

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

ANNEE: 2015

THESE N°: 215

CHIRURGIE DE L'HYPERTENSION
PORTALE CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE 14 CAS

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr. Mehdi AZZANATI

Né le 18 Septembre 1989 à Laayoune

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hypertension portale – Enfant – Warren – Drapanas –
Reperfusion portale.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. R. OULAHYANE

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

صَلَّى
الْعَظِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALD Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACoubi Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAoui Mohamed

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Décembre 1989

Pr. ADN AOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie

Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur ERSM**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURLARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie

Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. LEZREK Mohammed*

Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie

Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie

Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*

Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie

Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie

Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

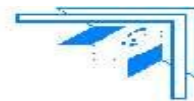
PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

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

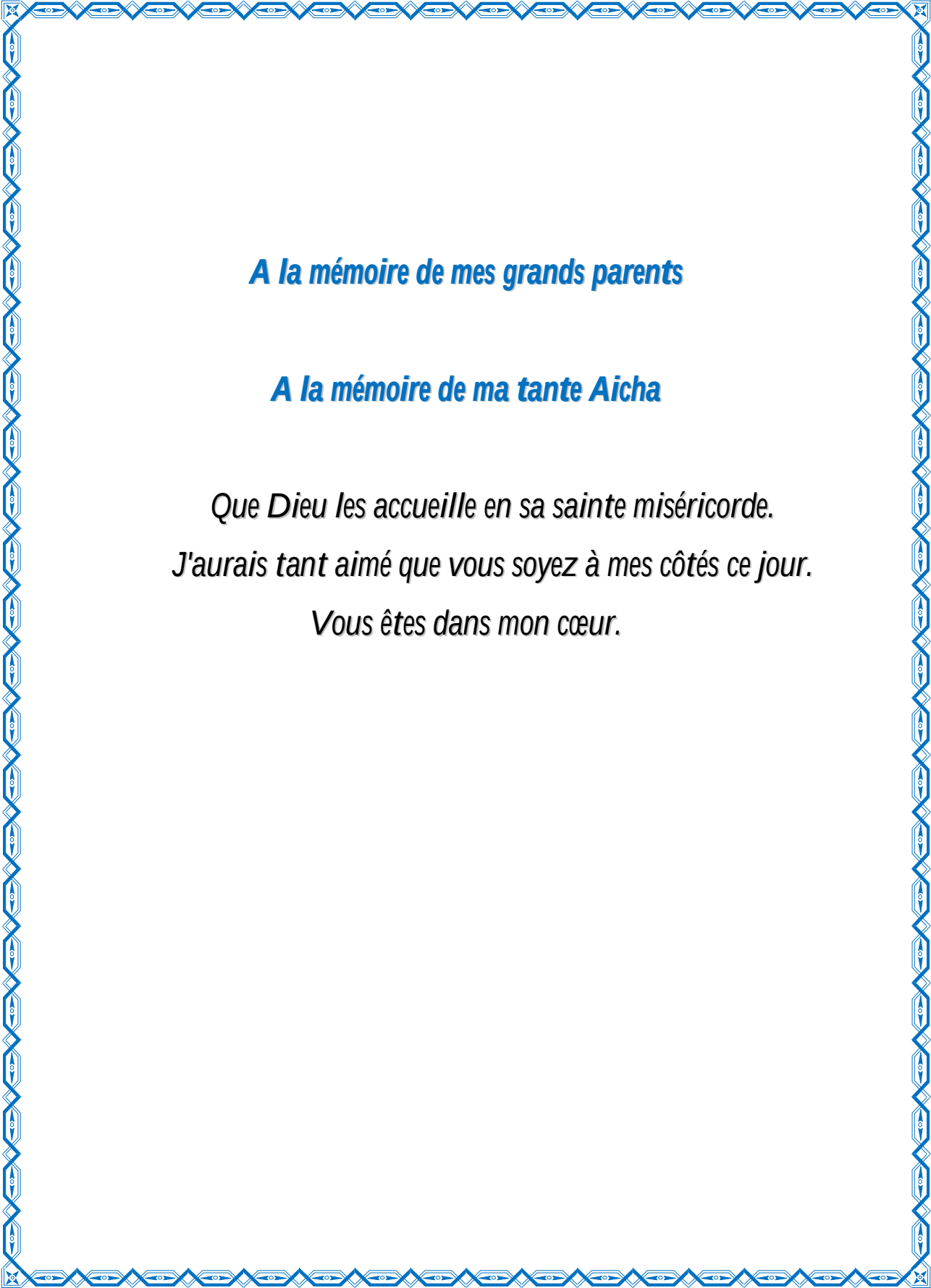
- 9 JAN 2015





Dédicaces





A la mémoire de mes grands parents

A la mémoire de ma tante Aicha

*Que Dieu les accueille en sa sainte miséricorde.
J'aurais tant aimé que vous soyez à mes côtés ce jour.
Vous êtes dans mon cœur.*

***A mes très chers Parents Taïbi AZZANATI
et Naima BENQADI***

*Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait
exprimer mes meilleures reconnaissances.*

*Vous avez guidé mes premiers pas, et vous étiez
toujours une source intarissable d'amour et de sacrifice.*

*J'espère réaliser en ce jour un de vos rêves,
et être digne, toute ma vie personnelle et professionnelle,
de votre éducation et de votre confiance.*

*Puisse Dieu vous protéger, vous accorder santé
et longue vie.*

A mes très chères frères Younes et Nawfel

*Aucune dédicace ne pourrait traduire ma gratitude
et ma profonde reconnaissance et mon amour.*

*Je vous dédie ce travail comme témoignage
de mon respect et mon amour éternel.*

A mes tantes et mes oncles

A mes cousins et cousines

*Veillez trouver dans ce modeste travail
l'expression de mon affection la plus sincère.*

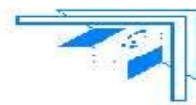
A mes chers amis

*Karim O, Hamid O, Mustapha O, Mohamad O,
Mohamed K, Taib L, Youssef A, Hamza A,
Abdelghani A, Issam A, Marouane B, Hassan B,
Mehdi B, Amine B, Azeddine H, Ismail L, Marouane B,
Mehdi B, Zakaria B, Ayoub, Zakaria A, Karim N.
Soufiane.B, Affane.B, Said B, Rachid.A, Youssef A, Mustapha.A,
Khalid.A, Yassine K, Zaid*

*En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs
de tous les moments que nous avons passé ensemble,
je vous dédie ce travail et je vous souhaite
une vie pleine de santé et de bonheur.*

***A tous ceux qui me sont très chers
et que j ai omis de citer***

***A toutes les personnes malades et qui souffrent
Que Dieu vous garde et vous accorde
des jours meilleurs.***



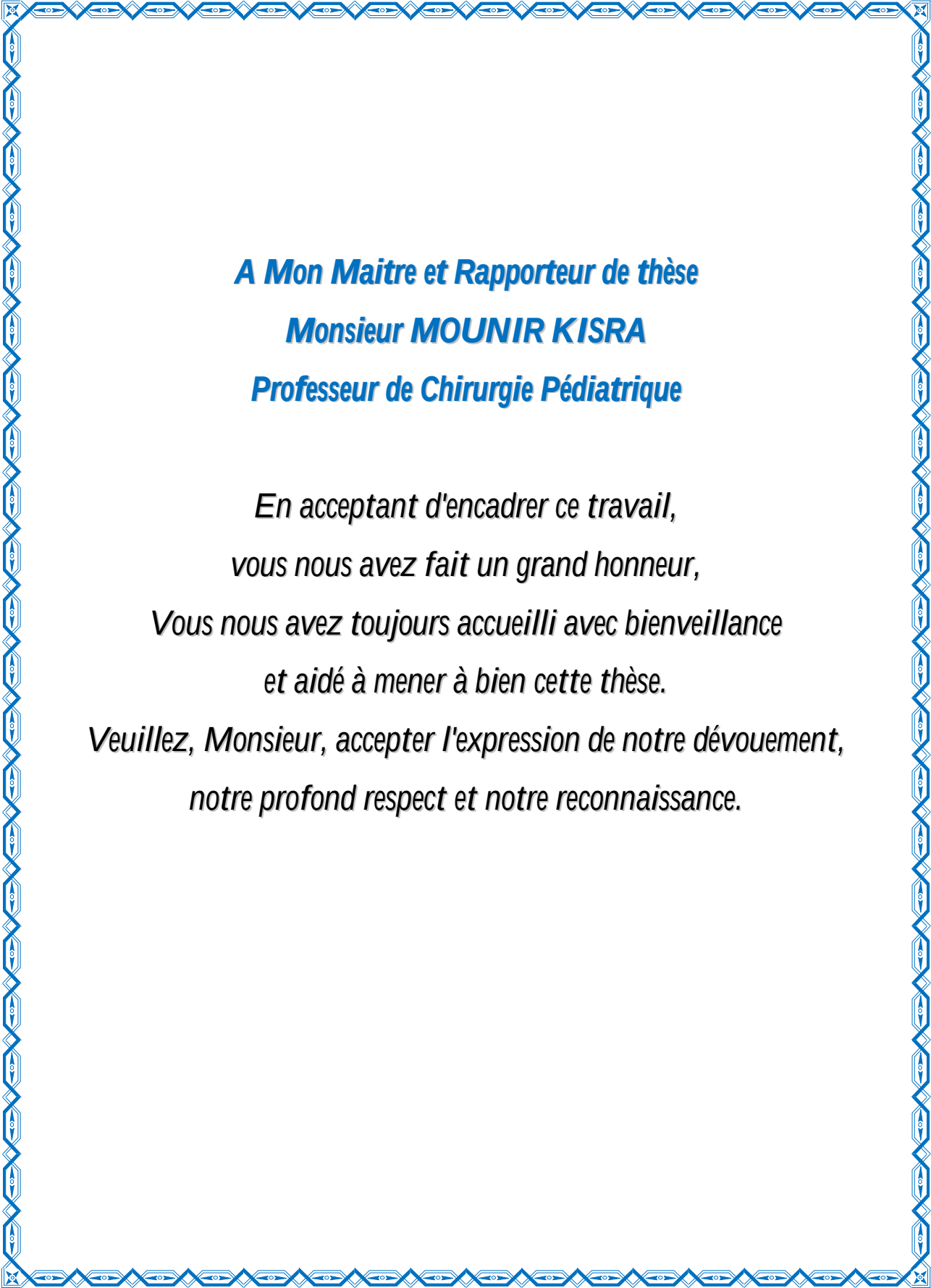
Rmmerciements



***A notre maître et Présidente de thèse
MR Mohamed Najib Benhmamouch
Professeur de chirurgie pédiatrique
Chef de Service de Chirurgie A à
L'Hôpital d'Enfants de Rabat***

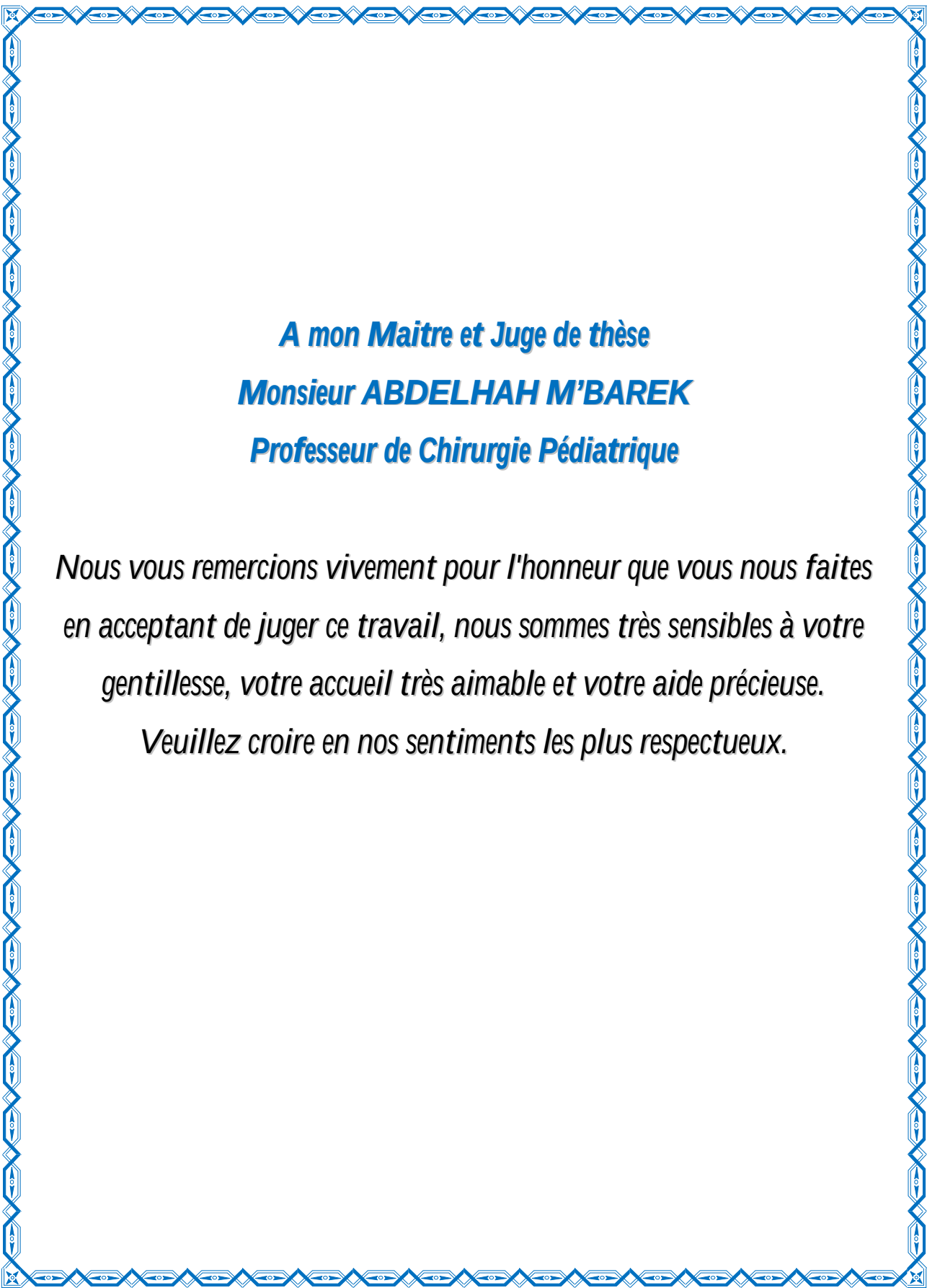
*Nous vous remercions pour le grand honneur
que vous nous faites en acceptant de présider cette thèse.
Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités
humaines et professionnelles exemplaires ont toujours suscité
notre admiration.*

*Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer
notre sincère reconnaissance, notre profond respect
et notre plus grande estime.*



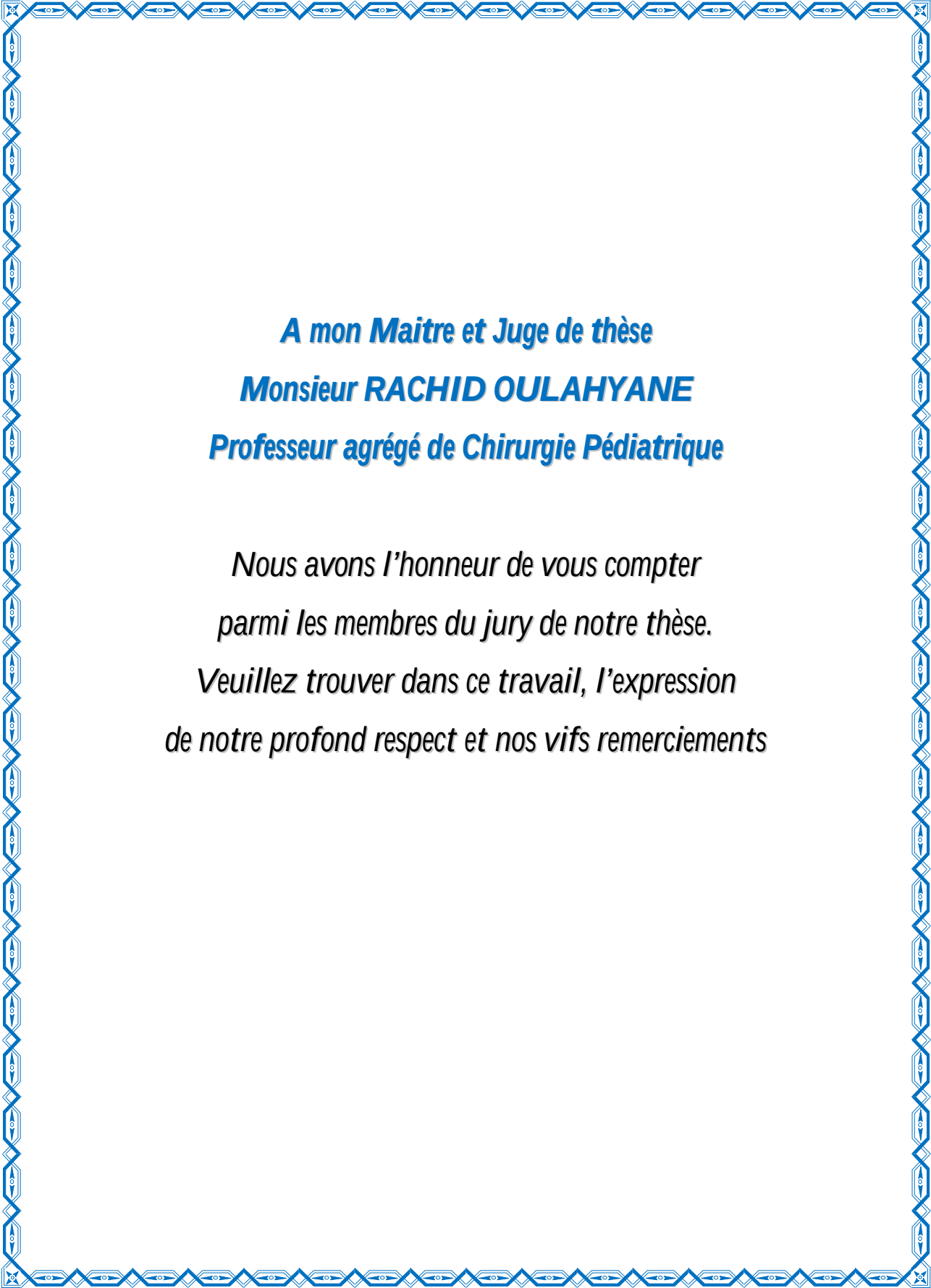
***A Mon Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur MOUNIR KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique***

*En acceptant d'encadrer ce travail,
vous nous avez fait un grand honneur,
Vous nous avez toujours accueilli avec bienveillance
et aidé à mener à bien cette thèse.
Veuillez, Monsieur, accepter l'expression de notre dévouement,
notre profond respect et notre reconnaissance.*



A mon Maître et Juge de thèse
Monsieur ABDELHAH M'BAREK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

*Nous vous remercions vivement pour l'honneur que vous nous faites
en acceptant de juger ce travail, nous sommes très sensibles à votre
gentillesse, votre accueil très aimable et votre aide précieuse.
Veuillez croire en nos sentiments les plus respectueux.*



A mon Maître et Juge de thèse
Monsieur RACHID OULAHYANE
Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

*Nous avons l'honneur de vous compter
parmi les membres du jury de notre thèse.
Veuillez trouver dans ce travail, l'expression
de notre profond respect et nos vifs remerciements*

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
RAPPELS	7
I. SYSTEME PORTE :	9
II. CIRCULATION COLLATERALE [3] :	9
I.LOBULE HEPATIQUE :	13
II. HEPATOCYTES :	14
III. SINUSOÏDES ET CELLULES SINUSOÏDALES :	14
IV. LES CELLULES ET CANAUX BILIAIRES :	15
MATERIELS ET METHODES	25
METHODOLOGIE	26
Observation N° 1	28
Observation N°2	34
Observation N° 3	38
Observation N ° 4	42
Observation N°5	45
Observation N° 6	48
Observation N°7	51
Observation N° 8	56
Observation N° 9	60

Observation N° 10	63
Observation N° 11	66
Observation N°12	70
Observation N° 13	74
Observation N° 14	77
RESULTATS.....	82
A.FREQUENCE ET INCIDENCE :	83
B.REPARTITION SELON L'AGE :	83
C.REPARTITION SELON LE SEXE :	84
D. REPARTITION GEOGRAPHIQUE :	84
E. ANTECEDENTS (ET FACTEURS DE RISQUE) :	85
F. DONNEES CLINIQUES :	85
1. Motif de consultation :	85
2. Examen clinique :	86
G. DONNEES BIOLOGIQUES :	87
H. DONNEES ENDOSCOPIQUES :	88
I. IMAGERIE :	88
K. DONNEES HISTOLOGIQUES :	90
K. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :	91
L.Traitement :	91

M.SUITES OPERATOIRES :.....	93
1. Suites précoces :.....	93
2. Suites lointaines : La durée de suivi est allée de 6 à 84 mois avec une durée moyenne de 19 mois.....	93
DISCUSSION	95
I. ETUDE CLINIQUE :	96
II. ETUDE PARACLINIQUE :.....	103
III. ETIOLOGIES :	123
IV- ETUDE THERAPEUTIQUE :.....	125
A. Méthodes thérapeutiques chirurgicales :.....	125
1. Chirurgie non dérivative :.....	126
a. Les interventions d'abord direct des VO :	126
a.1 Ligature chirurgicale des varices :	126
a.2 Transsection de l'œsophage :.....	127
α. Temps abdominal :.....	127
β. Temps thoracique :.....	129
a.3 Intervention de Hassab:	131
b. Splénectomie :.....	132
2. Dérivations porto-systémiques	135
a. Les dérivations portales non sélectives :.....	136
a.1 Les dérivations non sélectives totales :.....	136
α. Anastomose mésentérico-cave en H de Drapanas:.....	139

β. Anastomose mésentérico-cave par voie rétropéritonéale :.....	144
α. Anastomose spléno-rénale proximale ou centrale :.....	144
β. Anastomose spléno-rénale latéro-latérale de Cooley :.....	145
γ. Anastomose spléno-rénale termino-terminale :.....	146
a.2 Les dérivations non sélectives partielles :.....	146
b. Les dérivations portales sélectives :	147
b.1 Anastomose spléno-rénale distale ou opération de Warren :.....	148
b.2 Anastomose coronaro-cave (ACC) ou opération d'Inokuchi: ...	153
b.3 Anastomose spléno-cave (ASC) distale:.....	155
3. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex :	157
B. Indications chirurgicales.....	162
1. Prévention primaire de l'hémorragie variqueuse:	162
2. Traitement d'une hémorragie variqueuse active :	163
3. Prévention d'une récurrence hémorragique :	165
4. La splénomégalie et l'hypersplénisme :.....	181
5. Suivi et résultats.....	186
a.Critères per opératoires:	186
a.1 Le calibre des veines :	186
a.2 La pression portale :	187
b. Critères cliniques :	188
c. Critères endoscopiques:	189

d. Critères biologiques :	189
e. Contrôle de la perméabilité de l'anastomose :	189
CONCLUSION	191
RESUMES	194
BIBLIOGRAPHIE	196

ABREVIATIONS

AMC : Anastomose mésentérico-cave

APC : Anastomose porto-cave

ASAT/ ALAT : Transaminases

ASC :Anastomose spléno-cave

ASCD : anastomose spléno-cave distale

ASRD: anastomose spléno-rénale distale

ASRP:anastomose spléno-rénale proximale

ATCD : Antécédents

BT/ BD : Bilirubine totale/ directe

CG : Culot globulaire

CP : Cavernome portal

CVC : Circulation veineuse collatérale

DD : Décubitus dorsal.

DAP :déconnexion azygo-portale

DOG :Dévascularisation œsogastrique

EH : encéphalopathie hépatique.

EPP : Electrophorèse des protéines plasmatiques

F : Féminin

FHC : fibrose hépatique congénitale

FOGD : Fibroscopie oeso-gastro-duodénale

GB : Globules blancs

Hb : Hémoglobine

HMG : Hépatomégalie

HTAP :hypertension artérielle pulmonaire

HTP : Hypertension portale

IRM :imagerie par résonance magnétique

M : Masculin

NFS : Numération-formule sanguine

Obs. : Observation

OVPEH :Obstruction de la veine porte extra-hépatique

PAL : Phosphatases alcalines

PBF : Ponction-biopsie du foie

PQ : Plaquettes

PTFE :polytétrafluoroéthylène

SBC :syndrome de Budd Chiari

SHP : syndrome hépatopulmonaire

SMG : Splénomégalie

SPG : Splénoportographie

TCA : Temps de céphaline activée

TDD : Travers de doigts

TDM : Tomodensitométrie

TH :transplantation hépatique

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

VCS : Veine coronaire stomachique

VG : Varices gastriques

VHB/VHC : Virus d'hépatite B/C

VMS/ VMI : Veine mésentérique supérieure/ inférieure

VO : Varices oesophagiennes

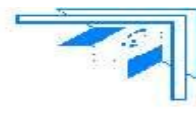
VP : Veine pylorique

VPD : Veine pancréatico-duodénale

VRG : Veine rénale gauche

VS : Veine splénique

VSH : Veine sus-hépatique



Introduction



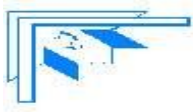
L'hypertension portale (HTP) est une pathologie à laquelle les praticiens sont régulièrement confrontés et qui peut être grevée de complications pouvant mettre en péril le pronostic vital du patient. Elle se définit par une augmentation de la pression portale au-delà de 15 mmHg, ou une élévation du gradient de pression entre la veine porte et la veine cave inférieure au-delà de 5 mmHg, habituellement secondaire à un obstacle à la circulation porto-hépatique. Cet obstacle siège essentiellement dans le foie (bloc intra-hépatique), sur la veine porte (bloc infra-hépatique), ou plus rarement sur la partie terminale de la veine cave inférieure (bloc sus-hépatique).

Au Maroc, l'incidence et la prévalence de l'HTP reste inconnue, néanmoins, d'après quelques séries nationales, l'obstruction de la veine porte extra-hépatique serait l'étiologie la plus pourvoyeuse de l'hypertension portale chez l'enfant.

Les complications cliniques d'une HTP, telles que l'apparition d'une hémorragie digestive, le développement de réseaux veineux collatéraux, d'un hypersplénisme, d'une encéphalopathie hépatique (EH) ou d'une ascite, sont l'aboutissement d'un processus progressif et d'une augmentation graduelle du gradient porto-systémique au-delà d'un seuil critique généralement considéré entre 10-12 mmHg.

L'hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes et/ou gastriques représente la complication la plus dangereuse de l'HTP avec un taux de mortalité qui avoisine les 10%, d'où la nécessité d'un traitement radical plus que symptomatique, essentiellement chirurgical.

A la lumière d'une expérience portant sur 14 cas d'HTP colligés à la clinique chirurgicale « A » de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période allant de 1995 à 2015, nous tenterons de faire le point sur les différentes options thérapeutiques chirurgicales et de déterminer leurs places dans prise en charge des principales complications de l'HTP chez l'enfant.



Introduction



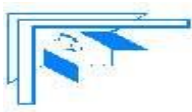
L'hypertension portale (HTP) est une pathologie à laquelle les praticiens sont régulièrement confrontés et qui peut être grevée de complications pouvant mettre en péril le pronostic vital du patient. Elle se définit par une augmentation de la pression portale au-delà de 15 mmHg, ou une élévation du gradient de pression entre la veine porte et la veine cave inférieure au-delà de 5 mmHg, habituellement secondaire à un obstacle à la circulation porto-hépatique. Cet obstacle siège essentiellement dans le foie (bloc intra-hépatique), sur la veine porte (bloc infra-hépatique), ou plus rarement sur la partie terminale de la veine cave inférieure (bloc sus-hépatique).

Au Maroc, l'incidence et la prévalence de l'HTP reste inconnue, néanmoins, d'après quelques séries nationales, l'obstruction de la veine porte extra-hépatique serait l'étiologie la plus pourvoyeuse de l'hypertension portale chez l'enfant.

Les complications cliniques d'une HTP, telles que l'apparition d'une hémorragie digestive, le développement de réseaux veineux collatéraux, d'un hypersplénisme, d'une encéphalopathie hépatique (EH) ou d'une ascite, sont l'aboutissement d'un processus progressif et d'une augmentation graduelle du gradient porto-systémique au-delà d'un seuil critique généralement considéré entre 10-12 mmHg.

L'hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes et/ou gastriques représente la complication la plus dangereuse de l'HTP avec un taux de mortalité qui avoisine les 10%, d'où la nécessité d'un traitement radical plus que symptomatique, essentiellement chirurgical.

A la lumière d'une expérience portant sur 14 cas d'HTP colligés à la clinique chirurgicale « A » de l'hôpital d'enfant de Rabat sur une période allant de 1995 à 2015 , nous tenterons de faire le point sur les différentes options thérapeutiques chirurgicales et de déterminer leurs places dans prise en charge des principales complications de l'HTP chez l'enfant.



Rappels



RAPPEL ANATOMIQUE

Le foie est vascularisé par l'artère hépatique (25 %) et la veine porte (75 %) [1,2].

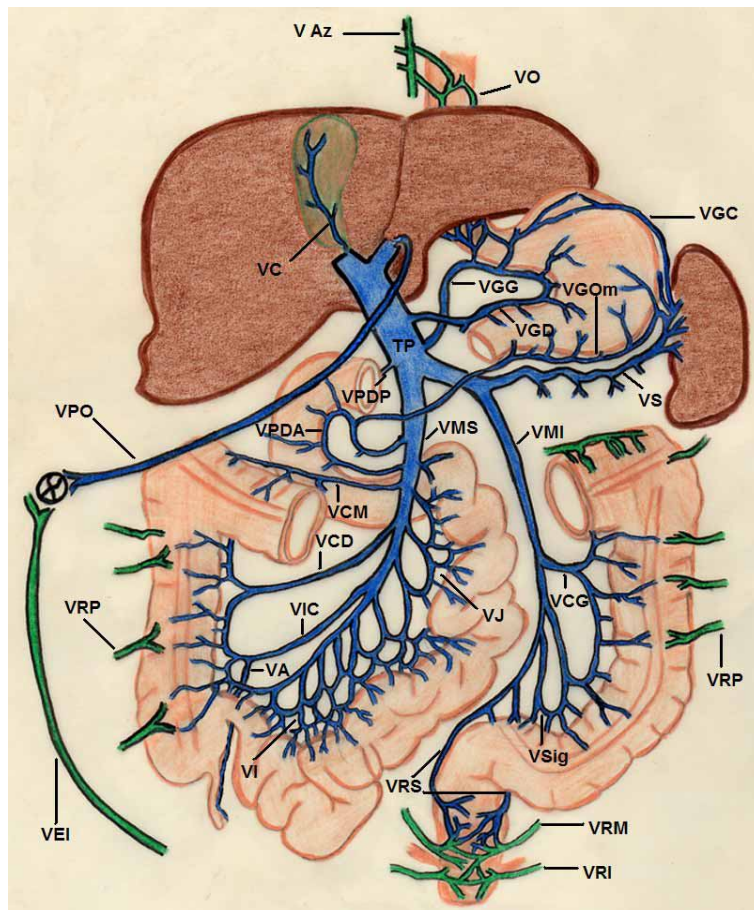


Fig 1 : représentation schématique du système porte. (D'après Netter)

Circulation porte : TP = tronc porte, VS = veine splénique, VMS = v. mésentérique supérieure, VMI = v. mésentérique inférieure, VGG = v. gastrique gauche, VGD = v. gastrique droite, VGC = v. gastriques courtes, VGOm = v. gastro-omental, VPD = v. pancréaticoduodénales, VC = v. cystique, VJ = v. jéjunales, VI = v. iléales, VIC = v. iléocolique, VCD = v. colique droite, VCM = v. colique moyenne, VCG = v. colique gauche, VSig = v. sigmoïdienne, VRS = v. rectale supérieure, VPO = v. paraombilicale. **Circulation systémique :** VAz = v. azygos, VO = v. oesophagiennes, VEI = v. épigastrique inférieure, VRP = v. rétropéritonéales. VRM = v. rectale moyenne, VRI = v. rectale inférieure.

I. SYSTEME PORTE :

La veine porte est formée du tronc splénomésaraïque, de la veine gastrique gauche et de la veine mésentérique supérieure drainant le sang du duodénum, du grêle et du côlon droit. La veine splénique reçoit les vaisseaux courts gastriques, pancréatiques (tête), et la veine gastroépiploïque gauche. La veine mésentérique inférieure, drainant le sang du côlon gauche et du rectum, rejoint la veine splénique pour former le tronc splénomésaraïque (Figure 1).

La veine porte s'approche du hile du foie en compagnie de l'artère hépatique commune. Les branches de division de ces vaisseaux pénètrent dans le foie pour se ramifier davantage. Après avoir traversé le foie, le sang de ces deux sources est repris par les veines hépatiques qui s'ouvrent dans la veine cave inférieure [3].

II. CIRCULATION COLLATERALE [3] :

Il y a de nombreuses anastomoses entre les affluents du système porte et ceux des veines systémiques. Chez le sujet normal ces anastomoses porto caves sont microscopiques ; mais en cas d'obstacle sur la circulation porte ou dans le foie ils peuvent se dilater et donner lieu à des signes cliniques caractéristiques. Ces anastomoses porto-caves se développent principalement au niveau de quatre régions (Figure 1) :

- Oesophage et estomac : le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'oesophage. Cela explique le développement des varices oesophagiennes ;

- Rectum : anastomoses entre la veine porte et la veine cave inférieure via la veine mésentérique inférieure et les veines rectales à l'origine de varices rectales ;
- Anastomoses porto-ombilicales : normalement occluse après la ligature du cordon ombilical, la veine ombilicale peut être reperméabilisée en cas d'hypertension portale. La dérivation vers le système cave se fait soit en surface par l'intermédiaire des veines épigastriques superficielles entraînant une circulation veineuse collatérale, soit en profondeur par la veine fémorale et les veines thoraciques internes ;
- Anastomoses spléno-rénales : dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure, on distingue :
 - Anastomose de Lejars : naissant du réseau intraparenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche ;
 - Anastomose de Mariau : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche ;
 - Tronc gastro-phréno-capsulo-rénal : anastomoses naissant dans la sousmuqueuse de la grosse tubérosité gastrique, puis le sang emprunte la veine inférieure du pilier gauche du diaphragme et rejoint par l'intermédiaire de celle-ci les veines capsulaire moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

On décrit également d'autres voies de dérivation accessoires :

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

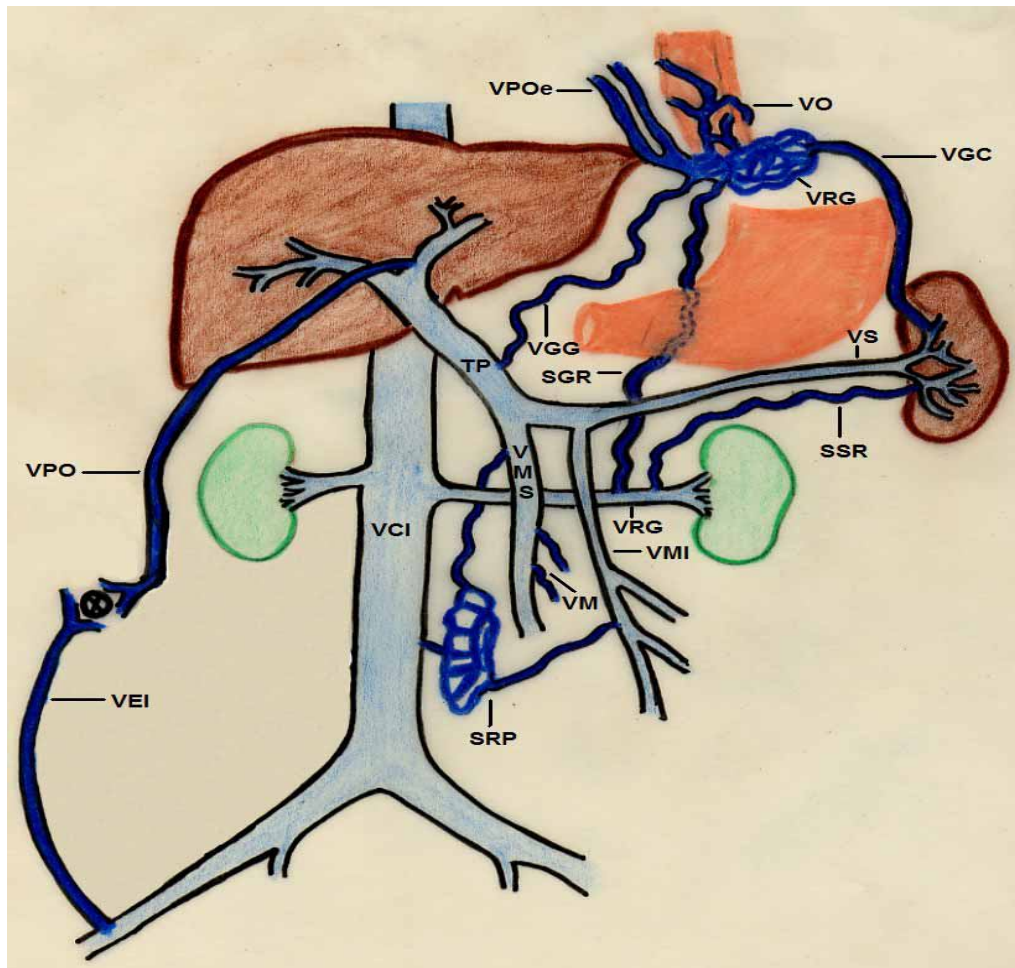


Fig 2: schéma illustrant les principales anastomoses porto-systémiques
Dans l'hypertension portale.(D'après Cho KC et al).

TP = tronc porte, VS = v. splénique, VMS = v. mésentérique supérieure, VMI = v. mésentérique inférieure, VR = v. rénale, VO = v. oesophagienne, VPOe = v. paraoesophagienne, VGG = v. gastrique gauche, VGC = v. gastrique courte, VRG = varices rétrogastriques, VM = varices mésentériques. VPO = v. paraombilicale, VEI = v. épigastrique inférieure. SGR = schunt gastrorénal, SSR = schunt splénorénal, SRPD = schunt rétropéritonéal direct.

RAPPEL HISTOLOGIQUE :

I. LOBULE HEPATIQUE :

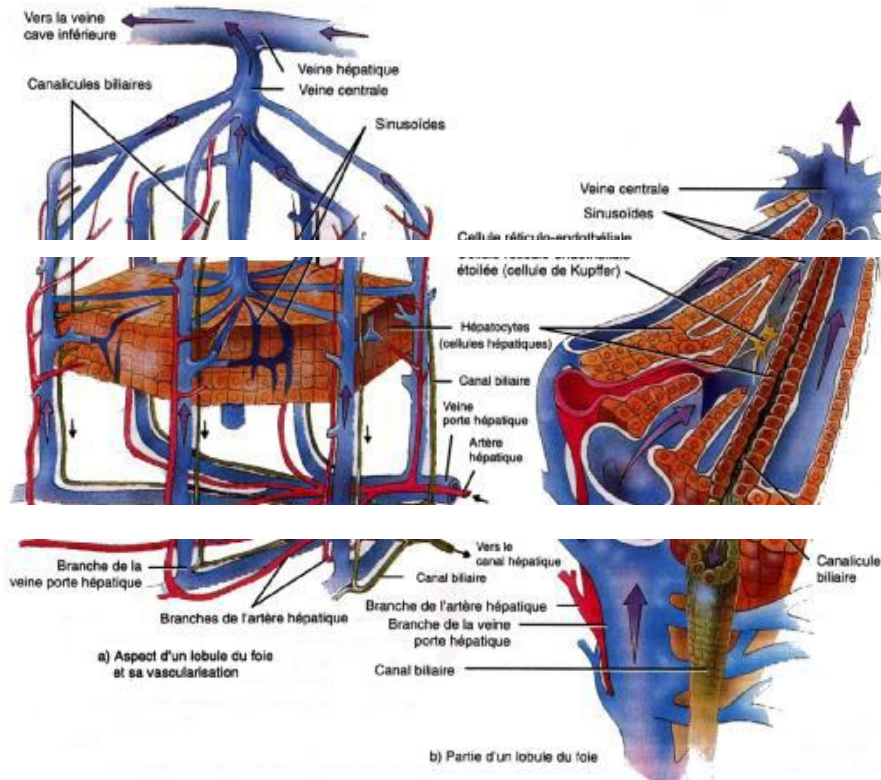


Fig 3. Représentation schématique d'un lobule hépatique [4].

Le lobule hépatique (Figure 2) est un polyèdre (pentagonal ou hexagonal). Sur les arêtes du lobule, courent les vaisseaux, artère hépatique et veine porte (deuxième ordre), et le canal biliaire (interlobulaire). L'ensemble constitue, avec le tissu conjonctif environnant, l'espace porte avec sa triade. Chaque veine porte terminale donne à intervalles réguliers, de part et d'autre des faces latérales du polyèdre, les veines septales. Des veines septales et des branches de la veine porte partent, en direction du parenchyme, constituant les veinules d'apport qui donnent naissance au réseau sinusoidal. Les veines septales, dépourvues d'enveloppe conjonctive, ne sont pas visibles en microscopie optique [1, 2, 5,6].

