

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 113

**HYPERTENSION PORTALE
SUR CAVERNOME CHEZ L'ENFANT :
AVANCEES THERAPEUTIQUES CHIRURGICALES
(A PROPOS DE 10 CAS)**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Zineb BABA

Née le 01 Janvier 1993 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hypertension portale – Cavernome porte – Rex-shunt –
Dérivation porto-systémique.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCHE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

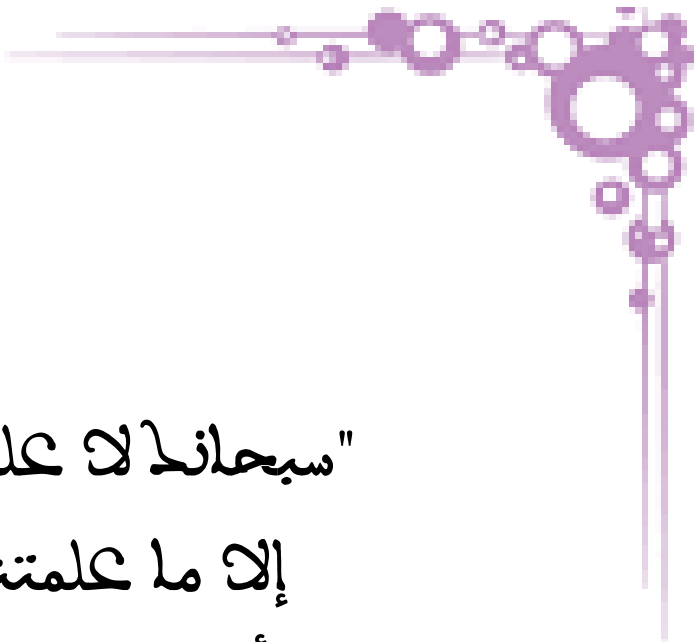
Mr. M. KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. R. OULAHYANE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

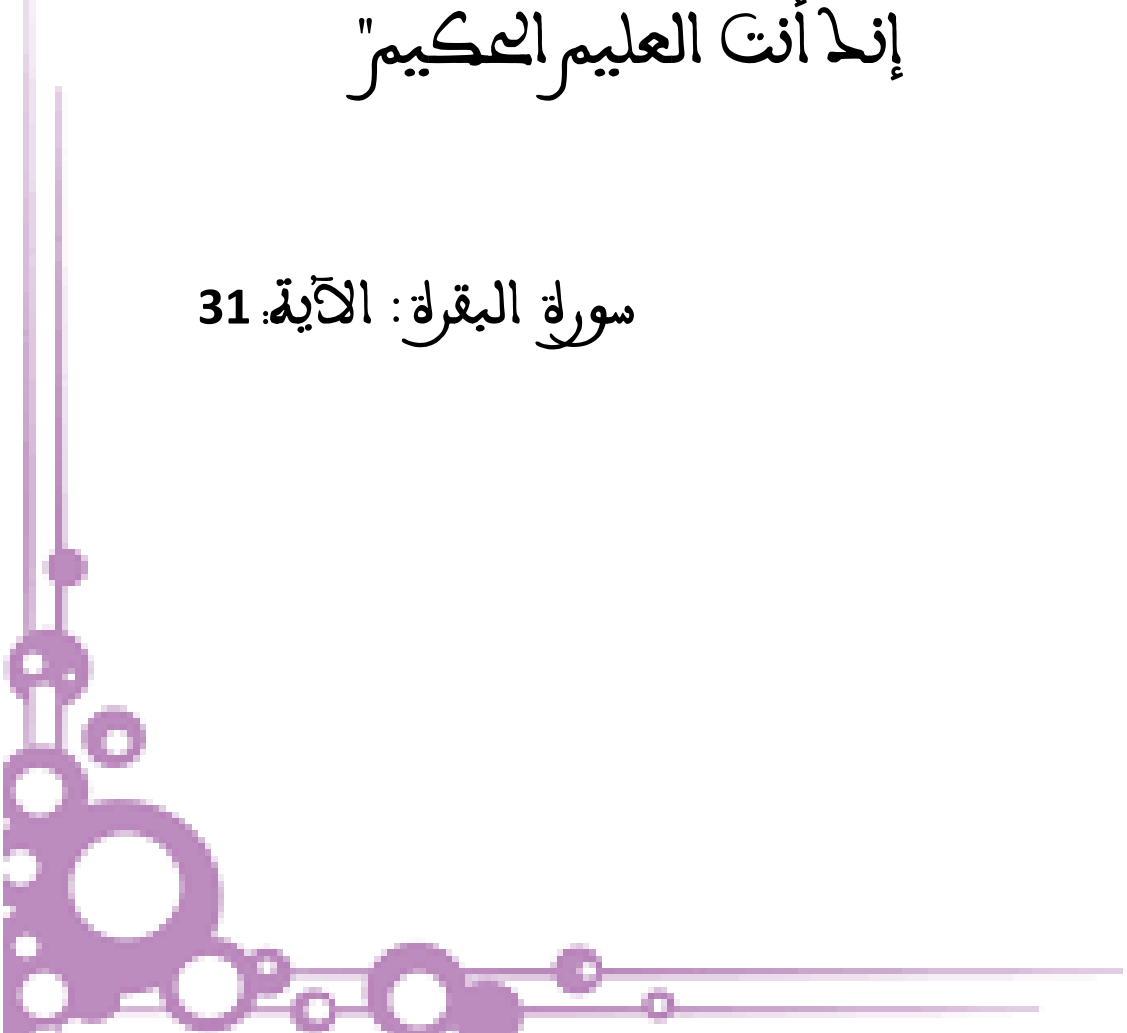
Mr. M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

}
JUGES



"سبحانك لا علم لنا
إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31





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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

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

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

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

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

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

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

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

Décembre 1992

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

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

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

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la

FMPA

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

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

Décembre 1996

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

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

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

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

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



Novembre 1997

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

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

Novembre 1998

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

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

Janvier 2000

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

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



Novembre 2000

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

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

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

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

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie ***Directeur. Hop.d'Enfants***
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie ***Directeur Hôpital Ibn Sina***
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

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

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

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

Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Nouredine*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie



Pr. ACHOUR Abdessamad*
 Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
 Pr. AMHAJJI Larbi*
 Pr. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Chirurgie générale
 Chirurgie cardio vasculaire
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*

 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem

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



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

 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

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

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

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

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

Pr. EL JOUDI Rachid*

Toxicologie



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

Avril 2013

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

**Enseignants Militaires*

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne



MARS 2014

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

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

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

***Enseignants Militaires**

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

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



AOÛT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

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

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

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

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





Dédicaces

A mes très chers parents

*Vous m'avez comblé de tendresse et d'affection
tout au long de ma vie. Les mots ne sauraient
exprimer mon amour et ma reconnaissance.*

*Vos sacrifices et votre bénédiction sont ma
plus grande motivation.*

*Je ferai de mon mieux pour vous rendre fiers
et ne jamais vous décevoir.*

*Chère maman, cher papa, j'implore Dieu
Tout Puissant de vous accorder santé, bonheur
et longue vie.*

Je vous aime.



A mes chers frères

*Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour
et la profonde affection que je porte pour vous.*

*Je vous souhaite une longue vie pleine de bonheur,
de santé et de succès.*

A mon cher et tendre mari

*Je remercie Dieu Tout Puissant de m'avoir offert
un époux aussi doux et bienveillant.*

Merci pour la joie en moi.

*Tu es mon repère et j'implore Dieu Le Clément
de nous procurer une longue vie remplie d'amour,
de bonheur, de santé et de succès.*

A ma tante Fatma

*Je te dédie ce travail en témoignage de ma profonde
affection et reconnaissance.*

Je te souhaite beaucoup de bonheur et de succès.

A mes chères grand-mère et belle-mère

Vos prières et bénédiction me sont d'une grande aide.

*Que Dieu vous procure santé et bonheur,
et que cette dédicace soit l'expression de mon respect
et ma profonde affection.*

A tous les membres de la famille

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression
de mes sentiments sincères.*



Remerciements

A Notre Maître et Président du Jury :
Monsieur le Professeur M.N. BENHMAMOUCHE,
Professeur chef de service de chirurgie pédiatrique
A à l'hôpital d'enfants de Rabat du CHU de Rabat-Salé

Vous nous faites un grand honneur en acceptant
de présider notre jury de thèse.

Nous vous remercions très vivement de la bienveillance
et de l'attention dont vous nous entourez.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression
de notre profond respect et nos vifs remerciements.

A Notre Maître et Rapporteur de Thèse :
Monsieur le Professeur M. KISRA
Professeur au service de chirurgie pédiatrique
A à l'hôpital d'enfants de Rabat du CHU de Rabat-Salé

Nous vous remercions pour la gentillesse
avec laquelle vous avez dirigé ce travail.

Vous nous avez accordé votre attention, et guidé
de vos conseils, aussi bien au cours de notre stage
que pour réaliser ce travail, en nous consacrons
avec beaucoup d'amabilité votre précieux temps.

Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression
de ma haute considération et de ma profonde reconnaissance.

*A Notre Maître et Juge de Thèse Monsieur
Le Professeur M.ABDELHAK
Professeur au service de chirurgie pédiatrique
A à l'hôpital d'enfants de Rabat du CHU de Rabat-Salé*

*Nous sommes profondément reconnaissants
pour l'honneur que vous nous faites en acceptant
de juger ce travail.*

*Nous avons apprécié votre accueil bienveillant,
votre gentillesse ainsi que votre compréhension.*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression
de notre grande attention et notre profond respect.*

*A Notre MAITRE et Juge de Thèse
Monsieur le Professeur R. OULAHYANE
Professeur au service de chirurgie pédiatrique
A à l'hôpital d'enfants de Rabat du CHU de Rabat-Salé*

*Nous sommes très touchés par votre gentillesse lorsque
vous avez accepté de juger notre travail, et vous remercions
pour nous avoir facilité les étapes de réalisation de cette thèse.*

*Nous sommes très honorés de votre présence parmi notre
jury de thèse.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage
de notre vive gratitude et de nos respectueux sentiments.*



Liste des abréviations



ABREVIATIONS

AG	: Anesthésie générale
AMC	: Anastomose mésentérico-cave
APC	: Anastomose porto-cave
ASAT/ ALAT	: Transaminases
ASC	: Anastomose spléno-cave
ASRD	: Anastomose spléno-rénale distale
ATCD	: Antécédents
BT/ BD	: Bilirubine totale/ directe
CG	: Culot globulaire
CP	: Cavernome portal
Cp	: Comprimé
CVC	: Circulation veineuse collatérale
DD	: Décubitus dorsal
EPP	: Electrophorèse des protéines plasmatiques
F	: Féminin
FH	: Flèche hépatique
FOGD	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
GB	: Globules blancs
Hb	: Hémoglobine
HMG	: Hépatomégalie
HTP	: Hypertension portale
M	: Masculin
NFS	: Numération-formule sanguine
Obs.	: Observation

PAL : Phosphatases alcalines
PBF : Ponction-biopsie du foie
SMG : Splénomégalie
SPG : Splénoportographie
TCA : Temps de céphaline activée
TDM : Tomodensitométrie
TP : Taux de prothrombine
TSM : Tronc spléno-mésaraïque
VB : Vésicule biliaire
VBIH/ EH : Voies biliaires intra/ extra hépatiques
VBP : Voie biliaire principale
VCI : Veine cave inférieure
VCS : Veine coronaire stomachique
VG : Varices gastriques
VHB/VHC : Virus d'hépatite B/C
VMS/ VMI : Veine mésentérique supérieure/ inférieure
VO : Varices oesophagiennes
VP : Veine pylorique
VPD : Veine pancréatico-duodénale
VRG : Veine rénale gauche
VS : Veine splénique
VSH : Veine sus-hépatique



Sommaire



SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE	3
I. HISTORIQUE	4
II. EMBRYOLOGIE :	6
III- ANATOMIE :	8
IV. PHYSIOPATHOLOGIE	15
1- Rate	19
2- Varices oesophagiennes :	19
3- L'ascite :	20
4- Le foie :	21
5- Biliopathie portale :	21
6- L'entéropathie exsudative :	22
7- L'encéphalopathie hépatique :	22
8- Le retard staturo-pondéral :	23
9- Les troubles de l'hémostase :	23
10- Le syndrome hépato-pulmonaire :	23
V. ETIOPATHOGENIE :	25
1- La thrombose portale	25
a- Causes locales	26
a.1 Les thromboses portes néonatales :	26
a.2 La pyléphlébite:	26
a.3 Les compressions intrinsèques ou extrinsèques de la veine porte.....	27
a.4 Les traumatismes abdominaux :	27
a.5 Autres causes associées aux hépatopathies:	28

b- Causes générales.....	29
b.1 Anomalies primitives de la coagulation :.....	29
b-2 Troubles acquis :.....	32
2. Les malformations congénitales :.....	33
1. Agénésie de la veine porte :.....	33
2. Malposition de la veine porte :.....	34
3. Duplication de la veine porte :.....	34
4. Anévrisme congénital de la veine porte :.....	34
DEUXIEME PARTIE : MATERIEL ET METHODE - RESULTATS	35
I.MATERIELS ET METHODES.....	36
OBSERVATION N° 1.....	38
OBSERVATION N°2.....	42
OBSERVATION N° 3.....	47
OBSERVATION N° 4.....	51
OBSERVATION N° 5.....	55
OBSERVATION N° 6.....	58
OBSERVATION N° 8.....	65
OBSERVATION N° 9.....	68
OBSERVATION N° 10.....	71
II. RESULTATS ET ANALYSE :.....	74
A. Fréquence et incidence :.....	74
B. Répartition selon le sexe :.....	74
C. Répartition selon l'âge :.....	74
D.Antécédents et facteurs de risque :.....	74
E. Données cliniques :.....	75
1- Motif d'hospitalisation :.....	75
2- Signes fonctionnels :.....	75
3- Signes physiques :.....	75

F. Données biologiques :	76
G. Données endoscopiques :	77
H. Imagerie :	77
I. Données histologiques :	78
J. Traitement :	79
K. Suites opératoires :	80
1. Suites immédiates :	80
2. Suites lointaines :	80
TROISIEME PARTIE : DISCUSSION	82
I- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE	83
A- Fréquence et incidence :	83
B- Âge :	83
C- Sexe :	84
D- Facteurs étiologiques :	84
II. ETUDE CLINIQUE :	86
A. Circonstances de découverte :	86
B. Signes cliniques :	86
1. Hémorragies digestives :	86
2. Splénomégalie :	88
3. Circulation veineuse collatérale :	89
4. Ascite :	89
5. Douleurs abdominales :	89
6. Hépatomégalie et atrophie hépatique :	90
7. Ictère :	91
8. Fièvre :	91
III. ETUDE PARACLINIQUE :	92
A. Aspects biologiques :	92
B. Aspects histopathologiques :	94

C. Aspects endoscopiques :	96
D. Aspects radiologiques :	101
1. Méthodes non invasives :	101
a. Echographie Doppler :	101
b- TDM :	105
c- IRM :	107
IV. ETUDE THERAPEUTIQUE :	108
A. Methodes therapeutiques :	108
1. Traitement médical :	108
1-1 Traitement anticoagulant au long cours:	108
1-2 Transfusion :	108
1-3 Tamponnement direct :	109
1-4 Moyens pharmacologiques :	110
2. Traitement endoscopique :	112
2-1 la sclérothérapie :	112
2-2 Ligature élastique des VO (LVO) :	113
3. Traitement chirurgical :	115
a. Les interventions d'abord direct des V.O :	115
b. La splénectomie :	122
c. Dérivations porto-systémiques :	124
d. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex :	132
4. Radiologie interventionnelle :	134
a. Le shunt porto-sus hépatique par voie transjugulaire (TIPS):	134
b. Technique radiologique d'angioplastie :	135
c. Embolisation percutanée trans-hépatique des varices oesogastriques:	135
B. Indications chirurgicales :	136
1. Traitement d'un saignement digestif actif :	136
2. Hémorragie suite à une intervention :	136

3. Prévention des récurrences hémorragiques :.....	137
a. Anastomoses spléno-rénales :.....	139
b. Anastomoses mésentérico-caves :	140
c. Déconnexion azygo-porte :.....	141
d. Reperfusion portale ou shunt Rex (bypass surgery):.....	143
4. La splénomégalie :	144
C. Suivi et résultat :.....	146
1. Critères per opératoires:	146
a. Le calibre des veines :	146
b. La pression portale :.....	147
2. Critères cliniques:	147
3. Critères endoscopiques:.....	147
4. Critères biologiques:	148
5. Contrôle de la perméabilité de l'anastomose:	148
6. Contrôle et prévention des thromboses portes :	148
CONCLUSION	149
RESUMES	152
BIBLIOGRAPHIE	156



Introduction

Un cavernome portal est une anomalie vasculaire veineuse qui apparaît dans les suites d'une occlusion chronique (datant d'au moins trois semaines), souvent thrombotique, du système porte extra-hépatique, en amont du foie. Il est constitué d'un réseau de veines au sein duquel chemine un sang portal hépatopète. Ces veines, de calibre initialement millimétrique ou microscopique, se dilatent et deviennent tortueuses formant un véritable réseau d'allure angiomateuse qui reste tout de même incapable d'assurer le drainage de l'ensemble de la circulation splanchnique, d'où l'installation d'une hypertension portale.

Chez l'enfant, le cavernome est une cause fréquente d'hypertension portale extra-hépatique dite « pré- ou infra- hépatique » se manifestant très souvent par des hémorragies digestives, liées au saignement variqueux, qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

Le diagnostic positif, autrefois fait en per-opératoire, est actuellement facilement porté en imagerie. Cependant, le diagnostic étiologique reste mystérieux dans la grande majorité des cas.

La prise en charge thérapeutique, notamment chirurgicale, a également connu du progrès grâce à l'avènement de la reperfusion portale.

Le présent travail tient à projeter la lumière sur les avancées thérapeutiques chirurgicales en se basant sur l'expérience du service de chirurgie pédiatrique A – HER afin de comparer nos résultats avec ceux de la littérature.



Première partie

I. HISTORIQUE

L'entité actuellement dite « cavernome portal » a été décrite pour la première fois par Balfour et Stewart en 1869 en tant que : « **thrombose et dilatation variqueuse de la veine porte entraînant une splénomégalie et ascite** ».

Trois décennies plus tard, Köbrich a fait usage du terme « cavernome » en 1903 pour décrire, lors de l'autopsie d'un patient de 44 ans, l'aspect spongieux du tissu qui enveloppe le pédicule hépatique, le comparant à celui du corps caverneux du tissu érectile.

Le terme de cavernome portal peut être attribué à Pick (1909) et surtout à Klemperer (1928) qui a développé, sur des constatations autopsiques, une première hypothèse étiologique : celle d'un hamartome occupant le pédicule hépatique, ayant été remise en cause en 1955 par Gibson pour avoir noté la présence de tissu nerveux, artériel et lymphatique au sein du cavernome rendant impossible l'hypothèse de la tumeur bénigne vasculaire.[1]

La première description peropératoire du cavernome portal a été faite par Fraser en 1945[3], qui était le premier à mettre 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 inexplicée. 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 comprimait 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 peropératoire n'a jamais été de nouveau rapportée.

En effet, l'évolution de l'écho-doppler à partir de 1988, ainsi que de la TDM a rendu le diagnostic du cavernome portal un diagnostic d'imagerie[5].

II. EMBRYOLOGIE :

Le système veineux de l'embryon se développe à partir d'un réseau irrégulier de capillaires, parmi lesquels quelques uns vont évoluer en veines définitives, alors que les autres disparaissent. Il s'en suit que le système veineux est beaucoup moins uniforme, et présente un nombre de variantes beaucoup plus élevé du système de retour veineux par rapport au système artériel. Il est néanmoins possible de distinguer trois systèmes fondamentaux :

- **Le système des veines cardinales** constitué des veines cardinales supérieures (antérieures) et des veines cardinales inférieures (postérieures)
- Depuis ces dernières le sang est drainé dans le sinus veineux et de là dans l'oreillette.
- **Le système des veines ombilicales** transportent le sang riche en nutriments et en oxygène des villosités placentaires vers l'embryon.
- **Le système des veines vitellines** qui drainent la circulation de retour de l'intestin primitif et qui s'abouchent dans le sinus veineux. Les veines vitellines sont associées étroitement au développement du duodénum et du foie et drainent le sang provenant de la vésicule ombilicale. Avec le développement du foie, les veines vitellines forment un plexus hépatique dense d'où dérive la vascularisation portale.

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 cranial. 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.

À la naissance, le canal d'Arantius et la veine ombilicale s'oblitèrent. 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- ANATOMIE :

- LA VEINE PORTE :

Le sang provenant du système digestif (veines mésentériques) est recueilli par la veine porte hépatique et transporté à travers le foie avant d'être réintroduit dans la circulation systémique par les veines hépatiques. Comme tous les autres systèmes portes, le système porte hépatique est formé d'une série de vaisseaux reliés par deux lits capillaires distincts, celui des capillaires des artères viscérales issues de l'aorte et celui des capillaires intra-hépatiques veineux drainés ensuite par les veines sus-hépatiques.

Par ailleurs, 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**. [7]

La veine porte 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.

➔ ORIGINE :

La veine porte prend origine de la confluence, à l'angle droit de la face postérieure de l'isthme du pancréas, de deux troncs veineux :

1-La veine mésentérique supérieure :

Elle draine le sang de l'intestin grêle, du côlon droit et d'une partie de l'estomac, du duodénum et du pancréas. Elle est issue de la confluence de la veine iléo-caeco-colique et des veines iléo-jéjunales. Elle monte verticalement

vers le mésentère, à droite et en avant de l'artère. Elle peut naître à gauche de l'artère et gagner ensuite son flanc droit.

Elle passe devant la troisième portion du duodénum et le pancréas et se place à droite et dans le même plan que l'artère, ensuite elle s'enfonce en arrière du col du pancréas et s'unit à la veine splénique ou au tronc spléno-mésaraïque.

Son diamètre est de 6 à 8 mm, sa longueur est de 6 à 8 cm.

Ses affluents sont :

- Les veines intestinales anastomosées en arcades.
- La veine iléo-caeco-appendiculaire.
- La veine colique moyenne droite.
- Le tronc gastro-colique de Henlé : confluent des veines gastro-épiplœique gauche et colique supérieure droite.
- Et les veines pancréatico-duodénales.

2- Le tronc spléno-mésaraïque :

Il est horizontal et formé par la confluence de deux veines :

a. La veine splénique :

Drainant le sang de la rate vers le tronc porte, elle se constitue au niveau du hile splénique par la confluence des veines qui émergent du hile.

Satellite de l'artère splénique, au-dessous d'elle, elle a un trajet sinueux retropancréatique, s'écartant de l'artère splénique qui devient plus supérieure. Elle s'unit à angle droit à la veine mésentérique inférieure pour former le *tronc spléno-mésaraïque*.

Par ailleurs, la veine splénique répond en arrière à la veine rénale gauche qui lui est sous-jacente (intérêt chirurgical dans l'anastomose spléno-rénale).

Son diamètre est de 10 à 12 mm, sa longueur est de 10 à 14 cm. Elle reçoit de nombreuses collatérales :

- Les veines gastriques courtes qui drainent le sang de la grande courbure.
- La veine gastro-épiploïque gauche qui relie la veine mésentérique supérieure à la veine splénique par une arcade veineuse située dans le grand épiploon. Par ailleurs, elle reçoit les veines gastriques descendantes et les veines épiploïques ascendantes.
- Les veines pancréatiques et duodénales formant la veine pancréaticoduodénale gauche.

Le bord inférieur de la veine splénique reçoit la veine mésentérique inférieure et le bord supérieur reçoit dans certains cas la veine coronaire stomachique. La face postérieure est libre, c'est le secteur chirurgical.

**** Les collatérales de la veine splénique venues de la région cardio-tubérositaire constituent une très importante anastomose porto-cave.*

b. La veine mésentérique inférieure :

Elle draine le sang veineux du côlon gauche, des deux tiers gauches du côlon transverse et du rectum. Elle naît par la confluence des veines hémorroïdales supérieures en arrière de la partie supérieure du rectum. Elle décrit un trajet vertical satellite à l'artère mésentérique inférieure et se termine dans la région rétropancréatique en se jetant classiquement dans la veine splénique, parfois dans la veine mésentérique supérieure, rarement dans l'angle d'union des deux veines précédentes.

C'est la plus petite des racines du tronc porte. Ses principaux affluents sont :

- La veine colique inférieure gauche.
- La veine colique supérieure gauche.

Son diamètre est de 2 à 4 mm, et sa longueur est de 5 à 9 cm.

-Variations d'origine de la veine porte :

Comme nous l'avons précédemment cité, l'origine de la veine porte connaît plusieurs variantes qui sont représentées dans la figure suivante :

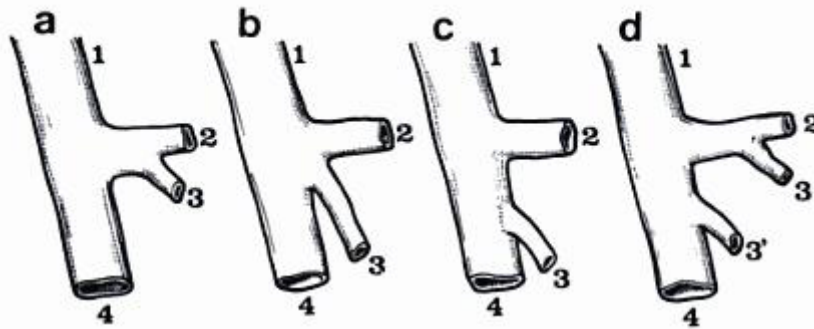


Fig.1 : 1) veine porte, 2) veine splénique, 3) veine mésentérique inférieure, 3') veine colique gauche, 4) veine mésentérique supérieure.

- Disposition classique.
- Convergence des branches d'origine avec absence du tronc spléno-mésaraïque.
- Abouchement de la veine mésentérique inférieure dans la mésentérique supérieure.
- Veine colique gauche s'abouchant dans la mésentérique supérieure [210].

➔ TRAJET :

Le tronc de la veine porte ainsi formé monte obliquement en haut, à droite et en avant, croisant en X la face antérieure de la veine cave inférieure. Normalement inclinée à 45° sur la verticale, la veine porte peut être beaucoup plus horizontale ou, au contraire, beaucoup plus verticale.

Dans le trajet ascendant, elle passe derrière le premier duodénum et pénètre dans le bord droit du petit épiploon pour rejoindre en arrière les autres éléments du pédicule hépatique constituant ainsi l'élément le plus postérieur de celui-ci. Elle répond à ce niveau :

Ø En arrière, à la veine cave inférieure dont elle est séparée d'abord par le tubercule omental du pancréas puis par le hiatus de Winslow (intérêt chirurgical dans l'anastomose porto-cave tronculaire).

Ø En avant, les autres éléments du pédicule hépatique :

- L'artère hépatique commune d'abord sur son bord gauche, se bifurque ensuite pour donner naissance à la gastro-duodénale et à l'artère hépatique propre qui va monter sur le bord gauche de la veine porte.
- La voie biliaire principale, située le long du bord droit de la veine porte, s'en écarte à sa partie inférieure pour dessiner avec elle le triangle interporto-cholédocien croisé par la veine pancréatico-duodénale supérieure droite, affluent de la veine porte, et par l'artère homologue, branche de la gastro-duodénale.

➔ TERMINAISON[4]:

Arrivée au niveau du hile hépatique, la veine porte donne deux branches, elles-mêmes se divisant à l'intérieur du parenchyme hépatique pour déterminer la segmentation portale :

- une branche porte droite (de 1 à 3 cm de long), reçoit les veines cystiques avant son entrée dans le parenchyme hépatique où elle se divise en deux branches, l'une destinée aux segments para-médians V, VIII et l'autre aux segments latéraux VI, VII.

- Une branche porte gauche, qui, lors de son trajet hilaire, ne donne pratiquement que des branches postérieures destinées au lobe caudé et au parenchyme immédiatement sus-jacent (segment I). Il naît ensuite la veine latérale gauche destinée au segment II (partie postérieure du lobe gauche). La branche porte gauche se termine dans un cul-de-sac situé à environ 2 cm du bord antérieur du foie appelé **récessus de Rex** ou récessus ombilical (intérêt chirurgical dans la technique de reperfusion portale ou de shunt méso-Rex). Ce récessus donne classiquement naissance à deux veines latérales en forme de corne, une à droite (segment IV), l'autre à gauche (segment III) et joue un rôle de fixité pour le foie en donnant attache au ligament rond et au canal d'Arantius.

La bifurcation portale répond :

En arrière, au tubercule caudé et au lobe de Spiegel qui la sépare de la veine cave inférieure.

En avant, à la bifurcation de l'artère hépatique propre généralement située au dessous et à gauche de la bifurcation portale.

Plus en avant, à la convergence des deux canaux biliaires droit et gauche située habituellement en avant et au dessus de la branche droite de l'artère hépatique.

Plus en avant et à droite, le canal cystique et le col de la vésicule biliaire dessinent avec la voie biliaire principale et la face inférieure du foie, le triangle de Budol généralement traversé par l'artère cystique.

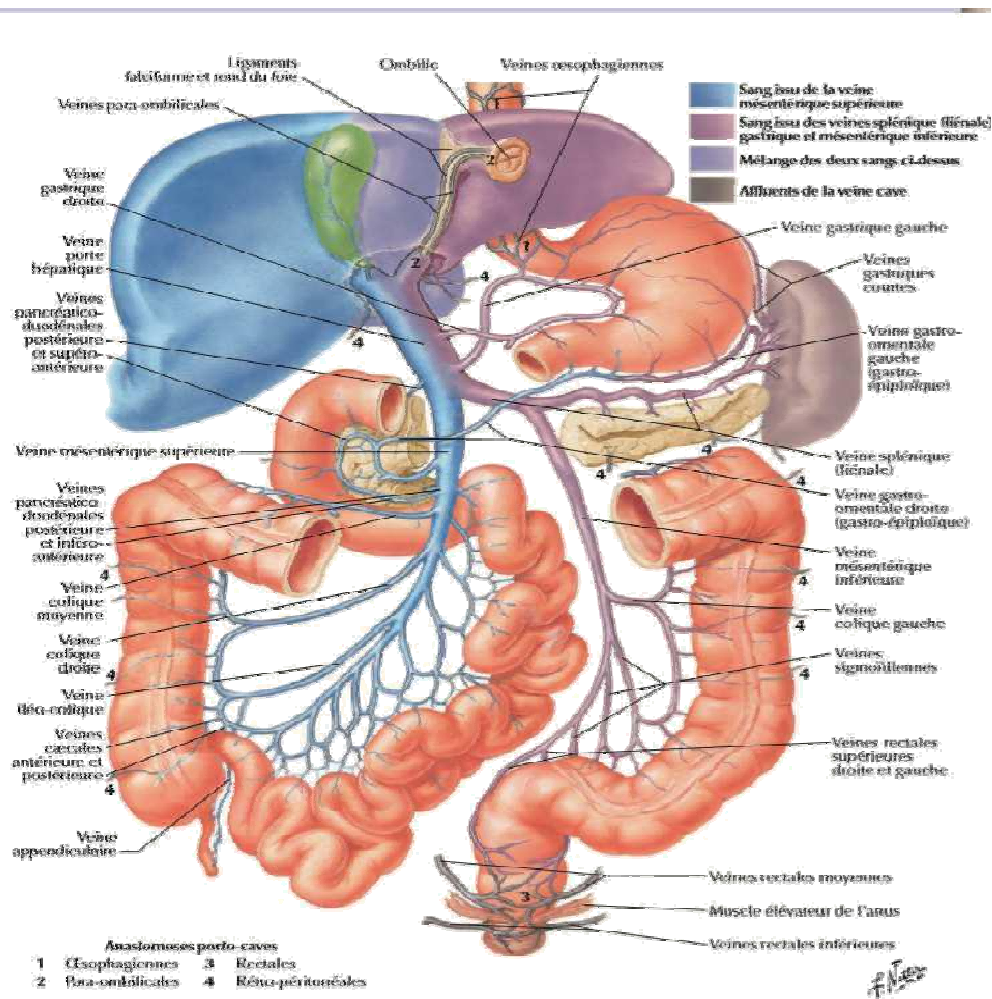


Fig.2: anatomie du système porte et ses affluents [211]

IV. PHYSIOPATHOLOGIE

Le cavernome fait suite à une occlusion chronique, souvent thrombotique, du système porte responsable d'un bloc infra- ou pré-hépatique.

Selon sa localisation et son extension, cette occlusion peut se manifester cliniquement (ischémie mésentérique) ou plus souvent rester silencieuse si elle est limitée à la veine porte.

