



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



Année 2017

Thèse N° 084/17

# LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DU SYNDROME DE BANTI (A propos de 04 cas)

THESE  
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/05/2017

PAR  
Mme El Airaj Jihad  
Née le 14 Septembre 1990 à Rissani

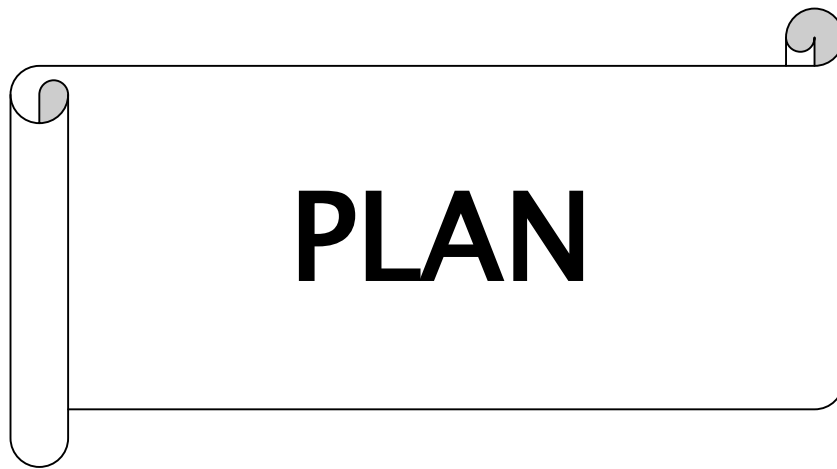
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hypertension portale idiopathique - Splénomégalie - Hémorragies digestives - Splénectomie

JURY

M. CHOHO ABDELKRIM .....	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie générale	
M. AHMED BOUNAIM.....	RAPPORTEUR
Professeur de chirurgie générale	
M. MOULAY EL HASSAN TAHIRI.....	JUGES
Professeur agrégé de Chirurgie générale	
M. TACHFOUTI NABIL .....	
Professeur agrégé d'Epidémiologie clinique	
M. SHIMI ABDELKARIM.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	



<b>PLAN</b> .....	1
I-Introduction.....	9
II-Historique.....	11
III-Rappel anatomique et physiologique de la rate .....	15
IV-Matériel et méthode.....	26
IV-1-Observation n°1.....	28
IV-2-Observation n°2.....	32
IV-3-Observation n°3.....	38
IV-4-Observation n°4.....	42
V-Résultats .....	45
VI-Discussion .....	53
VI-1-Physiopathologie .....	54
VI-2-Epidémiologie.....	58
VI-3-Clinique.....	60
VI-4-Paraclinique.....	63
VI-5-Diagnostic différentiel .....	79
VI-6-Traitement .....	82
VI-6-1-Traitement médical.....	82
VI-6-2-Traitement instrumental .....	85
VI-6-3-Traitement chirurgical .....	85
VI-7-Pronostic.....	102
<b>CONCLUSION</b> .....	105
<b>RESUMES</b> .....	108
<b>BIBLIOGRAPHIES</b> .....	112

## LISTE DES ABREVIATIONS

ASAT/ ALAT	: Transaminases
ATCD	: Antécédents
BT/ BD	: Bilirubine totale/ directe
CVC	: Circulation veineuse collatérale
EPP	: Electrophorèse des protéines plasmatiques
FOGD	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
FPNC	: Fibrose péri sinusoidale non cirrhotique
FPS	: Fibrose péri sinusoidale
GB	: Globules blancs
Hb	: Hémoglobine
HMG	: Hépatomégalie
HTP	: Hypertension portale
HTPI	: Hypertension portal idiopathique
IgM	: immunoglobuline M
NFS	: Numération-formule sanguine
NO	: Oxyde nitrique
OMI	: œdème des membres inférieurs
PAL	: Phosphatases alcalines
PBF	: Ponction biopsie du foie
SMG	: Splénomégalie
TCA	: Temps de céphaline activée
TDD	: Travers de doigts
TDM	: Tomodensitométrie
TP	: Taux de prothrombine

TSM	: Tronc spléno-mésaraïque
VB	: Vésicule biliaire
VBIH/ EH	: Voies biliaires intra/ extra hépatiques
VBP	: Voie biliaire principale
VCI	: Veine cave inférieure
VG	: Varices gastriques
VO	: Varices œsophagiennes
VS	: Veine splénique
VSH	: Veine sus-hépatique

## LISTE DES TABLEAUX

Tableau 01: Corrélation histologique et fonctionnelle du tissu splénique

Tableau 02: répartition de nos malades selon l'âge

Tableau 03: répartition des cas selon les ATCD pathologiques.

Tableau 04: la répartition de l'HTPI selon la fréquence, l'âge, et le sexe, à l'occident, l'Amérique et en Japon.

Tableau 05 : montre les différents chiffres de l'hémogramme chez SAMA et AL, OKUDA et AL et MIKKELSEN et AL.

Tableau 06 : Les causes de décès des patients porteurs d'HTPI d'après S.SAWADA et AL

## LISTES DES FIGURES

Figure n°1 : Forme et configuration externe de la rate.

Figure n°2 : Rate accessoire.

Figure n°3 : Configuration interne de la rate.

Figure n°4 : Vascularisation artérielle de la rate (estomac disséqué).

Figure n° 5 : coupe tomodensitométrie transversale montrant une collection de la loge splénique post-opératoire.

Figure n°6 : Coupes échographiques couplées au doppler montrant une thrombose du tronc porte et du tronc spléno-mésaraïque.

Figure n°7 : coupes tomodensitométriques transversales de contrôle 2ans en post-opératoire sans anomalies.

Figure n°8 : Coupes tomodensitométriques transversales montrant un foie homogène, une splénomégalie de 21 cm et un tronc portal perméable dilaté a 25mm.

Figure n° 09 : IRM abdominale en coupes transversales montrant un foie de taille normale, une splénomégalie homogène et un tronc porte dilaté.

Figure n°10 : IRM abdominale en coupes longitudinales montrant un foie de taille normale, une splénomégalie homogène et un tronc porte dilaté.

Figure n°11 : Vue opératoire montrant une énorme splénomégalie, ligature première de l'artère splénique et montrait une grosse veine splénique.

Figure n°12 : Vue opératoire montrant la loge splénique.

Figure n°13 : Pièce de splénectomie.

Figure n°14 : Cinétique de la formule sanguine en préopératoire avec persistance de la pancytopénie.

Figure n°15 : Cinétique des éléments figurés du sang montrait une correction des anomalies trois mois après la splénectomie.

Figure n°16 : Persistance de la légère cholestase anictérique trois mois après la splénectomie.

Figure n°17 : Coupes tomодensitométriques transversales montraient un foie dysmorphique de contours lobulés homogène, un tronc porte de 14mm perméable et une splénomégalie de 17,30cm homogène avec calcification capsulaire périphérique et circulation collatérale spléno-rénale.

Figure n°18 : répartition de nos malades selon la tranche d'âge.

Figure n°19 : Répartition des cas selon le sexe.

Figure n°20 : répartition des signes cliniques selon les malades.

Figure n°21 : montre la taille de la rate selon les malades.

Figure n°22 : variations des valeurs de l'hémoglobine selon les patients.

Figure n°23 : variations des valeurs des plaquettes selon les patients.

Figure n°24 : variations des valeurs des leucocytes selon les malades.

Figure n°25 : la physiopathologie de l'HTPI, on peut la résumer en deux mécanismes, intervenant dans son développement.

Figure n°26 : montrant la classification de SARIN des varices gastriques.

Figure n°27 : montrant les sites pathoanatomiques « pré sinusoidal et péri sinusoidal » de et moyennes branches des veines portales et la collagénisation de l'espace disse, respectivement chez des patients porteurs de FPNC.

Figure n°28 : montrant les gradients de pression entre la rate et le foie, et un autre entre le foie et WHPV, chez des patients de FPNC, qui représentent la résistance de flux sanguin portal pré sinusoidal et péri sinusoidal.

Figure n°29 : anastomose porto-cave termino-latérale.

Figure n° 30 : anastomose porto-cave latéro-latérale directe.

Figure n°31 : anastomose spléno-rénale avec splénectomie.

Figure n°32 : anastomose mésentérico-cave avec prothèse de Dacron.

Figure n°33 : anastomose spléno-rénale distale avec déconnexion azygo-portale  
(opération de Warren).

Figure n°34 : représentation schématique de procédure de SURGIURA.



# INTRODUCTION

L'hypertension portale idiopathique ou sclérose hépatoportale dite encore l'hypertension portale non cirrhotique, hypertension portale intra hépatique bénigne ou syndrome de BANTI, a été décrit la première fois à la fin du XIXème siècle, est une affection bien connue en Inde et au Japon et qui reste exceptionnelle dans les pays occidentaux. Sa pathogénie reste encore mystérieuse, mais certains facteurs étiologiques semblent être en cause.

Cette affection survenant avec prédilection chez l'adulte jeune aux alentours de la trentaine, avec prédominance féminine. Le diagnostic repose essentiellement sur l'échographe abdominale et la splénoportographie. Les complications sont essentiellement les hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes et l'hypersplénisme, bien qu'à long terme, une insuffisance hépatocellulaire peut survenir. Les modalités thérapeutiques se basent sur le traitement médical mais également chirurgical.

Le but de notre travail est d'étudier la maladie, sur le plan clinique et paraclinique, ainsi que la place des traitements médical, instrumental et chirurgical sur une série de 04 cas colligés entre 2012 et 2016, au niveau de service chirurgie viscérale de l'hôpital militaire de Rabat.



# HISTORIQUE

En 1866 GRIESINGER décrit d'abord l'anémie splénique comme un syndrome de splénomégalie et anémie chez les adultes. A la fin du XIXème siècle (1894), dans le nord de l'Italie, BANTI a écrit la première étude sur sa maladie et de nombreux articles publiés entre 1894 et 1910, Il décrivait un complexe symptomatique et anatomopathologique caractérisé par (85) :

- Une splénomégalie isolée responsable d'un hypersplénisme.
- Des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes.
- Une altération progressive des fonctions hépatiques évoluant avec la constitution d'une cirrhose.

Cette affection est acceptée comme telle jusqu'à 1904 date à laquelle GILBERT et REBOULET lancent un premier assaut : la maladie de BANTI existe-t-elle ?

En 1945, WIPPLE (1) étudiant 174 patients de splénomégalie avec hypertension portale, conclue que ce syndrome est non pas le résultat d'une affection primitivement splénique, mais la conséquence d'une veinopathie oblitérante des branches distales de la veine porte, cette oblitération peut être secondaire à une thrombose du tronc ou d'une branche porte, ce concept est largement accepté. Il retrouvait cependant 35 patient chez lesquels il ne pouvait mettre aucun facteur obstructif en évidence.

Au cours des vingt années suivantes, plusieurs auteurs occidentaux rapportèrent des cas d'hypertension portale sans obstacle décelable (23, 12, 6).

En France, BENHAMOU et COLL, en 1962 publièrent plusieurs articles sous l'appellation « hypertension portale essentielle » (82).

En 1956 des médecins indiens attirèrent l'attention sur un syndrome similaire qui fera l'objet d'une étude plus approfondie, en 1962 par RAMALINGASWAMI et COLL (21). Cependant, ces derniers auteurs considérèrent cette affection comme une variété de cirrhose et la classe comme type III.

Plus tard, en 1965, certains pathologistes américains, rapportaient des cas d'HTP sans cirrhose associés à des lésions d'épaississement fibreux de la paroi des veines portes, ils rassemblaient un groupe homogène de 17 patients ayant une HTP avec une veine extra hépatique normale et foie apparemment sain, qu'ils comparaient avec 2 autres groupes de malades présentant les uns une thrombose portale complète, les autres une thrombose portale partielle, tous ayant un parenchyme hépatique sain, retrouvaient des lésions semblables de phlébothrombose portale intra et extra hépatique, ils proposaient de réunir l'ensemble de ces groupes sous la terminologie de « sclérose hépatoportale » (36).

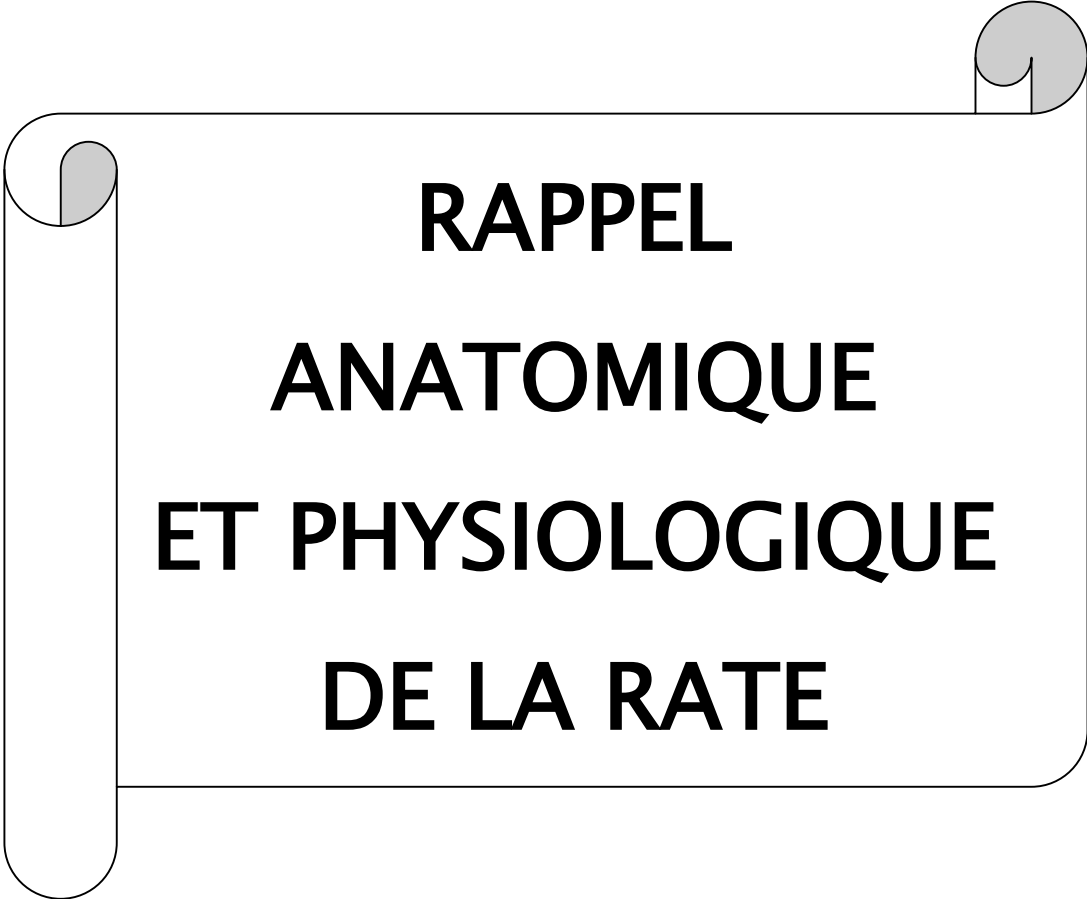
En 1969, une commission indienne pour la recherche médicale décide en s'appuyant sur les travaux de BOYER et AL (88), alors que la définition de la cirrhose se faisait plus précise, de nommer le type III de RAMALIGSWANI sous le terme de fibrose portale non cirrhotique.

En 1971, SUGURA et COLL, au Japon reprennent l'appellation principale « d'hypertension portale idiopathique » pour une affection aux caractéristiques sont toute, très voisine de celle de la fibrose portale non cirrhotique (11). La relative fréquence de ce syndrome au japon a amené la création d'un groupe nationale d'étude qui a officialisé le terme d'hypertension portale idiopathique,

aujourd'hui mondialement accepté (88, 73, 67, 64, 60, 55, 54, 47, 41,35, 32, 30, 7, 4), dont on a donné une définition et on a précisé les critères diagnostiques.

Donc, la définition de l'HTP idiopathique est la suivante :

« Affection de cause inconnue caractérisée par une splénomégalie, une anémie et une HTP, en l'absence de cirrhose, d'hémopathie, d'affection parasitaire, d'obstruction sur la veine porte ou les veines sus hépatiques, de fibrose hépatique congénitale ou d'autres affections connues ».



**RAPPEL**  
**ANATOMIQUE**  
**ET PHYSIOLOGIQUE**  
**DE LA RATE**

# 1. Anatomie morphologique :

## 1-1. Forme et configuration externe :

La rate a une forme de tétraèdre irrégulier dont le grand axe est parallèle à la 10ème cote gauche.

Elle a une face diaphragmatique convexe, une face rénale concave, une face gastrique très proche de la grosse tubérosité, une face colique et un bord antérieur souvent crénelé.

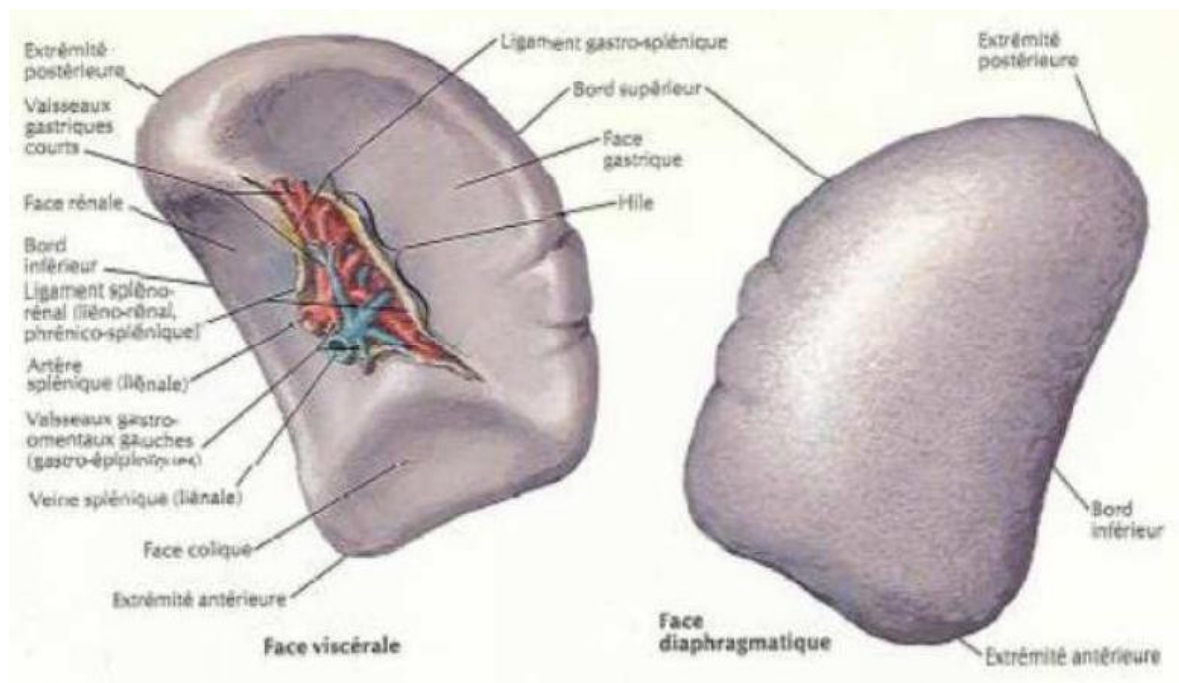


Figure n°1 : Forme et configuration externe de la rate

## **1-2. Couleur, consistance, dimensions et poids**

La rate, est de couleur rouge foncé, de consistance fragile. Recouvert d'une capsule lisse, le parenchyme splénique facilement décollable de cette capsule.

Si les dimensions habituelles d'une rate de l'adulte sont de 12cm de hauteur, de 8cm de longueur et de 04cm d'épaisseur, il existe de multiples variations morphologiques avec des formes tantôt allongées, tantôt compacte.

Le poids moyen de la rate est de 200g pour un volume de 250cc (93, 94).

## **1-3. Variantes anatomiques et malformations :**

### **1-3.1. Les variations de formes :**

Les lobulations fœtales de la rate disparaissent le plus souvent avant la naissance. Dans le cas contraire, elles persistent à la face interne de la rate.

### **1-3.2. Rate accessoire:**

La mise en évidence d'une, voire de plusieurs rates accessoires est un constat très fréquent (10 à 20 % dans les séries autopsiques). Ceci correspond à la présence de nodules spléniques surnuméraires, de tailles voisines à 1 cm situés souvent au niveau du hile splénique (75%) ou de la queue du pancréas (20%). Ils peuvent être confondus avec des ganglions lymphatiques. Les 5% restants sont situés dans les ligaments spléno-rénal, spléno-coliques et spléno-phrénique, exceptionnellement dans la bourse gauche, ou la fosse iliaque droite.

Ces îlots parenchymateux sont pédiculés, et constitués de parenchyme fonctionnel. Celui-ci peut reprendre à son compte une activité splénique propre en cas de splénectomie. Il peut alors exister un accroissement de taille de ce ou de ces nodules (95).

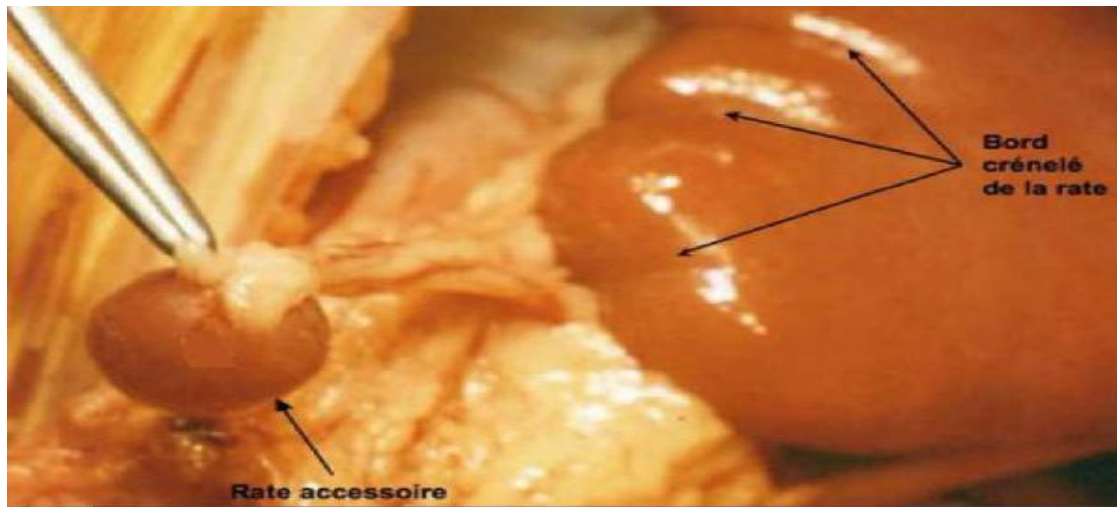


Figure n°2 : Rate accessoire

#### 1-4.La configuration interne :

La rate est un vaste système de sinusoides sanguines séparées les uns des autres par des cordons riches en cellules histiocytaires. Elle comprend une capsule fibreuse qui est la capsule de Malpighi, qui se prolonge dans l'intérieur de l'organe au niveau du hile en suivant les vaisseaux et dégage de sa face profonde un grand nombre de cloisons qui, réunies à la portion réfléchi de la tunique externe constituent dans l'intérieure de la rate une charpente cellulofibreuse aréolaire, spongieuse.

La rate Contient aussi un parenchyme pulpeux " boue splénique" qui remplit la trame spongieuse et qui constitué par du tissu réticulé, renferme des lymphocytes, des globules du sang et des granulations pigmentaires, ainsi que des, petits grains blanchâtres corpuscules de Malpighi, qui ne sont que des follicules clos appendus aux ramifications des artères, de la gaine lymphatique desquelles ils ne sont qu'une dépendance, et plongeant dans la boue splénique (93, 94).