II. HEPATOCYTES :

Ce sont des cellules polyédriques de 20 µm de long sur 30 µm de large environ, représentant 80 % de la population cellulaire du foie humain. Elles comportent un noyau rond ou ovalaire central, parfois deux (environ 25 % des hépatocytes sont binucléés). Les mitoses sont rares dans le foie adulte normal et la durée de vie moyenne minimale d'un hépatocyte est de l'ordre de 150 jours. Les hépatocytes sont agencés en travées unicellulaires. Ils sont en contact avec les hépatocytes adjacents de la même travée par leurs membranes latérales, avec le canalicule biliaire par leur membrane canaliculaire, et avec l'espace de Disse par leur membrane sinusoïdale. L'intégrité des trois domaines très spécialisés de la membrane hépatocytaire nécessite la présence de la matrice extracellulaire et de l'environnement microcirculatoire [5, 6, 7, 8, 9].

III. SINUSOÏDES ET CELLULES SINUSOÏDALES :

Les sinusoïdes diffèrent des capillaires habituels : ils sont fenestrés et ne sont pas entourés de membrane basale ; ils sont aussi plus larges et de calibre irrégulier. Tortueux en zone périportale, ils sont plus rectilignes avec un diamètre plus large (de 30 à 40 %) en zone centrolobulaire.

Leur paroi est constituée de quatre types de cellules : cellules endothéliales sinusoïdales, cellules de Kupffer, cellules étoilées du foie et lymphocytes associés du foie. Ces cellules sinusoïdales occupent seulement 6 % du tissu hépatique, mais elles représentent plus du quart des membranes plasmiques totales. Ceci est essentiellement en rapport avec les longs prolongements des cellules endothéliales sinusoïdales et des cellules étoilées du foie et à moindre degré, avec les microvillosités des cellules de Kupffer. Cette particularité morphologique est corrélée à un rôle fonctionnel majeur de ces cellules.

Les sinusoides sont séparés des hépatocytes et plus particulièrement de leur membrane sinusoidale par l'espace de Disse, contenant quelques fibres et faisceaux de collagène et autres composants matriciels [5, 10].

IV. LES CELLULES ET CANAUX BILIAIRES :

La bile est produite par les hépatocytes et est sécrétée dans les canalicules biliaires dont les parois avec microvillosités sont constituées par la membrane plasmique hépatocytaire. La bile se draine vers les espaces portes. A ce niveau, elle se draine dans le canal biliaire dont les cellules sont cubiques puis prismatiques. La jonction entre le canalicule biliaire et le canal biliaire est appelée canal de Hering. C'est dans cette région que se trouveraient les cellules ovales qui jouent un rôle important dans la régénération du parenchyme hépatique [11].

MECANISMES – ETIOLOGIE DE L'HTP

Selon la localisation de l'obstacle, on distingue les hypertensions portales : supra, intra, et infrahépatiques (tableau1) [12].

Le bloc intrahépatique est une cause fréquente de l'HTP par augmentation des résistances vasculaires intrahépatiques. Les causes les plus fréquentes sont la cirrhose et la shistosomiase. D'autres causes plus rares sont la fibrose hépatique congénitale, l'atrésie des voies biliaires, l'hyperplasie nodulaire régénérative, la sclérose hépato-portale et l'HTP idiopathique.

Dans le bloc suprahépatique, l'obstacle siège sur les veines hépatiques ou sur la veine cave inférieure en aval de l'oreillette droite. Les causes les plus fréquentes sont le syndrome de Budd-Chiari, le plus souvent lié à un état thrombogène, l'atteinte primitive des veines hépatiques, les états thrombogènes (syndrome myéloprolifératif, hémoglobinurie paroxystique nocturne, anticoagulant lupique, grossesse), l'invasion tumorale endoluminale et les causes indéterminées.

Le bloc infrahépatique est secondaire à l'augmentation des résistances vasculaires dans une veine porte obstruée. Les causes les plus fréquentes sont les états thrombogènes comme le syndrome myéloprolifératif, les déficits en antithrombine III, en protéine C, S, mais aussi les infections, les traumatismes, le bloc intrahépatique, les invasions tumorales endoluminales, les compressions extrinsèques comme les pancréatopathies, adénopathies, les pyléphlébites, et les causes idiopathiques.

Tableau 1: Classification des causes de l'HTP chez l'enfant [12]

Préhépatique	Intra-hépatique	Post hépatique
Thrombose de la veine splénique	Hépatite autoimmune	Syndrome de Budd Chiari
Thrombose de la VP	Hépatite B et C	Insuffisance cardiaque congestive
Sténose congénitale de la VP	Déficit en alpha 1 anti-trypsine	Obstruction de la VCI
Fistule artério-veineuse de la rate	Maladie de Wilson	
SMG importante par maladie hématologique primitive	Stéatose hépatique	
	Maladie du stockage du glycogène type IV	
	Atrésie des voies biliaires	
	Cholangite sclérosante primitive	
	Mucoviscidose	
	Fibrose hépatique congénitale	
	Maladie de Caroli	
	Dilatation kystique du cholédoque	
	Cholestase intra-hépatique familiale	
	Maladie veino-occlusive	
	Bilharziose hépatique	
	Maladie de Gaucher	
	HTP idiopathique	
	Péliohe hépatique	
	Cirrhose biliaire primitive	

PHYSIOPATHOLOGIE DE L'HTP [13]

Le développement d'une HTP est complexe et découle de deux mécanismes indissociables : une augmentation de la résistance vasculaire (intrahépatique), essentiellement liée à des modifications structurales, mais aussi à des modifications vasculaires dynamiques et une hyperkinésie circulatoire. De cette augmentation de résistance va apparaître une HTP, qui aura pour conséquences la formation de réseaux veineux collatéraux et l'augmentation de production de facteurs vasodilatateurs aux niveaux de la microcirculation intestinale ainsi que du système splanchnique. . La vasodilatation du système splanchnique est à la base du développement d'une circulation hyperdynamique, de l'activation du système rénine-angiotensine-aldostérone et de l'hormone antidiurétique, avec au final, une rétention hydrosodée et une augmentation du flux porte.

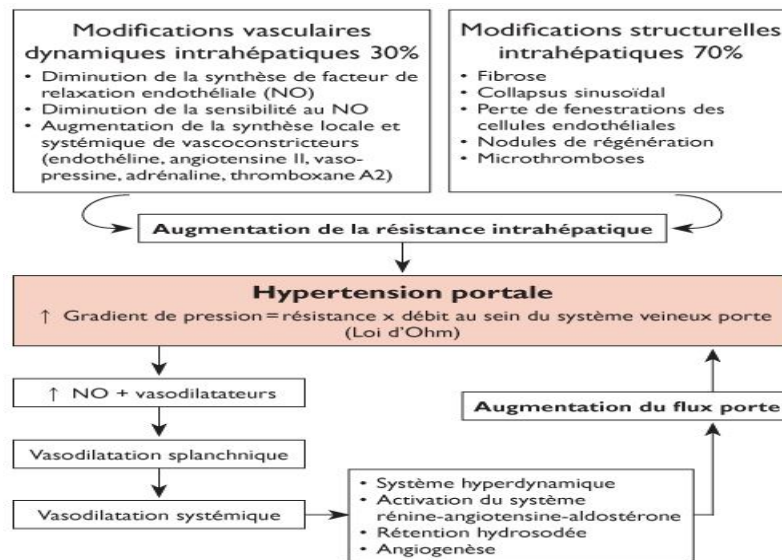


Fig 4: schéma illustrant la physiopathologie de l'HTP

Les manifestations cliniques de l'hypertension portale apparaissent lorsque la différence de pression dépasse 12 mmHg. On dit que l'hypertension portale est « cliniquement significative » [14]. Les manifestations sont comparables chez l'enfant à ce qu'elles sont chez l'adulte.

Elles se présentent comme suit :

❖ **LA SPLENOMEGALIE :**

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

❖ **LES ANASTOMOSES PORTOCAVES SPONTANÉES :**

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

Ce réseau veineux dans lequel règne un haut régime de pression emprunte des veines néoformées, mais surtout les voies anastomotiques.

Celles-ci sont de 4 types [15] :

La circulation collatérale de type supérieure : se fait par l'intermédiaire de la veine coronaire stomachique ou de la veine cardio-tubérositaire postérieure vers le réseau veineux dilaté. Elle est à l'origine de « **varices oesophagiennes et gastriques** », puis vers les veines azygos et enfin la veine cave supérieure.

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

La circulation collatérale de type inférieure : Elle draine le sang de la veine mésentérique inférieure vers le rectum (**varices**) et les veines hémorroïdales (**hémorroïdes**) pour se terminer dans la veine cave inférieure.

La circulation collatérale de type postérieure : Elle provoque une augmentation de débit à travers les anastomoses spléno-rénales préexistantes partant de la veine cardio-tubérositaire postérieure (anastomose spléno-gastro-phréno-surrénalo-rénocave) et contribuant à la formation de « **varices gastriques** » (**cardio-tubérositaires**).

❖ VARICES OESGASTRIQUES :

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

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

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

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

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

❖ L'ASCITE :

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

La rétention hydrosodée, souvent en rapport avec une atteinte hépatocellulaire, lorsqu'elle est isolée, entraîne une anasarque et non pas une ascite simple. C'est l'hypertension portale qui localise au territoire péritonéal la rétention hydrosodée.

❖ LE RETENTISSEMENT SUR LE FOIE :

Bien que la cause de l'HTP soit extrahépatique, il est souvent remarqué des lésions histologiques minimales : dans certains espaces portes, la branche de la veine porte n'est pas visible et il peut exister de multiples structures vasculaires, associées ou non à une fibrose modérée, dans le lobule, on peut observer une dilatation modérée des sinusoides, associée à un nombre exagéré de veines centro-lobulaires trop proches les unes des autres et à un degré variable de fibrose péri-sinusoidale [16].

Ce retentissement hépatique a été lié à une souffrance progressive du parenchyme hépatique due au fait qu'une partie de sa vascularisation portale emprunte les voies hépatofuges.

C'est le **syndrome porto-prive** qui aboutit à la constitution d'une fibrose portale qui évolue progressivement et influence ainsi le pronostic à long terme.

❖ LE RETARD STATURO-PONDERAL :

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

❖ L'ENCEPHALOPATHIE HEPATIQUE :

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

L'association de shunts intra ou extra-hépatiques, qu'ils soient spontanés ou interventionnels, et d'une insuffisance hépatocellulaire aboutit à une encéphalopathie qui reste exceptionnelle chez l'enfant [19].

❖ LES COMPLICATIONS CARDIOPULMONAIRES :

1- Le syndrome hépato-pulmonaire : SHP

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

Il se manifeste par un hippocratisme digital, une dyspnée et une cyanose. Le diagnostic est affirmé par la scintigraphie pulmonaire à l'albumine marquée au Tc 99m [20].

2- L'hypertension artérielle pulmonaire : HTAP

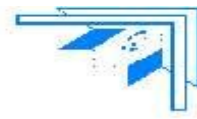
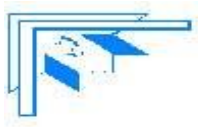
L'HTAP est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne $>$ à 25mmHg au repos et à 30mmHg à l'effort physique.

Elle a été signalée avec une prévalence excessive chez des patients cirrhotiques, ou souffrant d'une hypertension portale. Cette complication a également été rapportée après une dérivation chirurgicale porto-systémique [21].

La pathogénie de l'HTAP associée à l'hypertension portale est inconnue. Différentes possibilités ont été évoquées : micro-embolies répétées provenant du système porte, lésions endothéliales dues à l'état hyperdynamique, présence dans la circulation pulmonaire de substances d'origine intestinale normalement détoxifiées par le foie, mais qui auraient accès aux vaisseaux pulmonaires en raison de la présence d'anastomoses porto-systémiques (glucagon, sécrétine, peptide intestinal vasoactif, sérotonine, etc). Aucun de ces mécanismes, à ce jour, n'a fait la preuve de son action [22].

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

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



Materiels et méthodes



METHODOLOGIE

✓ Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui porte sur une série de 14 enfants, opérés pour HTP durant la période 1995-2015, dans le service « A » de chirurgie infantile à l'hôpital d'enfants de Rabat.

✓ Malades :

L'étude a porté sur les malades hospitalisés pour HTP et chez qui une intervention chirurgicale a été indiquée, au cours de la période 1995-2015.

On a exclu les malades hospitalisés pour HTP mais qui n'ont pas été opérés.

✓ Méthodes :

Une fiche d'exploitation réalisée à cet effet a permis le recueil de différentes données sur le profil des patients :

- Identité.
- Age, sexe, et origine.
- Délai et motif d'hospitalisation,
- Antécédents, consanguinité,
- Examen clinique,
- Fibroscopie oeso-gastro-duodénale (FOGD),
- Echographie-doppler +/- angioscanner,

- NFS et plaquettes (la normale : $4\,000 < GB < 10\,000$ /mm; $150\,000 < PQ < 400\,000$ /mm ; $12 < Hb < 18$ g/dl),
- Bilan d'hémostase : TP (la normale : $70 < TP < 100\%$) et TCA,
- Bilan hépatique : ASAT/ALAT (la normale : < 40 UI/l), bilirubines (la normale : $BT < 10$ mg/l ; $BD < 4$ mg/l), phosphatases alcalines (la normale < 450 UI/l chez l'enfant de 0 à 15 ans),
- Statut viral (sérologie d'hépatites B et C),
- Electrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) : protéines (la normale > 60 g/l), albumine (la normale > 32 g/l) et gammaglobulines (la normale < 15 g/l), +/- bilan lipidique, +/- résultat de la PBF ou de la biopsie hépatique et/ou splénique (si splénectomie),
- Indication chirurgicale,
- Type d'intervention,
- Compte-rendu opératoire,
- Suites opératoires : recul, évolution et complications.

Observation N° 1

- Il s'agit de l'enfant K. Nawfal, âgé de 7 ans, de sexe M ,originaire de Khénifra.
- Issu de parents non consanguins, fratrie saine, opéré dans notre service pour un KHF le 06/03/02
- L'histoire de la maladie remonte à 1 mois par l'apparition d'une distension abdominale progressive associée un épisode d'hématémèse de grande abondance évoluant dans un contexte de fièvre, d'asthénie et d'AEG . Le patient a été admis le 28/04/02 .
- L'examen clinique a trouvé un patient asthénique, apyrétique avec une pâleur cutanéomuqueuse, un retard staturo-pondéral, une SMG à 3 travers de doigts et une ascite de faible abondance sans CVC.

Paraclinique :

- Un bilan fait montre :
 - **NFS** : Hb = 9 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 3500/ mm³ ; PQ= 70 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 60 %, TCA=47 /31.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =30 UI/L, ASAT=45 UI/L, PAL= 380 UI/L, BT= 5 mg/l, BD=1 mg/l.
 - **Protidémie** : 62 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.

- Une FOGD a montré des VO grade III
- Un échodoppler abdominal a objectivé :
 - Une hépatomégalie discrètement hétérogène avec hypertrophie du segment I .
 - TP dilaté à 12 mm et perméable.
 - Une SMG homogène.
 - VSH non individualisées au niveau de leurs abouchements dans la VCI avec présence d'anastomose porto-sus hépatique.
 - Une Ascite de grande abondance.
 - Aspect échographique d'un Syndrome Budd Chiari.

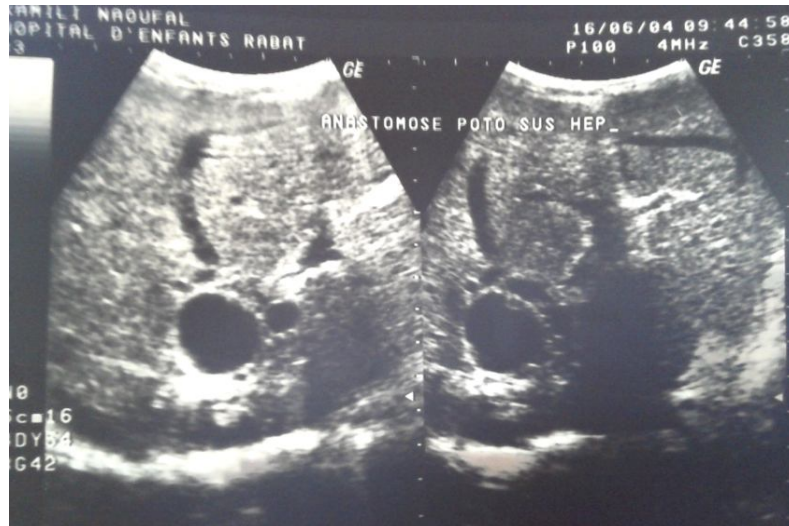


Fig 5 : échographie montrant une anastomose porto-sus hépatique

- Une TDM abdominale faite a révélé :
 - Une dysmorphie hépatique de densité hétérogène associant des zones atrophiques, des zones hypertrophiques (notamment segment I).
 - TP perméable et refoulé en avant par l'hypertrophie du segment I .
 - Un aspect perméable et laminé de la VCI dans son trajet retro-hépatique qui est refoulé en dehors et en arrière par le segment I.
 - Une absence de visualisation des VSH.
 - Une dilatation des veines hémi-azygos.
 - SMG homogène avec une VS mesurant 9,1 mm
 - Une Ascite de grande abondance.

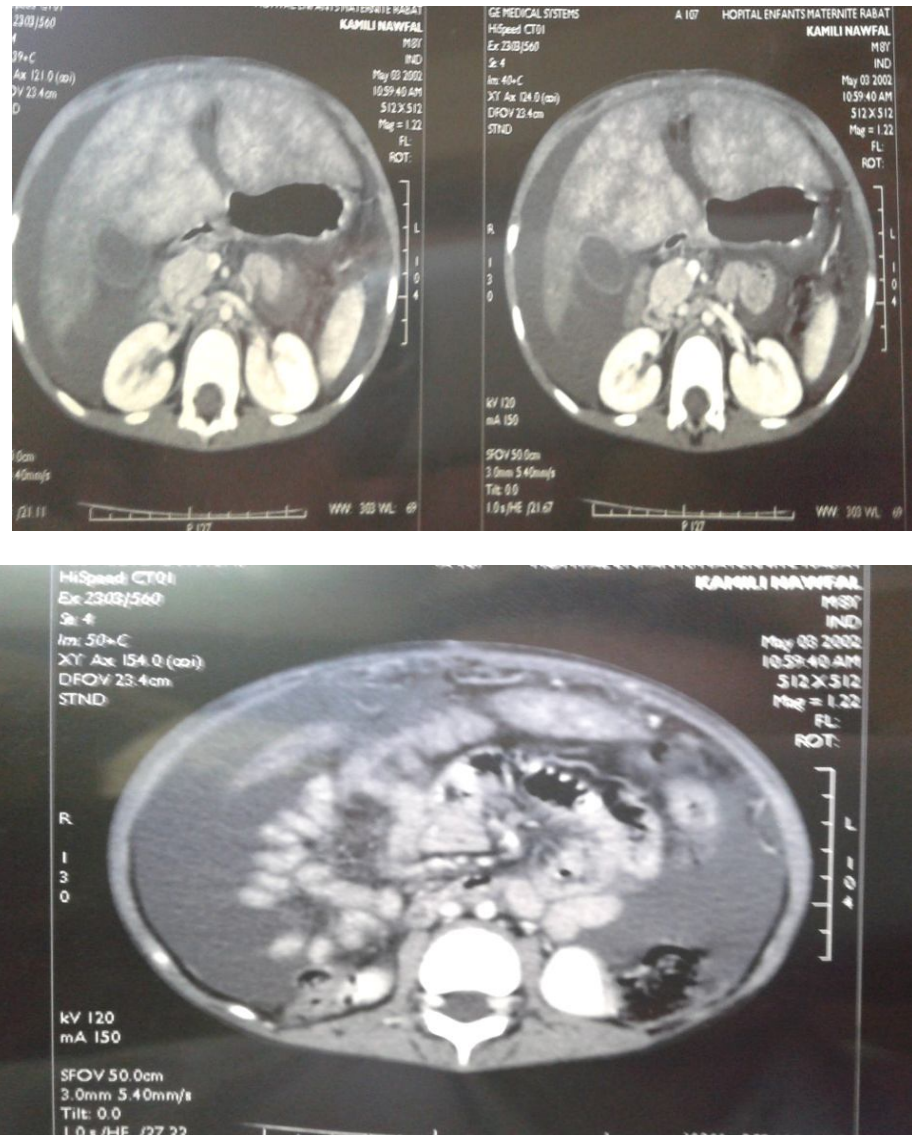


Fig 6: TDM abdominale objectivant (en haut) un foie dystrophique de densité hétérogène avec une ascite de grande abondance et (en bas) des voies de dérivation.

Indication chirurgicale :

•Devant l'hémorragie variqueuse, l'hypersplénisme et le retentissement clinique sur la croissance, une dérivation chirurgicale a été envisagée chez cet enfant habitant khénifra.

Type d'intervention :

Opéré le 18/06/02, le patient a bénéficié d'une dérivation mésentérico-cave par interposition d'un greffon jugulaire (type Drapanas) avec biopsie hépatique peropératoire.

Compte rendu opératoire :

- Reprise de l'incision médiane sus ombilicale prolongée en sous ombilicale.
- Ouverture pariétale.
- Il existe beaucoup d'adhérences avec la face supérieure du foie, on respecte ces adhérences.
- Passage en transmésentérique par l'abord de la VCI : zone de basse pression.
- Dissection de la VMS.
- Prélèvement d'un greffon jugulaire au niveau du cou (coté gauche).
- Anastomose du greffon d'une part à la VCI, et d'autre part à la VMS.
- Anastomose perméable et étanche.
- Fermeture pariétale après toilette soigneuse.

Histologie hépatique :

- Parenchyme hépatique, discrètement remanié par une fibrose portale non extensive, montrant des lésions vasculaires des veines centrolobulaires et des sinusoides péricentrolobulaires compatibles avec un syndrome de Budd Chiari à la phase subaigüe.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été marquées par une thrombose du greffon (objéctivée à l'échodoppler) avec une reconstitution de l'ascite 1 semaine après l'intervention. Le patient a été mis sous traitement diurétique avec une bonne évolution.
- Avec un recul de 7 ans, à raison d'un contrôle semestriel pendant 2 ans puis annuel, l'évolution a été marquée par l'apparition d'une récurrence hémorragique variqueuse associée à une ascite. Une angioTDM a mis en évidence un KHF récidivant comprimant les VSH et la VCI retro-hépatique, une SMG homogène et une anastomose méso-cave perméable. Le bilan biologique a retrouvé un hypersplénisme(Hb= 7 g/dl, GB= 3000/ mm³ ; PQ= 50 000/ mm³) avec un TP à 65%. Une FOGD a montré des VO grades II. A cet égard, patient a été adressé au service de « médecine C » pour une prise en charge simultanée médicale et endoscopique des VO et du KHF.

Observation N°2

- Il s'agit de l'enfant B. Imad, âgé de 10 ans, de sexe M ,originaire de Ouazzane.
- Issu de parents consanguins de 2ème degré, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- Le début remonte à 5 mois par distension abdominale progressive associée à deux épisodes d'hématémèses de moyennes abondances et des mélénas évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée, d'asthénie et d'AEG. Le patient a été admis au service le 26/05/08.
- L'examen clinique a trouvé un patient asthénique, apyrétique avec une pâleur cutanéomuqueuse, une CVC, une HMG et une SMG à 5 travers de doigts.

Paraclinique :

- Il a été transfusé de 2 CG en urgence et a bénéficié du bilan suivant :
 - **NFS** : Hb = 9 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB=3210 / mm³ ; PQ= 110 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 65 %, TCA=34 /31.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =33 UI/L, ASAT=40 UI/L, PAL= 380 UI/L, BT= 4 mg/l, BD=2 mg/l.
 - **Protidémie** : 69 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle d'allure réactionnelle.

- Une FOGD faite a montré :
 - Des VO grade I, II
 - Des VG grade I .
- Un échodoppler abdominal a objectivé :
 - Un foie à contours bosselés hétérogènes.
 - VCI et VSH perméables.
 - Un VP et une VMS dilatées et perméables mesurant respectivement 12 et 10,9 mm de diamètre.
 - Une SMG homogène de 17 cm de grand axe avec une VS dilatée mesurant 12,5 mm de diamètre.
 - Une absence d'épanchement liquidien intra-péritonéal.

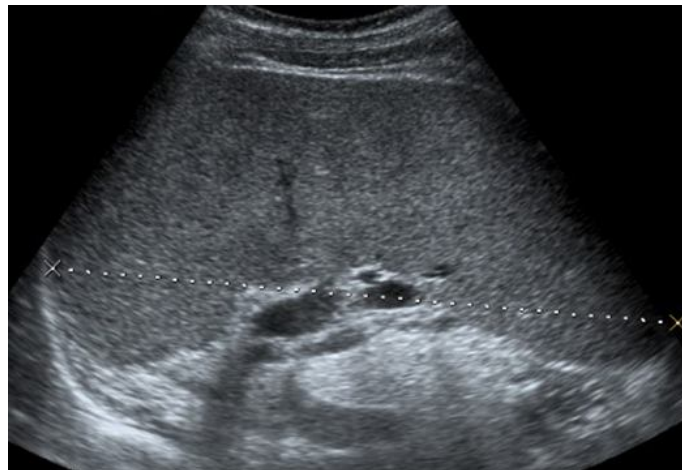


Fig 7: image échographique montrant une énorme splénomégalie homogène

Indication chirurgicale :

- Un traitement chirurgical a été indiqué chez ce garçon venant de Ouazzane devant l'hémorragie variqueuse œsophagienne et l'hypersplénisme.

Type d'intervention :

- Opéré le 25/09/03, le patient a reçu une anastomose spléno-rénale termino-latérale distale (type Warren) sans déconnexion azygo-portale.

Compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, en décubitus dorsal.
- Laparotomie transversale sus ombilicale.
- A l'exploration : on trouve une hypertrophie hépatique homogène sans nodules visibles avec un petit épiploon épaissi et un méso infiltré, une SMG sans ascite, un TP non thrombosé perméable.
- On décide de réaliser une anastomose spléno-rénale termino-latérale sans splénectomie : traction sur le colon transverse vers le haut.
- Décollement du mésocolon au niveau de sa racine et du fascia de Treitz, soulèvement du pancréas, on arrive à la veine splénique qui est disséquée sur une bonne longueur en retro-pancréatique, en ligaturant des anastomoses spléno-pancréatiques qui sont au nombre de six
- Mise en place d'un lac sur la veine splénique.
- Dissection de la veine rénale gauche.
- Anastomose spléno-rénale termino-latérale avec conservation de la rate.
- Vérification d'une bonne perméabilité du montage et son étanchéité.

- Exploration de la zone œsogastrique à la recherche de dilatations veineuses mais la veine coronaire stomachique et les veines gastriques ne sont pas dilatées.
- Lavage péritonéal, hémostase.
- Fermeture plan par plan.

Histologie hépatique :

- Cirrhose constituée d'allure légèrement évolutive (score Metavir F4/A1).

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- L'évolution a été marquée par l'apparition, au contrôle échographique à un mois de l'intervention, d'une thrombose partielle du shunt. Le patient a bénéficié d'un traitement anticoagulant puis d'une réévaluation échographique qui a rapporté une réduction complète de la thrombose de la dérivation (avec une bonne évolution).
- L'évolution a été marquée par une absence de récives hémorragiques, une absence de complications neurologiques, une légère diminution de la taille de la rate, une persistance de l'hypersplénisme au contrôle biologique et une réapparition de la thrombose du shunt à l'échodoppler, avec un recul de 12 mois.

Observation N° 3

- Il s'agit de l'enfant N. Youssef, âgé de 8 ans, de sexe M ,originaire d' El Hoceima.
- Issu de parents non consanguins, suivi depuis l'âge de 1 an pour une polykystose hépato-rénale, frère décédé à l'âge de 10 ans dans un tableau de distension abdominale, d'hématémèse et de méléna.
- L'histoire de la maladie remonte à 1mois par l'installation d'un épisode d'hématémèse de grande abondance ayant nécessité une transfusion sanguine(1 CG) au CHP d'EL Hoceima. Le patient a été adressé à P IV pour une éventuelle hémodialyse ,vu son ionogramme qui montrait une :urée à 1,92 g/l et une créatinine à 37 mg/l, puis en chirurgie « A » (11/11/08) suite à la découverte d'une SMG.
- L'examen clinique a trouvé un patient asthénique avec une pâleur cutanéomuqueuse, un retard statural ,une CVC, une HMG, une SMG à 5 travers de doigts et une ascite de faible abondance.

Paraclinique :

- Notre malade, après avoir été transfusé, a bénéficié du bilan suivant:
 - **NFS** : Hb =7 g/dl avec hypochromie et microcytose, GB=3140 / mm³ ; PQ= 43 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 55%, TCA=40 /33.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =22 UI/L, ASAT=32 UI/L, PAL= 138 UI/L, BT= 24 mg/l, BD=3 mg/l.

- **Fonction rénale** : urée= 1,12 g/l, créat= 27 mg/l .
- **Protidémie** : 70 g/l.
- **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
- **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a montré :
 - Des VO grade II
 - Des VG grade I
 - Gastropathie hypertensive.
- Un échodoppler abdominal fait, a objectivé :
 - Une HPMG d'échostructure hétérogène, siège de multiple formations échogènes punctiformes.
 - VSH et VCI sans anomalies.
 - Un TP légèrement dilaté (12 mm) et perméable.
 - Un petit épiploon épaissi.
 - Une SMG homogène de 17 cm de grand axe avec une VS mesurant 12,5 mm de diamètre.
 - Une circulation veineuse collatérale épigastrique et spléno-rénale indirecte.
 - Reins hyperéchogènes avec des formations kystiques infracentimétriques éparpillées dans le parenchyme.
 - Une ascite de faible abondance.

Indications chirurgicales :

- Une dérivation chirurgicale a été recommandée chez cet enfant habitant loin devant une HTP compliquée d'une hémorragie digestive variqueuse menaçant le pronostic vital et d'un hypersplénisme.

Type d'intervention :

- Opéré le 01/12/08, le patient a bénéficié d'une anastomose spléno-cave termino-latérale avec biopsie hépatique peropératoire.

Compte rendu opératoire :

- Patient en décubitus dorsal sous A.G.
- Incision médiane débordant sur l'ombilic en bas.
- Section au niveau de la ligne blanche.
- L'exploration retrouve un foie hypertrophié contenant de petites formations kystiques avec une énorme splénomégalie.
- On décide d'aborder le tronc spléno-mésoraïque dans le territoire sous méso-colique, le côlon transverse et le grand épiploon ont été dégagés et étalés vers le haut.
- Dissection de la VS qui est perméable et dilatée (12 mm).
- Nous avons pensé à réaliser une anastomose spléno-rénale au début, mais anastomose spléno-cave nous a paru meilleure du fait de la qualité de drainage qui peut être associée par ce système.

- Dissection de la VMS et section du ligament de Treitz permettant de libérer l'angle duodéno-jéjunal et d'aborder la VCI.
- Dissection de la VCI, section de la VS à sa partie distale et ligature du bout distal. Cette dernière a été passée sous la VMI clampée à son extrémité longitudinale et ablation d'une partie.
- Section de 2 cm sur la face antérieure de la VCI protégée par une pince de Satinsky mise sur cette dernière.
- Anastomose spléno-cave termino-latérale par deux surjets gauche puis droit au fil non résorbable (prolène 5/0).
- L'anastomose est fonctionnelle, avec absence de tension dans la VS.
- Biopsie du foie.
- Toilette soigneuse et fermeture plan par plan.

Histologie hépatique :

- Aspect d'anomalie de développement de la plaque ductulaire entrant dans le cadre de la maladie rénale polykystique.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 6 mois, le patient se portait bien avec une absence de récurrences hémorragiques et de signes d'encéphalopathie hépatiques, une réduction de la taille de la SMG. L'évolution biologique a été marquée par la persistance de l'hypersplénisme (Hb =8,8 g/dl, GB=2280 / mm³ ; PQ= 47 000/ mm³) avec un TP à 50%. Une échodoppler de contrôle a rapporté une dérivation spléno-cave perméable. Les résultats de la FOGD n'ont pas été enregistré dans le dossier.

Observation N ° 4

- Il s'agit de l'enfant B. Bouchta, âgé de 14 ans, de sexe M ,originaire de Taza.
- Issue de parents consanguins de 1^{ème} degré, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- Le début remonte à 1 an par l'installation d'une distension abdominale progressive associée à une douleur de l'HCG et à un épisode d'hématémèse de faible abondance évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'AEG. Le patient a été admis au service le 08/02/95.
- L'examen clinique a trouvé un retard pondéral et une SMG à 6 travers de doigts sans ascite ni CVC.

Paraclinique :

- Un bilan fait a montré :
 - **NFS** : Hb =8,9 g/dl avec hypochromie et microcytose, GB=3920 / mm³ ; PQ= 80 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 42%, TCA= 39 /31.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =5 UI/L, ASAT=25 UI/L, PAL= 280 UI/L, BT= 4,3 mg/l, BD=0,7 mg/l.
 - **Protidémie** : 72 g/l.
 - **EPP** : albumine= 33,8g/l, α -1 globuline=3,4g/l, α -2 globuline= 6,3 g/l , β -globuline=7,8g/l, γ -globuline=20,6 g/l.
 - **Cuprurie de 24h** : 18 μ g/24h (normale).
 - **Marqueurs tumoraux** : α -foetoprotéine < à 3 ng/ml
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.

- **Medullogramme** : moelle réactionnelle.

- Une FOGD faite a montré des VO grade II aux 2/3 inférieurs de l'œsophage.
- Un échodoppler abdominal a objectivé :
 - Une HMG modérée d'échostructure homogène.
 - TP, VSH, VCI de calibre normal perméables.
 - Un petit épiploon épaissi.
 - Une SMG homogène de 18 cm de grand axe avec VS dilatée à 11 mm de diamètre.
 - Une absence d'ascite.

Indication chirurgicale :

- Une dérivation chirurgicale a été indiquée devant l'hémorragie variqueuse, la grosse rate douloureuse associée à l'hypersplénisme et le retentissement sur la croissance.

Type d'intervention :

- Opéré le 13/10/95, le patient a bénéficié d'une anastomose spléno-rénale termino-latérale distale type Warren avec déconnexion azygo-portale et une biopsie hépatique peropératoire.

Compte rendu opératoire :

- Incision médiane sus ombilicale élargie secondairement en sous ombilical.
- Prise de pression au niveau d'une veine iléale=36 cm d'eau.

- Ouverture du mésocolon transverse à sa base à gauche de l'angle de Treitz afin d'aborder la VS. Celle-ci est de gros calibre tendue, et surtout encastrée à la face postéro-inférieure de la queue du pancréas avec lequel elle échange de multiples anastomoses fines ce qui a rendu sa libération trop laborieuse. Cette libération n'a pu être obtenue que sur 2,5 cm.
- Libération de la veine rénale gauche et de ses branches polaires.
- Anastomose spléno-rénale gauche distale termino-latérale type Warren à plein canal à l'aide d'un surjet postérieur et de points séparés antérieurs (prolène 6/0).
- Déconnexion azygo-portale en ligaturant une grosse veine coronaire stomachique.
- Remesure de pression sur la même veine iléale= 17 cm d'eau.
- Péritonisation.
- Fermeture de la paroi plan par plan.

Histologie :

- Aspect histologique d'une cirrhose hépatique.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 10 mois, à raison d'un contrôle trimestriel, l'évolution était bonne avec une absence de récides hémorragiques, une réduction de la taille de SMG, une disparition de l'hypersplénisme. L'échodoppler a retrouvé un shunt spléno-rénal perméable. La FOGD de contrôle a mis en évidence une régression des VO (VO grade I).

Observation N°5

- Il s'agit de l'enfant Z. Bouchtawiya, âgée de 9 ans, de sexe F ,originaire de Oued Zem.
- Issue de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- Le début remonte à 1 an par l'installation d'une voussure de l'HCG avec des épistaxis à répétition évoluant dans un contexte d'asthénie et d'AEG. La patiente a été admise au service le 08/01/96.
- L'examen découvre une pâleur cutanéomuqueuse, un purpura pétéchiol des membres inférieurs, une HMG et une SMG énorme. Il n'y avait ni ascite ni CVC.

Paraclinique :

- Un bilan fait a montré :
 - **NFS** : Hb =8 g/dl avec hypochromie et microcytose, GB=3500 / mm³ ; PQ= 50 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 75%, TCA= 34 /31.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =10 UI/L, ASAT=15 UI/L, PAL= 180 UI/L, BT= 5 mg/l, BD=1 mg/l.
 - **Protidémie** : 70 g/l.
 - **EPP** : albumine= 34 g/l, α -1 globuline=3,7g/l, α -2 globuline= 5 g/l , β -globuline=6,5g/l, γ -globuline=10 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Un échodoppler abdominal fait a montré :

- Une HMG hétérogène.
- VCI et VSH sans anomalies.
- Un TP perméable mesurant 16 mm de diamètre.
- Une SMG énorme homogène avec une VS à 10 mm de diamètre.
- Une absence d'ascite

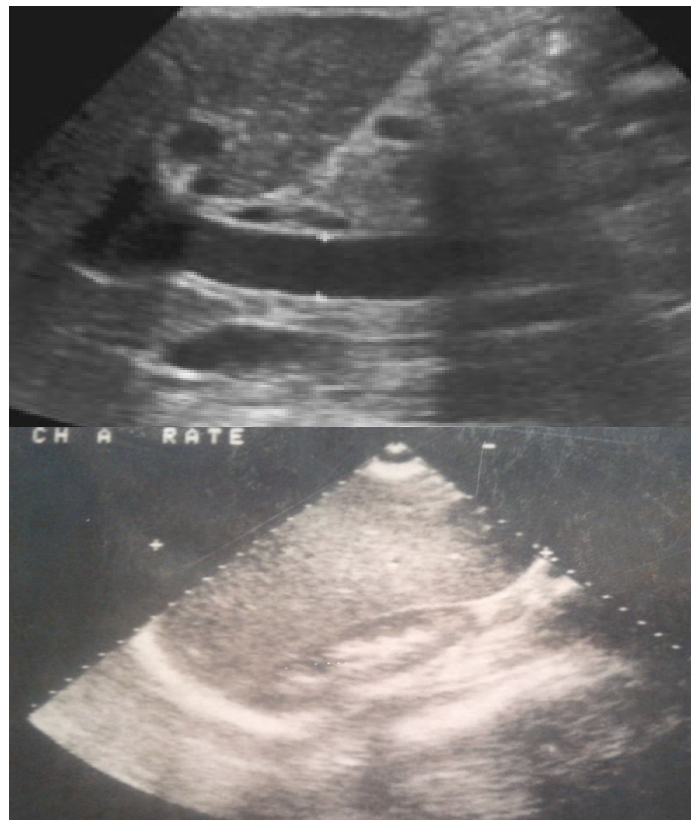


Fig 8 : image échographique du patient de l'obs.n°5 montrant (en haut) une VP dilatée et (en haut) une SMG homogène.

- Les données de la FOGD non pas été signalées dans le dossier.

Indication chirurgicale :

- Un traitement chirurgical a été envisagé devant une SMG volumineuse douloureuse, l'hypersplénisme et les ATCD hémorragiques.

Type d'intervention

Opéré le 28/05/96, la patiente a bénéficié d'une splénectomie isolée en raison du volume important de la SMG qui a rendu difficile la pratique d'une dérivation spléno-rénale. Une biopsie peropératoire du foie et la pièce de splénectomie ont été adressées au laboratoire d'anatomopathologie.

Histologie :

- Foie : lésions inflammatoires en faveur d'une portite sans signes de cirrhose.
- Rate : SMG fibro-congestive.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Revue à 2 et à 6 mois, la patiente se portait bien avec un état hémodynamique stable et une disparition complète du syndrome hémorragique. Une NFS de contrôle a montré un rétablissement de l'hypersplénisme avec un taux de PQ à 500 000/mm³.

Observation N° 6

- Il s'agit de l'enfant S.Rahma, âgée de 14 ans, de sexe F ,originaire de Taounate.
- Issue de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 2 ans par l'apparition d'une distension abdominale progressive associée à une douleur de l'HCG, à des épistaxis à répétition et à une dyspnée d'effort évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'AEG. La patiente a été admise au service le 20/09/95.
- L'examen clinique a découvert un patient asthénique, apyrétique avec une pâleur cutanéomuqueuse, une SMG et une ascite.il n'y avait ni CVC ni HPMG.

Paraclinique :

- Un bilan fait a montré :
 - **NFS** : Hb =7g/dl avec hypochromie et microcytose, GB=1730/ mm³ ; PQ=27 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 42% remonté à 74% sous vit K, TCA= 34 /31.
 - **Bilan hépatique** : ALAT =16 UI/L, ASAT=26 UI/L, PAL= 178 UI/L, BT= 5 mg/l, BD=1 mg/l.
 - **Protidémie** : 69 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
 - **EPP** : albumine= 32 g/l, α -1 globuline=3,8g/l, α -2 globuline=4,3 g/l , β -globuline=6 g/l, γ -globuline=19 g/l.

- Une FOGD faite a mis en évidence des VO grade III.
- Une échodoppler abdominale a montré :
 - Un foie de taille normal, de contours réguliers et d'échogénicité homogène.
 - VSH et VCI perméables et sans anomalie.
 - VB à paroi épaissie.
 - TP dilaté à 19 mm de diamètre et perméable.
 - SMG homogène avec une VS à 13 mm de diamètre.
 - Une ascite de petite abondance.



