UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2016 *THESE N°:209*

CAVERNOME PORTAL CHEZ L'ENFANT

(A PROPOS DE 18 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :……..

PAR

Melle KALLOUCH Lamyae

Née le 16 Février 1989 à Khémisset

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Cavernome portal – HTP – Etiologies – Evolution -- Enfants.

JURY

Mme N. MOUANE Professeur en Pédiatrie	**PRESIDENTE**
Mr. T. MESKINI Professeur Agrégé en Pédiatrie	**RAPPORTEUR**
Mr. Az. MASRAR Professeur en Hématologie	**JUGES**
Mr. S. ETTAIR Professeur en Pédiatrie	
Mr.M. KISRA Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique	

بسم الله الرحمن الرحيم
سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم
سورة البقرة: الآية: 32
صدق الله العظيم

UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – ***Clinique Royale***
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne –***Doyen de la FMPR***
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*	Cardiologie
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid	Pathologie Chirurgicale
Pr. HACHIM Mohammed*	Médecine-Interne
Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation –***Doyen de la FMPO***
Pr. BAYAHIA Rabéa	Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie – ***Dir. du Centre National PV***
Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
Pr. CAOUI Malika	Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. EL AMRANI Sabah	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale- ***Directeur CHIS***
Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie ***Inspecteur du SS***
Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima	Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique
Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
Pr. CHAMI Ilham	Radiologie

Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation – ***Dir. HMIM***
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie - ***Directeur ERSM***
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
Pr. KADDOURI Noureddine	Chirurgie Pédiatrique
Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
Pr. BENOMAR ALI	Neurologie – ***Doyen Abulcassis***
Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
Pr. LAZRAK Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
Pr. NOUINI Yassine	Urologie
Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie

Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*	Ophtalmologie
Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*	Microbiologie
Pr. HAJJI Leila	Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed	Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie

Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*	Microbiologie
Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
Pr. KILI Amina	Pédiatrie
Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*	Chirurgie cardio vasculaire
Pr. AMHAJJI Larbi*	Traumatologie orthopédie
Pr. AMMAR Haddou*	ORL
Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
Pr. BAITE Abdelouahed*	Anesthésie réanimation
Pr. BALOUCH Lhousaine*	Biochimie-chimie
Pr. BENZIANE Hamid*	Pharmacie clinique
Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
Pr. CHARKAOUI Naoual*	Pharmacie galénique
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*	Chirurgie générale
Pr. ELABSI Mohamed	Chirurgie générale
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. HADADI Khalid*	Radiothérapie
Pr. ICHOU Mohamed*	Oncologie médicale
Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*	Anesthésie réanimation

Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN	Ophtalmologie

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr TAHIRI My El Hassan*	Chirurgie Générale

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. AGDR Aomar*	Pédiatre
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*	Chirurgie Générale
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AKHADDAR Ali*	Neuro-chirurgie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. ARKHA Yassir	Neuro-chirurgie
Pr. AZENDOUR Hicham*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. BOUHSAIN Sanae*	Biochimie-chimie
Pr. BOUI Mohammed*	Dermatologie
Pr. BOUNAIM Ahmed*	Chirurgie Générale
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*	Traumatologie orthopédique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE FES
Bibliothèque

Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ABOUELALAA Khalil*	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAIZI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. BENCHEBBA Driss*	Traumatologie Orthopédique
Pr. DRISSI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna	Chirurgie Générale
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*	Médecine Interne
Pr. EL OUAZZANI Hanane*	Pneumophtisiologie
Pr. ER-RAJI Mounir	Chirurgie Pédiatrique
Pr. JAHID Ahmed	Anatomie pathologique
Pr. MEHSSANI Jamal*	Psychiatrie
Pr. RAISSOUNI Maha*	Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir	Pharmacologie – Chimie
Pr. AIT EL CADI Mina	Toxicologie
Pr. AMRANI HANCHI Laila	Gastro-Entérologie
Pr. AMOUR Mourad	Anesthésie Réanimation
Pr. AWAB Almahdi	Anesthésie Réanimation
Pr. BELAYACHI Jihane	Réanimation Médicale
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain	Anesthésie Réanimation
Pr. BENCHEKROUN Laila	Biochimie-Chimie
Pr. BENKIRANE Souad	Hématologie
Pr. BENNANA Ahmed*	Informatique Pharmaceutique
Pr. BENSEFFAJ Nadia	Immunologie
Pr. BENSGHIR Mustapha*	Anesthésie Réanimation
Pr. BENYAHIA Mohammed*	Néphrologie
Pr. BOUATIA Mustapha	Chimie Analytique
Pr. BOUABID Ahmed Salim*	Traumatologie Orthopédie
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI Nizare	Neuro-Chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologie
Pr. EL KHLOUFI Samir	Anatomie

Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

Enseignants Militaires

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines

- 9 JAN 2015

Dédicaces

JE DEDIE CETTE THESE …

A MON TRES CHER PERE

Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le respect que j'ai toujours eu pour vous.

Rien au monde ne vaut les efforts fournis jour et nuit pour mon éducation et mon bien être.

Ce travail est le fruit de tes sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma formation.

A MA TRES CHERE MERE

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je vous dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, vous préserver et vous accorder santé, longue vie et bonheur.

A MA SŒUR HASNAE

Les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection que je porte pour vous.

Avec toute mon affection et mon amour, Je te souhaite tout le bonheur et toute la réussite. Tu le mérites

A MA SŒUR SOUKAINA

Ma chère petite sœur présente dans tous mes moments d'examens par son soutien moral et ses belles surprises sucrées.

Je te souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.

Je t'exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.

A MA TANTE KARIMA SON MARI NORDINE ET SON PETIT FILS ZAID

En témoignage de l'attachement, de l'amour et de l'affection que je porte pour vous.

Malgré la distance, vous êtes toujours dans mon cœur. Je vous remercie pour votre soutien sans égal et votre affection si sincère.

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur et de santé

A MA GRANDE MERE : OMI FATIMA

Un exemple pour tous de persévérance, de courage, de générosité et de ténacité; tu es notre rayon de soleil. Que dieu te protège et te garde.

A TOUS LES MEMBRES DE MA FAMILLE, PETITS ET GRANDS

Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection

A MON AMI TOUFIK

Merci pour ton soutien

Je te dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur et de santé

A MES CHERS AMI(E)S

Puisse le bonheur vous submerger

Remerciements

A MADAME LA PRESIDENTE DU JURY : Mme MOUANE NEZHA

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.

Votre culture scientifique et votre compétence et qualité humainesont suscité en nous une grande admiration, et sont pour nous un exemple à suivre

Je vous remercie de l'intérêt que vous portez à ce travail. Recevez ici toute ma reconnaissance et l'expression de mon plus profond respect.

A MONSIEUR LE RAPPORTEUR DE THESE :
MR MESKINI TAOUFIK

Je n'aurai pas assez de place sur ces quelques lignes pour vous exprimer ma plus profonde reconnaissance pour la quantité impressionnante de travail que vous avez abattue pour m'aider dans cette thèse.

Vous m’avez suivi avec obstination et toujours aidé avec la pertinence et la rigueur qui vous caractérisent, sans jamais désespérer, et tout ça avec le sourire.

Je vous suis infiniment reconnaissante pour votre investissement ans cetravail.

Je vous remercie pour la confiance que vous m’avez témoignée en m’attribuant ce sujet de thèse, pour votre disponibilité, votre patience et vos conseils quim'ont été extrêmement précieux tout au long de ce travail.

Vous m’avez toujours réservé un bon accueil malgré vos obligationsprofessionnelles.

Je suis très heureuse de pouvoir exprimer ma profonde gratitude pour tous lesefforts que vous avez déployés afin que ce travail puisse aboutir.

Ce n'était pas gagné, mais c’est grâce à vous que ce travail est fini.

Merci encore

A MONSIEUR LE MEMBRE DE JURY :

Mr MASRAR Azlarab

Vous me faites l'honneur de participer au jury de ma thèse

Merci pour votre compétence qui n'a d'égale que votre gentillesse. Merci pour votre profond humanisme, pour votre disponibilité.

Vous avez toujours répondu présent lorsque j'en faisais la demande.Vous m'avez toujours réservé un bon accueil malgré vos obligations professionnelles.

Tes réflexions et tes commentaires précieux m'ont beaucoup aidée pour avancer dans mes problématiques

Merci

A MONSIEUR LE MEMBRE DE JURY :

Mr KISRA Mounir

Vous me faites l'honneur de participer au jury de ma thèse.

Il était important à mes yeux de pouvoir présenter ce travail à un chirurgien, et je vous remercie de l'intérêt que vous avez porté à mon travail.

Recevez ici toute ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE MEMBRE DE JURY :

MR ETTAIR SAID

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité

et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury

de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Identité des malades et leurs motifs d'hospitalisation 49
Tableau 2 : Répartition des patients selon les ATCD 52
Tableau 3 : Résultats des bilans biologiques chez nos malades .... **Erreur ! Signet non défini.**
Tableau 4 : Résultats de l'endoscopie haute chez nos patients..... 57
Tableau 5 : Résultats échographiques chez nos malades..... 59
Tableau 6 : Résultats du bilan de thrombophilie selon nos malades 61
Tableau 7 : Modalités de prise en charge des enfants..... 61
Tableau 8 : Durée du suivi en fonction des malades 63
Tableau 9 : Répartition des malades selon les tranches d'âge :..... 64
Tableau 10 : Résultats du bilan thrombophilique réalisé chez les malades..... 70
Tableau 11 : Répartition des signes échographiques chez nos malades 72
Tableau 12 : Résultats du bilan histologique en fonction des malades de la série 73
Tableau 13 : Répartition des patients qui ont bénéficié d'un traitement endoscopique..... 75
Tableau 14 : Répartition des circonstances de découverte en fonction des études..... 79
Tableau 15 : Différentes présentations d'hémorragies digestives en fonction des études..... 80
Tableau 16 : Hypersplénisme en fonction des études..... 87
Tableau 17 : Résultats des TP en fonction des études 88
Tableau 18 : Résultats échographiques..... 90
Tableau 19 : Résultats endoscopiques 96
Tableau 21 : Facteurs de risque de la TVPEH en fonction des études :..... 102
Tableau 22 : Résultats des bilans de thrombophilie chez les enfants et les adolescents 107
Tableau 23 : Suivi des malades qui ont bénéficié de LEV. 113
Tableau 24 : Résultats des traitements endoscopiques en fonction des études..... 113
Tableau 25 : Développement du poids et taille des malades au cours du suivi..... 118
Tableau 26 : Répartition de la fréquence des hémorragies en fonction de l'âge et études 82

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Anatomie du système porte et ses affluents..... 5
Figure 2 : Différents voies de dérivation porto-systémiques en cas d'hypertension globale.... 8
Figure 3 : Thrombose porte chronique..... 33
Figure 4 : Cavernome porte..... 33
Figure 5 : Thrombose et cavernome porte portal angio-IRM 36
Figure 6 : Répartition des enfants en fonction de l'âge du diagnostic..... 64
Figure 7 : Répartition des malades en fonction des motifs de consultation..... 66
Figure 8 : Fréquence des hémorragies digestives à la première présentation en fonction de l'âge..... 67
Figure 9 : Répartition des signes physiques chez les malades au moment du diagnostic..... 68
Figure 10 : Répartition des malades en fonction du poids et de la taille au moment du diagnostic 68
Figure 11 : Degré d'hypersplénisme chez les malades au moment du diagnostic..... 69

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AINS : Anti-inflammatoire non-stéroïdien

ALAT : Alanine amino-transférase

ASAT : Aspartate amino-transférase

AT : Anti-thrombine

ATCD : Antécédents

AVK : Anti-vitamine k

AVP : Anévrysme de la veine porte

BOM : Biopsie ostéomédullaire

CAO : Cathétérisme artériel ombilical

CG : Culots globulaire

CHC : Carcinome hépato-cellulaire

CIVD : Coagulation intravasculaire disséminée

CMV : Cytomégalovirus

CP : Cavernome porte

CP : Culot plaquettaire

CPRE : Cholangio-Pancréatographie Rétrograde par voie Endoscopique

CSP : Cholangite sclérosante primitive

CVC : Circulation veineuse collatérale

CVO : Cathétérisme veineux ombilical

DA : Douleur abdominale

DAF : Decay accelerating factor

Dist. Abd :Distension abdominale

DS : Déviation standard

E.coli : Escherichia coli

FDR : Facteur De Risque

FV : Facteur V

FVIII : Facteur VIII

GB : Globules blancs

GGT : Gamma glutamyl transférase

GHT : Gastropathie hypertensive

Hb : Hémoglobine

HD : Hémorragie digestive

HMG : Hépatomégalie

HTP : Hypertension portale

HVC : Hépatite virale C

Ig : Immunoglobuline

Inf.Abd: Infection abdominale

IMF : Infection materno-foetale

IPP : Inhibiteur de la pompe à proton

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

IV : Intra veineux

IVL : Intraveineux lent

JAK2 : Janus tyrosine kinase 2

KTVo : Cathétérisme veineux ombilical

LEV : Ligature endoscopique de varices

Medic : Médicaments

MI : Membre inférieur

MTEV : Maladie thromboembolique veineuse

MTHFR: Méthylène tétra-hydro-folate réductase

NFS : Numération formule sanguine

Obs : Observation

PAL : Phosphatase alcaline

PC : Protéine C

PFC : Plasma frais congelé

PIG : Phosphatidyl inositol glycane

Plq : Plaquette

PS : Protéine S

RP : Retard pondéral

RP : Retard statural

RSP : Retard staturo-pondéral

S.pré.rup : Signe de pré rupture

SAPL : Syndrome des antiphospholipides

SCL : Sclérothérapie

SMP : Syndrome myéloprolifératif

TCA : Taux de céphaline activé

TDM : Tomodensitométrie

TOF : Time-of-flight

TP : Taux de prothrombine

TPM : Thrombose porto-mésentérique

TVP : Thrombose veineuse porte

V. ectop. : Varices ectopiques

VB : Voies biliaires

VBP : Voie biliaire principale

VCI : Veine cave inférieure

VG : Varices gastriques

VMI : Veine mésentérique inférieure

VMS : Veine mésentérique supérieure

VO : Varices œsophagiennes

TABLE DES MATIERES

PREMIÈRE PARTIE : 1

INTRODUCTION 2

I. Historique : 3

II. ANATOMIE 4

2.1 Le système porte : 4

Figure 1: anatomie du système porte et ses affluents [08] 5

2.2 Anatomie chirurgicale du système porte : 6

2.3 Anastomoses porto-systématiques : 6

III. HISTOIRE NATURELLE : 9

IV. PHYSIOPATHOLOGIE : 12

4.1 L'hypertension portale : 12

4.2 Les anastomoses porto-caves spontanées 13

4.2.1. La circulation collatérale de type supérieure : 13

4.2.2. La circulation collatérale de type antérieur : 13

4.2.3. La circulation collatérale de type inférieure : 13

4.2.4. La circulation collatérale de type postérieur : 13

4.3 Le retentissement sur le foie 13

V. PRESENTATION CLINIQUE : 14

5.1 Les hémorragies digestives : 14

5.2 La splénomégalie 14

5.3 L'ascite 15

5.4 Les troubles de l'hémostase 15

5.5 Le syndrome hépato-pulmonaire : 15

5.6 Biliopathie portale 16

5.7 Le retard staturo-pondéral : 17

VI. ETIOPATHOGENIE : 18

6.1 Causes locales 18

6.1.1 Les thromboses portes néonatales / Omphalites : 18

6.1.2 Thrombophlébite Septique de la Veine Porte ou pyléphlébite: 19

6.1.3 Les compressions intra ou extrinsèques de la veine porte : 20

6.1.4 Les traumatismes abdominaux [44] : 20

6.2 Causes générales **21**

6.2.1 Troubles héréditaires prothrombotiques: 21

6.2.1.1 Risque élevé de thrombose : 21

a. Déficit en antithrombine : 21

b. Déficit en protéine C : 22

c. Déficit en protéine S : 22

d. Afibrinogénémie : 23

6.2.1.2 Risque faible de thrombose : 23

***a*- Mutation du facteur V leiden :** 23

b. Mutation de la prothrombine G20210 : 24

c. **Hyperhomocystéinémie :** 25

6-2-2Troubles acquis : 25

a- Syndromes myéloprolifératifs : 25

b- Syndrome des anticorps antiphospholipides : 26

c- L'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne ou HPN : [52] 27

6.3 Les malformations congénitales : **27**

6.3.1 Agénésie de la veine porte : 27

6.3.2 Anévrysme de la veine porte : 28

6.3.3 Malposition de la veine porte : 29

6.3.4 Duplication de la veine porte : 29

6.4 Autres causes associées aux hépatopathies: **29**

6.4.1 Le carcinome hépatocellulaire (CHC) : 29

6.4.3 L'hypertension portale idiopathique (ou sclérose hépato-portale) 29

VII. EXPLORATION : [78] ***30***

7.1 Diagnostic radiologique du cavernome porte : **30**

7.1.1 Le signe direct : 30

a. Les signes parenchymateux : 31

b. Les signes biliaires 31

c. Une dysmorphie hépatique : 31

d. Des signes d'hypertension portale : 31

7.2 Moyens d'exploration radiologiques et indications : **32**

7.2.1 Echographie associée au doppler couleur : 32

7.2.2 TDM hélicoïdale multi détecteur : 34

7.2.3 IRM : 35

7.2.4 Angio-IRM : 35

7.2.5 Endoscopie : 36

a. Intérêt diagnostique 36

b. Intérêt thérapeutique: 38

c. Intérêt évolutif et pronostic: 38

7.3 Explorations biologiques : [52] **38**

VIII. EVOLUTION ET SUIVI : ***40***

8.1 Comment évolue une thrombose portale ? 40

8.2 Suivi : 40

8.3 Pronostic : 42

Deuxième partie : 43

I- Matériels et méthodes 43

II- Résultats et analyse 43

III- Discussion 43

I. MATERIELS ET METHODES : 44

1-1 Présentation de l'étude : 44

1-2 Sources de données : 44

1-3 Fiche d'exploitation : 44

II. RESULTATS ET ANALYSE : 49

2. Les observations : 49

2.1 Anamnèse et motif d'hospitalisation: 49

2.2 Antécédents 52

2.4 Les examens biologiques : 55

2.5 Bilan étiologique : 57

2.5.1 Les examens endoscopiques : 57

2.5.3 Bilan de thrombophilie : 61

2.6 La prise en charge 61

2.7 suivi : 63

3- Résultats et analyse : 64

3.1 Epidémiologie : 64

3.1.1 Age : 64

3.1.2 Sexe : 65

3.1.3 Fréquence et Incidence : 65

3-2 Antécédents : 65

3-3 Signes cliniques : 66

3-3.1 Motif d'hospitalisation : 66

3-3.2 Signes fonctionnelles : 66

3-3.3 les signes physiques : 67

3-4 Données biologiques : 69

3-4.1 Numération formule sanguine : NFS 69

3-4.2 Bilan hépatique : 70

3-4.3 Bilan d'hémostase : 70

3-4.4 Bilan de thrombophilie : 70

3-5 données d'imagerie : 71

3-5.1 Echographie doppler : 71

3-5.2 Tomodensitométrie : 72

3-6 données endoscopiques : 73
3-7 Données anatomo-pathologiques : 73
3-8 Prise en charge : 74
3-8.1 Transfusion sanguine : 74
3-8.2 Traitement médical : 74
3-8.3 Traitement endoscopique : 75
3-8.4 traitement chirurgical : 75
3-9 Evolution et suivi : 75

III. DISCUSSION : 77
3.1. Profil épidémiologique : 77
3.1.1. Incidence et prévalence : 77
3.1.2. Age : 77
3.1.3. Sexe : 78
3.2. Etudes clinique et paraclinique : 78
3.2.1 Circonstance de découverte : 78
3.2.2 Signes cliniques : 81
3.2.3 Biologie : 86
3.2.4 Histologie : 89
3.2.5 Radiologie : 89
3.2.6 Endoscopie : 93
3.3 Profil étiologique : 97
3.3.1 Facteurs locaux : 97
- **Fibrose hépatique congénitale :** 100

3.3.2 Facteurs généraux : 103
3.3.2.1 Déficit en antithrombine : 104
3.3.2.2 Déficit en protéine C : 104
3.3.2.3 Déficit en protéine S : 105
3.3.2.4 Résistance à la protéine C : 105
3.3.2.5 Hyperhomocystéinémie : 106
3.3.2.6 Syndrome des antiphospholipides 107
3.4 Prise en charge : 108
3.4.1 Traitement anticoagulant : 108
3.4.2 Traitement symptomatique : 108
3.4.2.1 Transfusion : 108
3.4.2.2 Somatostatine : 109
3.4.3 Traitement préventif des hémorragies digestives: 111
3.4.3.1 Bétabloquants : 111
3.4.3.2 Ligature des varices œsophagiennes : 112
3.4.3.3 Sclérothérapie : 114
3.4.4 Traitement chirurgical : 115
3.5 Profil évolutif : 116
3.5.1 Modalités du suivi 116
3.5.2 Evolution des malades : 117
3.5.3 Complications du suivi : 120
3.5.3.1 Décès : 120
3.5.3.2 Récidives hémorragiques : 121

3.5.3.3 Biliopathie portale : _____ 123

CONCLUSION _____ ***124***

Bibliographies: _____ ***130***

PREMIÈRE PARTIE :

I. Historique

II. Anatomie

III. Histoire naturelle

IV. Physiopathologie

V. Présentation clinique

VI. Etiopathogénie

VII. Exploration

VIII. Evolution et suivi

INTRODUCTION

Un cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre est initialement millimétrique ou microscopique puis augmente. Au sein de ce réseau veineux chemine un sang portal hépatopète. Il est la conséquence d'une occlusion chronique du système porte extra-hépatique dépassant les 3 semaines.

Ces veines se dilatent, deviennent tortueuses et réalisent un véritable réseau d'allure angiomateuse, mais qui reste pourtant insuffisant pour drainer l'ensemble de la circulation splanchnique. Le cavernome portal se manifeste cliniquement par l'hypertension portale avec une fréquence élevée d'hémorragies digestives. Le diagnostic positif est essentiellement radiologique mais le diagnostic étiologique n'est obtenu qu'après plusieurs investigations local et systémique.

La thrombose veineuse portale (TVP) sans cirrhose et sans cancer représente la deuxième cause d'hypertension portale (HTP) dans le monde, et 5 à 10% de toutes les causes d'hypertension portale [1], la TVP est responsable de 30 % des étiologies des hémorragies variqueuses et elle est la principale cause de saignement variqueux chez l'enfant [2], elle est considéré comme une maladie relativement rare mais potentiellement mortelle. Les données épidémiologiques précises sur la TVP sont difficiles à obtenir.

En cas de TVP chronique, la morbidité est liée au saignement variqueux, à la récidive thrombotique, à la cholangiopathie portale symptomatique et aux manifestations de l'hypersplénisme [3].

L'évolution de la maladie se caractérise par la fréquence élevée des récidives hémorragiques avec ou sans traitement par contre le pronostic reste généralement bon.

Le présent travail tient à mettre en évidence le profil étiologique et évolutif de la thrombose veineuse portal chronique chez les enfants.

I. Historique :

Depuis sa première description en 1868 par Balfour et Stewart chez un patient présentant une splénomégalie, une ascite et des varices œsophagiennes [4], la TVP a été considérée comme une maladie relativement rare mais potentiellement mortelle ; elle a été décrite comme **« une thrombose et dilatation variqueuse de la veine porte responsable d'une splénomégalie et ascite ».**

Whipple (1945) a classé l'hypertension portale en deux grandes catégories : ceux qui présentent l'obstruction intrahépatique du flux sanguin portal et ceux avec l'obstruction extra hépatique portale. Pick (1909) a été le Premier qui a postulé un angiome, et Walker (1954) déclarait l'origine congénitale. La première description de la transformation cavernomateuse de la veine porte est attribuée par Klemperer (1928), mais il est certain que les auteurs antérieurs ont reconnu l'état, bien qu'ils n'ont pas utilisé le même terme [5,6].

Puis Gibson et Richards (1955) rejetaient le terme utilisé précédemment de transformation « cavernomateuse », et affirment qu'il ne pourrait s'agir ni d'un hamartome ni d'une néoplasie sauf dans des cas extrêmement rares. Il a même rapporté la présence de tissu nerveux, artériel, et lymphatiques au sein du cavernome rendant impossible l'hypothèse de la tumeur bénigne vasculaire [5].

L'utilisation de la spléno-portographie 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 du scanner, ont rendu le diagnostic du cavernome portal un diagnostic d'imagerie [5].

II. ANATOMIE

2.1 Le système porte :

Le système porte comprend l'ensemble des veines qui drainent le sang veineux de la partie abdominale du tube digestif faite de la partie la plus basse du rectum, de la rate, du pancréas et de la vésicule biliaire. De tous ces viscères le sang est amené vers le foie par un réseau veineux qui s'unit pour former la Veine Porte. Le foie reçoit ainsi un double apport sanguin veineux portal et artériel hépatique

La veine porte : Se constitue derrière la première portion du duodénum recevant :

- La veine mésentérique supérieure,
- La veine splénique, dans laquelle se jette la veine mésentérique inférieure
- La veine coronaire stomachique,
- La veine pylorique,
- Les veines pancréatico-duodénales,
- La veine cystique
- Les veines para-ombilicales

La veine porte se divise au niveau du hile en deux branches, droite et gauche. Ces dernières s'écartent l'une de l'autre en formant un angle obtus et gagnent l'extrémité correspondante du sillon transverse ou elle s'enfoncent dans le foie.

Il est reconnu actuellement que le sang portal serait distribué dans le foie de façon bien précise : le sang drainé par les veines splénique, mésentérique inferieure et coronaire stomachique irait vers le **lobe gauche**, alors que celui de la veine mésentérique supérieure serait acheminé dans le **lobe droit**. [7]

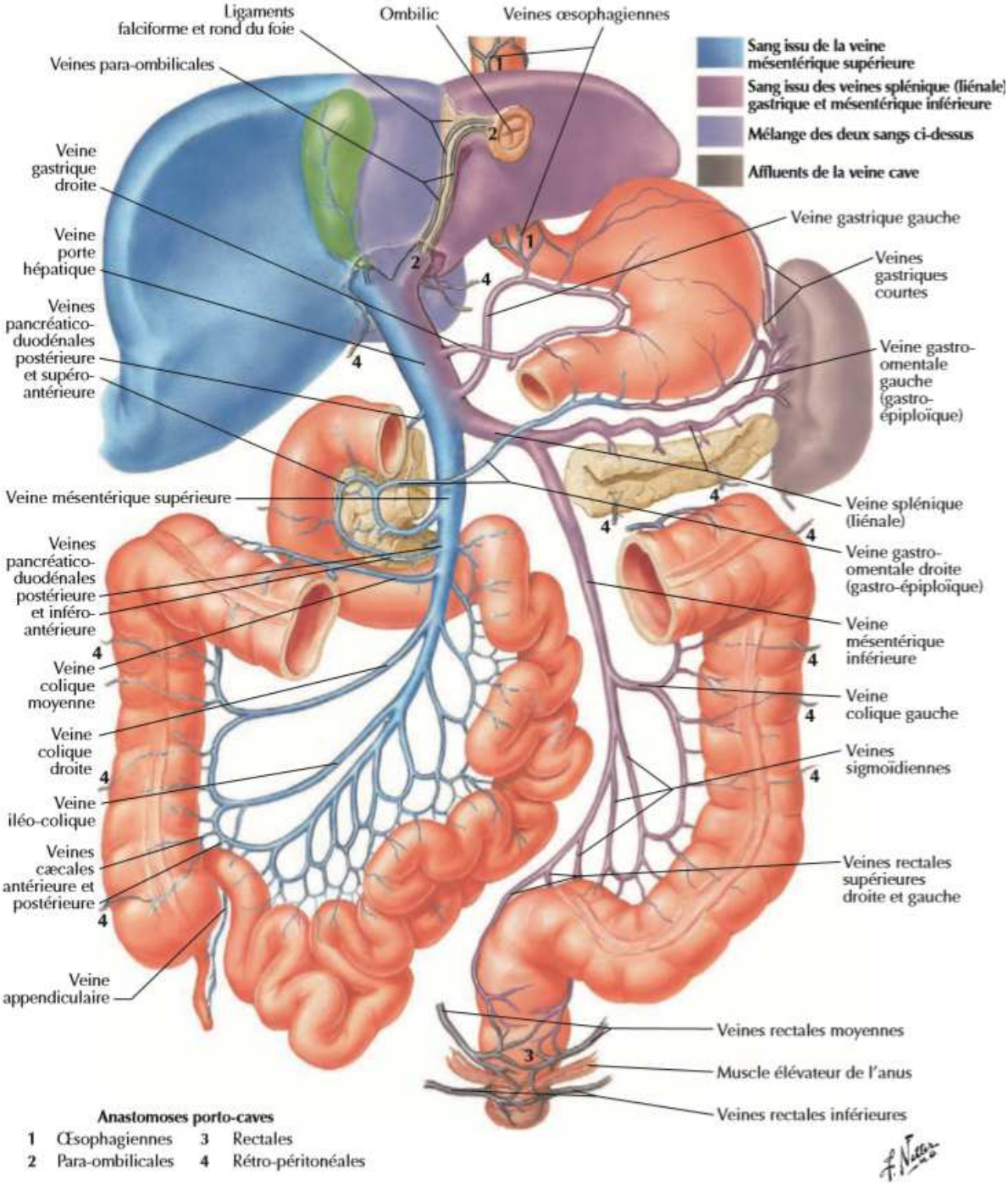

Figure 1: *anatomie du système porte et ses affluents [08]*

2.2 Anatomie chirurgicale du système porte :

La veine porte est originaire de la confluence de la mésentérique supérieure et la veine splénique derrière le pancréas. Dans environ un tiers des individus, la veine mésentérique inférieure pénètre dans ce confluent; dans le reste, il entre soit par la veine mésentérique supérieure soit par la veine splénique au-dessous de la jonction. Dans son trajet vers le haut, la veine porte reçoit la gastrique gauche et plusieurs veines plus petites avant de se diviser en branches droite et gauche au niveau du hile sous le canal cystique et l'artère hépatique. Sur le côté droit, les vaisseaux portes suivent le modèle des artères hépatiques et des voies biliaires. La veine porte droite se divise en branches antérieure et postérieure, chaque branche se bifurque en 2 branches : supérieure et inférieure. Près de son origine, la branche droite de la veine porte envoie une branche sur le côté droit du lobe caudé.

La branche gauche de la veine porte est plus longue et plus petite que la droite. Elle se divise en branches médial et latéral, chacune des branches se divise en deux : supérieure et inférieure, et il donne une branche sur le côté gauche du lobe caudal.

Une dilatation médiane représente le « pars umbilicus », qui représente l'orifice oblitérée de la veine ombilicale.

- Propriétés caractéristiques du système porte en chirurgie :

Les veines portales peuvent être ligaturées sans problème grâce aux communications Inter-segmentaires réalisées par les sinusoïdes hépatiques des lobules adjacents. Il y a peu de véritables anastomoses entre les branches veineuses.

La réduction du débit sanguin portal augmente le flux sanguin hépatique mais l'inverse n’est pas vrai, l’atrophie hépatique (lobaire) suit l’occlusion de la veine porte, ainsi que la ligature d’une artère hépatique lobaire et la veine porte entraînent l'atrophie sans nécrose [09].

2.3 Anastomoses porto-systématiques :

Chez l’adulte, la veine porte et ses affluents sont dénués de valves [10]; ces dernières peuvent être présentes chez le fœtus et le nouveau-né mais s’atrophient et disparaissent rapidement dans la grande majorité des cas. Le sens du flux veineux est donc déterminé par le gradient de pression dans le système porte. Ainsi une obstruction au niveau de la veine porte peut entrainer une augmentation du flux sanguin, habituellement accessoire, dans les

connexions existantes entre les veines constituant le système porte et la circulation systémique, ainsi qu'une inversion du flux sanguin, formant alors des anastomoses porto-caves spontanées, dans les 4 sites suivants (figure 4):

- **L'œsophage et l'estomac**: le sang rejoint à ce niveau le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage, expliquant ainsi le développement de varices œsophagiennes.
- **Le rectum**: les anastomoses entre la veine porte et la veine cave inférieure via la veine mésentérique inférieure (VMI) et les veines rectales sont à l'origine des varices rectales.
- **Les anastomoses porto-ombilicales:** La veine ombilicale peut être reperméabilisée en cas d'hypertension portale (HTP). La dérivation vers le système cave se fait soit en surface par l'intermédiaire des veines épigastriques superficielles entraînant une circulation veineuse collatérale (CVC), soit en profondeur par la veine fémorale et les veines thoraciques internes.
- **Les anastomoses spléno-rénales :**

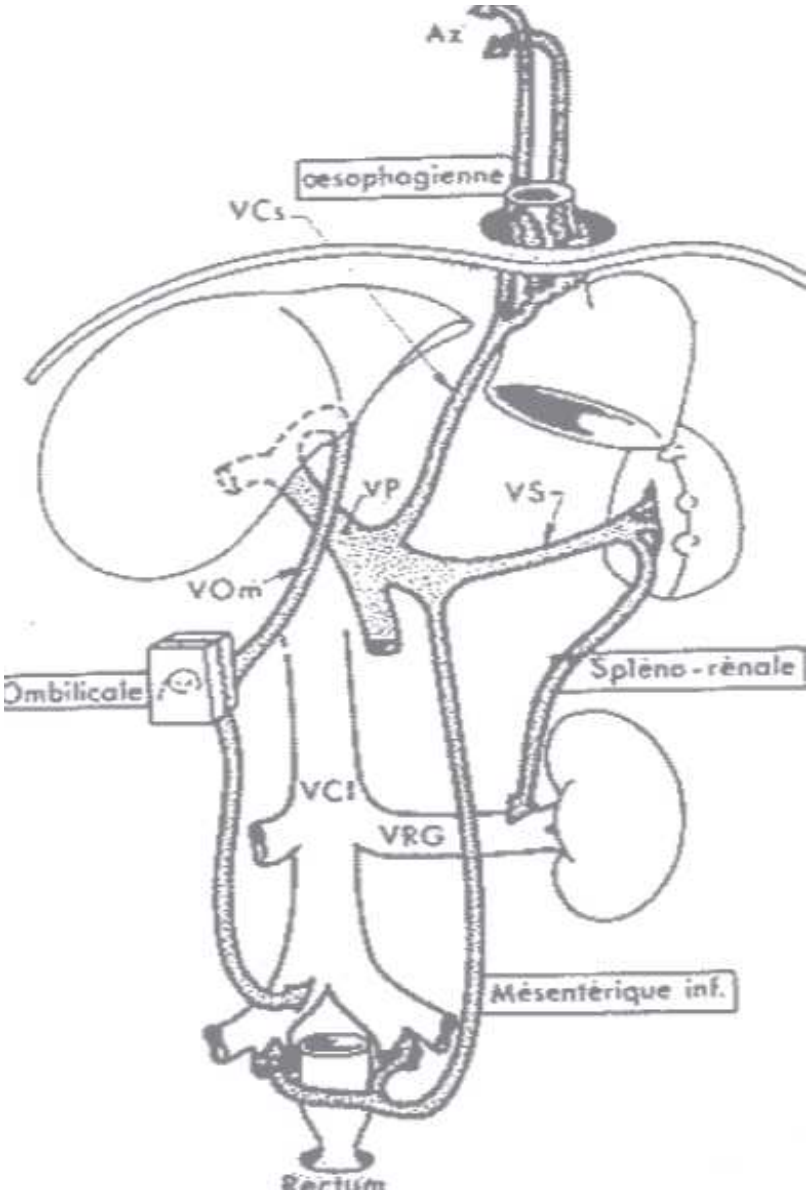

Figure 2 : *différents voies de dérivation porto-systémiques en cas d'hypertension globale[11]*

III. HISTOIRE NATURELLE :

L'histoire naturelle de la Thrombose Veineuse Portale est mal connue. Le pronostic à long terme dépend beaucoup des complications de l'HTP et du cavernome, de l'étiologie et du terrain sous-jacent [12].