Ce silence s'explique par la compensation du flux sanguin hépatique par deux mécanismes :

1. « Arterial buffer response » : c'est la vasodilatation immédiate de l'artère hépatique en réponse à la diminution du flux portal. Ce même réflexe peut s'observer en chirurgie lorsqu'on clampé la veine porte. Cette vasodilatation permet le maintien initial des fonctions hépatiques.

2. Le développement rapide des veines collatérales tortueuses péri-portales porto-portes à flux hépatopète qui court-circuitent la portion thrombosée. Au début de calibre millimétrique, elles se dilatent dans un délai de 3 à 5 semaines si l'obstacle persiste, pour former une structure pseudo-tumorale : c'est le cavernome portal, dont le siège donne des renseignements sur la localisation de la thrombose initiale [7].

Lorsque ces mécanismes se trouvent dépassés, la pression portale, normalement comprise entre 1 et 4 mmHg, augmente pour aller au-delà de 10 mmHg, ce qui entraîne l'installation d'anastomoses porto-caves spontanées.

I. Hypertension portale [8]

L'hypertension portale correspond à l'élévation de pression dans le territoire veineux du système porte.

Sa définition est hémodynamique et consiste en une augmentation de la pression portale supérieure à 10 mmHg ou un gradient de pression portale supérieur à 5 mmHg.

Le gradient de pression portale ΔP est égal, selon la loi d'Ohm, au produit de multiplication de la résistance totale au flux sanguin portal R et du débit sanguin dans le territoire porte Q. Ainsi, $\Delta P = Q \times R$.

- Le gradient de pression portale augmentera donc s'il existe une élévation du débit et/ou des résistances.

- La résistance au flux portal est normalement représentée essentiellement par la résistance intra-hépatique. Dans le cas de l'hypertension portale, la résistance totale correspond à la résistance intra-hépatique, à laquelle s'ajoute la résistance dans la circulation collatérale.

- Le débit sanguin portal, comme pour la résistance, correspond en cas d'hypertension portale à la somme du débit sanguin dans la veine porte et du débit sanguin dans la circulation collatérale.

Ainsi, l'hypertension portale procède de deux mécanismes indissociables : une augmentation de la résistance et une hyperkinésie circulatoire. En effet, la diminution de la résistance systémique semble instaurer un syndrome hyperkinétique induisant l'activation du système vasodilatateur et d'épargne sodée. Cette diminution du débit systémique associée à la rétention hydrosodée explique l'apparition de l'ascite et d'autres manifestations cliniques qui apparaissent dès que la différence de pression dépasse 12 mmHg.

II. Les anastomoses porto-caves :

Chez l'adulte, la veine porte et ses affluents sont dénués de valves [10]; ces dernières peuvent être présentes chez le fœtus et le nouveau-né mais s'atrophient et disparaissent rapidement dans la grande majorité des cas. L'ascension de la pression dans le territoire porte entraîne le développement d'une circulation de suppléance qui cherche à rétablir le courant veineux dirigé vers le système cave.

On parle alors d'anastomoses porto-caves spontanées, qui déterminent selon leur siège:

- La circulation collatérale de type supérieure : Entre l'**oesophage et l'estomac** : le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche ou de la veine oeso-cardio-tubérositaire postérieure, ceci est à l'origine des « varices oesophagiennes et gastriques ».

-La circulation collatérale de type inférieure : au niveau du **rectum** : Anastomose entre la veine mésentérique inférieure et la veine cave inférieure via les veines rectales (à l'origine de varices rectales) ou les veines hémorroïdales (entraînant des hémorroïdes).

-La circulation collatérale de type antérieure : **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.

- La circulation collatérale de type postérieure : **Anastomoses spléno-rénales:**

Il s'agit de dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure impliquant, entre autres, les anastomoses spléno-rénales pré-existantes, on distingue :

- Anastomose de Lejars : naissant du réseau intra-parenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche.
- Anastomose de Marion : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.
- Le 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.

On décrit également d'autres voies et dérivations accessoires :

- **Le 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.

Anastomose pariétale : diverses et nombreuses, on cite :

- Les veines de Retzius (au niveau des accolements pariétaux des divers organes tributaires du système porte).
- Les veines miscellanées (dues à des adhérences acquises).
- Les veines spléno-pariétales (au niveau des zones d'accolement de la rate et de la paroi abdominale postérieure).

III. Retentissement

1- Rate [10] :

Il s'agit d'une splénomégalie souvent asymptomatique, secondaire à la congestion et à l'hyperplasie du tissu réticulo-endothélial.

Elle peut être responsable d'hypersplénisme qui se caractérise par une pancytopenie et qui serait lié à des phénomènes de stase, de séquestration et de phagocytose.

2- Varices oesophagiennes :

Elles se développent au-delà d'un seuil de 10 à 12 mmHg de gradient de pression entre la pression portale et la pression cave. En revanche, il n'existe pas de corrélation entre la taille des varices et le degré d'hypertension portale.

Les varices oesophagiennes sont sous-muqueuses et se situent le plus souvent au niveau du tiers inférieur de l'œsophage.

Leur rupture par la déchirure de la paroi tendue des varices entraîne une hémorragie digestive haute dite variqueuse,. Parfois, l'acide gastrique ou certains médicaments comme l'acide acétyl-salicylique ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens causent l'érosion de la paroi des varices, entraînant ainsi l'hémorragie qui peut se manifester par une hématomèse, méléna ou une anémie chronique.

Il est important de prédire le risque de rupture des varices, il existe d'ailleurs une relation entre ce risque et le degré d'hypertension portale.

D'autre part, les varices gastriques sont moins fréquentes, et si elles existent, se trouvent au niveau de la région cardio-tubérositaire.

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

3- L'ascite :

Elle se développe seulement si ces deux conditions sont remplies :

- L'hypertension portale
- La rétention hydro-sodée.

On en déduit donc que :

- L'hypertension portale est d'une part une condition nécessaire mais insuffisante pour le développement d'une ascite.
- D'autre part, la rétention hydro-sodée, isolée, entraîne un état d'anasarque. L'association à une hypertension portale servira à localiser l'épanchement au niveau du territoire péritonéal.

Dans le cas des blocs infra-hépatiques, spécifiquement pour le cavernome portal, l'ascite n'est pas fréquemment retrouvée, et reste habituellement modérée.

4- Le foie :

Devant une obstruction veineuse porte extra-hépatique, le foie est classiquement normal et le modèle architectural préservé. L'examen histopathologique peut montrer une condensation concentrique de fibres de réticuline autour des espaces portes voire même dans le parenchyme. Néanmoins, la biopsie du foie n'est envisagée qu'en cas de perturbation des fonctions hépatiques.

Par ailleurs, il apparaît au cours de l'évolution un changement de direction du flux d'une partie de la vascularisation portale qui devient hépatofuge : on parle de « syndrome porto-prive », qui entraîne une souffrance du parenchyme hépatique associée à la constitution d'une fibrose portale dont l'évolution progressive influence le pronostic au long terme.

5- Biliopathie portale :

Il existe une hypothèse mécanique évoquant une compression des voies biliaires par la circulation collatérale porto-porte qui se développe à l'issue de la thrombose portale chronique.

D'autre part, une sténose ou des calculs intéressant les voies biliaires peuvent se former au cours de la progression de la maladie et peuvent conduire à la cirrhose biliaire secondaire.

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.

Cependant, le cavernome portal donne exceptionnellement une compression de la voie biliaire principale, et les cas rapportés dans la littérature sont peu nombreux, ce qui contraste avec la fréquence relative des cavernomes. Probablement est-ce dû à l'existence chez l'enfant de phénomènes scléro-inflammatoires à évolution lente qui se révèlent à l'âge adulte.

6- L'entéropathie exsudative :

Elle fait suite à l'association de l'hypertension portale à la congestion veineuse et lymphatique au niveau de l'intestin grêle, secteur de drainage de la veine mésentérique supérieure.

Elle est responsable de l'aggravation de l'état nutritionnel et immunitaire des patients par la perte de lipides et de protéines (albumine, immunoglobuline, transferrine...) au niveau de la lumière intestinale.

7- L'encéphalopathie hépatique [19] :

Elle est due au largage dans la circulation des substances ammoniquées accumulées dans le sang porte, notamment s'il existe une insuffisance hépatocellulaire.

Elle peut avoir lieu via les anastomoses porto-caves, ou les shunts intra- ou extra-hépatiques, spontanés ou interventionnels.

Elle reste cependant exceptionnelle dans le cavernome vu l'intégrité habituelle du foie, surtout chez l'enfant.

8- Le retard staturo-pondéral :

Les enfants qui souffrent de cavernome portal présentent une prédisposition à un retard de croissance du fait de la présence d'un nombre de facteurs influençant sur la croissance, parmi lesquels :

- L'anémie ferriprive chronique secondaire aux saignements répétitifs ou encore à l'hypersplénisme
- L'entéropathie exsudative avec malabsorption secondaire
- La diminution du flux portal hépatique la résistance à l'hormone de croissance ou encore la privation en hormone hépatotrophique furent des hypothèses avancées pour expliquer le retard de croissance.

9- Les troubles de l'hémostase [195]:

Il peut exister des anomalies de l'hémostase responsables de l'hypercoagulabilité à l'origine de la thrombose portale chronique (qu'il faut rechercher).

Par ailleurs, une surconsommation en rapport avec une coagulation intra-veineuse disséminée peut entraîner une diminution du taux de prothrombine ou des anomalies des fonctions plaquettaires.

La fonction de synthèse hépatique des facteurs et inhibiteurs de coagulation peut être altérée.

10- Le syndrome hépato-pulmonaire [196]:

Le syndrome hépato-pulmonaire résulte de la formation de dilatations artérioveineuses microscopiques intrapulmonaires observées en cas de maladie hépatique chronique. Le mécanisme n'est pas connu, mais on suppose qu'il est dû à une augmentation de la production hépatique ou à une clairance hépatique diminuée des vasodilatateurs.

V. ETIOPATHOGENIE :

Dans la quasi-totalité des cas, l'hypertension portale fait suite à un obstacle entravant la circulation porto-hépatique qui, selon sa localisation, détermine trois types de blocs :

- bloc infra-hépatique (ou pré-hépatique) : En dessous du foie sur la veine porte, le plus fréquemment retrouvé chez l'enfant [197].
- bloc intra-hépatique : dans le foie
- bloc sus ou supra-hépatique : Au-delà du foie.

Suivant la position du bloc par rapport à la sinusoïde, on parlera de bloc pré sinusoidal, de bloc sinusoidal ou de bloc post sinusoidal.

Responsable d'hypertension portale infra-hépatique, le cavernome portal fut l'objet d'études qui ont révélé deux origines théoriques : la thrombose portale et la malformation congénitale.

1- La thrombose portale

Il est nécessaire de rechercher systématiquement l'existence d'affections thrombogènes à l'origine de la thrombose, même en présence de cause évidente. Ceci vise à traiter éventuellement la maladie causale, ainsi qu'à évaluer la nécessité d'un traitement préventif d'une récurrence thrombo-embolique.

On distinguera les causes locales, les causes associées aux hépatopathies et les causes générales.

a- Causes locales

a.1 Les thromboses portes néonatales :

Après ligature du cordon ombilical, l'oblitération physiologique de la veine ombilicale survient. Cette oblitération peut s'étendre au système porte sous l'influence de facteurs favorisants parmi lesquels, l'infection ombilicale (omphalite) et le cathétérisme de la veine ombilicale sont les plus discutés [31]. Cependant, les études évaluant la prévalence de TVP suite à un cathéter ombilical montrent d'importantes variations de 1.3 à 43 %.

Les dommages chimiques apportés à la paroi veineuse par les solutions perfusées (selon leur nature) semblent aussi tenir une place importante dans le développement de la TVP chez le nouveau-né, faisant de la pose d'un cathéter ombilical un facteur de risque majeur actuellement abandonné dans la majorité des pays économiquement développés [32].

a.2 La pyléphlébite [8]:

Les pyléphlébites sont des thrombophlébites septiques de la veine porte, d'une de ses branches intra-hépatiques ou d'un de ses affluents. Rares mais graves.

Les pyléphlébites septiques sont responsables d'environ 50% des cas de thrombose de la veine porte extra-hépatique de l'enfant et de 10 à 25 % des cas de l'adulte [37].

Les germes les plus fréquemment retrouvés aux hémocultures sont les bacilles Gram négatifs notamment l'Escherichia Coli, les streptocoques, mais il existe une association étroite entre une septicémie à Bacteroides Fragilis et la thrombose septique de la veine porte d'où la recherche systématique de cette complication en cas de septicémie à ce germe.

Le *Fusobacterium Necrophorum* fait également l'objet d'attention particulière en matière de pyléphlébites et semble en augmenter le risque.

L'association avec une infection aiguë à cytomégalovirus (CMV) est aussi connue mais rarement rapportée dans la littérature[198,199,200].

a.3 Les compressions intrinsèques ou extrinsèques de la veine porte

Il peut s'agir d'une compression extrinsèque avec « effet de masse » par un processus infectieux, ou plus rarement chez l'enfant, une invasion endoluminale par un processus tumoral bénin ou malin tel qu'un pseudokyste du pancréas, une adénopathie tuberculeuse, un kyste hydatique...

Dans le cas du processus infectieux tel que l'évolution d'un abcès amibien ou à pyogènes, l'inflammation systémique ou locale peut contribuer au développement d'une thrombose.

a.4 Les traumatismes abdominaux [8] :

Une contusion de l'abdomen, une plaie pénétrante ou une intervention chirurgicale abdominale peuvent être responsables d'une thrombose porte. Les interventions les plus à risque sont la chirurgie biliaire et pancréatique, les dérivations porto-systémiques et la splénectomie.

En effet, la splénectomie est compliquée d'une thrombose de la veine porte dans 7% des cas selon une étude prospective, une fréquence souvent sous-estimée à cause de l'existence de cas infra-cliniques. On connaît trois facteurs de risque de développer la thrombose portale après splénectomie : rate dont le poids est supérieur à 500g, thrombocytose et syndrome myéloprolifératif.

La surveillance Doppler postopératoire est justifiée. Le diagnostic précoce et le traitement peuvent réduire l'incidence des complications.

a.5 Autres causes associées aux hépatopathies:

a.5.1 La cirrhose :

La thrombose de la veine porte est souvent diagnostiquée chez un malade atteint de cirrhose. Sa prévalence varie de moins de 1 % en cas de cirrhose non compliquée [76] à plus de 10 % chez les candidats à la transplantation hépatique, augmentant ainsi avec la sévérité de l'affection hépatique. En cas de cirrhose, la thrombose veineuse portale est plus souvent dûe à l'envahissement par un carcinome hépatocellulaire qu'à un phénomène thrombotique.

a.5.2 Le carcinome hépatocellulaire (CHC) :

C'est la cause la plus retrouvée de thrombose porte au cours des cirrhoses.

Le risque de survenue de thrombose portale augmente selon la taille du carcinome hépatocellulaire.

La thrombose y est cruorique dans près du tiers des cas (28%). Il est important de distinguer la thrombose cruorique de la thrombose néoplasique car cette dernière aggrave le pronostic et constitue une contre-indication à la transplantation hépatique ou aux techniques d'ablation percutanée.

a.5.3 L'hypertension portale idiopathique (ou sclérose hépatoportale)

Elle s'accompagne d'une fibrose des espaces portes sans cirrhose pouvant donner une thrombose veineuse portale dont la prévalence serait supérieure à 2 % [77]. Pour certains auteurs, il s'agirait de thromboses dues à un état thrombogène non identifié.

a.5.4 La transformation nodulaire partielle du foie

Tres rarement retrouvée, elle est définie par la formation de volumineux nodules hépatocytaires à prédominance hilair.

b- Causes générales

b.1 Anomalies primitives de la coagulation :

Les déficits héréditaires en inhibiteurs de coagulation (Antithrombine, protéine C, protéine S) exposent tous à un risque accru de thrombose veineuse. Les thromboses veineuses profondes surviennent souvent au niveau des membres inférieurs et d'autres localisations faisant ainsi du système porte une localisation atypique. Ces anomalies présentent des risques relatifs de thrombose différents.

Il existe par ailleurs des causes acquises des déficits représentées essentiellement par des maladies qui entraînent un défaut de synthèse (insuffisance hépato-cellulaire), une élimination accrue (syndrome néphrotique) ou une consommation excessive dans le cas d'une coagulation veineuse disséminée (CIVD).

b.1.1. Déficit en antithrombine III:

Synthétisée principalement par le foie, le gène codant pour l'antithrombine (AT) est situé sur le bras long du chromosome 1. Son site principal de synthèse est le foie [201].

Risque relatif : 10 - 20

Le déficit héréditaire en AT est un facteur de risque de la maladie thromboembolique veineuse (MTEV) à transmission autosomique dominante. La prévalence du déficit symptomatique dans la population générale est comprise entre 1/500 et 1/2000.

Il existe deux types et plusieurs sous-types de ce déficit. Il peut s'agir de **déficits quantitatifs (type I)**, dans lesquels sa concentration est diminuée mais sa fonction préservée. Il existe également des **déficits qualitatifs (type II)** dans lesquels la concentration est normale mais la fonction défailante.

Une anomalie de liaison à l'héparine est parfois retrouvée dans le cadre du type II, le déficit doit donc être suspecté devant une résistance au traitement à base d'héparine.

b.1.2. Déficit en protéine C :

La prévalence du déficit en protéine C symptomatique dans la population générale est de l'ordre de 1/36000 à 1/16000. La transmission est autosomique dominante, l'homozygotie est rare [201].

Risque relatif : 5-10

Il peut être quantitatif (90%) ou qualitatif (10%)

Un déficit en vitamine K peut également affecter la synthèse de protéine C.

b.1.3. Déficit en protéine S [201]:

Sa transmission est autosomique dominante et il est lié à des mutations ou des délétions intéressant le gène codant qui est situé sur le chromosome 3. Néanmoins, il paraît que le risque de thrombose ne serait significativement augmenté que quand les taux de protéine S sont très bas (moins que 40%). Le déficit peut être quantitatif ou qualitatif.

Risque relatif : 10

b.1.4. Afibrinogénémie :

L'afibrinogénémie congénitale est une affection très rare à transmission autosomique récessive. Les hémorragies provoquées par des traumatismes minimes dominant la symptomatologie mais des épisodes thromboemboliques peuvent se voir, en rapport avec des dysfonctions plaquettaires.

b.1.5. Mutation du facteur V leiden [201]:

C'est une mutation ponctuelle en position 1691 du gène codant pour le facteur V qui entraîne une résistance à la protéine C activée dont l'action protéolytique sur les facteurs Va et VIIIa inhibe la coagulation physiologiquement. Cette anomalie est de transmission autosomique dominante et le facteur V muté est dit facteur V de Leiden.

Le risque relatif de complication thrombo-embolique chez les porteurs hétérozygotes est de 3 à 5. Par conséquent, le risque est suffisamment bas pour ne jamais se manifester, sauf si d'autres conditions le majorent.

b.1.6. Mutation de la prothrombine G20210 :

En 1996, Poort et al. [203] rapportent l'existence d'une mutation (G20210A) sur le gène de la prothrombine qui s'accompagne d'une augmentation de la quantité de prothrombine plasmatique. Une mutation G20210A du facteur II de transmission autosomique dominante qui entraîne à la fois une augmentation de la quantité et l'activité du facteur II et donc le risque de thrombose par surproduction de fibrine.

Le risque relatif pour une thrombose veineuse chez les hétérozygotes est de 2 à 3.

Cette mutation est fréquemment associée à d'autres thrombophilies héréditaires comme le facteur V de Leiden, l'Hyperhomocystéinémie, un déficit en antithrombine ou en protéine C et S.

b.1.7. Hyperhomocystéinémie :

C'est une anomalie liée à des déficits homozygotes des enzymes du métabolisme de la méthionine (soit la cystathionine b synthétase ou le méthylène tétra-hydro-folate réductase (MTHFR)). Très rarement dans des formes majeures, elle se complique d'un retard mental, des anomalies oculaires, squelettiques...

La prévalence de la mutation de la cystathionine b synthétase et de la MTHFR, à l'état hétérozygote, dans la population asymptomatique est de l'ordre de 1 %.

b-2 Troubles acquis :

b.2.1-Syndromes myéloprolifératifs :

Les syndromes myéloprolifératifs (SMP) comportent un risque élevé de thromboses vasculaires. En effet, dans environ le tiers des cas de thromboses portales (35%), un syndrome myéloprolifératif est en cause. On note par ordre de fréquence décroissant : la maladie de Vaquez, la thrombocytémie essentielle, la leucémie myéloïde chronique et la splénomégalie myéloïde.

Il n'est pas toujours évident de faire le diagnostic des SMP du fait de la présence fréquente des formes dites latentes, c'est ce que montre l'étude intéressant 33 individus atteints de thrombose portale non tumorale chez qui la numération formule sanguine a dépisté 4 cas de SMP, la biopsie ostéomédullaire a dépisté 7 cas, alors que la culture médullaire a permis de diagnostiquer 16 cas.

En revanche, en 2005 il a été montré que la plupart des SMP sont liés à une mutation du gène de la protéine JAK2.

Il s'agit d'une mutation acquise au cours de la vie qui ne se transmet pas à la descendance.

b.2.2- Syndrome des anticorps antiphospholipides :

Le syndrome des antiphospholipides (SAPL) est défini par la survenue de thromboses artérielles et/ou veineuses, ou par une morbidité obstétricale (fausses couches précoces, mort fœtale, pré-éclampsie) associées à la présence d'un anticoagulant circulant (ACC), d'anticorps anticardiolipine (aCL) ou d'anticorps anti-2-glycoprotéine 1 (a2GP1).

Plusieurs cas de thromboses veineuses portales associées à un syndrome des anticorps antiphospholipides ont été publiés.

b.2.3-L'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne ou HPN : [204]

L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN) ou maladie de Marchiafava-Micheli, est caractérisée par des poussées soudaines, souvent nocturnes, de destruction des globules rouges. Sa thrombogénicité est liée à une hyperactivité des facteurs de coagulation et des anomalies plaquettaires.

2. Les malformations congénitales :

1. Agénésie de la veine porte :

Malformation congénitale rare, peut s'associer à des malformations cardiaques, rénales ou à des tumeurs hépatiques. Les veines splénique et mésentérique supérieure se rejoignent et se drainent dans la veine cave inférieure, la veine rénale ou la veine sus-hépatique gauche.

2. Malposition de la veine porte :

Malposition de la veine porte est rare et peut se révéler par une obstruction de la veine porte qui est située en position pré duodénale. Possibilité d'association à d'autres malformations congénitales.

3. Duplication de la veine porte :

C'est une anomalie rare diagnostiquée par l'imagerie sous forme de deux veines portes séparées à l'entrée du hile hépatique [204,205].

4. Anévrisme congénital de la veine porte :

Les malformations anévrismales de la veine porte sont exceptionnelles. L'origine congénitale est évoquée suite à leur présence chez des individus indemnes de toute affection hépatique. Il se complique rarement et reste généralement asymptomatique.



Deuxième partie :
Matériel et méthode
Résultats

I.MATERIELS ET METHODES

❖ Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui porte sur une série de 10 enfants, admis au service de chirurgie A de l'hôpital des enfants de Rabat pour hypertension portale sur cavernome durant la période 2000-2018.

❖ Malades :

L'étude a porté sur des malades hospitalisés pour hypertension portale sur cavernome et ayant bénéficié d'une prise en charge chirurgicale ou endoscopique au cours de la période 2000-2018.

On a exclu les malades hospitalisés avec hypertension portale mais qui ne présentaient pas un cavernome comme diagnostic étiologique de leur hypertension portale.

❖ Méthodes :

Pour ce faire, nous avons revu et analysé les dossiers des malades dont les observations rédigées ont apporté les éléments suivants :

- N° d'entrée,
- Prénom, âge, sexe et origine,
- Motif d'hospitalisation,
- Antécédents personnels et familiaux,
- Symptomatologie,
- Examen physique,
- Fibroscopie oeso-gastro-duodénale (FOGD),
- Echographie-doppler +/- angioscanner,
- Bilan biologique :

- NFS et plaquettes (la normale : $4\ 000 < GB < 10\ 000$ /mm; $150\ 000 < PQ < 400\ 000$ /mm ; $12 < Hb < 18$ g/dl),
- Bilan d'hémostase : TP (la normale : $70 < TP < 100\%$) et TCA,
- Bilan hépatique : ASAT/ALAT (la normale : < 40 UI/l), bilirubines (la normale : $BT < 10$ mg/l ; $BD < 4$ mg/l), phosphatases alcalines (la normale $<$
- 450 UI/l chez l'enfant de 0 à 15 ans),
- Sérologies (hépatites B et C),
- Protidémie (la normale > 60 g/l), albuminémie (la normale > 32 g/l),
- bilan lipidique,
- résultat de la PBF ou de l'étude histologique splénique (si splénectomie),
- Traitement médical,
- Intervention chirurgicale,
- Compte-rendu opératoire,
- Suites opératoires et évolution.

OBSERVATION N° 1

N°E 10 817/01.

Il s'agit de K. Assia, fille de 14 ans, originaire de Souk El Arba.

Admise le 19.04.01, dans un état de choc hémorragique avec hématoméses et mélaena.

9ème d'une fratrie de 10, fratrie saine sans consanguinité parentale.

Suivie depuis l'âge de 7 ans en service de Pédiatrie III pour HTP sur cavernome portal, sans aucune médication, ayant fait une dizaine d'épisodes hémorragiques, elle a été hospitalisée six fois et polytransfusée.

L'examen physique avait trouvé une patiente apyrétique pesant 42 Kg, asthénique, avec une pâleur cutanéomuqueuse généralisée, des conjonctives décolorées, une SMG à 4 travers de doigts, sans ascite ni CVC, avec une flèche hépatique à 10cm.

Paraclinique

Elle a bénéficié d'un bilan biologique accompagné d'une transfusion de 2 CG en urgence :

- **NFS** : Leucopénie à 2 000/ mm³ ; Thrombopénie à 71 000/ mm³ ; Anémie à 4,2 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire réalisant un tableau de pancytopénie.
- **Crases** : TP= 44 % ; TCA= 42/30 sec.
- **Bilan hépatique** : Normal avec ASAT à 25 UI/ l ; ALAT à 13 UI/ l ; BT à 6mg/ l ; BD à 2mg/ l et PAL à 287 UI/ l.
- **EPP** : normale avec protéines= 68 g/ l ; Albumine= 38,4 g/ l.
- **Sérologies** : sérologies VHB et VHC négatives.

Une FOGD, faite le 24.04.01, a montré :

- 3 grosses VO grade III.
- Des ulcérations gastriques sanglantes en rapport avec une gastropathie hypertensive.

· Un écho-doppler abdominal, fait le 08.05.01, a montré :

- Un foie de taille normale, de contours réguliers et d'échogénicité discrètement hétérogène.
- VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi épaissie.
- Un tronc porte perméable mais entouré de veines contournées réalisant un aspect cavernomateux.
- VCI et VSH perméables et sans anomalie.
- Une SMG homogène avec VS= 13,1 mm de diamètre.
- Absence d'épanchement intra- péritonéal.
- Reins et pancréas : sans anomalies.

Intervention chirurgicale

Malade proposée d'abord pour sclérothérapie au service de Médecine C, le geste n'a pas été réalisé faute d'anesthésiste. Par conséquent, après stabilisation de l'état hémodynamique de la patiente, une dérivation veineuse a été indiquée devant les récurrences hémorragiques et l'hypersplénisme.

Opérée le 26.06.01, la patiente a bénéficié d'une anastomose spléno-rénale termino-latérale distale type Warren.

Compte-rendu opératoire

Malade sous AG, en décubitus dorsal.

Laparotomie médiane sus ombilicale élargie en sous ombilicale.

L'exploration trouve un foie d'aspect normal, une veine splénique dilatée et un peu tendue.

Ligature section de l'artère colique supérieure gauche qui gêne la dissection.

Dissection de la veine splénique sur toute sa longueur de la région du hile jusqu'à son anastomose avec la veine mésentérique, en ligaturant les branches qu'elle reçoit.

Dissection de la veine rénale gauche.

Section de la veine splénique au niveau de sa partie distale, en ligaturant le bout distal.

Le bout distal est anastomosé sur la veine rénale gauche en termino-latéral.

Cette anastomose est réalisée par un hémi-surjet sur la moitié gauche, puis des points séparés sur la moitié droite.

L'examen de l'anastomose montre un bon passage de sang, sans couture.

Le reste de l'exploration a trouvé une dilatation de la veine coronaire stomachique et de ses branches. On décide alors de faire une déconnexion azygo-portale en réalisant un pincement latéral du tronc de la coronaire stomachique permettant ainsi de diminuer le flux au niveau de la veine, puis une ligature de quelques branches de la coronaire stomachique.

Péritonisation.

Toilette et hémostasie faites.

Fermeture plan par plan.

Evolution

Les suites immédiates ont été simples.

Avec un recul de 20 mois, l'évolution était bonne avec disparition des manifestations hémorragiques et régression de l'hypersplénisme malgré la persistance d'une SMG modérée. L'écho-doppler de contrôle réalisé avait objectivé une anastomose perméable.

OBSERVATION N°2

N°E 19 440/01.

Il s'agit de L. Jamal, garçon de 10 ans, originaire de Sidi Slimane.

Admis dans notre service, le 13.11.01, pour SMG douloureuse.

1er dans une fratrie de 2, frère sain, parents non consanguins.

Suivi en service de Pédiatrie IV pour HTP avec splénomégalie évolutive sur cavernome portal depuis 3 ans, avec 2 épisodes d'épistaxis ayant nécessité une transfusion au cours des deux épisodes.

L'examen physique avait trouvé un patient apyrétique, pesant 21 Kg, dyspnéique, tachycarde à 110 B/min, pâle à conjonctives décolorées, présence d'une SMG douloureuse arrivant à l'ombilic déplié accompagnée d'une CVC sans ascite ni hépatomégalie.

Par ailleurs, le patient présentait des membres grêles, une peau sèche et des cheveux cassants témoignant d'un état de malnutrition.

Paraclinique

Le bilan biologique réalisé avait trouvé :

- **NFS** : une pancytopenie avec leucopénie à $1\ 300/ \text{mm}^3$; thrombopénie à $37\ 000/ \text{mm}^3$; Anémie à 3,7 g/dl d'Hb, hypochrome et microcytaire.
- **Crases** : TP à 56 % ; TCA= 34/31 sec.
- **Bilan hépatique** : Normal avec ASAT à 17 UI/ l ; ALAT à 19 UI/ l ; BT à 4 mg/ l ; BD à 1 mg/ l.

- **Bilan lipidique** : Cholestérol à 0,70 g/ l ; Triglycérides à 0,46 g/ l.
- **EPP** : anormale avec protéines à 60 g/ l ; Albumine à 30,7 g/ l.
- **Sérologies** VHB et VHC négatives.

Un écho-doppler abdominal, a montré :

- Un foie réduit de taille et d'échogénicité hétérogène avec hypertrophie du segment I.
- VBIH/ EH non dilatées.
- Un cavernome portal avec une VB non visualisée.
- Un petit épiploon épaissi = 22 mm.
- VCI et VSH perméables et sans anomalie.
- Une SMG énorme homogène avec VS = 13 mm de diamètre.
- Une VMS perméable et mesure 10 mm de diamètre.
- Présence d'une CVC riche avec d'importantes VO et VG.
- Absence d'épanchement intra- péritonéal.
- Reins et pancréas : sans anomalies.

Une FOGD faite a montré :

- Des VO grade II.
- Des VG grade I.
- Une gastrite érythémateuse diffuse.

Intervention chirurgicale

Une indication chirurgicale a été prise devant l'hypersplénisme, les ATCD hémorragiques et le retentissement clinique sur la croissance

Opéré le 27.11.01, le patient a bénéficié d'une anastomose mésentérico-cave par interposition de greffon jugulaire (type Drapanas) avec biopsie hépatique peropératoire.

Compte-rendu opératoire

Patient sous AG, en décubitus dorsal, cou en rotation latérale droite.

Préparation de la région cervicale et du tronc.

1° Temps abdominal :

Incision médiane sus ombilicale empiétant sur l'ombilic.

Section de la ligne blanche.

Le côlon transverse et le grand épiploon ont été étalés vers le haut de telle manière à travailler en sous mésocolique.

La dissection de la VS montre qu'il s'agit d'une veine thrombosée, donc inutilisable. La rate est volumineuse et relativement fibrosée.

Pour avoir accès à la VMS, on libère une partie de D2 et D3 qu'on refoule vers le haut. Dissection large de la VMS dont la paroi est très fine. Elle paraît perméable et l'on décide de faire une Drapanas en interposant un greffon jugulaire entre la VMS et la VCI.

Reoulant le grêle à gauche dans l'abdomen, on pratique une dissection de la VCI sur sa face antérieure et ses faces latérales, avec ligature section de la veine génitale gauche et respect de la veine génitale droite.

2° Temps cervical :

Cervicotomie latérale gauche.

Refoulement du sterno-cléido-mastoïdien en dehors, dissection de l'axe vasculaire gauche du cou.

Dissection de la veine jugulaire interne sur une longue distance permettant de l'isoler de la carotide primitive et du nerf vague. La branche descendante du grand hypoglosse a été disséquée et aménagée.

Prélèvement du greffon veineux et ligature en amont et en aval au fil de lin et par un point transfixant à la soie 4/0. Le greffon a été mis dans un sérum hépariné.

3° Retour dans l'abdomen :

Le greffon veineux est de longueur suffisante, il a été interposé entre la VMS et la VCI.

Mise en place d'une pince de Satinski sur la face antérieure de la VCI, résection d'une pastille de la paroi veineuse et suture du greffon à la face antérieure de la VCI par deux surjets sur les deux berges latérales de la VCI avec quelques points séparés au prolène 5/0.

Mise en place d'une Satinski sur la face antéro-latérale droite de la VMS, résection d'une pastille de la paroi veineuse et suture de l'extrémité proximale du greffon à la VMS par deux surjets postérieur et antérieur au prolène 5/0.

Très bon flux sanguin de la VMS vers la VCI via le greffon jugulaire.

Toilette soigneuse, péritonisation.

Fermeture plan par plan de la paroi abdominale.

Fermeture de la région carotidienne.

Etude histologique hépatique

Présence de signes de congestion et de fibrose portale minime.

Absence de signes de cirrhose.

Evolution

Les suites immédiates ont été marquées par l'apparition d'une ascite abondante à J2 asséchée après un mois de régime hyposodé et de traitement diurétique (spironolactone).

Avec un recul de 6 mois, l'évolution était bonne, avec un bon état général, sans récurrence hémorragique ni douleur et régression de la SMG. Par ailleurs, le dossier médical ne rapporte pas l'évolution biologique et échographique.

OBSERVATION N° 3

N°E 19 898/01.

Il s'agit de C. Fatima zahra, fille de 5 ans, originaire de Dakhla.

Adressée à notre service en Octobre 2001 pour la prise en charge d'un état de choc hémorragique.

Fratricie saine, pas de consanguinité parentale.

Suivie en service de Pédiatrie III depuis l'âge de 1 an pour HTP sur cavernome, elle a présenté des hémorragies digestives à répétition faites d'hématémèses et de rectorragies avec des VO grade III. Vu son petit âge, ni le traitement endoscopique ni le traitement chirurgical n'ont été indiqués et on s'est contenté de la mettre sous propranolol.

A l'examen physique, la patiente était apyrétique, exsangue, dyspnéique et asthénique avec une tachycardie et une tension artérielle à 80/50 mm Hg.

La palpation abdominale a trouvé une SMG à 4 travers de doigts, sans ascite ni CVC.

Paraclinique

Elle a été transfusée et stabilisée sur le plan hémodynamique et a bénéficié du bilan suivant :

- **NFS** : GB à 4 400/ mm³ ; PQ à 114 000/ mm³ ; Anémie à 6,3 g/dl d'Hb, hypochrome et microcytaire réalisant un tableau de bicytopénie.
- **Crases** : TP à 59 % ; TCA= 32/31 sec.
- **Bilan hépatique** : ASAT élevés à 55 UI/ l ; ALAT à 16 UI/ l ; BT à 4 mg/ l ;

- BD à 1 mg/ l ; PAL à 290 UI/ l.
- **EPP** : normale avec protidémie à 65 g/ l et albuminémie à 39 g/ l.
- **Sérologies** : VHB et VHC négatives.

Une FOGD faite a montré des VO de grade I et III.

Une échographie abdominale, faite le 02.11.01, a montré :

- Un foie de taille normale, de contours réguliers, hyperéchogène et hétérogène.
- VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi fine.
- Un tronc porte sténosé et siège de formations anéchogènes multiples et une CVC correspondant à un cavernome portal.
- VCI et VSH perméables et sans anomalie.
- Une SMG homogène avec VS= 7 mm de diamètre.
- Absence d'épanchement intra- péritonéal.

Intervention chirurgicale

Une sclérothérapie n'a pas été réalisée par l'équipe de Médecine C à cause de l'âge de l'enfant. Une dérivation chirurgicale a donc été indiquée chez cette patiente à haut risque hémorragique.

Un angioscanner abdominal a été réalisé en préopératoire le 20.11.01 pour mieux prévoir l'état du système porte :

- HMG et SMG homogènes.
- Tronc porte non individualisé.

- Masse prenant le contraste au niveau du hile hépatique, correspondant à un cavernome portal.
- VS perméable 7,5 mm de diamètre, et dont le trajet descend du hile splénique de 10 mm à proximité de la VRG puis trajet oblique en haut et à droite en rétropancréatique pour aller recevoir la VMS.
- VMS perméable et de diamètre variable : 8 mm en pré-duodéal et 5,2 mm en sous-duodéal.

La patiente a bénéficié d'une anastomose spléno-cave termino-latérale réalisée le 22.11.01.

Compte-rendu opératoire

Patiente en décubitus dorsal sous A.G.

Incision médiane débordant sur l'ombilic en bas.

Section au niveau de la ligne blanche.

L'exploration retrouve un foie d'aspect normal avec une splénomégalie modérée.

On décide d'aborder le tronc spléno-mésoraïque dans le territoire sous méso-colique, le côlon transverse et le grand épiploon ont été dégagés et étalés vers le haut.

Dissection de la VS qui paraît être perméable et présente sur une surface limitée un aspect nacré séquelle de thrombose antérieure. Elle a un bon calibre (5mm) et ne paraît pas dilatée.

Nous avons pensé à réaliser une anastomose spléno-rénale au début, mais une anastomose spléno-cave nous a paru meilleure du fait de la qualité de drainage qui peut être associée par ce système.

Dissection de la VMS et section du ligament de Treitz permettant de libérer l'angle duodéno-jéjunal et d'aborder la VCI.

Dissection de la VCI, section de la VS à sa partie distale et ligature du bout distal. Cette dernière a été passée sous la VMI clampée à son extrémité longitudinale et ablation d'une partie.

Section de 2 cm sur la face antérieure de la VCI protégée par une pince de Satinsky mise sur cette dernière.

Anastomose spléno-cave termino-latérale par deux surjets gauche puis droit au fil non résorbable (prolène 5/0).

L'anastomose est fonctionnelle, avec absence de tension dans la VS.

Toilette soigneuse et fermeture plan par plan.

Evolution

Les suites immédiates étaient simples.

Avec un recul de 12 mois, une bonne évolution a été notée avec disparition totale de l'hypersplénisme : GB= 16 300/ mm³ ; PQ= 218 000/ mm³ ; Hb= 9,9 g /l. Une FOGD a montré la disparition des grosses VO avec persistance d'une petite dilatation grade I. Elle n'a accusé aucune récurrence hémorragique. Trois écho-dopplers de contrôle, faits respectivement à 1 mois, à 4 mois et à 1 an de l'intervention, ont montré que l'anastomose était perméable avec un bon flux et une persistance d'une SMG modérée.

OBSERVATION N° 4

N°E 24 082/01.

Il s'agit de N. Ayoub garçon de 7 ans, originaire de Taroudante.

Admis pour prise en charge d'une SMG découverte lors d'une visite médicale scolaire. · Notion de consanguinité parentale de 2ème degré, fratrie saine, ne présente pas d'antécédent notable.

L'histoire de la maladie remontait à 4 ans par une distension progressive de l'abdomen avec des épistaxis à répétition sans explorations.

L'examen clinique a trouvé un patient bien portant, apyrétique, pesant 25 Kg mesurant 127 cm, pâle, conjonctives légèrement décolorées, présence d'une CVC thoraco-abdominale, avec à la palpation une SMG à 4 travers de doigts, ferme et lisse sans ascite. La flèche hépatique était à 11 cm.

Paraclinique

Un bilan fait a trouvé :

- **NFS** : objective une pancytopenie avec leucopénie à 2 300/ mm³, thrombopénie à 39 000/ mm³ ; anémie à 9,5 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire.
- **Médullogramme** : moelle réactionnelle riche avec absence de cellules en faveur d'un syndrome myéloprolifératif.
- **Crase** : TP à 80 % ; TCA : 36/31 sec.
- **Bilan hépatique** : Transaminases élevées avec ASAT à 111 UI/ l et ALAT à 64 UI/ l ; BT à 11 mg/l ; BD à 5 mg/ l ; PAL élevées atteignant 1308 UI/ l.
- **EPP** : normale avec protidémie à 67 g/ l et albuminémie à 36,2 g/ l.
- **Sérologies** : VHB et VHC négatives.

Une FOGD faite a montré 3 grosses VO de grade II et III.

Une échographie abdominale faite a montré :

- Un foie atrophique, dysmorphique et hétérogène (foie de cirrhose ?).
- VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi épaissie.
- Un tronc porte mal individualisé et siège de formations anéchogènes dont l'aspect est en faveur d'un cavernome portal.
- Une SMG homogène avec VS= 11 mm de diamètre.
- Absence d'épanchement intra- péritonéal.

Intervention chirurgicale

Un angio-scanner abdominal préopératoire a été réalisé objectivant :

- Foie bosselé hétérogène avec atrophie du lobe gauche et hypertrophie du segment I et du lobe droit.
- Tronc porte et branches portales perméables associés à un cavernome portal au niveau du hile.
- VCI perméable.
- TSM et VMS perméables, VMS= 11,7 mm de diamètre.
- SMG homogène avec une VS rétro-pancréatique thrombosée (fin cordon).
- Grosses VO et VG + une CVC spléno-rénale riche au niveau du hile splénique.

Opéré le 30.01.02, le patient a bénéficié d'une anastomose mésentérico-cave par interposition de greffon jugulaire (type Drapanas) avec biopsie hépatique peropératoire.

Compte-rendu opératoire

1° Temps abdominal :

Incision médiane sus et sous ombilicale à cheval sur l'ombilic.

Section aponévrotique au niveau de la ligne blanche.

Ouverture de la cavité péritonéale.

L'exploration première retrouve une SMG + foie multinodulaire.

Individualisation et dissection de la VMS, cette dernière possède une paroi partiellement remaniée ayant un diamètre d'environ 8 mm.

Individualisation de la VCI après décollement de 3 portions duodénales et sa dissection depuis l'implantation de la veine spermatique droite jusqu'au niveau de la bifurcation qui était très haute.

2° Temps cervical :

Préparation du greffon jugulaire.

Cervicotomie verticale.

Dissection du muscle sterno-cleido-mastoïdien et du muscle omo-hyoïdien.

Dissection de la veine jugulaire externe et ligature de la veine thyroïdienne supérieure.

Prélèvement de la veine jugulaire et sa préservation dans de l'héparine.

3° Temps abdominal :

Mesure de pression portale effectuée par un cathétérisme d'une veine iléale retrouve 29 cm H²O.

Création du shunt mésentérico-cave par interposition du greffon jugulaire suturé de part et d'autre des veines mésentérique supérieure et cave inférieure.

Vérification de sa perméabilité, on observe un flux important aspiré dans la VCI à travers le greffon.

- La mesure de pression portale après le shunt chute à 20 cm H²O.
- Fermeture du rétro-péritoine.
- Toilette péritonéale et biopsie du foie.
- Fermeture de laparotomie plan par plan.
- Fermeture de la cervicotomie plan par plan.

Etude histologique hépatique

- Aspect en faveur d'une fibrose biliaire congénitale.

Evolution

- Les suites immédiates ont été simples.
- Avec un recul de 84 mois, à raison d'un contrôle semestriel, une bonne évolution a été notée avec cliniquement un bon état général sans récurrence hémorragique et une splénomégalie à peine palpable, biologiquement une régression de l'hypersplénisme. A l'imagerie, quatre écho-dopplers et un angio-scanner de contrôle objectivant une anastomose mésentérico-cave perméable de 21,4 mm de diamètre, une réduction nette de la SMG avec persistance d'un foie de cirrhose à la TDM sans images tumorales néoformées.

OBSERVATION N° 5

N°E 24 123/01.

Il s'agit de O. Hayat, fille de 13 ans, originaire du Sud.

Admise au sein de notre service suite à un épisode d'hémorragie digestive.

1ère d'une fratrie de 8, fratrie saine, il existe une notion de consanguinité parentale de 1^{er} degré.

Elle a été suivie en service de Pédiatrie II depuis 2 ans pour HTP sur cavernome portal, elle présentait cliniquement une distension abdominale d'évolution progressive associée à une douleur de l'hypochondre gauche avec un épisode d'hématémèse de moyenne abondance. Elle a été mise sous propranolol.

L'examen physique a trouvé un bon état général ; un poids de 39 Kg et taille de 166 cm, elle était pâle à conjonctives décolorées avec à la palpation une SMG arrivant à l'ombilic sans ascite ni CVC. La flèche hépatique étant à 13 cm.

Paraclinique

La patiente a été transfusée de 3 CG et un bilan initial a objectivé :

- **NFS** : pancytopénie faite de leucopénie à 1 400/ mm³ ; thrombopénie à 43 000/ mm³ et anémie à 3,6 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire.
- **Médullogramme** : moelle réactionnelle riche avec absence de cellules en faveur d'un syndrome myéloprolifératif.
- **Crases** : TP à 44 % ; TCA= 33/31 sec.
- **Bilan hépatique** : sans anomalie avec ASAT à 28 UI/ l ; ALAT à 17 UI/ l ; BT à 2 mg/ l ; BD à 1 mg/ l ; PAL à 319 UI/ l.

- **Bilan lipidique** : Cholestérol= 0,76 g/ l ; Triglycérides= 0,33 g/ l.
- **EPP** : Protidémie à 72 g/ l avec hypoalbuminémie à 28 g/ l ; bloc Beta-Gamma globulines.
- **Sérologies** : VHB et VHC négatives.

La FOGD réalisée a montré :

- des VO de grade III avec des signes rouges associées à ;
- une gastropathie hypertensive.

L'écho-doppler abdominal fait a montré :

- Une HMG hétérogène.
- VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi épaissie.
- Un petit épiploon épaissi.
- Une thrombose portale diffuse associée à un cavernome portal.
- Un flux portal absent mais des branches portales droite et gauche perméables.
- VCI et VSH sont perméables.
- Une SMG homogène avec VS dilatée à 13 mm de diamètre.
- Absence d'épanchement intra- péritonéal.

Intervention chirurgicale

Une anastomose porto-cave a été indiquée puis réalisée le 02.10.01

Une dérivation veineuse s'est avérée impossible en peropératoire vu l'état thrombosé de toutes les veines : VS, VMS et tronc porte, d'où la réalisation d'une splénectomie associée à une déconnexion azygo-portale. Une biopsie peropératoire du foie et la pièce de splénectomie ont été adressées au laboratoire d'anatomopathologie.

Etude Histologique

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

Rate : SMG fibro-congestive.

Evolution

Les suites immédiates ont été simples avec régression de la pancytopénie à J3 et l'apparition d'une thrombocytose modérée : GB à 19 300/ mm³ ; Plq à 527 000/ mm³ ; Hb à 10,7 g/ dl. La patiente est sortie sous propranolol, un traitement martial et de l'acétyl-salicylate (Aspirine ®).

A un mois de l'intervention, la patiente a été revue avec une nouvelle récurrence d'hématémèse de faible abondance. Une FOGD faite a montré la persistance des VO grade III et de la gastropathie avec des signes rouges, d'où la réalisation de 4 ligatures élastiques des VO à la suite desquelles une disparition quasi-totale de ces VO a été obtenue en dix jours avec persistance d'un seul cordon de grade I.

La patiente a été revue après 6 mois de l'intervention, en bon état clinique, avec absence de récurrences hémorragiques et régression de la thrombocytose.

L'écho-doppler n'a pas montré de flux portal mais les branches portales étaient bien perméables.

OBSERVATION N° 6

N°E 517/01.

Il s'agit de B. Najia, fille de 14 ans, originaire d'Azrou.

Admise à l'hôpital pour anémie et douleur abdominale.

Fratricie saine, pas de consanguinité parentale.

Les antécédents personnels retrouvent un ictère à l'âge de 2 ans et une géophagie dans l'enfance.

L'histoire de sa maladie remonte à deux ans avec un syndrome anémique sévère fait d'une pâleur remarquable, des céphalées, une dyspnée et une importante asthénie, auquel s'associe une douleur abdominale siégeant à l'hypochondre gauche sans aucune hémorragie extériorisée.

L'examen physique avait trouvé une patiente asthénique, d'un poids de 43 Kg et une taille de 154 cm, pâle et conjonctives décolorées, l'examen trouve une distension abdominale avec une énorme SMG atteignant l'ombilic, douloureuse, sans ascite ni CVC. La FH étant à 10 cm.

Paraclinique

La patiente a été transfusée de 2 CG et le bilan initial a trouvé :

- **NFS** : Pancytopénie avec leucopénie à $3\ 800/\text{mm}^3$; Thrombopénie à $102\ 000/\text{mm}^3$ et anémie à 7 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire.
- **Médullogramme** : moelle réactionnelle riche avec absence de cellules en faveur d'un syndrome myéloprolifératif.
- **Crases** : TP à 46 % ; TCA= 50/32 sec.

- **Bilan hépatique** : sans anomalie avec ASAT à 30 UI/ l ; ALAT à 24 UI/ l ; BT à 5 mg/l ; BD à 2 mg/ l ; PAL à 280 UI/ l.
- **EPP** : normale avec protidémie à 70 g/ l et albuminémie à 35.8 g/ l.
- **Sérologies** : VHB et VHC négatives.

· Un écho-doppler abdominal fait a montré :

- - Un foie de taille normale de contours réguliers et d'échogénicité hétérogène. Un lobe caudé hypertrophié.
- - VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi épaissie et présence d'une lame de liquide périvésiculaire.
- - Un petit épiploon épaissi.
- - Un tronc porte imperméable associé à des structures serpiginieuses périportales en faveur d'un cavernome portal.
- - VCI et VSH sont perméables.
- - Une SMG énorme homogène avec VS dilatée à 10 mm de diamètre.
- - Existence de dérivations veineuses oeso-gastriques.
- - Et présence d'une lame d'ascite.
- · Diagnostic : HTP sur cavernome portal avec dysmorphie hépatique.
- · Une FOGD faite a montré :
- - des VO de grade II associées à ;
- - une gastropathie congestive.
- Intervention chirurgicale :

- · La malade a été mise sous propranolol $\frac{1}{4}$ Cp / j pour son HTP et a reçu de la Vit K pendant une semaine.
- · Opérée le 25.11.02, la patiente a bénéficié d'une splénectomie isolée vu qu'une dérivation veineuse s'est avérée impossible à cause de l'état thrombosé de toutes les veines : VS, VMS et tronc porte. Une biopsie du foie jointe à la pièce de splénectomie a été réalisée.
- Etude histologique :
 - · Foie : fibrose portale et centro-lobulaire ; absence de signes de cirrhose.
 - · Rate : SMG fibro-congestive.
- Evolution
 - · Les suites post-opératoires immédiates ont été simples.
 - · L'évolution a été marquée par l'apparition, au contrôle échographique à un mois de l'intervention, d'une thrombose de la veine porte étendue jusqu'au tronc spléno-mésaraïque et jusqu'à la branche portale droite épargnant la branche portale gauche et la VMS. Cette thrombose a été associée sur le plan hématologique à une thrombocytose à 900 000 /mm³. La patiente a été mise tout de suite sous héparinothérapie pendant 3 jours puis relai par un anti-vitamine K (Sintrom®). Elle a balancé entre $\frac{1}{2}$ Cp et $\frac{3}{4}$ Cp /j avec des TP de contrôle de 40 à 60 % (hors marge thérapeutique). La thrombocytose a régressé après trois mois (500 000 / mm³) avec persistance de la thrombose porte

- · Après une année de l'intervention, la patiente se portait bien aux contrôles trimestriels, absence de douleur et disparition de l'hypersplénisme et absence d'épisode hémorragique. Au cours de cette période, elle continuait de prendre le Sintrom® ½ Cp/jour, puis elle a été perdue de vue.
- OBSERVATION N° 7
- N°E 3 431/03.
- Il s'agit de B. Imad garçon de 10 ans, originaire d'Ouazzane.
- Admis pour prise en charge d'une hématémèse de moyenne abondance avec moelena.
- Fratrie saine sans notion de consanguinité parentale. Pas d'antécédents personnels notables.

L'histoire de la maladie remontait à plusieurs mois avec de nombreux épisodes d'hématémèses et de mélaenas associés à une distension abdominale importante.

L'examen physique avait trouvé un patient fébrile à 38,4 °C, pâle, qui présente une distension abdominale avec CVC importante. A la palpation, une hépato-spléno-mégalie a été retrouvée dans l'absence d'ascite.

Paraclinique

- Une transfusion a été réalisée et le bilan suivant demandé :
- NFS : GB à 3 210/ mm³ ; PQ à 111 000/ mm³ ; Anémie à 6,8 g/dl hypochrome microcytaire.

- **Médullogramme** : moelle réactionnelle riche avec absence de cellules en faveur d'un syndrome myéloprolifératif.

- **Crases** : TP à 61 % ; TCA= 39/31 sec.

- **Bilan hépatique** : ASAT à 40 UI/ l ; ALAT à 33 UI/ l ; BT à 4 mg/ l ; BD à 2 mg/ l ; PAL à 310 UI/ l.

- **EPP** : normale avec une protidémie à 68 g/ l et albuminémie à 36,1 g/ l avec hypergammaglobulinémie à 15,1 g/ l.

- **Sérologies** : VHB et VHC et Leishmaniose négatives.

· Une FOGD faite a montré :

- des VO de grade II associées à ;

- des VG de grade I ;

- absence de signes de pré-rupture.

· Un écho-doppler abdominal fait a montré :

- Une HMG bosselée d'échogénicité hétérogène. Un segment I hypertrophié.

- VBIH/ EH non dilatées et VB alithiasique à paroi épaisse.

- Un tronc porte perméable à 12 mm de diamètre mais associé à des dérivations veineuses péri-portales en faveur d'un cavernome portal.

- VCI et VSH sont perméables.

- VMS de 10,9 mm de diamètre.

- Une SMG homogène avec VS dilatée à 12,5 mm de diamètre.

- Existence de varices oesogastriques.

- Absence d'ascite.

· Une PBF faite a montré :

- Une cirrhose légèrement évolutive : Fibrose grade 4 et activité grade 1 (F4/A1).

- Un infiltrat inflammatoire au niveau des espaces portes.

Intervention chirurgicale

· Opéré le 25.09.03, le patient a bénéficié d'une anastomose spléno-rénale termino-latérale avec conservation de la rate.

Compte-rendu opératoire

Malade sous AG, en D.D.

Laparotomie transversale sus ombilicale.

A l'exploration : on trouve une hypertrophie hépatique homogène, sans nodules visibles avec un petit épiploon épaissi et un méso infiltré, avec une splénomégalie sans ascite, le tronc porte est partiellement thrombosé et perméable.

· On décide de réaliser une anastomose spléno-rénale termino-latérale sans splénectomie.

· Traction sur le côlon transverse vers le haut. Décollement du méso-côlon au niveau de sa racine et du fascia de Treitz. Au soulèvement du pancréas, on arrive à la veine splénique qui est disséquée sur une bonne longueur en rétro-pancréatique, en ligaturant des anastomoses spléno-pancréatiques qui sont au nombre de six.

- · Mise en place d'un lac sur la veine splénique.

Dissection de la veine rénale gauche.

Anastomose spléno-rénale termino-latérale avec conservation de la rate.

- Vérification de la bonne perméabilité du shunt et son étanchéité.
- Exploration de la zone oesogastrique à la recherche de dilatations veineuses, mais la veine coronaire stomacique et les veines gastriques ne sont pas dilatées.
- Lavage péritonéal et hémostase.
- Fermeture plan par plan.

Evolution

- Les suites post-opératoires immédiates ont été simples.
- L'écho-doppler de contrôle à un mois de l'intervention a montré une thrombose porte étendue en dehors de l'anastomose spléno-rénale qui, elle, était perméable avec une VRG à 6,7 mm de diamètre et une disparité de calibre de la VS qui apparaissait rétrécie à 4,5 mm au niveau de son anastomose et dilatée à 10,6 mm en amont de l'anastomose. Le patient a été mis tout de suite sous héparinothérapie pendant 2 jours avec relais par un antivitamine K (Sintrom®) à raison de ¼ Cp /jour avec des TP de contrôle allant de 40 à 50 %. Un nouvel écho-doppler de contrôle, fait après trois mois de traitement anticoagulant, a signé la disparition de la thrombose avec une perméabilité de tout le tronc porte ainsi que ses branches.
- Avec un recul de 08 mois, le patient était en bon état général, avec disparition de l'hypersplénisme et des récives hémorragiques. L'écho-doppler a objectivé la persistance et la non aggravation de la dysmorphie hépatique sans image de lésion hépatique surajoutée, une splénomégalie modérée et une anastomose spléno-rénale perméable avec disparité du calibre de la VS. Le bilan hépatique était normal.

OBSERVATION N° 8

·N°E3733/08

·Il s'agit de B. Chaimae, fille de 8 ans, originaire de Chaouen

. Admise pour syndrome hémorragique digestif associé à une douleur abdominale diffuse,

. 5^{ème} d'une fratrie de 7, fratrie bien portante issue de parents consanguins de 2^{ème} degré.

Par ailleurs, on retrouve une notion de géophagie depuis l'âge de 2 ans.

. Suivie en service de Pédiatrie II depuis l'âge de 4 ans d'une récurrence de syndromes hémorragiques faits d'hématémèse et de mélaena, récemment compliqué d'une douleur abdominale diffuse avec notion de fièvre non chiffrée

. L'examen physique trouve une patiente asthénique, en mauvais état général, apyrétique, pâle, qui pèse 22 Kg. A la palpation, l'abdomen est sensible dans son ensemble, et une SPM à 5 travers de doigts est retrouvée sans ascite ni CVC.

Paraclinique

. La patiente a bénéficié d'une transfusion sanguine et d'un bilan biologique:

- NFS : Pancytopénie avec leucopénie à 1 900/ mm³ ; Thrombopénie à 82 000/ mm³ et anémie à 7.2 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire.
- Médullogramme : aspect cytologique d'une moelle réactionnelle et recherche de leishmanies dans la moelle négative.
- Crases sanguines : TP à 62%

-EPP : Protidémie à 67 g/l

- - Sérologies : VHA, VHB, VHC et leishmaniose négatives.
- . La FOGD : Une VO grade II avec signes rouges et deux VO grade I. La patiente a bénéficié de deux séances de sclérothérapie des VO.

. L'échographie abdominale du 31/12/2007 a objectivé :

-une HMG avec hypertrophie du lobe caudé, échogène, hétérogène sans dilatation des voies biliaires.

- Les VCI et VSH sont perméables
- Un cavernome portal
- VB alithiasique à paroi épaissie
- une SMG homogène avec veine splénique au niveau du hile à 5.2mm
- Les reins et pancréas sont sans anomalies
- Des varices oesogastriques et circulation collatérale en périrénal gauche
- Le petit épiploon est épaissi
- Absence d'ascite

Décision thérapeutique :

Nouvelle séance de sclérothérapie des VO au niveau du service de Médecine C le 15/04/2008 et patiente mise sous Avlocardyl à raison de ¼ cp/j.

Evolution :

La patiente a été revue en consultation trimestriellement.

Aucune récurrence hémorragique n'a été notée.

Le dernier bilan datant de 2011 objective un TP à 88% bilan hépatique et lipidique normaux, une échographie abdominale de même date objective :

- un foie inhomogène à contours irréguliers
- Cavernome porte
- CVC périportale et périsplénique
- SMG
- Présence d'ascite

Une ponction biopsie du foie a donc été proposée sans suite, la patiente a malheureusement été perdue de vue.

OBSERVATION N° 9

. N°E 2969/15

. Il s'agit de E. Mohamed Amine, garçon de 12 ans

. Admis en Février 2015 pour hémorragie digestive faite d'hématémèses et rectorragies

Ainé d'une fratrie de 2, originaire de Fnideq.

Les antécédents retrouvent une opération pour hernie scrotale en 2008, période pendant laquelle le cavernome portal a été diagnostiqué suite à la découverte d'une anémie profonde lors du bilan préopératoire, mais malheureusement l'enfant a été perdu de vue jusqu'en 2014 où il a été hospitalisé en service de Pédiatrie III suite à un épisode d'hémorragie digestive (hématémèse et mélaena).

Au cours de cette hospitalisation, l'enfant a été mis sous Avlocardyl et a reçu 5 cures de ligatures de VO en service de Médecine C – CHU Avicenne –. L'évolution fut marquée par la conservation de l'état général jusqu'à la rechute actuelle.

L'examen physique avait trouvé un patient en bon état général, apyrétique, eupnéique, à conjonctives légèrement décolorées et pesant 32 Kg.

L'examen abdominal trouve un abdomen distendu avec présence de CVC et une SPM à 10 cm du rebord costal, sans ascite.

Paraclinique

. Une transfusion a été faite et un bilan biologique a été réalisé :

- NFS : Pancytopénie avec leucopénie à 2 400/ mm³ ; Thrombopénie à 31 000/ mm³ et anémie à 8.9 g/dl d'Hb hypochrome et microcytaire.
- Crase sanguine : TP à 83%
- Bilan hépatique : sans anomalies avec ASAT à 35 UI/ l ; ALAT à 16 UI/ l ; BT à 9 mg/ l ; BD à 4 mg/ l ; PAL à 172 UI/ l.
- EPP : Protidémie à 83 g/l.

La FOGD du 14/01/2015 objective la présence de cordons variqueux oesophagiens grade III avec signes de gastropathie hypertensive.

L'écho-doppler abdominal du 04/02/2015 montre :

- Le foie dysmorphique (hypotrophie du lobe droit et hypertrophie du lobe caudé)
- La vésicule biliaire, à paroi épaissie, est le siège d'une circulation collatérale sans lithiase individualisable.
- -Cavernome portal avec branches portales perméables
- SMG homogène
- -Petit épiploon épaissi
- Circulation collatérale péri-oesogastrique, péri-pancréatique et péri-rectale droite témoignant de la formation de voies de dérivation.
- Absence d'épanchement péritonéal.

Un échodoppler des jugulaires a objectivé des microthromboses de la veine jugulaire gauche.

Intervention chirurgicale :

Une splénectomie a été décidée au staff multidisciplinaire et réalisée le 11/03/2015

- Compte rendu opératoire :

Malade sous AG en DD. IV. Sous billot basi-thoracique.

Laparotomie trans sus ombilicale gauche.

L'exploration retrouve une grosse rate très inflammatoire très adhérente au lobe gauche du foie et les queues du pancréas avec une circulation veineuse collatérale importante.

Libération des adhérences et du ligament suspenseur de la rate.

Contrôle du pédicule splénique et ses collatérales.

Splénectomie après dissection soigneuse de la grosse rate par rapport au foie et la queue du pancréas.

Toilette locale.

Hémostase soigneuse.

F.P.P.P. sur drain de redon aspiratif.

Evolution :

- Les suites post-opératoires immédiates étaient simples et la sortie du patient était faite le 17/03/2015.
- Malheureusement aucune évolution ultérieure n'a été notée : le patient fut perdu de vue sans moyen de le joindre.

OBSERVATION N° 10

N°E 5492/17

Il s'agit de M. Hamza, garçon de 14 ans, originaire de Bouqnadel,

. 2^{ème} d'une fratrie de 3, fratrie bien portante, de parents consanguins de 1^{er} degré

. Admis pour récurrence hémorragique digestive avec hématomèses et mélaena

. Suivi en service de Pédiatrie IV pour cavernome portal depuis 2013, et ayant reçu une ligature des VO en 2014. Il s'agit d'un enfant polytransfusé et sous Avlocardyl à raison de ¼ cp par jour. Par ailleurs, les antécédents retrouvent une cholecystite traitée médicalement en 2014

.L'examen physique a trouvé un enfant en assez bon état général, apyrétique, pesant 39 Kg, la palpation abdominal a objectivé une sensibilité associée à une SMG à 9 cm du rebord costal.

Paraclinique

Bilan biologique réalisé :

- NFS : pancytopenie régénérative avec GB à 2690 / mm³ PQ à 74 000 / mm³ Hb à 9.1 g/dl hypochromie et microcytose et Réticulocytes à 68 000 / mm³.
- Crase sanguine : TP à 63% TCA à 30.7 sec (1.28 du témoin)
- Bilan hépatique : sans anomalie avec ASAT à 32 UI/l, ALAT à 26 UI/l, PAL à 215 UI/l, BT à 6 mg/l et BD à 3mg/l.
- EPP : Protidémie à 75 g/l

.La FOGD du 27/02/2017 a objectivé :

- La présence de VO soit 3 cordons variqueux bleuâtres confluent par endroits avec des signes rouges sur l'un des cordons. Par conséquent 2 VO grade II et une VO grade III.

.L'échographie abdominale du 10/02/2017 a montré :

- Foie de contours réguliers, finement hétérogène
- Cavernome portal
- VB à paroi épaissie siège d'un sludge vésiculaire
- VBIH et TP non dilatés
- SMG homogène (Flèche splénique de 16 mm)
- Multiples CVC vésiculaires périgastriques et spléno-rénales
- Absence d'épanchement péritonéal

Décision thérapeutique :

Une nouvelle ligature des VO a été décidée et réalisée le 03/05/2017

Compte rendu interventionnel :

- Sédation au propofol
- Présence au niveau du 1/3 inférieur de l'œsophage de 3 cordons variqueux stade II-III avec signes rouges ligaturés par la mise en place de 3 élastiques.

Evolution

Le patient a été vu mensuellement en Juin 2017 puis Juillet 2017 où l'examen physique a montré une sensibilité de l'hypochondre droit et une SMG à 5cm du rebord costal. Aucune récurrence hémorragique n'a été notée

Le bilan biologique de contrôle objective une anémie hypochrome microcytaire à 9.3 g/dl d'hémoglobine, une leucopénie à 2 190/mm³ et thrombopénie à 49 000/mm³, et une échographie abdominale de contrôle a montré :

- Foie d'échostructure homogène et taille normale
- Absence de dilatation des VB intra et extra hépatiques
- Bonne perméabilité du tronc porte, de diamètre normal entouré d'un enchevêtrement vasculaire en rapport avec le cavernome portal.
- Absence de visualisation de circulation collatérale profonde.
- SMG homogène à flèche splénique mesurant 18 cm.
- Absence d'épanchement intra-péritonéal visible.

II. RESULTATS ET ANALYSE :

A. Fréquence et incidence :

- Il s'agit d'une étude rétrospective concernant les cas de cavernome portal ayant bénéficié d'une prise en charge chirurgicale ou endoscopique au sein du service de chirurgie pédiatrique A de l'Hôpital des Enfants de Rabat sur la période allant de 2000 à 2017.
- Ceci implique dix enfants sur une cinquantaine d'enfants hospitalisés pour hypertension portale sur cavernome.

B. Répartition selon le sexe :

- Le sexe ratio est de 1 avec une atteinte de cinq filles contre cinq garçons.

C. Répartition selon l'âge :

- L'âge moyen d'intervention est d'environ 10 ans. (10.7 ans), allant de 5 à 14 ans.

D. Antécédents et facteurs de risque :

- La notion de consanguinité des parents a été retrouvée 3 cas.
- On ne note chez aucun de nos patients un ATCD d'hospitalisation néonatale, de cathétérisme ombilical, de traumatisme ou infection abdominaux. Pas d'antécédents familiaux thrombo-emboliques rapportés.
- 2 enfants avaient un antécédent de géophagie.
- Un enfant a déjà été opéré pour hernie scrotale six ans avant le début des symptômes (obs. 9).

E. Données cliniques :

1- Motif d'hospitalisation :

- Les hémorragies digestives avaient motivé la consultation dans 7 cas (70%)
- La SMG était en cause lors de l'hospitalisation de 3 enfants (30 %), douloureuse dans 2 cas (obs. 2 et obs. 6) et de découverte fortuite dans 1 cas (obs.4).

2- Signes fonctionnels :

- Une hémorragie extériorisée était présente dans 7 cas (70 %) et absente dans un seul cas (obs.6). Elle était digestive dans 7 cas et extradigestive (epistaxis) dans 2 cas.
- Ces hémorragies ont causé un état de choc dans 2 cas (obs. 1 et obs. 3)
- On a enregistré une douleur abdominale chez 3 malades (30 %).

3- Signes physiques :

- Une pâleur cutanéomuqueuse était constante dans 100 % des cas.
- 2 enfants avaient présenté une fièvre (20 %).
- La CVC a été notée dans 5 cas (50 %).
- Une SMG était palpable dans 100 % des cas.
- Une HMG était retrouvée chez 3 enfants (30 %)
- Aucune matité déclive évocatrice d'une ascite n'a été retrouvée (0 %).
- Absence d'ictère chez les enfants de notre série (0%).

F. Données biologiques :

- Une NFS a été réalisée chez tous les malades de notre série et a affirmé dans 100 % des cas l'existence d'un hypersplénisme, avec une pancytopénie dans 9 cas (90 %) et une bicytopenie dans 1 cas (obs. 3).

. Une anémie hypochrome microcytaire a été constante dans les 10 cas et sévère dans 5 cas ($Hb < 7$) avec un taux moyen d'Hb de 6.63 g/dl.

. Une thrombopénie a été associée dans tous les cas et sévère chez 4 enfants ($PQ < 50\ 000$) avec un taux moyen de PQ de $70\ 400 / mm^3$.

. Une leucopénie a été décelée dans 9 cas avec un taux moyen de GB de $2\ 540 / mm^3$.

- Un bilan d'hémostase fait de TP +/- TCA réalisé chez tous nos malades est revenu perturbé avec un TP allongé dans 8 cas (80 %), avec une valeur médiane de 56 % et des extrêmes allant de 44 % à 83 %.

- Un bilan hépatique réalisé chez tous nos malades est revenu normal dans 80 % des cas, il a été pathologique dans un seul cas (obs. n°4), associant une cytolysse à une cholestase légère.

- Une protidémie réalisée chez tous les patients a été normale chez 100% des enfants. Elle a été complétée par une EPP objectivant une hypoalbuminémie et un bloc beta-gammaglobulines dans une observation.

- Une sérologie hépatitique B et C est revenue négative chez tous les malades.

- Un médullogramme réalisé chez 5 enfants était revenu en faveur d'une moelle réactionnelle normale avec absence de signes myéloprolifératifs.

- Aucun bilan de thrombophilie (facteurs de coagulation...) n'a été réalisé.

G. Données endoscopiques :

- Une FOGD a été réalisée chez tous les patients et a montré la présence de . VO dans 100 % des cas :

Grade I : dans 2 cas associées à des VO grade II (obs.8) et à grade III (obs.3)

Grade II : dans 5 cas associées à des VO grade III dans 2 cas (obs.4 et 10)

Grade III : dans 3 cas

- . VG grade I dans 2 cas.

- . Une gastropathie hypertensive dans 5 cas.

H. Imagerie :

- Un écho-doppler a été réalisé chez tous les patients, et a été complété dans 2 cas par un angio-scanner en pré-opératoire (obs. n°3 et n°4) pour mieux explorer la vascularisation portale.

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

Des signes directs d'une vascularisation porto-portale qui sont : des formations anéchogènes multiples et une CVC périportale au niveau du hile hépatique, avec un tronc porte imperméable ou sténosé dans 2 cas et une thrombose porte diffuse dans 1 cas.

Et des signes indirects qui sont : une paroi vésiculaire épaissie dans 8 cas et un petit épiploon épaissi dans 5 cas.

- L'exploration hépato-biliaire a trouvé un foie d'échogénicité hétérogène chez tous les patients, hypertrophique dans 3 cas, atrophique dans 2 cas et dysmorphique de contours irréguliers dans 5 cas, avec un segment I ou lobe caudé hypertrophié dans 5 cas associé chez un patient à une hypotrophie du lobe droit (obs.9). Les VBIH/EH n'étaient dilatées chez aucun malade.

- On a noté une SMG homogène dans 100 % des cas

- La VS était dilatée chez 7 patients.

- L'état de la VMS a été noté dans 3 cas dont 2 cas à l'écho-doppler et un cas à l'angio-scanner, elle était dilatée avec un diamètre moyen de 10,9mm.

- Des CVC ont été retrouvées dans 8 cas.

I. Données histologiques :

- L'exploration histologique a porté essentiellement sur le foie avec 5 prélèvements histologiques effectués grâce à une PBF pré-opératoire dans un cas (obs. n°7) et une biopsie du foie en per-opératoire dans 4 cas, objectivant ainsi :

. Des signes de portite avec fibrose congestive minime dans 3 cas

. Des signes de portite avec une cirrhose dans un cas : fibrose grade F4 et activité grade A1 (observée sur ponction-biopsie du foie)

.Des signes en faveur d'une fibrose biliaire congénitale sans cirrhose, dans un cas

- L'étude histologique de la rate a été réalisée sur les 3 pièces de splénectomie (obs. 5, 6 et 9) et a trouvé une rate fibro-congestive.

J.Traitement :

- 8 cas de notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical, contre 2 qui ont reçu une sclérothérapie des VO pratiquée exclusivement dans le service de Médecine C du CHU Avicenne.

La plupart des patients ont déjà bénéficié de transfusions sanguines suite à la récurrence hémorragique. 4 patients étaient mis sous bêtabloquant.

- Le délai entre les premiers symptômes et l'intervention était très variable allant de moins de 1 an à 7 ans.
- 8 enfants ont bénéficié d'une intervention chirurgicale dont des anastomoses porto-caves chez 5 patients et une splénectomie seule chez 3 autres enfants.
- 2 enfants de notre série ont reçu un traitement endoscopique consistant en une sclérothérapie des VO. (Obs.8 et 10)
- Les anastomoses porto-caves ont consisté en :
 - .1 intervention de Warren : anastomose spléno-rénale distale termino-latérale avec conservation de la rate et déconnexion azygo-portale (obs.n°1).
 - .1 anastomose spléno-rénale distale termino-latérale avec conservation de la rate sans déconnexion azygo-portale (obs. n°7).
 - .1 anastomose spléno-cave termino-latérale (obs. n°3).
 - .2 interventions de Drapanas : anastomoses mésentérico-cave avec interposition de greffon jugulaire (obs. n°2 et n°4).
- Et 3 splénectomies (obs. 5, 6 et 9).

K. Suites opératoires :

1. Suites immédiates :

- Simples sauf pour un patient (obs.2) qui a subi l'apparition d'une ascite qui a été asséchée après un mois de traitement diurétique et de régime hyposodé.

2. Suites lointaines :

- On a pu obtenir un recul de durée variable sauf pour un patient (obs9) qui a malheureusement été perdu de vue.

- L'évolution clinique était bonne en général avec absence de récurrence hémorragique chez 8 patients, régression de la SMG dans 2 cas, et disparition de la douleur abdominale chez les 3 malades qui la présentaient, et l'apparition d'une sensibilité de l'hypochondre droit chez un patient (obs.10).

Une patiente seulement, ayant bénéficié d'une splénectomie et mise sous Aspirine, a fait une hématomèse de faible abondance à un mois de l'intervention (obs.5). Une FOGD a été réalisée, accompagnée d'une sclérothérapie de quatre varices oesophagiennes. Cette conduite a permis l'éradication des récurrences hémorragiques avec un recul de 6 mois.

- Une FOGD réalisée dans le cas n°3 a objectivé la disparition quasi-totale des VO.

- Des hémogrammes de contrôle ont été réalisés dans 6 cas et ont montré la disparition de l'hypersplénisme chez 5 cas et sa persistance chez un patient (obs.10) chez qui la conduite tenue a consisté en une simple ligature des VO. Une thrombocytose a été notée chez les 2 des 3 patients splénectomisés (obs.5 et 6), ayant régressé respectivement après 6 et 3 mois.

- Une échographie abdominale (+/- Doppler) de contrôle a été réalisée chez 8 des 10 patients de notre série et a retrouvé :

Chez les 5 patients ayant reçu une intervention chirurgicale avec réalisation d'anastomose : 3 patients avaient une anastomose perméable, chez 1 des patients, l'écho-Doppler a montré une thrombose porte en dehors de l'anastomose, apparue 1 mois après l'intervention, ayant disparu après traitement anticoagulant. L'échographie n'a pas été réalisée chez 1 patient (obs.2).

Chez les 3 patients ayant bénéficié d'une splénectomie : l'écho-Doppler a montré des branches portales perméables sans visualisation du flux portal chez 1 patient, Une thrombose de la veine porte, du tronc spléno-mésaraïque et la branche porte droite, apparue 1 mois après l'intervention, ayant disparu sur un échodoppler de contrôle après traitement anticoagulant. L'échographie n'a pas été réalisée chez 1 patient (obs.9).

Chez les 2 patients ayant bénéficié de ligature des VO, les échographies ont objectivé respectivement des CVC périportales et péripléniques (obs.8) et des CVC vésiculaires périgastriques et splénorénales (obs.10).



Troisième partie :
Discussion

I- ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE

A- Fréquence et incidence :

Notre étude intéressant le service de chirurgie A de l'Hôpital des Enfants de Rabat a enregistré 10 cas de cavernome portal dans la période s'étalant sur 17 ans, soit une incidence de moins de 1 cas par an. Ceci constitue un chiffre faible comparé à la série de Dibi [50] ayant concerné le même service dans la durée comprise entre l'année 1980 et 1999, ayant enregistré 56 cas soit une incidence qui s'approche de 3 cas par an.

Il s'agit d'une régression franche qui peut trouver son explication dans la modification de l'approche thérapeutique actuelle avec une diminution de l'intervention chirurgicale au profit d'un traitement médical et endoscopique de plus en plus maîtrisés. L'autre explication serait la réduction de l'incidence des omphalites néonatales et la diminution de la pratique de cathétérisme ombilical constituant des facteurs étiopathogéniques du cavernome portal.

B- Âge :

Le cavernome portal peut survenir à tout âge avec une moyenne d'âge différente selon les séries.

Etude	Nombre de cas	Moyenne d'âge	Extrêmes
El Bouazzaoui (1979)	9	5 ans	2-10 ans
Dibi (2000)	56	8 ans	9 mois-16 ans
Ferri (2012)	55	3.7 ans	1 mois- 13.8 ans
Bellomo (2012)	24	5.9 ans	----
Jin-Shan Zhang (2017)	79	5.5 ans	0.3-12.8 ans

Quant à notre étude, la moyenne d'âge de découverte d'un cavernome portal est de 7 ans avec des extrêmes de 1 à 13 ans. Par ailleurs, l'âge moyen d'intervention est de 10.7 ans, allant de 5 à 14 ans.

C- Sexe :

Il ne semble pas que le cavernome portal soit une pathologie liée au sexe.

Les résultats des études montrent d'une part une prédominance masculine selon Léger [52], Webb [209] et récemment Zhang [207] avec un sex-ratio atteignant respectivement 2.3, 1.2 et 1.3. Certaines études ont enregistré d'autre part une prédominance féminine, en l'occurrence les séries El Bouazzaoui [53] et Dibi [50] avec un sex ratio de 0.5 et 0.8 respectivement.

D- Facteurs étiologiques :

Il a été détaillé dans le chapitre d'étiopathogénie que cette obstruction pré-hépatique pouvait s'expliquer par deux facteurs : la thrombose portale ou la malformation congénitale du système porte.

Aucune malformation n'a été notée chez nos patients, ce qui concorde avec leur rareté dans la littérature. La thrombose porte sera donc la plus en cause. Une seule enfant dans notre série (obs.3) présente une atteinte à un très petit âge, l'origine congénitale ne peut donc pas être écartée. Chez les autres patients, l'atteinte pathologique ainsi que sa manifestation clinique ont eu lieu à un âge assez grand pour que l'étiologie la plus probable soit thrombotique.

Parmi les facteurs étiologiques mis en cause devant la thrombose portale figure le cathétérisme ombilical. Anciennement très utilisé aux services pédiatriques néo-nataux, il est actuellement de moins en moins utilisé notamment dans les pays développés. Aucun patient dans notre série ne présente un antécédent de cathétérisme ombilical.

Dans la série de Dibi [50], 1 cas de cavernome portal sur 56 a présenté un antécédent de cathétérisme ombilical pour la réanimation d'un prématuré.

Deux patients de notre série (obs. 6, obs. 8) présentait une géophagie qui aurait pu entraîner un état de thrombocytose réactionnelle à sa carence martiale, favorisant ainsi la thrombogénèse [8].

Par ailleurs, un ATCD familial de thrombose veineuse à répétition ou ayant eu lieu à un âge jeune dans la famille pourrait mener au diagnostic d'un état thrombotique ou de thrombophilie familiale avec une anomalie de coagulation. C'est justement ce qu'a démontré Dahlbäck [41] chez trois familles dont des membres avaient présenté plusieurs antécédents de thromboses veineuses ; il a découvert chez ces trois familles une mutation du gène du facteur V qui entraîne la diminution de la réponse anticoagulante à l'action de la protéine C activée. On parle dans ces cas du facteur V de Leiden dont la transmission est supposée autosomique dominante, multipliant ainsi le risque de thrombose par 5 à 10 fois à l'état hétérozygote et par 50 à 100 fois à l'état homozygote.

L'anamnèse bien orientée est donc primordiale pour retrouver les antécédents personnels et familiaux et les facteurs étiologiques du cavernome porte notamment ceux en faveur d'une thrombose portale pouvant parfois mener à une enquête familiale.

Toutefois, il est important de savoir que la thrombose portale est, le plus souvent, le résultat de l'association d'un facteur de risque local et d'une pathologie prothrombotique.

II. ETUDE CLINIQUE :

A. Circonstances de découverte :

Les hémorragies digestives par rupture de varices oesophagiennes, ou gastriques en moindre fréquence, constituent le plus fréquent motif de consultation avec un pourcentage de 72.2% dans la série de Kallouch [202], 52.7% quant à la série de Ferri [208] et 90% pour Dibi [50].

Il s'agit surtout d'hématémèses associées à des mélaenas ; souvent de moyenne à grande abondance pouvant mettre en jeu le pronostic vital en entraînant un état de choc hémorragique.

La splénomégalie qui occasionne souvent une sensation d'inconfort voire de douleur, constitue le deuxième motif de consultation chez les enfants. Elle motive la consultation chez 36.7% des cas dans la série de Ferri [208] et dans 9% dans la série de Dibi [50].

Quant à notre étude, les hémorragies digestives sont révélatrices dans 70% des cas, et la SMG a révélé la maladie de 29 % des cas.

B. Signes cliniques :

1. Hémorragies digestives :

Elles surviennent le plus souvent suite à la rupture des varices oesophagiennes ou cardio-tubérositaires se traduisant par hématémèse ou méléna. Elles peuvent aussi survenir par le saignement dû à la gastropathie hypertensive.

La rupture des VO est le plus souvent spontanée. Cependant, une érosion de ces varices peut être occasionnée par l'acide gastrique ou encore par l'ingestion d'AINS ou d'aspirine.

Le délai de survenue de ces hémorragies digestives est très variable allant de l'ordre de quelques mois jusqu'à quelques années. Mais le plus souvent, elles sont précoces [59], brutales et récidivantes.

Parmi les étiologies d'hypertension portale, le cavernome est la cause pour laquelle la fréquence des hémorragies digestives est la plus élevée. En revanche, elles sont bien plus tolérées ne se compliquant jamais d'insuffisance hépatocellulaire contrairement aux hémorragies digestives sur cirrhose.

Les mélaenas accompagnent souvent les hématomèses, et sont parfois même isolées. Le saignement est parfois occulte se traduisant par anémie ferriprive c'est le cas de l'un de nos patients (obs.9) chez qui une anémie fut découverte lors d'un bilan préopératoire, ayant occasionné la découverte du cavernome portal 7 ans avant les manifestations hémorragiques extériorisées.

Parfois, des hémorragies digestives basses faites de rectorragies peuvent être rencontrées (obs.3). Ceci s'explique par la présence tout au long du tube digestif de varices dites ectopiques situées particulièrement au niveau du côlon et du rectum. Ces varices sont le plus souvent négligées et rarement rapportées dans la littérature (2 %) [160].

Par ailleurs, la thrombopénie et les éventuels troubles pré-existant de la coagulation peuvent expliquer certaines hémorragies extradiigestives rencontrées chez les patients atteints de cavernome portal et faites essentiellement de purpura, d'épistaxis et de gingivorragies.

20% des cas dans notre série ont présenté une hémorragie extériorisée faite d'épistaxis, contre 70% des cas présentant des hémorragies digestives.

Des chiffres qui rejoignent ceux de la littérature avec notamment les études d'El Bouazzaoui [53] avec 77% et Kallouch [202] avec 76.4% et Dibi [50] avec 90%.

2. Splénomégalie :

L'hypertension portale, quelle que soit sa cause, entraîne une splénomégalie.

Elle est parfois asymptomatique découverte fortuitement lors d'un examen physique général ou bien retrouvée à l'exploration d'un inconfort ou une douleur abdominale intéressant l'hypochondre gauche et souvent liée à un infarctus splénique.

Par ailleurs, le volume de la rate peut atteindre des dimensions très importantes qui dépassent parfois l'ombilic à l'origine d'un inconfort et une distension abdominaux.

Cette splénomégalie est source d'hypersplénisme qui entraîne l'aggravation des épisodes hémorragiques.

Notre étude retrouve une SMG dans la totalité des cas, douloureuse dans 20% des cas. Des résultats comparables à ceux retrouvés dans la littérature avec des pourcentages allant de 80 à 100% dans les études d'El Bouazzaoui[53], Dibi[50] et Kallouch[202].

3. Circulation veineuse collatérale :

Le plus souvent de topographie abdominale supérieure et thoracique basse et dans un sens de courant ascendant. C'est un signe principal d'hypertension portale, cependant il est inconstant.

Une CVC fût présente dans 55 % des cas d'El Bouazzaoui [53], 45 % pour Dibi [50]. Notre série en retrouve dans la moitié des cas.

4. Ascite :

L'ascite associée au cavernome portal n'est pas fréquente, et quand elle existe elle est le plus souvent modérée, transitoire et sensible au régime pauvre en sodium avec prise de diurétiques. Si elle persiste, il faut rechercher un bloc supra- ou intra-hépatique associé ou éventuellement une défaillance hépatique.

L'étude d'El Bouazzaoui retrouve une ascite chez 33% des cas, et 28 % pour Dibi [50]. Quant à notre étude, aucune matité déclive n'a été notée chez aucun patient.

5. Douleurs abdominales :

Des douleurs de différents sièges peuvent être associées au tableau clinique, notamment des douleurs épigastriques en rapport avec la gastropathie hypertensive et ses complications (oesophagite et ulcérations) ou des douleurs de l'hypochondre gauche d'intensité variable en rapport avec la splénomégalie, qui, si intenses, évoquent l'infarctus splénique. Il peut encore s'agir de douleurs abdominales atypiques et intenses réalisant un tableau non spécifique parfois associées à une fièvre devant évoquer une thrombose portale aiguë ou en extension. Un écho-doppler abdominal ou encore mieux un angioscanner abdominal doit être réalisé en urgence pour détecter cette complication aiguë et

permettre la mise en route d'un traitement à base d'anticoagulant pour prévenir l'aggravation par survenue d'une thrombose de la veine mésentérique supérieure avec infarctus intestinal qui met en jeu le pronostic vital du malade[62].

6. Hépatomégalie et atrophie hépatique :

Au cours du cavernome portal, le foie a été classiquement reconnu intègre. Ceci est actuellement remis en question vu l'existence très fréquente d'anomalies fonctionnelles ou anatomiques du parenchyme hépatique.

Le foie des patients atteints d'HTP extra-hépatiques évolue communément vers l'atrophie. On explique cette évolution par une privation de facteurs hépatotrophiques tels que l'insuline et le glucagon, ainsi que d'éléments nutritifs due à l'inversion du flux portal [12].

Par ailleurs, le lobe caudé ou segment I, qui garde une vascularisation portale normale, subirait une hypertrophie.

Il s'agit donc d'une hépatomégalie dysmorphique justifiée par une artérialisation des espaces portes comme adaptation au changement métabolique au cours du cavernome porte [63].

La présente étude a retrouvé une hépatomégalie décelable cliniquement chez 30% des cas, ce qui va harmonieusement avec les résultats d'autres études notamment celle d'El Bouazzaoui [53] avec 22% des cas, Ferri [208] avec 14.6 % des cas et 32% concernant la série de Leger [52].

7. Ictère :

L'ictère peut être retrouvé chez les patients souffrant de cavernome portal. Il peut avoir lieu suite à un épisode hémorragique, ou bien, plus rarement, être du à une biliopathie portale.

Tel qu'on le retrouve dans la littérature, l'ictère n'est présent que dans 10 à 20% des cas de cavernome portal (adultes y compris) et ce malgré la fréquence élevée de compression de la voie biliaire principale, la manifestation symptomatique de l'ictère est le plus souvent retrouvée chez les adultes, ceci suggère l'installation et l'évolution lente de la biliopathie portale.

Aucun enfant de notre série n'a présenté un ictère. En revanche, la série d'El Bouazzaoui [53] et celle de Dibi [50] ont décrit chacune 11% des cas présentant un ictère.

8. Fièvre :

Parfois retrouvée, on l'associe aux phénomènes de résorption de sang suivant un épisode hémorragique digestif. D'autres fois, la fièvre s'explique par une infection associée ou pouvant être en rapport avec la réapparition ou bien l'extension d'une thrombose porte.

Elle a été notée dans 11 % des cas pour Leger [52] et 37 % pour Dibi [50]. Quant à notre série, 20% des cas ont présenté une fièvre.

III. ETUDE PARACLINIQUE :

A. Aspects biologiques :

La biologie a un rôle primordial dans le diagnostic d'une hypertension portale extra-hépatique. En effet, lorsque l'échographie objective un foie dysmorphique évoquant une hépatopathie chronique, la biologie intervient pour affirmer la normalité de la fonction hépatique surtout si l'image cavernomateuse au niveau du système porte échappe à l'opérateur. Par ailleurs, la biologie reflète le retentissement hématologique et hépatique. Elle permet également la détection des anomalies héréditaires ou acquises de la coagulation.

❖ Bilan hématologique :

L'hémogramme sert à évaluer le degré de l'anémie et le retentissement des épisodes hémorragiques ainsi qu'à déterminer la nécessité d'une transfusion sanguine.

Il montre le plus souvent un tableau biologique d'hypersplénisme en rapport avec la splénomégalie et fait d'une pancytopénie ou une bicytopénie avec un taux de plaquettes effondré qui aggrave le risque hémorragique.

Dans notre série, une anémie hypochrome microcytaire associée à l'hypersplénisme a été constante chez la totalité des patients.

Concernant le profil de coagulation, les patients souffrant d'hypertension portale extrahépatique présentent un TP et un INR (international normalized ratio) significativement allongés, un taux de Fibrinogène diminué, associés à la réduction de l'agrégation plaquettaire et l'élévation des produits de dégradation du Fibrinogène, ce qui évoque la présence d'une occulte coagulation intravasculaire disséminée probablement activée au sein des capillaires et petits vaisseaux qui forment le cavernome ainsi que sur les parois thrombosées des veines [25,26].

Par ailleurs, l'association d'une carence de vitamine K pourrait jouer un rôle dans la perturbation du bilan d'hémostase.

Dans notre série, un bilan d'hémostase simple est revenu anormal dans 80% des cas avec un TP allant de 44 à 83 %.

Le médullogramme retrouve classiquement chez les enfants atteints de cavernome portal une moelle réactionnelle normale à mégacaryocytes en rapport avec une pancytopénie périphérique avec absence de signes myéloprolifératifs.

Il est cependant important de noter que certaines études ont rapporté des cas de syndrome myéloprolifératif chez des adultes souffrant de cavernome portal.

La moitié des enfants dans notre série ont bénéficié d'un médullogramme revenu en faveur d'une moelle réactionnelle normale.

❖ - Bilan hépatique :

L'intégrité de la fonction hépatique est classiquement conservée chez les enfants qui souffrent d'un cavernome portal. On peut noter parfois un syndrome de cholestase qu'on peut lier à une biliopathie portale [13].

Une hypoalbuminémie peut être également retrouvée, notamment dans les suites proches d'un épisode hémorragique. Elle peut également être constante en faveur d'une entéropathie exsudative sévère avec perte de protéines.

Concernant notre série, un syndrome de cholestase biologique et infra-clinique a été noté chez un seul enfant, et l'hypoalbuminémie a été rapportée chez 20% des patients.

Ce sont des résultats qui vont harmonieusement avec les données de la littérature et qui s'expliquent par l'origine extrahépatique de l'HTP.

❖ - Bilan de thrombophilie :

Dans la vision de dépister une éventuelle pathologie prothrombotique préexistante, il est préconisé actuellement de réaliser un bilan de thrombophilie, surtout si aucune cause évidente de la thrombose porte n'est retenue.

On peut retrouver donc une maladie prothrombotique héréditaire tels qu'un déficit en protéine S, protéine C, anti-thrombine III, une mutation du facteur V de Leyden, ou du facteur II, ou encore retrouver la présence d'un anticorps anti-cardiolipine qui est une anomalie prothrombotique acquise.

Néanmoins, il paraît que la prévalence de la thrombophilie chez les enfants qui présentent une thrombose portale est moins importante que celle chez l'adulte. Probablement est ce dû aux études retrouvées dans la littérature et qui sont limitées et de petite taille [67,68].

B. Aspects histopathologiques :

Le cavernome porte survient, par définition, sur un foie sain. Cependant, des modifications hépatiques parenchymateuses sont très souvent présentes macroscopiquement ou microscopiquement. Ainsi, on découvre communément une atrophie hépatique chez les enfants atteints d'un bloc sous-hépatique. On lierait cette atrophie à une privation des facteurs hépatotrophiques suite à l'inversion du flux portal vers le foie. Il s'agit d'une atrophie qui n'intéresse pas les lobes caudé (segment I) et carré (segment IV). Ces lobes siègent au niveau du centre du foie et conservent un apport portal en amont des branches portales, ils vont paraître donc hypertrophiés ce qui explique le caractère hépatique dysmorphique qu'on retrouve en échographie hépatique.

Microscopiquement, le foie peut paraître normal ou montrer des anomalies mineures comme une fibrose minime périportale, sinusoïdale ou centro-lobulaire [12,69].

Récemment, une étude a objectivé qu'il existe fréquemment en microscopie hépatique des espaces portes hypoplasiques associés à des veines portales collabées, qui fait contraste avec la présence simultanée d'autres espaces où les veines portales sont dilatées. C'est ce qu'on interprète en tant que zones d'hypo ou d'hyper-perfusion [12].

Il s'agit donc d'un remaniement fibreux des espaces portes et des sinusoïdes qui simule parfois une véritable cirrhose lors d'une biopsie superficielle à l'aiguille, en objectivant ce qu'on appelle une "*cirrhose septale incomplète*" (*CSI*) définie par la présence de septa fibreux fins et incomplets qui tendent à former au moins dans la zone sous-capsulaire des nodules par un rapprochement anormal des espaces portes et des veines centrolobulaires et par la présence de vaisseaux aberrants [70].

Concernant la présente étude, la moitié des cas ont bénéficié d'une étude histologique du foie avec chez 4 patients une biopsie réalisée en peropératoire et 1 patient a bénéficié d'une ponction-biopsie du foie (PBF). Les résultats ont objectivé chez 3 cas une fibrose congestive minime et chez un cas une fibrose biliaire congénitale. Par ailleurs, le résultat du patient ayant bénéficié d'une PBF a montré des signes de portite avec une cirrhose, ce qui nous amène à penser qu'il s'agissait probablement d'une cirrhose septale incomplète. Il aurait donc été judicieux de compléter par une biopsie profonde du foie au cours de l'intervention chirurgicale.

Concernant l'étude microscopique des 3 pièces de splénectomie, elle a objectivé une rate fibro-congestive concordant avec les résultats de la littérature.

C. Aspects endoscopiques :

La fibroscopie oesogastroduodénale (**FOGD**) est l'examen de choix à réaliser devant toute hémorragie digestive haute. Elle a un triple intérêt diagnostique, pronostique et thérapeutique.

Dans l'hypertension portale, la FOGD permet de déterminer la présence ou l'absence de varices oesophagiennes (VO), gastriques (VG) et l'association éventuelle d'une gastropathie hypertensive tout en précisant leur grade selon la classification modifiée de Stringer et Schwartz [61,71,72].

Varices oesophagiennes : VO

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

Varices gastriques : VG

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

- IVG 1 : varices fundiques.
- IVG 2 : varices ectopiques.

Gastropathie hypertensive :

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

Ectasies vasculaires antrales : EVA

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

Erosions de la muqueuse oeso-gastrique : exulcérations.

Varices duodénales :

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

Pour prédire le risque de saignement, 3 facteurs entrent en jeu, ce sont notamment : les grosses varices > grade 1, la présence de signes rouges et l'hypertension veineuse portale (à noter qu'un gradient de pression hépatique < 12 mmHg permet d'exclure un risque d'hémorragie).

Ainsi, dans la série de Dibi [50], les VO ont été visualisées dans 96%, contre 93.3% pour Kallouch [202].

D'autre part, les VG sont à haut risque hémorragique mais heureusement moins fréquentes. Elles ont été notées à pourcentages variables en l'occurrence à 23 % des cas pour l'étude Dibi [50], 56,4% pour Ferri [208], 7.1% pour Kallouch [202].

Quant à la présente étude, la totalité des patients a bénéficié d'une FOGD qui a objectivé la présence de VO chez 100% des patients, de grade II dans la moitié des cas. Les VG ont été retrouvées dans 20% des cas et la gastropathie hypertensive dans 50% des cas.

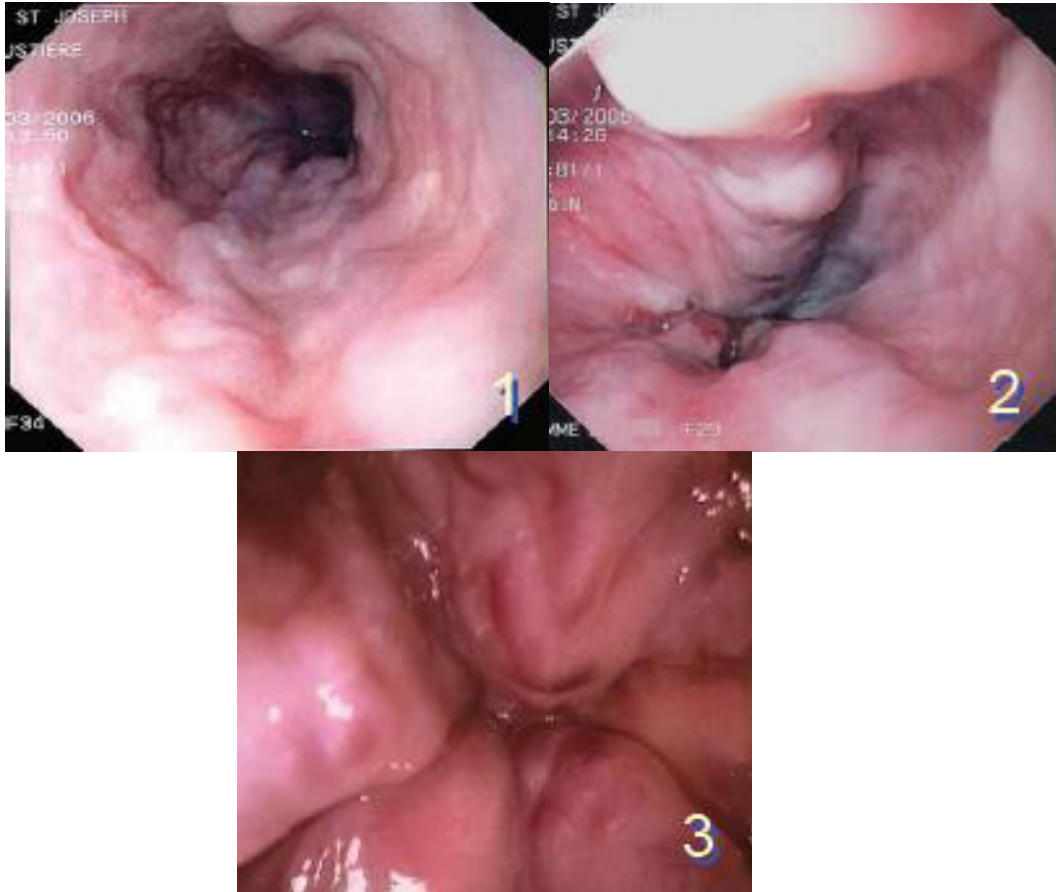


Fig.4 : images fibroscopiques montrant des VO grade 1, 2 et 3 [75].

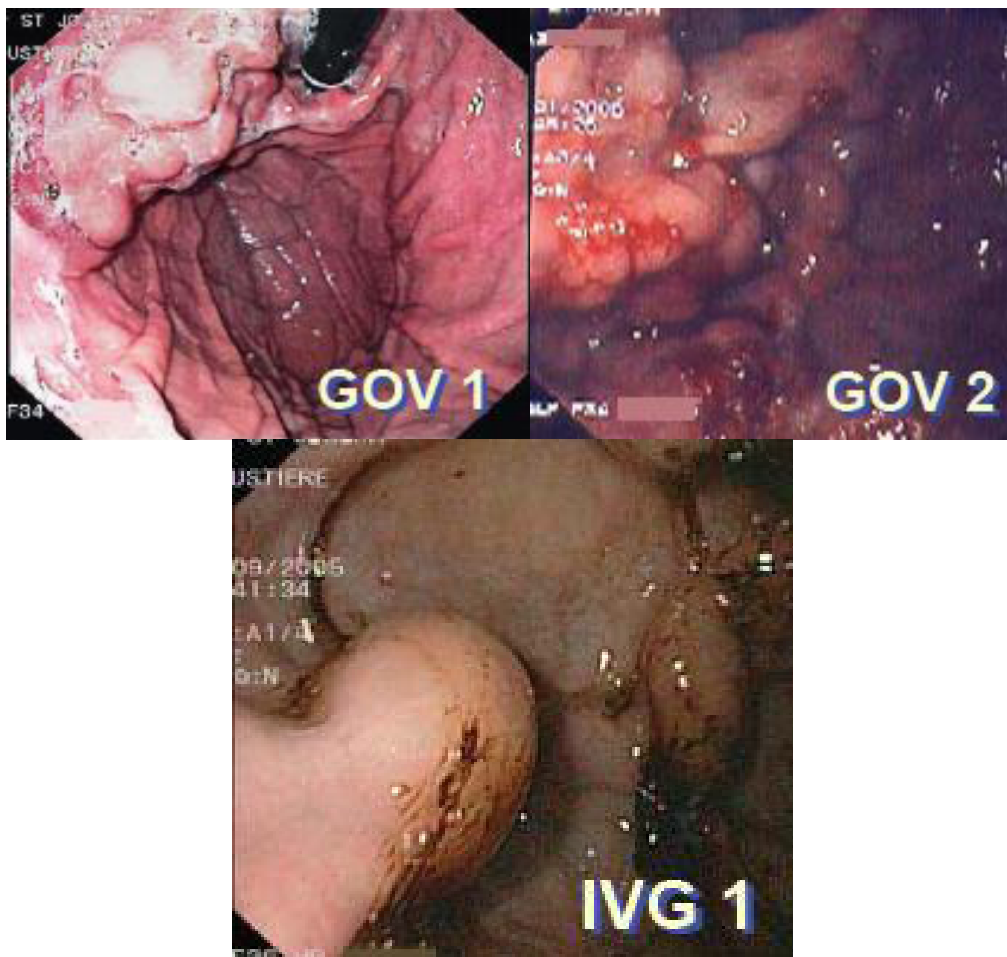


Fig.5 : images fibroscopiques montrant des varices gastriques.

GOV 1 : varices cardiales ; **GOV 2** : varices tubérositaires ; **IVG 1** : varices fundiques [75].

D. Aspects radiologiques :

Il est vrai que la portographie est très performante pour l'étude du système portal en montrant une cartographie porto-hépatique ainsi que les voies de dérivations porto-systémiques éventuellement présents. Cependant, son caractère invasif rend ses indications extrêmement limitées en faveur des techniques non invasives telles que l'échoDoppler, l'angioscanner ou encore l'imagerie par résonance magnétique.

1. Méthodes non invasives :

a. Echographie Doppler [6] :

Il s'agit d'un examen anodin, peu cher et rapide qui permet l'étude claire et précise de la veine porte et ses branches intrahépatiques, ce qui le rend l'examen de première intention devant des signes cliniques digestifs ou pour une exploration abdominale de routine.

Néanmoins, les veines splénique et mésentérique sont difficiles à visualiser à cause des interpositions de gaz fréquemment rencontrées et source d'un barrage ultrasonore.

Lors d'une obstruction du système porte, l'échographie peut montrer un ensemble de signes pouvant être directs ou indirects.

Les signes directs sont :

Une bande hyperéchogène qui traduit la présence d'une thrombose porte et qui remplace l'aspect de veine porte extra-hépatique normale.

Multiplés structures vasculaires serpigineuses anormalement développées, qui peuvent être de tailles variables et siégeant dans le hile hépatique autour du tronc porte ou dans la paroi de la vésicule biliaire qui a l'air épaissie parfois **simulant une cholécystite.**

Les signes indirects sont :

La splénomégalie

Les éventuelles dérivations porto-systémiques, notamment spléno-rénales et oeso-gastriques.

L'épaississement du petit épiploon.

La dilatation de la veine coronaire stomachique.

Devant la suspicion d'une thrombose portale, il faut réaliser en première intention le Doppler qui accompagne l'échographie abdominale.

Cet examen objective le cavernome sous forme de petites images serpigineuses situées dans le hile hépatique, au niveau duquel un flux hépatopète de type portal à basse vitesse est étudié.

Par ailleurs, l'artérialisation du parenchyme hépatique, traduite par des vitesses artérielles augmentées avec un indice de résistance réduit, constitue un signe important. Cette perfusion est en général bien manifeste au cours de la phase aiguë de la thrombose porte, et plus discrète dans le cavernome.

Elle présente une sensibilité et une spécificité de l'ordre de 90 à 100% [86].

Il existe des faux négatifs lorsque l'écho-doppler se trouve incapable de détecter le décalage de fréquence en dessous d'un certain seuil. Dans ces situations, la qualité de l'appareillage joue un rôle prépondérant. L'utilisation du contraste échographique permet alors de compenser ces limitations.

L'écho-doppler a non seulement un rôle dans le diagnostic positif, mais est aussi impliqué dans la décision thérapeutique notamment le choix d'une veine perméable et de bon calibre destinée à une dérivation. Cet examen est aussi d'un important apport en post-opératoire permettant de s'assurer de la perméabilité des shunts et détecter les complications éventuelles.

En outre, l'écho-doppler renseigne sur la qualité du réseau portal intrahépatique et sus-hépatique, pendant la préparation d'une pose de TIPS ou une chirurgie de reperfusion portale (bypass méso-Rex).

L'échographie hépatique montre souvent un foie hétérogène d'architecture réorganisée en dépit de l'intégrité de la fonction hépatique. En effet, dans 90% des cas de malades atteints de cavernome portal, une dysmorphie hépatique est retrouvée en dehors de toute hépatopathie associée.

Par ailleurs, les veines sus-hépatiques et la veine cave inférieure sont bien visualisées à l'écho-doppler et présentent une image échographique normale au cours d'un obstacle pré-hépatique éliminant ainsi une éventuelle HTP suprahépatique.

Pour Dibi [50], l'écho-doppler a permis de poser le diagnostic positif du cavernome portal dans 100 % des cas en montrant des signes directs du cavernome dans 68 % des cas contre 32 % des cas où la pathologie fût diagnostiquée par des signes indirects.

Dans la présente étude, l'échodoppler a été réalisé en première intention chez l'ensemble des patients, et a ainsi permis de poser le diagnostic chez 100% des cas de notre série.

Par ailleurs, l'exploration échographique hépato-biliaire a trouvé un foie d'échogénicité hétérogène chez tous les patients et dysmorphique dans 50% des cas.

Une écho-endoscopie ou "*endosonographie*" [75,77], dont l'usage n'est toujours pas très répandu, associée à une étude Doppler, permet une étude anatomique et hémodynamique détaillée du système porte ainsi qu'une étude morphologique du système variqueux oesogastrique et le dépistage des thromboses, tout en offrant la possibilité de traitements locaux écho-guidés.

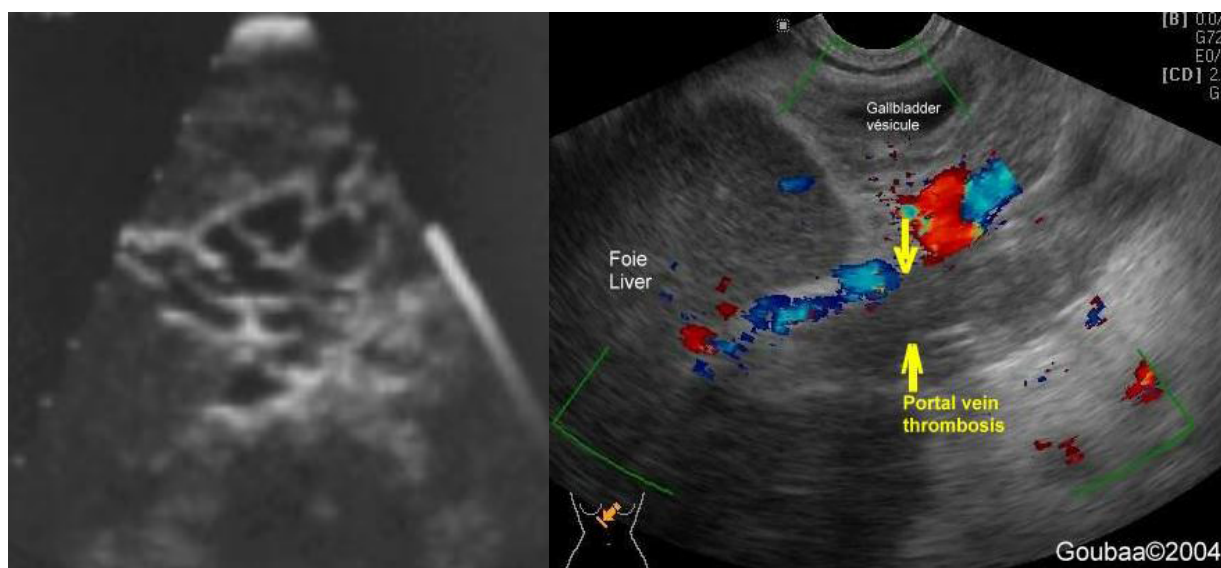


Fig.6 : à gauche, une échographie simple montrant une image de multiples structures anéchogènes situées dans le hile hépatique correspondant un cavernome portal (obs. n°3). A droite, un Doppler a visualisé une thrombose de la veine porte avec circulation péri-portale et péri-vésiculaire hépatopète [76].

b- TDM :

Le scanner, dont les performances ont largement été améliorées par le mode hélicoïdal, est devenu très sensible à l'étude vasculaire et permet notamment le diagnostic de la thrombose portale ainsi que l'étude de son extension vers la veine splénique ou la veine mésentérique ce qui constitue un grand avantage par rapport à l'écho-doppler.

La spécificité de cet examen est proche de 100%, et les nouvelles techniques en évolution continue lui confèrent une grande sensibilité.

Dans la présente étude, l'angio-scanner a permis de confirmer le diagnostic de cavernome portal chez les deux enfants qui en ont bénéficié, et a permis la description précise du trajet et des diamètres des veines splénique et mésentérique.

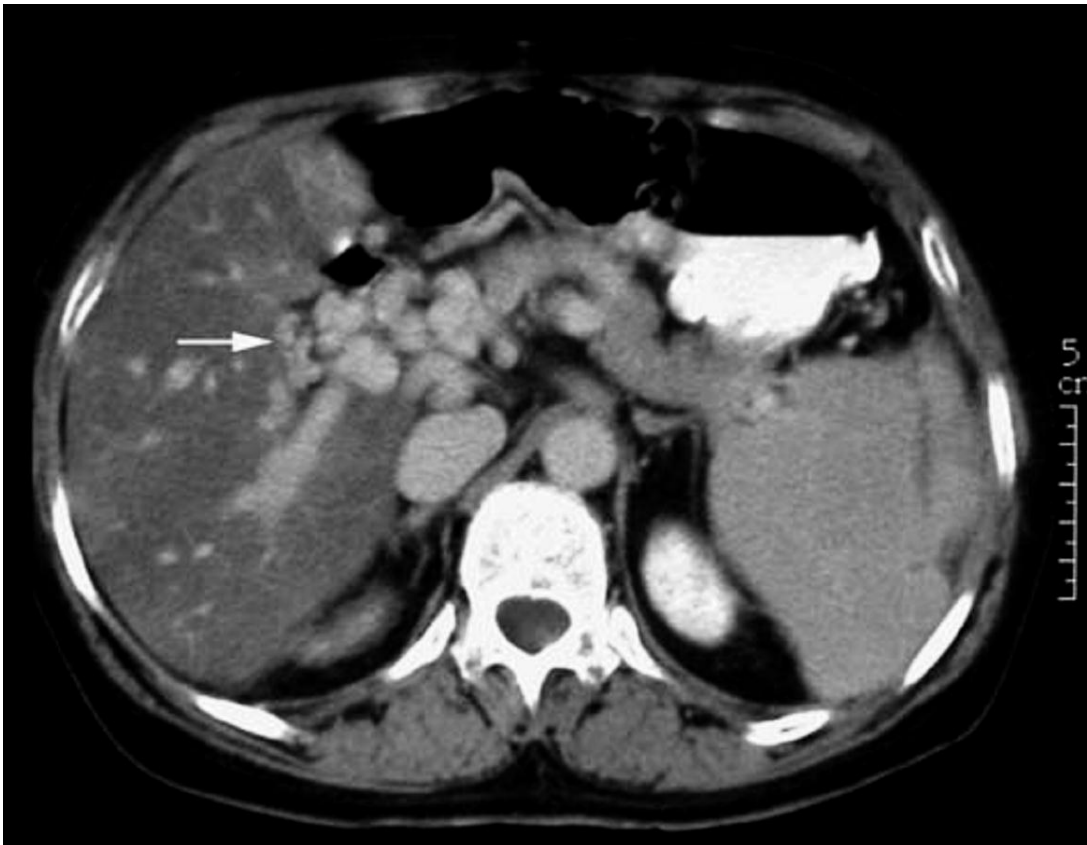


Fig.7 : Coupe tomodensitométrique obtenue au temps portal après injection intraveineuse de produit de contraste iodé mettant en évidence de nombreuses structures vasculaires serpigneuses (flèche) du hile hépatique correspondant à un cavernome. Notons l'hypoperfusion du parenchyme hépatique [77].

c- IRM :

Elle est rarement indiquée dans le contexte du cavernome portal chez l'enfant vu ses inconvénients liés essentiellement à la réduction de la qualité des images à cause de l'état du patient (en cas d'ascite par exemple), il peut aussi exister un effet de va et vient du flux portal source de faux positifs.

En outre, il s'agit d'un examen très coûteux et son indication pour le diagnostic positif du cavernome portal reste exceptionnelle.

Néanmoins, l'IRM trouve son indication en cas de suspicion de biliopathie portale. c'est d'ailleurs l'examen le plus pointu qui permettrait d'affirmer qu'il s'agit effectivement d'une compression de la voie biliaire par les veines associées au cavernome, notamment les séquences HASTE qui permettent la visualisation simultanée 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 [131].

Le signe dit « pseudo-cholangiocarcinoma sign » a été révélé la première fois par Van Hoe pour décrire le retentissement biliaire du cavernome portal en CP-IRM sous forme de compression extrinsèque nodulaire de la voie biliaire.

IV. ETUDE THERAPEUTIQUE :

Le traitement de l'hypertension portale vise à minimiser voire éliminer le risque de saignement tout en évitant les éventuelles complications relatives aux traitements.

On discute les indications des différentes modalités thérapeutiques selon le risque hémorragique et les possibilités opératoires relatives à l'état du malade et la qualité du réseau veineux permettant une éventuelle dérivation.

A. Methodes therapeutiques :

1. Traitement médical

1-1 Traitement anticoagulant au long cours:

Il n'existe aujourd'hui aucun consensus autour de la nécessité d'instaurer un traitement anticoagulant au long court chez les enfants souffrant de cavernome portal. Cependant, Certains auteurs optent pour un traitement à base d'anticoagulant à long terme afin de prévenir l'extension ou la récurrence de la thrombose.

Quant à la présente étude, aucun des malades n'a bénéficié d'un traitement anticoagulant au long cours.

1-2 Transfusion :

Prévenir l'état de choc hémorragique suite à une hémorragie digestive passe souvent par la transfusion sanguine. Cependant, elle est précédée par la réanimation liquidienne, d'abord sous la forme d'une perfusion de cristalloïdes.

Cette transfusion sanguine doit être prudente sans corriger les pertes sanguines de façon excessive pour éviter l'augmentation du débit splanchnique qui maintiendrait une hémorragie active ou favoriserait les récurrences hémorragiques. Par conséquent, l'objectif de cette transfusion doit être de remonter le taux d'hémoglobine à 10g/l. Il est aussi recommandé d'associer une vaccination anti hépatite B afin de prévenir les hépatites transfusionnelles chez ces enfants souvent polytransfusés.

Sur l'étude de Ferri [208] et al., 79,5% des malades qui ont présenté une hémorragie digestive ont bénéficié d'une transfusion sanguine.

Quant à notre série, la transfusion sanguine a été réalisée chez 90% des patients.

1-3 Tamponnement direct :

Parfois, le saignement nécessite un tamponnement direct pour cesser. Ce tamponnement vise à comprimer les varices rompues pour arrêter le saignement. Il existe deux types de sondes : la sonde à double ballonnet de Sengstaken – Blackemore préconisée pour les varices oesophagiennes, et la sonde de Linton Nachlas ayant prouvé son efficacité pour les varices gastriques.

La sonde de Sengstaken-Blackemore est introduite par voie nasale dans l'estomac. On gonfle d'abord le ballonnet gastrique à la pression 80 mmHg et on réalise une traction par le bord externe de la sonde ce qui permet au ballonnet de s'appliquer fermement sur le cardia, c'est alors qu'on gonfle le ballonnet oesophagien à 40 mmHg permettant aux varices rompues de s'aplatir arrêtant ainsi le saignement. Pour éviter la nécrose ischémique, On dégonfle la sonde pour une durée de 15 minutes toutes les 6 heures. L'hémostase est habituellement obtenue en 12h à 24h.

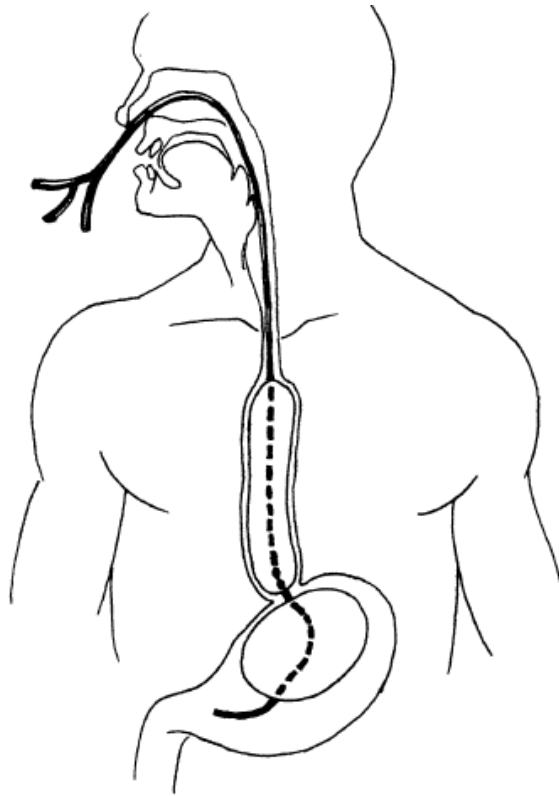


Fig.8 : Position correcte de la sonde de Sengstaken–Blakemore. Le ballonnet gastrique est appliqué fortement sur le cardia par traction sur l'extrémité externe de la sonde [86].

1-4 Moyens pharmacologiques :

L'augmentation de la résistance au flux portal et du débit sanguin splanchnique sont les deux conditions physiopathologiques pour la formation d'une HTP. Les traitements médicamenteux visent donc à diminuer la pression du système portal en réduisant le flux sanguin portal sans augmenter la résistance ou en réduisant la résistance sans augmenter le débit sanguin.

Afin d'obtenir ces résultats, ou du moins s'en approcher au maximum, on préconise l'usage des β -bloquants non cardiosélectifs tels que le Propranolol.

Ces médicaments permettent la réduction du gradient de pression au niveau de la veine porte en diminuant le débit cardiaque et en induisant une vasoconstriction splanchnique.

Les études liées à l'usage des β -bloquants chez les enfants sont très limitées, mais en se rapportant aux études effectuées chez les adultes, on réalise que les β -bloquants peuvent réduire l'incidence de l'hémorragie variqueuse [88].

Par ailleurs, l'usage de substances vasoactives telles que la somatostatine, la vasopressine ou encore l'octréotide est parfois de mise. En effet, ces substances, utilisées depuis longtemps en réanimation, sont efficaces dans les hémorragies actives.

Vu les nombreux effets indésirables de la vasopressine, on préfère actuellement d'utiliser la somatostatine grâce à ses effets secondaires moindres et son efficacité hémostatique.

Quelques essais contrôlés randomisés soutiennent l'idée que l'efficacité de la somatostatine ou de son analogue synthétique l'octréotide peut égaler celle de la sclérothérapie pour le contrôle de l'hémorragie aiguë par rupture de VO. En outre, l'administration précoce des analogues de la somatostatine peut être associée à une meilleure maîtrise de l'hémorragie, mais sans diminuer significativement le taux de mortalité, ils sont efficaces dans l'arrêt des saignements digestifs par rupture de varices œsophagiennes chez plus de 75% des patients [167, 168].

Ceci dit, l'expérience avec les agents vasoactifs chez les enfants qui souffrent d'HTP est trop limitée pour recommander leur utilisation.

2. Traitement endoscopique :

Il existe deux techniques en endoscopie permettant de thromboser les varices œsophagiennes : la sclérothérapie et la ligature élastique.

2-1 La sclérothérapie :

Généralement réalisée sous anesthésie générale, l'endoscopie est faite grâce à un endoscope flexible qui permet l'injection de l'agent sclérosant sous contrôle visuel en induisant la formation d'un thrombus au sein de la varice ainsi qu'une inflammation locale qui conduit à l'oblitération du vaisseau par la suite (résultat habituellement obtenu après plusieurs séances). Les injections commencent par la jonction oeso-gastrique puis on remonte vers l'œsophage selon un mouvement hélicoïdal.

Des complications peuvent survenir, pouvant être mineures à type de douleurs rétro-sternales (30-60%), poussées fébriles (39%), ou des complications majeures à type d'ulcère (8-30%) et sténoses (6-20%) voire une perforation œsophagienne d'où la prescription systématique d'un protecteur de la muqueuse [176,177 ,178].

La sclérothérapie est efficace dans l'éradication de varices œsophagiennes dans 88-100% des cas, cependant, à cause de ses complications, son utilisation est actuellement limitée en pédiatrie aux nourrissons et jeunes enfants (<10 kg) chez qui le dispositif de ligature est trop gros pour passer à travers le sphincter œsophagien supérieur.

2-2 Ligature élastique des VO (LVO) :

C'est actuellement le gold standard dans le traitement des hémorragies digestives aiguës secondaires à la rupture des varices œsophagiennes. Elle est indiquée dans la prophylaxie primaire et secondaire pour les patients qui sont insensibles aux bêtabloquants [182].

Décrite la première fois par Stiegmann et al. en 1986, elle a largement supplanté la sclérothérapie. La LVO consiste à réaliser une constriction physique de la varice au niveau ou à côté du siège du saignement [97], qui permet la strangulation du vaisseau variqueux induisant l'obstruction veineuse et la stase qui engendre une thrombose, inflammation et fibrose puis oblitération de la varice.

Les complications de cette technique sont souvent bénignes, se limitant à une douleur rétrosternale, une dysphagie ou une fièvre. Elle 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 [100].

Quelques études réalisées ont objectivé la supériorité de cette technique par rapport à la sclérothérapie, notamment concernant la rapidité d'éradication des varices, les complications et les récurrences hémorragiques. Le taux d'hémostase obtenu par LVO dans l'étude de Lo et al. Est de 97% [98] et de 100 % pour Zargar et al. [99].

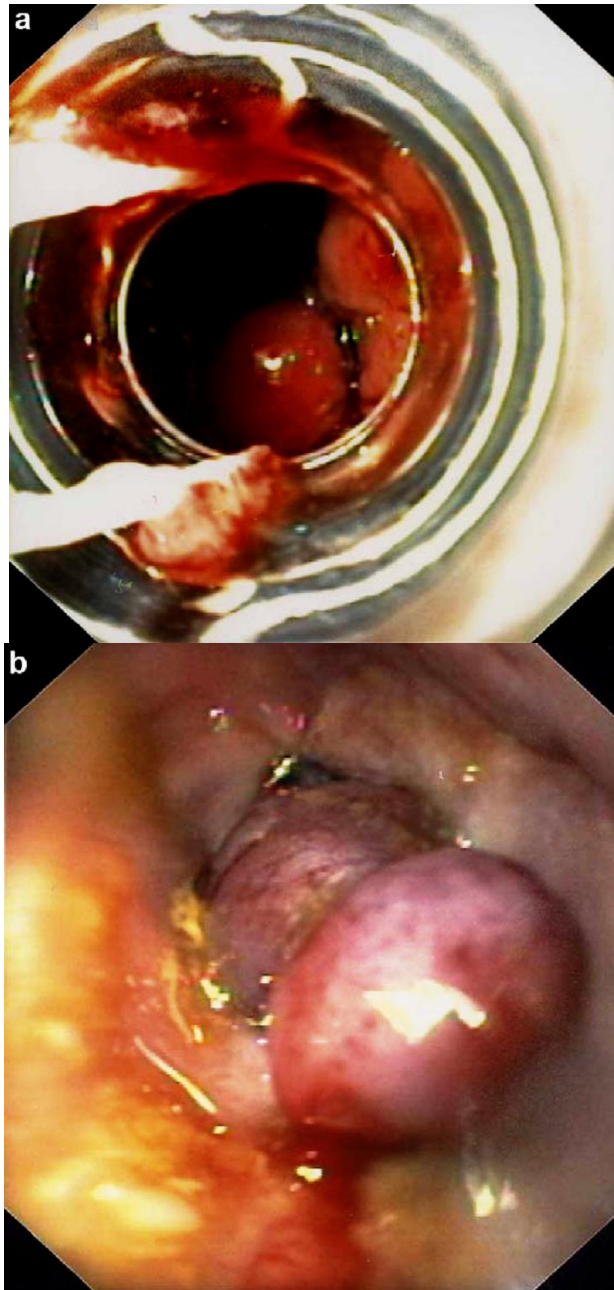


Fig.9 : Photos endoscopiques montrant la ligature d'une VO (b) utilisant un multi-ligateur(a)[93].

3. Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical de l'HTP de l'enfant a véritablement évolué au cours de cette dernière décennie. De nombreux progrès ont été réalisés pendant les dernières décennies permettant d'effectuer des anastomoses veineuses à partir de veines de petite taille chez les jeunes enfants, écartant ainsi dans la plupart des cas le risque de thrombose et d'échec du traitement chirurgical. Trois méthodes sont possibles :

- i. Interventions non dérivatoires : par abord direct des VO et/ou splénectomie.
- ii. Dérivations porto-cave : qui visent à baisser la pression portale en contournant l'obstacle préhépatique. On trouve deux classes :
 - Dérivations porto-cave tronculaires et radiculaires non sélectives
 - Dérivations portales sélectives.
- iii. **iii.** Pontage mésentérico-Rex ou reperfusion portale : technique plus physiologique et très prometteuse.

a. Les interventions d'abord direct des V.O :

Le principe de ce genre d'interventions se base sur l'anatomie de la circulation collatérale porto-cave au niveau de la jonction oesophagienne. La circulation collatérale provenant surtout de la veine gastrique gauche, 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 de la partie inférieure de l'oesophage abdominal et thoracique, le réseau collatéral se situe essentiellement au niveau de la sous-muqueuse. En remontant le long de

l'oesophage, la circulation collatérale repasse progressivement à travers les plexus intermusculaires jusqu'à la région péri-oesophagienne pour se jeter dans la veine azygos.

Ceci explique donc le lieu des ruptures variqueuses situées en général au niveau de la région oesogastrique et suggère donc que l'interruption des V.O. peut être obtenue par la suppression de cette région.

a. 1 Transsection de l'oesophage [106] :

Il s'agit d'une résection anastomose oesophagienne à la pince automatique décrite par Van Kemmel en 1974. La voie d'abord est une incision médiane épigastrique ou bien une incision ogivale de l'épigastre débordant en sous costal gauche.

La première étape consiste à dissequer l'oesophage après incision transversale du péritoine pré-oesophagien au niveau de la réflexion péritonéale de l'oesophage sur le diaphragme jusqu'à la partie supérieure du petit épiploon en haut. Ensuite, tout l'oesophage abdominal est libéré avec hémostase soigneuse de la circulation collatérale péri-oesophagienne.

La gastrotomie est la seconde étape. En effet, une courte gastrotomie horizontale est réalisée un peu au dessous du plan du cardia, à la face antérieure de l'estomac afin d'introduire la pince à transsection Autosuture automatique qui arrive jusqu'à l'oesophage terminal. Après ouverture de la pince, l'oesophage est ligaturé et la tête de la pince est ensuite refermée sur l'enclume et la transsection-anastomose est effectuée. La gastrotomie est refermée en un plan et une sonde gastrique est passée à travers la suture oesophagienne jusqu'à l'estomac.

a. 2 Intervention de Milnes – Walker [106] :

Lorsqu'il existe une hémorragie qui contraint à l'intervention chirurgicale, il est possible de réaliser, dans un premier temps, par voie thoracique une ligature des V.O avec transection de l'oesophage en respectant les nerfs pneumogastriques. Cette déconnexion azygo-porte permet soit d'éviter une intervention plus complète à réaliser ultérieurement soit d'en reculer l'échéance lorsque la splénectomie devient moins dangereuse sur le plan infectieux.

a.3 Intervention de SUGIURA [106] :

Décrite en 1973, il s'agit d'une intervention qui associe la splénectomie, la dévascularisation oesophagienne et la transection oesophagienne. Elle est réalisée en deux temps opératoires par deux voies d'abord différentes abdominale et thoracique. Ces 2 temps opératoires peuvent être effectués au cours de la même intervention ou différés dans le temps.

α. Temps abdominal :

◆ La voie d'abord est sous-costale gauche permettant une bonne exposition de la rate et de la région hiatale.

◆ Splénectomie : La splénomégalie rend ce temps opératoire un peu délicat. On libère la face postérieure de la rate par incision de la réflexion du péritoine entre la rate et le diaphragme. Le décollement de la partie terminale du pancréas permet d'extérioriser la rate puis une section de l'épiploon gastro-splénique est réalisée avec une ligature élective des vaisseaux courts de l'estomac. On dissèque ensuite les vaisseaux spléniques au niveau du hile de la rate avec ligature et section successive des pédicules vasculaires.

C'est une technique de splénectomie intra-hilaire permettant d'éviter les lésions du pancréas et ayant l'avantage de ligaturer en masse le pédicule splénique.

◆ Dévascularisation oesogastrique : c'est une dévascularisation menée au contact de la paroi digestive. La grande courbure est dévascularisée à partir de la jonction entre les 2 territoires gastro-épiploïques. On libère ensuite la partie supérieure de la grosse tubérosité associée à la section du ligament gastro-phrénique. La dévascularisation de la petite courbure gastrique est réalisable comme une vagotomie hypersélective. Cette libération est continuée sur le bord droit de l'oesophage qui se retrouve alors complètement libéré de l'orifice diaphragmatique.

◆ Pyloroplastie :

Elle peut être remplacée par une pylorotomie extramuqueuse. Elle est nécessaire à cause de la vagotomie presque totale effectuée au cours de la dévascularisation oesogastrique.

b. Temps thoracique :

◆ Une thoracotomie dans le 6ème espace intercostal gauche est réalisée.

◆ Dissection de l'oesophage : après l'ouverture de la plèvre médiastinale, on note l'existence d'une circulation collatérale porto-cave autour de l'oesophage comportant des veines longitudinales associée à des collatérales transversales qu'on va ligaturer tout en conservant les veines périoesophagiennes longitudinales.

L'oesophage est mis sur lacs et la dissection est poursuivie en haut jusque la veine pulmonaire inférieure gauche et en inférieur jusque l'orifice diaphragmatique de manière à rejoindre la dissection préalablement effectuée par voie abdominale dans le premier temps opératoire. A la fin de ce temps opératoire, l'oesophage est totalement libre et devrait pouvoir être attiré jusqu'à l'incision de la thoracotomie.

◆ Transsection de l'oesophage : Elle est localisée au niveau de la jonction entre l'oesophage thoracique et abdominale. On place deux clamps souples sur l'oesophage à distance de la zone de transsection. Ensuite, on sectionne la couche musculuse de l'oesophage tout en conservant un pont musculaire sur le bord droit de l'oesophage afin de favoriser la vascularisation. Le fourreau muqueux est placé sur lacs et sectionné dans sa totalité.

◆ Anastomose oeso-oesophagienne : à cette étape, on rétablit la continuité de l'oesophage en suturant sur les 2 plans muqueux et musculaire.

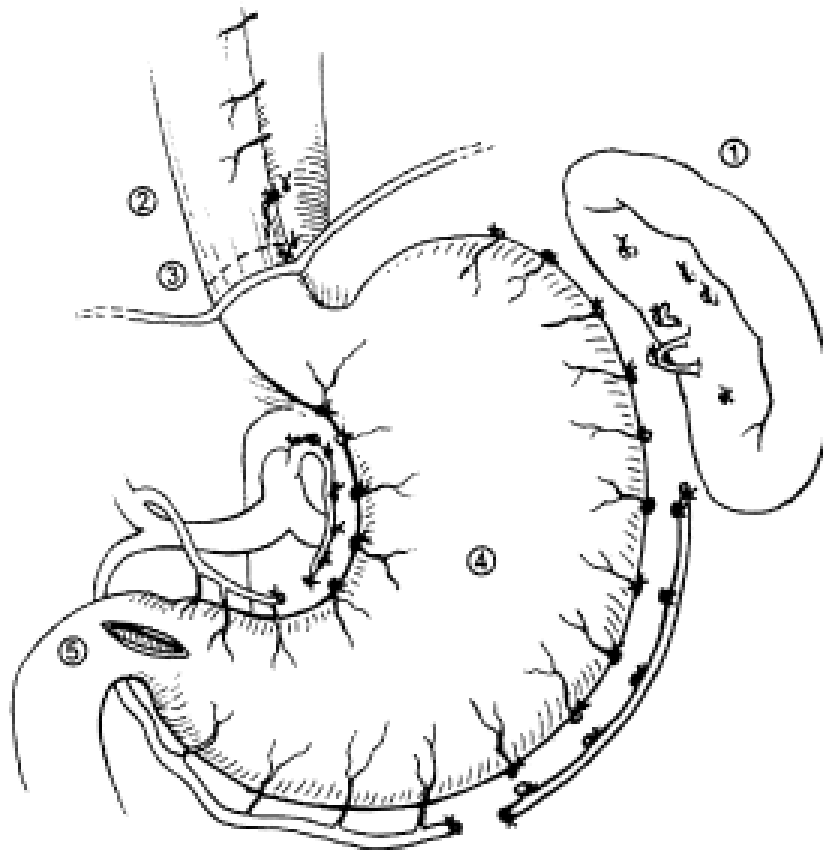


Fig.10 : représentation schématique de la procédure de Sugiura :

1) splénectomie ; 2) dévascularisation de 8 à 10 cm de l'œsophage ; 3) transsection-anastomose terminotermine 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-oesophagienne [107].

a. 4 Modification de l'intervention de Sugiura [106] :

◆ Abord abdominal et transection mécanique :

Les modifications ont été proposées par plusieurs auteurs [106] visant à pouvoir réaliser l'intervention par une seule voie de préférence abdominale contournant ainsi la nécessité de réaliser une double voie d'abord.

La voie d'abord est une grande incision sous costale droite en S allongé.

L'oesophage médiastinal est disséqué la dévascularisation de l'oesophage jusqu'à proximité de la veine pulmonaire inférieure gauche.

Après la libération totale de l'oesophage, une courte gastrotomie est réalisée à la face antérieure du corps gastrique et la une pince à transection-suture automatique permet de compléter la transection. Certains auteurs préconisent de faire une valve gastrique complète péri-anastomotique pour recouvrir l'anastomose.

◆ Sugiura sans splénectomie :

Cette intervention préconisée par Perrachia [108] comporte une technique plus simple et expose à un moindre risque de thrombose spléno-portale. Cependant, elle est moins efficace que l'intervention de Sugiura dans la prévention des récurrences hémorragiques.

a. 5 Intervention de Hassab [109] :

La voie d'abord est abdominale et l'intervention comporte la splénectomie associée à une dévascularisation oesogastrique incomplète, limitée à l'oesophage abdominal, au cardia et à la grosse tubérosité et la petite courbure gastrique, sans transection de l'oesophage.

b. La splénectomie :

C'est un geste qui n'est pas anodin à cause de la baisse du potentiel immunitaire chez l'enfant, mais aussi du fait du risque hémorragique en peropératoire chez les malades souffrant d'htp et du risque important d'une thrombogénèse. Par ailleurs, son efficacité sur l'HTP n'est pas démontrée.

L'intervention consiste brièvement à supprimer l'organe augmenté de taille et à corriger l'hypersplénisme en éliminant le foyer de communication intraveineuse contenu au niveau de la rate.

Avant toute splénectomie programmée, une vaccination anti-méningocoque, antipneumocoque et anti-*Haemophilus influenzae* de type B, 15 jours avant est recommandée [110,111].

En effet, Le risque d'infection est le 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 [111].

La principale complication postopératoire est la thrombose splénique et/ou portale postopératoire d'où l'intérêt d'administrer une anticoagulation préventive systématique qu'on prolonge pendant quatre semaines.

Le taux de plaquettes doit être systématiquement surveillé en postopératoire et un traitement antiagrégant est proposé lorsque le taux de plaquettes dépasse 1 000 000 /mm³.

Concernant les splénomégalies supérieures à 20 cm de diamètre splénique, l'embolisation de l'artère splénique est souvent préconisée afin de diminuer le risque de saignement [112].

Récemment, une étude comparative a montré le bénéfice de l'embolisation avec des pertes sanguines préopératoire atteignant 35ml contre 350mL en l'absence d'embolisation [113].

Par ailleurs, la *splénectomie partielle* par laparotomie ou laparoscopie est souvent décrite depuis 1993 par Louis et al. [114]; cela permettrait de conserver un moignon de rate fonctionnel, tout en supprimant une SMG et par conséquent un hypersplénisme.

Dans la série de Louis en 2007 [115], la splénectomie partielle laparotomique fut indiquée chez 19 enfants qui présentaient une HTP grave et mal tolérée ; la SMG avec la gêne abdominale et l'hypersplénisme ont disparu chez la totalité des enfants et l'amélioration de l'HTP et l'hypersplénisme fut significative et prolongée chez 15 des 19 enfants concernés par l'étude. Par ailleurs, aucune thrombose n'a été enregistrée en postopératoire.

En revanche, le traitement par laparoscopie est classiquement contre-indiqué en cas d'HTP à cause du grand risque hémorragique.

c. Dérivations porto-systémiques :

Elles visent à restaurer une pression portale normale par la réalisation d'une anastomose d'une faible résistance entre un vaisseau portal et une veine systémique.

Actuellement, de nombreuses variétés anastomotiques sont réalisées, on en distingue deux groupes, sélectives et non sélectives :

c. 1 les dérivations portales non sélectives :

c .1.1 Les anastomoses tronculaires [124] :

C'est un type d'anastomoses qui nécessite la perméabilité de la veine porte qu'on vérifie en pré-opératoire par l'écho-doppler, ce qui explique son usage très limité en cas de cavernome porte où le tronc porte est presque toujours atteint.

α. Anastomose porto-cave latéro-latérale directe :

On mesure les pressions au niveau de la veine cave inférieure ensuite au niveau de la veine porte. Quand l'anastomose est réalisée, le gradient de pression porto-cave suivant l'anastomose doit être normalement inférieur à 5 mm Hg, après clampage de l'anastomose, il devient supérieur à 10 mm Hg.

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

Le greffon est utilisé lorsque l'anastomose porto-cave latéro-latérale est difficile à réaliser ou lorsqu'une dérivation portale partielle de calibre contrôlé est effectuée. Cette dernière permettra de conserver un flux porte hépatopète suffisant.

L'anastomose porto-cave latéro-latérale a été décrite en premier par Reynolds et Southwick en 1951 par l'usage d'une auto-greffe veineuse. A présent, les greffons veineux ont été remplacés par les prothèses vasculaires.

γ. Anastomose porto-cave termino-latérale :

Le site d'implantation de l'anastomose dans la veine cave inférieure dépend du trajet de la veine porte.

δ. Variantes de l'anastomose porto-cave :

◆ Double anastomose porto-cave : C'est une intervention qui consiste à réaliser une section transversale de la veine porte dont on implante les 2 extrémités séparément par 2 anastomoses termino-latérales dans la veine cave inférieure.

◆ Anastomose porto-rénale gauche : elle consiste à disséquer la veine cave inférieure jusqu'au niveau la veine rénale gauche ensuite celle-ci sera sectionnée puis retournée vers le pédicule hépatique et son extrémité distale sera anastomosée de façon termino-latérale au niveau de la face postérieure de la veine porte.

c .1 . 2 Les anastomoses mésentérico-cave [125]:

a. Anastomose mésentérico-cave en H de Drapanas [125,126] :

Il s'agit de l'utilisation de greffons interposés entre la veine mésentérique supérieure et la veine cave inférieure. Technique décrite la première fois en 1966 par Nay et Fitzpatrick et popularisée par Drapanas en 1975. En revanche, la perméabilité et la taille de la veine mésentérique supérieure doivent toujours être vérifiées par un écho-doppler qui est parfois insuffisant (souvent gêné par les clartés digestives) donc complété par un angio-scanner.

♦ **Voie d'abord** : l'exposition de la zone est obtenue par deux voies d'abord : incision médiane sus- et sous-ombilicale, ou incision transversale du flanc droit qui déborde légèrement sur la partie gauche de l'abdomen.

♦ **Dissection de la VMS** : on ouvre la racine du mésentère de façon transversale en bas de la réflexion péritonéale mésentérique. On repère la paroi de la veine mésentérique supérieure, on libère ensuite le bord droit et la face antérieure de la VMS sur 5 cm en longueur.

♦ **Dissection de la VCI** : une incision est réalisée au niveau de la face antérieure de la VCI qu'on libère à partir du 3ème duodénum jusqu'au croisement de l'artère iliaque primitive droite.

♦ **Création du trajet entre la VMS et la VCI** : On sectionne le tissu cellulo-lymphatique localisé au niveau de la partie postérieure droite de la racine du mésentère et de sa jonction avec le fascia de Toldt réduisant ainsi la distance et l'épaisseur tissulaire entre les deux veines.

♦ **Réalisation de l'anastomose** :

a. **Choix du greffon** : Le greffon, prothétique ou veineux, doit avoir un diamètre assez large allant de 14 à 20 mm.

Les veines jugulaire interne gauche, iliaque primitive droite et iliaque externe sont les greffons veineux les plus souvent utilisés. Cependant, ils présentent des défauts notamment par rapport à leur disposition dans l'espace souvent oblique et arrondie autour du 3ème duodénum en C, leur écoulement lymphatique, ou éventuellement un hématome pouvant entraîner la compression du greffon veineux voire son obstruction. Ça explique pourquoi plusieurs auteurs préconisent l'usage de greffon prothétique.

b. Implantation du greffon sur la VCI : on effectue une anastomose au niveau du milieu de la face antérieure de la veine cave inférieure.

c. Implantation du greffon dans la VMS : après avoir clampé latéralement la veine mésentérique supérieure, on réalise une incision longitudinale. Le plan postérieur est effectué par nécessité en premier par un surjet de monofilament 5/0, le plan antérieur est ensuite confectionné par 2 hémi-surjets partant de l'angle supérieur et de l'angle inférieur et se réunissent au milieu de ce plan. La VMS est déclampée, le clamp sur le greffon est enlevé secondairement après purge du greffon par le sang mésentérique supérieur.

d. on mesure ensuite les pressions directement dans le greffon, le gradient de pression doit être inférieur à 5 mmHg quand l'anastomose est en place.

γ. Anastomose mésentérico-cave par voie rétropéritonéale [125] :

La veine cave inférieure dans sa portion sous duodénale ainsi que la veine mésentérique supérieure sont exposées grâce à un décollement élargi du côlon droit. Ensuite, on interpose un greffon veineux entre ces deux veines.

L'usage de cette technique est préconisé chez des patients ayant déjà subi des opérations chirurgicales source de plusieurs adhérences qui peuvent se révéler très hémorragiques à leur libération.

c .1. 3 Les anastomoses spléno-rénales non sélectives :

α. Anastomose spléno-rénale proximale ou centrale [129,130] :

L'incision est sous-costale gauche et permet la réalisation d'une dérivation portale totale qui fait usage de la veine splénique en lien continu direct avec la veine porte qu'on retourne vers la veine rénale gauche. Elle est associée à une splénectomie. Elle a été réalisée la première fois chez un enfant en 1959 par Clatworthy.

Il s'agit de l'implantation du segment central de la veine splénique sur la face antérieure de la veine rénale gauche.

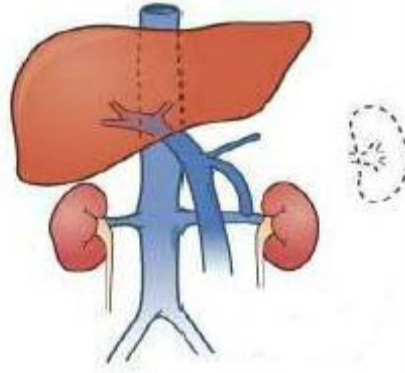


Fig.11 : anastomose spléno-rénale centrale avec splénectomie[210].

β. Anastomose spléno-rénale latéro-latérale de Cooley [131] :

Il s'agit d'une technique qui permet d'éviter la dissection étendue de la veine splénique dans les situations à risque de fragilité de la paroi.

La splénectomie n'y est pas nécessaire, contrairement à l'interposition de greffon qui est presque toujours effectuée.

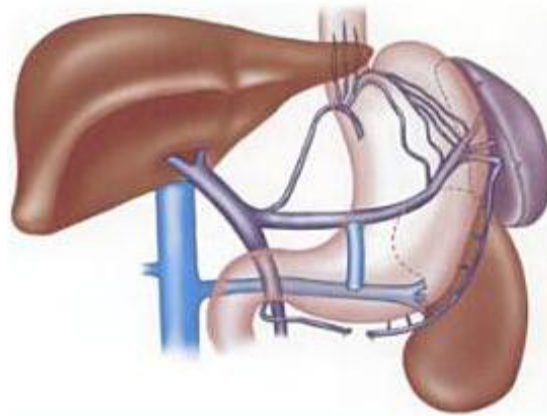


Fig.12 : anastomose spléno-rénale latéro-latérale par greffon jugulaire (type Cooley)[210].

γ. Anastomose spléno-rénale termino-terminale [130] :

Il s'agit d'une anastomose spléno-rénale à plein canal après ligature de la région paramédiane de la veine rénale.

c – 2 Les dérivations portales sélectives :

Les shunts porto-caves tronculaires entraînent la dérivation totale du sang portal qui est probablement responsable de l'éventuelle aggravation de la fonction hépatique ainsi que l'encéphalopathie post-opératoire.

L'introduction des dérivations portales sélectives a été introduite afin d'éviter les complications sus-citées, et consiste à décompresser les VO en conservant un flux portal vers le foie en anastomosant à la veine cave inférieure une veine qui draine directement les VO les séparant ainsi du territoire mésentérico-portal dans la mesure du possible.

α. Anastomose spléno-rénale distale ou opération de Warren [132,133]:

Elle consiste en une anastomose splénorénale distale décrite par Warren en 1966, réalisée par une sous costale gauche agrandie à droite si besoin. L'abord de la partie centrale de la veine splénique et la veine rénale se fait par deux voies : sus-mésocolique transépiploïque donnant l'accès direct à l'arrière cavité des épiploons, et sous-mésocolique, le colon transverse étant relevé, le péritoine postérieur est incisé le long de l'angle duodéno-jéjunal, le quatrième duodénum est refoulé vers la ligne médiane et abaissé après section du muscle de Treitz. Cette manœuvre donne un accès direct à la veine mésentérique inférieure et à la veine splénique située sur la face postéro-inférieure du pancréas ; Celle-ci sera disséquée sur une longueur de 5 à 7 cm et on s'attachera à lier avec minutie toutes les petites veines afférentes pancréatiques. Une fois la veine splénique est

libérée, on se porte sur la veine rénale qui est située sur un plan postérieur et à un niveau inférieur par rapport à la veine splénique. Celle-ci est clampée en amont par un clamp de Bull-dog et un clamp de Satinsky est placé le plus loin possible en aval, la veine splénique est coupée à ce niveau, et suturée par un surjet aller-retour. La veine rénale est clampée totalement de part et d'autre, puis une incision est effectuée sur sa face antérieure. La veine splénique est implantée dans la veine rénale, l'anastomose étant faite par des points séparés. Dans la technique originale de Warren, on associe à l'anastomose spléno-rénale, la déconnexion portomésentérique-gastrosplénique en ligaturant la veine pylorique, les vaisseaux gastroépiploïques au ras de l'estomac conservant l'arcade gastroépiploïques et la veine coronaire stomachique au niveau de la région cœliaque [195].

Des variantes de l'intervention de Warren sont décrites. On les réalise quand la veine splénique ne permet pas la réalisation de l'intervention classique (veine trop courte ou difficilement dissécable). On note ainsi :

- Anastomose spléno-rénale termino-latérale, la veine splénique devant être ligaturée en aval de l'anastomose pour rendre l'intervention sélective. On l'appelle Warren II.

- Anastomose spléno-rénale latéro-latérale avec usage d'un greffon veineux jugulaire avec ligature de la veine splénique en aval de l'anastomose. On l'utilise si la veine splénique et rénale ne peuvent être rapprochées.

β. Anastomose coronaro-cave (ACC) ou opération d'Inokuchi [135] :

L'intérêt de cette intervention est le maintien de flux portal comme c'est le cas dans l'intervention de Warren. Elle consiste à dériver directement la veine gastrique gauche (anciennement dite coronaire stomachique) dans la veine cave

inférieure à l'aide d'un greffon veineux saphène ou jugulaire. La condition de réalisation de cette l'intervention est la disposition d'une grosse veine gastrique gauche.

Après ouverture du petit épiploon, La dissection de la veine gastrique gauche est réalisée avec précaution le plus près possible de son abouchement dans la veine porte sur 2 cm environ.

La dissection de la veine cave inférieure est réalisée sur sa face antérieure jusqu'à l'abouchement de la veine rénale gauche.

Le greffon veineux est d'abord anastomosé avec la veine cave inférieure à points séparés, puis on passe l'extrémité libre de ce greffon à travers le hiatus de Winslow l'amenant ainsi à côté de la veine gastrique gauche.

Ensuite, La vérification de l'anastomose est réalisée par prise des pressions par ponction directe de la veine gastrique gauche.

C'est une intervention qu'on recommande surtout s'il existe une thrombose portale étendue qui n'atteint pas la veine gastrique gauche.

Il existe des variantes de cette intervention décrites pas Inokuchi.

- L'anastomose coronaro-gonadique liant la veine gastrique gauche à la veine spermatique ou bien ovarienne, branche de la veine cave inférieure.
- L'anastomose coronaro-surrénalienne
- L'anastomose coronaro-rénale

γ. Anastomose spléno-cave (ASC) distale [130,136]:

Elle a été décrite par Orozco [136] en tant qu'alternative à l'intervention de Warren avec le même intérêt qui est celui de réaliser une dérivation sélective du sang des VO sans modification de la pression portale.

Elle peut être réalisée en cas de rein gauche absent ou de variante anatomique ne permettant pas la réalisation d'une intervention de Warren.

La veine splénique est disséquée le long de la face postérieure du pancréas jusqu'à la jonction spléno-mésentérique où la veine splénique est coupée et la veine mésentérique inférieure ligaturée. Ensuite, la veine rénale est disséquée jusqu'à la jonction avec la veine cave inférieure afin de réaliser une anastomose spléno-cave termino-latérale. Enfin, une dévascularisation telle que celle réalisée dans l'intervention de Warren est effectuée.

d. Reperfusion portale ou shunt mésentérico-Rex :

Il s'agit d'une intervention relativement récente qui a amélioré la prise en charge des patients souffrant d'hypertension portale extra-hépatique. Cette technique a été utilisée la première fois par De Ville de Goyet en 1992 qui l'a indiquée chez sept patients transplantés hépatiques qui avaient subi une thrombose portale. La reperfusion portale a été par la suite testée dans le traitement chirurgical du cavernome porte par De Ville de Goyet et d'autres équipes européennes et américaines [139-145].

On opte actuellement pour cette technique vu qu'elle permet d'ôter l'obstacle pré hépatique et de récupérer un flux portal quasi-physiologique à l'opposé des techniques de dérivations porto-systémiques [146].

La technique opératoire consiste à interposer un greffon autologue jugulaire, iliaque ou fémoral entre une veine du système porte extra-hépatique (SPEH) et la branche portale gauche au niveau du récessus de Rex dans le sillon ombilical, seul point où le système porte intra-hépatique (SPIH) peut être facilement approché, du fait de la liberté de la veine portale gauche, située entre les deux branches du segment II et III, de toute artère ou tout canal biliaire, et du fait que cette veine est assez large et longue à ce niveau pour y construire une anastomose [147]. Cette intervention nécessite alors un SPEH de bonne qualité dont on s'assure par un angio-scanner et un SPIH perméable et dont les branches droite et gauche se continuent [146]

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

Quant à l'anastomose extra-hépatique, on utilise habituellement la veine mésentérique supérieure telle qu'a été décrite la première expérience de De Ville. Il existe des variantes où l'on fait usage des veines splénique, mésentérique inférieure, pancréatico-duodénale ou gastrique gauche ou même une veine ombilicale repérméabilisée [149].

Après réalisation de l'anastomose, un écho-doppler peropératoire doit être fait pour vérifier la perméabilité du shunt. Lorsque l'anastomose fonctionne, l'HTP diminue rapidement mais le rétablissement du SPIH normal est progressif en quelques semaines [146].

La thrombose du greffon veineux constitue la principale complication des reperfusion portales chirurgicales, on préconise donc le choix d'un shunt non coudé, de trajet court, ainsi que la bonne dissection du parenchyme hépatique autour du Rex pour éviter une éventuelle compression de l'anastomose.

4. Radiologie interventionnelle :

a. Le shunt porto-sus hépatique par voie transjugulaire (TIPS) [151]:

Le développement de prothèses métalliques auto-expansives ont permis la réalisation avec succès des shunts porto-systémiques en 1990, où a été créé le terme TIPS pour *Trans-Jugular Portosystemic Shunt* [154].

Le TIPS est un moyen de radiologie interventionnelle réalisé par un radiologue et considéré tel qu'un moyen thérapeutique des complications de l'HTP au même titre que les β -bloquants, la sclérothérapie endoscopique ou la chirurgie. Néanmoins, l'application d'un TIPS serait limitée par le petit calibre des branches portales chez l'enfant.

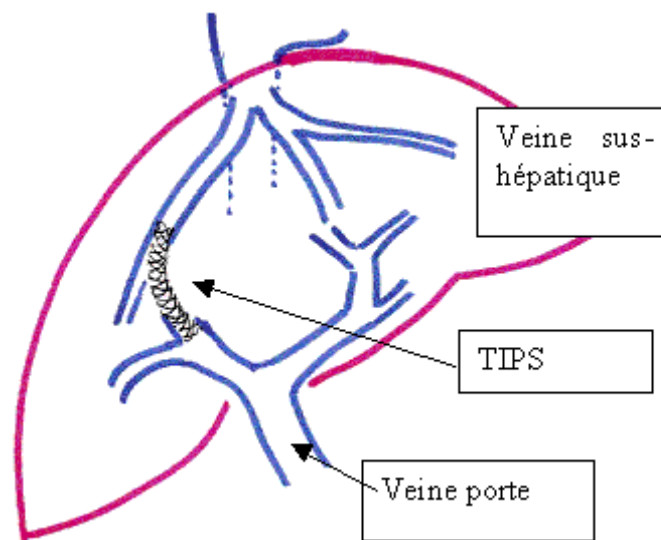


Fig.13 : représentation schématique d'un shunt porto-sus hépatique transjugulaire (TIPS)[210].

b. Technique radiologique d'angioplastie :

L'équipe radiologique de Pariente à Bicêtre [163] avait tenté de recanaliser une veine porte sans recourir à la chirurgie chez 10 patients avec HTP extra-hépatique. En effet, il s'agit d'une dilatation de la veine porte sténosée par l'intermédiaire d'un ballonnet introduit par cathétérisme percutané via portographie trans-hépatique associée à la pose d'un stent. Cette technique n'avait réussi que dans un seul cas.

c. Embolisation percutanée trans-hépatique des varices oesogastriques [165]:

L'intérêt de cette méthode est d'arrêter en urgence les hématomèses importantes et réfractaires à la sclérothérapie par l'interruption de la circulation veineuse dans ces varices en obturant les varices ou leurs veines afférentes par des embols. Cependant, c'est une méthode qui requiert un plateau technique avancé. Son efficacité varie de 40 à 60 % et le taux de récurrence y est élevé.

Elle nécessite une ponction percutanée trans-hépatique ce qui expose à plusieurs complications telles qu'une survenue ou extension d'une thrombose porte qui risque de gêner une éventuelle dérivation chirurgicale future. C'est à cause de ces complications que la plupart des équipes l'ont abandonnée.

B. Indications chirurgicales :

On peut faire face à plusieurs situations qui nécessitent une prise en charge chirurgicale. En effet, il peut s'agir d'une situation urgente par rupture de VO récidivantes ou persistantes ou bien par installation d'une hémorragie en peropératoire ou postopératoire précoce, ou alors il peut s'agir d'une intervention chirurgicale à but prophylactique en dehors de toute urgence.

1. Traitement d'un saignement digestif actif :

L'avènement des traitements endoscopiques et médicaux dans la prise en charge d'un saignement actif par rupture des VO a remplacé la chirurgie à cause du risque de mortalité opératoire.

L'intervention chirurgicale en urgence est donc d'usage exceptionnel dans les cas où les traitements alternatifs à la chirurgie ne permettent pas d'arrêter le saignement [166]. Dans ces cas, elle doit donc être la moins hémorragique possible et précédée par des mesures de réanimation.

L'intervention de Drapanas semble la plus adaptée à ces circonstances d'urgence lorsque la dérivation portale est envisageable [125,167]. Dans le cas contraire, une dévascularisation par transection oesophagienne ou encore une ligature des VO à l'aide de clips permet d'arrêter l'hémorragie [105,168].

2. Hémorragie suite à une intervention :

Lorsqu'une hémorragie a lieu au décours d'une dérivation, il faut d'abord tenter la recanalisation d'un shunt thrombosé ou la dilatation par angioplastie percutanée. En effet, une étude à Bicêtre a montré l'efficacité de cette procédure chez 9 sur 10 patients [61,163]. En revanche, si cette méthode s'avère inefficace, il est préconisé de réaliser une autre dérivation plus centrale ou alors réaliser une déconnexion azygo-portale partielle ou totale.

3. Prévention des récurrences hémorragiques :

L'indication chirurgicale prophylactique se prend en fonction du risque hémorragique dicté par la fibroscopie oeso-gastrique.

Lorsque les VO apparaissent peu tendues en l'absence de congestion de la muqueuse, on peut absolument n'envisager aucun traitement actif [27] à condition que le patient puisse être surveillé régulièrement et rigoureusement et qu'une structure hospitalière parfaitement apte à gérer les éventuelles complications hémorragiques soit disponible. Par ailleurs, on préconise la prescription d'un bêtabloquant en l'absence de contre-indications tout en informant le patient et sa famille sur la gravité d'un éventuel arrêt brutal du médicament. En outre, il est indispensable de proscrire les médicaments susceptibles de favoriser le saignement tels que les anticoagulants, antiagrégants plaquettaires et anti-inflammatoires.

En revanche, si la fibroscopie objective des signes prévoyant l'hémorragie ou en cas d'hémorragie digestive, on a recours à la sclérothérapie ou la ligature élastique endoscopique des VO qui permettent l'éradication des varices à un taux de 88 à 95 %.

Néanmoins, ces traitements endoscopiques ne sont pas toujours aisément réalisés dans notre contexte, d'une part à défaut de disponibilité du plateau technique, de l'autre à cause de la difficulté d'assurer le suivi régulier et la répétition des séances nécessaires, ce qui n'est pas toujours possible chez les patients qui habitent dans des zones éloignées. De plus, dans ces méthodes, l'HTP et l'hypersplénisme persistent d'où la récurrence précoce avant l'éradication des varices qui atteint 26 à 39 % des cas et un taux après l'éradication de 12 à 31 % [99,171]. Par ailleurs, il est à noter que les varices gastriques et ectopiques et

la gastropathie hypertensive sévère échappent généralement au traitement endoscopique et sont à haut risque de récurrence d'où la nécessité d'envisager une décompression chirurgicale.

Les résultats de l'intervention chirurgicale, notamment celle de Warren, ont été comparés à ceux de la sclérothérapie endoscopique quant à la récurrence hémorragique dans de nombreuses études [51], objectivant l'avantage de cette intervention en terme de risque hémorragique mais sans avantage pour la survie. Il semble donc que l'indication chirurgicale ne doit être prononcée que si le patient présente une récurrence hémorragique en dépit d'un traitement médicamenteux à base de β -bloquant correctement suivi et/ou un traitement endoscopique des VO.

Cependant, en l'absence d'une codification de prise en charge, la chirurgie reste une issue pour ces patients souvent polytransfusés, habitant loin et ayant rarement accès à une structure médicale qui peut prendre en charge correctement une éventuelle hémorragie.

Quand l'intervention chirurgicale est indiquée, il faut réaliser un bilan fait d'un écho-doppler et/ou un angio-scanner afin de préciser l'étendue du cavernome porte et l'état du réseau veineux du système portal qui permettront le choix de l'intervention chirurgicale. Le bilan hépatique est aussi réalisé et revient normal chez la majorité des enfants qui souffrent d'HTP extra-hépatique, constituant ainsi une condition physiologique favorable à l'opération [51].

a. Anastomoses spléno-rénales :

Il s'agit d'une technique qui donne de bons résultats lorsque la veine splénique est de gros calibre.

Une étude de Broto [55] a effectué une opération de Warren chez 2 patients parmi 14 cas de cavernome porte. L'intervention a contrôlé le saignement avec succès dans l'absence de récurrence hémorragique ou de thrombose avec une année de recul.

Dans une étude de Le Tourneau [172], 3 sur les 4 opérations de Warren réalisées concernaient des enfants atteints de cavernome portal. En post-opératoire précoce, la pression intra-splénique a diminué de 10 mmHg chez tous les patients, et la perméabilité des shunts a été vérifiée chez l'ensemble des patients qui n'ont présenté aucune récurrence hémorragique.

Quant à l'étude de Dibi [50], une intervention de Warren a été effectuée pour 11 enfants, avec une veine splénique dont le diamètre allait de 6,4 mm à 15 mm, et chez 3 enfants, une anastomose spléno-cave termino-latérale a été réalisée avec déconnexion azygo-porte.

L'étude de Botha et al. [176] a objectivé une expérience en anastomoses porto-systémiques chez l'enfant qui s'étend sur 15 ans. 17 interventions de Warren ont été effectuées. Un patient sur les 17 cas avait présenté une thrombose du shunt, une récurrence hémorragique a été notée chez un autre cas et 2 patients avaient présenté une ascite. le reste des patients n'avait présenté aucune complication notable sur un recul variant de quelques mois à 14 ans.

Quant à la présente étude, l'intervention de Warren a été réalisée chez deux patients et une anastomose spléno-cave distale chez un seul patient. Le diamètre de la veine splénique dépassant 10 mm dans les deux cas d'opération de Warren, et égalant 5 mm dans le dernier cas. Un seul patient ayant bénéficié d'une intervention de Warren a présenté une sténose de la veine splénique qui a bien évolué sous héparinothérapie relayée par anti-vitamine K.

b. Anastomoses mésentérico-caves :

Ce type d'anastomose est d'usage notamment dans le cas de veine splénique de mauvaise qualité ou lorsque l'anastomose spléno-rénale a déjà été essayé sans succès. En outre, elle permet l'intervention dans la petite enfance grâce à un calibre suffisant de la veine cave inférieure.

Elle fait baisser progressivement la pression portale. Cependant, il persiste une stase modérée au niveau du membre inférieur ce fut le cas dans l'étude d'Alvarez [177] chez 1 enfant parmi 35 qui avaient bénéficié d'une anastomose ilio-mésentérico-cave qui a présenté à l'adolescence des troubles veineux du membre inférieur. Cependant ces troubles veineux n'entraînent aucune gêne fonctionnelle ou esthétique et sont à surveiller.

L'étude de Bismuth [173] où a été réalisée une anastomose mésentérico-cave chez 19 enfants atteints de cavernome porte, toutes ont été réussies sans complication ni récurrence ultérieure. En revanche, dans l'étude de Broto [55], un patient parmi 4 ayant bénéficié d'une anastomose mésentérico-cave a présenté une récurrence hémorragique après 11 mois de l'intervention.

Quant à Léger [52], il tend à préconiser, chez l'enfant de moins de 7 ans, l'anastomose mésentérico-cave.

En outre, l'opération de Drapanas permet efficacement le drainage du territoire porte à l'aide d'un greffon veineux de gros calibre tel qu'une veine jugulaire interne.

Pour Dibi [50], parmi 56 enfants porteurs de cavernome porte une anastomose mésentérico-cave fut réalisée chez 12 d'entre eux soit environ 21% des cas chez qui l'anastomose spléno-rénale ne pouvait être réalisée.

Dans la présente étude, 20% des patients ont bénéficié d'une intervention de Drapanas avec usage de greffon veineux jugulaire et chez qui une anastomose spléno-rénale ne pouvait être effectuée en raison d'une thrombose de la veine splénique. Ces enfants avaient bien évolué et aucune récurrence hémorragique ne fut notée.

c. Déconnexion azygo-porte :

Il s'agit d'une technique utilisée pour prévenir les récurrences hémorragiques chez les enfants chez qui une dérivation ne peut être réalisée.

Dans une étude de Broto [55], 2 patients ont bénéficié de cette technique qui s'est avérée inefficace pour les 2 cas vu les récurrences hémorragiques. Par ailleurs, Berger [104] avait réalisé chez 6 enfants atteints de cavernome portal une dissection-ligature oesophagienne type Vosschulte modifiée par Rehbein. Les résultats étaient satisfaisants avec une absence de récurrence hémorragique chez tous les enfants après une surveillance entre 5 et 8 ans en post-opératoire. Après cette expérience, il a indiqué que c'est une méthode efficace contre les VO qui peut être réalisée en urgence et qui permet une dérivation porto-systémique ultérieure en cas de résultats insuffisants ; en revanche, parmi ses défauts on retrouve la longue durée d'hospitalisation qui est d'environ 1 mois et la sténose de l'œsophage.

L'intervention de Milnes-Walker trouve son intérêt dans la mesure où elle ne nécessite pas une splénectomie contrairement à l'intervention de Sugiura. Pour illustrer ceci, Le Tourneau [172] a partagé son expérience où 7 cas avaient bénéficié de cette intervention, 4 d'entre eux n'ont présenté aucune récurrence hémorragique, le saignement fut contrôlé par un 2ème temps de Sugiura différé (2 et 7 ans après), et une anastomose spléno-rénale centrale a pu être réalisée après 2 ans chez 1 patient. Ceci permet donc de fractionner l'intervention de Sugiura en deux interventions et dont la deuxième n'est pas forcément indiquée.

Par ailleurs, Selzner et al. [107] a étudié les résultats de nombreuses séries occidentales et asiatiques par rapport aux complications de l'intervention de Sugiura sur une durée de 20 ans. L'étude a intéressé 5093 patients dont 17% ont subi une sténose œsophagienne, 9% ont souffert de fistule, 4% ont présenté une encéphalopathie et 14 % ont resaigné.

Dans l'étude de Dibi [50], 5 enfants parmi 56 ont bénéficié d'une intervention de Sugiura qui avait bien évolué. 3 déconnexions azygo-porte ont également été réalisées, sans splénectomie, et dont un patient a resaigné et a été mis sous betabloquant. 3 patients ont bénéficié d'une splénectomie sans récurrence hémorragique.

Quant à la présente série, 3 enfants ont bénéficié d'une splénectomie associée à la déconnexion azygo-porte chez un seul patient, les suites opératoires ont été simples chez 1 cas. En revanche, pour les deux autres patients, des complications ont eu lieu avec un patient qui a resaigné sous aspirine, une éradication des VO a été obtenue après ligature endoscopique. Quant à l'autre patient, l'écho-doppler a objectivé une thrombose portale étendue.

d. Reperfusion portale ou shunt Rex (bypass surgery):

17 enfants atteints de cavernome portal avaient bénéficié à Bicêtre [61] d'une intervention bypass méso-Rex. Le shunt était réussi chez 11 enfants. En revanche, les 6 autres enfants ont bénéficié d'une seconde intervention différente selon les cas.

Sharif et al. [146] ont rapporté 2 thromboses postopératoires du bypass parmi 24 enfants ayant bénéficié d'un shunt méso-Rex. L'évolution était favorable chez le reste des cas avec absence d'épisode hémorragique, de varices oesophagiennes à la fibroscopie et diminution de l'index splénique.

Par ailleurs, l'étude de Dasgupta et al. [181] a permis d'obtenir une perméabilité de l'anastomose chez 91 % des patients ayant bénéficié d'un shunt méso-Rex. Il a également décrit, à côté de Stringer [182], une accélération de la croissance de ces enfants.

Chiu [185] et Mack et al. [183,184] ont quant à eux décrit l'amélioration des capacités cognitives de l'enfant ainsi que la suppression d'une éventuelle encéphalopathie secondaire à une dérivation porto-systémique antérieure.

Ces études objectivent donc le net progrès de la qualité de vie des enfants ayant bénéficié de ce type d'interventions.

Une étude [188] a objectivé la supériorité du shunt méso-Rex par rapport aux autres techniques thérapeutiques notamment les dérivations porto-cave parce qu'elle permet de restaurer un flux portal physiologique [189]. Par ailleurs, une dérivation porto-systémique ultérieure reste toujours faisable.

Zhang et al. [207] a réalisé une étude récente avec une intervention type shunt Rex modifiée portant sur 79 enfants dont 48 ont bénéficié d'un GP shunt (usage de la veine gastrique gauche), chez les autres enfants, la veine gastrique gauche ne pouvait être utilisée, 26 ont donc bénéficié d'un PP shunt (usage de la veine mésentérique inférieure, veine iléale ou veine jéjunale) et 5% d'un SP shunt (usage de la veine splénique). La perfusion intra-hépatique a été restaurée avec amélioration nette de l'hypertension portale. Cependant, 10% des patients ont souffert d'une thrombose du bypass. Zhang et al. [207] a conclu au bout de cette étude qui s'est étendue sur 89 mois que l'usage de la veine mésentérique inférieure, la veine iléale ou la veine jéjunale en interposition donnent les meilleurs résultats.

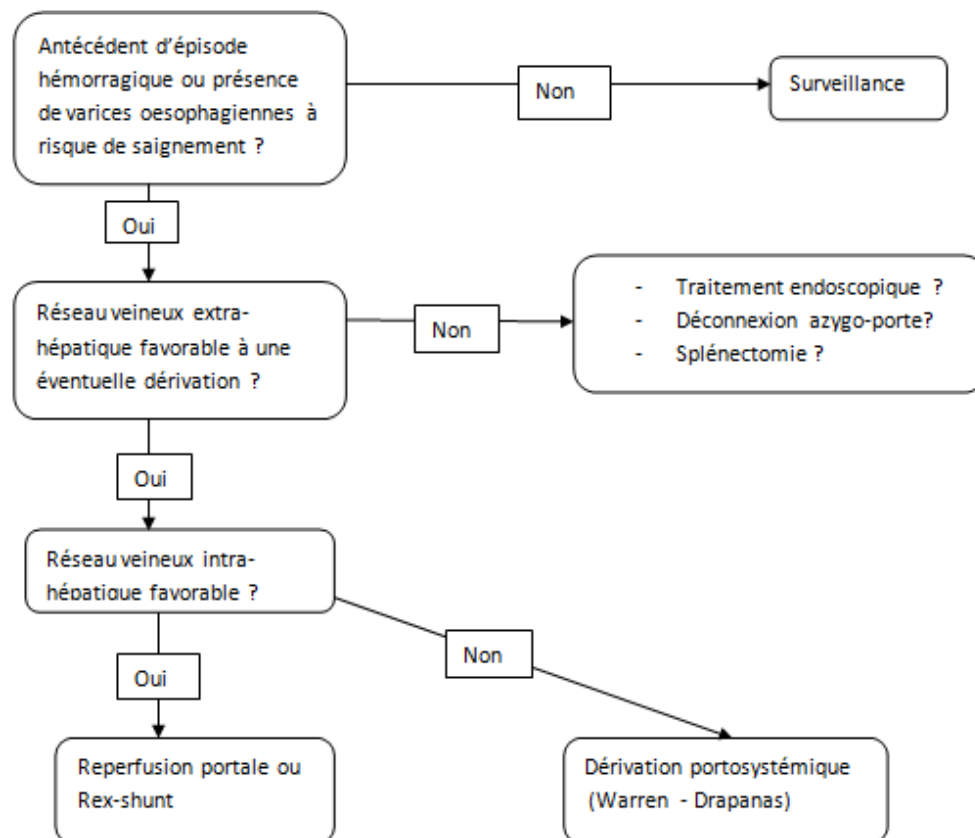
4. La splénomégalie :

La splénomégalie est un signe fidèle et constant dans l'hypertension portale sur cavernome chez l'enfant. Elle engendre non seulement une gêne liée à sa taille, mais s'accompagne également d'un hypersplénisme qui affecte la croissance et le risque de saignement chez l'enfant. Dans l'absence d'un traitement médical efficace, la chirurgie reste souvent la seule issue dans ce contexte. Cependant, la rate joue un rôle important dans l'immunité notamment chez le jeune enfant, d'autant plus que la splénectomie augmente le risque de thrombose notamment dans le cadre du cavernome portal ; ceci explique pourquoi on l'évite en pédiatrie autant que possible préférant ainsi une intervention de Warren, qu'on complète éventuellement par une splénectomie si l'hypersplénisme persiste.

Malheureusement, la rate atteint parfois des tailles énormes et peut entraîner des douleurs importantes indiquant ainsi la splénectomie. En outre, la splénectomie partielle permettant de garder un moignon splénique existe dans la littérature.

Dans la présente étude, on a effectué une splénectomie totale dans 3 cas chez qui une anastomose ne pouvait être réalisée en raison du mauvais état du réseau veineux.

Ainsi, au terme de la présentation des différentes techniques possibles, et dans l'absence d'une conduite à tenir bien codifiée, l'équipe réalisant une étude de Bicêtre [61] a présenté un schéma décisionnel pour les patients souffrant d'hypertension portale extra-hépatique.



C. Suivi et résultat :

Il existe certains éléments prédictifs de l'évolution d'une intervention.

1. Critères per opératoires [27]:

a. Le calibre des veines :

10 mm est le calibre minimal de la veine splénique pour pouvoir réaliser une anastomose spléno-rénale.

Par ailleurs, Bismuth [173] confirme que l'anastomose s'élargit de façon progressive augmentant ainsi le flux veineux. Concernant le Rex-shunt, il paraît qu'un SPIH s'adapte après technique de reperfusion portale. Ainsi, un SPIH hypoplasique n'en est pas une contre-indication absolue.

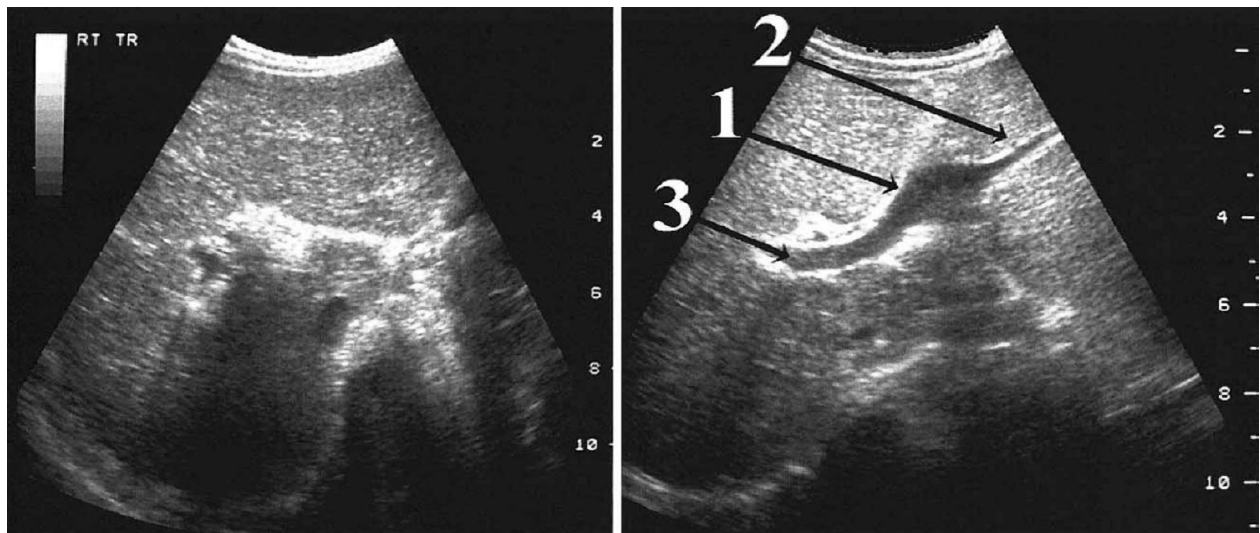


Fig.14 : aspect échographique du foie et du système porte intra-hépatique avant (gauche) et après (droite) reperfusion portale. Avant le shunt, les branches portales (hypoplasiques) n'étaient pas visibles et après l'intervention on peut voir nettement le réseau portal intra-hépatique ; sur cette figure (à droite), 1) partie ombilicale (Rex) de la branche portale gauche ; 2) branche de division du segment III ; 3) branche portale droite [150]

b. La pression portale :

La perméabilité d'une anastomose peut être vérifiée en peropératoire en mesurant la pression portale avant et après réalisation d'une anastomose. Elle est considérée perméable lorsque la pression diminue d'un 1/3 au moins.

C'est justement ce qui a été noté dans la présente étude avec une pression qui va de 29 cmH₂O à 20 cmH₂O après anastomose témoignant d'un shunt perméable.

Un calibre veineux assez important et la bonne diminution de pression portale augmentent donc les chances de succès d'une anastomose. Toutefois, des thromboses peuvent toujours avoir lieu notamment en cas d'hypercoagulabilité ou de compression anastomotique.

2. Critères cliniques [27]:

Une dérivation réussie doit conduire à la disparition des signes fonctionnels chez l'enfant notamment les épisodes de saignement ou de douleur. La splénomégalie peut également régresser. Ce fut justement le cas dans la présente étude où toutes les dérivations ont permis de faire disparaître les signes fonctionnels. Toutefois, la splénomégallie n'a régressé que chez 40% des enfants ayant bénéficié d'une dérivation.

3. Critères endoscopiques [27]:

Lorsque la dérivation est fonctionnelle, les varices oesophagiennes régressent nettement jusqu'à disparaître.

Une fibroscopie de contrôle post-opératoire peut être réalisée à quelques mois de l'anastomose, objectivant pour Bicêtre la disparition des VO pour 48% des 126 patients concernés par l'étude et leur diminution dans 41% des cas.

La fibroscopie de contrôle n'est cependant pas fréquemment réalisée dans notre contexte se fiant ainsi à l'évolution clinique et biologique et éventuellement radiologique.

4. Critères biologiques [27]:

L'efficacité d'une dérivation se traduit biologiquement par un taux de plaquettes qui devient dans les normes avec diminution de l'hypersplénisme.

5. Contrôle de la perméabilité de l'anastomose [27]:

On parle d'une anastomose perméable lorsqu'elle le reste après 5 ans de l'intervention. Toutefois, lorsque l'anastomose est perméable au bout d'un an, elle a plusieurs chances de le rester au long terme.

On vérifie la perméabilité de l'anastomose par l'écho-doppler qui permet la visualisation du flux veineux. L'angio-TDM est parfois de recours s'il existe un doute à l'écho-doppler.

6. Contrôle et prévention des thromboses portes :

Les patients souffrant de cavernome portal sont exposés en postopératoire à la thrombose qui peut compliquer l'évolution, notamment si une splénectomie est réalisée. C'est ce qui explique la nécessité de réaliser des échoDopplers de contrôle pour diagnostiquer rapidement une éventuelle thrombose et démarrer un traitement anticoagulant curatif. Par ailleurs, la récurrence importante de ces thromboses explique l'anticoagulation préventive pendant 1 mois [121].



Conclusion

Le cavernome portal est souvent en cause devant l'hypertension portale chez l'enfant secondaire à un bloc extra hépatique par une occlusion souvent thrombotique de la veine porte. Celle-ci est l'expression de l'association d'une cause locale, traumatique ou infectieuse, à une autre, générale : pathologie prothrombotique qu'il faut rechercher.

Cliniquement, le cavernome portal se manifeste par les signes d'HTP extrahépatique faits d'épisodes hémorragiques récurrents par rupture de VO, de splénomégalie et d'hypersplénisme.

Par ailleurs, le diagnostic du cavernome porte se base sur l'imagerie et notamment l'écho-doppler ou l'angio-scanner, examens sensibles et anodins qui ont remplacé les examens invasifs.

La biologie, quant à elle, découvre le plus souvent un hypersplénisme.

La fibroscopie oesogastroduodénale est l'examen de base à réaliser devant une hématomèse ou même des signes d'hypertension portale. Il s'agit d'un examen qui dicte la conduite à tenir thérapeutique.

Les nouvelles interventions chirurgicales ont amélioré nettement la prise en charge. En effet, les interventions qui permettent la décompression du réseau porte ont permis de corriger les complications de l'HTP et améliorer la qualité de vie, tandis que le traitement non chirurgical est symptomatique et nécessite souvent une longue surveillance et une récurrence régulière des séances endoscopiques pour pouvoir d'éradiquer les varices qui récidivent.

Toutefois, une hémorragie au cours de l'intervention est un risque présent, ce qui explique pourquoi le traitement non chirurgical est préconisé avant tout geste chirurgical.

On préconise actuellement trois interventions dans le traitement du cavernome porte : *l'anastomose spléno-rénale distale type Warren* qui est une dérivation sélective sans splénectomie et qui nécessite une veine splénique perméable et de bon calibre, *l'anastomose mésentérico-cave par interposition de greffon type Drapanas* qu'on peut réaliser chez les enfants de petit âge, et *l'anastomose méso-Rex ou reperfusion portale* reliant la VMS ou une autre veine du tronc porte, à la branche portale gauche au niveau du récessus de Rex à l'aide d'un greffon; technique qui permet de rétablir une physiologie normale.

On conclut au final que le cavernome portal est une pathologie handicapante de l'enfant qui en souffre nécessitant une prise en charge multidisciplinaire de haut niveau entre pédiatres, hépato-gastroentérologues, radiologues et chirurgiens infantiles, afin de prendre une décision précoce et adaptée.



Résumés

RESUME

Titre de thèse : Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant : avancées thérapeutiques chirurgicales (à propos de 10 cas).

Auteur : BABA Zineb

Mots-clés : Hypertension portale - Cavernome porte – Rex-shunt – Dérivation porto-systémique.

L'hypertension portale en pédiatrie est fréquemment due au cavernome portal et reste responsable d'une morbidité importante liée surtout aux hémorragies digestives. Notre étude vise à élucider les principales avancées thérapeutiques en matière de chirurgie.

Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant 10 enfants atteints de cavernome portal ayant bénéficié d'une intervention chirurgicale ou endoscopique au niveau du service de chirurgie « A » de l'hôpital d'enfants de Rabat entre 2000 et 2017.

L'âge moyen des patients était de 10.7 ans et le sex-ratio de 1.

Les hémorragies digestives avaient motivé l'hospitalisation dans 7 cas et la splénomégalie dans 3 cas. La biologie a découvert un hypersplénisme chez tous les patients, le TP était allongé dans 8 cas et le bilan hépatique était revenu anormal chez 1 patient.

La fibroscopie digestive a objectivé la présence des varices oesophagiennes dans 100% des cas.

L'échographie, avec ou sans Doppler, a posé le diagnostic de façon constante.

Le traitement était endoscopique dans 2 cas et chirurgical dans 8 cas avec une anastomose spléno-rénale distale (ASRD) dans 2 cas, une anastomose spléno-cave dans 1 cas, une anastomose mésentérico-cave dans 2 cas et une splénectomie dans 3 cas. L'évolution était satisfaisante dans l'ensemble avec des anastomoses perméables et la correction de l'hypersplénisme. La régression des récurrences hémorragiques était notée dans 8 cas.

Néanmoins, 2 interventions chirurgicales étaient compliquées par une thrombose portale.

Ce travail nous a permis de mieux comprendre la pathologie du cavernome portal et ses répercussions parfois désastreuses. On réalise donc qu'une intervention chirurgicale adaptée doit être décidée le plus tôt possible notamment après l'avènement de la méthode du shunt méso-Rex.

SUMMARY

Title of thesis : Portal hypertension on cavernoma in children : surgical advances (about 10 cases).

Author : BABA Zineb.

Key words : Portal hypertension – portal cavernoma – Rex-shunt – Portosystemic shunt.

The portal cavernoma is the most common cause of portal hypertension in children responsible for important morbidity linked to gastrointestinal bleeding. This study aims to elucidate the main therapeutic advances in the surgical treatment of portal cavernoma.

We are conducting a retrospective study on 10 children affected by portal cavernoma and compiled at surgery "A" of Rabat children's hospital between 2000 and 2017.

The average age of patients was 10.7 years and the sex ratio was 1. The reason for hospitalization was gastro-intestinal bleeding in 7 cases and splenomegaly in 3 cases. Biology has shown hypersplenism in all our patients, the prothombin time (PT) was elongated in 8 cases and liver function tests were abnormal in 1 case.

The gastrointestinal endoscopy showed oesophageal varices steadily.

The ultrasound, with or without a Doppler, established the diagnosis in all cases.

The treatment was endoscopic in 2 cases and surgical in 8 cases consisting of a distal splenorenal shunt in 2 cases, a spleno-caval shunt in 1 case, a meso-caval venous interposition shunt in 2 cases and splenectomy in 3 cases.

The evolution of the patients was generally good with permeable shunts and a regression of hypersplenism. Also, no recurrence of bleeding was seen in 8 cases.

However, 2 of the surgical interventions were complicated by portal vein thrombosis.

This study has enabled us to understand better the pathology of portal cavernoma and its repercussions that could be disastrous. Accordingly, an appropriate therapeutic decision must be taken as soon as possible especially after the advent of Mesoportal bypass.

ملخص

عنوان الأطروحة : ارتفاع الضغط البابي بسبب التجوف البابي عند الأطفال: مستجدات العلاجات الجراحية (بصد عشر حالات)

من طرف : بابا زينب

الكلمات الرئيسية: ارتفاع الضغط البابي - التجوف البابي- تجديد الحقن البابي - ربط بابي-نظامي

ارتفاع الضغط البابي عند الأطفال غالبا ما ينتج عن التجوف البابي الذي يؤدي إلى نزيف هضمي الهدف من هذه الدراسة هو تسليط الضوء على مستجدات العلاجات الجراحية.

اشتغلنا في هذه الدراسة بطريقة استعادية على عشر ملفات لأطفال و ذلك بقسم الجراحة "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط في فترة ما بين سنتي 2000 و 2017 .

كان متوسط عمر المرضى 10.7 سنوات وكان عدد الإناث متساوي مع الذكور. أما أسباب الإستشفاء فتلخصت في نزيف هضمي في سبع حالات وتضخم الطحال في ثلاث حالات. كشفت التحاليل المخبرية عن وجود نقص كريات الدم نتيجة التطفل في جميع الحالات، وأظهرت أيضا تأخرا في تخثر الدم بشكل عام، أما تحاليل الكبد فقد كانت عادية باستثناء حالة واحدة.

التنظير المرئي أظهر دوال مرئية في جميع الحالات.

سمحت تقنية الفحص بالصدى بتشخيص المرض عند كل المرضى، مع أو بدون تقنية " دبليو".

تم العلاج بواسطة التنظير في حالتين، بينما استفاد ثمانية مرضى من الجراحة مع ربط طرفي للوريدين الطحالي والكلوي في حالتين، وربط الوريدين الطحالي والأجوف في حالة واحدة وربط الوريدين المعوي الأعلى والأجوف في حالتين مع إجراء استئصال الطحال في ثلاث حالات.

تميزت الحالات عموما بالتحسن مع إظهار روابط منفذة وتراجع نقص كريات الدم بسبب التطفل مع غياب تكرار النزيف في ثمانية حالات غير أنه تم تسجيل تجلط في الوريد البابي في حالتين.

مكنتنا هذه الدراسة من فهم أفضل لمرض التجوف البابي وعواقبه الوخيمة. نستنتج إذن أنه يجب اتخاذ قرار إجراء الجراحة المناسبة في الوقت المناسب خاصة بعد ظهور عملية تجديد الحقن البابي.



Bibliographie

- [1] **Gibson J, Richards R.** Cavernous transformation of the portal vein. *J Pathol Bact* 1955; 70:81–95.
- [2] **Klemperer P.** Cavernomatous transformation of portal vein; its relation to Banti's disease. *Arch. Path* 1928; 6:353.
- [3] **Fraser J, Brown AK.** A clinical syndrome associated with a rare anomaly of the vena portae system. *Surg Gynecol Obstet* 1944; 78: 520–4.
- [4] **Valette PJ et al.** Anatomie biliaire et vasculaire du foie *J Radiol* 2002;83:221-232
- [5] **Chevrel JP.** Anatomie clinique 2006 ; 2 (28) : 455-66
- [6] **Azoulay. R, Soyer.P, Boudiaf. M, Hamzi. L.** Imagerie des thromboses portales. *EMC-Radiologie* 2004 ; 1 : 470–490
- [7] **Alvarez F, Bernard O, Alagille D.** Les obstructions portes de l'enfant. *Gastroenterol Clin Biol* 1984 ; 8 : 330-335.
- [8] **Bureau C, Vinel JP, Otal P et Rousseau H.** Pathologie de la veine porte. Malformations -traitement, exploration. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Hépatologie, 7-042-A-10, 1998, 7 p.
- [9] **Bosch J, Abraldes JG, Grozmann R.** Current management of portal hypertension. *J Hepatol* 2003 ; 38 : S54-S68.
- [10] **Adler M, Carpentier Y, Houben J-J, Salmon I.** Le foie : hypertension portale. *Gastroenterol Med Chir* 2007; 3 : 48-9.
- [11] **Guérin F.** nodules hépatiques après anastomose porto systémique pour cavernome sur foie sain chez l'enfant. Th : Med : Paris ; 2006.

- [12] **Abramowski C, Romero R, Heffron T.** Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol* 2003;6:421-6.
- [13] **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.
- [14] **Spira R, Widrich WC, Keuch KD.** Bile duct varices. *Arch Surg* 1985;120:1194-6.
- [15] **Dhiman RK, Puri P, Chawla 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.
- [16] **Choulot JJ, Mercier JC, Douillet P.** Portal cavernoma and intestinal lymphangiectasis. *Arch Fr Pediatr* 1979; 36 :1049-51.
- [17] **Sarin SK, Bansal A, Sasan S, Nigam A.** Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation. *Hepatology* 1992; 15:229–33.
- [18] **Mehrotra RN, Bhatia V, Dabadghao P, Yachha SK.** Extrahepatic portal vein obstruction in children: anthropometry, growth hormone, and insulin-like growth factor I. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25:520–3.
- [19] **Alagille D, Carlier JC, Chiva M, et al.** Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunts for portal vein obstruction without liver disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; 5:861-6.

- [20] **Vachiéry 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.
- [21] **Kayamakoglu S, Kahraman T, Kudat H, et al.** Hepatopulmonary syndrome in noncirrhotic portal hypertensive patients. *Dig Dis Sci* 2003 ; 48(3) : 556-60.
- [22] **Anand AC, Mukherjee D, Rao KS, et al.** Hepatopulmonary syndrome: prevalence and clinical profile. *Indian J Gastroenterol* 2001;20:24-7.
- [23] **Mandell M, Groves B.** Pulmonary hypertension in chronic liver disease. *Clin Chest Med* 1996 ; 17 : 17-33
- [24] **Robalino B, Moodie D.** Association between primary pulmonary hypertension and portal hypertension : analysis of its clinical, laboratory and hemodynamic manifestations. *J Am Coll Cardiol* 1991 ; 17 : 492-498.
- [25] **Sarin SK, Agarwal SR.** Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis* 2002 ; 22: 43–58.
- [26] **Robson SC, Kahn D, Kruskal J, Bird AR, Kirsch RE.** Disordered hemostasis in extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993; 18:853–7.
- [27] **Valayer J.** Portal hypertension: portosystemic shunts. In: *Stringer MD, editor. Pediatric surgery and urology: long-term outcomes.* Philadelphia: W.B. Saunders; 1998. p. 439-46.

- [28] **De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, De Franco A, Aubin B, Paradis K.** Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with Doppler sonography. *AJR. Am J Roentgenol* 1995; 165:1151–5.
- [29] **Mathieu D, Vasile N, Dibie C, Grenier P.** Portal cavernoma: dynamic CT features and transient differences in hepatic attenuation. *Radiology* 1985; 154:743–8.
- [30] **Valla D, Chaït Y, Denninger MH, Casadevall N, Hillaire S, Guillin MC et al.**
Portal and hepatic vein thrombosis: concurrence of multiple prothrombic states and focal factors. *Hepatology* 1997 ; 27 : A300.
- [31] **Webb LJ, Sherlock S.** The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med* 1979 ; 192 : 627-39.
- [32] **Schwartz DS, Gettner PA, Konstantino MM, Bartley CL, Keller MS, Ehrenkranz RA et al.** Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. *J Pediatr* 1997 ; 131 : 760-762.
- [33] **Chaffangon PH, Frey G, Ranchoup Y, Gressin R, Brichon PY.** Thrombose portale après splénectomie pour cause hématologique. Étude prospective en écho-doppler couleur.. *Gastroenterol Clin Biol* 1998 ; 22 : A227
- [34] **Spahr L, Willems B, Gianfelice D, Pomier-Layrargues G, Fenyves D.** Spontaneous reversible extensive portal venous thrombosis after gallbladder puncture during transjugular liver biopsy. *J Hepatol* 1996 ; 24 : 246-248

- [35] **Okuda K, Ohnishi K, Kimura K, Matsutani S, Sumida M, Goto N et al.** Incidence of portal vein thrombosis in liver cirrhosis. An angiographic study in 708 patients. *Gastroenterology* 1985 ; 89 : 279-286.
- [36] **Ohnishi K, Saito M, Terabayashi H, Nomura F, Okuda K.** Development of portal vein thrombosis complicating idiopathic portal hypertension. *Gastroenterology* 1985 ; 88 : 1034-1040.
- [37] **Terayama N, Terada T, Hosono M, Nakanuma Y.** Partial nodular transformation of the liver with portal vein thrombosis. A report of two autopsy cases. *J Clin Gastroenterol* 1995 ; 20 : 71-76.
- [38] **Valla D, Casadevall N, Huisse MG, Tulliez M, Grange JD, Muller O et al.** Etiology of portal vein thrombosis in adults. A prospective evaluation of primary myeloproliferative disorders. *Gastroenterology* 1988 ; 94 : 1063-1069.
- [39] **Staerk J, Kallin A, Demoulin JB, Vainchenker W, Constantinescu SN.** JAK1 and TYK2 activation by the homologous polycythemia vera JAK2 V617F mutation: cross talk with IGF1 receptor, *J. Biol. Chem.* 280 (2005), pp. 41893–41899.
- [40] **Baxter EJ, Scott LM, Campbell PJ, East C, Fourouclas N, Swanton S, et al.** Acquired mutation of the tyrosine kinase JAK2 in human myeloproliferative disorders, *Lancet* 365 (2005), pp. 1054–1061.

- [41] **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.
- [42] **Mahmoud AE, Elias E, Beauchamp N, Wilde JT.** Prevalence of the factor V Leiden mutation in hepatic and portal vein thrombosis. *Gut* 1997 ; 40 : 798-800.
- [43] **Bouaniche M, Guedon C, Borg JY, Zalar A, Ducrotte P, Lerebours E.** Thrombose portale révélant un syndrome des antiphospholipides. *Gastroenterol Clin Biol* 1996 ; 20 : 897-900.
- [44] **Caar A, Brown D, Cooper DA.** Portal vein thrombosis in patients receiving indinavir, an HIV protease inhibitor. *AIDS* 1997 ; 11 : 1657-1658.
- [45] **Sorrentino D, Labombarda A, et al.** Cavernous transformation of the portal vein associated to multiorgan developmental abnormalities. *Liver Int* 2004;24:80-3.
- [46] **Guariso G, Fiore S, Altavilla G, Gamba PG, Toffoluti T, Chiesura-Corona M et al.** Congenital absence of the portal vein associated with focal nodular hyperplasia of the liver and cystic dysplasia of the kidney. *Eur J Pediatr* 1998 ; 157 : 287-290.
- [47] **Renkes P, Blum A, Clavière C, Bazin C, Bigard MA, Régent D et al.** Agénésie du lobe droit du foie et hypertension portale. *Gastroenterol Clin Biol* 1995 ; 3 : 309-312.

- [48] **Choi SO, Park WH.** Preduodenal portal vein: a cause of prenatally diagnosed duodenal obstruction. *J Pediatr Surg* 1995 ; 30 : 1521-1522.
- [49] **Novello P, Derghal K, Lambert A, Labadie H, Dyan S, Licht A.** Malformation anévrismale de la veine porte extrahépatique. *Gastroenterol Clin Biol* 1994 ; 18 : 81-83.
- [50] **Dibi A.** hyoertension portale sur cavernome chez l'enfant à propos de 56 cas. Th : Med : Rabat ; 2000.
- [51] **Franco D, Vons C.** Place de la chirurgie dans le traitement des complications de l'hypertension portale : Principes et indications des différentes interventions. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-800] 1995.
- [52] **Leger L, Dentan T, Gillot C, Bacourt F.** Surgical treatment of cavernomas of the portal vein. 56 cases, including 42 operated cases. *J Chir* 1975 ; 109(5-6) : 551-64.
- [53] **El Bouazzaoui N, Lahrech MT, Baroudi A.** Cavernome de la veine porte. *Mar Med* 1979 ; 1(3) : 305-311.
- [54] **Frider B, Marin AM, Goldberg A.** Ultrasonographic diagnosis of portal vein cavernous transformation in children. *J Ultrasound Med* 1989 ; 8(8) : 445-449.
- [55] **Broto J, Infanté D, Tormo R.** Our experience in the management of portal cavernoma in children. *Surg Pediatr* 1995 ; 8(3) : 99-101.
- [56] **Chin AC. et al.** Previous portal hypertension surgery *Journal of Pediatric Surgery* 2008, 43 : 114–119.

- [57] **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.
- [58] **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.
- [59] **Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, et al.** Portal hypertension in children. *Clin Gastroenterol* 1985;14:33-54.
- [60] **Fonkalsrud EW, Myers NA, Robinson MJ.** Management of extrahepatic portal hypertension in children. *Ann Surg* 1974;180:487-93.
- [61] **Gauthier F.** Recent concepts regarding extra-hepatic portal Hypertension *Seminars in Pediatric Surgery* 2005 ; 14: 216-225.
- [62] **Impérato M et al.** Thrombose aiguë de la veine mésentérique supérieure. Étude rétrospective de neuf cas. *Ann chir* 131 (2006) : 595–600.
- [63] **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.
- [64] **Nagi B, Kochhar R, Bhasin D, et al.** Cholangiopathy in extrahepatic portal venous obstruction. Radiological appearances. *Acta Radiol* 2000;41:612-5.

- [65] **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.
- [66] **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.
- [67] **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.
- [68] **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.
- [69] **Daugherty CC, Yazigi N, Bove K, et al.** Mitochondrial enlargement and crystalloid matrix arrays: distinctive finding in childhood portal hypertension due to cavernous transformation of the portal vein. *Pediatr Pathol Lab Med* 1996;16:263-74.
- [70] **Bernard PH, Le Bail B, Balabaud C, Bioulac-Sage P.** Hepatoportal sclerosis, nodular regenerative hyperplasia, incomplete septal cirrhosis : lesions of hepatic microcirculation ? *Gastroenterol. Clin Biol.* 1996 ; 20 : 335-8.
- [71] **Stringer MD.** Pathogenesis and management of esophageal and gastric varices. In: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM, eds. *Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children (Vol 1)*. London: Arnold, 2002:297-314.

- [72] **Schwarz KB.** Complications of portal hypertension and their management. In: Howard ER, Stringer MD, Colombani PM, eds. Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children (Vol 1). London: Arnold, 2002:331-40.
- [73] **Lykavieris P, Gauthier F, Hadchouel P, et al.** Risk of gastrointestinal bleeding during adolescence and early adulthood in children with portal vein obstruction. J Pediatr 2000;136:805-8.
- [74] **Bernard O, Hadchouel P, Alvarez F, Alagille D.** Hypertension portale de l'enfant: le risque hémorragique et sa prévention. Chir Pediatr 1982 ; 23 : 179-183.
- [75] **Boustière. C, Castellani. P.** Hypertension portale et risque hémorragique. Place de l'endoscopie. Intérêt de l'écho-endoscopie [en ligne]. c2006. [consulté le 10/01/2010]. Disponible sur : http://www.sfed.org/documents_sfed/files/mediatheque/HTPrisqhemmo_echoendoendodig.pdf
- [76] **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](http://www.medicalecho.net/IMAGES/3MZ/4050000C%2520goubaa%2520ultrasono%20graphy.JPG&igrefurl)
- [77] **Konishi Y, Nakamura T, Kida H, et al.** Catheter US probe EUS evaluation of gastric cardia and perigastric vascular structures to predict esophageal variceal recurrence. Gastrointestinal Endoscopy 2002; 55:197-203.

- [78] **Leclerc JC et al.** : IRM des cavernomes portaux à retentissement biliaire. *J Radiol* 2002;83:341-9.
- [79] **Glassman MS, Klein SA, Spivak W.** Evaluation of cavernous transformation of the portal vein by magnetic resonance imaging. *Clin Pediatr (Phila)* 1993 ; 32(2) : 77-80.
- [80] **Auvert J, Farge C.** Hypertension portale de l'enfant et du nourrisson. EMC (Paris) 4060 G10.
- [81] **Vibert E et al.** Portal cavernoma: diagnosis, aetiologies and consequences. *Ann Chir* 127 (2002) 745–750.
- [82] **Bernard M, Pariente D, Hadchouel M, Bernard O.** Portal cavernoma in congenital hepatic fibrosis : angiographic reports of too pediatric cases. *Pediatr Radiol* 1994 ; 24 61-65.
- [83] **Sasson C, Douillet P, Cronfalt AM.** Ultrasonographic diagnosis of portal cavernoma in children : a study of twelve cases. *Br J Radiol* 1980 ; 58(635) : 1047-51.
- [84] **John P, de Ville de Goyet J.** Wedged hepatic venography in portal cavernoma: an imaging window before mesoportal bypass surgery. *Pediatr Radiol* 2003;3382:533.
- [85] **Vinel JP.** Rupture de varices oesophagiennes. *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:875- 879.
- [86] **Samuel A.** Management of Variceal Hemorrhage. *Curr Probl Surg*, 2003 ; 40 (6) :257- 343.

- [87] **Vorobioff J, Picabea E, Gamen N.** Propranolol compared with propranolol plus isosorbide dinitrate in portal hypertensive patients. *Hepatology* 1993; 18 : 477-484.
- [88] **Pagliari 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.
- [89] **Shashidhar H, Langhans N, Grand RJ.** Propranolol in prevention of portal hypertension hemorrhage in children: a pilot study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999;29:12-7.
- [90] **Thabut D, Bernard-Chabert B.** Management of acute bleeding from portal hypertension. *Best Pract Res* 2007; 21(1):19–29.
- [91] **Yan BM, Lee SS.** Emergency management of bleeding esophageal varices: drugs, bands or sleep? *Can J Gastroenterol* 2006 ; 20 (3):165–170.
- [92] **Dib N, Oberti F, Cales P.** Current management of the complications of portal hypertension: variceal bleeding and ascites. *CMAJ* 2006 ; 174(10):1433–1443.
- [93] **Michaud L.** L’endoscopie digestive interventionnelle chez l’enfant. *Archives de pédiatrie* 2006 ; 13 : 399-404.
- [94] **Terblanche J et al.** Acute bleeding varices : a five years prospective evaluation of tamponade and sclerotherapy. *Ann Surg* 1981 ; 194(4): 521-529.
- [95] **Van Stiegmann G, Cambre T, Sun JH.** A new endoscopic elastic band ligating device. *Gastrointest Endosc* 1986; 32(3):230–233.

- [96] **Van Stiegmann G, Goff JS.** Endoscopic esophageal varix ligation: preliminary clinical experience. *Gastrointest Endosc* 1988 ; 34 (2):113–117.
- [97] **De Franchis R, Primignani M.** Endoscopic treatments for portal hypertension. *Bailliere Clin Gastroenterol* 1997; 11(2):289–309.
- [98] **Lo GH, Lai KH, Cheng JS et al** Emergency banding ligation versus sclerotherapy for the control of active bleeding from esophageal varices. *Hepatology* 1997; 25(5):1101–1104.
- [99] **Zargar SA, Javid G, Khan BA et al** Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for bleeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 2002; 36(3):666–672.
- [100] **Woods KL, Qureshi WA.** Long-term endoscopic management of variceal bleeding. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 1999; 9 (2):253–270.
- [101] **Thakeb F, Salam Z, Salam H, Abdel Raouf T, Abdel Kader S, Abdel Hamid H.** The value of combined use of N-butyl-2- cyanoacrylate and ethanalamine oleate in the management of esophagogastric varices. *Endoscopy* 1995;27:358-4.
- [102] **Seewald S; Sriram P V J; Naga M; Fennerty M B; Boyer J; Oberti F; Soehendra N.** Cyanoacrylate glue in gastric variceal bleeding. *Endoscopy* 2002;34(11):926-32.
- [103] **Spence RA.** The venous anatomy of the lower oesophagus in normal subjects and patients with varices. *Br J Surg* 1984; 71: 739-744.

- [104] **Berger D, Produit S, Genton F.** Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portale infantile: la dissection ligature oesophagienne de Vosschulte modifiée par Rehbein. *Chir Pediatr* 1983 ; 24 : 29-33.
- [105] **Berard P.** Traitement chirurgical des hémorragies par rupture de varices oesophagiennes. Sclérose circulaire du bas oesophage par un clip introduit par voie orale et ligature par voie thoracique des veines péri-oesophagiennes. Résultats de 108 cas opérés depuis 5 ans. *J Chir* 1984 ; 121 : 389-393.
- [106] **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.
- [107] **Selzner et al.** Current Indication of a Modified Sugiura Procedure in the Management of Variceal Bleeding. *J Am Coll Surg* 2001 ; 193 (2) : 166-73.
- [108] **Perrachia A, Ancona E, Battaglia G.** A new technic for the treatment of oesophageal bleeding in portal hypertension. *Int Surg* 1980; 65: 401-404.
- [109] **Hassab MA.** Gastroesophageal decongestion and splenectomy in the treatment of esophageal varices in bilharzial cirrhosis : further studies with a report on 355 operations. *Surgery* 1967 ; 61 : 169-176.
- [110] **Legrand A, Bignon A, Borel M, et al.** Perioperative management of asplenic patients. *Ann Fr Anesth Reanim* 2005;24:807—13.

- [111] **Davies JM, Barnes R, Milligan D.** British Committee for Standards in Haematology. Working Party of the Haematology/ Oncology Task Force. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002;2(5):440—3.
- [112] **Naoum JJ, Silberfein EJ, Zhou W, et al.** Concomitant intraoperative splenic artery embolization and laparoscopic splenectomy versus laparoscopic splenectomy: comparison of treatment outcome. *Am J Surg* 2007;193:713—8.
- [113] **Delaitre B, Bonnichon P, Barthes T, et al.** Laparoscopic splenectomy: the “hanging spleen technique” in a series of nineteen cases. *Ann Chir* 1995;49:471—6.
- [114] **Louis D, Chazalotte JP.** Cystic fibrosis and portal hypertension: interest of partial splenectomy. *Eur J Pediatr Surg* 1993;3:22-4.
- [115] **Louis D, Pham Duc M-L, Reix P, Chazalotte J.P, Durieux I, Feigelson J, Bellon G.** Partial Splenectomy for Portal Hypertension, in Cystic Fibrosis Related Liver Disease. *Pediatric Pulmonology* 2007 ; 42 : 1173-1180.
- [116] **Vasilescu.C et al.** Subtotal laparoscopic splenectomy and esophagogastric devascularization for the thrombocytopenia because of portal cavernoma—case report *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43, 1373–1375.
- [117] **Cobb WS, Heniford BT, Burns JM, et al.** Cirrhosis is not a contraindication to laparoscopic surgery. *Surg Endosc* 2005;19:418—23.

- [118] **Hashizume M, Tomikawa M, Akahoshi T, et al.** Laparoscopic splenectomy for portal hypertension. *Hepatogastroenterology* 2005;49:847—52.
- [119] **Weiss III CA, Kavic SM, Adrales GL, et al.** Laparoscopic splenectomy: what barriers remain? *Surg Innov* 2005;12:23—9.
- [120] **Park AE, Birgisson G, Mastrangelo MJ, et al.** Laparoscopic splenectomy: outcomes and lessons learned from over 200 cases. *Surgery* 2000;128:660—7.
- [121] **Borie.F Philippe.C** La splénectomie par laparoscopie : **indications**, principes, resultats. *Journal de Chirurgie* (2009) ; 146 : 336—346
- [122] **Trobs RB, Bennek J.** Partial splenectomy, transposition of the spleen to the abdominal wall or splenohepatoplasty in portal hypertensive rats. Effects on portal venous pressure and homeostasis--microscopical appearance of the transposed spleen. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8(3):155-162.
- [123] **Kheradpir MH.** Partial splenectomy and partial splenic attachment for the treatment of portal hypertension. *Z Kinderchir* 1990;45(2):98-99.
- [124] **Vons C, Franco D.** Chirurgie de l'hypertension portale : Anastomose porto-cave. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-805] 1996, 7p.
- [125] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale : Anastomose mésentéricocave. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-815] 1996, 4p.

- [126] **Drapanas T.** Interposition mesocaval shunt for treatment of portal hypertension. *Ann Surg* 1972 Oct;176(4):435e448.
- [127] **Safioleas MC, Moulakakis KG.** A Technical Tip for Creation of a Drapanas Mesocaval Shunt. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2006, 32 ; 445-446.
- [128] **Castaing D, Adam R, Azoulay D.** Techniques chirurgicales :digestif. Chirurgie du foie et de l'hypertension portale. Paris : Masson ; 2006.
- [129] **Bismuth H, Moreaux J, Hepp J.** L'anastomose spléno-rénale centrale dans le traitement de l'hypertension portale. *Ann Chir* 1966 ; 20 : 1441-1445.
- [130] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale. Autres interventions. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-824], 1996.
- [131] **Cooley DA.** Side to side splenorenal anastomosis with splenic preservation for portal hypertension. *Surg Gynecol Obstet* 1963 ; 627-628
- [132] **Warren WD, Zeppa R, Fomon JS.** Selective transplenic decompression of gastroesophageal varices by distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1967 ; 166 : 437-445.
- [133] **Franco D, Vons C.** Chirurgie de l'hypertension portale. Opération de Warren. EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif [40-820].

- [134] **Warren WD, Millikan WJ, Henderson JM , et al.** Splenopancreatic disconnection. Improved selectivity of distal splenorenal shunt. *Ann Surg* 1986 ; 204 : 346-353.
- [135] **Inokuchi K, Kobayashi M, Kusaba A, Ogawa Y, Saku M, Shiizaki T.** New selective decompression of esophageal varices by a left gastric venous-caval shunt. *Arch Surg* 1970 ; 100 : 157-162.
- [136] **Orozco H, Guevara L, Hernandez J.** Selective splenocaval shunt. An alternative choice. *Surgery* 1978 ; 84 : 691-692.
- [137] **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.
- [138] **de Ville de Goyet J, Clapuyt P, Otte JB.** Extrahilar mesenterico–left portal shunt to relieve extrahepatic portal hypertension after partial liver transplant. *Transplantation* 1992;53:231 -2.
- [139] **De Ville de Goyet J, Gibbs P, Clapuyt Ph, Reding R, Sokal EM, Otte JB.** Original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portal hypertension related to late portal vein thrombosis after pediatric liver transplantation. Long-term results. *Transplantation* 1996;62:71–5.
- [140] **De Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, Falchetti D, Rigamonti V, Bax NM, et al.** Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg* 1998;33: 597–601.

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

- [147] **Audet M, Baiocchi GL, Portolani N, Becmeur F, Cag M, Giulini SM et al.** A surgical solution to extrahepatic portal thrombosis and portal cavernoma: the splanchnic–intrahepatic portal bypass. *Digestive and Liver Disease* 2003 ; 35 : 903– 906.
- [148] **Chiu B, Pillai S, Sandler AD, et al.** Experience with alternate sources of venous inflow in the meso-Rex bypass operation: the coronary and splenic veins. *J Pediatr Surg* 2007; 42(7):1100-2002.
- [149] **Marcelo E. Facciuto, MD, Manuel I. Rodriguez-Davalos, MD, Manoj K. Singh,MD.** Recanalized umbilical vein conduit for meso-Rex bypass in extrahepatic portal vein obstruction. *Surgery* 2009 ;145, (4) : 406-10.
- [150] **Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A and de Ville de Goyet J.** Meso-Portal Bypass in Children With Portal Vein Thrombosis: Rapid Increase of the Intrahepatic Portal Venous Flow After Direct Portal Hepatic Reperfusion. *J Pediatr Surg* 2003; 38:1137-1140.
- [151] **Smail A, Azoulay D, Castaing D.** La technique du shunt porto-sushépatique par voie transjugulaire. *J Chir* 2004 ;141(1) : 21-26.
- [152] **Rösch J, Hanafee W, Snow H.** Transjugular portal venography and radiological portocaval shunt . An experimental study. *Radiology* 1969;92:1112-1114.
- [153] **Colapinto RF, Stronell RD, Gildiner M, Ritchie AC, Langer B, Taylor BR et al.** Formation of intrahepatic portosystemic shunt using a balloon dilatation catheter :preliminary clinical experience. *Am J Roentgenol* 1983;140:709-714.

- [154] **Richter GM, Noeldge G, Palmaz JC, Roessle M.** The transjugular intrahepatic portacaval stent-shunt (TIPS): results of a pilot study. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1990;13:200-207.
- [155] **Radosevich PM, Ring EJ, LaBerge JM, et al.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in patients with portal vein occlusion. *Radiology* 1993;186: 523–7.
- [156] **Walser EM, McNeess SW, DeLa Pena O, et al.** Portal venous thrombosis: percutaneous therapy and outcome. *J Vasc Interv Radiol* 1998;9:119–27.
- [157] **Jiang ZB, Shan H, Shen XY, et al.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for palliative treatment of portal hypertension secondary to portal vein tumor thrombosis. *World J Gastroenterol* 2004;10:1881–4.
- [158] **Kawamata H, Kumazaki T, Kanazawa H, et al.** transjugular intrahepatic portosystemic shunt in a patient with cavernomatous portal vein occlusion. *Cardiovasc Interv Radiol* 2000;23:145–9.
- [159] **[159] Van Ha TG, Hodge J, Funaky B, et al.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement in patients with cirrhosis and concomitant portal vein thrombosis. *Cardiovasc Interv Radiol* 2006;29:785–90.
- [160] **Bauer J, Johnson S, Durham J, et al.** The role of TIPS for portal vein patency in liver transplant patients with portal vein thrombosis. *Liver Transpl* 2006;12:1544–51.

- [161] **Senzolo M, Tibbals J, Cholongitas E, et al.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for portal vein thrombosis with and without cavernous transformation. *Aliment Pharmacol Ther* 2006;23:767–75.
- [162] **Cwikiel W, Keussen I, Larsson L, et al.** Interventional treatment of children with portal hypertension secondary to portal vein occlusion. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:312-8.
- [163] **Gauthier F, Pariente D, Branchereau S.** Portal hypertension: portosystemic shunts. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, et al, eds. *Pediatric Surgery and Urology: Long-Term Outcomes (ed 2)*. London: Arnold (in press).
- [164] **Branchereau S.** Pôle Mère Enfant Adolescent. Service de Chirurgie Pédiatrique. CHU Bicêtre Université Paris XI. L'hypertension portale de l'enfant. [en ligne]. c2007. [consulté le 04/03/2010]. Disponible sur : http://www.sofop.org/Data/upload/images/file/sept_2007/TV/htp%20DESC%202007.pdf
- [165] **L'Herminé C, Chastanet P.** Bleeding from gastroesophageal varices. In :Dondelinger RF, et al., eds. *Interventional Radiology*. New York : Thieme Medical Publishers : Inc, 1990 : 368-78.
- [166] **Franco D.** Traitement d'urgence des hémorragies digestives hautes de l'hypertension portale : chirurgie. *Gastroenterol Clin Biol* 1990 ; 14 : 588-628.
- [167] **Gauthier F, De Dreuzy O, Valayer J, Montupet P.** H-type shunt with an autologous venous graft for treatment of portal hypertension in children. *J Pediatr Surg* 1989 ; 24 : 1041-1043.

- [168] **Superina RA, Weber JL, Shandling B.** A modified Sugiura operation for bleeding varices in children. *J Pediatr Surg* 1983;18: 794–799.
- [169] **Orloff MJ, Orloff MS, Orloff SL et al.** Three decades of experience with emergency portacaval shunt for acutely bleeding esophageal varices in 400 unselected patients with cirrhosis of the liver. *Journal of the American College of Surgeons* 1995; 180: 257-272.
- [170] **Zargar SA, Yattoo GN, Javid G, et al.** Fifteen-year follow-up of endoscopic injection sclerotherapy in children with extrahepatic portal venous obstruction. *J Gastroenterol Hepatol* 2004;19:139-45.
- [171] **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.
- [172] **Le Tourneau JN, Carlassone M.** Choix de l'indication thérapeutique chez l'enfant de moins de 10 ans : dérivation ou palliatif. *Chir Pediatr* 1983 ; 24 : 34-36.
- [173] **Bismuth H.** Traitement de l'hypertension portale de l'enfant : à propos de 100 cas. *Chir Pediatr* 1982 ; 23 : 218-220.
- [174] **Warren WD, Millikan WJ, Smith RB.** Non cirrhotic portal vein thrombosis. Physiology before and after shunts. *Ann Surg* 1980; 192(3):341-349.
- [175] **Marmon ZM, Dunn SP, Vinocur CD.** Successful splenorenal shunt for emergent control of variceal bleeding in a small child. *J Pediatr Surg* 1992; 27(8): 1049-1050.

- [176] **Botha JF, Campos BD, Grant WJ, Horslen SP, Sudan DB, Shaw Jr BW et al.** Portosystemic Shunts in Children: A 15-Year Experience. *J Am Coll Surg* 2004 ; 199(2): 179-185.
- [177] **Alvarez F, Bernard O, Allagille D.** Les obstructions portes de l'enfant. *Gastroenterol Clin Biol* 1984 ; 8 : 330-335.
- [178] **Vaysse PH, Guitard J, Moscovici J.** Dérivation mésentérico-cave en H utilisant un greffon iliaque externe dans le traitement de l'hypertension portale de l'enfant. *Chir Pediatr* 1983 ; 24 :39-43.
- [179] **Gauthier F, de Dreuzy O, Valayer J, et al.** H-type with an autologous venous graft for treatment of portal hypertension in children. *J Pediatr Surg* 1989;24:1041-3.
- [180] **Beyrouiti R et al.** Place des dérivations porto-systémiques chirurgicales à l'ère de la médecine actuelle (110). *Ann chir* 2005 ; 130 : 507–531.
- [181] **Dasgupta R, et al.** Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension. *J Pediatr Surg* 2006;41(1):108-12 [discussion 108-12].
- [182] **Stringer MD.** Improved body mass index after mesenterico-portal bypass. *Pediatr Surg Int* 2007;23(6):539-43.
- [183] **Mack CL, Superina R, Whittington PF.** Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr* 2003;142:2.
- [184] **Mack CL, Zelko FA, Lokar J, et al.** Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability. *Pediatrics* 2006;117: 405-12.

- [185] **Chiu B, Superina RA.** Encephalopathy caused by a splenorenal shunt can be reversed by performing a mesenteric-to-left portal vein bypass. *J Pediatr Surg* 2006;41:1177-9.
- [186] **Fuchs J, et al.** Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis: a unique curative approach. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;36(2):213-6.
- [187] **Guérin F. et al.** Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 1337–1343.
- [188] **Schneider B, Emre S, Groszmann R, et al.** Expert pediatric opinion on the report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *Pediatr Transplant* 2006; 10:893-907.
- [189] **Superina R, et al.** Surgical guidelines for the management of extrahepatic portal vein obstruction. *Pediatr Transplant* 2006;10(8): 908-913.
- [190] **Orloff MJ, Orloff MS, Girard B, et al.** Bleeding esophagogastric varices from extrahepatic portal hypertension: 40 years' experience with portal-systemic shunt. *J AmColl Surg* 2002;194:717–728.
- [191] **Auguste Th, Aubert A, Brichon P.-Y, Chaffanjon P.** Dépistage échographique et traitement anticoagulant précoce des thromboses portales après splénectomie pour maladie hématologique. Etude prospective sur 21 cas. *Ann chir* 2005 ; 130 : 507–531.

- [192] **Condat B, Pessione F, Hillaire S, Denninger MH, Guillin MC, Poliquin M, et al.** Current outcome of portal vein thrombosis in adults: risk and benefit of anticoagulant therapy. *Gastroenterology* 2001;120:490-497.
- [193] **Primignani M, Martinelli I, Bucciarelli P, Battaglioli T, Reati R, Fabris F, et al.** Risk factors for thrombophilia in extrahepatic portal vein obstruction. *Hepatology* 2005;41:603-8.
- [194] **Dr N. Ait Benamar** Que reste-t-il de la chirurgie de l'hypertension portale ? 22/04/2009. Université d'algérie-département de médecine chirurgie de l'hypertension portale.
- [195] **Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H.** Cavernome portal: diagnostic, étiologies et conséquences. *Ann Chir* 2002; 127: 745-50.
- [196] **[Sarin SK, Agarwal SR.** Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver Dis.* 2002;22:43-58.
- [197] **Valay J,** Portal Hypertension: porosystemic shunts. In: string MD, editor. *Pediatric surgery and urology: long-term outcomes.* Philadelphia: WB. Saunders; 1998.P439-46
- [198] **Knockaert D.C., Robayes G.K., Cox E.J., Marchal G.J.** 1989. Suppurative pylethrombosis: a changing clinical picture. *Gastroenterology* 97: 1028-1030.
- [199] **Trum J.W., et al.** 1993. *Bacteroides bacteriema* of undetermined origin: strong association with portal vein thrombosis and cryptogenic pylephlebitis. *Eur J GastroenterolHepatol* 5: 655-659.

- [200] **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
- Alhenc-Glas M, Aillaud MF, Delahousse B, Freyburger G, Le Querrec A, Reber G.** La recherche des facteurs biologiques de risque établis de maladie thromboembolique veineuse : état des connaissances et conséquences pour la pratique en biologie clinique. *Sang Thrombose Vaisseaux*. 2009 Oct ; 21 num spécial : 12-39 Chapitre II.
- [202] **Kallouch L.** : cavernome portal chez l'enfant à propos de 18 cas, thèse n209, 2016
- [203] **Poort SR, Rosendaal FR, Reitsma PH, Bertina RM.** A common genetic variation in the 3'-untranslated region of the prothrombin gene is associated with elevated plasma prothrombin levels and an increase in venous thrombosis. *Blood* 1996; 88: 3698-703
- [204] **C.Amaouz, O.Chafa,** Exploration biologique des Facteurs de risque de la Thrombose Porte, dossier fmc, jag JUIN 2015,23
- [205] Ito K, Matsunaga N, Mitchell DG, et al. imaging of congenital abnormalities of the portal venous system. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168:233–237.
- [206] **Dighe M, Vaidya S.** Case report. Duplication of the portal vein: a rare congenital anomaly. *Br J Radiol* 2009; 82:32–34.
- [207] **Zhang et al.** The optimal procedure of modified Rex-shunt for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children.2017.

- [208] **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
- [209] **Webb LJ, Sherlock S.** The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med* 1979;192:627-39.
- [210] **Laroussi Y.** Cavernome portal chez l'enfant (à propose de 07 cas)
thèse n°85 ; 2010
- [211] **Netter, FH.** The CIBA Collection of medical illustrations, Volume 3, Part III. 1957.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

**ارتفاع الضغط البابي
بسبب التجوف البابي عند الأطفال:
مستجدات العلاجات الجراحية
(بصدد 10 حالات)**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: زينب بابا

المزودة في: 01 يناير 1993 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ارتفاع الضغط البابي - التجوف البابي - تجديد الحفن البابي -
ربط بابي- نظامي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد نجيب بنحماموش
مشرف	أستاذ في جراحة الأطفال السيد: منير كسرى
أعضاء	أستاذ في جراحة الأطفال السيد: رشيد أولحيان أستاذ في جراحة الأطفال السيد: امبارك عبد الحق أستاذ في جراحة الأطفال