



HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

MÉMOIRE PRÉSENTÉ PAR :

Docteur MBUITE MFUTU Balbine

Né le 17 Juin 1987 À Kinshasa (RD CONGO)

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MÉDECINE

OPTION : PÉDIATRIE

Sous la Direction de Madame Professeur Mounia LAKHDAR IDRISSE

Pr MOUSTAPHA HIDA
Chef de Service de Pédiatrie et des Urgences Pédiatriques
HOPITAL MERE - ENFANT
FES
INPE: 141146118

Dr. MOUNIA IDRISSE L.
Professeur de Pédiatrie
CHU Hassan II - Fes

SOMMAIRE

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

SOMMAIRE.....	2
LISTE DES ABREVIATIONS.....	8
INTRODUCTION.....	13
GENERALITES.....	15
I. Rappel Anatomique.....	16
1. Anatomie du Foie.....	16
2. La veine porte.....	19
3. Les anastomoses porto caves.....	21
II. Physiopathologie de l'HTP.....	23
III. Exploration hémodynamique de l'HTP.....	25
PATIENTS ET METHODES.....	27
I. Type d'étude	28
II. Population étudiée.....	28
III. Méthode d'étude.....	28
A. Recueil des informations.....	28
B. Étude descriptive.....	28
IV. Difficultés et limites de l'étude.....	29
RESULTATS.....	30
Résultats de l'étude descriptive.....	31
I. Épidémiologie.....	31
1. Age.....	31
2. Sexe.....	31
II. Antécédents.....	32
III. Données Cliniques.....	32
IV. Données Paracliniques.....	33
1. Biologie.....	33
2. Imageries.....	36
3. Fibroscopie œso-gastro-duodénale.....	38
4. Ponction biopsie hépatique.....	41
5. Autres examens paracliniques.....	42
V. Données sur les diagnostics retenus.....	43
VI. Donnée sur la prise en charge thérapeutique.....	47

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

1. Traitement médical.....	47
2. Transfusion sanguine.....	48
3. Traitement endoscopique.....	48
4. Traitement chirurgical.....	49
VII. Évolution.....	49
DISCUSSION.....	51
I. Épidémiologie.....	52
1. Age.....	52
2. Sexe.....	52
II. Antécédents.....	53
III. Données Cliniques.....	53
1. Circonstances de découverte	53
2. L'hémorragie digestive.....	53
3. Splénomégalie.....	54
4. Hépatomégalie.....	54
5. L'ascite.....	55
6. La circulation veineuse collatérale abdominale.....	55
7. Signes d'insuffisance hépatocellulaire.....	55
IV. Examens Paracliniques.....	58
1. Biologie.....	58
2. Fibroscopie œsogastroduodénale	62
3. Explorations radiologiques	64
a. Méthodes non invasives.....	64
b. Méthodes invasives.....	67
V. Histologie.....	68
VI. Autres examens complémentaires.....	69
VII. Étiologie d'HTP retrouvées.....	69
VIII. Traitement de l'HTP.....	72
1. Prophylaxie de l'hémorragie digestive.....	72
a. Prophylaxie primaire de l'hémorragie digestive.....	72
b. Prophylaxie secondaire de l'hémorragie digestive.....	73
2. Prise en charge médicamenteuses.....	73

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

3. Traitement endoscopique	73
4. La Radiologie interventionnelle.....	80
5. Traitement chirurgical.....	81
6. Prise en charge de l'ascite.....	82
IX. Évolution et récurrence sous traitement.....	84
CONCLUSION.....	86
ANNEXES.....	88
RESUME.....	92
RÉFÉRENCES.....	97

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

DEDICACES

À Nous rendons grâce à DIEU,

maître des temps et des circonstances pour tout son amour ;
il a été avec nous tout au long de notre parcours. il s'est
révélé comme un père responsable ,il m'a pris en charge .

À mes parents, Jérôme MBUITE et Nelly MBONKUMU,

pour leur amour, patience durant ces quatre années d'études
.merci pour vos prières, encouragement, soutien moral et
financier.

A mon Époux, Jinnah David EKONDO NKUYI,

pour ta patience, ton amour envers moi. tu m'as boosté même
lorsque je ne pouvais plus,
tu étais là pour moi.

A mes enfants Maeva et Chloé EKONDO,

vos prières, vos encouragements, votre amour m'ont permis
d'avancer, sans baisser les bras et être une mère forte pour
vous. je vous aime énormément.

**A mes frères et sœurs Lydie, Nadine, Elphie, Patrick, Patricia
et Joëlle**

que l'éternel vous bénisse énormément pour tous les efforts
consentis.

**A mes amies, Priscilla Kinsala, Mbelo Nzambe, Nadine Mbombo,
Candyce Lungungu, Adonis ,Jean Claude Mubenga, Judith, Milca
Bora, Christhian Loleke ;**

merci pour votre soutien dans tous les plans.

A mes encadreurs spirituels ;merci pour tout

Remerciements

À notre maître Monsieur le Professeur Moustapha HIDA, Chef de Service de Pédiatrie, CHU Hassan II, de Fès.

Nous ne saurons jamais vous remercier assez pour les valeurs que vous nous avez transmises au courant de notre formation.

Vous êtes pour nous un véritable modèle.

Nous vous garderons toujours en estime, votre grande capacité d'écoute et sensibilité à nos préoccupations, qui nous ont permis à passer le cap des moments d'adversités.

Veillez trouver par ce mot nos sincères remerciements et notre profonde gratitude.

À notre maître Madame le Professeur Mounia IDRISSE,

Nous admirons votre compétence et votre extrême amabilité. vos conseils et votre dynamisme nous ont motivé à toujours aller de l'avant.

Permettez-nous de vous exprimer notre gratitude et nos remerciements les plus sincères.

À tous nos maîtres, merci pour tout ce que vous nous avez transmis. Vos conseils et vos remarques nous ont servi tout au long de notre formation. Qu'il nous soit permis de vous rendre hommage et de vous témoigner notre profonde gratitude. Aux résidents du service de Pédiatrie, CHU Hassan II de Fès, nous vous sommes très reconnaissants de l'aide apportée tout au long de ce travail.

Veillez trouver ici l'expression de nos sentiments les plus distingués. A tout le personnel du service de Pédiatrie du CHU Hassan II de Fès, le témoignage de ma gratitude et mes remerciements.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

LISTES DES ABREVIATIONS

AINS : anti inflammatoire non stéroïdien

CG : culot globulaire

CHU : centre hospitalo-universitaire

CRP : protéine c réactive

CVC : circulation veineuse collatérale

F : Féminin

FOGD : fibroscopie œsogastroduodénale

γGT : gamma glutamyltransférase ou gamma glutamyltranspeptidase

HTP : hypertension portale

IHC : Insuffisance hépatocellulaire

IPP : inhibiteur de la pompe à proton

IRM : imagerie par résonance magnétique

Jr : jour

Kg : kilogramme

M : masculin

min : minutes

mg : milli gramme

mmHg : millimètre de mercure

n : nombre

NO : monoxyde d'azote

NOSe : NO Synthase endothéliale

NOSi : NO synthase inductible

OMI : œdème des membres inférieurs

PFC : plasma frais congelé

Sd : Syndrome

VBIH : voies biliaires intra-hépatiques

VO : varices œsophagiennes.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

I. TABLEAU

Tableau 1 : Répartition selon les tranches d'âge

Tableau 2 : Répartition selon les antécédents

Tableau 3 : Répartition selon les manifestations cliniques

Tableau 4 : Répartition selon le mode d'extériorisation de l'hémorragie digestive

Tableau 5 : Répartition selon l'hémogramme

Tableau 6 : Répartition selon le taux de Taux Prothrombine

Tableau 7 : Répartition selon le degré de cytolyse

Tableau 8 : bilan cuprique de nos malades

Tableau 9 : Répartition données échographiques

Tableau 10 : Répartition selon des résultats de l'endoscopie digestive haute

Tableau 11 : Répartition selon le stade des varices œsophagiennes

Tableau 12 : Répartition selon le stade des varices œsophagiennes

Tableau 13 : Répartition selon l'étiologie retenue

Tableau 14 : Répartition selon l'étiologie et l'hémorragie digestive

Tableau 15 : Répartition selon l'étiologie et la Splénomégalie

Tableau 16 : Répartition selon l'étiologie et l'hépatomégalie

Tableau 17 : Répartition selon l'étiologie et l'ascite

Tableau 18 : Répartition selon l'étiologie et l'ictère

Tableau 19 : Répartition selon l'étiologie et la CVC

Tableau 20 : Répartition selon le traitement

Tableau 21 : Répartition selon les produits de transfusion sanguine

Tableau 22 : Répartition selon l'étiologie de l'hémorragie et la ligature des VO

Tableau 23 : Répartition de l'évolution selon l'étiologie

Tableau 24 : Répartition de la récurrence hémorragique selon le traitement

Tableau 25 : Répartition selon le sexe dans différentes séries

Tableau 26 : classification de l'International Association for the Study of the Liver

Tableau 27 : Répartition selon les varices œsophagiennes dans différentes séries

Tableau 28 : répartition des résultats échographiques selon les différentes séries

Tableau 29 : Répartition selon l'anatomopathologie dans différentes séries

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 30 : Répartition l'hémorragique selon l'étiologie dans différentes séries

Tableau 31 : Répartition selon l'étiologie et la récurrence de l'hémorragie dans différentes série

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

II. IMAGES

Image 1 : Face supérieure du foie

Image 2 : Face inférieure du foie

Image 3 : Schéma de la segmentation du foie

Image 4 : Schéma du pédicule hépatique

Image 5 : Vésicules biliaires

Image 6 : Système porte

Image 7 : Veine porte vue postérieure

Images 8 : Anastomose porto-caves

Image 9 : Physiopathologie de l'HTP

Image10 : IRM d'un patient montrant une Atteinte bilatérale de noyaux thalamique sur maladie de Wilson

Image 11 : Gastropathie hypertensive (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Images 12 : Varices œsophagiennes stade I (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Images 13 : Varices œsophagiennes stade II (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Images 14 : Varices œsophagiennes stade III (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Image 15 : Aspect histologique d'une fibrose portale (image du service anatomopathologie de CHU HASSAN II de Fès)

Image 16 : anneau de Keiser -Fleischer (image prise sur internet)

Image17 : angiome stellaire

Image 18 : Vidéo endoscope de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès.

Image 19 : Matériels utilisés pour la ligature élastique des varices œsophagiennes (image de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II de Fès).

Image 20 : ligature endoscopique d'une VO (image de l'unité de Gastro-entérologie Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

III. GRAPHIQUES

Graphique 1 : répartition selon le sexe

Graphique 2 : répartition des patients selon l'évolution et les complications

INTRODUCTION

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

L'hypertension portale est définie par l'augmentation de la pression portale au-dessus de 10 mm Hg ou par un gradient de pression entre la veine porte et la veine cave supérieur à 5 mm Hg. Celle-ci est la conséquence d'un obstacle à l'écoulement du sang dans le système porte, qui peut être d'origine intra-hépatique (cirrhose biliaire), sous ou pré hépatique (cavernome porte) et sus hépatique (syndrome de Budd-Chiari).

Les manifestations cliniques sont hétérogènes, révélées par les complications hémorragiques, par la congestion veineuse de viscères qui contribue à l'ascite et une encéphalopathie porto systémique. Une splénomégalie isolée suggère un bloc sous hépatique et rarement intrahépatique.

Le diagnostic étiologique est orienté par les antécédents, l'examen clinique minutieux, par la biologie et l'échographie Doppler abdominale.

Le traitement en urgence est celui des complications car met en jeu le pronostic vital. La plus urgente est celui de hémorragie digestive. Le traitement de la pathologie sous -jacente doit être aussi initié.

Nous présentons une étude rétrospective monocentrique réalisée au Service de Pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant la période de janvier 2014 à Décembre 2021 portant sur l'hypertension portale chez l'enfant, dont l'objectif est de :

- déterminer le profil épidémiologique, clinique, paraclinique, étiologique et thérapeutique ;
- Insister sur le profil évolutif et les principales complications survenues dans notre série ;
- Décrire les modalités de la prise en charge axée principalement sur les complications de l'HTP ;
- Analyser les paramètres épidémiologiques, cliniques, paracliniques et évolutives en fonction de l'étiologie retrouvée.

GÉNÉRALITÉS

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

I. Rappel Anatomique

1. Anatomie du FOIE [1] [2] [3]

Le foie est une glande annexée au tube digestif, il est l'organe le plus volumineux de l'organisme. Par conséquent, il est densément vascularisé et est doté des plusieurs fonctions métabolique vital .il se situe dans la cavité abdominale ; sous le diaphragme et ce dernier le sépare des poumons et du cœur. Son poids est de 1.5 kg, ses dimensions sont en moyenne de 16 cm de haut, 28 cm de large et 8 cm d'épaisseur.

Il comprend 3 faces (supérieure ou diaphragmatique, inférieure ou viscérale et postérieure) ; et est formé de 2 lobes bien individualisé (lobes droit et gauche).

Chaque lobe hépatique a 4 segments hépatiques (I à IV représentent le foie gauche ; V à VIII représentent le foie droit).

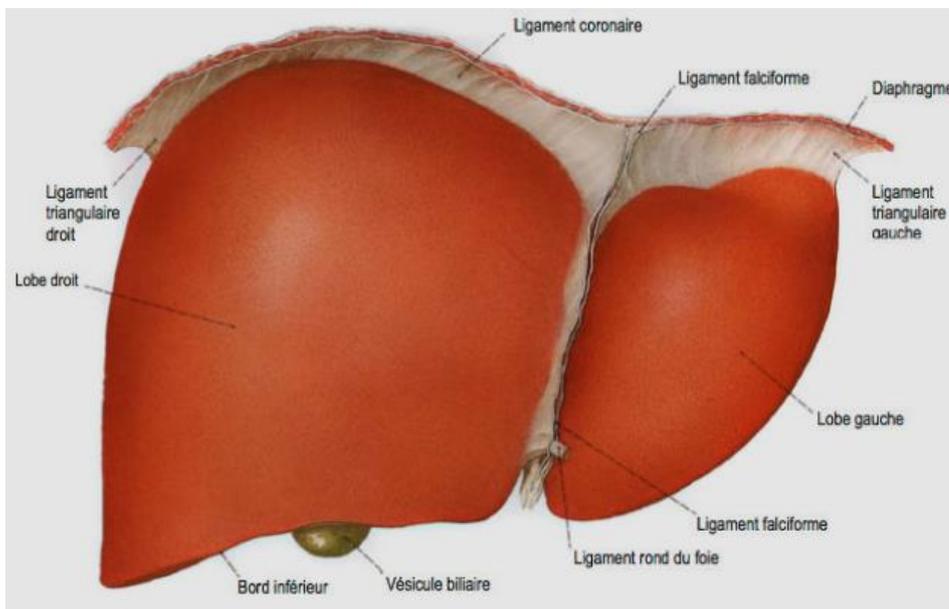


Image 1 : Face supérieure du foie

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

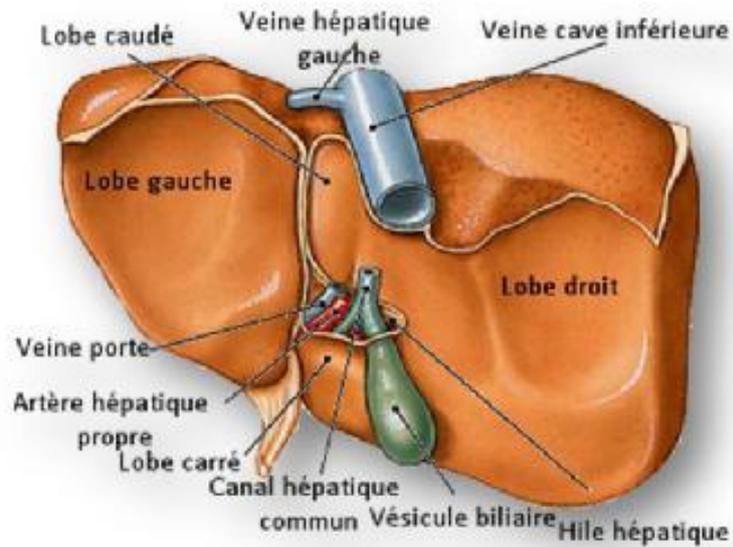


Image 2 : Face inférieure du foie

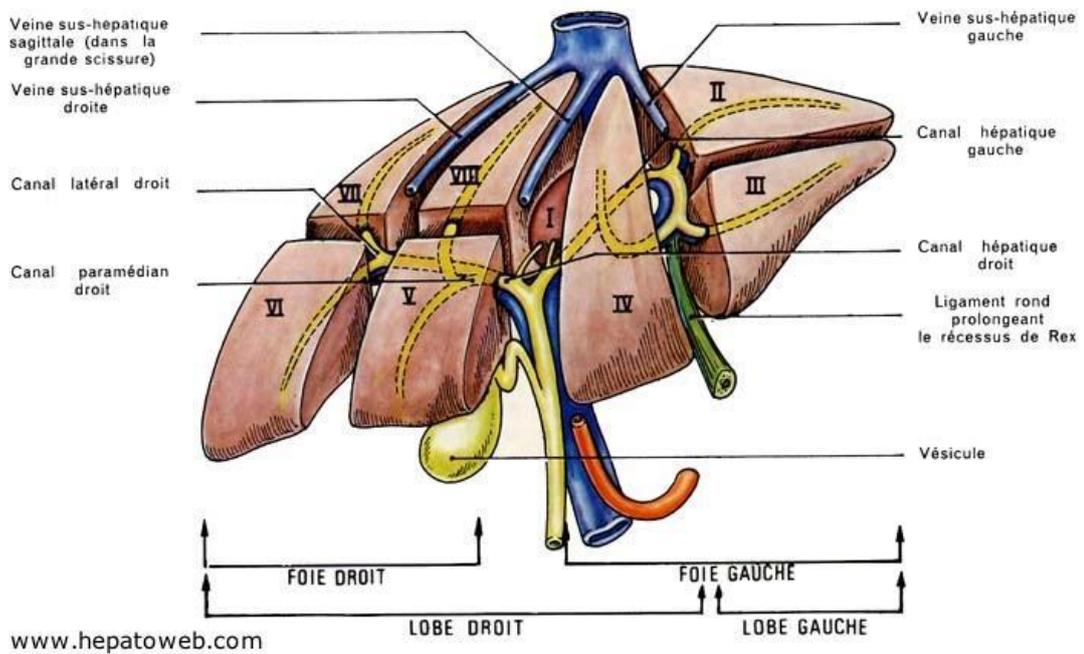


Image 3 : Schéma de la segmentation du foie

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

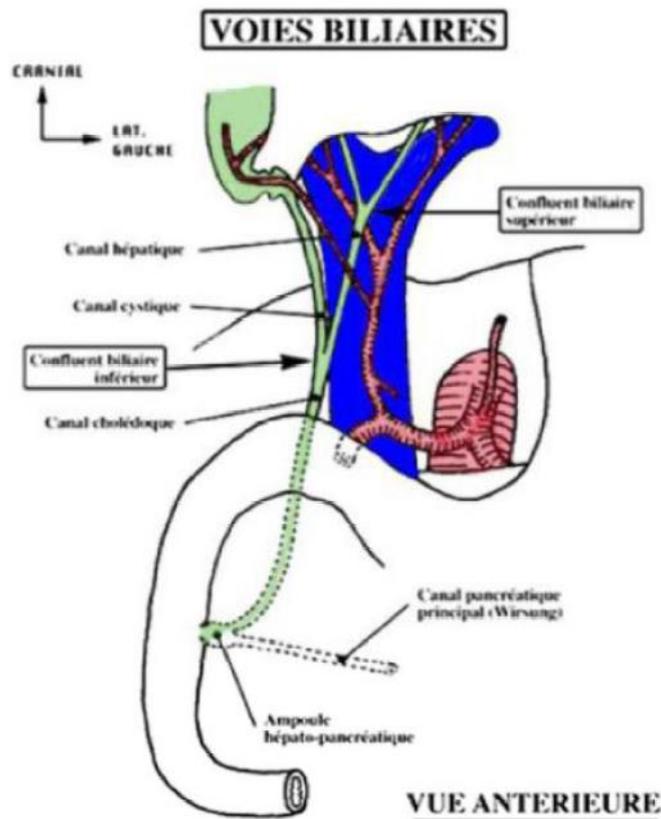


Image 4 : Schéma du pédicule hépatique

Les voies biliaires sont un ensemble de canaux collectant la bile Synthétisée dans le foie et excrétée dans l'intestin grêle. Les voies biliaires sont divisées en deux types, les voies biliaires intra hépatiques et extra hépatiques.

