



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



Année 2017

Thèse N° 089/17

CAVERNOME PORTE CHEZ L'ENFANT (À PROPOS DE 13 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/04/2017

PAR

Mlle. KADRI YAMINA ASMA

Née le 25 Août 1991 à CHLEF - ALGÉRIE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cavernome porte - Enfant - HTP - PEC - Evolution

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA
Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....
Professeur agrégé de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mme. ABOURAZZAK SANA.....
Professeur agrégé de Pédiatrie

Mme. SOUILMI FATIMA ZOHRA.....
Professeur agrégé de Pédiatrie

JUGES

PLAN

PLAN.....	1
LISTE DES ABREVIATION	8
LISTE DES FIGURES	11
LISTE DES TABLEAUX	14
ANNEXE.....	16
INTRODUCTION	24
GENERALITES	27
I. Rappels historiques	28
II. Rappels embryologiques	30
III. Rappels anatomiques	31
1) Le système porte	31
2) Les anastomoses porto-cave	35
1. L'œsophage et l'estomac	35
2. Le rectum	35
3. Anastomose porto-ombilicale	35
4. Anastomoses spléno-rénales	36
5. Déviations accessoires	36
IV. Histoire naturelle du cavernome porte.....	38
V. Physiopathologie	42
1/ L'hypertension portale	42
2/ La splénomégalie	43
3/ Les anastomoses porto-caves spontanées	44
3.1. La circulation collatérale de type supérieure	44
3.2. La circulation collatérale de type antérieur	44
3.3. La circulation collatérale de type inférieur	44
3.4. La circulation collatérale de type postérieur	44

4/ Les varices œsophagiques	45
5/ L'ascite	46
6/ Le retentissement sur le foie	46
7/ La biliopathie portale	47
8/ L'entéropathie exsudative	48
9/ Le retard staturo-pondéral	48
10/ L'encéphalopathie hépatique	48
11/ Les complications cardio-pulmonaires	49
11.1. Le syndrome hépato-pulmonaire (SHP)	49
11.2. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)	49
11.3. Les troubles de l'hémostase	50
PATIENTS ET METHODES.....	51
I. Type de l'étude	52
II. Population étudiée	52
III. Méthodes	52
1. Recueil des informations	52
2. Etude descriptive et analytique	52
2.1. Paramètres anamnestiques	53
2.2. Paramètres cliniques	53
2.3. Paramètres thérapeutique et évolutifs	53
IV. Difficultés et limites de l'étude	54
V. Conditions de réalisation de la ligature des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires	54
RESULTATS.....	57
1. Les observations	61
1.1. Anamnèse, motif de consultation, ATCD et signes cliniques	61

1.2. Le bilan paraclinique	64
1.2.1. Les examens biologiques	64
1.2.2. Les examens radiologies	67
1.2.3. Les examens endoscopiques	68
1.3. Prise en charge et évolution	69
2. Synthèse des résultats	71
2.1. Epidémiologie	71
2.1.1. Fréquence et incidence	71
2.1.2. Age	71
2.1.3. Sexe.....	72
2.2. Antécédents.....	72
2.3. Signes cliniques	74
2.3.1. Motif de consultation et/ou d'hospitalisation	74
2.3.2. Signes fonctionnels	75
2.3.3. Signes physiques.....	76
2.4. Données biologiques	77
2.4.1. Numération formule sanguine	77
2.4.2. Bilan hépatique	77
2.4.3. Bilan de thrombophilie	78
2.5. Données d'imagerie	79
2.5.1. L'échographie doppler.....	79
2.5.2. L'angio-scanner	82
2.6. Données endoscopiques	83
2.7. Données anatomo-pathologiques	85
2.8. La prise en charge.....	85
2.8.1. Transfusion sanguine	85

2.8.2. Traitement médical	85
2.8.3. Traitement endoscopique	86
2.8.4. Traitement chirurgical	87
2.9. L'évolution des malades.....	87
2.10. Suivi des malades	89
DISCUSSION.....	90
I. Epidémiologie	91
1) Fréquence et incidence	91
2) Age	91
3) Sexe	92
4) Facteurs étiologiques	92
a. Facteurs locaux	92
a.1 Cathétérisme ombilical	92
a.2 Omphalite et sepsis néo-natal	94
a.3 Les interventions chirurgicales	94
a.4 Les traumatismes abdominaux	95
b. Facteurs généraux	97
b.1 Déficit en antithrombine	97
b.2 Déficit en protéine C	98
b.3 Déficit en protéine S	98
b.4 Hyperhomocystéinémie	98
b.5 Syndrome des antiphospholipides	99
5) La présentation clinique.....	100
5.1. L'hémorragie digestive	100
5.2. Splénomégalie	103
5.3. Ascite	104

5.4. Douleurs abdominales	105
5.5. Circulation veineuse collatérale	106
5.6. Hépatomégalie et atrophie hépatique	106
5.7. Ictère	107
5.8. Autres signes cliniques	108
5.8.1. Fièvre	108
5.8.2. Le retard staturo-pondéral	108
5.8.3. Le syndrome hépato-pulmonaire	109
5.8.4. Biliopathie portale	110
6) Les examens complémentaires	111
6.1. Biologie	111
6.1.1 NFS	111
6.1.2 Myélogramme	112
6.1.3 TP ou bilan de crase	112
6.1.4 Bilan hépatique	113
6.1.5 Bilan de thrombophilie	114
6.2. Histologie	115
6.3. Exploration radiologique	116
6.3.1 Echographie associée au doppler couleur	116
6.3.2 TDM	119
6.3.3 IRM	120
6.4. Endoscopie	121
6.4.1 Varices œsophagiennes	122
6.4.2 Varices gastriques	125
6.4.3 Gastropathie hypertensive	126
6.4.4 Varices ectopiques	127

7) La prise en charge thérapeutique des cavernomes portales	129
7.1 Traitement de l'hémorragie digestive	129
7.1.1. Transfusion	129
7.1.2. Somatostatine	130
7.1.3. Inhibiteurs de la pompe à proton	131
7.1.4. Tamponnement direct	132
7.1.5. Traitement endoscopique	134
7.1.6 Les bétabloquants	138
7.2 Le traitement chirurgical du CP	140
7.2.1 Les interventions non dérivatoires	141
7.2.1.1. Les interventions d'abord direct des VO	141
7.2.1.2 La splénectomie	143
7.2.2 Dérivations porto-systémiques	143
A. Les dérivations portales non sélectives	144
B. Les dérivations portales sélectives	146
C. Les anastomoses de fortune	147
7.2.3 Reperfusions portale ou shunt mésentérico-Rex	148
8) L'évolution	151
8.1. Modalités du suivi	151
8.2 Evolutions des VO	151
8.3 Evolutions sous traitement	152
9) Les complications	154
CONCLUSION ET PERSPECTIVES	157
RESUMES	160
BIBLIOGRAPHIE	167

LISTE DES ABREVIATIONS

AINS	: anti-inflammatoire non stéroïdiens.
Anti H2	: anti-histaminiques H2.
APL	: antiphospholipide.
ATCD	: antécédent.
BPD	: branche portale droite.
BPG	: branche portale gauche.
CAO	: cathéter artériel ombilical.
CCMH	: concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine.
CHU	: centre hospitalier universitaire.
CP	: cavernome porte.
CPRE	: cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique.
CVC	: circulation veineuse collatérale.
F	: féminin.
FOGD	: fibroscopie œso-gastro-duodénale.
GB	: globule blanc.
GGT	: gamma gt.
GHT	: gastropathie hypertensive.
GR	: globule rouge.
H	: hématémèse.
Hb	: hémoglobine.
HD	: hémorragie digestive.
HMG	: hépatomégalie.
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire.
HTP	: hypertension portale.

INR	: International normalized ratio.
IPP	: inhibiteur de la pompe à proton.
IRM	: image par résonance magnétique.
K	: potassium.
KHF	: kyste hydatique du foie.
KTO	: cathétérisme ombilical.
LEV	: ligature endoscopique des varices.
LVO	: ligature élastique des varices œsophagiennes.
M	: masculin.
Ma	: Melena.
MB	: membre inférieure.
Na	: sodium.
NFS	: numération formule sanguine.
PAL	: phosphatase alcaline.
PEC	: prise en charge.
PQ	: plaquette.
R	: résistances vasculaires au flux sanguin.
RAI	: agglutinine irrégulière.
Re	: rectorragie.
RSP	: retard staturo pondéral.
SMG	: splénomégalie.
TDM	: tomodensitométrie.
TIPS	: shunt intra-hépatique par voie transjugulaire.
TP	: tronc porte.
TP	: taux de prothrombine.
TSM	: tronc spléno - mésentérique.

TVP	: thrombose veineuse portale.
VB	: veine biliaire.
VBP	: veine biliaire principale.
VC	: veine cystique.
VCI	: veine cave inferieure.
VCT	: varice cardio-tubérositaire.
VD	: varice duodénale.
VG	: varice gastrique.
VGEG	: veine gastro-épiplorique-gauche.
VGG	: veine gastrique gauche.
VGM	: volume globulaire moyen.
VMI	: veine mésentérique inférieure.
VMS	: veine mésentérique supérieure.
VO	: varice œsophagienne.
VP	: veine pylorique.
VPDPS	: veine pancréatico-duodéno-postéro-supérieure.
VPO	: veine para-ombilicale.
VS	: veine splénique.
ΔQ	: débit sanguin portal.
ΔP	: gradient de pression portal.

LISTE DES FIGURES

- Figure 1 : Cavernome porte ; vaisseaux collatéraux qui se forment en cas d'obstruction de la veine porte.
- Figure 2 : Le système porte.
- Figure 3 : Représentation schématique de l'anatomie modale du système Porte.
- Figure 4 : Vue d'ensemble des anastomoses porto-cave.
- Figure 5 : Vidéoendoscope de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès.
- Figure 6 : Matériels utilisés pour la ligature élastique des varices œsophagiennes (image prise de l'unité de gastro-entérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès).
- Figure 7 : Répartition de notre échantillon selon le sexe.
- Figure 8 : Répartition de nos patients selon les antécédents.
- Figure 9 : Répartition des malades selon le motif d'hospitalisation.
- Figure 10 : Répartition des signes physiques de nos patients.
- Figure 11 : Répartition des malades en fonction du taux de prothrombine.
- Figure 12 : Echo-doppler montrant un cavernome portal avec un tronc porte de calibre normal et présence d'une circulation collatérale oeso-cardio-tubérositaire et spléno-rénale gauche (observation N°8).
- Figure 13 : Syndrome d'HTP sur Cavernome porte : Le tronc porte est non vu, remplacé par un lacis veineux correspondant à un cavernome porte avec une rate augmentée de taille (observation N°9).
- Figure 14 : Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires du hile hépatique correspondant à un cavernome porte.

- Figure 15 : Répartition des patients en fonction des stades des varices œsophagiennes.
- Figure 16 : Varices œsophagiennes stade I (A) et stade II (B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).
- Figure 17 : Varices œsophagiennes stade III (A) et image endoscopique d'une gastropathie hypertensive (B) (image du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).
- Figure 18 : Répartition des patients selon le mode de traitement.
- Figure 19 : Répartition des patients ayant bénéficié d'une ligature selon l'urgence.
- Figure 20 : Evolution des patients mis uniquement sous traitement médical.
- Figure 21 : Evolution des malades ayant bénéficié d'un traitement médical associé à un traitement endoscopique.
- Figure 22 : Position correcte de la sonde de Sengstaken–Blakemore. Le ballonnet gastrique est appliqué fortement sur le cardia par traction sur l'extrémité externe de la sonde.
- Figures 23 et 24 : Images endoscopiques montrant la ligature d'une VO.
- Figure 25 : Représentation schématique de la procédure de Sugiura.
- Figure 26 et 27 : Anastomose porto-cave termino-latérale à droite, et latéro-latérale directe à gauche.
- Figure 28 : Intervention de Drapanas : Anastomose mésentérico-cave en H à l'aide d'une prothèse de Dacron.
- Figure 29 : Anastomose spléno-rénale centrale avec splénectomie.
- Figure 30 : Anastomose spléno-rénale latéro-latérale par greffon jugulaire (type Cooley).
- Figure 31 : Anastomose spléno-rénale distale avec déconnexion azygo-portale (Opération de Warren).

- Figure 32 : Vue d'anastomose spléno-cave distale après dissection large de la VS et la VCI.
- Figure 33 : Schéma représentatif du siège du récessus de Rex (cercle *rouge*) zone recevant l'anastomose portale durant un shunt méso-Rex.
- Figure 34 : Différentes voies de reperfusion portale.
- Figure 35 : Vue schématique montrant la disparition d'un cavernome et des collatérales veineuses du système porte (A) après succès d'une reperfusion portale (B).
- Figure 36 : Vue opératoire d'une anastomose méso-Rex.

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau 1 : Répartitions des malades selon leurs identités, Motif de consultation.
- Tableau 2 : Répartition des patients selon les antécédents personnels.
- Tableau 3 : Répartition des signes cliniques chez les malades de notre série.
- Tableau 4 et 5 : Résultats des bilans biologiques initiaux chez nos malades.
- Tableau 6 : Résultats du bilan de thrombophilie selon nos malades.
- Tableau 7 : Résultats échographiques chez nos patients.
- Tableau 8 : Répartition de nos patients selon les résultats de l'examen endoscopique.
- Tableau 9 : Modalité de prise en charge de nos patients.
- Tableau 10 : Répartition de nos patients selon le traitement médical et l'évolution.
- Tableau 11 : Répartition de nos patients qui ont bénéficié d'une ligature et leur évolution.
- Tableau 12 : Répartition de nos patients selon l'âge au moment du diagnostic.
- Tableau 13 : Répartition des signes fonctionnels chez nos patients.
- Tableau 14 : Répartition des bilans réalisés chez nos malades.
- Tableau 15 : Répartition des signes échographiques chez nos malades.
- Tableau 16 : Répartition des patients en fonction des résultats des explorations endoscopiques.
- Tableau 17 : L'âge selon les séries.
- Tableau 18 : Liste des médicaments documentés pouvant ou ne devant pas être administrés par le cathéter artériel ombilical (CAO).
- Tableau 19 : FDR de la thrombose veineuse portale extra hépatique selon les études.
- Tableau 20 : Résultats des bilans de thrombophilie chez les enfants et les adolescents selon les séries.

Tableau 21	: Répartition des circonstances de découverte en fonction des études.
Tableau 22	: Différentes présentations d'hémorragie digestives en fonction des études.
Tableau 23	: Fréquence des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes selon les études.
Tableau 24	: Fréquence de la splénomégalie selon les séries.
Tableau 25	: Fréquence d'ascite selon les séries.
Tableau 26	: Fréquence de l'hépatomégalie selon les séries.
Tableau 27	: Anomalies hématologiques dans les cavernomes portes.
Tableau 28	: Résultats des TP selon les séries.
Tableau 29	: Résultats échographiques selon les séries.
Tableau 30	: Fréquence des Varices œsophagiennes en fonction les études.
Tableau 31	: Comparaison de la proportion des varices œsophagiennes avec celle des différentes séries.
Tableau 32	: Résultats endoscopiques.
Tableau 33	: Le traitement endoscopique par ligature et/ou sclérothérapie et la récurrence hémorragique en fonction des études.

FICHE D'EXPLOITATION

ANNEXE 1 :

1- Identité :

*Nom et Prénom du patient :.....

*IP :.....

*N° Dossier.....

*Date d'entrée :.....

*Date de sortie :

*Age.....

*Sexe : F ☐ M ☐

*Origine :.....

*Habitat :.....

*Niveau socio-économique :.....

2- Antécédents :

*Personnels :

-suivi de la grossesse : Oui ☐ Non ☐

-Accouchement : Voie basse : ☐ Césarienne : ☐

- Accouchement : à terme : ☐ Prématurité : ☐

-Notion de cathétérisme de la veine ombilicale à la période néonatale :

Oui ☐ Non ☐

-Vaccination : Oui ☐ Non ☐

-Anémie : Oui ☐ Non ☐

-Ictère : Oui ☐ Non ☐ Age de survenue :

-Cholestase : Oui ☐ Non ☐

-Hépatopathie connue :

-Hémorragie Digestive : Oui ☐ Non ☐ Type :

-Transfusion sanguine : Oui ☐ Non ☐

-Infection abdominal : Oui ☐ Type :..... Non : ☐

-Prise de bétabloquants : Oui ☐ Non ☐

-Prise d'autres médicaments :

-Prise de plantes : Oui ☐ Non ☐

-Pathologie malformative : Oui ☐ Non ☐

- Traumatisme abdominal : Oui ☐ Non ☐

-Autres :

*Familiaux :

-Parents : Consanguinité : Oui ☐ Non ☐ Degré :.....

-Affection hépatique :

-Problèmes digestifs :

-Fratie :

-Cas similaire : Oui ☐ Non ☐

3- Signes fonctionnels :

*Hémorragie Digestive : Oui ☐ Non ☐

Type :

Abondance : Faible ☐ Moyenne ☐ Abondante :.....

Contexte de récurrence : Oui ☐ Non ☐

Nombre d'épisodes :

*Distension abdominal : Oui ☐ Non ☐

*Douleurs abdominales : Oui ☐ Non ☐

*Fièvre : Oui ☐ Non ☐

*Retard staturo-pondéral : Oui ☐ Non ☐

*Autres :

*Début : Brutal ☐ Progressif ☐

*Durée d'évolution avant l'admission :

4-Examen Clinique à l'admission :

- Examen général :
 - Etat général :
 - TA :..... FC :..... FR :..... TR: T° :.....
 - Poids :.....dérivation standard
 - Taille :.....dérivation standard :
 - Autres :.....
- Examen abdominal :
 - Distension abdominale : Oui ☐ Non ☐
 - HMG : ☐ SMG : ☐ CVC : ☐
 - Ascite : Oui ☐ Non ☐
 - Autres :.....
- Examen Cutané- muqueux :
 - Coloration des Conjonctives : Normale : ☐
 - Décolorées : ☐
 - Jaunâtres : ☐
 - Pâleur : Oui ☐ Non ☐
 - Ictère : Oui ☐ Non ☐
 - Ecchymoses : Oui ☐ Non ☐
 - Purpura : Oui ☐ Non ☐
 - Autres :.....
- Examen neurologique :
- Examen Cardio-Vasculaire :.....
- Examen pleuro-pulmonaire :
- Autres signes cliniques :.....

5-Examen paracliniques :

a-Biologie :

NFS:

Hb : g/dl

VGM: f L

CCMH : g/dl

GB: elts/mm3 GR: $10^6/uL$

Plq: elts/mm3

Bilan d'hémostase: TP/TCK :

Bilan Hépatique:

-Bilirubine: Totale:..... Conjugée :..... Non conjugée :.....

-Transaminases: GOT:U/L GPT: U/L

-Phosphatases alcalines: U/L

-GGT: U/L

-Electrophorèse des protéines plasmatiques (EPP) :

Protidémie:..... Albumine :

Sérologie Hépatites virales : VHB..... VHC..... VIH..... EBV..... CMV.....

Autres.....

Bilan lipidique : cholestérol total:..... HDL :..... LDI :.....

Fonction Rénale : Urée :..... Créatinine :.....

Bilan de thrombophilie : Déficit en antithrombine : %

Protéine C : % Protéine S : % Facteur V LEIDEN WITHOUT APC-S :
..... s Auto-AC : Homcystéine : umol/L

Fibrinogène : g/l.

Bilan cuprique : cuprémie :..... Céruloplasmine :..... Cuprurie :.....

Bilan d'auto-immunité :

Autres :

b-Radiologie :

1-Echographie abdominale :

2-Doppler abdominale :

3-TDM abdominale :

4-ASP :

5-Rx thorax :

6-IRM :

7-Autres :

c- Ponction Biopsie Hépatique : Oui ☐ Non ☐

.....

d-Fibroscopie œso-gastro-duodénale (FOGD) :

Nombre d'examen :

Date :

Appareil utilisé :

Indications :

Œsophage : -Normal :	Oui	☐	Non	☐
-Ulcération :	Oui	☐	Non	☐
-Vo :	Oui	☐	Non	☐

-Caractères des varices :

-Autres :

Estomac :

Duodénum :

Gestes Réalisés :

Complications de la fibroscopie :

Conclusion :

.....

.....

6- Diagnostic retenu :

7-Prise en charge Thérapeutique :

1. Hospitalisations : Oui ☐ Non ☐
2. Mesures de réanimation : Oui ☐ Lesquels
Non ☐
3. Transfusion : Oui ☐ Non ☐
4. Traitement médical :
5. Traitement endoscopique : Oui ☐ Non ☐
 *Ligature élastique des varices œsophagiennes :
 *La sclérothérapie :
 *Oblitération par colle adhésive :
6. Traitement chirurgical : Oui ☐ Lequel :
Non ☐

8-Evolution :Amélioration /Stabilisation :

- Sous traitement médical : Oui ☐ Non ☐
- En association (TRT médical + TRT endoscopique) : Oui ☐
Non ☐

Récidives Hémorragiques : Oui ☐ Non ☐

Décès : Oui ☐ Non ☐

Candidats à la chirurgie : Oui ☐ Non ☐

9-Complication :

- | | | |
|--|------------------------------|------------------------------|
| - Hémorragie digestives : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Manifestations de l'hypersplénisme : | Oui ☐ | Non ☐ |
| - Compressions des voies biliaires : | Oui ☐ | Non ☐ |

ANNEXE 2 :

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

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

ANNEXE 3 :

Liste des médicaments documentés pouvant ou ne devant pas être administrés par le cathéter artériel ombilical (CAO) :

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

* : certains produits doivent être dilués.

INTRODUCTION

Le cavernome porte est une anomalie vasculaire caractérisée par la formation d'un réseau de veines dont le calibre est initialement millimétrique ou microscopique est augmenté, et au sein duquel chemine un sang portal hépatopète.

Il est la conséquence d'une occlusion chronique souvent thrombotique du système porte extra hépatique dépassant les 3 semaines.

Ces veines dilatées deviennent tortueuses et réalisent un véritable réseau d'allure angiomateuse mais qui reste pourtant insuffisant pour drainer l'ensemble de la circulation splanchnique, d'où l'installation d'une hypertension portale.

Chez l'enfant, le cavernome porte se manifeste cliniquement par une hypertension portale dite « pré ou infra-hépatique » ou encore « extra-hépatique » avec une fréquence élevée d'hémorragie digestive.

Le diagnostic positif est essentiellement radiologique mais le diagnostic étiologique n'est obtenu qu'après plusieurs investigations local et systémique.

La thrombose veineuse portale (TVP) sans cirrhose et sans cancer représente la deuxième cause d'hypertension portale (HTP) dans le monde, et 5 à 10 % de toutes les causes d'hypertension portale [1], la TVP est responsable de 30 % des étiologies des hémorragies variqueuses et elle est la principale cause de saignement variqueux chez l'enfant [2].

La fréquence élevée des hémorragies digestives et la précocité de leur apparition conditionnent le pronostic et nécessitent souvent un traitement radical plus que symptomatique essentiellement chirurgical.

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

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

Notre travail est une étude rétrospective de 13 cas de cavernome porte colligés parmi tous les cas d'hypertension portale au sein du service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès sur une période allant du mois de Janvier 2003 au mois d'Octobre 2016.

Les objectifs de ce travail sont les suivants :

1. Etudier les caractéristiques épidémiologiques et étiologiques du cavernome portal chez l'enfant.
2. Mettre le point sur le degré d'évolution et les complications de cette pathologie.
3. Evaluer les modalités de la prise en charge des cavernomes portes de l'enfant dans notre structure.

GENERALITES

I. Rappels historique :

La première description classique du système porte a été rapportée par Vesale en 1543 et par Fabricius en 1571 puis en 1868 par Balfour et Stewart chez un patient présentant une splénomégalie, une ascite et des varices œsophagiennes [4]. La TVP a été considérée comme une maladie relativement rare mais potentiellement mortelle ; elle a été décrite comme « une thrombose et dilatation variqueuse de la veine porte responsable d'une splénomégalie et ascite ».

La première description lors de l'autopsie du cavernome portal a été faite en 1903 chez un patient de 44 ans décédé d'une thrombose veineuse mésentérique extensive, au terme de huit ans de douleurs abdominales chroniques inexplicées. Chez ce patient, le tissu englobant le pédicule hépatique était comparé à celui des corps caverneux du tissu érectile [5].

Whipple (1945) a classé l'hypertension portale en deux grandes catégories : ceux qui présentent l'obstruction intrahépatique du flux sanguin portal et ceux avec l'obstruction extra hépatique portale.

Le terme de cavernome portal peut être attribué à Pick en 1909 puis surtout à Klemperer en 1928 ; ce dernier ayant développé, sur des constatations autopsiques, une première hypothèse étiologique :

Celle d'un hamartome occupant le pédicule hépatique [6], cette hypothèse a été remise en cause à partir de 1955 par Gibson qui notait la présence de tissu nerveux, artériel, et lymphatique au sein du cavernome rendant impossible l'hypothèse de la tumeur bénigne vasculaire [5].

La première description peropératoire du cavernome portal a été faite par Fraser en 1945 [7] qui était d'ailleurs le premier ayant mis en évidence non seulement les conséquences biliaires du cavernome portal au niveau du pédicule hépatique, mais aussi l'obstacle chirurgical qu'il représente. Il s'agissait d'une

femme de 31 ans présentant un ictère et une altération de l'état général, pour laquelle le diagnostic de cancer de la tête du pancréas avait été posé sur les arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

Il existait cependant une splénomégalie inexpliquée. Lors de la laparotomie, il était découvert, au lieu d'un obstacle pancréatique, un cavernome portal du pédicule hépatique dans lequel une multitude de veinules entouraient et comprimaient la voie biliaire principale. Le traitement, pour le moins audacieux, effectué par Fraser a été la ligature des veines du cavernome au prix d'une hémorragie qualifiée de « déconcertante ». Ce traitement était efficace, au moins à court terme, sur l'obstacle biliaire.

Depuis cette publication, la découverte totalement inattendue d'un cavernome portal en per-opératoire n'a jamais été de nouveau rapportée.

L'utilisation de la splénoportographie au cours des années cinquante du siècle dernier, l'artério-portographie en 1969 et l'amélioration de la sensibilité et la technique de l'échographie-doppler en 1988, et celles de la scannographie, ont rendu le diagnostic du cavernome portal un diagnostic d'imagerie.

II. Rappels embryologiques [8] :

La vascularisation portale dérive des veines vitellines. Les deux veines vitellines cheminent le long du tube digestif et échangent trois anastomoses transversales autour du duodénum. Elles sont recoupées par le développement du foie dans lequel elles envoient et développent des bourgeons qui s'organisent en branches afférentes puis forment un réseau capillaire précurseur des sinusoides.

Au dessus du foie, elles se jettent dans le sinus veineux qui formera les veines hépatiques efférentes. La veine porte s'individualise par régression de la branche droite de l'anneau caudal et de la branche gauche de l'anneau crânien. Ces régressions sont dictées par les lois hémodynamiques, privilégiant les chemins les plus courts ; la rotation duodénale entraîne ainsi une distorsion du système anatomique des veines vitellines où le plus court chemin devient celui décrit ci-dessus.

À ce stade, le sang veineux intestinal peut gagner la veine cave inférieure selon l'un ou l'autre de ces deux trajets :

- veine porte, canal d'Arantius, veine cave inférieure ;
- veine porte, branche porte afférente intra-hépatique, capillaires sinusoides, veine hépatique efférente, veine cave inférieure.

A la naissance, le canal d'Arantius et la veine ombilicale s'oblitérent. Ces remaniements rendent obligatoire le cheminement à travers le réseau capillaire hépatique. Le reliquat de la veine ombilicale gauche extra-péritonéale chemine dans le ligament rond qui soulève un repli péritonéal sous la paroi abdominale antérieure.

III. Rappels anatomiques :

1) Le système porte :

Le système porte comprend l'ensemble des veines qui drainent le sang veineux de la partie abdominale du tube digestif faite de la partie la plus basse du rectum, de la rate, du pancréas et de la vésicule biliaire. De tous ces viscères le sang est amené vers le foie par un réseau veineux qui s'unit pour former la veine porte. Le foie reçoit ainsi un double apport sanguin veineux portal et artériel hépatique (Figure 1 et 2).

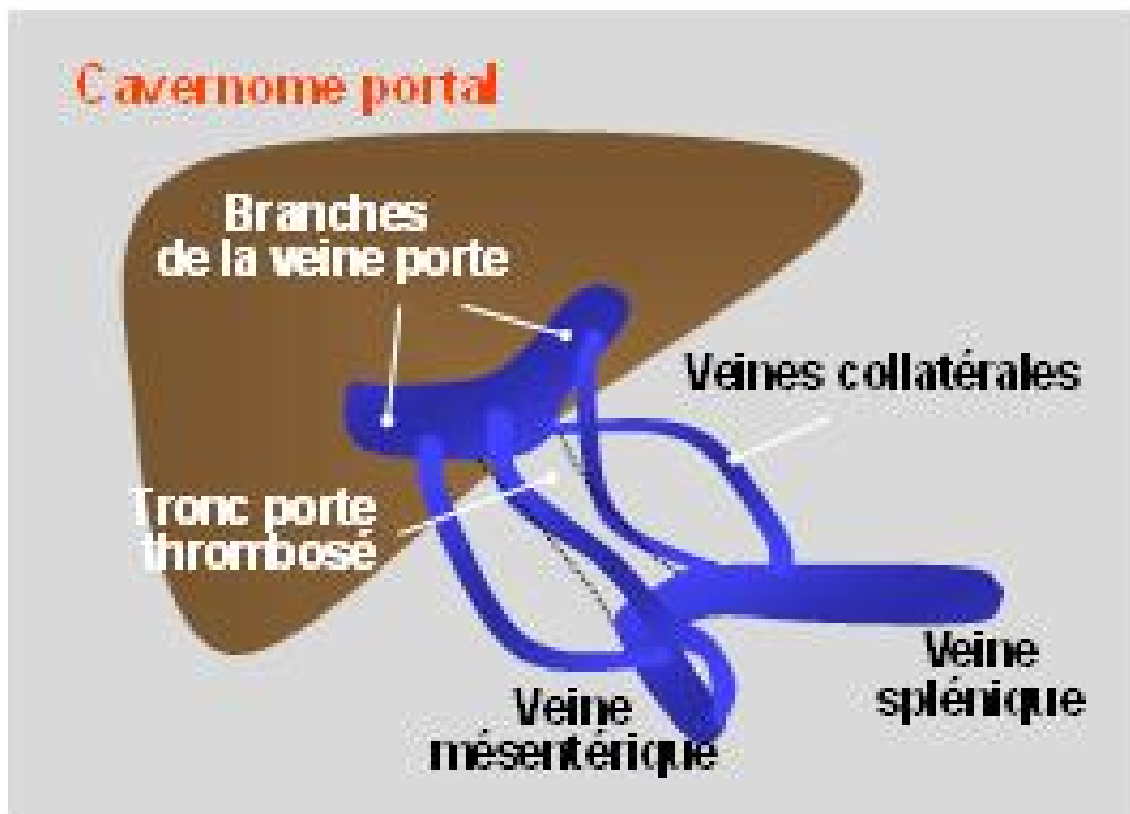


Figure 1 : Cavernome porte ; vaisseaux collatéraux qui se forment en cas d'obstruction de la veine porte

Le système porte

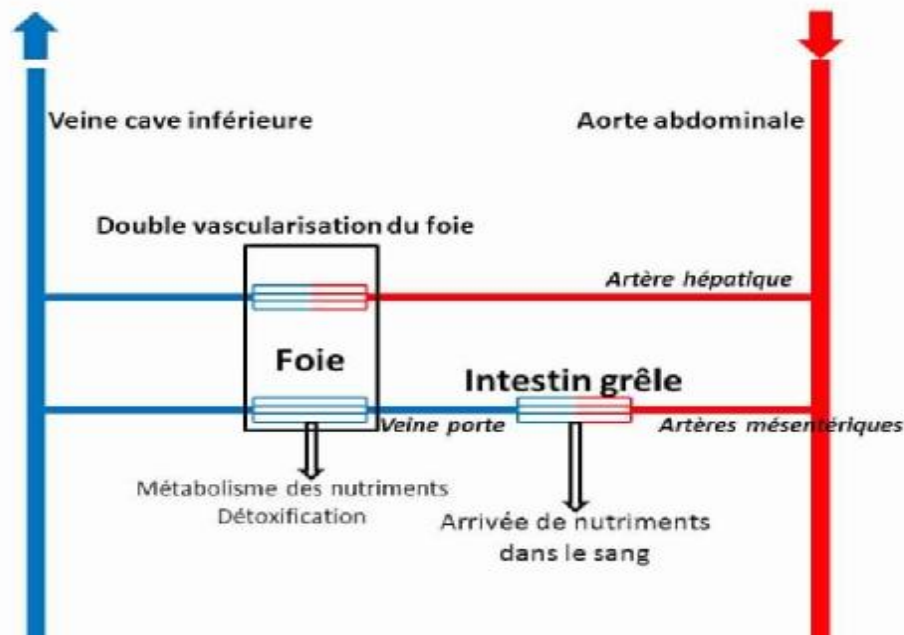


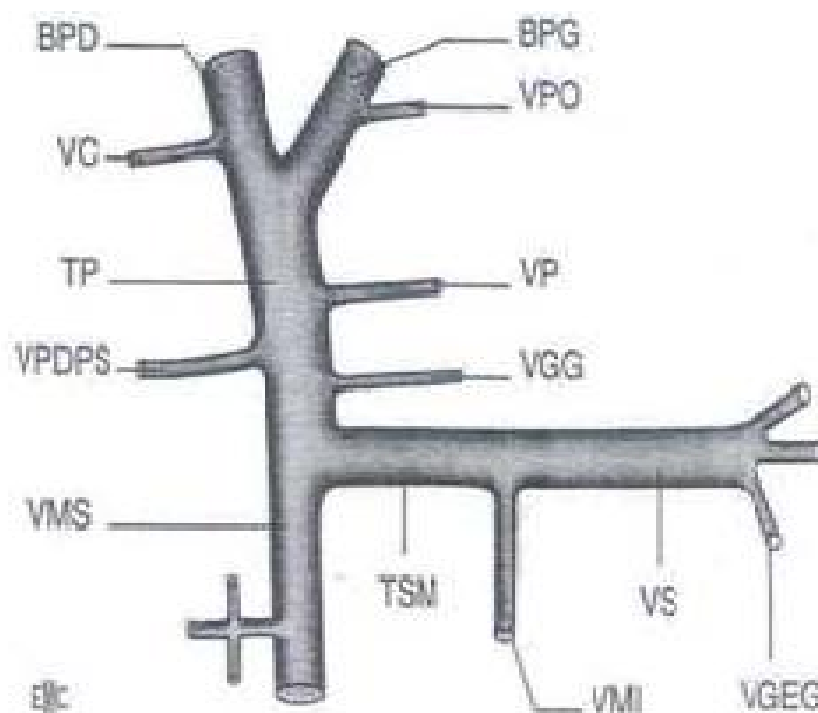
Figure 2 : Le système porte.

