

N° D'ORDRE:.....

**UNIVERSITE D'ALGER**

**Institut National d'Enseignement  
Supérieur en Sciences Médicales**

**Département de Médecine**

**THESE**

**POUR L'OBTENTION DU GRADE DE  
DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES**

**PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE  
DE L'HYPERTENSION PORTALE  
DE L'ENFANT EN ALGERIE.**

**Soutenue par Monsieur le Docteur  
BOUCHENAFI NOURDINE**

**Directeur de Thèse  
Professeur Mammour BEKKAT**

**Soutenue le,.....**

N° D'ORDRE:.....

UNIVERSITE D'ALGER

Institut National d'Enseignement  
Supérieur en Sciences Médicales

Département de Médecine



THESE

A LA MEMOIRE DE MON PERE

POUR L'OBTENTION DU GRADE DE  
DOCTEUR EN SCIENCES MEDICALES

PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE  
DE L'HYPERTENSION PORTALE  
DE L'ENFANT EN ALGERIE.

Soutenue par Monsieur le Docteur  
BOUCHENAFI NOURDINE

Directeur de Thèse  
Professeur Mammam BEKKAT

Soutenue le,.....

A LA MEMOIRE DE MON PERE  
ET DE MON FRERE

A MA MERE

A NESRINE

MERIEH

RYAD

**A MA FEMME**

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR N. BEKKAT

**A NESRINE**

J'AI TOUJOURS APRECIE VOS QUALITES HUMAINES,  
**MERIEM** VOTRE RIGUEUR SCIENTIFIQUE, VOTRE FORCE DE  
TRAVAIL ET VOS QUALITES D'ENSEIGNANTS .  
**RYAD**

J'AI GOUTE A VOS COTES LA FIERTE D'ETRE VOTRE  
ELEVE.

JE REMERCIE VIVEMENT :

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE  
MONSIEUR LE PROFESSEUR M. BEKKAT

\* Pr. R. YAICI

POUR LEURS CONSEILS.

J'AI TOUJOURS APRECIE VOS QUALITES HUMAINES,  
VOTRE RIGUEUR SCIENTIFIQUE, VOTRE FORCE DE  
TRAVAIL ET VOS QUALITES D'ENSEIGNANTS .

J'AI GOUTE A VOS COTES LA FIERTE D'ETRE VOTRE  
ELEVE.

JE REMERCIE VIVEMENT :

\* Pr M. ZITOUNI

\* Pr M. YAICI

POUR LEURS CONSEILS.

LISTE DES ABBREVIATIONS UTILISEES DANS LE TEXTE ET LES

TABLEAUX :

- H.T.P	:	Hypertension portale
- S.M.C	:	Shunt mésentérique - cave
- S.S.R.D	:	Shunt spléno rénal distal
- F.H.C	:	Fibrose hépatique congénitale
- CAV	:	Cavernome portal
- B.D.C	:	BUDD-CHIARI
- F.N.S	:	Formule numération sanguine
- V.M.S	:	veine mésentérique supérieure

**JE REMERCIE MADemoiselle ALLAM SALEHA  
ET MADemoiselle BERBER FOUZIA POUR LES  
TRAVAUX DE SECRETARIAT AINSI QUE TOUTE  
L'EQUIPE DU SERVICE INFORMATIQUE DE  
L'HOPITAL CENTRAL DE L'ARMEE.**



# LISTE DES ABREVIATIONS UTILISEES DANS LE TEXTE ET LES

## TABLEAUX :

### PLAN:

<u>CHAPITRE I :</u>			
- H.T.P	:	Hypertension portale	PAGE : #1
- S.M.C	:	Shunt mésentérico - cave	PAGE : #2
<u>CHAPITRE II :</u>			
- S.S.R.D	:	Shunt spléno rénal distal	PAGE : #3
<u>CHAPITRE III :</u>			
- F.H.C	:	Fibrose hépatique congenital	PAGE : #3
- CAV	:	Cavernome portal	PAGE : #9
<u>CHAPITRE IV :</u>			
- B.D.C	:	BUDD CHIARI	PAGE : #9
<u>CHAPITRE V :</u>			
- F.N.S	:	Formule numération sanguine	PAGE : 14
- V.M.S	:	Veine mesenterique supérieure	PAGE : 24
<u>CHAPITRE VI :</u>			
- S.F	:	Shunt de fortune	PAGE : 24
<u>CHAPITRE VII :</u>			
- S.C.L	:	Sclérotherapie	PAGE : 45
<u>CHAPITRE VIII :</u>			
		IMAGERIE	PAGE : 47
<u>CHAPITRE IX :</u>			
		TRAITEMENT	PAGE : 59
<u>CHAPITRE X :</u>			
		PARTICULARITES DE L'HTP DE L'ENFANT	PAGE : 90
<u>CHAPITRE XI :</u>			
		MATERIEL ET METHODES	PAGE : 98
<u>CHAPITRE XII :</u>			
		RESULTATS	PAGE : 113
<u>CHAPITRE XIII :</u>			
		COMMENTAIRES	PAGE : 177
<u>CHAPITRE XIV :</u>			
		CONCLUSION	PAGE : 237
<u>CHAPITRE XV :</u>			
		BIBLIOGRAPHIE	PAGE : 245

## INTRODUCTION PLAN:

<u>CHAPITRE I :</u>	INTRODUCTION	PAGE : 01
<u>CHAPITRE II :</u>	OBJECTIFS	PAGE : 02
<u>CHAPITRE III :</u>	EMBRYOLOGIE	PAGE : 03
<u>CHAPITRE IV :</u>	ANATOMIE	PAGE : 09
<u>CHAPITRE V :</u>	PHYSIOPATHOLOGIE	PAGE : 14
<u>CHAPITRE VI :</u>	CLINIQUE	PAGE : 24
<u>CHAPITRE VII :</u>	FIBROSCOPIE	PAGE : 45
<u>CHAPITRE VIII :</u>	IMAGERIE	PAGE : 47
<u>CHAPITRE IX :</u>	TRAITEMENT	PAGE : 59
<u>CHAPITRE X :</u>	PARTICULARITES DE L'HTP DE L'ENFANT	PAGE : 96
<u>CHAPITRE XI :</u>	MATERIEL ET METHODES	PAGE : 98
<u>CHAPITRE XII :</u>	RESULTATS	PAGE : 113
<u>CHAPITRE XII :</u>	COMMENTAIRES	PAGE : 177
<u>CHAPITRE XIII :</u>	CONCLUSION	PAGE : 237
<u>CHAPITRE XIV :</u>	BIBLIOGRAPHIE	PAGE : 245

## INTRODUCTION

L'hypertension portale est un état hémodynamique se caractérisant par l'existence d'un gradient de pression entre le système porte et le système cave ou systémique de 10 à 15 cm d'eau.

Cet état hémodynamique est secondaire à un obstacle au retour veineux porte pouvant siéger le plus souvent en pré ou intra-hépatique ou parfois en sus-hépatique.

La symptomatologie est le plus souvent stéréotypé et dépendant du siège de l'obstacle.

Le diagnostic de l'hypertension portal de l'enfant est le plus souvent aisé. Mais l'appréciation de la cartographie vasculaire pour un meilleur choix thérapeutique fait appel le plus souvent à une opacification vasculaire qui reste onnereuse, dangereuse, nécessitant généralement une anesthésie générale. L'introduction et l'amélioration des procédés d'imagerie par ultra-son nous a incité à réaliser une étude comparative entre l'apport de l'échographie dans la cartographie vasculaire et les opacifications vasculaires.

Il y a un siècle, a été introduite la première technique chirurgicale dans le traitement de l'hypertension portale. Depuis de multiples procédés ont été décrits sans qu'aucun ne soit accepté définitivement comme traitement de choix.

Dans cette multiplicité se profile deux axes thérapeutiques: l'attaque des varices et le shunt.

Trois zones d'influences thérapeutiques sont notés à travers le monde. Le Japon reste la zone d'influence de la déconnexion azygo-portale avec SUGUIRA comme tête de file. Les Etats-Unis restent fidèle aux shunts sous l'influence de WARREN. L'Europe se partage entre les inconditionnels de la sclérothérapie (Allemagne) et le reste de l'Europe ouvert à tous les procédés avec une préférence pour le shunt.

## OBJECTIFS

Les objectifs de notre étude prospective de 29 hypertensions portales de l'enfant sont doubles.

1°) Malgré les progrès considérables réalisés par l'imagerie échographique, l'exploration pré-opératoire d'une hypertension portale nécessite jusqu'à l'heure actuelle la réalisation d'une artériographie splénique, mésentérique supérieure, rénale gauche et une cavographie.

Cette série d'examens reste excessive de part le coût, le nombre d'examens, les risques de ces examens et la nécessité le plus souvent d'une anesthésie générale pour réaliser cette batterie d'examens chez le petit enfant.

Aussi afin de palier à tous ces inconvénients nous avons eu recours à l'échographie pour répondre à toutes les questions que se pose le chirurgien avant d'opérer une hypertension portale et pour dégager les limites et les indications de cet examen dans la réalisation d'une cartographie vasculaire.

2°) A travers les nombreuses techniques, le deuxième objectif de ce travail est de comparer deux techniques chirurgicales qui sont actuellement les plus utilisées: le shunt mésentérico-cave avec greffon veineux interposé et le shunt spléno-rénal distal sans deconnection azygo-portale. L'objectif est de dégager les avantages et les inconvénients de chacune des deux techniques et surtout de faire ressortir les indications de chacune d'elles en fonction de nombreux paramètres.

I- INTRODUCTION:

La description du système porte a été rapportée par VESALE (1543), puis FABRICIUS (1571) et a été complétée par les anatomistes du 19ème siècle et du début du 20ème siècle. Avec le début de la chirurgie porte-cave, les études se sont multipliées.

Depuis DICKSON (1957), MARTIN (1959), KAMINA (1965), LASO (1966), NICHEAU-LAZORTHES (1968) et MONTAGNON-AUTISIER (1974) le développement embryologique du système porte est bien connu.

Après la naissance, un seul auteur OBEL (1972) s'est intéressé à la croissance du système porte.

II- DEVELOPPEMENT NORMAL:

- AU 22ème jour apparaît l'ébauche du système veineux embryonnaire.

# EMBRYOLOGIE

A- STADE DE NON COMMUNICATION ENTRE LES TROIS SYSTEMES VEINEUX:

Au stade du 24ème jour (embryon de 4mm) la circulation veineuse embryonnaire est caractérisée par trois paires de veines principales: Les veines vitellines, les veines ombilicales, et les veines cardinales (fig 2).

1- Les veines vitellines ou capails mésentériques drainent vers le cœur le sang du sac nutritif. Avant de pénétrer dans le sinus veineux, ces veines vitellines forment un plexus autour du duodénum et traversent l'évacoue hépatique. A ce niveau leur trajet est interrompu par la prolifération des cordons hépatiques de telle sorte qu'il va se former dans toute l'étendue du foie, un important réseau vasculaire constituant les sinusoides hépatiques. Ensuite ces veines rejoignent le sinus veineux par l'intermédiaire des canaux hépato-cardiaques.

A la fin de la 4ème semaine il existe trois anastomoses entre les deux veines vitellines,

- Une anastomose caudale pré-intestinale;

## EMBRYOLOGIE (111-112)

### I- INTRODUCTION:

La description du système porte à été rapportée par VESALE (1543), puis FABRICUS (1571) et a été complétée par les anatomistes du 19ème siècle et du début du 20ème siècle. Avec le début de la chirurgie porto-cave, les études se sont multipliées.

Depuis DICKSON (1957). MARTIN (1959). KAMINA (1965). LASO (1966) MICHEAU-LAZORTHES (1968) et MONTAGNON-AUTISIER (1974) le développement embryologique du système porte est bien connu.

Après la naissance, un seul auteur OBEL (1975) s'est intéressé à la croissance du système porte.

### II- DEVELOPPEMENT NORMAL:

- Au 22ème jour apparait l'ébauche du système veineux par la constitution des veines cardinales (vaisseaux systémiques dorsaux) et d'un réseau nutritionnel ventral annexé au sac vitellin (fig 1).

#### **- A- STADE DE NON COMMUNICATION ENTRE LES TROIS SYSTEMES VEINEUX:**

Au stade du 24ème jour (embryon de 4mm) la circulation veineuse embryonnaire est caractérisée par trois paires de veines principales: Les veines vitellines, les veines ombilicales, et les veines cardinales (fig 2).

1- Les veines vitellines ou omphalo-mésenteriques drainent vers le coeur le sang du sac nutritif. Avant de pénétrer dans le sinus veineux, ces veines vitellines forment un pléxus autour du duodénum et traversent l'ébauche hépatique; à ce niveau leur trajet est interrompu par la prolifération des cordons hépatiques de telle sorte qu'il va se former dans toute l'étendue du foie, un important réseau vasculaire constituant les sinusoides hépatiques. Ensuite ces veines rejoignent le sinus veineux par l'intermédiaire des canaux hépto-cardiaques.

A la fin de la 4ème semaine il existe trois anastomoses entre les deux veines vitellines.

\* Une anastomose caudale pré-intestinale;

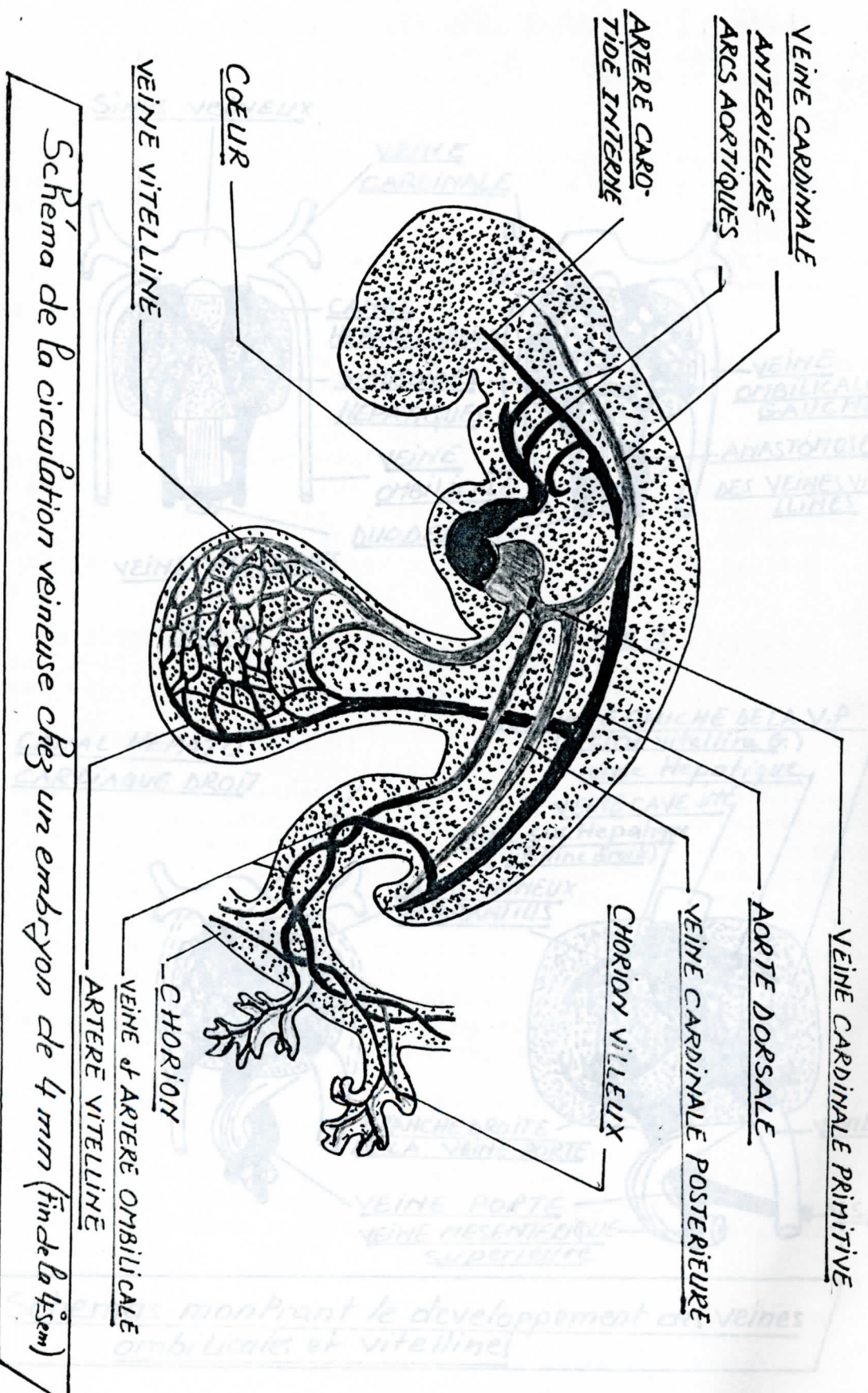
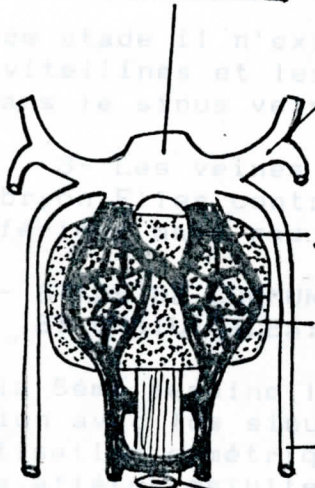


Fig 1

SINUS VEINEUX



VEINE CARDINALE

CANAL HEPATO-CARDIAQ

SINUSOIDES HEPATIQUES

VEINE OMBILICALE

VEINES VITELLINES



VEINE OMBILICALE GAUCHE

ANASTOMOSE DES VEINES VITELLINES

DUODENUM

Fig 2

Fig 3

CANAL HEPATO CARDIAQUE DROIT



CANAL VEINEUX d'ARANTIUS

BRANCHE DROITE DE LA VEINE PORTE

VEINE PORTE VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE

BRANCHE GAUCHE DE LA V.P (VEINE vitelline G.)

veine Hepatique

VEINE CAVE INF

veine sus. Hepatique (vitelline droite)

v. ombilicale

v. splenique

Schemas montrant le developpement des veines ombilicales et vitellines

Fig 4

Fig 5



- \* Une anastomose moyenne rétro-intestinale;
- \* Une anastomose craniale intra-hépatique.

2- Les veines ombilicales apportent à l'embryon le sang oxygéné;elles prennent leurs origines dans les villosités choriales.Elles croisent les faces latérales du foie.

A ce stade il n'existe pas de communication entre les veines vitellines et les veines ombilicales avant de se jeter dans le sinus veineux.

3- Les veines cardinales drainent le sang veineux de l'embryon.Elles contribuent à la formation du système cave inférieur mais pas du système porte.

#### -B- STADE DE COMMUNICATION ENTRE LES VEINES VITELLINES ET OMBILICALES:

A la 5ème semaine les veines ombilicales entrent en connection avec les sinusoïdes hépatiques aboutissant à une systématisation symétrique du système porte droit et gauche avec des afférences(vitellines et ombilicales du foie droit et du foie gauche).Les éfférences se faisant par le sinus veineux et les canaux hépato-cardiaques droit et gauche. (fig 3).

**AU 32EME JOUR** (embryon de 5 à 7 mm)débuté l'organisation définitive de type assymétrique portant sur les veines ombilicales et vitellines(fig 3).

#### **AU 37EME JOUR (fig 5)**

\* Disparition de la partie distale de la veine ombilicale gauche et de toute la veine ombilicale droite.Ainsi des deux veines ombilicales il ne persiste que la partie proximale de la veine ombilicale gauche qui ramène vers le foie le sang du placenta.Lorsqu'au cours du développement ultérieur la circulation placentaire s'accroît.II s'établit une communication directe entre la veine ombilicale gauche et la veine cave inférieure:c'est le canal d'ARANTIUS qui court-circuite les sinusoïdes hépatiques.

\* Le réseau vitellin peri-duodenal va former un vaisseau unique la veine porte.Ainsi des deux veines vitellines droite et gauche il ne persiste que:

- La partie craniale et caudale de la veine vitelline droite;

- L'anastomose pré et rétro-intestinale.

La partie caudale de la veine vitelline droite va donner naissance à la veine mésentérique supérieure.En même temps l'ébauche splénique a débuté sous forme d'une condensation mésenchymateuse.

### AU 44EME JOUR: (Embryon de 11 à 14mm)

Le système porte se complète. En effet la veine splénique et la veine mésentérique inférieure vont rejoindre la veine mésentérique supérieure pour former la veine porte. La rotation du duodénum s'achève ainsi que la formation de l'angle duodéno-jéjunal.

Le segment proximal de l'anse tourne vers la droite ceci explique les rapports du tronc porte qui se situe en arrière de D2 et de la veine mésentérique supérieure et en avant du 3ème duodénum.

A ce stade le système vasculaire afférent est bien développé:

\* La veine porte (issue du système vitello-mésentérique) draine le sang vitellin et mésentérique.

\* La veine ombilicale devient en fait l'élément principal. Elle se divise au sein du foie en deux branches principales et s'anastomose avec la veine porte.

### AU 52EME JOUR (Embryon 22 à 24 mm)

La ramure portale est pratiquement définitive, comparable à celle de l'adulte.

1°) La veine porte se divise en deux branches droite et gauche.

2°) La veine ombilicale avec un trajet ascendant communique avec la branche gauche de la veine porte.

3°) Le canal d'ARANTIIUS fait suite à la partie dorsale de la veine ombilicale et rejoint le système efférent du foie.

### AVANT LA NAISSANCE:

La circulation foetale provient de la veine ombilicale riche en sang oxygéné.

Le sang placentaire parvient au foie et rejoint la veine cave inférieure en passant par les sinusoides hépatiques et par le canal veineux. Le sphincter du canal veineux régule l'apport sanguin.

### A LA NAISSANCE:

La suppression de la circulation placentaire aboutit à la fermeture du canal d'ARANTIIUS qui devient ligament

veineux et de la veine ombilicale. Ces oblitérations débutent après la fermeture des artères ombilicales afin de permettre un bon remplissage vasculaire du nouveau né.

En raison de l'oblitération de la veine, la zone anastomotique avec la veine porte va former le récessus ombilical de REX. La jonction des deux veines se fait sans obstacles ni hiatus: les parois veineuses sont en continuité si bien que la veine ombilicale reste perméable totalement jusqu'à l'âge d'un an environ. Ensuite, l'involution de cette veine est due à la rétraction des fibres. Elle forme alors le ligament rond.

A la naissance la vascularisation portale provient exclusivement de la veine porte. Dans sa branche gauche le courant sanguin s'inverse.

ANATOMIE

## ANATOMIE DU SYSTEME PORTE EXTRA HEPATIQUE

Le systeme porte extra-hépatique fig 6 comprend:

- \* La veine porte;
- \* La veine splénique;
- \* La veine mesentérique supérieure;
- \* La veine mesentérique inférieure.

### I- LA VEINE PORTE:

La veine porte ou tronc porte ramène au foie le sang veineux du tube digestif sous diaphragmatique, du pancréas et de la rate. Sa longueur est d'environ 80 à 100 mm et son diamètre est de 15 à 18 mm (chez l'adulte) et ne contient pas de valves.

#### a) Origine:

Dans 23 à 75% des cas la veine porte naît de l'union de la veine mesentérique supérieure avec le tronc splénomésaraïque qui lui même est issu de l'union de la veine mesentérique inférieure et la veine splénique.

# ANATOMIE

La veine porte naît de l'union de la veine mesentérique inférieure se jette dans la veine mesentérique supérieure.

Dans 32,7% des cas le mode de formation est triple. Sur le plan topographique le confluent portal est situé:

- \* En arrière de l'isthme du pancréas;
- \* En avant de la veine cave inférieure et de la veine rénale gauche;
- \* A gauche et légèrement en arrière du cholédoque intra-pancréatique;
- \* A droite de l'aorte et de l'origine de l'artère mesentérique supérieure.

#### b) La portion retro-duodeno-pancréatique:

Elle est oblique en haut en avant et à droite inclinée à 29° en moyenne sur la verticale.

Elle croise en arrière la veine cave inférieure en formant un X allongé et elle se situe à la face postérieure de la tête du pancréas et du duodénum.

Elle reçoit à ce niveau plusieurs collatérales:

## ANATOMIE DU SYSTEME PORTE EXTRA HEPATIQUE

Le système porte extra-hépatique fig 6 comprend:

- \* La veine porte;
- \* La veine splénique;
- \* La veine mesentérique supérieure;
- \* La veine mesentérique inférieure.

### I- LA VEINE PORTE:

La veine porte ou tronc porte ramène au foie le sang veineux du tube digestif sous diaphragmatique, du pancréas et de la rate. Sa longueur est d'environ 80 à 100 mm et son diamètre est de 15 à 10 mm (chez l'adulte) et ne contient pas de valves.

#### a) Origine:

Dans 23 à 70% des cas la veine porte naît de l'union de la veine mesentérique supérieure avec le tronc splénomésaraïque qui lui même est issu de l'union de la veine mesentérique inférieure et la veine splénique.

Dans 29 à 53% des cas : la veine mesentérique inférieure se jette dans la veine mesentérique supérieure.

Dans 32,7% des cas le mode de formation est triple. Sur le plan topographique le confluent portal est situé:

- \* En arrière de l'isthme du pancréas;
- \* En avant de la veine cave inférieure et de la veine rénale gauche;
- \* A gauche et légèrement en arrière du cholédoque intra-pancréatique;
- \* A droite de l'aorte et de l'origine de l'artère mesentérique supérieure.

#### b) La portion retro-duodeno-pancréatique:

Elle est oblique en haut en avant et à droite inclinée à 29° en moyenne sur la verticale.

Elle croise en arrière la veine cave inférieure en formant un X allongé et elle se situe à la face postérieure de la tête du pancréas et du duodenum.

Elle reçoit à ce niveau plusieurs collatérales:

ANATOMIE DU SYSTEME PORTE

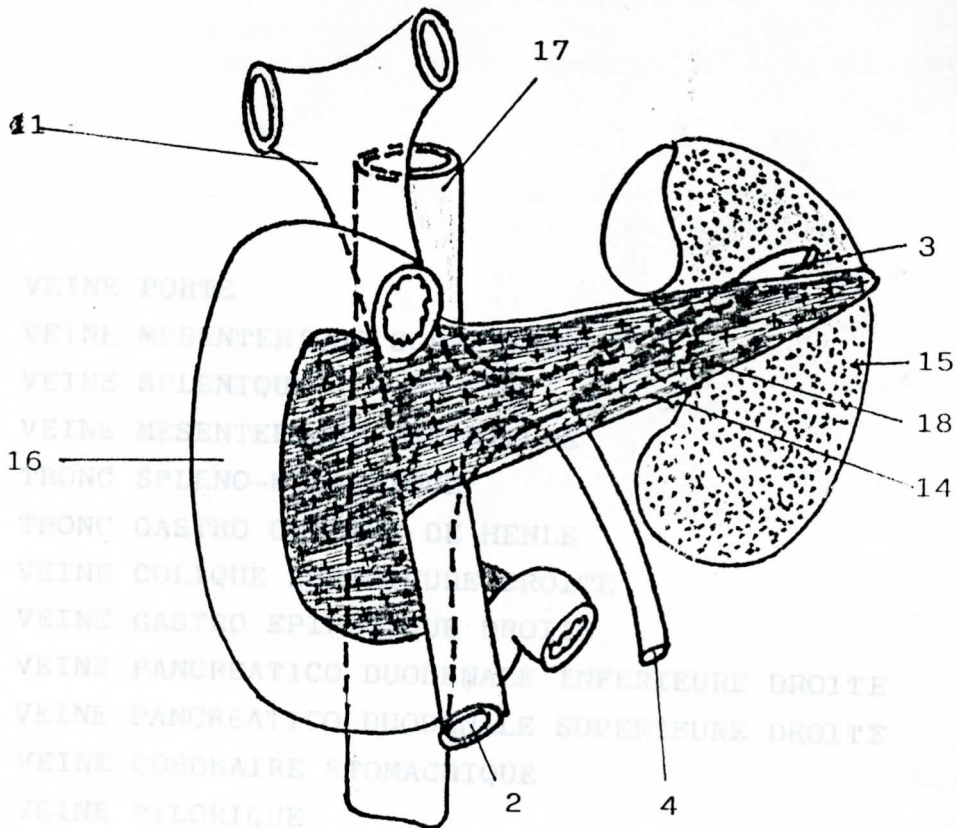
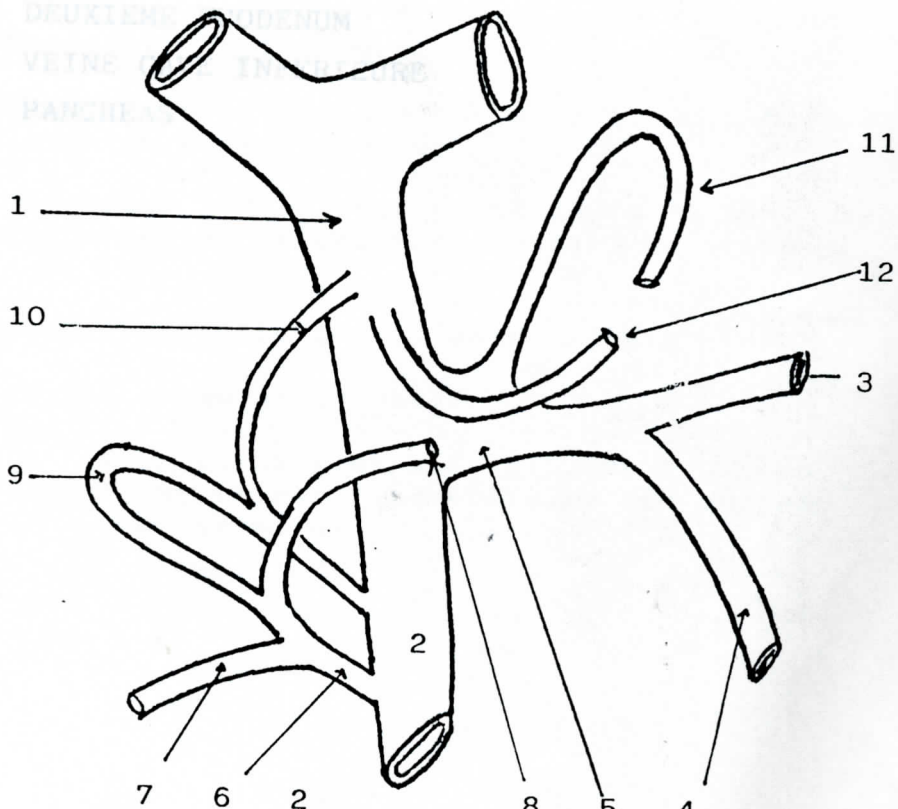


Fig 6 : ANATOMIE DU SYSTEME PORTE.



## ANATOMIE DU SYSTEME PORTE

### a) Le pédicule hépatique:

Le tronc porte monte dans le bord droit du petit épiploon, c'est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

- 1 : VEINE PORTE
- 2 : VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE
- 3 : VEINE SPLENIQUE
- 4 : VEINE MESENTERIQUE INFERIEURE
- 5 : TRONC SPLENO-MESARAIQUE
- 6 : TRONC GASTRO COLIQUE DE HENLE
- 7 : VEINE COLIQUE SUPERIEURE DROITE
- 8 : VEINE GASTRO EPIPLOIQUE DROITE
- 9 : VEINE PANCREATICO DUODENALE INFERIEURE DROITE
- 10 : VEINE PANCREATICO DUODENALE SUPERIEURE DROITE
- 11 : VEINE CORONAIRE STOMACHIQUE
- 12 : VEINE PYLORIQUE
- 14 : VEINE RENALE GAUCHE
- 15 : REIN GAUCHE
- 16 : DEUXIEME DUODENUM
- 17 : VEINE CAVE INFERIEURE
- 18 : PANCREAS

Elle se dirige sur la face postérieure du pancréas de gauche à droite horizontalement en dessous de l'artère splénique.

Elle répond en arrière à la veine rénale gauche.

Elle reçoit comme affluences:

- \* La veine gastro-épiploïque gauche;
- \* Les veines pancréatiques sur sa face antérieure;

- \* La veine pancréatique duodénale postéro-supérieure se jette dans le bord droit de la veine porte;
- \* La veine coronaire stomachique au niveau du bord gauche;
- \* L'inconstante veine pancréatique accessoire

### c) Le pédicule hépatique:

Ensuite le tronc porte monte dans le bord droit du petit épiploon, c'est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique.

Il répond:

- \* En avant et à gauche à l'artère hépatique;
- \* En avant et à droite à la voie biliaire principale;
- \* En arrière elle est rapporté avec la veine cave inférieure par l'intermédiaire du hiatus de WINSLOW.

Cette portion est totalement libre sur sa face postérieure, c'est le secteur chirurgical, seul la face antérieure et gauche reçoit la veine pylorique.

Enfin la veine porte reçoit à sa partie supérieure juste avant sa division et de façon inconstante les veines para-ombilicales et la veine cystique.

### II- LA VEINE SPLENIQUE:

Elle draine le sang de la rate vers le tronc porte. Elle naît de la convergence de 5 à 6 branches au niveau de l'épiploon pancréatico-splénique.

Sa longueur peut atteindre 15 cm et son diamètre est 8 à 10 mm (dimension chez l'adulte).

Elle se dirige sur la face postérieure du pancréas de gauche à droite horizontalement en dessous de l'artère splénique.

Elle répond en arrière à la veine rénale gauche .

Elle reçoit comme affluences:

- \* La veine gastro-épiploïque gauche;
- \* Les veines pancréatiques sur sa face antérieure;



- \* La veine mésentérique inférieure sur son bord inférieur;
- \* Dans certains cas la veine coronaire stomachique sur son bord supérieur.

### III- LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE:

Elle draine le sang de l'intestin grêle du colon et une partie de l'estomac et du duodeno-pancréas.

Son origine siège au niveau du tronc iléal de MARTIN ou se jettent les veines iléales.

Elle reçoit:

- \* La veine iléo-coeco colique droite;
- \* La veine intermédiaire ou jéjuno-intermédiaire;
- \* Le tronc gastro-colique de HENLE à droite;
- \* Les veines jéjunales à gauche.

Le secteur chirurgical s'étend sur 3 cm environ entre la veine iléo-caeco-colique en bas et le tronc de HENLE en haut.

### IV- LA VEINE MESENTERIQUE INFERIEURE:

Elle draine le sang veineux du colon gauche.

Tout obstacle sur le retour veineux porte va entraîner:

- \* Une splénomégalie.
- \* Une circulation collatérale.
- \* Une ascite.
- \* Une modification du parenchyme hépatique.

#### A) SPLENOEGALIE ET HYPERSPLENISME:

La rate est un organe essentiel chez l'enfant de part ses fonctions immunologiques, hématologiques et dynamiques.

Cette splénomégalie est non seulement morphologique mais également fonctionnelle par toutes les hypertension portales s'accompagnent d'une diminution des hématies, des leucocytes et des plaquettes traduisant une séquestration de ces éléments figurés dans la rate et définissant ainsi l'hyper脾énisme. Mais cet hyper脾énisme n'appartient pas en propre aux grosses rates d'hypertension portale mais sur

# PHYSIOPATHOLOGIE

La grande quantité de plaquette dans la rate sans qu'elles soient détruites. Ce phénomène existe à l'état normal pour la tiers environ de la masse plaquettaire; il est du à un ralentissement de la circulation plaquettaire durant la traversée splénique.

Par ailleurs cette thrombocytopénie sensibilise et augmente la tendance à saigner des varices œsophagiennes. Le retour à la normale de la pression veineuse de la veine splénique favorise la disparition des conséquences de l'hyper脾énisme

Cependant il n'y a pas de corrélation nette entre la taille de la rate et la pression portale, ni entre l'hyper脾énisme et l'importance de la splénomégalie (27)

#### B) CIRCULATION COLLATERALE (FIG 8):

Tout obstacle sur le système veineux porte va favoriser l'apparition de voies de dérivation:

- \* Hépatofuges entre le système porte à haute pression et le système cave à basse pression.

## CONSIDERATION PHYSIO-PATHOLOGIQUE (32)

Tout obstacle sur le retour veineux porte va entraîner:

- \* Une splénomégalie.
- \* Une circulation collatérale.
- \* Une ascite.
- \* Une modification du parenchyme hépatique.

### A) SPLENOMEGALIE ET HYPERSPLENISME:

La rate est un organe essentiel chez l'enfant de part ses fonctions immunologiques, hématologiques et dynamiques.

Cette splénomégalie est non seulement morphologique mais également fonctionnelle car toutes les hypertensions portales s'accompagnent d'une diminution des hématies, des leucocytes et des plaquettes traduisant une séquestration de ces éléments figurés dans la rate et définissant ainsi l'hypersplénisme. Mais cet hypersplénisme n'appartient pas en propre aux grosses rates d'hypertension portale mais aux splénomégalias en général quelque soit la cause ..

La thrombocytopénie est liée à la mise en réserve d'une grande quantité de plaquette dans la rate sans qu'elles soient détruites. Ce phénomène existe à l'état normal pour le tiers environ de la masse plaquettaire; il est du à un ralentissement de la circulation plaquettaire durant la traversée splénique.

Par ailleurs cette thrombocytopénie sensibilise et augmente la tendance à saigner des varices oesophagiennes. Le retour à la normale de la pression veineuse de la veine splénique favorise la disparition des conséquences de l'hypersplénisme

Cependant il n'y a pas de corrélation nette entre la taille de la rate et la pression portale, ni entre l'hypersplénisme et l'importance de la splénomégalie (27) .

### B) CIRCULATION COLLATERALE (FIG 8):

Tout obstacle sur le système veineux porte va favoriser l'apparition de voies de dérivation:

- \* Hépatofuges entre le système porte à haute pression et le système cave à basse pression.

\* Hépatopétes si l'obstacle est pré-hépatique il s'établit des dérivations entre le système porte à haute pression et le foie à basse pression.

Donc dans le bloc pré-hépatique les voies de dérivations sont mixtes hépatofuges et hépatopétes alors que dans le bloc intra et sus hépatique les voies de dérivations ne peuvent être qu'hépatofuges.

### 1°) Les voies de dérivations hépatofuges:

Les voies de dérivations hépatofuges sont multiples et ne font qu'emprunter des circuits qui existent à l'état normal mais peu fonctionnels et qui se font réactiver par l'hyperpression veineuse portale.

L'enfant à de grandes capacités a créé des voies collatérales spontanées; mais ces voies de dérivations sont incapables dans la plupart des cas de neutraliser l'hypertension portale. Parfois elles arrivent à compenser l'obstacle et cette hypertension peut passer inaperçue.

De toutes ces voies de dérivations, seules les veines à parois minces sous muqueuses de l'oesophage distal et de l'estomac sont pathognomiquement les plus importantes et les plus dangereuses de part leur rupture. Elles résument à elles seules le danger principal de l'hypertension portale surtout dans les blocs pré-hépatiques ou elles représentent le seul danger.

Grâce à ces voies de dérivations hépatofuges il se produit une inversion du flux dans le territoire portal.

Ces voies de dérivations hépatofuges sont multiples et peuvent être schématiser en:

- \* Anastomoses gastro-oesophagiennes
- \* Anastomoses rectales
- \* Anastomoses péritonéo-pariétales.
- \* Anastomoses gastro-phréno-capsulo-rénales de GILLOT.
- \* Anastomoses porto-ombilico-caves.

### a) Les anastomoses gastro-oesophagiennes:

Le sang portal rejoint le système cave supérieur en remontant à contre courant les veines coronaires stomachiques, pyloriques, les vaisseaux gastriques courts, les vaisseaux spléno-tubérositaires et gastriques postérieurs,

pour rejoindre le plexus veineux œsophagien sous-muqueux et se faire drainer par l'hémi-azygos inférieure à gauche et la grande azygos à droite.

Par ailleurs le plexus veineux œsophagien peut être drainé vers la veine cave inférieure par l'intermédiaire des veines diaphragmatiques.

Ce type de dérivation est fréquent chez l'adulte.

c) Les anastomoses porto-cave sont fréquentes chez l'adulte.

Plusieurs types de dérivation existent :

1) Le type de dérivation hépatopulmonaire est fréquent chez l'adulte.

2) Le type de dérivation hépatopulmonaire est fréquent chez l'adulte.

d) Les anastomoses porto-cave sont fréquentes chez l'adulte.

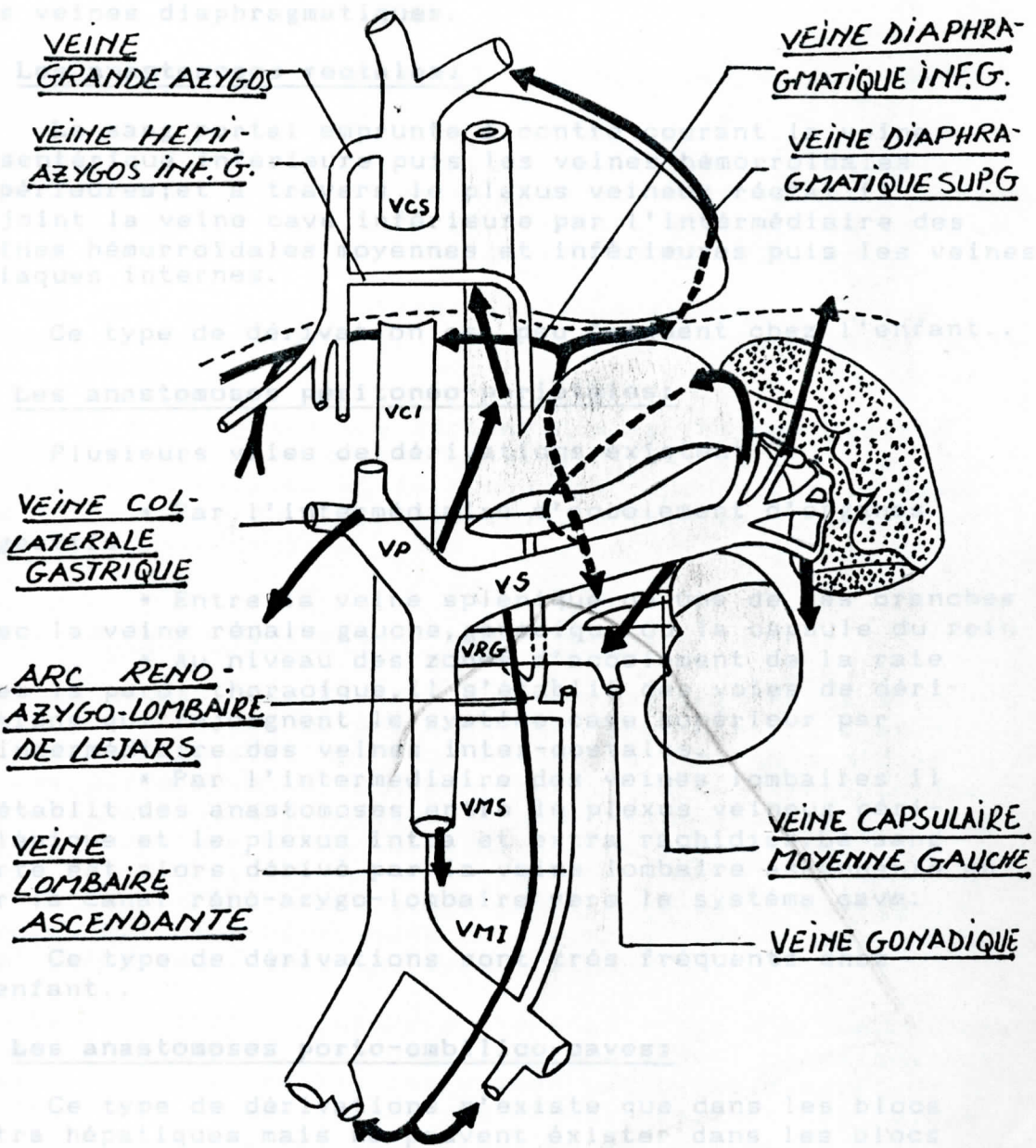


Fig 8

**SCHEMA DES VOIES DE DERIVATION HEPATOFUGE**

pour rejoindre le plexus veineux œsophagien sous muqueux et se faire drainer par l'hémi-azygos inférieure à gauche et la grande azygos à droite.

Par ailleurs le plexus veineux œsophagien peut être drainer vers la veine cave inférieure par l'intermédiaire des veines diaphragmatiques.

#### **b) Les anastomoses rectales:**

Le sang portal emprunte à contre courant la veine mésentérique inférieure puis les veines hémorroïdales supérieures; et à travers le plexus veineux rectal il rejoint la veine cave inférieure par l'intermédiaire des veines hémorroïdales moyennes et inférieures puis les veines iliaques internes.

Ce type de dérivation est peu fréquent chez l'enfant..

#### **c) Les anastomoses péritonéo-pariétales:**

Plusieurs voies de dérivation existent:

- \* Par l'intermédiaire d'accolement d'organes digestifs

- \* Entre la veine splénique ou une de ses branches avec la veine rénale gauche, gonadique ou la capsule du rein

- \* Au niveau des zones d'accolement de la rate avec la paroi thoracique, il s'établit des voies de dérivation qui rejoignent le système cave supérieur par l'intermédiaire des veines inter-costales.

- \* Par l'intermédiaire des veines lombaires il s'établit des anastomoses entre le plexus veineux péri-splénique et le plexus intra et extra rachidien. Le sang porte est alors dérivé par la veine lombaire ascendante ou par le canal réno-azygo-lombaire vers le système cave.

Ce type de dérivation sont très fréquents chez l'enfant..

#### **d) Les anastomoses porto-ombilico-caves:**

Ce type de dérivation n'existe que dans les blocs intra hépatiques mais ne peuvent exister dans les blocs pré-hépatiques du fait que la veine ombilicale se jette dans la veine porte gauche il ne peut s'établir de dérivation si cette veine porte est thrombosée.

Ce type de dérivation est très fréquent chez les enfants du fait que la veine ombilicale reste perméable durant la première année de vie.

### e) L'anastomose gastro-phréno-capsulo-rénale de GILLOT:

La veine gastrique de GILLOT est un affluent de la veine diaphragmatique inférieure gauche qui se jette dans la veine rénale gauche par un tronc commun avec la veine capsulaire gauche.

\*\*\* Deux caractéristiques pour ces voies hépatofuges.

\* Ces voies de dérivations sont plus fréquentes chez l'enfant et sont d'autant plus importantes que l'enfant est plus jeune. Par ailleurs si l'enfant a développé dans un premier temps des dérivations gastro-oesophagiennes.

Il peut dans un deuxième temps développer d'autres dérivations hépatofuges qui peuvent parfois compenser cette hyperpression.

\* De toutes ces dérivations seules les gastro-oesophagiennes représentent un danger réel de part la production de varices et le risque de rupture, car la complication majeure de l'hypertension portale reste l'hémorragie.

### 2) Les voies de dérivations hépatopètes:

Lorsque le foie reste à basse pression, c'est à dire dans les hypertensions portales pré hépatiques, il s'établit des voies de dérivations hépatopètes faisant communiquer le système porte avec le foie pour permettre de maintenir une certaine perfusion hépatique en même temps que l'augmentation du calibre et du débit de l'artère hépatique.

Cette perfusion hépatique hépatopète est importante pour les cellules hépatiques car le sang portal comporte un effet protecteur (insuline) très efficace.

Le sang portal contourne l'obstacle par d'innombrables veines de la région sous hépatique, cet aspect cavernomateux résulte de la dilatation des veines cystiques, des veines pancréatiques et des veines cholédociennes. Mais ces veines sont pathologiques car très fragiles et parfois le siège d'une phlébosclérose. Leur débit et leur calibre peut parfois rendre dangereux tout abord chirurgical de la région sous hépatique. Car une veine cholédocienne peut atteindre parfois le diamètre du cholédoque.

### C- ASCITE:

De conception physio-pathologique très complexe, l'ascite semble être favorisée par deux facteurs: d'une part l'hypertension portale et d'autre part par l'insuffisance hépato-cellulaire.

Selon la loi de STARLING les échanges d'eau, d'électrolyte et de protéines de part et d'autre des capillaires sont régis par la pression oncotique et la pression hydrostatique.

Les facteurs essentiels dans la pathogénie de l'ascite sont:

- \* L'augmentation de la pression hydrostatique dans les sinusoides du fait de l'hyperpression portale.
- \* L'abaissement de la pression oncotique du fait de l'hypoprotidémie.
- \* L'augmentation de la production de lymphé hépatique.

Cette ascite reste assez rare dans les blocs pré-hépatiques et si elle survient c'est surtout au décours d'un épisode hémorragique avec destruction parénchymateuse hépatique.

Cette poussée d'ascite dans les blocs pré-hépatiques reste un des signes de découverte de la maladie chez le jeune nourrisson avant toute hémorragie.

Cette ascite séreuse n'est qu'exceptionnellement irréversible et elle cède le plus souvent sous traitement médical.

### D- MODIFICATION DU PARENCHYME HEPATIQUE:

La perfusion hépatique et l'architecture du foie sont en étroite corrélation de telle sorte qu'une perturbation dans un de ces domaines va entraîner naturellement des altérations au niveau de l'autre.

Les conséquences morphologiques comme la réduction de la réserve du glycogène, les modifications des mitochondries, les nécroses emboliques, la cytolysé, et l'atrophie cellulaire sont en relation avec la réduction de l'apport d'oxygène.



Normalement la perfusion hépatique est de 100ml/mn/100gr de foie; 70% est apporté par la veine porte et 30% par l'artère hépatique. L'apport d'oxygène est de 16 à 18 mm<sup>3</sup> d'oxygène /mn par 100gr provient de la participation artérielle pour 5 à 6ml et de la participation veineuse porte pour 11 à 12ml avec une valeur d'hémoglobine de 15%. Le chemin d'arrivée de l'oxygène qu'il soit artériel ou veineux portal ou mélangé est sans importance pour le besoin en oxygène du foie qui possède une capacité d'extraction maximale de l'oxygène dont la valeur est de 97%.

La suppression complète de la participation portale à l'oxygénation du foie qui survient lors de la fermeture de la veine porte ou lors d'une dérivation de cette dernière entraîne une augmentation de la perfusion artérielle de 50 à 100%. Lorsque il existe une compensation maximale sur la base d'une dilatation majeure des apports artériels la perfusion définitive du foie arrive à 60% de sa valeur normale. Malgré l'aptitude absolument spécifique du foie à une exploitation extrêmement importante de l'oxygène sanguin, il faut s'attendre à une destruction parenchymateuse sévère lors des chutes de pressions sanguines occasionnées par une hémorragie importante des varices oesophagiennes. Dans de tel cas la compensation artérielle pour la perfusion hépatique descend largement rapidement de son maximum de 60%

En pratique cela signifie que même lorsqu'on a affaire à un parenchyme hépatique intact avec bloc pré-hépatique, des lésions sévères du foie peuvent résulter d'hémorragies oesophagiennes répétées.

### LA PHYSIOPATHOLOGIE: (32)

Toutes les conséquences physiopathologiques de l'hypertension portale sont secondaires à la perturbation de l'hémodynamique du système veineux porte. Mais ces modifications physiopathologiques sont variables dans leur intensité et dans leur nombre en fonction de l'étiologie.

La physiopathologie des perturbations circulatoires splanchniques occasionnées par l'hypertension portale est connue d'où on tire la dénomination de syndrome d'hypertension portale : car ce syndrome n'est que la conséquence d'un obstacle à l'écoulement veineux entre le système porte et le système cave inférieur et non pas une maladie en elle même.

On peut considérer schématiquement que la circulation hépatique est centrée par le lobule hépatique, unité anatomique et fonctionnelle du foie et qu'elle comporte deux voies afferentes la veine porte et l'artère hépatique et une voie efferente les veines sus hépatiques. Ce foie organe central dans l'hypertension portale; au niveau de son parenchyme, le sang portal veineux qui a traversé le système capillaire de la rate du pancréas et de l'intestin subit une dernière traversée capillaire au niveau des acinis hépatiques.

A partir de ces données anatomiques, il est intéressant de diviser les barrières en pré et post sinusoidale. Cette séparation d'obstacle pré, intra et sus hépatique contribue à préciser les aspects cliniques et thérapeutiques de ce syndrome.

Il est facile de concevoir à travers ces aspects morphologiques que:

\* Les hypertensions portales pré-hépatiques n'auront que des conséquences hémodynamiques car il n'existe aucune perturbation biologique du foie puisque l'unité anatomique et fonctionnelle n'est pas atteinte.

\* Par contre dans les obstacles intra-hépatiques l'unité anatomique est atteinte. Aux conséquences hémodynamiques s'ajoutent les conséquences biologiques liées à l'insuffisance hépatique.

#### A. / BLOC PRE-HEPATIQUE:

Dans les blocs pré-hépatiques, seuls les considérations hémodynamiques sont responsables de la clinique; car lorsque la perturbation du flux sanguin est localisée en avant du foie le parenchyme hépatique reste d'abord intact.

La rupture des varices gastro-oesophagiennes résume la morbidité des blocs dont les causes sont essentiellement dominées par les atrésies de la veine porte ou la thrombose de la veine porte rarement par la compression extrinsèque de la veine porte une lésion du voisinage inflammatoire ou tumorale.

Il se caractérise par la transformation cavernomateuse de la région sous hépatique suite à des shunts reliant le système porte au foie ou la pression est dans la limite de la normale.

Il n'existe aucune possibilité d'action directe chirurgicale sur les obstacles pré-hépatiques. Cette atrésie ou

thrombose pouvant s'étendre le plus souvent à l'intérieur du foie.

## **B- BLOC INTRA-HEPATIQUES**

Ces blocs se caractérisent par:

- \* Une sclérose
- \* Une destruction des acinis hépatiques.

La sclérose est génératrice d'hypertension portale et la destruction des acinis hépatiques évoluent vers l'insuffisance hépatique. Il est facilement compréhensible que les deux phénomènes (l'hypertension portale et l'insuffisance hépatique) s'intriquent, faisant toute la gravité de cette affection, ou au risque propre de l'hypertension portale s'associe ceux de l'insuffisance hépatique.

Par ailleurs il existe une inter-action entre la perfusion hépatique et l'architecture du foie de telle sorte que la perturbation de l'une va entraîner naturellement une atteinte de l'autre

En fonction du siège lobulaire périphérique ou central de la compression veineuse on distingue:

- \* Les blocs intra-hépatiques pré-sinusoïdaux
- \* Les blocs hépatiques post-sinusoïdaux

### **a) Les blocs intra-hépatiques pré-sinusoïdaux**

L'obstacle se situe avant les sinusoides au niveau des dernières ramifications portales de la veine inter-lobulaire

Cet obstacle peut être secondaire:

- \* Soit à une thrombose veineuse par les oeufs de BILHARZI.
- \* Soit à une compression extrinsèque par une fibrose diffuse des espaces portes lors des fibroses hépatiques congénitales.

Du fait même de l'absence de destruction des acinis hépatiques, ce type de bloc intra-hépatique se rapproche beaucoup plus du bloc pré-hépatique car il n'y a pas de perturbation biologique hépatique.

### **b) Les blocs intra-hépatiques post sinusoïdaux:**

L'obstacle siège en aval des sinusoides sur les veines

centro lobulaires qui sont comprimées par les nodules de régénération de la cirrhose, se compliquant ainsi d'hypertension portale.

\* Ces cirrhoses peuvent être biliaires métaboliques ou post mérotiques.

\* Elles peuvent être influençables par un traitement médical. Toutefois les modifications à l'écoulement sanguin restent irréversibles.

### C) Les blocs sus hépatiques:

Dans ce type de bloc l'obstacle siège au niveau du système veineux efferents du lobule hépatique.

\* Cet obstacle va être source d'une stase veineuse en amont de l'obstacle c'est à dire au niveau centro lobulaire avec distention des sinusoides donnant l'aspect de véritable marécage sanguin centrolobulaires. Cette congestion va être source d'une fibrose centrolobulaire si l'obstacle n'est pas levé, cette fibrose se faisant à partir des veines sus hépatiques altérées vers les espaces portes.

\* Ces cirrhoses "vasculaires" sont secondaires à un obstacle pouvant siéger:

- \* Soit au niveau des veines sus hépatiques.
- \* Soit au niveau de la veine cave inférieure à hauteur ou en aval de l'abouchement des veines sus hépatiques.
- \* Soit au niveau du coeur.

Ces cirrhoses peuvent compliquer l'évolution:

- \* D'une péricardite constructive
- \* D'une thrombose des veines sus hépatiques (syndrome de BUDD CHIARI)
- \* D'une maladie veino-occlusive.
- \* D'une compression extrinsèque par une tumeur intra ou extra hépatique.
- \* D'une obstruction de la veine cave inférieure.

I- GENERALITES

L'hypertension portale est un syndrome secondaire à un obstacle à l'écoulement veineux entre le système porte et le système cave inférieur et non pas une maladie en elle même.

Ce syndrome cache des étiologies diverses qui peuvent être divisées en trois groupes différents non seulement par le siège de l'obstacle mais surtout par les conséquences physiopathologiques, cliniques, thérapeutiques et pronostiques.

On distingue trois types de blocs:

\* Le bloc pré-hépatique: l'obstacle siège en avant du foie c'est à dire sur le système porte lui même. La clinique et le pronostic sont dominés par les risques de rupture des varices œsophagiennes.

\* Le bloc intra-hépatique: l'obstacle siège dans le foie lui même. La clinique est dominée par les risques de rupture des varices œsophagiennes et aussi par la lésion hépatique elle-même.

# CLINIQUE

\* Le bloc sus-hépatique: l'obstacle siège après les veines centro-lobulaires. Ce type de bloc est particulier par ses conséquences physiopathologiques, sa clinique et surtout son traitement et son pronostic.

II- HYPERTENSION PORTALE PAR BLOC PSEHEPATIQUE

A) INTRODUCTION

Le bloc préhépatique se définit comme un obstacle siégeant au niveau de tout ou une partie du tronc porte et/ou des branches de la veine porte.

On l'appelle aussi bloc extra-hépatique ou thrombose porte ou cavernose portale.

C'est en 1861 que FRERICHS reconnut le premier l'association des hémorragies gastro-intestinales avec splénomégalie et obstruction de la veine porte avec foie sans cirrhose.

## I- GENERALITES

L'hypertension portale est un syndrome secondaire à un obstacle à l'écoulement veineux entre le système porte et le système cave inférieur et non pas une maladie en elle même.

Ce syndrome cache des étiologies diverses qui peuvent être divisées en trois groupes, différents non seulement par le siège de l'obstacle mais surtout par les conséquences physiopathologiques, cliniques, thérapeutiques et pronostiques.

On distingue trois types de blocs :

\* Le bloc pré-hépatique: l'obstacle siège en avant du foie c'est à dire sur le système porte lui même. La clinique et le pronostic sont dominés par les risques de rupture des varices oesophagiennes.

\* Le bloc intra-hépatique: l'obstacle siège dans le foie lui même. La clinique est dominée par les risques de rupture des varices oesophagiennes mais aussi par la lésion hépatique elle même.

\* Le bloc sus-hépatique: l'obstacle siège après les veines centro-lobulaires. Ce type de bloc est particulier par ses conséquences physiopathologiques, sa clinique et surtout son traitement et son pronostic.

## II- HYPERTENSION PORTALE PAR BLOC PREHEPATIQUE

### A) INTRODUCTION:

Le bloc préhépatique se définit comme un obstacle siégeant au niveau de tout ou une partie du tronc porte et/ou des branches de la veine porte.

On l'appelle aussi bloc extra-hépatique ou thrombose porte ou cavernome portal.

C'est en 1861 que FRERICHS reconnut le premier l'association des hémorragies gastro-intestinales avec splénomégalie et obstruction de la veine porte avec foie sans cirrhose.

Elle représente une des étiologies principales des hypertensions portales de l'enfant (9-136-226-21); à l'opposé de l'adulte où le bloc intra-hépatique prédomine.

L'étiologie de cette thrombose est très souvent mystérieuse, mais dans beaucoup de cas sa découverte dépend en faite de la minutie de l'enquête étiologique.

Le bloc extra-hépatique se caractérise par une pression sinusoidale normale et une hypertension portale en amont de l'obstacle c'est à dire dans le lit splanchnique. Cet état hémodynamique va induire la formation de circulation collatérale hépatopéte à travers les veines cystiques, cholédociennes et de SAPPEY, afin de contourner l'obstacle et de continuer à perfuser le foie.

Cette circulation collatérale apporte 30 à 40% du flux veineux hépatique normal (222-71). Donc ce type de bloc n'est pas synonyme d'absence de perfusion hépatique (222) et avec un foie sain histologiquement et biologiquement ce type de bloc ne représente un danger que par la rupture des varices (9-36-43).

La clé physiopathologique dans la compréhension et la prise en charge de ces malades est donc une pression sinusoidale normale associée à un parenchyme hépatique sensiblement normal dont le corollaire thérapeutique est le contrôle et la prévention des hémorragies sans crainte d'une défaillance hépatique.

A l'opposé dans les blocs intra-hépatique (cirrhose) l'obstacle siège au niveau du foie avec une pression sinusoidale élevée égale à la pression splénique donc cet état hémodynamique ne peut induire une circulation hépatopéte mais plutôt une circulation hépatofuge.

Ce bloc pré-hépatique se caractérise aussi par la précocité des hémorragies digestives posant des problèmes thérapeutiques difficiles car survenant sur des enfants avec des veines de petit calibre pouvant compromettre les dériva-tions chirurgicales.

- \* Déficience en antithrombine III
- \* Déficience en protéine C
- \* Déficience en protéine S.

Dans 40% des cas une cause est retrouvée à l'origine de la thrombose de la veine porte (9).

Le processus thrombotique touche toujours les branches de la veine porte, presque toujours la veine porte elle-même et peut même toucher la veine splénique (7%) et la veine mésentérique supérieure (14%) (9).

L'évolution de l'endoscopie et l'appréciation du calibre des varices et de l'état de la muqueuse oesophagienne permet actuellement d'apprécier les risques de rupture et de sélectionner les malades à la chirurgie.

## **B) ETIOLOGIES:**

La thrombose de la veine porte reste l'étiologie la plus fréquente de l'hypertension portale de l'enfant.

On distingue deux groupes d'obstacles pré-hépatiques: Idiopathique et non idiopathique.

### **Obstacle pré-hépatique non idiopathique:**

Trois catégories:

#### **Causes directes:**

- \* Péritonite néonatale;
- \* Traumatisme abdominale de la veine porte;
- \* Traumatisme iatrogène de la veine porte;
- \* Kyste et tumeur comprimant la veine porte.

#### **Anomalies congénitales:**

- \* Sténose de la veine porte,
- \* Atrésie de la veine porte;
- \* Agénésie de la veine porte;
- \* Duplication de la veine porte (198).

#### **Causes indirectes:**

- \* Etat d'hypercoagulabilité
  - Déficience en antithrombine III
  - Déficience en protéine C
  - Déficience en protéine S.

Dans 40% des cas une cause est retrouvée à l'origine de la thrombose de la veine porte (9).



Ce groupe de bloc extra-hépatique non idiopathique est dominé essentiellement par les causes iatrogènes faisant suite à des cathétérismes ombilicaux en période néo-natale. Trois erreurs techniques sont reconnues, actuellement comme responsables de ces thromboses portes.

Thrombose \* Catheter ombilical en mauvaise position;  
\* Le produit injecté;  
\* La durée du cathétérisme.

Un double mécanisme est incriminé dans la genèse de cette thrombose: mécanique et inflammatoire.

Mécanique: ce sont des micro-traumatismes de la paroi veineuse par un cathéter ombilical en mauvaise position. Par ailleurs la durée du cathéter semble influencer aussi la survenue de thromboses (65).

Inflammation: une agression de l'endothélium veineux par l'injection de soluté hypertonique dans un système veineux à débit insuffisant (65).

D'autres causes plus rares sont retenues dans la genèse de la thrombose de la veine porte: l'infection, la compression de la veine porte et les troubles de l'hémostase.

\* Infection: elle est secondaire à une omphalite néo-natale, une sépticémie ou une suppuration abdominale. Le lien de causalité entre l'infection et la thrombose de la veine porte a été l'objet de plusieurs discussions.

- Un certain nombre de thromboses veineuses dans le cadre des sépticémies à staphylocoques peuvent être considérées comme thromboses par "contiguïté" des vaisseaux directement au contact des lésions infectieuses (65).

Elles sont aussi favorisées par les particularités physiologiques du système fibrinolytique du nouveau-né.

- \* Lacune intra luminale;
- \* Interruption brutale des branches;
- \* Perte de mode normale de division;
- \* Anomalies des distributions segmentaires;
- \* Irregularité des parois;
- \* Image de dédoublement veineux.

\* Le lien de causalité entre la compression de la veine porte et sa thrombose est ici évident.

Cette compression de la veine porte peut être due à une tumeur hépatique, à du tissu hépatique ectopique (132) ou à une adénite tuberculeuse (64).

### Thrombose idiopathique de la veine porte:

Dans 51 à 80% des cas aucune cause évidente n'est retrouvée (226-136-60-40-31-198-43).

Assez souvent des malformations associées (Cardio-vasculaire, urinaire, crano-cérébrale ou digestive) sont retrouvées dans ce groupe avec des fréquences variables de 13 à 25% (226-9-10-30), qui suggère une origine malformative à cette thrombose porte.