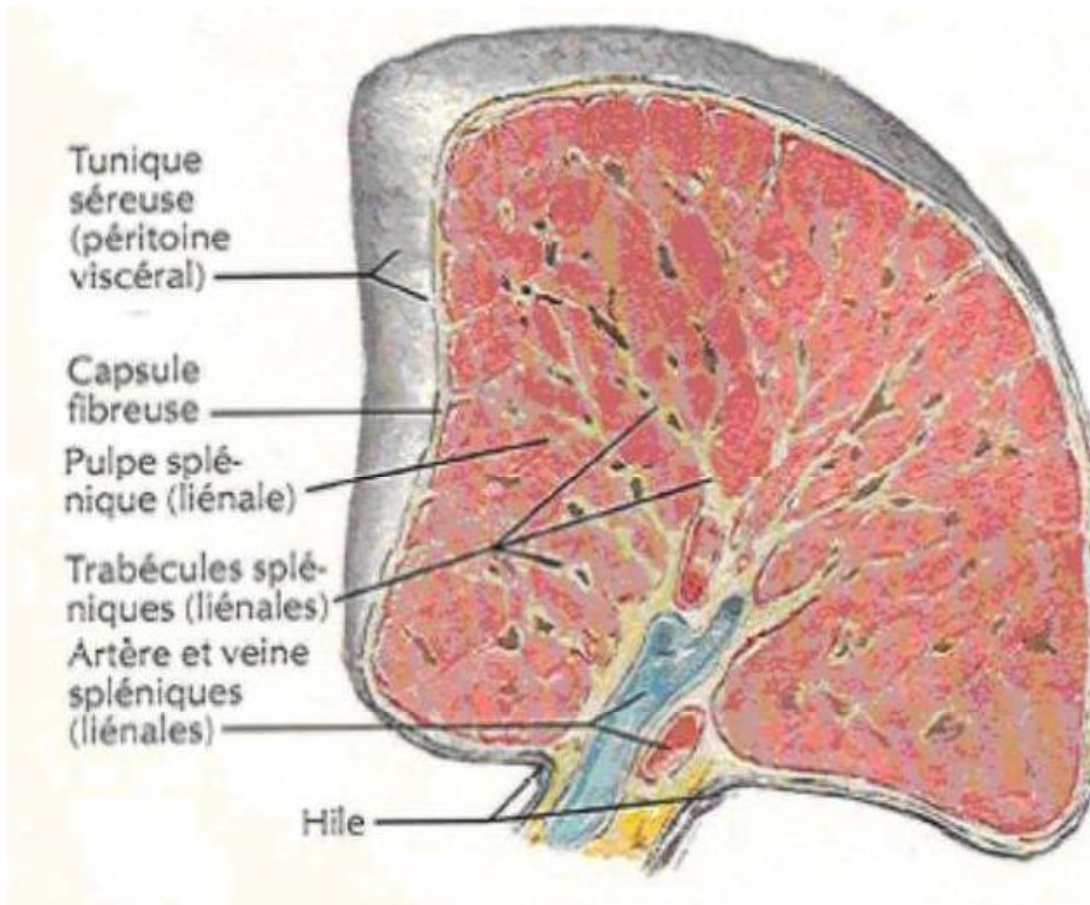


Figure n°3 : Configuration interne de la rate

## **2. Vascularisation et innervation**

### **2.1. L'artère splénique**

La vascularisation artérielle de la rate est assurée par une seule artère : l'artère splénique : artère volumineuse, la splénique irrigue non seulement la rate mais également le pancréas et une partie de l'estomac.

Branche la plus volumineuse du tronc cœliaque, elle a habituellement un calibre de 5 à 8 mm pour une longueur de 15 à 25 cm, extrêmement variable en raison de son caractère très sinueux. Elle naît presque toujours du tronc cœliaque par trifurcation. Exceptionnellement, elle peut se détacher directement de l'aorte ou de la mésentérique supérieure.

Typiquement l'artère splénique se divise en deux branches l'une supérieure et l'autre inférieure qui pénètrent dans le hile en se ramifiant à leur tour en plusieurs rameaux.

Ces deux branches terminales donnent naissance aux vaisseaux courts de l'estomac qui pénètre dans l'épiploon gastro-splénique (94).

### **2.2. La veine splénique**

C'est une veine volumineuse (8 à 10 mm de diamètre) qui constitue une des trois principales branches d'origine de la veine porte.

Elle naît dans l'épiploon pancréatico-splénique de la confluence de 5 à 6 branches qui émergent du hile splénique en arrière et au-dessus des branches artérielles correspondantes.

Elle se termine en s'unissant à angle droit avec la veine mésentérique inférieure pour former le tronc spléno-mésaraïque qui se réunira lui-même à la veine mésentérique supérieure pour constituer la veine porte (94).

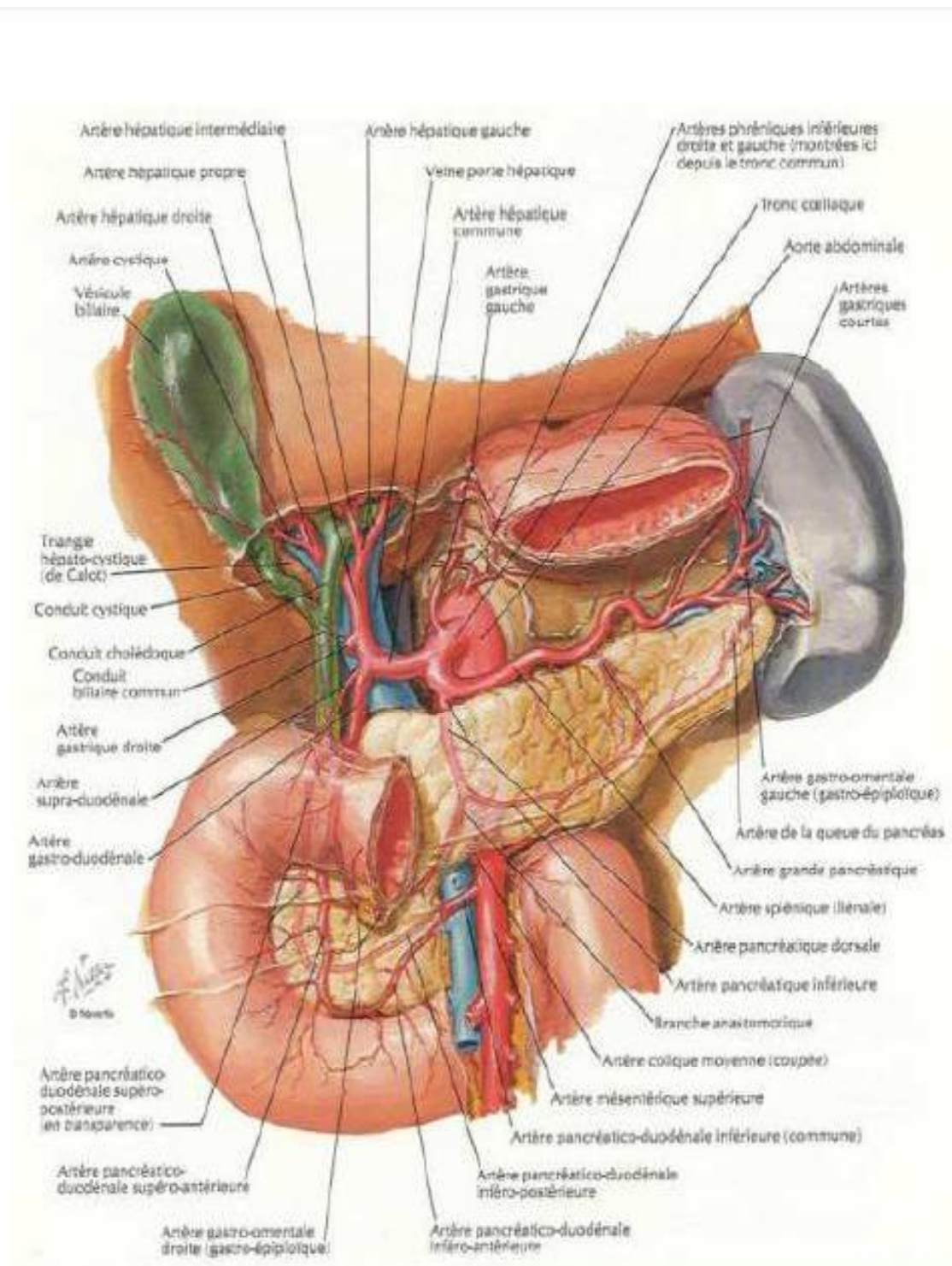


Figure n°4 : Vascularisation artérielle de la rate (estomac disséqué)

### **2.3. Les vaisseaux lymphatiques**

Les lymphatiques de la rate provenant de deux réseaux. L'un superficiel, sous capsulaire, l'autre profond émergeant au niveau du hile.

Les lymphatiques spléniques se jettent dans les ganglions hilaires de la rate situé au contact de la terminaison de l'artère splénique dans l'épiploon

pancréatique-splénique au voisinage de la queue du pancréas. Ils se drainent par les lymphatiques qui suivent l'artère splénique (94).

### **2.4. Les nerfs spléniques:**

Les nerfs de la rate proviennent du plexus solaire, ils accompagnent l'artère splénique et se distribuent à la capsule et ses éléments vasculaires (94).

## **3. physiologie de la rate:**

### **3.1. La fonction de la rate (96, 97, 98)**

La physiologie de la rate, longtemps méconnu, est extrêmement importante. En effet il s'agit un organe immunitaire périphérique, son rôle est le même que celles des ganglions. Elle intervient donc dans l'immunité humorale que dans l'immunité cellulaire. Le siège de cette fonction est la pulpe blanche, celle-ci se compose essentiellement de tissus lymphoïdes prenant la forme de manchons entourant les rameaux artériels contenant essentiellement des lymphocytes T. Autour de la pulpe blanche on trouve une zone marginale au sein de laquelle des lymphocytes B s'assemblent avec des cellules dendritiques pour former des follicules. Son rôle immunitaire n'est pas déterminant. La splénectomie n'affecte pas l'immunité.

La rate est avant tout un filtre disposé sur la circulation sanguine, elle œuvre principalement à la destruction et au recyclage des globules rouges usés. Cette dégradation a lieu dans la pulpe rouge, qui occupe le plus grand espace est constituée d'un réseau de sinus veineux et de cordons cellulaires, les cordons de BILLROTH, formant un tissu réticulé lâche qui contiennent des hématies, des leucocytes, des macrophages et des plasmocytes.

Les antigènes présents dans le sang sont amenés par l'artère splénique et ses ramifications jusqu'aux manchons péri artériels. Ils entrent alors en contact avec les cellules dendritiques qui les présentent aux lymphocytes T ou avec des cellules dendritiques folliculaires qui les présentent aux lymphocytes B de la zone marginale et génèrent des plasmocytes.

Le sang qui entre dans la rate par l'artère splénique se jette dans les artères centrales de la pulpe blanche. Dans cette dernière les lymphocytes B et T s'acquittent de leurs fonctions immunitaires, pendant que les macrophages détruisent par phagocytoses des agents pathogènes apportés par le sang.

Dans la pulpe rouge, la rate accomplit trois fonctions qui se rapportent aux cellules sanguines :

- Elimination des cellules sanguines et des plaquettes usées ou défectueuses par les macrophages, à cause d'une modification de leur membrane. Ils sont ensuite phagocytés, et pendant un temps très rapide leur hémoglobine est dégradée, et elle libère du Fer, qui sert à nouveau à la production de l'hémoglobine.
- Emmagasiner des plaquettes.
- Production des cellules sanguines (hématopoïèse) pendant le développement fœtal.

Enfin, la rate est le lieu principal de capture des antigènes injectés dans la circulation sanguine : la pulpe rouge est un filtre aux antigènes et la pulpe blanche est l'organe de réponse.

Tableau 1 : Corrélation histologique et fonctionnelle du tissu splénique

Tableau I. Corrélation histologique et fonctionnelle du tissu splénique

Rate	Type tissulaire	Organisation tissulaire	Cellules	Fonction
Pulpe blanche	Tissu lymphoïde	Corpuscules de Malphigi	Lymphocytes (lymphocytes B++)	Réponse immunitaire (humorale++) Immunité innée (NK)
Pulpe rouge	Tissu myéloïde	Cordons de Billroth	Macrophages	Oponisation Clairance des hématies
Sinus veineux	Tissu vasculaire	Vaisseaux sanguins	Endothélium	Réservoir vasculaire

### 3.2. Les effets de la splénectomie totale :

La splénectomie totale entraîne une suppression des fonctions spléniques avec des conséquences immédiates et lointaines.

#### **Conséquences immédiates :**

- Le taux de plaquettes augmente en moyenne de 30% dans 75 % des splénectomies. Cette augmentation débute entre le 2<sup>ème</sup> et le 10<sup>ème</sup> jour postopératoire et passe par un pic la 3<sup>ème</sup> semaine.
- Les leucocytes peuvent être élevés transitoirement ou de façon durable.
- La lignée rouge n'est pas touchée (99).

**Conséquences lointaines :**

- L'augmentation des globules blancs, en particulier des lymphocytes, est possible.
- Les plaquettes peuvent rester élevées mais reviennent habituellement à des taux normaux.
- La lignée rouge reste stable, mais il existe des fragments nucléaires résiduels (corps de Howells-Jolly) dans les érythrocytes dont la présence signe l'absence de rate fonctionnelle.
- Enfin, il peut exister des perturbations immunologiques dont la plus fréquente est la diminution du taux des IgM (99).



**MATERIEL  
ET METHODE**

## **1-Période et lieu de l'étude :**

Nous avons étudiés rétrospectivement les cas de 04 patients présentant l'HTP idiopathique, et ce sur la période s'étendant entre 2012 et 2016 au service de chirurgie viscérale de l'hôpital militaire de Rabat.

## **2-Matériel utilisé :**

Les données démographiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques, anatomopathologiques et évolutives ont été recueillies à partir des dossiers des malades, des registres des interventions chirurgicales, et d'anatomie pathologique du service de chirurgie viscérale de l'hôpital militaire de Rabat.

Nous essaierons d'exposer les différentes observations de nos malades dont les résultats seront confrontés à ceux de la littérature ultérieurement.

## **3-Critères d'inclusion :**

Ont été inclus dans notre étude tous les patients présentant une HTP idiopathique confirmé à l'étude anatomopathologique.

Les dossiers incomplets, non retrouvés, ou ne comportant pas une confirmation histologique n'ont pas été retenus.

## OBSERVATIONS

### 1-Observation n°1 :

Mlle A. M, âgée de 22 ans, originaire et habitant Séfrou, non mutualiste, ayant comme antécédents transfusée il y'a 15ans pour une anémie non documentée, suivie depuis l'âge de 19ans au service de Médecine interne pour SMG isolée. Hospitalisée le 08/05/2012 dans notre service pour une aggravation de sa splénomégalie+pancytopénie.

Le début de la symptomatologie remonte à 03ans avant son admission, par l'installation d'un syndrome anémique fait d'asthénie accentuée à l'effort, palpitations et une pâleur cutanéomuqueuse associé à une augmentation progressive du volume abdominal, sans signes hémorragiques associés.

L'examen objective une patiente en bon état général, apyrétique, avec une splénomégalie homogène, à bords réguliers, indolore, arrivant à l'ombilic.

#### **Sur le plan biologique :**

ü Une numération formule sanguine :

- HB=5.3/dl
- PQ=32000/mm<sup>3</sup>
- GB=1900/mm<sup>3</sup>

∞Un bilan de crase avec TP=53%

TCA=41.8

∞Un bilan hépatique qui montre :

- BT=12 mg/l
- ASAT=20 UI/L
- ALAT=12 UI/L
- PAL=53 UI/L
- GGT=17 UI/L

- ü L'électrophorèse des protides montre une diminution importante de l'albumine à 27.34 g/l ; augmentation polyclonale importante des gammaglobulines émie à 20.94 g/l
- ü La sérologie de l'hépatite B et C est négative.
- ü Le bilan immunologique est négatif.
- ü Sur le plan radiologique :
- ü Une échographie abdominale :  
Splénomégalie homogène, mesurant 21 cm  
Foie de taille normale et homogène.  
TP non dilatée, mesurant 12mm.
- ü Une fibroscopie œsogastroduodénale a été réalisée montrant :
  - Des varices œsophagiennes stade III
  - Des varices sous cardiales
  - Gastropathie d'HTP avec stigmates de saignements récents.
- ü Patiente vaccinée 10 à 15 jours avant l'acte chirurgical (Vaccin anti pneumocoque, et le vaccin antiHaemophilus influenzae)
- ü La patiente a été splénectomisée le 24/05/2012, avec biopsie hépatique.
- ü La suite a été marquée par la présence d'une collection hématique de la loge splénique, drainée sous échographie. (Figure 5)

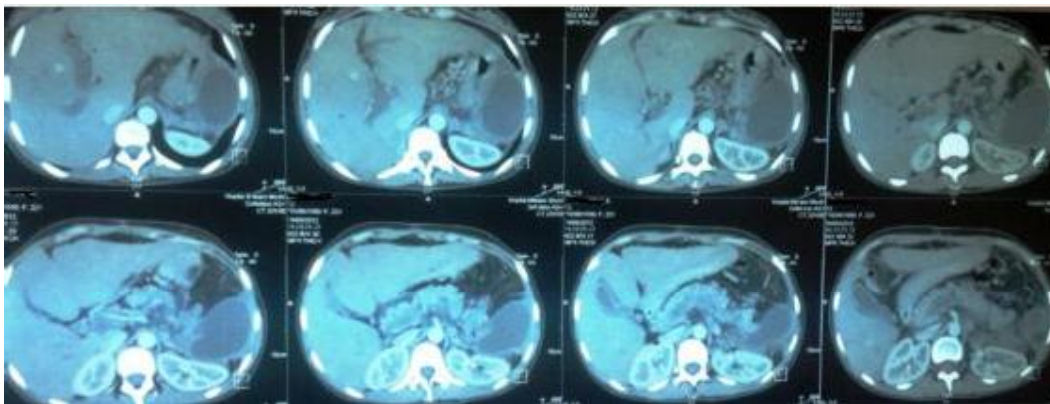


Figure 5 : coupe tomodensitométrique transversale montrant une collection de la loge splénique post-opératoire.

ü L'évolution a été marquée par l'apparition des douleurs abdominales dans un contexte fébrile, 2 semaines après la splénectomie pour lesquelles l'hospitalisation a été imposée le 05/06/2012 pour exploration et prise en charge.

ü Une NFS de contrôle montre :

- HB=9.9 g /dl
- PQ=1670000/mm<sup>3</sup>
- GB=9800/mm<sup>3</sup>

∞Un bilan de crase : TP à 64% et TCA à 64.9 seconde

∞Un bilan hépatique :

- BT=1 mg/L
- ASAT=50 UI/L
- ALAT=20 UI/L
- PAL=201 UI/L

#### **Radiologiquement :**

ü Une échographie abdominale en faveur d'une hépatomégalie homogène avec signes d'HTP, ainsi que une thrombose de la veine porte, étendue à ses branches de division et au tronc spléno-mésaraïque. (Figure 06)

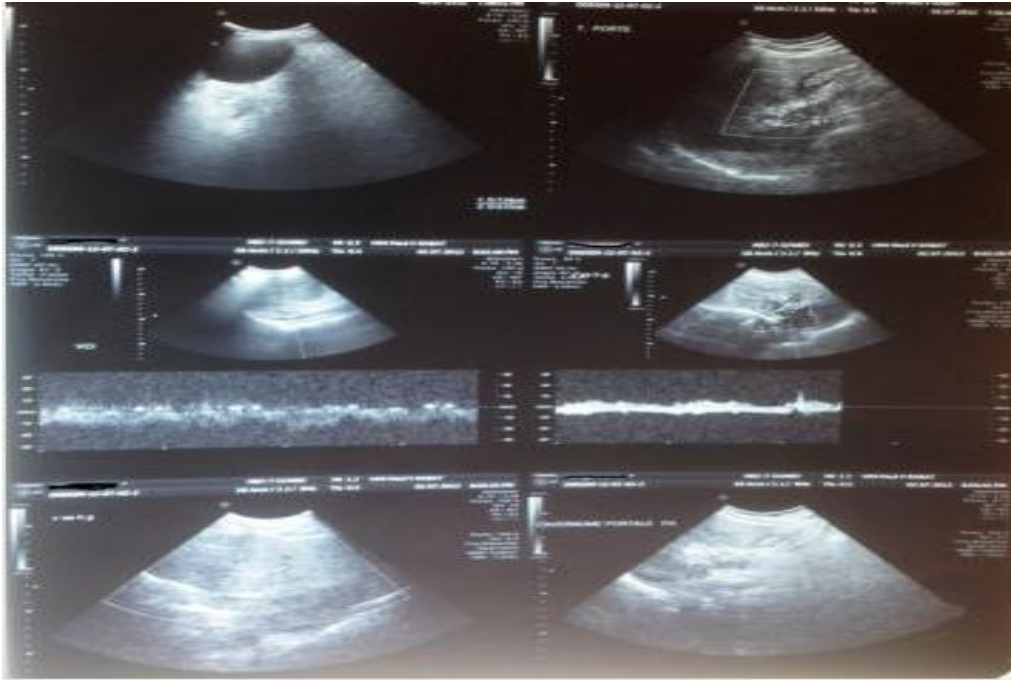


Figure 6 : Coupes échographiques couplées au doppler montrant une thrombose du tronc porte et du tronc spléno-mésaraïque.

- ü L'étude anatomopathologique a été faite en faveur d'une rate congestive, la biopsie du foie montrait l'absence de cirrhose avec fibrose portale
- ü Elle a été mise sous Lovenox 0.6cc x 2/j puis Sintrom pendant 6mois.
- ü Contrôle deux ans plus tard, sur TDM abdominale (Figure07)

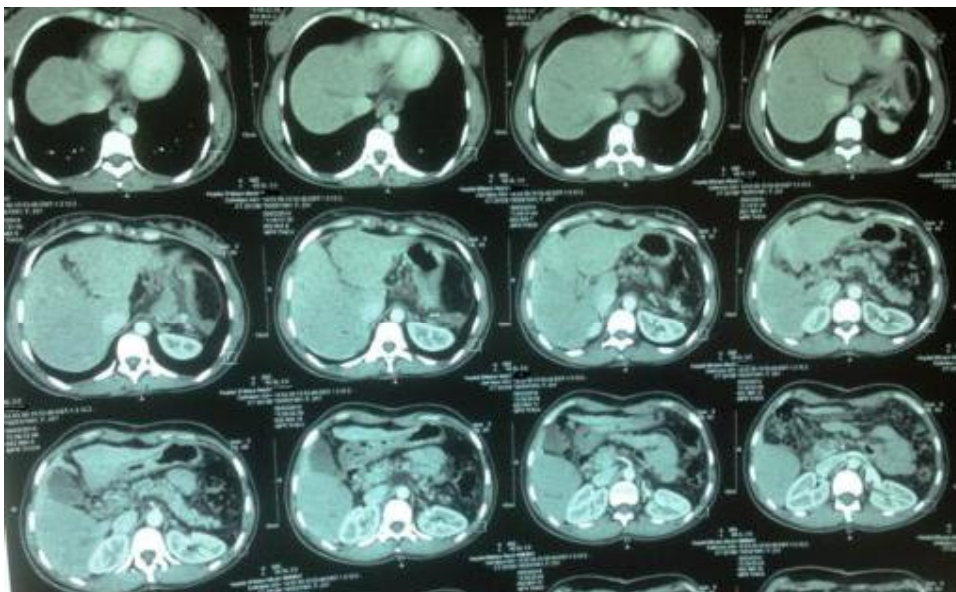


Figure 07 : coupes tomodensitométriques transversales de contrôle 2ans en post-opératoire sans anomalies.

## **2-Observation n°2 :**

Il s'agit monsieur K. H, âgé de 27 ans, célibataire, habitant Khouribga originaire Ouazzane, militaire de profession. Ayant comme antécédents aphtose buccale récidivante et présence des pseudofolliculites au niveau du cou et du dos. Suivi depuis le 25/11/2013 au sein de service de médecine interne pour SMG sur HTP, sous corticothérapie. Hospitalisé dans notre formation le 20/07/2015 pour l'aggravation de la SMG et la thrombopénie.

Le début de la symptomatologie remonte à 02ans avant son admission, par l'installation des douleurs de l'hypochondre gauche intenses, sans irradiation, ni signes hémorragiques associés.

La clinique trouve :

Un patient conscient en bon état général, apyrétique.

Une sensibilité de l'hypochondre gauche.

Une splénomégalie à 02 doigts.

Pas d'hépatomégalie.

### **Biologiquement :**

ü La NFS :

- HB=11.7g/dl
- PQ=52000/mm<sup>3</sup>
- GB=1900/mm<sup>3</sup>

ü Le bilan de crase : TP=72% et TCA=37.2 sec

ü Le bilan hépatique :

- BT=08 mg/L
- ASAT=18 UI/L
- ALAT=26 UI/L
- PAL=76 UI/L
- GGT=38 UI/L

ü L'électrophorèse des protides :

- Albumine=38 g/L
- Gamma globuline=13.8 g/l
- Alpha 2 globuline=5.98 g/l

ü La sérologie hépatique B et C est négative.

ü Le bilan immunologique est normal.

### **Radiologiquement :**

Une échographie abdominale montre une rate augmentée de volume, de contours réguliers, d'échostructure homogène, mesurant 190 mm Présence d'une dilatation du tronc porte, mesurée à 18 mm Avec une ectasie du tronc spléno-mésaraïque (24mm) et la veine splénique(24mm).

