

Anomalie vasculaire hépatique congénitale



Le shunt porto-systémique est l'anomalie vasculaire au niveau du foie la plus fréquemment rencontrée chez le chien. Cette anomalie permet une communication directe entre la vascularisation veineuse générale et celle du système porte. Cette communication permet à la vascularisation provenant du drainage abdominal (rate, pancréas, estomac et intestin) de court-circuiter le passage au foie. Ce sang contient des éléments nutritifs et des facteurs de croissance assurant une croissance et un fonctionnement hépatiques optimaux, mais aussi des produits bactériens et des toxines normalement éliminées de la circulation générale et qui peuvent être nuisibles pour les autres organes.

Malgré que le shunt porto-systémique soit l'anomalie vasculaire la plus fréquente, d'autres anomalies existent, ainsi que plusieurs classifications :

- 🐾 **Shunt porto-systémique extrahépatique** (porto-cave, porto-azygos, spléno-cave)
- 🐾 Shunt porto-systémique intravasculaire
- 🐾 **Hypoplasie portale primaire sans hypertension** (ancienne terminologie; dysplasie microvasculaire).
- 🐾 Hypoplasie portale primaire avec hypertension (atrésie de la veine porte, hypertension portale non-cirrhotique)
- 🐾 Malformation artérioveineuse hépatique (ancienne terminologie : fistule artérioveineuse)

Présentation clinique

Cette classification anatomique permet de mieux décrire les anomalies vasculaires, mais il est toutefois possible qu'un même animal présente plus d'une anomalie, ce qui peut parfois compliquer le processus diagnostique. L'association la plus fréquente est le shunt portosystémique (extravasculaire) et l'hypoplasie portale primaire (sans hypertension).











Certaines races sont davantage prédisposées . En ce qui concerne les shunts portosystémiques extrahépatiques, les petites races canines sont surreprésentées (Yorkshire terrier, Bichon Maltais, Pug, Schnauzer miniature, Dandie Dinmont terrier) et certaines races félines plus souvent rapportées (domestique à poils courts, Persan, Siamois, Himalayan et Burmese).

Le Wolfhound irlandais, les Retrievers, le Bouvier australien et le Berger australien sont parmi les races les plus souvent affectées de shunt portosystémique intrahépatique.

On documente une incidence plus élevée d'hypoplasie portale sans hypertension pour le Cairn terrier ainsi que le Yorkshire terrier (qui est aussi prédisposé au shunt portosystémique). L'âge de présentation dépend de la nature exacte de l'anomalie et des conséquences sur la perfusion du foie. Lors de shunt portosystémique, les animaux ont pour la majorité des signes cliniques en jeune âge, cependant lors d'hypoplasie portale sans hypertension, cette anomalie peut être détectée beaucoup plus tard et peut même être une découverte fortuite.

Pour les shunts portosystémiques, les signes cliniques sont multiples et dépendent de l'origine, de la quantité de sang qui est détournée, ainsi que de la chronicité du problème :




-  Mauvaise croissance
-  Signes gastro-intestinaux chroniques
-  Consommation d'eau augmentée et quantité d'urine plus abondante
-  Signes neurologiques et/ou troubles de comportement possiblement associés aux repas
-  Signes urinaires secondaires à des cristaux/calculs urinaires (urate d'ammonium)
-  Gonflement de l'abdomen (ascites)
-  Saignements inappropriés
-  Cryptorchidie chez les mâles (absence de la descente d'un et des testicule(s)).

Les chiens atteints d'hypoplasie portale sans shunt portosystémique sont plus souvent âgés et les signes cliniques sont habituellement légers ou même absents.

Tests diagnostiques

Analyses sanguines : Les changements de laboratoire peuvent être multiples, mais sont pour la plupart non-spécifiques. Une atteinte hépatique peut-être suspectée, mais la nature de celle-ci demeure habituellement à être précisée à l'aide de tests diagnostiques supplémentaires.

Voici les anomalies parfois retrouvées :

-  Anémie légère
-  Diminution de l'albumine, de l'urée, du cholestérol et du glucose (manque de synthèse hépatique).
-  Augmentation des enzymes hépatiques

Analyse d'urine : Plus de 50% des chiens ont une perte de capacité de concentrer adéquatement leur urine et des cristaux d'urate d'ammonium peuvent être visualisés.

