

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2011

Thèse N° 058/11

**APPORT DE L'ENDOSCOPIE DIGESTIVE HAUTE
DANS L'HTP CHEZ L'ENFANT
(A propos de 68 cas)**

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/03/2011

PAR

M. CHAMLAL NOUR-EDDINE

Né le 31 Mars 1984 à Nador

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

HTP - Enfant - Endoscopie digestive haute - VOG

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
Mme. CHAOUKI SANA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. BENAIAH DAFR-ALLAH.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Gastro-entérologie	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....	
Professeur assistant de Pédiatrie	

Liste des abréviations

A	: Anémie
Asp	: Aspirine
B	: Béquillage
B.C	: Béance du cardia
B et D	: Bulbe et Duodénum
C.HD	: Caractère de l'hémorragie digestive
CHU	: Complexe hospitalier universitaire
CP	: Cavernome porte
Csg	: Consanguinité
CVC	: Circulation veineuse collatérale
D-CO	: Diamètre du canal opérateur.
D/G	: Droit-gauche
Dist. abd	: Distension abdominale
DI abd	: Douleur abdominal
Ep	: Epistaxis
F	: Féminin
Gde. Abce	: Grande abondance
GED	: Gastrite érythémateuse diffuse
Gg	: Gingivorragie
GGT	: Gammaglutamyl- transpeptidase
GHT	: Gastropathie hypertensive
GN	: Gastrite nodulaire
GNA	: Gastrite nodulaire antrale
G P	: Gastrite pétéchiiale
H	: Hématémèse

HAI	: Hépatite auto-immune
H/B	: Haut-bas
HD	: Hémorragie digestive
HMG	: Hépatomégalie
HTP	: Hypertension portale
I	: Ictère
IHC	: Insuffisance hépatocellulaire
IM	: Intramusculaire
IV	: Intraveineux
M	: Masculin
M G C	: Muqueuse gastrique congestive
MI	: Moelena
Mie Coe	: Maladie cœliaque
M.Oe.C	: Muqueuse œsophagienne congestive
Moy.Abce	: Moyenne abondance
M R	: Muqueuse rouge
NP	: Non précisé
Oete	: Œsophagite
OMI	: Œdème des membres inférieurs
PHR	: Polykystose hépato-rénale
Pse med	: Prise médicamenteuse
Q	: Débit sanguin
SMG	: Splénomégalie
TIPS	: Transjugular intrahépatique Portosystémic shunt
VCT	: Varices cardio-tubérositaires
VHB	: Virus de l'hépatite B
VO	: Varice œsophagienne

V1 : Varice œsophagienne stade I
V2 : Varice œsophagienne stade II
V3 : Varice œsophagienne stade III
 ΔP : Gradient de pression
 βB : Bêtabloquants

Liste des tableaux

N°	Titre	Page
1	Répartition des patients selon les tranches d'âge	31
2	Répartition des patients selon le type d'hémorragie	34
3	Répartition des patients selon l'abondance de l'hémorragie	34
4	Répartition des patients selon le nombre d'épisodes de l'hémorragie	35
5	Répartition des patients en fonction de l'étiologie	35
6	Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction de l'étiologie	36
7	Répartition du sexe en fonction de l'étiologie	36
8	Aspects endoscopiques de l'HTP	37
9	Proportion des varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires	38
10	Rapport entre les signes de la série rouge et l'hémorragie digestive	40
11	Proportion des différents stades de varices en cas d'hémorragie	41
12	Les aspects endoscopiques en cas d'hémorragie pour les patients avec les varices	43
13	Les indications de la ligature des varices œsogastriques	44
14	Circonstances de la ligature des varices œsogastriques parmi l'ensemble des séances réalisées	45
15	Nombre d'anneaux posé à chaque séance	49
16	Les causes de l'HTP ayant nécessité la ligature	50
17	Répartition du sexe dans les différentes séries	53
18	Diagnostic lésionnel endoscopique dans les hémorragies digestives hautes de l'enfant	55
19	Classification de CHILD- CAMPBELL	60
20	Etiologies de l'HTP selon les différentes séries	67
21	Oeso- gastro- duodénoscopes pédiatriques	82
22	Les niveaux de désinfection	83
23	Antibiothérapie prophylactique	90
24	Comparaison de proportion des varices œsophagiennes dans notre série et celle de Sbihi	93
25	Résultats comparés de l'endoscopie et du transit baryté	94
26	Résultats comparés de l'endoscopie et de l'angiographie	94
27	Résultats comparés de l'endoscopie et de l'échographie	95
28	Performances diagnostiques de l'endoscopie digestive	97
29	Complications de la sclérothérapie chez l'enfant	107

Liste des figures

N°	Titre	Page
1	Système porte – Vue d’ensemble.	18
2	Les anastomoses porto-caves	19
3	Répartition des patients selon le sexe	31
4	Répartition de sexe dans les différentes tranches d’âge	32
5	Les signes cliniques de notre série	33
6	Image endoscopique d’une gastropathie hypertensive (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	37
7	Varices œsophagiennes stade I (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	38
8	Zébrures pétéchiées (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	39
9	VO stade III avec des tâches rouges cerises (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	40
10	Proportion des malades ayant des varices œsogastriques qui ont fait une hémorragie digestive	41
11	Varices œsophagiennes stade II (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	42
12	Varices œsophagiennes stade III (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	42
13	Fibroscope oeso-gastro-duodénal (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)	46
14	Ligature élastique des varices œsogastriques (service de Pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)	47
15	Ligature des varices œsophagiennes (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	48
16	Varice œsophagienne prise par un anneau (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)	48
17	Désinfection manuelle (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)	84
18	Désinfection automatique (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)	85

PLAN

INTRODUCTION	10
HISTORIQUE DE L'ENDOSCOPIE DIGESTIVE	12
RAPPEL ANATOMIQUE.	14
1. Anatomie du foie.....	14
2. La veine porte	14
3. Les anastomoses porto caves	16
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE.	20
1. Hémodynamique de l'HTP.....	20
2. Physiopathologie de l'HTP	21
PATIENTS ET METHODES.....	24
1. Présentation de l'étude.....	25
2. Les critères d'inclusion	25
3. Sources des données	25
4. Fiche d'exploitation	25
RESULTATS	26
I. Observations	27
II. Analyse des observations	31
1. Epidémiologie	31
2. Antécédents	32
3. Signes cliniques	33
4. Caractéristiques de l'hémorragie digestive	34
5. Les étiologies de l'HTP.....	35
6. Endoscopie digestive haute.....	37
6-1. Aspects endoscopiques de l'HTP	37
6-1-1. Proportion des varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires... 38	
6-1-2. Les signes de la série rouge	39
6-1-3. Varices œsogastriques et hémorragies digestives	40
6-1-4. Stades des varices œsogastriques et hémorragie digestive	41
6-1-5. Les autres aspects endoscopiques en cas d'hémorragie	43
6-2. Ligature élastique des varices	44
6-2-1 nombre de cas ayant bénéficié de la ligature.....	44
6-2-2 les indications de la ligature œsogastrique	44
6-2-3 circonstances de la ligature des varices œsogastriques	44

6-2-4 conditions de réalisations de la ligature des varices œsophagiennes et cardiortubérositaires	45
6-2-5 Nombre d'anneau posé à chaque séance	49
6-2-6 Les causes de l'HTP ayant nécessité la ligature des varices œsogastriques	50
6-2-7 Evolution des malades ayant bénéficié de la ligature des varices œsogastriques	50
6-3. Autres thérapeutiques	51
7. Evolution du reste des malades.....	51
DISCUSSION.	52
I. Epidémiologie, diagnostic et étiologie de l'HTP chez l'enfant	53
1. Epidémiologie	53
2. Signes cliniques	54
2-1. Les hémorragies digestives en rapport avec l'HTP	54
2-2. La splénomégalie	55
2-3. La circulation collatérale abdominale	56
2-4. L'hépatomégalie	56
2-5. L'ascite	56
2-6. Développement des veines hémorroïdales	57
2-7. Les signes d'insuffisance hépatocellulaire	57
3. Examens paracliniques	59
3-1. Biologie	59
3-2. La radiologie	60
3-3. Endoscopie digestive haute	65
3-4. La ponction Biopsie du foie	65
3-5. L'écho-endoscopie	65
4. Etiologies de l'HTP chez l'enfant	65
4-1. Bloc infra-hépatique ou sous-hépatique.....	68
4-2. Bloc supra hépatique.....	72
4-3. Bloc intra hépatique	74
4-4. L'HTP idiopathique	80
II. L'ENDOSCOPIE DIGESTIVE HAUTE ET SON APPORT EN MATIERE DE DIAGNOSTIC	80
1. Matériel.....	80
2. Technique de l'oesogastro-duodéoscopie.....	85
2-1. Conditions de l'examen.....	85

2-2. Déroulement de l'examen	86
2-3. Surveillance post-endoscopique	88
3. les indications de l'oeso-gastro-duodenoscopie	88
4. Contre indications de l'oeso-gastro-duodénoscopie dans l'HTP	88
5. Complications de l'oeso-gastro- duodénoscopie	89
6. Apport de l'endoscopie en matière diagnostic	91
6-1. Les varices oesophagiennes et cardio -tubérositaires	91
6-2. Les signes de la série rouge	95
6-3- Varices oesogastriques et hémorragies digestives	96
6-4. Les différents aspects endoscopiques en cas d'hémorragie	97
6-5. Dépistage du site hémorragique	97
6-6. Lésions muqueuses gastriques de l'HTP	98
III. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DE L'HTP ET PLACE DE L'ENDOSCOPIE	
DIGESTIVE HAUTE.....	99
1. Traitement médical.....	99
2. Traitement mécanique	102
3. Endoscopie interventionnelle	102
3-1. La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes.....	102
3-1-1. Matériel.....	103
3-1-2. Technique d'injection	103
3-1-3. Résultats	105
3-2. Ligature élastique des varices	109
3-2-1. Méthode.....	109
3-2-2. Résultats	109
3-2-3. Complications	110
3-3. Hémostase par oblitération des varices oesophagiennes	110
3-4. Traitement des autres localisations des varices	111
4. La Radiologie interventionnelle	111
4-1. Le TIPS	111
4-2. Embolisation partielle de la rate	112
5. Traitement chirurgical	112
5-1. Dérivations portosystémiques.....	112
5-2. Les interventions d'abord direct des VO	114
5-3. La transplantation hépatique.....	114
6. Conclusion	115

7. Contrôle de l'efficacité du traitement de l'HTP	115
CONCLUSION	117
RESUME	118
ANNEXE	124
BIBLIOGRAPHIE	130



INTRODUCTION

L'HTP est définie par une élévation de la pression dans le système porte au dessus de 15 mmHg, ou par une élévation du gradient de pression porto-cave au-delà de 5mmHg. Celle-ci est liée à l'augmentation de la résistance à l'écoulement du sang dans le système porte, le plus souvent d'origine pré-hépatique (cavernome porte) et intra hépatique (cirrhose).

Son évolution clinique est dominée par les complications essentiellement hémorragiques liées à la rupture des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires.

L'endoscopie est l'examen le plus performant pour mettre en évidence ces varices, identifier les patients à haut risque hémorragique, et une meilleure prise en charge thérapeutique (ligature et sclérothérapie).

Notre étude est une analyse rétrospective de 135 endoscopies digestives hautes effectuées chez 68 enfants atteints d'HTP au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant une période de 8 ans allant du mois janvier 2003 au mois novembre 2010.

Les objectifs de cette étude sont de :

- Mettre le point sur l'apport de l'endoscopie digestif haute dans l'HTP chez l'enfant en matière diagnostic positif.
- Mettre en évidence les différents aspects endoscopiques prédictifs d'une hémorragie digestive haute secondaire à l'HTP.
- Apprécier son apport dans le traitement des varices œsogastriques.

Historique de l'endoscopie digestive

Depuis longtemps, l'exploration de l'intérieur du corps humain pour déceler les anomalies était toujours un idéal recherché par les médecins. D'abord des autopsies, objet d'oppositions farouches, puis des interventions chirurgicales de plus en plus sophistiquées ont eu lieu. L'exploration par un matériel endoscopique n'était qu'un rêve en l'absence d'un éclairage efficace.

Au dix-neuvième siècle, Philippe Bozzini a mis au point le premier appareil regroupant une lanterne et une série de tubes métalliques pourvus de miroirs à l'une de leurs extrémités. C'est à partir de cet appareillage primitif et important que furent construits les premiers endoscopes [1].

En 1868, Adolf Kusmall, après avoir assisté au spectacle de sabre, eut l'idée de faire progresser un tube rigide dans l'estomac guidé sur un flexible préalablement introduit dans l'oesophage. La manoeuvre a réussi, mais la source lumineuse était trop faible et l'idée fut abandonnée.

En 1878, Edison miniaturisa les ampoules électriques, et dès lors, l'endoscope sorti du domaine du bricolage artisanal pour entrer dans celui de la technique rigoureuse.

En 1881 Johan Von Mickuliez Radeki pratiqua les premières gastroscopies, avec un appareil de 65 cm de long, ce qui lui permit de reconnaître le cancer de l'estomac.

En 1917, le physicien allemand Lang avait démontré que des images claires pouvaient être transmises par une série de lentilles, convexes disposées le long d'une courbe, à condition que celles-ci soient peu accentuées. Sur ce principe Rudolf Schindler, familier du gastroscopie rigide fit construire par la maison «Wolf de Berlin» le premier gastroscopie semi flexible [2].

Par ailleurs, dès 1850 John Tyndall avait décrit le phénomène des lights pipes. Mais il a fallu attendre 1956 pour que Basil Hirschowitz, aidé de L.C Curtiss et C.W Petters, construise le premier fibroscope aux Etats-Unis. Une nouvelle dimension est apparue avec le développement des techniques d'endoscopie interventionnelle permettant de traiter médicalement de nombreuses maladies qui exigeaient auparavant l'intervention des chirurgiens [3].

Depuis quelques années, un nouveau perfectionnement, de l'examen endoscopique est intervenu, « la vidéo-endoscopie » où les fibres de verre sont remplacées par une transmission numérique de l'image qui apparaît sur un écran de télévision où les pixels sont suffisamment nombreux pour fournir une image de haute définition modulable à volonté [4]. Nul doute que l'ingéniosité des inventeurs et l'imagination des médecins nous réservent encore bien des surprises dans le futur.

Rappel anatopique

1. Anatomie du foie [5,6]

Le foie est un organe thoraco-abdominal en rapport avec le diaphragme en ce qui concerne ses faces supérieure et postérieure, avec les viscères de l'étage sus-mésocolique de l'abdomen en ce qui concerne sa face inférieure.

Il remplit tout l'hypochondre droit et une partie de l'épigastre et de l'hypochondre gauche.

Le foie comporte trois faces : supérieure, postérieure, et inférieure, et trois bords : antérieure, postéro-inferieur, et postéro-supérieur.

Le foie est maintenu en place par des formations péritonéales et des condensations de tissus fibreux qui constituent les ligaments du foie qui sont au nombre de quatre :

- Le ligament coronaire.
- Le petit épiploon.
- Le ligament falciforme.
- Le ligament rond.

Il est contenu dans une capsule propre appelée capsule de Glisson. Le foie reçoit deux sortes de vaisseaux :

- La veine porte.
- Et l'artère hépatique qui est une branche du tronc cœliaque.

Le sang qui en sort est conduit dans la veine cave inférieure par les veines sus-hépatique.

2. La veine porte (Figure 1)

La veine porte amène au foie le sang veineux du tube digestif, du pancréas, et de la rate.

C'est une veine volumineuse de 8 à 10 cm de long et d'un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte et moins de 1 cm chez l'enfant [5,7].

2-1 Origine :

La veine porte naît de la confluence à angle droit, à la face postérieure de l'isthme pancréatique à hauteur de la deuxième lombaire, un peu à droite de la ligne médiane, de deux troncs veineux :

✓ La veine mésentérique supérieure : de direction verticale et ascendante, draine le sang de l'intestin grêle, du colon droit, d'une partie de l'estomac, du duodénum et du pancréas.

✓ Le tronc spléno-mésaraïque : est horizontal, constitué lui-même par la réunion de deux veines :

a- La veine splénique :

Qui draine le sang de la rate vers le tronc porte, elle reçoit les vaisseaux courts gastriques, pancréatiques, et la veine gastro-épiploïque gauche.

b- La veine mésentérique inférieure :

Elle draine le sang veineux du côlon gauche et du rectum, rejoint la veine splénique pour former le tronc spléno-mésaraïque.

2-2- Trajet et terminaison :

Le tronc de la veine porte ainsi formé se dirige obliquement en haut, à droite et en avant, croisant obliquement la veine cave inférieure.

Dans son trajet ascendant, la veine porte se dégage rapidement de la face postérieure du pancréas, croise la face postérieure du premier duodénum et pénètre dans le bord droit du petit épiploon, où elle est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

Au niveau du hile hépatique, la veine porte se divise en deux branches qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique et s'y ramifient :

- Une branche droite courte dont la direction continue celle du tronc

principal.

- Une branche gauche longue qui s'en écarte presque à angle droit et chemine dans le hile avant de pénétrer dans le foie en se recourbant vers l'avant pour se terminer par le récessus de rex.

Au cours de son trajet, la veine porte reçoit des collatérales :

- Sur sa gauche, la veine coronaire stomachique et la veine pylorique.
- Sur sa droite, la veine pancréatico-duodénale supérieure droite et les veines cystiques [5].

3. Les anastomoses porto caves: (Figure 2)

Ce sont des connexions entre le système porte et le système cave lequel est représenté par la veine cave inférieure et la veine cave supérieure. Elles se développent au cours de l'hypertension portale principalement au niveau de 4 régions [7, 9]:

- L'œsophage et l'estomac: C'est la dérivation supérieure, le sang rejoint le système azygos puis la veine cave supérieure par l'intermédiaire de la veine gastrique gauche, les vaisseaux du cardia et de l'œsophage. Cela explique le développement des varices œsophagiennes.

- Le rectum : dérivation inférieure. Anastomoses entre la veine porte et la veine cave inférieure via la veine mésentérique inférieure et les veines rectales à l'origine de varices rectales.

- Anastomoses porto-ombilicales ou dérivations antérieures: Normalement occluse après la ligature du cordon ombilical, la veine ombilicale peut être reperméabilisée en cas d'hypertension portale. La dérivation vers le système cave se fait en surface par l'intermédiaire des veines épigastriques

superficielles, soit en profondeur par la veine fémorale et les veines thoraciques internes.

- Anastomoses spléno-rénales ou dérivations postérieures :

Dérivations entre la veine porte et la veine cave inférieure, on distingue :

✓ Anastomose de LEJARS : naissant du réseau intra parenchymateux splénique et se jetant dans la veine rénale gauche

✓ Anastomose de MARIAN : reliant directement la portion pédiculaire de la veine splénique à la veine rénale gauche.

Le tronc gastro-phréno-capsulo-rénal : anastomoses naissant dans la sous-muqueuse de la grosse tubérosité gastrique, puis le sang emprunte la veine inférieure du pilier gauche du diaphragme et rejoint par l'intermédiaire de celle-ci les veines capsulaires moyenne, rénale gauche et cave inférieure.

On décrit également d'autres voies de dérivations accessoires [7]:

La prévalence de ces varices ectopiques dépend de la nature de l'HTP (1 à 3% en cas de bloc intra hépatique, 20 à 30% en cas de bloc extra hépatique) [9]:

- Le canal d'Arantius : habituellement remplacé par un ligament (appelé ligament veineux), peut se reperméabiliser. Ce canal naît de la branche portale gauche et se termine le plus souvent dans la veine hépatique gauche.

- Anastomoses pariétales : diverses et nombreuses, on cite :

✓ Les veines de RETZIUS (au niveau des accolements pariétaux des divers organes tributaires du système porte).

✓ Les veines miscellanées (dues à des adhérences acquises).

✓ Les veines spléno-pariétales (au niveau des zones d'accolement de la rate et de la paroi abdominale postérieure).

- Anastomose porto-porte : les varices peuvent se développer au niveau de la vésicule biliaire.

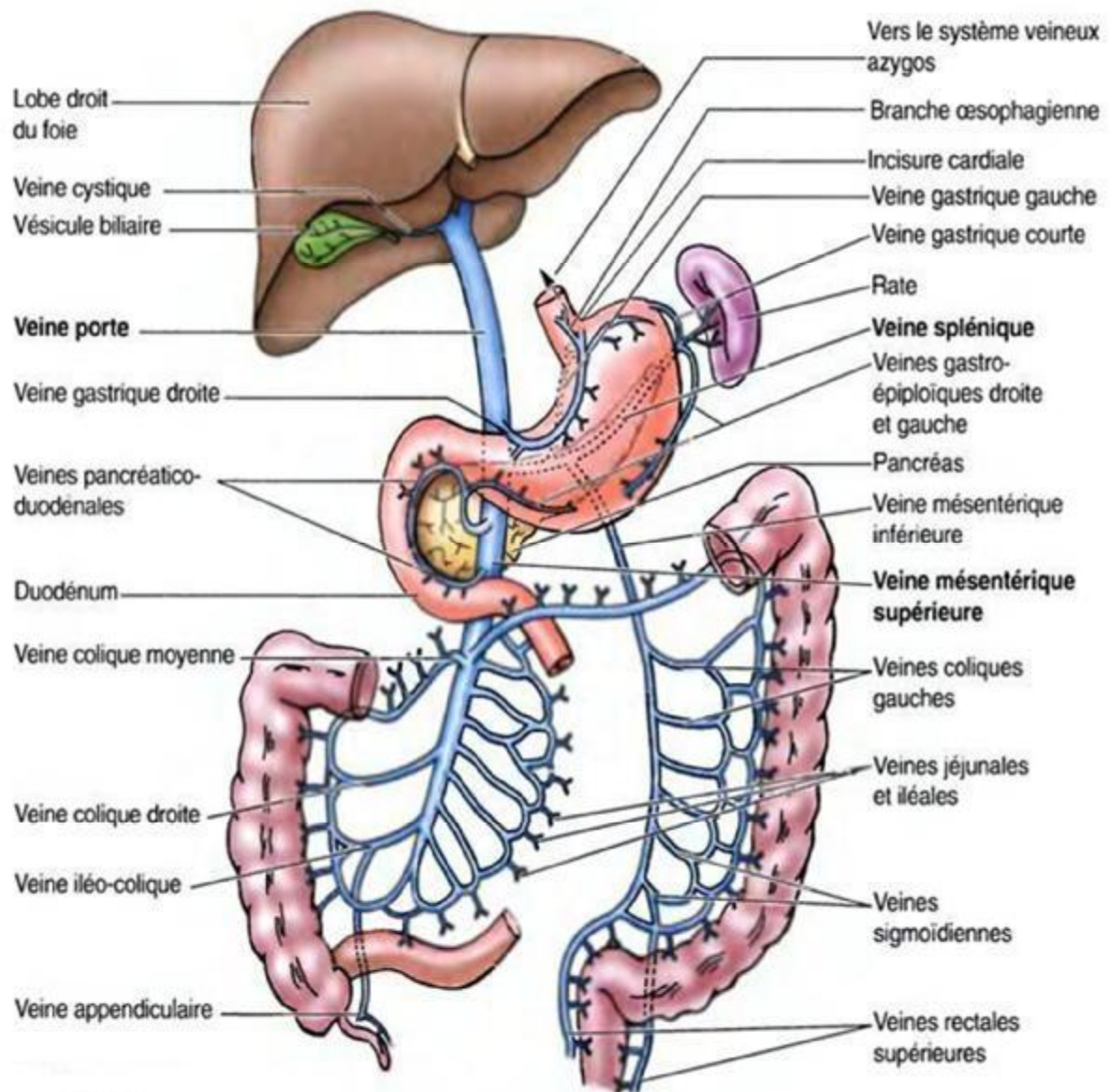


Figure 1 [5]: Système porte – Vue d'ensemble.

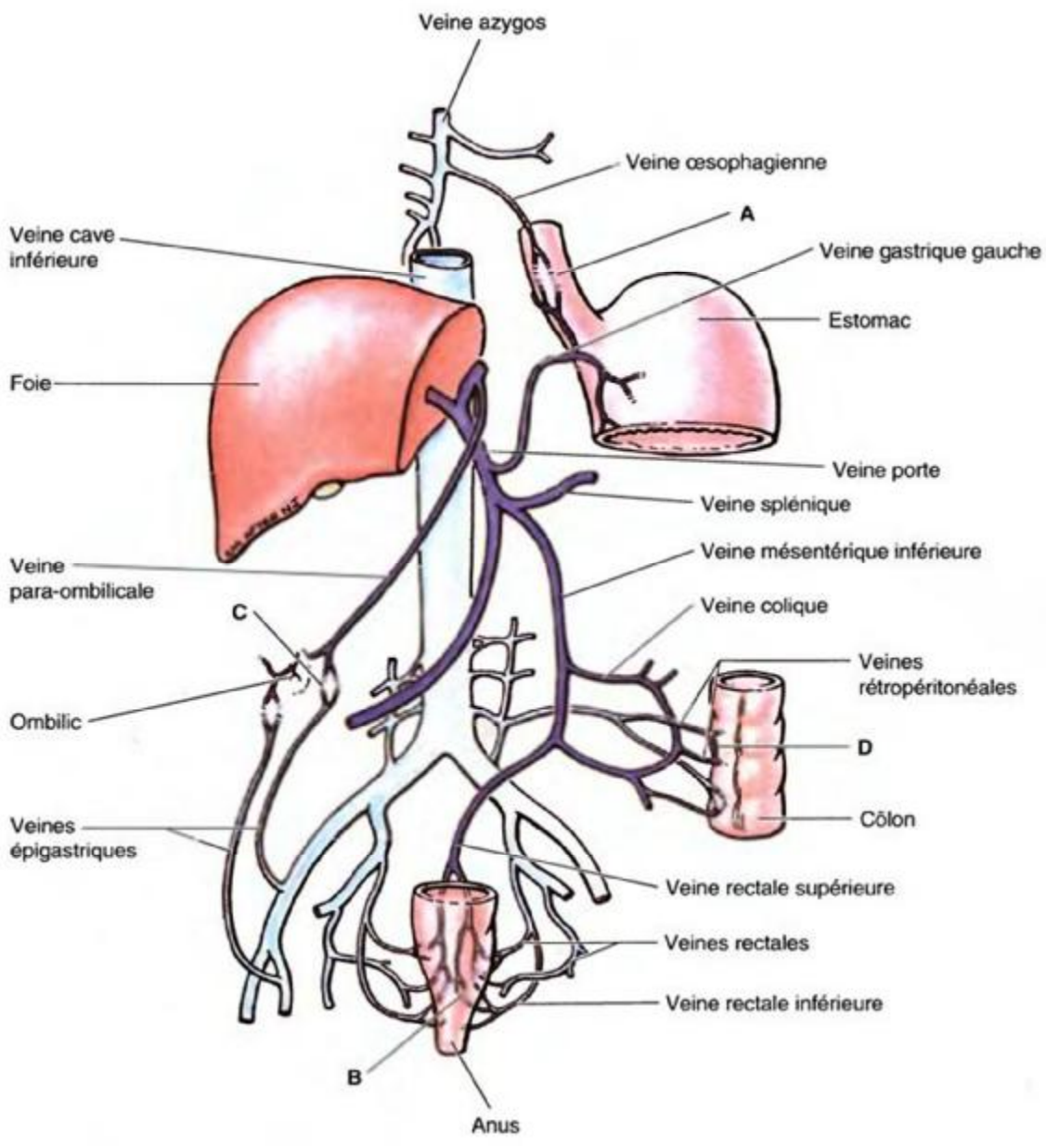


Figure 2 [6]: Les anastomoses porto-caves

Rappel physiologique

1. Hémodynamique de l'HTP

L'exploration hémodynamique de l'hypertension portale comprend l'étude des pressions et des débits dans le système porte [7, 11].

