

Hémorragie intrahépatique spontanée révélant une péliose hépatique

Spontaneous intrahepatic haemorrhage due to peliosis hepatis

R. Maréchal¹, F.S. Taccone², N. Bourgeois³ et A. Hittélet³

¹Service de Gastro-entérologie, C.H.U. Tivoli, La Louvière, Services de ²Médecine Interne, ³Gastro-entérologie, Hôpital Erasme

RESUME

Les maladies hépatiques induites ou compliquées par les traitements hormonaux, bien que ceux-ci soient d'usage courant, restent rares. Les œstrogénostatifs et les androgènes sont les deux types d'hormones le plus souvent impliqués dans la genèse d'une maladie hépatique ou dans la survenue de complications sur une pathologie hépatique préexistante. Nous rapportons ici l'histoire d'une patiente âgée de 47 ans présentant une hémorragie intrahépatique spontanée secondaire à une péliose hépatique. Cette patiente utilisait depuis des années une contraception orale à base d'œstrogénostatifs. La tomographie et l'imagerie par résonance magnétique de l'abdomen ont révélé un hématome intrahépatique sous capsulaire sans hémopéritoine. Un traitement médical conservateur a suffi. Cette observation attire l'attention sur une pathologie hépatique méconnue aux complications parfois graves. Les auteurs reviennent sur l'étiologie, les méthodes diagnostiques, les complications de la péliose hépatique, ainsi que son traitement et le rôle potentiel des œstrogénostatifs comme agents responsables de cette pathologie.

Rev Med Brux 2005 ; 26 : 451-4

ABSTRACT

Liver vascular lesions may occur in women on oral contraceptives. We report here spontaneous liver haemorrhage caused by peliosis hepatis, occurring in a 47-year old patient. She used oral contraceptives for many years. A computerized tomography and a magnetic resonance of the abdomen revealed a subcapsular liver hematoma without hemoperitoneum. Treatment consisted of supportive care with favourable clinical outcome. This observation point out a severe complication of peliosis hepatis.

The authors review the etiology, diagnosis, complications, treatment and potential role of estrogen/progesterone supplementation as an etiological factor, in peliosis hepatis.

Rev Med Brux 2005 ; 26 : 451-4

Key words : peliosis hepatis, intrahepatic haemorrhage

INTRODUCTION

La péliose hépatique est une affection rare, le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite. Elle se caractérise par une dilatation lacunaire des sinusoides hépatiques allant de quelques microns à plusieurs millimètres ; leur distribution est aléatoire au sein du lobule hépatique¹. Initialement décrite par Wagner en 1861, c'est Schoenlank en 1916 qui le premier utilisa le mot péliose en référence à l'aspect livide de la surface du foie que cette maladie induit. Les causes

répertoriées sont nombreuses (Tableau). La péliose est le plus souvent d'évolution bénigne. La gravité de cette affection est liée au risque de rupture spontanée ou iatrogène de ces lacs vasculaires.

OBSERVATION

Une femme de 47 ans consulte parce qu'elle présente, depuis quelques heures, une douleur continue, d'apparition brutale, localisée dans l'hypochondre et l'épaule gauches. La patiente a deux enfants, est en

Tableau : Situations associées à une péliose hépatique^{10,11}.

Médicaments et toxiques :

- stéroïdes androgéniques anabolisants
- contraceptifs oraux
- arsenic, azathioprine, corticostéroïdes, chlorure de vinyl

Infections bactériennes :

- endocardite
- tuberculose
- cellulite
- pneumonie, broncho-pneumonie

Gammopathies monoclonales

Syndromes myéloprolifératifs

Tumeurs solides et maladie de Hodgkin

Anémie :

- syndrome de Fanconi
- anémie sidéroblastique

Marasme

Syndrome d'immunodépression acquise

bonne santé et ne consomme ni alcool ni tabac. Elle n'a pas d'antécédents médicaux. Son traitement à domicile consiste en bromazepam et en œstroprogestatifs faiblement dosés. L'examen physique à l'admission aux urgences révèle une patiente inconfortable, pâle, normohydratée et polypnéique au repos. La tension artérielle est abaissée à 90/60 mmHg en position couchée. Le rythme cardiaque est rapide et régulier à 115 battements/min. Le lobe gauche du foie, qui est palpé sous le rebord costal sur 3 travers de doigt, est sensible à la palpation. Il n'existe pas de splénomégalie ni d'ascite. L'auscultation pulmonaire révèle une diminution du murmure vésiculaire à la base gauche avec une submatité.

