



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



Année 2015

Thèse N° 116/15

LE PROFIL HÉMORRAGIQUE DE L'HYPERTENSION PORTALE CHEZ L'ENFANT
(À propos de 43 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 04/06/2015

PAR

Mr. HAMDANE AMINE

Né le 24 Mai 1989 à Nador

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hypertension portale - Hémorragie digestive - Varices œsogastriques - Récidive hémorragique - Enfant

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....PRESIDENT

Professeur de Pédiatrie

Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....RAPPORTEUR

Professeur agrégé de Pédiatrie

Mme. ABOURAZZAK SANA.....

Professeur agrégé de Pédiatrie

Mme. MELLOUKI IHSANE.....

Professeur agrégé de Gastro-entérologie

} JUGES

PLAN

INTRODUCTION.....	11
GENERALITES	13
I–Rappel Anatomique :.....	14
1. Anatomie du Foie	14
2. La veine porte	19
3. Les anastomoses porto–caves	22
II–Rappel Physiologique :	25
1. Hémodynamique de l’HTP	25
2. Physiopathologie de l’HTP	26
3. L’hémorragie digestive au cours de l’HTP	29
PATIENTS ET METHODES	30
I–Type d’étude.....	31
II–Population étudiée	31
III–Méthode d’étude.....	32
A. Recueil des informations	32
B. Matériel.....	32
C. Analyse statistique.....	35
IV–Difficultés et limites de l’étude.....	36
RESULTATS	37
I–Résultats de l’étude descriptive	49
A. Epidémiologie	49
1. Age	49
2. Sexe	50
3. Origine.....	51
B. Antécédents	51
C. Clinique	52
1. Caractéristiques de l’hémorragie digestive	52
2. Signes cliniques associés	54
D. Paraclinique.....	55
1. Biologie	55
2. Radiologie	58
3. Fibroscopie œso–gastro–duodénale	60
4. Ponction Biopsie Hépatique.....	66
5. Autres examens Paracliniques.....	66

E. Diagnostic retenu	66
F. Prise en charge thérapeutique	67
G. Evolution	71
II-Résultats de l'étude analytique	72
A. Etiologies d'HTP et hémorragie digestive.....	72
B. Diagnostic en fonction du type et de l'abondance de l'hémorragie	75
C. Varices œsogastriques et hémorragie digestive	77
D. Relation entre l'étiologie et la récurrence hémorragique	79
E. Evolution en fonction du traitement	81
DISCUSSION	84
I-Diagnostic positif.....	85
A. Interrogatoire	85
B. Examen Clinique	86
C. Examens Paracliniques	87
II-Diagnostic différentiel.....	88
III-Diagnostic étiologique	89
A. Interrogatoire	89
B. Examen clinique.....	91
C. Paraclinique	94
1. Biologie	94
2. Fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD)	96
3. Radiologie	101
4. Histologie.....	105
5. Autres examens complémentaires	106
D. Causes de l'hémorragie digestive au cours de l'Hypertension portale chez l'enfant	106
1. Les varices œsogastriques	106
2. La gastropathie hypertensive	106
E. Etiologies d'HTP retrouvées au cours des hémorragies digestives hautes chez l'enfant	107
IV-Prise en charge thérapeutique des hémorragies digestives liées à l'HTP chez l'enfant	109
A. Mesures de réanimations standards	109
B. Traitement médical	110

1. Les Bêtabloquants	110
2. Autres	110
C. Traitement endoscopique.....	111
1. Ligature endoscopique des varices œsophagiennes	111
2. Sclérose endoscopique de varices	112
D. Autres thérapeutiques	112
V–Evolution et Récidive sous traitement	114
CONCLUSION	115
RESUME	117
Annexes	125
BIBLIOGRAPHIE	131

LISTE DES ABREVIATIONS

-AEG	: Altération de l'état général
-ATCD	: Antécédents
-AVB	: Atrésie des voies biliaires
-CG	: Culot globulaire
-CHU	: Centre hospitalier universitaire
-Csg	: Consanguinité
-CVC	: Circulation veineuse collatérale
-F	: Féminin
-Genta	: Gentamycine
-GH	: Gastropathie hypertensive
-GN	: Gastrite nodulaire
-GP	: Gastrite pétéchiale
-HD	: hémorragie digestive
-HMG	: Hépatomégalie
-HSD	: Hématome sous-dural
-HSMG	: Hépatosplénomégalie
-HTP	: Hypertension portale
-INN	: Ictère néonatal
-IPP	: Inhibiteurs de la pompe à proton
-KHF	: Kyste hydatique du foie
-KTVO	: Cathétérisme de la veine ombilicale
-M	: Masculin
-n	: Nombre

-NF	: Non fait
-OMI	: Œdème des membres inférieurs
-PAL	: Phosphatases alcalines
-PCM	: Pâleur cutanéomuqueuse
-PFC	: Plasma frais congelé
-PKHR	: Polykystose hépatorénale
-RAS	: Rien à signaler
-RSP	: Retard staturopondéral
-Sd	: Syndrome
-Sd PP	: Syndrome polyuropolydipsique
-SMG	: Splénomégalie
-SR	: Signe de la série rouge
-VBIH	: Voies biliaires intra-hépatiques
-VCT	: Varices cardiotubérositaires
-VCI	: Veine cave inférieure
-VO	: Varices œsophagiennes
-VSC	: Varices sous-cardiales
-VSH	: Veines sus-hépatiques
- ΔP	: Gradient de pression
-γGT	: Gamma glutamyl transpeptidase

LISTE DES TABLEAUX

Tableau N°1 : Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction du sexe

Tableau N°2 : Principaux antécédents pathologiques rapportés dans notre série

Tableau N°3 : Mode d'extériorisation de l'hémorragie digestive

Tableau N°4 : Abondance de l'hémorragie digestive

Tableau N°5 : Répartition des patients selon le nombre d'épisodes d'hémorragie digestive

Tableau N°6 : Répartition des cas selon le taux de prothrombine

Tableau N°7 : Répartition des données échographiques

Tableau N°8 : Répartition des résultats de l'endoscopie digestive haute

Tableau N°9 : Proportion des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires

Tableau N°10 : Répartition des patients en fonction de l'étiologie

Tableau N°11 : Répartition des cas selon les produits de transfusion sanguine

Tableau N°12 : Répartition des patients en fonction des différentes thérapeutiques

Tableau N°13 : Répartition des cas en fonction du nombre de séances de ligature réalisées

Tableau N°14 : Indications de la ligature endoscopique des varices

Tableau N°15 : Cas d'hémorragie digestive dans chaque groupe étiologique

Tableau N°16 : Répartition des patients en fonction du nombre d'épisodes d'hémorragie digestive

Tableau N°17 : Risque de survenue de l'hémorragie digestive selon l'étiologie

Tableau N°18 : Etiologies selon le type d'hémorragie digestive dans notre étude

Tableau N°19 : Etiologies selon l'abondance de l'hémorragie digestive dans notre étude

Tableau N°20 : Proportion des cas d'hémorragie digestive en fonction des stades de varices œsophagiennes

Tableau N°21 : Aspects endoscopiques et nombre de récurrences hémorragiques

Tableau N°22 : Répartition des cas de récurrence hémorragique en fonction des étiologies

Tableau N°23 : L'évolution en fonction de l'étiologie dans notre étude

Tableau N°24 : Répartition des cas de récurrence hémorragique en fonction des traitements reçus et de l'observance thérapeutique

Tableau N°25 : Evolution en fonction du traitement dans notre série

Tableau N°26 : Récurrence hémorragique en fonction du NOMBRE de séances de ligatures réalisées

Tableau N°27 : Répartition du sexe dans les différentes séries

Tableau N°28 : Classification de CHILD-CAMPELL

Tableau N°29 : Comparaison de la proportion des varices œsophagiennes avec celles des différentes séries

Tableau N°30 : Proportion des différents stades de varices œsophagiennes en cas d'hémorragie digestive avec la série de CHAMLAL.

LISTE DES FIGURES

Figure N°1 : Face supérieure du foie

Figure N°2 : Face inférieure du foie

Figure N°3 : Représentation schématique de la segmentation du Foie

Figure N°4 : Schéma du pédicule hépatique

Figure N°5 : Système porte–Vue d'ensemble

Figure N°6 : Anastomoses porto–caves

Figure N°7 : Vidéoendoscope de l'unité de gastro–entérologie du service de pédiatrie
CHU Hassan II de Fès

Figure N°8 : Kit de ligature élastique des varices œsophagiennes (Image prise de
l'unité de gastro–entérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de
Fès)

Figure N°9 : Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

Figure N°10 : Répartition des patients en fonction du sexe

Figure N°11 : Répartition des patients en fonction de l'origine

Figure N°12 : Les signes cliniques associés à l'hémorragie digestive dans notre série

Figure N°13 : Répartition des résultats de l'hémoogramme dans notre série

Figure N°14 : Image d'hypersignal de la substance blanche à l'IRM cérébrale en
rapport avec la maladie de Wilson

Figure N°15 : Gastropathie hypertensive (Image prise de l'unité de gastro–
entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Figure N°16 : Varices œsophagiennes stade III avec signes de la ligne rouge (Image
prise de l'unité de gastro–entérologie du service de pédiatrie CHU
Hassan II de Fès)

Figure N°17 : Varice œsophagienne stade I (Image prise de l'unité de gastro–
entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Figure N°18 : Varices œsophagiennes stade II (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du CHU Hassan II de Fès)

Figure N°19 : Varices œsophagiennes stade III (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

Figure N°20 : Ligature endoscopique d'une varice œsophagienne (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du CHU Hassan II de Fès)

Figure N°21 : Evolution des malades de notre série

Figure N°22 : Proportion des malades ayant des varices œsogastriques qui ont présenté une hémorragie digestive

INTRODUCTION

L'Hypertension portale est définie par une élévation de la pression dans le système porte au dessus de 15 mm Hg, ou par une élévation du gradient de pression porto-cave au delà de 5mmHg. Celle-ci est liée à l'augmentation de la résistance à l'écoulement du sang dans le système porte, le plus souvent d'origine pré-hépatique (l'exemple du cavernome porte) et intra hépatique (l'exemple de la cirrhose).

L'hémorragie digestive constitue une complication fréquente et sévère de l'hypertension portale. La cause la plus fréquente du saignement est la rupture de varices œsophagiennes et cardiotubérositaires.

Le traitement de première ligne en cas d'hémorragie par rupture des varices œsophagiennes comprend les mesures de réanimation standard et l'association de médicaments vasoactifs qui doivent être débutés le plus tôt possible ainsi qu'un traitement endoscopique par ligature ou sclérose des varices.

Notre étude est une analyse rétrospective du profil hémorragique chez les enfants atteints d'Hypertension portale, suivis au service de pédiatrie du CHU-Hassan II de Fès durant la période allant du mois janvier 2011 au mois novembre 2014.

Les objectifs de cette étude sont de :

- Connaître les causes d'hypertension portale pourvoyeuses d'un grand risque hémorragique.
- Étudier la récurrence hémorragique sous traitement par bêtabloquants.
- Étudier la récurrence hémorragique par rapport au nombre de séances de ligatures réalisées.

GENERALITES

I-Rappel Anatomique :

1. Anatomie du foie [5,6] :

Le foie est la plus volumineuse des glandes annexes du tube digestif. Il est doué de fonctions métaboliques complexes et indispensables à la vie. Il est situé à la partie supérieure et droite de la cavité abdominale dans l'étage sus-mésocolique, sous la coupole diaphragmatique. On lui décrit 3 faces : supérieure ou diaphragmatique, inférieure ou viscérale, et postérieure. Sa face inférieure est parcourue de plusieurs sillons dont le sillon antéropostérieur droit (fossa vesica felleae) correspondant au lit de la vésicule biliaire ou fossette cystique. (Figures 1 et 2)

La segmentation du foie (Figure 3) est un mode de division du parenchyme hépatique permettant un véritable « éclatement » du foie en 8 portions indépendantes. La numérotation de ces segments part du centre vers la périphérie : Le segment 2 correspond au secteur latéral gauche, les segments 3 et 4 constituent le secteur paramédian gauche (le segment 3 siège à gauche du sillon ombilical et du ligament rond, le segment 4 est à leur droite), le segment 5 inférieur et le segment 8 supérieur constituent le secteur antérieur droit, le segment 6 inférieur et le segment 7 supérieur constituent le secteur postérieur droit.

Ainsi le foie gauche est constitué des segments 4, 3 et 2 et le foie droit des segments 8, 7, 6 et 5. Le lobe droit est constitué de cinq segments (4, 5, 6, 7, 8), c'est-à-dire du foie droit plus le segment 4 qui appartient au foie gauche, le lobe gauche est constitué de deux segments (2, 3) et n'est qu'une partie du foie gauche.

Le segment 1 correspond au lobe Spiegel qui appartient par ses pédicules Vasculaires glissoniens au foie droit et au foie gauche

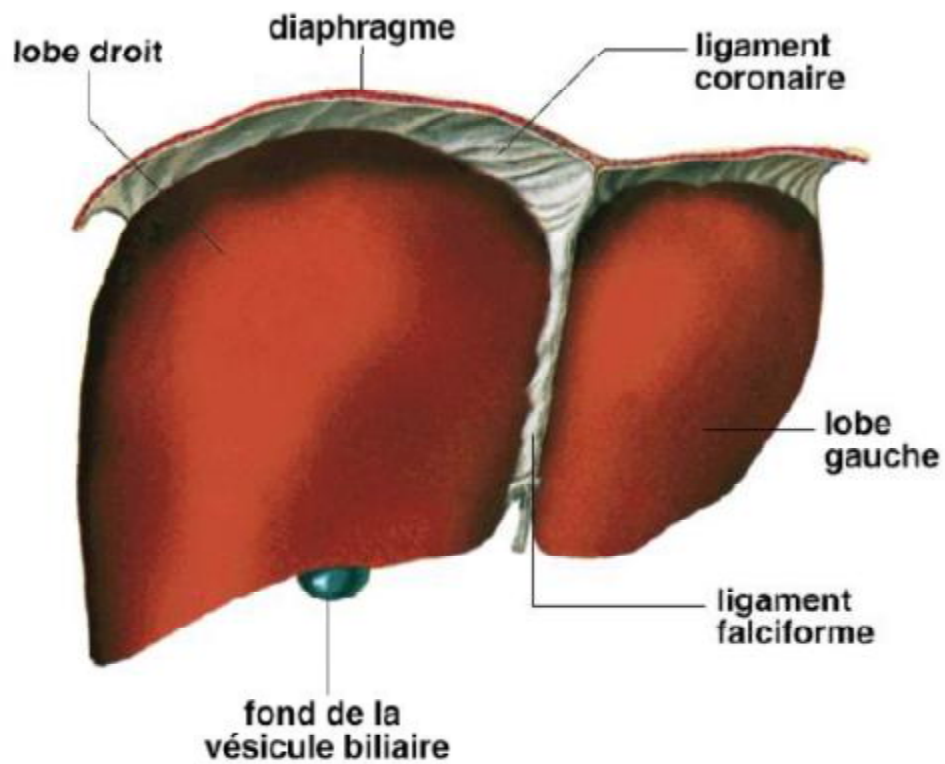


Figure 1 : Face supérieure du foie

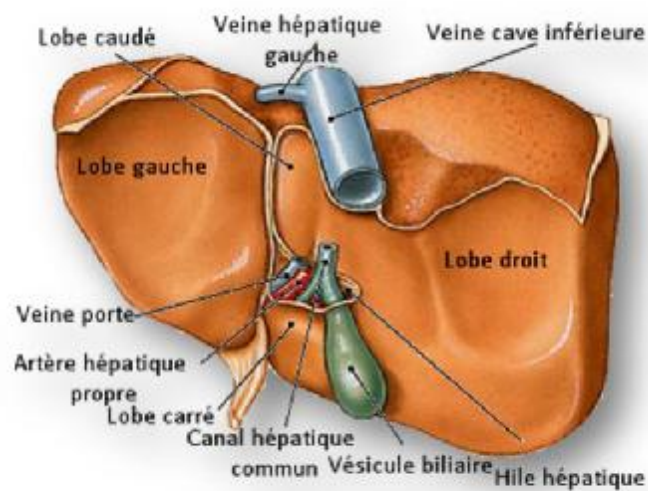


Figure 2 : Face inférieure du Foie

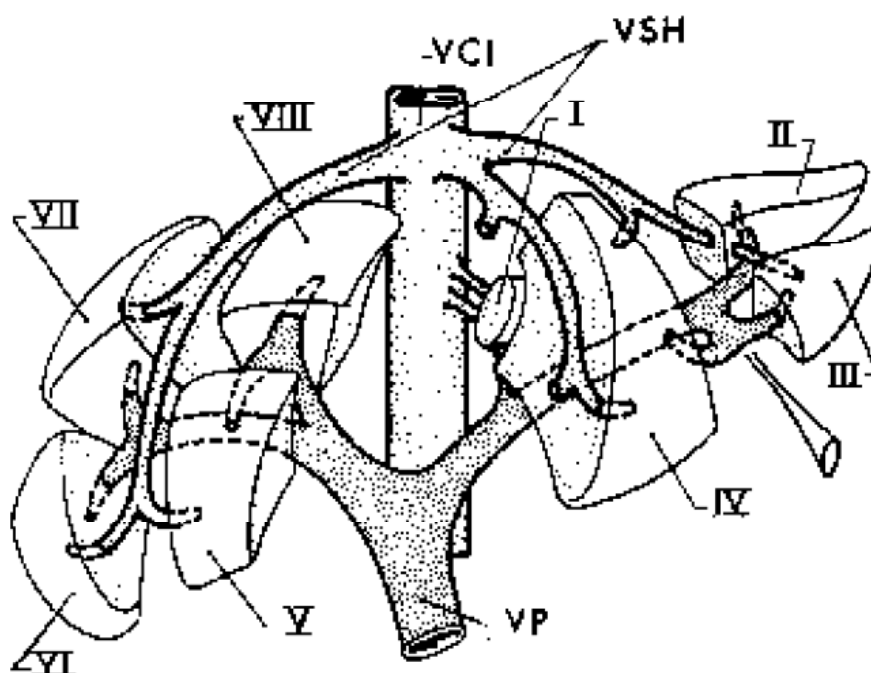


Figure 3 : Représentation schématique de la segmentation du Foie

Les voies biliaires sont formées d'une voie principale ou canal cholédoque et d'une voie accessoire qui comprend la vésicule et le canal cystique.

Les canaux biliaires intra hépatiques drainent les sécrétions biliaires des différents lobules hépatiques et se réunissent au niveau du hile en 2 canaux droit et gauche (Figure 2). Leur union forme le confluent biliaire supérieur ou convergence biliaire qui est toujours en extrahépatique. Cette convergence est entourée par la capsule de Glisson (mince capsule fibreuse qui entoure le foie), dont l'épaississement au niveau du hile forme la plaque hilare. Cette disposition particulière permet l'abord plus facile des canaux biliaires lors du traitement chirurgical.

Le canal hépatique se situe au bord droit du pédicule hépatique en avant de la veine porte. Il reçoit, au cours de sa descente, le canal cystique et devient à partir

de cette réunion la voie biliaire principale. Cette voie biliaire descend dans le bord droit du petit épiploon, à la partie antérieure du pédicule hépatique, à la face antérieure de la veine porte dont elle rejoint progressivement le bord droit. L'artère hépatique est à gauche de la voie biliaire sur le même plan. Dans son segment rétro pancréatique, la voie biliaire principale est en rapport avec la face postérieure de la tête du pancréas en avant, et la veine cave inférieure en arrière.

Dans son segment terminal, la voie biliaire principale est en rapport avec le canal de Wirsung, ces deux canaux se jettent dans la partie moyenne du deuxième duodénum au fond de l'ampoule de Vater.

La vésicule biliaire, diverticule de la voie biliaire principale, est piriforme ; elle possède un corps cylindrique en rapport avec la face inférieure du foie. Son collet correspond à un entonnoir centré par le canal cystique. L'abouchement du cystique dans la voie biliaire principale ou le confluent biliaire inférieur, est situé habituellement au niveau du bord supérieur du premier duodénum. Il peut y avoir de nombreuses variations anatomiques, et le cystique peut s'aboucher à n'importe quel niveau entre le hile du foie et l'ampoule de Vater.

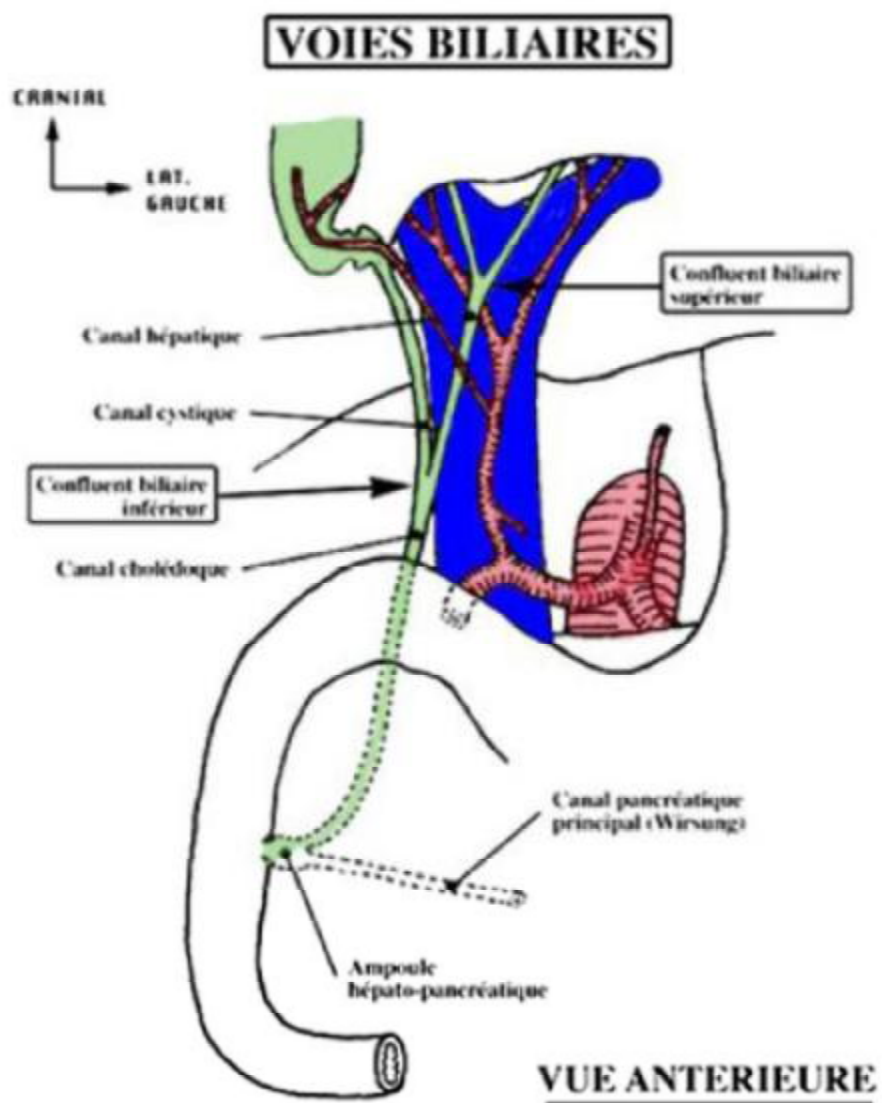


Figure 4 : Schéma du pédicule hépatique

2. La veine porte :

La veine porte (Figure 5) amène au foie le sang veineux du tube digestif, du pancréas, et de la rate.

C'est une veine volumineuse de 8 à 10 cm de long et d'un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte et moins de 1 cm chez l'enfant [5,7].

2-1 Origine :

La veine porte naît de la confluence à angle droit, à la face postérieure de l'isthme pancréatique à hauteur de la deuxième lombaire, un peu à droite de la ligne médiane, de deux troncs veineux :

- ❖ La veine mésentérique supérieure : de direction verticale et ascendante, draine le sang de l'intestin grêle, du colon droit, d'une partie de l'estomac, du duodénum et du pancréas.

- ❖ Le tronc spléno-mésaraïque : est horizontal, constitué lui-même par la réunion de deux veines :

a- La veine splénique :

Qui draine le sang de la rate vers le tronc porte, elle reçoit les vaisseaux courts gastriques, pancréatiques, et la veine Castro-épiploïque gauche.

b- La veine mésentérique inférieure :

Elle draine le sang veineux du côlon gauche et du rectum, rejoint la veine splénique pour former le tronc spléno-mésaraïque.

2-2- Trajet et terminaison :

Le tronc de la veine porte ainsi formé se dirige obliquement en haut, à droite et en avant, croisant obliquement la veine cave inférieure.

Dans son trajet ascendant, la veine porte se dégage rapidement de la face postérieure du pancréas, croise la face postérieure du premier duodénum et pénètre

dans le bord droit du petit épiploon, où elle est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

Au niveau du hile hépatique, la veine porte se divise en deux branches qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique et s'y ramifient :

- Une branche droite courte dont la direction continue celle du tronc principal.
- Une branche gauche longue qui s'en écarte presque à angle droit et chemine dans le hile avant de pénétrer dans le foie en se recourbant vers l'avant pour se terminer par le récessus de Rex.