L'expression initiale de la thrombose dépend d'abord de sa localisation et de son extension. Elle est complètement silencieuse si la thrombose est limitée à la veine porte et bruyante en cas d'ischémie mésentérique, ce silence clinique malgré le fait que le flux portal représente 2/3 du flux sanguin hépatique est expliqué essentiellement par deux grands mécanismes compensatoires [13]:

- La vasodilatation immédiate de l'artère hépatique suite à la diminution du flux portal « arterial buffer response» ou « réponse artérielle protectrice», réflexe également observé lors du clampage de la veine porte en chirurgie. Cet afflux sanguin permet dans un premier temps de maintenir les fonctions hépatiques.
- Le développement rapide en quelques jours de veines collatérales initialement millimétriques à flux hépatopète, court-circuitant la portion thrombosée de la veine porte.

Ces veines collatérales se développent dans les parois ou en périphérie des structures adjacentes à la partie obstruée du système porte au dépend de la voie biliaire principale (VBP), la vésicule biliaire, le pancréas, l'antre gastrique et le duodénum. Ceci explique la fréquence des diagnostics différentiels comme les tumeurs des voies biliaires (VB) ou du pancréas, la pancréatite, la cholécystite et la cholangite sclérosante chez l'adulte surtout.

Si l'obstacle portal persiste, ces veines collatérales deviennent ensuite de plus en plus volumineuses et forment alors en 3 à 5 semaines une structure pseudo-tumorale appelée cavernome portal dont la localisation indiquerait alors indirectement le siège initial de la thrombose [14,15].

Une fois ces mécanismes de compensation sont dépassés, la pression portale dépassait 10 mm Hg [10, 13] favorisant ainsi la formation et le développement des anastomoses porto-caves spontanées.

L'histoire naturelle d'une première thrombose portale comporte toujours un risque d'extension soit au même niveau portal ou dans un autre territoire veineux profond (MI, embolie pulmonaire, thrombose cérébrale) [16].

La Classification anatomique de l'atteinte thrombotique de la veine porte est la suivante [17] :

- Stade 1 : thrombose limitée ou confinée au tronc de la veine porte (et/ou de ses branches intrahépatiques) au-delà du tronc splénomésaraïque.
- Stade 2 : extension du thrombus à la veine mésentérique supérieure (VMS), mais avec des vaisseaux mésentériques perméables.
- Stade 3 : thrombose diffuse à tout le système veineux splanchnique, mais avec de grosses veines collatérales.
- Stade 4 : thrombose extensive de tout le système veineux splanchnique, mais avec de fines veines collatérales.

Deux entités de thrombose portale selon le profil évolutif, généralement une durée des symptômes supérieure à un mois est classiquement admise comme une limite permettant de séparer les deux situations, mais en pratique la distinction entre ces deux entités n'est pas toujours aisée à définir car il n'y a pas de limite de temps précise pour les distinguer. :

- **Les TVP aigües**, en lien avec la constitution d'une thrombose récente entrainant une souffrance intestinale ou hépatique. Ces symptômes peuvent être brutaux ou progressifs :
  - ✓ <u>L'ischémie mésentérique:</u> résulte de l'extension du thrombus aux arcades veineuses mésentériques. Le taux de mortalité est élevé de l'ordre de 50% [18]. L'obstruction thrombotique veineuse mésentérique entraine beaucoup plus de lésions tissulaires qu'une occlusion isolée de l'artère mésentérique ou artério-veineuse. La résection intestinale étendue et la constitution de sténoses multiples du grêle court peuvent être des séquelles tardives de l'ischémie veineuse mésentérique.
  - ✓ <u>Hépatite ischémique</u>: la veine porte assure 75% du flux sanguin hépatique total et 40% de l'apport d'oxygène au foie. La TVP aiguë diminue la capacité du foie à résister à l'ischémie du fait de son double apport sanguin. En cas de

TVP aiguë complète, n'importe quel épisode hypotensif peut précipiter ou aggraver l'hépatite ischémique.

- **Les TVP chroniques,** dont les principaux éléments exprimés sont les complications du cavernome et de l'HTP, surtout :
    - ✓ <u>l'hémorragie variqueuse :</u> En réponse au développement du cavernome portal et à la vasodilatation artérielle hépatique, le flux sanguin hépatique total est réduit de façon minime dans des conditions stables. Cependant, la pression portale est augmentée.

L'augmentation de la pression portale est l'un des mécanismes compensateurs permettant le maintien de la perfusion portale par les veines collatérales. En d'autres termes, la perfusion portale est maintenue au dépens de l'HTP et, éventuellement, au prix de saignement des varices œsophagiennes et/ou-gastriques ou de gastropathie [19,20].

La taille des varices œsophagiennes était le principal facteur prédictif indépendant de l'hémorragie, alors que le principal facteur prédictif indépendant de récidive thrombotique est un état prothrombotique sous-jacent bien documenté.

D'autres arguments, en dehors de toute complications, comme une imagerie antérieure pouvant faire la différence entre ces deux entités montrant une veine porte perméable, la mise en évidence d'un facteur local, l'aspect hyperdense du thrombus au scanner, le caractère aigu des douleurs abdominales et à fortiori la survenue d'un infarctus mésentérique, peuvent orienter vers une thrombose aigüe, alors que l'existence d'un cavernome et ou de signes d'HTP lors du diagnostic permet généralement de classer la thrombose comme chronique [22].

IV. PHYSIOPATHOLOGIE :

Le cavernome portal est responsable d'un bloc infra ou pré-hépatique qui va se manifester par :

4.1 L'hypertension portale :

L'hypertension portale (HTP) est définie soit par une augmentation de la pression portale au-delà de 15 mm Hg, soit par une élévation du gradient de pression porto-cave au-delà de 5 mm Hg. La seconde définition est préférée car elle explique le développement de la circulation collatérale porto-systémique et le risque d'hémorragie digestive. Ce dernier apparaît lorsque le gradient dépasse 12 mmHg.

Le gradient de pression portale est le résultat de l'interaction entre le flux sanguin portal et les résistances vasculaires qui s'opposent à ce flux, cette relation est définie par la loi d'Ohm dans l'équation suivante : $\Delta P = Q \times R$

- ΔP = gradient de pression portale,
- Q = débit sanguin portal,
- R = résistances vasculaires au flux sanguin

Donc l'http résulte soit d'une augmentation du débit et/ou des résistances.

a. **Augmentation des résistances au flux portal :** résulte soit d'une désorganisationde l'architecture hépatique soit d'une contraction de différentes cellules bordant les sinusoïdes en réponse à divers substances vasoactives (ex. les endothélines, l'oxyde nitrique) c'est le cas de ***la cirrhose,*** cette composante hémodynamique représente 40% de l'augmentation des résistances vasculaires
b. **Augmentation du flux veineux portal :**observée dans les stades avancés d'HTP, liée à une vasodilatation marquée du territoire splanchnique sous l'effet de facteurs neurogènes, humoraux et médiateurs locaux, donc cette vasodilatation splanchnique contribue à l'augmentation du flux sanguin portal et à l'augmentation de la pression portale

Les principaux signes et complications de l'hypertension portale : ce sont les hémorragies digestives par rupture de varices oesophago-gastriques ou par gastropathie congestive, la circulation collatérale sous-cutanée abdominale et la splénomégalie.

4.2 Les anastomoses porto-caves spontanées

4.2.1. La circulation collatérale de type supérieure :

Varices œsophagiennes et gastriques résultent de l'anastomose entre la veine coronaire stomachique et la veine azygos.

4.2.2. La circulation collatérale de type antérieur :

Par reperméabilisation de la veine ombilicale qui naît de la branche portale gauche et donne naissance à une circulation veineuse collatérale sous-cutanée abdominale.

Le syndrome de Cruveilhier Baumgarten est défini par la dilatation bleuâtre de l'ombilic due à une reperméabilisation de la veine ombilicale avec, à l'examen clinique, un ombilic gonflé avec l'aspect « en tête de méduse », frémissement à la palpation et un souffle à l'auscultation.

4.2.3. La circulation collatérale de type inférieure :

Représentée par les anastomoses hémorroïdaires responsables de varices anales pouvant provoquer des rectorragies.

4.2.4. La circulation collatérale de type postérieur :

4.3 Le retentissement sur le foie

Classiquement, dans les cas de l'obstruction veineuse porte extra hépatique, le foie est normal et le modèle architectural est préservé. L'examen histopathologique peut révéler la condensation concentrique de fibres de réticuline autour des espaces portes, étendant parfois dans le parenchyme. Habituellement la biopsie du foie n'est pas nécessaire dans ces cas, à moins que les fonctions du foie soient perturbées[23].

On note également la notion 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. Ces désordres architecturaux

etces lésions histologiques existent de la même fréquence dans les obstructions portes apparemment primitives que les obstructions portes iatrogènes.

V. PRESENTATION CLINIQUE :

5.1 Les hémorragies digestives :

Chez les enfants avec hypertension portale quel que soit son étiologie, une hémorragie digestive haute est presque universellement causée par une hémorragie variqueuse, la gastropathie hypertensive peut causer des saignements moins aigus.

L'hémorragie variqueuse peut prendre la forme d'hématémèse, rectorragie, méléna, ou une anémie chronique. Le saignement provient, le plus souvent, du bas œsophage et du cardia. Les varices à paroi mince remplis de sang, sous une pression veineuse élevée, sont érodées par l'acide gastrique ou par médicaments tels que l'acide acétylsalicylique ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) causant ainsi des hémorragies hautes et basses.

Le saignement peut être soudain et dramatique et n'est pas accompagnée généralement de douleurs abdominales. Un enfant qui se portait bien antérieurement peut vomir de grandes quantités de sang. Même si cela peut être extrêmement effrayant à la fois pour l'enfant et pour ses parents, le saignement s'arrête habituellement de façon spontanée.

Bien que la plupart des patients avec une hypertension portale aient des varices, toutes les varices ne saignent pas. ***Prédire quel patient est susceptible de saigner de varices est important pour déterminer les options de traitement, en particulier pour ceux qui peuvent être candidats pour un traitement prophylactique.***

Chez les enfants atteints d'hypertension portale suite à une thrombose extra hépatique de la veine porte, la mortalité par hémorragie digestive est beaucoup moins que chez ceux qui présentent une maladie du foie, l'hémorragie est généralement bien toléré et s'arrête spontanément [37].

5.2 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 pancytopénie. L'hypersplénisme serait lié à des phénomènes de stase, de séquestration et de phagocytose [25].

5.3 L'ascite

L'ascite ne se développe que lorsque deux 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.

Chez les sujets atteints de bloc infra-hépatique, l'ascite n'est pas fréquente et reste habituellement modérée.

5.4 Les troubles de l'hémostase

La thrombose veineuse portale chronique peut être associée à une diminution du temps de prothrombine ainsi qu'à des anomalies des fonctions plaquettaires [15]. Ces anomalies pourraient être en lien avec une ***surconsommation*** par un mécanisme de coagulation intravasculaire disséminée CIVD au sein des capillaires formant le cavernome. Il y aurait ***également des effets sur la synthèse hépatique, à la fois des facteurs de la coagulation, mais aussi des inhibiteurs de la coagulation.***

5.5 Le syndrome hépato-pulmonaire :

Le syndrome hépato pulmonaire est caractérisé par une hypoxémie artérielle chez des patients présentant une maladie hépatique chronique, en lien avec la dilatation des vaisseaux intra pulmonaires. Il est une des complications de la cirrhose hépatique, les données sur sa fréquence variant entre 5 et 29%. La reconnaissance du tableau est importante car ce syndrome constitue une indication à la greffe hépatique.

Certaines rares observations de ce syndrome ont été décrites chez des patients atteints uniquement de thrombose veineuse portale chronique, sans cirrhose [29].

5.6 Biliopathie portale

L'histoire naturelle de la thrombose veineuse portale englobe la formation de nombreux collatéraux au hile et autour des voies biliaires, ce qui peut provoquer une compression sur les voies biliaires (hypothèse mécanique). Avec la progression de la maladie, il peut y avoir une sténose et la formation de calculs dans le canal cholédoque et dans ses branches, ainsi que dans les conduits biliaires intra-hépatiques, ce qui provoque la cirrhose biliaire secondaire.

La biliopathie portale apparaît à l'âge adulte; l'ictère et les douleurs sont rares, sauf en cas d'angiocholite. Son parcours est silencieux et progressif et est détectée en raison de sa complication la plus fréquente qui est la cirrhose biliaire [26,27], cette dernière est diagnostiquée biologiquement par l'élévation de la phosphatase alcaline à des niveaux qui sont deux à cinq fois supérieure à la valeur de référence maximale et radiologiquement par la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) par la détection des anomalies dans les canaux biliaires intra-hépatiques et / ou extra-hépatiques localisées (dilatations ou rétrécissements) et dans la vésicule biliaire (troubles de paroi, lithiase)[28] ;il est possible de classer biliopathie portale en trois types, dont type I est le plus doux.

- Type I: Implication des voies biliaires extra-hépatiques.
- Type II: Implication des voies biliaires intra-hépatiques seulement.
- Type III a : Implication des voies biliaires extra-hépatique et des voies biliaires intra-hépatiques unilatérales(gauche ou droite).
- Type IIIb : Implication des voies biliaires extra-hépatiques et des voies biliaires intrahépatiques bilatérales.

Le cavernome portal reste une cause exceptionnelle de compression de la voie biliaire principale, dont moins de 100 cas sont colligés dans la littérature mondiale. Certaines observations anciennes sont peu documentées car le diagnostic se fait exclusivement lors de l'intervention chirurgicale.

5.7 Le retard staturo-pondéral :

En général, les enfants qui souffrent d'une thrombose veineuse portale chronique sont plus prédisposés à montrer un retard de croissance, le facteur qui prédispose à cette manifestation est encore inconnue. Plusieurs facteurs ont été décrits et montrent avoir une influence remarquable sur la croissance normale des enfants et qui sont:

- ***L'anémie chronique*** (secondaire aux pertes causées par des saignements et / ou hypersplénisme),
- ***Congestion veineuse intestinale avec malabsorption secondaire*** et distension abdominale peuvent influencer le taux de croissance.

Le faible apport de sang vers le foie dû à la formation de collatérales systémiques chez les enfants suivis pour une thrombose veineuse chronique est responsable de la privation en hormone hépatotrophique [24].

VI. ETIOPATHOGENIE :

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,
- 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 est l'HTP pré hépatique*** [31].

Le cavernome est souvent la conséquence d'une occlusion thrombotique et chronique, du système porte ***extra-hépatique***, datant d'au moins de trois semaines, durée nécessaire à la constitution de ce cavernome[32,33].

Cette thrombose porte peut être la conséquence d'une ou plusieurs affections thrombogènes qui doivent être recherchées de façon systématique. Il n'est pas rare d'observer la coexistence de plusieurs pathologies favorisant la thrombose [34], d'où la nécessité du bilan étiologique qui doit être systématiquement réalisé, même en présence d'une cause évidente.

6.1 Causes locales

6.1.1 Les thromboses portes néonatales / Omphalites :

Une phlébite septique d'origine ombilicale (infection du cordon ombilical) ou secondaire à un cathétérisme de la veine ombilicale sont les causes les plus fréquentes de la thrombose veineuse portale(TVP) chez le nouveau-né d'après la littérature.

Les dommages à la paroi veineuse, mécaniques ou chimiques, semblent tenir une place importante dans le développement de la TVP chez le nouveau-né, faisant de la pose d'un cathéter ombilical un facteur de risque majeur [35]. Les études évaluant la prévalence de TVP dans ce cadre montrent d'importantes variations de1,3 à 43 % (selon la nature prospective ou rétrospective de l'étude).

La durée du maintien du cathéter ombilical (au-delà de trois jours), la localisation appropriée (atrium droit ou portion supra hépatique de la VCI) ou non (Veines hépatiques, veine porte, veine ombilicale), un éventuel traumatisme du cathéter, le type de solutions perfusées semblent être en lien important avec le développement de la thrombose.

En plus des autres FDR chez le nouveau-né (infection du cordon ombilical, sepsis, anomalie congénitale) [10]. Les conditions sous-jacentes des nouveau-nés en particulier les maladies menaçant leur pronostic vital (décompensation cardiaque, déshydratation, asphyxie, prématurité, hypertension pulmonaire) semblent également jouer un rôle prépondérant.

6.1.2 Thrombophlébite Septique de la Veine Porte ou pyléphlébite:

Les pyléphlébites ont été rapportées dès 1846 par Walter, qui décrivait une thrombose purulente de la veine porte associée à des abcès hépatiques comme complication d'une appendicite aigüe [36].

Les pyléphlébites sont des thrombophlébites septiques de la veine porte, d'une de ses branches intra-hépatiques ou d'un de ses affluents. Elles sont rares, mais bien connues de la littérature, et potentiellement graves.

Les pyléphlébites septiques sont la cause de près de 50% des cas de thrombose de la veine porte extra-hépatique de l'enfant et de 10 à 25 % des cas de l'adulte [37]. Chez l'enfant la pyléphlébite septique est habituellement consécutive à une infection ombilicale néonatale ou à une canulation septique de la veine ombilicale [37].

Les germes les plus fréquemment retrouvés aux hémocultures sont les bacilles Gram négatifs en particulier E. Coli, les streptocoques, mais des bactéries anaérobies sont également associées aux pyléphlébites, en particulier Bacteroides Fragilis.

Les septicémies à B. Fragilis sont très fréquemment associées à une pyléphlébite, ce qui justifie la recherche systématique de cette complication dans ce cas [38,39], mais aussi Fusobacterium Necrophorum ; ces dernières semblent représenter un risque important de thrombose [40].

La thrombose veineuse portale est une affection rare et son association avec une infection aiguë à cytomégalovirus (CMV) est connue mais rarement rapportée dans la littérature. La revue de la littérature a retrouvé 18 cas de thrombose du réseau veineux

splanchnique compliquant une infection aiguë à CMV, tous présentaient une hépatite aiguë. L'évolution était le plus souvent favorable sous traitement anticoagulant par AVK pour une durée comprise entre 3 et 7 mois [41].

6.1.3 Les compressions intra ou extrinsèques de la veine porte :

Il s'agit d'une cause très rare d'obstruction des veines hépatiques (en Occident). L'obstruction est plus souvent secondaire à la compression par un processus infectieux avec « effet de masse » que par une tumeur maligne ou bénigne. En cas d'abcès amibien ou à pyogène, l'inflammation systémique ou locale peut contribuer à la formation d'une thrombose des veines hépatiques.

En cas de kyste hydatique dû à Echinococcus granulosus, il existe une compression par des kystes parasitaires, soit un kyste de grande taille, soit multiples. En cas d'échinococcose alvéolaire, l'invasion directe de la veine hépatique par Echinococcus multilocularis peut contribuer à l'obstruction des veines hépatiques.

6.1.4 Les traumatismes abdominaux [44] :

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.

SPLENECTOMIE : La thrombose portale est une complication grave de la splénectomie, sa fréquence est souvent sous-estimée à cause de l'existence de cas infra cliniques. Elle se manifeste par deux complications majeures : ***la thrombose veineuse mésentérique*** à la phase aiguë, avec possibilité de survenue d'un infarctus entéromésentérique et ***l'hypertension portale*** par bloc infra hépatique. L'incidence de la thrombose dans ce cas est de 8% [42].

La surveillance Doppler postopératoire est justifiée. Le diagnostic précoce et le traitement peuvent réduire l'incidence des complications [42].

6.2 Causes générales

6.2.1 Troubles héréditaires prothrombotiques:

6.2.1.1 Risque élevé de thrombose :

Les déficits héréditaires en inhibiteurs de coagulation (Antithrombine, protéine C, protéine S) exposent tous à un risque accru de thrombose veineuse pouvant survenir spontanément ou dans des situations à risque souvent chez l'adulte jeune, volontiers récidivantes ; le déficit en antithrombine semble présenter un risque plus important de thrombose, dont les manifestations peuvent survenir dès la puberté. Cependant des localisations atypiques de thrombose sont possibles notamment celles intéressant le système Porte [43].

Les antécédents de thromboses veineuses profondes à répétition ayant débuté dès le plus jeune âge peuvent évoquer ces diagnostics, ainsi que dans le cas du déficit en antithrombine une résistance observée au traitement par héparine.

a. Déficit en antithrombine :

Le gène codant pour l'antithrombine (AT) est localisé sur le bras long du chromosome 1. Son site principal de synthèse est le foie [45].

Le déficit héréditaire en AT est un facteur de risque de la maladie thromboembolique veineuse (MTEV) avec un risque relatif de 10 à 20. La prévalence du déficit symptomatique dans la population générale est comprise entre 1/5000 et 1/2000. La transmission du déficit est autosomique dominante. La majorité des patients symptomatiques sont hétérozygotes pour le déficit, les déficits homozygotes étant extrêmement rares, car le plus souvent létaux avant la naissance [45].

Il existe plusieurs types de déficit. Il peut s'agir de **déficits quantitatifs (type I),** dans lesquels la concentration de la protéine est diminuée mais celle-ci fonctionne normalement. Il existe également des **déficits qualitatifs (type II)** dans lesquels la concentration de la protéine est normale, il peut s'agir d'une fonction du site actif anormale(cas de déficit de type II RS : reactive site),ou de liaison à l'héparine est anormale(cas du déficit de type II HBS : heparin-binding site), ou bien d'une instabilité de la protéine avec une activité légèrement faible (cas des déficits de type II PE : pléiotropiques)[45].

Les causes acquises de déficits en AT sont certaines maladies entrainant un défaut de synthèse (insuffisance hépatique), une élimination accrue (syndrome néphrotique), une consommation excessive (CIVD)…

b. Déficit en protéine C :

La prévalence du déficit en protéine C symptomatique dans la population générale est de l'ordre de 1/36000 à 1/16000, mais il est aussi présent asymptomatique pour 1/700 à 1/200. La transmission est autosomique dominante, l'homozygotie est rare [45].

Le risque relatif de thrombose est multiplié par 5 à 10.

Il existe des déficits héréditaires: quantitatifs (type I) et des déficits qualitatifs (type II) :

- **Type I déficit quantitatif (90%) :** défaut de sécrétion de la protéine.
- **Type II déficit qualitatif (10%) :**protéine sécrétée normalement, mais présente une anomalie fonctionnelle.

Un déficit en vitamine K a également des répercussions sur la synthèse de protéine C.

Les déficits acquis ont des causes proches des déficits en AT type :l'insuffisance hépatique, la CIVD, le traitement par AVK.

c. Déficit en protéine S :

Les déficits héréditaires en protéine S (PS) sont liés à des mutations ou des délétions d'un gène situé sur le chromosome 3, Dans les études familiales, les déficits francs en PS, à l'état hétérozygote entrainent fréquemment une maladie thromboembolique veineuse à l'âge adulte. Les déficits homozygotes se présentent sous forme d'un tableau dramatique en période néonatale. La transmission du déficit est autosomique dominante [45].

La prévalence du déficit en protéine S symptomatique dans la population générale est comprise entre 0.05 et 0.1%.

Dans les familles atteintes, on a estimé un risque relatif de l'ordre de 10 mais ce risque est beaucoup plus faible dans les études épidémiologiques. ***Le risque de thrombose ne serait significativement augmenté que pour des taux très bas de protéine S libre (<40%).***

Il existe plusieurs types de déficit : il peut s'agir de déficits **quantitatifs**, type I : dans lequel la protéine S libre et la protéine S totale sont tous deux diminuées ou type II : dans lequel seule la protéine S libre est basse. Dans les déficits **qualitatifs**, le taux de protéine S libre est normal mais son activité est diminuée. Il existe une importante hétérogénéité des déficits [45].

Les causes acquises de déficits en protéine S sont l'insuffisance hépatique, l'hypovitaminose K et la CIVD.

d. Afibrinogénémie :

L'afibrinogénémie congénitale est une affection très rare, transmise sur le mode autosomique récessif. Les hémorragies provoquées par des traumatismes minimes dominent la symptomatologie mais des épisodes thromboemboliques peuvent se voir, en rapport avec des dysfonctions plaquettaires.

6.2.1.2 Risque faible de thrombose :

Plusieurs études ont tenté d'incriminer certaines troubles thrombotiques héréditaires comme facteurs prédisposants aux thromboses du système porte, notamment les thromboses qui restaient idiopathiques, mais les résultats sont plutôt contradictoires même s'il est admis qu'ils puissent avoir un rôle dans la formation des thromboses.

***a*- Mutation du facteur V leiden :**

Ce type de thrombophilie a été décrit pour la première fois en 1994 à l'Université de Leiden aux Pays-Bas.

La fréquence allélique de la mutation dans la population générale est très variable suivant les ethnies : sa fréquence diminue du nord au sud de l'Europe, 3 à 5 % dans la population caucasienne, beaucoup plus rare, voire inexistante, en Asie et en Afrique.

Ce polymorphisme génétique est caractérisé par une mutation ponctuelle en position 1691 (guanine substituée par adénine) du gène codant pour le facteur V, qui se transmet sur le mode autosomique dominant ; cette mutation entraine une substitution dans la protéine du facteur V en position 506 d'une arginine par une glutamine. Or cet acide aminé fait partie

d’un des sites de clivage du facteur V sur lequel vient agir la protéine C activée (inhibiteur physiologique de la coagulation) pour le rendre inactif [46].

Lorsque la mutation est présente la protéine C activée ne peut plus y réaliser le clivage du facteur V, une résistance plasmatique à l’action de la protéine C activée est engendrée, qui peut être mise en évidence par des tests de coagulation. Le facteur V muté est alors moins sensible à la dégradation par la protéine C activée, ce qui entraine un gain de fonction du facteur V, qui serait responsable du risque accru de thrombose [45,47].

Le polymorphisme Leiden est responsable de la quasi-totalité des résistances à la protéine C activée et ainsi retrouvée chez 20 à 60 % des patients thrombophiliques et c’est actuellement ***le facteur génétique le plus fréquent***.

Les porteurs hétérozygotes ont un risque légèrement accru d’accidents thromboemboliques avec un risque relatif compris entre 3 et 5 [45] ; ce risque est suffisamment restreint pour que de nombreux hétérozygotes ne présentent finalement jamais de thrombose sauf si ***certaines conditions viennent majorer ce risque*** [46]

b. Mutation de la prothrombine G20210 :

En 1996, Poort et al. [48] rapportent l'existence d'une mutation (G20210A) sur le gène de la prothrombine qui s'accompagne d'une augmentation de la quantité de prothrombine plasmatique (supérieure à 1,5 UI/ml). Cette mutation G20210A du facteur II est une anomalie moléculaire de la prothrombine qui met en jeu le remplacement d’une guanine (G) par une adénine (A) au niveau du nucléotide 20210 .Celle-ci entraine à la fois une augmentation de la quantité et l’activité du facteur II et donc le risque de thrombose par surproduction de fibrine. Sa fréquence allélique dans la population normale est d'environ 1%.

On lui attribue un risque relatif pour les thromboses veineuses chez les hétérozygotes de 2 à 3. Sa transmission est autosomique dominante [42], cette mutation est souvent associée à d’autres thrombophilies héréditaires comme le facteur V de Leiden, l’Hyperhomocystéinémie, un déficit en antithrombine ou en protéine C et S.

A l’état homozygote, la mutation est la cause de maladies thromboemboliques plus sévères.

c. **Hyperhomocystéinémie :**

L'Hyperhomocystéinémie peut être congénitale, liée à un déficit homozygote en une enzyme du métabolisme de la méthionine (soit la cystathionine b synthétase ou le méthylène tétra-hydro-folate réductase (MTHFR)). Dans ces formes majeures, très rares, les complications thrombotiques s'associent à un retard mental, à des anomalies morphologiques...

Dans les formes modérées ou mineures, l'Hyperhomocystéinémie peut être génétique ou acquise : **génétique** par déficit hétérozygote en cystathionine b synthétases et/ou MTHFR, et **acquise** par déficit en cofacteur indispensable au métabolisme de la méthionine (vitamine B12, acide folique, phosphate de pyridoxal). Une nouvelle mutation du gène de la MTHFR, le polymorphisme alanine 223 valine (C677T), découvert en 1995 [53], mutant thermolabile, a été retrouvée avec une fréquence accrue chez des patients présentant des pathologies vasculaires.

La prévalence de la mutation de la cystathionine b synthétase et de la MTHFR, à l'état hétérozygote, dans la population asymptomatique est de l'ordre de 1 %.

6-2-2Troubles acquis :

a- Syndromes myéloprolifératifs :

Les syndromes myéloprolifératifs (SMP) constituent une des causes principales des thromboses porto-mésentériques. Ils sont retrouvés chez environ un tiers des patients [50,51]. Il s'agit souvent ***d'adultes assez jeunes***, chez les patients avec TVP, le diagnostic de SMP n'est pas toujours évident car les critères diagnostiques conventionnels ne sont souvent pas remplis il s'agit donc « des formes latentes de SMP ». Ces formes latentes peuvent être expliquées par une carence martiale, fréquente et mal expliquée, limitant l'augmentation de l'hématocrite et par l'hypertension portale responsable de l'hypersplénisme avec dilution des éléments figurés du sang dans un volume plasmatique augmenté, et/ou par des saignements discrets ou évidents (hémorragie variqueuse ou gastropathie hypertensive) [52].

Les SMP suivent une évolution progressive avec un risque accru de thrombose, et une évolution vers une myélofibrose avec métaplasie myéloïde, ou une leucémie aigüe ; la thrombose en constitue la complication la plus fréquente et également un important facteur

pronostique [53]. Les causes admises de ce risque thrombotique sont principalement la thrombocytose et l'augmentation de la viscosité sanguine, mais ces facteurs sont absents en cas de forme latente.

Récemment une grande avancée a été la découverte d'une mutation ponctuelle (1849G-> 1849T entrainant substitution de Valine en position 617 par Phénylalanine : V617F) de la tyrosine kinase Janus kinase 2 (JAK2), très fortement associée à l'existence de SMP déclarés ou latents, et facilement identifiable, par recherche sur l'ADN des leucocytes du sang veineux périphérique. Cette mutation JAK2 V617F entrainerait une hématopoïèse exagérée liée à une hypersensibilité à l'érythropoïétine et une indépendance par rapport aux facteurs de croissance.

Ainsi cette mutation est un évènement acquis dans l'évolution du SMP, rapporté dans la littérature dans 90-95% des cas de Polyglobulies de Vaquez, et approximativement 50-60% des cas de thrombocytémie essentielle et myélofibrose idiopathique [54]. Elle apparait de plus comme hautement spécifique d'un SMP

La prévalence de cette mutation parmi les patients atteints de TVP a été évaluée dans plusieurs études [53-56] et montre une variabilité importante (de 17,1% à 41.3%). La validité de ce critère diagnostique dans le cadre des TVP a été également évaluée, en le confrontant notamment à la BOM.

La thrombose porte est connue au cours des syndromes myéloprolifératifs et notamment la maladie de Vaquez[57].

b- Syndrome des anticorps antiphospholipides :

C'est un état de thrombophilie acquise, à la suite de l'action d'anticorps auto-immuns dirigés contre des protéines qui circulent dans le plasma sanguin et qui se lient aux phospholipides de la membrane cellulaire des plaquettes ou des vaisseaux sanguins, provoquant la formation de caillots perturbant la circulation sanguine et responsables des symptômes du syndrome des anticorps antiphospholipides.