L'exploration biologique montre un syndrome inflammatoire (CRP à 42 mg/dl -valeur normale (VN)- < 1,2 mg/dl), une hyperleucocytose à 26.000/mm³ (VN : 4.000 à 12.000 /mm³) dont 74 % de polynucléaires neutrophiles, une anémie normocytaire à 8,5 g/dl (VN de l'hémoglobine : 12 à 16 g/dl) et une cholestase (PAL à 582 UI/l -VN < 280 UI/l- et γ GT à 129 UI/l -VN < 50 UI/l) avec cytolysse associée (GPT à 1.349 UI/l -VN < 40 UI/l- et GOT à 153 UI/l -VN < 37 UI/l). La bilirubinémie est normale.

La radiographie de thorax objective une ascension de la coupole diaphragmatique gauche. Un scanner abdominal (Figure 1) avec injection de produit de contraste met en évidence un foie d'aspect stéatosique avec un volumineux hématome sous capsulaire de 10 x 9 cm développé au départ d'une lésion angiomeuse dans le segment II (il est reconnaissable à la périphérie du foie droit grâce à son hyperdensité spontanée par rapport au parenchyme du lobe gauche qui est normal, le lobe droit du foie est spontanément hypodense car il est le siège d'une congestion passive due à la compression par l'hématome qui interrompt le flux porte).

Trois autres lésions sont également visualisées : deux d'entre elles, situées dans les segments V (de 15 x 17 mm) et VII (de 12 x 15 mm), évoquent radiologiquement des adénomes. La lésion du segment VI (de 30 x 27 mm) est suspecte de métastase. Une IRM abdominale (Figure 2) confirme les résultats du

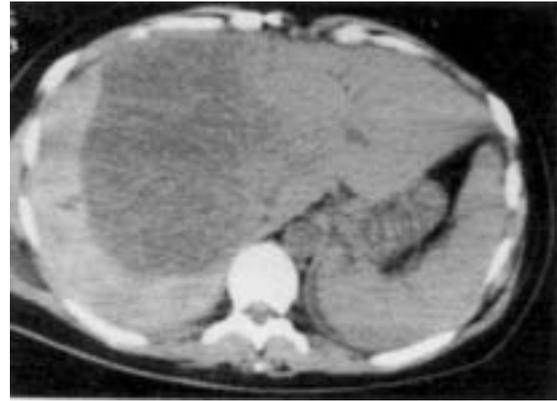


Figure 1 : Scanner sans injection.

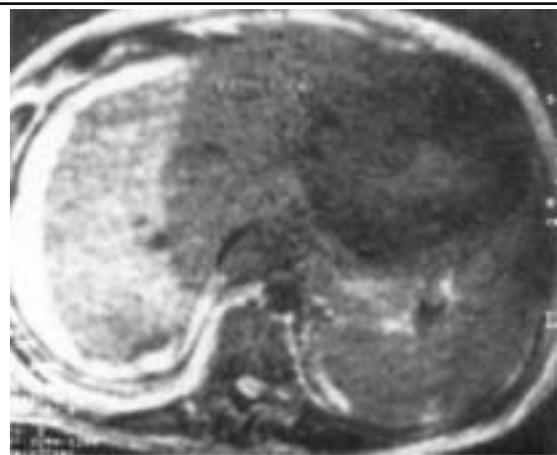


Figure 2 : IRM pondérée en T₂ au même niveau, (TR 2 000, TE 180).

scanner, en séquence pondérée T₂, l'hématome présente un signal hyperintense typiquement liquidien ; le lobe gauche du foie a un signal normalement hypointense sur cet écho tardif. L'hyperintensité relative du lobe droit confirme l'existence d'une stase vasculaire à ce niveau.

Une surveillance hémodynamique et un remplissage intraveineux sont réalisés. L'instabilité hémodynamique de la patiente entraîne une décision de laparotomie exploratrice. La lésion angiomeuse du segment II est réséquée, les 3 autres lésions biopsiées. L'analyse histologique des lésions des segments V et VII confirme le diagnostic d'adénome. La lésion du segment VI et de la pièce de segmentectomie attestent du diagnostic de péliose (Figure 3). Les œstroprogestatifs sont arrêtés. L'évolution clinique est favorable.

Six mois après l'épisode rapporté, la patiente est en bonne santé ; les tests hépatiques se sont normalisés. La tomodensitométrie abdominale montre une stabilisation des trois lésions hépatiques précédemment décrites.