#### Une echo-doppler du tronc porte et veines sus hépatique :

Une splénomégalie+hépatomégalie (FH=17cm)

Le tronc porte est dilaté sur tout son trajet (diamètre=20mm), avec dilatation également des 02 branches portales.

Le tronc porte, la veine cave inférieure, et les veines sus hépatiques sont perméables.

Fibroscopie œsogastroduodénal objective des varices œsophagiennes stade II, III avec signes rouges

Pas des varices sous cardiales

Gastropathie d'HTP.

Elles ont été ligaturées le 10/12/2013.

#### Angioscanner thoraco-abdominal :

Importante dilatation de la veine splénique, du tronc spléno-mésaraïque et du tronc porte avec thrombus endoluminal du TP.

Importante SMG homogène avec circulation collatérale péri splénique. (Figure 08)

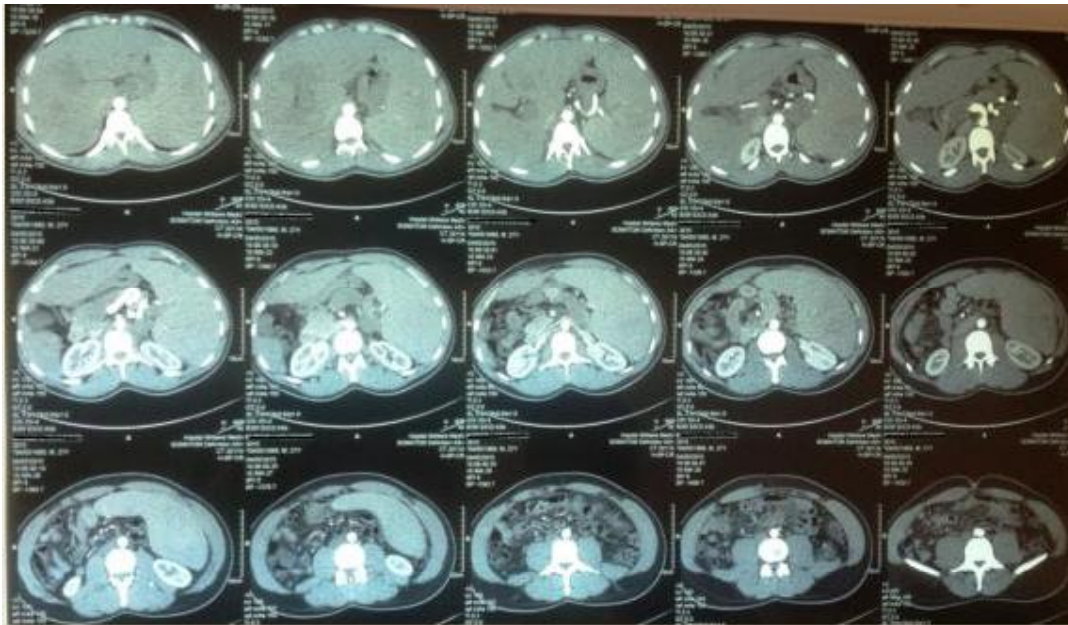


Figure 08 : Coupes tomodensitométriques transversales montrant un foie homogène, une splénomégalie de 21 cm et un tronc portal perméable dilaté a 25mm.

### IRM HEPATIQUE :

Foie de taille normale, homogène.

Pas de dilatation des voies biliaires.

VCI et veines hépatiques de calibre normales, perméables.

TP augmenté de calibre perméable avec présence d'un thrombus au contact de sa paroi latérale droite.

Dilatation de la veine splénique et du tronc spléno-mésaraïque.

Splénomégalie homogène.

Dilatation des veines péri gastrique et péri œsophagiennes. (Figure 09) et(Figure 10)

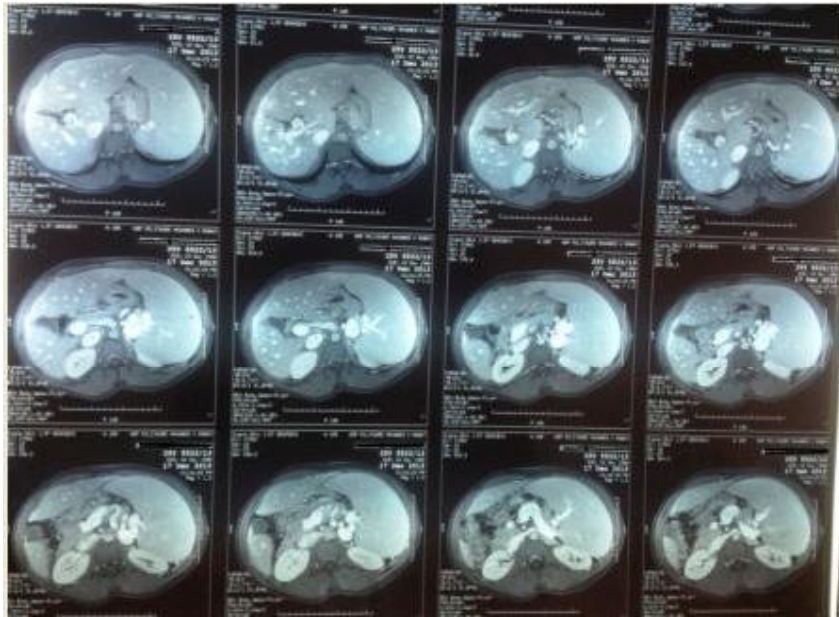


Figure 09

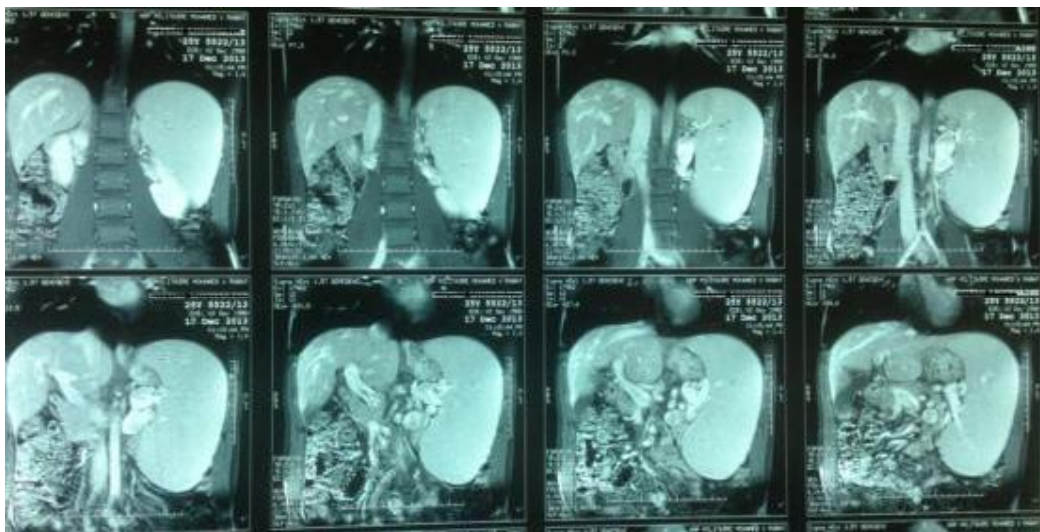


Figure 10

Figure 09 et 10 : IRM abdominale en coupes transversales et longitudinales montrant un foie de taille normale, une splénomégalie homogène et un tronc porte dilaté.

-PBF a été réalisée montre :

Des espaces portes sont élargis par une fibrose portale qui donne naissance à de nombreux de septa sans cirrhose.

Le diagnostic d'une angio Behcet a été retenu par les internistes devant l'aphtose buccale récidivante, les lésions de pseudo folliculites et la thrombose portale. Le patient a été mis sous corticoïdes 60mg, mais sans amélioration clinique d'où la décision de commencer l'endoxan a été prise. La première cure a été reçue le 18/08/2014.

L'évolution a été marquée par la stabilité clinique, mais aggravation de la SMG à 04 TDD et de la thrombopénie.

Le diagnostic de la maladie de BANTI a été évoqué, et une splénectomie est envisagée.

-Le patient a été splénectomisé avec drainage de la loge splénique, les suites post-opératoires ont été simples. (Figure 11), (Figure 12) et (Figure 13).



Figure 11 : Vue opératoire montrant une énorme splénomégalie, ligature première de l'artère splénique et montrant une grosse veine splénique.



Figure 12 : Vue opératoire montrant la loge splénique.

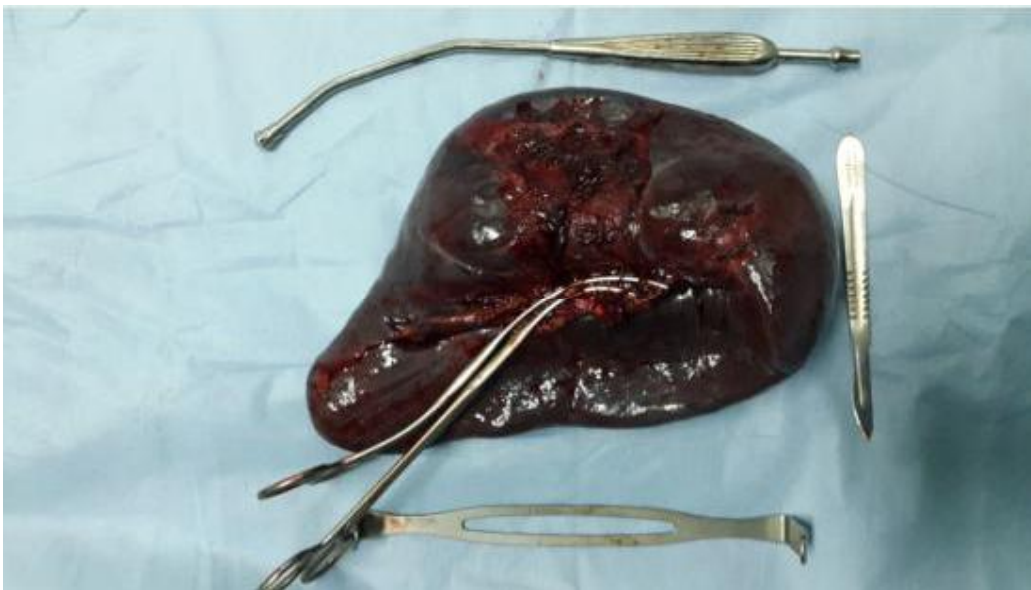


Figure 13 : Pièce de splénectomie

- L'étude anatomopathologique en faveur d'une rate congestive,
- La NFS de contrôle à 1 mois et 03 mois : hyperplaquettose à  $300000/\text{mm}^3$ , avec normalisation d'HB et GB.

### 3-Observation n°3 :

Il s'agit de Mme H.F, âgée de 42ans, habitant et originaire de Casablanca, mariée, mère de 04 enfants, mutualiste. Sans antécédents pathologiques notables. Hospitalisée le 05/10/2016 pour splénomégalie + pâleur cutanéomuqueuse.

Le début de la maladie remonta à 05 ans par une asthénie importante, pesanteur au niveau de l'hypochondre gauche, sans signes hémorragiques associés.

L'examen objective une patiente en bon état général, apyrétique, avec énorme splénomégalie non douloureuse.

#### Sur le plan biologique :

ü La NFS : (Figure 14)

- HB= 11.40 g /dl
- PQ= 44000 /mm<sup>3</sup>
- GB= 1700 /mm<sup>3</sup>

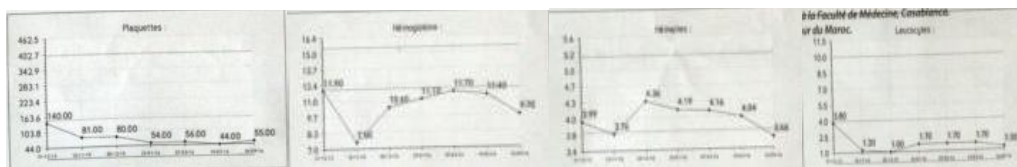


Figure 14 : Cinétique de la formule sanguine en préopératoire avec persistance de la pancytopénie.

ü Le bilan de crase avec TP =65% et TCA = 14.4 sec

ü Le bilan hépatique qui montre :

- BT = 7.5 mg /l
- ASAT = 28 UI/l
- ALAT =37 UI/l
- PAL = 181 UI/l
- GGT = 119 UI/l

- ü L'électrophorèse des protides montre une normo-albuminémie à 40.10 g/l et un gamma globuline à 14.30 g/l.
- ü La sérologie de l'hépatite B et C est négative.
- ü Le bilan immunologique est normal.

Sur le plan radiologique :

- o Une échographie abdominale en faveur d'une hépatomégalie, avec contours réguliers, d'échostructure légèrement hyperéchogène, finement granulaire.

Pas de dilatation des VBIH ni de la VBP.

Dilatation du tronc porte= 18mm.

Volumineuse splénomégalie avec un diamètre > 20cm.

- o Une écho doppler:

Présence d'une splénomégalie mesurant 27cm de diamètre longitudinal sur 12cm de diamètre transverse.

Au niveau du hile la rate, on visualise deux masses arrondies hypoéchogènes mesurant respectivement 40 et 22mm de diamètre, vascularisé en écho doppler évoquant des rates sur numéraires.

Les veines hépatiques sont libres contenant un flux monophasique au lieu d'être triphasique.

Le tronc porte est dilaté ne se modifiant pas au temps respiratoire, mesure 20mm de diamètre contenant un flux veineux monophasique.

La veine splénique dilatée partiellement thrombose contenant une structure hypoéchogène du 13/09mm de diamètre.

ü BILI-IRM :

Foie de taille normale, dysmorphique siège d'une discrète hypotrophie du segment IV, avec un segment I mesurant 35 mm de hauteur, de contours bosselés par endroits homogène

VB alithiasique

Absence de dilatation des VBIH et VBEH.

TP mesurant 12mm perméable.

Une splénomégalie avec FS=21cm.

Présence des rates accessoires, dont la volumineuse mesure 20×20mm.

Veine splénique mesure 14mm de diamètre avec CVC spléno-rénale directe et indirecte.

ü Fibroscopie gastroduodénale : en faveur de V.O grade III, sans signes rouges.

Petite varice sous cardiale grade I.

ü La patiente a été opérée 2 mois plus tard, elle a bénéficiée d'une splénectomie avec drainage de la loge splénique et ablation de 02 rates accessoires, avec biopsie hépatique

ü Les suites postopératoires ont été simples.

ü L'étude anatomopathologique:

Présence de rate congestive, avec un épaissement des septas fibreux.

Absence des lésions spécifiques ou tumorales.

Biopsie du foie : montrait l'absence de cirrhose avec fibrose portale.

En post opératoire à 03 mois, NFS, PLQ et Bilan hépatique ont été réalisés.

(Figure 15), (Figure 16)

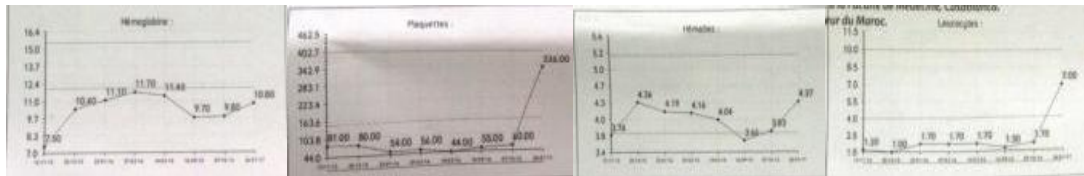


Figure 15 : Cinétique des éléments figurés du sang montrant une correction des anomalies trois mois après la splénectomie.

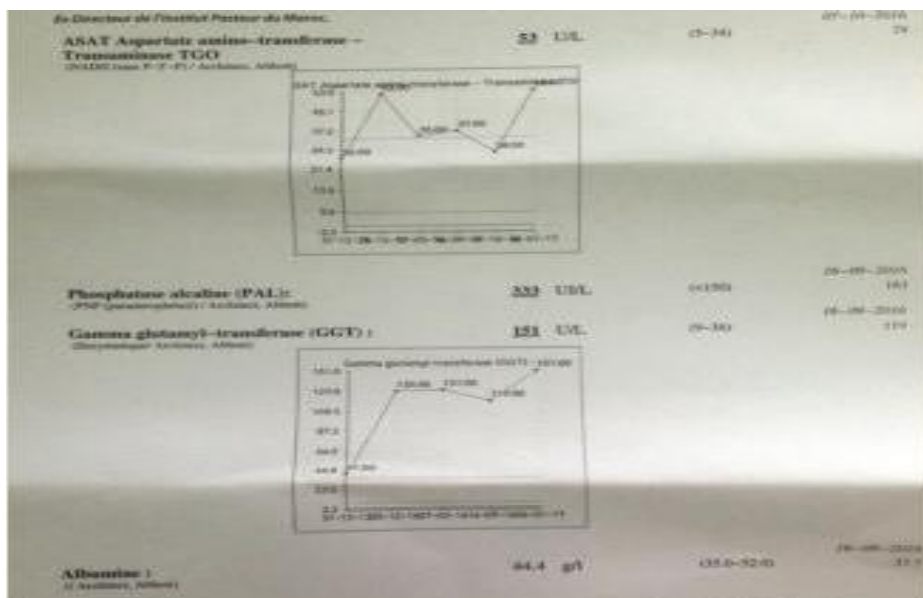


Figure 16 : Persistance de la légère cholestase anictérique trois mois après la splénectomie.

## **4-Observation n°4 :**

Il s'agit de Mr M.R, âgé de 35ans, marié père de 02 enfants, originaire et habitant à Rabat, militaire de profession. Ayant comme antécédents, une hernie inguino-scrotale opéré en 2004, et une varicocèle opérée en 2005. Hospitalisé le 07/11/2016 pour une splénomégalie.

L'histoire de la maladie remonte à 2006 par la découverte fortuite d'une SMG à l'échographie abdominale faite pour des douleurs testiculaires, pour laquelle le patient a été hospitalisé au service de médecine interne, au cours de son hospitalisation, il a été bénéficié d'une échographie abdominale en faveur d'une SMG homogène, sans hépatomégalie.

FOGD montre des V.O stade II, III.

Une TDM thoraco-abdominale objective une SMG énorme homogène, foie dysmorphique avec hypertrophie de segment I, absence d'opacification du TP et de la veine splénique.

PBF : petite biopsie de foie de morphologie conservée.

Bilan immunologique est négatif.

A l'examen clinique : patient conscient, en bon état général, apyrétique, avec une splénomégalie à 04 TDD.

### **Biologiquement :**

ü La NFS :

- HB= 10.7 g/dl
- PQ = 86000/mm<sup>3</sup>
- GB = 4300/mm<sup>3</sup>

ü Le bilan de crase : TP = 83% et TCA =36.4 sec

ü Le bilan hépatique :

- ASAT = 16 UI/l
- ALAT = 17 UI/l
- PAL = 50 UI/l
- GGT = 49UI/l
- BT = 06 ml/l

ü L'électrophorèse des protides est normale avec l'albumine= 42.92 et gamma globuline à 11.20.

ü La sérologie hépatique est négative.

### Radiologiquement : le mois 07/2015

ü Une échographie abdominale+ Doppler :

Foie dysmorphique de contours irréguliers, discrètement hétérogène.

VB à paroi épaissie

Pas de dilatation des VBIH, ni VBP

TP mesuré à 14mm, perméable, centrifuge siège d'un matériel échogène non obstructif mesuré à 11mm.

VSH de calibre normal.

Artère hépatique mesurée à 07mm.

Splénomégalie homogène (FS à 17mm).

CVC spléno-rénale.

ü Angio-TDM abdominale :

Foie dysmorphique de contours lobulés de densité homogène sans lésions focales suspects.

Dilatation des VBIH, sans dilatation de la VBP.

TP mesurant 14mm perméable.

Splénomégalie mesurant 17.30cm de flèche splénique homogène avec calcification capsulaire périphérique.

Présence de circulation collatérale spléno-rénale directe et indirecte. (Figure 17)

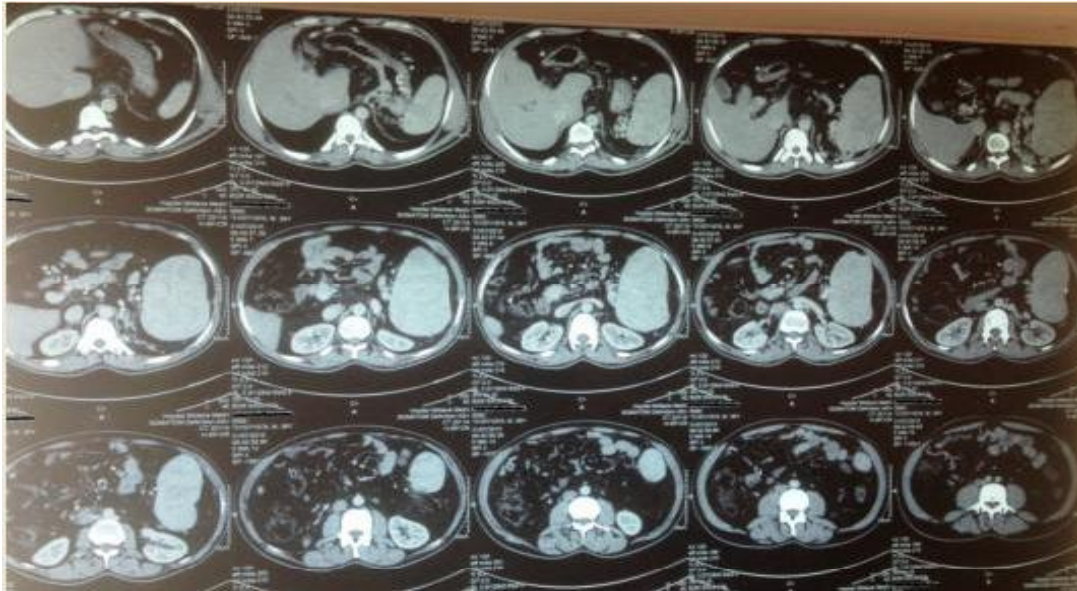


Figure 17 : Coupes tomodensitométriques transversales montraient un foie dysmorphique de contours lobulés homogène, un tronc porte de 14mm perméable et une splénomégalie de 17,30cm homogène avec calcification capsulaire périphérique et circulation collatérale spléno-rénale.

ü Le patient a été opéré un mois plus tard, il a bénéficié d'une splénectomie avec drainage de la loge splénique, avec biopsie du foie

Les suites postopératoires ont été simples.

ü L'étude anatomopathologique :

En faveur d'une rate congestive, absence des lésions spécifiques ou tumorales,

Une biopsie hépatique montrait l'absence de cirrhose, avec une fibrose portale.

ü Le contrôle de la formule sanguine à 1 mois, 03 mois et 06 mois :

Légère élévation des PLQ, HB et GB sont normalisés.



# RESULTATS

## 1- Caractères généraux épidémiologiques :

### 1.1. Age :

L'âge de nos patients au moment du diagnostic variait entre 22 et 42ans, avec un âge moyen de 32ans.

Tableau 2: répartition de nos malades selon l'âge

	N	Minimum	Maximum	Moyenne
Age	4	22	42	32

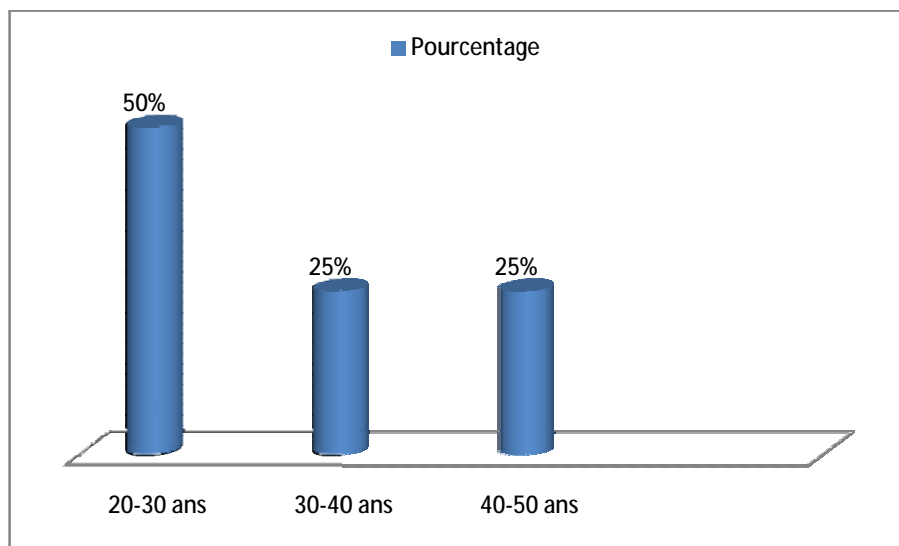


Figure 18 : répartition de nos malades selon la tranche d'âge.