Test de fonction hépatique (acides biliaires) : Il s'agit d'un test qu'on effectue suite à un jeûne de nourriture de 12 heures. Une prise de sang est faite avant et 2 heures après la prise d'un repas. Ce test est anormal dans 100% des chiens atteints de shunt portosystémique. Cependant une élévation des acides biliaires n'est pas nécessairement synonyme d'anomalie vasculaire. D'autres anomalies hépatiques peuvent entraîner cette élévation, de même que des maladies extrahépatiques (maladie digestive, convulsions, collapsus trachéal). La prise de certains médicaments (glucocorticoïdes, anticonvulsivant), de même qu'une digestion atypique peuvent influencer le résultat de ce test.

Imagerie médicale

Échographie abdominale : L'échographie abdominale est la technique d'imagerie la plus souvent utilisée afin d'investiguer pour la possibilité d'un shunt portosystémique. La sensibilité de ce test est hautement reliée à l'expérience de l'opérateur, il est donc recommandé qu'un radiologiste qualifié effectue l'échographie. Malgré ces précautions, il est possible de ne pas être en mesure de visualiser le shunt à l'échographie (gaz intestinaux, air dans les poumons, chien de petite taille, shunt de faible taille...) et que de l'imagerie plus sophistiquée puisse être recommandée si un shunt demeure suspecté. Malgré l'absence de shunt visible à l'échographie, certains changements peuvent supporter une telle anomalie; augmentation de la vélocité portale et diminution du ratio de la dimension veine porte : aorte.

D'autres anomalies telles que des calculs urinaires (habituellement non visibles à la radiographie), une augmentation de la taille des reins et la présence de testicules retenus peuvent être visualisées lors de l'échographie.

Scintigraphie : Consiste à l'administration d'un isotope dans le rectum afin de suivre à l'aide d'un appareil gamma son cheminement suite à l'absorption intestinale. À l'aide de calculs très sophistiqués, une fraction de matériel court-circuité est calculée et si elle est supérieure à 60%, un shunt est habituellement présent. Cependant, il existe une zone grise non négligeable lors de l'interprétation de ce test, il ne permet pas l'évaluation morphologique du shunt et n'est pas disponible actuellement au Québec.

Angiotomographie (angioscan) : En médecine humaine, cette modalité diagnostique est habituellement préconisée. Son avantage principal réside dans le fait qu'une description morphologique précise du shunt soit possible. De plus, dans certains cas, la vascularisation portale et hépatique peut être visualisée, augmentant la sensibilité diagnostique du test. Lors de shunt intrahépatique ou de malformation artérioveineuse hépatique, l'angiotomographie est utilisée pour la planification préopératoire des patients. Lorsqu'un shunt demeure suspecté, malgré l'absence de confirmation échographique, l'angiotomographie est habituellement l'imagerie la plus souvent recommandée afin de confirmer ou d'infirmer cette possibilité.

Résonance magnétique : Il existe pour le moment peu d'information dans la littérature vétérinaire sur l'utilisation de cette modalité pour l'évaluation diagnostique des shunts portosystémiques. Des études sont cependant en cours.

Portovenographie chirurgicale : Il s'agit de cathétériser une veine au niveau de l'intestin et d'injecter un matériel de contraste afin de visualiser radiographiquement la vascularisation hépatique. Étant donné sa nature plus invasive et une plus grande disponibilité d'imagerie médicale non invasive, cette procédure diagnostique est moins couramment utilisée.

Activité de la protéine c : Il s'agit d'une protéine qui est synthétisée par le foie et qui reflète la qualité de la perfusion portale. En présence d'anomalie vasculaire, l'évaluation de l'activité de la protéine C, en combinaison avec d'autres tests, peut aider dans la différenciation d'hypoplasie portale sans hypertension et le shunt hépatique. Pour les chiens qui présente un portrait clinique d'anomalie vasculaire hépatique, mais qu'il n'y pas de shunt visible à l'échographie, ce test peut augmenter le niveau de confiance quant à l'absence de shunt et potentiellement éviter d'effectuer de l'imagerie supplémentaire, tel qu'un angioscan. Cependant ce test ne permet pas de préciser la nature de la pathologie hépatique (vasculaire vs inflammatoire), et une évaluation microscopique (biopsies) demeure nécessaire.

Traitements :

Médical : Un traitement médical est davantage préconisé en vue de stabiliser un patient avant une intervention chirurgicale ou autres interventions (embolisation). Lorsque le patient n'est pas candidat à la fermeture de l'anomalie ou si l'animal souffre d'hypoplasie portale (problème microscopique), un traitement médical pourrait être recommandé. Le but du traitement médical d'abord et avant tout est de contrôler les signes cliniques causés par la maladie et non de traiter la maladie en question. L'agressivité du traitement est directement reliée à la sévérité des signes cliniques. Lorsque l'animal n'arrive pas à s'alimenter adéquatement ou qu'il y a présence de signes neurologiques et/ou digestifs importants, une hospitalisation s'avère nécessaire. Certains patients peuvent nécessiter la mise en place de soins et de traitements de support relativement intensifs.