Les voies biliaires intra hépatiques sont formées par un ensemble de petits canaux et se réunissent en deux canaux hépatiques droit et gauche. (Canaux sortant du foie) Ces canaux forment un canal hépatique commun qui devient extra hépatique. Les voies biliaires extra hépatique comprennent le canal hépatique commun qui se joint au canal cystique qui est lui-même relié à la vésicule biliaire, il devient le canal cholédoque, qui descend derrière le pancréas et s'abouche dans la deuxième portion du duodénum au niveau de l'ampoule de Vater et le sphincter d'Oddi.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

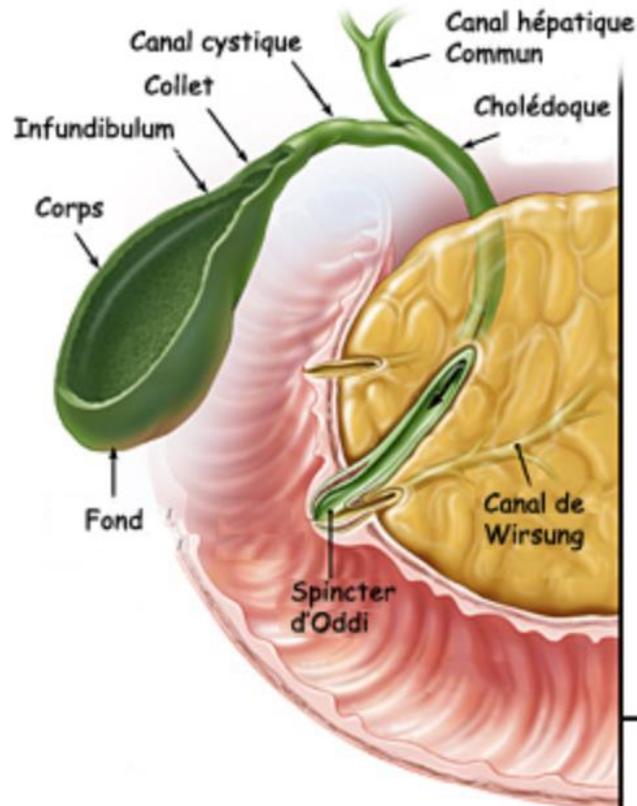


Image 5 : Vésicules biliaires

2. La veine porte

La veine porte recueille le sang de l'estomac, du pancréas et de la rate et le fournit au foie. C'est une veine volumineuse de 8 à 10 cm de long et d'un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte et moins de 1 cm chez l'enfant [2] [4].

a. Constitution :

La veine porte se constitue à la face postérieure de l'isthme pancréatique par la confluence de 2 troncs veineux volumineux :

- la veine mésentérique supérieure, de direction verticale et ascendante ;draine le sang de l'intestin, draine le sang de l'intestin grêle, du colon droit, d'une partie de l'estomac, du duodénum et du pancréas
- le tronc spleno-mésaraïque horizontal : constitué lui-même par la réunion de la veine splénique et la veine mésentérique inférieure.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

b. Trajet : le tronc de la veine porte

- Monte obliquement en haut et à droite,
- croise la face antérieure de la veine cave inférieure,
- monte derrière le 1^{er} duodénum dans le bord droit du petit épiploon, pour rejoindre en arrière les autres éléments du pédicule hépatique : artère hépatique commune et la voie biliaire principale
- elle reçoit de nombreuses collatérales :
 - la veine coronaire stomacique
 - la veine pylorique
 - la veine pancréatico -duodénale supérieure droite
 - les veines cystiques
- Terminaison :

Elle se divise au niveau du hile du foie en 2 branches, droit et gauche.

- la branche droite : la plus volumineuse et plus courte que la gauche, se distribue aux lobes carrés et caudé. Elle se ramifie dans le lobe droit.
- la branche gauche : avant de pénétrer dans le lobe gauche, elle se ramifie aux lobes carré et caudé. Elle donne attache au ligament rond et le canal d'Arantius.

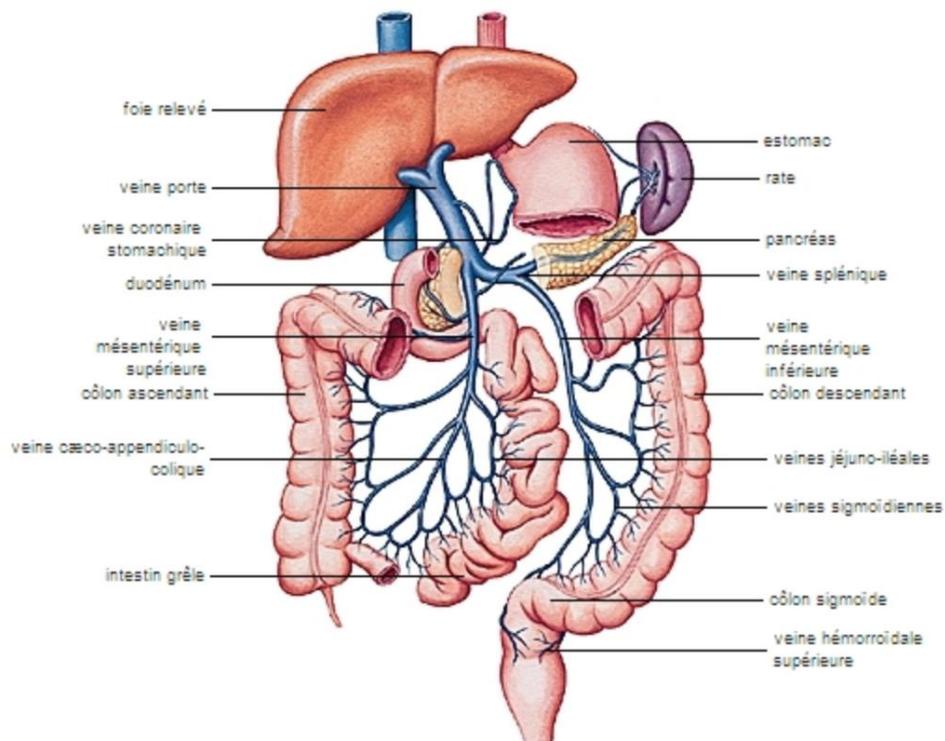


Image 6 : système porte

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

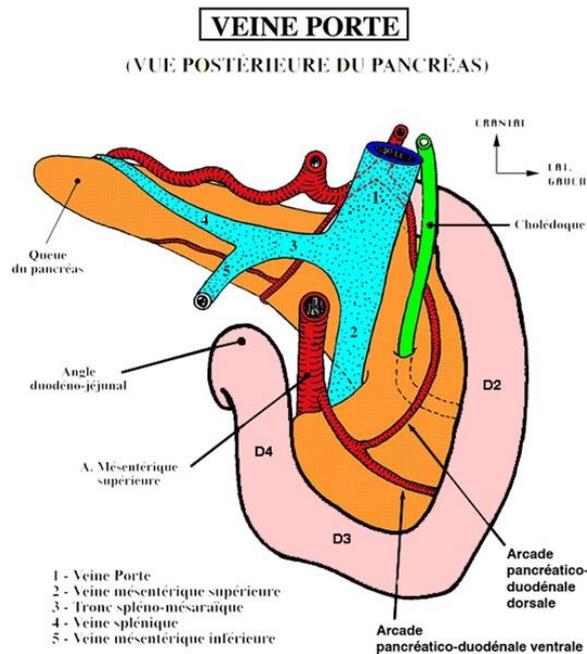


Image 7 : veine porte vue postérieure

3. Anastomose porto-caves [4][5] :

Les anastomoses ce sont de connexions entre le système porte et le système cave lequel est représenté par la veine cave inférieure et la veine cave supérieure.

Les anastomoses se développent que sous l'effet de HTP. on distingue :

- les anastomoses œsophagiennes : entre les branches de la veine coronaire stomacale tributaire du système porte et les veines œsophagiennes inférieures et du diaphragme tributaire des veines cave inférieures et azygos ;
- les anastomoses gastriques, entre la veine splénique et les veines diaphragmatiques
- les anastomoses rectales : entre la veine rectale supérieure et les veines rectales moyennes et inférieures qui se drainent dans les veines iliaques internes ;
- les anastomoses ombilicales, elles se forment autour de l'ombilic entre la veine para-ombilicale et les veines épigastriques inférieures et sous cutanées abdominales qui se drainent respectivement dans la veine iliaque externe droite et la crosse de la grande veine saphène droite, mais aussi dans la veine mammaire interne droite qui se jette dans la veine sous-clavière droite. Elles ne développent qu'en cas d'obstacle intrahépatique et sus hépatique ;

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- les anastomoses péritonéales : entre les veines et coliques et les veines pariétales qui se déversent dans la veine azygos et cave

- les anastomoses spléno-rénales, dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure ; on distingue :

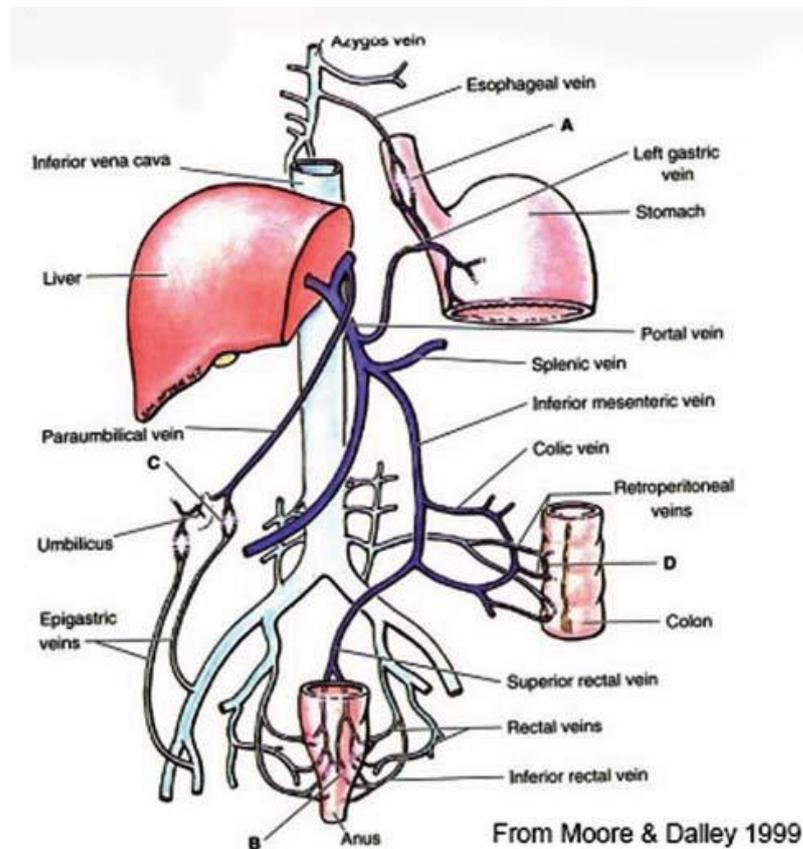
- Anastomoses de LEJARS : naissant du réseau intra parenchymateux splénique et se jetant à la veine rénale gauche.
- Anastomose de MARIAN : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.

Le tronc gastro-phreno-capsulo-rénal : anastomoses naissant dans la sous muqueuse de la grosse tubérosité gastrique ; puis le sang emprunte la veine inférieure du pilier gauche du diaphragme et rejoint par l'intermédiaire de celle-ci les veines capsulaires moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

On décrit également d'autres voies de dérivations accessoires : [4]

- le canal d'Arantius : habituellement remplacé par un ligament (appelé ligament veineux) ; peut se reperméabiliser. ce canal naît de la branche portale gauche et se termine le plus souvent dans la veine hépatique gauche
- Anastomoses pariétales : diverses et nombreuses ; on cite :
 - les veines de RETZUIS (au niveau des accolements pariétaux des divers organes tributaires du système porte)
 - les veines miscellanées (dus aux adhérences acquises)
 - les veines spléno-pariétales (au niveau des zones d'accolement de la rate et de la paroi abdominale postérieure)
 - anastomoses porto -porte : les varices peuvent se développer au niveau de la vésicule biliaire

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT



Images 8 : anastomose porto-caves

II. Physiopathologie de l'HTP [6]

Le gradient de pression (Δp) dépend de la résistance vasculaire (R) et du débit sanguin (Q) dans le territoire porte selon la loi d'ohm : $\Delta P=Q.R$.

L'HTP est la conséquence d'une augmentation des résistances vasculaires intra hépatiques et d' une augmentation du débit sanguin splanchnique

- Augmentation des résistances vasculaires intrahépatiques

Il y a une réduction de la microcirculation hépatique par la fibrose, par la compression des veines portes ou hépatiques par les nodules de régénération et La dysfonction endothéliale du foie. La dysfonction du foie est due d'une part par la perte des fenestrations des cellules endothéliale du foie au niveau des sinusoides qui se différencient et d'autres part les cellules étoilées du foie qui se comportent comme des cellules contractiles, sensible aux vasoconstricteurs et participent à l'augmentation du tonus vasculaire du foie ainsi qu'à

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

l'angiogenèse du foie. Tout ceci est le résultat de la diminution du monoxyde d'azote synthase endothéliale, et de la moindre production de de l'oxyde nitrique local.

- Augmentation du débit sanguin splanchnique

Le flux artériel augmente pour compenser à la diminution du flux portal intrahépatique et pour lutter contre HTP, les collatérales portos systémiques se développent, les résistances splanchniques diminuent. Par conséquent, il en résulte un hyper débit splanchnique, une chute de la pression artérielle systémique et une augmentation de l'index cardiaque.

Les résistances hépatiques continuent à augmenter ; la perfusion portale diminue ; les shunts augmentent .cette circulation hyper dynamique contribue au développement du syndrome hépato-pulmonaire, à la cardiomyopathie du cirrhotique, à l'ascite et au syndrome hépatorénal. Dans la cirrhose, il y a une augmentation systémique de la NOSi (NO synthase inductible) et de la NOSe (NO Synthase endothéliale).

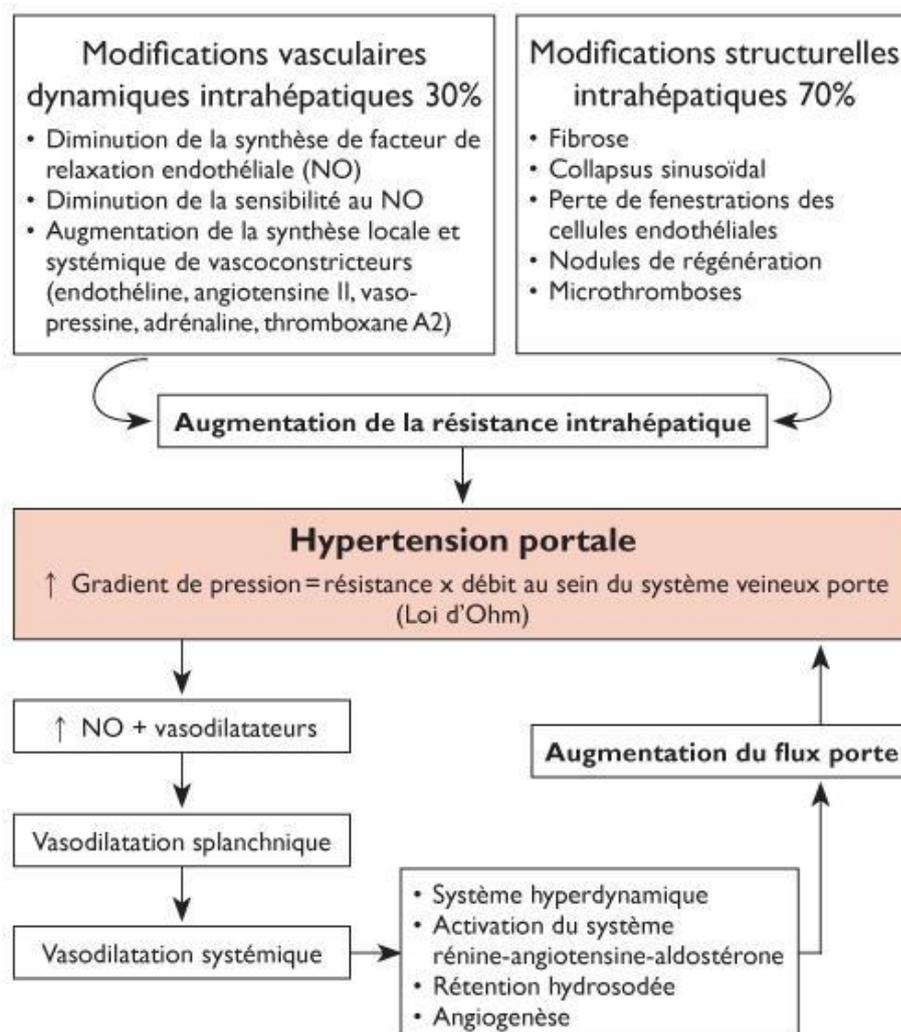


Image 9 : physiopathologie de l'HTP, image prise sur internet

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

III. Exploration hémodynamique de l'HTP [7]

Elle consiste à mesurer les pressions et les débits dans le système porte.

1. Étude et mesure de pressions

L'HTP peut être mesurée par des méthodes directes et indirectes :

- a. Méthodes directes : on introduit une aiguille dans la lumière de la veine porte (ou dans l'une de ses branches), soit au cours d'une intervention chirurgicale, soit par voie trans pariétale. Les valeurs obtenues diffèrent selon que des anesthésiques généraux ,qui modifient la circulation systémique et splanchnique sont utilisés ou non [8].
- b. Méthodes indirectes : moins invasive, la plus utilisée. Elle consiste à cathétériser une veine hépatique après un abord jugulaire droit, fémoral ou huméral et à mesurer la pression hépatique bloquée qui est corrélée à la pression dans la veine porte dans la plupart des cirrhoses [9] [10].

La pression est exprimée en gradient porto-sus-hépatique et porto cave. Le gradient porto sus hépatique est le plus utilisé et a une valeur comprise entre 1 à 4 mm Hg chez le sujet normaux. une valeur supérieure à 5 mmHg définit HTP. Les complications cliniques d'HTP n'apparaissent que lorsque cette dépasse 12 mmHg [11].

La pression intra variqueuse au-delà de 12 mmHg ; il n'y a pas de corrélation nette entre le gradient de pression porto -hépatique et risque hémorragique. Certains auteurs ont imaginé qu'il pourrait être plus intéressant de mesurer la pression directement dans les varices œsophagiennes. Cette mesure peut être directe par ponction d'une varice l'aide d'une aiguille liée à un manomètre [12]. Toute fois le risque d'hémorragie impose une injection d'un agent sclérosant ou une ligature élastique, ce qui interdit de fait la répétition des mesures. on peut aussi mesurer cette pression intra-variqueuse à l'aide d'un capteur directement appliqué sur une varice [13][14].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Mais cette technique est de réalisation difficile et reste pour l'instant expérimentale . La pression intra variqueuse est inférieure à la valeur du gradient porto -hépatique ,ce qui témoigne d'une résistance propre dans les collatérales elles -mêmes. La corrélation avec le risque hémorragique est bonne [15]. Cette technique permet de prédire l'efficacité clinique d'un traitement médicamenteux [16].

2. Étude de débits sanguin hépatique

On mesure le débit sanguin au niveau hépatique, de la veine porte et des collatérales.

- a. Le débit sanguin hépatique : utilise la méthode de Fick qui consiste à prélever le débit après perfusion continue de vert d'indocyanine. Mais il est nécessaire de prélever le sang sus hépatique par cathétérisme jugulaire. Le débit calculé n'est pas réellement le débit de sang qui traverse le foie, mais un débit fonctionnel.