## 1.2. Le sexe :

Notre série se compose de 02 femmes et 02 hommes. On est devant l'égalité entre les 02 sexes.

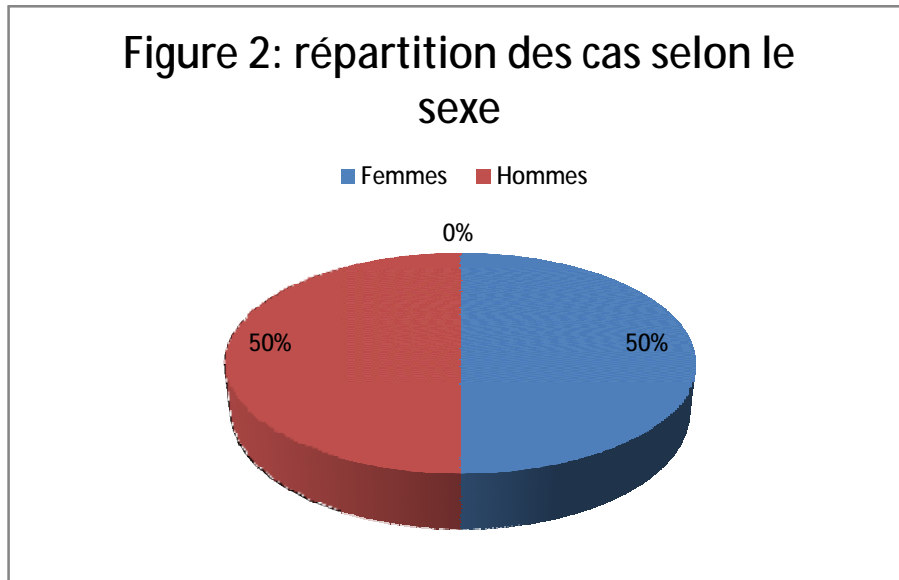


Figure 19 : Répartition des cas selon le sexe

## 1.3. L'ethnie :

La majorité de nos patients sont originaire de la région de Nord et de Nord-est du Maroc.

Les quatre malades étaient de race Caucasienne.

## 2-Présentation clinique :

### 2.1. Les antécédents :

Dans notre étude, nous avons trouvé comme antécédents pathologiques :

Une anémie non documenté chez une patiente.

Une aphtose buccale avec des pseudofolliculites chez un patient.

Une hernie inguino-scrotale chez un patient.

Une patiente était sans antécédents pathologiques notables.

Tableau 3 : répartition des cas selon les ATCD pathologiques.

	nombre	Pourcentage
anémie non documentée	1	25%
aphtose buccale avec des pseudofolliculites	1	25%
hernie inguino-scrotale	1	25%
aucun ATCD	1	25%
Total	4	100%

## 2.2. La clinique :

La splénomégalie était le symptôme le plus fréquent dans notre étude, présente chez les 04 cas. Un patient présentait une asthénie avec pâleur cutanéomuqueuse associés alors qu'un autre patient présentait des palpitations en plus.

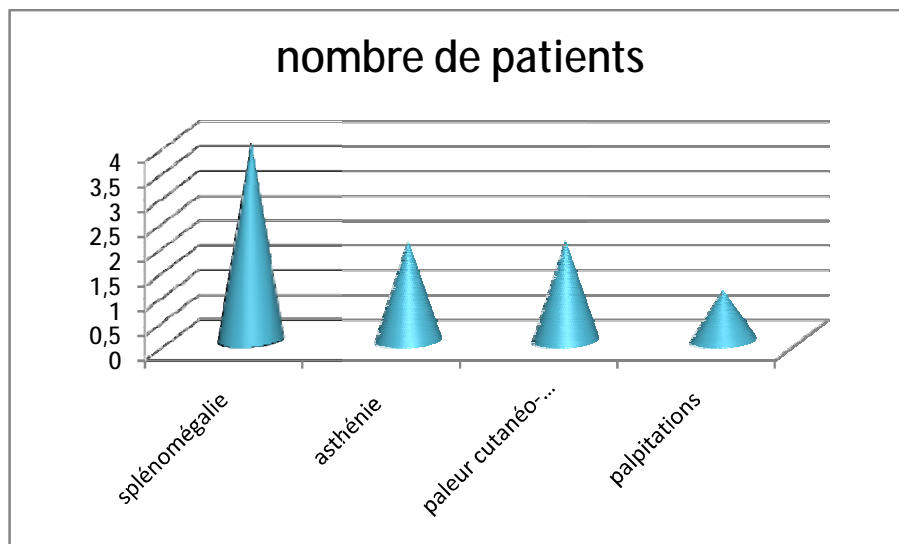


Figure 20 : répartition des signes cliniques selon les malades.

### 2.3. La taille de la rate :

La splénomégalie est le motif de consultation de nos patients, dont sa taille varie entre 17 cm et 21 cm.

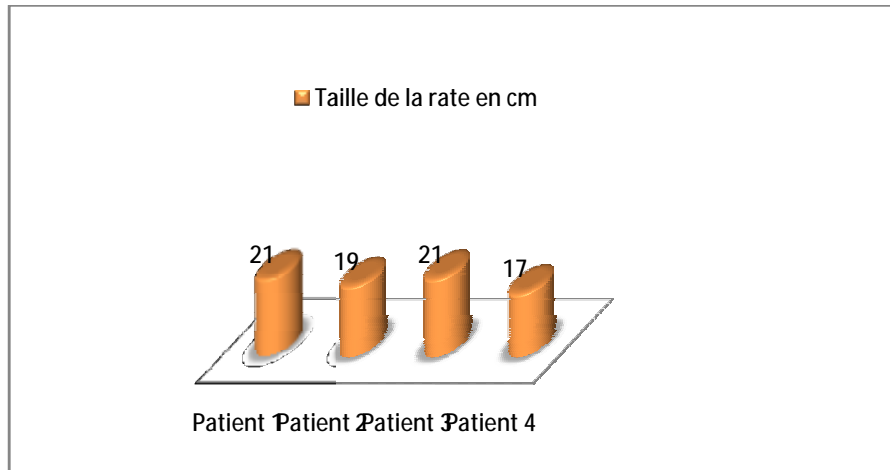


Figure 21 : montre la taille de la rate selon les malades.

## 3. La paraclinique :

### 3.1. Biologie :

#### 3.1.1. Hémogramme :

Tous nos patients ont bénéficié d'un hémogramme objectivant une anémie chez 04 cas, la valeur moyenne de l'hémoglobine est 9.77 g/l avec des taux extrêmes allant de 5.3 g/l à 11.7 g/l. Le taux moyen des plaquettes est de 53500/mm<sup>3</sup>, une thrombopénie est retrouvée chez les 04 patients allant jusqu'à 32000/mm<sup>3</sup>. La valeur moyenne des leucocytes est de 2450/mm<sup>3</sup>, une leucopénie est présente chez 03 malades.

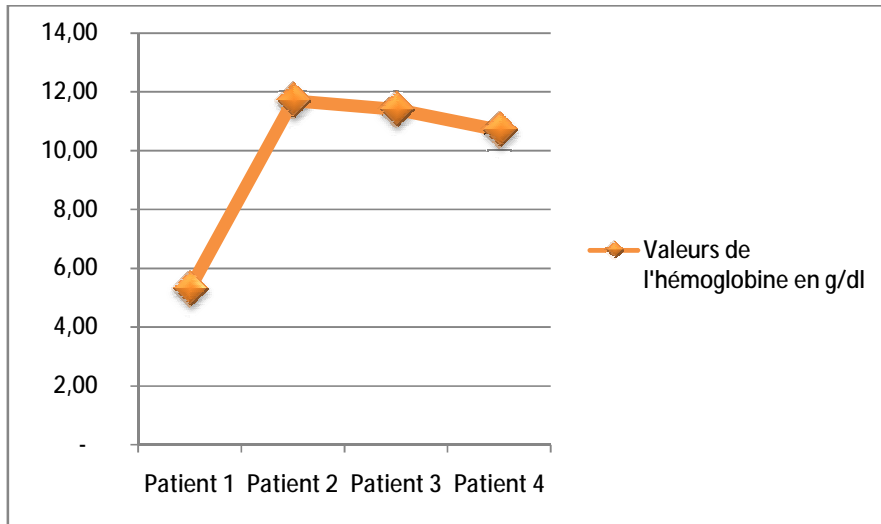


Figure 22 : variations des valeurs de l'hémoglobine selon les patients.

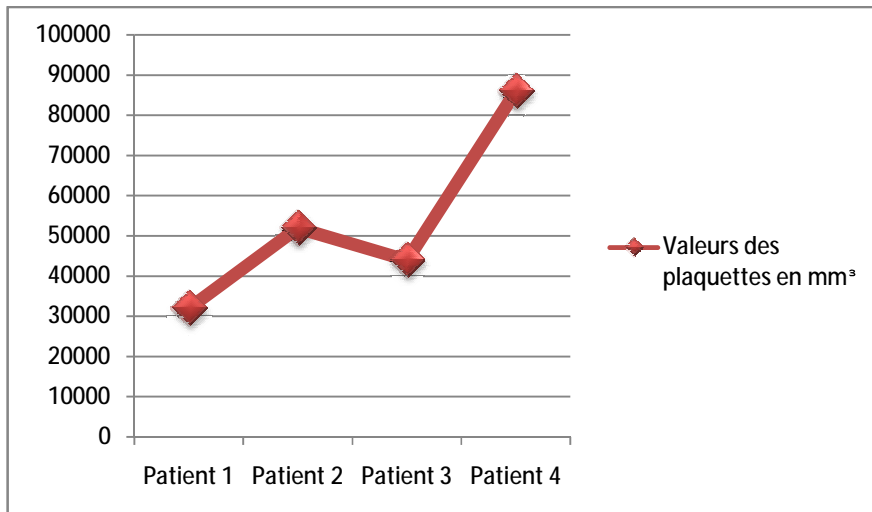


Figure 23 : variations des valeurs des plaquettes selon les patients.

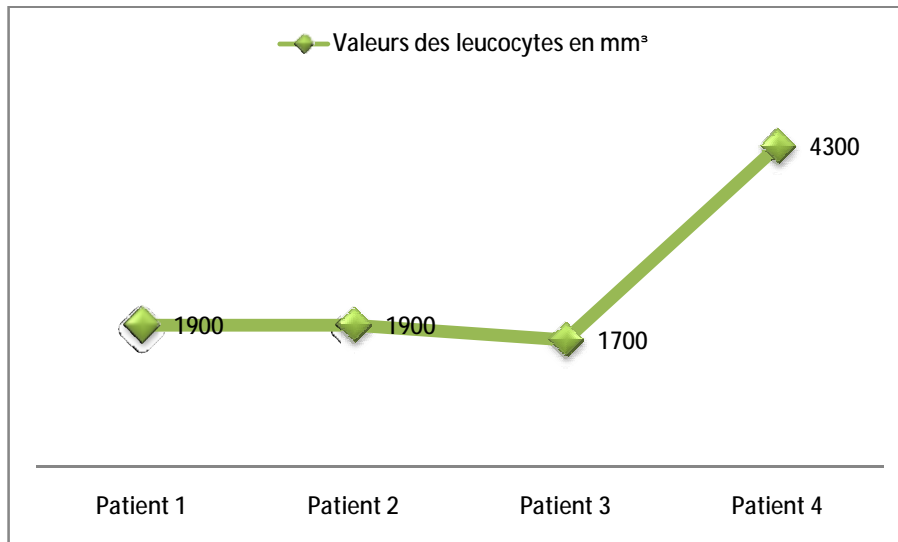


Figure 24 : variations des valeurs des leucocytes selon les malades.

### 3.1.2. Bilan hépatique :

Dans notre série le bilan hépatique comprenant le dosage de la transaminase, de cholestase et de bilirubine est normal chez tous nos malades sauf dans l'observation n°3 où la PAL et GGT est respectivement à 181 UI/l et 119UI/l.

### 3.2. Etude anatomopathologique :

Elle montrait l'existence d'une rate congestive chez tous les malades.

Les biopsies hépatiques per opératoires : absence de cirrhose avec légères anomalies sinusoides portaux.

## **4. L'évolution post-opératoire:**

### **1. Gestes opératoires :**

Splénectomie chez tous les patients.

### **2. Complications :**

- Précoces :

Hématome de la loge, drainé par la radiologie interventionnelle chez une patiente.

- Tardives :

Thrombose du tronc spléno-mésaraïque chez deux patients.

#### Hémogramme à 3mois :

Normalisation de l'hémoglobine (HB) et les globules blancs (GB) chez tous les patients avec des plaquettes aux alentours des 300000 mm<sup>3</sup>/UI chez tous nos malades.

#### Bilan hépatique à 3mois :

Il est normal chez les 04 patients.



# DISCUSSION

## PHYSIOPATHOLOGIE

La physiopathologie de l'HTPI est encore mal connue. Deux théories sont basales, et proposées par plusieurs écoles.

- ✓ La théorie de l'hyperaflux sanguin d'origine splénique.
- ✓ La théorie sur l'augmentation des résistances intra hépatiques.
- ✓ Théorie de l'hyperaflux sanguin d'origine splénique :

Proposée pour la première fois par RAVENA en 1940 (19) à propos du syndrome de BANTI, elle fut reprise par l'école italienne, puis par l'école indienne et divers auteurs américains (29,24, 23, 22).

Dans ce concept, l'HTPI serait la conséquence d'une augmentation du débit sanguin splénique de plus de 8l/min pour une hypertension portale de l'ordre de celle observée dans l'HTPI.

Par conséquent, malgré une augmentation de débit cardiaque, que cette hypothèse ne peut suffir à elle seule. Un processus doit être associé mettant en jeu les résistances intra hépatiques.

Ces auteurs concluent qu'une diminution du débit de la veine porte en rapport avec une élévation de la pression de la veine porte s'accompagne d'une augmentation des résistances intra hépatique.

- ✓ Théorie sur l'augmentation des résistances hépatiques :

Au cours d'une splénomégalie, la rate joue le rôle d'une fistule artérioveineuse.

De nombreuses études ont montrées un accroissement des flux sanguins veineux spléniques et hépatiques chez ces patients.

KITANI et AL (43) effectuant une étude sur la circulation splanchnique démontrent que le débit sanguin splénique est 3 à 10 fois plus élevé au cours de

l'HTPI que chez le sujet normal, se basant sur l'interprétation d'un « vol splénique » au niveau du tronc cœliaque, tout en constatant un rapport élevé de diamètres spléniques et hépatiques (autour de 2.5 en moyenne), ces auteurs confortent l'idée d'une pseudo fistule réalisée par la rate, d'autant plus que la splénectomie rééquilibre ce rapport.

Dans un travail effectué chez les patients porteurs d'une hémopathie comparativement à des sujets sains confirment que le débit sanguin augmente proportionnellement à la taille de la rate (66).

Cette augmentation des résistances pourrait être secondaire :

- ü A une veinopathie obstructive.
- ü Et /ou à une fibrose péri sinusoidale.

Certains auteurs, attirèrent l'attention sur quelques lésions vasculaire intra et extra hépatique, sous forme d'épaississement fibreux de la paroi des petites ramifications portales intra hépatique, et une sclérose excentrique de la paroi des plus petites branches portes et de la veine et de la veine porte elle-même, chez des patients présentant une hypertension portale sans obstacle apparent (90, 76, 74, 34, 30, 29, 22, 16, 15).

Pour d'autres auteurs, cette phlébosclérose serait due à des phénomènes thromboemboliques et/ou d'endophlébite intervenant dans le système porte.

Ainsi, une étude étiopathogénique cohérente peut relier des cas de fibrose hépatique non cirrhotique à veine porte totalement libre, à des cas comportant une thrombose portale complète.

Les aspects angiographiques sont en faveur de cette théorie. La portographie montre des images « d'arrêt brutaux », équivalent de l'existence possible de microthromboses au niveau des plus petites ramifications portales.

Certains auteurs apportent comme arguments supplémentaires l'importance de gradient porto-hépatique, qui est en faveur d'un accroissement des résistances par des modifications sclérotiques le long du système porte.

Certains auteurs ont émis l'hypothèse de « « LA FIBROSE PERISINUSOÏDALE » » selon laquelle l'HTPI serait due à l'obstruction partielle des sinusoides par la « « FPS » ». Les arguments reposent sur l'existence de l'augmentation des résistances sinusoidales, d'un gradient sus hépatique, et d'une fibrose péri sinusoidale retrouvée a chaque fois ou un examen ultra structural a été réalisé. Parfois il ne s'agit que la seule anomalie visible (16, 9, 42, 32).

Pour expliquer les mécanismes impliqués dans l'augmentation des résistances intra hépatique et la théorie d'hyperflux splénique, plusieurs hypothèses pathogéniques ont été émises.

Selon l'origine géographique, nous dégageons de la littérature trois grandes orientations :

- Ø En Inde, les théories infectieuses et toxiques sont les plus évoquées.
- Ø Au Japon, ce sont par contre les hypothèses immunologiques et immunogénétiques qui l'emportent.
- Ø Et enfin, une dernière hypothèse très récemment avancée par des auteurs américains, implique un déficit en protéine C.

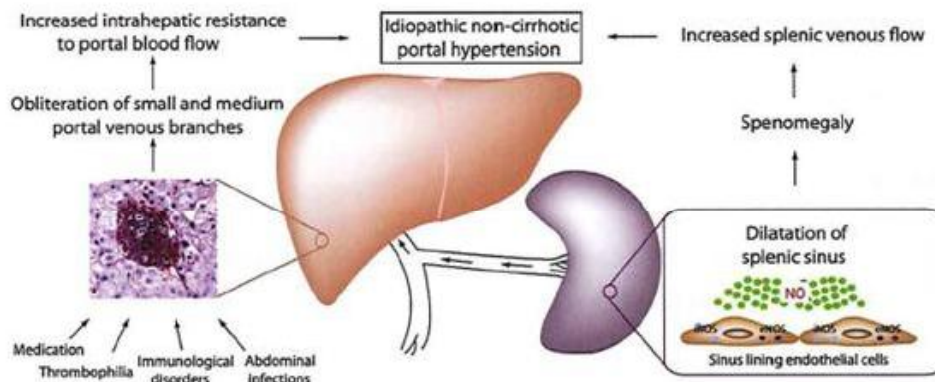


Figure 25 (102) : la physiopathologie de l'HTPI, on peut la résumer en deux mécanismes, intervenant dans son développement.

Le premier, l'expression diffuse et forte de la NO synthétase inductible et de NO synthétase endothéliales dans les cellules sinusoidales de la rate ont été démontrées. Puis la libération de NO entrainerait la dilatation des sinus splénique et la splénomégalie. L'augmentation du flux sanguin splénique secondaire à la splénomégalie contribuerait à une augmentation de l'HTP.

Le deuxième, la veinopathie portale oblitérante est une caractéristique morphologique de l'HTPI. Cette oblitération de la microcirculation veineuse porte conduit à une augmentation de la résistance intra hépatique. Les lésions potentielles initiatrices de la veinopathie oblitérante, sont la thrombophilie, les troubles immunologiques, les infections et les médicaments.

## EPIDEMIOLOGIE

Il n'existe pas des données permettant d'estimer avec précision la prévalence de l'HTPI. Elle serait beaucoup plus fréquente dans les pays de voie de développement comme l'Inde, où la FPNC représente 20 à 25% d'HTP qui seraient soumis à la chirurgie ou à la sclérothérapie (15, 16), Dans ce pays la HTPI est plus connue que la cirrhose du foie avec un facteur de 2.5 à 8 (74).

Au Japon, l'HTPI représente 7.3% des cas d'HTP traités (28).

En occident et en Amérique, l'HTPI représenterait 1 à 2% des cas d'HTP traités (voir le tableau 1). (36, 39)

Cette variation a été attribuée à des conditions socio-sanitaires moins favorables en Inde (104). Mentionnons que la fréquence de l'HTPI probablement sous-estimée par une méconnaissance de la maladie et par les difficultés diagnostiques inhérentes à l'interprétation de la biopsie, surtout si celle-ci est de petite taille. Cette hypothèse est supportée par une étude de foies explantés où une réévaluation anatomopathologique a permis d'établir a posteriori un diagnostic d'HTPI chez 16 malades, la plupart ayant eu à tort un diagnostic de cirrhose cryptogénétique ou auto-immune avant la transplantation (103).

Dans toutes les études indiennes, la prédilection masculine a été observée, le sexe ratio varie entre 2/1 et 4/1 (8, 15, 16, 52, 76). Tandis que l'HTPI est plus fréquente chez les femmes au Japon, le sexe ratio est de 1/5 à 1/2 (10, 29, 30, 48, 53, 55). En occident et en Amérique, les résultats sont variables : 2.7 pour KINGHAM (44), 1/1.4 pour MIKKELSEN (36). Il faut noter que le sexe ratio dans l'étude de KINGHAM se rapproche d'avantage de celui observé en Inde.

Dans notre étude, on est devant l'égalité entre les deux sexes. Pas de prédominance féminine, ni masculine.

Nos 04 malades sont généralement de niveau socio-économique moyen.

EN Inde, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 25 à 35ans (8, 15, 16, 76).

Au Japon, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 41 à 50 ans chez les femmes, de 36 à 39 ans chez les hommes (10, 29, 48, 53).

En occident et en Amérique, la moyenne d'âge est de 46 ans pour les femmes et 36 ans pour les hommes (36, 44).

Dans notre série, la moyenne d'âge est 32ans pour les femmes et 31ans pour les hommes. Avec des extrêmes de 22ans et 42ans.

L'HTPI a également été rapporté chez les enfants.

Tableau 04 (105) : la répartition de l'HTPI selon la fréquence, l'âge, et le sexe, à l'occident, l'Amérique et en Japon.

	n	age	H/F	Période
Japon(1988)	671	44.5 51.8	1/3	
Los Angeles (Mikkelsen's:1965)	36	41.9 48.7	17/19	18 ans 2 cas/an
London (Kingham:1981)	59	46	42/16	30 ans
Bordeaux (Bioulac-Sage: 1995)	10	-	-	8 ans
Paris (Valla: 2002)	28	41.8	20/8	8 ans

## ETUDE CLINIQUE

### 1. Circonstances de découverte :

Les manifestations cliniques de l'HTPI qui permettent de la découverte de la maladie, sont principalement la splénomégalie et les hémorragies digestives.

#### a- Les hémorragies digestives :

Les hémorragies digestives à type des hématomèses ou méléna, par ruptures des varices œsophagiennes constituent le principal danger de l'affection. Cette rupture occupe une place restreinte dans le mécanisme des hémorragies. C'est surtout la dyscrasie par l'hypersplénisme qui engendre des saignements à type d'épistaxis ou de gingivorragie. Ces hémorragies peuvent être déglutit et assimilées à tort à des hémorragies dites « digestives ». En effet les hémorragies digestives sont rapportées de façon générale dans les différents séries, dans 32 à 76% en japon (10, 29), 54 à 94% des cas indiens (16, 76). En Europe la note dans 90% des cas et en Amérique (44).

Dans notre série, aucun patient n'a présenté une hémorragie digestive à type d'hématémèse ou méléna.

#### b-La splénomégalie :

La splénomégalie est le caractère dominant de ce syndrome, retrouvée (88% au Japon, contre 94% en Inde), elle peut apparaitre précocement, d'abord discrète puis elle augmente progressivement de volume et devient généralement énorme, atteint l'ombilic et peut descendre jusqu'à la crête iliaque, elle est molle, lisse régulière, indolore, qui régresse d'une façon transitoire au moment d'un épisode hémorragique « rate accordéon ».

Dans nos observations, l'examen a défini de façon précise la taille de la rate, en général toutes rapportent des splénomégalies importantes.

### **c-L'hépatomégalie :**

Quant à l'hépatomégalie, son incidence est variable. Moins notée par les différents auteurs, de 29 à 61% pour les japonais, 36% à 47% en Europe (44, 36), 40 à 66% en Inde.

### **d-L'anémie :**

Une pâleur cutanéomuqueuse est parfois notée. Celle-ci dépend évidemment de la profondeur de l'anémie. Ce signe serait présent dans 35% cas selon les auteurs.

Ces signes sont très variable, retrouvée dans 1.7% à 52% des patients (8, 44).

On note chez nos patients, 02 malades qui présentent les signes de l'anémie.

### **e-Le syndrome oedémato-ascitique :**

#### **-L'ascite :**

Elle est généralement de faible abondance, se développe principalement après un saignement et elle répond bien en principe au traitement médical (15, 29, 36).

#### **-Les œdèmes des membres inférieures :**

Ils n'ont été notés que dans quelques séries. Leur incidence est de l'ordre de 07% à 12%.

