

ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



# **LE CAVERNOME PORTE CHEZ L'ENFANT (A propos de 11 cas)**

**MEMOIRE PRESENTE PAR:**

Docteur Ilham TADMORI

Née le 10 novembre 1978 à Al Hoceima

**POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE**

**SPECIALITE: PEDIATRIE**

Sous la direction du:  
Professeur HIDA MOUSTAPHA  
Cor-rapporteur : Pr L.IDRISSI .M

Juin 2013



# *REMERCIEMENTS*



*A mon Maître*

*Monsieur le professeur MOUSTAPHA HIDA*

*Professeur d'enseignement supérieur en pédiatrie*

*Chef de service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès*

*J'ai eu le privilège de Bénéficiaire de votre enseignement, de votre expérience et de vos conseils avisés tout au long de mes études de résidanat. Je tiens à vous exprimer ma reconnaissance et ma très grande estime.*

*Vos qualités humaines, votre modestie et votre grand savoir et savoir faire sont pour nous une source d'inspiration. Dès notre premier jour de stage vous nous aviez tracé les objectifs à atteindre et vous aviez veillé en personne à ce qu'ils soient atteints.*

*Vous m'avez fait l'honneur de me confier ce travail, votre soutien efficace m'a permis de l'achever.*

*A mon Maître*

*Monsieur le Professeur ABDELHEK BOUHARROU*

*Professeur d'enseignement supérieur en pédiatrie*

*Chef de service de néonatalogie et de réanimation  
néonatale*

*Votre rigueur exemplaire, et votre détermination à mener la  
réanimation néonatale de l'avant nous ont énormément  
touchés et influencés.*

*Nous tenons à vous exprimer notre haute estime, et  
profonde reconnaissance.*

*A mon Maître*

*Monsieur le professeur SAMIR ATMANI*

*Professeur agrégé en pédiatrie*

*Nous vous remercions Professeur de votre patience avec nous et tout le savoir que vous nous avez généreusement transmis ainsi que vos qualités scientifiques et humaines qui nous ont beaucoup touchés.*

*Veillez agréer l'expression de notre respectueuse considération et notre admiration et reconnaissance.*

*A mon Maître*

*Madame le Professeur SANA CHAOUKI*

*Professeur agrégé en pédiatrie*

*Vos qualités pédagogiques et humaines nous ont*

*énormément touchés.*

*Nous vous remercions vivement.*

*Nous vous exprimons notre grand plaisir de travailler sous*

*votre encadrement.*

*A mon Maître*

*Madame le professeur LAKHDAR IDRISSE MOUNIA*

*Professeur agrégé en pédiatrie*

*Nous vous remercions pour votre encadrement et votre  
soutien pour la réalisation de ce travail.*

*Veillez croire en notre profonde estime et notre haute  
considération.*

*A nos chers Dr Maîtres-assistants :*

*Madame Dr S.ABBOURAZZAK*

*Madame Dr F.SOUILMI*

*Monsieur Dr A.OULMAATI*

*Madame Dr S.BENMILUOD*

*Madame Dr F.HMAMI*

*Nous vous remercions pour votre encadrement et vos  
conseils lors de notre parcours.*



# *SOMMAIRE*



|  |    |
|--|----|
| <b>INTRODUCTION</b> .....                                  | 18 |
| <b>PREMIERE PARTIE : RAPPELS</b> .....                     | 20 |
| 1. Rappels historiques.....                                | 21 |
| 2. Rappels embryologiques .....                            | 22 |
| 3. Rappels anatomiques .....                               | 22 |
| 3.1. La veine porte .....                                  | 22 |
| 3.1.1. Origine.....  | 23 |
| 3.1.1.1. La veine mésentérique supérieure .....            | 23 |
| 3.1.1.2. Le tronc spléno-mésaraïque.....                   | 24 |
| a. La veine splénique.....                                 | 24 |
| b. La veine mésentérique inférieure .....                  | 24 |
| 3.1.2. Trajets et rapports .....                           | 25 |
| 3.1.3. Terminaisons .....                                  | 25 |
| 3.1.4. Les anastomoses porto-cave .....                    | 28 |
| 3.1.4.1. L'œsophage et l'estomac .....                     | 28 |
| 3.1.4.2. Le rectum.....                                    | 28 |
| 3.1.4.3. Anastomose porto-ombilicale.....                  | 28 |
| 3.1.4.4. Anastomoses spléno-rénales.....                   | 28 |
| a. anastomose de Lejars.....                               | 28 |
| b. anastomose de Marion .....                              | 28 |
| c. tronc gastro-phréno-capsulo-rénal .....                 | 28 |
| 3.1.4.5. Dérivations accessoires.....                      | 28 |
| a. le canal d'Arantius.....                                | 29 |
| b. anastomose pariétale.....                               | 29 |
| 4. Physiopathologie .....                                  | 30 |
| 4.1. Hypertension portale .....                            | 30 |
| 4.2. La splénomégalie.....                                 | 31 |
| 4.3. Les anastomoses porto-caves spontanées .....          | 31 |
| 4.3.1. La circulation collatérale de type supérieure.....  | 31 |
| 4.3.2. La circulation collatérale de type antérieure.....  | 31 |
| 4.3.3. La circulation collatérale de type inférieure ..... | 32 |
| 4.3.4. La circulation collatérale de type postérieure..... | 32 |
| 4.4. Les varices œsogastriques .....                       | 32 |
| 4.5. L'ascite .....  | 33 |
| 4.6. Le retentissement sur le foie.....                    | 33 |
| 4.7. La biliopathie portale.....                           | 34 |
| 4.8. L'entéropathie exsudative.....                        | 34 |
| 4.9. Le retard staturo-pondéral .....                      | 34 |
| 4.10. L'encéphalopathie hépatique.....                     | 35 |
| 4.11. Les complications cardio-pulmonaires.....            | 35 |
| 4.11.1. Le syndrome hépato-pulmonaire .....                | 35 |
| 4.11.2. L'hypertension artérielle pulmonaire .....         | 35 |
| 4.12. Les troubles de l'hémostase.....                     | 36 |

|          |   |           |
|----------|---|-----------|
| 5.       | Etiopathogénie.....   | 36        |
| 5.1.     | Théorie de thrombose portale.....                                     | 37        |
| 5.1.1.   | Causes locales.....   | 37        |
| 5.1.1.1. | Les thromboses portes néonatales.....                                 | 37        |
| 5.1.1.2. | Les infections.....   | 37        |
| 5.1.1.3. | Les compressions intra ou extrinsèques de la veine porte.....         | 37        |
| 5.1.1.4. | Les traumatismes abdominaux.....                                      | 38        |
| 5.1.2.   | Causes associées aux hépatopathies.....                               | 38        |
| 5.1.2.1. | Le carcinome hépatocellulaire.....                                    | 38        |
| 5.1.2.2. | La cirrhose.....  | 39        |
| 5.1.2.3. | L'hypertension portale idiopathique (ou sclérose hépato-portale)..... | 39        |
| 5.1.2.4. | La transformation nodulaire partielle du foie.....                    | 39        |
| 5.1.3.   | Causes générales.....   | 39        |
| 5.1.3.1. | Thrombocytose réactionnelles.....                                     | 39        |
| 5.1.3.2. | Anomalies primitives de la coagulation.....                           | 39        |
| 5.1.3.3. | Syndrome des anti phospholipides.....                                 | 40        |
| 5.1.3.4. | Hémoglobinurie paroxystique nocturne.....                             | 40        |
| 5.1.3.5. | Cryoglobulinémie.....   | 41        |
| 5.1.3.6. | Autres causes.....  | 41        |
| 5.1.4.   | Thrombose porte essentielle.....                                      | 41        |
| 5.2.     | Théorie de malformation congénitale.....                              | 41        |
| 5.2.1.   | Agénésie de la veine porte.....                                       | 41        |
| 5.2.2.   | Malposition de la veine porte.....                                    | 42        |
| 5.2.3.   | Anévrisme congénital de la veine porte.....                           | 42        |
|          | <b>DEUXIEME PARTIE: ETUDE PRATIQUE.....</b>                           | <b>43</b> |
|          | <b>I. Matériels et Méthodes.....</b>                                  | <b>44</b> |
| 1.       | Présentation de l'étude.....  | 45        |
| 2.       | Les malades.....  | 45        |
| 3.       | Sources de données.....   | 45        |
| 4.       | Fiche d'exploitation.....   | 45        |
|          | <b>II. Résultats et analyse.....</b>                                  | <b>46</b> |
| 1.       | Les observations.....   | 47        |
| 1.1.     | L'anamnèse et les signes cliniques.....                               | 47        |
| 1.2.     | Les examens radiologiques.....  | 47        |
| 1.3.     | Les résultats de l'examen endoscopique :.....                         | 48        |
| 1.4.     | La prise en charge.....   | 48        |
| 2.       | Résultats et analyse.....   | 49        |
| 2.1.     | Epidémiologie.....  | 49        |
| 2.1.1.   | Age.....  | 49        |
| 2.1.2.   | Sexe.....   | 49        |
| 2.2.     | Antécédents.....  | 50        |
| 2.3.     | Signes cliniques.....   | 51        |
| 2.3.1.   | Motif d'hospitalisation.....  | 51        |
| 2.3.2.   | Signes fonctionnels.....  | 51        |
| 2.3.3.   | Signes physiques.....   | 52        |

|             |   |           |
|-------------|---|-----------|
| 2.4.        | Données biologiques .....   | 53        |
| 2.5.        | Données endoscopiques.....  | 54        |
| 2.6.        | Données d'imagerie.....   | 57        |
| 2.7.        | La prise en charge médicale .....   | 59        |
| 2.7.1.      | Le traitement endoscopique.....   | 59        |
| 2.7.1.1.    | Les indications de la ligature œsogastrique .....   | 59        |
| 2.7.1.2.    | Circonstances de la ligature des varices œsogastriques.....   | 59        |
| 2.7.1.3.    | Conditions de réalisations de la ligature des varices œsophagiennes et<br>cardiotubérositaires..... | 60        |
| 2.7.2.      | La transfusion sanguine.....  | 61        |
| 2.7.3.      | Les $\beta$ -bloquants .....  | 61        |
| 2.8.        | L'évolution des malades.....  | 61        |
| 2.8.1.      | A court terme .....   | 61        |
| 2.8.2.      | A moyen terme.....  | 62        |
| 2.8.3.      | Evolution globale et suivi des malades.....   | 62        |
| <b>III.</b> | <b>Discussion.....</b>  | <b>63</b> |
| 1.          | Epidémiologie.....  | 64        |
| 1.1.        | Fréquence et incidence .....  | 64        |
| 1.2.        | Age .....   | 64        |
| 1.3.        | Sexe .....  | 64        |
| 1.4.        | Facteurs étiologiques .....   | 64        |
| 2.          | Etude clinique.....   | 65        |
| 2.1.        | Circonstances de découverte .....   | 65        |
| 2.2.        | Signes cliniques .....  | 66        |
| 2.2.1.      | Hémorragies digestives.....   | 66        |
| 2.2.2.      | Splénomégalie .....   | 67        |
| 2.2.3.      | Circulation veineuse collatérale.....   | 67        |
| 2.2.4.      | Ascite.....   | 67        |
| 2.2.5.      | Douleurs abdominales .....  | 68        |
| 2.2.6.      | Hépatomégalie et atrophie hépatique.....  | 68        |
| 2.2.7.      | Ictère .....  | 68        |
| 2.2.8.      | Fièvre.....   | 69        |
| 2.2.9.      | Encéphalopathie hépatique.....  | 69        |
| 2.2.10.     | Le retard staturo-pondéral .....  | 69        |
| 3.          | Etude para-clinique.....  | 70        |
| 3.1.        | Biologiques.....  | 70        |
| 3.1.1.      | Bilan hématologique.....  | 70        |
| 3.1.2.      | Bilan hépatique.....  | 71        |
| 3.1.3.      | Bilan de thrombophilie .....  | 71        |
| 3.2.        | Endoscopie digestive haute .....  | 71        |
| 3.2.1.      | Varices œsophagiennes (VO).....   | 72        |
| 3.2.2.      | Varices gastriques.....   | 72        |
| 3.2.3.      | Gastropathie hypertensive .....   | 72        |
| 3.2.4.      | Ectasie vasculaire antrale.....   | 72        |
| 3.2.5.      | Varices duodénales .....  | 72        |
| 3.2.6.      | Endoscopie digestive et son apport .....  | 73        |
| 3.3.        | La radiologie.....  | 73        |

|  |            |
|--|------------|
| 3.3.1. Méthodes non invasives.....                           | 73         |
| 3.3.1.1. Echographie Doppler.....                            | 73         |
| 3.3.1.2. Angio-scanner.....                                  | 75         |
| 3.3.1.3. IRM.....  | 76         |
| 3.3.2. Méthodes invasives.....                               | 76         |
| 3.3.2.1. Splénoportographie.....                             | 76         |
| 3.3.2.2. Artériographie.....                                 | 77         |
| 3.3.2.3. Iléo-portographie.....                              | 77         |
| 3.3.2.4. Portographie transjugulaire et trans-hépatique..... | 78         |
| 4. Etude thérapeutique.....                                  | 78         |
| 4.1. Transfusion.....  | 78         |
| 4.2. Tamponnement direct.....                                | 78         |
| 4.3. Moyens pharmacologiques.....                            | 79         |
| 4.4. Traitement endoscopique.....                            | 80         |
| 4.4.1. La ligature élastique des varices œsophagiennes.....  | 80         |
| 4.4.2. La sclérothérapie.....                                | 81         |
| 4.4.3. Oblitération par colle adhésive.....                  | 82         |
| 4.5. Traitement chirurgical.....                             | 82         |
| 4.5.1. Les interventions non dérivoires.....                 | 83         |
| 4.5.1.1. Les interventions d'abord direct des VO.....        | 83         |
| 4.5.1.2. La splénectomie.....                                | 83         |
| 4.5.2. Derivations porto-systémiques.....                    | 84         |
| a. Les dérivations portales non sélectives.....              | 84         |
| b. Les dérivations portales sélectives.....                  | 85         |
| c. Les anastomoses « de fortune ».....                       | 85         |
| 4.5.3. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex.....     | 86         |
| <b>CONCLUSION.....</b>                                       | <b>87</b>  |
| <b>RESUME.....</b>   | <b>89</b>  |
| <b>LISTE DES FIGURES.....</b>                                | <b>92</b>  |
| <b>LISTE DES TABLEAUX.....</b>                               | <b>94</b>  |
| <b>ANNEXE.....</b>   | <b>96</b>  |
| <b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>                                    | <b>100</b> |



## *ABBREVIATIONS*



**AG** : Anesthésie générale

**AINS** : anti inflammatoire non stéroïdiennes.

**AMC** : Anastomose mésentérico-cave

**APC** : Anastomose porto-cave

**AP** : Le gradient de pression

**ASC** : Anastomose spléno-cave

**A S RD**: Anastomose spléno-rénale distale

**ASAT/ ALAT** : Transaminases

**ATCD** : Antécédents

**BDG** : Branche portale gauche

**BPD** : Branche portale droite.

**BT/ BD** : Bilirubine totale/ directe

**CG** : Culot globulaire

**CIVD** : coagulation intra-vasculaire disséminée

**CMV** : cytomégalovirus

**CP** : Cavernome portal

**Cp** : Comprimé

**Cs** : consanguinité ;

**CVC** : Circulation veineuse collatérale

**DD** : Décubitus dorsal

**Dist abd** : Distension abdominale ;

**Dlr abd**: Douleur abdominal;

**DS** : déviation standard

**EBV** : Epstein barre virus

**EPP** : Electrophorèse des protéines plasmatiques

**F** : Féminin

**FC** : fréquence cardiaque

**FH** : Flèche hépatique

**FOGD** : Fibroscopie oeso-gastro-duodénale

**FR** : fréquence respiratoire  
**GB** : globules blancs en elts/mm<sup>3</sup>  
**GGT** : Gama Glutamyl Transférase  
**H**: Hématémèse;  
**Hb** : hémoglobine  
**HD**: Hémorragie digestive;  
**HMG** : Hépatomégalie  
**HTP** : Hypertension portale  
**M**: Masculin;  
**Ma**: Maelena;  
**NFS** : Numération-formule sanguine  
**OD** : oreillette droite  
**PAL** : Phosphatases alcalines  
**Plq** : plaquettes en elts/mm<sup>3</sup>  
**Q** : Le débit sanguin  
**Re**: Réctorragies  
**R** : La résistance vasculaire  
**SMG**: Splénomégalie;  
**SPG** : Splénoportographie  
**SH** : sinusoiide hépatique  
**T°** : température  
**TA** : tension artérielle  
**TSM** : Tronc splénomésaraïque.  
**TCA** : Temps de céphaline activée  
**TP** : Taux de prothrombine  
**TP** : Tronc porte.  
**TDD** : Travers de doigts  
**TDM** : Tomodensitométrie  
**TSM** : Tronc spléno-mésaraïque

**VC** : Veine cystique.

**VP** : veine porte

**VPy** : Veine pylorique.

**VPDPS** : Veine pancréatico-duodénale postéro-supérieure.

**VMS** : Veine mésentérique supérieure.

**VMI** : Veine mésentérique inférieure.

**VS** : Veine splénique.

**VGEG** : Veine gastro-épiploïque gauche.

**VPO** : Veine para-ombilicale.

**VCL**: veine centro-lobulaire

**VIH** : virus de l'immunodéficience humaine

**VHB** : hépatite virale B

**VHC** : hépatite virale C

**VB** : Vésicule biliaire

**VBIH/ EH** : Voies biliaires intra/ extra hépatiques

**VBP** : Voie biliaire principale

**VCI** : Veine cave inférieure

**VCS** : Veine coronaire stomachique

**VG** : Varices gastriques

**VMS/ VMI** : Veine mésentérique supérieure/ inférieure

**VO**: Varices œsophagiennes

**VP** : Veine pylorique

**VPD**: Veine pancréatico-duodénale

**VRG** : Veine rénale gauche

**VS** : Veine splénique

**VSH** : veine sus-hépatique

**VGG** : Veine gastrique gauche ou veine coronaire stomachique.



# *INTRODUCTION*



Un cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre, initialement millimétrique ou microscopique, est augmenté et au sein duquel chemine un sang portal hépatopéte. Il est la conséquence d'une occlusion chronique, souvent thrombotique, du système porte extra-hépatique. Ces veines dilatées deviennent tortueuses et réalisent un véritable réseau d'allure angiomatose, mais qui reste pourtant insuffisant pour drainer l'ensemble de la circulation splanchnique, d'où l'installation d'une hypertension portale.

Chez l'enfant, le cavernome portal est une cause majeure d'hypertension portale dite « pré ou infra-hépatique » ou encore « extra-hépatique », dont le diagnostic repose principalement sur l'imagerie.

La fréquence élevée des hémorragies digestives et la précocité de leur apparition conditionnent le pronostic et nécessitent souvent un traitement radical plus que symptomatique, essentiellement chirurgical.

Au cours de ces dernières années, d'importants progrès ont été réalisés dans le domaine de l'exploration radiologique et endoscopique, et celui de la chirurgie qui a révolutionné après l'avènement de la reperfusion portale.



*PREMIERE PARTIE:*

*RAPPELS*



## 1. Rappels historiques

La première description classique du système porte a été rapportée par Vesale en 1543 et par Fabricius en 1571. La première description du cavernome portal a été faite en 1903 lors de l'autopsie d'un patient de 44 ans décédé d'une thrombose veineuse mésentérique extensive, au terme de huit ans de douleurs abdominales chroniques inexplicées. Chez ce patient, le tissu englobant le pédicule hépatique était comparé à celui des corps caverneux du tissu érectile [1].

Le terme de cavernome portal peut être attribué à Pick en 1909 puis surtout à Klemperer en 1928 ; ce dernier ayant développé, sur des constatations autopsiques, une première hypothèse étiologique : celle d'un hamartome occupant le pédicule hépatique [2]. Cette hypothèse a été remise en cause à partir de 1955 par Gibson qui notait la présence de tissu nerveux, artériel, et lymphatique au sein du cavernome rendant impossible l'hypothèse de la tumeur bénigne vasculaire [1].

La première description per opératoire du cavernome portal a été faite par Fraser en 1945 [3] qui était d'ailleurs le premier ayant mis en évidence non seulement les conséquences biliaires du cavernome portal au niveau du pédicule hépatique, mais aussi l'obstacle chirurgical qu'il représente. Il s'agissait d'une femme de 31 ans présentant un ictère et une altération de l'état général, pour laquelle le diagnostic de cancer de la tête du pancréas avait été posé sur les arguments cliniques, biologiques et radiologiques. Il existait cependant une splénomégalie inexplicée. Lors de la laparotomie, il était découvert, au lieu d'un obstacle pancréatique, un cavernome portal du pédicule hépatique dans lequel une multitude de veinules entouraient et comprimaient la voie biliaire principale. Le traitement, pour le moins audacieux, effectué par Fraser a été la ligature des veines du cavernome au prix d'une hémorragie qualifiée de « déconcertante ». Ce traitement était efficace, au moins à court terme, sur l'obstacle biliaire.

Depuis cette publication, la découverte totalement inattendue d'un cavernome portal en per-opératoire n'a jamais été de nouveau rapportée. En effet, l'utilisation de la splénoportographie au cours des années cinquante du siècle dernier, l'artério-portographie en 1969 et l'amélioration de la sensibilité et la technique de l'échographie-doppler en 1988, et celles de la scannographie, ont rendu le diagnostic du cavernome portal un diagnostic d'imagerie.

## 2. Rappels embryologiques [4]

La vascularisation portale dérive des veines vitellines. Les deux veines vitellines cheminent le long du tube digestif et échangent trois anastomoses transversales autour du duodénum. Elles sont recoupées par le développement du foie dans lequel elles envoient et développent des bourgeons qui s'organisent en branches afférentes puis forment un réseau capillaire précurseur des sinusoides.

Au dessus du foie, elles se jettent dans le sinus veineux qui formera les veines hépatiques efférentes. La veine porte s'individualise par régression de la branche droite de l'anneau caudal et de la branche gauche de l'anneau crânien. Ces régressions sont dictées par les lois hémodynamiques, privilégiant les chemins les plus courts ; la rotation duodénale entraîne ainsi une distorsion du système anatomique des veines vitellines où le plus court chemin devient celui décrit ci-dessus.

À ce stade, le sang veineux intestinal peut gagner la veine cave inférieure selon l'un ou l'autre de ces deux trajets :

- veine porte, canal d'Arantius, veine cave inférieure ;
- veine porte, branche porte afférente intra-hépatique, capillaires sinusoides, veine hépatique efférente, veine cave inférieure.