La fréquence des malformations associées dans ce groupe de thrombose idiopathique ainsi que l'absence de différence (10) dans l'âge de survenue, dans l'anatomie, dans les images radiologiques et dans le retentissement hémodynamique entre les deux groupes idiopathique et non idiopathique suggère une origine anté ou péri-natale et pose deux problèmes: s'agit-il d'un défaut de développement du système porte puis apparition d'une circulation collatérale de suppléance hépatopète d'aspect cavernomateux ou plutôt d'une thrombose anté ou péri natale du tronc porte éventuellement développer sur une veine primitivement normale (10).

Pour certains (11) ce n'est que l'extension du processus néonatal d'oblitération du canal d'ARANTIIUS et de la veine ombilicale

### C) ANATOMO-PATHOLOGIE:

1°) Il semble que l'obstruction porte est en fait une maladie veineuse de tout le système porte intra et extra hépatique (10-9-21)

L'analyse angiographique des enfants de l'Hôpital BICETRE montre dans plus de la moitié des cas qu'il existe une anomalie des branches intra hépatiques de la veine porte

- \* Lacune intra luminale;
- \* Interruption brutale des branches;
- \* Perte de mode normale de division;
- \* Anomalies des distributions segmentaires;
- \* Irregularité des parois;
- \* Image de dédoublement veineux.

2°) Il n'y a pas de signe de cirrhose ni de fibrose importante à la biopsie hépatique mais il existe des anomalies minimales (10%) mais indiscutables (10).

\* Dans certains espaces portes la branche de la veine porte n'est pas visible.

\* Il peut exister de multiples structures vasculaires associées ou non à une fibrose modérée.

\* Dans le lobule on peut observer une dilatation modérée des sinusoides, associée à un nombre exagéré de veines centro lobulaires trop proches les unes des autres et à un degré variable de fibrose perisinusoïdale.

Les anomalies angiographiques et histologiques se retrouvent avec la même fréquence dans les obstructions portes idiopathiques et non idiopathiques.

Certains aspects de l'hypertension portale de l'adulte dite idiopathique ou la sclérose hépato-portale semble se rapprocher des hypertensions portales idiopathiques de l'enfant .

Le processus thrombotique peut s'étendre à la veine porte et/ou à la veine splénique et/ou à la veine mésentérique, parfois à tout le système porte compliquant ainsi le geste chirurgical.

#### D) CLINIQUE:

Ce type de bloc s'exprime très souvent par des hémorragies digestives et/ou splénomégalie; rarement par une ascite, une anémie, des douleurs abdominales ou un ictère.

Le mode d'expression clinique est fonction de l'âge. Chez le nourrisson et le petit enfant, la douleur abdominale et l'ascite reste l'expression la plus commune. A l'opposé chez l'enfant plus grand c'est le tableau d'hémorragie digestive par rupture des varices, ou l'hypersplénisme qui ouvre la scène de cette pathologie préhépatique.

#### HEMORRAGIE:

L'hémorragie est l'expression clinique la plus dramatique aussi bien pour le malade que pour son entourage; elle est commune à toutes les hypertensions portales quelque soit l'étiologie et n'est que l'expression

visuelle d'une rupture des varices oesogastriques et représente le seul danger des blocs pré-hépatiques (9-136-10-43).

Mais cette rupture des varices oesophagiennes ne représente pas l'exclusivité des hémorragies car d'autres varices peuvent saigner: gastriques, iléales, duodénales, rectales (9); par ailleurs d'autres lésions que les varices peuvent saigner en présence d'une hypertension portale tel que ulcère gastrique, oesophagite, gastrite (9-72) mais elles sont rares chez l'enfant.

Mais si l'hémorragie est commune à toutes les étiologies, son expression clinique diffère selon le siège de l'obstacle. Elle représente le seul danger des blocs pré-hépatiques (9-43-136)

C'est le signe clinique le plus souvent retrouvé aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte (226). Il est révélateur de l'hypertension portale dans la moitié ou les deux tiers des cas (9), pouvant être parfois mortel (136-43-42).

Ces hémorragies digestives par bloc extra-hépatiques se caractérisent par:

\* D'une part la précocité de leur survenue par rapport aux autres étiologies, généralement avant l'âge de 6 ans (136-31-42-9-21-130-60-226-10-30), dans 41% des cas l'hémorragie survient avant l'âge de 3 ans (21). Plusieurs hypothèses ont été proposées pour expliquer la précocité des ruptures des varices oesophagiennes des blocs pré-hépatique par rapport aux autres étiologies (122) (la fréquence des infections respiratoires dans le bas âge (10), et la gêne au flux porte est d'emblée importante).

\* D'autre par leur répétitivité avec une moyenne de 2,5 à 5 épisodes hémorragiques (9-10-43-146).

Les mécanismes de saignement digestifs chez l'enfant porteur d'une hypertension portale ne sont pas toutefois univoque. Il a été établi chez l'adulte que l'hémorragie est rarement la cause d'une "rupture" de varices importantes mais est le plus souvent liée aux saignements de petites veines de la muqueuse (19).

Assez souvent une cause déclenchante est retrouvée dans les jours qui précèdent l'hémorragie dans 20 à 70% des cas (9-30-42-60-226), sous forme d'une infection respiratoire ou d'une prise médicamenteuse (Aspirine, anti-inflammatoire). la prise médicamenteuse n'influence ni l'âge de survenue ni l'aspect endoscopique (10)

La fréquence et la sévérité de l'hémorragie augmentent entre l'âge de 10 et 15 ans (226) mais elle diminue après l'âge de 15 ans. Cette sévérité de l'hémorragie n'est pas en relation avec la pression veineuse portale (226).

Ces hémorragies s'extériorisent le plus souvent sous forme d'hématémèse et/ou de méléna.

Par ailleurs il n'y a pas de différence dans l'expression ni dans le risque hémorragique entre l'hypertension portale pré-hépatique, idiopathique ou non idiopathique (9).

La mortalité par rupture des varices oesophagiennes dans les cavernomes portes est estimée entre 13 et 31%. Elle est inférieure à celle des cirrhoses où les hémorragies sont massives continues et surtout survenant sur des lésions hépatiques cirrhotiques.

La sévérité de l'hémorragie n'est pas en relation avec la pression intra-splénique.

#### SPLENOMEGALIE:

Selon les séries elle peut être le premier signe révélateur de l'hypertension portale mais elle est retrouvée dans 80% des cas lors du diagnostic.

C'est un signe qui est très souvent retrouvé dans les séries de l'enfant alors qu'elle est rarement rapportées dans les séries de l'adulte (226). Mais l'importance de cette splénomégalie ne préjuge pas de l'intensité ni du risque de rupture de varices oesogastriques; car il peut coexister des hémorragies digestives avec des splénomégalies type I comme à l'opposé on peut observer des splénomégalies type III ou IV sans hémorragie.

Mais cette splénomégalie est proportionnelle à l'intensité de l'hypersplénisme (92).

La splénomégalie et l'hypersplénisme ne posent pas de problèmes majeurs pouvant aboutir à la splénectomie.

#### ASCITE:

L'ascite signe très souvent retrouvé dans les blocs intra ou sus-hépatiques reste assez rare dans les blocs extra-hépatiques. Elle est signalée par :

- \* CARLIER (40) : Dans 14% des cas
- \* ALVAREZ (9) : " " 08% " " "
- \* CLATWORTHY (23) : " " 31% " " "

Cette ascite peut être le signe révélateur de l'affection chez le nourrisson (31-43-82-226). Comme elle peut être retrouvée chez le plus grand au décours des hémorragies digestives abondantes (9-30-31-44), et serait secondaire à une diminution de la pression oncotique associée à une augmentation brutale de la pression porte (9-226).

Cette ascite rapidement transitoire et précocement résolutive (31-226), reste la particularité de ce bloc.

\* Le bloc intra-hépatique pré-sinusoidal: l'obstacle siège avant le sinusoides, ce type de bloc est représenté par la fibrose hépatique congénitale qui se caractérise par une absence de l'altération de la fonction hépatique.

\* Le bloc intra-sinusoidal: ou syndrome d'hypertension portale s'associe les lésions propres à l'atteinte hépatique. Ce bloc est dominé par les cirrhoses qui peuvent être divisés en quatre groupes.

- \* Cirrhose biliaire;
- \* Cirrhose post-nécrotique;
- \* Cirrhose métabolique;
- \* Cirrhose idiopathique.

## B) CIRRHOSES:

### 1°) DEFINITION GENERALITES:

Les cirrhoses sont définies comme une fibrose hépatique accompagnée de nodules de régénération. Il s'agit d'un stade évolutif de nombreuses hépatopathies.

C'est la désorganisation de la structure hépatique, tant au niveau du lobule que du réseau vasculaire, qui conduit à terme à la production d'une hypertension portale.

### 2°) DIAGNOSTIC POSITIF DE CIRRHOSE:

#### CLINIQUE:

Certains arguments cliniques évoquent l'évolution cirrhogène de l'atteinte hépatique:

\* la consistance dure du foie, mais que l'on observe aussi dans la fibrose hépatique congénitale.

### III- HYPERTENSION PORTALE PAR BLOC INTRA-HEPATIQUE:

#### A) INTRODUCTION:

Ce bloc représente un état pathologique très polymorphe dont on distingue deux groupes:

\* Le bloc intra-hépatique pré-sinusoïdal: l'obstacle siège avant le sinusoïde, ce type de bloc est représenté par la fibrose hépatique congénitale qui se caractérise par une absence de l'altération de la fonction hépatique.

\* Le bloc intra-sinusoïdal: au syndrome d'hypertension portal s'associe les lésions propre à l'atteinte hépatique. Ce bloc est dominé par les cirrhoses qui peuvent être divisés en quatre groupes.

- ° Cirrhose biliaire;
- ° Cirrhose post-nécrotique;
- ° Cirrhose métabolique;
- ° Cirrhose idiopathique.

#### B) CIRRHOSES:

##### 1°) DEFINITION GENERALITES:

les cirrhoses sont définies comme une fibrose hépatique accompagnée de nodules de régénération. Il s'agit d'un stade évolutif de nombreuses hépatopathies.

C'est la désorganisation de la structure hépatique, tant au niveau du lobule que du réseau vasculaire, qui conduit à terme à la production d'une hypertension portale.

##### 2°) DIAGNOSTIC POSITIF DE CIRRHOSE:

###### CLINIQUE:

Certains arguments cliniques évoquent l'évolution cirrhogène de l'atteinte hépatique:

\* la consistance dure du foie, mais que l'on observe aussi dans la fibrose hépatique congénitale.

\* Le caractère irrégulier de la surface, finement ou grossièrement bosselée, mais qu'on peut percevoir lors de métastases hépatiques

\* Le bord inférieur net voire tranchant, probablement l'élément clinique le plus évocateur.

#### DONNEES DE LA LAPAROSCOPIE OU LAPAROTOMIE:

La visualisation de nodules, micro ou macronodulaires sur un foie devenu pâle, représente un solide argument diagnostique de cirrhose

#### CONFIRMATION HISTOLOGIQUE

C'est l'anatomo-pathologie qui apporte la certitude diagnostique en montrant:

- \* La désorganisation architecturale du foie
- \* Le développement d'une fibrose qui peut envoyer des ponts porto-portes ou porto-centrolobulaires
- \* L'existence de nodules de régénération, non centrés par une veine centro-lobulaire

\* Atrophie des voies biliaires:

#### 3°) DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DE LA CIRRHOSE:

Les causes de cirrhose sont diverses chez l'enfant rendant l'enquête étiologique difficile. Celle-ci doit être menée avec rigueur car elle peut déboucher sur une affection dont on peut stopper l'évolution, qu'il s'agisse d'une affection curable chirurgicalement ou d'une pathologie métabolique.

Trois groupes principaux de cirrhoses sont rencontrés chez l'enfant:

- \* Cirrhoses biliaires;
- \* Cirrhoses post-nécrotiques;
- \* Cirrhoses vasculaires, conséquence d'un bloc sus-hépatique;
- \* Et enfin le lot des cirrhoses idiopathiques.



### a) LES CIRRHOSES BILIAIRES:

Elles compliquent:

\* Une choléstase extra-hépatique;

- Atrésie des voies biliaires;
- Kyste du cholédoque;
- Sténose cholédocienne;
- Compression extrinsèque de la voie biliaire principale.

\* Une Choléstase intra et extra-hépatique;

- Cholangite sclérosante;

\* Une choléstase intra-hépatique;

- Hépatite chronique;
- Maladie de BYLER;
- Déficit en alpha 1 anti-trypsine.
- Mucoviscidose;
- Hypoplasie ductulaire ou paucité-ductulaire.

### \* Atrésie des voies biliaires:

Dans l'atrésie des voies biliaires, l'hypertension portale est très souvent présente au moment de la cure chirurgicale initiale, en général avant l'âge de 2/3mois.

Elle se développera toujours en l'absence ou en cas d'échec du drainage biliaire et on observera des varices oesophagiennes au moins une fois sur deux chez les enfants opérés de leur atrésie avec succès et qui ont complètement déjauni.

La choléstase, par la souffrance hépatocytaire qu'elle crée et la fibrose qu'elle induit est un facteur essentiel de l'hypertension portale. Les cholangites bactériennes qui compliquent parfois les hépatoporto-entérostomies réussies ne semblent pas par contre être un facteur de l'hypertension portale; par contre l'existence d'anomalies veineuses associées, très souvent mises en évidence à l'artériographie lors du retour veineux, jouent probablement un rôle important dans la genèse de l'hypertension portale.

\* Maladie de BYLER:

Cette affection souvent familiale se caractérise par une fibrose hépatique progressive et par une dissociation entre les éléments biologiques de la choléstase et le taux de cholestérol qui lui reste normal; le taux de gamma-glutamyl transferase est également fréquemment normal.

Histologiquement, les signes de régénération sont peu importants, c'est la fibrose qui domine. L'hypertension est dans cette affection peu importante, rarement à l'origine d'hémorragies digestives, le décès survenant au cours des premières années de la vie par insuffisance hépatique.

\* Déficit en alpha1 antitrypsine:

Contrairement à la maladie de BYLER, le déficit en alpha1 antitrypsine semble rare en Algérie, l'atteinte hépatique a lieu chez 10% des enfants déficitaires et dont le phénotype est ZZ et elle aboutit à une cirrhose chez 25 à 50% d'entre eux. Cette maladie crée un risque hémorragique élevé, possible dès le très jeune âge est augmentant avec celui-ci, souvent très grave.

La rapide progression de l'hépatopathie recuse en général la dérivation porto-systémique et en fait des candidats à la transplantation hépatique.

\* Mucoviscidose:

Cette affection semble également exceptionnelle ou très rare en Algérie.

L'incidence de la cirrhose augmente avec l'âge des malades et existe chez 5,3% d'entre eux à 12 ans.

Une revue de la littérature pratiquée par O. BERNARD fait apparaître que sur 108 enfants porteurs d'une hypertension portale sur mucoviscidose, 62% ont fait au moins un saignement digestif à un âge moyen de 10 ans 9 mois (avec des extrêmes de 7 ans 1 mois à 17 ans 2 mois); mais les hémorragies digestives ne constituent pas la cause majeure de décès pour ces enfants qui décèdent plutôt de complications respiratoires.

L'évolutivité de la maladie hépatique et l'atteinte souvent pluriviscérale ne plaident pas en faveur de la pratique de shunt porto-systémique, trois des six enfants dérivés par le groupe de BICETRE ont développé une encéphalopathie porto-cave.

## b) LES CIRRHOSES POST-NECROTIQUES:

La cirrhose peut compliquer :

- \* Une hépatite auto-immune:
  - ° Par auto-anticorps anti-muscle lisse;
  - ° Par auto-anticorps anti-reticulum endoplasmique.
  - ° Par auto-anticorps anti-cytosol;
  - ° Par auto-anticorps anti-noyau.

En règle générale une hypertension portale est toujours présente au moment du diagnostic de l'hépatite auto-immune. Elle est toutefois rarement majeure, semblant se développer lentement avec des varices de petit volume.

Le traitement médical immuno-supresseur stoppe l'évolutivité de la maladie, stabilise l'état anatomique du foie et permet souvent la regression des signes d'hypertension portale.

- \* Hépatites virales B et C;

**ANATOMIE PATHOLOGIQUE** L'hépatite à virus B se complique dans environ 10% des cas d'une cirrhose chez l'enfant en principe si l'activité inflammatoire est modérée, l'hypertension portale sera rare, le plus souvent seulement échographique.

Cette - si l'hépatite est active sévère, l'hypertension portale touchera un tiers des cas environ avec 50% de formes importantes.

° L'hépatite à virus C se complique plus souvent de cirrroses dans près de 50% des cas.

## c) CIRRHOSES METABOLIQUES: MALADIE DE WILSON:

**CLINIQUE** Cette affection semble plus fréquente en Algérie qu'on ne le pensait. Elle résulte d'une accumulation de cuivre dans le foie et se transmet sur un mode héréditaire autosomique récessif.

Elle s'exprime au delà de l'âge de 5 ans, en général par des signes d'insuffisance hépatique.

Les signes d'hypertension portale y sont au deuxième plan, en général modérés, très rarement à l'origine d'hémorragie. Ils regressent souvent sous traitement médical.

Un shunt porto-cave y est contre indiqué car il déclenche une encéphalopathie grave

### C) FIBROSE HEPATIQUE CONGENITALE

Elle représente une affection dont les limites sont assez floues. La définition est anatomo-pathologique et se caractérise par une fibrose portale associée à une dilatation des voies biliaires.

Donc le terme de fibrose hépatique est impropre et ne reflète qu'une partie des faits anatomiques.

Plusieurs synonymes ont été proposés :

- \* La fibroangiomatose biliaire;
- \* La fibroangioadénomatosose du foie;
- \* La fibroadénomatosose biliaire;
- \* La fibrocholangiomatose;
- \* La fibroadénomatosose kystique du foie.

Elle a été décrite la première fois en 1954 chez l'enfant sous le terme de maladie fibrokystique du foie.

La fibrose hépatique congénitale est transmise sur le mode autosomique récessif.

#### ANATOMIE PATHOLOGIE:

Deux principaux éléments dominent: la fibrose portale et la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

Cette fibrose portale a des limites nettes avec le lobule. La voie biliaire est plus ou moins dilatée et dysmorphique.

Mais l'architecture lobulaire est respectée ainsi que les hépatocytes, il n'y a pas de nodules de régénération. Par ailleurs il n'y a pas de choléstase dans le lobule.

#### CLINIQUE:

La clinique est polymorphe et dépend de la prédominance d'un élément anatomique par rapport à l'autre: c'est ainsi que l'on décrit des formes avec hypertension portale lorsque la fibrose portale prédomine, des formes avec cholangites lorsque la dilatation des voies biliaires prédomine. Et des formes mixtes.

Mais chez l'enfant c'est la forme avec hypertension portale qui est la plus souvent retrouvée.

### a) Forme avec hypertension portale:

L'âge d'apparition de l'hypertension portale est variable et peut se voir à tout âge.

Trois signes révélateurs sont notés:

\* les hémorragies digestives par rupture des varices oesophagiennes surviennent plus tardivement que dans les cavernomes portes, mais ont une gravité moindre que dans les cirrhoses.

\* L'hépatomégalie ne manque presque jamais; elle est ferme et régulière;

\* La splénomégalie peut être associée à l'hypertension portale.

Mais fait important: les épreuves fonctionnelles hépatiques sont pratiquement normales.

L'échographie appréciera le syndrome d'hypertension portale, montrera aussi la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques. Mais c'est surtout le cholangio-scanner qui montrera la rétention du produit opaque dans des canalicules biliaires dilatés.

La biopsie hépatique surtout chirurgicale affirmera le diagnostic en montrant une fibrose portale sans nodule de régénération et le respect de l'architecture lobulaire.

L'échographie et l'urographie intra-veineuse montreront des lésions rénales constamment associées: rein hypertrophié bosselé et des images d'éctasies canaliculaires.

### b) Forme avec cholangite:

La poussée de cholangite se traduira par une fièvre, une douleur vive de l'hypochondre droit, rarement un ictère. Cette cholangite est secondaire à une infection par des germes intestinaux, des canalicules biliaires dilatées.

Elle a un pronostic redoutable le plus souvent mortel.

## IV HYPERTENSION PORTALE PAR BLOC SUS HEPATIQUE

Le syndrome de BUDD-CHIARI est un terme collectif désignant une obstruction au retour veineux hépatique.

C'est une étiologie d'hypertension portale assez rare chez l'enfant dont l'obstacle se situe entre les sinusoides et le coeur droit expliquant la gêne à la circulation de retour.

Elles regroupent trois principales étiologies:

- \* La maladie veino-occlusive;
- \* Le syndrome de BUDD-CHIARI;
- \* La péricardite constructive.

Ce type de bloc pose des problèmes thérapeutiques particuliers où le syndrome d'hypertension portale passe au second plan alors que seul la lutte contre la congestion hépatique est au premier plan de l'attitude thérapeutique.

Le syndrome de BUDD-CHIARI a été reconnu par LAMBORAN en 1848 puis décrit par BUDD en 1845 et plus tard par CHIARI en 1899.

### A) LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI:

#### 1°) DEFINITION/GENERALITES:

C'est un syndrome aux étiologies diverses se définissant comme un obstacle au retour veineux au niveau des veines sus hépatiques ou de la veine cave inférieure située entre l'abouchement de ces veines et l'oreillette droite.

#### 2°) ETIOLOGIES:

Il relève de trois étiologies différentes par leur évolution et leur traitement.

a) Le syndrome de BUDD-CHIARI secondaire à une compression extinseque des veines sus hépatiques ou de la veine cave inférieure par un processus expansif de la région à savoir: un kyste hydatique du foie, un hématome du foie, une tumeur du rein envahissant la veine cave inférieure ou une péricardite constrictive.

Le traitement de l'étiologie fera disparaître le syndrome de BUDD-CHIARI.

b) La deuxième étiologie la plus fréquente est la thrombose progressive des veines sus hépatiques due à une perturbation grave de la coagulation: polyglobulie, syndrome de MARCHIAFAVA-MICHELI, intoxication par les contraceptifs oraux. Parfois la cause de la thrombose reste inconnue.

c) La sténose congénitale de la veine cave inférieure et des veines sus hépatiques représentent la troisième principale étiologie.

### 3°) ANATOMIE PATHOLOGIE:

L'anatomie pathologique se caractérise par deux types de lésions: parenchymateuse et veineuse qui sont différentes dans leurs étendues et leurs évolutions en fonction de l'étiologie.

#### a) Lésions parenchymateuses:

Tout obstacle sur le retour veineux entraîne une congestion centro-lobulaire avec distension des sinusoides.

Si l'obstacle n'est pas levé elle évoluera vers un infarctissement avec nécrose et destruction du parenchyme hépatique (hépatocyte). Cette nécrose centro-lobulaire évoluera plus tard vers une sclérose irradiant à partir des veines sus hépatiques. Plus tard toute l'architecture hépatique est remaniée et il est difficile de retrouver l'origine de cette sclérose.

#### b) Lésions veineuses:

Les lésions veineuses sont parallèles aux lésions parenchymateuses, thrombose fraîche dans un premier temps puis fibreuse ancienne organisée et atrophie vasculaire plus tard. Il existe souvent une réaction inflammatoire péri-veineuse sans que l'on puisse dire si elle précède ou suit la thrombose veineuse (ALAGILLE). Ces lésions d'endo ou de thrombo-phlébites siègent le plus souvent près de l'orifice des gros troncs sus hépatiques de la veine cave inférieure sur laquelle elles peuvent s'étendre.

Lors de l'étiologie thrombotique la thrombose des veines sus hépatique se fait toujours selon le même schéma à savoir thrombose de la veine sus hépatique gauche puis droite puis celle du lobe caudé qui se draine directement dans la veine cave inférieure en dessous de l'abouchement des veines sus hépatiques. A chaque thrombose d'une veine sus hépatique il s'ensuit une nécrose avec atrophie du territoire correspondant et d'une hypertrophie compensatrice du parenchyme sain restant. Ainsi toute atrophie du lobe droit

et gauche du foie avec hypertrophie du lobe caudé signifie la thrombose des veines sus hépatiques droites et gauches avec des veines du lobe caudé perméable.

L'évolution par poussées aiguës suivies de rémissions plus ou moins longues de ce syndrome de BUDD-CHIARI post-thrombose est visible sur les pièces de nécropsie où se juxtapose des lésions veineuses et parenchymateuses d'âge différent.

Les sténoses congénitales de la veine cave inférieure se situent au niveau de l'abouchement des veines sus hépatiques, et l'on distingue avec DUBOST plusieurs types de gravités croissantes allant du diaphragme incomplet à la sténose totale parfois aggravée par la thrombose de la veine cave inférieure retro-hépatique.

Les veines sus hépatiques sont le plus souvent intéressées soit par une sténose ostiale, soit par une thrombose plus étendue. Le foie est hypertrophié de façon symétrique et le lobe de SPIGEL est intéressé au même titre que les autres lobes.

#### 4°) CLINIQUE

Les manifestations initiales dans le syndrome de BUDD-CHIARI peuvent être de deux types aigüe ou chronique en fonction du type d'obstruction:

- L'obstruction aigüe produit des symptômes drastiques avec accumulation rapide de l'ascite, défaillance hépatique et choc.

- Dans l'obstruction chronique les signes ou symptômes se développent de façon insidieuse avec circulation collatérale abdominale, oedème des membres inférieurs, ascite et hépatosplénomégalie.

#### - SIGNES CLINIQUES

1) ASCITE: c'est le signe le plus souvent retrouvé dans 90% des cas au moment du diagnostic.

2) HEPATOMEGALIE: C'est le deuxième signe retrouvé après l'ascite dans le syndrome de BUDD-CHIARI. L'aspect de cette hépatomégalie reste assez évocateur. C'est une hépatomégalie ferme à bord mousse, non douloureuse, pouvant prendre le foie droit ou gauche en fonction de l'étendue de la thrombose des veines sus-hépatique.



3) DOULEUR ABDOMINALE: (54%) Elle semble être en relation soit avec la distention abdominale soit avec la distention hépatique. Ce signe est le plus souvent retrouvé dans les formes aiguës que dans les formes chroniques.

4) SPLENOMEGALIE: Elle est en rapport avec l'établissement de l'hypertension portale qui ne s'exprime que très tardivement. Cette splénomégalie est très souvent modérée car d'installation récente. Elle peut être difficile à apprécier lorsque l'ascite est très importante.

5) ICTERE: C'est un signe qui est rarement retrouvé et le plus souvent modéré.

6) CIRCULATION COLLATERALE:

#### B- MALADIE VEINO-OCCLUSIVE:

Elle a été essentiellement décrite en Jamaïque. Elle est liée à l'ingestion d'un alcaloïde de l'espèce senecio, la pyrolizidine.

##### 1°) Clinique:

Elle survient chez les enfants de 1 à 6 ans.

Elle se développe en trois phases; une phase aiguë, subaiguë et chronique.

##### \* Phase aiguë:

Elle comporte une hépatomégalie, une ascite et parfois un ictère.

##### \* Phase subaiguë:

Elle fait suite à la précédente, et se caractérise par la persistance de l'hépatomégalie qui devient alors dure.

##### \* Phase chronique:

C'est l'évolution vers la cirrhose avec une hépatomégalie dure, une splénomégalie, une ascite et une circulation collatérale avec altération des tests hépatiques.

## 2° ) Imagerie:

L'imagerie montrera une persistance du temps parenchymatographique. L'échographie montrera la perméabilité des gros troncs sus-hépatiques.

## 3° ) Anatomie pathologique:

L'obstacle siège entre les veines centro-lobulaires et les gros troncs sus-hépatiques qui sont indemnes.

La lésion se caractérise par une endophlébite avec épaissement de la couche sous-endothéliale avec un endothélium intacte.

L'occlusion peut être partielle ou totale .

Ces lésions entraînent une congestion centro-lobulaire sous-jacentes, avec dilatation des sinusoides qui formeront des marécages sanguins comme dans le syndrome de BUDD-CHIARI.

Cette congestion est suivie plus ou moins rapidement par une nécrose hépatocytaire centro-lobulaire, qui évoluera vers la fibrose à la phase chronique.

## FIBROSCOPIE

### INTRODUCTION:

Grâce au développement d'appareils endoscopiques simples à fibres optiques et de petite calibre, l'exploration endoscopique de l'HTP en Pédiatrie est devenue une technique simple en pratique.

### APPAREILS UTILISES:

L'examen pouvant se faire exceptionnellement sous anesthésie générale le plus souvent une simple prémédication. Les apports principaux de la fibroscopie sont:

- \* Le bilan de l'HTP.
- \* Précise les risques hémorragiques.
- \* Surveillance de l'HTP.

### A- BILAN DE L'HTP:

## FIBROSCOPIE

L'endoscopie est véritablement le plus fiable pour la mise en évidence des varices œsophagiennes en comparaison avec le transit œsophagien, l'échographie ou l'angiographie avec retour veineux.

Mais l'HTP peut coexister avec l'absence de varices œsophagiennes ainsi l'échographie reste l'examen le plus sûr pour le dépistage de l'HTP.

### B- RISQUES HÉMORRAGIQUES:

Les hémorragies digestives liées aux varices œsophagiennes sont les complications majeures de l'HTP. Seule l'endoscopie a permis de dégager les critères d'HTP majeurs qui se corrélaient de façon très étroite avec la survenue d'hémorragie digestive permettant ainsi d'apprécier le risque de l'hémorragie.

La présence de varices œsophagiennes est un élément important mais non suffisant de la survenue d'une hémorragie digestive par HTP chez l'enfant (19).

Les meilleurs indices du risque hémorragique sont:

- \* Le caractère tendu des varices (19-83)
- \* L'aspect congestif, échoyastique ou télangectasique de la muqueuse œsophagienne (19-83)
- \* La présence de varices gastriques (83).

## C- LA SURVEILLANCE: FIBROSCOPIE:

### INTRODUCTION:

Grace au développement d'appareils endoscopiques simples à fibres optiques et de petits calibres, l'exploration endoscopique de l'HTP en Pédiatrie est devenue une technique simple en pratique.

### APPAREILS UTILISES:

L'examen pouvant se faire exceptionnellement sous anesthésie générale le plus souvent une simple prémédication. Les apports principaux de la fibroscopie sont:

- \* Le bilan de l'HTP.
- \* Précise les risques hémorragiques.
- \* Surveillance de l'HTP.

### A- BILAN DE L'HTP:

L'endoscopie s'est avérée l'examen le plus fiable pour la mise en évidence des varices oesophagiennes en comparaison avec le transit oesophagien, l'échographie ou l'angiographie avec retour veineux.

Mais l'HTP peut coexister avec l'absence de varices oesophagiennes ainsi l'échographie reste l'examen le plus sûr pour le dépistage de l'HTP.

### B- RISQUES HEMORRAGIQUES:

Les hémorragies digestives liées aux varices oesophagiennes sont les complications majeures de l'HTP. Seule l'endoscopie a permis de dégager les critères d'HTP majeure qui se corrélaient de façon très étroite avec la survenue d'hémorragie digestive permettant ainsi d'apprécier le risque de l'hémorragie.

La présence de varices oesophagiennes est un élément important mais non suffisant de la survenue d'une hémorragie digestive par HTP chez l'enfant (19).

Les meilleurs indices du risque hémorragique sont:

- \* Le caractère tendu des varices (19-83)
- \* L'aspect congéstitif, écchymotique ou télangéctasique de la muqueuse oesophagienne (19-83).
- \* La présence de varices gastriques (83).

### C- LA SURVEILLANCE:

La fibroscopie permet de dépister le site hémorragique si elle est faite en période hémorragique; c'est à dire dans les 6 à 24 heures qui suivent l'extériorisation de l'hémorragie digestive, car d'autres lésions (ulcère, gastrite diffuse, oesophagite péptique, syndrome de MALLORY WEISS) peuvent saigner, mais elles sont rares chez l'enfant. Toutefois en l'absence d'étude par examen endoscopique en urgence il est difficile de dire si l'origine du saignement est: les varices ou d'autres lésions aiguës hémorragiques de la muqueuse gastro-duodénale.

En cas d'hémorragie digestive la possibilité de saignement de varices gastriques ou de lésions gastriques ou oesophagiennes indépendant des varices remet en question l'opportunité de l'utilisation systématique de la sonde de BLACK MOORE.

IMAGERIE

## 1- ECHOGRAPHIE

Le diagnostic non agressif de l'hypertension portale chez l'enfant a été considérablement amélioré par l'échographie en temps réel et en haute résolution et on peut dans beaucoup de cas épargner l'angiographie à nos petits malades.

Son caractère non invasif, pas cher et répétitif à souhait font de l'échographie l'examen de choix dans l'exploration de l'hypertension portale. La grande fiabilité de certains signes en fait une méthode très intéressante actuellement utilisée de première intention pour le diagnostic et particulièrement utile pour le dépistage de l'hypertension portale.

Les éléments du diagnostic sont la traduction:

- \* D'une part de la modification du calibre du tronc porte et de ses afférents.
- \* D'autre part du développement des voies de dérivation hépatopétes et essentiellement hépatofuges.

### A)- IMAGERIE ULTRASONORE DE L'HYPERTENSION PORTALE:

#### 1- MODIFICATION DU TRONC PORTE ET DE SES AFFERENTS:

Ces modifications échographiques du tronc porte et de ses afférents s'étudient sur trois phases:

- \* Visualisation du système porte;
- \* Appréciation de l'augmentation du calibre;
- \* Appréciation des modifications du calibre en fonction des mouvements respiratoires.

#### a) Visualisation du système porte:

La visualisation du système veineux portal et de ses branches intra et extra-hépatique est actuellement possible dans beaucoup de cas.

	BOLONDI
VEINE PORTE	87,3%
VEINE MESENT. SUP.	78,9%
VEINE SPLENIQUE	77,2%

## I- ECHOGRAPHIE

Le diagnostic non agressif de l'hypertension portale chez l'enfant a été considérablement amélioré par l'échographie en temps réel et en haute résolution et on peut dans beaucoup de cas épargner l'angiographie à nos petits malades.

Son caractère non invasif, pas cher et répétitif à souhait font de l'échographie l'examen de choix dans l'exploration de l'hypertension portale. La grande fiabilité de certains signes en fait une méthode très intéressante actuellement utilisée de première intention pour le diagnostic et particulièrement utile pour le dépistage de l'hypertension portale.

Les éléments du diagnostic sont la traduction:

- \* D'une part de la modification du calibre du tronc porte et de ses afférents.

- \* D'autre part du développement des voies de dérivations hépatopétes et essentiellement hépatofuges.

### A)- SEMIOLOGIE ULTRA-SONORE DE L'HYPERTENSION PORTALE:

#### 1°) MODIFICATION DU TRONC PORTE ET DE SES AFFERENTS:

Ces modifications échographique du tronc porte et de ses afférents s'étudient sur trois phases:

- \* Visualisation du système porte;
- \* Appréciation de l'augmentation du calibre;
- \* Appréciation des modifications du calibre en fonction des mouvements respiratoires.

#### a) Visualisation du système porte:

La visualisation du système veineux portal et de ses branches intra et extra-hépatique est actuellement possible dans beaucoup de cas.

	! BOLONDI !
! VEINE PORTE	! 87,3% !
! VEINE MESENT. SUP.	! 70,9% !
! VEINE SPLENIQUE	! 77,2% !

**b) Augmentation du calibre de la veine porte et de ses afférents:**

L'augmentation du calibre de la veine porte et de ses afférents au cours de l'hypertension portale est un signe inconstant et sans relation de proportionnalité avec la pression portale (79).

En effet le degré d'ancienneté de l'hypertension portale et le développement des voies de dérivations influencent également les modifications du calibre du tronc porte car le diamètre de la veine porte peut ne pas augmenter dans l'hypertension portale si le flux portal est dérivé efficacement à travers des collatérales importantes

Par ailleurs cette augmentation du calibre des vaisseaux splénique et mésentérique supérieure peut être trouvée dans des conditions normales ou au cours de certaines pathologies telle que: infection, splénomégalie tumorale (1).

Cependant une augmentation du calibre de la veine porte, veine splénique et de la veine mésentérique supérieure associé à une repérméabilisation de la veine ombilicale et à une démonstration de plusieurs voies hépatofuges est un signe spécifique de l'hypertension portale.

Donc l'existence de l'augmentation du calibre de la veine porte signe l'hypertension portale mais son absence ne l'exclue pas.

Par ailleurs, si chez l'adulte normal le diamètre de la veine porte est plus ou moins constant et estimé à environ 13mm (1) et toute augmentation du calibre de la veine porte au delà de 13mm peut faire évoquer le diagnostic de l'hypertension portale.

Par contre chez l'enfant ce signe reste plus difficile à apprécier car le diamètre moyen des veines varie en fonction de l'âge du poids et de la taille (177). Donc toute appréciation du diamètre des vaisseaux doit être rapporté à ces différents paramètres, dont une moyenne a été rapportée par TERWEY (177):

- \* Veine splénique: 4 à 6 mm
- \* Veine mésentérique supérieure: 5 à 9 mm
- \* Confluent portal: 4 à 7 mm
- \* Veine porte: 6 à 10 mm.



La sensibilité de ce signe chez l'adulte est assez faible 50% et cette augmentation de calibre varie en fonction des vaisseaux (1).

- \* Augmentation du tronc porte: > à 1,3cm: 56,6%
- \* Augmentation de la veine splénique > à 1cm:69,4%
- \* Augmentation de la veine mésentérique supérieure > à 1cm:74,3%.

L'augmentation du calibre de la veine mésentérique supérieure est plus souvent retrouvée que celle du tronc porte.

Par ailleurs l'échographie peut être utilisée dans le diagnostic de la thrombose de la veine porte dans la majorité des cas, donnant des informations précises sur le niveau exacte de la thrombose et son extension (1).

a) Dérivation gastro-œsophagienne:  
 Dans quelques situations, l'échographie peut jouer un rôle décisif dans la démonstration de la thrombose ou de la perméabilité de la veine porte quand le tronc porte n'est pas accessible à l'artériographie du fait:

- \* Soit de la diversion du produit de contraste à travers de larges voies hépatofuges.
- \* Soit de la stase;
- \* Soit de l'inversion du flux portal.

c) Absence de variation du calibre en fonction des mouvements respiratoires:

Chez le sujet normal le calibre des veines varie en fonction des mouvements respiratoires (131). Le calibre maximum est atteint à la fin de l'inspiration profonde et le calibre minimum est atteint à la fin de l'expiration profonde; cette différence de calibre est de 20% environ.

Au cours de l'hypertension portale il n'y a pas de variation de calibre des veines du système porte entre la fin de l'inspiration profonde et de l'expiration profonde (9,11). La sensibilité de ce signe est de 80% est très spécifique permettant d'affirmer l'hypertension portale dans 100% des cas.

Cette absence de variation de calibre des veines en fonction des mouvements respiratoires semble s'expliquer (9) par:

- \* D'une part par l'augmentation de la pression intra-luminale maintenant la dilatation des vaisseaux à son maximum.

\* D'autre part par une hypertrophie ou une fibrose de la paroi veineuse faisant perdre à la veine sa compliance.

## 2°) VOIES HEPATOFUGES:

L'hypertension portale se développe quand le flux hépatopéte est gêné à l'intérieur du système veineux porte. La résultante hémodynamique est la création d'une diversion spontanée du flux dans une direction hépatofuge via de nombreuses collatérales veineuses avec formation de multiples anastomoses porto-systémiques.

Ces différentes voies de dérivations peuvent être mises en évidence par l'échographie avec des degrés variables de sensibilité.

### a) Dérivation gastro-oesophagienne:

#### \* Rappel anatomique échographique:

Le petit épiploon est limité par:

- \* En haut le diaphragme;
- \* En bas le tronc coeliaque;
- \* En arrière l'aorte;
- \* En avant le foie gauche

Il contient:

- \* L'artère gastrique gauche;
- \* La veine coronaire stomacique;
- \* Les lymphatiques;
- \* Les nerfs;
- \* La graisse (surtout chez l'enfant obèse).

L'épaississement du petit épiploon initialement décrit chez l'enfant (144) se mesurant échographiquement entre la face antérieure de l'aorte et la face postérieure du foie au niveau du tronc coeliaque, doit être supérieur au diamètre transversale de l'aorte. Cet épaississement du petit épiploon traduit la congestion des dérivations gastro-oesophagiennes hépatofuges et est retrouvé dans la série de BRUNELLE dans 87% des cas.

Pour d'autres l'augmentation du calibre de la veine coronaire stomacique est un bon critère d'hypertension portale lorsque le diamètre excède 5mm alors que normalement cette veine ne dépasse pas 4mm chez le sujet adulte normal.

Cette veine coronaire stomacique est recherchée sur des coupes sagittales passant par le confluent spléno-



portal, la terminaison de la veine splénique ou l'origine du tronc porte dans lesquels elle peut s'aboucher et sera vue dans les derniers cm sous la forme d'une image canalaire.

Dans certaines hypertensions portales sévères elle se présentera sous la forme d'une volumineuse varice sineuse suivie sur tout son trajet.

Ce signe garde une sensibilité assez bonne 63% en cas d'hypertension portale avec varices gastr-oesophagiennes

La visualisation de la veine coronaire stomacique est souvent difficile avec la portographie et l'artériographie dû au manque d'opacification et sa projection sur le rachis.

#### **b) DERIVATIONS OMBILICALES:**

La reperméabilisation d'une veine ombilicale au sein du ligament rond ne constitue pas à elle seule un signe d'hypertension portale. Puisque cet aspect peut s'observer chez le sujet normal. Il s'agit alors d'une veine ombilicale perméable au niveau de ces derniers cm ou elle n'excède pas 3mm de diamètre. Au delà de 3 mm de diamètre et surtout lorsque cette veine ombilicale est suivie sur une grande longueur de la veine porte gauche de préférence à droite du foie et à l'intérieur du ligament falciforme où on est en présence d'une veine para-ombilicale dilatée, la sensibilité de ce signe est faible évaluée à 34% .

Dans le flux hépatofuge la veine ombilicale ne peut pas être détectée par l'artériographie splénique et mésentérique supérieure. L'échographie peut détecter une veine ombilicale perméable dans ce cas car cette technique est indépendante de la direction du flux .

Par ailleurs cette reperméabilisation de la veine ombilicale ne s'observe que dans les obstacles intra-hépatiques donnant ainsi la circulation collatérale cliniquement visible.

#### **c) DERIVATIONS PANCREATICO-DUODENALES:**

Les veines drainant dans le rétro-péritoine les structures telles que: le duodeno-pancréas, le colon ascendant et descendant, la rate ainsi qu'une partie du foie peuvent établir des circuits collatéraux avec la circulation systémique.

Très inconstants, ils siègent dans la région céphalo-caudale et du deuxième duodénum, ils se présentent sous la forme de structure canalaire serpentineuse. Elles semblent s'associer au développement des varices rétro-péritoniales para-vértébrales.

#### **d) DERIVATIONS SPLENO-RENALES:**

Les anastomoses spléno-rénales spontanées directes seront facilement reconnues en dedans du pôle inférieure de la rate se dirigeant vers le rein gauche, rarement suivies jusqu'à leur abouchement dans la veine rénale gauche où elles peuvent s'anastomoser avec les veines capsulaires avant de rejoindre la veine rénale.

Les anastomoses spléno-gastro-phreino-surénalo-rénales sont plus difficilement identifiables. En l'absence de dérivation spléno-rénale directe visible, la dilatation de la veine rénale gauche doit faire évoquer et rechercher cette possibilité de shunt spléno-rénale indirect.

Il se traduit par la présence de varices gastriques en dedans du pôle supérieur de la rate qui rejoignent le tronc veineux situé le long du pilier gauche du diaphragme pour se drainer vers les veines surrénaliennes et rénales gauches

#### **3) LES VOIES HEPATOPETES:**

Lorsque l'obstacle siège au niveau de la veine porte avec une pression veineuse normale au niveau du foie, il s'établit une circulation hépatopéte faisant communiquer le système portal à haute pression avec le système intra-hépatique à basse pression.

Ces dérivations se font à travers les veines cystiques, cholédociennes donnant l'aspect classique de cavernum-porte. Il se révèle assez précocement dans l'enfance et son aspect est celui d'une obstruction étendue avec réseau de suppléance hépatopéte particulièrement développé et absence de visualisation de la veine porte.

Chez l'enfant la démonstration du cavernum porte est relativement aisée.

La démonstration de dérivations cystiques et/ou cholédociennes est un élément d'orientation important du type d'obstacle sous-hépatique

Parfois ces dérivations sont aussi grosses qu'une veine porte mais de situation variable souvent retro-pancréatique.

Par ailleurs l'augmentation du calibre de la veine cholédocienne peut en imposer pour une veine porte et faussé ainsi le diagnostic de cavernum porte. Mais la situation variable souvent rétro-pancréatique peut corriger le diagnostic.

L'augmentation des veines péri-cystiques donne une impression d'épaississement pariétale vésiculaire pouvant faire évoquer à tort une vésicule de type inflammatoire (cholécystite).

## **B- LIMITES DE L'ECHOGRAPHIE:**

L'échographie du système veineux portal est limitée dans un certain nombre de cas :

\* La visualisation de la veine splénique et de la veine mésentérique supérieure peut être gênée par le météorisme, l'obésité, les cicatrices d'intervention et l'ascite abondante. Ces limites peuvent être surmontées par l'expérience de l'opérateur (1).

\* Si l'évaluation anatomique peut être donnée par l'examen échographique celui-ci est incapable de donner la direction du flux sanguin mais l'introduction du doppler pulsé peut éventuellement résoudre ce problème.

## **II- TOMODENSITOMETRIE:**

### **A) GENERALITES:**

Le scanner est une autre technique morphologique réalisant des coupes dans un plan axiale uniquement. L'injection de contraste (angio-scanner) va permettre le suivi de toutes les structures vasculaires pouvant être impliquées dans l'hypertension portale.

La tomodensitométrie apprécie:

- \* La splénomégalie;
  - \* L'ascite;
  - \* La dilatation du tronc-porte et de ses affluents
- Après opacification vasculaire elle apprécie la plupart des voies de dérivations portales.

**B- SEMIOLOGIE:****\* LA VEINE OMBILICALE:**

La repérmeabilisation de la veine ombilicale est plus souvent vue par tomодensitométrie 97% que par angiographie 17% .

Cette différence s'explique par le fait que cette veine se trouve dans un plan axiale qui sera mieux détecté par les coupes transversales de la tomодensitométrie que la routine antéro-postérieure angiographie d'une part; d'autre part il existe une superposition de la veine ombilicale sur le système porte.

Cependant une cause de faux positif est représentée par l'interposition des veines mésentériques dans la fossette du ligament rond élargie par l'atrophie du foie droit au cours de la cirrhose.

**\* LES VARICES CORONAIRES STOMACHIQUES:**

Elles sont vues dans 80% des cas (144) alors que l'angiographie les visualise dans 83% des cas en particulier lorsqu'on a obtenu une bonne distention de l'estomac.

**\* LES VOIES DE DERIVATIONS GASTRIQUES POSTERIEURES, PERI-SPLENIQUE ET RETRO-PERITONIALES:**

Elles sont retrouvées le long du pilier gauche du diaphragme traduisant le développement d'un shunt spléno-rénale.

Les structures vasculaires identifiées entre le hile de la rate et le rein gauche au sein de la graisse péri-splénique polaire inférieure et péri-rénale sont la traduction d'anastomoses spléno-rénales directes.

Les anastomoses spléno-gastro-phréno-surrénales empruntent quand a elles un trajet plus interne situé contre le pilier gauche du diaphragme et en dedans du pôle supérieure du rein.

**\* LES VARICES OESOPHAGIENNES:**

L'injection intra-veineuse de produit de contraste associé à la distention gazeuse de l'oesophage permet une bonne détection des varices oesophagiennes qui se traduisent par un épaissement de la paroi oesophagienne dans les limites externes et internes apparaissent irrégulières avec présence de saillies sous muqueuses; mais la meilleure

appréciation des varices oesophagiennes est donnée par la fibroscopie.

Par contre le meilleur apport de la tomodynamométrie dans les varices oesophagiennes reste la démonstration de la présence de dérivations péri-oesophagiennes. Qui lorsque elles sont très développées peuvent être imposées pour une tumeur de l'espace infra-médiastinale postérieure.

Le calibre de ces varices péri-oesophagiennes ne semble pas corréler à la taille des dérivations sous-muqueuses.

#### \* DERIVATIONS PERI-PANCREATIQUES:

Elles sont vues dans moins de 10% des cas. Ces vaisseaux serpentineux traversent le pancréas en se couchant sur la surface pancréatique, cela traduit la difficulté en tomodynamométrie de les dissocier du parenchyme pancréatique sous-jacent (144).

#### \* L'ETUDE DE LA VEINE MESENTERIQUE INFERIEURE:

Elle est également possible en tomodynamométrie où elle est repérée en arrière et à gauche de l'angle duodéno-jéjunale lorsque la graisse péritonéale est abondante (5).

Mais la nécessité d'injection du produit de contraste est d'une anesthésie générale et de son coût alourdissent considérablement cet examen.

### III- ANGIOGRAPHIE:

Les techniques vasculaires peuvent être utilisées assez souvent dans l'investigation des varices. Les études peuvent confirmer le diagnostic et révéler le site de l'obstruction à l'intérieure ou à l'extérieure du système porte.

Les pressions peuvent être mesurées dans le système porte et les veines sus-hépatiques, l'hémodynamique de la circulation porte peut être réalisée (la direction du flux, dérivation hépatofuge, biopsie hépatique trans-vasculaires et embolisation et injection du produit de contraste dans le site choisi pour abolir le flux.

Il y a trois systèmes vasculaires majeurs en relation avec le foie:

- \* Le système artériel hépatique;
- \* Le système veineux portal;
- \* Le système veineux sus-hépatique.

Les techniques de diagnostic et de traitement radiologique peuvent être appliquées dans chacun de ces compartiments vasculaires.

#### **A) APPROCHE ARTERIELLE:**

L'artériographie coeliaque et/ou mésentérique supérieure garde tout son intérêt lors du retour veineux après opacification des axes veineux splénique et mésentérique.

L'artériographie hépatique peut cependant aider à confirmer ou refuter les résultats de l'examen cliniques du foie et permettre d'apprécier les diamètres de l'artère hépatique avant et après shunt.

#### **B) APPROCHE VEINEUSE PORTALE:**

L'approche portale peut être :

\* Directe: il y a cinq voies pour opacifier directement l'axe veineux portal:

- La voie trans-hépatique;
- La voie trans-ombilicale si la veine ombilicale est perméable;
- La voie trans-jugulaire (via les veines sus-hépatiques et le foie);
- La voie directe par ponction trans-abdominale.

Ces différentes voies ne sont plus actuellement utilisées.

\* Indirecte lors du retour veineux d'artériographie coeliaque et mésentérique supérieure.

#### **C)- SIGNES ANGIOGRAPHIQUES COMMUNS:**

Les trois signes communs à toutes hypertensions portales sont:

- \* La splénomégalie;
- \* L'artérialisation du foie;
- \* La circulation collatérale.

On ne les retrouvent pas toutes fois de manière constante.



### \* LA SPLENOMEGALIE:

La splénomégalie de stase reste le signe essentiel de l'hypertension portale.

Le plus simple et en pratique suffisamment précis pour apprécier le volume de la rate est représenté par la mesure du grand axe. Pour certains auteurs la splénomégalie à un rôle déterminant à l'origine de l'hypertension portale d'ou les concepts de splénomégalie cirrhogène ou d'hypertension portale d'apport mais dont la réalité paraît aujourd'hui peu probable.

A cette splénomégalie sont souvent associés d'autres signes tels que: la variation du calibre et de longueur des vaisseaux spléniques qui suivent fidèlement les variations du volume de la rate: l'artère splénique qui mesure normalement 3 à 4mm augmente de diamètre ainsi que la veine splénique.

Cette dilatation artérielle parfois importante dans les volumineuses splénomégalies et donc essentiellement la conséquence de la dilatation passive de la rate secondaire à la stase qui se traduit par ailleurs par la médiocrité du retour veineux spléno-portale.

Ce qui en clair veut dire que plus l'hypertension portale est sévère plus la veine splénique sera faiblement opacifiée, fréquemment même aucun retour veineux n'est visible. Alors que la veine splénique s'opacifie de façon rétrograde lors de l'iléoportographie de retour.

### \* L'ARTERIALISATION DU FOIE:

Elle se traduit par la dilatation de l'artère hépatique et de ses bronches de division aboutissant à une hépatographie artérielle, dense contrastant avec une hépatographie veineuse très faible ou absente c'est à dire l'inverse de ce que l'on observe habituellement.

Cette artérialisation est la conséquence de la diminution du flux porte hépatopéte mais elle n'est apparente qu'a partir d'un certain seuil de diminution de ce flux portal .Elle est donc inconstante.

**\* LA CIRCULATION COLLATERALE:**

C'est le troisième signe commun à toutes les hypertensions portales mais son aspect est variable hépatopéte ou hépatofuge en fonction du siège de l'obstacle.

L'opacification d'une dérivation porto-cave par l'artériographie est avant tout fonction de son débit. Ainsi une dérivation porto-cave bien fonctionnelle sera bien opacifiée au contraire une dérivation dans le débit est faible sera mal opacifiée voir invisible.

TRAITEMENT

## DERIVATION DE LA VEINE PORTE

Historiquement le premier procédé de dérivation de veineux portal vers la circulation systémique a été expérimentalement chez le chien en 1935 par un jeune chirurgien Russe NICHOLAI ECK qui réalisa un shunt porto-cave termino latéral, pour démontrer que la privation par le flux veineux portal est compatible avec la vie.

L'introduction de ce shunt dans l'hypertension portale chez l'homme a été rapportée par WHIPPLE en 1945. Il fit une section de la veine porte et l'anastomose de son extrémité distale sur la face latérale de la veine cave inférieure à la suture de son bout proximal ou hépatique (fig. 9). Cette intervention est de décompresser la pression portal élevée à travers le shunt vers une basse pression de la veine cave inférieure. Cette diminution de la pression systémique porte va diminuer la pression au niveau des veines splanchniques et diminuer ainsi le risque hémorragique.

L'efficacité de cette technique sur les réactions hémorragiques a été rapportée par tous les auteurs en association avec la

## T R A I T E M E N T

Malgré la plupart des séries rapporte une haute incidence de l'encéphalopathie post-shunt variant de 15 à 25% à 50% et de 50% à 5 ans. Cette incidence de l'encéphalopathie post-shunt dans les shunts porto-caves termino-latéraux a été déjà rapportée chez le chien par PAVLOV en reprenant les travaux de NICHOLAI ECK et qui constata que cette encéphalopathie serait secondaire à une perte de la perfusion hépatique. Il insista sur la nécessité de la perfusion hépatique par le sang veineux portal qui d'une part, contient de l'insuline qui a un effet protecteur sur la cellule hépatique et d'autre part le foie joue le rôle de filtre en épurant le sang veineux portal des substances toxiques et des substances azotées qui sont dégradées par le foie en urée et qui sont excrétées dans l'encéphalopathie à cause de leur effet toxique sur la cellule cérébrale.

Des études comparatives ont montré une prolongation de la survie après shunt porto-cave par rapport au traitement médical mais la qualité de la survie était perturbée par l'incidence et la sévérité de l'encéphalopathie post-shunt.

Donc la diminution du nombre de décès par hémorragie dans les traitements médicaux est contre balancée par l'augmentation du nombre de décès par défaillance hépatique.

## DERIVATION DE LA VEINE PORTE

Historiquement le premier procédé de diversion du flux veineux portal vers la circulation systémique a été réalisé expérimentalement chez le chien en 1893 par un jeune chirurgien Russe NICHOLAI ECK qui réalisa un shunt porto cave termino lateral, pour démontrer que la privation du foie par le flux veineux portal est compatible avec la vie.

L'introduction de ce shunt dans l'hypertension portal chez l'homme, a été rapportée par WHIPPLE en 1945 il réalisa une section de la veine porte et l'anastomose de son bout distal sur la face latérale de la veine cave inférieure et la suture de son bout proximal ou hépatique (fig 9). Le but de cette intervention est de décompresser la pression portale élevée à travers le shunt vers une basse pression de la veine cave inférieure. Cette diminution de la pression du système porte va diminuer la pression au niveau des varices oesophagiennes et diminué ainsi le risque hémorragique.

L'efficacité de cette technique sur les récurrences hémorragiques a été rapportée par tous les auteurs en comparaison avec le traitement médical seul ou avec le traitement chirurgical sans shunt.

Mais la plupart des séries rapporte une haute incidence de l'encéphalopathie post-shunt variant de 15 à 25% à 1 an et de 50% à 5 ans. Cette incidence de l'encéphalopathie post-shunt dans les shunts porto-caves termino-latéraux a été déjà rapportée chez le chien par PAVLOV en reprenant les travaux de NICHOLAI ECK et qui constata que cette encéphalopathie serait secondaire à une perte de la perfusion hépatique. Il insista sur la nécessité de la perfusion hépatique par le sang veineux portal qui d'une part, contient de l'insuline qui a un effet protecteur sur la cellule hépatique et d'autre part le foie joue le rôle de filtre en épurant le sang veineux portal des substances nitrogènes qui sont dégradées par le foie en urée et qui sont incriminées dans l'encéphalopathie à cause de leur effet toxique sur la cellule cérébrale.

Des études comparatives ont montré une prolongation de la survie après shunt porto-cave par rapport au traitement médical; mais la qualité de la survie était perturbée par l'incidence et la sévérité de l'encéphalopathie post-shunt.

Donc la diminution du nombre de décès par hémorragie dans les traitements médicaux est contre balancée par l'augmentation du nombre de décès par défaillance hépatique.

Fig 10

ANASTOMOSE PORTO-CAVE LATERO-  
LATERALE DIRECTE.

Pour lutter contre l'incidence de l'encéphalopathie post-shunt secondaire à une perte de la perfusion hépatique des shunts porto-caves termino-latérales; le shunt porto-cave latéro-latéral (fig 10-11) a été développé qui visait deux buts: d'une part il dirige le flux vers le foie pour lutter contre la rupture des veines collatérales, et d'autre part permettre la perfusion hépatique. Mais des études angiographiques et hépatographiques ont montré que tout le flux veineux portal est dirigé vers le shunt porto-cave latéro-latéral et que le flux vers le foie est nul. Comme si le bout proximal du shunt latéro-latéral se comportait actuellement il est un shunt termino-latéral.

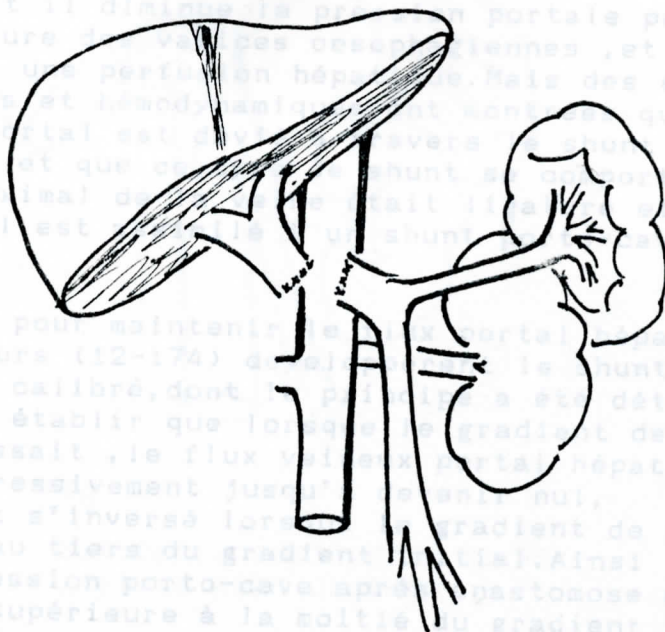


Fig 9

**ANASTOMOSE PORTO-CAVE  
TERMINO-LATERALE.**

Récemment pour maintenir la perfusion hépatique, plusieurs auteurs (12-174) ont développé le shunt porto-cave latéro-latéral calibré, dont le diamètre est déterminé par VADOT qui a pu établir que lorsque le gradient de pression porto-cave baissait, le flux vers le foie diminuait progressivement jusqu'à disparaître, pour finalement s'inverser lorsque le gradient de pression est inférieur au tiers du gradient initial. Ainsi lorsque le gradient de pression porto-cave après l'anastomose est égale ou légèrement supérieure à la sortie du gradient porto-cave initial, un flux porto-cave est conservé, tandis que la pression est suffisante pour assurer la prévention des récidives hémorragiques. Les contrôles angiographiques ont permis de constater que jusqu'à la disparition du flux vers le foie, il y a une compensation dans l'intervention de WARREN; mais à l'opposé des shunts porto-caves classiques où l'interruption du flux est brutale, ici l'interruption est progressive entraînant une augmentation progressive du débit de la veine porte compensatrice. Cette adaptation progressive à un état hémodynamique hépatique constituerait un véritable pontage.

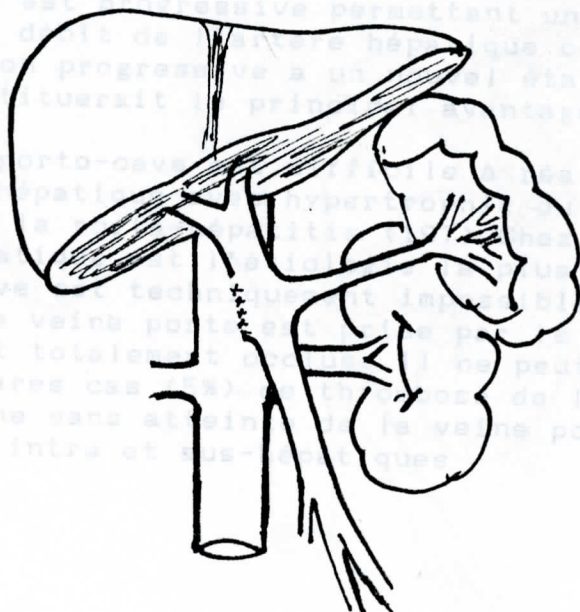


Fig 10

**ANASTOMOSE PORTO-CAVE LATERO-  
LATERALE DIRECTE.**

Le shunt porto-cave termino-latéral est réalisé à cause de la congestion hépatique et de l'œdème de la veine porte. Chez l'enfant le bloc extra-hépatique est fréquent et le shunt porto-cave termino-latéral est généralement la veine porte qui est le processus thrombotique et total. L'anastomose peut être réalisée que dans les rares cas où le bloc de la veine porte droite et gauche sans atteindre la veine porte (214) et dans les blocs intra et extra-hépatiques.

Pour lutter contre l'incidence de l'encéphalopathie post-shunt secondaire à une perte de la perfusion hépatique des shunts porto-caves termino-latérales; le shunt porto-cave latéro-lateral (fig 10-11) a été développé qui visait deux buts: d'une part il diminue la pression portale pour lutter contre la rupture des varices oesophagiennes, et d'autre part permettre une perfusion hépatique. Mais des études angiographiques et hémodynamiques ont montrées que tout le flux veineux portal est dévié à travers le shunt porto-cave latéro-lateral et que ce type de shunt se comportait comme si le bout proximal de la veine était ligaturé et actuellement il est assimilé à un shunt porto-cave termino-lateral.

Recemment pour maintenir le flux portal hépatique, plusieurs auteurs (12-174) développerent le shunt porto-cave latéro-lateral calibré, dont le principe a été déterminé par VADOT qui a pu établir que lorsque le gradient de pression porto-cave baissait, le flux veineux portal hépatopéte diminuait progressivement jusqu'à devenir nul, pour finalement s'inversé lorsque le gradient de pression est inférieur au tiers du gradient initial. Ainsi lorsque le gradient de pression porto-cave après anastomose est égale ou légèrement supérieure à la moitié du gradient porto-cave initial, un flux portal hépatique est conservé, tandis que la pression est suffisamment basse pour assurer la prévention des récides hémorragiques. Mais à long terme des contrôles angiographiques ont montrées une diminution jusqu'à disparition du flux portal hépatique comme dans l'intervention de WARREN; mais à l'opposé des shunts porto-caves classiques où l'interruption du flux est brutale, ici l'interruption est progressive permettant une augmentation progressive du débit de l'artère hépatique compensatrice. Cette adaptation progressive a un nouvel état hémodynamique hépatique constituerait le principal avantage.

Le shunt porto-cave est difficile à réaliser à cause de la congestion hépatique avec hypertrophie du lobe caudé et de l'œdème de la porta-hépatitis (197). Chez l'enfant le bloc extra-hépatique est l'étiologie la plus fréquente et le shunt porto-cave est techniquement impossible car généralement la veine porte est prise par le processus thrombotique et totalement occluse. Il ne peut être réalisé que dans les rares cas (5%) de thrombose de la veine porte droite et gauche sans atteinte de la veine porte (214) et dans les blocs intra et sus-hépatiques

Fig 12

ANASTOMOSE SPLENO-CAVE TERMINO-LATERALE.

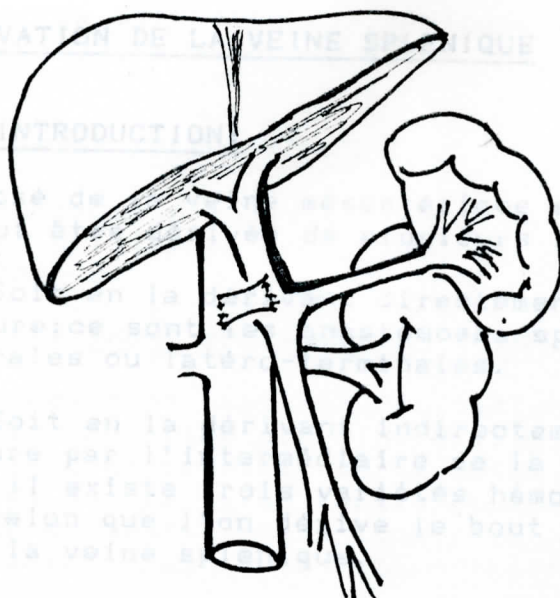


Fig 11

ANASTOMOSE PORTO-CAVE LATERO-  
LATERALE AVEC GREFFON.