Une fois le patient stabilisé ou lorsque les signes cliniques sont légers à modérés, l'animal peut retourner à la maison avec une alimentation particulière, des antibiotiques (métronidazole ou ampicilline ou néomycine), des anti-acides (famotidine ou oméprazole) et un laxatif (lactulose). Si des convulsions sont ou ont été présentes lors de l'hospitalisation, un traitement anti-convulsivant (phénobarbital ou bromure de potassium ou keppra) sera prescrit. Dans certaines situations, une thérapie non-spécifique ayant des propriétés hépatoprotectrices (s-adénosylmethionine, acide ursodiodesoxycholique, vitamine E, Sylmarin, L-Carnitine) peut être ajoutée aux autres médicaments.

Chirurgical : Il est habituellement recommandé de stabiliser le patient avec un traitement médical approprié avant de procéder à un traitement chirurgical. Le but ultime de la chirurgie est de causer une atténuation la plus complète possible du vaisseau anormal afin de rediriger le flot sanguin au niveau du foie. Cependant, seulement un certain nombre de cas (30 à 50% des shunts extra-hépatiques et environ 15 % des shunts intra-hépatiques) peuvent potentiellement tolérer une atténuation complète au moment de la chirurgie, autrement de l'hypertension au niveau de circulation du foie peut survenir et toutes les complications qui peuvent en survenir (épanchement abdominal, gastroentérite hémorragique, douleur abdominale importante, choc, septicémie...). Afin d'éviter ces complications, une atténuation plus graduelle (bande de cellophane, anneau améroïde, chirurgies multiples) est davantage préconisée.

De l'autre, une certaine augmentation de la pression portale (foie) est désirée afin de promouvoir le développement vasculaire, donc la perfusion portale, sans toutefois causer une légère hypertension chronique qui pourrait mener à la formation de shunt acquis multiple. Lors de la chirurgie, une biopsie de foie pour analyse histopathologique est habituellement effectuée.

Les complications associées au traitement chirurgical sont peu fréquentes, mais toutefois possibles malgré toutes les précautions prises. Pendant la procédure, des saignements importants lors de la dissection vasculaire pourraient survenir. Autrement, de l'hypoglycémie et de l'hypothermie pendant l'anesthésie peuvent survenir, cependant avec une surveillance accrue et des mesures préventives, ces complications peuvent être minimisées et/ou adressées rapidement. En postopératoire, les complications potentielles sont la présence de convulsion (parfois réfractaires au traitement), de l'hypertension portale (légère à sévère) ou la persistance d'un shunt (via le shunt original et/ou le développement de shunt multiple).

Les chiens affectés par un shunt intra-hépatique peuvent souffrir d'ulcères et saignements gastro-intestinaux (pouvant être très sévère) en période post-opératoire, heureusement l'incidence de cette complication peut être réduite avec l'utilisation d'antiacide. La cause de cette particularité chez ces chiens demeure encore incertaine. Il est possible que certains signes cliniques persistent suite à l'atténuation complète du shunt, ce qui pourrait être une indication que de l'hypoplasie portale sans hypertension puisse être présente de façon concomitante.

Pronostic

En présence de shunt, le pronostic avec un traitement médical seulement est réservé à sombre, car il y a souvent progression vers une atrophie du foie et progression de la dysfonction hépatique. En général plus de 50% de chiens traité médicalement seront euthanasiés dans l'année suivant le diagnostic initial, et environ le tiers des cas pourront avoir une survie à plus long terme, cependant sans la résolution de certains signes cliniques. Le pronostic lors de traitement chirurgical est bon à réservé (meilleur lors de shunt extra-hépatique). Lors de shunt extra-hépatique, le taux de mortalité suite à la chirurgie varie entre 2 et 32% (moins de 10 % avec l'améroïde et la bande cellophane). L'âge au moment de la chirurgie ne semble plus être un facteur pronostic négatif. Les shunts intrahépatiques sont malheureusement associés à un taux de complications postopératoires plus élevé (jusqu'à 75%) et un taux de mortalité à court terme variant entre 10-30%, et de façon plus générale si situant autour de 25-65%. Pour les chiens souffrant d'hypoplasie portale sans hypertension, le pronostic est plutôt favorable pour une survie à long terme (92% selon une étude).