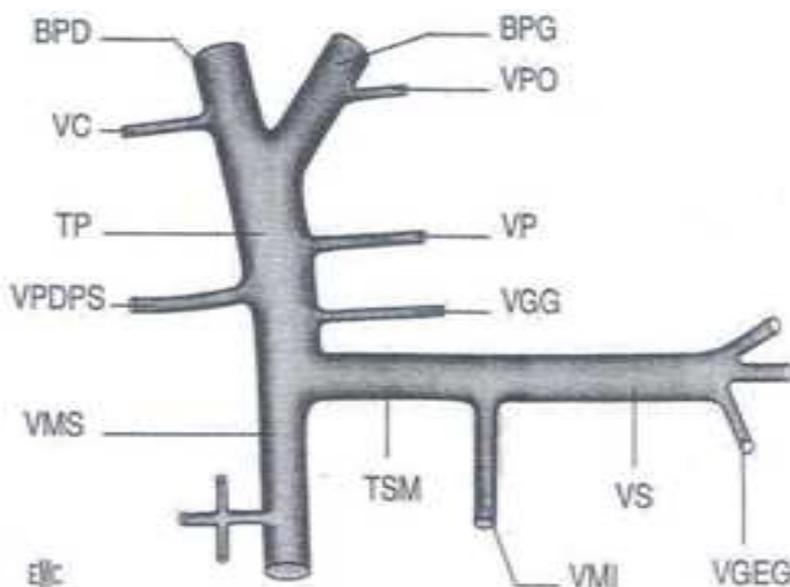
A la naissance, le canal d'Arantius et la veine ombilicale s'oblitérent. Ces remaniements rendent obligatoire le cheminement à travers le réseau capillaire hépatique. Le reliquat de la veine ombilicale gauche extra-péritonéale chemine dans le ligament rond qui soulève un repli péritonéal sous la paroi abdominale antérieure.

## 3. Rappels anatomiques

### 3.1. La veine porte [5]

C'est une veine volumineuse qui amène au foie le sang veineux de la partie sous-diaphragmatique du tube digestif, de la rate et des glandes annexes. Elle a pour caractéristique d'être interposée entre deux systèmes capillaires veineux, celui des capillaires des artères viscérales issues de l'aorte et celui des capillaires intra-hépatiques veineux drainés ensuite par les veines sus-hépatiques.

Elle mesure 7 à 10 cm de long avec un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte et moins de 10 mm chez l'enfant. C'est un tronc veineux sans homologue artériel, assurant 75% de la vascularisation hépatique.



BPD: Branche portale droite; BPG: Branche portale gauche; TP: Tronc porte; VC: Veine cystique; VP: Veine pylorique; VPDPS: Veine pancréaticoduodénale postérosupérieure; VMS: Veine mésentérique supérieure; TSM: Tronc splénomésaraïque; VMI: Veine mésentérique inférieure; VS: Veine splénique; VGEG: Veine gastroépiploïque gauche; VPO: Veine paraombilicale; VGG: Veine gastrique gauche ou veine coronaire stomacique.

**Figure 1: Représentation schématique de l'anatomie modale du système Porte [6]**

### 3.1.1. Origine

La veine porte naît classiquement de la confluence, à angle droit à la face postérieure de l'isthme pancréatique à droite de la ligne médiane en regard de L2, de deux grands troncs veineux : la veine mésentérique supérieure et le tronc spléno-mésaraïque, mais cette disposition n'est pas constante car il existe d'autres variations.

#### 3.1.1.1. La veine mésentérique supérieure

Elle draine le retour veineux de tout le grêle, du côlon droit ainsi que la partie droite du bloc gastro-duodéno-pancréatique. Elle est formée par la confluence de la veine iléo-caeco-colique et des veines iléo-jéjunales. Elle monte verticalement vers le mésentère, Elle passe devant la troisième portion du duodénum et le crochet du pancréas et se place à droite et dans le même plan que l'artère, ensuite elle s'enfonce en arrière du col du pancréas en s'éloignant de l'artère, et s'unit à la veine splénique ou au tronc spléno-mésaraïque.

Son diamètre est de 6 à 8 mm, sa longueur est de 6 à 8 cm. Ses affluents sont nombreux :

- les veines intestinales anastomosées en arcades.
- la veine iléo-caeco-appendiculaire.
- la veine colique moyenne droite.
- le tronc gastro-colique de Henlé : confluent des veines gastro-épiploïque gauche et colique supérieure droite.
- les veines pancréatico-duodénales.

### **3.1.1.2. Le tronc spléno-mésaraïque**

Il est horizontal, constitué lui-même de la réunion de deux veines :

#### **a. La veine splénique**

Elle draine le sang de la rate vers le tronc porte, elle naît du hile de la rate par 5 à 6 branches qui confluent plus ou moins rapidement. Son trajet est sinueux, se dirige à la face postérieure du pancréas, et s'écarte ainsi de l'artère splénique plus haut situé. Elle répond en arrière à la veine rénale gauche qui lui est sous-jacente (intérêt chirurgical dans l'anastomose spléno-rénale).

Son diamètre est de 10 à 12 mm, sa longueur est de 10 à 14 cm.

Elle reçoit :

- les veines gastriques courtes qui drainent le sang de la grande courbure.
- la veine gastro-épiploïque gauche qui relie la veine mésentérique supérieure à la veine splénique par une arcade veineuse située dans le grand épiploon. Par ailleurs, elle reçoit les veines gastriques descendantes et les veines épiploïques ascendantes.
- les veines pancréatiques et duodénales formant la veine pancréatico-duodénale gauche.
- le bord inférieur de la veine splénique reçoit la veine mésentérique inférieure et le bord supérieur reçoit dans certains cas la veine coronaire stomacique. La face postérieure est libre, c'est le secteur chirurgical.

#### **b. La veine mésentérique inférieure**

Elle draine le sang veineux du côlon gauche, des deux tiers gauches du côlon transverse et du rectum. Elle naît par la confluence des veines hémorroïdales supérieures en arrière de la partie supérieure du rectum. Elle décrit un trajet vertical satellite à l'artère mésentérique inférieure et se termine dans la région rétro-pancréatique en se jetant classiquement dans la veine

splénique, parfois dans la veine mésentérique supérieure, rarement dans l'angle d'union des deux veines précédentes.

C'est la plus petite des racines du tronc porte. Son diamètre est de 2 à 4 mm, et sa longueur est de 5 à 9 cm.

Ces principaux affluents sont :

- la veine colique inférieure gauche ;
- la veine colique supérieure gauche.

### **3.1.2. Trajets et rapports**

Le tronc de la veine porte ainsi formé se dirige obliquement en haut, à droite et en avant, croisant en X la direction de la veine cave inférieure. Normalement inclinée à 45° sur la verticale, la veine porte peut être beaucoup plus horizontale ou, au contraire, beaucoup plus verticale.

Dans le trajet ascendant, elle se dégage rapidement de la face postérieure du premier duodénum et pénètre dans le bord droit du petit épiploon où elle représente l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

Elle répond donc à ce niveau :

- En arrière, à la veine cave inférieure dont elle est séparée d'abord par le tubercule omental du pancréas puis par le hiatus de Winslow (intérêt chirurgical dans l'anastomose porto-cave tronculaire).
- En avant, aux autres éléments du pédicule hépatique :
  - l'artère hépatique commune d'abord sur son bord gauche, se bifurque ensuite pour donner naissance à la gastroduodénale et à l'artère hépatique propre qui va monter sur le bord gauche de la veine porte.
  - la voie biliaire principale, située le long du bord droit de la veine porte, s'en écarte à sa partie inférieure pour dessiner avec elle le triangle inter- porto-cholédocien croisé par la veine pancréatico-duodénale supérieure droite, affluent de la veine porte, et par l'artère homologue, branche de la gastroduodénale.

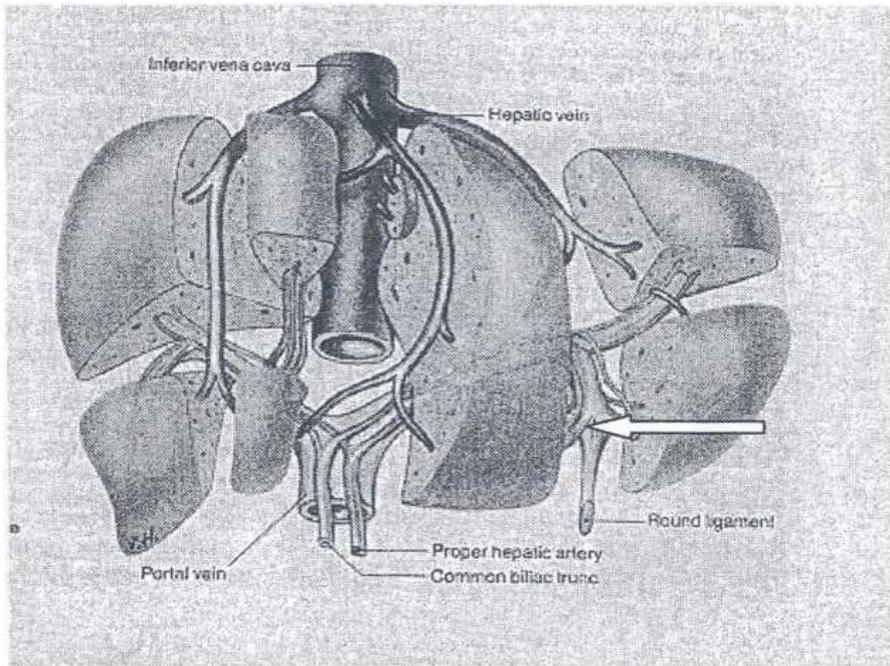
### **3.1.3. Terminaisons [4]**

Arrivée au niveau du hile hépatique, la veine porte se divise en deux branches, elles-mêmes se divisant à l'intérieur du parenchyme hépatique pour déterminer la segmentation portale :

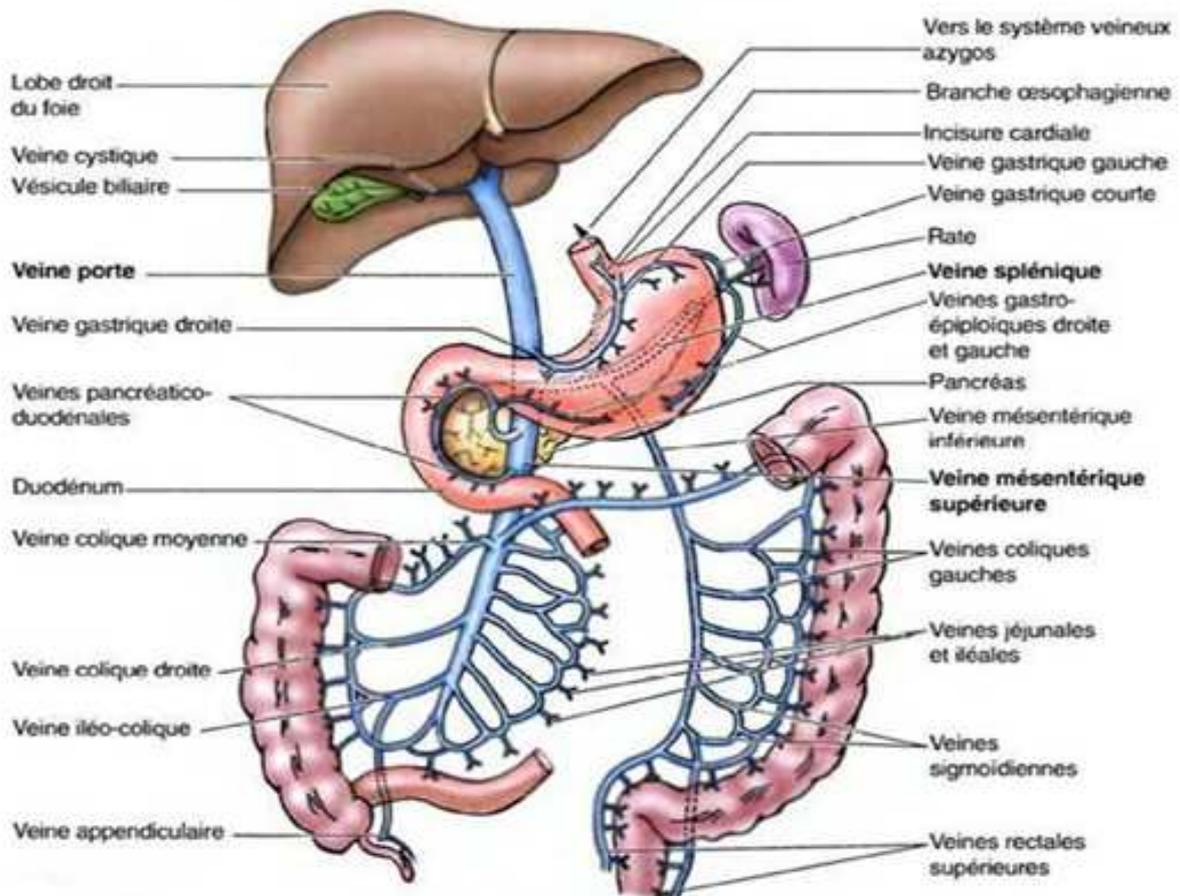
- une branche porte droite de longueur de 1 à 3 cm, reçoit les veines cystiques avant son entrée dans le parenchyme hépatique où elle se subdivise en deux branches, l'une destinée aux segments paramédians V, VIII et l'autre aux segments latéraux VI, VII ;
- une veine porte gauche, qui, lors de son trajet hilair, ne donne pratiquement que des branches postérieures destinées au lobe caudé et au parenchyme immédiatement sus-jacent (segment I). Ces rameaux destinés au segment I peuvent d'ailleurs provenir du tronc porte ou de la veine porte droite. Il naît ensuite la veine latérale gauche destinée au segment II (partie postérieure du lobe gauche). La branche porte gauche se termine dans un cul-de-sac situé à environ 2 cm du bord antérieur du foie appelé *récessus de Rex* ou récessus ombilical (intérêt chirurgical dans la technique de reperfusion portale ou de shunt méso-Rex). Ce récessus donne classiquement naissance à deux veines latérales en forme de corne, une à droite (segment IV), l'autre à gauche (segment III) ; ce récessus joue un rôle de fixité pour le foie en donnant attache au ligament rond et au canal d'Arantius.

Cette bifurcation portale répond :

- en arrière, au tubercule caudé et au lobe de Spiegel qui la sépare de la veine cave inférieure.
- en avant, à la bifurcation de l'artère hépatique propre généralement située au dessous et à gauche de la bifurcation portale.
- plus en avant, à la convergence des deux canaux biliaires droits et gauche située habituellement en avant et au dessus de la branche droite de l'artère hépatique.
- plus en avant et à droite, le canal cystique et le col de la vésicule biliaire dessinent avec la voie biliaire principale et la face inférieure du foie, le triangle de Budol généralement traversé par l'artère cystique.



**Figure 2: Vue antérieure d'un foie segmenté montrant la bifurcation portale et ses rapports artériels et canaux. La flèche correspond au *récessus de Rex***



**Figure 3: vue d'ensemble de système porte**

### 3.1.4. Les anastomoses porto-cave

Ce sont des connexions entre le système porte et le système cave représentées par la veine cave inférieure et la veine cave supérieure. Elles jouent un rôle important dans l'hypertension portale en se développant principalement au niveau de 4 régions.

#### 3.1.4.1. L'œsophage et l'estomac

Le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage, cela explique le développement des varices œsophagiennes.

#### 3.1.4.2. Le rectum

Anastomose entre la veine mésentérique inférieure et la veine cave inférieure via les veines rectales à l'origine de varices rectales.

#### 3.1.4.3. Anastomose porto-ombilicale

Normalement occluse après la ligature du cordon ombilical, la veine ombilicale peut être reperméabilisée en cas d'hypertension portale. La dérivation vers le système cave se fait soit en surface par l'intermédiaire des veines épigastriques superficielles, soit en profondeur par la veine fémorale et les veines thoraciques internes.

#### 3.1.4.4. Anastomoses spléno-rénales

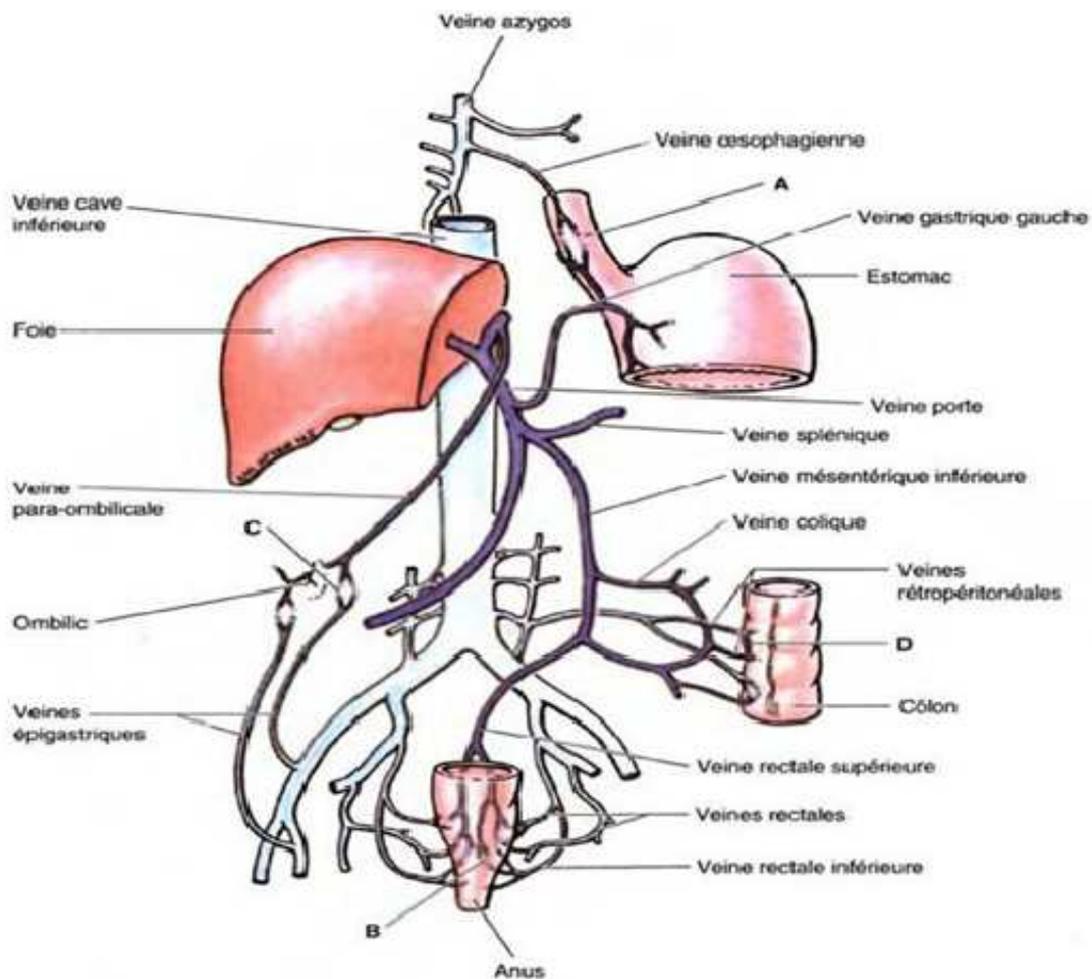
Ce sont des dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure, on distingue :

- a. **anastomose de Lejars** : naissant du réseau intra-parenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche.
- b. **anastomose de Marion** : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.
- c. **tronc gastro-phréno-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 capsulaire moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

#### 3.1.4.5. Dérivations accessoires

On décrit également d'autres voies et dérivations accessoires :

- a. **canal d'Arantius** : habituellement remplacé par un ligament (appelé ligament veineux), il peut se reperméabiliser. Ce canal naît dans la branche portale gauche et se termine, le plus souvent dans la veine hépatique gauche.
- b. **anastomose pariétale** : elles sont diverses et nombreuses, on cite :
- les veines de Retzius (au niveau des accolements pariétaux des divers organes tributaires du système porte) ;
  - les veines miscellanées (dues à des adhérences acquises) ;
  - les veines spléno-pariétales (au niveau des zones d'accolement de la rate et de la paroi abdominale postérieure).



**Figure 4: vue d'ensemble des anastomoses porto-cave**

## 4. Physiopathologie

Le cavernome portal correspond au développement d'un réseau de veines collatérales tortueuses péri-portales porto-portes résultant de l'obstruction partielle ou totale du tronc porte ou de l'une de ses branches. Le cavernome intra-hépatique peut se développer de façon localisée autour d'une branche portale lorsqu'il existe une thrombose de celle-ci [7]. Il peut aussi entourer un vaisseau portai perméable revascularisé par le cavernome lui-même en aval de la thrombose [7]. Plus rarement, il peut s'agir d'un cavernome radulaire localisé dans la veine splénique ou dans la veine mésentérique supérieure, responsable d'une HTP segmentaire.

Le cavernome portal est responsable d'un bloc infra ou pré-hépatique qui va se manifester par plusieurs signes cliniques.

### 4.1. Hypertension portale

La définition de l'hypertension portale est hémodynamique et correspond à une élévation de la pression dans le territoire veineux du système porte [8].

Trois paramètres essentiels caractérisent un système circulatoire et selon la loi d'Ohm le gradient de pression (AP) dépend de la résistance vasculaire (R) et du débit sanguin (Q) dans le territoire porte selon la formule suivante  $AP = QR$ .

Chez le sujet normal, la résistance est essentiellement représentée par la résistance intra-hépatique (la veine porte du fait d'un tonus vasomoteur a également sa propre résistance). (Q) correspond au débit sanguin splanchnique.

En cas d'hypertension portale, la résistance vasculaire est la somme de la résistance intra-hépatique et de la résistance dans la circulation collatérale, de même le débit du territoire veineux portal est la somme du débit sanguin dans la veine porte et du débit sanguin dans la circulation collatérale.

Ainsi l'hypertension portale procède de 2 mécanismes indissociables : une augmentation de la résistance et une hyper-kinésie circulatoire. Une diminution de la résistance vasculaire systémique paraît instaurer ce syndrome hyper-kinésique, elle induit une activation du système vasodilatateur et d'épargne hydro-sodée. La volémie et l'index cardiaque moyen s'abaissent tandis que le sel et l'eau retenus en excès s'épanchent dans la cavité péritonéale.

L'hypertension portale est définie par une pression dans le territoire porte supérieure à 10 cmH<sub>2</sub>O ou un gradient de pression, entre la veine porte et la veine cave inférieure, supérieur à 5 cmH<sub>2</sub>O [8].

Les manifestations cliniques de l'hypertension portale apparaissent lorsque la différence de pression dépasse 12 cmH<sub>2</sub>O. On dit que l'hypertension portale est « cliniquement significative » [9]. Les manifestations sont comparables chez l'enfant à ce qu'elles sont chez l'adulte.

## **4.2. La splénomégalie**

Elle est secondaire à la congestion et à l'hyperplasie du tissu réticulo-endothélial. Souvent asymptomatique, elle peut être responsable d'hypersplénisme qui se caractérise par une anémie, une leucopénie et une thrombopénie. L'hypersplénisme serait lié à des phénomènes de stase, de séquestration et de phagocytose [10].

## **4.3. Les anastomoses porto-caves spontanées**

L'augmentation de la différence de pression entre les territoires porte et cave a pour conséquence le développement d'une circulation de suppléance cherchant à rétablir le courant veineux en direction du système cave.

Ce réseau veineux dans lequel règne un haut régime de pression emprunte des veines néoformées, mais surtout les voies anastomotiques. Celles-ci sont de 4 types [10].

