

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1993



THESE N° 178/1

**LE CAVERNOME PORTAL CHEZ L'ENFANT :  
à propos de quatre observations**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 7 décembre 1993

PAR

Françoise HALOUA épouse MUNOZ-BONGRAND

Née le 23 juin 1964 à LEVALLOIS-PERRET

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. LE PROFESSEUR BOUQUIER	- Président
M. LE PROFESSEUR BOULESTEIX	- Juge
M. LE PROFESSEUR DE LUMLEY WOODYEAR	- Juge
M. LE PROFESSEUR PILLEGAND	- Juge
M. LE DOCTEUR RONAYETTE	- Membre invité

ex: 1

Sibil:

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE

ANNEE 1993

THESE N° 118

**LE CAVERNOME PORTAL CHEZ L'ENFANT :  
à propos de quatre observations**

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

présentée et soutenue publiquement le 7 décembre 1993

PAR

Françoise HALOUA épouse MUNOZ-BONGRAND

Née le 23 juin 1964 à LEVALLOIS-PERRET

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. LE PROFESSEUR BOUQUIER	- Président
M. LE PROFESSEUR BOULESTEIX	- Juge
M. LE PROFESSEUR DE LUMLEY WOODYEAR	- Juge
M. LE PROFESSEUR PILLEGAND	- Juge
M. LE DOCTEUR RONAYETTE	- Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES  
FACULTE DE MEDECINE

\*\*\*\*\*

DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur BONNAUD

ASSESEURS : Monsieur le Professeur PIVA  
Monsieur le Professeur COLOMBEAU

PERSONNEL ENSEIGNANT

\* PROFESSEURS DES UNIVERSITES

ADENIS Jean-Paul	Ophtalmologie
ALAIN Luc	Chirurgie infantile
ALDIGIER Jean-Claude	Néphrologie
ARCHAMBEAUD Françoise	Médecine interne
ARNAUD Jean-Paul	Chirurgie Orthopédique et Traumatologique
BARTHE Dominique	Histologie, Embryologie, Cytogénétique
BAUDET Jean	Clinique obstétricale et Gynécologie
BENSAID Julien	Clinique médicale cardiologique
BONNAUD François	Pneumologie
BONNETBLANC Jean-Marie	Dermatologie
BORDESSOULE Dominique	Hématologie et Transfusion
BOULESTEIX Jean	Pédiatrie
BOUQUIER Jean-José	Clinique de Pédiatrie
BOUTROS-TONI Fernand	Biostatistique et informatique médicale
BRETON Jean-Christian	Biochimie et Biologie moléculaire
CAIX Michel	Anatomie
CATANZANO Gilbert	Anatomie pathologique
CHASSAIN Albert	Physiologie
CHRISTIDES Constantin	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
COLOMBEAU Pierre	Urologie
CUBERTAFOND Pierre	Clinique de chirurgie digestive
DARDE Marie-Laure	Parasitologie
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel	Pédiatrie
DENIS François	Bactériologie-Virologie
DESCOTTES Bernard	Anatomie
DESPROGES-GOTTERON Robert	Clinique thérapeutique et rhumatologique
DUDOGNON Pierre	Rééducation fonctionnelle
DUMAS Michel	Neurologie
DUMAS Jean-Philippe	Urologie
DUMONT Daniel	Médecine du Travail
DUPUY Jean-Paul	Radiologie et Imagerie Médicale
FEISS Pierre	Anesthésiologie et Réanimation chirurgicale
GAINANT Alain	Chirurgie digestive
GAROUX Roger	Pédopsychiatrie
GASTINNE Hervé	Réanimation médicale
GAY Roger	Réanimation médicale
GERMOUTY Jean	Pathologie médicale et respiratoire
HUGON Jacques	Histologie, Embryologie, Cytogénétique

LABADIE Michel  
 LABROUSSE Claude  
 LASKAR Marc  
 LAUBIE Bernard  
 LEGER Jean-Marie  
 LEROUX-ROBERT Claude  
 LIOZON Frédéric  
 LOUBET René  
 MALINVAUD Gilbert  
 MENIER Robert  
 MERLE Louis  
 MOREAU Jean-Jacques  
 MOULIES Dominique  
 OLIVIER Jean-Pierre  
 OUTREQUIN Gérard  
 PECOUT Claude  
 PERDRISOT Rémy  
 PESTRE-ALEXANDRE Madeleine  
 PILLEGAND Bernard  
 PIVA Claude  
 PRALORAN Vincent  
 RAVON Robert  
 RIGAUD Michel  
 ROUSSEAU Jacques  
 SAUTEREAU Denis  
 SAUVAGE Jean-Pierre  
 TABASTE Jean-Louis  
 TREVES Richard  
 VALLAT Jean-Michel  
 VALLEIX Denis  
 VANDROUX Jean-Claude  
 WEINBRECK Pierre

Biochimie et Biologie moléculaire  
 Rééducation fonctionnelle  
 Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire  
 Endocrinologie et Maladies métaboliques  
 Psychiatrie d'adultes  
 Néphrologie  
 Clinique Médicale A  
 Anatomie pathologique  
 Hématologie et Transfusion  
 Physiologie  
 Pharmacologie  
 Neurochirurgie  
 Chirurgie infantile  
 Radiothérapie et Cancérologie  
 Anatomie  
 Chirurgie orthopédique et Traumatologique  
 Biophysique et traitement de l'image  
 Parasitologie  
 Hépto-Gastro-Entérologie  
 Médecine légale  
 Hématologie et tranfusion  
 Neurochirurgie  
 Biochimie et Biologie moléculaire  
 Radiologie et Imagerie Médicale  
 Hépto-Gastro-Entérologie  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gynécologie-Obstétrique  
 Thérapeutique  
 Neurologie  
 Anatomie  
 Biophysique et Traitement de l'image  
 Maladies infectieuses

SECRETAIRE GENERAL DE LA FACULTE - CHEF DES SERVICES ADMINISTRATIFS

POMMARET Maryse

Mr le Professeur Jean-José BOUQUIER  
Professeur des universités  
Pédiatrie  
Médecin des Hôpitaux  
Chef de service

Nous vous remercions d'avoir accepté de juger ce travail.

Vous avez essayé au cours de ces années de nous transmettre votre savoir.

Soyez assuré de notre reconnaissance.

Mr le Professeur BOULESTEIX Jean  
Professeur des Universités  
Pédiatrie  
Médecin des hôpitaux  
Chef de service

Nous vous remercions d'avoir accepté de faire partie de notre jury.

Nous avons beaucoup appris à vos côtés.

Soyez assuré de notre reconnaissance.

Mr le Professeur de LUMLEY WOODYEAR Lionel  
Professeur des Universités  
Pédiatrie  
Médecin des hôpitaux

Nous vous remercions et vous sommes reconnaissante d'avoir accepté de juger ce travail.

Nous avons travaillé avec vous quelques temps et avons beaucoup appris.

Mr le Professeur PILLEGAND Bernard  
Professeur des Universités  
Hépatologie-Gastro-Entérologie  
Médecin des hôpitaux  
Chef de service

Nous vous remercions et vous sommes reconnaissante d'avoir accepté de faire partie de notre jury.

Mr le Docteur RONAYETTE Dominique

Je te remercie pour ta gentillesse, ton enseignement médical, ta disponibilité pour les enfants.

Sois assuré de ma reconnaissance.

## PLAN

Introduction

Présentation des 4 observations

Rappels embryologiques

Anatomie du système porte

Physiopathologie

Etiologie

Signes cliniques

Examens complémentaires :

- biologiques
- échographique
- fibroscopique
- angiographique

Traitements :

- d'une hémorragie digestive
- traitement préventif

Discussion

Conclusion



## INTRODUCTION

Le cavernome portal représente une pathologie rare chez l'enfant, qui se manifeste par une hypertension portale; le diagnostic est plus facile aujourd'hui grâce à l'utilisation courante de l'échographie et de la fibroscopie.

Par ailleurs, la surveillance en est également facilitée et les indications thérapeutiques mieux posées.

L'étiologie doit être recherchée à l'aide d'un interrogatoire précis des parents, en particulier sur la période néo-natale. Mais dans la plupart des cas on ne retrouve pas de cause.

En ce qui concerne les moyens thérapeutiques, ils sont actuellement nombreux et sont en fait à adapter à chaque cas.

## DEFINITION

L'obstruction complète ou partielle du tronc de la veine porte ou de ses branches est la cause isolée la plus fréquente d'hypertension portale chez l'enfant. Le terme de cavernome portal fréquemment utilisé, correspond en fait à la circulation veineuse collatérale qui se développe autour de la veine porte obstruée, et formée d'une multitude de veinules hépatopètes dont l'ensemble revêt un aspect spongieux inextricable.

Le terme d'hypertension portale pré ou extra-hépatique, également souvent utilisé, est imparfait car s'il est vrai que les fonctions hépatiques sont longtemps normales et qu'il n'y a pas de fibrose importante, les lésions veineuses sont aussi bien extra qu'intra-hépatiques [5]; dans plus de 50% des cas, l'angiographie montre des lésions des branches portes intra-hépatiques. L'examen histologique du foie montre également fréquemment des anomalies veineuses. [2,7,33]

Aussi les lésions extra-hépatiques sont diffuses: le tronc porte est obstrué dans 94% des cas, la veine mésentérique supérieure est obstruée dans 14% à 50% des cas et dans 7% des cas l'atteinte est diffuse, s'étendant à la veine splénique ; l'atteinte isolée du tronc porte se voit dans 70% des cas.

En revanche l'atteinte du tronc porte et de la veine splénique sans atteinte de la veine mésentérique supérieure est exceptionnelle. On comprend aisément que le travail du chirurgien dans la réalisation d'une dérivation porto-systémique soit rendu difficile par l'étendue de l'obstruction.

Chez l'enfant on note plusieurs particularités: tout d'abord la petite taille des vaisseaux, qui peut limiter le traitement chirurgical et ensuite la possibilité de voir régresser les varices oesophagiennes avec le temps, comme nous le verrons. [2]

Les premières descriptions ont été faites par Frerich en 1861, puis Bonti en 1883, enfin Whipple en 1945. Sherlock, en 1962, redéfinit l'hypertension portale en fonction du bloc.

## PRESENTATION DES QUATRE OBSERVATIONS

### OBSERVATION 1

L'enfant N.K. né le 20.07.1983 est adressé en consultation dans le service de pédiatrie en juillet 1992 pour bilan d'une hypertension portale connue.

#### Antécédents :

Originaire du Sri-Lanka, il est arrivé en France en mai 1992.

Pas d'antécédents familiaux; a deux frères de 1 an 1/2 et 5 ans, en bonne santé.

Naissance à terme; poids de naissance supérieur à 3 kg.

#### Antécédents médicaux :

Omphalite néo-natale pour laquelle il a été hospitalisé pendant 15 jours; à noter qu'il n'a pas eu de cathéter veineux ombilical.

Aucuns problèmes médicaux jusqu'à l'âge de 5 ans.

#### Histoire de la maladie :

Première hématomèse à l'âge de 6 ans en 1989, accompagnée de fièvre, ictère et maelena; le diagnostic de cavernome portal est posé .

Depuis cette date, on compte environ trois épisodes d'hématémèses par an, pour lesquelles il a été souvent transfusé ; sclérose de varices oesophagiennes en 1991 (4 séances ). La chirurgie a été récusée en raison de la petite taille des veines.

Le traitement actuel comporte du Tagamet\* 200: 2 comprimés par jour.

Au total: cavernome portal avec thrombose de la veine splénique; varices oesophagiennes grade III ; signes biologiques d'hypersplénisme.

**Examen clinique :**

Poids : 27,3 kg - taille : 1,34 m

Présence d'une circulation collatérale importante surtout aux membres inférieurs.

Il n'y a pas d'ictère.

Splénomégalie dure notée à 2 travers de doigt sous le rebord costal

Discrète hépatomégalie notée à un travers de doigt sur la ligne mammelonnaire.

Le reste de l'examen est sans particularité.

**Examens complémentaires :**

N.F.S.	G.B.	3800/ mm <sup>3</sup>
	G.R.	4430000/ mm <sup>3</sup>
	Hb	10,2g/ 100ml
	Hte	29,9 %
	V.G.M.	67,4μ <sup>3</sup>
	Neutro	53,5 %
	Éosino	12,2 %
	Baso	1 %
	Lympho	26,9 %
	Mono	6,5 %
	Plaquettes	76000
Hémostase	T.P.	70 %
	T.C.A.	32,3 s ( t: 23,0- 35,0 )
Fibrinogène		2,49 g/l

Bilan hépatique T.G.O., T.G.P., Phosphatases Alcalines, Gamma G.T. :  
normales

Bilirubine totale 7,9  $\mu\text{mol/l}$  ( n: 1,3- 12,5 )

Bilirubine directe 2,2  $\mu\text{mol/l}$  ( n: 0,8- 4,0 )

Electrophorèse et immuno-électrophorèse des protides : normales

V.S. 6 à la 1<sup>o</sup> h

C.R.P. < 5 mg/l

Haptoglobine et orosomucoïde : normales

Ferritine 13 ng/ml ( n: 30- 300 )

Bilan ionique, urée et créatinine : normaux

Fibroscopie oeso-gastro-duodénale: varices oesophagiennes stade III; pas de signes de gastropathie hypertensive; présence de varices cardio-tubérositaires.

Echographie abdominale: parenchyme hépatique normal de structure homogène ; les voies biliaires sont normales et la veine porte est normale au niveau du hile; l'examen est gêné en raison de nombreux gaz et nous avons été conduits à réaliser un scanner abdominal.

Scanner abdominal : splénomégalie homogène; dilatation de la veine rénale gauche avec réseau de dérivation veineux péri-rénal gauche ; pas de dilatation veineuse splénique mais dilatation péri-splénique ; dilatation veineuse du bas oesophage ; réseau de dérivation péri-portale.

Artériographie coelio-mésentérique : ponction de l'artère fémorale droite ; injection du tronc coeliaque puis de l'artère mésentérique supérieure . La naissance du tronc coeliaque est haute ; l'opacification coeliaque montre une artère splénique volumineuse alimentant la splénomégalie, une artère

diaphragmatique gauche et une artère hépatique qui se bifurque . Il n'existe pas d'anomalie sur le temps artériel ; le retour veineux est très tardif du fait de la splénomégalie , on note l'absence d'opacification du tronc de la veine splénique , en revanche il existe des varicosités hilaires qui remontent dans la région cardio-tubérositaire.

Sur l'injection mésentérique, il n'existe pas non plus d'anomalie lors des temps artériels précoces.

En revanche, sur les temps de retour on note une importante stase de produit et une dilatation considérable du réseau veineux ; une veine mésentérique très sinueuse est visible en superposition du bord droit du rachis. Le cavernome n'est qu'aperçu du fait de l'importance de la stase veineuse de la région hilaire .

**AU TOTAL** : Cavernome portal entraînant une hypertension portale avec varices oesophagiennes et hypersplénisme. Anémie ferriprive.

Un traitement par bêta-bloquant a été décidé à la dose de 20 mg x 2 par jour d'Avlocardyl\* ; par ailleurs la carence martiale a été traitée par Tardyferon\* 1cp deux fois par jour.

N.K. a été revu en septembre 1992: il n'a pas saigné depuis un an, l'anémie est corrigée et le traitement par bêta-bloquant, bien supporté, a été poursuivi.

Il a été hospitalisé au cours de l'été 1993 au C.H.U. de Dijon pour une nouvelle hématomèse. Il a été transféré à Paris pour une dérivation chirurgicale.

## OBSERVATION 2

Mathieu né le 22-10-1983 est hospitalisé en mars 1993 en pédiatrie pour hématomène survenue à la suite d'un épisode fébrile. Il est traité pour une otite depuis la veille par Alfatil\*, Doliprane\* et Catalgine\*; le soir du 15 mars 1993 surviennent des douleurs abdominales accompagnées de vomissements de sang rouge ( environ un demi verre ). Il est adressé par le S.A.M.U. dans le service.