Fig 9: échographie réalisée chez la patiente de l'obs. n°6 montrant une dilatation de la veine porte.

Indication chirurgicale :

- Une intervention chirurgicale a été indiquée chez cette fille habitant Taounate devant l'hypersplénisme, les ATCD hémorragiques et la grosse rate douloureuse gênant la patiente.

Type d'intervention :

- Opéré le 20/10/95, la patiente a reçu une splénectomie isolée avec une biopsie hépatique peropératoire.

Histologie hépatique :

- Aspect histologique en faveur d'une fibro-adénomatose biliaire.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- La patiente a été revue à 3 mois avec une évolution clinique marquée par une disparition totale du syndrome anémique et hémorragique. Un bilan biologique a montré un rétablissement de l'hypersplénisme avec un taux de PQ à 540 000/ mm³. (L'évolution des VO n'a pas été enregistrée sur le dossier).
- La patiente a été perdue de vue.

Observation N°7

- Il s'agit de l'enfant A. Abdellah, âgé de 14 ans, de sexe M ,originaire de Sefrou.
- Issu de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 6 mois par l'apparition d'une distension abdominale progressive associée à une douleur de l'hypochondre gauche évoluant dans contexte d'asthénie et d'AEG. Le patient a été admis au service le 28/09/96.
- L'examen clinique a trouvé un retard pondéral, une paleur cutanéomuqueuse, un ictère conjonctival et une SMG énorme.il n'y avait ni ascite ni CVC.

Paraclinique :

- Un bilan biologique fait, a montré :
 - **NFS** : Hb : 9 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 3 500/ mm³ ; PQ= 60 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 47% remonté à 80% sous AVK
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 29 UI/L, ASAT=38 UI/L, PAL= 180UI/L
 - **Protidémie** : 70 g/l
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** :

- Une FOGD faite a montré des VO grade I au 1/3 inférieur de l'œsophage.
- Un échodoppler abdominal a objectivé :
 - Une HMG légère d'échogénicité hétérogène.
 - Une VP et une VS dilatées et perméables.
 - Une SMG énorme.
 - Une absence d'épanchement liquidien intra péritonéal.



Fig 10: image échographique du patient de l'obs.n°7 montrant un foie d'échogénicité hétérogène avec une VP dilatée et perméable.

- Une PBF a mis en évidence : une portite fibreuse sans signes de cirrhoses.

Indications chirurgicales :

- Un traitement chirurgical a été envisagé devant une HTP compliquée d'une SMG volumineuse douloureuse et d'un hypersplénisme.

Type d'intervention :

- Opéré le 11/01/97, le patient a bénéficié d'une anastomose spléno-rénale distale type Warren sans déconnexion azygo-portale .

Compte rendu opératoire :

- Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic prolongé vers le haut .Importante circulation collatérale sous aponévrotique nécessitant des ligatures.
- Ectasies veineuses multiples sur le ligament rond.
- Grosse rate souple congestive. La prise de la pression iléale montre une élévation à 30 cm d'eau.
- Dénudation de la veine splénique. Ligature à la soie de quelques afférences pancréatiques. Elle est de calibre important (15mm de diamètre).
- Dénudation de la veine rénale gauche que reçoit la polaire supérieure au niveau de la ligne médiane.
- Ligature distale double au fil de lin 0 de la terminaison de la splénique. Clamp sur la région proximale.
- Malade sous AG, en D.D.

- Laparotomie transversale sus ombilicale.
- A l'exploration : on trouve une importante circulation collatérale sous aponévrotique nécessitant des ligatures, des éctasies veineuses multiples sur le ligament rond et une grosse rate souple homogène sans ascite. Le tronc porte est perméable.
- On décide de réaliser une anastomose spléno-rénale termino-latérale sans splénectomie.
- Traction sur le côlon transverse vers le haut. Décollement du méso-côlon au niveau de sa racine et du fascia de Treitz. Au soulèvement du pancréas, on arrive à la veine splénique qui est disséquée sur une bonne longueur en rétro-pancréatique, en ligaturant des anastomoses spléno-pancréatiques qui sont au nombre de cinq. La veine splénique est dilatée à 15 mm de diamètre.
- Mise en place d'un lac sur la veine splénique.
- Dissection de la veine rénale gauche.
- Anastomose spléno-rénale termino-latérale avec conservation de la rate.
- Vérification de la bonne perméabilité du shunt et son étanchéité.
- Une biopsie hépatique au niveau d'une zone suspecte de fibrose a été réalisée. Par ailleurs, le foie est légèrement hypertrophié mais souple avec quelques reflets nacrés sur la convexité des deux lobes.
- Exploration de la zone oesogastrique à la recherche de dilatations veineuses ,mais la VCS et les veines gastriques ne sont pas dilatées.

- Lavage péritonéal et hémostase.
- Fermeture plan par plan.

Histologie hépatique : les résultats de la biopsie hépatique n'ont pas été rapportés sur le dossier.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été marquées par un état fébrile à 40°C jugulé par les mesures de réanimation. Le patient est sorti avec une régression importante de la SMG.
- Le patient a été perdu de vue.

Observation N° 8

- Il s'agit de l'enfant R. Labdou, âgé de 9 ans, de sexe F ,originaire de Souk Larbaa.
- Issue de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 2 semaines par l'installation de 3 épisodes d'hématémèses de faible abondance. Le patient a été admis le 28/01/97 .
- L'examen clinique a trouvé une pâleur cutanéomuqueuse, une TA à 90/70 mmHg, et une SMG à 4 travers de doigts.

Paraclinique :

- Un bilan biologique fait a révélé :
 - **NFS** : Hb : 8 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 4400/ mm³ ; PQ= 155 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 74%, TCA=33/32
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 29 UI/L, ASAT=38 UI/L, PAL= 521 UI/L, BT= 9 mg/l, BD=5mg/l
 - **Protidémie** : 75 g/l .
 - **Bilan lipidique** : CT=1,04 g/l, TG=0,37 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a retrouvé des VO grade III.

- Un échodoppler abdominal a rapporté :
 - Un foie de taille normale de contours réguliers et d'échogénicité homogène.
 - Tronc porte non individualisé et hétérogène.
 - VSH et VSI sont perméables.
 - Un petit épiploon épaissi.
 - Une SMG homogène.
 - Une absence d'ascite.



Fig 11: image échographique de la patiente de l'obs.n°8 montrant (en haut) une veine porte hétérogène et (en bas) une SMG homogène.

- Une splénoportographie a montré la présence d'une HTP avec une circulation collatérale coronaire stomachique et cavernome porte.

Indication chirurgicale :

- Une dérivation chirurgicale a été indiquée chez cette fille habitant Souk larbaa, devant une hémorragie variqueuse récidivante.

Type d'intervention :

- Opérée le 21/04/97, l'enfant a reçu une dérivation mésentérico-cave par interposition d'un greffon hypogastrique (type Drapanas) avec biopsie hépatique per opératoire.

Compte rendu opératoire :

- Incision médiane xypho-pubienne.
- Abord de la veine mésentérique supérieure au niveau de la racine du mésentère de calibre satisfaisant. Dissection de cette dernière sur son flanc latéral.
- La VCI s'apprête à un Drapanas, mais pour le même bénéfice, on sursoit à une incision cervicale et on dissèque la veine iliaque primitive droite, on sacrifie la veine hypogastrique et une autre collatérale lombaire.
- On réalise un shunt mésentérico-cave par interposition du greffon hypogastrique suturé de part et d'autre des veines mésentérique supérieure et cave inférieure.

- Vérification de sa perméabilité, on observe un flux important aspiré dans la VCI à travers le greffon.
- Fermeture du rétro-péritoine.
- Toilette péritonéale et biopsie du foie.
- Fermeture de laparotomie plan par plan.

Histologie : Les résultats de l'examen anatomopathologique du fragment hépatique n'ont pas été enregistrés dans le dossier.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 18 mois, à raison d'un contrôle trimestriel, il a été rapporté une bonne évolution avec une absence de récurrence hémorragique ni de complications neurologiques, une régression de la taille de la SMG, une normalisation du taux d'Hb (12,2 g/dl) et une disparition des VO à la FOGD. Une échodoppler de contrôle a montré une anastomose mésentérico-cave perméable de diamètre, une réduction nette de la SMG.

Observation N° 9

- Il s'agit de l'enfant M.khaddouj, âgé de 11 ans, de sexe F, originaire de Chefchaouen.
- Issue de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 1 an par l'apparition progressive d'une distension abdominale avec une douleur de l'HCG. Le patient a été admis le 28/11/97.
- L'examen clinique a trouvé un ictère conjonctival et une SMG à 6 travers de doigts. Il n'y avait ni ascite ni CVC.

Paraclinique :

- Un bilan fait montre :
 - NFS : Hb =6 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 2500/ mm³ ; PQ= 70 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 78 %, TCA=34 /32
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 18 UI/L, ASAT=20 UI/L, PAL= 180 UI/L, BT= 5 mg/l, BD=1 mg/l
 - **Protidémie** : 80 g/l .
 - **Bilan lipidique** : CT=1 g/l, TG=0,5 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD a montré une absence de VO.

- Un échodoppler abdominal fait a objectivé :
 - Un foie de taille normale, de contours réguliers et d'échogénicité homogène.
 - Une VP et une VS dilatées et perméables mesurant respectivement 18 mm et 15 mm de diamètre.
 - Une SMG énorme.
 - Une absence d'ascite.

Indication chirurgicale :

- Devant une une SMG volumineuse douloureuse et l'hypersplénisme, une anastomose chirurgicale a été indiquée chez cette fille venant de Chefchaouen.

Type d'intervention :

- Opérée le 24/04/98, la patiente a bénéficié d'une dérivation spléno-cave termino-latérale avec biopsie hépatique per opératoire.

Compte rendu opératoire :

- Patiente en décubitus dorsal sous A.G.
- Incision médiane débordant sur l'ombilic en bas.
- Section au niveau de la ligne blanche.
- L'exploration retrouve une grosse rate dépassant l'ombilic et la ligne médiane, un foie d'aspect macroscopique normal.

- Abord de la veine splénique au bord inférieur du pancréas en sous mésocolique. Ligature de quelques collatérales pancréatiques. La veine est de gros calibre. Elle est dénudée sur 6 cm environ.
- Abord de la VCI sus rénale ligature de quelques collatérales pancréatiques.
- Ligature-section de la veine splénique.
- Confection d'une anastomose spléno-cave termino-latérale.
- Anastomose très satisfaisante avec un gros débit et un flux sanguin visible.
- Peritonisation, toilette, biopsie hépatique.
- Toilette soigneuse et fermeture plan par plan.

Histologie :

- lésions inflammatoires en faveur d'une portite avec fibrose minime sans signes de cirrhose.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 9 mois, l'enfant se portait bien, l'examen clinique a objectivé une régression importante de la taille de la SMG(3 travers de doigts). L'évolution biologique a été marquée par une réduction complète de l'hypersplénisme. Les résultats de la FOGD et de l'échodoppler n'ont pas été enregistrés dans le dossier.

Observation N° 10

- Il s'agit de l'enfant K. Mohamed, âgé de 6 ans, de sexe M ,originaire de Khénifra.
- Issu de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 2 mois par l'apparition d'une hématomèse de grande abondance ayant nécessité une transfusion sanguine (par 3 CG) au CHP de khénifra. Le patient a ensuite été adressé à notre service pour compléter la PEC.
- L'examen clinique a trouvé des conjonctives légèrement décolorées ,un retard staturo-pondéral et une SMG à 3 travers de doigts.

Paraclinique :

- Un bilan fait montre :
 - **NFS** : Hb =8,6 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 4530/ mm³ ; PQ= 100 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 90 %, TCA=35 /32
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 27 UI/L, ASAT=38 UI/L, PAL= 426 UI/L, BT= 5 mg/l, BD=2 mg/l
 - **Protidémie** : 61 g/l .
 - **EPP (normale)**: albumine= 34 g/dl, α -1 globuline= 2,5 g/l, α -2 globuline=5,7g/dl , β -globuline=7,9 g/l, γ -globuline=10,2 g/l
 - **Bilan lipidique** : CT=1,71 g/l, TG=0,49 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a montré des VO grade III.

- Un échodoppler abdominal fait a objectivé :
 - Un foie de taille normale, discrètement hétérogène
 - VSH et VCI de calibre normal et perméables.
 - VB à paroi épaissie.
 - Petit épiploon épaissi.
 - TP et VMS perméables mesurant respectivement 8 et 8,5 mm de diamètre.
 - Une SMG homogène (14 cm de grand axe) avec une VS perméable mesure 6,5 mm de diamètre.
 - Une importante circulation collatérale au niveau du petit épiploon, péri-œsophagienne et péri-hilaire hépatique.
 - Une absence d'ascite.
- Une PBF faite a montré :
 - une souffrance hépato-cellulaire modérée.
 - une discrète densification fibreuse portale.
 - une absence de signes de cirrhose.

Indication chirurgicale :

- Une dérivation chirurgicale a été proposée devant l'hémorragie variqueuse ayant menacé le pronostic vital et l'hypersplénisme.

Type d'intervention :

- Opéré le 27/03/97, le patient a reçu une anastomose spléno-rénale distale type Warren sans déconnexion azygo-portale et biopsie hépatique per opératoire.

Compte rendu opératoire :

- Laparotomie médiane à cheval de l'ombilic.
- Dissection musculo-aponévrotique.
- Ouverture du péritoine.
- L'exploration retrouve un foie et rate d'aspect et de taille normale.
- Dissection de l'étage sus méso-colique et ouverture de l'arrière cavité des épiploon, dissection et libération de la veine splénique.
- Dérivation spléno-rénale termino-latérale.
- Vérification de l'étanchéité de l'anastomose spléno-rénale et du bon retour sanguin.
- Péritonisation.
- Biopsie hépatique.
- Fermeture plan par plan.

Histologie hépatique :

- Discrète densification fibreuse sans signes de cirrhoses.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 30 mois, à raison d'un contrôle trimestriel, le patient se portait bien avec une absence de récurrence hémorragique et une régression de la taille de la SMG. Aucun signe d'encéphalopathie hépatique n'a été enregistré. le bilan biologique a rapporté une disparition de l'hypersplénisme. La FOGD a montré une régression des VO (grade II) . l'échodoppler a mis en évidence un shunt spléno-rénale toujours perméable, une réduction nette de la SMG et une persistance de la CVC.

Observation N° 11

- Il s'agit de l'enfant B. Mohamed, âgé de 12 ans, de sexe M ,originaire de Chefchaoune.
- Issu de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie remonte à 4 ans par l'apparition d'une distension abdominale progressive associée à des mélénas évoluant dans un contexte d' AEG, motivant son hospitalisation dans notre service le 25/05/96
- L'examen clinique découvre une pâleur cutanéomuqueuse, un retard staturo-pondéral, une CVC, une HMG ,une SMG arrivant à l'ombilic et une matité des flancs.

Paraclinique :

- Un bilan fait a montré :
 - **NFS** : Hb =6,1 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 4500/ mm³ ; PQ= 120 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 69 %, TCA=36 /32
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 35 UI/L, ASAT=30 UI/L, PAL= 340 UI/L, BT= 4mg/l, BD=1 mg/l
 - **Protidémie** : 70 g/l .
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a montré des VO grade II.

- Un échodoppler abdominal fait a objectivé :
 - Une HMG hétérogène.
 - VSH et VCI de calibre normal et perméables.
 - TP dilaté à 19mm de diamètre.
 - Petit épiploon épaissi.
 - Une SMG homogène avec une VS dilatée à 18 mm de diamètre et sinueuse au niveau du hile splénique.
 - Une ascite de faible abondance .

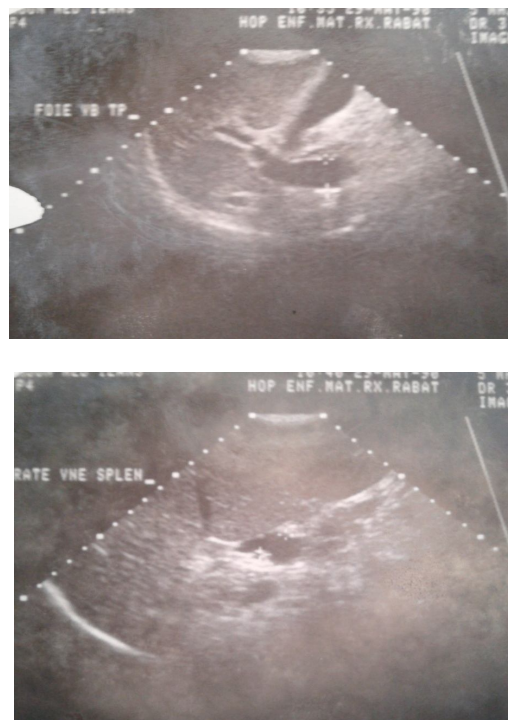


Fig 12: échographie effectuée chez le patient de l'obs.n°11 montrant (en haut) une dilatation importante du TP et (en bas) une SMG avec une VS dilatée.

- Une PBF montre un aspect d'une cirrhose hépatique d'allure peu évolutive.

Indication chirurgicale :

- Devant l'hypersplénisme, les VO à la FOGD et les ATCD hémorragiques, une anastomose chirurgicale a été indiquée chez cet enfant venant de Chefchaouen.

Type d'intervention :

- Opéré le 18/10/96, le patient a bénéficié d'une dérivation spléno-cave avec interposition d'un greffon jugulaire.

Compte rendu opératoire :

- Incision médiane sus-ombilicale dépassant l'ombilic vers le bas
- Existence d'une ascite chileuse de faible abondance.
- A l'exploration : énorme SMG arrivant jusqu'à l'ombilic, foie d'aspect stéatosique.
- Dissection de la VS qui est de gros calibre 18 mm. Cette veine est inscrite dans le parenchyme pancréatique ce qui rend sa libération laborieuse et dangereuse.
- Mise en évidence et dissection de la VCI sur une longueur de 5 cm environ.
- On décide de faire une anastomose spléno-cave en interposant un greffon jugulaire.
- Ligature de la veine splénique.
- On se porte vers la région cervicale : incision pré sterno-cléido-mastoïdienne.
- Dissection de la veine jugulaire gauche et prélèvement d'un greffon de 4 cm de long environ.

- Anastomose VCI – greffon : surjet postérieur et points séparés antérieurs, termino-latérale.
- Anastomose termino-latérale entre greffon et VS par un surjet postérieur et des points séparés antérieurs.
- Après déclampage : l'anastomose est perméable et de bon calibre : on aperçoit par transparence le flux sanguin qui se fait dans le sens VS → VCI .
- Vérification de l'hémostase.
- Biopsie du foie.
- Péritonisation et fermeture de la coeliotomie plan par plan.
- Fermeture de la cervicotomie plan par plan.

Histologie : les résultats de l'examen anatomopathologique du fragment hépatique n'ont pas été enregistrés sur le dossier.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- L'évolution a été marquée par une absence de complications neurologiques, une disparition de mélénas, une réduction de la taille de la SMG, un rétablissement de l'hypersplénisme, avec un recul de 14 mois. L'anastomose spléno-cave a été perméable à l'échodoppler de contrôle.

Observation N°12

- Il s'agit de l'enfant H.Meriem, âgée de 7 ans, de sexe F, originaire de Ksar Lkbir.
- Issue de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie, remontant à plusieurs mois, était faite de deux épisodes d'hématémèses de grande abondance et de mélaenas associés à une distension abdominale importante évoluant dans un contexte de fièvre, d'asthénie et d'AEG.
- L'examen clinique découvre une patiente fébrile à 38°C, asthénique, pâle avec une SMG arrivant à l'ombilic sans ascite ni CVC.

Paraclinique :

- Elle a été transfusée et stabilisée sur le plan hémodynamique et a bénéficié du bilan suivant :
 - **NFS** : Hb = 10 g/ dl, GB=5000 / mm³ ; PQ= 165 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP =100 %, TCA=33 /33
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 16 UI/L, ASAT=34 UI/L, PAL=473 UI/L, BT= 6mg/l, BD=2 mg/l
 - **Protidémie** : 72 g/l .
 - **EPP** : albumine= 40,1 g/l, α -1 globuline=4,2 g/l, α -2 globuline=9,6 g/l, β -globuline=7,8 g/l, γ -globuline=9,9 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a objectivé des VO grade II.

- Un échodoppler abdominal a montré :
 - Un foie de taille normale, d'échostructure finement hétérogène.
 - VSH et VCI perméables et sans anomalies.
 - Petit épiploon épaissi, VB à paroi épaissie
 - Une SMG homogène de 15 cm de grand axe avec une VS dilatée à 12,2 mm de diamètre.
 - Une VMS perméable mesurant 9,4 mm de diamètre.
 - Une CVC péri-portale.
 - Une absence d'épanchement péritonéal.

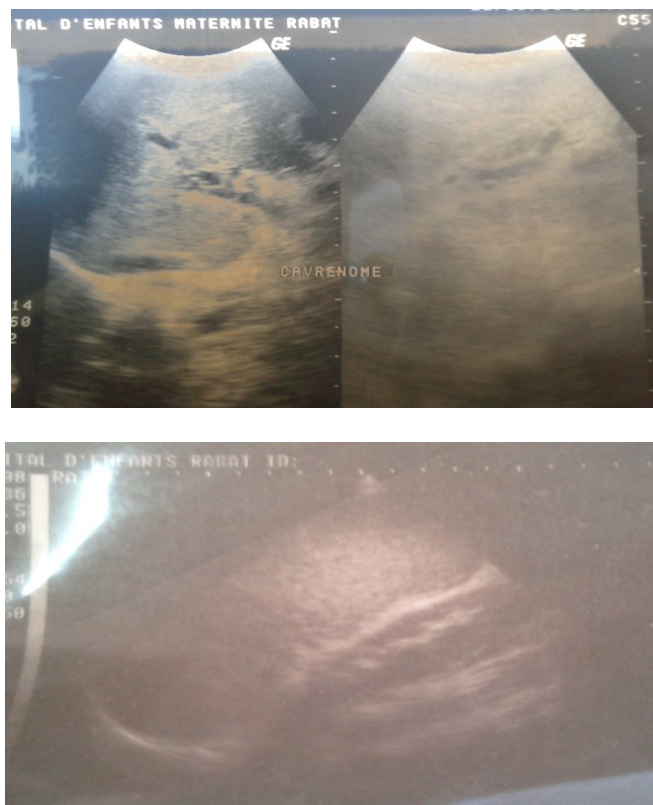


Fig 13: image échographique de la patiente de l'obs.n°12 montrant(en haut) une circulation collatérale péri-portale et (en bas) une SMG.

Indication chirurgicale :

- Une dérivation porto-systémique a été indiquée chez cette patiente venant de Ksrar Lkbir devant l'hémorragie digestive variqueuse récidivante.

Type d'intervention :

- Opérée le 04/11/98, une anastomose spléno-rénale s'est avérée impossible en peropératoire vu la découverte d'une fibrose étendue de la VS, d'où la réalisation d'une dévascularisation oeso-gastrique isolée. Une biopsie per opératoire du foie a été adressée au laboratoire d'anatomopathologie.

Compte rendu opératoire :

- Incision médiane à cheval sur l'ombilic.
- Dissection musculo-aponévrotique.
- Dissection du bord inférieur du pancréas à la recherche de la VS qui est fibrosée sur toute son étendue, éctasique par endroit, recherchée au niveau du hile splénique qui apparaît de petit calibre.
- On a recours à une squelettisation de la grosse tubérosité et une dévascularisation oesogastrique, disséquant l'oesophage sur une étendue d'environ 5 cm avec ligature-section de 3 grosses veines du bas œsophage.
- Ligature-section de la veine coronaire stomachique.
- Biopsie du foie.
- Toilette péritonéale.
- Fermeture plan par plan.

Histologie hépatique :

- Souffrance hépatocytaire avec un aspect peliotique.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 15 mois, à raison d'un contrôle trimestriel, la patiente se portait bien avec un rétablissement de l'état hémodynamique, une absence de récives hémorragiques, une SMG à 2 TDD. L'évolution biologique a été marquée par la disparition de l'anémie (Hb à 12 g/dl). Cependant, la FOGD de contrôle a rapporté une persistance des VO.

Observation N° 13

- Il s'agit de l'enfant Z. Brahim, âgée de 4 ans, de sexe M, originaire de Sefrou.
- Issu de parents non consanguins, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie, remontant à plusieurs mois, était faite de deux épisodes d'hématémèses évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et de conservation de l'état général.
- L'examen clinique a trouvé un patient en bon état général avec une pâleur cutanéomuqueuse et une SMG à 2 TDD.

Paraclinique :

- Un bilan fait a montré :
 - **NFS** : Hb=9,8 g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 3000/ mm³ ; PQ= 75 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 90 %, TCA=32/31
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 20 UI/L, ASAT=34 UI/L, PAL= 580 UI/L, BT= 5mg/l, BD=1 mg/l
 - **Protidémie** : 64 g/l.
 - **EPP** : albumine=52,7 g/l, α -1 globuline=5,2 g/l, α -2 globuline=3,7 g/l, β -globuline=1,7 g/l, γ -globuline=7,7 g/l.
 - **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
 - **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a objectivé :
 - Des VO grade II .
 - Des VG grade I.

- Un échodoppler abdominal a retrouvé :
 - Un foie de taille normale, d'échostructure homogène.
 - VSH et VCI perméables.
 - Une VB à paroi épaissie, un petit épiploon épaissi.
 - Un tronc porte sténosé avec une CVC péri-portale, épigastrique, spléno-rénale, et une reperméabilisation de la veine ombilicale.
 - SMG homogène avec une VS perméable à 10,5 mm de diamètre.
 - Une VMS, TSM perméables mesurant respectivement 9 et 10 mm de diamètre.
 - Une absence d'ascite.

Indication chirurgicale :

- Devant l'hypersplénisme et l'hémorragie digestive récidivante, une anastomose chirurgicale a été envisagée.

Type d'intervention :

- Opéré le 03/02/98, le patient a bénéficié d'une dérivation spléno-rénale distale type Warren sans déconnexion azygo-portale. Une biopsie du foie a été étudiée.

Compte rendu opératoire :

- Incision médiane à cheval sur l'ombilic.
- Dissection musculo-aponévrotique.
- Ouverture du retro-péritoine.
- On commence la dissection de la veine splénique qui se présente avec un bon calibre.

- Dissection donc de la VS jusqu'au tronc spléno-mésaraïque après ligature et section des confluences pancréatico-spléniques.
- Ligature de la VS à 1 mm du TSM.
- Clampage de l'autre bout.
- On commence la disséction de la veine rénale gauche.
- Visualisation des veines capsulaires inférieures et vaisseaux urogénitaux.
- Clampage de la veine rénale gauche.
- Anastomose spléno-rénale termino-latérale.
- Ouverture de l'arrière cavité des épiploons.
- Vérification de la VCS et des vaisseaux courts qui ne présentent aucune particularité.
- Fermeture de l'arrière cavité des épiploons.
- Fermeture plan par plan.

Histologie hépatique :

- Présence de signes de congestion et de fibrose portale minime.
- Absence de signes de cirrhose.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 10 mois, à raison d'un contrôle trimestriel, le patient a bien évolué avec une absence de récurrences hémorragiques et de complications neurologiques, une régression de l'hypersplénisme et une disparition des VO grade II avec une persistance d'une petite dilatation grade I. l'échodoppler de contrôle a montré que l'anastomose était perméable avec un bon flux et une persistance de la SMG.

Observation N° 14

- Il s'agit de l'enfant M. Yassine, âgé de 6 ans, de sexe M, originaire de Khénifra.
- Issu de parents consanguins de 1er degré, fratrie saine, sans ATCD particuliers.
- L'histoire de la maladie, remontant à plusieurs mois, était faite d'une distension abdominale progressive associée à une hématomérose de grande abondance qui a nécessité une prise en charge médicale par les bêtabloquants et 3 séances de sclérothérapie endoscopique. Le patient a été hospitalisé dans notre service le 01/06/98 suite à une récurrence hémorragique.
- L'examen clinique a retrouvé un patient en bon état général, fébrile à 38,5°, pâle avec une SMG à 2 TDD et une ascite. Il n'y avait ni CVC ni HMG.

Paraclinique :

- L'enfant a été transfusé de 2 CG en urgence et a bénéficié du bilan suivant :
 - **NFS** : Hb=9,1g/ dl avec hypochromie et microcytose, GB= 5500/mm³ ; PQ= 160 000/ mm³.
 - **Bilan d'hémostase** : TP = 85 %, TCA=30/30
 - **Bilan hépatique** : ALAT = 27 UI/L, ASAT=39 UI/L, PAL= 537 UI/L, BT= 6amg/l, BD=2 mg/l

- **Protidémie** : 70 g/l.
- **Statut viral** : sérologies VHB et VHC négatives.
- **Medullogramme** : moelle réactionnelle.
- Une FOGD faite a montré des VO grade III avec des signes de prérapture.
- Un échodoppler abdominal a objectivé :
 - Un foie homogène avec hypertrophie du lobe gauche et du segment I et atrophie du lobe droit.
 - VSH et VCI perméables.
 - Un tronc porte mal individualisé.
 - Importante CVC au niveau du petit épiploon, mésentérique inférieure, périvésiculaire et péripancréatique.
 - Une SMG homogène avec une VS à 12 mm de diamètre.
 - Une VMS mesurant 14 mm de diamètre.
 - Une absence d'ascite.

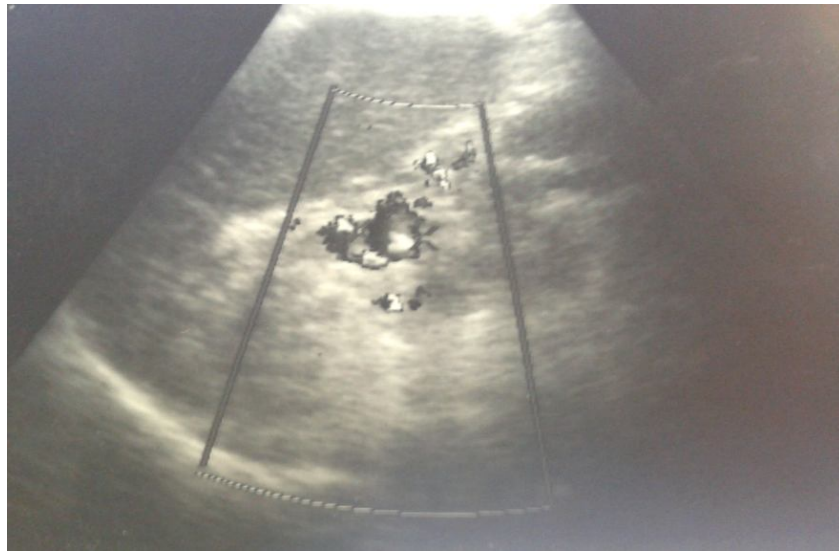


Fig 14: écho-doppler réalisé objectivant une importante circulation collatérale péri-portale.

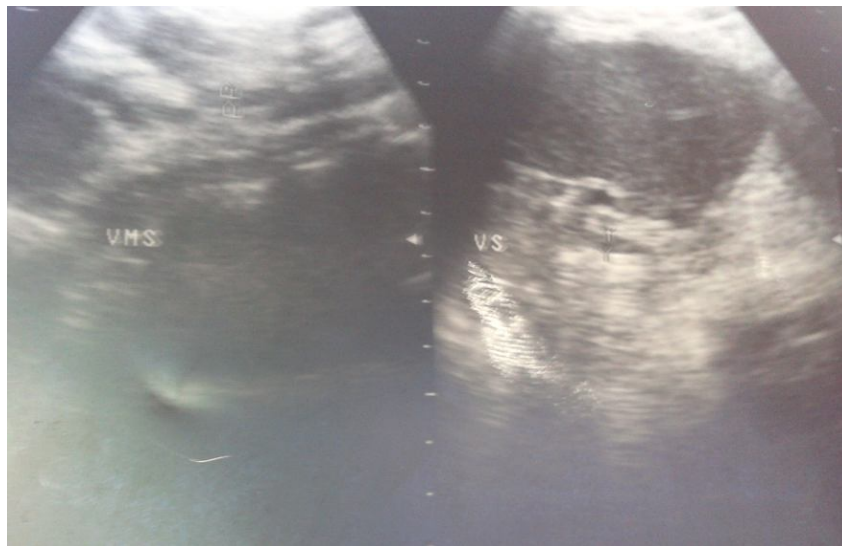


Fig 15: image échographique montrant une VS et une VMS dilatées

Indication chirurgicale :

- Une dérivation chirurgicale a été indiquée chez cet enfant habitant Khénifra, devant une hémorragie variqueuse digestive rebelle au traitement médical et endoscopique.

Type d'intervention :

- Opéré le 28/06/98, le patient a bénéficié d'une anastomose mésentérico-cave par interposition d'un greffon jugulaire (Drapanas) (vu l'état sclérosé de la veine splénique).

Compte rendu opératoire :

- 1° temps abdominal :
 - Abord par voie médiane à cheval sur l'ombilic.
 - L'exploration découvre une VS sclérosée inutilisable.
 - Dissection de la VMS qui est thrombosée à sa partie distale.
- 2° temps cervical :
 - Abord cervical lateral gauche.
 - Dissection de la veine jugulaire interne sur une hauteur de 7 cm.
 - Ligature-section du tronc thyro-linguo-facial.
 - Ligature-section de la veine jugulaire interne au dessus du tronc thyro-linguo-facial et à son abouchement à la sous clavière.

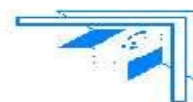
- 3^o temps abdominal :
 - Mise en place du greffon entre la VMS en amont de sa thrombose et la VCI.
 - Suture du greffon aux deux veines par un plan postérieur fait au surjet et un plan antérieur fait de points séparés.
 - Fermeture du rétro-péritoine.
 - Toilette péritonéale et biopsie du foie.
 - Fermeture de laparotomie plan par plan.
 - Fermeture de la cervicotomie plan par plan.

Histologie :

- Les résultats de l'étude histologique n'ont pas été enregistrés sur le dossier.

Suivi post opératoire :

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 16 mois, à raison d'un contrôle semestriel, on a obtenu une bonne évolution, clinique avec un patient en bon état général sans récurrence hémorragique ni signe neurologique et une petite pointe de rate à peine palpable. Trois échos-doppler de contrôle ont montré une anastomose mésentérico-cave perméable, une réduction nette de la SMG. Une FOGD a montré une nette régression des VO avec des VO grade I.



Résultats



A.FREQUENCE ET INCIDENCE :

- Parmi une vingtaine d'enfants hospitalisés au service A de chirurgie infantile à l'hôpital d'enfants de Rabat pour HTP, durant la période allant de 1999 à 2015, seulement 14 enfants ont été traités chirurgicalement.
- Ceci correspond à une incidence de maladie à peu près d'1 cas / an et une intervention chirurgicale dans moins de 1 cas/ an.

B.REPARTITION SELON L'AGE :

- L'âge des enfants variait entre 4 et 14 ans avec une moyenne d'âge de 9 ans.
- Les enfants entre 5 et 10 ans représentaient la majorité avec 8 cas (soit 57%).

Tableau 1 : répartition de notre échantillon selon les tranches d'âge

Tranches d'âge	< à 5 ans	5 - 10 ans	> à 10 ans
Nombre de cas	1 cas	8 cas	5 cas
Pourcentage	7 %	57%	35%

C. REPARTITION SELON LE SEXE :

- Dans notre série, on note une prédominance masculine avec 9 garçons contre 5 filles, soit un sexe ratio de 1,8.

Tableau 2 : répartition de notre échantillon selon le sexe

	masculin	féminin
Nombre de cas	9	5
Pourcentage	64%	36%

D. REPARTITION GEOGRAPHIQUE :

- Nos patients provenaient tous du nord du Maroc.

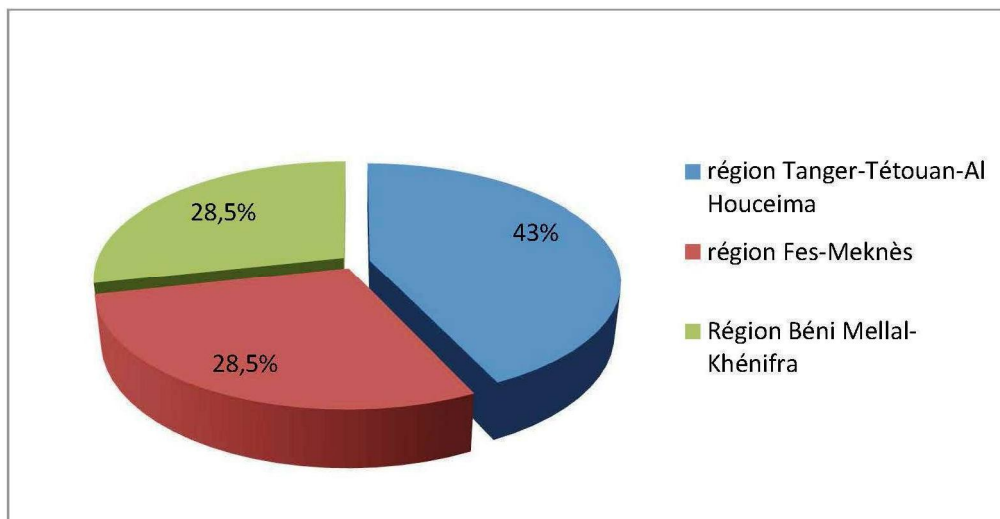


Figure 16: Répartition des patients selon découpage régional du Maroc

E. ANTECEDENTS (ET FACTEURS DE RISQUE) :

- Une consanguinité parentale a été notée dans 4 cas (28%), avec une notion d'atteinte similaire chez la fratrie dans 1 cas (7%).
- Aucun de nos patients n'avait un ATCD d'hospitalisation néonatale ni de cathétérisme ombilical.
- Aucun enfant n'avait subi une chirurgie antérieure.
- Des ATCD thromboemboliques ou de thrombophilie dans la famille n'ont été recherchés en aucun cas.

F. DONNEES CLINIQUES :

1. Motif de consultation :

- L'hémorragie digestive haute a motivée la consultation dans 9 cas (64%) associée à des mélénes dans 3 cas.
- La SMG a motivé la consultation dans 6 cas (43%), isolée douloureuse dans 3 cas, associée à des mélénes dans 1 cas et à des épistaxis dans 2 cas.
- L'épistaxis a motivé la consultation dans un 1 cas (7%) (obs.n°6).

2. Examen clinique :

- *Pâleur cutanéomuqueuse : 64%*
- *Fièvre : 14%*
- *Troubles hémodynamiques : 28%*
- *Ictère : 14%*
- *Retard statural et/ou pondéral : 42%*
- *Circulation veineuse collatérale : 21%*
- *SMG : 100% ➔ entre 2-10cm : 2 cas, > à 10cm : 12 cas*
- *HPMG : 28%*
- *Ascite : 35%*

Fig 17 : Répartition des signes physiques de nos patients :

G. DONNEES BIOLOGIQUES :

• Une NFS a été réalisée chez tous nos patients et a retrouvé un hypersplénisme chez 11 cas, avec une pancytopénie dans 9 cas et une bicytopenie dans 2 cas.

Tableau 3: Répartition des bilans réalisés chez nos patients

Bilan réalisé	Effectif	pourcentage
NFS :	14 cas	100%
Anémie hypochrome microcytaire	14 cas	100%
Leucopénie	11 cas	78,5%
thrombopénie	9 cas	64%
Bilan d'hémostase :	12 cas	85,7%
Normal	5 cas	42%
Perturbé	7 cas	58%
Bilan hépatique :	13 cas	92,8%
Normal	12 cas	92,3%
Perturbé	1 cas	7,7%
protidémie	14 cas	100%
Médullogramme	14 cas	100%
Sérologies de l'hépatite B et C	14 cas	100%
EPP :	6 cas	42,8%
hypoGammaglobulinémie	2 cas	33%

H. DONNEES ENDOSCOPIQUES :

- La FOGD, réalisée chez tous nos patients, a objectivé la présence de :

Tableau 4: répartition des patients selon les résultats de l'exploration endoscopique.

<i>Aspect endoscopique</i>	<i>Effectif</i>	<i>Pourcentage</i>
<i>Varices œsophagiennes :</i>	<i>11</i>	<i>78%</i>
- VO stade I et/ou II	7	64%
- VO stade III	4	36%
<i>Varices gastriques</i>	3	21%
<i>Gastropathie hypertensive</i>	1	7 %
<i>Varices ectopiques</i>	0	0 %

I. IMAGERIE :

- L'échodoppler abdominale a été le moyen de diagnostic positif de l'HTP dans notre série à travers :
 - Des signes indirects spécifiques : présence de voies de dérivations porto-systémiques(gastro-œsophagiennes, paraombilicale, spléno-rénale directes et indirectes...).
 - Des signes peu spécifiques qui sont : une inversion du flux portal (flux portal hépatofuge), une dilatation des veines du système porte (TP,VMS,VS), une splénomégalie, une ascite.
- La présence de voies de dérivations porto-caves a été constatée dans 6 cas (soit 42%).
- Un flux sanguin portal hépatofuge a été retrouvé dans 1 cas (7%).

