

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 272

**PROFIL ETIOLOGIQUE DE L'HYPERTENSION
PORTALE CHEZ L'ENFANT**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Moctar CISSE

*Né le 11 Mai 1991 à Ouagadougou (Burkina Faso)
De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat*

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : HTP – Etiologies – Enfants.

JURY

Mme. N. MOUANE

Professeur de Pédiatrie

Mr. T. MESKINI

Professeur de Pédiatrie

Mme. N. CHERRADI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. S. ETTAIR

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENTE

RAPPORTEUR

JUGES



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. Mohamed KARRA

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUY Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib

Chirurgie Pédiatrique

Pr. DAFIRI Rachida

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed

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. BENSOUDA 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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed

Pr. BENSOUDA Adil

Pr. BOUJIDA Mohamed Najib

Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza

Pr. CHRAIBI Chafiq

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. BENJAFFAR Noureddine

Pr. BEN RAIS Nozha

Pr. CAOUI Malika

Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Radiologie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**

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 **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Gastro-Entérologie

Gynécologie Obstétrique

Gynécologie Obstétrique

Neurochirurgie

Cardiologie

Médecine Interne

Anatomie

Chirurgie Générale

Microbiologie



Radiothérapie

Biophysique

Biophysique

Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**

Pr. EL AMRANI Sabah
 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. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 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 Abbes
 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. BOULANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. MAHFOUDI M'barek*
 Pr. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima

Gynécologie Obstétrique
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

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

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Radiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie



Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

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

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

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. 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. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Cardiologie

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

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

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. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIK BENCHEKROUN Soumia

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 **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*

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

Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdelouhab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 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. KHARMAZ Mohamed
 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. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*

Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 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
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie



Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie

Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 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. FELLAT Ibtissam
 Pr. FAROUDY Mamoun
 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

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



Pr. ACHACHI Leila
 Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhoussaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 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*

Pneumo phtisiologie
 Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 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

Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHER Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
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*
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 *

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

Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
Médecine interne
Physiologie
ORL
Microbiologie
Médecine aéronautique
Biochimie chimie
Radiologie
Chirurgie pédiatrique
Pédiatrie

Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie biologique
 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*

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



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*
 0.
 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

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie biologique
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire

Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 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*

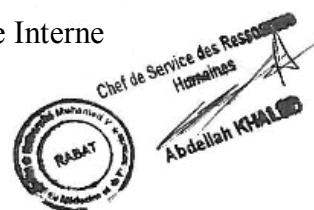
Avril 2013

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

Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

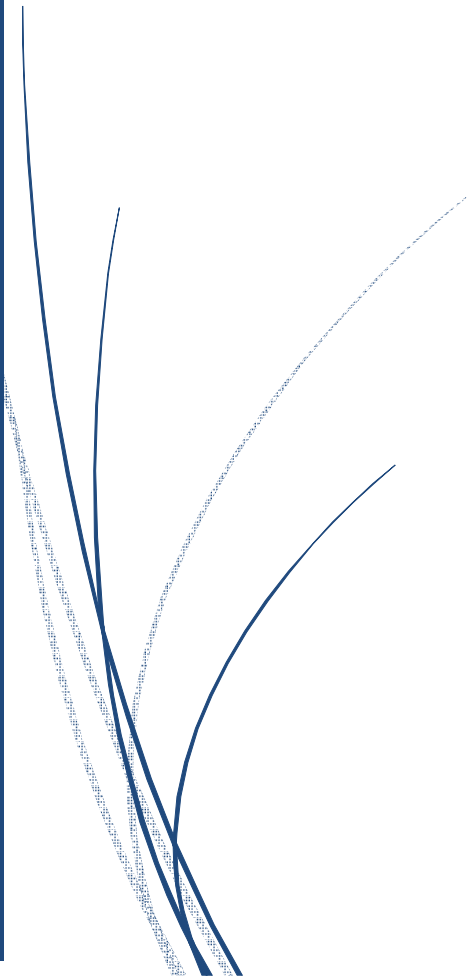
Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*



A thick dark blue vertical bar runs down the left side of the page. A horizontal blue arrow, pointing to the right, originates from this bar and extends across the top of the page. The word "DEDICACES" is written in white, italicized, serif capital letters within the arrow.

DEDICACES



A

Mon cher pays le Burkina Faso

*Ma plus grande fierté est de porter haut tes couleurs
partout où je suis.*

*Puisse DIEU me donner la grâce et la force afin de toujours
t'honorer et participer à ton développement.*



A son excellence Monsieur ROCH MARC CHRISTIAN KABORÉ

Président du Burkina Faso,

Chef suprême des Armées

*En témoignage de notre grand respect,
notre profonde considération et sincère admiration*

A son excellence Monsieur JEAN CLAUDE BOUDA

Ministre de la Défense Nationale et des Anciens Combattants

En témoignage de notre respect et de notre considération

A Monsieur le Général de brigade OUMAROU SADOU

Chef d'État - Major Général Des Forces Armées Burkinabè

En témoignage de notre respect et sincère admiration

A Son Excellence Monsieur ZAKALIA KOTE

Ambassadeur du Burkina Faso près le Royaume du Maroc

En témoignage de notre respect et de notre considération

A Monsieur le Colonel Major Cissé MOUSSA

Attaché de défense près de l'ambassade du Burkina Faso au Maroc

*Il serait difficile de trouver des mots pour exprimer notre gratitude pour
votre soutien et vos conseils avisés qui nous ont conduit vers ce jour si
important.*

A

Ma seconde patrie, le Royaume du Maroc.

*Merci de m'avoir accueilli et formé dans
ce beau pays pendant ces sept années d'étude.*

Merci pour tout.



*A Feu sa majesté le Roi Hassan 2,
Que le bon DIEU l'accueille en sa sainte miséricorde.*

*A Sa majesté le Roi Mohamed VI Chef d'état-
Major Général des Forces Armées Royales Roi
du Maroc et garant de son intégrité territoriale.*

Que DIEU glorifie son règne et le préserve.

*A son altesse Royale le Prince héritier
Moulay Hassan*

Que DIEU le protège.

A son altesse Royale le Prince Moulay Rachid

Que DIEU le préserve.

A

Monsieur le Général de Corps d'Armée Abdelfattah LOUARAK

Inspecteur Général des FAR et Commandant de la Zone Sud

En témoignage de notre grand respect

Notre profonde considération et sincère admiration

A

Monsieur le Médecin Général de Brigade Abdelkrim MAHMOUDI

Professeur d'Anesthésie Réanimation.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

*En témoignage de notre grand respect, Et notre profonde
considération*

A

Monsieur le Médecin Général Abdelhamid HDA

Professeur de Cardiologie Directeur de l'HMIMV –Rabat.

*En témoignage de notre grand respect Et notre profonde
considération*

A

*Monsieur le Médecin Colonel Major Mohammed Abbar Professeur
d'urologie*

Directeur de l'HMMI-Meknès.

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde
considération*

A

Monsieur le Médecin Colonel Major Khalid SAIR

Professeur de chirurgie viscérale

Directeur de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde
considération*

A

Monsieur le Médecin Colonel Major Abdelouahed BAITE

Professeur d'Anesthésie Réanimation Directeur de l'E.R.S.S.M

*En témoignage de notre grand respect Et notre profonde
considération.*

A

Monsieur le Médecin Colonel Zaahnoun Abdelaziz

Commandant du groupement formation et instruction

ERSSM

*En témoignant de notre grand respect et notre profonde
considération*

A ceux qui me sont les plus chers :

*Mes Parents : CISSÉ Abdou Ousséni & DEMBÉLÉ Kortimi
épouse CISSÉ*

Pour ce que vous m'avez apporté

Parce que je m'aperçois avec fierté qu'un peu de vous m'a été donné,

Pour ce que vous m'avez permis d'accomplir à travers ce travail,

*Non seulement par votre soutien et vos encouragements, mais aussi parce
que vous avez fait de moi ce que je suis aujourd'hui à travers l'amour,
l'éducation et les valeurs que vous m'avez transmises*

J'espère avoir été à la hauteur de vos attentes et espérances pour moi.

Je vous aime très fort et que Dieu vous bénisse.

A mes frères Mohamed et Fadyl et à ma sœur Amira,

Malgré la distance qui nous sépare, j'ai toujours joui de cet amour fraternel et de soutien dans les bons moments mais aussi et surtout dans les périodes difficiles. Je vous dis merci du fond du cœur.

A la famille BANO à Niamey,

Mon deuxième chez moi

J'ai eu la chance de grandir auprès de ces personnes aimantes et généreuses qui ont su me faire oublier l'absence de mes parents pendant 7 longues années.

Un mot spécial à Monsieur Saidou BANO et son épouse,

Je ne saurais oublier leur bienveillance et leurs conseils qui ont contribué à faire de moi celui que je suis aujourd'hui.

Mes tuteurs pendant 7 ans, un Père et une Mère dès le premier jour.

Dieu vous bénisse.

A Madame Cissé Sali,

Une mère tout simplement.

Que Dieu vous garde.

A ma grande sœur chérie Fatou , mon frère Fayçal & sans oublier

l'incontournable Hicham,

Merci pour tous.

A la famille ALAMI, Mounia, Soumia & leur très chère mère,

Merci d'avoir rendu ce séjour au Maroc encore plus agréable.

Aux 3 cavaliers,

Kohobo Cédric, Ntrech Nii Sapei Isaac & Rabe Amani Abdoul Hafizou,

Mes frères pour toujours.

A mes promos de l'École Royale du Service de santé Militaire 2009

*Un plaisir de vous avoir rencontré. Puisse Dieu nous permettre
de porter haut les couleurs de nos pays respectifs. Dédicace spéciale
à ma petite « Princesse » Mariama ,à Soilhà, Gloria , à Zouhra, et au
puissant chef promo Sissoko.*

A toute la communauté des pays amis de l'ERSSM

*C'est un plaisir de faire partie de cette communauté
qui a facilité notre intégration dans le royaume.*

A mes collègues et amis (es)

*Bilgo Abdoul Aziz, Coulibaly Fatimatou Zahra , Dehaoui Imane
et tous les autres promo de la faculté.*

*Au personnel de la Mission Militaire près l'ambassade du Burkina-Faso au
Maroc*

Adjt-Chef Major Ouédraogo Aly, Adjt-Chef Dera Boureima

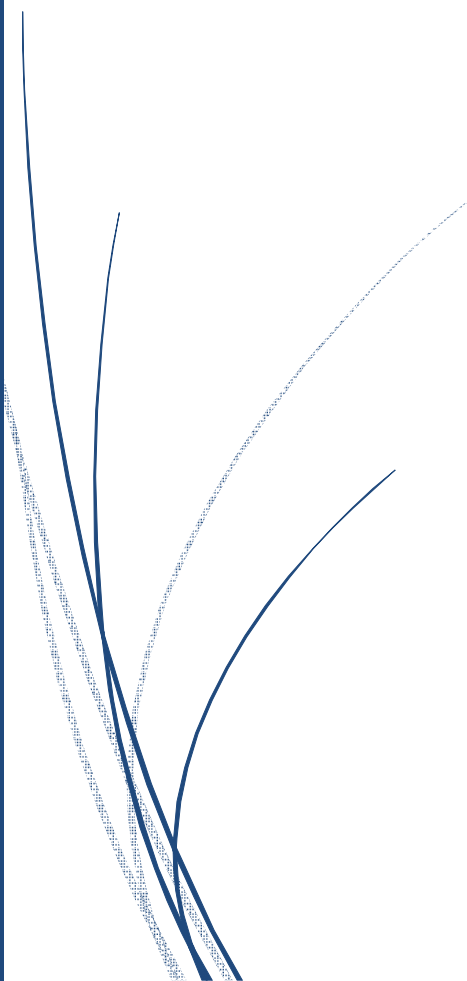
Merci pour tous.

*A tous ceux qui ont contribué de loin ou de près à la réalisation de ce
travail,*

Je vous le dédie

A decorative graphic consisting of a dark blue vertical bar on the left and a medium blue arrow pointing to the right, which serves as a background for the title.

REMERCIEMENTS



A mon maître et Présidente de thèse

Madame Nezha MOUANE

Professeur de pédiatrie

*Je fus profondément touché par la gentillesse
et la spontanéité de votre accueil dans votre service.
Je vous remercie pour l'honneur que vous me faites
en acceptant de juger cette thèse.*

*Votre compétence et votre gentillesse ont toujours
suscité grande estime.*

*Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude
et mes sincères remerciements.*

A mon maître et rapporteur de thèse

Monsieur Toufik MESKINI

Professeur de Pédiatrie

J'ai eu le privilège de vous avoir comme enseignant et encadrant durant mon parcours universitaire et j'en garde de très bons souvenirs.

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens
du devoir m'ont énormément marqué*

*Veillez trouver ici l'expression de ma respectueuse
considération et ma profonde admiration pour toutes
vos qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour moi l'occasion de vous témoigner
mon respect et ma profonde gratitude.*

A mon maître et juge de thèse

Madame Nadia CHERRADI

Professeur d'anatomopathologie

Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites

en acceptant de siéger parmi mon jury de thèse.

*Je suis très reconnaissant de la spontanéité avec
laquelle vous avez accepté de juger mon travail.*

*Veillez croire, cher maître, à l'assurance
de mon respect et ma considération.*

A mon maître et juge de thèse

Monsieur Said ETTAIR

Professeur de pédiatrie

*Nous vous remercions du grand honneur que vous
nous faites en vous intéressant à notre travail
et en acceptant de le juger.*

*Nous restons très émus par l'amabilité et la gentillesse
avec laquelle vous nous avez accueillis.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre grand
respect et ma profonde admiration.*

A mon maître et juge de thèse

Monsieur Mounir KISRA

Professeur de chirurgie pédiatrique

*L'honneur que vous nous faites ne fait que renforcer
notre estime pour vous. Nous restons très touchés
par la gentillesse avec laquelle vous nous avez accueillis.
Que ce travail soit un témoignage de notre considération
et notre profonde gratitude*

Remerciements à l'équipe du laboratoire d'Épidémiologie et de Recherche clinique (LERC) de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat et plus particulièrement à

Madame Houda OUBEJJA, professeur en chirurgie pédiatrique

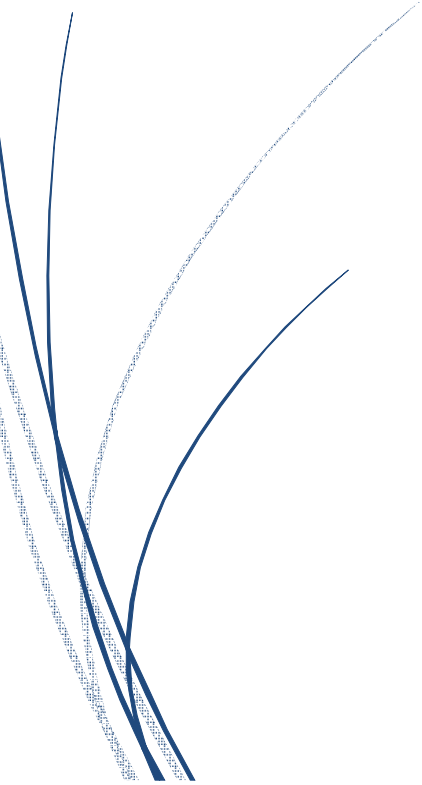
Pour sa disponibilité et son assistance dans l'exploitation des données de l'étude.

Remerciements à tout le personnel du service de Pédiatrie P3 de l'Hôpital d'Enfants de Rabat

Pour leur disponibilité et leur grande aide dans l'exploitation des dossiers des patients.



LISTE DES ABREVIATIONS



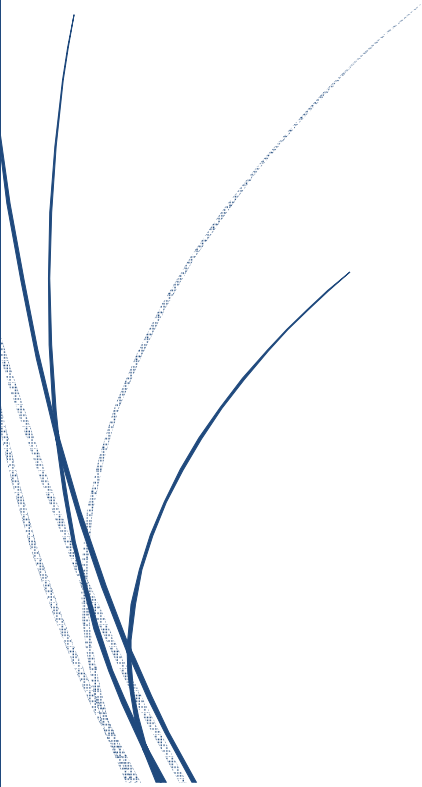
LISTE DES ABREVIATIONS

Ac	: Anticorps
AINS	: Anti inflammatoire non stéroïdien
AUDC	: Acide ursodésoxycholique
AVB	: Atrésie des voies Biliaires
BCS	: Syndrome de Budd-Chiari
BOM	: Biopsie ostéomédullaire
CGR	: Culot globulaire rouge
CHF	: Fibrose hépatique congénitale
CVC	: Circulation veineuse collatérale
EHPVO	: Obstruction veineuse portale extrahépatique
FV	: Facteur V
GPH	: Gradient de pression hépatique
HAI	: Hépatite auto-immune
Hb	: Hémoglobine
HD	: Hémorragie digestive
HTP	: Hypertension portale
IPP	: Inhibiteur de la pompe à protons
IV	: Intraveineux
LEV	: Ligature endoscopique de varices

NCPF	: Fibrose portale non cirrhotique
NFS	: Numération formule sanguine
OMI	: Œdème des membres inférieurs
PFIC	: Cholestase intrahépatique progressive familiale
PVHB	: Pression veineuse hépatique « bloquée »
PVHL	: Pression veineuse hépatique « libre »
SHR	: Syndrome hépatorénal
SMG	: Splénomégalie
TP	: Taux de prothrombine
VCI	: Veine cave inférieure
VMI	: Veine mésentérique inférieure
VMS	: Veine mésentérique supérieure
VO	: Varices œsophagiennes
VP	: Veine porte
VS	: Veine splénique



LISTE DES ILLUSTRATIONS



Liste des tableaux

Tableau I : les étiologies de l'HTP dans notre série

Tableau II : Données épidémiologiques selon le mécanisme d'atteinte de l'HTP

Tableau III : Mode de découverte de l'HTP selon les étiologies

Tableau IV : Répartition étiologique des premiers symptômes.

Tableau V : Répartition étiologique des données cliniques à l'admission

Tableau VI : Répartition étiologique des données des examens paracliniques dans notre série

Tableau VII : Classification de la NIEC des varices œsophagiennes

Tableau VIII : Répartition des étiologies de l'HTP dans différentes séries

Liste des figures

Figure 1 : Répartition de l'âge des patients lors des premiers symptômes et au diagnostic d'HTP

Figure 2 : Répartition des cas selon le sexe.

Figure 3 : Répartition des motifs de consultations dans notre série.

Figure 4 : Ascite et circulation veineuse collatérale chez un enfant souffrant d'un syndrome de Budd-Chiari.

Figure 5 : Anomalies du bilan hépatique dans notre série.

Figure 6 : Anomalies retrouvées à l'endoscopie digestive haute

Figure 7 : Étiologies en fonction du niveau de l'obstacle hépatique

Figure 8 : Étiologies en fonction du mécanisme de l'HTP

Figure 9 : Traitements symptomatiques prescrits chez nos patients

Figure 10 : Traitement ciblés administrés chez nos patients

Figure 11 : Anatomie du système porte et de ses affluents

Figure 12 : Représentation schématique du système porte

Figure 13 : Développement de l'hypertension portale selon la loi d'Ohm

Figure 14 : Le système portale et les principaux sites d'anastomoses portosystemiques dans l'HTP

Figure 15 : Jumeaux Dizygotes nés prématurément. L'un a développé une thrombose portale et montre des signes évidents de retard de croissance.

Figure 16 : Différents stades de varices œsophagiennes à l'endoscopie ;

Figure 17 : Classification endoscopique des varices gastriques selon Sarin

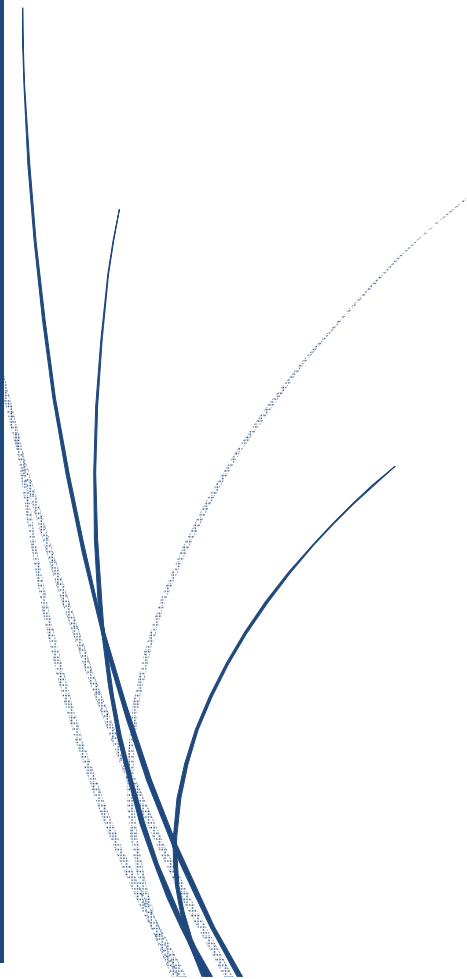
Figure 18 : Thrombose de la veine porte.

Figure 19 : Temps portal d'une artériographie mésentérique supérieure aspect d'un cavernome portal du pédicule hépatique.

Figure 20 : Hypertension portale sur cirrhose et élargissement du lobe caudé.