- b. Le débit au niveau de la veine porte par échographie doppler [17] [18] Cette technique pourrait avoir un intérêt pour suivre les effets de médicament visant à abaisser la pression portale.

Le débit au niveau des collatérales : les varices œsophagiennes se drainent dans la veine azygos et l'on mesure le débit sanguin au niveau de ce dernier par thermo dilution continue. Cette mesure est corrélée au débit des veines œsophagiennes [19][20]. Ce paramètre est plus le plus intéressant sur le plan clinique.

PATIENTS ET METHODES

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

I. Type d'étude

Notre travail consiste à une étude rétrospective, descriptive du profil épidémiologique, clinique, paraclinique, diagnostique et thérapeutique chez 36 enfants atteints de l'HTP suivis au sein du service de pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès durant la période allant de janvier 2014 à décembre 2021.

II. Population étudiée

Les malades retenus dans notre étude ont répondu aux critères suivants :

- critères d'inclusion : tous les enfants suivis pour l'HTP dans le service de pédiatrie présentant au moins un signe de l'HTP clinique, endoscopique et échographique. Tous les enfants dont les dossiers contenaient des informations suffisantes pour exploitation.
- critères d'exclusion : les hépatopathies chroniques qui n'ont pas au moins un signe de l'HTP. Tous les enfants dont les dossiers contenaient des informations insuffisantes pour exploitation.

III. Méthodes :

a. Recueil des informations

Une fiche d'exploitation a été élaborée afin de recueillir les données étudiées dans notre série. La fiche d'exploitation reprenait les éléments Comme repris sur l'annexe 1. Les données ont été recueillies sur le registre des malades hospitalisés au service de pédiatrie et les dossiers des archives du service de pédiatrie, et exploités.

b. Étude descriptive

L'exploitation des données récoltées ont été soumis à une étude descriptive des données suivantes :

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Données épidémiologiques

Notre cohorte a été étudiée l'âge, le sexe, la notion de consanguinité, les antécédents personnels et les cas d'hépatopathies similaires dans la famille.

- Données cliniques

Les modes d'expression clinique qui se révèlent plus par les complications de l'HTP, ont été à l'examen clinique.

- Données paracliniques

L'analyse paraclinique est basé essentiellement sur les données biologiques, les données de l'imagerie médicale, les données de la ponction hépatique et les résultats de l'endoscopie digestive. Les étiologie de l'HTP analysées, étaient retenues d'après les paramètres paracliniques ;

- Données thérapeutiques et évolutifs

L'analyse des différents aspects thérapeutiques de notre série s'est focalisé sur les traitements médicaux à la carte, les gestes hémostatiques par ligatures des VO sous FOGD et d'un geste de ponction évacuatrice d'ascite. Les différents modes évolutifs et les complications ont aussi été analysés.

IV. difficultés et limites de l'étude.

Notre travail étant un étude rétrospective, nos difficultés ont résidé à l'exploitation des dossiers. Nous avons constaté le manque de certains éléments tel que les examens paracliniques et l'évolution de certains malades.

RÉSULTATS

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

RESULTATS DE L'ETUDE DESCRIPTIVE

I. Épidémiologie :

1. Âge

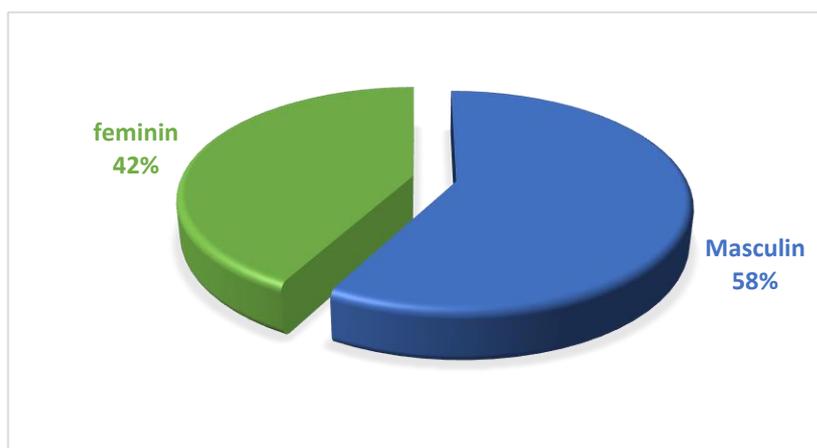
Trente-six patients ont été inclus dans cette étude. Leur âge moyen au moment du diagnostic était de 7 ans et 3 mois avec des extrêmes allant de 2 mois à 14 ans. 61 % des cas sont diagnostiqués après l'âge de 7 ans.

Tableau 1 : Répartition selon les tranches d'âge

	Effectifs en % (n= 36)
Nourrisson	22 %
< à 7 ans	17 %
Entre 7- 14 ans	61 %

2. Sexe

Nous avons observé une prédominance masculine avec 21 garçons soit 58% et 15 filles soit 42%. Un sexe ratio masculin/ fille de 1.4



Graphique 1 : répartition selon le sexe

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

II. Antécédents

La consanguinité a été retrouvée dans 50 % de cas. Nous avons retrouvé des pathologies similaires dans la famille chez 5 de nos patients soit 14 % de cas.

Nous avons trouvé des patients avec des antécédents médicaux et chirurgicaux suivants: 1 cas opéré pour KHF, 1 cas de polykystose hépatocystique, 1 cas de néphrocalcinose, cas de myopathie progressive ; 3 cas d'ictère.

Tableau 2 : Répartition selon les antécédents

	ATCD	Effectifs % (n=36)
	Consanguinité	50 %
	Notion de cas similaires dans la Famille	14 %
ATCD Médico-chirurgical	Kyste Hydatique du Foie	2,8 %
	Polykystose rénale	2,8 %
	Néphrocalcinose	2,8 %
	Myopathie Progressive	2,8 %
	Ictère	8,3 %

III. Données Cliniques

1. Signes cliniques

Les manifestations cliniques étant hétérogènes, nous avons observés des signes cliniques digestifs et extra digestifs.

L'hémorragie digestive est retrouvée dans 63,8 % des cas. Elle peut se manifester soit par des hématomésos soit par le méléna ou les 2 associés comme repris dans le tableau 4 .

la splénomégalie est le signe clinique le plus fréquemment retrouvé, elle est observée chez 91,6 % de cas. L'hépatomégalie est retrouvée dans 63,8% de cas, le CVC dans 38,8 % de cas, l'ascite dans 44,4 % de cas, l'ictère dans 47,2% de cas, les OMI dans 11% de cas et 1 cas d'angiome stellaire soit 2,8 %, comme repris dans le tableau 3.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 3 : Répartition selon les manifestations cliniques

Manifestations cliniques	Effectifs en % (n= 36)
Hémorragie digestive	63,8%
Splénomégalie	91.6%
Hépatomégalie	63,8 %
Circulation veineuse collatérale	38,8 %
Ascite	44.4 %
Ictère	47,2 %
Œdèmes des membres	11 %
Angiome stellaire	2,8 %

Tableau 4 : Répartition selon le mode d'extériorisation de l'hémorragie digestive

Hémorragie digestive	Effectifs (n= 23)	Pourcentage
Hématémèse	13	56,5 %
Méléna	4	17,4 %
Hématémèse +méléna	6	26,1 %

IV. Données Paracliniques

1. Biologie

a. Hémogramme :

La numération formule sanguine a été réalisée chez tous nos patients et a permis de mettre en évidence les résultats repris dans le tableau 5 :

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 5 : Répartition selon l'hémogramme

	Effectifs (n= 36)	pourcentage
Anémie	21	58 %
Anémie sévère	10	27,7%
Thrombopénie	23	63,8 %
Bicytopénie	21	58 %

b. Bilan de la fonction hépatique

- Le taux de prothrombine TP

Le dosage du taux de prothrombine a été réalisé chez tous nos patients, **il est revenu normal chez 17 patients soit chez 47 % de cas et perturbés chez 19 patients soit 53%.**

- Albuminémie et Électrophorèse des protéines

Le dosage de l'albuminémie a été réalisée chez 24 patients. **Nous avons observé une hypo albuminémie chez 10 malades soit 41,6 %.**

L'EPP a été réalisée chez 6 patients revenu normal chez 1 cas, une hyper γ -globulinémie chez 3 cas, une hypo γ -globulinémie chez 1 cas ; une hypo $\alpha 1$ et $\alpha 2$ -globulinémie chez 1 cas, une hyper $\alpha 1$ et $\alpha 2$ -globulinémie chez 1 cas.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 6 : Répartition selon le taux de Prothrombine

Taux de prothrombine	Effectifs	Pourcentage
< à 50%	11	31 %
50-70 %	8	22 %
>70 %	17	47 %

- Bilan de cytolysse :

Le taux de transaminases a été demandé chez tous nos patients et nous avons observé une cytolysse hépatique chez 12 patients soit 33,3 % de cas.

Tableau 7 : Répartition selon le degré de cytolysse

Cytolysse	Effectifs (n=36)	Pourcentage
Absente	24	66,7%
< à 5 fois	5	13,9 %
5 à 10 fois	3	8,3 %
> à 10 fois	4	11,11 %

- Bilan de cholestase :

Un dosage de la bilirubine totale, directe et indirecte ainsi que le dosage de phosphatases alcalines et gamma GT ont été réalisés chez 27 patients. **Nous avons observé une cholestase biologique chez 11 patients soit 30,6 % de cas.**

- Bilan cuprique

Un dosage de la cuprémie, la cuprurie de 24 h et de la céruléoplasmine ou céruloplasmine a été réalisée dans notre série chez 13 patients. Ce bilan a confirmé la maladie de Wilson chez 6 patients soit 16,7 %.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 8 : bilan cuprique de nos malades

Bilan cuprique (n= 13)	Basse	normale	Élevée
Céruoplasminémie	5(38,4%)	8	0
Cuprurie	0	7	6(46,1%)
Cuprémie	5(38,4%)	7	1

- autres examens biologiques

- le bilan d'auto immunité a été réalisé chez 13 patients de notre série et était positif chez un seul.

- Les sérologies des hépatites virale B et C et du VIH ont été réalisées chez tous les patients et étaient négatives.

-La sérologie de la leishmaniose a été réalisée chez 1 cas et est revenue négative.

-La sérologie de la leptospirose a été réalisée chez 1 patient, elle est revenue positive.

Le dosage du facteur V a été réalisé chez 1 malade atteint de la maladie de Wilson dont le résultat est revenu normale.

2. Imageries

a. Échographie abdominale :

Elle a été réalisée chez tous les patients de notre série et a permis de déceler des signes échographiques d'HTP, des signes d'orientation étiologique.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 9 : Répartition données échographiques

Conclusion échographique	Effectifs (n=36)	Pourcentage
Splénomégalie	22	61,1 %
Hépatomégalie	17	47,2 %
Hépatopathie chronique	12	33,3 %
Dilatation Kystique des VBIH	4	11,1 %
Lésion tissulaire hépatique	8	22,2 %
Déconnexion entre VCI rétro-hépatique et VSH	1	2,8 %
Ascite	11	30,5 %

c. IRM cérébrale :

L'IRM cérébrale n'a été réalisée que chez 3 malades porteur de la maladie de Wilson, qui avaient des signes neurologiques. Elle avait mis en évidence une anomalie des noyaux lenticulaires et caudés en bilatérale ; ainsi que le tegmentum mésencéphalique, décrite en hyper signal T1, peu marqué T2 et flair pour le premier malade ; une atteinte bilatérale et symétrique des noyaux lenticulaires et thalamiques pour le deuxième ; un discret hyper signal en T2 et flair de substance blanche péri ventriculaire pour le troisième malade.

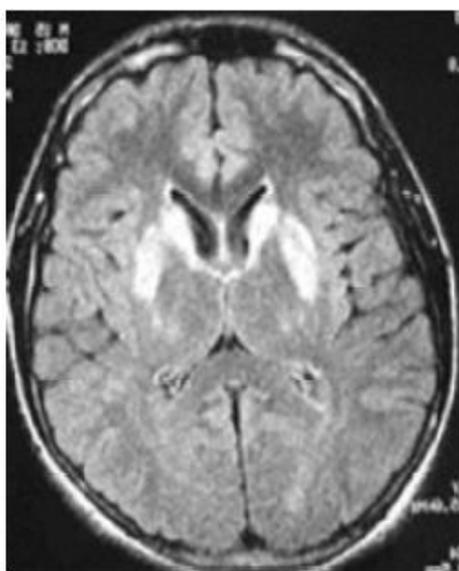


Image 10 : IRM d'un patient montrant une Atteinte bilatérale de noyaux thalamique sur maladie de Wilson

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

d. Angioscanner abdominal

L' Angioscanner abdominal a été réalisée chez un patient ayant le syndrome de Budd-Chiari et a révélé une déconnexion entre la VCI et les VSH

e. TDM abdominale

La TDM abdominale Réalisée chez 5 patients de notre série ; **elle a conclu à un syndrome de Caroli dans 2 cas et à 3 cas d'hépatopathie chronique non étiquetée**

f. IRM abdominale

L' IRM abdominale a été réalisée Chez un nourrisson avec antécédent d'ictère choléstatique à 64 jours de vie ; L'IRM a objectivé un signe d'HTP sur probable atrésies des voies biliaires.

3. Fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD)

L'endoscopie digestive haute a été réalisée chez tous les patients de notre étude. elle constitue un moyen d'exploration essentiel des retentissements de l'HTP, permettant de confirmer le diagnostic des VO et d'en apprécier les risques hémorragiques.

Tableau 10 : Répartition selon des résultats de l'endoscopie digestive haute

Aspects endoscopiques	Nombre	Pourcentage
Varices œsophagiennes	35	97,2 %
Varices tubérositaires	1	2,7 %
Gastropathie hypertensive	21	58,3 %
Gastropathie pétéchiale	1	2,7 %
Ligne rouge	1	2,7%

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT



Image 11 : Gastropathie hypertensive (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

tableau 11 : Répartition selon le stade des varices œsophagiennes

Stade des varices œsophagiennes	Stade I	Stade II	Stade III
Nombres de cas	3 cas	8 cas	19 cas
Pourcentage	8,3 %	22,2 %	52,7 %

Tableau 12 : Répartition selon le stade des varices œsophagiennes

Association des VO	Stade I-II	Stade II-III	Stade I-III
Nombre de cas	4	1	1
pourcentage	11,1 %	2,7 %	2,7 %

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT



Image 12 : Varices œsophagiennes stade I (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)



Image 13 : Varices œsophagiennes stade II (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

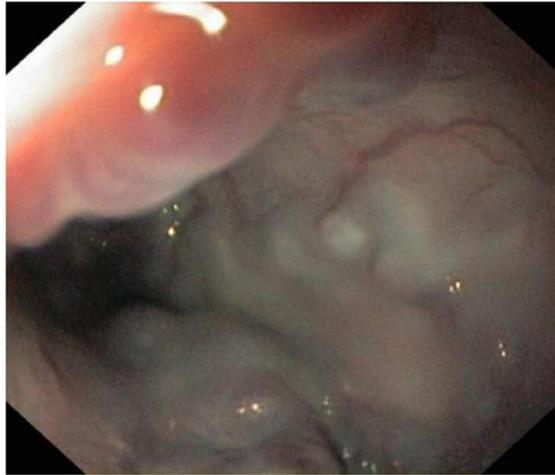


Image 14 : Varices œsophagiennes stade III (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

4. Ponction Biopsie Hépatique (PBH)

La ponction biopsie a été réalisée a été réalisée chez 13 patients de notre série soit 36 % de cas. Les résultats ont montré :

- Une fibrose hépatique dans 5 cas
- Une cirrhose sans orientation étiologique chez 7 cas
- Une cirrhose sur atrésie des voies biliaires chez 1cas

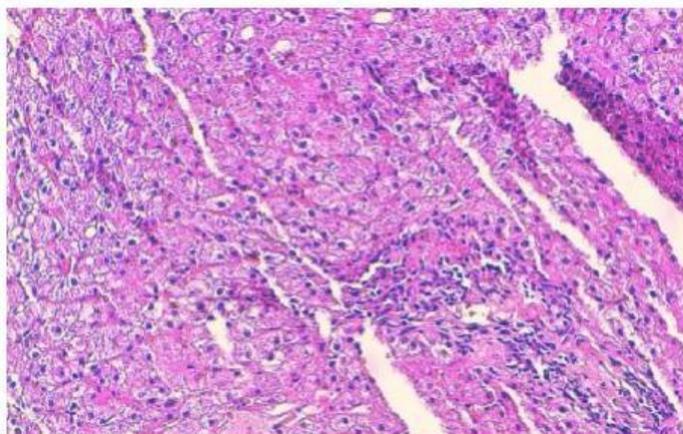


Image 15 : Aspect histologique d'une fibrose portale (image du service anatomopathologie de CHU HASSAN II de Fès)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

5. Autres examens paracliniques

a. L'examen ophtalmologique à la lampe à fente :

L'examen ophtalmologique a été réalisé chez 17 malades de notre série, **il a montré un anneau de Keiser -Fleischer chez 3 cas de maladie de Wilson.**

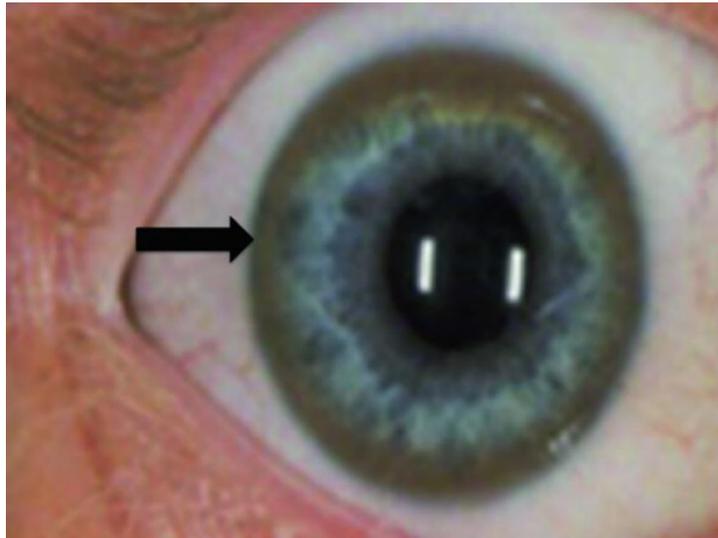


Image 16 : anneau de Keiser -Fleischer (image prise sur internet)

b. Écho trans thoracique

L'ETT a été réalisée chez 2 patients de notre série et a objectivé un épanchement péricardique minime pour l'un (cavernome porte) et une hypertrophie du ventricule gauche modérée pour l'autre : malade suivi pour fibrose hépatique congénitale avec polykystose rénale et HTA.

c. Le myélogramme

Un myélogramme ou une biopsie ostéo-médullaire retrouve classiquement une moelle riche réactionnelle à mégacaryocytes en rapport avec une pancytopénie périphérique.

Dans notre série le myélogramme a été réalisé chez 5 patients soit 13,8 % dont 4 avec hépatopathie chronique et 1 Syndrome de Caroli. Elle n'a pas noté la présence des cellules de surcharge, ni blastiques.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

V. Données sur les diagnostics retenus

Les étiologies retenus dans notre série se répartissent selon les causes intra-hépatiques, sus-hépatiques et sous-hépatiques comme repris dans le tableau ci-dessous.

Tableau 13 : Répartition selon l'étiologie retenue

Étiologies	Effectifs (n=36)	pourcentage	
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	16,7 %
	Syndrome de Caroli	5	13,9 %
	Fibrose hépatique congénitale	3	8,3 %
	Atrésie des voies biliaires (intra et sous hépatiques)	1	2,8 %
	Hépatite auto-immune	1	2,8 %
	Cirrhoses indéterminées	16	44,4 %
Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3	8,3 %
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	2,8 %

➤ Répartition des signes cliniques selon l'étiologie

Nous avons constaté dans notre série une fréquence de survenue de l'hémorragie digestive chez les cas porteur d'un cavernome porte (100 % des cas). Ce risque était à 62,5 % dans le groupe de l'HTP sur bloc intra-hépatique.