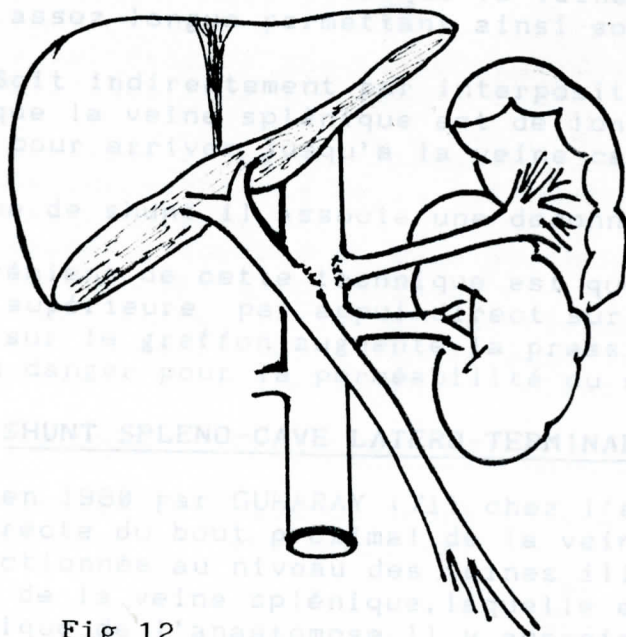


Fig 12

ANASTOMOSE SPLENO-CAVE TERMINO-  
LATERALE.

## 2°) DERIVATION DE LA VEINE SPLENIQUE

### a) INTRODUCTION:

A l'opposé de la veine mésentérique supérieure, la veine splénique peut être dérivée de plusieurs façons:

- \* Soit en la dérivant directement vers la veine cave inférieure: ce sont les anastomoses spléno-caves termino-latérales ou latéro-terminales.

- \* Soit en la dérivant indirectement vers la veine cave inférieure par l'intermédiaire de la veine rénale gauche; dont il existe trois variétés hémodynamiquement différentes selon que l'on dérive le bout terminal latéral ou distal de la veine splénique.

### b) SHUNT SPLENO-CAVE:

Le shunt spleno-cave représente la première éventualité d'une dérivation de la veine splénique vers la veine cave inférieure pouvant se faire en termino-latéral ou en latéro-terminal.

#### \* SHUNT SPLENO-CAVE TERMINO-LATERAL (fig12):

Décrit en 1975 par OROZCO (144) anastomosant la veine splénique dans la veine cave inférieure en termino-latéral:

- \* Soit directement lorsque la veine splénique est tortueuse et assez longue permettant ainsi son redressement.

- \* Soit indirectement par interposition d'un greffon lorsque la veine splénique est de longueur insuffisante pour arriver jusqu'à la veine cave inférieure

A ce type de shunt il associe une déconnexion azygo-portale.

L'inconvénient de cette technique est que l'artère mésentérique supérieure par appui direct sur la veine splénique ou sur le greffon augmente la pression et représente un danger pour la perméabilité du shunt.

#### \* SHUNT SPLENO-CAVE LATERO-TERMINAL (FIG 22):

Décrite en 1980 par GUHARAY (71) chez l'enfant par anastomose directe du bout proximal de la veine cave inférieure sectionnée au niveau des veines iliaques sur la face latérale de la veine splénique, laquelle est ligaturée du côté hépatique de l'anastomose. Il y associe une



dévascularisation partielle de l'estomac. Cette dérivation permet de créer une anastomose assez large de  $1,27 + \emptyset,45$  cm de diamètre

### c) SHUNT SPLENO-RENAL

Il existe trois grandes variétés de shunt spléno-rénal selon que l'on utilise le bout terminal latéral ou distal de la veine splénique.

#### \* SHUNT SPLENO-RENAL TERMINAL:

Historiquement la première dérivation de la veine splénique a été rapportée par LINTON (fig 13) en 1947 en anastomosant le bout proximal de la veine splénique en termino-latéral sur la veine rénale gauche près du hile rénal après splénectomie et le considère hémodynamiquement comme l'équivalent d'un shunt latéro-latéral.

A cause du risque important de thrombose, beaucoup d'auteurs lui ont préféré la variété centrale de CLATHWORTHY et BOLES en 1951 (fig 14) qui anastomose le bout central de la veine splénique sur la face latérale de la veine rénale gauche le plus près possible de la veine cave inférieure. Ceci diminue la longueur de la veine splénique entre la veine mésentérique supérieure et la veine rénale gauche.

A ces deux types de shunt il faut rapprocher le shunt spléno-rénal termino-terminal de HIVET 1967 (fig 15) qui anastomose le bout terminal de la veine splénique au bout terminal de la veine rénale gauche.

Ces trois variétés de shunts terminaux ne sont plus actuellement utilisés chez l'enfant à cause:

- \* Du risque élevé de thrombose du shunt;
- \* Des inconvénients de la splénectomie bien connue chez l'enfant;
- \* Hémodynamiquement ce type de shunt se comporte comme un shunt porto-cave.
- \* A ceci il faut rajouter les risques propres à la section de la veine rénale dans la variété termino-terminale du shunt spléno-rénal.

#### \* SHUNT SPLENO-RENAL LATERO-LATERAL:

Dans la variété latérale du shunt spléno-rénale plusieurs techniques ont été décrites:

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE CENTRALE

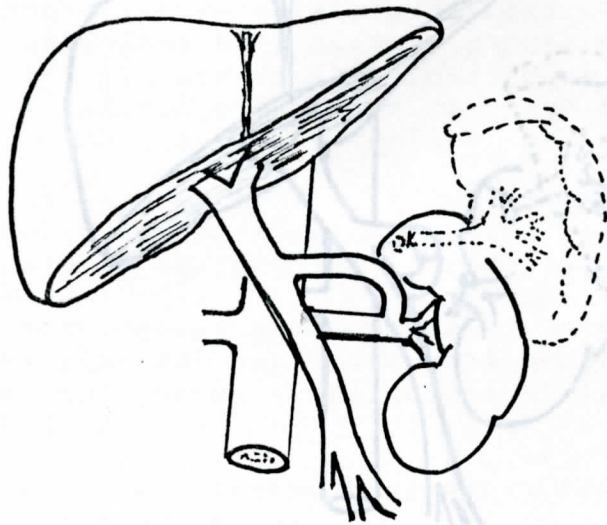


Fig 13

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE PROXIMALE

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE TERMINO-TERMINALE

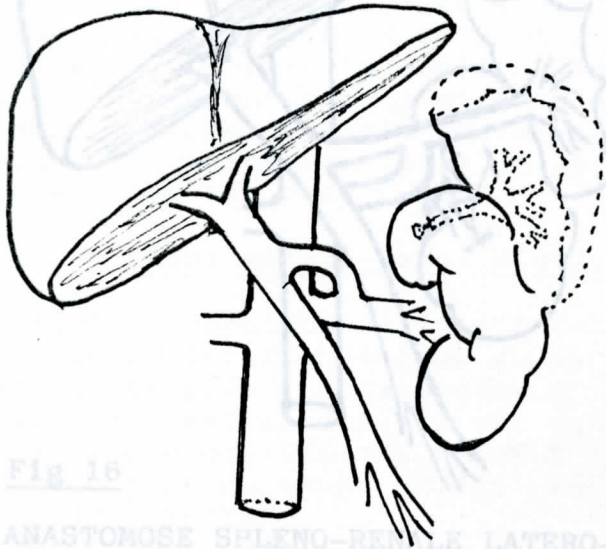


Fig 16

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE LATERO-TERMINALE

Fig 14

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE CENTRALE

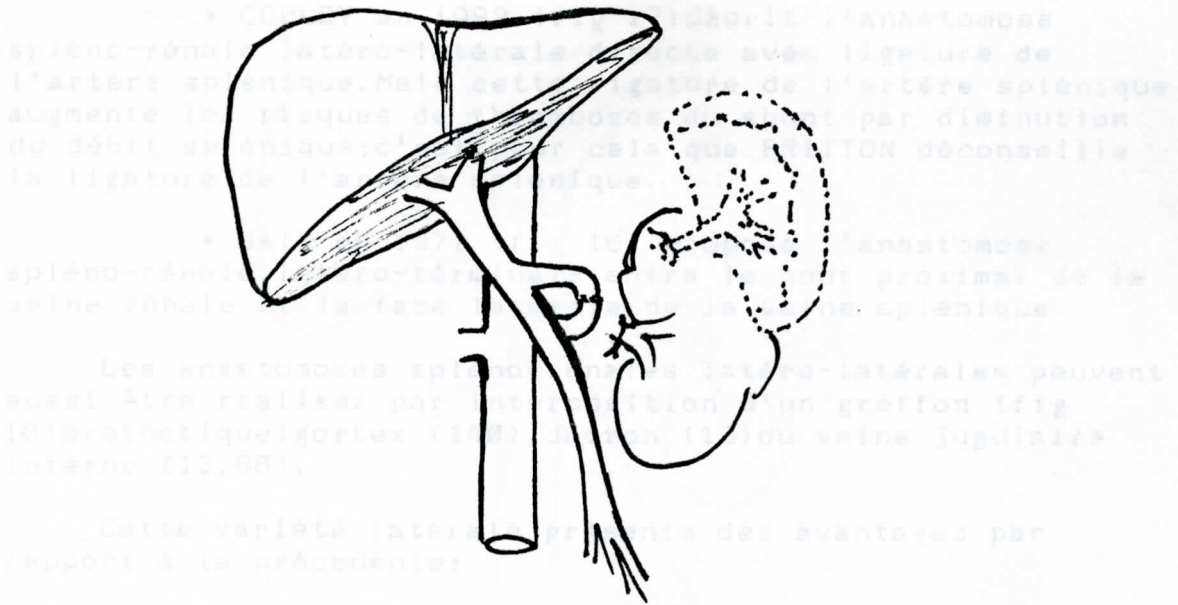


Fig 15

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE TERMINO-TERMINALE

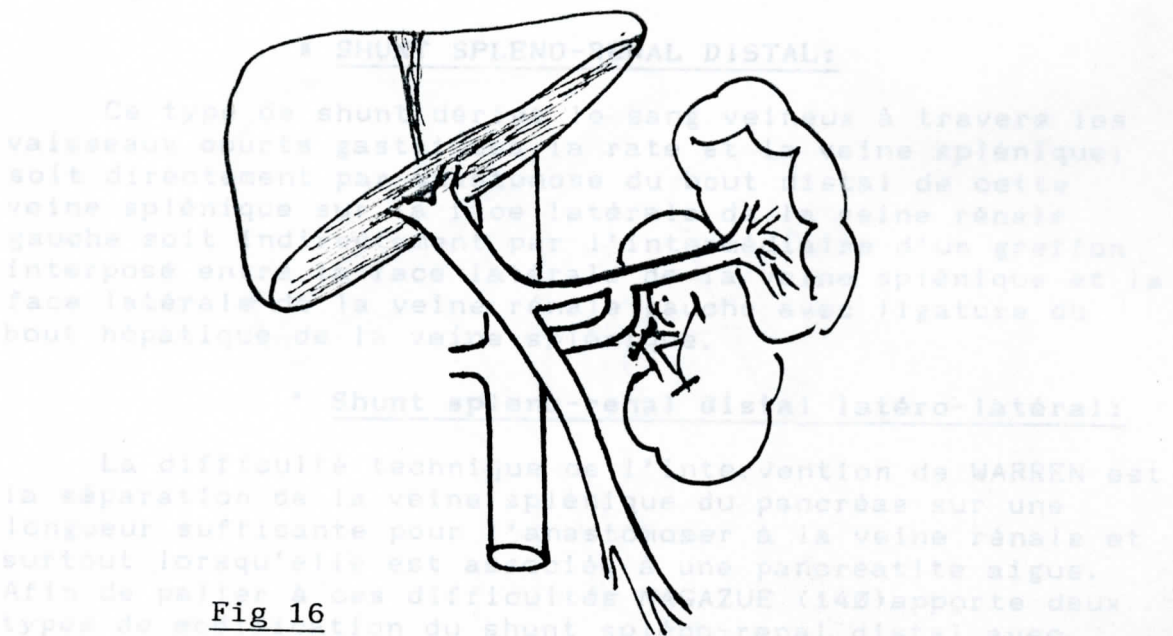


Fig 16

ANASTOMOSE SPLENO-RENALE LATERO-TERMINALE

\* COOLEY en 1982 (fig 17) décrit l'anastomose spléno-rénale latéro-latérale directe avec ligature de l'artère splénique. Mais cette ligature de l'artère splénique augmente les risques de thromboses du shunt par diminution du débit splénique; c'est pour cela que BRITTON déconseille la ligature de l'artère splénique.

\* BAIR en 1971 (fig 16) proposa l'anastomose spléno-rénale latéro-terminale entre le bout proximal de la veine rénale et la face latérale de la veine splénique.

Les anastomoses spléno-rénales latéro-latérales peuvent aussi être réalisées par interposition d'un greffon (fig 18) prothétique: gortex (14Ø), dacron (13) ou veine jugulaire interne (13,86).

Cette variété latérale présente des avantages par rapport à la précédente:

- Elle laisse la rate en place;
- Elle nécessite moins de dissection de la veine splénique surtout lorsqu'il existe des adhérences;

Mais hémodynamiquement elle se comporte comme un shunt porto-cave si le bout hépatique de la veine splénique n'est pas ligaturé.

#### \* SHUNT SPLENO-RENAL DISTAL:

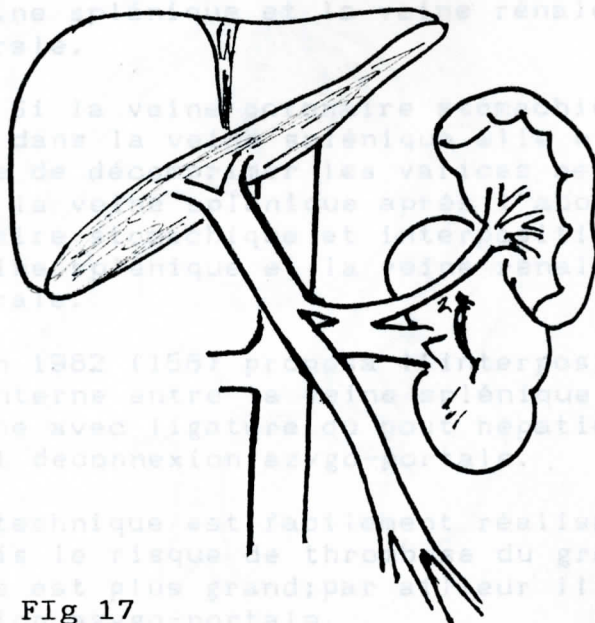
Ce type de shunt dérive le sang veineux à travers les vaisseaux courts gastriques, la rate et la veine splénique; soit directement par anastomose du bout distal de cette veine splénique sur la face latérale de la veine rénale gauche soit indirectement par l'intermédiaire d'un greffon interposé entre la face latérale de la veine splénique et la face latérale de la veine rénale gauche avec ligature du bout hépatique de la veine splénique.

#### \* Shunt spleno-renal distal latéro-latéral:

La difficulté technique de l'intervention de WARREN est la séparation de la veine splénique du pancréas sur une longueur suffisante pour l'anastomoser à la veine rénale et surtout lorsqu'elle est associée à une pancréatite aiguë. Afin de pallier à ces difficultés NAGAZUE (14Ø) apporte deux types de modification du shunt spléno-renal distal avec l'utilisation du GORE-TEX.

\* Si la veine coronaire stomacique s'implante directement dans la veine porte elle est liée au dessus du pancréas avec ligature de la veine splénique au ras de la

veine mésentérique supérieure et interposition d'un greffon  
entre la veine mésentérique supérieure et la veine rénale gauche en  
latéro-latérale.



**Fig 17**

**ANASTOMOSE SPLENO-RENALE LATERO-  
LATERALE DIRECTE.**

Cette variété du shunt a été améliorée et développée  
par WARREN 1967 (216) en réalisant un shunt spléno-renal  
distal direct avec une déconnexion azygo-portale.

**Objectifs**

Le but de cette intervention est de développer  
une thérapeutique qui permette de donner une meilleure  
protection contre les complications hémorragiques  
comme dans l'anévrisme de la veine porte, maintenant une  
bonne perfusion hépatique sans recourir à des  
shuntings ou à des déconnexions azygo-portales de non  
sévères séquelles. Pour cela le shunt spléno-renal  
direct est le plus efficace. Le shunt veineux  
sélectif par anastomose spléno-renal distale était  
développé.

Les objectifs rationnels et spécifiques de cette  
intervention sont:

1°/ La réduction sélective de la pression et du volume du  
flux à travers les veines gastro-œsophagiennes afin  
d'arriver à un contrôle efficace des hémorragies par rupture  
des varices.

**Fig 18**

**ANASTOMOSE SPLENO-RENALE LATERO-  
LATERALE AVEC GREFFON.**

2°/ Maintenir un débit sanguin important dans la veine porte du foie par un  
volume sanguin aussi important que possible. Ceci étant très

veine mésentérique supérieure et interposition d'un GORE-TEX entre la veine splénique et la veine rénale gauche en latéro-latérale.

\* Si la veine coronaire stomacique s'implante directement dans la veine splénique elle n'est pas liée et va permettre de décompresser les varices oesophagiennes, puis ligature de la veine splénique après l'abouchement de la veine coronaire stomacique et interposition du GORE-TEX entre la veine splénique et la veine rénale gauche en latéro-latérale.

RAJU en 1982 (156) proposa l'interposition de la veine jugulaire interne entre la veine splénique et la veine rénale gauche avec ligature du bout hépatique de la veine splénique et deconnexion azygo-portale.

Cette technique est facilement réalisable, demande moins de temps. Mais le risque de thrombose du greffon prothétique à long terme est plus grand; par ailleurs il ne réalise pas de deconnexion azygo-portale.

#### \* Shunt spléno-renal distal direct (fig 19):

Cette variété du shunt a été améliorée et développée par WARREN 1967 (216) en réalisant un shunt spléno-rénal distal direct avec une deconnexion azygo-portale

#### Objectif:

Le but majeur de cette intervention est de développer une thérapeutique qui pourrait donner une meilleure protection contre les ruptures des varices oesophagiennes comme dans l'anastomose porto-cave, tout en maintenant une bonne perfusion hépatique comme dans les procédés de non shunting ou dans le traitement médical seul afin d'éviter les sévères séquelles d'une dérivation portale totale et soudaine. Pour cela le concept d'isolement gastro-splénique, de dévascularisation gastrique et le shunt veineux sélectif par anastomose spléno-rénale distale était développé.

Les objectifs rationnels et spécifiques de cette intervention sont:

1° / La réduction sélective de la pression et du volume du flux à travers les veines gastro-oesophagiennes afin d'arriver à un contrôle efficace des hémorragies par rupture des varices oesophagiennes.

2° / Maintenir une perfusion veineuse portale du foie par un volume sanguin aussi important que possible. Ceci, étant très

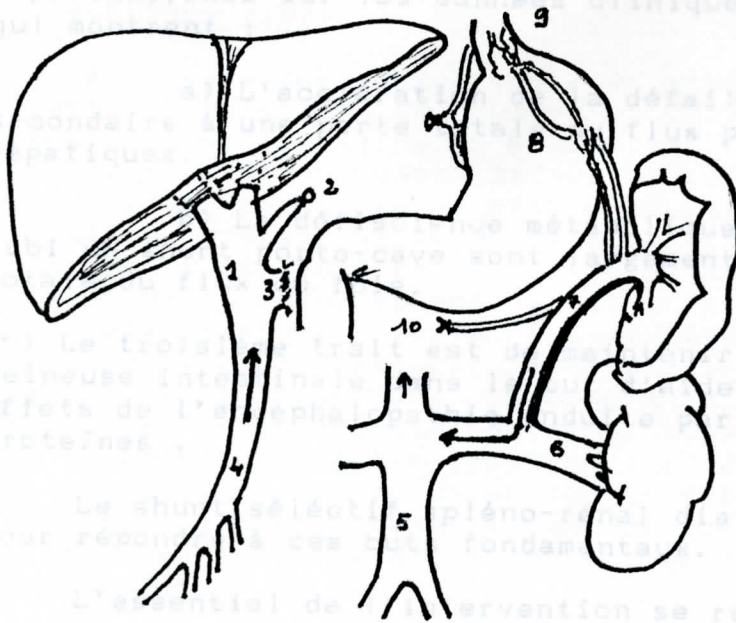


Fig 19

### SHUNT DE WARREN

- 1 - VEINE PORTE
- 2 - VEINE CORONAIRE STOMATIQUE LIGATUREE ET SECTIONNEE
- 3 - BOUT DISTAL DE LA VEINE SPLENIQUE SUTUREE
- 4 - VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE
- 5 - VEINE CAVE INFERIEURE
- 6 - VEINE RENALE GAUCHE
- 7 - VEINE SPLENIQUE
- 8 - VAISSEAUX COURTS GASTRIQUES
- 9 - VARICES
- 10- VEINE GASTRO-EPIPLOIQUE DROITE LIGATUREE ET SECTIONNEE

Comme dans le traitement non opératoire ou le traitement chirurgical sans shunt.

important, basé sur les données cliniques et expérimentales qui montrent :

a) L'accélération de la défaillance hépatique est secondaire à une perte totale du flux portal et des facteurs hépatiques.

b) La déficience métabolique des patients qui ont subi un shunt porto-cave sont largement dû à la diversion totale du flux du foie.

3°) Le troisième trait est de maintenir une haute pression veineuse intestinale dans le but d'aider à combattre les effets de l'encéphalopathie induite par le métabolisme des protéines .

Le shunt sélectif spléno-rénal distal était imaginé pour répondre à ces buts fondamentaux.

L'essentiel de l'intervention se résume comme suit :

-1°/ Etablir une pression normale dans la rate par anastomose du bout distal de la veine splénique sur la face latérale de la veine rénale gauche ; ce système à base pression collectera le sang veineux du quadrant supérieur gauche de l'abdomen .

-2°/ Préserver avec grand soin les connections veineuses directes entre la rate et l'estomac c'est à dire les vaisseaux courts gastriques et autres collatérales qui peuvent décompresser les varices gastro-oesophagiennes de façon rétrograde . Cette décompression peut se faire des veines gastro-oesophagiennes vers la rate et des lors à travers le shunt spléno-rénal.

-3°/ Isoler le reste de la circulation portale de la circulation gastro-splénique. Ceci est basé sur deux importantes considérations.

a) Un volume splanchnique qui passe à travers le shunt spléno-rénal est perdu pour la perfusion hépatique

b) Un grand volume de flux passe à travers de larges collatérales comme la veine coronaire stomacique puis les varices gastro-oesophagiennes. Ce qui entraîne une surcharge des capacités de dérivation des veines gastro-spléniques à décompresser les varices et ainsi permettra des hémorragies recurentes gastro-intestinales.

Comme dans le traitement non opératoire ou le traitement chirurgical sans shunt.



Technique (216):

A travers une longue incision médiane; le colon transverse et attire en haut et en dehors. Une incision transversale de la racine du mésocolon transverse est faite jusqu'aux vaisseaux mésentérique. Le bord inférieur du pancréas est identifié et attiré doucement en direction céphalique. Dissection avec soins du tissu rétropéritonial derrière le pancréas en direction de son bord supérieur, un segment de la veine splénique est identifié en suivant la veine mésentérique inférieure. De petites veines tributaires du pancréas sont dissequées méticuleusement après clampage ligature et section. Dans cet espace la veine splénique est dissequée circonférentiellement du tissu avoisinant et mise sur lac. Avec une légère traction sur le lac, la dissection est continuée dans une direction distale sur 4 à 6 cm. La dissection des collatérales pancréatiques doit être faite méticuleusement afin d'éviter les hémorragies qui sont très importantes.

Une autre incision transversale du rétropéritoine est faite, et la veine rénale gauche est isolée au niveau de l'aorte, la veine est libérée du tissu avoisinant dans une direction distale. L'artère rénale est repérée en direction céphalique et mise sur lac.

Prise des pressions de la veine rénale gauche, de la veine splénique, clampage de la veine splénique et prise des pressions au niveau du bout hépatique et du côté splénique de la veine splénique.

La veine splénique est clampée et sectionnée à sa jonction avec la veine mésentérique inférieure et le bout proximal est suture.

L'artère rénale gauche est clampée temporairement et un segment de la veine rénale est isolé entre des clamps vasculaires. Une incision de 2,5cm approximativement est faite sur le bord supérieur de la veine rénale gauche et le bout distal de la veine splénique est coupe en biseau.

Il faut éviter la torsion et la plicature de la veine splénique. Suture continue du mur postérieur de l'anastomose et suture à points séparés du mur antérieur. Déclampage de la veine.

Le shunt spleno-rénal distal est complété par:

- \* Section du ligament spléno-colique;
- \* Section du ligament gastro-colique;
- \* Le ligament gastro-splénique est préservé ainsi que les vaisseaux courts gastro-spléniques.

La grande courbure de l'estomac est attiré en haut, dissection de l'artère coronaire stomacique puis la veine coronaire stomacique est identifiée, disséquée puis oblitérée par un surjet, ainsi que la veine pylorique et la veine gastro-épiploïque droite.

Prise des pressions au niveau de la veine splénique, veine rénale gauche et de la veine mésentérique supérieure.

Avec l'augmentation de l'expérience, la technique opératoire a été modifiée initialement. Une longue incision sous costale gauche a été utilisée, le pancréas était abordé par dissection de la rate de l'angle colique gauche et elle est attirée en dedans, abordant ainsi la veine splénique par sa partie distale. L'incision médiane donne une meilleure exposition.

#### d) Modifications du shunt spléno-rénal distal de WARREN:

##### **\* Modification dans l'approche de la veine splénique:**

La veine splénique peut être abordée par voie abdominale en sous mésentérique comme dans la description princeps de WARREN (216) cette approche a été aussi défendue par ZAPLONSKI. Elle peut être aussi abordée par libération de la grande courbure en respectant les vaisseaux courts gastriques donnant accès à l'arrière cavité des épiploons.

Elle peut être aussi abordée par voie postérieure rétro-péritoniale comme celle décrite par STONEY pour réaliser un shunt spléno-rénal latéro-terminal ou par PERA en 1978 (153) pour réaliser un shunt spléno-rénal termino-lateral ou termino-terminal et par BARSOUM en 1983 (13) pour confectionner un shunt spléno-rénal latéro-lateral avec greffon interposé. Cette approche rétro-péritoniale permet la réalisation d'une décompression portale satisfaisante, quand les conditions intra-abdominales rendent la traditionnelle approche intra-abdominale hasardeuse. Ceci semble être une alternative acceptable pour les patients présentant une ascite infectée, des adhérences intra-abdominales par des interventions ultérieures, elle semble aussi indiquée chez les patients présentant une ascite massive et dont la laparotomie est habituellement suivie par une perte aiguë d'un large volume de liquide riche en protéines (153). L'approche rétro-péritoniale peut être contre-indiquée chez les patients ayant eu une dissection antérieure de l'espace rétro-péritoniale ou une fibrose péripancréatique. Cette approche rétro-péritoniale ne permet pas de réaliser une déconnection azygo-portale (153).

**\* Décompression sélective des varices après splénectomie ou thrombose de la veine splénique(219):**

Quand la veine splénique normale ne peut être utilisée d'autres alternatives restent possibles pour réaliser une décompression sélective des varices gastro-oesophagiennes à travers :

- \* La veine splénique restante;
- \* La veine coronaire stomachique;
- \* La veine gastro-épiploïque;
- \* La veine mésentérique inférieure.

WARREN en 1983 (218)proposa une modification du shunt spléno-rénal distal chez des patients avec thrombose de la veine splénique ayant subi une splénectomie ultérieure chez qui il propose:

\* Soit un shunt entre la veine mésentérique inférieure et la veine rénale gauche en termino-latérale utilisant les collatérales pancréatiques. La veine coronaire stomachique et la veine splénique restante pour décompresser les varices oesophagiennes. La sélectivité est réalisée par la ligature du bout central de la veine splénique.

\* Soit un shunt entre la veine mésentérique inférieure et la veine rénale gauche en latéro-latérale lorsque il'y a une transformation cavernomateuse de la veine porte. La décompression se faisant à travers les collatérales pancréatiques.

\* Soit lors d'une thrombose étendue à la veine porte et la veine splénique il utilise un shunt entre la veine gastro-épiploïque et la veine rénale en termino-latérale. La décompression se faisant à travers les vaisseaux courts et la veine gastro-épiploïque.

**\* Shunt spléno-rénal distal de WARREN plus déconnexion spléno-pancréatique:**

INOKUCHI (95) a été le premier à signaler que la perte de la perfusion portale dans le shunt spléno-rénale distal de WARREN était due:

\* A un vol proximal spléno-gastrique à travers les collatérales du bout proximal de la veine splénique.

\* Et à un vol distal spléno-rénal à travers les collatérales entre le pancréas et le bout distal de la veine splénique.

WARREN (216) à la même période attribue cette perte de sélectivité aux collatérales spléno-coliques à travers le ligament spléno-colique, mais surtout aux collatérales entre le pancréas et le bout distal de la veine splénique qu'il appelle siphon pancréatique.

Pour lutter contre cette perte de la sélectivité:

Warren (216) propose en plus de sa technique classique, une ligature section du ligament spléno-colique et une déconnexion spléno-pancréatique par une libération totale de la veine splénique de sa jonction avec la veine mésentérique supérieure jusqu'au vaisseaux courts gastro-spléniques qui sont respectés.

INOKUCHI (95) conseille une anastomose spléno-rénal hilaire c'est à dire le plus près possible du hile de la rate après avoir débarassé la veine splénique de toutes ses collatérales pancréatiques. A ceci il associe une libération du bout proximal de la veine splénique de toutes les collatérales et sa ligature au ras de la veine mésentérique supérieure.

#### d) SHUNT SPLENO-RENAL SANS DECONNEXION AZYGO-PORTAL:

##### \* Arguments:

La déconnexion azygo-portal a été contesté par plusieurs auteurs (145-153-161-170-206) du fait:

- 1) De la perte de la sélectivité à long terme du shunt spléno-rénal distal de WARREN (14-95-122-204-228)
- 2) MAILLARD (122) par des études hémodynamiques per-opératoires a démontré que la pression portale diminuait après anastomose spléno-rénale distale, mais n'était pas restaurée après dévascularisation de l'estomac. Il a montré ainsi que la ligature de la veine coronaire stomacique, de la veine pylorique et de la veine gastro-épiploïque droite n'influençaient que très peu la pression portale et la perfusion portale.

Il a aussi démontré que le flux veineux à travers le shunt était essentiellement représenté par le flux artériel splénique (56%) et que le flux veineux venant des varices gastro-oesophagiennes à travers les vaisseaux courts gastro-spléniques était minime par rapport à l'apport de l'artère splénique.

3) WIDRICH (228) utilisant la venographie portale trans-cutané trans-hépatique et la cinéfluorographie dans le contrôle lointain du shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal, a démontré que la perfusion portale est maintenue en post-opératoire immédiat, mais à long terme il existe une inversion du flux portal à travers la coronaire stomacique et la gastro-épiploïque droite vers le shunt spléno-rénal. Donc il existe une perfusion portale en post-opératoire immédiat dans les shunts spléno-rénaux distaux avec ou sans déconnexion azygo-portal. Quelque soit le type de shunt réalisé l'évolution progressive se fait inéluctablement vers la transformation d'un shunt sélectif en un shunt porto-cave (155).

Le shunt porto-cave est réalisé par l'anastomose de la veine cave inférieure sur la veine cave supérieure. Cette anastomose mésentérique-cave termino-latérale va dévier tout le sang veineux splanchnique vers la circulation systémique. Ce shunt mésentérico-cave est hémodynamiquement inefficace, car ce shunt ne décompresse pas entièrement le lit veineux portal alimentant les varices œsophagiennes, et comporte par ailleurs un grand danger dans l'éventualité d'une thrombose (214). Actuellement cette intervention ne garde qu'une seule indication dans les glycogénoses. C'est la seule technique mésentérico-cave décrite qui interrompe la continuité de la veine mésentérique supérieure.

Toutes les autres techniques mésentérico-caves respectent la continuité de cette veine. Les techniques de confection d'anastomoses mésentérico-caves sont nombreuses mais elles répondent cependant à trois groupes qui se sont succédés dans le temps.

- \* Les anastomoses par retournement de la veine cave inférieure.
- \* Les anastomoses latéro-latérales directes.
- \* Les anastomoses latéro-latérales avec greffe interposée.

### B) ANATOMIE CHIRURGICALE DE LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE:

L'anatomie chirurgicale de la veine mésentérique supérieure a été bien étudiée en 1864 par un anatomiste français GILLOT puis reprise par HOLDOYKE (87) en 1975 qui en simplifia la compréhension pour les chirurgiens.

La veine mésentérique supérieure draine le cœlon droit, le grêle, le duodéno-pancréas et reçoit 18 à 22 affluents formés par des veines coliques, iléales et jéjunales.

### 3°) DERIVATION DE LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE

#### a) INTRODUCTION:

La première dérivation de la veine mésentérique supérieure a été réalisée par BOGORATZ et KRESTOWSKY en 1913 chez un cirrhotique. Cette première intervention utilisant la veine mésentérique supérieure comme axe veineux portal à dériver, réalise une section de cette veine avec suture du bout proximal et anastomose du bout distal ou splanchnique sur la veine cave inférieure. Cette anastomose mésentérico-cave término-latérale va dévier tout le sang veineux splanchnique vers la circulation systémique. Ce shunt mesentérico-cave est hémodynamiquement inefficace, car ce shunt ne décomprime pas entièrement le lit veineux portal alimentant les varices oesophagiennes, et comporte par ailleurs un grand danger dans l'éventualité d'une thrombose (214). Actuellement cette intervention ne garde qu'une seule indication dans les glycogénoses. C'est la seule technique mesentérico-cave décrite qui interrompe la continuité de la veine mésentérique supérieure.

Toutes les autres techniques mésentérico-caves respectent la continuité de cette veine. Les techniques de confection d'anastomoses mésentérico-caves sont nombreuses mais elles répondent cependant à trois groupes qui se sont succédés dans le temps.

- \* Les anastomoses par retournement de la veine cave inférieure.
- \* Les anastomoses latéro-latérales directes.
- \* Les anastomoses latéro-latérales avec greffon interposé.

#### b) ANATOMIE CHIRURGICALE DE LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE:

L'anatomie chirurgicale de la veine mésentérique supérieure a été bien étudiée en 1964 par un anatomiste français GILLOT puis reprise par HOLOYOKE (87) en 1975 qui en simplifia la compréhension pour les chirurgiens.

La veine mésentérique supérieure draine le colon droit, le grêle, le duodéno-pancréas et reçoit 10 à 20 affluents formés par des veines coliques, iléales et jéjunales.

L'origine est triple formé par la confluence de:

- \* La veine iléale au milieu;
- \* La veine iléo-caeco-colique à droite
- \* La veine intermédiaire à gauche.

Le trajet est ascendant passant au dessus du troisième duodénum et du petit pancréas, puis en arrière de l'isthme du pancréas ou elle rejoint le tronc splénomésaraïque pour former la veine porte.

Comme affluents elle reçoit :

- \* A droite le tronc gastro-colique de HENLE constitué par la réunion de la veine colique supérieure droite, la veine gastro-épiploïque droite et la veine pancréatico-duodénale postero-supérieure.

- \* A gauche les veines jéjunales.

La veine mésentérique est en rapport très étroit avec l'artère mésentérique supérieure qui est à sa gauche.

Le segment chirurgical de cette veine se situe entre la veine iléo-caeco-colique et le tronc gastro-colique de HENLE. La longueur de ce segment est variable entre 3 et 5 cm et dépend de la hauteur de la confluence par rapport au duodénum et au pancréas.

- \* Ce segment est chirurgicalement favorable si la confluence se situe assez bas par rapport au duodénum donc libérant un espace suffisant pour permettre une anastomose sans difficultés.

- \* Par contre lorsque l'abouchement est haut situé au dessus du duodénum et du petit pancréas il ne restera qu'un petit segment inexploitable donc chirurgicalement défavorable.

Ce segment chirurgical est libre sous ses faces antérieure, postérieure, latérale droite ou il reçoit inconstamment la veine colique moyenne qui peut être liée sans inconvénient. Par contre sur sa face latérale gauche elle reçoit les veines jéjunales et est en rapport avec l'artère mésentérique supérieure.

En cas de segment chirurgical court BISMUTH conseille de ligaturer le tronc gastro-colique de HENLE de libérer le duodéno-pancréas afin d'utiliser le segment le plus haut possible.

Il apparait donc que la seule contre indication à l'utilisation de cette veine est sa thrombose ou son petit diamètre.

c) ANASTOMOSE PAR RETOURNEMENT CAVE (fig 20):

Le shunt mésentérico-cave par retournement de la veine cave inférieure été introduit par VALDONI 1954 et popularisé par MARION en 1954 et CLATWORTHY en 1955 (197). Le premier shunt a été réalisé chez un enfant présentant une thrombose de la veine splénique. Elle réalise une anastomose cavo-mésentérique termino-latérale après section de la veine cave inférieure au niveau des veines iliaques et retournement de son bout supérieur qui est anastomosé sur la face latérale de la veine mésentérique supérieure.

Selon ces promoteurs cette technique est logiquement indiquée lorsque.

- \* La veine splénique est de petit calibre pour une anastomose satisfaisante.
- \* Lors d'hémorragie post-splénectomie.
- \* Lorsque le shunt porto-cave est thrombosé.

L'utilisation de cette technique chez l'enfant n'était suivie d'aucune complication (24-198) puisque l'enfant a de plus grandes possibilités de développer des collatérales satisfaisantes à travers le plexus lombaire permettant ainsi un drainage adéquat (198) pour shunter la section de la veine cave inférieure.

Mais sa transposition chez l'adulte dont le premier report remonte à 1961 chez un cirrhotique (VOORHEES et BLACKMORE) se compliqua.

- \* D'oedème persistant des membres inférieures 30 à 75% des cas.
- \* D'ulcère de jambe (SHEA et ROBERSTON).
- \* Douleurs hypogastriques (VOORHEES et BLACKMORE).

Cette technique présente cependant deux avantages (198):

- \* Un diamètre important du vaisseau à utilisé.
- \* Elle préserve la rate.

Quelques modifications ont été introduites pour améliorer cette technique:



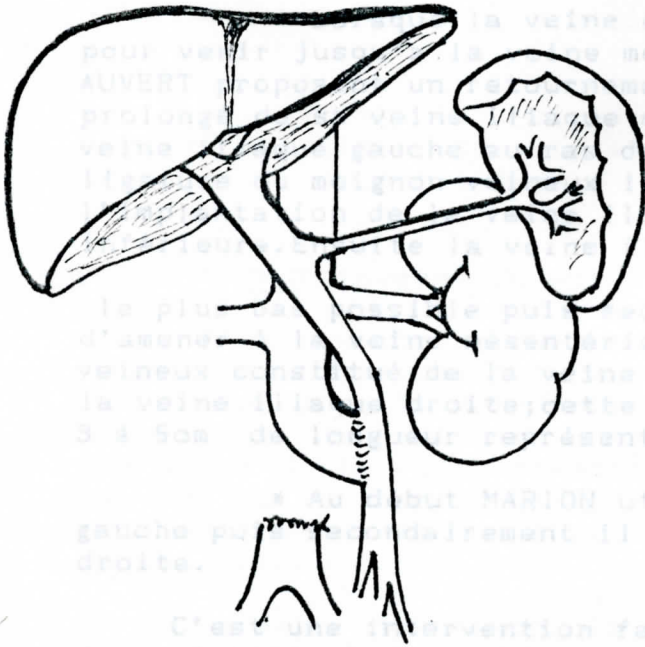
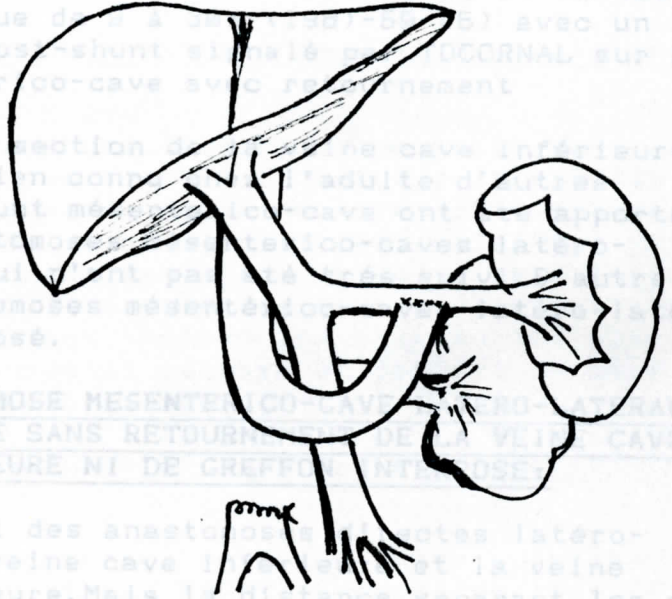


Fig 20

ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE PAR RETOURNEMENT DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE.

Fig 20

ANASTOMOSE SPLENO-CAVE LATÉRO-TERMINALE.



ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE SUPÉRIEURE DIRECTE SANS RETOURNEMENT DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE NI DE GREFFON INTERPOSÉ.

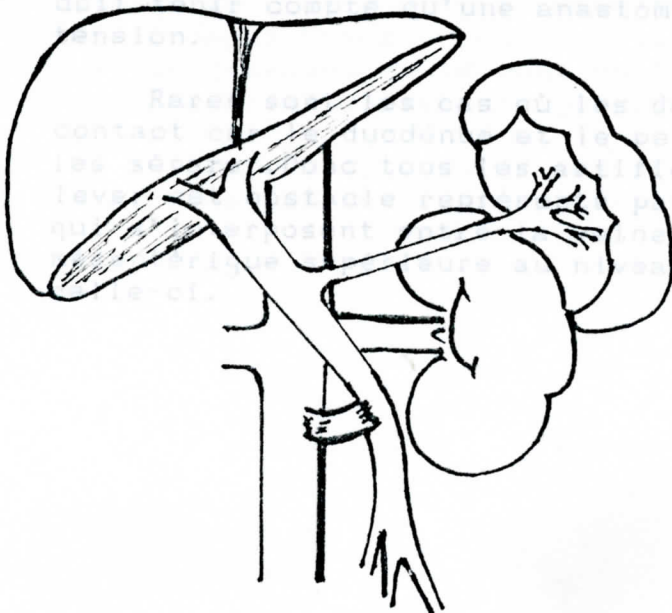


Fig 21

ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE PAR GREFFON INTERPOSÉ.

\* Lorsque la veine cave inférieure est trop courte pour venir jusqu'à la veine mésentérique supérieure FARGE et AUVERT proposent un retournement de la veine cave inférieure prolongé de sa veine iliaque droite, après section de la veine iliaque gauche au ras de la veine cave inférieure avec ligature du moignon veineux iliaque et suture de l'implantation de la veine iliaque sur la veine cave inférieure. Ensuite la veine iliaque droite est disséquée

le plus bas possible puis sectionnée et suturée. Ceci permet d'amener à la veine mésentérique supérieure un long greffon veineux constitué de la veine cave inférieure prolongée de la veine iliaque droite; cette modification permet de gagner 3 à 5cm de longueur représentant la veine iliaque droite.

\* Au début MARION utilisait une voie d'abord gauche puis secondairement il proposa une voie d'abord droite.

C'est une intervention facile à réaliser avec un taux de mortalité et de morbidité assez bas (198) et un taux de récurrence hémorragique de 9 à 30% (198)-59-45) avec un cas d'encéphalopathie post-shunt signalé par TOCORNAL sur 21 anastomoses mésentérico-cave avec retournement

Pour éviter la section de la veine cave inférieure avec ses inconvénients bien connu chez l'adulte d'autres modifications du shunt mésentérico-cave ont été apportées: d'une part les anastomoses mésentérico-caves latéro-latérales directe qui n'ont pas été très suivies. D'autre part plus tard les anastomoses mésentérico-caves latéro-latérales avec greffon interposé.

**d) ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE LATERO-LATERALE DIRECTE SANS RETOURNEMENT DE LA VEINE CAVE INFÉRIEURE NI DE GREFFON INTERPOSE:**

Elles réalisent des anastomoses directes latéro-latérales entre la veine cave inférieure et la veine mésentérique supérieure. Mais la distance séparant les deux vaisseaux qui font toute la difficulté d'exécution si l'on doit tenir compte qu'une anastomose ne doit pas être sous tension.

Rares sont les cas où les deux veines peuvent venir en contact car le duodénum et le petit pancréas sont là pour les séparer. Donc tous les artifices techniques viseront à lever cet obstacle représenté par le duodénum et le pancréas qui s'interposent entre la veine cave inférieure et la veine mésentérique supérieure au niveau du segment chirurgical de celle-ci.

Ces artifices peuvent être:

- \* Soit un décroisement du petit pancréas
- \* Soit un décroisement du petit pancréas associé à une transposition du troisième duodénum avec ou sans résection duodéno-jéjunale partielle.

\* Décroisement du petit pancréas:

C'est une technique qui a été décrite en 1962 par MARION qui consiste à disséquer le petit pancréas de la face postérieure de la veine mésentérique supérieure et du bord supérieur du troisième duodénum. Puis de le faire passer en avant de la veine mésentérique supérieure afin de permettre son rapprochement de la veine cave inférieure et de réaliser ainsi une anastomose latéro-latérale directe entre les deux veines.

La séparation entre le petit pancréas et le duodénum peut entraîner une dévascularisation de celui-ci.

\* Décroisement du petit pancréas et du troisième duodénum:

MAILLARD proposa une libération du petit pancréas associée à une section du 3ème duodénum puis passage de ces deux éléments en avant de la veine mésentérique supérieure et rétablissement de la continuité duodénale. Ceci permet de supprimer tous les obstacles entre la veine cave inférieure et la veine mésentérique supérieure. Mais cependant cette technique présente deux inconvénients majeurs: l'ouverture d'une cavité digestive et la mise en contact de deux sutures l'une vasculaire, l'autre digestive.

\* Décroisement du petit pancréas et résection duodéno-jéjunale:

Pour éviter le contact entre les deux sutures digestives et vasculaires, MORAUX proposa de resequer une partie du duodéno-jéjunum allant de l'angle duodéno-jéjunal jusqu'au bout distal du deuxième duodénum et réaliser une anastomose mésentérico-cave latéro-latérale avec rétablissement de la continuité digestive duodéno-jéjunale latéro-terminale sur le cul de sac duodénal restant.

Les difficultés de ces anastomoses directes ont été résolues par le développement des greffons interposés.

e) ANASTOMOSE MESENTERICO-CAVE LATERO-LATERALE  
AVEC GREFFON INTERPOSE(fig 21):

L'utilisation d'un greffon entre la veine mésentérique supérieure et la veine cave inférieure semble être la solution de choix pour pallier aux inconvénients des anastomoses par retournement de la veine cave inférieure et ceux des anastomoses directes latéro-latérales.

La chirurgie des anastomoses mésentérico-cave par greffon interposé chez l'enfant a beaucoup profité de l'utilisation de ces greffons d'une part chez l'adulte et d'autre part dans leur interposition première entre la veine cave inférieure et la veine porte.

Deux types de greffon ont été utilisés:

- \* Les greffons prothétiques utilisant des matériaux divers tel que vitalium, teflon, dacron, PTFE.
- \* Les greffons veineux homologue ou autologue.

Historiquement le premier greffon prothétique a été rapporté par QUIEROLO en 1893 en interposant un tube de verre entre la veine porte et la veine cave inférieure. Depuis de nombreux matériaux prothétiques se sont succédés dans le temps.

- \* BLACKMORE en 1945 introduit le greffon en vitalium dans les anastomoses porto-caves.
- \* YEOH et EISMAN introduisirent le greffon en teflon en 1962 dans les shunts porto-caves avec une bonne perméabilité à long terme.
- \* ROSENTHAL (168) utilisa le gore-tex dans les shunts porto-caves latéro-latéraux et dans les shunts mésentérico-caves latéro-latéraux. La perméabilité de ce greffon semble être supérieure aux autres matériaux prothétiques grâce à sa thrombo-résistance par l'électronégativité de la surface interne du greffon.

\* DRAPANAS popularisa l'utilisation du dacron dans les shunts mésentérico-caves

Mais la première interposition d'un greffon prothétique entre la veine cave inférieure et la veine mésentérique supérieure a été rapportée en 1963 par RESENDE ALVEZ au Brésil.

Deux noms se sont attachés à vulgariser l'utilisation de greffon prothétiques mésentérico-caves dans l'hypertension portale de l'adulte:

\* D'une part LORD en 1970 (121) en utilisant le teflon tissé;

\* D'autre part et surtout DRAPANAS en 1975 en utilisant le dacron; intervention qui porte actuellement son nom.

Mais tous ces greffons prothétiques ont été essentiellement utilisés chez l'adulte. Ils restent de peu d'indication chez l'enfant du fait:

- \* D'une part du risque de thrombose du matériel prothétique à long terme;
- \* D'autre part de l'inertie de ces matériaux qui ne suivent pas la croissance de l'enfant.

Afin de pallier à ces deux principaux inconvénients le greffon veineux a été développé chez l'enfant. Ces greffons veineux peuvent être homologues (READ 1970) ou autologues.

Les principales veines utilisées sont:

- \* La veine saphène
- \* La veine iliaque
- \* La veine jugulaire interne.

REYNOLDS et SOUTHWICK en 1951 rapportent deux patients avec anastomose porto-cave avec interposition d'un greffon veineux azygos. THERON a utilisé la saphène

Le premier shunt mésentérico-cave latéro-latéral en utilisant un greffon veineux a été décrit chez le chien par NAY et FITZPATRICH en 1966 (142)

L'utilisation de la veine jugulaire interne comme greffon semble être un matériel idéal car toujours utilisable, facile à obtenir, provoque moins de réaction tissulaire, et se thrombosant moins souvent que le greffon prothétique.

Ces veines se situent au niveau de la lamina propria dans une zone s'étendant de 2 à 5 cm au dessus de la zone cardiaque, alors qu'au dessus du tiers inférieur de l'œsophage et au dessus de la zone cardio-œsophagienne, ces veines deviennent plus profondes au niveau de la sous-muqueuse.

#### b) Réseau peri-œsophagien:

A côté du réseau variqueux sous-muqueux visible à l'endoscopie, il existe un autre réseau plus important de

## B) DECONEXION AZYGO-PORTAL:

### 1°) INTRODUCTION:

Les procédés de déconnexion azygo portal de l'oesophage qui isolent les varices oesophagiennes du système portal sans supprimer l'hypertension portale peuvent schématiquement être distingués en méthode de section et de resection et méthode utilisant les ligatures sur anneaux.

L'attaque et la neutralisation des varices oesophagiennes ne peut se comprendre que par un rappel anatomo-physiologique des plexus veineux de la région oeso-cardiale.

Les varices oesophagiennes ne sont que le témoin endoluminal d'un vaste réseau azygo-portal intra-mural et péri-oesophagien.

Actuellement l'idée admise est que les varices oesophagiennes ne sont pas branchées directement sur le système cave supérieure mais qu'elles se comportent plutôt comme des "Cul de sacs" branchés en dérivation sur le système porte(204).

L'anatomie ultra-structurale montre que la région oesophago-cardiale est formée par deux réseaux variqueux l'un sous muqueux et l'autre péri-oesophagien qui diffèrent par leur importance et leur gravité.

#### a) Le réseau sous-muqueux:

Il se présente comme de fines veines longitudinales et parallèles, parcourant la région oeso-cardiale. Elles sont alimentées par la branche intérieure de la veine coronaire stomacique et les vaisseaux courts gastrique par l'intermédiaire des veines cardio-tubérositaires.

Ces veines se situent au niveau de la lamina propria dans une zone s'étendant de 2 à 5cm au dessus de la zone oeso-cardiale ; alors qu'au dessus du tiers inférieur de l'oesophage et au dessous de la zone cardio-oesophagienne ces veines deviennent plus profondes au niveau de la sous-muqueuse.

#### b) Réseau peri-oesophagien:

A coté du réseau variqueux sous-muqueux visible à l'endoscopie, il existe un autre réseau plus important de

veines médiastinales péri-oesophagiennes, faites de veines de calibre plus important (204), alimentées à plein canal par la branche postérieure de la veine coronaire stomachique.

Ce réseau péri-oesophagien est constamment retrouvé dans l'hypertension portale même en l'absence de varices sous-muqueuses (204) et communique aussi à plein canal avec le système cave supérieure.

Par ailleurs ces deux réseaux variqueux sous-muqueux et péri-oesophagiens communiquent entre eux par des veines perforantes pouvant servir à la fois de voies d'alimentation et de voies de drainage des varices oesophagiennes selon le temps respiratoire.

Cet afflux veineux à contre courant est favorisé par :

- \* Le gradient de pression entre la pression abdominale positive et intra-thoracique négative;
- \* La différence de largeur entre l'estomac et l'oesophage;
- \* L'obstacle relatif du hiatus oesophagien.

Ces données peuvent expliquer :

- \* La rareté de rupture des varices dans l'oesophage proximal et dans l'estomac et le site de prédilection de rupture de varices oesophagiennes situées dans le dernier centimètre de l'oesophage distal.
- \* Que toute action sur les varices si elle n'agit pas sur les deux ou trois centimètres d'oesophage distal en supprimant toute les varices oesophagiennes de cette région s'exposera à des récurrences hémorragiques tel que les résections anastomoses à la pince automatique ou les transections.

A partir de ces données anatomiques il est aisé de comprendre que les actions thérapeutiques peuvent être triples.

- \* Soit action directe sur le réseau sous muqueux ou les varices c'est la ligature des varices oesophagiennes (202) ou la sclérothérapie.

- \* Soit interruption du réseau sous muqueux et inter musculaire ce sont les transection oesophagiennes progressives ou brutales par interruption totale de la continuité oesophagienne ou gastrique. Elles peuvent combiner par ailleurs des résections plus ou moins larges

\* Soit interruption de la communication entre réseau péri-oesophagien et réseau sous muqueux et inter-musculaire, elles peuvent s'associer à une transection oesophagienne

## 2°) ACTION DIRECTE SUR LES VARICES OU SUR LE RESEAU SOUS MUQUEUX:

### a) Ligature des varices oesophagiennes sous-muqueuses:

Décrite pour la première fois par BOEREMA en 1950 et CRILE LINTON à la même période, elle nécessite une thoracotomie avec ouverture de la partie basse de l'oesophage et ligature de toutes les varices oesophagiennes par voie endoluminale.

Cette technique n'interrompt que le réseau sous muqueux des varices oesophagiennes donc elle sera exposée à des récives hémorragiques de 50 à 92 % ( 24-29-45-59).

SKINNER modifie cette technique par une ligature des varices oesophagiennes à travers une gastrotomie. Afin d'éviter le risque de fistule lors de l'ouverture de l'oesophage NISSEN propose une attaque extra-muqueuse des varices, mais l'inconvénient est que cette méthode est aveugle.

Actuellement cette technique n'est plus de mise à cause de son taux élevé de récive hémorragique.

Elle peut être utilisée comme méthode d'attente pour un shunt (214)

### b) LA SCLEROTHERAPIE

#### \* INTRODUCTION BUT:

Le but de l'injection sclérosante est double:

- \* Soit créer une thrombose;
- \* Soit créer un effet mécanique par compression de la varice par épaissement de la muqueuse oesophagienne et évolution vers la fibrose péri-veineuse.

Le 1er cas d'injection sclérosante dans les varices pour contrôler l'hémorragie a été décrit par CRAFOORD et FRECHNER en 1939 chez un adolescent. Mais il a fallu attendre jusqu'en 1974 avec PATTERSON pour avoir la première publication de 24 cas de sclérothérapie en 4ans. Depuis plusieurs séries ont été apportées avec amélioration de la technique, de l'agent sclérosant et du matériel endoscopique. D'autre part des études comparatives de la sclérothérapie avec les autres méthodes thérapeutiques ont fait que cette



technique reste assez largement utilisée surtout dans les cirrhoses alcooliques chez l'adulte. Tôt dans les années 1980 plusieurs séries (88-150-187) de sclérothérapie chez l'enfant ont été rapportées avec un bon contrôle de l'hémorragie et un faible taux de complications

Deux types d'oesophagoscopes ont été utilisés:

- \* L'oesophagoscope rigide avec une aiguille de MAC BETH qui en plus de l'injection sclérosante comprime la varice mais il nécessite une anesthésie générale est d'utilisation difficile chez l'enfant.

- \* Les fibroscopes flexibles sont de plus en plus utilisés mais les risques d'hémorragies au moment de l'injection intra-variqueuse restent élevés.

#### \* TECHNIQUES D'INJECTION:

Les techniques d'injection de sclérothérapie peuvent se diviser en trois groupes:

- \* Injection intra-variqueuse;
- \* Injection péri-variqueuse;
- \* Technique mixte associant injections intra-variqueuse et péri-variqueuse.

#### • Technique d'injection intra-variqueuse:

Elle a été la première technique utilisée par CRAFOORD et FRECHNER, elle vise à oblitérer les varices par thrombose suite à une altération endothéliale et probablement une activation locale de la coagulation par sclérosant.

Cette technique nécessite peu d'injection mais beaucoup de produit sclérosant.

#### • Technique d'injection péri-variqueuse:

Le concept de Mur sclereux oesophagien a été développé par WODAK et amélioré par PAQUET, le but est de produire un manteau fibreux oesophagien protecteur, par de multiples injections 30 à 50 dépôts par session de produit sclérosant en sous épithélial par varice de l'oesophage distal. Cette technique nécessite beaucoup d'injection mais peu de produit sclérosant. L'effet immédiat est un oedème massif comprimant mécaniquement la varice suivi ultérieurement de sclérose.

#### • Les techniques mixtes:

Associant injection intra-variqueuse et injection péri-variqueuse.

### \* LES AGENTS SCLEROSANTS:

Différents produits sclérosants alcooliques ou gazeux ont été utilisés.

Les études morphologiques ont montrés qu'ils créent d'abord une lésion endothéliale et une thrombose puis une sclérose secondaire à l'organisation fibreuse.

CRAFOORD et FRECHNER utilisaient la quinine comme produit sclérosant.

Puis MOERCH-PATTERSON et MAC BETH ont utilisé le sodium MORRHATE à 5%.

Depuis JHONSON, l'éthalonamine à 5% est largement utilisé.

D'autres utilisent du sodium tétradecal sulfate ou l'alcool absolue.

### \* INDICATIONS:

La sclérothérapie à une triple indication:

1°) Elle peut être proposée comme traitement d'attente des varices oesophagiennes lorsque les conditions générales ou locales ne permettent pas une intervention chirurgicale: par exemple lorsque le diamètre des vaisseaux est trop petit pouvant compromettre un shunt.

2°) Elle garde une indication dans le cadre des urgences pour calmer une hémorragie; lorsque les autres moyens non chirurgicaux à savoir traitement médical, sonde de BLACKMOORE, n'arrivent pas à arrêter l'hémorragie, ou si celle-ci récidive très tôt.

Car toute dérivation chirurgicale pendant cette période peut être mortelle, cette attitude ne coupe pas les ponts pour un autre shunt.

3°) La sclérothérapie peut être un moyen thérapeutique définitif lorsque les conditions d'opérabilité ne sont pas favorables en particuliers dans les modifications hépatiques irréversibles.

Actuellement plusieurs auteurs proposent la sclérothérapie comme une méthode thérapeutique définitive au même titre que les autres traitements et ce quelque soit l'étiologie et l'état hépatique.

### 3°) TRANSECTION OESOPHAGIENNE OU GASTRIQUE:

avec un taux de récurrence hémorragique de 40% par elles n'agissent que  
 \* Ligature de l'oesophage sur bouton anastomotique:

La ligature de l'oesophage sur bouton réalise une interruption progressive du courant anastomotique porto-cave sous muqueux et intra-musculaire de l'oesophage par effet d'écrasement ou de ligature sur anneau endoluminal avec évolution vers une nécrose progressive et constitution d'un cal fibreux s'opposant au courant veineux intra et péri-oesophagien, (17-74-16-121).

Décrite pour la première fois par VOSSCHUTE en 1957. Cette technique a été modifiée une première fois par BOEREMA en 1967 qui remplaça l'anneau par un bouton ou l'effet d'interruption se fait par écrasement.

PRIOTON en 1973 introduisit le clip en remplacement de l'anneau qui est éliminé par les voies naturelles.

BERARD en 1980 propose d'introduire le clip par la bouche. Toutes ces techniques imposent l'ouverture de l'abdomen et de l'estomac et la dissection difficile de l'oesophage. Afin d'éviter ces inconvénients BERARD en 1980 propose l'introduction de son clip par la bouche et sa ligature par thoracotomie.

### \* Transection oesophagienne

Le principe de cette technique est d'interrompre brutalement toute les voies veineuses du réseau sous muqueux et intermusculaire soit par une section totale de l'oesophage ou actuellement une section subtotalaire respectant la musculature.

La première technique a été décrite par WALKER en 1964 puis modifiée par STELZNER et par HIRASHIMA (85).

VANKEMMEL réalise cette résection anastomose oesophagienne à la pince EEA.

Cette méthode simple et rapide avec un taux de récurrence de 25% ne garde qu'une seule indication dans le cadre des urgences lors d'hémorragie par rupture des varices oesophagiennes incontrôlables par le traitement médical.

Mais ces techniques sont peut efficace à long terme avec un taux de récurrence hémorragique de 40% car elles n'agissent que sur une partie de l'oesophage terminal. Ces seules indications actuelles reste les hémorragies par rupture des varices oesophagiennes rebelles au traitement medical.

#### \* Transection gastrique:

Elle a été décrite par TANNER en 1961, elle est réalisée par un abord thoraco-abdominal avec ligature de la veine coronaire stomacique de tout les vaisseaux courts avec libération de tout l'oesophage abdominal et de la partie supérieure de l'estomac. Ensuite est réalisée la transection gastrique à 5cm du cardia suivie de suture. Cette methode a été rapidement abandonnée à cause des récurrences hémorragiques 56 à 71% (45-59).

### 4°) LES RESECTIONS:

#### \* Resection gastro-oesophagienne:

Elles ne doivent être citées actuellement qu'à titre historique car elles n'ont plus droit de mise devant la gravité du geste en comparaison avec l'arsenal thérapeutique actuel.

WANGESTEIN proposa en 1954 la gastrectomie totale. MERINDO en 1955 proposa une resection oesophagienne cardiale

PHEMISTER en 1974 proposa une resection oesophago-tubérositaire.

Dans les resections gastro-oesophagiennes les récurrences hémorragiques sont aussi fréquentes 42 à 52 % (45-59-214):

#### \* Resection anastomose oesophagienne à la pince EEA selon VANKEMMEL:

VANKEMMEL réalise cette résection anastomose oesophagienne à la pince EEA.

Cette méthode simple et rapide avec un taux de récurrence de 26% ne garde qu'une seule indication dans le cadre des urgences lors d'hémorragie par rupture des varices oesophagiennes incontrôlables par le traitement médicale.

5°) LES INTERVENTIONS MIXTES ASSOCIANT UNE INTERRUPTION PARTIELLE OU TOTALE DE L'ŒSOPHAGE A UNE DEVASCULARISATION ŒSOGASTRIQUE:

\* Operation de SUGUIRA (189)

Décrite en 1973, elle associe une splénectomie avec une dévascularisation de l'oesophage thoracique en dessous de la veine pulmonaire inférieure jusqu'au corps gastrique et une transection de la muqueuse oesophagienne selon la technique de WALKER.

Elle se fait par double voie d'abord thoracique et abdominale qui peuvent être faites soit dans le même temps opératoire soit en deux temps en commençant par le temps thoracique et le temps abdominal quelques temps après, ou à la demande.

\* Chez l'enfant elle présente un inconvénient du fait de la splénectomie associée.

Contrairement au shunt cette intervention permet de maintenir un flux portal de perfusion hépatique au maximum de son rendement alors que les shunts malgré une décompression des varices diminue le flux portal.

Plusieurs modifications ont été apportées:

- \* Soit par la voie d'abord;
- \* Soit dans le type de transection.

\* Modifications techniques:

a) Technique de DELANEY:

La voie d'abord est une thoractomie gauche avec phrenotomie.

Il réalise une transection gastrique type TANNER avec pince GIA au lieu d'une transection oesophagienne.

b) La technique de IWATSUKA et KOBAYASHI:

La voie d'abord est abdominale pure avec élargissement du hiatus oesophagien.

D) AUTRES MOYENS THERAPEUTIQUES

En dehors de la chirurgie et de la sclérothérapie d'autres moyens thérapeutiques ont été développés chez l'adulte cirrhotique mais qui reste de peu d'indication chez l'enfant.

La transection muqueuse oesophagienne est remplacée par une resection anastomose à la EEA selon la technique de VANKEMMEL.

c) Technique de HIRASHIMA et COL:

La voie d'abord est abdominale.

La transection muqueuse oesophagienne s'effectue par une incision musculaire longitudinale.