### **4.3.1. La circulation collatérale de type supérieure**

Elle se fait par l'intermédiaire de la veine coronaire stomachique ou de la veine cardiotubérositaires postérieure vers le réseau veineux dilaté. Elle est à l'origine de « varices œsophagiennes et gastriques », puis vers les veines azygos et enfin la veine cave supérieure.

### **4.3.2. La circulation collatérale de type antérieure**

Le développement inconstant d'une circulation collatérale par le ligament rond vers les veines ombilicales provoque l'apparition d'un réseau veineux superficiel péri-ombilical désigné sous le nom de « tête de méduse » ou de syndrome de Cruveilhier et Baumgartner (s'il existe un souffle associé). Le courant y est centrifuge à partir de l'ombilic alors que dans l'obstruction de la veine cave inférieure, la circulation collatérale part latéralement de l'aîne vers le grill costal avec un flux sanguin de bas en haut.

### **4.3.3. La circulation collatérale de type inférieure**

Elle draine le sang de la veine mésentérique inférieure vers le rectum (varices) et les veines hémorroïdales (hémorroïdes) pour terminer dans la veine cave inférieure.

### **4.3.4. La circulation collatérale de type postérieure**

Elle provoque une augmentation de débit à travers les anastomoses spléno-rénales préexistantes partant de la veine cardiotubérositaires postérieure (anastomose spléno-gastro-phréno-surrénalo-réno-cave) et contribuant à la formation de « varices gastriques » (cardiotubérositaires).

## **4.4. Les varices œsogastriques**

Les varices œsophagiennes et gastriques sont la conséquence la plus importante de la circulation collatérale porto-cave.

Elles ne se développent que si le gradient entre la pression portale et la pression cave est supérieure à 10-12 cmH<sub>2</sub>O ; au delà de ce seuil, il n'y a pas de relation entre la taille des varices et le degré de l'hypertension portale.

La rupture des varices œsophagiennes n'est pas la conséquence d'une érosion de la muqueuse, mais d'une déchirure mécanique d'une paroi tendue des varices. Il existe une relation entre le risque de rupture et le degré de l'hypertension portale. Elles siègent principalement dans le tiers inférieur de l'œsophage mais elles peuvent intéresser toute sa longueur, sachant que c'est les varices sous-muqueuses qui sont la source des hémorragies digestives hautes.

Les varices gastriques sont moins fréquentes, elles siègent principalement dans la région cardio-tubérositaire, ces varices n'entraînent aucun trouble fonctionnel.

Des varices peuvent se développer en dehors de l'œsophage et de l'estomac au niveau de duodénum, du jéjunum, de l'iléon, du côlon, d'une iléostomie, d'une colostomie, du péritoine, de l'utérus ou du vagin. Le développement de ces varices aberrantes ou ectopiques est souvent dû à des adhérences secondaires à une intervention chirurgicale antérieure. Ces varices peuvent donner lieu à des hémorragies digestives, ou à un hémopéritoine, ou à des hémorragies génitales en cas de rupture.

#### 4.5. L'ascite [10]

L'ascite ne se développe que lorsque 2 conditions sont réunies : une hypertension portale et une rétention hydro-sodée. L'hypertension portale est une condition nécessaire, mais généralement non suffisante pour le développement d'une ascite.

La rétention hydro-sodée, lorsqu'elle est isolée, entraîne une anasarque et non pas une ascite simple. C'est l'hypertension portale qui localise au territoire péritonéal la rétention hydro-sodée.

Au cours des maladies du foie, la rétention hydro-sodée est en rapport avec l'insuffisance hépatocellulaire : celle-ci entraîne par un mécanisme mal connu, une hyperproduction de rénine, une production accrue d'angiotensine et finalement une production accrue d'aldostérone, toutefois, l'hyper-aldostéronisme n'explique pas à lui seul la rétention hydro-sodée des maladies du foie. Chez les sujets atteints de bloc infra-hépatique, l'ascite n'est pas fréquente et reste habituellement modérée.

#### 4.6. Le retentissement sur le foie

L'analyse histologique des biopsies chirurgicales du foie faites chez des enfants présentant un cavernome portal suivis à l'hôpital de Bicêtre [11] montre que bien que par définition aucun des enfants n'ait de cirrhose ou de fibrose importante, il existe presque toujours des anomalies minimales : dans certains espaces portes, la branche de la veine porte n'est pas visible et il peut exister de multiples structures vasculaires, associées ou non à une fibrose modérée, dans le lobule, on peut observer une dilatation modérée des sinusoides, associée à un nombre exagéré de veines centro-lobulaires trop proches les unes des autres et à un degré variable de fibrose péri-sinusoidale [12].

Les dysmorphies macroscopiques et les lésions histologiques existent de la même fréquence dans les obstructions portes apparemment primitives que les obstructions portes iatrogènes. Ainsi, a été évoquée l'idée de souffrance progressive du parenchyme hépatique due au fait qu'une partie de sa vascularisation portale emprunte les voies hépatofuges : c'est le syndrome porto-prive qui aboutit à la constitution d'une fibrose portale qui évolue progressivement et influence ainsi le pronostic à long terme.

#### **4.7. La biliopathie portale**

Le cavernome portal est une cause exceptionnelle de compression de la voie biliaire principale; les cas rapportés sont peu nombreux. Certaines observations anciennes sont peu documentées car de diagnostic posé exclusivement lors de l'intervention chirurgicale.

Sur le plan physiopathologique, l'hypothèse mécanique d'une hypertension veineuse portale comprimant la voie biliaire paraît séduisante.

Il existe dans le cavernome une hypertension portale (pression portale  $> 15 \text{ cm H}^2\text{O}$ ), comme en témoigne l'existence d'une circulation collatérale porto-cave associée. On conçoit alors que la voie biliaire principale, dont la pression varie de 4 à 10cm [13], puisse être comprimée par le réseau veineux qui l'entoure. Il peut s'agir également d'une veine dans l'épaisseur même de la paroi, saillante à l'intérieur du canal cholédoque, comme l'ont observé Spira et al. [14] à la cholédochoscopie.

Cependant, le caractère exceptionnel de ces observations contraste avec la relative fréquence des cavernome. La rareté des cas chez l'enfant trouve peut-être son explication dans l'existence de phénomènes scléro-inflammatoires associés, évoluant lentement et se révélant à l'âge adulte [15].

#### **4.8. L'entéropathie exsudative**

Elle est secondaire à l'hypertension portale et à la congestion veineuse et lymphatique au niveau de l'intestin grêle, secteur de drainage de la veine mésentérique supérieure. Cette entéropathie est responsable d'une dénutrition par perte de lipides et de protéines dans la lumière intestinale à savoir l'albumine, les immunoglobulines et la transferrine, ce qui aggraverait l'état nutritionnel et immunitaire de ces enfants [16].

#### **4.9. Le retard staturo-pondéral**

La diminution de flux portal hépatique et/ou une résistance à l'hormone de croissance ont été les deux hypothèses physiopathologiques avancées pour expliquer ce retard [17,18], n'oubliant pas que la fréquence d'un hypersplénisme et d'une anémie ferriprive chronique, parfois sévère, chez cet enfant qui fait des hémorragies récidivantes, participe de très proche dans cette insuffisance de croissance.

## **4.10. L'encéphalopathie hépatique**

L'encéphalopathie est due à une intoxication cérébrale par les substances ammoniaquées contenues dans le sang porte et qui passent directement dans la grande circulation en faveur des anastomoses porto-caves.

Le risque d'avoir une encéphalopathie hépatique sur cavernome porte est presque nul vue l'intégrité de la fonction hépatocellulaire et la conservation d'un flux portal quoique ralenti chez ces malades. Toutefois, une encéphalopathie hépatique peut compliquer une chirurgie de décompensation portale surtout non sélective, en particulier chez l'enfant [19].

## **4.11. Les complications cardio-pulmonaires**

### **4.11.1. Le syndrome hépato-pulmonaire (SHP)**

Le SHP a été défini comme l'association de trois anomalies : une hypertension portale, une hypoxémie, ou au moins une augmentation de la différence alvéolo-artérielle pour l'oxygène, et la présence de dilatations vasculaires intra-pulmonaires. Le point commun entre les affections dans lesquelles ce syndrome a été décrit (dans des hépatopathies aussi diverses que la cirrhose, l'hypertension portale en l'absence de cirrhose, les hépatites fulminantes et les épisodes de rejet après une allogreffe hépatique) est la présence d'une hypertension portale. La prévalence du SHP est d'autant plus élevée que l'insuffisance hépatocellulaire est plus sévère et la résistance vasculaire pulmonaire plus basse. Cette prévalence est de l'ordre de 2 %. Ce syndrome rare a été rapporté dans le cadre d'HTP pré-hépatique [20].

Les symptômes sont l'hippocratisme digital, la dyspnée et la cyanose. Le diagnostic est affirmé par la scintigraphie pulmonaire à l'albumine marquée au Te 99m [21].

### **4.11.2. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**

Une HTAP pré-capillaire a été signalée avec une prévalence excessive chez des patients cirrhotiques, ou souffrant d'une hypertension portale. Cette complication a été rapportée dans les HTP extra-hépatiques non opérées [22] ; il en va de même après une dérivation chirurgicale porto-systémique [23].

La pathogénie de l'HTAP associée à l'hypertension portale est inconnue. Différentes possibilités ont été évoquées : micro-embolies répétées provenant du système porte, lésions endothéliales dues à l'état hyper dynamique, présence dans la circulation pulmonaire de

substances d'origine intestinale normalement détoxifiées par le foie, mais qui auraient accès aux vaisseaux pulmonaires en raison de la présence d'anastomoses porto-systémiques (glucagon, sécrétine, peptide intestinal vaso-actif, sérotonine, etc). Aucun de ces mécanismes, à ce jour, n'a fait la preuve de son action [24],

Les manifestations cliniques sont tardives : dyspnée d'effort, douleur thoracique et syncope. Le dépistage de l'HTAP se fait par une échocardiographie.

Enfin, la présence de l'une de ces deux complications, le SHP et l'HTAP, est une contre-indication à la réalisation d'une dérivation porto-systémique qui ne peut que les aggraver.

#### **4.12. Les troubles de l'hémostase**

Biologiquement, outre les anomalies de l'hémostase responsables d'une hypercoagulabilité et par conséquent de l'apparition d'une thrombose portale, l'HTP extra-hépatique peut être associée à une diminution du taux de prothrombine et à des anomalies des fonctions plaquettaires [25,26]. Ces anomalies seraient secondaires à une surconsommation par un mécanisme de coagulation intra-vasculaire disséminée au sein des capillaires formant le cavernome [26].

### **5. Etiopathogénie**

L'hypertension portale est presque toujours due à un obstacle situé sur la circulation porto-hépatique. Cet obstacle peut siéger en dessous du foie sur la veine porte (bloc pré ou infra-hépatique), dans le foie (bloc intra-hépatique) ou au-delà du foie (bloc sus ou supra-hépatique). Suivant la position du bloc par rapport à la sinusoïde, on parlera de bloc pré-sinusoïdal, de bloc sinusoïdal ou de bloc post sinusoïdal.

Chez l'enfant, la cause d'HTP la plus fréquente nécessitant une chirurgie est l'HTP pré-hépatique [27].

Pour expliquer l'étiopathogénie du cavernome portal, responsable d'une hypertension portale infra-hépatique, la littérature et les études modernes ont relevé l'existence de deux théories : la thrombose portale et la malformation congénitale [8].

## **5.1. Théorie de thrombose portale**

Le cavernome est souvent la conséquence d'une occlusion, thrombotique et toujours chronique, du système porte extra-hépatique, c'est-à-dire datant d'au moins de trois semaines, durée nécessaire à la constitution de ce cavernome [28,29].

Cette thrombose porte est le témoin d'une ou plusieurs affections thrombogènes qui doivent être recherchées de façon systématique pour le traitement curatif de la maladie causale d'une part, et pour décider de la nécessité d'un traitement préventif d'une récurrence thromboembolique d'autre part. Il n'est pas rare d'observer la coexistence de plusieurs pathologies favorisant la thrombose [30], C'est pourquoi un bilan étiologique complet doit être systématiquement réalisé, même en présence d'une cause évidente.

On distinguera les causes locales, les causes associées aux hépatopathies et les causes générales.

### **5.1.1. Causes locales**

#### **5.1.1.1. Les thromboses portes néonatales [8]**

Elles sont secondaires à une extension au système porte de l'oblitération physiologique de la veine ombilicale après la ligature du cordon. Le rôle favorisant d'une infection de l'ombilic (omphalite) [31] ou d'un cathétérisme de la veine ombilicale est discuté. Dans une étude récente, Schwartz et al [32] ont mis en évidence une incidence de 1,3 % de thrombose porte après cathétérisme ombilical, méthode actuellement abandonnée dans la plupart des pays économiquement développés du fait de cette complication.

#### **5.1.1.2. Les infections [8]**

Elles rendent compte de 10 à 25 % des thromboses portes en l'absence de tumeur ou de cirrhose. Toute pathologie infectieuse intra-abdominale peut être évoquée comme cause. L'origine peut être un abcès appendiculaire, colique, vésiculaire, pancréatique... Enfin, il existe une association étroite entre septicémie à *Bacteroides* et thrombose septique de la veine porte.

#### **5.1.1.3. Les compressions intra ou extrinsèques de la veine porte [8]**

L'obstruction de la veine porte peut être secondaire à une compression extrinsèque ou une invasion directe endoluminale par une tumeur maligne, cause plus spécifique à l'adulte. Le

cancer du pancréas et le carcinome hépatocellulaire sont responsables respectivement d'environ 10 % et 5 % des thromboses porte. Les autres tumeurs sont le cholangio-carcinome, les métastases hilaires hépatiques, le lymphome, le cancer du poumon, de l'estomac, de la prostate, de l'utérus...

Une compression de la veine porte peut être secondaire à une fibrose rétro-péritonéale ou un processus expansif bénin :

- Pseudo kyste du pancréas et pancréatite chronique : il s'agit le plus souvent de thrombose splénique (environ 20 % des pancréatites chroniques) ; moins de 30 cas de thrombose porte isolée sont décrits dans la littérature ;
- Adénopathie tuberculeuse ;
- Granulome sarcoïdique : certains auteurs ont même suggéré la participation de la thrombose porte au développement de la cirrhose au cours de la sarcoïdose ;
- Kyste biliaire ;
- Kyste hydatique ;
- Echinococcose alvéolaire.

#### **5.1.1.4. Les traumatismes abdominaux [8]**

Que ce soit une contusion de l'abdomen, une plaie pénétrante ou la chirurgie abdominale, ces traumatismes se compliquent parfois d'une thrombose porte. Les interventions chirurgicales à risque sont la chirurgie biliaire et pancréatique, les dérivations porto-systémiques et la splénectomie.

Une étude prospective [33], publiée sous la forme d'un abstract, a montré qu'une thrombose porte survenait dans 7 % des cas après une splénectomie et a confirmé les trois facteurs de risque déjà connus : rate dont le poids est supérieur à 500 g, thrombocytose, syndrome myéloprolifératif. On a décrit un cas de thrombose porte après biopsie hépatique par voie transjugulaire [34].

#### **5.1.2. Causes associées aux hépatopathies [8]**

##### **5.1.2.1. Le carcinome hépatocellulaire (CHC)**

C'est la cause la plus fréquente de thrombose porte au cours des cirrhoses. Il existe une relation nette entre la taille de la tumeur et la prévalence de la thrombose porte.

### **5.1.2.2. La cirrhose**

Une cirrhose est présente chez 25 à 30 % des patients atteints d'une thrombose porte. Dans une série de 706 patients atteints d'une cirrhose, Okuda et al [35] ont réalisé une angiographie mésentérique ou une porto-graphie trans-hépatique et ont constaté une prévalence proche de 0,6 %, inférieure à celle précédemment décrite (cette série avait exclu les patients splénectomisés).

### **5.1.2.3. L'hypertension portale idiopathique (ou sclérose hépato-portale)**

Elle s'accompagne d'une fibrose des espaces portes sans cirrhose et se compliquerait de thrombose dont la prévalence serait supérieure à 2 % [36]. Pour certains auteurs, il s'agirait de thromboses liées à un état thrombogène non reconnu.

### **5.1.2.4. La transformation nodulaire partielle du foie**

Lésion très rare, définie par la formation de volumineux nodules hépatocytaires à prédominance hilaire [37].

## **5.1.3. Causes générales**

### **5.1.3.1. Thrombocytose réactionnelle [8]**

Les formes jeunes de plaquettes produites en excès peuvent former des agrégats circulants, responsables de thromboses vasculaires. Les causes sont : la splénectomie, l'anémie par carence martiale, les syndromes inflammatoires et les tumeurs sécrétant de la substance thrombopoïétine-like.

### **5.1.3.2. Anomalies primitives de la coagulation [8]**

Les réactions successives qui conduisent à la synthèse de thrombine permettant la formation de caillots (par son action sur le fibrinogène et les plaquettes) sont soumises à une régulation par des inhibiteurs physiologiques de la coagulation. Le déficit d'un ou plusieurs de ces inhibiteurs expose à un risque accru de thrombose vasculaire. On distingue les anomalies de la fibrinolyse, les déficits en inhibiteurs de la coagulation et la résistance à la protéine C activée.

Les dysfibrinogénémies (anomalie qualitative du fibrinogène), les dysplasminogénémies et la diminution des activateurs du plasminogène (facteur XII et activateur tissulaire du plasminogène) déterminent des troubles de la fibrinolyse.

Les déficits en facteur de la coagulation, responsables de thrombose porte, sont les déficits en:

- Antithrombine III ;
- Cofacteur II de l'héparine ;
- Protéine C ;
- Protéine S.

Ces déficits sont héréditaires ou acquis notamment au cours d'un syndrome néphrotique, d'un syndrome de coagulation intra-vasculaire disséminée (CIVD), d'une infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), par le cytomégalovirus (CMV), d'hépatopathies, de septicémies, d'un syndrome inflammatoire, d'une prise d'œstrogènes et d'une grossesse.

Plus récemment, Dahlback et al [41] ont rapporté une diminution de la réponse anticoagulante à l'action de la protéine C activée dans trois familles dont les sujets présentaient des thromboses veineuses à répétition. La protéine C activée est un inhibiteur physiologique de la coagulation par son action protéolytique sur les facteurs de coagulation Va et Villa. Au cours de la résistance à la protéine C activée, il existe une mutation ponctuelle en position 1691 du gène codant pour le facteur V. Le facteur V muté, appelé facteur V de Leiden, est alors insensible à l'action protéolytique de la protéine C. Cela génère une production excessive de thrombine et un risque accru de thrombose. La transmission se ferait sur le mode autosomique dominant, le risque de thrombose serait 5 à 10 fois plus élevé à l'état hétérozygote et 50 à 100 fois plus élevé à l'état homozygote.

La présence du facteur V de Leiden est un facteur prédisposant également à la thrombose porte mais surtout au syndrome de Budd-Chiari [42].

#### **5.1.3.3. Syndrome des anti phospholipides**

Il est défini par l'association d'au moins une thrombose vasculaire ou des antécédents d'au moins deux pertes fœtales, et la présence d'anticorps anti phospholipides par méthode Elisa (*enzyme-linked immunosorbent assay*). Leur rôle pathogène dans la survenue de complications thrombotiques est établi. Plusieurs cas de thromboses portes sont décrits [43].

#### **5.1.3.4. Hémoglobinurie paroxystique nocturne [8]**

La maladie de Marchiafava-Micheli correspond à une anomalie membranaire des globules rouges avec une sensibilité accrue à l'activité du complément. Elle se traduit par des épisodes d'hémolyse et d'hémoglobinurie nocturnes et peut se compliquer de thrombose porte. Ce caractère thrombogène est secondaire à une hyperactivité des facteurs plasmatiques de la coagulation et des anomalies plaquettaires.

### 5.1.3.5. Cryoglobulinémie [8]

C'est une précipitation d'immunoglobulines lors du refroidissement du plasma. Elles sont primitives ou secondaires (hépatite virale C, collagénoses...). La précipitation de cryoglobulines peut être à l'origine de thromboses vasculaires.

### 5.1.3.6. Autres causes [8]

- **Homocystinurie** : elle correspond à des déficits enzymatiques du métabolisme de la méthionine et est responsable de complications vasculaires, squelettiques, oculaires et d'un retard mental.
- **Maladies inflammatoires** : maladie de Crohn, maladie de Behçet, pancréatites aiguës.
- Des cas de thrombose porte ont été rapportés à une antiyrotéase (Indinavir) chez un patient atteint du sida (syndrome de l'immunodéficience acquise) [44], à une infection par le CMV, à une actinomyose hépatique.

### 5.1.4. Thrombose porte essentielle [8]

La proportion des thromboses portes d'étiologie indéterminée a diminué depuis la réalisation des enquêtes étiologiques plus précises et la recherche notamment d'anomalies fines de la coagulation.

## 5.2. Théorie de malformation congénitale

Ces malformations sont bien congénitales. Elles peuvent être associées à d'autres malformations (cardio-vasculaires, viscérales, biliaires...) [45]. Toutefois, elles ne sont jamais héréditaires; dans une fratrie, un seul enfant est atteint [8].

### 5.2.1. Agénésie de la veine porte

C'est une malformation rare : moins de 20 cas sont décrits dans la littérature [46]. Elle est associée à des malformations cardiaques, rénales ou à des tumeurs hépatiques bénignes et malignes. La veine splénique et la veine mésentérique supérieure se rejoignent et se drainent dans la veine cave inférieure, la veine rénale gauche ou la veine sus-hépatique gauche.

On peut également observer des agénésies d'une des deux branches de la veine porte. Certains auteurs, ont suggéré que l'agénésie du lobe droit du foie serait secondaire à une agénésie de la branche droite de la veine porte [47].

### **5.2.2. Malposition de la veine porte**

Cette affection rare (moins de 70 cas dans la littérature) peut se révéler par une obstruction de la veine porte qui se situe en position pré-duodénale. Cette anomalie peut être associée à un situs in versus, une mal rotation de l'intestin grêle ou à une atrésie duodénale [48].

### **5.2.3. Anévrisme congénital de la veine porte**

Les malformations anévrismales de la veine porte sont exceptionnelles (moins de 20 cas dans la littérature). Plusieurs auteurs évoquent une origine congénitale du fait de leur description chez des sujets jeunes indemnes d'hépatopathies. L'anévrisme est généralement asymptomatique. Les complications sont rares : thrombose porte, rupture intra-péritonéale ou intra-vésiculaire, compression de la voie biliaire principale ou du duodénum [49].



*DEUXIEME PARTIE:*

*ETUDE*

*PRATIQUE*



*I-Matériels*

*Et*

*Méthodes*



## **1. Présentation de l'étude**

Notre travail est une étude rétrospective et prospective de 11 cas de cavernome porte colligés parmi 78 cas d'hypertension portale au sein du service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès sur une période de 9ans et 9mois allant du janvier 2003 au septembre 2012.

## **2. Les malades**

L'étude a porté sur tous les cas de CP ayant été hospitalisés ou pas au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès et suivis en consultation de gastro-entérologie pédiatrique.

## **3. Sources de données**

Les données cliniques et endoscopiques sont recueillies à partir :

- Des dossiers des patients hospitalisés au service de pédiatrie ;
- Des dossiers des patients suivis en consultation gastro-entérologie pédiatrique ;
- Du registre des comptes rendus de l'endoscopie digestive du service de pédiatrie.