SOMMAIRE



INTRODUCTION	1
MATERIEL ET METHODES	4
I. Type de l'étude	5
II. Population étudiée	5
III. Méthode de collecte	6
1. Le recueil des informations	6
2. L'étude descriptive.....	6
2.1. Paramètres anamnestiques.....	6
2.2. Paramètres cliniques.....	7
2.3. Paramètres paracliniques	7
2.4. Paramètres thérapeutiques	7
3. Analyses comparatives	7
RÉSULTATS	13
I. Étude descriptive	14
1. Données épidémiologiques de l'HTP	14
1.1. Age	14
1.2. La répartition selon le sexe.....	15
2. Les antécédents	15
2.1. Antécédents personnels	15
2.2. Antécédents familiaux.....	16
3. Modes de découverte de l'HTP	16

4. Clinique	16
4.1. Motifs de consultation.....	16
4.2. Signes cliniques	18
5. Paraclinique	19
5.1. Biologie	19
5.1.1. NFS.....	19
5.1.2. Hémostase.....	20
5.1.3. Bilan hépatique	20
5.2. Échographie abdominale avec doppler	21
5.3. Bilans étiologiques	22
5.4. Autres examens radiologiques.....	24
5.4.1. La Tomodensitométrie	24
5.4.2. La Bili-IRM	24
5.5. Endoscopie digestive haute	25
5.6. Examen anatomo-pathologique	26
6. Les étiologies retrouvées et leurs répartitions	26
6.1. Répartition des étiologies selon le niveau d'atteinte	28
6.2. Répartitions des étiologies selon le mécanisme	28
7. Approche thérapeutique	30
7.1. Traitement symptomatique.....	30
7.2. Traitement étiologique	31
II. Étude analytique.....	33

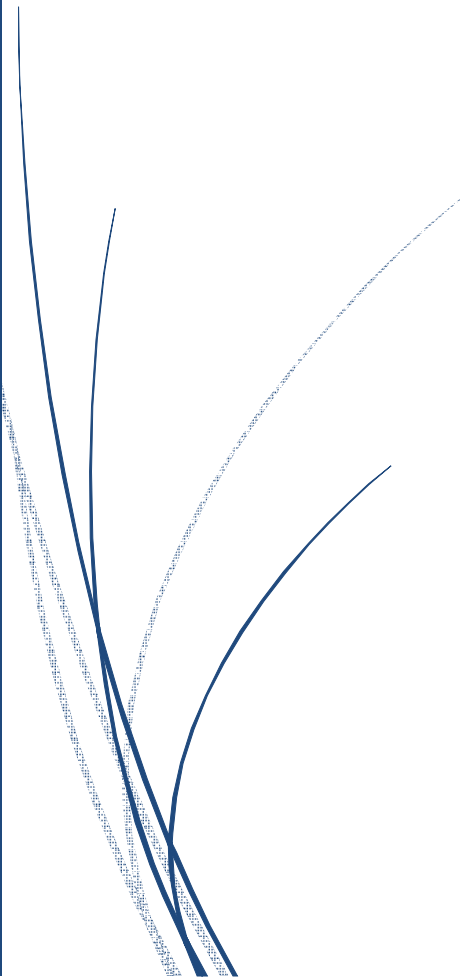
1. Caractéristiques épidémiologiques selon l'étiologie	33
2. Les antécédents dans les différents groupes étiologiques de l'HTP	34
3. Mode de découverte de l'HTP selon les étiologies	36
4. Motifs de consultation selon l'étiologie de l'HTP	36
DISCUSSION	41
I. Le système porte	42
1. Anatomie et physiologie : Rappel.....	42
2. Physiopathologie de l'HTP.....	45
2.1. Augmentation de la résistance vasculaire	47
2.2. Augmentation du flux sanguin portal	47
3. Anastomoses porto-systématiques	48
II. Épidémiologie de l'HTP	51
1. Age	51
2. Sexe	51
III. Mode de découverte et manifestations cliniques de l'hypertension portale	52
1. Hémorragie digestive	53
2. Splénomégalie.....	54
3. Ascite	55
4. Circulation veineuse collatérale (CVC)	55
5. Complications de l'hypertension portale	56
5.1. Biliopathie portale	56

5.2. Le syndrome hépatorénal (SHR)	56
5.3. Le syndrome hépatopulmonaire	57
5.4. L'encéphalopathie hépatique	57
5.5. Le retard de croissance	57
IV. Diagnostic de l'hypertension portale	59
1. Endoscopie digestive Haute	60
1.1. Les Varices œsophagiennes	60
1.2. Varices gastriques ^[74]	62
1.3. La gastropathie hypertensive	63
2. Radiologie	64
2.1. L'Échographie Doppler	64
2.2. Autres investigations	66
3. Histologie	66
4. Mesure du gradient de pression hépatique (GPH)	67
5. Biologie	69
5.1. Numération Formule Sanguine (NFS) et hypersplénisme	70
5.2. Le bilan hépatique et bilan d'hémostase	70
5.3. Les bilans spécifiques	71
V. Profil étiologique	71
1. HTP Préhépatiques	73
1.1. Thrombose veineuse portale chronique : La transformation cavernomateuse	75

2. Causes hépatiques	77
2.1. Causes présinusoïdales de l'HTP.....	77
2.2. Causes sinusoïdales de l'HTP.....	78
2.3. Causes post sinusoïdales	81
3. HTP posthépatique	82
3.1. Le syndrome de Budd-Chiari	82
VI. Traitement.....	85
1. Prophylaxie primaire de l'hémorragie digestive	85
1.1. Les bêtabloquants.....	86
1.2. Ligature de VO	86
1.3. La Sclérothérapie	87
2. Prises en charge d'une hémorragie digestive aigue	88
2.1. Approche médicale.....	89
2.2. Approche endoscopique	89
CONCLUSION	90
RESUME	93
REFERENCES	97



INTRODUCTION



L'hypertension portale (HTP) chez les enfants est une complication majeure résultant d'affections hépatiques comme la cirrhose et les troubles vasculaires extrahépatiques ^[1]. Elle est associée à une morbidité et une mortalité significatives ^[3].

Le mode de découverte le plus fréquent est l'hémorragie digestive, qui peut survenir de façon inaugurale chez un enfant sans antécédents médicaux apparents ^[2].

D'autres caractéristiques communes de l'HTP comprennent la splénomégalie, l'hypersplénisme et l'ascite.

L'encéphalopathie et les manifestations pulmonaires telles que le syndrome hépatopulmonaire et l'hypertension portopulmonaire sont des complications importantes mais moins fréquentes chez les enfants.

Les étiologies du syndrome d'hypertension portale sont variées. Sur le plan anatomique, elles sont classées en trois catégories : préhépatique, posthépatique et intra-hépatique, qui peuvent être subdivisées en formes présinusoïde, sinusoïdale et post-sinusoïdale ^[1,2].

Notre travail consiste en une étude rétrospective des cas d'hypertension portale colligés au service de Pédiatrie P₃ de l'Hôpital d'Enfant de Rabat.

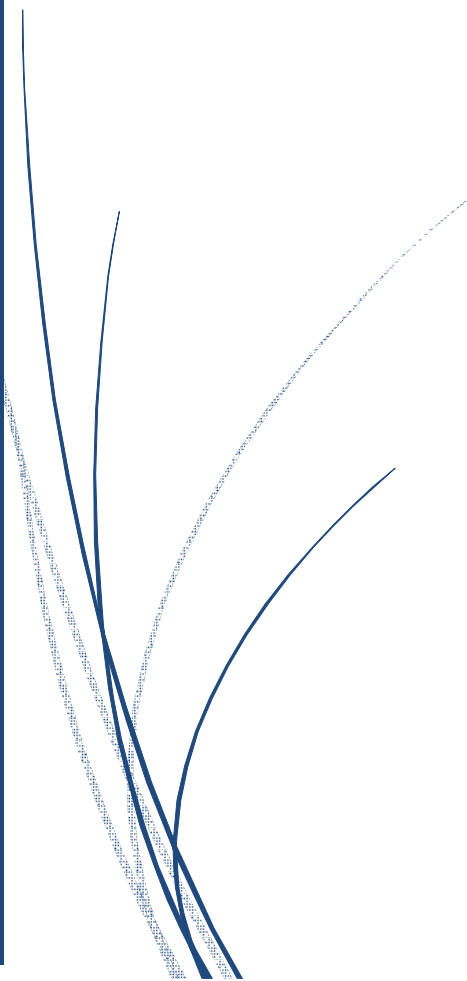
Les objectifs de notre travail sont les suivants :

- Déterminer les principales caractéristiques cliniques, radiologiques et endoscopiques de l'HTP.
- Identifier les étiologies de l'hypertension portale chez les enfants dans notre série.

- Rechercher des particularités épidémiologiques, cliniques et paracliniques selon les groupes étiologiques.
- Décrire les modalités de prises en charges allouées à ces enfants.



MATÉRIEL ET MÉTHODES



I. Type de l'étude

Nous avons réalisé une étude rétrospective intéressant les enfants suivis au service de pédiatrie P₃ d'hépatogastro-entérologie et nutrition pédiatrique de l'Hôpital d'Enfant de Rabat pour syndrome d'hypertension portale durant une période de 7 ans, 2011- 2018.

II. Population étudiée

Nous avons consulté 157 dossiers de malades.

❖ Les critères d'inclusion étaient :

- Les malades présentant des signes échographiques d'hypertension portale
 - Présences de collatérales
 - Épaississement du petit épiploon
 - Dilatation du tronc porte
- Les patients présentant des varices œsophagiennes mise en évidence à l'endoscopie digestive.
- Les patients présentant une splénomégalie à l'examen clinique rattaché à l'HTP.
- Les enfants ayant moins de 16 ans au moment du diagnostic.

❖ Les critères de non inclusion :

- Les malades dont les dossiers ne contenaient pas des informations suffisantes pour une bonne exploitation

- Les malades dont le diagnostic d’HTP est incertain.
 - ❖ Au total, 60 cas ont été retenues après consultations des dossiers et fiches des malades.

III. Méthode de collecte

1. Le recueil des informations

Les données globales de nos patients ont été recueillies à partir des dossiers médicaux d’hospitalisations et des registres des explorations digestives hautes. Ces informations ont été consignées sur une fiche d’exploitation. (Voir fiche)

2. L’étude descriptive

Les paramètres étudiés sont :

- Les caractéristiques épidémiologiques
- Les antécédents personnels et familiaux
- Les anomalies cliniques et paracliniques au moment du diagnostic de l’HTP
- La prise en charge thérapeutique

2.1. Données anamnestiques

Nous avons étudié l’âge, le sexe, la notion de consanguinité, les cas similaires dans la famille, les antécédents personnels et le motif de consultation.

2.2. Données cliniques

Nous avons relevé le mode de début de la symptomatologie, ainsi que les signes cliniques retrouvés à l'examen.

2.3. Données paracliniques

Pour l'enquête paraclinique, les données de la biologie, de l'échographie et de la biopsie hépatique, ainsi que les résultats de l'endoscopie digestive ont été relevées.

2.4. Données thérapeutiques

Nous avons étudié l'approche thérapeutique symptomatique de l'HTP et le traitement spécifique de la pathologie sous-jacente.

3. Analyses comparatives

Les données ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel SPSS 13.

Les variables quantitatives sont exprimées en médiane et intervalles interquartiles si distribution non gaussiennes et en moyennes $\pm$ écart type si distribution normale.

Les variables qualitatives sont exprimées en nombre et pourcentage.

Le test Khi2 et le test de Kruskal-Wallis sont utilisés pour comparer les variables. Une valeur $P < 0,05$ a été prise comme significative.

L'étude statistique a été réalisée au Laboratoire d'Épidémiologie et de Recherche Clinique (LERC) de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat.

FICHE D'EXPLOITATION

HOPITAL D'ENFANT DE RABAT
Service de Pédiatrie 3

Fiche :
N d'Entrée :

Profil étiologique de l'hypertension portale chez l'enfant

1. Identité

- Nom & Prénoms(s) :
- Sexe : Age :
- Origine Géographique :

2. Antécédents

- Ictère ☐
- Maladie Hépatique connue ☐
- Notion de prise médicamenteuse ☐
- Chirurgie hépatique ☐
- Cathétérisme ombilical ☐
- Hépatopathie familiale / Décès ☐ / ☐
- Consanguinité ☐
- Traumatisme abdominal ☐

3. Modes de découverte de l'HTP

a. Au cours du suivie d'une hépatopathie ☐

.....

b. Devant une symptomatologie clinique

- Ascite ☐ Distension Abdominales ☐ Syndrome anémique ☐
- Hémorragie digestive : Hématémèse ☐ Méléna ☐ Rectorragie ☐
- Ictère : ☐
- Autres signes :
- Age des premières manifestations:

4. Clinique

- Poidskg Taillecm P/T..... P.Acm
- Retard staturo-pondéral : oui ☐ non ☐
- Signes cliniques
 - Circulation veineuse collatérale ☐
 - SMG ☐
 - HMG ☐
 - Ascite ☐
 - OMI ☐
 - Reflux hépatojugulaire ☐
- Signes d'insuffisance hépatocellulaire
 - Ictère ☐

- Asterixis ☐
- Angiomes stellaires ☐
- Érythrose palmaire ☐
- Signes d'orientation étiologique :

5. Biologie

- NFS
 - Thrombopénie ☐
 - Leucopénie ☐
 - Anémie ☐
 - Hypersplénisme ☐
- Bilan hémostase
 - TP : normale ☐ bas ☐
 - TCA : normale ☐ allongé ☐
 - Facteur V : normale ☐ bas ☐
- Albumine : normale ☐ bas ☐
- Fonction rénale :
- Bilan hépatique

	Normale	Élevé
Transaminases	☐	☐
Gamma - GT	☐	☐
PAL	☐	☐
Bilirubine Totale	☐	☐
Bilirubine Conjuguée	☐	☐

- IHC : ☐
- Cytolyse ☐
- Cholestase ☐

6. Imagerie

➤ *Échographie abdominale + Doppler*

- Signes d’HTP ☐
- Aspect du foie :
- VBIH et VBEH :
- Présence de collatérales ☐
- Dilatation tronc porte : ☐
- Épaississement du petit épiploon : ☐
- Flux porte :

➤ *Fibroscopie OGD*

- Normale ☐
- V.O & stade : ☐
- Gastropathie d’HTP & stade ☐
- Signe rouge : ☐

7. Recherche étiologique : bilans spécifiques

➤ Biologie :

–

➤ Imagerie :

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

➤ Histologie :

- PBH =

8. Étiologie retenue :

9. Niveau d'atteinte :

- Prehepatique ☐
- Hépatique ☐
- Post hépatique ☐

10. Age au moment du diagnostic :

11. Traitements proposés :

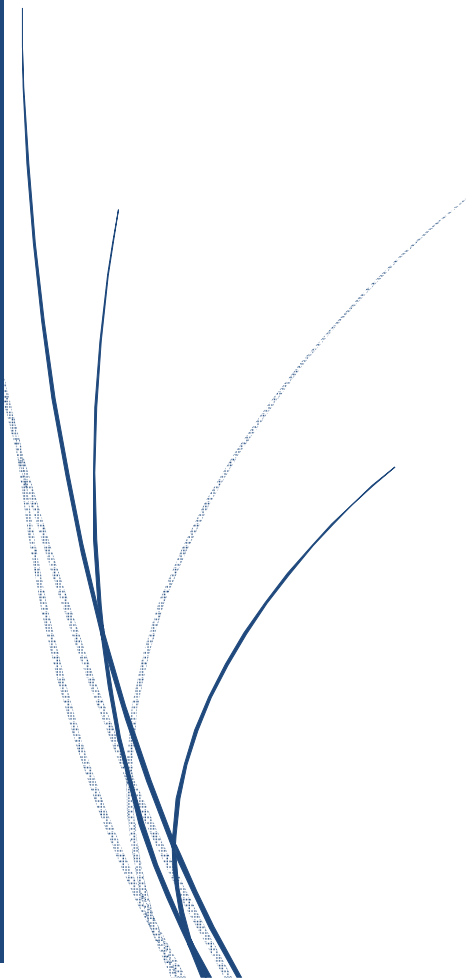
- Symptomatique :
 - Bêtabloqueurs : ☐
 - Diurétiques : ☐
 - Ligature et/ou Sclérothérapie : ☐
 - Transfusion : ☐
 - Autres :

- Étiologique :

.....
.....



RÉSULTATS



I. Étude descriptive

1. Données épidémiologiques de l'HTP

1.1. Age

– La médiane d'âge lors des premières manifestations de l'HTP était de 60 [12 – 93] mois soit 5 [1-7,75] ans.

– La médiane d'âge au moment du diagnostic, était de 78 [16,5-120] mois soit 6,5 [1,3-10] ans.

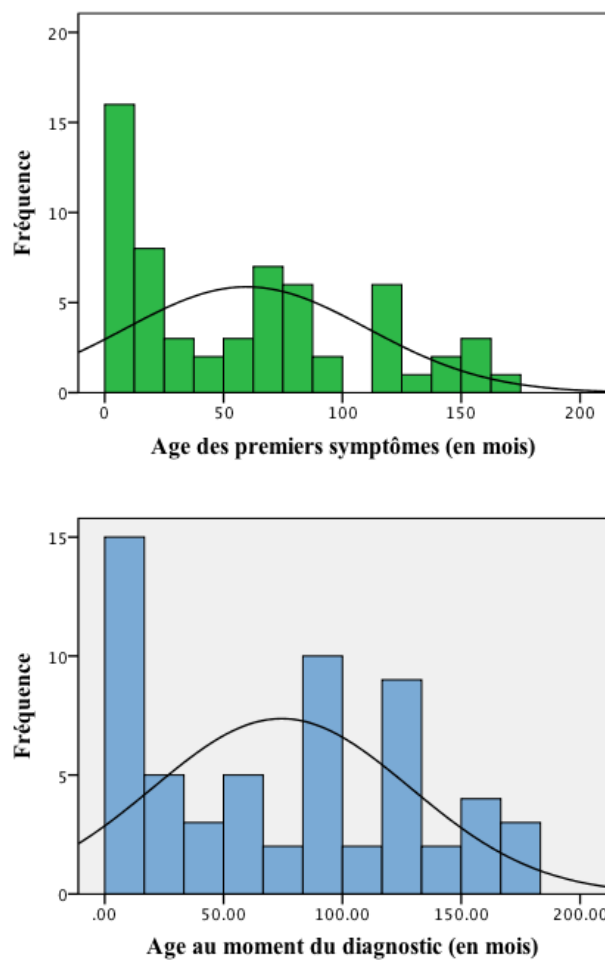


Figure 1 : Répartition de l'âge des patients lors des premiers symptômes et au diagnostic d'HTP

1.2. La répartition selon le sexe

Il s'agit de 36 garçons et 24 filles soit respectivement 60% et 40%.

Le sexe ratio était de 1,5.

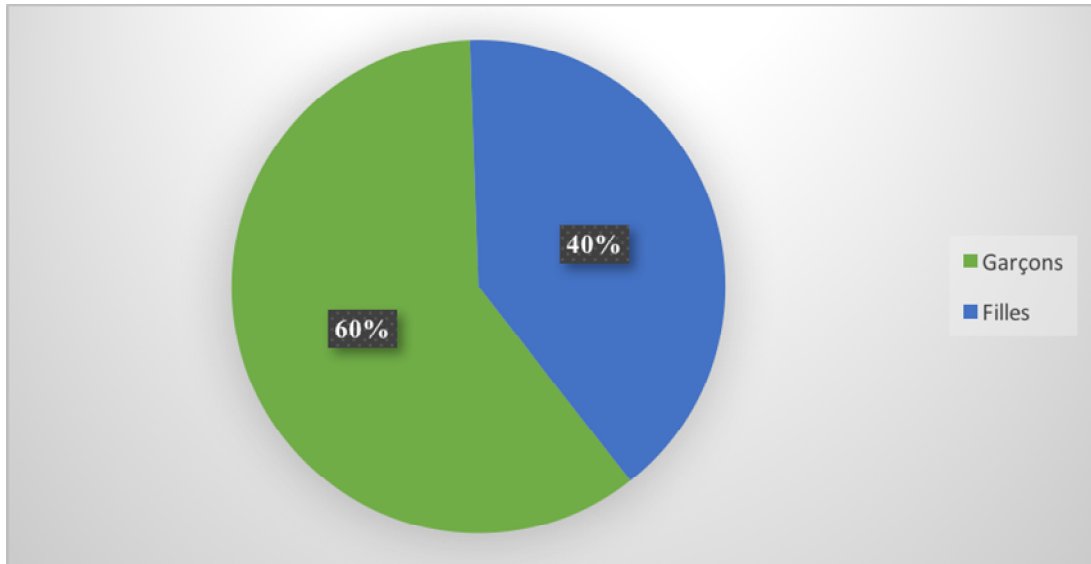


Figure 2 : Répartition des cas selon le sexe

2. Les antécédents

2.1. Antécédents personnels

Un ensemble d'antécédents personnels a été recherché au cours de l'anamnèse. Les éléments positifs qui en ressortent sont les suivants :

- Ictère dans 18 cas (30%)
- Hépatopathie connue dans 13 cas (21,7%)
- Chirurgie hépatique dans 5 cas (8,3%)

- Cathétérisme ombilical chez 2 patients (3,3%)
- Traumatisme abdominal fermé dans 1 cas (1,7%)

NB : aucune notion de prise médicamenteuse et/ou toxique n'a été retrouvée chez nos patients.

2.2. Antécédents familiaux

- Consanguinité 32 cas (53,3%)
- Hépatopathie familiale 7 cas (11,7%)
- Décès dans la fratrie de cause similaire dans 6 cas (10%)

3. Modes de découverte de l'HTP

Deux modes de découverte de l'HTP ont été identifiés, soit au cours du suivi d'une pathologie préexistante connue, c'est le cas de 19 patients (31,7%) ou devant une symptomatologie clinique évocatrice ayant motivé à terme la consultation dans 41 cas (68,3%).

4. Clinique

4.1. Motif de consultation

• Les principaux motifs de consultations retrouvés à l'interrogatoire chez nos patients sont, par ordre de fréquence :

- Syndrome anémique 32 cas (53,3%)
- Ictère Cholestatique 28 cas (46,7%)
- Hémorragies digestives 25 cas (41,7%)
- Douleurs abdominales persistantes 21 cas (35%)

- Distensions abdominales 16 cas (26,7%)
- Autres symptômes hémorragiques 6 cas (10%)
- Les types d'hémorragie digestive sont rapportées :
 - Hématémèses : 22 cas soit 36,7%
 - Mélaenas : 12 cas soit 20%
 - Rectorragies : 2 cas soit 3,3%
- NB : les « autres symptômes hémorragiques » comprennent : les purpuras dans 2 cas, épistaxis avec gingivorragies retrouvés dans 4 cas.

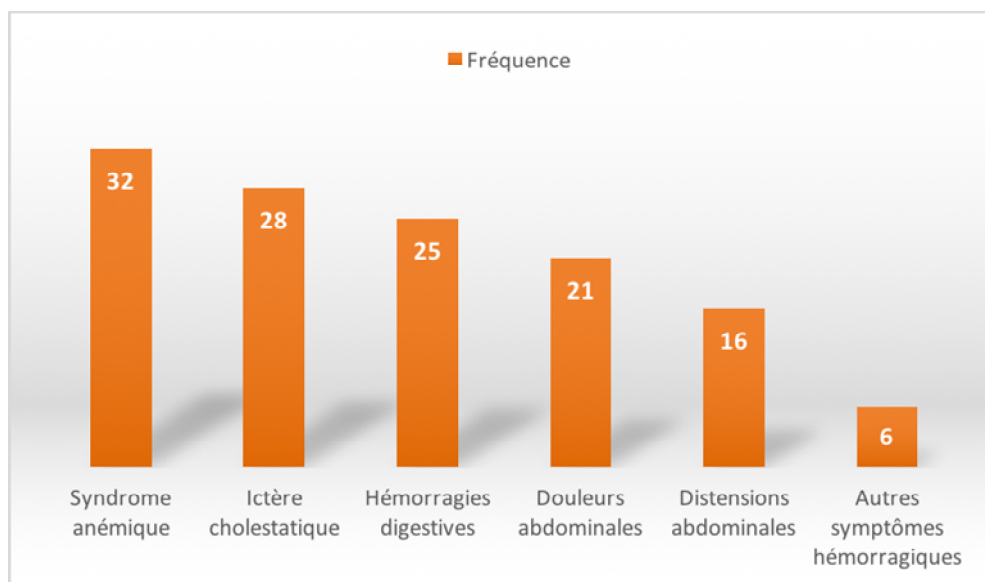


Figure 3 : Répartition des motifs de consultations dans notre série.

4.2. Signes cliniques

L'examen clinique de nos patients à l'admission a mis en évidence les anomalies suivantes :

- Une ascite dans 32 cas (53,3%)
- La présence d'une CVC chez 52 patients (86,7%)
- Une splénomégalie retrouvée dans 58 cas (96,7%)
- Une hépatomégalie mise en évidence dans 27 cas (45%)
- Des œdèmes des membres inférieurs présents chez 8 de nos patients (13,3%)
- Le reflux hépatojugulaire a été retrouvé dans 2 cas (3,3%)
- Astéraxis dans 4 cas (6,7%)
- L'érythrose palmaire et angiome stellaire dans 1 cas (1,7%) chacun
- Le retard de croissance staturopondérale a été objectivé dans 9 cas (15% de nos patients) au moment du diagnostic d'HTP.



Figure 4 : Ascite et circulation veineuse collatérale chez un enfant souffrant d'un syndrome de Budd-Chiari.

5. Paraclinique

5.1. Biologie

5.1.1. NFS

Tous les patients de notre série ont bénéficié de plusieurs hémogrammes. Les anomalies citées ici sont issues du bilan initial des patients :

- Anémie dans 54 cas (90%) avec une anémie normochrome normocytaire dans 41 cas et une anémie microcytaire dans 13 cas.
- Leucopénie dans 20 cas (33,3%).
- Thrombopénie dans 35 cas (58,3%) avec un taux de plaquettes < 70000/mm³ dans 19 cas.

- Hypersplénisme objectivé dans 39 cas (65%). Le degré d'hypersplénisme montrait :
 - Une pancytopénie dans 11 cas
 - Une bicytopenie dans 20 cas
 - Une monocytopenie dans 8 cas

5.1.2. Hémostase

Le bilan d'hémostase standard comprenant le TP et le TCA, a été réalisé chez l'ensemble de nos patients. Trente cinq 35 (58,3%) patients ont bénéficié du dosage du Facteur V. Les anomalies retrouvées sont les suivantes :

- TP < 50% dans 26 cas (43,3%)
- TCA allongé dans 19 cas (31,7%)
- Facteur V < 70% dans 15 cas (42,9%)

5.1.3. Bilan hépatique

Tous les patients avaient un bilan hépatique complet. Les anomalies retrouvées sont :

- Transaminases élevées : 25 cas (43,1%)
- Gamma-GT élevée : 17 cas (29,3%)
- Une augmentation de la PAL dans 29 cas (50%)
- La Bilirubine était élevée chez 28 (48,3%) des patients. Il s'agissait d'une hyperbilirubinémie mixte chez 25 patients et conjuguée dans 3 cas.