- Un tronc porte a été imperméable dans 4 cas.
- Une dilatation des veines du système porte a été observée dans 12 cas (85,7%) avec la dilatation du TP dans 8 cas, de la VMS dans 2 cas et de la VS dans 11 cas.
- Une SMG homogène a été rapportée dans tous les cas.
- On a noté une ascite dans 4 cas (28%).
- L'exploration hépatique a retrouvé un foie d'échostructure hétérogène dans 7 cas (50%), hypertrophique dans 3 cas, atrophique dans 1 cas et dystrophique de contours irréguliers dans 2 cas.
- L'échographie abdominale a également permis de poser le diagnostic étiologique de cavernome porte (dans 4 cas) à travers la détection de formations anéchogènes multiples associées à une CVC périportale au niveau du hile hépatique dans 4 cas et un tronc porte imperméable ou sténosé dans 2 cas.
- Un angioTDM a été réalisée dans un cas et a permis la confirmation du diagnostic de syndrome de Budd Chiari dans 1 cas.

Tableau 5. Répartition des patients en fonction des résultats de l'échodoppler abdominale.

Résultats échodoppler abdominal	Effectif	Pourcentage
Voies de dérivations porto-caves	6 cas	42%
Dilatation des veines du système porte	12 cas	85%
SMG homogène	14 cas	100%
Ascite	4 cas	28%
Flux portal hépatofuge	1 cas	7%

K. DONNEES HISTOLOGIQUES :

- Douze prélèvements histologiques ont pu être effectués au niveau du foie : une PBF préopératoire dans 3 cas et une biopsie du foie en peropératoire dans 10 cas. On a obtenu les résultats suivants :
 - Des lésions en faveur d'un syndrome de Budd Chiari dans 1 cas (obs. n°1).
 - Des lésions de portite fibreuse et de congestion veineuse dans 3 cas (obs. n°5, n°7 et n°9).
 - Des signes de cirrhose hépatiques légèrement évolutive dans 3 cas (obs.n°2, 4, 11)
 - Des anomalies de développement de la plaque ductulaire associée à des élargissements fibreux des espaces portes dans 2 cas (obs.n° 3 et 6).
 - Des lésions en faveur d'une péliose hépatique dans 1 cas (obs.n°12).
- L'étude histologique de la rate a porté sur une pièce de splénectomie (obs. n°5) et a trouvé une rate fibro-congestive.

K. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE :

- Les étiologies de l'HTP dans notre série se présentent comme suit :

Tableau 6 : Répartition des patients selon les étiologies :

Etiologies	Effectif	Pourcentage (%)
Cavernome porte	5 cas	35%
Cirrhose hépatique	3 cas	21%
HTP idiopathique	3cas	21%
Fibrose hépatique congénitale	2 cas	14%
Syndrome Budd Chiari	1 cas	7%

L.Traitement :

• Un traitement essentiellement chirurgical a été envisagé dans ce travail. Un traitement endoscopique antérieure a été pratiqué au service d'hépto-gastro-entérologie dans 1 cas. Deux enfants ont été mis sous bétabloquant. 4 enfants ont été transfusés à cause de leurs hémorragies digestives sévères.

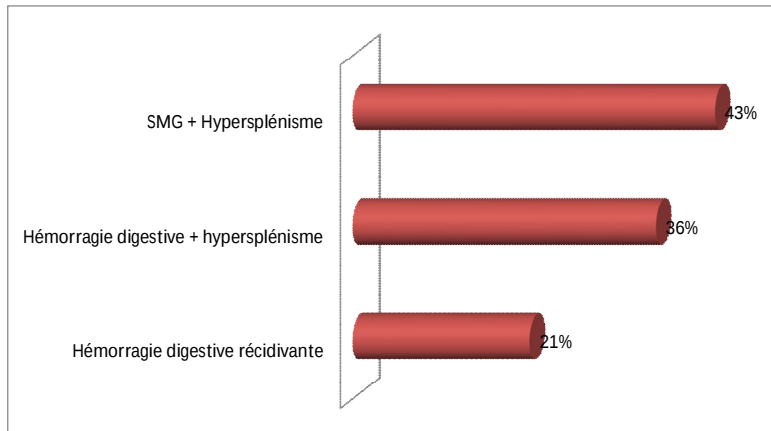


Fig 18 : Principales indications ayant motivé la PEC chirurgicale

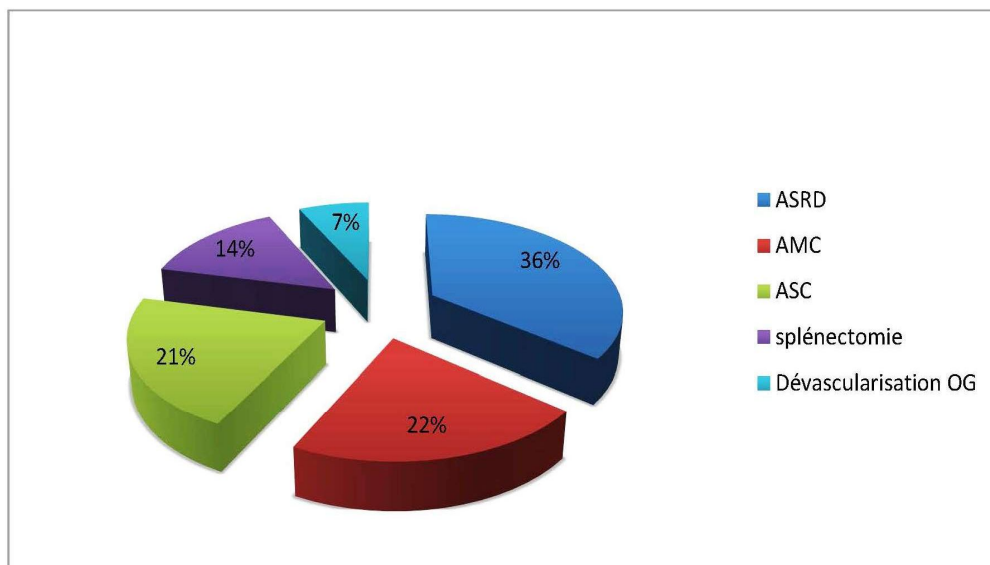


Fig 19 : Répartition des patients selon le traitement chirurgical effectué

M.SUITES OPERATOIRES :

1. Suites précoces :

Ils ont été simples pour la majorité des cas sauf pour :

- *Cas N° 1 : qui a présenté à J+7 une thrombose du greffon avec réapparition de l'ascite. L'enfant a été mis sous traitement diurétique. L'évolution a été marquée par la régression de l'ascite et la reperméabilisation spontanée du shunt.*
- *Cas N° 7 : qui a présenté une hyperthermie majeure et qui a bien évoluée.*

2. Suites lointaines : La durée de suivi est allée de 6 à 84 mois avec une durée moyenne de 19 mois.

•**Clinique** : l'évolution clinique a été bonne en générale avec une absence de récurrence hémorragique avec une absence de signes d'encéphalopathie hépatique dans 100 % des cas, régression de la SMG dans 80% des cas et une disparition de la douleur abdominale dans 100% des cas. Cependant, Une persistance de la SMG a été constatée dans 20%.

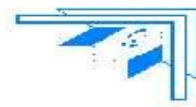
•**Biologique** : Des NFS de contrôle, réalisées dans 12 cas, ont montré une disparition de l'hypersplénisme dans 7 cas (70%) et sa persistance dans 3 cas (30%). Une thrombocytose a été notée chez les 2 cas splénectomisés

•**Radiologique** : un échodoppler de contrôle trimestriel et semestriel, plus ou moins régulier, a pu être réalisé chez 8 patients et a objectivé une thrombose partielle de l'anastomose dans un cas (12,5%) avec une bonne évolution sous traitement anticoagulant.

•**Endoscopique** : une FOGD de contrôle a été effectuée chez 5 patients et a révélé une disparition des VO dans 2 cas, une régression des VO chez 2 cas et persistance des VO dans 1 cas.

Tableau 7 : récapitulatif des différents traitements utilisés dans notre série et de l'état évolutif de nos patients.

Obs.n°	Age (ans)	Sexe	Type d'intervention	Mortalité opératoire	complications	Recul (mois)
1	7 ans	M	Drapanas	Non	Récidive hémorragique Thrombose greffon	84 mois
2	10 ans	M	ASRD	Non	Thrombose greffon	12 mois
3	8 ans	M	A spléno-cave Termino-latérale	Non	Non	6 mois
4	14 ans	M	Warren	Non	Non	10 mois
5	9 ans	F	Splénectomie	Non	Non	6 mois
6	14 ans	F	Splénectomie	Non	Non	Perdu de vue
7	14 ans	M	ASRD	Non	-	Perdu de vue
8	9 ans	F	Drapanas	Non	Non	18 mois
9	11 ans	F	A spléno-cave termino-latérale	Non	Non	9 mois
10	6 ans	M	ASRD	Non	Non	30 mois
11	12 ans	M	A spléno-cave par greffon jugulaire	Non	Non	14 mois
12	7 ans	F	DOG isolée	Non	Non	15 mois
13	4 ans	M	ASRD	Non	Non	10 mois
14	6 ans	M	Drapanas	Non	Non	16 mois



Discussion



I. ETUDE CLINIQUE :

1. Hémorragies digestives :

Elles représentent les complications majeures de l'HTP sous forme d'hématémèses (avec ou sans melenas) par ruptures des varices oesophagiennes ou cardio-tubérositaires ou par saignement d'une gastropathie hypertensive cause d'ulcérations. La rupture des varices oesophagiennes est responsables d'environ 70% des hémorragies digestives[24]. Elles surviennent soit spontanément soit à la suite d'une prise medicamenteuse (AINS ou aspirine) ,d'une infection respiratoire haute (entraînant une toux qui augmente la pression abdominale), d'une fièvre(augmentation du débit cardiaque) et/ou d'un trouble de coagulation à cause de l'hypersplénisme et/ou à l'insuffisance hépatocellulaire[23,24].

Elles sont très suggestives chez l'enfant et reste un motif de consultation capital avec un taux de 84 % dans la série de Vakili[25], 80% dans la série de Leger[26], et de 100% dans celle de Eckhausser [27]. Dans notre étude, l'hémorragie digestive a été révélatrice dans 57% des cas.

Elles surviennent après un délai très variable de la constitution des VO allant de quelques mois à quelques années voire des dizaines d'années, mais généralement, elles sont précoces [28], brutales et récidivantes. Elles conditionnent le pronostic de la maladie lié à leur fréquence élevée et à leur gravité avec un taux de décès de 5 à 9 % des enfants dont 1 % saignent avant l'âge de 3 ans [23].

Ces hématomèses sont souvent suivies de mélaena. Parfois, il peut s'agir de mélaena isolé sans hématomèse voire d'une anémie ferriprive sur un saignement digestif occulte. Ailleurs, ces enfants peuvent présenter une hémorragie digestive basse faite de rectorragies par rupture de varices ectopiques s'étalant sur l'ensemble du tube digestif, notamment au niveau du rectum(hémorroïdes). Ces dernières sont souvent négligées et ne sont pas recherchées systématiquement chez les malades. Elles n'ont été recherchées en aucun cas dans notre série et elles ont été rarement rapportées dans la littérature (2 %) [23]. Pourtant, Alvares rapporte que la rectorragie peut être le seul mode de saignement à des âges précoces (avant 3 ans) [29].

On note également une fréquence des hémorragies extra-digestives faites d'épistaxis, de gingivorragies, de lésions purpuriques etc. expliquées par la thrombopénie et les troubles de la coagulation. Dans notre série, on a enregistré des épistaxis dans 14% des cas.

La fréquence des hémorragies dans notre série est de 71% faite d'hématomèses dans 57 % des cas

2. Splénomégalie :

La SMG est un signe commun que présentent les patients avec une HTP (soit extra ou intra-hépatique). Elle doit toujours mener le clinicien à penser à une éventuelle HTP en cause, notamment quand elle est associée à une hématomèse. Elle peut être asymptomatique de découverte fortuite au cours d'un examen clinique général ou bien retrouvée à l'exploration d'une douleur abdominale notamment de l'hypochondre gauche souvent en rapport avec un

infarctus splénique. Elle peut prendre des dimensions considérables source de distension et d'inconfort, parfois dépassant l'ombilic et comblant la fosse iliaque. Habituellement responsable d'un hypersplénisme, elle ne ferait qu'aggraver les hématomés et les épisodes d'épistaxis. Il n'y a pas de corrélation entre la taille de la rate et le degré de l'HTP [30,31].

Dans notre étude, la splénomégalie a été retrouvée dans 100% des cas, énorme dans 50% cas et douloureuse dans 21% cas, ce qui rejoint les données de la littérature : 100% pour Maksoud[32], 100% pour Vakili[25] et plus de 80% pour Leger[26].

3. Circulation veineuse collatérale :

Elle est une conséquence de la défaillance du système porte, 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). C'est un signe principal d'une HTP, néanmoins il n'est pas constant.

Elle était présente dans 15 % des cas pour Leger, dans 45% dans la série de Dibi[33], et dans 36% dans la série de Bouabdallah[34]. Dans notre série, une CVC thoraco-abdominale a été retrouvée dans 21% des cas(3 cas).

4. Ascites :

Elle est moins fréquente chez l'enfant, d'apparition tardive, dont la présence témoigne souvent d'une obstruction intra ou sus-hépatique associée à une éventuelle défaillance de la fonction hépatique. Elle est généralement sensible au régime hyposodé et aux diurétiques.

Elle a été rapportée dans 17% pour Mitra[35] ,dans 21% des cas pour Pinkerton[36], dans 8% des cas pour Spence[37] et dans 7% pour Howard[38]. Dans notre série, l'ascite a été enregistrée dans 35% des cas.

5. Douleurs abdominales :

Les douleurs sont de siège variable, il peut s'agir de douleurs épigastriques modérées en rapport avec la congestion hypertensive oesogastrique et ses complications (oesophagite et ulcérations), de douleurs de l'hypochondre gauche en rapport avec la SMG pouvant être intenses en cas d'infarctus splénique, ou encore des douleurs abdominales intenses et atypiques dans un tableau digestif non spécifique parfois dans un contexte fébrile en rapport avec une thrombose portale aiguë ou en extension. Cette dernière doit être sérieusement recherchée, devant ce tableau confus, à travers une échographie abdominale ou mieux un angioscanner afin de mettre le malade sous traitement anticoagulant précoce et prévenir une complication grave qui est la thrombose de la veine mésentérique supérieure avec un infarctus intestinal mettant en jeu le pronostic vital du patient[39].

6. Hépatomégalie et atrophie hépatique :

Elle représente, chez la majorité des enfants atteints d'HTP, la conséquence d'une anomalie de perfusion portale hépatique entraînée par un obstacle notamment extra-hépatique. Par ailleurs, sa présence peut être liée à la pathologie causale comme c'est le cas pour la fibrose hépatique congénitale et la cirrhose hépatique.

L'atrophie hépatique, résultat le plus commun chez les patients souffrant d'HTP extra hépatique, est généralement expliqué par une privation des facteurs hépatotrophiques (insuline, glucagon...) et d'éléments nutritifs à cause d'une inversion du flux portal[40]. Le lobe caudé ou segment I, qui garde une vascularisation portale normale, connaît, par contre, une hypertrophie.

Une hépatomégalie souvent dysmorphique, faisant illusion à un foie cirrhotique, pourrait être justifiée par une artérialisation des espaces porte comme adaptation au changement métabolique au cours de l'HTP [41].

Dans la série de Leger, Bouabdallah et Pinkerton, L'HMG a été enregistrée respectivement dans 32%, 7% et 5% des cas.

Dans notre série, une hépatomégalie est rapportée dans 50% des cas.

7. Ictère :

Un ictère peut être rencontré chez ces enfants atteints d'HTP, souvent suite à un épisode hémorragique ou en rapport avec la présence d'une énorme SMG(lyse importante des hématies) et exceptionnellement en rapport avec une biliopathie portale (CP).

L'ictère était présent dans 14% des cas dans notre série, dans 10% cas chez Leger, et dans 5% des cas pour Pinkerton.

8. Fièvre :

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

Elle a été enregistrée dans 37% des cas pour Dibi et dans 7% cas chez Pinkerton. Aucun cas n'a de fièvre n'a été signalé dans l'étude de Bouabdellah. Nous avons noté dans notre série, 2 cas fébriles (14%).

9. Encephalopathie hépatique :

Elle regroupe l'ensemble des manifestations neuropsychiatriques résultant de l'insuffisance hépatocellulaire et de la dérivation du sang porte vers la sang cave à travers des veines collatérales entraînent l'accumulation de substances neurotoxiques d'origine digestive, faux neurotransmetteurs bloquant la synthèse cérébrale des catécholamines[42]. Ainsi, Le risque de développer une EH sur un obstacle extra-hépatique est très faible vue l'intégrité de la fonction hépatocellulaire et la conservation d'un flux portal quoique ralenti chez ces malades. Toutefois, une encéphalopathie peut compliquer une chirurgie de décompression portale surtout non sélective[43].

Aucun cas d'Encélopathie hépatique n'a été enregistré dans notre étude rejoignant ainsi les données de la littérature [34,44].

10. Retard staturo-pondéral :

La question de retard de croissance induit par une HTP reste controversée. D'une part, une étude comparative réalisée en Inde au cours des années 1990 [47] avait noté chez des enfants avec une HTP, bien nourris et sans atteinte hépatique, un retard de croissance chiffré. Sarin et collaborateurs [46], ont noté dans une étude que plus la maladie est longue plus le retard de croissance est sévère. D'autre part, une étude brésilienne [45] récente a publié les résultats anthropométriques de 24 enfants avec une OVPEH, comparés avec les données de référence nationale, ils n'ont montré aucune différence significative.

Dans notre étude, on a constaté un retard pondéral dans 2 cas (14%), un retard statural dans 1 cas (7%) et un retard staturo-pondéral dans 3 cas (21%).

II. ETUDE PARACLINIQUE :

A. Biologie :

Les explorations biologique jouent un rôle fondamental dans l'orientation du diagnostic positif et étiologique de l'HTP chez l'enfant, à compter :

- La Numération formule sanguine pour mettre en évidence l'hypersplénisme
- Le bilan d'hémostase
- Le bilan hépatique

Néanmoins, d'autres examens restent utiles, notamment le bilan de thrombophilie (CP) et le bilan immunologique(HTP primitive).

❖ Numération formule sanguine :

Un hémogramme permet d'évaluer le degré de l'anémie en cas d'hémorragie aigue et d'indiquer une transfusion selon le taux d'hémoglobine et la tolérance clinique, il permet également le diagnostic d'une carence martiale en montrant une anémie hypochrome microcytaire, et le diagnostic d'un hypersplénisme en rapport avec une splénomégalie constituée en montrant une pancytopénie ou une bicytopénie dont une thrombopénie, ce qui aggraverait le risque hémorragique.

Dans notre série, une anémie hypochrome microcytaire associée à un hypersplénisme a été trouvée dans 80% des cas

❖ **Bilan d'hémostase :**

Dans notre contexte, il est étudié le plus souvent par le taux de prothrombine(TP) et le temps de céphaline activateur(TCA) . il est en règle normal sauf en cas d'une atteinte sévère de la fonction hépatique ou après l'installation d'une thrombose étendue du système porte, ce qui est rare chez l'enfant[48]. Dans notre série, un bilan d'hémostase simple est revenu anormal dans 4 cas sur 12 avec un TP variant de 42 à 80%.Une carence de vitamine K associée pourrait participer dans la perturbation du TP.

Un médullogramme ou une biopsie ostéo-médullaire retrouve classiquement une moelle riche réactionnelle à mégacaryocytes en rapport avec une pancytopénie périphérique. Aucune étude n'avait rapporté la présence d'un syndrome myéloprolifératif chez des enfants avec une HTP ; c'est plutôt l'apanage de l'adulte [49]. Dans notre série, 8 médullogrammes réalisés ont montré une moelle riche mais normale.

❖ **Bilan hépatique :**

La fonction hépatique, habituellement conservée chez l'enfant souffrant d'HTP (notamment d'origine extra-hépatique), est appréciée par un bilan hépatique comportant : Transaminases, Bilirubinémie, GGT, PAL, Albuminémie. Une cholestase biologique est parfois retrouvée dans l'HTP en rapport avec une biliopathie portale [50].

Bouabdallah[34], dans une étude à propos de 19 enfants atteints d'une HTP idiopathique, a retrouvé une fonction hépatique préservée dans 100% dans cas. Des résultats similaires ont été signalés par Laaroussi[44]. Dans notre série, la fonction hépatique était normale dans 13 cas sur 14. Les 3 patients porteurs de cirrhose hépatique avaient un stade A de la classification de child.

B. Histologie (anatomopathologie) :

L'examen anatomopathologique d'un fragment du parenchyme hépatique obtenu par une ponction biopsie du foie (PBF) reste un élément essentiel dans le diagnostic étiologique de l'HTP chez l'enfant. Plusieurs aspects histopathologiques peuvent être mis en évidence ; ainsi, on retrouve :

❖ **LA cirrhose hépatique** : caractérisée par une désorganisation diffuse de l'architecture lobulaire hépatique. Cette dernière est transformée en nodules de régénération délimités par des septas fibreux associés à des infiltrats inflammatoires lymphocytaires prédominants au niveau des espaces portes.

❖ **Cavernome porte** : Par définition, un cavernome porte survient sur un foie sain. Il existe, néanmoins, presque toujours des modifications parenchymateuses mineures tels qu'une fibrose minime péri-portale, sinusoïdale, ou parfois centro-lobulaire [51]. Une étude histopathologique récente a montré la présence fréquente d'espaces portes hypoplasiques avec des veines portes principales collabées, contrastant avec d'autres espaces où les veines portes et les lymphatiques sont dilatés ; ceci est interprété comme des zones d'hypo-perfusion et d'autres d'hyper-perfusion portale [51]. Ce remaniement fibreux des espaces portes et des sinusoïdes peut simuler une vraie cirrhose lors d'une biopsie superficielle à l'aiguille, en montrant ce qu'on appelle une "**cirrhose septale incomplète**" (**CSI**) qui est définie par la présence de septa fibreux fins et incomplets qui tendent à former au moins dans la zone sous-capsulaire des nodules par un rapprochement anormal des espaces portes et des veines centrolobulaires et par la présence de vaisseaux aberrants.

❖ **Fibrose hépatique congénitale** : La fibrose hépatique congénitale est une maladie à transmission génétique autosomique récessive entrant dans le cadre des malformations de la plaque ductale. Elle se traduit histologiquement par un élargissement fibreux des espaces portes et par une prolifération biliaire importante avec la présence dans ces espaces portes de nombreux canaux biliaires dilatés.

❖ **HTP « idiopathique »** : Elle est définie par une veinopathie oblitérante des branches distales de la veine portale avec ou sans thrombose du tronc ou d'une branche porte. Cette entité a été désignée dans la littérature par des termes très divers : syndrome de Banti, fibrose portale non cirrhotique, HTP idiopathique, sclérose hépatoportale. Elle revêt et associe divers aspects morphologiques que l'on peut regrouper en trois catégories principales : **La sclérose hépatoportale, l'hyperplasie nodulaire régénérative et la cirrhose septale incomplète** [52].

✓ LA SCLEROSE HEPATOPORTALE est définie par l'épaississement fibreux de la paroi des branches portales aboutissant à leur occlusion partielle ou totale ; les signes indirects en sont la formation de vaisseaux aberrants sous forme d'angiomatose périportale et de mégasinusoïdes. Ces vaisseaux aberrants correspondent à la dilatation des veinules d'apport.

✓ L'HYPERPLASIE NODULAIRE REGENERATIVE (HNR) est un trouble diffus de l'architecture hépatique caractérisé par l'alternance de nodules aux travées épaissies et de bandes de travées atrophiques soulignées par une fibrose périsinusoïdale. Les nodules de taille inférieure à 2 ou 3 mm sont souvent centrés par un espace porte.

✓ LA CIRRHOSE SEPTALE INCOMPLETE est définie par la présence de septa fibreux fins et incomplets qui tendent à former au moins dans la zone sous-capsulaire des nodules, par un rapprochement anormal des espaces portes et des veines centrolobulaires, par la présence de vaisseaux aberrants et par des troubles de l'architecture trabéculaire proche de l'hyperplasie nodulaire régénérative. Une fibrose périsinusoïdale et des dilatations sinusoïdales sont fréquemment associées à ces différents aspects.

❖ **Syndrome de Budd-Chiari** : La congestion, la nécrose et la fibrose dans la zone centrolobulaire sont considérées comme des éléments caractéristiques du SBC [53]. Une fibrose centrocentrale se développe dans les zones où il y a eu une nécrose en pont. Finalement, un aspect de cirrhose peut être observé. Cependant, il peut y avoir des variations considérables d'une zone à l'autre du parenchyme hépatique. Une thrombose des veinules portales intrahépatiques est fréquente dans les cas avancés et est associée à un élargissement fibreux des espaces porte. Une fibrose en pont portoveineuse ou portocentrale peut se développer. L'extinction parenchymateuse correspond à une zone où les cellules hépatiques ont disparu et sont remplacées par du tissu conjonctif. Une extinction parenchymateuse est présente dans les zones où il existe une obstruction simultanée des veines hépatiques et portales. Une hyperplasie nodulaire régénérative, et des macronodules de régénération sont fréquents chez les patients ayant un SBC ancien [54]. Ces anomalies nodulaires semblent liées à l'association d'une obstruction veineuse portale et d'une augmentation du débit artériel dans la zone correspondante. Ces macronodules de régénération ressemblent fortement à une hyperplasie nodulaire focale, aussi bien sur le plan anatomopathologique qu'à l'imagerie.

Dans notre série, une biopsie hépatique a révélé la présence d'une cirrhose hépatique dans 3 cas, d'une prolifération biliaire importante dans 2 cas, d'une portite fibreuse dans 3 cas et d'une congestion veineuse hépatique dans 2 cas ; une ponction biopsie du foie réalisée dans le cas N° 7 a montrée des lésions de portites.

C. Aspects endoscopiques :

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

Dans le cadre d'une HTP, une FOGD permet de préciser la présence ou non de varices œsophagiennes (VO), gastriques (VG) et/ou d'une gastropathie hypertensive, ainsi que leur grade et le risque hémorragique, selon la classification modifiée de Stringer et Schwartz [55,56].

❖ VARICES OESOPHAGIENNES : VO

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

❖ **VARICES GASTRIQUES : VG**

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

❖ **GASTROPATHIE HYPERTENSIVE :**

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

❖ **ECTASIES VASCULAIRES ANTRALES : EVA**

- ✓ Forme classique : macules rouges planes alignées sur les plis gastriques, formant des bandes rouges convergeant dans le pylore ; encore appelée "estomac pastèque".
- ✓ Forme diffuse : moins connue mais aussi fréquente, constituée de macules rouges, de taille variable, réparties de façon diffuse dans l'antra.

❖ **EROSION DE LA MUQUEUSE EOSOGASTRIQUE** : Exulcération

❖ **VARICES DUODENALES** : sont rares, mais quand elles se rompent, elles sont de pronostic relativement sévère vue l'importance de leur débit sanguin.

On peut retenir deux facteurs endoscopiques prédictifs d'un risque hémorragique : les grosses varices > grade 1, et la présence de signes rouges. En effet, une étude récente à Bicêtre [57] a montré qu'aucun des enfants ayant des varices grade1 ou n'ayant pas de varices n'a saigné au cours de son enfance ni de son âge adulte précoce ; inversement, chez les patients avec des VO de grade >1 non traités avant 12 ans le risque hémorragique est de 76% à 24 ans.

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

Dans la littérature, les VO, principalement trouvées au tiers inférieur de l'œsophage, ont été visualisées dans 100% des cas dans la série de Maksoud[32], dans 95 % pour Bernard [58], dans 97% pour Alvares [29]. Auvert[59], affirme qu'il n'y a pas de relation nécessaire entre l'âge et l'importance des VO et rapporte le cas d'un nourrisson qui était porteur de très importantes VO découvertes après des hématomèses dès l'âge de 10 mois.

Les VG sont moins fréquentes, de siège principalement cardio-tubérositaire et sont considérées à haut risque hémorragique; elles ont été trouvées dans 30 % des cas pour Bernard, dans 25 % pour Alvarez, dans 7% pour Bouabdellah et dans 23 % des cas pour Dibi.

Dans notre série, une FOGD réalisée chez tous les patients a montrée des VO dans 78% des cas dominées par les grades I et II ,des VG dans 3 cas (21%) et une gastropathie hypertensive dans 1 cas (7%).



Fig 20 : images fibroscopiques montrant des VO (à gauche), des VG fundiques (au milieu), et une gastropathie hypertensive(à droite).

D. Aspects radiologiques :

Quoique la portographie reste l'examen de référence pour l'étude du système porte en montrant une cartographie porto-hépatique avec d'éventuelles voies de dérivation porto-systémiques, ses indications sont actuellement très limitées en raison des performances élevées des techniques non invasives disponibles et qui sont essentiellement : l'échographie Doppler, la tomодensitométrie hélicoïdale et moins couramment l'imagerie par résonance magnétique.

1. Echographie-doppler :

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

L'augmentation du diamètre de la veine porte et la diminution des variations de son diamètre avec la respiration sont des bons signes échographiques de la présence d'une hypertension portale (Tableau 8),mais leurs sensibilité restent faibles[62,63]. Il n'existe pas de corrélation entre le degré de l'hypertension portale et le diamètre de la veine porte, mais il existe une corrélation négative entre le gradient de pression hépatique et le débit sanguin dans la veine porte [64]. Des résultats similaires ont été observés avec la veine mésentérique supérieure et avec la veine splénique.

Pour Bolondi[67],une variation du diamètre de la VP < à 20% avec la respiration, mise en évidence par échodoppler chez 160 patients porteurs d'HTP, a été sensible dans 80% des cas et spécifique dans 100% des cas.

Dans notre série, une dilatation de la VP est notée dans 58% des cas (7/12) avec un diamètre entre 12 et 20 mm. Par ailleurs, on a retrouvé une réduction de variation du diamètre de la VP avec la respiration chez 80% des cas(4/5).

La détection des circulations collatérales est un signe sensible et spécifique pour le diagnostic d'une hypertension portale ; les principales collatérales sont les veines gastro-œsophagiennes, la veine para-ombilicale et les veines splénorénales [65]. Il faut toutefois noter que l'échographie avec ou sans Doppler est une méthode « opérateur-dépendant » et il existe donc des variations interobservateurs.

Dans notre série, l'échodoppler abdominal a mis en évidence une circulation veineuse collatérale dans 50% des cas(7/14) faite de voies de dérivation gastro-œsophagienne chez 4 cas, spléno-rénales dans 3 cas, une CVC para-ombilicale dans 1 cas et mésentérique inférieure dans 1 cas.

Une inversion du flux sanguin portal, rarement retrouvée, a une valeur diagnostique faible dans l'HTP. Elle a été observée dans seulement 1 à 8% des cas d'HTP dans les séries de Vilgrain[68] et Gaiani[69].Sa présence est souvent associée à une réduction du diamètre des veines du système porte[68]. Elle est fortement dépendante au degré de l'HTP et à la localisation des veines collatérales. L'inversion du flux sanguin portal dans les autres segments du système porte est, cependant, plus fréquente avec un taux d'incidence qui peut atteindre 23% [70].

Dans notre série, on a enregistré un flux sanguin portal hépatopète dans 7% cas, ce qui rejoint les données de la littérature [68,69].

La circulation collatérale porto-porte est visualisée dans les HTP sous forme de petites images serpigneuses qui se développent au sein des structures adjacentes à la portion obstruée de la VP : Voie biliaire principale, vésicule biliaire, pancréas, antre gastrique, duodénum. Pour Bernard[71] et Imanieh[72], un échodoppler abdominal a repéré une circulation collatérale porto-porte respectivement dans 35% et dans 7% des enfants atteints d'HTP. Dans notre série, elle a été rapportée dans 28% des cas.

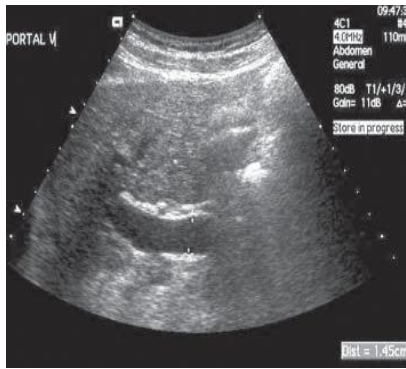


Fig 21: dilatation de la veine porte.

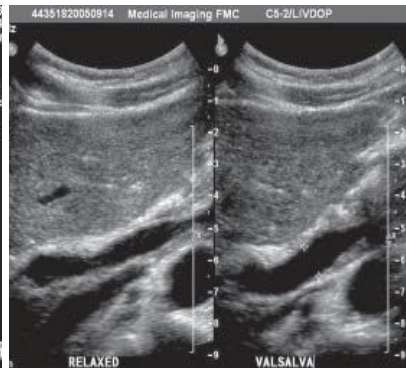


Fig 22 : variation normale du Spléno-rénale.

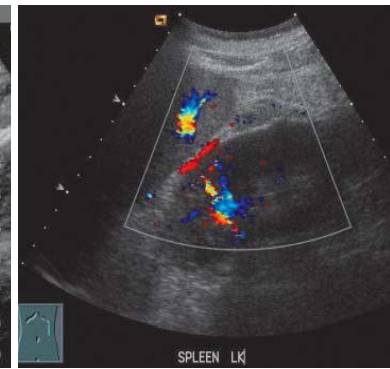


Fig 23 : circulation collatérale diamètre la VP avec la respiration.

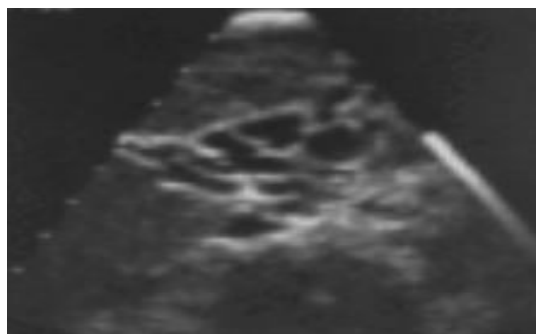


Fig 24 : une échographie simple montrant une image de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant à un CP.

En plus de son rôle diagnostique, l'écho-doppler est un examen indispensable dans le choix de la veine à dériver qui doit être perméable et de bon calibre, et dans la surveillance postopératoire des dérivations chirurgicales permettant de vérifier la perméabilité d'un shunt et de détecter une complication de l'anastomose (sténose ou thrombose).

Tableau 8. Critères diagnostiques échographiques de l'hypertension portale [66].

- Une splénomégalie (>4 x 7 x 11 cm)
- Une dilatation de la veine porte >13 mm
- Une dilatation de la veine splénique >10 mm
- Une dilatation de la veine coronaire stomacique >6 mm
- Limitation de la modulation respiratoire et/ou cardiaque de largeur de la veine porte, de la veine splénique ou la veine mésentérique supérieure à 3 mm.
- Augmentation du calibre de la veine porte
- Inversement du flux de la veine porte
- Présence d'une circulation collatérale
- La reperméabilisation de la veine ombilicale
- Transformation cavernomateuse de la veine porte
- Epaissement vésiculaire et de la paroi gastrique

2. Tomodensitométrie :

La TDM est recommandée en seconde intention chez les patients avec une HTP étant donné qu'elle ne peut ni étudier le flux sanguin portal ou le débit portal ni estimer le degré de l'HTP [61], cependant, elle permet de visualiser les principales voies de dérivations porto-systémique difficiles à identifier par une échodoppler abdominal [73], de mettre en évidence les varices œsophagiennes et gastriques qui sont synonymes d'une HTP sévère et de déterminer le site optimal pour un shunt chirurgical.

Elle permet également de détecter un certain nombre de causes extra-hépatique de l'HTP tel qu'une obstruction de la veine porte par une thrombose, une tumeur ou un SBC [74] et de démontrer les signes d'une hépatopathie sous jacente notamment la cirrhose hépatique bien que leurs absence n'exclut pas une origine intra-hépatique de l'HTP.

Une étude effectuée par des radiologues expérimentés a montré que la tomодensitométrie avait une sensibilité de 90 % par rapport à l'endoscopie pour détecter les varices œsophagiennes mais seulement de 60 % pour identifier les grosses varices [75]. Comme dans les études portant sur la vidéocapsule, les malades ont préféré la tomодensitométrie à l'endoscopie.

Dans notre série, la TDM a été effectuée dans 1 cas(7%) et a permis la mise en évidence d'une obstruction de la veine sus-hépatique gauche (SBC) qui a été mal individualisée à l'échodoppler.

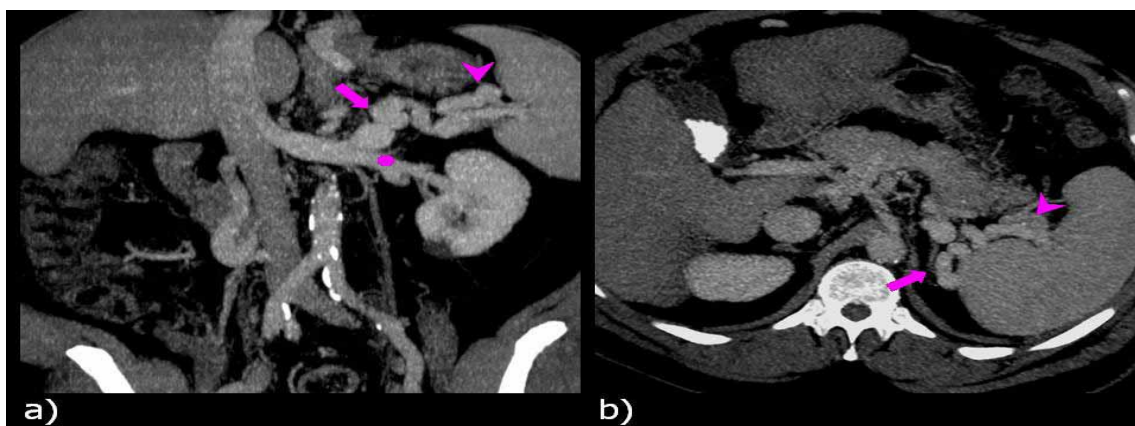


Fig 25. TDM abdominal ; reconstruction en MIP coronale (a) et axiale (b) Visualisation d'un **shunt splénorénal** direct partant du hile splénique et rejoignant directement la veine rénale gauche.

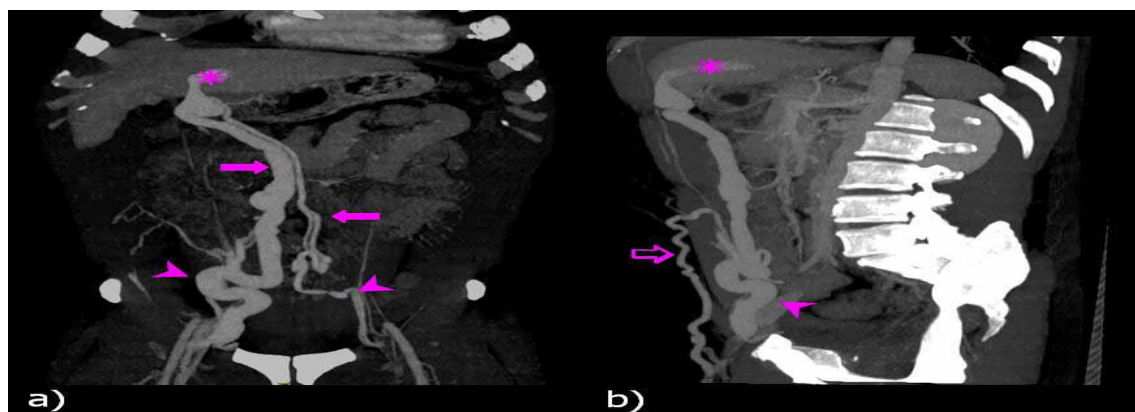


Fig 26. TDM abd, Reconstruction coronale en MIP (a,b). Visualisation de deux **veines paraombilicales** prenant naissance de la branche portale gauche et se dirigeant vers l'ombilic en empruntant le ligament falciforme puis le ligament rond. Dans la région ombilicale, elles se poursuivent par les veines épigastriques inférieures profondes et superficielles qui se jettent dans les veines iliaques externes.

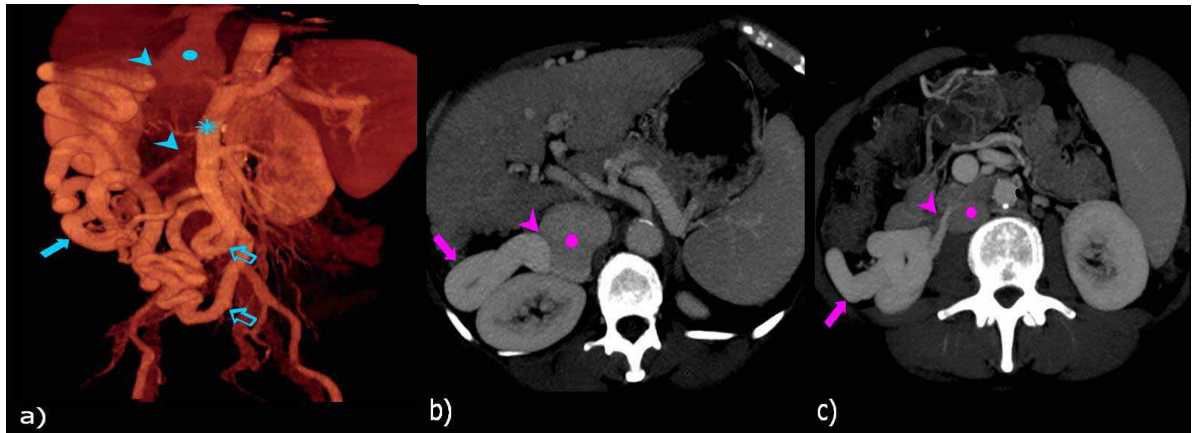


Fig 27. TDM abdominale, Reconstruction en MIP axiale (b,c) et en VR coronale (a). Visualisation de deux **shunts mésentéricocaves** enchevêtrés développés à partir des branches iléocaecales et se jetant dans la veine cave inférieure .
Les branches iléo-caecales proviennent de la veine mésentérique supérieure.
On note l'ectasie de la veine cave inférieure à l'endroit de l'abouchement du shunt.