## **4. Fiche d'exploitation**

Une fiche d'exploitation est établie pour chaque patient permettant l'analyse des différents paramètres cliniques et endoscopiques. (Voir Annexe)

*II - Résultats*

*Et*

*Analyse*



## 1. Les observations

### 1.1. L'anamnèse et les signes cliniques

**Tableau 1: Répartition de nos patients selon les ATCD, l'identité, le motif d'hospitalisation et les signes cliniques**

| Obs N° | Identité /ATCD |           |          | Motif d'hospitalisation |    |          |         | Signes cliniques |     |       |     |        |          |         |        |        |
|--------|----------------|-----------|----------|-------------------------|----|----------|---------|------------------|-----|-------|-----|--------|----------|---------|--------|--------|
|        | Sexe           | Age/ mois | ATCD     | SMG                     | HD | Dist abd | Dlr abd | SMG              | HMG | HD    | CVC | Ascite | Dist abd | Dlr abd | pâleur | Autres |
| 1      | M              | 180       | -        | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | -     | -   | -      | -        | -       | -      | -      |
| 2      | M              | 88        | -        | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | -     | -   | -      | -        | -       | -      | -      |
| 3      | F              | 128       | Aspirine | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | H/Ma  | -   | -      | -        | -       | -      | -      |
| 4      | M              | 72        | -        | -                       | +  | -        | -       | +                | +   | Ma    | +   | +      | +        | -       | +      | -      |
| 5      | M              | 120       | Cs       | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | H/ Ma | -   | +      | +        | -       | +      | -      |
| 6      | M              | 120       | AINS/Cs  | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | H/ Re | +   | +      | +        | +       | +      | -      |
| 7      | F              | 142       | -        | +                       | -  | -        | -       | +                | -   | -     | -   | -      | -        | -       | -      | -      |
| 8      | F              | 24        | -        | +                       | +  | -        | -       | +                | +   | H/ Ma | -   | -      | +        | -       | +      | -      |
| 9      | M              | 166       | -        | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | H/ Ma | -   | +      | -        | -       | +      | Epist  |
| 10     | F              | 24        | -        | -                       | +  | -        | -       | +                | -   | H/ Ma | -   | -      | +        | -       | +      | -      |
| 11     | M              | 124       | -        | +                       | +  | -        | -       | +                | +   | -     | +   | -      | +        | +       | -      | -      |

F :Féminin; M: Masculin; SMG: Splénomégalie; HD: Hémorragie digestive; H: Hématémèse; Ma: Maelena; Re: Réctorragies ; Dlr abd: Douleur abdominale; Dist abd : Distension abdominale ; Cs :consanguinité ; AINS : anti inflammatoire non stéroïdiennes, HMG: Hépatomégalie; CVC: Circulation veineuse collatérale; OMI: Œdème des membres inférieurs; Epist: Epistaxis.

### 1.2. Les examens radiologiques

L'écho-doppler a été réalisé chez tous les malades, et a été complété chez trois patients par l'angio-scanner en préopératoire pour mieux explorer la vascularisation portale et ses différentes anastomoses.

### 1.3. Les résultats de l'examen endoscopique

**Tableau 2: Répartition de nos patients selon les résultats de l'examen endoscopique.**

| Obs<br>N° | FOGD     |          |        |       |           |       |         |       |      |       |      |
|-----------|----------|----------|--------|-------|-----------|-------|---------|-------|------|-------|------|
|           | Œsophage |          |        |       | Gastrique |       |         | B     |      | D     |      |
|           | VO       | stade    | Sx pré | A Lé  | GHT       | V ect | A Lé    | V ect | A Lé | V ect | A Lé |
| 1         | +        | II       | -      | -     | +         | -     | GN      | -     | -    | -     | -    |
| 2         | +        | II       | -      | Muq R | -         | -     | GN      | -     | -    | -     | -    |
| 3         | +        | I,II,III | -      | -     | +         | +     | -       | -     | -    | -     | -    |
| 4         | +        | I,II,III | -      | -     | -         | -     | -       | -     | -    | -     | -    |
| 5         | +        | I,II,III | +      | -     | +         | -     | -       | -     | -    | -     | -    |
| 6         | +        | I,II,III | -      | -     | -         | -     | -       | -     | -    | -     | -    |
| 7         | +        | I,II,III | -      | -     | -         | -     | GN      | -     | -    | -     | -    |
| 8         | +        | I        | -      | -     | -         | +     | -       | -     | -    | +     | -    |
| 9         | +        | I,II,III | -      | -     | -         | -     | lésions | -     | -    | -     | -    |
| 10        | +        | II       | -      | -     | -         | +     | -       | -     | -    | -     | -    |
| 11        | +        | I        | -      | -     | -         | -     | -       | -     | -    | -     | -    |

VO: Varices œsophagiennes; Sx pré: Signes de pré ruptures; A.lé: Autres lésions; GHT: Gastroraphie hypertensive; V.ect : varices ectopiques ; VCT: Varices cardiobésitaires; B et D: Bulbe et Duodénum; GN: Gastrite nodulaire; Muq R : muqueuse rouge.

### 1.4. La prise en charge et évolution

**Tableau 3: Répartition de nos patients selon la ligature et l'évolution**

| Obs<br>N° | Sd Hgq | Ligature | Evolution :<br>Ttt médical + /-ligature | Durée d'évolution dès<br>le diagnostic |
|-----------|--------|----------|---|--|
| 1         | -      | -        | Favorable                               | 60mois                                 |
| 2         | -      | -        | Favorable                               | 48mois                                 |
| 3         | +      | oui      | Favorable                               | 48mois                                 |
| 4         | +      | oui      | Favorable                               | 48mois                                 |
| 5         | +      | oui      | Récidive Hgq                            | 36mois                                 |
| 6         | +      | oui      | Favorable                               | 36mois                                 |
| 7         | -      | -        | Favorable                               | 84mois                                 |
| 8         | +      | -        | Récidive Hgq                            | 24mois                                 |
| 9         | +      | oui      | Récidive Hgq                            | 24mois                                 |
| 10        | +      | oui      | Favorable                               | 12mois                                 |
| 11        | -      | -        | Favorable                               | 9mois                                  |

Sd Hgq : syndrome hémorragique ; Récidive Hgq : Récidive hémorragique ;Ttt : traitement.

## 2. Résultats et analyse

### 2.1. Epidémiologie

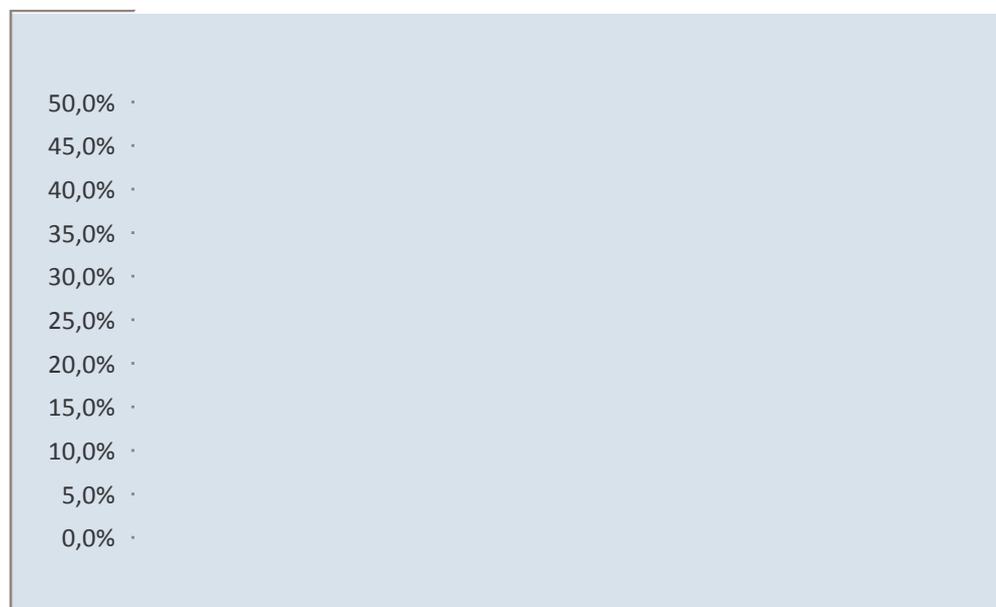
#### 2.1.1. Age

L'âge de nos patients est compris entre 24mois et 15ans, avec une moyenne d'âge de 8 ans.

Le tiers des patients sont des enfants âgés entre 8ans et 12 ans.

**Tableau 4: Répartition de notre échantillon selon les tranches d'âge**

| Tranches d'âge | [24-96[mois | [96-144[mois | [144-180] mois |
|----------------|-------------|--------------|----------------|
| Effectifs      | 4cas        | 5cas         | 2cas           |
| Pourcentage    | 36,5%       | 45,5%        | 18%            |



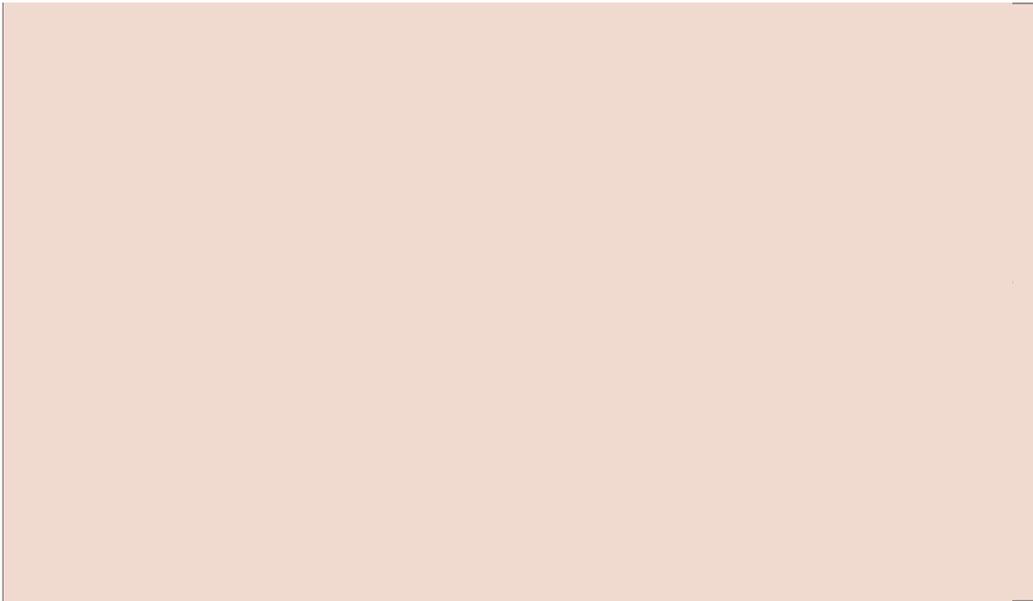
**Figure 5: Répartition de notre échantillon selon les tranches d'âge**

#### 2.1.2. Sexe

Dans notre série on note une prédominance masculine :

- 7 garçons soit 64% des cas ;
- 4 filles soit 36%.

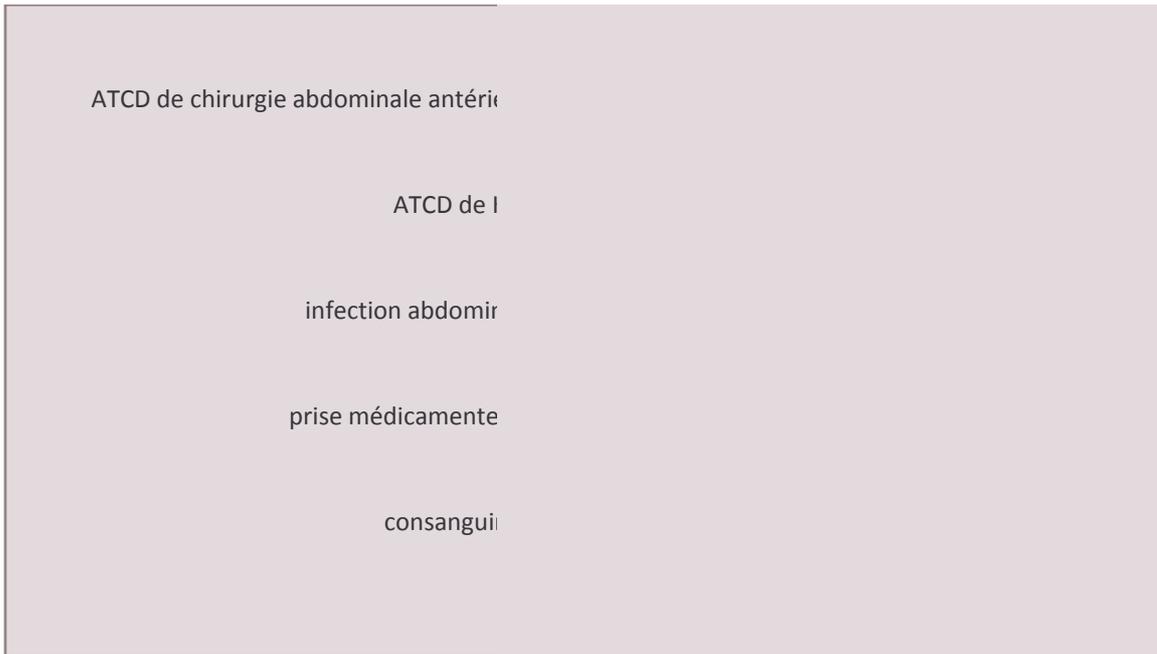
La sex-ratio est de 1,75.



**Figure 6: Répartition de notre échantillon selon le sexe**

## **2.2. Antécédents**

- Une consanguinité parentale est rapportée dans deux cas soit 18% ;
- La prise médicamenteuse est rapportée dans deux cas soit 18% ; le médicament ingéré est les AINS et l'aspirine qui a provoqué l'hémorragie digestive chez les deux patients ;
- Un de nos patient avait une infection abdominale au cours de la découverte du cavernome porte ;
- Aucun de nos patients n'avait un ATCD d'hospitalisation néonatale ni de cathétérisme ombilical ;
- Aucun de nos patients n'avait subi une chirurgie antérieure ;
- Aucun de nos patients n'avait un ATCD de traumatisme ;
- Des ATCD thromboemboliques ou de thrombophilie dans la famille n'ont été recherchés en aucun cas.



**Figure 7: Répartition de nos patients selon les ATCD**

## 2.3. Signes cliniques

### 2.3.1. Motif d'hospitalisation

- L'hémorragie digestive a motivé la consultation dans sept cas soit 63,5% ; faite d'hématémèses dans cinq cas et de mælena dans deux cas ;
- La splénomégalie dans quatre cas soit 36,5% ; isolée dans trois cas et associée à une HMG et CVC dans un cas ;
- La distension et la douleur abdominale n'étaient rapportées en aucun cas.

### 2.3.2. Signes fonctionnels

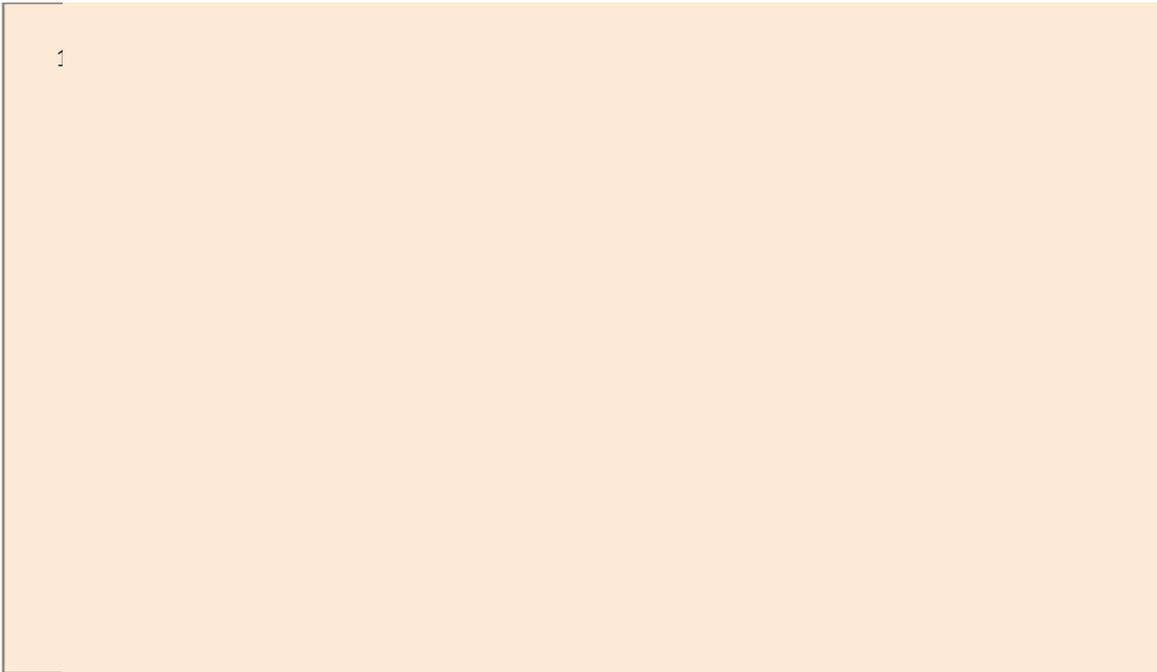
- L'hémorragie digestive : extériorisée était présente chez sept cas soit 63,5% de nos patients, avec au moins un épisode hémorragique et au plus une hémorragie récidivante faite de plusieurs épisodes.
  - Hématémèse est le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé dans six cas soit 54,5%. Elle est associée à des mælena dans cinq cas et à des réctorragies dans un cas soit 9%.
  - Mælena isolée dans un cas soit 9%.
- Un syndrome hémorragique fait d'épistaxis a été rapporté dans un seul cas en association avec des hématémèses ;
- Distension abdominale : six cas soit 54,5%.

**Tableau 5: Répartition des signes fonctionnels chez nos patients**

|                           | Effectif | Pourcentage |
|---------------------------|----------|-------------|
| L'hémorragie digestive    | 7cas     | 63,5%       |
| L'hématémèse associée à : |          |             |
| - mælena                  | 5cas     | 45,5%       |
| - réctorragies            | 1cas     | 9%          |
| Maelena isolé             | 1cas     | 9%          |
| Distension abdominale     | 6cas     | 54,5%       |

### 2.3.3. Signes physiques

- La splénomégalie est le signe clinique le plus constamment retrouvé. Elle est présente chez tous nos patients. Elle est estimée à 2-4 travers de doigts dans sept cas et énorme arrivant jusqu'à l'ombilic chez quatre malades (36%). Cette SMG était responsable de douleur et d'inconfort chez trois patients soit 27% et sans gêne pour le reste ;
- L'hépatomégalie modérée avec une flèche hépatique de 8-13cm est retrouvée chez trois cas soit 27%. Le foie est considéré de taille normale dans les autres cas ;
- La CVC est retrouvée dans trois cas soit 27% ;
- L'ascite est observée dans le cadre de tableau d'HTP dans quatre cas soit 36% ; l'ascite était de faible à moyenne abondance ;
- La pâleur cutanéomuqueuse était constante dans six cas soit 54,5% ;
- Aucun de nos patients n'avait l'ictère;
- La fièvre était rapportée chez un de nos patients qui a des micro-abcès hépatique ;
- Le développement pondéral était évalué chez quatre patients et statural chez quatre patients. On a constaté un retard pondéral et statural dans trois cas.



**Figure 8: Répartition des signes physiques de nos patients**

#### **2.4. Données biologiques**

- Une NFS a été pratiquée chez tous nos patients et a affirmé, dans 100% des cas, l'existence d'un hypersplénisme, avec une pancytopénie dans quatre cas soit 36,5% et une bi-cytopénie dans sept cas soit 64%.
  - Une anémie hypochrome microcytaire a été constatée dans huit cas et était sévère avec une Hb inférieure à 7g/dl dans six cas.
  - Une thrombopénie a été constatée dans tous les cas
  - Une leucopénie a été décelée chez quatre patients.
- Un bilan général d'hémostase, réalisé chez tous nos malades, est revenu perturbé chez sept patients soit 64%.
- Un bilan hépatique a été réalisé et revenu normal pour tous les malades.
- Le bilan lipidique n'a été réalisé que chez trois patients et qui est revenu normal.
- L'électrophorèse des protéines plasmatiques réalisée pour six cas et a objectivé une hypoprotidémie avec hypo-albuminémie dans quatre cas soit 36%.
- Une sérologie hépatique B et C est réalisée chez cinq patients et qui est revenue négative.
- Le bilan de thrombophilie a été réalisé dans trois cas ; il est revenu normal chez deux malades et a objectivé un dosage de protéine S bas chez le troisième.

**Tableau 6: Répartition des bilans réalisés chez nos patients**

| Bilan réalisé                    | Effectif | Pourcentage |
|----------------------------------|----------|-------------|
| NFS :                            | 11 cas   | 100%        |
| Anémie hypochrome microcytaire   | 8cas     | 73%         |
| Thrombopénie                     | 11cas    | 100%        |
| Leucopénie                       | 4cas     | 36%         |
| Bilan d'hémostase                | 11cas    | 100%        |
| Perturbé                         | 7cas     | 64%         |
| Normal                           | 4cas     | 36%         |
| Bilan hépatique                  | 11cas    | 100%        |
| EPP                              | 6cas     | 54,5%       |
| Hypo-protidémie+hypo-albuminémie | 4cas     | 36%         |
| Sérologies de l'hépatite A et B  | 5cas     | 45,5%       |
| Bilan de thrombophilie           | 3cas     | 28%         |
| Normal                           | 2cas     | 18,5%       |
| Protéine S basse                 | 1cas     | 9%          |

## 2.5. Données endoscopiques

a. L'exploration endoscopique, réalisé chez tous nos patients, a objectivé :

- la présence de varices œsophagiennes dans 100% des cas :
  - stade I chez deux patients ;
  - stade II chez trois patients ;
  - différents stade I, II et III chez six patients.
- La FOGD a décelé en plus des VO, des varices ectopiques chez quatre cas. Elles sont cardiotubérositaires chez trois cas et duodénales chez un seul.
- Une gastropathie hypertensive dans 27% des cas.
- Autres lésions type gastrite nodulaire dans deux cas et une muqueuse œsophagienne rougeâtre dans un cas.

### b- Varices œsogastriques et hémorragies digestives

Presque deux tiers des patients ayant des varices œsogastriques ont saigné, soit sept patients.