- Le dosage de l'albumine a été fait dans 50 cas soit 83,3% de nos patients et elle était diminuée dans 22 cas (44%).

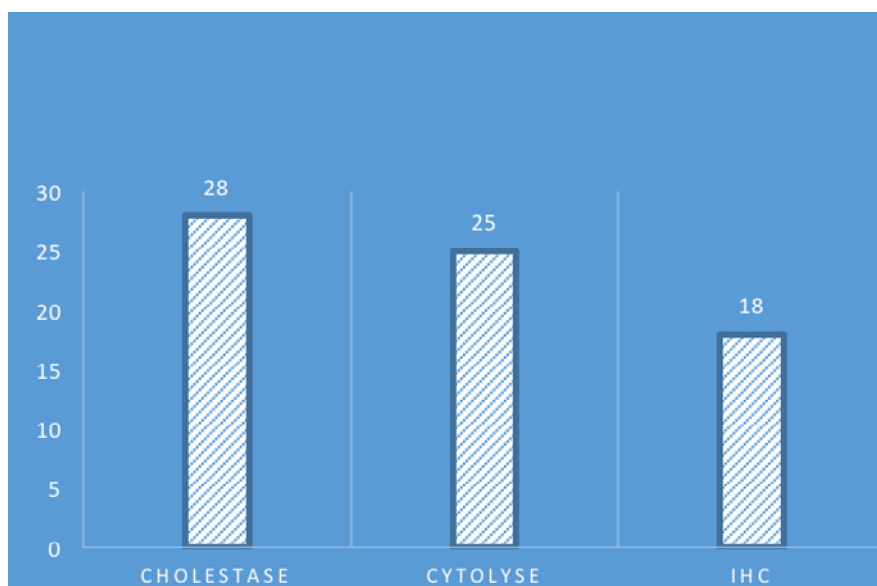


Figure 5 : Anomalies du bilan hépatique dans notre série.

5.2. Échographie abdominale avec doppler

Tous les patients ont bénéficié d'au moins une échographie abdominale dans le cadre du diagnostic positif. Elle a mis en évidence des signes d'HTP chez la totalité de nos malades.

Les autres anomalies le plus souvent mises en évidence :

- Le parenchyme hépatique présentait des anomalies dans 36 cas soit 60% :
 - Hypertrophique 11 cas (18,3%)
 - Nodulaire 17 cas (28,3%)
 - Atrophique 8 cas (13,3%)

- Une Ascite a été retrouvée chez 40 patients soit 66,7%
- L'analyse des voies biliaires montrait :
 - Des signes en faveur de l'atrésie des voies biliaires dans 2 cas (3,3%)
 - Une dilatation dans 7 cas (11,7%)
- Le tronc porte était dilaté dans 26 cas (43,3%) avec présence d'une thrombose portale chez 12 patients (46,2%).

5.3. Bilans étiologiques

Les examens ont été demandés en fonction du niveau du bloc à la circulation portale suspecté à l'échographie et selon les données cliniques et biologiques.

Trois types de blocs ont été identifiés :

- Le bloc hépatique avec cholestase ou sans cholestase.
- Le bloc sous hépatique ou préhépatique et le bloc sus-hépatique ou posthépatique. Ces deux derniers représentent les blocs extrahépatiques.

Les examens relevés dans le cadre de l'orientation étiologique sont :

- Le dosage des acides biliaires a été prescrit chez 8 de nos patients (13,3%) et est revenue positif chez 6 d'entre eux ;
- Les sérologies des hépatites, réalisées dans 25 cas sont revenues sans anomalies.
- Un bilan auto-immunité a été réalisé chez 5 de nos patients ; des anomalies retrouvées dans 4 cas :
 - Ac anti nucléaire dans 2 cas
 - Ac anti muscle lisse dans 1 cas

- Ac anti cytosol dans 1 cas
- Deux (2) patients ont bénéficié du dosage de l’alpha-1 antitrypsine. La valeur était effondrée dans 1 cas
- Un bilan de Wilson fait de cuprémie, cuprurie et ceruléoplasmine a été fait chez 7 patients de notre série. Les tests étaient positifs chez 3 d’entre eux.
- La glucocérébrosidase dosée chez 4 de nos patients est revenue positive dans 1 seul cas
- L’alphafoetoprotéine dosée chez 5 patients est revenue élevée dans 2 cas.
- Un bilan de Thrombophilie fait principalement du dosage d’antithrombine III, protéine C et protéine Anticorps antiphospholipides, a été réalisé chez 8 patients et présentait des anomalies chez 3 d’entre eux :
 - Déficit isolé en protéine C dans 1 cas
 - Déficit combiné en protéine C et S dans 1 cas
 - Déficit combiné en antithrombine, protéine C et protéine S dans 1 cas
- L’examen ophtalmologique, à la recherche de l’anneau de Kayser-Fleischer, réalisé chez 9 de nos patients est revenue normal dans chaque cas.
- D’autres examens ont été prescrits chez certains de nos patients, sont revenus sans anomalie :
 - Test de la sueur dans 1 cas
 - Amylase sérique dans 1 cas
 - BOM dans 4 cas
 - Médullogramme dans 7 cas

5.4. Autres examens radiologiques

5.4.1. La Tomodensitométrie

Cinq (5) patients ont eu une TDM dont 4 abdominales et 1 cérébrale.

- Les TDM abdominales montrait :
 - Un syndrome de Budd-Chiari avec absence de visualisation des veines sus-hépatique dans 1 cas ;
 - Un kyste du cholédoque avec Cirrhose hépatique chez 1 patient ;
 - Une tumeur du hile hépatique compliquée d'une thrombose porte dans 1 cas ;
 - Une thrombose de la VCI avec épanchement retropéritonéal et pleural dans 1 cas.
- La TDM cérébrale réalisée devant une suspicion de maladie de Niemann-Pick a objectivé un élargissement des sillons corticaux au niveau frontal.

5.4.2. La Bili-IRM

La bili-IRM a été réalisée chez 5 patients. Elle a objectivé :

- Une cirrhose hépatique sans anomalie de voies biliaires dans 2 cas ;
- Une cirrhose biliaire sur AVB dans 1 cas ;
- Une cirrhose hépatique décompensée avec kyste du cholédoque compressif stade IV de TODANI chez 1 patient ;
- De multiples dilatations et sténoses des VBIH faisant évoquer un syndrome de Caroli chez 1 patient ;

5.5. Endoscopie digestive haute

47 patients de notre série ont bénéficié d'une fibroscopie œsogastroduodénale soit 78,3% des cas.

- Des varices œsophagiennes ont été retrouvées chez 38 de nos patients soit (63,3%). Elles étaient réparties comme suit :

- Stade I chez 4 patients (10,5%)
- Stade II dans 13 cas (34,2%)
- Stade III dans 21 cas (55,3%)

- Des signes de la série rouge ont été retrouvés chez 21 patients (44,7%) ;
- Une gastropathie hypertensive objectivée dans 16 cas (40%).

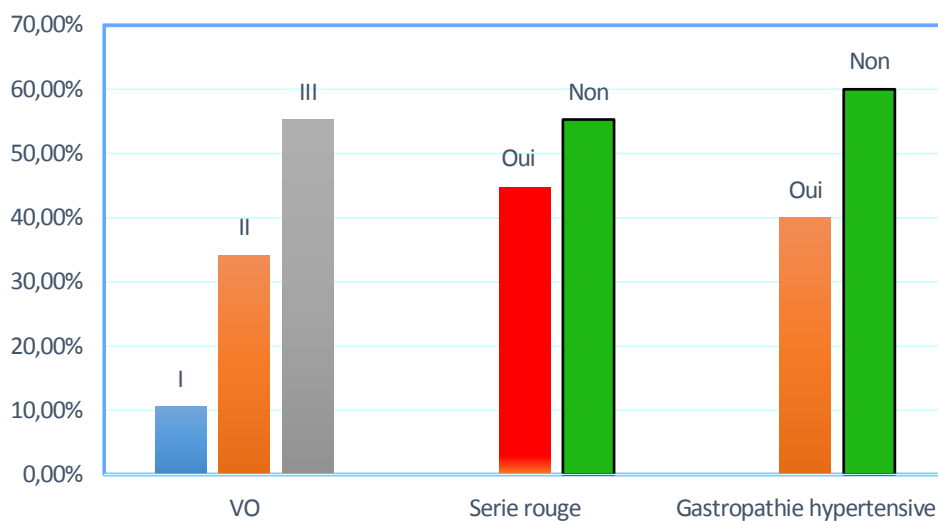


Figure 6 : Anomalies retrouvées à l'endoscopie digestive haute dans notre série

5.6. Examen anatomo-pathologique

La ponction biopsie hépatique a été réalisée chez 35 de nos patients (58,3%) ; ses résultats étaient normaux dans 5 cas (14,3 %) et non concluant dans 3 cas (8,6%). Le reste des résultats montrait :

- Aspect en faveur d'une maladie de Byler dans 6 cas (17,1%)
- Cirrhose hépatique dans 5 cas (14,3%)
- Fibrose hépatique dans 10 cas (28,6%)
- Aspect histologique faisant évoquer une maladie de Niemann-Pick dans 1 cas (2,8%)
- AVB sans signe de cirrhose ou de malignité dans 1 cas
- Une cholestase massive faisant évoquer une maladie métabolique dans 1 cas
- Aspect en faveur d'une maladie de Caroli avec fibrose extensive dans 1 cas
- Aspect évoquant un syndrome d'Alagille dans 1 cas
- Cirrhose biliaire avec cholestase intra-hépatique dans 1 cas

6. Les étiologies retrouvées et leurs répartitions

L'ensemble des étiologies mis en évidence dans notre série est résumé dans le tableau ci-dessous.

Tableau I : les étiologies de l'HTP dans notre série

Niveau d'atteinte	Mécanisme	Étiologies	Fréquence
Préhépatique (n=14)	EHPVO (n=14)	Thrombose portale	13
		Kyste du cholédoque stade IV compressif	1
Hépatique (n=44)	Cirrhose (n=31)	Atrésie des voies biliaires	3
		Paucité ductulaire non syndromique	2
		Syndrome d'Alagille	1
		Cirrhose hépatique	2
		Maladie de Gaucher Type I	2
		Hépatite Auto-Immune	4
		PFIC 1 & 2	9
		Maladie de Niemann-Pick	1
		Maladie de Wilson	3
		Déficit en alpha-1 antitrypsine	1
		Idiopathique	3
	CHF (n=13)	Fibrose hépatique Congénitale	9
		Maladie de Caroli	2
		Polykystose hépatorénale	2
Posthépatique (n=2)	BCS (n=2)	Syndrome de Budd-Chiari	2

EHPVO : obstruction veineuse porte extrahépatique ; CHF : fibrose hépatique congénitale ; BCS : syndrome de Budd-Chiari ; PFIC : cholestase intrahépatique progressive familiale

6.1. Répartition des étiologies selon le niveau d'atteinte

La distribution anatomique des étiologies dans notre série montre :

- Les causes hépatiques représentent 74 % des étiologies ;
- Les causes préhépatiques représentent 24 % ;
- Les causes posthépatiques constituent 2% des cas.

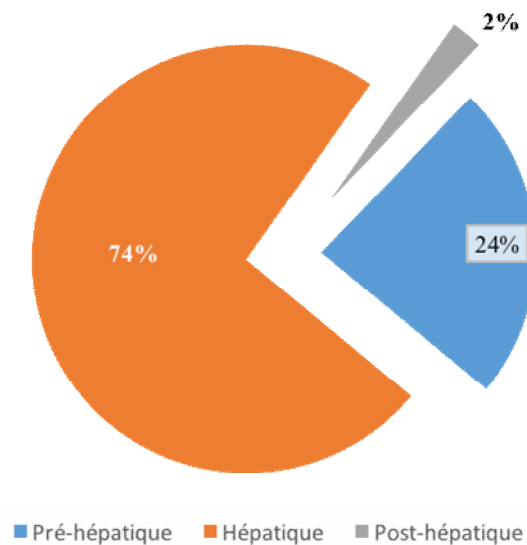
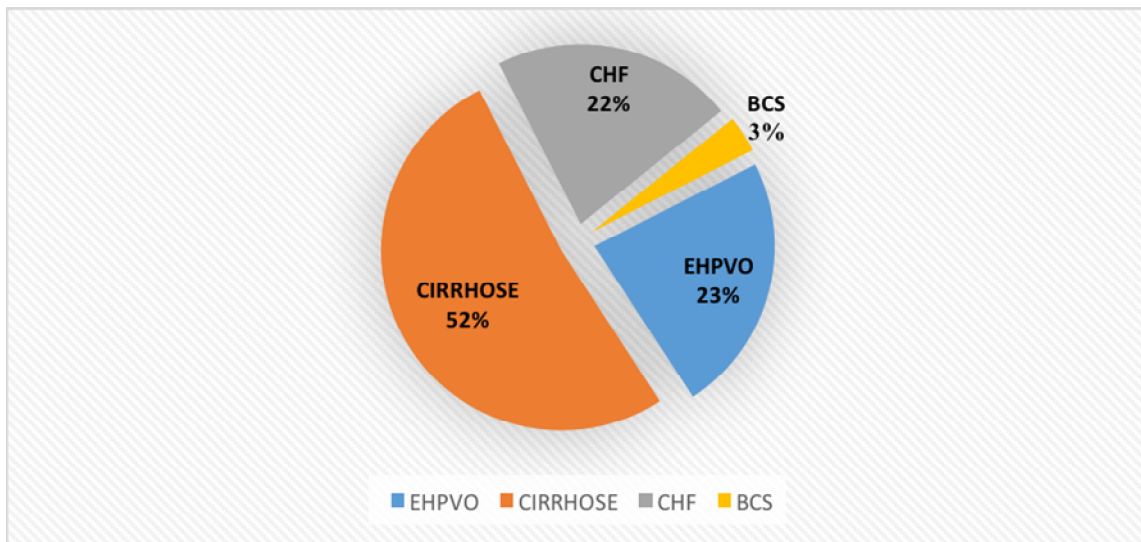


Figure 7 : Étiologies en fonction du niveau de l'obstacle hépatique

6.2. Répartitions des étiologies selon le mécanisme

- La cirrhose et les obstructions veineuses extrahépatiques représentent respectivement 52 et 23 % des mécanismes étiologiques ;
- La fibrose est responsable dans 22% des cas et le syndrome de Budd-Chiari dans 3% des cas.



EHPVO : obstruction veineuse porte extrahépatique ; CHF : fibrose hépatique congénitale ; BCS : syndrome de Budd-Chiari

Figure 8 : étiologies en fonction du mécanisme de l'HTP

7. Approche thérapeutique

7.1. Traitement symptomatique (figure 9)

La prise en charge symptomatique était axée sur le traitement préventif des ruptures des VO, la gestion de l'ascite et des hémorragies digestives.

- 38 de nos patients présentaient des VO et ils ont tous été mis sous bêtabloquants non cardiosélectifs. Le bêtabloquant utilisé était le Propanolol à la dose de 1-3 mg/kg/jour.

- Le recours au traitement endoscopique par Ligature et/ou Sclérothérapie a été nécessaire chez 20 de nos patients (52,6%) présentant des VO ayant saignées.

- 16 patients ont bénéficié de ligatures endoscopiques.
- 4 patients ont bénéficié de la sclérothérapie.

- La spironolactone a été le diurétique de choix dans le traitement de l'ascite dans notre série. Elle a été prescrite chez 17 de nos patients.

- Le recours à la transfusion sanguine a été nécessaire chez 11 patients suite aux hémorragies digestives.

- D'autres thérapeutique a visée symptomatique ont été prescrites chez nos patients :

- IPP chez 10 patients
- Supplémentation en fer
- Supplémentation en vitamine A, D, E et K chez 21 patients présentant une cholestase chronique.

- Une splénectomie a été effectuée chez un patient pour une maladie de Gaucher suite à un hypersplénisme important et une abcédation de la rate.

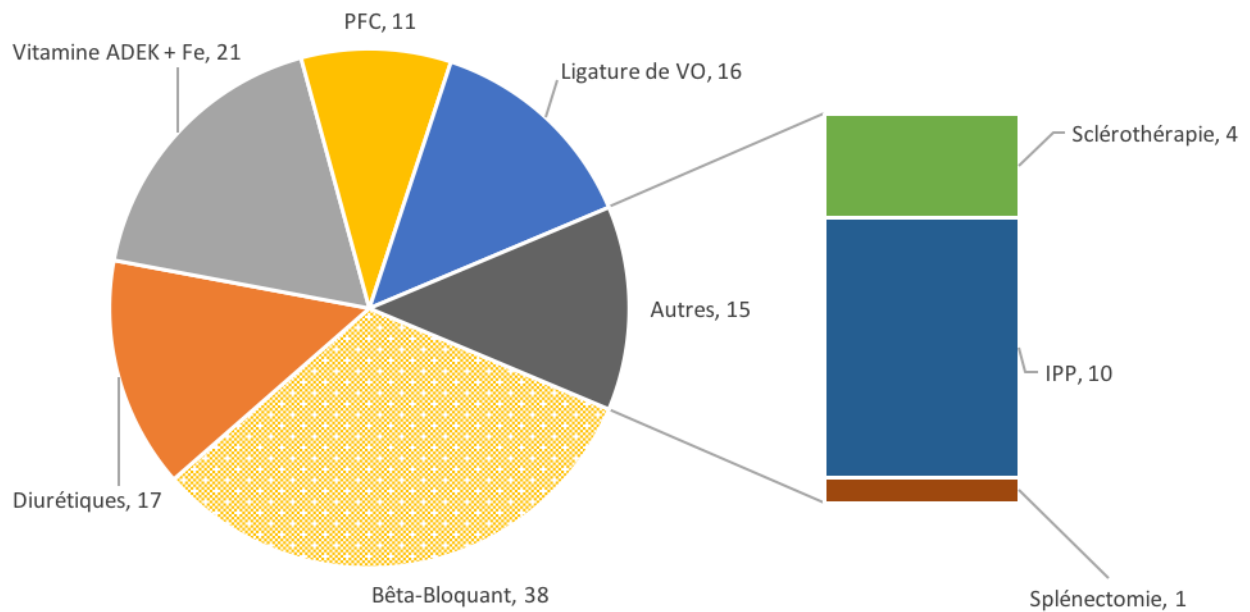


Figure 9 : Traitements symptomatiques prescrits chez nos patients

7.2. Traitement étiologique (figure 10)

Ces traitements regroupent l'ensemble des thérapeutiques prescrites à nos patients en fonction du diagnostic.

- L'association corticothérapie + immunosuppresseurs (Prednisone + Azathioprine) chez 4 patients porteurs d'une hépatite auto-immune.
- D-penicillamine chez 3 patient ayant une maladie de Wilson.

- L'acide ursodésoxycholique (AUDC) prescrit chez 9 patients ayant une cholestase intrahépatique progressive familiale (PFIC).
- Un traitement anticoagulant chez 3 patients ayant une thrombose portale avec un déficit en protéine C, S ou Antithrombine.
- La transplantation hépatique a été indiquée chez 3 patients au stade d'insuffisance hépatocellulaire sur atrésie des voies biliaires.

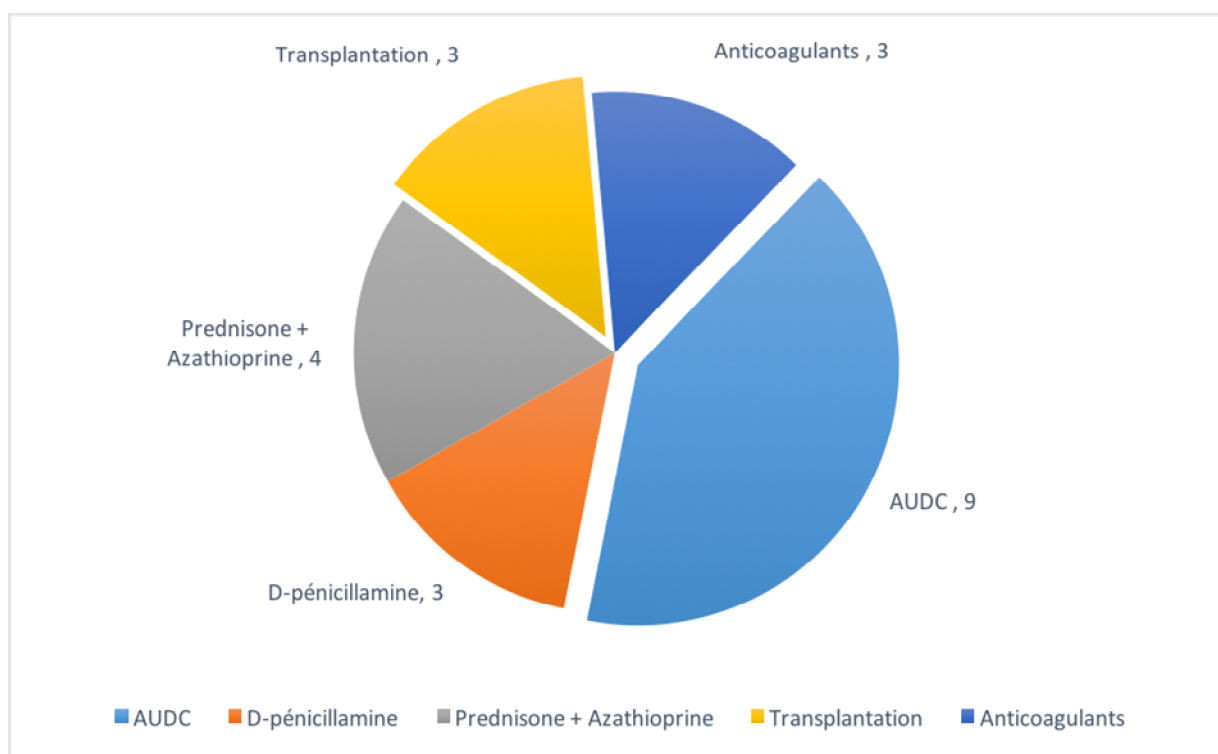


Figure 10 : Traitements ciblés administrés à nos patients.

II. Étude analytique

Nous allons dans ce chapitre faire ressortir les principales caractéristiques épidémiologique, clinique et paraclinique en fonction du mécanisme de l'hypertension portale.

Les étiologies dans notre série sont réparties en 4 groupes :

- Les obstructions veineuses portales extrahépatiques (EHPVO)
- Les cirrhoses
- Les fibroses hépatiques congénitales (CHF)
- Le syndrome de Budd-Chiari (BCS)

1. Caractéristiques épidémiologiques selon l'étiologie

- Le sexe ratio est constant à 1,3 dans les EHPVO et les cirrhoses.
- La médiane d'âge des patients lors des premiers symptômes d'HTP varie de 2[0,1-7] ans pour les cirrhoses à 6,5[5-10] ans dans les obstructions veineuses préhépatiques.
- La médiane d'âge au moment du diagnostic de l'HTP varie de 2[1-10] ans pour les cirrhoses à 6[3,5-10] dans les fibroses congénitales et passe à 7,5[5,7-10,2] ans dans les obstructions veineuses préhépatiques.

Tableau II : données épidémiologiques selon le mécanisme d'atteinte de l'HTP

	EHPVO (n=14)	Cirrhose (n=31)	CHF (n=13)	BCS (n=2)	P
Sexe Ratio (G/F)	1,3	1,3	1,6	-	-
Médiane d'âge des premiers symptômes (en années)	6,5[5-10]	2[0,1-7]	4[2-7]	-	NS
Médiane d'âge au moment du diagnostic (en années)	7,5[5,7-10,2]	2[1-10]	6[3,5-10]	-	NS

G : garçons ; F : filles ; NS : non significatif

2. Les antécédents dans les différents groupes étiologiques de l'HTP

Selon les étiologies, les antécédents retrouvés dans notre série se répartissent comme suit :

- Dans l'EHPVO (n=14) nous avons noté les antécédents suivant :
 - 6 cas de consanguinité
 - 2 cas de cathétérisme ombilical
 - 1 cas de pathologie hépatique suivie (kyste du cholédoque)
 - 1 cas de chirurgie hépatique (Traumatisme abdominale fermé)

- Dans les Cirrhoses (n=31), on retrouvait :
 - 18 cas de consanguinité
 - 14 cas d'ictères
 - 8 cas de pathologies hépatiques suivies
 - 3 hépatites auto-immunes
 - 3 atrésies des voies biliaires
 - 1 déficit en α -1 antitrypsine
 - 1 syndrome d'Alagille
 - 4 cas de chirurgie hépatique (Atrésies des voies biliaires)
 - 5 cas de maladie familiale
 - 3 cas de PFCI
 - 2 maladies de Wilson
- Dans les CHF (n=13) nous mis en évidence :
 - 8 cas de consanguinité
 - 3 cas d'ictères
 - 2 cas de pathologie hépatique suivie (Fibroses congénitales)
 - 1 cas de maladie familiale (Polykystose hépatorénale)
- Les antécédents dans les BCS (N=2) sont :
 - 1 cas d'ictère
 - 1 cas de pathologie suivie (Maladie de Behçet)

3. Mode de découverte de l'HTP selon les étiologies (Tableau III)

- L'HTP a été découverte essentiellement devant des manifestations cliniques, ayant motivé une consultation, dans les différents groupes étiologiques.

- Dans les Cirrhoses, l'HTP est constatée au cours du suivie d'une hépatopathie chronique dans 41,9% des cas.

Tableau III : Mode de découverte de l'HTP selon les étiologies

	EHPVO	Cirrhose	CHF	BCS
	(n=14)	(n=31)	(n=13)	(n=2)
Devant des manifestations cliniques	12 (85,7%)	18 (58,1%)	10 (76,9%)	1 (50%)
Au cours du suivie d'hépatopathie chronique	2 (14,3%)	13 (41,9%)	3 (23,1%)	1 (50%)

4. Motifs de consultation selon l'étiologie de l'HTP (Tableau IV)

- Le groupe des EHPVO
 - L'hémorragie digestive constituait le principal motif de consultation (85,7% des cas) associée au syndrome anémique (78,6%)
 - Une anémie a été objectivé chez tous les patients ayant présentés des HD dans ce groupe.

- Le groupe des Cirrhoses
 - L'ictère était le symptôme au premier plan dans 71% des cas.
 - Le syndrome anémique et les douleurs abdominales étaient au second plan.
- Le groupe des CHF
 - Syndrome anémique et douleurs abdominales constituaient les principaux motifs de consultation.

Tableau IV : répartition étiologique des premiers symptômes.

	EHPVO (n=14)	Cirrhose (n=31)	CHF (n=13)	BCS (n=2)	P
Syndrome anémique	11 (78,6%)	12 (38,7%)	9 (69,2%)	-	$< 0,05$
Ictère	2 (14,3%)	22 (71%)	3 (23,1%)	1 (50%)	$< 0,01$
Douleurs abdominales	3 (21,4%)	10 (32,3%)	7 (53,8%)	1 (50%)	NS
Hémorragies digestives	12 (85,7%)	7 (22,6%)	6 (46,2%)	-	$< 0,01$

NS : non significatif

5. Données de l'examen clinique à l'admission

La fréquence des signes cliniques est détaillée dans le tableau ci-dessous

- EHPVO
 - La splénomégalie et la présence de CVC représentaient chacun 92,9% du tableau clinique.
- Cirrhose
 - L'ascite était présente dans 67,7% des cas et le retard de croissance était présent chez 6 patients.
 - L'hépatomégalie était retrouvée dans 38,7% ces cas et la CVC dans 83,9%.
- CHF
 - La splénomégalie a été objectivée chez tous les patients.
 - L'hépatomégalie et la CVC ont été retrouvées dans respectivement 9 et 11 cas.

Tableau V : répartition étiologique des données cliniques à l'admission

	EHPVO (n=14)	Cirrhose (n=31)	CHF (n=13)	BCS (n=2)	P
Ascite	5 (35,7%)	21 (67,7%)	5 (38,5%)	1 (50%)	<i>NS</i>
SMG	13 (92,9%)	30 (96,8%)	13 (100%)	2 (100%)	<i>NS</i>
HMG	5 (35,7%)	12 (38,7%)	9 (69,2%)	1 (50%)	<i>NS</i>
CVC	13 (92,9%)	26 (83,9%)	11 (84,6%)	2 (100%)	<i>NS</i>
RSTP	2 (14,3%)	6 (19,4%)	1 (7,7%)	-	<i>NS</i>

NS = Non Significatif

6. Données paracliniques

- **EHPVO**

- L'hypersplénisme était présent dans 57,1% des cas.
- Tous les patients montraient à l'échographie une dilatation du tronc porte ; le foie était normal dans 8 cas et on notait la présence de nodules dans 4 cas.

- **Cirrhose**

- L'IHC a été mise en évidence chez 45,2% des patients et l'hypersplénisme dans 22 cas.

– L’aspect échographique du foie présentait des anomalies dans 18 cas.
Il était atrophié dans 4 cas, nodulaire dans 8 et hypertrophié dans 6 cas.

– La biopsie a été contributive dans 19 cas (61,3%).

- CHF

– L’hypersplénisme a été retrouvé chez 9 patients.

– L’apport de la biopsie était intéressant dans 76,9% des cas.

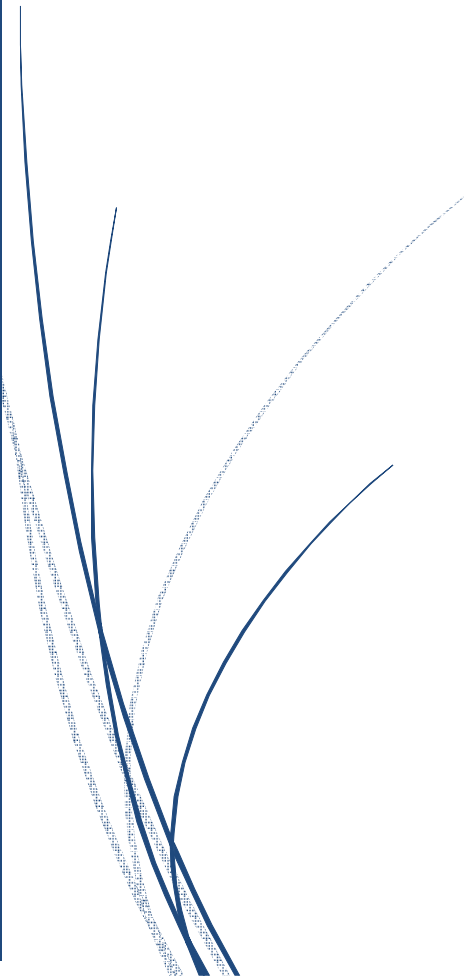
Tableau VI : répartition étiologique des données des examens paracliniques dans notre série

		EHPVO (n=14)	Cirrhose (n=31)	CHF (n=13)	BCS (n=2)	P
Hypersplénisme		8 (57,1%)	22 (71%)	9 (69,2%)	-	NS
IHC		2 (15,4%)	14 (45,2%)	1 (7,7%)	1 (50%)	<0,05
Dilatation du tronc porte		14 (100%)	7 (22,6%)	4 (30,8%)	1 (50%)	<0,01
Aspect échographique du foie	Normal	8 (57,1%)	13 (41,9%)	2 (15,4%)	1 (50%)	NS
	Atrophique	1 (7,1%)	4 (12,9%)	3 (23,1%)	-	
	Nodulaire	4 (28,6%)	8 (25,8%)	4 (30,8%)	1 (50%)	
	Hypertrophique	1 (7,1%)	6 (19,4%)	4 (30,8%)	-	
Biopsie hépatique	Non faite	11 (78,6%)	9 (29%)	3 (23,1%)	2 (100%)	NS
	Contributive	1 (7,1%)	19 (61,3%)	10 (76,9%)	-	
	Non contributive	2 (14,3%)	3 (9,7%)	-	-	

NS = Non Significatif



DISCUSSION



I. Le système porte

1. Anatomie et physiologie : Rappel

Le foie reçoit le sang de deux vaisseaux principaux : l'artère hépatique et la veine porte (VP). Le premier est une branche de l'artère hépatique commune, qui provient du tronc cœliaque, et fournit du sang oxygéné représentant 25% du sang qui entre dans le foie. Le dernier, qui draine le sang désoxygéné représentant 75% du flux sanguin hépatique, est le plus gros vaisseau du système veineux portal ^[4].

Chez l'adulte, le débit sanguin hépatique total varie entre 800 et 1200 mL / min, ce qui équivaut à environ 100 mL / min pour 100 g de foie. Bien que la masse du foie ne représente que 2,5% du poids corporel total, cet organe reçoit près de 25% du débit cardiaque total.

Cet énorme flux veineux portal est conduit à travers le foie avec un gradient de pression négligeable. Le gradient de pression entre l'entrée portale et l'écoulement veineux hépatique ou gradient de pression hépatique (GPH) ne dépasse généralement pas 5 mmHg.

La résistance au flux sanguin à travers la veine porte est si faible en raison du système vasculaire hépatique unique, les vaisseaux sanguins conducteurs se terminant dans chacune des unités microvasculaires de l'acinus et s'écoulant seulement dans environ 20 hépatocytes avant de sortir dans les veinules hépatiques larges. Ainsi, au moins 50% de la totalité du contenu sanguin du foie peut être expulsé sans résistance vasculaire significative ^[4-5].

Le système veineux portal s'étend des capillaires intestinaux aux sinusoides hépatiques. Il transporte le sang du tractus gastro-intestinal, abdominal, du pancréas, de la vésicule biliaire et de la rate vers le cœur droit à travers le foie.

Dans ce système, le vaisseau central est la veine porte formée par l'union de la veine splénique (VS) et de la veine mésentérique supérieure (VMS), mais qui reçoit aussi du sang de la veine mésentérique inférieure (VMI), de la veine gastrique et des veines cystiques.

La VMS est formée par des affluents de l'intestin grêle, du côlon et de la tête du pancréas, et irrégulièrement de l'estomac par la veine gastro-épiploïque droite.

La VS draine le sang de la rate et reçoit la VMI qui transporte le sang de la partie gauche du côlon et du rectum, dans son tiers médial.

Avant d'atteindre le foie, la VP principal se divise en veines portes gauche et droite, qui se subdivisent séquentiellement en veinules plus petites.

Les veinules portales et les artérioles hépatiques se fondent finalement dans les sinusoides hépatiques qui s'écoulent dans les veines hépatiques. Trois veines hépatiques drainent finalement le sang du foie vers la veine cave inférieure (VCI) ^[2,6]. (Figure 11,12)

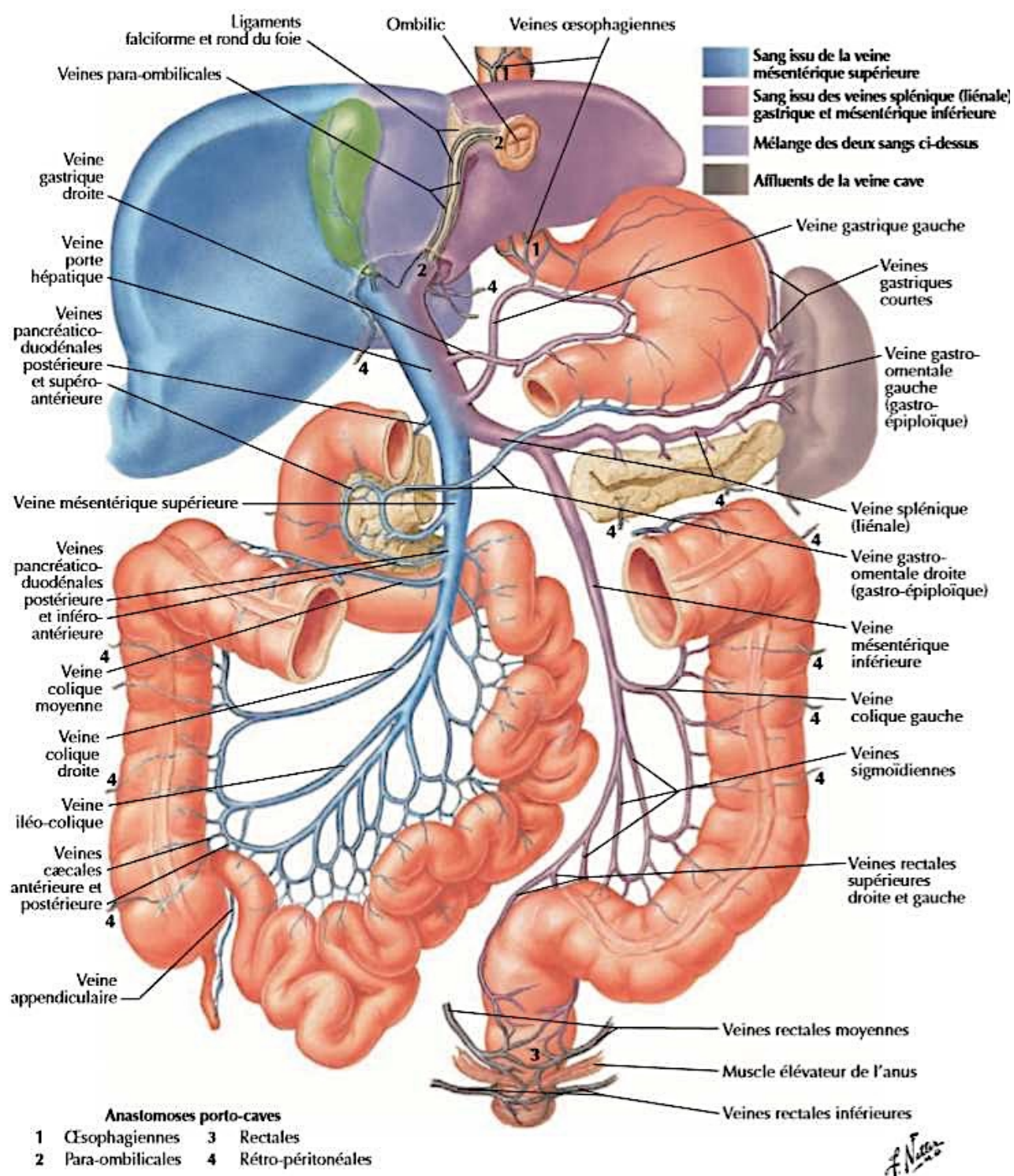
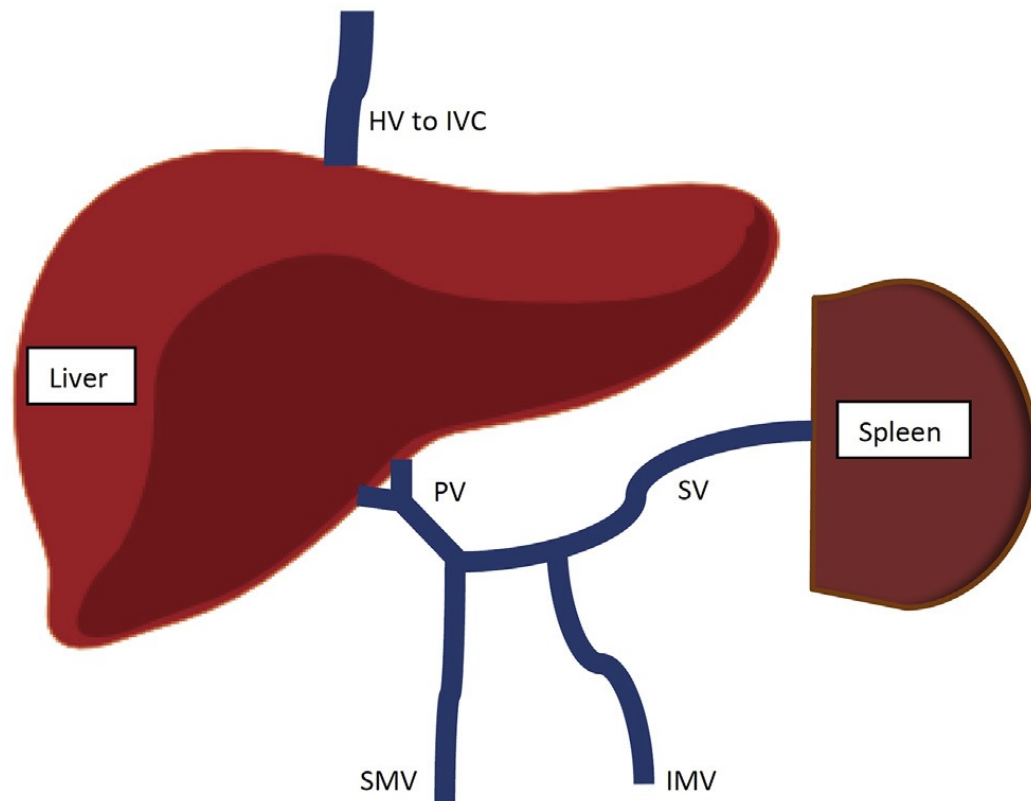


Figure 11 : Anatomie du système porte et de ses affluents ^[7]



SV : veine splénique ; SMV : veine mésentérique supérieure ; IMV : veine mésentérique inférieure ; PV : veine porte ; HV : veine hépatique ; IVC : veine cave inférieure ; Spleen : Rate ; Liver : foie.

Figure 12 : représentation schématique du système porte. ^[2]

2. Physiopathologie de l'HTP

La pression veineuse portale normale est de 7 - 10 mm Hg et le gradient de pression veineuse hépatique (GPH) varie de 1 à 4 mm Hg.

L'HTP est défini comme une pression portale supérieure à 10 mm Hg ou un GPH supérieur à 4 mm Hg.

Chez les adultes, un gradient de pression supérieur à 10 mm Hg a été associé à la formation de varices œsophagiennes (VO), la constitution d'une ascite et à l'apparition de saignements variqueux au-delà de 12 mm Hg ^[9, 10].

La pression veineuse porte est directement proportionnelle au flux sanguin portal et à la résistance vasculaire hépatique, selon la loi d'Ohm : $\Delta P = Q \times R$ (Figure 13)

- ΔP est la variation de pression sur le vaisseau
- Q est le flux sanguin et
- R est la résistance à l'écoulement

La résistance vasculaire portale est inversement proportionnelle au rayon du vaisseau à la puissance 4 (Équation de Poiseuille). Ainsi une petite diminution du diamètre du vaisseau produit une forte augmentation de la résistance vasculaire qui induit à son tour une élévation de la tension portale.

Dans le foie sain, la résistance vasculaire intrahépatique change en fonction de la variation du flux sanguin hépatique pour maintenir la pression portale dans les limites normales.

En effet, dans les conditions physiologiques, une augmentation de la pression portale est compensée par une dilatation sinusoïdale, même en présence d'une augmentation du flux sanguin, comme cela peut se produire après l'ingestion de repas ^[6,8].

L'HTP résulte donc de l'augmentation :

- De la résistance vasculaire

Et / Ou

- Du flux sanguin dans le système veineux porte.

2.1. Augmentation de la résistance vasculaire

Elle constitue le principal facteur pathogénique dans le développement de l'HTP. Selon le site où il se produit, l'HTP peut être classé comme extrahépatique (préhépatique et post hépatique) et intrahépatique. Ce dernier peut être subdivisé en trois formes comprenant présinusoïdales (veinules portales), sinusoïdales (sinusoïdes) et post-sinusoïdales (veinules hépatiques terminales, veines centrales).

Chez les patients atteints d'une maladie hépatique chronique, cependant, une résistance vasculaire accrue est localisée à divers niveaux intrahépatiques.

Le mécanisme pathogénique expliquant la résistance accrue en extrahépatique, où le flux sanguin est bloqué par une obstruction mécanique, est assez évident. Inversement, la pathogenèse est plus compliquée dans l'HTP intrahépatique, où de nombreux facteurs, à la fois mécaniques et dynamiques, peuvent se produire simultanément ^[9].

2.2. Augmentation du flux sanguin portal

L'état circulatoire hyperdynamique résulte d'une série de réponses physiologiques qui incluent la vasodilatation splanchnique et l'activation du système nerveux sympathique et l'axe rénine-angiotensine-aldostérone, qui à leur tour entraînent une rétention de sodium et d'eau, une hypervolémie, une hypoperfusion rénale, une augmentation du débit cardiaque et de l'afflux sang splanchnique.

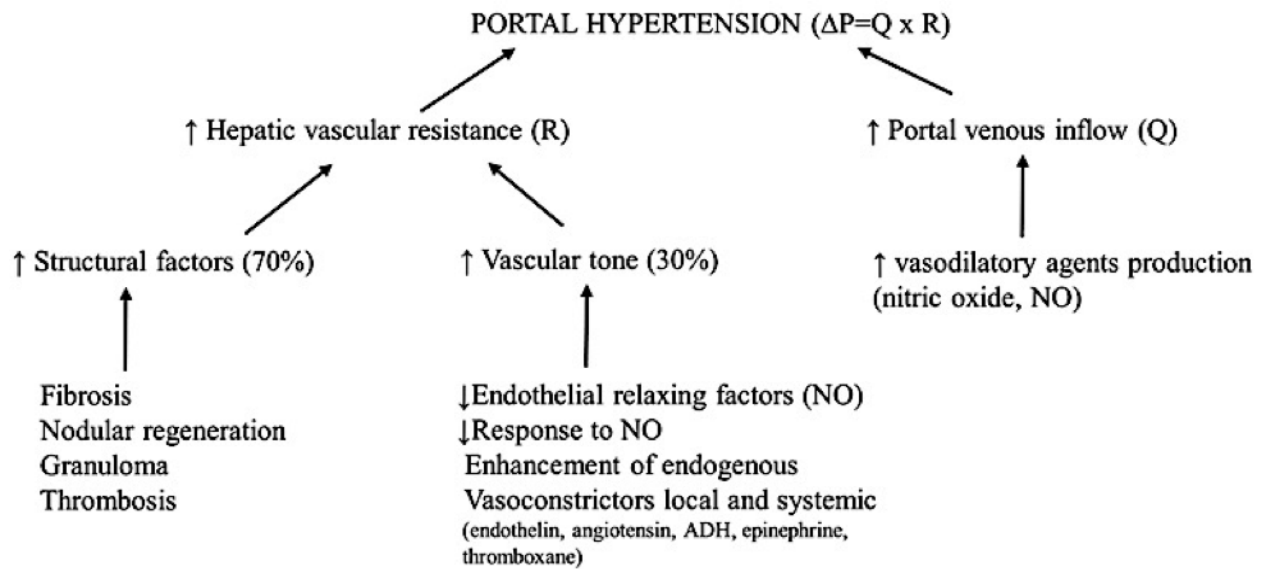


Figure 13 : Développement de l'hypertension portale selon la loi d'Ohm.

3. Les anastomoses porto-systématiques

Chez l'adulte, la veine porte et ses affluents sont dénués de valves ^[11] ; ces dernières peuvent être présentes chez le fœtus et le nouveau-né mais s'atrophient et disparaissent rapidement dans la grande majorité des cas. Le sens du flux veineux est donc déterminé par le gradient de pression dans le système porte. Ainsi une obstruction au niveau de la veine porte peut entraîner une augmentation du flux sanguin, dans les connexions, habituellement accessoire, existantes entre les veines constituant le système porte et la circulation systémique, ainsi qu'une inversion du flux sanguin, formant alors des anastomoses porto-caves spontanées dans les 4 sites suivants (Figure 14) :

- L'œsophage et l'estomac : le sang rejoint à ce niveau le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage, expliquant ainsi le développement de varices œsophagiennes.

- Le rectum : les anastomoses entre la veine portent et la veine cave inférieure via la veine mésentérique inférieure (VMI) et les veines rectales sont à l'origine des varices rectales.

- Les anastomoses porto-ombilicales : La veine ombilicale peut être a nouveau perméabilisée en cas d'hypertension portale (HTP). La dérivation vers le système cave se fait soit en surface par l'intermédiaire des veines épigastriques superficielles entraînant une circulation veineuse collatérale (CVC), soit en profondeur par la veine fémorale et les veines thoraciques internes.

- Les anastomoses spléno-rénales.

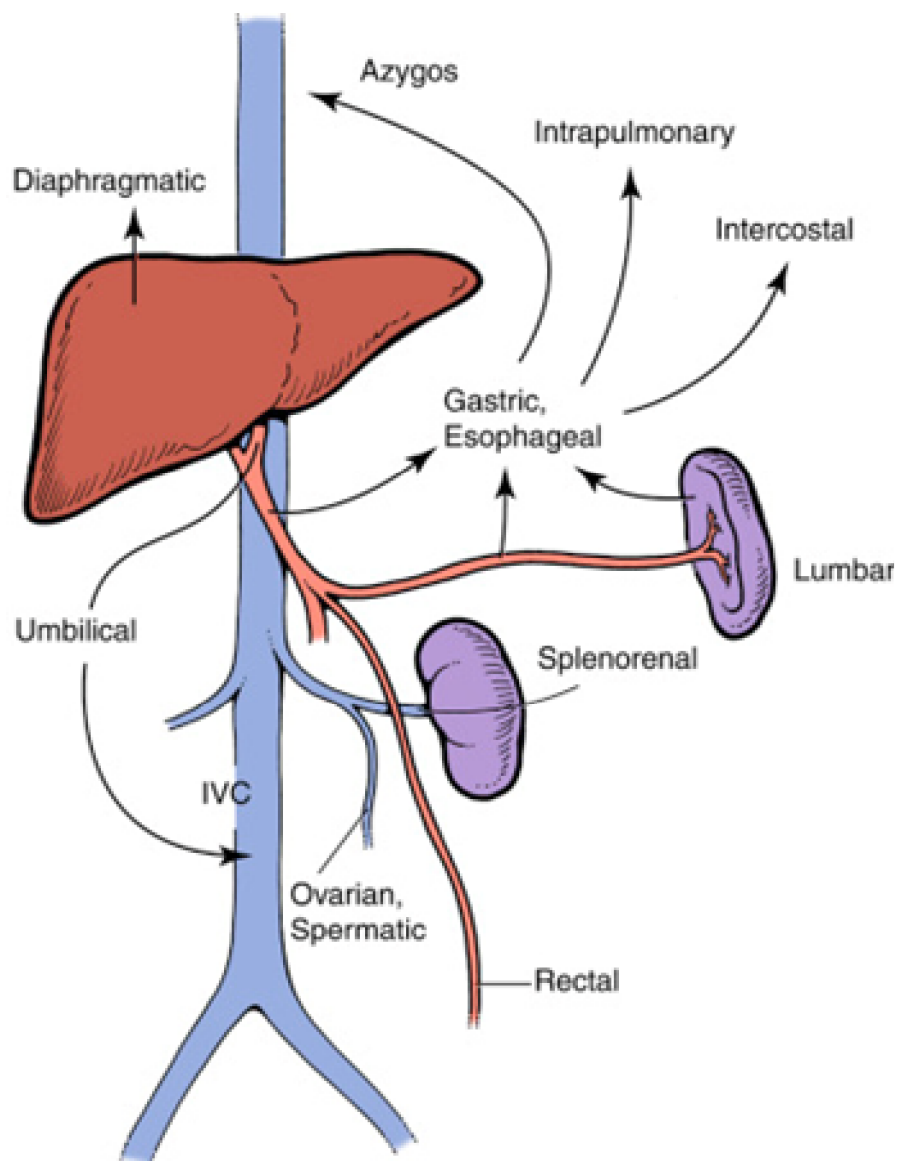


Figure 14 : Le système portale et les principaux sites d'anastomoses portosystemiques dans l'HTP ^[3].

II. Épidémiologie de l'HTP

1. Age

– Les moyennes d'âge des patients atteints d'HTP varient d'une étude à l'autre.

– Dans notre étude, la médiane d'âge lors des premières manifestations était de 5 [1-7,75] ans et la médiane au moment du diagnostic était de 6,5 [1,3-10] ans.

– Dans l'étude de Mahmud et al sur 40 cas, tous les enfants avaient entre 2 et 12 ans, l'âge moyen était de $7,2 \pm 4,3$ ans ^[55].

– Imanieh et al rapportent eux un âge moyen de $7,6 \pm 4,7$ ^[54].

2. Sexe

– Dans notre étude, il s'agit de 36 garçons (60%) et de 24 filles (40%). Le sexe ratio était de 1,5. Ainsi, l'hypertension portale est plus observée chez les garçons que chez les filles.

– Ruisecco et al et Mahmud et al rapportent les mêmes observations. Leurs sexe ratio étaient respectivement de 1,8 et 1,5 ^[53,55].

– Imanieh et al. 2 ont rapporté des résultats différents sur une série de 45 enfants. Le ratio était de 1,01 ^[54].

III. Mode de découverte et manifestations cliniques de l'hypertension portale

L'HTP chez l'enfant présente un large spectre de manifestations cliniques, allant de la découverte fortuite d'une splénomégalie au cours d'un examen de routine, à des hématomèses ou méléna secondaires aux ruptures de VO. Les principales manifestations de l'HTP sont l'hémorragie digestive, la splénomégalie et l'ascite. La présence d'une circulation veineuse collatérale peut également constituer un indice important de l'hypertension portale sous-jacente. D'autres complications moins fréquentes comme le syndrome hépatorénal et porto pulmonaire, le retard de la croissance et l'encéphalopathie peuvent se voir chez une minorité de patients ^[4,12].

Dans notre étude, l'HTP était découverte devant des symptômes cliniques dans 68,3% des cas et constatée au cours du suivi de maladie chronique du foie le reste des cas soit 31,7%. Les motifs de consultation présentaient une distribution statistiquement significative. L'hémorragie digestive et le syndrome anémique étaient spécifiques des EHPVO tandis que l'ictère était caractéristique des cirrhoses.

La splénomégalie et la circulation veineuse collatérale dominaient le tableau clinique des différents groupes étiologiques. Dans les cirrhoses, on notait aussi une plus grande proportion des cas d'ascite et de retard de croissance. Toutefois, l'analyse de la répartition des signes cliniques ne montraient aucune différence statistiquement significative dans les différents groupes étiologiques.

1. L'hémorragie digestive

Elle peut être classée comme proximale ou distale, aiguë ou chronique. Les saignements du tractus digestif supérieur (œsophage, estomac et partie supérieure de l'intestin grêle) provoquent des hématémèses et/ou des mélénes, tandis que des saignements du tube digestif inférieur (partie inférieure de l'intestin grêle, colon et rectum) provoquent des mélénes ou des rectorragies, en fonction de la proximité avec le sphincter anal.

L'hémorragie digestive aiguë est souvent le premier symptôme d'une maladie hépatique silencieuse de longue date.

Bien que la mortalité par hémorragie gastro-intestinale chez les enfants soit plus faible que chez les adultes, l'HD aiguë demeure un événement potentiellement mortel et nécessite une intervention médicale rapide. Les saignements chroniques sont habituellement bénins et peuvent être découverts car le patient présente une anémie ferriprive réfractaire et un test sanguin occulte fécal positif^[13].

L'HD est habituellement causée par une rupture des VO, mais peut également être secondaire à la gastropathie hypertensive, à l'ectasie vasculaire antrale gastrique ou aux varices gastriques, duodénales, péri-stomatiques ou rectales.

Dans l'étude de M.Sibhi et al^[70], l'hémorragie digestive représentait le principal motif de consultation avec 56 % des cas.

L'HD était aussi un motif fréquent de consultation dans notre série. Elle était présente chez 25 de nos patients soit dans 41,7% des cas. L'âge moyen au

début de la première hémorragie variqueuse était de $5,3 \pm 4,5$ ans chez Mahmud et al ^[55] et de $4,3 \pm 4,5$ chez Imanieh et al ^[54].

Les facteurs retenus pour contribuer à la rupture des varices incluent une augmentation de la pression abdominale due à la toux et aux éternuements, à l'augmentation du débit cardiaque lors d'un épisode fébrile et à l'utilisation d'AINS ^[2].

Il n'y a aucune relation prouvée entre le traumatisme mécanique causé par les aliments solides et les saignements. L'hypothèse dite de l'explosion de la rupture des varices est la théorie la plus acceptée ^[61].

2. La splénomégalie

La splénomégalie (SMG) indique un élargissement de la rate habituellement associé à une hyperactivité de la rate, qui conduit à une destruction prématurée des cellules sanguines (hypersplénisme).

Avec l'hémorragie digestive, la splénomégalie représente la découverte clinique la plus fréquente chez les enfants atteints d'HTP même si, chez les enfants asymptomatiques, elle est souvent découverte accidentellement lors d'un examen physique de routine.

En pratique courante, l'hypersplénisme, conséquence hématologique de la SMG induit souvent les cliniciens vers des explorations hématologiques diverses (BOM et myélogramme) retardant ainsi le diagnostic de l'HTP.

L'hypertension portale est de ce fait, révélée seulement après un épisode d'hémorragie digestive ^[14].

L'évaluation de la fonction hépatique (TP et Facteur V) et l'échographie doppler sont conseillées devant des enfants présentant une splénomégalie et un hypersplénisme ^[15-16].

La splénomégalie était présente dans 96,7 % des cas de notre série à l'admission et constituait le signe clinique le plus fréquemment retrouvé. Un constat similaire est retrouvé chez M.Sibhi et al ou la SMG était présente dans 92% des cas ^[70].

3. L'ascite

L'ascite est habituellement observée chez les patients atteints d'HTP due à la cirrhose. L'ascite apparaît lorsque la pression hydrostatique dépasse la pression osmotique dans les capillaires hépatiques et mésentériques et que le transfert des liquides des vaisseaux sanguins vers les vaisseaux lymphatiques dépasse la capacité de drainage du système lymphatique ^[17].

L'ascite était présente à l'admission chez 53,3% des patients dans notre série et était associée à des OMI dans 25% des cas. Dans la série de M.Sibhi et al , elle figurait chez 53% des patients ^[70].

4. La circulation veineuse collatérale (CVC)

La CVC est une formation veineuse abdominale proéminente qui se développe dans l'HTP en raison d'un shunt porto-collatéral spontané à travers les veines sous-cutanées. Les veines périombilicales prédominantes sont le résultat de la tentative de décompression de la pression portale à travers la revascularisation de la veine ombilicale qui conduit à des collatérales périombilicales.

Dans notre série, la CVC était présente chez 86,7% des patients avec une distribution homogène dans les groupes étiologiques. Chez M.Sibhi et al ^[70], elle a été retrouvée dans 46 cas soit 68%.

5. Complications de l'hypertension portale

5.1. Biliopathie portale

Les patients atteints d'HTP pré-hépatique survenant dans la petite enfance développent presque invariablement des preuves radiologiques de biliopathie portale en tant que jeunes adultes ; Néanmoins, seulement 20 à 30% développent des signes cliniques de cholestase ^[28,29].

La pathogenèse est principalement liée à un cavernome portal de longue date dans la région biliaire et péri-biliaire, provoquant des changements compressifs et ischémiques de l'arbre biliaire, et plus fréquemment dans le canal hépatique gauche ^[30,31].

Lorsqu'il est symptomatique, la biliopathie portale se manifeste par un ictère, des coliques hépatiques, des douleurs abdominales et une cholangite récidivante. La cholangiopancréatographie par résonance magnétique est l'outil de premier choix pour diagnostiquer la BP chez les enfants ^[32].

Aucun cas de biliopathie n'a été mis en évidence au moment du diagnostic dans notre série.

5.2. Le syndrome hépatorénal (SHR) est défini comme une insuffisance rénale fonctionnelle chez les patients atteints de maladie hépatique et constitue le point culminant des changements circulatoires systémiques associés à l'HTP ^[18].

En pédiatrie, selon les différentes séries publiées, le SHR est rare, probablement en raison du temps relativement court que les enfants cirrhotiques passent sur la liste d'attente de la greffe. *Nous n'avons retrouvé aucun syndrome hépatorénal parmi les enfants les enfants étudiés.*

5.3. Le syndrome hépatopulmonaire et l'hypertension portopulmonaire sont des complications rares chez les enfants atteints d'HTP, et leur pathogenèse reste peu claire mais les deux conditions ne se rencontrent que chez les patients présentant un shunt porto-systémique, et par conséquent la pathogenèse doit être liée à celle-ci.

5.4. L'encéphalopathie hépatique se manifeste dans le contexte d'une maladie du foie décompensée et d'une HTP avec shunt porto-systémique anatomique et fonctionnel, et les signes peuvent être frustes en particulier chez les jeunes enfants. *Dans notre série 2 patients ont présenté des signes d'encéphalopathie à l'admission. Il s'agissait de cirrhoses sur atrésie des voies biliaires (échec du Kasai) au stade d'IHC terminal dans les deux cas.*

5.5. Le retard de croissance est également une complication reconnue de l'HTP chez les enfants et peut être lié à une entéropathie hypertensive, une dysfonction hépatique sous-jacente et une résistance à l'hormone de croissance. *Neuf patients de notre série présentaient un retard de croissance au moment du diagnostic ; six patients étaient atteints de cirrhoses et 2 présentaient une obstruction veineuse préhépatique.*



Figure 15 : Jumeaux dizygotes nés prématurément. L'un a développé une thrombose portale et montre des signes évident de retard de croissance^[4].

IV. Diagnostic de l'hypertension portale

L'approche diagnostique chez les enfants atteints d'HTP comprend des actions visant à diagnostiquer la maladie hépatique sous-jacente, à quantifier le degré et la sévérité de l'HTP et à identifier la présence de complications cliniques.

Dans les antécédents, il est important de recueillir des informations sur la prématurité, l'ictère néonatale, le cathétérisme ombilical, l'existence d'une maladie hépatique familiale, la consanguinité et la présence de signes ou de symptômes hautement suspects d'HTP (p. Ex. Antécédents de splénomégalie inexplicée).

L'examen physique vise à évaluer la taille et la consistance du foie, la splénomégalie, la circulation veineuse abdominale, l'ascite, les signes cutanés d'hépatopathie chronique (p. Ex., angiomes stellaires, télangiectasies, érythème palmaire) et les œdèmes.

Le bilan biologique doit inclure l'étude de la fonction hépatique, la numération globulaire et plaquettaire et le bilan d'hémostase.

Une variété de procédures radiologiques et endoscopiques sont couramment utilisés chez les enfants pour diagnostiquer l'HTP.

Cependant, la majorité d'entre eux ont été bien étudiés chez les adultes, mais pas dans la population pédiatrique. Ces procédures comprennent l'échographie Doppler abdominale, l'endoscopie digestive haute, la tomodensitométrie de l'abdomen, les mesures invasives de la pression veineuse portale et la biopsie hépatique.

1. Endoscopie digestive Haute

1.1. Les Varices œsophagiennes

Contrairement aux adultes, dans la population pédiatrique, il y a peu de rapports sur la prévalence des varices chez les enfants atteints d'HTP, et il est donc difficile de prédire combien d'enfants bénéficieraient d'un dépistage endoscopique ^[24]. Toutefois, de nombreux pédiatres préfèrent que leurs patients bénéficient d'une surveillance endoscopique pour mieux définir et prévenir le risque de saignement dû à la rupture de varices.

Les données sur le diagnostic et le classement des varices œsophagiennes chez les enfants sont rares. Les systèmes d'évaluation adoptés chez les adultes n'ont pas été validés chez les enfants, mais cette information est obligatoire pour déterminer l'efficacité de la prophylaxie de l'hémorragie variqueuse soit par β -bloquant soit par traitement endoscopique.

Un autre problème majeur est de savoir comment évaluer les varices dans ce contexte. Une des classifications les plus utilisées est adaptée de celle proposée par la Japanese research Society for Portal Hypertension et modifiée par le North Italian Endoscopic Club (NIEC) ^[73]. Récemment, la classification a été simplifiée et la description proposée de petites ou de grandes varices, avec ou sans marques rouges, semble plus pratique ^[25]. Les varices de grande taille, les varices de toute taille mais avec des marques rouges et les varices gastriques présentent un risque plus élevé de saignement à court terme, mais, cela reste à démontrer chez les enfants ^[26].

L'endoscopie chez les enfants atteints d'HTP n'est indiquée que pour le traitement des saignements aigus et pour la prophylaxie secondaire d'autres

épisodes hémorragiques. L'utilité de l'endoscopie diagnostique et de la prophylaxie primaire des hémorragies par oblitération endoscopique n'est toujours pas prouvée ^[12].

Tableau VII : Classification de la NIEC des varices œsophagiennes ^[73].

Stade	Varices
0	– Absentes.
I	– VO à peine surélevée, disparaissant en cas d'insufflation
II	– VO ne disparaissent pas à l'insufflation maximum et occupent < 2/3 du rayon.
III	– Intéressent tout le rayon après insufflation maximum.
Signes rouges	– Cette catégorie est parfois aussi appelée grade IV. – Zébrures rouges = veinules serpigneuses, – Macules rouges cerises = dilatations cystiques <1 mm de diamètre, – tâches hémacystiques = dilatations cystiques > 1mm de diamètre

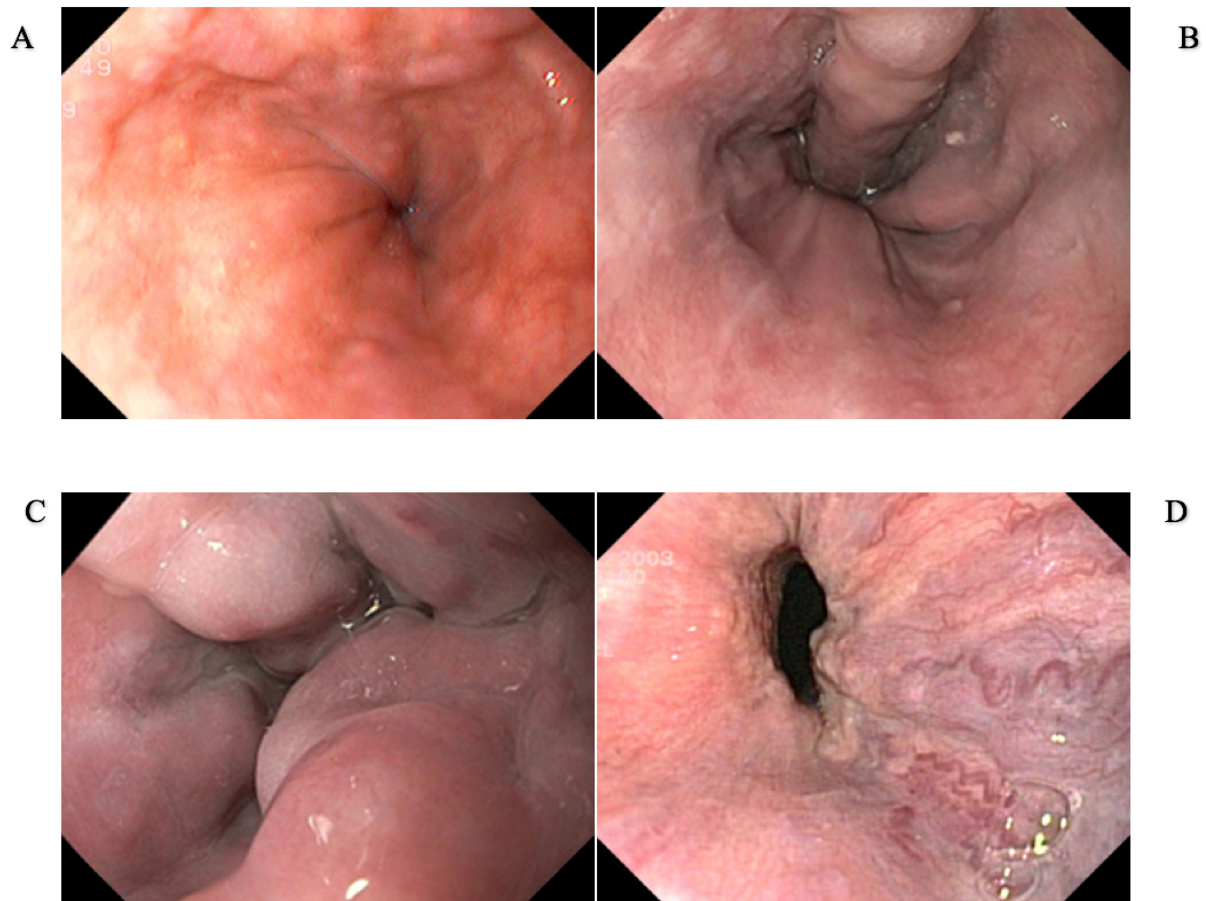


Figure 16 : Différents stades de varices œsophagiennes à l’endoscopie

(A) stade I ; (B) stade II ; (C) stade III ; (D) stade IV ^[73].

1.2. Varices gastriques ^[74]

On les caractérise principalement en fonction de leurs localisations :

- GOV1 : varices en prolongement d’un cordon de VO le long de la petite courbure gastrique
- GOV2 : varices en prolongement d’un cordon de VO le long de la grande courbure gastrique

- IGV1 : varice gastrique isolée du fundus à distance du cardia.
- IGV2 : varice gastrique isolée à distance du fundus (antre, pylore).

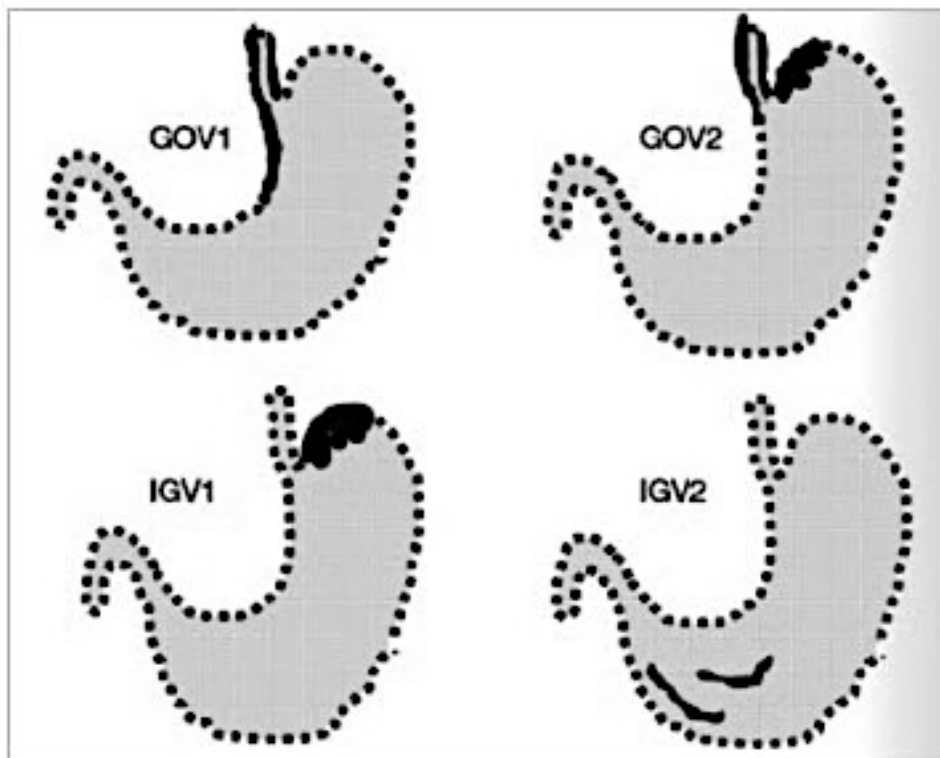


Figure 17 : Classification endoscopique des varices gastriques selon Sarin ^[74].

1.3. La gastropathie hypertensive

C'est la classification du NIEC ^[73] qui a été retenue par la conférence d'experts de Baveno III. On distingue :

- La gastropathie en mosaïque
 - Légère : petites zones polygonales de couleur claire uniforme ;
 - Modérée : les polygones sont centrés par un point rouge ;
 - Sévère : les polygones sont de couleur rouge uniforme.

- Les signes rouges
 - Plats (lésions < 1 mm rouges aplaties),
 - Les cherry-red spots ou signes rouges surélevés (lésions > 2 mm rouges légèrement surélevées),
 - Black brown spots ou tâches brunes : tâches irrégulières, brunes ou noires, persistant après lavage et correspondant à des hémorragies intramuqueuses.

2. Radiologie

2.1. L'Échographie Doppler

L'échographie Doppler est une technique non invasive et peu coûteuse qui est largement utilisée chez les enfants pour étudier les vaisseaux du foie et le parenchyme. Bien qu'opérateur-dépendant et liée à l'expérience et aux compétences du radiologiste, l'échographie Doppler est un outil précieux pour dépister les patients suspects d'HTP au moment du diagnostic et pendant le suivi.

En quelques minutes, ce test peut fournir des informations sur la taille et la texture du foie, la perméabilité des veines portes et hépatiques, la perméabilité de l'artère hépatique et l'écoulement, le shunt porto-systémique, l'ascite, la splénomégalie et autres anomalies intra-abdominales^[19].

La clef du diagnostic de l'HTP avec l'échographie doppler consiste en une évaluation qualitative de la circulation portale. L'un des objectifs les plus importants de cet examen est de mettre en évidence la présence de collatérales portosystémiques dans différentes localisations (figure 13). C'est la découverte échographique la plus sensible (70% - 83%) et spécifique (100%) de l'HTP [20,21,23].

Le foie est habituellement augmenté de volume dans les formes hépatiques et post-hépatiques, alors qu'il est de taille normale dans l'HTP préhépatique. L'échogénicité du parenchyme peut être augmentée dans la cirrhose et dans certaines maladies dans lesquelles la stéatose est une caractéristique histologique (Wilson et le déficit en α 1-antitrypsine) ^[22].

Chez les patients atteints d'HTP préhépatique, il est crucial de détecter la présence d'un cavernome portal et d'exclure une dilatation de l'arbre biliaire, probablement due à une biliopathie portale. La taille de la rate est facilement mesurée et comparée aux valeurs normales pour l'âge, bien qu'il ne soit pas corrélé strictement avec la sévérité de l'HTP ^[19].

Chez les enfants atteints d'une maladie du foie, il est important d'évaluer également le parenchyme rénal pour exclure la présence de kystes rénaux qui peuvent accompagner plusieurs troubles hépatiques génétiques et fournir un indice supplémentaire pour le diagnostic ^[22].

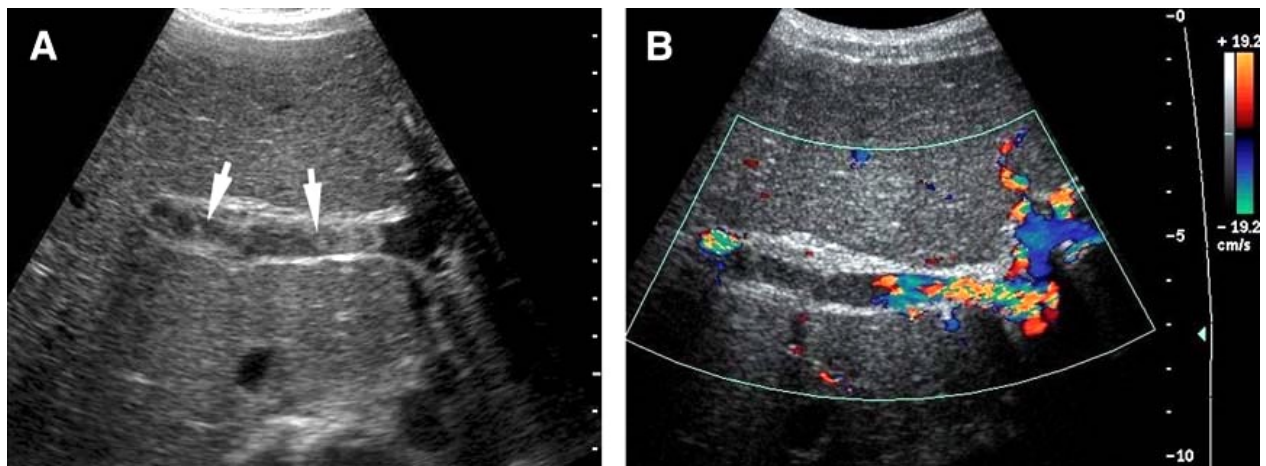


Figure 18 : Thrombose de la veine porte.

(A) Masse échogène (flèche) représentant le thrombus chronique de la veine porte droite. (B) Doppler couleur prouvant une occlusion complète du vaisseau ^[23].

2.2. Autres investigations

La TDM avec injection de produit de contraste et l'angio-IRM peuvent être utilisées pour étudier les enfants porteur d'une HTP. Ces investigations fournissent des informations sur les lésions hépatiques focales, la veine porte et la perméabilité de la veine hépatique, la présence de circulation collatérale et les shunts artério-veineux.

La TDM a une sensibilité de 85% dans la détection des VO par rapport à l'endoscopie, mais présente l'avantage de présenter des collatérales splénorénales, gastrorénales, péripancréatiques, péricholécystes, rétropéritonéales et épiploïques, ainsi que des shunts portosystémiques spontanés de grande taille ^[38].

Dans une étude réalisée sur des patients adultes, l'angiographie par résonance magnétique s'est avérée plus fiable que l'échographie Doppler pour évaluer le système veineux portal chez les patients atteints d'HTP causée par une cirrhose ^[39].

3. Histologie ^[27]

La biopsie hépatique contribue au diagnostic des cirrhoses ou exclut les maladies hépatiques, comme dans les obstructions extrahépatiques. La différenciation entre la cirrhose, les causes présinusoïdales et extrahépatiques de l'hypertension portale, telles que la fibrose hépatique congénitale et l'hypertension portale extrahépatique, peut parfois entraîner des difficultés diagnostiques. Dans ces deux dernières conditions, aucun signe de maladie hépatique chronique n'est apparent, et les transaminases et la fonction hépatique sont normales.

Dans la fibrose hépatique congénitale, le foie est hypertrophié et dur, et les hépatocytes sont histologiquement normaux, mais des voies biliaires anormales et proéminentes apparaissent dans de larges bandes de tissu fibreux, bien que les nodules soient absents.

Dans l'hypertension portale extrahépatique résultant d'une malformation ou d'une obstruction de la veine porte, le foie est petit mais histologiquement normal, bien qu'une certaine stéatose puisse être évidente. Une légère perturbation des paramètres de la coagulation peut être mise en évidence secondaire à un trouble de l'hémostase sous-jacent, tel qu'un déficit en protéine C ou S. L'obstruction de la sortie veineuse hépatique provoque une nécrose hémorragique centrilobulaire, avec une fibrose qui s'étend des veines centrales au tractus portal.

Une gamme complète d'examens biologiques et d'imagerie doit être effectuée avant une biopsie hépatique. De telles investigations peuvent orienter le diagnostic de la cause sous-jacente et permettre ainsi une manipulation appropriée de l'échantillon de biopsie hépatique en ce qui concerne l'analyse histologique et biochimique spécifique, en particulier pour les troubles métaboliques ^[27].

4. Mesure du gradient de pression hépatique (GPH)

L'HTP est définie par une pression accrue dans le système veineux portal. Une telle augmentation de la pression veineuse peut être détectée par une mesure directe de la pression dans la veine porte ou par la mesure d'un gradient de pression portale (GPH) résultant de la différence de pression entre la veine porte et la veine cave inférieure.

La mesure directe de la pression dans le système porte est la principale méthode pour caractériser l'HTP. La technique la plus souvent utilisée est la ponction percutanée transhépatique de la veine porte avec une aiguille fine ^[33]. Chez le sujet normal, la pression porte varie de 7 à 10 mmHg. Il existe une HTP lorsque la pression porte est supérieure à 10 mmHg. Comme elle présente un risque élevé de complications majeures (par ex. Saignement intrapéritonéal), cet outil est rarement utilisé.

Le gradient de pression veineuse hépatique mesure le GPH comme la différence entre la pression veineuse hépatique « bloquée » (PVHB) et la pression « libre » (PVHL). La pression « bloquée » est mesurée en occluant la veine hépatique en gonflant un ballonnet à l'extrémité du cathéter introduit dans une veine sus-hépatique. L'injection de 5 ml de produit de contraste dans la veine avec le ballon gonflé peut confirmer une occlusion adéquate de la veine hépatique.

La pression « bloquée » reflète la pression veineuse portale basée sur le concept que lorsque le flux sanguin dans une veine hépatique est bloqué par un cathéter « coincé », la colonne de sang statique transmet la pression du territoire vasculaire précédent, dans ce cas, les sinusoides hépatiques. Comme dans la cirrhose, les communications intersinoïdales sont perdues à cause de la fibrose, des septa et de la formation de nodules, la pression sinusoidale s'équilibre avec la pression portale. Ainsi, la pression « bloquée » est étroitement corrélée à la pression veineuse, mais il s'agit en fait d'une mesure de la pression sinusoidale hépatique et non de la pression portale elle-même ^[34].

Les valeurs du gradient de pression hépatique permettent de classer différentes formes d'HTP.

L'HTP présinusoïdal est caractérisé par des valeurs de GPH normales ou légèrement augmentées, avec une PVHB normale ou légèrement augmentée et une PVHL normale.

L'HTP sinusoïdale est présente dans la plupart des hépatopathies chroniques et se caractérise par une augmentation de la PVHB avec une PVHL normal, entraînant un GPH élevée (la cirrhose est la cause la plus fréquente).

Dans les cas de l'HTP postsinusoïdale, les GPH sont normaux et les PVHL et les PVHB sont augmentés, comme dans le syndrome de Budd-Chiari.

Le gradient de pression veineuse hépatique est considéré comme la technique de référence pour mesurer la pression veineuse portale et, chez les adultes cirrhotiques, il est largement utilisé pour quantifier la gravité de l'HTP, prédire le résultat et guider les décisions thérapeutiques ^[35-37].

Chez les enfants, le diagnostic de l'hypertension portale est essentiellement basé sur des signes cliniques de complications de l'HTP (splénomégalie, varices supérieures, ascite) dans le contexte d'une maladie hépatique sous-jacente. Malheureusement, jusqu'ici la mesure du GPH chez les enfants a été considérée comme une procédure invasive qui doit être effectuée que dans des cas limités.

5. Biologie

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

5.1. Numération Formule Sanguine (NFS) et hypersplénisme

L'anémie peut être modérée et tolérée ($Hb < -2ds$) nécessitant un traitement martial, ou profonde et mal tolérée avec ($Hb < 6g/dl$) et donc une transfusion sanguine est nécessaire. Il existe deux types d'anémie chez les malades : une hypochrome microcytaire et une normochrome normocytaire. L'hypersplénisme est une manifestation pathologique liée à l'augmentation du volume de la rate, indépendamment de la cause de la splénomégalie, qui associe :

- Une ou plusieurs cytopénies de séquestration, à des degrés variables
 - La thrombopénie : très fréquente, peut atteindre un taux inférieur à 50.000 e/mm en cas de splénomégalie énorme mais la fonction des plaquettes reste conservée.
 - La leucopénie : souvent globale ; la neutropénie est moins fréquente.
 - L'anémie : habituellement modérée avec une composante hémolytique, régénérative.

➤ Une hémodilution : inconstante, et dépend de l'étiologie de la splénomégalie mais n'est pas spécifique de la splénomégalie. Elle résulte surtout de l'augmentation du débit sanguin qui traverse la rate, avec augmentation de l'espace vasculaire portal, et la stimulation du système rénine- angiotensine.

5.2. Le bilan hépatique et bilan d'hémostase

Ce sont (2) deux examens systématiquement réalisés devant un tableau clinique suspect d'HTP. L'objectif principal reste l'évaluation de la fonction hépatique pour éliminer ou confirmer une insuffisance hépatocellulaire. Ils apportent également une orientation diagnostic importante pour la recherche étiologique.

Différents paramètres sont utiles pour atteindre cet objectif :

- Hémostase : TP, TCA, FV
- Hépatique : Transaminases, Bilirubine Totale et Direct, gamma-GT, PAL

5.3. Les bilans spécifiques

Les examens cités ci-dessus, permettent dans la majorité des cas de poser le diagnostic d'HTP et offrent une orientation dans le cadre du diagnostic étiologique. Toutefois la confirmation de l'étiologie nécessite souvent des examens ciblés.

V. Profil étiologique

Les causes de l'HTP sont classées en trois catégories sur le plan anatomique : préhépatique, posthépatique et intra-hépatique, qui peuvent être subdivisées en présinusoïdales, sinusoïdales et postsinusoïdales.

Plusieurs études ont rapporté que le profil de l'hypertension portale était différent chez les enfants et les adultes. Chez les adultes, l'étiologie de l'hypertension portale est principalement intra-hépatique, alors que le profil est extrahépatique chez les enfants ^[56,57].

Des études menées en Inde ont indiqué que les causes les plus fréquentes d'hypertension portale pédiatrique étaient préhépatiques ^[52,58].

Dans notre étude, nous avons observé des résultats différents. Sur 60 enfants, 44 (74%) ont développé une hypertension portale due à des causes hépatiques, 14 (24%) étaient de cause préhépatiques et 2 (2%) de causes

posthépatiques. Ainsi, parmi les enfants étudiés, les causes hépatiques étaient plus élevées que les causes préhépatiques dans notre série.

Une tendance retrouvée chez Grimaldi et al ^[59] qui ont rapporté que les principales causes de l'hypertension portale chez les enfants étaient la cirrhose et la fibrose hépatique congénitale. Bernard et al ^[60] ont également rapporté que les cirrhoses étaient responsables de 51% de l'hypertension portale chez les enfants et que l'obstruction veineuse portale extrahépatique était retrouvée dans 34% des cas.

Poddar et al, dans leur étude ont conclu à l'existence de différence dans la répartition des étiologies entre l'Europe et l'Asie. Les causes hépatiques seraient plus fréquentes en Europe et les causes préhépatiques en Asie ^[52].

Tableau VIII : répartition des étiologies de l'HTP dans différentes séries.

	Notre Série (n=60)	Poddar et al^[52] (n=517)	Bernard O et al^[60] (n=398)	Arora NK et al^[63] (n=115)
EHPVO	14 (23%)	278 (54%)	134 (34%)	88 (76,5%)
Cirrhoses	31 (52%)	203 (39%)	202 (51%)	23 (20%)
CHF	13 (22%)	16 (3%)	26 (6,5%)	1 (0,9%)
NCPF	-	11 (2%)	-	2 (1,7%)
BCS	2 (3%)	9 (2%)	23 (6%)	1 (0,9%)

BCS, syndrome de Budd-Chiari ; CHF, fibrose hépatique congénitale ; EHPVO, obstruction veineuse portale extrahépatique ; NCPF, fibrose portale non cirrhotique.

1. HTP Préhépatiques

Les causes préhépatiques d'augmentation de la résistance à l'écoulement comprennent la thrombose de la veine splénique, la sténose congénitale de la veine porte, la compression extrinsèque (tumeurs) et la thrombose veineuse portale (TVP). Dans ces troubles, l'obstruction du système veineux porte préhépatique entraîne une augmentation de la pression veineuse portale ^[40].

L'obstruction isolée de la VS (principalement due à la thrombose) se traduit généralement par une HTP du côté gauche. Dans cette rare condition clinique, le sang circule à travers les veines gastriques courtes et postérieures et les veines gastro-épiploïques, conduisant à la formation de varices gastriques isolées. Les causes les plus fréquentes d'occlusion de la veine splénique sont les maladies pancréatiques, telles que le cancer du pancréas, la pancréatite ou un pseudokyste. Bien qu'elle soit très rare chez les enfants, elle doit être prise en compte en présence d'hémorragies digestives isolées avec une fonction hépatique normale et une splénomégalie inexpliquée. Le diagnostic peut être difficile, et la splénectomie représente le traitement de choix chez les patients symptomatiques ^[41-43].

La thrombose veineuse porte est la cause la plus fréquente d'occlusion veineuse extra-hépatique et est la principale cause de l'HTP non cirrhotique chez les enfants. Inversement, les anomalies congénitales, telles que la sténose de la veine porte, l'atrésie ou l'agénésie, sont relativement rares.

L'étiologie de la TVP reste obscure dans environ 50% des cas. Les facteurs de risque connus incluent le cathétérisme veineux ombilical, l'omphalite / septicémie ombilicale, la thrombophilie (acquise, héréditaire), les syndromes myéloprolifératifs, la chirurgie (splénectomie, transplantation hépatique), la déshydratation, et transfusions multiples dans la période néonatale ^[44-46].

Dans la série de Poddar et al, sur les 278 cas d'EHPVO, 236 (85%) présentaient des hémorragies digestives sur VO. Leur âge moyen était de $7,3 \pm 3,8$ ans et l'âge moyen du premier saignement était de $5,3 \pm 4,5$ ans. Le nombre moyen d'épisodes hémorragiques avant la présentation était de 1,8 par enfant (extrêmes 1-5). Le Ratio G / F était de 2^[52].

Dans notre étude, de tous les enfants ayant une obstruction veineuse portale extrahépatique (EHPVO), la thrombose veineuse portale était la principale cause. Sur 14 enfants, elle a été observé dans 13 cas (92,8%). Poddar et al^[52] and Arora et al.^[63] ont également rapporté des résultats similaires.

Le cathétérisme ombilical est reconnu comme un facteur de risque des EHPVO. L'incidence de la TVP après cathétérisme ombilical dans la littérature atteint jusqu'à 44%. En effet, le risque de thrombose portale est de 40 % après 48 h de cathétérisme et de 100 % après 72 h ^[62]. Dans notre série seulement 14,3% des cas d'EHPVO ont bénéficié d'un cathétérisme ombilical en période néonatale et 10 cas (31,2%) dans la série de F.Zarate et al^[1].

L'hémorragie digestive secondaire était le principal motif de consultation dans notre série (85,7%) et spécifique des EHPVO ($p < 0,01$). Ce constat est en corrélation avec les résultats rapportés dans la littérature ^[1,52,61].

L'hémorragie digestive était associée à l'anémie dans tous les cas. Cela est également corrélé avec les études dans la littérature indiquant qu'au moment du diagnostic, la majorité des patients ont besoin de transfusions de produits sanguins labiles pour obtenir une stabilité hémodynamique, ce qui entraîne un taux de mortalité de 2 à 5% ^[53]. Le déficit en facteur de coagulation (protéine C, S et ATIII) a été mis en évidence seulement dans 3 cas de notre série.

1.1. Thrombose veineuse portale chronique : La transformation cavernomateuse ^[47]

Un cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre, initialement millimétrique ou microscopique, est augmenté et au sein desquelles chemine un sang portal nécessairement hépatopète. Le développement de ces voies de dérivation porto-portes est la conséquence d'une occlusion, thrombotique et chronique, du système porte extra-hépatique en amont d'un foie sain ou peu fibreux. La localisation du cavernome et son extension sont donc en rapport avec la localisation de la thrombose sur le système porto-mésentérico-splénique.

Les signes cliniques de l'EHPVO, sont différents chez l'adulte et chez l'enfant. Chez l'enfant, les hématomèses par ruptures de varices œsophagiennes ou gastriques, le retard de croissance, les douleurs abdominales et la splénomégalie sont les signes les plus fréquents ^[74]. Biologiquement, la splénomégalie s'accompagne d'un hypersplénisme.

L'hématémèse est un mode de présentation de l'EHPVO plus rare chez l'adulte que chez l'enfant ^[46]. Cependant, le volume et la fréquence des hématomèses sont d'autant plus importants que l'âge du premier épisode est plus élevé ^[75]. Par ailleurs, la taille de la rate et le niveau de pression portale ne sont corrélés ni à la fréquence ni à la sévérité des hématomèses ^[46,75]. Les varices sont œsophagiennes dans 90 % à 95 % des cas, gastriques dans 35 % à 40 % des cas, et anorectales dans 80 % à 90 % des cas ^[74,76]. Cette dernière localisation est très spécifique de l'EHPVO. Bien que très fréquentes, les varices anorectales ne sont que rarement responsables d'hémorragies (0,5 % à 10 %), qui sont en revanche très importantes lorsqu'elles surviennent ^[74].

Le diagnostic positif repose sur l'imagerie (scanographie ou échographie) qui témoigne toujours d'une thrombose portale chronique, c'est-à-dire datant d'au moins trois semaines, durée nécessaire à la constitution du cavernome (Figure 19).

Les principales conséquences du cavernome sont biliaires, le plus souvent asymptomatiques. Mal connu, le retentissement biliaire est parfois à l'origine d'errances diagnostiques. Rarement, ces anomalies biliaires peuvent devenir symptomatiques et posent alors un difficile problème thérapeutique.

Le traitement des hémorragies digestives liées à l'EHPVO repose principalement sur les bêtabloquants et la sclérothérapie, mais celle-ci est constamment efficace en cas d'EHPVO, en raison de la fréquence des varices gastriques ^[77,74].

Biologiquement, outre les anomalies de l'hémostase responsables de l'apparition de la thrombose portale, l'EHPVO peut être associée à une diminution du temps de prothrombine et à des anomalies des fonctions plaquettaires ^[74].

Le traitement anticoagulant doit être d'indication large et peut être considéré comme systématique en cas d'anomalie prothrombotique retrouvé à la biologie.

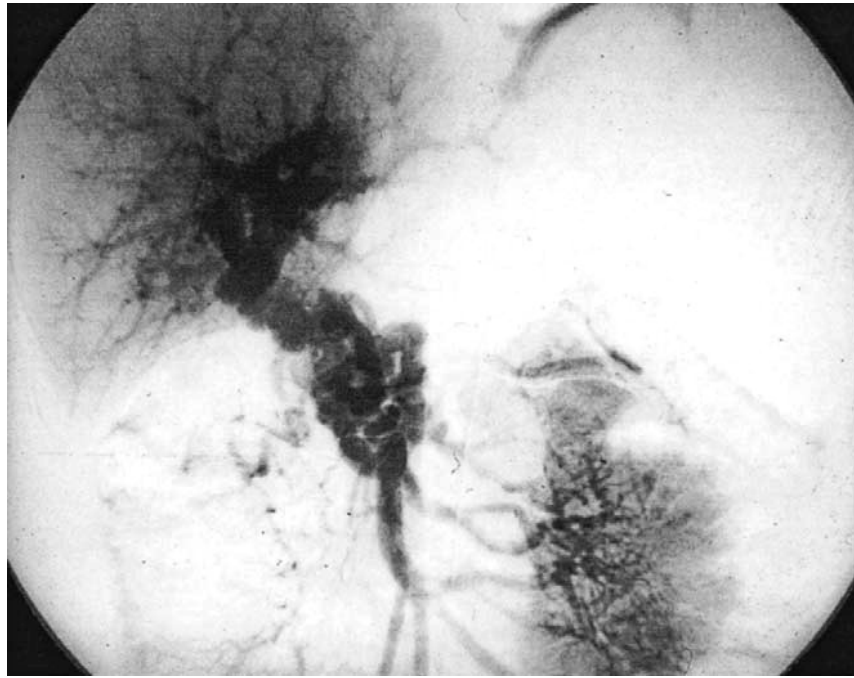


Figure 19 : Temps portal d'une artériographie mésentérique supérieure ; aspect d'un cavernome portal du pédicule hépatique ^[47].

2. Causes hépatiques

L'hypertension portale peut résulter d'une série de causes présinusoïdales, sinusoïdales et postsinusoïdales d'une augmentation de la résistance du lit portal dans le foie.

2.1. Causes présinusoïdales de l'HTP

Les états présinusoïdaux, tels que la fibrose hépatique congénitale (CHF), n'entraînent pas d'altération de la fonction hépatique. La CHF est un trouble du développement qui appartient à la famille des malformations des plaques canalaies hépatiques et est caractérisée histologiquement par un degré variable de fibrose périportale et des canaux biliaires proliférant de forme irrégulière ^[71]. La biopsie du foie est hautement spécifique pour le diagnostic. Chez la plupart

des patients, les premières manifestations de la maladie sont des signes ou des symptômes liés à l'hypertension portale, en particulier la splénomégalie et les varices, souvent avec des saignements gastro-intestinaux spontanés qui surviennent dès la petite enfance et parfois même à l'âge adulte.

Dans notre série, la CHF représentait 21,6% de nos patients avec une médiane d'âge de 6 [3,5-10] ans. Le syndrome anémique était le symptôme de présentation dans 69,2% des cas, avec une HD dans 46,2% des cas. La SMG et les CVC dominaient le tableau clinique. Un hypersplénisme était retrouvé dans 69,2% des cas et le foie présentait des anomalies à l'échographie dans 84,7% des cas. Le diagnostic a été fait sur biopsie dans 76,9% des cas.

Dans l'étude de Poddar et al ^[52], la fibrose hépatique congénitale était responsable de l'HTP dans 16 cas (3%). Leur âge médian était de 8 ans (10 mois-14 ans) et neuf d'entre eux étaient des garçons donc un sexe ratio de 1,28. L'hémorragie digestive était le symptôme de présentation dans six cas, la distension abdominale due à l'organomégalie dans 10 cas.

2.2. Causes sinusoïdales de l'HTP (Figure 20)

L'augmentation de la résistance sinusoïdale et l'hypertension portale se produisent presque invariablement dans la cirrhose chez les enfants. Les causes communes comprennent les formes de cholestase infantile, telles que l'atrésie des voies biliaires, ainsi qu'une gamme de troubles métaboliques, d'infections, de toxines et de maladies vasculaires et nutritionnelles. La cirrhose est une maladie diffuse chronique caractérisée par une fibrose hépatique généralisée irréversible avec formation de nodules régénératifs. Le tissu fibreux prééminent contient des anastomoses vasculaires qui provoquent des altérations hémodynamiques et un shunt porto-systémique. Cette pathologie diffuse

superposée à la maladie primaire du foie obscurcit souvent la nature de la cause originelle. Les conséquences physiopathologiques majeures sont le résultat d'une altération de la fonction hépatique et de l'hypertension portale. L'évolution vers la cirrhose et ses complications dans les maladies hépatiques pédiatriques est très variable et représente une considération importante dans la prise en charge, en particulier lorsque l'on considère des options chirurgicales qui pourraient compromettre les résultats ultérieurs. Dans certaines conditions, telles que l'atrésie des voies biliaires néonatale, le développement d'une cirrhose peut être extraordinairement rapide, survenant vers l'âge de 12 à 16 semaines, avec une insuffisance hépatique dès l'âge de 24 semaines ^[27]. Le diagnostic précoce et le traitement chirurgical par hépatopertoenterostomie améliore les résultats, mais dans la plupart des cas, la greffe du foie devient la seule option de traitement disponible. D'autres troubles, tels que la cirrhose biliaire focale associée à la fibrose kystique, peuvent être compatibles avec une fonction hépatique normale pendant de nombreuses années et présenter des signes d'hypertension portale au cours de la deuxième décennie de vie.

Imanieh et al. ^[54] ont signalé que la cause principale de l'hypertension portale intrahépatique était cryptogénique. Sur 45 enfants, elle a été observée dans 12 cas (26,7%). Les autres causes intrahépatiques étaient la cirrhose biliaire 11 (24,4%), la maladie de Wilson 8 (17,8%) et la fibrose hépatique congénitale 3 (6,7%).

Des résultats similaires ont été observés chez Mahmud et al. Sur 8 enfants, on notait 4 cas (50%) de cirrhose cryptogénique, 1 cas de maladie de Wilson, une infection chronique par le virus de l'hépatite B, une cirrhose biliaire et une hépatite auto-immune observés dans 01 cas chacun (12,5%) ^[55].

Chez Poddar et al, les cirrhoses étaient le mécanisme le plus fréquent. L'âge moyen de présentation était de $8,2 \pm 3,8$ ans et le ratio G/F était de 2,5. Seulement 27 cas (13%) ont présenté une hémorragie digestive. Les étiologies étaient : hépatite auto-immune chez 36 (18%), cirrhose de « l'enfance indienne » (ICC) chez 35 (17%), atresie des voies biliaires chez 22 (11%), hépatite B chez 20 (10%), la maladie de Wilson chez 15 (7%), et cryptogénique chez 75 (37%).^[52]

L'HTP cryptogénique/idiopathique représente donc l'étiologie de cirrhose la plus fréquente dans la littérature^[52,54,55].

Dans notre série, les étiologies étaient plus nuancées (Tableau I).

On constate néanmoins que les cirrhoses sont au premier plan. L'origine métabolique, secondaire à l'expression de maladies autosomiques récessives est fréquente dans notre étude. Cette incidence élevée des maladies métaboliques est probablement le résultat des mariages consanguins fréquents au Maghreb. En effet, 53,3% de nos patients étaient issus de mariage consanguin. L'ictère représentait le principal motif de consultation des cirrhoses dans notre série. Une hémorragie digestive a été retrouvée chez seulement 7 patients soit (22, 6%). Il a été démontré que le risque de saignement est beaucoup plus important avec l'EHPVO qu'avec la cirrhose. Le risque hémorragique est de 80% dans l'EHPVO et de 32% dans la cirrhose^[60]. L'ascite, la SMG et les CVC étaient au premier plan clinique, et 19,4% de nos patients présentaient un retard staturopondéral à l'admission. Outre l'hypersplénisme présente dans 71% des cas, la présence d'une IHC était fortement retrouvée (45,2%). Une répartition de l'IHC statistiquement significative avec $p < 0,05$.

2.3. Causes post sinusoïdales

Les affections intrahépatiques post-sinusoïdes, telles que la maladie veino-occlusive, sont rares chez les enfants et ne surviennent généralement que dans le contexte de la chimiothérapie pour les cancers infantiles ^[72] ou occasionnellement associées à l'ingestion de toxines.

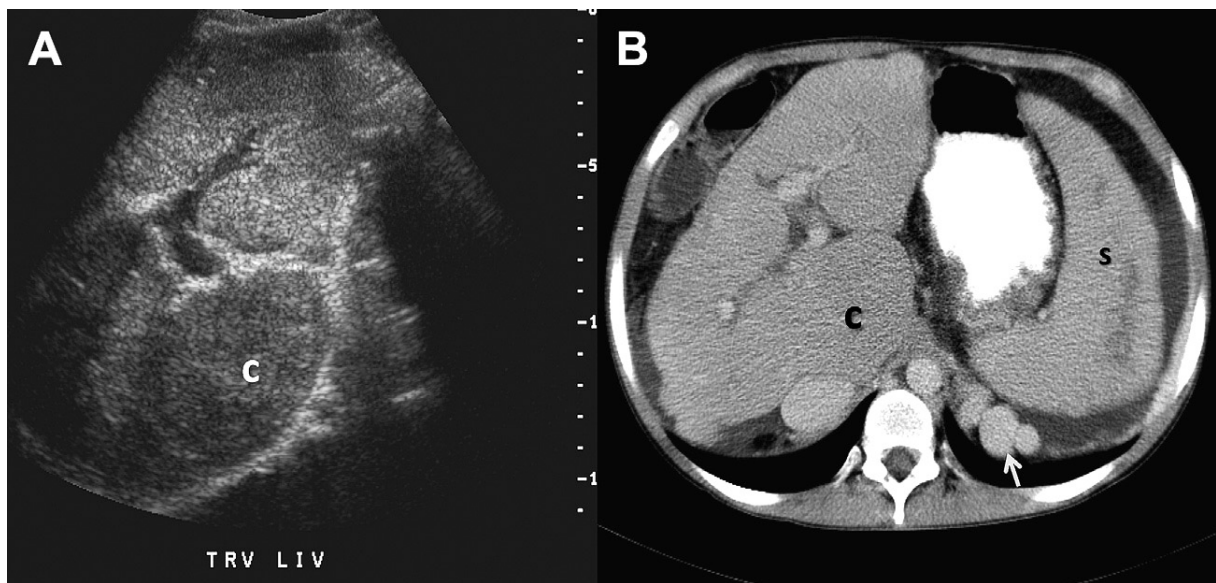


Figure 20 : Hypertension portale sur cirrhose et élargissement du lobe caudé. (A) Échographie standard (transverse) et (B) contraste correspondant d'une tomodensitométrie (axiale) chez le même patient montrent la taille du foie anormal, la forme et le contour, avec un élargissement du lobe caudé (c). Notez l'élargissement de la rate (s) et la présence de collatérales veineuses rétropéritonéales (flèche) ^[79].

3. HTP posthépatique

Les causes post-hépatiques de résistance à l'écoulement sont celles liées aux maladies vasculaires et / ou cardiaques, y compris la thrombose / sténose des veines hépatiques ou la jonction atrio-cave, toute condition augmentant la pression auriculaire droite, telle qu'une péricardite constrictive, une régurgitation tricuspидienne sévère et l'insuffisance cardiaque droite. *Le shunt cavopulmonaire ou atriopulmonaire, connu sous le nom de procédure de Fontan, permet la survie chez les nouveau-nés porteur de malformations cardiaque néonatale type ventricule unique, mais entraîne une hypertension veineuse systémique chronique (pressions pouvant être > 20mmHg) et finalement une hypertension portale* ^[48].

Contrairement à l'HTP pré-hépatique, où la fonction hépatique reste le plus souvent normale, dans le cas d'une HTP post-hépatique, la stase hépatique peut compromettre la fonction hépatique conduisant à une cirrhose ^[49].

Neuf cas de BCS ont été retrouvés dans la série de Poddar et al ^[52] et seulement 2 cas dans notre série. Un faible nombre qui s'explique sans doute par la rareté du syndrome. Tous nos patients étaient des garçons avec une moyenne d'âge de 7,6 ans.

3.1. Le syndrome de Budd-Chiari

Le syndrome de Budd-Chiari (BCS) est un groupe de troubles potentiellement mortels résultant de l'obstruction veineuse sus-hépatique. Le BCS peut être primitif ou secondaire.

Le Budd-Chiari primitif est défini comme une thrombose des veines sus-hépatiques ou de la partie terminale de la VCI en raison d'une maladie veineuse, tandis que le BCS secondaire est lié à la compression ou à l'invasion par un obstacle externe (hépatocellulaire, les kystes parasitaires, les abcès, les hématomes ou les traumatismes).

Le syndrome de Budd-Chiari est un trouble rare avec une incidence de 0,8 par million par an ^[50]. C'est toutefois l'une des causes les plus fréquentes d'HTP post-hépatique à la fois chez les adultes et les enfants.

La présentation clinique du BCS peut être aiguë, chronique ou fulminante. Au début de la maladie, il peut être asymptomatique et s'accompagner de bilans hépatiques normaux. Finalement, l'obstruction veineuse hépatique peut entraîner une dysfonction hépatique associée à une douleur abdominale, une ascite et une hépatosplénomégalie.

Les signes et symptômes les plus fréquents sont donc l'ascite (généralement exsudative), l'hépatomégalie et les douleurs abdominales. Tout patient présentant cette constellation de symptômes ou une hépatite aiguë inexpliquée doit subir une échographie Doppler urgente pour assurer la perméabilité hépatique et veineuse portale. Les transaminases peuvent être très élevées (> 5 à 10 fois la limite supérieure de la normale) dans les cas de BCS fulminante et aiguë, ce qui indique une nécrose hépatique.

Le diagnostic est posé dans la plupart des cas à l'aide de moyens non invasifs. L'échographie Doppler est la plus précise, à condition d'avoir un opérateur expérimenté et des renseignements cliniques précis. La tomодensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont des compléments utiles. L'IRM est particulièrement utile pour l'étude des

changements parenchymateux. Les caractéristiques spécifiques comprennent :

- L'occupation de la lumière veineuse par un matériau solide ;
- Sténose de courte longueur avec dilatation en amont ;
- Les veines collatérales ;
- Transformation fibreuse d'une veine en structure cordiforme.

Les caractéristiques communes moins spécifiques sont les suivantes :

- Un foie dysmorphique combinant une hypertrophie centrale (en particulier les segments I et IV) et une atrophie périphérique (lobe droit et / ou gauche) ;
- Un rehaussement irrégulier à la phase artérielle, persistant à la phase portale mais un schéma homogène à la phase tardive ;
- Veines hépatiques non visibles (également courantes chez les patients atteints de cirrhose de toute origine).

Les autres outils de diagnostic sont invasifs et inutiles. La biopsie hépatique - montrant une congestion centrolobulaire, une perte de cellules hépatiques et une fibrose - ne permet pas de distinguer le BCS de l'insuffisance cardiaque ou de la péricardite constrictive. La phlébographie hépatique directe avec mesure de pression n'est pas nécessaire pour établir le diagnostic, bien qu'elle soit utile pour la planification de la thérapie.

En raison de sa rareté, le BCS est souvent diagnostiqué avec un certain retard chez les enfants. Le stade de la maladie au moment du diagnostic influence la stratégie de prise en charge et un diagnostic précoce offre les meilleures chances de guérison sans chirurgie majeure ^[51].

Bien qu'il puisse se produire avec certains troubles thrombophiliques, il est habituellement idiopathique et n'est pas associé aux causes observées chez les adultes, telles que les syndromes myéloprolifératifs.

La prise en charge du BCS chez les patients pédiatriques peut comprendre l'utilisation d'anticoagulants, de thrombolyse et d'angioplastie avec ou sans stent, des shunts portosystémiques transjugulaires intrahépatiques (TIPS) et, rarement, des shunts portosystémiques chirurgicaux, ces derniers comportant un risque élevé d'obstruction thrombotique. Certains patients peuvent se retrouver avec une maladie hépatique en phase terminale et nécessitent une transplantation.

VI. Traitement

1. Prophylaxie primaire de l'hémorragie digestive

La prophylaxie avant la première HD, par endoscopie ou bêtabloquants non cardiosélectifs est une modalité acceptée de prise en charge chez les adultes atteints d'HTP ^[67].

Cependant, il existe peu de consensus parmi les centres d'hépatologies pédiatriques sur le rôle de la surveillance endoscopique, et différentes approches sont adoptées dans leur prise en charge.

Selon les recommandations actuelles pour les enfants atteints d'HTP, basées sur le consensus de Baveno VI, les enfants « seraient considérés » pour la surveillance endoscopique sur la base de l'hypersplénisme avec l'intention de traiter en fonction des données de la fibroscopie ^[66].

1.1. Les bêtabloquants

Les β -bloquants n'ont aucun rôle dans le contrôle des hémorragies digestives aiguës ; Cependant, ils ont été utilisés pour tenter de prévenir la formation de varices et les saignements. Leur rôle préventif a été bien étudié chez les adultes. Cependant, leur utilisation chez les enfants a été empirique et est basée sur des séries de cas ; Aucune étude contrôlée ou de grande envergure n'a été menée chez les enfants pour confirmer l'efficacité des β -bloquants dans la prévention des saignements variqueux primaires ou secondaires.

Les β -bloquants non sélectifs ont été utilisés pour réduire la pression portale et prévenir les épisodes hémorragiques primaires et secondaires. Ils réduisent l'hypertension portale en diminuant le débit cardiaque et en induisant une vasoconstriction splanchnique par le blocage des récepteurs β -1 et β -2.

1.2. Ligature des varices œsophagiennes.

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

La LEV consiste à couper le flux sanguin à la varice en appliquant une bande de caoutchouc autour d'elle entraînant une thrombose ultérieure de la varice.

Les varices sont baguées de l'extrémité distale vers la proximale. La varice est tirée dans la lumière de la ligature en utilisant l'aspiration puis la bande est déployée. Il est important de bien cibler la varice et éviter le risque de piéger la

totalité de la paroi de l'œsophage dans la bande, en particulier chez les jeunes patients, ce qui peut provoquer une nécrose et/ou perforation.

Plusieurs groupes ont décrit leur succès en utilisant la LEV chez les enfants atteints de varices œsophagiennes de nombreuses causes. Aussi, à long terme, l'utilisation des inhibiteurs de la pompe à protons réduit le risque d'échec du traitement par LEV ^[78].

1.3. La Sclérothérapie

En pédiatrie, la sclérothérapie est utilisée uniquement chez les nourrissons et les jeunes enfants (<10 kg) chez qui le dispositif de ligature est trop gros pour passer à travers le sphincter œsophagien supérieur. La sclérothérapie implique une injection intravasculaire ou péri-vasculaire avec un agent sclérosant, ce qui permet d'arrêter l'hémorragie et de rétrécir la varice avec le temps.

Les injections intravasculaires induisent la formation de thrombus au sein de la varice, et les injections péri-vasculaire conduisent à une inflammation locale, qui ferme le vaisseau par la suite.

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

Elle est efficace dans l'éradication de varices œsophagiennes dans 88-100% des cas. D'un autre côté, il a été rapporté que la sclérothérapie peut potentiellement entraîner des complications majeures telles que l'ulcération et la formation de sténose avec également un risque septique ^[65,68].

2. Prises en charge d'une hémorragie digestive aigue

L'hémorragie digestive aiguë due à une rupture de varices dans l'œsophage ou l'estomac est une urgence médicale, avec des taux de mortalité dans les 6 semaines approchant les 30% chez les personnes atteintes d'une maladie hépatique sévère ^[69]. Les enfants peuvent avoir une hématomèse ou un méléna de volume important et peuvent présenter un choc cardiovasculaire.

Stabiliser le patient est l'objectif initial de la gestion de l'HD. Deux cathéters intraveineux (IV) de gros calibre doivent être placés immédiatement afin que le remplacement volumique des fluides et des culots globulaires rouges (CGR) puisse être effectué rapidement. Lorsque les cathéters intraveineux de gros calibre ne peuvent pas être implantés chez les enfants, des aiguilles intra-osseuses doivent être placées. Les patients présentant une coagulopathie due à un dysfonctionnement hépatique et à une thrombocytopénie peuvent nécessiter l'administration de vitamine K en IV, de plasma frais congelé, de facteur VIIa et / ou de plaquettes pour aider à arrêter le saignement.

La mise en place d'une sonde nasogastrique et le lavage gastrique sont utiles pour confirmer l'origine du saignement dans le tractus gastro-intestinal supérieur. En outre, ils fournissent des informations sur l'étendue du saignement. Le lavage gastrique est généralement fait avec de la solution saline à température ambiante ou de l'eau stérile et aide à évacuer le sang de l'estomac, ce qui permet une meilleure visualisation de la muqueuse au moment de l'endoscopie. L'introduction d'un antihistaminique H₂ (anti-H₂) ou d'un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) en IV aide à diminuer le risque de saignement dû aux érosions ou aux ulcérations. Une fois l'enfant réanimé, l'endoscopie digestive haute doit être effectuée pour évaluer le site de saignement et initier un traitement, si cela est indiqué.

Il a été démontré que la prophylaxie antibiotique avec couverture à Gram négatif diminue la mortalité et le risque de ressaignement chez les adultes atteints de cirrhose. Par conséquent, une antibiothérapie compatible avec les protocoles locaux de gestion des antibiotiques devrait être mise en place chez les enfants. ^[64]

2.1. Approche médicale

Elle doit être débutée à l'admission avant l'endoscopie et poursuivie pendant 2 à 5 jours ^[64]. L'octréotide s'est avérée efficace et sûre avec un contrôle précoce des saignements actifs dans la plupart des cas. La posologie la plus courante est de 2 µg / kg en bolus lent suivi de 1 à 3 µg / kg / heure ^[12].

2.2. Approche endoscopique ^[68]

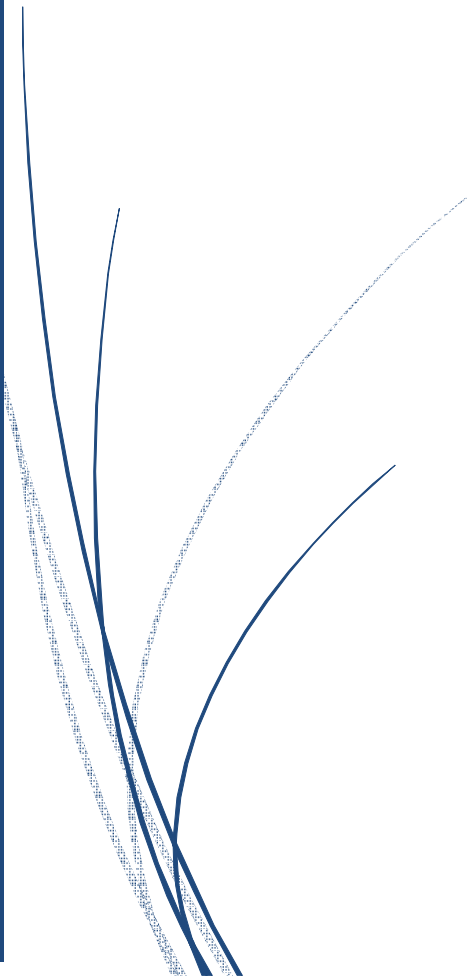
L'endoscopie doit être réalisée dès que possible, et idéalement dans les 24 à 36 heures après l'épisode de saignement, à condition que le patient soit stable sur le plan hémodynamique et dans une unité expérimentée dans la prise en charge de l'HTP. Cela devrait être fait sous anesthésie générale par une équipe capable d'entreprendre une endoscopie thérapeutique. Les voies de prise en charge doivent refléter la disponibilité de l'expertise locale et, dans les centres individuels, cela peut nécessiter une collaboration avec les gastro-entérologues adultes pour le transfert planifié des patients, après stabilisation, aux unités pédiatriques dotées d'installations d'endoscopie thérapeutique.

La ligature de VO est la technique préférée chez les enfants. Toutefois, la sclérothérapie devrait continuer à être disponible dans la prise en charge aiguë de l'hémorragie digestive pour les enfants de moins de 10Kg.

Après un traitement endoscopique, les patients doivent jeûner pendant au moins 2 heures et l'alimentation solide doit être suspendue jusqu'à ce que les liquides soient tolérés. Les anti-H₂ ou les IPP doivent être administrés pendant 5-7 jours.



CONCLUSION



L'hypertension portale chez l'enfant est la conséquence d'un large éventail de causes. Il convient d'orienter correctement les examens pour parvenir rapidement à un diagnostic et ainsi proposer une prise en charge adaptée.

Les principaux signes cliniques de l'hypertension portale sont la splénomégalie avec l'hypersplénisme, la présence d'un réseau veineux collatérale superficiel et l'ascite. Ces signes n'offrent malheureusement aucune orientation vers une pathologie spécifique, mais devraient inciter le clinicien à suspecter une HTP.

L'échographie doppler abdominale, l'étude de la fonction hépatique et l'endoscopie constituent les examens de choix pour le diagnostic de l'hypertension portale chez l'enfant.

L'étude des antécédents et des motifs de consultation offre un chemin plus intéressante dans la poursuite du diagnostic de l'HTP et guident souvent vers l'étiologie. En effet les facteurs comme les traumatismes ombilicaux en période néonatale ou les traumatisme abdominaux sont incriminés dans les causes préhépatiques. Aussi certaines pathologies chroniques du foie (Wilson, hépatite virales et auto-immunes ...) évoluent très souvent vers la cirrhose et le développement d'une hypertension portale en l'absence de traitements adéquats.

L'hémorragie digestive est plus fréquente dans les pathologies préhépatiques et constitue la complication la plus grave de l'hypertension portale chez l'enfant. La mise en évidence de troubles de la fonction hépatique à la biologie oriente fortement vers des pathologies hépatiques et dans une moindre mesure vers les causes posthépatiques.

L'endoscopie réalisée en pratique dès le diagnostic d'HTP permet le diagnostic, la surveillance et parfois le traitement des varices œsophagiennes.

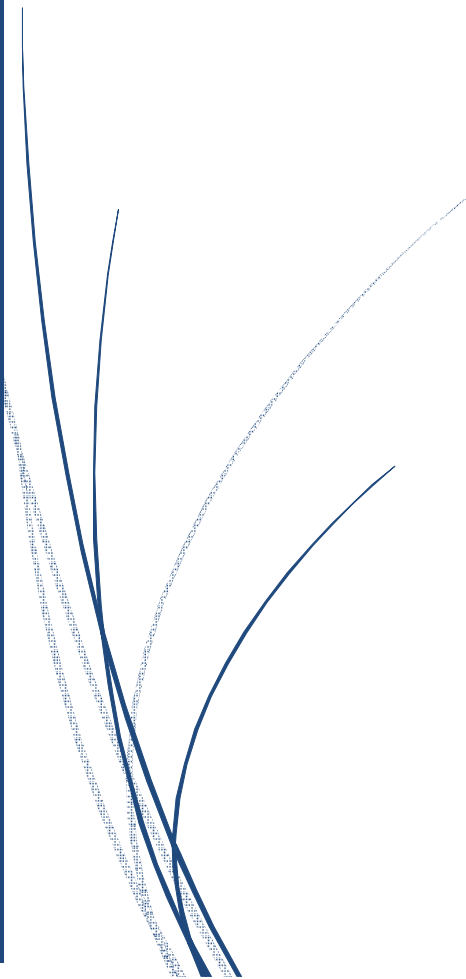
Dans les blocs extrahépatiques, la recherche de trouble de la coagulation constitue le bilan adapté vu la fréquence de la thrombose portale et du Budd-Chiari chez l'enfant.

La biopsie aide à différencier les cirrhoses et fibroses et pose le diagnostic de certaines affections métaboliques dans les blocs hépatiques.

La prise en charge de se concentre essentiellement sur la prévention et le traitement de l'hémorragie aigue. Les recommandations actuelles chez les enfants sont basées sur l'extrapolation des données issues d'études chez les adultes et d'avis de services de pédiatrie experts. Un protocole structuré avec endoscopie de surveillance et traitement prophylactique primaire et secondaire pour prévenir l'hémorragie digestive est de plus en plus accepté comme norme de soin pour les patients pédiatriques atteints d'HTP.



RESUME



RESUMÉ

Titre : Profil étiologique de l'hypertension portale chez l'enfant

Auteur : Moctar Cissé

Mots-clés : hypertension portale, enfants, étiologies.

Introduction : L'hypertension portale (HTP) chez les enfants est une complication majeure résultant d'affections hépatiques comme la cirrhose et les troubles vasculaires extrahépatiques. Les étiologies et manifestations cliniques du syndrome d'hypertension portale sont variées.

Objectif : L'objectif de notre travail était d'établir le spectre des étiologies de l'HTP chez l'enfant et de leurs particularités.

Matériel et méthodes: c'est une étude rétrospective portant sur 60 enfants diagnostiqués pour HTP au service de pédiatrie P₃ de l'Hôpital d'Enfant de Rabat entre 2011–2018.

Résultats : L'âge au moment du diagnostic variait de 3 mois à 15 ans avec une médiane de 6,5 [1,3-10] ans et un sexe ratio de 1,5. Des 60 enfants, 44 ont développé une HTP de causes hépatiques, 14 de causes préhépatiques et 2 de causes posthépatiques. La médiane d'âge de survenue des premières manifestations était de 5 [1-7,75] ans. Dans l'HTP hépatiques, la cirrhose était l'étiologie dans 31 cas et la fibrose hépatique congénitale dans 13 cas. Dans les causes préhépatiques, la pathologie responsable dans la majorité des cas était la thrombose veineuse portale (92,8%). Le syndrome de Budd-Chiari était responsable des 2 cas d'HTP posthépatique. La fibroscopie a été réalisée chez 47 patients et mis en évidence des varices œsophagiennes dans 63,3% des cas. Le propranolol a été prescrit chez tous les patients présentant des varices. Les varices ont été ligaturées dans 16 cas et la sclérothérapie a été réalisée dans 4 cas. Trois patient ont été proposés pour une transplantation hépatique.

Conclusion: Les causes hépatiques étaient les plus fréquentes chez les enfants étudiés. La thrombose veineuse portale dans les causes préhépatiques et les cirrhoses dans les causes hépatiques étaient les étiologies les plus retrouvées.

ABSTRACT

Title: Etiological profile of portal hypertension in children

Author: Moctar Cissé

Keywords: portal hypertension, children, etiologies.

Introduction: Portal hypertension (PH) in children is a major complication resulting from liver diseases such as cirrhosis and extrahepatic vascular disorders. The etiologies and clinical manifestations of portal hypertension syndrome are varied.

Objective: The objective of our work was to establish the spectrum of etiologies of PH and their particularities in children.

Material and methods: This is a retrospective study of 60 children diagnosed with HTP at the P₃ pediatric ward of Rabat Children's Hospital between 2011-2018.

Results: The age of the patients at the time of diagnosis ranged from 3 months to 15 years with a median of 6.5 [1.3-10] years and a male: female ratio of 3:2. Of the 60 children, 44 developed PH from liver causes, 14 from prehepatic causes and 2 from posthepatic causes. The median age of onset of the first manifestations was 5 [1-7.75] years. In hepatic HTP, cirrhosis was the etiology in 31 cases and congenital liver fibrosis in 13 cases. Jaundice and anemia were the first symptoms; In the pre-hepatic causes, the main reason for consultation was digestive haemorrhage with anemia (85.7%) and the pathology responsible in the majority of cases was portal vein thrombosis (92.8%). Budd-Chiari syndrome was responsible for 2 cases of posthepatic PH. Upper gastrointestinal endoscopy was performed in 47 patients and revealed esophageal varices in 63.3% of cases. Propranolol has been prescribed in all patients with esophageal varices. Variceal band ligation was performed in 16 cases and endoscopic sclerotherapy was performed in 4 cases. Three patients have been proposed for liver transplantation.

Conclusion: Hepatic causes were the most common in the children studied. Portal vein thrombosis in prehepatic causes and cirrhosis in liver causes were the most common etiologies.

ملخص

العنوان: لمحة عن بوابة ارتفاع ضغط الدم لدى الأطفال

المؤلف: مختار سيبي

الكلمات الأساسية: ارتفاع ضغط الدم البابي ، الأطفال ، المسببات

مقدمة: ارتفاع ضغط الدم البابي عند الأطفال هو اختلاط رئيسي ناجم عن أمراض الكبد مثل تليف الكبد واضطرابات الأوعية الدموية خارج الكبد. وتتنوع المسببات والمظاهر السريرية لمتلازمة فرط ضغط الدم البابي .

الهدف: الهدف من عملنا هو إنشاء مجموعة من مسببات ارتفاع الضغط البابي عند الأطفال وخصائصاتها.

المواد والطرق: هذه دراسة استرجاعية لـ 60 طفلاً تم تشخيص إصابتهم في جناح طب الأطفال P3 بمستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة بين 2011 و2018

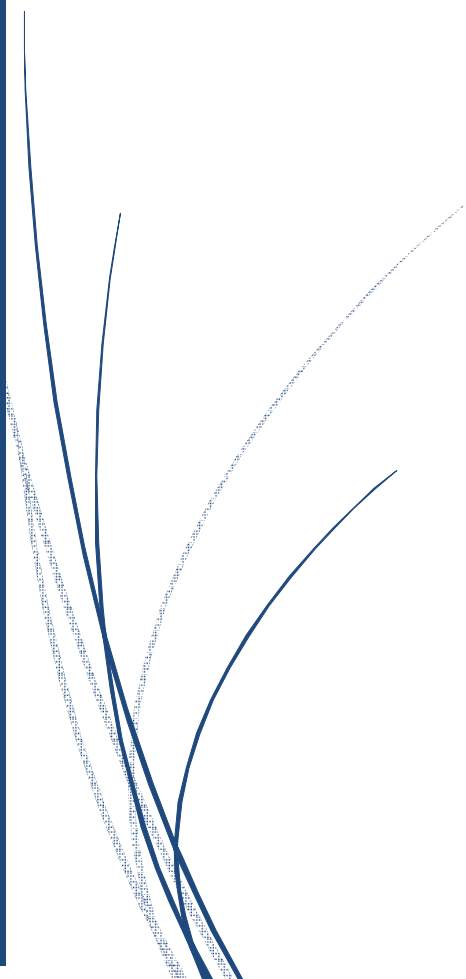
النتائج: تراوح عمر المرضى في وقت التشخيص من 3 أشهر إلى 15 سنة بمتوسط 6.5 [1.3-10] سنة ونسبة الجنس 1.5. من بين 60 طفلاً ، 44 (74%) أصيبوا بارتفاع الضغط البابي نتيجة أسباب كبدية ، 14 (24%) أسباب ما قبل الكبد و 2 (2%) من أسباب ما بعد الكبد. كان متوسط عمر بداية المظاهر الأولى 5 سنوات [1-7.75]. في الإجابة الكبدية ، كان تليف الكبد المسببات في 31 حالة وتليف الكبد الخلقي في 13 حالة. كان اليرقان وفقر الدم أول الأعراض ؛ في الأسباب قبل الكبدية، وكان السبب الرئيسي للتشاور النزيف المعوي يعانون من فقر الدم (85.7%) وعلم الأمراض مسؤولة في معظم الحالات زيارتها الخثار الوريدي البابي (92.8%). كانت متلازمة بود-خياري مسؤولة عن حالتين من حالات ارتفاع الضغط البابي. تم إجراء فحص بالمنظار عند 47 مريضاً (78.3%) وكشفت دوالي المريء في 63.3% من الحالات. وقد وصفت بروبانولول في جميع المرضى الذين يعانون من الدوالي. ارتبط دوالي الدوالي في 16 حالة وتم إجراء العلاج المصلب في 4 حالات. وقد اقترح ثلاثة مرضى لزراعة الكبد .

الخلاصة: كانت الأسباب الكبدية هي الأكثر شيوعاً في الأطفال الذين تمت دراستهم. كان تجلط الأوردة البابي في أسباب ما قبل الكبد وتليف الكبد في أسباب الكبد أكثر المسببات شيوعاً.

أسباب ما قبل الكبد وتليف الكبد في أسباب الكبد أكثر المسببات شيوعاً.



REFERENCES



- [1] **F. Zárate Mondragón, J.O. Romero Trujillo, R. Cervantes Bustamante, M.A. Mora Tiscareño, E. Montijo Barrios, J.F. Cadena León, M. Cázares Méndez, E.M. Toro Monjaraz, J. Ramírez Mayans**, Características clínicas, radiológicas y endoscópicas al diagnóstico de los pacientes con hipertensión portal prehepática en el Instituto Nacional de Pediatría del 2001 al 2011, Revista de Gastroenterología de México, Volume 79, Issue 4,2014,244-249.
- [2] **Chiou, F. K., & Abdel-Hady, M.** (2017). Portal hypertension in children. Paediatrics and Child Health,27(12), 540-545. doi:10.1016/j.paed.2017.08.005
- [3] **Shepherd R.W.** (2014) Chronic Liver Disease, Cirrhosis, and Complications: Part 1 (Portal Hypertension, Ascites, Spontaneous Bacterial Peritonitis (SBP), and Hepatorenal Syndrome (HRS)). In: Murray K., Horslen S. (eds) Diseases of the Liver in Children. Springer, New York, NY
- [4] **Di Giorgio A., D'Antiga L.** (2016) Portal Hypertension in Children. In: Guandalini S., Dhawan A., Branski D. (eds) Textbook of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. Springer, Cham
- [5] **Dooley JS, Lok A, Burroughs AK, Heathcote J** (Editors). Sherlock's diseases of the liver and biliary system. 12th ed. Chichester: Wiley-Blackwell; 2011. p. 792.

- [6] **Lautt WW.** Hepatic circulation: physiology and pathophysiology. Vol. 6. CA: Morgan & Claypool; 2009.
- [7] Netter, F.H. The CIBA Collection of Medical Illustrations, Volume 3: Digestive System, Part III. CIBA-Geigy, Summit, 1957.
- [8] **Shneider BL.** Approaches to the management of pediatric portal hypertension: results of an informal survey. In: Bosch J, Groszmann RJ, editors. Portal hypertension in the 21st century. Montreal: Springer Netherlands; 2004
- [9] **Gupta TK, Chen L, Groszmann RJ.** Pathophysiology of portal hypertension. Clin Liver Dis. 1997. 1(1):1–12.
- [10] **Reddy SI, Grace ND.** Liver imaging. A hepatologist's perspective. Clin Liver Dis. 2002. 6(1):297–310, ix
- [11] **Schettino GC, Fagundes ED, Roquete ML, Ferreira AR, Penna FJ.** Portal vein thrombosis in children and adolescents. J Pediatr (Rio J). 2006 May-Jun; 82(3):171-8
- [12] **Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, Emre SH, Groszmann RJ, Ling SC, et al.** Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno v consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. Pediatr Transplant. 2012;16(5):426–37.
- [13] **D'Antiga L.** Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. Semin Pediatr Surg. 2012;21(3):211-8.

- [14] **Bolognesi M, Merkel C, Sacerdoti D, Nava V, Gatta A.** Role of spleen enlargement in cirrhosis with portal hypertension. *Dig Liver Dis.* 2002;34(2):144–50.
- [15] **Gugig R, Rosenthal P.** Management of portal hypertension in children. *World J Gastroenterol.* 2012;18(11):1176–84.
- [16] **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.
- [17] **Narahara Y, Kanazawa H, Fukuda T, Matsushita Y, Harimoto H, Kidokoro H, et al.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt versus paracentesis plus albumin in patients with refractory as- cites who have good hepatic and renal function: a prospective randomized trial. *J Gastroenterol.* 2011;46(1):78–85.
- [18] **Ginés P, et al. ed.** Ascites and renal dysfunction in liver disease: pathogenesis, diagnosis, and treatment. Chichester: Wiley-Blackwell; 2005. p. 464.
- [19] **Uno A1 Ishida H, Konno K, Ohnami Y, Naganuma H, Niizawa M, et al.** Portal hypertension in children and young adults: sonographic and color Doppler findings. *Abdom Imaging.* 1997;22(1):72–8.
- [20] **Vilgrain V.** Ultrasound of diffuse liver disease and portal hypertension. In: Baert AL, Derchi LE, Grenier N, editors. *Ultrasound. Categorical course ECR 2002 [syllabus].* Heidelberg: Springer; 2002. p. 91–105.

- [21] **Vilgrain V, Lebre C, Meno Y, et al.** Comparison between ultrasonographic signs and degree of portal hypertension in patients with cirrhosis. *Gastrointest Radiol* 1990; 15:218–22.
- [22] **Gorka W, Kagalwalla A, McParland BJ, Kagalwalla Y, al Zaben A.** Diagnostic value of Doppler ultrasound in the assessment of liver cirrhosis in children: histopathological correlation. *J Clin Ultrasound*. 1996;24(6):287–95.
- [23] **Zoltan Harkanyi,** Pediatric Portal Hypertension, In *Ultrasound Clinics*, Volume 1, Issue 3, 2006, Pages 443-455, ISSN 1556-858X, <https://doi.org/10.1016/j.cult.2006.05.003>.
- [24] **Yachha SK, Sharma BC, Kumar M, Khanduri A.** Endoscopic sclerotherapy for esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction: a follow-up study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997;24(1):49–52.
- [25] **Garcia-Tsao G, Sanyal AJ, Grace ND, Carey WD, et al.** Prevention and management of gastroesophageal varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. *Am J Gastroenterol*. 2007;102(9):2086–102.
- [26] **Duché M, Ducot B, Tournay E, Fabre M, Cohen J, et al.** Prognostic value of endoscopy in children with biliary atresia at risk for early development of varices and bleeding. *Gastroenterology* 2010;139(6):1952–60.

- [27] **Ross W. Shepherd, Yumirle P. Turmelle** , Blumgart's Surgery of the Liver, Biliary Tract and Pancreas, 2-Volume Set Chapter 78 Portal hypertension in children , Elsevier 2017
- [28] **Gauthier-Villars M, Franchi S, Gauthier F, Fabre M, Pariente D, Bernard O.** Cholestasis in children with portal vein obstruction. *J Pediatr.* 2005;146(4):568–73.
- [29] **Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK.** Portal biliopathy. *J Gastroenterol Hepatol.* 2001;16(10):1086–92.
- [30] **Suárez V, Puerta A, Santos LF, Pérez JM, Varón A, Botero RC.** Portal hypertensive biliopathy: a single center experience and literature review. *World J Hepatol.* 2013;5(3):137–44.
- [31] **El-Matary W, Roberts EA, Kim P, Temple M, Cutz E, Ling SC.** Portal hypertensive biliopathy: a rare cause of childhood cholestasis. *Eur J Pediatr.* 2008;167(11):1339–42.
- [32] **Superina R, Shneider B, Emre S, Sarin S, de Ville de Goyet J.** Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. *Pediatr Transplant.* 2006;10(8):908–13.
- [33] **Lebrec D, Moreau R.** Méthodes d'évaluation de l'hypertension portale. *Acta Endoscopica* 1995 ;25: 313-17.
- [34] **D'Amico G, Garcia-Pagan JC, Luca A, Bosch J.** Hepatic vein pressure gradient reduction and prevention of variceal bleeding in cirrhosis: a systematic review. *Gastroenterology* 2006;131(5):1611–24.

- [35] **de Franchis R.** Revising consensus in portal hypertension: report of the Baveno V consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *J Hepatol.* 2010;53(4):762–8.
- [36] **Ripoll C, Groszmann R, Garcia-Tsao G, Grace N, Burroughs A, Planas R, et al.** Hepatic venous pressure gradient predicts clinical decompensation in patients with compensated cirrhosis. *Gastroenterology* 2007;133(2):481–8.
- [37] **Turnes J, Garcia-Pagan JC, Abraldes JG, Hernandez-Guerra M, Dell’Era A, Bosch J.** Pharmacological reduction of portal pressure and long-term risk of first variceal bleeding in patients with cirrhosis. *Am J Gastroenterol.* 2006;101(3):506–12.
- [38] **Taylor CR.** Computed tomography in the evaluation of the portal venous system. *J Clin Gastroenterol.* 1992;14(2):167–72.
- [39] **Finn JP, Kane RA, Edelman RR, Jenkins RL, Lewis WD, et al.** Imaging of the portal venous system in patients with cirrhosis: MR angiography vs duplex Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol.* 1993;161(5):989–94.
- [40] **Chawla Y, Duseja A, Dhiman RK.** Review article: the modern management of portal vein thrombosis. *Aliment Pharmacol Ther.* 2009;30(9):881–94.
- [41] **Sutton JP, Yarborough DY, Richards JT.** Isolated splenic vein occlusion. Review of literature and report of an additional case. *Arch Surg.* 1970;100(5):623–6.

- [42] **Köklü S, Coban S, Yüksel O, Arhan M.** Left-sided portal hypertension. *Dig Dis Sci*;2007. 52(5):1141–9.
- [43] **Chen BC, Wang HH, Lin YC, Shih YL, Chang WK, Hsieh TY.** Isolated gastric variceal bleeding caused by splenic lymphoma-associated splenic vein occlusion. *World J Gastroenterol.* 2013;19(40):6939–42.
- [44] **Giouleme O, Theocharidou E.** Management of portal hypertension in children with portal vein thrombosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;57(4):419–25.
- [45] **DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G.** Vascular disorders of the liver. *Hepatology* 2009;49(5):1729–64.
- [46] **Webb LJ, Sherlock S.** The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med.* 1979;48(192):627–39.
- [47] **Éric Vibert, Daniel Azoulay, Denis Castaing, Henri Bismuth.** Le cavernome portal: diagnostic, etiologies et consequences. *Annales de Chirurgie* 127(2002) 745-750.
- [48] **Camposilvan S, Milanesi O, Stellan G, Pettenazzo A, Zancan L, D'Antiga L.** Liver and cardiac function in the long term after Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(1):177–82.

- [49] **Rychik J, Veldtman G, Rand E, Russo P, Rome JJ, Krok K, et al.** The precarious state of the liver after a Fontan operation: summary of a multidisciplinary symposium. *Pediatr Cardiol.* 2012. 33(7):1001–12.
- [50] **Rajani R, Melin T, Bjömsson E, et al.** Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival- an 18-year experience. *Liver Int* 2009; 29: 253-9.
- [51] **Cauchi JA, Oliff S, Baumann U, Mirza D, Kelly DA, Hewitson J, et al.** The Budd–Chiari syndrome in children: the spectrum of management. *J Pediatr Surg.* 2006;41(11):1919–23.
- [52] **Ujjal Poddar, Babu Ram Thapa, KL Narsimha Rao and Kartar Singh** Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children: Is it different from the West? *Journal of Gastroenterology and Hepatology* 2008; 23:1354–1357
- [53] **Andrade Ruiseco M, García Pérez IW, Silverio García C.** Hipertensión portal en niños: análisis de 20 años. *Rev Cubana Pediatr.* 2010; 82:1-5.
- [54] **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; 04 :206-10.

- [55] **Mahmud, S., Ahmed, S., Gulshan, J., & Tasneem, F.** (2016). Etiology of Portal Hypertension in Children-An Experience in a Tertiary Centre of Bangladesh. *Bangladesh Journal Of Child Health*, 39(1), 14-17.
- [56] **Ekhauser F, Appelman H, Knol J, Strodel W, Coran A, Turcotte J.** Noncirrhotic portal hypertension: Differing patterns of disease in children and adults. *Surgery* 1983;94: 721-8
- [57] **Ryckman FC, Alonso MH.** Causes and management of portal hypertension in the pediatric population. *Clin Liver Dis* 2001; 5(3): 789-818
- [58] **Simon EG, Joseph A, George B, Zachariah UG, Jeyamani R, Eapen C, et al.** Aetiology of paediatric portal hypertension – experience of a tertiary care centre in South India. *Trop Doct* 2009; 39: 42-4.
- [59] **Grimaldi C, de Ville de Goyet J, Nobili V.** Portal hypertension in children. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2012;36: 260-1
- [60] **Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, Hadchouel P, Alagille D.** Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol* 1985;14: 33-55.
- [61] **El-Karakasy HM, El-Koofy N, Mohsen N, Helmy H, Nabil N, El-Shabrawi M.** Extrahepatic portal vein obstruction in Egyptian children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* (2015) 60(1):105–9.10.1097/MPG.0000000000000548

- [62] **Rosendaal FR.** Thrombosis in the young:epidemiology and risk factors. A focus on venous thrombosis. *Thromb Hemostat* 1997;78:1–6.
- [63] **Arora NK, Lodha R, Gulati S et al.** Portal hypertension in north Indian children. *Indian J. Pediatr.* 1998; 65: 585–91
- [64] **Shneider 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.
- [65] **McKiernan P, Abdel-Hady M.** Advances in the management of childhood portal hypertension. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2015;9:575–83.
- [66] **Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, et al.** Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology* 2016;63.
- [67] **de Franchis R.** Baveno VI Faculty. Expanding consensus in portal hypertension: report of the Baveno VI Consensus Workshop: stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. *J Hepatol* 2015;63:743–52.
- [68] **Grammatikopoulos T, McKiernan PJ, Dhawan A.** Portal hypertension and its management in children *Archives of Disease in Childhood* 2018;103:186-191

- [69] **Carbonell N, Pauwels, Serfaty L, et al.**: Improved survival after variceal bleeding in patients with cirrhosis over the past two decades. *Hepatology* 2004, 40:652–659.
- [70] **M. Sbihi, A. Abkari, S. Chafai, N. Mikou, H. Hadj-Khalifa** Hypertension portale chez l'enfant (A propos de 75 cas). *Maroc Médical* juin 2000, tome 22 n°2.
- [71] **Summerfield JA, et al**: Hepatobiliary fibropolycystic diseases: a clinical and histological review of 51 patients. *J Hepatol* 1986; 2: pp. 141-156
- [72] **Gharib et al, 2006. Gharib MI, et al**: Venous occlusive disease in children. *Thromb Res* 2006; 118: pp. 27-38
- [73] **Merkel C, Zoli M, Siringo S, et al**. Prognostic indicators of risk for first variceal bleeding in cirrhosis: a multicenter study in 711 patients to validate and improve the North Italian Endoscopic Club (NIEC) index. *Am J Gastroenterol* 2000; 95: 2915-20.
- [74] **Sarin SK, Lahoti D, Saxena SP, et al**. Prevalence, classification and natural history of gastric varices: a long-term follow-up study in 568 portal hypertension patients. *Hepatology* 1992;16:1343–9.
- [75] **Cardin F, Graffeo M, McCormick PA, McIntyre N, Burroughs A**. Adult “idiopathic” extrahepatic venous thrombosis. Importance of putative “latent” myeloproliferative disorders and comparison with cases with known etiology. *Dig Dis Sci* 1992;37:335–9.

- [76] **Chawla Y, Dilawari JB.** Anorectal varices--their frequency in cirrhotic and non-cirrhotic portal hypertension. *Gut* 1991;32:309–11
- [77] **Mathieu D, Vasile N, Dibie C, Grenier P.** Portal cavernoma: dynamic CT features and transient differences in hepatic attenuation. *Radiology* 1985;154:743–8
- [78] **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.
- [79] **Tilak, G. and Bellah, R.** (2013). Sonography of Pediatric Portal Hypertension. *Ultrasound Clinics*, 8(3):285-297.

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 الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .

لمحة عن بوابة ارتفاع ضغط الدم لدى الأطفال

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيد: مختار سييسي

المزاد في 11 ماي 1991 بواكادوكو (بوركينافاسو)

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية – الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ارتفاع ضغط الدم البائي – الأطفال – المسببات.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

{

السيدة: نزهة موعان

أستاذة في طب الأطفال

السيد: توفيق مسكيني

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: نادية الشراي

أستاذة في علم التشريح الدقيق

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: سعيد الطاير

أستاذ في طب الأطفال