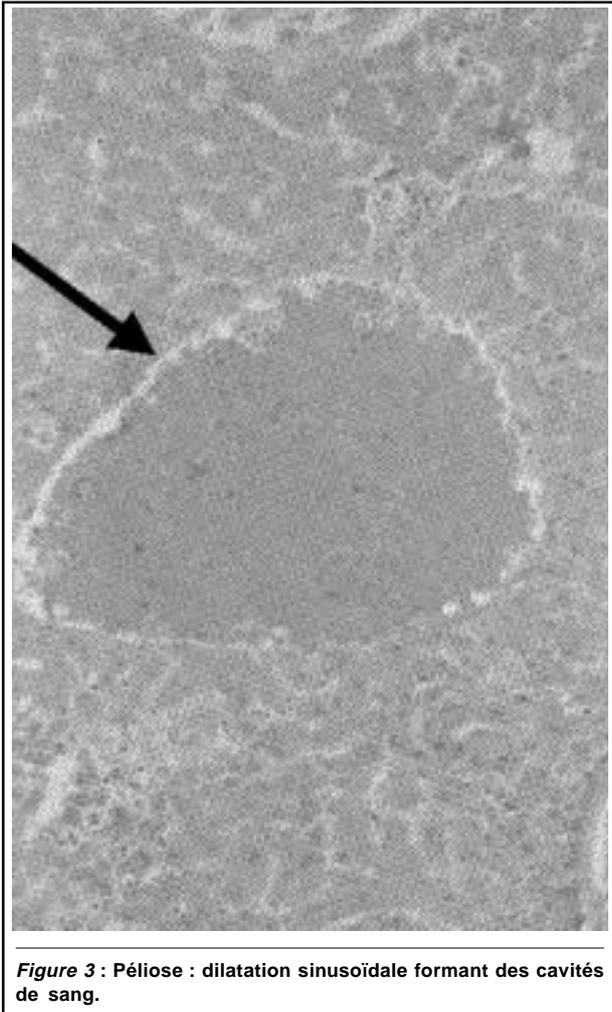


Figure 3 : Péliose : dilatation sinusoidale formant des cavités de sang.

DISCUSSION

La péliose hépatique a été initialement décrite chez des patients atteints de néoplasie ou d'affection cachectisante. La majorité des cas publiés récemment sont d'origine iatrogène, secondaire à l'utilisation d'hormones stéroïdiennes, d'immunosuppresseurs ou d'antimitotiques. Certaines infections opportunistes rencontrées au cours du SIDA par une bactérie du genre *Bartonella* peuvent également être responsables d'une péliose hépatique. Dans ce cas particulier, un traitement antibiotique peut entraîner la disparition des lésions de péliose¹⁻³. Exceptionnellement, une péliose se développe sans cause identifiable.

Les manifestations cliniques sont en rapport avec la sévérité des lésions. La plupart du temps, les lésions sont peu étendues et restent cliniquement muettes. Des lésions de grande taille peuvent provoquer une hépatomégalie, une hypertension portale, une cholestase anictérique. La survenue d'une hémorragie intrahépatique est une complication exceptionnelle et redoutable puisque responsable des seuls cas de décès attribués à la péliose.

L'utilisation prolongée de contraceptifs

œstroprogestatifs (COP) est associée à un faible risque de survenue de maladies hépatiques parmi lesquelles l'hyperplasie nodulaire focale, l'adénome, la dilatation sinusoidale et la thrombose de la veine porte^{1,4,5}. Même si la péliose est parfois associée à la prise prolongée de COP, dans la plupart des cas, on retrouve une autre cause possible à la survenue d'une péliose. La relation causale entre péliose et COP n'est donc pas entièrement démontrée. Des cas de pélioses hépatiques idiopathiques sont décrits dans la littérature. Le plus souvent, la péliose est associée à des adénomes hépatiques⁵. Des arguments indirects suggèrent comme mécanisme étiopathogénique de la péliose une altération primitive des cellules endothéliales sinusoidales permettant le passage des hématies vers l'espace de Disse qui se dilate⁶. La toxicité des œstroprogestatifs à l'égard des cellules endothéliales est bien démontrée, comme en atteste la relation causale entre l'utilisation de COP et une dilatation sinusoidale, localisée le plus souvent à la région périportale du lobule. On peut donc supposer que les COP, par leur action toxique sur l'endothélium sinusoidal, sont aussi susceptibles d'entraîner des lésions de péliose.

Dans notre observation, l'utilisation prolongée d'une contraception à base d'œstroprogestatifs même faiblement dosés est probablement à l'origine des lésions hépatiques, aucun autre facteur n'ayant été identifié. Nous n'avons cependant pas retrouvé, pour étayer notre hypothèse, de cas décrit de péliose hépatique attribué aux seuls œstroprogestatifs faiblement dosés. Bien que le faible dosage des nouveaux contraceptifs hormonaux ait permis de réduire la fréquence des complications hépatiques liées à leur utilisation, celle-ci reste néanmoins supérieure à celle de la population générale⁴.

