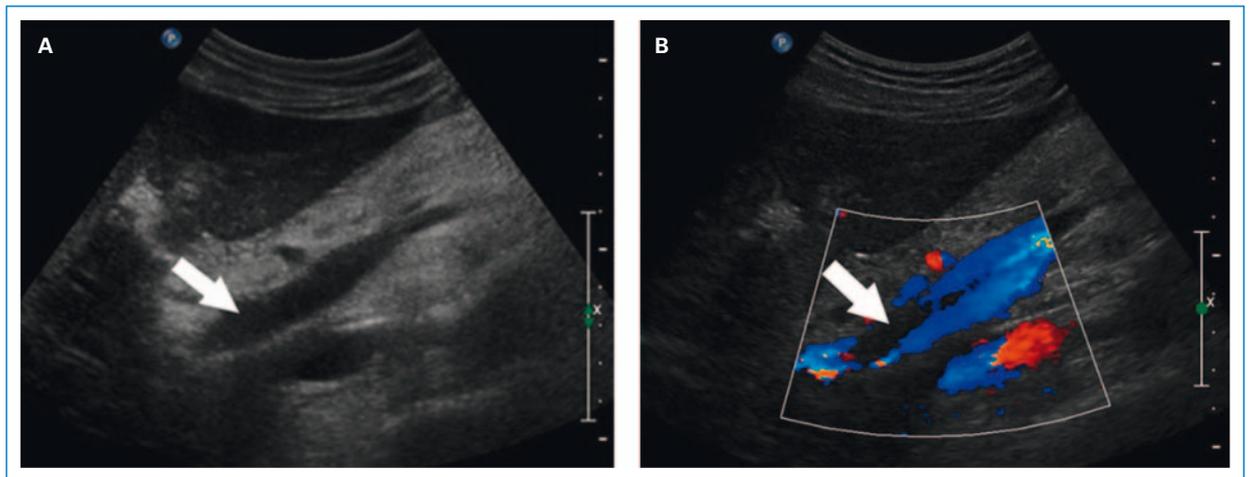


Figure 1

Homme de 56 souffrant d'une pancréatite aiguë.

A Echographie en mode B, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit montrant la veine porte dans son grand axe.

La portion distale de la veine porte est plus échogène que la portion proximale: il s'agit d'un thrombus (flèche).

B Echographie en mode Doppler couleur, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit montrant la veine porte dans son grand axe.

La portion perméable se colore en bleu. Le vide de signal correspond au thrombus (flèche).

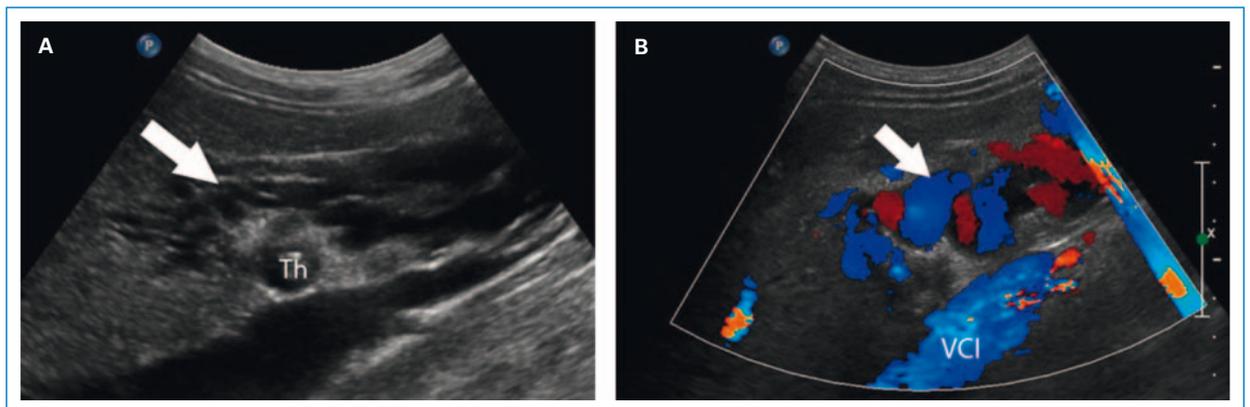


Figure 2

Homme de 48 ans avec thrombose porte chronique.

A Echographie en mode B, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit.

De multiples structures serpigneuses anéchogènes sont visibles dans le hile hépatique (flèche). Il s'agit d'un cavernome.