L'hémorragie digestive est absente en cas de bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd Chiari) comme repris dans le tableau 14.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 14 : Répartition de l'hémorragie digestive selon l'étiologie

Étiologies	Effectif	Hémorragie digestive		
Bloc intra hépatique n = 32	Maladie de Wilson	6	2 (6,2 %)	
	Syndrome de Caroli	5	2 (6,2%)	
	Fibrose hépatique congénitale	3	2 (6,2 %)	
	Atrésie des voies biliaires	1	1 (3,1 %)	
	Cirrhoses indéterminées	16	13(40,6%)	62,5 %
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	0 (0 %)	
Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3	3	(100 %)
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	0	(0 %)

Tableau 15 : Répartition selon l'étiologie et la Splénomégalie

Étiologies	Effectifs (n=36)	Splénomégalie	
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	6(100 %)
	Syndrome de Caroli	5	5 (100 %)
	Fibrose hépatique congénitale	3	2 (66,6 %)
	Atrésie des voies biliaires	1	1 (100 %)
	Cirrhoses indéterminées	16	15 (93,7 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	1(100 %)
Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3	2 (66,6 %)
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	1(100 %)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 16 : Répartition selon l'étiologie et l'hépatomégalie

Étiologies	Effectifs (n=36)	Hépatomégalie	
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	3 (50 %)
	Syndrome de Caroli	5	5 (100 %)
	Fibrose hépatique congénitale	3	3 (100 %)
	Atrésie des voies biliaires	1	1 (100 %)
	Cirrhoses indéterminées	16	9 (56,3 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	0 (0 %)
Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3	1 (33,3 %)
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	1(100 %)

Tableau 17 : Répartition selon l'étiologie et l'ascite

Étiologies	Effectifs (n=36)	Ascite	
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	3(50 %)
	Syndrome de Caroli	5	2 (40 %)
	Fibrose hépatique congénitale	3	1 (33,3 %)
	Atrésie des voies biliaires	1	0 (0 %)
	Cirrhoses indéterminées	16	9 (56,3 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	0 (0 %)
Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3	1 (33,3 %)
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	1(100 %)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 18 : Répartition selon l'étiologie et l'ictère

Étiologies		Effectifs (n=36)	Ictère
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	5(83,3 %)
	Syndrome de Caroli	5	3 (60 %)
	Fibrose hépatique congénitale	3	2 (66,6 %)
	Atrésie des voies biliaires	1	1 (100 %)
	Cirrhoses indéterminées	16	3 (18,8 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	1 (100 %)
	Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	0 (0 %)

Tableau 19 : Répartition selon l'étiologie et la CVC

Étiologies		Effectifs (n=36)	CVC
Bloc intra hépatique	Maladie de Wilson	6	3 (50 %)
	Syndrome de Caroli	5	4 (80 %)
	Fibrose hépatique congénitale	3	2 (66,6 %)
	Atrésie des voies biliaires	1	0 (0 %)
	Cirrhoses indéterminées	16	6 (37,5 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	0 (0 %)
	Bloc sous hépatique	Cavernome porte	3
Bloc sus hépatique	Budd Chiari	1	0 (0 %)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

VI. Données sur la prise en charge thérapeutique

La prise en charge était variable en fonctions de la présentation clinique et de la fibroscopie du malade (la présence ou non de l'hémorragie , la cause, signe endoscopique objectivés par FOGD)

1. Traitement médical

Le traitement médical a été instaurée chez la quasi-totalité de nos patients. **Les β - Bloquants sont prescrits chez 35 patients et ont occupé une place prépondérante, suivi des mesures de l'insuffisance hépatocellulaire et traitement de certaines pathologies.**

Le traitement médical a été réparti comme dans le tableau 20.

Tableau 20 : Répartition selon le traitement

Traitement	Effectifs (n=36)	Pourcentage
β - Bloquant	35	97, 2 %
IPP	21	58,3 %
Diurétique	10	27,7 %
Lactulose	17	47,2 %
Antibiotique	10	27,7 %
D-pénicillamine	5	13,8 %
Sulfate de Zinc	1	2,7 %
Vitamine ADEK	5	13,8 %
Azathioprine	1	2,7 %
Supplément Martial	10	27,7 %
Corticothérapie	1	2,7 %
Acide ursodésoxycholique	2	5,5 %

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

2. Transfusion sanguine

Sur 10 patients avec anémie sévère, 8 ont bénéficié de la transfusion par le culot globulaire et 13 patients ont bénéficié de la transfusion par le PFC.

Tableau 21 : Répartition selon les produits de transfusion sanguine

Produit de Transfusion	Effectifs	Pourcentage
CG	8	22,2 %
PFC	12	33 %

3. Traitement endoscopique

La ligature élastique des varices a constitué le seul mode thérapeutique endoscopique dans notre série. Les varices œsophagiennes ont été **ligaturée chez 13 malades de notre série soit 36 % de cas**, comme réparti dans le tableau 22.

Tableau 22 : Répartition selon l'étiologie de l'hémorragie digestive et la ligature des VO

Étiologies		Hémorragie digestive	ligature
Bloc hépatique intra	Maladie de Wilson (n=6)	2 (33,3 %)	2 (100%)
	Syndrome de Caroli (n=5)	2 (40 %)	2 (100 %)
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	2 (66,6 %)	1 (50 %)
	Atrésie des voies biliaires (n=5)	1 (100 %)	0 (0 %)
	Cirrhoses indéterminées (n=16)	13 (81,25 %)	6 (46,1 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune (n=1)	0(0 %)	0(0 %)
Bloc hépatiques (n=3) sous	Cavernome porte	3 (100 %)	2 (66,6 %)
Bloc hépatiques (n=1) sus	Budd Chiari	0(0 %)	0(0 %)

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

4. Traitement chirurgical

La splénectomie a été réalisée chez 2 patients de notre série, 1 pour un cavernome porte et 1 pour Syndrome de Caroli. Les 2 patients ont bénéficié d'un vaccin anti-pneumocoque avant l'intervention.

VII. Évolution

Tableau 23 : Répartition de l'évolution selon l'étiologie

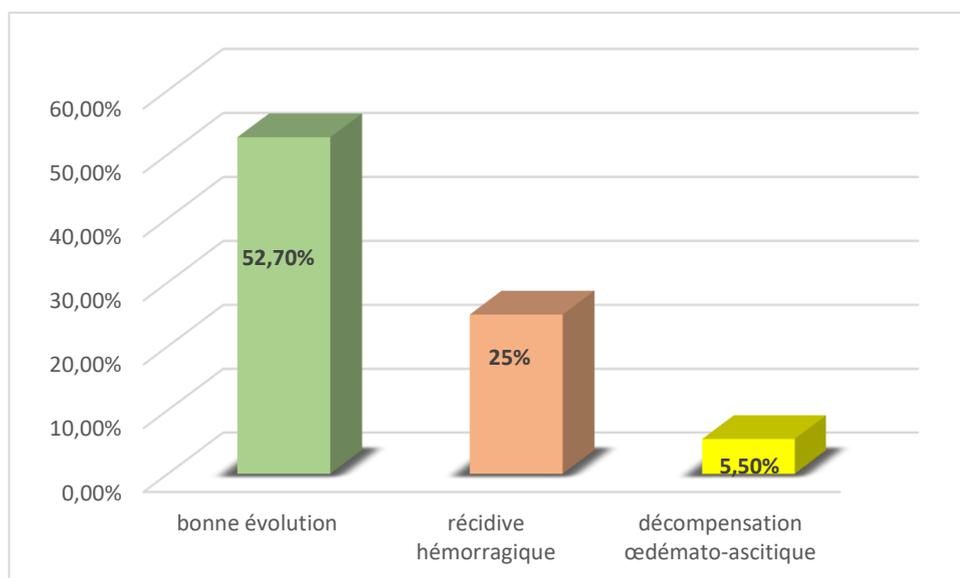
		Récidive hémorragique		Décompensation œdémato-ascitique	
Bloc sous-hépatique (cavernome porte)(n=3)		1	33,3 %	0	0 %
Bloc intra-hépatique (n= 32)	Sd de Caroli (n=5)	3	60 %	0	0 %
	Atrésie des voies biliaires (n=1)	0	0 %	0	0%
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	0	0 %	0	0%
	Hépatopathie non étiquetée (n=16)	4	25 %	0	0%
	Maladie de Wilson (n=6)	1	16,7 %	2	33,3 %
	Cirrhose sur hépatite auto-immune (n=1)	0	0%	0	0%
	Bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari) (n=1)	0	0 %	0	0%

Chez 30 malades revus en consultation, il a été noté une évolution favorable chez 19 malades. Parmi les 5 malades traités sous D pénicillamine , 2 ont bien évolué (régression de la splénomégalie), 2 ont présenté une décompensation œdémato-ascitique. On a noté une récurrence hémorragique chez 9 soit 25% des cas, dont 3 patients ont été mis sous β - Bloquant

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

seuls et 6 soit 16,6% des cas ont bénéficié de la ligature et β - Bloquant (2 malades avec une mauvaise observance).

Tableau 22 : Répartition selon l'évolution et l'étiologie



Graphique 2 : répartition des patients selon l'évolution et les complications

Tableau 24 : Répartition de la récurrence hémorragique selon le traitement

	Récurrence de l'hémorragie digestive			
	Non		Oui	
	n	%	n	%
β- Bloquant (n = 22)	19	86,3 %	3	13,6 %
Ligature des VO + β- Bloquants (n=13)	7	53,8 %	6	46,1 %
Aucun traitement (n=1)	1	100 %	0	0 %

DISCUSSION

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

I. Épidémiologie

La fréquence de l'HTP en milieu hospitalier varie de 3,5 à 11% par an [21] [22] [23]. Cette affection se voit chez l'enfant à tout âge, avec deux pics de fréquence, l'un avant 5 ans et l'autre après 10 ans [24] [25] [26]. Beer trouve une fréquence élevée chez l'enfant âgé de 2 à 5 ans, Alvarez note deux pics de fréquence à 3 ans et à 10 ans [25] [26].

1. Âge

L'âge moyen était variable dans les différentes séries de la littérature. L'âge des malades avec HTP variait entre 1 à 16 ans selon les études de H. Boutallaka [27] ; A. Hamdane [30] rapporte un âge moyen de 4 mois et 15 ans et Sbihi [29] retrouve un âge entre 4 mois à 16 ans. **Dans notre étude l'âge varie entre 2 mois et 14 ans.**

2. Sexe

Dans la littérature l'HTP n'est pas lié au sexe. Toute fois C. Rivet [31] rapporte une prédominance du sexe féminin, alors que notre étude ainsi que et J. Depre [32], M. Sbihi [29] et A. Hamdane [30] on **note une prédominance du sexe masculin**, réparti selon le tableau 25 comparativement aux différentes séries.

Tableau 25 : Répartition selon le sexe dans différentes séries

Séries	Effectifs		Sexe ratio
	Féminin	Masculin	
J. Depre	8	24	1,85
C. Rivet	6	2	-
Sbihi	33	56	1,69
Amine H.	17	26	1,53
Notre Série	15	21	1,4

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

II. Les antécédents

L'interrogatoire recherche la notion de cathétérisme de la veine ombilicale, de l'ictère ; l'âge de son apparition, son évolution Il est également important de rechercher une hépatopathie connue, les antécédents d'hémorragie digestive et d'éventuelle transfusion, ainsi que les antécédents chirurgicaux.

a. Antécédents Personnels

Dans notre série, 80 % de nos malades étaient sans antécédents pathologiques notables.

b. Antécédents Familiaux

Les antécédents familiaux recherche la notion de consanguinité et de cas similaires dans la famille.

H. Boutallaka [27] rapporte la notion de consanguinité dans 5 % et 3 % pour J. Depre [32].

Dans notre série, la notion de consanguinité parentale était retrouvé dans 50 % des cas, et des cas similaires dans la famille ont été retrouvés dans 14 % des cas.

III. Données Cliniques

1. Circonstances de découverte

L'HTP est une affection qui est, souvent asymptomatique au début [33] ; ceci explique qu'elle est diagnostiquée au stade des complications secondaire soit d'HTP elle-même ou insuffisance hépatocellulaire sous-jacente. Au moment du diagnostic, il existe une hémorragie digestive, un ictère ,un ascite .

Parfois , l'HTP est diagnostiquée au cours de la surveillance d'une maladie causale ou plus rarement de manière fortuite lors d'une endoscopie digestive haute pour toute autre pathologie.

2. L'hémorragie digestive

elle constitue le risque majeur de l'HTP par sa fréquence et sa gravité. C'est un mode de révélation fréquent de l'HTP surtout quand l'affection causale n'est pas connue.

D. Thabut et al [34] identifie la rupture des VO comme la cause la plus fréquente du saignement digestive.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

L'hémorragie digestive est rapportée dans la littérature avec des taux variables. Les auteurs comme J. Depre [32] rapporte de 32 % de cas, G. Julie [35] rapporte un taux de 44 % de cas, 56 % de cas pour Sbihi [29] ; A. Hamdane [30] rapporte un taux à 66 % de cas qui sont **quasi identiques aux 63,8 % des cas de notre série.**

L'hématémèse est le mode d'expression la plus fréquente suivie des méléna [22] [26] [36] [37].

Dans notre série l'hématémèse était le mode d'extériorisation le plus fréquent avec 56,5% des cas, ce qui est en concordance aux résultats de A. Hamdane qui 53,5 % . La série de Chamlal [38] rapporte l'hématémèse chez 80 % des cas d'hémorragie digestive.

3. Splénomégalie

Elle représente souvent le seul signe au début de l'HTP. Sa fréquence varie selon l'étiologie. De taille variable, la splénomégalie peut dans certains cas s'accompagner des douleurs de l'hypochondre gauche, en rapport avec un infarctus splénique. Elle est associée à des anomalies hématologiques comme la pancytopenie. On parle alors d'hypersplénisme. Il n'y a pas de rapport entre la taille de la rate et le degré d'HTP. Une splénomégalie importante peut diminuer l'efficacité des transfusions sanguines, surtout des plaquettes.

La splénomégalie est retrouvée dans 91,6 % des cas dans notre série. Notre résultat est proche de celui de H. Boutallaka [27] et Sbihi [29] qui rapportent respectivement 81,7 % et 92 % alors que A. Hamdane [30] rapporte un taux à 71 % des cas et 75 % pour J. Depre [32].

4. Hépatomégalie

Elle est systématiquement recherchée à l'examen clinique. Ses caractéristiques (bord, consistance, surface, sensibilité douloureuse ou non) peuvent nous orienter vers un diagnostic. Elle peut être de consistance ferme ou dure en cas de fibrose congénitale du foie ou en cas de cirrhose.

Le foie peut être cliniquement de taille normale en cas d'un bloc intra-hépatique.

L'hépatomégalie est retrouvée chez 63,8 % des patients dans notre série. Nos résultats sont proches de ceux rapportés dans la littérature : A. Hamdane [30] l'observe dans 66 % des cas,

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

et 60 % pour H. Boutallaka [27] alors qu'elle n'est présente que dans 26 % des cas selon Shibi [29] et 9 % pour J. Depre [32].

5. L'ascite

Elle est une complication de la cirrhose ; elle se développe lorsque deux conditions sont réunies : une HTP et/ou une IHC, qui intervient par l'hypo albuminémie et la rétention hydrosodée qu'elle engendre [39].

Elle est révélée à l'examen clinique par une matité fluctuante à la percussion abdominale, c'est le signe de flot. Elle peut entraîner un inconfort abdominal et une dyspnée quand le volume est important.

Elle est **présente dans 44,4 % des cas dans notre série**. Shibi [29] et H. Boutallaka [27] rapportent respectivement la présence de l'ascite dans 53% et 50 % alors que J. Depre [32] rapporte un taux de 3 %.

L'ascite est fréquemment associée à un œdème des membres inférieurs parfois à un épanchement pleural le plus souvent du côté droit. L'association ascite et OMI a été identique dans notre série et celle de Sbihi, soit 16 % des cas.

6. La circulation veineuse collatérale abdominale

Elle traduit le développement d'anastomose entre le système porte et le système cave. Elle prédomine dans la région sous-ombilicale, les flancs et parfois en thoracique inférieur. **Elle est présente dans 38,8 % des cas dans notre série**. A. Hamdane [30] et H. Boutallaka [27] rapportent des résultats proches du notre, soit respectivement 33 % et 38,8 % des cas alors que Shibi [29] la retrouve dans 68 % des cas.

7. Signes d'insuffisance hépatocellulaire

a. Signes cutanées

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Hippocratisme digital

Il s'agit d'une déformation des phalanges se manifestant par un élargissement de la pulpe des doigts et une incurvation des ongles.

- Angiome stellaire

Il s'agit d'une petites formations vasculaires en formes d'étoile sur la peau.

Nous avons retrouvé 1 cas d'angiome stellaire au niveau de la joue



Image 17 : angiome stellaire

- Érythrose palmaire

Il est défini comme une dilatation du réseau micro-vasculaire au niveau de la peau.

b. Les autres manifestations hémorragiques

Les autres manifestations hémorragiques sont les ecchymoses, les hémorragies gingivales ou nasales, parfois le purpura.

Elles sont dues à plusieurs mécanismes qui peuvent être associés : déficit de certains facteurs de la coagulation, coagulation intravasculaire, fibrinolyse, thrombopénie et fragilité vasculaire. **Dans notre série, on note 2cas ayant présenté des épistaxis.**

c. L'ictère

De degré variable, à bilirubine à prédominance conjuguée. Il peut être associé au cavernome de la veine porte par la compression de la voie biliaire principale. Le prurit est un signe inconstant. L'ictère a été **présente dans 47,2 % de cas dans notre série** alors que A. Hamdane [30] et H. Boutallaka [27] ont respectivement rapporté un taux de 38 % et 15 % alors que Sbihi [29] parle de 16 % des cas.

d. Signes neurologiques

Encéphalopathie hépatique regroupe l'ensemble des manifestations neuropsychiatriques résultants de l'insuffisance hépatocellulaire et du shunt sanguin hépatique par voies de dérivations collatérales qui diminuent la fonction de détoxification du foie et entraînent une accumulation de substances neurologiques d'origine digestive. Elle est rarement retrouvée chez l'enfant mais sa fréquence augmente au stade terminal de la cirrhose.

Les signes cliniques sont différents selon l'âge [40] [41]. L'encéphalopathie hépatique chez le nourrisson présente une sémiologie particulière : elle peut se traduire uniquement par une modification du caractère, un délire, une agitation avec des cris. Ces premiers signes précèdent l'installation d'un coma ; d'abord agité avec hypertonie et signe de Babinski, puis plus profond avec hypotonie et mydriase. Chez le grand enfant, sa sémiologie est identique à celle décrite chez l'adulte [42]. Cependant ces stades ne reflètent pas toujours la sévérité de l'atteinte histologique. Il existe deux principales classifications : celle proposée en 1977 par l'International Association for the Study of the Liver [43] et celle employée par le Liver Unit de Londres [44]. On suggère d'utiliser la classification proposée par l'International Association for the Study of the Liver, légèrement modifiée pour la rendre plus précise.

L'existence de convulsions traduit le plus souvent une encéphalopathie avancée.

Elle évolue en 4 stades selon le tableau ci-dessous :

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 26 : classification de l' international Association for the Study of the Liver

Grade	Symptômes	Score de Glasgow associé	
I	Astérisis (ou <i>flapping tremor</i>) intermittent ou discret Désorganisation du cycle veille/sommeil	Y : 4 M : 6 V : 4/5	14/15
II	Confusion, somnolence, agitation Astérisis franc	Y : 4 M : 6 V : 3/4	13/14
III	Absence de contacts, réponse adaptée aux stimuli Astérisis	Y : 3/4 M : 5/6 V : 2/3	10-13
IV	Coma sans signe de focalisation Disparition de l'astérisis	Y : 1/2 M : 1-5 V : 1/2	3-9

Dans notre série, nous n'avons pas constaté des cas encéphalopathie.