**Figure 9: Répartition des patients qui ont des varices selon la présence d'hémorragies digestif**

**c- Stades des varices œsogastriques et hémorragies digestives**

L'aspect endoscopique le plus fréquent, en cas d'hémorragie digestive, s'est reparti comme suit :

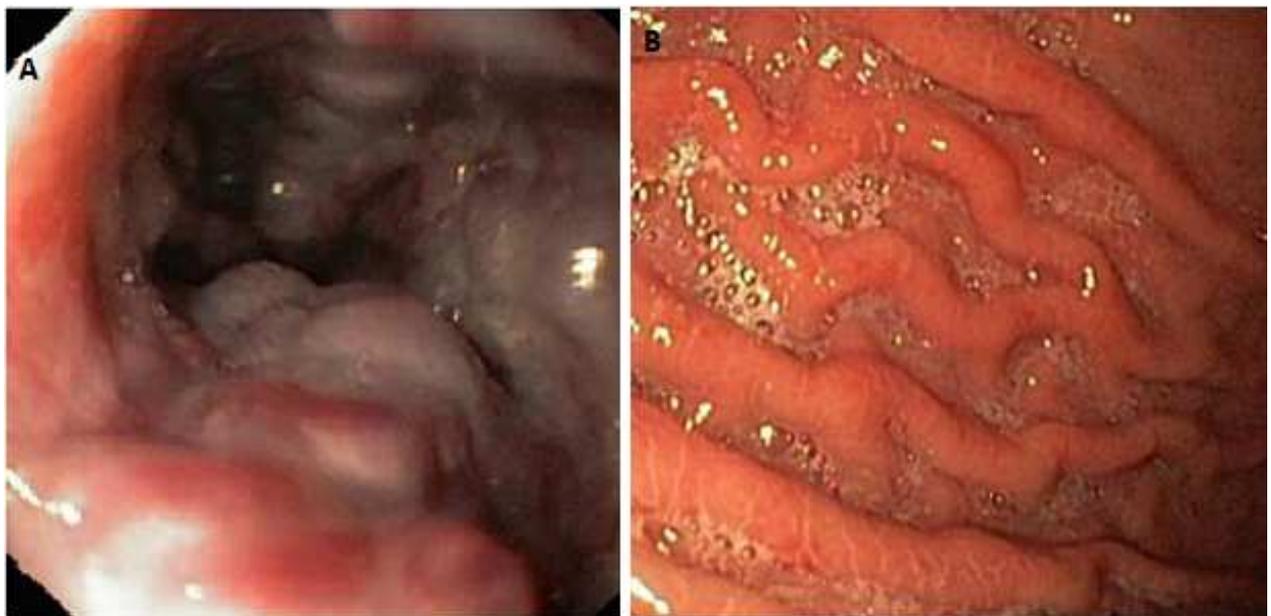
- les varices œsophagiennes stade III pour cinq cas ;
- les varices œsophagiennes stade II dans un cas ;
- les varices œsophagiennes stade I pour un cas ;
- les VO sont associées à des varices ectopiques à localisation duodénale chez une patiente qui présentait des récives hémorragiques et elle n'a pas bénéficié de ligature.

**Tableau 7: Répartition des patients ayant saigné en fonction des stades des varices**

| Stade VO         | Effectif | Pourcentage |
|------------------|----------|-------------|
| I+VD             | 1        | 9 %         |
| II+VCT           | 1        | 9 %         |
| I, II, III       | 4        | 36,5 %      |
| I, II, III + VCT | 1        | 9 %         |



**Figure 10: Varices œsophagiennes Stade I (A) et Stade II (B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)**



**Figure 11: Varices œsophagiennes Stade III (A) et image endoscopique d'une gastropathie hypertensive(B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)**



**Figure 12: Varices duodénales (obs N°8)**

## **2.6. Données d'imagerie**

### 2-6-1- L'écho-doppler

Elle a été réalisée chez tous les malades. Elle était le moyen de diagnostic positif et a confirmé l'HTP sur cavernome porte chez tous nos patients à travers des signes directs d'une vascularisation porto-portale ou des signes indirects à savoir ; une paroi vésiculaire épaissie et un petit épiploon épaissi.

L'exploration hépatobiliaire a objectivé un foie d'échogénicité homogène dans huit cas soit 73% et hétérogène dans trois cas soit 27%.

On a noté une SMG homogène dans 100% des cas.

### 2-6-2- L'angio-scanner

Il a été fait chez trois patients dans un but préopératoire pour mieux explorer la vascularisation portale et ses différentes anastomoses. Il a confirmé le cavernome porte dans deux cas et a visualisé une sténose de tronc porte associée à des lésions de type micro-abcès hépatiques dans un cas.

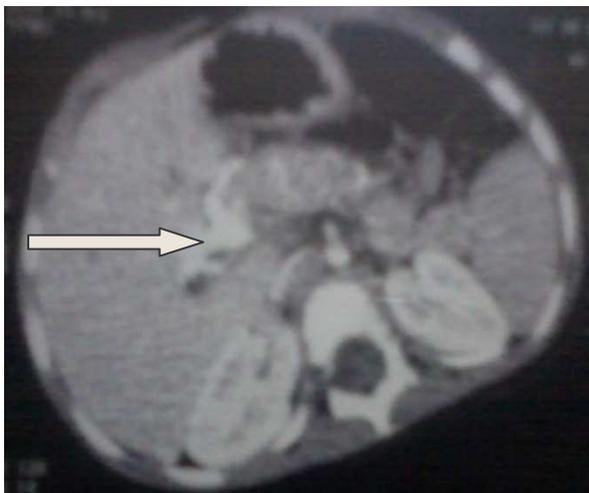
L'angio-scanner n'a pas montré de réseau porte extra-hépatique avec absence d'individualisation de la veine splénique en sa totalité (visible que dans sa partie proximale) dans un cas et un shunt spléno-rénal gauche dans deux cas



**Figure 13: Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires serpiginieuses (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome. (obs N° : 8 )**



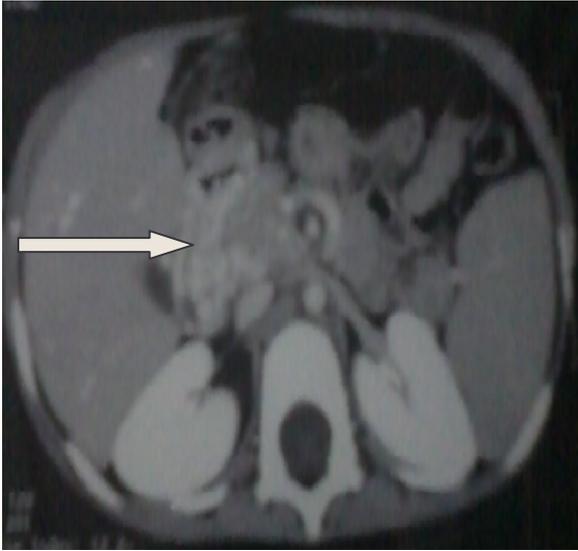
**Figure 15: Coupe échographique simple montrant de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant à un cavernome porte (flèche)**



**Figure 14: Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome. (obs N° : 11)**



**Figure 16: Coupe échographique simple montrant de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant à un cavernome porte**



**Figure 17: Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires serpigneuses au niveau du hile hépatique correspondant à un cavernome. (obs N° : 6)**



**Figure 18: Coupe écho-doppler montrant une thrombose de la veine porte et une circulation péri-portale**

## 2.7. La prise en charge médicale

Le traitement chez nos patients est basé sur le traitement endoscopique et prophylactique des hémorragies dues à l'hypertension portale par  $\beta$ -bloquants.

### 2.7.1. Le traitement endoscopique

La ligature élastique des varices cardiotubérositaires a constitué le seul mode thérapeutique endoscopique dans notre série.

#### 2.7.1.1. Les indications de la ligature œsogastrique

Parmi ces six enfants qui ont bénéficié de la ligature, cinq d'entre eux ont eu des varices œsophagiennes stade III, dont un avait des VCT associées.

Alors que chez un seul patient (observation N°10) la ligature a été indiquée pour des varices cardiotubérositaires. Ce malade avait des varices œsophagiennes stade II associées.

#### 2.7.1.2. Circonstances de la ligature des varices œsogastriques

La ligature des varices œsogastriques a été faite en urgence initialement chez trois cas ayant présenté des hémorragies digestives de grande abondance et ce après stabilisation de l'état hémodynamique. Pour les trois autres patients la ligature a été programmée.

**Tableau 8: Répartition de nos patients selon le nombre de séances de ligature réalisées**

| Observation | Nombre de séances réalisées |
|-------------|-----------------------------|
| 3           | 2 séances                   |
| 4           | 4 séances                   |
| 5           | 3 séances                   |
| 6           | 1 seule séance              |
| 7           | 2 séances                   |
| 9           | 5 séances                   |

### 2.7.1.3. Conditions de réalisation de la ligature des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires

Les modalités de réalisation de l'examen en externe ou en hospitalisation et le type de sédation dépendent de l'âge.

L'examen est réalisé chez un enfant à jeûn depuis au moins 6 heures, dans une pièce dédiée à cette activité, suffisamment chauffée, équipée en prise d'oxygène et matériel de réanimation.

L'enfant est installé en décubitus latéral gauche, ou en décubitus dorsal.

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.

Tous nos malades ont bénéficié d'une anesthésie générale pendant le geste de ligature. Les produits utilisés sont le Propofol, le Midazolam et les gaz allogènes. L'anesthésie générale est maintenue le temps de déroulement de la ligature, aucune complication en rapport avec l'anesthésie n'a été rapportée dans notre série.

La ligature a été réalisée chez six patients soit 54,5% ; elle a permis l'éradication des VO dans quatre cas en association avec le traitement aux  $\beta$ -bloquants.

Le traitement anticoagulant peut également être proposé chez les autres patients après une décision prise au cas par cas.

Deux de nos patients continuent toujours à faire des récurrences hémorragiques et bénéficient de séances de ligatures malgré le traitement aux  $\beta$ -bloquants.

La ligature n'était pas réalisée chez cinq cas, vu la stabilité grâce au traitement aux  $\beta$ -bloquants chez quatre patients ; et n'était pas faite d'emblé pour une patiente (observation N°8) qui a des varices ectopiques duodénales en raison de la difficulté d'accessibilité endoscopique.

### **2.7.2. La transfusion sanguine**

Dix patients ont nécessité une transfusion sanguine en urgence vu l'hémorragie digestive type hématomèse chez six cas et dans le cadre d'un syndrome anémique pour le reste.

### **2.7.3. Les $\beta$ -bloquants**

Le traitement par les  $\beta$ -bloquants est prescrit et pris chez tous nos malades.

Chez quatre patients; le traitement aux  $\beta$ -bloquants en association avec la ligature a permis l'éradication des VO.

Les autres patients sont restés stables grâce au traitement  $\beta$ -bloquants seul.

NB : tous les malades de notre série ont bénéficié d'un traitement aux  $\beta$ -bloquants (Propranolol à dose de 2mg/kg/j) avec une bonne tolérance après un suivi régulier. Les autres mesures thérapeutiques sont prises en fonction de la symptomatologie clinique.

Aucun de nos malades n'a pu être opéré pour le moment.

## **2.8. L'évolution des malades**

L'évolution globale de nos patients est favorable chez huit cas. Un patient n'a pas présenté de saignement depuis le diagnostic et trois cas nécessitent toujours des transfusions vu les récurrences hémorragiques.

La durée moyenne d'évolution chez les patients porteurs d'un cavernome porte est 3,5ans.

### **2.8.1. A court terme**

L'évolution à court terme des patients ayant bénéficié de la ligature des varices œsogastriques était favorable chez six patients avec arrêt de saignement immédiat pour cinq cas. Une récurrence hémorragique (après 2 jours de la 1ère ligature) a été notée dans un seul cas (observation 10) et ayant nécessité une deuxième séance de la ligature.

### **2.8.2. A moyen terme**

L'évolution à moyen terme de nos patients était favorable chez huit patients (pas de récurrence hémorragique, régression des varices œsogastrique).

Pour les six enfants ayant bénéficié de la ligature des varices œsogastriques ; la récurrence hémorragique était signalée dans deux cas.

L'enfant qui a des varices ectopiques duodénales n'a pas bénéficié de ligature vu la difficulté d'accessibilité endoscopique. Ce dernier continue à présenter des récurrences hémorragiques.

### **2.8.3. Evolution globale et suivi des malades**

Les malades sont suivis avec un rythme d'une consultation gastro-entérologie pédiatrique tous les trois mois sauf anomalie. L'évolution des patients n'ayant pas bénéficié de la ligature des varices œsogastriques était favorable chez quatre cas alors que le cinquième présente toujours des récurrences hémorragiques.

Dans notre série aucun décès n'a été noté.

### *III - Discussion*



## 1. Epidémiologie

### 1.1. Fréquence et incidence

Dans notre étude, on a colligé 11 cas en 10 ans, soit une incidence de presque un cas par an, ce qui reste un chiffre faible en comparaison avec la série de Dibi [50] qui a une incidence annuelle de trois cas /an.

### 1.2. Age

Généralement, le cavernome portal survient à tout âge avec une moyenne allant de 10 à 30 ans selon les séries de Leger [51], El Bouazzaoui [52] a rapporté, pour les 9 cas de cavernome portal, un âge moyen de 5 ans avec des extrêmes de 2 ans à 10 ans ; l'étude de Frider [53], l'âge des enfants était compris entre 1 et 15 ans ; selon la série de Broto [54], à propos de 14 cas de cavernome portal, l'âge des premières manifestations oscillait entre 3 mois et 9 ans. Quant à la série de Dibi [50] l'âge moyen des enfants était de 8 ans.

L'âge dans notre série ne diffère pas de ceux enregistrés dans la littérature, avec une médiane de 8 ans et des extrêmes de 2 ans et 15 ans à la découverte de la maladie.

### 1.3. Sexe

Le cavernome portal ne semble pas une pathologie liée au sexe. D'une part, l'étude de Leger [51], de Webb [31], et récemment celle de Chin [55], ont noté une prédominance masculine avec, respectivement, une sex-ratio de 2,3/1,2/ et 2. D'autre part, les séries d'El Bouazzaoui [52] et Dibi [50] ont noté une prédominance du sexe féminin avec, respectivement, une sex-ratio de 2 et 1,2.

Dans notre série, on note une prédominance masculine avec une sex-ratio de 1,75.

### 1.4. Facteurs étiologiques

Comme nous l'avons précédemment précisé au chapitre d'étiopathogénie [8], cette obstruction portale pré-hépatique s'expliquerait par deux facteurs : une thrombose portale post natale ou une malformation congénitale du système porte.

Aucune malformation n'a été observée chez nos patients, ce qui concorde avec leur rareté dans la littérature. La thrombose porte est la cause la plus probable chez ces enfants.

Un ATCD de cathétérisme ombilical en vue d'une réanimation néo-natale expose à la thrombose portale. Aucun de nos patients n'avait subi ce geste à sa période néo-natale. Dans la série de Dibi [50], il a enregistré un cas de cathétérisme ombilical pour la réanimation d'un prématuré.

Un ATCD de traumatisme abdominal, qu'il soit accidentel ou chirurgical, fermé ou ouvert, pourrait être responsable d'une thrombose abdominale. On n'en a noté aucun ATCD dans notre série.

Un ATCD d'infection abdominal quelle que soit sa localisation pourrait être responsable d'une thrombose abdominale, on a noté un ATCD d'infection hépatique à type de micro-abcès chez un de nos patients (observation N°11).

Enfin, un ATCD de thrombose veineuse à répétition ou survenue à un âge jeune dans la famille pourrait mener au diagnostic d'un état thrombotique ou de thrombophilie familiale avec une anomalie de coagulation comme l'avait montré Dahlback [41] dans trois familles dont des sujets avaient des ATCD de thromboses veineuses ; il a découvert chez ces familles une diminution de la réponse anticoagulante à l'action de la protéine C activée, à cause d'une mutation du gène de facteur V ; ce facteur muté est appelé facteur V de Leiden.

De ce fait, une anamnèse orientée pourrait toujours repérer dans les ATCD, personnels et familiaux, des facteurs étiologiques du cavernome porte notamment ceux en faveur d'une thrombose portale, sachant que l'apparition d'une thrombose portale est le plus souvent la conjonction d'un facteur de risque local et d'une maladie pro-thrombotique. Une fois qu'une thrombophilie est confirmée dans la famille, un traitement anticoagulant sera de mise pour prévenir les récurrences ou l'extension de la thrombose [56].

## **2. Etude clinique**

### **2.1. Circonstances de découverte**

Les hémorragies, le plus souvent digestives, sont révélatrices de la maladie. Elles représentent le motif de consultation dans 80% des cas dans la série de Leger [51], 77% dans la série de El Bouazzaoui[52] et 90% dans celle de Dibi [50]. Il s'agit surtout d'hématémèse souvent de grande abondance responsable d'un état hémodynamique instable, suivis d'épistaxis.

La splénomégalie, source d'inconfort et de douleur abdominale type de pesanteur, constitue le deuxième motif de consultation chez les enfants. Elle révèle la maladie dans 22% des cas dans la série de Leger [51], 9% dans la série de Dibi [50].

Dans notre étude, les hémorragies sont révélatrices dans 63,5% des cas, faites des hématoméses dans 45,5% des cas et la SMG a motivé l'hospitalisation dans 36,5% des cas.

## **2.2. Signes cliniques**

### **2.2.1. Hémorragies digestives**

Le plus souvent haute à type d'hématémèses par rupture de varices sous muqueuses œsophagiennes, ou cardiotubérositaires ou par saignement d'une gastropathie hypertensive cause d'ulcérations, elles surviennent soit spontanément ou à la suite d'une prise médicamenteuse (AINS ou aspirine) ou encore favorisé par des troubles de la coagulation souvent présents à cause de la thrombose et de l'hypersplénisme [57].

Elles surviennent après un délai très variable de la constitution des VO allant de quelques mois à quelques années voire des dizaines d'années, mais généralement, elles sont précoces [58], brutales et récidivantes. Elles conditionnent le pronostic de la maladie. Cependant, les hémorragies sur cavernome sont remarquablement tolérées contrairement à celles sur cirrhoses ; elles ne se compliquent jamais d'insuffisance hépatocellulaire [59].

Ces hématoméses sont souvent suivies de mælena. Parfois, il peut s'agit de mælena isolé (cas de l'observation N°4) sans hématoméses voire d'une anémie ferriprive sur un saignement digestif occulte. Ailleurs, ces enfants peuvent présenter une hémorragie digestive basse fait de réctorragies (cas de l'observation N°6) par rupture de varices ectopiques s'étendant sur l'ensemble du tube digestif, en particulier au niveau du colon et de rectum (hémorroïdes). Ces derniers sont souvent négligés et ne sont pas recherchés systématiquement chez ces malades. Elles n'ont été recherchées en aucun cas dans notre série et elles ont été rarement rapportées dans la littérature (2%) [57].

On note également une fréquence des hémorragies extradigestives faites d'épistaxis, de gingivorragies, de lésions purpuriques ... expliquées par la thrombopénie et les troubles existants de la coagulation. Dans notre série, on a enregistré des épistaxis dans un cas (observation N°9).

La fréquence des hémorragies dans notre série est de 63%, faites d'hématémèses dans 54,5% des cas, ce qui rejoint les données de la littérature : 80% pour Leger [51], 77% pour El Bouazzaoui [52], 46% pour Alvarez [7], 40% pour Broto [54] et 90% pour Dibi [50].

### **2.2.2. Splénomégalie**

La SMG est un signe commun que présentent les patients avec une HTP soit extra ou intra hépatique. Elle doit toujours mener le clinicien à penser à une éventuelle HTP en cause, notamment quand elle est associée à une hématémèse. Elle peut être asymptomatique de découverte fortuite au cours d'un examen clinique général ou bien retrouvée à l'exploration d'une douleur abdominale notamment de l'hypochondre gauche souvent en rapport avec un infarctus splénique. Elle peut prendre des dimensions considérables source de distension et d'inconfort, parfois dépassant l'ombilic et comblant la fosse iliaque. Habituellement responsable d'un hypersplénisme, elle ne ferait qu'aggraver les hématémèses et les épisodes d'épistaxis.

Dans notre série une SMG était présent dans 100% des cas. Des résultats pareils ont été trouvés dans la littérature ; plus de 80% pour Leger [51], 100% pour El Bouazzaoui [52] et 93% pour Dibi [50].

### **2.2.3. Circulation veineuse collatérale**

Elle est assez discrète, souvent de topographie abdominale supérieure et thoracique basse et dans un sens de courant ascendant. C'est un signe principal d'une HTP, néanmoins il n'est pas constant.

Elle était présente dans 15% pour Leger [51], dans 55% pour El Bouazzaoui [52] et dans 45% dans la série de Dibi [50]. Dans notre série, une CVC a été retrouvé dans 27% des cas.

### **2.2.4. Ascite**

L'ascite est rare chez l'enfant atteints d'un cavernome portal et reste modérée et transitoire ; elle apparait surtout après un épisode hémorragique. Cette ascite est généralement sensible au régime hyposodé et aux diurétiques. Quand elle persiste, on doit alors chercher un bloc intra ou sus-hépatique associé ou une éventuelle défaillance de la fonction hépatique [60].

Elle est présente dans 24% des cas pour Leger [51], dans 33% pour El Bouazzaoui [52] et dans 28% dans la série de Dibi [50].

Dans notre série, l'ascite a été retrouvée dans 36% des cas rejoignant ainsi les données des autres séries.

### **2.2.5. Douleurs abdominales**

Les douleurs sont de siège variable, il peut s'agir de douleurs épigastriques modérées en rapport avec la congestion hypertensive œsogastrique et ses complications ( œsophagite et ulcérations), de douleurs de l'hypochondre gauche en rapport avec la SMG pouvant être intenses en cas d'infarctus splénique, ou encore des douleurs abdominales intenses et atypiques dans un tableau digestif non spécifique parfois dans un contexte fébrile en rapport avec une thrombose portale aigue ou en extension. Cette dernière doit être sérieusement recherchée, devant ce tableau confus, à travers une échographie abdominale ou mieux un angioscanner afin de mettre le malade sous traitement anticoagulant précoce et prévenir une complication grave qui est la thrombose de la veine mésentérique supérieure avec infarctus intestinal mettant en jeu le pronostic vital du patient [61].

### **2.2.6. Hépatomégalie et atrophie hépatique**

L'intégrité classique du foie au cours du cavernome portal est actuellement remise en question, du fait de l'existence quasi-constante d'anomalies aussi bien fonctionnelles qu'anatomiques du parenchyme hépatique.

L'atrophie hépatique est le résultat le plus commun chez les patients souffrant d'HTP extra-hépatique, généralement expliqué par une privation des facteurs hépato atrophiques (insuline, glucagon....) et d'éléments nutritifs à cause d'une inversion du flux portal [12].

Une hépatomégalie souvent dysmorphique, faisant illusion à un foie cirrhotique, pourrait être justifiée par une artérialisation des espaces porte comme adaptation au changement métabolique au cours du cavernome porte [62].

Dans les séries : Leger [51], El Bouazzaoui [52] et Dibi [50], une HMG a été noté respectivement dans 32%, 22%, 7% des cas.

Dans notre série, le foie était normal dans 73% cas et hétérogène dans 27% cas.

### **2.2.7. Ictère**

Un ictère peut être rencontré chez ces enfants atteints de cavernome porte, souvent suite à un épisode hémorragique mais exceptionnellement en rapport avec une biliopathie portale. Comme le montrent les études de la littérature, malgré la grande fréquence d'une complication de la voie

biliaire principale, un ictère n'est présent que dans 10 à 20% des cas, adultes inclus ; les malades symptomatiques sont fréquemment adultes, indiquant que la biliopathie portale s'installe lentement et au long cours [63,64].