Plusieurs cas anecdotiques [58] de TVP associées à un syndrome des anticorps antiphospholipides ont été publiés, mais aucune étude systématique de cette cause n'a été réalisée.

c- L’Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne ou HPN : [52]

C’est la seule anémie hémolytique corpusculaire qui soit acquise. Elle est liée à l’expansion clonale d’une ou de plusieurs cellules souches hématopoïétiques porteuses d’une mutation somatique acquise du gène PIG-A, impliqué dans la synthèse de Phosphatidyl-Inositol Glycane (PIG). Le PIG est nécessaire à l’ancrage membranaire de plusieurs protéines de membrane des cellules sanguines, en particulier le CD 59 ou Protectine et le CD 55 ou Decay Accelerating Factor (DAF) qui sont deux protéines de surface des hématies et des monocytes, qui inhibent la constitution du complexe d’attaque membranaire du complément. Le déficit en PIG provoque donc une perte d’ancrage membranaire de CD55 et CD59, causant un défaut de protection de la membrane des hématies contre la lyse par le complément. Ce dernier étant plus actif en milieu acide, donc en deuxième moitié de nuit (le pH sanguin est alors plus bas), provoquant ainsi l’hémolyse nocturne. Cette dernière est caractérisée par une hémolyse, une insuffisance médullaire et des complications thromboemboliques.

La survenue de thromboses serait liée à deux mécanismes : le premier est ***le déficit en oxyde nitriqueplasmatique*** (se lie à l’Hémoglobine libre lors de l’hémolyse) provoquant l’activation de l’endothélium et des plaquettes, la génération de thrombine et la vasoconstriction. Le deuxième mécanisme est ***la formation de microparticules riches en phospholipides*** par le complément activé agissant sur les plaquettes.

6.3 Les malformations congénitales :

6.3.1 Agénésie de la veine porte :

Agénésie congénitale des principales branches de la veine porte est l'anomalie congénitale la plus fréquemment rapportée et doit être différenciée de l'atrophie des lobes hépatiques [59-64] acquises. L’agénésie congénitale est pensée pour être secondaire à une insuffisance des deux veines portes droite et gauche au cours de leur développement [60] ou une thrombose pendant la croissance embryologique [64].

Dans l’agénésie congénitale du lobe hépatique droit, la veine porte droite, canal hépatique droit, et la veine hépatique droite ne sont pas identifiés [59,60]. Une vésicule biliaire rétro-hépatique, interposition postérolatérale de l'angle colique droit, et la migration

supérieure du rein droit sont caractéristiques des deux agénésies congénitales et une atrophie sévère du lobe droit.

L'agénésie du lobe hépatique gauche est identifiée par l'absence de parenchyme hépatique à la gauche de la fosse de la vésicule biliaire et une absence du ligament rond et de la veine porte gauche [61]. Les caractéristiques communes des deux agénésies et une atrophie du lobe gauche sont un emplacement supérieur de la vésicule biliaire juste en dessous du diaphragme, une configuration anormale en forme de U de l'estomac, et un bulbe duodénal anormalement élevé.

6.3.2 Anévrysme de la veine porte :

Les anévrismes de la veine porte (AVP) sont très rares. Depuis le cas princeps de Barzilai et Kleckner en 1956 [65] rapportant une découverte autoptique de rupture, 59 observations ont été publiées dans la littérature européenne et anglo-saxonne.

Tous les âges peuvent être concernés, avec des observations rapportées chez le fœtus [66], le nouveau-né [67], l'enfant de cinq ans [68] et le vieillard [69]. Dans les observations de la littérature l'âge médian est de 53 ans, les extrêmes allant du nouveau-né à 87 ans [67,69]. Les femmes sont plus touchées que les hommes : ainsi sur les 56 cas où le sexe a été précisé, il y avait 34 femmes et 22 hommes, soit une sex-ratio femme/homme de 1,5.

La découverte de l'anévrisme est souvent fortuite, à l'occasion de douleurs abdominales, d'hémorragies digestives liées à une HTP, ou d'un ictère. La rupture inaugurale est exceptionnelle et mortelle [65, 69, 70].

La localisation extra-hépatique est plus fréquente (60 %) que la localisation intra-hépatique au niveau des branches de la veine porte (40 %) [59 ,64 ,66 ,68 ,73]. L'Etiopathogénie des AVP n'est pas élucidée. Une cause congénitale a été incriminée [70, 71], les observations chez le fœtus et le nouveau-né venant à l'appui de cette hypothèse. Une origine malformative pourrait être invoquée à propos d'un cas survenu sur une dolicho-veine [66]. Des facteurs prédisposant comme l'hypertension portale (HTP), une maladie hépatique chronique ou une cirrhose [59, 71, 72] sont trouvés dans plus de la moitié des cas d'AVP extra-hépatique et dans presque les deux tiers des cas d'AVP intra-hépatique.

6.3.3 Malposition de la veine porte :

Malposition de la veine porte :< 70 cas décrits, qui peut se révéler par une obstruction de la veine porte en position pré duodénale. Possibilité d'association à : situs inversus, malrotation du grêle ou atrésie duodénale.

6.3.4 Duplication de la veine porte :

La duplication de la veine porte est une anomalie rare révélée par l'imagerie sous forme de deux veines portes séparées à l'entrée du hile hépatique [74,75]. Les complications de cette anomalie comprennent hémorragie variqueuse, l'hypertension portale et l'obstruction du duodénum.

6.4 Autres causes associées aux hépatopathies:

6.4.1 Le carcinome hépatocellulaire (CHC) :

C'est la cause la plus fréquente de thrombose porte au cours des cirrhoses. En cas de CHC, la thrombose est cruorique dans 28% des cas. La distinction entre thrombose cruorique et néoplasique est importante car une thrombose néoplasique aggrave le pronostic et constitue une contre-indication à la transplantation hépatique ou aux techniques d'ablation percutanées.

6.4.2 La cirrhose :

La thrombose de la veine porte est souvent diagnostiquée chez un malade atteint de cirrhose. La prévalence de la thrombose veineuse porte augmente avec la sévérité de la maladie hépatique, allant de moins de 1 % en cas de cirrhose non compliquée [76] à plus de 10 % chez les candidats à la transplantation hépatique. Chez les malades atteints de cirrhose, l'obstruction de la veine porte est plus souvent en rapport avec l'envahissement par un carcinome hépatocellulaire qu'avec un phénomène thrombotique.

6.4.3 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 % [77]. Pour certains auteurs, il s'agirait de thromboses liées à un état thrombogène non reconnu.

VII. EXPLORATION : [78]

La mise en évidence du cavernome portal correspond à de multiples veines de petite taille dans le territoire de la veine obstruée c'est-à-dire typiquement dans le pédicule hépatique pour une obstruction de la veine porte. Ce cavernome est d'autant plus développé que l'obstruction est extra-hépatique. Il est visible en imagerie par échographie ou scanner, dès la fin de la première semaine, et se développe au cours du temps.

Il existe des ***formes particulières de thrombose porte*** :

- En cas de thrombose segmentaire, le cavernome est habituellement invisible,
- Il peut exister des obstructions dans des territoires différents non adjacents.
- La thrombose peut se développer sur un anévrisme de la veine porte.
- On peut observer une thrombose isolée des veines splénique ou mésentérique.
- En cas d'obstruction complète de la veine splénique ou de la veine mésentérique supérieure, il existe un risque accru d'infarctus splénique ou d'infarctus mésentérique.

7.1 Diagnostic radiologique du cavernome porte :

7.1.1 Le signe direct :

L'obstruction de la veine porte peut être identifiée soit par diminution du calibre de la veine, soit, le plus souvent, non visible. Parfois, des calcifications permettent de repérer la veine porte ainsi que l'existence de ***calcifications dans une paroi veineuse*** est un bon argument pour une ***obstruction ancienne***. L'obstruction peut s'étendre à la veine mésentérique supérieure et splénique en cas de thrombose extensive voire en intra-hépatique. Un cavernome vésiculaire est également décrit.

Le cavernome est identifié par de multiples vaisseaux dans le pédicule hépatique. L'enregistrement Doppler met en évidence un flux de type portal dans ces vaisseaux qui sont particulièrement développés autour de la voie biliaire principale (Figure 3).

7.1.2Les signes indirects sont :

a. Les signes parenchymateux :

On trouve une anomalie de rehaussement à la phase artérielle avec une artérialisation périphérique car le cavernome se retentit surtout sur la partie centrale du foie (segment I et IV). Ces troubles de perfusion sont en général plus discrets lors de la phase aiguë de l'obstruction portale.

b. Les signes biliaires

En fait, les signes biliaires sont assez importants. On met en évidence des symptômes cliniques et des anomalies des tests de cholestase alors qu'en imagerie, on identifie une compression biliaire par le cavernome dans la quasi-totalité des cas. Il s'agit de sténoses biliaires multiples sans disparition de la lumière entraînant souvent une désaxassion des voies biliaires plus ou moins associée à une dilatation sus-jacente. Cette dilatation est en règle modérée.

On identifie mieux ces signes en cholangio-IRM et lorsqu'on réalise une angio-IRM, il existe une superposition précise des anomalies vasculaires et des anomalies biliaires. Le cavernome peut prendre un aspect pseudo-tumoral où on n'identifie pas de structure vasculaire et donc peut se poser le problème d'un obstacle biliaire d'une autre origine comme un cholangio-carcinome.

c. Une dysmorphie hépatique :

À première vue simule une cirrhose car il existe une hypertrophie du segment I et une atrophie droite mais les contours hépatiques sont réguliers et on note une atrophie du lobe gauche sans atrophie du segment IV. Cette dysmorphie est liée à l'apport portal (avec ses facteurs de croissance) maintenu dans la partie centrale du foie, alors que la partie périphérique, notamment le foie droit et le lobe gauche, principalement artérialisés, subissent une atrophie. On qualifie donc ces remaniements de type « zonal ».

d. Des signes d'hypertension portale :

Représentés principalement par la splénomégalie et les voies de dérivations porto caves.

7.2 Moyens d'exploration radiologiques et indications :

7.2.1 Echographie associée au doppler couleur :

L'échographie est la technique d'imagerie de choix, avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 90 à 100% [86]. De plus, elle est facilement accessible, non irradiante et d'un coût raisonnable. En mode B, le thrombus apparaît plus ou moins hyperéchogène. Il peut néanmoins être hypoéchogène, voire anéchogène dans les thromboses veineuses portes récentes. Associée au Doppler couleur, l'échographie démontre l'absence de flux dans la veine porte ou le moulage du thrombus par du sang circulant.

Le cavernome porte constitue le principal signe indirect des thromboses portes [80]. Il s'agit d'une dérivation porto-porte de suppléance qui sert à maintenir une perfusion portale compensatrice [81]. Elle se met en place dès les premières heures de l'obstruction, et n'est visible en imagerie qu'après quelques jours d'obstruction. Elle est formée de multiples structures vasculaires serpigineuses, de taille variable et apparaît comme un écheveau de structures tubulaires anéchogènes dans le hile hépatique, se remplissant en Doppler couleur avec un flux veineux démodulé de type porte, dont le rôle est d'acheminer le sang splanchnique à partir des segments veineux d'amont perméables vers les segments en aval de l'obstruction.

La taille et l'importance du cavernome porte sont variables et dépendent du degré de résistance en aval, des conditions anatomiques locales et de l'ancienneté de l'occlusion. Au cours des thromboses affectant le tronc porte et/ou la bifurcation portale, le cavernome se développe essentiellement au niveau du pédicule hépatique et de la région hilaire. Il s'étend secondairement en intra-hépatique, en péri et intra-céphalique pancréatique ainsi qu'au niveau de la paroi vésiculaire. Cette extension pariétale vésiculaire est liée au développement du cavernome porte à travers les veines des parois biliaires [82].

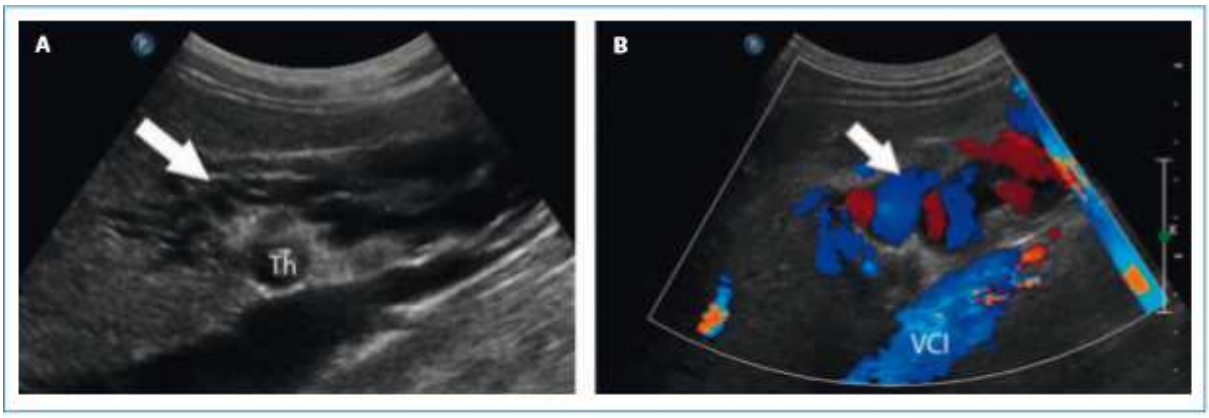

Figure 3 : *thrombose porte chronique :* ***a.*** *vue sagittale oblique de l'hypochondre droit montrant de multiples structures serpigineuses anéchogènes visibles dans le hile hépatique, il s'agit d'un cavernome.* ***b*** *: Le doppler couleur précise que ce cavernome est formé d'un réseau de veines dilatées Th = tronc porte thrombosé; VCI = veine cave inférieure. [83]*

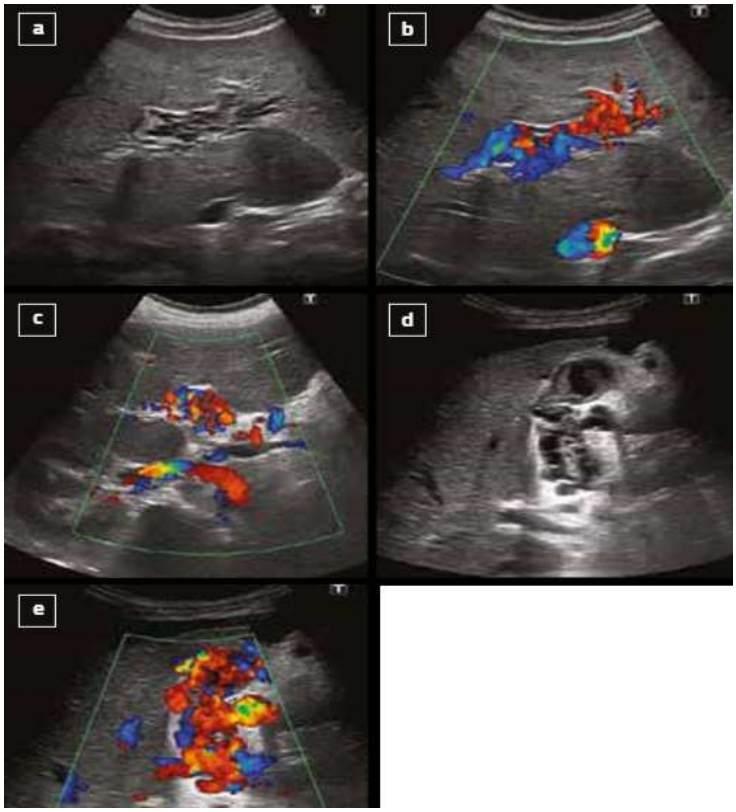

Figure 4 :a*: cavernome porte hilaire hépatique en mode B ;* ***b****:au doppler couleur ;* ***c*** *: cavernome porte pédiculaire hépatique ;* ***d****:cavernome porte pariétal vésiculaire en mode B ;****e*** *: en mode doppler couleur [52]*

L'analyse Doppler doit également étudier le flux, le sens de la circulation, l'aspect de la modulation, le profil d'écoulement et la présence de dérivations porto-portes de suppléance ou porto-caves d'hypertension portale. L'examen doit obligatoirement analyser le foie, le

pancréas, la rate et la cavité péritonéale afin de rechercher un facteur de thrombose locorégional.

En cas de flux lent, le Doppler couleur peut être faussement négatif, incapable de détecter le décalage de fréquence en dessous d'un certain seuil. Dans ces situations, la qualité de l'appareillage joue un rôle prépondérant. L'utilisation du contraste échographique permet alors de compenser ces limitations.

L'artérialisation hépatique est souvent associée et se traduit par des vitesses systoliques élevées.

7.2.2 TDM hélicoïdale multi détecteur :

La tomodensitométrie avec injection du produit de contraste démontre aussi parfaitement la localisation et l'extension du thrombus porte [84]. Il ne donne pas d'information sur la direction du flux. Par contre, il a l'avantage de permettre une exploration globale de l'abdomen et de pouvoir identifier les causes locales de la thrombose portale, telles que les abcès abdominaux… et les éventuelles complications comme l'ischémie digestive.

Pour la détection des thromboses du tronc porte, La TDM a une sensibilité de 86% et une spécificité de 100%. Sur la TDM avec injection du produit de contraste, le thrombus apparaît comme un défaut de remplissage dans la lumière de la veine porte.

Avant injection, le thrombus récent apparait sous forme d'une image intraluminale hyperdense. Puis le thrombus devient iso- puis hypodense. Après injection IV de produit de contraste iodé, le thrombus prends, au temps portal, un aspect hypodense endo-luminal. Le scanner apprécie l'extension du thrombus portal à la veine splénique et/ou à la veine mésentérique supérieure.

Après injection, le segment hépatique correspondant à la thrombose peut être hypodense par rapport au parenchyme hépatique, mais hyperdense à la phase artérielle, iso- ou hypodense à la phase portale. Il faut rechercher également un infarctus associé.

Le cavernome portal est bien vu au scanner car meilleure résolution spatiale montrant la disparition de l'architecture normale du système veineux portal ainsi de multiples structures veineuses très dilatées donnant un aspect d'un réseau serpigineux du hile hépatique, ligament

hépato duodénal et paroi vésiculaire. Une dilatation de la veine cystique se traduit par des varices de la paroi vésiculaire.

Le scanner a l'avantage d'être une méthode sensible dans le diagnostic d'extension de la thrombose au sein du système porte, explorant de façon remarquable le réseau veineux mésentérique [12].

Il est également pertinent dans le diagnostic étiologique, notamment pour les causes locales : il permet la mise en évidence d'un foyer infectieux, d'une masse tumorale, d'adénopathies, de nodules ou abcès hépatiques [12]. Il peut permettre en outre de différencier un thrombus bénin d'un thrombus malin, par la présence d'une néo-vascularisation, ou la continuité du thrombus avec une masse tumorale.[12]

7.2.3 IRM :

L'IRM a aussi le potentiel d'identifier à la fois le thrombus, ses causes et ses complications. La sensibilité et la spécificité de l'IRM pour la détection d'une thrombose veineuse porte sont respectivement de 100% et 98%. En cas d'insuffisance rénale, des séquences angiographiques en écho de gradient (time-of-flight [TOF]) peuvent être obtenues sans injection de produit de contraste, avec une excellente valeur diagnostique.

7.2.4 Angio-IRM :

Par temps de vol (TOF) : seuls les spins mobiles du flux sanguin sont visibles, bonne adaptation aux flux turbulents et à l'effet de déphasage, mais non adapté aux vaisseaux tortueux et de flux lents.

Par contraste de phase (PC) : les organes fixes sont en hypo signal alors que les spins mobiles, sont en hyper signal selon la vitesse du flux détecté.

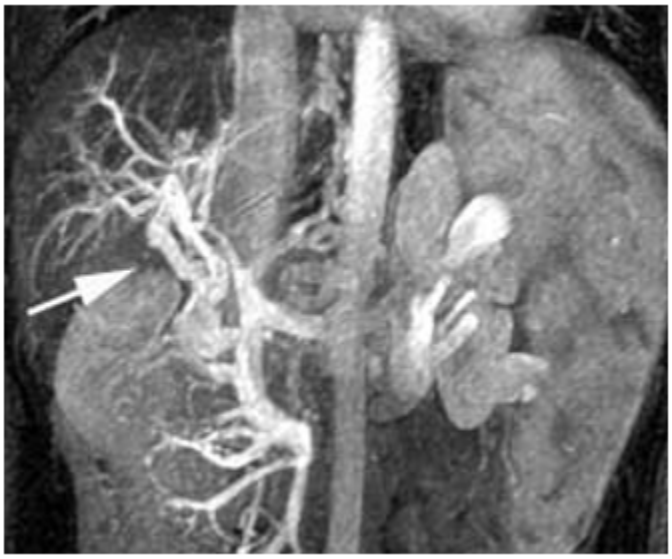

Figure 5 : *thrombose et cavernome porte portal (flèche) reconstruction frontale de l'angio-IRM [85]*

7.2.5 Endoscopie :

L'endoscopie œsogastrique est considérée comme un examen indispensable dans l'hypertension portale chez l'enfant, elle vise à rechercher et traiter les varices œsogastriques. Inversement, nous soulignons son intérêt majeur en matière diagnostique de l'hémorragie digestive isolée de l'enfant où la découverte de varices pose à posteriori le diagnostic de l'hypertension portale. Pour détecter le saignement gastro-intestinal inférieur en raison de varices rectales ou coliques, une coloscopie peut s'avérer nécessaire.

a. Intérêt diagnostique

Le diagnostic endoscopique des lésions de l′hypertension portale digestive repose sur des critères précis. Les varices œsophagiennes (VO), apparaissent comme de longs cordons veineux de couleur généralement bleutée, situés juste au-dessus du cardia. Elles sont classées en trois stades:

- le stade I lorsque les VO s′aplatissent à l′insufflation,

- le stade II pour les VO ne s′effaçant pas lors de l′insufflation et qui sont non jointives,
- le stade III pour les VO jointives, obstruant la lumière œsophagienne [86–88].

Bien qu′ils ne soient pas prédictifs du risque de rupture des varices, le nombre de VO, leur siège sur la circonférence œsophagienne, ainsi que leur hauteur mesurée en centimètre depuis la ligne en « Z » (jonction des muqueuses œsophagienne malpighienne blanchâtre et gastrique cylindrique rose) sont à décrire.

La gastropathie vasculaire de l′HTP est secondaire au syndrome hyperkinétique avec hypervolémie et vasodilatation. Elle se présente en deux degrés: modéré devant un aspect en maille ou mosaïque, sévère devant un piqueté purpurique, des ectasies vasculaires antrales et des érosions [89–91].

Le diagnostic endoscopique des hémorragies digestives hautes repose sur l'affirmation de la rupture des VO, et peut révéler un saignement :

- en «jet»,
- en « nappe » des varices,
- un caillot plaquettaire blanc adhérant à une varice,
- ou une érosion ecchymotique [92,93].

Les 3 ou 4 derniers centimètres de l′œsophage sont le site électif du saignement par rupture de VO. En l′absence de tels aspects, certains signes endoscopiques ont fait la preuve de leur valeur prédictive positive de rupture:

- VO très tendues,
- Aspect congestif, ecchymotique ou télangiectasique de la muqueuse œsophagienne,
- Varices gastriques [94].

La lésion hémorragique est identifiée avec certitude dans 70 à 80% des cas lorsque la fibroscopie est réalisée dans les délais courts soit moins de 24 heures en post hémorragique [95,96].

b. Intérêt thérapeutique:

Chez l'enfant, la sclérothérapie des VO est efficace dans la prévention des récidives des hémorragies mais elle est associée à des complications significatives [103–106]. La ligature élastique des varices ***est de pratique récente chez l'enfant*** et tend à se substituer à la sclérothérapie [93, 101–103].

c. Intérêt évolutif et pronostic:

L′endoscopie permet aussi de contrôler l′efficacité du traitement médical et chirurgical [96, 104]. Ainsi que l'évolution des signes d'hypertension portale qui sont soit :

- inchangés
- soit la fibroscopie montre un aplatissement des varices et/ou la disparition de la congestion de la muqueuse œsophagienne
- soit la disparition complète des VO

7.3 Explorations biologiques : [52]

- L'hémogramme (NFS et Frottis sanguin), à la recherche d'une thrombocytémie, d'une polyglobulie, d'une hyperleucocytose et/ou la présence de cellules jeunes au frottis sanguin.
- Bilan global de l'hémostase (TP et TCA),
- Dosage des facteurs vitamine K dépendants (II, VII, X), peuvent être normaux ou diminués.
- Dosage du fibrinogène, peut être normal ou diminué.
- Dosage des protéines inhibitrices de la coagulation : l'antithrombine (AT), la protéine C, la protéine S, Peuvent être normales ou diminuées.
- Recherche de la Résistance à la Protéine C Activée qui est réalisée par technique chronométrique.

- Dosage du FVIII, son taux peut être augmenté quand il est supérieur à 150%.
- Dosage de l'homocystéine, son taux peut être normal ou augmenté.
- La recherche de la mutation homozygote C677T (exon 4) de la méthylène-tétra-hydro-folate réductase (MTHFR).
- Recherche des anticorps anticardiolipines, anti-β2-glycoprotéine I et des anticoagulants lupiques.
- Recherche de la **mutation G1691A** du gène codant pour le FV : **Facteur V Leiden**.
- Recherche de la **mutation G20210A** du gène codant pour le gène de la prothrombine : **Facteur II Leiden.**
- Biopsie Ostéomédullaire et recherche de la mutation V617F du gène de la tyrosine kinase JAK 2.
- Sérologie de la maladie cœliaque : Les tests disponibles recherchent les anticorps anti-réticuline de classe IgA, anti-gliadine, anti-endomysium et anti-transglutaminase, de classe IgA et IgG.
- Recherche du clone d'HPN : Dépistage par le test d'Ham Dacie suivi par la confirmation par cytométrie en flux (CD55 et CD59).
- Dosage des vitamines K et B12.

VIII. EVOLUTION ET SUIVI :

8.1 Comment évolue une thrombose portale ?

En l'absence de traitement anticoagulant, il est très rare que la veine se débouche spontanément par dissolution du thrombus. De plus, la thrombose peut s'étendre et entraîner une souffrance intestinale. Cette souffrance, lorsqu'elle dure, peut entraîner un infarctus intestinal. Le seul traitement de cet infarctus est alors la résection chirurgicale de la partie souffrante. Cet état peut être responsable d'un décès dans 20 à 50 % des cas si elle n'est pas prise en charge rapidement.

Avec le traitement anticoagulant, il peut y avoir une « reperméabilisation » de la veine par dissolution du thrombus. Cette reperméabilisation peut être complète ou partielle. Même s'il n'y a pas de reperméabilisation, le traitement anticoagulant empêche le thrombus de s'étendre.

Cependant, même avec un traitement anticoagulant, il est possible que la veine ne se débouche pas. C'est ce que l'on appelle une thrombose portale chronique. Dans ce cas une adaptation naturelle de l'organisme créera ce qu'on appelle le cavernome portal avec une fonction hépatique conservée dans un premier temps .

Les enfants atteints de l'hypertension portale, quelle que soit la cause sous-jacente, peuvent avoir des épisodes récurrents d'hémorragie mortelle. Chez les patients présentant une obstruction de la veine porte avec une fonction hépatique normale, le saignement s'arrête généralement spontanément. Chez les patients atteints de maladie intra-hépatique, la combinaison de l'hypertension portale et la mauvaise capacité hépatique synthétique (coagulopathie) peut faire saigner beaucoup plus et le saignement est souvent difficile à contrôler.

8.2 Suivi :

Aucune étude ne donne un planning précis pour le suivi, qui reste à adapter à chaque patient, mais on peut considérer certaines dates comme des points-clefs pour faire le point sur la pathologie : à 1 mois, à 3 mois, à 6 mois, à 1 an, 2 ans puis tous les 2 ans par exemple.

La recherche des complications, en plus de l'imagerie, est basée essentiellement sur la pratique d'endoscopies digestives hautes pour mettre en évidence des signes d'hypertension portale. On peut considérer qu'un premier examen doit être réalisé dans les 3 premiers mois, puis régulièrement, selon la présence ou le développement d'un cavernome.

Il faut donc faire ***régulièrement une oesophago-gastroscopie (tous les 1 à 3 ans)*** tant que les varices sont absentes ou de petite taille afin de mettre en œuvre un traitement dès que le risque d'hémorragie devient net.

On utilise pour éviter les hémorragies soit des médicaments qui diminuent la pression portale, soit la destruction des varices elles-mêmes par les voies naturelles en utilisant divers procédés endoscopiques. Les médicaments utilisés sont appelés bêtabloquants adrénergiques adaptés à l'hypertension portale.

Après une interruption brutale de ce traitement le risque d'hémorragie digestive est considérablement augmenté pendant quelques jours. Il faut donc éviter toute interruption brutale de ce traitement.

Le traitement de la cause peut également comprendre un traitement anticoagulant. À l'heure actuelle, les recommandations sont de donner le traitement anticoagulant aux patients ayant les deux caractéristiques suivantes :

- Un risque élevé de récidive de thrombose en raison d'une affection prothrombotique ou en raison de l'existence d'antécédents personnels ou familiaux de thrombose veineuse profonde ;
- Un risque faible d'hémorragie digestive, soit parce qu'il n'y a jamais eu aucune hémorragie ou qu'il n'y a pas de varices œsophagiennes.

On tend également à donner le traitement anticoagulant lorsqu'il y a un risque élevé de récidive de thrombose même s'il y a des varices œsophagiennes ou qu'il y a eu une hémorragie digestive, à condition que le traitement de l'hypertension portale soit mis en œuvre et suivi.

8.3 Pronostic :

Les études récentes ont rapportées un pronostic bon sous réserve d'une prise en charge appropriée. La récidive d'une thrombose est très rare sous traitement anticoagulant. Les principaux risques sont donc la récidive d'une hémorragie, une complication du traitement anticoagulant, ou une complication de la maladie en cause.

Deuxième partie :

I- Matériels et méthodes

II- Résultats et analyse

III- Discussion

I. MATERIELS ET METHODES :

1-1 Présentation de l'étude :

Le présent travail est une étude rétrospective de 18cas de cavernome porte diagnostiqués au sein du service d'hépato-gastro-entérologie et nutrition pédiatrique PIII à l'Hôpital d'enfants de Rabat sur une période de 14 ans (2002 – 2016).

1-2 Sources de données :

L'étude a porté sur les cas de cavernome porte ayant été hospitalisés au service d'hépato-gastro-entérologie et nutrition pédiatrique PIII de l'hôpital des enfants de Rabat, suivis en consultation et convoqués au service pour évaluer leur évolution.

10 dossiers n'ont pas été retenu parce qu'ils étaient inexploitables par manque des renseignements médicaux.

Les données cliniques, paracliniques ainsi que le profil étiologique sont recueillies à partir des dossiers des patients. On a compléter les données évolutives par convocation des malades en consultation du service de pédiatrie PIII.

1-3 Fiche d'exploitation :

Une fiche d'exploitation est établie pour chaque patient permettant l'analyse des différents paramètres cliniques, paracliniques, étiologiques et évolutifs.