B Echographie Doppler couleur, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit.

Le cavernome est formé d'un réseau de veines dilatées et le flux apparaît alternativement rouge ou bleu (flèche).

Th = tronc porte thrombosé; VCI = veine cave inférieure.

percoaguabilité, les modifications biologiques liées à ces pathologies vont être identifiées, mais sans élément particulier lié à la TVPo.

Le diagnostic de nature de la TVPo est apporté par les techniques d'imagerie. L'échographie (US), le CT ou l'IRM démontrent le comblement complet ou partiel de la lumière de la veine porte par du matériel solide et la transformation en cavernome dans les TVPo chroniques. L'US est la technique d'imagerie de choix, avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 90 à 100% [2]. De plus, elle est facilement accessible, non irradiante et d'un coût raisonnable. En mode B, le thrombus apparaît plus ou moins hyperéchogène. Il peut néanmoins être hypoéchogène, voire anéchogène dans les TVPo récentes. Associée au Doppler couleur, l'US démontre l'absence de flux dans la veine porte ou le moulage du thrombus par du sang circulant (fig. 1 ). Le caver-

nome apparaît comme un écheveau de structures tubulaires anéchogènes dans le hile hépatique, se remplissant en Doppler couleur (fig. 2 ). En cas de flux lent, le Doppler couleur peut être faussement négatif, incapable de détecter le décalage de fréquence en-dessous d'un certain seuil. Dans ces situations, la qualité de l'appareillage joue un rôle prépondérant. L'utilisation du contraste échographique permet alors de compenser ces limitations.

Le CT avec injection de contraste démontre aussi parfaitement la localisation et l'extension du thrombus porte [3]. Il ne donne pas d'information sur la direction du flux. Par contre, il a l'avantage de permettre une exploration globale de l'abdomen et de pouvoir identifier les causes locales de TVPo, telles que pancréatite ou abcès abdominaux, et les éventuelles complications de la TVPo, comme l'ischémie digestive. Pour la détection

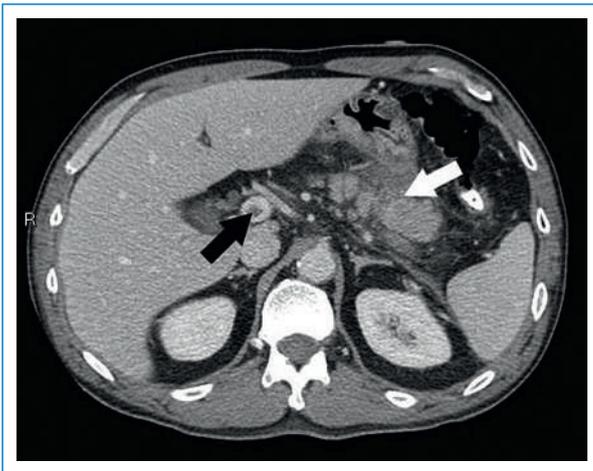


Figure 3
Homme de 56 souffrant d'une pancréatite aiguë. Coupe CT du haut abdomen, après injection de contraste. Le thrombus apparaît comme un défaut de remplissage dans la veine porte (flèche noire). Une pancréatite, cause locale de la thrombose, est visible sur cette coupe: le pancréas est tuméfié avec infiltration de la graisse péripancréatique (flèche blanche).

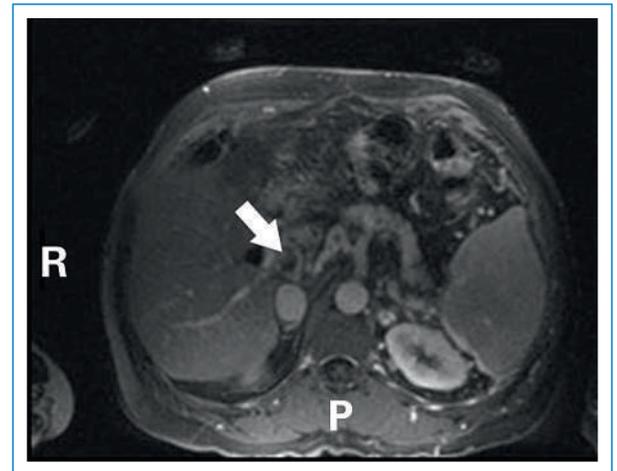


Figure 5
Homme de 62 ans avec hépatite chronique B et C. IRM en pondération T1 et saturation de graisse, après injection de gadolinium. Coupe passant sur le haut abdomen. Un thrombus est visible sous forme d'un vide de signal dans la veine porte (flèche).