3. IRM :

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

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

C'est une méthode fiable pour mesurer des débits dans le système porte, en particulier dans la veine azygos et les veines hépatiques [76] ; cette méthode peut également évaluer la perfusion hépatique qui est plus ou moins corrélée avec le degré de l'hypertension portale

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



Fig 28: Reconstruction frontale d'une angio-IRM :

Thrombose et CP (flèche) [77].

Les corps de Gamma-Gandy (**Fig 28**) de la rate sont particulièrement bien dépistés en IRM. Ils semblent spécifiques de l'HTP. Il s'agit de nodules spléniques faits de fer, de calcium, d'hemosidérine et de tissu fibreux, mesurant de 3 à 8 mm. La répartition des nodules est diffuse, périphérique, plus rarement hilare [61].

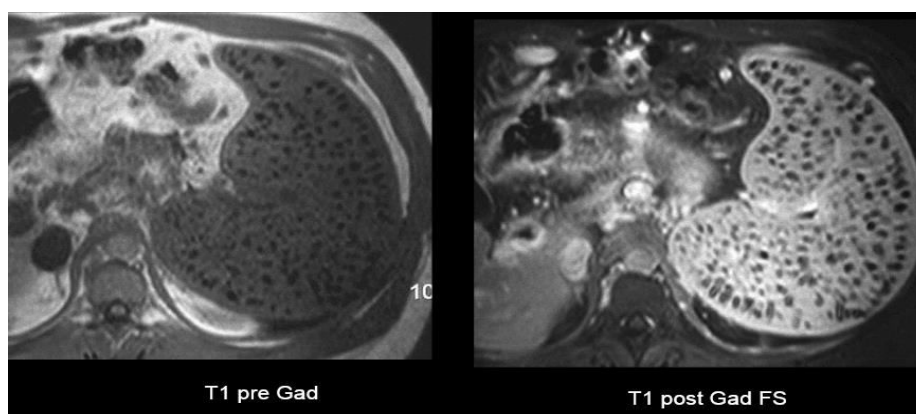


Fig 29. Nodules de Gamma-Gandy au sein d'une rate élargie chez un patients atteint d'HTP[61].

Glassman[78], a publié un cas d'HTP sur un cavernome porte diagnostiqué par IRM, lorsque l'échodoppler n'a pas pu être concluante.

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

4. Splénoportographie :

La splénoportographie est restée longtemps le seul moyen pour diagnostiquer l'HTP chez l'enfant dans les cas où la rate a été conservée. Elle doit être précédée de test d'hémostase et d'une étude de la fonction rénale. Il est préférable de la faire après réparation de l'anémie, mais il est possible de la réaliser en urgence, et même sous tamponnement œsophagien et transfusion.

Les aspects phlébographiques obtenus ne sont pas toujours les mêmes selon le segment splénique ponctionné et il faut de préférence introduire l'aiguille au centre de la rate. Les injections par erreur dans le lobe gauche du foie (phlébographie sushépatique) ou dans le rein (avec phlébographie de la veine rénale) sont parfois observées. Le produit opaque suit les courants sanguins et dessine essentiellement l'axe spléno-portal et ne montre pas la mésentérique supérieure.

Elle permet d'apprécier la liberté de l'axe spléno-portale, renseigne sur l'importance de la circulation collatérale et sur la richesse de l'arborisation portale intra-hépatique et mesure les pressions splénique et portale.

L'absence d'opacification du tronc porte ne signifie pas toujours qu'il soit pathologique. Plusieurs cas d'exclusion portale du foie, où tout le système splénique était drainé par la voie gastro-œsophagienne et où la veine porte a été retrouvée normale en iléo-portographie, ont été rapportés [79].

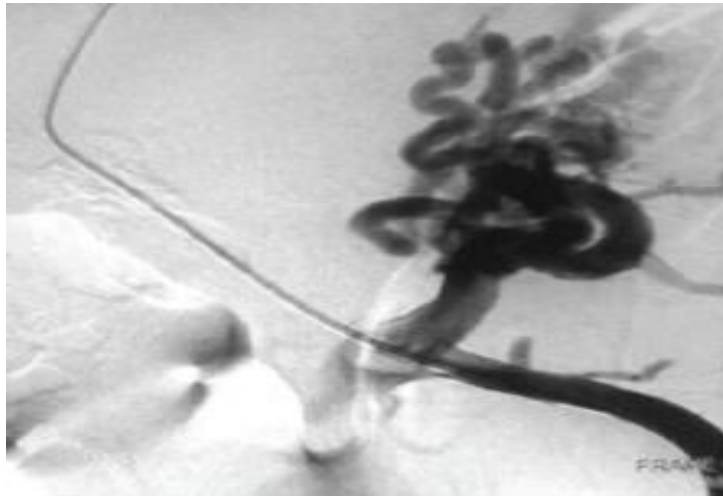


Fig 30 : splénoportographie visualisant, à côté de la veine splénique (VS), Veine coronaire stomachique (VCS) largement dilatée avec des tortuosités variqueuses gastro- oesophagienne(VGO) Le tronc porte et la VMS ne sont pas opacifiés [60].

Dans une série de Frider [80], la SPG a permis de confirmer le diagnostic d'HTP dans 85% des cas, et dans 75% cas pour la série de Bouabdellah .

La SPG est actuellement abandonnée en raison du risque de rupture splénique par ponction de la rate. Dans notre série, 2 patients ont bénéficiés d'une splénoportographie qui a objectivée une HTP sur obstruction du tronc spléno-portal associée à une circulation collatérale dans 1 cas.

III. ETIOLOGIES :

Les étiologies de l'HTP chez l'enfant diffèrent de celles rapportées chez l'adulte . Chez l'adulte, l'HTP est le plus souvent d'origine intra-hépatique alors qu'elle est essentiellement d'origine extra-hépatique chez l'enfant [81].

Elles sont classées en 3 groupes : pré-hépatique, intra-hépatique et post-hépatique (**tableau 1**).

IL existe une controverse concernant la hiérarchisation des causes de l'HTP chez l'enfant. Dans certaines études américaines[85,86],l'HTP a été principalement liée à une atteinte intra-hépatique. En contrepartie, des études réalisées en inde [87] avaient observé une fréquence plus élevée des causes extra-hépatiques .

Dans la série de Simon[82], les causes les plus fréquentes de l'HTP chez l'enfant étaient une obstruction extra-hépatique de la veine porte et une cirrhose hépatique. Cette dernière a été liée à une maladie de wilson chez la plupart des cas.

Dans une autre étude [83],une obstruction extra-hépatique de la veine porte a été à l'origine de l'HTP chez la majorité des enfants avec un taux de 54%.

Pour Grimaldi [84], la cirrhose hépatique et la fibrose hépatique congénitale représentaient les causes principales de l'HTP chez l'enfant.

Bernard[71], a également rapporté que la cirrhose hépatique a été responsable de 51% des cas d'HTP et qu'une OEHVP a été retrouvée dans 34% des cas.

Dans l'étude de Imanieh [72], les atteintes hépatiques ont été responsables de l'HTP chez l'enfant dans 94,4% des cas. La cirrhose hépatique cryptogénique et l'atrésie des voies biliaires étaient les 2 principales causes avec des taux respectifs de 26,7% et de 24,4%. Une thrombose de la veine porte a été enregistrée dans seulement 4,4% des cas.

Au Maroc, l'incidence et la prévalence de l'HTP reste inconnue, néanmoins, d'après quelque série nationale, le CP serait l'étiologie la plus pourvoyeuse de l'HTP chez l'enfant. En fait plusieurs études ont été consacrées à la thrombose de la veine porte, mais aucune d'entre elles n'a précisé sa place parmi les causes de l'HTP dans notre pays.

Dans notre série, les atteintes hépatiques ont été considérées comme les principales étiologies de l'HTP chez l'enfant avec une cirrhose hépatique rapportée chez 3 cas(21,4%), une HTP idiopathique dans 3 cas (21,4%) et une Fibrose hépatique congénitale dans 2 cas(14%).un bloc extra-hépatique représenté par le CP a été citée dans 36% des cas(5 cas), alors qu'un SBC a été enregistré dans 7% des cas(1 cas).

IV- ETUDE THERAPEUTIQUE :

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

Les indications et les différents procédés sont à discuter en fonction des situations pathologiques, que l'HTP vienne ou non de provoquer une hémorragie, et selon les possibilités chirurgicales en relation avec l'état du réseau veineux abdominal.

A. Méthodes thérapeutiques chirurgicales :

Le traitement chirurgical de l'HTP de l'enfant a véritablement évolué au cours de cette dernière décennie. Des progrès techniques permettent maintenant de réaliser des anastomoses veineuses à partir de veines de petite taille chez les jeunes enfants, ce qui écarte dans la majorité des cas le risque de thrombose et d'échec du traitement chirurgical. Cette chirurgie peut se faire de trois façons :

- 1. Interventions non dérivatoires :** par abord direct des VO et/ou splénectomie.
- 2. Dérivations porto-systémiques :** qui visent à baisser la pression portale en contournant l'obstacle. On trouve deux classes :
 - Dérivations non sélectives
 - Dérivations sélectives.
 - Et dérivations partielles.
- 3. Dérivation mésentérico-Rex ou reperfusion portale :** technique plus physiologique, elle est très prometteuse dans le traitement curatif des thromboses de la veine porte.

1. Chirurgie non dérivative :

a. Les interventions d'abord direct des VO :

Le principe de ces interventions repose sur les données anatomiques de la circulation collatérale porto-cave au niveau de la jonction œsophagienne. La circulation collatérale provenant surtout de la veine coronaire stomachique, des veines gastriques postérieures, et des vaisseaux courts de l'estomac, circule principalement à la surface du tube digestif et entre les couches musculaires circulaires et longitudinales. Au niveau de la jonction gastrique et des derniers centimètres de l'œsophage abdominal et thoracique, le réseau collatéral se concentre dans la région sous muqueuse [88]. En remontant le long de l'œsophage, la circulation collatérale repasse progressivement à travers les plexus intermusculaires jusqu'au niveau de la région péri-œsophagienne pour se jeter dans la veine azygos.

Ces données anatomiques expliquent que les ruptures variqueuses proviennent le plus souvent de la région œsogastrique et que la suppression de cette région entraîne une interruption des V.O

a.1 Ligature chirurgicale des varices :

Avant l'élaboration de procédures endoscopiques efficaces, la ligature directe des varices par voie thoracique ou abdominale, développée au début des années cinquante, était l'une des premières interventions chirurgicales réalisées pour traiter l'hypertension portale. Elle est actuellement abandonnée et remplacée par d'autre technique chirurgicale notamment la transsection œsophagienne.

a.2 Transsection de l'œsophage :

En 1973, Sugiura et Futagama ont décrit une intervention associant une splénectomie, une dévascularisation œsophagienne et une transsection œsophagienne. Cette intervention comporte deux temps opératoires réalisés par deux voies d'abord différentes : abdominale et thoracique. Ces 2 temps opératoires peuvent être effectués au cours de la même intervention ou différés dans le temps [89].

α. Temps abdominal :

♦ **La voie d'abord** : Pour Franco [89], il est préférable d'adopter la voie d'abord sous-costal gauche. Cette voie d'abord permet une très bonne exposition de la rate et de la région hiatale.

♦ **Splénectomie** : La rate est généralement augmentée de volume rendant ce temps opératoire un peu difficile. L'angle colique gauche est abaissé de façon à dégager le pôle inférieur de la rate. La face postérieure de la rate est libérée par incision de la réflexion péritonéale entre la rate et le diaphragme. Un décollement de la partie terminale du pancréas permet d'extérioriser complètement la rate en dehors de l'abdomen. L'épiploon gastro-splénique est sectionné avec ligature élective des vaisseaux courts de l'estomac, au ras de la rate. Au niveau de la partie supérieure du ligament gastro-splénique, les vaisseaux sont généralement volumineux et très courts. Chaque vaisseau doit être lié séparément pour éviter une hémorragie secondaire. Avant d'aborder les vaisseaux du pédicule splénique, le pôle inférieur de la rate est complètement libéré. Il existe très fréquemment un pédicule se rendant directement au pôle

inférieur qui est sectionné entre 2 ligatures. Les vaisseaux spléniques sont ensuite disséqués dans le hile de la rate en ligaturant et sectionnant successivement les pédicules du pôle supérieur puis les pédicules du pôle inférieur et les pédicules médiaux.

Cette technique de splénectomie intrahilaire permet d'éviter des lésions pancréatiques et une ligature en masse du pédicule splénique.

♦ **Dévascularisation oesogastrique** : cette dévascularisation oesogastrique est menée au contact de la paroi digestive. La grande courbure est dévascularisée à partir de la jonction entre les 2 territoires gastro-épiploïques. La partie supérieure de la grosse tubérosité est complètement libérée avec section du ligament gastro-phrénique. La dévascularisation de la petite courbure gastrique est réalisable comme une vagotomie hypersélective en partant de la branche supérieure de la patte-d'oie gastrique. Cette libération est continuée sur le bord droit de l'oesophage qui est, ensuite, complètement libéré de l'orifice diaphragmatique.

♦ **Pyloroplastie** : Il est nécessaire d'effectuer une pyloroplastie en raison de la vagotomie presque totale effectuée au cours de cette dévascularisation oesogastrique. Cette pyloroplastie peut être remplacée par une pylorotomie extramuqueuse.

β. Temps thoracique :

♦ **Voie d'abord** : Le temps thoracique est effectué par une thoracotomie dans le 6ème espace intercostal gauche.

♦ **Dissection de l'oesophage** : La plèvre médiastinale est ouverte en avant de l'aorte. Il existe une circulation collatérale porto-cave abondante autour de l'oesophage constituée de nombreuses veines longitudinales avec des collatérales transversales qui seront ligaturées en prenant soin de conserver les veines périoesophagiennes longitudinales. Au cours de ce temps, 20 à 50 collatérales peuvent être sectionnées. L'oesophage est mis sur lacs et la dissection est poursuivie en haut jusqu'à la veine pulmonaire inférieure gauche et en bas jusqu'à l'orifice diaphragmatique de façon à rejoindre la dissection effectuée par voie abdominale. A la fin de ce temps, l'oesophage est totalement libre et doit pouvoir être attiré jusqu'à l'incision de la thoracotomie.

♦ **Transsection de l'oesophage** : La localisation de la transsection porte sur la jonction entre l'oesophage thoracique et l'oesophage abdominale. 2 clamps souples sont placés sur l'oesophage un peu à distance de la zone de transsection. La musculature oesophagienne est sectionnée en conservant cependant un pont musculaire sur le bord droit de l'oesophage (un tiers de la circonférence), pour favoriser la vascularisation. Le fourreau muqueux est placé sur lacs et sectionné dans sa totalité. Il est important de placer au moins quatre fils repères au cours de la section muqueuse pour ne pas risquer une torsion du cylindre muqueux au cours de l'anastomose.

♦ **Anastomose oeso-oesophagienne :** La continuité oesophagienne est rétablie par une suture oeso-oesophagienne en 2 plans. Un plan muqueux et un plan musculaire. Le plan muqueux est effectué à points séparés de fils résorbables 5/0 chargeant largement la sous-muqueuse, de façon à interrompre les varices situées dans ce plan. Sugiura recommande d'utiliser des points très rapprochés. En pratique, 60 à 80 points sont en général réalisés pour l'anastomose mucomuqueuse. Le cylindre musculaire est ensuite refermé par des points séparés de fils résorbable 4/0.

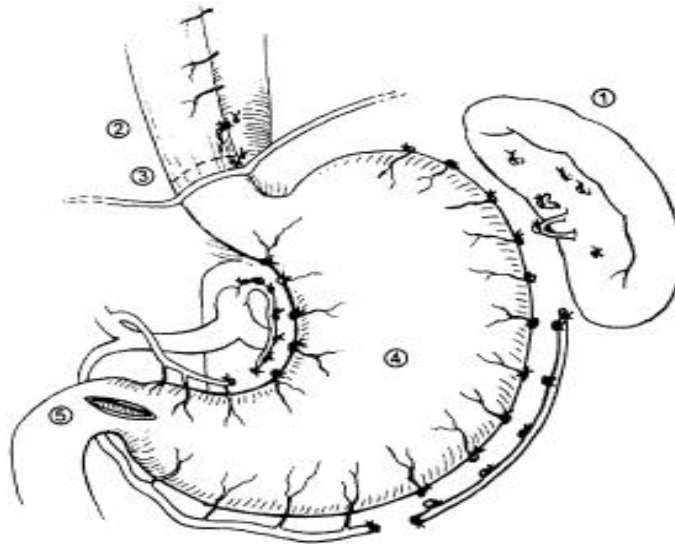


Fig 31 : représentation schématique de la procédure de Sugiura :

- 1) splénectomie ; 2) dévascularisation de 8 à 10 cm de l'oesophage ; 3) transsection-anastomose terminotermine de l'oesophage ; 4) dévascularisation de la petite et de la grande courbure de l'estomac ; 5) pyloroplastie. Une jéjunostomie d'alimentation est systématique en attendant la guérison de l'anastomose oeso-oesophagienne [90].

L'avènement de la pince à transection-suture automatique, telle qu'elle a été décrite par Van Kemmel en 1974, a poussée plusieurs auteurs [89] à proposer des modifications de l'intervention de Sugiura, telle qu'elle a été décrite initialement, qui présente de nombreux inconvénients dont la nécessité d'une double voie d'abord, source de difficulté d'installation et d'augmentation importante de la durée de l'intervention.

Elle consiste à une seule voie d'abord abdominale avec une grande incision sous costale droite en S allongé qui permet une dissection de l'œsophage médiastinal et sa dévascularisation de jusqu'à proximité de la veine pulmonaire inférieure gauche. L'utilisation de clips métalliques ou résorbable pour la ligature des collatérales facilite grandement le temps opératoire. Après avoir libéré totalement l'œsophage, une courte gastrotomie est effectuée à la face antérieure du corps gastrique et la transection est effectuée avec la pince à transection-suture automatique. Elle peut être associée à une splénectomie.

a.3 Intervention de Hassab [91]:

Elle se fait par voie d'abord abdominale et comprend une splénectomie associée à une dévascularisation œsogastrique incomplète, limitée à l'œsophage abdominal, au cardia ainsi qu'à la grosse tubérosité et la petite courbure gastrique, sans transection de l'œsophage.

b. Splénectomie :

Ce geste n'est pas anodin du fait de la baisse du potentiel immunitaire en particulier chez l'enfant, du risque hémorragique en peropératoire chez ces malades avec HTP, du risque important d'une 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 la coagulation par suppression d'un foyer de communication intraveineuse contenu dans la rate.

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

Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti-méningocoque, antipneumocoque et anti-*Haemophilus influenzae* de type B, 15 jours avant est recommandée [92,93]. Le risque d'infection est plus important lors des deux premières années mais un tiers des infections apparaissent après la cinquième année de la splénectomie. L'antibioprophylaxie doit être débutée lors de l'induction de l'anesthésie. En postopératoire, elle est continuée par la prise d'oracilline pendant deux ans afin de diminuer le risque d'infection [93]. Une antibiothérapie est recommandée en présence de toute infection bactérienne, prouvée ou même suspectée, chez le malade splénectomisé.

Une thrombose splénique et/ou portale reste la principale complication postopératoire d'où l'intérêt d'une anticoagulation préventive systématique et prolongée pendant quatre semaines chez ces malades à haut risque de thrombose du fait de la splénomégalie. Le taux de plaquettes doit être systématiquement surveillé en postopératoire et un traitement antiagrégant est proposé lorsque le taux de plaquettes dépasse 1 000 000 /mm³.

Ailleurs, une **splénectomie partielle** laparotomique ou laparoscopique est de plus en plus décrite depuis 1993 par Louis et al. [94], comme traitement conservateur indiqué dans les complications de l'HTP, associée ou non à une dévascularisation ; cela va permettre de conserver un moignon splénique fonctionnel, d'épargner ainsi toute une prophylaxie anti-infectieuse et de prévenir une thrombose, tout en supprimant une SMG et par conséquent un hypersplénisme. Dans une série publiée par Louis en 2007 [95], une splénectomie partielle laparotomique a été indiquée chez 19 enfants présentant une HTP grave et mal tolérée ; la SMG avec la gêne abdominale et l'hypersplénisme ont disparu chez tout le monde et l'amélioration de l'HTP et de l'hypersplénisme a été significative et prolongée chez 15 enfants ; aucune thrombose n'a été enregistrée en postopératoire. Par ailleurs, une splénectomie partielle laparoscopique associée à une dévascularisation œsogastrique a été réalisée avec succès chez une fille de 8 ans présentant une HTP compliquée d'hypersplénisme et des VO grade 2 n'ayant jamais saigné [96].

Cependant, le traitement laparoscopique est classiquement contre-indiqué en cas d'hypertension portale du fait du fort risque d'hémorragie et de conversion. Il peut s'agir d'une hypertension portale diffuse ou segmentaire, avec des varices gastriques compliquant la dissection et devenant rapidement hémorragique imposant une laparotomie [97,98]. Une volumineuse splénomégalie (rate pesant plus de 3,5 kg ou de diamètre supérieur de 20 à 25 cm) laissant un espace insuffisant au pneumopéritoine renforce la contre-indication d'une laparoscopie [99,100].

➤ ***Technique de splénectomie partielle laparoscopique [101]:***

L'utilisation de nouveaux instruments de coagulation et d'auto-suture (Ultracision™ [Ethycon] -LigaSure [Valleylab's] -Tissuelink [Salient Surgical Technologies] - Radiofrequence...) ou les nouvelles éponges hémostatiques comme le Tachosil (Nycomed), et l'expérience chirurgicale laparoscopique ont favorisé cette approche et son succès.

La position est en décubitus latéral droit avec utilisation de 4 trocars (deux de 12 mm et deux de 5 mm) dont les positions sont similaires à ceux utilisés dans n'importe quelle splénectomie laparoscopique. Le malade est installé en position de trois quarts pour faciliter le contrôle de l'artère splénique qui peut être provisoirement clampée. Le hile splénique est ensuite disséqué pour sectionner les vaisseaux du segment de rate à retirer. Une mobilisation splénique complète permet de commencer la parenchymotomie à 1 cm de la limite de la décoloration, dans la zone ischémisée, après déclampage de l'artère splénique. Les hémostases de la tranche de splénectomie peuvent être assurées par des compresses ou de la colle hémostatiques. Le drainage du site opératoire n'est pas obligatoire.

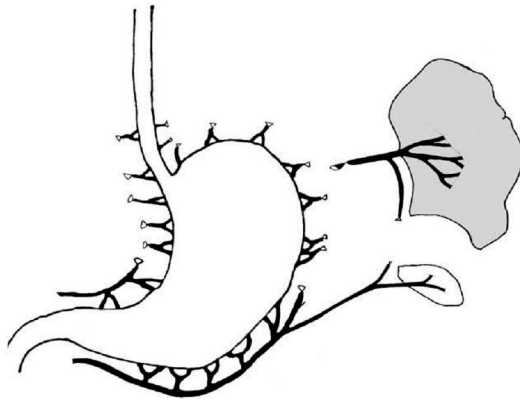


Fig.32. : Schéma illustrant une splénectomie subtotale conservant le pôle inférieur de la rate vascularisé par la branche ascendante de l'artère gastro-épiploïque gauche associée à une dévascularisation œsogastrique extensive, procédure réalisée par voie laparoscopique avec succès chez une fille de 8 ans ayant un CP sans histoire hémorragique [96].

L'action de la splénectomie sur l'hypertension portale est discutable, elle demeure inutile dans les HTP évidentes à l'exception de l'HTP segmentaire splénique dont la splénectomie est un traitement spécifique et définitif. Chez ces malades, les varices œsophagiennes et gastriques sont alimentées par le réseau des vaisseaux courts et la splénectomie seule est très efficace pour affaïsser les varices œsophagiennes.

2. Dérivations porto-systémiques

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

Il existe actuellement un grand nombre de variétés d'anastomoses. Ainsi on distingue deux groupes, sélectives et non sélectives :

a. Les dérivations portales non sélectives :

a.1 Les dérivations non sélectives totales :

a.1.1 Les anastomoses porto-caves [102] :

Elles ont été décrites chez l'homme pour la première fois par Vidal en 1904 et popularisées par Blackmore en 1946. Ce type d'anastomoses nécessite la perméabilité de la veine porte qui doit être vérifiée avant l'opération par une artériographie, remplacée actuellement par l'écho-doppler, d'où sa faible utilité en cas de cavernome portal où le tronc porte est presque toujours atteint en totalité.

α. Anastomose porto-cave latéro-latérale directe :

Cette anastomose nécessite une libération très complète des deux vaisseaux afin de réaliser des sutures sans tension.

La difficulté de cette anastomose réside dans la mise en place des clamps vasculaires sur la veine porte et sur la veine cave inférieure, il est nécessaire d'utiliser 2 clamps de type Satinsky ou Debakey. La veine cave puis la veine porte sont ouvertes par une incision longitudinale sans réséquer les parois, l'incision est de 15 mm de longueur. L'anastomose est débutée par le plan postérieur par des points séparés.

Les pressions sont mesurées respectivement dans la veine cave inférieure puis dans la veine porte, sans, puis après clampage de l'anastomose. Le gradient de pression porto-cave après l'anastomose est normalement inférieur à 5 mm Hg, après clampage de l'anastomose, il doit être supérieur à 10 mm Hg.

β. Anastomose porto-cave latéro-latérale avec interposition d'un greffon :

L'interposition d'un greffon est indiquée si les conditions anatomiques rendent difficile une anastomose porto-cave latéro-latérale, ou lorsqu'une dérivation portale partielle de calibre contrôlé est réalisée ; la dérivation partielle calibrée permet de conserver un flux porte hépatopète suffisant et de ce fait elle est moins pourvoyeuse d'encéphalopathie.

En 1951, Reynolds et Southwick étaient les premiers à décrire l'anastomose porto-cave latéro-latérale utilisant une auto greffe veineuse (la veine jugulaire interne et la veine iliaque primitive sont les plus utilisées). Actuellement, les prothèses vasculaires en Dacron ou en PTFE (polytétrafluorotéthylène) ont remplacé les greffons veineux.

γ. Anastomose porto-cave termino-latérale :

Après section de la veine porte, l'extrémité distale est refermée soit par surjet aller-retour de Monobrin 5/0 soit par une agrafeuse mécanique vasculaire. Le site d'implantation de l'anastomose au niveau de la veine cave inférieure est choisi en fonction du trajet de la veine porte.

L'anastomose est réalisée après clampage latéral de la veine cave inférieure et résection d'une petite pastille de la paroi cave soit par des surjets soit plus facilement par des points séparés.

δ. Variantes de l'anastomose porto-cave :

♦ **Double anastomose porto-cave** : Cette intervention a été décrite par Dermott en 1958, et consiste à sectionner transversalement la veine porte, ces 2 extrémités sont implantées ensuite séparément par 2 anastomoses termino-latérales dans la veine cave inférieure.

♦ **Anastomose porto-rénale gauche** : Cette anastomose a été décrite par Erlik en 1967, et consiste à disséquer la veine cave inférieure jusqu'à la veine rénale gauche puis cette dernière est sectionnée et retournée vers le pédicule hépatique, et son extrémité distale est anastomosée de façon termino-latérale à la face postérieure de la veine porte.

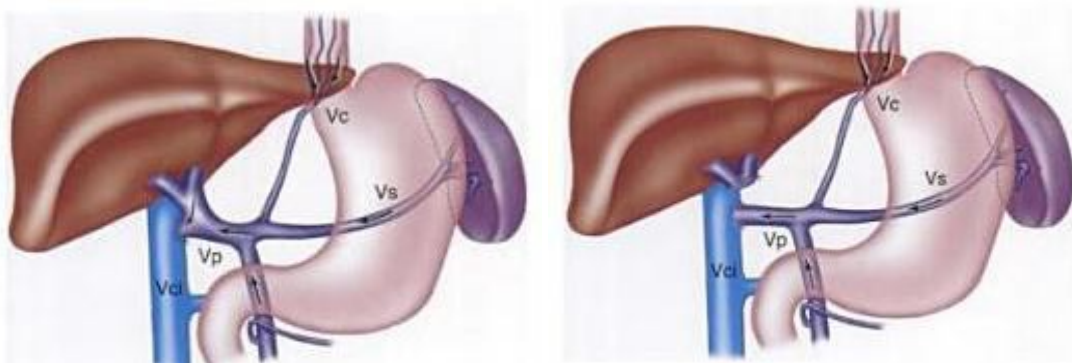


Fig 33. anastomose porto-cave termino-latérale à droite, et latéro-latérale directe à gauche.



Fig 34 : Anastomose porto-cave calibrée, utilisant une prothèse de Dacron annelée.

Notez la petite longueur de la prothèse adaptée à la distance des deux veines porte et cave et à la taille du lobe caudé. Souvent hypertrophié, il ne faut pas hésiter à réséquer ce dernier pour disposer d'une plus grande surface de la VCI [103].

a.1.2. Les anastomoses mésentérico-cave [104]:

a. Anastomose mésentérico-cave en H de Drapanas [104,105] :

Les techniques d'anastomose mésentérico-cave déjà citées sont actuellement remplacées par l'utilisation de greffons interposés entre la VMS et la VCI. Cette technique, décrite pour la première fois par Nay et Fitzpatrick en 1966, a été développée par Lord et al et surtout popularisée par Drapanas en 1975. C'est actuellement presque le seul type de dérivation mésentérico-cave utilisé même chez l'enfant.

Il est nécessaire de vérifier la perméabilité et la taille de la VMS avant l'intervention par une artériographie sélective mésentérique supérieure, pouvant être remplacée par un angio-scanner ; l'écho-doppler peut être suffisant mais il est souvent gêné par les clartés digestives.

♦ **Voie d'abord :** Deux voies d'abord permettent une bonne exposition de la région : incision médiane sus et sous ombilicale, ou incision transversale du flanc droit débordant légèrement sur la partie gauche de l'abdomen en accent circonflexe.

♦ **Dissection de la VMS :** La racine du mésentère est ouverte transversalement un peu au dessous de la réflexion péritonéale mésentérique. Une incision de 5 à 6 centimètres de longueur suffit généralement. La paroi de la VMS est repérée en raison de sa couleur et de sa texture. Le bord droit et la face antérieure de la VMS sont libérés sur une longueur de 5 centimètres. Le pédicule colique moyen droit est repéré au bord droit de la VMS puis lié et sectionné. La face postérieure peut être libérée légèrement de façon à faciliter le clampage ultérieur de la veine.

♦ **Dissection de la VCI :** Le relief de la VCI est incisé au niveau du milieu de sa face antérieure qui sera libérée depuis le 3ème duodénum jusqu'au croisement de l'artère iliaque primitive droite. La longueur de la VCI ainsi exposée est généralement de 5 à 6 centimètres.

♦ **Création du trajet entre la VMS et la VCI :** Le tissu cellulolympatique de la partie droite et postérieure de la racine du mésentère et de sa jonction avec le fascia de Toldt est sectionné de façon à diminuer la distance et l'épaisseur tissulaire entre les 2 veines à anastomoser. Drapanas avait initialement proposé que l'incision mésentérique et l'incision du fascia de Toldt soient séparées et qu'un tunnel soit créé entre les 2 vaisseaux.

♦ **Réalisation de l'anastomose :**

a. Choix du greffon : Le greffon peut être prothétique ou veineux dont le diamètre doit être assez large (14 à 20 mm). Parmi les greffons veineux : la veine jugulaire interne gauche, la veine iliaque primitive droite et la veine iliaque externe, conviennent à la réalisation de cette anastomose, mais les greffons veineux présentent plusieurs inconvénients : La disposition du greffon dans l'espace souvent oblique et arrondie autour du 3ème duodénum en C, l'écoulement lymphatique, ou un éventuel hématome peuvent comprimer le greffon et l'obstruer. Pour ces raisons, Franco et Vons préfèrent l'utilisation d'une prothèse. Les prothèses les plus pratiques sont en Dacron annelé qui est extensible évitant les coutures.

b. Implantation du greffon sur la VCI : L'anastomose est réalisée au milieu de la face antérieure de la VCI, celle-ci est clampée latéralement par un clamp de Satinsky dans le sens de la longueur.

Le plan postérieur gauche de l'anastomose est réalisé en premier par des hémisurjets démarrant au milieu de ce plan. Le plan antérieur droit est ensuite réalisé par 2 hémi-surjets partant d'une part de l'angle supérieur, d'autre part de l'angle inférieur de l'anastomose et se réunissant au milieu du plan antérieur, puis la VCI est déclampée.

c. Implantation du greffon dans la VMS : La VMS est clampée latéralement, sur son flanc postéro-droit, puis elle est incisée longitudinalement dans l'axe du clamp. Le plan postérieur est effectué par nécessité en premier par un surjet de monofilament 5/0, le plan antérieur est ensuite confectionné par 2 hémi-surjets partant de l'angle supérieur et de l'angle inférieur et se réunissent au milieu de ce plan. La VMS est déclampée, le clamp sur le greffon est enlevé secondairement après purge du greffon par le sang mésentérique supérieur.

➤ *Une alternative de cette technique d'anastomose* du greffon à la VMS a été récemment établie par une équipe grecque de chirurgie vasculaire [152] chez un adulte cirrhotique ayant une HTP compliquée et dont l'état inflammatoire du péritoine et la présence d'adhérences ont rendu impossible l'exposition de la VMS. Cette variante permet de créer une anastomose mésentérique sans utilisation de clamps de Satinsky ni avoir besoin d'ouvrir la paroi de la VMS, réduisant ainsi les pertes sanguines peropératoires. Pour ce faire, on a suturé, avec un prolène 5-0 en surjet continu, une prothèse PTFE annelé en termino-latérale sur la face antérieure non ouverte de la VMS ; puis on a réalisé une ouverture longitudinale de 1,5 cm dans le greffon près de l'anastomose où on a introduit une sonde de Fogarty n° 5 avec laquelle on a transpercé la paroi de la VMS ; après gonflage du ballonnet, la sonde est retirée doucement pour ne pas abimer la suture qu'on avait réalisée puis on coupe à l'aide de disséqueurs fins

les berges de la veine en dedans de l'anastomose pour l'élargir, l'hémorragie étant contrôlée par une pression manuelle sur la VMS. Enfin, la plaie dans le greffon est fermée par des points simples. Durant un suivi de 4 ans, l'évolution était bonne avec régression des complications liées à l'HTP, notons que le malade a été mis sous ticlopidine (antiagrégant) à long terme pour prévenir toute thrombose de l'anastomose.

d. Les pressions sont mesurées : directement dans le greffon, le gradient de pression après réalisation de l'anastomose doit être inférieur à 5 mm Hg.

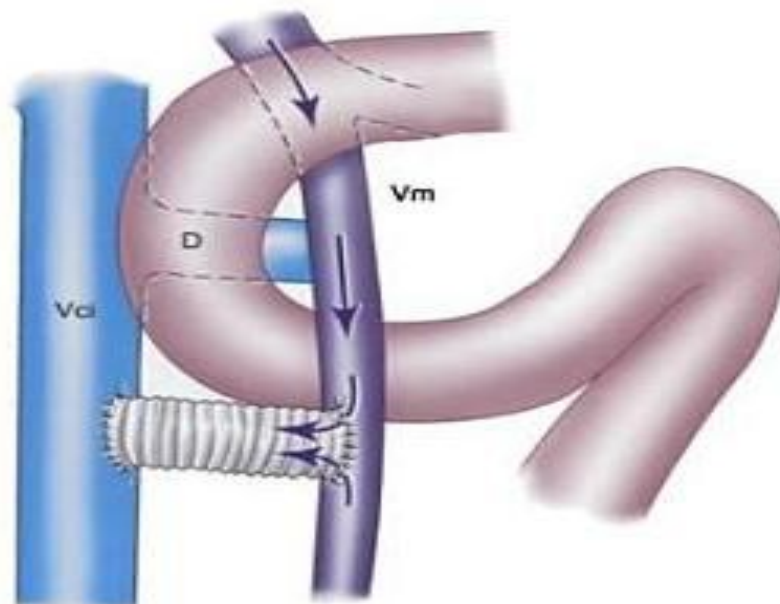


Fig 35 : intervention de Drapanas. Anastomose mésentérico-cave en H à l'aide d'une prothèse de Dacron [107].

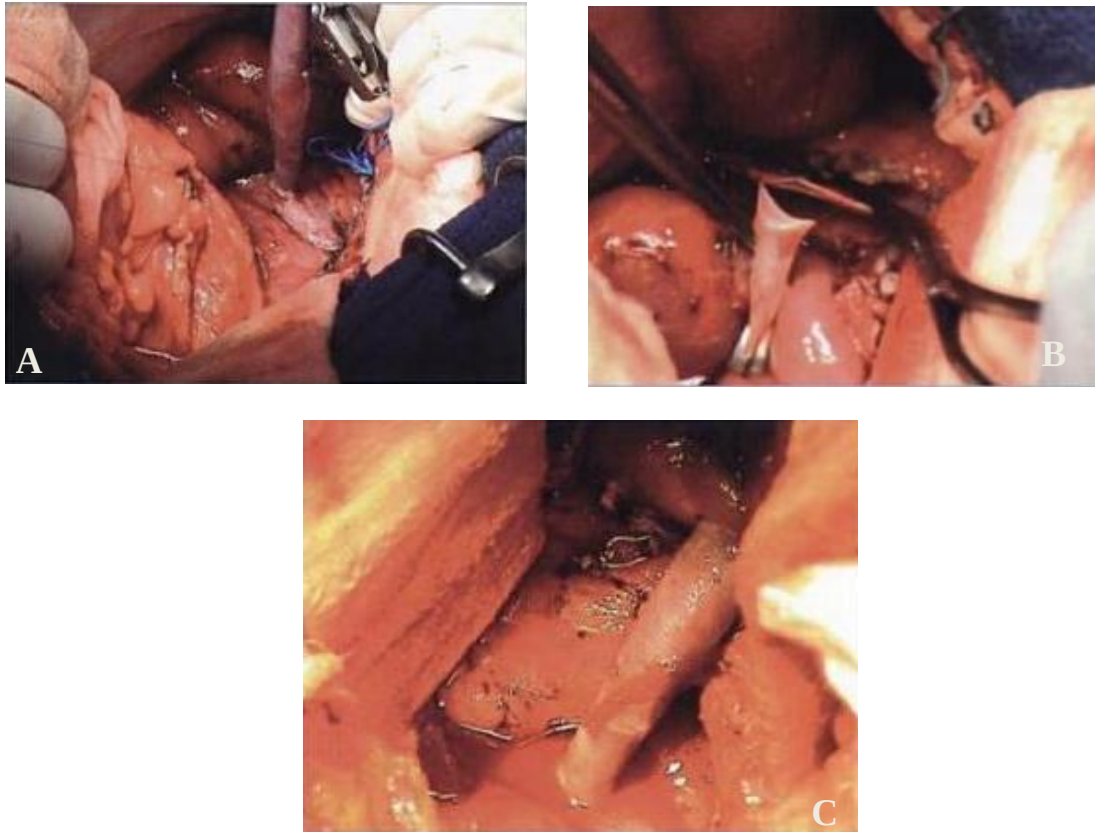


Fig 36 : confection d'anastomose mésentérico-cave
à l'aide d'un greffon jugulaire [107].

- A.** : anastomose cavo-jugulaire achevée, elle est mise en tension après déclampage de la VCI.
- B.** : le greffon, adapté à la distance mésentérico-cave, est sectionné puis anastomosé à la VMS clampée latéralement par un clamp de Satinsky.
- C.** : notez que le greffon jugulaire ne comprime pas le duodénum et qu'il est juste de la bonne longueur.

β. Anastomose mésentérico-cave par voie rétropéritonéale [104] :

Le côlon droit est largement décollé pour exposer la veine cave inférieure sous duodénale. Ce décollement est prolongé en avant du 3ème duodénum pour aborder la VMS. Un greffon veineux est interposé entre les 2 vaisseaux.

Cette technique est particulièrement intéressante chez les malades ayant déjà eu une ou plusieurs interventions abdominales source d'adhérences dont la libération peut être très hémorragiques et non bénéfiques. Elle peut être également utile chez les malades ayant une ascite prolongée chez qui le péritoine est très épaissi.

a.1.3 Les anastomoses spléno-rénales non sélectives :

α. Anastomose spléno-rénale proximale ou centrale [108,109] :

Effectuée la première fois chez l'enfant par Clatworthy en 1959, cette anastomose est l'équivalent d'une dérivation portale totale et utilise la veine splénique en continuité directe avec la veine porte, retournée vers la veine rénale gauche selon le trajet le plus court possible. Une splénectomie y est associée. Elle peut être réalisée même si la veine splénique est de petite taille, chez l'enfant. L'anastomose splénorénale centrale conservait des indications chez les malades ayant une thrombose mésentéricoportale. L'intervention de Warren, permettant une conservation de la rate, l'a cependant presque totalement remplacée dans cette indication, surtout chez l'enfant.