### Antécédents :

Naissance à terme par césarienne pour non engagement

Poids de naissance 4650g - taille de naissance 52cm

2ème enfant ; pas d'antécédents familiaux.

Hospitalisation 1 mois en réanimation néo-natale à la naissance pour détresse respiratoire et constipation : suspicion d'une maladie de Hirschprung.

A noter que Mathieu n'a pas eu de cathéter veineux ombilical.

Persistance jusqu'à l'âge de 4 ans de constipation et d'épisode de distension abdominale.

### Antécédents chirurgicaux :

Cure de hernie inguinale droite en 1987.

Diagnostic confirmé d'une maladie de Hirschprung à la suite d'un épisode occlusif à l'âge de 4 ans et demi ; intervention fin 1988 par le Professeur Alain ; depuis aucun trouble du transit à signaler.



**Examen clinique :**

Tension artérielle	10/7
Pouls	106/mn
Poids	31 kg
Taille	130 cm

Ne vomit plus

Paleur cutanée habituelle

Examen cardio-vasculaire normal ; pas de souffle.

Examen abdominal : splénomégalie notée à trois travers de doigts sous le rebord costal.

Petite hépatomégalie ; l'abdomen est souple par ailleurs; il n'existe pas de circulation veineuse collatérale.

Examen O.R.L. : petit caillot au niveau de la fosse nasale gauche; Mathieu est fréquemment victime d'épistaxis et pour cette raison il ne prend habituellement pas d'aspirine.

(au cours de l'hospitalisation il bénéficiera d'une cautérisation)

Examen neurologique normal.

**Examens complémentaires :**

N.F.S.	G.B.	4700/mm <sup>3</sup>
	G.R.	3490000/mm <sup>3</sup>
	Hb	9g/100ml
	Hte	26,4%
	V.G.M.	75,6μ <sup>3</sup>
	Neutro	60,7%

Eosino	0,9%
Baso	0,4%
Mono	8,4%
Lympho	29,6%
Plaquettes	138000

Hémostase	T.P.	85%
	T.C.A.	<22,5 s (t : 23- 35 )
	Fibrinogène	2,09g/l

Ionogramme, urée et créatinine : normaux.

Fibroskopie oeso-gastro-duodénale : cardia muqueux en place surmonté de varices oesophagiennes ; aspect érythémateux , ponctiforme au niveau du fundus ; le bulbe est normal.

L'examen est difficile en raison de l'agitation de l'enfant malgré une prémédication par Tranxène\*.

Echographie abdominale : parenchyme hépatique de volume normal et d'échostructure homogène ; les voies biliaires intra et extra-hépatiques sont normales. En regard du hile hépatique il existe des structures vasculaires tubulaires évoquant un cavernome portal ; la rate mesure 111mm dans son axe longitudinal et est discrètement augmentée de volume.

Scanner abdominal : importante splénomégalie et augmentation du calibre de la veine splénique ; confirmation de la présence de varices oesophagiennes ; le foie est de volume normal et les veines sus-hépatiques sont perméables.

La veine porte n'est plus individualisable et est remplacée par un enchevêtrement veineux correspondant au cavernome.

AU TOTAL : hypertension portale secondaire à un cavernome portal; hypersplénisme. Maladie de Hirshprung.

Au cours de l'hospitalisation, une N.F.S. de contrôle a montré une baisse de l'hémoglobine à 6,7g/dl. L'état de Mathieu est satisfaisant, il n'a pas présenté de nouvelle hématomérose; il est sorti du service avec un traitement par fer et l'aspirine a été proscrite.

Mathieu a été revu une dizaine de jours après sa sortie du service : bon état général, pas de nouvelle hémorragie digestive, examen clinique inchangé.

Le Professeur Bouquier a conseillé une consultation avec le Professeur Odièvre à l'hôpital Antoine Béclère à Clamart pour un avis thérapeutique.

Cette consultation a eu lieu le 19 avril 1993: à l'examen il existe une splénomégalie (débord de 6cm sous le rebord costal) et une discrète hématomégalie (petit débord de 4cm sur la ligne mamelonnaire). Le reste de l'examen est sans particularité, pas de souffle cardiaque, pas de malformation visible.

Le bilan est complet: l'hémostase complète est demandée en particulier les dosages des protéines C et S ainsi que l'anti-thrombine III pour Mathieu et ses parents. Les résultats seront normaux (protéine C : 78%, protéine S: 103% et anti-thrombine III: 104%, pour Mathieu).

Pour l'instant, l'abstention thérapeutique est décidée; une intervention de dérivation pourrait être discutée éventuellement après une deuxième hémorragie. Une sonde de Blackmore, adaptée à Mathieu, est prescrite; il lui est ainsi conseillé de l'avoir toujours près de lui et même de l'emporter à l'hôpital si une nouvelle hémorragie digestive survenait.

Une deuxième hématomèse s'est produite dans le courant du mois de novembre 1993. Mathieu doit être transféré à Paris pour une dérivation porto-systémique.

**OBSERVATION 3**

S.J. née le 17-06-1969 est vue en consultation par le Professeur Bouquier à l'âge de 7 ans en septembre 1976 pour l'apparition d'ecchymoses et anomalies de la N.F.S. : thrombopénie à 105000, leucopénie à 2500, sans anomalie de la formule.

**Antécédents :**

Deuxième enfant d'une fratrie de trois.  
Parents et deux soeurs sans antécédents;  
Pas d'antécédent néo-natal.

**Examen clinique :**

Bon état général

Taille 1,26m  
Poids 22,700kg  
Tension artérielle 11/6

Quelques ecchymoses au niveau des membres inférieurs, splénomégalie dépassant de 7cm le rebord costal (déjà notée quelques années auparavant lors d'un épisode fébrile), le foie est de taille normale.

Le reste de l'examen est normal.

**Examens complémentaires :**

N.F.S.	G.B.	2500/mm <sup>3</sup>
	G.R.	4230000/mm <sup>3</sup>
	Hb	12,1g/100 ml

Hte	35,2%
V.G.M.	83 $\mu$ 3
Neutro	55%
Lympho	32%
Eosino	5%
Mono	8%
Plaquettes	105000
V.S.	3/7

Bilan hépatique normal en particulier les transaminases.

Myélogramme normal (ce qui élimine l'hypothèse initiale d'une hémopathie).

Bilan sérologique négatif.

T.O.G.D. normal: il ne montre pas de varices oesophagiennes ni de signes de compression extrinsèque.

Une hypertension portale est alors évoquée et S. est adressée au Professeur Alagille à l'hôpital Parrot au Kremlin-Bicêtre pour complément d'examen :

Une fibroscopie oeso-gastro-duodénale est réalisée et retrouve une petite surélévation bleutée qui pourrait correspondre à une varice à peine turgescence.

La splénoportographie montre l'opacification très précoce d'un volumineux shunt spléno-rénal bien individualisé ; il n'existe pas d'autre dérivation .

Sur un cliché tardif on distingue l'opacification très pâle du cavernome porte.

Par ailleurs la radiographie de thorax retrouve une hypoplasie de la première côte gauche.

**AU TOTAL :** Cavernome porte très étendu, dérivation spléno-rénale spontanée ; hypersplénisme. Hypoplasie de la première côte gauche.

L'abstention thérapeutique a été décidée compte-tenu de l'importante dérivation spontanée ; l'aspirine a été proscrite.

Actuellement, S. va bien; elle n'a pas présentée d'hémorragie digestive.

**OBSERVATION 4**

J.L. est né le 14-08-1992 ; il s'agit d'une grossesse gémellaire (fécondation in vitro) et l'enfant est le deuxième jumeau.

Le terme est de 37 semaines; la grossesse s'est déroulée sans problème.

Apgar à 10 à une minute, poids de naissance 2,600 kg; l'enfant est adressé en néo-natologie à 24 heures de vie pour hypoglycémie.

Dans le service, l'examen clinique permet de poser le diagnostic d'imperforation anale; devant des signes d'occlusion digestive se majorant rapidement, J. est adressé en chirurgie pédiatrique où il est opéré le 15 août (réalisation d'une colostomie).

A huit jours de vie il présente un épisode d'insuffisance cardiaque brutale: un souffle systolique est alors noté pour la première fois ; l'échographie retrouve une communication inter-ventriculaire péri-membraneuse, une communication inter-auriculaire de type ostium secundum, l'oreillette droite est dilatée.

Le caryotype réalisé est normal. A noter que J. n'a pas eu de cathéter veineux ombilical.

Un traitement digitalo-diurétique est commencé: amélioration et stabilisation de l'état cardiaque .

Nouvelle intervention à 15 jours de vie : cure de hernie inguinale droite.

Sortie le 15 septembre.



Le 22 septembre J. est réadressé dans le service de réanimation pour malaise survenu au décours d'un vomissement ; le bilan est négatif, il n'existe pas de signe d'insuffisance cardiaque et l'échographie est à peu près inchangée. J. est adressé au Professeur Choussat à Bordeaux pour poursuite du bilan.

**L'échographie cardiaque et le cathétérisme droit** retrouvent une communication inter-ventriculaire haute assez large, une communication inter-auriculaire de type ostium secundum et une sténose de l'artère pulmonaire gauche.

Le 2 octobre J. est de retour à Limoges; pendant un mois et demi son état sera stationnaire : mauvaise prise pondérale expliquée par de nombreux épisodes infectieux, des malaises répétés avec bradycardie, cyanose, non expliqués par sa cardiopathie, et l'impossibilité de sevrage de la ventilation assistée.

Le 25 novembre nouvelle hospitalisation en cardiologie à Bordeaux: la cardiopathie ne semble pas avoir évolué ni être la cause de son état; en revanche une volumineuse ascite apparaît dès le 28 novembre et conduit alors l'hospitalisation en réanimation dans le service du Professeur Demarquez (cette ascite ne paraît pas être d'origine cardiaque).

**Examen clinique :**

Impression d'ensemble réservée;

Poids 3,700kg

Taille 52cm

Périmètre crânien 36cm

Pouls 96/mn - tension artérielle 8/5.

Distension abdominale importante , présence d'une ascite qui sera ponctionnée et soulagera l'enfant, circulation collatérale très développée.

Auscultation cardiaque : souffle holosystolique 3/6 irradiant en rayon de roue, pas de signe d'insuffisance cardiaque.

Sur la plan pulmonaire: ventilation artificielle; l'auscultation est normale.

Sur le plan neurologique, bonne vigilance et bonne réactivité.

Pas de signes cliniques infectieux.

**Examens complémentaires :**

Echographie abdominale : présences de multiples structures vasculaires serpentineuses en regard du hile hépatique et du petit épiploon correspondant à des voies de dérivation . Le tronc porte n'est pas analysable ; la rate est augmentée de volume et mesure 63mm dans son grand axe ; il existe du liquide dans le cul de sac de Douglas et en péri-splénique .

Une échographie ultérieure mettra en évidence une thrombose du tronc porte ; le foie est d'échostructure et de volume normaux , les veines cave inférieure et sus-hépatiques sont perméables .

Fibroscopie oeso-gastro-duodénale : volumineuses varices oesophagiennes avec 4 cordons grade III présentant des signes de la lignée rouge , remontant sur 7cm dont une remontant sur 12cm . La muqueuse de l'estomac est congestive , en mosaïque traduisant une gastrite hypertensive .

N.F.S.	G.B.	16000
	G.R.	5040000

Hb	13,5g/100 ml
Htea	40,6%
V.G.M.	80,6 $\mu$ 3
Neutro	54%
Lympho	35%
Eosino	2%
Baso	1%
Mono	8%
Plaquettes	183000

Hémostase : T.P. 80%, facteurs II , V , VII+X et fibrinogène normaux

Liquide d'ascite : citrin , contenant 10g/l de protides

Transaminases normales à 45 et 27 U/l

Protidémie 60g/l

Urée 7,3mmol/l créatinine 72 $\mu$ mol/l .

### Evolution en réanimation :

Sur le plan respiratoire et cardiaque, J. a présenté de nombreux malaises empêchant le sevrage ventilatoire et non induits par la cardiopathie, cette dernière n'étant pas évolutive; enfin une bronchoscopie a été réalisée et a montré un orifice anormal du tiers inférieur droit de la trachée qui est cathétérisé sur un centimètre; à droite, la segmentation est normale, à gauche il existe une bronchomalacie secondaire à une compression extrinsèque avec collapsus paroxystique du poumon ; il n'a pas été retrouvé de cause à cette compression.

Par ailleurs l'enfant ayant présenté de multiples pics fébriles inexpliqués, une investigation urinaire a été réalisée et un lavement aux hydrosolubles a montré la présence d'une fistule recto-vésicale qui a été traitée chirurgicalement.

Sur le plan digestif, le cavernome était surveillé régulièrement par échographie; malheureusement une importante hématomèse est survenue le 23 mars provoquant un choc hypovolémique; malgré la réanimation, J. est décédé quelques jours après.

**AU TOTAL** : syndrome polymalformatif associant imperforation anale, cardiopathie (C.I.V avec C.I.A. et sténose pulmonaire gauche), un cavernome portal avec varices oesophagiennes, bronche trachéale droite borgne et bronchomalacie gauche, fistule recto-vésicale.

## RAPPELS EMBRYOLOGIQUES

Les précurseurs de la veine porte et de la veine cave inférieure ont un développement parallèle.

Au stade de 4mm la circulation veineuse embryonnaire comprend 3 paires de veines principales :

**I- Les veines vitellines ou omphalo-mésentériques** qui drainent vers le coeur le sang de la vésicule vitelline; elles forment un plexus autour du duodénum puis traversent le foie où va se former un réseau vasculaire constituant les sinusoides hépatiques. Le réseau entourant le duodénum deviendra le tronc porte; la veine vitelline droite deviendra la veine mésentérique supérieure qui draine l'anse intestinale primitive. La veine vitelline gauche disparaît et la circulation hépatique gauche est reprise par la veine vitelline droite et forme le canal hépato-cardiaque droit.

**II- Les veines ombilicales** qui ramènent à l'embryon le sang oxygéné provenant des villosités choriales. Elles vont entrer en connexion avec les sinusoides hépatiques; la veine ombilicale droite va disparaître et persistera uniquement la gauche qui draine le sang du placenta vers le foie; quand la circulation placentaire augmente, il existe une communication entre la veine cave inférieure et la veine ombilicale gauche: c'est le canal d'Arantius qui court-circuite les sinusoides hépatiques. Après la naissance, la veine ombilicale gauche et le canal d'Arantius s'oblitérent, donnant respectivement le ligament rond et le ligament veineux du foie.

**III- Les veines cardinales**, qui drainent l'embryon dans son ensemble. Il existe 2 veines cardinales antérieures et 2 postérieures. Avant d'arriver au niveau du coeur, elles se jettent dans le sinus veineux près des veines vitellines et ombilicales. Les veines cardinales postérieures drainent la paroi postérieure de l'embryon. Puis les veines sous-cardinales, qui se jettent dans les veines cardinales postérieures, apparaissent à la face interne du mésonéphros et le drainent.

Une connexion va s'établir entre la veine sous-cardinale droite et le canal veineux hépato-cardiaque droit et formera la veine cave inférieure.[28]

La veine rénale gauche dérivera de l'anastomose des veines sous-cardinales.

Ces systèmes veineux contractent des anastomoses qui normalement involuent au cours de la vie foetale; le défaut d'involution d'une de ces anastomoses explique certains abouchements anormaux de la veine porte.

Les plexus vasculaires de la veine sous-cardinale sont situés de part et d'autre de la veine mésentérique: une circulation s'installe entre ces veines, qui persistera après la rotation axiale et la fixation de l'intestin par des fascia au rétropéritoine.

Certaines régions de l'intestin sont situées à la jonction d'un épithélium malpighien et d'un épithélium glandulaire, drainé l'un par le système cave, l'autre par le système porte: des réseaux capillaires plus ou moins enchevêtrés dépendront simultanément de chacun des deux territoires. [7]

Enfin, les veines du système porte comportent à la naissance des valvules qui disparaissent ensuite.[7,28]

## ANATOMIE DU SYSTEME PORTE

La veine porte résulte de l'anastomose des veines vitellines. Elle draine toutes les parties sous-diaphragmatiques du tube digestif, de la rate et du pancréas. Le système porte constitue un filtre entre cette circulation portale et la circulation systémique. Elle se termine à ses deux extrémités par un réseau capillaire comme tout système porte.