Au cours de son trajet, la veine porte reçoit des collatérales :

- Sur sa gauche, la veine coronaire stomachique et la veine pylorique.
- Sur sa droite, la veine pancréatico-duodénale supérieure droite et les veines cystiques [5].

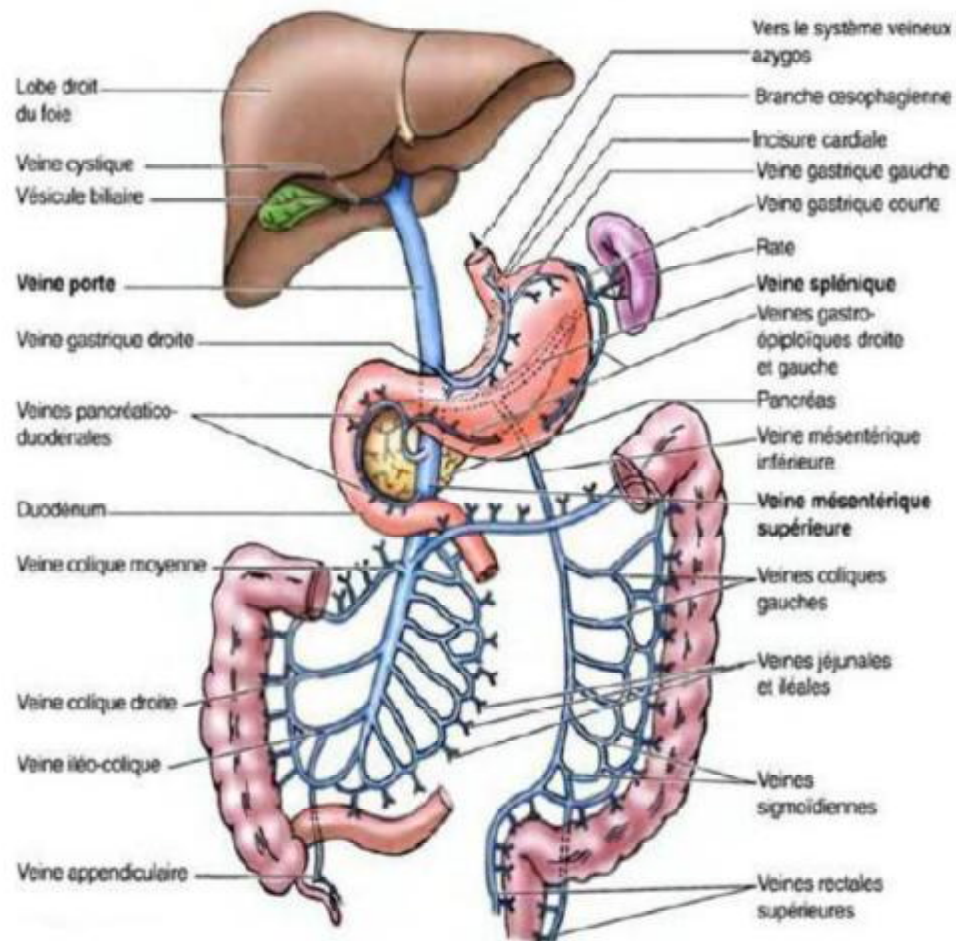


Figure 5 [5]: Système porte–Vue d’ensemble

3. Les anastomoses porto caves (Figure 6):

Ce sont des connexions entre le système porte et le système cave lequel est représenté par la veine cave inférieure et la veine cave supérieure. Elles se développent au cours de l'hypertension portale principalement au niveau de quatre régions [7,9]:

- L'œsophage et l'estomac: C'est la dérivation supérieure, le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage. Cela explique le développement des varices œsophagiennes.

- Le rectum : dérivation inférieure. Anastomoses entre la veine porte et la veine cave inférieure via la veine mésentérique inférieure et les veines rectales à l'origine de varices rectales.

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

- Anastomoses spléno-rénales ou dérivations postérieures :

- Dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure, on distingue :

- ❖ Anastomose de LEJARS : naissant du réseau intra parenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche

- ❖ Anastomose de MARIAU : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.

Le tronc gastro-phréo-capsulo-rénal : anastomoses naissant dans la sous-muqueuse de la grosse tubérosité gastrique, puis le sang emprunte la veine

inférieure du pilier gauche du diaphragme et rejoint par l'intermédiaire de celle-ci les veines capsulaires moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

On décrit également d'autres voies de dérivations accessoires [7] :

La prévalence de ces varices ectopiques dépend de la nature de l'HTP (1 à 3% en cas de bloc intra hépatique, 20 à 30% en cas de bloc extra hépatique) [9]:

- Le canal d'Arantius : habituellement remplacé par un ligament (appelé ligament veineux), peut se reperméabiliser. Ce canal naît de la branche portale gauche et se termine le plus souvent dans la veine hépatique gauche.
- Anastomoses pariétales : diverses et nombreuses, on cite :

- ❖ Les veines de RETZIUS (au niveau des accolements pariétaux des divers organes tributaires du système porte).

- ❖ Les veines miscellanées (dues à des adhérences acquises).

- ❖ Les veines splénopariétales (au niveau des zones d'accolement de la rate et de la paroi abdominale postérieure).

- Anastomose porto-porte : les varices peuvent se développer au niveau de la vésicule biliaire.

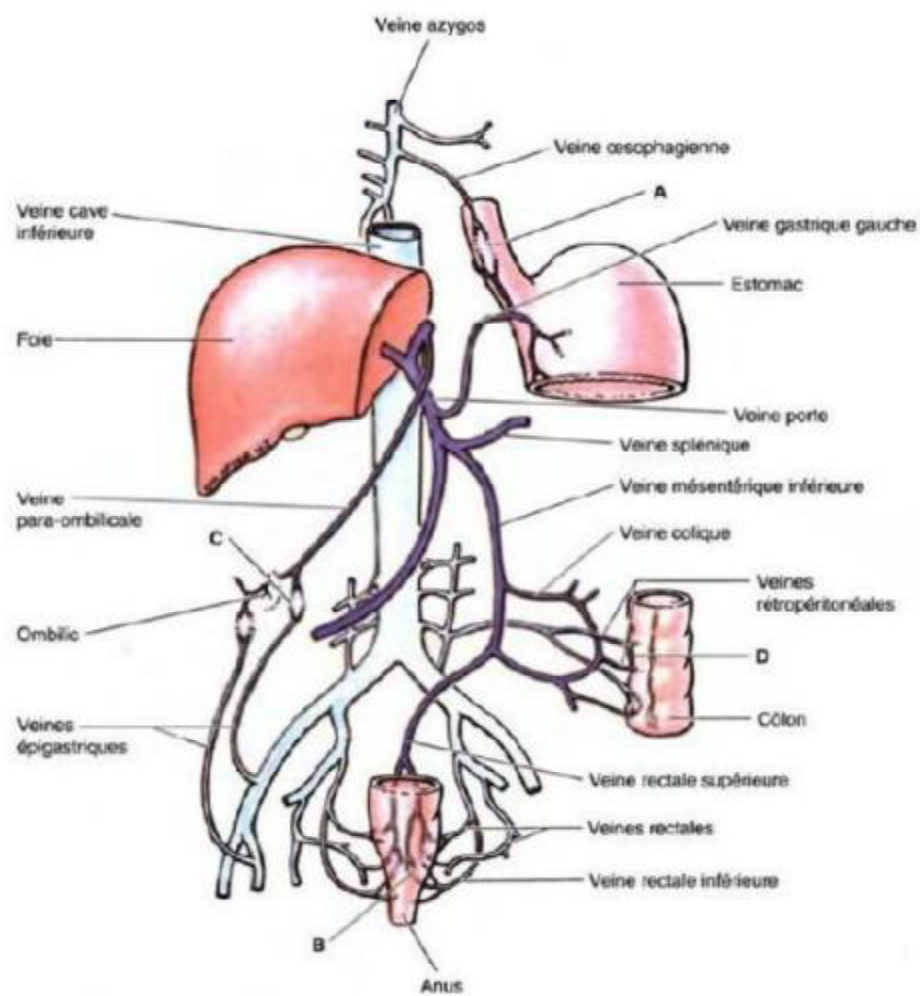


Figure 6 [6]: Anastomoses porto-caves

II-Rappel Physiologique :

1. Hémodynamique de l'HTP :

L'exploration hémodynamique de l'hypertension portale comprend l'étude des pressions et des débits dans le système porte [7,11].

1-1 Etude de la pression portale :

Elle peut être mesurée par des méthodes directes et indirectes :

a. Méthodes directes :

La pression portale peut être mesurée directement au cours d'une intervention chirurgicale en introduisant une aiguille, connectée à un manomètre, dans la lumière de la veine porte, cependant les résultats obtenus sont faussés par l'anesthésie générale qui modifie la circulation systémique et splanchnique.

Elle peut également être mesurée par une aiguille fine de CHIBA par voie transcutanée transpariétale sous contrôle radiotélévisé, cette méthode invasive requiert des conditions d'asepsie rigoureuse et une hémostase correcte.

Enfin, on peut ponctionner la veine porte par voie transjugulaire transhépatique même dans le cas d'un bilan d'hémostase altéré.

b. Méthode indirecte :

C'est la méthode la plus utilisée, elle consiste après un abord veineux jugulaire (ou parfois fémoral), à cathéteriser une des veines hépatiques sous contrôle radio télévisé et à mesurer la pression en position bloquée ou occluse (avec un ballonnet).

Enfin, cet abord jugulaire permet de mesurer la pression sus-hépatique libre et donc de calculer le gradient de pression sus-hépatique.

La mesure de la pression dans les VO au cours d'une endoscopie digestive peut se faire par ponction directe avec risque de saignement, ou par un capteur ou un ballonnet.

1-2 Etude du débit sanguin hépatique :

a. Méthodes directes :

Utilisent des capteurs électromagnétiques au cours d'une intervention chirurgicale mais les résultats sont faussés par l'anesthésie générale, la laparotomie et la dénervation des vaisseaux.

b. méthode indirecte :

La plus utilisée, mesure la clairance hépatique selon le principe de FICK. Cette mesure n'est fiable que si le coefficient d'extraction hépatique est supérieur à 10 % ce qui n'est pas le cas des insuffisances hépatocellulaires.

Les substances utilisées sont : la bromesulfonephtaléine (BSP), le vert d'indocyanine (ICG), le rose Bengale, l'or colloïdal radioactif, ou encore les microagrégats d'albumine marqués à l'iode radioactif.

2. Physiopathologie de l'HTP :

L'élévation permanente de la pression dans le lit portal définit l'hypertension portale (HTP).

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

L'HTP résulte, à la fois, d'une augmentation de la résistance vasculaire porte et du débit sanguin portal.

2-1 Augmentation de la résistance vasculaire [7] :

En cas d'HTP, elle est le premier événement à intervenir. Cette augmentation résulte à la fois de la résistance intra hépatique et de la résistance dans la circulation collatérale.

La résistance vasculaire hépatique se situe au niveau de la microcirculation, c'est à dire au niveau des sinusoides. Son augmentation est due en partie à des

déformations architecturales: nodules de régénération, fibrose péri portale, autour de la veine centrolobulaires et l'espace de DISSE (capillarisation des sinusoides) et à des facteurs dynamiques sensibles à des agents vasomoteurs tels que : le monoxyde d'azote (NO), la prostacycline (PGI₂), les agonistes des récepteurs beta2-adrénergiques et endothéline-1.

Après le développement de la circulation collatérale, la résistance au niveau de ces vaisseaux intervient également dans la pathogénie de l'hypertension portale.

La circulation collatérale augmente le retour veineux au cœur, et par conséquent le débit cardiaque, cette augmentation, s'associe à une élévation du débit splanchnique.

2-2 Augmentation du débit sanguin splanchnique :

Cette augmentation résulte d'un syndrome d'hypercinésie circulatoire dont le mécanisme fait impliquer plusieurs facteurs [12]:

a. facteurs paracrines :

Le monoxyde d'azote (NO) et la prostacycline (PGI₂) sont deux substances produites par l'endothélium vasculaire et diffusent dans les cellules musculaires lisses vasculaires sous-jacentes pour aboutir à un effet vasoactif local.

Leur hyperproduction au cours de L'HTP est responsable d'une vasodilatation dans les territoires splanchniques.

b. facteurs nerveux :

L'activité sympathique est élevée dans la cirrhose alors qu'elle est normale en cas d'HTP extra hépatique.

L'hyperactivité sympathique contribue à l'hypercinésie circulatoire splanchnique et systémique.

c. facteurs humoraux :

Plusieurs facteurs comme le Glucagon, vasoactive intestinal peptide-VIP-, la substance P-SP-, sont connus pour être des vasodilatateurs de la circulation intestinale.

d. facteurs physiques :

La circulation collatérale semble fonctionner comme une fistule Artério-veineuse qui augmente le retour veineux et par conséquent le débit cardiaque.

L'hypercinésie circulatoire a également été observée chez certains patients après une anastomose porto cave chirurgicale.

2-3 Diminution de la résistance vasculaire systémique :

Elle est responsable d'une baisse de la pression artérielle qui déclenche une activation du système nerveux sympathique, de l'axe rénine-angiotensine aldostérone et de la sécrétion de l'hormone anti diurétique conduisant à une vasoconstriction, une rétention hydrosodée, une augmentation de la volémie et de l'index cardiaque. Ces mécanismes de régulation visent à maintenir une pression artérielle satisfaisante [7].

Au cours de la cirrhose, il y a une diminution de la réponse aux agents vasoconstricteurs, secondaire à des facteurs humoraux tels que le glucagon qui a des propriétés vasodilatatrices pré capillaires sur le lit vasculaire splanchnique et réduit la sensibilité aux vasoconstricteurs de ces vaisseaux.

Le taux plasmatique du glucagon est augmenté en cas d'HTP et après la réalisation d'une anastomose porto cave [7].

3. L'hémorragie digestive au cours de l'HTP [9,12,43]:

L'hémorragie digestive au cours de l'HTP représente une complication grave et fréquente, elle est due à la rupture de varices œsophagiennes et cardiotubérositaires.

La présence d'un obstacle à l'écoulement du sang portal dans la circulation cave quel que soit son siège entraîne une augmentation de la pression portale et une augmentation du gradient porto-cave, permettant le drainage du sang portal vers les territoires de pression plus basse.

L'accumulation de sang dans le territoire splanchnique est responsable de la splénomégalie et de la dilatation des voies de dérivation porto-systémiques qui deviennent tortueuses, cette dilatation est secondaire à l'absence de valves sur ces veines, et altère la structure de la paroi veineuse et entraîne la formation de varices situées dans la sous muqueuse de l'œsophage (varices œsophagiennes), l'estomac (varices cardiotubérositaires) à travers la veine azygos puis la veine cave inférieure. Par ailleurs les varices peuvent se former plus rarement, le duodénum, le jéjunum, le colon, ou le rectum.

La rupture des varices est assimilée à une explosion par déséquilibre entre une pression excessive dans la varice et la résistance de la paroi. La rupture est d'autant plus favorisée par d'autres facteurs :

- La prise d'AINS
- Un épisode respiratoire (effort de toux)
- Facteurs locaux : RGO, Œsophagites
- Fonction hépatique : degré de la cirrhose

PATIENTS

ET METHODES

I-Type d'étude :

Notre travail est une étude rétrospective, descriptive et analytique du profil hémorragique chez 43 enfants atteints d'HTP suivis au service de pédiatrie du CHU HASSAN II de Fès sur une période allant du mois janvier 2011 au mois novembre 2014.

II-Population étudiée :

Notre travail concerne 43 enfants atteints d'HTP, le choix de nos malades répond aux critères suivants :

- **Les critères d'inclusion :** Notre travail concerne les enfants ayant :
 - Soit présenté une hémorragie digestive ayant fait découvrir une HTP.
 - Soit une HTP connue confirmée à la base des données endoscopiques.
- **Les critères d'exclusion :** Sont éliminés de notre étude les enfants suivis pour Hépatopathie chroniques ayant ou pas des signes cliniques et/ou échographiques d'HTP sans signes endoscopiques puisque notre travail porte sur le risque hémorragique en cas de présence de varices œsogastriques et/ou de varices duodénales, et en cas de gastropathie hypertensive.

Notre choix a été fait sur les registres d'endoscopie digestive, puis sur les dossiers du service de pédiatrie et des urgences pédiatriques.

III-Méthode d'étude :

A-Recueil des informations :

Une fiche d'exploitation (voir Annexes) a été établie pour chaque patient permettant le recueil des données nécessaires à l'analyse statistique afin de répondre aux objectifs de notre étude. Cette fiche précisait :

- Les données sociodémographiques des patients.
- Les antécédents personnels et familiaux des patients, ainsi que l'éventuelle prise médicamenteuse actuelle ou antérieure notamment de bêtabloquants.
- Les caractéristiques de l'hémorragie digestive haute.
- L'existence ou pas d'un contexte de récurrence hémorragique et le nombre d'épisodes.
- Les manifestations cliniques associées.
- Les données des examens paracliniques réalisés.
- L'étiologie d'HTP retenue.
- La prise en charge thérapeutique établie.
- L'évolution avec ou sans traitement.

B-Matériel :

Tous nos patients ont bénéficié d'une FOGD qui a été réalisée par un vidéoendoscope type XP 160 ou type néonatal (Olympus®) pour le diagnostic de l'origine du saignement.

L'examen comportait un temps d'exploration œsophagienne, gastrique et duodénale. Avant l'examen un bilan d'hémostase est généralement demandé avec un rétablissement d'un état hémodynamique stable.

La préparation des patients reposait à coté d'une préparation psychologique sur :

- La vacuité du tube digestif avant l'examen endoscopique; imposant un jeûne d'au moins 6 heures à l'exception des nourrissons de moins de 3 mois dont le jeûne est limité à 4 heures. Pour prévenir tout risque d'accident hypoglycémique dans cette tranche d'âge, il est nécessaire de mettre une perfusion avec un soluté glucosé si l'examen est retardé.
- Une sédation était systématique chez tous les enfants, avec une surveillance nécessaire de certains paramètres, tels que la fréquence respiratoire, le pouls, la mesure de la saturation en oxygène.

Pour la séance de ligature de varices œsogastriques, l'endoscope utilisé est de type: "Olympus® GIF-Q180" (Adulte) (Figure N°7), permettant de mettre en place le Kit de ligature. (Figures N°8)



Figure N°7 : Vidéoendoscope de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie
CHU Hassan II de Fès



Figure N°8 : Ligature élastique des varices œsophagiennes (Image prise de l'unité de
gastroentérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

La ligature consiste en l'introduction d'un fibroscope équipé d'un cylindre monté au niveau de son extrémité distale, le cylindre est porteur d'un anneau élastique circulaire. Le fil guide est fixé dans une rainure interne du cylindre et introduit dans le canal à biopsie de l'endoscope.

La varice est aspirée dans le cylindre et ligaturée par un anneau élastique entraînant sa thrombose. L'endoscope doit être retiré et réintroduit à plusieurs reprises lors de la même séance. Une de ses limites tient au diamètre du ligateur mis sur l'embout distal de l'endoscope (fibroscope d'un diamètre d'au moins 9,8 mm), qui rend délicate la manœuvre d'introduction du fibroscope à la bouche œsophagienne et réserve cette technique aux enfants de plus de 7 ans.

C-Analyse statistique :

Les données recueillies ont été codées et saisis sur Excel (Microsoft Office 2007).

Nous avons eu recours dans notre étude statistique au logiciel Epi info version 3.5.1.

Nous avons ainsi mené une étude descriptive, les valeurs quantitatives ont été exprimées en moyennes, les valeurs qualitatives en pourcentages.

Pour l'étude analytique, nous avons réalisés une analyse bi-variée en comparant les moyennes et les pourcentages par le test t de Student et le test de chi 2, avec un seuil de signification retenu $p=0.05$.

Cette étude était faite en collaboration avec le laboratoire d'épidémiologie de la faculté de médecine et de pharmacie de Fès.

IV-Difficultés et limites de l'étude :

Comme toute étude rétrospective, les difficultés rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers.

Nous avons constaté le manque de certaines données, en particulier celles qui concernent les examens biologiques ainsi que l'évolution de certains malades au cours du suivi.

RESULTATS

Observations		1	2	3	4	5
Age		2 ans	12 ans	7 ans	3 ans	8 ans
Sexe		F	M	M	M	F
ATCD et prise médicamenteuse		-Hémorragie Digestive, Prokinétiques	RAS	-Transfusion -Csg	Csg	Syndrome d'Alagille
Hémorragie digestive et caractères	Type	Hématémèse + Méléna	Hématémèse + Méléna	Hématémèse	-	Hématémèse
	Abondance	Moyenne	Grande	Moyenne	-	Moyenne
	Nombre d'épisodes	5 épisodes	3 épisodes	1 épisode	-	4 épisodes
Signes cliniques associés		RSP + PCM	- PCM - Ecchymoses - HSMG - Ascite	- Ictère - HSMG - Ascite	- Ictère - HSMG	- PCM - Ictère - RSP
Biologie		- Anémie -GOT/GPT : Normaux -bilirubine : normale	- Anémie - Trouble de crase -Cytolyse hépatique modérée -Sérologies : négatives - Bilan cuprique : négatif -bilan d'auto-immunité : négatif	-Bicytopénie, hypoalbuminémie -Cytolyse hépatique modérée -Légère hyperbilirubinémie	- Anémie - Cytolyse hépatique	- Anémie modérée - Cholestase
FOGD		- Béance du cardia - Varice duodénale	VO stade II-III	- VO stade I-II-III - GH	VO stade I	- VO stade I-III - GH - GN
Autres examens	Imagerie	-SMG - Aspect de Cavernome Porte	Foie d'hépatopathie chronique	- HSMG - Ascite de faible abondance - Aspect de PKHR	HSMG	HSMG
	Fond d'œil	NF	Normal	NF	Normal	NF
	Histologie	NF	NF	NF	Cirrhose A2F3 Métavir	NF
Diagnostic retenu		Cavernome porte	Hépatopathie indéterminée	HTP sur PKHR	HTP sur cirrhose hépatique	HTP sur syndrome d'Alagille
Traitement médical		Bétabloquants + IPP +Transfusion	Bétabloquants + IPP + Diurétiques + Colimycine + Transfusion	Bétabloquants + Lactulose + Diurétiques	Bétabloquants +Diurétiques + Vitamine K + Transfusion	Bétabloquants
Ligature des VO		NF	2 séances	3 séances	NF	3 séances
Evolution		Récidive Hémorragique	Récidive hémorragique	Favorables	Favorable	Favorable

Observations		6	7	8	9
Age		2 ans	15 ans	4 ans	10 ans
Sexe		F	M	F	M
ATCD et prise médicamenteuse		RAS	Csg	Cathétérisme de la veine ombilicale à la période NN+Prise d'aspirine et de paracétamol	Prise d'aspirine
HD et ses caractères	Type	Hématémèse	-	Hématémèse	Hématémèse
	Abondance	faible	-	Moyenne	Grande
	Nombre d'épisodes	1 épisode	-	3 épisodes	2 épisodes
Signes cliniques associés		PCM	-AEG -HSMG -Trouble de la marche	PCM	- Epistaxis - PCM - SMG
Biologie		- Anémie -Cytolyse hépatique modérée -Légère hypoalbuminémie	- Bicytopénie + Hypoalbuminémie + γ globuline + $\nearrow$ Cuprurie + $\searrow$ Céruloplasmine	- Anémie -GOT/GPT : normaux -Bilan de cholestase : normal	-Anémie sévère -GOT/GPT : normaux -Bilan de cholestase : normal -
FOGD		- VO stade II-III - VCT - GH	VO stade I	- VO stade II-III - GH	- VO stade I-II-III - VCT - GN
Autres examens	Imagerie	Foie d'hépatopathie chronique	Foie d'hépatopathie chronique Hypersignal FLAIR de la substance blanche	Aspect de cavernome porte	- Foie d'hépatopathie chronique - Aspect de cavernome porte
	Fond d'œil	Normal	Anneaux de Keyser-Fleischer	NF	NF
	Histologie	Fibrose hépatique	NF	NF	NF
Diagnostic retenu		HTP sur fibrose hépatique	HTP sur maladie de Wilson	Cavernome porte	Cavernome porte
Traitement médical		Bétabloquants +IPP +Vit K +Transfusion	Cupripen	Bétabloquants +IPP +Lactulose +Transfusion	Bétabloquants +IPP +Lactulose +Colimycine +Transfusion
Ligature des VO		3 séances	NF	3séances	2 séances
Evolution		Favorable	Favorable	Récidive hémorragique	Récidive hémorragique