L'incision thoraco-abdominale préconisée initialement par Clatworthy n'est pas nécessaire. Une incision sous-costale gauche débordant légèrement dans la partie droite de l'épigastre est suffisante.

Une première expérience utilisant la partie juxta-hilaire de la veine splénique, exposait fréquemment à une thrombose du shunt d'où le choix du segment central de la veine splénique offrant un diamètre plus large, un trajet plus court, avec un risque de coudure ou de torsion moindre.

L'anastomose consiste à implanter le segment central de la veine splénique libérée du pancréas sur la face antérieure de la veine rénale gauche en termino-latérale. Cette libération de la veine splénique est faite jusqu'à ce que le moignon de la veine disséquée retombe sans coudure et par un trajet direct jusqu'à la face antérieure de la veine rénale gauche, la veine mésentérique inférieure étant liée et sectionnée au cours de cette dissection. Le rein est laissé en place. Après cette anastomose le sens de la circulation du sang s'écoule par la veine rénale gauche qui se dilate secondairement.

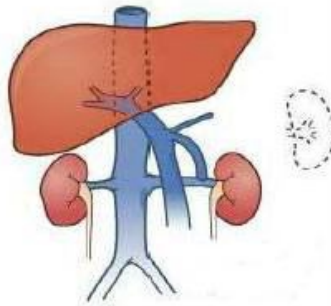


Fig 37 : anastomose spléno-rénale centrale avec splénectomie.

β. Anastomose spléno-rénale latéro-latérale de Cooley [110] :

Dans l'anastomose spléno-rénale centrale une splénectomie est nécessaire ; une anastomose spléno-rénale latéro-latérale peut être effectuée pour éviter la splénectomie ou une dissection trop étendue de la veine splénique. La dérivation portale ainsi effectuée n'est pas sélective. Cette technique est intéressante lorsque la dissection de la veine splénique s'avère difficile en raison de la fragilité de sa paroi. L'interposition d'un greffon est presque toujours nécessaire.

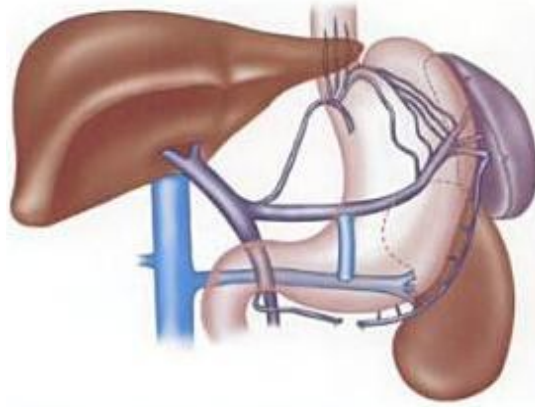


Fig 38 : anastomose spléno-rénale latéro-latérale par greffon jugulaire (type Cooley).

γ. Anastomose spléno-rénale termino-terminale [109] :

Dans ce cas, l'extrémité périphérique de la veine rénale est ligaturée dans la région paramédiane avec anastomose spléno-rénale à plein canal réalisée initialement par Blackmore en 1945 et reprise par Hivet en 1967.

a.2 Les dérivations non sélectives partielles :

Dans le but d'éviter les complications liées à la dérivation totale (incidence élevée de l'EH, altération de la fonction hépatique), Bismuth avait proposé en 1967 un concept de dérivation partielle basé sur la mise en place d'un greffon vasculaire prothétique de petit calibre entre la VP et la VCI. Ce concept a été développé par Sarfeh en 1983 par l'introduction d'une prothèse vasculaire en PTFE caractérisée par son faible pouvoir thrombogène[111].

Cette intervention, actuellement, reste proposée par certaines équipes [112,113] avec des résultats excellents chez des malades ayant une bonne fonction hépatique.



Fig 39 : Aspect final d'une anastomose porto-cave par interposition d'une prothèse vasculaire de 10 mm de diamètre.

b. Les dérivations portales sélectives :

La dérivation totale du sang portal dans les shunts porto-caves tronculaires est mise en cause dans l'étiologie de l'encéphalopathie porto-cave postopératoire et également dans l'éventuelle aggravation de la fonction hépatique postopératoire immédiate ou tardive. Pour éviter les conséquences, ont été introduites les dérivations portales sélectives dont le but est de décompresser les VO tout en conservant un flux portal vers le foie. Leur principe est d'anastomoser à la VCI une veine drainant le plus directement possible les VO et de séparer le mieux possible le territoire des VO et le territoire mésentérico-portal dont le sang continue à perfuser le foie.

b.1 Anastomose spléno-rénale distale ou opération de Warren [114,115] :

L'anastomose splénorénale distale (ASRD) est techniquement plus difficile que l'anastomose porto-cave et l'anastomose mésentérico-cave. Les difficultés proviennent essentiellement de la dissection de la veine splénique. Elles peuvent aussi provenir du trajet anormal de la veine rénale gauche.

La perméabilité et la taille de la veine splénique doivent être évaluées avant l'intervention par une artériographie sélective coeliaque ou splénique, actuellement remplacée par l'angio-scanner. Le trajet de la veine rénale peut être apprécié par un écho-doppler veineux. La principale anomalie de la veine rénale à rechercher est son trajet rétroaortique.

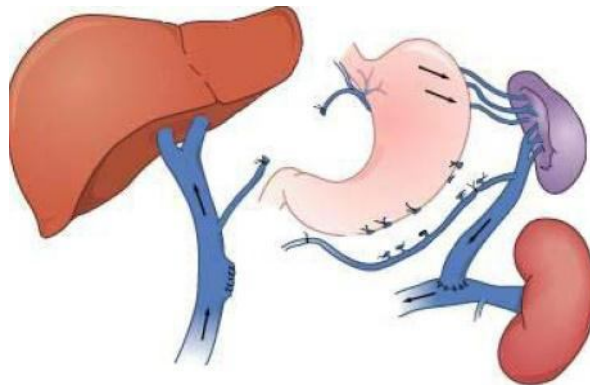


Fig.40 : anastomose spléno-rénale distale avec déconnexion azygo-portale (opération de Warren).

Notez la section de la veine splénique au niveau de sa réunion avec la VMS et la ligature- Section de chacune des veines coronaire stomachique (VCS) et gastro-épiploïque (VGE) ainsi que les branches spléno-pancréatiques.

❖ **Technique chirurgicale :**

L'ASRD est réalisée par une large laparotomie transverse sus ombilicale.

La veine splénique est abordée et disséquée par la face inférieure de la racine du mésocôlon transverse gauche et en trans-épiploïque. La veine splénique doit être libérée sur 5 à 7 cm à partir de sa jonction avec la veine mésentérique supérieure, là où les collatérales pancréatiques sont peu nombreuses, pour qu'elle vienne facilement au contact de la veine rénale gauche sans torsion et sans tension. Nombreuses, fragiles et à risque élevé de saigner, ces petites veines afférentes pancréatiques doivent être liées, à l'aide d'un dissecteur fin et des fils vasculaires fins, et sectionnées.

La veine rénale doit être totalement disséquée sur sa face antérieure, mais en restant à l'extérieur de la loge rénale qui ne doit pas être ouverte et donc sans voir les branches d'origine de la veine rénale. Cette dernière doit être disséquée avant de sectionner la VS. Il faut faire attention à ne pas léser le canal thoracique ce qui pourrait être responsable d'une ascite chyleuse d'où vérification soigneuse de la lymphostase.

La section de la veine splénique doit être effectuée le plus loin possible, près de sa réunion avec la VMS. Elle est d'abord clampée en amont par un clamp « Bulldog » puis en aval par une pince à hémostase placée le plus près de sa terminaison. Elle est sectionnée au ras de cette pince et suturée par un surjet aller-retour de Prolène® 6/0. Warren a suggéré de réaliser une ligature simple de la veine plutôt que sa suture pour éviter la formation d'un caillot et d'une thrombose portale.

Ensuite, la veine rénale gauche est clampée latéralement à l'aide d'un clamp de « Satinsky » si son diamètre est suffisant. Si elle est petite il est préférable de la clamer totalement par deux clamps « Bulldog » placés à ses deux extrémités de part et d'autre des veines collatérales surrénaliennes et génitales.

La veine splénique doit être implantée dans la veine rénale sans torsion ni traction, à son bord supérieur plutôt qu'au niveau de sa face antérieure. Après avoir été préalablement recoupée à la longueur nécessaire, la veine splénique est sectionnée en biseau adapté à l'angle anastomotique. L'incision sur la veine rénale gauche est longitudinale ; une pastille de veine peut être enlevée lorsque son diamètre est large. La longueur de l'incision sur la veine rénale doit être de 10 mm au minimum. L'anastomose est effectuée, soit par des points séparés, soit par des surjets de fil vasculaire fin. Cependant les surjets réalisent une suture moins souple et nous préférons les points séparés. Le premier point est le point médian du plan postérieur. L'anastomose spléno-rénale peut être réalisée sous microscope opératoire (Zeiss) avec une grande sécurité (surjet postérieur, points séparés antérieurs).

Enfin, L'anastomose est contrôlée par la prise des pressions dans la veine splénique et la veine rénale. Le fonctionnement de l'anastomose se traduit par une chute de la pression dans la veine splénique qui devient égale ou légèrement supérieure à celle de la veine rénale.

Les avantages de Warren sont multiples :

- Respect de la vascularisation veineuse intra-hépatique.
- Conservation de la rate permettant sans souci infectieux d'abaisser l'âge de cette intervention jusque vers l'âge de 2 ans. La conservation d'un flux splénique actif vers l'anastomose garantit un résultat avec moins de thrombose que lors d'une anastomose spléno-rénale centrale.
- Intervention strictement limitée à la partie gauche de l'abdomen évitant ainsi une libération d'adhérences hémorragiques en cas d'intervention ultérieure dans l'hémi-abdomen droit.
- Intervention mixte comportant à la fois :
 - Une dérivation distale consistant à l'isolement de la veine splénique, ligature de son bout central en arrière du pancréas et anastomose du bout périphérique en termino-latérale sur la veine rénale gauche.
 - Déconnexion porto-mésentérico-gastro-splénique par ligature et section des veines principales de drainage gastrique : coronaire stomachique, gastro-épiploïque gauche, pylorique, et éventuellement gastro-duodénale. C'est ce qui donne le caractère sélectif à cette opération. La remarque d'une perte de sélectivité avec le temps a mené certains auteurs à abandonner cette déconnexion en se suffisant d'une ASRD isolée qui n'est plus une opération de Warren.

- En 1984, il a été suggéré que la perte de la sélectivité de l'opération de Warren provenait du développement d'une circulation collatérale empruntant les veines collatérales pancréatiques se jetant dans la partie proximale de la veine splénique, le « siphon pancréatique ». Afin d'empêcher la formation de ces collatérales, Warren a proposé de détacher complètement la veine splénique du corps du pancréas par la ligature de toutes les veines collatérales pancréatiques [116]. Il s'agit d'une déconnexion spléno-pancréatique.

On obtient ainsi, sur le plan théorique une réduction substantielle (38% du volume portal total) mais anodine de la perfusion portale et la suppression du seul danger de l'hypertension portale qui est l'hémorragie gastro-œsophagienne.

Ce double avantage permet en cas de thrombose de l'anastomose et de récurrences hémorragiques de réaliser une autre anastomose plus centrale (de type mésentéricocave) si les vaisseaux sont utilisables, et de compléter la déconnexion azygo-portale et de réaliser une splénectomie (Sugiura) si une anastomose plus centrale ne paraît pas possible.

Des variantes de Warren ont été décrites. Elles peuvent être réalisées lorsque la veine splénique est courte ou difficile à disséquer. On distingue :

- Implantation de la veine rénale gauche dans la veine splénique en anastomose termino-latérale, encore appelée Warren II, elle est décrite par Warren en 1972. La VS doit être ligaturée en aval de l'anastomose pour rendre l'intervention sélective.
- Anastomose spléno-rénale latéro-latérale à l'aide d'un greffon jugulaire avec ligature de la VS en aval de l'anastomose, utilisée en cas d'impossibilité de rapprochement des deux veines.

b.2 Anastomose coronaro-cave (ACC) ou opération

d'Inokuchi [117] :

Le principal intérêt de l'ACC est comme dans l'ASRD, le maintien d'un flux portal. Son principe est la dérivation directe de la veine coronaire stomachique (VCS) 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. La réalisation de l'intervention est relativement simple dans la mesure où on dispose d'une grosse veine coronaire stomachique ce qui est la condition du choix de cette intervention. Inokuchi indique qu'un calibre de 3 à 10 mm de VCS est suffisant pour réaliser l'anastomose. En fait, un calibre minimum de 10 mm paraît être une bonne sécurité.

La dissection de la veine coronaire stomachique se fait après ouverture de la pars flaccida du petit épiploon. Son relief est généralement facilement visible à la partie droite de la faux de la coronaire. Elle est disséquée le plus près possible de son abouchement dans la veine porte sur 2 cm environ. La dissection de la veine doit être faite avec précaution en raison de sa fragilité, même lorsqu'elle est large.

La dissection de la veine cave inférieure est faite comme pour une anastomose porto-cave. La face antérieure de la veine cave inférieure est disséquée jusqu'à l'abouchement de la veine rénale gauche.

La confection de l'anastomose : la taille du greffon saphène dépend de la distance entre la partie terminale de la veine coronaire et la veine cave. Le greffon est d'abord anastomosé avec la veine cave sur la partie gauche de sa face antérieure. L'anastomose est faite à points séparés de fil vasculaire fin. L'extrémité libre du greffon est ensuite passée à travers le hiatus de Winslow et amenée à proximité de la veine coronaire stomachique. Celle-ci est sectionnée en liant son extrémité d'aval. Inokuchi effectue l'anastomose entre la veine coronaire stomachique et le greffon à l'aide d'une pince automatique. L'anastomose peut très bien être faite manuellement à points séparés de fil vasculaire fin. Le contrôle de l'anastomose est fait par prise des pressions par ponction directe de la veine coronaire stomachique.

L'ACC est particulièrement recommandée en cas de thrombose portale étendue n'atteignant pas la veine coronaire stomachique.

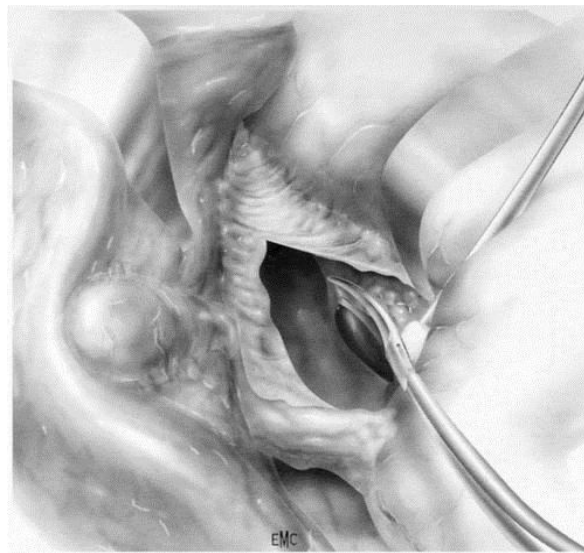


Fig.41: Après avoir écarté l'estomac à gauche et ouvert le pars flaccida du petit épiploon, on procède à une dissection attentive de la veine coronaire [109].

Des variantes de l'ACC ont été décrites par Inokuchi :

- L'anastomose coronaro-gonadique anastomosant la veine coronaire à la veine spermatique (ou ovarienne), branche de la veine cave.
- L'anastomose coronaro-surrénalienne : La veine surrénalienne souvent élargie en cas d'HTP, pouvant être utilisée pour y brancher la veine coronaire à l'aide d'un greffon saphène.
- L'anastomose coronaro-rénale : Si la veine surrénalienne est trop petite, la veine coronaire peut être implantée par l'intermédiaire d'un greffon en latéral dans la veine rénale gauche.

Cette intervention n'a été utilisée de façon régulière que par Inokuchi lui-même dont les résultats portant sur 150 malades étaient : une mortalité opératoire 4%, une thrombose de l'anastomose 10%, une récurrence hémorragique 8%, et une encéphalopathie due à l'intervention 0%.

b.3 Anastomose spléno-cave (ASC) distale [109,118]:

L'anastomose spléno-cave a été proposée par Orozco [118] en 1978 comme une alternative de l'ASRD de Warren avec le même objectif : dériver sélectivement le sang veineux des varices œsophagiennes sans modifier la pression portale. Ses indications pourraient être l'absence de rein gauche ou une variation anatomique de la veine rénale gauche ou encore un petit diamètre de cette dernière, empêchant la réalisation d'une anastomose spléno-rénale distale telle qu'elle a été décrite par Warren. En plus, elle permet un drainage meilleur à travers l'anastomose du fait d'un gradient spléno-cave plus grand.

La technique consiste à disséquer la veine splénique le long de la face postérieure du pancréas jusqu'à la jonction spléno-mésentérique qui est libérée, la VS est coupée à cette jonction, la veine mésentérique inférieure est ligaturée. La veine rénale est disséquée jusqu'à sa jonction avec la VCI. L'anastomose spléno-cave termino-latérale est alors pratiquée, à points séparés de fil vasculaire fin, les nœuds étant faits à l'extérieur. Le plan postérieur est fait en premier, en débutant par le point du milieu.

La même dévascularisation que celle du procédé de Warren est réalisée, pour tenter de préserver la sélectivité de l'anastomose.



Fig.42 : Vue d'ASCD après dissection large de la VS et la VCI [109].

➤ **Variantes :**

- ASC sélective indirecte : qui est réalisée quand la VCI n'est pas retrouvée, gênée par la VMS ou quand la VS est courte. Après dissection de la veine splénique et libération de la veine rénale gauche qui est coupée près du hile rénale, son bout proximal est fermé, son bout distal est relié à la VS. Une dévascularisation peut être associée.

- ASC sélective avec greffon : décrite par Guharay en 1977 ; il interpose entre la VS et la VCI un greffon prothétique en Dacron. Les résultats semblent encourageants, les indications sont celles de l'ASC distale associée à une longueur insuffisante de la V.S pour faire l'anastomose.

3. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex :

C'est une technique nouvelle qui est venue enrichir et améliorer la prise en charge chirurgicale de l'hypertension extra-hépatique. L'idée de reperfusion portale avait été exprimée pour la première fois en 1992 par De Ville de Goyet [119] qui a indiqué cette technique chez sept transplantés hépatiques ayant présenté une thrombose portale. Ensuite, cette technique a été essayée dans le traitement chirurgical des cavernomes portes par De Ville de Goyet et d'autres équipes européennes et américaines [120-126].

Du fait de la nature physiologique de cette procédure elle tend à devenir la technique préférentielle du traitement curatif de l'HTP pré-hépatique sur foie sain et de ses complications, puisqu'elle enlève l'obstacle pré-hépatique, décomprime la circulation splanchnique et récupère un flux portal intra-hépatique quasi physiologique, contrairement aux autres interventions de dérivations portosystémiques [127].

L'intervention consiste à interposer un greffon autologue, au mieux jugulaire, iliaque ou fémoral (une prothèse Gore Tex peut être utilisée mais à haut risque de thrombose), entre une veine du système porte extra-hépatique (SPEH) et la branche portale gauche au niveau du récessus de Rex dans le sillon ombilical, seul point où le système porte intra-hépatique (SPIH) peut être facilement approché, du fait de la liberté de la veine portale gauche, située entre les deux branches du segment II et III, de toute artère ou tout canal biliaire, et du fait que cette veine est assez large et longue à ce niveau pour y construire une anastomose [128].

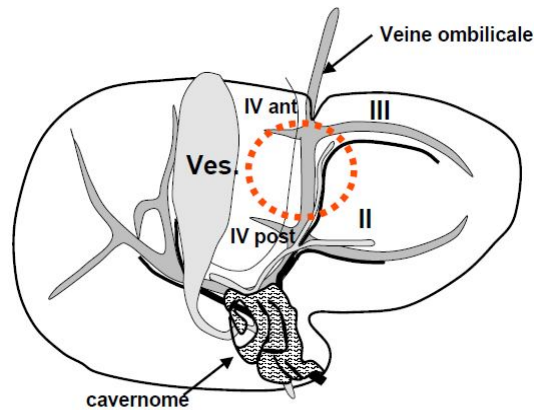


Fig.43 : schéma représentatif du siège du récessus de Rex (cercle rouge), zone recevant l'anastomose portale durant un shunt méso-Rex. Ves : vésicule biliaire ; branches portales en gris foncé canaux biliaires en gris clair ; artères hépatiques en noir [127].

Il faut donc, pour cette intervention, un SPEH de bonne qualité pouvant accueillir une anastomose, exploré au mieux à l'aide d'un angio-scanner ou une angio-IRM, complété si nécessaire par une angiographie, et un SPIH perméable et dont les branches droite et gauche se continuent ; la phlébographie sus-hépatique bloquée est actuellement le seul examen permettant de montrer des SPIH perméables non visibles par les autres techniques d'imagerie, mais aucun examen complémentaire n'est nécessaire si le SPIH est bien vu et perméable à l'écho-doppler, sachant qu'un SPIH de petit diamètre, du fait d'une hypoperfusion porto-hépatique chronique, ne constitue pas une limite absolue pour l'indication d'une anastomose méso-Rex [127].

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

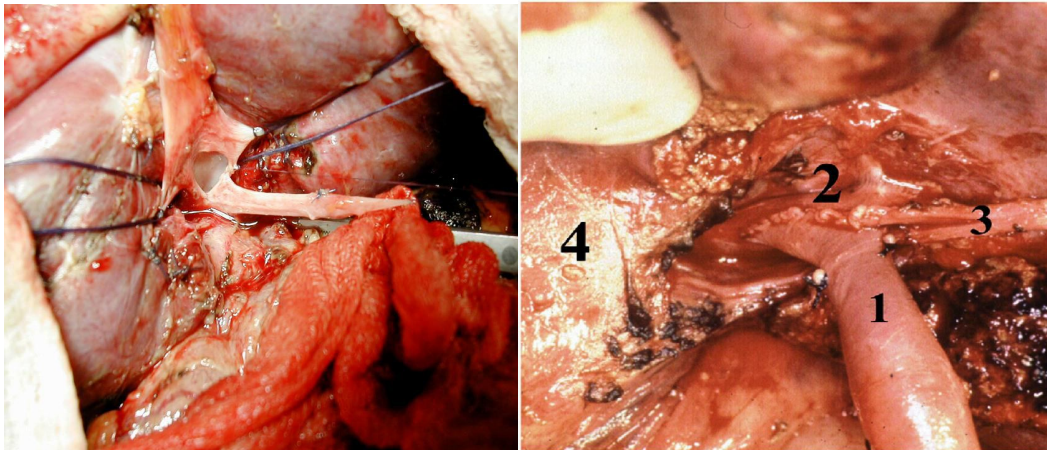


Fig.44 : vue opératoire d'une anastomose méso-Rex [173].

A gauche : préparation du récessus de Rex avec exposition du site d'anastomose. A droite : anastomose établie 1 : greffon jugulaire ; 2 : récessus de Rex mis à nu et libéré des structures autour dans la scissure ombilicale ; 3 : ligament ombilical ; 4 : segment IV du foie.

Quant à l'anastomose extra-hépatique, la veine habituellement utilisée est la VMS comme dans l'expérience originale de De Goyet où le greffon est anastomosé avec la VMS après avoir traversé le mésocôlon ; des variantes ont été aussi décrites où on utilise des veines en continuité avec la circulation splanchnique comme une veine splénique, une VMI, une volumineuse veine pancréatico-duodénale ou une veine coronaire stomachique, qui ont un trajet plus court et qui ne nécessitent qu'une seule anastomose à confectionner, avec le récessus de Rex [129]. Par ailleurs, une veine ombilicale reperméabilisée a pu récemment être utilisée [130] avec succès.

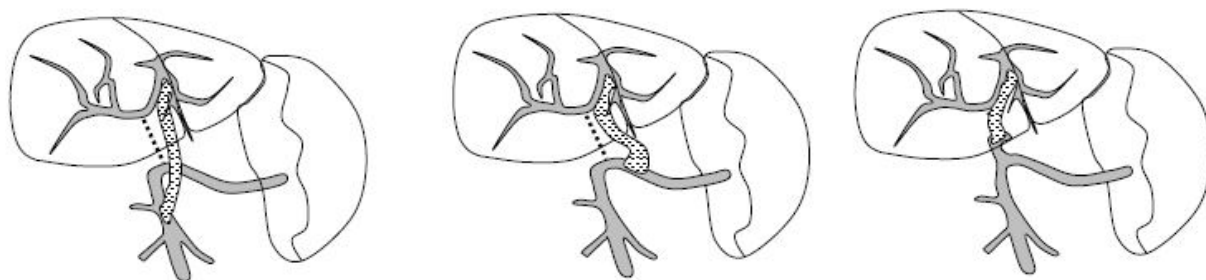


Fig.45 : différentes voies de reperfusion portale.

A: depuis la VMS ; **B:** depuis la VS ; **C:** depuis une veine pancréatico-duodénale [127].

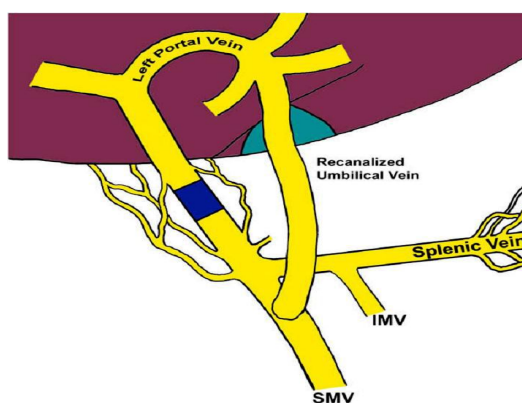


Fig. 46: schéma illustrant un shunt méso-Rex utilisant une veine ombilicale reperméabilisée [130].

Une fois l'anastomose est bien établie, un écho-doppler peropératoire pour contrôler la perméabilité du shunt est indiqué. L'HTP diminue rapidement quand l'anastomose est fonctionnelle, tandis que la restitution d'un SPIH normal s'obtient progressivement en quelques semaines [127]. Dans l'expérience de Gehrke et al., un bon flux portal intra- hépatique partant de la branche gauche à celle droite a été rapidement noté après un shunt méso-Rex chez 13 enfants [131].

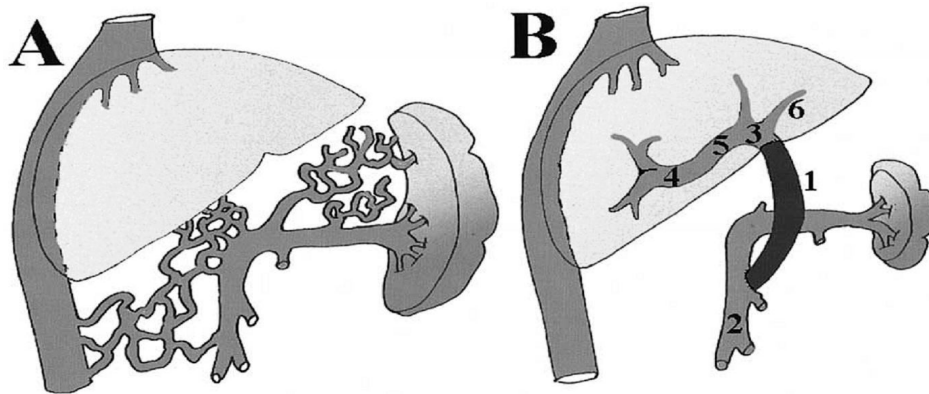


Fig.47 : vue schématique montrant la disparition d'un cavernome et des collatérales veineuses du système porte

(A) après succès d'une reperfusion portale **(B)**. 1- shunt méso-Rex ; 2- VMS ; 3- récessus de Rex ; 4- branche portale droite ; 5- branche portale gauche ; 6- branche du segment III du foie [131].

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

B. Indications chirurgicales

On distingue deux circonstances d'intervention : celle où l'urgence s'impose soit par rupture des varices œsophagiennes récidivantes ou persistantes, soit par hémorragie au cours ou au décours d'une intervention chirurgicale ; l'autre à froid à visée prophylactique. Ce choix d'intervention est influencé par la présence ou non d'un hypersplénisme.

1. Prevention primaire de l'hémorragie variqueuse:

La dérivation méso-Rex peut être pratiquée à visée prophylactique à un très jeune âge chez les enfants porteurs d'une obstruction de la veine porte extra-hépatique.

Plusieurs études récentes*, effectuées dans ce sens, sont parvenues à obtenir des résultats satisfaisants. Pourtant, l'efficacité de cette intervention, du fait de sa pratique courante chez des enfants à un âge avancé, peut être compromise par une altération hépatique secondaire à la diminution de la perfusion portale hépatique. Une analyse récente de l'histoire naturelle des enfants atteints d'une OVPEH a constaté le développement d'une atrophie progressive du réseau veineux porte intra-hépatique évoluant au fur et à mesure que l'enfant avance dans l'âge.

Scholz[132], dans une étude où la dérivation méso-Rex a été effectuée dans le but de prévenir l'hémorragie variqueuse chez des enfants atteints d'une OVPEH, a rapporté une disparition des varices œsophagiennes et une réduction significative de la SMG chez la plupart des enfants.

Des résultats similaires ont été enregistrés par De Ville De Goyet[133].

Pour Krebs-schmitt[134], une dérivation méso-Rex réussie a permis non seulement d'éliminer les symptômes de l'HTP mais aussi d'améliorer la fonction hépatique en rétablissant un flux portal quasi-normal.

Ceci dit, cette technique a une place considérable dans la prévention primaire des complications hémorragiques digestives de l'HTP chez l'enfant. Elle ne devrait pas être retardée en raison des contraintes d'âge ou de taille.

2. Traitement d'une hémorragie variqueuse active :

La place de la chirurgie des hémorragies variqueuses actives a beaucoup diminué depuis l'introduction de traitements alternatifs qui sont les drogues vasoactifs de type vasopressine et ses dérivés, somatostatine et ses dérivés et surtout depuis l'introduction du traitement endoscopique des varices oesophagiennes (sclérothérapie et ligature) et du traitement radiologique ou shunt porto-sus hépatique par voie transjugulaire. Dans six études contrôlées[135], il a été montré que la chirurgie était toujours plus efficace sur l'arrêt de l'hémorragie que les traitements non chirurgicaux mais cette meilleure efficacité s'accompagnait d'un taux de mortalité opératoire et d'encéphalopathie hépatique élevé notamment chez les patients ayant une fonction hépatique altérée. Dans ces conditions, il est actuellement à peu près admis que la chirurgie d'urgence est réservée aux malades chez qui les traitements non chirurgicaux n'ont pas permis d'arrêter l'hémorragie (persistance ou récurrence à court terme, surtout par rupture de varices gastriques) [136,137,138], situation exceptionnellement rencontrée de nos jours.

Néanmoins, pour Orloff [139], la chirurgie notamment la dérivation porto-cave pourrait être pratiquée comme traitement de première intention de l'hémorragie variqueuse active avec une mortalité opératoire et un taux d'EH plus faible à condition que la PEC soit rapide dans les 8h suivant le saignement et que le patient bénéficie d'une surveillance rigoureuse dans un système de soin organisé.

L'intervention en urgence doit être rapide, la moins hémorragique possible et précédée d'une réanimation adaptée. Plusieurs interventions sont possibles en urgence. Quand un traitement chirurgical est envisageable, la dérivation porto-systémique totale (porto-cave ou méso-cave de Drapanas) est préconisée en première intention en raison de sa simplicité technique et de sa rapidité d'exécution (nécessité de la perméabilité de la Veine Porte ou de la VMS) [140,141]. La dérivation sélective de Warren pourrait être utilisée comme traitement d'urgence chez certains patients à risque faible (selon la classification de Child) et qui présentent une hémorragie active modérée [141,142]. La dévascularisation oeso-gastrique a un rôle limité dans la prise en charge des hémorragies variqueuses actives en raison de l'incidence élevée des récidives hémorragiques, mais elle peut être utile dans en cas de contre-indications à la chirurgie dérivative (ex : thrombose du système porte) [141,143].

Dans notre série, Aucun de nos patients n'a bénéficié traitement chirurgical en urgence et la prise en charge des hémorragies variqueuses actives s'est limitée à la transfusion sanguine qui a été faite chez 4 patients (57%).

3. Prévention d'une récurrence hémorragique :

La décision thérapeutique dépend de la prédictibilité du risque. Ce sont les données de la fibroscopie qui sont les plus précises dans ce point, et l'examen doit être renouvelé régulièrement. Si les varices apparaissent peu tendues, sans congestion de la muqueuse, il est tout à fait possible de n'envisager aucun traitement actif [144], dans la mesure où un certain nombre de conditions soient remplies ; il faut que la surveillance du patient puisse être assurée de manière rigoureuse et que l'environnement médical (médecin traitant, hôpital le plus proche) soit disponible et parfaitement informé des risques et des mesures à prendre en cas d'hémorragie. De plus, certaines mesures préventives de base sont indispensables en particulier la proscription de tous les médicaments pouvant favoriser une hémorragie à savoir les antiagrégants plaquettaires, les anticoagulants, et les ulcérogènes (AINS, corticoïdes). D'autre part, la prescription d'un bêtabloquant en absence de contre-indications (asthme, insuffisance cardiaque...) est souhaitable ; il faut insister sur la gravité d'un arrêt brutal du médicament, acte responsable d'une récurrence pouvant être fatale. Par contre, en cas de signes d'HTP majeure (varices tendues, congestion de la muqueuse œsophagienne) ou en cas d'hémorragie digestive, le traitement d'hémostase fait appel le plus souvent aux méthodes endoscopiques : Sclérose ou ligature élastique. Ces méthodes assurent l'éradication des varices avec un taux de 88 à 95 %, la ligature étant plus rapide que la sclérothérapie [145,146] ; cependant, leur pratique est très limitée dans notre contexte ; d'une part, parce que cela nécessite un praticien expert et un anesthésiste pédiatre disponible (difficultés techniques limitant la ligature chez le petit enfant) et demande un

suivi régulier avec des séances répétées, condition impossible chez des malades habitant loin et vivant dans des conditions socioéconomiques défavorables comme c'est le cas de la quasi-totalité de nos patients ; d'autre part, parce cette thérapie constitue un traitement symptomatique et ne corrige pas l'hypertension portale ainsi que ses autres complications tels que l'hypersplénisme d'où un taux de récurrence précoce avant même l'éradication des varices, atteignant 26 à 39 % des cas et un taux après l'éradication de 12 à 31 % [145,147]. De plus, des varices gastriques ou de siège ectopique ainsi qu'une gastropathie sévère échappent généralement au traitement endoscopique et sont à haut risque de récurrence d'où l'intérêt d'une intervention décompressive.

Plusieurs études contrôlées[148], ont comparé les résultats de la chirurgie, principalement de l'opération de Warren, à ceux de la sclérose endoscopique des VO dans la prévention des récurrences hémorragiques variqueuses. Ces études ont généralement mis en évidence un avantage de l'opération de Warren par rapport à la sclérothérapie sur le risque de récurrence hémorragique mais pas d'avantage en terme de survie. L'indication opératoire ne paraît donc légitime que chez les malades qui ont une récurrence malgré un traitement médicamenteux par β -bloquant correctement suivi et / ou un traitement endoscopique des VO.

Ceci dit, la chirurgie garde une grande place dans le traitement de cette pathologie. C'est souvent des patients ayant besoin de transfusions itératives, d'un traitement endoscopique répétitif et dont la prise en charge médicale n'est pas codifiée, ou c'est encore des patients indisciplinés ou habitant loin d'un centre pouvant traiter l'hémorragie en urgence.

Une fois l'indication chirurgicale est posée, un bilan local minimal comportant un écho-doppler ou mieux un angio-scanner permettra de préciser l'état des veines du système porte. Un autre bilan régional recherchera des V.O par fibroscopie et précisera leur hauteur, leur grade et les lésions associées. L'examen biologique et notamment la fonction hépatique constitue un élément essentiel du le bilan préthérapeutique puisqu'il permet, en se basant sur la classification de Child, de sélectionner les patients pour la chirurgie . Pour Hermann et al [149], seule les patients avec une fonction hépatique conservée sont candidats à la chirurgie. Cette sélection, adoptée par la plupart des chirurgiens, a permis une nette amélioration de la mortalité opératoire et de la survie à long terme[150,151].

Le bilan d'opérabilité étant fait, le choix de l'intervention dépendra de l'état du réseau veineux porte et de l'expertise de l'équipe chirurgicale qui prendra en charge l'enfant. Par ailleurs, elle devrait éviter les complications graves comme l'encéphalopathie hépatique.

➤ **Anastomose portocave :**

La dérivation portocave termino-latérale ou latéro-latérale n'a pas une grande place dans la prévention secondaire de l'hémorragie variqueuse œsophagienne.

Pour la plupart des équipes chirurgicales [24,152,153,154],et du fait du détournement total du sang porte vers la circulation cave, l'anastomose porto-cave totale a été responsable d'une augmentation du taux d'incidence de l'encéphalopathie hépatique, d'une aggravation des lésions hépatiques préexistantes et d'une survie à long terme réduite.

La Dérivation porto-cave par l'intermédiaire d'une prothèse vasculaire en PTFE de petit diamètre(8 ou 10mm) ou Dérivation porto-cave partielle a l'avantage de diminuer la pression portale tout en conservant le flux sanguin portal hépatopète ce qui permet à la fois de réduire le l'incidence de l'encéphalopathie hépatique et de préserver la fonction hépatique. Cette technique est recommandée chez les patients porteurs d'une HTP à fonction hépatique préservée(normale ou child A/B) qui présentent une contre-indication à la l'anastomose sélective de WARREN (ex: splénectomie, veine splénique non anastomosable)

Sarfeh[111], dans une étude comparant deux groupes de patients cirrhotiques, le 1^{er} traité par une APC partielle(prothèse. vx. en PTFE de 8mm diamètre,n=14) et le 2^{ème} traité par une APC totale (prothèse vx de 16mm diamètre, n=16), a rapporté un taux d'incidence de l'EH plus faible après la dérivation partielle (21% vs 64%), un contrôle hémorragique dans 100% des cas avec une perméabilité à long terme du greffon supérieure à 95% chez les deux groupes. Une évaluation postopératoire par portographie a retrouvée une préservation du flux portal hépatopète dans 93% chez le 1^{er} groupe et dans 0% chez le 2^{ème} groupe après 2ans de suivi. Cependant, il n'y avait pas de différence significative concernant le survie à long terme (80% vs 85%).

Des résultats similaires ont été enregistrés dans les séries de Fernandez[156], Adam[157] et Hillebrand[155], avec un contrôle hémorragique supérieure à 88%, une incidence de l'EH inférieure à 20% et une perméabilité du greffon supérieure à 90%. La survie à long terme n'a pas été satisfaisante et cela a été lié principalement à l'absence de la sélection des patients cirrhotiques pour la chirurgie.

➤ **Anastomose méso-cave :**

La dérivation méso-cave est considérée par de nombreuses équipes chirurgicales comme une bonne alternative thérapeutique à la dérivation splénorénale distale de WARREN (thrombose de la VS, VS de calibre insuffisant, splénectomie antérieure). Elle est aussi indiquée chez les patients souffrant d'une HTP avec une insuffisance hépatocellulaire nécessitant une transplantation hépatique dans un avenir proche. Elle est très intéressante chez le petit enfant, elle permet d'intervenir dès l'âge de 4 à 5 ans car la VCI est déjà assez volumineuse. L'efficacité de cette intervention est indiscutable : elle permet de décompression du système porte, conserve la rate et évite la dissection de l'espace porte ce qui faciliterait la réalisation d'une TH probable ultérieure.

Sigalet[167], Scudamore[169], Kotiv[168] et Malik[164] ont tous enregistré un contrôle hémorragique dans 100% des cas après un suivi entre 1 et 4 ans.

Cette technique a été proposée pour tenter de mieux respecter le flux portal du fait de sa topographie en amont sur le territoire mésentérique, pourtant, plusieurs séries ont montré qu'il n'y avait pas de différence significative entre la dérivation méso-cave et porto-cave termino-latérale concernant l'incidence en EH et la survie surtout en cas de mise en place de prothèses vasculaires de grand diamètre($\geq$ à 14mm).[163,170,171]

Isaksson[163], dans une étude où 45 patients cirrhotiques ont reçu une dérivation méso-cave par interposition d'un greffon prothétique en PTFE de 14 mm de diamètre, a rapporté une inversion du flux sanguin portal chez les 2/3 des cas, avec un recul de 12 mois.

Dans une autre étude à propos de 60 AMC par interposition greffon prothétique en PTFE de 14 mm effectuées chez des patients cirrhotiques, Hannesson[170] a constaté une inversion du flux portal hépatique dans 100% des cas associée à un taux de l'EH de 20 % après une surveillance de 24 mois.