1-1 Etude de la pression portale :

Elle peut être mesurée par des méthodes directes et indirectes :

a. Méthodes directes

La pression portale peut être mesurée directement au cours d'une intervention chirurgicale en introduisant une aiguille, connectée à un manomètre, dans la lumière de la veine porte, cependant les résultats obtenus sont faussés par l'anesthésie générale qui modifie la circulation systémique et splanchnique.

Elle peut également être mesurée par une aiguille fine de CHIBA par voie transcutanée transpariétale sous contrôle radiotélévisé, cette méthode invasive requiert des conditions d'asepsie rigoureuse et une hémostase correcte.

Enfin, on peut ponctionner la veine porte par voie transjugulaire transhépatique même dans le cas d'un bilan d'hémostase altéré.

b. Méthode indirecte

C'est la méthode la plus utilisée, elle consiste après un abord veineux jugulaire (ou parfois fémoral), à cathériser une des veines hépatiques sous contrôle radio télévisé et à mesurer la pression en position bloquée ou occluse (avec un ballonnet).

Enfin, cet abord jugulaire permet de mesurer la pression sus-hépatique libre et donc de calculer le gradient de pression sus-hépatique.

La mesure de la pression dans les VO au cours d'une endoscopie digestive peut se faire par ponction directe avec risque de saignement, ou par un capteur ou un ballonnet.

1-2 Etude du débit sanguin hépatique

a. Méthodes directes

Utilisent des capteurs électromagnétiques au cours d'une intervention chirurgicale mais les résultats sont faussés par l'anesthésie générale, la laparotomie et la dénervation des vaisseaux.

b. méthode indirecte

La plus utilisée, mesure la clairance hépatique selon le principe de FICK. Cette mesure n'est fiable que si le coefficient d'extraction hépatique est supérieur à 10 % ce qui n'est pas le cas des insuffisances hépatocellulaires.

Les substances utilisés sont : la bromesulfonephtaléine (BSP), le vert d'indocyanine (ICG), le rose Bengale, l'or colloïdal radioactif, ou encore les micro agrégats d'albumine marqués à l'iode radioactif.

2. Physiopathologie de l'HTP

L'élévation permanente de la pression dans le lit portal définit l'hypertension portale (HTP).

Le gradient de pression (ΔP) dépend de la résistance vasculaire (R) et du débit sanguin (Q) dans le territoire porte selon la loi d'ohm: $\Delta P = Q.R$

L'HTP résulte, à la fois, d'une augmentation de la résistance vasculaire porte et du débit sanguin portal.

2-1 Augmentation de la résistance vasculaire [7]

En cas d'HTP, elle est le premier événement à intervenir. Cette augmentation résulte à la fois de la résistance intra hépatique et de la résistance dans la circulation collatérale.

La résistance vasculaire hépatique se situe au niveau de la micro circulation, c'est à dire au niveau des sinusoides. Son augmentation est due en partie à des déformations architecturales: nodules de régénération, fibrose péri portale, autour

de la veine centrolobulaires et l'espace de DISSE (capillarisation des sinusoides) et à des facteurs dynamiques sensibles à des agents vasomoteurs tels que : le monoxyde d'azote (NO), la prostacycline (PGI₂), les agonistes des récepteurs beta2-adrénergiques et endothéline-1.

Après le développement de la circulation collatérale, la résistance au niveau de ces vaisseaux intervient également dans la pathogénie de l'hypertension portale.

La circulation collatérale augmente le retour veineux au cœur, et par conséquent le débit cardiaque, cette augmentation, s'associe à une élévation du débit splanchnique.

2-2 Augmentation du débit sanguin splanchnique

Cette augmentation résulte d'un syndrome d'hypercinésie circulatoire dont le mécanisme fait impliquer plusieurs facteurs [12]:

a. facteurs paracrines

Le monoxyde d'azote (NO) et la prostacycline (PGI₂) sont deux substances produites par l'endothélium vasculaire et diffusent dans les cellules musculaires lisses vasculaires sous-jacentes pour aboutir à un effet vasoactif local.

Leur hyper production au cours de L'HTP est responsable d'une vasodilatation dans les territoires splanchniques.

b. facteurs nerveux

L'activité sympathique est élevée dans la cirrhose alors qu'elle est normale en cas d'HTP extra hépatique.

L'hyperactivité sympathique contribue à l'hypercinésie circulatoire splanchnique et systémique.

c. facteurs humoraux

Plusieurs facteurs comme le Glucagon, vasoactive intestinal peptide-VIP-, la substance P-SP-, sont connus pour être des vasodilatateurs de la circulation intestinale.

d. facteurs physiques

La circulation collatérale semble fonctionner comme une fistule artérioveineuse qui augmente le retour veineux et par conséquent le débit cardiaque.

L'hypercinésie circulatoire a également été observée chez certains patients après une anastomose porto cave chirurgicale.

2-3 Diminution de la résistance vasculaire systémique

Elle est responsable d'une baisse de la pression artérielle qui déclenche une activation du système nerveux sympathique, de l'axe rénine-angiotensine-aldostérone et de la sécrétion de l'hormone anti diurétique conduisant à une vasoconstriction, une rétention hydrosodée, une augmentation de la volémie et de l'index cardiaque. Ces mécanismes de régulation visent à maintenir une pression artérielle satisfaisante [7].

Au cours de la cirrhose, il y a une diminution de la réponse aux agents vasoconstricteurs, secondaire à des facteurs humoraux tel que le glucagon qui a des propriétés vasodilatatrices pré capillaires sur le lit vasculaire splanchnique et réduit la sensibilité aux vasoconstricteurs de ces vaisseaux.

Le taux plasmatique du glucagon est augmenté en cas d'HTP et après la réalisation d'une anastomose porto cave [7].



*PATIENTS
ET
METHODES*

1. Présentation de l'étude

Cette étude est une analyse rétrospective de 135 endoscopies digestives hautes effectuées chez 68 enfants atteints d'HTP au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant une période de 8 ans allant du mois janvier 2003 au mois novembre 2010.

2. Les critères d'inclusion

Tous les patients ayant :

- Une HTP cliniquement confirmée, après l'étude des dossiers pour les malades hospitalisés, et consultation spécialisée pour les malades externes.
- Une échographie hépatosplénique donnant des renseignements pour le diagnostic positif et étiologique de l'HTP.
- Présenté une hémorragie digestive haute avec des signes endoscopique d'HTP.

3. Sources de données

Les données cliniques et endoscopiques sont recueillies à partir des dossiers et registres de comptes rendus de l'endoscopie digestive du Service de pédiatrie Hassan II de Fès.

4. Fiche d'exploitation

Une fiche d'exploitation est établie pour chaque patient permettant l'analyse des différents paramètres cliniques et endoscopiques (voir annexes page : 124)



RESULTATS

I. OBSERVATIONS

Observation	sexe	Age (mois)	SMG	HMG	HD	C.HD	H	ML	R	CVC	Ascite	OMI	dl abd	dist abd	I	A	Gg	Ep
1	M	168	-	-	+	1 ^{ère} épisode	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
2	M	192	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
3	M	168	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
4	F	132	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-
5	M	144	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
6	M	180	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
7	F	168	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
8	F	88	-	-	+	Moy abce	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
9	F	144	-	-	+	Moy abce	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
10	F	150	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
11	F	15	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
12	F	156	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
13	F	77	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
14	M	88	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
15	M	32	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
16	F	13	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
17	F	167	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
18	M	55	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+
19	M	50	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
20	M	99	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	-	-	-	-
21	M	145	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
22	M	144	-	-	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	-	-	-	-
23	F	120	+	+	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	-	-	-	-
24	F	157	+	-	+	Gde abce	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
25	F	157	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
26	M	94	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
27	M	55	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
28	F	88	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
29	F	77	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
30	F	156	-	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-	+	-	-	-	-
31	F	18	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
32	M	02	+	+	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
33	M	77	+	+	+	2ème épisode	+	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
34	F	142	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

F : Féminin; M: Masculin; SMG: Splénomégalie; HMG: Hépatomégalie; HD: Hémorragie digestive; C.HD: caractère de l'hémorragie digestive; H: Hématémèse; ML: Moelena; R: Rectorragie; CVC: Circulation veineuse collatérale; OMI: Œdème des membres inférieurs; dl abd: Douleur abdominal; dist abd : Distension abdominale; I: Ictère; A: Anémie; Gg: Gingivorragie; Ep: Epistaxis; Moy.Abce : moyenne abondance; Gde. Abce: grande abondance;

Observation	Pse med	autres	VO	Stade	S de pré	A. lé Oes	VCT	GHT	A. lé gast	B et D	étiologie	ligature	évolution
1	-	-	+	N.P	-	-	-	-	GED	-	-	-	favorable
2	-	-	+	II	-	M Oe C	+	+	MGC	-	-	-	favorable
3	-	-	+	II	-	-	-	-	-	-	Cirrhose	-	favorable
4	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	favorable
5	-	-	+	I-II	+	-	-	+	-	-	Wilson	-	favorable
6	-	-	+	II	-	-	-	+	G.N	-	C P	-	favorable
7	-	-	+	N.P	-	-	-	-	GNA	-	-	-	favorable
8	-	-	+	II	-	-	-	-	-	-	sd d'Alagille	-	favorable
9	-	-	+	I	-	-	-	-	-	-	Mdie de gaucher	-	Réc hgq
10	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	favorable
11	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	favorable
12	-	-	+	II	-	-	-	+	-	-	Cirrhose	-	favorable
13	-	-	+	I	-	-	-	-	^{GEA} GN	-	Wilson	-	favorable
14	-	-	+	II	-	MR	-	-	GN	-	C P	-	favorable
15	-	-	+	N.P	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	favorable
16	-	-	+	I	-	^{BC} Oete II	-	+	-	-	-	-	favorable
17	-	-	+	II	-	-	-	+	-	-	Cirrhose	-	favorable
18	-	-	+	I	-	-	-	+	-	-	-	-	favorable
19	-	-	+	I	-	-	-	-	-	-	PHR	-	favorable
20	-	-	+	I	-	-	-	-	GNA	-	-	-	favorable
21	-	-	+	II-III	-	-	-	+	-	-	Wilson	-	favorable
22	-	-	+	N.P	-	-	+	+	-	-	Wilson	-	favorable
23	-	-	+	II	-	-	-	-	-	-	HAI	-	favorable
24	-	-	+	II	-	M Oe C	-	-	-	-	-	-	Réc hgq
25	-	-	+	II	-	-	+	-	GED	-	-	-	favorable
26	-	-	+	I	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	favorable
27	-	-	+	I	-	-	-	-	-	G.P	-	-	favorable
28	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	PHR	-	favorable
29	-	-	+	I	-	-	-	-	-	-	-	-	favorable
30	-	IHC	+	I	-	Lésion purpurique	-	-	-	-	-	-	favorable
31	-	-	+	N.P	-	-	-	-	-	-	tyrosinémie	-	favorable
32	-	^{Csg} IHC	-	-	-	-	-	-	Pétéchie	Pétéchie	-	-	décès
33	-	-	+	III	-	-	-	+	-	-	PHR	-	favorable
34	-	-	+	I-II-III	-	-	+	-	GN	-	CP	2 séances	favorable

Pse med: Prise médicamenteuse; VO: Varices œsophagiennes; S.de pré: Signes de préruptures; A.lé.oes: Autres lésions œsophagiennes; VCT: Varices cardio-tubérositaires; GHT: Gastropathie hypertensive; U.G: Ulcère gastrique; A.lé.gast: Autres lésions gastriques; B et D: Bulbe et Duodénum; N.P: Non précisé; GED: Gastrite érythémateuse diffuse; M.Oe.C: Muqueuse œsophagienne congestive; M.G.C: Muqueuse gastrique congestive; GN: Gastrite nodulaire; GNA: Gastrite nodulaire antrale; CP: Cavernome portal; M.R: Muqueuse rouge; PHR: Polykystose hépato-rénale; HAI: Hépatite auto-immune; G.P: Gastrite pétéchiale; IHC: Insuffisance hépatocellulaire; Csg: Consanguinité; Oete: Œsophagite; sd : syndrome; Mdie : maladie. B.C :béance du cardia

Observation	sexe	Age (mois)	SMG	HMG	HD	C. HD	H	ML	R	CVC	Ascite	OMI	dl abd	dist abd	I	A	Gg	Ep
35	F	155	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
36	M	07	+	+	-	-	-	-	+	-	-	-	+	+	+	-	-	+
37	F	88	+	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-	-
38	F	09	+	+	-	-	-	-	+	+	-	-	+	-	-	-	-	+
39	F	99	+	-	+	-	-	+	-	+	+	+	-	-	-	-	-	-
40	F	77	+	+	-	-	-	-	-	+	-	+	+	-	+	-	-	-
42	M	120	+	+	+	Plrs épisodes	+	+	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-
43	F	160	+	+	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	+	-	-	+
44	M	120	+	-	+	-	+	+	-	-	+	-	-	+	-	+	-	-
45	F	24	+	-	+	-	+	+	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
46	F	13	+	-	+	-	-	-	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-
47	F	132	+	+	-	-	-	-	-	-	+	+	+	+	+	+	+	+
48	M	144	+	+	+	-	+	-	-	+	+	-	-	-	-	+	-	-
49	M	155	-	+	-	-	-	-	-	-	+	-	-	+	-	-	-	-
50	M	24	+	-	+	Faible abce	+	-	-	+	+	-	-	+	-	+	-	-
51	M	166	+	+	-	-	-	-	-	-	+	-	+	+	+	+	-	-
52	M	155	+	+	-	-	-	-	-	+	+	+	-	+	+	+	-	-
53	M	72	+	+	+	-	-	+	-	+	-	-	-	+	-	+	-	-
54	M	111	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-	-	-
55	M	155	+	+	+	4 ^{ème} épisodes	+	+	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
56	F	30	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
57	F	24	+	+	-	-	+	+	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
58	M	133	+	-	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	+	+	-	-
59	M	13	+	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	+	+	-	-
60	M	120	+	-	+	Gde abce	+	-	+	-	+	-	+	+	-	+	-	-
61	F	199	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-
62	F	144	+	-	+	2 ^{ème} épisodes	+	-	+	-	-	+	-	+	-	-	-	+
63	F	120	+	-	-	-	-	-	-	+	+	+	-	+	+	-	-	-
64	M	155	+	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-
65	M	177	+	+	-	-	-	-	-	-	+	+	-	+	+	+	+	+
66	M	155	+	+	-	-	-	-	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-
67	M	166	+	-	+	Moy abce	+	+	-	-	+	-	-	-	-	+	-	+
68	M	7	+	+		-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	+	-	-

F : Féminin; M: Masculin; SMG: Splénomégalie; HMG: Hépatomégalie; HD: Hémorragie digestive; C.HD: caractère de l'hémorragie digestive; H: Hématémèse; ML: Moelena; R: Rectorragie; CVC: Circulation veineuse collatérale; OMI: Œdème des membres inférieurs; dl abd: Douleur abdominal; dist abd : Distension abdominale; I: Ictère; A: Anémie; Gg: Gingivorragie; Ep: Epistaxis; Moy.Abce : moyenne abondance; Gde. Abce: grande abondance; Plrs : plusieurs

Observation	Pse med	autres	VO	Stade	S de pré	A. lé Oes	VCT	GHT	A. lé gast	B et D	étiologie	ligature	évolution
35	-	Csg S. neuro	-	-	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	Encéph hép
36	-	IHC	-	-	-	-	-	-	-	-	Cirrhose	-	favorable
37	-	-	+	I-II	-	-	-	-	-	-	Mdie Coe + HTP	-	favorable
38	-	-	-	-	-	Oete	-	-	-	-	-	-	favorable
39	-	-	+	I	-	-	+	-	GN	-	Wilson	-	favorable
40	-	-	+	N.P	-	M.Oe.C	-	-	hypertrophie	-	Budd chiari	-	favorable
41	asp	-	+	I-II-III	-	-	+	+	-	-	C P	2 séances	favorable
42	asp	Csg	+	I	-	-	-	-	-	-	-	-	Réc hgq
43	-	IHC	+	II-III	-	-	-	-	-	-	HAI	2 séances	décès
44	-	Csg	+	I-II-III	+	-	+	-	-	-	C P	1 séance	favorable
45	-	-	+	II	-	-	-	-	-	-	C P	-	favorable
46	plante	Csg S. neuro	+	I	-	-	-	-	-	-	Sd d'Alagille	-	Encéph
47	-	IHC	-	-	-	-	-	-	G P	-	Wilson	-	décès
48	-	-	+	III	-	-	+	+	-	-	-	1 séance	Pics fibrils
49	-	Csg	-	-	-	-	-	+	-	-	Cirrhose	-	favorable
50	asp	-	+	II-III	-	-	-	-	-	-	-	5 séances	favorable
51	-	-	+	I-II	-	-	-	-	estomac de stase	-	Wilson	-	favorable
52	-	IHC	+	II	-	-	-	-	GN	M D	Wilson	-	favorable
53	-	-	+	I-II-III	-	-	-	-	-	-	C P	3 séance	Douleur rétrosternale
54	-	-	+	I	-	-	-	+	-	-	Wilson	-	favorable
55	-	Csg	+	I	-	-	-	-	G N	-	-	-	Réc hgq
56	-	Csg	+	I	-	-	-	-	-	-	Mdie Coe + HTP	-	favorable
57	-	-	+	I	-	-	-	-	Varice ectopique	-	C P	-	favorable
58	-	-	+	I	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	Réc hgq
59	-	-	+	I	-	-	-	-	G N	-	Cirrhose	-	favorable
60	AINS	Csg	+	I-II-III	-	-	-	-	G N	-	C P	1 séance	favorable
61	-	-	+	II-III	-	-	-	-	G N	-	-	-	favorable
62	-	IHC	+	II-III	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	favorable
63	-	Csg	-	-	-	-	-	-	-	-	Wilson	-	favorable
64	-	-	+	I	-	-	+	-	Lésions de stase	-	-	-	favorable
65	-	Csg IHC	+	II	-	-	-	+	-	-	Wilson	-	favorable
66	-	IHC	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	favorable
67	-	-	+	II-III	-	-	-	-	Lésions	-	C P	4 séances	Réc hgq
68	-	Csg IHC	-	-	-	-	-	-	Varices gastriques	-	-	-	favorable

Pse med: Prise médicamenteuse; VO: Varices œsophagiennes; S.de pré: Signes de préruptures; A.lé.oes: Autres lésions œsophagiennes; VCT: Varices cardio-tubérositaires; GHT: Gastropathie hypertensive; U.G: Ulcère gastrique; A.lé.gast: Autres lésions gastriques; B et D: Bulbe et Duodénum; Csg: Consanguinité; Csg: Consanguinité; IHC: Insuffisance hépatocellulaire; Oete: Œsophagite; N.P: Non précisé; GN: Gastrite nodulaire; M.Oe.C: Muqueuse œsophagienne congestive; G.P: Gastrite pétychiale; sd : syndrome; CP: Cavernome portal; Mdie Coe : maladie coeliaque; HAI: Hépatite auto-immune ; S. neuro : signes neurologiques ; asp :aspirine. Réc hgq: Récidive hémorragique. Encéph hép :encéphalopathie hépatique.

II. Analyse des observations

1. Epidémiologie

1-1. Age

L'âge de nos patients est compris entre 2 mois et 16,5 ans, avec une moyenne d'âge de 8,9 ans.

Le tiers des patients sont des enfants âgés de moins de 7 ans.

Tableau 1: Répartition des patients selon les tranches d'âge

Tranches d'âge	Nombre de cas	Pourcentage
2 mois- 2 ans	12	17,7 %
2-7ans	10	14,7 %
7-10 ans	13	19,1 %
> 10 ans	33	48,5 %

1-2. Sexe :

Un certain équilibre entre les deux sexes est notée dans notre série : 35 garçons soit 51,5% des cas et 33 filles soit 48,5%. Le sexe ratio masculin/ féminin est de 1.06

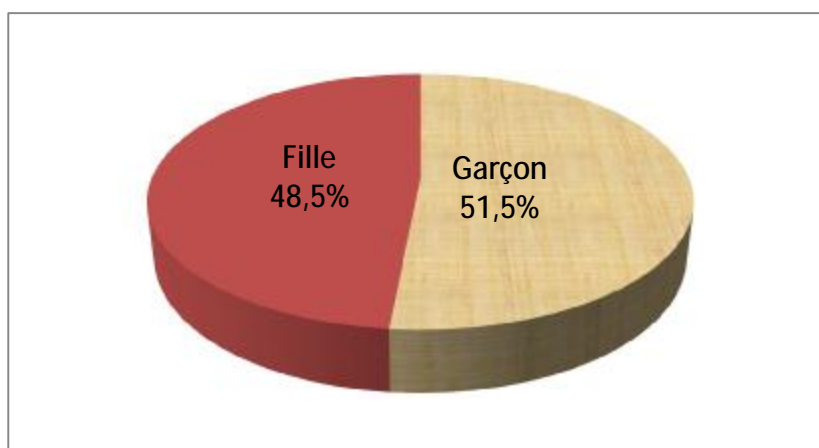
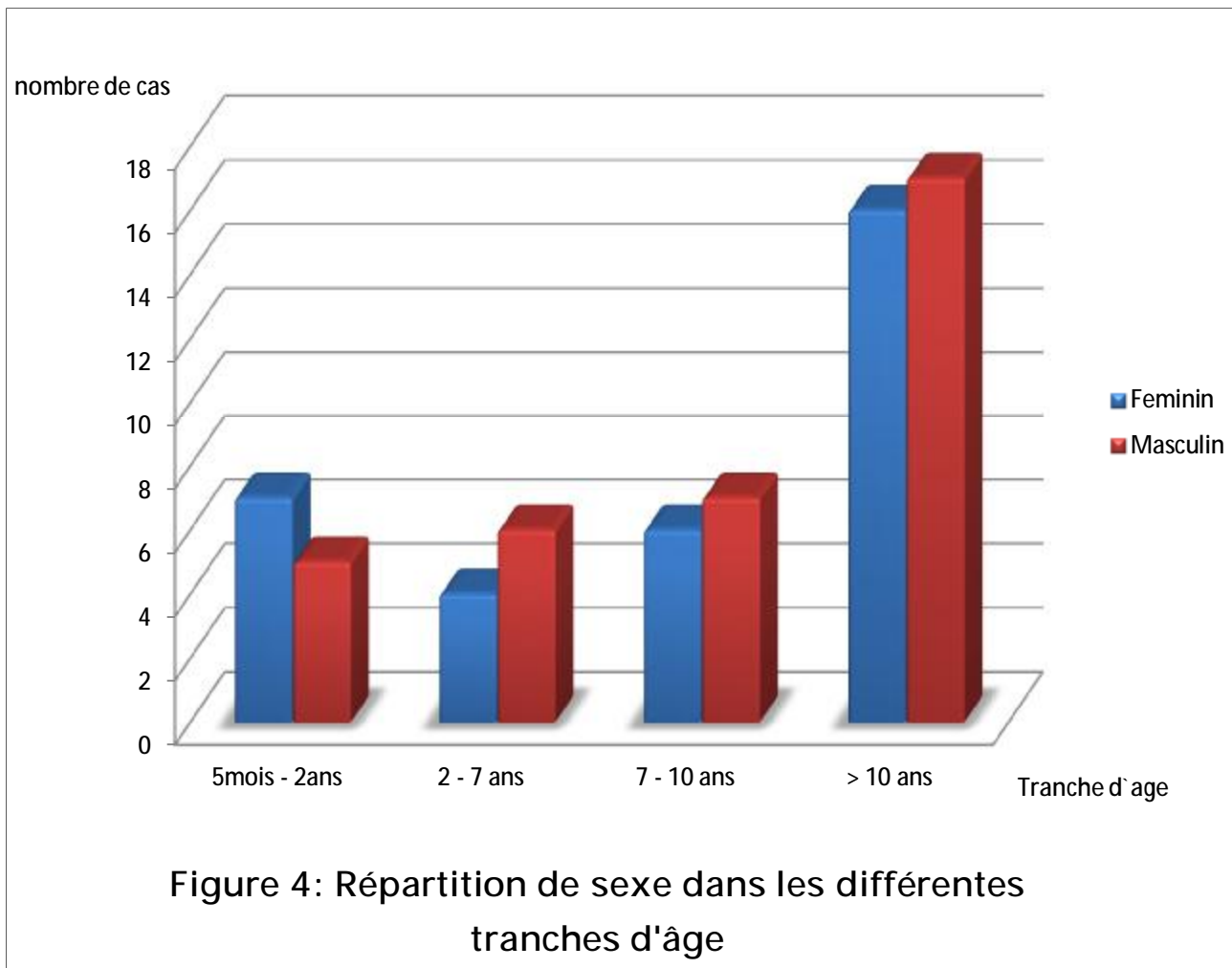


Figure 3: Répartition des patients selon le sexe

1-3. Rapport âge/sexe :



On note un équilibre entre les deux sexes dans les différentes tranches d'âge.

2. Antécédents :

2-1. Consanguinité :

Elle est rapportée dans 12 cas soit 17.64% : 3 cas de maladie de Wilson, 2 cas de cavernome porte, 1 cas de syndrome d'Alagille, 1 cas de cirrhose indéterminé et 5 cas d'étiologie inconnue.

2-2. Ictère :

Il est présent dans 7 cas :

- Dans 2 cas (observations : 46, 59), l'ictère remonte à la naissance.

- Dans 2 cas (observations : 32,43), il remonte à l'âge de 15j.
- Dans 2 cas (observations : 58, 63), il remonte à l'âge de 9 ans.
- Dans 1 cas (observation : 66), il remonte à l'âge de 2 ans et 4 ans.

3. Signes cliniques :

- La splénomégalie est le signe clinique le plus fréquemment trouvé. Elle est présente chez plus de deux tiers des patients soit 69% des cas.
- Le tableau complet d' HTP n'est présent que chez 11 patients (16% des cas) dont 07 ont des VO à l'endoscopie, parmi ces 7 patients 4 ont saigné.
- Les signes cliniques d'IHC (ictère, épistaxis, gingivorragie...) sont présents chez 08 patients soit 11.8% des cas.