Fiche d'exploitation : Identité des malades :

Age	
L'âge au moment du diagnostic	
Le sexe	
La date du diagnostic	
Date d'hospitalisation	
Poids :	
Taille :	

ATCD : PERSONNELS

Déroulement de la grossesse	Suivie : ☐ non suivie : ☐
Conditions d'accouchement	VB : ☐ césarienne : ☐ complications :
Statut vaccinal	Vacciné : ☐ mal vacciné : ☐ non vacciné : ☐
Notion de cathétérisme ombilical	Oui : ☐ non : ☐
ATCD d'intervention chirurgicale	Oui : ☐ détails : Non : ☐
ATCD de traumatisme abdominal	Oui : ☐ non : ☐
ATCD de processus inflammatoires abdominaux	Oui : ☐ germes : Non : ☐
Hospitalisations antérieure	
ATCD d'hémorragies digestives	Oui : ☐ Age du saignement : Ttt reçus : Médical : Endoscopique :
ATCD de transfusion	Nombre d'épisodes de transfusions : Nombre de culots+ type :

FAMILIAUX :

Notion de consanguinité	Oui : ☐ non : ☐ Degré :
Anomalies prothrombotiques diagnostiquées chez la fratrie	Oui : ☐ non : ☐ Type :

Motif d'hospitalisation :

Hémorragies digestives	Présentation d'hémorragie : facteurs Favorisants (AINS, épisode infectieux) : l'âge de survenu :
Dl abdominales	Oui : ☐ non : ☐
Fièvre	Oui : ☐ non : ☐
Ictère	Oui : ☐ non : ☐
Distension abdominale	Oui : ☐ non : ☐
Splénomégalie	Oui : ☐ non : ☐

La clinique :

Pâleur cutanéomuqueuse	Oui : ☐ non : ☐
Constates hémodynamiques	état hémodynamique stable modérément stable état de choc

Liés à l'HTP extra-hépatique:

Splénomégalie	Oui : ☐ non : ☐
Retard staturo-pondéral	Oui : ☐ degré : Non : ☐
Ascite	Oui : ☐ non : ☐
Circulation veineuse collatérale	Oui : ☐ non : ☐

Biologie:

NFS	Hb :	CCMH :	VGM :
	GB :	PNN :	lymph :

	Plq :
TP, TCA	TP : TCA :
Bilan hépatique	ASAT : ALAT : GGT : PAL :

Traitement :

Médical :	Moyens du traitement : Nombre d'épisode de Transfusion sanguine : Nombre de culot globulaire-culots plaquettaire : Traitement anticoagulants reçus : Durée du traitement :
Endoscopique :	Type d'intervention :

PROFIL ETIOLOGIQUE :

1. Endoscopie :

FOGD	Jéjunum, duodénum, bulbe: Estomac : Œsophage :
Coloscopie :	

2. Imagerie : Bilan radiologique initial

Echographie doppler	
TDM	
IRM	
Angio-IRM :	

3. Bilan étiologique de la thrombose :

Déficit en antithrombine	
Déficit en protéine C	
Déficit en protéine S	
Résistance à la protéine C activée	
Recherche d'une Hyperhomocystéinémie	Taux sérique après recharge en méthionine

	Positive : ☐ négative : ☐
Recherche d'un anticorps antiphospholipides:	Positive : ☐ Négative : ☐

PROFIL EVOLUTIF :

L'Age Poids : Taille :	
Poussée d'ascite :	Oui : ☐ nombre : Non : ☐
Degré de l'hypersplénisme :	plq : GB :
Degré de l'atteinte hépatique/biliopathie :	
Degré de l'anémie	Hb : CCMH : VGM :
N° d'épisode de transfusion :	
Recours au traitement endoscopique	Oui : ☐ Non : ☐
Décès :	Oui : ☐ cause : Non : ☐

II. RESULTATS ET ANALYSE :

2. Les observations :

2.1 Anamnèse et motif d'hospitalisation:

Tableau 1*: Identité des malades et leurs motifs d'hospitalisation*

Observation	Identité						Motif d'hospitalisation :		
	Age	**Sexe**	**Age au moment du diagnostic**	**Poids (DS)**	**Taille (DS)**	**SMG**	**HD**	**Dist. abd**	**DA**
1	18ans	F	3ans	-2	0	-	+	+	-
2	18ans	F	18mois	+1	-1	-	+	+	-
3	19ans	F	18mois	-1	-1	+	+	-	-
4	15ans	M	2ans et ½	-1	0	+	+	-	-
5	23ans	M	14ans	0	0	+	-	-	+
6	15ans	M	12ans	0	0	+	+	-	-
7	14ans	F	8ans	+1	0	+	+	-	-
8	14ans	M	4ans et ½	0	0	+	+	-	-
9	17ans	F	10ans	-1	-3	+	+	-	-
10	11ans	F	15mois	-2	-2	-	+	+	-
11	9ans	M	5ans	-1	-1	+	-	-	+

12	19ans	F	1an	+1	0	-	+	-	-
13	17ans	M	13ans	0	0	+	+	-	-
14	9ans	M	5ans	-1	-1	-	+	-	-
15	4ans	F	4mois	-1	0	-	-	+	-
16	5ans et ½	F	J15	0	0	-	-	-	-
17	23 mois	F	23mois	-2	-3	-	-	-	+
18	14ans	M	10 ans	-2	0	-	+	+	-

SMG : splénomégalie, **HD** : hémorragie digestive, **DIST.ABD** : distension abdominale, **DA** : douleur abdominale, **DS** : déviation standards

2.2 Antécédents

***Tableau 2** : Répartition des patients selon les ATCD*

Obs.	Cathétérisme ombilical	ATCD d'omphalite	ATCD d'intervention chirurgicale	ATCD de traumatisme abdominal	ATCD de processus inflammatoires abdominaux	ATCD familiaux : consanguinité…	Autres :
1	-	-	-	-	-	-	HVC
2	-	-	-	-	-	-	-
3	-	-	-	-	+	+	Toxémie gravidique + épistaxis
4	-	-	-	-	+	-	Prise d'AINS
5	-	-	+	+	-	-	-
6	-	-	-	-	-	+	Epistaxis à répétition
7	-	-	-	-	-	+	-
8	-	-	-	-	-	-	-
9	-	-	-	-	-	+	-

10	-	+	-	-	-	-	-
11	-	-	-	-	-	-	Epistaxis à répétition
12	-	-	-	-	-	-	-
13	-	-	-	-	+	+	-
14	-	-	-	-	+	-	-
15	-	-	-	-	-	-	Ictère cholestatique
16	+	-	-	-	+	+	Détresse respiratoire+ abcès du foie
17	-	-	-	-	-	+	Thrombose cérébrale à l'âge de 14mois
18	-	-	-	-	-	+	-

2.3. Présentation cliniques :

observation	Pâleur	CVC	Splénomégalie	Ascite	Ictère
1	+	-	+	-	-
2	+	-	+	-	-
3	+	-	+	-	-
4	+	-	+	-	-
5	+	+	+	-	-
6	+	+	+	-	-
7	-	-	+	-	-
8	+	-	+	-	-
9	+	-	+	-	-
10	+	+	+	+	-
11	-	+	+	-	-
12	+	+	+	+	-
13	+	+	+	+	-
14	+	-	+	-	-
15	+	-	+	-	+
16	-	-	-	-	-
17	-	-	-	+	-
18	-	-	+	-	-

***Tableau 3** : Répartition des signes cliniques chez les malades de la série*

2.4 Les examens biologiques :

Tableau 4 : *résultats des bilans biologiques chez nos malades*

Obs.	Hb (g/dl)	Plq (10^ 3)	GB (10^ 3)	ASAT (g/l)	ALAT (g/l)	PAL	GGT	TP (%)	TCA (sec)
1	8,6	161	2,46	36	28	300	14	100	31
2	10,9	130	10,35	48	24	489	12	83	32
3	3,7	409	8,7	45	26	264	14	100	35
4	4,5	174	11,6	69	23	564	15	56	35
5	11,8	228	8,97	28	17	159	13	68	35
6	7,7	163	3,73	28	17	168	21	83	32
7	10,7	51	7,59	31	26	412	20	88	32
8	12,1	70	3,81	34	21	194	15	75	35
9	5,8	71	2,95	32	20	164	17	87	30
10	4,4	246	3,62	126	74	292	294	84	30
11	9,8	36	1,7	52	31	209	22	79	26

12	8,2	111	7,2	31	25	150	20	81	34
13	9,2	505	16,01	182	219	229	94	60	35
14	12,8	104	6,5	52	30	109	11	91	32
15	11	160	9,25	366	383	955	1264	96	27
16	10,5	70	8,95	25	20	-	-	84	32
17	6,8	184	31,51	16	12	167	13	100	29
18	4,7	179	10,87	23	21	96	-	81	32

Hb : hémoglobine, **Plq** : plaquettes, **GB** : globules blancs, **ASAT** : aspartate amino-transférase, **ALAT** : Alanine amino-transférase, **GGT** : gamma glutamyl transférase, **PAL** : phosphatases alcalines, **TP**: taux de prothrombine, **TCA** : taux de céphaline activé

2.5 Bilan étiologique :

2.5.1 Les examens endoscopiques :

Tableau 5 : *résultats de l'endoscopie haute chez nos patients*

obs. n°	FOGD						
	Œsophage :				**Estomac :**		
	VO	**Stade de VO**	**S.pré-rup .**	**Autres**	**GHT**	**V.ectop**	**Autres**
1	+	III	+	-	-	-	-
2	+	II	-	Aspect pétéchial	-	-	-
3	+	II, III	-	-	-	-	-
4	+	II	+	-	-	-	Ulcère médio-antérieur
5	+	III	-	-	-	-	-
6	+	II	-	S. de la ligne rouge	-	+	-
7	+	II, III	-	S. de la ligne rouge	-	-	-
8	+	II, III	-	-	-	-	-
9	+	II, III	-	S. de la ligne rouge	+	-	-

10	+	III, IV	-	S. de la ligne rouge	+	-	-
11	-	-	-	-	-	-	-
12	+	II, III	-	S. de la ligne rouge	-	-	-
13	+	II	-	-	-	-	-
14	+	I, II	-	-	-	+	-
15	-	-	-	-	-	-	-
16	NE	NE	NE	NE	NE	NE	NE
17	NE	NE	NE	NE	NE	NE	NE
18	+	II	-	-	-	-	Gastrite nodulaire (2BG)

FOGD : fibroscopie oeso-gastro-duodénale**, VO** : varices œsophagiennes, **S.pré-rup** : signes de pré-ruptures, **GHT** : gastropathie hypertensive, **V.ectop** : varices ectopiques, **NE** : non évalué

2.5.2 Les examens radiologiques :

Tableau 6 : *résultats échographiques chez nos malades*

	Signes échographiques						
Obs.	**Foie**	**CP**	**TVP**	**SPM**	**Ascite**	**VB**	**Autres :**
1	Hypertrophie du lobe I	+	+	+	-	Paroi épaisse	Reperméabilisation de l'artère ombilicale
2	Normal	+	-	+	-	Normal	-
3	Normal	+	-	+	-	Paroi épaisse	-
4	Hétérogène	+	-	+	-	Paroi épaisse	-
5	Hépatomégalie	+	-	+	-	Normal	-
6	Dystrophique	+	-	+	-	Normal	Dilatation porto-cave
7	Hépatomégalie hétérogène, hypertrophie du lobe I	+	-	+	-	Paroi épaisse	-
8	Dystrophique	+	-	+	-	Normal	-

9	Normal	+	-	+	-	Normal	-
10	Hépatomégalie homogène, hypertrophie du lobe I	+	-	+	+	Normal	-
11	Normal	+	-	+	-	Normal	-
12	Hétérogène	+	-	+	+	Normal	-
13	Hépatomégalie avec foie gauche pseudo-tumoral	+	-	+	+	Normal	Fibrose portale
14	Hépatomégalie hétérogène	+		+	-	Paroi épaisse, hétérogène	-
15	Hépatomégalie homogène	+	-	+	-	Normal	-
16	Homogène + abcès de foie	+	+	-	-	Normal	-
17	Hétérogène avec des plages hyperéchogènes sur les segments IV,VI et VII	+	+	-	+	Normal	-
18	Foie de taille normale, hétérogène	+	-	+	-	Normal	-

CP : cavernome portal, **TVP** : thrombose veineuse portale, **SPM**: splénomégalie, **VB** : voies biliaires

2.5.3 Bilan de thrombophilie :

Tableau 7 : *résultats du bilan de thrombophilie selon nos malades*

Obs. n°	Déficit en antithrombine	Déficit en protéine C	Déficit en protéine S	Facteur V	Auto-anticorps : antiphospholipides et Antinucléaires	Hyper-homocystéinémie
3	63%	56%	54%	Ne	-	Ne
4	82,3%	57%	63,1%	Ne	Ne	Ne
6	91%	44%	87%	Ne	Ne	Ne
13	100%	96%	90%	Ne	Ne	Ne
14	100%	95%	90%	Ne	Ne	Ne
16	107,8%	90%	98%	-	-	Ne
17	92,9%	45,3% (résistance la protéine C est +)	27,4%	-	-	+ 250,89umol/l
18	85%	52,4%	51,3%	-	-	Ne

2.6 La prise en charge

Tableau 8 : Modalités de prise en charge des enfants

Obs n°	*Hémorragie digestive (N° d'épisodes)*	*Nombre d'épisode de transfusion*	*Nombre de culots reçus*	*Traitement endoscopique (/séances)*	*Traitement par la sandostatine*
1	5	3	5,5CG	5	+
2	2	3	6CG	0	-
3	4	4	3,5CG	0	-
4	1	1	2CG	6	-
5	-	0	0	0	-
6	3	1	2CG	0	-
7	1	1	6CP	5	-
8	2	1	2CG	0	-
9	6	9	19,5CG + 4 PFC	2	-
10	2	3	3CH	0	-
11	-	1	1CG	0	-
12	3	2	2CG	1	-
13	7	3	4CG	2	+
14	1	0	0	0	-
15	-	0	0	0	-
16	-	2	2CG+2PFC	0	-
17	1	1	1CG	0	-
18	3	2	2CG	0	-

CG : culot globulaire, **CP** : culot plaquettaire, **PFC** : plasma frais congelé

2.7 suivi :

Tableau 9 : *durée du suivi pour chaque malade*

Observation	***Suivi / années***	***Durée du suivi/ mois***
1	12	144
2	1,16	14
3	14	168
4	11	132
5	0,25	3
6	2,25	27
7	4,25	51
8	5	60
9	3,5	42
10	2,75	33
11	1	12
12	5	60
13	2	24
14	1	12
15	0,5	6
16	0,5	6
17	5	60
18	4	48

3- Résultats et analyse :

3.1 Epidémiologie :

3.1.1 Age :

- L'âge des patients est compris actuellement entre 2ans et 23ans.
- L'âge du diagnostic de nos patients est compris entre J10 de vie et 13ans, avec une moyenne de5,25 ans.
- Plus de 50% des patients ont été diagnostiqué avant l'âge de 3ans.

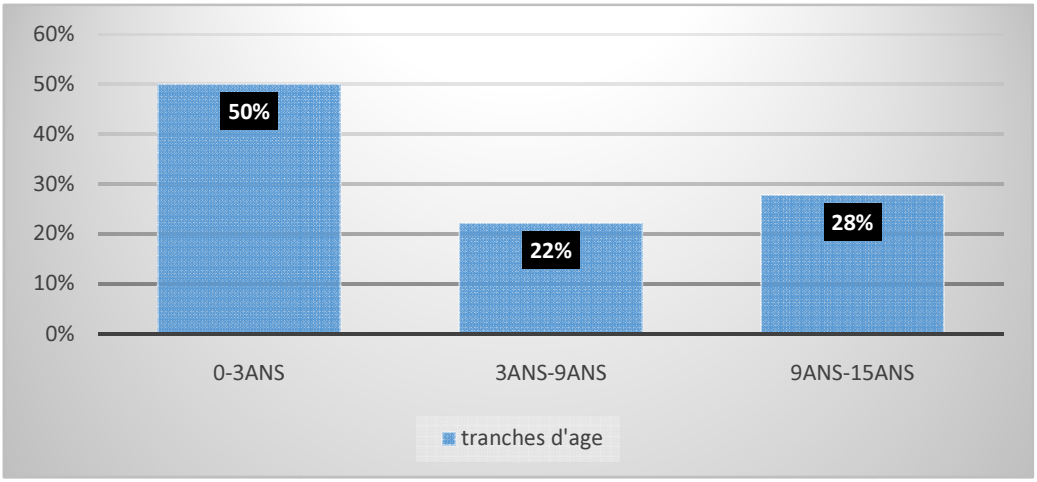

Figure 6 : *répartition des enfants en fonction de l'âge du diagnostic*

Tableau 10 : *Répartition des malades selon les tranches d'âge :*

Tranches d'âge	**0 – 3ans**	**3ans - 9ans**	**9ans – 15ans**
Effectifs	9 cas	4 cas	5 cas
Pourcentage	50%	22,2%	27,8%

3.1.2 Sexe :

- Dans notre série, on note une légère prédominance féminine à raison de 10 filles (55,5%) pour 8 garçons (44,5%).
- Le sex-ratio est de 1,25.

3.1.3 Fréquence et Incidence :

- On ne peut pas donner un taux de prévalence exact vu l'exclusion des dossiers incomplets.

3-2 Antécédents :

- Tous les patients ont été issus d'un accouchement médicalisé, sauf deux qui sont issus d'un accouchement à domicile (compliqués tous les deux d'omphalite).
- Un cathétérisme ombilical chez un patient au cours de son hospitalisation en réanimation néonatale suite à un sepsis associé à un abcès du foie.
- Deux malades avaient une omphalite, le premier à l'âge de 2mois et traitée traditionnellement et le deuxième en période néonatale et non traitée.
- Un de nos patients avait une intervention chirurgicale à l'âge de 4ans (hernie inguinale)
- Cinq enfants (27,7%) ont été hospitalisés pour des processus inflammatoires abdominaux différent répartis comme suit : deux patients pour gastro-entérite, un pour IMF, un pour abcès hépatique, et un pour fibrose congénitale.
- Un traumatisme abdominal fermé a été noté chez un seul enfant à l'âge de 8ans.
- La consanguinité est rapportée chez 8cas.
- Les ATCD familiaux thrombophiliques ont été trouvés chez un seul cas.

3-3 Signes cliniques :

3-3.1 Motif d'hospitalisation :

- L'hémorragie digestive haute est le principal motif d'hospitalisation, elle était présente chez 13 enfants (72,2%) et faite d'hématémèse et/ou méléna.
- La splénomégalie est présente chez 9 cas (50%), associée à une circulation veineuse collatérale dans 7 cas.
- La distension abdominale était un motif de consultation chez 4 cas (22,2%).

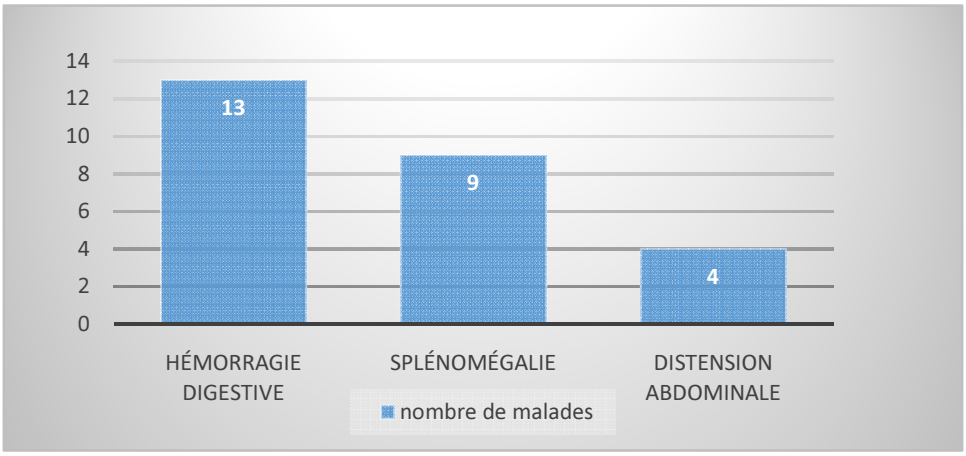

Figure 7 : *répartition des malades en fonction des motifs de consultation*

3-3.2 Signes fonctionnelles :

L'hémorragie digestive était présente dans 77,7% des cas :

- L'association d'hématémèse – méléna est rapportée chez 10 cas (55,5%),
- L'absence de méléna est trouvée chez 4 malades, donc 4 cas d'hématémèse isolé(28,5%).
- On a noté un seul cas de rectorragies de moyenne abondance (7,1%).
- 4cas n'ont jamais eu d'épisode hémorragique.

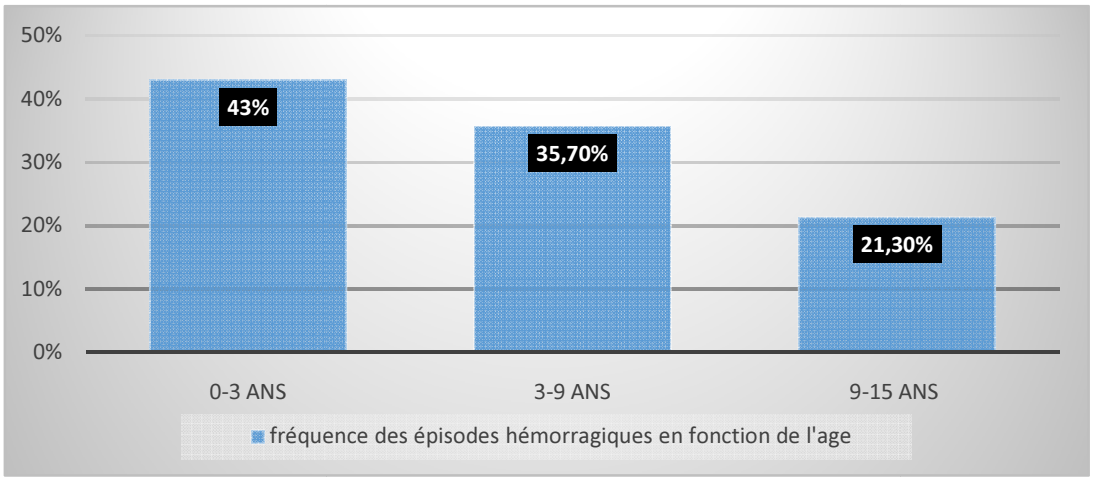

Figure 8 : *fréquence des hémorragies digestives à la première admission en fonction de l'âge*

- La notion d'épistaxis à répétition a été rapportée chez 3 enfants(16,6%)
- Les douleurs abdominales sont présentes chez 3 enfants (16,6%)
- La distension abdominale est notée chez 4 cas (22,2%)

3-3.3 les signes physiques :

- Cliniquement, la splénomégalie est présente chez 14 cas (77,7%), ses mensurations sont répartis en une splénomégalie modérée chez11 cas et énorme atteignant l'ombilic chez 3 cas.
- Un seul patient avait un ictère cholestatique en période néonatale spontanément résolutif.
- Une hépatomégalie a été notée chez 2 enfants (11,2%), la première était secondaire à une fibrose congénitale et la deuxième secondaire à une hépatite virale C associée.
- Une poussée d'ascite a été mise en évidence chez 4 malades.
- Le retard staturo-pondéral au moment du diagnostic était présent chez 11 enfants (61,1%).
- Sept enfants avaient une croissance normale (38,8%).

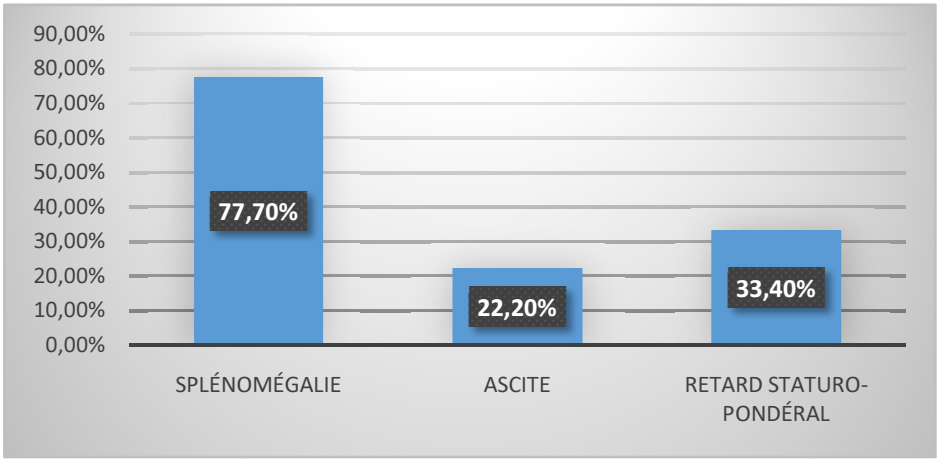

Figure 9 : *répartition des signes physiques chez les malades au moment du diagnostic*

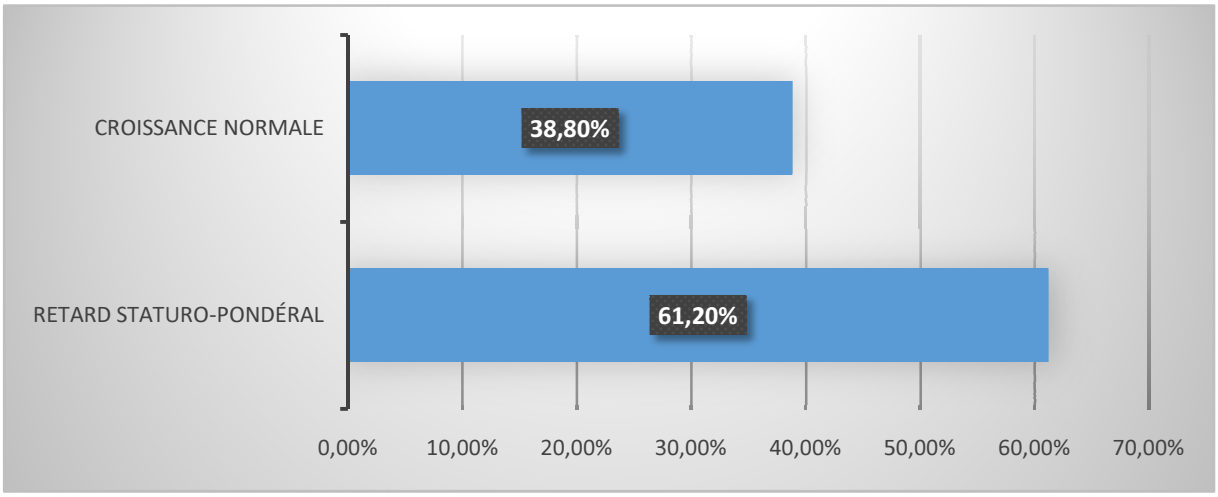

Figure 10 : *répartition des malades en fonction du poids et de la taille au moment du diagnostic*

- La fièvre était présente chez un patient, secondaire à un abcès hépatique.

3-4 Données biologiques :

3-4.1 Numération formule sanguine : NFS

- Tous les patients ont bénéficiés d'une NFS, après leur admission, afin d'évaluer le degré d'hypersplénisme, ces NFS ont objectivé la présence de:
    - Une anémie normochrome normocytaire chez 11 cas (61,1%), dont 6 ont une anémie sévère (Hb<7g/dl),
    - Une anémie hypochrome microcytaire chez 3 cas,
    - Dans cette série, 4 enfants n'avaient pas d'anémie au moment du diagnostic,
    - Une thrombopénie a été notée chez 8 cas (44,4%) dont 4 enfants avaient un taux de plaquette < 70000^{e}/mm au moment du diagnostic,
    - Une leucopénie a été trouvée chez 6 cas (< 4000 e/mm).

Au total, le degré d'hypersplénisme montre une pancytopénie chez2 enfants parmi 18 (11,1%), et une bicytopénie dans 8 cas (44,4%).

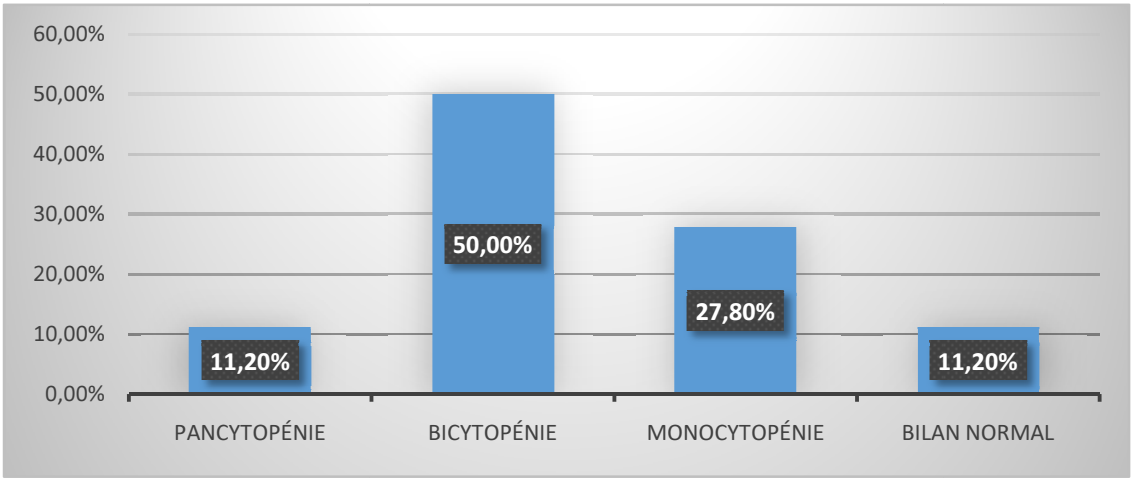

Figure 11 : *degré d'hypersplénisme chez les malades au moment du diagnostic*

3-4.2 Bilan hépatique :

- Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un bilan hépatique comportant : ASAT, ALAT, PAL, GGT
- Une cytolyse a été mise en évidence chez 2 patients (obs.n° 10 et 13)
- Une cholestase chez un seul cas (obs.n°15)

3-4.3 Bilan d'hémostase :

-Tous les malades ont bénéficié d'un bilan d'hémostase fait de taux de prothrombine TP et taux de céphaline activé TCA

- Une légère diminution du TP a été notée chez 2 cas (11,2%): le premier avait un taux égal à 58 %, le deuxième avait un TP= 60%,
- Les TCA des malades sont tous normaux.

3-4.4 Bilan de thrombophilie :

- Huit patients de notre série ont bénéficié d'un bilan de thrombophilie fait principalement de : dosage d'antithrombine, protéine C et protéine S ;chez 4 patients, les dosages des anticorps antiphospholipides, des anti-DNA, de la méthionine et homocystéine sont demandés.
- Trois malades avaient un bilan de thrombophilie normal.

Tableau 11 : *Troubles du bilan thrombophilique chez les malades*

malades	***Type du déficit***
3	Déficit combiné en antithrombine, protéine C et protéine S
4	Déficit en protéine C
6	Déficit en protéine C
17	Hyperhomocystéinémie, résistance en protéine C et déficit en protéine S et C
18	Déficit combiné en protéine C et S

- Un seul malade a été diagnostiqué porteur d'une Hyperhomocystéinémie combiné avec une résistance en protéine C et déficit en protéine S ;
- Les auto-anticorps antinucléaires et antiphospholipides sont demandés chez 4 malades revenus tous négatifs.

3-5 données d'imagerie :

3-5.1 Echographie doppler :

- Une échographie doppler a été réalisée chez tous les malades (100%) au moins une fois au cours de leur évolution, parce qu'elle constitue l'un des éléments principaux nécessaires au suivi des patients.
- L'échographie couplée au doppler a mis en évidence la présence du cavernome portal chez tous les patients (100% cas), d'autres signes indirects marquant le retentissement sur les organes de voisinage sont détaillés sur le tableau 11 :

Tableau 12 : *répartition des signes échographiques chez nos malades*

Signes échographiques	***Nombre de malades***	***pourcentage***
Parenchyme hépatique :		
• **Homogène**	6	33,3%
• **Hétérogène**	4	22,2%
• **Dysmorphique**	2	11,1%
• **Hypertrophie du lobe I**	3	16,6%
• **Fibrose**	1 (obs.13)	5,5%
• **Autres**	Abcès hépatique(obs.16)	
• **Thrombose veineuse portale**	3	16,6%
• **V. splénique dilatée**	1	5,5%
• **Thrombose mésentérique supérieure**	0	0
Splénomégalie	16	88,8%
Ascite	4	22,2%
Voies biliaires	5 (paroi épaissie), 1 (vésicule multi-lithiasique)	33,3%

3-5.2 Tomodensitométrie :

- Dans notre série le scanner a été réalisé chez 3 patients.
- Il a montré chez le patient n°12 une thrombose mésentérique supérieure dans ses 2,5 cm distaux.
- il a permis la mise en évidence d'une masse pseudo-tumorale et un cavernome portal chez le malade avec fibrose hépatique congénitale (patients n°13), et un abcès hépatique chez le patients n°16.

3-6 données endoscopiques :

La fibroscopie oeso-gastro-duodénale a été réalisée chez 15 patients (83,3%), et a objectivée :

- La présence de varices œsophagiennes chez 14 patients (93,3%),répartit en:
  - Stade II chez 5 patients,
  - Stade III chez 2 patients,
  - L'association stade I et II chez 1 patient,
  - Stade II, III chez 5 patients,
  - Stade III, IV sont présents chez un seul malade,
  - avec l'existence des signes rouges chez 5 patients.
- Des signes de pré-ruptures chez 2 patients,
- Des varices ectopiques chez 2 patients, un cas avec varices duodénales et l'autre avec des varices bulbaires.
- L'existence d'une gastropathie hypertensive chez 3 malades.
- Exceptionnellement, un ulcère médio-antérieur (suite à la prise d'AINS) chez le patient n°4et une gastrite nodulaire chez le patient n°18.

3-7 Données anatomo-pathologiques :

Une ponction-biopsie hépatique a été effectuée chez 2 enfants suivi pour cavernome portal dans le cadre d'hépatomégalie, une troisième biopsie hépatique a été faite pour un problème autre que le cavernome (fibrose congénitale):

Tableau 13 : *résultats du bilan histologique en fonction des malades de la série*

Obs n° :	***Indications :***	***Résultats :***
7	Hépato-splénomégalie avec bilan hépatique normal	Foie d'architecture normal
10	Hépatomégalie + cytolyse biologique + Hépatite virale C	Parenchyme hépatique normal sans fibrose ni signes de surcharge (sauf quelques hépatocytes discrètement ballonnés et clarifiés)

3-8 Prise en charge :

- La prise en charge hospitalière effectuée au niveau du service repose sur le traitement médical et la transfusion sanguine, alors que le traitement endoscopique est assuré au sein du service de gastro-entérologie d'adultes.

3-8.1 Transfusion sanguine :

- Quinze patients ont bénéficié au moins une fois d'une transfusion sanguine à cause des hémorragies digestives, en moyenne 2,6 transfusion/malade.

3-8.2 Traitement médical :

- la sandostatine a été administré en urgence chez 2 patients, en intra veineux par seringue auto-pulsée, d'abord en bolus de 25ug en IVL chez le premier, et 50ug chez le deuxième soit 2ug/kg/h puis, on enchaine par une perfusion faite de sandostatine dilué (/4) par le sérum physiologique à raison de 2cc/h jusqu'à amélioration.
- Quinze patients ont été mis sous bétabloquants non cardiosélectifs : propanolol en traitement préventif.
- Le propanolol est utilisé à 1-3 mg/kg/jr avec une bonne tolérance chez tous les malades.
- L'association des bétabloquants et le traitement endoscopique ont été effectués chez 6 patients, et l'utilisation isolée du propanolol est notée chez 9 enfants.
- l'ajout du spironolactone est effectué chez deux malades à raison 2mg/kg/jr pour traiter l'ascite.
- Cinq cas ont été mis sous IPP.
- Trois malades n'ont jamais pris ni du propanolol ni traitement endoscopique, et dont le patient n°17 est sous régime et traitement spécifique de son hyperhomocystéinémie.
- Aucun malade n'a été mis sous traitement anticoagulant.

3-8.3 Traitement endoscopique :

- Six patients ont bénéficiés d'un traitement endoscopique type sclérothérapie et/ou ligature endoscopique des varices

Tableau 14 : *répartition des patients qui ont bénéficié d'un traitement endoscopique*

Observation	Nombre de séances	Type d'intervention
1	5	Sclérothérapie
4	6	Sclérothérapie+ LEV
7	5	Sclérothérapie
9	2	LEV
12	1	Sclérothérapie
13	2	LEV

3-8.4 traitement chirurgical :

- Aucun cas de la série n'a bénéficié d'un traitement chirurgical.

3-9 Evolution et suivi :

- Dans notre série, la durée du suivi varie de 3mois jusqu'au 168 mois, avec une moyenne de 51 mois (4,2 ans).
- L'évolution est favorable chez dix patients (55,5%), puisqu'on n'a pas noté aucune récidive hémorragique au cours du suivi :
    - Six malades parmi 10 sont améliorés et stabilisés sous traitement médical seul fait de propanolol, il a eu recours à l'augmentation de la dose (3mg/kg/jr) chez un seul patient.
    - Quatre malades sont améliorés après association du propanolol et traitement endoscopique (un malade après LEV, deux après sclérothérapie et un après association des deux techniques).
- Les récidives hémorragiques sont notées chez cinq enfants :
    - Trois patients ont récidivé malgré le traitement médical,

- Et deux malades après association du traitement médicamenteux et endoscopique (un après LEV et l'autre après sclérothérapie).

- Les récidives hémorragiques après traitement endoscopique ont survenus chez deux malades, après 2jr chez le malade n°13 et 11jr chez le malade n°1
- Le traitement endoscopique a permis la régression des varices œsophagiennes (VO) sans récidives hémorragiques chez trois malades :
    - Chez le patient n°4, la régression des VO a été obtenu après 6 séances consécutives (à un mois d'intervalle) de sclérothérapie (stade II), puis le suivi par FOGD a été fait toute les 2 ans et a objectivé le développement de VO stade III ce qui a nécessité une nouvelle séance de ligature endoscopique.
    - Chez le patient n°7, l'évolution après 5 séances de sclérothérapie était favorable. La dernière FOGD montre des VO stade I.
    - Chez le patient n°12, la sclérothérapie a permis la régression des varices et donc une évolution favorable de cet enfant.
- Les enfants qui ont bénéficié d'une sclérothérapie ont nécessité plus de séances par rapport à ceux qui ont bénéficié d'une ligature des varices.
- On n'a pas noté chez les malades l'association entre la gastropathie hypertensive et la sclérothérapie.
- Trois malades n'ont jamais eu d'hémorragie digestive et n'ont jamais reçus ni propanolol ni traitement endoscopique, mais ils sont suivi régulièrement en consultation.
- Les malades sont suivis avec un rythme d'une consultation tous les 6 mois sauf anomalie, et doivent revenir avec échographie abdominale (et une NFS si signe d'anémie).
- Dans notre série aucun décès n'a été noté.

III.DISCUSSION :

3.1. Profil épidémiologique :

3.1.1. Incidence et prévalence :

- la thrombose de la veine porte est un événement rare en pédiatrie, avec une incidence de 1,1 cas décrit par 100000 naissances vivantes [104], Après la cirrhose, la thrombose veineuse portale extra-hépatique est la cause la plus fréquente de l'hypertension portale au niveau mondial, avec des taux élevés de morbidité en raison de sa principale complication : l'hémorragie digestive haute [10,105].
- Chez les enfants, l'obstruction veineuse portale extra-hépatique représente 80% des cas d'hypertension portale.
- La régression notée peut être corrélée à la diminution de l'incidence des omphalites et des septicémies néonatales ainsi que la diminution de la pratique du cathétérisme ombilical, ces derniers constituent les facteurs de risque les plus fréquemment rencontrés chez les enfants [10, 35, 105, 108].

3.1.2. Age :

- Le cavernome portal peut se manifester à tout âge, dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie de 15j de vie à 14 ans, avec un âge moyen de 5,26 ans.
- Un âge moyen de 5,9 ans a été calculé sur un nombre total de 24 malades selon l'étude de Bellomo et al. [24] ;
- L'étude de Abd El-Hamid [106] publiait un âge moyen de 7,5 ans pour un nombre de malades de 108 patients, les extrêmes d'âges sont compris entre 1 jour et 16,3 ans, l'étude brésilienne de Ferri [107]trouvait un âge moyen de 3,1 ans sur 32 malades, une autre étude du même pays [109] montrait un âge moyen au moment du diagnostic de3,7 ans avec des extrêmes d'âges de 1mois-13,8ans sur 55 malades.
- On peut dire que les âges au moment du diagnostic varient selon les études.

3.1.3. Sexe :

- Les études portant sur le cavernome porte chez les enfants ne montrent pas une prédominance sexuelle particulière, donc c'est loin d'être une maladie liée au sexe.
- Plusieurs études ont mis en évidence une prédominance masculine avec des sex-ratios de: 1,2 /1,43 et 1,63 [106, 107, 109].
- L'étude de Raquel et al.[111] de 14 malades a montré une sex-ratio égale à 1.
- La prédominance féminine a été notée dans l'étude de Weiss et al. [110]avec un sex-ratio de 1,3 portant sur 30 malades, également dans notre série de 18 cas on trouve une prédominance féminine de 1,25 soit 10 filles pour 8 garçons.

3.2.Etudes clinique et paraclinique :

3.2.1 Circonstance de découverte :

L'épisode initial de thrombose veineuse portale est fréquemment asymptomatique, la thrombose porte est diagnostiquée à une phase tardive, que ce soit lors de l'évaluation d'une complication liée à l'hypertension portale (splénomégalie, hémorragie digestive, et parfois ictère…) ou lors d'un test d'imagerie pour une anomalie abdominale.

Tableau 15 : *répartition des circonstances de découverte en fonction des études*

Auteurs	N. de malades	Hémorragies digestives	Splénomégalie	Distension abdominale	Découverte fortuite
Pinto RB et al. 2004 [111]	14	64,2%	35,7%	-	-
Abd El-Hamid et al. (2008) [106]	108	44%	63%	4%	-
Weiss B. et al. (2010) [110]	30	40%	43,3%	-	-
El-Karaksy H. et al. (2011) [112]	40	57%	7,5%	27,5%	9%
Ferri PM et al. (2012) [107]	55	52,7%	36,4%	-	10,9%
El-Karaksy H. et al. (2014) [113]	169	58%	84%	23,6%	0,6%
Notre série (2016)	18	72,2%	50%	22,2%	11,1%

D'après la comparaison entre les résultats des études précédentes et la série en cours, on constate que l'hémorragie digestive est le principal motif de consultation chez les enfants avec cavernome porte, l'épisode hémorragique peut varier d'un patient à l'autre selon son abondance : faible, moyenne et grande abondance.

Le saignement peut prendre plusieurs aspects (hématémèse, méléna et rectorragies), répartis selon le tableau suivant :

Tableau 16 : *différentes présentations d'hémorragies digestives en fonction des études*

Auteurs et ans :	Hématémèse	Méléna	Association méléna-hématémèse	Rectorragies
Abd El-Hamid et al. (2008)[107]	12,96%	-	30,5%	-
El-Karaksy H. et al. (2011)[112]	17,5%	2,5%	37,5%	-
Notre série (2016)	21,6%	-	48,8%	5,4%

La splénomégalie est le deuxième motif de consultation dans notre étude ce qui concorde avec quatre autres études (tableau 15), par contre la splénomégalie est classé en premier plan pour les études de Abd El-Hamid et al. [107] et Weiss B. et al. [110] (63% et 43,3% respectivement) ;

La distension abdominale fait partie des principaux motifs de consultation et peut survenir isolément ou en association avec d'autres signes surtout avec l'hémorragie digestive, dans la série de El-Karaksy et al. [112],la distension abdominale était présente chez 27,5% ce qui concorde avec notre série qui montrait un taux de 22,2%, par contre dans la série de Abd El-Hamid et al. [106], la distension abdominale n'a été trouvée que chez 4% des malades.

Dans notre série, le cavernome porte est découvert fortuitement chez trois malades :chez le premier patient lors du bilan échographique pour ictère cholestatique, le deuxième lors du suivi pour thrombose veineuse cérébrale, et chez le troisième cas, le diagnostic du cavernome porte était fait au cours de la surveillance hospitalière d'une septicémie néo natale.

3.2.2 Signes cliniques :

- **Hémorragies digestives :**

La thrombose veineuse porte extra-hépatique est la deuxième cause la plus fréquemment rencontré de l'hypertension portale chez les enfants (la première cause est représentée par les cirrhoses biliaires) [98, 115, 117] et ne peut être découverte, cas le plus fréquent, avant que l'hémorragie gastro-intestinale se développe [118].

Les hémorragies digestives sont secondaires au développement des varices œsophagiennes ou gastriques, elles peuvent être la première manifestation de l'hypertension portale chez l'enfant (voir chapitre précédent), ou survenir au second plan par exemple, l'un des malades de notre série (obs. n°17) a présenté des rectorragies au cours de son hospitalisation, au total 77,7% des casde notre série ont eu un épisode hémorragique.

L'hémorragie par rupture des varices œsophagiennes est la plus fréquente, Elle est présente chez 58% des malades de la série de El-Karaksy et al [113]. C'est la complication la plus grave de l'hypertension portale dans tous les âges [114-116].

Les varices à paroi mince qui contiennent du sang sous pression veineuse élevée sont érodées par l'acide gastrique ou par des médicaments tels que l'acide acétylsalicylique ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens, le sang remplit donc l'estomac produisant une distension gastrique et faisant apparaitre les hématémèses et/ou méléna.

Dans l'étude d'El-Karaksy et al. [113], le plus jeune enfant qui présentait des hémorragies par rupture de varices œsophagiennes était âgé de 2 mois; donc avant l'introduction des aliments solides ce qui confirme l'absence de relation entre le traumatisme mécanique causée par les aliments solides et les saignements [119].L'hypothèse de rupture des VO est la théorie la plus acceptée [120].

Abd El-Hamid et al. [106], Weiss et al. [110], Alvarez et al. [105] et Ferri PM et al. [107] ont rapporté un pourcentage d'hémorragies digestives par rupture de VO similaire à celui observé dans la présente étude (76,4%), ce taux variait de 69% à 79% dans ces études.

L'étude de Ferri et al. [107] a trouvé que 75% des enfants saignent avant 6 ans, dans notre série on a trouvé un taux de 64,2%, ces taux concorde avec d'autres études comme le montre le tableau 16 :

Tableau17 : *répartition de la fréquence des hémorragies en fonction de l'âge et études*

	Pinto (2004) [111] ***n=9/14***	***Alberti (2013) [205]*** ***n=43/65***	***Notre série*** ***n=14/18***
0 – 3 ans	55,5%	41,8%	42,8%
3 – 9 ans	33,4%	41,8%	35,7%
9 – 15 ans	11,1%	16,2%	21,4%

- **Splénomégalie :**

La splénomégalie est un signe clinique commun à toutes les étiologies d'hypertension portale, donc elle n'oriente vers aucune cause, 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.

La splénomégalie clinique était présente chez 94% des patients dans l'étude d'El-Karaksy et al. [113], elle est présente chez 14 malades de notre série soit 77,7%.

- **Ascite :**

L'ascite est assez rare; elle représente une manifestation tardive et est généralement associée à des événements déclenchants comme l'hémorragie digestive haute ou les infections [121]. D'après l'expérience de Turnes J et al.sur 2 ans[122], la probabilité de développer une ascite après une thrombose veineuse portale aiguë était de 16%.

L'ascite est généralement facile à contrôler par l'instauration d'un régime pauvre en sodium et l'utilisation des diurétiques [26].

Selon la littérature, l'ascite chez les patients présentant une thrombose veineuse portale extra-hépatique ***aiguë est secondaire à la thrombose mésentérique ou à l'ischémie intestinale.*** Chez les patients avec une thrombose veineuse portale ***chronique,*** l'ascite est due le plus souvent à ***l'hémorragie digestive, l'insuffisance rénale, la septicémie et/ou chirurgie*** [12-123].

Dans notre série, l'ascite était présente chez 4 malades, généralement de moyenne abondance (22,2%), ce taux est plus élevé par rapport à l'étude de Ferri et al.[107], d'El Karaksy et al. [113] et d'Abd El-Hamid et al. [106] qui ont notés un taux de 1,8%, 3,6% et 4% respectivement.

L'ascite est le plus souvent secondaire à l'hémorragie digestive, vu l'absence de relation significative et bien décrite entre l'âge, la chirurgie ou l'infection et la présence d'ascite. D'autres causes qui pourraient clarifier la présence d'ascite, tels que l'insuffisance hépatique ou une pression osmotique basse, semblaient également peu probable.

Il est connu que l'apparition de l'ascite chez les patients ayant des antécédents de maladie thrombotique devrait accroître la suspicion clinique de thrombose veineuse mésentérique. Cependant, les auteurs n'ont pas trouvé aucune corrélation entre l'extension du thrombus vers la veine mésentérique supérieure et la présence d'ascite [123].

L'ascite apparait transitoirement après un épisode de saignement gastro-intestinal, donc attribué à la décompensation du foie suite à une hémorragie aiguë, ce concept est confirmé par la non détection de l'ascite soit cliniquement ou par échographie au cours du suivi[123].

- **Retards staturo-pondéral :**

Il existe peu d'études sur la croissance et le développement des enfants avec une hypertension portale secondaire au cavernome portale ; Mais on connait également que les maladies digestives chroniques aboutissent généralement à la malnutrition traduite sur le plan clinique par un retard de croissance de corps [124].

Le statut nutritionnel global, l'étiologie sous-jacente et les complications associées aux saignements récurrents peuvent influencer la croissance chez les enfants atteints d'une thrombose veineuse chronique ainsi que leur qualité de vie.

Dans l'étude de Ballomo et al. [24], Tous les patients inclus dans la série avaient une thrombose de la veine porte non associée à une maladie hépatocellulaire et aucun d'entre eux n'a présenté des preuves de biliopathie portale ni de retard de croissance au moment du diagnostic, D'autres auteurs ont montré que le retard de croissance peut être présent chez presque 50% des enfants avec cavernome porte, ce qui concorde avec notre série qui montrait un taux de 61,2%. Ceci peut être dû à des ***troubles de la synthèse de facteurs de croissance*** (insulin like growth factor (IGF-1) et insulin like growth factor binding protein-3 (IGFBP-3)) qui sont : ***l'augmentation des niveaux de l'hormone de croissance, ou la résistance à l'hormone de croissance.***

Les résultats des études, menés sur l'impact de la thrombose veineuse portale chronique sur le développement staturo-pondéral des enfants, diffèrent d'une étude à l'autre parce que les auteurs ont analysé différents paramètres anthropométriques, et tous les rapports élaborés sont basés sur des observations cliniques rétrospectives. Ces aspects méthodologiques mènent à des comparaisons, et des conclusions différentes, de même que les populations diffèrent au cours du suivi,

Certains auteurs préfèrent une intervention chirurgicale considérant qu'elle favorise la récupération des paramètres de croissance, de même certaines séries observaient cette récupération dans les résultats, mais leurs patients ne sont pas sous-alimentés avant la chirurgie [125, 126].

Les études ont bien confirmé le rôle de la chirurgie à surmonter le retard de croissance mais la prévention des atteintes hépatiques évolutives reste à confirmer par d'autres études. Ses observations suggèrent que les soins de pédiatrie générale et la sclérothérapie sont efficaces dans la lutte contre les effets délétères de l'hypertension portale secondaire au cavernome porte et de conserver les paramètres nutritionnels et de croissance chez l'enfant[125].

- **Biliopathie portale :**

La biliopathie portale est défini par l'ensemble des anomalies dans les conduits, la vésicule biliaire, les voies biliaires extra hépatique et intrahépatique chez les patients porteurs d'un cavernome portal. Elle est attribuée soit à une lésion ischémique secondaire à la thrombose veineuse portale ou, plus souvent, à la compression des voies biliaires. L'obstruction veineuse portale chronique est responsable au long cours de : sténose, dilatation, angulation, ou irrégularité des voies biliaires ou cholédoque, ces anomalies peuvent être identifiés par cholangiographie dans plus de 80% des patients [127], ceci est généralement associée à une augmentation des taux sériques de la phosphatase alcaline (PAL) et γ-glutammyl transférase (GGT).

La biliopathie se manifeste progressivement, silencieusement et principalement à l'âge adulte, ces manifestations cliniques sont le plus souvent graves et mortelles (cholécystite, angiocholite…) et se produisent dans 5% des cas [127],ainsi qu'ils sont moins fréquentes ce qui concorde avec les résultats de notre série puisqu'aucun malade n'avait une biliopathie portale et celle de Ferri PM et al. [109].

La présence concomitante de calculs n'est pas rare (noté chez un cas de notre série une vésicule multi-lithiasique asymptomatique), et il est parfois difficile de savoir si le calcul résulte d'une stase biliaire en amont d'une sténose liée au cavernome ou si le calcul est responsable de la dilatation sus-jacente [128].

- **Ictère :**

La présence d'ictère, dans le contexte de cavernome porte, indique que la fonction hépatique est gravement compromise. L'association de l'hypertension portale et l'ictère ne peut se produire à moins qu'il y soit une maladie hépatique avancée. Les enfants souffrant d'une obstruction portale extra-hépatique peuvent avoir des taux légèrement élevé de la bilirubine totale mais l'ictère n'est pas une caractéristique clinique.

Le taux des enfants ictériques était de 1% sur l'étude d'Abd El-Hamid [106], et de 0% dans notre série.

- **Hépatomégalie :**

Quand une hépatomégalie, chez un enfant suivi pour cavernome portal, est observée à l'examen clinique et échographique, les patients doivent être bilantés à la recherche d'une maladie hépatique chronique qui pourrait être la cause de cette hépatomégalie. L'évaluation comprenait le bilan d'hépatite de toute cause : virales, auto-immunes, maladies de surcharge…, Si ces diagnostics sont éliminés et le patient avait des enzymes hépatiques et de la bilirubine dans les valeurs de référence, la biopsie hépatique n'a pas donc d'intérêt.

Deux patients (11,2%) de la présente série présentaient une hépatomégalie secondaire chez le premier à une fibrose congénitale et chez le deuxième à une hépatite virale C associée.

L'hépatomégalie était présente chez huit cas (14,6%) dans l'étude de Ferri et al.[107], Aucun des patients présentant une hépatomégalie n'a montré des altérations de la fonction hépatique ni des enzymes hépatiques et bilirubine.

3.2.3 Biologie :

- **Anémie et hypersplénisme :**

L'anémie peut être modérée et tolérée (Hb <11g/dl) nécessitant un traitement martial, ou profonde et mal tolérée avec (Hb<7g/dl) et donc une transfusion sanguine est nécessaire. Il existe deux types d'anémie chez les malades: une hypochrome microcytaire et une normochrome normocytaire.

L'hypersplénisme est une manifestation pathologique liée à l'augmentation du volume de la rate, indépendamment de la cause de la splénomégalie, qui associe :

- une ou plusieurs cytopénies de séquestration, à des degrés variables :
    - La thrombopénie : très fréquente, peut atteindre un taux inférieur à 50.000 e/mm en cas de splénomégalie énorme mais la fonction des plaquettes reste conservée.
    - La leucopénie : globale, la neutropénie est moins fréquente

- L’anémie : habituellement modérée avec une composante hémolytique, régénérative.

- une hémodilution : inconstante, et dépend de l’étiologie de la splénomégalie mais n’est pas spécifique de la splénomégalie. Elle est en rapport surtout avec l’augmentation du débit sanguin qui traverse la rate, l’hypertension portale avec augmentation de l’espace vasculaire portal, et la stimulation du système rénine-angiotensine.

Une splénomégalie importante peut diminuer l’efficacité des transfusions sanguines, surtout des plaquettes, ce concept a été bien documenté et confirmé à travers les études (tableau 18)

Tableau 18 :*Anomalies hématologiques dans les cavernomes portes*

Auteurs	Thrombopénie	Leucopénie	Anémie
Ferri PM et al. (2012)[107]	50,9% (28 malades) au moment du diagnostic + 6 malades au cours du suivi soit : 61,8% au total	-	-
El-Karaksy H. et al. (2014)[113]	59%	48%	84,6%
Notre série	44,4% (8 malades) au moment du diagnostic + 2 malades au cours du suivi soit : 55,5%	33,3%	77,7%

La pancytopénie est notée chez 2 malades au moment du diagnostic, un malade a présenté une pancytopénie au cours du suivi, au total 3 malades (16,6%).

- **TP – TCA :**

Tableau 19 : *résultats des TP en fonction des études*

Auteurs	***TP bas :***
Ferri PM et al. (2012) [109]	31,3% (10 malades)
Notre série	11,2% (2 malades)

La diminution du TP chez les enfants avec cavernome porte n'est pas due à une insuffisance hépatique mais le plus souvent due à une consommation des facteurs inhibiteurs de coagulation.

- **Bilan hépatique :**

Le dysfonctionnement hépatique peut être attribuée à la réduction prolongée de l'écoulement du sang dans la veine porte et / ou le développement de la biliopathie portale, ce qui indiquerait que la thrombose veineuse portale a un caractère très progressif [26, 128, 129]. Aucun cas de biliopathie portale n'a été observée dans notre étude, ni dans celle de Ferri PM et al. [109]. La biliopathie portale se manifeste habituellement à l'âge adulte, et principalement par une élévation de la phosphatase alcaline et GGT ;

Les bilans hépatiques effectués chez les patients de notre série ont révélé une cytolyse chez deux malades (**11,2%**), le reste des enfants avait un bilan hépatique normal. Dans la série de Ferri et al. [107], les anomalies du bilan hépatique détectés chez les malades se résument en une élévation des ASAT/ALAT dans **16,4%** des cas, alors que dans la série d'El-Karaksy et al.[113], l'élévation des enzymes hépatiques a été mise en évidence chez 9 patients (**5,3%**).

Au total, les examens biologiques montrent une ***fonction hépatique normale*** chez la plupart des patients avec cavernome porte. ***Sauf ceux qui ont une diminution prolongée de la circulation portale ou une biliopathie portale peuvent manifester des anomalies d'enzymes hépatiques.***

3.2.4 Histologie :

La biopsie hépatique n'est pas indispensable pour le diagnostic du cavernome portal, parce que la fonction hépatique est habituellement conservée. La biopsie hépatique trouve son indication lors de la détection d'anomalies d'imagerie (nodule, dysmorphie…) et/ou du bilan hépatique (ASAT, ALAT et GGT) sans cause évidente.

La biopsie hépatique est effectuée chez deux malades(11,1%) de notre série pour des anomalies échographiques et/ou biologiques, les résultats sont revenus normaux.

Sur la série de Weiss B. et al. [110] la biopsie hépatique a été réalisée chez 20 patients (66,6%), l'histologie de 10 biopsies était dans les limites normales, dans 6 biopsies, des changements mineurs ont été signalés y compris des hépatocytes ballonnées avec dilatation sinusoïdale légère, alors que les 4 biopsies restantes montraient une hyperplasie nodulaire régénérative.

Le mécanisme de l'hyperplasie nodulaire régénérative peut être dû à la privation du flux portal vers le foie [10] ;

Dans la série de El-Karaksy et al [113], la biopsie hépatique a été effectué chez 71 malades (/169 malades) soit 42%, elle est revenue normale chez 64 malades, soit 90% des biopsies sans anomalies. 7 malades ont des anomalies histologiques à la biopsie.

3.2.5 Radiologie :

- **Echographie doppler :**

Le premier examen radiologique chez tout enfant qui présente des hématémèses devrait être une échographie abdominale couplée au doppler dans le but d'évaluer le statut de la veine porte, l'une des constatations radiologiques les plus importants pour le diagnostic du cavernome porte.

Une évaluation complète de la vascularisation intra-abdominale, y compris les veines hépatiques, la perméabilité des veines splénique, mésentérique supérieure et la veine cave

inférieure doit être faite, ainsi que les mensurations de la rate confirment les données de l'examen clinique.

Le cavernome portal se présente sous forme de vaisseaux dilatés serpigineux entourant le plus souvent le tronc porte au niveau du hile et du petit épiploon. Son extension dépend de l'étendue de la thrombose, on rencontre des cavernomes intra-hépatiques; alors que les thromboses spléniques et mésentériques peuvent induire un cavernome intra- et péri-pancréatique.Le mode doppler couleur est intéressant pour prouver la nature vasculaire des structures tubulaires et anéchogènes visualisées en échographie mode B.

***Tableau 20** : résultats échographiques*

Signes échographiques	Abd El-Hamid et al. (2008) [106]	El-Karaksy et al. (2014) [113]	Notre série
Cavernome portal	100%	11,8%	100%
Foie normal	-	97,7%	77,7%
Foie dysmorphique	-	-	11,1%
Hépatomégalie	8%	1,2%	11,2%
Rate normale	-	2,9%	11,1%
Splénomégalie	91%	87,6%	83,3%
Ascite	4%	3,6%	22,2%
Voies biliaires dilatées	-	0%	0%
Epaississement de la Vésicule biliaire	-	-	27,7% (paroi épaisse)
Lithiase biliaire	-	0,6%	5,5%
V. mésentérique dilatée	-	-	5,5%

Dans la présente étude, la présence d'une néo-vascularisation (cavernome portal) dans la zone de thrombus était présente chez tous les patients, le flux enregistré est de type veineux, hépatopète, avec une modulation respiratoire diminuée voire abolie.

Des modifications complexes du parenchyme hépatique surviennent au cours du développement du cavernome portal, On observe une artérialisation puis une atrophie des territoires hépatiques dits périphériques par diminution de l'apport du flux portal, entrainant une artérialisation compensatrice insuffisante conduisant à une atrophie. Ces territoires sont le lobe gauche (segment II et III) et la région postérieure du foie droit (segment V, VI, VII et VIII), par contre, on remarque une hypertrophie compensatrice du lobe caudé et du segment IV.

Une étude de Vilgrain et al. en 2006 [130] rapporte une relation significative entre ces modifications, qu'ils nommaient ***le complexe atrophie-hypertrophie*** secondaire à la présence du cavernome portal. D'autres anomalies parenchymateuses du foie (nodules, hétérogénéité, kystes, abcès…) peuvent être observées.

L'échographie doppler et l'écho-endoscopie permettent une analyse plus fine de la voie biliaire principale dans un contexte de cavernome porte. La présence concomitante de calculs n'est pas rare et il est parfois difficile de savoir si le calcul résulte d'une stase biliaire an amont d'une sténose liée au cavernome ou si le calcul est responsable de la dilatation sus-jacente.

En écho-Doppler, les signes tardifs, peu spécifiques liés à l'hypertension portale sont :

- L'épaississement de la paroi vésiculaire,
- L'augmentation de l'index de résistance de l'artère hépatique,
- La diminution du flux portal.

Le balayage systématique des reins peut donner des indices de diagnostic utiles parce que les enfants atteints de fibrose hépatique congénitale peuvent également avoir une maladie autosomique dominante poly-kystique rénale et d'autres anomalies rénales.

- **TDM :**

Le scanner a l'avantage d'être une méthode sensible dans le diagnostic d'extension de la thrombose au sein du système porte, ainsi qu'au niveau du réseau veineux mésentérique. Il est également pertinent dans le diagnostic étiologique, notamment pour les causes locales.

Sur l'étude de Vilgrain et al. [130], et sur une comparaison entre un groupe de malades avec cavernome portal sans cirrhose ni néoplasie et un groupe témoins, ils ont pu constater l'existence d'une atrophie plus courante du segment latéral gauche et une hypertrophie du segment IV et le lobe caudé. Les modifications morphologiques hépatiques sont répartit en deux groupes de signes:

- ***Signes communes avec la cirrhose et le cavernome portal***: splénomégalie, varices, veines collatérales, et ascite.
- ***Signes atypiques par rapport à la cirrhose*** :
    1- Une surface hépatique nodulaire rare chez les malades avec cavernome mais quasi fréquente chez les malades avec cirrhose.
    2- L'atrophie latérale du segment gauche a été observée chez la majorité des patients porteurs de cavernome portal, à la différence de ceux atteints de cirrhose, où ce segment est généralement élargi.
    3- Tous les patients avec cavernome ont un segment IV normal ou hypertrophié, alors que son diamètre est fréquemment diminué chez les patients atteints de cirrhose.
    4- La dilatation des voies biliaires est très rare chez les patients atteints de cirrhose. [130]

La présence de veines de dérivation au sein de la voie biliaire principale peut être mise en évidence en tomodensitométrie.

- **IRM :**

L'IRM est rarement indiquée en cas de cavernome porte chez l'enfant vu la multitude des inconvénients : principalement la diminution de la qualité des images liées à l'état du

patient et qui peut survenir en cas d'ascite, ainsi qu'un effet de va et vient du flux portale peut être source de faux positifs. Par ailleurs, très coûteuse, elle reste d'indication exceptionnelle dans notre contexte.

L'IRM trouve son indication en cas de suspicion de biliopathie portale c'est le meilleur examen pour affirmer qu'il s'agit bien d'une compression de la voie biliaire par les veines du cavernome, notamment les séquences HASTE qui permettent la visualisation simultanément des veines du cavernome en noir et des voies biliaires en blanc, prouvant ainsi le rapport direct entre les sténoses biliaires et les veines du cavernome [131].

Van Hoe est le premier qui avait décrit le retentissement biliaire du cavernome portal en CP-IRM, rapportant un aspect de compression extrinsèque nodulaire de la voie biliaire et décrivent le « pseudo-cholangiocarcinoma sign » [133]

3.2.6 Endoscopie :

- **Varices œsophagiennes et signes rouges:**

La classification des varices œsophagiennes (décrite par Soehendra) est la plus utilisé dans la pratique endoscopique, les recherches de Baveno en 2005 et 2010 sur la méthodologie de diagnostic ont recommandé que la définition des varices doive reposer sur leur taille [195];

L'endoscopie est justifiée même si la source de l'hémorragie digestive haute semble évidente, c'est le cas des patients porteurs de varices œsophagiennes lors du saignement, parfois il peut s'agir d'un saignement dû à une gastrite ou à un ulcère.(Voir tableau 19)

- *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.
- *Grade3 :* 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.

Il est également important de préciser la présence et l'aspect des signes rouges sur les VO qui sont des marqueurs du risque hémorragique et non un stigmate d'hémorragie récente.

Le saignement des varices se produit généralement par l'érosion ou la rupture de la paroi du vaisseau dilaté, cette érosion de la paroi vasculaire est précipité par l'œsophagite causée par le reflux, l'ingestion du médicament (AINS), ou une maladie fébrile [177].

La taille de la varice, l'épaisseur de la paroi du vaisseau contrôlent les récidives hémorragiques des VO. ***La taille des varices*** est en relation étroite avec le risque de saignement cela est démontré par Rector et al. [194], les VO de grande taille semblent plus susceptibles de saigner, la ligature endoscopique des VO a également été suggérée comme facteur de risque de récidive hémorragique [195].

L'épaisseur de la paroi est difficile à évaluer par l'endoscopie, mais les varices tendues bleu rougeâtre et la muqueuse congestive sur et autour les varices (taches rouges cerises) sont susceptibles de saigner [105]. La preuve relative au risque d'hémorragie par rupture de varices secondaire à la pression portale élevé n'est pas concluante.

- **Gastropathie hypertensive :**

La fréquence des gastropathies hypertensives est plus faible chez les patients avec cavernome porte que chez les cirrhotiques, ***elle semble être liée à la gravité de l'atteinte hépatique*** [28, 134].

C'est la classification du NIEC, retenue par la conférence d'experts de Baveno III, qui est actuellement la plus utilisée ; On distingue donc la gastropathie :

- ***Légère*** : Petites zones polygonales de couleur claire uniforme
- ***Modérée*** : Les polygones sont centrés par un point rouge
- ***Sévère*** : Les polygones sont de couleur rouge uniforme

Les signes rouges :

- ***Plats*** : Lésions < 1 mm rouges aplaties,
- ***Les « cherry-red spots »*** ou signes rouges surélevés : Lésions > 2 mm rouges légèrement surélevées,
- ***Les « black brown spots »*** ou taches brunes : Tâches irrégulières, brunes ou noires, persistant après lavage et correspondant à des hémorragies intra muqueuses,

Les chercheurs ont suggéré que l'incidence de la gastropathie hypertensive chez les enfants suivis pour cavernome porte, augmente dans le groupe sclérothérapie [135]

Poddar et al. Ont montré sur étude prospective de 274 enfants atteints de thrombose porte extra-hépatique que les fréquences des varices gastriques et de la gastropathie hypertensive (GHT) ont été de 68,6% et 27%, respectivement à la FOGD. Après la sclérothérapie, il y avait une diminution significative de la fréquence des VO, mais une augmentation isolée de l'incidence des varices gastriques et de la GHT [136]. Trois malades de notre série ***(21,3%)*** présentaient une gastropathie hypertensive en dehors de toute sclérothérapie, dans l'étude d'Al Karaksy et al. [113] et Abd El-Hamid [106],la GHT était présente chez ***7% et 26%*** respectivement.

- **Les varices ectopiques :**

Les varices ectopiques du duodénum, rectum, anus, côlon ou vésicule biliaire sont significativement plus fréquentes chez les patients atteints de thrombose veineuse portale chronique que chez les patients avec cirrhose [137,138].

Les varices ano-rectales sont présents chez 80 à 90% des patients présentant une thrombose veineuse portale. Ils sont généralement de grade III (supérieure à 6 mm et faisant saillie dans la lumière intestinale). Ils saignent rarement, mais quand ils le font, ils provoquent des complications graves, leur développement est en relation avec l'évolution de la maladie dans le temps [140].

Les varices sont observées également au niveau de la vésicule biliaire chez 34% des patients adultes atteints de thrombose porte chronique extra hépatique par contre ils sont rares chez les enfants ainsi que la présence de la thrombose de la veine porte est un déterminant important pour le développement de varices de la vésicule biliaire[139].

La principale indication de la coloscopie est le saignement rectal, elle met en évidence la présence des varices colorectales et une muqueuse hyperémie, d'autres changements de la muqueuse rectale chez les patients présentant une hypertension portale se traduisent par une dilatation tortueuse des capillaires des muqueuses avec œdème de la lamina propria et infiltrat inflammatoire chronique léger le plus souvent.

- **Facteurs endoscopiques prédictifs de saignement :**

Le risque d'hémorragie par rupture de VO augmente principalement avec les éléments suivants :

- La taille des VO,
- La présence de signes rouges (en particulier les zébrures).
- Et l'hypertension veineuse portal, à noter qu'un gradient de pression hépatique < 12 mmHg permet d'exclure un risque d'hémorragie.

Tableau 21 : *résultats endoscopiques*

Signes endoscopiques	Abd El-Hamid et al. (2008)[106]	Ferri PM et al. (2012)[107]	El-Karaksy et al. (2014)[113]	Notre série
FOGD	100%	-	93,4%	83,3%
VO	85,1%	-	93,7%	93,3%
VO I	9%	16,4%	-	14,2%
VO II	25%	40%	-	66,2%
VO III	58%	25,5%	-	50%
VO IV	4%	-	-	7,1%
V. ectopiques	11%	-	-	14,2%
VG	64%	56,4%	30,3%	7,1%
Signes rouges	-	-	-	35,7%
GHT	26%	76,4%	7%	21,3%
Autres	-	-	7% (RGO)	14,2% (ulcère et gastrite nodulaireHP+)

3.3 Profil étiologique :

3.3.1 Facteurs locaux :

- **Cathétérisme ombilical :**

Les cathéters veineux centraux représentent le facteur de risque majeur pour le développement des événements thromboemboliques (ETV) chez l'enfant. Ces derniers provoqués par les cathéters veineux centraux et survenant chez les nouveau-nés dans plus de 90% et presque 70% chez l'enfant plus âgé ; Ces cathéters veineux ombilicaux ont un effet thrombogène parce qu'ils irritent et/ou endommagent les parois vasculaires et perturbent localement le flux sanguin. Une irritation supplémentaire de la paroi vasculaire peut provenir des médicaments administrés par le cathéter.

Dans notre série, un seul malade a bénéficié d'un cathétérisme ombilical au cours de la période néo-natale sur une durée de 10 jours (pour détresse respiratoire et septicémie), l'enfant a également reçus de la vancomycine+ fortum+ Amiklin.

Une contre-indication relative était démontrée pour l'administration de vancomycine par cathéter artériel ombilical (CAO) en raison des effets de vasospasme et pâleur de la peau rapportés dans la littérature médicale [144, 145].

L'administration des médicaments par cathéter veineux ombilical (CVO) est relativement sûre. Les complications découlent essentiellement du mauvais positionnement du cathéter, c'est-à-dire lorsque le CVO est bloqué en position intrahépatique, plusieurs rapports ont décrit le développement d'abcès du foie chez les nouveau-nés, chez qui la pointe du cathéter ombilical veineux était située dans le parenchyme hépatique [146,147].

L'injection de solutés hypertoniques s'avère plus dangereuse, puisqu'elle peut entraîner une nécrose hépatique et un cavernome portal de mauvais pronostic, Les risques thrombotiques et les complications infectieuses augmentent avec la durée d'utilisation du cathéter, raison pour laquelle une durée d'utilisation courte (inférieure à trois jours) est souvent préconisée [142,143]. O'Hara et al. [148] ont montré que les taux d'infection et de complications étaient similaires entre les nourrissons gérés avec un cathéter veineux ombilical en place jusqu'à 28 jours par rapport aux nourrissons gérés avec un cathéter veineux ombilical

remplacé par un cathéter veineux central percutané après 7 jusqu'à 10 jours, alors selon eux, [148] la durée du placement du cathéter ne devrait pas jouer un rôle important dans le développement de complications,

Tableau 20 : *Liste des médicaments documentés pouvant ou ne devant pas être administrés par le cathéter artériel ombilical (CAO) [206]*

Administration par CAO possible	***Administration par CAO avec précautions****	***Administration par CAO contre-indiquée****
Albumine	Alprostadil	Adrénaline
Aminophylline	Bicarbonate de sodium dilué	Amphotéricine B
Ampicilline	Chlorure de potassium dilué	Diazépam
Caféine	Emulsions lipidiques	Dobutamine
Céfotaxime	Glucose (maximum 15%)	Dopamine
Dexaméthasone	Ibuprofène	Isoprotérenol
Digoxine	Indométacine	Noradrénaline
Furosémide	**Vancomycine**	Sels de calcium
Gentamicine		Phénobarbital
Héparine		Phénytoine
Hydrocortisone		Trométhamine (THAM)
Nutrition parentérale totale		
NaCl 0,9%		
Pancuronium		
Pénicilline G		
Phentolamine		

** : certains produits doivent être dilués*

Réduire les facteurs de risque de la thrombose veineuse portale chronique dans une tentative d'empêcher le cathétérisme ombilical peut ne pas être réalisable chez un nouveau-né avec un besoin pour un accès veineux central. C’est la raison pour laquelle, les stratégies de prévention comprendraient le placement du cathéter veineux ombilical dans la bonne position initiale, l’évitement des traumatismes lors de son insertion, le retrait du cathéter veineux ombilical dans moins d’une semaine voir même dans 3 jours, l'évitement de la transfusion et des médicaments contre indiqués à travers le cathéter veineux ombilical [141].

- **Omphalite et sepsis néo-natal :**

Dans les pays en développement et en l'absence de pose de cathéter veineux ombilical, l'omphalite est la cause la plus fréquente de thrombose porte et donc de cavernome portal [149].

Les infections graves de l'ombilic du nouveau-né sont devenues rares dans les pays développés. Elles surviennent actuellement en l'absence d'hygiène. Il s'agit d'infection à staphylocoque, streptocoque ou germes anaérobies. Elles exposent au risque de lymphangites, d'érysipèle, de cellulite, de gangrènes et de thrombose de la veine porte surtout dans les pays en voie de développement, le risque est augmenté en cas d'accouchement à domicile par des personnes non formées, ainsi que par l'usage de matériel non stérile pour sectionner le cordon.

L'abcès du foie est une affection rare chez les nouveaux nés et son diagnostic nécessite un haut degré de suspicion. La tomodensitométrie et l'échographie sont les moyens diagnostiques les plus sensibles pour détecter l'abcès hépatique. La thrombose veineuse porte et la formation du cavernome porte sont des complications rares qui suivent soit l'abcès du foie soit la septicémie du nouveau-né. Sethi SK et al. [150], ont rapporté, dans leur étude, le cas de deux nouveau-nés avec abcès hépatique, après cathétérisme ombilical veineux, compliqués de thrombose de la veine porte et formation du cavernome porte.

- **Les interventions chirurgicales :**

Les interventions chirurgicales abdominales représentent la 2ème catégorie des causes locales qui, intentionnellement ou non, peuvent être responsable d'une lésion du système veineux portal. En règle général, les interventions chirurgicales abdominales ou abdomino-pelviennes ne sont responsable de thrombose de la veine porte que si une affection prothrombotique ou une hypertension portale préalable est associée.

Selon Ferri et al. [107], l'association de plusieurs facteurs observés chez 10 patients (18,2%) peut être expliquée par la nature multifactorielle responsable de la constitution de la thrombose veineuse portale [107]

- **Les traumatismes abdominaux :**

L'origine post-traumatique de la thrombose de la veine porte représente des circonstances pathologiques exceptionnelles, et qui sont mal documentés (les cas décrits dans la littérature sont peu nombreux).Le traumatisme peut cisailler la veine porte et induire une lésion endothéliale qui initie la formation de thrombus. L'état thrombogène sous-jacent favorise l'extension progressive du thrombus.

En effet, chez l'enfant la formation de thrombose suit le traumatisme, comme le montre l'échographie normale effectuée quelques heures après l'accident selon Gonzalez et al. [151], ce concept était bien démontré et confirmé par le scanner abdominal effectué six mois plus tard en montrant des stigmates de la thrombose de la veine porte ancienne avec un caractère hypodense du thrombus et développement du cavernome portal.

Un seul patient de la présente série était victime d'un traumatisme abdominal fermé (péritonite sur perforation iléale) traité chirurgicalement avec confection d'une iléostomie, 3mois plus tard une splénomégalie énorme a été découverte lors de la deuxième intervention chirurgicale pour rétablir la continuité intestinale. Une échographie effectuée ultérieurement a montré une HTP sur cavernome portal, ce cas confirme les constatations des études précédentes.

Un autre argument en faveur de l'origine post-traumatique de la thrombose système porte est l'absence d'autres causes locales, telles que la cirrhose, ou néoplasie abdominale.

La rareté de cette cause est expliquée par la rareté des lésions du système porte en cas de traumatisme abdominal.

- **Fibrose hépatique congénitale :**

La fibrose hépatique congénitale est une affection héréditaire, à transmission autosomique récessive, caractérisée par un élargissement des espaces portes par la fibrose et de multiples canaux biliaires. Elle est souvent associée à d'autres malformations congénitales des voies biliaires. La lésion initiale est une malformation de la plaque ductale des canaux biliaires inter lobulaires [207].

Sa principale complication clinique est l'hypertension portale. La plupart des malades font leur premier épisode d'hémorragie digestive entre 5 et 20 ans. On peut aussi observer des épisodes d'angiocholite et des formes de fibrose hépatique asymptomatiques.

L'hypertension portale est vraisemblablement secondaire à une atrophie ou à une obstruction des veines et veinules portales.

Tableau 22 *: facteurs de risque de la TVPEH en fonction des études :*

Auteurs :	*Cathétérisme ombilical*	*Omphalite*	*Sepsis néo-natal*	*Inf. abd.*	*Chirurgie abd.*	*Trauma. abd.*	*Prise medic.*	*consan guinité*	*Autres*[1]	*Aucun*
Abd El-Hamid et al. (2008)[106]	14 (12%)	-	8 (7%)	9 (8%)	-	-	-	-	26 (24%)	67 (62%)
Weiss B. et al. (2010)[110]	6 (20%)	2 (6,6%)	1 (3,3%)	-	-	-	-	-	-	17 (56,6%)
El-Karaksy H. et al. (2011)[112]	2 (5%)	3 (7,5%)	2 (5%)	0	-	-	-	13 (32,5%)	-	-
Ferri PM et al. (2012)[107]	20 (36,4%)	-	9 (16,4%)	2 (3,6%)	1 (1,8%)	-	-	-	4 (7,3%)	28 (50,9%)
Ferri PM et al. (2012)[109]	13 (40,6%)	-	8	1	-	-	-	-	2	-
El-Karaksy et a (2014)[113]	8 (4,7%)	9 (5,3%)	11 (6,5%)	2 (1,2%)	1 (0,6%)	-	-	-	-	-
Notre série	1 (5,5%)	2(11,1%)	2 (11,1%)	2 (11,1%)	1 (5,5%)	1 (5,5%)	1 (5,5%)	7 (38,8%)	2 (11,1%)	9 (50%)

[1]Un patient avec une cholangite sclérosante et l'autre avec hépatite virale C post-transfusionnelle

3.3.2 Facteurs généraux :

Les déficits familiaux en inhibiteur de la coagulation (antithrombine III, protéine C, et surtout protéine S) sont considéré comme causes de thrombose de la veine porte. Ces déficits ne sont compatibles avec la vie post-natale qu'à l'état hétérozygote, où la concentration de la protéine fonctionnelle est voisine de 50% de la normale,

Il a été rapporté que les complications thromboemboliques se développent chez la moitié des hétérozygotes [152]. Les déficits en inhibiteurs de coagulation sont estimés à augmenter le risque de thrombose veineuse profonde d'environ 10 fois, et signalés comme des facteurs de risque importants.

Ces carences en inhibiteurs naturels de coagulation sont rares avec une fréquence de moins de 0,4% des individus sains et 1-3% des patients atteints de thrombose veineuse profonde [152,153].

Á travers l'analyse des niveaux d'activité des protéines pro coagulantes chez les parents des enfants atteints de thrombose veineuse porte, aucun cas de déficit héréditaire n'a été confirmé sur l'étude de Pinto et al.[111], comme ce fut le cas pour la majorité des enfants figurant dans trois autres études: ***Dubuisson et al., (n = 20)*** [154], ***Uttenreuther-Fischer et al., (n = 23)***[155] et ***Heller et al., (n = 24)*** [104] ,

Dans cette analyse les familles des patients ont été étudiés, Dubuisson et al. ont observé un seul cas de déficit héréditaire de la protéine S, Uttenreuther-Fischer et al. [155] a noté un déficit héréditaire de la protéine C chez un seul patient, et dans l'étude de Heller et al. [104], le déficit en protéine C était présent chez un patient et un déficit en antithrombine chez un autre.

Les résultats de ces études, indiquent que, probablement, les carences en protéines inhibiteurs de la coagulation sont, pour la majorité des enfants et des adolescents avec thrombose veineuse porte, une conséquence et non une cause, Certaines études ont montré une augmentation de la concentration des protéines inhibitrices de la coagulation après une correction chirurgicale directement sans passer par l'obstruction veineuse [156,157], ce qui confirme cette hypothèse. Selon Pinto et al. [111], les troubles thrombotiques de nature

héréditaire ne semblent pas jouer un rôle important chez les enfants et les adolescents avec thrombose veineuse porte. D'après les études, on constate une forte prévalence de ces troubles, ce qui suggère que leur rôle est plus pertinent en pédiatrie que chez les adultes, mais un plus grand nombre de malades avec des antécédents familiaux détaillés (difficile de recruter dans notre cadre) seraient nécessaires pour mieux comprendre et confirmer cette constatation. Dans notre série, on n'a pas mené une enquête familiale pour évaluer la présence des déficits héréditaire

Les déficits en protéine C, protéine S et antithrombine III, augmentent le risque de thrombose veineuse selon Gurakan et al.[158]qui rapportaient que 5 des 12 enfants (41,6%) atteints de thrombose veineuse porte extra-hépatique avaient des déficits soit isolé ou combiné des protéines C, S, anti thrombine III. Selon Al Karasky et al., 27,5% avaient un déficit en protéine C et 2,5% avec un déficit en antithrombine III [159].Dans l'étude de Weiss et al. [110], 2 patients (6,6%) avaient des taux de protéine C faibles, l'un d'eux associé à un déficit en protéine S.

Mack et al. [157] ont montré que les troubles de la coagulation sont des conséquences physiopathologiques de la thrombose veineuse porte extra-hépatique (TVPEH) chez l'enfant, de privation du foie du flux veineux portal, et que la restauration chirurgicale de flux veineux portal intrahépatique corrige les anomalies.

3.3.2.1 Déficit en antithrombine :

La prévalence du déficit en antithrombine III est de 0,02% chez la population générale, 1% chez les patients avec thrombose veineuse, et***1,2%*** chez les enfants avec une TVP [111] ; Le résultat de dosage de l'antithrombine est affecté par un traitement par héparine.

3.3.2.2 Déficit en protéine C :

La prévalence du déficit en protéine C chez la population générale est de 0,2-0,4%, et de 3% chez les patients présentant une thrombose veineuse et chez les enfants avec une TVP la prévalence est de ***2,5%***[111].

Une étude indienne a constaté que la majorité des enfants atteints de thrombose veineuse porte ont un déficit en protéine C fonctionnelle ou des anticorps anticardiolipines anormalement élevés [160] ; De même chez les patients mexicains avec thrombose veineuse porte non cirrhotique, 31% avaient déficit en protéine C [153].

3.3.2.3 Déficit en protéine S :

Le seul indice fiable de déficits en protéine S est la diminution de la concentration globale, cette dernière est influencée par la forme liée à la C4 binding protein ; cette forme liée n'est pas fonctionnelle. La prévalence du déficit en protéine S chez les enfants avec TVP est de ***1,2%,*** et de 1-2% chez les patients avec thrombose veineuse [111].

Denninger et al. [50] Ont constaté que, dans les cas de thrombose veineuse porte non cirrhotique, la carence en protéine S a été trouvée chez un nombre élevé de patients [50] et dans une étude du Royaume-Uni, déficit en protéine S a été trouvé chez 38% des patients présentant une thrombose de la veine porte. Une autre étude de Fischer et al.[161], chez les patients atteints de thrombose veineuse porte chronique avec fonction hépatique normale, les déficits isolés ou associés de la protéine C, protéine S et antithrombine étaient présentes chez 62% des cas, mais les enquêtes familiales ont confirmé que la majorité d'entre elles ont été acquises, plutôt que héréditaire [161].Cependant, une minorité de cas de TVP peuvent avoir un véritable déficit héréditaire sous-jacent de la protéine anticoagulante et cela ne peut être confirmé que par une enquête minutieuse des membres de la famille.

3.3.2.4 Résistance à la protéine C :

La résistance à la protéine C activée est liée dans 95% des cas à une mutation touchant l'un des sites de clivage du facteur V par la protéine C activée.

Le diagnostic repose sur un test de dépistage consistant à mesurer un temps de coagulation en présence de protéine C activée. Si le patient est normal, le temps de coagulation est allongé au-delà d'un certain seuil. Il sera plus court si le patient est porteur de

la mutation facteur V Leiden empêchant le clivage par la protéine C activée mais l'activité coagulante reste normale.

En présence d'une résistance à la protéine C activée, il est nécessaire de rechercher la mutation facteur V Leiden. Cette recherche de mutation constitue le test de confirmation et permet de préciser le caractère hétérozygote ou homozygote de la mutation.

3.3.2.5 **Hyperhomocystéinémie** :

L'hyperhomocystéinémie est caractérisée par la présence de haut niveau de l'homocystéine par colorimétrie / spectrophotométrie. Une fois diagnostiquée, il peut résulter d'une mutation de la méthyl-tétra-hydro-folate réductase (MTHFR), une carence en acide folique, ou une carence en vitamine B12, la teneur en acide folique et la vitamine B12 est mesurée par chimiluminescence.

L'hyperhomocystéinémie est, relativement, considéré comme un faible facteur de risque de thrombose, les taux d'homocystéine sont fortement influencés par le régime alimentaire et les déficits en vitamine B12 [12] ou acide folique. Récemment, des variations génétiques de l'inhibiteur du gène de la thrombine activé de fibrinolyse (TAFI) et la mutation du gène de méthylène tétra-hydro-folate réductase ont été décrites comme facteurs étiologiques associés à la thrombose de la veine porte.

Cano et al. [102] rapportaient que la mutation MTFHR était plus fréquente chez des patients cirrhotiques avec thrombose porte que chez ceux sans thrombose porte (43,5% contre 5,0%), mais d'autres séries n'ont pas trouvé de lien entre cette mutation et la survenue de thrombose de la veine porte [163,164].

L'hyperhomocystéinémie est considéré comme un facteur de risque faible sur le plan veineux, a noter qu'il n'y a pas d'étude sur les taux d'homocystéine très élevés (>50µM) donc il n'y a pas de preuve d'efficacité de la réduction du taux d'homocystéine sur le risque primaire et la récidive thrombotique.

Aucun cas d'hyperhomocystéinémie ou des niveaux réduits en vitamine B12 ou en acide folique n'a été diagnostiqué sur l'étude de Ferri et al. [109]. La présence isolée de cette mutation, qui est, en l'absence de l'hyperhomocystéinémie, ne semble pas augmenter le risque de PVT, qui indique l'évaluation de routine de l'homocystéine en premier lieu.

3.3.2.6 Syndrome des antiphospholipides

Le syndrome des antiphospholipides est une maladie auto-immune multi-systémique caractérisée par une thrombose vasculaire associée à la persistance des anticorps antiphospholipides positifs. Il y a actuellement une rareté des données (sur le risque de thrombose, la prévalence, l'incidence et traitement) chez les enfants.

Tableau 23 : *Résultats des bilans de thrombophilie chez les enfants et les adolescents*

Auteurs	AT III	Prot. C	Prot. S	APL	homocystéine
Abd El Hamid et al. n=6/30 [106]	0%	6 (20%)	2 (6%)	-	-
El – Karaksy et al. [113]n=12/40	1 (2,5%)	11 (27,5%)	0%	-	-
Weiss et al. [110] n=4/30	-	2 (6%)	2 (6%)	-	-
Dubuisson et al. [154] **n=13/20**	10 (50%)	9 (45%)	13 (65%)	-	-
Pinto et al. [111] **n=7/14**	1 (7%)	6 (43%)	13 (21%)	-	-
Notre série	1 (12,5%)	4 (50%)	3 (37,5%)	0%	1 (12,5%)

3.4 Prise en charge :

3.4.1 Traitement anticoagulant :

Il n'y a pas de consensus sur la nécessité d'instaurer un traitement anticoagulant au long court chez les enfants. Certains auteurs préconisent une thérapie par anticoagulant à long terme pour prévenir la progression ou la récidive de thrombose, mais aucun malade de notre série n'a reçu de traitement anticoagulant.

En l'absence de recanalisation de la veine porte, l'évolution se fait vers la formation du cavernome portal, responsable d'hypertension portale, nécessitant les mesures habituelles de prise en charge (béta bloquants, traitement endoscopique des varices œsophagiennes). A ce stade, la poursuite du traitement anticoagulant est à discuter.

Les facteurs pouvant incité le maintien de l'anticoagulation sont la présence d'un état prothrombotique sévère et l'extension à la veine mésentérique supérieure [175].

3.4.2 Traitement symptomatique :

3.4.2.1 Transfusion :

Le traitement des patients présentant des hémorragies par rupture de VO doit s'intéresser en premier à la réanimation liquidienne, d'abord sous la forme d'une perfusion de cristalloïdes, suivie par la transfusion sanguine iso-groupe iso-rhésus par des culots globulaires. La correction de la coagulopathie par l'administration de la vitamine K et / ou une perfusion de plaquettes ou de plasma frais congelé peut être nécessaire. Une sonde nasogastrique peut être placé pour documenter la présence de sang dans l'estomac et de surveiller les saignements en cours, on recommande également d'associer une vaccination anti hépatite B pour prévenir des hépatites transfusionnelles.

Le traitement des hémorragies digestives est basé sur la stabilisation hémodynamique initiale du patient, réanimation cardio-respiratoire en cas de besoin et l'évaluation de la nécessité de transfusion, cette dernière a été nécessaire dans 79,5% des cas au moins une fois selon Schettino et al. [10]. mais l'étude de Abd El-Hamid et al. [106] a constaté que 47% (51 malades) des patients ont reçu des transfusions sanguines, dont 49 dans le cadre de la

réanimation d'urgence. Sur l'étude de Ferri et al. [107], 79,5% des malades qui ont saigné ont été transfusé.

Dans notre série la transfusion sanguine a été préconisée chez 14patients (93,3%) parmi ceux qui ont saigné, les enfants ont été transfusé au moins une fois dans leur vie.

3.4.2.2 Somatostatine :

La somatostatine fait partie des médicaments vasoactifs utilisés en réanimation médicale dans un but hémostatique, ces analogues les plus connu sont l'octréotide, le lanréotide, et le vapreotide. La somatostatine a une courte demi-vie dans la circulation de 1 à 3 minutes; ses analogues possèdent d'une action plus prolongée ;

Les protocoles d'administration de la somatostatine diffèrent selon les centres et ne sont pas suffisamment étudiés, mais il a été démontré qu'après une seule injection en bolus de 250 µg de la somatostatine, on obtient la diminution du flux sanguin portal et azygos, mais l'effet ne dure que quelques minutes. [165]

La somatostatine et son analogue synthétique l'octréotide sont tous aussi efficaces puisqu'ils diminuent la pression portale en diminuant le flux sanguin splanchnique (le mécanisme exact ne soit pas connu) [166].

Quelques essais contrôlés randomisés soutiennent l'idée que l'efficacité de la somatostatine ou l'octréotide peut être équivalente à celle de la sclérothérapie pour contrôler l'hémorragie variqueuse aiguë. En outre, l'administration précoce des analogues de la somatostatine peut être associée à une meilleure maîtrise de l'hémorragie, mais sans réduction significative du taux de mortalité, ils sont efficaces dans l'arrêt des saignements digestifs par rupture de varices œsophagiennes chez plus de 75% des patients [167, 168]. Dans la pratique clinique, l'administration d'octréotide ou de somatostatine est combinée avec le traitement endoscopique des VO.

La vasopressine peut provoquer une vasoconstriction périphérique inquiétante, mais l'octréotide est associé uniquement à des perturbations modérées dans l'homéostasie du

glucose et des douleurs abdominales [169],donc l'octréotide est actuellement plus couramment utilisé que la vasopressine, puisqu'il diminue le flux sanguin splanchnique avec moins d'effets secondaires (en rapport avec la vasopressine qui engendre plus d'effets indésirables de vasoconstriction). Il peut être administré par perfusion intraveineuse continue de 1,0 à 5,0 µg / kg / h.

L'utilisation de l'octréotide chez les adultes avec hémorragie variqueuse n'a pas été associée à une réduction des taux de récidive hémorragique ou de la mortalité. Son utilisation et son efficacité chez les enfants n'ont pas été rigoureusement évalués, puisqu'il a été utilisé pour traiter le saignement aigu sur des petites séries de cas d'enfants atteints d'hypertension portale avec cavernome porte.

Dans 2 études qui comprenaient 21 et 11 enfants, respectivement [170, 171], avec hémorragie aiguë secondaire à l'hypertension portale, l'octréotide a été administré à une dose de 1 à 2 mg/ kg/h à partir de la 19èmeheures à 7 jours. Les résultats étaient similaires dans les 2 études, avec arrêt du saignement chez environ 70%, mais les récidives hémorragiques sont notées chez 50% des cas. Les effets indésirables ont été rarement rapportés chez des enfants traités par l'octréotide, à l'exception de quelques cas d'hyperglycémie [171,172]. Dans notre série l'administration de la somatostatine est effectuée chez 2 malades de notre série (11,1%) suivi d'un traitement endoscopique pour contrôler les épisodes hémorragiques aigues difficile à contrôler, l'étude de Abd el Hamid et al. [106] rapportait la réduction du recours à l'utilisation de la sonde de sengstaken-blakmore au cours des épisodes hémorragiques aigues, après l'utilisation de l'octréotide en perfusion continue (25 mg / heure).

L'expérience avec des agents vasoactifs dans les populations pédiatriques avec hypertension portale est trop limitée pour recommander leur utilisation chez ces patients.

3.4.2.3 Inhibiteurs de la pompe à proton :

Il est bien connu que chez les patients avec hypertension portale extra-hépatique et avec une fonction hépatique normale les saignements s'arrêtent habituellement d'une façon spontanée, mais parfois les inhibiteurs de la pompe à proton et les anti-H2 sont administrés

par voie intraveineuse ou per-os pour réduire le risque de saignement par érosions gastriques, cela a été fait chez 5 malades de notre série.

Cependant, il n'y a que peu d'études qui ont cherché si les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) peuvent effectivement réduire le risque de saignement après ligature endoscopique des varices.

Il est très difficile de démontrer l'efficacité des IPP, parce que l'hémorragie variqueuse est plus étroitement associée à une augmentation de la pression portale et une fonction hépatique altérée.

3.4.3 Traitement préventif des hémorragies digestives:

3.4.3.1 Bétabloquants :

Le traitement à long terme par bêtabloquants non cardiosélectifs, tels que le propanolol, a été largement utilisé chez les adultes souffrant d'hypertension portale soit en prévention primaire ou secondaire. Ces agents réduisent le gradient de pression au niveau de la veine porte en diminuant le débit cardiaque et induire une vasoconstriction splanchnique. Les études effectuées chez les patients adultes montrent que les bêtabloquants peuvent réduire l'incidence de l'hémorragie variqueuse et améliorer la survie à long terme. Par contre les études sur l'utilisation de ce moyen thérapeutique chez les enfants sont limitées.

Les données concernant l'utilisation de bêtabloqueurs pour le traitement des enfants atteints d'hypertension portale sont rares, proviennent principalement de séries de cas avec un nombre limité de malades. Dans notre série, 15/18 enfants (83,3%) ont reçus du propanolol, 68,7% (22/32) des malades dans la série de Weiss et al. [110] ont été mis sous propanolol, 92,3% des malades sur l'étude d'Al Karasky et al.[113],par contre 20% des malades ont été mis sous bêtabloqueurs sur l'étude d'Abd El Hamid et al. [106].

Sarin et al. [173] et Gluud et al. [174] ont rapporté l'efficacité de ces agents dans la prévention des hémorragies digestives et des récidives hémorragiques comme on a constaté chez nos malades, cette efficacité était comparable à celle de la ligature endoscopique des varices [173,174] mais sans avoir aucun rôle dans le contrôle d'hémorragie digestive aiguë

3.4.3.2 Ligature des varices œsophagiennes :

La ligature endoscopique des varices (LEV) est le gold standard pour le traitement des hémorragies digestives aigues secondaires à la rupture des varices œsophagiennes. Elle est indiquée dans la prophylaxie primaire et secondaire pour les patients qui sont insensibles aux bêtabloquants. Elle est principalement réalisée en milieu hospitalier [182].

Actuellement, la ligature endoscopique des VO (LEV) est effectuée systématiquement chez les enfants. Les varices sont bagués de l'extrémité distale vers la proximale. La varice est tirée dans la lumière de la ligature en utilisant l'aspiration puis la bande est déployée. La ligature provoque une thrombose de la varice; un petit ulcère peut rester. Il est important de bien cibler la varice et éviter le risque de piéger la totalité de la paroi de l'œsophage dans la bande, en particulier chez les très jeunes patients, ce qui provoque une nécrose et/ou perforation. Plusieurs groupes ont décrit leur succès en utilisant la LEV chez les enfants atteints de varices œsophagiennes de nombreuses causes. A long terme des inhibiteurs de la pompe à protons réduit le risque d'échec du traitement après LEV [183].

La ligature endoscopique des varices (LEV) implique l'utilisation des bandes ; Bien qu'elle a les avantages de l'élimination rapide des varices nécessitant moins de séances et expose à moins de complications, son utilisation chez les jeunes enfants (<2 ans) peut causer des problèmes.

Au fil des années, la LEV est devenu le mode préféré de traitement d'hémorragie par rupture des VO chez l'adulte. Cependant, le coût supplémentaire des anneaux est une contrainte, en particulier dans les pays en développement.

3 malades de notre série ont bénéficié de séances de ligature endoscopique des varices comme le montre le tableau 23 :

Tableau 24 : *suivi des malades qui ont bénéficié de LEV. * : au moment de la première LEV*

Observation	Age*	N° d'épisode de LVE	Suites	Intervalle des récidives
Obs n°4	13	1	Normale	0
Obs n°9	10	2	Normale	0
Obs n°13	13	2	Récidive hémorragique	11 jr

D'autres études ont utilisé le même moyen thérapeutique pour prévenir les hémorragies digestives par rupture de varices chez leurs malades ; Les résultats sont cités dans le tableau 25:

Tableau 25 *: résultats des traitements endoscopiques en fonction des études*

Auteurs	N° de malades	LEV	sclérothérapie	Association Scl/LEV	Récidives hémorragiques
Abd El-Hamid et al. [106]	92/108	5%	76%	17%	37%
Weiss et al. [110]	20/32	23,3%	43,3%	-	0
Ferri et al. [107]	32/55	31,3%	43,8%	25%	37,5%
Notre série	6/18	33%	50%	17%	17%

3.4.3.3 Sclérothérapie :

En pédiatrie, la sclérothérapie est actuellement utilisé uniquement chez les nourrissons et les jeunes enfants (<10 kg) à qui le dispositif de ligature est trop gros pour passer à travers le sphincter œsophagien supérieur. Lorsque la sclérothérapie est effectuée, les injections peuvent être soit à l'intérieur ou près des VO.

Les injections à l'intérieur des VO induisent la formation de thrombus au sein de la varice, et les injections près des VO conduisent à une inflammation locale, qui ferme le vaisseau par la suite.

La sclérothérapie est efficace dans le traitement de l'hémorragie variqueuse et l'oblitération à long terme des varices, mais elle est associée à un taux de complications plus élevé par rapport la ligature endoscopique.

Elle est efficace dans l'éradication de varices œsophagiennes dans 88-100% des cas. Toutefois, des complications comme la douleur rétro sternale (30-60%), la fièvre (39%), l'ulcère (8% à 30%) et sténoses (6% à 20%) sont souvent rencontrés [176,177,178].

Les études récentes ont démontré le changement dans la pratique médicale de la sclérothérapie endoscopique pour la ligature endoscopique des VO [179-181], La méta-analyse de la sclérothérapie chez les adultes a démontré son avantage par rapport à la vasopressine; ainsi qu'une efficacité comparable à la somatostatine ou l'octréotide dans la prise en charge des hémorragies aigues par ruptures de VO.

Goncalves et al [135] ont évalué l'efficacité de la sclérothérapie pour la prophylaxie primaire chez les enfants atteints d'HTP, 50 enfants ont bénéficié de séances de sclérothérapie en sessions consécutives jusqu'à oblitération des VO, alors qu'un groupe de 50 autres de contrôle n'a reçu aucun traitement endoscopique. Même si l'éradication des varices a été obtenue chez 94% des cas dans le groupe sclérothérapie, 24% ont connu un épisode d'hémorragie digestive principalement à cause des VO persistantes, des varices gastriques et de la gastropathie hypertensive, pour 42% chez le groupe témoins.

Dans notre série, parmi les 14 malades qui avaient des VO à la première FOGD ; 3 ont bénéficié de séances de sclérothérapie, 2 de LEV, 1 malade a bénéficié des 2 (sclérothérapie

et LEV) et 8 n’ont pas reçu aucun traitement endoscopique, les récidives hémorragiques chez le groupe qui a reçu le traitement endoscopique était de 50% et de 62,5% chez l’autre groupe sans traitement endoscopique.

À long terme de suivi, les enfants qui ont bénéficié de la sclérothérapie endoscopique ont des taux de récidive faible.

- **Choix du traitement :**

Les modalités endoscopiques, associant à la fois la sclérothérapie et la ligature endoscopique des varices, sont le traitement standard de VO chez les adultes et les enfants ; Les deux méthodes sont très efficaces dans le contrôle des hémorragies aigues dans plus 90% des cas, ainsi que dans l'éradication des VO [182,183].

La ligature endoscopique est le premier choix pour la gestion des saignements des varices chez les enfants. Ce traitement peut cependant être techniquement difficile chez les jeunes et les petits enfants, mais la sclérothérapie est recommandé comme une approche alternative dans ces cas [184].

3.4.4 Traitement chirurgical :

Le traitement curatif repose principalement sur le traitement chirurgical ; le traitement médical, sclérothérapie ou ligature de varices œsophagiennes sont tous considéré comme traitement préventif des récidives hémorragiques.

Jusqu’en 1996, le traitement chirurgical de référence était la dérivation porto systémique qui traitait l’hypertension portale mais exposait à long terme à des complications cardiovasculaires, et au développement de nodules hépatiques.

La reperfusion portale est une nouvelle technique initialement utilisée pour le traitement des thromboses portales après transplantation hépatique. Ce traitement est le plus physiologique car il crée un néo-tronc porte.

La technique de référence est la reperfusion de la branche portale gauche au niveau du récessus de Rex depuis la veine mésentérique supérieure en interposant un greffon jugulaire

autologue. Des variantes techniques sont possibles reposant sur la reperfusion par d'autres veines du réseau portal extra-hépatique, et utilisation de différents greffons prothétiques ou non.

La stratégie opératoire actuelle est de proposer en première intention une reperfusion lorsque l'anatomie extra-hépatique est favorable et le réseau intra-hépatique est complet et communiquant entre les branches portale gauche et droite.

Il reste à préciser, par des études ultérieures, la sélection des patients et les indications de reperfusions portales préventives [185].

3.5 Profil évolutif :

3.5.1 Modalités du suivi

Les malades au sein du service d'hépato-gastro-entérologie et nutrition pédiatrique sont suivi en consultation (durée du suivi de 3mois-168 mois) avec une moyenne de 51 mois et une fréquence d'une consultation /3mois ou /6mois selon la stabilité clinique de l'enfant.

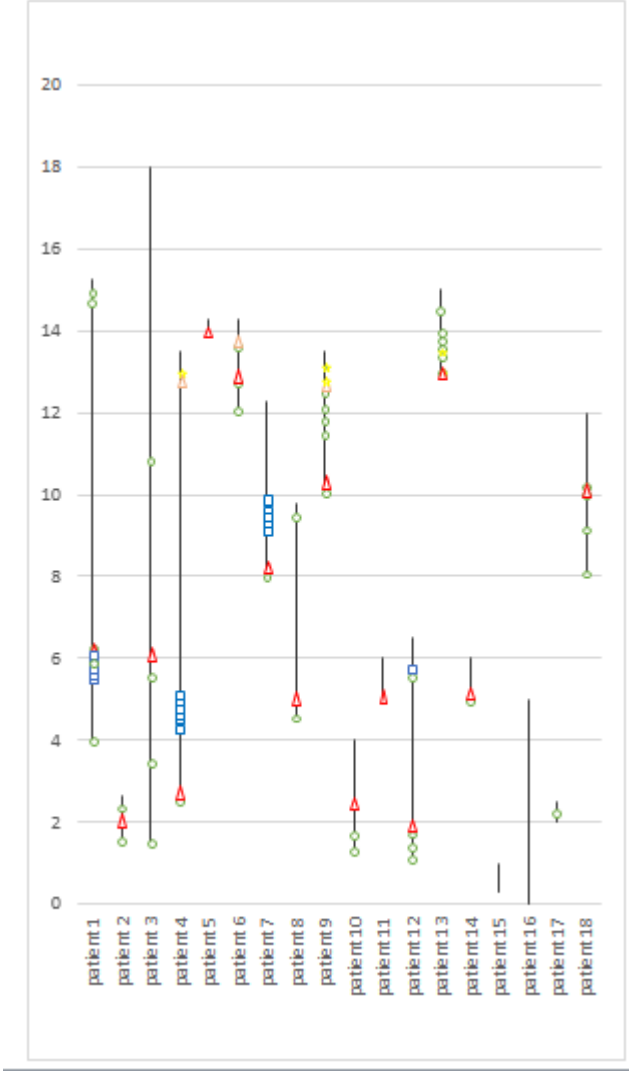

***Figure 13** : Suivi et Evolution des patients étudiés, y compris les événements majeurs au cours de la maladie. ○ Hémorragie digestive, □ : sclérothérapie, * : ligature endoscopique, △ : propranolol, △ : augmentation des doses de propranolol*

3.5.2 Evolution des malades :

- **Evolution clinique : poids et taille :**

L'évolution du poids et de la taille des malades a connu une nette amélioration puisqu'au moment du diagnostic le retard staturo-pondéral était chez 33,4% des malades ce taux a diminué au cours du suivi pour atteindre un taux de 22,2%, les enfants ont récupéré un poids et une taille normaux chez 61,2%.

Tableau 26 : *développement du poids et taille des malades au cours du suivi*

	RSP	***Poids et taille normaux***
Au moment du diagnostic	11 (61,2%)	7 (38,8%)
Dernière consultation	7 (38,9%)	11 (61,2%)

- **Evolution de l'hypersplénisme :**

Les NFS de contrôle réalisé chez les enfants, au cours de leur suivi en consultation, avaient un but de suivre le degré de l'hypersplénisme, on a constaté la persistance ou la survenue d'une thrombopénie (<150000^{e}/mm) au cours du suivi chez 6 malades (33,4%) par rapport à un taux de 44,4% au moment du diagnostic et une récupération des valeurs usuelles de plaquettes et leucocytes chez 12 malades.

- **Evolution des VO :**

L'évolution des VO chez les malades qui ont bénéficié de la sclérothérapie et/ou ligature endoscopique des varices après plusieurs séances consécutives (à 1 mois d'intervalle en moyenne) était : l'éradication des VO chez 4 malades, l'involution des VO chez 2 malades.

Le saignement des varices se produit généralement en raison de l'érosion ou la rupture de la paroi du vaisseau dilaté. L'hémorragie due à l'érosion de la paroi vasculaire est précipité par l'œsophagite causée par le reflux, l'ingestion du médicament (AINS), ou une maladie fébrile [177].

La taille de la varice, l'épaisseur de la paroi du vaisseau et de soutien des tissus contrôlent les récidives hémorragiques des VO. La taille des varices est en relation étroite avec le risque de saignement cela est démontré par Rector et al. [194], les VO de grande taille semblent plus

susceptibles de saigner, la ligature endoscopique des VO a également été suggérée comme facteur de risque de récidive hémorragique [195].

L'épaisseur de la paroi est difficile à évaluer par l'endoscopie, mais les varices tendues bleu rougeâtre et la muqueuse congestive sur et autour les varices (cerise taches rouges) sont susceptibles de saigner [105].

La preuve relative au risque d'hémorragie par rupture de varices secondaire à la pression portale élevé n'est pas concluante.

- **Evolution sous traitement :**

La gestion des hémorragies digestives par rupture de VO chez les enfants est une modalité de traitement difficile et moins bien établie en raison de la rareté de bonnes preuves qui peuvent être utilisées pour évaluer le risque et les avantages d'une stratégie particulière.

La ligature endoscopique des varices est actuellement le premier choix pour la gestion des saignements des varices chez les enfants. Ce traitement peut cependant être techniquement difficile chez les jeunes et les petits enfants, la sclérothérapie est donc recommandé comme une approche alternative dans ces cas [176].

15 malades de la présente série ont été mis sous propanolol, 9 (60%) sous propanolol seul et 6 en association avec traitement endoscopique. Pour les enfants traité par propanolol seul, 3 (33,4%) ont eu des récidives hémorragiques, et 6 **(66,7%)** n'ont pas récidivé (1 malade n'a pas récidivé après augmentation des doses du propanolol). 92,3% des malades ont été mis sous propanolol, sur l'étude de Al Karaksy et al. [113], dont **39,6%** des malades ont eu des récurrences hémorragiques malgré le traitement

Les études chez les adultes recommandent l'utilisation de b-bloquants non sélectifs pour la prophylaxie primaire et secondaire de saignement des varices [186]. La LEVen prophylaxie primaire peut être réservé à ceux qui ne peuvent pas tolérer b-bloquants non sélectifs.

Une combinaison de b-bloquants non sélectifs et LEV est la recommandation de choix pour la prophylaxie secondaire. L'utilisation à long terme des b-bloquants non sélectifs ne peut pas êtrerecommandée chez les enfants en raison de l'absence de données suffisantes, car

ces agents peuvent bloquer le mécanisme de compensation physiologique d'une hypervolémie lorsque le saignement se produit [184].

Sur l'étude d'AlKaraksy et al. [113], et même si leurs malades ont développé des cytopénies avec le temps, ils étaient trop jeunes pour subir une splénectomie par crainte d'immunosuppression. Avec le suivi, ces nourrissons et les enfants ont été observés et se portaient bien même avec leur thrombopénie, et même quand ils ont développé une hémorragie variqueuse, il était contrôlable. Cette expérience nous a rendus plus confiants pour éviter la splénectomie pour les enfants avec cavernome portal

Le traitement chirurgical est indiqué en cas de récidives hémorragiques malgré un traitement endoscopique approprié, splénomégalie massive et / ou hypersplénisme sévère, retard de croissance important et dans le biliopathie portale symptomatique [187-189]

Le traitement chirurgicale a été proposé et discuté chez certains malades de notre série soit pour hypersplénisme sévère ou résistance au traitement endoscopique, mais le système veineux mésentérico-splénique ne le permet pas

L'apparition de nouvelles techniques chirurgicales a amélioré les résultats obtenus chez les enfants avec shunts [126, 157, 187, 188]Aujourd'hui, la dérivation spléno-rénale distale est une méthode utilisée dans la plupart des services, mais le shunt Rex (bypass mésentérique gauche) a émergé comme la technique la plus appropriée [187, 190, 191] ; mais cela n'est pas réalisable chez tout patient.

3.5.3 Complications du suivi :

3.5.3.1 Décès :

A l'heure actuelle, en l'absence de cirrhose sous-jacente, la fréquence et surtout la mortalité par hémorragies ont beaucoup diminué. Le taux de décès par hémorragie digestive est en effet passé, des années 60-70 aux années 80-90, de 2 % par an à 0,35 % par an [21, 37]

L'hémorragie variqueuse semble porter un faible risque de décès chez les enfants présentant une thrombose de la veine porte sans aucune atteinte du parenchyme hépatique

[37], le pronostic est généralement mieux en raison de la faible incidence des maladies associées, avec un taux de survie en 10 ans supérieurs à 70% [37]

L'hémorragie variqueuse chez les adultes atteints de cirrhose est une maladie mortelle avec un taux de mortalité élevé; ce concept confirme que les enfants sont plus résistants à des épisodes de saignement, en particulier chez les patients atteints d'hypertension portale non cirrhotique. En effet, dans cette série, les épisodes hémorragiques n'ont pas causé aucun décès ; le même résultat a été démontré sur l'étude d'Alberti et al. [205]. Par conséquent, l'hypertension portale dans ce cadre porte une morbidité élevée, mais un faible taux de mortalité.

Les épisodes fréquents voir continus de saignement fixent des limites pour le patient et pour sa famille, ainsi que l'attente de survenue de tels événements effrayants fait diminuer et limiter la qualité de vie des malades.

3.5.3.2 Récidives hémorragiques :

L'évolution naturelle du cavernome portal est caractérisée par la fréquence élevée des récidives hémorragiques avec ou sans traitement

En cas de thrombose portale chronique, l'âge de présentation chez l'enfant prend un aspect bimodal, il a été décrit, que chez les enfants qui ont eu des antécédents de cathétérisme ombilicale veineux, d'omphalite ou de septicémie néonatale, la maladie se manifeste habituellement à un âge précoce (3 ans) alors que chez les patients qui ont eu des antécédents d'infections intra-abdominales ou sans antécédents (TVP chronique idiopathique), la maladie se déclare à un âge tardif (8 ans) ou parfois à l'âge adulte précoce [28,37], c'est pour cette raison que les épisodes de récidives hémorragiques par rupture des VO sont liées principalement à des épisodes infectieuses, et sont plus fréquentes et plus graves avec l'âge, mais les récurrences ont tendance à diminuer après la puberté selon certains auteurs [37] à cause du développement d'une circulation collatérale,

Il a été pensé que le risque de rupture de varices œsophagiennes chez les enfants présentant une obstruction de la veine porte va diminuer à l'adolescence en raison du

développement des collatéraux porto-systémiques spontanées mais Lykavieris et al [192]a suivi 44 enfants avec cavernome porte de l'âge de 12 ans avec une moyenne de 8 ans, et rapportait que la probabilité de saignements a été de 49% à l'âge de 16 ans et augmenté à 76% à l'âge de 24 ans.

Si l'enfant avait saigné avant l'âge de 12 ans, la probabilité de saignement était plus élevée que chez ceux qui n'avaient pas saigné. En outre, il n'avait pas noté aucune régression des varices par contre une progression des varices chez la majorité des enfants, ce qui suggère un manque de formation des collatéraux. Le risque de saignement gastro-intestinal ne semble pas diminuer avec l'âge.

Les adolescents avec cavernome porte qui ne reçoivent pas un traitement adéquat, sont à risque élevé de saignement dans leurs vingtaines[192].

Selon Frederick J. [193]plus de la moitié des patients dans de nombreuses séries avec une obstruction de la veine porte ne connaissaient pas de saignement qu'après l'âge de 6 ans, et le diagnostic doit être évoquer chez tout enfant sans maladie hépatocellulaire qui avait une période néonatale compliquée et un développement d'une splénomégalie asymptomatique .

Lorsqu'il existe une résistance aux traitements endoscopiques et / ou médicamenteux, le risque de récidive hémorragique est plus élevé. Dans l'étude de Ferri PM et al. [107], le nombre moyen d'épisodes hémorragiques était en moyenne égale à 2 et c'est le même que celui rapporté par Abd El-Hamid et al. [106], Ferri PM et al. [107] et notre série (= 2,7).

Au total, une fois que le saignement a eu lieu, l'incidence des saignements récurrents est de 70% [197,198]. Certains ont proposé que le risque de saignement chez les enfants puisse diminuer avec le temps en raison du développement d'une circulation collatérale [26, 201], mais d'autres études ne soutiennent pas ce concept.

Par conséquent, on peut se demander si nous devrions être agressifs avec ces patients et effectuer une opération chez ceux qui ne répondent pas à la LEV ou simplement gérer les épisodes de saignement.

Chez les enfants, le facteur de risque de saignement (nombre de saignements par an) est d'environ 1,3 et reste inchangée après la puberté [10].

Sur l'étude de Hongjie Guo et al. [204], ils ont démontré que le reflux veineux coronaire est un facteur de risque et important indicateur de récurrences hémorragiques par rupture de VO, les vaisseaux collatéraux ont été principalement situées sur le fond de l'œsophage et de l'estomac inférieur, ce qui était compatible avec les symptômes cliniques de saignement gastro-intestinal supérieur, l'ouverture des vaisseaux collatéraux de la veine ombilicale et la veine spléno-rénale sur la veine cave supérieure et inférieure ont été trouvés pour réduire la pression de la veine coronaire stomachique. En outre, la récurrence des varices a été démontrée plus fréquemment chez les patients présentant une hémorragie variqueuse récurrente, ce qui indique une pression portale haute.

3.5.3.3 Biliopathie portale :

Le retentissement évolutif sur le foie peut se produire plus tard en raison de la compression des voies biliaires à partir des canaux veineux collatérales dilatées.

Aucun cas de biliopathie portale, qui a une manifestation progressive et silencieuse, n'a été observé dans la présente étude. Une attention particulière devrait être accordée à l'élévation de la phosphatase alcaline et GGT. La biliopathie portale se manifeste habituellement et principalement dans l'âge adulte [129].

CONCLUSION

Le cavernome portal est souvent la conséquence de l'occlusion thrombotique et chronique du système porte extra-hépatique datant d'au moins de trois semaines.

Le présent travail nous a permis de bien connaître le cavernome portal, cause majeure de l'hypertension portale en pédiatrie et dont la particularité est de survenir sur un foie sain ou peu fibreux.

Les principaux signes cliniques du cavernome portal découlent de l'HTP et se manifestent principalement par les hémorragies digestives par rupture de varices oesophago-gastriques ou par gastropathie congestive, la splénomégalie et hypersplénisme, l'ascite est rarement présente du fait de l'intégrité présumée du foie, la biliopathie portale, conséquence directement liée au cavernome par compression de la voie biliaire principale, est souvent asymptomatique et ne se développe qu'à l'âge adulte. Par ailleurs, cette pathologie peut être responsable d'un retard de croissance chez l'enfant.

Il n'est pas rare d'observer la coexistence de plusieurs facteurs favorisant la thrombose, ces facteurs peuvent manquer dans 50% des cas, il reste toutefois nécessaire de réaliser systématiquement un bilan étiologique, même en présence d'une cause évidente.

Les facteurs de risque locaux les plus fréquemment rencontrés sont les traumatismes ombilicaux principalement le cathétérisme ombilical, l'omphalite, les septicémies néonatales, les traumatismes et les interventions chirurgicales abdominales.

Certains facteurs de risque sont évitables surtout les omphalites qu'on peut prévenir par l'accouchement médicalisé par des personnes formées, par l'usage de matériel stérile pour sectionner le cordon, les soins de l'ombilic du nouveau-né et la vaccination de la mère. Pour les cathétérismes ombilicaux on recommande certaines précautions qui consistent principalement à éviter les insertions tardives au-delà de trois jours, diminuer le temps de séjour du cathéter qui ne doit pas dépasser trois jours maximum, s'assurer de la bonne position du cathéter, éviter les traumatismes lors de l'insertion du cathéter, et proscrire certaines solutions administrés par cathétérisme.

Les déficits en inhibiteurs de coagulation seraient plus une conséquence qu'une cause de la thrombose portale chez l'enfant en dehors de certaines situations particulières comme l'hyperhomocystéinémie où la thrombose est la conséquence d'un état thrombogène systémique.

Un bilan biologique cherche à confirmer une anémie ferriprive souvent associée à un hypersplénisme responsable d'une thrombopénie. La perturbation de l'hémostase est plus en rapport avec une consommation en intra-cavernome et en intra-splénique. Le bilan hépatique est généralement normal. La biopsie hépatique n'a pas d'indication en dehors de la détection d'anomalies biologiques et/ou radiologiques évoquant une atteinte hépatique.

Le traitement est multifactoriel et il doit être proposéplus précocement pour prévenir le retentissement de la maladie, Cette étude sur les enfants avec cavernome portal démontre que les protocoles de gestion ont changé au fil du temps ;Le propanolol garde encore une place comme moyen de prévention par la réduction et le contrôle des saignements, parfois l'augmentation des doses peut s'avérer utile, c'est un médicament qui reste généralement bien toléré; l'introduction précoce de ce médicament peut diminuer la fréquence des récidives hémorragiques, mais son administration seule n'est pas toujours suffisante.

Actuellement la combinaison du propanolol et la ligature endoscopique des varices est la recommandation de choix pour la prophylaxie secondaire. Des essais cliniques cherchent encore des modalités plus adaptés pour la gestion de l'hypertension portale chez les enfants.

La chirurgie reste une solution efficace pour réduire le degré de l'hypertension portale mais actuellement le développement des traitements endoscopiques a réduit le recours à la chirurgie dans ce domaine, la décision thérapeutique adaptée doit être prise afin de réduire l'impact de la maladie, même si la chirurgie a prouvé sa supériorité dans le traitement de l'HTP elle n'est pas indiquée chez tous les enfants.

Certaines mesures sont nécessaires à introduire chez tout patient porteur de cavernome portal afin d'éviter des situations dramatiques d'hémorragies digestives et minimiser l'impact de la maladie sur la croissance et le développement et qui sont :

- Le bon suivi du développement,

- La prise en charge de l’anémie,
- Et la contre-indication de l’aspirine et des AINS.

Le profil évolutif du cavernome portal est variable selon l’âge de la constitution de la thrombose portale, de ce fait on distingue deux modes évolutifs d’une part, ceux qui ont développé une thrombose veineuse portale très tôt dans la vie (< 3 ans) suite à un cathétérisme ombilical, une omphalite et une septicémie néonatale, d’autre part, les enfants de plus de 8ans qui ont développé la thrombose tardivement, cette dernière était favorisée soit par un événement traumatique (traumatisme abdominal) ou chirurgie soit par une Hépatopathie chronique.

En effet, les manifestations cliniques se déclarent très tôt par hémorragie digestive avec un taux de récidive hémorragique élevé surtout chez les enfants moins de 3 ans. L’étude a démontré que la plupart des patients avec cavernome portal avaient un cours relativement bénin.

Chez tout enfant avec splénomégalie apyrétique et / ou hématémèse, sans hépatomégalie et avec une fonction hépatique normale, nous devrions suspecter la thrombose veineuse portale et mener une enquête étiologique exhaustive dans une tentative de réduire la morbidité et la mortalité et améliorer la qualité de vie de ces enfants.

RÉSUMÉ

Titre de thèse : Cavernome portal chez l'enfant (à propos de 18 cas)

Auteur : Lamyae KALLOUCH

Mots clés : Cavernome portal – HTP- Hémorragie digestive - enfants

Introduction : L'obstruction veineuse portale extra-hépatique chez l'enfant représente 80% des cas d'hypertension portale, avec des taux de morbidité élevés.

Matériels et Méthodes : c'est une étude rétrospective portant sur 18patients diagnostiqués et suivis pour cavernome portal au service de pédiatrie PIII de l'Hôpital d'Enfant de Rabat sur une période entre 2002–2016. L'étude a relevé les facteurs de risque prédisposants, le bilan de thrombophilie, les particularités cliniques et évolutives.

Résultats : L'âge moyen est de 5,26ans, le sexe ratio est de 1,25, le recul moyen est de 51mois, Les facteurs de risque sont trouvés chez 50% des cas, les états prothrombotiques chez 5patients: 2 déficits en protéine C isolés, 1 déficit combiné en protéine C et S, 1 déficit combiné en protéine C, S et antithrombine et 1 déficit combiné en protéine S associé à une résistance en protéine C et une hyperhomocystéinémie à 250,89 µmol/l. Les récidives hémorragiques sont notées chez 60% des enfants moins de 5ans et 23% chez ceux plus de 8ans. Le traitement comporte le propanolol chez 15cas, la somatostatine chez 2, la sclérothérapie des varices dans 3cas et la ligature endoscopique des varices chez 2, l'association des 2 chez 1malade. L'évolution est globalement favorable, avec croissance normale chez 11malades, régression de la leucopénie, et persistance d'une thrombopénie chez 6patients. Les récidives hémorragiques sous propanolol chez 3malades, et sous association du propanolol et traitement endoscopique chez 2.

Conclusion : Le cavernome portal peut se manifester, très tôt, par l'hémorragie digestive, le cathétérisme néonatal et les omphalites sont évitables, l'évolution à long terme est favorable à condition d'assurer un bon suivi, traiter l'anémie, et prévoir un traitement endoscopique des varices si nécessaire.

Summary

Title of thesis: Portal cavernoma in children (about 18 cases).

Author: KALLOUCH Lamyae.

Key words: Portal cavernoma - HTP - gastrointestinal bleeding – children.

Introduction: Extrahepatic portal vein obstruction represents 80% of portal hypertension in children, with high morbidity rates.

Materials and methods:This is a retrospective study of 18 patients diagnosed and followed for portal cavernoma at the paediatric department of the Children Hospital of Rabat between 2002-2016. The study identified predisposing risk factors of portal thrombosis, thrombophilia test, clinical features and their outcomes.

Results: The mean age is 5.26 years, the sex-ratio is 1.25, and the mean follow-up is 51months. The risk factors are found in 50% of the cases.The thrombotic states are founded in five patients: 2 with isolated protein C deficiency, 1with combined protein C and S deficiency, 1 with combined protein C, S and antithrombin deficiency, and 1with combined protein S deficiency associated to protein C resistance and hyperhomocysteinemia (at 250,89umol/l). The rebleeding were noted in 60% of children under 5years old and in 23% among those over 8 years. Treatment includes propranolol in 15cases; the use of somatostatin in 2; sclerotherapy of varicose veins in 3 cases and endoscopic variceal ligation in 2 and the association of both in 1 case. The outcome was good and marked by the recovery of normal growth in 11 patients, regression of leukopenia, persistent thrombocytopenia in 6 cases. The rebleeding under propranolol alone noted in 3 cases and under propranolol associated to endoscopic treatment in 2 cases.

Conclusion: The portal cavernoma is a rare disease in children and may manifest early with gastrointestinal bleeding. Neonatal catheterization and omphalitis are avoidable; the long-term outcome is good in children provided they ensure proper follow up, treat anemia, and predict every time it is necessarythe endoscopic treatment of esophageal varices.

ملخص

عنوان الأطروحة: التجوف البابي عند الأطفال

المؤلف: قلوش لمياء

الكلمات الرئيسية: التجوف البابي، ارتفاع الضغط البابي، النزيف الهضمي، الأطفال.

مقدمة: انسداد الوريد البابي خارج الكبد لدى الأطفال يمثل 80% من المرضى الذين يعانون من ارتفاع ضغط الدم البابي، مع ارتفاع معدلات المرضية.

المواد والطرق: تمت هذه الدراسة بأثر رجعي على 18ملف طبي لمرضى التجوف البابي بجناح الأطفال III بمستشفى الأطفال بالرباط لفترة ما بين 2002 و2016، وحددت الدراسة العوامل المعرضة لخطر تجلط الدم البابي، وتحليل التخثر والمظاهر السريرية والتطورية.

النتائج: متوسط عمر التشخيص هو 5.26 سنة، نسبة الجنس هي 1.25، ومتوسط التتبع هو51 شهرا. تم العثور على عوامل الخطر عند 50% من المرضى. تم تشخيص التخثر عند 5 حالات: حالتي نقص منفرد لبروتين C,وحالة نقص مشترك لبروتيني C و S, وحالة نقص مشترك لبروتينات CوSومضاد الترومبين،وحالة نقص في البروتين S مقترنة بمقاومة للبروتين C، وفرط الهموسيستين في الدم بنسبة 250.8 ملغ/ديسيلتر.لوحظت عودة النزيف الهضمي عند 60% من الأطفال دون 5 سنوات و22% لمن هم فوق 8 سنوات. العلاج الخاص يشمل البروبانولول الذي استخدم لدى 15 حالة، والسوماتوستاتين لدى حالتين والمعالجة التصلبية للدوال تمت لدى 3 حالات وربط الدوال بالمنظار عند حالتين كما تم الجمع بين الطريقتين في حالة واحدة. التطور كان إيجابيا بشكل عام وتمثل في استعادة النمو الطبيعي عند 11 مريضا، وتحسن النقص في كريات الدم البيضاء، كما استمر نقص الصفيحات الدموية عند 6 حالات. تمت عودة النزيف تحت البروبانولول وحده عند 3 مرضى وتحت البروبانولول والعلاج بالمنظار عند مريضين.

خاتمة: التجوف البابي حالة نادرة مسؤولة عن ارتفاع الضغط البابي في وقت مبكر وتظهر بالنزيف الهضمي.يمكن اجتنابقسطرة الأطفال حديثي الولادة والتهاب السرة. تطور الحالة الصحية على المدى الطويل عند الأطفال كانايجابيا عموما شريطة ضمانتتبع جيد للمرضى، وعلاج فقرالدم،والتنبؤ عندالضرورة بعلاج الدوال المرئية.

Bibliographies:

[1]: Valla DC, Condat B, Lebrec D. Spectrum of portal vein thrombosis in the West. J Gastroenterol Hepatol 2002; 17(Suppl 3):S224–S227.

[2]: Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, et al. Consensus on extrahepatic portal vein obstruction. Liver Int 2006; 26(5):512– 519.

[3]: Chait Y, Condat B, Cazals-Hatem D, et al. Relevance of the criteria commonly used to diagnose myeloproliferative disorders in patients with splanchnic vein thrombosis. Br J Haematol 2005; 129:553–60.

[4]: Balfour Gw, Stewart TG. Case of enlarged spleen complicated with ascites, both depending upon varicose dilatation and thrombosis of the portal vein. Edinburgh Med J 1869; 14: 589-98.

[5]: Cavernous Transformation of the Portal Vein following Umbilical Sepsis; Br Med J. 1957 Aug 10; 2(5040): 335

[6]: Gibson J, Richards R. Cavernous transformation of the portal vein. J Pathol Bact 1955; 70:81–95.

[7] : Lahlaidi A,Anatomie topographique,tome II: glandes annexes du tube digestif, le foie : vascularisation du foie. 1998, page 569

[8]: Netter, F.H. The CIBA Collection of Medical Illustrations, Volume 3: Digestive System, Part III. CIBA-Geigy, Summit, 1957.

[9]: Lee J. Skandalakis,John E. Skandalakis,Panajiotis N. Skandalakis, Surgical Anatomy and Technique: A Pocket Manual, third edition, 2009.p : 508

[10]: Schettino GC, Fagundes ED, Roquete ML, Ferreira AR, Penna FJ. Portal vein thrombosis in children and adolescents. J Pediatr (Rio J). 2006 May-Jun; 82(3):171-8.

[11]: Anatomie radiologique quotidienne des vaisseaux du foie, Jean-Marc Garcier, Emmanuel Buc, Denis Pezet, Louis Boyer Clermont-Ferran Module national - anatomie radiologique 11 mars 2013

[12]: DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. Hepatology. 2009 May;49(5):1729-64.

[13]: Valla DC, Condat B. Portal vein thrombosis in adults: pathophysiology, pathogenesis and management. J Hepatol 2000;32:865-871.

[14] : Ohnishi K, Okuda K, Ohtsuki T, et al. Formation of hilar collaterals or cavernous transformation after portal vein obstruction by hepatocellular carcinoma. Observations in ten patients. Gastroenterology 1984; 87(5): 1150-3.

[15] : Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. Cavernome portal: diagnostic, étiologies et consequences. Ann Chir 2002; 127: 745-50.

[16]: Kitchens CS. Evolution of our understanding of the pathophysiology of primary mesenteric venous thrombosis. Am J Surg. Mar 1992;163(3):346-8.

[17]:Jamieson NV. Changing perspectives in portal vein thrombosis and liver transplantation. Transplantation 2000 ; 69 (9) : 1772 – 4.

[18] : Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M, et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. Hepatology 2010; 51(1): 210–8

[19]: Thompson EN, Williams R, Sherlock S. Liver function in extrahepatic portal hypertension. Lancet 1964; II: 1352-6.

[20]: Ide T. Early development of cavernomatous vasculatures in portal venous thrombosis: morphometric kinetics in rabbit model. Hepatology Research 2003; 27:136-142.

[21]: Condat B, Pessione FS, Hillaire Denninger MH et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. Gastroenterology 2001; 120: 490–7.

[22]: Condat B, Valla D. Thrombose de la veine porte. Presse Med 2003; 32(31): 1460-5.

[24]: Narendra K. Arora and Manoja K. Das (2012). Extra Hepatic Portal Venous Obstruction in Children, Portal Hypertension - Causes and Complications, Prof. Dmitry Garbuzenko (Ed.), ISBN: 978-953-51-0251-9, 34, InTech, Available from: http://www.intechopen.com/books/portal-hypertension-causes-and-complications/extra-hepaticportal-venous-obstruction-in-children

[25] : Bellomo-Brandão MA, Morcillo AM, Hessel G, Cardoso SR, Servidoni Mde F, da-Costa-Pinto EA. Growth assessment in children with extra-hepatic portal vein obstruction and portal hypertension. Arq Gastroenterol. 2003 Oct-Dec;40(4):247-50

[26]: Alder M, Carpentier Y, Houben J-J, Salmon I. Le foie: hypertension portale gastroenterol Med Chir 2007; 3:48-9.

[27]: Perego P, Cozzi G, Bertolini A. Portal biliopathy. Surg Endosc. 2003;17:351-2.

[29]: Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. Semin Liver Dis. 2002;22:43-58.

[30] : Gupta D, Vijaya DR, Gupta R, Dhiman RK, Bhargava M, Verma J, Chawla YK. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in cirrhosis and extrahepatic portal venous obstruction. Am J Gastroenterol. 2001 Dec;96(12):3395-9

[31]: Valay J, Portal Hypertension: porosystemic shunts. In: string MD, editor. Pediatric surgery and urology: long-term outcomes. Philadelphia: WB. Saunders; 1998.P439-46

[32]:DE Gaetano AM, Lafotrum M, Patrriquin 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

[33]:Mathieu D, Vasile N, Dibie C, Grenier P .portal cavernoma: dynamic CT featurs and transient differences in hepatic attenuation. Radiology 1985; 154; 743-8

[34]: Valla D, Chaït Y, Denninger MH, et al.portal and hepatic vein thrombosis: concurrence of multiple prothrombic states and focal factors. Hepatology 1997; 27: A 300

[35] : Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T,et al. Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. J Pediatr 2006;148:735-739.

[36]: Baril N, Wren S, Radin R, Ralls P, Stain S. The role of anticoagulation in pylephlebitis. Am J Surg. 1996 Nov;172(5):449-52; y452-3.

[37]: Webb LJ, Sherlock S. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. Q J Med 1979;192:627-39.

[38]: Knockaert D.C., Robayes G.K., Cox E.J., Marchal G.J. 1989. Suppurative pylethrombosis: a changing clinical picture. Gastroenterology 97: 1028-1030.

[39]: Trum J.W., et al. 1993. Bacteroides bacteriema of undetermined origin: strong association with portal vein thrombosis and cryptogenic pylephlebitis. Eur J Gastroenterol Hepatol 5: 655-659.

[40]: Plemmons RM, Dooley DP, Longfield RN. Septic thrombophlebitis of the portal vein (pylephlebitis): diagnosis and management in the modern era. Clin Infect Dis 1995; 21(5): 1114-20.