L'utilisation du greffon veineux (jugulaire) et l'avènement des prothèses vasculaires en PTFE de petit diamètre(8à10mm) a transformé l'AMC en dérivation partielle ce qui a permis de diminuer le taux de l'EH. En outre, ces prothèses ont réussi à obtenir un taux de thrombose de shunt plus faible comparé au Dacron dont la pratique a été largement abandonnée.

Leal.N[158], dans une étude à propos de 7 AMC par interposition d'un greffon jugulaire réalisées chez des enfants souffrant d'HTP présinusoidale avec des hémorragies digestives variqueuses, a rapporté une thrombose du shunt dans 1 cas(14%) avec une absence de cas d'EH après une durée de suivi moyenne de 32 mois.

Pour Shields[159], 57 patients souffrant d' HTP sur une hépatopathie ont été traités par une AMC par prothèse vasculaire en PTFE de petit diamètre(10à12mm) et contrôlés pendant 6 ans. 31 patients avaient un stade A de child, et 26 un stade B. Les résultats ont été marqués par une récurrence hémorragique dans 5% cas, une perméabilité du greffon dans 95% cas et un taux d'EH de 9%. La survie à 6ans était de 80%(child A =88%,child B=67%).

Paquet[160], a réalisé 72 AMC avec interposition d'une prothèse vasculaire en PTFE de 10 à 12mm de diamètre chez des enfants souffrant d'une hémorragie variqueuse récidivante évoluant sur une HTP avec une fonction hépatique préservée (child A=39,childB=33).il a été enregistré une récurrence hémorragique dans 5% cas, une EH dans 8% des cas et une perméabilité du greffon dans 95% cas, avec un recul de 84 mois. l'exploration hémodynamique post opératoire a révélée une préservation de la perfusion portale hépatique chez tous les patients avec une réduction significative après 3 ans. La survie moyenne à 7ans était de 75%(85% stade A, 65% stade B).

Pour Isakov[161], 78 enfants porteurs d'un CP compliquée d'une hémorragie variqueuse œsophagienne et dont l'âge moyen était de 6,5ans avaient bénéficiés d'une AMC par greffon jugulaire. Aucun cas de thrombose du shunt ni d'EH n'a été signalé.

Dans la série de Hay.JM [162], 10 AMC avec interposition d'un greffon jugulaire ont été réalisées chez des enfants dont l'âge était compris entre 2-15 ans. Les causes sous jacentes comprenaient une cirrhose hépatique dans 6 cas et un CP dans 4 cas. Une surveillance post opératoire par échodoppler a montré une perméabilité greffon dans 100% des cas(8/8), avec un recul de 2ans.

Pour Malik[164], 22 patients porteurs d'une HTP sur un syndrome de Budd Chiari ont été traités par une AMC par prothèse vasculaire en PTFE de 8mm de diamètre. Il a été révélé une absence de l'EH avec une perméabilité shunt dans 100% des cas après 1 an de surveillance.

Kilic [165], dans une étude à propos de 27 enfants atteints d'un SBC traités par une AMC par greffon veineux jugulaire, a rapporté un taux de perméabilité de l'anastomose dans 90% des cas avec une survie à 3,5 ans de 95%.

Dans la série de Kral[166], 4 patients ont reçu une AMC par intermédiaire d'une prothèse vasculaire en PTFE de 8mm de diamètre. Il a été noté une préservation d'une perfusion portale hépatopète dans 100% des cas et une absence de thrombose du greffon, avec un recul de 1 an.

Dans notre série, 3 interventions type Drapanas, l'une par un greffon hypogastrique et les deux autres par un greffon jugulaire ont été confectionnées chez des enfants âgés de 6 ,7 et 9 ans qui présentaient des hémorragies variqueuses récidivantes et chez qui la VS était thrombosée dans 2 cas. Le diamètre de la VMS était compris entre 9 et 14mm. Les résultats ont été marqués par une thrombose précoce du greffon associée à une ascite dans 1 cas(33%). Par ailleurs, aucun cas de récurrence hémorragique ni d'EH n'a été enregistré, avec un recul de 2ans.

➤ **Anastomose spléno-rénale distale de Warren :**

L'intervention sélective de Warren a pour but de réaliser une décompression des VO en maintenant un flux veineux portal vers le foie afin de diminuer les risques d'EH et d'insuffisance hépatique observés après les dérivations portales totales. L'ASRD est techniquement plus difficile que l'APC et l'AMC. Les difficultés proviennent essentiellement de la dissection de la veine splénique. Elles peuvent aussi provenir du trajet anormal de la veine rénale gauche . Cependant, cette technique reste pour un grand nombre d'équipes le traitement chirurgical de référence de l'HTP chez l'enfant à condition que la fonction hépatique soit conservée et que la VS soit perméable et de gros calibre.

Dans une étude où la DSRD a été comparée à la sclérothérapie endoscopique dans la prise en charge des VO, Spina [173] a rapporté un taux de récurrence hémorragique plus faible chez le groupe traité par la dérivation de Warren(5% DSRD vs 20% sclérothérapie), avec un recul de 2ans. Des résultats similaires ont été cités par Rikkers et al[174] avec un taux de récurrence hémorragique après une DSRD et après une sclérothérapie respectivement de 17% et de 60%.

Pour Layton[175] et Rikkers[172], la DSRD a permis un contrôle hémorragique aussi performant que la dérivation totale .

Warren[177], dans une étude à propos de 24 patients traités par une DSRD et suivi pendant une durée moyenne de 5ans, a enregistré des résultats satisfaisants avec un taux de perméabilité du shunt de 92%, une perfusion portale préservée dans 100% des cas, une récurrence hémorragique dans 12% cas et une absence d'EH.

Parmi 28 dérivation de Warren réalisées par Gouillat et al[178], 10 avaient bénéficiés d'une angiographie mésentérique de contrôle qui a objectivée une préservation de la perfusion portale hépatique dans 100% des cas, avec un recul de 5ans. L'EH a été rapportée dans 3 cas(10%).

Pour Maksoud[179], 21 enfants âgés entre 4 et 15 ans ont reçu une dérivation sélective de Warren. La perfusion portale hépatique a été conservée dans 100% cas(5 /5). Une thrombose de l'anastomose a été noté dans 23%(5 cas), cependant, aucun cas d'EH ni de récurrence hémorragique n'a été signalé, avec un recul entre 6 mois et 6 ans.

Popescu[176], dans une étude à propos de 3 ASRD effectuées chez des patients cirrhotiques avec un stade A de child, a révélé l'absence de l'EH avec une préservation de la fonction hépatique chez tous les patients après 1 an de suivi.

L'ASRD de Warren, comparée durant ces 30 dernières années à d'autres techniques chirurgicales, a clairement montrée un taux de récurrence hémorragique et d'EH plus faible [184]. Par ailleurs, elle a montrée sa capacité à réduire l'incidence de thrombose du shunt [182,183]. Selon Bismuth[180], cette réduction est liée essentiellement à une acquisition d'une meilleure maîtrise de la chirurgie de Warren. Flammant[181], a rapporté un taux de perméabilité de shunt supérieure à 95% parmi 110 patients traités par la ASRD, avec un recul de 5ans. Cette augmentation a été expliquée par le fait qu'il est parvenu à maintenir un débit sanguin élevé à travers l'anastomose.

Maksoud[183], dans une étude où 7 enfants porteurs d'une HTP avec hémorragie variqueuse récidivante ont reçu une ASRD, a noté une thrombose de shunt dans 2 cas (28%) après 6 mois de surveillance .

Dans notre série, 4 dérivations sélectives de Warren, l'une avec et les 3 autres sans déconnexion azygo-portale, ont été réalisées chez des enfants porteurs d'une cirrhose hépatique (2 cas : n° 2,4) et d'un CP (2 cas :n° 10,13) qui présentaient des récurrences hémorragiques variqueuses avec une fonction hépatique normale. Le diamètre de la VS était compris entre 6,8 et 10,9mm. Les résultats ont été marqués par l'absence de mortalité opératoire, un contrôle hémorragique chez tous les patients, une thrombose précoce de shunt dans 1 cas (n°2) et une absence d'EH après une période moyenne de suivi de 16 mois.

➤ **Anastomose spléno-cave :**

La dérivation sélective spléno-cave est considérée comme une bonne alternative thérapeutique à la DSRD de Warren quand la veine rénale gauche n'est pas anastomosable[186,187]. Pour Madiba[185], l'ASC distale a été indiquée pour la présence d'une veine rénale gauche retro-aortique chez un cas d'HTP sur une bilharziose hépatique compliquée d'une hémorragie variqueuse récidivante. L'anastomose a été perméable après 18 mois de contrôle.

Dans l'étude de Atta[186], 26 ASC distales a été effectuée pour une anomalie congénitale de la veine rénale gauche. Le taux de mortalité opératoire était de 7,7%(2/26), une thrombose précoce de l'anastomose a été documentée dans 4 % des cas (1/24). La dérivation a été étudiée entre 1 et 4 ans chez 14 patients et a montrée une perméabilité dans 100% cas. La perfusion portale, évaluée à 1 sem et à 3ans après l'ASC, a été préservée respectivement dans 95% et dans 57%cas.

Orozco[187], dans une série où l'ASCD a été effectuée chez 33 patients porteurs d'une hépatopathie à fonction préservée(27 avaient un stade A child, 6 stade B child), a enregistré une mortalité opératoire dans 5 cas(15%), une récurrence hémorragique chez 2 patients(6%), une obstruction du shunt dans 1 cas(3%) et une EH dans 2 cas(6%). La survie à 5ans et à 10ans était respectivement de 55% et de 47%.

Guharay [188], a rapporté un taux de contrôle hémorragique dans 100% cas avec une absence d'EH ni de thrombose du shunt chez 9 enfants traités par une ASC distale, avec un recul de 12mois. Il a constaté ainsi que cette technique a permis d'apporter des résultats meilleurs par rapport à l'APC et l'AMC concernant la survie à long terme et la l'incidence en EH.

Pour Cai.J[189], l'ASCD a apporté des résultats satisfaisants avec un taux de mortalité opératoire de 7,5%(5/66),une récurrence hémorragique dans 7,5% cas, une absence de cas d'EH et une survie à 5ans de 70%.

Dans notre série, l'ASCD a été réalisée chez 1 enfant âgé de 8 ans qui présentait une hémorragie variqueuse sur une fibrose hépatique congénitale avec un rein gauche polykystique. Le diamètre de la veine splénique était de 12,5mm. Aucune complication post opératoire n'a été révélée après 10 mois de surveillance.

➤ **Déconnexion azygo-portale ou devascularisation :**

La chirurgie non dérivative, notamment l'intervention de Sugiura modifiée, la chirurgie de Hassab ou la dévascularisation œsogastrique seule, est essentiellement réservée aux situations de contre-indication anatomiques des shunts (thrombose extensive spléno-mésentérique-portale ou des veines de trop petits diamètre) ou de manque d'expertise chirurgicale en matière de la dérivation porto-systémique. Pour la majorité des équipes chirurgicales, la déconnexion azygo-portale est une bonne alternative thérapeutique à la dérivation chirurgicale à condition qu'elle soit pratiquée chez des enfants ayant une fonction hépatique préservée [190,193,194].

Dans l'étude de Dibi [33], en raison de l'état défectueux des veines ne permettant pas la réalisation d'une dérivation veineuse, 5 interventions de Sugiura ont été réalisées avec bonne évolution dans les 5 cas, et 3 DAP sans splénectomie, avec des récurrences hémorragiques dans un cas qui a nécessité par la suite un traitement médical par les β -bloquants. L'âge des enfants était compris entre 9 mois et 12 ans. Pour la même indication, une splénectomie a été réalisée dans 3 cas sans récurrences hémorragiques, une ligature de l'artère splénique et de la veine coronaire stomacale dans 3 cas avec des récurrences hémorragiques dans 1 cas ayant nécessité la réalisation d'une ASRD.

Mathur [190], dans une série de 68 patients atteints d'une HTP non cirrhotique, a réalisé une chirurgie de Sugiura modifiée (dévascularisation œsogastrique + transsection œsophage) pour une thrombose extensive spléno-portale. Un contrôle hémorragique a été enregistré dans 90% des cas et une survie à 5 ans dans 88% des cas. Cependant, une sténose œsophagienne est survenue dans 15% des cas.

Orozco[191], dans une étude à propos de 27 patients porteurs d'une TVP traités par une chirurgie de Sugiura(14 cas) et par une Sugiura modifiée(9 cas), a rapporté des résultats similaires avec un taux de récurrence hémorragique de 7% et une survie à 5ans de 82%.

Pour Ohashi [194], 46 patients porteurs d'une HTP primitive avaient reçu une dévascularisation œsogastrique dans le but de prévenir l'hémorragie variqueuse avec une chirurgie de sugiura chez 37 patients, une sugiura modifiée chez 3 patients et une chirurgie de Hassab chez 6 patients. Le taux d'éradication des VO était de 78% après l'intervention de sugiura, de 100% après une Sugiura modifiée et de 50% après la chirurgie de Hassab. Le taux cumulé de récurrence hémorragique était de 5,1% à 5ans et 9,8% à 15ans. La survie globale à 5, 10 et 15 ans était respectivement de 88%, 78% et 59%.

Pour Haciyanli [195], une chirurgie de Sugiura modifiée a été pratiquée chez 10 patients atteints d'une TVP (4cas) et d'une cirrhose hépatique (6 cas dont 3 avaient un stade C child). Durant un suivi post opératoire moyen de 27 mois, il a été rapporté une récurrence hémorragique dans 1 cas, une EH dans 1 cas (10%) et une mortalité chez les 3 cas qui présentaient un stade C de child.

Pour Johnson[192], la DOG seule a permis un contrôle hémorragique aussi performant que la technique de Sugiura(Dévascularisation et transsection œsophage) avec des taux de récides hémorragiques respectifs de 93% et de 92%. la chirurgie de Sugiura a été responsable d'une sténose œsophagienne dans 15% des cas.

Goyal [193] a pratiqué une dévascularisation œsogastrique isolée chez 22 enfants porteurs d'une HTP non cirrhotiques compliquée d'une hémorragie variqueuse digestive avec une récide hémorragique dans 10% des cas et une survie à 4 ans dans 95%.

Malgré que la dévascularisation ne traite pas l'HTP, elle a l'avantage de préserver le flux portal hépatopète de la même manière que la dérivation sélective et de maintenir la survie notamment chez les enfants à risque faible. Ezzat et al[196], dans une étude à propos de 131 patients porteurs d'une cirrhose hépatique(child A/B) traités par une chirurgie de Hassab et par une DSRD de Warren, a enregistré une récide hémorragique plus importante après la chirurgie de Hassab(27%) comparée à la dérivation de Warren(5%) ,un taux d'EH respectivement de 7% et de 18% et une survie à 6 ans similaire chez les deux groupe.

Dans notre série, une dévascularisation œsogastrique isolée a été effectuée chez une fille de 7 ans(cas N°12) qui présentait des hémorragies variqueuses récidivantes évoluant sur une thrombose étendu du système porte. Un suivi post opératoire de 18mois a été marqué par une absence de récide hémorragique avec persistance des varices œsophagiennes à la FOGD.

➤ **Reperfusion portale ou shunt méso-Rex (bypass surgery):**

Dans une première expérience à Bicêtre [197], 17 enfants âgés de 2 à 16 ans ont bénéficié d'un shunt méso-Rex comme traitement de leur CP. L'anastomose est restée perméable dans 11 cas. Devant l'échec de la reperfusion, une réintervention dans les 6 cas restants a été réalisée, avec confection d'un shunt coronaro-Rex avec succès dans 1 cas, d'un shunt méso cave type Drapanas avec succès dans 3 cas, d'un shunt spléno-rénal avec échec dans 1 cas et le dernier malade a pu bénéficier, un an après un échec précoce, d'une seconde reperfusion portale méso-Rex à l'aide d'une prothèse PTFE qui est restée perméable.

Selon les résultats d'une série anglaise publiée par Sharif et al. [198] à propos de 24 enfants, 23 (96 %) ont gardé leur shunt méso-Rex perméable, dont une prothèse Gore-Tex, et ont présenté une régression nette de l'hypertension portale avec absence de récurrence hémorragique, disparition des VO à l'endoscopie et réduction de la taille de la splénomégalie qui est devenue impalpable dans un 30 % des cas.

Dasgupta et al. [199] a décrit, dans sa série la plus large (34 enfants) avec un long suivi de 1 à 7 ans, un taux de perméabilité du shunt méso-Rex de 91 %. Il a aussi constaté chez ces enfants une amélioration nette de la qualité de vie et une accélération de la croissance ; cette dernière a été confirmée par Stringer [200].

Mack et al. [201] et Chiu [202] ont montré que la reperfusion portale est responsable d'une annulation des perturbations systémiques liées à l'OVPEH; quand le shunt est perméable, elle corrige les anomalies de coagulation préexistantes, améliore les capacités cognitives de l'enfant et supprime une encéphalopathie secondaire à une dérivation porto-systémique antérieure.

Pour Chen[203], 5 enfants traités par une dérivation méso-Rex ont bénéficiés d'une échodoppler abdominale qui a mis en évidence une perméabilité de l'anastomose avec une augmentation du flux portal intrahépatique chez tous les cas après un suivi de 3 ans .

Dans la série de Guérin[204], 43 enfants porteurs d'un TVP ont bénéficié d'une dérivation méso-Rex par un greffon veineux jugulaire. l'intervention s'est compliquée d'une thrombose de shunt dans 4 cas (9%) et a échoué chez 11 cas.

Récemment, un groupe d'expert [205] a conclu qu'une anastomose méso-Rex, quand elle est faisable, devrait être considérée chez des enfants ayant une OVPEH comme une alternative efficace et meilleure des dérivations porto-cave ou des autres modalités thérapeutiques ; en effet, contrairement aux autres méthodes, elle traite et corrige non seulement l'HTP et ses complications hémodynamiques(encéphalopathie hépatique) mais elle possède un pouvoir curatif définitif de cette pathologie en restituant un flux portal physiologique des territoires splanchniques vers le foie [144]. D'ailleurs, une anastomose porto-systémique serait toujours possible après cette chirurgie.

4. La splénomégalie et l'hypersplénisme :

Constamment présente, la splénomégalie s'accompagne souvent d'un hypersplénisme avec un retentissement clinique notamment sur la croissance et le risque hémorragique. Ailleurs, une splénomégalie pourrait atteindre une taille volumineuse ou être à l'origine de douleurs atroces source d'inconfort et de mauvaise qualité de vie. Ses complications spécifiques à la rate ne trouvent guère un remède efficace dans les moyens médicaux, et peuvent constituer une bonne indication chirurgicale même en absence d'histoire hémorragique. Généralement, cette indication est renforcée par la coexistence de récives hémorragiques mal contrôlées.

Chez l'enfant, une splénectomie doit être évitée au maximum du fait du rôle immunitaire de cet organe et du risque thrombogène élevé [206]. On lui préfère une intervention de Warren corrigeant à la fois l'HTP et l'hypersplénisme.

Sharma [207], dans une étude à propos de 40 enfants traités par une ASRD type Warren pour une HTP évoluant sur un CP, a rapporté une perméabilité du shunt dans 80% des cas (32/40) et une régression complète de la splénomégalie dans 76% cas(19/25),avec un recul de 3ans. Une disparition de l'hypersplénisme a été observée chez tous les patients qui ont maintenu une anastomose perméable.

Dans son étude, Klein et son équipe[208] ont évalués les effets de la dérivation sélective de Warren sur la splénomégalie et la thrombopénie chez 26 patients qui présentaient une HTP compliquée d'une hémorragie variqueuse récidivante mal contrôlée. Il a été constaté une régression complète de la splénomégalie dans 64% cas avec une amélioration de la numération plaquettaire dans 81% cas.

Hasegawa[209], dans une étude concernant 5 enfants ayant reçu une ASRD associée à une déconnexion spléno-pancréatique pour hypersplénisme sur une atrésie des voies biliaires(AVB), a enregistré une réduction de la splénomégalie ,une augmentation progressive des plaquettes et une persistance de la leucopénie chez tous les patients avec un recul entre 4- 12ans.

Dans la série de Eizaguirre et al[210], 3 dérivations de Warren ont été effectuées chez des enfants atteints d'une HTP d'origine extrahépatique avec un contrôle post opératoire marquée par une réduction de la taille de la rate et un rétablissement de l'hypersplénisme chez tous les patients .

Cependant, on se retrouve parfois devant un cas de splénomégalie monstrueuse, douloureuse et mal tolérée, rendant difficile la pratique d'un shunt ou parfois devant un cas d'hypersplénisme persistant malgré une anastomose perméable, où l'on est amené à faire une splénectomie au mieux associée à une dévascularisation œsogastrique (Hassab ou Sugiura).

Subhasis [211] a effectué une chirurgie de Hassab chez 14 enfants porteurs d'un CP dont l'indication était une splénomégalie volumineuse(>15cm) douloureuse et un hypersplénisme symptomatique(avec des GB< 2500 et/ou PQ <50000).Un suivi entre 1 et 5 ans a révélé une normalisation de la NFS, une disparition des symptômes et un rétablissement de la croissance chez tous les patients . Aucun cas de récurrence hémorragique, ni d'EH n'a été enregistré.

Dans la série de Rajalingam[212], 14 ASRP avec splénectomie ont été pratiquées pour hypersplénisme sur une HTP primitive dans 4 cas et sur un CP dans 10 cas. Une NFS de contrôle à 1sem a montrée une disparition de l'hypersplénisme dans 100% des cas, cependant, il a été rapporté une complication infectieuse dans 4 cas(23%).Ainsi, l'ASRP a permis à la fois de traiter l'hypersplénisme et réduire le pression portale avec des résultats à long terme satisfaisants.

Pour Caradona[213], la DSRP avec splénectomie offre un avantage par rapport à la dérivation de Warren puisqu'elle provoque une normalisation rapide de la leucothrombopénie et permet ainsi d'effectuer une radio-chimiothérapie chez les patients souffrant d'hépatopathie maligne.

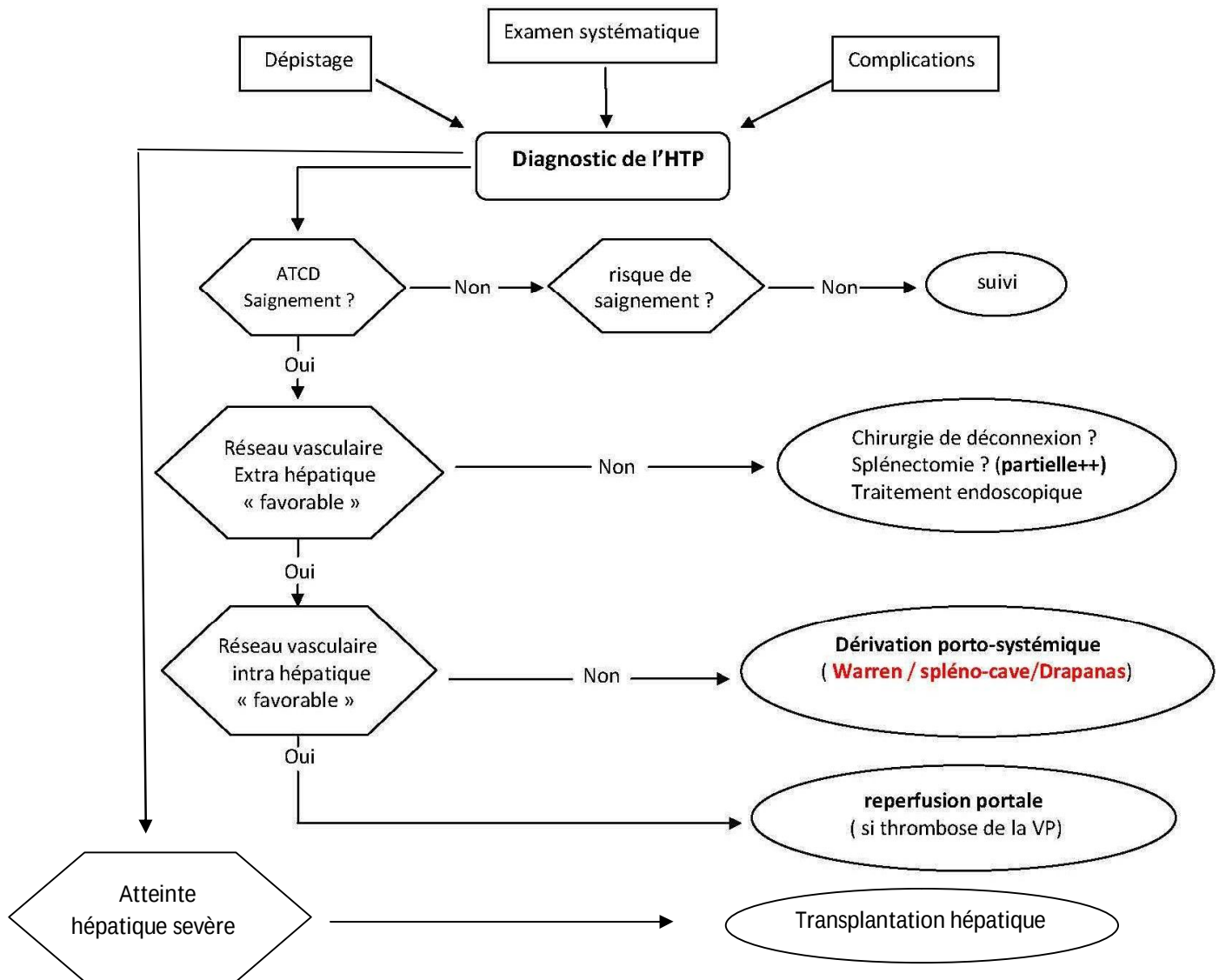
Actuellement, il est possible de joindre les deux bénéfices en exerçant une splénectomie partielle réduisant la taille de la rate tout en conservant un moignon splénique.

Dans la série de Gajin[214], l'ASRD associée à une splénectomie partielle(20 cas) a été comparée à la DSRD seule(21 cas) dans la prise en charge de l'hypersplénisme. Les résultats ont été marqués par réduction du volume de rate avec une amélioration de la numération plaquettaire plus importante chez le 1^{er} groupe. Une splénomégalie persistante a été rapportée dans 5 % cas pour le 1^{er} groupe et dans 68% pour le 2^{ème} groupe) .

Tecl et al[215], a effectué une ASRD avec splénectomie partielle chez un enfant souffrant d'une splénomégalie volumineuse douloureuse et d'un hypersplénisme symptomatique. Les suites opératoires ont été marquées par une régression complète de la splénomégalie avec la normalisation de la NFS après 15 mois de surveillance.

Dans notre série, 7 enfants dont l'âge était compris entre 4 et 14 ans, ont reçu un traitement chirurgical pour hypersplénisme sévère associé à une HTP idiopathique dans 3 cas, une cirrhose hépatique dans 2 cas et à une FHC et un CP dans 1 cas. Une dérivation sélective a été pratiquée chez 5 patients (dont 3 ASRD, 1 ASC distale et 1 ASC par greffon jugulaire) . Pour les 2 cas restants, une splénectomie a été réalisée en raison de la découverte d'une énorme splénomégalie qui a empêchée la confection de la dérivation de Warren. Un contrôle clinique, biologique et radiologique a montré une normalisation de la NFS avec une régression totale de la splénomégalie dans 5 cas(71%), une thrombocytose chez les 2 patients splénectomisés et une persistance de l'hypersplénisme chez 2 cas(28%) dont une a été liée à une thrombose de shunt.

Après avoir défilé les différentes interventions et leurs indications, nous proposons un "**algorithme décisionnel** " planifié par l'équipe de Bicêtre [197] que nous avons trouvé vigoureux et très pratique pour une prise en charge adaptée et codifiée des patients avec une HTP ; nous l'avons enrichi des principales techniques utilisées :



5. Suivi et résultats

Il est possible de juger le résultat d'une intervention pour HTP en étudiant certains éléments évolutifs qui jouent le rôle de critères de succès ou d'échec. Mais, le pronostic de l'intervention dépend tout d'abord de l'expérience de l'équipe chirurgicale et de ses compétences dans la chirurgie portale.

a. Critères per opératoires [216]:

a.1 Le calibre des veines :

C'est un élément capital du pronostic lointain, surtout en matière d'ASR, la VS implantée dans la veine rénale, devant avoir par sécurité un calibre de 10 mm.

Dans les anastomoses mésentérico-cave, les veines utilisées sont toujours de bon calibre, la VCI a constamment un diamètre supérieur à 10 mm, le calibre de la VMS au voisinage de sa terminaison atteint habituellement 9 à 10 mm même chez le petit enfant (dès 3 ans

L'anastomose s'accroît souvent de façon importante en quelque mois, ceci a été confirmé par Bismuth [217] qui a constaté que les anastomoses de petite taille (6 mm) s'adaptent progressivement, s'élargissent, et le flux augmente ce qui permet la disparition de la circulation collatérale et des VO à l'endoscopie.

Dans notre série, le diamètre des veines à anastomoser était jugé valable avec celui de la VS entre 6,8 mm et 12,5 mm et celui de la VMS entre 8,5 mm et 14 mm.

Quant à la technique de reperfusion portale, les chirurgiens exigent la présence d'un bon réseau portal intra-hépatique continu, exploré au mieux, si un Doppler n'a rien montré, par une phlébographie sus-hépatique bloquée. Néanmoins, l'expérience a montré qu'un système porte intra-hépatique hypoplasique, se développerait progressivement après la reperfusion ce qui fait que le petit calibre ne constitue pas une limite absolue à l'indication d'une anastomose méso-Rex [218].

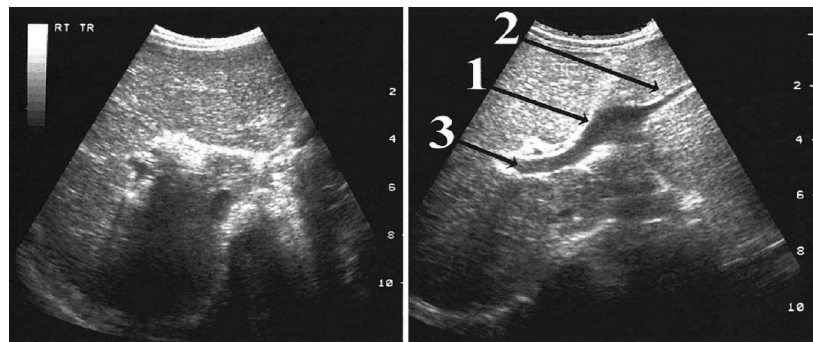


Fig.48 : Aspect échographique du foie et du système porte intra-hépatique avant (gauche) et après (droite) reperfusion portale. Avant le shunt, les branches portales (hypoplasiques) n'étaient pas visibles et après l'intervention on peut voir nettement le réseau portal intra-hépatique ; sur cette figure (à droite), 1) partie ombilicale (Rex) de la branche portale gauche ; 2) branche de division du segment III ; 3) branche portale droite [219].

a.2 La pression portale :

L'évaluation de l'efficacité de l'anastomose peut se faire en peropératoire par une mesure des pressions dans l'anastomose fermée puis ouverte. La chute plus d'un tiers témoigne de la perméabilité de l'anastomose [216].

Dans le cas de l'obs. n°7, une mesure de la pression portale effectuée par cathétérisme d'une veine iléale au début de l'intervention trouve 30 cm H₂O, avec une chute à 12 cm H₂O, soit plus d'un tiers, après le shunt spléno-rénal ce qui est en faveur d'un shunt fonctionnel.

Si ces deux éléments sont réunis : ***gros vaisseaux et une bonne chute de pression***, la dérivation a toutes les chances de rester perméable mais il arrive cependant qu'elle s'oblitére par hypercoagulabilité ou par une compression extrinsèque.

b. Critères cliniques[216] :

Une bonne dérivation se soldera par une absence de récurrences hémorragiques, une régression voire disparition d'une splénomégalie ainsi que la gêne et la douleur qu'elle causait, ce qui améliore la qualité de vie. Cependant, une dérivation surtout non sélective pourrait se compliquer d'une encéphalopathie hépatique, situation possible lorsque la fonction hépatique est éventuellement altérée.

Dans notre série, l'absence de récurrence hémorragique a été enregistrée dans les 10 cas parmi les 11 dérivations réalisées, la splénomégalie a régressé dans 8 cas et la douleur s'est estompée dans tous les cas. Aucune encéphalopathie n'a été rapportée. Une étude récente publiée par Orloff [220] a rapporté un taux de réussite de 97,5 % sur l'hémorragie digestive et un taux de mortalité de 0 % faisant de la dérivation porto-systémique le traitement le plus efficace de l'HTP. Dans une étude de Mor [221] concernant 9 enfants chez qui on a effectué une dérivation porto-systémique, il a été rapporté une absence de récurrence hémorragique avec une régression de la SMG chez 3 cas(qui présentaient une SMG massive).

c. Critères endoscopiques [216] :

La disparition des VO est habituelle lorsque l'anastomose réalisée fonctionne bien. La diminution de ces varices est nette dès les premiers mois suivant la dérivation.

La fibroscopie à 6mois de l'intervention permet de constater une diminution significative des VO dans 50 % des cas.

Dans notre série, les VO ont été contrôlées dans 4 cas où la fibroscopie a montré une disparition des VO dans 1 cas(25%), leur régression dans 2 cas(50%) et leur persistance dans 1 cas(25%). Dans la série de Bicêtre de 126 dérivations portosystémiques [216], la disparition complète des varices était de 48 %, leur régression de 41 % et leur persistance de 11 %.

d. Critères biologiques :

Le critère majeur de succès d'une anastomose est la régression de l'hypersplénisme avec normalisation du taux de plaquettes. Dans notre série, un contrôle réalisé dans 10 cas a objectivé la régression de l'hypersplénisme dans 7 cas après un mois de l'intervention. Loup[222] a enregistré une amélioration de l'hypersplénisme dans 61% des cas traités par une chirurgie de Warren.

e. Contrôle de la perméabilité de l'anastomose :

La perméabilité de l'anastomose se définit à 5 ans, mais un résultat positif à un an de l'intervention est un facteur prédictif de réussite à long terme.

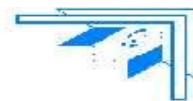
En post-opératoire, l'échographie doppler visualise le flux dans l'anastomose. Si on ne visualise pas l'anastomose, les signes indirects de perméabilité sont la diminution de l'épaisseur du petit épiploon et la croissance du diamètre de la VCI au dessus de l'anastomose. En cas de doute, on pourra s'aider d'un angio-scanner ou voire d'une angio-IRM. Quant à l'angiographie, elle est réalisée 6 à 12 mois après l'intervention si le doute persiste malgré les examens conventionnels (doppler, TDM et IRM) [216]. Dans notre série, un écho-doppler réalisé chez 7 parmi les 11 malades ayant reçu une dérivation a retrouvé une thrombose partielle de l'anastomose associée à une thrombose porte dans 1 cas (obs n°2)(14%) avec un recul de 6 mois à 30 mois. Ce dernier a été mis sous traitement anticoagulant qui a permis une résolution à la fois de la thrombose de la VP et du shunt.



Fig 49 : échographie de contrôle réalisée chez l'enfant de l'obs.n°7 objectivant une ASR perméable perméable.



Fig 50 : échographie de contrôle réalisée chez l'enfant de l'obs.n°1 montrant une AMC



Conclusion



La prise en charge chirurgicale de l'HTP chez l'enfant a largement évolué durant les dernières décennies ce qui a permis une prise en charge meilleure de ces malades. Face à une maladie évolutive affectant la qualité de vie d'un enfant par la récurrence d'hémorragies et par l'hypersplénisme, un traitement chirurgical curatif a prouvé sa supériorité par rapport à un traitement pharmacologique et/ou endoscopique en levant l'HTP par décompression portale définitive corrigeant ainsi toutes ses complications à savoir les varices œsogastriques, la gastropathie et l'hypersplénisme tandis que le traitement non chirurgical est un traitement uniquement symptomatique visant à prévenir les récurrences hémorragiques en utilisant un β - bloquant et/ou un traitement endoscopique (sclérothérapie, ligature), objectif nécessitant souvent un suivi long avec des séances endoscopiques itératives et régulières afin d'éradiquer des varices qui tendent à récidiver.

Cependant, du fait du risque opératoire au cours d'une hémorragie active, un traitement médical est préférable à tout geste chirurgical en urgence ; ce traitement est basé sur des médicaments vasoactifs, un tamponnement œsogastrique et/ou une endoscopie interventionnelle d'urgence. Dans notre contexte, un traitement endoscopique est impossible en urgence du fait de l'absence d'endoscopiste qualifié en pédiatrie.

Actuellement, trois types d'intervention sont privilégiés et largement pratiqués dans le traitement de l'HTP : ***l'anastomose spléno-rénale distale type Warren***, de loin l'intervention de choix, qui est une dérivation sélective conservant la rate et nécessitant une veine splénique perméable et de bon calibre, ***l'anastomose mésentérico-cave par interposition de greffon type***

Drapanas qui est efficace, techniquement moins délicate et possible chez des enfants de petit âge, et **l'anastomose méso-Rex ou reperfusion portale**, spécifiquement réservée aux OVPEH ,qui relie la veine mésentérique supérieure, ou par défaut une autre veine d'origine du tronc porte, à la branche portale gauche dans le récessus de Rex à l'aide d'un greffon ; cette technique récente, de plus en plus maîtrisée, permet non seulement de lever l'obstacle pré-hépatique mais de récupérer une perfusion portale quasi-normale complétant ainsi le traitement curatif de l'HTP. Cette dernière, et contrairement aux autres techniques non physiologiques, peut être effectuée dans la prévention primaire de l'hémorragie variqueuse.

En cas de contre-indication anatomique ou de manque d'expertise à la dérivation porto-systémique, on peut procéder à une dévascularisation œsogastrique associée ou non à une splénectomie. Cette dernière est à éviter chez l'enfant du fait du rôle anti-infectieux primordial de cet organe, sinon, si l'indication est majeure, on lui préfère une splénectomie partielle ayant prouvé son efficacité sur l'hypersplénisme voire sur l'HTP.

Les candidats pour la chirurgie devraient être sélectionnés selon l'état de la fonction hépatique quelque soit l'étiologie de l'HTP.



Résumés





Bibliographie



- [1] **Ekataksin W, Kaneda K.** Liver microvascular architecture: an insight into the pathophysiology of portal hypertension. *Semin Liver Diss* 1999; 19: 359-382.
- [2] **Ekataksin W, Wake K.** New concepts in biliary and vascular anatomy of the liver. *Prog Liv Dis* 1997; 15: 1-30.
- [3] **Christophe Bureau, Jean-Pierre Vinel.** Hypertension portale: étiologies, physiopathologie. *Hépatologie* [7-034-D-10], 1998.
- [4] **Abraham L.Kierszebaum.** Histologie et biologie cellulaire, 2002.
- [5] **Bioulac-Sage P, Le Bail B, Balabaud C.** Liver and biliary tract histology. In: Bircher J, Benhamou JP, McIntyre N, Rizetto M, Rodes J eds. *Oxford textbook of clinical*.
- [6] Wanless JR. Physioanatomic considerations. In: Schiff ER, Sorell DF, Maddrey WC eds. *Schiff's diseases of the liver*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, 1999: 3-37.
- [7] **Jones A, Schmucker DL.** Electron microscopy of the liver. In: Bircher J, Benhamou JP, McIntyre N, Rizetto M, Rodes J eds. *Oxford textbook of clinical hepatology*. Oxford: Oxford Medical Publications, 1999: 23-31.
- [8] **Jones AL.** Anatomy of the normal liver. In: Zakin D, Boyer TD eds. *Hepatology. A text book of Liver disease*. Philadelphia: WB Saunders, 1996: 3-32.
- [9] **Millward-Sadler GH, Jezequel AD.** Normal histology and ultrastructure. In: Millward-Sadler GH, Wright A. eds. *Wright's liver and biliary disease*. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 12-42.

- [10] **Wisse E, Braet F, Luo D, Vermijlen D, EdoloukisM, Empisere C et al.** Sinusoidal liver cells. In: Bircher J, Benhamou JP, McIntyre N, Rizzetto M, Rodes J eds. Oxford textbook of clinical hepatology. Oxford: Oxford Medical Publications, 1999: 33-49.
- [11] **Saxena R, Theise ND, Crawford JM.** Microanatomy of the liver: exploring the hidden interfaces. *Hepatology* 1999; 30: 1339-1346.
- [12] **Bargalló X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagán JC, Bosch J, Brú C.** Sonography of the caudate vein: value in diagnosing Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;181(6): 1641-5.
- [13] **Sanyal AJ, Bosch J, Blei A, et al.** Portal hypertension and its complications. *Gastroenterology.* 2008;134:1715-28.
- [14] **Bosch J, Abraldes JG, Grozmann R.** Current management of portal hypertension. *J Hepatol* 2003 ; 38 : S54-S68.
- [15] **Adler M, Carpentier Y, Houben J-J, Salmon I.** Le foie : hypertension portale. *Gastroenterol Med Chir* 2007; 3 : 48-9.
- [16] **Abramowski C, Romero R, Heffron T.** Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:421-6.
- [17] **Sarin SK, Bansal A, Sasan S, Nigam A.** Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology* 1992; 15:229–33.
- [18] **Mehrotra RN, Bhatia V, Dabadghao P, Yachha SK.** Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor I. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25:520–3.