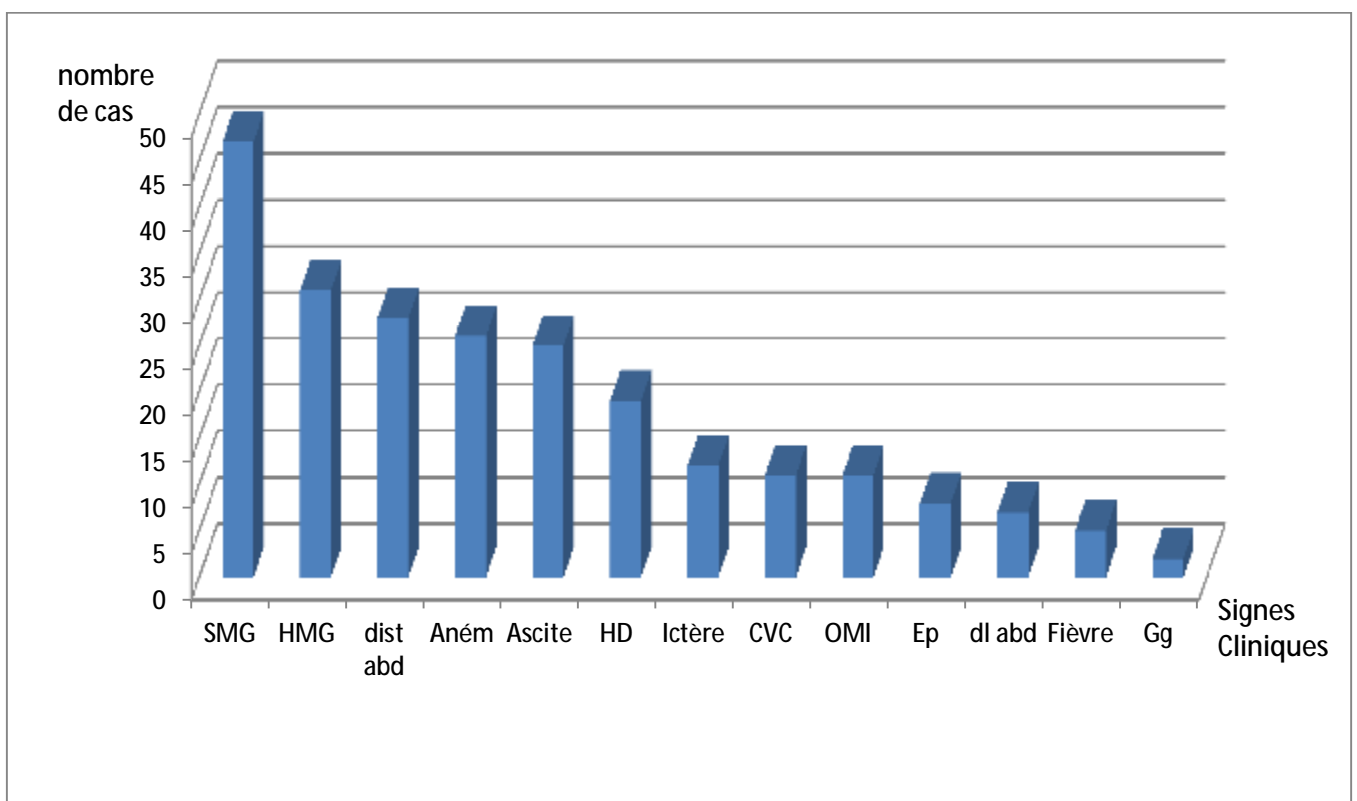


Figure 5: Les signes cliniques de notre série

4. Caractéristiques de l'hémorragie digestive

4-1. Type d'hémorragie

L'hémorragie digestive est présente chez 29.5% des cas soit le tiers de nos patients.

L'hématémèse est le mode de révélation le plus fréquemment retrouvé avec 16 cas soit 80%.

Tableau 2 : Répartition des patients selon le type d'hémorragie

Hémorragie digestive	Nombre de cas	%
Hématémèse	16	80
Moeléna	11	55
Hématémèse+ Moeléna	09	45
Rectorragie	05	25

4-2. Abondance et nombre d'épisodes de l'hémorragie

L'abondance et le nombre d'épisodes de l'hémorragie sont précisés chez 11 patients soit 55% des enfants qui ont saigné (Tableau 3).

Tableau 3 : Répartition des patients selon l'abondance de l'hémorragie

abondance	Nombre de cas	%
Faible	03	16
Moyenne	06	31
grande	02	10

Tableau 4: Répartition des patients selon le nombre d'épisodes
de l'hémorragie

Nombre d'épisodes	Nombre de cas	%
1 ^{er} épisode	2	10.5
2 ^{ème} épisode	7	37
3 ^{ème} épisode	1	5
4 ^{ème} épisode	1	5

5. Les étiologies de l'HTP

Elles sont déterminées dans 42 cas soit 62% des cas étudiés (Tableau 5).

Tableau 5: Répartition des patients en fonction de l'étiologie

Etiologie	Nombre des cas	%
Cavernome porte	10	14.7
Cirrhose hépatique	06	8.8
Polykystose hépatorénale	03	4.4
Syndrome d'Alagille	02	2.9
Hépatite autoimmune	02	2.9
Maladie de Wilson	16	23.5
Maladie de Gaucher	01	1.5
Tyrosinémie	01	1.5
Syndrome de Budd chiari	01	1.5
Indéterminée	26	38.2
Total	68	100%

Les étiologies sont dominées par les blocs intra hépatiques avec 45.6% des cas. Les blocs sous hépatiques prennent la deuxième place avec 14.7% des cas. Le bloc sus hépatique ne représente que 1.5% des cas.

Une PBF est réalisée dans un but étiologique chez deux patients

(observations : 36, 56)

Dans notre série, on a retrouvé 2 cas d'association d'HTP avec une maladie coéliqua. (observations : 37, 56).

5-1. Etiologies et hémorragie digestive

L'hémorragie digestive (HD) est plus fréquente dans le groupe cavernome porte que dans le groupe Bloc intrahépatique (70% contre 22.5% respectivement) (Tableau 6).

Tableau 6 : Répartition des cas d'hémorragie digestive en fonction de l'étiologie

Etiologies	Hémorragie Digestive		Pas d'hémorragie digestive	
	Nombre de cas	%	Nombre de cas	%
Cavernome porte	07	70	03	30
Blocs intrahépatiques	07	22.5	24	77.5
Budd Chiari	0	0	1	100
Indéterminées	06	23	20	77

5-2. Rapport étiologie/sexe

On note un certain équilibre dans le groupe intrahépatique, par contre une prédominance de sexe masculin, dans le groupe cavernome porte, est remarquable (Tableau 7).

Tableau 7 : Répartition du sexe en fonction de l'étiologie

Etiologies	Féminin		Masculin	
	Nombre de cas	%	Nombre de cas	%
Cavernome porte	04	40	6	60
Blocs intrahépatiques	15	48.4	16	51.6

6. Endoscopie digestive haute

6-1. Aspects endoscopiques de l'HTP

La fibroscopie a permis de mettre en évidence les varices œsogastriques dans 80.9 % des cas étudiés, alors qu'elle s'est révélée normale dans 14.7 % des cas (Tableau 8).

Tableau 8: Aspects endoscopiques de l'HTP

	VO +	Aspect normal	VCT	GHT
Nombre de cas	55	10	9	16
%	80.9	14.7	16.4	23.5



Figure 6 : image endoscopique d'une gastropathie hypertensive
(service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

6-1-1. Proportion des varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires

Parmi les 55 patients, présentant des VO, on note un certain équilibre entre V1 et V2, par contre les malades avec V3 sont minoritaires. Les VCT sont toujours associées à des varices œsophagiennes (09 cas). (Tableau 9)

Tableau 9 : Proportion des varices œsophagiennes et cardio-tubérositaires

Stades	V1	V2	V3	Stade non précisé	VCT
Nombre de cas	20	16	13	06	09
%	36.4	29.1	23.6	10.9	16.4



Figure 7 : varices œsophagiennes stade I (service de pédiatrie du
CHU Hassan II de Fès)

6-1-2. Les signes de la série rouge

Les signes de la série rouge sont présents dans 14 cas de notre série soit 25.5%. Ils sont associés à une hémorragie digestive dans 7 cas soit 50%. La fibroscopie permet de préciser l'aspect de ces signes :

- Tâches rouges cerises : 09 cas
- Zébrures pétéchiées : 01 cas
- Tâches purpuriques : 04 cas

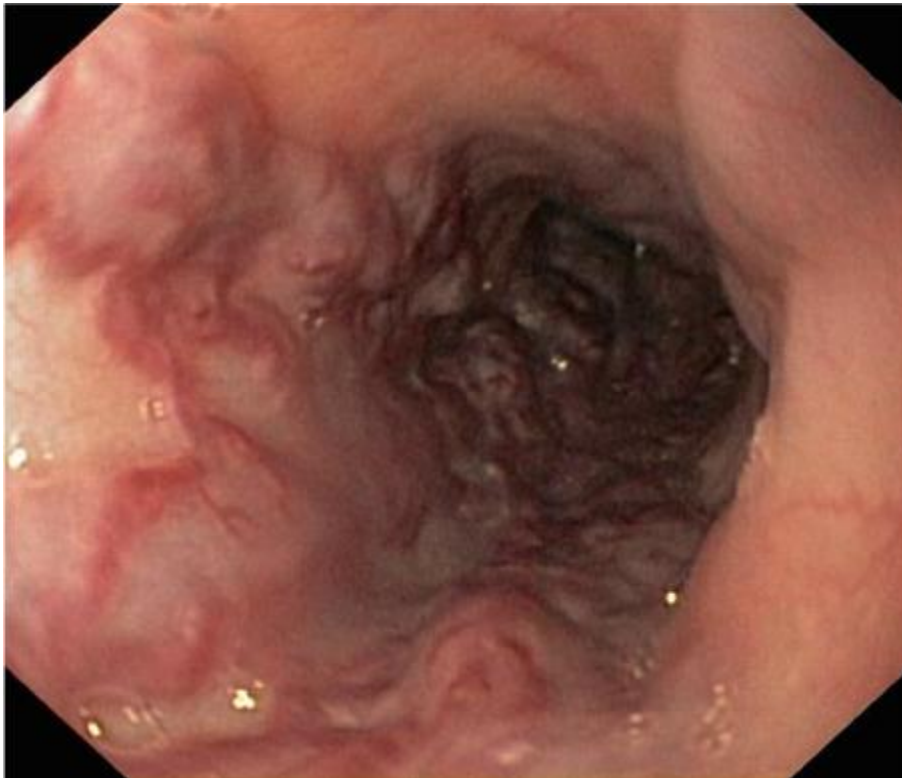


Figure 8 : zébrures pétéchiées (service de pédiatrie du CHU Hassan

II de Fès)

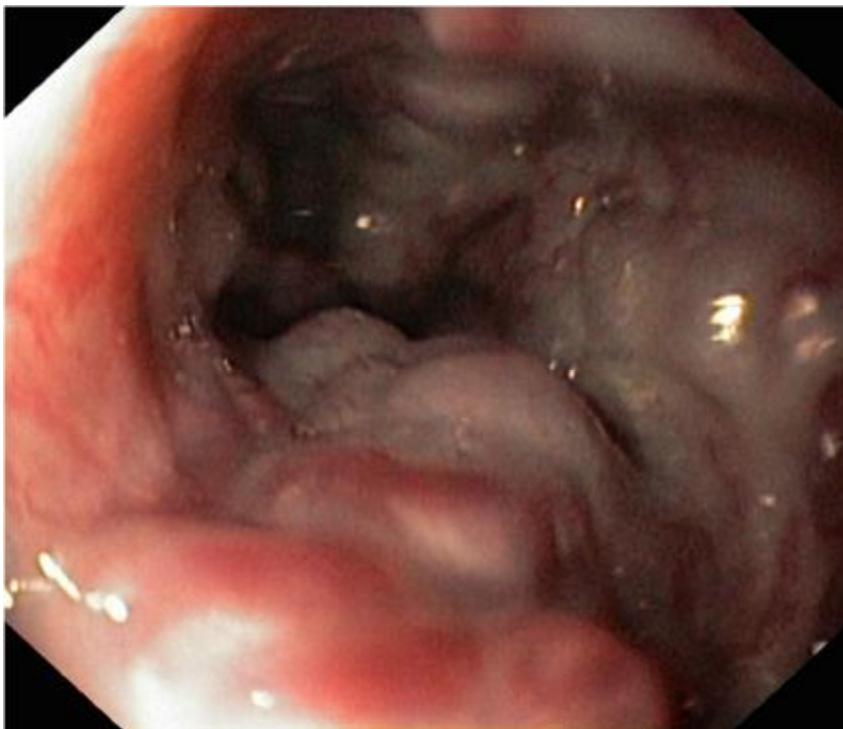


Figure 9 : VO stade III avec des tâches rouges cerises (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

Tableau 10 : Rapport entre les signes de la série rouge et l'hémorragie digestive

	Nombre de cas	%
Signe de la série rouge	14	25.5
Hémorragie	07	50

6-1-3. Varices œsogastriques et hémorragies digestives

Plus d'un tiers des patients ayant des varices œsogastriques ont saigné.

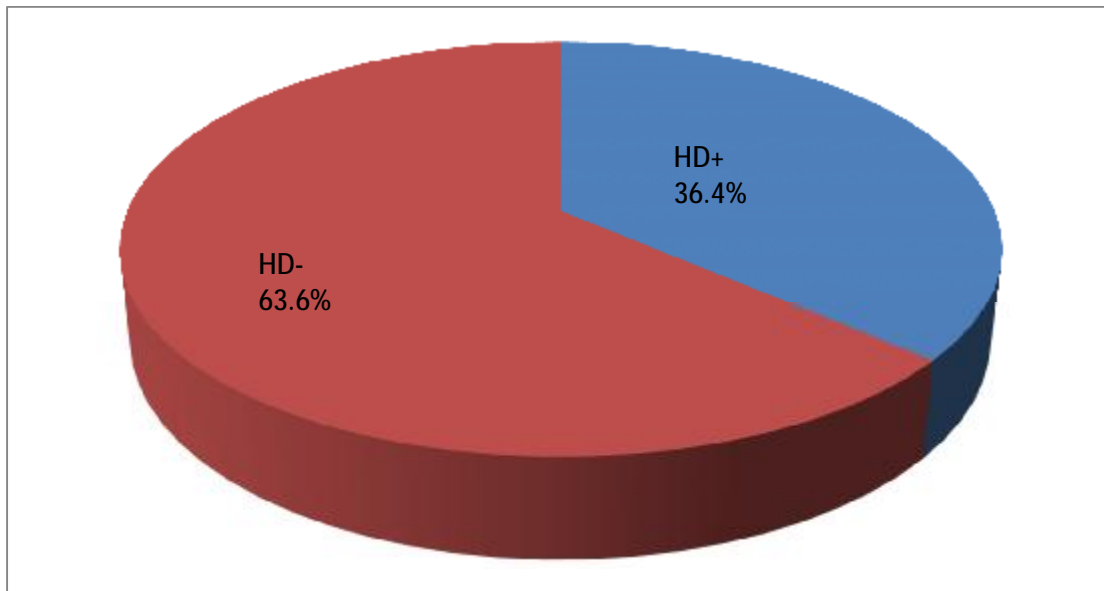


Figure 10: proportion des malades ayant des varices œsogastriques qui ont fait une hémorragie digestive

6-1-4. Stades des varices œsogastriques et hémorragie digestive

L'aspect endoscopique le plus fréquent, en cas d'hémorragie digestive, est celui de varices stade III pour 10cas, et le stade I pour 07 cas. Les VCT sont toujours associées à des varices œsophagiennes (tableau 11).

Tableau 11: proportion des différents stades de varices en cas d'hémorragie

Stades	Nombre de cas	%
Non précisé	01	1.8
I	07	12.7
II	2	3.6
III	10	18.3
VCT	04	7.3
TOTAL	20	36.4



Figure11 : varices oesophagiennes stade II (service de pédiatrie du
CHU Hassan II de Fès)



Figure12 : varices œsophagiennes stade III (service de pédiatrie du
CHU Hassan II de Fès)

6-1-5. Les autres aspects endoscopiques en cas d'hémorragie

L'hémorragie digestive est associée à des varices tendues (stade II et III) dans 60% des cas, à des varices gastriques dans 20% des cas, et à une muqueuse œsophagienne anormale dans 5% des cas. Les varices œsogastriques isolées sont responsables de 45% des cas d'hémorragie digestive (09cas). Une association lésionnelle est observée dans 55% des cas, la gastrite est le signe associé le plus fréquent (Tableau 12).

Tableau 12 : les aspects endoscopiques en cas d'hémorragie pour les patients avec les varices

lésions	Nombre de cas	%
VO III	04	20
VO III + VCT	01	05
VO III+ GHT	01	05
VO III + gastrite nodulaire	01	05
VO III + VCT+ GHT	02	10
VO III+ lésions gastriques purpuriques	01	05
VO II	01	05
VO II + muqueuse œsophagienne congestive	01	05
VO I	04	20
VO I + gastrite nodulaire	01	05
VO I + VCT + GN	01	05
VO I + UG	01	05
VO indéterminé + GED	01	05
TOTAL	20	100

6-2. Ligature élastique des varices

6-2-1 nombre de cas ayant bénéficié de la ligature

Neuf enfants ont bénéficié de la ligature élastique des varices œsogastriques, dont 4 cas ont eu des VCT associés. Au total 21 séances de ligature ont été réalisées.

6-2-2 les indications de la ligature œsogastrique

Parmi ces neuf enfants qui ont bénéficié de la ligature, 8 entre eux ont eu des varices œsophagiennes stade III, dont 3 avaient des VCT associées. Alors que dans un seul cas (observation 53) la ligature a été indiquée pour des varices cardiotubérositaires (où le malade avait des varices œsophagiennes stade II associées)

Tableau 13 : les indications de la ligature des varices œsogastriques

Varices œsogastriques	nombre	%
VO stade III	8	89
VO stade III+ VCT	3	33.5
VO stade II+ VCT	1	11

6-2-3 circonstances de la ligature des varices œsogastriques

La ligature des varices œsogastriques a été faite en urgence initialement dans 3 cas ayant présenté des hémorragies digestives de grande abondance et ce après stabilisation de l'état hémodynamique. Pour les 6 autres cas la ligature a été programmée.

Tableau 14 : circonstances de la ligature des varices œsogastriques parmi

l'ensemble des séances réalisées

	Nombre de séances	%
Urgente	3	14
Programmée	18	86

6-2-4 conditions de réalisations de la ligature des varices œsophagiennes et cardiotubérositaires

La ligature élastique des varices cardiotubérositaires a constitué le seul mode thérapeutique endoscopique dans notre série.

L'endoscope utilisé est le GIF-Q180 de type Olympus. La première fibroscopie est faite pour visualiser, localiser et voir l'étendue des varices. Le fibroscope est retiré par la suite pour monter le kit de ligature comportant entre 6 à 10 anneaux.



Figure 13 : fibroscope oeso-gastro-duodéal (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)

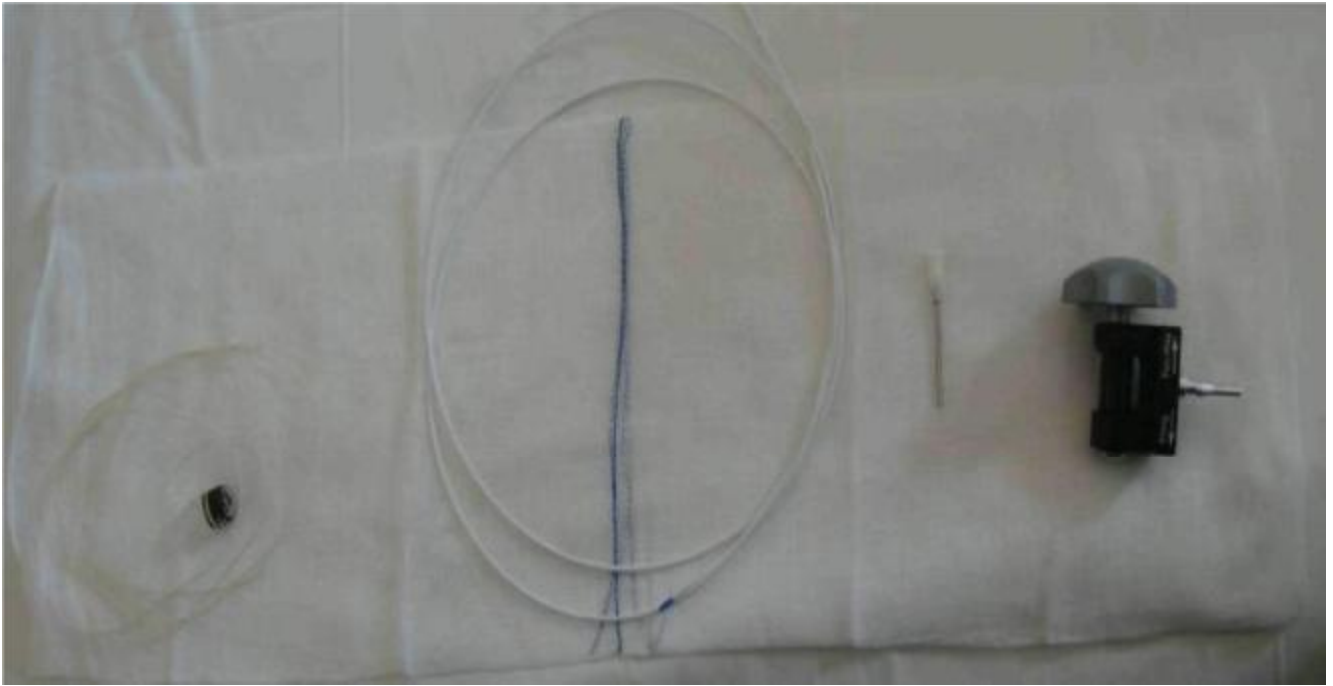


Figure 14 : Ligature élastique des varices œsogastriques (service de Pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)

Tous nos malades avaient bénéficié d'une anesthésie générale pendant le geste de ligature. Les produits utilisés sont le Propofol, le Midazolam et les gaz allogènes comme le séfoflurane et le fluotane. L'anesthésie générale est maintenue le temps de déroulement de la ligature, aucune complication en rapport avec l'anesthésie n'a été rapportée.

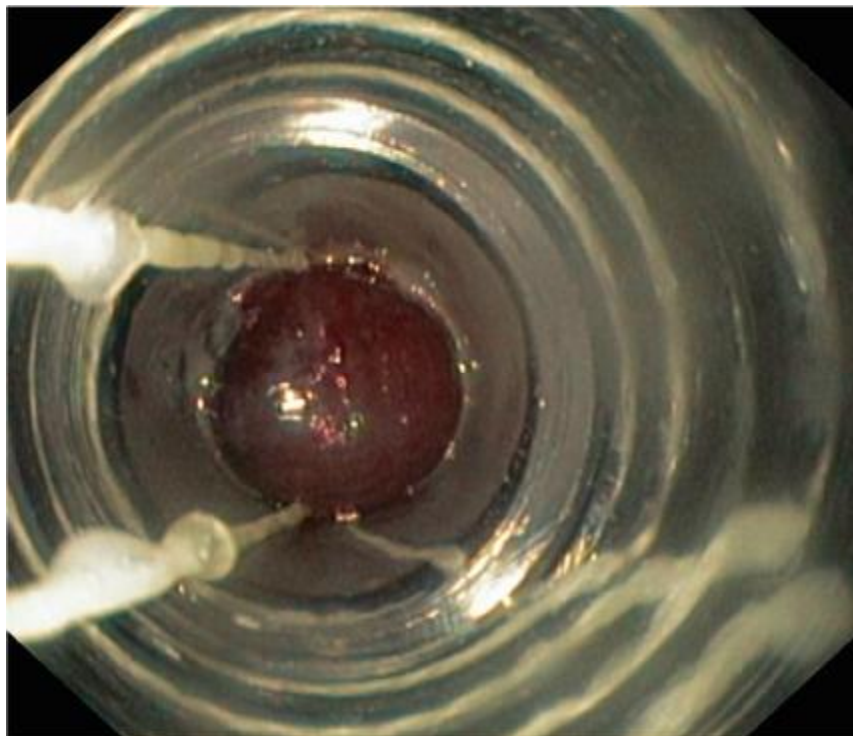


Figure15 : ligature des varices oesophagiennes (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

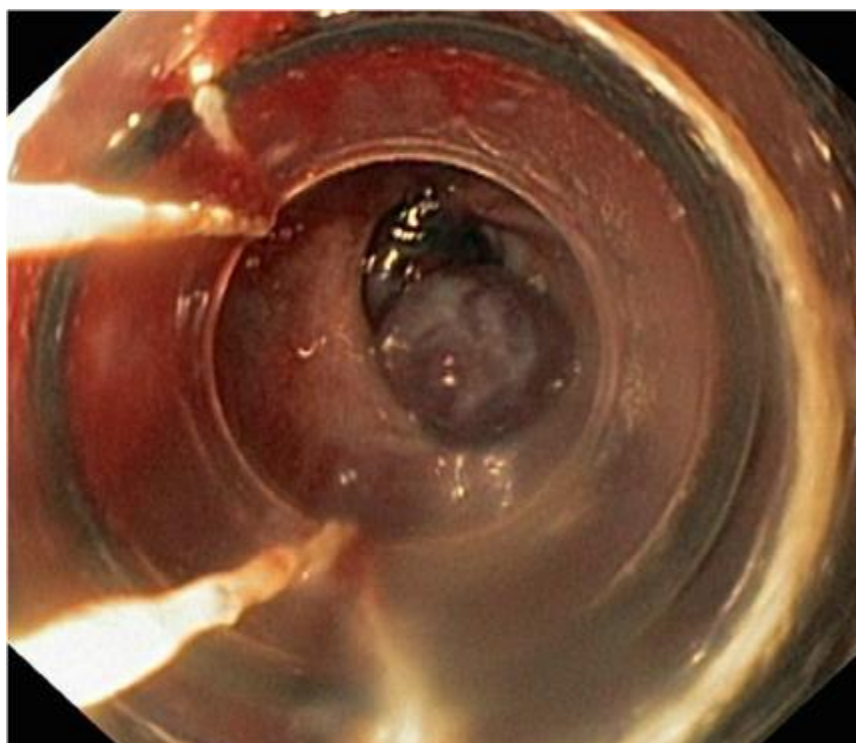


Figure 16 : varice œsophagienne prise par un anneau (service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

6-2-5 : Nombre d'anneaux posés à chaque séance

Le nombre d'anneaux posés à chaque séance varie de 1 à 6 avec une moyenne de 2.8. Le nombre total d'anneaux posés est de 59.

Tableau 15 : Nombre d'anneaux posé à chaque séance

Observations	Nombre de séances réalisées	Nombre d'anneaux posés à chaque séance	Nombre total d'anneaux posés
34	1 ^{ère} séance	3	5
	2 ^{ème} séance	2	
41	1 ^{ère} séance	2	3
	2 ^{ème} séance	1	
43	1 ^{ère} séance	4	9
	2 ^{ème} séance	5	
44	1 ^{ère} séance	4	4
48	1 ^{ère} séance	6	6
50	1 ^{ère} séance	4	13
	2 ^{ème} séance	3	
	3 ^{ème} séance	3	
	4 ^{ème} séance	1	
	5 ^{ème} séance	2	
53	1 ^{ère} séance	2	7
	2 ^{ème} séance	3	
	3 ^{ème} séance	2	
60	1 ^{ère} séance	1	1
67	1 ^{ère} séance	4	11
	2 ^{ème} séance	2	
	3 ^{ème} séance	3	
	4 ^{ème} séance	2	

6-2-6 : les causes de l'HTP ayant nécessité la ligature des varices

œsogastriques

On note une nette prédominance des patients ayant une HTP sur cavernome porte avec 66.5%.