C) AUTRES MOYENS CHIRURGICAUX

En dehors du shunt des principaux axes vasculaires du système porte, à savoir la veine porte, la veine splénique et la veine mésentérique supérieure ainsi que l'attaque directe des varices oesophagiennes; d'autres techniques chirurgicales ont été utilisées.

1°) DERIVATION DE LA VEINE CORONNAIRE STOMACHIQUE:

En 1967 durant la même année ou WARREN a décrit son anastomose spléno-rénale distale, INOKUCHI ( ) décrit la décompression sélective des varices oesophagiennes par anastomose coronaro-cave, celle-ci pouvant se faire soit directement, soit par interposition d'un greffon entre les deux .

2°) LES DERIVATIONS RADICELLAIRES:

Elles utilisent la néo-vascularisation entre la rate et d'autres organes intra-abdominaux dans les blocs pré-hépatiques permettant ainsi de shunter le tronc porte thrombosé c'est la spléno-hépatopexie (fig 24) ou en créant des adhérences entre la rate et le poumon par transposition de la rate en intra-thoracique et de la placer entre les deux lobes comme une main dans une poche lorsque l'obstacle siège en intra-hépatique c'est la spléno-pneumopexie (fig 23).

Mais ces techniques sont peu utilisées avec un taux de récurrence hémorragique assez important car cette néo-vascularisation est incapable de faire chuter la pression porte efficacement.

D) AUTRES MOYENS THERAPEUTIQUES

En dehors de la chirurgie et de la sclérothérapie d'autres moyens thérapeutiques ont été développés chez l'adulte cirrhotique mais qui reste de peu d'indication chez l'enfant .

## 1°) Propranolol:

Le propranolol agit comme un bêta-bloquant en diminuant le débit cardiaque et la pression artérielle.

Mais il n'existe pas actuellement de données suffisantes sur la tolérance et l'efficacité de ce médicament dans le traitement des hypertensions portales.

## 2°) Embolisation trans-hépatique:

Décrite par Sugiura en 1954. Elle se fait par cathétérisme de la veine porte trans-hépatique, après cartographie vasculaire, pour liéser les veines qui alimentent les varices. On peut injecter de l'écume de glycérine ou de la thrombine humaine.

Cette technique nécessite une grande dextérité et ne semble pas être très efficace.

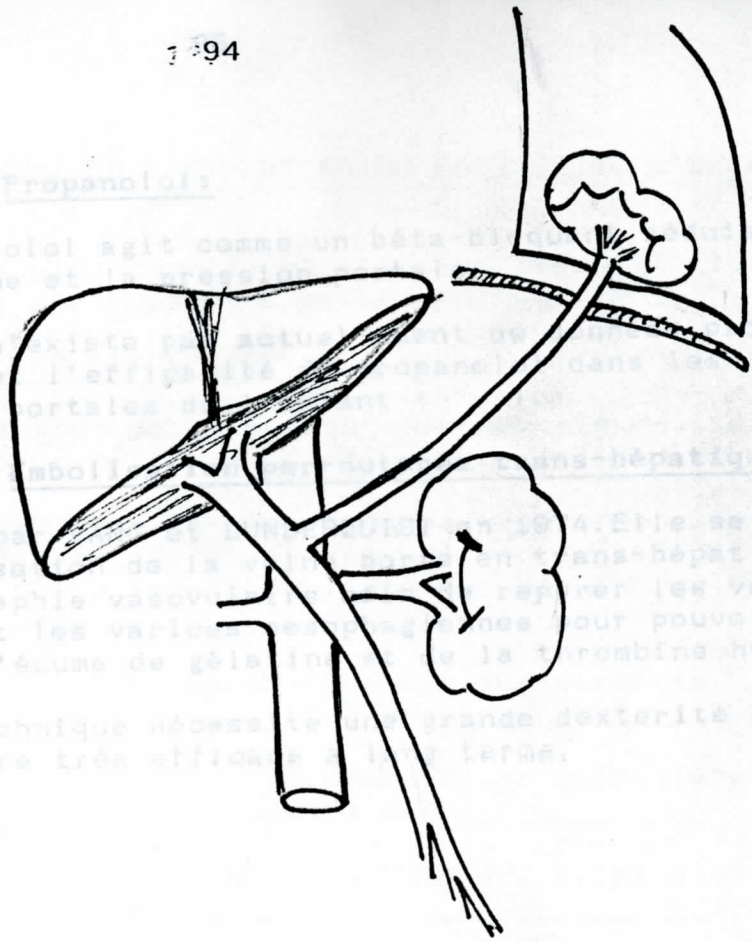


Fig 23 : SPLENO-PNEUMOPEXIE

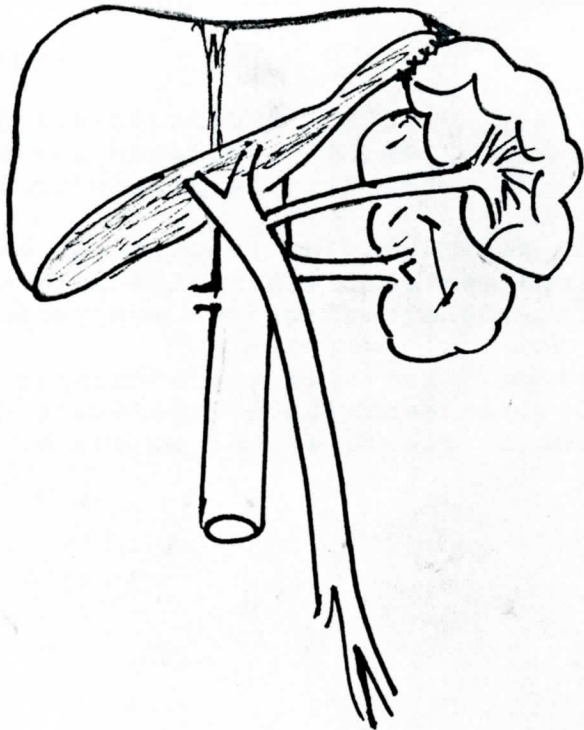


Fig 24 : SPLENO HEPATOPEXIE

### 1°) Propranolol:

Le propranolol agit comme un bêta-bloquant réduisant le débit cardiaque et la pression portale.

Mais il n'existe pas actuellement de données prouvant la tolérance et l'efficacité du propranolol dans les hypertensions portales de l'enfant ( ).

### 2°) Embolisation per-cutanée trans-hépatique:

Décrite par VANG et LUNDERQUIST en 1974. Elle se fait par cathétérisme de la veine porte en trans-hépatique après cartographie vasculaire afin de repérer les veines qui alimentent les varices oesophagiennes pour pouvoir injecter de l'écume de gélatine et de la thrombine humaine.

Cette technique nécessite une grande dextérité et ne semble pas être très efficace à long terme.

Hypertension portale sur cirrhose post-hépatitique:	19 cas	4,6 %
Hypertension portale sur bilharziose:	7 cas	3,2 %
Hypertension portale sur thrombose portale:	29 cas	13,4 %
Hypertension portale sur syndrome de BUDD-CHIARI:	33 cas	15,2 %
Hypertension portale d'origine indéterminée:	19 cas	4,6 %

Ceci nous donne:

- \* Bloc intra-hépatique : 66,5%
- \* Bloc extra-hépatique : 13,4%
- \* Bloc sus-hépatique : 15,2%

Alors que dans les séries chirurgicales de l'enfant (tableau n° ) le bloc extra-hépatique représente 58 à 75% et le bloc intra-hépatique ne représente que 21 à 40%.

Cette grande fréquence des cavernomes portales chez l'enfant par rapport à l'adulte est importante à signaler. Elle a une grande incidence sur le pronostic car survivant sur un foie sain.



## PARTICULARITES DE L'HYPERTENSION PORTALE DE L'ENFANT:

L'hypertension portale de l'enfant présente plusieurs particularités par rapport à celle de l'adulte.

### I- PARTICULARITES ETIOLOGIQUES:

Les étiologies de l'hypertension portale de l'enfant diffèrent de ceux de l'adulte sur plusieurs points:

\* HASSANI (74 bis) dans sa thèse rapporte 216 cas de patients adultes opérés d'hypertension portale en 11 ans à la clinique chirurgicale de l'Hôpital MOURIER qui se répartissent comme suit:

- ° Hypertension portale sur cirrhose alcoolique: 127 cas > 58,7%
- ° Hypertension portale sur cirrhose post-hépatitique: 10 cas > 4,6 %
- ° Hypertension portale sur bilharziose 7 cas > 3,2 %
- ° Hypertension portale sur thrombose portale 29 cas > 13,4 %
- ° Hypertension portale sur syndrome de BUDD-CHIARI: 33 cas > 15,2 %
- ° Hypertension portale d'origine indéterminée 10 cas > 4,6 %

Ceci nous donne:

- \* Bloc intra-hépatique :66,5%
- \* Bloc extra-hépatique :13,4%
- \* Bloc sus-hépatique :15,2%

Alors que dans les séries chirurgicales de l'enfant (tableau n° ) le bloc extra-hépatique représente 60 à 75% et le bloc intra-hépatique ne représente que 21 à 40%.

Cette grande fréquence des cavernomes portes chez l'enfant par rapport à l'adulte est importante à signaler. Elle a une grande incidence sur le pronostic car survenant sur un foie sain.

Cette différence aussi se retrouve entre les différentes étiologies des blocs intra-hépatiques. Alors que les étiologies des blocs intra-hépatiques de l'enfant sont plus variées avec 8,1 % de cirrhose post-hépatitique; on remarque que le bloc intra-hépatique de l'adulte est dominé par les cirrhoses alcooliques alors que les cirrhoses post-hépatitiques ne représentent que 4,6%. Cette différence est importante à souligner car les cirrhoses alcooliques représentent le plus mauvais pronostic des hypertensions portales

## II- PARTICULARITES THERAPEUTIQUES:

Exception faite pour le shunt mesentérico-cave avec retournement de la veine cave inférieure, toutes les autres méthodes thérapeutiques ont été réalisées chez l'adulte puis secondairement chez l'enfant. C'est souligné que le traitement de l'hypertension portale de l'enfant a beaucoup profité de l'expérience chez l'adulte.

La diversité des méthodes thérapeutiques de l'hypertension portale de l'adulte rend très bien compte qu'aucune méthode n'est satisfaisante. Les résultats de ces méthodes sont jugés sur: les récurrences hémorragiques et l'encéphalopathie post-shunt.

\* L'encéphalopathie post-shunt est assez souvent retrouvée dans les suites précoces et surtout lointaine des shunts sur cirrhose de l'adulte. Alors que chez l'enfant elle est rarement retrouvée et si elle est retrouvée elle n'a que peu d'incidence sur le quotidien de l'enfant.

\* Par contre l'hypertension portale de l'enfant pose des problèmes thérapeutiques sur deux points:

- Dans les cavernomes portes, étiologie la plus fréquente chez l'enfant, la thrombose peut s'étendre à la veine mesentérique supérieure et à la veine splénique, imposant souvent dans ces cas là un shunt de fortune qui est réputé pour ses thromboses. Cet inconvénient est rarement retrouvé chez l'adulte.

- Assez souvent lorsque l'enfant saigne avant l'âge de deux ans, aucun shunt ne pourrait être réalisé chez ces malades malgré une veine mesentérique supérieure et une veine splénique perméables, car le diamètre est inférieur à 5 mm.

## I- MATERIEL:

Notre casuistique porte sur 29 hypertensions portales de l'enfant, toutes étiologies confondues prises en charge dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Central de l'Armée du mois de Août 1989 au mois de Juin 1992.

### REPARTITION DES GROUPES:

Deux groupes thérapeutiques ont été pris afin de comparer deux techniques chirurgicales: le shunt mesentérico-cave avec greffon veineux interposé et le shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo portal.

\* Le premier groupe se compose des 15 premiers malades qui se sont présentés au service.

\* Le deuxième groupe correspond au 14 derniers malades de la série.

### A- EPIDEMIOLOGIE:

Plusieurs facteurs épidémiologiques ont été recherchés:

\* La fréquence de l'hypertension portale par rapport au nombre d'hospitalisations durant la même période de notre étude.

\* La répartition géographique de ses hypertensions portales.

\* Le sexe

\* L'âge

\* La consanguinité.

\* L'étiologie de ces hypertensions portales en fonction des deux groupes d'étude. Ces étiologies ont été réparties en trois groupes selon le siège de l'obstacle.

- Le bloc pré-hépatique

- Le bloc intra-hépatique

- Le bloc sus-hépatique

MATERIEL

&c

METHODES

## I- MATERIEL:

Notre casuistique porte sur 29 hypertensions portales de l'enfant, toutes étiologies confondues prises en charge dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital Central de l'Armée du mois de Août 1989 au mois de Juin 1992.

### REPARTITION DES GROUPES:

Deux groupes thérapeutiques ont été pris afin de comparer deux techniques chirurgicales: le shunt mesentérico-cave avec greffon veineux interposé et le shunt spléno-rénal distal sans deconnection azygo portal.

\* Le premier groupe se compose des 15 premiers malades qui se sont présentés au service.

\* Le deuxième groupe correspond au 14 derniers malades de la série.

### A- EPIDEMIOLOGIE:

Plusieurs facteurs épidémiologiques ont été recherchés:

\* La fréquence de l'hypertension portale par rapport au nombre d'hospitalisation durant la même période de notre étude.

\* La répartition géographique de ses hypertensions portales.

\* Le sexe

\* L'âge

\* La consanguinité.

\* L'étiologie de ces hypertensions portales en fonction des deux groupes d'étude. Ces étiologies ont été réparties en trois groupes selon le siège de l'obstacle.

### E) IMAGERIE:

- Le bloc pré-hépatique

- Le bloc intra-hépatique

- Le bloc sus-hépatique

En pré-opératoire elle a permis de réaliser une cartographie vasculaire de la veine splénique, de la veine mesentérique supérieure et de la veine porte, tout en précisant plusieurs paramètres, selon un questionnaire bien précis rapporté en annexe 2



## B) CLINIQUE:

Plusieurs données cliniques ont été précisées lors de cette étude:

\* L'âge de la première manifestation en fonction des différentes étiologies.

\* Les signes cliniques:

- L'hémorragie,
- La splénomégalie,
- L'ascite,
- L'hépatomégalie.

## C) BIOLOGIE:

Deux aspects particuliers sont précisés:

\* La formule numération sanguine en insistant essentiellement sur les plaquettes et les globules blancs.

\* D'autre part les différents tests hépatiques afin de préciser la classification des malades selon CHILD.

## D) FIBROSCOPIE:

Tous les malades ont eu au moins une fibroscopie avant toute décision thérapeutique selon un questionnaire bien précis rapporté en annexe 1

Dans cette fibroscopie plusieurs aspects sont précisés:

- L'étude des cordons,
- L'étude des varices avec leur étendue, leur grade
- L'aspect de la muqueuse.

Ces différents éléments permettront de préciser les risques de rupture des varices oesophagiennes.

## E) IMAGERIE:

L'échographie a été utilisée chez tous les malades aussi bien en pré-opératoire que dans le suivi post-opératoire.

En pré-opératoire elle a permis de réaliser une cartographie vasculaire de la veine splénique, de la veine mésentérique supérieure et de la veine porte, tout en précisant plusieurs paramètres, selon un questionnaire bien précis rapporté en annexe 2



- L'aspect du foie et des veines sus-hépatiques,
- Le diamètre transversal de la rate,
- La veine rénale gauche,
- La veine cave inférieure,
- La veine jugulaire interne.

En post-opératoire deux paramètres sont précisés

- Le diamètre transversal de la rate.
- La perméabilité du shunt.

#### **F) TRAITEMENT:**

Il a été réalisé plusieurs types de traitements:

- La sclérothérapie,
- Le shunt spleno-rénal distal sans deconnexion azygo-portale.
- Le shunt mesentérico-cave avec greffon veineux.
- Le shunt de fortune.

Le choix entre ses trois méthodes thérapeutiques dépend de plusieurs facteurs:

- L'étiologie;
- L'état des vaisseaux: \* la perméabilité  
\* Le diamètre
- Le bilan hépatique;
- Le groupe auquel appartient le patient.

#### **II- METHODOLOGIE:**

Il s'agit d'une étude prospective de 29 patients porteurs d'une hypertension portale pris en charge.

La méthodologie doit être précisée en fonction de plusieurs éléments.

#### **A) METHODOLOGIE DE L'ECHOGRAPHIE:**

Pour notre étude nous avons utilisé un appareil à ultra-son de type sectoriel temps réel et doté d'une haute résolution.

Les sondes utilisées sont de 3,5 megahertz pour le débrouillage de l'examen et de 5 à 7,5 megahertz pour une analyse plus fine.

L'examen échographique a été réalisé de première intention chez tous les malades quelque soit l'étiologie par le même opérateur et en présence du chirurgien selon un questionnaire rapporté en annexe 2

Cet examen échographique visait :

1°) Essentiellement à réaliser une cartographie vasculaire du système porte avec appréciation de la perméabilité et du diamètre de la veine porte, de la veine splénique et de la veine mesentérique supérieure.

2°) Accessoirement à apprécier les autres paramètres:

- \* Les dimensions de la rate;
- \* Le diamètre de la veine rénale gauche et la distance la séparant de la veine splénique;
- \* Le diamètre de la veine jugulaire interne;
- \* L'échostructure du foie et l'état des veines sus hépatiques.

Dans un but comparatif cet examen échographique de première intention a été associé de façon systématique à une artériographie splénique et mesentérique supérieure pré-opératoire chez les cinq premiers cavernomes (observation 1 à 5)

Par contre chez les autres malades l'artériographie splénique ou mesentérique supérieure n'était réalisée que s'il persistait un doute sur la perméabilité du vaisseau étudié et à la demande de l'échographiste lui même

Cet examen échographique a été aussi comparé aux données de la phlébographie per-opératoire et des constatations chirurgicales.

## **B) METHODOLOGIE DU CHOIX THERAPEUTIQUE:**

Le choix thérapeutique dépend de plusieurs facteurs:

- L'étiologie,
- L'état des vaisseaux,
- L'état hépatique,
- Le groupe d'appartenance des malades.

### **1°) L'étiologie:**

Le syndrome de BUDD-CHIARI relève systématiquement d'un shunt mesentérico-cave et ce quelque soit le groupe d'origine du malade. Ce choix est motivé par le fait que l'indication de dérivation pour ce genre de pathologie n'est pas pour diminuer la pression portale mais plutôt pour décongestionner le foie.

Excepté pour le syndrome de BUDD-CHIARI le choix thérapeutique des autres étiologies dépend de l'état du vaisseau, de l'état hépatique et du groupe.

### 2°) L'état des vaisseaux:

Un shunt n'est réalisable que si le vaisseau est perméable avec un diamètre supérieur ou égale à 5 mm.

Si le diamètre est inférieur à 5 mm plusieurs éventualités s'offrent à nous:

- Si le malade fait partie du groupe 1 et que la veine splénique est thrombosée ou inférieure à 5mm alors que la veine mesentérique supérieure a plus de 5 cm de diamètre: c'est l'indication d'un shunt mesentérico-cave.

- Si le malade fait partie du groupe 2 et que la veine mesentérique supérieure est thrombosée ou inférieure à 5 mm c'est l'indication d'un shunt spléno-rénal distal.

- Si la veine splénique et la veine mesentérique supérieure sont thrombosées ou d'un diamètre inférieur à 5mm deux éventualités :

\* Soit il existe une autre veine dérivable (veine mesentérique inférieure ou collatérale), c'est l'indication d'un shunt de fortune.

\* Soit il n'existe aucune veine dérivable: c'est l'indication de la sclérothérapie comme traitement définitif ou comme traitement d'attente.

### 3°) L'état hépatique:

Toute insuffisance hépatique classée CHILD-C relève systématiquement de la sclérothérapie.

Notre contrôle post-opératoire se fait:

- \* 10<sup>ème</sup> jour post-opératoire: echo.
- \* 3<sup>ème</sup> mois: ECHOGRAPHIE, FIBROSCOPIE.
- \* 6<sup>ème</sup> mois: ECHOGRAPHIE, FIBROSCOPIE.
- \* A 01 an : ECHOGRAPHIE, FIBROSCOPIE



La classification de CHILD est une classification à visée pronostic. Elle prend en compte 3 signes cliniques et 2 signes biologiques sous forme de paramètres qualitatifs à trois classes .

GROUPES	A	B	C
Bilirubine g/l	< 20	20-30	> 30
Albumine g/l	> 35	35-30	< 30
Ascite	nulle	controlable	mal controlable
Troubles neurologiques	absents	mineurs	sévères coma
Troubles nutritionnel	excellent	bon	mauvais fonte musculaire

#### 4°) Le groupe:

##### \* Groupe 1:

Dans ce groupe le shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portale est le shunt de principe si l'état du vaisseau et du foie le permet, exception faite pour le syndrome de BUDD-CHIARI.

##### \* Groupe 2:

Le shunt mesentérico-cave est le shunt de principe si l'état du vaisseau et du foie le permet.

#### C) METHODOLOGIE DU CONTROLE POST-OPERATOIRE:

Notre contrôle post-opératoire se fait:

- \* 10<sup>ème</sup> jour post-operatoire: echo.
- \* 3<sup>ème</sup> mois: ECHOGRAPHIE, FIBROSCOPIE.
- \* 6<sup>ème</sup> mois: ECHOGRAPHIE, FIBROSCOPIE.
- \* A 01 an : ECHOGRAPHIE. FIBROSCOPIE

Dans ce contrôle post-opératoire plusieurs paramètres sont étudiés:

- 1°) Shunt
- \* Récidive hémorragique,
  - \* La fibroscopie en classant les malades en trois groupes:
    - Varices affaissées,
    - Varices disparues,
    - Varices persistantes,
  - \* L'imagerie apprécie par l'echographie
    - \* ~~La perméabilité du shunt~~,
    - \* La perméabilité du shunt

Et chez les 4 derniers S.M.C , nous avons introduit l' imagerie par resonance magnetique dans le controle de la permeabilite du shunt.

Ces différents temps peuvent s'agencer comme décrit précédemment ou on peut commencer par le temps cervical de prise du greffon et on termine par les deux temps abdominal.

#### \* PREMIER TEMPS: ABDOMINAL

##### - Voies d'abord:

La voie horizontale transversale sus ombilicale s'étendant beaucoup plus à droite qu'à gauche a été utilisée chez tous nos malades. Mais d'autres auteurs utilisent la coccyxostomie verticale médiane à cheval sur l'ombilic.

##### - Exposition du champ opératoire:

Le colon transverse et l'angle colique droit sont attirés en haut et à droite et les anses grêles vers le bas mettant sous tension la jonction entre la racine du mésocolon transverse et la racine du mésentère.

Ce temps d'exposition est suivi par la prise des pressions et la phlébographie mésentérique par ponction d'une veine iléale.

### III TECHNIQUES CHIRURGICALES UTILISEES

#### 1°) Shunt mesentérico-cave:

C'est la technique que nous avons utilisé chez nos malades, s'inspirant de celle de DRAPANAS.

Cette intervention comprend trois temps principaux:

\* Un temps abdominal d'exposition de la veine mesentérique supérieure et de la veine cave inférieure avec prise des pressions veineuses et phlebographie per-opératoire

\* Un temps cervical de prise de greffon veineux jugulaire interne droit.

\* Un autre temps abdominal de mise en place du greffon entre la veine mésentérique supérieure et la veine cave inférieure avec prise des pressions et phlebographie post shunt.

Ces différents temps peuvent s'agencer comme décrit précédemment ou on peut commencer par le temps cervical de prise du greffon et on termine par les deux temps abdominaux.

#### \* PREMIER TEMPS: ABDOMINAL

##### - Voies d'abord:

La voie horizontale transversale sus ombilicale s'étendant beaucoup plus à droite qu'à gauche a été utilisée chez tous nos malades. Mais d'autres auteurs utilisent la coeliestomie verticale médiane à cheval sur l'ombilic.

##### - Exposition du champ opératoire:

Le colon transverse et l'angle colique droit sont attirés en haut et à droite et les anses greles vers le bas mettant sous tension la jonction entre la racine du mésocolon transverse et la racine du mésentère.

Ce temps d'exposition est suivi par la prise des pressions et la phlébographie mésentérique par ponction d'une veine iléale .

**- Disséction et exposition de la veine mésentérique supérieure:**

Le repérage de la veine mésentérique supérieure est le plus souvent simple; elle est identifiée au niveau du feuillet postérieur du péritoine au niveau de la zone de traction entre la racine du mésocolon transverse et la racine du mésentère. Ailleurs elle est facilement repérable à droite des battements de l'artère mésentérique supérieure, surtout lors des cirrhoses ou dans le syndrome de BUDD CHIARI où cette zone est barée par un amas de ganglions mésentérique hypertrophiés et un oedème.

Une incision transversale du péritoine est faite à la jonction entre la racine mésocolon transverse et la racine du mésentère; commençant à gauche de la veine mésentérique supérieure si elle est visible et s'étendant à droite jusqu'au génus inférior. Lorsque cette zone est barrée par un amas ganglionnaire, un soins particulier doit être donné à la ligature du pédicule lymphatique pour éviter une lymphorée pouvant compromettre le shunt en post opératoire.

Cette veine mésentérique supérieure est facilement disséquée sur sa face antérieure et sa face latérale droite ou elle reçoit qu'inconstamment la veine colique moyenne qui peut être ligaturée et sectionnée sans inconvénient. Cette dissection s'étend de la racine de la veine mésentérique supérieure jusqu'au bord inférieure du troisième duodénum. Parfois la réunion des racines de la veine mésentérique supérieure se fait plus tardivement c'est à dire au dessus du troisième duodénum pouvant gêner l'anastomose; cette contrainte peut être levée par une dissection du duodénum et son refoulement vers le haut.

**- Dissection et exposition de la veine cave inférieure:**

STIPA et DRAPANAS au début proposèrent un décollement du colon droit pour repérer et dissequer la veine cave inférieure et la veine mésentérique supérieure. Nous avons utilisé cette technique chez deux de nos malades. Mais cette dissection comme signalé par DRAPANAS (52-53) est très hémorragique du fait de nombreuses collatérales porto-systémiques rétro-péritoniales.

DRAPANAS (52-53) modifia sa technique par un abord de la veine cave inférieure à travers un tunnel creusé dans le mésocolon gauche au niveau du bord inférieure du D3 mais cet abord rend l'anastomose entre la veine cave inférieure et le greffon difficile à réaliser, car se faisant dans un champ très limité.

\* 1<sup>ER</sup> TEMPS: ABDOMINAL

Pour ces différentes raisons, nous préférons comme THOMSON (197) repérer la veine cave inférieure par une traction de l'intestin grêle à droite et en haut exposant ainsi cette veine au bord du pelvis juste après la confluence des veines iliaques. Ensuite le bord antérieur et les bords latéraux de cette veine sont disséqués sur une hauteur de 5 à 6 cm puis à partir de là un tunnel est creusé à travers le mésocolon pour rejoindre la veine mésentérique supérieure. Cet abord donne une meilleure vue sur la veine cave inférieure facilitant ainsi l'anastomose entre cette veine et le greffon.

\* 2<sup>EME</sup> TEMPS: CERVICAL

C'est le prélèvement de la veine jugulaire interne droite; celle-ci est préférée à la gauche pour sa longueur qui est plus importante (75).

La région cervicale est exposée par un billot sous les deux épaules et une rotation de la tête du côté opposé c'est à dire du côté gauche.

L'incision cutanée est faite sur le bord antérieur du sterno-cleido-mastoïdien du bord supérieur du sternum jusqu'à 1 cm au dessous du maxillaire inférieur. Après section du peaucier du cou et refoulement du sterno-cleido-mastoïdien en dedans; la veine jugulaire interne droite est facilement retrouvée dans le fourreau carotidien, elle est libérée de l'artère carotide et du nerf vague. Cette dissection nécessite la ligature section du tronc thyro-linguo-facial; parfois il existe une collatérale inconstante, c'est la thyroïdienne moyenne qui peut être ligaturée et sectionnée. Cette libération permet de mettre en évidence une veine jugulaire interne de 7 à 10 cm de longueur et de 1 à 2 cm de diamètre, en effet le diamètre du bout inférieur de la veine est plus important que celui de son bout supérieur. Ligature et section des deux bouts de la veine jugulaire interne avec repérage de son extrémité distale par un fil car cette veine présente des valvules qu'il est nécessaire d'exciser ou d'orienter son courant. Ce greffon prélevé est mis dans du serum hépariné en attendant son anastomose.

Ce temps est terminé par une fermeture de la cervicotomie sur drain aspiratif.

\* 3EME TEMPS: ABDOMINAL

Ce temps comprend deux étapes:

- \* La confection de l'anastomose greffon veine cave inférieure.
- \* La confection de l'anastomose greffon veine mesentérique supérieure.

- Confection de l'anastomose entre le greffon et la veine cave inférieure:

L'étoffe de la veine cave inférieure est suffisante pour permettre un clampage latéral de cette veine.

La veine cave inférieure est incisée sur son bord antérieur avec réséction d'une pastille de 2 cm de longueur de la paroi veineuse. Le bout sternal du greffon (correspondant au diamètre le plus important est anastomosé à la veine cave inférieure par un hémisurjet postérieur et des points séparés sur le bord antérieur par du prolène 6/0. Avant le déclampage latéral de la veine cave inférieure un autre clamp de SATINSKY est placé sur le greffon juste au dessus de l'anastomose.

Une fois le clamp enlevé on vérifie qu'il n'y a pas de fuites qui peuvent être soit contrôlées par une pression digitale soit par des points en U. Le greffon est ensuite lavé par du sérum hépariné et on vérifie ensuite la longueur du greffon et son siège au niveau de la veine mesentérique supérieure en évitant les coutures et les tortions. Ce greffon doit être passer a travers le tunnel mesocolique.

- Confection de l'anastomose entre le greffon et la veine mesentérique supérieure:

La veine mesentérique supérieure est clampée par un clamp de SATINSKY. Une incision sur la face postérieure de la veine mesentérique supérieure est réalisée; suivie d'un lavage de cette veine incisée et du greffon par du serum

\* Repérage et libération de la veine splénique:

réalisée; suivie d'un lavage de cette veine incisée et du greffon par du serum hépariné. Ensuite l'anastomose est réalisée par un hémisurjet postérieur et des points séparés sur la berge antérieure avec du prolène 6/0. Le clampage de la veine mésentérique supérieure est levé en premier sans déclamper le bout inférieur du greffon et ceci pendant quelques secondes pour permettre une purge du greffon ensuite le clamp du bout inférieur est enlevé. Le et disséquer du tissu rétroperitoneal. Les vaisseaux contiennent de nombreux globules rouges. Une prise de pression mésentérique est réalisée ainsi qu'une phlébographie qui contrôlera l'efficacité et la perméabilité du shunt.

Cette dissection de la face postérieure du pancréas, laisse entrevoir facilement la veine splénique. Si celle-ci n'est pas repérée on peut faire appel à la veine mésentérique supérieure. **2°) Shunt spleno-renal distal sans deconnection azygo-portale:**

La dissection minutieuse d'une partie de la veine splénique et sa mise sur sac, permettra par une traction douce. La technique que nous avons utilisée s'inspire de celle que WARREN a décrit en 1967, sans y associé la deconnection azygo-portale. Les glandes pancréatiques sont disséquées et ligaturées sans clampage préalable. Car l'espace entre la

Cette intervention comprend trois temps: ne permettant pas le site en place de clamp

- \* Repérage et libération de la veine splénique;
  - \* Repérage et libération de la veine rénale gauche
  - \* Confection de l'anastomose spléno-rénale termino-laterale.
- plus délicat de l'intervention au vu de la difficulté de la dissection et de la ligature section de ces collatérales d'une part; d'autre part lorsque ces collatérales sont lésées, elles saignent abondamment et l'hémostase est difficile à réaliser.

\* Installation du malade:

Chez nos premiers malades la dissection de la veine splénique se faisait juste assez pour permettre une anastomose sans tension. Pour nos derniers malades la dissection est plus étendue. Le malade est en décubitus dorsal avec un billot sous l'hypochondre gauche.

\* Voies d'abord:

Une incision oblique s'étalant de 1cm au dessus de l'ombilic, en direction du huitième espace inter-costal gauche.

## \* Repérage et libération de la veine splénique:

Dissection et libération de la grande courbure de l'estomac allant du pylore jusqu'au ligament gastro-splénique sans atteindre les vaisseaux courts gastriques. La voie sous mesocolique n'a pas été utilisée chez nos malades.

Ensuite l'estomac libéré, est attiré vers le haut.

Le bord inférieur du pancréas est identifié et disséqué du tissu rétroperitonéal très vascularisé, contenant de nombreuses voies de dérivations postérieures.

Le pancréas est attiré en haut par une valve malléable. Cette dissection de la face postérieure du pancréas, laisse entrevoir facilement la veine splénique. Si celle-ci n'est pas repérée on peut faire appel à la veine mesentérique inférieure qui sera disséquée du tissu rétroperitonéal. Elle servira de guide vers la veine splénique.

La dissection minutieuse d'une partie de la veine splénique et sa mise sur lac, permettra par une traction douce de mettre en évidence les collatérales pancréatiques.

Ces collatérales pancréatiques sont disséquées et ligaturées sans clampage préalable. Car l'espace entre la veine splénique et le pancréas est très réduit ne permettant pas la mise en place de clamp.

La dissection de la veine splénique se fera pas à pas en direction hilair par la ligature de 5 ou 6 collatérales. Ce temps est le plus délicat de l'intervention au vue de la difficulté de la dissection et de la ligature section de ces collatérales d'une part; d'autre part lorsque ces collatérales sont lésées, elles saignent abondamment et l'hémostase est difficile à réaliser.

Chez nos premiers malades la dissection de la veine splénique se faisait juste assez pour permettre une anastomose sans tension. Pour nos derniers malades la dissection se fait jusqu'au hile pour supprimer toutes les collatérales pancréatiques.

Le bout distal de la veine splénique est taillé en biseau, pour permettre une bonne angulation de l'anastomose.



Du côté droit, la dissection s'arrête au ras de la veine mesentérique inférieure qui est respectée de principe, car elle représente une voie de dérivation non négligeable. Celle-ci est sacrifiée lorsque la longueur de la veine splénique paraît insuffisante pour réaliser une anastomose sans tension.

Après ce temps de dissection de la veine splénique la prise des pressions est réalisée.

#### **\* Repérage et dissection de la veine rénale gauche:**

C'est le deuxième temps de l'intervention.

La veine rénale gauche est située normalement juste en dessous et en arrière de la veine splénique. Elle peut être repérée soit par la palpation du hile du rein soit par le repérage des battements de l'artère rénale gauche au dessous de laquelle se trouve la veine.

Ce temps de dissection de la veine rénale est responsable d'une lymphorée, il faut prendre soin de suturer les berges de l'incision retroperitonéale.

Cette veine est libérée sur 4cm environ avec mise en évidence de la veine genitale gauche et de la veine surrénalienne principale qui seront clampées ultérieurement.

#### **\* Confection de l'anastomose spléno-rénale:**

C'est le troisième temps de l'intervention.

Il comporte la ligature section de la veine splénique au ras de la veine mesentérique inférieure et son anastomose sur la face antérieure de la veine rénale gauche.

La veine splénique est ligaturée sans clampage au ras de la veine mesentérique inférieure. Ensuite un clamp bulldog est placé sur la veine splénique au niveau du hile. Ensuite la veine splénique est sectionnée et son bout hépatique est suturé par du fil non résorbable 6/0.

Le bout distal de la veine splénique est taillé en biseau, pour permettre une bonne angulation de l'anastomose.

Cette veine est lavée périodiquement par du serum hépariné.

La veine rénale gauche est alors clampée latéralement ainsi que les autres veines tributaires. Une pastille de la face antérieure de la veine rénale est excisée.

La confection de l'anastomose se fait par du fil non resorbable 6/0 avec un hémisurjet postérieur et des points séparés antérieurs. Le dernier point n'est serré qu'après déclampage de la veine splénique, permettant ainsi une vidange de la veine.

Il faut vérifier que cette veine est en bonne position sans couture ni torsion.

L'intervention se termine par une prise des pressions post-shunt et par un contrôle phlébographique de la perméabilité.

RESULTATS

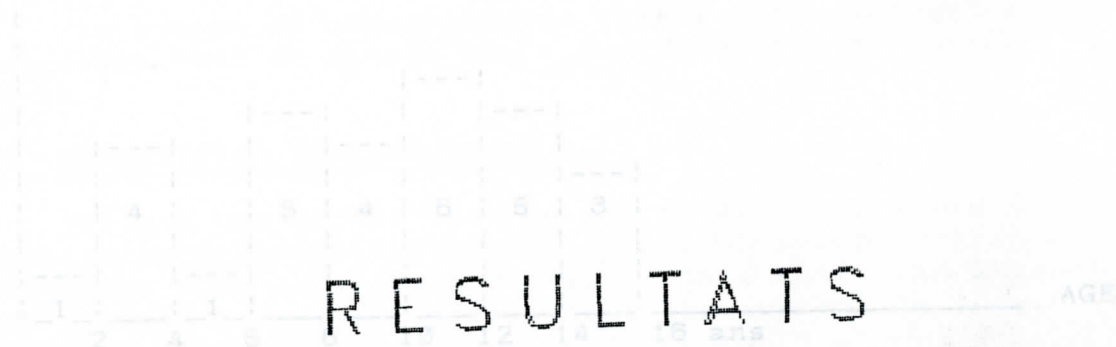
## A) INCIDENCE HOSPITALIERE

Durant la période allant du mois d'août 1989 au mois de juin 1992, 1755 malades ont été hospitalisés dans le service. Durant cette même période 28 hypertensions portales ont été prises en charge; ceci nous donne une fréquence de 0.0159% de cette affection par rapport au nombre d'hospitalisés.

## B) AGE :

Toutes les tranches d'âge ( tableau n° 1 ) sont représentées ,mais avec un maximum entre l'âge de 6 et 14 ans.

Nombre



# RESULTATS

Tableau n° 1 : Repartition des cas en fonction de l'âge

## C) REPARTITION SELON LE SEXE:

Tableau n° 2 : Repartition selon le sexe

SEXE	NOMBRE	%
GARÇONS	15	55,2
FILLES	13	44,8

[1] y a une repartition globale égale entre les deux sexes ( tableau n° 2 ), avec un sexe ratio égal à 1,2.

DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES**A) INCIDENCE HOSPITALIERE**

Durant la période allant du mois d'aout 1989 au mois de juin 1992, 1756 malades ont été hospitalés dans le service. Durant cette même période 29 hypertension portales ont été prises en charge; ceci nous donne une fréquence de  $0,0165\%$  de cette affection par rapport au nombre d'hospitalisés.

**B) AGE :**

Toutes les tranches d'age ( tableau n° 1 ) sont représentées ,mais avec un maximum entre l'age de 6 et 14 ans

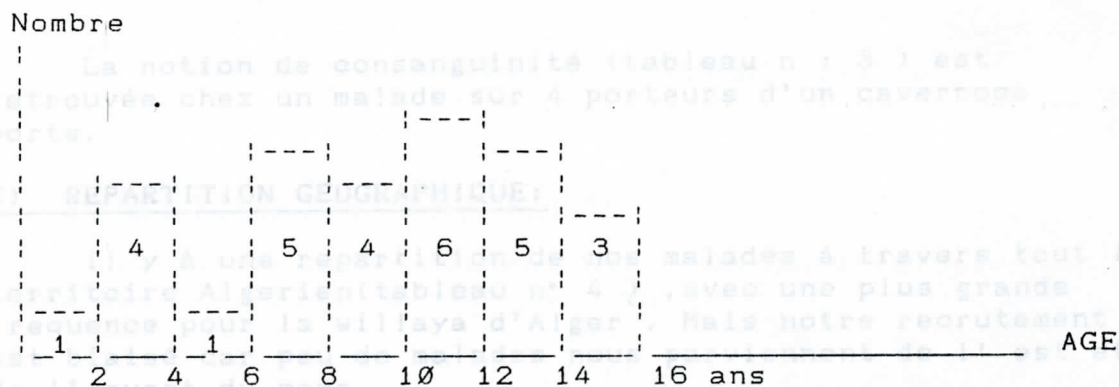


Tableau n° 1 : Repartition des cas en fonction de l'age

**C) REPARTITION SELON LE SEXE:**

Tableau n° 2 : Repartition selon le sexe

SEXE	NOMBRE	%
GARCONS	16	55,2
FILLES	13	44,8

Il y a une répartition globale égale entre les deux sexes ( tableau n : 2 ), avec un sexe ratio égal à 1,2.

TABLEAU N°5: REPARTITION GLOBALE DES ETIOLOGIES

**D) CONSANGUINITE :**

! ETIOLOGIES !	! COSANGUINITE !	
! CAVERNOME !	! 6/21 !	! 25% !
! F.H.C !	! 0/3 !	! 0% !
! B.D.C !	! 0/3 !	! 0% !
! CIRRHOSE !	! 1/3 !	! 30% !

**TABLEAU N° 3: COSANGUINITE:**

La notion de consanguinité (tableau n : 3 ) est retrouvée chez un malade sur 4 porteurs d'un cavernome porte.

**E) REPARTITION GEOGRAPHIQUE:**

Il y à une repartition de nos malades à travers tout le territoire Algerien (tableau n° 4 ) , avec une plus grande fréquence pour la willaya d'Alger . Mais notre recrutement est biaisé car peu de malades nous parviennent de l' est et de l' ouest du pays.

ALGER	: 07 cas	TIZI-OUZOU	: 03 cas
ORAN	: 02 "	TAMENRASSET	: 02 "
SETIF	: 01 "	TIPAZA	: 03 "
BATNA	: 03 "	CHERCHEL	: 02 "
DJELFA	: 01 "	SKIKDA	: 02 "
BSIKRA	: 01 "	RELIZANE	: 01 "
TLEMEN	: 01 "		

**Tableau n° 4 : repartition géographique des H.T.P****E) ETIOLOGIES:****1°) Répartition globale :**

! Bloc extra- hépatique !	! 21 CAS !
! Bloc intra-hépatique !	! 06 CAS !
! Bloc sus-hépatique !	! 02 CAS !

**TABLEAU N°5: REPARTION GLOBALE DES ETIOLOGIES**

3°) Le bloc extra-hépatique représente l'essentiel des étiologies des hypertension portales de notre série (tableau n°5) avec 21 cas sur 29 soit presque les 3/4 des malades.

BLOC	NB	ETIOLOGIES
BEH	21	21 CAVERNOMES PORTALES
BIH	06	03 FIBROSES HEPATIQUES CONGENITALES
		02 CIRRHOSES POST/HEPATITE
		01 CIRRHOSE BILIAIRE
BSH	02	02 SYNDROMES DE BUDD-CHIARI

**TABLEAU N° 6: REPARTITION DES ETIOLOGIES:**

**2°) Les blocs extra-hépatiques:**

Les cavernomes portes restent l'unique étiologie des blocs extra-hépatiques. (tableau n°6)

Cavernome idiopathique	19 cas
Cathétérisme ombilical	02 cas
Malformation associée	01 cas

**TABLEAU N° 7: ETIOLOGIES DES CAVERNOMES:**

**\* cavernomes portes idiopathiques:**

Dans 19 cas (tableau n° 7) , aucune cause pouvant expliquer ce cavernome n'a pu être retrouvée.

**\* cavernomes portes secondaires:**

Deux cas de catheterismes ombilicaux sont notes dans notre serie ( tableau n° 7 )

\* Un cas de cavernome porte etait associe a une luxation congenitale de la hanche .

**3°) Les blocs intra-hépatiques:****A) AGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION:**

Dans les blocs intra-hépatiques (tb 6), il y a une répartition égale entre la fibrose hépatique congénitale (3 cas) et les cirrhoses (3 cas) dont en note une cirrhose biliaire iatrogène par lésion de la voie biliaire principale lors d'une cure d'un kyste hydatique du foie, et deux cirrhoses post-hépatitiques. Leurs manifestations sont un peu plus tardives, respectivement une moyenne de 7 et 8 ans avec des extrêmes de 5 à 9 ans et de 3 à 15 ans.

**4°) Les blocs sus-hépatiques:**

B) Les deux blocs sus-hépatiques (tableau n° 6) sont deux syndromes de BUDD-CHIARI secondaires à une thrombose des veines sus-hépatiques.

ETIOLOGIES	HEM	SPM	HPM	ASC
CAVERNUM	14	07	00	00
FIBROSE HEP CONGENITALE	02	00	01	00
BUDD-CHIARI	00	00	00	02
CIRRHOSES	01	00	02	00
TOTAUX	17	07	03	02

**TABLEAU N° 6: TYPE PREMIERE MANIFESTATION EN FONCTION DES ETIOLOGIES:**

Nos cavernomes (tableau n° 6) se sont exprimés le plus souvent par une hémorragie (66,6%) et parfois par une splénomégalie (33,3%), mais jamais par une hépatomégalie ou une ascite.

Dans les fibroses hépatiques congénitales le mode d'expression initial a été dans deux fois une hémorragie et une fois une hépatomégalie.

L'ascite a été la seule expression clinique de nos deux syndromes de BUDD-CHIARI.

Dans les cirrhoses l'hépatomégalie a été le premier signe dans deux cas et l'hémorragie dans un cas.

DONNEES CLINIQUES:A) AGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION:

Le bloc extra-hépatique (figure 25) s'exprime plutôt que les autres blocs, en moyenne vers l'âge de 6 ans avec des extrêmes allant de 1 à 13ans. Le bloc sus-hépatique et le bloc intra-hépatique s'expriment un peu plus tard avec respectivement une moyenne de 7 et 8 ans avec des extrêmes de 5 à 9 ans et de 3 à 15 ans.

B) MODE DE PRESENTATION:

ETIOLOGIES	HEM	SPM	HPM	ASC
CAVERNUM	14	07	00	00
FIBROSE HEP CONGENITALE	02	00	01	00
BUDD-CHIARI	00	00	00	02
CIRRHOSES	01	00	02	00
TOTAUX	17	07	03	02

TABLEAU N° 8: TYPE PREMIERE MANIFESTATION EN FONCTION DES ETIOLOGIES:

Nos cavernomes (tableau n° 8) se sont exprimés le plus souvent par une hémorragie (66,6%) et parfois par une splénomégalie (33,3%). mais jamais par une hépatomégalie ou une ascite.

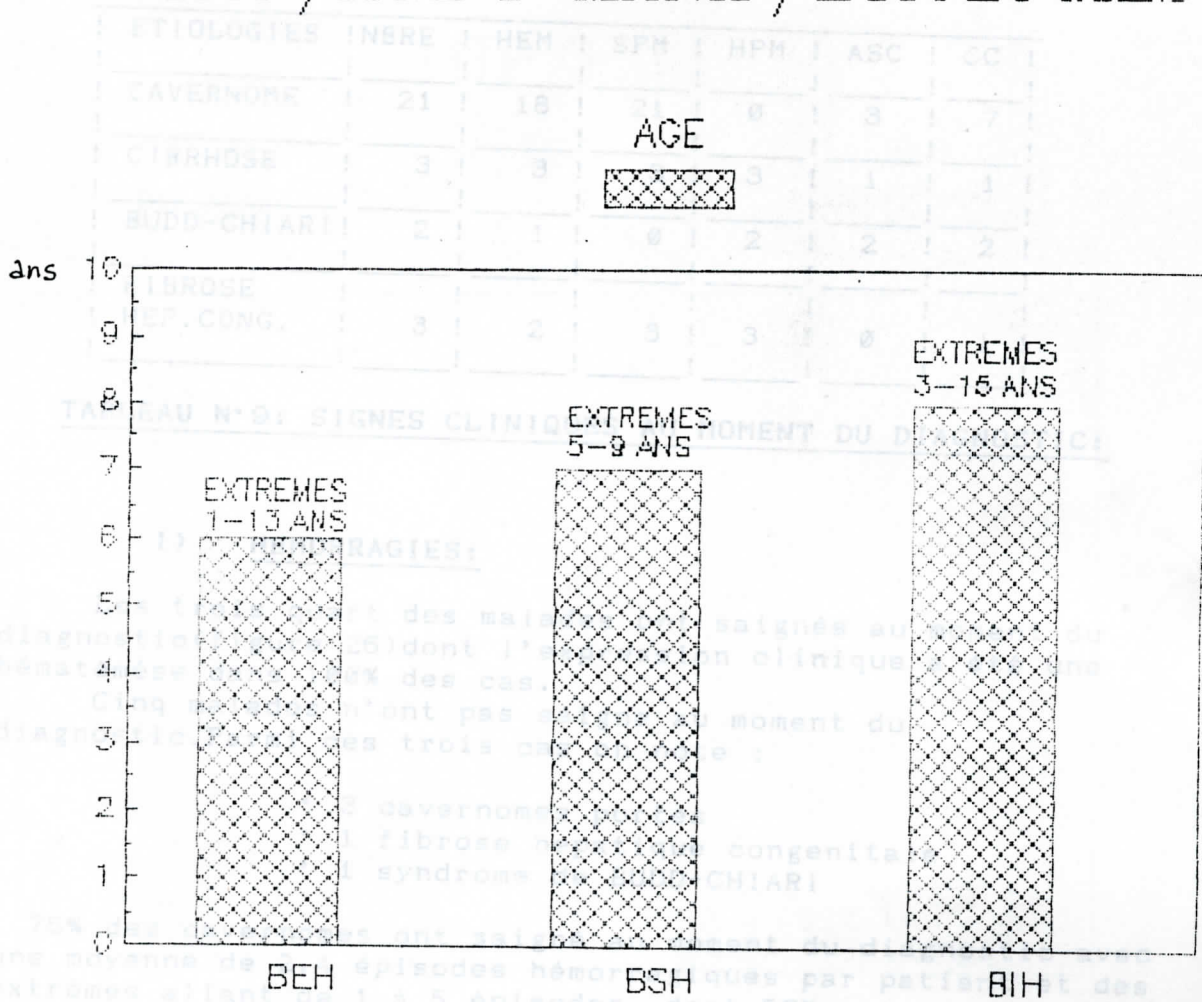
Dans les fibroses hépatiques congénitales le mode d'expression initial a été dans deux fois une hémorragie et une fois une hépatomégalie.

L'ascite a été la seule expression clinique de nos deux syndrome de BUDD -CHIARI .

Dans les cirrhoses l'hépatomégalie a été le premier signe dans deux cas et l'hémorragie dans un cas .



# HTP/AGE 1 • MANIF/ETIOLOGIES



TAB. N° 9: SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC

Fig 26

ETIOLOGIES	MOYENNE	EXTREMES
CAV	2.4	1-5
FHC	0.1	0-3
BDC	0.1	0-2
CIR	0.2	2-3

Tableau n° 9a : moyenne des épisodes hémorragiques par étiologie

C ) : SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC: (tableau n° 9

ETIOLOGIES	NBRE	HEM	SPM	HPM	ASC	CC
CAVERNOME	21	18	21	∅	3	7
CIRRHOSE	3	3	3	3	1	1
BUDD-CHIARI	2	1	∅	2	2	2
FIBROSE HEP. CONG.	3	2	3	3	∅	1

TABLEAU N° 9: SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC:

I) HEMORRAGIES:

Les trois quart des malades ont saignés au moment du diagnostic (figure 26) dont l'expression clinique a été une hématomérose dans 100% des cas.

Cinq malades n'ont pas saigné au moment du diagnostic. Parmi ces trois cas on note :

- 3 cavernomes portes
- 1 fibrose hépatique congénitale
- 1 syndrome de BUDD-CHIARI

75% des cavernomes ont saigné au moment du diagnostic avec une moyenne de 2,4 épisodes hémorragiques par patient et des extrêmes allant de 1 à 5 épisodes, dont 52% ont eu au moins deux épisodes hémorragiques (fig 27).

	MOYENNE	EXTREMES
CAV	2,4	1-5
FHC	∅1	∅-3
BDC	∅1	∅-2
CIR	∅2	2-3

Tableau n° 9a : moyenne des épisodes hémorragiques par étiologie

# HTP/HGIE

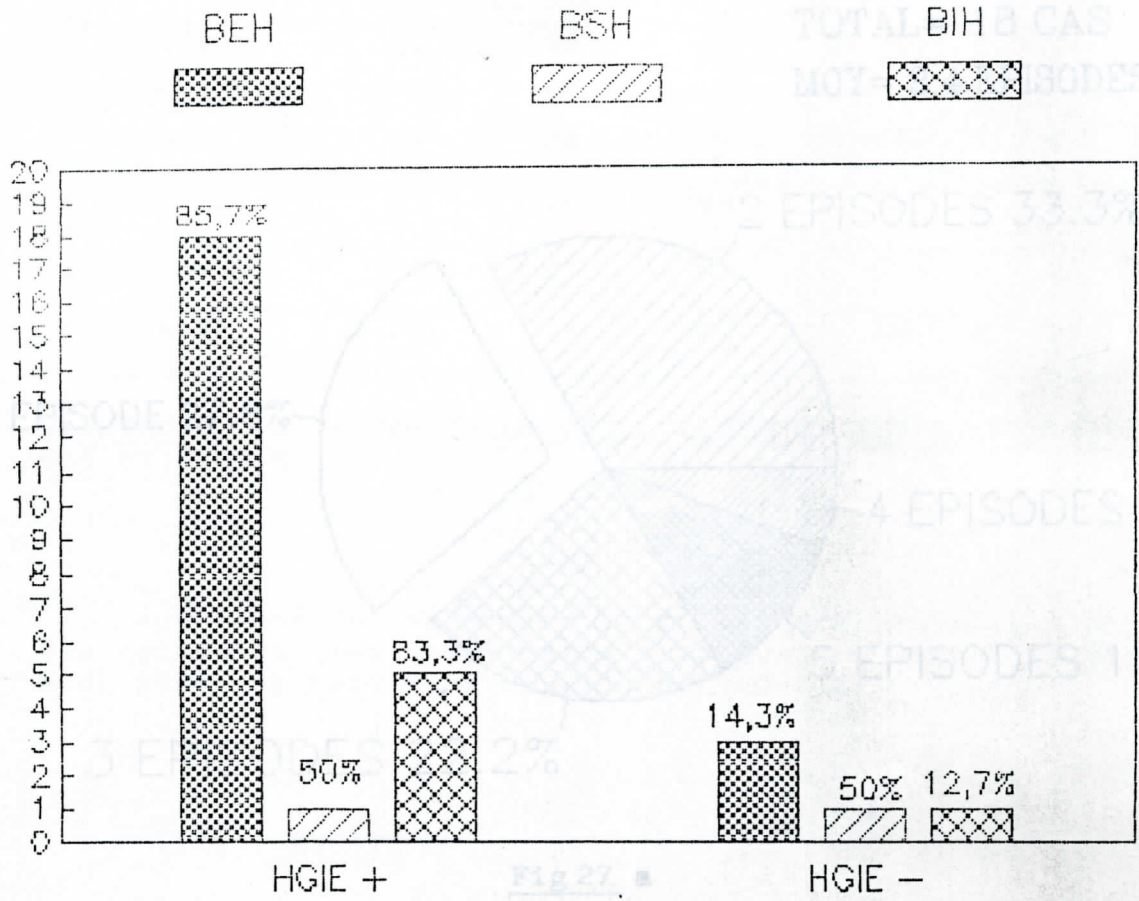


Fig 20

(II) SPLENOMEGALIE

## CAV/HGIE

ETIOLOGIES	SPN I	SPN II	SPN III	SPN IV
CAVERNUM	02	02	02	02
FIBROSE HEP CONGENITALE	02	02	02	02
BUDD-CHIARI	02	02	02	02
CIRRHOSIS	01	01	01	01
TOTAUX	02	02	02	02

TOTAL= 18 CAS

MOY= 2.4 EPISODES/CAS

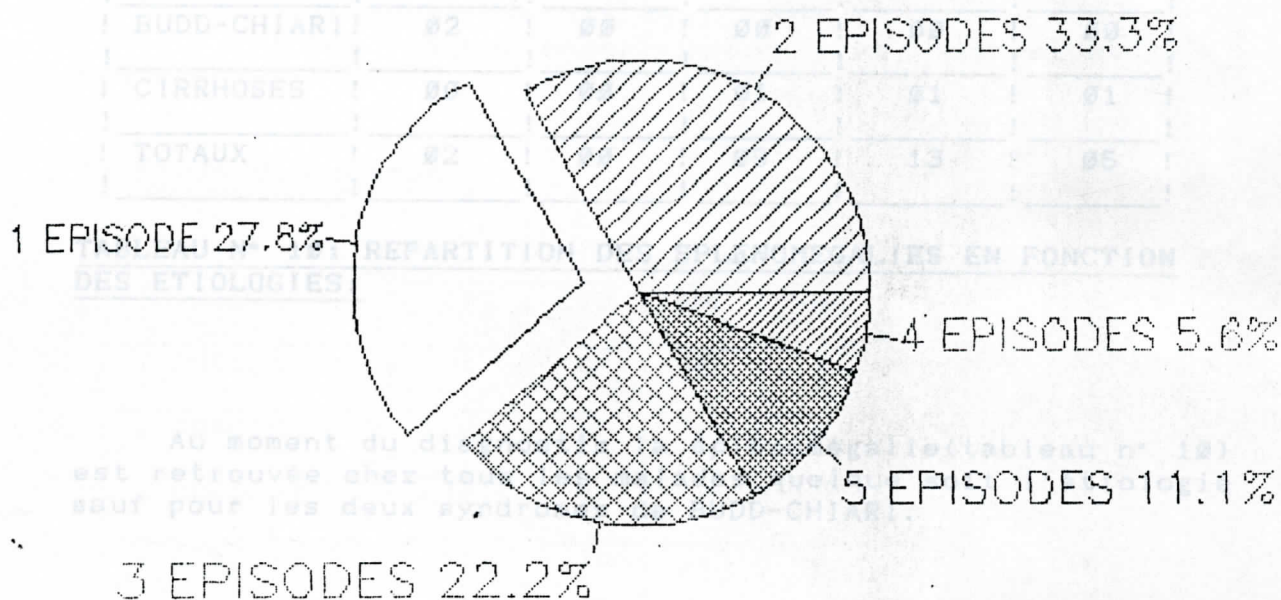
(III) ASCITE

Fig 27. \*

L'ascite reste l'apanage du syndrome de BUDD-CHIARI ou elle a été retrouvée chez les deux malades. Par contre elle est rare pour les autres étiologies ou elle est notée que dans 12,5% des cavernomes portés et elle s'accompagne aussi les hémorragies. Elle est notée dans une cirrhose post-nécrotique et jamais dans les fibroses hépatiques congénitales.

(IV) HEPATOMEGALIE

Elle a été notée dans tous les blocs intra- et sus-hépatiques mais jamais dans les blocs pré-hépatiques.

## DONNÉES FIBROSCOPIQUES:

II) SPLENOMEGALIE

ETIOLOGIES	SPM Ø	SPM I	SPM II	SPM III	SPM IV
CAVERNUM	00	00	08	09	04
FIBROSE HEP CONGENITALE	00	00	00	03	00
BUDD-CHIARI	02	00	00	00	00
CIRRHOSES	00	00	01	01	01
TOTAUX	02	00	09	13	05

**TABLEAU N° 10: REPARTITION DES SPLENOMEGALIES EN FONCTION DES ETIOLOGIES:**

Au moment du diagnostic la splénomégalie (tableau n° 10) est retrouvée chez tous les malades quelque soit l'étiologie sauf pour les deux syndromes de BUDD-CHIARI.

III) ASCITE

L'ascite reste l'apanage du syndrome de BUDD-CHIARI ou elle a été retrouvée chez les deux malades. Par contre elle est rare pour les autres étiologies ou elle est notée que dans 12,5% des cavernomes portés et elle accompagne aussi les hémorragies. Elle est notée dans une cirrhose post-nécrotique et jamais dans les fibroses hépatiques congénitales.

IV) HEPATOMEGALIE

Elle a été notée dans tous les blocs intra- et sus hépatiques mais jamais dans les blocs pré-hépatiques.

**DONNÉES FIBROSCOPIQUES:**

Un examen endoscopique de l'oesophage a été fait au moins une fois chez nos 29 malades. Cet examen a été réalisé selon une fiche technique pré-établie dont le modèle est rapporté en annexe 1

Les varices oesophagiennes ont été retrouvées chez tous les malades. Cet examen endoscopique apprécie quatre paramètres:

- \* Nombre de cordon;
- \* Grade des varices;
- \* Etendues des varices;
- \* Les risques hémorragiques avec l'aspect de la muqueuse .

**A- Etude des cordons:**

	CAV	CIR	FHC	BDC
1 CORDON	4	0	0	1
2 CORDONS	2	0	0	0
3 CORDONS	11	2	1	1
4 CORDONS	4	1	1	0
5 CORDONS	0	0	1	0
TOTAUX/CORDONS	57	10	12	4

**TABLEAU N° 13 : NOMBRE DE CORDONS/ ETIOLOGIES :**

Un total de 83 cordons ont été retrouvés chez les 29 malades (tableau n° 13) avec une moyenne de 2,75 cordons par malade. Le nombre de cordon varie de 1 à 5 et 51,7% des malades avaient 3 cordons (fig:28 )

# NOMBRE DE CORDONS/ETIOLOGIES

1°) Etendus:

TOTAL= 29 CAS

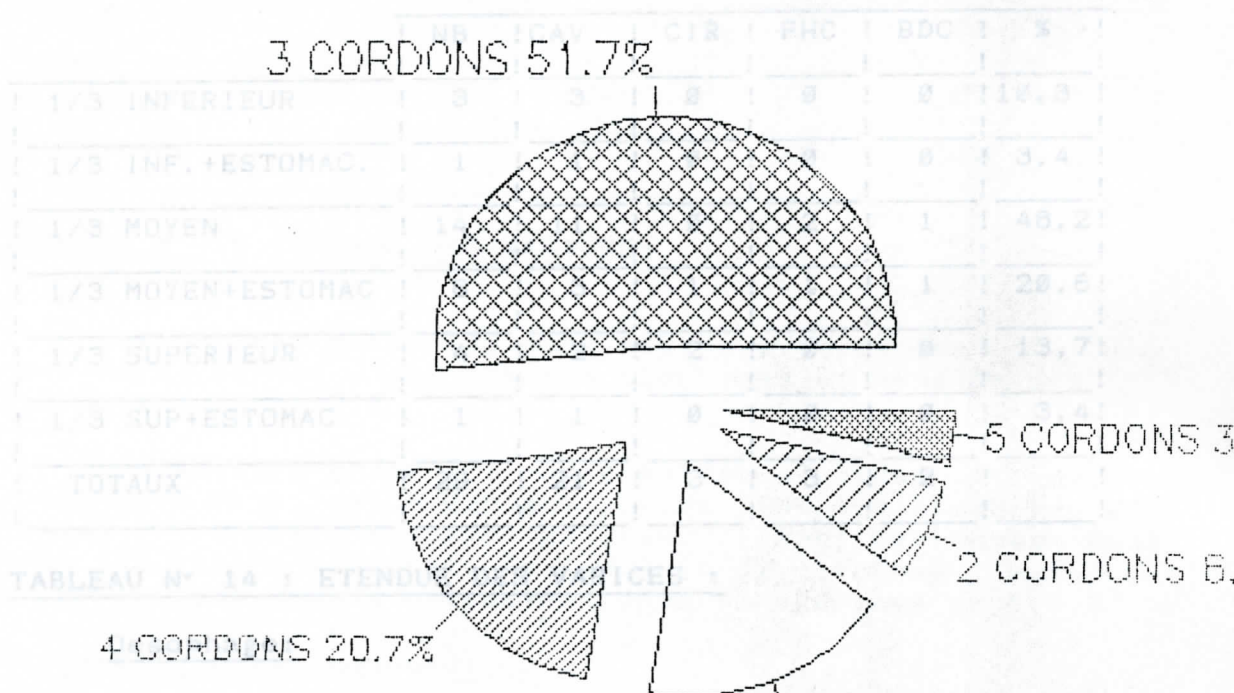


TABLEAU N° 14 : ETENDUE DES VARICES

Dans 48,2% (tableau n° 14) les varices s'étendaient jusqu'au tiers moyen alors que dans 13,7% elles s'étendaient jusqu'au tiers supérieur, rarement 18,3% elles se localisaient uniquement au tiers inférieur.

Œsophage et estomac:

Fig 28

Les varices gastriques (tableau n° 14) sont retrouvées dans 27,5%. Elles sont toujours associées à des varices œsophagiennes.

**B- Etude des varices:**

**1°) Etendue:**

	NB	CAV	CIR	FHC	BDC	%
1/3 INFERIEUR	3	3	0	0	0	10,3
1/3 INF.+ESTOMAC.	1	1	0	0	0	3,4
1/3 MOYEN	14	11	0	2	1	48,2
1/3 MOYEN+ESTOMAC	6	3	1	1	1	20,6
1/3 SUPERIEUR	4	2	2	0	0	13,7
1/3 SUP+ESTOMAC	1	1	0	0	0	3,4
TOTAUX	29	21	3	3	2	

**TABLEAU N° 14 : ETENDUE DES VARICES :**

**Oesophage:**

Dans 48,2%(tableau n° 14) les varices s'etendaient jusqu'au tiers moyen alors que dans 13,7% elles remontaient jusqu'au tiers supérieur, rarement 10,3% elles se localisaient uniquement au tiers inferieur.

**Oesophage et estomac:**

Les varices gastriques(tableau n° 14) sont retrouvées dans 27,5%.Elles sont toujours associees à des varices oesophagiennes.