Figure 4
Femme de 30 ans avec thrombose porte néonatale. Un cavernome est visible dans le hile, sous forme d'un écheveau de structures arrondies prenant le contraste (flèche).

des thromboses du tronc porte, le CT a une sensibilité de 86% et une spécificité de 100%. Sur le CT injecté, le thrombus apparaît comme un défaut de remplissage dans la lumière de la veine porte (fig. 3 ). Lors d'une acquisition trop précoce, le mélange au confluent spléno-mésaraïque d'un flux veineux rehaussé par le contraste avec un flux non rehaussé peut créer une fausse image de thrombose. Le diagnostic de TVPo chronique est établi sur la base de l'identification d'un réseau serpiginieux de vaisseaux dilatés dans le hile hépatique (fig. 4 .

L'IRM a aussi le potentiel d'identifier à la fois le thrombus, ses causes et ses complications (fig. 5 ). La sensibilité et la spécificité de l'IRM pour la détection d'une TVPo sont respectivement de 100% et 98%. En cas d'insuffisance rénale, des séquences angiographiques en

écho de gradient (time-of-flight [TOF]) peuvent être obtenues sans injection de produit de contraste, avec une excellente valeur diagnostique. En IRM comme en CT, la démonstration du cavernome signe la présence d'une TVPo chronique.

En cas de thrombose tumorale, le matériel intravasculaire se comporte comme une tumeur solide, avec prise de contraste en phase artérielle et wash-out en phases porte et tardive. La réalisation de séquences d'acquisition rapides doit être programmée sur le CT ou l'IRM pour identifier ce comportement. L'échographie de contraste (CEUS), grâce à ses possibilités d'exploration en temps réel démontre facilement ces différentes phases de rehaussement (fig. 6 ). Le CT a une sensibilité de l'ordre de 68 à 86% et une spécificité de 80 à 90%. L'US sans contraste est extrêmement limité, avec une sensibilité de l'ordre de 20%, même avec le Doppler. Le CEUS a par contre une sensibilité de l'ordre de 88 à 98% et une spécificité de 100% [4].

Ces différentes techniques d'imagerie permettent également d'identifier la cholangiopathie, en particulier la dilatation des voies biliaires, sous forme de structures tubulaires serpiginieuses non circulantes (fig. 7 .

Traitement

Bien que la résolution spontanée de TVPo cruorique ait été décrite dans la littérature, un traitement actif est recommandé, afin de limiter les complications à court et long terme. Tant pour la TVPo aiguë que pour la thrombose chronique, l'objectif est d'éliminer ou de réduire les facteurs causals, limiter l'extension du thrombus et rétablir la perméabilité vasculaire.

L'anticoagulation constitue la pierre angulaire du traitement de la phase aiguë. En cas de TVPo aiguë, une recanalisation complète a été obtenue chez 50% des pa-