IV. Examens paracliniques

1. Biologie

Certains examens biologiques sont demandés pour évaluer l'atteinte hépatique et le degré de retentissement de l'hémorragie et d'autres pour orientation étiologique.

a. Hémogramme

Un hémogramme permet d'évaluer le degré de l'anémie en cas d'hémorragie aigue et d'indiquer une transfusion en fonction de la tolérance clinique et du taux d'hémoglobine. Une hémorragie récente peut ne pas modifier l'hémoglobine ou l'hématocrite. Le VGM peut diminuer si l'hémorragie digestive distillée, de faible abondance [45]. L'anémie peut être modérée et tolérée (Hb <11g/dl) , ou sévère et mal tolérée avec (Hb<7g/dl) et donc une

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

transfusion sanguine est nécessaire. Le diagnostic d'un hypersplénisme en rapport avec une splénomégalie constitué en montrant une pancytopenie ou une bicytopenie portant sur les globules blancs et surtout les plaquettes thrombopénie, ce qui aggraverait le risque hémorragique.

Dans notre série, nous avons trouvé 58 % des cas d'anémies pour la plupart des cas elle était hypochromes microcytaire dont 27,7 % d'anémies sévères (Hb > à 7 g/dl ; une thrombopénie chez 63,8 % des patients et une bicytopenie chez 58% de nos malades. Alors que A. Hamdane[30] rapporte 72% des cas d'anémie avec 19 % des cas d'anémies sévères, une thrombopénie chez 14 %, ainsi qu'une bicytopenie chez 14 % de nos malades. Et J. Depre [32] rapporte une anémie à 37 %, une thrombopénie à 53 %.

b. Bilan hépatique

➤ Hypo albuminémie

L'albumine est la principale protéine circulant dans le sang. Elle est fabriquée par le foie. Sa concentration dans le sang a été considérée comme reflétant fidèlement la synthèse des protéines hépatiques. L'albuminémie résulte de trois processus : synthèse, dégradation et distribution. Elle n'est donc pas uniquement le reflet d'une synthèse défailante au cours de l'insuffisance hépatiques, et les autres mécanismes sont fréquemment associés, notamment lorsqu'il existe une ascite.

L'hypo albuminémie est un témoin biologique de l'insuffisance hépatocellulaire, rencontrée au cours des cirrhoses quelle que soit leur étiologie. Elle est très souvent latente (de 30 à 40 % des cas) jusqu'à l'apparition des complications liées aux deux conséquences principales des lésions : l'insuffisance hépatocellulaire et l'hypertension portale. La survenue d'œdèmes est un signe précoce rencontré dans 50 % des cirrhoses alcooliques et dans 20 à 30 % de cirrhoses [46].

Le dosage de l'albuminémie a été réalisée chez 24 patients. **Nous avons observé une hypo albuminémie chez 10 malades soit 41,6 % alors que M. Sbihi [29] a retrouvé une hypo albuminémie dans 10,3 % tandis que A. Hamdane[30] rapporte un taux à 25,6 %.**

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

➤ Chute des facteurs de coagulation

La baisse du taux de prothrombine est le test de recherche courant (le temps de Quick mesuré par rapport à un témoin normal, apprécie la prothrombine vraie et ses accélérateurs). Étant donné que la diminution de ce facteur peut être aussi sous la dépendance d'une cholestase, il est utile de disposer conjointement du dosage du facteur V. En effet le facteur V ne requiert pas de la vitamine K pour sa synthèse et la diminution de son taux sanguin est donc uniquement fonction du degré d'insuffisance hépatocellulaire. En cas de non accessibilité au dosage du facteur V, l'ambiguïté d'interprétation de la baisse du taux de prothrombine peut être élevée par l'administration parentérale de la vitamine K qui ne remonte pas le taux de prothrombine lorsqu'une IHC est seule en cause (= test de Koller négatif) [47].

L'atteinte est dite modérée quand le taux de TP est compris entre 50 et 70 % et sévère quand il est inférieur à 50 %. Les patients en hypertension portale extra-hépatique ont un TP et un INR significativement allongés, un taux de fibrinogène bas, une diminution de l'agrégation plaquettaire et une élévation des produits de dégradation du fibrinogène, ce qui évoque la présence d'une occulte coagulation intra-vasculaire disséminée [48] [49].

Dans notre série, l'atteinte hépatique était sévère dans 31 % des cas et modérés chez 22 % des cas. 47 % de nos malades avaient une fonction hépatique non altérée. A. Hamdane [30] rapporte une atteinte hépatique sévère chez 28 % de nos malades, et modérée chez 55.8 % des cas.

N. Bonnet et al [50] propose d'intégrer le taux de fibrinogène dans le modèle prédictif du risque de saignement de varices œsophagiennes chez l'enfant. Il identifie le faible taux de fibrinogène comme un facteur de risque de saignement chez les enfants cirrrose décompensée, suggérant ainsi le bénéfice potentiel de l'administration prophylactique de fibrinogène dans les cas à haut risque.

➤ Bilan de cytolysé hépatique

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Dans notre série, on note une cytolysé hépatique chez 33,31 % des patients. Alors que Sbihi [29] rapporte l'avoir observé dans 28% des cas.

➤ Bilan de cholestase

La cholestase consécutive à une IHC s'exprime par une hyper bilirubinémie à double caractéristique : d'une part elle reste à prédominance de bilirubine conjuguée. L'IHC, même sévère, altère peu la fonction de conjugaison de la bilirubine ; d'autre part elle s'accompagne d'une cholestase enzymatique mineure car l'IHC entrave la synthèse des phosphatases alcalines [51].

Dans notre série, nous avons observé une cholestase biologique dans 30,6 % des cas.

➤ Bilan cuprique

Le bilan cuprique permet de diagnostiquer la maladie de Wilson. Il comporte le dosage de la cuprémie, cuprurie et céruloplasmine plasmatique. Le diagnostic est positif devant une céruloplasmine basse et une cuprurie élevée

- Dosage de cuivre sérique et urinaire (sur urines de 24 h dans un pot traité à l'acide nitrique pour éliminer toute contamination cuprique) :

En cas de maladie de Wilson, il y aura une augmentation de l'excrétion urinaire de cuivre et une augmentation du contenu hépatique en cuivre. Le cuivre sérique est aussi fréquemment anormal. La mesure de l'excrétion urinaire de cuivre n'est pas fiable en présence d'une insuffisance rénale [52].

- Dosage de la céruloplasmine sérique :

L'hypo céruloplasminémie est l'une des caractéristiques biologiques de la maladie de Wilson. Elle est secondaire au transfert anormal du cuivre vers l'apocéruloplasmine dans les hépatocytes. Une céruloplasminémie normale n'infirme pas le diagnostic, il arrive que la céruloplasminémie soit normale dans certains cas de la maladie de Wilson en IHC fulminante [53]. De plus ce n'est pas une épreuve vraiment spécifique : la céruloplasminémie est abaissée

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

dans les cas d'hypo céruloplasminémie héréditaire, dans certains cas de stéatose hépatique non alcoolique et chez certains patients hétérozygotes pour la maladie de Wilson.

Le bilan cuprique est revenu positif chez 16,7 % dans notre série. A. Hamdane [30] et Sbihi [29] rapporte respectivement un taux à 16,3 % et 8 % des cas.

- autres examens biologiques

Le profil sérologique de l'hépatite virale B et C et virus du VIH ont été réalisées chez 14 patients soit 38.8 % de cas, est revenue négative. alors que dans la série de Sbihi [29], nous avons observé sérologies hépatite B positive dans 16% cas soit 35,5%.

2. Fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD) [54]

La réalisation d'une FOGD est indispensable les 24 premières heures qui suivent l'hémorragie digestive Elle est indiquée pour une visé diagnostique, pronostique et thérapeutique par la réalisation d'une ligature endoscopique.

a. Varices œsophagiennes

Une des classifications les plus utilisées est adaptée de celle proposée par la Japanese research Society for Portal Hypertension et modifiée par le New Italian Endoscopic Club (NIEC) [55] [56].

Elle classe les varices en 3 grades :

Grade I : petites VO < à 5 mm, s'aplatissant à l'insufflation ;

Grade II : grandes VO ≥ à 5 mm, non confluentes, ne s'aplatissant pas à l'insufflation ;

Grade III : grandes VO ≥ à 5 mm, confluentes, ne s'aplatissant pas à l'insufflation ;

Les VO ,apparaissent comme de longs cordons veineux de couleur blanche ou bleutée

Dans notre série tous les malades ont bénéficié d'une FOGD qui a permis de mettre en évidence les varices œsophagiennes dans 97,2 % des cas. Notre résultat est proche de ceux retrouvés par A. Hamdane [30] et H. Boutallaka [27] , ils rapportent respectivement un

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

diagnostic de 97,6 % et 98,3 % des VO par fibroscopies, alors que Sbihi [29] en pose le diagnostic dans 89,6 % des cas.

Dans notre série , la rupture de varice était observée dans 41,6 % des cas. A. Hamdane [30] et H. Boutallaka [27] rapportent un taux rupture des VO élevé , respectivement à 67 % et 98,3 % alors que Sbihi [29] trouvé un taux à 56 %.

On note la prédominance des varices du stade III dans notre série avec 52,7 % de cas. nos résultats concordent avec ceux de Sbihi [29] à 52 % et J. Depre [32] à 37,5 %. Alors que A. Hamdane [30] retrouve une prédominance du stade II avec 62,8 %.

Le risque hémorragique des VO apparaît avec un gradient de pression portale supérieur à 12 mmHg. Il n'existe pas de relation linéaire entre le risque hémorragique et la pression portale [57] [58]. En revanche, pour Maeva Guillaume et al [6]. la grande taille des varices œsophagiennes (les VO de stade II, III) et le stade I avec présence des « tâches rouges » (signe de la ligne rouge) à la surface et à la périphérie des varices signent un risque élevé d'hémorragie digestive. Et N. Bonnet et al [50] associe en plus, un taux de fibrinogène < 150 mg/dl comme un facteur de risque hémorragique. L'hémorragie digestive par rupture des VO se manifestent par une hématomèse et/ou des méléna ; toute fois l'hématomèse est le mode d'expression le plus fréquent.

Tableau 27 : Répartition selon les varices œsophagiennes dans différentes séries

Stade	Notre série		Sbihi		J. Depre		A. Hamdane	
	n	%	n	%	n	%	n	%
VO I	3	8,3%	8	15,3 %	6	18,8 %	23	53,5 %
VO II	8	22,2%	17	32,7 %	8	25 %	27	62,8 %
VO III	19	52,7%	27	52 %	12	35,5 %	21	48,8 %

La présence et l'aspect de Signes de ligne rouge doivent être précisé sur les varices. Ils ne sont pas un stigmate d'hémorragie récente mais un marqueur de risque hémorragiques. Ces signes sont d'une description varié :

- Macula rouge cerise

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Zébrures
- Voussures érythémateuses
- Zone ecchymotique
- Varice sur les varices
- Lésion purpurique

Dans notre série, les signes de la ligne rouge ont été objectivé chez 1 enfants avec cavernome porte, alors que A. Hamdane le retrouve chez 3 enfants ayant tous fait une hémorragie digestive. Dans la série de Chamlal [38], les signes de la ligne rouge on été rapporté chez 14 cas.

b. Varices gastriques

On les caractérise principalement en fonction de leur localisation selon Sarin :

- GOV1 : varices en prolongement d'un cordon de VO le long de la petite courbure gastrique.
- GOV2 : varices en prolongement d'un cordon de VO le long de la grande courbure gastrique.
- IGV1 : varice gastrique isolée du fundus à distance du cardia.
- IGV2 : varice gastrique isolée à distance du fundus (antre, pylore).

c. Gastropathie de l'HTP

La gastropathie vasculaire de l'HTP est secondaire à la vasodilatation ; l'hypovolémie qui la complique. Elle est divisé en 3 degré :

- légère : petites zones polygonales de couleur claire uniforme ;
- modéré : les polygones sont centrés par un point rouge ;
- sévère : les polygones sont de couleur rouge uniforme.

Dans notre série l'atteinte de la muqueuse gastrique en rapport avec l'HTP était présente chez 22 malades soit 61,11 % de cas , ce qui est similaire aux 61,2 % de la série d' A. Hamdane[30] ; alors que J. Depre [32] trouve un taux à 34,4 %.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

3. Explorations radiologiques

a. Méthodes non invasives

- Échographie abdominale

Le diagnostic échographique de l'HTP repose sur un ensemble des signes morphologiques qui traduit les conséquences et la cause d'HTP. Elle permet d'éliminer le bloc extra-hépatique. Elle montre :

- Épaississement du petit épiploon par le développement de varices épiploïques ;
- La présence de l'ascite qui peut être évidente sans une traduction clinique ;
- Une splénomégalie de structure homogène ;
- Une dilatation de la veines porte avec un diamètre de 11 à 14 cm et du système porte avec absence de variation des diamètres des vaisseaux avec la respiration. Il n'existe pas de corrélation entre le degré de l'hypertension portale et le diamètre de la veine porte, mais il existe une corrélation négative entre le gradient de pression hépatique et le débit sanguin dans la veine porte [59]. Par ailleurs, chez les malades atteints de cirrhose, il existe une corrélation entre le gradient de pression hépatique et le nombre de collatérales.
- La présence d'une circulation collatérale notamment des dérivations gastroœsophagiennes, mais surtout une perméabilisation de la veine ombilicale, spécifique du bloc intra-hépatique. Ces anomalies surviennent de façon indépendante sans chronologie particulière, aboutissant à des tableaux variables d'un patient à l'autre.
- une obstruction des voies biliaires [60].

Dans notre série, les signes échographiques d'HTP étaient retrouvés chez tous les malades de même que dans la série de M. Sbihi [29].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 28 : répartition des résultats échographiques selon les différentes séries

Conclusion échographique	Notre série	M. Sbihi	A. Hamdane
Splénomégalie	22(61,1 %)	-	17 (40 %)
Hépatomégalie	17 (47,2 %)	20 (27,7 %)	14 (32,5 %)
Hépatopathie chronique	12 (33,3 %)	-	21 (49 %)
Dilatation Kystique des VBIH	4 (11,1 %)	-	2 (4,6 %)
Lésion tissulaire hépatique	8 (22,2 %)	-	2 (4,6 %)
Déconnexion entre VCI rétro-hépatique et VSH	1 (2,8 %)	-	1 (2,3 %)
Cavernome porte	3	-	9 (21 %)
Dilatation de la veine porte	36 (100 %)	75 (100 %)	-
Ascite	11 (30,5 %)	22 (29,3 %)	13(30 %)

- Échographie doppler abdominale

Actuellement, elle est l'examen de première intention pour la plupart des auteurs. Elle permet de déterminer le caractère perméable ou non de la veine porte ou ses branches, d'évaluer la taille des vaisseaux hépatiques, de rechercher une circulation collatérale et de préciser les conséquences des perturbations du flux sur les artères et veines hépatiques [61].

Elle a permis de mettre en évidence le diagnostic positif de 3 cas de cavernome porte dans notre série contre 9 cas dans la série d'A. Hamdane [30].

- TDM

L'amélioration technique, en particulier, le scanner hélicoïdal, permettent une excellente visualisation des vaisseaux porte.

En particulier lorsque l'examen par échographie doppler suspecte une thrombose portale ; la TDM permet d'affirmer l'existence de l'obstruction en montrant une lacune intra-luminale

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

cerné par le produit de contraste et peut indiquer des signes en faveur de son caractère ; aspect spontanément hyperdense d'un caillot frais.

La TDM abdominale a été réalisé chez 5 patients de notre série qui a conclu à 3 cas d'hépatopathie chronique non étiquetée et 2 cas de Syndrome de Caroli.

- IRM

L'IRM apporte des renseignements qualitatifs en particulier lorsque l'échographie doppler n'a pas permis de conclure.

L'IRM permet d'étudier les images avec une séquence tridimensionnelle après injection du produits de contraste pour détecter les voies de dérivations porto-caves.

Il permet d'affirmer une thrombose de la veine porte, étudier les veines hépatiques et estimer le flux portal.

b. Méthodes invasives [61]

- Artériographie coéliomésentérique :

C'est un examen invasif nécessitant la mise en place d'un cathéter dans l'artère mésentérique supérieure.

L'opacification est réalisée par injection du produit de contraste iodé transvasculaire. Elle permet d'apprécier les artères du tronc cœliaque (splénique, coronaire stomachique, hépatique), le parenchyme hépatique, la veine porte.

L'opacification des vaisseaux splanchniques est obtenue sur les clichés tardifs (30 à 45 secondes) au moment du retour veineux portal. L'artériographie est également indispensable lorsqu'une anastomose porto-cave est envisagée pour déterminer les veines du système porte perméables qui pourront être utilisées pour cette intervention.

- Portographie directe [62] :

La splénoportographie a, longtemps, été le seul moyen de diagnostiquer les anomalies et les thromboses de la veine porte. Elle est actuellement abandonnée en raison du risque de

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

rupture splénique. On lui préfère les opacifications directes par voie transhépatique (transparietale ou transjugulaire).

L'abord de la veine porte permet également une mesure des pressions.

Les complications sont liées à la survenue d'un hémopéritoine, d'un hématome sous-capsulaire, d'une fistule artérioporte, d'une lésion artérielle et à l'injection de produit de contraste ou à l'abord jugulaire.

Ces techniques fournissent de meilleures images du système porte. Elles sont, du fait de leur caractère invasif, indiquées en seconde intention quand il persiste un doute diagnostique ou lorsqu'un geste local est envisagé.

- Autres examens radiologiques :

Les clichés de l'abdomen sans préparation permettent d'éliminer une occlusion intestinale qui constituerait une contre - indication à l'endoscopie. En pratique, le problème ne se pose que dans un nombre très limité de cas.

Le transit œsophagiennes n'a plus aucune indication dans le diagnostic des hématomés de l'enfant.

V. Histologie

L'examen anatomopathologique d'un fragment du foie obtenu par ponction biopsie hépatique permet de poser avec certitude le diagnostic.

La ponction biopsie du foie (PBF) est un examen invasif, réalisé sous anesthésie locale par voie transparietale s'il n'existe pas de troubles importants de la coagulation, au cas contraire elle peut être effectuée par voie transjugulaire. La biopsie hépatique trouve son indication lors de la détection d'anomalies d'imagerie (nodule, dysmorphie..) et/ou du bilan hépatique perturbé (ASAT, ALAT et GGT) sans cause évidente. La biopsie hépatique est effectuée chez deux malades (11,1 %) de la série de Kallouch [63]. Pour des anomalies échographiques et/ou biologiques et chez qui les résultats sont revenus normaux.

Dans notre série, la PBF a été réalisé chez 13 patients soit 36% des cas résultats quasi similaire à ceux d'A. Hamdane [30] comme repris dans le tableau 29.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 29 : Répartition selon l'anatomopathologie dans différentes séries

	Notre série	A. Hamdane
Cirrhose hépatique sans orientation diagnostic	7 cas	8 cas
Cirrhose sur atrésie des voies biliaires	1 cas	2 cas
Fibrose hépatique	5 cas	3 cas

VI. Autres examens complémentaires

Ils sont réalisés selon le contexte clinique pour explorer le retentissement de la maladie.

- Fond d'œil : réalisé chez 17 malades dans notre série et ayant une visée étiologique, **il a montré un anneau de Kelsner-Fleischer chez 3 cas de maladie de Wilson** contre 9 cas chez Sbihi [29] et 4 cas chez A. Hamdane [30].
- ETT : réalisée chez 2 patients de notre série et ayant objectivé un épanchement péricardique minime pour l'un et une hypertrophie du ventricule gauche modérée pour l'autre.

L'épanchement péricardique retrouvé chez un enfant avec cavernome porte et HVG chez un enfant avec fibrose hépatique congénitale suivi pour polykystose rénale avec HTA.

VII. Étiologie d'HTP retrouvées

Le diagnostic de l'HTP repose sur les données de l'échographie [39] qui affirme l'existence de signes d'HTP et permet souvent d'en faire une approche étiologique. Celle-ci met en évidence des signes de cavernome portal (extra hépatique soit infra-hépatique), de fibrose hépatique congénitale, d'anomalies des voies biliaires extra hépatiques, de cirrhose (intra hépatique) par le biais de l'écho structure du parenchyme hépatique et, enfin, des signes évocateurs de syndrome de Budd-Chiari (Supra-hépatique) [39].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Les étiologies de l'HTP sont dominées par les cirrhoses et le cavernome porte [36].