**Tableau n°17:Aspect de la muqueuse**

Les signes de risque hémorragique à savoir muqueuse congestive ou télangiectasique ont été retrouvées dans tous les cas de bloc intra et pré-hépatiques et jamais dans les blocs sus-hépatiques.



2°) Grade:

ETIOLOGIES	NB/CORD.	GRADE I	GRADE II	GRADE III
CAVERNOME	57	11	19	27 (47,3%)
CIRRHOSE	10	03	01	06 (60%)
BUDD-CHIARI	04	01	03	00 (0%)
FIB. HEP. CONG.	12	00	05	07 (58%)
TOTAUX	83	15	28	40

TABLEAU N° 15 : GRADE DES VARICES:

Les varices grade III sont retrouvés 47,3% des cavernomes portes , dans 60% des cirrhoses et dans 58% des F.H.C (tableau n° 15 )

Les varices grade III représentent 47,3% des varices retrouvées dans les cavernomes portes , 60% des cirrhoses et 58% des F.H.C . Mais ces varices grade III sont retrouvées dans tous les cas de cavernome de F.H.C et de cirrhose ; mais elles ne sont jamais retrouvées dans le syndrome de B.D.C

C) Aspect de la muqueuse:

	CAV	CIR	FHC	BDC
CONGESTIVE	16	2	2	2
TELANGECTA	08	1	1	0
TOTAUX	24	3	3	2

Tableau n° 17 : Aspect de la muqueuse

Les signes de risque hémorragique à savoir muqueuse congestive ou télangectasique ont été retrouvées dans tous les cas de bloc intra et pré-hépatiques et jamais dans les blocs sus-hépatiques.

DONNEES ECHOGRAPHIQUES:Etude de la rate: (fig 29)

L'étude échographique du diamètre transversal de la rate a été réalisée chez tous les malades avec étude comparative en pré et post shunt .

	! MOYENNE !	! EXTREMES !
! BUDD-CHIARI !	! 108 mm !	! 100 à 116 mm !
! CAVERNOME !	! 153 mm !	! 90 à 220 mm !
! CIRRHOSE !	! 156 mm !	! 140 à 175 mm !
! FIBROSE HEP. !	!	!
! CONGENITALE !	! 164 mm !	! 108 à 205 mm !

Tableau n° 18 :Diametre tansversal de la rate .

Le diamètre transversal moyen de la rate était de 108 mm pour le syndrome de BUDD-CHIARI, 153 mm pour le cavernome porte, 156 mm pour les cirrroses et 164 mm pour les fibroses hépatiques congénitales( tableau n°18 ).

Etude de la veine jugulaire interne: (fig 30)

L'étude échographique systématique de la veine jugulaire interne n'a débuté qu'au milieu de notre travail. Elle a été introduite après échec d'une tentative de réalisation d'un shunt mésentérico-cave avec greffon jugulaire interne. Lors de la prise du greffon jugulaire interne; celle-ci était inutilisable car réduite à un cordon fibreux ce qui nous oblige à réaliser un S.M.C avec un greffon iliaque externe .

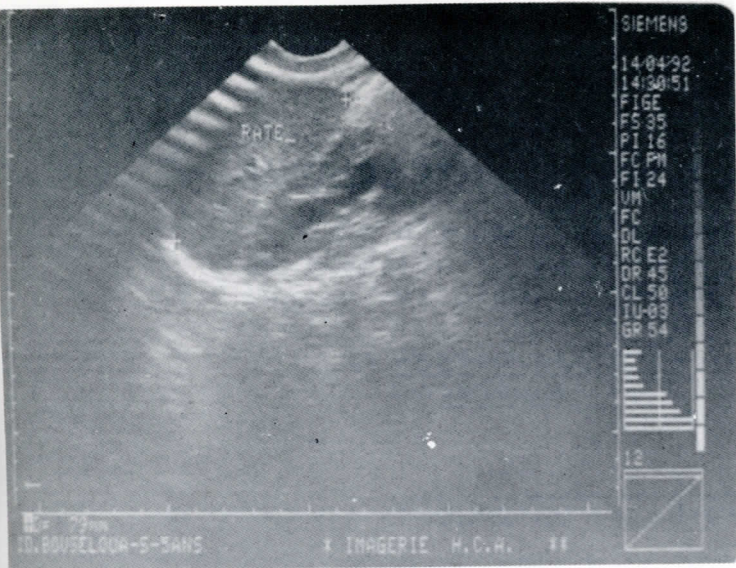


Fig 29 Echographie et mensuration de la rate.

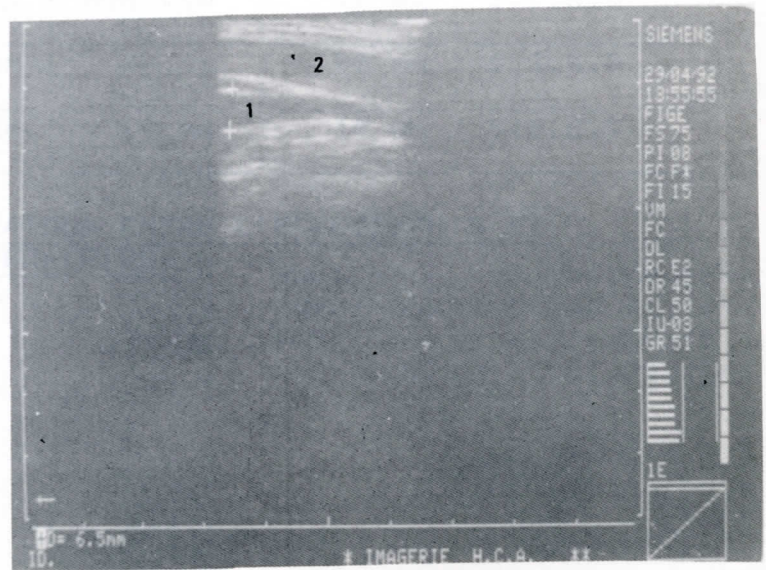


Fig 30 Echographie de la veine jugulaire interne droite (1) Artère carotide (2).

### Etude de la veine splénique:

Le diamètre et la perméabilité de la veine splénique sont appréciés au niveau du hile splénique (fig 31) et de la région rétro-pancréatique (fig 32).

#### a) Appréciation de la perméabilité de la veine splénique

ETIOLOGIES	NB/CAS	VISIBLE	NON VISIBLE
CAVERNOME	21	18	03
BUDD-CHIARI	02	02	00
FIB. HEP. CONG	03	03	00
CIRRHOSE	03	03	00
TOTAUX	29	26	03

#### Tableau n° 19 : Visibilité de la veine splénique

La veine splénique (tableau n° 19) a été vue dans tous les cas de blocs intra et sus-hépatiques. Elle n'a pu être visualisée dans 3 cas de cavernomes portes.

#### b) Etude comparative entre l'échographie, l'artériographie pré-opératoire et les données per-opératoires:

CAS	SPM	ECHO	ARTERIO	PER-OP	TYPE SHUNT
CAS n° 1	II	non vue	non vue	thrombose	fortune
CAS n° 2	IV	non vue	non vue	10 mm	S.S.R.D
CAS n° 3	III	12 mm	non vue	10 mm	S.S.R.D
CAS n° 4	I	05 mm	06 mm	06 mm	S.S.R.D
CAS n° 5	II	09 mm	10 mm	10 mm	S.S.R.D

#### TABEAU N° 20 : COMPARAISON ENTRE L'ECHOGRAPHIE ET L'ARTERIOGRAPHIE PRE-OPERATOIRE:

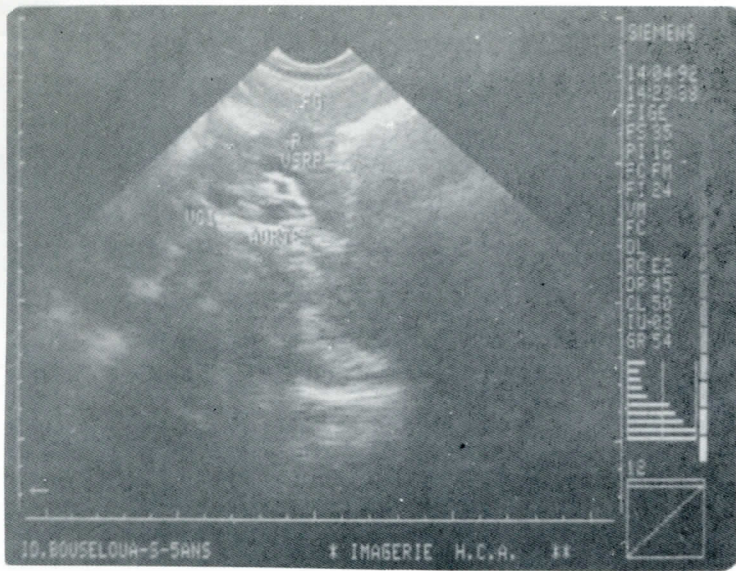


Fig 31 Echographie de la veine splénique dans sa portion retro-pancréatique :  
 P = Pancréas  
 FG = Foie gauche  
 VCI = Veine cave inférieure  
 VS = Veine splénique.

Fig 32 Echographie de la veine splénique (VS) dans sa portion hilare .

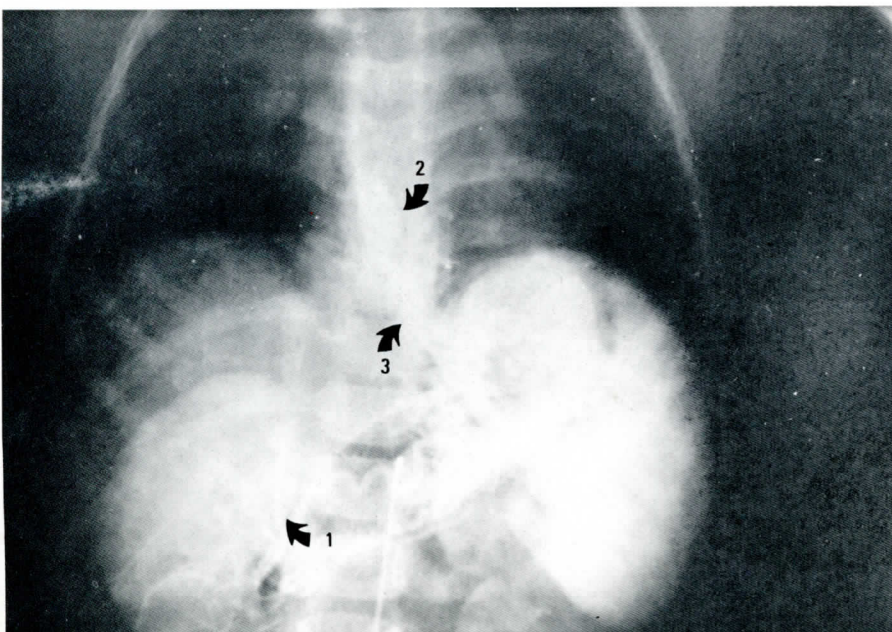
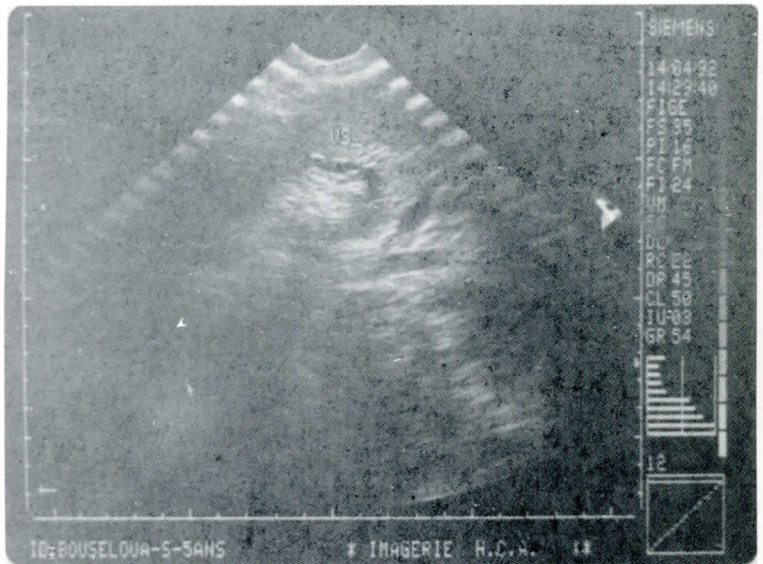


Fig 33 Artériographie splénique : avec une thrombose de la veine splénique, transformation cavernomateuse de la veine porte (1), varice oesophagienne (2), varice gastrique (3).

L'étude comparative des cinq cas entre les données de l'échographie et de l'artériographie splénique pré-opératoire montre que:

CAS N° 1: (fig 33)

L'accès échographique de la veine splénique était possible mais celle-ci n'était pas visible ainsi qu'a l'artériographie du fait de la thrombose qui a été confirmée par les données per-opératoires. Dans ce cas les trois examens sont concordants.

CAS N° 2:

L'accès échographique de la veine splénique n'était pas possible à cause des gaz intestinaux malgré deux tentatives. L'artériographie splénique n'a pu visualiser cette veine (fig 34), mais les données per-opératoires ont infirmé ceux de l'échographie et de l'artériographie, le malade a bénéficié d'un shunt spléno-rénal distal sur veine splénique mesurant 10 mm de diamètre.

CAS N° 3:

L'accès échographique de la veine splénique était possible, la perméabilité et le diamètre de cette veine ont été appréciés. L'artériographie n'était pas concluante. Les données per-opératoires confirment ceux de l'échographie et infirment ceux de l'artériographie. Un shunt spléno-rénal a été réalisé.

CAS N° 4 ET 5: (fig. 35-36)

Les données per-opératoires confirment ceux de l'échographie et de l'artériographie et un shunt spléno-rénal distal a pu être réalisé dans les deux cas.

Fig 35 Artériographie splénique sur rate type II avec une bonne visualisation de la veine splénique (1) et transformation cavernomateuse de la veine porte (2).

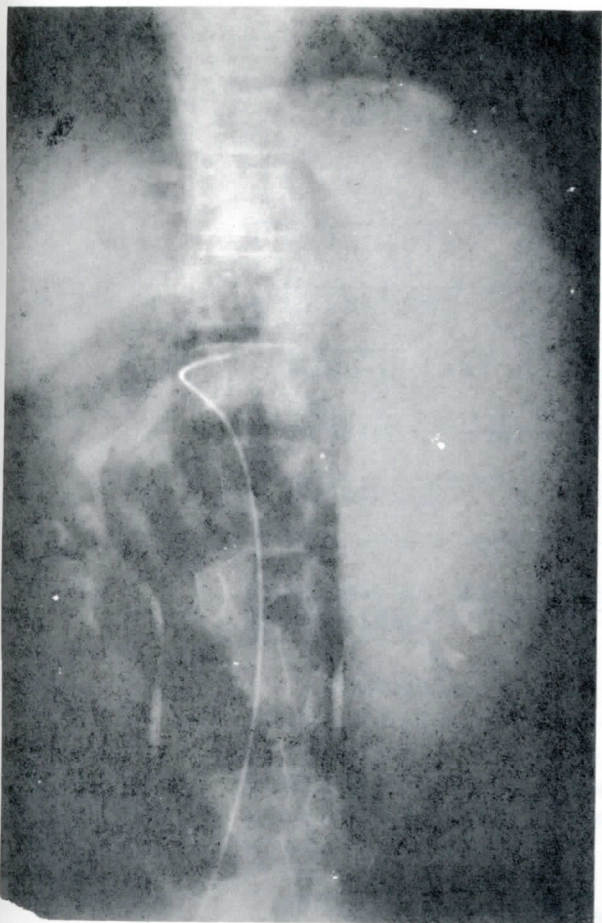


Fig 34 Artériographie splénique sur rate type IV, faible opacification de la veine splénique, stagnation du produit au niveau de rate.

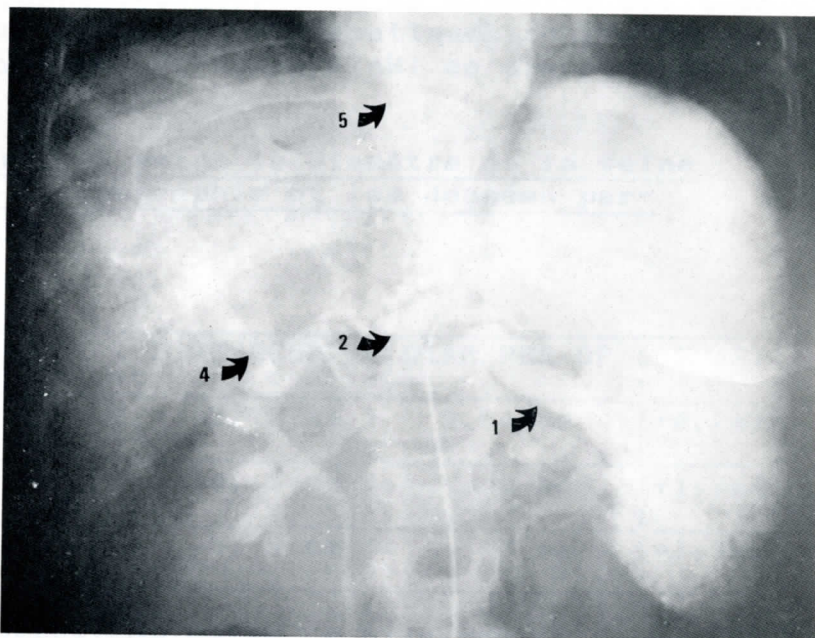


Fig 35 Artériographie splénique sur rate type II avec une bonne opacification de la veine splénique (1), veine coronaire stomacique (2) naissant de la veine splénique, partie proximale de la veine porte (3), transformation cavernomateuse de la veine porte et opacification du foie par une grosse veine choledocienne (4), varice oesophagienne (5).

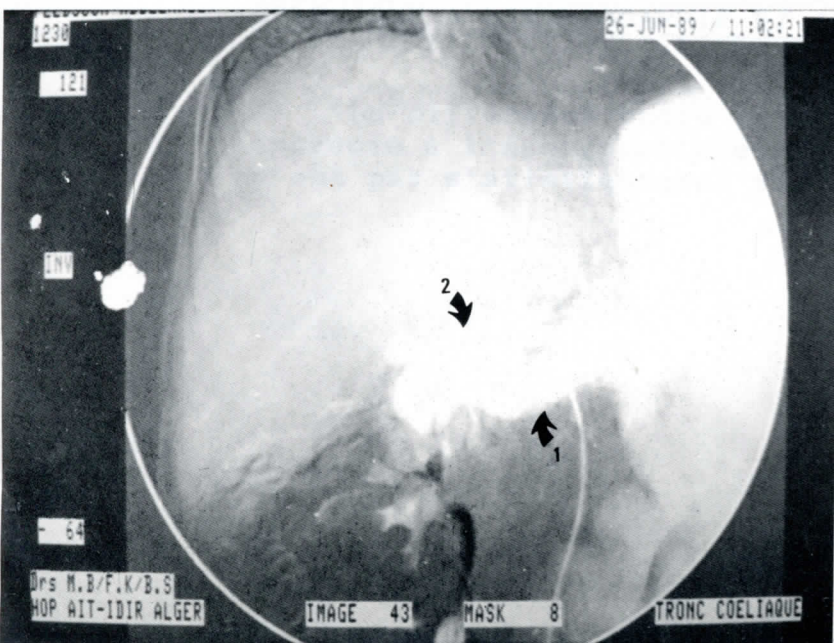


Fig 36 Angiographie numérisée de la veine splénique sur rate type II avec une bonne visualisation de la veine splénique (1) et transformation cavernomateuse de la veine porte (2).

**c) Diamètre de la veine splénique:**

ETIOLOGIES	NB/CAS	VISIBLE	DIAMETRE/VS	EXTREMES!
CAVERNOME	21	18	8,7 mm	5 à 15 mm!
BUDD-CHIARI	02	02	5 mm	5 mm
FIB.HEP.CONG!	03	03	7 mm	6 à 07 mm!
CIRRHOSE	03	03	9,6 mm	8 à 12 mm!

**TABLEAU N° 21 : RESULTAT DU DIAMETRE DE LA VEINE SPLENIQUE:**

Le diamètre moyen de la veine splénique (tableau n° 21) lorsqu'elle était visible est de 8,7 mm avec des extrêmes allant de 5 à 15 mm, dans les cirrhoses ce diamètre était de 9,6 mm et de 7 mm dans les fibroses hépatiques congénitales alors que dans le syndrome de BUDD-CHIARI ce diamètre moyen n'était que de 5 mm

**d) Etude comparative entre le diamètre de la veine splénique à l'échographie et les données per-opératoires :**

ETIOLOGIES	NB/CAS	DIAM/ECHO	DIAM/PER-OP	ECART!
CAVERNOME	12	9,72 mm	9,54 mm	+0,2mm!
CIRRHOSE	02	10,5 mm	9 mm	+1,5mm!
FIB.HEP.CONG	02	5,5 mm	7 mm	-1,5mm!

**TABLEAU N° 22 : COMPARAISON ENTRE LE DIAMETRE DE LA VEINE SPLENIQUE A L'ECHOGRAPHIE ET AUX DONNEES PER-OPERATOIRES:**

La différence entre le diamètre de la veine splénique apprécié à l'échographie et celui de données per-opératoires n'est pas statistiquement significatif (tableau n° 22)



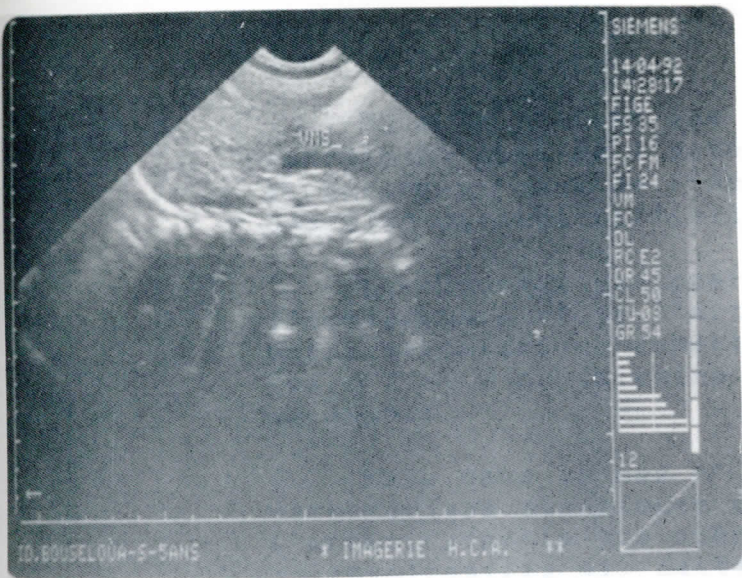


Fig 37  
Vue Echographique de la  
veine mesenterique  
superieure (V.M.S.)

Fig 38  
Vue Echographique de la  
veine mesenterique  
superieure (V.M.S.) et  
de la distance entre  
cette veine et la veine  
cave inferieure, (V.C.I.)

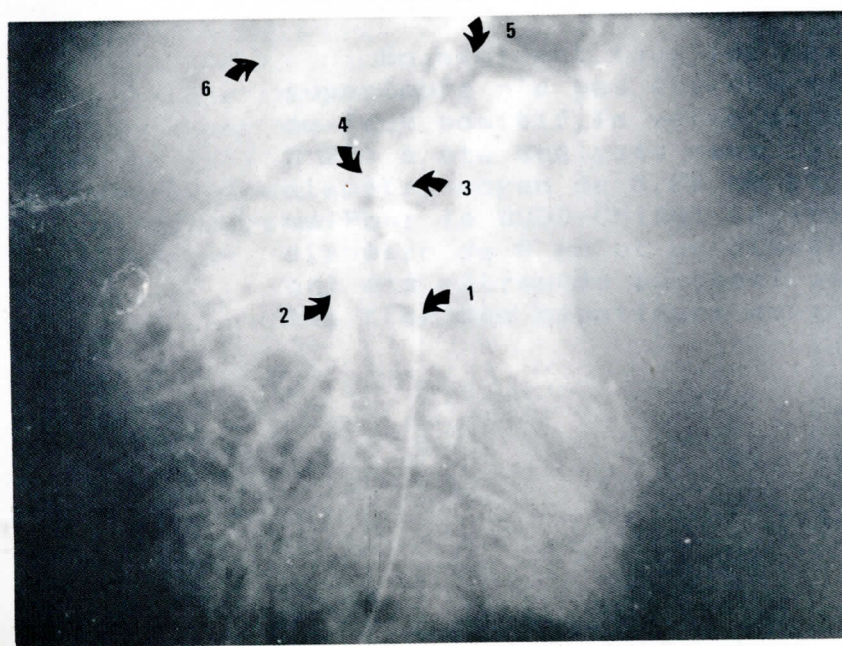
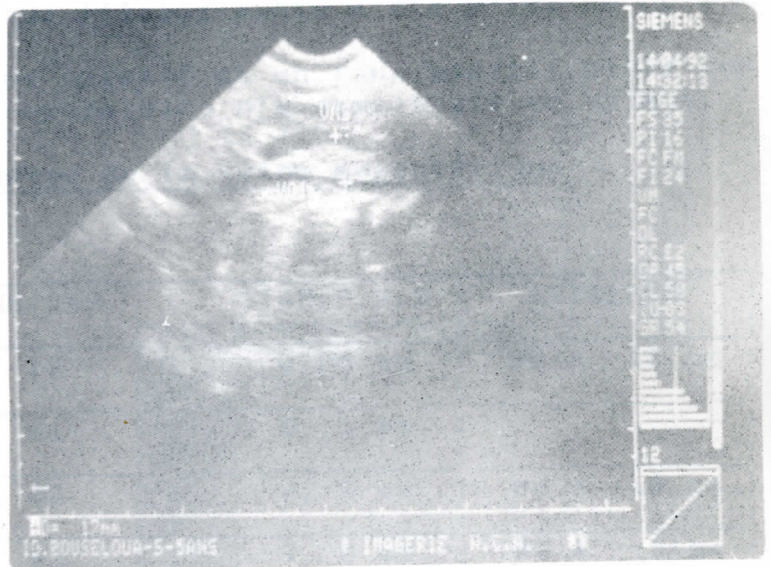


Fig 38 Artériographie  
mesenterique superieure  
après shunt spleno-renal  
distal permeable :  
La veine mesenterique  
superieure (2) rectiligne  
à droite du Catheter (1).  
Opacification du moignon  
distal de la veine  
splenique (4), veine  
coronaire stomacique (3)  
varices gastriques (5) et  
veine cave inferieure (6).

Dans le premier cas les données per-opératoires confirment ceux de l'artériographie pré-opératoire (fig 39) et infirment ceux de l'échographie. Cet échec technique est due à un passage difficile des ultra sons à travers les gaz.

Les données per opératoires confirment ceux de l'échographie et de l'artériographie dans le cas n 4 ou la veine mesenterique superieure etait thrombosée et dans les cas n 2 et 3 ou la veine mesenterique superieure etait permeable.

Mais dans le cas n° 5 l'échographie montrait une veine mésentérique supérieure de 12mm de diamètre alors qu'a l'artériographie pré-opératoire (fig 40) et aux données per-opératoires (fig 41) cette veine était thrombosée. Ce cas de faux positif est à associer à un autre cas identique ou la veine mésentérique supérieure à été vue à l'échographie et dont la phlébographie per-opératoire à montrée sa thrombose et son remplacement par une collatérale.

Cette etude montre que l'échographie a été prise en défaut dans deux cas :

• Un faux negatif et un faux positif, alors que l'arteriographie pre-operatoire n'a jamais été en défaut.

**c) Etude du diamètre de la veine mesentérique supérieure**

ETIOLOGIES	NB/CAS	DIAM.V.M.S	EXTREMES
CAVERNOME	12	8,08 mm	06 A 13 mm
BUDD-CHIARI	01	8 mm	
FIB.HEP.CONG.	02	9, 5 mm	09 A 10 mm
CIRRHOSE	02	7, 5 mm	07 A 8 mm

**TABLEAU N° 25 : ETUDE DU DIAMETRE DE LA VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE:**

En excluant tous les cas ou la veine mésentérique supérieure n'a pas été vue échographiquement et les deux cas de faux positif, la veine mésentérique supérieure (tableau n°25) à été analysée dans 12 cas de cavernome avec un diamètre moyen de 8,08 mm et des extrêmes allant de 6 à 13 mm. Pour le BUDD-CHIARI le seul cas analysable avait un diamètre de 8 mm et un diamètre moyen de 7,5 et de 9,5 mm ont été retrouvés successivement dans les cirrhoses et dans les fibroses hépatiques congénitales.



Fig 40 Artériographie  
mesenterique superieure :  
thrombose de la veine  
mesenterique superieure  
Catheter (1), veine  
pancreatico-duodenale  
postero-superieure (2);  
veine colique superieure  
droite (3), aspect  
cavernomateux de la  
veine porte (4).

Fig 41 Phlebographie  
mesenterique superieure  
per-opératoire avec  
thrombose de la veine  
mesenterique superieure  
remplacée par une  
collatérale (1) et  
transformation  
cavernomateuse de la  
veine porte.



d) Etude comparative du diamètre de la veine mésentérique supérieure à l'échographie et aux données per-opératoires:

Diamètre moyen de la veine mésentérique supérieure à l'échographie: 9,62 mm .

Diamètre moyen de cette veine en per-opératoire: 8,66 mm. Ecart :  $\emptyset$ ,96 mm.

Le diamètre de la veine mésentérique supérieure à l'échographie a été comparé à celui donné par l'artériographie pré-opératoire ainsi que la phlébographie per-opératoire ( fig 42-43) ainsi que les données anatomiques per-opératoires.

Le diamètre moyen de la veine mésentérique supérieur à été de 9,62 mm à l'échographie. Dans tous les cas d'hypertension portale ayant bénéficié d'un shunt mésentérico-cave ou les données per-opératoires ont retrouvées un diamètre moyen de 8,66 mm. L'écart entre les deux données est de  $\emptyset$ ,96 mm.

Etude de la veine porte:

! ETIOLOGIES !	! NB/CAS !	! PERMEABLE !	! DIAM. MOY !	! EXTREMES !
! CAVERNOME !	! 21 !	! $\emptyset$ 3 !	! 11,8 mm !	! $\emptyset$ 8 à 15 mm !
! CIRRHOSE !	! $\emptyset$ 3 !	! $\emptyset$ 3 !	! 13 mm !	! 11 à 18 mm !
! BUDD-CHIARI !	! $\emptyset$ 2 !	! $\emptyset$ 2 !	! 1 $\emptyset$ mm !	! !
! FIB. HEP. CONG !	! $\emptyset$ 3 !	! $\emptyset$ 3 !	! 12,3 mm !	! $\emptyset$ 7 à 2 $\emptyset$ mm !
! TOTAUX !	! 29 !	! 11 !	! !	! !

TABLEAU N° 26 : ETUDE ECHOGRAPHIQUE DE LA VEINE PORTE:

Le tronc porte a été apprécié à l'échographie (fig n° 44-45 ).

La veine porte (tableau n° 26 ) était perméable et vue à l'échographie dans tous les blocs intra et sus hépatiques. Dans trois cas de cavernome porte cette veine était perméable.

DONNEES BIOLOGIQUES:I - FORMULE NUMERATION SANGUINE :

! Tx de plaquettes 140000	! 11/29 !
! 100000 < Tx de plaquettes < 140000	! 10/29 !
! Tx de plaquettes < 100000	! 08/29 !
! Tx de globules blancs < 3000	! 10/29 !
! 2000 < Tx de globules blancs < 3000	! 12/29 !
! Tx de globules blancs < 2000	! 07/29 !

Tableau n° 11 : formule numération sanguine

En prenant comme définition de l'hypersplénisme un taux de globule blanc inférieure à 2000 par mm<sup>3</sup> et un taux de plaquettes inférieur à 100000 mm<sup>3</sup> (.42, .136...).

- \* Taux de plaquette < 100000 = 8/29
- \* Taux de globules blancs < 2000 = 7/29

II- BILAN HEPATIQUE:

Un bilan hépatique comportant une exploration des différentes fonctions :

- \* Transaminases glutamino oxalo acétique. (TGO)
- \* Transaminases glutamino pyruvique (TGP)
- \* Phosphatases alcalines.
- \* Electrophoreses des protides.

TGO < 22 UI/l ----->28/29  
 TGP < 31 UI/l ----->28/29  
 9 mg/l < tx BILIRUBINE < 12 mg/l ----->29/29  
 PHOSPHATASES ALCALINES < 450 UI/l ----->27/29  
 ALBUMINE > 35 gr/l ----->29/29

Tous nos malades étaient classés CHILD A

Fig 46 Artériographie  
 mésentérique supérieure :  
 la veine porte est  
 remplacée par deux veines  
 vitelines rectilignes  
 ( - - ). La veine  
 coronaire stomacique se  
 draine dans la veine  
 viteline gauche.

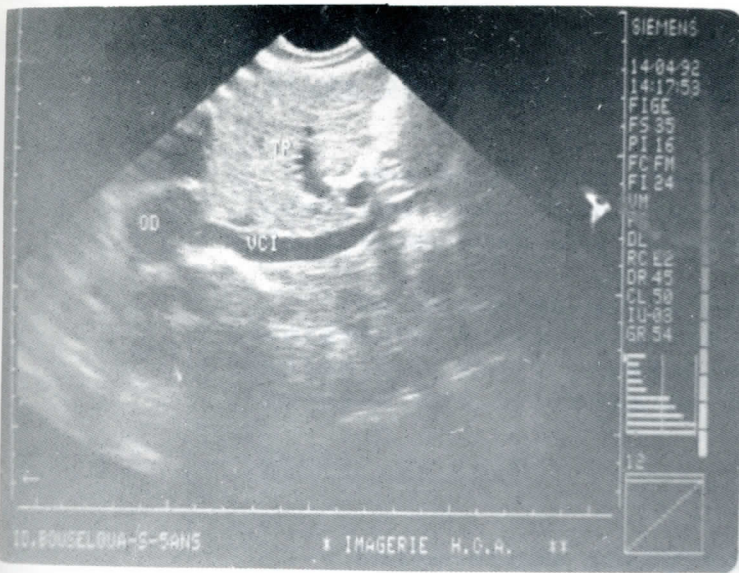


Fig 44  
Vue échographique d'un tronc porte et de la distance le séparant de la VCI.

TP = Tronc porte  
OD = Oreillette  
VCI = Veine cave inférieure.

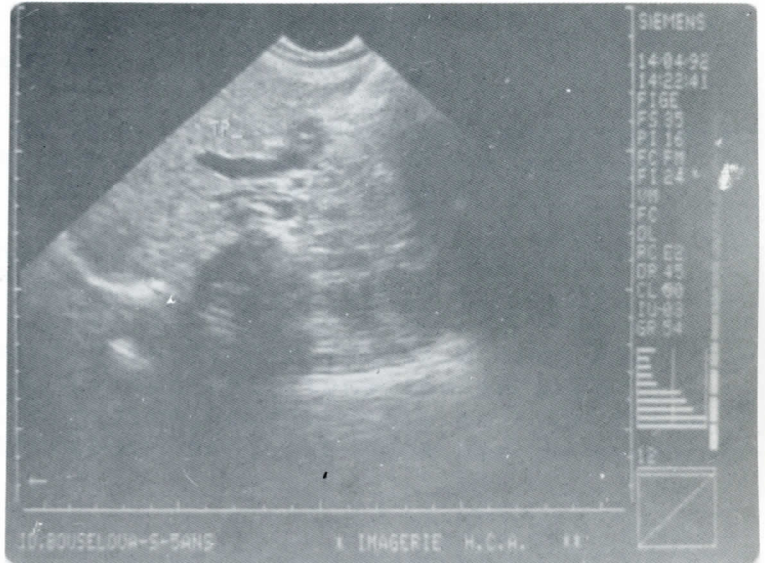


Fig 45  
Vue échographique d'un tronc porte perméable.

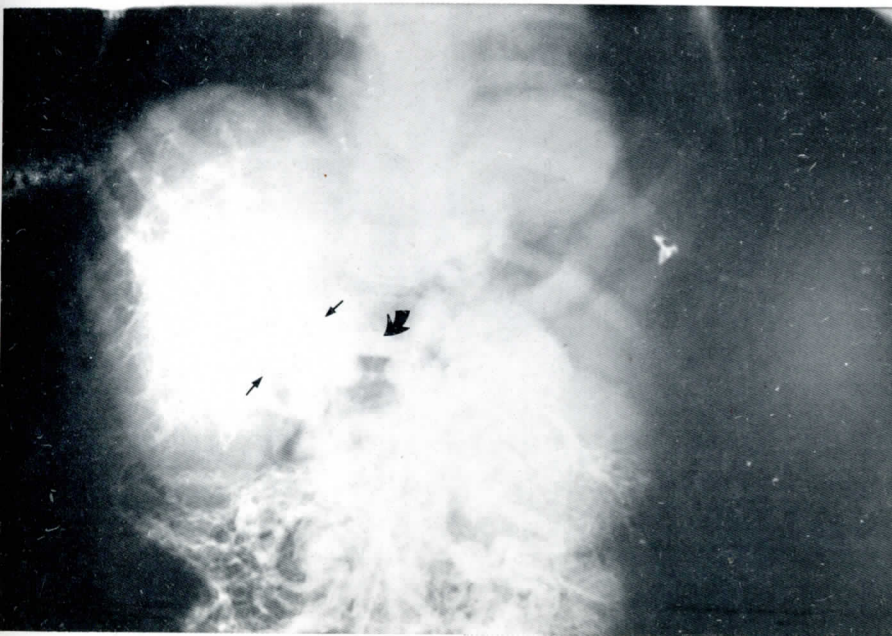


Fig 46 Artériographie mésentérique supérieure : la veine porte est remplacée par deux veines vitélines rectilignes ( → ). La veine ↘ coronarique stomacique se draine dans la veine viteline gauche.

### Etude de la veine rénale gauche: (fig 47)

Une étude échographique de la veine rénale gauche à été réalisée chez tous les malades, dont le diamètre moyen était de 6,8 mm avec des extremes de 6 à 10 mm.

La distance entre la veine rénale gauche et la veine splénique à été calculée dans tous les cas où la veine splénique était perméable. La distance moyenne était de 48,6 mm avec des extremes de 34 à 70 mm.

### Etude du foie

Cette étude échographique du foie à été réalisée chez tous les malades quelquesoit les étiologies.

L'aspect était normal dans tous les cas de cavernome porte et pathologique dans tous les autres cas.

### Etude du petit épiploon:

L'épaississement du petit épiploon signe échographique pathognomonique de l'hypertension portale à été retrouvé chez tous les malades quelquesoit l'étiologie.

### Etude des veines sus hépatiques:

Les veines sus-hépatiques (fig n°48-49-50) ont été examinées de première intention chez tous les malades prouvant leur perméabilité dans tous les cas de bloc intra et pré-hépatique et thrombosé dans les deux cas du syndrome de BUDD-CHIARI.

Fig 47 Veine  
rénale gauche (VRG)  
rein gauche (RG).

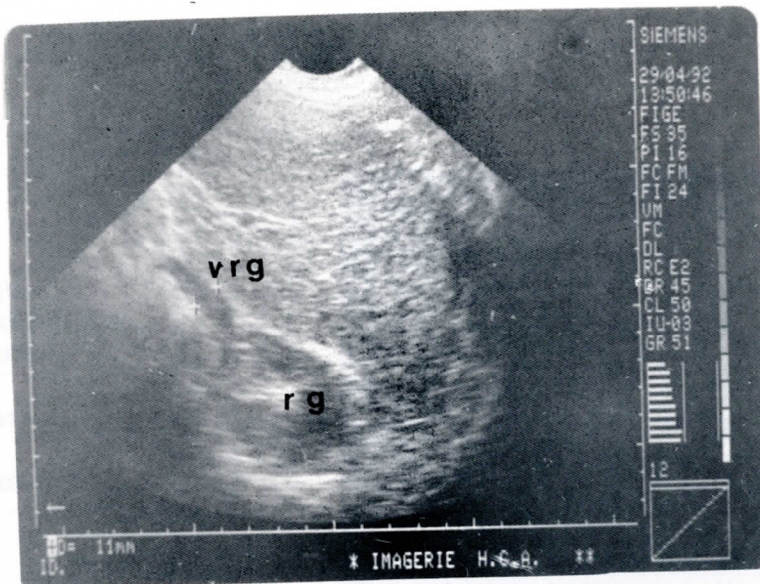


Fig 47 Veine  
rénale gauche (VRG)  
rein gauche (RG).



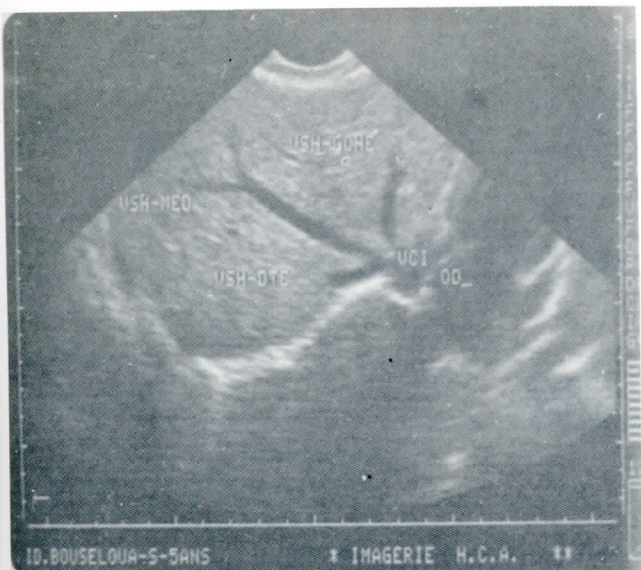
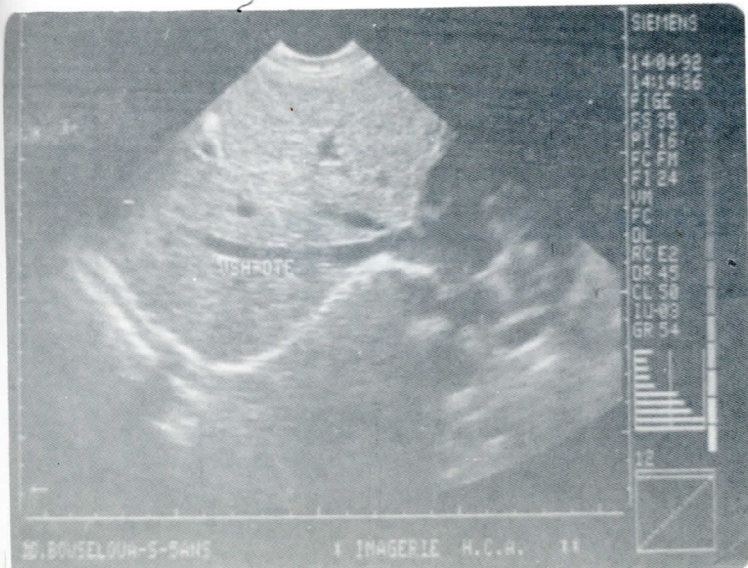
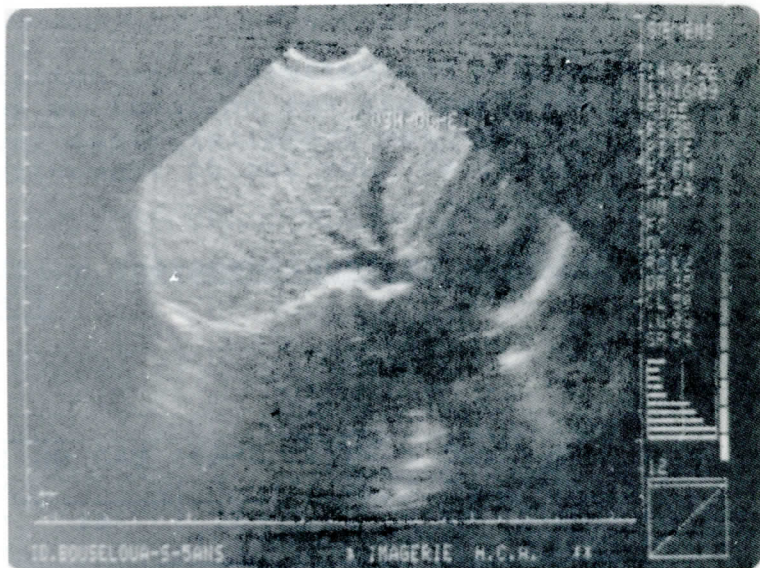


Fig 48, 49? 50  
 Aspect échographique  
 des veine sus hépatiques  
 VSH gche = veine sus-  
 hépatique gauche.  
 VSH Med = Veine sus-  
 hépatique médiane.  
 VSH Dte = Veine sus-  
 hépatique droite.  
 VCI = Veine cave  
 inférieure.  
 OD = Oreillette droite.



DONNEES THERAPEUTIQUES:I - ETUDE GLOBALE:1°) Répartition étiologiques en fonction des groupes :

	NB CAS	CAV	FHC	CIR	BDC
1ER GROUPE	15	10	02	02	01
2 EME GROUPE	14	11	01	01	01

TABLEAU N° 27 : REPARTITION ETIOLOGIQUE EN FONCTION DES GROUPES:

Il y a une répartition équitable (tableau n° 27) des différentes étiologies en fonction des groupes. Ces étiologies sont dominées essentiellement par les cavernomes, avec respectivement 15 cas pour le groupe 1, et 14 cas pour le groupe 2.

2°) Répartition thérapeutiques en fonction des groupes :

	NB CAS	SSRD	SMC	SCL	SF
1ER GROUPE	15	13	02	00	00
2 EME GROUPE	14	03	08	02	01
TOTAUX	29	16	10	02	01

\* SCL : Sclérothérapie

\* SF : Shunt de fortune

\* SMC : Shunt mésentérico-cave

\* SSRD: Shunt spleno-renal distal

TABLEAU N° 28 : REPARTITION THERAPEUTIQUES EN FONCTION DES GROUPES:

\* La veine splénique (tableau n° 28) était utilisable dans 13 cas sur 15 dans le groupes 1.

Dans 1 cas elle était inutilisable, car thrombosée.

Dans 1 cas elle était perméable, mais le shunt mesentérico-cave était réalisé de principe dans le syndrome de BUDD-CHIARI.

Donc la veine splénique peut être utilisée dans 93,3%

\* Dans le groupe 2 le shunt mesentérico-cave n'a pu être réalisé que dans 8 cas sur 14.

Dans un cas le diamètre de la veine splénique et de la veine mesentérique supérieure était inférieur à 5 mm, d'où une sclérothérapie a été réalisée chez cette malade.

Dans un cas il s'agissait d'une cholangite sclérosante évolutive qui contre indiquait un shunt.

Dans un cas la thrombose était étendue à la veine splénique et à la veine mesentérique supérieure, l'enfant a bénéficié d'un shunt de fortune.

Et dans les trois autres cas la veine mesentérique supérieure était inutilisable en per-operatoire.

### 3°) Répartition thérapeutiques en fonction des étiologies :

ETIOLOGIES	SSRD	SMC	SCLERO.	SF
Cavernome	12	07	01	01
Fib. Hep. Cong.	02	01	00	00
Cirrhose	02	00	01	00
BUDD-CHIARI	00	02	00	00
TOTAUX	16	10	02	01

**TABLEAU N° 29: REPARTITION THERAPEUTIQUES EN FONCTION DES ETIOLOGIES:**

Toutes les méthodes thérapeutiques ont été utilisées (tableau n° 29) dans les cavernomes portes, mais on retrouve essentiellement le shunt spleno-rénal distal avec 12 cas et le shunt mesentérico-cave 7 cas.

## II - ETUDE ANALYTIQUE

### A ) SCLEROTHERAPIE:

Deux malades ont bénéficié de sclérothérapie comme traitement initial de leur hypertension portale.

\* Dans un cas la sclérothérapie a été réalisée comme traitement d'attente d'un shunt car les 2 vaisseaux avaient un diamètre inférieur à 5 mm.

\* Le 2<sup>ème</sup> cas a été refusé pour un shunt à cause de l'évolutivité de son affection.

#### Cas n° 1:

Le premier cas est un cavernome porte ayant saigné avant l'âge de deux ans et dont le diamètre de la veine mesentérique supérieure et de la veine splénique était inférieur à 5mm.

La sclérothérapie a été instituée chez ce malade comme traitement d'attente d'un éventuel shunt.

Deux séances de sclérothérapie à 15 jours d'intervalle ont été réalisés pour éradiquer ces varices, avec injection de 5 et 7 cc d'ethanol absolu en intra variqueux.

Chaque séance de sclérothérapie était suivie d'une hyperthermie et les suites lointaines ont été empaillées d'une sténose oesophagienne sévère ayant nécessité 6 séances de dilatation sous anesthésie générale.

A un an de recul aucune récurrence hémorragique n'a été signalée.

#### Cas n° 2:

Le deuxième cas est une cirrhose biliaire par cholangite sclérosante secondaire à une lésion iatrogène de la voie biliaire principale lors d'une cure d'un kyste hydatique du foie, avec plusieurs épisodes d'hématémèse.

Sept séances de sclérothérapie, avec injection de 3 à 5cc d'éthanol absolu en intra variqueux par séance ont été nécessaire pour éradiquer ces varices.

L'évolution s'est faite vers une ulcération oesophagienne et une sténose ayant nécessité deux séances de dilatation. A un an et demi de recul aucune récurrence hémorragique n'est à signaler.

**B- TRAITEMENT CHIRURGICAL:**

Dans la grande majorité des cas ( 93,1%) un shunt a pu être réalisé; le plus souvent un shunt spléno rénal distal (16 cas ), le shunt mésentérico- cave dans 10 cas et un shunt de fortune pour thrombose étendue à la V.M.S et à la V.S .

**1°) Le shunt mesentérico-cave:****GREFFON JUGULAIRE INTERNE DROIT:**

\* Longueur moyenne : 6,8 cm  
\* Diamètre moyen :

• Extrémité distale : 2 cm  
• Extrémité proximal: 1,2 cm

**GREFFON ILIAQUE EXTERNE:**

\* Longueur : 4 cm et 4,5 cm  
\* Diamètre : 1 cm

**TABLEAU N° 30 : DIMENSION DES GREFFONS.**

La veine jugulaire interne (tableau n° 30 ) a été utilisée chez 8 malades .Dans deux cas la veine iliaque externe a été utilisée comme greffon interposé entre la veine mésentérique supérieure et la veine cave inférieure.

Dans un cas le greffon iliaque externe a été utilisé par nécessité car la veine jugulaire interne droite était thrombosée.

Dans l'autre cas le greffon iliaque externe a été utilisé chez le premier malade ayant bénéficié d'un shunt mesentérico-cave.

La longueur moyenne de la veine jugulaire interne était de 6,8 cm. Cette veine présente un diamètre variable selon son extrémité distale ou proximale.

- Diamètre moyen de l'extrémité distale : 20 mm
- Diamètre moyen de l'extrémité proximal: 12 mm

La longueur du greffon iliaque externe était de 4 et 4,5 cm avec un diamètre de 1 cm .

### 2°) Le shunt spléno-rénal distal:

La longueur moyenne de dissection de la veine splénique nécessaire à un shunt spléno-rénal distal était de 5 cm en moyenne avec des extrêmes allant de 4 à 6 cm.

Un nombre total de 77 collatérales ont été ligaturées pour les 16 shunts spléno-renaux distaux avec une moyenne de 5 collatérales par malade et des extrêmes allant de 3 à 6 collatérales.

### 3°) Répartition des shunts en fonction du mode de traitement:

! Shunt après hémorragie !	! 24 !
! Shunt prophylactique !	! 03 !
! Shunt en urgence !	! 00 !

### TABLEAU N° 31 : REPARTITION DES SHUNTS EN FONCTION DU MODE DE TRAITEMENT:

Dans notre casuistique (tableau n° 31) aucun malade n'a été shunté en urgence .

Trois malades ont été shuntés sans n'avoir jamais saigné, parmi ces trois malades nous retrouvons deux cavernomes portes et un syndrome de BUDD-CHIARI.

Dans les trois cas l'âge de l'intervention était tardif (9 -11-13 ans).

24 malades soit un taux de 88,8% ont été opérés après au moins un épisode hémorragique.

4°) Age au moment de l'intervention :

ETIOLOGIES	NB/CAS	MOYENNE	EXTREMES
CAVERNOME	20	9,9 ans	2 à 13 ans
FIB.HEP.CONG	03	9,3 ans	4 à 16 ans
BUDD-CHIARI	02	10 ans	7 à 13 ans
CIRRHOSE	02	9 ans	7 à 11 ans
TOTAUX	27	9,5 ans	

**TABLEAU N 32 : AGE AU MOMENT DE L'INTERVENTION.**

L'age moyen ( tableau n° 32 ) au moment de l'intervention est de 9,5 ans. La difference de la moyenne d'âge au moment de l'intervention n'est pas significative entre les différentes étiologies mais les extrêmes montrent que les cavernomes sont opérés plutôt ainsi que les fibroses hépatiques congénitales.

	S.M.C	S.S.R.D
age moyen	9,3 ans	10,1 ans
extremes	2 à 16 ans	4 à 14 ans

L'age moyen au moment de la réalisation d'un shunt mésentérico-cave est de 9,3 ans avec des extrêmes de 2 à 16 ans. Pour le shunt spléno-rénal distal, l'age moyen est de 10,1 ans avec des extrêmes de 4 à 14 ans.

**TABLEAU N° 34 : DUREE DE L'INTERVENTION**

La durée moyenne de l'intervention ( tableau n° 34 ) a été de 4 heures pour le shunt mésentérico-cave avec des extrêmes allant de 3 heures 30 minutes à 5 heures. Pour le shunt spléno-rénal distal cette moyenne était de 5 heures avec des extrêmes allant de 4 heures à 9 heures.

5°) Intervalle entre le premier signe et l'intervention :

ETIOLOGIES	NB/CAS	MOYENNE	EXTREMES
CAVERNOME	20	4 ans	1 à 11 ans
BUDD-CHIARI	02	6 ans	4 à 8 ans
FIB.HEP.CONG.	03	1 an	
CIRRHOSE	02	3 ans	
TOTAUX	27		

**TABLEAU N 33 INTERVALLE ENTRE 1 SIGNE ET L'INTERVENTION.**

Dans les cavernomes ( tableau n° 33 ) cet intervalle est de 4 ans avec des extrêmes de 1 à 11 ans. Pour le syndrome de BUDD-CHIARI cet intervalle est de 6 ans. Alors que pour les fibroses hépatiques congénitales et les cirrhoses cet intervalle était respectivement de 1 et 3 ans .

6°) Durée de l'intervention :

	MOYENNE	EXTREMES
S.M.C	4 heures	3 h 30 mn à 5 h
S.S.R.D	5 heures	4 h à 9 h

\* S.M.C : Shunt mesentérico-cave  
\* S.S.R.D: Shunt spleno-rénal distal

**TABLEAU N° 34 : DUREE DE L'INTERVENTION**

La durée moyenne de l'intervention (tableau n° 34 ) a été de 4 heures pour le shunt mesentérico-cave avec des extrêmes allant de 3 heures 30 minutes à 5 heures. Pour le shunt spléno-rénal distal cette moyenne était de 5 heures avec des extrêmes allant de 4 heures à 9 heures.



7°) Quantité de sang consommée

	MOY/POCHES	EXTREMES	TRANSF. = 00
S.M.C	0,6 poches	0 à 3 poches	6/10
S.S.R.D	1,4 poches	0 à 4 poches	6/16

S.M.C: Shunt mesentérico-cave  
S.S.R.D: Shunt spléno-rénal distal.

**TABLEAU N° 35 :**  
**QUANTITE DE SANG CONSOMME PAR L'INTERVENTION**

Le shunt mesentérico-cave (tableau n° 35) a consommé 0,6 poches de sang par malade en moyenne avec des extrêmes allant de 0 à 3 poches.

Pour le shunt spléno-rénal distal la consommation moyenne a été de 1,4 poches par malade avec des extrêmes allant de 0 à 4 poches.

8°) Mortalité opératoire :

S.M.C \_\_\_\_\_ > 1 décès soit : 3,4%  
S.S.R.D \_\_\_\_\_ > 0 décès

La mortalité opératoire se définit comme tout décès survenu dans les trente jours après l'intervention.

On note un décès soit un taux de 3,4%. Ce décès est une cirrhose post-hépatitique classée CHILD A qui a bénéficié dans un premier temps d'un shunt spléno-rénal distal qui a thrombosé avec récurrence hémorragique un an après le shunt. Un shunt mesentérico-cave a été réalisé une deuxième fois avec un flux hépatofuge prouvé lors de la phlébographie per-opératoire, l'enfant est décédé au 20ème jour post-opératoire dans un tableau de défaillance hépatique.

CONTROLE A UN AN :

Après shunt mesentérico-cave la disparition totale des varices n'arrive que dans 50% des cas, elles regressent partiellement dans 30% des cas et ne se modifient pas dans 20% des cas.

II - EVOLUTION :1°) REcul

Recul < 3 mois -----> 05

3 mois < recul < 6 mois ----> 04

6 mois < recul < 12 mois ---> 10

12 mois < recul < 24 mois ---> 10

Dix de nos malades ont un recul supérieur à un an et 19 ont un recul inférieur à 12 mois  
Le recul post-opératoire est en moyenne de 10 mois avec des extrêmes de 3 à 28 mois.

2°) CONTROLE FIBROSCOPIQUE (tableau n° 36-37-38)CONTROLE DU 3EME MOIS:

Après shunt mésentérico-cave, 30% des varices restent non modifiées et 50% regressent partiellement. La disparition totale n'arrive que rarement dans 20% des cas.

Après shunt spléno-rénal distal 50% des varices restent non modifier alors que 37,5% regressent partiellement et 12,5% disparaissent totalement.

CONTROLE DU 6EME MOIS:

Dans 80 % des cas il y'a une regression partielle ou une disparition des varices après shunt mésentérico-cave et dans 20 % il n'y a pas de modification.

Après shunt spléno-rénal distal la regression partielle ou la disparition arrive dans 81,2% des cas et reste stable dans 18,7%.

CONTROLE A UN AN:

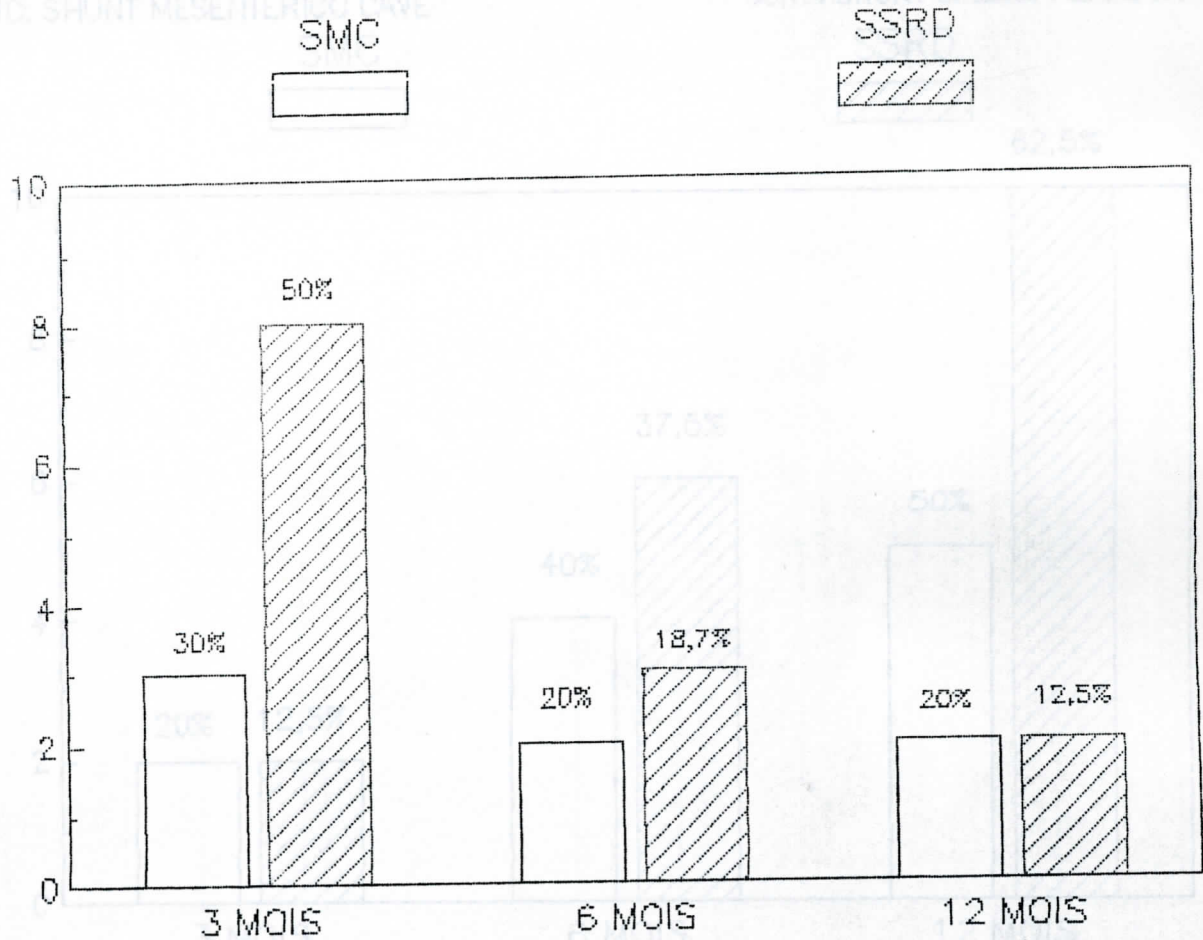
Après shunt mésentérico-cave la disparition totale des varices n'arrivent que dans 50 % des cas ,elles regressent partiellement dans 30% des cas et ne se modifient pas dans 20% des cas .

Tb 38.

## VARICES PERSISTANTES COMPARAISON ENTRE SMC & SSRD

SMC: SHUNT MESENTERICO CAVE

SSRD: SHUNT SPLENO RENAL DISTAL

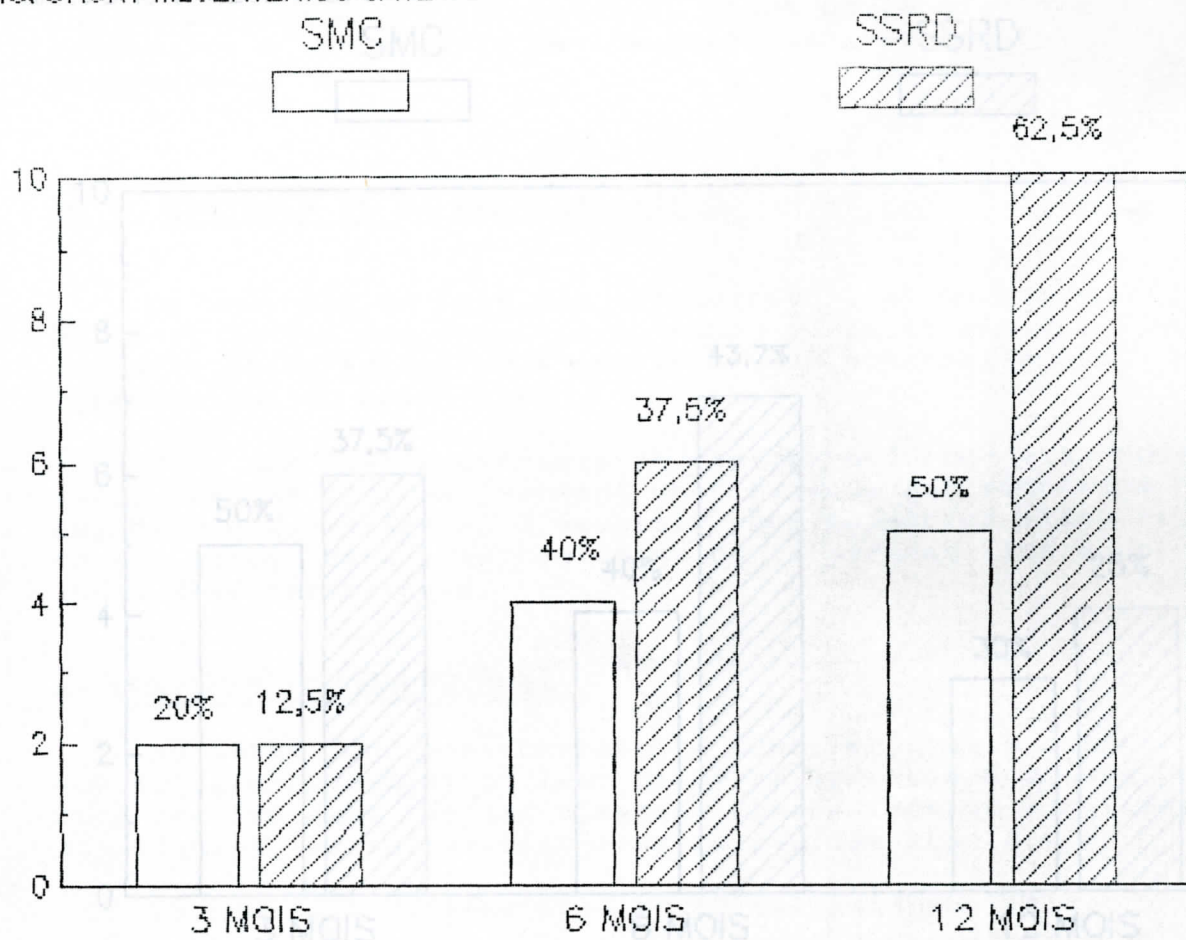


Tb 37.