Ø La veine porte :

Elle mesure 7 à 10 cm de long avec un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte et moins de 10 mm chez l'enfant. C'est un tronc veineux sans homologue artériel, assurant 75% de la vascularisation hépatique.

Se constitue derrière la première portion du duodénum recevant :

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



BPD: Branche portale droite; BPG: Branche portale gauche; TP: Tronc porte; VC: Veine cystique; VP: Veine pylorique; VPDPS: Veine pancréaticoduodénale postérosupérieure; VMS: Veine mésentérique supérieure; TSM: Tronc splénomésaraïque; VMI: Veine mésentérique inférieure; VS: Veine splénique; VGEG: Veine gastroépiploïque gauche; VPO: Veine paraombilicale; VGG: Veine gastrique gauche ou veine coronaire stomachique.

Figure 3: Représentation schématique de l'anatomie modale du système Porte [9]

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

Il est reconnu actuellement que le sang portal serait distribué dans le foie de façon bien précise : le sang drainé par les veines splénique, mésentérique inférieure et coronaire stomachique irait vers le lobe gauche, alors que celui de la veine mésentérique supérieure serait acheminé dans le lobe droit. [10]

Ø Anatomie chirurgicale du système porte :

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

La veine porte droite se divise en branches antérieure et postérieure, chaque branche se bifurque en 2 branches : supérieure et inférieure. Près de son origine, la branche droite de la veine porte envoie une branche sur le côté droit du lobe caudé.

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

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

- Propriétés caractéristiques du système porte en chirurgie :

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

La réduction du débit sanguin portal augmente le flux sanguin hépatique mais l'inverse n'est pas vrai, l'atrophie hépatique (lobaire) suit l'occlusion de la veine porte, ainsi que la ligature d'une artère hépatique lobaire et la veine porte entraînent l'atrophie sans nécrose [11].

2) Les anastomoses porto - cave :

Ce sont des connexions entre le système porte et le système cave représentées par la veine cave inférieure et la veine cave supérieure.

Elles jouent un rôle important dans l'hypertension portale en se développant principalement au niveau de 4 régions.

1. L'œsophage et l'estomac :

Le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage, cela explique le développement des varices œsophagiennes.

2. Le rectum :

Anastomose entre la veine mésentérique inférieure et la veine cave inférieure via les veines rectales à l'origine de varices rectales.

3. Anastomose porto - ombilicale :

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

4. Anastomoses spléno-rénales :

Ce sont des dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure, on distingue :

- a) anastomose de Lejars : naissant du réseau intra-parenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche.
- b) anastomose de Marion : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.
- c) tronc gastro-phréno-capsulo-rénal : anastomoses naissant dans la sous muqueuse de la grosse tubérosité gastrique puis le sang emprunte la veine inférieure du pilier gauche du diaphragme et rejoint par l'intermédiaire de celle-ci les veines capsulaire moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

5. Dérivations accessoires

On décrit également d'autres voies et dérivations accessoires :

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

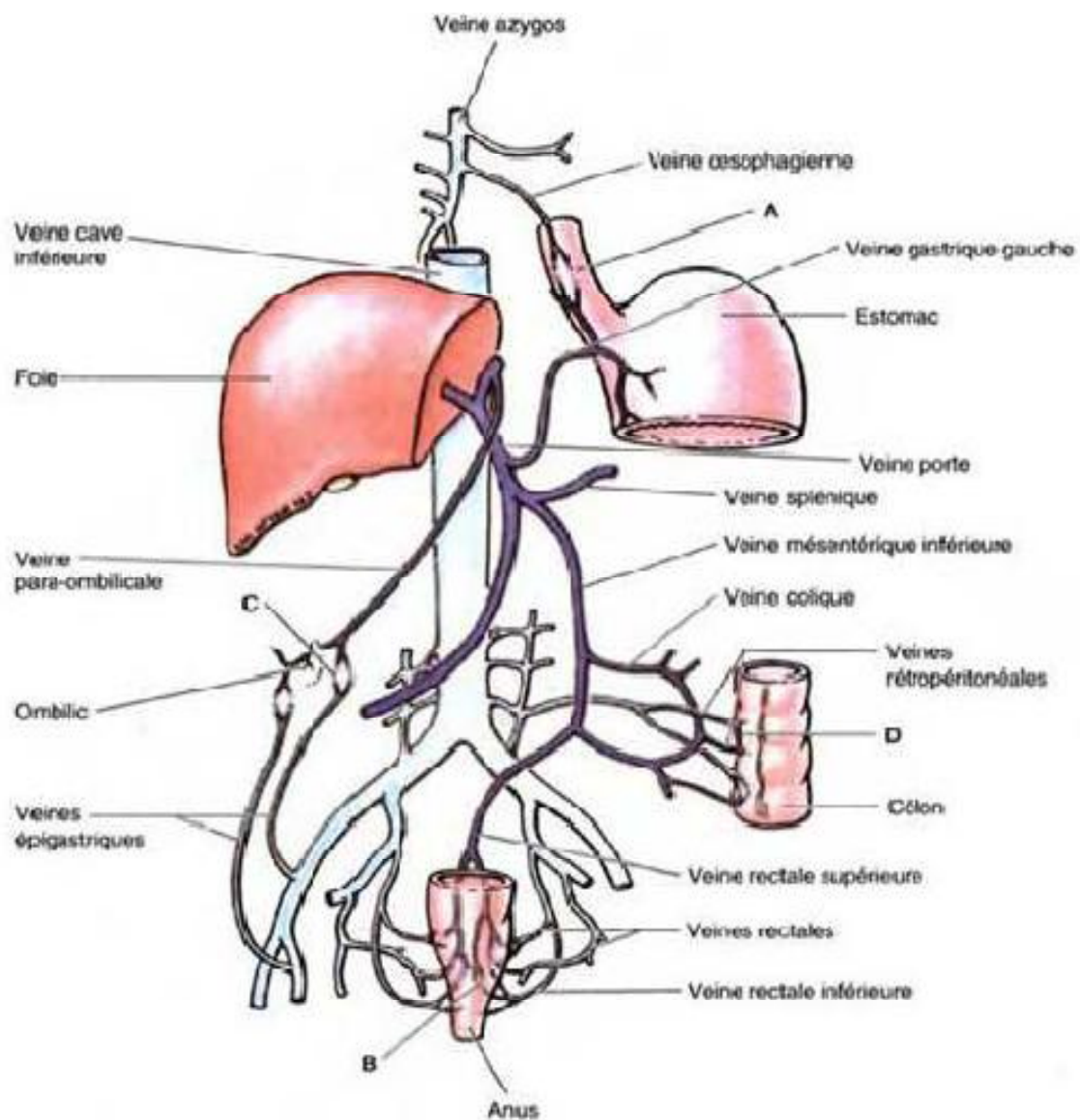


Figure 4 : Vue d'ensemble des anastomoses porto-cave.

IV. Histoire naturelle du cavernome porte :

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

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

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

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

Si l'obstacle portal persiste, ces veines collatérales deviennent ensuite de plus en plus volumineuses et forment alors en 3 à 5 semaines une structure pseudo-

tumorale appelée cavernome portal dont la localisation indiquerait alors indirectement le siège initial de la thrombose [14,15].

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

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

La Classification anatomique de l'atteinte thrombotique de la veine porte est la suivante [17] : (annexe2)

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

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

Les TVP aiguës : en lien avec la constitution d'une thrombose récente entraînant une souffrance intestinale ou hépatique. Ces symptômes peuvent être brutaux ou progressifs :

- L'ischémie mésentérique: résulte de l'extension du thrombus aux arcades veineuses mésentériques. Le taux de mortalité est élevé de l'ordre de 50% [18]. L'obstruction thrombotique veineuse mésentérique entraîne beaucoup plus de lésions tissulaires qu'une occlusion isolée de l'artère mésentérique ou artério-veineuse. La résection intestinale étendue et la constitution de sténoses multiples du grêle court peuvent être des séquelles tardives de l'ischémie veineuse mésentérique.
- Hépatite ischémique: la veine porte assure 75% du flux sanguin hépatique total et 40% de l'apport d'oxygène au foie. La TVP aiguë diminue la capacité du foie à résister à l'ischémie du fait de son double apport sanguin. En cas de TVP aiguë complète, n'importe quel épisode hypotensif peut précipiter ou aggraver l'hépatite ischémique.

Les TVP chroniques : dont les principaux éléments exprimés sont les complications du cavernome et de l'HTP, surtout :

- l'hémorragie variqueuse : En réponse au développement du cavernome portal et à la vasodilatation artérielle hépatique, le flux sanguin hépatique total est réduit de façon minime dans des conditions stables. Cependant, la pression portale est augmentée.

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

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

D'autres arguments, en dehors de toute complications, comme une imagerie antérieure pouvant faire la différence entre ces deux entités montrant une veine porte perméable, la mise en évidence d'un facteur local, l'aspect hyperdense du thrombus au scanner, le caractère aigu des douleurs abdominales et à fortiori la survenue d'un infarctus mésentérique, peuvent orienter vers une thrombose aiguë, alors que l'existence d'un cavernome et ou de signes d'HTP lors du diagnostic permet généralement de classer la thrombose comme chronique [21].

V. Physiopathologie :

Le cavernome portal correspond au développement d'un réseau de veines collatérales tortueuses péri-portales porto-portes résultant de l'obstruction partielle ou totale du tronc porte ou de l'une de ses branches. Le cavernome intra-hépatique peut se développer de façon localisée autour d'une branche portale lorsqu'il existe une thrombose de celle-ci [22]. Il peut aussi entourer un vaisseau portal perméable revascularisé par le cavernome lui-même en aval de la thrombose [23]. Plus rarement, il peut s'agir d'un cavernome radiculaire localisé dans la veine splénique ou dans la veine mésentérique supérieure, responsable d'une HTP segmentaire.

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

1/ L'hypertension portale :

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

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

§ ΔP = gradient de pression portale,

§ ΔQ = débit sanguin portal,

§ R = résistances vasculaires au flux sanguin

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

a. Augmentation des résistances au flux portal :

Résulte soit d'une désorganisation de l'architecture hépatique soit d'une contraction de différentes cellules bordant les sinusoides en réponse à divers substances vasoactives (ex. les endothélines, l'oxyde nitrique) c'est le cas de la cirrhose, cette composante hémodynamique représente 40% de l'augmentation des résistances vasculaires

b. Augmentation du flux veineux portal :

Observée dans les stades avancés d'HTP, liée à une vasodilatation marquée du territoire splanchnique sous l'effet de facteurs neurogènes, humoraux et médiateurs locaux, donc cette vasodilatation splanchnique contribue à l'augmentation du flux sanguin portal et à l'augmentation de la pression portale.

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

2/ La splénomégalie :

Elle est secondaire à la congestion et à l'hyperplasie du tissu réticulo-endothélial. Souvent asymptomatique, elle peut être responsable d'hypersplénisme qui se caractérise par une anémie, une leucopénie et une thrombopénie. L'hypersplénisme serait lié à des phénomènes de stase, de séquestration et de phagocytose [24].

3/ Les anastomoses porto-caves spontanées

3.1. La circulation collatérale de type supérieure :

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

3.2. La circulation collatérale de type antérieur :

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

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

3.3. La circulation collatérale de type inférieure :

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

3.4. La circulation collatérale de type postérieur :

Elle provoque une augmentation de débit à travers les anastomoses spléno-rénales préexistantes partant de la veine cardiotubérositaires postérieure (anastomose spléno-gastrophréno-surrénalo-réno-cave) et contribuant à la formation de « varices gastriques » (cardiotubérositaires).

4/ Les varices œsogastriques :

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

Elles ne se développent que si le gradient entre la pression portale et la pression cave est supérieure à 10-12 cmH₂O ; au delà de ce seuil, il n'y a pas de relation entre la taille des varices et le degré de l'hypertension portale.

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

Les varices gastriques sont moins fréquentes, elles siègent principalement dans la région

cardio-tuberositaire, ces varices n'entraînent aucun trouble fonctionnel.

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

5/ L'ascite [24] :

L'ascite ne se développe que lorsque 2 conditions sont réunies : *une hypertension portale* et *une rétention hydro-sodée*.

L'hypertension portale est une condition nécessaire, mais généralement non suffisante pour le développement d'une ascite.

La rétention hydro-sodée, lorsqu'elle est isolée, entraîne une anasarque et non pas une ascite simple. C'est l'hypertension portale qui localise au territoire péritonéal la rétention hydrosodée.

Au cours des maladies du foie, la rétention hydro-sodée est en rapport avec l'insuffisance hépatocellulaire : celle-ci entraîne par un mécanisme mal connu, une hyperproduction de rénine, une production accrue d'angiotensine et finalement une production accrue d'aldostérone, toutefois, l'hyper-aldostéronisme n'explique pas à lui seul la rétention hydrosodée des maladies du foie chez les sujets atteints de bloc infra-hépatique, l'ascite n'est pas fréquente et reste habituellement modérée.

6/ Le retentissement sur le foie :

Classiquement, dans les cas de l'obstruction veineuse porte extra hépatique, le foie est normal et le modèle architectural est préservé. L'examen histopathologique peut révéler la condensation concentrique de fibres de réticuline autour des espaces portes, étendant parfois dans le parenchyme. Habituellement la biopsie du foie n'est pas nécessaire dans ces cas, à moins que les fonctions du foie soient perturbées [25].

On note également la notion de souffrance progressive du parenchyme hépatique due au fait qu'une partie de sa vascularisation portale emprunte les voies hépatofuges : *c'est le syndrome porto-prive* qui aboutit à la constitution d'une

fibrose portale qui évolue progressivement et influence ainsi le pronostic à long terme.

Ces désordres architecturaux et ces lésions histologiques existent de la même fréquence dans les obstructions portes apparemment primitives que les obstructions portes iatrogènes.

7/ La biliopathie portale :

Le cavernome portal est une cause exceptionnelle de compression de la voie biliaire principale; les cas rapportés sont peu nombreux. Certaines observations anciennes sont peu documentées car de diagnostic posé exclusivement lors de l'intervention chirurgicale.

Sur le plan physiopathologique, l'hypothèse mécanique d'une hypertension veineuse portale comprimant la voie biliaire paraît séduisante.

Il existe dans le cavernome une hypertension portale (pression portale > 15 cm H₂O), comme en témoigne l'existence d'une circulation collatérale porto-cave associée. On conçoit alors que la voie biliaire principale, dont la pression varie de 4 à 10cm [26], puisse être comprimée par le réseau veineux qui l'entoure. Il peut s'agir également d'une veine dans l'épaisseur même de la paroi, saillante à l'intérieur du canal cholédoque, comme l'ont observé Spira et al [25] à la cholédochoscopie.

Cependant, le caractère exceptionnel de ces observations contraste avec la relative fréquence des cavernome. La rareté des cas chez l'enfant trouve peut-être son explication dans l'existence de phénomènes scléro-inflammatoires associés, évoluant lentement et se révélant à l'âge adulte [27].

8/L'entéropathie exsudative :

Elle est secondaire à l'hypertension portale et à la congestion veineuse et lymphatique au niveau de l'intestin grêle, secteur de drainage de la veine mésentérique supérieure. Cette entéropathie est responsable d'une dénutrition par perte de lipides et de protéines dans la lumière intestinale à savoir l'albumine, les immunoglobulines et la transferrine, ce qui aggraverait l'état nutritionnel et immunitaire de ces enfants [28].

9/ Le retard staturo-pondéral :

La diminution de flux portal hépatique et/ou une résistance à l'hormone de croissance ont été les deux hypothèses physiopathologiques avancées pour expliquer ce retard [29,30], n'oubliant pas que la fréquence d'un hypersplénisme et d'une anémie ferriprive chronique, parfois sévère, chez cet enfant qui fait des hémorragies récidivantes, participe de très proche dans cette insuffisance de croissance.

10/ L'encéphalopathie hépatique :

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

Le risque d'avoir une encéphalopathie hépatique sur cavernome porte est presque nul vue l'intégrité de la fonction hépatocellulaire et la conservation d'un flux portal quoique ralenti chez ces malades. Toutefois, une encéphalopathie hépatique peut compliquer une chirurgie de décompensation portale surtout non sélective, en particulier chez l'enfant [31].

11/ Les complications cardio-pulmonaires :

11.1. Le syndrome hépato-pulmonaire (SHP) :

Le SHP a été défini comme l'association de trois anomalies : une hypertension portale, une hypoxémie, ou au moins une augmentation de la différence alvéolo-artérielle pour l'oxygène, et la présence de dilatations vasculaires intra-pulmonaires. Le point commun entre les affections dans lesquelles ce syndrome a été décrit (dans des hépatopathies aussi diverses que la cirrhose, l'hypertension portale en l'absence de cirrhose, les hépatites fulminantes et les épisodes de rejet après une allogreffe hépatique) est la présence d'une hypertension portale. La prévalence du SHP est d'autant plus élevée que l'insuffisance hépatocellulaire est plus sévère et la résistance vasculaire pulmonaire plus basse. Cette prévalence est de l'ordre de 2 %. Ce syndrome rare a été rapporté dans le cadre d'HTP pré-hépatique [32].

Les symptômes sont l'hippocratisme digital, la dyspnée et la cyanose. Le diagnostic est affirmé par la scintigraphie pulmonaire à l'albumine marquée au ^{99m}Te [33].

11.2. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) :

Une HTAP pré-capillaire a été signalée avec une prévalence excessive chez des patients cirrhotiques, ou souffrant d'une hypertension portale. Cette complication a été rapportée dans les HTP extra-hépatiques non opérées [34] ; il en va de même après une dérivation chirurgicale porto-systémique [35].

La pathogénie de l'HTAP associée à l'hypertension portale est inconnue. Différentes possibilités ont été évoquées : micro-embolies répétées provenant du système porte, lésions endothéliales dues à l'état hyper dynamique, présence dans la circulation pulmonaire de substances d'origine intestinale normalement détoxifiées par le foie, mais qui auraient accès aux vaisseaux pulmonaires en raison de la présence d'anastomoses porto-systémiques

(Glucagon, sécrétine, peptide intestinal vaso-actif, sérotonine, etc). Aucun de ces mécanismes, à ce jour, n'a fait la preuve de son action [36].

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

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

11.3. Les troubles de l'hémostase :

Biologiquement, outre les anomalies de l'hémostase responsables d'une hypercoagulabilité et par conséquent de l'apparition d'une thrombose portale, l'HTP extra-hépatique peut être associée à une diminution du taux de prothrombine et à des anomalies des fonctions plaquettaires [37,38]. Ces anomalies seraient secondaires à une surconsommation par un mécanisme de coagulation intra-vasculaire disséminée au sein des capillaires formant le cavernome [38].

PATIENTS

ET METHODES

I. Type de l'étude :

Notre travail est une étude rétrospective qui porte sur une série de 13 cas de cavernome porte diagnostiqués au sein de l'unité de gastro-entérologie au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 13 ans allant de janvier 2003 à octobre 2016.

II. Population étudiée :

L'étude a porté sur tous les cas de cavernome porte ayant été hospitalisés ou suivis en consultation externe de gastro-entérologie pédiatrique.

Ont été exclus de ce travail tous les enfants admis pour HTP et chez qui le diagnostic de cavernome porte n'a pas été retenu.

III. Méthodes :

1. Recueil des informations :

Une fiche d'exploitation (annexe 1) a été établie pour chaque patient permettant le recueil des données nécessaires à l'analyse des différents paramètres anamnestiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs.

Les données globales de nos patients sont recueillies à partir des dossiers des patients hospitalisés au sein de service, les dossiers des patients suivis en consultations gastro-entérologie pédiatrique et du registre des comptes rendus de l'endoscopie digestive du service de pédiatrie.

2. Etude descriptive :

Nous avons procédé dans un premier temps à une étude descriptive des différents paramètres suivants :

2.1. Paramètres anamnestiques :

Nous avons étudié l'âge, le sexe, la notion de consanguinité, les cas similaires familiaux, les antécédents personnels et familiaux, médicaux et chirurgicaux.

2.2. Paramètres cliniques :

Le mode de début de la maladie, ainsi que les signes retrouvés à l'examen clinique.

L'enquête para clinique est basée essentiellement sur : les données des examens biologiques, les données de l'imagerie et les résultats de l'endoscopie digestive.

2.3. Paramètres thérapeutique et évolutifs :

Nous avons étudié la prise en charge de nos malades, ainsi que leur évolution et les complications observées.

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

Nous avons ainsi mené une étude descriptive et analytique où les valeurs quantitatives ont été exprimées en moyennes, les valeurs qualitatives en pourcentages. Cette analyse a été réalisée à l'aide du logiciel SPSS version 20.0.

IV. Difficultés et limites de l'étude :

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

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

V. Conditions de réalisation de la ligature des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires :

Six malades de notre série ont bénéficié d'une ligature de varices œsophagiennes. Nous présentons ici les modalités techniques de cette intervention.

- La réalisation en externe ou en hospitalier de la ligature et le type de sédation dépendent de l'âge.
- L'examen comporte un temps d'exploration œsophagienne, gastrique et duodénale.
- Avant l'examen un bilan d'hémostase est généralement demandé avec un rétablissement d'un état hémodynamique stable.
- La préparation des patients repose à coté d'une préparation psychologique sur :

ü La vacuité du tube digestif avant l'examen endoscopique, imposant un jeûne d'au moins 6 heures à l'exception des nourrissons de moins de 3 mois dont le jeûne est limité à 4 heures, pour prévenir tout risque d'accident hypoglycémique dans cette tranche d'âge, il est nécessaire de mettre une perfusion avec un soluté si l'examen est retardé.

- ü Une sédation était systématique chez tous les enfants qui ont bénéficié d'une fibroscopie, avec une surveillance nécessaire de certains paramètres, tels que la fréquence respiratoire, le pouls, la mesure de la saturation en oxygène.
- ü L'enfant est installé en décubitus latéral gauche, ou en décubitus dorsal.
- L'endoscope utilisé est le GIF-Q180 de type Olympus. La première fibroscopie est faite pour visualiser, localiser et voir l'étendue des varices. Le fibroscope est retiré par la suite pour monter le kit de ligature comportant entre six à dix anneaux.



Figure 5 : Vidéoendoscope de l'unité de gastro-entérologie du service de pédiatrie
CHU Hassan II de Fès.

- La ligature consiste en l'introduction d'un fibroscope équipé d'un cylindre monté au niveau de son extrémité distale, le cylindre est porteur d'un anneau élastique circulaire. Le fil guide est fixé dans une rainure interne du cylindre et introduit dans le canal à biopsie de l'endoscope.
- La varice est aspirée dans le cylindre et ligaturée par un anneau élastique entraînant sa thrombose. L'endoscope doit être retiré et réintroduit à plusieurs reprises lors de la même séance. Une de ses limites tient au diamètre du l'embout distal mis sur l'endoscope (fibroscope d'un diamètre d'au moins 2,8 mm), qui rend délicate la manœuvre d'introduction du fibroscope à la bouche œsophagienne et réserve cette technique aux enfants de plus de 2 ans.



Figure 6 : Matériels utilisés pour la ligature élastique des varices œsophagiennes (image prise de l'unité de gastro-entérologie service de pédiatrie CHU Hassan II de Fès).

RESULTATS

Tableau récapitulatif de nos patients

Observation N°	Identité		Motif d'hospitalisation				ATCD personnels							ATCD familiaux			EXAMEN PHYSIQUE										
	sexe	âge/ mois	Hémorragie digestive	Distension abdominal	Douleur abdominal	Fièvre	Consanguinité	prématurité	KTO	infection abdominal	prise médicamenteuse	omphalite	Traumatisme abdominal	Thrombo-embolie	Thrombophilie	cas similaires	HD	SMG	DIST.ABD	PALEUR	ASCITE	HMG	CVC	DOULEUR ABDOMINALE	ICTERE	RSP	
1	M	168	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	H/Ma	+	-	+	+	-	-	-	-	-	
2	M	132	-	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-	
3	M	120	+	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	H/Ma	+	+	+	+	-	-	-	-	-	
4	M	120	+	-	+	-	+	-	-	-	AINS	-	-	-	-	-	H/Re	+	+	+	+	-	+	+	-	-	
5	M	78	+	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	Ma	+	+	+	+	+	+	-	-	+	
6	M	180	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	
7	M	84	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	
8	F	50	+	-	-	+	-	+	-	-	ASPIRINE	-	-	-	-	-	H/Ma	+	-	+	-	-	-	-	-	+	
9	F	163	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	
10	F	20	+	+	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	H/Ma	+	+	+	-	+	-	-	-	+	
11	F	48	-	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	H/Ma	+	+	+	-	-	-	-	-	+	
12	F	14	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	H	+	-	-	-	-	-	-	-	-	
13	F	60	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	H	+	-	-	-	+	-	-	-	-	

Observation N°	BILAN BIOLOGIQUE																					
	Hb (g/dl)	VGM (fL)	CCMH (g/dL)	Plaquettes (elemt / m^3)	GB (/uL)	GR (10^6 /uL)	TP (%)	PAL (U/l)	GGT (U/l)	GOT (U/l)	GPT (U/l)	Urée	Créatinémie (mg/l)	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Déficit en antithrombine	protéine C	protéine S	Facteur V LEIDEN WITHOUT APC-S	Auto-AC: anti-phospholipides anti-nucléaires	homocystéine (umol/l)	Fibrinogène (g/l)
1	8,6	78	35	80000	9330	3,09	75	180	-	26	15	0,67	6	138	4,1	-	-	-	-	-	-	-
2	3,5	72	32	180000	2272	1,48	85	397	166	28	19	0,09	4	128	4	-	-	-	-	-	-	-
3	4,5	64	29	118000	4840	3,26	86	-	-	21	6	0,29	6	137	4,4	-	-	-	-	-	-	-
4	6	82	27	163000	10650	2,45	96	177	10	32	14	0,43	6	139	4,6	-	-	-	-	-	-	-
5	4,2	62	29	82000	3200	-	100	-	11	32	16	0,28	6	135	4,2	-	-	-	-	-	-	-
6	6	72	32	122000	2800	-	65	-	-	30	12	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	11	77	33	118000	5400	-	85	-	-	25	14	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
8	7,9	84	30	195000	14500	-	100	-	7	31	13	-	-	-	-	97%	63%	109%	-	-	-	3,07
9	12,2	87	27	31000	2930	-	65	-	-	32	14	-	-	-	-	86%	47%	30%	-	-	-	2,65
10	6,9	71	33	179000	8870	3,34	69	-	-	35	16	0,27	4	135	4	-	-	-	-	-	-	-
11	11,9	77	35	257000	8870	-	87	-	-	35	22	0,31	4	136	3,4	-	88%	60,8	34,80s	-	4,88	
12	11	77	30	170000	-	-	90	-	-	28	18	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
13	12,4	84	34	204000	17100	4,44	89	251	20	31	30	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

Observation N°	ECHOGRAPHIE + ECHO DOPPLER				EXAMEN ENDOSCOPIQUE					PRISE EN CHARGE							Evolution	
	HTP sur CP	ETAT DU foie	SMG	AUTRES	varices œsophagiennes	signes de préruptures	Autres varices	Gastropathie hypertensive	Autres	Hospitalisation	Transfusion	TRAITEMENT MEDICAL	LIGATURE	Sclérothérapie	Obliteration par colle adhésive	CHIRURGIE	Stabilisation sous TRT méd	(traitement médical + ligature)
1	Oui	KHF	+	ascite	stade 2 / 3	-	tubérositaire	-	-	+	+	+	+	-	-	candidat	-	Favorable
2	Oui	HMG + abcès	+	ascite	stade 1	-	-	-	-	+	+	+	-	-	-	candidat	+	Favorable
3	Oui	-	+	-	stade 1/3	Présente	-	-	-	+	+	+	+	-	-	candidat	-	Récidive hémorragique
4	Oui	-	+	ascite	stade 1 / 2 / 3	-	tubérositaire	-	gastrite nodulaire	+	+	+	+	-	-	candidat	-	Favorable
5	Oui	HMG	+	-	stade 1 / 3	-	-	-	-	+	+	+	+	-	-	candidat	-	Récidive hémorragique
6	Oui	HMG	+	-	stade 2	-	-	oui	gastrite nodulaire	-	+	+	-	-	-	candidat	+	Favorable
7	Oui	-	+	-	stade 2	-	-	-	gastrite nodulaire	-	-	+	-	-	-	candidat	+	Favorable
8	Oui	-	+	-	stade 1 / 3	-	-	-	-	+	+	+	+	-	-	candidat	-	Récidive hémorragique
9	Oui	-	+	-	stade 1 / 2	-	-	discrète	-	-	-	+	+	-	-	candidat	-	Favorable
10	Oui	-	+	-	stade 1	-	tubérositaire et duodénale	oui (à l'évolution)	-	+	+	+	-	-	Programmée pour VD	candidat	-	Récidive hémorragique
11	Oui	-	+	-	stade 2	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	candidat	+	Favorable
12	Oui	-	+	-	stade 2 / 3	-	tubérositaire	-	-	-	-	+	-	-	-	candidat	+	Favorable
13	Oui	-	+	-	stade 1 / 2	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	candidat	+	Favorable

1. Les observations :

1.1. Anamnèse, motif de consultation, ATCD et signes cliniques :

Tableau 1 : Répartitions des malades selon leurs identités et motif de consultation

Observation N°	Identité		Motif de consultation			
	sexe	âge/mois	Hémorragie digestive	Distension abdominal	Douleur abdominal	Fièvre
1	M	168	+	-	+	-
2	M	132	-	+	+	+
3	M	120	+	-	-	-
4	M	120	+	-	+	-
5	M	78	+	-	-	+
6	M	180	+	-	-	-
7	M	84	+	+	-	-
8	F	50	+	-	-	+
9	F	163	-	+	-	-
10	F	20	+	+	-	+
11	F	48	-	+	-	-
12	F	14	+	-	-	-
13	F	60	-	-	-	-

M : masculin, F : Féminin.

Tableau 2 : Répartition des patients selon les antécédents personnels.

Observation N°	ATCD personnels						
	Consanguinité	prématurité	KTO	infection abdominal	prise médicamenteuse	omphalite	Traumatisme abdominal
1	-	-	-	-	-	-	-
2	-	-	-	-	-	-	-
3	+	-	-	-	-	-	-
4	+	-	-	-	AINS	-	-
5	-	-	-	-	-	-	-
6	-	-	-	-	-	-	-
7	-	-	-	-	-	-	-
8	-	+	-	-	ASPIRINE	-	-
9	-	-	-	-	-	-	-
10	-	-	-	-	-	-	-
11	-	-	-	+	-	-	-
12	-	-	+	-	-	-	-
13	+	-	-	-	-	-	-

ATCD : antécédents ; KTO : cathétérisme ombilical ; AINS : anti inflammatoires non stéroïdiens.

- Aucun antécédent thromboembolique ou de thrombophilie dans la famille n'a été retrouvé.
- Pas cas similaires dans la famille.

Tableau 3 : Répartition des signes cliniques chez les malades de notre série.

observation N°	EXAMEN PHYSIQUE									
	HD	SMG	DIST.ABD	PALEUR	ASCITE	HMG	CVC	DOULEUR ABDOMINALE	ICTERE	RSP
1	H/Ma	+	-	+	+	-	-	-	-	-
2	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-
3	H/Ma	+	+	+	+	-	-	-	-	-
4	H/Re	+	+	+	+	-	+	+	-	-
5	Ma	+	+	+	+	+	+	-	-	+
6	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
7	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
8	H/Ma	+	-	+	-	-	-	-	-	+
9	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-
10	H/Ma	+	+	+	-	+	-	-	-	+
11	H/Ma	+	+	+	-	-	-	-	-	+
12	H	+	-	-	-	-	-	-	-	-
13	H	+	-	-	-	+	-	-	-	-

HD : hémorragie digestive ; SMG : splénomégalie ; DIST ABD : distension abdominale ; HMG : hépatomégalie ; CVC : circulation veineuse collatérale ; RSP : retard staturo pondéral ; H : hématomèse ; Ma : melena ; Re : rectorragie.

1.2. Les bilans paracliniques :

1.2.1. Les examens biologiques :

Tableau 4 : Résultats des bilans biologiques initiaux chez nos malades.

Obs N°	Hb (g/dl)	VGM (fL)	CCMH (g/dL)	Plaquettes (elemt/m ³)	GB (/uL)	GR (10 ⁶ /uL)	TP (%)	PAL (U/I)	GGT (UI/I)	GOT (U/I)	GPT (U/I)
1	8,6	78	35	80000	9330	3,09	75	180	-	26	15
2	3,5	72	32	180000	2272	1,48	85	397	166	28	19
3	4,5	64	29	118000	4840	3,26	86	-	-	21	06
4	6	82	27	163000	10650	2,45	96	177	10	32	14
5	4,2	62	29	82000	3200	2,9	100	-	11	32	16
6	6	72	32	122000	2800	3	65	-	-	30	12
7	11	77	33	118000	5400	3,29	85	-	-	25	14
8	7,9	84	30	195000	14500	-	100	-	7	31	13
9	12,2	87	27	31000	2930	3,1	65	-	-	32	14
10	6,9	71	33	179000	8870	3,34	69	-	-	35	16
11	11,9	77	35	257000	8870	-	87	-	-	35	22
12	11	77	30	170000	-	-	90	-	-	28	18
13	12,4	84	34	204000	17100	4,44	89	251	20	31	30

Tableau 5 : Résultats des bilans biologiques initiaux chez nos malades.

Observation N°	Urée	Créatininémie (mg/l)	Na (mEq/l)	K (mEq/l)
1	0,67	6	138	4,1
2	0,09	4	128	4
3	0,29	6	137	4,4
4	0,43	6	139	4,6
5	0,28	6	135	4,2
6	-	-	-	-
7	-	-	-	-
8	-	-	-	-
9	-	-	-	-
10	0,27	4	135	4
11	0,31	4	136	3,4
12	-	-	-	-
13	-	-	-	-

Tableau 6 : résultats du bilan de thrombophilie selon nos malades.

Obs N°	Déficit en antithrombine	protéine C	protéine S	Facteur V LEIDEN WITHOUT APC-S	Auto-AC: anti- phospholipides anti-nucléaires	homocystéine (umol/l)	Fibrinogène (g/l)
1	-	-	-	-	-	-	-
2	-	-	-	-	-	-	-
3	-	-	-	-	-	-	-
4	-	-	-	-	-	-	-
5	-	-	-	-	-	-	-
6	-	-	-	-	-	-	-
7	-	-	-	-	-	-	-
8	97%	63%	109%	-	-	-	3,07
9	86%	47%	30%	-	-	-	2,65
10	-	-	-	-	-	-	-
11	-	88%	60,8	34,80s	-	4,88	
12	-	-	-	-	-	-	-
13	-	-	-	-	-	-	-

1.2.2. Les examens radiologiques :Tableau 7 : Résultats échographiques chez nos patients

Observation N°	ECHOGRAPHIE + ECHO DOPPLER			
	HTP sur CP	ETAT DU foie	SMG	AUTRES
1	Oui	KHF	+	ascite
2	Oui	HMG + abcès	+	ascite
3	Oui	-	+	-
4	Oui	-	+	ascite
5	Oui	HMG	+	-
6	Oui	HMG	+	-
7	Oui	-	+	-
8	Oui	-	+	-
9	Oui	-	+	-
10	Oui	-	+	-
11	Oui	-	+	-
12	Oui	-	+	-
13	Oui	-	+	-

HTP sur CP : hypertension portal sur cavernome porte ; SMG : splénomégalie ; KHF : kyste hydatique de foie ; HMG : hépatomégalie

1.2.3. Les examens endoscopiques :

Tableau 8: Répartition de nos patients selon les résultats de l'examen
endoscopique :

observation N°	varices œsophagiennes	signes de prérupture	Autres varices	Gastropathie hypertensive	Autres
1	stade 2 / 3	-	tubérositaire	-	-
2	stade 1	-	-	-	-
3	stade 1 / 3	Présente	-	-	-
4	stade 1 / 2 / 3	-	tubérositaire	-	gastrite nodulaire
5	stade 1 / 3	-	-	-	-
6	stade 2	-	-	oui	gastrite nodulaire
7	stade 2	-	-	-	gastrite nodulaire
8	stade 1 / 3	-	-	-	-
9	stade 1 / 2	-	-	discrète	-
10	stade 1	-	tubérositaire et duodénale	oui (à l'évolution)	-
11	stade 2	-	-	-	-
12	stade 2 / 3	-	tubérositaire	-	-
13	stade 1 / 2	-	-	-	-

1.3. Prise en charge et évolution :

Tableau 9 : Modalité de prise en charge de nos patients

obs N°	Hospitalisation	Transfusion	TRAITEMENT MEDICAL	LIGATURE	SCLEROTHERAPIE	OBLITERATION PAR COLLE ADHESIVE
1	+	+	+	+	-	-
2	+	+	+	-	-	-
3	+	+	+	+	-	-
4	+	+	+	+	-	-
5	+	+	+	+	-	-
6	-	+	+	-	-	-
7	-	-	+	-	-	-
8	+	+	+	+	-	-
9	-	-	+	+	-	-
10	+	+	+	-	-	Programmée pour VD
11	-	-	+	-	-	-
12	-	-	+	-	-	-
13	-	-	+	-	-	-

VD : varices duodénales.

Tableau 10 : Répartition de nos patients selon le traitement médical et l'évolution

obs N°	TRAITEMENT MEDICAL	STABILISATION
1	Bétabloquant	-
2	Bétabloquant	+
3	Bétabloquant	-
4	Bétabloquant	-
5	Bétabloquant	-
6	Bétabloquant	+
7	Bétabloquant	+
8	Bétabloquant	-
9	Bétabloquant	-
10	Bétabloquant	-
11	Bétabloquant	+
12	Bétabloquant	+
13	Bétabloquant	+

Tableau 11 : Répartition de nos patients qui ont bénéficié d'une ligature et leur évolution

observation N°	LIGATURE	Evolution (traitement médical+ligature)
1	+	Favorable
2	-	Favorable
3	+	Récidive hémorragique
4	+	Favorable
5	+	Récidive hémorragique
6	-	Favorable
7	-	Favorable
8	+	Récidive hémorragique
9	+	Favorable
10	-	Récidive hémorragique
11	-	Favorable
12	-	Favorable
13	-	Favorable

2. Synthèse des résultats :

2.1 Epidémiologie

2.1.1 . Fréquence et incidence :

Dans notre série, le nombre de cas suivis pour cavernome porte était colligé sur 13 ans soit une incidence moyenne d'un cas/an et une fréquence maximale a été enregistrée en 2009 de 3 cas.

2.1.2. Age

- L'âge de diagnostic de nos patients est compris entre 14 mois et 180 mois (15 ans), avec une moyenne de 96 mois (8ans).
- 46,1% des cas sont diagnostiqués après l'âge de 9 ans.

Tableau 12 : Répartition de nos patients selon l'âge au moment du diagnostic

<i>Tranches d'âge (mois)</i> <i>(année)</i>	0-36 mois (0 – 3 ans)	36-108 mois (3-9 ans)	108-180 mois (9-15ans)
<i>Effectifs (cas)</i>	2 cas	5 cas	6 cas
<i>Pourcentages (%)</i>	15,4 %	38,5 %	46,1 %

2.1.3. Sexe

On note une légère prédominance masculine dans notre série :

- 07 garçons soit 54%
- 06 filles soit 46%

Le sexe ratio est de 1,16.

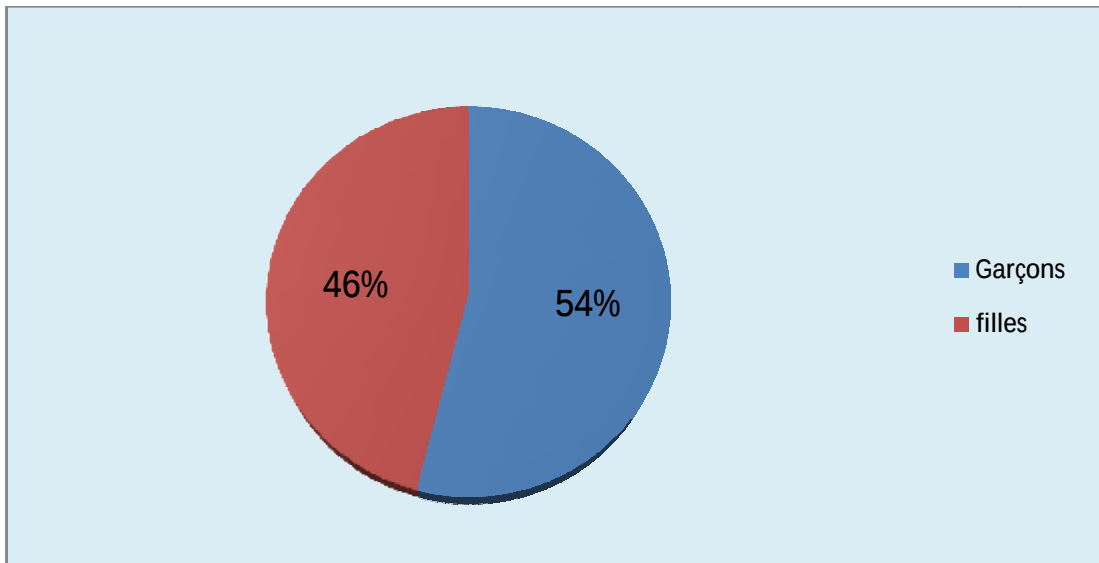


Figure 7 : répartition de notre échantillon selon le sexe.

2.2 Antécédents :

- Une consanguinité parentale est rapportée chez trois patients soit 23%.
- Tous nos patients sont issus d'un accouchement à terme, sauf un seul prématuré à l'âge de 6 mois.
- Tous nos patients ont été vaccinés selon le PNI.
- Un cathétérisme ombilical est rapporté chez une seule patiente au cours de son hospitalisation à la période néonatale.
- La prise médicamenteuse était rapportée dans deux cas soit 15,4% (AINS et ASPIRINE) qui a provoqué l'hémorragie digestives chez ces patients.
- Aucun de nos patients n'avait une omphalite.

- Aucun de nos patients n'avait subi une chirurgie antérieure.
- Aucun de nos patients n'avait un ATCD de traumatisme.
- Trois patients avaient des hospitalisations antérieures : infection urinaire/ vomissements chroniques/ictère.
- Aucun ATCD thromboemboliques ou de thrombophilie dans la famille n'a été retrouvé.
- Aucun cas similaires dans la famille.

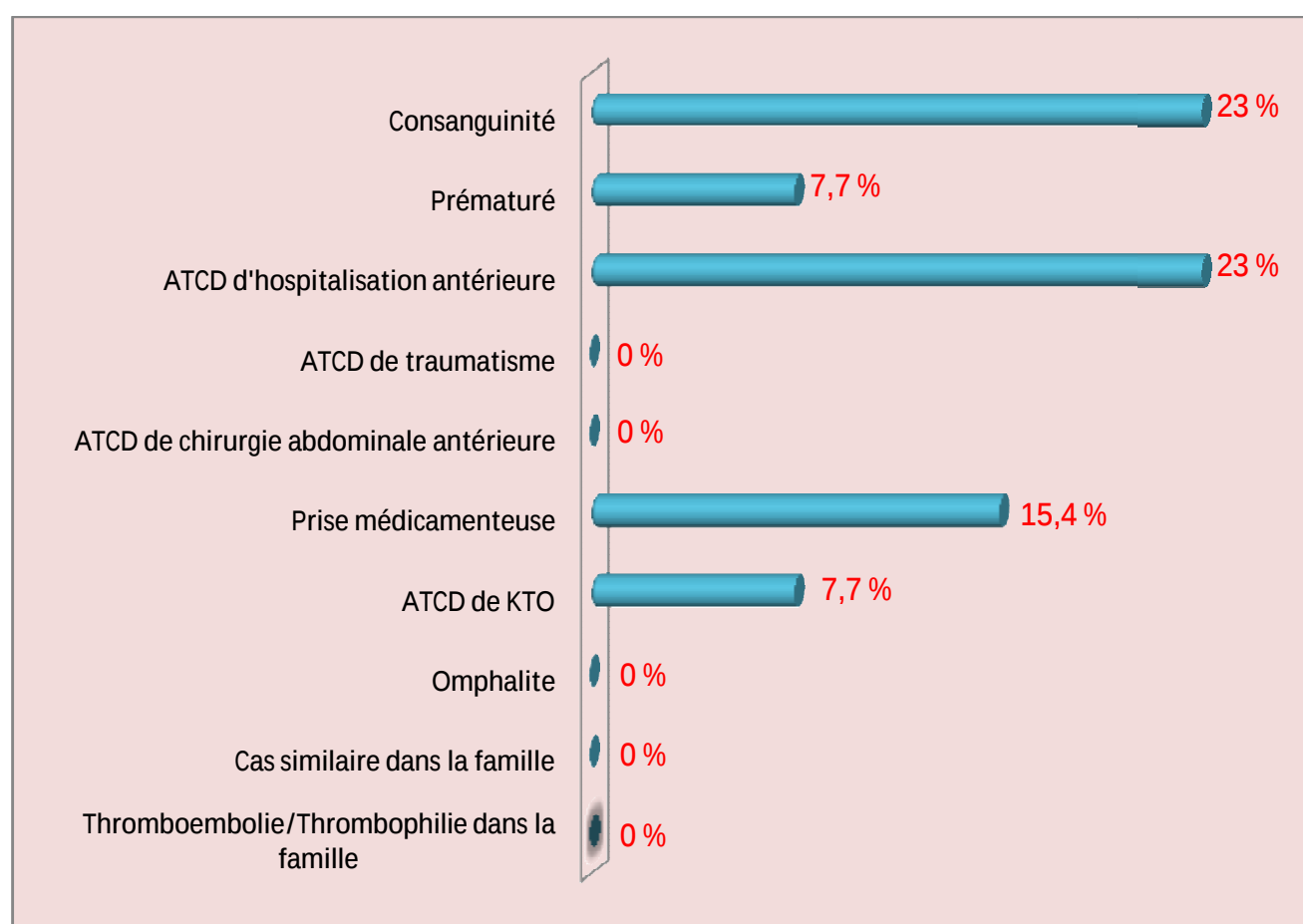


Figure8 : Répartition de nos patients selon les antécédents.

2.3 Signe cliniques :

2.3.1 Motif de consultation et/ou d'hospitalisation :

- Ø L'hémorragie digestive est le principal motif de consultation, elle est présente chez 9 cas soit 69% faite d'hématémèse et/ou méléna et/ou rectorragie.
- Ø La distension abdominale était rapportée chez 5 cas soit 38,5%.
- Ø La douleur abdominale était rapportée chez 3 cas soit 23%.
- Ø La fièvre était présente chez 4 patients soit 31%.

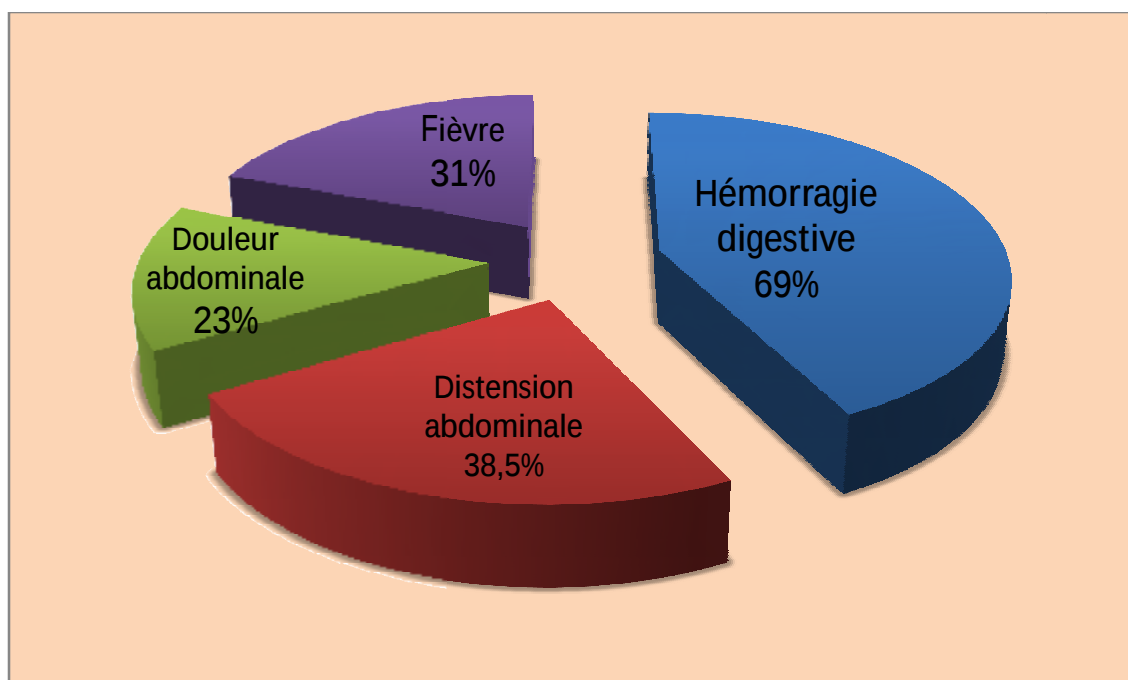


Figure 9 : Répartition des malades selon le motif d'hospitalisation.

2.3.2 Signes fonctionnels :

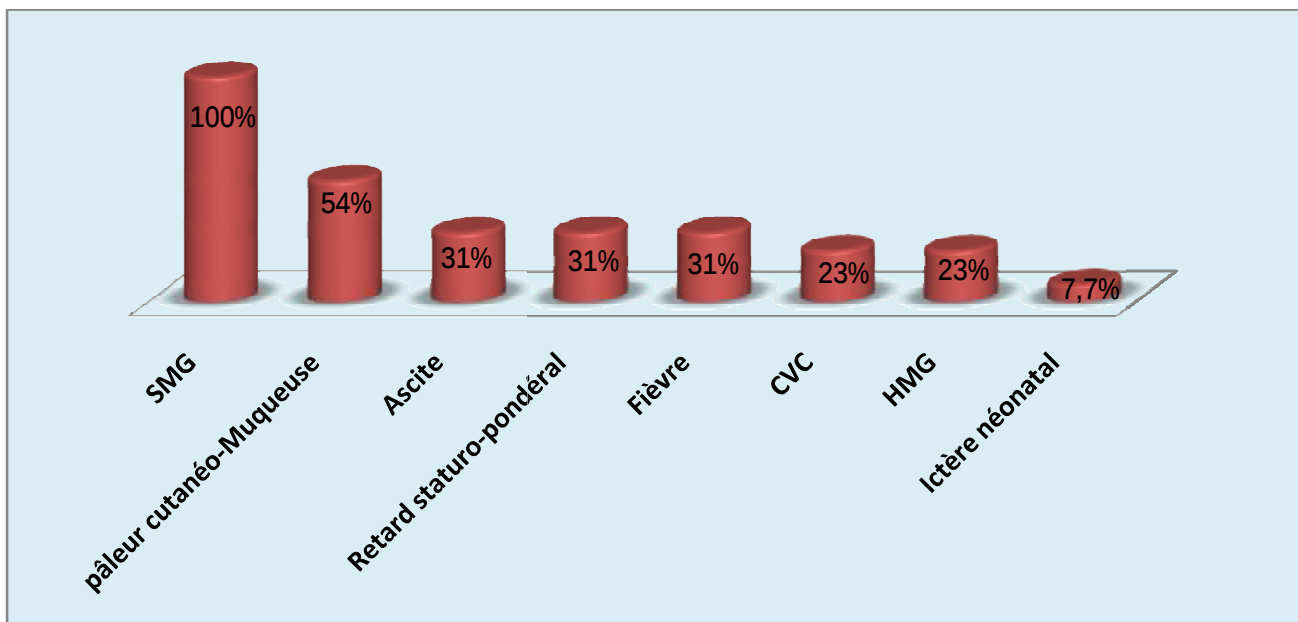
- Ø L'hémorragie digestive : était présente chez 9 cas (69% des cas), il s'agit de :
 - o l'association hématémèse-melena : 5 cas soit 38,5 %
 - o hématémèse-rectorragie : un seul cas soit 7,7 %
 - o hématémèse isolée : 2 cas soit 15,4 %.
 - o melena isolée : un cas soit 7,7%.
- Ø 4 cas n'ont jamais eu d'épisode hémorragique (31%).
- Ø La notion d'épistaxis a été rapportée dans un seul cas (7,7%) en association avec des hématémèses.
- Ø On a enregistré une distension abdominale chez 6 cas (46%) accompagnée d'une douleur abdominale chez 2 malades.

Tableau 13 : Répartition des signes fonctionnels chez nos patients.

	L'effectif (cas)	Pourcentage (%)
L'hémorragie digestive	9	69
Hématémèse associée :		
• Hématémèse + Méléna	5	38,5
• Hématémèse + Rectorragie	1	7,7
Hématémèse isolée :	2	15,40
Méléna isolée :	1	7,70
Distension abdominal	6	46%
• associée à des douleurs abdominales	2	15,40%

2.3.3 Les signes physiques :

- Ø La splénomégalie est le signe clinique constamment retrouvé (100 %), ses mensurations sont réparties en une splénomégalie modérée (2-4 travers de doigts) dans 9 cas soit 69% et énorme arrivant jusqu'à l'ombilic chez 4 cas soit 31%.
- Ø Une hépatomégalie modérée avec une flèche de 8-13 cm a été rapportée chez 3 cas soit 23 %, le foie a été considéré de taille normale dans les autres cas.
- Ø Une ascite a été mise en évidence chez 4 malades soit 31 %.
- Ø La CVC est retrouvée dans 3 cas soit 23 %.
- Ø La pâleur cutanéomuqueuse chez 7 cas soit 54 %.
- Ø Le retard staturo-pondéral au moment du diagnostic était présent chez 4 cas soit 31 %, le reste avait une croissance normale.
- Ø La fièvre au moment de l'hospitalisation était rapportée dans 4 cas soit 31 %.
- Ø Un de nos patients avait un ictère à la période néonatale.



SMG : splénomégalie ; CVC : circulation veineuse collatérale ; HMG : hépatomégalie.

Figure 10 : Répartition des signes physiques de nos patients.

2.4 Données biologiques :

2.4.1 Numération formule sanguine :

Une NFS a été pratiquée chez tous les malades de notre série, afin d'évaluer le taux d'hémoglobine suite à un saignement et le degré de l'hypersplénisme. Ces NFS ont objectivé :

Une anémie hypochrome microcytaire chez huit cas (61,5%), elle était inférieure à 7g/dl chez 6 d'entre eux ; le taux moyen d'Hb était de 8g/dl.

Et/ou une thrombopénie associée dans 6 cas soit 46%, elle était inférieure à 50000 élément/mm³ chez un seul enfant; le taux moyen de plaquettes était de 146 000 éléments/mm³.

Et/ou une leucopénie qui a été constatée chez 4 patients soit 31%.

Une pancytopénie chez 3 patients (23%) et une bicytopenie dans 30,7 % des cas.

2.4.2 Bilan hépatique :

🚦 Le TP :

Réalisé chez tous nos malades et revenu perturbé chez 3 d'entre eux soit 23%.

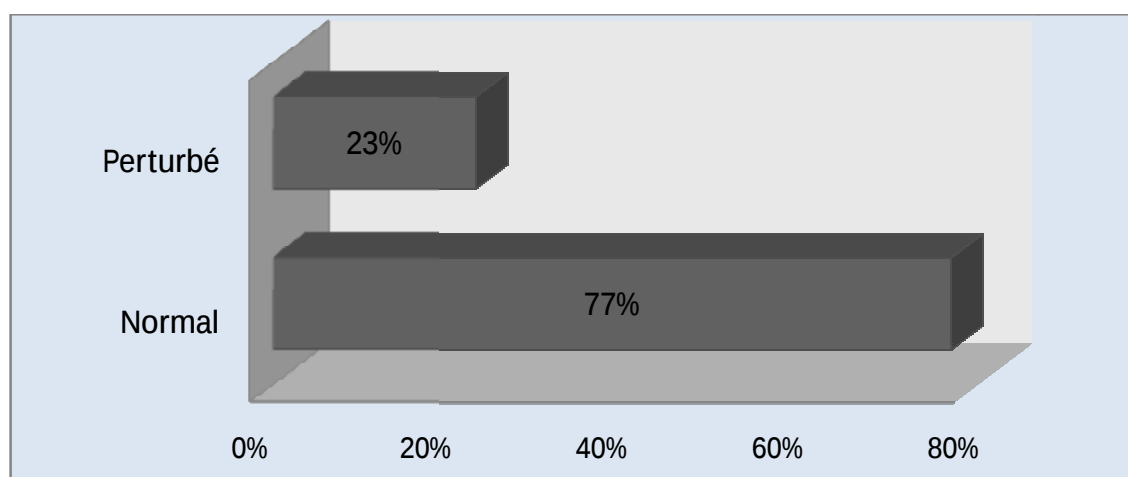


Figure 11 : Répartition des malades en fonction du taux de prothrombine

📌 Les transaminases :

Tous nos patients avaient des chiffres normaux de transaminases.

📌 Bilan lipidique :

Réalisé chez 3 patients, et revenu normal.

📌 Sérologie hépatique :

Une sérologie de l'hépatite B et C a été réalisée chez 6 patients, elle était négative chez eux.

2.4.3 Bilan de thrombophilie :

Trois patients de notre série ont bénéficié d'un bilan de thrombophilie qui est revenu normal chez 2 malades et a objectivé un déficit en protéine S chez le troisième.

Ce bilan est généralement demandé en ambulatoire et beaucoup de patients n'en ont pas bénéficié par faute de moyens.

Tableau 14 : Répartition des bilans réalisés chez nos malades :

Bilans réalisés	Effectif (cas)	Pourcentage
NFS:	13	100 %
Anémie hypochrome microcytaire	8	61,5 %
Thrombopénie	6	46 %
Leucopénie	4	31 %
TP	13	100 %
Perturbé	3	23 %
Normal	10	77 %
Transaminases	13	100 %
Normal	13	100 %
Sérologie hépatique	6	46 %
Négative	6	46 %
Bilan de thrombophilie	3	23 %
Normal	2	15,4 %
Protéine S basse	1	7,7 %

2.5 Données d'imagerie:

2.5.1 L'échographie doppler :

Tous nos patients ont bénéficié au moins d'une échographie qui était le moyen de diagnostic positif et l'un des éléments principaux nécessaires au suivi des malades.

Elle a permis de poser dans 100% des cas le diagnostic d'une HTP sur cavernome portal à travers :

- o des signes directs d'une vascularisation porto-portale en faveur du cavernome.
- o des signes indirects : une paroi vésiculaire épaissie et un petit épiploon épaissi.

Les autres données de l'échographie abdominale figurent dans le tableau suivant :

Tableau 15 : Répartition des signes échographiques chez nos malades.

Signes échographiques	Nombre de malades	Pourcentage(%)
Parenchyme hépatique :		
• Homogène	10 cas	77
• Hétérogène	3 cas	23
• Hypertrophie	2 cas	15,4
• Atrophie	2 cas	15,4
• Abcès hépatique	1 cas	7,7
Thrombose de la veine porte :	13 cas	100
Veine splénique dilatée :	1 cas	7,7
Splénomégalie :	13 cas	100
Ascite :	3 cas	23
Voies biliaires intra/extra Hépatiques dilatés :	1 cas	7,7

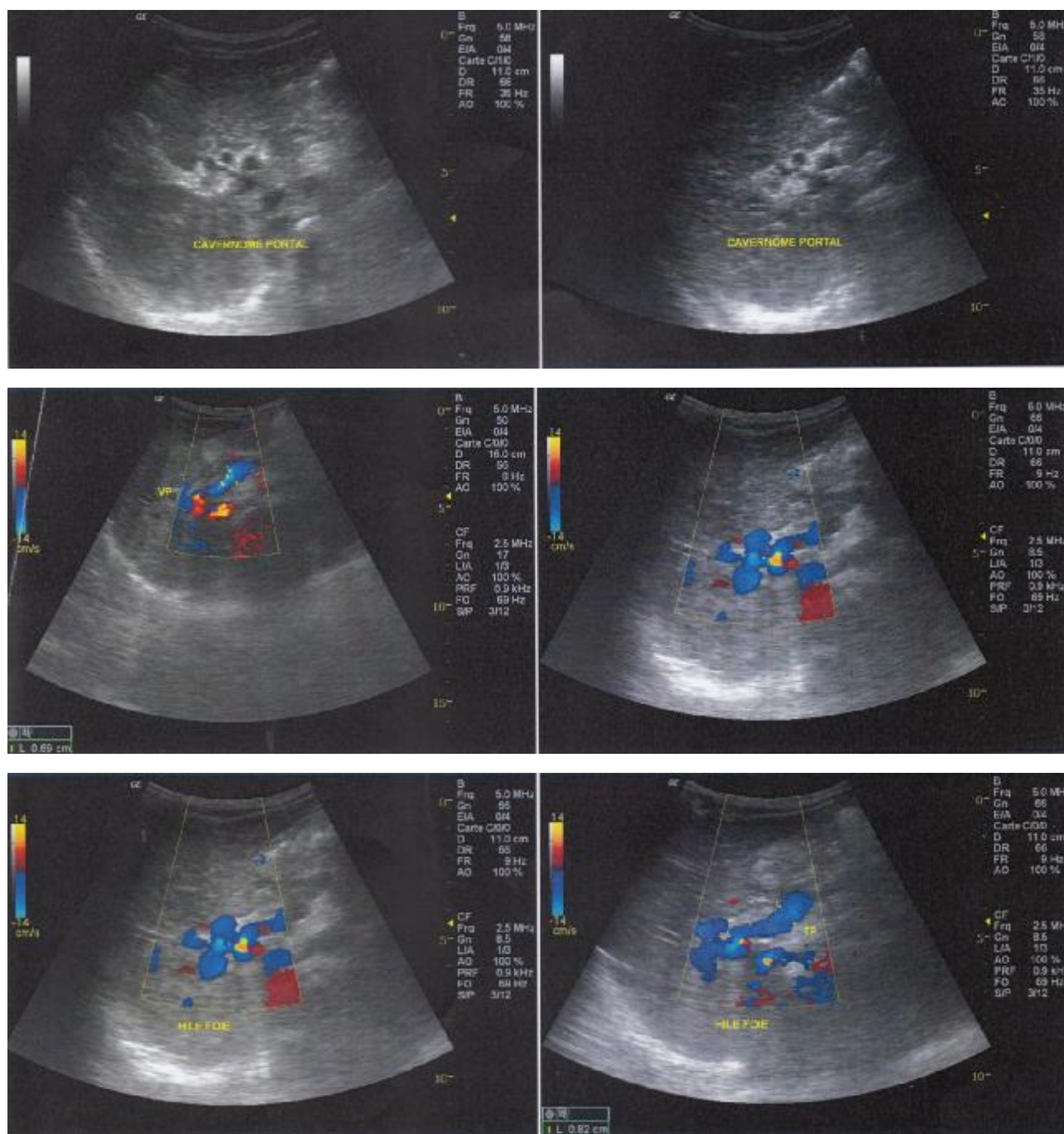


Figure 12 : Echo-doppler montrant un cavernome portal avec un tronc porte de calibre normal et présence d'une circulation collatérale oeso-cardio-tubérositaire et spléno-rénale gauche (observation N°8).

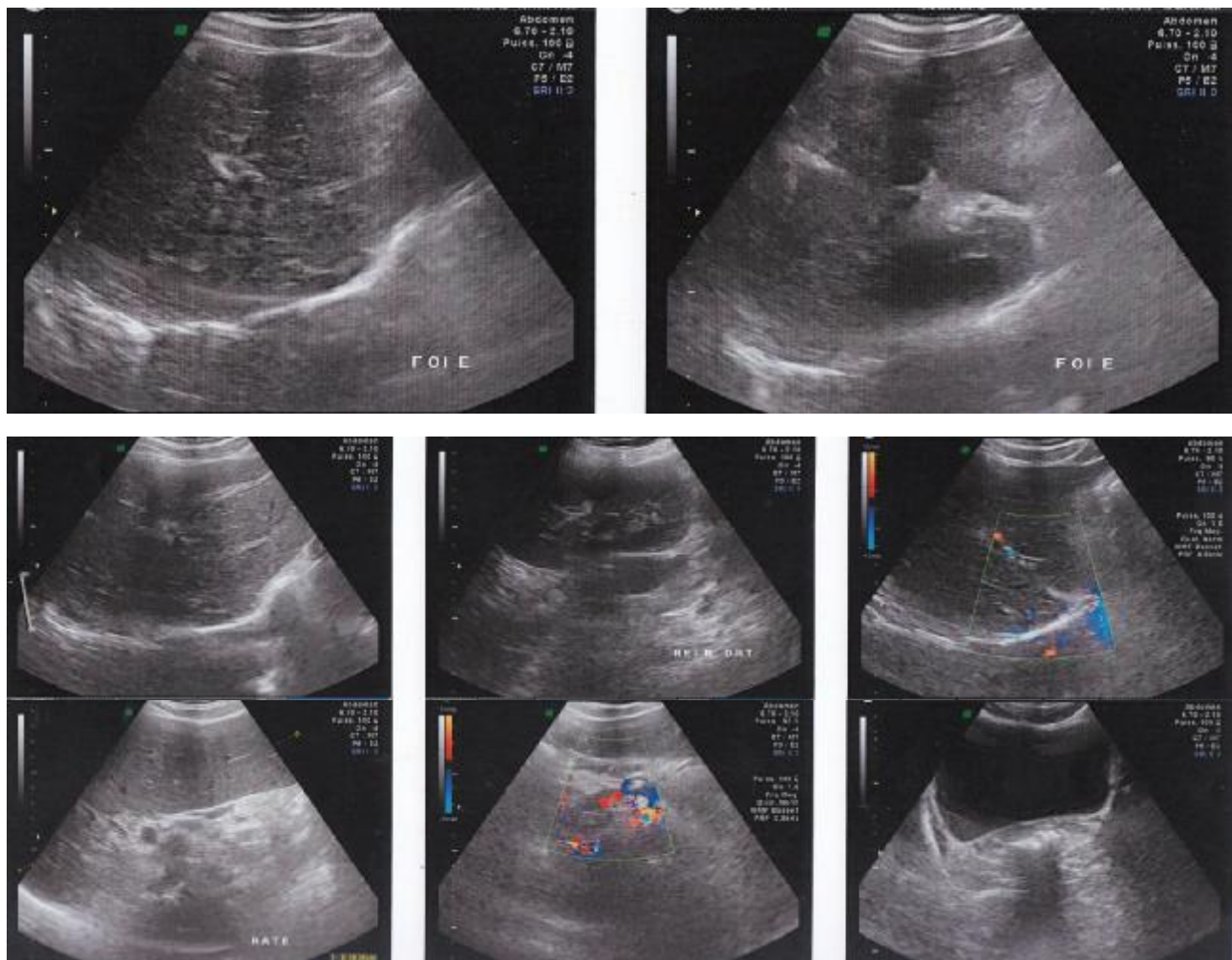


Figure 13 : Syndrome d'HTP sur Cavernome porte :

Le tronc porte est non vu, remplacé par un lacis veineux correspondant à un cavernome porte avec une rate augmentée de taille (observation N°9).

2.5.2 L'angio-scanner :

- L'écho-doppler a été complétée par un angio-scanner chez 4 patients dans un but préopératoire pour mieux explorer la vascularisation portale et ses différentes anastomoses.
- L'angio-scanner a mis en évidence :
 - o Le cavernome portal dans 2 cas (15,4%).
 - o Une sténose du tronc porte dans un cas (7,7%).
 - o Une dilatation du tronc splénique et de la circulation collatérale splénique associée à une dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques dans un cas (7,7%).

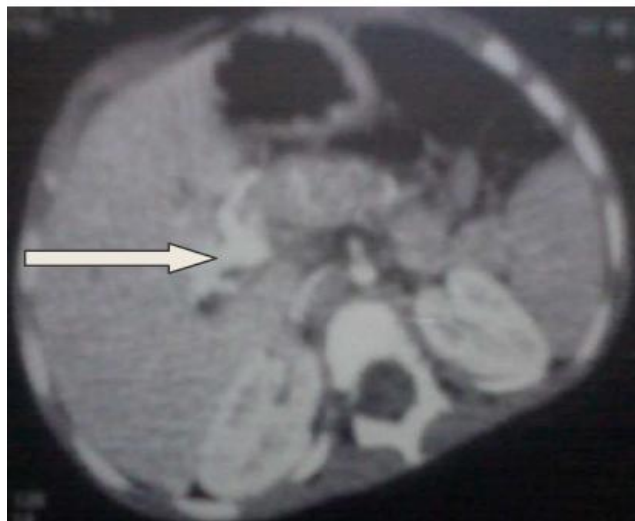


Figure 14 : Coupe tomodensitométrie après injection de produit de contraste mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome porte.

NB : Toutes les images radiologiques appartiennent à nos malades .

2.6 Données endoscopiques :

Une fibroscopie œso-gastro-duodénale a été réalisée chez tout nos patients (100%) et a objectivé :

- ▼ VO dans 100% des cas :
 - ü VO grade 1 chez deux patients soit 15,4%.
 - ü VO stade 2 chez trois patients soit 23%.
 - ü Associations stade 1 et 2 chez deux cas soit 15,4%.
 - ü Association stade 1 et 3 chez trois cas soit 23%.
 - ü Association stade 2 et 3 chez deux patients soit 15,4%.
 - ü Association stade 1, 2 et 3 chez un seul patient soit 7,7%.
- ▼ Signes de pré-rupture présente chez un seul malade (7,7%).
- ▼ Varices ectopiques chez quatre cas soit 31% :
 - ü Varices cardiotubérositaires chez quatre cas (31%).
 - ü Varices duodénales chez un seul cas (7,7%).
- ▼ Une gastropathie hypertensive chez trois cas soit 23%.
- ▼ Autres lésions type gastrite nodulaire dans trois cas et une muqueuse œsophagienne rougeâtre dans un seul cas.

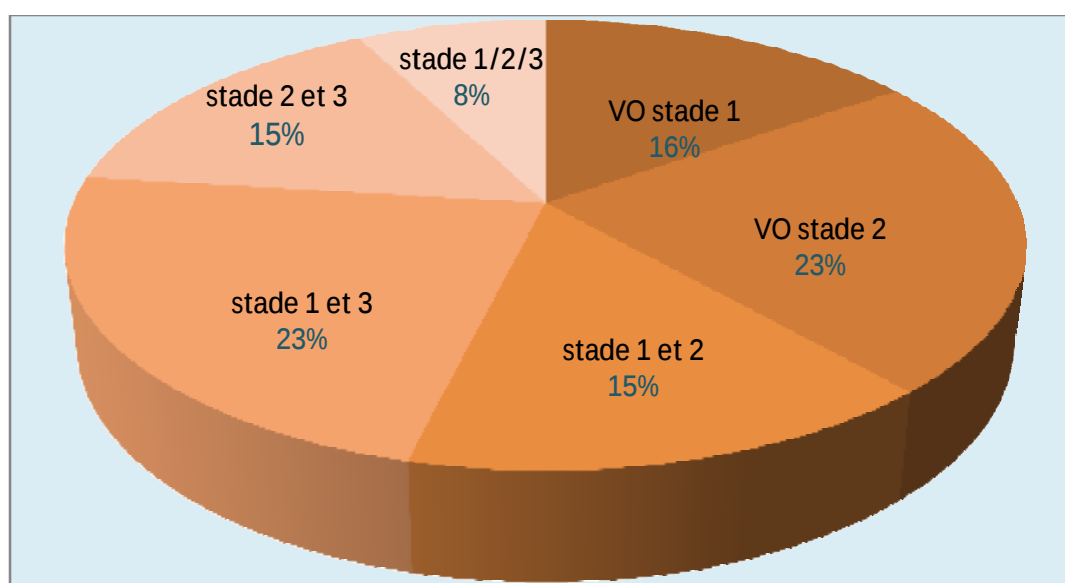


Figure 15 : Répartition des patients en fonction des stades des varices œsophagiennes.

Tableau 16 : Répartition des patients en fonction des résultats des explorations endoscopiques.

stade VO	Effectif	Pourcentage
1, 2,3 + VCT	4	31 %
1,2 + GHT	3	23 %
1+ VD	1	7,70 %
1,3 + signes de prérupture	1	7,70 %
1, 2,3 + gastrite nodulaire	3	23 %

VO : varice œsophagienne ; VCT : varice cardiotubérositaire ; GHT : gastropathie hypertensive ; VD : varice duodénale.



Figure 16 : Varices œsophagiennes Stade I (A) et Stade II (B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).



Figure 17 : Varices œsophagiennes Stade III (A) et image endoscopique d'une gastropathie hypertensive(B) (images du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).

2.7 Données anatomo-pathologiques :

Une biopsie gastrique a été effectuée chez les trois patients qui ont une gastrite nodulaire, elle a objectivé dans tous les cas des lésions d'*antrite chronique en atrophie légère avec Helicobacter pylori positif*.

2.8 La prise en charge :

Sept de nos malades soit 54% ont été hospitalisés au moins une seule fois au niveau de notre service et qui ont bénéficié d'un traitement médical avec ou sans transfusion et un traitement endoscopique.

2.8.1 Transfusion sanguine :

- o Huit patients soit un pourcentage de 62 % ont nécessité une transfusion sanguine en urgence vu l'hémorragie digestive importante ou dans le cadre d'un syndrome anémique pour la plupart des patients.

2.8.2 Traitement médical :

- o Tous nos patients ont été mis sous B-bloquants à la dose de 1- 2 mg/kg/jr avec une bonne tolérance après un suivi régulier.
- o L'association des bêtabloquants et le traitement endoscopique a été effectué chez 6 malades soit 46%.

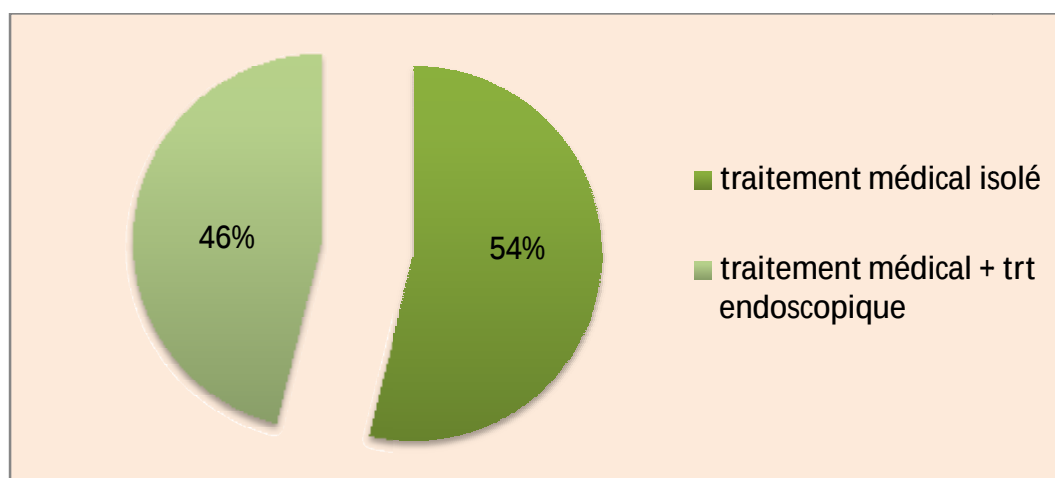


Figure 18 : Répartition des patients selon le mode de traitement.

2.8.3 Traitement endoscopique :

- o La ligature élastique des varices cardiotubérositaires a constitué le seul mode thérapeutique endoscopique dans notre série.
- o Six malades (46%) ont bénéficié d'une ligature endoscopique des varices (varices œsophagiennes chez 6 enfants, deux parmi eux avaient des varices cardiotubérositaires).
- o Trois patients ont bénéficié d'une ligature des VO en urgence vu l'importance de l'hémorragie digestive présentée et ce après la stabilisation de l'état hémodynamique.
- o Pour les trois qui restent la ligature a été programmée.
- o Ces patients ont bénéficié au moins d'une seule ligature.
- o La ligature n'était pas réalisée chez sept cas (54%) vu :
 - ü La stabilisation grâce au traitement aux bêtabloquants chez six cas.
 - ü Un patient présente des varices ectopiques duodénales difficilement accessible.

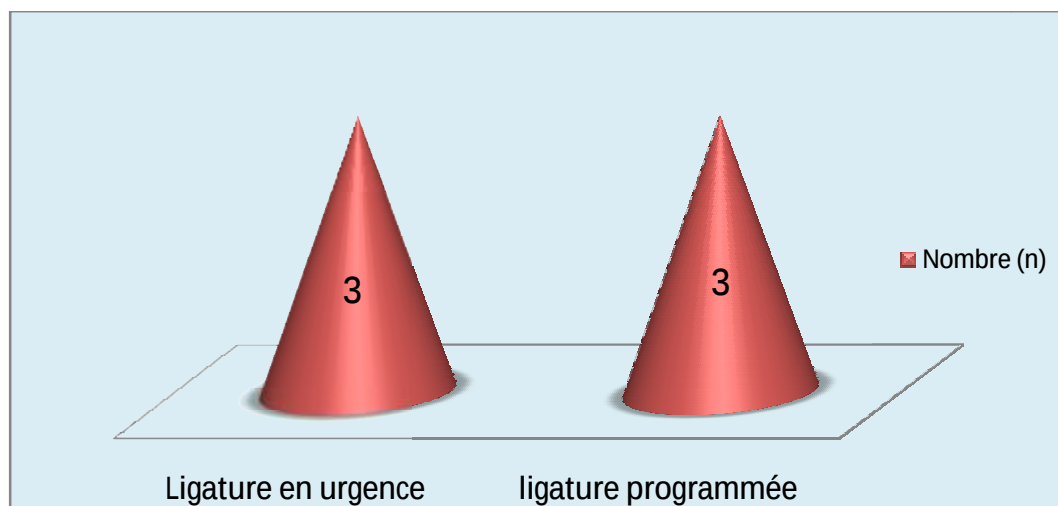


Figure 19 : Répartition des patients ayant bénéficié d'une ligature selon l'urgence.

2.8.4 Traitement chirurgical :

Aucun de nos malades n'a pu être opéré pour le moment. Une étude des cas est entamée avec les chirurgiens pédiatres ainsi qu'un bilan pré-opératoire incluant un angio scanner avec étude du système Rex.

2.9 L'évolution des malades :

La durée moyenne d'évolution chez les patients porteurs d'un cavernome porte est de 7 ans.

2.9.1 Evolution des malades mis sous traitement médical (propranol) seul :

Ils sont au nombre de sept (54 %), six ont présenté une évolution favorable (46%) et l'autre présente toujours des récides hémorragiques vu les varices ectopiques duodénales difficilement accessibles par voie endoscopique.

2.9.2 Evolution des malades ayant bénéficié du traitement médical associé au traitement endoscopique par ligature :

Parmi les six patients qui ont bénéficié d'une ligature en association avec un bêtabloquant, trois d'entre eux avaient une évolution favorable (23%), le reste (23%) présente toujours des récides hémorragiques.

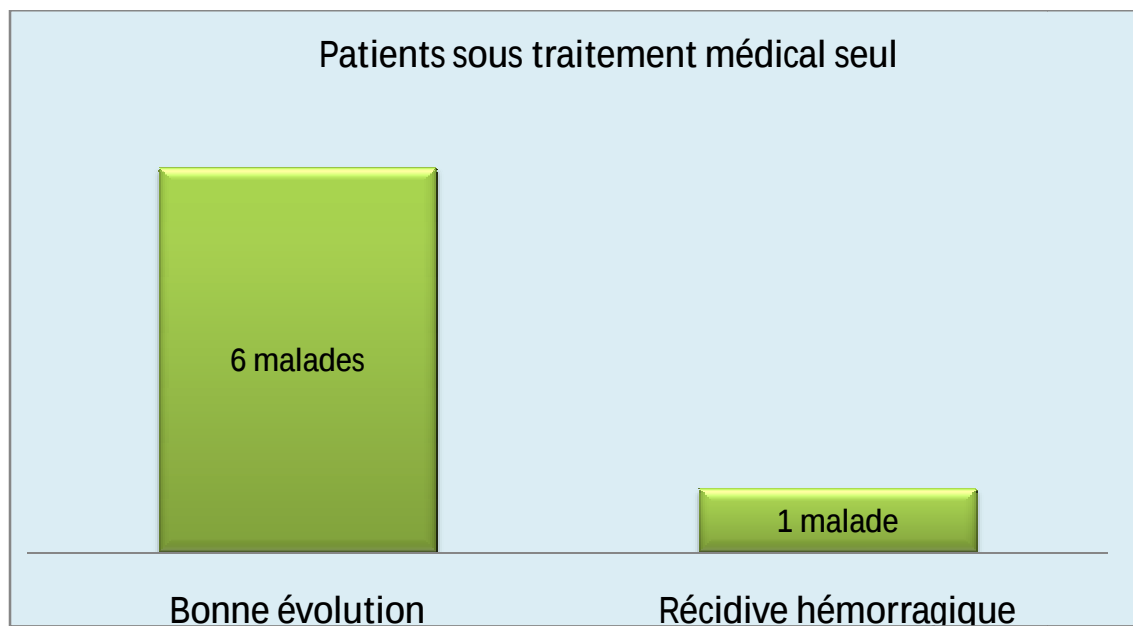


Figure 20 : évolution des patients mis uniquement sous traitement médical (nb : 7)

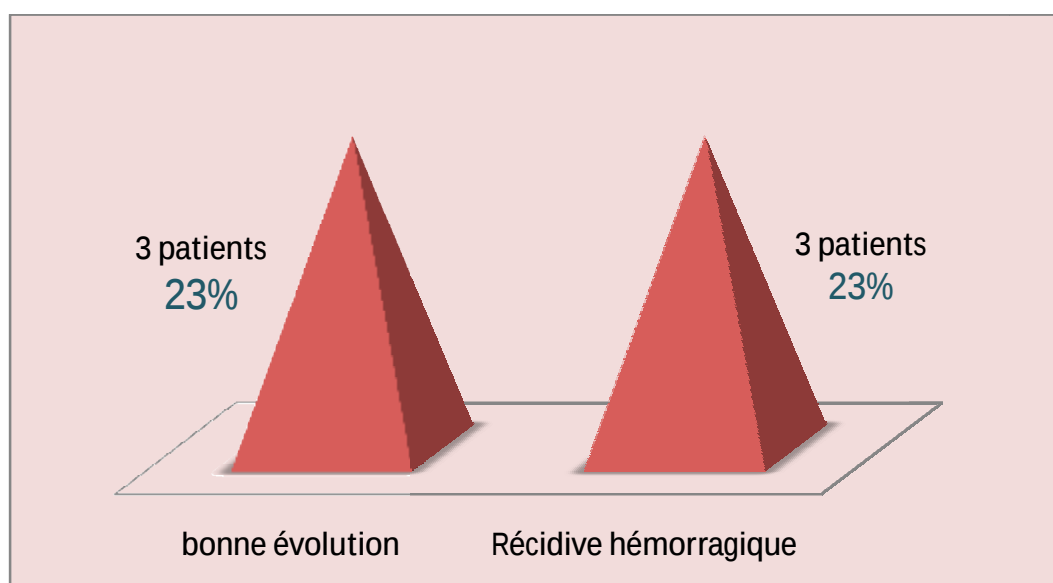


Figure 21 : évolution des malades ayant bénéficié d'un traitement médical associé à un traitement endoscopique (nb : 6).

2.10 Suivi des malades :

- Les malades sont suivis avec un rythme d'une consultation chaque trois mois ou chaque six mois selon la stabilité clinique de l'enfant.
- Dans notre série aucun décès n'a été noté.

DISCUSSION

I. Epidémiologie :

1) Fréquence et incidence :

En pédiatrie, La thrombose de la veine porte est un événement rare, avec une incidence de 1,1 cas décrit par 100.000 naissances vivantes [39]. Elle est la cause la plus fréquente d'hypertension portale chez l'enfant, elle peut être secondaire ou idiopathique. Sa gravité est majeure en raison de la fréquence et de la sévérité des hémorragies digestives secondaires à la rupture des varices œsophagiennes (VO) [40].

Très peu de cas ont été décrits dans la littérature notamment africaine. Aux Etats Unis l'incidence est estimée à 1% dans la population générale [41]. Une étude menée en Tunisie en 2001 ne décrivait que 19 observations sur une période de 25 ans [42,40].

Dans notre étude, le service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès a enregistré 13 cas en 13 ans, soit une incidence de 1 cas/an, ce qui reste un chiffre faible en comparaison avec la série Dibi entre 1980-1999, qui a enregistré une incidence annuelle à peu près de 3 cas/an.

2) Age :

Le cavernome porte peut se manifester à tout âge avec une moyenne d'âge différente selon les séries.

Tableau 17 : l'âge selon les séries :

Série	nombre de malade	Age moyen au moment de diagnostic	les extremes
El bouazzaoui	9	5 ans	2 - 10 ans
Abd El hamid	108	7,5 ans	-
Ferri PM	55	3,7ans	1 mois - 13,8 ans
Bellomo	24	5,9 ans	-
Kallouch	18	5,26 ans	15 jours - 14 ans
Notre série	13	8 ans	14 ois - 15 ans

3) Sexe :

Le cavernome portal ne semble pas une pathologie liée au sexe.

On note une prédominance masculine dans la plupart des séries et des cas rapportés dans la littérature avec un sex-ratio de : 1,2/1,43 et 1,63 [43, 44, 45].

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,16.

4) Facteurs étiologiques :

Cette obstruction portale pré-hépatique s'expliquerait par deux facteurs :

Une thrombose portale post natale ou une malformation congénitale du système porte.

Aucune malformation n'a été observée chez nos patients, ce qui concorde avec leur rareté dans la littérature.

La thrombose porte est la cause la plus probable chez ces enfants.

a. Facteurs locaux :

a.1 Cathétérisme ombilical :

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

Une contre-indication relative était démontrée pour l'administration de vancomycine par cathéter artériel ombilical (CAO) en raison des effets de *vasospasme* et *pâleur de la peau* rapportés dans la littérature médicale [46,47].

L'injection de solutés hypertoniques s'avère plus dangereuse, puisqu'elle peut entraîner une nécrose hépatique et un cavernome portal de mauvais pronostic, Les risques thrombotiques et les complications infectieuses augmentent avec la durée d'utilisation du cathéter, raison pour laquelle une durée d'utilisation courte (inférieure à trois jours) est souvent préconisée [48,49].

Dans notre série, un seul patient avait un ATCD de cathétérisme ombilical au cours de la période néo-natale.

Nous exposons dans le tableau suivant les médicaments qui ne doivent pas être administrés par le cathéter ombilical et ceux dont l'administration est possible.

Tableau 18: Liste des médicaments documentés pouvant ou ne devant pas être administrés par le cathéter artériel ombilical (CAO) [50].

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

* : certains produits doivent être dilués.

Les stratégies de prévention comprennent :

- Le placement du cathéter veineux ombilical dans la bonne position initiale.
- L'évitement des traumatismes lors de son insertion.
- Le retrait du cathéter veineux ombilical dans moins d'une semaine voir même dans 3 jours.
- L'évitement de la transfusion et des médicaments contre indiqués à travers le cathéter veineux ombilical [51].

a.2 Omphalite et sepsis néo-natal :

Dans les pays en voie de développement et en l'absence de pose de cathéter veineux ombilical, *l'omphalite* est la cause la plus fréquente de thrombose porte et donc de cavernome portal [52]. Il s'agit d'infection à staphylocoque, streptocoque ou germes anaérobiques.

Omphalite et sepsis exposent au risque de lymphangites, d'érysipèle, de cellulite, de gangrènes et de thrombose de la veine porte.

Le risque est augmenté en cas d'accouchement à domicile par des personnes non formées, ainsi que par l'usage de matériel non stérile pour sectionner le cordon.

La thrombose veineuse porte et la formation du cavernome porte sont également des complications rares d'un abcès hépatique qui reste rare chez le nouveau-né.

On n'a enregistré aucun cas d'omphalite ni de sepsis néo-natal dans notre série.

a.3 Les interventions chirurgicales :

Les interventions chirurgicales abdominales représentent la 2ème catégorie des causes locales qui, intentionnellement ou non, peuvent être responsable d'une lésion du système veineux portal. En règle générale, les interventions chirurgicales abdominales ou abdomino-pelviennes ne sont responsables de thrombose de la

veine porte que si une affection prothrombotique ou une hypertension portale préalable est associée.

a.4 Les traumatismes abdominaux :

Chez l'enfant la formation de thrombose suit le traumatisme. Gonzalez et al avaient, démontré grâce à une échographie normale effectuée quelques heures après l'accident, ce concept qui a été confirmé par le scanner abdominal effectué six mois plus tard en montrant des stigmates de la thrombose de la veine porte ancienne avec un caractère hypodense du thrombus et développement du cavernome portal. [53]

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

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

Tableau 19 : FDR de la thrombose veineuse portale extra hépatique selon les études :

Auteurs	KTO	Omphalite	Seps néo	Inf abd	Chir abd	Trau abd	Prise méd	Consang	Autres
Abd EL-Hamid Et al. (2008)	12%	-	7%	8%	-	-	-	24%	-
El Karakasy H et al. (2014)	4,70%	5,30%	6,50%	1,20%	0,60%	-	-	-	-
Kallouch (2016)	5,50%	11,10%	11,10 %	11,10%	5,50%	5,50%	5,50%	38,80%	11,10%
Notre série	7,70%	-	-	-	-	-	15,40%	23%	30,7% (hospit ant 23% + Prématurité 7,7%)

FDR : facteur de risque ; KTO : cathétérisme ombilical ; seps néo : sepsis néonatal ; inf abd : infection abdominale ; chir abd : chirurgie abdominale ; trau abd : traumatisme abdominal ; Prise méd : prise médicamenteuse ; Consang : consanguinité ; hospit ant : hospitalisation antérieure.

b. Facteurs généraux

Les déficits en inhibiteurs de coagulation exposent au risque de thrombose veineuse profonde d'environ 10 fois.

Il a été rapporté que les complications thromboemboliques se développent chez la moitié des hétérozygotes [54].

Ces carences en inhibiteurs naturels de coagulation sont rares avec une fréquence de moins de 0,4 % des individus sains et 1-3 % des patients atteints de thrombose veineuse profonde [54,55].

Les déficits en protéine C, protéine S et antithrombine III, augmentent le risque de thrombose veineuse selon Gurakan qui rapportait que 5 des 12 enfants (41,6%) atteints de thrombose veineuse porte extra-hépatique avaient des déficits soit isolés ou combinés des protéines C, S, anti thrombine III [56].

Selon Al Karasky, 27,5% avaient un déficit en protéine C et 2,5 % un déficit en antithrombine III [57].

Dans l'étude de Weiss, 2 patients (6,6 %) avaient des taux de protéine C faibles, l'un d'eux associé à un déficit en protéine S [58].

Mack et al. ont montré que les troubles de la coagulation sont des conséquences physiopathologiques de la thrombose veineuse porte extra-hépatique chez l'enfant, de privation du foie du flux veineux portal, et *que la restauration chirurgicale de flux veineux portal intrahépatique corrige les anomalies* [59].

b.1 Déficit en antithrombine :

La prévalence du déficit en antithrombine III est de :

- 0,02% chez la population générale.
- 1% chez les patients avec thrombose veineuse.
- 1,2% chez les enfants avec une TVP [60].

b.2 Déficit en protéine C :

La prévalence du déficit en protéine C est de :

- 0,2-0,4% chez la population générale.
- 3% chez les patients présentant une thrombose veineuse.
- *2,5% chez les enfants avec une TVP la prévalence est [60].*

b.3 Déficit en protéine S :

La prévalence du déficit en protéine S chez les enfants avec TVP est de 1,2%, et de 1-2% chez les patients avec thrombose veineuse [60].

b.4 Hyperhomocystéinémie :

L'hyperhomocystéinémie est, relativement, considéré comme un faible facteur de risque de thrombose, les taux d'homocystéine sont fortement influencés par le régime alimentaire et les déficits en vitamine B12 ou acide folique [61].

A noter qu'il n'y a pas d'étude sur les taux d'homocystéine très élevés ($>50\mu\text{M}$), donc il n'y a pas de preuve d'efficacité de la réduction du taux d'homocystéine sur le risque primaire et la récurrence thrombotique.

Enfin, un ATCD de thrombose veineuse à répétition ou survenue à un âge jeune dans la famille pourrait mener au diagnostic d'un état thrombotique ou de thrombophilie familiale avec une anomalie de coagulation comme l'avait montré Dahlback [62].

De ce fait, une anamnèse orientée pourrait toujours repérer dans les ATCD ; personnels et familiaux, des facteurs étiologiques du cavernome porte notamment ceux en faveur d'une thrombose portale, sachant que l'apparition d'une thrombose portale est le plus souvent la conjonction d'un facteur de risque local et d'une maladie pro-thrombotique. Une fois qu'une thrombophilie est confirmée dans la famille, un traitement anticoagulant sera de mise pour prévenir les récurrences ou l'extension de la thrombose [63].

b.5 Syndrome des antiphospholipides :

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

Tableau 20 : Résultats des bilans de thrombophilie chez les enfants et les adolescents selon les séries :

Auteurs	Antithrombine III	Déficit en Proteine C	Déficit en Proteine S	Sd des AC APL	Homocystéinémie
Abd El-Hamid et al. (2008)	0%	20%	6%	-	-
El Karaksy et al. (2014)	2,50%	27,50%	0%	-	-
notre série	0%	-	7,70%	-	-

Sd des AC APL : syndrome des anticorps Antiphospholipide.

5) La présentation clinique :

Les circonstances de découverte d'un cavernome porte sont nombreuses et variables selon les séries. Dans la majorité des cas c'est l'hémorragie digestive haute qui souvent inauguratrice.

Tableau 21: Répartition des circonstances de découverte en fonction des études.

Auteurs	Nombre de malades	Hémorragie digestive	SMG	Distension abdominale	Douleur abdominale	Fièvre	Découverte fortuite
Abd El-Hamid et al. (2008)	108	44%	63%	4%	-	-	-
Ferri PM et al. (2012)	55	52,70%	36,40%	-	-	-	-
Al Karaksy H et al. (2014)	169	58%	84%	23,60%	-	-	-
Dibi	-	90%	50%	-	-	37%	-
Kallouch (2016)	18	72,20%	50%	22,20%	-	-	-
notre série	13	69%	100%	38,50%	23%	31%	-

5.1 L'hémorragie digestive:

L'hémorragie digestive est la circonstance de découverte la plus fréquente chez les enfants avec cavernome porte après une comparaison entre les résultats des études précédentes et notre série, il s'agit souvent d'hématémèse de moyenne à grande abondance responsable d'un état hémodynamique instable, suivis parfois d'épistaxis.

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

Tableau 22 : différentes présentations d'hémorragie digestives en fonction des études.

Auteurs	Hématémèse isolée	Melena isolée	Association melena-hématémèse	Rectorragie	Association hématémèse-rectorragie
Abd El-Hamid et al. (2008)	12,96%	-	30,50%	-	-
Al Karaksy H et al. (2014)	17,50%	2,50%	37,50%	-	-
Kallouch (2016)	21,60%	-	48,80%	5,40%	-
notre série	15,40%	7,70%	38,50%	-	7,70%

Le plus souvent haute à type d'hématémèses par rupture de varices sous muqueuses œsophagiennes, ou cardiotubérositaires ou par saignement d'une gastropathie hypertensive cause d'ulcérations.

Les varices à paroi mince qui contiennent du sang sous pression veineuse élevée sont érodées par l'acide gastrique ou par des médicaments tels que l'acide acétylsalicylique ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens, ou encore favorisé par des troubles de la coagulation souvent présents à cause de la thrombose et de l'hypersplénisme [64].

Le sang remplit donc l'estomac produisant une distension gastrique et faisant apparaître les hématémèses et/ou melena.

L'hémorragie par rupture des varices œsophagiennes est la plus fréquente, Elle est présente chez 58% des malades de la série de El-Karaksy. [65].

C'est la complication la plus grave de l'hypertension portale dans tous les âges [66-67].

Elles surviennent après un délai très variable de la constitution des VO allant de quelques mois à quelques années voire des dizaines d'années, mais généralement, elles sont précoces, brutales et récidivantes. Elles conditionnent le pronostic de la maladie [68]. Cependant, les hémorragies sur cavernome sont remarquablement tolérées contrairement à celles sur cirrhoses ; elles ne se compliquent jamais d'insuffisance hépatocellulaire [69]. Ces hématomèses sont souvent suivies de méléna. Parfois, il peut s'agir de méléna isolé (cas de l'observation N°5) sans hématomèse voire d'une anémie ferriprive sur un saignement digestif occulte. Ailleurs, ces enfants peuvent présenter une hémorragie digestive basse fait de réctorragies (cas de l'observation N°4) par rupture de varices ectopiques s'étendant sur l'ensemble du tube digestif, en particulier au niveau du colon et de rectum (hémorroïdes). Ces derniers sont souvent négligés et ne sont pas recherchés systématiquement chez ces malades. Elles n'ont été recherchées en aucun cas dans notre série et elles ont été rarement rapportées dans la littérature (2%) [64].

On note également une fréquence des hémorragies extradigestives faites d'épistaxis, de gingivorragies, de lésions purpuriques expliquée par la thrombopénie et les troubles existants de la coagulation. Dans notre série, on a enregistré des épistaxis et des lésions purpuriques dans un seul cas (observation N° 1).

Dans l'étude d'El-Karaksy [65], le plus jeune enfant qui présentait des hémorragies par rupture de varices œsophagiennes était âgé de 2 mois; donc avant l'introduction des aliments solides ce qui confirme l'absence de relation entre le traumatisme mécanique causée par les aliments solides et les saignements [70]. L'hypothèse de rupture des VO est la théorie la plus acceptée [71].

Tableau 23 : Fréquence des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes selon les études.

Auteurs	Hématémèses
Abd El-Hamid et al.	76,40%
Ferri et al.	74%
El Karaksy et al.	58%
El Bouaazzaoui	77%
Dibi	90%
Notre série	61,30%

5.2 Splénomégalie :

La splénomégalie est un signe clinique commun à toutes les étiologies d'hypertension portale, elle doit toujours mener le clinicien à penser à une éventuelle HTP en cause, notamment quand elle est associée à une hématémèse.

Elle peut être asymptomatique de découverte fortuite au cours d'un examen clinique général ou bien retrouvée à l'exploration d'une douleur abdominale notamment de l'hypochondre gauche souvent en rapport avec un infarctus splénique. Elle peut prendre des dimensions considérables source de distension et d'inconfort, parfois dépassant l'ombilic et comblant la fosse iliaque. Habituellement responsable d'un hypersplénisme qui se caractérise par une pancytopénie, elle ne ferait qu'aggraver les hématémèses et les épisodes d'épistaxis.

Tableau 24 : Fréquence de la splénomégalie selon les séries.

Auteurs	Splénomégalie
El Karaksy et al.	94%
El Bouaazzaoui	100%
Dibi	93%
notre série	100%

5.3 Ascite :

L'ascite est assez rare, elle représente une manifestation tardive et est généralement associée à des événements déclenchant comme l'hémorragie digestive haute ou les infections [72].

Cette ascite est généralement sensible au régime hyposodé et aux diurétiques. Quant elle persiste, on doit alors chercher un bloc intra ou sus hépatique associé ou une éventuelle défaillance de la fonction hépatique [73].

Selon la littérature, l'ascite chez les patients présentant une thrombose veineuse portale extra-hépatique aiguë est secondaire à *la thrombose mésentérique* ou à *l'ischémie intestinale*. Chez les patients avec une thrombose veineuse portale chronique, l'ascite est due le plus souvent à *l'hémorragie digestive*, *l'insuffisance rénale*, *la septicémie* et/ou *chirurgie* [74-75].

Il est connu que l'apparition de l'ascite chez les patients ayant des antécédents de maladie thrombotique devrait accroître la suspicion clinique de thrombose veineuse mésentérique. Cependant, les auteurs n'ont pas trouvé aucune corrélation entre l'extension du thrombus vers la veine mésentérique supérieure et la présence d'ascite [75].

L'ascite apparaît transitoirement après un épisode de saignement gastro-intestinal, donc attribué à la décompensation du foie suite à une hémorragie aiguë, ce concept est confirmé par la non détection de l'ascite soit cliniquement ou par échographie au cours du suivi [75].

Dans notre série, l'ascite a été retrouvée dans 31 % des cas rejoignant ainsi les données des autres séries.

Tableau 25 : Fréquence d'ascite selon les séries.

Auteurs	Ascite
Abd El-Hamid et al.	4%
Al Karaksy H et al.	3,60%
Ferri	1,80%
El Bouazzaoui	33%
Dibi	28%
Kallouch	22,20%
notre série	31%

5.4 Douleurs abdominales :

Les douleurs sont de siège variable, il peut s'agir de :

- Douleurs épigastriques modérées en rapport avec la congestion hypertensive œsogastrique et ses complications (œsophagite et ulcérations).
- Douleurs de l'hypochondre gauche en rapport avec la SMG pouvant être intenses en cas d'infarctus splénique.
- Douleurs abdominales intenses et atypiques dans un tableau digestif non spécifique parfois dans un contexte fébrile en rapport avec une thrombose portale aigue ou en extension. Cette dernière doit être sérieusement recherchée, devant ce tableau confus, à travers une échographie abdominale ou mieux un angioscanner afin de mettre le malade sous traitement anticoagulant précoce et prévenir une complication grave qui est la thrombose de la veine mésentérique supérieure avec infarctus intestinal mettant en jeu le pronostic vital du patient [76].

Dans notre étude, la douleur abdominale est présente dans 15,3% des cas.

5.5 Circulation veineuse collatérale :

Assez discrète, souvent de topographie abdominale supérieure et thoracique basse et dans un sens de courant ascendant.

C'est un signe principal d'une HTP, néanmoins il n'est pas constant.

Elle est présente dans :

- 55% des cas pour El Bouazzaoui.
- 45% dans la série de Dibi.
- 15% dans la série de leger.
- 23% dans notre série.

5.6 Hépatomégalie et atrophie hépatique :

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

L'hépatomégalie est souvent dysmorphique, faisant illusion à un foie cirrhotique, pourrait être justifiée par une artérialisation des espaces porte comme adaptation au changement métabolique au cours du cavernome porte [77].

L'atrophie hépatique est le résultat le plus commun chez les patients souffrant d'HTP extrahépatique, généralement expliqué par une privation des facteurs hépato atrophiques (insuline, glucagon..) et d'éléments nutritifs à cause d'une inversion du flux portal [74].

Tableau 26 : Fréquence de l'hépatomégalie selon les séries.

Auteurs	Hépatomégalie
Ferri	14,60%
El Bouazzaoui	22%
Dibi	7%
Kallouch	11,20%
notre série	23%

5.7 Ictère :

Survient souvent suite à un épisode hémorragique mais exceptionnellement en rapport avec une biliopathie portale.

La présence d'ictère dans le contexte de cavernome porte indique que la fonction hépatique est gravement compromise.

Les enfants souffrant d'une obstruction portale extra-hépatique peuvent avoir des taux légèrement élevé de la bilirubine totale mais l'ictère n'est pas une caractéristique clinique.

Comme le montrent les études de la littérature, malgré la grande fréquence d'une complication de la voie biliaire principale, un ictère n'est présent que dans 10 à 20% des cas, adultes inclus ; les malades symptomatiques sont fréquemment adultes, indiquant que la biliopathie portale s'installe lentement et au long cours [78,79].

Le taux des enfants ictériques était de 1% sur l'étude d'Abd El-Hamid [43], et de 0% dans notre série.

5.8 Autres signes cliniques :

5.8.1. Fièvre :

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

La fièvre a été enregistrée dans 37% pour Dibi [80], et dans 31 % dans notre série.

5.8.2 Le retard staturo-pondéral :

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

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

Le faible apport de sang vers le foie dû à la formation de collatérales systémiques chez les enfants suivis pour une thrombose veineuse chronique est responsable de la privation en hormone hépatotrophique [81].

Il existe peu d'études sur la croissance et le développement des enfants avec une hypertension portale secondaire au cavernome portale ; Mais on connaît également que les maladies digestives chroniques aboutissent généralement à la malnutrition traduite sur le plan clinique par un retard de croissance de corps [82].

Le retard staturo-pondéral induit par une HTP extra-hépatique reste controversé. D'une part, une étude anthropométrique comparative réalisée en Inde

au cours des années 1990 [83] avait noté chez des enfants avec cavernome porte, bien nourris et sans atteinte hépatique, un retard de croissance. Sarin et collaborateurs [84], ont noté dans une étude que plus la maladie est longue plus le retard de croissance est sévère. Ceci peut être dû à des *troubles de la synthèse de facteurs de croissance* (insulin like growth factor 'IGF-1' et insulin like growth factor binding protein-3 'IGFBP-3') qui sont : *l'augmentation des niveaux de l'hormone de croissance, ou la résistance à l'hormone de croissance.*

D'autre part, une étude brésilienne [85] récente a publié les résultats anthropométriques de 24 enfants avec cavernome porte, comparés avec les données de référence nationale, ils n'ont montré aucune différence significative.

Dans notre série, on a objectivé le retard statural chez trois malades soit 27 % des cas.

Certains auteurs préfèrent une intervention chirurgicale considérant qu'elle favorise la récupération des paramètres de croissance, de même certaines séries observaient cette récupération dans les résultats, mais leurs patients ne sont pas sous-alimentés avant la chirurgie [86, 87].

5.8.3 Le syndrome hépato-pulmonaire :

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

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

5.8.4 Biliopathie portale :

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

La biliopathie portale apparaît à l'âge adulte; l'ictère et les douleurs sont rares, sauf en cas d'angiocholite. Son parcours est silencieux et progressif et est détectée en raison de sa complication la plus fréquente qui est la cirrhose biliaire [89,90], cette dernière est diagnostiquée biologiquement par l'élévation de la phosphatase alcaline à des niveaux qui sont deux à cinq fois supérieure à la valeur de référence maximale et radiologiquement par la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) par la détection des anomalies dans les canaux biliaires intra-hépatiques et / ou extra-hépatiques localisées (dilatations ou rétrécissements) et dans la vésicule biliaire (troubles de paroi, lithiase) [91] ; il est possible de classer biliopathie portale en trois types, dont type I est le plus doux.

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

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

6) Les examens complémentaires:

6.1 Biologie :

Certains examens biologiques sont demandés pour évaluer le retentissement de l'hémorragie (NFS), et l'atteinte hépatique (TP, transaminases hépatiques) et pour orienter la conduite à tenir thérapeutique (urée, créatinine, natrémie, kaliémie et le groupage sanguin avec RAI).

Elle permet aussi de détecter des anomalies héréditaires ou acquises des facteurs prothrombotiques ou anticoagulants en faveur d'une thrombophilie.

6.1.1 NFS :

Un hémogramme permet d'évaluer le degré de l'anémie en cas d'hémorragie aigue et d'indiquer une transfusion selon la tolérance clinique et le taux d'hémoglobine.

Une hémorragie récente peut ne pas modifier l'hémoglobine ou l'hématocrite. Le VGM peut diminuer si l'hémorragie digestive est de faible abondance, évoluant depuis une longue durée [92].

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

Le diagnostic d'un hypersplénisme en rapport avec une splénomégalie constitué en montrant une pancytopénie ou une bicytopénie dont une thrombopénie, ce qui aggraverait le risque hémorragique.

Dans notre série, une anémie hypochrome microcytaire a été retrouvée dans 61,5 % associé à un hypersplénisme chez 100 % des cas. Nous rapportons également dans notre étude une thrombopénie et une leucopénie dans 46 % et 31% respectivement.

Une splénomégalie importante peut diminuer l'efficacité des transfusions sanguines, surtout des plaquettes, ce concept a été bien documenté et confirmé à travers les études (Tableau 27).

Tableau 27 : Anomalies hématologiques dans les cavernomes portes.

Auteurs	Anémie	Thrombopénie	Leucopénie
Ferri PM et al. (2012)	-	50,9%	-
el Karaksy et al. (2014)	84.6%	59%	48%
Kallouch (2016)	77,70%	44,40%	33,30%
Notre série	61,50%	46%	31%

6.1.2 Myélogramme :

Un myélogramme ou une biopsie ostéomédullaire retrouve classiquement une moelle riche réactionnelle à mégacaryocytes en rapport avec une pancytopénie périphérique.

Aucune étude n'avait rapporté la présence d'un syndrome myélo-prolifératif chez des enfants avec cavernome porte ; c'est plutôt l'apanage de l'adulte [90]. Dans notre série, aucun de nos malades n'a bénéficié de cet examen.

6.1.3 TP ou bilan de crase :

Le meilleur témoin de la gravité de l'atteinte hépatique. L'atteinte est modérée quand le taux de prothrombine est entre 50 et 70 % et sévère quand il est inférieur à 30 %.

Quant au profil de coagulation, les patients à hypertension portale extra-hépatique ont un TP et un INR significativement allongés, un taux de fibrinogène bas, une diminution de l'agrégation plaquettaire et une élévation des produits de dégradation du fibrinogène, ce qui évoque la présence d'une occulte coagulation intra-vasculaire disséminée très probablement activée au sein des capillaires et

petits vaisseaux constituant le cavernome portal ainsi que sur les parois thrombosées des veines [93,94].

Dans notre série, un bilan d'hémostase a été réalisé chez tous nos malades et revenu perturbé dans 3 cas soit 23 %.

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

Tableau 28 : Résultats des TP selon les séries.

Auteurs	TP bas
Ferri PM et al.	31,5 % (10 malades)
Kallouch	11,2 % (2 malades)
Notre série	23 % (3 malades)

6.1.4 Bilan hépatique :

La fonction hépatique est habituellement conservée chez les enfants ayant un cavernome portal [73].

Le dysfonctionnement hépatique peut être attribuée à la réduction prolongée de l'écoulement du sang dans la veine porte et / ou le développement de la biliopathie portale, ce qui indiquerait que la thrombose veineuse portale a un caractère très progressif [94, 95, 96].

Une choléstase biologique est parfois retrouvée en cas de cavernome porte en rapport avec une biliopathie portale [97].

Aucun cas de biliopathie portale n'a été observée dans notre étude, ni dans celle de Ferri PM et al. [45]. La biliopathie portale se manifeste habituellement à l'âge adulte, et principalement par une élévation de la phosphatase alcaline et GGT.

On peut observer une chute transitoire du taux d'albumine coïncidant avec un épisode hémorragique, mais quand elle est permanente, c'est un signe plutôt d'une entéropathie exsudative sévère avec perte de protéines.

Dans la série de kallouch, la fonction hépatique est revenue normal dans 88,8% des cas. Dans la série de Ferri les anomalies du bilan hépatique détectés chez les malades se résument en une élévation des ASAT/ALAT dans 16,4% des cas [44], alors que dans la série d'El Karaksy, l'élévation des enzymes hépatique a été mise en évidence chez 5,3% des cas [65].

Dans notre série, une hypo albuminémie a été objectivée chez deux patients (15,4%); la choléstase n'a été observé en aucun cas. Tous nos patients avaient une bonne fonction hépatique. Ces résultats concordent avec ceux de la littérature et confirme le diagnostic de l'origine extra-hépatique de l'HTP.

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

6.1.5 Bilan de thrombophilie :

En cas d'absence de cause évidente expliquant la thrombose porte, un bilan de thrombophilie est recommandé afin de dépister une maladie pro thrombotique génétique ou acquise et de pouvoir arrêter son extension ou sa récurrence en prescrivant un traitement anticoagulant au long cours, et parfois à vie.

On recherche parmi les causes : un déficit en protéine S, protéine C, et antithrombine III, une mutation du facteur de Leyden, et du facteur II qui sont héréditaire, ou la présence d'un anticorps anti-cardiolipine qui est une anomalie acquise. Cependant, la prévalence de la thrombophilie chez l'enfant avec thrombose

porte semble moins importante que chez l'adulte, en sachant toutefois que les séries d'étude réalisées chez l'enfant sont limitées et de petite taille [99,100].

Trois patients de notre série ont bénéficié d'un bilan de thrombophilie qui est revenu normal chez 2 malades et a objectivé un déficit en protéine S chez le troisième.

6.2 Histologie :

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

§ Sur la série de Weiss B la biopsie hépatique a été réalisée chez 20 patients (66,6 %) [69], l'histologie de 10 biopsies était dans les limites normales, dans 6 biopsies, des *changements mineurs ont été signalés y compris des hépatocytes ballonnées avec dilatation sinusoidale légère*, alors que les 4 biopsies restantes montraient une *hyperplasie nodulaire régénérative*. Le *mécanisme de ce dernier peut être dû à la privation du flux portal vers le foie* [101].

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

§ Aucun malade de notre série n'a bénéficié de cet examen.

6.3 Exploration radiologique [77]:

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

Il existe des formes particulières de thrombose porte :

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

6.3.1 Echographie associée au doppler couleur :

L'échographie est la technique d'imagerie de choix, avec une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 90 à 100% [78]. De plus, elle est facilement accessible, non irradiante et d'un coût raisonnable. En mode B, le thrombus apparaît plus ou moins hyperéchogène. Il peut néanmoins être hypoéchogène, voire anéchogène dans les thromboses veineuses portes récentes. Associée au Doppler couleur, l'échographie démontre l'absence de flux dans la veine porte ou le moulage du thrombus par du sang circulant.

Le cavernome porte constitue le principal signe indirect des thromboses portes [79], il s'agit d'une dérivation porto-porte de suppléance qui sert à maintenir une perfusion portale compensatrice [85]. Elle se met en place dès les premières

heures de l'obstruction, et n'est visible en imagerie qu'après quelques jours d'obstruction.

Le cavernome portal se présente sous forme de vaisseaux dilatés serpigneux entourant le plus souvent le tronc porte au niveau du hile et du petit épiploon. Son extension dépend de l'étendue de la thrombose, on rencontre des cavernomes intra-hépatiques; alors que les thromboses spléniques et mésentériques peuvent induire un cavernome intra et péripancréatique.

L'échographie hépatique montre souvent des modifications complexes du parenchyme hépatique qui surviennent au cours du développement du cavernome portal, On observe une artérialisation puis une atrophie des territoires hépatiques dits périphériques par diminution de l'apport du flux portal, entraînant une artérialisation compensatrice insuffisante conduisant à une atrophie.

Une étude de Vilgrain en 2006 rapporte une relation significative entre ces modifications, qu'ils nommaient *le complexe atrophie-hypertrophie* secondaire à la présence du cavernome portal. D'autres anomalies parenchymateuses du foie (nodules, hétérogénéité, kystes, abcès...) peuvent être observées [102].

Quant aux veines sus hépatiques et la VCI, elles sont bien visualisées à l'échodoppler et sont d'aspect normal au cours d'un obstacle pré-hépatique éliminant ainsi une éventuelle HTP sus hépatique ou une maladie veino-occlusive.

Le doppler reste l'examen de première intention à réaliser en cas de suspicion de thrombose portale.

Le cavernome est mis en évidence en Doppler couleur sous forme de petites images serpigneuses dans le hile hépatique. On y enregistre un flux hépatopète, à basse vélocité de type portal et démodulé en Doppler pulsé. Dans 76% des cas, l'échographie permet de bien visualiser l'extension intra-hépatique du cavernome. De rares cavernome se développent dans la paroi de la veine biliaire principale. Les

parois de la voie biliaire principale sont alors épaissies. Le Doppler couleur mis en évidence des flux au sein de la paroi biliaire. D'autres cavernome développés dans la paroi vésiculaire.

L'échographie-Doppler en plus de son rôle diagnostique, est un examen indispensable dans le choix de la veine à dériver qui doit être perméable et de son calibre, et dans la surveillance postopératoire des dérivations chirurgicales permettant de vérifier la perméabilité d'un shunt et de détecter une complication de l'anastomose (sténose ou thrombose). Egalement, elle peut renseigner sur la qualité du réseau portal intra hépatique et celui sus-hépatique, en préparant une pose de TIPS ou une chirurgie de reperfusion portale (bypass méso-Rex).

La faisabilité du Doppler du système porte est élevée, supérieure à 90% [103], ainsi que sa valeur diagnostique dans la détermination du caractère perméable ou non de la veine porte, puisqu'elle est voisine de 80% dans l'étude de VILGRAIN [104] et dans l'étude de WESTRA [105], l'écho-doppler était sensible dans 94% et spécifique dans 90% de l'HTP avec atteinte hépatique au stade terminale en se basant sur l'étude de la pulsatilité de la veine porte.

Pour Gaetano[106], l'écho-doppler a permis de poser le diagnostic de cavernome portal dans 100% des cas ; il a conclu que cet examen reste un moyen excellent de diagnostic et de suivi d'un cavernome portal. Dans la série de Dibi [80], l'écho-doppler a contribué à poser le diagnostic dans 100% des cas ; en montrant directement le cavernome dans 68% et à travers des signes indirects dans 32% des cas.

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié de cet examen non invasif en première intention et elle a permis de poser le diagnostic de cavernome portal dans 100% des cas.

Tableau 29 : Résultats échographiques selon les séries.

Signes échographiques du cavernome porte	Abd El-Hamid et al. (2008)	El Karaksy et al.(2014)	Kallouch (2016)	Notre série
Cavernome porte	100%	11,80%	100%	100%
Foie normal	-	97,70%	77,70%	77%
Foie dysmorphique	-	-	11,10%	-
Hépatomégalie	8%	1,20%	11,20%	23%
Splénomégalie	91%	87,60%	83,30%	100%
Ascite	4%	3,60%	22,20%	23%
Voie biliaire dilatée	-	0%	0%	7,70%
Epaississement de la voie biliaire	-	-	27,70%	0%
Lithiase biliaire	-	0,60%	5,50%	0%
Veine mésentérique dilatée	-	-	5,50%	-

6.3.2 TDM :

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

Grâce à une reconstruction multidimensionnelle, la TDM offre la possibilité de vues selon des plans coronal ou sagittal ce qui facilite la visualisation du thrombus sur tout le système porte.

Cet examen a été pratiqué chez quatre de nos patients et elle a permis de confirmer le diagnostic de cavernome portal dans les quatre cas avec description précise du trajet, des diamètres des veines mésentériques et spléniques.

Sur l'étude de Vilgrain et al. [102], et sur une comparaison entre un groupe de malades avec cavernome portal sans cirrhose ni néoplasie et un groupe témoins, ils

ont pu constater l'existence d'une atrophie plus courante du segment latéral gauche et une hypertrophie du segment IV et le lobe caudé. Les modifications morphologiques hépatiques sont réparties en deux groupes de signes:

- *Signes communes avec la cirrhose et le cavernome portal*: splénomégalie, varices, veines collatérales, et ascite.
- *Signes atypiques par rapport à la cirrhose* :
 - 1- Une surface hépatique nodulaire rare chez les malades avec cavernome mais quasi fréquente chez les malades avec cirrhose.
 - 2- L'atrophie latérale du segment gauche a été observée chez la majorité des patients porteurs de cavernome portal, à la différence de ceux atteints de cirrhose, où ce segment est généralement élargi.
 - 3- Tous les patients avec cavernome ont un segment IV normal ou hypertrophié, alors que son diamètre est fréquemment diminué chez les patients atteints de cirrhose.
 - 4- La dilatation des voies biliaires est très rare chez les patients atteints de cirrhose. [102]

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

6.3.3 IRM :

C'est en cas de contre indication à la réalisation d'un examen tomодensitométrique hélicoïdal qu'une IRM peut être réalisée. L'IRM permet de visualiser, aussi bien que la tomодensitométrie, l'anatomie du système porte.

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

L'IRM est rarement indiquée en cas de cavernome porte chez l'enfant vu la multitude des inconvénients : principalement la diminution de la qualité des images liées à l'état du patient et qui peut survenir en cas d'ascite, ainsi qu'un effet de va et vient du flux portale peut être source de faux positifs. Par ailleurs, très coûteuse, elle reste d'indication exceptionnelle dans notre contexte.

L'IRM trouve son indication en cas de suspicion de biliopathie portale c'est le meilleur examen pour affirmer qu'il s'agit bien d'une compression de la voie biliaire par les veines du cavernome, notamment les séquences HASTE qui permettent la visualisation simultanément des veines du cavernome en noir et des voies biliaires en blanc, prouvant ainsi le rapport direct entre les sténoses biliaires et les veines du cavernome [107].

Van Hoe est le premier qui avait décrit le retentissement biliaire du cavernome portal en CP-IRM, rapportant un aspect de compression extrinsèque nodulaire de la voie biliaire et décrivent le « pseudo-cholangiocarcinoma sign » [108]

Aucune IRM n'a été réalisée chez nos patients.

6.4 ENDOSCOPIE :

L'endoscopie œsogastrique est considérée comme un examen indispensable dans l'hypertension portale chez l'enfant, elle permet de préciser la présence ou non de varices œsophagiennes, gastriques et ou d'une gastropathie hypertensive, ainsi que leur grade et le risque hémorragique, selon la classification modifiée de Stringer et Schwartz [111, 109, 110].

Elle est devenue un examen inévitable devant toute hémorragie digestive. Elle est indiquée à visé diagnostique, pronostique et thérapeutique.

Dans la série de Kallouch 83,3% des cas ont bénéficié d'une FOGD, 100% des cas pour notre série.

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

6.4.1 Varices œsophagiennes (VO) :

Les VO, apparaissent comme de longs cordons veineux de couleur blanche ou bleutée, principalement trouvées au tiers inférieur de l'œsophage, ont été visualisées dans 95% des cas de Bernard [111], dans 97% pour Alarez [112], dans 62% pour El Bouazzaoui [113] et dans 96% des cas pour Dibi [80], dans 93,3% des cas pour Kallouch[114].

Pour notre série la FOGD a permis de mettre en évidence les varices œsophagiennes dans 100% des cas étudiés.

Tableau 30 : Fréquence des Varices œsophagiennes en fonction les études.

Auteurs	Varices œsophagiennes
Bernard	95%
Alarez	97%
El bouazzaoui	62%
Dibi	96%
Kallouch	93,30%
Notre série	100%

La classification des varices œsophagiennes (décrite par Soehendra) est la plus utilisée dans la pratique endoscopique [115].

Les VO sont classées en trois grades [116,117]:

- *Grade 1* : Les VO de petites tailles sont aplaties par l'insufflation ; à faible risque hémorragique.
- *Grade 2* : Les VO tortueuses persistent à l'insufflation mais séparées de muqueuse saine ; à risque hémorragique modéré.
- *Grade 3* : Les VO tortueuses persistent à l'insufflation et confluentes sur plus de 1/3 de la circonférence luminale ; à haut risque hémorragique.
- *Grade 4* : Présence de signes rouges ; à haut risque hémorragique.

La description des varices cardiotubérositaires (VCT) bénéficie d'une classification simplifiée.

- *Grade I* : pour une présence probable.
- *Grade II* : en cas de certitude du fait, de leur différenciation nette des gros plis gastriques, et de la présence de signes rouges.

Le grade des VO et VCT est important à préciser puisqu'il peut être prédictif d'un risque hémorragique, et bien qu'ils ne soient pas prédictifs du risque de rupture des varices, le nombre de VO, leur siège sur la circonférence œsophagienne, ainsi que la hauteur mesurée en centimètre depuis la ligne en « Z » (jonction des muqueuses œsophagienne malpighienne blanchâtre et gastrique cylindrique rose) sont à décrire.

Le saignement des varices se produit généralement par l'érosion ou la rupture de la paroi du vaisseau dilaté, cette érosion de la paroi vasculaire est précipité par l'œsophagite causée par le reflux, l'ingestion du médicament (AINS), ou une maladie fébrile [118].

Il est également important de préciser la présence et l'aspect des signes rouges sur les

VO qui sont des marqueurs du risque hémorragique et non un stigmate d'hémorragie récente.

Les signes de la série rouge :

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

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

Les recherches de Baveno en 2005 et 2010 sur la méthodologie de diagnostic ont recommandé que la définition des varices doive reposer sur leur taille [115].

La taille de la varice, l'épaisseur de la paroi du vaisseau contrôlent les récives hémorragiques des VO. La taille des varices est en relation étroite avec le risque de saignement cela est démontré par Rector et al. [119], les VO de grande taille semblent plus susceptibles de saigner, la ligature endoscopique des VO a également été suggérée comme facteur de risque de récive hémorragique [115].

L'épaisseur de la paroi est difficile à évaluer par l'endoscopie, mais les varices tendues bleu rougeâtre et la muqueuse congestive sur et autour les varices (taches rouges cerises) sont susceptibles de saigner [120]. La preuve relative au risque d'hémorragie par rupture de varices secondaire à la pression portale élevé n'est pas concluante.

Chez nos patients, 23% des malades avaient des VO stade2 et 23% avaient l'association des VO stade1 et 3.

Tableau 31 : Comparaison de la proportion des varices œsophagiennes avec celle des différentes séries :

Stade des VO	série de Kallouch		Notre série	
	Nombre de malades	Pourcentage(%)	Nombre de malades	Pourcentage (%)
VO stade I	-	-	2	15,4
VO stade II	5	27,7	3	23
VO stade III	2	11,1	-	-
Association I et II	1	5,55	2	15,4
Association I et III	-	-	3	23
Association II et III	5	27,7	2	15,4
Association I,II,III	-	-	1	7,7
Association III,IV	1	5,5	-	-
signes rouges	5	27,7	-	-

6.4.2 Varices gastriques :

- GOV 1 : varices cardiales et de la petite courbure ; accès facile pour un traitement endoscopique.
- GOV2 : varices de la grosse tubérosité ; visibles en rétro vision et d'atteinte difficile.
- IVG 1 : varices fundiques.
- IVG 2 : varices ectopique.

Les varices gastriques sont moins fréquentes, et elles sont considérées à haut risque hémorragique.

Elles ont été retrouvées dans 30,3 % pour El Karaksy et al., dans 12% pour El Bouazzaoui [113], dans 23% des cas pour Dibi [80], dans 7,1% pour Kallouch [114] et 0% dans notre série.

6.4.3 Gastropathie hypertensive :

La fréquence des gastropathies hypertensives est plus faible chez les patients avec cavernome porte que chez les cirrhotiques, *elle semble être liée à la gravité de l'atteinte hépatique* [106, 121].

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

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

Les signes rouges :

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

Les chercheurs ont suggéré que l'incidence de la gastropathie hypertensive chez les enfants suivis pour cavernome porte, augmente dans le groupe sclérothérapie [122].

Poddar et al. Ont montré sur étude prospective de 274 enfants atteints de thrombose porte extra-hépatique que les fréquences des varices gastriques et de la gastropathie hypertensive ont été de 68,6% et 27% respectivement à la FOGD. Après la sclérothérapie, il y avait une diminution significative de la fréquence des VO, mais une augmentation isolée de l'incidence des varices gastriques et de la GHT [123].

La gastropathie hypertensive a présenté :

- o 26% pour Abd El-hamid.
- o 21,3% pour Kallouch.
- o 23% dans notre série.

6.4.4 *Varices ectopiques :*

Les varices ectopiques du duodénum, rectum, anus, côlon ou vésicule biliaire sont significativement plus fréquentes chez les patients atteints de thrombose veineuse portale chronique que chez les patients avec cirrhose [124,125].

Les varices duodénales sont rares, mais quand elles se rompent, elles sont de pronostic relativement sévère vu l'importance de leur débit sanguin.

Les varices ano-rectales sont présents chez 80 à 90% des patients présentant une thrombose veineuse portale. Ils sont généralement de grade III (supérieure à 6 mm et faisant saillie dans la lumière intestinale). Ils saignent rarement, mais quand ils le font, ils provoquent des complications graves, leur développement est en relation avec l'évolution de la maladie dans le temps [126].

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

Les varices sont observées également au niveau de la vésicule biliaire chez 34% des patients adultes atteints de thrombose porte chronique extra hépatique par contre ils sont rares chez les enfants ainsi que la présence de la thrombose de la veine porte est un déterminant important pour le développement de varices de la vésicule biliaire [127].

Dans la série d'abd El Hamid, les varices ectopiques ont présenté 11% des cas, dans la série de Kallouch 14,2%, et dans notre série 31% des cas.

Tableau 32 : Résultats endoscopiques.

Signes endoscopiques	Abd El-Hamid et al. (2008)	El-Karakasy et al (2014)	Kallouch (2016)	notre série
FOGD	100%	93%	83,30%	100%
Varices œsophagiennes	85,10%	93,70%	93,30%	100%
VO stade I	9%	-	14,20%	15,40%
VO stade II	25%	-	66,20%	23%
VO stade III	58%	-	50%	-
VO stade IV	4%	-	7,10%	-
Varices ectopiques	11%	-	14,20%	31% (VCT: 31% / VD:7,7%)
Varices gastriques	64%	30%	7,10%	0%
Signes rouges	-	-	35,70%	-
Gastropathies hypertensives	26%	7%	21,30%	23%
Autres	-	7% (Reflux gastro-œsophagien)	14,2% (Ulcère et gastrite nodulaire)	31% (Gastrite nodulaire: 7,7% et Muqueuse œsophagienne rougeâtre: 7,7%)

FOGD : fibroscopie oeso-gastro-duodénale ; VO : varice œsophagienne ; VCT : varice cardiotubérositaire ; VD : varice duodénale.

7 La prise en charge thérapeutique des cavernomes portes:

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

7.1 Traitement de l'hémorragie digestive:

7.1.1 Transfusion :

Le traitement des patients présentant des hémorragies par rupture de VO doit s'intéresser en premier à la réanimation liquidienne, d'abord sous la forme d'une perfusion de cristalloïdes, suivie par la transfusion qui doit être administrée en fonction de l'abondance du saignement et du taux d'hémoglobine et d'hématocrite, mais toujours lentement en goutte à goutte ; en effet, il est nécessaire de ne pas corriger de façon excessive les pertes sanguines, ce qui augmenterait le débit sanguin splanchnique et par conséquent ne fera que maintenir une hémorragie active ou favoriser les récives hémorragiques.

L'objectif de la transfusion doit être de remonter le taux d'hémoglobine à 10g/dl. Il faut que la transfusion soit iso-groupe iso-rhésus déleucocyté et phénotypée pour prévenir des allo immunisations transfusionnelles chez ces enfants souvent polytransfusés.

La correction de la coagulopathie par l'administration de la vitamine K et /ou une perfusion de plaquettes ou de plasma frais congelé peut être nécessaire. Une sonde nasogastrique peut être placée pour documenter la présence de sang dans l'estomac et de surveiller les saignements en cours, on recommande également d'associer une vaccination anti hépatite B pour prévenir des hépatites transfusionnelles.

Le traitement des hémorragies digestives est basé sur la stabilisation hémodynamique initiale du patient, réanimation cardio-respiratoire en cas de besoin et l'évaluation de la nécessité de transfusion, cette dernière a été nécessaire dans 79,5% des cas au moins une fois selon Schettino et al.

Mais l'étude de Abd El-Hamid et al. [43] a constaté que 47% des patients ont reçu des transfusions sanguines.

Dans notre série la transfusion sanguine a été préconisée chez huit malades (62%). Ces enfants ont été transfusés au moins une fois dans leur vie.

7.1.2 Somatostatine :

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

Les protocoles d'administration de la somatostatine diffèrent selon les centres et ne sont pas suffisamment étudiés, mais il a été démontré qu'après une seule injection en bolus de 250 µg de la somatostatine, on obtient la diminution du flux sanguin portal et azygos, mais l'effet ne dure que quelques minutes. [129]

Quelques essais contrôlés randomisés soutiennent l'idée que l'efficacité de la somatostatine ou l'octréotide peut être équivalente à celle de la sclérothérapie pour contrôler l'hémorragie variqueuse aiguë. En outre, l'administration précoce des analogues de la somatostatine peut être associée à une meilleure maîtrise de l'hémorragie, mais sans réduction significative du taux de mortalité, ils sont efficaces dans l'arrêt des saignements digestifs par rupture de varices oesophagiennes chez plus de 75% des patients [130, 131]. Dans la pratique clinique,

l'administration d'octréotide ou de somatostatine est combinée avec le traitement endoscopique des VO.

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

Dans 2 études qui comprenaient 21 et 11 enfants, respectivement [132, 133], avec hémorragie aiguë secondaire à l'hypertension portale, l'octréotide a été administré à une dose de 1 à 2 mg/ kg/h à partir des 19^{ème} heures à 7 jours. Les résultats étaient similaires dans les 2 études, avec arrêt du saignement chez environ 70%, mais les récurrences hémorragiques sont notées chez 50% des cas. Les effets indésirables ont été rarement rapportés chez des enfants traités par l'octréotide, à l'exception de quelques cas d'hyperglycémie [133,134].

L'étude de Abd el Hamid et al. rapportait la réduction du recours à l'utilisation de la sonde de sengstaken-blakmore au cours des épisodes hémorragiques aigus, après l'utilisation de l'octréotide en perfusion continue (25 mg / heure) [48].

Dans notre série l'administration de la somatostatine n'est effectuée chez aucun patient.

7.1.3 Inhibiteurs de la pompe à proton :

Il est bien connu que chez les patients avec hypertension portale extra-hépatique et avec une fonction hépatique normale les saignements s'arrêtent habituellement d'une façon spontanée, mais parfois les inhibiteurs de la pompe à proton et les anti-H2 sont administrés par voie intraveineuse ou per-os pour réduire le risque de saignement par érosions gastriques.

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

7.1.4 Tamponnement direct :

Si le saignement est inquiétant, les vomissements se répètent et si la crase sanguine est perturbée, il est nécessaire de tarir l'hémorragie par tamponnement direct des varices gastro-œsophagiennes.

Le but est d'obtenir un arrêt du saignement en comprimant la ou les varices rompues. Deux types de sondes sont disponibles :

- Pour les varices œsophagiennes le tamponnement est obtenu à l'aide de la sonde à double ballonnet de Sengstaken – Blackmore qui peut être adaptée à l'âge (<3ans, entre .3-10 ans, >11 ans). La sonde est introduite par voie nasale dans l'estomac, on doit d'abord tester l'étanchéité des ballonnets à l'air, vider au maximum, lubrifier, gonfler le ballonnet gastrique avec 100cc d'air, tirer la sonde jusqu'à résistance, gonfler le ballonnet œsophagien avec 30 à 40cc d'air et fixer solidement. Elle assure l'aplatissement des varices perforées et arrête l'hémorragie ainsi que le vérifie le lavage gastrique au sérum physiologique. La pression régnant dans le ballonnet œsophagien est de 40mmHg. Toutes les six heures, la sonde est dégonflée pendant 15 minutes pour éviter la nécrose ischémique de la muqueuse. On autorise alors la déglutition d'eau qui, lavant l'œsophage et l'estomac, permet par aspiration de reconnaître si l'hémorragie persiste et si les ballonnets doivent être regonflés.
- En cas de rupture de varices gastriques cardiotubérositaires ou fundiques, une sonde de Linton Nachlas, doté d'un ballonnet unique gastrique, s'est montrée efficace. Elle est moins efficace sur les VO que la sonde de Blackmore.

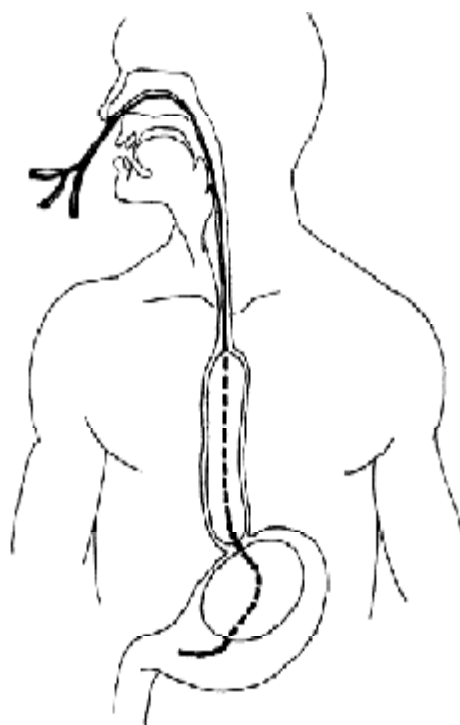


Figure 22 : Position correcte de la sonde de Sengstaken–Blakemore. Le ballonnet gastrique est appliqué fortement sur le cardia par traction sur l'extrémité externe de la sonde [135].

L'hémostase est habituellement obtenue en 12 à 24 h, il faut parfois laisser la sonde en place plusieurs jours. Sous tamponnement, les transfusions peuvent être rapides et ont leur maximum d'efficacité.

L'efficacité du tamponnement œsophagien a été comparée à celle des médicaments vaso-actifs (vasopressine, terlipressine, somatostatine et octréotide) et à la sclérothérapie : il n'y avait pas de différence significative sur le contrôle de l'hémorragie ni sur la mortalité. Il s'agit donc d'une méthode efficace.

7.1.5 Traitement endoscopique : [136]

Deux techniques endoscopiques permettent la thrombose des varices œsophagiennes : la sclérothérapie et la ligature élastique. Une oblitération à l'aide d'une colle peut être très utile, surtout quant il s'agit de varices gastriques.

▼ La ligature élastique des varices œsophagiennes (LVO) :

La ligature endoscopique des varices (LEV), décrite pour la première fois par Stiegmann et al en 1986, est indiquée dans la prophylaxie primaire et secondaire des VO. Elle est le gold standard pour le traitement des hémorragies digestives aiguës secondaires à la rupture des VO. Elle est principalement réalisée en milieu hospitalier [137]. Elle stoppe l'hémorragie par une constriction physique de la varice au niveau ou à côté du siège du saignement. [138]. Elle agit par strangulation de la varice induisant une obstruction veineuse et une stase qui provoque la thrombose, l'inflammation et la fibrose avec oblitération de la varice. La varice est tirée dans la lumière de la ligature en utilisant l'aspiration puis la bande est déployée.

Il est possible, dans le même temps endoscopique, de mettre en place jusqu'à sept ou huit élastiques. Les varices sont baguées de l'extrémité distale vers la proximale.

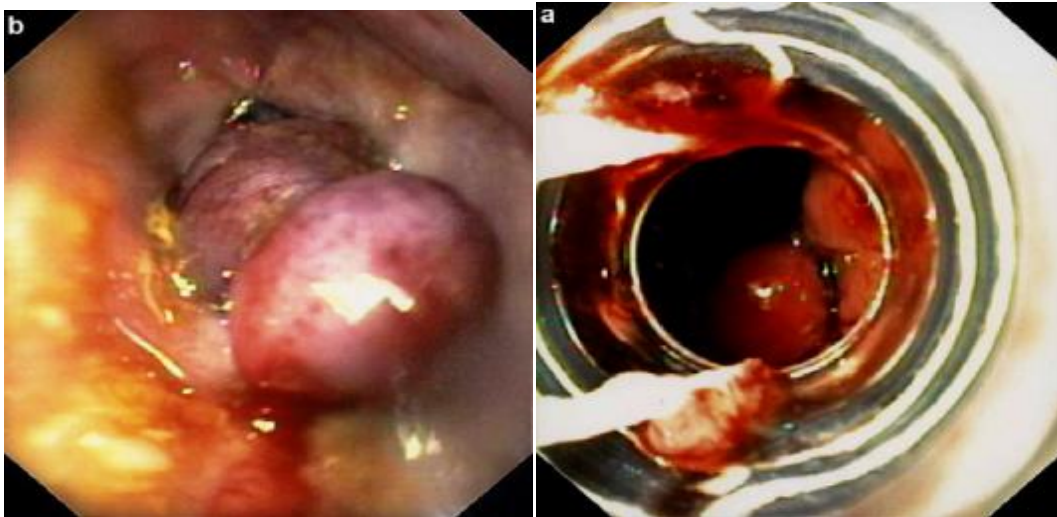
Il est important de bien cibler la varice et éviter le risque de piéger la totalité de la paroi de l'œsophage dans la bande, en particulier chez les très jeunes patients, ce qui provoque une nécrose et/ou perforation.

Une autre étude [139] a conclu que la ligature endoscopique des varices en association avec une prophylaxie à long terme avec le Propranolol est une technique efficace et sûre pour éradiquer l'hémorragie digestive par rupture des VO chez l'enfant.

Plusieurs études ont montré la supériorité de la ligature par rapport à la sclérothérapie, en termes de rapidité d'obtention de l'éradication des varices, de complications et de risques de récurrence de l'hémorragie. Le taux d'hémostase obtenu par la ligature des varices œsophagiennes est très élevé ; il est de 97% pour Lo et al. [89] et de 100% pour Zargar et al [140]. Toutefois, la ligature élastique des varices œsophagiennes peut être plus difficile à réaliser que la sclérose, en cas de saignement actif, à cause de la mauvaise visibilité ou de l'inexpérience de l'endoscopiste [141].

Les effets secondaires liés à la ligature élastique des varices œsophagiennes sont souvent bénins et transitoires. Il peut s'agir de *douleur retro sternale*, *dysphagie* ou *d'une fièvre*. Un ulcère post ligature est rarement rencontré.

Six malades (46%) de notre série ont bénéficié d'une ligature endoscopique des varices (varices œsophagiennes et varices cardiotubérositaires), ces enfants ont bénéficié au moins d'une seule séance.



Figures 23 et 24 : images endoscopiques montrant la ligature d'une VO [142].

v La sclérothérapie :

La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes est la méthode la plus ancienne, qui a fait la preuve de son efficacité, tant chez l'adulte, que chez l'enfant [143] pour la prévention de la récurrence hémorragique et d'hémostase en urgence, avec une moindre morbidité et mortalité que la chirurgie de dérivation en urgence.

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

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

Elle est efficace dans l'éradication de varices œsophagiennes dans 88-100% des cas.

Toutefois, des complications comme *la douleur rétro sternale* (30-60%), *la fièvre* (39%), *l'ulcère* (8% à 30%) et *sténoses* (6% à 20%) sont souvent rencontrés [144, 145,146].

Les études récentes ont démontré le changement dans la pratique médicale de la sclérothérapie endoscopique pour la ligature endoscopique des VO [147 - 148].

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

cause des VO persistantes, des varices gastriques et de la gastropathie hypertensive, pour 42% chez le groupe témoins.

Chez l'enfant, l'indication essentielle de la sclérose endoscopique est la prévention des hémorragies digestives par rupture de VO dans les obstructions portales.

Dans notre service nous n'utilisons que la technique de ligature. Aucun malade de notre série n'a bénéficié de sclérothérapie. La récurrence hémorragique chez le groupe qui a bénéficié du traitement endoscopique est survenue chez trois patients.

Tableau 33 : le traitement endoscopique par ligature et/ou sclérothérapie et la récurrence hémorragique en fonction des études.

Auteurs	Nombre de malades	Ligature endoscopique des varices	Sclérothérapie	Association Ligature /sclérothérapie	Récurrences hémorragiques
Abd El-Hamid et al.	92/108	5%	76%	17%	37%
Ferri et al.	32/55	31%	43,8	25%	38%
Kallouch	06/18	33%	50%	17%	17%
Notre série	06/13	46%	-	-	23%

v Oblitération par colle adhésive [149] :

Elle consiste en l'injection d'un tissu adhésif dans la lumière de la varice. La colle se solidifie au contact du sang et entraîne une thrombose de la varice.

On utilise la colle acrylique (*N-butyl-2-cyanoacrylate* : *Histoacryl*). Son inconvénient majeur est le risque d'obturation du canal opérateur de l'endoscope.

L'association *sclérose* et *colle* serait plus efficace que la sclérose seule [150]. La plupart des équipes la réserve actuellement à l'hémostase des ruptures de varices gastriques (VG).

Du fait du risque réel d'un passage systémique et de complications emboliques, la répétition des injections pour éradiquer les VG n'est pas recommandée [151].

v Choix du traitement endoscopique:

La ligature endoscopique est le premier choix pour la gestion des saignements des varices chez les enfants. Ce traitement peut cependant être techniquement difficile chez les jeunes et les petits enfants, mais la sclérothérapie est recommandé comme une approche alternative dans ces cas [152].

7.1.6 Les Bétabloquants :

Pour qu'il existe une HTP, il est indispensable que soit réunis deux conditions :

- une augmentation de la résistance au flux portal.
- une augmentation du débit sanguin splanchnique.

Cependant le traitement idéal devrait faire baisser la pression soit en diminuant la résistance sans augmenter le flux, soit en diminuant le flux sans augmenter la résistance, tout en préservant le débit sanguin hépatique, en altérant pas l'hémodynamique systémique et en ne favorisant pas la rétention hydro sodée.

Actuellement aucun médicament ne répond seul à tous ces critères, mais il paraît logique d'associer les *béta bloquants non cardiosélectifs* et les *vasodilatateurs*. [153]

De nombreuses études ont montré que les B bloquants non cardiosélectifs diminuaient de façon significative la pression portale par son action combinée sur les récepteurs B1 et B2 adrénergiques : les B-bloquants peuvent diminuer la pression portale par blocage des récepteurs B2 adrénergiques au niveau de la circulation collatérale splanchnique avec une diminution nette de la perfusion splanchnique et portale. La réduction de l'index cardiaque par blocage des récepteurs B1 adrénergiques diminue le débit cardiaque et la perfusion portale aussi.

Cependant les B-bloquants sont également associés à un *risque d'arrêt cardiaque* et *d'exacerbation de l'asthme* et doivent être évités chez les patients à risque.

La preuve de l'efficacité des B-bloquants notamment le propranolol n'est pas formelle dans tous les cas d'HTP chez l'enfant. Cependant dans le CP on a pu montrer son rôle dans *la prévention des récives hémorragiques par rupture des VO* (prévention secondaire) et dans *la prévention d'une première hémorragie digestive* (prévention primaire) [154,155].

Dans notre série, tous les patients (100%) ont été mis sous bétabloquants (Propranolol) à la dose de 1-2 mg/kg/jr, 92,3% des malades sur l'étude d'Al Karasky et al.[65], 68,7% (22/32) des malades dans la série de Weiss et al. [110] ont reçu du propranolol. Par contre 20% des malades ont été mis sous bétabloqueurs sur l'étude d'Abd El Hamid et al. [43].

7.2 Le traitement chirurgical du CP:

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

Le traitement chirurgical de l'HTP chez l'enfant a véritablement évolué au cours de cette dernière décennie. Jusqu'en 1996, le traitement chirurgical de référence était la dérivation porto systémique qui traitait l'hypertension portale mais exposait à long terme à des complications cardiovasculaires, et au développement de nodules hépatiques.

Des progrès techniques permettent maintenant de réaliser des anastomoses veineuses à partir de veines de petites tailles chez les jeunes enfants, ce qui écarte dans la majorité des cas le risque de thrombose et d'échec du traitement chirurgical.

Cette chirurgie peut se faire de trois façons :

- Ø Interventions non dérivatoires : par abord direct des VO et/ou splénectomie
- Ø Dérivations porto-cave : qui visent à baisser la pression portale en contournant l'obstacle, pré hépatique dans notre contexte. On trouve deux classes :
 - Dérivations porto-cave tronculaires et radiculaires, non sélectives.
 - Dérivations portales sélectives.
- Ø Pontage mésentérico-Rex ou reperfusion portale : technique plus physiologique, elle est très prometteuse dans le traitement curatif des cavernomes portes.

7.2.1. Les interventions non dérivatoires :

7.2.1.1. Les interventions d'abord direct des VO :

Ce sont des techniques qui agissent directement sur les VO en vue de les faire disparaître sans modifier la pression portale.

Le principe de ces interventions repose sur les données anatomiques de la circulation collatérale porto-cave au niveau de la jonction œsophagienne. La circulation collatérale provenant surtout de la veine coronaire stomachique, des veines gastriques postérieures, et des vaisseaux courts de l'estomac, circule principalement à la surface du tube digestif et entre les couches musculaires circulaires et longitudinales. Au niveau de la jonction gastrique et des derniers centimètres de l'œsophage abdominal et thoracique, le réseau collatéral se concentre dans la région sous muqueuse [156]. En remontant le long de l'œsophage, la circulation collatérale repasse progressivement à travers les plexus intermusculaires jusqu'au niveau de la région péri-œsophagienne pour se jeter dans la veine azygos.

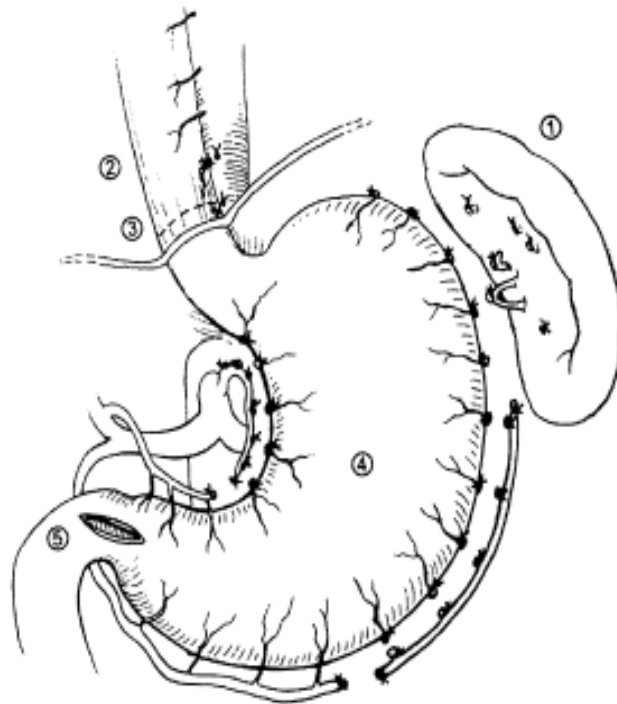
Ces données anatomiques expliquent que les ruptures variqueuses proviennent le plus souvent de la région œso-gastrique et que la suppression de cette région entraîne une interruption des VO.

De nombreuses interventions ont été décrites depuis le début des années cinquante : [157, 158, 195]

- Ligature des cordons variqueux par oesophagotomie transthoracique.
- Ligature des VO par voie trans-gastrique.
- Dissection ligature de l'œsophage distal.
- Dissection ligature œsophagienne de Vosschulte modifié par Rehbein.
- Transsection de l'œsophage (Dissection de l'œsophage/Gastrectomie).
- Intervention de Milnes-Walker.

- Intervention de SUGIURA (Temps abdominal/Temps thoracique).
- Modification de l'intervention de Sugiura (Abord abdominal et transection mécanique / Sugiura sans splénectomie).
- Intervention de Hassab.

Ces interventions ont été en grande partie abandonnées, et ne sont plus recommandées comme traitement chirurgical de première intention. Leur unique intérêt persiste à des cas où les dérivations porto-systémiques ou la transplantation sont impossible à cause de la thrombose veineuse extensive et après l'échec des moyens endoscopiques [154].



1) splénectomie ; 2) dévascularisation de 8 à 10 cm de l'œsophage ; 3) transection-anastomose terminale de l'œsophage ; 4) dévascularisation de la petite et de la grande courbure de l'estomac ; 5) pyloroplastie. Une jéjunostomie d'alimentation est systématique en attendant la guérison de l'anastomose oeso-œsophagienne.

Figure 25 : Représentation schématique de la procédure de Sugiura.

7.2.1.2. La splénectomie :

Ce geste n'est pas anodin du fait de la baisse du potentiel immunitaire en particulier chez l'enfant, du risque hémorragique en per-opératoire chez ces malades avec HTP, du risque important d'une thrombogenèse ; en plus, son efficacité sur l'HTP n'est pas démontrée.

Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti-méningocoque, anti-pneumocoque et anti-Hémophilus influenzae de type B, 15 jours avant est recommandée [160]. Le risque d'infection est plus important lors des deux premières années mais un tiers des infections apparaissent après la cinquième année de la splénectomie. L'antibioprophylaxie doit être débutée lors de l'induction de l'anesthésie. En postopératoire, elle est continuée par la prise d'oracilline pendant deux ans afin de diminuer le risque d'infection [160].

7.2.2 Dérivations porto-systémiques :

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

L'utilisation des dérivations porto-systémiques chez l'enfant posent des problèmes supplémentaires :

- La petite taille des veines spléniques et mésentériques augmente la difficulté technique aboutissant à un taux élevé de thrombose de l'anastomose et de récurrence hémorragique.
- L'inversion du sang veineux portal vers la circulation systémique peut entraîner une encéphalopathie hépatique et peut aggraver les troubles Hépatopulmonaires (shunt artériopulmonaire, hypertension artérielle pulmonaire) et peut accélérer la décompensation hépatique.
- Enfin la dérivation chirurgicale peut interférer avec une transplantation hépatique ultérieure.

De nombreux types d'anastomoses sont décrits. Ainsi on distingue deux groupes, les dérivations sélectives et non sélectives :

A. Les dérivations portales non sélectives :

a. Les anastomoses tronculaires [161] :

Elles ont été décrites pour la première fois par Vidal en 1904 et popularisée par Blackmore en 1946. Ce type d'anastomose nécessite la perméabilité de la veine porte, d'où sa faible utilité en cas de cavernome portal où le tronc porte est presque toujours atteint en totalité.

- Anastomose porto-cave latéro-latérale directe.
- Anastomose porto-cave latéro-latérale avec interposition d'un greffon.
- Anastomose porto-cave termino-latérale.
- Autres variantes de l'anastomose porto-cave : double anastomose porto-cave ou anastomose porto-rénale gauche.

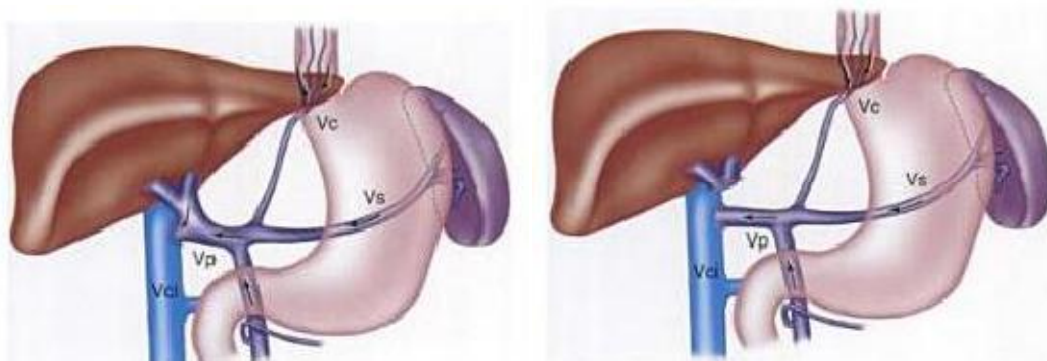


Figure 26 et 27 : Anastomose porto-cave termino-latérale à droite, et latéro-latérale directe à gauche.

b. Les anastomoses mésentéico-cave : [161, 162, 163, 164]

- Anastomose cavo-mésentérique ou cavo-ilio-mésentérique.
- Anastomoses mésentéico-cave en H de Drapanas.
- Anastomoses mésentéico-cave par voie rétro-péritonéale.

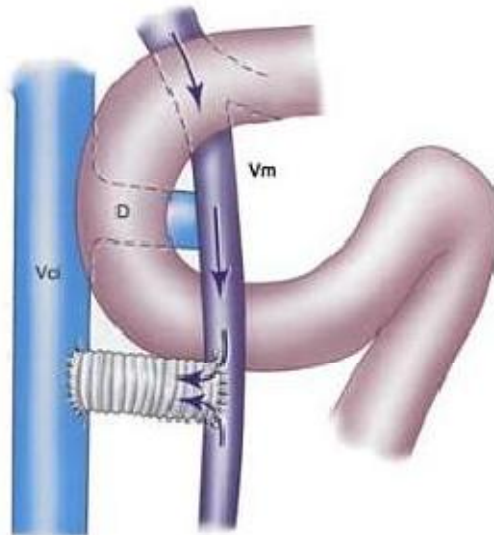


Figure 28 : Intervention de Drapanas.

Anastomose mésentéico-cave en H à l'aide d'une prothèse de Dacron [169].

c. Les anastomoses spléno-rénale non sélectives : [165, 166, 167]

- Anastomoses spléno-rénale proximale ou centrale.
- Anastomoses spléno-rénale latéro-latérale de Cooley.
- Anastomoses spléno-rénale termino-terminale.

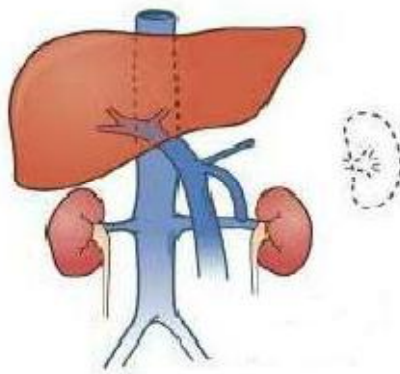


Figure 29 : anastomose spléno-rénale centrale avec splénectomie.

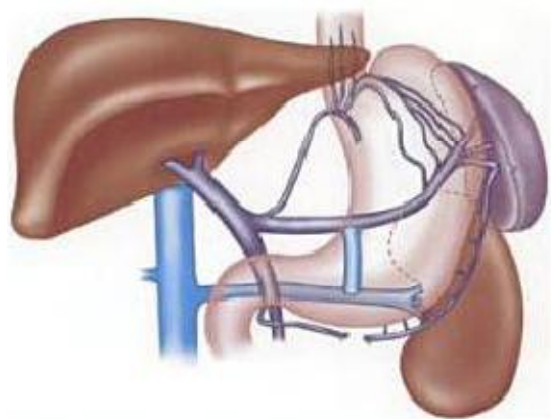


Figure 30 : anastomose spléno-rénale latéro-latérale par greffon jugulaire (type Cooley).

B. Les dérivations portales sélectives : [168, 170, 171, 172, 173]

Leur principe est d'anastomoser à la VCI une veine drainant le plus directement possible les VO et de séparer le mieux possible le territoire des VO et le territoire mésentérico-portal dont le sang continue à perfuser le foie

- a. Anastomoses spléno-rénale distale ou opération de Warren.
- b. Anastomose coronaro-cave (ACC) ou opération d'Inokuchi.
- c. Anastomoses spléno-cave (ASC) distale.

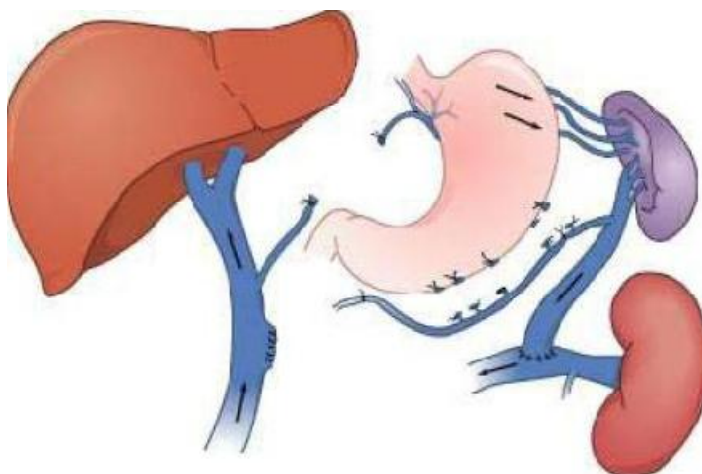


Figure 31 : anastomose spléno-rénale distale avec déconnexion azygo-portale (opération de Warren).

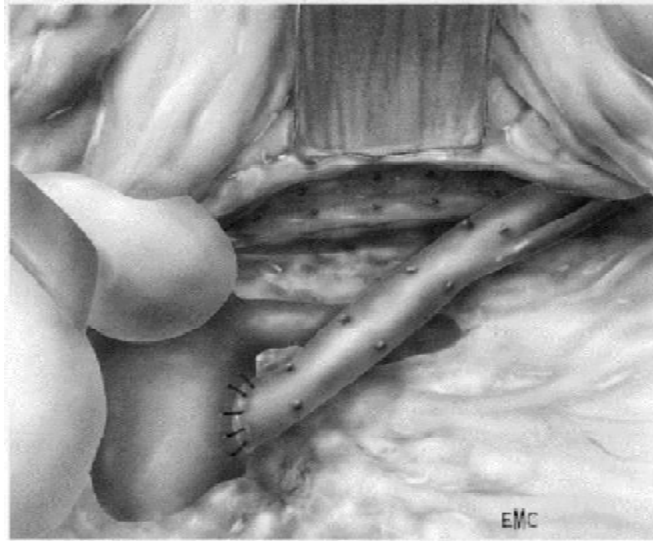


Figure 32 : Vue d'anastomose spléno-cave distale après dissection large de la VS et la VCI [183].

C. Les anastomoses de fortune : [179]

Certaines veines collatérales du système cave peuvent être suffisamment dilatées pour être anastomosées à la veine la plus proche du système cave.

Parmi ces nombreux types d'anastomoses sus décrits. Les plus communément utilisées chez l'enfant sont l'anastomose mésentérico-cave [180] et l'anastomose spléno-rénale [181] ; car ces deux techniques peuvent être réalisées en cas de thrombose de la veine porte et elles restent loin du hile hépatique dans le cas où une transplantation hépatique soit nécessaire plus tard [182].

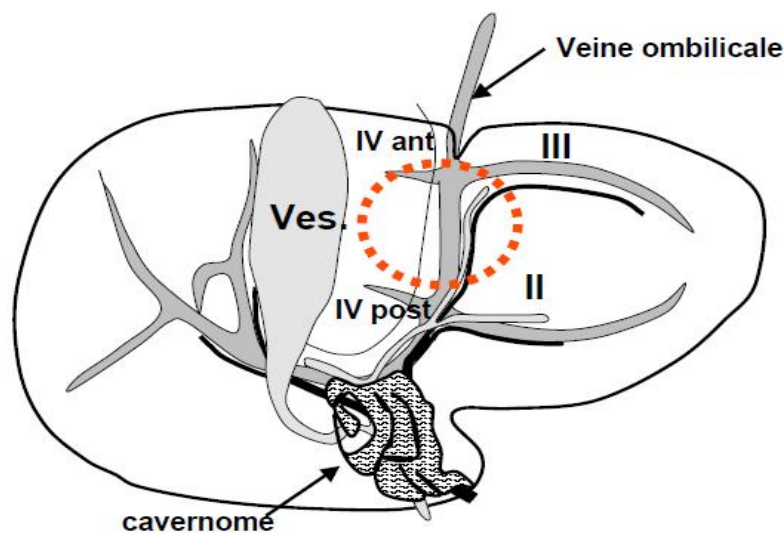
L'anastomose mésentérico-porte, ou intervention de Ville, restaure le flux portal hépatopète par l'interposition d'un greffon de la veine jugulaire entre la veine mésentérique supérieure et la veine porte gauche intra-hépatique. C'est une nouvelle technique indiquée pour les enfants ayant une thrombose de la veine porte même après une transplantation hépatique, elle a prouvé son efficacité dans le traitement des complications de l'HTP à savoir l'hémorragie digestive et l'hypersplénisme, mais d'autres études sont nécessaires avant qu'elle soit d'usage courant.

7.2.3 R.eperfusions portale ou shunt mésentérico-Rex : [178, 179, 180, 181]

C'est une technique nouvelle qui est venue enrichir et améliorer la prise en charge de l'hypertension extra-hépatique.

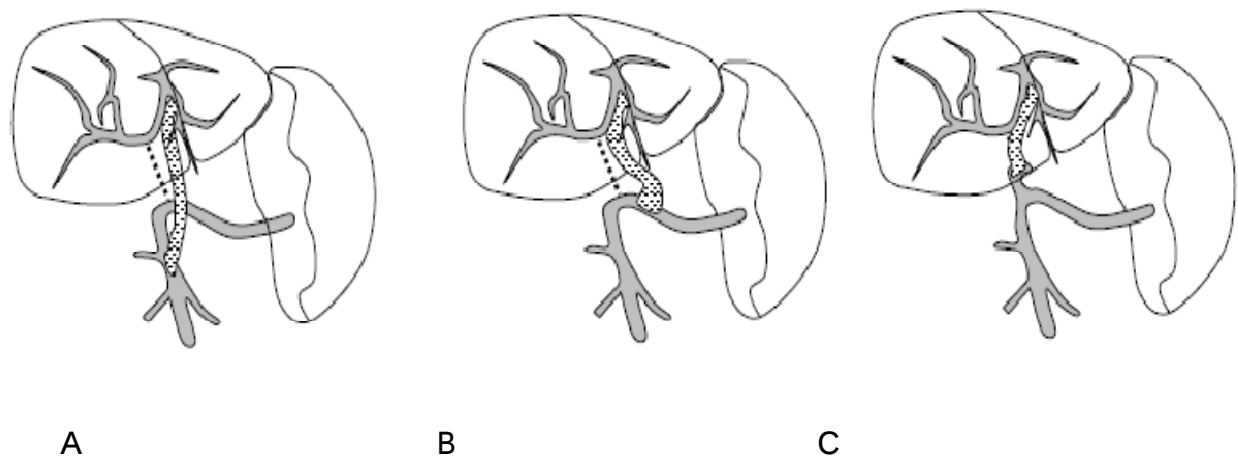
Du fait de la nature physiologique de cette procédure elle tend à devenir la technique préférentielle du traitement curatif de l'HTP pré-hépatique sur foie sain et de ses complications, puisqu'elle enlève l'obstacle pré-hépatique, décomprime la circulation splanchnique et récupère un flux portal intra-hépatique quasi physiologique, contrairement aux autres interventions de dérivations porto-systémiques [182].

L'idée de reperfusion portale avait été exprimée pour la première fois en 1992 par Ville de Goyet qui a indiqué cette technique chez sept transplantés hépatiques ayant présenté une thrombose portale. Ensuite, cette technique a été essayée dans le traitement chirurgical des cavernomes portes par De Ville de Goyet et d'autres équipes européennes et américaines.



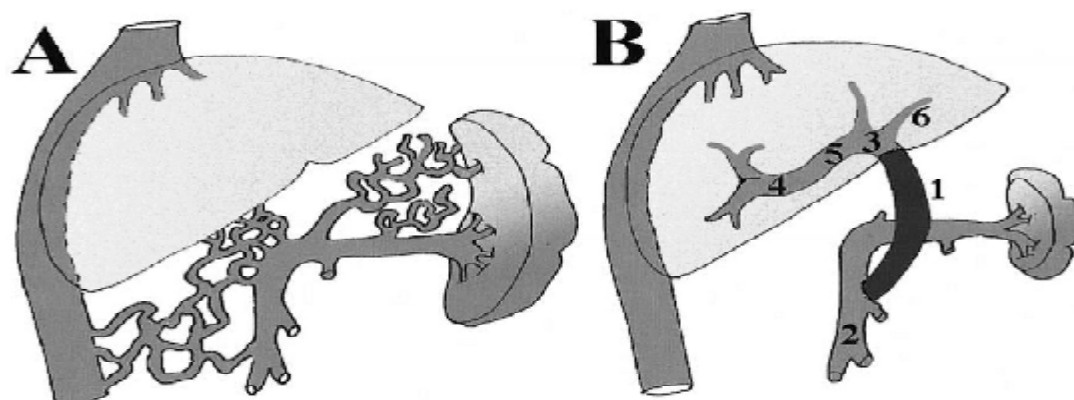
Ves : vésicule biliaire ; branches portales en gris foncé ; canaux biliaires en gris clair ; artères hépatiques en noir [76].

Figure 33 : schéma représentatif du siège du récessus de Rex (cercle rouge) zone recevant l'anastomose portale durant un shunt méso-Rex.



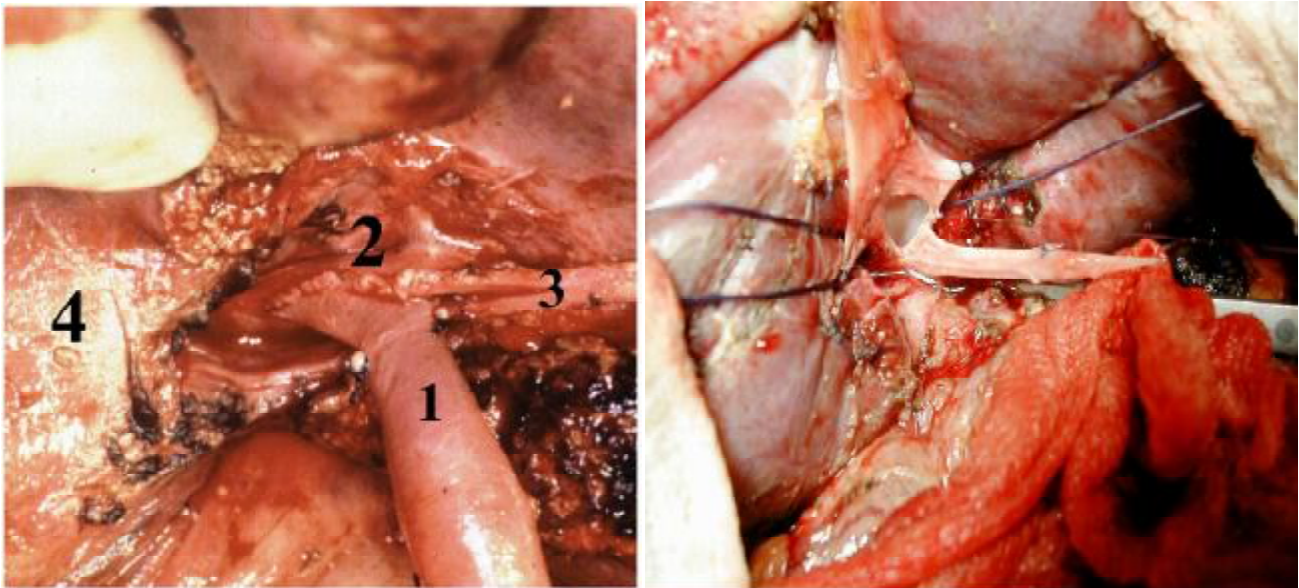
A: depuis la VMS ; B: depuis la VS ; C: depuis une veine pancréatico-duodénale[182].

Figure 34 : différentes voies de reperfusion portale.



1- shunt méso-Rex ; 2- VMS ; 3- récessus de Rex ; 4- branche portale droite ;
5- branche portale gauche ; 6- branche du segment III du foie [183].

Figure 35 : vue schématique montrant la disparition d'un cavernome et des collatérales veineuses du système porte (A) après succès d'une reperfusion portale (B).



A gauche : préparation du récessus de Rex avec exposition du site d'anastomose.

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

Figure 36 : vue opératoire d'une anastomose méso-Rex [182].

8 L'évolution du CP :

8.1 Modalités du suivi :

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

La recherche des complications, en plus de l'imagerie, est basée essentiellement sur la pratique d'endoscopies digestives hautes pour mettre en évidence des signes d'hypertension portale.

On peut considérer qu'un premier examen doit être réalisé dans les 3 premiers mois, puis régulièrement, selon la présence ou le développement d'un cavernome.

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

Nos malades sont suivis en consultation externe de gastro-entérologique pédiatrique avec une fréquence d'une consultation chaque 3mois ou chaque 6mois selon la stabilité clinique de l'enfant.

8.2 Evolution des VO :

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

Le saignement des varices se produit généralement en raison de l'érosion ou la rupture de la paroi du vaisseau dilaté. L'hémorragie due à l'érosion de la paroi vasculaire est précipité par l'œsophagite causée par le reflux, l'ingestion du médicament (AINS), ou une maladie fébrile [145].

La taille de la varice, l'épaisseur de la paroi du vaisseau et de soutien des tissus contrôlent les récurrences hémorragiques des VO. La taille des varices est en relation étroite avec le risque de saignement [119], les VO de grande taille semblent plus susceptibles de saigner, la ligature endoscopique des VO a également été suggérée comme facteur de risque de récurrence hémorragique [115].

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

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

8.3 Evolution sous traitement :

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

La ligature endoscopique des varices est actuellement le premier choix pour la gestion des saignements des varices chez les enfants. Ce traitement peut cependant être techniquement difficile chez les jeunes et les petits enfants, la sclérothérapie est donc recommandé comme une approche alternative dans ces cas [144].

Bien que chez l'enfant, les études sont contradictoires en matière de l'utilisation des b-bloquants non sélectifs pour la prophylaxie primaire et secondaire de saignement des varices [184], nous avons remarqué dans cette série que :

- *l'évolution est favorable globalement chez 9 cas (69%), et défavorable chez quatre patients (31%). Ces derniers ont présenté des récives hémorragiques nécessitant des transfusions sanguines.*
- Sept malades de la présente série ont été mis sous propranolol seul (54%) et six en association avec le traitement endoscopique.

Pour les enfants traités par propranolol seul, six (46%) parmi eux ont présenté une évolution favorable, et un seul cas (7,7%) a présenté des récives hémorragiques vu les varices ectopiques duodénales difficilement accessible endoscopiquement.

L'évolution des VO chez les six patients qui ont bénéficié d'une ou plusieurs séances de LEV en association avec un bêtabloquant était : L'éradication des VO chez trois malades (23%), l'involution des VO chez trois autres (23%).

92,3% des malades ont été mis sous propranolol, sur l'étude d'Al Karaksy et al. [113], dont 39,6% des malades ont eu des récurrences hémorragiques malgré le traitement.

Le traitement chirurgical est indiqué en cas de récives hémorragiques malgré un traitement endoscopique approprié, splénomégalie massive et / ou hypersplénisme sévère, retard de croissance important et dans le biliopathie portale symptomatique [185-186].

Le traitement chirurgicale a été proposé et discuté chez certains malades de notre série soit pour hypersplénisme sévère ou résistance au traitement endoscopique.

9 Les complications :

9.1 Décès :

A l'heure actuelle, en l'absence de cirrhose sous-jacente, la fréquence et surtout la mortalité par hémorragies ont beaucoup diminué. Le taux de décès par hémorragie digestive est en effet passé, des années 60-70 aux années 80-90, de 2 % par an à 0,35 % par an [187,188].

L'hémorragie variqueuse semble porter un faible risque de décès chez les enfants présentant une thrombose de la veine porte sans aucune atteinte du parenchyme hépatique, le pronostic est généralement mieux en raison de la faible incidence des maladies associées, avec un taux de survie en 10 ans supérieurs à 70% [188].

L'hémorragie variqueuse chez les adultes atteints de cirrhose est une maladie mortelle avec un taux de mortalité élevé; ce concept confirme que les enfants sont plus résistants à des épisodes de saignement, en particulier chez les patients atteints d'hypertension portale non cirrhotique. En effet, dans notre série, les épisodes hémorragiques n'ont pas causé aucun décès ; le même résultat a été démontré sur l'étude d'Alberti et al. [189]. Par conséquent, l'hypertension portale dans ce cadre porte une morbidité élevée, mais un faible taux de mortalité.

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

9.2 Récidives hémorragiques :

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

En cas de thrombose portale chronique, l'âge de présentation chez l'enfant prend un aspect bimodal, il a été décrit, que chez les enfants qui ont eu des

antécédents de cathétérisme ombilicale veineux, d'omphalite ou de septicémie néonatale, la maladie se manifeste habituellement à un âge précoce (3 ans) alors que chez les patients qui ont eu des antécédents d'infections intra-abdominales ou sans antécédents (TVP chronique idiopathique), la maladie se déclare à un âge tardif (8 ans) ou parfois à l'âge adulte précoce [188,180], c'est pour cette raison que les épisodes de récives hémorragiques par rupture des VO sont liées principalement à des épisodes infectieuses, et sont plus fréquentes et plus graves avec l'âge, mais les récurrences ont tendance à diminuer après la puberté selon certains auteurs [188] à cause du développement d'une circulation collatérale.

Il a été pensé que le risque de rupture de varices œsophagiennes chez les enfants présentant une obstruction de la veine porte va diminuer à l'adolescence en raison du développement des collatéraux porto-systémiques spontanées mais Lykavieris et al. [181] a suivi 44 enfants avec cavernome porte de l'âge de 12 ans avec une moyenne de 8 ans, et rapportait que la probabilité de saignements a été de 49% à l'âge de 16 ans et augmenté à 76% à l'âge de 24 ans.

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

Les adolescents avec cavernome porte qui ne reçoivent pas un traitement adéquat, sont à risque élevé de saignement dans leurs vingtaines [182].

Selon Frederick J. [183] plus de la moitié des patients dans de nombreuses séries avec une obstruction de la veine porte ne connaissaient pas de saignement qu'après l'âge de 6 ans, et le diagnostic doit être évoquer chez tout enfant sans

maladie hépatocellulaire qui avait une période néonatale compliquée et un développement d'une splénomégalie asymptomatique.

Lorsqu'il existe une résistance aux traitements endoscopiques et / ou médicamenteux, le risque de récurrence hémorragique est plus élevé. Dans l'étude de Ferri PM et al. [44], le nombre moyen d'épisodes hémorragiques était en moyenne égale à 2 et c'est le même que celui rapporté par Abd El-Hamid et al. [43], et pour notre série était de 2,7.

Au total, une fois que le saignement a eu lieu, l'incidence des saignements récurrents est de 70% [197,198]. Certains ont proposé que le risque de saignement chez les enfants puisse diminuer avec le temps en raison du développement d'une circulation collatérale [94, 184], mais d'autres études ne soutiennent pas ce concept.

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

9.3 Biliopathie portale :

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

Aucun cas de biliopathie portale, qui a une manifestation progressive et silencieuse, n'a été observé dans la présente étude.

Une attention particulière devrait être accordée à l'élévation de la *phosphatase alcaline* et *GGT*. La biliopathie portale se manifeste habituellement et principalement dans l'âge adulte [96].

CONCLUSION

ET PERSPECTIVES

Le cavernome porte est la conséquence d'une occlusion thrombotique et chronique du système porte extra-hépatique remplacée par un réseau de veines collatérales.

Le cavernome porte est la cause majeure de l'HTP en pédiatrie, il survient sur un foie sain ou peu fibreux (non cirrhotique).

Il doit être évoqué en cas d'antécédents de cathétérisme ombilical, l'omphalite, les septicémies néonatales, les traumatismes et les interventions chirurgicales. Cependant, l'étiologie n'est pas toujours retrouvée

Les manifestations cliniques sont habituellement en rapport avec une hypertension portale extra hépatique qui se manifeste principalement par des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes ou par gastropathie congestive, La SMG, l'hypersplénisme, l'ascite est rarement présente du fait de l'intégrité présumé du foie, la biliopathie portale par compression de la voie biliaire principale qui est souvent asymptomatique et ne se développe qu'à l'âge adulte. Par ailleurs cette pathologie peut être responsable d'un retard de la croissance chez l'enfant.

Le diagnostic repose principalement sur l'imagerie, la performance de l'écho-doppler, l'angio-scanner, et l'angio-IRM dans l'exploration du système porte a rendu les examens invasifs presque inutiles.

Le bilan biologique montre souvent une anémie ferriprive plus au moins associée à un hypersplénisme responsable de thrombopénie.

L'hémostase est perturbé en rapport avec une consommation en intra-cavernome et en intra-splénique, tandis que le bilan hépatique est généralement normal.

La fibroscopie digestive haute, doit être réalisée sans retard devant des hématémèses ou un tableau d'hypertension portale sans histoire hémorragique. C'est un examen à base duquel une conduite thérapeutique est décidée.

Les modalités thérapeutiques médicales et notamment chirurgicales ont connu récemment un grand progrès, ce qui permet une prise en charge meilleure de ces malades.

Nos perspectives vont actuellement dans le sens de développer le triatement chirurgical chez ces malades.

Le traitement doit être proposé plus précocement pour prévenir le retentissement de la maladie.

Actuellement la combinaison du propranolol et la ligature endoscopique des varices est la recommandation de choix pour une meilleure prophylaxie secondaire de l'hémorragie digestive haute sur CP.

Des essais cliniques cherchent encore des modalités plus adaptés pour la gestion de l'HTP chez l'enfant dont dépend le pronostic des patients qui nécessitent un suivi régulier et à long terme.

RESUMES

Résumé

Le cavernome porte est la conséquence d'une occlusion thrombotique et chronique du système porte extra-hépatique remplacée par un réseau de veines collatérales, il est la cause principale d'hypertension portale chez l'enfant avec des taux de morbidité élevés. Il survient sur un foie sain ou peu fibreux (non cirrhotique). Sa gravité est majeure en raison de la fréquence et la sévérité des hémorragies digestives secondaires à la rupture des varices œsophagiennes.

Le but de notre travail est :

- D'étudier les caractéristiques épidémiologies et étiologiques de cette pathologie.
- De mettre le point sur son degré d'évolution et ses complications.
- Et d'évaluer les modalités de la PEC dans notre structure.

Pour ceci, nous avons mené un travail rétrospectif portant sur 13 cas de cavernome porte, colligés parmi tous les cas d'HTP au sein du service de pédiatrie au CHU Hassan II de Fès, sur une période de 13 ans allant du mois de Janvier 2003 au mois d'Octobre 2016.

Nos patients se répartissent en 7 garçons et 6 filles, avec un sex-ratio de 1,16. Leurs âges au moment de diagnostic sont compris entre 14 mois à 180 mois (15ans), avec un âge moyen de 96mois (8 ans).

L'hémorragie digestive était le principal motif de consultation chez 9 cas, une distension abdominale dans 5 cas, une douleur abdominale dans 3 cas, et une fièvre chez 4 cas.

L'étude des antécédents a retrouvé une consanguinité dans 3 cas, une prématurité dans un seul cas, un cathétérisme ombilical chez un seul cas, une prise médicamenteuse dans 2 cas, et des hospitalisations antérieures chez 3 patients.

L'examen clinique a noté une splénomégalie dans tous les cas, une pâleur cutanéomuqueuse dans 7 cas, un retard staturo pondéral dans 4 cas, une hépatomégalie dans 3 cas, et une ascite chez 4 patients avec circulation veineuse collatérales chez 3 cas et une fièvre au moment de l'hospitalisation dans 4 cas.

Une NFS a été pratiquée chez tous les malades de notre série, afin d'évaluer le taux d'hémoglobine suite à un saignement et le degré de l'hypersplénisme, qui a objectivé une anémie ferriprive dans 8 cas, une thrombopénie chez 6 cas, une leucopénie dans 4 cas, une pancytopénie chez 3 patients et une bicytopenie chez 4 patients. Le Taux de prothrombine était perturbé dans 3 cas et le reste du bilan hépatique est revenu normal dans tous les cas. Trois patients de notre série ont bénéficié d'un bilan de thrombophilie qui est revenu normal chez 2 malades et a objectivé un déficit en protéine S chez le troisième.

Le diagnostic positif a été fait par l'imagerie à base d'écho-doppler dans 100 % des cas, complété par un angio-scanner dans 4 cas.

La fibroscopie digestive a mis en évidence des VO dans 100 % des cas avec une prédominance du grade II et des varices ectopiques chez 4 cas.

La prise en charge thérapeutique a été basée surtout sur un traitement symptomatique : Transfusion chez 8 cas, bêtabloquants chez 100 %, l'association des bêtabloquants et le traitement endoscopique chez 6 malades. Aucun patient n'a été opéré pour le moment.

Durant un suivi de 7 ans en moyenne, l'évolution était favorable globalement chez 9 cas, et 4 cas ont présenté des récurrences hémorragiques nécessitant des transfusions sanguines et des séances de ligature endoscopique itératives.

Le cavernome porte est une pathologie handicapante de l'enfant, exigeant un traitement multifactoriel qui doit être proposé plus précocement. Les modalités thérapeutiques médicales et notamment chirurgicales ont reconnu récemment un grand progrès, ce qui permet une prise en charge meilleure de ces malades.

ABSTRACT

The portal cavernoma is the consequence of a chronic thrombotic occlusion of the extrahepatic portal system replaced by a network of collateral veins. It is the main cause of portal hypertension in children with high morbidity. It occurs on a healthy or somewhat liver (no cirrhotic). Its severity is major, due to the frequency and severity of digestive haemorrhages secondary of the rupture of oesophageal varices.

The purpose of our work is:

1. To study the epidemiological and aetiological characteristics of this pathology.
2. Focus on the degree of evaluation and complication.
3. And to evaluate the terms of the management the care in our structure.

For this, we conducted a retrospective study of 13 cases of portal cavernoma, collected from all the case of portal hypertension in the paediatric department at CHU HASSAN II of Fez, over a period of 14 years running from January 2003 to October 2016.

Our patients are 7 boys and 6 girls, with a sex ratio of 1,16 . Their ages at diagnostic between 14 months to 180 months (15years), with an average age of 96months (8years).

A digestive haemorrhage was the principal reason for consultation in 9 cases, abdominal distension in 5 cases, abdominal pain in 3 cases and fever in 4 cases.

The study of antecedents found a consanguinity in 3 cases, a prematurity in only one case, an umbilical catheterisation in on cases, a medication in 2 cases, and previous hospitalisation in 3 patients.

The clinical examination noted a splenomegaly in all cases, a mucocutaneous pallor in 7 cases, a failure to thrive in 4 cases, hepatomegaly in 3 cases, and ascites

in 4 patients with collateral venous circulation in 3 cases, a fever is found during hospitalization in 4 cases.

The total blood count was performed in all patients in our series for evaluating haemoglobin and the degree of hypersplenism, which detected 8 cases of iron deficiency anemia and thrombocytopenia in 6 cases, and leucopenia in 4 cases and pancytopenia in 3 patients and bicytopenia in 4 cases, protrombin was disrupted in 3 cases. Remainder of the liver function was normal in all cases. Three patients benefited a thrombophilia report that was normal in 2 patients and objectified a deficiency of protein S in the third.

The positive diagnostic was made by imaging bases on echo doppler in 100 %, supplemented by an angioscanner in 4 cases.

Digestive fibroscopy revealed oesophageal varices in 100% of cases with a predominance of grade II and ectopic varices in 4 cases.

Therapeutic management is based on symptomatic treatment: transfusion in 8 cases, beta-blocker in 100%, association of beta-blockers and endoscopic treatment in 6 patients. No patients have been operated at this time.

During a 7 years follow-up, the evolution was favourable in 9 cases, and 4 cases have recurrences of haemorrhages that require blood transfusion and repetitive endoscopic ligation sessions bleeding.

The portal cavernoma is a debilitating illness disease of the child, requires multifactorial treatment that should be proposed earlier. The medical and surgical treatment modalities have recently recognized a great progress; wich allows better management of these patients.

مطنى

ينتج التجوف البابي اثلا نسداد الخثاري المزمن لنظالم وابة خارج الكبد التي تقوم محلها بركة من الأورد الجانبية

ويعتبر التجوف البابي السبيل للربسي لارتفاع ضد غطالبابي عدلا لأطفال مما يؤدي إلى ارتفاع نسبة الاعتلال و المرض. يحدث ذاعلى مستوى كبد غير مصاب أو على مستوى كبلي في (غير مشمع).
حدثا المرض كير بسبب تير و قد دة النزف الهضمي الناتج عن تمزق و الي المريء.
وال غرض من عملنا هو:

1-دراسة الخصائص و المسببات لمرض .

2- التحدث على رجة تطورات و مضاعفاته.

3- تقييم طرق و داتك فلنا على مستوى هيك لنا.

لهذا قمنا بجر ادر اساسا لرضية ل 13 حالة من التجوف البابي ، تجمع معها من جميع حالات ارتفاع ضد غطالبابي في قسم طب لأطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفسل على مدى 13 عاما خلال الفترة الممتدة من يناير 2003 إلى شهر أكتوبر من عام 2016.

ويذ قسم مرضنا إلى 7 أولاد و 6 بنت ، مغبدة الجنس قدر 1.16

وتر اعمارهم في وقت الشخ من 14 شهر إلى 180 شهر (15 عاما) حيث يبلغ متوسط اعمار 9 6 (8 سنو).

كان النزف الهضمي السبيل للربسي للشاور في 9 حالات و انتفخ في البطن في 5 حالات ، و آلام في البطن في 3 حالات و الحمى في 4 حالات.

بالنسبة للسواق سجلنا زواج الأقارب في 3 حالات الخداج في الوليد و قسطر السرية في حالة و لد و اخلد و اء في حالاتين ، الاستشفاء المسبقة في 3 مرضى.

سجل الضى السري تضخم الطحال في جميع الحالات ، شحوب المخطي الجلي في 7 حالات ، تأخر النمو في 4 حالات ، و تضخم كبد في 3 حالات ، الاستسقاء عند 4 مرضى و 3 حالات من الذين يعانون من ضمنا للند اول الوري و الحمى عند 4 حالات.

ا بالنسبة للاختبار البايولوجي لقد تلجر لعدد ادا لمل كامل عند جميع المرضى في سلسلتنا لتقييم نسب الهيموجلوبين و درجة شاط الطحال الي اكشف 8 حالات فقر الدم الناتج عن ضق الحديد و ضق في الصفيحت عند 6 مرضى و قلة الكريث البيض في 4 حالات و قلة الكريث لثاملة عند 3 مرضى و بيسيتوبينيا في 4 حالات و قد تعطل البروثر و ميين في 3 حالات ابقا توطا قلا كبد ف كان دخلها عاي في جميع الحالات.

لقد تم الشّفى في 100% من الحالات عن طرق التصوير من خلال الخلايل صدئ و دبلر ، واستكمل بالمسح الطبقي الوعائي في 4 حالات.

ولقد اظهر المنظار دو الي المريء في 100 % من الحالات مغلبة الصف الثاني دو الي خارج الرحم في 4 حالات.

استلّ صار علاج بشكلو ئيسي على علاج الأعرض التي تمتكالتالي :

نقل الدم عدد 8 حالات ، و حصرت بيتا عدد 100 % و 6 مرضى خضعو للعلاج بحصرت بيتا وفقا

بالعلاج المنظار. لحد الآن ولاحتى مرضى خضعو لملي جراحة.

خلال المتابعة التي قوت ب 7 سنوكان التطور إيجابي على نطفه اسع في 9 حالات , و 4 حالات

سجلو عدد النزيف ال في استوجب نقل للدم وجلس تكرر قلل ربطا المنظار.

التجوف البابي هو المة عطومة عيقة لللط فل يتطلب علاجا يستوجب ان يكون في و تم بكر.

الطرق علاجيا الطبقي بما في تلك الطرق لجر لدة عرفت مؤخرتا قدم كبير اممادى الى التلاحار ة كفل

أفضل ل هؤلاء المرضى.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Valla DC, Condat B, Lebre C. Spectrum of portal vein thrombosis in the West. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17(Suppl 3):S224–S227.
- [2]. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, et al. Consensus on extrahepatic portal vein obstruction. *Liver Int* 2006; 26(5):512– 519.
- [3]. Chait Y, Condat B, Cazals-Hatem D, et al. Relevance of the criteria commonly used to diagnose myeloproliferative disorders in patients with splanchnic vein thrombosis. *Br J Haematol* 2005; 129:553–60.
- [4]. GIBSON J, RICHARDS R. Cavernous transformation of the porta vein. *J Pathol Bact* 1955 ; 70 :81-95 .
- [5]. FRASER J,BROWN AK. Aclinical syndrome associated with a rare anomaly of the vena portae system. *Surg Gynecol Obstet* 1944 ; 78 :520-4.
- [6]. KLEMPERER P. Cavernomatous transformation of the porta vein ; its relation to Banti's disease. *Arch.path* 1928 ; 6 :353
- [7]. Fraser J, Brown AK. A clinical syndrome associated with a rare anomaly of the vena portae system. *Surg Gynecol Obstet* 1944; 78: 520–4.
- [8]. BUREAU C, VINEL JP, ET ROUSSEAU H. Pathologie de la veine porte. Malformations - traitement, exploration. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Hépatologie*, 7-042-A-10, 1998,7p.
- [9]. AZOULAY.R,SOYER.P, BOUDIAF.M,HAMZI.L Imagerie des thromboses portales *EMCRadiologie* 2004 ; 1 : 470-490.
- [10]. Lahlaoui A,Anatomie topographique,tome II: glandes annexes du tube digestif, le foie : vascularisation du foie. 1998, page 569.
- [11]. Lee J. Skandalakis,John E. Skandalakis,Panajiotis N. Skandalakis, *Surgical Anatomy and Technique: A Pocket Manual*, third edition, 2009.p : 508

- [12]. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009 May;49(5):1729-64.
- [13]. Valla DC, Condat B. Portal vein thrombosis in adults: pathophysiology, pathogenesis and management. *J Hepatol* 2000;32:865-871.
- [14]. Ohnishi K, Okuda K, Ohtsuki T, et al. Formation of hilar collaterals or cavernous transformation after portal vein obstruction by hepatocellular carcinoma. Observations in ten patients. *Gastroenterology* 1984; 87(5): 1150-3.
- [15]. Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. Cavernome portal: diagnostic, étiologies et conséquences. *Ann Chir* 2002; 127: 745-50.
- [16]. Kitchens CS. Evolution of our understanding of the pathophysiology of primary mesenteric venous thrombosis. *Am J Surg*. Mar 1992;163(3):346-8.
- [17]. Jamieson NV. Changing perspectives in portal vein thrombosis and liver transplantation. *Transplantation* 2000 ; 69 (9) : 1772 – 4.
- [18]. Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M, et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology* 2010; 51(1): 210–8.
- [19]. Thompson EN, Williams R, Sherlock S. Liver function in extrahepatic portal hypertension. *Lancet* 1964; II: 1352-6.
- [20]. Ide T. Early development of cavernomatous vasculatures in portal venous thrombosis: morphometric kinetics in rabbit model. *Hepatology Research* 2003; 27:136-142.
- [21]. Condat B, Valla D. Thrombose de la veine porte. *Presse Med* 2003; 32(31): 1460-5.
- [22,23]. ALVAREZ F, BERNARD O, ALAGILLE D. Les obstructions portes de l'enfant. *Gastroenterol Clin biol* 1984 ; 8 : 330-335 .

- [24]. ALDER M, CARPENTIER Y, HOUBEN J-J, SALMON I. Le foie : hypertension portale gastroenterol Med Chir 2007 ;3 :48-9
- [25]. SPIRA R, WIDRICH WC, KEUCH KD. Bile duct varices. Arch Surg 1985 ; 120 :1194-6
- [26]. BENJAMIN H, BAUMANN R, CHOURY A, FRITSCH J, BUFFET C. Cavernome portal comprimant la voie biliaire, étude de 3cas. Gastroentérol Clin Biol 1993 ; 17 :134-8.
- [27]. DHIMAN RK, PURI P, CHAWIA Y, MINZ M, BAPURAJ JR, GUPTA S, ET AL. Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction : compression by collaterals or ischemic ? Gastrointest Endosc 1999,50 :646-52.
- [28]. CHOULOUT JJ, MERCIER JC, DOUILLET P. portal cavernoma and intestinal lymphangiectasis. Arch Fr Pediatr 1979 ; 36 : 1049-51.
- [29]. SARIN SK, BANSAL A,SASAN S, NIGAM A. Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. Hepatology 1992 ; 15 :229-33.
- [30]. MEHROTRA RN, BHATIA V, DABADGHAO P, YACHHA SK. Extrahepatic portal vein obstruction in children : antropomethry, growth hormone, and insulin-like growth factorI.J Pediatr Gastroenetrrol Nutr 1997 ; 25 : 520-3.
- [31]. ALAGILLE D, CARLIER JC, CHIVA M, ET AL. Long-term neuropsychological autcome in children undergoing portal-systémic shunts for portal vein obstruction without liver disease ? J Pediatr Gastroenterol Nutr 1986 ; 5 :861-6.
- [32]. VACHIERY F, MOREAU R, HADENGUE A, GADANO A, SOUPISON T, VALLA D, ET AL. Hypoxemia in patients with cirrhosis : relationship with liver failure and hemodynamic alterations. Journal of hepatology 1997 ; 27(3) : 492-495.
- [33]. KAYAMAKOGLU S, KHRAMAN T, KUDAT H, ET AL Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic portal hypertensive patients. Dig Dis Sci 2003 ; 48(3) : 556-60.

- [34]. ANAND AC, MUKHERJEE D, RAO KS, ET AL Hepatopulmonary syndrome : prevalence and clinical profile. Indian J Gastroenterol 2001 ; 20 :24-7.
- [35]. MANDELL M, GROVES B. Pulmonary hypertension in chronic liver disease. Clin Chest Med 1996 ; 17 :17-33.
- [36]. ROBALINO B, MODIE D. association between primary pulmonary hypertension and portal hypertension portal : analys of its clinical and hemodynamic manifestations. Jam coll cardiol 1991 ;17 ;492-498
- [37]. SARIN SK, AGARWAL SR. Extrahepatic portal vein obstruction. Semin liver dis 2002 ;22 :43-58.
- [38]. ROBSON SC, KAHN D, KRUSKAL J, BRID AR, KRISSCH RE. Disorder hemostasis in Extrahepatic portal hypertension. Hepatology 1993 ; 18 : 853-7
- [43]. Nehal Abd El-hamid, Rachel M. Taylor, Daniela Marinello, G.J. Mufti, Raj Patel, Giorgiuna Mieli-Vergani, Mark Davenport, and Anil Dhawan : Aetiology and Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children : King's college Hospital Experience, Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition 47 : 630-634, 2008]
- [44]. Priscila Menezes FERRI, Alexandre Rodrigues FERREIRA, Eleonora Druve Tavares FAGUNDES, Shinfay Maximilian LIU, Mariza Leitão Valadares ROQUETE and Francisco José PENNA, PORTAL VEIN THROMBOSIS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: 20 years experiences of a pediatric hepatology reference center, Arq Gastroenterol, v. 49 no.1 – jan./mar. 2012
- [45]. Priscila Menezes FERRI, Alexandre Rodrigues FERREIRA, Eleonora Druve Tavares FAGUNDES, Shinfay Maximilian LIU, Mariza Leitão Valadares ROQUETE and Francisco José PENNA, PORTAL VEIN THROMBOSIS IN CHILDREN AND ADOLESCENTS: 20 years experiences of a pediatric hepatology reference center, Arq Gastroenterol, v. 49 no.1 – jan./mar. 2012

- [46]. Afte S, Aranda JV. Neonatal and Pediatric Pharmacology: Therapeutic Principles in Practice. 3e éd. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. 938 p.
- [47]. Smith L, Dills R. Survey of medication administration through umbilical arterial and venous catheters. Am J Health Syst Pharm 2003;60: 1569-72.
- [48]. Ouissou A, Rakza T, Storme L, et al. Umbilical and peripherally inserted venous central catheterization of the newborn. Arch Pediatr 2008;15:1447-53
- [49]. Ontaruli E, Pfister RE, Wildhaber BE. Sterile hepatic abscess secondary to administration of parenteral fluids via an umbilical venous catheter in a premature baby. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2011; 53: 575-6.
- [50]. Gschwind L, Fonzo-Christe C, Bonnabry P, Pfister R. Administration de médicaments au nouveau-né par le cathéter ombilical. Pharmactuel Vol. 45 N° 3 Juillet - Août - Septembre 2012 p : 175- 182
- [51]. WF, editors. Liver disease in children. 2nd ed. Philadelphia: LWW.com; 2001. p. 129-51.
- [52]. Bhandarkar PV, sreenivasa D, Mistry FP, Abraham P, Bhatia SJ. 1999, Profile of extrahepatic portal venous obstruction in Mumbai, J Assoc Physicians India.47(8):791-4
- [53]. Gonzalez F, Condat B, Deltenre P, Mathurin P, Paris JC et Dharancy S: extensive portal vein thrombosis related to abdominal trauma, gastroenterol clin biol 2006;30:314-316
- [54]. Sald A. Portal vein obstruction. E-medicine. Available on URL:<http://www.emedicine>. Accessed on 18th August, 2005.
- [55]. Rosendaal FR. Venous thrombosis: a multicausal disease. Lancet 1999; 353: 1167- 1173.

- [56]. Gürakan F, Gürgey A, Bakkaloğlu A, Koçak N. Homozygous factor V Leiden mutation in a child with Budd-Chiari syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 28: 516- 517
- [57]. El-Karakasy H, El-Koofy N, El-Hawary M, Mostafa A, Aziz M, El-Shabrawi M, Mohsen NA, Kotb M, El-Raziky M, ElSonoon MA, A-Kader H. Prevalence of factor V Leiden mutation and other hereditary thrombophilic factors in Egyptian children with portal vein thrombosis: results of a singlecenter case-control study. *Ann Hematol* 2004; 83: 712-715
- [58]. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, Bujanover Y, Shapiro R. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol* 2010 October 21; 16(39): 4968-4972
- [59]. Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr* 2003; 142: 197-199
- [60]. Raquel B. Pinto, Themis R. Silveira, Eliane Bandinelli, and Liane Rohsig. Portal Vein Thrombosis in Children and Adolescents: The Low Prevalence of Hereditary Thrombophilic Disorders. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 39, No 9 (September), 2004: pp 1356-1361
- [61]. DeLeve LD, Valla DC, Garcia-Tsao G; American Association for the Study Liver Diseases. Vascular disorders of the liver. *Hepatology*. 2009 May;49(5):1729-64.
- [62]. Dahlbäck B, Carlsson M, Svensson PJ. Familial thrombophilia due to a previously unrecognized mechanism characterized by poor anticoagulant response to activated protein C: prediction of a cofactor to activated protein C. *Proc Natl Acad Sci (USA)* 1993 ; 90 : 1004-1008.

- [63]. Denninger MH, Chait Y, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC, Bezeaud A, et al. Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology* 2000;31: 587–91.
- [64]. Bellaiche M, Gout A, Boige N et Foucaud V. Hémorragies digestives de l'enfant. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine*, 8-0510, 1998, 8 p.
- [65]. Al Karaksy 2014: Hanaa M. El-Karaksy, Nehal El-Koofy, Nabil Mohsen, Heba Helmy, Nevian Nabil, and Mortada El-Shabrawi. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Egyptian Children. *JPGN* 2015;60: 105–109
- [66]. Sokal EM, Van Hoorebeeck N, Van Obbergh L, et al. Upper gastrointestinal tract bleeding in cirrhotic children candidates for liver transplantation. *Eur J Pediatr* 1992;151:326–8.
- [67]. Sharara AI, Rockey DC. Gastroesophageal variceal hemorrhage. *N Engl J Med* 2001;345:669–81.
- [68]. Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, et al. Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol* 1985;14:33-54.
- [70]. Bosch J, Garcia Pagen JC. Complications of cirrhosis. I. Portal hypertension. *J Hepatol* 2000;32:141–56.
- [71]. Abraldes JG, Tarantino I, Turnes J, et al. Hemodynamic response to pharmacological treatment of portal hypertension and longterm prognosis of cirrhosis. *Hepatology* 2003;37:902–8.
- [72]. Condat B, et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. *Gastroenterology* 2001;120: 490–497
- [73]. Gauthier F. Recent concepts regarding extra-hepatic portal Hypertension *Seminars in Pediatric Surgery* 2005 ; 14: 216-225.

- [74]. Abramowski C, Romero R, Heffron T. Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:421-6.
- [75]. Kumar S, Sarr MG, Kamath PS. Mesenteric venous thrombosis. *N Engl J Med* 2001; 345: 1683–8.
- [76]. Impérato M et al. Thrombose aiguë de la veine mésentérique supérieure. Étude rétrospective de neuf cas. *Ann chir* 131 (2006) : 595–600.
- [77]. Vilgrain V, Condat B, Bureau C, Hakimé A, Plessier A, Cazals- Hatem D, et al. The atrophy/hypertrophy complex in patients with portal cavernoma: a CT study. *Radiology* 2006, in press.
- [78]. Nagi B, Kochhar R, Bhasin D, et al. Cholangiopathy in extrahepatic portal venous obstruction. Radiological appearances. *Acta Radiol* 2000;41:612-5.
- [79]. Chaudhary A, Dhar P, Sarin SK, et al. Bile duct obstruction due to portal biliopathy in extrahepatic portal hypertension: surgical management. *Br J Surg* 1998;85:326-9.
- [80]. Dibi A. hypertension portale sur cavernome chez l'enfant à propos de 56 cas. Th : Med : Rabat ; 2000.
- [82]. Doherty CP, Reilly JJ, Paterson WF, Donaldson MDC, Weaver LT. Growth failure and malnutrition. In: Walker AW, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. *Pediatric gastrointestinal disease – Pathophysiology – Diagnosis- Management*. 3rded. Ontario: BC Decker; 2000. p.12-27.
- [83]. Mehrotra RN, Bhatia V, Dabadghao P, Yachha SK. Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor I. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25:520–3.

- [84]. Sarin SK, Bansal A, Sasan S, Nigam A. Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology* 1992; 15:229–33.
- [85]. Bellomo-Brandao MA, Morcillo AM, Hessel G, et al. Growth assessment in children with extra-hepatic portal vein obstruction and portal hypertension. *Ar Q Gastroenterol* 2003;40:247-50.
- [86]. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odievre M, Alagille D. Portal obstruction in children. II. Results of surgical portosystemic shunts. *J Pediatr* 1983;103:703-7
- [87]. Kato T, Romero R, Koutouby R, Mittal NK, Thompson JF, Schleien CL, Tzakis AG. Portosystemic shunting in children during the era of endoscopic therapy: improved postoperative growth parameters. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000;30:419-25
- [88]. Knockaert D.C., Robayes G.K., Cox E.J., Marchal G.J. 1989. Suppurative pylethrombosis: a changing clinical picture. *Gastroenterology* 97: 1028-1030.
- [89]. Trum J.W., et al. 1993. *Bacteroides bacteriema* of undetermined origin: strong association with portal vein thrombosis and cryptogenic pylephlebitis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 5: 655-659.
- [90]. Plemmons RM, Dooley DP, Longfield RN. Septic thrombophlebitis of the portal vein (pylephlebitis): diagnosis and management in the modern era. *Clin Infect Dis* 1995; 21(5): 1114-20.
- [91]. Galloula A, Rossi A, Gautier V, Minozzi C, Messas E, Mirault T. Portal vein thrombosis associated with an acute cytomegalovirus infection, *J Mal Vasc.* 2014 May;39(3):224-30

- [92]. Plessier A, Darwish-Murad S, Hernandez-Guerra M, et al. Acute portal vein thrombosis unrelated to cirrhosis: a prospective multicenter follow-up study. *Hepatology* 2010; 51(1): 210–8
- [93]. Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis* 2002; 22: 43–58.
- [94]. Robson SC, Kahn D, Kruskal J, Bird AR, Kirsch RE. Disordered hemostasis in extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993; 18:853–7.
- [95]. Bilodeau M, Aubry MC, Houle R, Burnes PN, Ethier C. Evaluation of hepatocyte injury following partial ligation of the left portal vein. *J Hepatol.* 1999;30:29-37.
- [96]. Chandra R, Kapoor D, Tharakan A, Chaudhary A, Sarin SK. Portal biliopathy. *J Gastroenterol Hepatol.* 2001;16:1086-92.
- [97]. Benjamin H, Baumann R, Choury A, Fritsch J, Buffet C. Cavernome portal comprimant la voie biliaire, étude de 3 cas. *Gastroenterol Clin Biol* 1993; 17:134-8.
- [98]. Choulot JJ, Mercier JC, Douillet P. Portal cavernoma and intestinal lymphangiectasis. *Arch Fr Pediatr* 1979; 36 :1049-51.
- [99]. Pinto RB, Silveira TR, Rosling R, et al. Thrombophilic disorders in children and adolescents with portal vein thrombosis. *J Pediatr (Rio J)* 2003;79:165-72.
- [100]. Bhattacharyya M, Makharia G, Kannan M, et al. Inherited prothrombotic defects in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: a study from North India. *Am J Clin Pathol* 2004;121:844-7.
- [101]. 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.

- [102]. Vilgrain Valérie, Bertrand Condat, Christophe Bureau, Antoine Hakimé, Aurélie Plessier, Dominique Cazals-Hatem, et Dominique C. Valla. 2006. « Atrophy Hypertrophy Complex in Patients with Cavernous Transformation of the Portal Vein: CT Evaluation1 ». *Radiology* 241 (1) (octobre): 149 -155.
- [103]. Novelo P., Derghal K., Lambert A., Labadie H., Dyan S., Licht H. Malformation anévrismale de la veine porte extra hépatique. *Gastroentérol Clin Biol* 1994; 18: 81-83
- [104]. Vilgrain Valérie, Bertrand Condat, Christophe Bureau, Antoine Hakimé, Aurélie Plessier, Dominique Cazals-Hatem, et Dominique C. Valla. 2006. « Atrophy-Hypertrophy Complex in Patients with Cavernous Transformation of the Portal Vein: CT Evaluation1 ». *Radiology* 241 (1) (octobre): 149 -155.
- [106]. Goncalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg* 2000;35:401–5.
- [107]. Condat B, Vilgrain V, Asselah T, et al. Portal cavernoma-associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. *Hepatology* 2003;37:1302–1308.
- [108]. Van Hoe L, Van Beckevoort D, Van Steenberghe W. Atlas of cross-sectional and projective MR cholangiopancreatography. Springer, édit., Berlin, 1999, 166-7.
- [109]. LOGER L ; DENTAN T ;GILLOT C ;BACOURT F. Surgical treatment of cavernomas of the portal vein ,56cases ,including 42operated cases . *J Chir* 1975 ; 109 5_6- :551 -64 .69. TURLIN B ET DEUGRIER- PONTCHAILLOU .Y.
- [110]. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, Bujanover Y, Shapiro R. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol* 2010 October 21; 16(39): 4968-4972

- [111]. HADCHOUEL M, FABRE M, Diagnostic histologique d'une cholestase néonatale.ann pathol 1995,15 :357-364.
- [112]. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, Hadchouel P, Odievre M, Alagille D. Portal obstruction in children. II. Results of surgical portosystemic shunts. J Pediatr 1983;103:703-7
- [113]. EL BOUAZZAOUI N , LAHRECH MT; BAROUDI A . Cavernome de la veine porte .Mar med 1979 ; 1(3) :305 -311
- [114]. KALLOUCH.L Cavernome porte chez l'enfant, a propos de 18 cas. Thèse de médecine, rabat, 2016, n°209.
- [115]. Kokawa H, Shijo H, Kubara K, et al. Long term risk factors for bleeding after first course of endoscopic injection sclerotherapy: A univariate and multivariate analysis. Am J Gastroenterol 1993; 88: 1206 –121.
- [116]. BENHAMOU PH et DUPONT C .Diagnostic des hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant .EMC .Urgences ,24-300-B-10, Pédiatrie, 4-014-R-10,2001 ,8P.
- [117]. CHOU CC et al .endoscopie variceal ligation for intactable esophageal variceal bleeding in children with idiopathic extrahepatic portal vein occlusion : report of three cases. Chang gung Med J 2001 nov, 24(11):734-40.
- [118]. Arora NK1, Ganguly S, Mathur P, Ahuja A, Patwari A. Upper gastrointestinal bleeding: etiology and management. Indian J Pediatr. 2002 Feb;69(2):155-68.
- [119]. Rector WG, Reynolds TB. Risk factors for hemorrhage from esophageal varices and acute gastric erosions. Clin Gastroenterol. 1985;14: 139-153.
- [120]. Alvarez F, Bernard O, Brunelle F, et al. Portal obstruction in children. I. Clinical investigation and hemorarrhage risk. J Pediatr 1983;103: 696-702

- [121]. Sarin SK, Sreenivas DV, Lahoti D, Saraya A. Factors influencing development of portal hypertensive gastropathy in patients with portal hypertension. *Gastroenterology*. 1992;102:994-9
- [122]. Goncalves ME, Cardoso SR, Maksoud JG. Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices: long-term results of a controlled prospective randomized trial. *J Pediatr Surg* 2000;35:401–5.
- [123]. Poddar U, Thapa BR, Singh K. Frequency of gastropathy and gastric varices in children with extrahepatic portal venous obstruction treated with sclerotherapy. *J Gastroenterol Hepatol* 2004;19:1253–6.
- [124]. Siddarth Ganguly, Shiv K. Sarin Dr., Md, DM, Vivek Bhatia, Deepak Lahoti The prevalence and spectrum of colonic lesions in patients with cirrhotic and noncirrhotic portal hypertension Volume 21, Issue 5, May 1995 P 1226–1231
- [125]. Y Chawla, J B Dilawari and S Katariya, Gallbladder varices in portal vein thrombosis. March 1994, Volume 162, Number 3
- [126]. Sarin SK, Guptan RC, Jain A, Sundaram KR. A randomized controlled trial of endoscopic variceal band ligation for primary prophylaxis of variceal bleeding. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 1996; 8: 337-342.
- [127]. Chawla A, Dewan R, Sarin SK. The frequency and influence of gall bladder varices on gall bladder function in patients with portal hypertension. *Am j Gastroenterol* 1995;90:2011-14
- [129]. Cirera I, Feu F, Luca A, et al. Effects of bolus injections and continuous infusions of somatostatin and placebo in patients with cirrhosis: A double-blind hemodynamic investigation. *Hepatology* 1995; 22:106-11.)

- [130]. Cales P, Masliah C, Bernard B, et al. French Club for the study of portal hypertension. Early administration of vapreotide for variceal bleeding in patients with cirrhosis. *N Engl J Med* 2001; 344:23-8.
- [131]. Fort E, Sautereau D, Silvain C, et al. A randomized trial of terlipressin plus nitroglycerin vs. balloon tamponade in the control of acute variceal hemorrhage. *Hepatology* 1990;11:678–81.
- [132]. Al Hussaini A, Butzner D. Therapeutic applications of octreotide in pediatric patients. *Saudi J Gastroenterol* 2012;18:87–94.
- [133]. Eroglu Y, Emerick KM, Whitingon PF, et al. Octreotide therapy for control of acute gastrointestinal bleeding in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;38:417.
- [134]. Siafakas C, Fox VL, Nurko S. Use of octreotide for the treatment of severe gastrointestinal bleeding in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;26:356–9
- [135]. Samuel A. Management of Variceal Hemorrhage. *Curr Probl Surg*, 2003 ; 40 (6) :257- 343.
- [136]. Michaud L. L'endoscopie digestive interventionnelle chez l'enfant. *Archives de pédiatrie* 2006 ; 13 : 399-404.
- [137]. Duche M, Habes D, Roulleau P, et al. Prophylactic endoscopic sclerotherapy of large esophagogastric varices in infants with biliary atresia. *Gastrointest Endosc* 2008;67:732–7.
- [183]: Howard ER, Stringer MD, Mowat AP. Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices. *Br J Surg* 1988;75:404–8.
- [138]. Samuel A. Management of Variceal Hemorrhage. *Curr Probl Surg*, 2003 ; 40 (6) :257- 343.

- [139]. Pagliaro L, Burroughs AK, Sorensen TIA. et al. Therapeutic controversies and randomized controlled trials (RCTs) : Prevention of bleeding and rebleeding in cirrhosis. *Gastroenterol. Int.*, 1989, 2, 71-84.
- [140]. Thabut D, Bernard-Chabert B. Management of acute bleeding from portal hypertension. *Best Pract Res* 2007; 21(1):19–29.
- [141]. Yan BM, Lee SS. Emergency management of bleeding esophageal varices: drugs, bands or sleep? *Can J Gastroenterol* 2006 ; 20 (3):165–170.
- [142]. Michaud L. L'endoscopie digestive interventionnelle chez l'enfant. *Archives de pédiatrie* 2006 ; 13 : 399-404.
- [143]. Dib N, Oberti F, Cales P. Current management of the complications of portal hypertension: variceal bleeding and ascites. *CMAJ* 2006 ; 174(10):1433–1443.
- [144]. Poddar U, Borkar V. Management of extra hepatic portal venous obstruction (EHPVO): current strategies. *Trop Gastroenterol.* 2011 Apr-Jun;32(2):94-102
- [145]. Arora NK1, Ganguly S, Mathur P, Ahuja A, Patwari A. Upper gastrointestinal bleeding: etiology and management. *Indian J Pediatr.* 2002 Feb;69(2):155-68.
- [146]. Alonso EM, Hackworth C, Whittington PF. Portal hypertension in children. *Clin Liver Dis* 1997;1(1):201–22
- [147]. Duche M, et al. Experience with endoscopic management of high-risk gastroesophageal varices, with and without bleeding, in children with biliary atresia. *Gastroenterology* 2013;145:801–7.
- [148]. Dos Santos JM, et al. Endoscopic and pharmacological secondary prophylaxis in children and adolescents with esophageal varices. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56(1):93–8.

- [149]. Goubaa M. Echographie. Thrombose de la veine porte. c2004. [consulté le 10/01/2010]. Disponible sur: [http://www.medicalecho.net/IMAGES/3MZ/4050000C%2520goubaa%2520ultrasono graphy.JPG&igrefurl](http://www.medicalecho.net/IMAGES/3MZ/4050000C%2520goubaa%2520ultrasono%20graphy.JPG&igrefurl)
- [150]. Duche M, Lascar G, Cadet-jeremie S, Bernard O. Ligature endoscopique des varices oesogastriques chez l'enfant. Gastroenterol Clin Biol. 1996;20:322–323.
- [151]. Cano I, Urruzuno P, Medina E, et al. Treatment of esophageal varices byendoscopieligation in children. Eur J Pediatr Surg. 1995;5:299–302.
- [152]. Kim SJ, Kim KM. Recent trends in the endoscopic management of variceal bleeding in children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr 2013;16:1–9.
- [153]. Vorobioff J, Picabea E, Gamen N. Propanolol compared with propanolol plus isosorbide dinitrate in portal hypertensive patients. Hepatology 1993; 18 : 477-484.
- [154]. KARRER FM,NARKEWICZ MR, Esophageal varices: current Management in children, Semin Pediatr Surg.1999 Nov, 8(4): 193-201.
- [155]. CALES PET OBERTI F. Prévention de la rupture des varices oesophagiennes. Éditions techniques .EMC, Hépatologie, 7-034-d-15, 1995,9p
- [156]. de Franchis R, Primignani M. Endoscopic treatments for portal hypertension. Semin Liver Dis. 1999;19(4):439–55
- [157]. BERGER D,PRODUIT S, GENTON F. Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portal infantile : la dissection ligature oesophagienne de Vosschulte modifiée par Rehbein. Chir pediatri 1983 ; 24 :29-33.

- [158]. BERARD P. Traitement chirurgical des hémorragies par rupture de varices oesophagiennes . sclérose circulaire du bas oesophage par clip introduit par voie orale et ligature par voie thoracique des veines péri-oesophagiennes. Résultats de 108 cas opérés depuis 5ans.J chir 1984 ;121 :389-393.
- [159]. FRANCO D,VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale : transsection oesophagienne et intervention de Sugiura.EMC(Elsevier, Paris), techniques chirurgicales – Appareil digestif[40-822] 1996,4p.
- [160]. DAVIES JM, BARNES R, MILLIGAN D. british committee for standards in heamatology .working party of haematology /oncology task force. Undate of guidelines for the prevention and treatement of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. Clin Med 2002 ; 2(5) : 440-3
- [161]. VONS C, FRANCO D. Chirurgie de l'hpertension portale : anastomose mésentérico-cave. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,7p
- [162]. FRANCO D, VONS C. Chirurgie de l'hpertension portale : anastomose mésentérico-cave. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p
- [163]. DRAPANAS T. Interposition mesocaval shunt for treatment of portal hypertension.Ann surg 1972 Oct ; 176(4) : 435-448.
- [164]. SAFIOLEAS MC, MOULAKAKIS KG. A technical tip for creation of a drapanas mesocaval shunt. Eur J vasc endovasc surg 2006,32 ;445-446.
- [165]. BISMUTH H, MOREAUX, HEPP J.L'anastomose spléno-rénale centrale dans le traitement de l'hypertension portale.ann chir 1996 ;20 :1441-1445.
- [166]. FRANCO D, VONS C. Chirurgie de l'hpertension portale : autres interventions. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p

- [167]. COOLEY DA. Side to side splenorenal anastomosis with splenic preservation for portal hypertension. *surg Gynecol Obstet* 1963 ;627-628.
- [168]. WARREN WD, ZEPPA R, FOMON JS. Selective transplenic decompression of gastrosesophageal varices by distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1967 ;166 :437-445.
- [169]. Castaing D, Adam R, Azoulay D. Techniques chirurgicales :digestif. Chirurgie du foie et de l'hypertension portale. Paris : Masson ; 2006.
- [170]. FRANCO D, VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale : Opération de Warren. EMC(Elsevier,Pris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p.
- [171]. WARREN WD, MILLIKAN WJ, HENDERSON JM, et al. Splenopancreatic disconnection. Improved selectivity of distal splenorenal shunt. *Ann surg* 1986 ;204 :346-353.
- [172]. INOKUCHI K, KOBAYASHI M, KUSABA A, OGAWA Y, SAKU M, SHIIZAKI T. New selective decompression of oesophageal varices by a left gastric venous-caval shunt. *Arch Surg* 1970 ;100 :157-162.
- [173]. OROZCO H, GUEVARA L, HERNANDEZ J. selective splenocaval shunt. An alternative choice. *Surgery* 1978 ;84 :691-692.
- [174]. MAILLARD JN, HAY JM, FLAMANT Y. les anastomoses de fortune dans les hypertensions portales par thrombose du système porte. *Ann chir* 1978 ;32 :693-697.
- [175]. MAKSOUD JG, GONCALVES M.E.P , Treatment of portal hypertension in children, *World J.Surg* .18, 1994,251-258
- [176]. BAMBINI DA et al. Experience with the rex shunt in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pédiatrie Surg* 2000 Jun ; 35(1) 13-19.

- [177]. DE VILLE DE GOYET J et al. Direct by passing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension J.Pediatr Surg 1998,33:597-601.
- [178]. DE VILLE DE GOYET J et al . original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to later portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation long term results.transplantation.1996,26:71-75.
- [179]. FRANCO D, VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale : autres interventions. EMC(Elsevier,Paris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p
- [180]. FRANCO D, VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale : anastomose mésentérique-cave. EMC(Elsevier,Paris), Techniques chirurgicales 6appareil digestif [40-815] 1996,4p
- [181]. Ferri PM, Ferreira AR, Tavares Fagundes AD, Xavier YG, Ribeiro DD, Fernandes AP, Gomes Borges KB, Maximilian Liu S, Barros de Melo MC et al. Evaluation of the Presence of Hereditary and Acquired Thrombophilias in Brazilian Children and Adolescents With Diagnoses of Portal Vein Thrombosis, JPGN 2012;55: 599–604.
- [182]. Lykavieris P, et al. Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. J Pediatr 2000;136(6):805–8.
- [183]. Frederick J. Suchy, Portal Hypertension and Varices, Chapter 367, Part XVIII. The Digestive System 1972-1975.
- [184]. Bari K, Garci-Tsao G. Treatment of portal hypertension. World J Gastroenterol 2012;18:1166–75.

- [185]. Ates O, Hakgüder G, Olguner M, Akgür FM. Extrahepatic portal hypertension treated by anastomosing inferior mesenteric vein to left portal vein at Rex recessus. *J Pediatr Surg*. 2003;38:E10-11.
- [186]. Webster GJ, Burroughs AK, Riordan SM. Review article: portal vein thrombosis - new insights into aetiology and management. *Aliment Pharmacol Ther*. 2005;21:1-9.
- [187]. Condat B, Pessione FS, Hillaire Denninger MH et al. Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. *Gastroenterology* 2001; 120: 490–7.
- [188]. Webb LJ, Sherlock S. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med* 1979;192:627-39.
- [189]. Alberti D, Colusso M, Cheli M , Ravelli P, Indriolo A, Signorelli S, Fagioli S, and D'Antiga D. Results of a Stepwise Approach to Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children. *JPGN* 2013; 57: 619–626.