Dans notre contexte, les cirrhoses hépatiques constituent la première cause de l'HTP chez l'enfant. Par ailleurs, l'origine métabolique est fréquente, la cirrhose complique toujours la maladie de Wilson lorsque celle-ci n'est pas précocement reconnue et traitée. Cette incidence élevée des cirrhoses métaboliques chez l'enfant est probablement le résultat des mariages consanguins fréquents au Maghreb. Par contre dans les séries européennes, les étiologies sont dominées par les causes pré hépatiques [22] représentées par les lésions de la veine porte, qu'elles soient congénitales ou acquises .

Dans notre série le bloc intra-hépatique était majoritairement retrouvé dans 89 % des cas ; ce qui est en accord avec la série de A. Hamdane [30] avec 76.7 % des cas , Sbihi [29] avec 80% des cas, Gonçalves [64] avec 81 % des cas, Westra [65] avec 97 % des cas.

Le bloc sous-hépatique (Cavernome porte) était présente dans 8,3 % des étiologies d'HTP de notre série, alors que dans la série de Chamlal [38] le bloc sous-hépatique occupe 14,7 % contre 21 % des cas pour A. Hamdane [30] et 20% des cas dans la série de Sbihi [29].

Le bloc sus-hépatique représente que 2.8% des cas (1 seul malade) dans notre série , ce qui est également rapporté chez 1.5% des cas (1 seul patient) dans la série de Chamlal [38].

➤ Hémorragie digestive en fonction des étiologies

- Le bloc sous-hépatique

Le cavernome porte représente la totalité des blocs sous-hépatiques de notre série, il est la principale étiologie retrouvée au cours des hémorragies digestives chez l'enfant [66] [67] [68] [69]. **100 % des malades ayant un cavernome porte dans notre série ont présenté une hémorragie digestive** , ceci est en accord avec les données de la littérature. Ainsi la fréquence des hémorragies dans la série de A. Hamdane [30] est de 89 % , 61% Chamlal [38], 63% pour Tadmouri [67], 77% pour El Bouazzaoui [69], 40% pour Broto [70] et 90% pour Dibi [68].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Le blocs intra-hépatique

Dans notre série, 62,5 % des patients ayant une HTP sur bloc intra-hépatique ont présenté une hémorragie digestive, ce qui est en accord avec ce qu'a rapporté Costaguta [62] ; 60% des blocs intra-hépatiques ont présenté une hémorragie digestive, 61% pour A. Hamdane[30].

- **Dans notre série, les cirrhoses biliaires représentent 9 % des étiologies retrouvées en cas d'hémorragie.** Selon Costaguta [66], la fréquence de survenue de l'hémorragie digestive dans les cirrhoses biliaires est de 15 % et 11 % pour A. Hamdane[30].
- **Les cas de fibrose hépatique représentent à leur tour 6,3 % des cas d'hémorragie digestive dans notre série** contre 11% pour A. Hamdane[30].
- **Les cirrhoses hépatiques indéterminées ont représenté des 40,6 % cas qui ont présenté une hémorragie digestive.** Selon Costaguta [66], les cirrhoses hépatiques d'étiologies indéterminées représentent 61% des cas, contre 46.3% pour A. Hamdane.
- **Les cirrhoses métaboliques représentent 6,3 % des cas d'hémorragie retrouvées dans notre série,**
- **Dans notre série, le risque hémorragique était nul dans les cirrhoses auto-immunes.**

- Le bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari)

Dans notre étude, on ne note pas des cas d'hémorragie digestive dans le bloc sus-hépatique, ce qui concorde avec les séries de Chamlal [38] et de A. Hamdane[30].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Tableau 30 : Répartition l'hémorragie digestive selon l'étiologie dans différentes séries

		Notre série		Série d'A. Hamdane	
		Effectif	Hémorragie digestive	Effectif	Hémorragie digestive
Bloc sous-hépatique Cavernome porte		3	3 (100%)	9	8 (89%)
Bloc intra-hépatique	Maladie de Wilson	6	2 (6,3 %)	7	0 (%)
	Cirrhose biliaire	6	3 (9,4%)	7	3 (11%)
	Fibrose hépatique	3	2 (6,3 %)	3	3(11%)
	Cirrhose indéterminée	16	13 (40,6 %)	15	13(46,3 %)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	1	0(0%)	-	-
Bloc sus-hépatique Sd de Budd-Chiari		1	0(0%)	1	0(0%)

VIII. Traitement de l'HTP

Le traitement est différents selon les symptômes, l'étiologie, le terrain sous-jacent et la gravité clinique .

la prise en charge thérapeutique est dominée par le traitement et la prévention des hémorragies digestives. Les indications des traitements chirurgicaux préventifs ou curatifs vont différer selon l'étiologie, l'extension et le retentissement sur le foie de l'obstruction porte.

1. Prophylaxie de l'hémorragie digestive

a. Prophylaxie primaire de l'hémorragie digestive

On parle de prophylaxie primaire lorsque le patient a été diagnostiqué mais n'a jamais présenté d'hémorragie digestive. Il est important d'éviter les complications de la maladie, en particulier l'hémorragie digestive [71]. Pour cela, l'éducation des parents et du patient est

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

obligatoire. En effet, sont contre-indiqués :La prise d'AINS, d'Ibuprofène ou d'Aspirine afin d'éviter l'érosion gastrique et celle des VO. La prise d'alcool, en particulier chez les adolescents.

De plus l'obésité pourrait être responsable d'une décompensation hépatique. Il est nécessaire de respecter certaines règles hygiéno-diététiques, en particulier s'il existe une atteinte hépatique. Pour la prise en charge des varices, il est conseillé de réaliser une ligature ou sclérose préventive [72] si les VO sont au stade 3 et/ou s'il existe des signes rouges ou si les VO stade 2 avec varice cardiale alimentant une GOV1[73].. Selon le stade, un suivi plus ou moins rapproché sera indiqué[74].

b. Prophylaxie secondaire de l'hémorragie digestive

La prophylaxie secondaire est celle réalisée pour un patient se révélant par un saignement digestif, dans le but d'éviter de nouvelles hémorragies. Il s'agit en effet alors des mêmes règles que pour la prophylaxie primaire, que ce soit pour les règles hygiéno-diététiques comme pour la prise en charge endoscopique.

2. Prise en charge médicamenteuses

L'hémorragie digestive est la complication la plus redoutable de HTP car met en jeu le pronostic vital de l'enfant. Elle survient par la rupture des varices œsophagiennes.

Les objectifs de la prise en charge sont de mettre en place des mesures de réanimation adaptées aux malades et d'effectuer une hémostase correcte.

L'urgence thérapeutique est de stabiliser et de maintenir l'état hémodynamique du patient, qui est rétablie par la correction de l'hypovolémie [75].

La prise en charge repose sur une évaluation hémodynamique initiale, mise sous oxygène, 2 voies veineuses solides, groupage, RAI, commande de sang, albuminémie, NFS, plaquettes, bilan d'hémostase. L'hémodynamique prime et nécessite, si elle est altérée, un remplissage vasculaire type albumine à 4% ou macromolécules 20 cc/kg (1/4 de masse), éventuellement à répéter une fois avant de poursuivre avec des culots globulaires rouges et de l'albumine si

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

insuffisant en débutant les amines vaso-actives (dobutamine, dopamine et rapidement noradrénaline).

En général, l'hémodynamique est maintenue et la prise en charge consiste à effectuer une injection d'IPP, Octréotide IV en continu, transfusion de CGR (viser au maximum 10 g/dl d'hémoglobine). Une endoscopie s'envisage si le patient est stable sur le plan hémodynamique.

La transfusion ou la perfusion doit être fait prudemment car une volémie corrigée excessivement et de façon brutale risque d'aggraver les lésions hémorragiques par augmentation de la pression portale, ce qui augmenterait le débit sanguin splanchnique et par conséquent ne fera que maintenir une hémorragie active ou favoriser les récives hémorragiques.

- **Transfusion sanguine** : L'objectif de la transfusion doit être de remonter le taux d'hémoglobine à 10g/dl. Il faut que la transfusion soit iso-groupe iso-rhésus déleucocyté et phénotypée pour prévenir des allo immunisations transfusionnelles chez ces enfants souvent polytransfusés.

Chez l'enfant, le volume à transfuser est calculé sachant que 3-4ml /kg de CG élèvent la concentration en hémoglobine de 1g/dl [76].

La Correction de la coagulopathie, si elle existe, par l'administration de la vitamine K ou du plasma frais congelé, ou par la correction de la thrombopénie par la Transfusion de culots plaquettaires. **Dans notre série, 8 enfants ont été transfusé par le CR soit 22,2% de cas et 12 par le PFC soit 33% des cas.**

- **Inhibiteur de la pompe à protons** : en urgence, son administration peut se justifier ,par voie intra veineuse afin d'éviter la poursuite de l'érosion des VO par les sucs gastriques.sa posologie est de 2 mg/kg.Il n'y a pas d'étude ayant prouvé l'efficacité sur l'arrêt des saignements lors d'une hémorragie aigue ,mais s'il n'agit pas en curatif ,il peut avoir une action préventive sur celle-ci. De plus nombreux saignement sont liés à des ulcères ou une gastropathie d'hypertension portale [77]. pouvant être améliorés par ce traitement .

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Dans notre série, 21 enfants ont bénéficié de l'injection de l'IPP soit 58,3% de cas.

- **Sandostatine** : il s'agit d'un dérivé de la somatostatine, traitement vaso-actif visant à arrêter le saignement des VO en provoquant leur vasoconstriction. Sa posologie est de 1 à 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{heure}$ à réaliser en continu [78]. Il a une demi-vie beaucoup plus importante que la Somatostatine et permet une meilleure efficacité. Chez les enfants, peu d'études sont réalisées à ce sujet, mais après un bolus, la diminution du flux sanguin portal et azygos permettrait un arrêt de l'hémorragie [79]. Le plus souvent, son administration se fait en simultanée avec la prise en charge endoscopique des VO. Certains proposent un protocole plus homogène avec 25 $\mu\text{g}/\text{heure}$ en IV continu dès l'arrivée, sans dose de charge, quel que soit l'âge et le poids [79].

La somatostatine a une efficacité avérée, supérieure à celle d'un placebo en termes d'hémostase primaire et comparable à celle de la terlipressine, de la sclérothérapie ou de la sonde de tamponnement. La comparaison de la somatostatine avec la terlipressine montre qu'il y a un taux similaire de contrôle de l'hémorragie, de risque de récurrence hémorragique et de mortalité [80]. L'octréotide est un analogue de la somatostatine ayant une demi-vie moyenne.

Dans notre série l'administration de la somatostatine a été effectuée chez un malade

- **Les β -bloquants** notamment le propranolol, s'avèrent le moyen de prévention le plus accessible. Ils améliorent la survie et agissent en diminuant la pression et l'afflux veineux portale ; et débit sanguin des collatéraux par blocage des récepteurs β_1 et β_2 (β_1 réduction du débit cardiaque et β_2 par vasoconstriction splanchnique).

Chez l'enfant, les mesures directes de l'effet des bêtabloquants a démontré une réduction de la pression splénique quand l'index cardiaque était réduit de 25% et ainsi de diminué le risque hémorragique de 30 à 40% [36]. Le contrôle endoscopique 6 mois après la mise sous propranolol permet d'apprécier l'efficacité de cette mesure médicamenteuse. Cependant, il n'y avait pas d'études randomisées utilisant les β -bloquants chez les enfants atteints d'HTP pour la prévention primaire et secondaire des VO [81] [82].

Dans notre série, 35 malades ont été mis sous β -bloquant à la dose de 1-2mg /kg/jr.

3. Traitement endoscopique

L'endoscopie reste un examen très important dans les hypertensions portales. Elle permet d'évaluer les signes d'hypertension portale, suivre leur évolution mais aussi de réaliser une thérapeutique adaptée [82]. Elle recherche donc les varices, qu'elles soient œsophagiennes, gastriques, rectales ou ectopiques. et permet d'en conclure à un risque hémorragique, donnant une conduite à une thérapeutique. C'est le premier examen à réaliser aussi lors d'une hémorragie digestive haute ou basse.

Tous les enfants ont eu une endoscopie digestive au moment du diagnostic, en urgence si l'état hémodynamique est stable, sinon quelques jours plus tard pendant l'hospitalisation.

- Ligature endoscopique des VO :

C'est la technique la plus utilisée de nos jours, surtout chez les enfants de plus d'un an ou de 10 kilogrammes car il s'agit d'un matériel utilisé chez l'adulte, de grande taille. Elle est indiquée dans la prophylaxie primaire et secondaire des hémorragies de VO, mais aussi en traitement curatif lors d'un saignement actif [83].

➤ **Conditions de réalisation de la ligature des varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires**

Les modalités techniques de cette intervention sont comme suit :

- La préparation des patients commence par une préparation psychologique et repose sur :
 - La vacuité du tube digestif avant l'examen endoscopique, imposant un jeûne d'au moins 6 heures à l'exception des nourrissons de moins de 3 mois dont le jeûne est limité à 4 heures, pour prévenir tout risque d'accident hypoglycémique dans cette tranche d'âge. Il est nécessaire de mettre une perfusion avec un soluté si l'examen est retardé.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Une sédation était systématique chez tous les enfants avec une surveillance nécessaire de certains paramètres, tels que la fréquence respiratoire, le pouls, la mesure de la saturation en oxygène. le type de sédation dépendent de l'âge.
- L'enfant est installé en décubitus latéral gauche, ou en décubitus dorsal.
- Une réalisation de la fibroscopie peut se faire en ambulatoire ou en hospitalier.
- L'examen comporte un temps d'exploration œsophagienne, gastrique et duodénale.
- un bilan d'hémostase dans les limites du normal avec un rétablissement d'un état hémodynamique stable sont requis avant l'examen.
- L'endoscope utilisé est le GIF-Q180 de type Olympus. La première fibroscopie est faite pour visualiser, localiser et voir l'étendue des varices. Le fibroscope est retiré par la suite pour monter le kit de ligature comportant entre six à dix anneaux.



Image 18 : Vidéo endoscope de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès.

- La ligature consiste en l'introduction d'un fibroscope équipé d'un cylindre monté au niveau de son extrémité distale, le cylindre est porteur d'un anneau élastique

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

circulaire. Le fil guide est fixé dans une rainure interne du cylindre et introduit dans le canal à biopsie de l'endoscope.

- La varice est aspirée dans un petit cylindre mis en place à l'extrémité de l'endoscope, puis ligaturée un anneau élastique est largué, permettant une ligature du vaisseau et entraînant sa thrombose. L'endoscope doit être retiré et réintroduit à plusieurs reprises lors de la même séance. Une de ses limites tient au diamètre du l'embout distal mis sur l'endoscope (fibroscope d'un diamètre d'au moins 2,8 mm), qui rend délicate la manœuvre d'introduction du fibroscope à la bouche œsophagienne et réserve cette technique aux enfants de plus de 2 ans.

Des complications mineures peuvent survenir : douleur retro sternale, dysphagie, chute de l'escarre peut être responsable d'une récurrence hémorragique. La ligature est maintenant considérée comme un traitement de référence de première ligne des varices œsophagiennes hémorragiques. Plusieurs études, ont montré la supériorité de la ligature par rapport à la sclérothérapie en matière de rapidité d'obtenir de l'éradication des varices, des complications locales à type d'ulcérations, de sténos et du risque de récurrence hémorragique [66].

Dans notre série 16 malades ont bénéficié de la ligature soit 41 % des cas. A. Hamdane [30] rapporte un taux proche à 17 % contre 21 % dans la série de Chamlal [38].



Image 19 : Matériels utilisés pour la ligature élastique des varices œsophagiennes (image prise de l'unité de gastro-entérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès).

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

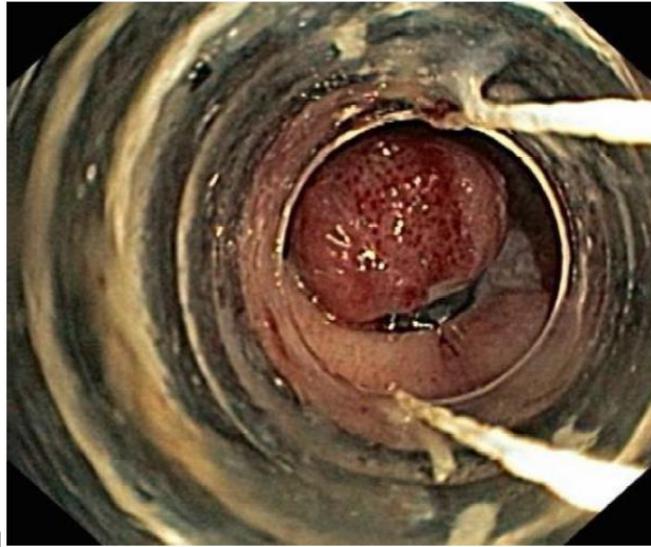


image 20 : ligature endoscopique d'une VO (image de l'unité de Gastro-entérologie/ service de Pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

- La sclérothérapie

C'est la méthode la plus ancienne, qui a été longtemps utilisée lors des gestes endoscopiques chez les adultes et les enfants [73]. Actuellement, elle est moins souvent réalisée en première intention. En effet, elle est surtout utile chez les nouveau-nés ou les nourrissons de petite taille. Car le dispositif de ligature nécessite de passer le sphincter œsophagien supérieur, ce qui est impossible chez les enfants de petites tailles. Elle est efficace pour un geste hémostatique en urgence, ou en prévention pour éradiquer les VO. Le principe est l'injection d'un produit sclérosant (alcool, G30) à l'intérieur des VO, afin de provoquer une inflammation locale visant à l'occlusion de la varice.

Toutefois, des complications comme la douleur rétro sternale (30-60%), la fièvre (39%), l'ulcère (8% à 30%) et sténoses (6% à 20%) sont souvent rencontrés [84] [85].

- Obturation à la colle

L'hémostase par oblitération des VO par injection intra-variqueuse de colles acryliques (N-butyl-2-cyanoacrylate). Des études ont comparé la sclérothérapie à la colle à la ligature chez des patients saignant de varices gastriques et ont montré une supériorité de la colle en terme de récurrences hémorragiques et de survie [86].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

A ce jour ; l'obturation à la colle est le traitement de référence des varices gastriques et cardio-tubérositaires hémorragique. Cependant cet acte est compliqué et nécessite des connaissances importantes de la technique.

- Autres moyens thérapeutiques

La sonde de tamponnement, contrôle l'hémorragie digestive par rupture des Varices par une compression extrinsèque. La sonde de tamponnement utilisée seule comme moyen thérapeutique.

Cependant, cet effet elle est souvent transitoire et associée à un taux élevé de récurrence hémorragique et de complications comme des ruptures œsophagiennes, une pneumopathie d'inhalation.

4. La Radiologie interventionnelle

Si l'hémorragie persiste en dépit d'un traitement endoscopique bien conduit la pose d'un shunt intrahépatique porto systémique ou Transjugular Intrahepatic Porto-systemic shunt (TIPS) doit être envisagée. Le TIPS est une technique de la radiologie interventionnelle qui consiste à créer à travers le parenchyme hépatique, par voie endovasculaire à partir de la veine jugulaire interne. Il diminue ainsi la résistance vasculaire due au foie et provoque une diminution de la pression portale. Il permet ainsi un contrôle immédiat de l'hémorragie digestive dans plus de 90% des cas . Cette technique ne peut être donc utilisée en cas d'HTP extra-hépatique où la veine porte est thrombosé.