## VARICES DISPARUES COMPARAISON ENTRE SMC & SSRD

SMC: SHUNT MESENTERICO CAVE

SSRD: SHUNT SPLENO RENAL DISTAL



Après shunt spléno-rénal distal, la disparition totale est de 62,5 % la régression partielle est de 25% et ne se modifient pas dans 12,5 % des cas.

Parmi les 2 cas de shunt mésentérico-cave avec varices non modifiées au 3<sup>ème</sup> mois il y a eu :

Tb 36.

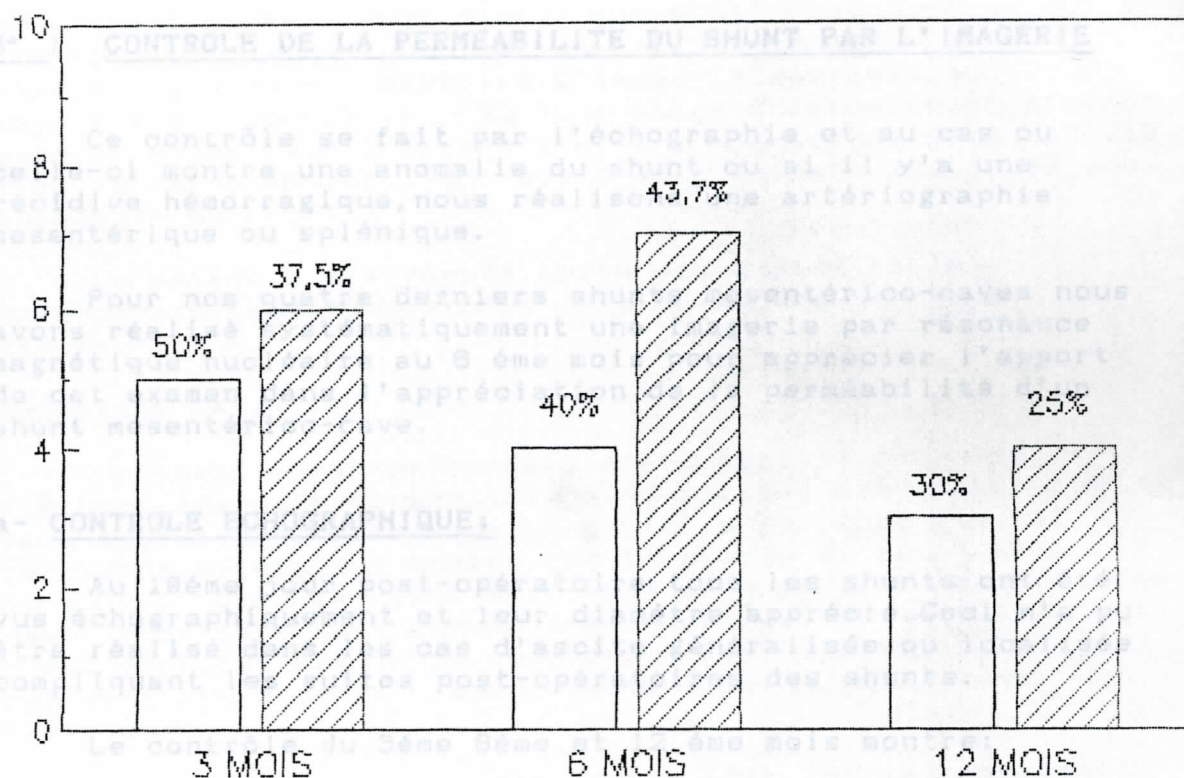
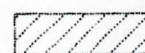
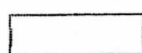
## VARICES AFFAISSEES COMPARAISON ENTRE SMC & SSRD

SMC: SHUNT MESENTERICO CAVE

SSRD: SHUNT SPLENO RENAL DISTAL

SMC

SSRD



Après shunt spléno-rénal distal la disparition totale est de 62,5 % la regression partielle est de 25% et ne se modifient pas dans 12,5 % des cas.

\* Parmi les 2 cas de shunt mesentérico-cave avec varices non modifiées au 6ème mois il y a eu :

PREMIER CAS:

- Une récurrence hémorragique avec shunt thrombosé;
- Une thrombose du shunt sans récurrence hémorragique;

\* Les deux cas de shunt spléno-renal distal non modifié à un an ont eu une récurrence hémorragique dont une secondaire à une thrombose du shunt et la deuxième secondaire à une sténose de l'anastomose avec shunt perméable.

### 3° ) CONTROLE DE LA PERMEABILITE DU SHUNT PAR L'IMAGERIE

Ce contrôle se fait par l'échographie et au cas ou celle-ci montre une anomalie du shunt ou si il y'a une récurrence hémorragique, nous réalisons une artériographie mesentérique ou splénique.

Pour nos quatre derniers shunts mesentérico-caves nous avons réalisé systématiquement une imagerie par résonance magnétique nucléaire au 6 ème mois pour apprécier l'apport de cet examen dans l'appréciation de la perméabilité d'un shunt mesentérico-cave.

#### a- CONTROLE ECHOGRAPHIQUE:

Au 10ème jour post-opératoire tous les shunts ont été vus échographiquement et leur diamètre apprécié. Ceci n'a pu être réalisé dans les cas d'ascite généralisée ou localisée compliquant les suites post-opératoires des shunts.

Le contrôle du 3ème 6ème et 12 ème mois montre:

- \* Que le shunt mesentérico-cave reste stable;
- \* Par contre le diamètre du shunt spléno-rénal distal augmente au différent contrôle.

**b- CONTROLE PAR L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE:**

Dans les quatre derniers shunts mesentérico-caves, nous avons contrôlé le shunt par l'imagerie par résonance magnétique.

**PREMIER CAS:**

Le contrôle échographique du 6ème mois montre un shunt perméable. L'imagerie par résonance magnétique confirme les données de l'échographie en montrant sur des coupes sagittales (fig 51) une veine cave inférieure, une veine mesentérique supérieure et entre les deux une communication assez large d'un diamètre équivalent à la veine cave inférieure donnant une image en H majuscule.

**DEUXIEME CAS:**

C'est une cirrhose post-hépatitique qui a bénéficié d'un shunt spléno-rénal distal qui s'est thrombosé et qui a été remplacé par un shunt mesentérico-cave avec récurrence hémorragique post-opératoire. L'imagerie par résonance magnétique a montré (fig 52) une large anastomose du greffon avec la veine cave inférieure et une anastomose plus réduite avec la veine mesentérique supérieure faisant suspecter une thrombose du shunt.

Le malade a été repris après cet examen et la phlébographie per-opératoire (fig 54) montre un shunt perméable.

**TROISIEME CAS:**

Un shunt mesenterico-cave a été réalisé pour une fibrose hépatique congénitale avec ascite post-opératoire sans récurrence hémorragique. Le contrôle par imagerie par résonance magnétique montre une thrombose du shunt (fig 56) ou on voit bien la veine mesentérique supérieure et la veine cave inférieure sans aucune communication entre elles. Ceci a été confirmé par la phlébographie per-opératoire montrant une absence d'opacification de la veine cave inférieure.

Par ailleurs cet examen montre (fig 58) la compression et le refoulement du rein gauche par une grosse splénomégalie expliquant la difficulté parfois à repérer la veine rénale gauche.

**QUATRIEME CAS:**

Cet examen montre une bonne visualisation du shunt et de l'anastomose avec la veine mesentérique supérieure sans visualisation de l'anastomose avec la veine cave inférieure (fig 53) laquelle est vue sur une autre coupe avec une bonne anastomose (fig 55).

Donc l'appréciation de la perméabilité d'un shunt mesentérico-cave par l'imagerie par resonance magnétique ne doit être jugée que sur plusieurs coupes.

**c- CONTROLE ARTERIOGRAPHIQUE:**

Dans notre contrôle post-opératoire nous avons réalisé une artériographie splénique et mesentérique supérieure au 8ème mois d'un shunt spléno-rénal distal sans deconnexion azygo-portale sur cavernome porte. Cet examen a été fait dans un but de vérifier s'il persistait une perfusion hépatique après shunt spléno-rénal distal perméable, sans deconnexion azygo-portale.

Lors de l'artériographie splénique (fig 58b) il y'a une bonne opacification du shunt de la veine rénale gauche et de la veine cave inférieure prouvant ainsi la perméabilité et l'efficacité de ce shunt.

Lors de l'artériographie mesentérique supérieure il y a une bonne opacification de la veine mesentérique supérieure avec opacification retrograde de la veine coronaire stomacique, des varices mais aussi de la veine cave inférieure , avec faible opacification hépatique.

Ceci prouve qu'après shunt spléno-rénal distal perméable il y'a une perte de la perfusion hépatique par le flux veineux mesentérique supérieur qui lui continue a alimenter les varices oesophagiennes, les vaisseaux courts gastriques la rate et le shunt. Donc la separation entre un système à basse pression gastro-splénique et un système à haute pression mesentérico-porte n'est pas possible car le fait de ne pas lier la veine coronaire stomacique la pylorique et la gastro-epiploïque laisse persister toujours une communication entre les deux systèmes.

Mais cette diminution de la perfusion hépatique n'est pas nocive puisque aucune encéphalopathie post-shunt n'a été signalée chez notre malade après deux ans de recul.



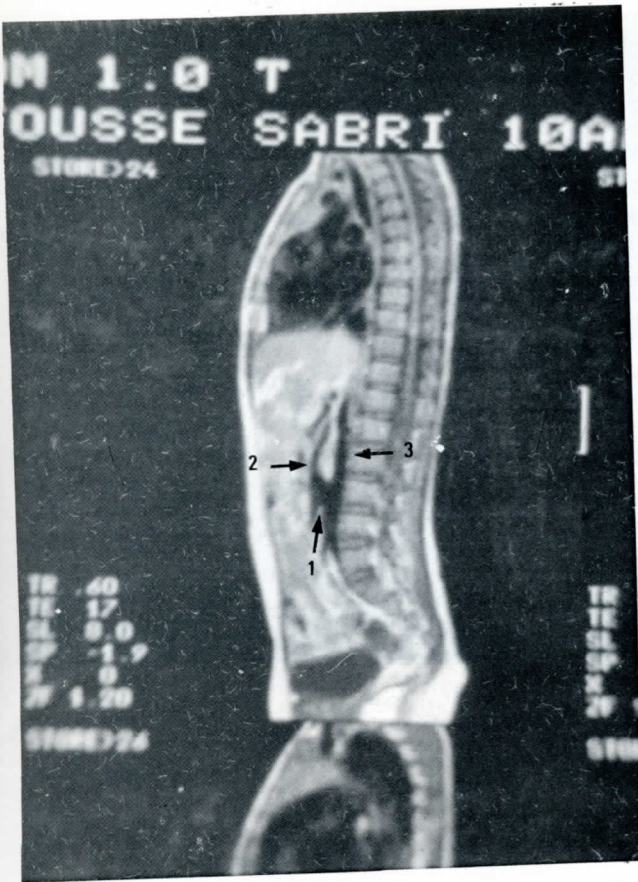
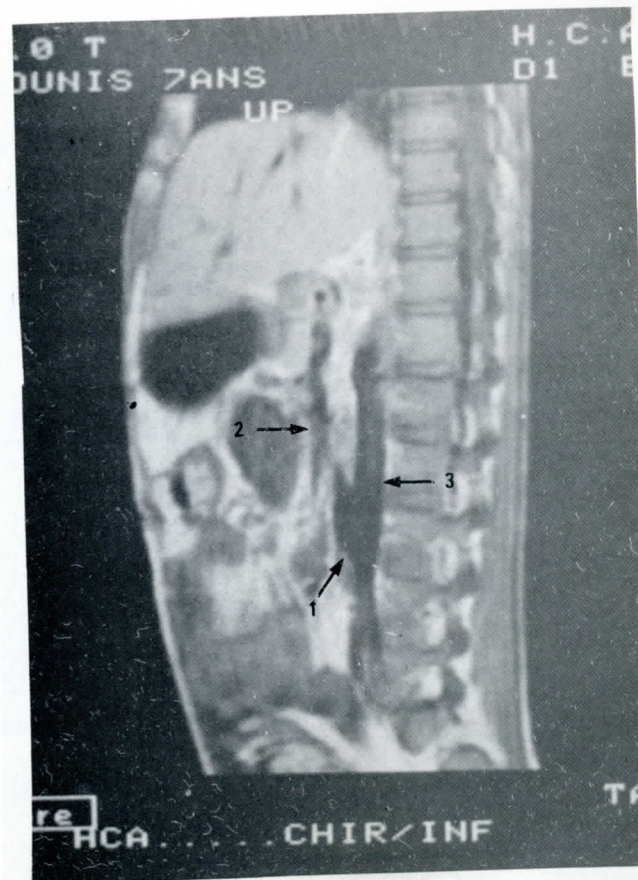


Fig 51 Imagerie par Resonance magnetique d'un shunt mesenterico-cave permeable : shunt (1), veine mesenterique superieure (2), veine cave inferieure (3)

Fig 52 Imagerie par Resonance Magnetique d'un shunt mésentérico-cave (1), anastomose large au niveau de la veine cave inferieure (3) et plus étroite au niveau de la veine mesenterique superieure (2), aspect caractéristique du greffon jugulaire interne



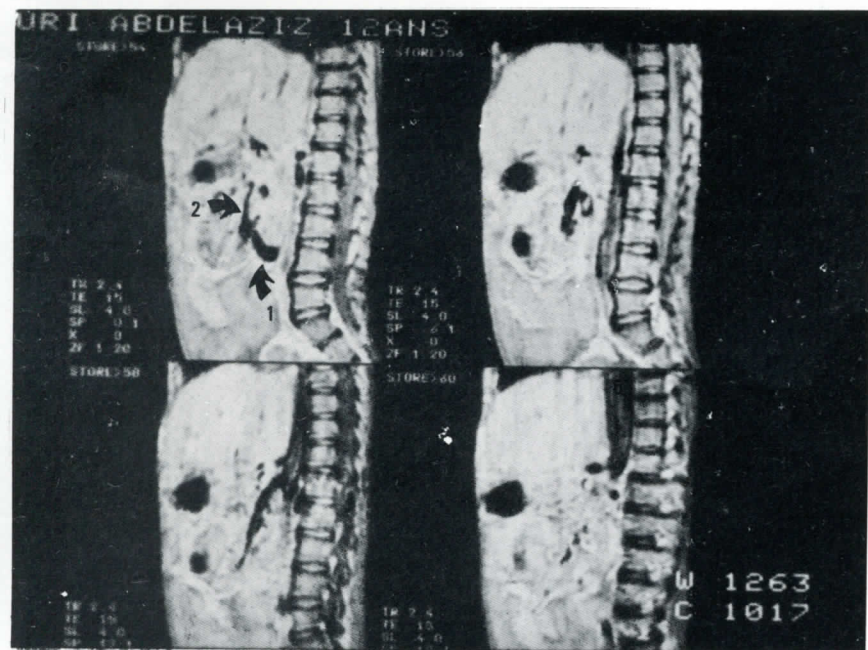


Fig 53 Imagerie par Resonance Magnetique d'un shunt mésenterico-cave où seule l'anastomose entre le greffon (1) et la veine mesenterique superieure (2) est visible.

Fig 54 Phlébographie mesentérique superieure Per-Opératoire, post shunt. Veine mesentérique superieure (1), greffon (2), veine cave inferieure (3).

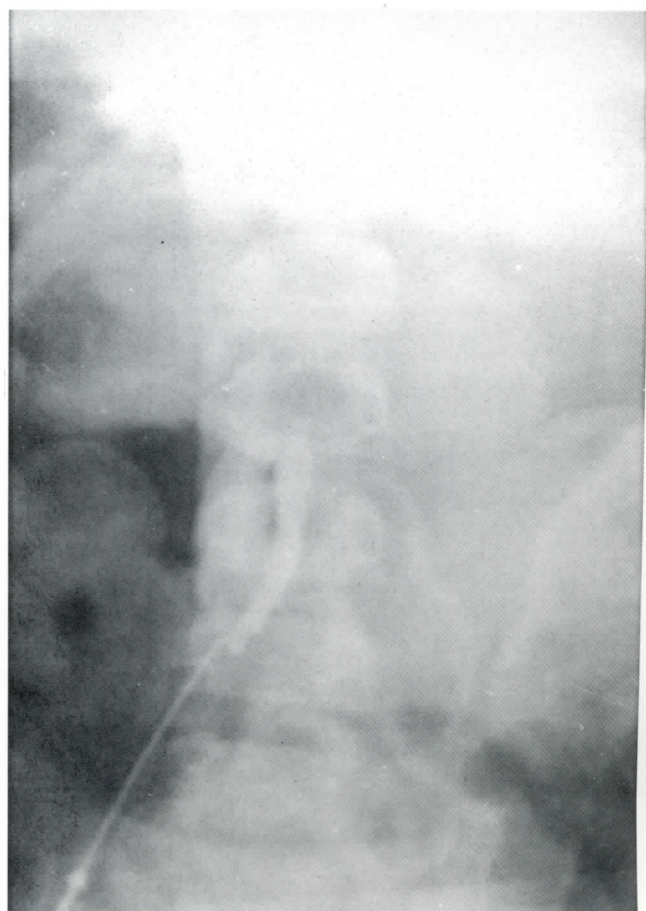
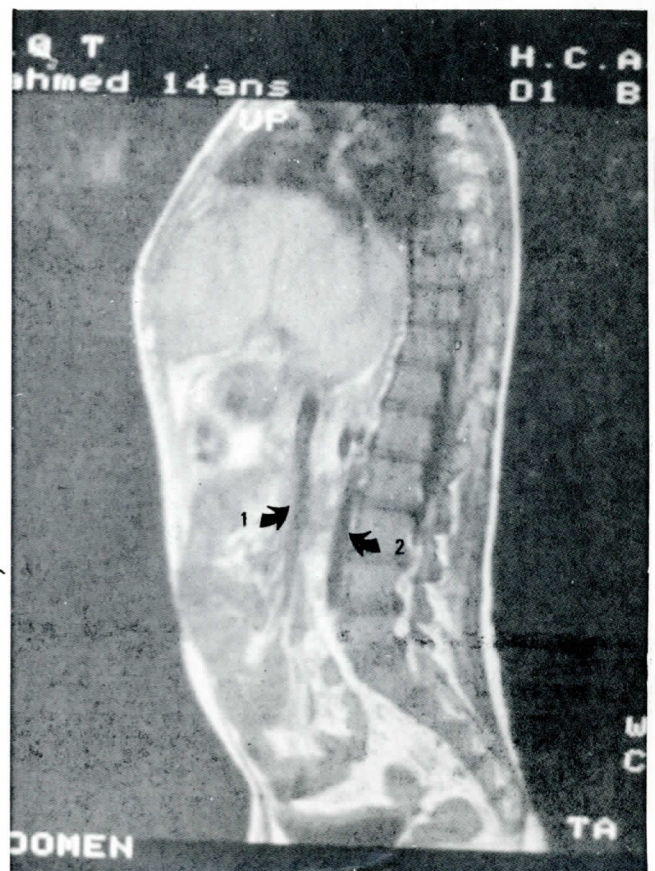




Fig 55 Imagerie par Resonance Magnetique d'un shunt mesenterico-cave (1), anastomose greffon veine cave inferieure (2).

Fig 56 Imagerie par Resonance Magnetique d'un shunt mesenterico-cave thrombosé : absence de communication entre la veine mesenterique superieure (1) et la veine cave inferieure (2), même malade a la Phlebographie per-opératoire de la veine mesenterique superieure (Fig 55) avec absence d'opacification de la veine cave inferieure.



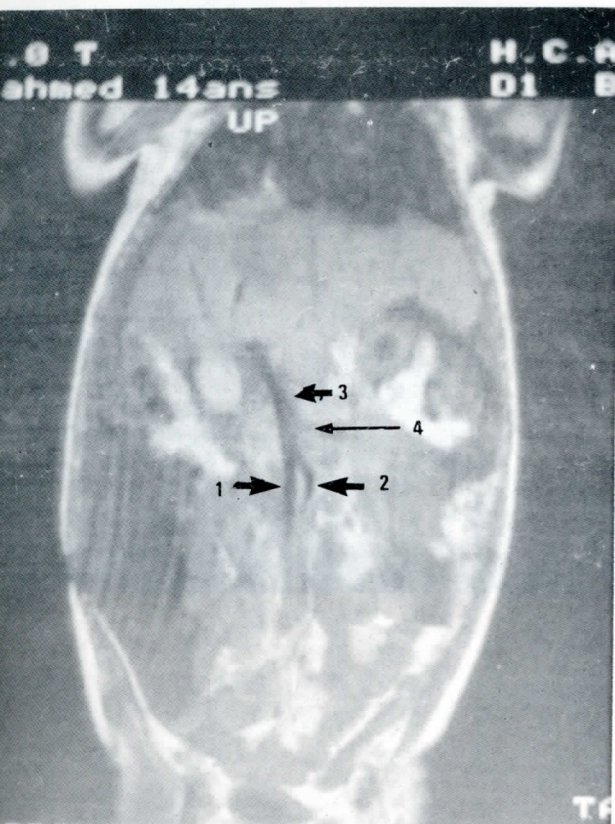
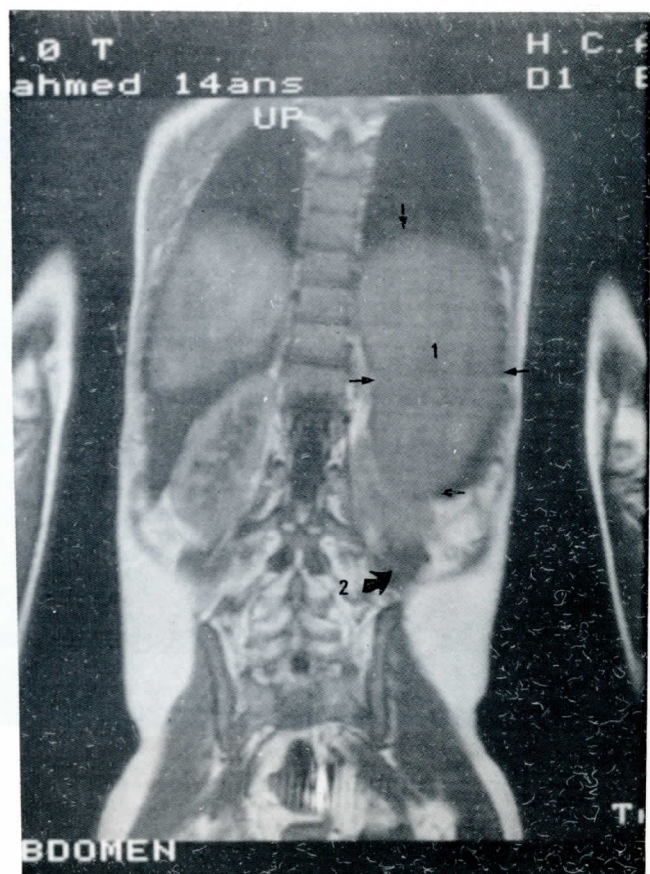


Fig 57 Imagerie par resonance magnetique du système porte veine mesenterique superieure (1), veine mesenterique inferieure (2), veine porte (3) et veine splenique (4).

Fig 58 Imagerie par Resonance magnetique avec splenomegalie type IV (1) refoulement du rein gauche (2), vers le bas.



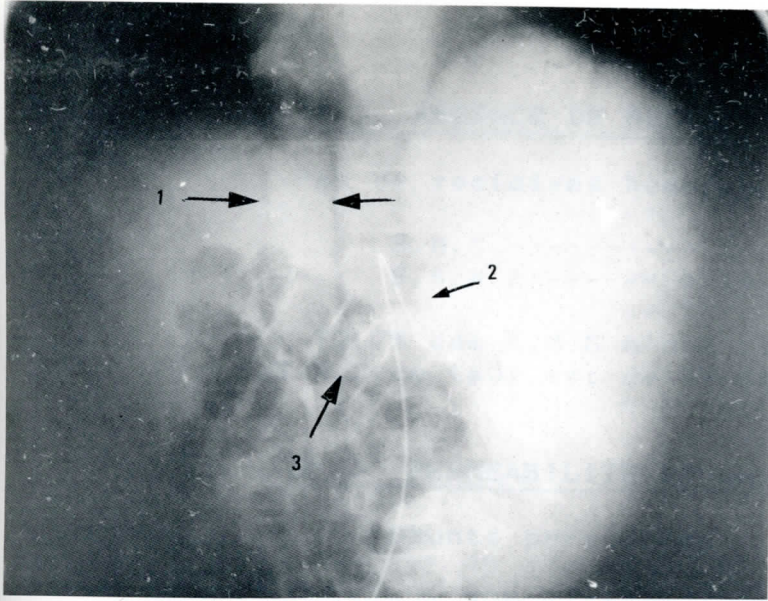


Fig 58 a. Artériographie splénique post shunt avec veine cave inférieure (1), veine splénique (2), veine rénale (3), spléno mégalie type IV.

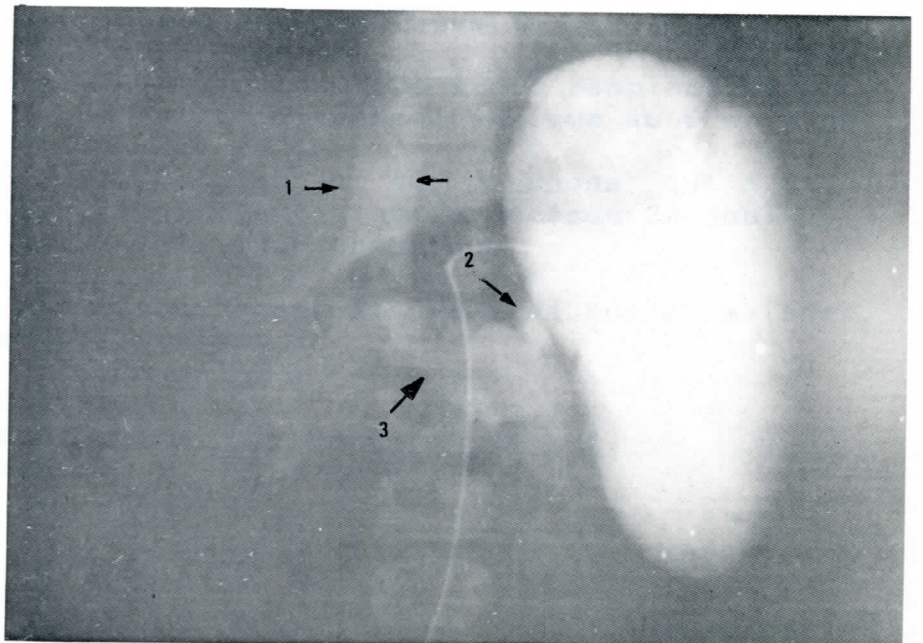


Fig 58 b. Artériographie splénique post shunt, shunt perméable avec veine cave inférieure (1), veine splénique (2) et veine rénale (3).

4° ) ABSENCE DE RECIDIVES HEMORRAGIQUES

Pas de recidives hemorragiques :

S.M.C -----> 8 cas / 11

S.S.R.D -----> 14 cas /16

72,7% des S.M.C n'ont plus resaigne ,alors que pour le S.S.R.D ce taux est de 87,5%

5° ) PERMEABILITE DU SHUNT :

Shunts permeables

S.M.C -----> 8/11 cas

S.S.R.D -----> 15/16 cas

Le S.M.C était permeable dans 8 cas sur 11,alors que pour le S.S.R.D cette permeabilite etait de 15 cas sur 16.

6° ) REINTERVENTION :

Cinq malades ont été repris chirurgicalement pour des raisons divers.

- \* Une ascite localisé
- \* Une eventration
- \* Une thrombose precoce d'un S.M.C sans recidive hemorragique,secondaire à une malfaçon technique.apres correction du shunt et 6 mois de recul ,il n'y a pas eu de recidive hemorragiqueet le shunt est permeable à l'echographie.

\* Deux recidives hemorragiques tardives:

- ° Un S.M.C thrombosé qui a été remplacé par un S.S.R.D ,Il n'y a pas de recidive hemorragique au 6 mois de controle
- ° Un S.S.R.D thrombose sur cirrhose ,qui a été remplace par un S.M.C ayant entrainé le décèsau 20 jour post-operatoire par defaillance hepatiche.

Un total de 29 shunts ont été réalisé sur 27 malades. Ces 29 shunts se répartissent en :

\* 17 S.S.R.D

\* 11 S.M.C

\* 01 S.F

### III - COMPLICATIONS :

Divers complications ont été notées dans les suites des 29 shunts réalisés

- \* 1 sepsis pariétal.
- \* 6 ascites.
- \* 5 récurrences hémorragiques.
- \* 5 thromboses du shunt.
- \* 1 éventration

#### a) Sépsis pariétal:

Un cas de sepsis pariétal a été noté dans les suites d'un shunt spléno-rénal distal pour cavernome porte qui a cédé sous traitement médical et soins locaux.

#### b) Ascite:

L'ascite a été la complication la plus souvent retrouvée en post-opératoire immédiat, elle a cédé le plus souvent sous traitement médical et diététique.

Elle a été notée en post-opératoire immédiat:

- \* Dans 5 cas lors de la 1<sup>ère</sup> intervention.
- \* Dans 1 cas lors de la 2<sup>ème</sup> intervention, suite à une thrombose d'un S.S.R.D Réalisée 18 mois auparavant

Dans un cas l'ascite était chyleuse et séreuse dans les autres cas.

Elle est le plus souvent abondante dans 05 cas et localisée dans un cas.

#### \* Ascite /Etiologies:

! ETIOLOGIES	! NOMBRE !
!Cavernome	! 03 !
!Fib.Hep.Cong.	! 01 !
!Cirrhose	! 01 !
!BUDD-CHIARI	! 01 !

Tableau n° 39 : repartition des ascite / etiologies.

L'ascite abondante (tableau 39 )a été notée dans les suites de Ø2 cavernomes ,d'une fibrose hépatique congénitale, d'un syndrome de BUDD CHIARI ,d'une cirrhose. L'ascite localisée n'a compliquée qu'un cavernome.

**\* Ascite en fonction du type de shunt:**

	! ASC abond !	! ASC local !	! ASC/Nb shunt !	! % !
! S.M.C !	! 05 !	! 00 !	! 5/11 !	! 45,4 !
! S.S.R.D !	! 00 !	! 01 !	! 1/17 !	! 5,8 !

**Tableau n° 40 répartition des shunts en fonction du type et du nombre de shunts.**

Dans le tableau n° 40 on remarque que :

\* Les 5 ascites abondantes sont retrouvées apres un shunt mesenterico-cave, elles ne sont jamais retrouvées apres un shunt spléno-rénal distal. Ces ascites abondantes compliquent 45,4% des S.M.C.

\* La seule ascite localisée était secondaire à un S.S.R.D.

Cette ascite cède sous traitement médical et diététique dans un délai moyen de 45 jours après l'intervention avec des extrêmes de 20 jours à deux mois.



L'ascite localisée après shunt spléno-rénal distal s'est infectée, ayant nécessité un drainage chirurgical. Le shunt était perméable lors du contrôle phlébographique per-opératoire.

### c) Récidives hémorragiques:

Cinq de nos malades ont eu une récurrence hémorragique. Un malade a eu une récurrence après le premier et le deuxième shunts.

### \* Description des cas:

#### Cas n° 1:

Le cas n° 1 de récurrence hémorragique est une cirrhose post-hépatitique ayant saigné à trois reprises avant son premier shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal réalisé le 04/12/89 avec des suites simples, cependant il y avait une persistance des varices au contrôle du 6<sup>ème</sup> et 12<sup>ème</sup> mois.

A 18 mois il fait une récurrence hémorragique par rupture des varices œsophagiennes. Un shunt mésentérico-cave a été réalisé loin de la récurrence hémorragique. Les suites post-opératoires ont été émaillées par une récurrence hémorragique au troisième jour post-opératoire, une ascite très importante avec des signes d'encéphalopathie post-shunt.

L'enfant a été repris chirurgicalement au 12<sup>ème</sup> jour du shunt mésentérico-cave pour suspicion de thrombose du shunt. La phlébographie mésentérique supérieure per-opératoire de contrôle avait montré un shunt mésentérico-cave perméable et efficace avec déviation totale de tous les flux veineux mésentériques supérieurs. Une autre phlébographie per-opératoire par ponction de la veine mésentérique supérieure au dessus du shunt avec montée d'un cathéter au niveau de la veine porte montre l'absence d'opacification du foie avec opacification rétrograde de la veine mésentérique supérieure du shunt et de la veine cave inférieure, cette phlébographie signe un flux hépatofuge responsable de l'ascite et de l'insuffisance hépato-cellulaire responsable du décès au 20<sup>ème</sup> jour post-opératoire par défaillance hépatique.

Cas n° 2:

Le deuxième cas est une cirrhose post-hépatitique ayant saigné à deux reprises avant la réalisation d'un shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal le 05/11/89 avec des suites post-opératoires simples. En per-opératoire la veine splénique était très dilatée ( 15 mm de diamètre) et très tendue, l'anastomose spléno-rénal était étroite par rapport au diamètre de cette veine.

Cas n° 5:

Lors des contrôles du troisième et sixième mois la splénomégalie type IV n'a pas cédée mais les varices n'ont pas regressées.

Au sixième mois il y a eu une récurrence hémorragique. Le contrôle par artériographie splénique (fig n° 101) montre un shunt spléno-rénal perméable avec opacification de la veine splénique et la veine rénale qui a augmentée de diamètre et de la veine cave inférieure. Mais il existe une sténose au niveau de l'anastomose spléno-rénale.

Cas n° 3:

Le troisième cas est un cavernome porte chez une patiente de deux ans ayant saignée à deux reprises auparavant qui a bénéficiée d'un shunt mesentérico-cave avec interposition d'un greffon iliaque externe de 6 mm de diamètre avec une veine mésentérique supérieure de 8 mm de diamètre.

Au deuxième jour post-opératoire, apparition d'hémorragie digestive haute dont la fibroscopie réalisée en urgence retrouve une hémorragie par oesophagite sévère avec des varices grade II qui ne saignaient pas.

Après deux ans de recul la malade n'a plus saigné avec des varices oesophagiennes complètement affaissées au différents contrôles fibroscopiques.

Cas n° 4:

Le quatrième cas est un cavernome porte qui a bénéficié d'un shunt mesentérico-cave à titre prophylactique chez une patiente résidente à REGGANE dont les suites post-opératoires ont été perturbées par une ascite chyleuse qui a mis 80 jours à se tarir.

Une récurrence hémorragique est apparue au sixième mois post-opératoire dont l'artériographie mésentérique supérieure de contrôle confirme la thrombose du shunt .

La patiente a bénéficié d'un shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal sans aucune récurrence hémorragique après 18 mois de recul.

#### Cas n° 5:

Le cas n° 5 est un cavernome étendue à la veine mésentérique supérieure et à la veine splénique ayant saigné à quatre reprises avant son admission.

L'enfant a été opéré le 17/07/89 et a bénéficié d'un shunt de fortune entre une veine cholédocienne très dilatée de 12 mm de diamètre et la veine cave inférieure par interposition d'un greffon iliaque externe. Les suites post-opératoires ont été bonnes.

Récurrence hémorragique à 16 mois de l'intervention ayant nécessité deux séances de sclérothérapie sans aucune récurrence hémorragique à 06 mois de recul.

#### \* Répartition globale

Au total il y a eu 06 récurrences hémorragiques sur 29 shunts réalisés dont seulement 05 sont secondaires à une rupture des varices œsophagiennes et 01 hématomèse par œsophagite peptique sévère qui a cédé sous traitement médical.

Ceci nous donne un taux global de 20,6% de récurrences hémorragiques et un taux de 17,2% par rupture des varices œsophagiennes.

Récurrence hémorrag.	01	01	00	00
Précoce	01	01	00	00
Récurrence hémorrag.	01	02	00	00
Tardive	01	02	00	00
TOTAL	03	03	00	00

#### TABLEAU N° 43 - RÈCURRENCE HÈMORRAGIQUE / ÈTIOLÒGIES

Ces récurrences hémorragiques sont survenues dans 02 cas sur des cavernomes portés, dans 03 cas sur cirrhoses dont 02 fois chez la même malade après deux shunts différents.

**\* Le délai entre l'intervention et la récidence hémorragique :**

	ETIOLOGIES	SHUNT	RECIDIVE HEMORRAGIQUE
CAS N° 1	Cirrhose	SSRD SMC	- R.H à 2 ans post-op. - R.H à J8 post-op.
CAS N° 2	Cirrhose	SSRD	- R.H à 6 mois post-op.
CAS N° 3	Cavernome	SMC	- R.H à J3 post-op.
CAS N° 4	Cavernome	SMC	- R.H à 6 mois post-op.
CAS N° 5	Cavernome	S.F	- R.H à 2 ans post-op.

**TABLEAU N° 42 : RECIDIVE HEMORRAGIQUE.**

Dans deux cas (tableau n° 43) la récidence hémorragique a été précoce avant le 10<sup>ème</sup> jour post-opératoire. Au 3<sup>ème</sup> et 8<sup>ème</sup> jour post-opératoire de S.M.C.

Dans quatre cas la récidence hémorragique était tardive, deux fois à 6 mois, une fois à 18 mois et une fois à 16 mois.

**\* Répartition en fonction des étiologies:**

	CAV	CIR.	FHC	BDC.
Recidive hemorag. Précoce	01	01	00	00
Recidive hemorag. Tardive	02	02	00	00
TOTAL	03	03	00	00

**TABLEAU N° 43 : RECIDIVE HEMORRAGIQUE /ETIOLOGIES**

Ces récides hémorragiques sont survenues dans 02 cas sur des cavernomes portés, dans 03 cas sur cirrhoses dont 02 fois chez le même malade après deux shunts différents.

14,2% des cavernomes ont eu une récurrence hémorragique.

Par ailleurs aucune fibrose hépatique congénitale ni BUDD-CHIARI n'ont saigné malgré une thrombose confirmée d'une fibrose hépatique congénitale et d'un syndrome de BUDD-CHIARI qui tous deux avaient bénéficié d'un shunt mésentérico-cave.

\* Répartition en fonction des shunts:(tab:35)

	S.M.C	S.S.R.D	S.F
!Récidive hémorrag. !Précoce	02	00	00
!Récidive hémorrag. !Tardive	01	02	01
TOTAL	03	02	01

TABLEAU N° 43 : RECIDIVE HEMORRAGIQUE/TYPE SHUNT

La récurrence hémorragique est notée dans :

\* 03 S.M.C soit dans 27,2% de l'ensemble des 11 S.M.C réalisés. Mais la rupture des varices œsophagiennes n'est responsable de l'hémorragie que dans deux cas soit un taux de 18,8 % de récurrences hémorragiques secondaires à une rupture des varices œsophagiennes.

\* 02 S.S.R.D soit dans 11,7% des 17 S.S.R.D réalisés

\* 01 shunt de fortune. soit dans 100% des cas

La récurrence hémorragique était:

\* Dans 01 cas secondaire à une œsophagite peptique sévère

\* Dans 05 cas secondaires à une rupture des varices œsophagiennes.

**\* Devenir des malades qui ont saigné**

Trois malades parmi les cinq qui ont eu une récurrence hémorragique ont bénéficié d'une autre thérapeutique.

\* L'un a bénéficié d'une sclérothérapie car aucun axe vasculaire n'était utilisable à cause de la thrombose étendue de tout le système porte (cas n° 5)

\* Le shunt mésentérico-cave thrombosé a bénéficié d'un shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal sans aucune récurrence hémorragique à 6 mois de recul (cas n° 4)

\* La thrombose du shunt spléno-rénal distal (cas n° 1) a bénéficié d'un shunt mésentérico-cave avec récurrence hémorragique post-opératoire précoce sans thrombose du shunt et encéphalopathie post-shunt avec décès dans un tableau de défaillance hépatique.

Les deux autres cas n'ont pas été réopérés:

\* Le cas n° 3 n'est pas considéré comme une récurrence hémorragique par rupture des varices œsophagiennes et donc il n'a bénéficié que d'un simple traitement de son œsophagite et aucune récurrence hémorragique n'est apparue depuis.

\* Le cas n° 2 n'a pas thrombosé son shunt et doit bénéficier d'une dilatation instrumentale de sa thrombose.

**d) Thrombose du shunt**

**\* Repartition globale:**

Une thrombose du shunt a été notée dans 5 cas sur 29 shunts réalisés soit global de 17,2% de thrombose de shunt.

- \* 1/3 des thromboses du shunt mésentérico-cave;
- \* 1/1 " " " du S.S.R.D.
- \* 1/1 " " " shunt de fortune.

**\* Relation entre thrombose du S.M.C et l'ascite.**

Parmi les 85 ascites abondantes, 23 se sont compliquées de thrombose du shunt.

	! ETIOLOGIES !	! SHUNT !	! RECIDIVE HEMORRAGIQUE !
! CAS N° 1	!Cavernome !	! SMC !	! OUI !
! CAS N° 2	!Cavernome !	! S.F !	! OUI !
! CAS N° 3	!Fib.Hep.Cong! !	! SMC !	! NON !
! CAS N° 4	!Cirrhose !	! SSRD !	! OUI !
! CAS N° 5	!BUDD-CHIARI !	! SMC !	! NON !

**TABLEAU N° 44 : RESULTATS THROMBOSE DU SHUNT:**

**\* Répartition des thromboses en fonction des étiologies:**

La thrombose (tableau n° 44) du shunt complique 9,5 % des cavernomes, 27,2% des fibroses hépatiques congénitales et des cirrhoses et elle complique 50% des syndrome de BUDD-CHIARI. Mais ces résultats ne sont pas statistiquement utilisables.

**\* Répartition en fonction des shunts:**

La thrombose a été retrouvée dans 3 shunts mesentérico-cave sur 11 et dans un seul shunt spléno-rénal distal. Et le seul shunt de fortune réalisé s'est thrombosé au bout d'un an.

**\* Relation entre hémorragie et thrombose du shunt :**

La thrombose du shunt se complique de récurrence hémorragique dans:

- \* 1/3 des thrombose du shunt mesentérico-cave;
- \* 1/1 " " du S.S.R.D.
- \* 1/1 " " " shunt de fortune.

**\* Relation entre thrombose du S.M.C et l'ascite.**

Parmi les 05 ascites abondantes, 03 se sont compliquées de thrombose du shunt.

## ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

### A) REPARTITION SELON LE SEXE ET L'AGE :

Il n'y a aucune prédominance d'un sexe par rapport à l'autre surtout dans les hypertensions portales par bloc extra-hépatique où le sexe ratio est égale à un alors que pour les deux blocs sus-hépatiques il y avait deux garçons et pour le bloc intra-hépatique il y avait trois garçons pour une fille .Cette casuistique est assez faible pour pouvoir en tirer des conclusions sur le sexe ratio ;même si NITRA (31) a noté un sexe ratio à 4 et SOLES (53) un sexe ratio de 1,2 dans la série des cavernomes portes rapportée. Ce facteur ne semble pas être un élément épidémiologique important .

Ce maximum d' expression entre l'âge de 8 et 14 ans correspond à l'âge d'expression des cavernomes qui dominent cette casuistique.

### B) REPARTITION GEOGRAPHIQUE:

Il n'y a pas de répartition géographique particulière en ce qui concerne les hypertensions portales en Afrique.

# COMMENTAIRES

### C) ETIOLOGIES:

#### 1°) Répartition globale (fig 59):

Il y a une nette prédominance des blocs pré-hépatiques avec 72% des étologies.Puis viennent en seconde position les blocs intra-hépatiques avec 21% et en dernier les blocs sus-hépatiques avec 7% des cas.Mais si l'on tient compte des hypertensions portales avec foie sain biologiquement c'est à dire les cavernomes portes et les fibroses hépatiques congénitales,ce taux remonte à 85%.Cette distinction est importante à signaler car ce type d'hypertension portale se caractérise par son bon pronostic.Au contraire chez l'adulte ce sont les blocs intra-hépatiques qui prédominent( 74 bis ).

Cette prédominance des blocs extra-hépatiques est retrouvée dans les séries chirurgicales de FONKALSERUD (tableau 45) PRÉVOST et de BISMUTH .A l'opposé ce sont les blocs intra-hépatiques qui prédominent dans les séries médicales de CARLIER,BOUDHINA et CHADUI avec respectivement 53 et 60% (tableau 46).



## ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES :

### A) REPARTITION SELON LE SEXE ET L'AGE :

Il n'y a aucune prédominance d'un sexe par rapport à l'autre surtout dans les hypertensions portales par bloc extra-hépatique ou le sexe ratio est égale à un alors que pour les deux blocs sus-hépatiques il y avait deux garçons et pour le bloc intra-hépatique il y avait trois garçons pour une fille . Cette casuistique est assez faible pour pouvoir en tirer des conclusions sur le sexe ratio ; même si MITRA (61) a noté un sexe ratio à 4 et BOLES (53) un sexe ratio de 1,2 dans la série des cavernomes portes rapportée. Ce facteur ne semble pas être un élément épidémiologique important .

Ce maximum d' expression entre l'âge de 6 et 14 ans correspond à l'âge d'expression des cavernomes qui dominent cette casuistique.

### B) REPARTITION GEOGRAPHIQUE:

Il n' existe pas de zone endémique d'hypertension portale en Algérie.

### C) ETIOLOGIES:

#### 1°) Répartition globale (fig 59):

Il y a une nette prédominance des blocs pré-hépatiques avec 72% des étiologies. Puis viennent en seconde position les blocs intra-hépatiques avec 21% et en dernier les blocs sus-hépatiques avec 7% des cas. Mais si l'on tient compte des hypertensions portales avec foie sain biologiquement c'est à dire les cavernomes portes et les fibroses hépatiques congénitales, ce taux remonte à 85%. Cette distinction est importante à signaler car ce type d'hypertension portale se caractérise par son bon pronostic. Au contraire chez l'adulte ce sont les blocs intra-hépatiques qui prédominent ( 74 bis ).

Cette prédominance des blocs extra-hépatiques est retrouvée dans les séries chirurgicales de FONKALSRUD (tableau 45) PREVOST et de BISMUTH . A l'opposé ce sont les blocs intra-hépatiques qui prédominent dans les séries médicales de CARLIER, BOUDHINA et CHAOUI avec respectivement 56 et 68% (tableau 46).

Cette différence de répartition des blocs étiologiques par la différence de recrutement des malades entre un service médical qui reçoit des hypertensions portales quelques soit qu'elles soit traitées chirurgicalement ou non d'un traitement chirurgical qui ne reçoit que les hypertensions portales traitées d'un traitement chirurgical.

# HTP/ETIOLOGIE

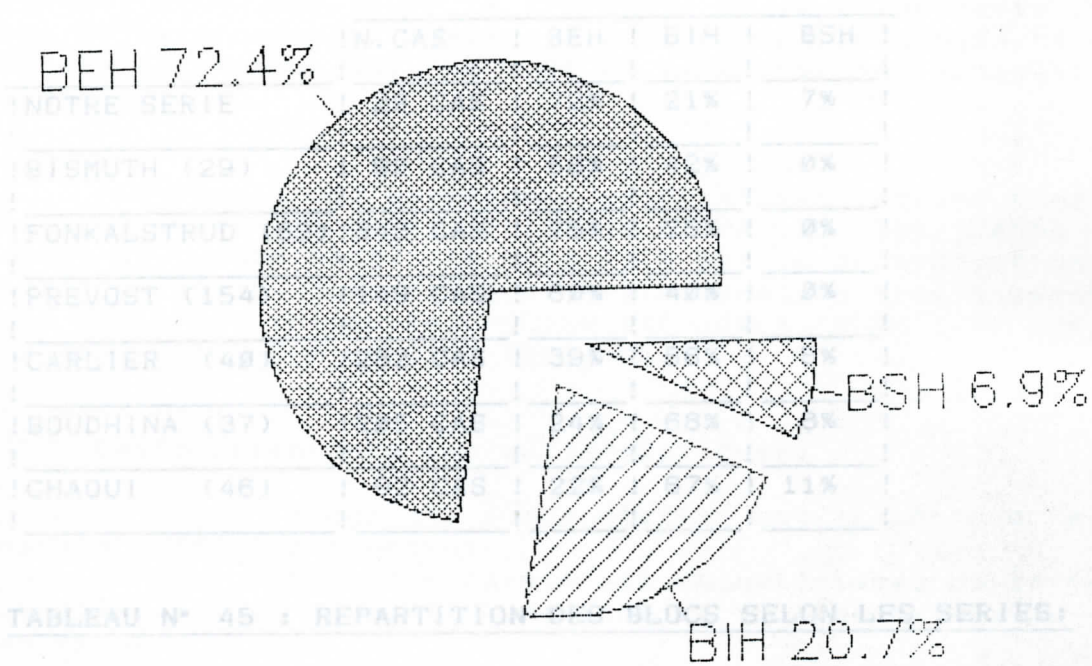


TABLEAU N° 45 : REPARTITION DES BLOCS SELON LES SERIES:

**Fig 59**

Série	BEH SECONDAIRE (%)	BEH IDIOPATHIQUE (%)
NOTRE SERIE	24%	92%
BOUDHINA "TUNISIE" (37)	6%	94%
PANDE (146) INDE	8%	94%
NITVA (136) INDE	14%	86%
PREVOST (154)	24%	76%
CARDIER (48) FRANCE	48%	94%
VERB (226)	43%	51%
BISHUTH (29) FRANCE	53%	47%

TABLEAU N° 46 : REPARTITION DES CAVERNOSES EN FONCTION DES ETIOLOGIES:

Cette différence de répartition des blocs s'explique par la différence de recrutement des malades entre un service médical qui reçoit des hypertensions portales quel que soit leurs étiologies relevant ou non d'un traitement chirurgical et un service chirurgical qui ne reçoit que les hypertensions portales relevant d'un traitement chirurgical.

	N.CAS	BEH	BIH	BSH
!NOTRE SERIE	! 29 CAS	! 72%	! 21%	! 7%
!BISMUTH (29)	! 90 CAS	! 58%	! 42%	! 0%
!FONKALSTRUD (59)	! 348 CAS	! 75%	! 25%	! 0%
!PREVOST (154)	! 149 CAS	! 60%	! 40%	! 0%
!CARLIER (40)	! 282 CAS	! 39%	! 56%	! 5%
!BOUDHINA (37)	! 205 CAS	! 24%	! 68%	! 8%
!CHAQUI (46)	! 92 CAS	! 22%	! 67%	! 11%

**TABLEAU N° 45 : REPARTITION DES BLOCS SELON LES SERIES:**

	!BEH SECONDAIRE!	! BEH IDIOPATHIQUE !
! NOTRE SERIE	! 8%	! 92%
! BOUDHINA "TUNISIE" (37)	! 6%	! 94%
! PANDE (146) INDE	! 6%	! 94%
! MITRA (136) INDE	! 14%	! 86%
! PREVOST(154)	! 24%	! 76%
! CARLIER (40) FRANCE	! 46%	! 54%
! WEBB (226)	! 49%	! 51%
! BISMUTH (29) FRANCE	! 53%	! 47%

**TABLEAU N° 46 : REPARTITION DES CAVERNOMES EN FONCTION DES ETIOLOGIES:**

## 2°) Les blocs extra-hépatiques:

Les cavernomes portes représentent la totalité des blocs extra-hépatiques dont 85,7% (fig 60) sont idiopathiques; deux cathétérisme de la veine ombilicale ont été notés durant la période néo-natale de nos malades, pouvant ainsi expliquer la thrombose de la veine porte. Un cas de cavernome porte associé à une luxation congénitale de hanche donnant un taux de 4,8% de malformations congénitales associées.

La rareté des cavernomes secondaires ( tableau n° 46) est retrouvée dans les séries de MITRA (136) 14%, PANDE (146) 6%, BOUDHINA (37) 6%. Mais elle est en contradiction avec les séries Européennes et Anglosaxons ou très souvent une cause est retrouvée, CARLIER (40) 46%, BISMUTH (29) 53%, PREVOST (154) 24% et WEBB (226) 49%.

Cette différence pouvant s'expliquer:

- \* Par une documentation sur la période néo-natale difficile à obtenir.
- \* Par la rareté des cathétérismes de la veine ombilicale chez nous; attitude dont il faut souhaiter le maintien.
- \* Ou par un facteur favorisant lié à un environnement défavorable ou à des troubles hématologiques.

## 3°) Bloc intra-hépatique:

Il est à noter l'absence d'hypertension portale sur cirrhose biliaire secondaire à une atrésie des voies biliaires extra-hépatiques, alors qu'elle est notée chez 6 patients sur 90 opérés par BISMUTH (29) cette absence s'explique par un taux de succès thérapeutique très faible chez nous de ces atrésies des voies biliaires extra-hépatiques secondaire à un diagnostic le plus souvent tardif au stade de sclérose dont le traitement chirurgical n'influe en rien sur le pronostic qui est très souvent fatal et n'arrivant pas chez nous au stade d'hypertension portale.

ASPECTS CLINIQUES

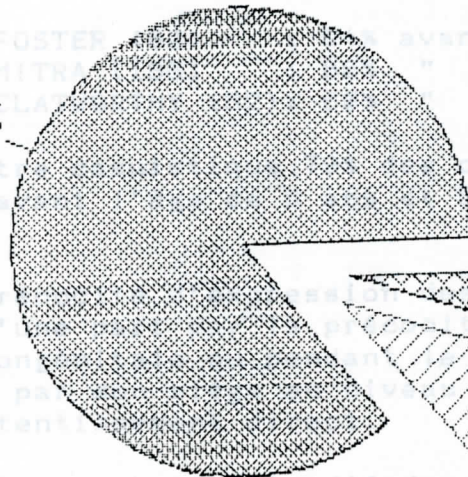
# HTP/BEH/CAUSE

## 1) AGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION :

Cette précocité d'expression des cavernomes est notée par beaucoup d'auteurs :

- \* FOSTER " avant l'âge de 6 ans
- \* MITRA " " " " " " " " " " " "

IDIOPATIQUE 85.7%



MALF ASSOCIE 4.8%

SECONDAIRE 9.5%

**Fig 60**

L'aspect un peu plus tardif du syndrome de CHIAKI saigné la précocité de l'obstacle peut être expliqué: d'une part par le siège de l'obstacle en aval du foie avec retentissement en premier sur le foie; d'autre part par son installation progressive puisque la thrombose des veines sus-hépatiques se fait toujours selon le schéma à savoir: le thrombose toujours par la veine sus-hépatique gauche puis la veine sus-hépatique droite et enfin le lobe caudé dont les veines rejoignent directement la veine cave inférieure par une dizaine de petites veines sans passer par les veines sus-hépatiques.

Les cirrhoses biliaires et post-nécrotiques s'expriment plus tardivement du fait de leur origine acquise.

## 2) MODE DE PRESENTATION:

Le signe initial de l'hypertension portale ( tableau n° 8, ) varie selon les étiologies. Mais l'hémorragie reste le signe initial le plus souvent retrouvé dans les hypertensions portales avec foie biologiquement sain, c'est à dire les cavernomes portels et les fibroses hépatiques congénitales.

ASPECTS CLINIQUES:1 ) AGE DE LA PREMIERE MANIFESTATION :

Cette précocité d'expression des cavernomes est notée par beaucoup d'auteurs :

* FOSTER (60)	: 54%	avant l'âge de 6 ans
* MITRA (136)	: 80%	" " " " " "
* CLATWORTHY (32)	: 60%	" " " " " "

Dans notre casuistique 79% des cavernomes portes s'expriment avant l'âge de 8 ans et 54% avant l'âge de 6 ans.

Cette précocité d'expression des cavernomes portes s'explique: d'une part par la précocité de la constitution de l'obstacle (congénitale ou pendant la période néo-natale); d'autre part par son siège au niveau du système porte lui même avec retentissement direct.

L'aspect un peu plus tardif du syndrome de BUDD-CHIARI malgré la précocité de l'obstacle peut être expliquer: d'une part par le siège de l'obstacle en aval du foie avec retentissement en premier sur le foie; d'autre part par son installation progressive puisque la thrombose des veines sus-hépatiques se faisant toujours selon le même schéma à savoir: la thrombose commence toujours par la veine sus-hépatique gauche puis la veine sus-hépatique droite et enfin le lobe caudé dont les veines rejoignent directement la veine cave inférieure par une dizaine de petites veines sans passer par les veines sus-hépatiques.

Les cirrhoses biliaires et post-nécrotiques s'expriment plus tardivement du fait de leur origine acquise.

2) MODE DE PRESENTATION:

Le signe initial de l'hypertension portale ( tableau n° 8. ) varie selon les étiologies. Mais l'hémorragie reste le signe initial le plus souvent retrouvé dans les hypertensions portales avec foie biologiquement sain, c'est à dire les cavernomes portes et les fibroses hépatiques congénitales.

Dans les cavernomes portes (figure 62), l'hémorragie a été le signe initial le plus fréquemment retrouvé avec 66,6% des cas et dans 33,4% des cas c'est la splénomégalie qui a attirée l'attention sur l'hypertension portale.

AUTEURS	NB CAS	HGIE	SPM	ASCITE	AUTRES
NOTRE SERIE	21	..%	..%	0%	0%
MITRA (136)	70	81%	19%	0%	0%
ALVAREZ (9)	108	46%	52%	0%	2%
BOLES (31)	41	46%	42%	12%	0%
CLATWORTHY(42)	35	77%	14%	9%	0%
FOSTER (60)	16	69%	25%	0%	16%
WEBB (226)	55	58%	29%	4%	9%

**TABLEAU N° 39 : LES SIGNES CLINIQUES EN FONCTION DES SERIES:**

Cette fréquence (tableau n° 39) se retrouve dans la fourchette des séries d'hypertension portale pré-hépatique rapportée dans la littérature ou l'hémorragie est retrouvée comme première manifestation clinique dans 46 à 81% des cas et la splénomégalie dans 14 à 52% des cas.

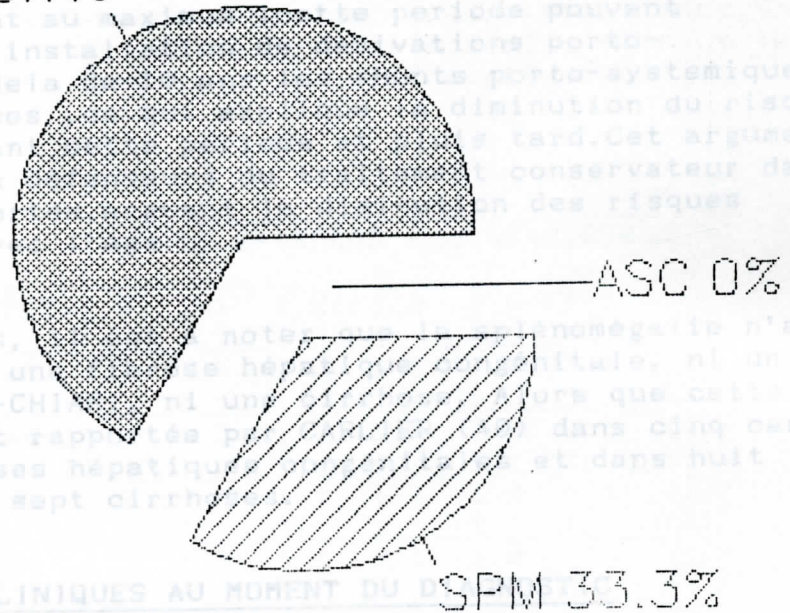
Par ailleurs le signe initial dans les cavernomes portes varie selon l'âge d'expression (figure 63), où on remarque qu'avant l'âge de six ans, c'est l'hémorragie qui prédomine; alors qu'entre l'âge de 7 et 10 ans les deux signes sont retrouvés avec la même fréquence.

L'ascite, signe révélateur des deux syndromes de BUDD-CHIARI n'a jamais été retrouvée dans notre série comme signe révélateur du cas. HTP/CAV/1 SIGNE fait que notre plus jeune malade de 12 ans de sexe féminin. Alors que ce signe est retrouvé dans 44,12% des séries de BOLES (31), CLATWORTHY (42) et WEBB (226) comme signe révélateur du cavernome portal en période néo-natale.

Toutefois, qu'avant l'âge de 8 ans les risques hémorragiques sont au maximum. Ces périodes peuvent correspondre à l'installation des variations portales systémiques. Au delà de 8 ans, les portales systémiques sont plus efficaces. La diminution du risque hémorragique durant la vie est tardive. Cet argument est prouvé par les résultats conservateurs dans les cavernomes portales en période néo-natale des risques hémorragiques.

Par ailleurs, nous n'avons jamais noté d'ascite ni d'ascite hémorragique. L'ascite n'a jamais révélé ni un cas de hémorragie portale, ni un syndrome de BUDD-CHIARI. Une ascite hémorragique est rapportée dans cinq cas sur treize fibroses hépatiques et dans huit (80) cas sur dix sept cirrhoses.

### 3) SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC



La fréquence, la répétitivité et la précocité des hémorragies dans les cavernomes portales ont été rapportées par plusieurs auteurs: Pour ALVAREZ (9), 79% des malades ont saigné au moment du diagnostic avec une moyenne de 2,5 épisodes et 42% ont saigné avant l'âge de 4 ans. MITR (136) retrouve une moyenne de 5,1 épisodes hémorragiques avec 68% des malades qui ont saigné avant l'âge de 10 ans. CLATWORTHY (42) rapporte une incidence de 88% de malades ayant saigné avant l'âge de 10 ans.

Toutes les cirrhoses ont également saigné au moment du diagnostic avec une moyenne de 2 épisodes hémorragiques par patient. Deux malades sur 3 porteurs d'une fibrose



L'ascite, signe révélateur des deux syndrômes de BUDD-CHIARI n'a jamais été retrouvée dans notre série comme signe révélateur du cavernome, ceci s'explique par le fait que notre plus jeune patient était âgé de deux ans. Alors que ce signe est retrouvé dans 4 à 12% des séries de BOLES (31), CLATWORTHY (42) et WEBB (226) comme signe révélateur du cavernome portal en période néo-natale.

Tout porte à croire qu'avant l'âge de 6 ans les risques hémorragiques sont au maximum ; cette période pouvant correspondre à l'installation de dérivations porto-systemiques. Au delà de 10 ans les shunts porto-systemiques sont plus efficaces, ce qui explique la diminution du risque hémorragique durant cette période et plus tard. Cet argument est prouvé par les défenseurs du traitement conservateur dans les cavernomes portes, arguant la diminution des risques hémorragiques avec l'âge.

Par ailleurs, il est à noter que la splénomégalie n'a jamais révélé ni une fibrose hépatique congénitale, ni un syndrome de BUDD-CHIARI, ni une cirrhose. Alors que cette splénomégalie est rapportée par CARLIER (40) dans cinq cas sur treize fibroses hépatiques congénitales et dans huit (08) cas sur dix sept cirrhoses.

### 3) SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DU DIAGNOSTIC

La fréquence, la répétitivité et la précocité des hémorragies dans les cavernomes portes ont été rapportés par plusieurs auteurs: Pour ALVAREZ (9), 79% des malades ont saigné au moment du diagnostic avec une moyenne de 2,5 épisodes et 42% ont saigné avant l'âge de 4 ans. MITRA (136) retrouve une moyenne de 5,1 épisodes hémorragiques avec 60% des malades qui ont saigné avant l'âge de 10 ans. CLATWORTHY (42) rapporte une incidence de 80% de malades ayant saigné avant l'âge de 10 ans.

Toutes les cirrhoses ont également saigné au moment du diagnostic avec une moyenne de 2 épisodes hémorragiques par patient. Deux malades sur 3 porteurs d'une fibrose

hépatique congénitale ont saigné avec une moyenne de 2 épisodes hémorragiques. Par ailleurs un BUDD-CHIARI sur les 2 de notre casuistique à saigné.

La grande fréquence 91% des splénomégalies dans les hypertensions portales par bloc pré et intra hépatique a été rapporté par SCHMITT (172) dans son étude multicentrique.

Tous les types de splénomégalies ont été retrouvés (figure 64), mais cependant avec une nette prédominance 80% du type II et III dans les cavernomes portales, et dans 100% des cas de type III dans les fibroses hépatiques congénitales

		! NOMBRE EPISODES HEMORRAGIQUES !					
! TYPE SPM !	! NBRE. !	! 0 !	! 1 !	! 2 !	! 3 !	! 4 !	! 5 !
! TYPE I !	! 02 !	! 0 !	! 0 !	! 2 !	! 0 !	! 0 !	! 0 !
! TYPE II !	! 09 !	! 3 !	! 3 !	! 1 !	! 1 !	! 1 !	! 0 !
! TYPE III !	! 13 !	! 2 !	! 2 !	! 4 !	! 4 !	! 0 !	! 1 !
! TYPE IV !	! 06 !	! 2 !	! 1 !	! 1 !	! 1 !	! 0 !	! 1 !

**TABLEAU N° 48 : REPARTITION DES SPLENOMEGALIES EN FONCTION DU NOMBRE D'EPISODES HEMORRAGIQUES:**

Le tableau n° 48 montre qu'il n'y a pas de relation entre l'importance de la splénomégalie et les risques hémorragiques. On remarque que deux splénomégalies type I ont eu chacune deux épisodes hémorragiques alors que 2 splénomégalies type IV et deux splénomégalies type III n'ont jamais saignés.