La péliose, comme l'adénome n'entraînent pas d'altération des tests hépatiques, dans le cas présent celle-ci est vraisemblablement attribuable à l'hématome sous capsulaire.

L'aspect radiologique des lésions de péliose hépatique étendue n'est pas spécifique. Radiologiquement celles-ci peuvent ainsi simuler des lésions angiomeuses, métastatiques, un adénome, une hyperplasie nodulaire focale ou encore un hépatocarcinome⁷. Compte tenu de la rareté de l'affection et de l'absence de signe radiologique spécifique, le diagnostic de péliose repose sur l'examen anatomopathologique de la lésion. L'histoire de notre patiente est exemplative puisque les lésions de péliose hépatique avérées par l'histologie en imposaient au départ pour un angiome et une métastase.

La survenue spontanée d'un hématome intrahépatique doit faire rechercher un adénome, un angiome, un hépatocarcinome, une métastase hépatique, une maladie veino-occlusive et rarement un lupus érythémateux disséminé ou une périartérite noueuse⁸.

Le traitement des pélioses hépatiques d'origine médicamenteuse est basé sur l'arrêt de l'agent

incriminé. Dans la majorité des cas, on assiste alors à une stabilisation des lésions existantes voire à leur régression¹. La disparition complète des lésions est exceptionnellement décrite^{2,3}. Chez notre patiente, les œstroprogestatifs supposés responsables de la maladie ont été arrêtés. En cas d'hémorragie hépatique, une attitude invasive ne se justifie que lorsque les mesures conservatrices classiques sont inefficaces à maintenir un état hémodynamique satisfaisant. L'embolisation sélective de l'artère hépatique peut être tentée en première intention avant la chirurgie⁹.

CONCLUSIONS

La péliose hépatique est une affection rare à laquelle il faut penser lors de l'association d'une contraception hormonale œstroprogestative et de signes biologiques, cliniques ou radiologiques d'atteinte hépatique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Zafrani ES, Pinaudeau Y, Dhumeaux D : Drug-induced vascular lesions of the liver. *Arch Intern Med* 1983 ; 143 : 495-502
2. Perkocha LA, Geaghan Sm, Yen TSB *et al* : Clinical and pathological features of bacillary peliosis hepatitis in association with human immunodeficiency virus infection. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 1581-6
3. Abdelli N, Bouhnik Y, Lavergne-Slove A, Messing B, Galian A, Rambaud JC : Péliose hépatique au cours d'une polypose lymphomateuse intestinale traitée par chimiothérapie et radiothérapie. *Gastroenterol Clin Biol* 1995 ; 19 : 537-41
4. Lindgren A, Olsson R : Liver damage from low-dose oral contraceptives. *J Intern Med* 1993 ; 234 : 287-92
5. Van Epercum KJ, Janssens AR, Krening J *et al* : Generalized peliosis hepatitis and cirrhosis after long-term use of oral contraceptives. *Am J Gastro* 1988 ; 83 : 572-5
6. Larrey D, Fréneaux E, Berson A *et al* : An additional argument for a toxic mechanism of peliosis hepatitis in man. *Hepatology* 1990 ; 11 : 322-4
7. Ferrozzi F, Tognini G, Zuccoli G, Cademartiri F, Pavoe P : Peliosis hepatitis with pseudotumoral and hemorrhagic evolution : CT and MR findings. *Abdom Imaging* 2001 ; 26 : 197-9
8. Dewar GA, Griffin SM, Ku KW, Lau WY, Li KC : Management of bleeding liver tumours in Hong Kong. *Br J Surg* 1991 ; 78 : 463-6
9. O'Riordan K, Blei A, Vogelzang R, Nemcek A, Abecassis M : Peliosis hepatitis with intrahepatic hemorrhage : successful embolization of the hepatic artery. *HBP Surgery* 2000 ; 11 : 353-8
10. Benhamou JP, Valla D. *Hépatologie Clinique*. Paris, Flammarion, 1993 ; 8 : 404-5
11. Dubinsky MC, Vasiliauskas EA, Singh H *et al* : 6-thioguanine can cause serious liver injury in inflammatory bowel disease patients. *Gastroenterology* 2003 ; 125 : 298-303

Correspondance et tirés à part :

A. HITTELET
Hôpital Erasme
Service de Gastro-entérologie
Route de Lennik 808
1070 Bruxelles

Travail reçu le 26 juillet 2004 ; accepté dans sa version définitive le 18 février 2005.