Dans notre étude, aucun de nos patients ne présente des œdèmes des membres inférieures.

### **f -La circulation veineuse collatérale « CVC » :**

La CVC exprime l'existence d'une hypertension portale. C'est une conséquence de la défaillance de système porte, c'est la visibilité anormale des veines sous cutanées liées au développement d'anastomose porto-caves, cette circulation tend à court circuiter l'obstacle pour ramener le sang veineux splanchnique vers les veines caves exposant à des complications en particulier hémorragiques.

On distingue deux types de CVC :

ü Une CVC superficielle décelable par l'examen clinique.

ü Une CVC profonde, un réseau œsogastrique et un réseau hémorroïdaire, nécessitant souvent des examens complémentaires.

Cette CVC a été rapporté dans 24% en Inde et 12% en Japon (30).

### **g-Insuffisance hépatocellulaire :**

Ces signes sont rares, de l'ordre de 03%. Leur fréquence s'augmenterait dans sa phase terminale (44).

### **h-L'encéphalopathie porto-systémique :**

Elle est rare, et survient le plus souvent après un épisode d'hémorragie ou une infection surajoutée (30, 36).

### **2-L'examen physique :**

L'examen physique retrouve, dans la majorité des cas, une splénomégalie et des hémorragies digestives qui résument souvent le tableau clinique. D'après une étude indienne, les hémorragies digestives retrouvées dans 72%, et la splénomégalie dans 14%, alors qu'au Japon, la splénomégalie représente un symptôme aussi fréquent que l'hémorragie digestive (15, 29).

## PARACLINIQUE

### a) La biologie :

#### 1. L'hémogramme :

La biologie montre une pancytopénie confirmant l'hypersplénisme, l'anémie été observée chez la majorité des patients, habituellement de type normochrome normocytaire ou hypochrome normocytaire. Leucopénie (<5000) et une thrombopénie (<100000) Sont également fréquemment rencontrées (3, 74).

Lorsqu'il est réalisé, le myélogramme confirme l'origine périphérique des désordres hématologiques.

Le tableau 05 : montre les différents chiffres de l'hémogramme chez SAMA et AL (16), OKUDA et AL (29) et MIKKELSEN et AL (36).

	HB	Globules blancs (GB)	Plaquettes (P)
SAMA et AL	Anémie normochrome normocytaire	Leucopénie dans 20%	Thrombopénie dans 58,6%
OKUDA et AL	9,9 ± 2,7	<5000 dans 51% 3 ± 1,4.10 <sup>3</sup>	<100 000 dans 46% 92 ± 4,2 .10 <sup>3</sup>
MIKKELSEN et AL	-	Leucopénie dans 66%	Thrombopénie dans 66%

TABLEAU : HEMOGRAMME (données de littérature)

Dans notre série, l'anémie existe chez les 04 cas, la valeur moyenne de l'hémoglobine de 9.77g/l avec des taux extrêmes allant de 5.3g/l à 11.7g/l. Le taux moyen des plaquettes est de 53500/mm<sup>3</sup>, une thrombopénie est retrouvée chez les 04 patients allant jusqu'à 32000/mm<sup>3</sup>. La valeur moyenne des leucocytes est de 2450/mm<sup>3</sup> ; une leucopénie est présente chez 03 malades.

## **2 .Le bilan d'hémostase :**

On explorera spécialement le TP et le temps de QUICK, le taux de fibrinogène, l'agrégation plaquettaire ainsi que les produits de dégradation de fibrinogène.

Une étude Indienne faite chez 18 malades porteurs de FPNC a objectivé un TP allongé, un taux de fibrinogène effondré et une perturbation de l'agrégation plaquettaire ainsi qu'une augmentation du taux de produits de dégradation de fibrinogène (86). La splénomégalie présente un élément de dyscrasie par l'hypersplénisme, qui est présent chez 07 patients.

Dans notre étude, deux de nos malades avaient un TP inférieure à 70%, dont on trouve dans l'observation n°1 le TP est à 53%, dans l'observation n°3 le TP est à 65%.

### **3 .Le bilan hépatique :**

La fonction hépatique, telle que la cytolyse, la choléstase et bilirubine ainsi que l'albumine sont normales ou peu perturbées.

Il n'y a pas d'insuffisance hépatocellulaire, une élévation de l'ammoniémie artérielle a été exceptionnellement rencontrée.

La perturbation la plus fréquente est représentée par une altération de la clairance de « BRUMOSULFOPHTALEINE (BSP) » et ou du « VERT D INDOCYANINE(ICG) » ;

ü La diminution de la BSP est fréquente :

- La rétention de BSP à 45min est inférieure à 10% dans 66 à 75% des cas, dans les séries japonaises, contre 40% dans les séries indiennes (16).
- Dans 20% des cas, la BSP<sub>45</sub> est fortement augmentée « >16% » (16).
- Dans les séries européennes et américaines, la BSP<sub>45</sub> est de 12 à 14% en moyenne (36).

ü La diminution de la clairance de l'ICG est plus faible que celle de la BSP, par contre elle est moins souvent normale.

- La rétention de l'ICG à 15 min est :
  - €-Normale dans 40% des cas japonais (29).
  - €-Fortement augmentée de 17 à 200% (30, 48, 51).

La chute du facteur V est remarquée sur le dosage du complexe prothrombinique due à la splénomégalie.

Dans notre série le bilan hépatique comprenant le dosage de la transaminase, de choléstase et de la bilirubine est normal chez tous nos malades sauf dans l'observation n°3 où la PAL et GGT est respectivement à 181 et 119 UI/l.

#### **4 .Les anomalies immunologiques :**

HTPI a été fréquemment rapportée, en association avec des troubles immunologiques. Diverses théories ont été étudiées pour expliquer ces associations.

Le bilan immunologique est souvent perturbé dont témoigne l'élévation des immunoglobulines de type IgG (50% des cas) (16).

L'électrophorèse sérique montre des valeurs variables, parfois le taux des gammaglobulines est normal, mais dans 80% elles sont élevées.

L'incidence de l'antigène HBs est 3.2% chez les patients avec HTPI, était similaire à celle des sujets sains au Japon.

L'association de l'HTPI à des maladies auto-immunes a été rapportée dans quelques publications par la présence des auto-anticorps.

Dans notre étude, le bilan immunologique fait chez tous nos patients est normal.

#### **5-L'étude de la fibrose :**

Le peptide amino-terminal du procollagène de type III (P III-P), est en effet la forme prépondérante du collagène au cours des fibroses hépatiques.

Son dosage, et à moindre degré le dosage de NCL (témoin de la formation de collagène type IV) est proposé pour qualifier et quantifier la fibrose hépatique. Pour lequel certains auteurs se sont intéressés à ces marqueurs sériques de la fibrose hépatique dans l'HTPI, objectivant une élévation de P III-P et le collagène IV chez des sujets porteurs de l'HTPI (51).

## **b) L'étude endoscopique et transit oeso-gastro-duodéal :**

### **1-Les varices œsophagiennes :**

SARIN et KAPOOR (198), dans un travail comparant les V.O dans l'HTPI, les cirrhoses et les thromboses porte extra hépatique ont pu montrer que :

- ✚ Les varices œsophagiennes sont plus importantes dans l'hypertension portal non cirrhotique « NPHC » (92% dans l'HTPI et 94% dans EHPVO) que dans les cirrhoses (70%).
- ✚ Leur taille est plus importante dans l'HTPI (en moyenne de 2.5 crois dans une échelle de 0 à 04) (29).

L'étude de BOYER a été réalisée au moyen d'examens radiologiques, tel le transit baryté œsogastroduodéal. On le considère fiable puisque les résultats sont peu différents de ceux trouvés lors d'examens endoscopiques.

Dans la plupart des études, les V.O sont caractérisées par :

©-La fréquence : d'après SARIN leur fréquence serait importante dans la FPNC japonaise entre 85-95% en moyenne (3, 10, 15, 16, 29, 30, 36, 48, 76).

©-la taille : en général les V.O sont larges (de stade important).Les V.O de petites tailles n'étant rencontrées que dans 18% (16, 29, 30, 76).

©-Le siège : est habituellement le tiers inferieur de l'œsophage (83). Dans l'HTPI le siège parait plus étendu, après quelques études, on peut voir des cordons variqueux s'étendre jusqu'au tiers moyen de l'œsophage (des V.O de tiers inferieur a été rencontré chez 3 cas dans une étude de 32 patients Iraniens porteurs de HTPI) (106).

Il en existe 3 stades :

ü stade I : les V.O sont de petites tailles  $<5\text{mm}$  et sont aplaties par l'insufflation.

ü stade II : les V.O  $\geq 5\text{mm}$  persistent sous insufflation mais restent séparées par des intervalles de muqueuses saines.

ü stade III : les V.O persistent sous insufflation et sont confluentes.

La prise en charge des V.O dépend les facteurs de risque de rupture : leur taille, et la présence des signes rouges lors de l'endoscopie (27, 75).

Tous nos malades dans notre étude présentent des V.O avec stade varie entre II et III.

## 2-Les varices gastriques :

L'endoscopie œsogastroduodénale est également l'occasion de chercher d'autres signes d'HTP, tel les varices gastriques.

D'après la classification de SARIN des varices gastriques, on trouve :

- ü Varices œsogastrique type 1
- ü Varice œsogastrique type2
- ü Varice gastrique isolée type 1
- ü Varice gastrique isolée type 2

Elles sont bien moins fréquentes que les V.O (un cas dans la série de VILLENEUVE) (3), mais il faut les rechercher systématiquement, car les hémorragies par leur rupture représentent 10% des hémorragies digestives haute par HTP avec des taux de récurrence et une mortalité plus élevée que pour les V.O.

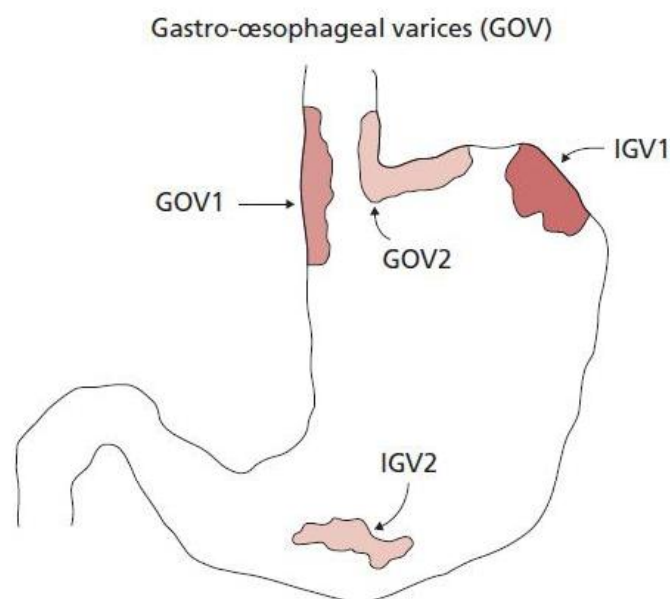


Figure 26 : montrant la classification de SARIN des varices gastriques.

Deux malades de notre série présente des varices sous cardiales (observation n°1 et n°3).

### **3-La gastropathie congestive :**

L'aspect endoscopique de la gastropathie congestive se fonde sur quatre lésions élémentaires, elle a fait l'objet d'études prospectives récentes, afin de connaître l'incidence de telles lésions dans l'hypertension portale du cirrhotique comme (75, 77) :

∞ Les ectasies vasculaires centrales.

∞ La muqueuse en mosaïque du fundus.

∞ L'éruption scarlatiniforme.

Ou ∞ Les pétéchies.

Pas d'observations de l'HTPI dans certaines publications, parle de l'aspect de la muqueuse gastrique, hormis le cas Dr BYNUM où la muqueuse avait été déclarée normale (74).

## **C) L'imagerie médicale :**

### **1-L'échographie abdominale :**

L'échographie abdominale confirme l'hypertrophie de la rate, apprécie la taille du foie, et permet l'exploration du système veineux.

La spécificité est de 100% et la sensibilité est de 40 à 50% (75), cet examen peut retrouver des stigmates classiques et non spécifiques de l'hypertension portale. Il retrouvera une augmentation du calibre de la veine porte pour laquelle un diamètre sup à 15mm permet d'affirmer l'hypertension portale.

Dans la série de SARIN (15) (36 patients), un épaissement marqué des parois de la veine porte, notamment les branches intra hépatiques ont été constatées. Dans 03 cas, un thrombus fut identifié dans une des deux branches de division principale de la veine porte.

Cet examen sera aussi d'une bonne utilité dans la visualisation d'anastomoses spontanées et plus particulièrement les dérivations postérieures.

L'échographie abdominale effectuée chez tous nos malades montre une splénomégalie modérée à importante avec un tronc porte dilaté chez 02 cas, et aussi la veine splénique est dilatée chez 02 cas.

### **2-LA TDM :**

Le scanner fournit les mêmes informations que l'échographie. Dans le cas d'HTP, elle confirme l'hypertrophie importante de la rate, la taille normale du foie (la plupart des cas), et il peut objectiver les veines de dérivation après injection de produit de contraste. Dans les séries de BYNUM (74) et de Villeneuve (3), montrent une discrète augmentation de la densité après injection au niveau du foie et plus

importante au niveau de la rate. Cependant, il faut souligner que le foie et la rate demeurent de densité homogène.

La TDM abdominale réalisée chez 02 patients (cas 2 et 4) montre une SMG modérée à importante, avec présence de circulation collatérale péri splénique, dilatation de la veine splénique, du tronc spléno mésaraïque et de TP, et présence de circulation collatérale spléno-rénale directe et indirecte dans le 4ém cas.

### **3-L'imagerie par résonance magnétique :**

Y.NAKANUMA et AL (107), rapporte un cas d'une patiente de 46ans a été admise pour irrégularité menstruelle, un cancer cervical in situ a été trouvé, au cours de l'hospitalisation une SMG et pancytopénie sévère a été manifestées. L'IRM montre une SMG marquée (13.5×23cm de taille), tandis que le foie n'était pas atrophique et ne présentait pas des lésions nodulaires, la veine intra, extra hépatique et la veine spléno-rénale étaient dilatées.

L'IRM effectuée chez 02 malades (cas 2 et 3), montre une SMG et dilatation de le veine splénique, du tronc spléno-mésaraïque et du tronc porte avec collatéralité péri splénique ; et une SMG, collatéralité spléno rénale directe et indirecte et TP perméable respectivement.

### **4-La scintigraphie :**

Elle est pratiquée par un radiocolloïde, le plus souvent le sulfure de Technétium, qui après l'injection intraveineuse est capté par les cellules de KUPFFER, elle montre une fixation intense au niveau de la rate et du foie, mais pratiquement pas au niveau du rachis contrairement à la cirrhose. Rapporté dans quelques séries japonaises et indiennes (16, 29, 30, 76).

### **5-L'écho-doppler :**

C'est une exploration, qui permet de montrer une augmentation du flux de la V.P, ainsi qu'une augmentation de l'index splénique et une dilatation de la V.P qui est toujours présente.

C'est une méthode de référence pour le diagnostic des thromboses (portes, sus hépatiques), et la visualisation des shunts porto-caves.

L'écho-doppler a été réalisée chez 03 patients (le cas 2 ,3 et le 4) qui a montré un tronc porte dilaté chez 02 patient, la veine splénique, le tronc porte et le tronc spléno-mésaraïque sont perméables avec une splénomégalie homogène.

## **D) Les techniques radiologiques d'opacifications vasculaire :**

### **1-Artérielle :**

Artériographie Coelio-mésentérique sélective :

Tend à remplacer la splénoportographie car elle comporte moins d'incidents. Elle permet l'appréciation de l'axe splénoportal au temps veineux. Au temps artériel, l'artère splénique apparaît tortueuse, dilatée mais proportionnelle à l'hypertrophie de la rate, et précédant nettement la dilatation veineuse, l'artère hépatique de calibre réduit, et les ramifications intra hépatiques sont pauvres

### **2-Veineuse : Angiographie :**

L'angiographie est régulièrement rapportée, sous différentes modalités techniques dans les grandes séries de l'HTPI.

Plusieurs techniques sont possibles dont certaines ne sont pratiquement plus utilisées.

#### **ü La splénoportographie :**

Elle est actuellement quasiment abandonnée, devant les incidents de rupture splénique.

#### **ü La portographie :**

Elle reste un examen le plus rentable, se fait par ponction transpariétale directe ou par voie transjugulaire. La Voie transjugulaire permet de mesurer la pression sus hépatique, et la réalisation de biopsie (surtout avec des troubles d'hémostase), avec la portographie on peut visualiser le système porte, et des V.O.

#### **ü Le temps veineux de l'artériographie coelio-mésentérique sélective :**

Ce temps veineux, s'il permet de bien visualiser le système porte, ne permet pas une exploration précise des ramifications intra hépatiques (29, 54, 76).

## E) L'étude hémodynamique :

Par la mesure de la pression dans les différents secteurs du système porte confirme l'HTP en faveur d'un bloc le plus souvent pré sinusoidal.

Les pressions intra spléniques et de la veine porte sont élevées chez les patients atteints de la FPNC, d'après l'étude SK. Sarin et D. Kapoor. La pression de la VSH bloquée peut être normale ou légèrement élevée dans environ la moitié des patients. Deux sites pathognomiques d'obstruction (figure 27) ont été identifiés : un gradient de pression entre la rate et le foie, et un autre entre le foie et le WVPH (figure28) (108).

Le flux sanguin splénique et portal est connu être nettement augmenté chez les patients de l'HTPI en provenance du Japon.

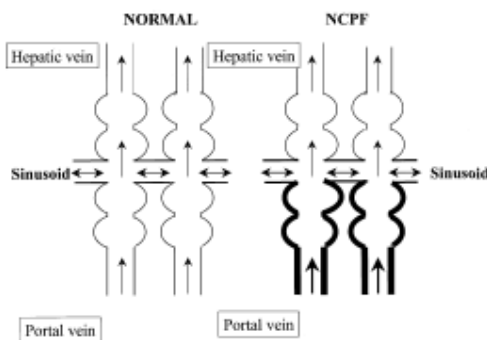


Figure 27

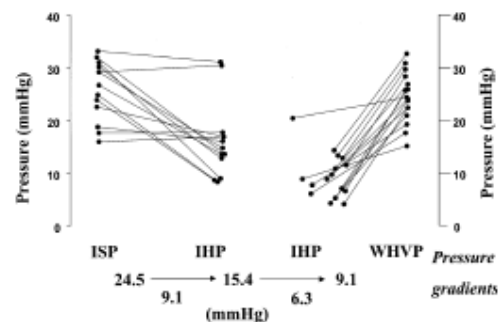


Figure 28

Figure 27 : montrant les sites pathoanatomiques « pré sinusoidal et péri sinusoidal » de et moyennes branches des veines portales et la collagénisation de l'espace disse, respectivement chez des patients porteurs de FPNC.

Figure 28 : montrant les gradients de pression entre la rate et le foie, et un autre entre le foie et WHPV, chez des patients de FPNC, qui représentent la résistance de flux sanguin portal pré sinusoidal et péri sinusoidal.

## **F) L'étude anatomopathologique :**

L'examen anatomopathologique du foie est essentiel pour le diagnostic de maladie de BANTI, et permet de noter l'intégrité du parenchyme hépatique, deux techniques de prélèvements, la ponction biopsique du foie (PBF) et les prélèvements larges chirurgicaux du foie, permettant d'apprécier l'aspect macroscopique et la consistance du foie. Pour améliorer l'étude d'un tissu, il est utile d'utiliser la microscopie électronique, et la microscopie photonique, certains impératifs de préparation, plusieurs étapes telles, la fixation, la coupe, et les colorations importants à suivre pour faciliter l'exploration du tissu sclérosé.

L'HTPI est caractérisée par l'existence d'une ou plusieurs des entités histologiques suivantes : une sclérose ou une veinopathie portale, une hyperplasie nodulaire régénératives, une cirrhose septale incomplète, une fibrose péri sinusoidale, et une dilatation sinusoidale. Il est primordial que la biopsie hépatique soit de bonne taille, afin de détecter les anomalies veineuses portales et afin d'exclure la présence d'une fibrose. La présence de 06 espaces portes est considérée comme un minimum.

L'hyperplasie nodulaire régénérative se caractérise par la présence de nodules de régénération dans le parenchyme hépatique, qui ne sont pas délimités par des bandes fibroses tel qu'au cours de la cirrhose. La coloration par la réticuline permet de bien la mettre en évidence.

La veinopathie portale oblitérante se définit par la présence d'une obstruction des veinules portales, qui se traduit par une diminution de calibre, des anomalies pariétales ou une disparition des petites branches de la veine portale. Une hyperplasie intimale est fréquemment présente, d'où l'utilisation du terme phlébosclérose ou sclérose. Inversement, une dilatation de la veinule portale est parfois décrite.

Une dilatation sinusoidale est présente lorsque les sinusoides sont de calibre plus grand que les travées d'hépatocytes sous adjacents. Une fibrose péri sinusoidale est aussi parfois mise en évidence.

L'association de plusieurs de ces lésions histologiques est fréquente chez un même patient. De plus l'analyse de foies explantés a montré qu'il existe volontiers une hétérogénéité des anomalies histologiques chez un même malade selon le secteur observé (103). Cette hétérogénéité peut rendre le diagnostic plus difficile, surtout si la biopsie est de moins bonne qualité. Dans une série française au moins 02 biopsies ont été requises chez plus de 30% des malades afin de pouvoir établir le diagnostic (109). Macroscopiquement les foies explantés sont souvent atrophiques en raison de secteurs d'extinction parenchymateuse dans les régions moins bien perfusées et ils présentent rarement la nodularité qui caractérise la cirrhose. Les veines portes et hépatiques sont fréquemment le siège de thrombus partiels d'âge ancien (109, 103).

Selon ces données de recherche histologique, une nouvelle stadification de l'HTPI est proposée. (33)

- ü Stade I : foie non atrophique sans atrophie parenchymateuse.
- ü Stade II : foie non atrophique avec atrophie parenchymateuse.
- ü Stade III : atrophie hépatique avec atrophie parenchymateuse.
- ü Stade IV : thrombose occlusive portale.

Au niveau de la rate, les modifications histologiques sont en fonction de l'importance de l'hypersplénisme, et traduisent une intense activité du système immunitaire du secteur splénique (74).

A l'examen ultra structural, on trouve un élargissement des espaces intercellulaire et de DISSE, avec fibrogénéisation dans l'espace péri sinusoidal et capillarisation des sinusoides (14, 59, 62). La membrane cellulaire entre les

hépatocytes montre un développement microvillosité (9,16). Les composants intracytoplasmiques des hépatocytes sont normaux.

A l'étude biochimique et immuno-histochimique de la fibrose dans l'HTPI :

Ces techniques sont d'application récente et n'ont pas encore rapportées de données précises escomptées.

L'utilisation de la coloration au rouge Sirius examinée en lumière polarisée, permet dans un premier temps d'apprécier le degré de maturation des fibres de collagène, verte pour la réticuline, et orange ou rouge pourpre. Par la microscopie optique la plupart des anomalies classiques de cette affection à retrouver telles : une fibrose portale (variable, pouvant être coté à 2croix dans l'échelle de BOYER) (76) et péri portale, avec des aspects de veinopathie occlusives avec des veinules portes à paroi épaissies au niveau des espaces portes. Et au niveau des lobules hépatiques, présence de nodules de régénération visible à la périphérie et dans la région sous capsulaire. Concernant la capsule, présence un épaissement fibreux irrégulier avec des expansions rentrant en connexion avec certains espaces portes adjacents.

L'étude anatomopathologique :

Existence d'une rate congestive chez tous les malades,

Les biopsies hépatiques per opératoires : absence de cirrhose avec légères anomalies sinusoides portaux.

## Diagnostic différentiel

Le diagnostic différentiel de l'HTPI, dit les étiologies des hypertensions portales intra hépatiques. On distingue schématiquement deux grands types :

- ✓ Des blocs dits « cirrhotiques ».
- ✓ Des blocs dits « non cirrhotiques ».

Les blocs non cirrhotiques sont beaucoup moins fréquents que les blocs cirrhotiques. Leur fréquence est de 06%. Mais recouvrent des étiologies très diverses.

Les blocs intra hépatiques peuvent être classés par rapport aux sinusoides. Trois types de blocs sont alors décrits :

- ✓ Des blocs pré sinusoidaux.
- ✓ Des blocs sinusoidaux.
- ✓ Des blocs post sinusoidaux.

### Ü LES blocs intra hépatiques cirrhotiques :

L'hypertension portale dans ce bloc intra hépatique est essentiellement de type sinusoidal, quelle qu'en soit l'étiologie en particulier au cours de la cirrhose alcoolique. Dans d'autres étiologies, il peut s'y associer un certain degré de bloc pré sinusoidal.

### Ü Les blocs intra hépatique non-cirrhotique :

Les étiologies de l'HTP non cirrhotique, nous pouvons les classer en fonction de lésion histologique responsable de l'HTP et la fréquence de cette association, d'après CAPRON et BENHAMOU.

#### ∞ Les maladies fibrosantes :

Les hépatites chroniques actives.

∞ Les maladies choléstatiques chroniques :

ü Hépatopathie chronique fréquemment associé à une hypertension portale :

- Cirrhose biliaire primitive (34, 71)
- La cholangite sclérosante primitive
- La fibrose hépatique congénitale (37, 65, 68, 83, 87)
- Des affections diverses (83):
  - Obstruction des voies biliaires
  - Mucoviscidose

ü Hépatopathie chronique rarement associé à une hypertension portale :

- La sarcoïdose (40)
- La mastocytose hépatique (72)

∞ Les maladies vasculaires :

ü Les maladies porto occlusives :

- Hépatopathie fréquemment associées à une hypertension portale :
  - Schistosomiase hépatique
  - Hyperplasie nodulaire régénérative (2, 18, 25, 74, 70, 83)
  - Transformation nodulaire partielle (13, 26, 83)

ü Les maladies veino occlusives :

- Hépatopathie fréquemment associées à une HTP :
  - Maladie veino occlusive alcoolique
  - Maladie veino occlusive non alcoolique

ü Les maladies sinusoido-occlusives :

- Hépatopathie chronique fréquemment associée à une HTP :
  - Péliose (83)

- Hépatopathies chroniques rarement associées à une HTP :
  - Amylose primitive ou secondaire
  - Les maladies hématologiques comme (72) :
    - ¥ Les syndromes lymphoprolifératifs
    - ¥ Les syndromes myéloprolifératifs
    - ¥ L'histiocytose
    - ¥ L'invasion massive par des cellules néoplasiques.

## Traitement de l'HTPI

En l'absence d'études concernant cette maladie, pour des raisons telles : sa pathogénie est toujours mal connue, la recherche des populations à risque demeure difficile d'autant plus qu'il n'existe pas de notion familiale, les études sur le groupe HLA n'ont pas rapportées des résultats escomptés, le dosage des marqueurs sériques de la fibrogénèse notamment le PIII n'est pas d'usage courant ni spécifique de l'affection, et il n'existe pas des lésions « pré FPNC » comme le mentionne SARIN (15). On propose que les complications de l'hypertension portale de l'HTPI soient prises en charge où l'hémorragie digestive figure en tête de liste.

Nous envisagerons successivement dans le traitement de l'HTPI, les moyens médicaux, instrumentaux, chirurgicaux, les indications, et les résultats.

### I – LES MOYENS :

Ces moyens sont de trois types :

- médicaux ;
- instrumentaux ;
- chirurgicaux.

#### 1 – Les moyens médicaux :

Il faut connaître que ces moyens regroupent selon la prise en charge d'hémorragie, qui consiste en la prise en charge de l'hémorragie aiguë, il s'agit d'une urgence, due à la rupture des V.O ou gastrique en dehors de la transfusion :

ü Les substances vaso-actives :

- Vasopressine et ses dérivés
- Somatostatine et ses dérivés

Et avant toute hémorragie, une prophylaxie est indiquée lorsque les varices œsophagiennes sont de taille moyenne ou grosse, car le risque d'hémorragie est alors élevé « prophylaxie primaire ». Et après une hémorragie digestive due à l'hypertension portale, une prophylaxie est indiquée quelle que soit la lésion (varice œsophagienne, gastrique, ou gastropathie congestive) car le risque de récurrence est élevé « prophylaxie secondaire », donc les moyens utilisés dans le domaine de prévention (primaire ou secondaire d'hémorragies digestives sont :

- ü Les bêtabloquants.
- ü Les calciques bloquants.
- ü Les dérivés nitrés.

\*\* - Les substances vaso-actives :

- La pitressine (vasopressine) :

L'effet recherché de la vasopressine est la stimulation des récepteurs V1a, qui sont exprimés à la surface des cellules musculaires lisses artérielles splanchniques.

- La triglycyl-vasopressine :

Il s'agit d'un dérivé synthétique de la vasopressine.

- La somatostatine :

Cette substance serait efficace, comme les deux précédentes molécules, mais sans modifier le débit cardiaque et celui de l'artère hépatique (57).

- L'octréotide :

L'octréotide est un analogue synthétique de la somatostatine avec une demi-vie moyenne plus longue.

\*\* -Les bêtabloquants non sélectifs :

Propranolol c'est le bêtabloquant chef de file dans l'HTP. C'est donc celui qui bénéficie le plus d'études.

Son but est d'entraîner une diminution de la pression veineuse portale et par la même réduire le risque d'HD par rupture des varices œsophagiennes ou par érosion muqueuse (28).

\*\* -Les dérivés nitrés (Isosorbide) :

L'isosorbide diminue fortement le gradient de pression sus hépatique après une administration aigue, mais son action est moins importante après une administration prolongée, vraisemblablement en raison d'une certaine tolérance.

\*\* -Les inhibiteurs calciques :

Diltiazem, c'est l'inhibiteur calcique qui fait l'objet d'études dans la FPNC (80). Cependant l'absence des études prospectives ne permet pas de tirer actuellement de conclusions formelles dans cette affection.

Des autres molécules rentrent dans le traitement pharmacologiques de l'HTP et diminuant la pression veineuse porte, comme :

- Les alpha-agonistes centraux
- Les antagonistes sérotoninergiques
- Les inhibiteurs de prostaglandines
- Les antagonistes dopaminergiques.

Sont aussi non mentionnées dans la littérature de l'HTPI.

## **2-Les moyens instrumentaux :**

La prévention primaire ou secondaire des hémorragies digestives variqueuse repose en dehors de traitement médical, des thérapeutiques instrumentales, comme :

- Le tamponnement gastro-œsophagien ;
- La sclérothérapie endoscopique ;
- La ligature des varices œsophagiennes ;
- L'embolisation des varices oeso-cardio-tuberositaires.

## **3-Les moyens chirurgicaux :**

La chirurgie a été signalée, comme une alternative efficace de traitement endoscopique, en particulier chez les patients qui ne répondent pas à la thérapie endoscopique, dans la prévention des récives hémorragiques et exceptionnellement dans les situations d'urgence hémostatique. Cette prévention s'exerce en abaissant la pression dans les V.O comme dans les dérivations porto-systémiques ou en éradiquant les varices.

Signalons que, les dérivations porto-systémiques sont en net recul depuis une dizaine d'années, compte tenu de leurs séquelles et de l'efficacité des moyens médicaux et instrumentaux, qui tendent à les supplanter.

Par ailleurs, mentionnons dans le même ordre d'idées que SUGIURA reste parfois utilisée au JAPON en prophylaxie primaire dans l'HTPI, alors que la chirurgie est totalement abandonnée dans les autres situations partout ailleurs.

Finalement, la transplantation hépatique dans l'hypothèse d'une déchéance hépatocellulaire (par exemple insuffisance hépatocellulaire avancée en l'absence de contres indications ou ascite réfractaire) future, qui menace certes les cirrhoses

mais également à long terme les autres variétés de blocs intra hépatiques y compris l'HTPI dans de très rares cas. Avec une survie à long terme rapportée est bonne. Les patients de l'HTPI doivent être traités par une dérivation, avant d'envisager l'option de transplantation.

### **3.1-Les dérivations porto-systémiques :**

Permettent un abaissement de la pression portale et la décongestion des varices œsophagiennes. On distingue :

#### **\*\* Les dérivations portales non sélectives :**

Qui permettent de dériver la totalité du sang portal et même une partie du sang de l'artère hépatique par reflux, et comme conséquences, l'encéphalopathie porto-cave post opératoire et peut être l'éventuelle aggravation d'une insuffisance hépatique immédiate ou tardive.

Elles sont au nombre de deux :

-Les dérivations portales totales :

Elles sont trois anastomoses selon FRANCO (56):

§ L'anastomose porto-cave termino-latérale.

§ L'anastomose spléno-rénale centrale.

§ L'anastomose mésentérico-cave.

#### **-L'anastomose porto-cave termino-latérale :**

Elle dérive tout le sang veineux arrivant au foie, en diminuant la pression dans la veine porte. Cette intervention diminue la perfusion hépatique, mais ne réduit pas la pression intra sinusoidale. Cela est compensé par une augmentation du flux dans l'artère hépatique, qui conduit progressivement à une insuffisance hépatique et encéphalopathie porto-cave ultérieurement.

-L'anastomose spléno-rénale centrale :

Elle dérive le sang veineux portal vers la veine cave inférieure via la veine rénale gauche.

Ainsi on peut dire que l'anastomose spléno-rénale reste une intervention qui a montré son succès (89). Cette anastomose peut compliquer une encéphalopathie porto-systémique modéré ou minime, qui est présente dans 6.6%.

-L'anastomose mésentérico-cave :

L'anastomose mésentérico-cave, fut proposée pour tenter de mieux respecter le flux portal, du fait de sa topographie plus en amont sur le territoire mésentérique. Utilisée pour sa faisabilité et sa rapidité d'exécution. Elle remplace l'ancienne anastomose cavo-mésentérique termino-terminale (5).

Et

--Les dérivations portales partielles :

Leur principe repose sur l'hypothèse que l'encéphalopathie après dérivation portale totale est liée à la perte de perfusion totale, mais aussi à la diminution de la pression dans le système porte. Leur but est donc de réaliser des anastomoses porto-caves latéro-latérales directes d'un diamètre suffisant pour prévenir la récurrence des V.O, mais assez petit pour maintenir une hypertension dans le système porte et même éventuellement, une perfusion portale hépatopéte (56).

En cas de flux hépatofuge, cette dérivation permet de décompresser d'avantage le parenchyme hépatique et donc d'avoir une plus grande efficacité dans le traitement de l'ascite (5).

Le risque de thrombose portale intra-hépatique serait moindre, en raison de l'absence de cul de sac pouvant servir de point de départ à des embolies.

\*\* -Les dérivations portales sélectives :

Elles sont introduites pour éviter les conséquences décrites dans les dérivations précédentes. En effet, les dérivations sélectives ont pour but de décompresser les V.O tout en conservant un flux portal vers le foie (63), mais le caractère sélectif se perd avec le temps et se comporte comme une anastomose porto-cave latéro-latérale.

Deux interventions ont été décrites : l'opération de WARREN et l'opération d'INOKUCHI.

La première est largement pratiquée, la seconde n'est réalisée en pratique que par l'équipe d'INOKUCHI lui-même.

-L'anastomose spléno-rénale distale (WARREN) :

En 1967, WARREN définissait « son » anastomose spléno-rénal comme « sélective » : « idéalement une intervention de dérivation doit permettre la perfusion du parenchyme hépatique par le sang portal, mais aussi diminuer la pression dans le système veineux gastro-œsophagien. Donc l'opération de WARREN comporte deux temps, une anastomose spléno-rénale distale dérivant à travers la rate et les vaisseaux gastriques courts, le sang provenant des varices œsophagiennes et tubérositaires et une déconnexion entre le territoire gastro splénique drainé par l'anastomose et le territoire mésentérico portale se drainant vers le foie (56).

-L'anastomose coronaro-cave (INOKUCHI) :

Elle a pour objectif de décompresser directement les V.O, et de maintenir un flux portal. Son principe est la dérivation directe de la veine coronaire directe stomacique dans la veine cave par l'intermédiaire d'un greffon veineux saphène ou jugulaire. On choisit plutôt une veine saphène interne car son calibre est plus adapté à celui de la veine coronaire qu'une veine jugulaire interne (91, 92).

INOKUCHI indique qu'un calibre de 3 à 10mm de la veine cave supérieure est suffisant pour réaliser l'anastomose (46). En fait un calibre minimum de 10mm paraît être une bonne sécurité.

### 3.2- Les interventions directes sur les V.O :

Ces techniques agissent directement sur les V.O en vue de les faire disparaître, mais ne modifient pas la pression portale. On distingue les interventions de ligature des V.O sous muqueuse par voie trans-œsophagiennes après thoracotomie gauche. L'interruption totale ou partielle de la continuité œsophagienne ou cardiaque qui interrompt les 2 réseaux veineux sous muqueux et intermusculaire dans un temps thoracique. Une faible efficacité sur les récives hémorragiques leur avait valu un déclin d'intérêt.

Cependant la survenue de nouvelles méthodes, une meilleure connaissance de l'anastomose de V.O ont entraîné un nouvel engouement pour ce type d'intervention, la technique de SUGIURA en est un exemple démonstratif.

#### \*\* -La déconnexion azygo-portale et transsection œsophagienne intervention de SUGUIRA :

Cette intervention associée à l'interruption partielle ou totale de l'œsophage, une dévascularisation oeso-gastrique par un abord abdominal simultané ou secondaire (3 semaines plus tard) avec une splénectomie.

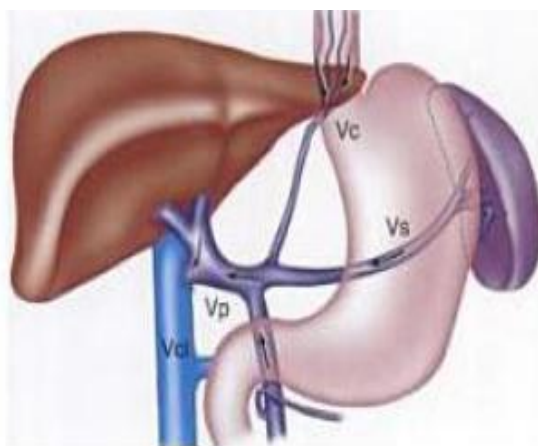
Cette intervention de SUGUIRA a bénéficiée de modifications tout en suggérant une dévascularisation trans-abdominal extensive avec greffe gastro-œsophagien. Cette technique de SUGUIRA modifiée a donné de meilleurs résultats surtout à long terme (11, 45, 49, 28, 61).

Elle est actuellement essentiellement réservée aux situations de contres indications anatomiques des shunts (thrombose extensive spléno-mésentérico-porte, ou des veines de trop petit diamètre).

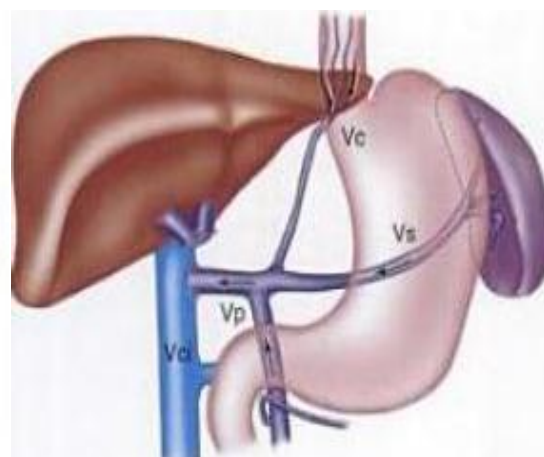
\*\* -La résection de l'œsophage abdominal et du cardia avec dévascularisation œsophagienne et splénectomie :

Cette intervention est analogue dans son principe à celle décrite par SUGUIRA, elle comporte 03 temps :

- Le premier temps est la splénectomie
- Le second est la dévascularisation oesocardiale
- Le troisième temps est l'exérèse de la partie terminale de l'œsophage et de la partie proximale de l'estomac.



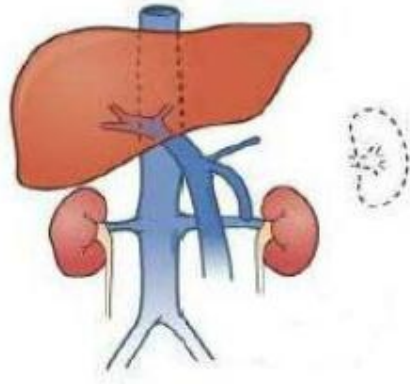
29



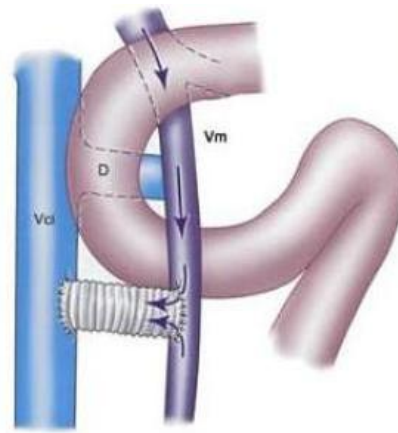
30

29-anastomose porto-cave termino-latérale.

30-anastomose porto-cave latéro-latérale directe.



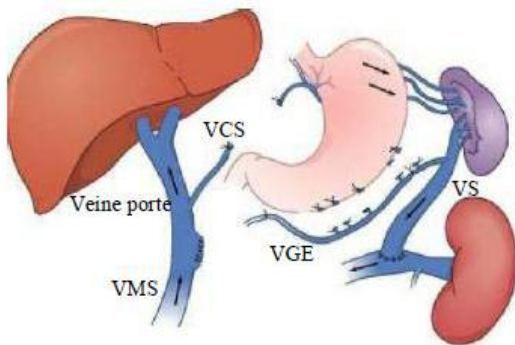
31



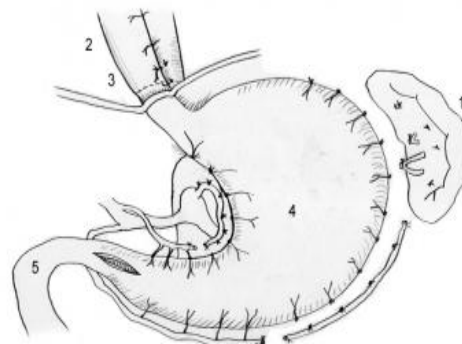
32

31-anastomose spléno-rénale avec splénectomie.

32-anastomose mésentérico-cave avec prothèse de Dacron.



33



34

33-anastomose spléno-rénale distale avec déconexion azygo-portale (opération de Warren).

34-représentation schématique de procédure de SURGIURA.

### **3.3-La splénectomie :**

Elle est souvent délicate en raison de son volume, la fragilité capsulaire, et la circulation collatérale. Une dissection minutieuse des éléments anatomiques permet une intervention peu hémorragique. Le risque important est de thrombogénèse, en plus son efficacité sur l'HTP n'est pas démontrée. L'action de la splénectomie peut être résumée comme suit :

- La suppression d'un organe distendu et source d'inconfort et parfois de douleurs terribles.
- La correction de l'hypersplénisme et l'amélioration des facteurs de coagulations par suppression d'un foyer de communication intraveineuse contenu dans la rate.

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

Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti méningocoque, anti pneumocoque, et anti Haemophilus influenzae de type B, 15 jours avant est recommandée (110, 111). Le risque d'infection est plus important lors des deux premières années mais un tiers des infections apparaissent après la 05<sup>ème</sup> année de la splénectomie. L'antibioprophylaxie doit être débutée lors de l'induction de l'anesthésie. En postopératoire, elle est continuée par la prise d'oracilline pendant deux ans afin de diminuer le risque d'infection (111). Une antibiothérapie est recommandée en présence de toute infection bactérienne, prouvée ou même suspectée, chez le malade splénectomisé.

Une série de C.VAKILI et AL (106) de 32 malades Iraniens porteurs de l'HTPI, colligés entre 1972 et 1984. Quinze patients sélectionnés (groupe I), ont été traités par splénectomie avec d'excellents résultats à court et à long terme. Le choix de la

splénectomie s'est fait chez les patients qui présentaient une diminution nette de la PVP après clampage de l'artère splénique. Trois de ces patients ont été examinés 10 à 12 ans après la splénectomie, aucun n'avait de cirrhose, mais des anomalies minimales de la fonction hépatique persistaient. Dix-sept patients (groupe II) ont eu une dérivation porto-systémique, aucun patient ayant survécu à la chirurgie n'a ressaigné. Cependant, deux patients ont développés une encéphalopathie.

## **II- Les indications thérapeutiques dans la maladie de BANTI :**

Les indications thérapeutiques du syndrome de BANTI sont loin d'être codifiées, en pratique au cours de cette affection, une thérapeutique peut être proposée en trois types de situations :

- ✓ En prophylaxie de la première hémorragie digestive (Prophylaxie primaire) ;
- ✓ En prophylaxie de la récurrence hémorragique (Prophylaxie secondaire) ;
- ✓ En urgence, dans le cas d'une hémorragie active par rupture des V.O.

### **1- Prophylaxie primaire :**

Elle représente une exception, parce que l'affection est souvent révélée par une hémorragie digestive. En effet, la découverte d'une splénomégalie et/ou une ascite constitue une éventualité rare. Par contre nos cas, qui sont révélés par une splénomégalie et un syndrome anémique chez 02 cas.

Cependant ce type de prophylaxie semblerait toujours indiqué :

#### **\*\* -Utilisation des bêtabloquants :**

En l'absence d'insuffisance hépatocellulaire, d'ascite réfractaire et/ou ictère, et présence des V.O volontiers de haut grade ; la prévention primaire repose sur la prise des bêtabloquants. En outre, par opposition aux cirrhoses, il n'existe que peu

de contre-indications. Et avec les bêtabloquants, il n'est plus nécessaire de surveiller les varices par l'endoscopie.

Alors que, la ligature semble plus efficace que les bêtabloquants pour la prévention du risque hémorragique, mais elle est plus onéreuse, et ses effets indésirables sont potentiellement plus graves. Par contre une étude de VILANEUVA (3) a montré que l'association des bêtabloquants à l'Isosorbide est plus efficace dans la prévention des récurrences hémorragiques par rupture des varices œsophagiennes que la ligature des V.O.

L'aspect décisionnel de traitement sera surtout régi par le problème de l'observance thérapeutique. Le cas de ROZENBAUM pourrait illustrer cette situation par l'abstention thérapeutique qui en a découlé (17).

#### \*\* -Utilisation de la sclérothérapie :

Dans un essai ayant comparé le Propranolol à la sclérothérapie. Il existait une diminution significative du risque hémorragique

Par contre cette technique thérapeutique semble pour certains, comme SARIN, être le traitement préventif du choix (15).

Cependant, pour les raisons suscitées, cette prévention est essentiellement secondaire.

#### \*\* -Utilisation de la ligature :

Dans la littérature, aucun auteur ne fait état d'une ligature dans la prophylaxie primaire de l'HTPI, mais en pratique cette technique est largement utilisée.

En prévention primaire, les deux options sont les bêtabloquants et la ligature élastique. Le choix est laissé au médecin selon les préférences locales, la facilité d'accès à l'endoscopie, et l'observance attendue du malade.

**\*\* -Utilisation des moyens chirurgicaux :**

La chirurgie a été signalée une alternative efficace de traitement endoscopique, en particulier chez les patients qui ne répondent à un traitement endoscopique, et pour supprimer l'hypersplénisme et la splénomégalie.

Cependant, la dévascularisation prophylactique a été préconisée par des auteurs japonais, où la maladie est parfois reconnue avant la maladie digestive. Cette dévascularisation (SIGIURA) (11) semble d'indication plus courante, elle offre moins de contrainte que la sclérothérapie et les autres moyens endoscopiques.

Si l'anastomose prophylactique paraît une attitude logique, diminuant le risque hémorragique, la survie n'est pas augmentée et la fréquence des encéphalopathies diminue la qualité de cette survie.

**2-Prophylaxie secondaire :**

La prévention secondaire devrait débuter dès que possible à partir du 6<sup>ème</sup> jour après l'épisode de rupture variqueuse, et son date de début devrait être documentée, en suivant les recommandations de BAVENO V.

Sans traitement prophylactique des récurrences hémorragiques, les types des hématoméses vont se répéter dans le temps (2.3 à 4.5 épisode en moyenne, avec un intervalle libre de deux ans en moyenne, les hémorragies seraient 2.5 fois plus fréquentes que celles enregistrées dans les cirrhoses (74, 76). En revanche, elles sont habituellement d'abondance modérée et bien tolérées sur le plan hémodynamique, car il n'y a pas de déficit hépatocellulaire comme dans les cirrhoses.

Dans l'histoire de prévention secondaire de syndrome de BANTI, la chirurgie demeure plus fréquemment choisie, et certaines équipes rapportent essentiellement 5 techniques chirurgicales :

- ✚ La dérivation porto-cave termino-latérale (3, 16, 44, 76).
- ✚ Le shunt spléno-rénal central (3, 16, 30, 44, 74).
- ✚ La transection œsophagienne ± associée à une splénectomie (16, 30).
- ✚ La ligature par clips œsophagiens ± associés à une splénectomie (60).
- ✚ L'opération de SIGIURA ± associée à une splénectomie (10, 38).

Suivant la symptomatologie clinique dominante de cette affection, sa physiopathologie, et l'origine géographique de l'équipe chirurgicale, la technique varie.

- § En effet, souvent en raison d'une splénomégalie Conséquente et d'un hypersplénisme qui en est lié, le shunt spléno- rénal central est préféré.
- § La théorie de l'hyper afflux sanguin splénique dans la physiopathogénie de cette affection, n'est qu'un argument supplémentaire à la splénectomie.
- § Au japon, les différents techniques ont été utilisées : les interventions directes sur les V.O rallient la plupart des suffrages avec près de 87% des actes, les 13% représentés par les dérivations porto-caves, 10.5% pour le shunt spléno-rénal, et 2.5% pour les dérivations porto-caves termino-latérales dans les années 75-80 (30), actuellement l'intervention de SUGIURA (11) est de plus en plus préconisée et occupe une place prépondérante au sein des interventions directe sur les V.O (31). Celle-ci peut atteindre 100% comme dans la série de TAKESHIGE à propos de 16 cas (10).
- § Aux indes, les dérivations porto-caves termino latérales sont de plus en plus abandonnées au profit des dérivations radiculaires spléno-rénales : 57% des 75 cas de SAMA (16), les 43% restants sont représentées par le shunt porto-cave termino latéral 32%, et 11% de la transection œsophagienne associée à une splénectomie.

§ En occident et en Amérique, la préférence allait aux dérivations porto cave radiculaires.

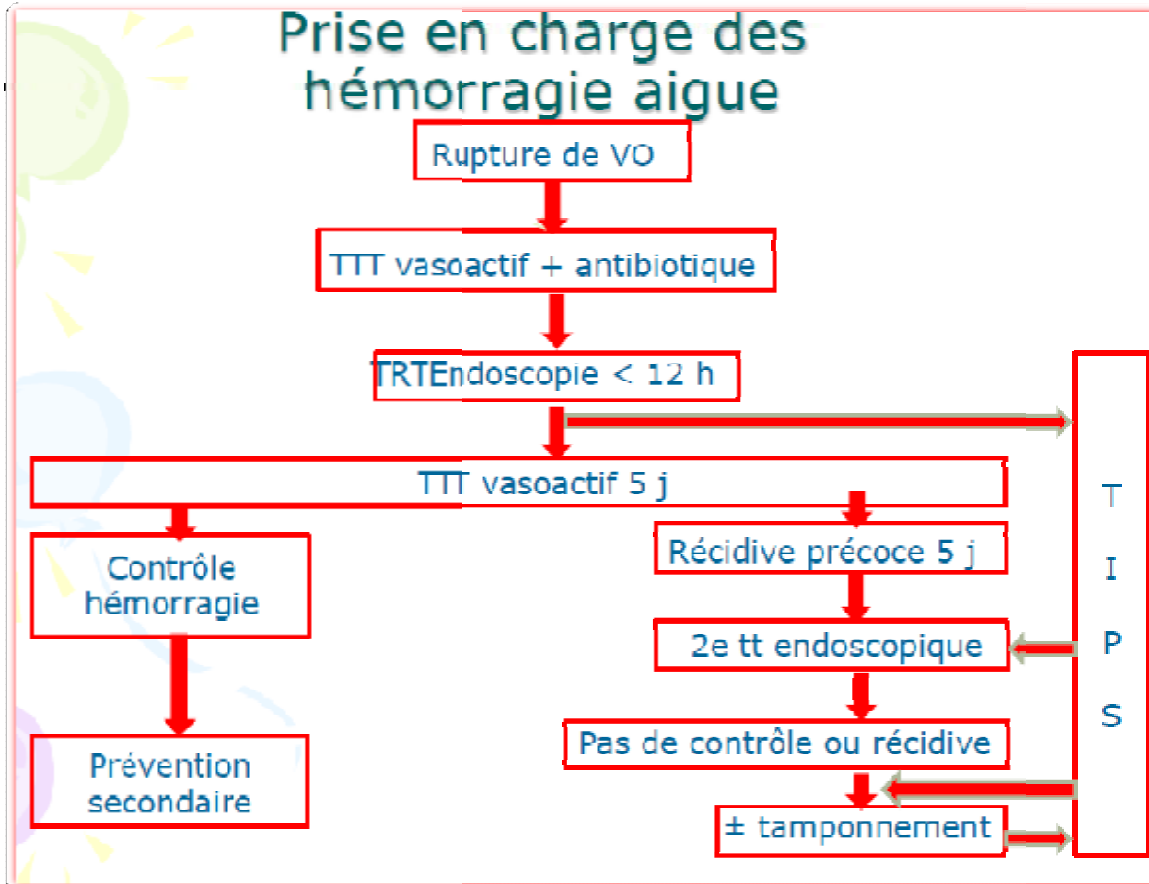
Aux indes, comme en Europe la sclérothérapie occupe une place dans cette prévention.

### **3-Dans les urgences hémorragiques :**

Le cas d'hémorragie digestive aigue par rupture des V.O, cet aspect clinique est très rare dans l'HTPI, car dans la grande majorité des cas l'hémorragie sont spontanément tarie.

En cas d'hémorragie conventionnelle, son conduite à tenir fait appel aux substances vaso actives, au tamponnement par sonde de à ballonnet type blakmoore, à la ligature endoscopique des V.O, voire une sclérothérapie hémostatique en cas d'échec (50, 69, 84). Si les méthodes d'hémostases sont inefficaces, on peut proposer les interventions d'abord direct des V.O, soit une dérivation porto-systémique (le shunt mésentérico-cave doit être alors préféré (79)). L'embolisation par voie trans-jugulaire ou trans-hépatique est réservée aux patients à haut risque chirurgical.

Selon BAVENO V 2010, la prise en charge des hémorragies aiguës est :



### **III-Les résultats dans l'HTPI :**

#### **1-Résultats dans la prévention primaire de l'HTPI :**

Le caractère exceptionnel de la prophylaxie primaire, et pour des raisons ci-dessus exposées, nous ne possédons pas d'études prospectives de la prévention primaire des hémorragies dans l'HTPI testant les différents traitements, comme les bêtabloquants et la sclérose endoscopique des varices.

#### **2-Résultats dans la prévention secondaire de l'HTPI :**

§ -Par la sclérothérapie endoscopique :

##### **\*-Le risque de récurrence hémorragique :**

Avec la sclérothérapie le risque de récurrence varie de 3.1 à 28% selon les équipes (30, 81). Cette incidence est moins élevée que celle mentionnées dans les cirrhoses. En effet dans les cirrhoses, celle-ci situe entre 13 et 58% (21).

##### **\*\* -L'éradication totale des varices :**

Cette modalité d'éradication des varices a été utilisée par SARIN comme une prévention secondaire, est obtenue dans 88% de malades dans sa série, au bout de 9 séances en moyennes (15).

Ce nombre de séances est plus important que celui constaté dans les cirrhoses (4 à 5 en moyenne pour obtenir l'éradication totale des varices). Ce résultat peut s'expliquer par l'importance des varices dans l'HTPI. Avec incidence des récurrences variqueuses situe entre 15 et 22% (15, 78).

##### **\*\*\*-La mortalité :**

Comme nous venons de le voir, le problème essentiel posé par l'HTPI est celui des hémorragies digestives qui vont se répéter dans le temps et risquent d'entraîner la mort du patient lors d'une rupture de V.O importante, cette éventualité est rare

avec une sclérothérapie efficace, et avec l'absence d'insuffisance hépatocellulaire dans la plupart des cas, la survie à 5ans est proche de 100% pour les patients de Child A, cette survie chute à 83% (78).

§ Par la ligature des V.O :

\*-Le risque de récidives :

Rappelons ici, l'étude de VILANEUVA de 72 patients qui ont subi la ligature des V.O, 35 d'entre eux ont récidivés (3).

\*\* -La mortalité :

Selon la même étude, la mortalité est de l'ordre de 30 décès.

§ Par la chirurgie :

∞ -moyen d'une dérivation porte :

€ -Anastomose porto cave término latérale :

\*-Le risque hémorragique :

Une bonne dérivation se soldera par une absence de récurrence hémorragique, en effet cette technique a une très bonne efficacité sur les récurrences hémorragiques. Le risque de récurrence varie de 0 à 10% (16, 44, 76).

\*\* -La mortalité :

10% à 20%, c'est l'incidence de la mortalité opératoire. Dans la série de BOYER (198), cette mortalité était 2.5 et 1.5 fois plus faible que celle enregistré respectivement dans les cirrhoses et dans les cas d'obstruction extra hépatique de la veine porte. La mortalité post opératoire est de l'ordre de 07 à 11% (30, 84).

€ -Anastomose spléno-rénale centrale :

\*-Le risque hémorragique :

Avec cette anastomose, on note un risque est plus élevé par rapport la dérivation précédente.

Le risque d'hémorragie digestive précoce est de 6.5% (16).

Le risque d'hémorragie digestive globale post shunt est de 10 à 18.7%. (15, 16)

\*\* -La mortalité :

La mortalité opératoire : elle est de 0 à 10% (15, 16, 30, 44).

La mortalité post opératoire : est de 5 à 7% (39, 43).

∞∞∞ -Au moyen d'une intervention directe sur les varices :

€-Par la ligature des V.O (Clips œsophagiens) :

L'utilisation de cette intervention est limitée, elle n'a été rapportée que chez 5 cas dans la série de FENEYROU. Tous ces patients ont bénéficié d'une ligature par clip de PRIOTON. Aucun n'a présenté de récurrence hémorragique après un 16mois de suivi (60).

€-Par transection œsogastrique associée à une splénectomie :

\*-Le risque hémorragique :

Dans les 3 cas rapportés par SAMA, le taux de récurrence hémorragique semble plus élevé que celui enregistré chez les patients ayant bénéficiés d'une autre technique (shunt spléno rénal central ou dérivation porto cave término latéral) (16).

\*\* -La mortalité :

La mortalité post opératoire est quasiment nulle dans cette intervention (16).

€-Par l'opération de SIGIURA :

\*-Le risque hémorragique :

Pas de données chiffrées concernant le taux de récurrence hémorragique à la suite de cette intervention. D'après TAKESHIGE (28), ce taux serait faible, d'autant plus si la technique est complétée par une splénectomie.

\*\* -La mortalité :

La mortalité opératoire est très faible : 0 à 2.6% (10, 15, 30).

La mortalité post opératoire est de 8 à 10% (10, 30).

## PRONOSTIC

Peu d'études ont été évaluées le pronostic à long terme chez des patients porteurs de HTPI. Il est généralement meilleur que chez les patients cirrhotiques, car la fonction hépatique dans la plupart des patients de l'HTPI est conservée.

Sous un traitement adéquat des récurrences hémorragiques, la courbe de survie appréciée chez les patients ayant bénéficiés d'une chirurgie, est longue (ou similaire à la population générale) (15, 17, 30, 44, 84). Pour OHNISHI (30), le pronostic ne semble pas être influencé par le type d'interventions pratiquées. Il faut souligner cependant qu'aucune étude prospective n'a été réalisée pour démontrer la supériorité de telle ou telle technique dans le traitement de l'HTPI.

Deux études européennes récentes ont été évaluées le pronostic de l'HTPI. L'étude néerlandaise a signalé une survie globale et celle sans transplantation hépatique respectivement, 78 et 72% à 5ans. Cependant, il convient de noter que seulement 13 des patients morts à cause des lésions hépatiques. Inversement l'étude espagnole a déclaré 86% de survie sans transplantation à 5ans. En signalant que l'ascite a été identifiée comme un facteur pronostic dans les deux études, et la présence d'une maladie immunologique maligne était également définie comme un facteur pronostic dans l'étude espagnole (115, 116, 117).

De manière concomitante, la fonction hépatocellulaire va s'altérer et une défaillance hépatique peut dans ces conditions survenir. Néanmoins, la défaillance hépatique comme cause de décès, est plus importante que celle des hémorragies digestives. Celle-ci représente 18 à 33% des causes de décès (30, 44, 84).

L'incidence de thrombose de la veine porte (TVP) a été rapportée, plus élevée chez les patients ayant une association HTPI-VIH, que chez les patients porteurs de l'HTPI sans VIH associé, celle-ci estimée à 75%. En considérant la possibilité que

l'infection par VIH ou son traitement, joue un rôle important dans le développement de la TVP, et celle-ci étant signalée comme un mauvais pronostic (112, 113, 114).

Enfin, n'oublions pas les cas d'évolution vers l'encéphalopathie porto-systémique de profondeur variable, sachant toutefois que celle-ci est d'avantage liée au traitement chirurgical qu'à l'affection elle-même. Dans la série de KINGHAM (44), où 83% des patients ont été traités par une dérivation porto-cave termino-latérale, l'encéphalopathie hépatique sévère a été la cause du décès dans 23% des. Dans cette même série, la moyenne de survie des patients ayant présenté une encéphalopathie hépatique sans déficit hépatocellulaire associé est 13.7ans après le diagnostic, contre 3.5 ans pour ceux présentant une défaillance hépatocellulaire sans encéphalopathie hépatique.

On peut résumer les causes de décès des patients porteurs d'HTPI d'après S.SAWADA et AL (118) dans :

- Les infections
- Insuffisance hépatique
- Hémorragie massive.

Voir le tableau 06 : Les causes de décès des patients porteurs d'HTPI d'après S.SAWADA et AL

### Cause of death in 65 autopsy cases of idiopathic portal hypertension

Cause of death	No. cases (%)
Bacterial infection	20 (30.1)
Hepatic failure	16 (24.6)
Rupture of gastroesophageal varices	11 (16.9)
Hemorrhagic infarction of small intestine	5 (7.7)
Intracranial hemorrhage	5 (7.7)
Respiratory failure	2 (3.1)
Heart failure	2 (3.1)
Renal failure	2 (3.1)
Other	2 (3.1)



**CONCLUSION**

Au cours de ce travail, nous avons cherché à connaître les particularités du syndrome de BANTI ou encore l'hypertension portale idiopathique.

Il s'agit d'une affection, connue également sous le terme de fibrose portale non cirrhotique ou de sclérose hépatoportale est rare en Amérique et les pays occidentaux mais beaucoup plus fréquente dans les pays en voie de développement comme l'Indes et au Japon. Cette affection survenant avec prédilection chez l'adulte jeune aux alentours de la trentaine, avec prédominance féminine.

De pathogénie inconnue, mais l'origine immunitaire est plus probable que les autres pathogénies discutées (infections, et le déficit en protéine C).

Les manifestations cliniques sont habituellement liées à l'HTP, les hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes et la splénomégalie étant les signes les plus fréquents de la maladie, contrastant avec le caractère modéré voire absent de l'hépatomégalie et des fonctions hépatiques très peu perturbées.

Un bilan biologique cherche à confirmer essentiellement une pancytopénie. Tandis que le bilan d'hémostase, et le bilan hépatique sont généralement normaux.

La biopsie du foie est essentielle pour confirmer le diagnostic, elle permet d'éliminer le diagnostic de cirrhose, et de visualiser les anomalies vasculaires (les aspects de veinopathie oblitérante et de fibrose péri sinusoidale caractéristique). Cependant, elle ne permet pas toujours de conclure, surtout si le prélèvement est de petite taille. La fibroscopie, c'est un examen à base duquel une conduite thérapeutique est décidée, doit être réalisée sans retard devant des hématomèses ou un tableau d'HTP sans histoire hémorragique.

Le traitement du syndrome de BANTI, ne peut être que symptomatique basé essentiellement sur les méthodes de dérivations portales de préférences sélectives (WARREN la mieux adaptée). Aussi l'opération de SUGIURA est une intervention de choix dans la prévention secondaire des hémorragies, elle obtient à ce jour les

meilleurs résultats chez les cirrhotiques. Dans la plupart des cas une splénectomie est nécessaire pour supprimer un organe douloureux, corrigeant l'hypersplénisme, et améliorant les facteurs de coagulations. Enfin, la sclérose des V.O dans un but hémostatique et préventif de leur rupture est généralement bien tolérée, et d'une efficacité indiscutable. Elle semble cependant plus contraignante dans l'HTPI car nécessite au moins 9 séances en moyenne avant d'obtenir l'éradication complète des varices.

Le pronostic à long terme de la maladie de BANTI est bon, avec une fonction hépatique est généralement conservée.



## RESUME

Notre travail est une étude rétrospective portant sur 04cas de syndrome de BANTI ou hypertension portal idiopathique (HTPI), colligées au service chirurgie viscérale de l'hôpital militaire de Rabat, sur une période de 04ans (2012-2016). Le but de notre étude est de faire le point sur les aspects cliniques et paracliniques de cette pathologie et d'en rapporter les différentes modalités thérapeutiques notamment chirurgicales.

04 malades ont été inclus dans cette étude, leur âge moyen était de 32ans [22-42ans]. L'Hypertension portale a été révélée par une splénomégalie (dans les 04cas) et un syndrome anémique (dans 2cas). La biologie retrouve une anémie (chez les 04cas dont 1 a nécessité une transfusion), une leucopénie (03cas), et une thrombopénie (chez les 04), le bilan hépatique normal ou peu perturbé et le bilan d'hémostase a révélé un TP inférieur à 70% (chez 02cas).

L'échographie abdominale (effectuée chez les 04cas) couplée au doppler (chez 03 cas) a mis en évidence les signes d'HTP avec TP, veine splénique, et tronc spléno-mésaraïque sont perméables. La FOGD a objectivé des V.O chez tous nos malades avec stade varie entre II et III.

Biopsie du foie a été faite chez les 04 malades, montrait des espaces portaux sont élargis par la fibrose qui donne naissance à de nombreux septas sans cirrhose.

Les 04 patients ont été splénectomisés pour pancytopenie.

Le traitement de l'Hypertension portale idiopathique repose sur trois moyens thérapeutiques sont : médicaux, instrumentaux, et chirurgicaux. Le traitement médical repose sur des substances vaso-actives et les dérivés nitrés. La sclérose endoscopique, la ligature, l'embolisation, et le tamponnement gastro-œsophagien comme des traitements des V.O à type instrumentaux. Le traitement chirurgical repose sur les dérivations porto-systémiques ainsi que la splénectomie.

## SUMMARY

Our work is a retrospective study of 04 cases of BANTI's syndrome or idiopathic portal hypertension (HTPI), collected in the service visceral surgery of the military hospital of Rabat, over a period of 4 years (2012-2016). The aim of our study is to review the clinical and laboratory aspects of this disease and to report the different treatment modalities especially surgical.

04 patients were included in this study, mean age was 32 years (22-42). The HTP has been revealed by splenomegaly (in the 04 cases) and an anemic syndrome (in 02 cases). Biology found anemia (in the 04 cases whose 1 needed a transfusion), leucopenia (03 cases) and thrombocytopenia (in the 04 cases); liver function test is normal or little disturbed and hemostasis test revealed a TP of less than 70% (in 02 cases).

Abdominal Ultrasonography (performed in the 04 cases) with Doppler (03 cases) showed the signs of HTP with TP, splenic vein and spleno-mesenteric trunk are permeable. The gastrointestinal endoscopy found esophageal varices in all our patients with stage varies between II and III.

Biopsy of the liver was done in the 4 patients, showed portal spaces are enlarged by fibrosis which gives birth to many septa without cirrhosis.

The 04 patients were splenectomized for pancytopenia.

Treatment of idiopathic portal hypertension is based on three therapeutic means are: medical, instrumental and surgical. Medical treatment is based on vasoactive substances and nitrates. Endoscopic sclerosis, ligation, embolization and gastroesophageal tamponade as an instrumental type treatment of varices esophageal. Surgical treatment is based on porto-systemic shunt and splenectomy.

## مطبق

عملنا هود راسة رجعية في 4 الات من متلازمة باي لوما يسلمر تفاع الضغظ باي مجهول السبب ، والتي تقميعها بصلحة لراحة الحشوية المس تشاقي عسكبرالي رباط ، على مدار أربع سنوات (2012-2016)، و الهف من راستنا هواس تع رهن الضما طلس ريرية و الاستكشافية فيهم ذالم رض ، و قديم رير حولم ختفلط رق العلاجية و هود الج راحيقنها

أدرجت 4 الات مرضية في ذالم راسة بكانم توسطها ره م 32 لهما (22-42 سنة) حيث تم الكشف عن تفاعل ضغط الدم باي من خلال صدخ لمطدال (علاذ الاالات ربع) وم تلازفة قر الدم (عند الاتين) بينم كاشف لك تدليله ذيرية عن وجود قر الدم (علاذ الاالات ربع وواحد منها تاج إلى قل الدم) و نطق الي رياتل بيضاء (عند 3 الات) وكذلك فيل فيدات (عند أربع الات) لم تاد اليلوظا فللك بفق اذت عادية أو قليلة الاضطراب وظهر نتد اليلختر الدم قيمة اقل من 70% (عند الاتين). كما ظهر رت الموجات فوق طو تليقذ فامنها اكل (الالات) صدحوية النويلا (عند 3 الات) علام التفاعل ضغط الللم باي ، بالإضافة إلى كون كل من الج ذلغ باي والو ريدالطد الي والذ الملسا رير في الطد الي. لم لا نظير الداخلي قد كشف عن وجود نولي ريدنية عند جميع رض اذنا منهد رة بينلم رحلة ثانوية لوثة.

ولتعزيز تشخيصه ذالداء تم إجراء خزعة لبدل جميع رض اذنا التي يذت توسيلعس اذات ال باا بيبس ببالات ليفالذي أدى إلى خلق العديد من الحواجز نون تليفلا كبد.

تامتض اللطد الأربعة مرضيس بباقلة رياتل شلمة.

وقد تم إجراء العلاج بثلاث رق ، العلاج الطبي ، العلاج لأوتاي والعلاج الجراحي ، لمعدتناذ العلاج الطبي على الموالفالة على لأوعية الوثرات. الضدببالمظار المر بط، الاضمادور فعال في النوع لأوتاي. اعتمد العلاج الجراحي على الروابط بابية المجموعية و ستضال الطدال.



# BIBLIOGRAPHIES

1- WIPPLE A.O.,

The problem of portal hypertension in relation to the hepato-splénopathies.

Ann Surg, 1945; 122: 449-75.

2- WANLESS I.R., GODWIN T.A., ALLEN F., FEDER A.

Nodular regenerative hyperplasia of the liver in hematologic disorders: a possible response to obliterative portalveinopathy: a morphometric study of nine cases with an hypothesis on the pathogenesis.

Medicine, 1980, 59(5): 367-379.

3- VILLENEUVE J.P., HUET P.M., JOLY J.G., MARLEAU D., COTE J., LEGARE A., LAFORTUNE M., LAVOIE P., VIALLET A.

Idiopathic portal hypertension.

The American Journal of Medicine, 1976 ; 61 : 459-464.

4- VERNEAU A., ROSENBAUM J., ZAFRANI E.S., ROUDOT- THORAVAL F., LECLERCQ M., DHUMEAUX D.

Fibrose hépatique et hypertension portale au cours d'une intoxication chronique par la vitamine A.

Gastroenterol. Clin. Biol., 1984, 8 : 121-125.

5- TOURNUT R., SCOTTO J.M., CHIPPONI J.

Prévention des récives hémorragiques de l'hypertension portale du cirrhotique.

Encycl. Med. Chir. (Paris, France), foie-pancréas, 7034 D15, 3-1987 ? 10p.

6- TISDALE W. A., KLATSKIN G., GLENN W.W.C.

Portal hypertension and bleedingoesophageal varices.Their occurrence in the absence of both intrahepatic and extrahepatic obstruction of the portal vein.

N. Engl. J. Med., 1959, 261: 209-18.

7- THOMAS L.B., POPPER H., BERK P.D., SELIKOFF I., FALK H.

Vinyl chloride induced liver disease; from idiopathic portal hypertension (Banti's syndrome) to angiosarcome.

The New England Journal of Medicine 1975: 17-22.

8- TANDON B.N., NONDY S., NAYAK N.C.

Non-cirrhotic portal hypertension in northern india: clinical features and liver function tests, in: OKUDA K., OMATO M., (eds), idiopathic portal hypertension, university of Tokyo Press, Tokyo 1982: 377-85.

9- TANDON B.N., LAKSHMINARAYANAN R., BHARGAVA S., NAYAK N.C., SAMA S.K.

Ultrasructure of the liver in non-cirrhotic portal fibrosis with portal hypertension.

Gut., 1970, 11: 905-910.

10- TAKESHIGE K., YAMAMOTO S.

The clinical entity of idiopathic portal hypertension., a review of 17 cases.

Surv. Dig. Dis., 1983, 1: 107-13.

11- SUGIURA M., ICHIMARA S.

Etiology of idiopathic portal hypertension (hepatic fibrosis).

Nippon shokakibyogakkaiZasshi, 1971, 68: 434-6.

12- SIDERYS H., VELLIOS F.

Portal hypertension without cirrhosis or extrahepatic obstruction; report of case.

Am. J. Surg, 1964, 108: 785-9.

- 13- SHERLOCKS., FELDMAN C.A., MORAN B., SHUER P., J.  
Partial nodular transformation of the liver with portal hypertension.  
American Journal of Medicine, 1966, 40: 195-203.
- 14- SCHAFFNER F., POPPER H.  
Capillarisation of hepatic sinusoids in man.  
Gastroenterology, 1963, 44: 23-42.
- 15- SARIN S.K.  
Progress report, In cirrhotic portal in fibrosis.  
Gut 1989, 30: 406-415.
- 16- SAMA S.K., BHARGAVA S., GOPI NATH N., TALWAR J.R., NAYAK N.C., TANDON  
B.N., WIG K.L.  
Non-cirrhotic portal fibrosis.  
The American Journal of Medicine, 1971, 51 : 160-169.
- 17- ROZENBAUM A., ATIENZA P., COUTURIER D., GUERRE J.  
La sclérose hépatoportale primitive forme actuelle du syndrome de Banti ? A  
propos d'une observation.  
Ann. Med. Interne, 1988, 139(1) : 52-3.
- 18- ROUGIER P., DEGOTT C., RUEFF B., BENHAMOU J.P.  
Nodular regenerative hyperplasia of the liver; report of six cases and review of  
the literature.  
Gastroenterology, 1978, 75(2): 169-172.

19- RAVENA P.

BANTI syndrome (fibro congestive splenomegaly), definition, classification and pathogenesis.

Arch Inter Med 1940, 66: 879-92.

20- RANGARI M., SINHA S., KAPPOR D., MOHAN J.C., SARIN S.K.,

Prevalence of autonomic dysfunction in cirrhotic and non-cirrhotic portal hypertension.

Am J Gastroenterol 2002 Mar; 97(3): 707-13.

21- RAMOND M.J., VALLA D.

Prevention des hémorragies digestives: procédés endoscopiques.

Progrès en hépato-gastroentérologie 4, hypertension portale, 1989, chapitre 13 : 189-209.

22- RAMALINGASWAMI V., WIG K.L., SAMA S.K.

Cirrhosis of liver in northern India.

Arch. Intern Med. (Chicago), 1962, 110: 35-40.

23- POLISH E., CHRISTIE J., COHEN A., SULLIVAN J.R.

Idiopathic presinusoidal portal hypertension (Banti's syndrome).

Am Intern Med. 1962, 56: 624-7.

24- PODDAR U., THAPA B.R., PURI P?, GIRISH C.S., VAIPHEI K., VASISHTA R.K., SINGH K.,

Non-cirrhotic portal fibrosis in children.

Indian J Gastroenterol 2000 Jan-Mar; 19(1): 12-3.

- 25- PELLETIER G., ROCHE A., BOCCACCIO F., PATRIARCHE C., INK O., FABRE M.,  
ETIENNE J.P.,  
Imagerie de l'hyperplasie nodulaire régénérative du foie. Etude de 9 cas.  
Gastroenterol. Clin. Biol., 1988,12 : 687-690.
- 26- PEDINIELLI., QUILICHINI R.  
Transformation nodulaire partielle du foie avec hypertension portale ; une  
nouvelle observation.  
Revue de la littérature, J. Chir. (Paris), 1983, 120(12) : 717-720.
- 27- PASCAL J.P.  
Les traitements non chirurgicaux de l'hémorragie par hypertension portale au  
cours de la cirrhose : traitement d'hémostase, prophylaxie de la première  
hémorragie, prophylaxie de récurrences.  
Rev. Prat ? (Paris), 1990, 40(16) : 1458-61.
- 28- OROZKO H., TAKAHASHI ET COLL.  
Selective splénocaval shunt for bleeding portal hypertension: fifteen years  
evaluation period.  
Surg. 1993, 11, 3: 260-265.
- 29- OKUDA K., KONO K., OHNISHI K., KIMURA K., OMATA M., KOEN H., NAKAJIMA  
Y., MUSA H., HIRASHIMA T., TAKASHI M., TAKAYASU K.  
Etude Clinique de 86 cas d'hypertension portale idiopathique et comparaison  
avec la cirrhose associée à une splénomégalie.  
Gastroentérologie, 1984, 86 : 600-610.
- 30- OHNISHI K.,  
Idiopathic portal hypertension in Japan.  
Med. Chir. Dig., 1986, 15: 235-8.

- 31- OHASHI K., KOJIMA K., FUKAZAWA WA M., BEPPU T., FUTAGAWA S.  
Long-term prognosis of non- shunt operation for idiopathic portal hypertension.  
J Gastroenterol 1998 Apr; 33(2): 241-6.
- 32- NATAF C., FELDMANN G., LEBREC D., DEGOTT C., DESCAMPS J.M., RUEFF B., BENHAMOU J.P.  
Idiopathic portal hypertension (presinusoidal fibrosis) after renal transplantation.  
Gut, 1979, 20: 531-537.
- 33- NAKANUMA Y., TSUNEYAMA K., OHBU M., KATAYANAGI K.  
Pathology and pathogenesis of idiopathic portal hypertension with an emphasis on the liver.  
Pathol Res Pract 2001; 197(2): 65-76.
- 34- NAKANUMA S., AL.  
The Japanese Society of Pathology, Pathology of the liver in "idiopathic portal hypertension", associated with autoimmune disease, Acta.  
Pathologica Japonica, 1989, 039(9): 586-592.
- 35- NAKNUMA S., KERA K., SASAKI., TAKEZAWAY Y.,  
Hepatic hemodynamics in idiopathic presinusoidal portal hypertension in Japan.  
Angiology, 1972, 23: 7-16.

36- MIKKELSEN W.P., EDMONDSON H.A., PETERS R.L.,REDEKER A.G.,REYNOLDS T.B.

Extra and intra hepatic portal hypertension without cirrhosis (hepatoportal sclerosis).,

Ann Surg., 1965, 162: 602-18.

37- Mc CARTHY L.J., BAGGENSTOSS A., LOGAN G.B.

Congenital hepatic fibrosis.

Gastroenterology, 1965,49(1): 27-36.

38- MARTIN E.

Anatomie pathologique des cirrhoses des lésions pré-cirrhotiques.

Encycl. Med. Chir., Paris, foie-pancréas, 7034 A10 : 5-1983.

39-LORTAT-JACOB J.L., DUPUY R., FAUVERT R., MAILLARD J.N., BENHAMOU J.P.

Les blocs intra hépatiques en dehors des cirrhoses communes, résultat de l'anastomose porto cave.

Société Médicale des hôpitaux de Paris, 1967, 118(12) : 1069-1074.

40-LEGER I., LEMAIGRE G., PREMONT M., SLMON R., KLILOUA Z., BATTESTI J.P.

Hypertension portale au cours de la sarcoïdose ; trois observations dont une avec foie fibreux et hépatome malin à stroma osseux.

La nouvelle presse médicale, 1980, 9(14) : 1021-4.

41-LEBREC D.

Hypertension portale idiopathique.

Editorial, gastroenterol.Clin. Biol., 1989 ; 13 : 761-762.

42-KLUGE T., SOMMERSCHILD H., FLATMARK A.

Sinusoidal portal hypertension.

Surgery 1970; 68: 294-300.

43-KITANI K., IUCHI M., KAMEDA H., TAKEDA T.

Splanchnic circulation in idiopathic portal hypertension, in OKUDA K., OMATA M., (eds), idiopathic portal hypertension , university of Tokyo Press, Tokyo, 1983: 453-64.

44-KINGHAM J.G.C., LEVISON D.A., STANSFELD A.G., DAWSON A.M.

Non-cirrhotic intrahepatic portal hypertension: a long term follow-up study.

Quaterly journal of medicine, Nex series, 1981, 199: 259-268.

45-KAHAWAJI F., ADJA SM., GRANGE D., FRANCO D.

L'intervention de Sugaira une exclusivité japonaise?

Gastroentérol.Clin. Biol., 1986, 10 : 633-636.

46-INOKUSHI K.

Left gastric caval shunt.

Surg. Tech. Illest, 1980, 4: 39-48.

47-IMAI Y., MINAMI Y., MIYOSHI S., KAWATA S., SAITO R., NODA S., TAMURA S., NISHIKAWA M., TAJIMA K., TARUI S.

Idiopathic portal hypertension associated with HASHIMOTO4S disease: report of three cases.

The American Journal of Gastroenterology, 1986, 81(9): 791-5.

48-IMAI F., YAMAZAKI K., KAMEDA H.

Clinical features of idiopathic portal hypertension; in OKUDA K., OMATA M., (eds), Idiopathic portal hypertension, university of Tokyo press, Tokyo, 1983: 401-12.

49-IDEZUKI Y., ET COLL.

Sugira procedure for management of variceal bleeding in Japon.  
World J. Surg. 1994, 18: 216-221.

50-HIROTA S., ICHIKAWA S., MATSUMOTO S., MOTHARA T., FUKUDA T., YOSHIKAWA T.

Interventional radiologic treatment for idiopathic portal hypertension.  
CardiovascInterventRadiol 1999 Jul-Aug; 22 (4): 311-4.

51-HAYASAKA A., SCHUPPAN D., OHNISHI K., OKUDA K., HAHN E.G.

Altered collagen metabolism in IPH.  
Hepatology, 1986, 6(5): 1150

52-GUPTA O.P., SARITA BAJAJ, GUPTA S.C.

Non-cirrhotic portal fibrosis-areport of four cases.  
Clinician 1988, 52 (6): 167-170. 149

53-FUTAGAWA S., FUKAZAWA M., MUSA H., ISOMATSUT., KOYAMA K., ITO T., HORISAWA M., NAKAYAMA S., SUGIURA M., KAMEDA H., OKUDA K.

Hepatic veinography in non-cirrhotic idiopathic portal hypertension.  
Radiology, 1981, 141: 303-9.

54-FUKUDA K., ARAKAWA M., KAFE M., KOGIRO M.

Histological progression of the hepatic lesions in idiopathic portal hypertension ( Banti's syndrome).

The Kurumr Medical Journal 1987, (34): 165-175.

55-FUKAZAWA M., SANJOK WADA T., FUTAGAWA A S., SUGIURA M.

Angiographie alteration of hepatic vasculature in idiopathic portal hypertension, M. OKUDA K., OMATA M., (eds), idiopathic portal hypertension, University of Tokyo Press, Tokyo, 1983: 343-53.

56-FRANCO D., SMADJA C., JOHANSEN K.

Traitement et prevention des hémorragies digestives: procédés chirurgicaux, in: J.P. BENHAMOU., D. LEBREC, DOIN (ed), Paris, progrès en hépato-gastroentérologie, hypertension portale, 1989, chapitre 14 : 211-225.

57-FORT E.,

Les traitements non chirurgicaux de l'hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes.

Gastroenterologie, 1991, 2(5) : 5p.

58-FISHER D., KARSENTI P., KEMENY F.

L'hyperplasie nodulaire regenerative du foie.

Revue Générale, Ann. Med. Interne, 1982, 133 (3) : 200-206.

59-FEROLDI J., MALLET-GUY V.

La fibrose péri sinusoidale.

Arch. Anat. Cytol. Path., 1984 : 287-295.

60-FENERYOU B., POMIER-LAVARGUES G., MIROUZE D., BORIES P., JAUVION F., LOPEZ P., PRIOTON j.B., MICHEL H.

Hypertension portale idiopathique. Intérêt diagnostique cathétérisme direct de la veine porte (à propos de 6 observations).

Gastroentérol. Clin. Biol., 1982, 6 : 472-476.

61-FENEYROU B., LAYRARGUE G., ET COLL.

Hypertension portal : intérêt diagnostique du cathétérisme direct de la veine porte ( à propos de 6 cas).

Gastroentérol.Clin.Biol. 1982, 6: 472-476.

62-ETEVE J.

Histologie in : J. CAROLI. A., RIBET A., PARAF., MASSON (ed), Paris, 1975, précis des maladies du foie, du pancréas et des voies biliaires, chapitre 3 : 12-9.

63-DUVOUX C., CRACHT M., LANG Pp., VERNANT J.P., ZAFRANE E.S., DHUMEAUX D.

Hyperplasie nodulaire régénérative du foie associée à la prise d'azathioprine.

Gastroenterol.Clin. Biol., 1991, 15: 968-973.

64-DROUHIN F., FISHER D., VADROT J., DENIS J., JOHANET C., ABUAF H., FELDMANN G., LABYALE D.

Hypertension portale idiopathique asoociée à une collagénose proche du lupus érythémateux disséminé.

Gastroenterol.Clin. Biol., 1989, 13: 829-833.

65-DOFFOEL M., LEVY P., LAIDOUDA A., BRANDT C.M., WENGER J.J., KIENY R., BOCKEL R.

Une étiologie rare de l'hypertension portale chez l'adulte: la fibrose hépatique congénitale.

Revue de la littérature à propos d'une observation, Sem. Hop. Paris, 1981, 57 (13-14) : 710-3.

66-DAUZAT M., DUBOIS A., LAROCHE J.P., JANBON C.

La mesure ultrasonographique du débit portal. Premiers résultats dans l'étude des hémopathies.

J. Mal Vax, 1984, 9 : 273-6.

67-DATTA D.V., MITRA S.K., CHHUTTANI P.N., CHAKRAVARATI R.N.

Chronic oral arsenic intoxication as a possible etiologial factor in idiopathic portal hypertension (non-cirrhotic portal fibrosis) in India.

Gut, 1979, 20: 378-384.

68-CONRAD M., DESAINT B., LEVY V.G.

La fibrose hépatique congénitale.

Med. Chir. Dig., 1986, 15 (6) : 399-402.

69-CHAWLA Y.K., DILAWARI J.B., DHIMAN R.K., GOENKA M.K., BHASIN D.K., KOCHAR R., SINGH K., KAUR U.

Sclerotherapy in non-cirrhotic portal fibrosis.

Dig Dis Sci 1997 Jul; 42 (7): 1449-53.

70 -CAPRON J.P., DEGOTT C., BEREAU J., SAINT-MARC-GIRARDIN M.F., ZAFRANI E.S., BRAILLON A., QUENUM C., DHUMEAUX D., BENHAMOU J.P.

L'hypertension nodulaire régénérative du foie, Gastro. Entero. Clin. Biol. 1983, 7 : 761-769.

71-CAPRON J.P.

Hypertension portale intra hépatique non-cirrhotique, Rev. Prat. (Paris), 1990, 40 (16) : 1473-8.

72-CADRANEL J.F., PAUWELS A., LUNEL-FABIANI F.

Manifestations hépatiques des hémopathies (en dehors des complications liées au traitement), Encycl. Med. Chir. (Paris-France), foie et pancréas, 7031 A10, 7-1989, 5p.

73-CADRANEL J.P., CADRANEL J., BUFFET C., FABRE M., PELLETIER G., INKO O., MILLERON B., ETIENNE J.P.

Non-cirrhotic portal hypertension with hypoxaemia, (correspondance), Gut, 1998, 29 (6) : 876-7.

74-BYNUM T.E., BHAN A.K.

Case records of the Massachusetts general hospital.

Case 30, 1989, idiopathic portal hypertension, The New England Journal of Medicine, 1989: 246-253.

75-BUFFET C.

Hypertension portale dans les cirrhoses : mécanisme sémiologie et complications.

Rev. Prat. (Paris), 1990, 40 (16) : 1454-7.

76-BOYER J.L., SEN GUPTA K.P., BISWAS S.K., PAL N.C., BASU-MALLIK K.L., IBER F.L., BASU A.K.

Idiopathic portal hypertension: comparaison with the portal hypertension of cirrhosis and extra hepatic portal vein obstruction.

Ann. Intern. Med. 66: 41-68.

77-BOSH J.

Pharmacological treatment of portal hypertensive gastropathy, in: gastric lesion in patients studies.

Symposium du 19 octobre 1991, Toulouse.

78-BHARGAWA D.K., DWIVEDI M., DASARATHY S., SUMDARAM K.R.

Sclerotherapy after variceal hemorrhage in non-cirrhotic portal fibrosis.

Am J of gastroenterology, 1989,84 (10): 1235-1238.

79-BERNUAU J., RUEFF B.

Traitement des maladies cirrhotiques atteints d'hémorragie digestive récente par hypertension portale, in: BENHAMOU J.P., LEBREC D., DOIN (ed), Paris, progrès en hépato-gastroenterologie 4, hypertension portale, 1989, chapitre 11 : 143-64.

80-BERNNERJU S., AL.

Short term effect of diltazem in portal hypertension in patients with non-cirrhotic portal fibrosis.

Indian J Gastroenterol. 1991, 10 (1): 7-9.

81-BERK P.D.

Vinyl chloroide associated liver disease, NIH conference.

Annals of internal medicine, 1976, 84: 717-731.

82-BENHAMOU J.P., GUILLEMOT R., TRICOT R., LEGER L., FAUVERT R.

Hypertension portale essentielle.

La presse Médicale 1962, 70 (50): 2397-2399.

83-BENHAMOU J.P.

Foie – affections diverses (chapitre 16) in : GODEAU P., HERSON S., PIETTE J.C. Traité de médecine, 2<sup>ém</sup> édition, Flammarion (Médecine sciences) (eds), Paris, Tome 1 : p1541-1549.

84-BASHU A.K., BASHU MALIK K.C., SEN GUPTA K.P., MADDREY W.C., SEN N.N., DAS M.M., BISWAS S.K., PAL N.C.

Long term follow-up studies of « non-cirrhotic portal fibrosis » after surgery, Brit. J. Surg, 1969, 56 (7): 497-502.

85-BANTI G.

La splénomégalie avec cirrhose du foie.  
Semaine Med, 1894, 14 : 318.

86-BAJAJ JS., BHATTACHARJEE J., SARIN SK.

Coagulation profile and platelet function in patients with extra hepatic portal vein obstruction and non-cirrhotic portal fibrosis.  
J Gastroenterolhepatol 2001 Jun; 16 (6): 641-6.

87-AUVERT J., WEISGERBER G.

La fibroadenomatose biliaire intra hépatique.  
Med. Chir. Dig. 1973 ; 2 (6) : 363-73.

88-ARAI K., MATSUI O., KADOYA M., YOSHIKAWA J., GABATA T., TAKASHIMA T., KOBAYASHI K., UNOURA M.

Mr imaging in idiopathic portal hypertension.  
Journal of computer assisted tomography, 1991, 15 (3): 405-8.

89-ALMODARESS M., VEGA K.J., TROTMAN B.W.

Departement of medicine ,Umdnj-New Jersey Medical School, Newark  
07103-2714, USA.

Non-cirrhotic portal hypertension in the adult: case report and review of the  
literature.

J Assoc Acad Minor Phys 1998; (3): 53-5.

90-AIKAT B.K., BHUSNURMATH S.R., CHHUTAN P.N., MITRA S.K., DUTTA D.U.

The pathology of non-cirrhotic fibrosis, a review of 32 autopsy cases, human  
pathology, 1979, 10 (4): 405-418.

91-INOKUSHI K., KOBAYASHI M., AND COLL.

Results of left gastric vena caval shunt for oesophageal varices: analysis of un  
hundred clinical cases.

Surg, 1975, 78, 628-636.

92-INOKUSHI K., KOBAYASHI M., AND COLL.

New selective decompression of oesophageal varices by left gastric venous  
caval shunt.

Arch, Surg, 1970, 100: 157-162.

93-J.P. Chevrel.

Anatomie clinique 2:

Le tronc : la rate page 471-476.

94-A. Bouchet, J. Cuilleret.

Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle 4 :l'abdomen

La région rétropéritonéale, Le petit bassin, le périnée. La rate : page 1989-  
2000.

95-M. Bertolotto, E. Gioulis, C. Ricci, A. Turolo, and Convertino.

Ultrasound and Doppler features of accessory spleens and splenic graft.

Br J Radiol 1998,71(846):595-600.

96-R. Goujard, J. Poirier, J. Racadot.

Précis d'histologie humaine.

Edition Masson, 1980.

97-Y. Carcassonne, G. Sebahoun.

Indication et contre-indication de la splénectomie.

Encycl. Med. Chir. Paris. Thérapeutique, 25417 A10, 4-1982.

98-V. Fattorusso, O. Ritter.

Vademecum Clinique du diagnostic au traitement.

MASSON 15ème édition 1998.

99-P. Breil.

Splénectomie.

Encycl. Med. chir. (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales-appareil digestif, 40-750,10p, 1997.

100-Schouten JNL, Garcia-Pagan JC, Valla DC, Janssen HLA. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension.

Hepatology 2011;54:1071-81.

101-Khanna R, Sarin SK.

Non-cirrhotic portal hypertension – diagnosis and management.

J Hepatol 2014;60:421-41.

102-SCHOUTEN ET AL.

HEPATOLOGY 2011;54:1071-1081.

103-Krasinskas AM, Eghtesad B, Kamath PS, Demetris AJ, Abraham SC.

Liver transplantation for severe intrahepatic noncirrhotic portal hypertension.

Liver Transpl 2005; 11:627-34.

104-Sarin SK, Kumar A, Chawla YK, Baijal SS, Dhiman RK, Jafri W, et al.

Noncirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and treatment.

Hepatol Int 2007;1:398-413.

105-OKUDAIRA , OKUDA et al SEM.

IN LIVER DIS 2002.

106-CYRUS VAKILI. MD., MOHAMMAD J., FARAHVASH. MD., AND T. EDWARD BYNUM. MD.

Département of surgery and Medicine, Harvard medical school, Boston ,Massachusset; U.S.A and division of gastroenterology and endoscopy Unit, TEHRAN university Hospital, Tehran, Iran.

"Endemic idiopathic" portal hypertension: report on 32 patients with non-cirrhotic portal fibrosis.

World J Surg, 16: 118-125, 1992.

107-Yasuni Nakanuma<sup>1</sup>, Wataru Kouda<sup>1</sup>, Tatsuo Nakano<sup>2</sup>, Keiichi Uneno<sup>2</sup>, Sayuki Tachibana<sup>3</sup>, Ichiro Araki<sup>3</sup>.

A Case Report of Early Idiopathic Portal Hypertension

Second Department of Pathology, Kanazawa University School of Medicine, and Departments of Surgery and Internal Medicine, Asanogawa Hospital, Kanazawa, Japan

PATHOLOGY RESEARCH AND PRACTICE.

108-SK SARIN AND D. KAPOOR

Review Article: non-cirrhotic portal fibrosis: current concepts and management

Departement of Gastroenterology, GB Pant Hospital, New Delhi, India.

Journal of Gastroenterology and hepatology, 2002, 17: 525-534.

109-Cazals-Hatem D, Hillaire S, Rudler M, Plessier A, Paradis V, Condat B, et al.

Obliterative portal venopathy: portal hypertension is not always present at diagnosis.

J Hepatol 2011; 54:455-61.

110-Legrand A, Bignon A, Borel M, et al.

Perioperative management of asplenic patients.

Ann Fr Anesth Reanim 2005;24:807-13.

111-D. British Committee for Standards in Haematology.

Working Party of the Haematology/ Oncology Task Force. Update of guidelines for

the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen.

Clin Med 2002;2(5):440-3.

112-Chang PE, Miquel R, Blanco JL, Laguno M, Bruguera M, Abraldes JG, et al.

Idiopathic portal hypertension in patients with HIV infection treated with highly active antiretroviral therapy.

Am J Gastroenterol 2009; 104:1707-1714.

113-Zocco MA, Di Stasio E, De Cristofaro R, Novi M, Ainora ME, Ponziani F, et al.

Thrombotic risk factors in patients with liver cirrhosis: correlation with MELD scoring system and portal vein thrombosis development.

J Hepatol 2009;51:682-689.

114-Amitrano L, Brancaccio V, Guardascione MA, Margaglione M, Sacco M, Martino R, et al.

Portal vein thrombosis after variceal endoscopic sclerotherapy in cirrhotic patients: role of genetic thrombophilia.

Endoscopy 2002; 34:535-538.

115-SIRAMOLPIWAT S, SEIJO S, MIQUEL R, BERZIGOTTI A, GARCIA-GRIADO A, DAMELL A et AL.

Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome.

Hepatology, 2014, 59: 2276-85.

116-SHOUTEN JNL, NEVENS F, HANSEN B, LALEMAN W, DEN BORN M et AL.

Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension is associated with poor survival: results of a long-term cohort study.

Aliment pharmacolther, 2012; 35: 1424-33.

117-GIARD M, AMIEL J, FABRE M, PARIENTE D, LYONNET S, JACQUEMIN E, ADAMS-OLIVER.

Syndrome and hepatoportal sclerosis : occasional association or common mechanism ?

Am J Med Genet, 2005, 135A: 186-9.

118-S. Sawada and al.

J of Gastroenterology and Hepatology 2007.