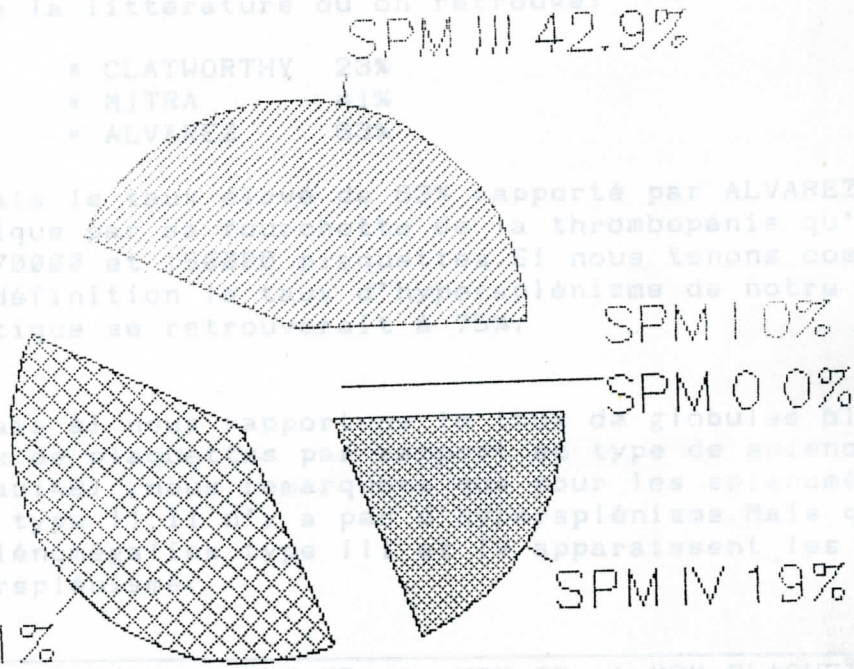
## ASPECTS BIOLOGIQUES

## HTP/CAV/SPM

La thrombopénie est retrouvée chez 20,5 % de nos malades et la leucopénie chez 24% de nos malades. Ces taux rejoignent ceux de la littérature ou on retrouve :

- \* CLATWORTHY 25%
- \* MITRA 25%
- \* ALVAREZ 25%

Malade leucopénique rapporté par ALVAREZ s'explique par la thrombopénie qu'il situe entre 70000 et 80000/mm<sup>3</sup>. Nous tenons compte de cette définition dans l'analyse de nos casuistiques se retrouvent :



Malade rapporté par ALVAREZ d'hyperleucocytose et le taux de plaquettes de 100000/mm<sup>3</sup> type de splénomégalie (tableau n° 49) pour les splénomégales type I et type II. Les splénomégales type I et type II apparaissent les signes d'hypersplénisme.

SPM/TYPE	NOY. GB	NOY. GR	NOY. PLAQUETTE
SPM TYPE I	7585	3,91 M	185.000
SPM TYPE II	<u>fig 64</u>	4,85 M	155.000
SPM TYPE III	2842	4,23 M	119.000
SPM TYPE IV	1410	3,87 M	85.000

TABLEAU N° 49 : ETUDE COMPARATIVE ENTRE LE TYPE DE SPLENOMÉGALIE ET LES GLOBULES BLANCS GLOBULES ROUGES ET LES PLAQUETTES.

Il est facile de conclure que la sévérité de l'hypersplénisme est fonction de l'importance de la splénomégalie. Ceci explique que l'hypersplénisme n'est pas la conséquence directe de l'hypertension portale mais plutôt de la splénomégalie. Par ailleurs cet hypersplénisme n'est pas propre à l'hypertension portale mais il est commun à toutes les splénomégales quelquesoit les étiologies (ALAGIÈRE).

ASPECTS BIOLOGIQUES:

La thrombopénie est retrouvée chez 28,5 % de nos malades et la leucopénie chez 24% de nos malades. Ces taux rejoignent ceux de la littérature ou on retrouve:

* CLATWORTHY	23%
* MITRA	41%
* ALVAREZ	63%

Mais le taux élevé de 63% rapporté par ALVAREZ s'explique par sa fourchette de la thrombopénie qu'il situe entre 70000 et 150000 plaquettes. Si nous tenons compte de cette définition le taux d'hypersplénisme de notre casuistique se retrouverait à 75%.

Mais si nous rapportons le taux de globules blancs et le taux de plaquettes par rapport au type de splénomégalie (tableau:49), nous remarquons que pour les splénomégalies type I type II il n'y a pas d'hypersplénisme. Mais que dans les splénomégalies type III et IV apparaissent les signes d'hypersplénisme.

SPM/TYPE	MOY. GB	MOY. GR	MOY. PLAQUETTE
SPM TYPE I	7585	3,91 M	186.000
SPM TYPE II	4760	4,05 M	155.000
SPM TYPE III	2042	4,23 M	119.000
SPM TYPE IV	1410	3,87 M	66.000

TABLEAU N° 49 : ETUDE COMPARATIVE ENTRE LE TYPE DE SPLENOMEGALIE ET LES GLOBULES BLANCS GLOBULES ROUGES ET LES PLAQUETTES:

Il est facile de conclure que la sévérité de l'hypersplénisme est fonction de l'importance de la splénomégalie. Ceci explique que l'hypersplénisme n'est pas la conséquence directe de l'hypertension portale mais plutôt de la splénomégalie. Par ailleurs cet hypersplénisme n'est pas propre à l'hypertension portale mais il est commun à toutes les splénomégalies quelquesoit les étiologies (ALAGILLE).

Mais si nous rapportons la sévérité de l'hypersplénisme par rapport aux malades qui n'ont pas saigné nous remarquons qu'il n'y a pas de corrélation entre l'hémorragie et la sévérité de l'hypersplénisme (tableau:50).

ETIOLOGIES	SPM	GB	GR	PLAQUETTES
CAVERNOME	III	1540	5,19 M	124.000
CAVERNOME	IV	3200	4,43 M	107.000
BUDD-CHIARI	00	6050	5,28 M	157.000

**TABLEAU N° 50 : ETUDE COMPARATIVE ENTRE LES RISQUES HEMORRAGIQUES ET L'HYPERSPLENISME:**

**CONCLUSION:**

Les signes d'hypersplénismes ne sont retrouvés que dans moins d'un tiers des cas et son liés à l'importance de la splénomégalie et n'ont aucune influence sur les risques hémorragiques.

Ces différents tests biologiques étaient normaux dans tous les cas de cavernomes portes, ainsi que dans les trois cas de fibroses hépatiques congénitales; ce qui explique que les fibroses hépatiques congénitales sont considérées généralement comme un obstacle pré-hépatique dans les indications thérapeutiques.

Dans les deux cirrhoses post-hépatitiques et dans le cas de cirrhose biliaire la fonction hépatique était peu perturbée et tous les malades étaient classés CHILD A.

Dans les deux syndromes de BUDD-CHIARI la fonction hépatique était peu perturbée à la limite supérieure de la normale.

En conclusion tous nos malades sont classés CHILD A donc de bon pronostic.

ASPECTS FIBROSCOPIQUES:\* Etude des cordons:

	NB DE CAS	NB D'EPISODES HEMORRAGIQUES					HG+	
		0	1	2	3	4		5
1 CORDON	05	3	1	0	1	0	0	2/5
2 CORDONS	02	0	0	1	0	0	1	2/2
3 CORDONS	15	1	4	7	1	1	1	14/15
4 CORDONS	06	1	1	1	3	0	0	5/6
5 CORDONS	01	0	0	0	1	0	0	1/1
TOTAUX	29	5	6	9	6	1	2	24/29

TABLEAU N° 51 : CORELATION ENTRE LE NOMBRE D'EPISODES HEMORRAGIQUES ET LE NOMBRE DE CORDONS:

Le risque hemorragique ne semble pas etre en relation avec le nombre de cordons, puisque le saignement est retrouvé chez ayant un seul cordon, alors qu'un malade sur 6 ayant 4 cordons n'a pas saigné

\* Etendue des varices :

Les varices gastriques sont retrouvées dans 27,5% .

\* Elles sont toujours associées à des varices oesophagiennes

\* Elles ne sont pas en rapport avec l' étendue des varices oesophagiennes, puisqu'elles ont été retrouvées associées aussi bien avec des varices du 1/3 inferieur , du 1/3 moyen etr du 1/3 supérieur de l' oesophage .

\* Ce taux rejoint celui de BERNARD (19) qui retrouve 20% de varices gastriques.

Ceci s'explique par le siège sous épithéliale des varices au niveau du tiers inférieur de l'oesophage alors que les varices gastriques sont sous muqueuses donc d'apparition plus difficile. Par ailleurs les varices oesophagiennes sont un passage obligatoire du flux veineux portal pour atteindre la grande veine azygos, alors que les varices gastriques peuvent être shuntees.

SIEGE	NB CAS	HGIE +
1/3 INFÉRIEUR	03	1
1/3 INF. + ESTOMAC	01	1
1/3 MOYEN	14	12
1/3 MOYEN+ESTOMAC	06	5
1/3 SUPÉRIEUR	04	4
1/3 SUP. +ESTOMAC	01	1
TOTAUX	29	24

**TABLEAU N° 52 : ETUDE COMPARATIVE ENTRE LE SIEGE DES VARICES ET LE NOMBRE D'EPISODES HEMORRAGIQUES:**

Il semble y avoir une corrélation ( tableau n° 52) entre l'étendue des varices et les risques hémorragiques .Le risque hémorragique augmente avec l'étendue en hauteur des varices ,puisque 1/3 des varices du 1/3 inférieur de l'oesophage ont saigné alors que ce taux est de ..% pour le 1/3 moyen et de 100% pour le 1/3 supérieur.

La localisation gastrique est un facteur de risque puisque 7/8 ont saigné .Ce facteur de risque des varices gastriques a été déjà signalé par BERNARD (19 ).

**\* Grade des varices :**

Les varices tendues grade III à risque hémorragique sont retrouvées dans tous les cas de cavernome porte, de F.H.C et de cirrhose.

PANDE (134) retrouve des varices grade III dans 87% des cas alors que les varices grade II et I ne sont retrouvés que dans 13% des cas.

L'analyse des données fibroscopiques pré-opératoires montre :

\* qu'il n'y a pas de corrélation entre le nombre de cordons et les risques hémorragiques.

\* Mais il semble que le risque hémorragique augmente avec :

- l' étendue en hauteur des varices

TABLEAU N° 53 L'ÉTENDUE DES  
VARICES ET LA SPLENOMÉGALIE :

- la localisation gastrique
- le grade des varices

- l'aspect de la muqueuse : congestive ou télangectasique.

\* Il ne semble pas y avoir de corrélation entre l'étendue des varices et le type de splénomégalie (tableau n° 53 )



## ASPECTS ECHOGRAPHIQUES:

1) Etude de la rate:		SPLENOMEGALIE : TYPE				
SIEGE	NB CAS	Ø	I	II	III	IV
1/3 INFERIEUR	Ø3	Ø	1	1	1	Ø
1/3 INF.+ ESTOMAC	Ø1	Ø	Ø	Ø	Ø	1
1/3 MOYEN	14	1	1	4	5	3
1/3 MOYEN+ESTOMAC	Ø6	1	Ø	1	4	Ø
1/3 SUPERIEUR	Ø4	Ø	Ø	1	2	1
1/3 SUP.+ESTOMAC	Ø1	Ø	Ø	Ø	1	Ø
TOTAUX	29	2	2	7	13	5

2) Etude de la veine jugulaire interne:  
**TABLEAU N° 53 : ETUDE COMPARATIVE ENTRE L'ETENDUE DES VARICES ET LA SPLENOMEGALIE:**

Il est nécessaire avant tout shunt de rechercher la veine jugulaire interne échographiquement et d'apprécier son diamètre et le changement de calibre qui atteste de sa bonne texture. Ceci est utile quelque soit le type de shunt à réaliser: shunt mésentérico-cave latéro-latéral ou shunt spléno-rénal latéro-latéral.

## 3) Etude de la veine splénique:

a) Appréciation de la perméabilité de la veine splénique:

La veine splénique a été vue et son diamètre apprécié dans tous les cas d'hypertension portale par bloc-intra et sus-hepatiques. Donc l'échographie est performante dans tous les cas d'hypertension portale avec système porte perméable.

Mais la difficulté et l'intérêt de cet examen reste l'appréciation de l'étendue du processus thrombotique dans les cavernomes portes et de s'assurer de la perméabilité du vaisseau à dériver.

Dans les cavernomes portes la veine splénique était visible dans 85,7% des cas. Parmi les trois cas où la veine splénique n'a pas été vue il y avait deux cas où l'accès de cette veine était possible mais non visible car atteinte par le processus thrombotique, ce qui a été confirmé par les données de l'artériographie et de l'intervention.

## ASPECTS ECHOGRAPHIQUES:

### 1) Etude de la rate:

L'étude échographique du diamètre transversal de la rate confirme les données cliniques: le syndrome de BUDD-CHIARI ne s'accompagne que d'une légère augmentation du diamètre transversale de la rate même si elle n'est pas perceptible cliniquement, car elle peut se développer à l'intérieur de l'abdomen avant d'être palpée. Cette absence ou faible incidence de la splénomégalie s'explique par d'une part un obstacle au retour veineux sus-hépatique situé loin du système porte et évoluant par poussée, d'autre part un syndrome d'hypertension portale peu sévère.

En contre partie la fibrose hépatique congénitale est celle qui se présente avec les plus grosses rates par rapport aux autres étiologies.

### 2) Etude de la veine jugulaire interne:

Il est nécessaire avant tout shunt de rechercher la veine jugulaire interne échographiquement et d'apprécier son diamètre et le changement de calibre qui atteste de sa bonne texture. Ceci est utile quelque soit le type de shunt à réaliser: shunt mésentérico-cave latéro-latéral ou shunt spléno-rénal latéro-latéral.

### 3) Etude de la veine splénique:

#### a) Appréciation de la perméabilité de la veine splénique:

La veine splénique a été vue et son diamètre apprécié dans tous les cas d'hypertension portale par bloc-intra et sus-hepatiques. Donc l'échographie est performante dans tous les cas d'hypertension portale avec système porte perméable.

Mais la difficulté et l'intérêt de cet examen reste l'appréciation de l'étendue du processus thrombotique dans les cavernomes portes et de s'assurer de la perméabilité du vaisseau à dériver.

Dans les cavernomes portes la veine splénique était visible dans 85,7% des cas. Parmi les trois cas où la veine splénique n'a pas été vue il y avait deux cas où l'accès de cette veine était possible mais non visible car atteinte par le processus thrombotique, ce qui a été confirmé par les données de l'artériographie et de l'intervention.

Ceci nous donne un taux de fiabilité de 98,5%. Dans le seul cas de faux négatif, ceci étant beaucoup plus un échec technique plutôt qu'un faux négatif car l'accès de la veine splénique était impossible à cause des gaz intestinaux et la perméabilité n'a été appréciée qu'en per-opératoire malgré une artériographie splénique pré-opératoire faite mais non concluante du fait d'une splénomégalie type IV, avec stagnation du produit dans la rate sans opacification de la veine splénique malgré sa perméabilité et un diamètre de 10mm de cette veine appréciée en per-opératoire.

Parmi les 18 cavernomes portes dont la perméabilité de la veine splénique a été appréciée échographiquement 12 ont subi un shunt spléno-rénal distal. Dans 3 cas la veine splénique était de mauvaise qualité au niveau du tronc spléno-mésaraïque et commençait à être atteinte par le processus thrombotique avec aspect blanchâtre et perte de la souplesse, mais toujours perméable. Cet aspect anatomopathologique n'a pu être apprécié ni échographiquement ni par l'artériographie splénique pré-opératoire dans un cas.

Dans notre étude nous nous sommes bornés à apprécier la perméabilité et le diamètre des vaisseaux portes sans essayer d'analyser les parois de cette veine. Une étude pourrait être entamée dans le but d'apprécier l'épaisseur de la paroi veineuse avec étude de sa texture.

**b) Etude comparative entre l'échographie et l'artériographie pré-opératoire et les données per-opératoires:**

Cette étude comparative entre les données de l'échographie, de l'artériographie splénique pré-opératoire et des données per-opératoires a été réalisée chez nos cinq premiers cavernomes portes (tableau n° 20)

Ceci montre que l'échographie n'a pu être prise en défaut que dans un cas avec difficulté d'accès à la veine par les gaz. Mais l'artériographie a été en défaut dans deux cas malgré une perméabilité de la veine prouvée en per-opératoire et dans les deux cas il s'agissait de grosses rates type III et IV (fig 34). Cette absence d'opacification de la veine splénique dans les rates type III et IV s'explique par la stagnation du produit opaque dans la rate avec un retour veineux insuffisant pour bien visualiser la veine, alors que les rates type I et II ont un bon retour veineux avec une bonne opacification de la veine splénique (fig n° 35-36).

Donc l'échographie est un examen plus fiable que l'artériographie dans les splénomégalies type III et IV et a la même fiabilité que l'artériographie dans les petites rates. En dehors du fait que l'examen artériographique est coûteux, nécessitant une anesthésie générale et non dénué de risques; alors que l'examen échographique est peu coûteux, répétitif à souhait et sans danger.

Mais l'examen échographique ne donne qu'une vue fragmentaire de la veine splénique c'est pour cela que l'étude de cette veine au niveau du hile et de la région rétro-pancréatique est nécessaire pour affirmer la perméabilité de cette veine. Car une veine splénique perméable au niveau du hile ne signifie pas qu'elle l'est dans la région rétro-pancréatique. Par ailleurs l'examen échographique est très opérateur dépendant.

Cette étude comparative gagnerait à être étendue à d'autres malades afin d'asseoir définitivement l'avantage d'un examen par rapport à l'autre.

L'échographie de la veine splénique ne comporte pas de faux positifs, malgré sa vision parcellaire, ceci s'explique par le fait que la veine splénique ne présente aucune collatérale ni de voies de dérivations parallèles à son axe pouvant être confondues avec elles; car toutes les collatérales sont plus ou moins perpendiculaires à la direction de la veine splénique.

### c) Diamètre de la veine splénique:

Le diamètre moyen de la veine splénique varie selon les étiologies. Mais ce diamètre moyen ne peut être apprécié statistiquement que dans les cavernomes portés pour les autres étiologies il reste peu fiable vu la rareté des cas.

Dans les cavernomes portés le diamètre moyen de la veine splénique est de 8,7 mm avec des extrêmes allant de 5 à 15 mm. Ce diamètre moyen est favorable à un shunt spléno-rénal distal puisqu'il est admis depuis la publication de BISMUTH (24) qu'une veine splénique de 5 mm de diamètre peut être shuntée sans risque de thrombose.

Le syndrome de BUDD-CHIARI présente le plus petit diamètre de la veine splénique avec une moyenne de 5 mm ceci peut s'expliquer par le fait que le syndrome d'hypertension portale est peu sévère dans le syndrome de BUDD-CHIARI.

Parmi les 15 malades avec veine splénique perméable échographiquement et appréciation de sa lumière la moyenne du diamètre de cette veine à l'échographie dans les cavernomes était de 9,72 mm alors que les données per-opératoires il était de 9,54 mm avec un écart par excès de 0,2mm. Dans les cirrhoses l'écart était de 1,5 mm et dans les fibroses hépatiques congénitales l'écart était de -1,5 mm. Cet écart par excès ou par défaut n'est pas statistiquement significatif

#### 4 ) Etude de la veine mesenterique superieure:

Cette absence de visualisation de la veine mésentérique supérieure concerne aussi bien les blocs intra sus et pré-hépatiques, contrairement à l'étude de la veine splénique ou celle-ci à été vue dans tous les cas de blocs intra et sus-hépatiques.

L'analyse des 10 cas où la veine mésentérique supérieure n'a pas été vue a montré que:

Dans 04 cas de cavernomes portés cette veine était thrombosée et ne pouvait donc être considérée comme un faux négatif. En excluant ces 04 cas de thrombose de la veine mésentérique supérieure prouvés par l'artériographie pré-opératoire et les données per-opératoires, le taux de fiabilité devient alors de 79,3%.

Ce taux est supérieur à celui rapporté par BOLONDI (33) qui trouve un taux de 70,9% de visualisation de la veine mesenterique superieure chez l'adulte. Cette différence peut s'expliquer par: une accessibilité plus aisée chez l'enfant que chez l'adulte à cause de la faible distance entre la veine mésentérique supérieure et la sonde d'échographie du fait d'un faible plicule adipeux.

Ces 20,7% de non visualisation s'explique aussi par un accès difficile de la veine mésentérique supérieure à cause des gaz intestinaux.

Ce faux positif peut s'expliquer par :

\* Anatomiquement la veine mésentérique supérieure a une direction oblique avec un trajet rectiligne et située à droite de l'artère mésentérique supérieure. Ses collatérales à savoir les veines pancréatico duodénale postéro-supérieures et postéro-inférieures ont un trajet parallèle à l'axe de la veine mésentérique supérieure et situées dans la région du site normal de la veine mésentérique supérieure, donc pouvant être confondue avec elle d'autant plus que dans la thrombose de la veine mésentérique supérieure ces veines sont tellement dilatées qu'elles peuvent atteindre le diamètre de la veine mésentérique supérieure ou le dépasser.

\* Par ailleurs l'échographie ne peut donner qu'une vue parcellaire d'un vaisseau prouvant sa perméabilité mais non son origine ni sa terminaison, donc tout axe vasculaire passant à côté du site de la veine mésentérique supérieure peut être confondue avec celle-ci.

\* Lors de la thrombose de la veine mésentérique supérieure, les collatérales sont non seulement dilatées mais tortueuses. La dilatation est facilement appréciée à l'échographie mais l'aspect tortueux ne peut être apprécié car l'échographie ne donne qu'une vue parcellaire de la veine d'où le risque d'erreur de prendre une collatérale pour une veine mésentérique supérieure.

En contre partie il n'existe pas de faux positif ni de faux négatif à l'artériographie pré-opératoire de la veine mésentérique supérieure, donnant un taux de fiabilité de 100% de cet examen alors qu'à l'échographie ce taux n'est que 79,3%.

Malgré les contraintes chez l'enfant (nécessité d'une anesthésie générale) et les risques propres à cet examen l'analyse artériographique de la veine mésentérique supérieure est plus fine et plus fiable car :

\* L'étude artériographique n'est pas gênée par les gaz intestinaux.

\* Il y a un bon retour veineux lors de l'artériographie mésentérique supérieure, car il n'existe aucun organe où le produit pourra stagner donnant une mauvaise opacification de la veine comme dans l'artériographie splénique avec de grosses rates.

\* L'artère mésentérique supérieure (fig 67) est un repère fixe visualisé par la sonde d'injection de l'artériographie dont la veine mésentérique supérieure se situe immédiatement à droite de ce guide (fig 65).

\* L'artériographie mésentérique supérieure ou l'angiographie numérisée donne une vue globale de la veine mésentérique supérieure (fig 68), de la veine porte et des collatérales donc pouvant apprécier l'aspect rectiligne ou tortueux de la veine étudiée. Une veine rectiligne située immédiatement à droite du guide n'est autre que la veine mésentérique supérieure.

Cet examen échographique de la veine mésentérique supérieure gagnerait à être amélioré par une prise de repère fixe par rapport à l'artère mésentérique supérieure et toutes structures vasculaires situées loin de cette artère ou à gauche de celle-ci (fig 66) fera suspecter une collatérale et incitera à une analyse plus fine.

L'examen artériographique de la veine mésentérique supérieure est beaucoup plus fiable que l'étude échographique malgré les contraintes de cette technique. Mais l'étude échographique gagnerait en fiabilité par une préparation colique soigneuse du malade pour diminuer l'échec technique par passage difficile des ultra-sons à cause des gaz et par l'utilisation de repère fixe de la veine mésentérique supérieure pour éviter les faux positifs.

#### \*Etude de la veine porte:

Le diamètre de cette veine lorsqu'elle est perméable varie selon les étiologies: dans les trois cas de cavernomes portes avec thrombose des veines portes gauche et droite sans atteinte du tronc porte, cette veine mesurait 11,3 mm de diamètre avec des extrêmes allant de 8 à 15 mm. Mais elle semble plus augmentée dans les cas de cirrhose et de fibrose hépatique congénitale avec respectivement un diamètre de 13 et 12,3 mm et des extrêmes de 11 à 18 mm et de 7 à 20 mm.

Par contre le syndrome de BUDD-CHIARI a le plus petit diamètre avec une moyenne de 10 mm. Ceci s'explique toujours par le fait que le syndrome d'hypertension portale est peu sévère dans ce type de bloc.

La transformation cavernomateuse de toute la veine porte a été observée dans tous les autres cas de bloc extra-hépatiques soit dans 18 cas; cet aspect est très pathognomonique de ce type de bloc.



Un cas particulier mérite d'être signalé (fig 46) : Dans notre casuistique d'hypertension portale par cavernome porte, un cas d'anomalie de développement de la veine pPorte par défaut de fusion des deux veines vitéline aboutissant à un dédoublement de la veine porte. Cette anomalie de développement a été déjà notée chez trois malades de la série de TOCORNAL (198). Selon cet auteur ces deux veines ont un petit diamètre induisant une augmentation des résistances selon la loi de POISEUILLE et la veine coronaire stomacique se drainerait dans la veine vitelline gauche.

Etendue de la thrombose:

SIEGE	NOTRE SERIE	ALVAREZ(63)	SAUBIER(56)
Thrombose des VP gauche et VP droite VP perméable VMS perméable VS perméable	03	07	05
VP thrombosée VMS perméable VS perméable	13	73	08
VP thrombosée VMS thrombosée VS perméable	03	14	07
VP thrombosée VMS perméable VS thrombosée	01	00	03
VP thrombosée VMS thrombosée VS thrombosée	01	07	12
TOTAUX	21	101	35

Dans 66,6 % des cas la transformation cavernomateuse ne dépassait pas la veine porte laissant ainsi utilisable l'un des deux axes vasculaires à savoir la veine splénique ou la veine mesentérique supérieure.

Dans un cas la thrombose était étendue à tout le système porte ayant nécessité un shunt de fortune entre une veine cholédocienne et la veine cave inférieure.



Ceci rejoint le taux de 79% retrouvé dans la série d'ALAVAREZ (63), mais il est en contradiction avec celui de SAUBIER 37% (56). Il ne semble pas y avoir d'explication dans cette variation de l'étendue de la thrombose ni dans celui de la thrombose étendue à la veine splénique et à la veine mésentérique supérieure ou un seul cas à été retrouvé dans notre casuistique représentant un taux de 4,7% alors que dans celui de SAUBIER(56) il est de 34,2%.

La veine mésentérique supérieure était deux fois plus atteinte par le processus thrombotique que la veine splénique.

Pour ALVAREZ (63) la veine mésentérique supérieure est toujours thrombosée lorsque la veine splénique n'est pas perméable. Ceci n'a pas été le cas de notre patient avec thrombose de la veine splénique sans atteinte de la veine mésentérique supérieure ayant pu bénéficier d'un shunt mésentérico-cave avec interposition d'un greffon veineux.

66 Artériographie  
mésentérique supérieure :  
thrombose de la veine  
mésentérique supérieure,  
tronc collatérale (1),  
cathéter à gauche du  
cathéter (2), veine  
pancréatico-duodénale  
postéro-supérieure (3),  
avec aspect cavernomateux  
de la veine porte (4)



Fig 67 Artériographie  
mésentérique supérieure  
Cathéter dans l'artère  
mésentérique supérieure  
(2) avec collatérale à  
gauche du cathéter (1).



Fig 65 Artériographie mesenterique superieure : La veine mesenterique superieure (1) à droite du Catheter (5), thrombose partielle de la veine porte (2), grosse veine choledocienne (3), veine coronaire stomacique (4) varice (6) et aspect cavernomateux du restant de la veine porte (7).

Fig 66 Artériographie mesenterique superieure : thrombose de la veine mesenterique superieure, grosse collaterale (1), située à gauche du catheter (2), veine pancréatico-duodenale postero-superieure (3), avec aspect cavernomateux de la veine porte (4)

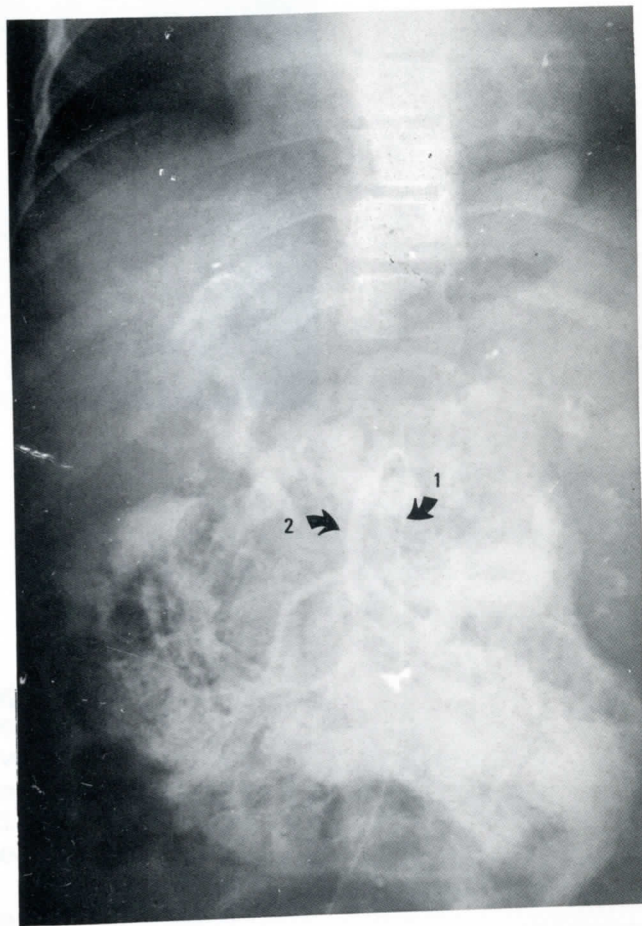


Fig 67 Artériographie mesenterique superieure : Catheter dans l'artère mesenterique superieure (2) avec collaterale à gauche du Catheter (1).

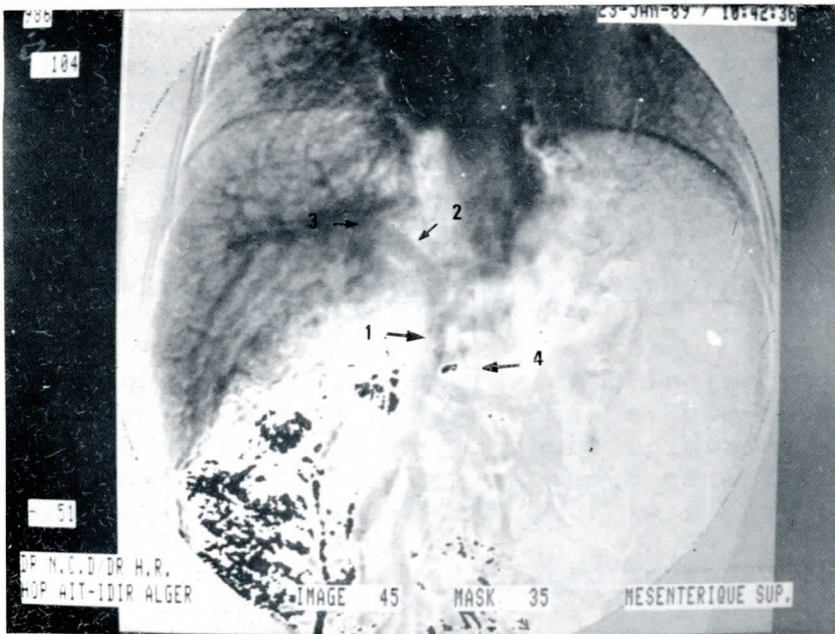


Fig 68 Angiographie numérisée mésentérique supérieure : la veine mésentérique supérieure (1) rectiligne située à droite du Catheter (4) avec veine porte (2) perméable et aspect cavernomateux de la bifurcation portale (3).

**ASPECTS THERAPEUTIQUES:****ETUDE GLOBALE:****1°) Répartition étiologique en fonction des groupes: (fig:69-70)**

Les cavernomes portes restent l'étiologie la plus fréquente dans chacun des deux groupes avec respectivement 66,6% et 78,8% pour le groupe 1 et le groupe 2

Le reste des étiologies sont moins fréquent et se répartissent équitablement entre les deux groupes.

Ces deux groupes sont homogènes donc statistiquement utilisable du fait de cette égale répartition des étiologies entre les deux groupes.

**2°) Répartition thérapeutiques en fonction des groupes:(fig:71-72)**

En dehors de l'indication de principe du shunt mesenterico-cave dans le syndrome de BUDD-CHIARI et malgré sa difficulté d'exécution, le shunt spleno-rénal distal est plus souvent utilisable que le shunt mesentérico-cave avec respectivement 92,8% et 64,2% pour le groupe 1 et 2.

**3°) Répartition thérapeutiques en fonction des étiologies:**

Dans les 21 cas de cavernome porte le shunt spléno-rénal distal a été le plus souvent utilisé avec 57,1% des cas alors que le shunt mesentérico-cave ne l'a été que dans 33,3% des cas. Mais dans 9,5% des cas aucun shunt n'a pu être réalisé car dans un cas le diamètre était insuffisant et dans l'autre cas la thrombose était étendue à tout le système porte.

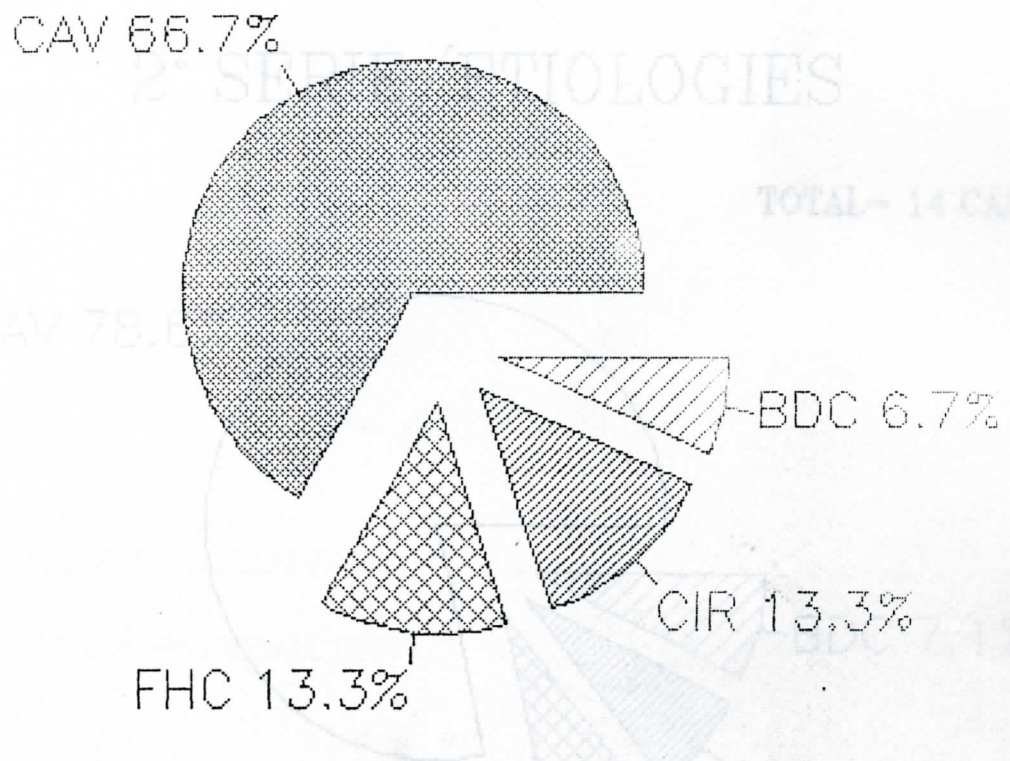
Ceci s'explique par:

\* La fréquence des thromboses qui touche le plus souvent la veine mesentérique supérieure que la veine splénique.

\* Assez souvent aussi la veine mesentérique supérieure est perméable mais inutilisable car l'aspect opératoire contre indique le shunt (aspect blanchâtre scléreux ).

1<sup>o</sup> SERIE / ETIOLOGIES

TOTAL = 15 CAS

Fig 69Fig 70

SSRD 81.3%

2° SERIE / ETIOLOGIES

TOTAL= 14 CAS

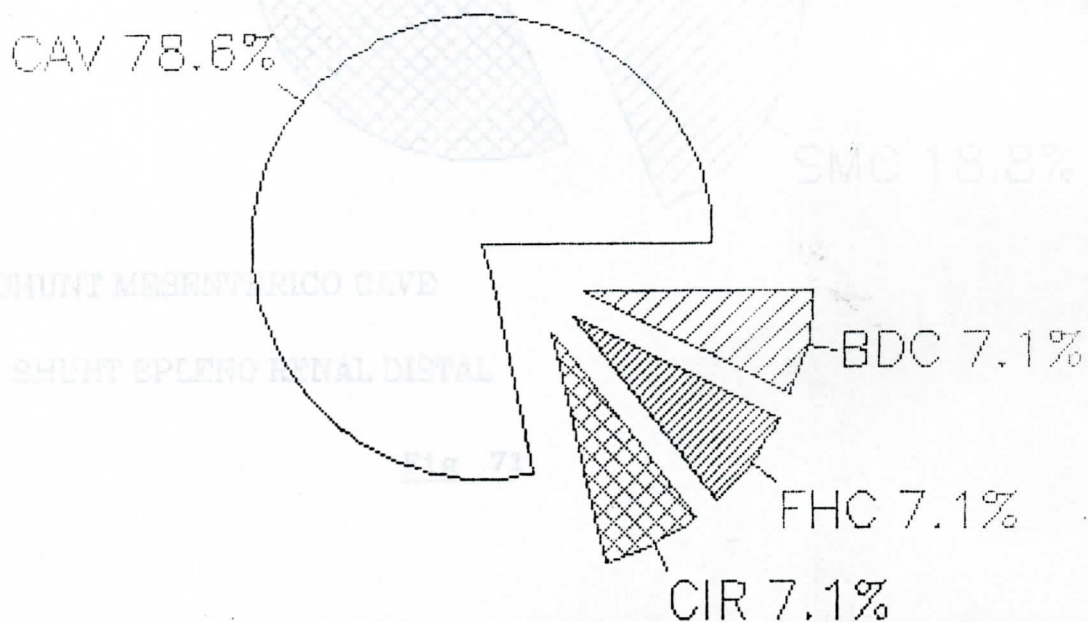
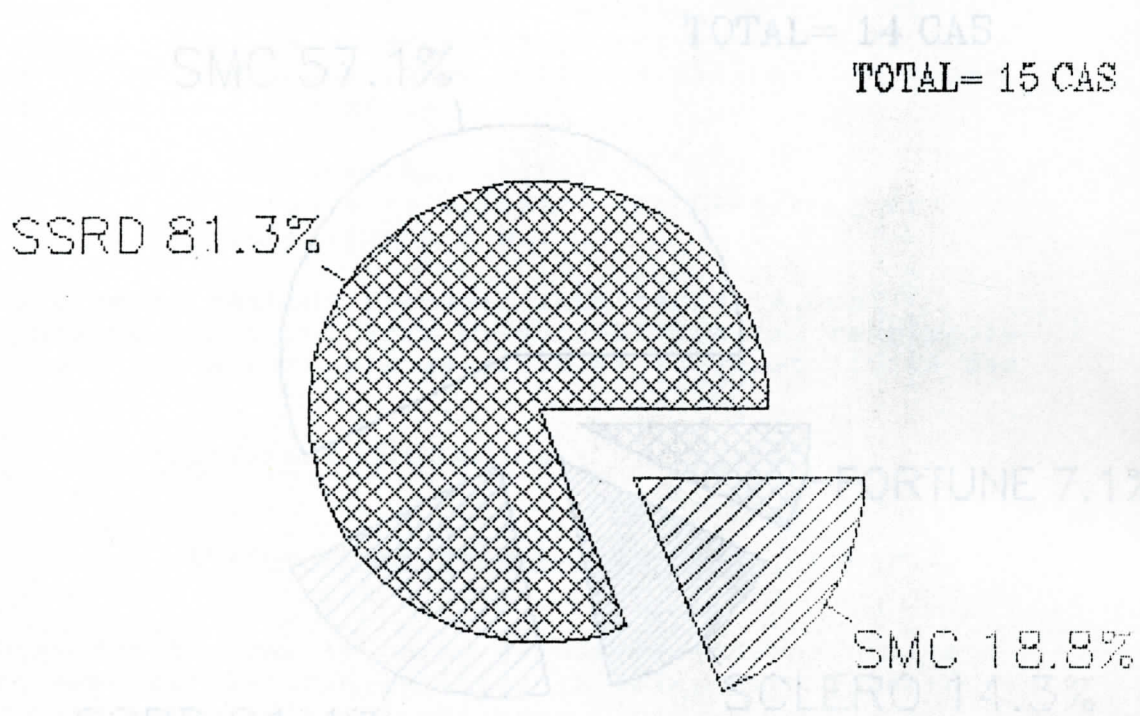


Fig 70.

## 1° SERIE / TYPE TRAITEMENT



SMC= SHUNT MESENTERICO CAVE

SSRD= SHUNT SPLENO RENAL DISTAL

Fig .71

## ETUDE ANALYTIQUE:

## 2° SERIE / TYPE TRAITEMENT

Malgré l'objectif de notre travail de comparer deux techniques chirurgicales: le shunt mesentéro-cave et le shunt spleno-récal, la sclérothérapie représente un traitement. Cet auteur signale quelques indications comme signaler dans la littérature:

TOTAL= 14 CAS

SMC 57.1%

- \* Cirrhose évolutive,
- \* Lorsque le diamètre des vaisseaux est inférieur à 5 mm.

Mais cette méthode thérapeutique comporte des complications (deux sténoses et surtout des contraindication nécessitant d'une anesthésie générale et la répétitivité des injections).

## B- TRAITEMENT CHIRURGICAL

1°) Le shunt (fig. 75)

Dans 88% des cas le greffon jugulaire interne droite a été prélevée et interposée entre la veine splénique et la veine cave supérieure.

SSRD 21.4%

SCLERO 14.3%

FORTUNE 7.1%

La longueur de la veine jugulaire interne prélevée (16,8cm) est généralement suffisante pour réaliser un shunt mesentéro-cave. Pour HAY (75) la longueur était en moyenne de 7 cm.

Fig 72

Cette différence de diamètre entre le bout proximal et distal de cette veine a été aussi signalé par HAY (75) qui retrouve un diamètre inférieur entre 12 et 15 mm.

Dans tous les cas c'est le greffon jugulaire interne droit qui a été prélevé car selon HAY (75) il présente une plus grande longueur que le greffon jugulaire interne gauche.

Dans un cas le prélèvement jugulaire interne droit n'a pu être réalisé car la veine était réduite à un cordon fibreux, ce qui a nécessité l'utilisation d'un greffon iliaque externe et depuis une étude échographique de la veine jugulaire interne droite est réalisée avant tout shunt.



**ETUDE ANALYTIQUE:****A- SCLEROTHERAPIE:** (fig:73)

Malgré l'objectif de notre travail de comparer deux techniques chirurgicales: le shunt mesentérico-cave et le shunt spleno-rénal. La sclérothérapie représente 6,8% du traitement. Cette méthode garde quelques indications comme signaler dans la littérature:

- \* Cirrhose évolutive,
- \* Lorsque le diamètre des vaisseaux est inférieur à 5 mm.

Mais cette méthode thérapeutique comporte des complications (deux sténoses et surtout des contraintes: la nécessité d'une anesthésie générale et la répétitivité des injections).

**B- TRAITEMENT CHIRURGICAL:** ( fig:74)**1°) Le shunt mesenterico-cave:** (fig:75)

Dans 80% des cas la veine jugulaire interne droite a été prélevée est interposée entre la veine cave inférieure et la veine mesentérique supérieure.

La longueur de la veine jugulaire interne prélevée (6,8cm) est généralement suffisante pour réaliser un shunt mesentérico-cave. Pour HAY (75) cette longueur était en moyenne de 7 cm.

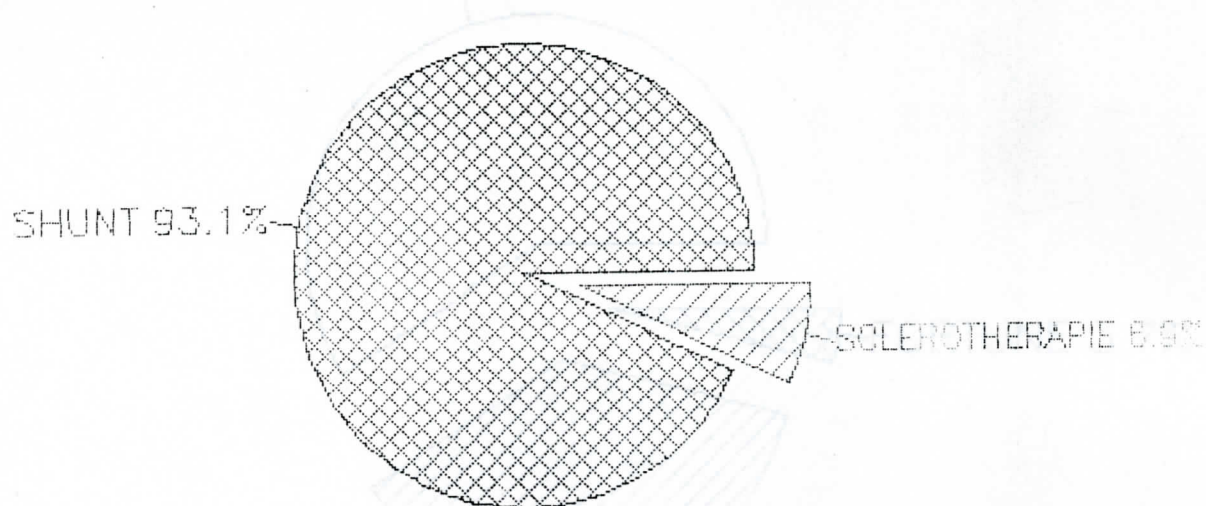
Cette différence de diamètre entre le bout proximal et distal de cette veine a été aussi signalé par HAY (75) qui retrouve un diamètre inférieur entre 12 et 15 mm.

Dans tous les cas c'est le greffon jugulaire interne droit qui a été prélevé car selon HAY (75) il présente une plus grande longueur que le greffon jugulaire interne gauche.

Dans un cas le prélèvement jugulaire interne droit n'a pu être réalisé car la veine était réduite à un cordon fibreux, ce qui a nécessité l'utilisation d'un greffon iliaque externe et depuis une étude échographique de la veine jugulaire interne droite est réalisée avant tout shunt.

## REPARTITION TRAITEMENT

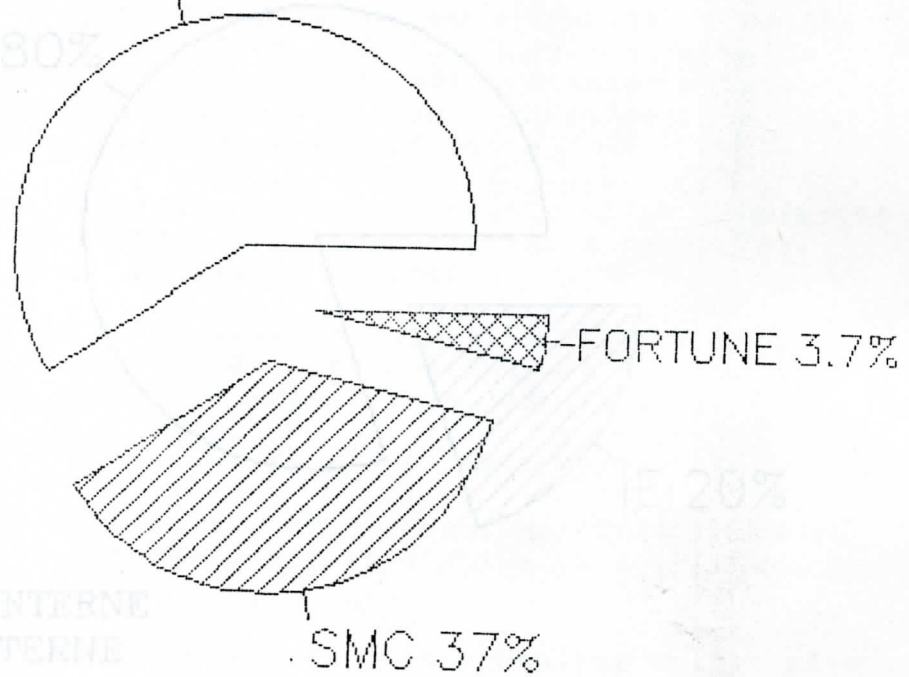
TOTAL = 29 CAS

Fig 73

## SHUNT REPARTITION GLOBALE

TOTAL = 27 CAS

SSRD 59.3%

Fig 74

Ce greffon jugulaire interne est très maniable et présente un grand pouvoir d'extensibilité, mais cependant il est plus fragile que le greffon iliaque externe.

Cette veine jugulaire interne droite présente une valvule au niveau de son extrémité proximale. Elle peut être excisée ou laissée en place et veiller à la bonne position de ce greffon; c'est à dire respecter le circuit veineux normal à travers cette veine de façon à ce que cette valve ne fasse pas obstacle à l'écoulement veineux. A savoir par une anastomose de son bout proximal au niveau de la veine mesentérique supérieure et de son bout distal à la veine cave inférieure, ce qui donne un diamètre d'anastomose au niveau de la veine cave inférieure de 2 cm et de 1 cm au niveau de la veine mesentérique supérieure.

Cette veine jugulaire interne présente la particularité de se déformer en besace lors du déclampage à cause des turbulences du flux à travers ce greffon .

Mais la prise de ce greffon jugulaire interne droit rajoute une cicatrice qui est inesthétique et très visible de par son siège cervical, surtout chez les filles.

Le greffon iliaque est facile à prélever.

Il présente un diamètre et une longueur inférieure au greffon jugulaire interne droit, et d'autre part il n'est pas extensible.

Mais il présente l'avantage d'être prélevé par la même incision abdominale sans rajouter une deuxième cicatrice.

### **2°) Le shunt spléno-rénal distal:**

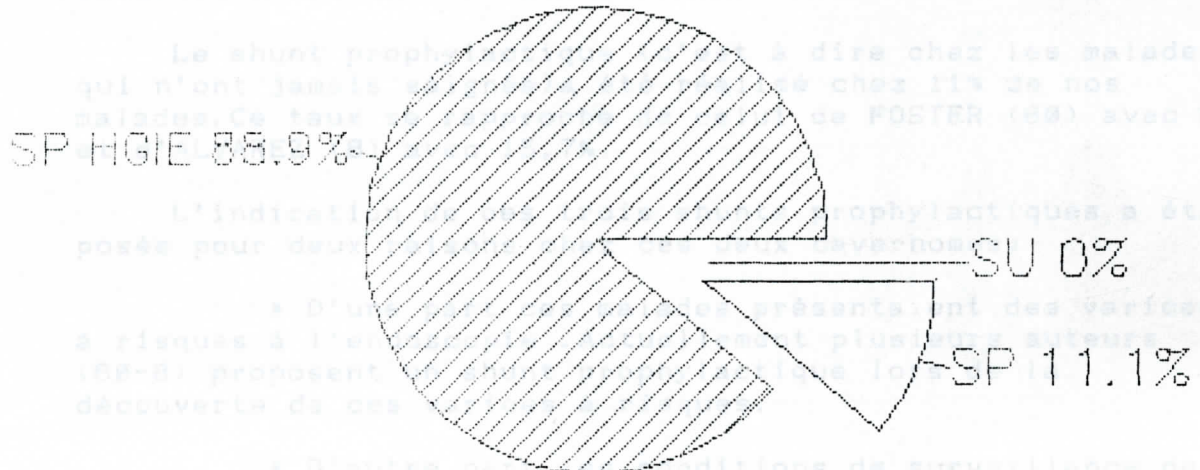
La difficulté de ces shunts reste la dissection et la liguature des collatérales pancréatiques de la veine splénique dont le nombre est variable pour avoir une longueur de veine splénique suffisante pour réaliser une anastomose spléno-rénale termino-laterale sans tension et sans couture.

### **3°) Répartition des shunts en fonction du mode de traitement:(fig:76)**

L'absence de shunt en urgence s'explique par:

## REPARTITION SHUNT

TOTAL= 27 CAS



SP: SHUNT PROPHYLACTIQUE= 3 CAS

SP HGIE: SHUNT APRES AU MOINS 1 EPISODE HGIE= 24 CAS

SU: SHUNT EN URGENCE= 0 CAS

Fig 76

\* La rareté de ce type de shunt chez l'enfant car généralement chaque épisode hémorragique cède le plus souvent sous traitement médical et sonde de BLACKMOORE.

\* Tous les malades ont été reçus dans le service en dehors de leur épisode hémorragique dont le traitement a été institué au niveau de leur structure sanitaire d'origine.

Le shunt prophylactique (c'est à dire chez les malades qui n'ont jamais saignés) a été réalisé chez 11% de nos malades. Ce taux se rapproche de celui de FOSTER (60) avec 9% et d'ALVAREZ (8) avec 15,7%.

L'indication de ces trois shunts prophylactiques a été posée pour deux raisons chez ces deux cavernomes :

\* D'une part ces malades présentaient des varices à risques à l'endoscopie. Actuellement plusieurs auteurs (60-8) proposent un shunt prophylactique lors de la découverte de ces varices à risques.

\* D'autre part les conditions de surveillance de ces deux malades étaient précaires vue l'éloignement et le défaut de couverture médicale (REGGANE, TAMANRASSET).

#### 5°) Age au moment de l'intervention:

Dans les cavernomes portés l'âge moyen au moment de l'intervention était de 9,9 ans avec des extrêmes de 2 à 13 ans.

Cet âge de prise en charge chirurgicale de ces cavernomes est tardif par rapport à celui rapporté dans la littérature (tableau : 54)

TABEAU N° 55 : INTERVALLE ENTRE LE PREMIER SIGNE ET L'INTERVENTION SELON LES SERIES.

AUTEURS	AGE MOY.	EXTREMES
FOSTER (60)	7,3 ans	2 à 14 ans
LAMBERT (108)	8 ans	2,5 à 16 ans
HAY (75)	8 ans	2,5 à 15 ans
FONKALSRUD (59)	8,4 ans	
MARTELLI (130)	6,5 ans	
MAKSOUUD (125)		4 à 12 ans
BISMUTH (25)		1,5 à 15 ans
TOCORNAL (198)		2,5 à 15 ans

**TABLEAU N° 54 : L'AGE MOYEN AU MOMENT DE L'INTERVENTION SELON LES SERIES:**

AUTEURS	NB/CAS	MOYENNE	EXTREMES
NOTRE SERIE	17	3,4 ANS	1 à 11 ANS
FOSTER (60)	22	2 ANS	0 à 07 ANS
MITRA (136)	38	1,5 ANS	

**TABLEAU N° 55 : INTERVALLE ENTRE LE PREMIER SIGNE ET L'INTERVENTION SELON LES SERIES.**

(\*) Durée de l'intervention

Le shunt sésentérico-cave comporte moins de temps que le shunt spino-renal distal sans disconnexion azygo-portale.

Ce retard dans l'intervention s'explique par :

- \* Le retard diagnostique
- \* L'absence de structure adaptée pour prendre en charge chirurgicalement ces malades.

Il n'y a pas de différence dans l'âge moyen de la première intervention en fonction du type de shunt réalisé. Mais notre plus jeune patient âgé de 2 ans a subi un shunt mésentérico-cave de nécessité, alors que le plus jeune patient ayant bénéficié d'un shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal était âgé de 5 ans. Mais si l'on rapporte l'âge de la première intervention par rapport au cavernome porte: l'âge moyen au moment de la première intervention était de 8,1 ans pour le shunt mésentérico-cave et de 10,46 pour le shunt spléno-rénal distal.

#### 6°) Intervalle entre l'hémorragie et l'intervention:

L'intervalle (tableau n° 55) entre la première hémorragie et l'intervention a été de 2 ans en moyenne avec des délais beaucoup plus importants pour les cavernomes que pour les autres étiologies. Ceci s'explique par le fait que les cavernomes portes saignent plus tôt que les autres étiologies, donc à un âge où la chirurgie de l'hypertension portale reste difficile à cause du petit calibre des vaisseaux à shunter.

L'intervalle entre la première hémorragie et l'intervention a été de 3,4 ans en moyenne.

Mais cet intervalle entre la première hémorragie et l'intervention pour les cavernomes se situe au dessus de la moyenne rapportée par FOSTER (60) et MITRA (136).

Mais la grande différence dans l'intervalle entre la première hémorragie et l'intervention entre notre série et celle rapportée par MITRA (136) de 1,5 ans peut s'expliquer par le fait que 70% des enfants de sa série ont eu leur première hémorragie après l'âge de 6 ans, c'est à dire l'âge idéal pour réaliser l'intervention.

#### 7°) Durée de l'intervention

Le shunt mésentérico-cave consomme moins de temps que le shunt spléno-rénal distal sans déconnexion azygo-portal.



Cette consommation de temps plus importante pour le shunt spléno-rénal distal a été signalée (39). Elle est généralement due à une dissection laborieuse et pénible des collatérales pancréatiques surtout lorsqu'il existe une périphlébite splénique.

Dans le shunt mesentérico-cave la dissection de la veine mesentérique supérieure est simple et rapide ainsi que de la veine cave inférieure. Par contre la dissection et la prise du greffon jugulaire interne droit consomme un peu plus de temps ainsi que l'anastomose entre le greffon et la veine cave inférieure qui est réalisé dans un champ opératoire limité. Cette difficulté peut être évitée par la dissection de la veine cave inférieure au niveau de la région iléo-caecale avec refoulement du caecum et de l'iléon vers le haut.

Par ailleurs le S.M.C est de réalisation plus facile (53-39) que le S.S.R.D.

Pour DOWLING (51) en réalisant 137 shunts mesentérico-caves avec greffon en dacran, retrouve un temps moyen de réalisation de 3 heures 10 minutes avec des extrêmes allant de 1 heure 35 minutes à 5 heures 30 minutes. Cette différence dans la consommation du temps s'explique par le fait que nos shunts sont réalisés par un greffon veineux jugulaire interne interposé. Ceci allonge le temps opératoire de 60 minutes environ.

#### **8°) Quantité de sang consommé:**

Ce paramètre a été difficile à calculer, car la quantité de sang contenue dans une poche est variable d'une poche à l'autre donc il a été difficile d'évaluer la consommation moyenne de sang d'une intervention par rapport à l'autre.

Mais en ne prenant que le nombre de poche utilisé par intervention on remarque que le shunt spléno-rénal distal consomme plus de poche de sang que le shunt mesentérico-cave.

Mais on remarque que la transfusion n'a pas été nécessaire pour 6/10 shunts mesentérico-caves alors que pour le shunt spléno-rénal distal elle était de 6/16 shunts.

Cette consommation plus grande du sang s'explique par la fragilité des collatérales pancréatiques qui lorsqu'elles sont lésées saignent abondamment et dont l'hémostase est difficile à réaliser surtout du côté pancréatique ou la veine se rétracte à l'intérieur du pancréas dans un champ opératoire très limité.

Cette faible perte sanguine du S.M.C a été signalée par CAMERON (39)

### 9°) Mortalité opératoire:

La mortalité opératoire est de 3,4% .Elle est diversement appréciée par les auteurs en fonction du type de shunt et surtout de l'état hépatique pré-shunt.

Le shunt spléno-rénal distal a un taux de mortalité qui varie de 0 à 11% (59-153-161-206) et le shunt mesentérico-cave a un taux de mortalité de 0 à 9,1% (39-59-146-188).

### 10°) Permeabilité du shunt.

Le SSRD a une meilleure perméabilité 93,7% que le SMC(72,7%).

Le taux de perméabilité du SMC est déjà signalé par (188-51-52) et varie généralement entre 82 et 95%.

Mais il tend à diminuer à long terme, aussi FLETCHER retrouve 53% de shunts permeables à 5ans.

La permeabilite à long terme du S.S.R.D semble bien meilleur(105,144).

Ceci peut s'expliquer par le fait que :

\* Le S.S.R.D ne necessite qu' une seule anastomose entre la veine splénique et la veine renale gauche ; alors que le S.M.C necessite deux anastomoses : une entre la V.M.S et le greffon et l'autre entre le greffon et la veine cave inferieure.

### 11°) Complications :

#### \* Ascite: (fig:77-78)

- L'ascite abondante ou localisée ne semble pas etre en relation avec l'étiologie de l'hypertension portale car:

\*- elle est retrouvée dans toutes les étiologies  
\*- même si elle ne complique que:

- 18,5% des cavernomes portes
- 50% des syndromes de BUDD-CHIARI
- 30,5% des fibroses hépatiques congénitales
- 30,5% des cirrhoses.

ASCITE GENERALISEE / TYPE DE SHUNT

# CPL / ASCITE

REPARTITION GLOBALE

TOTAL = 6 CAS

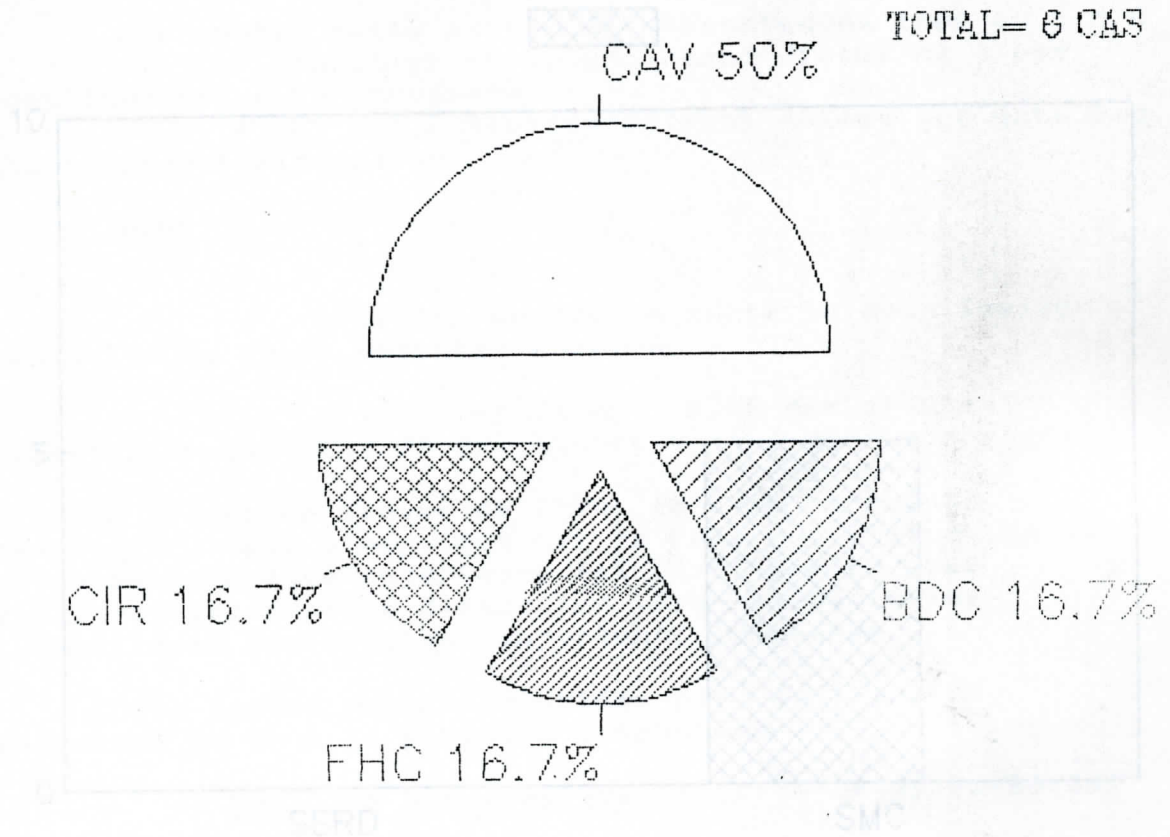


Fig 77

Fig 78

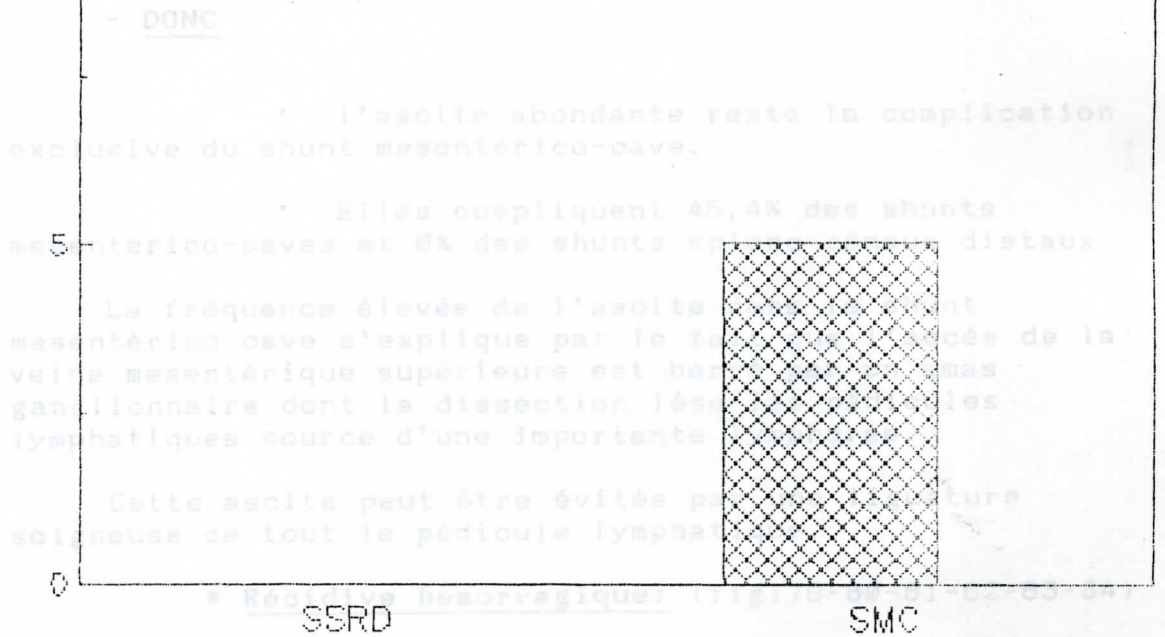
# ASCITE GENERALISEE / TYPE DE SHUNT

Mais ces complications sont...  
inutilisables... de  
B.D.C

Elle a été aussi retrouvée par MANTELLI (139) dans toutes les étiologies.