L'ictère était absent dans notre série et pour Leger [51] l'ictère était présent dans 10% ; et dans 11% des cas dans chacune des séries d'El Bouazzaoui [52] et de Dibi [50].

### **2.2.8. Fièvre**

La fièvre peut atteindre 40°C et peut être en rapport avec la résorption de sang au décours d'une hémorragie digestive, en rapport avec une infection associée ou encore en rapport avec la réapparition ou l'extension d'une thrombose porte.

Ella a été présente dans 11% des cas pour Leger [51], et 37% pour Dibi [50]. Nous avons noté dans notre série un seul cas fébrile, comme dans la série d'El Bouazzaoui [52].

### **2.2.9. Encéphalopathie hépatique**

Dans une étude récente à Bicêtre [11] portant sur 81 enfants avec cavernome portal, une encéphalopathie n'a été observée en aucun cas, voire après dérivation chirurgicale.

Les résultats de notre série rejoignent la littérature et on n'a enregistré aucun cas d'encéphalopathie hépatique.

### **2.2.10. Le retard staturo-pondéral**

Le retard staturo-pondéral induit par une HTP extra-hépatique reste controversé. D'une part, une étude anthropométrique comparative réalisée en Inde au cours des années 1990 [18] avait noté chez des enfants avec cavernome porte, bien nourris et sans atteinte hépatique, un retard de croissance. Sarin et collaborateurs [17], ont noté dans une étude que plus la maladie est longue plus le retard de croissance est sévère. D'autre part, une étude brésilienne [65] récente a publié les résultats anthropométriques de 24 enfants avec cavernome porte, comparés avec les données de référence nationale, ils n'ont montré aucune différence significative.

Dans notre série, on a objectivé le retard statural chez trois malades soit 27% des cas.

### 3. Etude para-clinique

#### 3.1. Biologiques

La biologie joue un rôle principal dans le diagnostic d'une HTP extra hépatique en permettant d'affirmer l'intégrité de la fonction hépatique et reflète clairement les conséquences de cette obstruction porte, en montrant le retentissement hématologique et hépatique. Elle permet aussi de détecter des anomalies héréditaires ou acquises des facteurs pro thrombotiques ou anticoagulants en faveur d'une thrombophilie.

##### 3.1.1. Bilan hématologique

- Un hémogramme permet d'évaluer le degré de l'anémie en cas d'hémorragie aigue et d'indiquer une transfusion selon la tolérance clinique et le taux d'hémoglobine, il permet également le diagnostic d'une carence martiale en montrant une anémie hypochrome microcytaire, le diagnostic d'un hypersplénisme en rapport avec une splénomégalie constitué en montrant une pan cytopénie ou une bi cytopénie dont une thrombopénie, ce qui aggraverait le risque hémorragique. Dans notre série, une anémie hypochrome microcytaire chez 54,5% associé à un hypersplénisme a été trouvée chez 100%.
- Quant au profil de coagulation, les patients à hypertension portale extra-hépatique ont un TP et un INR significativement allongés, un taux de fibrinogène bas, une diminution de l'agrégation plaquettaire et un élévation des produits de dégradation du fibrinogène, ce qui évoque la présence d'une occulte coagulation intra-vasculaire disséminée très probablement activée au sein des capillaires et petits vaisseaux constituant le cavernome portal ainsi que sur les parois thrombosées des veines [25,26]. Dans notre série, un bilan d'hémostase simple est revenu anormal dans 7 cas sur 11 soit 64% ; une carence de vitamine K associée pourrait participer dans la perturbation du TP.
- Un myélogramme ou une biopsie ostéomédullaire retrouve classiquement une moelle riche réactionnelle à mégacaryocytes en rapport avec une pan cytopénie périphérique. Aucune étude n'avait rapporté la présence d'un syndrome myélo-prolifératif chez des enfants avec cavernome porte ; c'est plutôt l'apanage de l'adulte [40]. Dans notre série, aucun de nos malades n'a bénéficié de cet examen.

### 3.1.2. Bilan hépatique

- La fonction hépatique est habituellement conservée chez les enfants ayant un cavernome portal [60].
- On peut observer une chute transitoire du taux d'albumine coïncidant avec un épisode hémorragique, mais quand elle est permanente, c'est un signe plutôt d'une entéropathie exsudative sévère avec perte de protéines [16].
- Une choléstase biologique est parfois retrouvée en cas de cavernome porte en rapport avec une biliopathie portale [13].

Dans notre série, une hypo albuminémie a été objectivée chez 36% des cas ; la choléstase n'a été observé en aucun cas. Tous nos patients avaient une bonne fonction hépatique. Ces résultats concordent avec ceux de la littérature et confirme le diagnostic de l'origine extra-hépatique de l'HTP.

### 3.1.3. Bilan de thrombophilie

En cas d'absence de cause évidente expliquant la thrombose porte, un bilan de thrombophilie est recommandé afin de dépister une maladie pro thrombotique génétique ou acquise et de pouvoir arrêter son extension ou sa récurrence en prescrivant un traitement anticoagulant au long cours, et parfois à vie.

On recherche parmi les causes : un déficit en protéine S, protéine C, et antithrombine III, une mutation du facteur de Leyden, et du facteur II qui sont héréditaire, ou la présence d'un anticorps anti-cardiolipine qui est une anomalie acquise. Cependant, la prévalence de la thrombophilie chez l'enfant avec thrombose porte semble moins importante que chez l'adulte, en sachant toutefois que les séries d'étude réalisées chez l'enfant sont limitées et de petite taille [66,67].

## 3.2. Endoscopie digestive haute

La fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD) est devenue un examen inévitable devant toute hémorragie digestive. Elle est indiquée à visée diagnostique, pronostique et thérapeutique.

Dans le cadre d'une HTP une FOGD permet de préciser la présence ou non de varices œsophagiennes, gastriques et ou d'une gastropathie hypertensive, ainsi que leur grade et le risque hémorragique, selon la classification modifiée de Stringer et Schwartz [60, 68, 69].

### 3.2.1. Varices œsophagiennes (VO)

- Grade 1 : les VO de petite taille sont aplaties par l'insufflation ; à faible risque hémorragique.
- Grade 2 : les VO tortueuses persistent à l'insufflation mais séparées de muqueuse saine ; à risque hémorragique modéré.
- Grade 3 : les VO tortueuses persistent à l'insufflation et confluentes sur plus de 1/3 de la circonférence luminale ; à haut risque hémorragique.
- Grade 4 : présence de signes rouges ; à haut risque hémorragique.

### 3.2.2. Varices gastriques

- GOV 1 : varices cardiales et de la petite courbure ; accès facile pour un traitement endoscopique.
- GOV 2 : varices de la grosse tubérosité ; visibles en rétro vision et d'atteinte difficile.
- IVG 1 : varices fundiques.
- IVG 2 : varices ectopique.

### 3.2.3. Gastropathie hypertensive

- Modérée : aspect de la muqueuse en mosaïque ; forme à risque hémorragique modéré.
- Sévère : aspect pétéchiol, muqueuse parsemée de macules rouges ; forme à haut risque hémorragique et source d'anémie par saignement occulte.

### 3.2.4. Ectasie vasculaire antrale

- **Forme classique** : macules rouges planes alignées sur les plis gastriques, formant des bandes convergeant dans le pylore ; encore appelée « estomac pastèque ».
- **Forme diffuse** : moins connue mais aussi fréquente, constituée de macules rouges, de taille variable, réparties de façon diffuse dans l'antrum.
- **Erosion de la muqueuse œsogastrique** : exulcération.

### 3.2.5. Varices duodénales

Sont rare, mais quand elles se rompent, elles sont de pronostic relativement sévère vue l'importance de leur débit sanguin.

### 3.2.6. Endoscopie digestive et son apport

La FOGD est indispensable, à côté de la clinique, la biologie et la radiologie, dans le suivi des malades avec HTP avant et après tout geste curatif afin de pouvoir juger l'évolutivité de la maladie ; la FOGD reste un examen opérateur dépendant d'où il est recommandé que le suivi d'un patient soit assuré par un même opérateur.

Dans la littérature, les VO, principalement trouvées au tiers inférieur de l'œsophage, ont été visualisées dans 95% des cas de Bernard [70], dans 97% pour Alvarez [7], dans 62% pour El Bouazzaoui [52] et dans 96% des cas pour Dibi [50].

Les varices gastriques sont moins fréquentes, de siège principalement cardio-tuberositaire et sont considérées à haut risque hémorragique ; elles ont été retrouvées dans 30% des cas pour Bernard, dans 25% pour Alvarez [7], dans 12% pour El Bouazzaoui [52], et dans 23% des cas pour Dibi [50].

Dans notre série, les VO ont été trouvés dans 100% des cas ; dominées par les grades II et III chez six patients ; des varices gastriques dans 27% des cas ; une gastropathie hypertensive dans 27% des cas et des varices duodénale dans un cas.

## 3.3. La radiologie

### 3.3.1. Méthodes non invasives

#### 3.3.1.1. Echographie Doppler [6]

C'est l'examen de première intention devant la découverte de signes cliniques digestifs ou voire pour une exploration abdominale de routine. C'est un examen anodin, peu cher, facile et rapide permettant d'explorer le système hépato-bilio-pancréatique. Correctement réalisée, elle permet une étude précise et détaillée de la veine porte et de ses branches intra-hépatiques, cependant la veine splénique et les veines mésentériques sont moins faciles à étudier à cause des interpositions gazeuses fréquentes responsables d'un barrage ultrasonore.

Dans le diagnostic de l'obstruction portale, l'échographie peut révéler des signes directs et/ou indirects.

- **Les signes directs :**

- absence de veine porte extra-hépatique normale, remplacée par une bande hyperéchogène traduisant la présence d'une thrombose porte.

- multiples structures vasculaires serpigineuses anormalement développées, de taille variable, situées dans le hile hépatique autour du tronc porte ou dans la paroi de la vésicule biliaire qui paraît épaissie et parfois elle peut simuler une cholécystite.
- **Les signes indirects** évoquant une hypertension portale peuvent être l'association variable de :
  - un épaississement du petit épiploon
  - une splénomégalie
  - des dérivations porto-systémiques, notamment les dérivations spléno-rénales directes et indirectes et les dérivations œsogastriques.
  - une dilatation de la veine coronaire stomachique.

**Remarque :** une reperméabilisation de la veine para-ombilicale, lorsqu'elle est présente, est le plus souvent d'installation préalable plutôt que due à la thrombose portale elle-même.

Le doppler est l'examen de première intention à réaliser en cas de suspicion de thrombose portale. Le cavernome est mis en évidence en Doppler couleur sous forme de petites images serpigineuses dans le hile hépatique. On y enregistre un flux hépatopéte, à basse vélocité de type portal et démodulé en Doppler pulsé. Dans 76% des cas, l'échographie permet de bien visualiser l'extension intra-hépatique du cavernome. De rares cavernome se développent dans la paroi de a veine biliaire principale. Les parois de la voie biliaire principale sont alors épaissies. Le Doppler couleur mis en évidence des flux au sein de la paroi biliaire. D'autres cavernome développés dans la paroi vésiculaire.

Une artérialisation du parenchyme hépatique est un signe indirect important se traduisant par des vélocités artérielles augmentées et un indice de résistance artériel très bas. Cette perfusion est en général plus discrète dans le cavernome que lors de la phase aiguë de la thrombose porte.

L'échographie –Doppler en plus de son rôle diagnostique, est un examen indispensable dans le choix de la veine à dériver qui doit être perméable et de son calibre, et dans la surveillance postopératoire des dérivations chirurgicales permettant de vérifier la perméabilité d'un shunt et de détecter une complication de l'anastomose (sténose ou thrombose). Egaleme nt, elle peut renseigner sur la qualité du réseau portal intra hépatique et celui sus-hépatique, en préparant une pose de TIPS ou une chirurgie de reperfusion portale (bypass méso-Rex).

La faisabilité du Doppler du système porte est élevée, supérieure à 90% [71], ainsi que sa valeur diagnostique dans la détermination du caractère perméable ou non de la veine porte, puisqu'elle est voisine de 80% dans l'étude de VILGRAIN [72] et dans l'étude de WESTRA [73], l'écho-doppler

était sensible dans 94% et spécifique dans 90% de l'HTP avec atteinte hépatique au stade terminale en se basant sur l'étude de la pulsatilité de la veine porte.

Les inconvénients de cette technique découlent du fait que c'est un examen opérateur dépendant et sa réalisation peut être rendue difficile par le morphotype et l'échogénicité du patient. Les faux positifs sont possibles quand le flux portal est stationnaire [8].

L'échographie hépatique montre souvent un foie hétérogène d'architecture réorganisée même si la fonction hépatique est intacte. En effet, les anomalies morphologiques constatées sont, par ordre décroissant, l'hypertrophie du segment I 86% des cas, l'atrophie du foie gauche 73%, l'hypertrophie du segment IV 50% et l'atrophie du foie droit 32% [62]. Cette dysmorphie peut être confondue à première vue avec une cirrhose.

Quant aux veines sus hépatiques et la VCI, elles sont bien visualisées à l'écho-doppler et sont d'aspect normal au cours d'un obstacle pré-hépatique éliminant ainsi une éventuelle HTP sus-hépatique ou une maladie veino-occlusive.

Pour Gaetano[28], l'écho-doppler a permis de poser le diagnostic de cavernome portal dans 100% des cas ; il a conclu que cet examen reste un moyen excellent de diagnostic et de suivi d'un cavernome portal. Dans la série de Dibi [50], l'écho-doppler a contribué à poser le diagnostic dans 100% des cas ; en montrant directement le cavernome dans 68% et à travers des signes indirects dans 32% des cas.

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié de cet examen non invasif en première intention et elle a permis de poser le diagnostic de cavernome portal dans 100% des cas.

### **3.3.1.2. Angio-scanner [6]**

La scannographie permet aussi de faire le diagnostic de thrombose portale. Cet examen paraît moins adapté à l'étude du système porte que l'échographie car les coupes scannographiques ne peuvent pas être réalisées dans l'axe des vaisseaux. Mais les performances de la TDM ont été actuellement améliorée par le mode hélicoïdal qui permet d'obtenir une série de coupes en un temps très court, cela autorise l'exploration d'un volume en une apnée, ce qui optimise ainsi l'injection du produit de contraste sur toutes les coupes.

Un des avantages de la tomодensitométrie en comparaison à l'échographie est d'apprécier l'extension de thrombose portal à la VS et/ ou à la VMS. En outre, grâce à une reconstruction

multidimensionnelle, la TDM offre la possibilité de vues selon des plans coronal ou sagittal ce qui facilite la visualisation du thrombus sur tout le système porte.

Cet examen a été pratiqué chez 3 de nos patients et elle a permis de confirmer le diagnostic de cavernome portal dans les 3 cas avec description précise du trajet des diamètres des veines mésentériques et spléniques.

### **3.3.1.3. IRM [6] [74]**

Les techniques actuelles d'angio-résonance magnétique, séquence particulière pour l'analyse des vaisseaux en IRM après injection du Gadolinium, permettent d'obtenir une exploration de parenchyme hépatique et du système porte en trois dimensions.

C'est en cas de contre indication à la réalisation d'un examen tomodensitométrique hélicoïdal qu'une IRM peut être réalisée. L'IRM permet de visualiser, aussi bien que la tomodensitométrie, l'anatomie du système porte.

Les résultats obtenus avec des techniques d'angio-IRM sont identiques à ceux de l'angiographie conventionnelle ; le caractère non irradiant et peu invasif de l'angio-IRM nous invite à la proposer à la place de l'artériographie.

Elle reste d'indication exceptionnelle dans notre contexte ; vu ces inconvénients.

Dans notre série, l'IRM n'a été réalisée chez aucun de nos patients.

### **3.3.2. Méthodes invasives**

#### **3.3.2.1. Splénoportographie [8]**

Cet examen est resté longtemps le seul moyen pour diagnostiquer le cavernome portal chez l'enfant dans les cas où la rate a été conservée. Elle est actuellement abandonnée en raison du risque de rupture splénique. On lui préfère les opacifications directes par voie trans hépatique (trans pariétale ou transjugulaire).

Les complications sont liées à la survenue d'un hémopéritoine, d'un hématome sous-capsulaire, d'une fistule artério-porte, 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. [8]

### **3.3.2.2. Artériographie [6]**

C'est un examen invasif nécessitant la mise en place d'un cathéter dans l'artère mésentérique supérieure ou moins souvent l'artère splénique. L'opacification est réalisée par injection de produit de contraste iodé trans-vasculaire. L'opacification portale est obtenue après un délai de 30 à 45 secondes ; ce délai peut être varié, en particulier lorsqu'il existe une hypertension portale qui ralentit le temps d'apparition du produit de contraste dans le tronc porte.

L'angiographie et l'échographie apparaissent complémentaires dans l'étude des thromboses du système porte. Mais l'artériographie permet mieux que l'échographie l'étude de l'extension d'une thrombose du tronc porte au niveau de la VS et la VMS. Lorsqu'une dérivation portale est envisagée l'artériographie est indispensable pour déterminer les veines du système porte perméables qui pourront être utilisées pour cette intervention. En cas de flux hépatofuge important au niveau du tronc porte, l'étude angio-graphique peut être difficile et l'échographie est alors indispensable.

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. [8]

Dans la série de Dibi [50], l'angiographie a été réalisée chez quatre malades.

Dans notre série, on n'a eu recours en aucun cas à une exploration angio-graphique.

### **3.3.2.3. Iléo-portographie**

C'est une technique qui nécessite une laparotomie, elle peut être à titre isolé ou le plus souvent en commençant une intervention à visée curative, elle était la seule méthode utilisable après splénectomie. Cette injection permet de visualiser parfois le cavernome porte, et elle montre parfaitement la VMS qui n'est pas opacifiée par ponction intra-splénique. D'autre part, cette technique permet de contrôler la perméabilité d'une anastomose spléno-rénale. Elle peut montrer l'axe mésentérique-portal dans les cas où la SPG n'a dessiné que les courants spléno-gastro-œsophagiens.

Iléoportographie a été pratiquée chez un seul malade dans la série de Dibi, dans le but de détecter les voies de drainage pour une éventuelle anastomose porto-systémique. Elle n'a été pratiquée chez aucun de nos malades.

#### **3.3.2.4. Portographie transjugulaire et trans-hépatique [6]**

Portographie par voie transjugulaire en cathétérisme bloqué d'une veine sus hépatique est effectué avant de réaliser ou au cours d'une anastomose porto-systémique intra-hépatique (TIPS), une recanalisation du tronc porte ou une reperfusion portale (shunt méso-Rex) afin de repérer et explorer le système porte intra-hépatique (SPIH) [75] ; elle peut être réalisée pour contrôler une anastomose porto-systémique intra-hépatique par opacification directe du shunt.

## **4. Etude thérapeutique**

Le but du traitement est de supprimer le risque hémorragique sans pour autant ajouter des risques de complications propres aux différentes modalités thérapeutiques.

### **4.1. Transfusion**

Le traitement essentiel des hématomèses est constitué par les transfusions qui seront administrées en fonction de l'abondance du saignement et du taux d'hémoglobine et d'hématocrite, mais toujours lentement en goutte à goutte ; en effet, il est nécessaire de ne pas corriger de façon excessive les pertes sanguines, ce qui augmenterait le débit sanguin splanchnique et par conséquent ne fera que maintenir une hémorragie active ou favoriser les récurrences hémorragiques. 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 ; on recommande également d'associer une vaccination anti hépatite B pour prévenir des hépatites transfusionnelles.

Si le saignement est inquiétant, les vomissements se répètent et si la crase sanguine est perturbée, il est nécessaire de tarir l'hémorragie par tamponnement direct des varices gastro-œsophagiennes.

### **4.2. Tamponnement direct [76]**

Le but est d'obtenir un arrêt du saignement en comprimant la ou les varices rompues. Deux types de sondes sont disponibles :

- pour les varices œsophagiennes le tamponnement est obtenu à l'aide de la sonde à double ballonnet de Sengstaken-Blackmore.

- en cas de rupture de varices gastriques ou cardio-tuberositaire ou fundiques, une sonde de Linton Nachlas, doté d'un ballonnet unique gastrique, s'est montrée efficace. Elle est moins efficace sur les varices œsophagiennes que la sonde de Blackmore.

L'hémostase est habituellement obtenue en 12 à 24H, il faut parfois laisser la sonde en place plusieurs jours.

La sonde de tamponnement utilisée seule comme moyen thérapeutique, permet le contrôle de l'hémorragie digestive par rupture des varices dans 80% des cas [77].

Cependant, cet effet est souvent transitoire et associé à un taux élevé de récurrence hémorragique et de complications parfois fatales : rupture œsophagienne, ulcères œsophagiens, et pneumopathies d'inhalation [78].

L'efficacité du tamponnement œsophagien a été comparée à celle des médicaments vaso-actifs et à la sclérothérapie : il n'y avait pas de différence significative sur le contrôle de l'hémorragie ni sur la mortalité. Il s'agit donc d'une méthode efficace. [78].

### **4.3. Moyens pharmacologiques**

Pour qu'il existe une HTP, il est indispensable que soit réunies deux conditions, une augmentation de la résistance au flux portal, et une augmentation du débit sanguin splanchnique.

Cependant le traitement idéal devrait faire baisser la pression soit en diminuant la résistance sans augmenter le flux, soit en diminuant le flux sans augmenter la résistance, tout en préservant le débit sanguin hépatique, en altérant pas l'hémodynamique systémique et en ne favorisant pas la rétention hydro sodée. Actuellement aucun médicament ne répond seul à tous ces critères, mais il paraît logique d'associer les bêta bloquants non cardiosélectifs et les vasodilatateurs. [79]

De nombreuses études ont montré que les  $\beta$  bloquants non cardiosélectifs diminuaient de façon significative la pression portale par son action combinée sur les récepteurs  $\beta_1$  et  $\beta_2$  adrénergiques. Les  $\beta$  bloquants peuvent diminuer la pression portale par blocage des récepteurs  $\beta_2$  adrénergiques au niveau de la circulation collatérale splanchnique avec une diminution nette de la perfusion splanchnique et portale.

La réduction de l'index cardiaque par blocage des récepteurs  $\beta_1$  adrénergiques diminue le débit cardiaque et la perfusion portale aussi.

Le traitement vise une réduction de l'index cardiaque de 20 à 25%. Cependant les  $\beta$  Bloquants sont également associés à un risque d'arrêt cardiaque et d'exacerbation de l'asthme et doivent être évités chez les patients à risque. La preuve de l'efficacité des  $\beta$  bloquants notamment le propranolol a été apportée dans la prévention des récurrences hémorragiques par rupture des VO (prévention secondaire) et dans la prévention d'une première hémorragie digestive (prévention primaire) [77,80].

Chez l'enfant, les mesures directes de l'effet des  $\beta$  Bloquant a démontré une réduction de la pression splénique quand l'index cardiaque était réduit de 25%, cependant, il n'y avait pas d'études randomisées utilisant  $\beta$  Bloquants chez les enfants atteints d'HTP pour la prévention primaire des VO [77].