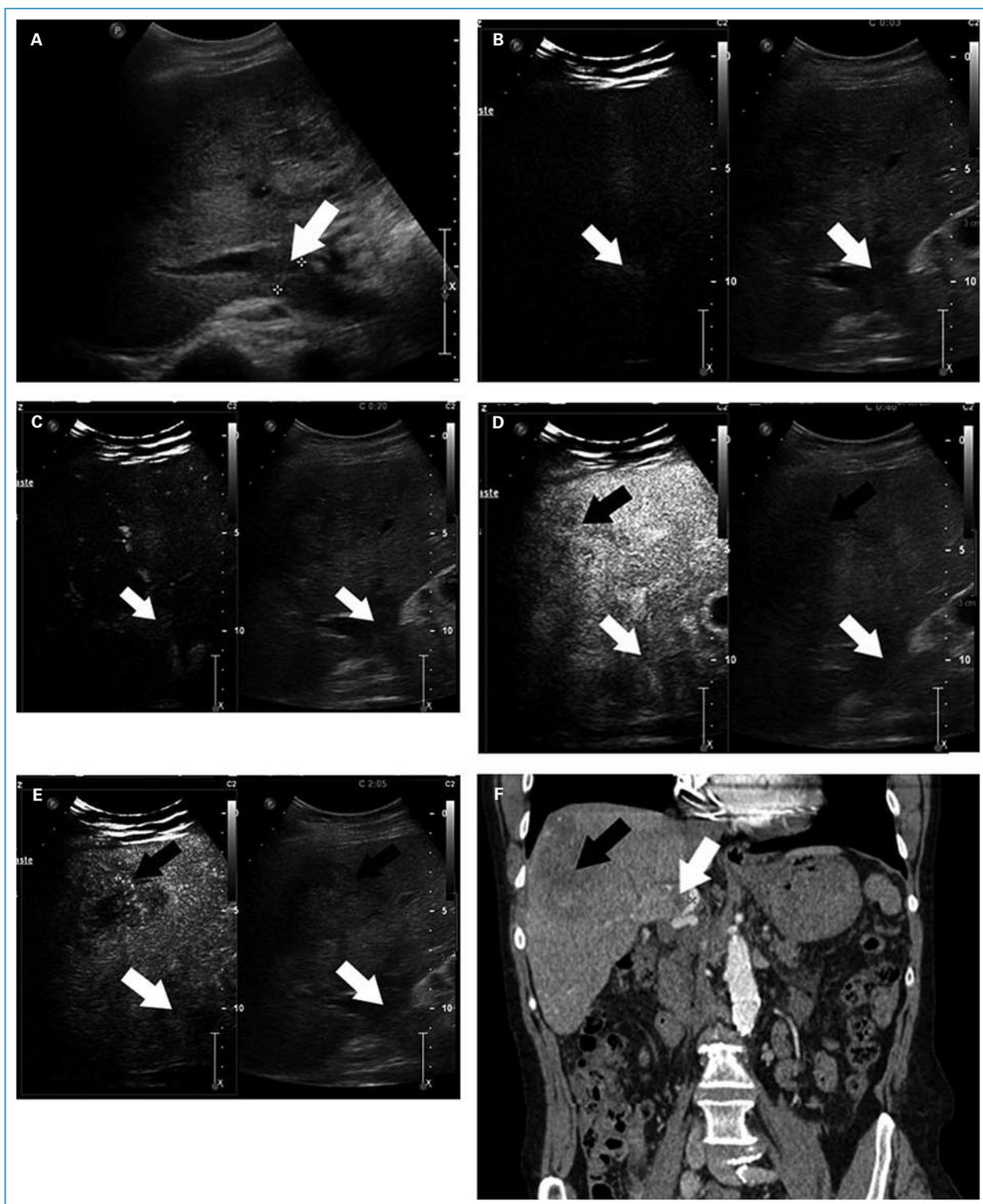


Figure 6

Homme de 67 ans avec cirrhose et hépatocarcinome.

A Echographie en mode B, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit. Un thrombus est visible dans la veine porte (flèche).

Le parenchyme hépatique apparaît hétérogène.

B Echographie de contraste, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit. La partie gauche de l'image ne montre que le contraste, alors que la partie droite montre l'image fondamentale. Le thrombus est visible dans la veine porte (flèche).

Immédiatement après l'injection (3 secondes), il n'y a pas encore de rehaussement.

C Phase artérielle. Vingt secondes après l'injection, le rehaussement est visible dans le thrombus.

D Phase porte. Quarante secondes après l'injection, on voit le contraste dans les branches portes, de part et d'autre du thrombus. L'hépatocarcinome (flèche noire) est visible en périphérie.

E Phase tardive. Deux minutes après l'injection (phase tardive), le thrombus s'est lavé.

Le même comportement est visible dans l'hépatocarcinome (flèche noire), ce qui confirme la nature tumorale du thrombus.

F CT en phase artérielle et reconstruction coronale. Un rehaussement est visible dans le thrombus (flèche blanche) ainsi que dans l'hépatocarcinome (flèche noire).

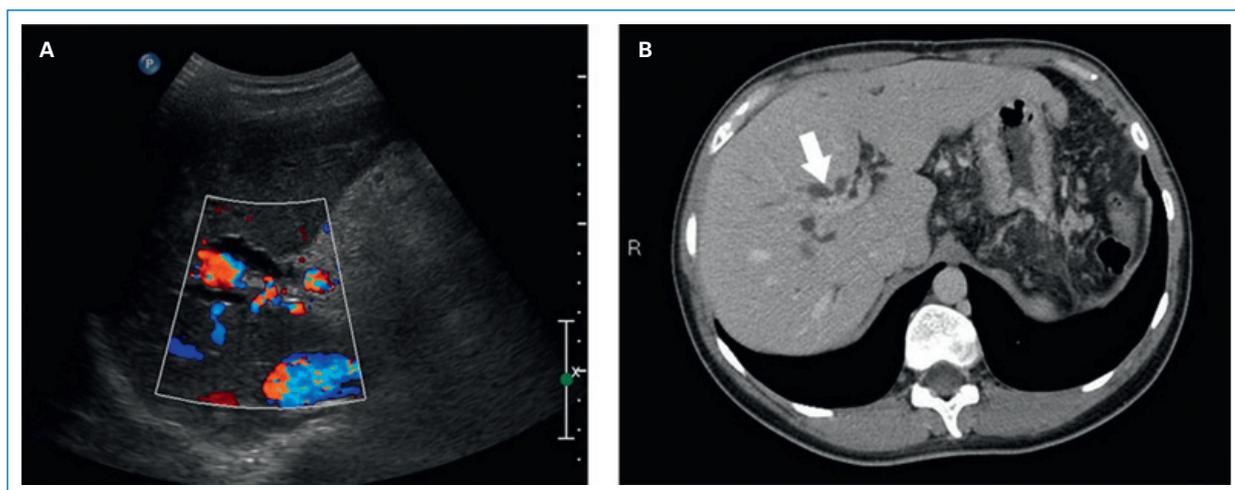


Figure 7

Femme de 30 ans avec thrombose porte chronique.

A Echographie Doppler couleur, vue sagittale oblique de l'hypochondre droit. Les voies biliaires dilatées sont visibles dans le hile hépatique, de part et d'autre d'un cavernome.

B CT injecté du haut abdomen après injection de contraste. Les voies biliaires dilatées sont visibles sous forme de structures tubulaires hypodenses accompagnant les vaisseaux (flèche).

Notez l'infiltration de la graisse périgastrique et la dilatation des veines gastriques courtes secondaires à une hypertension portale.

tients après six mois de traitement, une recanalisation partielle chez 40%, avec un échec chez 10%. Comme pour les autres maladies thrombotiques veineuses, l'efficacité du traitement anticoagulant est largement dépendante de sa rapidité de mise en œuvre.

Lors d'une TVPo chronique, la question de l'anticoagulation doit être mise en balance avec le risque de saignement de varices gastro-œsophagiennes et son rôle reste controversé. En effet, même en dehors d'un contexte de cirrhose, 50 à 90% des patients avec une TVPo chronique sont porteurs de varices œsophagiennes et 30% de varices gastriques concomitantes. Il n'existe pas de données sur les possibilités de réduire le développement de ces varices chez les porteurs d'une TVPo chronique. Certaines études rétrospectives montrent un gain en termes de morbidité et mortalité avec l'introduction d'un traitement de bêta-bloquant ou la ligature endoscopique des varices, sans anticoagulation associée. Il n'y a pas non plus d'étude contrôlée évaluant les effets d'un traitement anticoagulant chez ces patients. Dans ses guidelines de 2009, sur la base d'études de cohortes, l'American Association for the Study of Liver Diseases propose de prendre en considération un traitement anticoagulant en cas de TVPo chronique chez les patients non cirrhotiques lorsque le risque thrombotique ne peut pas être corrigé [5]. En présence de varices, il faut instaurer une prophylaxie adéquate avant l'instauration de l'anticoagulation.

Des approches chirurgicales ont été proposées tant dans les épisodes aigus que pour les TVPo chroniques. L'attitude chirurgicale la mieux établie en cas de thrombose chronique concerne la confection d'un shunt de Rex (entre la veine mésentérique supérieure et la branche porte gauche avec la veine jugulaire interne gauche) chez l'enfant. Chez les adultes, il n'y a pas de consensus. Les interventions effectuées dans le contexte

de TVPo aiguë sont grevées d'un taux élevé de complications. En cas de thrombose chronique, les extensions du thrombus dans les branches mésentériques et spléniques peuvent empêcher toute réalisation de shunts chirurgicaux. Une attitude proposée actuellement à Lausanne consiste à recanaliser la veine porte thrombosée par un abord trans-hépatique en radiologie interventionnelle et assurer la perméabilité du canal nouvellement créé entre la circulation splanchnique et le réseau porte d'aval par un stent, comme lors de la réalisation d'un TIPS.