Tableau 16 : les causes de l'HTP ayant nécessité la ligature

Etiologie	Nombre de cas	%
Cavernome porte	6	66.5
HAI	1	11.25
Indéterminé	2	22.25
Total	9	100

6-2-7 Evolution des malades ayant bénéficié de la ligature des varices

œsogastriques

a- à court terme

L'évolution à court terme des patients ayant bénéficié de la ligature des varices œsogastriques était favorable chez 6 patients avec arrêt de saignement immédiat pour les 3 cas où la ligature était faite en urgence. Une récurrence hémorragique (après 2 jours de la 1^{ère} ligature) a été notée dans un seul cas (observation 67) ayant nécessité une deuxième séance de la ligature avec pose de 2 anneaux. Un malade a présenté à deux reprises des pics fébriles dont l'évolution a été favorable sous céphalosporine de 3^{ème} génération et aminoside alors que dans un seul cas l'évolution a été marquée par l'apparition des douleurs rétrosternales transitoires.

b- à long terme

L'évolution à long terme des patient ayant bénéficié de la ligature des varices œsogastriques était favorable chez 7 enfants (pas de récurrence hémorragique, régression des varices œsogastrique). La récurrence hémorragique était signalée dans

un seul cas après un intervalle de 5 mois et un enfant décédé (observation 43) à l'âge de 12 ans suite à une encéphalopathie hépatique et une décompensation ascitique.

6-3. Autres thérapeutiques

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'un traitement β B (Propranolol à dose de 2mg/kg/j) avec une bonne tolérance après un suivi régulier. Les autres mesures thérapeutiques sont prises en fonction de la symptomatologie clinique. Les malades ayant une insuffisance hépatocellulaire ont été mis sous vitamine K1 injectable et transfusion de plasma frais congelé. Les diurétiques ont été prescrits en cas d'ascite.

7- Evolution du reste des malades

Les malades sont suivis avec un rythme d'une consultation tous les 3 mois sauf anomalie. L'évolution des patients n'ayant pas bénéficié de la ligature des varices œsogastriques était favorable chez 50 cas, alors que les récurrences hémorragiques ont été notées chez 5 enfants. L'encéphalopathie hépatique stade I a été notée chez 2 malades avec bonne amélioration sous traitement médicale. Deux autres enfants sont décédés :

- Le premier, observation N° 32, nourrisson de 2 mois décédé au service de réanimation suite à une hémorragie pulmonaire foudroyante.
- Le deuxième, observation N° 47, enfant de 11 ans suivi pour maladie de Wilson, décédé suite à une aggravation de son encéphalopathie hépatique.



DISCUSSION

I. Epidémiologie, diagnostic et étiologie de l'HTP chez l'enfant

1. Epidémiologie :

1-1. L'âge des malades

L'âge décrit des malades porteurs d'une HTP varie entre 4 mois et 18 ans selon les séries [13, 14, 15], ce qui est en accord avec l'âge de nos patients qui est compris entre 2 mois et 16.5 ans.

1-2. Sexe :

Dans la série de Heaton [14], on note une prédominance remarquable du sexe féminin par rapport au sexe masculin puisque le sexe ratio est de 1.85 soit pratiquement le double.

Par contre, dans la série de Sbihi [15], on note une prédominance masculine.

Tandis que dans notre série et celle de Gonçalves [13] il y a un certain équilibre entre les deux sexes (le sexe ratio est de 1.06 et 1.17 successivement).

Tableau 17 : Répartition du sexe dans les différentes séries

série	Nombre de cas		Sexe Ratio
	Sexe féminin	Sexe masculin	
Heaton [14]	39	21	1.85
Gonçalves [13]	54	46	1.17
Sbihi [15]	33	56	1.69
Notre série	33	35	1.06

2. Signes cliniques

2-1. Les hémorragies digestives en rapport avec l'HTP

L'hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes est la complication la plus redoutée de toute hypertension portale de l'enfant, quelle qu'en soit la cause [16]. Il ne présente que de 10 à 15% des hémorragies digestives hautes de l'enfant [17, 18],

L'hématémèse en est l'extériorisation la plus fréquente. Des rectorragies, en dehors d'une hémorragie de grande abondance, font rechercher des varices rectales [19].

73% des patients dans la série de Heaton ont présenté une HD [14], contre 56% des cas dans la série de SBIHI [15]. Alors que dans notre série, elle ne présente que 29.5% des cas.

Ces hémorragies étant volontiers provoquées par la prise d'aspirine ou d'anti-inflammatoires [20]. (4 cas dans notre série).

Les hémorragies digestives sont plus fréquentes et plus précoces en cas d'obstruction porte (70% dans notre série). Elles sont responsables du décès de 5 à 9 % des enfants qui ont une obstruction porte [21].

Environ 80% des enfants qui ont une obstruction porte, ont saigné au moins une fois à l'âge de 6 ans [22], dont 41% ont saigné avant l'âge de 3 ans [23] contre 46% des enfants atteints de fibrose hépatique congénitale et 32% des enfants atteints d'une cirrhose [24].

La mortalité et la morbidité des hémorragies digestives hautes des blocs intra hépatiques sont plus élevées que celles des obstructions portes [25].

Tableau 18: Diagnostic lésionnel endoscopique dans les hémorragies
digestives hautes de l'enfant

Types de Lésions	Mougenot	Mouterde	Maherzi	Erreimi	Chafai
	[26]	[27]	[28]	[29]	[30]
	n=62 (%)	n=231 (%)	n=100 (%)	n=937 (%)	n=390 (%)
Diagnostic inconnu	30.6	19.8	26	25	28
Diagnostic certain	69.4	80.2	74	75	72
Oesophagite peptique	1,6	30,7	22	24	33
Oesogastrite néonatale	-	9,1	14	-	-
Ulcérations oesophagiennes	3,2	-	-	0,2	-
Syndrome de Mallory-Weiss	-	9,1	4	0,2	-
Varices oesogastriques	9,7	3	2	14	12
Ulcères gastroduodénaux	37,1	12,1	3	4,7	5
Ulcères anastomotique	3,2	-	-	-	-
Gastrite érosive	14,6	16,2	21	-	22
Bulbo-duodénite	-	-	8	-	-
Varices duodénales	-	-	-	0,2	-
Gastro-duodénite	-	-	-	29	-

On n'a pas inclus notre travail avec ces séries, puisque celles-ci parlent des hémorragies digestives hautes toutes causes confondues.

2-2. La splénomégalie

C'est un signe très important d'hypertension portale, de taille variable, parfois volumineuse arrivant jusqu'à l'ombilic voire même jusqu'à la crête iliaque, et peut s'accompagner de douleurs de l'hypochondre gauche, dans certains cas les douleurs sont très vives, généralement en rapport avec un infarctus splénique. Des anomalies hématologiques sont associées : pancytopénie portant sur les globules blancs et

surtout les plaquettes, on parle alors d'hypersplénisme. Il n'y a pas de rapport entre la taille de la rate et le degré d'HTP.

Elle est retrouvée dans 92% des cas dans la série de Sbihi [15]. Dans notre série, elle est présente dans 69% des cas soit les 2/3 des malades. Alors que dans la série de Heaton [14], la splénomégalie ne présentait que 23% des cas.

2-3. La circulation collatérale abdominale :

Elle siège principalement entre l'ombilic et l'appendice xiphoïde, elle est représentée par deux ou plusieurs veines, plus ou moins dilatées, dont le courant sanguin est ascendant. C'est un signe important d'hypertension portale, mais il n'est pas constant. La présence de la CVC chez 68% des cas dans la série de Sbihi contre 16.2% dans notre série ne peut être prise en considération vue que la CVC n'est pas toujours signalée dans les registres de l'endoscopie.

2-4. L'hépatomégalie :

Elle est systématiquement recherchée, une hépatomégalie de surface irrégulière à bord ferme voire tranchant plaide en faveur de la cirrhose.

Dans certaines hépatopathies non cirrhotiques comme c'est le cas de la fibrose congénitale du foie, l'hépatomégalie est de consistance ferme ou dure.

Cependant le foie peut être cliniquement normal en cas de bloc intra hépatiques.

Dans les blocs sous hépatiques (cavernome porte) L'hépatomégalie a été également rapportée [31].

L'hépatomégalie est trouvée chez 45.5% de nos patients, alors qu'elle n'est présente que chez 26% selon Sbihi [15].

2-5. L'ascite :

Elle complique la cirrhose et se développe lorsque deux conditions sont réunies : une HTP et une rétention hydrosodée.

L'ascite est le plus souvent indolore, elle peut cependant provoquer des douleurs abdominales et entraîner un inconfort abdominal et une dyspnée quand elle atteint un volume important.

L'ascite est fréquemment associée à un œdème des membres inférieurs et parfois à un épanchement pleural le plus souvent du coté droit.

L'ascite qui est présente chez 53% dans la série de Sbihi, n'est rencontrée que chez 37% dans notre série.

2-6. Développement des veines hémorroïdales (hémorroïdes).

Elles ne sont pas recherchées systématiquement, bien que leur incidence n'est pas rare puisque sur une étude prospective portant sur 60 enfants atteints d'hypertension portale le 1/3 des patients a eu des hémorroïdes [14].

L'HTP intra hépatique est associée à une incidence plus élevée des hémorroïdes par rapport à l'hypertension extra hépatique (57% contre 26% respectivement) [14].

2-7. Les signes d'insuffisance hépatocellulaire :

Les signes cliniques de l'insuffisance hépatocellulaire (IHC) sont variables, les principaux signes sont :

a. Les manifestations cutanées :

L'angiome stellaire est un petit anévrisme artériolaire d'où irradiant des petits vaisseaux qui forment une couronne autour du point central.

Les angiomes stellaires siègent principalement sur le visage, les membres supérieurs et le thorax (6 cas dans notre série).

L'érythrose palmaire est une confluence d'angiomes qui donne une teinte rosée à la paume de la main.

Un hippocratisme digital est d'observation fréquente au cours de l'insuffisance hépatocellulaire des cirrhoses.

Une autre modification unguéale, les ongles blancs striés, est également fréquente chez les cirrhotiques.

b. Les manifestations hémorragiques

Les manifestations hémorragiques sont les ecchymoses, les hémorragies gingivales ou nasales, parfois le purpura.

Elles sont dues à plusieurs mécanismes qui peuvent être associés : déficit de certains facteurs de la coagulation, coagulation intravasculaire, fibrinolyse, thrombopénie et fragilité vasculaire.

c. L'encéphalopathie hépatique :

Elle est définie par l'ensemble des manifestations neuro-psychiques liées à l'insuffisance hépatocellulaire et favorisée par les dérivations porto-caves systématiques (spontanées ou chirurgicales). Sa pathogénie est en partie liée à l'hyperammoniémie provenant de la dégradation des protéines, le cycle de l'urée étant déficient.

Elle est rarement retrouvée chez l'enfant mais sa fréquence augmente au stade terminal de la cirrhose [32]. Elle évolue en trois stades de gravité croissante :

- Stade I : est caractérisé par la présence d'un astérix ou flapping tremor, il existe souvent à ce stade des troubles du comportement, détérioration intellectuelle, hypertonie de type extrapyramidal.
- Stade II : est caractérisé par des troubles de la conscience de type confusionnel. il est associé à un astérix.
- Stade III : est caractérisé par un coma calme, de profondeur variée, sans signes de localisation.

Dans notre série, l'encéphalopathie hépatique est présent chez 2 enfant : observations N° 35 et 46 (stades I).

d. L'ictère :

De degré variable, à biliribine à prédominance conjuguée. Il peut être associé au cavernome de la veine porte par la compression de la voie biliaire principale. Le prurit est un signe inconstant. L'ictère est présent chez 7 malades de notre série :

- 2 cas (observations : 46, 59), l'ictère remonte à la naissance.
- 2 cas (observations : 32,43), il remonte à l'âge de 15j.
- 2 cas (observations : 58, 63), il remonte à l'âge de 9 ans.
- 1 cas (observation : 66), il remonte à l'âge de 2 ans et 4 ans.

e. Les infections bactériennes :

Les infections bactériennes en rapport avec une diminution des défenses sont fréquentes chez les patients atteints d'IHC.

Elles peuvent être responsables de septicémie généralement à bacilles Gram négatif ou d'infection du liquide d'ascite.

3. Examens paracliniques

3-1. Biologie

a. L'hémogramme

Peut déceler une anémie hypochrome ferriprive par saignement occulte à répétition ou une anémie normochrome normocytaire avec thrombopénies et neutropénie évoquant un hypersplénisme.

b. Le bilan d'hémostase

Le meilleur témoin de la gravité de l'atteinte hépatique. Ainsi, en cas de cirrhose, l'hémostase est toujours perturbée, le taux de prothrombine (TP) apprécie globalement toutes les protéines de la coagulation synthétisées par le foie :

Seul le facteur VIII diffère par une synthèse également extrahépatique et ne varie pas.

L'atteinte est modérée quand le taux de prothrombine est entre 50 et 70% et sévère quand il est inférieur à 30%.

c. Le bilan hépatique

Permet d'évaluer les perturbations biologiques caractérisant l'atteinte hépatique.

L'insuffisance hépatocellulaire entraîne la diminution du taux sérique de très nombreuses protéines.

L'albuminémie en est, avec le TP, le témoin le plus utilisé.

En cas de cytolysse, les transaminases (alanine aminotransférase [ALAT ou SGPT] OU aspartate aminotransférase [ASAT ou SGOT]) passent en abondance dans le sérum.

La cholestase élève la bilirubine et les phosphatases alcalines, ainsi que la gammaglutamyl- transpeptidase.

d. Bilan d'insuffisance hépatocellulaire : Classification de CHILD- CAMPBELL

CHILD a édifié une classification permettant d'estimer le degré d'insuffisance hépatocellulaire, CAMPBELL l'a rendue quantitative par attribution de la note 1, 2 ou 3 à chaque paramètre.

Tableau 19: Classification de CHILD- CAMPBELL

Groupes	A	B	C
Bilirubinémie mg/1	<20 (1)	20-30 (2)	>30 (3)
Albuminémie g/1	>35 (1)	30-35 (2)	<30 (3)
Ascite	Nulle (1)	Contrôlable (2)	Mal contrôlable (3)
Troubles neurologiques	Absents (1)	mineurs (2)	Coma (3)
Etat nutritionnel	Excellent (1)	Bon (2)	Mauvais (3) Fente musculaire

IHC minime :5-8

IHC modérée : 9-11

IHC sévère : 12-15

3-2. La radiologie

3-2-1. Méthodes non invasives

a. Echographie :

L'étude du système porte fait partie de tout examen échographique hépatobiliaire et pancréatique.

Le diagnostic échographique de l'HTP repose sur un ensemble de signes morphologiques traduisant les conséquences et souvent la cause de l'HTP. Elle permet d'éliminer un bloc extrahépatique à savoir une thrombose sus- hépatique ou une compression extrinsèque ou thrombose d'une partie du système porte et de montrer :

- Un épaissement du petit épiploon par le développement de varices épiploïques.
- La présence d'une circulation collatérale notamment des dérivations gastro-oesophagiennes, mais surtout une perméabilisation de la veine ombilicale, spécifique du bloc intrahépatique.
- Une ascite qui peut être évidente sans traduction clinique.
- Une dilatation des veines du système porte avec absence de variation des diamètres des vaisseaux avec la respiration.
- Une splénomégalie dont l'écho structure est homogène. En cas de cirrhose, l'échographie présente un intérêt de surveillance d'une greffe d'hépatocarcinome qui paraît comme une lésion focalisée parenchymateuse.

b. Echographie-Doppler :

L'écho-doppler, examen non invasif comme l'échographie, représente actuellement pour la plupart des auteurs, l'examen de première intention du système porte. Cet examen permet de déterminer le caractère perméable ou non de la veine porte ou de ses branches, d'évaluer la taille des vaisseaux hépatiques, de rechercher une circulation collatérale et de préciser les conséquences des perturbations du flux sur les artères et les veines hépatiques [33, 34].

La faisabilité du Doppler du système porte est élevée, supérieure à 90% [35], ainsi que sa valeur diagnostique dans la détermination du caractère perméable ou non de la veine porte, puisqu'elle est voisine de 80% dans l'étude de VILGRAIN [34]

et dans l'étude de WESTRA [36], l'écho-doppler était sensible dans 94% et spécifique dans 90% de l'HTP avec atteinte hépatique au stade terminale en se basant sur l'étude de la pulsatilité de la veine porte.

Les inconvénients de cette technique découlent du fait que c'est un examen opérateur dépendant et sa réalisation peut être rendue difficile par le morphotype et l'échogénicité du patient. Les faux positifs sont possibles quand le flux portal est stationnaire [33].

c. L'injection des produits de contraste échographiques [34]

C'est un examen non invasif, car il est réalisé avec un échographe en injectant un produit de contraste dont les effets secondaires sont absents ou minimes dans la quasi-totalité des cas.

L'injection du produit de contraste aboutit à un rehaussement important du signal vasculaire, ce qui améliore la valeur diagnostique de l'examen et permet d'affirmer ou d'infirmer l'obstruction portale dans de nombreux cas.

Une étude du laboratoire SCHERING, incluant 268 patients, réalisée lorsqu'une obstruction de la veine porte était suspectée. Cette étude a montré un gain diagnostique par rapport à l'échographie sans contraste, notamment quand l'examen sans contraste n'était pas concluant.

Le diagnostic d'obstruction de la veine porte était établi avec une sensibilité de 80.5% et une spécificité de 89.7% après injection du produit de contraste.

Ces résultats ont été prouvés par un examen scanner qui avait été réalisé dans les 10 jours suivant l'injection du produit de contraste. De même l'amélioration de la confiance diagnostique qui était inférieur à 50% dans 70% des cas avant l'injection, est devenue supérieur à 75% dans 78% des cas après injection du produit de contraste.

d. Tomodensitométrie TDM [33]

Les performances de la TDM dans l'exploration de la pathologie de la veine porte ont été améliorées par le mode hélicoïdal qui permet d'obtenir une série de coupes en un temps très court. Cela autorise l'exploration d'un volume en une apnée, ce qui optimise ainsi l'injection de produit de contraste sur toutes les coupes et permet également des reconstructions multidimensionnelles.

La spécificité de cet examen est proche de 100%, la sensibilité de la TDM classique était inférieure à l'échographie - doppler (76% contre 94%) mais pourrait être améliorée par les nouvelles techniques. C'est une méthode peu invasive en dehors de l'injection de produit de contraste, moins opérateur et patient dépendante que l'échographie.

En cas de cirrhose, la TDM a un fort intérêt si on craint l'existence d'une tumeur surajoutée, cas où l'Angioscanner peut se révéler à la fois plus performant et moins invasif que l'artériographie.

e. Imagerie par résonance magnétique IRM [33]

Les techniques actuelles d'angio-résonance magnétique (séquences particulières pour l'analyse des vaisseaux en IRM après injection de Gadolinium) permettent d'obtenir une exploration du parenchyme hépatique et du système porte en 3 dimensions.

L'imagerie en écho de spin donne des informations anatomiques comparables à celles de la TDM avec une meilleure caractérisation tissulaire. La technique du bolus tracking permet une bonne évaluation du sens et de la vitesse du flux dans la veine porte, comparable à celle de l'écho-doppler.

Les inconvénients sont liés au fait que cette technique n'est pas réalisable chez tous (respect des contre-indications, claustrophobie), qu'une diminution de la qualité des images liée à l'état du patient peut survenir (en cas d'ascite par exemple), et qu'un effet de va et vient du flux portal peut être source de faux positifs.

3-2-2. Méthodes invasives [33]

a. Artériographie coeliomésentérique

C'est un examen invasif nécessitant la mise en place d'un cathéter dans l'artère mésentérique supérieure.

L'opacification est réalisée par injection du produit de contraste iodé transvasculaire. Elle permet d'apprécier les artères du tronc cœliaque (splénique, coronaire stomachique, hépatique), le parenchyme hépatique, la veine porte. L'opacification des vaisseaux splanchniques est obtenue sur les clichés tardifs (30 à 45 secondes) au moment du retour veineux portal.

L'artériographie est également indispensable lorsqu'une anastomose porto-cave est envisagée pour déterminer les veines du système porte perméables qui pourront être utilisées pour cette intervention.

b. Portographie directe

La splénoportographie a, longtemps, été le seul moyen de diagnostiquer les anomalies et les thromboses de la veine porte. Elle est actuellement abandonnée en raison du risque de rupture splénique. On lui préfère les opacifications directes par voie transhépatique (transparietale ou transjugulaire).

L'abord de la veine porte permet également une mesure des pressions.

Les complications sont liées à la survenue d'un hémopéritoine, d'un hématome sous-capsulaire, d'une fistule artérioporte, d'une lésion artérielle et à l'injection de produit de contraste ou à l'abord jugulaire.

Ces techniques fournissent de meilleures images du système porte. Elles sont, du fait de leur caractère invasif, indiquées en seconde intention quand il persiste un doute diagnostique ou lorsqu'un geste local est envisagé.

3-2-3. Autres examens radiologiques [20]

Les clichés de l'abdomen sans préparation permettent d'éliminer une occlusion intestinale qui constituerait une contre - indication à l'endoscopie. En pratique, le problème ne se pose que dans un nombre très limité de cas.

Le transit oesogastroduodéal n'a plus aucune indication dans le diagnostic des hématomésés de l'enfant.

3-3. Endoscopie digestive haute : (voir page : 91).

3-4. La ponction Biopsie du foie : (PBF)

Elle est habituellement réalisée sous anesthésie locale par voie transpariétale s'il n'existe pas de troubles importants de la coagulation, si non elle peut être effectuée par voie transjugulaire.

La PBF est le seule examen qui permet de poser avec certitude le diagnostic de cirrhose.

Dans notre série, 2 malades ont bénéficié de PBF : 1 cas de cirrhose hépatique et un cas de fibrose extensive.

3-5. L'écho-endoscopie

Utilisée par quelques équipes, est moins performante par rapport à l'endoscopie dans le diagnostic des VO, cependant elle lui est supérieur pour la visualisation des varices gastriques.

Elle permet, en outre, un diagnostic précoce de l'HTP en visualisant le réseau veineux périoesophagien avant l'apparition des varices à l'endoscopie [37].

4. Etiologies de l'HTP chez l'enfant

L'HTP est due à une augmentation de la résistance à l'écoulement du sang dans la veine porte. L'obstacle peut siéger en intra hépatique ou en extra hépatique (sus et infra hépatique).

Dans les séries étudiées, les étiologies sont dominées par les blocs intrahépatiques [38. 13. 14. 36. 15] à l'exception de la série de Hill et al [39] où le bloc sous hépatique est prédominant. (Tableau 20).

La cirrhose est la cause la plus fréquente de l'HTP. Elle est en rapport avec les maladies des voies biliaires en particulier l'atrésie des voies biliaires dans les séries européennes et américaines, et avec les maladies métaboliques en particulier la maladie de WILSON dans la série marocaine.

Dans notre série les étiologies sont également dominées par les blocs intrahépatiques avec 31 cas (45.6%) dont 26 cas de cirrhose (18 cas maladie métabolique, 02 cas hépatite auto-immunes, et 6 cas d'étiologie indéterminée), 2 cas de fibrose hépatique congénitale et 03 cas de polykystose hépatorénale. Les blocs sous hépatiques viennent en deuxième place avec 14.7% des cas, dominés par les cavernomes portes alors que les blocs sus hépatiques ne représentent que 1.5%, (un seul cas de Budd-Chiari).

Tableau 20 : Etiologies de l'HTP selon les différentes séries

Etiologies	Hill [39] n=33	Westra [36] n=38	GOH [38] n=53	Gonçalves [13] n=100	Heaton [14] n=60	Sbihi [15] n=75	notre série n=68
Cavernome porte	24	-	20	9	14	15	10
Syndrome Budd-chiari	-	1	-	10	-	2	01
Atrésie biliaire	2	23	8	37	27	06	-
Fibrose hépatique	2	-	3	5	4	02	-
Fibrose cystique	2	-	6	1	4	-	-
Infection par VHB	2	-	-	-	-	16	-
Cirrhose cryptoogénique	1	7	4	20	4	03	-
Syndrome d'alagille	-	2	1	2	2	-	2
Déficit en alpha	-	-	5	-	2	-	-
Hépatite chronique	-	1	1	13	-	-	2
Cholangite sclérosante	-	-	-	2	2	-	-
Hémochromatose	-	1	-	-	-	-	-
Maladie de Caroli	-	-	-	1	-	-	-
Hépatite Néonatale	-	1	-	-	-	-	-
Maladie de Gaucher	-	-	-	-	1	-	1
Subacute hépatic	-	2	-	-	-	-	-
Kyste du cholédoque	-	-	2	-	-	-	-
Déficit en prolidase	-	-	1	-	-	-	-
Agammaglobulinémie	-	-	1	-	-	-	-
Hémangiome du foie	-	-	1	-	-	-	-
Maladie de Byler	-	-	-	-	-	9	-
Maladie de Wilson	-	-	-	-	-	2	16
Maladie de Niemann	-	-	-	-	-	-	-
Glycogénose	-	-	-	-	-	2	-
Tyrosinémie	-	-	-	-	-	1	1
Indéterminée	-	-	-	-	-	19	26

Dans la série de Heaton et al [40], une prédominance masculine est notée dans le groupe cavernome portal, et une prédominance féminine est notée dans le groupe bloc intrahépatique.

Dans notre série, la prédominance masculine est remarquée dans le groupe cavernome portal (60%) et un équilibre entre les deux sexes dans le groupe bloc intrahépatique (M : 51,5%. F : 48,5%).

4-1. Bloc infra-hépatique ou sous-hépatique

L'obstacle siège sur la veine porte, il peut siéger sur une autre veine du système porte telle la Veine mésentérique supérieure ou la veine splénique, le bloc sous hépatique était de loin la cause de l'HTP la plus fréquente chez l'enfant, mais au cours de ces dernières années, il y a une augmentation relative du nombre des patients atteints d'hypertension portale intrahépatique [38].

4-1-1. Malformations congénitales de la veine porte [33]

a. agénésie de la veine porte

Cette lésion touche la tronc porte qui n'existe plus et qui est remplacé par un cordon fibreux tendu entre le confluent spléno-mésaraïque en bas et la bifurcation portale intra hilaire en haut, autour du reliquat fibreux du tronc porte se développent des veines portes accessoires formant le classique «cavernome portal », parfois il n'y a qu'une seule veine porte accessoire assez volumineuse et sinueuse [41].

C'est une malformation rare : moins de 20 cas sont décrits dans la littérature. Elle peut être associée à des malformations cardiaques, rénales ou à des tumeurs hépatiques bénignes et malignes.

La veine splénique et la veine mésentérique supérieure se rejoignent et se drainent dans la veine cave inférieure, la veine rénale gauche ou la veine sus-hépatique gauche.