L'efficacité du TIPS dans la prévention des récurrences hémorragiques est supérieure à celle de la sclérothérapie selon plusieurs études. En cas d'échec des traitements endoscopiques, le TIPS est le traitement de seconde intention. Le TIPS semble plus efficace que l'obturation endoscopique par la colle chimique dans la prévention de la récurrence hémorragique des varices gastriques. Par contre, la survie et le taux de complications sont identiques entre les 2 groupes [6]. Le TIPS couplé à l'embolisation des varices: une méta-analyse récente [87] a étudié l'intérêt de coupler le TIPS à une embolisation des varices sur la prévention de la récurrence hémorragique.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Moitinho et al [88] ont montré qu'un gradient de pression hépatique supérieur à 20 mmHg dans les 72 heures suivant le début de l'épisode hémorragique était le meilleur facteur prédictif de l'échec à contrôler le saignement [89] ainsi la mise en place d'un TIPS est également probablement intéressante chez les malades saignant de varices gastriques, dont l'épisode hémorragique est réputé plus sévère [90].

Toute fois en utilisant la nouvelle génération de TIPS couverts, qui offrent un taux réduit de sténose en comparaison aux TIPS habituels [91]. Cette approche novatrice suggère la possibilité d'une prise en charge différente des hémorragies digestives, avec la pose d'un TIPS d'emblée qui préviendrait les complications immédiates et à long terme.

5. Traitement chirurgical

Depuis l'introduction de la sclérothérapie dans l'arsenal thérapeutique de l'HTP chez l'enfant, le nombre d'interventions chirurgicales a remarquablement diminué. Le traitement chirurgical de référence était la dérivation porto systémique qui traitait l'hypertension portale mais exposait à long terme à des complications cardiovasculaires, et au développement de nodules hépatiques. Des progrès techniques permettent maintenant de réaliser des anastomoses veineuses à partir de veines de petites tailles chez les jeunes enfants, ce qui écarte dans la majorité des cas le risque de thrombose et d'échec du traitement chirurgical.

Cette chirurgie peut se faire de trois façons :

- **Interventions non dérivatoires** : par abord direct des VO et/ou splénectomie

La splénectomie : Ce geste n'est pas anodin du fait de la baisse du potentiel immunitaire en particulier chez l'enfant, du risque hémorragique en per-opératoire chez ces malades avec HTP, du risque important d'une thrombogénèse ; en plus, son efficacité sur l'HTP n'est pas démontrée. Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti-méningocoque, anti-pneumocoque et anti-Hémophilus influenzae de type B, 15 jours avant est recommandée [92]. Le risque d'infection est plus important lors des deux premières années mais un tiers des infections apparaissent après la cinquième année de la splénectomie. L'antibioprophylaxie doit être débutée lors de l'induction de l'anesthésie. En postopératoire, elle est continuée par la prise d'oracilline pendant deux ans afin de diminuer le risque d'infection [92].

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Deux patients de notre série ont bénéficié d'une splénectomie (1 cas de cavernome et 1 cas de Sd de Caroli).

➤ **Dérivations porto-cave** : qui visent à baisser la pression portale en contournant l'obstacle, pré hépatique dans notre contexte. On trouve deux classes :

- Dérivations porto-cave tronculaires et radiculaires, non sélectives.
- Dérivations portales sélectives.

➤ **Pontage mésentérico-Rex ou reperfusion portale** : technique plus physiologique, elle est très prometteuse dans le traitement curatif des cavernomes portes.

6.. Prise en charge de l'ascite.

L'ascite est l'accumulation de liquide dans le péritoine. Elle peut être minime, seulement décelable par l'échographie ; modérée correspondant à une distension abdominale ou importante lorsque la paroi abdominale est tendue. Le traitement de l'ascite comprends :

- Mesures générales : rechercher les facteurs déclenchants (une prise d'AINS, une infection)
- les diurétiques : les diurétiques de choix sont les anti -aldostérones ; La spironolactone est utilisée, à une dose de 1 mg/Kg dès que l'ascite devient cliniquement significatifs, sous surveillance du poids e et de la Kaliémie. La spironolactone peut être associée au furosémide dans les ascites réfractaires ou être remplacé par ce dernier en cas d'une hyperkaliémie. La dose d'entretien des diurétiques sera la dose minimale nécessaire pour contrôler l'ascite. En cas d'ascite se reformant rapidement en début de traitement, des paracentèses itératives, avec une perfusion concomitante d'albumine à dose de 1g/Kg ou du PFC à dose de 10 à 20 ml/Kg, sont proposées plutôt qu'une augmentation trop rapide des doses de diurétiques.
- le régime : un régime désodé et restriction hydrique.
- la ponction évacuatrice : elle est recommandée en cas d'ascite tendue. Elle permet de soulager le patient et d'effectuer les analyses bactériologiques sur liquide de ponction.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- le traitement de l'infection du liquide d'ascite : l'antibiotique de choix repose sur les céphalosporines de 3^{ème} génération en attente des résultats bactériologiques du liquide d'ascite.

Dans notre série , la ponction d'ascite a été réalisés chez 2 de nos patients (dont 1 cas de maladie de Wilson et 1 cas de cirrhose indéterminé) revenus positifs, témoignant d'une infection du liquide d'ascite. La série d'A. Hamdane[30] rapporte un effectif quasi identique à 3 malades.

Tableau 31 : Répartition selon l'étiologie et la récurrence de l'hémorragie dans différentes séries

		Notre série		Série d'A. Hamdane	
		Hémorragie digestive	Récurrence de l'hémorragie	Hémorragie digestive	Récurrence de l'hémorragie
Bloc sous-hépatique		3	1 (33,3%)	8	6 (75%)
Cavernome porte					
Bloc intra-hépatique	Maladie de Wilson	2	1 (33,3%)	0 (%)	0 (%)
	Cirrhose biliaire	3	3 (100%)	3 (9%)	0 (0%)
	Fibrose hépatique	2	0 (0%)	3(9%)	0(0%)
	Cirrhose indéterminée	13	4 (36,3%)	13(40%)	4 (30,7%)
	Cirrhose sur hépatite auto-immune	0	0(0%)	-	-
Bloc sus-hépatique		0	0 (0%)	0(0%)	0(0%)
Sd de Budd-Chiari					

IX. Évolution et récurrence sous traitement

Les patients ont été suivis en moyenne pendant 5 ans et nous avons pu constater l'absence de survenue de complication cardiaque ou pulmonaire de l'hypertension portale, l'absence de signe d'encéphalopathie et l'absence de complication tumorale hépatique comme dans la série de J. Depre [32].

L'hémorragie par rupture de VO, étant l'expression majeure de l'HTP, met en jeu le pronostic vital de façon immédiate et représente un tournant évolutif déterminant [99,100]. Néanmoins, les enfants semblent "tolérer" l'hémorragie variqueuse mieux que les adultes, comme en témoigne leur taux de mortalité à court terme de 10% ou moins. **Chez 30 malades revus en consultation, il a été noté une évolution favorable chez 19 malades. Parmi les 5 malades traités sous D pénicillamine , 2 ont bien évolué (régression de la splénomégalie), 2 ont récidivés par une décompensation œdémato-ascitique. On a noté une récurrence hémorragique chez 9 soit 25% des cas, dont 3 patients ont été mis sous β - Bloquant seuls et 6 soit 16,6% des cas ont bénéficié de la ligature et β - Bloquant (2 malades avec une mauvaise observance).** J. Depre [32] rapporte un taux de récurrence de l'hémorragie à 29 % et 1 cas de décès soit 13%.

- **Complications cardio pulmonaires**

- **Hypertension artérielle pulmonaire**

Son mécanisme est mal connu lors de l'hypertension portale. Elle serait liée au syndrome hyperkynétique qui engendre une augmentation du débit cardiaque, pouvant élever alors la pression artérielle pulmonaire de façon passive sans atteindre les résistances vasculaires pulmonaires. On les retrouve surtout chez les patients avec une TVP extra hépatique ou après une chirurgie de dérivation portos systémique [93]. Si elle est détectée avant, elle contre indique la dérivation porto-systémique, car celle-ci ne fera que l'aggraver. Chez les cirrhotiques, elle est souvent expliquée par la présence de substances intestinales toxiques non éliminées par le foie, qui atteindraient alors les vaisseaux pulmonaires par les anastomoses porto-systémiques spontanées. La durée moyenne pour instaurer les

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

symptômes serait de 4 à 7 ans. Elle touche environ 2% des patients atteints d'une maladie hépatique chronique. Son diagnostic est tout d'abord clinique (dyspnée d'effort d'intensité variable, syncope d'effort, signes d'insuffisance cardiaque droite [94], et se confirme par une échographie. Le traitement repose sur les vasodilatateurs et la transplantation. Hépatiques avant que les résistances pulmonaires soient fixées.

➤ **Syndrome hépatopulmonaire**

On parle de syndrome hépatopulmonaire lors de la réunion de 3 phénomènes : une dilatation vasculaire intra pulmonaire au niveau des capillaires, une hypertension portale avec ou sans cirrhose et une augmentation du gradient alvéolo-artériel en oxygène, en air ambiant supérieure ou égale à 15mmHg. Son existence est liée à une augmentation de monoxyde d'azote par les poumons [95]. Ce syndrome touche 20% des patients atteints d'une cirrhose [96], plus fréquemment les enfants que les adultes [97]. Il est responsable d'une forte mortalité. Son diagnostic repose sur la clinique et imagerie, comme l'échographie [98], l'échographie transoesophagienne, les épreuves fonctionnelles respiratoires et la scintigraphie pulmonaire de perfusion. Au début, il se dépiste par la recherche d'une hypoxie orthostatique. Son existence impose parfois une transplantation hépatique [99].

CONCLUSION

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

L'HTP est une affection qui touche les enfants à tout âge. Son expression clinique est dominée par les complications essentiellement hémorragiques liées à la rupture des varices œsophagiennes et/ou tubérositaires, mettant en jeu le pronostic vital des enfants malades, suite à une difficulté de prise en charge.

Notre étude a porté sur 36 enfants atteints d'HTP d'étiologies variées, dominées par ordre d'importance, par le cavernome porte et les cirrhoses indéterminées, chez qui l'on retrouve un risque hémorragique élevé, suivis des atrésies des voies biliaires; Tandis que le risque hémorragique est plus faible dans la maladie de Wilson, du syndrome de Caroli et de fibroses hépatiques congénitales, cependant ce risque était nul dans les cirrhoses auto-immune et dans le syndrome de Budd Chiari. Outre l'hémorragie, le signe quasi constant était la splénomégalie suivie de l'hépatomégalie.

Le traitement par les β -Bloquants et une bonne observance médicamenteuse ont diminué de façon significative les récurrences hémorragiques dans notre série.

La ligature élastique par endoscopie digestive haute est déterminante pour une éradication plus rapide des varices et pour la prévention des récurrences hémorragiques.

Le traitement des pathologies sous-jacentes retrouvées améliore le pronostic de la maladie.

ANNEXE

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

L'hypertension portale chez l'enfant (Fiche d'exploitation)

I-Identité :

- Nom & Prénom du patient : IP : Date d'entrée :
- Age : Sexe : F M
- Adresse :

II-Antécédents :

- **Personnels :**
 - Suivi de la grossesse : oui non
 - Accouchement : voie basse césarienne
 - Notion de cathétérisme de la veine ombilicale à la période néonatale :
oui non
 - Anémie : oui non
 - Ictère : oui non Age d'apparition :
 - Cholestase : oui non
 - Hépatopathie connue :
 - Pathologie malformative : oui non
 - Autres.....
- **Familiaux :**
 - Parents : Consanguinité oui non
 - Affection hépatique..... Si oui lequel.....
 - Cas similaires dans la fratrie : oui non

III-Signes fonctionnels :

- **Hémorragie digestive** : Oui non Type

IV-Examen général à l'admission :

- **État général** : - Poids : - Taille
- **Autres** :
- **Examen cutanéomuqueux :**
 - Pâleur : oui non
 - Ictère : oui non
 - Coloration des conjonctives : normale décolorés
 - Angiomes stellaires : oui non
 - Hippocratisme digital : oui non
 - Érythrose palmaire : oui non
 - Purpura : oui non
 - Ecchymose : oui non
 - Autres.....
- **Examen abdominal :**
 - Distension abdominale : oui non
 - CVC : oui non
 - Hépatomégalie : oui non

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- Antibiotique
- **Transfusion :** oui non
- Si oui, CG : CP PFC
- **Autres :**
- **Traitement endoscopique :**
- **Ligature endoscopiques :** oui non
- **Autres :**
- **Traitement chirurgical :** oui non
- Si oui, lequel ?

VIII -Évolution :

- Récidive hémorragique : oui non - Réapparition de l'ictère : oui non
- Décompensation œdémato ascitique : oui non - Décès : oui non

RÉSUMÉ

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Introduction

L'hypertension portale est définie par une augmentation de la pression portale au-dessus de 10 mm hg ou par un gradient de pression entre la veine porte et la veine cave supérieur à 5 mm Hg . Cette augmentation de la pression est la conséquence d'un obstacle à l'écoulement du sang dans le système porte, qui peut être d'origine intra-hépatique (cirrhose biliaires), sous ou pré hépatique (cavernome porte) et sus hépatique (syndrome de Budd -Chiari).

Elle est une affection grave qui est responsable des principales complications de la cirrhose. elle est la cause directe des hémorragies par rupture de varices œsophagiennes et contribue au développement de l'ascite et de l'encéphalopathie hépatique.

Matériels et méthodes

Nous présentons une étude rétrospective monocentrique réalisée au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant la période de janvier 2014 à janvier 2021 portant sur l'hypertension portale chez l'enfant chez 36 enfants atteints de HTP, dont l'objectif est de déterminer le profil Épidémiologique, clinique, paraclinique, étiologique et thérapeutique.

Résultats

L'âge des malades de notre série varie entre 2 mois à 14 ans avec un âge moyen de 7 ans et 3 mois. Le sexe ratio était de 1.4.

La notion de consanguinité était présente dans 50 % de cas et de cas similaires dans la famille était retrouvé dans 14 % des cas.

L'hémorragie était observée dans 63,8% des cas ; le mode d'extériorisation était dominé par l'hématémèse dans 56,5 % des cas, suivi de mélénas dans 17,4 % des cas et une associations de deux symptomatologies dans 26,3 % des cas . La splénomégalie était observée dans 91,6% des cas ; signe le plus fréquent, hépatomégalie dans 63,8 % des cas ; une circulation veineuse collatérale dans 38,8% des cas ; une ascite dans 44,4% des cas, un ictère dans 47,2%, un œdème des membres inférieurs dans 11% de cas et l'angiome stellaire dans 1 cas soit 2,8% des cas .

L'anémie sévère inférieure à 7g/ dl était retrouvée chez 10 malades soit 27.7 % des cas, une thrombopénie chez 23 malades soit 63 % des cas et une bi cytopénie chez 21 malades soit

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

58% des cas. Une cytolysé hépatique supérieur à 5 fois la normale était observée chez 7 malades soit 19,4%. Un taux de prothrombine inférieur à 50% était observés dans 31 % des cas, entre 50-70 % dans 22 % des cas et supérieur à 70 % dans 47 % des cas. Une cholestase biologique était observée dans 30,6% des cas. Un bilan cuprique était perturbé dans 17 % des cas confirmant le diagnostic de la maladie de Wilson. Un bilan d'auto-immunité a été réalisés chez 13 patients, revenus positif dans un cas confirmant le diagnostic de l'hépatite auto immune. Le profil sérologique de hépatites B et C, VIH réalisés chez 14 patients revenus négatifs. La sérologie de la leishmaniose a été réalisée chez 1, est revenu négatif. La sérologie de la leptospirose a été réalisée chez 1 patient, est revenu positif. Le dosage du facteur V a été réalisé chez 1 malade atteint de la maladie de Wilson dont le résultat est revenu normale. Le dosage de l'albuminémie a été réalisée chez 24 patients. Nous avons observé une hypo albuminémie chez 10 malades soit 41,6 %. L'EPP a été réalisée chez 6 patients revenu normal chez 1 cas, une hyper γ -globulinémie chez 3 cas, une hypo γ -globulinémie chez 1 cas ; une hypo $\alpha 1$ et $\alpha 2$ -globulinémie chez 1 cas, une hyper $\alpha 1$ et $\alpha 2$ -globulinémie chez 1 cas.

L'échographie été réalisée chez tous les patients de notre série et a permis de déceler des signes échographiques d'HTP, des signes d'orientation étiologique . L'IRM cérébrale n'a été réalisée que chez 3 malades porteur de la maladie de Wilson, qui avaient des signes neurologiques. Elle avait mis en évidence une anomalie des noyaux lenticulaires et caudés en bilatérale ; ainsi que le tegmentum mésencéphalique, décrite en hyper signal T1, peu marqué T2 et flair pour le premier malade ; une atteinte bilatérale et symétrique des noyaux lenticulaires et thalamiques pour le deuxième ; un discret hyper signal en T2 et flair de substance blanche péri ventriculaire pour le troisième malade.

La FOGD a été réalisée chez tous les patients de notre série et a objectivés les varices œsophagiennes chez 35 malades soit 97,2% de cas, gastropathie hypertensive chez 21 malades soit 58,3% de cas et varices tubérositaires chez 1 malade soit 2.7 % des cas. La gastropathie pétéchiale chez 1malades soit 2,7 % des cas ,signe de la ligne rouge chez 1 malade soit 2,7 % des cas. Les stades des varices œsophagiennes ont été observés chez 35 malades soit 97,2% des cas : pour le stade 1,3 cas ont été observées soit 8,3% des cas, chez 8 malades soit 22,2 % des cas pour le stade 2 et chez 19 malades soit 52,7% des cas pour stade 3.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

La ponction biopsie hépatique a été réalisée chez 13 patients soit 33.3 % des cas et a trouvée 5 cas de fibrose hépatique et 7 cas de cirrhose sans orientation et une cirrhose sur atrésies des vois biliaires chez un malade.

Le fond d'œil a été réalisé chez 17 malades de notre série et a permis de mettre en évidence l'anneau de Keiser -Fleischer chez 3 malades de maladie de Wilson. L'échographie trans thoracique était réalisée **chez 2 patients de notre série** et ayant objectivé un épanchement péricardique minime pour l'un et une hypertrophie du ventricule gauche modérée pour l'autre.

Les étiologies ont été dominées par le bloc intrahépatique dans 89 % de cas, Suivie par le Bloc sous hépatique dans 8.3% des cas et enfin Bloc sus hépatique dans 2.7 % des cas : 1 cas de Budd Chiari soit 2,8% des cas.

Le traitement médical a été instauré chez tous nos malades. Le β - Bloquant est prescrit chez 35 patients de notre série ,5 malades ont bénéficiés de la D -pénicillamine, la vitamine ADEK chez 5 malades, IPP chez 21 malades, l'antibiothérapie chez 10 malades, sulfate de Zinc chez 5 malades, l'Azathioprine chez 1 malade ; supplément martial chez 10 malades, la corticothérapie chez 1 malade, le lactulose chez 17 malades. La transfusion sanguine par le culot globulaire chez 8 malades soit 22,2% des cas et par le plasma frais congelé chez 12 malades soit 33% de cas. Le traitement endoscopique par la ligature élastique a été réalisé chez 13 malades soit 36% des cas. La splénectomie a été réalisée chez 2 patients avec une l'administration du vaccin anti -pneumocoque avant l'intervention .

Concernant l'évolution, sur les 30 malades revus en consultation, il a été noté une évolution favorable chez 19 malades. Parmi les 5 malades traités sous D-pénicillamine , 2 ont bien évolué (régression de la splénomégalie), 2 ont présenté une décompensation œdémato-ascitique. On a noté une récurrence hémorragique chez 9 soit 25% des cas, dont 3 patients ont été mis sous β - Bloquant seuls et 6 soit 16,6% des cas ont bénéficié de la ligature et β - Bloquant (2 malades avec une mauvaise observance thérapeutique).

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

Conclusion

L'hypertension portale chez l'enfant se présente à tout âge, sa clinique variée pose une difficulté de diagnostic. La prise en charge consiste à surveiller et à traiter les complications et la maladie sous-jacente. L'intérêt particulière de la ligature endoscopiques des VO permet d'améliorer le pronostic vital.

Titre : L'hypertension portale chez l'enfant

Mots-Clés: cirrhose chez l'enfant, hémorragie digestive, varices œsophagiennes, ligatures, β -Bloquant,

Format : Mémoire de fin de spécialité.

Le rapporteur :

RÉFÉRENCES

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [1]. Maksoud JG, Gonçalves M.E.P , Treatment of portal hypertension in children, World J. Surg. 18, 1994,251-258
- [2]. Castaing D., Morino M. Anatomie du Foie et des Voies Biliaires EMC ,Foie-Pancréas ,7001 A10,1989,10p.
- [3]. Lahdlaidi. A. Anatomie topographique, vol (2), l'abdomen P : 188-211
- [4]. Bureau C et Vinel JP. Hypertension portale : étiologies , physiopathologie. EMC,Hépatologie,7-034-D-I 0,1998,6p.
- [5]. Franceschi C. hémodynamique de HTP dans : thérapeutiques endovasculaires des pathologies veineuses. Springer. Paris 2013
- [6]. M. Guillaume, JP. Cervoni, C. Chagneau-Derrode, A. Plessier, N. Carboneil ; Hypertension Portale : Physiologie, causes, diagnostic et traitement. Hépto-gastro et oncologie digestive vol 22 n°1, janvier 2015.
- [7]. Mejdoubi, J.P vinel, lettre hépto -gastro-entérologue n° 5 vol V sept oct : exploration HTP
- [8]. Boyer TD, Triger DR, Horisawa M. et al .Direct transhepatic measurement of portal vein pressure using a thin needle. comparison with wedged hepatic vein pressure ,Gastroenterology 1977.72 : 584-9.
- [9]. Groszman RJ. Reassessing portal venous pressure measurements. Gastroenterology 1984 ;86 :1611-7
- [10]. Perello A, Escorsell A., Bru C et al Wedged hepatic venous pressure adequately reflects portal pressure in hepatitis C virus -related cirrhosis .Hepatology 1999 ;30 :1393-7
- [11]. Viallet A., Marleau D., Huet M. et al. Hemodynamic evaluation of patients with intrahepatic gradient .Gastroenterology 1975 ;69 :1297-300.
- [12]. Staritz M., Poralla T., Meyerzum Buschenfelde KH. Intravascular variceal pressure assessed by endoscopic fine needle puncture under basal conditions, Valsalva's maneuver and after glyceryltrinitate application Gut1985 ;26 :61-5.
- [13]. Bosch J., Bordas JM., Rigau J et AL .Noninvasive measurement of the pressure of esophageal varices using an Endoscopic gauge : comparison with measurement by variceal puncture in patients undergoing endoscopic sclerotherapy Hepatology 1986 ;6 :667-72.
- [14]. Gerstch PH., Fischer G., Klebet G. et al. Manometry of esophageal varices : comparison an endoscopic balloon technique with needle puncture. Gastro-enterology 1993 ;104 :1745-9.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [15]. Nevens F., Bustami R, Scheys I et al .variceal pressure is a factor predicting the risk of a first variceal bleeding : a prospective cohort study in study in cirrhotic patients .Hepatology 1998 ;27 :15-9.
- [16]. Nevens F, Sprengers D ,Feu F et al .Measurement of variceal pressure with an endoscopic pressure sensitive gauge :validation and effect of propranolol therapy in chronic conditions. J. Hepatol 1996 ;24 :66-73.
- [17]. Moriyasu F ,Ban N , Nishida O ,Uchino H. clinical application of an ultrasonic duplex system in the quantitative measurement of portal blood flow .J Clin Ultrasound 1986 ; 14 :579-88.
- [18]. Taourel P ,Blanc P, Dauzat M et al .Doppler study of mesenteric ,hepatic and portal circulation in alcoholic cirrhosis :relationship between quantitative Doppler measurements and severity of portal hypertension and hepatic failure. Hepatology 1998 ; 28 :932-6.
- [19]. Bosch J., Groszman RJ. Measurement of the azygos venous blood flow by a continuous thermal dilution technique / an index of blood flow through gastro esophageal collaterals in cirrhosis. Hepatology 1984 ;4 :424-9.
- [20]. Calès P ,Braillon P, Jiron MI, Lebrec D .superior portosystemic collateral circulation estimated by azygos blood flow in patients with cirrhosis. Lck correlation with esophageal varices and gastrointestinal bleeding .Effect of propranolol. J hepatol1985 , 1 : 37-46.
- [21]. J.N. Tourneau , M. Carcassonne , Fosser : HTP : choix de l'indication thérapeutique chez l'enfant moins de 10 ans. Chir. Pédiatre., 1983, 24 : 34-36.
- [22]. J.C. Carler , H. Marttelli , B. Ducot : Aspects médicaux de l'HTP de l'enfant à l'hôpital de Bicêtre. Chir., Pédiatre., 1982, 23 : 167-70.
- [23]. D. Berger , S. Prodi , N. Genton : Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portale chez l'enfant. Chir. Pédiatrique., 1983, 24 : 29-33.
- [24]. ND. Heaton , Davenport, Howard. : Symptomatic hemorrhoids and recta varices in children with portal hypertension. J. Pediatr. Surg., 1992, 27 (7) : 833-35.
- [25]. K. Bruce , Jacobson , Munci Kalayoglu : Effective early treatment of hepatic veino-occlusive disease with a central spléno-renal shunt in an infant. J. Pediatr. Surg., 1992, 27 (4) : 531-533.
- [26]. F. Alvarez , O. Bernard , F. Brunelle : Portal obstruction in children. J. Pediatr., 1983, 103 : 696-702.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [27]. H. Boutallaka et al Hypertension portale chez l'enfant : profil clinique, paraclinique et étiologique p.212 www.snfge.org
- [28]. HEATON N.D , DAVENPORT M., and HOWARD E.R ,Incidence of hemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension br.j.surg.1993, vol.80,may, 616-618.
- [29]. M. Sbihi, A. Abkari, S. Chafai, N. Mikou, H. Hadj-Khalifa hypertension portale chez l'enfant (A propos de 75 cas) P107-108 Maroc Médical, tome 22 n°2, juin 2000
- [30]. Amine Hamdane, le profil hémorragique l'hypertension portale chez l'enfant, Thèse N°116/15, Faculté de médecine et de pharmacie de Fès, Maroc 2015.
- [31]. C. Rivet, J. Dumortier, C Le Gall, S Marotte, T Ponchon, A Lachaux : traitement endoscopique de l'hypertension artérielle portale de l'enfant de moins de 24 mois par injection de colle Thieme E-Books and Journals 2 005.
- [32]. Justine Depre. Thrombose porte extra-hépatique de l' enfant : étude observationnelle rétrospective en Occitanie sur 25 ans HAL Id:dumas-02014781 www.dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02014781 11Feb2019
- [33]. Friedman SL. milliwad-sadler GH, Arthur M. JP. liver fibrosis and cirrhosis. London : Saunders ;1992 :821-81.
- [34]. D. Thabut, J. Massard, M. Rudler, N. Carbonil ; Management of acute bleeding from portal hypertension. Reanimat (2007) 16, 568-575 science direct.
- [35]. Galand Julie, Ley Delphine, Michaud Laurent, Guimber Dominique, Coopman Stéphanie, Turck Dominique. Gottrand Frédéric. La prophylaxie primaire des hémorragies digestives par ligature de varices œsophagiennes chez l'enfant est aussi efficace et bien tolérée que la prévention secondaire. Groupe Francophone d'Hépatologie-Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique P107 JFHOD 2023
- [36]. D. Alafille - Hypertension portale de l'enfant. Arch. Fr. Pédiatr., 1986, 43 : 441-5.
- [37]. M. Schmitt : HTP : étude multicentrique. Chir. Pédiatr., 1982, 23 : 162-166.
- [38]. N. Chamlal, M.L.IDRISSI, M.HIDA, l'apport de l'endoscopie digestive haute en cas d'HTP chez l'enfant. Thèse de médecine, Fès, 2011, N°58
- [39]. Joly A, Guillou Y, Tanguy M, Mallédant Y. Insuffisance hépatique aigue. Conférences d'actualisation 1997 ; p : 555-73.
- [40]. Dhawan A, Mieli-Verganig. Acute liver failure in neonates. Early Hum Dev. 2005 Dec;81(12):1005-10.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [41]. Lee WM, Squires RH Jr, Nyberg SL, Doo E, Hoofnagle JH. Acute liver failure: summary of workshop. *Hepatology* 2008; 47 : 1401-15.
- [42]. Devictor D, Rousset A, Debray D, Tahiri C: Insuffisances hépatiques aiguës graves de l'enfant. *EMC -Pédiatrie -Maladies infectieuses* 1992:1-0 [Article 4-060-A-20
- [43]. Chantal C. Syphilis congénital. *Encycl Orphanet*. 2005.
- [44]. Press, Craig A. MD, PhD et coll. Morgan Spectral Electroencephalogram Analysis for the Evaluation of Encephalopathy Grade in Children With Acute Liver Failure. *Pediatric critical Care Medicine*. Post author correction: November 1, 2016
- [45]. Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M, et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology* 2010; 51(1): 210–8.
- [46]. Pr Catherine Guettier médecine thérapeutique septembre 19999Démarche diagnostic devant une hypo albuminémie.
- [47]. Zancan L, Chiaramonte M, Ferrarese N. Chronic liver diseases and adult asymptomatic carrier status. *J Pediatr Gastroenterol* 1990; 11: 380-384.
- [48]. Keays R. Harrison PM, Wendon JA, et al. intravenous acetyl-cysteine in paracetamol induced fulminant hepatic failure: A prospective controlled trial. *BMJ*. 1991; 303:1026-9.
- [49]. Kelly DA. Managing acute liver failure. *Curr Pediatr*. 2001; 11:96- 101
- [50]. Nicolas Bonnet 1, Françoise Smets1 MD, PhD, Fran.is Veyckemans2 MD, PhD, Thibault Helleputte3 PhD, Stéphane Eeckhoudt4 MD, PhD, Cédric Hermans5 MD, PhD, Etienne Sokal1 MD, PhD, Xavier Stephenne1 MD,. œsophagiennes chez des enfants atteints de cirrhose décompensée et en attente d'une greffe de foie. *Gastroentérologie et hépatologie pédiatrique. Résumés MRC – 2016*
- [51]. Brissot P. Insuffisance hépatocellulaire. *Association française de formation médical continue en hépato-gastro-entérologie*. Chap 6:57-62.
- [52]. Tzgerald J, Angelides A, Wyllies R. The hepatitis spectrum. *Curr Prob Pediatr* 1981 ;11(11) :1-51.
- [53]. Patil M, Sheth KA, Krishnamurthy AC, Devarbhavi H. A review and current perspective on Wilson disease. *J Clin Exp Hepatol*. 2013 Dec;3(4):321-36. doi: 10.1016/j.jceh.2013.06.002. Epub 2013 Jul 6.
- [54]. Bureau C. Endoscopie et hypertension portale *Post' u* (2013) 335-338FMC-HGE . www.fmcgastro.org

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [55]. Benhamou PH et Dupont C .Diagnostic des hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant .EMC .Urgences ,24-300-B-10, Pédiatrie, 4-014-R-10,2001 ,8P.
- [56]. Chou CC et al. Endoscopic variceal ligation for intractable esophageal variceal bleeding in children with idiopathic extrahepatic portal vein occlusion : report of three cases. *Chang gung Med J* 2001 nov, 24(11):734-40.
- [57]. Florent CH ,Meary N., Abdini E , et al. Histoire naturelle des varices œsophagiennes *Acta Endoscopica*, vol 25, n°4,1995 , 319 -323.
- [58]. MOREAU R.,LEBREC D , Physiopathologie de l'hypertension portale *Acta Endoscopica*, vol25,n°4,1995.307-310 .
- [59]. Tabourel P, Blanc P, Dauzat M, Chabre M, Pradel J, Gallix B, et al. Doppler study of mesenteric, hepatic, and portal circulation in alcoholic cirrhosis: relationship between quantitative Doppler measurements and the severity of portal hypertension and hepatic failure. *Hepatology* 1998; 28 : 932-6.
- [60]. Waggoner D, Buist N, Donnell G. Long-term prognosis in galactosamia : result of a survey of 350 cases. *J Inherit Metab Dis.* 1990 ;13 :802-18.
- [61]. Bureau C et Vinel JP , Otal p. et al, Pathologie de la veine porte .malformations, traitement, exploration. EMC. Hépatologie , 7-042-A-10 , 1998, 7P.
- [62]. Vilgrain V., Indications de l'injection des produits de contraste échographiques dans l'exploration du système porte et des vaisseaux hépatiques. *J.E.M.U.*1998.19. N°6,431-433.
- [63]. Kallouch. L Cavernome porte chez l'enfant, a propos de 18 cas. Thèse de médecine, rabat, 2016, n°209.
- [64]. Gonçalves ME , Cardoso SR , Maksoud JG . Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices : long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg* 2000 Mar, 35 (3) :401-5.
- [65]. Westra S., Lzaninovic A.C, Vargas J, Hall T.R et al. The volume of portal vein pulsatility on duplex sonograms as a sign of portal hypertension in children with liver disease, *ajr* July 1995, 165 : 167-172.
- [66]. A. Costaguta, F. Alvarez . Etiology and Management of Hemorrhagic Complications of Portal Hypertension in Children. PubMed. NCBI, 2012.
- [67]. I. Tadmouri, M.L. Idrissi, M. Hida. Le cavernome porte chez l'enfant, Mémoire fin de spécialité, Fès, 2013, N°36-Panafrican.
- [68]. Dibi A. Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant, à propos de 56 cas.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

thèse de médecine, rabat, 2000, n°337.

[69]. El Bouazzaoui N , Lahrech MT; Baroudi A . Cavernome de la veine porte. Mar med 1979 ; 1(3) :305 -311.

[70]. Broto J ; Infante D ; Tormo R . Our experience in the management of portal cavernome in children . Surg Pediatr 1995 ; 8(3) :99 -101

[71]. Jeanniard-Malet O, Duché M, Fabre A. Survey on Clinical Practice of Primary Prophylaxis in Portal Hypertension in Children: J Pediatr Gastroenterol Nutr. avr 2017;64(4):524-7.

[72]. Fagundes EDT, Ferreira AR, Roquete MLV, Penna FJ, Goulart EMA, Figueredo Filho PP, et al. Clinical and laboratory predictors of esophageal varices in children and adolescents with portal hypertension syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr. févr 2008;46(2):178-83.

[73]. Celioska-Cedro D, Teisseyre M, Woynarowski M, Socha P, Socha J, Ryzko J. Endoscopic ligation of esophageal varices for prophylaxis of first bleeding in children and adolescents with portal hypertension: preliminary results of a prospective study. J Pediatr Surg. juill 2003;38(7):1008-11.

[74]. Schneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duché M, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of Meso Rex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. Hepatol Baltim Md. avr 2016;63(4):1368-80.

[75]. BUREAU C et VINEL JP. Traitement d'hémostase des hémorragies digestives liées à l'hypertension portale .EMC ; hépatologie, 7-034-D-18 ,1999 ,7p.

[76]. José PENNA, PORTAL VEIN THROMBOSIS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: 20 years experiences of a pediatric hepatology reference center, Arq Gastroenterol, v. 49 no.1 – jan. /mar. 2012.

[77]. Duché M, Ducrot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children : High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. J Hepatol. fév 2017;66(2):320-7

[78]. Eroglu Y, Emerick KM, Whitingon PF, Alonso EM. Octreotide therapy for control of acute gastrointestinal bleeding in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. janv 2004;38(1):41-7. 123

[79]. O'Meara M, Cicalese MP, Bordugo A, Ambrosi A, Hadzic N, Mieli-Verganig G. Successful use of long-acting octreotide for intractable chronic gastrointestinal bleeding in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. janv 2015;60(1):48-53.

[80]. Gotzsche P., Hrobjartsson A. Somatostatin analogues for acute bleeding esophageal varices. Cochrane Database Syst Rev 2008 ; 16 : CD000193.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [81]. O. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol*. 21 oct 2010;16(39):4968-72.
- [82]. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Verganig G, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children: King's College Hospital experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. nov 2008;47(5):630-4.
- D'Antiga L. Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. *Semin Pediatric surg*. Août 2012;21(3):211-8
- [83]. Mitsunaga T, Yoshida H, Kouchi K, Hishiki T, Saito T, Yamada S, et al. Pediatric gastroesophageal varices: treatment strategy and long-term results. *J Pediatr Surg*. déc 2006;41(12):1980-3.
- [84]. Poddar U, Borkar V. Management of extra hepatic portal venous obstruction (EHPVO): current strategies. *Trop Gastroenterol*. 2011 Apr-Jun;32(2):94-102
- [85]. Arora NK1, Ganguly S, Mathur P, Ahuja A, Patwari A. Upper gastrointestinal bleeding: etiology and management. *Indian J Pediatr*. 2002 Feb;69(2):155-68.
- [86]. Lo GH, Lai KH, Cheng JS, Chen MH, Chiang HT. A prospective, randomized trial of butyl cyanoacrylate injection versus band ligation in the management of bleeding gastric varices. *Hepatology* 2001;33:1060—4.
- [87]. Qi X., Liu L., Bai M. et al Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in combination with or without a variceal embolization for the prevention variceal rebleeding : a meta-analysis. *J Gastroenterol Hepatol* 2014,29 : 688-96
- [88]. Moitinho E, Planas R, Banares R, Albillos A, Ruiz-del-Arbol L, Galvez C, et al. Multicenter randomized controlled trial comparing different schedules of somatostatin in the treatment of acute variceal bleeding. *J Hepatol* 2001;35:712—8.
- [89]. Moitinho E, Escorsell A, Bandi JC, Salmeron JM, Garcia-Pagan JC, Rodes J, et al. Prognostic value of early measurements of portal pressure in acute variceal bleeding. *Gastroenterology* 1999;117:626—31.
- [90]. De Franchis R, Primignani M. Natural history of portal hypertension in patients with cirrhosis. *Clin Liver Dis* 2001;5:645—63.
- [91]. Bureau C, Garcia-Pagan JC, Otal P, Pomier-Layrargues G, Chabbert V, Cortez C, et al. Improved clinical outcome using polytetrafluoroethylene-coated stents for TIPS: results of a randomized study. *Gastroenterology* 2004;126:469—75.

HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT

- [92]. Davies JM, Barnes R, Milligan D. British committee for standards in hematology. working party of hematology /oncology task force. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. Clin Med 2002 ; 2(5) : 440-3
- [93]. Sokol RJ. Porto-pulmonary Hypertension: Opportunities for Precision Pediatrics. J Pediatr Gastroenterol Nutr. sept 2015;61(3):268-9. 33. Condino AA, Ivy DD, O'Connor JA, Narkewicz MR, Mengshol S, Whitworth JR, et al. Porto-pulmonary Hypertension in Pediatric Patients. J Pediatr. 1 juill 2005;147(1):206. 34. Alagille D, Carlier JC, Chiva M, Ziadé R, Ziadé M, Moy F. Long term neuropsychological outcome
- [94]. Condino AA, Ivy DD, O'Connor JA, Narkewicz MR, Mengshol S, Whitworth JR et al. Porto-pulmonary Hypertension in pediatric Patients. J Pediatr. 1 Juill 2005;147(1):20-6
- [95]. Goldberg DS, Fallon MB. Lung and Heart Disease Secondary to Liver Disease. Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc. nov 2015;13(12):2118.
- [96]. Borkar VV, Poddar U, Kapoor A, Ns S, Srivastava A, Yachha SK. Hepatopulmonary Syndrome in children: a comparative study of non-cirrhotic vs. cirrhotic portal hypertension. Liver Int. 1 juin 2015;35(6):1665-72.
- [97]. Noli K, Solomon M, Golding F, Charron M, Ling SC. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in children. Pediatrics. mars 2008;121(3):e522-527.
- [98]. Ecochard-Dugelay E, Lambert V, Schleich J-M, Duché M, Jacquemin E, Bernard O. Porto-pulmonary Hypertension in Liver Disease Presenting in Childhood: J Pediatr Gastroenterol Nutr. sept 2015;61(3):346-54.
- [99]. C. Liang C-D, Ko S-F, Chen C-L, Concejero AM. Impact of mild and moderate intrapulmonary shunting in children with end-stage liver disease undergoing liver transplantation. World J Surg. juill 2007;31(7):1474-9.