### **I - La veine porte provient de la réunion de trois veines volumineuses:**

- La grande veine mésentérique ou veine mésentérique supérieure
- La veine splénique
- La petite veine mésentérique ou veine mésentérique inférieure.

Il n'existe pas de branches efférentes à ce système. Aucune veine du système porte n'a de valvules; le flux est unidirectionnel hépatopète et mû par un gradient de pression de la veine porte vers la veine cave inférieure[48].

#### **A - La veine mésentérique supérieure**

Elle monte dans le mésentère avec l'artère du même nom, qu'elle croise derrière le crochet du pancréas ; puis elle s'enfonce en arrière du col du pancréas et s'unit à la veine splénique.

#### **B - La veine splénique**

Elle naît de la réunion des veines qui émergent du hile de la rate; puis le tronc splénique croise le bord supérieur de la queue du pancréas et chemine sur sa face postérieure en avant de l'artère; enfin elle s'unit à la veine

mésentérique supérieure. Le trajet de ces deux veines est rétro-périonéal. Elles ont toutes les deux des veines afférentes .

### **C - La veine mésentérique inférieure**

Elle est formée par la réunion des deux veines hémorroïdales supérieures et des veines coliques gauches, qui drainent le rectum et le colon gauche. Elle monte à gauche de l'artère du même nom et croise les vaisseaux iliaques primitifs; elle monte verticalement en s'éloignant peu à peu de l'artère ; à hauteur de l'extrémité inférieure du rein gauche, la veine s'incline en dedans; elle contourne l'angle duodéno-jéjunal puis s'engage en arrière du pancréas. Elle rejoint le plus souvent la veine splénique, formant ainsi le tronc spléno-mésaraïque.

Cette veine est située dans le mésocolon gauche.

A côté de cette circulation porte principale il existe un réseau de petites veinules provenant des organes voisins (épiploon, vésicule biliaire, diaphragme) et qui se terminent également dans le foie par un réseau capillaire. Ces veines portent le nom de veines portes accessoires.

## **II- Le tronc de la veine porte**

Résulte donc de la réunion à angle droit des veines splénique et mésentériques, en arrière du col du pancréas. Il chemine en arrière du premier duodénum puis dans le petit épiploon et se termine au hile du foie. Il se divise alors en deux branches droite et gauche; la branche droite est plus courte et volumineuse que la gauche et est dans l'axe du tronc de la veine porte.

Il existe des rapports étroits avec les branches artérielles et biliaires. [48]



La distribution intra-hépatique se fait en huit branches pour chacun des segments hépatiques; le sang porte passe ensuite dans les sinusoides où il se mélange au sang artériel[2].

### III - Collatérales

La veine porte reçoit les veines de drainage de l'estomac, du bloc duodéno-pancréatique et des voies biliaires: cette particularité explique pourquoi ces organes peuvent servir de voies de dérivation quand il existe un obstacle à l'écoulement du sang portal (cf. figure 1).

### IV- Dérivations porto-caves spontanées

Les deux systèmes sont indépendants car le système porte draine le sang du tractus digestif vers le foie et le système cave draine la grande circulation vers le coeur. Des veinules permettent cependant à ces systèmes de communiquer au voisinage des extrémités du tube digestif et des parois abdominales; ces voies de dérivation sont localisées à trois niveaux:

- Digestif : communications directes par des réseaux sous-muqueux ou superficiels entre les veines de drainage de l'estomac et les veines de drainage du plexus oesophagien.

Par ailleurs il existe des communications entre la veine hémorroïdaire supérieure et les veines hémorroïdaires inférieure et moyenne, dépendantes du système cave.

- Rétro-péritonéal : anastomoses au niveau des zones d'accolement des viscères au péritoine pariétal postérieur, entre la veine rénale gauche et la veine splénique, toutes deux rétro-péritonéales.

Ce type d'anastomose est plus fréquente chez l'enfant .

- Ombilical : les veinules paraombilicales ou parfois un segment encore perméable de la veine ombilicale communiquent avec les veines de la paroi abdominale.

En principe ces anastomoses ne se voient pas au cours du bloc infra-hépatique.

D'autre part il existe des dérivations acquises constituées par une néovascularisation qui se forme aux zones d'adhérences post-opératoires entre n'importe quel organe; de telles dérivations ont été décrites lorsqu'il existe un foyer inflammatoire intestinal. [7]

Seules les anastomoses gastro-oesophagiennes sous-muqueuses sont importantes sur un plan pratique car elles peuvent aboutir à la formation de varices, comme nous le reverrons. [2]

#### V- Anatomie du système porte au cours de l'hypertension portale

Un obstacle à l'écoulement du sang sur le système porte provoque sur les territoires portal, splénique et mésentérique une stase sanguine responsable d'une dilatation de ces territoires puis d'une augmentation de la pression qui y règne. Cette augmentation entraîne une inversion des flux permettant le

drainage du sang portal dans un territoire veineux où la pression est moindre en contournant l'obstacle. Il n'existe pas d'éléments prédictifs du développement de telle ou telle voie de dérivation. [7]

A - Développement d'une circulation collatérale : elle emprunte préférentiellement des trajets pré-existants qui sont microscopiques peu ou pas fonctionnels; une collatérale pénétrant directement dans un vaisseau où la pression est moindre est plus efficace qu'une collatérale se raccordant par des petits vaisseaux. L'importance du flux dans une collatérale est fonction des résistances relatives des vaisseaux qui la composent et du lit d'aval normal; le siège et l'importance des collatérales varient beaucoup d'un sujet à l'autre; enfin, tout vaisseau parallèle à un vaisseau occlus est possiblement une dérivation.

B - Au cours de l'hypertension portale, les dérivations extra-hépatiques correspondent donc à l'hypertrophie des anastomoses porto-systémiques physiologiques ou acquises ou à la reperméabilisation des shunts embryonnaires. Il existe quatre directions principales:

- Supérieure, vers la région cardio-tubérositaire et les veines azygos; cette voie emprunte un réseau péri-oesophagien qui se draine dans la veine cave supérieure (ce réseau est une voie de dérivation hémodynamiquement efficace) ; et un réseau sous-muqueux à la jonction cardio-oesophagienne ; ce sont ces veines qui forment les varices oesophagiennes et cardio-tubérositaires (ce shunt n'est pas efficace). Ces deux réseaux sont en communication par l'intermédiaire de veines perforantes.

A noter que les traitements qui suppriment les varices oesophagiennes n'aggravent donc pas l'hypertension portale. D'autre part, est associée une

prolifération des capillaires intra-épithéliaux du fundus qui se traduit par une gastrite hémorragique.

- Postérieure vers la veine rénale gauche: dérivations directes ou non (shunt spléno-gastro-rénal ou gastro-phréno-surréno-rénal).

- Antérieure, peu développée en cas de bloc infra-hépatique.

- Inférieure, vers le rectum et les veines hémorroïdaires (rare chez l'enfant).

C- Autres voies de dérivation : il s'agit de varices appelées "ectopiques" représentant 20 à 30% des varices dans le cavernome portal et sont augmentées après une chirurgie abdominale ou pelvienne pour 20% à 60% des cas. Ce sont les varices situées sur les segments du tube digestif fixés au péritoine ou à la paroi abdominale, sur la voie biliaire principale et la vésicule biliaire, ou sur les stomies jéjuno-iléales, coliques ou rectales. [7]

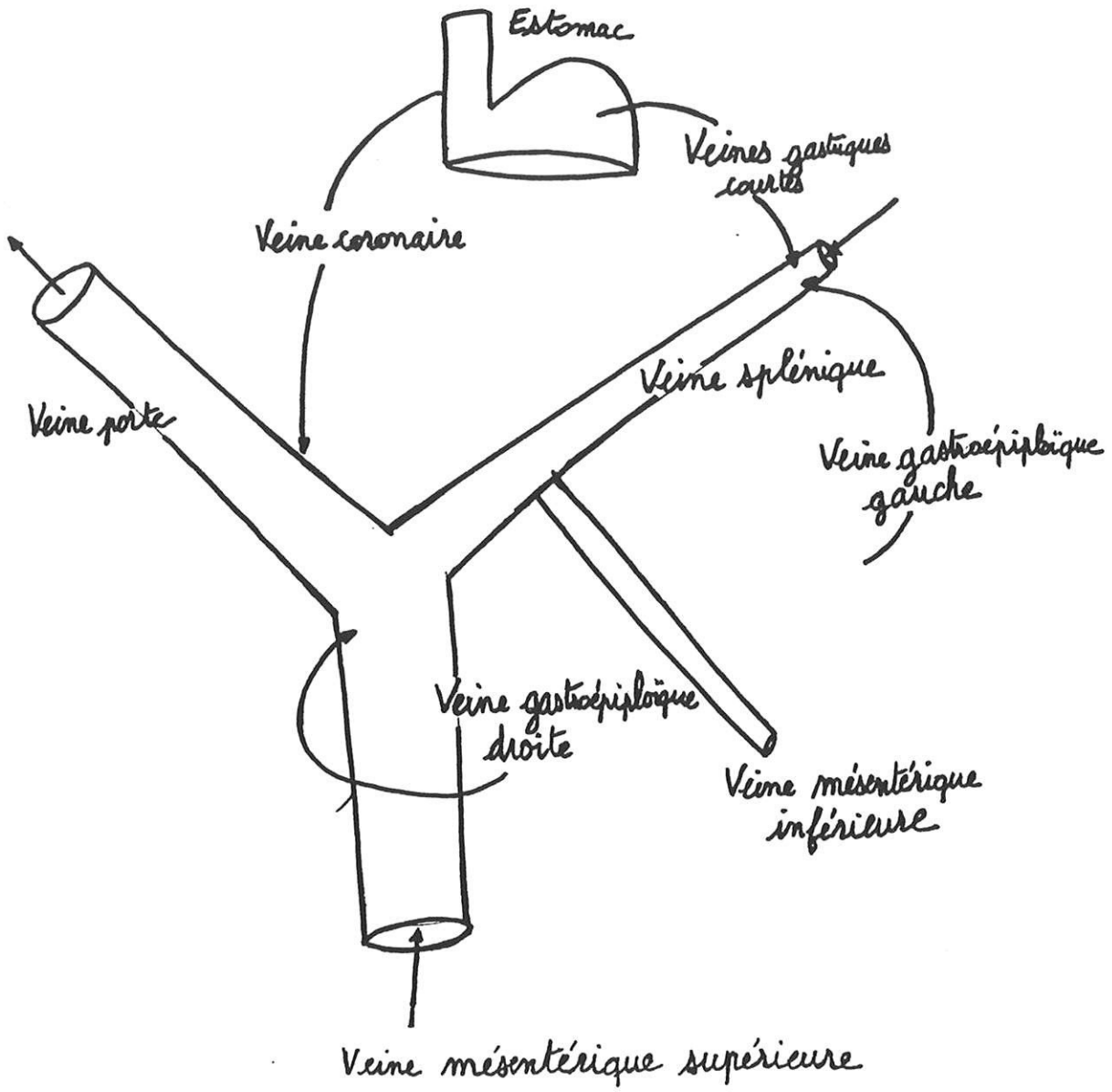


Figure 1

## PHYSIOPATHOLOGIE

### I- Généralités

La définition hémodynamique de l'hypertension portale "pré-hépatique" se définit par l'existence d'un gradient de pression supérieur à 15mm Hg entre le système porte et le système cave inférieur.

La pression dans la veine porte varie de 7 à 10mm Hg: ce chiffre est pathologique s'il dépasse, selon les auteurs, entre 15 et 20mm Hg. [52]

Il est à noter que le débit sanguin portal est de un litre par minute et représente les deux tiers du flux hépatique.

Le flux portal cherche à contourner l'obstacle porte en empruntant dans un premier temps une circulation collatérale hépatopète porto-porte, puis secondairement les anastomoses porto-caves hépatofuges normalement non fonctionnelles mais qui vont se développer et se dilater en raison de l'augmentation de pression dans le système porte: les unes favorables (dérivations pariétales) semblent pouvoir se développer de façon plus importante chez l'enfant que chez l'adulte, les autres pathologiques (gastro-oesophagiennes) réalisant des varices sous-muqueuses susceptibles de se rompre et de donner lieu à la complication majeure de l'hypertension portale que représentent les hémorragies digestives. [7]

Par ailleurs, plus l'enfant est jeune plus les circulations collatérales hépatofuges dérivant le sang du territoire porte à haute pression vers le

système cave à faible pression ont la possibilité de s'établir en dehors des anastomoses gastro-oesophagiennes; ceci explique l'évolutivité des collatérales hépatofuges en fonction de l'âge: certains enfants ayant initialement établi leur circulation hépatofuge par l'intermédiaire d'anastomoses gastro-oesophagiennes peuvent, dans un deuxième temps ouvrir d'autres types d'anastomoses hépatofuges, soulager le territoire gastro-oesophagien et échapper au risque hémorragique. Cette évolutivité est propre à l'enfant. [7]

L'accumulation de sang dans le territoire splanchnique est responsable d'une splénomégalie et d'une dilatation des veines du système porte ainsi que du développement des voies de dérivation qui deviennent tortueuses. Cette dilatation s'explique par l'absence de valvules et de soutien fibro-élastique et par la pauvreté du réseau anastomotique d'aval; la structure de la paroi veineuse en est altérée.

Ainsi s'explique la possibilité de thrombose des veines du territoire portal et des anastomoses au cours de l'hypertension portale.

## **II- Modifications hémodynamiques**

Chez les malades atteints d'hypertension portale, il existe une hypercinésie circulatoire caractérisée par une augmentation du débit cardiaque et du débit sanguin dans le territoire porte.

Il existe plusieurs facteurs intervenant dans cette régulation:

- Facteurs mécaniques: la circulation collatérale entre le territoire porte et le système cave peut être comparé à une fistule splanchnique artério-veineuse

- Facteurs humoraux: certaines substances comme le glucagon qui est vaso-actif, est augmentée en cas d'obstruction porte

- Facteurs nerveux: la concentration des catécholamines plasmatiques est également augmentée en cas d'hypertension portale.

Plusieurs expériences réalisées chez l'animal ont permis de faire ces constatations. Chez l'homme, ces modifications splanchniques et systémiques ne sont pas encore totalement expliquées.[7]



## ETIOLOGIE

La thrombose porte est chez l'enfant le plus souvent primitive. Il est exceptionnel qu'elle soit associée ou secondaire à une pathologie hépatique.

Sur le plan de la répartition mondiale, cette pathologie est fréquente en Inde. [37]

Elle touche autant les garçons que les filles.

Les différentes étiologies sont représentées par:

- Cathétérisme ombilical néo-natal
- Foyer infectieux ombilical ou intra-abdominal
- Déficit en facteur de la coagulation
- Idiopathique

### I- Post-cathétérisme

Selon les auteurs, cette étiologie représente 35 à 40% des cavernomes [2,5,33,42]. Plusieurs facteurs interviennent dans la formation d'une thrombose[2]:

- Horaire de pose du cathéter: la pose tardive après la 24ème heure favorise la thrombose.

- Durée de maintien du cathéter: avant la 12ème heure il existe déjà un dépôt de fibrine ou un thrombus pariétal autour du cathéter. De 12 à 24 heures,

la fréquence des accidents est multipliée par quatre; au delà de 48 heures, il existe une formation de fibrine dans tous les cas. [29]

Quand le cathéter est maintenu plus de trois jours, la fréquence des oblitérations importantes est de 30% (elle est de 12% quand le cathéter est maintenu moins de 24 heures).

Le traumatisme du cathéter est le "primum movens": les lésions vont de la simple hémorragie de l'adventice à la perforation veineuse.[2]

D'après une étude faite en 1969 par Larroche [29], sur 92 autopsies réalisées chez des enfants ayant eu un cathéter veineux ombilical, 20% présentaient une thrombose porte: il s'agissait d'un thrombus pariétal occupant tout ou une partie de la lumière, avec une insertion nette de l'anneau de fibrine complet ou non sur l'intima. Quand le cathéter est toujours en place lors de l'autopsie, on constate une gaine brunâtre qui correspond au manchon fibrino-cellulaire; dans 33% des cas, la thrombose est située avant le "ductus venosus" et il y a un risque de migration dans la circulation systémique.

En fait, paradoxalement, les séquelles de ces occlusions sont rares: Erkan et coll. n'ont retrouvé qu'un cas d'hypertension portale dans une étude portant sur 213 enfants ayant eu un cathétérisme ombilical à la naissance.

De plus, il existe presque toujours une erreur commise lors de l'utilisation du cathéter: soluté ayant une osmolarité trop importante (sérum glucosé hypertonique, bicarbonate semi-molaire) ou un PH très différent de 7, utilisation de plasma ou de facteurs de la coagulation (il semble que les exanguino-transfusions répétées ne soient pas un facteur favorisant la thrombose portale). [2]

La position du cathéter doit être contrôlée, ce qui n'était pas toujours le cas auparavant. Un cathéter bloqué dans une branche de la veine porte ou n'ayant pas dépassé le "ductus venosus" augmente le risque de thrombose.

Les précautions à prendre lors de la manipulation d'un cathéter sont donc indispensables :

- Retirer un cathéter qui n'a pas franchi le "ductus venosus"
- L'utiliser pour 48 heures au maximum
- Réserver son utilisation lorsqu'une perfusion périphérique est impossible.

## II- Foyer infectieux

Une infection ombilicale néo-natale est la cause de 25% [45] à 30% pour Webb [57] des cas de cavernome portal de l'enfant; pour d'autres cette cause est rarement incriminée.

Par ailleurs, une infection intra-abdominale, comme une appendicite ou une péritonite, une septicémie prolongée sont la cause d'une thrombose portale pour 10% des cas selon Webb. Certains ne tiennent pas compte de ces antécédents pour expliquer cette thrombose, car ils sont trop souvent présents pour avoir une valeur de causalité.

En revanche, le rôle joué par certains germes anaérobies comme le *bacteroïdes fragilis* a été démontré: ces germes sont producteurs d'enzymes détruisant l'héparine et ont un effet coagulant. Ils sont donc potentiellement générateur de thromboses veineuses. [18]

### III- Déficit en facteur de la coagulation [18,50]

Le bilan de coagulation pratiqué maintenant devant toute thrombose, en particulier une thrombose porte, a permis de dépister des déficits en certains facteurs de la coagulation.

Le déficit le plus souvent en cause est celui en Protéine C, qui est un facteur vitamino-K dépendant.

La forme hétérozygote est celle décrite chez le grand enfant et l'adulte jeune. Le déficit est confirmé quand le taux de Protéine C est retrouvé inférieur à 50% à plusieurs reprises.

Ces cas de déficits sont familiaux. La transmission est autosomique dominante. Il semble exister des formes récessives où les sujets homozygotes sont sévèrement atteints. Le taux est alors inférieur à 5%.

C'est le cas des formes néo-natales qui se manifestent par des nécroses cutanées extensives réalisant un purpura fulminans, sans signes infectieux.

D'autres thromboses périphériques ou profondes peuvent être induites par ce déficit et permettent peut-être de faire le diagnostic plus précocément.

Il existe des déficits acquis, en particulier induits par la L-asparaginase. [36]

Le traitement consiste à donner des anti-vitamine K à vie.

Les déficits en protéine S et en anti-thrombine III sont moins fréquents; leur dosage doit tout de même être fait en cas de thrombose porte.

Ces déficits ont une fréquence de 1/2000 à 1/5000.

#### **IV- Idiopathique**

Dans à peu près 60% des cas, on ne retrouve pas d'étiologie [3,42]. Ces cavernomes sont dit "idiopathiques". On a remarqué que ces derniers sont beaucoup plus souvent que les autres associés à des anomalies diverses; ceci plaide en faveur d'un processus malformatif.

On retrouve dans 25 à 40% des cas de cavernomes idiopathiques des malformations associées [2,3] alors qu'elles ne sont présentes que dans 5 à 12% des cas de cavernomes ayant une étiologie connue[2]. Ces malformations sont les mêmes dans les deux cas.

On retrouve avec la plus grande fréquence des malformations cardiaques et/ou vasculaires (communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire, canal artériel, sténoses aortique et pulmonaire, angiomes, rarement sténose ou atrésie de la veine porte), de l'appareil urinaire (urétéro-hydronephrose bilatérale, sténose de la jonction urétéro-vésicale, hypoplasie du rein gauche), puis des malformations du tractus biliaire (sténose du cholédoque ou des voies biliaires intra-hépatiques).[2,14]

D'autres anomalies sont associées: syndrome de Turner, bec de lièvre, absence du premier arc costal, malformations des pieds, des mains et des oreilles, prolapsus rectal, et un cas d'atrésie de l'oesophage associé à une luxation de hanche.[42]

La distinction entre une origine congénitale et une thrombose acquise est importante à faire car un cavernome peut être associé à des malformations veineuses et empêcher une anastomose chirurgicale;

par ailleurs une malformation grave peut faire récuser un acte chirurgical.

#### **V- Autres étiologies**

Alvarez et coll. ont émis l'hypothèse dans certaines observations d'une prise médicamenteuse (toxiques?) pendant la grossesse. [3]

## SIGNES CLINIQUES

Les deux modes de révélation les plus habituels sont l'hémorragie digestive et la splénomégalie. Chez l'enfant c'est l'hémorragie qui est le mode le plus fréquent (60 à 80% des cas)[14,33]. L'âge de découverte est un peu plus tardive pour les cavernomes idiopathiques (3 ans en moyenne contre 2 ans pour les cavernomes ayant une étiologie connue, dans 80% des cas)[2].

### 1- Hémorragie digestive

Elles font la gravité des obstructions portes. Elles sont précoces et tendent à se répéter. En moyenne cinq hémorragies sont notées avant tout traitement[3]. La moitié des enfants saigne dans la première année après la formation de l'obstacle et 40% auront saigné une ou plusieurs fois avant l'âge de 3 ans[38].

La fréquence et la sévérité des hémorragies sont les plus grandes entre 10 et 15 ans. Ensuite se développent des anastomoses spontanées [53].

Seulement 10 à 15% des enfants atteints ne saigneront pas.

Ces hémorragies peuvent donc être secondaires à une rupture de varices oesophagiennes, à une gastrite hypertensive, à une rupture de varices ectopiques ou plus rarement à une pathologie gastrique ou oesophagienne associée (oesophagite, ulcère).

Les hémorragies peuvent simplement se manifester par un maelena isolé(dans ce cas, il faut penser à des varices ectopiques) [54].

Elles surviennent souvent au cours d'infections des voies aériennes supérieures, après un effort de toux, induisant un à coup hypertensif; ceci explique le risque hémorragique élevé au cours de la petite enfance.

Il est important d'évaluer ce risque hémorragique lors de l'endoscopie oesophagienne. Il existe comme nous le verrons une bonne corrélation entre les données de l'endoscopie et le risque hémorragique.

Le risque de rupture existe chez tous les malades dont la pression porte est supérieure à 10mm Hg. Le risque semble cependant faible quand la pression est inférieure à 12mm Hg [51].

Un taux d'hémoglobine supérieur à 10g/100ml pourrait favoriser les récurrences hémorragiques, d'où la nécessité de ne pas transfuser de manière trop importante après une hémorragie [3].

A noter que près de 20% des malades ont eu leur première hémorragie à l'occasion d'une prise d'acide acétyl salicylique, qui est donc contre-indiqué chez ces malades [38].

Pour finir, le risque mortel des hémorragies n'est pas négligeable: il est de 5 à 12%. Par ailleurs il faut tenir compte du risque transfusionnel (hépatite et virus H.I.V.) chez les multi-transfusés [2].

## **II- Splénomégalie**

La rate étant directement "branchée" sur le système porte, on ne peut concevoir une thrombose porte sans splénomégalie. Elle est en effet constante chez l'enfant. Elle est habituellement modérée mais peut être très



volumineuse et rejoindre la crête iliaque. La rate est de consistance normale, ferme, parfois plus dure selon l'ancienneté de l'hypertension portale[2].

### III- Ascite

Elle est la plupart du temps transitoire. Elle entache l'évolution du cavernome dans 35% des cas[57].

Elle est liée à une augmentation du volume plasmatique splanchnique, conséquence hémodynamique de l'hypertension portale. D'autre part, il existe une diminution de la volémie efficace qui entraîne une rétention hydro-sodée et aggrave ce mécanisme. L'apparition d'une ascite survient volontiers après une hémorragie digestive (dans 20% des cas).

De plus ce signe est beaucoup plus fréquent chez les malades évoluant depuis longtemps (diminution des fonctions hépatiques?).

### IV- Encéphalopathie porto-cave

Elle est très rare. Elle n'existe pratiquement pas avant dérivation chirurgicale[1,3,4,8].

Chez l'enfant, elle n'est détectée dans la plupart des cas que par l'électroencéphalogramme. Dans quelques cas, on retrouve un désordre émotionnel discret[56,57].

Les facteurs favorisant sont les hémorragies, les infections et les anesthésies. Comme la survenue d'ascite, l'encéphalopathie est contemporaine de l'aggravation des fonctions hépatiques.

### **V- Circulation veineuse collatérale**

Beaucoup plus rare chez l'enfant que chez l'adulte. Dans l'évolution d'un cavernome porte, il s'agit d'une circulation thoraco-abdominale supérieure[2].

Les hémorroïdes sont exceptionnelles chez l'enfant mais elles doivent tout de même être recherchées.

### **VI- Douleurs**

Elles sont modérées. Elles se situent au niveau de l'hypochondre gauche et sont secondaires à de volumineuses splénomégalies. Les douleurs épigastriques sont secondaires à une pathologie gastrique associée. Une ascite infectée peut être douloureuse.

### **VII- Hépatomégalie**

Le foie est en général de volume normal. Dans de très rares cas il est légèrement augmenté de volume (deux à trois travers de doigt sous le rebord costal).

### **VIII- Ictère**

Il est inhabituel au cours de l'évolution du cavernome. Cependant il peut être présent dans 15% des cas, en général au décours d'une hémorragie digestive. Il a été décrit un cas d'ictère chez l'enfant par compression directe de la voie biliaire par le cavernome. L'ictère a disparu après l'anastomose[6].

Il peut exister, surtout chez l'adulte, un ictère par obturation de la voie biliaire principale par des veines cholédociennes dilatées.

### **IX- Fièvre**

Un fébricule est volontiers présent autour d'une hémorragie digestive: la fièvre est soit témoin d'une infection rhino-pharyngée favorisant alors l'hémorragie, soit elle est secondaire à l'hémorragie (phénomènes de résorption du saignement) [33].

### **X- Hypertension artérielle pulmonaire**

Elle est rare et de toute façon rarement symptomatique. Elle augmente après anastomose chirurgicale. Elle serait due à des substances vaso-actives non dégradées par le foie qui gagneraient la circulation systémique par les anastomoses. Les lésions histologiques montrent une artériopathie pulmonaire plexiforme identique à celle rencontrée lors de l'hypertension artérielle pulmonaire essentielle. Cliniquement il existe une dyspnée et un éclat du deuxième bruit du coeur [7].

## EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### I- Examens biologiques

La numération globulaire montre le plus souvent un hypersplénisme (dans un quart des cas) : il existe une anémie normochrome modérée, persistante en dehors des hémorragies, une leucopénie, souvent une lymphopénie, et une thrombopénie entre 50000 et 100000 plaquettes. [33]

Cette dernière est l'élément le plus fréquent; il n'a le plus souvent pas de traduction clinique [2,54] mais peut gêner un examen à visée diagnostique ou un acte chirurgical. Une anémie hypochrome fait craindre des saignements occultes.

Le bilan d'hémostase doit toujours être réalisé: il permet de dépister des déficits éventuels en protéine C; le taux de prothrombine est parfois légèrement abaissé[16]; certains facteurs de la coagulation (facteurs I et V) peuvent être bas en raison d'une consommation au niveau des parois veineuses altérées ou en intra-splénique[3]. Ceci est surtout retrouvé en période post-hémorragique.

Le bilan hépatique est en général normal[27]; les phosphatases alcalines sont parfois légèrement augmentées ainsi que la bilirubine, dans 15% des cas (surtout en période post-hémorragique).

L'albuminémie est normale. La clairance du B.S.P. (bromesulfophtaléine) est pendant longtemps normale; après plusieurs années d'évolution, elle

diminue dans 50% des cas. La fonction hépatique est alors aussi perturbée[2,3,41].

### **Anatomo-pathologie hépatique**

Il n'existe pas d'insuffisance hépato-cellulaire, cependant l'examen histologique est anormal dans plus de la moitié des cas[14]: des anomalies minimes sont même présentes dans tous les cas pour Alvarez et coll[3].

En fait, il existe probablement une souffrance progressive du parenchyme hépatique qui est privé d'une partie de sa vascularisation portale.

Chaque branche terminale du système porte est séparé d'une branche terminale du système sus-hépatique par des sinusoides bordant des travées d'hépatocytes.

Dans la majeure partie des cas chez l'adulte, il s'agit d'une sclérose du conjonctif porte, parfois au-delà de l'espace porte et entraînant une segmentation irrégulière du parenchyme. Cette sclérose n'est pas de type cirrhotique car il n'existe pas de régénération nodulaire. Parfois la sclérose n'intéresse qu'une partie du parenchyme[34].

Chez l'enfant, on retrouve une fibrose portale constituée d'infiltrats inflammatoires à cellules mononucléées, parfois en périphérie de l'espace porte surtout lorsque la sclérose dissocie la région péri-lobulaire. Il peut exister également une fibrose péri-sinusoidale.

Le lit veineux portal intra-hépatique est également altéré dans 60% des cas: multiplication des petits vaisseaux des espaces portes, dilatation sinusoidale modérée, nombre exagéré de veines centrolobulaires [3].

Les modifications veineuses sont réparties irrégulièrement.

L'absence de modification veineuse va en général de paire avec l'absence de sclérose. Dans tous les cas où il existe une dystrophie veinulaire, il existe une sclérose portale, et de façon proportionnelle [34].

Des lésions minimales de stéatose hépatique ont parfois été constatées.

Les examens anatomo-pathologiques réalisés après et avant dérivation chirurgicale ne sont pas différents; seules les lésions des canaux biliaires (fibrose péri-canalaire ou hyperplasie canalaire) semblent être transitoires.

Pour finir, il est à noter que les lésions hépatiques des cavernomes dits idiopathiques sont plus fréquentes et plus importantes[2,41].

## II- Examen endoscopique

Après une hémorragie digestive, il est nécessaire de réaliser, et si cela est possible, dans les 24 heures qui suivent l'hémorragie, une fibroscopie oeso-gastro-duodénale. L'idéal est de la faire dans les 12 à 18 heures, après avoir stabilisé les paramètres hémodynamiques. Après 48 heures, il existe beaucoup de faux négatifs[7].

Cet examen est supérieur au transit baryté autrefois réalisé en première intention. C'est la seule technique permettant de préciser la responsabilité

réelle d'une hémorragie. Il est cependant rare d'observer un saignement en cours (saignement en jet ou en nappe d'une varice).

Souvent, on retrouve un caillot adhérent à la lésion; quand ce dernier a disparu, il persiste quelques taches brunâtres à la base de la lésion indiquant qu'il y a eu saignement dans les 48 heures qui ont précédé[38].

S'il existe des troubles de la conscience, l'endoscopie doit être faite sous anesthésie générale avec intubation car il y a un risque d'inhalation. Parfois quand l'enfant est un peu agité, il est préférable de le prémédiquer légèrement. De toute façon, il faut pratiquer l'examen près d'une salle de réanimation comprenant tout le matériel nécessaire en cas de problème [22].

En général on ne prémédique pas les nourrissons de moins de 2 mois[22].

Il est parfois nécessaire de recourir à des modèles utilisés chez l'adulte car les modèles pédiatriques peuvent être obstrués par des caillots. Certains auteurs utilisent deux appareils successivement car il existe des angles morts [39].

L'exploration se fait en lavant au fur et à mesure jusqu'au genu inferius. La calotte tubérositaire et la région sous-cardiale doivent être explorées également, et ceci par manoeuvre de rétrovision[38].

Les lésions retrouvées sont multiples:

#### A- varices oesophagiennes

Elles seraient présentes chez 97% des malades[3]. Elles sont développées à partir d'un réseau parallèle de petites veines sous-muqueuses disposées en

palissade dans la lamina propria à la jonction gastro-oesophagienne. Il existe une résistance élevée au flux sanguin. Leur distension est liée à des anastomoses multiples, par des veines perforantes, avec le réseau péri-oesophagien, alimenté par les vaisseaux de l'estomac.

Le débit dans les varices est minime et alternatif, orienté par les mouvements du cycle respiratoire.

C'est un système parallèle correspond sur le plan fonctionnel à un cul de sac [7].

Il existe 3 grades :

*grade I* : varices peu tendues, disparaissant en insufflation.

*grade II* : varices peu tendues, persistant en insufflation.

*grade III* : varices tendues, collabant la lumière de l'oesophage.

Les signes endoscopiques majeurs d'hypertension portale associés à un risque élevé d'hémorragie chez l'enfant sont [7]:

- Tension des varices oesophagiennes qui bombent dans la lumière et ne s'aplatissent pas pendant l'insufflation (ce signe est présent chez 77% des enfants qui ont saigné ou saigneront, alors qu'il n'est présent que chez 10% des enfants qui ne saignent pas)

- Congestion de la muqueuse oesophagienne sur les varices et autour d'elles (aspect télengiectasique , angiomateux ou purpurique); les différents aspects endoscopiques se présentent sous forme de stries rouges longitudinales ou de taches maculaires rouge cerise; on peut également observer des tubérosités érythémateuses traduisant la perte de substance de la paroi de la varice.



Ces signes sont présents chez 80% des enfants qui saignent et chez 24% seulement des enfants qui ne saignent pas.

Dans plus de 50% des cas il existe des lésions gastro-duodénales associées[38].

Les mécanismes de rupture sont peu connus. Il semblerait, pour certains, qu'il s'agisse plutôt d'un déséquilibre entre une augmentation de pression dans la varice et une modification de la résistance de la paroi qui est proportionnelle au calibre des varices. Le risque est accru lorsque l'épaisseur de la paroi diminue, la pression augmente et que la varice est plus large[51].

Pour d'autres, il n'existe pas de corrélation entre le degré de l'hypertension portale, la taille des varices et le risque de rupture de ces dernières [38,45].

### **B- varices gastriques**

Elles sont souvent associées aux varices oesophagiennes. Leur aspect endoscopique est celui de gros plis parfois bleutés, s'effaçant mal à l'insufflation, dans la grosse tubérosité et la région sous-cardiale. Elles peuvent être plus volumineuses que les varices oesophagiennes. [7]

Chez l'enfant, elles sont fréquemment en cause dans les hémorragies.

### **C- gastropathie**

C'est une manifestation fonctionnelle et morphologique spécifique. C'est une gastropathie congestive plus qu'une gastrite. Les petits vaisseaux de la

muqueuse gastrique sont dilatés et leur endothélium est anormal. On observe en fibroscopie un réseau réticulé blanchâtre soulignant une mosaïque de plaques érythémateuses. Il existe parfois une association à des taches rouges pétéchiales qui indiquent un saignement récent[7].

Il n'y a pas de corrélation entre la gastropathie et le degré de l'hypertension portale.

Ces lésions disparaissent après traitement.

Elles seraient responsables de 10 à 15 % des saignements.

### **III- Examen échographique**

#### **A- Etape diagnostique**

C'est l'examen initial à réaliser. Le diagnostic d'hypertension portale repose sur la mise en évidence des voies de dérivation hépatofuges telles les varices oesophagiennes. L'échographie permet désormais d'affirmer ce diagnostic et de préciser son étiologie. De plus, il permet une surveillance post-opératoire éventuellement [11].

Le diagnostic échographique repose donc sur la mise en évidence des dérivations gastro-oesophagiennes. Elle peut être gênée par la présence de gaz [12].

Sur une coupe longitudinale passant par l'aorte, on explore le petit épiploon, compris entre la face antérieure de l'aorte et la face postérieure du foie, qui est augmenté d'épaisseur (il peut atteindre 4 à 5 fois le diamètre de l'aorte alors que chez le sujet sain, il est inférieur à ce diamètre). Les

dérivations peuvent être mise en évidence sur cette coupe, dans le petit épiploon. D'autres dérivations sont visualisées près du hile de la rate [11,12].

Sur une coupe parallèle à l'auvent costal (coupe sous-costale oblique) et passant par le plan de la bifurcation portale, on voit également le petit épiploon qui est épaissi. Il est mis en évidence sous la forme d'une ligne tendue de la branche gauche de la veine porte à l'oesophage abdominal; chez l'enfant sain il n'est jamais visible à ce niveau. Parfois une infiltration graisseuse peut prêter à confusion [12].

On arrive parfois à visualiser la veine coronaire stomachique.

Le cavernome, lui, est visible sous la forme d'une structure liquidienne oblique dans le hile du foie[20]. Ce dernier est occupé par une structure iso, hyper ou hypo-échogène par rapport à la texture du foie, au sein de laquelle il existe des éléments liquidiens tortueux correspondant aux dérivations hépatopètes dérivant le sang veineux splanchnique vers le foie.

Le tronc de la veine porte, normalement visible sur une coupe perpendiculaire à l'auvent costal, est lui aussi remplacé par une structure échogène. Sa visualisation élimine un cavernome, de même que l'absence de visualisation de la bifurcation porte sur une coupe sous-costale oblique, pose le diagnostic de cavernome[10].

Certaines dérivations sont parfois de calibre suffisant pour passer pour un tronc porte normal, mais le tronc porte passe en arrière du pancréas alors que les dérivations passent en avant de celui-ci.

Il est à noter que si la veine ombilicale est dilatée, ce n'est probablement pas un cavernome portal.

Par ailleurs, l'échographie permet de voir une ascite éventuelle et de mesurer une splénomégalie. On peut également apprécier la perméabilité de la veine cave inférieure et de la veine rénale gauche ainsi que le diamètre de cette dernière.

Parfois, on peut voir des calcifications siégeant sur les veines dilatées[7].

D'autres signes indirects permettent de conforter le diagnostic: la variation de diamètre des veines mésentérique supérieure et splénique en fonction de la respiration n'existe plus en cas d'hypertension portale (habituellement la taille de ces veines diminue de 50% à l'inspiration).

Les corrélations entre l'échographie et l'endoscopie sont bonnes: d'après Brunelle et coll., la fiabilité diagnostique pour la mise en évidence des varices est de 93%. Lorsque l'échographie n'est pas démonstrative (faux négatifs), il s'agit d'un cavernome évoluant depuis peu de temps et n'ayant pas encore développé d'anastomoses[11].

Les faux positifs correspondent à des enfants porteurs de dérivations sans varices oesophagiennes: l'échographie met en évidence des structures veineuses alors que la fibroscopie met en évidence des structures sous-muqueuses oesophagiennes.

L'échographie peut être couplée au doppler qui permet de voir la direction du flux sanguin dans les dérivations.

## **B- Surveillance post-opératoire**

L'échographie permet d'affirmer le caractère fonctionnel de l'anastomose. En fonction de leur localisation, elles sont plus ou moins faciles à mettre en évidence: les anastomoses spléno-rénales centrales avec splénectomie sont difficiles à voir car masquées par les gaz. Les anastomoses mésentérico-cave situées à l'étage sous-mésocolique sont également difficiles à visualiser. Les anastomoses porto-cave termino-latérales (à l'étage sus-mésocolique) et les anastomoses de Warren sont d'abord plus faciles.

Les anastomoses spléno-rénales spontanées peuvent être également mises en évidence: l'existence de veines péri-rénales et péri-spléniques permet de suspecter une anastomose spontanée (coupes sous-costales obliques gauches). Parfois on voit l'anastomose entre la veine rénale gauche et la veine splénique [53].

Le caractère fonctionnel de l'anastomose est mise en évidence par 4 critères [11] :

- épaisseur du petit épiploon qui diminue après la dérivation
- dérivations gastro-oesophagiennes qui diminuent ou disparaissent
- système porte intra-hépatique : diminution de calibre des dérivations hépatopètes.

- diamètre de la veine cave inférieure: il augmente de 50% et la veine perd ses variations respiratoires[10]. Si ces 4 critères sont présents, il y a de fortes chances pour que l'anastomose soit fonctionnelle[12].

Pour certains, si un seul critère est présent, il suffit à affirmer le caractère fonctionnel de l'anastomose.

Si on met en évidence la dérivation elle-même, c'est bien sûr un argument majeur, mais elle est difficile à voir.

L'échographie est donc un examen très fiable pour le diagnostic de cavernome; du fait de son caractère non invasif et facilement reproductible, c'est l'examen de choix chez l'enfant. [49]. Il dispense d'une splénoportographie à visée diagnostique.

Cependant, il ne dispense pas d'un examen artériographique complet si une intervention est envisagée.

D'autre part, une échographie des veines jugulaires est réalisée lorsqu'une dérivation chirurgicale est envisagée.

#### **IV- Tomodensitométrie**

En général l'échographie suffit et la scanner n'a pas grand intérêt. Toutefois il peut être utile par exemple à la visualisation de varices ectopiques.

La technique la plus adaptée est l'administration d'un bolus de produit de contraste puis suivi de l'enregistrement très rapide de plusieurs coupes. Il existe un temps artériel et un temps veineux. La densité des vaisseaux portes est faible et ne se modifie pas après l'injection. Le cavernome est visualisé par des structures tubulées de petite taille dans le pédicule hépatique au temps d'opacification portale [7].

Les dérivations forment une masse englobant l'oesophage.

Au niveau hépatique, il existe des anomalies de perfusion sous forme de zones hypodenses se renforçant au temps artériel.

#### V- Résonance magnétique nucléaire

Elle est peu utilisée pour le diagnostic des thromboses portes. La visualisation des petites dérivations n'est pas très bonne.

#### VI- Artériographie

Son intérêt est beaucoup plus limité maintenant que le traitement de l'hypertension est moins souvent chirurgical.

L'opacification de l'axe mésentérico-porte est faite par injection dans l'artère mésentérique supérieure[7].

La veine splénique est souvent opacifiée au cours de cet examen.

L'artériographie mésentérique supérieure est nécessaire avant tout geste chirurgical. Le temps veineux est le plus important car il permet de voir l'intégrité, la taille et le parallélisme des veines éventuelles à anastomoser[3,4]: les veines splénique, rénale et mésentérique supérieure surtout. De plus il permet d'apprécier l'extension de la thrombose.

L'intérêt est aussi la visualisation de certaines dérivations porto-caves: anastomoses rétro-péritonéales mésentérico-gonadiques, veines gastriques

postérieures, varices duodénales ou antrales, mieux que par l'échographie ou le scanner[7].

On observe également des anomalies des vaisseaux portes intrahépatiques (perte de la division normale, anomalie de la distribution, irrégularités des parois).

L'angiographie digitalisée permet une moindre injection de produit de contraste et la réalisation de moins de clichés. L'inconvénient chez l'enfant est que cette technique nécessite une apnée parfaite durant l'examen car la technique de soustraction des images est très sensible aux mouvements pendant l'acquisition des données.

L'opacification de la veine splénique est faite par injection de produit de contraste dans le tronc coeliaque ou mieux, dans l'artère splénique.

## VII- Splénoportographie

Cet examen à visée diagnostique n'est pratiquement plus réalisé depuis l'utilisation courante de l'échographie. Il était suivi de nombreuses complications. Il se faisait par ponction directe du système porte ou par ponction splénique. Il permettait d'opacifier la veine porte et la circulation collatérale hépatopète. Il montrait les varices oesophagiennes .

Souvent cet examen ne permettait pas de visualiser la veine mésentérique supérieure.



L'intérêt était la mesure des pressions qui affirmait l'hypertension portale[33].

L'ascite et les troubles de l'hémostase sont des contre-indications formelles [2].

### VIII- Urographie intraveineuse

Il est préférable de la faire si l'on veut réaliser un shunt spléno-rénal.

### IX- Cavographie

Elle est utile pour apprécier la perméabilité de la veine cave inférieure et éventuellement de dépister certaines malformations.

Toutes ces investigations ne permettent pas de distinguer l'origine du cavernome. Cependant les cavernomes post-cathétérisme sont plus diffus[41] (les trois veines sont atteintes dans plus de 50% alors que pour seulement 25% des cas pour les cavernomes dits idiopathiques).

## TRAITEMENT

Il faut envisager le traitement des hémorragies digestives puis le traitement préventif, qui va tenter d'éviter au patient la complication redoutable du cavernome portal.

### I- Traitement d'une hémorragie digestive

Il faut avant tout apprécier l'importance de cette hémorragie et son retentissement hémodynamique: prendre le pouls et la tension artérielle, le temps de recoloration cutané, rechercher les signes de choc hypovolémique.

Il faut maintenir la volémie par macromolécules dans un premier temps, à la dose de 10 à 20cc par kg en 15 à 30minutes; en cas de besoin on peut être amené à transfuser: cependant il ne faut pas dépasser un chiffre d'hémoglobine de 10g/100ml et une hématocrite de 30% en raison d'une diminution de la coagulabilité au dessus de ces chiffres et d'une augmentation du risque hémorragique. De même un remplissage trop rapide peut aggraver une hémorragie [26].

Une oxygénation nasale est recommandée [7].

Le bilan biologique réalisé comporte une numération globulaire avec plaquettes, un groupe sanguin phénotypé et un bilan d'hémostase.

La pose d'une sonde gastrique multiperforée va permettre de confirmer le diagnostic d'hémorragie haute et de faire un lavage gastrique; ce dernier doit être fait à l'eau froide sauf chez les petits nourrissons. On ne prescrit habituellement pas d'anti-acide qui pourrait gêner l'endoscopie [38].

L'aspiration doit être douce, sans créer de lésions muqueuses. A noter que les aspirations gastriques diminuent le risque de vomissement.

Certains ne posent pas de sonde gastrique, qui risquerait de créer ou d'aggraver les lésions existantes.

La surveillance clinique et biologique sera rapprochée les premières heures, puis jusqu'à 24 heures après l'arrêt de l'hémorragie.

L'endoscopie sera ensuite réalisée dès que possible, quand l'état hémodynamique le permettra et après évacuation gastrique.

Si l'hématémèse ne cède pas spontanément, il existe alors plusieurs choix thérapeutiques:

**A- Tamponnement des varices oesophagiennes** par une sonde de Blackmore qui va comprimer le bas oesophage et le cardia.

C'est une sonde à deux ballonnets : un inférieur qui est d'abord gonglé et va butter contre le cardia lors du retrait de la sonde, et un supérieur qui va comprimer le bas oesophage. Cette sonde existe en trois tailles: une petite pour les enfants âgés de moins de deux ans, une taille moyenne pour les enfants de deux à quatre ans et une grande pour les enfants de quatre à dix ans [7].

On doit vérifier la position de la sonde par une radiographie de l'abdomen. Par ailleurs, il faut absolument dégonfler le ballonnet pendant 10 minutes toutes les 4 heures pour éviter les ischémies oesophagiennes [38].

Cette sonde doit être laissée en place 24 à 48 heures après l'arrêt de l'hémorragie.

Cette méthode permet de contrôler 80% des hémorragies[16]. Cependant il existe quelques complications:

- lésions de la muqueuse oesophagienne (ischémie, nécrose)
- rupture de l'oesophage (rare)
- pneumopathie d'inhalation
- récurrences après ablation de la sonde.

En cas de rupture de varices gastriques, on utilise une sonde de Linton, qui a un ballonnet unique qui comprime le cardia.

### **B- Drogues vaso-actives**

Il s'agit surtout de la Vasopressine (extrait de l'hypophyse postérieure): elle diminue la pression portale en réduisant le débit sanguin du fait de la vaso-constriction des artérioles spléniques, gastriques et intestinales, qu'elle crée.

Elle est détruite par les enzymes pancréatiques et s'utilise par voie intraveineuse. La voie locale dans l'artère mésentérique supérieure, a été tentée mais n'apporte pas d'avantages.

La dose utilisée est de 0,3U/kg en bolus I.V. diluée dans 2cc/kg de glucosé à 5% en 20 minutes puis 0,2U/1,73m<sup>2</sup>/mn pendant 12 heures, puis une diminution progressive sur 24 à 36 heures en fonction de l'état de l'enfant[38].

La Vasopressine présente cependant des effets secondaires: hypertension artérielle, bradycardie, ischémie périphérique, hyponatrémie. Elle permet d'arrêter l'hémorragie dans 50 à 70% des cas.

D'autres médicaments sont utilisés: la Terlipressine et la Somatostatine; cette dernière aurait moins d'effets secondaires que la vasopressine.

Ces drogues ne sont pas d'utilisation courante chez l'enfant.

**C- En cas d'échec de ces méthodes,** on peut avoir recours à un traitement endoscopique ou à une intervention chirurgicale; dans la mesure du possible, la chirurgie en urgence n'est pas souhaitable.

**D- Anti-acides ou anti-H2** utilisés en cas de lésions muqueuses associées.

## **II- Traitements préventifs**

Il existe trois grandes méthodes de préventions des hémorragies digestives :

- Les moyens chirurgicaux
- La sclérothérapie
- Les moyens médicamenteux : les Béta-Bloquants.

## **A - La chirurgie**

Ce n'est pas un traitement prophylactique [2-16] : il est rare d'intervenir avant la première hémorragie.

Il supprime toute résistance à l'écoulement du flux portal et abaisse la pression dans les varices oesophagiennes [2].

### **1 - Shunts porto-systémiques**

Chez les patients atteints de cavernome, étant donné l'atteinte portale, seule deux opérations de dérivation sont réalisables (32) :

- a - les anastomoses spléno-rénales
- b - les anastomoses mésentérico-caves.

a - Elles sont de deux types : proximale ou distale.

L'anastomose spléno-rénale proximale (figure 2) a l'inconvénient de la splénectomie, ce qui n'est jamais souhaitable chez l'enfant [24].

L'anastomose distale ou intervention de Warren (figure 3), qui consiste en une dérivation spléno-rénale avec déconnection azygo-porte [13], afin de conserver un flux hépatopète, qui a pour but de réduire le risque d'encéphalopathie [2]. Cette déconnection consiste en la ligature des veines coronaire stomachique, gastro épiploïque et pylorique.

Cette intervention est plus réalisée que l'anastomose proximale. Elle donne des meilleurs résultats.

La thrombose secondaire de la dérivation est rare [17], contrairement à celle de l'anastomose proximale.

Cette chirurgie exige la perméabilité de la veine splénique et un diamètre supérieur à 10 mm [24, 32].

Cependant, Alvarez pense qu'entre des mains expérimentées, une dérivation peut être tentée chez de très jeunes enfants dont les vaisseaux sont de petite taille (jusqu'à 4 mm) [3,4].

#### b - Anastomoses mésentérico-caves.

Elle donne de meilleurs résultats que l'anastomose spléno-rénale, chez l'enfant, et même chez les petits enfants [32]. C'est l'intervention de choix pour certains [17, 45].

Elle se fait le plus souvent avec un greffon jugulaire interne (figure 4) [19]. Le greffon prothétique augmente le risque de thrombose [31].

Le taux de récurrence hémorragique est de 12 à 20 % [17, 24]. L'anastomose peut aussi se faire entre la veine iliaque droite et la veine mésentérique supérieure (figure 5) [9].

Ces interventions nécessitent la perméabilité de la veine mésentérique supérieure.

Le risque opératoire des anastomoses chirurgicales est faible ( inférieur à 5 %) [2, 24]. Le risque d'encéphalopathie est pratiquement nul [2, 3, 41].

Enfin les thromboses sont rares, contrairement à ce qui se passe chez l'adulte et ne sont pas toujours suivies de récurrences hémorragiques [16].

Le choix de l'intervention est fonction de l'artériographie préopératoire. Pour éviter la survenue d'une thrombose, une héparinothérapie est débutée pendant l'intervention et sera poursuivie 3 à 4 jours après l'intervention [2]. La voie sous-cutanée prendra le relais pendant 10 jours.

La surveillance sera clinique, avec diminution de la splénomégalie, normalisation du taux des plaquettes, diminution des signes d'hypertension portale à l'échographie et visualisation de l'anastomose. La disparition des varices œsophagiennes en fibroscopie est plus lente [3].

Les interventions pratiquées en urgence sont souvent des échecs car suivies d'un taux important de récurrence hémorragique [17].

#### c - Autres interventions.

La splénectomie seule est à bannir car suivie de récurrence hémorragique dans tous les cas [45]. Elle peut être réalisée en cas de thrombose isolée du hile de la rate [32], ce qui se voit rarement chez l'enfant car souvent secondaire à une pathologie pancréatique [54].

### 2 - Intervention visant à éradiquer les varices œsophagiennes.

La ligature des varices, l'oesogastrectomie avec ou sans interposition colique, déconnection azygo-porte : ces interventions sont aujourd'hui peu pratiquées chez l'enfant. La ligature peut se faire en urgence. Les effets indésirables sont moindres que ceux dus à la sclérothérapie, mais les récurrences fréquentes [44]. Le taux d'échec est supérieur à 80 % [24].



Les deux autres méthodes peuvent exceptionnellement être proposées quand la dérivation est impossible [17]. La résection oesogastrique expose à des troubles de la croissance [32]. Les échecs sont nombreux.

### **B - La sclérothérapie**

C'est une méthode d'éradication des varices oesophagiennes. Elle prend peu à peu le devant chez l'enfant, dans le traitement de l'hypertension portale. Comme la chirurgie, elle n'est pas réalisée de façon prophylactique.

Il existe plusieurs sclérosants. Ce sont des détergents qui lèsent les cellules et entraînent une réaction inflammatoire : il en résulte une activation des plaquettes et une agrégation des leucocytes sur l'endothélium veineux [7].

- le morrhuate de sodium à 5 % et la tétradécylsulfate sont utilisés aux Etats-Unis.
- l'oléate d'éthanolamine est utilisé surtout en Grande-Bretagne.
- en Europe, c'est le polidocanol à 1,5 - 1 - 1,5 ou 2 % (ou aetoxysclérol) qui est le plus utilisé.

On utilise le plus souvent un tube souple chez l'enfant. A l'intérieur, on introduit un cathéter souple muni d'une aiguille coulissant dans une gaine [7]. Une sédation légère est faite le plus souvent.

Il existe deux méthodes :

- injection dans une varice, ce qui entraîne moins d'injection mais la dose injectée à chaque fois est plus importante.
- injection para-varicale, visant à comprimer la varice. Elle provoque une réaction inflammatoire et une fibrose secondaire qui renforce la paroi oesophagienne.

Les injections dans ce cas sont plus nombreuses mais les quantités injectées sont moindres.

Sur le plan histologique : il existe des lésions sous-endothéliales, puis une thrombose et une sclérose [55].

Les deux méthodes donnent les mêmes résultats (lésions de la paroi oesophagienne avec nécrose, et fibrose [7]).

La protection est d'autant plus grande que la fibrose est plus importante [55]. Les injections se font dans les derniers centimètres de l'oesophage car les ruptures se produisent le plus souvent à ce niveau.

Plusieurs séances sont nécessaires et l'intervalle entre les séances va de quelques jours à 1 mois ; la constatation d'ulcérations oesophagiennes secondaires aux injections est très fréquente et doit faire attendre la cicatrisation pour l'injection suivante [46]. La moyenne est d'une séance par semaine [24].

L'éradication se fait en 4 à 6 séances. Les échecs sont dus en partie aux varices gastriques [7] ou ectopiques.

L'efficacité à court terme est bonne ; les complications graves sont rares. Mais l'efficacité à long terme n'est pas encore bien connue.

En cas de récurrence, l'éradication est plus facilement obtenue en 1 à 3 séances [55].

Le suivi est très important. Au moins pendant la première année, on pratique une endoscopie à un mois puis tous les trois mois [55].

Les complications sont :

- des infections pulmonaires avec sepsis,
- des médiastinites, des péricardites [23],
- des épanchements pleuraux, qui sont fréquents et le plus souvent asymptomatiques [23],
- des ulcérations de l'oesophage, rarement à l'origine de récives hémorragiques,
- des perforations de l'oesophage, surtout lorsqu'on utilise un tube rigide [23],
- des sténoses de l'oesophage qui peuvent nécessiter des dilatations [25],
- une fièvre, non documentée. Une prescription d'antibiotiques à large spectre est prescrite préventivement en cas de valvulopathie.
- enfin, nécrose de l'oesophage.

Pour certaines équipes, c'est le traitement de choix de l'hypertension portale [24]. La chirurgie est alors réservée aux échecs ou aux complications de la sclérothérapie.

Chez l'adulte, on utilise la sclérothérapie en urgence, en cas d'hémorragie provenant de varices oesophagiennes. Il n'y a pas d'étude prouvant la supériorité de cette technique à la sclérothérapie "à froid" [7].

#### **Utilisation de colle biologique.**

Il s'agit de Bucrylate que l'on mélange à du lipiodol, qui ralentit la polymérisation de la colle [47]. Ce mélange obture la varice en 1 à 2 séances. Il

existe rapidement une sclérose de la paroi oesophagienne [15] par diffusion du produit dans la lumière digestive. Il y a moins d'effets secondaires qu'avec la sclérothérapie traditionnelle et l'injection de colle est plus facile. Cependant il n'y a pas encore d'étude chez l'enfant.

### **C - Les Béta-Bloquants**

L'étude a été faite chez l'adulte cirrhotique. C'est surtout le propranolol qui a été étudié. Il diminue le débit et la fréquence cardiaques ainsi que la pression portale, sans modification de la tension artérielle. La diminution est de 10 à 30 % après la première prise et de 20 à 40 % en traitement continu [7].

Ces observations ont été faites chez le sujet atteint d'hypertension portale et aussi chez l'enfant [30]. Les effets systémiques ne permettent pas de prédire les effets sur le système porte : pour des effets systémiques identiques à faibles et fortes doses, les effets sur le système porte sont plus importants à fortes doses.

Par ailleurs les béta-bloquants préviennent les effets secondaires d'une gastropathie.

Il existe des sujets non répondeurs [30]. Les béta-bloquants non sélectifs sont plus actifs que les sélectifs. D'autre part, il existe un effet rebond à l'arrêt du traitement : celui-ci doit donc être arrêté progressivement. Enfin, les doses préconisées sont de 1,5 à 9 mg / kg / j [7,43].

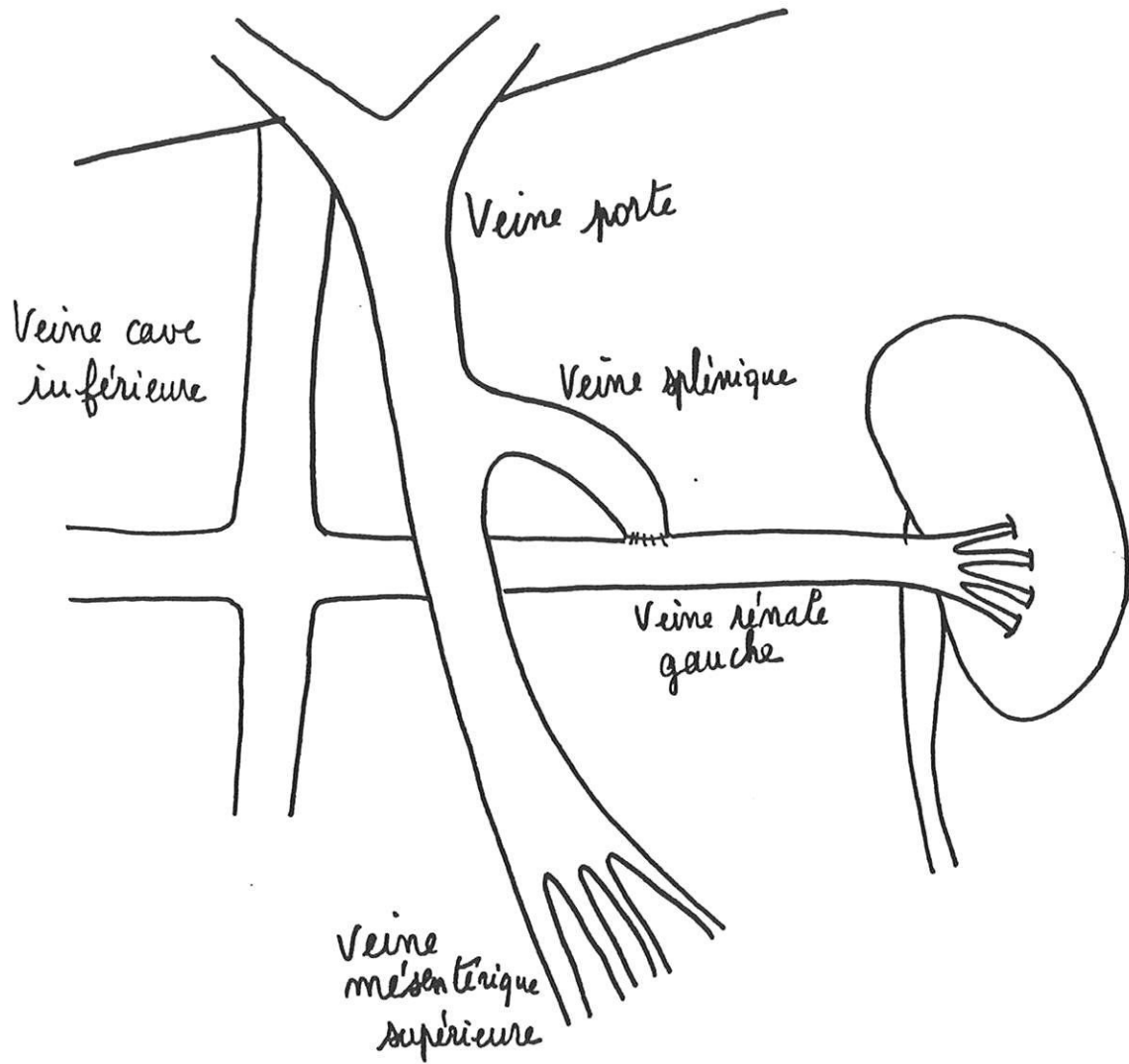


Figure 2

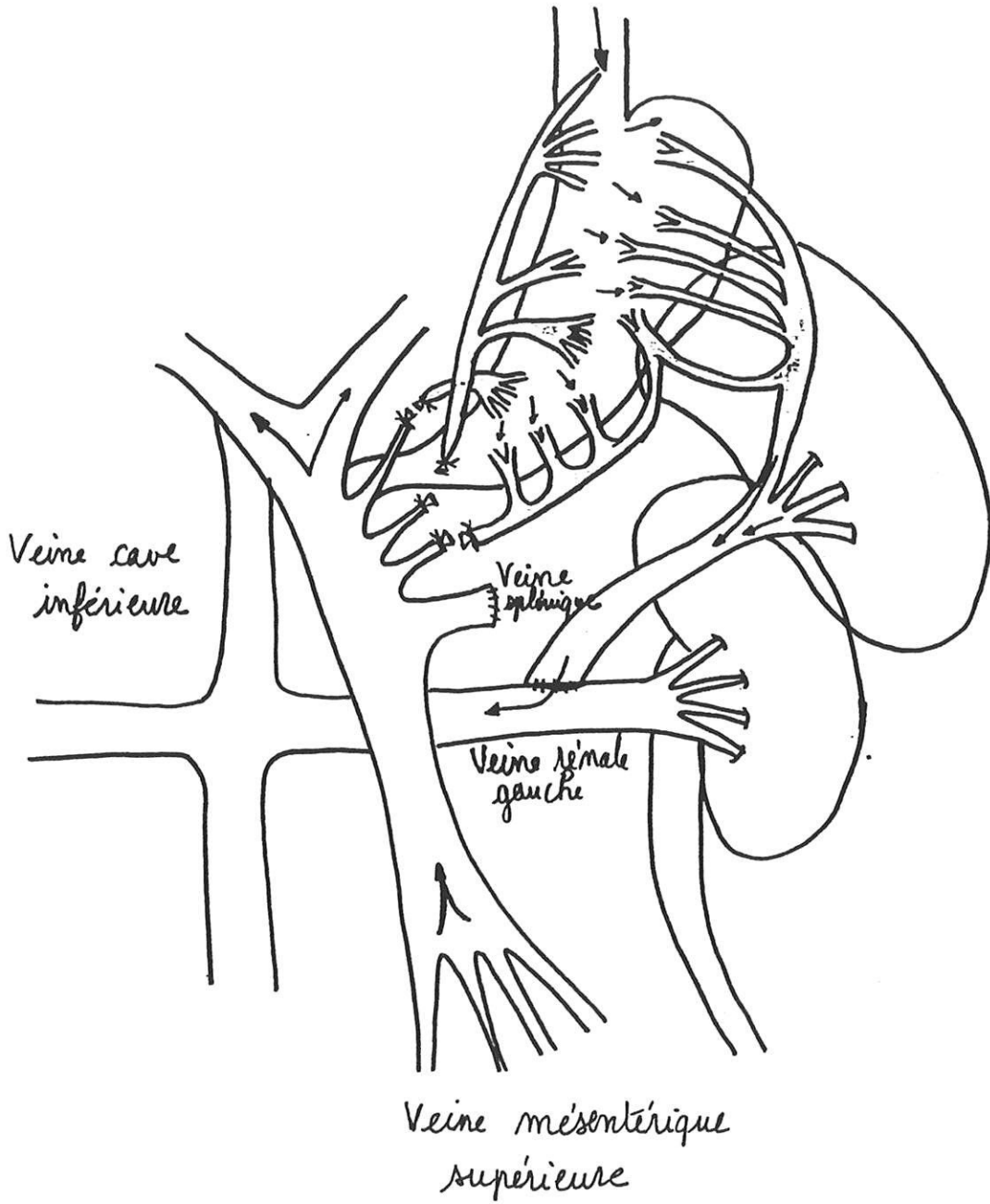


Figure 3

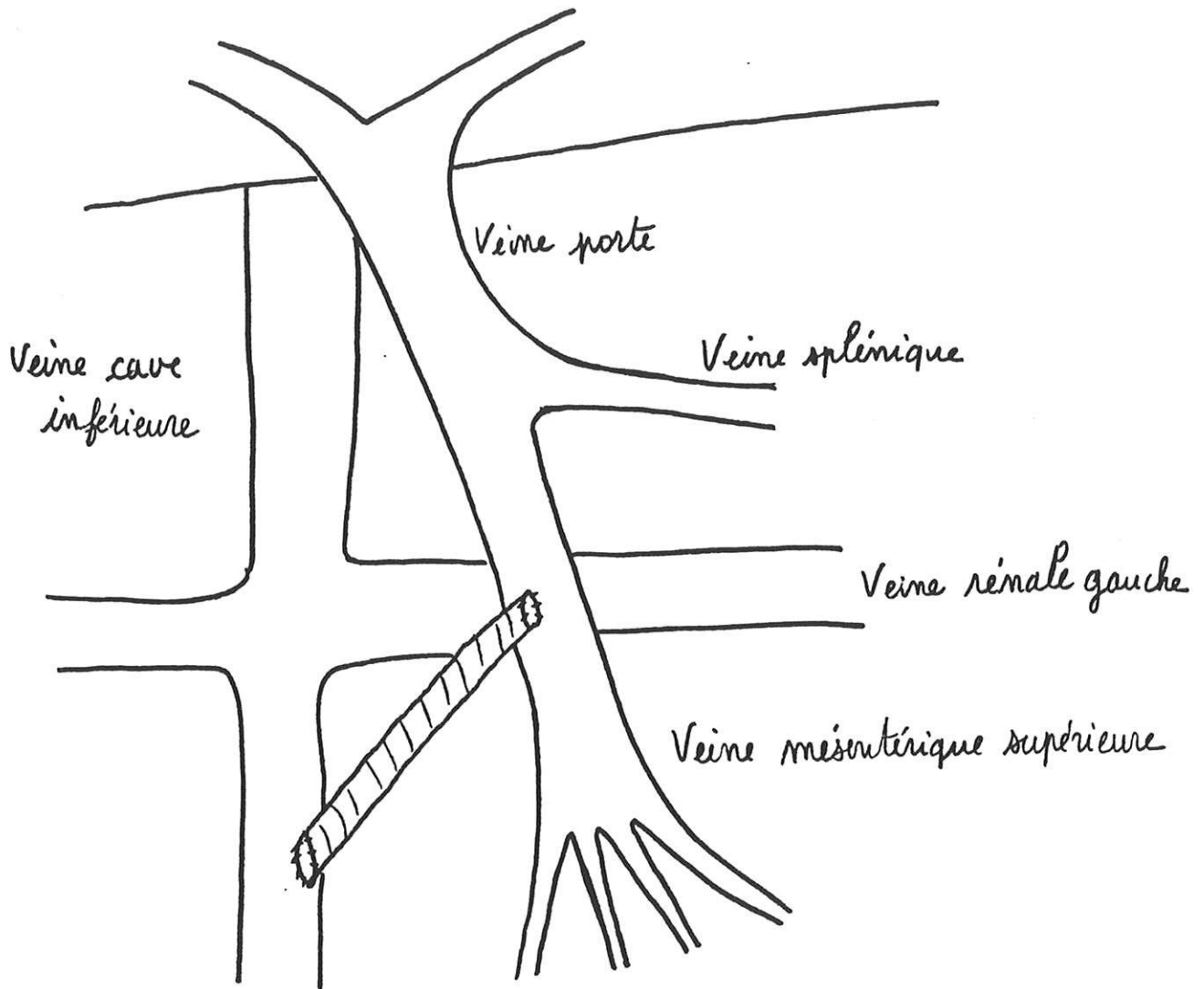


Figure 4

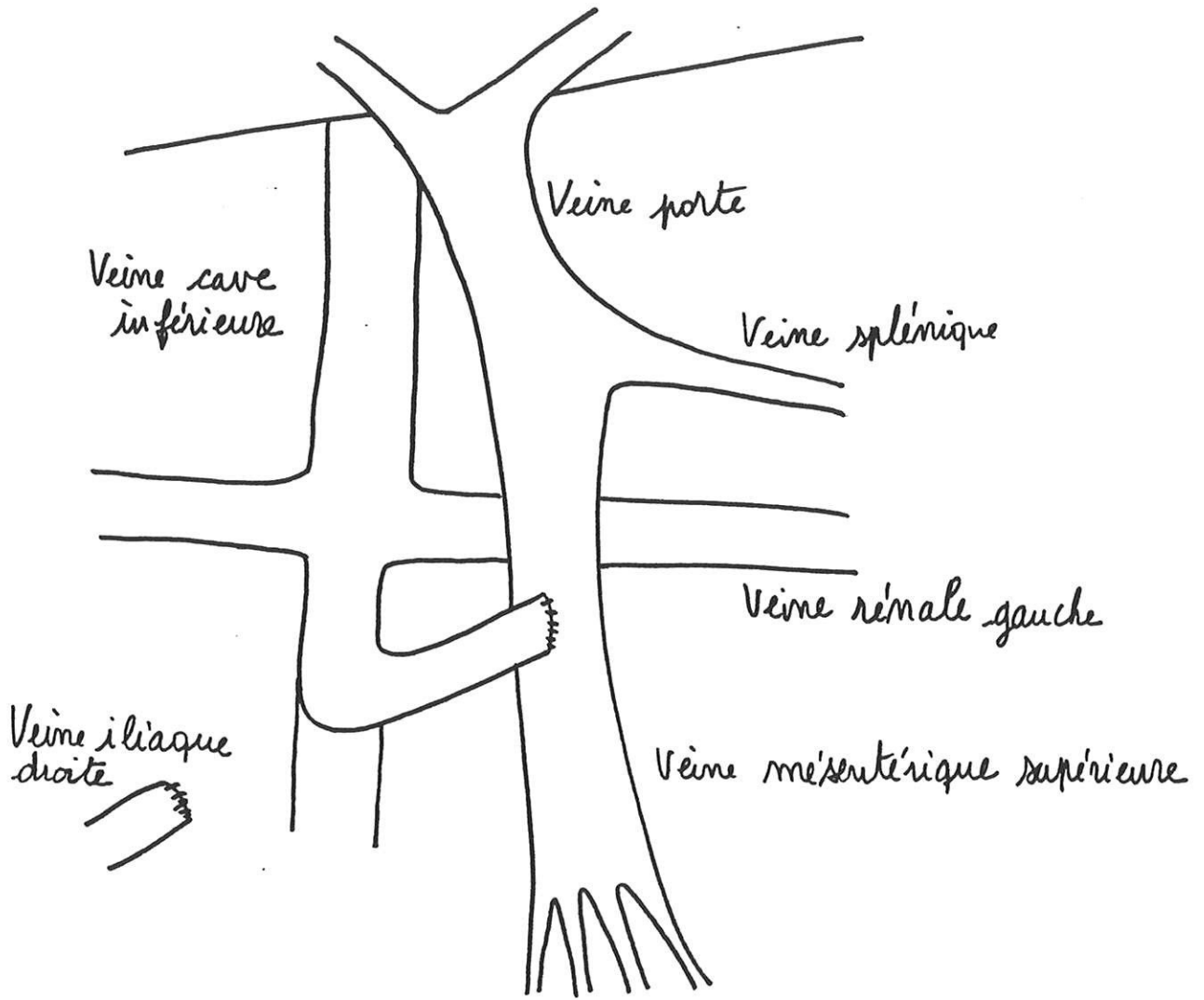


Figure 5



## DISCUSSION

Tout d'abord, en ce qui concerne les 4 observations présentées, on remarque qu'aucun des enfants n'a eu de cathéter veineux ombilical en période néonatale.

Pinkerton et Webb [45, 47] attribuent dans leurs séries, la responsabilité du cathétérisme ombilical seul, à peu de cas ; en revanche, ils constatent qu'une infection néonatale avec omphalite est responsable de 25 à 30 % des cas de thrombose porte.

Larroche et Webb [29, 57] citent 2 études confirmant la faible responsabilité du cathétérisme, où il n'existe qu'un seul cas de cavernome porte sur 213 et 470 cathétérismes veineux ombilicaux.

Beaucoup d'autres auteurs sont d'accord avec le chiffre de 40 % des cas secondaires au cathétérisme [3, 5, 8, 38, 41]. Dans tous les cas, 60 % des cavernomes sont dit idiopathiques.

Les malformations présentées dans deux des observations sont connues (cardiopathie, imperforation anale, absence du premier arc costal) ; l'association maladie de Hirshprung et thrombose porte n'a, jusqu'à présent, pas été décrite.

Pour ce qui est de la clinique, c'est l'hémorragie digestive haute qui révèle plus souvent le cavernome chez l'enfant (c'est le cas dans 3 observations présentées sur 4). La première hémorragie peut survenir à quelques jours de vie.

Après la thrombose, la constitution du cavernome est rapide ; il est macroscopiquement décelable 5 à 6 semaines après [7].

La splénomégalie est presque toujours présente, même si elle ne révèle pas le cavernome.

L'encéphalopathie et l'ascite sont présentes en fait très rarement dans la plupart des études.

Webb [57] présente 2 cas de thrombose porte survenue pendant une grossesse. Dans les deux cas, il y a eu mort foetale.

Il a suivi d'autres femmes présentant un cavernome et débutant une grossesse. Le risque d'hémorragie digestive existe surtout lors du travail : une césarienne est alors pratiquée. Quand au risque hémorragique du à la thrombopénie, il semble faible [54].

Sur le plan diagnostic, la mesure des pressions, nécessaire autrefois à affirmer le diagnostic d'hypertension portale est devenue inutile aujourd'hui. L'échographie et l'endoscopie digestive suffisent en général à poser le diagnostic et en évaluer le risque hémorragique. Ce sont les deux examens à pratiquer en première intervention.

La cause de l'hémorragie est, pour beaucoup, due principalement aux ruptures de varices oesophagiennes. Cependant Hartemann [22] pense qu'une rupture vraie est rare chez l'enfant et qu'il s'agit le plus souvent de suffusions hémorragiques.

La discussion actuellement est axée surtout sur le traitement. Tout d'abord, il ne faut pas oublier de vacciner ces enfants contre l'hépatite B car on peut être amené à les transfuser. Il faut également traiter l'infection rhinopharyngée ou bronchique ainsi que la toux qui ont pu déclencher l'hémorragie. On doit bien sûr interdire l'aspirine.

Avant la première hémorragie, l'abstention est la règle. Après, pour beaucoup et en particulier les anglo-saxons, le premier traitement à proposer aujourd'hui est la sclérothérapie [24]. Les bêta-bloquants peuvent être proposés, mais il existe peu d'études dans le traitement du cavernome chez l'enfant.

En fait, l'effet de la sclérothérapie semble être temporaire. En cas d'échec, la chirurgie est alors proposée.

Les taux de thrombose de l'anastomose chirurgicale et donc d'échec varient beaucoup d'une étude à l'autre.

La chirurgie qui donne les meilleurs résultats, lorsqu'elle est possible est la dérivation mésentérico-cave avec greffon jugulaire interne [17, 24, 32]. Chez l'enfant plus grand, après 10 ans, on pratique plutôt une anastomose splénorénale [16].

Il faut bien sûr tenir compte des données de l'artériographie faite en préopératoire. Lorsque la thrombose est diffuse et que toute intervention semble impossible, la sclérothérapie est une solution.

Pour finir, le traitement de l'hémorragie consiste dans un premier temps à maintenir un état hémodynamique correct. Lorsqu'on suspecte une rupture

de varices oesophagiennes, une sonde de Blackmore est posée. Les drogues vaso-actives sont moins efficaces et entraînent de nombreux effets secondaires. Elles sont moins utilisées chez l'enfant que la sonde de Blackmore [2, 16]. Alvarez utilise cependant la vasopressine en première intention [7].

Les hémorragies sont responsables de plus de 80 % des décès par cavernome.

## CONCLUSION

L'évolution du cavernome est imprévisible. Son diagnostic qui repose sur l'échographie et la fibroscopie ne pose en général pas de problème.

Il doit être évoqué en cas d'antécédents de cathétérisme ombilical, d'hypertension portale avec un foie normal ou associée aux malformations citées plus haut.

Le pronostic est essentiellement lié aux hémorragies digestives [17], en particulier celles qui sont secondaires à une rupture de varices oesophagiennes.

Après la première hémorragie, l'abstention prônée autrefois [32] n'est plus de mise aujourd'hui. La décision thérapeutique doit prendre en compte l'âge de l'enfant, d'éventuelles malformations associées, les données de l'artériographie et le désir de l'enfant et de ses parents vis à vis de tel ou tel traitement. De plus, l'amélioration clinique après la puberté n'est pas toujours vérifiée.

Le risque de poussées hémorragiques à la puberté, d'hospitalisation et de transfusions éventuelles, la crainte quasi-permanente d'hémorragie, les contraintes de la sclérothérapie font préférer la dérivation chirurgicale par beaucoup d'auteurs [9,16].

Le risque opératoire est faible ainsi que le risque d'encéphalopathie, tant redoutée.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1 Alagille D., Carlier J.C., Chiva M., Ziadi R., Ziadi M., Moy F.  
Long-term neuropsychological outcome in children undergoing portal-systemic shunt for portal vein obstruction without liver disease.  
J Pediatr Gastroenterol Nutr 1986;5:861-6.
- 2 Alagille D., Odièvre M.  
Maladie du foie et des voies biliaires chez l'enfant. 1ère éd.  
Flammarion. Médecine- Sciences.Paris.1978.
- 3 Alvarez F., Bernard O., Alagille D.  
Les obstructions portes de l'enfant.  
Gastroentérol Clin Biol 1984;8:330-5.
- 4 Alvarez F., Bernard O., Brunelle F.  
Portal obstruction in children. II Results of porto-systemic shunts.  
J Pediatr 1983;103:703-7.
- 5 Alvarez F., Bernard O., Brunelle F., Hadchouel P.  
Portal obstruction in children. I Clinical investigation and hemorrhage risk.  
J Pediatr 1983;103:696-702.
- 6 Bejanin H., Baumann R., Choury A., Fritsh J., Buffet C.  
Cavernome portal comprimant la voie biliaire.  
Gastroentéro Clin Bio 1993 ;17:134-8.
- 7 Benhamou J.P., Lebrec D.  
Progrès en hépato-gastro-entérologie. 4. Hypertension portale. Doin.  
Paris. 1989.
- 8 Bernard O., Alvarez F., Brunelle F. Hadchouel P., Alagille D.  
Portal hypertension in children.  
Clin Gastroenterol 1985 ; 14 : 33-35.
- 9 Bismuth H., Franco D., Alagille D.  
Portal diversion for portal hypertension in children. The first ninety patients.  
Ann Surg 1980;192:18-24.
- 10 Brunelle F., Alagille D., Pariente D., Chaumont P.  
Etude échotomographique de l'hypertension portale chez l'enfant.  
Ann Radiol 1981;24:121-30.

- 11 Brunelle F., Chaumont P.  
Hypertension portale de l'enfant: étude échographique. Journées  
Parisiennes de Pédiatrie.  
Flammarion. Médecine- Sciences. Paris 1982:325-30.
- 12 Brunelle F., Cohen J.Y.  
Foie, voie biliaire, rate. *In* Echographie pédiatrique. 2ème éd.  
Vigot. Paris 1986.
- 13 Champion J.P.  
Le traitement de l'hypertension portale: où en est-on?  
Rev Prat 1988 ; 38 : 1435-40.
- 14 El Bouazzaoui N., Lahrech M.T., Baroudi A., Guignard J.  
Cavernome de la veine porte . A propos de 9 cas chez l'enfant.  
1968-1977. Maroc Med 1979 ; 1 : 305-11.
- 15 Fabiani B., Degott C., Ramon M.J., Valla D., Benhamou J.P., Potet F.  
Obturation endoscopique des varices oesophagiennes par le Bucrylate.II.  
Etude morphologique à partir de 12 cas autopsiés.  
Gastroentérol Clin Biol 1986;10:580-3.
- 16 Flamant Y., Hay J.M., Zeitoun G., Maillard J.N.  
Cavernome portal.  
Chir Dig Rev Prat 1985;35:2459-69.
- 17 Fonkalsrud E.W.  
Surgical management of portal hypertension in childhood.  
Arch Surg 1980 ; 115 : 1042-5.
- 18 Garnier J.M., Aillaud M.F., Deverd P.  
Septicémie, thrombose portale et déficit congénital en protéine C.  
Arch Fr Pédiatr 1988 ; 45 : 119-22.
- 19 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;24:1041-2.
- 20 Grand M.P., Rémy J.  
Ultrasound diagnosis of extra-hépatoc portal vein obstruction in  
childhood. The sign of the sub-hépatoc spong-like mass.  
Pediatr Radiol 1979;8:155-9.
- 21 Grauer S.E., Schwartz S.I.  
Extrahepatic portal hypertension: a retrospective analysis.  
Ann Surg 1979 ; 189 : 566-74

- 22 Hartemann E., Rigal D., Sossalas F.  
Hémorragies digestives hautes de l'enfant. Intérêt de la fibroscopie d'urgence.  
Pédiatrie 1979 ; 34 : 649-58.
- 23 Hassal E., Willam C.B., Berquist W.E., Ament M.E., Vargas J., Dorney S.  
Sclerotherapy for extrahepatic portal hypertension in childhood.  
J Pediatr 1989 ; 115 : 69-74.
- 24 Heaton N.D., Moward E.R.  
Surgical intervention in children with portal hypertension.  
Pediatr Surg. Int. 1993;8:306-9.
- 25 Howard E.R., Stringer M.D., Mowat A.P.  
Assessment of injection sclerotherapy in the management of 152 children with oesophageal varices.  
Br J Surg 1988 ; 75 : 404-8.
- 26 Hyams J.S., Leichtner A.M., Schwartz A.N.  
Recent advances in diagnosis and treatment of gastrointestinal hemorrhage in infants and children.  
J Pediatr 1985;106:1-9.
- 27 Kechaou M.S., Haddouk B.  
Exploration radiologique du cavernome porte.  
Tunis Med 1981 ; 59 : 367-70.
- 28 Langman J.  
Embryologie spéciale: système veineux. In Abrégé d'embryologie médicale. 3ème éd.  
Masson. Paris 1976.
- 29 Larroche J.C.  
Incidents et accidents au cours du cathétérisme ombilical artériel et veineux. Etude anatomique.  
Arch Fr Pédiatr 1969;26:1065-83.
- 30 Lebrec D.  
Béta-bloquant et hypertension portale.  
Rev Prat 1989;39:1154-8.
- 31 Lebrec D.  
Hypertension portale: étiologie et physiopathologie.  
Encycl Med Chir. Paris. Foie-Pancréas 7034 D10 3-1987 6p.
- 32 Léger L., Dentan T., Gillot C., Bacourt F.  
Traitement chirurgical des cavernomes de la veine porte.  
56 cas dont 42 opérés.  
J Chir 1975 ; 109 : 551-64.



- 33 Léger L., Dentan T., Lemaigre G., Bacourt F.  
Cavernomes de la veine porte. Etude clinique  
à propos de 50 observations.  
Nouv Press Méd 1973 ;2 : 2673-8.
- 34 Lemaigre G., Léger L.  
L'atteinte hépatique dans les cavernomes de la veine porte.  
Nouv Press Méd 1973 ; 2 : 2651-3.
- 35 Maillard J.N., Hay J.M., Flamant Y.  
Les anastomoses de fortune dans les hypertensions portales  
par thrombose du système porte.  
Ann Chir 1978 ; 32 : 693-7.
- 36 Miélot F., Danel P., Boyer C.  
Déficits acquis en antithrombine III et en protéine C au cours  
du traitement par la L-asparaginase.  
Arch Fr Pediatr 1987 ; 44 : 161-6.
- 37 Mohapatra M.K., Mohapatra A.K., Acharya S.R., Sahni P., Nundy S.  
Encephalopathy in patients with extrahepatic obstruction after  
lienorenal shunts.  
Br J Surg 1992 ; 79 : 1103-5.
- 38 Mougenot J.P. Hémorragies digestives.  
*In* Gastroentérologie pédiatrique  
Flammarion.Médecine - Sciences. Paris 1986. 335-345.
- 39 Mougenot J.P., Balquet P.  
Les hématémèses de l'enfant. Approche diagnostique actuelle.  
*In* Journées Parisiennes de Pédiatrie.  
Flammarion.Médecine Sciences. Paris 1978 : 243-53.
- 40 Nagi B., Khandelwal N., Kochhar R., Gupta B.B., Mehta S., Singh K.,  
Mehta S.K.  
Ultrasonography in non-cirrhotic portal hypertension: correlation with  
splenoportography.  
Indian J Gastroenterol 1989;8:247-8.
- 41 Odièvre M., Alagille D.  
L'hypertension portale d'origine extra-hépatique chez l'enfant.  
Journées Parisiennes de Pédiatrie.  
Flammarion. Médecine - Sciences. Paris. 1977:188-98.
- 42 Odièvre M., Pigé G., Alagille D.  
Congenital abnormalities associated with extrahepatic  
portal hypertension.  
Arch Dis Childh 1977;52:383-5.

- 43 Ozsoylu S., Koçak N., Yüce A.  
Propranolol therapy for portal hypertension in children.  
J Pediatr 1985;106:317-21.
- 44 Pinès E., Mostefa-Kara N., Bouali M.R., Florent C.  
Les ligatures endoscopiques une technique nouvelle dans le traitement  
des varices œsophagiennes.  
Ann Gastroentérol Hepatol. 1993;29:142-5.
- 45 Pinkerton J.A., Holcomb G.W., Foster J.H.  
Portal hypertension in childhood.  
Ann Surg 1972;175:870-86.
- 46 Ramon M.J.  
Traitement endoscopique des varices œsophagiennes. Actualités  
digestives du Trocadéro. 7ème journée.  
Ann Gastroenterol Hepatol. 1993;29:219-24.
- 47 Ramon M.J., Valla D., Gotlib J.P., Rueff B., Benhamou J.P.  
Obturation endoscopique des varices œso-gastriques par le Bucrylate. I.  
Etude clinique de 49 malades.  
Gastroentérol Clin Biol 1986;10:575-9.
- 48 Rouvière H.  
Système de la veine porte. *In* Anatomie humaine, descriptive,  
anatomique et fonctionnelle. 11ème éd. Tome II. Tronc.  
Masson. Paris. 1973.
- 49 Sassoon C., Douillet P., Cronfalt A.M., Odièvre M., Chaumont P., Doyon D.  
Ultrasonographic diagnosis of portal cavernoma in children: a study of  
12 cases.  
Br J Radiol 1980 ; 53 : 1047-51.
- 50 Schved J.F., Gris J.L., Abegg P., Peguret C.  
Le déficit en protéine C est-il responsable des thromboses portales après  
exsanguinotransfusion néo-natale?  
Press Med 1987 ; 16 : 673-4.
- 51 Valla D.  
A propos des varices œsophagiennes et de leur rupture.  
Gastroentérol clin biol 1986 ; 10 : 571-4.
- 52 Vaysse P.  
Hypertension portale. *In* Pédiatrie 7.  
Path dig. Néphrologie. Simep 86.

- 53 Villard M., Girardet J.P., Montagne J.P., Odièvre M.  
Anastomoses spléno-rénales spontanées fonctionnelles dans  
l'hypertension portale due au cavernome. A propos de 5 observations.  
Arch Fr Pediatr 1983;40:183-6.
- 54 Vinel J.P., Causanas J.P., Pascal J.P.  
Pathologie de la veine porte.  
Encycl Med Chir Paris. Foie-Pancréas 7042 A10 7-1989 7p.
- 55 Vinel J.P., Schuller P., Hervieu C., Calès P., Cassigneul J., Pascal J.P.  
Devenir des malades après éradication des varices oesophagiennes par  
sclérose endoscopique. Résultat d'une étude prospective.  
Gastroentérol Clin Biol 1986 ; 10 : 584-8.
- 56 Voorhees A.B., Chaitman E., Schneides S.  
Portal systemic encephalopathy in a non cirrhotic patient. Effect of portal  
systemic shunting.  
Arch Surg 1973 ; 107 : 659-63.
- 57 Webb L.J., Sherlock S.  
The aetiology, presentation and natural history of extrahepatic portal  
venous obstruction.  
Q J Med 1979 ; 192 : 627-39.

## TABLE DES MATIERES

LISTE DU CORPS ENSEIGNANT.....	1
DÉDICACES.....	3
PLAN.....	5
INTRODUCTION.....	6
DÉFINITION.....	7
 <b>PRÉSENTATION DES QUATRES OBSERVATIONS</b>	
Observation 1.....	9
Observation 2.....	13
Observation 3.....	18
Observation 4.....	21
 <b>RAPPELS EMBRYOLOGIQUES</b>	
I - Les veines vitellines.....	26
II - Les veines ombilicales.....	26
III - Les veines cardinales.....	27
 <b>ANATOMIE DU SYSTÈME PORTE</b>	
I - LA VEINE PORTE.....	28
A - La veine mésentérique supérieure.....	28
B - La veine splénique.....	28
C - La veine mésentérique inférieure.....	29
II - LE TRONC DE LA VEINE PORTE.....	29
III - COLLATÉRALES.....	30
IV - DÉRIVATIONS PORTO-CAVES SPONTANÉES.....	30
V - ANATOMIE DU SYSTÈME PORTE AU COURS DE L'HYPERTENSION PORTALE.....	31
A - Développement d'une circulation collatérale.....	32
B - Au cours de l'hypertension portale.....	32
C - Autres voies de dérivation.....	33
 <b>PHYSIOPATHOLOGIE</b>	
I - Généralités.....	35
II - Modifications hémodynamiques.....	36

**ETIOLOGIE**

I - Post-cathétérisme .....	38
II - Foyer infectieux.....	40
III - Déficit en facteur de la coagulation.....	41
IV - Idiopathique.....	42
V - Autres étiologies.....	43

**SIGNES CLINIQUES**

I - Hémorragie digestive.....	44
II - Splénomégalie.....	45
III - Ascite.....	46
IV - Encéphalopathie porto-cave.....	46
V - Circulation veineuse collatérale.....	47
VI - Douleurs.....	47
VII - Hépatomégalie.....	47
VIII - Ictère.....	47
IX - Fièvre.....	48
X - Hypertension artérielle pulmonaire.....	48

**EXAMENS COMPLÉMENTAIRES**

I - Examens biologiques .....	49
- Anatomopathologie hépatique.....	40
II - Examen endoscopique.....	51
A - Varices oesophagiennes.....	52
B - Varices gastriques.....	54
C - Gastropathie.....	54
III - Examen échographique.....	55
A - Etape diagnostique.....	55
B - Surveillance post-opératoire.....	58
IV - Tomodensitométrie.....	59
V - Résonance magnétique nucléaire.....	60
VI - Artériographie.....	60
VII - Splénoportographie.....	61
VII - Urographie intraveineuse.....	62
IX - Cavographie.....	62

**TRAITEMENT**

I - Traitement d'une hémorragie digestive.....	63
A - Tamponnement des varices oesophagiennes.....	64
B - Drogues vaso-actives.....	65
C - Autres traitements.....	66
D - Anti-acides, anti-H2.....	66
II - Traitements préventifs.....	66
A - La chirurgie.....	67
1 - Shunts porto-systémiques .....	67
a - Anastomoses spléno-rénales .....	67
b - Anastomoses mésentérico-caves.....	68
c - Autres interventions .....	69
2 - Intervention d'éradication des varices.....	69
B - La sclérothérapie.....	70
Utilisation de colle biologique .....	72
C - Les Béta-Bloquants .....	73
DISCUSSION .....	78
CONCLUSION.....	82
RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	83
Figures 1 : Collatérales de la veine porte .....	34
Figure 2 : Anastomose spléno-rénale proximale .....	74
Figure 3 : Anastomose spléno-rénale distale .....	75
Figure 4 : Anastomose mésentérico-cave avec greffon .....	76
Figure 5 : Anastomose mésentérico-cave (avec la veine iliaque droite)...	77

### SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Reconnaissant envers mes maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères et s'ils devaient entreprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirai et les soignerai sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné à jamais de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole, et que je me parjure, puissè-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 70

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER

LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ



## RESUME

Le cavernome portal ou "hypertension portale pré-hépatique" est la conséquence d'une thrombose plus ou moins diffuse du système porte. Il correspond à l'ensemble de la circulation veineuse collatérale qui se développe autour de la thrombose.

Le risque d'hémorragie digestive domine le pronostic. 40 % des cavernomes sont acquis (post-cathétérisme ombilical, infection néonatale au autre) , et environ 60 % sont dits "idiopathiques".

Le diagnostic est clinique, échographique et endoscopique, par la présence de varices oesophagiennes qui signent l'hypertension portale, et évalue le risque hémorragique.

Les traitements prévenant les hémorragies sont de deux ordres : la chirurgie, qui vise à lever la résistance à l'écoulement du sang portal, et les méthodes qui visent à éliminer ou diminuer la cause du saignement (la sclérothérapie, les ligatures endoscopiques des varices, les résections oeso-gastriques et le traitement médicamenteux par bêta-bloquants).

- Mots-clés :
- cavernome portal,
  - enfant,
  - hypertension portale,
  - cathétérisme ombilical,
  - échographie de la veine porte,
  - endoscopie oeso-gastroduodénale,
  - dérivations porto-systémiques,
  - sclérothérapie endoscopique.