On peut également observer des agénésies d'une des deux branches de la veine porte. Certains auteurs ont suggéré que l'agénésie du lobe droit du foie serait secondaire à une agénésie de la branche droite de la veine porte [42].

b. malposition de la veine porte

C'est une affection rare (moins de 70 cas dans la littérature) peut se révéler par une obstruction de la veine porte qui se situe en position pré duodénale. Cette anomalie peut être associée à un situs inversus, une mal rotation de l'intestin grêle ou à une atrésie duodénale [43, 44, 45].

c. Anévrisme congénital de la veine porte

Les malformations anévrismales de la veine porte sont exceptionnelles (moins de 20 cas dans la littérature).

Plusieurs auteurs évoquent une origine congénitale du fait de leur description chez des sujets jeunes indemnes d'hépatopathies [33], l'anévrisme est généralement asymptomatique.

Les complications sont rares à type de thrombose porte, rupture intra péritonéale ou intra vésiculaire, compression de la voie biliaire principale ou du duodénum [46].

4-1-2. Organisation d'une thrombose de la veine porte [33]

Il s'agit d'un état thrombophlébitique qui englobe la totalité du système porte (aussi bien le système porte extra hépatique qu'intra hépatique).

a. Les causes locales:

✓ Thromboses portes néonatales

Elles sont secondaires à une extension au système porte de l'oblitération physiologique de la veine ombilicale après la ligature du cordon ombilical. Le rôle favorisant d'une infection ombilicale ou d'un cathétérisme de la veine ombilicale est discuté. Dans une étude, SCHWARTZ et al [47] ont mis en évidence une incidence de 1.3 % de thrombose porte après cathétérisme ombilical.

✓ cavernome portal

C'est l'aboutissement d'un mécanisme de compensation naturelle qui se met en œuvre dès que la veine porte s'obstrue. Ce mécanisme consiste en la formation,

ou l'augmentation de taille, de petites veines déjà présentes autour de la portion de veine thrombosée. On appelle ces veines des veines « collatérales ». Ces veines collatérales débutent dans le système porte en amont du thrombus et s'abouchent dans le système porte en aval du thrombus. Ce phénomène de compensation a pour intérêt de rétablir et de maintenir, au moins en partie, l'apport de sang portal au foie en provenance du tube digestif, de la rate et du pancréas. Avec le temps, les veines collatérales deviennent de plus en plus volumineuses. Elles finissent par former un peloton de vaisseaux que l'on nomme un cavernome portal.

Dans une étude touchant 201 enfants suivis pour hypertension portale, Bernard et al [48] estiment que le risque d'hémorragie digestive est bien plus élevé chez les enfants porteurs d'une hypertension portale préhépatique (cavernome portal) que chez les enfants porteurs d'un bloc intra ou suprahépatique.

En effet dans notre série, l'hémorragie digestive est présente chez 70% des cas dans le groupe (cavernome portal) contre 22.5% dans le groupe (bloc intrahépatique).

▼ Les infections abdominales

Les infections rendent compte de 10 à 25% [49] des thromboses portes en l'absence de tumeurs ou de cirrhose.

Toute pathologie infectieuse intra-abdominale peut être évoquée comme cause. L'origine peut être un abcès appendiculaire, colique, vésiculaire ou pancréatique [33].

▼ Les compressions intra et extrinsèques de la veine porte

L'obstruction de la veine porte peut être secondaire à une compression extrinsèque ou une invasion directe endoluminale par les tumeurs malignes du Foie [38, 49].

Une compression de la veine porte peut être également secondaire à une fibrose rétro péritonéale ou un processus expansif bénin :

- Pseudo kyste du pancréas et pancréatite chronique :

Il s'agit souvent de thrombose splénique (environ 20% des pancréatites chroniques) ; moins de 30 cas de thrombose porte isolées sont décrits dans la littérature [50].

- Adénopathies tuberculeuses [51].
 - Granulome sarcoïdosique : certains auteurs ont même suggéré la participation de la thrombose porte au développement de la cirrhose au cours de la sarcoïdose [52].
 - Kyste biliaire.
 - Kyste hydatique.
 - Echinococcose alvéolaire.
- ✓ Les traumatismes abdominaux

Les traumatismes, que ce soit une contusion de l'abdomen [53, 54], une plaie pénétrante ou la chirurgie abdominale, se compliquent parfois d'une thrombose porte.

Les interventions chirurgicales à risque sont : la chirurgie biliaire et pancréatique, les dérivations porto-systémiques et la splénectomie. En effet, une étude prospective [55], a montré qu'une thrombose porte survenait dans 7% des cas après une splénectomie.

On a décrit un cas de thrombose porte après biopsie hépatique par voie transjugulaire [56].

b. Causes générales [33]

✓ Anomalies primitives de la coagulation

Les réactions successives qui conduisent à la synthèse de thrombine permettant la formation de caillots (par son action sur le fibrinogène et les plaquettes) sont soumises à une régulation par des inhibiteurs physiologiques de la coagulation.

Le déficit d'un ou plusieurs de ces inhibiteurs expose à un risque accru de thrombose vasculaire. On distingue :

- Les anomalies de la fibrinolyse
- Les déficits en inhibiteurs de la coagulation
- La résistance à la protéine C activée

▼ Thrombose porte essentielle

La proportion des thromboses portes d'étiologie indéterminée a diminué depuis la réalisation des enquêtes étiologiques plus précises et la recherche notamment d'anomalies fines de la coagulation.

▼ Autres causes

Maladies inflammatoires : maladie de crohn [57, 58], maladie de Behçet [59], pancréatites aiguës [60].

Des cas de thrombose porte ont été rapportés à une antiprotéase (Indinavir) chez un patient atteint de SIDA [61], à une infection par le Cytomégalovirus [62], à une actinomycose hépatique [63].

4-2. Bloc supra hépatique [64]

L'obstacle siège sur les veines hépatiques principales ou la veine cave inférieure supra hépatique.

Les conséquences de ce bloc portent le nom de syndrome de BUDD-CHIARI.

Les causes sont multiples :

4-2-1. Compression par une lésion expansive

Les lésions expansives infectieuses sont plus souvent la cause d'une obstruction des veines hépatiques que les tumeurs bénignes ou malignes.

Les processus inflammatoires locaux et systémiques accompagnant les abcès amibiens et à pyogène [65, 8] pourraient contribuer à la formation de la thrombose des veines hépatiques. Dans l'hydatidose, il peut se produire une compression par les kystes de plus grande taille ou les kystes multiples. Dans l'échinococcose

alvéolaire, l'invasion directe de la lumière des veines hépatiques par le parasite contribue également à l'obstruction. Les métastases hépatiques sont une cause très rare de bloc supra hépatique. La compression par un anévrisme aortique a été rapportée [8]. Les veines hépatiques peuvent être comprimées par un hématome intrahépatique à la suite d'un traumatisme fermé de l'abdomen.

4-2-2. Invasion néoplasique endoluminale

Elle est caractérisée par l'invasion de la veine cave inférieure par la voie de drainage veineux des tumeurs malignes.

Les tumeurs malignes responsables incluent le néphroblastome, l'adénocarcinome rénal, le carcinome hépatocellulaire, le corticosurrénalome malin, et le léiomyosarcome de la veine cave inférieure.

4-2-3. Les affections thrombogènes

a. Syndromes myéloprolifératifs primitives

Peuvent se compliquer de bloc supra hépatique, elles sont la cause de la moitié ou des deux tiers des cas de thrombose des veines hépatiques dans certaines études prospectives [8, 66, 67].

b. Anomalies de la coagulation et de la fibrinolyse :

Les déficits en anti thrombines III, en protéine C ou en protéine S semblent rarement en cause au cours de l'obstruction des veines hépatiques. La résistance à la protéine C activée, due à une mutation dite Leiden du facteur V [68], est observée dans 25% des cas de thrombose des veines hépatiques.

c. Médicaments

Les traitements par dacarbazine peuvent induire une forme fulminante d'occlusion des veines hépatiques.

L'utilisation des contraceptifs oraux augmente le risque d'occlusion des veines hépatiques par un facteur II [8],

d. Affections thrombogènes systémiques diverses

La maladie de Behçet, la colite ulcéreuse, la sarcoïdose peuvent se compliquer de thrombose des veines hépatiques [65, 8]. L'association d'un bloc supra hépatique et d'une maladie coéliqua a été rapportée [8], cette association est mal expliquée.

e. Obstruction membraneuse de la veine cave inférieure

Elle est la principale cause de bloc supra hépatique en Afrique du sud, au Japon et à un moindre degré en Inde.

La veine cave inférieure est obstruée au niveau ou juste au-dessus de l'abouchement des veines hépatiques.

4-3. Bloc intra hépatique

Le bloc intra hépatique est de loin la cause la plus fréquente de l'HTP chez l'adulte, il tend à le devenir aussi chez l'enfant [38].

4-3-1. Les cirrhoses [69]

La cirrhose est la cause la plus fréquente de l'HTP par bloc intra hépatique, elle se caractérise sur le plan anatomique par une atteinte hépatique diffuse associant fibrose et nodules de régénération parenchymateux.

Les sinusoides hépatiques subissent au cours des cirrhoses des modifications regroupées sous le terme de «capillarisation ».

Ces modifications associent une perte de l'aspect fenêtré normal des cellules endothéliales et l'acquisition d'une membrane basale. Elles sont responsables d'une diminution des échanges avec effet de Shunt d'une élévation de la pression intrasinusoïdale par réduction du lit vasculaire.

La conséquence donc de la cirrhose est non seulement un obstacle sinusoidal à l'écoulement du sang mais aussi une détérioration progressive et irréversible des fonctions hépatiques.

a. Les maladies des voies biliaires : [70]

▼ L'atrésie des voies biliaires

Cette affection est la principale cause de cholestase néonatale en l'absence de traitement, elle évolue vers une cirrhose.

Au sein des espaces portes, les canaux biliaires sont, soit absents et alors remplacés par un bourgeon fibro-vasculaire, soit présents sous la forme de structures de petites taille cernées par un manchon fibreux. Dans une étude récente l'atrésie biliaire représente la première cause de l'HTP avec 37% des cas [13].

▼ Le syndrome d'Alagille :

C'est une cause rare d'HTP (1 à 2%) [38, 13, 14]. Il correspond à l'association d'une cholestase chronique et d'un syndrome polymalformatif. L'atteinte hépatique se traduit par la disparition des canaux inter lobulaires en l'absence de fibrose et de réaction inflammatoire. L'évolution vers une cirrhose est toutefois possible chez un quart des patients.

▼ La maladie de Byler

Cette maladie familiale est liée à un défaut de sécrétion des acides biliaires dans la bile, le tableau histologique est celui d'une hépatite à cellules géantes, associée à une fibrose intra lobulaire et plus rarement à des images de prolifération ductulaire.

▼ La mucoviscidose

Les lésions associent des aspects d'obstacle sur les voies biliaires et une stéatose micro et macrovésiculaire. La présence de bouchons muqueux intraductulaires, l'élément le plus caractéristique de la maladie, manque le plus souvent au tableau.

b. les maladies métaboliques [70]

▼ Maladie de WILSON

La maladie de Wilson ou dégénérescence hépato-lenticulaire est une affection génétique autosomique récessive caractérisée par une accumulation toxique de cuivre dans l'organisme, essentiellement dans le foie, le système nerveux central et la cornée. La maladie de Wilson est présente chez 16 cas des malades de notre série.

▼ Tyrosinémie:

La tyrosinémie est une maladie autosomique récessive liée au déficit en fumaryl acéto- acétate-hydrolase (un seul cas est rapporté dans notre série).

▼ Galactosémie

Cette affection, de transmission autosomique récessive, est le plus souvent liée à un déficit en galactose 1- phosphate- uridyl- transférase.

▼ Intolérance au fructose

La forme la plus courante de cette maladie autosomique récessive est secondaire à un déficit en fructose 1- phosphate- aldolase.

▼ Glycogénoses

Les glycogénoses de type III (déficit en amylo-1, 6-glycosidase) et de type IV (déficit en phosphorylase hépatique) peuvent évoluer vers une cirrhose.

▼ Déficit en alpha- 1-antitrypsine [69]

Chez l'enfant surtout avant l'âge de 1 an, le diagnostic repose sur la présence de lésions biliaires [70].

▼ La maladie de Gaucher

Maladie génétique à transmission autosomique récessive due à un déficit en une enzyme lysosomale, la bêta-glucocérérosidase. Cette maladie est caractérisée par des dépôts de glucosylceramide dans les cellules hépatiques, spléniques et dans la moelle osseuse. Un seul cas de maladie de Gaucher est noté dans notre série,

observation N° 09.

▼ **Maladie de Niemann-Pick**

Est une maladie lysosomale caractérisée par l'accumulation de sphingomyéline et de cholestérol dans les monocytes, voire dans le cerveau.

Il existe trois types de cette maladie : maladie de Niemann-Pick type A, B et C

▼ Hémochromatose

L'hémochromatose est une maladie héréditaire autosomique, récessive dans l'immense majorité des cas, se caractérisant par une surcharge de fer (hémosidérose) dans l'organisme.

c. Pathologie dysimmunitaire et de système [69]

▼ **Hépatites chroniques auto-immunes**

Elles se distinguent des autres hépatites chroniques par une plus forte activité nécrotico-inflammatoire. L'infiltrat inflammatoire y est particulièrement abondant et riche en plasmocytes. Exceptionnellement, la cirrhose pourrait régresser après traitement immunosuppresseur. C'est une cause fréquente d'HTP (1 à 13%) [38,13]. (L'hépatite chronique auto-immune est présente chez deux patients de notre série ; observations N° 23 et 43).

▼ **Sarcoïdose**

Une atteinte hépatique est fréquente au cours de la sarcoïdose, des évolutions vers la cirrhose ont été rapportées.

d. les cirrhoses post hépatites [69]

Seules les virose B (+ou- D) et C sont responsables du développement d'une cirrhose qui succède à une phase d'hépatite chronique plus ou moins prolongée.

4-3-2. Le bloc intra hépatique non cirrhotique [71]

La plupart des maladies non cirrhotiques du foie entraînent, dans un nombre limité de cas, une HTP. La fibrose est la lésion anatomo- pathologique la plus fréquente, d'autres lésions peuvent être retrouvées en particulier les atteintes

vasculaires propres (thrombose, fibrose pariétale, dilatation et ruptures), des infiltrats cellulaires spécifiques (leucémie, lymphomes) ou non spécifiques.

a. Les hépatopathies congénitales

✓ Fibrose hépatique congénitale

Ou fibro-angio-adénomatosose biliaire, c'est une maladie non exceptionnelle qui peut être observée à tout âge mais surtout chez l'enfant, transmise selon le mode autosomique récessif, caractérisée anatomiquement par une fibrose portale au sein de laquelle est notée une dilatation plus ou moins importante des canaux biliaires qui prennent un aspect microkystique.

✓ Hépatites chroniques constitutionnelles

Rencontrées lors de la maladie de WILSON et lors du déficit en alpha 1 antitrypsine.

b. Les hépatopathies biliaires

✓ Cholangite sclérosante primitive [69]

Caractérisée par des lésions de fibrose concentrique péribiliaire touchant les canaux de gros diamètre

✓ Cirrhose biliaire primitive

Caractérisée par l'atteinte des canaux biliaires interlobulaire au niveau des espaces portes qui consiste à un infiltrat inflammatoire polymorphe plus ou moins granulomateux avec destruction de l'épithélium biliaire.

c. Les hépatopathies infectieuses

✓ Hépatite chronique active d'origine virale B ou C

Sont fréquemment responsables d'HTP par fibrose portale et infiltrât inflammatoire des espaces portes par les cellules mononuclées.

✓ Bilharziose hépatique

Les parasites adultes pondent des œufs qui embolisent les veinules portes intra hépatiques provoquant une thrombose veineuse compliquée d'une granulomatose puis d'une fibrose péri veineuse.

d. L'hyperplasie nodulaire régénérative

Caractérisée par la présence de nodules hépatocytaires de petites taille par rapport au lobule hépatique refoulant et tassant à leur périphérie les hépatocytes normaux avec de la fibrose périsinusoïdale.

La cause de cette entité pathologique n'est pas définie, il paraît que des facteurs immunologiques (complexes immuns) et vasculaires (emboles plaquettaires) seraient responsables de phénomènes de thrombose des veinules portes entraînant une ischémie localisée avec hyperplasie compensatrice des territoires avoisinants.

e. La maladie veino- occlusive

C'est une endophlébite diffuse oblitérante des veines centrolobulaires avec congestion et nécrose de la région centro-lobulaires, plusieurs facteurs peuvent être en cause notamment l'irradiation hépatique, les antimétabolites (l'Azathioprine) [69] et les immunosuppresseurs.

f. La péliose hépatique :

Lésion hépatique rare caractérisée par une dilatation très importante des sinusoides et des espaces de DISSE avec fibrose périnusoidale. Plusieurs maladies peuvent en être responsables ou peuvent lui être associées :

Le diabète, la maladie cœliaque, les entérocolites, les vascularites nécrosantes.

g. autres pathologies

- l'amylose : qu'elle soit secondaire ou primitive
- l'hypervitaminose A

4-4. L'HTP idiopathique

Appelée aussi HTP essentielle ou syndrome de BANTI: c'est une HTP sans altération anatomique ou fonctionnelle du foie et sans obstacle sur le système porte.

Elle est caractérisée par une splénomégalie constante avec hyper-splénisme, une fonction hépatique normale, un axe spléno-portal libre et l'absence de cirrhose ou de lésions non cirrhotiques à l'étude histologique.

II. L'endoscopie digestive haute et son apport en matière de diagnostic

L'endoscopie digestive est une technique désormais utilisée en routine en gastro-entérologie pédiatrique. Elle représente un moyen diagnostique sûr, à la double condition qu'elle soit réalisée par un endoscopiste habitué à l'enfant et que le matériel soit adapté, c'est à dire de calibre pédiatrique. L'endoscopie digestive permet également des actes thérapeutiques qui tendent à se développer mais qui doivent rester réservés aux opérateurs expérimentés. [20]

1. Matériel

1-1. Endoscopes [19] (tableau 21)

Tous les fibroscopes et vidéo endoscopes (Figure 13) utilisés sont dotés d'un canal opérateur qui autorise le passage d'instruments (pinces à biopsies, aiguilles rétractiles pour injections perendoscopiques, ballonnets de dilatations pneumatiques ...) et de deux canaux accessoires qui permettent l'insufflation d'air et l'injection d'eau permettant le lavage des optiques distales.

Les oesogastro-duodénoscopes à vision axiale actuels, en raison de leur souplesse et de l'amplitude de leur béquillage quadridirectionnel, permettent

d'explorer en totalité le tractus digestif supérieur, de la bouche œsophagienne à l'angle DII-DIII, y compris la calotte tuberositaire.

Le GIF-N-30(olympus®) et le FG-16 X (pentax®) récemment développés (1994) sont les seuls endoscopes utilisables chez le nouveau -né de petit poids de naissance (poids supérieur à 1200g). Le GIF-XP-20, le GIF-XP-160 (olympus®), le FG-24 V (pentax®) et le FG -100PE (Fujinon®) sont utilisables chez le nouveau - né à terme et jusqu'à l'âge de 4 ans. Au delà, il est préférable de recourir au GIF-P-30 OU P-140 ou P-230, au EG-450-PE, utilisables si nécessaire dès le 12ème mois de vie. Passé 10 ans, le recours aux GIF-XQ-30 ou 160 ou 240 (Pentax®) est souhaitable. Ces endoscopes qui ont un canal opérateur de 2,8 mm de diamètre sont les seuls qui permettent la réalisation d'actes d'endoscopie thérapeutique.

Tableau 21 - Oeso- gastro- duodénoscopes pédiatriques

Endoscopes	A-C (degré)	F (mm)	L-TL (m)	D(mm)	B (degré)	D-CO(mm)
------------	----------------	--------	----------	--------	-----------	----------

Fuimon®

400 séries						
EG-450-PE	120	5 à 100	1.100	8.2	H/B 210-90 D/C 100-100	2.2
EG-480-HR	120	7 à 100	1.100	9.4	Idem	2.8
ED-420-XL	130	5à 100	1.250	12.2	H/B 130-90 D/C 110-110	3.2

Olympus®

EOS						
GIF-N-30	120	3 à 50	0.93	5.3	H/B 180-180 D/C 160-160	2.0
GIF-XP20	100	3 à 100	1.030	7.9	H/B 210-90 D/C 100-100	2.0
GIF-P-30	120	3 à 100	1.030	9.0	Idem	2.2
GIF-XQ-40	120	3 à 100	1.030	9.8	Idem	2.8
PJF-7. S. SE	80	5-60	1.030	7.5	H/B 120-90 D/C 90-90	2.0
EVIS(video) EXERA						
GIF-XP-160	120	3 à 100	1.030	5.9	H/B 180-90 D/C 100-100	2.0
GIG-160	140	3 à 100	1.030	8.6	Idem	2.8
TJF-160 R	100/5 rétro	5 à 60	1.24	11.3	H/B 120-90 D/C 110-90	3.2
EVIS (video) 230 et 240						
GIF-N-230	120	3 à 50	0.925	6	H/B 180-180 D/C 160-160	2
GIF- XP-240	120	3 à 100	1.03	7.7	H/B 210-90 D/C 100-100	2.2
GIF-XQ-240	140	3 à 100	1.03	9.0	Idem	2.8
JF- 240	100	5 à 60	1.235	12.6	H/B 120-90 D/C 110-90	3.2

pentax®

Série X						
FG-16 x	125	3 à 50	0.925	5.3	H/B180-180 D/C 160-160	2
FG-24 x	105	3 à 100	1.050	7.8	H/B 210-120 D/C 120-120	2.4
FG- 29 X	100	3 à 100	1.050	9.8	H/B 210-120 D/C 120-120	2.8
Vidéo série 40						
EG- 2540	120	5 à 100	1.050	8.7	H/B 210-120 D/C 120-120	2.4
ED-3440 T	120	5 à 100	1.250	13	H/B 120-90 D/C 110-90	4.2

A-C : angle de champ ; F : focale ou profondeur de champ ; L-TL : longueur utile du tube d'insertion ; D : diamètre de l'embout distal ou du tube d'insertion ; B : béquillage haut-bas (H/B) et droit-gauche(D/G) de l'extrémité distale ; D-CO : diamètre du canal opérateur.

1-2. Procédures de nettoyage et de désinfection en endoscopie digestive

Les produits désinfectants utilisés sont nombreux [72] :

✓ La Glutaraldéhyde à 2% à température ambiante (20°C), est le désinfectant de référence.

✓ Les désinfectants à base d'acide peracétique, associés ou non au peroxyde d'oxygène, ont été validés en procédures manuelles et automatiques.

✓ L'eau, pour le traitement manuel des endoscopes semi-critiques, l'eau de réseau, si elle répond à des critères de potabilité, est suffisante. Pour le traitement des endoscopes critiques (rentrant dans des cavités stériles), l'eau de rinçage terminal doit être stérile.

Actuellement, de nombreux produits désinfectants sont à la disposition des personnels des unités de désinfections des endoscopes.

Tableau 22 : Les niveaux de désinfection [73].

	Niveau 1	Niveau 2	Niveau 3
Cible	Bactéries végétatives Levures HIV	Idem 1 + virus des hépatites Mycobactéries Moisissures	Idem 2 + spores
Temps	10-15 min	30 min à 2H	4 à 10H

Le traitement manuel (Figure 17) des endoscopes doit être réalisé après chaque endoscopie et comporte cinq étapes obligatoires: Le pré-traitement, le nettoyage, le rinçage intermédiaire, la désinfection et le rinçage final. Il existe une sixième étape, le séchage, qui est réalisé en cas de la non utilisation immédiate de l'endoscope. Pour pouvoir subir toutes ces opérations, les endoscopes doivent être immergeables. [72, 73, 74].



Figure 17 : Désinfection manuelle (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)

Les procédures automatiques (figure 18) offrent de nombreux avantages. Elles soulagent le personnel d'un travail fastidieux, les différents temps sont parfaitement respectés, tous les conduits sont irrigués en continue, et le circuit fermé minimise le risque de toxicité des produits désinfectants. Les inconvénients de ces procédures sont liés à leur prix élevé, leur encombrement et la nécessité du control bactériologique [72, 75, 76].



Figure 18 : Désinfection automatique (service de pédiatrie du CHU HASSAN-II de Fès)

2. Technique de l'oesogastro-duodénoscopie

2-1. Conditions de l'examen

Généralement en endoscopie digestive, un bilan d'hémostase est demandé si le patient est sous les anticoagulants ou présentant une hépatopathie. Le rétablissement de l'état hémodynamique s'impose avant toute exploration du tube digestif. Un consentement parental doit être obtenu avant toute exploration ou

intervention endoscopique, précisant les risques inhérents à cet examen et les bénéfices escomptés [79].

a. Préparation du tube digestif

Avant l'endoscopie, l'estomac doit être vide et le malade doit être à jeun depuis au moins 6 heures (de 6 à 36 mois), 8 heures (au-delà de 36 mois) à l'exception des nourrissons de moins de 3 mois et des nouveau-nés dont le jeûne est limité à 4 heures. Pour prévenir tout risque d'accident hypoglycémique dans cette tranche d'âge, il est nécessaire de laisser un libre accès à l'eau glucosée, ou de perfuser l'enfant avec un soluté glucosé si l'examen est retardé [72].

b. Anesthésie et monitoring

Pour un bon déroulement de l'acte interventionnel (sclérose ou ligature élastique de varices œsophagiennes), une anesthésie générale avec ou sans intubation trachéale est obligatoire [83]. La désaturation en oxygène peut se produire même avant l'endoscopie et peut être asymptomatique. Une surveillance étroite de certains paramètres objectifs est nécessaire, tels que la fréquence respiratoire, le pouls, la mesure de la saturation en oxygène qui est plus précise que l'observation clinique pour dépister une éventuelle hypoxie. Ceci est particulièrement important pour les nouveau-nés et les enfants de bas âge, qui sont plus sensibles à l'endoscopie œsophagienne et à la distension gastrique [84].

2-2. Déroulement de l'examen [85. 72. 78. 84]

Lors de la progression de l'endoscope, il faut être prudent aux gestes en particulier chez le nourrisson et le nouveau-né car ils ont une fragilité accrue de la muqueuse oeso-gastrique, et une sensibilité excessive à la dilatation gastrique aiguë lors de l'insufflation. L'enfant est mis en décubitus latéral gauche, la tête en extension pour diminuer l'angle oro-œsophagien. L'endoscope est introduit doucement par la bouche et avancé sans force jusqu'à la racine de la langue. Pour faciliter le franchissement de la bouche œsophagienne, après une légère insufflation

d'air, l'endoscopiste doit attendre l'ouverture spontanée du sphincter supérieur de l'œsophage. Le franchissement de ce dernier peut s'accompagner, chez le tout petit, d'une sensation de résistance élastique dont l'opérateur apprend à apprécier son degré. Le passage de la bouche œsophagienne par l'endoscope peut entraîner une compression trachéale ce qui impose de vérifier à tout instant la respiration de l'enfant. Toute sensation de résistance doit faire arrêter la progression et vérifier l'absence de sténose.