- [19] **Alagille D, Carlier JC, Chiva M, et al.** Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; 5:861-6.
- [20] **Kayamakoglu S, Kahraman T, Kudat H, et al.** Hepatopulmonary syndrome in non cirrhotic portal hypertensive patients. *Dig Dis Sci* 2003 ; 48(3) : 556-60.
- [21] **Mandell M, Groves B.** Pulmonary hypertension in chronic liver disease. *Clin Chest Med* 1996 ; 17 : 17-33.
- [22] **Robalino B, Moodie D.** Association between primary pulmonary hypertension and portal hypertension : analysis of its clinical, laboratory and hemodynamic manifestations. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 : 492-498.
- [23] **Bellaiche M, Gout A, Boige N et Foucaud V.** Hémorragies digestives de l'enfant. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine*, 8-0510, 1998,8 p.
- [24] **Roberto Gugig, Philip Rosenthal.** Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012;18(11): 1176–1184.
- [25] **Vakili C, Farahvash MJ, Bynum TE.** “Endemic” idiopathic portal hypertension: report on 32 patients with non-cirrhotic portal fibrosis. *World J Surg.*1992;16(1):118-24;discussion 124-5.
- [26] **Leger L, Richarme J, Le maigre G.** L’HTP essentielle. *Arch.Mal.App.Dig* 1965,54,153.
- [27] **Eckhausser F.E, Appelman HD, Knol JA, Strodel WE, Coran AG, Turcotte JG..** non cirrhotic portal hypertension: differing patterns of disease in children and adults. *Surgery.* 1983 Oct;94(4):721-8.

- [28] **Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Alagille D.** Portal hypertension in children. Clin Gastroenterol. 1985 ;14(1):33-55.
- [29] **Alvarez F, Bernard O, Alagille D.** Hémorragies digestives par HTP avant l'âge de 3 ans. Chir.Pediatr.1982;23:221-225.
- [30] **Webb L J, Sherlock S.** The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. Q J Med. 1979;48(192):627-39.
- [31] **Shah SH, Hayes PC, Allan PL, Nicoll J, Finlayson ND.** Measurement of spleen size and its relation to hypersplenism and portal hemodynamics in portal hypertension due to hepatic cirrhosis. Am J Gastroenterol. 1996 ;91(12):2580-3.
- [32] **Maksoud JG, Mies S, da Costa Gayotto LC.** Hepatoportal sclerosis in childhood. Am J Surg. 1986 Apr;151(4):484-8.
- [33] **Dibi A.** hypertension portale sur cavernome chez l'enfant à propos de 56 cas. Th:Med:Rabat; 2000.
- [34] **Bouabdallah Y.** L'HTP essentielle chez l'enfant à propos de 19 cas opérés. Th:Med:Rabat : 1997.
- [35] **Mitra SK, Kumar V, Datta DV, Rao PN, Sandhu K, Singh GK, Sodhi JS, Pathak IC.** Extrahepatic portal hypertension: a review of 70 cases. J Pediatr Surg. 1978;13(1):51-7.
- [36] **Pinkerton JA, Holcomb GW Jr, Foster JH.** Portal hypertension in childhood. Ann Surg. 1972 ; 175(6):870-86.
- [37] **Spence RA, Johnston GW, Odling-Smee GW, Rodgers HW.** Bleeding oesophageal varices with long term follow up. Arch Dis Child. 1984 ;59(4):336-40.

- [38] **Howard ER, Stringer MD, Mowat AP.** Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices. *Br J Surg.*1988;75(5):404-8.
- [39] **M. Impérato, M. Moujahid, D. Mennecier, D. Béchade, V. Duverger, O. Farret, J-L Algayres, B. Baranger.** Thrombose aiguë de la veine mésentérique supérieure. Étude rétrospective de 9 cas. *Ann.Chir.*2006 ;131(10) :595-600.
- [40] **Abramowsky C, Romero R, Heffron T.** Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol.* 2003;6(5):421-6.
- [41] **Vilgrain V, Condat B, Bureau C, Hakimé A, Plessier A, Cazals-Hatem D, Valla DC.** Atrophy-hypertrophy complex in patients with cavernous transformation of the portal vein: CT evaluation. *Radiology.*2006;241(1):149-55.
- [42] **Spahr L, Pomier Layrargues G.** Encéphalopathie hépatique. *Hépatogastro.* 1997; 4: 391-6.
- [43] **Alagille D, Carlier JC, Chiva M, et al.** Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; 5:861-6.
- [44] **Laaroussi Y.** Cavernome porte chez l'enfant : à propos de 7 cas. *Th :Med :Rabat* :2010.

- [45] **Bellomo-Brandão MA, Morcillo AM, Hessel G, Cardoso SR, Servidoni Mde F, Da-Costa-Pinto EA.** Growth assessment in children with extra-hepatic portal vein obstruction and portal hypertension. *Arq Gastroenterol.* 2003;40(4):247-50.
- [46] **Sarin SK, Bansal A, Sasan S, Nigam A.** Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology.* 1992 ;15(2):229-33.
- [47] **Mehrotra RN, Bhatia V, Dabadghao P, Yachha SK.** Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor I. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25:520–3.
- [48] **Robson SC, Kahn D, Kruskal J, Bird AR, Kirsch RE.** Disordered hemostasis in extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993; 18:853–7.
- [49] **Baxter EJ, Scott LM, Campbell PJ, East C, Fourouclas N, Swanton S, et al.** Acquired mutation of the tyrosine kinase JAK2 in human myeloproliferative disorders. *Lancet* 365 (2005), pp. 1054- 1061.
- [50] **Bejanin H, Baumann R, Choury A, Fritsch J, Buffet C.** Cavernome portal comprimant la voie Biliaire, étude de 3 cas. *Gastroenterol Clin Biol* 1993;17(2):134-38.
- [51] **Abramowski C, Romero R, Heffron T.** Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:421-6.
- [52] **Bernard PH, Le Bail B, Balabaud C, Bioulac-Sage P.** Hepatoportal sclerosis, nodular regenerative hyperplasia, incomplete septal cirrhosis: lesions of hepatic microcirculation? *Gastroenterol Clin Biol.* 1996;20(4):335-8.

- [53] **Ludwig J, Hashimoto E, McGill DB, van Heerden JA.** Classification of hepatic venous outflow obstruction: ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc.* 1990 ;65(1):51-5.
- [54] **Tanaka M, Wanless IR.** Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules. *Hepatology.* 1998 ;27(2):488-96.
- [55] **Stringer MD.** Pathogenesis and management of esophageal and gastric varices. In: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM, eds. *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children (Vol 1).* London: Arnold, 2002:297-314.
- [56] **Schwarz KB.** Complications of portal hypertension and their management. In: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM, eds. *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children (Vol 1).* London: Arnold, 2002:331-40.
- [57] **Lykavieris P, Gauthier F, Hadchouel P, et al.** Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. *J Pediatr* 2000;136:805-8.
- [58] **Bernard O, Hadchouel P, Alvarez F, Alagille D.** Hypertension portale de l'enfant: le risque hémorragique et sa prévention. *Chir Pediatr* 1982 ; 23 : 179-183.
- [59] **Auvert J, Farge CL.** L'HTP dans une série de 123 cas .Etude des cas difficiles nécessitant plusieurs interventions. Intérêt de l'anastomose cavo-mésentérique.

- [60] **Boustière. C, Castellani. P.** Hypertension portale et risque hémorragique. Place de l'endoscopie. Intérêt de l'écho-endoscopie [en ligne]. c2006. [consulté le 20/03/2015]. Disponible sur :http://www.sfed.org/documents_sfed/files/mediatheque/HTPrisqhemo_ec_hoendoendodig.pdf
- [61] **M.P. Vullierme, V. Vigrain.** Exploration non angiographique de l'hypertension portale. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 33-505-A-10.
- [62] **Abu Yousef MM.** Normal and respiratory variations of the hepatic and portal venous duplex doppler waveforms with simultaneous electrocardiographic correlations. J Ultrasound Med 1992, 11: 263-268.
- [63] **Bolondi L, Gandolfi L, Arienti V, Caletti GC, Corcionni E, Gasbarrini G, et al.** Ultrasonography in the diagnosis of portal hypertension: diminished response of portal vessels to respiration. Radiology 1982; 142: 167-72.
- [64] **Tabourel P, Blanc P, Dauzat M, Chabre M, Pradel J, Gallix B, et al.** Doppler study of mesenteric, hepatic, and portal circulation in alcoholic cirrhosis: relationship between quantitative Doppler measurements and the severity of portal hypertension and hepatic failure. Hepatology 1998; 28: 932-6.
- [65] **Vilgrain V, Lebrec D, Menu Y, Scherrer A, Nahum H.** Comparison between ultrasonographic Signs and the degree of portal hypertension in patients with cirrhosis. Gastrointest Radiol 1990; 15: 218-22.
- [66] **Erwin Kuntz, Hans-Dieter Kuntz.** Hepatology Principles and practice 2006: 12,722.

- [67] **Bolondi L, Mazziotti A, Arienti V, Casanova P, Gasbarrini G, Cavallari A, Bellusci R, Gozzetti G, Possati L, Labò G.** Ultrasonographic study of portal venous system in portal hypertension and after portosystemic shunt operations. *Surgery*. 1984;95(3):261-9.
- [68] **Vilgrain V.** Ultrasound of diffuse liver disease and portal hypertension. *Eur Radiol*. 2001; 11(9):1563-77.
- [69] **Gaiani S, Bolondi L, Li Bassi S, Zironi G, Siringo S, Barbara L.** Prevalence of spontaneous hepatofugal portal flow in liver cirrhosis. Clinical and endoscopic correlation in 228 patients. *Gastroenterology*. 1991;100(1):160-7.
- [70] **Wachsberg RH, Bahramipour P, Sofocleous CT, Barone A.** Hepatofugal flow in the portal venous system: pathophysiology, imaging findings, and diagnostic pitfalls. *Radiographics*. 2002 ;22(1):123-40.
- [71] **Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Alagille D.** Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol*. 1985;14(1):33-55.
- [72] **Imanieh MH, Dehghani SM, Khoshkhui M, Malekpour AR.** Etiologies of Portal Hypertension in Children: A Single Center's Experiences. *Middle East J Dig Dis* 2012;4:206-10.
- [73] **Kraus BB, Ros PR, Abbitt PL, Kerns SR, Sabatelli FW.** Comparison of ultrasound, CT, and MR imaging in the evaluation of candidates for TIPS. *J Magn Reson Imaging*. 1995;5(5):571-8.
- [74] **Wolf GK, Lang H, Prokop M, Schreiber M, Zoller W.** Volume measurements of localized hepatic lesions using three-dimensional sonography in comparison with three-dimensional computed tomography. *Eur J Med Res*. 1998;3(3):157-64.

- [75] **Perri RE, Chiorean MV, Fidler JL, Fletcher JG, Talwalkar JA, Stadheim L, Shah ND, Kamath PS.** A prospective evaluation of computerized tomographic (CT) scanning as a screening modality for esophageal varices. *Hepatology*. 2008;47(5):1587-94.
- [76] **Annet L, Materne R, Danse E, Jamart J, Horsmans Y, Van Beers BE.** Hepatic flow parameters measured with MR imaging and Doppler US: correlations with degree of cirrhosis and portal hypertension. *Radiology*. 2003 ;229(2):409-14.
- [77] **Leclerc JC, Cannard L, Debelle L, Laurent V, Béot S, Régent D.** MRI of portal cavernoma with biliary involvement. *J Radiol*. 2002;83(3):341-9.
- [78] **Glassman MS, Klein SA, Spivak W.** Evaluation of cavernous transformation of the portal vein by magnetic resonance imaging. *Clin Pediatr (Phila)*. 1993;32(2):77-80.
- [79] **Auvert J, Farge C.** Hypertension portale de l'enfant et du nourrisson. *EMC (Paris)*, 4060 G10.
- [80] **Frider B, Marin AM, Goldberg A.** Ultrasonographic diagnosis of portal vein cavernous. *J Ultrasound Med*. 1989;8(8):445-9.
- [81] **Ryckman FC, Alonso MH.** Causes and management of portal hypertension in the pediatric population. *Clin Liver Dis*. 2001;5(3):789-818.
- [82] **Simon EG, Joseph AJ, George B, Zachariah UG, Jeyamani R, Eapen CE, Chandy G, Ramakrishna BS, Kurian G, Chacko A.** Aetiology of paediatric portal hypertension . Experience of a tertiary care centre in South India. *Trop Doct*. 2009;39(1):42-4.

- [83] **Poddar U, Thapa BR, Rao KL, Singh K.** Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: is it different from the West? *J Gastroenterol Hepatol.* 2008;23(9):1354-7.
- [84] **Grimaldi C, de Ville de Goyet J, Nobili V.** Portal hypertension in children. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2012 ;36(3):260-1.
- [85] **Maksoud JG, Gonçalves ME, Porta G, Miura I, Velhote MC.** The endoscopic and surgical management of portal hypertension in children: analysis of 123 cases. *J Pediatr Surg.* 1991 ;26(2):178-81.
- [86] **Gonçalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG.** Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg.* 2000;35(3):401-5.
- [87] **Yachha SK.** Portal hypertension in children: an Indian perspective. *J Gastroenterol Hepatol.* 2002;17(3):S228-31.
- [88] **Spence RA.** The venous anatomy of the lower oesophagus in normal subjects and patients with varices. *Br J Surg* 1984; 71: 739-744.
- [89] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale : Transsection oesophagienne et intervention de Sugiura. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif [40-822] 1996, 4p.
- [90] **Selzner et al.** Current Indication of a Modified Sugiura Procedure in the Management of Variceal Bleeding. *J Am Coll Surg* 2001 ; 193 (2) : 166-73.
- [91] **Hassab MA.** Gastroesophageal decongestion and splenectomy in the treatment of esophageal varices in bilharzial cirrhosis : further studies with a report on 355 operations. *Surgery* 1967 ; 61 : 169-176.
- [92] **Legrand A, Bignon A, Borel M, et al.** Perioperative management of asplenic patients. *Ann Fr Anesth Reanim* 2005;24:807—13.

- [93] **Davies JM, Barnes R, Milligan 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.
- [94] **Louis D, Chazalotte JP.** Cystic fibrosis and portal hypertension: interest of partial splenectomy. Eur J Pediatr Surg 1993;3:22-4.
- [95] **Louis D, Pham Duc M-L, Reix P, Chazalotte J.P, Durieux I, Feigelson J, Bellon G.** Partial Splenectomy for Portal Hypertensio, in Cystic Fibrosis Related Liver Disease. Pediatric Pulmonology 2007 ; 42 : 1173-1180.
- [96] **Vasilescu.C et al.** Subtotal laparoscopic splenectomy and esophagogastric devascularization for the thrombocytopenia because of portal cavernoma—case report Journal of Pediatric Surgery 2008; 43, 1373—1375.
- [97] **Cobb WS, Heniford BT, Burns JM, et al.** Cirrhosis is not a contraindication to laparoscopic surgery. Surg Endosc 2005;19:418—23.
- [98] **Hashizume M, Tomikawa M, Akahoshi T, et al.** Laparoscopic splenectomy for portal hypertension. Hepatogastroenterology 2005;49:847—52.
- [99] **Weiss III CA, Kavic SM, Adrales GL, et al.** Laparoscopic splenectomy: what barriers remain? Surg Innov 2005;12:23—9.
- [100] **Park AE, Birgisson G, Mastrangelo MJ, et al.** Laparoscopic splenectomy: outcomes and lessons learned from over 200 cases. Surgery 2000;128:660—7.
- [101] **Borie.F Philippe.C** La splenectomie par laparoscopie : indications, principes,resultats. Journal de Chirurgie (2009) ; 146 : 336—346.
- [102] **Vons C, Franco D.** Chirurgie de l'hypertension portale : Anastomose porto-cave.EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-805] 1996, 7p.

- [103] **Samuel A.** Management of Variceal Hemorrhage. *Curr Probl Surg*, 2003 ; 40 (6) :257-343.
- [104] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale : Anastomose mésentéricocave. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-815]1996, 4p.
- [105] **Drapanas T.** Interposition mesocaval shunt for treatment of portal hypertension. *Ann Surg* 1972 Oct;176(4):435e448.
- [106] **Safioleas MC, Moulakakis KG.** A Technical Tip for Creation of a Drapanas Mesocaval Shunt. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006, 32 ; 445-446.
- [107] **Castaing D, Adam R, Azoulay D.** Techniques chirurgicales :digestif. Chirurgie du foie et de l'hypertension portale. Paris : Masson ; 2006.
- [108] **Bismuth H, Moreaux J, Hepp J.** L'anastomose spléno-rénale centrale dans le traitement de l'hypertension portale. *Ann Chir* 1966 ; 20 : 1441-1445.
- [109] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale. Autres interventions. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-824], 1996.
- [110] **Cooley DA.** Side to side splenorenal anastomosis with splenic preservation for portal hypertension. *Surg Gynecol Obstet* 1963 ; 627-628.
- [111] **Sarfeh IJ, Rypins EB.** Partial versus total portacaval shunt in alcoholic cirrhosis. Results of a prospective, randomized clinical trial. *Ann Surg.* 1994 ;219(4):353-61.
- [112] **Adam R, Diamond T, Bismuth H.** Partial portacaval shunt : renaissance of an old concept. *Surgery* 1992 ; 111 : 610-6.

- [113] **Capussotti L, Vergara V, Polastri R, Bouzari H, Galatola G.** Liver function and encephalopathy after partial vs direct side-to-side portacaval shunt : a prospective randomized clinical trial. *Surgery* 2000 ; 127 : 614-21.
- [114] **Warren WD, Zeppa R, Fomon JS.** Selective transplenic decompression of gastroesophageal varices by distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1967 ; 166 : 437-445.
- [115] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale. Opération de Warren. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-820].
- [116] **Warren WD, Millikan WJ, Henderson JM, et al.** Splenopancreatic disconnection. Improved selectivity of distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1986 ; 204 : 346-353.
- [117] **Inokuchi K, Kobayashi M, Kusaba A, Ogawa Y, Saku M, Shiizaki T.** New selective decompression of esophageal varices by a left gastric venous-caval shunt. *Arch Surg* 1970 ; 100 : 157-162.
- [118] **Orozco H, Guevara L, Hernandez J.** Selective splenocaval shunt. An alternative choice. *Surgery* 1978 ; 84 : 691-692.
- [119] **De Ville de Goyet J, Clapuyt P, Otte JB.** Extrahilar mesenterico-left portal shunt to relieve extrahepatic portal hypertension after partial liver transplant. *Transplantation* 1992;53: 231 -2.
- [120] **De Ville de Goyet J, Gibbs P, Clapuyt Ph, Reding R, Sokal EM, Otte JB.** Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation. Long-term results. *Transplantation* 1996;62: 71-5.

- [121] **De Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, Falchetti D, Rigamonti V, Bax NM, et al.** Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1998;33: 597–601.
- [122] **De Ville de Goyet J, Martinet JP, Lacrosse M, Goffette P, Melange M, Lerut J.** Mesenterico-left intrahepatic portal vein shunt: original technique to treat symptomatic extrahepatic portal hypertension. *Acta Gastroenterol Belg* 1998;61:13–6.
- [123] **De Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, Rigamonti W, Matricardi L, Clapuyt P, et al.** Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to left portal vein bypass: a new physiological procedure. *Eur J Surg* 1999; 165:777-81.
- [124] **Mitchell A, Mirza D, De Ville de Goyet J, Buckels J.** Absence of the left portal vein: a difficulty for reduction of liver grafts? *Transplantation* 2000;69:1731–2.
- [125] **Bambini DA, Superina R, Almond PS, Whittington PF, Alonso E.** Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2000;35:13–8.
- [126] **Stenger AM, Malago M, Nolkemper D, Broelsch CE, Burdelski M, Rogiers X.** Mesentericoportal Rex-shunt as a treatment for extrahepatic portal vein thrombosis. *Chirurg* 1999;70: 476–9.
- [127] **Sharif K, Mckiernan P, de Ville de Goyet J.** Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *Journal of Pediatric surgery* 2010;45: 272–276.

- [128] **Audet M, Baiocchi GL, Portolani N, Becmeur F, Cag M, Giulini SM et al.** A surgical solution to extrahepatic portal thrombosis and portal cavernoma: the splanchnic–intrahepatic portal bypass. *Digestive and Liver Disease* 2003 ; 35 : 903-906.
- [129] **Chiu B, Pillai S, Sandler AD, et al.** Experience with alternate sources of venous inflow in the meso-Rex bypass operation: the coronary and splenic veins. *J Pediatr Surg* 2007; 42(7): 1100-2002.
- [130] **Marcelo E. Facciuto, MD, Manuel I. Rodriguez-Davalos, MD, Manoj K. Singh,MD.** Recanalized umbilical vein conduit for meso-Rex bypass in extrahepatic portal vein obstruction. *Surgery* 2009 ;145(4):406-10.
- [131] **Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A and de Ville de Goyet J.** Meso-portal Bypass in Children With Portal Vein Thrombosis: Rapid Increase of the intrahepatic Portal Venous Flow After Direct Portal Hepatic Reperfusion. *J Pediatr Surg* 2003;38: 1137-1140.
- [132] **Stefan Scholz et al.** Surgery for portal hypertension in children. *Curr Gastroenterol Rep* 2011;13:279-85.
- [133] **De Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, et al.** Treatment of extrahepatic portal hypertension in children with mesenteric-to-left portal vein bypass: a new physiological procedure. *Eur J Surg.*1999;165:777–81.
- [134] **Krebs-Schmitt D, Briem-Richter A, Grabhorn E, et al.** Effectiveness of Rex shunt in children with portal hypertension following liver transplantation or with primary portal hypertension. *Pediatr Transplant.* 2009;13:540–4.
- [135] **Franco D.** Traitement d'urgence des hémorragies digestives hautes de l'hypertension portale : chirurgie. *Gastroenterol Clin Biol* 1990 ; 14 : 588-628.

- [136] **Gugig R, Rosenthal P.** Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012 Mar 21;18(11):1176-84.
- [137] **Dib N, Oberti F, Calès P.** Current management of the complications of portal hypertension: variceal bleeding and ascites. *CMAJ.* 2006 May 9;174(10):1433-43.
- [138] **Cremers I, Ribeiro S.** Management of variceal and nonvariceal upper gastrointestinal bleeding in patients with cirrhosis. *Therap Adv Gastroenterol.* 2014 Sep;7(5):206-16.
- [139] **Orloff MJ.** Emergency shunt for variceal bleeding. *J Am Coll Surg.* 1995 Oct;181(4):386-8.
- [140] **Langer BF, Greig PD, Taylor BR.** Emergency surgical treatment of variceal hemorrhage. *Surg Clin North Am.* 1990 Apr;70(2):307-17.
- [141] **Rikkers LF, Jin G.** Surgical management of acute variceal hemorrhage. *World J Surg.* 1994 ;18(2):193-9.
- [142] **Connacher AA, Campbell FC, Bouchier IA, Cuschieri A.** Prospective study of a planned approach to the surgical management of bleeding oesophageal varices. *Ann R Coll Surg Engl.* 1986;68(5):256-9.
- [143] **Superina RA, Weber JL, Shandling B.** A modified Sugiura operation for bleeding varices in children. *J Pediatr Surg.* 1983;18(6):794-9.
- [144] **Valayer J.** Portal hypertension: portosystemic shunts. In: Stringer MD, editor. *Pediatric surgery and urology: long-term outcomes.* Philadelphia: W.B. Saunders; 1998. p. 439-46.
- [145] **Zargar SA, Javid G, Khan BA et al** Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 2002; 36(3):666–672.

- [146] **Kang KS, Yang HR, Ko JS, Seo JK.** Long-term outcomes of endoscopic variceal ligation to prevent rebleeding in children with esophageal varices. *J Korean Med Sci.* 2013 ;28(11): 1657-60.
- [147] **Howard ER, Stringer MD, Mowat AP.** Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices. *Br J Surg* 1988;75:404-8.
- [148] **Franco D, Vons C.** Place de la chirurgie dans le traitement des complications de l'hypertension portale : Principes et indications des différentes interventions. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-800] 1995.
- [149] **Hermann RE, Henderson JM, Vogt DP, Mayes JT, Geisinger MA, Agnor C.** Fifty years of surgery for portal hypertension at the Cleveland Clinic Foundation. Lessons and prospects. *Ann Surg.* 1995 May;221(5):459-66; discussion 466-8.
- [150] **Hermann RE, Rodriguez AE, McCormack LJ.** Selection of patients for portal-systemic shunts. *JAMA.* 1966 Jun 20;196(12):1039-44.
- [151] **Hermann RE, Taylor PC.** The results of selection of patients for portal-systemic shunt. *Surg Gynecol Obstet.* 1971;133(6):1008-12.
- [152] **Collins JC, Sarfeh IJ.** Surgical management of portal hypertension. *West J Med.* 1995 ;162(6):527-35.
- [153] **Jackson FC, Perrin EB, Felix WR, Smith AG.** A clinical investigation of the portacaval shunt. V. Survival analysis of the therapeutic operation. *Ann Surg.* 1971;174(4):672-701.

- [154] **Rueff B, Prandi D, Degos F, Sicot J, Degos JD, Sicot C, Maillard JN, Fauvert R, Benhamou JP.** A controlled study of therapeutic portacaval shunt in alcoholic cirrhosis. *Lancet*. 1976;27: 1(7961):655-9.
- [155] **Hillebrand DJ, Kojouri K, Cao S, Runyon BA, Ojogho O, Concepcion W.** Small-diameter portacaval H-graft shunt: a paradigm shift back to surgical shunting in the management of variceal bleeding in patients with preserved liver function. *Liver Transpl*. 2000;6(4): 459-65.
- [156] **Fernandez-Aguilar JL1, Bondia Navarro JA, Santoyo Santoyo J, Suarez-Muñoz MA, Perez-Daga A, Ramirez Plaza C, Mera Velasco S, de la Fuente Perucho A.** Calibrated portacaval H-graft shunt in variceal hemorrhage. Long-term results. *Hepatogastroenterology*. 2003 Nov-Dec;50(54):2000-4.
- [157] **Adam, R., Diamond, T. and Bismuth, H.** Partial Portacaval Shunt: Narrow Diameter H-graft. *HPB Surg*. 1994; 8(1): 57–59.
- [158] **Leal N, López Santamaría M, Gámez M, Murcia J, Andolfi G, Berrocal T, Frauca E, Jara P, Tovar J.** Mesenteric-cava shunt's results with autologous jugular vein graft in children with pre-sinusoidal portal hypertension. *Cir Pediatr*. 2002 Jul;15(3):114-7.
- [159] **Shields R.** Small-diameter PTFE portosystemic shunts: portocaval vs mesocaval. *HPB Surg*. 1998;10(6):413-4.
- [160] **Paquet KJ, Lazar A, Kuhn R.** Narrow-lumen mesocaval interposition shunt in liver cirrhosis and recurrent esophageal varices hemorrhage. Standard surgery of the future in failure of sclerotherapy? *Dtsch Med Wochenschr*. 1995 May 19;120(20):707-12.

- [161] **Isakov IuF, Stepanov EA, Razumovskii AYu, Poliaev IuA, Trifonova NA, Piroganov FF.** Portal hypertension in children: venous shunting in the early childhood. *Khirurgiia (Mosk)*. 1993;(3):18-22.
- [162] **Hay JM, Valayer J, Maillard JN.** Experience with mesocaval shunt with jugular vein interposition for treatment of portal hypertension in children. *Chir Pediatr*. 1982 ;23(3):211-3.
- [163] **Isaksson B, Thorell LH, Bengtsson F, Rosén I, Jeppsson B.** Hepatic encephalopathy verified by psychometric testing and EEG in cirrhotic patients: effects of mesocaval interposition shunt or sclerotherapy. *HPB (Oxford)*. 2005;7(1):65-72.
- [164] **Malik N, Bhatti AM, Hussain SM, Mansoor J, Saeed F.** The Budd Chiari syndrome: a 22 year male treated successfully with mesocavalshunt. *J Pak Med Assoc*. 2014;64(5):599-600.
- [165] **Ilkgul O, Kilic M, İçöz G, Zeytunlu M, Demirpolat G, Akyildiz M, Tokat Y, Parildar M, Memis A.** Experience with mesocaval shunt with autologous jugular vein interposition in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatogastroenterology*. 2005;52(63):662-5.
- [166] **Král V, Klein J, Havlík R, Vomáčka J, Utíkal P, Aujeský R, Vrba R.** Are problems with portosystemic shunts still a reality and is shunt selectivity the deciding factor for justifying its use? *Rozhl Chir*. 2001 Nov;80(11):581-6.
- [167] **Sigalet DL, Mayer S, Blanchard H.** Portal venous decompression with H-type mesocaval shunt using autologous vein graft: a North American experience. *J Pediatr Surg*. 2001; 36(1):91-6.

- [168] **Kotiv BN, Didenko VM, Khokhlov AV, Alent'ev SA, Chalyi AN.** Spiral autovenous mesocaval shunt in portal hypertension syndrome. *Vestn Khir Im I I Grek.* 1998;157(2):29-33.
- [169] **Scudamore CH, Erb SR, Morris C, Hemming A, Poostizadeh A, Buczkowski AK, Caron N.** Medium aperture meso-caval shunts reliably prevent recurrent variceal hemorrhages. *Am J Surg.* 1996;171(5):490-4.
- [170] **Hannesson P, Isaksson B, Rosén I, Jeppsson B.** Mesocaval interposition shunting in the treatment of bleeding oesophageal varices. *Eur J Surg.* 1997 Aug;163(8):569-76.
- [171] **Soutter DI, Langer B, Taylor BR, Greig P.** Emergency portasystemic shunting in cirrhotics with bleeding varices--a comparison of portacaval and mesocaval shunts. *HPB Surg.* 1989 Apr;1(2):107-16; discussion 116-8.
- [172] **Rikkers LF, Sorrell WT, Jin G.** Which portosystemic shunt is best? *Gastroenterol Clin North Am.* 1992;21(1):179-96.
- [173] **Spina GP, Henderson JM, Rikkers LF, Teres J, Burroughs AK, Conn HO, Pagliaro L, Santambrogio R.** Distal spleno-renal shunt versus endoscopic sclerotherapy in the prevention of variceal rebleeding. A meta-analysis of 4 randomized clinical trials. *J Hepatol.* 1992 Nov;16(3):338-45.
- [174] **Rikkers LF, Jin G, Burnett DA, Buchi KN, Cormier RA.** Shunt surgery versus endoscopic sclerotherapy for variceal hemorrhage: late results of a randomized trial. *Am J surg.* 1993 Jan;165(1):27-32; discussion 32-3.
- [175] **Layton F, Rikkers et al.** A Randomized, Controlled Trial of the Distal Splenorenal Shunt. *Ann Surg.* 1978 Sep; 188(3): 271–280.

- [176] **Popescu I, Ionescu M, Tomulescu V.** Distal splenorenal shunt (Warren's operation) in the treatment of portal hypertension. Apropos 3 cases. *Chirurgia (Bucur)*.1996;45(1):21-5.
- [177] **Warren WD, Henderson JM, Millikan WJ, Galambos JT, Bryan FC.** Management of variceal bleeding in patients with noncirrhotic portal vein thrombosis. *Ann Surg.* 1988 ;207(5):623-34.
- [178] **Gouillat C, Chatelard P, Partensky C, Saubier EC.** Late results of Warren's distal splenorenal shunt. *Gastroenterol Clin Biol.* 1989;13(3):291-7.
- [179] **[Maksoud JG, Mies S.** Distal splenorenal shunt (DSS) in children: analysis of the first 21 consecutive cases. *Ann Surg.* 1982;195(4):401-5.
- [180] **Bismuth H, Franco D, Alagille D.** Portal diversion for portal hypertension in children. The first ninety patients. *Ann Surg.*1980;192(1):18-24.
- [181] **[Flamant Y, Collard JM, Sicoli F, Hay JM, Maillard JN.** Distal splenorenal anastomosis in the treatment of digestive hemorrhage in portal hypertension. *Ann Chir.* 1991;45(4):340-3.
- [182] **Saubier EC, Partensky C, Pinet A, Lyonnet D, Gouillat C.** Warren's operation for portal hypertension. Evaluation of results by early angiography in 23 cases. *J Chir(Paris)*.1980; 117(3):147-53.
- [183] **Maksoud JG, Miles S, Pinto VC.** Distal splenorenal shunt in children. *J Pediatr Surg.* 1978 Jun;13(3):335-40.
- [184] **Conn HO, Resnick RH, Grace ND et al.** Distal splenorenal shunt vs. portal-systemic shunt : current status of a controlled trial. *Hepatology*.1981;1(2): 151-60.

- [185] **Madiba TE, Thomson SR, Neijenhuis PA.** Distal splenocaval shunt as an alternative to distal splenorenal shunt in a patient with a retro-aortic left renal vein. *J R Coll Surg Edinb.* 1997;42(5):359-60.
- [186] **Atta HM, Henderson JM, Galloway JR, Millikan WJ.** Selective splenocaval shunt. Report of 26 cases and review of the literature. *Arch Surg.*1991;126(5):582-5.
- [187] **Orozco H, Mercado MA, Takahashi T, Capellan F, Rojas G, Chan C.** Selective splenocaval shunt for bleeding portal hypertension: fifteen-year evaluation period. *Surgery.*1993; 113(3):260-5.
- [188] **Guharay BN, Sain P, Banerjee D, Guha Majumdar DN, Sengupta KP, Basu AK.** Direct splenocaval shunt for selective decompression of portal hypertension in children. *Surgery.* 1980 Mar;87(3):271-9.
- [189] **Cai J, Dong J, Gu H, Bie P, Wang S, Sun W, Liu J, Zhou Y, Peng Z, Wang A.** Distal splenocaval shunt in 66 patients with portal hypertension. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi.* 1998;36(6):336-8.
- [190] **Mathur SK, Shah SR, Nagral SS, Soonawala ZF.** Transabdominal extensive esophagogastric devascularization with gastroesophageal stapling for management of noncirrhotic portal hypertension: long-term results. *World J Surg.* 1999;23(11): 1168-74; discussion 1174-5.
- [191] **Orozco H, Takahashi T, Mercado MA, Garcia-Tsao G, Hernandez-Ortiz J.** The Sugiura procedure for patients with hemorrhagic portal hypertension secondary to extrahepatic portal vein thrombosis. *Surg Gynecol Obstet.*1991;173(1):45-8.

- [192] **Johnson M, Rajendran S, Balachandar TG, Kannan D, Jeswanth S, Ravichandran P, Surendran R.** Transabdominal modified devascularization procedure with or without esophageal stapler transection--an operation adequate for effective control of a variceal bleed. Is esophageal stapler transection necessary? *World J Surg.* 2006;30(8):1507-18.
- [193] **Goyal N, Singhal D, Gupta S, Soin AS, Nundy S.** Transabdominal gastroesophageal devascularization without transection for bleeding varices: results and indicators of prognosis. *J Gastroenterol Hepatol.* 2007;22(1):47-50.
- [194] **Ohashi K, Kojima K, Fukazawa M, Beppu T, Futagawa S.** Long-term prognosis of non-shunt operation for idiopathic portal hypertension. *J Gastroenterol.* 1998;33(2):241-6.
- [195] **Haciyanli M, Genc H, Halici H, Kumkumoglu Y, Gur OS, Ozturk T.** Results of modified Sugiura operation in variceal bleeding in cirrhotic and patients. *Hepatogastroenterology.* 2003;50(51):784-8.
- [196] **Ezzat FA, Abu-Elmagd KM, Aly MA, Fathy OM, el-Ghawlby NA, el-Fiky AM, el-Barbary MH.** Selective shunt versus nonshunt surgery for management of both schistosomal and nonschistosomal variceal bleeders. *Ann Surg.* 1990;212(1):97-108.
- [197] **Gauthier F.** Recent concepts regarding extra-hepatic portal Hypertension .*Seminars in Pediatric Surgery* 2005; 14: 216-225.
- [198] **Sharif K, McKiernan P, de Ville de Goyet J.** Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *J Pediatr Surg.* 2010;45(1):272-6.
- [199] **Dasgupta R, et al.** Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2006;41(1):108-12 [discussion 108-12].

- [200] **Stringer MD.** Improved body mass index after mesenterico-portal bypass. *Pediatr Surg Int* 2007;23(6):539-43.
- [201] **Mack CL, Superina R, Whittington PF.** Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr* 2003;142:2.
- [202] **Chiu B, Superina RA.** Encephalopathy caused by a splenorenal shunt can be reversed by performing a mesenteric-to-left portal vein bypass. *J Pediatr Surg* 2006;41:1177-9.
- [203] **Chen W, Rodriguez-Davalos MI, Facciuto ME, Rachlin S.** Experience with duplex sonographic evaluation of meso-rex bypass in extrahepatic portal vein obstruction. *J Ultrasound Med.*2011;30(3):403-9.
- [204] **Guérin F, Bidault V, Gonzales E, Franchi-Abella S, De Lambert G, Branchereau S.** Meso-Rex bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children. *Br J Surg.* 2013;100(12):1606-13.
- [205] **Schneider B, Emre S, Groszmann R, et al.** Expert pediatric opinion on the report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *Pediatr Transplant* 2006; 10:893-907.
- [206] **Bancu S, Borz C, Popescu G, Torok A, Mureşan A, Bancu L, Turcu M.** **Spleno-renal distal** and proximal shunts for hypersplenism due to hepatic cirrhosis. *Chirurgia (Bucur).*2007; 102(6):665-8.
- [207] **Sharma N, Bajpai M, Kumar A, Paul S, Jana M.** Portal hypertension: A critical appraisal of shunt procedures with emphasis on distal splenorenal shunt in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg.*2014;19(2):80-4.

- [208] **Klein J, Král V, Aujeský R, Utíkal P, Frysák Z, Vomáčka J.** Effect of portosystemic anastomosis on the degree of splenic inhibition. *Rozhl Chir.*2001;80(5):246-9.
- [209] **Hasegawa T, Tamada H, Fukui Y, Tanano H, Okada A.** Distal splenorenal shunt with splenopancreatic disconnection for portal hypertension in biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 1999;15(2):92-6.
- [210] **Eizaguirre I, Tovar JA, Orcolaga R, Nogués A.** Warren's shunt in the treatment of portal hypertension in children. *Cir Pediatr.*1991;4(3):134-9.
- [211] **Subhasis RC, Rajiv C, Kumar SA, Kumar AV, Kumar PA.** Surgical treatment of massive splenomegaly and severe hypersplenism secondary to extrahepatic portal venous obstruction in children. *Surg Today.*2007;37(1):19-23.
- [212] **Rajalingam R, Javed A, Sharma D, Sakhuja P, Singh S, Nag HH, Agarwal AK.** Management of hypersplenism in non-cirrhotic portal hypertension: a surgical series. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2012;11(2):165-71.
- [213] **Caradonna P, Polignano FM, Ferrarese F, Camporeale S, Maselli E, Caraglia A.** Hypersplenism in surgery. *Minerva Chir.* 1997;52(11):1321-5.
- [214] **Gajin P, Radević B, Nenezić D, Ilijevski N, Jesić-Vukićević R, Radak D.** Distal splenorenal shunt with partial spleen resection. *Srp Arh Celok Lek.*2007;135(5-6):293-7.
- [215] **Tecl F, Tůma J, Valnícek S.** A non-traditional procedure in the surgical treatment of portal hypertension in a child. *Rozhl Chir.* 1994;73(8):376-7.

- [216] **Valayer J.** Portal hypertension: portosystemic shunts. In: Stringer MD, editor. *Pediatric surgery and urology: long-term outcomes*. Philadelphia: W.B. Saunders;1998.p.439-46.
- [217] **Bismuth H.** Traitement de l'hypertension portale de l'enfant : à propos de 100 cas. *Chir Pediatr* 1982 ; 23 : 218-220.
- [218] **Sharif K, Mckiernan P, de Ville de Goyet J.** Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 272–276.
- [219] **Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A and de Ville de Goyet J.** Meso-Portal Bypass in Children With Portal Vein Thrombosis: Rapid Increase of the Intrahepatic Portal Venous Flow After Direct Portal Hepatic Reperfusion. *J Pediatr Surg* 2003; 38:1137-1140.
- [220] **Orloff MJ, Orloff MS, Girard B, et al.** Bleeding esophagogastric varices from extrahepatic portal hypertension: 40 years' experience with portal-systemic shunt. *J AmColl Surg* 2002; 194:717–728.
- [221] **Mor E, Bar-Nathan N, Shapira R, Katchko M, Dinari G.** Porto-systemic shunts in children: Schneider Children's Medical Center experience. *Harefuah*. 2002;141(11):953-6,1011.
- [222] **Loup P, Mosimann R.** Splenic repercussions after Warren's distal spleno - renal shunt. *Helv Chir Acta*.1977;44(4):477-80.

Serment d' Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بأجمعيل الذي يستحقونه.
 - وأبأن أأمارس مهنتي بأمنع من ضميري وأشر في أأعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأبأن أأحافظ بأكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأبأن أقوم بأواجبي بأخو مرضاي بأدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأبأن أأحافظ بأكل أأحرم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بأطرق يضر بأحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - وأبأن أأعهد عن أأكل اختيار ومقسما بأشري في.
- وأبأن أأقول شهيدي .

جراحة ارتفاع الضغط البابي عند الأطفال
(بصدد 14 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد: المهدي الزناتي

المزداد في: 18 شتنبر 1989 بالعيون

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ارتفاع الضغط البابي - طفل - وارين - درابناس - تجديد الحقن البابي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: مبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال