

EXPLORATION D'UNE HÉPATOPATHIE RÉVÉLANT UNE MALFORMATION D'ABERNETHY : À PROPOS D'UN CAS.

D.S.DJEKBOUB¹, A. BOUCHAMA¹, M. GHAZALI¹,
M.L. DJAMA¹, H. BELLOUCHE², S.FARAOUN²,
M. BOUCELMA¹.

SERVICE DE MÉDECINE INTERNE EPH BACHIR
MENTOURI, ALGER, ALGÉRIE¹

CENTRE NATIONAL DE RADIOLOGIE, ALGE,
ALGÉRIE².

Introduction

La malformation d'Abernethy (MA), aussi connue sous le nom de shunts porto-systémiques congénitaux (SPSC), a été décrite pour la première fois par Abernethy en 1793. Il s'agit d'une anomalie congénitale rare caractérisée par des communications anormales entre le système veineux portal et le système cave, de ce fait le sang issu de la circulation intestinale court-circuite le foie. Cette condition prive le foie des facteurs de croissance hépatotrophiques et permet aux produits métaboliques non filtrés de la digestion de s'accumuler dans la circulation systémique. La MA peut être découverte de manière fortuite ou se manifester par une variété de symptômes cliniques. Dans notre cas, elle a été identifiée lors de l'investigation d'une hépatopathie chronique.

Résultats

Un homme algérien de 49 ans non obèse

Antécédents

Opéré pour un testicule ectopique

Pas ethylisme

Maladie cœliaque

Mauvaise adhérence au régime sans gluten

Évaluation préopératoire pour une chirurgie de la cataracte

Trouble hémostatique

Échographie abdominale

Hépatopathie chronique

Il a ensuite été admis au service de médecine interne pour une enquête étiologique.

À l'examen, une dysmorphie faciale était notée, l'examen cardiovasculaire et digestif était sans anomalies significatives.

Sur le plan biologique: pancytopenie, hypoferritinémie, légère perturbation du bilan hépatique (Tableau 01).

Les sérologies virales étaient négatives, et il ne remplissait pas les critères de la maladie de Wilson. De plus, le bilan auto-immun étaient négatifs.

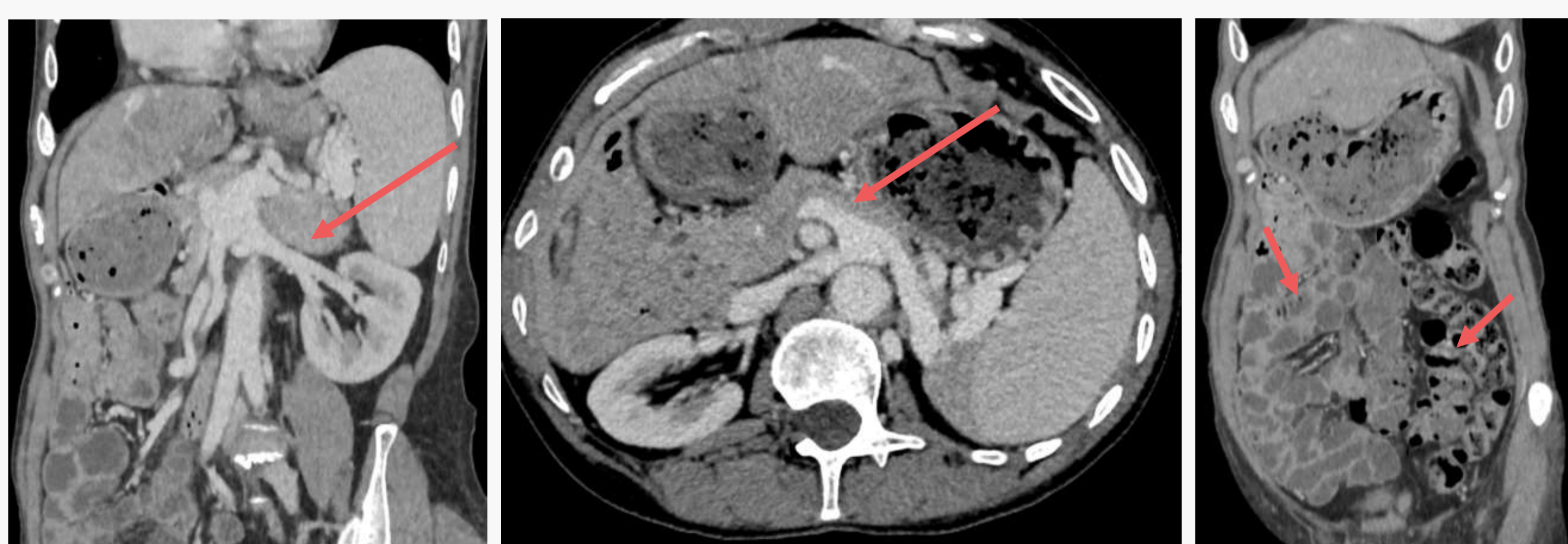


Figure 01

Figure 02

Figure 03

Discussion

La MA est typiquement diagnostiquée durant l'enfance, dans 70 % des cas avant l'âge de 18 ans, ce qui n'est pas le cas de notre patient, diagnostiqué à l'âge adulte.

Les SPSC ont été classés en deux types par Morgan et Superina, en fonction de la présence de la veine porte (VP) et de son anastomose avec la veine cave inférieure (VCI). Les malformations de type I se caractérisent par une absence congénitale de la VP et sont divisées en type Ia (la veine mésentérique supérieure (VMS) et la veine splénique (VS) se drainent séparément dans une veine systémique) et en type Ib (la VMS et la VS s'unissent pour former une veine commune avant de se drainer dans une veine systémique). Les malformations de type II, comme dans le cas de notre patient, se caractérisent par une VP hypoplasique conduisant à une perfusion hépatique via un shunt portosystémique partiel.

La présentation clinique va d'une découverte fortuite chez un sujet asymptomatique à des manifestations hépatiques ou extra-hépatiques, pouvant inclure des troubles neurologiques divers (secondaires au bypass hépatique) ou cardio-pulmonaires (syndrome hépato-pulmonaire et hypertension artérielle pulmonaire), ainsi que des anomalies endocriniennes telles que le retard pubertaire ou une grande taille.

De multiples anomalies congénitales sont associées à la MA. Les anomalies cardiaques sont les plus fréquentes, mais dans notre cas, c'est une malformation gastro-intestinale, la malrotation intestinale, qui a été observée.

Les patients peuvent présenter une variété de pathologies hépatiques allant de la stéatose hépatique aux tumeurs hépatiques. Les modifications hémodynamiques sont le principal facteur contribuant à ces changements. L'absence ou la réduction de l'apport veineux portal a été montrée pour entraîner une hypertrophie de l'artère hépatique et une augmentation du flux artériel. L'augmentation de l'apport sanguin artériel apporte plus de facteurs de croissance hépatique, prédisposant au développement de multiples lésions hépatiques bénignes et malignes.

Dans notre cas, bien qu'une investigation étiologique approfondie ait été négative, il était difficile d'établir la causalité de l'hépatopathie en se basant uniquement sur la malformation, surtout compte tenu des antécédents de maladie cœliaque du patient.

Paramètre de laboratoire	Valeur	Plage de référence
Hémoglobine	7.9 g/dl	12-18 g/dl
VGM	60.3 fl	80-96 fl
Globules blancs	2 790/μl	4000 - 10 000
Plaquettes	43 000/μl	130 000 - 400 000
Aspartate aminotransférase	30 U/l	< 50 U/l
Alanine aminotransférase	31U/l	< 50 U/l
Phosphatase alcaline	109 U/l	46 - 116 U/l
Bilirubine totale	21 mg/l	2 - 10 mg/l
Albumine	25 g/l	32 - 48 g/l
Temps de prothrombine	41%	70 - 100%
Ferritinémie	12.57 ng/ml	25 - 350 ng/ml

Tableau 01 - Résultats de laboratoire

Échodoppler hépatique

Suspicion d'une malformation vasculaire portale.

Scanner thoraco-abdomino-pelvien et IRM hépatique

Persistance d'une communication vasculaire entre le tronc spléno-mésaraïque et la veine rénale gauche en pré-aortique mesuré à 05 mm. (Figure 01)

Scanner thoracique-abdominal-pelvien et IRM hépatique

Le tronc porte de calibre réduit, mesurant 06 mm, et perméable. (Figure 02)

Scanner thoracique-abdominal-pelvien et IRM hépatique

Dysmorphisme hépatique d'allure vasculaire. Aspect d'un mésentérique commun complet. (Figure 03)

Le diagnostic de malformation d'Abernethy était établi.

Le patient n'avait pas d'anomalies cardiaques à l'ETT et un scanner thoracique n'a montré aucune anomalie broncho-trachéale significative, aucune anomalie des voies biliaires n'a été observée.

Une amélioration du profil biologique était remarquée après un régime sans gluten. Cependant, on a noté une persistance de la thrombocytopénie et le faible taux de prothrombine.

Conclusion

Les patients atteints de malformation d'Abernethy présentent une myriade de pathologies hépatiques, allant de conditions bénignes comme la stéatose hépatique à des manifestations plus sévères, y compris les carcinomes hépatiques. Reconnaître les diverses présentations cliniques et complications associées est crucial pour une prise en charge appropriée.

Références

- Gonçalves I, Barros D, Araújo M, Machado AI, Oliveira C, Pinto L. Type II Abernethy Malformation: A Rare Cause of Hepatic Encephalopathy in Adulthood. Eur J Case Rep Intern Med. 2022 Jan 26;9(1):003145. doi: 10.12890/2022_003145. PMID: 35169584; PMCID: PMC8833302.
- Lemoine C, Nilsen A, Brandt K, Mohammad S, Melin-Aldana H, Superina R. Liver histopathology in patients with hepatic masses and the Abernethy malformation. J Pediatr Surg. 2019 Feb;54(2):266-271. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.10.083. Epub 2018 Nov 7. PMID: 30528201.
- Ghuman SS, Gupta S, Buxi TB, Rawat KS, Yadav A, Mehta N, Sud S. The Abernethy malformation-myriad imaging manifestations of a single entity. Indian J Radiol Imaging. 2016 Jul-Sep;26(3):364-372. doi: 10.4103/0971-3026.190420. PMID: 27857464; PMCID: PMC5036336.
- Kumar P, Bhatia M, Garg A, Jain S, Kumar K. Abernethy malformation: A comprehensive review. Diagn Interv Radiol. 2022 Jan;28(1):21-28. doi: 10.5152/dir.2021.20474. PMID: 34914605.