Passée la bouche œsophagienne, la progression se fait sous contrôle de la vue, les parois de l'œsophage étant écartées par une légère insufflation. Le diaphragme enserre la jonction oeso-gastrique à une distance des arcades dentaires supérieures variable selon l'âge (de 12 à 40 cm). Le franchissement du cardia et l'exploration de la partie haute du fundus sont aisés. Le fibroscope est ensuite poussé doucement le long de la grande courbure qu'il épouse pour se mettre en face de la région pylorique qui apparaît parfois décalée par rapport à l'axe de l'antra. Après franchissement du pylore et du bulbe, un béquillage, parfois associé à des manœuvres de retrait, permet d'explorer le 2^{ème} et le 3^{ème} duodénum.

Tout au long de cette progression, les maîtres mots sont prudence et circonspection. La rapidité de l'examen est le gage de sa tolérance, mais passé la bouche œsophagienne, toute la progression doit s'effectuer sous contrôle de la vue. L'appréciation des lésions, se fait plus, lors de la progression de l'appareil qu'au retrait de celui-ci. Les muqueuses sont fragiles et vite marquées par le passage du fibroscope. Il faut prendre garde à ne pas trop insuffler en particulier chez le nouveau-né. A cet égard, les appareils de très faible calibre représentent un danger d'hyper-insufflation car le débit d'insufflation y est plus important qu'avec un endoscope classique variable. Seule une manœuvre de rétrovision permet l'examen du fundus ou de la calotte tubérositaire. L'extrémité du gastroscopie étant dans la partie proximale de l'antra, une angulation de 210° vers le haut autorise la vision de

la petite courbure verticale gastrique. Une rotation de 180° de la pointe du fibroscope dégage la grande courbure verticale gastrique haute et la calotte tubérositaire. A la fin de la gastroscopie, il est nécessaire d'exsuffler l'estomac.

2-3. Surveillance post-endoscopique

L'examen achevé, le malade, en particulier le nouveau né et le nourrisson de moins de 3 mois, est laissé sous surveillance en salle de réveil en position de sécurité jusqu'à récupération complète des fonctions vitales pendant au moins 15 à 30 minutes.

Au décours de l'acte endoscopique, la vérification des critères d'aptitude à la Sortie, avant de signer l'autorisation de sortie pour les patients ambulatoires, et des critères de réveil anesthésiologique pour les patients retournant dans le service hospitalier est primordiale [86, 87].

3. les indications de l'oeso-gastro-duodénoscopie : [88,89]

Hématémèse et ou méléna en cas de saignement actif, persistant ou de récurrence.

Mettre en évidence des VO et VCT

Recherche les signes gastrique en rapport avec l'HTP et surtout une gastropathie hypertensive

Rechercher l'étendue des varices, les signes de la série rouge témoignant de risque hémorragique

Recherche le site hémorragique en cas d'hématémèse

Ligature ou sclérose des VO et VCT

4. Contre-indications de l'oeso-gastro-duodénoscopie dans l'HTP [19]

Les contre indications médicales absolues de l'endoscopie chez l'enfant sont peu nombreuses : collapsus, perforation digestive, traumatisme du rachis cervical.

S'y ajoute l'absence de personnel médical ou infirmier compétent et l'absence de consentement des parents pour les actes réalisés hors urgence.

Les contre-indications relatives sont les suivantes :

- Antécédent récent de chirurgie digestive
- Coagulopathies ou thrombopénie sévères qui sont corrigées avant la pratique de biopsies endoscopiques, de ligature ou sclérose des varices œsophagiennes.

En cas de diabète insulino-dépendant, la conduite de l'insulinothérapie varie en fonction de la stabilité du diabète et du type de l'acte endoscopique. Pour la plupart de ces patients, le risque majeur est l'hypoglycémie.

5. Complications de l'oeso-gastro- duodénoscopie [19]

5-1. Bactériémie

Le risque de bactériémie lors d'une oesogastro-duodénoscopie varie de 2,2% à 12.5 % chez l'adulte.

Dans une série de 50 enfants qui ont eu, sous anesthésie générale, une endoscopie digestive haute suivie chez 36 de biopsies muqueuses, un seul a eu une hémoculture post endoscopie positive isolant un streptocoque du groupe D.

Une antibiothérapie prophylactique du risque d'endocardite lors des endoscopies avec ou sans biopsies muqueuses n'est nécessaire que dans les éventualités suivantes :

Endocardite antérieure, cardiomyopathies hypertrophiques, prolapsus de la valve mitrale avec régurgitation valvulaire, la plupart des cardiopathies congénitales, prothèses valvulaires ou shunt chirurgical systémique pulmonaire. La prophylaxie est faite avant l'acte et 6 à 8 heures après.

Tableau 23: Antibiothérapie prophylactique [19]

<p>1. Ampicilline 50 mg/ kg IV ou IM (< 2g) et gentamicine 2mg/kg IV ou IM (< 80 mg) 30 minutes avant l'acte, puis amoxicilline 50 mg/kg per os (< 1.5g) 6 heures après ou mêmes antibiotiques IV ou IM 8 heures après.</p>
<p>2. En cas d'allergie pénicillinique, gentamicine et vancomycine 20 mg/kg IV 1 heure avant l'acte et 8 heures plus tard administrées en au moins 30 minutes.</p>
<p>3. Alternative en cas de faible risque d'endocardite, amoxicilline 50mg/kg (< 3g) per os 1 heure auparavant, puis 25 mg / kg (<1.5g) per os 6 heures après la prise initiale.</p>

IV : intraveineux

IM : intramusculaire

5-2. Transmission d'un agent infectieux d'un patient à l'autre par les endoscopes

C'est un risque faible, les bactéries le plus souvent incriminées sont salmonella et Helicobacter pylori.

La transmission de ces agents infectieux résulte toujours d'une procédure inadéquate de nettoyage, décontamination ou désinfection des fibroscopes, des pinces biopsiques et autres accessoires. Les erreurs les plus fréquentes sont les suivantes : absence d'écouvillonnage des canaux, non irrigation de tous les canaux, mauvaise utilisation des produits nettoyants ou désinfectants tels qu'une

concentration ou une durée de contact insuffisante, contamination du flacon de lavage ou du laveur- désinfecteur des machines à laver automatiques, contamination des appareils de décontamination mécanique. Des cas d'infections bactériennes et virales ont été rapportés au geste anesthésique et en particulier à l'injection de produits anesthésiques.

5-3. Hypoxie

L'endoscopie digestive tendant à être faite de plus en plus souvent sous sédation consciente, une hypoxie est possible à tout moment. Lors de l'introduction du fibroscope, la saturation en O₂ s'abaisse d'environ 5 % par rapport au niveau basal pour retrouver le taux normal dans un bref délai. Mais chez 7 des 60 enfants de la série de Bendig, une dessaturation (<90%) a été observée. L'apport d'O₂ à l'aide d'une canule nasale la corrige immédiatement. L'absence d'amélioration ou la récurrence de l'hypoxie impose le retrait immédiat du fibroscope.

6. Apport de l'endoscopie en matière diagnostic

Le diagnostic endoscopique des lésions de l'hypertension portale digestive repose sur des critères précis [19].

6-1. Les varices œsophagiennes et cardio -tubérositaires

Les VO, apparaissent comme de longs cordons veineux de couleur blanche ou bleutée, situés juste au-dessus du cardia. Elles sont classées en trois grades [20,90] :

- Grade I : lorsque les VO s'aplatissent à l'insufflation.
- Grade II : si les VO, ne s'effacent pas lors de l'insufflation et sont non jointives.
- Grade III : VO jointives, obstruant la lumière œsophagienne.

La description des varices cardio-tubérositaires (VCT) bénéficie d'une classification simplifiée [19].

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

Dans la série de Sbihi [15], la fibroscopie réalisée chez 58 patients a objectivé des varices œsophagiennes dans 52 cas soit 89.6% des cas. Alors que dans notre étude, la fibroscopie a permis de mettre en évidence les varices œsogastriques dans 80.9 % des cas étudiés, alors qu'elle s'est révélée normale dans 14.7 % des cas (Tableau 18).

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

Parmi les 55 patients, de notre série, présentant des varices, on note un certain équilibre entre V1 et V2, par contre les malades avec V3 sont minoritaires. Les VCT sont toujours associées à des varices œsophagiennes (09 cas). (Tableau 19)

Dans la série de Sbihi [15], le stade III est le plus fréquent, alors que dans notre série le stade I est prédominant.

Tableau 24 : comparaison de proportion des varices œsophagiennes dans notre série et celle de Sbihi

Stades	Notre série		Sbihi [15]	
	Nombre	%	Nombre	%
VO stade I	20	36.4	8	15.3
VO stade II	16	29.1	17	32.7
VO stade III	13	23.6	27	52
Non précisé	06	10.9	-	-

Dans son étude, HADCHOUËL [48] a analysé tous les enfants suspects d'HTP qui ont eu une ou plusieurs endoscopies œsogastro-duodénales, et a comparé les résultats concernant l'absence ou présence de VO chez ces patients avec les données objectivées par la fibroscopie œsogastroduodénale d'une part, et le transit baryté œsophagien, l'échographie, l'angiographie avec retour mésentérique d'autre part.

L'étude a révélé les résultats suivants :

- Le transit baryté réalisé chez 81 patients a permis de mettre en évidence des varices œsophagiennes chez 37 patients seulement soit 46% des cas, alors que la fibroscopie a permis de visualiser les varices chez 54 patients soit 67% des cas.

Tableau 25 [48] : Résultats comparés de l'endoscopie et du transit

baryté.

Fibroscopie		Varices +	Varices -
Transit baryté			
Varices +		35	2
Varices -		19	25

Le transit baryté est un examen non performant en ce qui concerne la recherche des VO ; Parmi les 44 patients déclarés sans VO au transit baryté, 19 ont des VO à la fibroscopie soit 43% des cas.

- Une angiographie réalisée chez 121 patients a permis de mettre en évidence des VO chez 71 patients soit 59% des cas, tandis que la fibroscopie a permis d'objectiver les VO chez 105 patients soit 87% des cas (tableau 22).

Tableau 26 [48] : Résultats comparés de l'endoscopie et de

l'angiographie

Fibroscopie		Varices +	Varices -
Angiographie			
Varices +		70	1
Varices -		35	15

L'angiographie est également non performante pour la recherche de VO, puisque parmi les 50 patients ne présentant pas de VO selon l'angiographie, 35 avaient des VO objectivées à la fibroscopie soit 70% des cas.

- L'échographie réalisée chez 119 patients a permis de mettre en évidence des VO chez 87 patients soit 73%, tandis que la fibroscopie a permis d'objectiver des VO chez 91 patients soit 79 ,5% des cas (tableau 27).

Tableau 27 [48]: Résultats comparés de l'endoscopie et de
l'échographie

Echographie \ Fibroscopie	Varices +	Varices -
	Varices +	85
Varices -	6	26

Ainsi, la fibroscopie s'est avérée l'examen le plus fiable pour la mise en évidence des varices œsophagiennes en comparaison avec le transit baryté œsophagien, l'échographie ou l'angiographie avec retour mésentérique [48].

Elle permet de mettre en évidence les VO dans 67 à 87% des cas étudiés.

L'échographie est plus performante pour le dépistage de l'hypertension portale avec ou sans présence de VO (augmentation de l'épaisseur du petit épiploon par rapport au diamètre de l'aorte). Cependant l'endoscopie, réalisée en première intention chez 35 patients parmi les 68 cas de notre série dans le cadre d'une hépatopathie, une hémorragie digestive ou une hépatosplénomégalie, a objectivé des varices œsogastriques chez 26 cas et donc a permis de poser le diagnostic positif d'HTP chez 74% des patient non diagnostiqués par l'échographie et chez 38% de toute la série.

6-2. Les signes de la série rouge

Les signes de la série rouge [16, 90] décrits initialement au niveau des VO, applicables à tous les types de varices, sont de description variée :

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

- Télangiectasies diffuses.
- Lésions purpuriques .

Les signes de la série rouge sont présents dans 14 cas de notre série soit 25.5%. Ils sont associés à une hémorragie digestive dans 7 cas soit 50%.

6-3- Varices œsogastriques et hémorragies digestives :

L'intensité des varices œsogastriques est jugée de modérée à sévère selon la surface des VO qu'ils recouvrent et le caractère plus ou moins prononcé de leur couleur.

Affirmer la rupture des VO est possible dans près de la moitié des cas [91], que l'oesophagoscopie révèle un saignement en «jet» ou en « nappe » des varices, ou plus souvent un caillot plaquettaire blanc adhérent à une varice, ou une érosion ecchymotique.

Les 3 ou 4 derniers centimètres de l'œsophage sont le site électif du saignement par rupture de VO.

Dans notre série, plus d'un tiers des patients ayant des varices œsogastriques ont saigné, sans pour autant avoir la preuve de l'intrication de ces varices dans le saignement (figure 10).

L'endoscopie a permis de dégager les critères majeurs de l'HTP qui se corrélaient de façon très étroite avec la survenue d'hémorragie digestive, permettant ainsi d'apprécier le risque hémorragique, ces critères sont au nombre de 3 [48] :

- 1) Varices œsophagiennes très tendues.
- 2) Aspect congestif, ecchymotique ou télangiectasique de la muqueuse œsophagienne.
- 3) Varices gastriques.

L'aspect endoscopique le plus fréquent, en cas d'hémorragie digestive, dans notre étude, est celui de varices stade III pour 10cas, et le stade I pour 07 cas.

Quatre des 9 malade ayant des VCT ont saigné, ces 4 cas sont toujours associés à des VO (voir Tableau 12).

6-4. Les différents aspects endoscopiques en cas d'hémorragie

L'endoscopie permet également de mettre en évidence d'éventuelles lésions gastriques associées notamment une gastrite

Dans la série de Bernard et al [117] : 87% d'enfants ayant présenté une hémorragie digestive avaient des varices tendues, 92% avaient une muqueuse œsophagienne congestive et 6 enfants sur 7 avaient des varices gastriques. Dans notre série, l'hémorragie digestive est associée à des varices tendues (stade II et III) dans 60% des cas, à des varices gastriques dans 20% des cas , et à une muqueuse œsophagienne anormale dans 5% des cas. Les varices œsogastriques isolées sont responsables de 45% des cas d'hémorragie digestive (09cas). Une association lésionnelle est observée dans 55% des cas, la gastrite est le signe associé le plus fréquent (Tableau 12).

6-5. Dépistage du site hémorragique

Selon les séries [26, 27, 28, 29, 30], la lésion hémorragique est identifiée avec certitude lors de l'endoscopie digestive dans 70 à 80% des cas (Tableau 28).

Tableau 28: performances diagnostiques de l'endoscopie digestive

Diagnostic	MONGENOT	MONTERDE	MAHERZI	ERREIMI	CHAFAI	Notre série
	PARIS [26] %	ROUEN [27] %	TUNIS [28] %	RABAT [29] %	CASA [30] %	
Incertain	30.6	19.8	26	25	28	47
Certain	69	80.2	74	75	72	53

NB : les résultats de notre série dans le tableau 28 concernent les hémorragies digestives en rapport avec l'HTP, alors que dans les séries de MONGENOT, MONTERDE, MAHERZI, ERREIMI et CHAFAI, il s'agit des hémorragies digestives toutes causes confondues.

Le site hémorragique peut être identifié quand l'endoscopie est faite en période hémorragique c'est à dire dans les 6 à 24 heures qui suivent l'extériorisation de l'hémorragie digestive. Selon l'étude de Hadchouel [48] chez 5 patients parmi 81, l'hémorragie a pu être rapportée à une lésion causale autre que les VO.

Dans tous les autres cas, la fibroscopie n'a pu que constater l'existence d'une hypertension portale par la présence de varices œsophagiennes ou gastriques sans déterminer de façon précise un site hémorragique.

Effectivement dans notre série, le site hémorragique n'est précisé que dans 53% des cas dont 40% sont dus à des varices œsogastriques et un cas du à des VCT, alors que dans 47% des cas, le diagnostic lésionnel est incertain du fait de l'existence de lésions associées à des varices. La gastrite est la lésion associée la plus fréquente avec 35% des cas.

6-6. Lésions muqueuses gastriques de l'HTP

La gastropathie vasculaire de l'hypertension portale est secondaire au syndrome hyperkinétique avec hypervolémie et vasodilatation qui la complique. Elle est séparée en deux degrés : modéré devant un aspect en maille ou mosaïque, sévère devant un piqueté purpurique, des ectasies vasculaires antrale et des érosions [19, 93].

III. Prise en charge de l'HTP et place de l'endoscopie digestive haute

L'hémorragie digestive est la complication la plus redoutée de l'HTP.

Le traitement initial des hémorragies par rupture des VO vise la stabilisation de l'état hémodynamique du patient qui est rétablie éventuellement par transfusion sanguine en fonction de l'hématocrite, cependant une surcharge de volume perfusé ou une transfusion excessive peut causer une augmentation de la pression portale et une récurrence hémorragique par la suite.

La mise en place d'une sonde nasogastrique permet la décompression de l'estomac, la confirmation de l'origine haute de l'hémorragie et la précision de son abondance.

L'oxygénothérapie et la liberté des voies aériennes doivent être assurées. La correction de la coagulopathie, si elle existe, par l'administration de la vitamine K, ou du plasma frais congelé, ou par la correction de la thrombopénie par la transfusion de culots plaquettaires.

Une fois le patient est stabilisé, une endoscopie digestive haute est réalisée pour évaluer la source de l'hémorragie et fournir une intervention thérapeutique adéquate.

Si les VO ont été identifiés comme source de l'hémorragie, le traitement peut être entrepris [1, 22].

Il existe plusieurs modalités thérapeutiques disponibles chez l'enfant :

1. Traitement médical :

Le traitement pharmacologique des hémorragies digestives par rupture des VO visent à baisser la pression portale par la réduction du débit portal.

1-1. Vasopressine

La vasopressine entraîne une vasoconstriction générale avec un effet maximal au niveau du lit vasculaire splanchnique. La constriction des artérioles splanchniques entraîne une diminution de l'afflux veineux portal et une réduction de 20 à 30% de la pression de la veine porte [22].

Jusqu'à présent la vasopressine est l'agent pharmacologique le plus utilisé en cas d'hémorragie digestive aiguë par rupture des VO chez l'enfant.

80 à 85% des hémorragies digestives aiguës par rupture des VO chez l'enfant, étaient contrôlées par le remplissage vasculaire et la vasopressine [22].

La dose utilisée chez l'enfant est de 0.3 U/kg en bolus pendant 20 mn suivie d'une perfusion continue de 0.3U/kg/h.

1-2. Somatostatine

La somatostatine est un polypeptide naturel à 14 acides aminés qui réduit le débit sanguin splanchnique par un effet sélectif direct sur la vascularisation mésentérique (muscle lisse) et par la réduction de la production du glucagon.

Son avantage majeur sur la vasopressive, est qu'il n'y a pas de vasoconstriction artériolaire systémique. Elle a une demi-vie très courte (1 à 2 mn) ce qui nécessite des bolus suivi par une perfusion continue.

Les résultats des études chez l'adulte ont montré que la somatostatine peut réduire considérablement le risque de récurrence hémorragique par rupture de VO [22].

1-3. Octréotide

L'octréotide est un octapeptide dérivé synthétique de la somatostatine, dont la demie - vie est plus longue 1 à 2 heure, et peut être administré en sous cutané ou en intraveineuse continue (25 à 50 µg/m²/h, ou 1 µg/kg/h). Cette octapeptide n'affecte pas la résistance vasculaire systémique et il a un effet variable sur la pression des varices œsophagiennes, mais il réduit significativement le débit

sanguin azygos. Ainsi, l'octréotide semble réduire la pression portale par la réduction du débit sanguin de la veine porte [22].

Les résultats des travaux chez l'adulte qui comparent l'octréotide à la vasopressine, la sonde de tamponnement, la sclérothérapie et au placebo ne montraient aucune différence significative [94].

1-4. Bêtabloquants

Les bêtabloquants peuvent diminuer la pression portale par blocage des récepteurs β_2 adrénergiques au niveau de la circulation collatérale splanchnique avec une diminution nette de la perfusion splanchnique et portale.

La réduction de l'index cardiaque par blocage des récepteurs β_1 adrénergiques diminue le débit cardiaque et la perfusion portale aussi.

Le traitement vise une réduction de l'index cardiaque de 20 à 25%.

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

La preuve de l'efficacité des β bloquants notamment le propranolol a été apportée dans la prévention des récurrences hémorragiques par rupture des VO (prévention secondaire) et dans la prévention d'une première hémorragie digestive (prévention primaire) [22,95].

Chez l'enfant, les mesures directes de l'effet des βB a démontré une réduction de la pression splénique quand l'index cardiaque était réduit de 25%), cependant, il n'y avait pas d'études randomisées utilisant βB chez les enfants atteints d'HTP pour la prévention primaire des VO [22].

1-5. Métoclopramide

Une nouvelle approche pour contrôler les VO utilise le métoclopramide pour augmenter la tonicité du sphincter inférieur de l'œsophage qui augmente simultanément la résistance vasculaire [96].

2. Traitement mécanique

La sonde de tamponnement contrôle l'hémorragie digestive par rupture des varices par une compression extrinsèque[22].

Deux types de sondes sont disponibles [94].

- Sengsten-Blakemore : sonde à deux ballonnets pour les varices oesophagiennes.
- Linton-Nachlas : sonde à ballonnet unique pour les varices cardiotubérositaires ou fundiques.

La sonde de tamponnement utilisée seule comme moyen thérapeutique, permet le contrôle de l'hémorragie digestive par rupture des varices dans 80% des cas [22].

Cependant, cet effet est souvent transitoire et associé à un taux élevé de récurrence hémorragique et de complications parfois fatales : rupture oesophagienne, ulcères oesophagiens, et pneumopathies d'inhalation [94].

L'efficacité du tamponnement oesophagien a été comparé avec la vasopressine, la somatostatine, l'octreotide et avec la sérothérapie endoscopique. Il n'y avait pas de différence significative sur le contrôle de l'hémorragie ni sur la mortalité, il s'agit donc d'une méthode efficace. En raison de sa morbidité, elle doit être réservée à des patients qui présentent une hémorragie non contrôlée par les moyens médicamenteux et/ou endoscopiques, en attente d'un traitement définitif [94].

3. Endoscopie interventionnelle

3-1. La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes

C'est la méthode la plus ancienne, qui a fait la preuve de son efficacité, tant chez l'adulte, que chez l'enfant [19] pour la prévention de la récurrence hémorragique

et d'hémostase en urgence, avec une moindre morbidité et mortalité que la chirurgie de dérivation en urgence. Elle est au mieux réalisée :

- En dehors de l'urgence, ce qui en réduit significativement les complications.
- Sous anesthésie générale avec intubation trachéale qui diminue le risque de pneumopathie d'inhalation.

3-1-1. Matériel

a. Endoscopes (cf supra + tableau 12)

b. Aiguilles

L'aiguille d'injection est fixée à l'extrémité distale d'un petit cathéter souple, l'extrémité proximale de celui-ci s'adapte directement à la seringue contenant le produit.

Ce petit cathéter coulisse librement à l'intérieur d'une gaine permettant son passage dans le canal opérateur du fibroscope [97].

c. Produits injectés

Ils sont nombreux dont la plupart induisent une inflammation, une thrombose, puis une fibrose cicatricielle. L'Oléate d'Ethanolamine est surtout utilisé en Grande Bretagne. Le Morrhuate de Sodium est employé principalement aux USA. Le Polidocanol, généralement dilué à 1.5% ou 2% est utilisé préférentiellement en Europe.

D'autres équipes ont plutôt recours à des produits tels l'alcool absolu ou à 50°, le Tétradécyl Sulfate [97].

3-1-2. Technique d'injection [97]

L'endoscopiste introduit l'ensemble gaine et cathéter dans le canal opérateur du Fibroscope, l'aiguille étant rentrée dans la gaine. Lorsque le positionnement est correct, l'aide sort l'aiguille à la demande de l'endoscopiste et ce dernier pique la

varice en avançant lui-même la gaine. En fin d'injection il retire la gaine et / ou le fibroscope.

Certains auteurs utilisent le tube de Williams opaque ou transparent, Foureau semi-rigide dans lequel est introduit le fibroscope, et dont la fenêtre latérale, située à l'extrémité distale, permet la protrusion de la varice lors de l'injection, puis sa compression par rotation.

D'autres auteurs préconisent l'emploi de ballonnets gonflables soit au cours de l'injection afin de supprimer le flux sanguin qui alimente la varice, soit immédiatement après, afin de comprimer le site d'injection. D'autres enfin se contentent d'assurer la compression hémostatique après l'injection par l'endoscope lui-même.

La plupart des endoscopistes injectent les derniers centimètres de l'œsophage en commençant à proximité immédiate du cardia pour remonter circulairement.

Les trois premières séances sont réalisées à une semaine d'intervalle, puis une séance par mois jusqu'à l'éradication des VO [19]. La première injection est réalisée habituellement au cours ou au décours immédiat de l'épisode hémorragique [97].

Trois techniques d'injection avec une aiguille rétractable en Téflon sont possibles : l'injection paravariqueuse, l'injection intravariqueuse ou l'injection para- et intra- variqueuse. Alors que l'injection paravariqueuse de 1 à 2 ml, crée une voussure localisée ; l'injection intravariqueuse de 2 à 3 ml, provoque une expansion cylindrique de la colonne variqueuse. En pratique, l'injection intravariqueuse est la technique la plus réalisée. Certains auteurs préconisent lors de l'injection dans la varice d'imprimer à l'aiguille de petits mouvements d'aller et retour afin de transfixier la veine et de réaliser une injection péri- et intra variqueuse. Cette précaution éviterait les hémorragies au retrait de l'aiguille [16, 19].

En période hémorragique, l'objectif de la sclérothérapie est de diminuer le saignement. Il ne faut pas s'évertuer à voir disparaître le jet en répétant les injections.

La répétition des injections (trois ou quatre) sur le même site expose au risque de nécrose profonde et d'un saignement ultérieur.

L'éradication est obtenue en quatre à cinq séances [39, 19], le taux de récurrence est de 6 à 10% [39, 19, 98], compte tenu que nombreux enfants sont transplantés ou dérivés dans l'année qui suit [39, 19].

3-1-3. Résultats :

a. Hémostase primaire en urgence

La sclérose endoscopique, utilisée d'emblée lors d'une hémorragie aiguë par rupture des varices œsogastriques chez l'adulte, permet le contrôle du saignement dans 73 à 95 % des cas [97] et dans une autre étude à 100% [19].

Deux études comparant l'efficacité de la sclérothérapie et du tamponnement œsophagien étaient en faveur de la première technique [94]. Bien que sa réalisation soit parfois techniquement difficile en cas de saignements très abondants. D'autres études qui ont comparé l'efficacité de la sclérothérapie à celle d'un traitement médicamenteux ont été en faveur de ce dernier [94].