Observations		10	11	12	13
Age		14 ans	2 ans	11 ans	11 ans
Sexe		F	M	M	M
ATCD et prise médicamenteuse		RAS	Prise d'aspirine	-Hémorragie digestive -Transfusion - Csg	- Diabète type I - Csg
HD et ses caractères	Type	-	Hématémèse	Hématémèse	-
	Abondance	-	Faible	Moyenne	-
	Nombre d'épisodes	-	3 épisodes	3 épisodes	-
Signes cliniques associés		- SMG - Ascite	- RSP - PCM - CVC - SMG - Ascite	- RSP - PCM - SMG	- PCM, Fièvre, Sd PP - OMI, CVC - HSMG - Ascite
Biologie		-Anémie - /Cuprurie + \Céruleoplasmine	- Anémie - Infection du liquide d'ascite - Trouble de crase - Bilan de Wilson négatif - Bilan d'auto-immunité : négatif	Bicytopénie (Anémie sévère)	- Anémie - Trouble de crase - Hyperglycémie - Infection du liquide d'ascite, CRP / + Hypoalbuminémie /α1α2 globuline
FOGD		VO stade I	- VO stade II-III - SR - VSC - GH	- VO stade III - GH	VO stade I
Autres examens	Imagerie	-Foie d'hépatopathie chronique - Ascite de moyenne abondance	Ascite de moyenne abondance + SMG	- Foie d'hépatopathie chronique - Aspect de cavernome porte	-foie d'hépatopathie chronique - Aspect de cavernome porte - Ascite de faible abondance - Lésion tissulaire du foie gauche
	Fond d'œil	Anneaux de Keyser-Fleischer	Normal	NF	NF
	Histologie	NF	NF	NF	NF
Diagnostic retenu		HTP sur maladie de Wilson	Hépatopathie indéterminée	Cavernome porte	Cavernome porte
Traitement médical		Cupripen+Vit K	Bétabloquants +IPP + Lactulose +Transfusion +Colimycine,Triaxon, Genta, Flagyl	Bétabloquants +IPP +Lactulose + Colimycine + Transfusion	Bétabloquant +IPP+Insuline +Colimycine, Triaxon, Genta, Flagyl
Ligature des VO		NF	4 séances	4 séances	NF
Evolution		Favorable	Récidive hémorragique	Récidive hémorragique à l'arrêt du trt	Favorable

Observations		14	15	16	17	18
Age		13 ans	6 ans	13 ans	8 ans	11 ans
Sexe		F	F	M	M	F
ATCD et prise médicamenteuse		RAS	Csg	Csg	Anémie, Csg	Anémie, Csg, Traumatisme crânien, géophagie
HD et ses caractères	Type	Hématémèse	-	Hématémèse + méléna	Hématémèse	Hématémèse + méléna
	Abondance	Grande	-	Faible	Grande	Moyenne
	Nombre d'épisodes	1 épisode	-	1 épisode	1 épisode	1 épisode
Signes cliniques associés		PCM, HSMG	Ictère, HSMG	Ictère, PCM, Ascite	PCM, CVC, HSMG	AEG, PCM, Ecchymose, CVC, HSMG
Biologie		Thrombopénie GOT/GPT, et bilan de cholestase normaux	Thrombopénie, Cytolyse hépatique, cholestase, $\nearrow$ Cuprurie, $\searrow$ Céruleoplasmine	Anémie, Cholestase, Bilan cuprique négatif, bilan d'auto-immunité négatif	Anémie sévère+ Thrombopénie - Bilan hépatique normal	Anémie, Cytolyse hépatique, Cholestase, Pic α 1 globuline
FOGD		- VO stade I-II-III - GH, GN	- VO stade II - GH	VO stade I-II	- VO stade II-III - VCT - GH	- VO stade II-III - SR, GH
Autres examens	Imagerie	-Foie d'hépatopathie chronique -Aspect de cavernome porte	Foie d'hépatopathie chronique+ HSMG	Foie d'hépatopathie chronique	Aspect de cavernome porte, HSMG	Foie d'hépatopathie chronique
	Fond d'œil	NF	Anneaux de Keyser-Fleischer	Normal	NF	Baisse de l'acuité visuelle
	Histologie	NF	NF	Cirrhose	NF	NF
Diagnostic retenu		Cavernome porte	HTP sur maladie de Wilson	HTP sur cirrhose	Cavernome porte	Hépatopathie indéterminée
Traitement médical		Bétabloquants, IPP, Lactulose, Vitamine K	Bétabloquants, trovotol, Vitamine K	Bétabloquants, IPP	Bétabloquants, IPP, Lactulose	Bétabloquants, Vitamine K, Transfusion, Remplissage
Ligature des VO		3 séances	NF	NF	3 séances	1 séance
Evolution		Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

Observations		19	20	21	22
Age		11 mois	5 ans	14 ans	4 ans
Sexe		M	F	F	F
ATCD et prise médicamenteuse		INN, HSD opéré, Prise d'aspirine	RAS	Csg	Csg, Anémie, Transfusion
HD et ses caractères	Type	-	Hématémèse+Méléna	-	Hématémèse +méléna
	Abondance	-	Moyenne	-	Faible
	Nombre d'épisodes	-	1 épisode	-	2 épisodes
Signes cliniques associés		Ictère, PCM ecchymose, CVC, HSMG	PCM, Ictère, ascite	OMI, SMG	RSP, Fièvre, PCM, CVC, Ascite
Biologie		Anémie, Trouble de crase, bilan d'auto-immunité négatif, cholestase, pic $\alpha 1 \alpha 2$ globuline	Anémie sévère, cholestase, hypoalbuminémie, Bloc $\beta-\gamma$, $\nearrow \alpha 1 \alpha 2$ globuline	Thrombopénie sévère, Trouble de crase, Hypoalbuminémie, $\nearrow$ cuprurie, $\searrow$ céruloplasmine	Pancytopenie, Infection du liquide d'ascite
FOGD		VO stade I	- VO Stade I-II - GH	- VO stade I-II - GN	- VO stade II-III - GH
Autres examens	Imagerie	HSMG	HSMG	Foie d'hépatopathie chronique, SMG	Foie d'hépatopathie chronique
	Fond d'œil	Normal	Normal	Normal	Normal
	Histologie	NF	Cirrhose	NF	Fibrose hépatique
Diagnostic retenu		Hépatopathie indéterminée	HTP sur cirrhose hépatique	HTP sur maladie de Wilson	HTP sur fibrose hépatique
Traitement médical		Bétabloquants, Vitamine K, Transfusion	Bétabloquants, Transfusion	Bétabloquants, Cupripen, Vitamine K	Bétabloquants, IPP, Lactulose, Vitamine K, Diurétiques, Triaxon, Flagyl
Ligature des VO		NF	NF	NF	1 séance
Evolution		Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

Observations		23	24	25	26
Age		10 mois	10 ans	15 ans	10 ans
Sexe		M	M	M	M
ATCD et prise médicamenteuse		RAS	RAS	Csg	Csg
HD et ses caractères	Type	Hématémèse + méléna	-	Hématémèse + méléna	Hématémèse
	Abondance	Moyenne	-	Faible	Moyenne
	Nombre d'épisodes	1 épisode	-	1 épisode	1 épisode
Signes cliniques associés		PCM, CVC, HSMG, Ascite	CVC, HSMG, Ascite	AEG, PCM, Ictère, HMG	PCM, CVC, HSMG, Ascite
Biologie		Pancytopenie, Hypoalbuminémie, $\nearrow$ α γ globuline	Trouble de crase, $\nearrow$ cuprurie, $\searrow$ céruloplasmine	Anémie + thrombopénie sévère, trouble de crase	Anémie modérée
FOGD		- VO stade II-III - GH	VO stade II	VO stade I	VO stade III
Autres examens	Imagerie	Foie d'hépatopathie chronique	Ascite+SMG	foie d'hépatopathie chronique	Aspect de cavernome porte, HSMG, Ascite
	Fond d'œil	NF	Normal	Normal	NF
	Histologie	Cirrhose	NF	NF	NF
Diagnostic retenu		HTP sur cirrhose hépatique	HTP sur maladie de Wilson	Hépatopathie indéterminée	Cavernome porte
Traitement médical		Bétabloquants, IPP, Vitamine K, Diurétiques, Transfusion	Bétabloquants, cupripen, Vitamine K	Bétabloquant, Vitamine K, Transfusion	Bétabloquants, Lactulose, Vitamine K, Transfusion
Ligature des VO		2 séances de ligature	NF	NF	NF
Evolution		Favorable	Favorable	Favorable	Récidive hémorragique

Observations		27	28	29	30
Age		6 ans	11 ans	8 ans	12 ans
Sexe		M	F	M	M
ATCD et prise médicamenteuse		Csg + ictère	RAS	RAS	Hémorragie digestive, transfusion, prise d'IPP
HD et ses caractères	Type	-	Hématémèse +méléna	Hématémèse	Hématémèse+méléna
	Abondance	-	Faible	Moyenne	Moyenne
	Nombre d'épisodes	-	1 épisode	2 épisodes	3 épisodes
Signes cliniques associés		Ictère, HSMG, Ascite, Hernie ombilicale	PCM, HSMG	PCM, Ictère, CVC, HSMG	PCM, HSMG
Biologie		Anémie sévère, Cholestase, $\nearrow$ γ globuline	Anémie modérée, Cytolyse hépatique modérée	-Anémie -Trouble de crase -Cytolyse hépatique, cholestase, hypoalbuminémie, $\nearrow$ α globuline	-Anémie sévère - hypoalbuminémie, $\nearrow$ α 1 α 2 globuline
FOGD		VO stade III, GP	VO stade III	- VO stade I-II - GH	- VO stade II-III - GH
Autres examens	Imagerie	Dilatation kystique des VBIH, HSMG, Ascite	Foie d'hépatopathie chronique	Lésion tissulaire du foie gauche de nature indéterminée	Foie d'hépatopathie chronique
	Fond d'œil	NF	Normal	Normal	Normal
	Histologie	NF	Cirrhose	NF	Cirrhose
Diagnostic retenu		Syndrome de Caroli	HTP sur cirrhose hépatique	HTP sur lésion tissulaire indéterminée	HTP sur cirrhose hépatique
Traitement médical		Bétabloquants, IPP, Lactulose, Vitamine K	Bétabloquants, IPP	Bétabloquants, colimycine, Vitamine K, transfusion	Bétabloquants, somatostatine, IPP, Vitamine K, Diurétiques, Transfusion
Ligature des VO		NF	NF	NF	2 séances
Evolution		Infection du liquide d'ascite	Favorable	Favorable	Récidive hémorragique à l'arrêt du traitement

Observations		31	32	33	34
Age		5 ans	10 mois	6 ans	7 mois
Sexe		F	M	F	F
ATCD et prise médicamenteuse		Csg	Ictère à l'âge de 3 mois	Csg	Csg, AVB opérée à l'âge de 3 mois
HD et ses caractères	Type	Méléna	Méléna	-	-
	Abondance	Faible	Faible	-	-
	Nombre d'épisodes	3 épisodes	1 épisode	-	-
Signes cliniques associés		PCM, SMG	Ictère, SMG, Ascite	OMI, Ascite	Ictère, HSMG
Biologie		Cytolyse hépatique modérée	-Anémie -Trouble de crase Hypoalbuminémie, bloc β - γ , γ α globuline Bilan d'auto-immunité négatif	- Anémie - γ cuprurie - γ céruléoplasmine	-Bicytopénie -Hypoalbuminémie -Cholestase
FOGD		VO stade I-II	VO stade II-III	- VO stade I - VCT	VO stade I-II
Autres examens	Imagerie	Aspect de cavernome porte, SMG	Foie d'hépatopathie chronique+ ascite	Foie d'hépatopathie chronique+ascite	Foie d'hépatopathie chronique+HSMG
	Fond d'œil	NF	Normal	Normal	NF
	Histologie	NF	NF	NF	NF
Diagnostic retenu		Cavernome porte	Hépatopathie indéterminée	HTP sur maladie de Wilson	HTP sur atrésie des voies biliaires opérée
Traitement médical		Bétabloquants	Bétabloquants, vitamine K	Bétabloquants, vitamine K, Diurétiques, Cupripen	Bétabloquants, vitamine K
Ligature des VO		NF	1 séance	NF	NF
Evolution		récidive hémorragique	Favorable	Favorable	Favorable

Observations		35	36	37	38
Age		6 ans	2 ans	16 mois	4 mois
Sexe		M	M	M	M
ATCD et prise médicamenteuse		Csg	Hémorragie digestive, ictère à l'âge de 2 mois, Transfusion	Ictère à J10 de vie	Hypoplasie rénale + Csg
HD et ses caractères	Type	Hématémèse	Hématémèse+ méléna	-	Hématémèse
	Abondance	faible	moyenne	-	faible
	Nombre d'épisodes	1 épisode	3 épisodes	-	1 épisode
Signes cliniques associés		PCM, HSMG	PCM, CVC, HSMG	Ictère, CVC, HMG, Ascite	PCM, Ictère, CVC, HSMG
Biologie		-Bilan cuprique négatif -Bilan d'auto-immunité négatif	-Anémie -Cytolyse hépatique modérée -Cholestase -Hypoalbuminémie	- Cholestase, Cytolyse hépatique -hypoalbuminémie	-Anémie modérée, Hyperbilirubinémie à prédominance de bilirubine indirecte -hypoalbuminémie, γ globuline
FOGD		VO stade I-II	- VO stade III - Signes de prérupture - GH	VO stade I	- VO stade II-III - GP
Autres examens	Imagerie	HSMG, Foyer pulmonaire basal droit	HSMG	Foie d'hépatopathie chronique+ascite de faible abondance	Foie d'hépatopathie chronique
	Fond d'œil	Normal	Normal	Normal	Normal
	Histologie	Cirrhose constituée	Cirrhose+AVB	Cirrhose A1F3-4 Métavir+AVB	Cirrhose
Diagnostic retenu		HTP sur cirrhose	HTP sur AVB opérée	HTP sur AVB opérée	HTP sur cirrhose hépatique
Traitement médical		Bétabloquants, vitamine k	Bétabloquants, colimycine, vitamine K	Bétabloquants, vitamine k	Bétabloquants
Ligature des VO		NF	8 séances	NF	NF
Evolution		Favorable	Favorable après 6 séances de ligature	Favorable	Récidive hémorragique

Observations		39	40	41	42	43
Age		4 ans	1 an	7 ans	7 mois	10 ans
Sexe		M	F	M	F	M
ATCD et prise médicamenteuse		Csg	Ictère néonatal	RAS	RAS	KHF opéré, ictère, ascite,
HD et ses caractères	Type	Hématémèse	–	Hématémèse	–	
	Abondance	moyenne	–	moyenne	–	
	Nombre d'épisodes	2 épisodes	–	1 épisode	–	
Signes cliniques associés		PCM	RSP, Ictère, HSMG, Ascite	PCM, Ictère, HSMG, Ascite	CVC, HSMG, Ascite	RSP, HMG
Biologie		–Anémie –Cytolyse modérée – Hypoalbuminémie	–Anémie –Cholestase	Anémie, cytolysé hépatique modérée, cholestase	– Cytolyse hépatique – √cuprurie, \céruloplasmine	–Cytolyse hépatique, √Bilirubine directe –Bilan cuprique négatif –Bilan d'auto-immunité négatif
FOGD		– VO stade I–II–III – GH	VO stade I–II	VO stade I–II	– VO stade II – GH	VO stade I–II
Autres examens	Imagerie	HSMG	Foie d'hépatopathie chronique, SMG, Ascite	Dilatation kystique des VBIH	Foie d'hépatopathie chronique, HSMG, Ascite	–VCI rétro-hépatique grêle deconnectée des VSH
	Fond d'œil	Normal	NF	NF	Anneaux de Keyser–Fleischer	Normal
	Histologie	Fibrose hépatique	NF	NF	NF	NF
Diagnostic retenu		HTP sur Fibrose hépatique	HTP sur AVB opérée	HTP sur syndrome de Caroli	HTP sur maladie de Wilson	HTP sur syndrome de Budd–Chiari
Traitement médical		Bétabloquants,	bétabloquants, vitamine K, Diurétiques	bétabloquant IPP, Vitamine k, lactulose, Diurétiques	bétabloquants, IPP, vitamine k, lactulose, cupripen	–
Ligature des VO		1 séance	NF	NF	NF	NF
Evolution		Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

Abréviations du tableau récapitulatif :

- AEG : Altération de l'état général
- ATCD : Antécédents
- AVB : Atrésie des voies biliaires
- Csg : Consanguinité
- CVC : Circulation veineuse collatérale
- F : Féminin
- Genta : Gentamycine
- GH : Gastropathie hypertensive
- GN : Gastrite nodulaire
- GP : Gastrite pétéchiale
- HMG : Hépatomégalie
- HSD : Hématome sous-dural
- HSMG : Hépatosplénomégalie
- HTP : Hypertension portale
- IPP : Inhibiteurs de la pompe à proton
- KHF : Kyste hydatique du foie
- M : Masculin
- NF : Non fait
- OMI : Œdème des membres inférieurs
- PKHR : Polykystose hépatorénale
- RAS : Rien à signaler
- RSP : Retard staturo-pondéral
- Sd : Syndrome
- Sd PP : Syndrome polyuro-polydipsique
- SMG : Splénomégalie
- SR : Signe de la série rouge
- VBIH : Voies biliaires intra-hépatiques
- VO : Varices œsophagiennes
- VCT : Varices cardiotubérositaires
- VSC : Varices sous-cardiales
- VSH : Veines sus-hépatiques

I-Résultats de l'étude descriptive :

A. Epidémiologie :

1. Age :

Notre étude a porté sur une population de 43 enfants, l'âge de nos patients est compris entre 4 mois et 15 ans, l'âge moyen était de 7 ans et 8 mois.

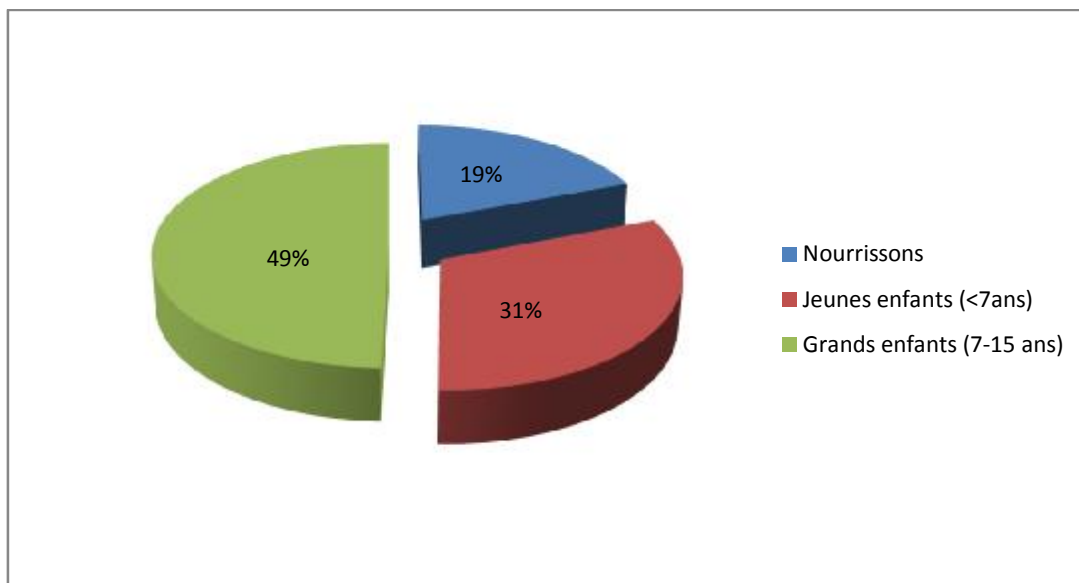


Figure 9 : Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

2. Sexe :

Notre série était marquée par une prédominance masculine avec 26 garçons soit 60% et 17 filles soit 40% et notamment un sexe ratio masculin/féminin de 1.53.

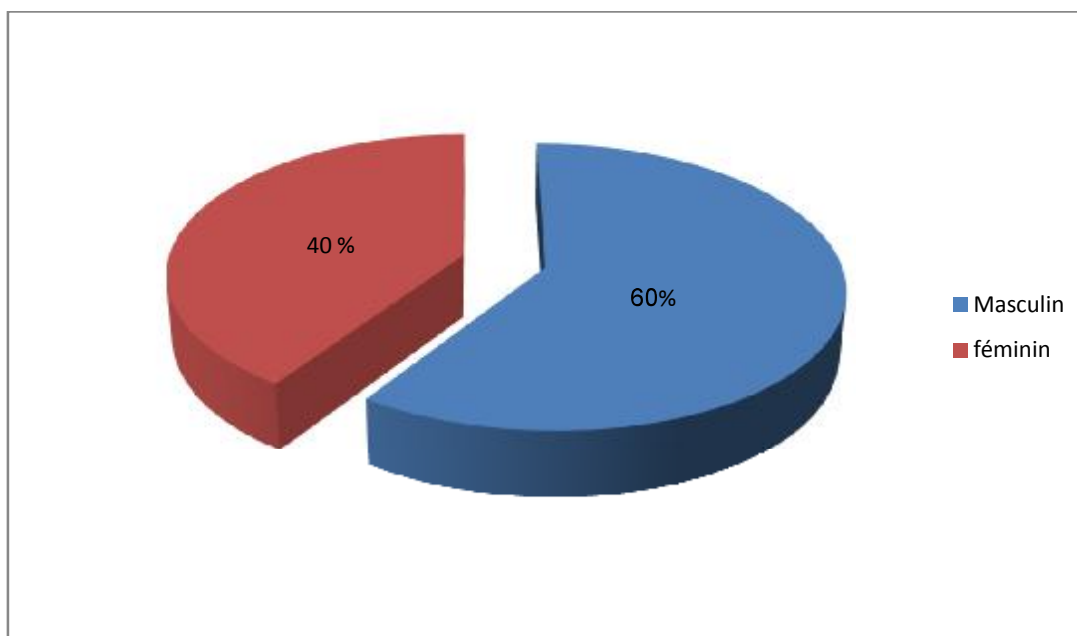


Figure 10 : répartition des patients en fonction du sexe

Pour les enfants ayant présenté une hémorragie digestive, on note une prédominance masculine avec 20 garçons soit 71.5 %, et 8 filles soit 28.5 %. (Tableau N° 1)

Tableau N° 1 : Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction du sexe

Sexe	Nombre	Pourcentage
Masculin	20	71.5
Féminin	8	28.5

3. Origine :

La majorité de nos patients appartenait au milieu urbain représentant ainsi 59% des cas.

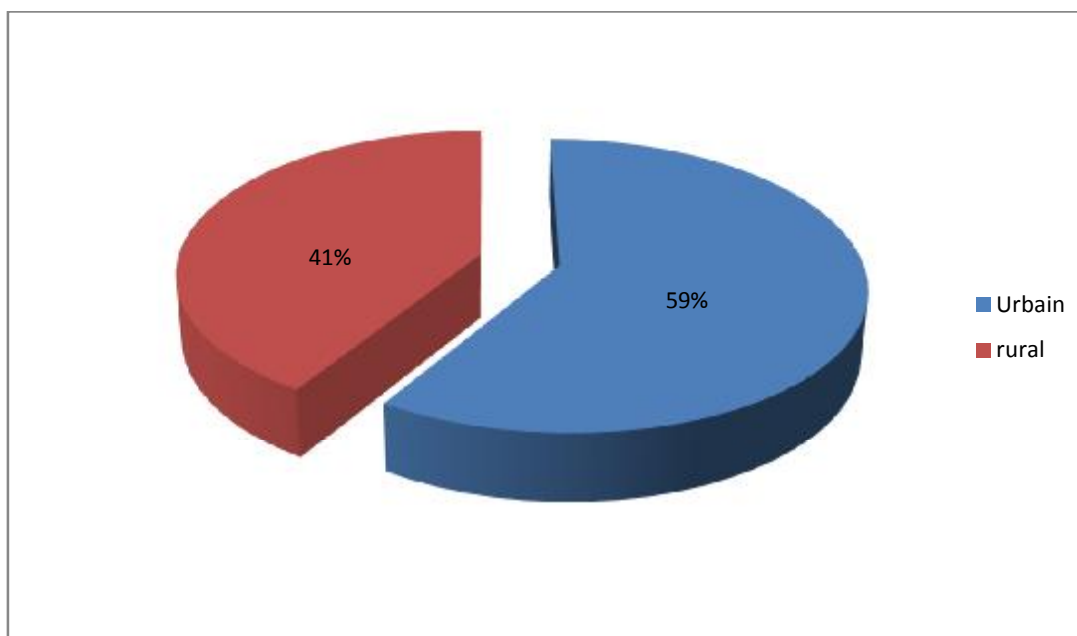


Figure 11 : répartition des patients en fonction de l'origine

B. Antécédents :

Dans notre série, 22 patients n'avaient pas d'antécédents pathologiques notables. La notion d'ictère a été rapportée chez 6 patients, celle de l'hémorragie digestive chez 4 patients, 3 patients avaient été suivis pour anémie.

Quatre patients étaient porteurs de pathologies suivantes : 1 cas d'AVB, 1 cas de syndrome d'Alagille, 1 cas de syndrome de Caroli, 1 enfant ayant une hypoplasie rénale, 1 cas de polykystose hépatorénale.

La notion de géophagie avec antécédent de traumatisme crânien a été retrouvée chez 1 cas, 1 autre patient a présenté un antécédent d'Hématome sous dural chronique, on note également 1 cas de diabète type I.

Tableau N°2 : Principaux antécédents pathologiques rapportés dans notre étude

Antécédents	Nombre de cas	Pourcentage
Aucun	22	49,2
Ictère	6	14
Hémorragie digestive	4	9.2
Anémie	3	6.9

La consanguinité a été rapportée chez 20 de nos patients soit 48 % de nos malades.

Concernant la prise médicamenteuse, la prise d'aspirine était retrouvée chez 3 cas, la prise d'IPP chez 2 cas, et une seule prise de Prokinétiques. La notion de transfusion est rapportée chez 5 cas.

Dans les cas de cavernome porte, un seul avait un antécédent de cathétérisme de la veine ombilicale à la période néonatale (Observation N°8)

Dans un cas présentant un syndrome de Budd–Chiari, on note un antécédent de kyste hydatique du foie opéré (Observation N°43)

C. Clinique :

1. Caractéristiques de l'hémorragie digestive :

a. Mode d'extériorisation :

Dans notre série, l'hémorragie digestive est présente chez 28 de nos patients, soit 66% de nos patients.

Il peut s'agir soit d'hématémèse soit de méléna, ou d'une association des deux, l'hématémèse est le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé avec 15 cas soit 53,5 %. (Tableau N°3)

Tableau N°3 : Mode d'extériorisation de l'hémorragie digestive

Hémorragie digestive	Nombre	Pourcentage
Hématémèse	15	53.5
Méléna	2	7.5
Hématémèse + Méléna	11	39
Total	28	100

b. Abondance de l'hémorragie digestive :

Dans notre série, l'hémorragie digestive de moyenne abondance était dominante, l'hémorragie de grande abondance a été rapportée chez 4 cas. (Tableau N°4)

Tableau N°4 : Abondance de l'hémorragie digestive

L'hémorragie digestive	Nombre	Pourcentage
De faible Abondance	10	35.7
De moyenne abondance	14	50
De grande abondance	4	14.3

c. Nombre d'épisodes de l'hémorragie digestive :

La majorité des malades de notre série ont eu un seul épisode d'hémorragie digestive soit 54.5 % des cas. (Tableau N°5)

Tableau N°5 : répartition des patients selon le nombre d'épisodes de l'hémorragie digestive

Nombre d'épisodes	Nombre de cas	pourcentage
1 épisode	15	54.5
2 épisodes	5	17.5
3 épisodes	6	21
4 épisodes	1	3.5
5 épisodes	1	3.5

2. Signes cliniques associés :

Dans notre série, tous les patients présentent des signes cliniques variables digestifs et extradiigestifs.

La splénomégalie est le signe clinique le plus fréquemment retrouvé. Elle est notamment présente chez 71% des patients. L'hépatomégalie est retrouvée chez 66% des patients. L'ascite chez 40% des malades.

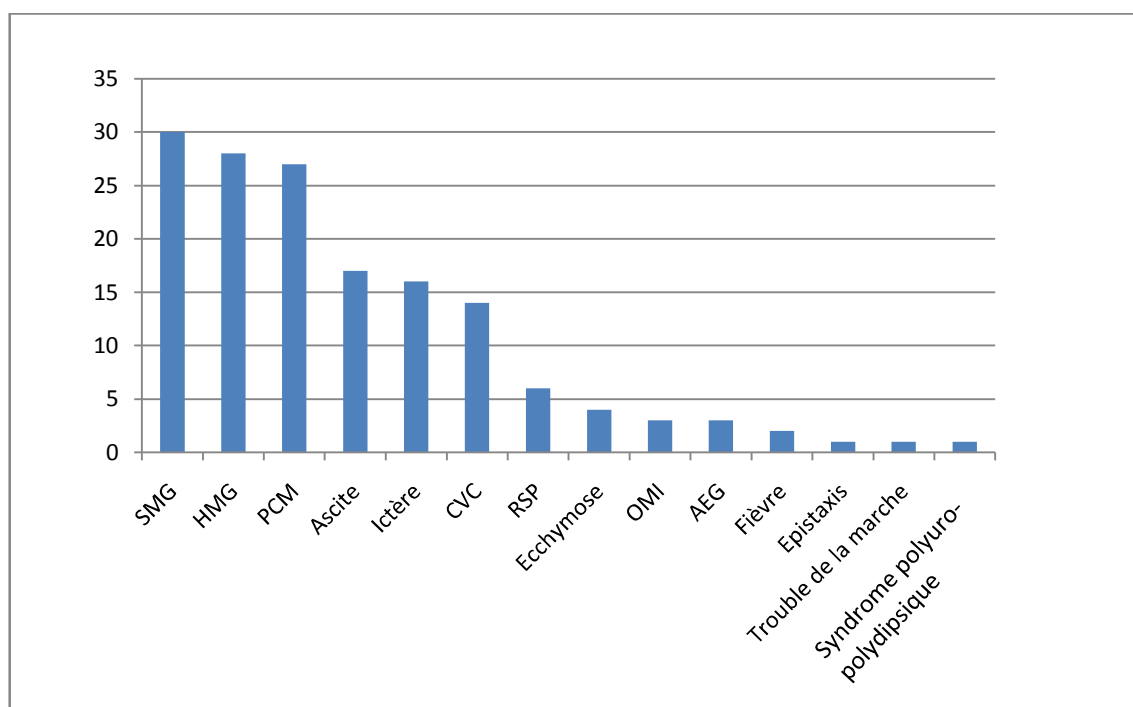


Figure N°12 : Les signes cliniques associés à l'hémorragie digestive dans notre série

N.B :

- Le patient ayant présenté un trouble de la marche était porteur d'une maladie de Wilson avec un syndrome extrapyramidal (Observation N°7)
- Le syndrome polyuro-polydipsique était retrouvé chez un patient connu diabétique chez qui le diagnostic du cavernome porte était retenu.

D. Paraclinique :

1. biologie :

a. Hémogramme :

Une Numération formule sanguine a été réalisée chez la totalité des patients de notre série, dont les résultats ont révélé les données suivante :

- La présence d'anémie chez 30 malades soit 72%, avec 8 cas d'anémie sévère (Hb <7 g/dl).
- Une thrombopénie retrouvée chez 6 malades soit 14% des patients de notre série.
- Une bicytopénie objectivée chez 6 patients soit 14% de nos malades.

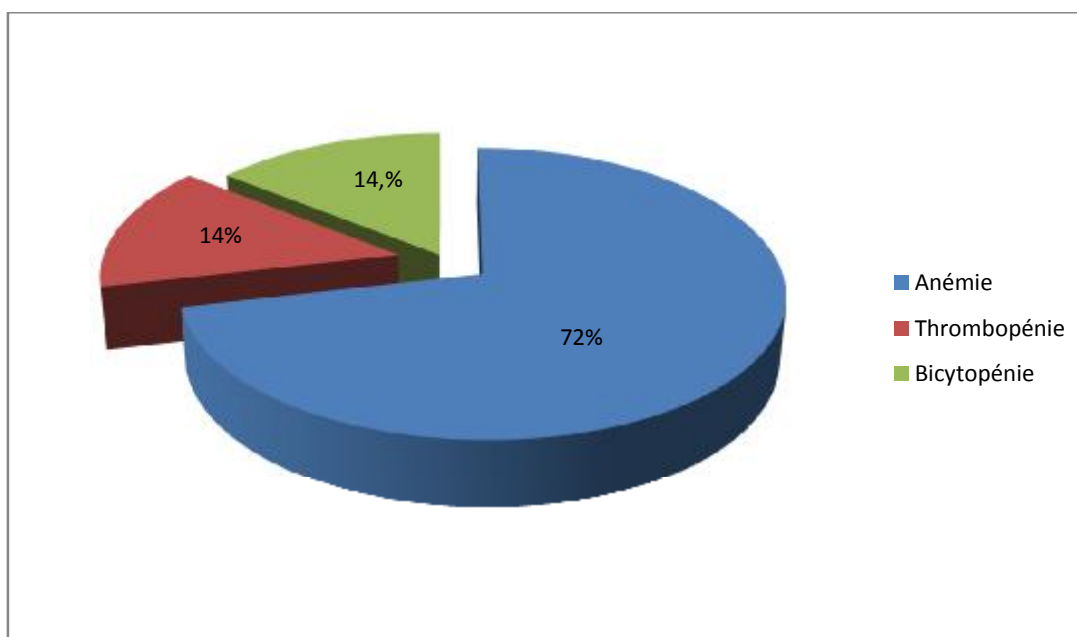


Figure N°13 : Répartition des résultats de l'hémogramme dans notre série

b. Groupage sanguin :

Un groupage sanguin a été demandé chez 18 cas ayant nécessité une transfusion sanguine par divers produits (CG, PFC) soit 42% de nos malades.

c. Bilan de Cholestase :

Un bilan de cholestase comportant un dosage de Bilirubine totale, directe et indirecte, avec un éventuel dosage de PAL et de γ GT a été réalisé chez 16 malades de notre série, une cholestase biologique notamment une élévation des taux de la bilirubine totale à prédominance de bilirubine directe, ainsi qu'une élévation des taux de PAL et de γ GT a été révélée chez 15 cas, soit 35.7% de nos patients.

d. Bilan de cytolyse :

Le taux de transaminases (GOT/GPT) a été demandé chez 33 patients de notre série, Une cytolyse hépatique a été révélée chez 13 cas de notre série. Ainsi on note :

- Une légère élévation des enzymes hépatiques chez 8 cas.
- Un taux de transaminases à 5 fois la normale chez 3 cas.
- Un taux de à 7 fois la normale chez 2 cas.

e. Bilan de fonction hépatique :

- **Taux de prothrombine (TP) :**

Le Taux de prothrombine a été demandé chez tous les malades de notre série afin d'évaluer la fonction hépatique et de rechercher une insuffisance hépatocellulaire. Le bilan est revenu normal chez 12 patients soit 28% de nos malades et perturbé chez 31 patients soit 72% des malades de notre série. (Tableau N°6)

Tableau N°6 : Répartition des cas selon le taux de prothrombine

Taux de Prothrombine	Nombre de cas	Pourcentage
<50 %	7	16.2
50–70 %	24	55.8
>70 %	12	28

Electrophorèse des protéines et albuminémie :

Le bilan est réalisé chez 15 malades de notre série soit 35.7% de nos patients, et a objectivé les résultats suivants :

- Une Hypoalbuminémie chez 12 cas soit 25.6% des malades
- Une $\nearrow$ en $\alpha 1$, $\alpha 2$ globuline chez 3 cas soit 7% des malades
- Un bloc β - γ avec $\nearrow$ en $\alpha 1$, $\alpha 2$ globuline chez 2 cas soit 4.6% des malades
- Une $\nearrow$ en γ globuline chez 2 cas soit 4.6% de nos malades.

f. Bilan Cuprique :

Vingt de nos patients soit 46.5% des cas ont bénéficié d'un bilan cuprique comportant le dosage de la cuprémie, la cuprurie de 24h et de la céruléoplasmine.

Il est revenu perturbé chez 7 patients soit 16.3% de nos malades, portant essentiellement sur la baisse de la céruléoplasmine et l'élévation de la cuprurie consolidant le diagnostic de la maladie de Wilson.

g. Autres examens biologiques :

Les sérologies des hépatites virales B et C et du virus de l'immunodéficience humaine VIH, ont été réalisés chez 11 cas soit 25.6% de nos malades de notre série, revenus toutes négatives.

Le Bilan d'auto-immunité est demandé chez 9 cas, il était toujours négatif.

La ponction du liquide d'ascite est réalisée chez 3 cas soit 7% de nos malades qui ont présenté un syndrome fébrile associé à une ascite devant la suspicion d'une infection de liquide d'ascite, et chez qui les résultats étaient positifs.

Des chiffres glycémiques élevés étaient objectivés chez un seul malades de notre série déjà connu diabétique Type I (Observation N°13).

2. Radiologie :

a. Echographie abdominale :

L'échographie abdominale est réalisée chez la totalité des patients de notre série, l'échographie doppler était également réalisée chez nos malade afin d'étudier la perméabilité de la veine porte et de ses branches et d'évaluer la taille des vaisseaux hépatiques et de rechercher une éventuelle circulation collatérale.

Les résultats ont révélé des signes d'HTP et des signes d'atteinte hépatique chronique, ainsi que des signes d'orientation étiologique, l'examen échographique a également contribué au diagnostic positif du cavernome porte. (Tableau N°7)

Tableau N°7 : Répartition des données échographiques

Données échographiques	Nombre de cas	Pourcentage
Splénomégalie	17	40
Hépatomégalie	14	32.5
Ascite	13	30
Foie d'Hépatopathie chronique	21	49
Aspect d'HTP sur cavernome porte	9	21
Dilatation kystique des VBIH	2	4.6
Lésion tissulaire hépatique	2	4.6
Déconnexion entre la VCI rétrohépatique et les VSH	1	2.3

b. Angioscanner abdominal :

L'angioscanner abdominal a été réalisé dans 3 cas :

- Deux cas de cavernome porte ou son but était d'étudier le système Rex (Circulation intra-hépatique) dans le but d'une prise en charge chirurgicale pour établissement d'une anastomose porto-cave. (Observations N° 12, 31)

- Un cas de syndrome de Budd–Chiari ou il a montré une déconnexion entre la VCI rétrohépatique et les VSH. (Observation N°43)

c. IRM abdominale :

Réalisée chez un seul malade porteur du syndrome de Budd–Chiari (Observation N°43) montrant une déconnexion entre la veine cave inférieure rétrohépatique et les veines sus–hépatiques et les veines sus–hépatiques pouvant être en rapport avec la cure chirurgicale du kyste hydatique du foie que le patient avait présenté.

d. IRM cérébrale :

Réalisée chez 2 malades, un hypersignal de la substance blanche en rapport avec la maladie de Wilson a été objectivé chez 1 seul cas de notre série. Ce patient a présenté un syndrome extrapyramidal. (Observation N°7) (Figure N°14)

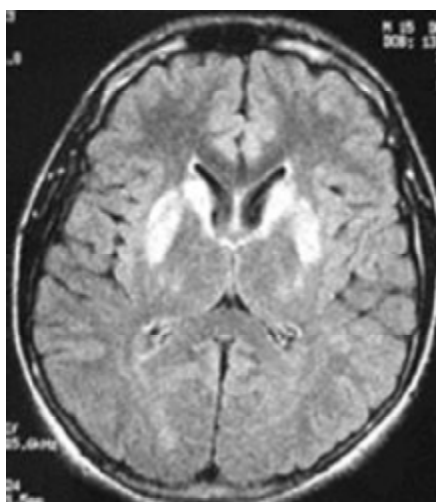


Figure N°14 : Image d'hypersignal de la substance blanche à l'IRM cérébrale en rapport avec la maladie de Wilson

3. Fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD) :

L'endoscopie digestive haute a permis de mettre en évidence les signes endoscopiques d'hypertension portale chez tous les malades de notre série (tableau N°8).

On note l'absence de varices œsophagiennes chez 1 seul cas de notre série avec présence d'une béance du cardia associée à une gastropathie hypertensive et une varice duodénale (Observation N°1), les signes de la ligne rouge ont été objectivés chez 3 cas de notre série (Observations N° 11, 18,36).

Tableau N°8 : Répartition des résultats de l'endoscopie digestive haute

Aspects endoscopiques	Nombre	Pourcentage
Varices œsophagiennes	42	97.6
Varices cardiotubérositaires	5	12
Gastropathie hypertensive	19	45.2
Gastrite pétéchiiale	2	4.6
Gastrite nodulaire	4	9.2
Varice duodénale	1	2.3

N.B :

- Les varices cardiotubérositaires étaient toujours associées aux varices œsophagiennes
- Plusieurs malades présentent en même temps l'association de varices œsophagiennes à une gastropathie hypertensive.



Figure N°15 : Gastropathie hypertensive (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)



Figure N°16 : Varices œsophagiennes stade III avec des signes de la ligne rouge
(Image prise de l'unité de gastro-entérologie CHU Hassan II de Fès)

➤ **Stades des varices œsophagiennes :**

Parmi les 42 patients, présentant des VO, on note un certain équilibre entre les varices œsophagiennes stade I et stade III, avec une prédominance de varices œsophagiennes stade II qui sont présent chez 26 cas soit 63% des malades. Les VCT sont toujours associées à des varices œsophagiennes. (Tableau N°9)

Tableau N°9 : Proportion des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires

Stade	VO Stade I	VO stade II	VO stade III	VCT
Nombre de cas	23	27	21	5
Pourcentage	53.5	62.8	48.8	11.6



Figure N°17 : Varice œsophagienne stade I (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)



Figure N°18 : Varices œsophagiennes stade II (Image prise de l'unité de gastro-entérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès)

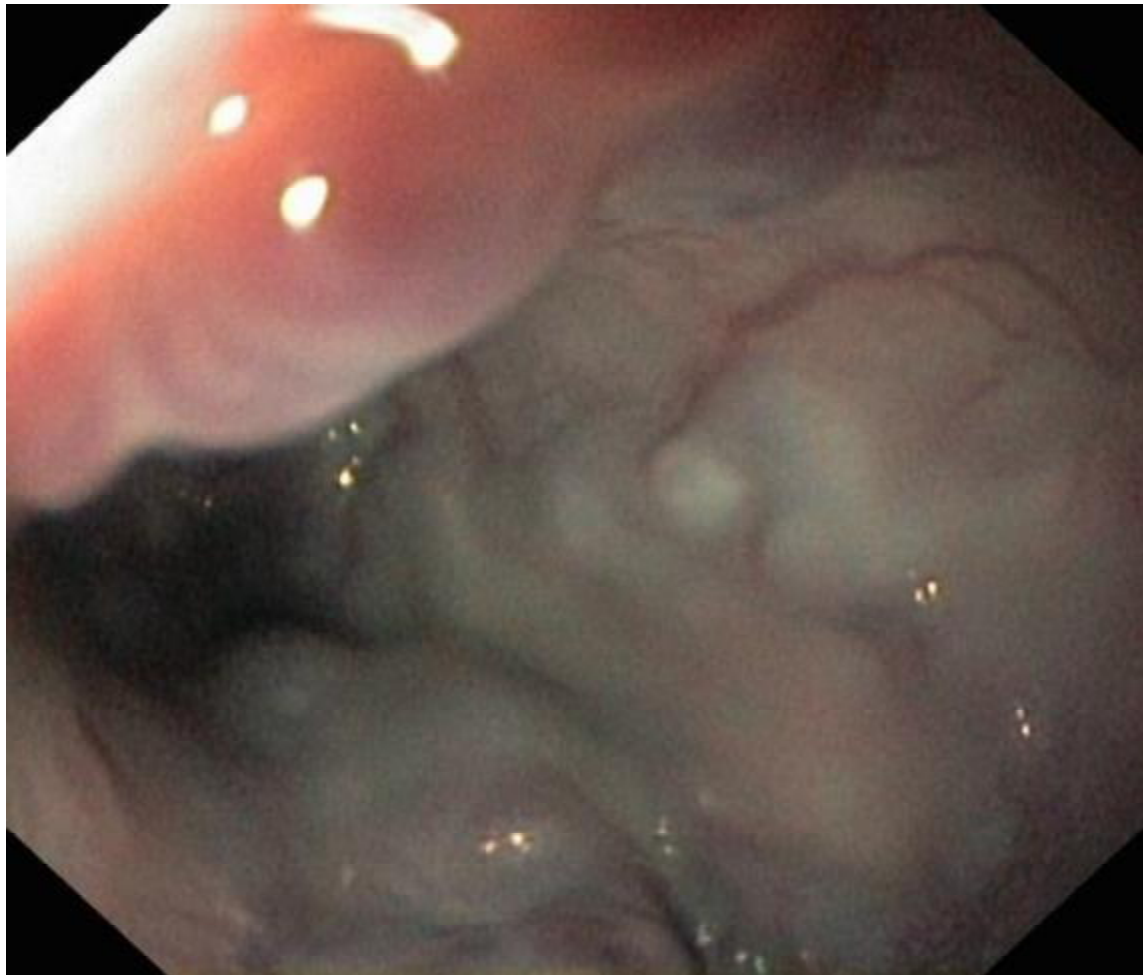


**Figure N°19 : Varices œsophagiennes stade III (Image prise de l'unité
de gastro-entérologie CHU Hassan II de Fès)**

4. ponction Biopsie Hépatique :

La ponction biopsie hépatique a été réalisée chez 13 malades de notre série soit 31% des cas. Les résultats ont précisé :

- Une cirrhose sans orientation étiologique chez 8 cas.
- Une cirrhose chez 2 cas opérés pour Atrésie des Voies Biliaires.
- Une fibrose hépatique chez 3 cas.

5. Autres examens paracliniques :**a. Fond d'œil :**

L'examen ophtalmologique a été réalisé chez 26 malades de notre étude, il a montré un anneau de Keiser–Fleischer chez 4 cas de maladie de Wilson.

b. Radiographie thoracique :

Réalisée chez 28 malades de notre série, a mis en évidence un foyer basal droit dans un cas. (Observation N° 35)

E. Diagnostic retenu :

Les étiologies sont dominées par le bloc intra-hépatique avec 76.7 % des cas, le bloc sous-hépatique représenté par le cavernome porte présente 21% des cas. Le bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd–Chiari) est retrouvé chez un cas (2.3%).

Tableau N°10 : Répartition des patients en fonction de l'étiologie

Etiologie		Nombre de cas	Pourcentage
Cavernome porte		9	21
Bloc intra-hépatique	Maladie de Wilson	7	16
	Atrésie des voies biliaires	4	9.2
	Syndrome de Caroli	2	4.6
	Polykystose hépatorénale	1	2.3
	Syndrome d'Alagille	1	2.3
	Fibrose hépatique congénitale	3	6.9
	Cirrhoses indéterminée	15	35.4
Syndrome de Budd-Chiari		1	2.3

F. Prise en charge thérapeutique :

Dans notre étude, une hospitalisation a été indiquée chez tous nos patients, la prise en charge thérapeutique étaient variable en fonction des :

- Antécédents pathologiques.
- Symptômes présentés par les patients.
- La présence ou non d'hémorragie digestive et son l'abondance.
- Signes endoscopiques objectivés par la FOGD.
- La cause.

1. La transfusion sanguine :

Une transfusion sanguine a été indiquée chez 18 malades de notre série, soit 42 % des cas. Parmi ces malades on note 8 cas d'anémie sévère ayant nécessité une transfusion par des culots globulaires (19 % des cas), et 15 cas transfusés de PFC (35 %). L'éventuelle transfusion par les culots plaquettaires n'a pas été précisée chez les malades de notre série. (Tableau N°11)

Tableau N°11 : Répartition des cas selon les produits de transfusion sanguine

Transfusion	Nombre de cas	Pourcentage
Culots globulaires	8	19
PFC	15	35

2. Le traitement médical :

Le traitement médical a été instauré chez la totalité des patients de notre série, les bêtabloquants ont occupé une part importante dans la stratégie thérapeutique appliquée chez nos malades. On note un arrêt des bêtabloquants par les patients chez deux cas (Observation N°12 et 30) (Tableau N°12)

Tableau N°12 : Répartition des patients en fonction des différentes thérapeutiques médicales

Traitement	Nombre de cas	Pourcentage
Bêtabloquants	40	93
IPP	18	42
Vitamine K	25	58
Prokinétiques	1	2.3
Diurétiques	10	23.2
Lactulose	11	25.6
ATB	8	18.4
D-Pénicillamine	7	16.1
Corticothérapie	1	2.3
insulinothérapie	1	2.3
Remplissage	1	2.3

N.B : Le patient ayant été mis sous corticothérapie (Observation N°27), avait été traitée comme hépatite auto-immune avant d'établir le diagnostic de la maladie de Caroli.

3. Ligature endoscopique des varices œsophagiennes :

Dans notre série, la ligature endoscopique des varices œsophagiennes a été réalisée chez 17 cas, soit 39.5 % de nos malades.

a. Nombre de séances réalisées :

Un total de 47 séances de ligature ont été réalisées, le nombre de séances réalisées pour chaque patient était variable allant de 1 à 8 séances. (Tableau N°13)

Tableau N°13 : répartition des cas en fonction du nombre de séances de ligature réalisées

Ligature endoscopique des VO	Nombre de cas
1 séance	4 cas
2 séances	4 cas
3 séances	6 cas
4 séances	2 cas (Observations N°11,12)
8 séances	1 cas (Observation N°36)

b. Indications de la ligature endoscopique des varices œsophagiennes :

Parmi les 17 enfants qui ont bénéficié de ligature endoscopique de VO, 11 d'entre eux ont eu des varices œsophagiennes stade III, 3 autres avec des Varices œsophagiennes et des Varices cardiotubérositaires. Dans 3 autres cas les varices œsophagiennes stade III étaient associées à des signes de la ligne rouge. (Tableau N°14)

Tableau N°14 : indications de la ligature endoscopique des varices

Varices Œsogastriques	Nombre	Pourcentage
VO stade III	11	64.6 %
VO stade III + VCT	3	17.7 %
VO stade III + Signes de la ligne rouge	3	17.7 %
Total	17	100%

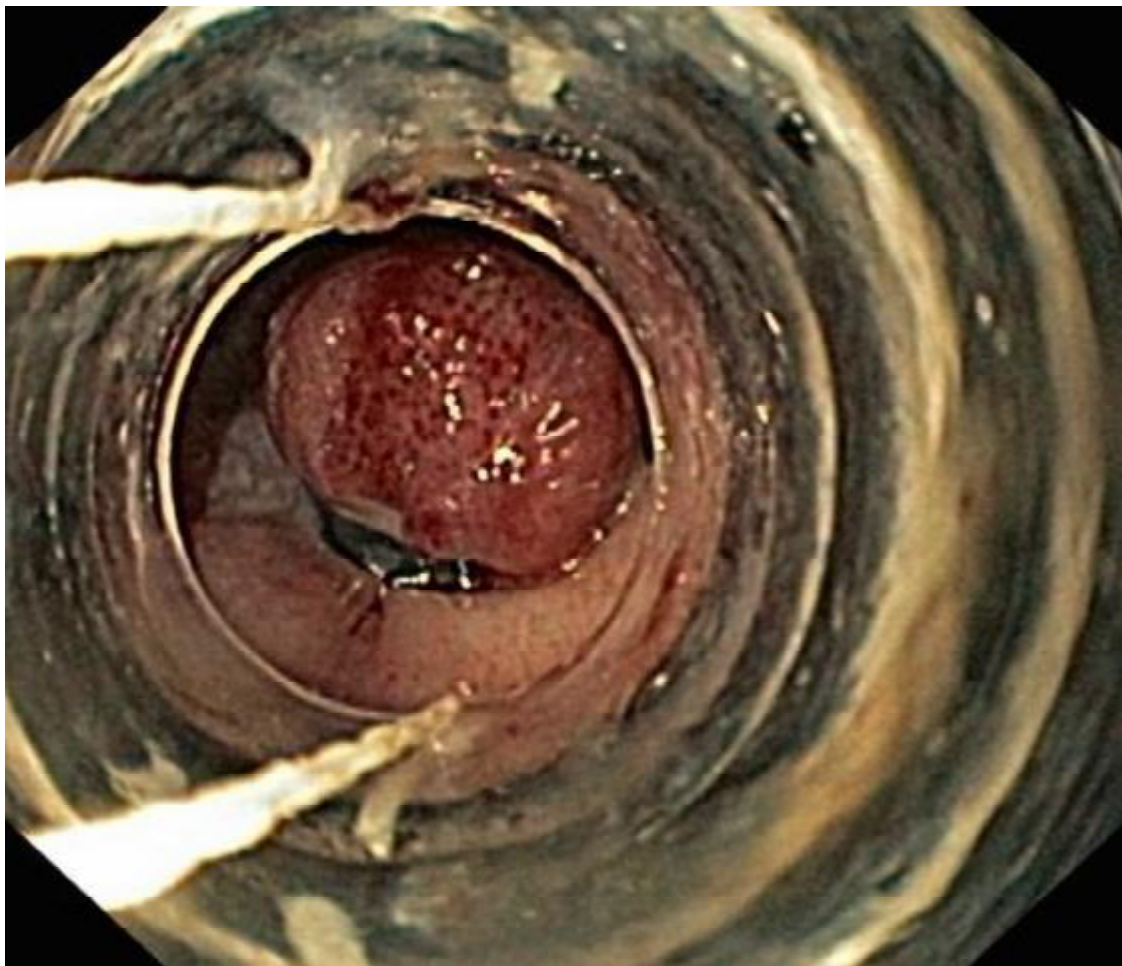


Figure N°20 : Ligature endoscopique d'une varice œsophagienne (Image prise de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie, CHU Hassan II Fès)

G. Evolution : (Figure N°21)

Dans notre série, l'évolution était favorable chez 32 malades soit 74.4%

La récurrence hémorragique est survenue chez 10 patients soit 23.3 %, dont deux cas de récurrence hémorragique survenus à l'arrêt des bêtabloquants par les malades (Observations N° 12, 30).

On note également un seul cas (Observation N°27) compliqué d'une infection du liquide d'ascite et un cas de décompensation ascitique (Observation N° 11)

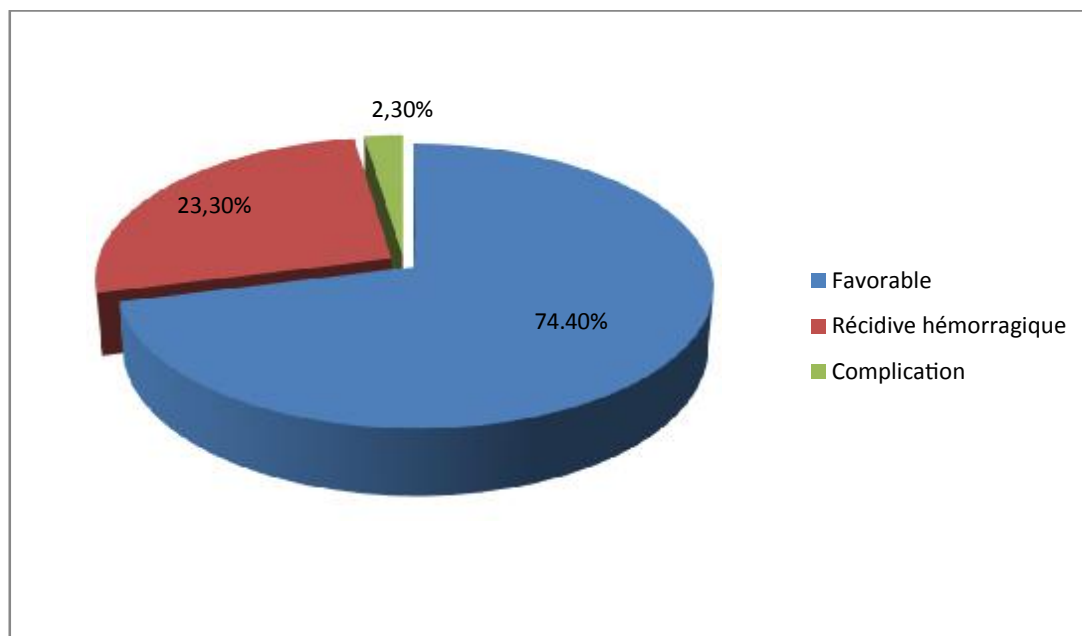


Figure N°21 : Evolution des malades de notre série

II-Résultats de l'étude analytique :

A. Etiologies d'HTP et hémorragies digestives :

- **Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction des étiologies d'HTP retrouvées :**

Dans notre série nous avons constaté une fréquence de survenue de l'hémorragie digestive chez les cas porteurs d'un cavernome porte (89% des cas). On note aussi la fréquence de l'hémorragie digestive dans le groupe des malades ayant une hypertension portale sur bloc intra-hépatique (61% des cas), surtout les cas de cirrhoses indéterminées, avec absence d'hémorragie digestive chez les patients porteur de cirrhoses métaboliques.

L'hémorragie digestive est absente en cas de bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari). (Tableau N°15)

Tableau N°15 : Cas d'hémorragie digestive dans chaque groupe étiologique

Etiologies		Nombre de cas dans chaque groupe étiologique	Nombre de cas d'hémorragie digestive	Pourcentage dans chaque groupe étiologique
Bloc sous-hépatique (Cavernome porte)		9	8	89
Bloc intra-hépatique	Cirrhoses biliaires	7	3	9
	Cirrhoses métaboliques	7	0	0
	Fibrose hépatique congénitale	3	3	9
	Polykystose hépatorénale	1	1	3
	Cirrhoses indéterminées	15	13	40
	Total	33	20	61
Bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari)		1	0	0

➤ **Etiologies et nombre d'épisodes d'hémorragie digestive :**

Dans notre série le nombre d'épisodes d'hémorragie digestive présenté avant l'instauration d'un traitement par les bêtabloquants et/ou par ligature est variable dans chaque groupe étiologique. Les malades porteurs d'un cavernome porte ont présenté plus d'épisodes par rapport aux autres étiologies du bloc intra-hépatique. (Tableau N°16) :

Tableau N°16 : Répartition des patients en fonction du nombre d'épisodes d'hémorragie digestive dans chaque groupe étiologique

Etiologies		1 épisode	2 épisodes	3 épisodes	4 épisodes	5 épisodes
Bloc sous-hépatique (Cavernome porte)		3 cas	1 cas	3 cas	–	1 cas
Bloc intra-hépatique	Cirrhoses biliaires	1 cas (Maladie de Caroli)	–	1 cas (AVB)	1 cas (Syndrome d'Alagille)	–
	Fibrose hépatique congénitale	1 cas	2 cas	–	–	–
	Polykystose hépatorénale	1 cas	–	–	–	–
	Cirrhoses indéterminée	9 cas	2 cas	2 cas		

N.B : Le bloc sus-hépatique (syndrome de Budd-Chiari) et les cirrhoses métaboliques (maladie de Wilson) sont éliminés du tableau car les malades ayant ces étiologies n'ont pas présenté d'hémorragie digestive.

➤ **Etude statistique du risque de survenue de l'hémorragie digestive en fonction de l'étiologie :**

Dans notre étude, le risque de survenue de l'hémorragie digestive est plus important pour le bloc sous-hépatique (Cavernome porte), cette différence est statistiquement significative. ($p=0.042$)

Dans le bloc intra-hépatique, le risque de survenue d'hémorragie digestive était plus élevé pour les cirrhoses indéterminées, et les cas de fibrose hépatique congénitale, il était nul pour les cirrhoses métaboliques. (Tableau N°17)

Tableau N°17 : Risque de survenue d'hémorragie digestive selon l'étiologie

		Hémorragie digestive				p
		Oui (n=28)		Non (n=15)		
		n	%	n	%	
Bloc sous-hépatique (Cavernome porte) (n=9)		8	28.5	1	6.7	0.042
Bloc intra-hépatique (n=33)	Cirrhoses biliaires (n=7)	3	10.8	4	26.6	0.260
	Cirrhoses indéterminées (n=15)	13	46.3	2	13.4	
	Cirrhoses métaboliques (n=7)	0	0	7	46.6	
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	3	10.8	0	0	
	Polykystose hépatorénale (n=1)	1	3.6	0	0	
	Total	20	71.5	13	86.6	

B. Diagnostic en fonction du type et de l'abondance de l'hémorragie :

1. Diagnostic en fonction du type de l'hémorragie digestive :

Dans notre étude nous avons retrouvé que les patients présentant un cavernome porte se présentaient surtout pour des hématomèses avec une relation statistiquement significative ($p=0.024$).

Chez les malades ayant un bloc intra-hépatique, le mode d'extériorisation le plus fréquent est l'association des hématomèses à des méléna, notamment dans les cirrhoses indéterminées. (Tableau N° 18)

Tableau N° 18 : Etiologies selon le type d'hémorragie digestive dans notre étude

		Hématémèse (n=15)		Méléna (n=2)		Hématémèse + Méléna (n=11)		p
		n	%	n	%	n	%	
Bloc sous -hépatique (Cavernome Porte) (n=8)		6	40	1	50	1	9.1	0.024
Bloc intra- hépatique (n=20)	Cirrhoses biliaires (n=3)	2	13.3	0	0	1	9.1	0.057
	Cirrhoses indéterminées (n=13)	4	26.7	1	50	8	<u>72.7</u>	
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	2	13.3	0	0	1	9.1	
	Polykystose hépatorénale (n=1)	1	6.7	0	0	0	0	
	Total	9	60	1	50	10	90.9	

2. Diagnostic en fonction de l'abondance de l'hémorragie digestive :

Dans notre série l'hémorragie digestive était significativement de grande abondance chez les patients présentant un cavernome porte ($p=0.005$).

Cependant, en cas d'HTP sur bloc intra-hépatique les patients se présentaient surtout avec une hémorragie digestive de faible abondance, cette différence est statistiquement significative ($p=0.010$), notamment dans le cas des cirrhoses biliaires et des fibroses hépatiques congénitales. (Tableau N°19)

Tableau N° 19 : Etiologies selon l'abondance de l'hémorragie digestive dans notre étude

		Faible (n=10)		Moyenne (n=14)		Abondante (n=4)		p
		n	%	n	%	n	%	
Bloc sous-hépatique (Cavernome Porte) (n=8)		1	10	4	28.5	3	75	0.005
Bloc intra-hépatique (n=20)	Cirrhoses biliaires (n=3)	3	30	0	0	0	0	0.010
	Cirrhoses indéterminées (n=13)	4	40	8	57.1	1	25	
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	2	20	1	7.2	0	0	
	polykystose hépatorénale (n=1)	0	0	1	7.2	0	0	
	Total	9	90	10	71.5	1	25	

C. Varices œsogastriques et hémorragie digestive :

Parmi les patients ayant des varices œsogastriques, les deux tiers ont présenté une hémorragie digestive. (Figure N°22)

Le patient qui n'avait pas de varices œsophagiennes (Observation N°1), avait saigné par rupture d'une varice duodénale.

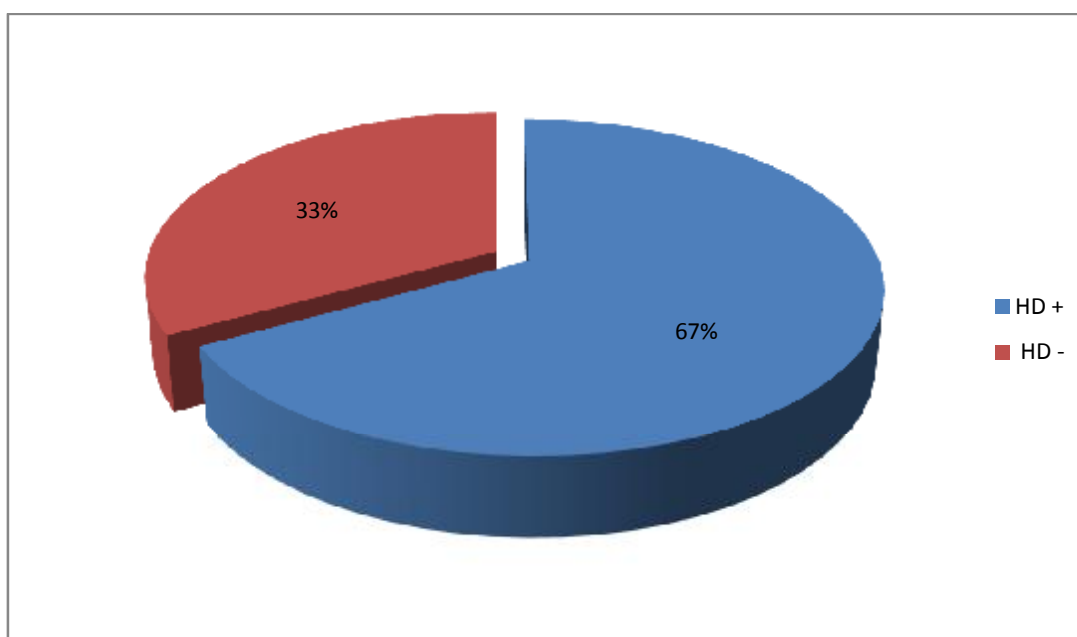


Figure N°22 : Proportion des malades ayant des varices œsogastriques qui ont présenté une hémorragie digestive

1. Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction des stades de varices œsophagiennes :

Dans notre série le stade endoscopique de varices œsophagiennes le plus fréquent en cas d'hémorragie digestive et le stade III avec 19 cas soit 44.2 % de nos malades. (Tableau N°20)

Tableau N°20 : Proportion des cas d'hémorragie digestive en fonction des stades de varices œsophagiennes

Stade de VO	Nombre de cas	Pourcentage
I	1	2.3
II	5	28
III	19	44.2

2. les aspects endoscopiques et la récurrence hémorragique :

Dans notre série nous avons trouvé les aspects endoscopiques suivants chez les patients ayant eu une récurrence hémorragiques après traitement : (Tableau N°21)

Tableau N°21 : Aspects endoscopiques et nombre de récurrences hémorragiques

Aspects endoscopiques	Nombre de récurrences
VO Stade II-III + GH	2
VO Stade I-II-III + VCT + GH + SR	1
VO Stade I + II + III + VCT + GN	1
VO Stade III + GH	1
VO Stade II-III + GP	1
VO Stade II-III	1
VO stade III	1
Béance du cardia + VD	1
VO Stade I-II	1

D. Relation entre l'étiologie et la récurrence hémorragique :

1. Nombre de récurrences hémorragiques en fonction de l'étiologie :

Dans notre étude nous rapportons 10 cas de récurrence hémorragique. Celle-ci est survenue chez 75 % des malades porteur de cavernome porte, contre 20 % des cas ayant une hypertension portale sur bloc intra-hépatique. On note ainsi l'absence de récurrence hémorragique chez les cas de cirrhose biliaire, de fibrose hépatique congénitale, et de polykystose hépatorénale. (Tableau N°22)

Tableau N° 22 : Répartition des cas de récurrence hémorragique en fonction des étiologies

Etiologie		Nombre de cas d'hémorragie digestive	Nombre de récurrences	Pourcentage de récurrence dans chaque groupe étiologique
Bloc sous-hépatique (Cavernome porte)		8	6	75
Bloc intra-hépatique	Cirrhoses biliaires	3	0	0
	Cirrhoses indéterminées	13	4	20
	Fibrose hépatique congénitale	3	0	0
	Polykystose hépatorénale	1	0	0
	Total	20	4	20

2. Calcul statistique du risque de récurrence hémorragique en fonction de l'étiologie :

Dans notre étude, la survenue de récurrence hémorragique est statistiquement significative chez les malades porteur de cavernome porte ($p=0.001$).

Cependant, l'évolution était favorable pour le bloc intra-hépatique, cette différence est statistiquement significative ($p=0.002$), les récurrence ne sont ainsi survenues que dans les cas de cirrhoses indéterminées. (Tableau N°23)

Tableau N° 23 : L'évolution en fonction de l'étiologie dans notre étude

		Bonne évolution (n=33)		Récurrence hémorragique (n=10)		P
		n	%	n	%	
Bloc sous-hépatique (Cavernome Porte) (n=9)		3	9	6	60	0.001
Bloc intra-hépatique (n=33)	Cirrhoses biliaires (n=7)	7	24.5	0	0	0.002
	Cirrhoses métaboliques (n=7)	7	24.5	0	0	
	Fibrose hépatique congénitale (n=3)	3	9	0	0	
	Polykystose hépatorénale (n=1)	1	3	0	0	
	Cirrhoses indéterminées (n=15)	11	27	4	40	
	Total	29	88	4	40	
Bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari) (n=1)		1	3	0	0	0.578

E. Evolution en fonction du traitement :

1. La récurrence hémorragique en fonction de la mise ou non sous traitement bêtabloquant associé ou pas à la ligature des varices œsogastriques :

La survenue de récurrence hémorragique était variable en fonction du traitement reçu, de l'observance thérapeutique, et la prise éventuelle de médicaments favorisant la survenue d'hémorragie digestive, notamment la prise d'aspirine. Ainsi nous rapportons :

- 4 cas de récurrence hémorragique ayant été traités par bêtabloquants seuls.
- 4 cas ligaturés incluant 2 cas de prise d'aspirine.
- 2 cas d'arrêt des bêtabloquants par les malades. (Tableau N°24)

Tableau N°24 : Répartition des cas de récurrence hémorragique en fonction des traitements reçus et de l'observance thérapeutique tenant compte de l'étiologie d'HTP

Traitement reçu	Nombre de cas de récurrence hémorragique	Etiologies retrouvées
Bêtabloquants seuls	4 cas	– 3 cas de cavernome porte. – 1 cas de cirrhose indéterminée.
Ligature + bêtabloquants	2 cas	– 1 cas de cavernome porte – 1 cas de cirrhose indéterminée
Ligature + Bêtabloquants (Prise d'aspirine)	2 cas	– 1 cas de cavernome porte – 1 cas de cirrhose indéterminée
Arrêt des bêtabloquants (Ligaturés)	2 cas	– 1 cas de cavernome porte – 1 cas de cirrhose indéterminée

Dans notre étude, l'évolution était favorable chez les patients ayant été mis sous bétabloquants cette différence était statistiquement significative ($p=0.012$).

Chez les patients qui n'ont pas pris de bétabloquants, la survenue de récurrence hémorragique est statistiquement significative ($p=0.049$). (Tableau N°25)

Tableau N° 25 : Evolution en fonction du traitement dans notre étude

	Récidive Hémorragique				p
	Non (n=33)		Oui (n=10)		
	n	%	n	%	
Bétabloquants (n=38)	30	91	8	80	0.012
Absence de prise de bétabloquants (n=5)	3	9	2	20	0.049
Ligature des VO associée à la prise des bétabloquants. (n=17)	11	33.3	6	60	0.196

2. Risque de récurrence hémorragique en fonction du NOMBRE de séances de ligatures réalisées :

Parmi les 17 malades ligaturés (Voir Tableau N°14), nous avons constaté que plus le nombre de séance de ligature réalisées est élevé plus l'évolution de nos malades était favorable. Chez les patients ayant bénéficié de plus de 3 séances de ligature, le risque de survenue de récurrence hémorragique est plus faible ($p=0.009$). (Tableau N° 26)

Tableau N° 26 : récurrence hémorragique en fonction du nombre de séances de ligatures réalisées

	Récidive hémorragique				p
	Non (n= 11)		Oui (n=6)		
	n	%	n	%	
< 3 séances de ligatures (n=8)	5	45	3	50	0.059
≥ 3 séances de ligature (n=9)	6	65	3	50	0.009

DISCUSSION

L'hémorragie digestive haute constitue une complication fréquente et sévère de l'hypertension portale, la cause la plus fréquente est la rupture de varices œsophagiennes et cardiotubérositaires, l'endoscopie digestive haute joue un rôle important en matière du diagnostic, ainsi que la prise en charge thérapeutique par ligature ou sclérose endoscopique de varices à côté des bêtabloquants et des médicaments vasoactifs qui doivent être débutés le plus tôt possible. Les mesures de réanimation standards prennent également leur place dans la prise en charge thérapeutique des cas de gravité extrême [82].

I. Diagnostic positif :

Dans notre série, l'hémorragie digestive était présente chez 66 % de nos malades. 73% des patients dans la série de Heaton [14] ont présenté une HD, contre 56% des cas dans la série de SBIHI [15].

A. Interrogatoire :

L'interrogatoire permet de préciser les caractéristiques de l'hémorragie digestive.

1. Le mode d'extériorisation :

Il peut s'agir soit d'hématémèse, méléna, ou d'une association d'hématémèse à des mélénas [15].

L'hématémèse constitue le mode d'extériorisation le plus fréquent dans le cadre des hémorragies digestives en cas d'hypertension portale [19], des rectorragies peuvent être rapportées en rapport avec des varices rectales. Dans notre série aucun patient n'a présenté de rectorragies [20,19].

Dans notre série l'hématémèse était le mode d'extériorisation le plus fréquent (53.5 %). Ce qui est en concordance avec la série de CHAMLAL [17] où l'hématémèse était rapportée chez 80% des cas d'hémorragie digestive.

2. L'abondance :

L'abondance de l'hémorragie digestive permet d'évaluer la sévérité du saignement et d'apprécier la gravité.

Il peut s'agir soit d'une hémorragie digestive de faible, moyenne ou grande abondance [20].

Dans notre série, L'hémorragie digestive était surtout de moyenne abondance (50%), dans la série de CHAMLAL [17], l'hémorragie digestive de moyenne abondance était rapportée chez 31% des cas.

3. Le nombre d'épisodes :

Le nombre d'épisodes de l'hémorragie digestive corrélé à son abondance permet d'évaluer la gravité, et de juger l'évolutivité sans traitement médical et de rechercher une éventuelle mauvaise observance thérapeutique.

Dans notre série la majorité de nos malades ont présenté un seul épisode d'hémorragie digestive (54.5%).

B. Examen clinique :

L'examen clinique est important pour évaluer la tolérance hémodynamique de l'hémorragie digestive, celle-ci étant appréciée par la mesure de la tension artérielle, fréquence cardiaque et respiratoire ainsi que la mesure de la Saturation artérielle en oxygène, ainsi que l'évaluation de l'état neurologique.

L'examen clinique doit être minutieux, complet, et bien orienté permettant également la recherche de signes cliniques d'HTP associés [20].

C. Examens paracliniques :

1. Numération formule sanguine :

Elle permet d'évaluer le retentissement de l'hémorragie, notamment sur le taux d'hémoglobine et de poser l'indication de transfusion sanguine en cas d'anémie sévère.

Dans notre série, l'anémie était présente chez 72% de nos malades, incluant 19 % d'anémies sévères ayant nécessité une transfusion sanguine. Une thrombopénie a été révélée chez 14 % des cas. On a également noté la présence de bicytopenie chez 14 % des enfants.

2. Bilan d'hémostase :

Meilleur reflet de l'atteinte hépatique, réalisée aussi bien à titre d'urgence qu'à titre de suivi, précédant notamment tout examen endoscopique.

Dans notre étude le bilan d'hémostase était perturbé chez 72 % de nos patients.

3. Fibroscopie œsogastroduodénale :

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une fibroscopie œsogastroduodénale.

La réalisation d'une fibroscopie œsogastroduodénale est indispensable les premières 24 heures qui suivent l'hémorragie digestive, sa réalisation a un intérêt thérapeutique par ligature ou sclérose endoscopique de varices et diagnostique objectivant des signes endoscopiques d'HTP. (Voir diagnostic étiologique)

Tous nos malades ayant présenté une hémorragie digestive haute ont eu des signes endoscopiques d'HTP. Selon Costaguta [22], l'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes est présente chez 76% des cas. Dans la série de Mougnot [19] l'hémorragie digestive sur varices œsophagiennes a été présente

chez 9.7 % des cas, 14 % des cas d'hémorragie ont présenté des signes endoscopiques d'HTP dans la série d'ERREIMI [29].

II. Diagnostic différentiel :

A. S'agit-il vraiment d'une hémorragie digestive ? :

Dans certaines situations, l'origine du saignement peut ne pas être le tractus gastro-intestinal, mais peut en fait provenir de l'appareil respiratoire, ou de la région oro-rhino-pharyngée (épistaxis dégluti). D'où l'intérêt d'un interrogatoire soigneux, par exemple l'histoire de toux chronique ou d'épisodes de saignements associés à la toux, nous oriente vers l'origine respiratoire du saignement : Hémoptysie.

B. L'hémorragie digestive est-elle liée à une hypertension portale ? :

Un interrogatoire portant sur les antécédents de l'enfant ainsi qu'un examen clinique complet et minutieux permettent de s'orienter vers un contexte d'hypertension portale chez l'enfant.

Les examens paracliniques ultérieurs permettront de confirmer une hypertension portale et rattacher l'hémorragie digestive soit à une rupture de varices œsogastriques ou à une autre cause digestive. (Voir diagnostic étiologie).

III-Diagnostic étiologique :

L'anamnèse et l'examen clinique représentent une étape importante dans la stratégie diagnostique. L'endoscopie digestive haute joue éventuellement un rôle primordial devant toute hémorragie digestive compliquant une HTP en précisant l'origine du saignement, ainsi qu'un rôle thérapeutique important [18].

A. Interrogatoire :

1. Age :

L'âge décrit des malades porteurs d'une HTP ayant présenté une hémorragie digestive varie entre 4 mois et 16 ans selon les séries de Gonçalves [13], Heaton [14], et Sbihi [15]. **Dans notre série l'âge des enfants ayant présenté une hémorragie digestive variait entre 4 mois et 15 ans.**

2. Sexe :

Dans la série de Heaton [14], on note une prédominance remarquable du sexe féminin par rapport au sexe masculin puisque le sexe ratio est de 1.85 soit pratiquement le double.

Dans la série de Gonçalves [13] il y a un certain équilibre entre les deux sexes.

Tandis que dans notre série ainsi que celle de Sbihi, on note une prédominance masculine.

Tableau N°27 : Répartition du sexe dans les différentes séries

Série	Nombre		sexe ratio
	Féminin	Masculin	
Heaton	39	21	1.85
Gonçalves	54	46	1.17
SBIHI	33	56	1.69
Notre série	17	26	1.53

3. Les antécédents :

a. Les antécédents personnels :

Dans les antécédents des enfants, l'interrogatoire permet de rechercher la notion d'ictère, l'âge de son apparition, et son évolution. Il est également important de rechercher une hépatopathie connue, les antécédents d'hémorragie digestive et d'éventuelle transfusion par les divers produits sanguins, notamment les culots globulaires et plaquettaires et par le PFC.

L'interrogatoire recherche également la notion de syndrome hémorragique associé (Epistaxis, Gingivorragie ...) [18].

La notion de cathétérisme de la veine ombilicale est aussi à préciser en rapport avec le diagnostic étiologique du cavernome porte. **Cette notion a été rapportée chez un seul malade de notre série.**

Le contexte psychosocial est aussi important à préciser chez tout enfant.

Dans notre série, 49.2 % de nos patients étaient sans antécédents pathologiques notables.

b. Les antécédents familiaux :

Une histoire d'hépatopathie dans la famille et de cas similaire est recherchée également.

c. La prise médicamenteuse :

L'éventuelle prise d'AINS et d'aspirine est recherchée, étant donné que ces médicaments sont déclenchant d'épisodes d'hémorragie digestive au cours de l'HTP [18].

Dans notre série, nous rapportons 3 cas d'hémorragie digestive chez qui la prise d'aspirine a été rapportée.

B. Examen clinique :

Après avoir évalué le retentissement hémodynamique de l'hémorragie digestive, l'examen clinique vient chercher des signes cliniques d'HTP associés aux signes généraux.

1. La splénomégalie :

C'est un signe très important d'hypertension portale, de taille variable, parfois volumineuse arrivant jusqu'à l'ombilic voire même jusqu'à la crête iliaque, et peut s'accompagner de douleurs de l'hypochondre gauche, dans certains cas les douleurs sont très vives, généralement en rapport avec un infarctus splénique.

Des anomalies hématologiques sont associées : pancytopénie portant sur les globules blancs et surtout les plaquettes, on parle alors d'hypersplénisme. Il n'y a pas de rapport entre la taille de la rate et le degré d'HTP.

Elle est retrouvée dans 92% des cas dans la série de Sbihi [15]. **Dans notre série, elle est présente dans 71% des cas.** Alors que dans la série de Heaton [14], la splénomégalie ne présentait que 23% des cas.

2. L'hépatomégalie :

Elle est systématiquement recherchée, une hépatomégalie de surface irrégulière à bord ferme voire tranchant plaide en faveur de la cirrhose.

Dans certaines hépatopathies non cirrhotiques comme c'est le cas de la fibrose congénitale du foie, l'hépatomégalie est de consistance ferme ou dure.

Cependant le foie peut être cliniquement normal en cas de bloc intra-hépatiques.

Dans les blocs sous-hépatiques (cavernome porte) L'hépatomégalie a été également rapportée [31].

L'hépatomégalie est trouvée chez 66% de nos patients, alors qu'elle n'est présente que chez 26% selon SBIHI [15].

3. L'ascite :

Elle complique la cirrhose et se développe lorsque deux conditions sont réunies : une HTP et une rétention hydrosodée.

L'ascite est le plus souvent indolore, elle peut cependant provoquer des douleurs abdominales et entraîner un inconfort abdominal et une dyspnée quand elle atteint un volume important.

L'ascite est fréquemment associée à un œdème des membres inférieurs et parfois à un épanchement pleural le plus souvent du côté droit.

L'ascite qui est présente chez 53% dans la série de SBIHI [15], **est retrouvée que chez 40% dans notre série.**

4. La circulation collatérale abdominale :

Elle siège principalement entre l'ombilic et l'appendice xiphoïde, elle est représentée par deux ou plusieurs veines, plus ou moins dilatées, dont le courant sanguin est ascendant. C'est un signe important d'hypertension portale, mais il n'est pas constant. La présence de la CVC chez 68% des cas dans la série de SBIHI [15]. **Dans notre série, la CVC est présente chez 33 % de nos malades soit le tiers des cas.**

5. Les signes d'insuffisance hépatocellulaire :

Les signes cliniques de l'insuffisance hépatocellulaire sont variables, les principaux signes sont :

a. Les manifestations cutanées :

L'angiome stellaire est un petit anévrisme artériolaire d'où irradiant des petits vaisseaux qui forment une couronne autour du point central.

Les angiomes stellaires siègent principalement sur le visage, les membres supérieurs et le thorax.

L'érythrose palmaire est une confluence d'angiomes qui donne une teinte rosée à la paume de la main.

Les ecchymoses sont également rapportées, **Nous rapportons notamment 4 cas dans notre étude.**

Un hippocratisme digital est d'observation fréquente au cours de l'insuffisance hépatocellulaire des cirrhoses.

Une autre modification unguéale, les ongles blancs striés, est également fréquente chez les cirrhotiques.

b. Les manifestations hémorragiques :

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

Elles sont dues à plusieurs mécanismes qui peuvent être associés : déficit de certains facteurs de la coagulation, coagulation intravasculaire, fibrinolyse, thrombopénie et fragilité vasculaire.

Dans notre série, on note un cas ayant présenté des épistaxis, un cas d'hématome sous dural ; et un autre cas ayant présenté un syndrome hémorragique de la cuisse suite à une injection intramusculaire.

c. L'encéphalopathie hépatique :

Elle est définie par l'ensemble des manifestations neuropsychiques liées à l'insuffisance hépatocellulaire et favorisée par les dérivations porto-caves systématiques (spontanées ou chirurgicales). Sa pathogénie est en partie liée à l'hyperammoniémie provenant de la dégradation des protéines, le cycle de l'urée étant déficient.

Elle est rarement retrouvée chez l'enfant mais sa fréquence augmente au stade terminal de la cirrhose [32]. Elle évolue en trois stades de gravité croissante :

- Stade I : est caractérisé par la présence d'un astérisis ou flapping tremor, il existe souvent à ce stade des troubles du comportement, détérioration intellectuelle, hypertonie de type extrapyramidal.

- Stade II : est caractérisé par des troubles de la conscience de type confusionnel. il est associé à un astérisis.
- Stade III : est caractérisé par un coma calme, de profondeur variée, sans signes de localisation.

Dans notre série, l'encéphalopathie hépatique n'a pas été rapportée chez aucun de nos malades.

d. L'ictère :

De degré variable, à bilirubine à prédominance conjuguée. Il peut être associé au cavernome de la veine porte par la compression de la voie biliaire principale. Le prurit est un signe inconstant. **L'ictère est présent chez 38 % des malades de notre série.**

e. Les infections bactériennes :

Les infections bactériennes en rapport avec une diminution des défenses sont fréquentes chez les patients atteints d'IHC notamment les infections du liquides d'ascites qui sont **rapportées chez un cas de notre série (Observation N°27).**

C. Examens paracliniques :

1. Biologie :

Certains examens biologiques sont demandés pour évaluer le retentissement de l'hémorragie (NFS), et l'atteinte hépatique (TP, transaminases hépatiques) et pour orienter la conduite à tenir thérapeutique (urée, créatinine, natrémie, kaliémie et le groupage sanguin avec RAI) sans aucun intérêt dans l'orientation étiologique, d'autres examens biologiques sont d'intérêt en matière de diagnostic étiologique (Bilan cuprique, Bilan d'auto-immunité, sérologies des hépatites virales ...) :

a. NFS :

Une hémorragie récente peut ne pas modifier l'hémoglobine ou l'hématocrite. Le VGM peut diminuer si l'HD est de faible abondance, évoluant depuis une longue durée [18].

Dans notre série, 72% des cas présentaient une anémie, qui n'était sévère (Hb < 7 g/dl) que chez 19 % des cas.

Nous rapportons également dans notre étude une thrombopénie chez 14 %, ainsi qu'une bicytopénie chez 14 % de nos malades.

b. TP ou bilan de crase :

Le meilleur témoin de la gravité de l'atteinte hépatique. Ainsi, en cas de cirrhose, l'hémostase est toujours perturbée, L'atteinte est modérée quand le taux de prothrombine est entre 50 et 70% et sévère quand il est inférieur à 30%.

Dans notre série, l'atteinte hépatique était sévère chez 28 % de nos malades, et modérée chez 55.8 % des cas.

c. Bilan hépatique :

Demandé devant les signes d'hypertension portale et la présence d'une hépatopathie chronique.

On note 12 % de cas de cytolyse hépatique et 35.7 % de cas de cholestase biologique dans notre étude.

d. Bilan cuprique :

Intérêt dans le diagnostic positif de la maladie de Wilson, il comporte le dosage de la cuprémie, cuprurie, et de la céruloplasmine plasmatique, **il est revenu positif chez 16.7 % de nos malades** portant essentiellement sur la baisse de Céruloplasmine et l'élévation de la Cuprurie consolidant le diagnostic de la maladie de Wilson.

e. Bilan d'insuffisance hépatocellulaire : Classification de CHILD-CAMBELL :

CHILD a édifié une classification permettant d'estimer le degré d'insuffisance hépato- cellulaire, CAMPBELL l'a rendue quantitative par attribution de la note 1, 2 ou 3 à chaque paramètre.

Tableau N°28 : Classification CHILD-CAMBELL

Groupes	A	B	C
Bilirubinémie (mg/l)	<20 (1)	20-30 (2)	>30 (3)
Albuminémie (g/l)	>35 (1)	30-35 (2)	<30 (3)
Ascite	Nulle (1)	Contrôlable (2)	Mal contrôlable (3)
Troubles neurologiques	Absents (1)	mineurs (2)	coma (3)
Etat nutritionnel	Excellent (1)	Bon (2)	Mauvais Fente musculaire (3)

IHC minime :5-8 IHC modérée : 9-11 IHC sévère : 12-15

f. Autres examens biologiques :

Réalisées en fonction du contexte clinique. Dans notre série la ponction du liquide d'ascite et CRP ont été réalisés chez 3 de nos malades revenus positifs, témoignant d'une infection du liquide d'ascite.

2. Fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD) :

Le diagnostic endoscopique des lésions de l'hypertension portale digestive repose sur des critères précis.

a. Les varices œsogastriques :

Les VO, apparaissent comme de longs cordons veineux de couleur blanche ou bleutée, situés juste au-dessus du cardia. Elles sont classées en trois grades [20,90]:

- Grade I : lorsque les VO s'aplatissent à l'insufflation.
- Grade II : si les VO, ne s'effacent pas lors de l'insufflation et sont non jointives.

- Grade III : VO jointives, obstruant la lumière œsophagienne.
- La description des varices cardiotubérositaires (VCT) bénéficie d'une classification simplifiée.
- Grade I : pour une présence probable.
- Grade II : en cas de certitude du fait, de leur différenciation nette des gros plis gastriques, et de la présence de signes rouges.

Dans la série de Sbihi, la fibroscopie réalisée chez 58 patients a objectivé des varices œsophagiennes dans 52 cas soit 89.6% des cas. **Alors que tous les malades dans notre étude ont bénéficié d'une FOGD, la fibroscopie a permis de mettre en évidence les varices œsogastriques dans 97.6 % des cas étudiés**

Le grade des VO et VCT est important à préciser puisqu'il peut être prédictif d'un risque hémorragique. Et bien qu'ils ne soient pas prédictifs du risque de rupture des varices, le nombre des 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.

Parmi les 42 patients de notre série, présentant des varices, on note un certain équilibre entre les varices œsophagiennes stade I et stade III, avec une prédominance de varices œsophagiennes stade II qui sont présent chez 27 cas soit 62% des malades.

Dans la série de SBIHI [15], le stade III est le plus fréquent, alors que dans notre série le stade II est prédominant, ce qui est en accord avec la série de CHAMLAL [17].

Tableau N° 29 : Comparaison de la proportion des varices œsophagiennes avec celles des différentes séries

Stade	Notre série		Série de CHAMLAL		Série de SBIHI	
	Nombre	%	Nombre	%	Nombre	%
VO I	23	53.5	20	36.4	8	15.3 %
VO II	27	62.8	16	29.1	17	32.7 %
VO III	21	48.8	13	23.6	27	52 %

b. Les signes de la série rouge :

Les signes de la série rouge décrits initialement au niveau des VO, applicables à tous les types de varices, sont de description variée :

- Macule rouge cerise.
- Zébrures.
- Voussures érythémateuses ou vésicules hémocystiques.
- Zone ecchymotique.
- Varice sur les varices.
- Télangiectasies diffuses.
- Lésions purpuriques.

Dans notre série, les signes de la série rouge ont été objectivés chez 3 enfants ayant tous fait une hémorragie digestive. Dans la série de CHAMLAL [17], les signes de la série rouge on était rapportée chez 14 cas et compliqués d'hémorragie digestive chez 7 cas.

c. Les varices œsogastriques et hémorragie digestive :

L'intensité des varices œsogastriques est jugée de modérée à sévère selon la surface des VO qu'ils recouvrent et le caractère plus ou moins prononcé de leur couleur.

Affirmer la rupture des VO est possible dans près de la moitié des cas, que l'œsophagoscopie révèle un saignement en «jet» ou en « nappe » des varices, ou plus souvent un caillot plaquettaire blanc adhérent à une varice, ou une érosion ecchymotique.

Les 3 ou 4 derniers centimètres de l'oesophage sont le site électif du saignement par rupture de VO.

Dans notre série, plus les deux tiers (67%) des patients ayant des varices œsogastriques ont saigné, Dans la série de CHAMLAL [17], 36.4% des malades ayant des varices œsogastriques ont présenté une hémorragie digestive.

L'endoscopie a permis de dégager les critères majeurs de l'HTP qui se corrélaient de façon très étroite avec la survenue d'hémorragie digestive, permettant ainsi d'apprécier le risque hémorragique, ces critères sont au nombre de 3 :

- Varices œsophagiennes très tendues.
- Aspect congestif, ecchymotique ou télangiectasique de la muqueuse œsophagienne.

L'aspect endoscopique le plus fréquent, en cas d'hémorragie digestive, dans notre étude, est celui de varices stade III pour 19 cas soit 46.3 % des malades ayant saigné, et le stade II pour 05 cas.

Quatre malades ayant des VCT ont saigné, ces 5 cas sont toujours associés à des VO.

Tableau N°30 : Proportion des différents stades de varices œsophagiennes en cas d'hémorragie en comparaison avec la série de CHAMLAL [17]

Stade de varices œsophagiennes	Notre série		Série de CHAMLAL	
	Nombre	%	Nombre	%
Stade I	1	2.3	7	12.7
Stade II	5	28	2	3.6
Stade III	19	44.2	10	18.3

d. Lésions muqueuses gastriques de l'HTP :

La gastropathie vasculaire de l'hypertension portale est secondaire au syndrome hyperkinétique avec hypervolémie et vasodilatation qui la complique. Elle est séparée en deux degrés : modéré devant un aspect en maille ou mosaïque, sévère devant un piqueté purpurique, des ectasies vasculaires antrale et des érosions.

Dans notre série l'atteinte de la muqueuse gastrique en rapport avec l'HTP est fort présente, elle touche 61.2 % des malades de notre série.

Les lésions de la muqueuse gastrique de l'HTP sont d'implication importante aussi bien dans la survenue d'hémorragie digestive et aussi bien dans la survenue de récurrence hémorragique.

On note également que cette atteinte est présente chez Les cas de récurrence hémorragique de notre série.

e. Les différents aspects endoscopiques en cas de récurrence hémorragique :

L'endoscopie permet également de mettre en évidence d'éventuelles lésions gastriques associées notamment une gastrite

Dans notre série les patients ayant présenté une récurrence hémorragiques ont présenté des majoritairement une association de varices œsophagiennes Stade II et

III, associés à des lésions gastriques, on note également un cas présentant des varices duodénales associées à une béance du cardia (Observation N°1).

3. La radiologie :

a. Méthodes non invasives

– Echographie :

L'étude du système porte fait partie de tout examen échographique hépato biliaire et pancréatique.

Le diagnostic échographique de l'HTP repose sur un ensemble de signes morphologiques traduisant les conséquences et souvent la cause de l'HTP. Elle permet d'éliminer un bloc extrahépatique à savoir une thrombose sus- hépatique ou une compression extrinsèque ou thrombose d'une partie du système porte et de montrer :

- Un épaississement du petit épiploon par le développement de varices épiploïques.
- La présence d'une circulation collatérale notamment des dérivations gastro-œsophagiennes, mais surtout une perméabilisation de la veine ombilicale, spécifique du bloc intrahépatique.
- Une ascite qui peut être évidente sans traduction clinique.
- Une dilatation des veines du système porte avec absence de variation des diamètres des vaisseaux avec la respiration.
- Une splénomégalie dont l'écho structure est homogène. En cas de cirrhose, l'échographie présente un intérêt de surveillance d'une greffe d'hépatocarcinome qui paraît comme une lésion focalisée parenchymateuse.

Dans notre série, les signes échographiques d'HTP étaient retrouvés chez tous les malades.

- Echographie-Doppler :

L'écho-doppler, examen non invasif comme l'échographie, représente actuellement pour la plupart des auteurs, l'examen de première intention du système porte. Cet examen permet de déterminer le caractère perméable ou non de la veine porte ou de ses branches, d'évaluer la taille des vaisseaux hépatiques, de rechercher une circulation collatérale et de préciser les conséquences des perturbations du flux sur les artères et les veines hépatiques [33,34].

Dans notre série, l'écho-doppler a contribué au diagnostic positif de 9 cas de cavernome porte.

- L'injection des produits de contraste échographiques [34]:

C'est un examen non invasif, car il est réalisé avec un échographe en injectant un produit de contraste dont les effets secondaires sont absents ou minimes dans la quasi-totalité des cas.

L'injection du produit de contraste aboutit à un rehaussement important du signal vasculaire, ce qui améliore la valeur diagnostique de l'examen et permet d'affirmer ou d'infirmer l'obstruction portale dans de nombreux cas.

Une étude du laboratoire SCHERING, incluant 268 patients, réalisée lorsqu'une obstruction de la veine porte était suspectée. Cette étude a montré un gain diagnostique par rapport à l'échographie sans contraste, notamment quand l'examen sans contraste n'était pas concluant.

Le diagnostic d'obstruction de la veine porte était établi avec une sensibilité de 80.5% et une spécificité de 89.7% après injection du produit de contraste.

Ces résultats ont été prouvés par un examen scanner qui avait été réalisé dans les 10 jours suivant l'injection du produit de contraste. De même l'amélioration de la confiance diagnostique qui était inférieur à 50% dans 70% des cas avant l'injection,

est devenue supérieur à 75% dans 78% des cas après injection du produit de contraste.

– Tomodensitométrie TDM [33]:

Les performances de la TDM dans l'exploration de la pathologie de la veine porte ont été améliorées par le mode hélicoïdal qui permet d'obtenir une série de coupes en un temps très court. Cela autorise l'exploration d'un volume en une apnée, ce qui optimise ainsi l'injection de produit de contraste sur toutes les coupes et permet également des reconstructions multidimensionnelles.

La spécificité de cet examen est proche de 100%, la sensibilité de la TDM classique était inférieure à l'échographie – doppler (76% contre 94%) mais pourrait être améliorée par les nouvelles techniques. C'est une méthode peu invasive en dehors de l'injection de produit de contraste, moins opérateur et patient dépendante que l'échographie.

En cas de cirrhose, la TDM a un fort intérêt si on craint l'existence d'une tumeur surajoutée, cas où l'Angioscanner peut se révéler à la fois plus performant et moins invasif que l'artériographie.

La réalisation de l'angioscanner abdominale a été précisée chez 3 cas dans notre série. (Observations N° 12, 31, 43)

– Imagerie par résonance magnétique IRM [33]:

Les techniques actuelles d'angio-résonance magnétique (séquences particulières pour l'analyse des vaisseaux en IRM après injection de Gadolinium) permettent d'obtenir une exploration du parenchyme hépatique et du système porte en 3 dimensions.

L'imagerie en écho de spin donne des informations anatomiques comparables à celles de la TDM avec une meilleure caractérisation tissulaire. La technique du

bolus tracking permet une bonne évaluation du sens et de la vitesse du flux dans la veine porte, comparable à celle de l'écho-doppler.

Les inconvénients sont liés au fait que cette technique n'est pas réalisable chez tous (respect des contre-indications, claustrophobie), qu'une diminution de la qualité des images liée à l'état du patient peut survenir (en cas d'ascite par exemple), et qu'un effet de va et vient du flux portal peut être source de faux positifs.

b. Méthodes invasives [33] :

– Artériographie coeliomésentérique :

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

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

L'opacification des vaisseaux splanchniques est obtenue sur les clichés tardifs (30 à 45 secondes) au moment du retour veineux portal.

L'artériographie est également indispensable lorsqu'une anastomose portocave est envisagée pour déterminer les veines du système porte perméables qui pourront être utilisées pour cette intervention.

– Portographie directe :

La splénoportographie a, longtemps, été le seul moyen de diagnostiquer les anomalies et les thromboses de la veine porte. Elle est actuellement abandonnée en raison du risque de rupture splénique. On lui préfère les opacifications directes par voie transhépatique (transparietale ou transjugulaire).

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

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

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

c. Autres examens radiologiques :

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

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

4. L'histologie :

La ponction biopsie hépatique est habituellement réalisée sous anesthésie locale par voie transparietale s'il n'existe pas de troubles importants de la coagulation, si non elle peut être effectuée par voie transjugulaire.

La PBF est l'examen qui permet de poser avec certitude le diagnostic de cirrhose.

La ponction biopsie hépatique a été réalisée chez 13 malades de notre série soit 31% des cas. Les résultats ont précisé :

- **Une cirrhose sans orientation étiologique chez 8 cas.**
- **Une cirrhose chez 2 cas opérés pour Atrésie des Voies Biliaires.**
- **Une fibrose hépatique chez 3 cas.**

5. Autres examens complémentaires :

Réalisés en fonction du contexte clinique et de la stratégie diagnostique, **on note dans notre série la réalisation d'un examen du fond d'œil à visée étiologique chez 26 malades de notre étude, il a montré un anneau de Keiser–Fleischer chez 4 cas de maladie de Wilson.**

D. Causes de l'hémorragie digestive au cours de l'hypertension portale chez l'enfant :

1. Les varices œsogastriques et duodénales :

Le risque de rupture des varices œsophagiennes existe à partir d'une pression portale de 10 à 12 mm_Hg. Mais au-delà de cette valeur, il n'existe pas de relation linéaire entre le risque hémorragique et la pression portale [9,12]. En revanche, la grande taille des varices œsophagiennes et la présence de « taches rouges » (signe de la lignée rouge) à la surface et à la périphérie des varices sont les marqueurs d'un risque élevé d'HD. L'hématémèse en est l'extériorisation la plus fréquente.

Dans notre série, la rupture de VO était rapportée chez 67 % de nos malades. La rupture de VO est rapportée chez 56 % des malades dans la série de SBIHI [15], 73% dans la série de Heaton [14], et dans 29.5% dans la série de CHAMLAL [17].

2. La gastropathie hypertensive :

La gastropathie hypertensive est également fréquemment à l'origine d'hématémèse ; cette pathologie est fréquente en cas d'hypertension portale (60 à 65%) [12].

Ce syndrome comprend deux stades endoscopiques selon la classification de MC COMACK : le stade modéré est essentiellement caractérisé par la présence d'une mosaïque et le stade sévère par des macules rouge.

Dans notre étude, **La gastropathie hypertensive était associée aux varices œsophagiennes chez 35.7 % des malades ayant présenté une hémorragie digestive haute. Et chez 30 % des malades ayant eu une récurrence hémorragique.** Dans la série de CHAMLAL [17], la gastropathie hypertensive est présente chez 15% des cas ayant fait une hémorragie digestive.

E. Etiologies d'HTP retrouvées au cours des hémorragies digestives hautes chez l'enfant :

L'HTP est due à une augmentation de la résistance à l'écoulement du sang dans la veine porte. L'obstacle peut siéger en intra hépatique (l'exemple de la cirrhose) ou en extra hépatique (infra-hépatique : exemple du cavernome porte) (Supra-hépatique : exemple du syndrome de budd-Chiari)

Dans notre série les étiologies sont dominées par les blocs intra-hépatiques (76.7 %) dans notre série, ce qui est en accord avec les séries de Gonçlaves [13] (81 %), Heaton [14] (77 %), Sbihi [15] (80%), CHAMLAL [17] (45.6%), Westa [36] (97 %), et GOH [38] (62%).

Le bloc sous-hépatique (Cavernome porte) présente 21% des étiologies d'HTP de notre série, alors que dans la série de CHAMLAL [17] le bloc sous-hépatique occupe 14,7% des cas, contre 20% des cas dans la série de SBIHI [15].

Le bloc sus-hépatique ne représente dans notre série que 2.3% des cas (1 seul malade), il est également rapporté chez 1.5% des cas (1 seul patient) dans la série de CHAMLAL [17].

1. Etiologies et hémorragie digestive :

a. Le bloc sous-hépatique :

Le cavernome porte représente la totalité des blocs sous-hépatiques de notre série, il est la principale étiologie retrouvée au cours des hémorragies digestives rentrant dans le cadre d'HTP chez l'enfant [22, 59, 57, 73, 67]

89 % des malades ayant un cavernome porte dans notre série ont présenté une hémorragie digestive , ceci est en accord avec les données de la littérature. Ainsi la fréquence des hémorragies dans la série de CHAMLAL[17] est de 61%, 63% pour Tadmouri [57], 77% pour El Bouazzaoui [73], 46% pour Alvarez [59], 40% pour Broto [74] et 90% pour Dibi [67].

b. Les blocs intra-hépatiques :

Dans notre série, 61% des patients ayant une HTP sur bloc intra-hépatique ont présenté une hémorragie digestive, ce qui est en accord avec ce qu'a rapporté Costaguta [22], ainsi ; 60% des blocs intra-hépatiques ont présenté une hémorragie digestive.

- Dans notre série, les cirrhoses biliaires représentent 11 % des étiologies retrouvées en cas d'hémorragie digestive. Selon Costaguta [22], la fréquence de survenue de l'hémorragie digestive dans les cirrhoses biliaires est de 15%.
- Les cas de fibrose hépatique représentent à leur tour 11% des cas d'hémorragie digestive de notre série.
- Les cirrhoses hépatiques sans orientation étiologiques ont représenté 46.3% des cas qui ont présenté une hémorragie digestive. Selon Costaguta [22], les cirrhoses hépatiques d'étiologie indéterminée représentent 61% des cas d'hémorragie digestive.
- Dans notre série, le risque hémorragique était nul dans les cirrhoses métaboliques.

c. Le bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari) :

Dans notre étude, on note l'absence d'hémorragie digestive dans le bloc sus-hépatique, ce qui est en accord avec la série de CHAMLAL [17].

2. Etiologies d'HTP et récurrence hémorragique :

Dans notre série, les récurrences hémorragiques sont dominées par le bloc sous-hépatique (cavernome porte), soit 75% de récurrences rapportée dans ce groupe étiologique.

Les récurrences sont présentes chez 20 % des malades ayant présenté une hémorragie digestive dans le bloc intra-hépatique.

V. Prise en charge thérapeutique des hémorragies digestives liées à l'HTP chez l'enfant :

L'hémorragie digestive est la complication la plus redoutée de l'HTP.

La prise en charge thérapeutique des HDH chez l'enfant a pour but d'assurer l'hémostase immédiate et de prévenir les récurrences hémorragiques.

A. Les mesures de réanimation standards [82] :

Le traitement initial des hémorragies par rupture des VO vise la stabilisation de l'état hémodynamique du patient qui est rétablie éventuellement par transfusion sanguine en fonction de l'hématocrite, cependant une surcharge de volume perfusé ou une transfusion excessive peut causer une augmentation de la pression portale et une récurrence hémorragique par la suite.

La mise en place d'une sonde nasogastrique permet la décompression de l'estomac, la confirmation de l'origine haute de l'hémorragie et la précision de son abondance.

L'oxygénothérapie et la liberté des voies aériennes doivent être assurées. La correction de la coagulopathie, si elle existe, par l'administration de la vitamine K, ou du plasma frais congelé, ou par la correction de la thrombopénie par la transfusion de culots plaquettaires.

Il existe plusieurs modalités thérapeutiques disponibles chez l'enfant :

B. Traitement médical :

1. Les bêtabloquants :

Ils peuvent diminuer la pression portale par blocage des récepteurs β_2 adrénergiques au niveau de la circulation collatérale splanchnique avec une diminution nette de la perfusion splanchnique et portale.

Chez l'enfant, les mesures directes de l'effet des bêtabloquants a démontré une réduction de la pression splénique quand l'index cardiaque était réduit de 25%, cependant, il n'y avait pas d'études randomisées utilisant les bêtabloquants chez les enfants atteints d'HTP pour la prévention primaire des VO [21].

Dans notre série, 40 patients (95 %) de nos malades on été mis sous bêtabloquants.

2. Les autres traitements :

a. Vasopressine [21, 82]:

La vasopressine entraîne une vasoconstriction générale avec un effet maximal au niveau du lit vasculaire splanchnique. La constriction des artérioles splanchniques entraîne une diminution de l'afflux veineux portal et une réduction de 20 à 30% de la pression de la veine porte.

Jusqu'à présent la vasopressine est l'agent pharmacologique le plus utilisé en cas d'hémorragie digestive aiguë par rupture des VO chez l'enfant.

80 à 85% des hémorragies digestives aiguës par rupture des VO chez l'enfant, étaient contrôlées par le remplissage vasculaire et la vasopressine.

La dose utilisée chez l'enfant est de 0.3 U/kg en bolus pendant 20 mn suivie d'une perfusion continue de 0.3U/kg/h.

b. Somatostatine [82]:

La somatostatine est un polypeptide naturel à 14 acides aminés qui réduit le débit sanguin splanchnique par un effet sélectif direct sur la vascularisation mésentérique (muscle lisse) et par la réduction de la production du glucagon.

Elle a une demi-vie très courte (1 à 2 mn) ce qui nécessite des bolus suivi par une perfusion continue.

Les résultats des études chez l'adulte ont montré que la somatostatine peut réduire considérablement le risque de récurrence hémorragique par rupture de VO.

c. Octréotide [21,82]:

L'octréotide est un octapeptide dérivé synthétique de la somatostatine, dont la demie - vie est plus longue 1 à 2 heure, et peut être administré en sous cutané ou en intraveineuse continue (25 à 50 µg/m²/h, ou 1 µg/kg/h). Cette octapeptide n'affecte pas la résistance vasculaire systémique et il a un effet variable sur la pression des varices œsophagiennes, mais il réduit significativement le débit sanguin azygos. Ainsi, l'octréotide semble réduire la pression portale par la réduction du débit sanguin de la veine porte.

Les résultats des travaux chez l'adulte qui comparent l'octréotide à la vasopressine, la sonde de tamponnement, la sclérothérapie et au placebo ne montraient aucune différence significative.

C. Traitement endoscopique :

1. Ligature endoscopique des VO :

Actuellement, la ligature endoscopique des VO, bien que de pratique récente chez l'enfant, a donné de meilleurs résultats. Cependant, L'efficacité de la ligature

endoscopique à prévenir la récurrence hémorragique à long terme chez l'enfant n'est pas encore établie. Plusieurs études, ont montré la supériorité de la ligature par rapport à la sclérothérapie en matière de rapidité d'obtention de l'éradication des varices, des complications locales à type d'ulcérations, de sténoses et du risque de récurrence hémorragique [21,22,82].

Dans notre série, le nombre total de séances de ligature réalisées était de 47 ligatures chez 17 patients contre 21 dans la série de CHAMLAL [17], le nombre de séances était variable d'un patient à l'autre.

L'indication de ligature était fonction de la sévérité de l'hémorragie digestive et du stade endoscopique, surtout pour des varices œsophagiennes stade III.

2. Sclérose endoscopique des varices œsophagiennes :

C'est la méthode la plus ancienne, qui a fait la preuve de son efficacité, tant chez l'adulte, que chez l'enfant pour la prévention de la récurrence hémorragique et d'hémostase en urgence, avec une moindre morbidité et mortalité que la chirurgie de dérivation en urgence.

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

Chez l'enfant, l'indication essentielle de la sclérose endoscopique est la prévention des HD par rupture de VO dans les obstructions portales [82].

D. Autres thérapeutiques [93,95,97]:

a. Traitement mécanique :

La sonde de tamponnement contrôle l'hémorragie digestive par rupture des varices par une compression extrinsèque.

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

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

b. La Radiologie interventionnelle

- **Le TIPS** : Le shunt intrahépatique porto systémique ou transjugulaire intrahépatique Portosystémic shunt (TIPS) : est une technique de la radiologie interventionnelle qui vise la décompression du système porte par la création d'une anastomose calibrée intrahépatique entre la veine porte et la veine hépatique par voie endovasculaire. Cette technique ne peut être donc utilisée en cas d'HTP extrahépatique où la veine porte est thrombosée.

L'efficacité du TIPS dans la prévention des récurrences hémorragiques est supérieure à celle de la sclérothérapie selon plusieurs études.

- **Embolisation partielle de la rate** : L'embolisation est réalisée sous sédation profonde ou sous anesthésie générale après un cathétérisme de l'artère fémorale, l'embolisation est faite en introduisant des microsphères de 0.3 mm dans les branches de l'artère splénique.

Ainsi la circulation sanguine splénique est réduite de 60 à 70%.

c. Traitement chirurgical

Depuis l'introduction de la sclérothérapie dans l'arsenal thérapeutique de l'HTP chez l'enfant, le nombre d'interventions chirurgicales a remarquablement diminué, les interventions réalisées sont les suivantes :

- Dérivations portosystémiques
- Les interventions d'abord direct des VO
- La transplantation hépatique

VI- Evolution et récidence sous traitement :

L'hémorragie digestive par rupture de VO, met en jeu le pronostic vital de façon immédiate et représente un tournant évolutif [99,100]. Par ailleurs, les enfants semblent "tolérer" l'hémorragie variqueuse mieux que les adultes, comme en témoigne leur taux de mortalité à court terme de 10% ou moins.

Dans notre série, Dans notre étude, l'évolution était favorable chez les patients ayant été mis sous bétabloquants cette différence était statistiquement significative ($p=0.012$).

Dans notre étude nous avons eu 10 cas de récurrences hémorragiques, soit 23.3 % de nos malades. Dans la série de CHAMLAL [17], la récurrence hémorragique était présente chez 5 cas soit 7.3 %.

Parmi les cas rapportés de récurrence hémorragique dans notre série, on a retrouvé :

- 4 cas de récurrence hémorragique ayant été traités par bétabloquants seuls.
- 4 cas ligaturés incluant 2 cas de prise d'aspirine.
- 2 cas d'arrêt des bétabloquants par les malades.

Dans notre étude le nombre de séances de ligature réalisé a diminué significativement le risque hémorragique ($p=0.009$).

CONCLUSION

L'hémorragie digestive est une complication redoutable de l'hypertension portale, mettant en jeu le pronostic vital des enfants atteints.

Notre étude a porté sur 43 enfants atteints d'HTP d'étiologies variables. L'hématémèse est le mode d'extériorisation le plus fréquent, l'abondance et la gravité de l'hémorragie digestive sont fonction du degré de la cirrhose, du stade endoscopique de varices œsogastriques, de l'étiologie, et de l'observance thérapeutique.

Les étiologies pourvoyeuses d'un risque hémorragique élevé sont essentiellement représentées par le bloc sous-hépatique (Cavernome porte). Les blocs intra-hépatiques viennent en deuxième place, la fréquence de l'hémorragie digestive est notamment importante en cas de cirrhoses hépatiques indéterminées tandis que le risque hémorragique est plus faible dans les cas de cirrhoses biliaires et de fibroses hépatiques congénitales, alors que la fréquence de survenue de l'hémorragie digestive est nulle dans les cas de cirrhoses métaboliques de notre étude.

Le traitement par les bêtabloquants contribue manifestement à la réduction du risque hémorragique. Ainsi, nous avons fait ressortir à travers notre étude, que les malades ayant été mis sous bêtabloquants avec une bonne observance thérapeutique ont bien évolué, la survenue de récurrence hémorragique chez ces malades était faible.

Nous avons également dégagé le rôle des séances répétées de ligature endoscopique de varices dans la réduction du risque hémorragique. Ainsi, plus le nombre de séances réalisées est élevé, plus le risque de récurrence est faible.

RESUMES

RESUME

L'hémorragie digestive constitue une complication fréquente et sévère de l'hypertension portale. La cause la plus fréquente du saignement est la rupture de varices œsogastriques.

Nous présentons une étude rétrospective descriptive et analytique réalisée au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant la période allant du mois de janvier 2011 au mois de novembre 2014, portant sur l'étude du profil hémorragique chez 43 enfants atteints d'hypertension portale, dont le but est de :

- Connaitre les étiologies d'hypertension portale pourvoyeuses d'un grand risque hémorragique.
- Étudier la récurrence hémorragique sous traitement par bêtabloquants.
- Étudier la récurrence hémorragique par rapport au nombre de séances de ligatures réalisées.

Les malades de notre série ont :

- Soit présenté une hémorragie digestive ayant fait découvrir une hypertension portale.
- Soit une hypertension portale connue confirmée à la base des données endoscopiques.

L'âge des malades de notre série varie entre 4 mois et 15 ans avec un âge moyen de 7 ans et 8 mois. Le sexe ratio masculin/féminin est de 1.53.

L'hémorragie digestive est présente chez 28 cas de notre série (66%). L'hématémèse représente le mode d'extériorisation le plus fréquent, elle est présente chez 15 cas. Chez la moitié des cas ayant saigné, l'hémorragie digestive est de moyenne abondance (14 cas).

Biologiquement : Une anémie sévère est notée chez 8 cas (19%), la fonction hépatique était perturbée chez 31 malades soit 72% des cas.

L'endoscopie digestive haute a permis de mettre en évidence des varices œsogastriques chez 42 cas soit 97.6% (23 cas de varices œsophagiennes stade I, 27 cas pour le stade II, et 21 cas pour le stade III, les varices cardiotubérositaires sont présentes chez 5 malades et sont toujours associées aux varices œsophagiennes), la gastropathie hypertensive était présente chez 19 cas (45.2%). On note également 1 seul cas ayant une varice duodénale.

Les étiologies sont dominées par les blocs intra-hépatiques avec 33 cas (76.7 %), Les blocs sous-hépatiques (Cavernome porte) viennent en deuxième place avec 9 cas (21 %). Enfin les blocs sus-hépatique (Syndrome de Budd Chiari) avec 1 seul cas (2.3 %).

Le risque de survenue de l'hémorragie digestive était plus important dans le bloc sous-hépatique (Cavernome porte) avec 89% de cas d'hémorragie digestive, cette différence est statistiquement significative ($p=0.042$). Pour les patients ayant une hypertension portale sur bloc intra-hépatique, l'hémorragie digestive est survenue chez 61% des cas, touchant surtout les enfants atteints de cirrhoses indéterminées, tandis que la fréquence de survenue de l'hémorragie digestive était plus faible dans les cirrhoses biliaires, et nulle dans les cirrhoses métaboliques de notre étude. Cependant le risque hémorragique était nul dans le bloc sus-hépatique (Syndrome de Budd-Chiari).

Dans le bloc sous-hépatique, les malades se présentaient surtout pour des hématémèses ($p=0.024$).

L'hémorragie digestive était significativement de grande abondance pour le bloc sous-hépatique ($p=0.005$), et de faible abondance pour le bloc intra-hépatique ($p=0.010$).

Dans notre série, la récurrence hémorragique est rapportée chez 10 cas (23.3%). Le risque de récurrence hémorragique est élevé dans le bloc sous-hépatique, représenté par le cavernome porte, cette différence est statistiquement significative ($p=0.001$). Dans le bloc intra-hépatique, l'évolution des malades est statistiquement favorable ($p=0.002$), la récurrence hémorragique n'a concerné que les malades chez qui les cirrhoses sont indéterminées, tandis que l'évolution était favorable chez les cas de cirrhoses biliaires, de fibroses hépatiques congénitales, et de polykystose hépatorénale.

Le traitement par les bêtabloquants a réduit le risque de récurrence hémorragique, cette différence est statistiquement significative dans notre série ($p=0.012$).

Dans notre étude, nous avons constaté que plus le nombre de séances de ligature réalisées est élevé plus l'évolution de nos malades est favorable. Chez les patients ayant bénéficié de plus de 3 séances de ligature, le risque survenue de récurrence hémorragique est plus faible ($p=0.009$).

ABSTRACT

Gastrointestinal bleeding is a frequent and serious complication of portal hypertension. The most common cause of bleeding is the rupture of eso-gastric varices.

We present a retrospective descriptive and analytical study carried out at pediatric department of University Hospital Hassan II of Fez over a period of 3 years, from January 2011 until November 2014, on the study of bleeding profile of 43 children with portal hypertension in the purpose of:

- Know the portal hypertension etiologies providers of a large bleeding risk.
- Study rebleeding under treatment with beta blockers.
- Study rebleeding compared to the number of ligatures.

Our series of patients have:

- Either presented gastrointestinal bleeding who discover a portal hypertension.
- Either a known portal hypertension confirmed the basis of endoscopic data.

The age of the patients in our series varies between 4 months and 15 years with an average age of 7 years and 8 months. Sex male / female ratio is 1.53.

The gastrointestinal hemorrhage was present in 28 cases in our series (66%). The hematemesis is the most frequent mode of externalization; it is present in 15 cases. In half of cases, gastrointestinal bleeding is medium abundance (14 cases).

Biologically: Severe anemia was noted in 8 cases (19%); liver function was impaired in 31 patients or 72 % of cases.

The endoscopy has objectived oeso-gastric varices in 97.6 % of cases (23 cases of esophageal varices stage I, 27 cases for stage II, and 21 cases for stage III,

the gastric varices are present in 5 sick and are always in association with esophageal varices) , hypertensive gastritis was present in 19 cases (45.2 %). There is also only 1 case with duodenal varices.

The causes are dominated by intrahepatic blocks with 33 cases (76.7 %), Sub – hepatic blocks (Portal cavernoma) come second with 9 cases (21%). Finally the above hepatic blocks (Budd–Chiari syndrome) with only 1 case (2.3 %).

The risk of occurrence of gastrointestinal bleeding was higher in the sub – hepatic block (Portal cavernoma) with 89% of cases of gastrointestinal bleeding, this difference was statistically significant ($p = 0.042$). For patients with portal hypertension of intrahepatic block, gastrointestinal bleeding occurred in 61 % of cases, especially indeterminate cirrhosis. However, the bleeding risk was zero in the above hepatic block (Budd–Chiari syndrome).

In the sub –hepatic block, the patients showed especially hematemesis ($p = 0.024$).

The gastrointestinal hemorrhage was significantly high abundance for the sub –hepatic block ($p = 0.005$), and low abundance for intrahepatic block ($p = 0.010$) .

In our series, recurrent bleeding is reported in 10 cases (23.3 %). The risk of rebleeding is high in the subhepatic block, this difference was statistically significant ($p = 0.001$). In the intrahepatic block, the evolution of patients is statistically favorable ($p = 0.002$) especially biliary cirrhosis and congenital hepatic fibrosis.

Treatment with beta-blockers reduced the risk of recurrent bleeding, this difference was statistically significant in our study ($p = 0.012$).

In our study, we found that the more ligation is realized; the more the evolution of our patients was favorable. In patients who received more than 3 ligation sessions; the evolution of patients is statistically favorable ($p = 0.009$).

ملخص

يشكل النزيف الهضمي إحدى أخطر المضاعفات لدى الأطفال المصابين بفرط الضغط البابي، بسبب انقطاع دوالي المريء و المعدة.

نقدم دراسة استعادية، وصفية و تحليلية، أجريت بمصلحة طب الأطفال بالمركز الإستشفائي الجامعي الحسن الثاني بفاس على مدى الفترة الممتدة من شهر يناير 2011 حتى شهر نونبر من العام 2014، تخص دراسة الجانب النزيفية لدى 43 طفلا مصابا بفرط الضغط البابي بهدف :

- معرفة الأسباب التي تشكل ارتفاعا في نسبة حدوث نزيف هضمي.
- دراسة عودة النزيف لدى الحالات المعالجة بالأدوية الحاصرة لمستقبلات "بيتا".
- دراسة عودة النزيف بالمقارنة مع عدد حصص العقد الليفية المطاطي المنجزة لدى المرضى.

فيما يخص مرضى دراستنا، فقد تميزت حالاتهم السريرية:

- إما بحدوث نزيف هضمي، تم على إثره تشخيص ارتفاع في الضغط البابي.
- أو بإصابتهم بارتفاع في الضغط البابي تم تشخيصه و تأكيده مسبقا بناء على معطيات التنظير الهضمي الباطني.

تراوحت أعمار المرضى بين 4 أشهر و 15 سنة، بمتوسط قدره 7 سنوات و 8 أشهر، فيما حددت نسبة الذكور/ الإناث في 1.53.

أصيب 28 طفلا بنزيف هضمي، أي بنسبة 66% من الحالات التي ضمتها دراستنا، حيث كان قيئ الدم عبر الفم الشكل الرئيسي لنزيف الدم الهضمي لدى 15 حالة، كما كانت حدته متوسطة لدى نصف حالات النزيف (14 حالة).

على المستوى البيولوجي: لوحظ فقر دم حاد لدى 8 حالات (19%)، فيما سجلت دهور في وظيفية الكبد لدى 31 حالة أي بنسبة 72%.

فيما يخص التنظير الهضمي الباطني، فقد مكن من تسليط الضوء على دوالي مريئية و معدية لدى 42 مريضا (23 حالة: دوالي مريئية صنف 1، 27 حالة: دوالي مريئية صنف 2، 21 حالة: دوالي مريئية صنف 3. فيما سجلت 5 حالات لدوالي معدية كانت دائما مصاحبة لدوالي

المريء)، كما تم تشخيص 19 حالة حاملة لاعتلاء معدي مفرط الدم (45.2%). وقد سجلنا في دراستنا حالة وحيدة لدوالي على مستوى معي الاثنا عشر

أما على مستوى الأسباب فتغلب عليها الإحصارات داخل كبدية ب 33 حالة (76.7%) الإحصارات تحت كبدية (الورم الكهفي البابي) تأتي في المرتبة الثانية ب 9 حالات (21 %) وأخيرا الإحصارات فوق كبدية (متلازمة بود كيارى) بحالة واحدة (2.3%) شكلت الإحصارات تحت كبدية (الورم الكهفي البابي) السبب الرئيسي من حيث عدد الحالات التي عرفت النزيف بشكل ملحوظ على المستوى الإحصائي، ب نسبة 89%. فيما عرفت الإحصارات داخل كبدية 61% من حالات النزيف (خاصة حالات التشمع الكبدي غير المحددة). شكل قبيء الدم الشكل الرئيسي لتخريج الدم في حالات الإحصارات تحت كبدية بشكل ملحوظ إحصائيا، وكانت حدة النزيف مرتفعة لدى هاته الحالات. في حين كانت حدة النزيف منخفضة على المستوى الإحصائي لدى المرضى المصابين بالإحصارات داخل كبدية.

في دراستنا تم تسجيل 10 حالات لعودة النزيف أي بنسبة 23.3% ، حيث عرفت الإحصارات تحت كبدية عودة ملحوظة للنزيف، فيما كانت الاستجابة ايجابية بالنسبة للإحصارات داخل كبدية.

فيما يخص العلاج بإحصارات مستقبلات " بيتا "، نسجل أنها تساهم بشكل ملحوظ في الحد من عودة النزيف، نفس الشيء تمت ملاحظته لدى المرضى اللذين أنجزت لهم حصص عقد ليفي مطاطي، بدليل أن المرضى اللذين استفادوا من أكثر من 3 حصص عرفوا استجابة ملحوظة للعلاج على المستوى الإحصائي.

ANNEXES

Le Profil hémorragique de l'hypertension portale chez l'enfant

(Fiche d'exploitation)

I-Identité :

*Nom & Prénom du patient : *IP : N° Dossier : *Date d'entrée : *Date de sortie :
 *Age : Sexe : F ☐ M ☐
 *Origine :
 *habitat :
 *Niveau socio-économique :

II-Antécédents :***Personnels :**

- Suivi de la grossesse : Oui ☐ Non ☐
- Accouchement : Voie basse ☐ Césarienne ☐
- Notion de cathétérisme de la veine ombilicale à la période néonatale :
Oui ☐ Non ☐
- Vaccination : Oui ☐ Non ☐ En cours ☐
- Anémie : Oui ☐ Non ☐
- Ictère : Oui ☐ Non ☐
Age de survenue :
- Cholestase : Oui ☐ Non ☐
- Hépatopathie connue :
- Hémorragie Digestive : Oui ☐ Non ☐
- Transfusion sanguine : Oui ☐ Non ☐
- Prise de béta-bloquants : Oui ☐ Non ☐
- Prise d'autres médicaments :
- Pathologie malformative : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

***Familiaux :**

- Parents : Consanguinité : Oui ☐ Non ☐ Degré :
- Affection hépatique : Autres :
- Fratrie :
- Cas similaires : Oui ☐ Non ☐

III-Signes fonctionnels :

- *Hémorragie digestive : Oui ☐ Non ☐
Type :
Abondance : Faible ☐ Moyenne ☐ Abondante ☐
Contexte de récurrence : Oui ☐ Non ☐
Nombre d'épisodes :
- *Autres symptôme(s) :
- *Début : Brutal ☐ Progressif ☐
- *Durée d'évolution avant l'admission :

IV-Examen clinique à l'admission :***Examen général :**

- Etat général :
- TA : FC : FR : TR : T° :
- Poids : Dérivation standard :
- Taille : Dérivation standard :
- Autres :

***Examen cutanéomuqueux :**

- Pâleur : Oui ☐ Non ☐
- Ictère : Oui ☐ Non ☐
- Coloration des conjonctives : Normale ☐
Décolorés ☐
Jaunâtres ☐
- Angiomes stellaires : Oui ☐ Non ☐
- Erythrose palmaire : Oui ☐ Non ☐
- Purpura : Oui ☐ Non ☐
- Ecchymose : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

***Examen abdominal :**

- Distension abdominale : Oui ☐ Non ☐
- CVC : Oui ☐ Non ☐
- Hépatomégalie : Oui ☐ Non ☐
- Splénomégalie : Oui ☐ Non ☐
- Ascite : Oui ☐ Non ☐
- Autres :

***Examen neurologique :**

- Signes d'encéphalopathie hépatique ☐ :
- Autres :

***Autres données de l'examen clinique :**

V-Examens Paracliniques :**A-Biologie :****1) Numération formule Sanguine :**

- Hb : VGM : CCMH :
- GB : PNN : Lymph :
- PLQ : Conclusion :

2) Bilan hépatique :

- Bilirubine : Totale :
Conjugée : Non conjugée :
- Transaminases : GOT : GPT :
- Phosphatases alcalines :
- GGT :
- TP : Facteur V : Albuminémie :
- Electrophorèse des protéines plasmatiques :

➤ Sérologies hépatites virales :

- VHB : VHC : VIH : EBV : CMV :
- Autres :

➤ **Bilan lipidique :**

– Cholestérol Total : HDL : LDL :

3) Bilan cuprique :

– Cuprémie : Cuprurie : Céruloplasmine :

4) Bilan d'auto-immunité : Réalisé ☐ Non réalisé ☐

– Si réalisé ; résultat :

5) Fonction rénale :

– Urée sanguine : Créatininémie :

B-Examen ophtalmologique (lampe à fente) :

.....

C-Radiologie :**1) Echographie abdominale :**

.....

2) Doppler abdominal :

.....

3) TDM abdominale ☐ :

.....

3) ASP ☐ : 4) Rx Thorax ☐ :**5) IRM ☐ :****6) Autres ☐ :****C-Ponction Biopsie Hépatique :** Oui ☐ Non ☐

.....

D–Fibroscopie oeso–gastro–duodénale :

	1 ^{er} examen	2 ^{ème} examen	3 ^{ème} examen
Date			
Appareil utilisé			
Indications			
Œsophage	–Normal ☐ –Ulcération ☐ –VO ☐ –Caractères des varices : –Autres :	–Normal ☐ –Ulcération ☐ –VO ☐ –Caractères des varices : –Autres :	–Normal ☐ –Ulcération ☐ –VO ☐ –Caractères des varices : –Autres :
Estomac	–Normal ☐ –VCT ☐ –GH ☐ –UG ☐ –Autres :	–Normal ☐ –VCT ☐ –GH ☐ –UG ☐ –Autres :	–Normal ☐ –VCT ☐ –GH ☐ –EVA ☐ –Autres :
Duodénum	–Normal ☐ –VD ☐ –UD ☐ –Autres :	–Normal ☐ –VD ☐ –UD ☐ –Autres :	–Normal ☐ –VD ☐ –UD ☐ –Autres :
Gestes réalisés			
Complications de la fibroscopie			

CONCLUSION :

.....
.....
.....

VI-Diagnostic**retenu :****VII-Prise en charge Thérapeutique :**1) Hospitalisation : Oui ☐ Non ☐2) Mesures de réanimation : Oui ☐ Non ☐

Si oui lesquels ? :

3) Transfusion : Oui ☐ Non ☐Si oui, Produit (s) : CG ☐ CP ☐ PFC ☐

4) Traitement médical :

– Somatostatine : ☐ – IPP : ☐ – ATB (Colimycine) : ☐– Bétabloquants : ☐ – Lactulose : ☐

– Autres :

5) Traitement endoscopique :

– Ligatures endoscopiques de VO : ☐

– Autres :

6) Traitement chirurgical : Oui ☐ Non ☐

Si oui, lequel ? :

VIII-Evolution : – Favorable : ☐ – Récidive hémorragique : ☐ – Décès : ☐

➤ Complications :

.....
.....

BIBLIOGRAPHIE

1. MAKSOUD JG, GONCALVES M.E.P , Treatment of portal hypertension in children, World J.Surg .18, 1994,251–258
2. STRINGER MD ,HOWARD ER.Longterm outcome after injection sclerotherapy for oesophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension.Gut 1994,35 (2): 257–259.
3. STIEGMANN GV, CAMBRE A, SUN JH. A new endoscopies elastic band ligation de vice. gastrointest endosc 1986 ; 32:230–3.
4. FOX VL, CARR-LOCKE DL, CANNORS PJ, LEICHTNER AM. Endoscopic ligation of esophageal varices in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1995; 20:202–8.
5. CASTAING.D,MORINO.M. Anatomie du Foie et des Voies Biliaires EMC ,Foie– Pancréas ,7001 A10,1989,10p.
6. LAHDLAIDI. A. Anatomie topographique, vol (2), l'abdomen P : 188–211
7. BUREAU C et VINEL JP.Hypertension portale : étiologies , physiopathologie .EMC,Hépatologie,7–034–D–I 0,1998,6p.
8. VALLA D.BENHAMOU JP. Obstruction of the hepatic veins or suprahepatic inferior vena cava.dig dis 1996, 14, 99–118.
9. FLORENT CH ,MEARY N.,ABDINI E , et al. Histoire naturelle des varices oesophagiennes Acta Endoscopica, vol 25, n°4,1995 , 319 –323.
10. PERLEMUTER.L , WALIGORA.D. Cahiers d'anatomie abdomen I, vol 2. Troisième édition Masson.
11. LEBREC D , MOREAU R ., Méthodes d'évaluation de l'hypertension portale , Acta Endoscopica, vol 25, n°41995 –.313–316.
12. MOREAU R.,LEBREC D , Physiopathologie de l'hypertension portale Acta Endoscopica, vol25,n°4,1995.307–310 .

13. 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 Mar, 35 (3) :401–5.
14. HEATON N.D , DAVENPORT M., and HOWARD E.R ,Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension br.j.surg.1993, vol .80,may, 616–618.
15. SBIHI,M.ABKARI, A.CHAFAI, et al .Hypertension portale chez l'enfant ,a propos de 75 cas. Maroc médicale 2000, 22 :108–109.
16. MOUGENOT JF ,LIGUORY CL , CHAPOY P . Endoscopie digestive pédiatrique "interventionnelle".Arch Fr Pediatr 1991 ;4 : 571–9 .
17. M.HIDA, M.L.IDRISSI, N.CHAMLAL : L'apport de l'endoscopie digestive haute en cas d'HTP chez l'enfant. Thèse de médecine, Fès, 2011, N°58
18. TREEM WR. Gastro intestinal bleeding in children .gastro intest endosc clin north am 1994; 4:75–97.
19. MOUGENOT JF, FAURE C et GOULET O. Endoscopie digestive .EMC, Pédiatrie 4–017–A – 05, Gastroentérologie, 9–013–B–07, 2001,26p.
20. BENHAMOU PH et DUPONT C .Diagnostic des hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant .EMC .Urgences ,24–300–B–10, Pédiatrie, 4–014–R–10,2001 ,8P.
21. MOWAT AP .Prevention of variceal bleeding. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1986;5:679–87.
22. A.COSTAGUTA, F.ALVAREZ . Etiology and Management of Hemorrhagic Complications of Portal Hypertension in Children.Pubmed.NCBI, 2012.
23. ALWAREZ F ,BERNARD O, ALAGILLE D. Les obstructions portes de l'enfant .Gastroenterol ClinBiol 1984;8:330–335.

24. M.L.IDRISSI , A.ACHAHBAR. Les hémorragies digestives hautes de l'enfant. Thèse de médecine, Fès, 2013, N°114
25. HASSALL E. Non-surgical treatment for portal hypertension in children .Gastrointest Endosc Clin North Am 1994;4:223-258
26. MOUGENOT JF, BALQUET P. Les Hématémèses de l'enfant .Approches diagnostiques actuelles. In : journées parisiennes de pédiatrie. Paris : médecine sciences flammarion, 1978 : 243-253.
27. MOUTERDE O, HADJI S, MALLET E, et al. Les hémorragies digestives chez l'enfant : à propos de 485 endoscopies. ann pediatri 1996,43,167-176.
28. MAHERZI, A.BEN HASSEN,A.CHAOUACHI, BOUSNINA,S. -Intérêt de la fibroscopie en urgence dans les hémorragies digestives hautes chez l'enfant . Etude prospective à propos de 100 cas .Ann Gastroenterol Hépatol, 1997,33,n° 2, 61-65.
29. ERREIMI.N , HIDA.M , MOUANE.N, et al. - Apport de la fibroscopie dans le diagnostic des hémorragies digestives hautes de l'enfant. à propos de 937 observations. Ann Gastroenterol Hépatol, 1998, 34, n°2,75-78.
30. CHAFAI S, SBIHI M, ABKARI A, et al .Intérêt de la fibroscopie dans les hémorragies digestives hautes de l'enfant: à propos de 390 endoscopies. Le pédiatre 2001, vol 36, n°186 :6-9.
31. DIBI A. Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant, a propos de 56 cas. Thèse de médecine, rabat, 2000, n°337.
32. BUFFET C. Hypertension portale dans les cirrhoses : mécanismes , sémiologie et complications. Rev .Prat, HTP , n°16,1990,1454-7.
33. BUREAU C et VINEL JP , Otal p. et al, Pathologie de la veine porte .malformations, traitement, exploration. EMC.Hépatologie , 7-042-A-10 , 1998, 7P.

34. VILGRAIN V., Indications de l'injection des produits de contraste échographiques dans l'exploration du système porte et des vaisseaux hépatiques. J.E.M.U.1998.19. N°6,431–433.
35. SABBA C,FERRAICLI G,SARIN SK et al . Fasibility spectrum for doppler flowmetry of splanchnic vessels in normal and cirrhotic population.j.utrasound med 1990,9 :705–10.
36. WESTRA S.LZANINOVIC A.C,VARGAS J, HALL T.R et al. The volume of portal vein pulsality on duplex sanograms as a sign of portal hypertension in children with liver disease, ajr july 1995, 165 : 167–172.
37. HYMAS JS, LEICHNTER, SCHWARTZ AN .Récent advances in diagnostics and treatment of gastrointestinal hemorrhage in infants and children .j pediatri 1985, 106:1–9.
38. GOH DW, MYERS NA.Portal hypertension in children –the changing spectrum.j pediatri surgery, 1994, may, 29 (5):688–691.
39. HILL ID,BOWIE M.D , Endoscopie Sclerotherapy for control of Bleeding Varices in children .Am J, Gastroenterol 1991.vol 86, n° 4, 472–476.
40. HEATON N.D, DAVENPORT M, and HOWARD E.R. Symptomatic haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension , journal of pédiatrie surgery, vol 27, n° 4, 1995:313–316.
41. AUVERT J, FARGE.C : Hypertension portale de l'enfant et du nourrisson. EMC ,4060 G 10.
42. RENKES P ,BLUM A , CLAVIERE C , BAZINC , et al. Agénésie du lobe droit du foie et hypertension portale. gastroenterol clin biol 1995,3 :309–312.
43. N.ERREIMI . Les varices oesophagiennes de l'enfant : aspect épidémiologiques et endoscopiques.Thèse de medecine, Rabat, 2003, N° 168.

44. FERNANDES ET, BURTON EM, HIXON SD, et al . Preduodenal portal vein : Surgery and radiographie appearance.J. Pediatr Surg 1990, 25 :1270–1272.
45. PUVABANDITSIN S , GARROW E, VIZARRA R. An unusual cause of congenital ascites.acta pediatr 1995, 84: 829–830.
46. NOVELLO P , DERGHAL K , LAMBERT A , et al .Malformation anévrysmale de la veine porte extrahépatique. Gastroenterol biol 1994 ,18: 81–83.
47. SCHWARTZ DS, GETTNER PA, KONSTANTINO MM, et al . Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. J.Pediatr 1997,131, : 760–762.
48. HADCHOUEL P .Place de la fibroscopie oeso–gastro–duodenale dans l'hypertension portale en pédiatrie . acta endoscopica 1984, vol 14, n°5 : 337–341.
- 48'. WINTER HS, MURPHYS, Mougnot JF, Cadranel S. Pediatric Gastrointestinal Endoscopy: textbook and atlas. 1 st ed. Lewiston NY BC Decker Inc. 2006
49. COHEN J, EDELMAN RR, CHOPRA S. Portal vein thrombosis : a review.Am J Med 1992,92:173–182.
50. M.L.IDRISSI, HMAMED.M. Les cirrhoses hépatiques de l'enfant, Thèse de médecine, Fès, 2013, N°41.
51. CAROLI–BOX FX, CANIO M , MAES B, et al. Abdominal tuberculosis involving hepatic hilar lymph nodes.a case of port vein thrombosis and portai hypertension J Clin Gastroenterol 1997,21:541–543.
52. MORENO–MERLO F , WANLESS IR , SHIMAMATSUK et al .The role of granulomatous phlebitis and thrombosis in the pathogenesis of cirrhosis and portal hypertension in sarcoidosis.Hepatology 1997,26:554–560.
53. BEUFORT P , PERNEY P , COSTE F, et al .Thrombose portale post–traumatique.Presse Med .1996,25:245–248.

54. KARRER FM, NARKEWICZ MR, Esophageal varices: current Management in children, Semin Pediatr Surg. 1999 Nov, 8(4): 193–201.
55. CHAFFANGON PH, FREY G, RANCHOUP Y, et al .Thrombose portale après splénectomie pour cause hématologique. Etude prospective en écho-doppler couleur. Gastroenterol Clin Biol 1998,22 : A 227.
56. SPAHR L , WILLEMS B , GIANFELICE D , POMIER-LAYRARGUES G, et al .Spontaneous réversible extensive portal venous thrombosis after gallbladder puncture during transjugular liver biopsy.J.Hepatolo 1996, 24 :246–248.
57. I.Tadmouri, M.L.IDRISSI, M.HIDA. Le cavernome porte chez l'enfant, Mémoire de fin de spécialité, Fès, 2013, N°36–Panafrican.
58. TSUJIKAWA T, IHARA T, SASAKI M, et al . Effectiveness of combined anticoagulant therapy for extending portal vein thrombosis in Crohn's disesse.dis colon rectum 1996,39: 823–825
59. ALVAREZ F, BERNARD O, ALAGILLE D. Les obstructions portes de l'enfant. Gastroenterol Clin biol 1984 ; 8 : 330–335 .
61. E.BIECKER . Portal hypertension and gastrointestinal bleeding : Diagnosis, prevention and management. Pubmed, NCBI 2013.
62. INACIO C, HILLAIRES S, VALLA D, et al . Cytomegalovirus infection as a cause of acute portal vein thrombosis . J Gastroenterol hepatol 1997, 12:287–288.
63. UDEBA B, VIANA R, BIANCHI L, et al .Primary hepatic actinomycosis: association with portal vein thrombosis . AMJ Roent genol 1995, 165: 231 232.
64. VALLA D. Bloc suprahépatique (syndrome de budd-chiari).EMC (Elsevierparis).hépatologie.7-042-A-12.1998.7p
65. DILAWARI JB, BAMBERY P, CHAWLA Y, et al .hepatic outflow obstruction (buddchiari syndrome). Expérience with 177 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1994.73,21–36.

66. VALLA D . CASADEVALL N.LACOMBE C, et al. primary myelo proférative disorders and hepatic vein thrombosis. a prospective study of erythroid colony formation in vitro in 20 patients with budd-chiari-syndrome.ann intern med 1985, 103:325-334.
67. DIBI A. Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant, a propos de 56 cas. thèse de médecine, rabat, 2000, n°337.
68. LOGER L ; DENTAN T ;GILLOT C ;BACOURT F. Surgical treatment of cavernomas of the portal vein ,56cases ,including 42operated cases . J Chir 1975 ; 109 - 5_6- :551 -64 .69. TURLIN B ET DEUGRIER- PONTCHAILLOU .Y. Anatomopathologie des cirrhoses hépatiques et des lésions prénéoplasiques , EMC , Hépatologie, 7034-A-10,1996, 8p.
70. HADCHOUEL M, FABRE M, Diagnostic histologique d'une cholestase néonatale.ann pathol 1995,15 :357-364.
71. HEATON N.D , DAVENPORT M., and HOWARD E.R ,Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension br.j.surg.1993, vol .80,may,616-618.
72. BENHAMOU PH, VANNEROM PX, Dupont C. Endoscopie digestive haute chez l'enfant et le nourrisson. Acta endoscopica 2000; 30 (3 Suppl 2).
73. EL BOUAZZAOUI N , LAHRECH MT; BAROUDI A . Cavernome de la veine porte .Mar med 1979 ; 1(3) :305 -311 .
74. BROTO J ; INFANTE D ; TORMO R . Our experience in the management of portal cavernome in children . Surg Pediatr 1995 ; 8(3) :99 -101.
75. Mougenot JF, Liguory C, Chapoy P. Endoscopie digestive interventionnelle pédiatrique. Arch Fr Pediatr 1991; 48: 571-579.
76. AMOUYAL P. VITAUX J, BARBIER JPh et al. Endoscopie digestive, appareils et desinfection. EMC, Estomac-Intestin, 9013 B05. 10-1989, 8 p.

77. BIRON A, PICARD M. Désinfection en endoscopie. Présentation APLEIN, CHU NANTES 2005: 2p.
78. Mougenot JF, Fauce C, et Goulet O. Endoscopie digestive. EMC, Pédiatrie, 4-17-A-05. Gastro-entérologie 9-013 -B-07.2001, 26 p.
79. D.Thabut . Prise en charge des hémorragies digestives liées à l'hypertension portale.
80. CHAABOUNI M ; KAMMOUN T ;MAHFOUDH A et al . Les hémorragies digestives hautes chez l'enfant : a propos de 166 cas .la Tunisie médicale 1999-vol 77, n°4 197-204.
81. JANE. L, Deirdre .A, End stage liver failure. Paediatrics and Child Health, Volume 20, Issue 1, January 2010, Pages 30-35.
82. BUREAU C et VINEL JP. Traitement d'hémostase des hémorragies digestives liées à l'hypertension portale .EMC ; hépatologie, 7-034-D-18 ,1999 ,7p.
83. CALES PET OBERTI F. Prévention de la rupture des varices oesophagiennes. Éditions techniques .EMC, Hépatologie, 7-034-d-15, 1995,9p.
84. WATANABE FD, ROSENTHAL P. Portal hypertension in children . curr opin pediatr 1995 oct; 7 (5): 533-538.
85. ZARGAR SA, JAVID G, KHAN BA et al. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction hepatology 2002 sep, 36 (3) :666-72.
1999 Nov-Dec ; 46(30): 3060-3062.
86. LONS T, TRINCHE JC. La sclérose endoscopique des varices oesophagiennes. Incidents et complications. gastroenterol clinbiol 1992, 16 :50-63.
- 87.CANO.I, URRUZUNO.P, MEDINA.E et al. Treatment of esophageal varices by endoscopy ligation in children . eur J Pediatr Surg 1995 (5): 299-302.

88. DUCHE M ,LASCAR G, CADET-JEREMIE S ., BERNARD .O. Ligature endoscopique des varices oesogastriques chez l'enfant . Gastroenterol Clin Biol, 1996,20,322–323.
- 89.KARRER FM et al . portal vein thrombosis : traitement of variceal hemorrhage by endoscopie variceal ligation J Pediatr Surg 1994 , 29: 1149–1151.
- 90.CHOU CC et al .endoscopie 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.
- 91.DE FRANCHIS R, PRIMIGNANI M. Endoscopic treatments for portal hypertension .baillières clin gastroenterol 1997; 11:289–309.
- 106.BARANGE K, ROUSSEAU H, VINEL J.P. Le shunt intrahépatique portosystémique dans le traitement des hémorragies de l'hypertension portale. presse médicale Juillet 1997, 26, n°24, 1162–1167.
- 92.CABERA J, MAYNÀR M, GRANADOS R, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt versus sclerotherapy in the elective treatment of variceal hemorrhage.gastroenterology 1996; 110:832–839.
- 93.CANOZARES BANARES R, et al .Transjugular intrahepatic portosystemic shunt with the strecker stent for control of refractory acute and chronic variceal bleeding. Scand J Gastroenterol 1996;31:285–293.
- 94.JALAN R , REDHEAD DN, SIMPSON KJ, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic stent–shunt : long term follow–up. Q. J Med 1994, 87:567–573.
- 95.LABERGE JM, RING EJ, GORDON RL et al. Creation of transjugular intrahepatic portosystemic shunt with wallstent endoprothesis: results in 100 patients. radiology 1993;187:413–420.
- 96.ROSSLE M, HOAG K, OCHS A et al .the transjugular intrahepatic portosystemic stent–shunt procedure for variceal bleeding .N Engl J Med 1994;330:165 171.

- 97.SANYOL AJ, FREEDMAN AM, LUKELIC VA et al .transjugular intrahepatic portosystemic shunts for patients with active variceal hemorrhage unresponsive to sclerotherapy. gastroenterology 1996; 111:13 8–146.
- 98.HACKWORTH CA , LEEF JA , ROSENBLUM JD.et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt création in children : initial clinical experience.radiology. 1998, vol 206, n°1, 109–114.
- 99.PETERSONS A, VOLTRATS O, BERNSTEINS A .The first experience with nonoperative traitement of hypersplenism in children with portal hypertension. Eur J Pediatr Surg 2002;12:299–303.
- 100.MADDISON FE. Embolic therapy of hypersplenism. invest radiol 1973;8:280–281.
- 101.FRANCO et VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale. Anastomose mésentéricocave.emc, techniques chirurgicales–appareil digestif, 40–815, 1996,4p.