Quant aux substances vaso-actives (somatostatine, octréotide, vasopressine), elles sont efficaces dans les hémorragies actives et doivent être instaurées, quand il y'a rupture de varices œsophagiennes, le plus rapidement possible et maintenues pour deux à cinq jours [81,82]. Jusqu'à présent la vasopressine est l'agent pharmacologique le plus utilisé en cas d'hémorragie digestive aiguë par rupture des VO chez l'enfant. 80 à 85% des hémorragies digestives aiguës par rupture des VO chez l'enfant, étaient contrôlées par le remplissage vasculaire et la vasopressine [77]. La dose utilisée chez l'enfant est de 0.3 U/kg en bolus pendant 20 mn suivie d'une perfusion continue de 0.3U/kg/h. Les effets indésirables de la vasopressine sont nombreuses, essentiellement cardiovasculaires.

L'effet hémostatique de la somatostatine serait identique à celui de la vasopressine mais les effets indésirables sont moins nombreux et moins sévères.

#### **4.4. Traitement endoscopique [83]**

Deux techniques endoscopiques permettent la thrombose des varices œsophagiennes : la sclérothérapie et la ligature élastique. Une oblitération à l'aide d'une colle peut être très utile, surtout quand il s'agit de varices gastriques.

##### **4.4.1. La ligature élastique des varices œsophagiennes**

La ligature élastique des varices œsophagiennes est une technique plus récente qui a supplanté la sclérose des varices œsophagiennes. Stiegmann et al, en 1986, ont décrit pour la première fois la ligature des varices œsophagiennes [84,85]. Si la sclérothérapie utilise des substances chimiques pour arrêter le saignement, la ligature des varices œsophagiennes stoppe l'hémorragie par une

constriction physique de la varice au niveau ou à coté du siège du saignement [86]. Elle agit par strangulation de la varice induisant une obstruction veineuse et une stase qui provoque la thrombose, l'inflammation et la fibrose avec oblitération de la varice. Il est possible, dans le même temps endoscopique, de mettre en place jusqu'à sept ou huit élastiques.

Chez l'enfant une étude récente [87] contrôlée et randomisée comparant la ligature à la sclérose a montré que la ligature avait de meilleurs résultats concernant la vitesse d'éradication des VO (4 séances contre 6), la diminution des récidives hémorragiques (4% contre 25%), et des complications (4% contre 25%).

Une autre étude [88] a conclu que la ligature endoscopique des varices en association avec une prophylaxie à long terme avec le Propranolol est une technique efficace et sûre pour éradiquer l'hémorragie digestive par rupture des VO chez l'enfant.

Plusieurs études ont montré la supériorité de la ligature par rapport à la sclérothérapie, en termes de rapidité d'obtention de l'éradication des varices, de complications et de risques de récurrence de l'hémorragie. Le taux d'hémostase obtenu par La ligature des varices œsophagiennes est très élevé ; il est de 97% pour Lo et al. [89] et de 100% pour Zargar et al [90]. Toutefois, La ligature élastique des varices œsophagiennes peut être plus difficile à réaliser que la sclérose, en cas de saignement actif, à cause de la mauvaise visibilité ou de l'inexpérience de l'endoscopiste [91].

Les effets secondaires liés à La ligature élastique des varices œsophagiennes sont souvent bénins et transitoires. Il peut s'agir de douleur retro sternale, dysphagie ou d'une fièvre. Un ulcère post ligature est rarement rencontré.

#### **4.4.2. La sclérothérapie**

La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes, c'est la méthode la plus ancienne, qui a fait la preuve de son efficacité, tant chez l'adulte, que chez l'enfant [92] pour la prévention de la récurrence hémorragique et d'hémostase en urgence, avec une moindre morbidité et mortalité que la chirurgie de dérivation en urgence. Elle est au mieux réalisée :

- en dehors de l'urgence, ce qui en réduit significativement les complications.
- Sous anesthésie générale avec intubation trachéale qui diminue le risque de pneumopathie d'inhalation.

La sclérose endoscopique, utilisée d'emblée lors d'une hémorragie aiguë par rupture des varices œsogastriques chez l'adulte, permet le contrôle du saignement dans 73 à 95 % des cas [93] et dans une autre étude à 100% [92].

Deux études comparant l'efficacité de la sclérothérapie et du tamponnement œsophagien étaient en faveur de la première technique [78]. Bien que sa réalisation soit parfois techniquement difficile en cas de saignements très abondants. D'autres études qui ont comparé l'efficacité de la sclérothérapie à celle d'un traitement médicamenteux ont été en faveur de ce dernier [78].

Chez l'enfant, et à la différence d'autres auteurs, HILL et al [94] ont trouvé que la sclérothérapie a moins de succès pour le contrôle de l'hémorragie active. Ces résultats (44%) peuvent être attribués à la source de l'hémorragie qui était une varice fundique, et au site précis de la rupture qui était souvent difficile à localiser à cause de l'abondance de saignement, ainsi que la sclérose des varices fundiques à travers un endoscope flexible est techniquement difficile.

Dans une étude récente [90], le contrôle de l'hémorragie par rupture des VO des enfants ayant une obstruction de la veine porte extra hépatique, était de 100%.

Chez l'enfant, l'indication essentielle de la sclérose endoscopique est la prévention des hémorragies digestives par rupture de VO dans les obstructions portales.

Pour les rares autres localisations (exemple des varices duodénales), les méthodes endoscopiques sont réalisées en fonction de l'appréciation de l'opérateur: sclérose ou ligature élastique.

#### **4.4.3. Oblitération par colle adhésive [76]**

Elle consiste en l'injection d'un tissu adhésif dans la lumière de la varice. La colle se solidifie au contact du sang et entraîne une thrombose de la varice.

### **4.5. Traitement chirurgical**

Le traitement chirurgical de l'HTP chez l'enfant a véritablement évolué au cours de cette dernière décennie. 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 d'abord direct des VO et/ou splénectomie ;

- 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.

#### **4.5.1. Les interventions non dérivoires**

##### **4.5.1.1. Les interventions d'abord direct des VO**

Ce sont des techniques qui agissent directement sur les VO en vue de les faire disparaître sans modifier la pression portale.

De nombreuses interventions ont été décrites depuis le début des années cinquante : [95,96,97]

- Ligature des cordons variqueux par œsophagotomie transthoracique ;
- Ligature des VO par voie trans-gastrique ;
- Dissection ligature de l'œsophage distal ;
- Dissection ligature œsophagienne de Vosschulte modifié par Rehbein ;
- Transsection de l'œsophage ;
- Intervention de Milnes-Walker ;
- Intervention de SUGIURA ;
- Modification de l'intervention de Sugiura ;
- Intervention de Hassab.

Ces interventions ont été en grande partie abandonnées, et ne sont plus recommandées comme traitement chirurgical de première intention. Leur unique intérêt persiste à des cas où les dérivations porto-systémiques ou la transplantation sont impossible à cause de la thrombose veineuse extensive et après l'échec des moyens endoscopiques [77].

##### **4.5.1.2. 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.

La splénectomie est souvent indiquée en association avec une dévascularisation dans l'intervention de Hassab et/ou une transection œsophagienne dans intervention de Sugiura ou avec une dérivation portale notamment spléno-rénale centrale.

Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti-méningocoque, anti-pneumocoque et anti-Hémophilus influenzae de type B, 15 jours avant est recommandée [98,99]. 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 [99].

#### **4.5.2. Dérivations porto-systémiques [77]**

Le principe est de restaurer une pression portale normale en constituant une anastomose de faible résistance entre un vaisseau portal et une veine systémique.

L'utilisation des dérivations porto-systémiques chez l'enfant posent des problèmes supplémentaires :

- la petite taille des veines spléniques et mésentériques augmente la difficulté technique aboutissant à un taux élevé de thrombose de l'anastomose et de récurrence hémorragique.
- l'inversion du sang veineux portal vers la circulation systémique peut entraîner une encéphalopathie hépatique et peut aggraver les troubles Hépatopulmonaires (shunt artériopulmonaire, hypertension artérielle pulmonaire) et peut accélérer la décompensation hépatique.
- enfin la dérivation chirurgicale peut interférer avec une transplantation hépatique ultérieure.

De nombreux types d'anastomoses sont décrits. Ainsi on distingue deux groupes, les dérivations sélectives et non sélectives :

##### **a. Les dérivations portales non sélectives**

- Les anastomoses tronculaires [100] :

Elles ont été décrites pour la première fois par Vidal en 1904 et popularisée par Blackmore en 1946. Ce type d'anastomose nécessite la perméabilité de la veine porte, d'où sa faible utilité en cas de cavernome portal ou le tronc porte est presque toujours atteint en totalité.

- Anastomose porto-cave latéro-latérale directe
- Anastomose porto-cave latéro-latérale avec interposition d'un greffon

- Anastomose porto-cave latéro-latérale termino-terminale
- Autres variantes de l'anastomose porto-cave : double anastomose porto-cave ou anastomose porto-rénale gauche.
- Les anastomoses mésentérico-cave : [100, 101, 102, 103]
  - Anastomose cavo-mésentérique ou cavo-ilio-mésentérique ;
  - Anastomoses mésentérico-cave en H de Drapamas ;
  - Anastomoses mésentérico-cave par voie rétro-péritonéale.
- Les anastomoses spléno-rénale non sélectives [104, 105, 106]
  - Anastomoses spléno-rénale proximale ou centrale
  - Anastomoses spléno-rénale latéro-latérale de Cooley
  - Anastomoses spléno-rénale termino-terminale
- b. Les dérivations portales sélectives** [107, 108, 109, 110, 111]
  - Anastomoses spléno-rénale distale ou opération de Warren ;
  - Anastomose coronaro-cave ou opération d'Inokuchi ;
  - Anastomoses spléno-cave distale.

**c. Les anastomoses « de fortune »** [105, 112]

Certaines veines collatérales du système cave peuvent être suffisamment dilatées pour être anastomosées à la veine la plus proche du système cave.

Parmi ces nombreux types d'anastomoses sus décrits. Les plus communément utilisées chez l'enfant sont l'anastomose mésentérico-cave [101] et l'anastomose spléno-rénale [113] ; car ces deux techniques peuvent être réalisées en cas de thrombose de la veine porte et elles restent loin du hile hépatique dans le cas où une transplantation hépatique soit nécessaire plus tard [77]

L'anastomose mésentérico-porte, ou intervention de Ville, restaure le flux portal hépatopéte par l'interposition d'un greffon de la veine jugulaire entre la veine mésentérique supérieure et la veine porte gauche intra-hépatique. C'est une nouvelle technique indiquée pour les enfants ayant une thrombose de la veine porte même après une transplantation hépatique, elle a prouvé son efficacité [114, 115,116] dans le traitement des complications de l'HTP à savoir l'hémorragie digestive et l'hypersplénisme, mais d'autres études sont nécessaires avant qu'elle soit d'usage courant.

#### 4.5.3. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex [116, 117, 118, 119]

C'est une technique nouvelle qui est venue enrichir et améliorer la prise en charge de l'hypertension extra-hépatique.

L'idée de reperfusion portale avait été exprimée pour la première fois en 1992 par Ville de Goyet qui a indiqué cette technique chez sept transplantés hépatiques ayant présenté une thrombose portale. Ensuite, cette technique a été essayée dans le traitement chirurgical des cavernomes portes par De Ville de Goyet et d'autres équipes européennes et américaines.

L'intervention consiste à interposer un greffon autologue, au mieux jugulaire, iliaque ou fémoral (une prothèse Gore Tex peut être utilisée mais à haut risque de thrombose), entre une veine du système porte extra-hépatique (SPEH) et la branche portale gauche au niveau du récessus de Rex dans le sillon ombilical, seul point où le système porte intra-hépatique (SPIH) peut être facilement approché, du fait de la liberté de la veine portale gauche, située entre les deux branches du segment II et III, de toute artère ou tout canal biliaire, et du fait que cette veine est assez large et longue à ce niveau pour y construire une anastomose.

Il faut donc, pour cette intervention, un SPEH de bonne qualité pouvant accueillir une anastomose, exploré au mieux à l'aide d'un angioscanner ou une angio-IRM, et un SPIH perméable et dont les branches droite et gauche se continuent.

La première étape est de confectionner l'anastomose du greffon avec la branche portale gauche après isolement du ligament rond, dissection du parenchyme hépatique et mise à nu du récessus de Rex ; cette dissection du foie peut se faire par voie supérieure ou inférieure mais l'abord inférieur est préférable du fait de l'absence à ce niveau de rapports anatomiques artériels ou biliaires qui puissent gêner la dissection.

Une fois l'anastomose est bien établie, un écho-doppler per opératoire pour contrôler la perméabilité du shunt est indiqué. L'HTP diminue rapidement quand l'anastomose est fonctionnelle, tandis que la restitution d'un SPIH normal s'obtient progressivement en quelques semaines.

La principale complication des reperfusions portales chirurgicales est la thrombose du greffon veineux ou prothétique d'où l'intérêt de choisir un shunt non coudé et de trajet court et de bien disséquer le parenchyme hépatique autour du Rex car il pourrait exercer une compression sur l'anastomose.



## *CONCLUSION*



Ce travail nous a permis de bien connaître la pathologie du cavernome portal qui est une cause majeure de l'hypertension portale en pédiatrie.

Les manifestations cliniques sont habituellement en rapport avec une hypertension portale extra hépatique, les hémorragies digestives précoces et la splénomégalie étant les signes les plus fréquents dans la maladie, et rarement avec une compression biliaire. Par ailleurs, cette pathologie peut être responsable d'un retard de croissance chez l'enfant.

Le diagnostic repose principalement sur l'imagerie. La performance de l'écho-doppler, l'angio-scanner et l'angio-IRM dans l'exploration du système porte a rendu les examens invasifs presque inutiles.

Un bilan biologique a confirmé une anémie ferriprive souvent associée à un hypersplénisme dangereux à travers une thrombopénie. L'hémostase est perturbé en rapport avec une consommation en intra-cavernome et en intra-splénique tandis que le bilan hépatique est généralement normal.

La fibroscopie digestive haute, examen à base duquel une conduite thérapeutique est décidée, doit être réalisée sans retard devant des hématémèses ou un tableau d'HTP sans histoire hémorragique. Des signes endoscopiques majeurs d'HTP à risque hémorragique assez élevé sont presque toujours présents chez ces enfants.

Les modalités thérapeutiques médicales et notamment chirurgicales ont connu récemment un grand progrès ce qui a permis une prise en charge meilleure de ces malades.

A la fin, nous concluons que le cavernome portal est une pathologie handicapante de l'enfant exigeant une prise en charge multidisciplinaire de haut niveau entre pédiatres, hépato-gastroentérologues, radiologues et chirurgiens infantiles, permettant de prendre une décision précoce et adaptée qui ne se réalisera qu'à travers une maîtrise des différents outils thérapeutiques.



*RESUME*



Le cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre, initialement millimétrique ou microscopique, est augmenté et au sein desquelles chemine un sang portal hépatopéte. Il est la conséquence d'une occlusion chronique, du système porte extra-hépatique.

Chez l'enfant, le cavernome portal est une cause majeure d'hypertension portale dite « pré ou infra-hépatique » ou encore « extra-hépatique », dont le diagnostic repose principalement sur l'imagerie.

Notre travail est une étude rétrospective et prospective colligeant 11 cas de cavernome porte parmi 78 cas d'hypertension portale au sein du service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès sur une période allant du Janvier 2003 au septembre 2012.

L'âge de nos patients variait entre 2 et 15 ans avec une moyenne d'âge de 8 ans, le sexe ratio est de 1,75.

Aucun de nos patients n'avait d'antécédent d'hospitalisation en période néonatale ou de cathétérisme ombilicale, ni d'antécédent de chirurgie antérieure ou de traumatisme abdominal. La notion de consanguinité était rapportée dans deux cas.

Tous nos patients étaient admis au stade d'hypertension portale avec SMG (100% des cas) ; hémorragies digestives (63%) ; ascite (36%) ; CVC et HMG (27%).

L'exploration endoscopique a objectivé la présence de varices œsophagiennes dans tous les cas avec une gastropathie hypertensive dans 27% des cas et des varices ectopiques chez quatre cas soit 36% ; elles sont cardiotubérositaires dans trois cas et duodénale dans un cas.

Les perturbations biologiques étaient dominées par la pancytopenie chez tous nos patients et la diminution du taux de prothrombine présente chez sept patients. Le bilan de thrombophilie était demandé pour tous les malades mais n'a été réalisé que chez trois d'entre eux et revenu normal chez deux et a objectivé une baisse de protéine S chez le troisième.

L'échographie abdominale était le moyen de diagnostic positif et l'écho-doppler a confirmé l'HTP chez tous nos patients. L'angiographe a été pratiqué dans un but préopératoire chez trois patients.

Aucun de nos malades n'a pu être opéré pour le moment. La ligature a été réalisée chez six patients soit 54,5% ; elle a permis l'éradication des VO dans quatre cas en association avec le

traitement  $\beta$  bloquants. Les autres patients sont restés stables grâce au traitement  $\beta$  bloquants seul. Dix patients ont nécessité une transfusion sanguine.

L'évolution globale de nos patients est favorable chez huit cas dont un n'a pas présenté de saignement dès le diagnostic et trois cas nécessitent toujours des transfusions vu les récurrences hémorragiques et des séances de ligature chez deux patients. La durée moyenne d'évolution du cavernome porte chez nos patients est de quatre ans.

Le cavernome porte est une cause très fréquente d'hypertension portale de l'enfant. Ses manifestations sont en rapport avec une hypertension portale extra hépatique et rarement avec une compression biliaire. Son diagnostic est radiologique et son étiologie n'est pas toujours retrouvée. Sa prise en charge est à la fois médicale, endoscopique et chirurgicale. Son pronostic est lié au risque du saignement de varices œsophagiennes.



## *LISTE DES FIGURES*



|   |    |
|---|----|
| <b>Figure 1:</b> Représentation schématique de l'anatomie modale du système Porte [6] .....   | 23 |
| <b>Figure 2:</b> Vue antérieure d'un foie segmenté montrant la bifurcation portale et ses rapports artériels et canaux. La flèche correspond au <i>récessus de Rex</i> .....  | 27 |
| <b>Figure 3:</b> Vue d'ensemble de système porte.....   | 27 |
| <b>Figure 4:</b> Vue d'ensemble des anastomoses porto-cave .....  | 29 |
| <b>Figure 5:</b> Répartition de notre échantillon selon les tranches d'âge.....   | 49 |
| <b>Figure 6:</b> Répartition de notre échantillon selon le sexe.....  | 50 |
| <b>Figure 7:</b> Répartition de nos patients selon les ATCD .....   | 51 |
| <b>Figure 8:</b> Répartition des signes physiques de nos patients.....  | 53 |
| <b>Figure 9:</b> Répartition des patients qui ont des varices selon la présence d'hémorragies digestif.....   | 55 |
| <b>Figure 10:</b> Varices œsophagiennes Stade I (A) et Stade II (B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès) .....  | 56 |
| <b>Figure 11:</b> Varices œsophagiennes Stade III (A) et image endoscopique d'une gastropathie hypertensive(B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).....  | 56 |
| <b>Figure 12:</b> Varices duodénales (obs N°8).....   | 57 |
| <b>Figure 13:</b> Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires serpentineuses (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome. (obs N° : 8 )..... | 58 |
| <b>Figure 14:</b> Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome. . (obs N° : 11) .....             | 58 |
| <b>Figure 15:</b> Coupe échographique simple montrant de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant à un cavernome porte (flèche) .....  | 58 |
| <b>Figure 16:</b> Coupe échographique simple montrant de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant à un cavernome porte.....  | 58 |
| <b>Figure 17:</b> Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires serpentineuses au niveau du hile hépatique correspondant à un cavernome. (obs N° : 6)..... | 59 |
| <b>Figure 18:</b> Coupe écho-doppler montrant une thrombose de la veine porte et une circulation péri-portale.....  | 59 |



*LISTE DES TABLEAUX*



**Tableau1:** Répartition de nos patients selon les ATCD, l'identité, le motif d'hospitalisation et les signes cliniques ..... 47

**Tableau 2:** Répartition de nos patients selon les résultats de l'examen endoscopique .....**Erreur ! Signet non défini.**

**Tableau3:** Répartition de nos patients selon la ligature et l'évolution ..... 48

**Tableau4:** Répartition de notre échantillon selon les tranches d'âge ..... 49

**Tableau 5:** Répartition des signes fonctionnels chez nos patients ..... **52**

**Tableau 6:** Répartition des bilans réalisés chez nos patients ..... 54

**Tableau 7:** Répartition des patients ayant saigné en fonction des stades des varices ..... 55

**Tableau 8:** Répartition de nos patients selon le nombre de séances de ligature réalisées ..... 60



*ANNEXE*



## Fiche d'exploitation

### Identité :

Nom du patient : ..... IP : .....

Age : ..... Sexe : F  M  Adresse : .....

Date d'entrée : ..... Date de sortie : .....

Motif d'hospitalisation : .....

### ATCD personnels :

Hémorragie digestive Type : .....

Transfusion : .....

Prise médicamenteuse ou plantes: .....

Autres : .....

### ATCD Familiaux :

Parents : Consanguinité Oui  Non  Degré : .....

Problèmes digestifs ..... Autres: .....

Fratie : .....

### Histoire clinique :

Signes fonctionnels : .....

### Examen clinique:

#### 1. Etat général :

TA : ..... FC : ..... FR : ..... T° : .....

Poids : ..... (. DS)

Taille : ..... ( DS)

#### 2. Examen abdominal :

· Distension abdominale Oui  Non

· HMG  SMG  CVC

· Ascite : Oui  Non

· Autres : .....

**3. Examen cutané- muqueux :**

- Conjonctives : .....
- Ecchymoses et Purpura    oui  non
- Autres : .....

**4. Examen neurologique :** .....**5. Examen cardiovasculaire**.....**6. Examen pleuro-pulmonaire**.....**7. Examen** .....**8. Autre signes cliniques :** .....**Para-clinique :****1. Biologie:**NFS : Hb : g/dl ..... VGM : $\mu$ f..... CCMH :g /dl..... GB :elts/mm3.....

Plq :elts/mm3.....

Bilan d'hémostase : TP/TCK.....

Bilan hépatique : BT/ BD :..... GOT /GPT :.....

GGT/PAL : .....

Electrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) : Protidémie : .....

Albumine :.....

Bilan lipidique : Cholestérol :..... HDL :..... LDL :.....

Fonction rénale : Urée :..... Créatinine :.....

Sérologies (VHB VHC VIH EBV) : .....

Bilan cuprique : Cuprémie: ..... Céruleplasmine :.....

Cuprurie :.....

Bilan d'auto-immunité :.....

Autres :.....

**2. Radiologie :**

- Echographie couplé à l'écho-doppler abdominale :.....
- Angioscanner +/- Angio-IRM abdominale: .....
- Rx thorax :.....
- Autres : .....

**3. Fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD) :** .....

**La thérapeutique médicale :**

.....

.....