Chez l'enfant, et à la différence d'autres auteurs, HILL et al [39] ont trouvé que la sclérothérapie a moins de succès pour le contrôle de l'hémorragie active. Ces résultats (44%) peuvent être attribués à la source de l'hémorragie qui était une varice fundique, et au site précis de la rupture qui était souvent difficile à localiser à cause de l'abondance de saignement, ainsi que la sclérose des varices fundiques à travers un endoscope flexible est techniquement difficile.

Dans une étude récente [98], le contrôle de l'hémorragie par rupture des VO des enfants ayant une obstruction de la veine porte extra hépatique, était de 100%.

b. prévention des récurrences hémorragiques

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

Cette attitude est justifiée par :

- 1- La diminution du risque hémorragique avec l'âge grâce au développement d'anastomoses spléno-rénales spontanées.
- 2- L'existence de troubles de mémoire visuelle et de l'organisation perceptuelle spatio-temporelle après dérivation chirurgicale porto-systémique.
- 3- L'éradication des VO est habituellement obtenue en 4 à 5 séances, avec un taux de succès de 80 à 94% [39, 2, 19], et en 2 séances sous fluoroscopie [99].

La récurrence hémorragique avant l'éradication complète des VO est de 31 à 36% [39, 2]. Après l'éradication des VO, l'incidence de la récurrence varie avec la durée du suivi: 24% à 10 mois pour Bretagne et al, 41 % à 16 mois pour Bonvoisin et al. La première récurrence des VO survient dans la majorité des cas dans la première année qui suit l'éradication des VO justifiant des contrôles trimestriels. La récurrence appelle un traitement sclérosant complémentaire, à raison d'une séance toutes les 3 semaines jusqu'à l'éradication des VO qui met les patients à l'abri de la récurrence hémorragique. Un contrôle semestriel la deuxième année, annuel à partir de la troisième année, apparaît licite [39]. Des études prospectives chez l'adulte sont en faveur de la supériorité de la sclérothérapie par rapport à d'autres traitements médicamenteux pour la prévention des récurrences hémorragiques par rupture de VO [95, 97].

c. Sclérothérapie prophylactique [13,95]

L'expérience utilisant la sclérothérapie prophylactique endoscopique était réservée à l'adulte, elle montrait un effet significatif sur la fréquence de l'hémorragie et la mortalité, mais ces résultats étaient hétérogènes [95].

Chez l'enfant, une étude récente [13], contrôlée et randomisée, a évalué

prospectivement la valeur de la sclérothérapie prophylactique dans la prévention de la première hémorragie par rupture des VO et son effet sur le taux de survie. Les résultats étaient prometteurs puisque un suivi moyen de 4 ans et demi montre que la sclérothérapie prophylactique a réduit l'incidence globale de l'hémorragie par rupture des VO qui ont été éradiqué dans 94% des cas dont 76% n'ont pas présenté d'hémorragie digestive, bien que cette technique n'améliore pas le taux de survie.

d. Complications de la sclérothérapie

La sclérose des VO tant chez l'adulte [100] que chez l'enfant [39, 99] est compliqué d'incidents ou d'accidents dans de nombreux cas (tableau 29).

Tableau 29: Complications de la sclérothérapie chez l'enfant

Complications	Hill	Horigome
	[39]	[99]
	%	%
Pyrosis transitoire	39	50
Douleur rétrosternale	30	100
Ulcération œsophagienne	18	0
Sténose œsophagienne	12	0
Hémoglobinurie	-	25

Les complications bénignes surviennent dans 10 à 70% des cas. Elles régressent spontanément [97]. 25 à 50% des malades se plaignent, dans les 12 à 48 heures qui suivent la séance de sclérose, de douleurs à la déglutition et / ou de douleurs thoraciques. Elles cèdent spontanément en moins de 72 heures.

Après injection intravariqueuse de Morrhuate de Sodium à 5%, des épanchements pleuraux uni-ou bilatéraux, cédant spontanément, ont été décrits dans 26 à 62% des cas [100].

Un décalage fébrile cédant en 24 à 48 heures est noté dans 10 à 15% des cas.

Lors de la deuxième séance de sclérose au huitième jour, quels que soient le produit sclérosant utilisé et la technique d'injection, des ulcérations s'observent dans de nombreux cas : 30 à 57% [16].

Ces ulcérations chimiques cicatrisent en quelques semaines spontanément. Pour accélérer leur cicatrisation, on prescrit des cytoprotecteurs comme le Sucralfate qui, en adhérant au tissu ulcéré, paraît particulièrement approprié au traitement de telles lésions, ou des antisécrétoires (Antihistaminiques H2 - Inhibiteurs de la pompe à proton (anti-H2 -IPP)). D'autant que pour certains, la sclérose des VO serait responsable d'un reflux gastro-œsophagien qui ne ferait que pérenniser les ulcères post sclérose. [19].

Les complications graves sont généralement d'une fréquence inférieure à 10%, dont, environ, la moitié est constituée par une sténose œsophagienne [97], la sténose est notée dans un délai moyen de 5 semaines, coïncidant avec l'éradication des VO, mais parfois plusieurs mois après la dernière injection de produit sclérosant. Les concentrations élevées des produits sclérosants (Polidocanol à 3 % par exemple) et les injections paravariqueuses, pourraient en favoriser l'apparition. Ces sténoses répondent aisément au traitement par dilatation mécanique.

La complication la plus grave et la plus redoutée est la perforation œsophagienne, rencontrée dans 0 à 4 % des cas [19] secondaire à la causticité des produits sclérosants, elle peut être favorisée par la réalisation d'un tamponnement œsophagien par sonde au décours de la sclérose des VO.

Elle se constitue en 5 à 7 jours. Complicquée de médiastinite, de fistule oeso-pleurale ou de fistule oeso-bronchique, elle est mortelle dans près de la moitié des cas.

Les autres complications septiques (méningite bactérienne, abcès du cerveau, septicémies) justifiant une prophylaxie antibiotique, cardiaques (choc, péricardite, spasmes coronariens), vasculaires (thrombose portale, accidents vasculaires

cérébraux) sont exceptionnelles [19, 97]. Enfin, une paraplégie définitive est apparue 8 heures après la troisième injection intravariqueuse d'Ethanolamine chez une enfant âgée de 4 ans. Mais si les injections, réalisées à partir de la jonction des muqueuses gastrique et œsophagienne, sont limitées aux derniers centimètres de l'œsophage et faites à la dose moyenne de 2.5 ml par ponction intravariqueuse, pour une quantité moyenne totale par séance de 10 à 12 ml, les complications seront rares et les ulcères peu creusant [19].

Le risque potentiel à long terme de néoplasies œsophagiennes pour les enfants traités par sclérothérapie est inquiétant, mais malgré l'application universelle de cette technique, peu d'études qui ont rapporté cette association [2].

3-2. Ligature élastique des varices (figure 14)

3-2-1. Méthode

Elle consiste en l'introduction d'un fibroscope équipé d'un cylindre monté au niveau de son extrémité distale, le cylindre est porteur d'un anneau élastique circulaire.

Le fil guide est fixé dans une rainure interne du cylindre et introduit dans le canal à biopsie de l'endoscope.

La varice est aspirée dans le cylindre et ligaturée par un anneau élastique entraînant sa thrombose. L'endoscope doit être retiré et réintroduit à plusieurs reprises lors de la même séance [101]. Une de ses limites tient au diamètre du ligateur mis sur l'embout distal de l'endoscope (fibroscope d'un diamètre d'au moins 9,8 mm), qui rend délicate la manœuvre d'introduction du fibroscope à la bouche œsophagienne et réserve cette technique aux enfants de plus de 7 ans [19].

3-2-2. Résultats

Chez l'enfant, la sclérothérapie des varices œsophagiennes a fait la preuve de son efficacité dans la prévention des récurrences des hémorragies par rupture des VO, mais elle est associée à des complications significatives [102, 98].

La ligature endoscopique de pratique récente chez l'enfant [103], tend à se substituer à la sclérothérapie des VO.

Des études randomisées chez l'adulte, la comparant à la sclérose des VO, montrent une moindre morbidité et une éradication plus rapide [19].

Chez l'enfant une étude récente [98] contrôlée et randomisée comparant la ligature à la sclérose a montré que la ligature avait de meilleurs résultats concernant la vitesse d'éradication des VO (4 séances contre 6), la diminution des récives hémorragiques (4% contre 25%), et des complications (4% contre 25%).

Une autre étude [104] a conclu que la ligature endoscopique des varices en association avec une prophylaxie à long terme avec le Propranolol est une technique efficace et sûre pour éradiquer l'hémorragie digestive par rupture des VO chez l'enfant.

Dans notre étude, neuf enfants ont bénéficié de ce traitement avec bonne évolution à long terme chez 78%.

3-2-3. Complications

Le taux de complications est faible. Des ulcérations superficielles, des douleurs rétrosternales ou une dysphagie transitoire sont possibles. Les sténoses œsophagiennes sont rares et aucune perforation œsophagienne n'a été rapportée, dans notre série un seul cas a présenté des douleurs rétrosternale transitoires, pics fébriles a été noté dans un autre cas (dont le bilan biologique a été négatif) avec bonne évolution sous traitement médicale. En définitive, la ligature élastique est devenue la technique de choix pour prévenir des récives hémorragiques par rupture des VO [105].

3-3. Hémostase par oblitération des varices œsophagiennes :

L'hémostase par oblitération des VO par injection intra-variqueuse de colles acryliques (N-butyl-2-cyanoacrylate) est rarement pratiquée, sauf lorsque l'hémorragie digestive est consécutive à la rupture de varices fundiques. Elle exige

une parfaite dextérité de l'endoscopiste, toute fuite des colles acryliques dans la lumière gastrique comportant un risque de détérioration grave de l'endoscope (la colle acrylique obture, le canal opérateur et/ou les canaux d'insufflation d'air et eau, et impose une remise en état particulièrement onéreuse du fibroscope).

Les varices gastriques chez l'enfant sont peu mentionnées dans les études, bien que leur incidence est de 12 à 27% [39, 13].

3-4. Traitement des autres localisations des varices :

Pour les rares autres localisations (exemple des varices duodénales), les méthodes endoscopiques sont réalisées en fonction de l'appréciation de l'opérateur: sclérose ou ligature élastique.

4. La Radiologie interventionnelle

4-1. Le TIPS

Le shunt intrahépatique porto systémique ou transjugular intrahépatique Portosystémic shunt (TIPS) : est une technique de la radiologie interventionnelle qui vise la décompression du système porte par la création d'une anastomose calibrée intrahépatique entre la veine porte et la veine hépatique par voie endovasculaire. Cette technique ne peut être donc utilisée en cas d'HTP extrahépatique où la veine porte est thrombosée [22].

L'efficacité hémostatique du TIPS dans le contrôle de l'épisode hémorragique initial est supérieure à 90% des cas après l'échec des traitements médicamenteux et endoscopiques [106]. L'efficacité du TIPS dans la prévention des récurrences hémorragiques est supérieure à celle de la sclérothérapie selon plusieurs études contrôlées chez l'adulte [107, 108, 109, 110, 111, 112].

Chez l'enfant, Hackworth et al [113] suggèrent selon leur première expérience clinique que le TIPS est aussi réalisable chez l'enfant et peut aider dans le traitement

de l'HTP (arrêt des récurrences hémorragiques par rupture des varices et le contrôle de l'ascite) spécialement dans l'attente d'une transplantation hépatique.

4-2. Embolisation partielle de la rate

L'embolisation est réalisée sous sédation profonde ou sous anesthésie générale après un cathétérisme de l'artère fémorale, l'embolisation est faite en introduisant des microsphères de 0.3 mm dans les branches de l'artère splénique. Ainsi la circulation sanguine splénique est réduite de 60 à 70%. Elle est précédée d'une immunisation prophylactique contre le pneumocoque, le méningocoque et l'hémophilus influenza [114].

Cette technique a été introduite par Maddison en 1973 [115], mais elle était associée à un taux élevé des complications. Des séries ultérieures rapportent des résultats meilleurs [114].

Cette technique est une alternative à la splénectomie pour traiter l'hypersplénisme chez les enfants porteurs d'une HTP, Elle a l'avantage de préserver une partie du tissu splénique et par conséquent les fonctions immunologiques de la rate, et d'éviter les complications dangereuses du sepsis secondaire à la splénectomie [114].

5. Traitement chirurgical

Depuis l'introduction de la sclérothérapie dans l'arsenal thérapeutique de l'HTP chez l'enfant, le nombre d'interventions chirurgicales a remarquablement diminué [96].

5-1. Dérivations portosystémiques

Ces opérations, conçues pour dériver le sang du système porte vers la circulation systémique, étaient le traitement principal de l'HTP pour plus de 30ans. Actuellement, elles sont habituellement utilisées en dernier recours [22].

L'utilisation des dérivations portosystémiques chez l'enfant posent des problèmes supplémentaires :

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

De nombreux types d'anastomoses sont décrits. Les plus communément utilisées chez l'enfant sont l'anastomose mésentérico-cave [116] et l'anastomose spléno-rénale [1], car ces deux techniques peuvent être réalisées chez l'enfant avec une thrombose de la veine porte, et elles restent loin du hile hépatique dans le cas où une transplantation hépatique soit nécessaire plus tard [22]

Les anastomoses spléno-rénales utilisées incluent l'anastomose spléno-rénale proximale ou centrale, l'anastomose spléno-rénale distale et l'anastomose spléno-rénale-latérale.

L'anastomose mésentérico-porte, ou intervention de Ville, restaure le flux portal hépatopète par l'interposition d'un greffon de la veine jugulaire entre la veine mésentérique supérieure et la veine porte gauche intrahépatique. c'est une nouvelle technique indiquée pour les enfants ayant une thrombose de la veine porte même après une transplantation hépatique, elle a prouvé son efficacité [117, 118,119] dans le traitement des complications de l'HTP à savoir l'hémorragie digestive et l'hypersplénisme, mais d'autres études sont nécessaires avant qu'elle soit d'usage courant.

L'anastomose spléno-cave est une méthode simple et sûre, dont les modalités décrites chez l'adulte ne sont pas adaptées à l'enfant. Yandza et al. [120] rapporte une adaptation de la technique à l'enfant, utilisant une veine jugulaire interne comme greffon d'interposition entre la veine splénique et la veine cave inférieure.

5-2. Les interventions d'abord direct des VO

Ce sont des techniques qui agissent directement sur les VO en vue de les faire disparaître sans modifier la pression portale. La dévascularisation gastro-oesophagiennes (intervention de Sugiura), transection œsophagienne [121, 122], oesophagogastrectomie partielle, et la translocation de la rate, tous étaient utilisés chez l'enfant, mais avec un taux de récurrence hémorragique qui dépasse 50%, et un taux considérable de mortalité [22].

Ces interventions ont été en grande partie abandonnées, et ne sont plus recommandées comme traitement chirurgical de première intention. Leur unique intérêt persiste à des cas où les dérivations portosystémiques ou la transplantation sont impossible à cause de la thrombose veineuse extensive et après l'échec des moyens endoscopiques [22].

5-3. La transplantation hépatique

Le progrès technique et l'utilisation des immunosuppresseurs dans les années 1980 ont permis l'explosion de l'application de la transplantation hépatique avec un taux de survie à long terme (5 ans) chez l'enfant, atteint actuellement 74% à 88% [22]. Cette forme de traitement s'applique seulement à des enfants au stade terminal de l'atteinte hépatique.

La limitation majeure de la transplantation hépatique chez l'enfant est le manque d'organes de volume convenable. Plusieurs techniques ont été développées pour remédier à ce manque d'organes incluant le partage du greffon cadavérique «cut-down livers » et le prélèvement sur donneur vivant.

L'utilisation d'un greffon hépatique adulte a rendu les organes de l'adulte utilisable chez l'enfant [22, 123]. Le partage de greffon hépatique permet de traiter deux receveurs à partir du greffon d'un seul donneur.

L'utilisation de foie de donneur vivant fournit une nouvelle source des organes. Les taux de succès sont comparables aux donneurs cadavériques [22].

Le traitement de l'hémorragie digestive par rupture des VO secondaire à l'HTP est encore sujet à de nombreuses controverses, les recommandations thérapeutiques doivent donc être discutées cas par cas, ce qui dépend largement de l'expertise et l'expérience de l'équipe médicale.

6. Conclusion

Le traitement des varices œsophagiennes fait appel aux techniques d'endoscopie interventionnelle.

En cas d'hémorragie abondante, l'utilisation de drogues vasoactives, associées éventuellement à la mise en place d'une sonde compressive (sonde de Blakemore) est un préalable, l'acte endoscopique n'étant, autant que possible, réalisé que lorsque la situation hémodynamique est stabilisée. Le traitement fait appel aux techniques de sclérose ou aux techniques de ligature élastique des varices qui permettent une éradication plus rapide avec une moindre morbidité [124].

7. Contrôle de l'efficacité du traitement de l'HTP

L'endoscopie permet de contrôler :

a- L'efficacité du traitement chirurgical

La fibroscopie en post-opératoire montre des signes d'HTP, soit inchangés, dans ce cas le shunt porto-systémique est probablement thrombosé ou peu fonctionnel, soit la fibroscopie montre un aplatissement des varices et / ou la disparition de la congestion de la muqueuse œsophagienne, dans ce cas le shunt est

probablement perméable mais insuffisamment fonctionnel, soit la disparition complète des signes d'HTP (disparition des VO, de la congestion muqueuse et des varices gastriques), dans ce cas, on peut affirmer que le shunt est perméable et fonctionnel.

Chez l'enfant, le shunt pouvait devenir fonctionnel au delà de quelques semaines ou quelques mois, d'où la nécessité de faire des contrôles à distance de l'intervention (6 à 12mois) [48].

Dans notre série, aucun enfant n'a bénéficié de ce type de traitement.

b- L'efficacité du traitement médical

La fibroscopie permet de vérifier la régression des signes d'HTP sous traitement par propranolol.

Dans une étude[48] portant sur 7 enfants présentant une HTP majeure avec hémorragie digestive, la mise en route d'un traitement par propranolol a permis dans 4 cas de faire régresser de façon nette les signes endoscopiques d'HTP majeure, dans 3 cas d'obtenir une régression partielle dont un a eu une régression complète ultérieurement.

CONCLUSION

La fibroscopie digestive est l'examen de première intention pour la mise en évidence des varices œsogastriques. Elle permet de préciser leur stade, d'affirmer leur rupture, et de montrer certains signes endoscopiques prédictifs de rupture.

Notre étude a porté sur 68 patients atteints d'HTP et qui ont bénéficié d'une ou plusieurs endoscopies digestives hautes à un moment de leur évolution (au total : 135 endoscopies ont été réalisées), nous avons pu dégager l'apport de l'endoscopie dans :

- Le diagnostic de l' HTP
- La mise en évidence des varices œsogastriques, la précision de leurs différents stades et l'existence ou non des signes rouges prédictifs de rupture.
- L'appréciation de la gastropathie hypertensive.
- L'identification des patients à haut risque hémorragique.
- Le traitement des varices œsogastriques.

Depuis quelques années, du fait des progrès techniques, la sclérose et la ligature endoscopique des varices œsophagiennes (VO) sont en plein essor.

En effet, dans plusieurs centres, elles sont devenues les modalités de choix pour le traitement des hémorragies par ruptures des VO. Leurs principaux avantages sont : la relative simplicité, le faible taux de complications graves, le coût modéré, et l'absence quasi-complète de contre-indications.

RESUME

L'introduction de fibroscope souple dans l'exploration digestive a permis ces dernières années de préciser l'indication, de l'endoscopie oeso-gastro-duodénale chez les enfants porteurs d'une hypertension portale, aussi bien dans le bilan que dans le traitement.

Le but de notre étude est d'une part d'apprécier la rentabilité de l'endoscopie digestive haute dans le bilan à travers l'analyse de 135 endoscopies digestives hautes effectuées chez 68 enfants atteints d'hypertension portale (HTP) au service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès durant une période de 8 ans allant du mois janvier 2003 au mois novembre 2010. Et d'autre part d'apprécier son apport dans le traitement.

Le diagnostic de l'HTP est retenu sur des critères cliniques, endoscopiques et échographiques.

L'âge des malades de notre série varie entre 2 mois et 16,5 ans avec un âge moyen de 8,9 ans, et un sexe ratio masculin/ féminin de 1.06.

Les étiologies sont dominées par les blocs intrahépatiques avec 31 cas (45.6%). Les blocs sous-hépatiques viennent en deuxième place avec 14.7% des cas. Enfin les blocs sus-hépatique avec 1.5%.

L'endoscopie a permis de mettre en évidence les varices œsogastriques dans 55 cas, soit 80.9% (20 cas de VO pour le stade I, 16 cas pour le stade II, 13 cas pour le stade III et 6 cas de stade non précisé, les VCT sont présentes dans 9 cas et sont toujours associées à des varices œsophagiennes), la gastropathie hypertensive dans 16 cas (23.5%).

Elle permet aussi d'apprécier le risque hémorragique qui est étroitement lié au stade des varices œsophagiennes (60% stade II et III), à la présence des varices cardiotubérositaires (80%). On a noté un taux de saignement à 35% pour les VO

stade I (4 cas des VO I isolées, 1 cas de VO I+ gastrite nodulaire et un cas de VO I+ UG), ces VO I ont probablement évolués dans le stade avant la rupture.

Concernant l'apport de l'endoscopie sur le plan thérapeutique : 9 enfants ont bénéficié de la ligature élastique des varices œsophagiennes avec un taux de succès de 89% (4 enfants bénéficient toujours de séances de la ligature itérative et qui sont arrivé en moyen à 3.25 séances). Tous ces malades ont été mis sous des β B, qui a remarquablement diminué la fréquence des HD et des ligatures, alors qu'aucun patient n'a bénéficié de la sclérothérapie.

SUMMARY

The introduction of the flexible endoscopy in the digestive exploration has allowed these last years to precise more and more the indication of upper gastro-intestinal endoscopy in child with portal hypertension and this in the level of diagnosis and treatment.

The aim of our study is in one hand to appreciate the profitability of upper gastro-intestinal endoscopy in the diagnosis of portal hypertension by analyzing 135 upper digestive endoscopy in 68 childrens in the service of paediatrics at the Hassan II hospital university of Fes. During the period of 8 years from January 2003 until November 2010, and in the other hand to evaluate the contribution of the endoscopy in the treatment.

The diagnosis of portal hypertension is made on clinical, endoscopic and ultrasound criteriq.

The age of patients in our study vary from 2 months to 16.5 years old with average age of 8.9 years old, and sex ration male/female of 1.06.

The etiologies are dominated by intrahepatic blocks with 31 cases (45.6%). The underhepatic blocks are in the second level with 14.7% of cases and in the end the hepatic above hepatic blocks with 1.5% of cases.

The endoscopy has revealed the presence of oesogastric varices in 55 cases which represents 80.9% (20 cases oesophageal varices stage I, 16 stage II, 13 stage III and 6 non classifiel, the gastric varices are present in 9 cases and are always associated with oesophageal varices), the hypertensive gastropathie are present in 16 cases (23.5%).

The endoscopy also allows to appreciate the hemorrhagic risk which is associated with the stage of oesophageal varices (60% stage II and III), and with the presence of gastric varices (80%). We hase noticed the presence of bleeding in 35%

of oesophageal varices stage I (4 cases of isolated oesophageal varices stage I, 1 case of oesophageal varices I + nodular gastritis and one case of OV I with gastric ulcer), these OV have probably been progressed in stage before rupture.

Concerning the benefit of the endoscopy in the therapeutic level: 9 childrens benefited from ligation of oesophageal varices with ratio success of 89% (4 childrens still benefit from ligation sessions with a mean of 3.25). All these patients have been taken the β B which were very efficient in the level of digestive bleeding and ligation frequency. No patient benefit from sclérothérapie.

ملخص

مكن إدخال المنظار الليفي اللين في الإستقصاء الهضمي خلال السنوات الأخيرة من تحديد دواعي الإستعمال للتنظير الداخلي المريئي - الهضمي - العفجي لدى الأطفال الحاملين لفرط ضغط الدم البابي سواء في الكشف أو العلاج.

الهدف من القيام بهذه الدراسة هو تقييم مردودية التنظير الليفي العلوي في الكشف من جهة؛ وذلك من خلال تحليل 135 تنظير ليفي هضمي علوي، أنجز على 68 طفلا مصابا بفرط ضغط الدم البابي بمصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس خلال 8 سنوات: من شهر يناير 2003 لغاية نونبر 2010 . وكذا مساهمته في العلاج من جهة أخرى .

وقد تم تشخيص فرط ضغط الدم البابي بناء على المعايير السريرية، المنظرية وكذا التشخيص بالصدى .

يتراوح عمر المرضى ما بين شهرين و 16.5 سنة، بمعدل سن يناهز 8.9 سنوات ونسبة الذكور/الإناث تصل إلى 1.06

أما على مستوى الأسباب فيغلب عليها الإحصارات داخل كبدي ب 31 حالة (46.6%)، الإحصارات تحت كبدي تأتي في المرتبة الثانية ب (14.7%) وأخيرا الإحصارات فوق كبدي ب 1.5%.

كما مكن التنظير الليفي من إبراز الدوالي المريئية المعدية في 55 حالة وذلك بنسبة 80.9% (20 حالة: دوالي مريئية صنف 1، 16 حالة صنف 2، 13 حالة صنف 3، و 6 حالات غير مصنفة، بالنسبة للدوالي المعدية، المشخصة في 9 حالات، فهي دائما مصاحبة للدوالي المريئية) واعتلاء معدي مفرط ضغط الدم في 16 حالة (23.5%).

كما مكن التنظير أيضا من تقييم خطر النزيف المرتبط بشكل وثيق بصنف الدوالي (60% صنف 2 و 3)، تواجد الدوالي المعدية (80%)، كما سجلنا نسبة 35% من النزيف المرتبط بالدوالي صنف 1 (4 حالات: دوالي مريئية صنف 1، حالة واحدة: دوالي مريئية صنف 2 + التهاب معدي عقدي، وحالة واحدة: دوالي مريئية صنف 1 + قرحة المعدة)، من المحتمل أن هذه الدوالي قد تدرجت في الصنف قبل النزيف.

فيما يخص مساهمة المنظار الليفي في العلاج: 9 أطفال استفادوا من عقد الدوالي المريئية وذلك بنسبة نجاح تصل إلى 89% (4 أطفال لا يزالون يستفيدون من حصص العقد المريئي بشكل دوري

حيث استفادو بما يعادل 3.25 حصة للفرد الواحد) ، جميع هؤلاء الأطفال قامو بأخذ علاج البطابلوكور، والذي تم تقليص نسبة النزيف الهضمي والعقد الليفي المطاطي بصفة ملحوظة ، في حين لم يستقد أي طفل من علاج تصليب الدوالي.

A decorative scroll graphic with a black outline and a light gray shadow. The scroll is unrolled in the center, with the word ***ANNEXES*** written in a bold, italicized, black serif font. The scroll has rounded corners and a vertical strip on the left side, suggesting it is a page from a book or a document.

ANNEXES

Fiche d'exploitation

Nom du patient : IP : dossier N° :

Age :

Sexe : F M

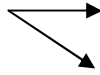
Date d'entrée :

Date de sortie :

Motif d'hospitalisation :


ATCD :

Personnels

Hémorragie  digestive Type :
Autres :

Transfusion :

Hépatopathie :

Ictère :  Oui Age de survenu :
Non

Prise médicamenteuse :

Malformations :

Autres :

Familiaux

Parents : Consanguinité Degré :

Problèmes dig Autres :

Fraterie : Problème dig Autres :

Examen de l'admission :

Etat général :

TA : FC : FR : T° :

Poids : Déviations standards :

Taille : Déviations standards :

Signes fonctionnels :

.....

✓ Examen abd :

- Distension abd CVC
- HMG SMG
- Ascite Hémorroïdes
- Autres :

✓ Cutanéo- muqueux :

- Conjonctives : Ictère
- Angiomes stellaires Erythrose palmaire
- Ecchymoses Purpura
- Autres :

✓ Examen neurologique :

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

✓ Autre signes cliniques :

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

Paraclinique :

▼ Biologie:

		1er examen	2ème examen	3ème examen
Date				
NFS		Hb :.....	Hb :.....	Hb :.....
		VGM :.....	VGM :.....	VGM :.....
		CCMH :.....	CCMH :.....	CCMH :.....
		Plq :.....	Plq :.....	Plq :.....
		GB :.....	GB :.....	GB :.....
		PNN :.....	PNN :.....	PNN :.....
		Lym :.....	Lym :.....	Lym :.....
Protidémie				
Albumine				
EPP				
TP				
TCK				
bilirubine	Conjugué			
	Non Conjugué			
	Total			
GOT				
GPT				
GGT				
Phosphatase alcaline				
LDH				
choléstérol		HDL:..... LDL:..... Total:.....	HDL:..... LDL:..... Total:.....	HDL:..... LDL:..... Total:.....
Ammoniémie				
Urée				
Créat				
Sérologies	VHB			
	VHC			
	VIH			
	EBV			
Bilan d'auto-immunité				
Bilan cuprique		Cuprémie:..... Céruoplasmine :..... Cuprurie:.....	Cuprémie:..... Céruoplasmine :..... Cuprurie:.....	Cuprémie:..... Céruoplasmine :..... Cuprurie:.....
Autres				

▼ Examen ophtalmo (lampe à fente) :.....

.....

▼ Radiologie :

- Echo abd:
.....
.....
- Doppler abd:
.....
- TDM abd :
- ASP R^x thorax
- IRM :
- Autres :

▼ Fibroscopie (voir page suivante)

Evolution :

▼ Complication :

- A court terme :

.....
.....

- A long terme :

.....
.....

▼ Evolution globale du malade

- Amélioration
- Récidives hémorragiques
- Décès

Fibroscopie

	1 ^{er} examen	2 ^{ème} examen	3 ^{ème} examen
Date			
Appareil utilisée			
Indications			
Condition d'examen			
Prémédication			
Anesthésie bucco-pharyngée			
œsophage	VO : <input type="checkbox"/>	VO : <input type="checkbox"/>	VO : <input type="checkbox"/>
	Ulcération oe : <input type="checkbox"/>	Ulcération oe : <input type="checkbox"/>	Ulcération oe : <input type="checkbox"/>
	Normal : <input type="checkbox"/>	Normal : <input type="checkbox"/>	Normal : <input type="checkbox"/>
	Caractères des varices :	Caractères des varices :	Caractères des varices :
	Autres :	Autres :	Autres :
Estomac	Normal : <input type="checkbox"/>	Normal : <input type="checkbox"/>	Normal : <input type="checkbox"/>
	VCT : <input type="checkbox"/>	VCT : <input type="checkbox"/>	VCT : <input type="checkbox"/>
	GH : <input type="checkbox"/>	GH : <input type="checkbox"/>	GH : <input type="checkbox"/>
	EVA : <input type="checkbox"/>	EVA : <input type="checkbox"/>	EVA : <input type="checkbox"/>
	EG : <input type="checkbox"/>	EG : <input type="checkbox"/>	EG : <input type="checkbox"/>
	UG : <input type="checkbox"/>	UG : <input type="checkbox"/>	UG : <input type="checkbox"/>
	Autres :	Autres :	Autres :
Duodénum	VD : <input type="checkbox"/>	VD : <input type="checkbox"/>	VD : <input type="checkbox"/>
	UD : <input type="checkbox"/>	UD : <input type="checkbox"/>	UD : <input type="checkbox"/>
	Autres :	Autres :	Autres :
Gestes réalisés			
Complication de la fibroscopie			



BIBLIOGRAPHIE

1. MAKSOUD JG, GONCALVES M.E.P , Treatment of portal hypertension in children, World J.Surg .18, 1994,251-258
2. STRINGER MD ,HOWARD ER.Longterm outcome after injection sclerotherapy for oesophageal varices in children with extrahepatic portal hypertension.Gut 1994,35 (2): 257-259.
3. STIEGMANN GV, CAMBRE A, SUN JH. A new endoscopies elastic band ligation de vice. gastrointest endosc 1986 ; 32:230-3.
4. FOX VL, CARR-LOCKE DL, CANNORS PJ, LEICHTNER AM. Endoscopic ligation of esophageal varices in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1995; 20:202-8.
5. CASTAING.D,MORINO.M. Anatomie du Foie et des Voies Biliaires EMC ,Foie - Pancréas ,7001 A10,1989,10p.
6. LAHDLAIDI. A. Anatomie topographique, vol (2), l'abdomen P : 188-211
7. BUREAU C et VINEL JP.Hypertension portale : étiologies , physiopathologie .EMC,Hépatologie,7-034-D-I 0,1998,6p.
8. VALLA D.BENHAMOU JP. Obstruction of the hepatic veins or suprahepatic inferior vena cava.dig dis 1996, 14, 99-118.
9. FLORENT CH ,MEARY N.,ABDINI E , et al. Histoire naturelle des varices œsophagiennes Acta Endoscopica, vol 25, n°4,1995 , 319 -323.
10. PERLEMUTER.L , WALIGORA.D. Cahiers d'anatomie abdomen I, vol 2. troisième édition Masson.
11. LEBREC D , MOREAU R ., Méthodes d'évaluation de l'hypertension portale , Acta Endoscopica, vol 25, n°41995 -.313-316.
12. MOREAU R.,LEBREC D , Physiopathologie de l'hypertension portale Acta Endoscopica, vol25,n°4,1995.307-310 .
13. GONCALVES ME , CARDOSO SR , MAKSOUD JG . Prophylactic sclerotherapy in children with esophageal varices : long-term results of a controlled prospective randomized trial. J Pediatr Surg 2000 Mar, 35 (3) :401-5.

14. HEATON N.D , DAVENPORT M., and HOWARD E.R ,Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension br.j.surg.1993, vol .80,may, 616-618.
15. SBIHI,M.ABKARI, A.CHAFAI, et al .Hypertension portale chez l'enfant ,a propos de 75 cas. Maroc médicale 2000, 22 :108-109.
16. MOUGENOT JF ,LIGUORY CL , CHAPOY P . Endoscopie digestive pédiatrique "interventionnelle".Arch Fr Pediatr 1991 ;4 : 571-9 .
17. HYMAS JS, LEICHTER, SCHWARTZ AN .Récent advances in diagnostics and treatment of gastrointestinal hemorrhage in infants and children .j pediatr 1985, 106:1-9.
18. TREEM WR. Gastro intestinal bleeding in children .gastro intest endosc clin north am 1994; 4:75-97.
19. MOUGENOT JF, FAURE C et GOULET O. Endoscopie digestive .EMC, Pédiatrie 4-017-A - 05, Gastroentérologie, 9-013-B-07, 2001,26p.
20. BENHAMOU PH et DUPONT C .Diagnostic des hémorragies digestives du nourrisson et de l'enfant .EMC .Urgences ,24-300-B-10, Pédiatrie, 4-014-R-10,2001 ,8P.
21. MOWAT AP .Prevention of variceal bleeding. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1986;5:679-87.
22. KARRER FM,NARKEWICZ MR, Esophageal varices: current Management in children, Semin Pediatr Surg.1999 Nov, 8(4): 193-201.
23. ALWAREZ F ,BERNARD O, ALAGILLE D. Les obstructions portes de l'enfant .Gastroenterol ClinBiol 1984;8:330-335.
24. HASSAL E, DIMMICK JE,MAGEE JF .Adenocarcinoma in child-hood Barrett's esophagus : case documentation and the need for surveillance in children .Am J Gastroenterol 1993 88:282-287.

25. HASSALL E. Non-surgical treatment for portal hypertension in children .Gastrointest Endosc Clin North Am 1994;4:223-258
26. MOUGENOT JF, BALQUET P. Les Hématémèses de l'enfant .Approches diagnostiques actuelles. In : journées parisiennes de pédiatrie. Paris : médecine-sciences flammarion, 1978 : 243-253.
27. MOUTERDE O, HADJI S, MALLET E, et al. Les hémorragies digestives chez l'enfant : à propos de 485 endoscopies. ann pediatri 1996,43,167-176.
28. MAHERZI, A.BEN HASSEN,A.CHAOUACHI, BOUSNINA,S. -Intérêt de la fibroscopie en urgence dans les hémorragies digestives hautes chez l'enfant . Etude prospective à propos de 100 cas .Ann Gastroenterol Hépatol, 1997,33,n° 2, 61-65.
29. ERREIMI.N , HIDA.M , MOUANE.N, et al. - Apport de la fibroscopie dans le diagnostic des hémorragies digestives hautes de l'enfant. à propos de 937 observations. Ann Gastroenterol Hépatol, 1998, 34, n°2,75-78.
30. CHAFAI S, SBIHI M, ABKARI A, et al .Intérêt de la fibroscopie dans les hémorragies digestives hautes de l'enfant: à propos de 390 endoscopies. Le pédiatre 2001, vol 36, n°186 :6-9.
31. DIBI A. Hypertension portale sur cavernome chez l'enfant, a propos de 56 cas. thèse de médecine, rabat, 2000, n°337.
32. BUFFET C. Hypertension portale dans les cirrhoses : mécanismes , sémiologie et complications. Rev .Prat, HTP , n°16,1990,1454-7.
33. BUREAU C et VINEL JP , Otal p. et al, Pathologie de la veine porte .malformations, traitement, exploration. EMC.Hépatologie , 7-042-A-10 , 1998, 7P.
34. VILGRAIN V., Indications de l'injection des produits de contraste échographiques dans l'exploration du système porte et des vaisseaux hépatiques. J.E.M.U.1998.19. N°6,431-433.

35. SABBA C, FERRAICLI G, SARIN SK et al . Fasibility spectrum for doppler flowmetry of splanchnic vessels in normal and cirrhotic population. *j. ultrasound med* 1990,9 :705-10.
36. WESTRA S, LZANINOVIC A.C, VARGAS J, HALL T.R et al. The volume of portal vein pulsality on duplex sanograms as a sign of portal hypertension in children with liver disease, *ajr* july 1995, 165 : 167-172.
37. DUMAS O. Echoendoscopie haute et HTP au cours de la cirrhose. *Acta endoscopica*, vol.25,n°4,1995,337-342.
38. GOH DW, MYERS NA. Portal hypertension in children -the changing spectrum. *j pediatr surgery*, 1994, may, 29 (5):688-691.
39. HILL ID, BOWIE M.D , Endoscopie Sclerotherapy for control of Bleeding Varices in children . *Am J, Gastroenterol* 1991.vol 86, n° 4, 472-476.
40. HEATON N.D, DAVENPORT M, and HOWARD E.R. Symptomatic haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension , *journal of pédiatrie surgery*, vol 27, n° 4, 1995:313-316.
41. AUVERT J, FARGE.C : Hypertension portale de l'enfant et du nourrisson. *EMC* ,4060 G 10.
42. RENKES P ,BLUM A , CLAVIERE C , BAZINC , et al. Agénésie du lobe droit du foie et hypertension portale. *gastroenterol clin biol* 1995,3 :309-312.
43. CHOI SO, PARK WH, Preduodenal portal vein: a cause of prenatally diagnosed duodenal obstruction. *J pediat surg* 1995;30;1521-1522
44. FERNANDES ET, BURTON EM, HIXON SD, et al . Preduodenal portal vein : Surgery and radiographie appearance. *J. Pediatr Surg* 1990, 25 :1270-1272.
45. PUVABANDITSIN S , GARROW E, VIZARRA R. An unusal cause of congénital ascites. *acta pediatr* 1995, 84: 829-830.
46. NOVELLO P , DERGHAL K , LAMBERT A , et al .Malformation anévrismale de la veine porte extrahépatique. *Gastroenterol biol* 1994 ,18: 81-83.

47. SCHWARTZ DS, GETTNER PA, KONSTANTINO MM, et al . Umbilical venous catheterization and the risk of portal vein thrombosis. *J.Pediatr* 1997,131, : 760-762.
48. HADCHOUËL P .Place de la fibroscopie oeso-gastro-duodenale dans l'hypertension portale en pédiatrie . *acta endoscopica* 1984, vol 14, n°5 : 337-341.
- 48'. Winter HS, MurphyS, Mougénot JF, Cadranel S. *Pediatric Gastrointestinal Endoscopy: textbook and atlas*. 1 st ed. Lewiston NY BC Decker Inc. 2006
49. COHEN J, EDELMAN RR, CHOPRA S. Portal vein thrombosis : a review.*Am J Med* 1992,92:173-182.
50. BAIL JP, ANDIVOT T, LEAL T, et al .thrombose isolée de la veine porte : une complication rare de la pancréatite chronique . *Ann Chir* 1993, 47 :47-51.
51. CAROLI-BOX FX, CANIO M , MAES B, et al. Abdominal tuberculosis involving hepatic hilar lymph nodes.a case of port vein thrombosis and portai hypertension *J Clin Gastroenterol* 1997,21:541-543.
52. MORENO-MERLO F , WANLESS IR , SHIMAMATSUK et al .The role of granulomatous phlebitis and thrombosis in the pathogenesis of cirrhosis and portal hypertension in sarcoidosis.*Hepatology* 1997,26:554-560.
53. BEUFORT P , PERNEY P , COSTE F, et al .Thrombose portale post-traumatique. *Presse Med* .1996,25:245-248.
54. DERVOUX CB , RADIER C, GOUAULT-HEILMANN, et al. Une cause rare de thrombose porte: le traumatisme fermé de l'abdomen .*Gastroenterol Clin Biol* 1994, 18 : 165-167.
55. CHAFFANGON PH, FREY G, RANCHOUP Y, et al .Thrombose portale après splénectomie pour cause hématologique. Etude prospective en écho-doppler couleur. *Gastroenterol Clin Biol* 1998,22 : A 227.

56. SPAHR L , WILLEMS B , GIANFELICE D , POMIER-LAYRARGUES G, et al .Spontaneous réversible extensive portal venous thrombosis after gallblader puncture during transjugular liver biopsy.J.Hepatolo 1996, 24 :246-248.
57. MATHIEU E,FRAIN O,TRINCHET JC, et al .Thrombose veineuse portale : une complication rare de la maladie de CROHN.rev med interne 1994, 15 :589-592.
58. TSUJIKAWA T, IHARA T, SASAKI M, et al . Effectiveness of combined anticoagulant therapy for extending portal vein thrombosis in Crohn's disesse.dis colon rectum 1996,39: 823-825
59. BAYRACTAR Y, BAIKANCI F, KANSU E et al. Cavernous transformation of the portal vein : a common manifestation of Behcet's disease. Am j Gastroenterol 1995,90:1476-1479.
60. LAGASSE JP, BAHALLAH ML, SALEM N, et al. Thrombose aiguë du système porte. traitement par alteplase et héparine seule chez dix patients.gastroenterol clin biol 1997,21 .-919-923.
61. COAR A , BROWN D, COOPER DA. Portal vein thrombosis in patients receiving indina vir, an hiv protease inhibitor .aids 1997, 11:1657-1658.
62. INACIO C, HILLAIRE S, VALLA D, et al . Cytomegalovirus infection as a cause of acute portal vein thrombosis . J Gastroenterol hepatol 1997, 12:287-288.
63. UDEBA B, VIANA R, BIANCHI L, et al .Primary hepatic actinomycosis: association with portal vein thrombosis . AMJ Roent genol 1995, 165: 231-232.
64. VALLA D. Bloc suprahépatique (syndrome de budd-chiari).EMC (Elsevier-paris).hépatologie.7-042-A-12.1998.7p
65. DILAWARI JB, BAMBERY P, CHAWLA Y, et al .hepatic outflow obstruction (budd-chiari syndrome). Expérience with 177 patients and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1994.73,21-36.

66. VALLA D . CASADEVALL N.LACOMBE C, et al. primary myelo proférative disorders and hepatic vein thrombosis. a prospective study of erythroid colony formation in vitro in 20 patients with budd-chiari-syndrome.ann intern med 1985, 103:325-334.
67. DENNINGER MH .CHOHRONN V, CASADEVALL N et al. Prévalence de différents facteurs de risque dans les thromboses des veines splanchniques [abstract] . congrès du GEHT et GRRC.Lille.
68. SHAFER AI. Hypercoagulable stales : molecular genetics to clinical practice . lancet 1994,344:1739-1742.
69. TURLIN B ET DEUGRIER- PONTCHAILLOU .Y. Anatomopathologie des cirrhoses hépatiques et des lésions préneoplasiques , EMC , Hépatologie, 7-034-A-10,1996, 8p.
70. HADCHOUEL M, FABRE M, Diagnostic histologique d'une cholestase néonatale.ann pathol 1995,15 :357-364.
71. HEATON N.D , DAVENPORT M., and HOWARD E.R ,Incidence of haemorrhoids and anorectal varices in children with portal hypertension br.j.surg.1993, vol .80,may, 616-618.
72. Benhamou PH, Vannerom PX, Dupont C. Endoscopie digestive haute chez l'enfant et le nourrisson. Acta endoscopica 2000; 30 (3 Suppl 2).
73. Erny R, Gulian C. Protocole d'hygiène du materiel endoscopique en gynécologie J Gynecol.obstet. biol. Reprod 1994; 23: 884-887.
74. Mallaret J, Calop J. Protocole de déinfection manuelle des endoscopes. EMC Dig 1997; 26(5).
75. Mougnot JF, Liguory C, Chapoy P. Endoscopie digestive interventionnelle pédiatrique. Arch Fr Pediatr 1991; 48: 571-579.
76. Amouyal P. Vitaux J, Barbier JPh et al. Endoscopie digestive, appareils et desinfection. EMC, Estomac-Intestin, 9013 B05. 10-1989, 8 p.

77. Biron A, Picard M. Désinfection en endoscopie. Présentation APLEIN, CHU NANTES 2005: 2p.
78. Mougenot JF, Fauce C, et Goulet O. Endoscopie digestive. EMC, Pédiatrie, 4-17-A-05. Gastro-entérologie 9-013 -B-07.2001, 26 p.
79. Chapoy P et Luyer B Le. Endoscopie digestive. Revue internationale de pédiatrie 1998; 287(88): 26-30.
80. Systchenkor R. Actualités sur la désinfection en endoscopie digestive. État de l'Art en Endoscopie Digestive. 7ème Journée du Limousin, Limoges: 12 juin 2004.
81. Montalto M, Rregina M LA, Gemilli P, Manna R, Gasbarrini G. Mitral valve endocarditis caused by Streptococcus oralis occurring after upper Gastro-intestinal endoscopy. Am J Gastroenterol 2002; 97: 2179-2150.
82. Auteur anonyme. American Society for Gastrointestinal Endoscopy. Infection control during gastrointestinal endoscopy. Gastrointest Endosc 1999; 49: 836-41.
83. Vallot T, Servin F. Endoscopie haute, sédation et anesthésie: quels besoins ? quelles conditions ? Gastroentérol Clin Biol 1996; 20: 561-563.
84. George G, Marvin E A. Pediatric Upper Gastrointestinal Endoscopy, Endoscopic Retrograde Cholangio-pancreatographie, and coloscopie Pediatric Gastroenterology and Nutrition in Clinical Practice. Inc. New York 2001; 32: 789-846.
85. Mougenot JF, Polononovski C. La fibroscopie digestive haute de l'enfant. Arch Fr Pediatr 1981; 38: 807-814.
86. Bazin JE. Critères de sorties et recommandations aux opérés ambulatoires. In: Conseiller C Cousin MT éd. Les complications des anesthésies de courte durée. Paris. JEPU 1995: 111-114.
87. Duvaldestin P, Beydon L. Les impératifs de l'anesthésie ambulatoire. In : Conférences d'actualisation. XXXIe congrès national d'anesthésie-réanimation. Paris. SFAR 1989: 17-23.

88. MOUGENOT JF. Endoscopie digestive .in: J Navarro,J Schmitz Gastroenterologie Pédiatrique 2éme Edition .Paris , Médecine-Sciences Flammarion , 2000 :664-86.
89. Graham L, Mary-Anne C, When to do paediatric endoscopy. Paediatrics and Child Health, Volume 21, Issue 3, March 2011, Page 152 – 159.
90. CALES P , ZABOTTO B , MESKENS C et al Gastrooesophageal Endoscopie Faetures in cirrhosis.observer variability, interassociations and relations-ship to hepatic dysfunction.gastroenterology 1990, 98 : 156-162.
91. CALES P , OBERTI F. Stratégie du traitement hémostatique des hémorragies par rupture de varices œsophagiennes et gastriques. Gastroenterol Clin Biol 1995,19 : B1-B9.
92. CHAABOUNI M ; KAMMOUN T ;MAHFOUDH A et al . Les hémorragies digestives hautes chez l'enfant : a propos de 166 cas .la Tunisie médicale 1999-vol 77, n°4 197-204.
93. Jane. L, Deirdre .A, End stage liver failure. Paediatrics and Child Health, Volume 20, Issue 1, January 2010, Pages 30-35.
94. BUREAU C et VINEL JP. Traitement d'hémostase des hémorragies digestives liées à l'hypertension portale .EMC ; hépatologie, 7-034-D-18 ,1999 ,7p.
95. CALES PET OBERTI F. Prévention de la rupture des varices œsophagiennes. Éditions techniques .EMC, Hépatologie, 7-034-d-15, 1995,9p.
96. WATANABE FD, ROSENTHAL P. Portal hypertension in children . curr opin pediatr 1995 oct; 7 (5): 533-538.
97. PONSOT PH, MENDEZ ZJ, TROUSSE TM et al .Endoscopie œsophagienne- éditions techniques-EMC, Gastro-entérologie, 9013 Al 0, 1992, 10p.
98. ZARGAR SA, JAVID G, KHAN BA et al. Endoscopic ligation compared with sclerotherapy for beeding esophageal varices in children with extrahepatic portal venous obstruction hepatology 2002 sep, 36 (3) :666-72.

99. HORIGOME H, NOMURA T, SASO K et al .Endoscopic injection sclerotherapy for esophagogastric variceal bleeding in children with biliary atresia.hepato-gastroenterology,1999 Nov-Dec ; 46(30): 3060-3062.
100. LONS T, TRINCHE JC. La sclérose endoscopique des varices œsophagiennes. Incidents et complications. gastroenterol clinbiol 1992, 16 :50-63.
101. CANO.I, URRUZUNO.P, MEDINA.E et al. Treatment of esophageal varices by endoscopic ligation in children . eur J Pediatr Surg 1995 (5): 299-302.
102. DUCHE M ,LASCAR G, CADET-JEREMIE S ., BERNARD .O. Ligature endoscopique des varices œsogastriques chez l'enfant . Gastroenterol Clin Biol, 1996,20,322-323.
103. KARRER FM et al . portal vein thrombosis : traitement of variceal hemorrhage by endoscopic variceal ligation J Pediatr Surg 1994 , 29: 1149-1151.
104. CHOU CC et al .endoscopic variceal ligation for intractable esophageal variceal bleeding in children with idiopathic extrahepatic portal vein occlusion : report of three cases. Chang gung Med J 2001 nov, 24(11):734-40.
105. DE FRANCHIS R, PRIMIGNANI M. Endoscopic treatments for portal hypertension .baillières clin gastroenterol 1997; 11:289-309.
106. BARANGE K, ROUSSEAU H, VINEL J.P. Le shunt intrahépatique portosystémique dans le traitement des hémorragies de l'hypertension portale. presse médicale Juillet 1997, 26, n°24, 1162-1167.
107. CABERA J, MAYNÀR M, GRANADOS R, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt versus sclerotherapy in the elective treatment of variceal hemorrhage.gastroenterology 1996; 110:832-839.
108. CANOZARES BANARES R, et al .Transjugular intrahepatic portosystemic shunt with the strecker stent for control of refractory acute and chronic variceal bleeding. Scand J Gastroenterol 1996;31:285-293.

109. JALAN R , REDHEAD DN, SIMPSON KJ, et al. Transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt : long term follow-up. Q. J Med 1994, 87:567-573.
110. LABERGE JM, RING EJ, GORDON RL et al. Creation of transjugular intrahepatic portosystemic shunt with wallstent endoprosthesis: results in 100 patients. radiology 1993;187:413-420.
111. ROSSLE M, HOAG K, OCHS A et al .the transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt procédure foe variceal bleeding .N Engl J Med 1994;330:165-171.
112. SANYOL AJ, FREEDMAN AM, LUKELIC VA et al .transjugular intrahepatic portosystemic shunts for patients with active variceal hemorrhage unresponsive to sclerotherapy. gastroenterology 1996; 111:138-146.
113. HACKWORTH CA , LEEF JA , ROSENBLUM JD.et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt création in children : initial clinical experience.radiology . 1998, vol 206, n°1, 109-114.
114. PETERSONS A, VOLTRATS O, BERNSTEINS A .The first experience with non-operative treatment of hypersplenism in children with portal hypertension. Eur J Pediatr Surg 2002;12:299-303.
115. MADDISON FE. Embolic therapy of hypersplenism. invest radiol 1973;8:280-281.
116. FRANCO et VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale. Anastomose mésenttéricocave.emc, techniques chirurgicales-appareil digestif, 40-815, 1996,4p.
117. BAMBINI DA et al. Experience with the rex shunt in children with extrahepatic portal hypertension. J Pédiatrie Surg 2000 Jun ; 35(1) 13-19.
118. DE VILLE DE GOYET J et al. Direct by passing of extrahepatic portal venous obstruction in children: a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension J.Pediatr Surg 1998,33:597-601.

119. DE VILLE DE GOYET J et al . original extrahilar approach for hepatic portal revascularization and relief of extrahepatic portai hypertension related to later portal vein thrombosis after pediatrie liver transplantation long term results.transplantation.1996,26:71-75.
120. YANDZA T, MAYER S, DUBOIS J et al .splenocaval shunt in children using internal jugular vein graft : a case report .Eur J Pediatr Surg 1998 (8) : 58-60.
121. FRANCO et VONS C. Chirurgie de l'hypertension portale .transsection œsophagienne et intervention de Suguira. emc, techniques chirurgicales - appareil digestif, 40-822, 1996,4p.
122. SHARMA D, AGRAWAL S, SAXENA A. A modified technique of devascularisation in children trop doct 2001. Apr; 31(2); 93-95.
123. BISMUTH H et HOUSSIN D, Transplantation Du Foie , Rev.Prat, 1986,tome 36, n°29,1649-1656.
124. PASRICHA PJ. Therapeutic upper endoscopy gastrointest endosc clin north am 2000 ; 10(I):81-88.