En présence d'une cirrhose, il n'existe pas d'évidence du bénéfice d'une anticoagulation lors d'une TVPo, qu'elle soit symptomatique ou non, aiguë ou chronique, en dehors de situations bien particulières, comme l'attente d'une greffe hépatique, l'extension proximale du thrombus, avec signes d'ischémie ou la présence d'une maladie prothrombotique associée. La décision d'introduire un traitement anticoagulant doit être évaluée cas par cas. Dans ces situations, une prophylaxie des saignements des varices doit impérativement être entreprise avant de débuter l'anticoagulation. À côté des questions soulevées par la justification ou non d'un traitement anticoagulant dans ce contexte de cirrhose, la présence d'une TVPo remet en question la faisabilité d'une greffe. Bien qu'elle ne soit plus considérée comme une contre-indication absolue, la TVPo reste un facteur de morbidité majeur.

En cas de cholangiopathie symptomatique, la mise en place transitoire d'un stent biliaire par voie endoscopique est la procédure de choix. La manœuvre doit toutefois être répétée chez 50% des patients après le retrait de l'endoprothèse, en raison de la réapparition de la symptomatologie. La chirurgie biliaire n'a que peu de place dans ces situations, et ne devrait pas être réalisée avant décompression portale.

Conclusions

La TVPo est une pathologie relativement rare en dehors d'un contexte de cirrhose biliaire, mais dont le pronostic peut parfois être sombre. Son diagnostic se base essentiellement sur les techniques d'imagerie. En l'absence de cirrhose ou de tumeur, l'identification d'une TVPo doit faire rechercher une maladie myéloproliférative sous-jacente. Si l'indication à l'anticoagulation est bien documentée en phase aiguë, les études manquent pour soutenir formellement une telle attitude dans les cas chroniques. A la lumière des progrès récents dans la compréhension de la physiopathologie de la TVPo, il est permis d'espérer voir apparaître prochainement de nouvelles propositions thérapeutiques.

Correspondance:

Prof. Jean-Yves Meuwly
Service de radiodiagnostic et radiologie interventionnelle
Centre Hospitalier Universitaire Vaudois
CH-1011 Lausanne
[jean-yves.meuwly\[at\]chuv.ch](mailto:jean-yves.meuwly[at]chuv.ch)

Références

- 1 Ponziani FR, Zocco MA, Campanale C, Rinninella E, Tortora A, Di Maurizio L, et al. Portal vein thrombosis: insight into physiopathology, diagnosis, and treatment. *World J Gastroenterol.* 2010;16(2): 143–55.
- 2 Tessler FN, Gehring BJ, Gomes AS, Perrella RR, Ragavendra N, Busutil RW, et al. Diagnosis of portal vein thrombosis: value of color Doppler imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1991;157(2):293–6.
- 3 Tublin ME, Dodd GD, 3rd, Baron RL. Benign and malignant portal vein thrombosis: differentiation by CT characteristics. *AJR Am J Roentgenol.* 1997;168(3):719–23.
- 4 Rossi S, Ghittoni G, Ravetta V, Torello Viera F, Rosa L, Serassi M, et al. Contrast-enhanced ultrasonography and spiral computed tomography in the detection and characterization of portal vein thrombosis complicating hepatocellular carcinoma. *Eur Radiol.* 2008;18(8): 1749–56.
- 5 DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G. Vascular disorders of the liver. *Hepatology.* 2009;49(5):1729–64.

CME www.smf-cme.ch

1. Un patient obèse de 52 ans, connu pour une cirrhose hépatique, en attente de greffe, vient vous consulter car depuis trois jours il souffre de douleurs abdominales avec une pesanteur au bas ventre. Vous le suivez depuis plusieurs années pour des problèmes cardiaques. Il est porteur d'un pacemaker depuis 2002. Vous constatez une augmentation du périmètre abdominal. Il n'a pas de fièvre. Dans ce contexte, vous proposez en premier lieu:

- A Un suivi clinique.
- B Une paracentèse.
- C Une échographie abdominale avec Doppler.
- D Un CT abdominal.
- E Une IRM abdominale.

2. Une jeune femme de 24 ans, asymptomatique, ancienne prématurée, vient vous voir car on vient de détecter fortuitement chez elle un cavernome porte. Vous lui proposez:

- A De ne rien faire, car elle est asymptomatique.
- B Une œso-gastro-duodéoscopie.
- C Un traitement de bêta-bloquants.
- D Une échographie abdominale avec Doppler.
- E Un traitement anticoagulant.