**Evolution :**

- Amélioration
- Récidives hémorragiques
- Candidats à la chirurgie
- Complication
- Décès



# *BIBLIOGRAPHIE*



- [1] **GIBSON J, RICHARDS R.** Cavernous transformation of the porta vein. *J Pathol Bact* 1955 ; 70 :81-95 .
- [2] **KLEMPERER P.** Cavernomatous transformation of the porta vein ; its relation to Banti's disease. *Arch.path* 1928 ; 6 :353
- [3] **FRASER J,BROWN AK.** Aclinical syndrome associated with a rare anomaly of the vena portae system. *Surg Gynecol Obstet* 1944 ; 78 :520-4.
- [4] **VALETTE PJ ET AL.** Anatomie biliaire et vasculaire du foie *J Radiol* 2002 ; 83 :221-232
- [5] **CHEVAL JP.** Anatomie clinique 2006 ; 2(28) : 455-66
- [6] **AZOULAY.R,SOYER.P, BOUDIAF.M,HAMZIL.L** Imagerie des thromboses portales EMC-Radiologie 2004 ; 1 : 470-490
- [7] **ALVAREZ F, BERNARD O,ALAGILLE D.** Les obstructions portes de l'enfant. *Gastroenterol Clin biol* 1984 ; 8 : 330-335 .
- [8] **BUREAU C, VINEL JP, ET ROUSSEAU H.** Pathologie de la veine porte. Malformations - traitement, exploration. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Hépatologie, 7-042-A-10, 1998,7p.*
- [9] **BOSCH J, ABRALDES JG, GROMANN R.** Current management of portal hypertension. *J Hepatol* 2003 ; 38 : S54-S68.
- [10] **ALDER M, CARPENTIER Y, HOUBEN J-J, SALMON I.** Le foie : hypertension portale *gastroenterol Med Chir* 2007 ;3 :48-9.
- [11] **GUERIN F.** Nodules hépatiques après anastomose porto systémique pour cavernome sur foie sain chez l'enfant. *Th : Med : Paris ; 2006 .*
- [12] **ABRAMOWSKI C, ROMERO R, HEFFRON T.** Pathology of non cirrhotic portal hypertension : clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol* 2003 ;6 :421-6.
- [13] **BENJAMIN H, BAUMANN R, CHOURY A, FRITSCH J, BUFFET C.** Cavernome portal comprimant la voie biliaire, étude de 3cas. *Gastroentérol Clin Biol* 1993 ; 17 :134-8.
- [14] **SPIRA R, WIDRICH WC, KEUCH KD.** Bile duct varices. *Arch Surg* 1985 ; 120 :1194-6
- [15] **DHIMAN RK, PURI P, CHAWIA Y, MINZ M, BAPURAJ JR, GUPTA S, ET AL.** Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction : compression by collaterals or ischemic ? *Gastroinest Endosc* 1999,50 :646-52.
- [16] **CHOULOUT JJ, MERCIER JC, DOUILLET P.** portal cavernoma and intestinal lymphangiectasis. *Arch Fr Pédiatr* 1979 ; 36 : 1049-51.
- [17] **SARIN SK, BANSAL A,SASAN S, NIGAM A.** Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology* 1992 ; 15 :229-33.
- [18] **MEHROTRA RN, BHATIA V, DABADGHAO P, YACHHA SK.** Extrahepatic portal vein obstruction in children : antropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997 ; 25 : 520-3.
- [19] **ALAGILLE D, CARLIER JC, CHIVA M, ET AL.** Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease ? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986 ; 5 :861-6.

- [20] **VACHIERY F, MOREAU R, HADENGUE A, GADANO A, SOUPISON T, VALLA D, ET AL.** Hypoxemia in patients with cirrhosis : relationship with liver failure and hemodynamic alterations. *Journal of hepatology* 1997 ; 27(3) : 492-495.
- [21] **KAYAMAKOGLU S, KHRAMAN T, KUDAT H, ET AL** Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic portal hypertensive patients. *Dig Dis Sci* 2003 ; 48(3) : 556-60.
- [22] **ANAND AC, MUKHERJEE D, RAO KS, ET AL** Hepatopulmonary syndrome : prevalence and clinical profile. *Indian J Gastroenterol* 2001 ; 20 :24-7.
- [23] **MANDELL M, GROVES B.** Pulmonary hypertension in chronic liver disease. *Clin Chest Med* 1996 ; 17 :17-33.
- [24] **ROBALINO B, MODIE D.** association between primary pulmonary hypertension and portal hypertension portal : analys of its clinical and hemodynamic manifestations. *Jam coll cardiol* 1991 ;17 ;492-498
- [25] **SARIN SK, AGARWAL SR.** Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin liver dis* 2002 ;22 :43-58
- [26] **ROBSON SC, KAHN D, KRUSKAL J, BRID AR, KRISCH RE.** Disorder hemostasis in Extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993 ; 18 : 853-7
- [27] **VALAY J,** Portal Hypertension : porosystemic shunts. In : string MD , editor. *Pediatric surgery and urology : long-tem outcomes.* Philadelphia : WB. Saunders ; 1998.P439-46
- [28] **DE GAETANO AM, LAFOTRUM M, PATRIQUIN H, DE FRANCO A, AUBIN B,PARADIS K.** cavernous transformation of the portal vein : patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with doppler sonography. *Ajr Am J Roentgenol* 1995 ; 165 :1151-5
- [29] **MATHIEU D, VASILE N, DIBIE C, GRENIER P.** portal cavernoma : dynamic CT featur and transient differences in hepatic attenuation. *Radiology* 1985 ; 154 ; 743-8
- [30] **VALLA D, CHAIT Y, DENNINGER MH, CASADEVALL N, HILLAIRE S, GUILLIN MC ET AL .** portal and hepatic vein thrombosis : concurrence of multiple prothrombic states and focal factors. *Hepatology* 1997 ; 27 : A 300
- [31] **WEBB LJ, SHERLOCK S.** the a etiology , presentation and naturel history of extra portal venous obstruction. *QJ med* 1979 ; 192 : 627-39
- [32] **SCHWARTZ DS, GETTNER PA, KONSTANTINO MM, BARTELY CL, KELLER MS, EHENKZANZ RA ET AL.** Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. *J pediatr* 1997 ; 131 : 760-762
- [33] **CHAFFANGON PH, FREY G, RANCHOUP Y, GRESSIN R, BRICHON PY.** Thrombose portale après splenectomie pour cause hématologique. Etude progressive en echo-doppler couleur. *Gastroenerol clin biol* 1998 ; 22 : A 227
- [34] **SPHAR L ; WILLEMS B ;GIANFELICE D ;POMIER –LAYRARGUES ;FENYVES D .** Spontaneous reversible extensive portal venous thrombosis after gallblader puncture during transjugular live biopsy .*J Heptol* 1996 ; 24;246-248
- [35] **OKUDA K ; OHNISHI K ; KIMURA K; MATSUTANI S ;SUMIDA M ; GOTO N et al** .Incidence of portal vein thrombosis in liver cirrhosis . An angiographic study in 708 patients .*Gastroenterology* 1985 ; 89: 279-286.

- [36] **OHNISHI K ; SAITO M ; TERABAYASHI H; NOMURA F ; OKUDA K** . Development of portal vein thrombosis complicating idiopathic portal hypertension . *Gastroenterology* 1985 ;88 : 1034-1040.
- [37] **TERAYAMA N ; TERADA T ; HOSO M; NAKANUMA Y** . Partial nodular transformation of the liver with portal vein thrombosis . A report of two autopsy cases . *J Clin Gastroenterol* 1995 ; 20 :71-76 .
- [38] **VALLA D ; CASADEVALL N ;HUISSE MG ;TUILLIEZ M ; GRANGE JD ; MULLER O ET AL.** Etiology of portal vein thrombosis in adults . A prospective evaluation of primary myeloproliferative disorders . *Gastroenterology* 1988 ;94: 1063-1069.
- [39] **STAERK J ; KALLIN A ; DEMOULIN JB ; VAINCHENKER W ; CONSTANTINESCU SN** .JAK1 and TYK2 activation by the homologous polycythemia vera JAK2 V617F Mutation : cross talk with IGF1 receptor ; *J Biol Chem* . 280- 2005-; pp. 41893-41899.
- [40] **BAXTER EJ ; S COTT LM ; CAMPBELL PJ ; EAST C ; FOUROUCLAS N ; SWANTON S ET AL** . Acquired mutation of the tyrosine kinase JAK2 in human myeloproliferative disorders ; *lancet* 365- 2005- ;pp . 1054- 1061
- [41] **DAHLBACK B ; CARLSSON M ; SVENSSON PJ** .Familial thrombophilia due to a previously unrecognized mechanism characterized by poor anticoagulant response to activated protein C : prediction of a cofactor to active protein C . *Proc Natl Acad Sci- USA-* 1993 ;90 : 1004-1008.
- [42] **MAHMOUD AE ; ELIAS E ;BEAUCHAMP N ; WILDER JT** . Prevalence of the factor V Leiden mutation in hepatic and portal vein thrombosis . *Gut* 1997; 40 : 798 -800.
- [43] **BOUANICHE M; GUEDON C ; BORG JY; ZALAR A ; DUCROTTE P; LEREBOUS E** . Thrombose portale révélant un syndrome antiphospholipides . *Gastroenterol Clin Biol* 1996 ; 20 : 897 - 900.
- [44] **CAAR A ; BROWN D ; COOPER DA** . Portal vein thrombosis in patients receiving indinavir ; an HIV protease inhibitor . *AIDS* 1997 ; 11 : 1657 – 1658.
- [45] **SORRENTINO D ; LABO, BARDA A ; ET AL.** Cavernous transformation of the portal vein associated to multiorgan development abnormalities . *Live Int* 2004 ; 24 : 80 –3 .
- [46] **GUARISO G ;FIORO S ; ALTAVILLA G ; GAMBA PG ; TOFFOLUTI T ; CHIESURA – CORONA M ET AL** . Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and cystic dysplasia of the kidney .*Eur J Pediatr* 1998 ;157 : 287 -290.
- [47] **RENKENS P ; BLUM A ; CLAVIERE C ; BAZIN C ; BIGARD MA ; REGENT D ET AL** . Agénésie du lobe droit du foie et hypertension portale . *Gastroenterol Clin Biol* 1995 ; 3 : 309 – 312 .
- [48] **CHIO SO , PARK WH** . Preduodenal portal vein : a cause of prenatally diagnosed duodenal obstruction . *J Pediatr Surg* 1995 ; 30:1521 -1522 .
- [49] **NOVELLO P , DERGHAL K , LAMBERT A ,LABADIE H , DYAN S ,LICHT A** . Malformation anévrysmale de la veine porte extrahépatique . *Gastroenterol Clin Biol* 1994 , 18 :81-83 .
- [50] **DIBI A** . Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant, a propos de 56 cas. thèse de médecine, rabat, 2000, n°337.
- [51] **LOGER L ; DENTAN T ;GILLOT C ;BACOURT F** . Surgical treatment of cavernomas of the portal vein ,56cases ,including 42operated cases . *J Chir* 1975 ; 109 – 5\_6- :551 -64 .

- [52] **EL BOUAZZAOUI N , LAHRECH MT; BAROUDI A** . Cavernome de la veine porte .Mar med 1979 ; 1(3) :305 -311 .
- [53] **FRIDER B ; MARIN AM ; GOLDBERG A** . Ultrasonographic diagnosis of portal vein cavernous transformation in children . J ULtrasound Med 1989 ; 8(8) :445 –449.
- [54] **BROTO J ; INFANTE D ; TORMO R** . Our experience in the management of portal cavernoma in children . Surg Pediatr 1995 ; 8(3) :99 -101.
- [55] **CHIN AC . ET AL.** Previous portal hypertention surgery Journal of pediatric Surgery 2008 , 43 : 114 – 119.
- [56] **DENNINGER MH ; CHAIT Y ; CASADEVALL N ; HILLAIRE S ; GUILLIN MC ; BEZEAUD A ,ET AL** . Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults : the role of multiple concurrent factors . Hepatology 2000 ; 31:587-91.
- [57] **BELLAICHE M ,GOUT A; BOIGE N ET FOUCAUD V** . Hémorragies digestives de l'enfant . Encycl Méd Chir ( Elsevier ;Paris) ; Encyclopédie pratique de Médecine ; 8-0510 , 1998 ,8p .
- [58] **BERNARD O ; ALVAREZ F ; BRUNELLE F ; ET AL** . Portal hypertention in children . Clin Gastroenterol 1985 ; 14 :33-54 .
- [59] **FONKALSRUD EW ; MYERS N A ; ROBINSON MJ** . Management of extrhepatic portal hypertention in children. Ann Surg 1974 ; 180 : 487 -93 .
- [60] **GAUTHIER F** . Recent concepts regarding extra – hepatic portal Hypertention Seminars in Pediatric Surgery 2005 ; 14 :216 –255 .
- [61] **IMPERATO M ET AL** . Thrombose aigue de la veine mésentérique supérieure . Etude rétrospective de neufs cas .Ann chir 131 (2006) : 595 -600 .
- [62] **VILLGRAIN V ; CONDAT B ; BUREAU C , HAKIME A ; PLESSIER A , CAZALS – HATEM D,ET AL** . The atrophy/ hypertrophy complex in patients with portal cavenoma : a C T study . Radiology 2006 ; in press.
- [63] **NAGI B ; KOCHHAR R ; BHASIN D ;ET AL** . Cholangiopathy in extrahepatic portal venous obstruction . Radiology appearances . Acta Radiol 2000 ;41:612-5.
- [64] **CHAUDHARY A ; DHAR P ; SARIN SK ; ET AL** . Bile duct obstruction due to portalbilio pathy in extrahepatic portal hypertension : surgical management . Br J Surg 1998 ; 85 ; 326-9.
- [65] **BELLOMO –BRANDO MA ; MORILLO AM; HESSEL G ;ET AL.** Growth assessment In children with extra – hepatic portal vein obstruction and portal hyprtention .Ar Q Gastroenterol 2003 ; 40 : 247 – 50 .
- [66] **PINTO RB, SILVEIRA TR, ROSLING R, et al.** Thrombophilic disorders in children and adolescents with portal vein thrombosis.J pediatr (rio J) 2003 ;79 :165-72 ;
- [67] **BHATTACHAYYA M, MAKHARIA G, KANNAN M, et al.** Inherited prothrombotic defects in budd-chiari syndrome and portal vein thrombosis : a study from north India . Am J clin pathol 2004 ;121 :844-7.
- [68] **STRINGER MD.**Pathogenesis and management of esophageal and gastric varices. In howard ER, Stringer MD, colombani PM, surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children (vol1) . london : arnold, 2002 : 297-314.

- [69] **SCHWARZ KB.** Complication of portal hypertension and their management. In : howard ER, String MD, Colombani PM, eds. Surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children vol 1 ; london arnold, 2002 : 331-40
- [70] **BERNARD O, HADCHOUEL P, ALVAREZ F, ALAGILLE D.** hypertension portale de l'enfant : le risque hémorragique et sa prévention. *Chi pediatri* 1982 ;23 :179-183
- [71] **SABBA C, FERRAICLI G, SARIN SK et al .** Fasibility spectrum for doppler flowmetry of splanchnic vessels in normal and cirrhotic population. *j. ultrasound med* 1990,9:705-10.
- [72] **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.
- [73] **WESTRA S, LZANINOVIC A.C, VARGAS J, HALL T.R et al.** The volume of portal vein pulsatility on duplex sanograms as a sign of portal hypertension in children with liver disease, *ajr* july 1995, 165 : 167-172.
- [74] **LECLERC JC et Al :** IRM des cavernomes portaux à retentissement biliaire. *J radiol* 2002 ; 83 : 341-9
- [75] **JOHN P, de Ville de Goyet J.** wedged hepatic venography in portal cavernoma : an imaging window before mesoportal bypass surgery. *Pediatr radiol* 2003 ; 3382 : 533.
- [76] **VINEL JP.** Rupture de varices oesophagiennes. *Gastroenterol Clin biol* 206 ;30 :875-879
- [77] **KARRER FM, NARKEWICZ MR,** Esophageal varices: current Management in children, *Semin Pediatr Surg.* 1999 Nov, 8(4): 193-201.
- [78] **BUREAU C et VINEL JP.** Traitement d'hémostase des hémorragies digestives liées à l'hypertension portale .EMC ; hépatologie, 7-034-D-18 ,1999 ,7p.
- [79] **VOROBIOFF J, PICABEA E, GAMEN N.** propranolol compared with propranolol isosrbide dinitrite in portal hypertensive patients. *hepatology* 1993 ;18 :477-484
- [80] **CALES PET OBERTI F.** Prévention de la rupture des varices œsophagiennes. Éditions techniques .EMC, Hépatologie, 7-034-d-15, 1995,9p.
- [81] **THABUT D, BERNARD-CHARBERT B.** management of acute bleeding from portal hypertension. *Best pract Res* 2007 ; 21(1) : 19-29
- [82] **YAN BM, LEE SS.** Emergency management of bleeding oesophageal varices : drugs, bands or spleen ? *Can J Gastroenterol* 2006 ; 20(3) : 165-170.
- [83] **MICHAUD L.** l'endoscopie digestive interventionnelle chez l'enfant. *Archives de pédiatrie* 2006 ;13 :399-404.
- [84] **VANSTIEGMANN G, CAMBRE T, SUN JH.** A new endoscopic elastic band ligating device. *Gastrointest endosc* 1986 ; 32(3) : 230-233.
- [85] **VANSTIEGMANN G, GOFF JS,** endoscopic treatments varix ligation : preliminary clinical experience. *Gastrointest endosc* 1988 ;34(2) : 113-117
- [86] **DE FRANCHIS R, PRIMIGNANI M.** endoscopic treatments for portal hypertension *bailliere clin gastroenterol* 1997 ;11(2) :289-309.
- [87] **ZARGAR SA, JAVID G, KHAN BA et al.** Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for beeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction *hepatology* 2002 sep, 36 (3) :666-72.

- [88] **CHOU CC et al** .endoscopie variceal ligation for intactable 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.
- [89] **LO GH, LAI KH, CHENG JS et al** Emergency banding ligation versus sclerotherapy for the control of active bleeding from oesophageal varices. *Hepatology* 1997 ;25(5) :1101-1104
- [90] **ZARGAR SA, JAVID G, KHAN BA et al** Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding oesophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction . *hepatology* 2002 ;36(3) :666-672.
- [91] **WOODS KL, QURESHI WA**. Long-tem endoscopic management of variceal bleeding. *Gastrointest endosc clin An* 1999,9(2) : 253-270.
- [92] **MOUGENOT JF, FAURE C et GOULET O**. Endoscopie digestive .EMC, Pédiatrie 4-017-A - 05, Gastroentérologie, 9-013-B-07, 2001,26p.
- [93] **PONSOT PH, MENDEZ ZJ, TROUSSE TM et al** .Endoscopie oesophagienne- éditions techniques-EMC, Gastro-entérologie, 9013 Al 0, 1992, 10p.
- [94] **HILL ID, BOWIE M.D** . Endoscopie Sclerotherapy for control of Bleeding Varices in children .*Am J, Gastroenterol* 1991.vol 86, n° 4, 472-476.
- [95] **BERGER D, PRODUIT S, GENTON F**. Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portale infantile : la dissection ligature oesophagienne de Vosschulte modifiée par Rehbein. *Chir pediatr* 1983 ; 24 :29-33.
- [96] **BERARD P**. Traitement chirurgical des hémorragies par rupture de varices oesophagiennes . sclérose circulaire du bas oesophage par clip introduit par voie orale et ligature par voie thoracique des veines péri-oesophagiennes. Résultats de 108 cas opérés depuis 5ans.*J chir* 1984 ;121 :389-393.
- [97] **FRANCO D, VONS C**. Chirurgie de l'hypertension portale : transsection oesophagienne et intervention de Sugiura.EMC(Elsevier, Paris), techniques chirurgicales – Appareil digestif[40-822] 1996,4p.
- [98] **LEGRAND A, BIGNON A, BOREL M, et al**. Perioperative management of asplenic patients. *Ann Fr Anesth Reanim* 2005 ;24 :807-13
- [99] **DAVIES JM, BARNES R, MILLIGAN D**. british commitee for strandards in heamatology .working party of haematology /oncology task force. Undate of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002 ; 2(5) : 440-3
- [100] **VONS C, FRANCO D**. Chirurgie de l'hpertension portale : anastomose mésentérico-cave. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,7p
- [101] **FRANCO D, VONS C**. Chirurgie de l'hpertension portale : anastomose mésentérico-cave. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p
- [102] **DRAPANAS T**. Interposition mesocaval shunt for treatment of portal hypertension.*Ann surg* 1972 Oct ; 176(4) : 435-448.
- [103] **SAFIOLEAS MC, MOULAKAKIS KG**. A technical tip for creation of a drapanas mesocaval shunt. *Eur J vasc endovasc surg* 2006,32 ;445-446.
- [104] **BISMUTH H, MOREAUX, HEPP J.L**’anastomose spléno-rénale centrale dans le traitement de l'hypertension portale.*ann chir* 1996 ;20 :1441-1445.
- [105] **FRANCO D, VONS C**. Chirurgie de l'hpertension portale : autres interventions. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p

- [106] **COOLEY DA.** Side to side splenorenal anastomosis with splenic preservation for portal hypertension. *surg Gynecol Obstet* 1963 ;627-628.
- [107] **WARREN WD, ZEPPA R, FOMON JS.** Selective transplenic decompression of gastrosesophageal varices by distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1967 ;166 :437-445.
- [108] **FRANCO D, VONS C.** Chirurgie de l'hypertension portale: Opération de Warren. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p
- [109] **WARREN WD, MILLIKAN WJ, HENDERSON JM, et al.** Splenopancreatic disconnection. Improved selectivity of distal splenorenal shunt. *Ann surg* 1986 ;204 :346-353.
- [110] **INOKUCHI K, KOBAYASHI M, KUSABA A, OGAWA Y, SAKU M, SHIIZAKI T.** New selective decompression of oesophageal varices by a left gastric venous-caval shunt. *Arch Surg* 1970 ;100 :157-162.
- [111] **OROZCO H, GUEVARA L, HERNANDEZ J.** selective splenocaval shunt. An alternative choice. *Surgery* 1978 ;84 :691-692.
- [112] **MAILLARD JN, HAY JM, FLAMANT Y.** les anastomoses de fortune dans les hypertensions portales par thrombose du système porte. *Ann chir* 1978 ;32 :693-697.
- [113] **MAKSOUD JG, GONCALVES M.E.P** , Treatment of portal hypertension in children, *World J.Surg* .18, 1994,251-258
- [114] **BAMBINI DA et al.** Experience with the rex shunt in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pédiatrie Surg* 2000 Jun ; 35(1) 13-19.
- [115] **DE VILLE DE GOYET J et al.** Direct by passing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension *J.Pediatr Surg* 1998,33:597-601.
- [116] **DE VILLE DE GOYET J et al** . original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to later portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation long term results. *transplantation*.1996,26:71-75.
- [117] **DE VILLE DE GOYET J, GIBBS P, CLAPUYT Ph, REDING R, SOKAL EM, OTTE JB** ; original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation. Long-term results . *transplantation* 1996 ;62 :71-5.
- [118] **SHARIF K, MCKEIRNAN P, DE VILLE DE GOYET J.** mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children : close to a cure for most *journal of pediatric surgery* 2010 ;45,272-276.
- [119] **CHIU B, PILLAI S, SANDLER AD, et al.** Experience with alternate source of venous inflow in the meso-rax bypass operation : the coronary and splenic veins. *J Pediatr surg* 2007 ;42(7) : 1100-2002.