[41]: Galloula A, Rossi A, Gautier V, Minozzi C, Messas E, Mirault T. Portal vein thrombosis associated with an acute cytomegalovirus infection, J Mal Vasc. 2014 May;39(3):224-30

[42] : M. Hafid, N. Kaddouri, M. Abdelhak, M.N. Benhmamouch, M. Barahioui ; Thrombose portale après splénectomie chez l'enfant : à propos de 4 observations, Archives de pédiatrie Volume 16, n° 11 pages 1477-1480 (novembre 2009)

[43] : Lurquin P, Mendes da Costa P. Infarcissement veineux mésentérique et déficit en antithrombine III: description de deux observations et revue de la littérature. Rev Med Brux. 1993 Sep;14(7):203-6.

[44] : Bureau C, Vinel JP, Otal P et Rousseau H. Pathologie de la veine porte. Malformations-traitement, exploration. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Hépatologie, 7-042-A-10, 1998,7 p.

[45] : Alhenc-Glas M, Aillaud MF, Delahousse B, Freyburger G, Le Querrec A, Reber G. La recherche des facteurs biologiques de risque établis de maladie thromboembolique veineuse : état des connaissances et conséquences pour la pratique en biologie clinique. Sang Thrombose Vaisseaux. 2009 Oct ; 21 num spécial : 12-39 Chapitre II.

[46] : Mahmoud AE, Elias E, Beauchamp N, Wilde JT. Prevalence of the factor V Leiden mutation in hepatic and portal vein thrombosis. Gut 1997;40: 798-800.

[47] : Levoir D, Aubertin JM, Alhenc-Gelas M, Bloch F, Becheur H, Petite JP. Une nouvelle cause héréditaire de thrombose portale : la résistance anormale de la protéine C activèe par mutation Arg 506->Gln du gène du facteur V. Gastroenterol Clin Biol. 1995 Aug-Sep;19(8-9):729-31.

[48]: Poort SR, Rosendaal FR, Reitsma PH, Bertina RM. A common genetic variation in the 3'-untranslated region of the prothrombin gene is associated with elevated plasma prothrombin levels and an increase in venous thrombosis. Blood 1996; 88: 3698-703

[49]: Frosst P, Blom HJ, Milos R, et al. A candidate genetic risk factor for vascular disease: a common mutation in methylene tetrahydrofolate reductase. Nature Genet 1995; 10: 111-3.

[50] : Denninger MH, Chaït Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, Erlinger S, Briere J, Valla D. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. Hepatology. 2000 Mar;31(3):587-91

[51]: Primignani M. Portal vein thrombosis, revisited. Dig Liver Dis. 2010 Mar;42(3):163-70

[52] : C.Amaouz, O.Chafa, Exploration biologique des Facteurs de risque de la Thrombose Porte, dossier fmc, jag JUIN 2015,23

[53] : Colaizzo D, Amitrano L, Tiscia GL, Scenna G, Grandone E, Guardascione MA, Brancaccio V, Margaglione M. The JAK2 V617F mutation frequently occurs in patients with portal and mesenteric venous thrombosis. J Thromb Haemost. 2007 Jan;5(1):55-61.

[54] : Primignani M, Barosi G, Bergamaschi G, Gianelli U, Fabris F, Reati R, et al. Role of the JAK2 mutation in the diagnosis of chronic myeloproliferative disorders in splanchnic vein thrombosis. Hepatology. 2006;44: 15281534.

[55] : Kiladjian JJ, Cervantes F, Leebeek FW, Marzac C, Cassinat B, Chevret S, et al. The impact of JAK2 and MPL mutations on diagnosis and prognosis of splanchnic vein thrombosis. A report on 241 cases. Blood 2008;111: 4022-4029.

[56] : De Stefano V, Fiorini A, Rossi E, Za T, Farina G, Chiusolo P, Sica S, Leone G. Incidence of the JAK2 V617F mutation among patients with splanchnic or cerebral venous thrombosis and without overt chronic myeloproliferative disorders. J Thromb Haemost. 2007. Apr;5(4):708-14.

[57]: Morasch MD, Ebaugh JL, Chiou AC, Matsumura JS, Pearce WH, Yao JS. Mesenteric venous thrombosis: a changing clinical entity. J Vasc Surg 2001; 34: 680-4.

[58] : Hirohata Y, Murata A, Abe S, Otsuki M. Portal vein thrombosis associated with antiphospholipid syndrome. J Gastroenterol 2001; 36(8): 574-8

[59] : Savastano S., Feltrin G.P., Morelli I., Miotto D., Chiesura-Corona M., Le Khatib A.B. Aneurysm of the extrahepatic portal vein associated with segmental portal hypertention and spontaneous porto-caval shunting through the inferior mesenteric vein. J Belge Radiol 1992; 75: 194-196

[60]: Radin R, Colletti PM, Ralls PW, Boswell WD, Halls JM. Agenesis of the right lobe of the liver. Radiology 1987; 164:639-642.

[61]: Belton RL, VanZandt TF. Congenital absence of the left lobe of the liver: a radiologic diagnosis. Radiology 1983; 147:184.

[62]: Kakitsubata Y, Nakamura R, Mitsuo H, Suzuki Y, Kakitsubata S, Watanabe K. Absence of the left lobe of the liver: US and CT appearance. Gastrointest Radiol 1991; 16:323-325.

[63]: Yamamoto S, Kojoh K, Saito I, et al. Computer tomography of congenital absence of the left lobe of the liver. J Comput Assist Tomogr 1988; 12:206-208.

[64] : Rifflet H., Person B., Oberti F., Aube C., Papon X., Cales P. Association d'un anévrisme artériel hépatique extrahépatique et d'un anévrisme du tronc porte chez un malade atteint de cirrhose. Gastroentérol Clin Biol 1995; 19: 958-960

[65]: Barzilai R., Kleckner M.S. Hemocholecyst following ruptured aneurysm of portal vein. Arch Surg 1956; 72: 725-727

[66]: Gallagher D.M., Leiman S., Hux C.H. In utero diagnosis of a portal vein aneurysm. J Clin Ultrasound 1993; 21: 147-151

[67]: Castro Laiz C., Lopez Bayon J., Paramo Jaudenes C., Astirraga Aguirre A. Dilatation aneurismatica Del sistema porta. A proposito de un caso de diagnostico neonatal An Esp Pediatr 1992 ; 37 : 72-73

[68]: Feliciano D.P.H., Cullen J.J., Corson D.J. The management of extra-hepato-portal vein aneurysms: observer or treat? HBP Surgery 1996 ; 10 : 113-116

[69] : Glazer S., Gaspar R.M., Esposito V. Anévrysme de la veine porte extra-anatomique : rapport d'un cas traité par thrombectomie et anévrysmorraphie. Ann Chir Vasc 1992; 6: 338-343

[70] : Dorval D.E., Yoshitomi S., Codjovi P., Amouyal G., Scotto B., Metman E.H. , and al. Anévrysme de la veine porte associé à un anévrisme de l'artère splénique. Gastroentérol Clin Biol 1994; 18: 520-524

[71] : Novelo P., Derghal K., Lambert A., Labadie H., Dyan S., Licht H. Malformation anévrismale de la veine porte extra hépatique. Gastroentérol Clin Biol 1994; 18: 81-83

[72]: Ohnami Y., Ishida H., Konno K., Naganuma H., Hamashima Y., Zeniya A, and al. Portal vein aneurysm: report of six cases and review of literature. Abdom Imaging 1997; 22: 281-286

[73]: Fulcher A., Turner M. Aneurysms of the portal vein and superior mesenteric vein. Abdom Imaging 1997; 22: 287-292

[74]: Ito K, Matsunaga N, Mitchell DG, et al. imaging of congenital abnormalities of the portal venous system. AJR Am J Roentgenol 1997; 168:233–237.

[75]: Dighe M, Vaidya S. Case report. Duplication of the portal vein: a rare congenital anomaly. Br J Radiol 2009; 82:32–34.

[76] : 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: 279-86

[77] : Ohnishi K, Saito M, Terabayashi H, Nomura F, Okuda K. Development of portal vein thrombosis complicating idiopathic portal hypertension. Gastroenterology 1985 ; 88 : 1034-1040.

[78] : VilgrinV, Imagerie de la thrombose porte. Quels moyens et quel intérêt ?, Les Journées EPU Paris VII – Journée d'Hépatologie de l'Hôpital Beaujon Paris, le 7 janvier 2006 : 18-20

[79] : Tessler FN, Gehring BJ, Gomes AS, Perrella RR, Ragavendra N, Busuttil RW, et al. Diagnosis of portal vein thrombosis: value of color Doppler imaging. AJR Am J Roentgenol. 1991;157(2):293–6.

[80] : R. Azoulay, Soyer P, Boudiaf M, Hamzi L. Imagerie des thromboses portes. EMC, radiodiagnostic: 33-504-A-15.

[81]: Chawla Y, Dilawari JB, Katariya S. Gallbladder varices in portal vein thrombosis. AJR Am J Roentgenol 1994; 162: 643-645.

[82] : Denys A, Hélénon O, Lafortune M, Correas JM, Patriquin H, Moreau JF et al. Thickening of the wall of the bile duct due to intramural collaterals in three patients with portal vein thrombosis. AJR Am J Roentgenol 1998; 171: 455-456.

[83]: Ueno N, Sasaki A, Tomiyama T, Tano S, Kimura K. Color Doppler ultrasonography in the diagnosis of cavernous transformation of the portal vein. J Clin Ultrasound 1997;25: 22733

[84]: Tublin ME, Dodd GD, 3rd, Baron RL. Benign and malignant portal vein thrombosis: differentiation by CT characteristics. AJR Am J R oentgenol. 1997;168(3):719–23.

[85] : Leclerc JC, Cannard L, Debelle L, Laurent V, Beot S et Regent D, IRM des cavernomes portaux à retentissement biliaire, J radiol 2002 ; 83 :348

[86]: Michaud L. Interventional digestive endoscopy in pediatrics. Arch Pediatr. 2006 Apr;13(4):399–40.

[87] : Chaabouni M, Kammoun T, Mahfoudh A, et al. Les hémorragies digestives hautes chez l'enfant:à propos de 166 cas. Tunis Med. 1999 Apr;77(4):197–204

[88] : Benhamou PH, Dupont C. Diagnostic des hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant. EMC Urgences. 2001 24-300-B-10

[89]: Watanabe FD, Rosenthal P. Portal hypertension in children. curr opin pediatr. 1995;7(5):533–538

[90] : Mougenot JF, Faure C, Goulet O. Endoscopie digestive. EMC Pédiatrie. 2001 4-017-A-05.

[91] : Cales P, Oberti F. Stratégie du traitement hémostatique des hémorragies par rupture de varices œsophagiennes et gastriques. Gastroenterol Clin Biol. 1995;19:B1–B9.

[92]: Karrer FM, Narkewicz MR. Esophageal varices: current management in children. Semin Pediatr Surg. 1999 Nov;8(4):193–201.

[93]: Karrer FM, et al. Portal vein thrombosis: treatement of variceal hemorrhage by endoscopie variceal ligation. J Pediatr Surg. 1994;29:1149–1151.

[94]: Chou CC, Shih HH, Ko SF, Tiao MM, Huang FC. Endoscopic variceal ligation for intractable esophageal variceal bleeding in children with idiopathic extrahepatic portal vein occlusion: report of three cases. Chang Gung Med J. 2001 Nov;24(11):734–40.

[95]: Fox VL, Carr-locke DL, Cannors PJ, Leichtner AM. Endoscopic ligation of esophageal varices in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 1995;20:202–8.

[96] : Cales P, Oberti F. Prévention de la rupture des varices œsophagiennes. Éditions techniques. EMC Hépatologie. 1995:9. 7-034-d-15.

[97] : Lons T, Trinchet JC. La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes. IncidentsET complications. Gastroenterol Clin Biol. 1992;16(1):50–63

[98]: Stringer MD, Howard ER. Longterm outcome after injection sclerotherapy for oesophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension. Gut. 1994 Feb;35(2):257–9.

[99]: Mougenot JF. Endoscopic therapy for variceal and nonvariceal bleeding. Arch Pediatr. 2009 Jun;16(6):805–7.

[100] : Horigome H, Nomura T, Saso K, et al. Endoscopie injection sclerotherapy for esophagogastric variceal bleeding in children with biliary atresia. Hepatogastroenterology. 1999 Nov-Dec;46(30):3060–2.

[101] : Duche M, Lascar G, Cadet-jeremie S, Bernard O. Ligature endoscopique des varices œsogastriques chez l'enfant. Gastroenterol Clin Biol. 1996;20:322–323.

[102]: Cano I, Urruzuno P, Medina E, et al. Treatment of esophageal varices byendoscopie ligation in children. Eur J Pediatr Surg. 1995;5:299–302.

[103]: de Franchis R, Primignani M. Endoscopic treatments for portal hypertension. Semin Liver Dis. 1999;19(4):439–55

[104]: Heller C, Schobess R, Kurmik K, et al. Abdominal venous thrombosis in neonates and infants: role of thrombotic risk factors- A multicentre case-control study. For the Childhood Thrombophilia Study Group. Br J Haematol 2000; 111:534-9

[105]: Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al. Portal obstruction in children. I. Clinical investigation and hemorarhage risk. J Pediatr 1983;103: 696-702

[106]: Nehal Abd El-hamid, Rachel M. Taylor, Daniela Marinello, G.J. Mufti, Raj Patel, Giorgiuna Mieli-Vergani, Mark Davenport, and Anil Dhawan : Aetiology and Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children : King's college Hospital Experience, Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 47 : 630-634, 2008]

[107]: Priscila Menezes FERRI, Alexandre Rodrigues FERREIRA,Eleonora Druve Tavares FAGUNDES, Shinfay Maximilian LIU, Mariza Leitão Valadares ROQUETE and Francisco José PENNA, PORTAL VEIN THROMBOSIS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: 20 years experiences of a pediatric hepatology reference center, Arq Gastroenterol, v. 49 no.1 – jan./mar. 2012

[108]: Kim JH, Lee YS, et al. Does umbilical catheterization lead to portal venous thrombosis? Prospective US evaluation in 100 neo-nates. Radiology 2001: 219;645-50

[109]: Ferri PM, Ferreira AR, Tavares Fagundes AD, Xavier YG, Ribeiro DD, Fernandes AP, Gomes Borges KB, Maximilian Liu S, Barros de Melo MC et al. Evaluation of the Presence of Hereditary and Acquired Thrombophilias in Brazilian Children and Adolescents With Diagnoses of Portal Vein Thrombosis, JPGN 2012;55: 599–604

[110]: Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, Bujanover Y, Shapiro R. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. World J Gastroenterol 2010 October 21; 16(39): 4968-4972

[111]: Raquel B. Pinto, Themis R. Silveira, Eliane Bandinelli, and Liane Rohsig. Portal Vein Thrombosis in Children and Adolescents: The Low Prevalence of Hereditary Thrombophilic Disorders. Journal of Pediatric Surgery, Vol 39, No 9 (September), 2004: pp 1356-1361

[112]: Hanaa El-Karaksy and Mona El-Raziky. Splanchnic Vein Thrombosis in the Mediterranean Area in Children, Mediterr J Hematol Infect Dis 2011; 3-027

[113]: Al Karaksy 2014: Hanaa M. El-Karaksy, Nehal El-Koofy, Nabil Mohsen, Heba Helmy, Nevian Nabil, and Mortada El-Shabrawi. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Egyptian Children. JPGN 2015;60: 105–109

[114]: Sokal EM, Van Hoorebeeck N, Van Obbergh L, et al. Upper gastrointestinal tract bleeding in cirrhotic children candidates for liver transplantation. Eur J Pediatr 1992;151:326–8.

[115]: Stringer MD, Howard ER, Mowat AP. Endoscopic sclerotherapy in the management of esophageal varices in 61 children with biliary atresia. J Pediatr Surg 1989;24:438–42.

[116]: Sharara AI, Rockey DC. Gastroesophageal variceal hemorrhage. N Engl J Med 2001;345:669–81.

[117]: Kim SY, Seo JK. Esophageal varix in children: endoscopic evaluation and clinical characteristics. J Korean Pediatr Soc 1993;36:1691–700.

[118]: Radovich PA. Portal vein thrombosis and liver disease. J Vasc Nurs 2000;18:1–5.

[119] : Bosch J, Garcia Pagen JC. Complications of cirrhosis. I. Portal hypertension. J Hepatol 2000;32:141–56.

[120]: Abraldes JG, Tarantino I, Turnes J, et al. Hemodynamic response to pharmacological treatment of portal hypertension and longterm prognosis of cirrhosis. Hepatology 2003;37:902–8.

[121]: Condat B, et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. Gastroenterology 2001;120: 490–497

[122]: Turnes J, et al. Portal hypertension-related complications after acute portal vein thrombosis: impact of early anticoagulation. Clin Gastroenterol Hepatol 2008;6:1412–1417

[123]: Kumar S, Sarr MG, Kamath PS. Mesenteric venous thrombosis. N Engl J Med 2001; 345: 1683–8.

[124]: Doherty CP, Reilly JJ, Paterson WF, Donaldson MDC, Weaver LT. Growth failure and malnutrition. In: Walker AW, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. Pediatric gastrointestinal disease – Pathophysiology – Diagnosis- Management. 3rd ed. Ontario: BC Decker; 2000. p.12-27.

[125]: Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odievre M, Alagille D. Portal obstruction in children. II. Results of surgical portosystemic shunts. J Pediatr 1983;103:703-7

[126]: Kato T, Romero R, Koutouby R, Mittal NK, Thompson JF, Schleien CL, Tzakis AG. Portosystemic shunting in children during the era of endoscopic therapy: improved postoperative growth parameters. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000;30:419-25

[127]: Khuro MS, et al. Biliary abnormalities associated with extrahepatic portal venous obstruction. Hepatology 1993;17:807–813

[128]: Bilodeau M, Aubry MC, Houle R, Burnes PN, Ethier C. Evaluation of hepatocyte injury following partial ligation of the left portal vein. J Hepatol. 1999;30:29-37.

[129]: Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. Portal biliopathy. J Gastroenterol Hepatol. 2001;16:1086-92.

[130] : Vilgrain Valérie, Bertrand Condat, Christophe Bureau, Antoine Hakimé, Aurélie Plessier, Dominique Cazals-Hatem, et Dominique C. Valla. 2006. « Atrophy-Hypertrophy Complex in Patients with Cavernous Transformation of the Portal Vein: CT Evaluation1 ». Radiology 241 (1) (octobre): 149 -155.

[131] : Condat B, Vilgrain V, Asselah T, et al. Portal cavernoma-associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. Hepatology 2003;37:1302–1308

[132]: Dodd GD 3rd, Baron RL, Oliver JH, Federle MP. End-stage primary sclerosing cholangitis: CT findings of hepatic morphology in 36 patients. Radiology 1999; 211:357–362.

[133]: Van Hoe L, Van Beckevoort D, Van Steenbergen W. Atlas of cross-sectional and projective MR cholangiopancreatography.Springer, édit., Berlin, 1999, 166-7.

[134]: Sarin SK, Sreenivas DV, Lahoti D, Saraya A. Factors influencing development of portal hypertensive gastropathy in patients with portal hypertension. Gastroenterology. 1992;102:994-9

[135]: Goncalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. J Pediatr Surg 2000;35:401–5.

[136]: Poddar U, Thapa BR, Singh K. Frequency of gastropathy and gastric varices in children with extrahepatic portal venous obstruction treated with sclerotherapy. J Gastroenterol Hepatol 2004;19:1253–6.

[137]: Siddarth Ganguly, Shiv K. Sarin Dr., Md, DM, Vivek Bhatia, Deepak Lahoti The prevalence and spectrum of colonic lesions in patients with cirrhotic and noncirrhotic portal hypertension Volume 21, Issue 5, May 1995 P 1226–1231

[138]: Y Chawla, J B Dilawari and S Katariya, Gallbladder varices in portal vein thrombosis. March 1994, Volume 162, Number 3

[139]: Chawla A, Dewan R, Sarin SK. The fequency and influence of gall bladder varices on gall bladder function in patients with portal hyper tention. Am j Gastroenterol 1995;90:2011-14

[140]: Sarin SK, Guptan RC, Jain A, Sundaram KR. A randomized controlled trial of endoscopic variceal band ligation for primary prophylaxis of variceal bleeding. Eur J Gastroenterol Hepatol. 1996; 8: 337-342.

[141]: WF, editors. Liver disease in children. 2nd ed. Philadelphia: LWW.com; 2001. p. 129-51.

[142] : Ouissou A, Rakza T, Storme L, et al. Umbilical and peripherally inserted venous central catheterization of the newborn. Arch Pediatr 2008;15:1447-53

[143]: Ontaruli E, Pfister RE, Wildhaber BE. Sterile hepatic abscess secondary to administration of parenteral fluids via an umbilical venous catheter in a premature baby. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2011; 53: 575-6.

[144]: Affe S, Aranda JV. Neonatal and Pediatric Pharmacology: Therapeutic Principles in Practice. 3e éd. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. 938 p.

[145]: Smith L, Dills R. Survey of medication administration through umbilical arterial and venous catheters. Am J Health Syst Pharm 2003;60: 1569-72.

[146]: Lam HS, Li AM, Chu WC, et al. Mal-positioned umbilical venous catheter causing liver abscess in a preterm infant. Biol Neonate 2005; 88:54–6.

[147]: Tariq AA, Rudolph N, Levin EJ. Solitary hepatic abscess in a newborn infant. Clin Pediatr 1977;16:577–8

[148]: O'Hara MB, BuzzardC, Reubens L, et al. A randomised trial comparing long-termand short-termuse of umbilicalvenous catheters in premature infants with birth weights of less than 1251 grams. Pediatrics 2006; 118:e25–35.

[149]: Bhandarkar PV, sreenivasa D, Mistry FP, Abraham P, Bhatia SJ. 1999, Profile of extrahepatic portal venous obstruction in Mumbai, J Assoc Physicians India.47(8):791-4

[150]:Sethi SK, Dewan P, Faridi MM, Aggarwal A, Upreti L, liver abscess, portal vein thrombosis and cavernoma formation following umbilical vein catherisation in two neonates. Trop Gastroenterol 2007 apr-jun ; 28(2) : 79-80

[151]: Gonzalez F, Condat B, Deltenre P, Mathurin P, Paris JC et Dharancy S: extensive portal vein thrombosis related to abdominal trauma, gastroenterol clin biol 2006;30:314-316

[152]: Sald A. Portal vein obstruction. E-medicine. Available on URL:http://www.e-medicine. Accessed on 18th August, 2005.

[153]: Rosendaal FR. Venous thrombosis: a multicausal disease. Lancet 1999; 353: 1167-1173.

[154]: Dubuisson C, Boyer-Neumann C, Wolf M, Meyer D, Bernard O. Protein C, protein S and antithrombin III in children with portal vein obstruction. J Hepatol 1997;27:132-5.

[155]: Uttenreuther-Fischer MM, Vetter B, Hellmann C, Otting U, Ziemer S, Hausdorf G, et al. Paediatric thrombo-embolism: the influence of non-genetic factors and the role of activated protein C resistance and protein C deficiency. Eur J Pediatr 1997;156:277-81

[156]: Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, Falchetti D, Rigamonti V, Bax NM, Otte JB, Sokal EM. Direct bypassing 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

[157]: Mack CL, Superina RA, Whitington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. J Pediatr 2003; 142: 197-199

[158]: Gürakan F, Gürgey A, Bakkaloğlu A, Koçak N. Homozygous factor V Leiden mutation in a child with Budd-Chiari syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1999; 28: 516-517

[159]: El-Karaksy H, El-Koofy N, El-Hawary M, Mostafa A, Aziz M, El-Shabrawi M, Mohsen NA, Kotb M, El-Raziky M, ElSonoon MA, A-Kader H. Prevalence of factor V Leiden mutation and other hereditary thrombophilic factors in Egyptian children with portal vein thrombosis: results of a singlecenter case-control study. Ann Hematol 2004; 83: 712-715

[160]: Yachha SK, Aggarwal R, Sharma BC, Misra RN, Aggarwal A, Nair SR. Functional Protein C and anti-cardiolipin antibody in children with portal vein thrombosis. Indian J Gastroenterol 2001; 20: 47-49.

[161]: Fisher NC, Wil de JT, Roper J, Elias E. Deficiency of natural anticoagulant proteins C, S and antithrombin in portal vein thrombosis: a secondary phenomenon? Gut 2000; 46: 534-539.

[162]: Amitrano L,Brancaccio V,Guardascione MA,et al.Inheritedcoagulation disorders in cirrhotic patients with portal vein thrombosis. Hepatology 2000; 31(2): 345-8.

[163]: Primignani M, Martinelli I, Bucciarelli P, et al. Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. Hepatology 2005; 41(3): 603-8.

[164]: Mangia A, Villani MR, Cappucci G, et al. Causes of portal venous thrombosis in cirrhotic patients: the role of genetic and acquired factors. Eur J Gastroenterol Hepatol 2005; 17(7): 745-51.

[165]: Cirera I, Feu F, Luca A, et al. Effects of bolus injections and continuous infusions of somatostatin and placebo in patients with cirrhosis: A double-blind hemodynamic investigation. Hepatology 1995; 22:106-11.)

[166]: D'Amico G, Pietrosi G, Tarantino I, et al. Emergency sclerotherapy versus vasoactive drugs for variceal bleeding in cirrhosis: a Cochrane meta-analysis. Gastroenterology 2003;124:1277–91

[167]: Cales P, Masliah C, Bernard B, et al. French Club for the study of portal hypertension. Early administration of vapreotide for variceal bleeding in patients with cirrhosis. N Engl J Med 2001; 344:23-8.

[168]: Fort E, Sautereau D, Silvain C, et al. A randomized trial of terlipressin plus nitroglycerin vs. balloon tamponade in the control of acute variceal hemorrhage. Hepatology 1990;11:678–81.

[169]: Heikenen JB, Pohl JF, Werlin SL, et al. Octreotide in pediatric patients. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2002;35:600–9

[170]: Al Hussaini A, Butzner D. Therapeutic applications of octreotide in pediatric patients. Saudi J Gastroenterol 2012;18:87–94.

[171]: Eroglu Y, Emerick KM, Whitingon PF, et al. Octreotide therapy for control of acute gastrointestinal bleeding in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004;38:41–7.

[172]: Siafakas C, Fox VL, Nurko S. Use of octreotide for the treatment of severe gastrointestinal bleeding in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1998;26:356–9

[173]: Sarin SK, Gupta N, Jha SK, et al. Equal efficacy of endoscopic variceal ligation and propanolol in preventing variceal bleeding in patients with noncirrhotic portal hypertension. Gastroenterology 2010;139: 1238-45.

[174]: Gluud LL, Klimgenberg S, Nikolova D, et al. Banding ligation versus beta-blokers as primary prophylaxis in esophageal varices: systematic review of randomized trials. Am j Gastroenterol 2007; 102: 2842-8

[175]: Valla DC. Splanchnic Vein Thrombosis. Semin Thromb Hemost 2015; 41:494-502.

[176]: Poddar U, Borkar V. Management of extra hepatic portal venous obstruction (EHPVO): current strategies. Trop Gastroenterol. 2011 Apr-Jun;32(2):94-102

[177]: Arora NK1, Ganguly S, Mathur P, Ahuja A, Patwari A. Upper gastrointestinal bleeding: etiology and management. Indian J Pediatr. 2002 Feb;69(2):155-68.

[178]: Alonso EM, Hackworth C, Whitington PF. Portal hypertension in children. Clin Liver Dis 1997;1(1):201–22

[179]: Duche M, et al. Experience with endoscopic management of high-risk gastroesophageal varices, with and without bleeding, in children with biliary atresia. Gastroenterology 2013;145:801–7.

[180]: Duche M, et al. Prophylactic endoscopic sclerotherapy of large esophagogastric varices in infants with biliary atresia. Gastrointest Endosc 2008;67(4):732–7.

[181]: Dos Santos JM, et al. Endoscopic and pharmacological secondary prophylaxis in children and adolescents with esophageal varices. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2013;56(1):93–8.

[182] : Duche M, Habes D, Roulleau P, et al. Prophylactic endoscopic sclerotherapy of large esophagogastric varices in infants with biliary atresia. Gastrointest Endosc 2008;67:732–7.
[183]: Howard ER, Stringer MD, Mowat AP. Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices. Br J Surg 1988;75:404–8.

[184]: Kim SJ, Kim KM. Recent trends in the endoscopic management of variceal bleeding in children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr 2013;16:1–9.

[185]: Branchereau A, Irtan S, Fouquet V, Gauthier F, Hypertension portale avec cavernome chez l'enfant: de la dérivation porto systémique à la reperfusion portale, chirurgie pédiatrique : le conseil national de la chirurgie de l’enfant, une interdisciplinaire en chirurgie pédiatrique, Séance du mercredi 7 avril 2010

[186]: Bari K, Garci-Tsao G. Treatment of portal hypertension. World J Gastroenterol 2012;18:1166–75

[187]: Ates O, Hakgüder G, Olguner M, Akgür FM. Extrahepatic portal hypertension treated by anastomosing inferior mesenteric vein to left portal vein at Rex recessus. J Pediatr Surg. 2003;38:E10-11.

[188] : de Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, Rigamonti W, Matricardi L, Clapuyt P, Sokal EM, Otte JB, Caccia G. Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to-left portal vein bypass: a new physiological procedure. Eur J Surg. 1999;165:777-81

[189]: Webster GJ, Burroughs AK, Riordan SM. Review article: portal vein thrombosis -- new insights into aetiology and management. Aliment Pharmacol Ther. 2005;21:1-9.

[190]: de Franchis R. Evolving consensus in portal hypertension. Report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. J Hepatol. 2005;43: 167-76.

[191]: Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, van Uum SH, Haagsma EB, van Der Meer FJ, van Hattum J, Chamuleau RA, Adang RP, Vandenbrouke JP, van Hoek B, Rosendaal FR. Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. Blood. 2000;96:2364-8

[192]: Lykavieris P, et al. Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. J Pediatr 2000;136(6):805–8

[193]: Frederick J. Suchy, Portal Hypertension and Varices, Chapter 367, Part XVIII. The Digestive System 1972-1975

[194]: Rector WG, Reynolds TB. Risk factors for hemorrhage from esophageal varices and acute gastric erosions. Clin Gastroenterol. 1985;14: 139-153.

[195]: Kokawa H, Shijo H, Kubara K, et al. Long term risk factors for bleeding after first course of endoscopic injection sclerotherapy: A univariate and multivariate analysis. Am J Gastroenterol 1993; 88: 1206 –121.

[196]: Zargar SA, Javid G, Khan BA, Yattoo GN, Shah AH, Gulzar GM, Singh J, Rehman BU, Din Z. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. Hepatology. 2002;36:666-72.

[197]: D'Antiga L. Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. Semin Pediatr Surg 2012;21:211–8.

[198]: Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. Semin Liver Dis 2002;22:43–58.

[199]: Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, et al. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the Report of the Baveno V Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. Pediatr Transplant 2012;16:426–37.

[200]: Chattopadhyay S, Govindasamy M, Singla P, et al. Portal biliopathy in patients with non-cirrhotic portal hypertension: does the type of surgery affect outcome? HPB (Oxford) 2012;14:441–7.

[201]: Sarin SK, Bansal A, Sasan S, et al. Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. Hepatology 1992;15:229–33.

[202]: Merkel C, Zoli M, Siringo S, et al. Prognostic indicators of risk for first variceal bleeding in cirrhosis: a multicenter study in 711 patients to validate and improve the North Italian Endoscopic Club (NIEC) index. Am J Gastroenterol 2000;95:2915–20.

[203]: Gana JC, Turner D, Avitzur Y, et al. Prediction of esophageal variceal bleeding in children [abstract]. Gastroenterology 2009; 136(5 Suppl 1):A825

[204]: Hongjie Guo, Fabao Hao, Chunbao Guo, and Yang Yu. Outcome of the Pediatric Patients with Portal Cavernoma: The Retrospective Study for 10 Years Focusing on Recurrent

Variceal Bleeding Clinical Study. Gastroenterology Research and Practice Volume 2016, Article ID 7953870, 8

[205]: Alberti D, Colusso M, Cheli M , Ravelli P, Indriolo A, Signorelli S, Fagiuoli S, and D'Antiga D. Results of a Stepwise Approach to Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children. JPGN 2013; 57: 619–626

[206]: Gschwind L, Fonzo-Christe C, Bonnabry P, Pfister R. Administration de médicaments au nouveau-né par le cathéter ombilical. Pharmactuel Vol. 45 N° 3 Juillet - Août - Septembre 2012 p : 175- 182

[207] : Desmet VJ. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts : variations on the theme "ductal plate malformation". Hepatology 1992 ; 16 : 1069-83.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

* *Je traiterai mes maitres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont du.*

* *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité, la santé de mes malades sera mon premier but.*

* *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

* *Je maintiendrai, par tous les moyens en mon pouvoir, honneur et les mobiles traditions de la profession médicale.*

* *Les médecins seront mes frères.*

* *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'imposera entre mon devoir et mon patient.*

* *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dés la conception.*

* *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances, médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

* *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

Déclaration de Genèvre,

1948

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

- والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنـة : 2016 **أطروحة رقم:209**

التجوف البابي

عند الأطفال بصدد 18 حالة

أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة : قلوش لمياء

المزدادة في 16 فبراير 1989 بالخميسات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التجوف البابي، ارتفاع الضغط البابي، النزيف الهضمي، الأطفال.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

السيدة: نزهة معان أستاذة في طب الأطفال	**رئيس**
السيد: توفيق المسكيني أستاذ مبرز في طب الأطفال	**مشرف**
السيد: عز العرب مسرار أستاذ في علم الدم	**أعضاء**
السيد: سعيد الطاير أستاذ في طب الأطفال	
السيد: منير كسرى أستاذ في جراحة الأطفال	