NOMBRE

- Par contre cette ascite... directement liée au S.M.C  
\* aucun shunt spléno-rénal distal ne s'est compliqué d'ascite abondante  
\* Et ces 5 ascites ne sont notées que dans les shunts mésentérico-co-caves.



- DONC  
l'ascite abondante reste la complication exclusive du shunt mésentérico-cave.

Elles compliquent 45,4% des shunts mésentérico-caves et 8% des shunts spléno-rénal distaux

La fréquence élevée de l'ascite... mésentérico-cave s'explique par le fait que la veine mésentérique supérieure est porte-ganglionnaire dont la dissection lésion lymphatiques source d'une importante

Cette ascite peut être évitée par une soigneuse de tout le pédicule lymphatique

- Elle complique 28,6% de nos shunts.  
- Les récurrences hémorragiques semblent compliquer le plus souvent les cavernomes cirrhotiques que les autres étiologies.

Fig 78

- La rupture des varices œsophagiennes complique :

- \* 100% des shunts de fortune.
- \* 18% des S.M.C
- \* 12,5% des S.S.R.D

DONC :

Le shunt mésentérico-cave se complique plus souvent de récurrences hémorragiques que le shunt spléno-rénal distal .

- Cette récurrence hémorragique après shunt est retrouvée dans :  
\* 14,2% de la série de MAKSOUF (125)  
\* 8,5% " " " " " BERNARD (20)

Mais ces pourcentages restent statistiquement inutilisables vu le peu de cas de F.H.C, de cirrhose et de B.D.C

Elle a été aussi retrouvée par MARTELLI (130) dans toutes les étiologies.

- Par contre cette ascite est directement liée au S.M.C
  - \* aucun shunt spléno-rénal distal ne s'est compliqué d'ascite abondante
  - \* Et ces 5 ascites ne sont notées que dans les shunts mésentérico-caves.

- DONC

- l'ascite abondante reste la complication exclusive du shunt mesenterico-cave.

- Elles compliquent 45,4% des shunts mesenterico-caves et 0% des shunts spléno-rénaux distaux

La fréquence élevée de l'ascite dans le shunt mesentérico-cave s'explique par le fait que l'accès de la veine mesentérique supérieure est barré par un amas ganglionnaire dont la dissection lèse les pédicules lymphatiques source d'une importante lymphorée.

Cette ascite peut être évitée par une ligature soigneuse de tout le pédicule lymphatique.

\* Récidive hémorragique: (fig:79-80-81-82-83-84)

- Elle complique 20,6% de nos shunts.
- Les récurrences hémorragiques semblent compliquer le plus souvent les cavernomes et les cirrhoses que les autres étiologies.

- La rupture des varices oesophagiennes complique :

- \* 100% des shunts de fortune.
- \* 18% des S.M.C
- \* 12,5% des S.S.R.D

DONC :

Le shunt mésentérico cave se complique plus souvent de récurrences hémorragiques que le shunt spléno-rénal distal .

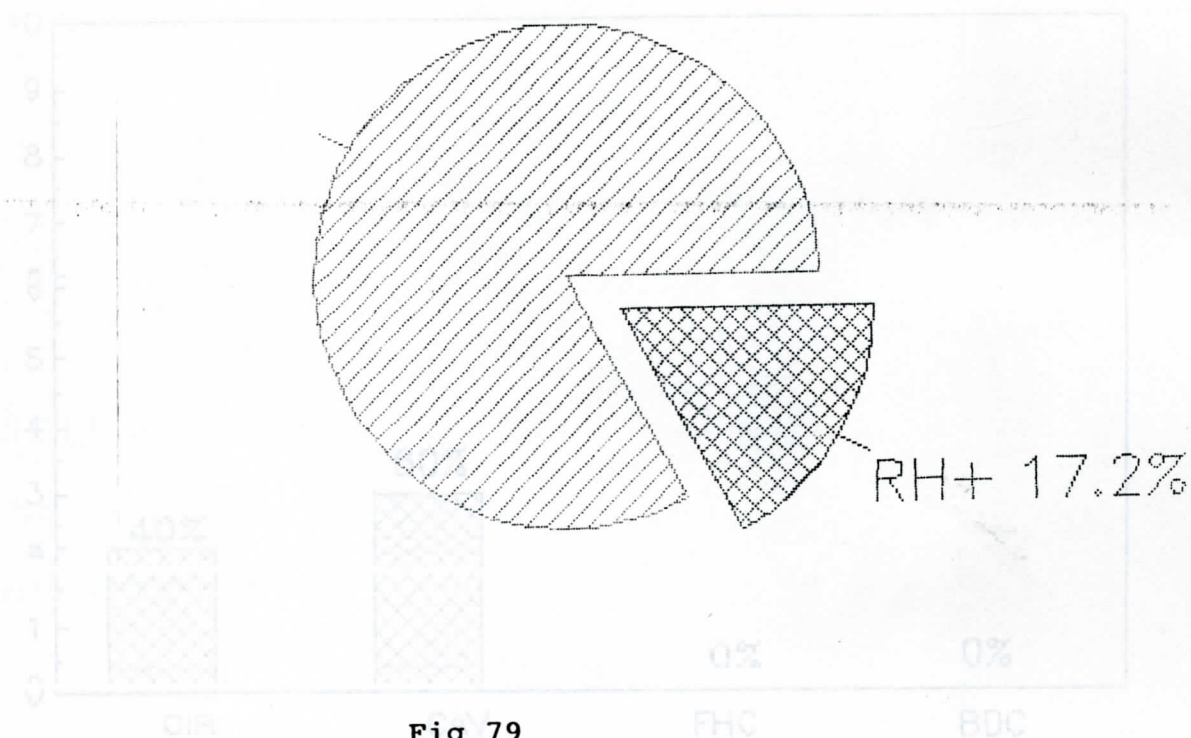
- Cette récurrence hémorragique apres shunt est retrouvée dans :

- \* 14,2% de la série de MAKSOUD (125)
- \* 8,5% " " " " BERNARD (20)

# RECIDIVE HEMORRAGIQUE REPARTITION GLOBALE

NOMBRE

TOTAL = 29 CAS



**Fig 79**

Fig 80

# RECIDIVE HEMORRAGIQUE (RH) ETIOLOGIES

NOMBRE

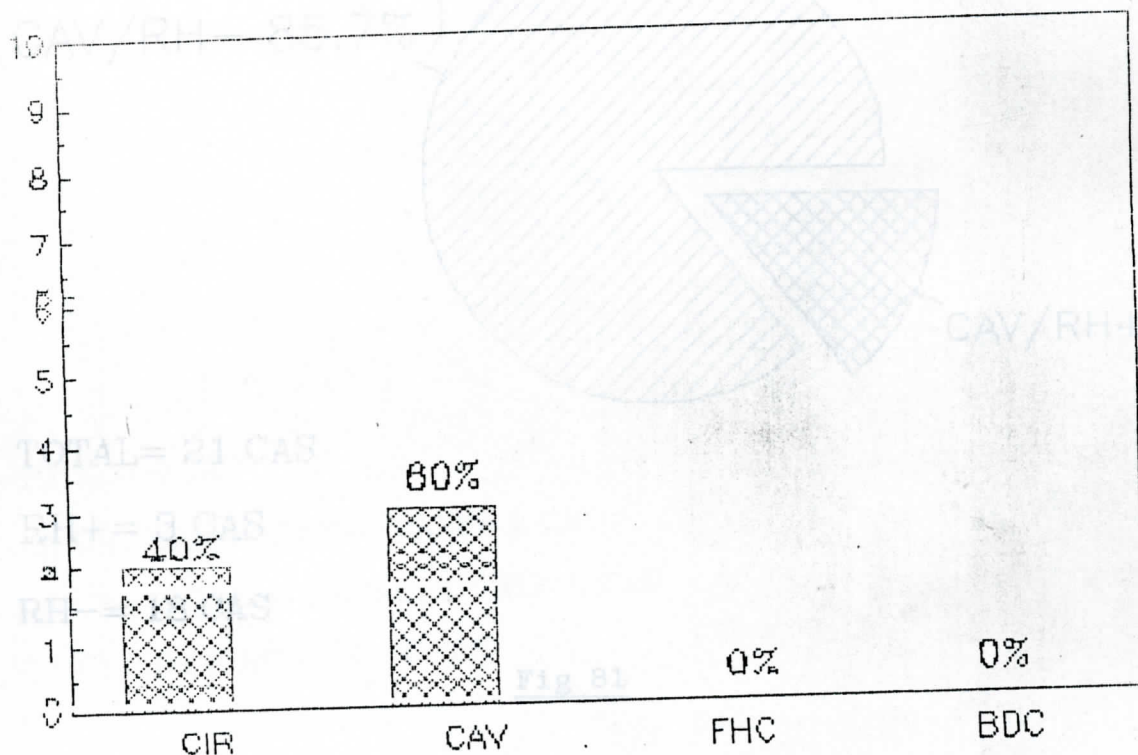
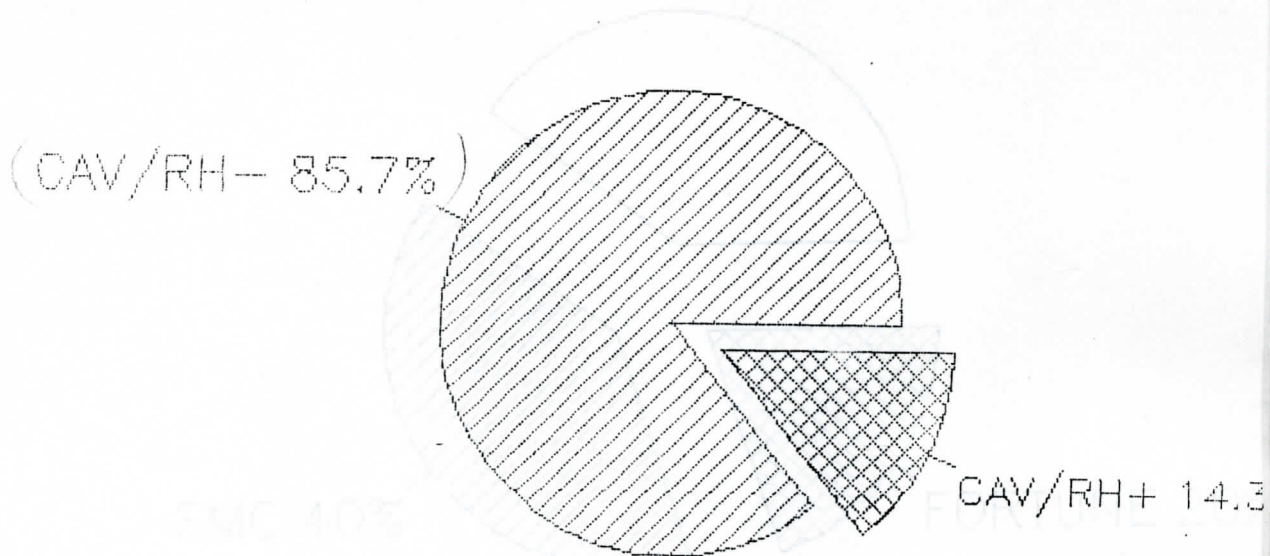


Fig 80

# RECIDIVE HEMORRAGIQUE ( RH ) CAVERNOME



TOTAL= 21 CAS

RH+= 3 CAS      HEMICO-CAVE- 2 CAS

RH-= 18 CAS      RENAL DISTAL- 2 CAS

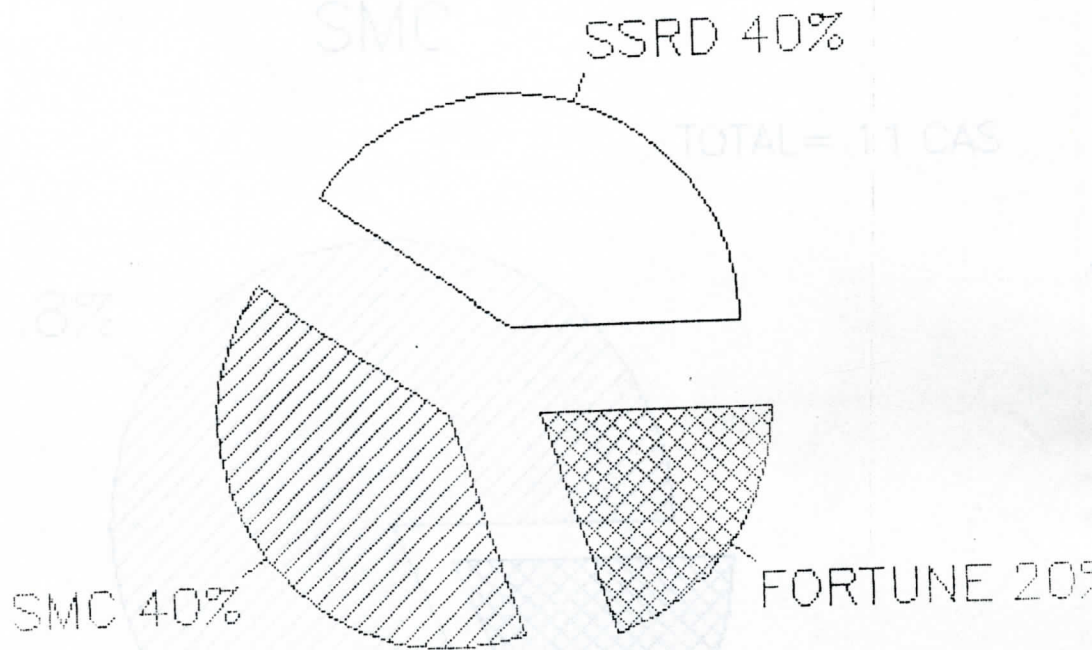
SHUNT DE FORTUNE- 1 CAS

Fig 81

Fig 82



# RECIDIVE HEMORRAGIQUE ( RH ) SHUNT



TOTAL= 5 CAS

SHUNT MESENTERICO-CAVE= 2 CAS

SHUNT SPLENO-RENAL DISTAL= 2 CAS

SHUNT DE FORTUNE= 1 CAS

Fig 82

Fig 83

# RECIDIVE HEMORRAGIQUE SMC

TOTAL = 11 CAS

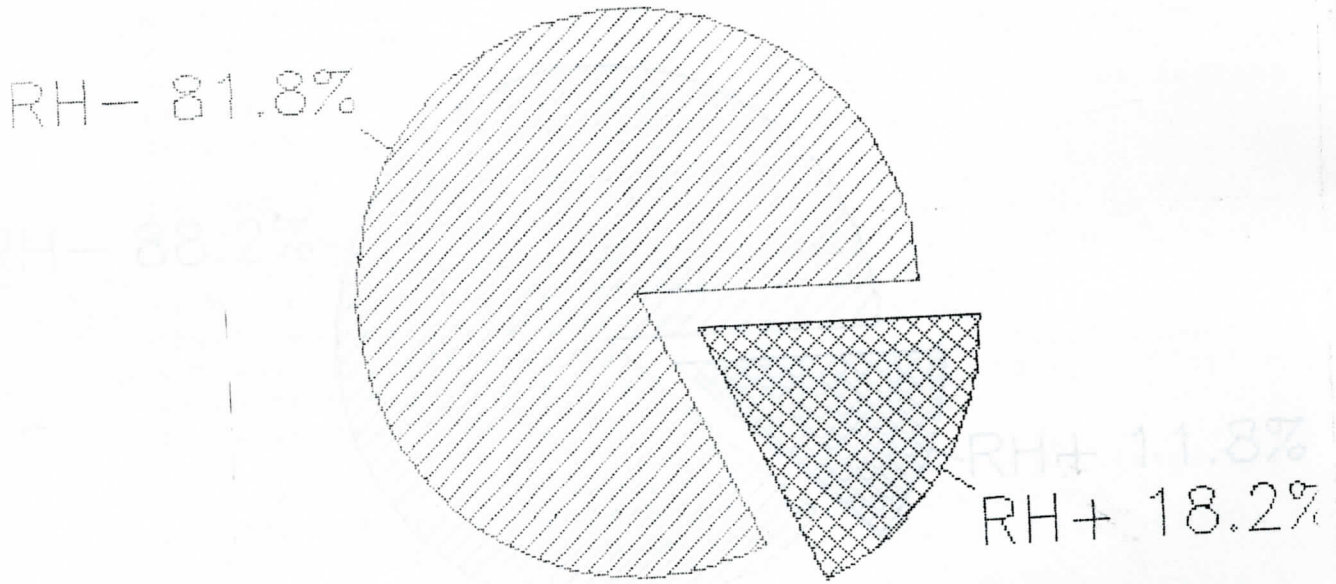


Fig 83

Par contre le shunt de fortune se complique de récidive hémorragique dans 100% des cas environ, comme signalé dans la littérature (8-31-59-79-214).

L'analyse de ces 5 récidives hémorragiques est très

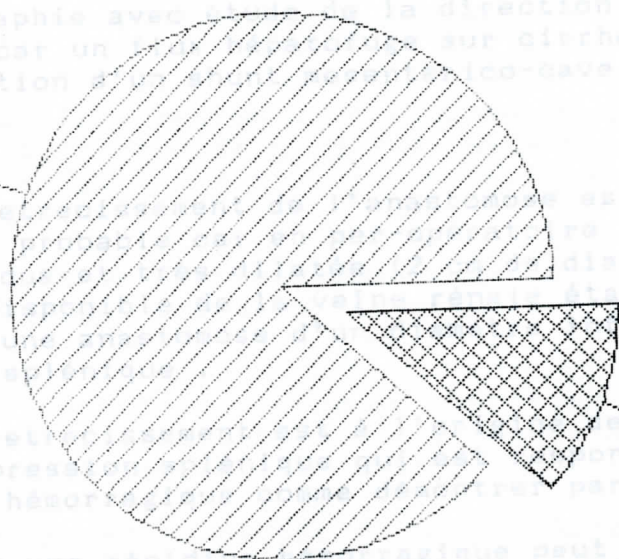
# RECIDIVE HEMORRAGIQUE ( RH ) SSRD

CAS N° 1:

La perméabilité du shunt mesentéro-cave est responsable d'un flux hépatofuge avant entraîné une insuffisance hépatique sévère avec décès au 28ème jours post-opératoire. Le shunt mesentéro-cave ne doit pas être réalisé sur une cirrhose si au préalable une échographie doppler ou une artériographie avec la direction du flux n'est pas réalisée car un shunt sur cirrhose contre indique la confection d'un shunt meso-cave.

TOTAL = 17 CAS

RH- 88.2%



RH+ 11.8%

CAS N° 2:

Ce recidive hémorragique est due à un défaut technique de la veine collée. La technique était l'entassement de la surface de la veine qui entraîne un reflux de la veine. Ce reflux est responsable de la récidive hémorragique.

Dans une récidive hémorragique peut être secondaire à un shunt perméable mais inefficace.

Aussi il est conseillé de pratiquer une anastomose aussi large que possible, mais toujours égale ou supérieure à diamètre de la veine dérivée.

CAS N° 3:

**Fig 84**

Ce cas montre qu'une hémorragie post-opératoire après shunt n'est pas obligatoirement secondaire à une rupture de varices œsophagiennes. Aussi toute récidive hémorragique doit bénéficier d'une fibroscopie pour rechercher l'origine du saignement dont découlera l'attitude thérapeutique.

CAS N° 5:

Ce cas corrobore les données de la littérature (8-31-59-79-214) sur la grande fréquence de thrombose des shunts de fortune (94 à 100%). Ceci pose la question: faut-il encore en 1982 pratiquer des shunts de fortune? ou bien faut-il systématiquement proposer à ces malades une déconnection azygo-portale?

Par contre le shunt de fortune se complique de récurrence hémorragique dans 100% des cas environ, comme signalé dans la littérature (8-31-59-79-214).

L'analyse de ces 5 récurrences hémorragiques est très instructive.

#### CAS N° 1 :

La perméabilité du shunt mésentérico-cave est responsable d'un flux hépatofuge ayant entraîné une insuffisance hépatique sévère avec récurrence hémorragique et décès au 20ème jours post-opératoire, ceci confirme que le shunt mésentérico-cave ne doit pas être réalisé sur une cirrhose si au préalable une échographie doppler ou une artériographie avec étude de la direction du flux n'est pas réalisée car un flux hépatofuge sur cirrhose contre indique la confection d'un shunt mesenterico-cave.

#### CAS N° 2 :

Le retrecissement de l'anastomose est du à un défaut technique probable car en per-opératoire la veine splénique était tendue et très dilatée (2 cm de diamètre). Mais la surface disponible de la veine rénale était réduite ceci a entraîné une anastomose d'un diamètre inférieur (1,5 cm) à la veine splénique .

Ce retrecissement est à l'origine de la persistance de l'hyper-pression splénique qui est responsable de la récurrence hémorragique comme démontrer par HENDERSON(1 82)

Donc une récurrence hémorragique peut être secondaire à un shunt perméable mais inefficace.

Aussi il est conseillé de pratiquer une anastomose aussi large que possible, mais toujours égale ou supérieur au diamètre de la veine dérivée.

#### CAS N° 3 :

Ce cas montre qu'une hémorragie post-opératoire après shunt n'est pas obligatoirement secondaire à une rupture de varices oesophagiennes. Aussi toute récurrence hémorragique doit bénéficier d'une fibroscopie pour rechercher l'origine du saignement dont découlera l'attitude thérapeutique.

#### CAS N° 5 :

Ce cas corrobore les données de la littérature (8-31-59-79-214) sur la grande fréquence de thromboses des shunts de fortune (90 à 100%). Ceci pose la question: faut-il encore en 1992 pratiquer des shunts de fortune? ou bien faut-il systématiquement proposer à ces malades une deconnexion azygo-portale?.

\* Thrombose du shunt: (fig:85-86-87)

Les risques de thrombose sont élevés avec 17,2% des shunts réalisés.

Les risques de thrombose du shunt ne sont pas liées à l'étiologie de cette hypertension portale puisque cette thrombose se retrouve avec les mêmes proportions pour toutes les étiologies.

Mais elles sont liées au type de shunt réalisé. Elles compliquent le plus souvent les shunts mesentérico-caves (27,2%) que les shunts spléno-rénaux distaux (6,25%). Les risques de thrombose du shunt sont cinq fois plus élevés après shunt mesentérico-cave qu'après shunt spléno-rénal distal.

MAKSOUUD (125) retrouve un taux de 19,4% de thrombose après shunt spléno-rénal distal et BERNARD (20) retrouve un taux de 11,4%. Mais pour d'autres auteurs elles sont estimées à 10% (109-122-144)

Elle complique 100% des shunts de fortune. Ce risque élevé de thrombose est déjà signalé par plusieurs auteurs (8,31,59,79,214)

Mais le S.S.R.D thrombosé se complique plus souvent de récurrence hémorragique 100% des cas que le S.M.C 33,3%. Ceci peut s'expliquer par le fait que:

\* Après thrombose d'un S.M.C, la V.M.S reste perméable; ce retour au point de départ ne fait que pérenniser un état hémodynamique qui existait avant le shunt. Alors que S.S.R.D thrombose supprime définitivement la veine splénique.

La plus grande fréquence des thromboses des S.M.C s'explique par :

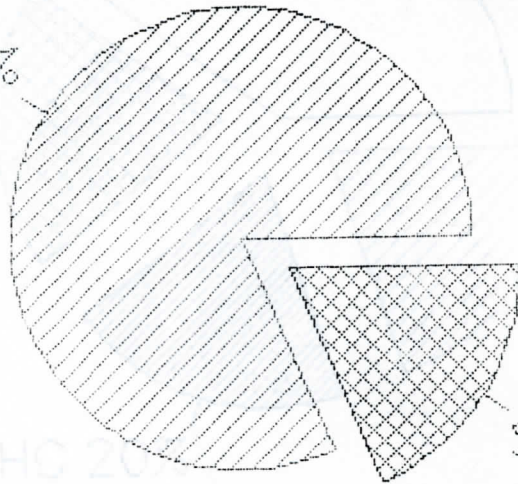
\* La grande fréquence des ascites secondaires à la lésion des pédicules lymphatiques: Mais ce risque peut être évité par une ligature soignée des pédicules lymphatiques.

\* Le fait que S.M.C nécessite 02 anastomoses l'une entre le greffon et la V.C.I et l'autre entre le greffon et la V.M.S, alors que le S.S.R.D ne nécessite qu'une anastomose.

La récurrence hémorragique ne complique pas obligatoirement la thrombose d'un shunt. Ceci peut s'expliquer par le développement des anciennes anastomoses et par l'apparition de nouvelles créées par des adhérences post-opératoires.

SP 81.5%

QIR 20%



ST 18.5%

TOTAL= 27 CAS

SHUNT THROMBOSE= 5 CAS

SHUNT PERMEABLE= 22 CAS

Fig 85

# THROMBOSE / ETIOLOGIE

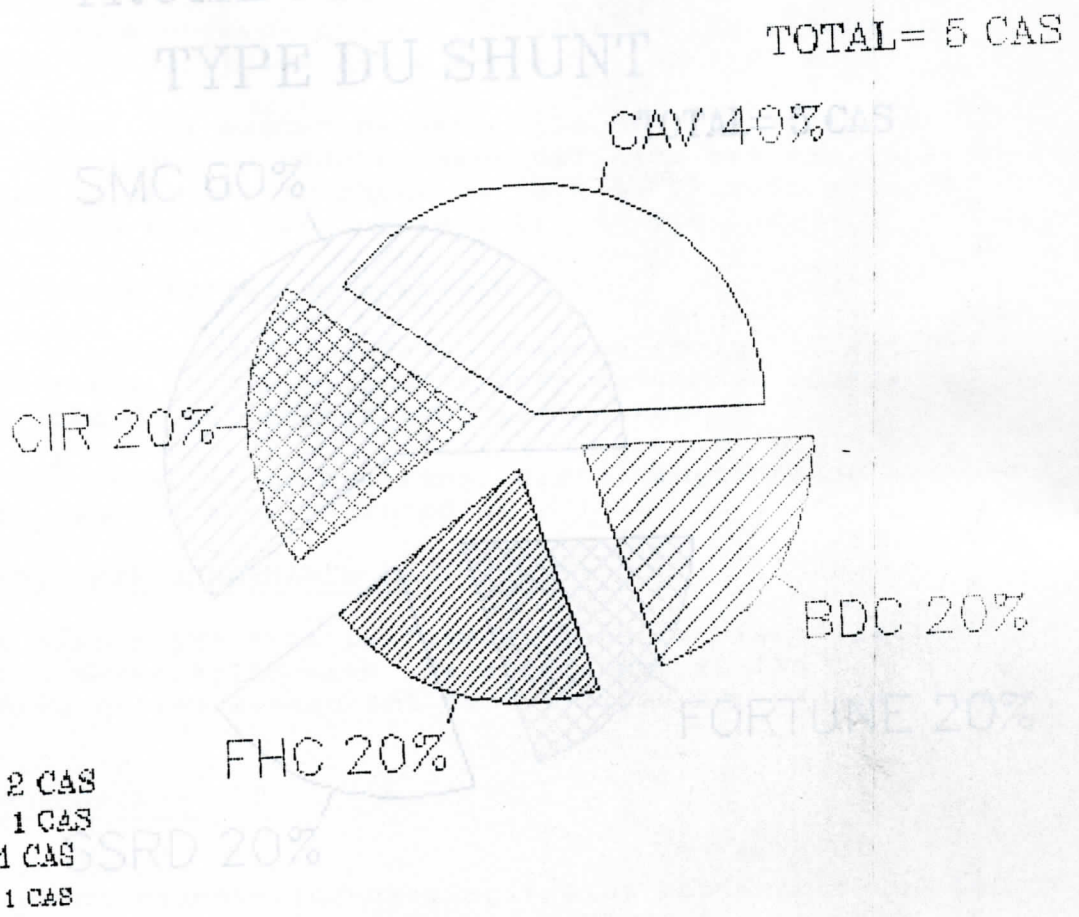


Fig 87 Fig 86

## COMMENTAIRES DU CONTROLE FIBROSCOPIQUE ET PAR L'IMAGERIE

## \* ECHOGRAPHIE : TROMBOSE DU SHUNT

L'examen échographique est fiable dans le contrôle post-opératoire d'un shunt.

Cependant cet examen ne peut être effectué en cas de thrombose généralisée car dans ces cas là il est difficile de visualiser le shunt du fait qu'il est entouré par du liquide alors qu'il n'y a pas de liquide.

Cet examen permet de :

\* Le greffon jugulaire interne lorsqu'il est perméable reste de calibre en bascule constaté lors du contrôle.

\* Le shunt spleno-rénal distal augmente de calibre à travers les dilatations veineuses constatées.

## \* IMAGERIE PAR RESSONANCE MAGNETIQUE :

Cet examen est très performant pour la visualisation d'un shunt mesentérico-cave mais les contraintes de cet examen ont été mentionnées.

## \* FIBROSCOPIE :

Le shunt mesentérico-cave agit plus rapidement que le shunt spleno-rénal distal pour décompresser les varices.

Mais le shunt spleno-rénal distal est plus efficace à long terme que le shunt mesentérico-cave.

CECI s'explique par :

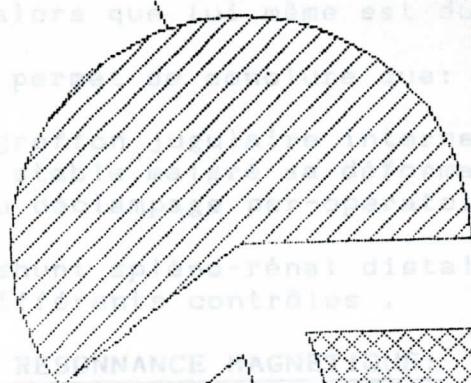
\* Le greffon jugulaire interne droit a un calibre important (1,5 à 2cm) presque toujours supérieur au calibre de la veine splénique, mais ce calibre reste stable avec le temps. Donc l'efficacité à décompresser les varices ne peut être qu'immédiate et stable.

## TROMBOSE DU SHUNT

### TYPE DU SHUNT

TOTAL= 5 CAS

SMC 60%



FORTUNE 20%

SSRD 20%

Fig 87



## COMMENTAIRES DU CONTROLE FIBROSCOPIQUE ET PAR L'IMAGERIE

### \* ECHOGRAPHIE :

L'examen échographique est un examen fiable dans le contrôle post-opératoire de la perméabilité d'un shunt .

Cependant cet examen ne peut être réalisé dans les ascites localisées ou généralisées car dans ces cas là il est difficile de voir le shunt du fait qu'il soit entouré par du liquide alors que lui même est du liquide.

Cet examen permet de conclure que:

- \* Le greffon jugulaire interne, lorsqu'il est perméable reste stable malgré sa déformation en besace constaté lors du déclampage per-opératoire.

- \* Le shunt spléno-rénal distal augmente de calibre à travers les différents contrôles .

### \* IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE:

Cet examen est très performant dans la visualisation d'un shunt mesentérico-cave .Mais son coût et les contraintes de cet examen ont font limités son utilisation.

### \* FIBROSCOPIE :

Le shunt mesenterico-cave agit plus rapidement que le shunt spleno-renal distal pour décompresser les varices.

Mais le shunt spleno-rénal distal est plus efficace à long terme que le shunt mesenterico-cave.

CECI s'explique par:

- \* Le greffon jugulaire interne droit a un calibre important (1,5 à 2cm) presque toujours supérieur au calibre de la veine splénique, mais ce calibre reste stable avec le temps. Donc l'efficacité a décompresser les varices ne peut être qu'immédiate et stable.

\* Le calibre du shunt spléno-rénal distal augmente avec le temps .Ce qui explique son efficacité progressive et lente a décompresser les varices oesophagiennes.

\* Aussi l'efficacité d'un shunt spléno-rénal distal ne peut être jugée qu'au delà du 6ème mois post-opératoire ,c'est souligné la nécessité de réaliser les contrôles fibroscopiques du 6ème et 12ème mois.

CONCLUSION

## CONCLUSION

Au terme de cette étude prospective portant sur 29 hypertensions portales de l'enfant traitées au service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Central de l'Aras, plusieurs constatations peuvent être portées tant sur la clinique que l'imagerie et le traitement.

### A- EPIDEMIOLOGIE ET CLINIQUE:

Epidémiologiquement il n'y a pas d'aspect particulier de l'hypertension portale de l'enfant en Algérie tant sur la répartition du sexe que la répartition géographique, la fréquence et la coexistence.

L'étiologie de l'hypertension portale de l'enfant en Algérie est dominée par les cavernomes portales, mais le fait important est la grande fréquence des cavernomes idiopathiques ou aucune cause pouvant expliquer la thrombose n'est retrouvée. Cet aspect particulier des cavernomes portales est retrouvé en Tunisie et en Inde où le niveau de vie est égal au notre, c'est souligné sur l'intérêt de rechercher s'il existe des facteurs favorisant l'apparition des cavernomes portales. L'exploration préopératoire ou l'exploration postopératoire serait intéressant d'explorer tous les facteurs de régulation de ces enfants à la recherche d'un facteur pouvant expliquer la fréquence de ces cavernomes idiopathiques.

# CONCLUSION

Plusieurs faits peuvent être soulignés :

\* La précocité d'apparition ainsi que la fréquence, la récidivité des hémorragies dans les cavernomes ont rapport aux autres étiologies retrouvées dans cette série rejoignent celle de la littérature.

\* Le deuxième fait important est l'absence dans cette série d'hypertension portale sur cirrhose biliaire secondaire à une dure ontocirrhose d'atrophie des vésicules biliaires. Ceci s'explique chez nous par le retard diagnostique de l'enfant obèse généralement avant l'installation de l'hypertension portale.

### B- FIBROSCOPIE:

L'intérêt de la fibroscopie dans le diagnostic de l'hypertension portale et surtout dans le suivi postopératoire n'est plus à souligner. Actuellement il n'y a plus de place au TGO.

## CONCLUSION

Au terme de cette étude prospective portant sur 29 enfants atteints d'hypertension portale de l'enfant traités au service de Chirurgie Pédiatrique de l'Hôpital Central de l'Armée, plusieurs commentaires peuvent être portés tant sur la clinique que l'imagerie et le traitement.

### A- EPIDEMIOLOGIE ET CLINIQUE:

Epidémiologiquement il n'y a pas d'aspect particulier de l'hypertension portale de l'enfant en Algérie tant sur la répartition du sexe que la répartition géographique, la fréquence et la cosanguinité.

L'étiologie de l'hypertension portale de l'enfant en Algérie est dominée par les cavernomes portes, mais le fait important est la grande fréquence des cavernomes idiopathiques où aucune cause pouvant expliquer la thrombose n'est retrouvée. Cet aspect particulier des cavernomes portes est retrouvé en Tunisie et en Inde où le niveau de vie est égal au notre, c'est souligné sur l'intérêt de rechercher s'il n'existe pas de facteurs favorisant l'apparition des cavernomes portes liés à un environnement défavorable ou à des troubles hématologiques qui mériteraient d'être exploités. Donc il serait intéressant d'explorer tous les facteurs de coagulation de ces enfants à la recherche d'un facteur pouvant expliquer la fréquence de ces cavernomes idiopathiques.

Cliniquement deux faits peuvent être soulignés:

\* La précocité d'expression ainsi que la fréquence, la répétitivité des hémorragies dans les cavernomes par rapport aux autres étiologies retrouvées dans cette série rejoignent celle de la littérature;

\* Le deuxième fait important est l'absence dans cette série d'hypertension portale sur cirrhose biliaire secondaire à une cure chirurgicale d'atrésie des voies biliaires. Ceci s'explique chez nous par le retard diagnostique ou l'enfant décède généralement avant l'installation de l'hypertension portale.

### B- FIBROSCOPIE:

L'intérêt de la fibroscopie dans le diagnostic de l'hypertension portale et surtout dans le suivi post-opératoire n'est plus à souligner. Actuellement il n'y a plus de place au TOGD.

Il faut souligné l'intérêt de rechercher les signes de pré-rupture (taches cerises des varices avec aspect congestif de la muqueuse), d'autant plus que chez nous l'éloignement de certains malades et surtout l'absence d'une couverture médicale en cas de rupture de varices nous incitent à les rechercher et à réaliser des shunts prophylactiques chez nos malades.

### C- ECHOGRAPHIE:

L'échographie est un examen très performant dans le diagnostic de l'hypertension portale, mais aussi dans la cartographie vasculaire pré-opératoire avec cependant quelques remarques.

1°) L'échographie peut dans le même examen apprécier plusieurs paramètres:

- \* Le diamètre de la rate ;
- \* L'aspect du foie;
- \* La perméabilité des veines sus-hépatiques;
- \* La perméabilité de la veine rénale et la distance la séparant de la veine splénique;
- \* La perméabilité de la veine jugulaire interne, la veine porte, la veine splénique et la veine mesentérique supérieure.

Alors que ces différents paramètres étaient appréciés par plusieurs examens d'opacification vasculaire nécessitant le plus souvent une anesthésie générale avec une plus grande irradiation et avec des risques propres à ces techniques qui ne sont pas négligeables d'autant plus qu'ils sont souvent réalisés chez des enfants en bas âge.

Alors que l'artériographie présente des contre indications propre à l'examen lui-même (bonne coagulation) et des contre indications propre à l'anesthésie générale. L'échographie ne présente aucune contre indication mais seulement une difficulté technique liée aux gaz intestinaux qui gêneraient le passage des ultra-sons. Mais l'échographie reste un examen opératoire dépendant.

2°) L'échographie donne une appréciation fragmentée du vaisseau pouvant parfois amené à des confusions ou à des erreurs d'interprétation, en effet:

- \* La veine porte peut être confondue avec une grosse veine choledocienne qui épouse le même trajet qu'elle, d'autant plus que dans les cavernomes elle peut être aussi dilatée que la veine porte et parfois même la dépassée.

\* La veine mésentérique supérieure peut être confondue avec une grosse veine pancréatico duodénale;

\* Par contre ne peut y avoir de sources d'erreurs dans l'exploration de la veine splénique.

3°) Ni l'échographie, ni l'artériographie ne nous ont permis d'apprécier en pré-opératoire l'aspect et la texture des vaisseaux étudiés.

#### DONC:

L'échographie peut être un examen suffisant dans l'exploration et la réalisation d'une cartographie vasculaire dans les hypertensions portales par bloc intra et sus hépatique.

Dans les cavernomes portales:

\* L'échographie est un examen suffisant et surtout plus performant que l'artériographie dans l'exploration de la veine splénique dans les splénomégalies type III et IV.

\* Par contre l'artériographie est plus performante que l'échographie dans l'exploration de la veine mésentérique supérieure.

#### AUSSI:

L'échographie gagnerait en fiabilité par l'utilisation de repères fixes dans l'appréciation de la veine mésentérique supérieure.

Une étude échographique peut être entamée dans ce but et aussi à la recherche d'éléments d'appréciation de la paroi vasculaire pouvant aider au diagnostic d'une périphlébite, car parfois la veine est perméable mais atteinte par le processus de périphlébite pouvant compliquer le geste chirurgical.

#### D- TRAITEMENT:

Cette étude confirme la facilité d'exécution du shunt mésentérico-cave par rapport au shunt spléno-rénal distal, du fait de sa faible consommation de temps et de sang. Car toute la difficulté d'exécution ainsi que la plus grande consommation de sang du shunt spléno-rénal distal s'explique

par la difficulté de dissection et de ligature des collatérales pancréatiques.

Par contre le shunt mesentérico-cave se complique plus souvent que le shunt spléno-rénal distal d'ascite généralisée qui augmente les risques de thrombose du shunt. Donc un soin particulier doit être donné dans la dissection des pédicules lymphatiques et leur ligature soignée lors de la réalisation d'un shunt mesentérico-cave.

Si une ascite est retrouvée en post-opératoire, un contrôle artériographique du shunt doit être réalisé et si le shunt est thrombosé il faut intervenir rapidement dans les 10 jours pour la désobstruction du shunt.

L'analyse des hémorragies post-opératoires révèle:

\* Toute récurrence hémorragique post-opératoire précoce n'est pas forcément secondaire à une rupture des varices œsophagiennes; d'où la nécessité de toujours réaliser une fibroscopie en cas de récurrence hémorragique précoce.

\* Une récurrence hémorragique par rupture des varices œsophagiennes n'est pas synonyme de thrombose et qu'une sténose de l'anastomose peut être à l'origine de la récurrence hémorragique. Cette distinction est importante à faire, car une sténose de l'anastomose peut être traitée par une dilatation sous cathétérisme sous condition que l'anastomose ait été réalisée par du fil non résorbable à point séparés au niveau du mur antérieur et un hémisujet du mur postérieur.

Le shunt mesentérico-cave a une tendance plus grande à la récurrence hémorragique que le shunt spléno-rénal distal avec un risque de thrombose plus grand.

Le shunt mesentérico-cave agit plus rapidement sur les varices que le shunt spléno-rénal distal qui lui met plus de temps. Ceci permet de conclure que la fibroscopie du 3ème et 6ème mois post-opératoire ne peut préjuger de l'efficacité d'un shunt spléno-rénal distal alors qu'elle peut préjuger de l'efficacité d'un shunt mesentérico-cave.

Le shunt mesentérico-cave se comporte comme un shunt porto-cave avec déviation de tous le flux lorsqu'il est réalisé sur une cirrhose. Donc devant toute cirrhose et avant tout shunt il est nécessaire de réaliser une écho-doppler afin d'apprécier la direction du flux.

242

Le contrôle échographique du shunt est fiable à 90%. Le contrôle du shunt mesenterico-cave par l'imagerie, par résonance magnétique donne beaucoup d'espoir par rapport à l'échographie, mais son coût le rend actuellement inaccessible.

SUJET A JEUN  
PREMEDICATION OUI/NON  
TYPE DE PREMEDIATION

MATERIEL :

RESULTATS :

\* OESOGASTRODUODENOSCOPIE TOTALE: OUI/NON  
\* DESCRIPTION DES VARICES

1) LOCALISATION :

\* OESOPHAGE                      SOUS CARDIALE :  
  1/3 SUP  
  1/3 MOY.  
  1/3 INF.

2) TAILLE                      GI                      GII                      GIII

3) NOMBRE

4) ASPECT MUQUEUSE

\* CONGESTIF  
\* TELANGIECTASIQUE  
\* ECCHYMOTIQUE

5) HEMORRAGIE: OUI/NON

N B :                      GRADE DES VARICES                      (158 bis)

Varice Grade I                      :                      varice de petite taille

Varice Grade II                      :                      varice de taille moyenne

Varice Grade III                      :                      varice de grande taille



ANNEXE 1 : FIBROSCOPIE

DATE :  
 OPERATEUR :  
 PREMEDICATION:

SUJET A JEUN  
 PREMEDICATION OUI/NON  
 TYPE DE PREMEDICATION

MATERIEL :

RESULTATS :

\* OESOGASTRODUODENOSCOPIE TOTALE: OUI/NON  
 \* DESCRIPTION DES VARICES

1) LOCALISATION :

\* OESOPHAGE SOUS CARDIALE :  
 1/3 SUP  
 1/3 MOY.  
 1/3 INF.

2) TAILLE GI GII GIII

3) NOMBRE

4) ASPECT MUQUEUSE

\* CONGESTIF  
 \* TELANGIECTASIQUE  
 \* ECCHYMOTIQUE

5) HEMORRAGIE: OUI/NON

N B : GRADE DES VARICES (108 bis)

Varice Grade I : varice de petite taille  
 Varice Grade II : varice de taille moyenne  
 Varice Grade III : varice de grande taille

VEINE ANNEXE 2 : ECHOGRAPHIE

CALIBRE  
 LONGUEUR  
 DISTANCE VEINE HÉPALE/ VEINE SPLENIQUE

I FOIE: ECHOSTRUCTURE :  
 ASPECT SEGMENT I :  
 ASPECT PARTICULIER :

II CALIBRE VEINE CAVE INFÉRIEURE (mesurée en regard du tronc porte:

INSPIRATION :  
 EXPIRATION :

III CALIBRE VEINES SUS-HEPATIQUES (à un centimètre de l'ostium:

VISIBLE	:	OUI	NON
V.S.H DROITE	:	OUI	NON
V.S.H GAUCHE	:	OUI	NON
V.S.H MEDIANE	:	OUI	NON

IV VEINE PORTE:

VISIBLE : NON : CAVERNOME PORTAL OUI / NON  
 OUI : CALIBRE:

BIFURCATION PORTALE : VISIBLE OUI /NON  
 DERIVATION OUI/ NON

V PETIT EPIPLOON:

EPAISSI : OUI /NON  
 EPAISSEUR :

VI VEINE SPLENIQUE:

VISIBLE : NON  
 : OUI: CALIBRE AU NIVEAU DU HILE:  
 CALIBRE EN REGARD PANCREAS:  
 TORTUEUSE: OUI/NON  
 DERIVATION : OUI/NON

VII VEINE MESENTERIQUE SUPERIEURE:

VISIBLE : NON  
 : OUI : CALIBRE :  
 DERIVATION: OUI/NON

VEINE RENALE GAUCHE:

CALIBRE :  
LONGUEUR :  
DISTANCE VEINE RENALE/ VEINE SPLENIQUE.

## BIBLIOGRAPHIE

1 ADSON, M. A., VAN-HEERDEN, J. A., DUANE, M.  
The distal Splenorenal Shunt.  
Arch. Surg. 1964, 119, 609-613.

2 ALAGILLE, D., CAELIER, J. C., CHIVA, M., ZIADE, R., ZIADE, M., MOY, F.  
Long Term Neuropsychological Outcome in Children  
Undergoing Portal-Systemic Shunts for Portal Vein  
Obstruction without Liver Disease.  
J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 1986, 5, 881-886.

3 ALLAGILE, D.  
Table ronde: Hypertension portale de l'enfant.  
Arch. Fr. Pediatr. 1968, 45, 441-5

4 ALLAGILE, D.  
Les Cirrhoses de l'enfant vues sous l'Angle de  
l'Hypertension Portale.  
Revue Française de Gastro-entérologie 1981, 105,  
29-36.

5 ALAGILLE, D., ODIEVRE, M. M., CORSEIA, J. P.  
Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant  
Flammarion Médecine Sciences, 1975, 284-228.

6 ALTMAN, R. F., KRUG, J.  
Portal Hypertension: American Academy of Pediatrics  
Surgical Section Survey-1981  
J. Pediatr. Surg. 1982, 17, 567-

## BIBLIOGRAPHIE

7 ALVAREZ, F., BERNARD, G., BRUNELLE, F., HADCHOUËL, P., ODIEVRE, M., ALLAGILE, D.  
Congenital hepatic fibrosis in children.  
J. Pediatr. 1981, 99, 372-375

8 ALVAREZ, F., BERNARD, G., BRUNELLE, F., HADCHOUËL, P., ODIEVRE, M., ALLAGILE, D.  
Portal obstruction in children, II. Results of  
surgical portosystemic shunts.  
J. Pediatr. 1983, 103, 788-797.

9 ALVAREZ, F., BERNARD, G., BRUNELLE, F., HADCHOUËL, P., ODIEVRE, M., ALLAGILE, D.  
Portal obstruction in children I. Clinical investi-  
gation and hemorrhage risk.  
J. Pediatr. 1983, 103, 698-702.

- 1 **ADSON. M. A, VAN-HEERDEN. J. A, DUANE. M.**  
The distal Splenorenal Shunt.  
Arch. Surg. 1984, 119, 609-613.
- 2 **ALAGILLE. D, CAELIER. J. C, CHIVA. M, ZIADE. R, ZIADE. M, MOY. F.**  
Long-Term Neuropsychological Outcome in Children Undergoing Portal-Systemic Shunts for Portal Vein Obstruction without Liver Disease.  
J. Pediatr Gastroenterol Nutr 1986, 5, 861-866.
- 3 **ALLAGILE. D**  
Table ronde: Hypertension portale de l'enfant.  
Arch. Fr. Pediatr, 1986, 43, 441-5
- 4 **ALLAGILE. D\***  
Les Cirrhoses de l'enfant vues sous l'Angle de l'Hypertension Portale.  
Revue Française de Gastro-entérologie 1981, 165  
29-36.
- 5 **ALAGILLE .D, ODIEVRE MM. M, CORREIA. J. P**  
Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant  
Flammarion Medecine Sciences, 1978, 204-228.
- 6 **ALTMAN. R. P, KRUG. J.**  
Portal Hypertension: American Academy of Pediatrics Surgical Section Survey-1981  
J. Pediatr. Surg. 1982, 17, 567-
- 7 **ALVAREZ. F, BERNARD. O, BRUNELLE. F, HADCHOUEL. M, LEBLANC. A  
ODIEVE. M, ALLAGILE. D.**  
Congenital hepatic fibrosis in children.  
J. Pediatr. 1981, 99, 370-375
- 8 **ALVAREZ. F, BERNARD. O, BRUNELLE. F, HADCHOUEL. P, ODIEVE. M,  
ALLAGILE. D.**  
Portal obstruction in children, II. Results of surgical portosystemic shunts.  
J. Pediatr. 1983, 103, 703-707.
- 9 **ALVAREZ. F, BERNARD. O, BRUNELLE. F, HADCHOUEL. P, ODIEVE. M,  
ALLAGILE. D.**  
Portal obstruction in children I. Clinical investigation and hemorrhage risk.  
J. Pediatr. 1983, 103, 696-702.

- 10 **ALVAREZ. F, BERNARD. O, ALLAGILE. D**  
Les obstructions portes de l'enfant.  
Gastroenterol Clin Biol.1984,8,330-335
- 11 **AUVERT. J**  
Hypertension portale de l'enfant Résultats à long terme des interventions de dérivations porto-cave pour blocage extra-hépatique.  
Chir.Pédiatr,1982,25,234-236.
- 12 **BALIQUE. J. G, CHABERT. M, CHAMPAILLER. A, VIGNE-REBAUD. M. A  
ESPALIEU. P, HUGONNIER. G, CUILLERET. J**  
L'anastomose porto-cave latéro-latérale calibrée de Marion une dérivation tronculaire .  
Maintenant un flux portal hépatopète?  
Gastroenterol Clin Biol.1985,9,305-311
- 13 **BARSOUM. M. S, RIZ-ALLAH. M. A, EL SAID-KHEDR. M, KHATTAR. N. Y**  
A new posterior exposure of the splenic vein for an H-graft splenorenal shunt.  
Br. J. Surg.1982,69,376-379
- 14 **BELGHITI. J, GRENIER. P, NOUEL. O, NAHUM. H, FEKETE. F.**  
Long-term Loss of Warren's Shunt Selectivity  
Angiographic Demonstration.  
Arch. Surg. 1981,116,1121-1125.
- 15 **BENGMARK. S, BORJESSON. B, HOVELS. J, JOELSSON. B,  
LUNDERQUIST. A, OWMAN. T.**  
Obliteration of Esophageal Varices by PTF  
Ann. Surg. 1979,190,549-554.
- 16 **BERARD. PH**  
Traitement Chirurgical des hémorragies par rupture de varices oesophagiennes. Sclérose circulaire du bas oesophage par un clip introduit par voie orale et ligature par voie thoracique des veines péri-oesophagiennes.  
J. Chir. 1984,121,389-393.
- 17 **BERARD. PH, PAPIILLON. M, EVREUX. M, CHUZEL. M, LABROSSE. H,  
JACQUEMARD. R.**  
Traitement des Varices Oesophagiennes\*  
Ligature de l'oesophage thoracique sur clip sans ouverture viscérale.
- 18 **BERGER. D, PRODUIT. S, GENTON. N.**  
Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portale infantile.

- La dissection-ligature oesophagienne de Vosschulte modifiée par Rehbein.  
Chir.Pédiat.1983,24,29-33.
- 19 **BERNARD. O, HADCHOUEL. F, ALVAREZ. F, ALLAGILE. D.**  
Hypertension portale de l'enfant  
le risque hémorragique et sa prévention.  
Chir.Pédiatr,1982,23,179-183
- 20 **BERNARD. O, ALVAREZ. F, ALAGILLE. D.**  
Résultats des anastomoses porto-systémiques dans les cirrhoses de l'enfant\*.  
Arch Fr Pediatr 1985,42,249-53.
- 21 **BERNARD. O, ALVAREZ. F, HADCHOUEL. P, ALAGILLE. D.**  
Portal Hypertension in Children.  
Clinics in Gastroenterology January 1985,14,33-55.
- 22 **BERNARD. O, ALVAREZ. F, ALLAGILE. D.**  
Hypertension portale de l'enfant.  
Surveillance post-opératoire à court et long terme.  
Chir.Pédiat.1982,23,229-233
- 23 **BISMUTH. H**  
Les anastomoses spléno-rénales  
E.M.C.Paris Technique Chirurgicale,App.Dig.  
40810,4.4.06
- 24 **BISMUTH. H, DOMINIQUE FRANCO. M. D**  
Portal Diversion for Portal Hypertension in Early Childhood.  
Ann. Surg.1976,183,439,446.
- 25 **BISMUTH. H**  
Traitement de l'hypertension portale de l'enfant A propos de 100 cas .  
Chir.Pédiatr.1982,23,281-220.
- 26 **BISMUTH. H, ADAM. R, MATHUR. S, SHERLOCK. D.**  
Options for Elective Treatment of Portal Hypertension in Cirrhotic Patients in the Transplantation Era.  
Am. J. Surg.1990,160,105-110.
- 27 **BISMUTH. H, FRANCO. D.**  
L'hypertension portale  
E.M.C,Technique Chirurgicale App.Dig.,40800,4.4.06

- 28 **BISMUTH. H, HOUSSIN. D,**  
L'abord direct des varices oesophagiennes  
E.M.C, Technique Chirurgicale App.Dig.40830.4.7.12
- 29 **BISMUTH. H, FRANCO. D, ALAGILLE. D.**  
**Portal Division for portal Hypertension in Children**  
The First Ninety Patients.  
Ann.Surg.1980,192,18-24.
- 30 **BLANCHARD. H, BEAUCHAMPS. G, NORMANDIN. D, MONTUPET. PH,**  
**BENSOUSSAN. A. L.**  
Hypertension portale par bloc extra-hépatique de  
l'enfant (HTPEH).  
Chir.Pédiatr.1982,23,221-225
- 31 **BOLES. E. T, BIRKEN. G**  
Extrahepatic portal hypertension in children  
Chir.Pédiatr,1983,24,23-28
- 32 **BOLEKENIUS. M**  
Physiopathologie de l'hypertension portale  
Chir.Pédiatr, 1982, 23, 144-149
- 33 **BOLONDI. L, MAZZIOTTI. A, ARIENTI. V, CASANOVA. P,**  
**GASBARRINI. G, CAVALLARI. A, BELLUCI. R, GOZZETTI. G**  
**POSSATI. L, LABO. G.**  
Ultrasonographic study of portal venous system in  
portal hypertension and after portosystemic shunt  
operations.  
Surgery 1984,95,261-269.
- 34 **BRUNELLE. F, PARIENTE. D, ALAGILLE. D, CHAUMONT. P**  
L'échotomographie dans l'hypertension portale de  
l'enfant:Etude des dérivations gastro-oesophagiennes  
J.Radiol.1980,61,671-675
- 35 **BRETAGNE. J. F, BOURGUET. P, MORISOT. D, DUVAUFERRIER. R,**  
**DARNAULT. P**  
Corrélation entre les paramètres hémodynamiques de la  
circulation portale chez le cirrhotique.  
Gastroenterol .Clin.Biol,1985,9,674-678
- 36 **BRUET. A, FINGERHUT. A, EUGENE. C, FENDLER. J. P**  
Varices intestinales et hypertension portale  
GastroenterolClin.Bio,1984,8,725-732
- CHADUI. N, BOUCHENAFI. N, YAICI. M.**  
Rapport Algérien sur l'hypertension portale de  
l'enfant.  
Congrès Maghrobin de Pédiatrie 1990,Alger.



- 37 **BOUDHINA.**  
Rapport Tunisien sur l'hypertension portale de l'enfant.  
Congrès Maghrebien de Pédiatrie 1990, Alger.
- 38 **CAMERON. J. L, HERLONG. H. F, SANFEY. H, BOITNOTT. J, KAUFMAN. S. L, GOTT. V. L, MADDREY. W. C.**  
The BUDD-CHIARI syndrome: Treatment by mesenteric systemic venous shunts.  
Ann. Surg. 1983, 198, 335-346
- 39 **CAMERON. J. L, ZUIDEMA. G. D, SMITH. G. W, HARRINGTON. D. P, MADDREY. W. C, MARYLAND. B.**  
Mesocaval Shunts for the Control of Bleeding esophageal varices.  
Surgery 1979, 85, 257-262.
- 40 **CARLIER. J. C, MARTELLI. H, DUCOT. B, ALLAGILE. D**  
Aspects médicaux de l'Hypertension portale de l'enfant à l'Hôpital de Bicêtre.  
Etude rétrospective de 282 observations (1954-1981)  
Chir. Pédiatr. 1982, 23, 167-170
- 41 **CHEZMAR. J. L, BERNARDINO. M. E**  
Mesoatrial shunt for the treatment of BUDD-CHIARI syndrome: Radiologic evaluation in eight patients  
A. J. R, 1987, 149, 707-710
- 42 **CLATWORTHY. H. W, NAHMAD. M, HOLLABAUGH. R. S**  
Presinusoidal Extrahepatic Portal Hypertension: A review of thirty-five Variously Treated.  
Progress in pediatric surgery 1977 vol 11, 125-139
- 43 **CLATWORTHY. H. W, BOLES. T. E.**  
Extrahepatic Portal bed block in Children: Pathogenesis and Treatment.  
Ann. Surg. 1959, 150, 371-383.
- 44 **CLATWORTHY. JR.**  
Big shunts for Small Patients with Portal Hypertension: A Bit of History.  
J. Pediatr. Surg. 1990, 25, 1082-1084.
- 45 **COHEN. D, MANSOUR. A.**  
Extrahepatic Portal Hypertension long-term Results.  
Progress in pediatric surgery 1977, vol 10, 129-140
- 46 **CHAOUI. N, BOUCHENAF. N, YAICI. M.**  
Rapport Algérien sur l'hypertension portale de l'enfant.  
Congrès Maghrebien de Pédiatrie 1990, Alger.

- 47 **CORBEAU. A, FARNAR. P, COURJARET. P, CAVALLO. G, GAUTHIER. A, CLEMENT. J. P.**  
Interêt de la voie Transjugulaire dans l'Embolisation  
Thrombose des varices oesophagiennes au cours des  
Hémorragies Digestives par Hypertension Portale.  
Ann.Radiologie, 1983, 26, 290-294.
- 48 **DACH. J. L, HILL. M. C, PELAEZ. J. C, LEPAGE. J. R, RUSSELL. E.**  
Sonography of hypertensive portal venous system.  
Correlation with arterial portography.  
A. J. R, 1981, 137, 511-517
- 49 **DOFFEL. M, BRANDT. C. M, FINCKER. J. L, BOCKEL. R.**  
Relations entre Hypertension Portale, Ascite,  
Varices oeso-Gastriques et Hémorragie Digestive  
au cours de la Cirrhose Alcoolique.  
Gastroenterol. Clin. Biol, 1980, 4, 376-382
- 50 **DONOVAN. T. J, WARD. M, SHEPHERD. R. W.**  
Evaluation of Endoscopic Sclerotherapy of Esophageal  
Varices in Children.  
Journal. of Pediatric Gastroenterology and Nutrition  
1986, 5, 696-700 .
- 51 **DOWLING. J.**  
Ten Years Experience With Mesocaval Grafts .  
Surg. Gynecol. Obstet. 1979, 149, 518-522.
- 52 **DRAPANAS. T, LOCICERO. J, DOWLING. B. J.**  
Hemodynamics of the Interposition Mesocaval Shunt.  
Ann. Surg. 1975, 181, 523-531.
- 53 **DRAPANAS. T**  
Interposition Mesocaval Shunt for Treatment of Portal  
Hypertension.  
Ann. Surg. 1972, 176, 435-445.
- 54 **ECKHAUSER. E, POMERANTZ. A. R, KNOL. J. A, STRODEL. W. E, WILLIAMS. D. M, TURCOTTE. J. G.**  
Early Variceal Rebleeding after Successful Distal  
Splenorenal Shunt.  
Arch. Surg. 1986, 121, 547-552.
- 55 **FABIAN. B, DEGOTT. C, RAMOND. M. J, VALLA. D, BENHAMOU. J. P, POTET. F.**  
Obturation endoscopique des varices oeso-gastriques  
par le Bucrylate.

- Etude morphologique à partir de 12 cas autopsiés  
Gastroenterol Clin.Biol,1986,10,580-583
- 56 **FACCIOLI. A. M, GERUNDA. G. E, NERI. D, MERENDA. R, ZANGRANDI. F  
MEDURI. F.**  
Selective Variceal Decompression and its Role  
Relative to Other Therapies.  
Am.J.Surg.1990,160,60-66.
- 57 **FISHER. J. E, BOWER. R. H, ATAMIAN. S, WELLING. R**  
Comparison of Distal and Proximal Splenorenal Shunts  
A Randomized Prospective Trial.  
Ann.Surg.1981,194,531-544.
- 58 **FLAGEAT. J, VICENS. J. L, CELTON. H, LARROQUE. P, METGES. P. J.**  
Hémorragies par Varices Rectales et Hypertension  
Portale.  
J.Radiol.1984,65,481-483
- 59 **FONKALSURD. E. W**  
Long-term Results following Surgical Management of  
Portal Hypertension in Children1.  
Langzeitresultate nach operativer Behandlung der  
portalen Hypertension im Kindes-alter.  
Z.Kinderchir 1982,35,57-61
- 60 **FOSTER. J. H, HOLOCOMB. G. W, KIRTLEY. J. A.**  
Résultas of Surgical treatment of Portal Hypertension  
in Children.  
Ann.Surg.1963,157,868-880.
- 61 **FOSTER. P. N, BOWEN. M, HOWDLE. P. D, LOSOWSKY. M. S.**  
Low Fibronectin in Portal Hypertension  
Digestion,1983,28,122-124
- 62 **FULENWIDER. J. T, NORDLINGER. B. M, MILLIKAN. W. J, SONES. P. J,  
WARREN. D. W.**  
Portal Pseudoperfusion.  
An Angiographic Illusion.  
Ann.Surg.1979,189,257-269.
- 63 **GENTIL-KOCHER. S, BERNARD. O, BRUNELLE. F, HADCHOUEL. M,  
MAILLARD. J. N, VALAYER. J, HAY. J. M, ALAGILLE. D**  
BUDD-CHIARI syndrome in children :Report of 22 cases  
The J.of pediatr.1988,113,30-38.
- 64 **GALLOWAY. J. R, HENDERSON. M. J.**  
Management of Variceal Bleeding in Patients with

- 73 Extrahepatic Portal Vein Thrombosis.  
Am. J. Surg. 1990, 160, 122-127.
- 65 **GAREL. D, WOOD. C, PARIENTE. D, DOMMERGUES. J. P.**  
Obstruction du Système porte d'apparition retardée  
après Infection Néonatale à Staphylococcus aureus.  
Arch. Fr. Pediat. 1989, 46, 41-3.
- 66 **GROUGE. T. H, RANSON. H. C. J.**  
Esophageal Transection and Paraesophagogastric  
Devascularization for Bleeding Esophageal Varices.  
Am. J. Surg. 1986, 151, 47-54.
- 67 **GRACE. D. N, CONN. H. O, RESNICK. R. H, GROSZMANN. R. J,**  
**ATTERBURY. C. E, WRIGHT. S. C, GUSBERG. R. J, VOLLMAN. R,**  
**GARCIA-TSAO. G, FISHER. R. L, O'HARA. E. T, MCDERMOTT. W. V,**  
**MASELLI. P. J, WIDRICH. W, MATLOFF. D. S, HORST. D, BANKS. N,**  
**ALBERTS. J.**  
Distal Splenorenal vs. Portal-Systemic Shunts after  
Hemorrhage from Varices: A Randomized Controlled Trial.  
Hepatology, 1988, 6, , 1475-1481.
- 68 **GRACE. N.**  
A Hepatologist's View of Variceal Bleeding  
Am. J. Surg. 1990, 160, 26-31.
- 69 **GRAHAM. D. Y, SMITH. J. L,**  
The Course of patients After Variceal Hemorrhage.  
Gastroenterology 1981, 80, 800-809.
- 70 **GRAUER. E. S, SCHWARTZ. S. I.**  
Extrahepatic Portal Hypertension  
A Retrospective Analysis  
Ann. Surg. 1979, 189, 566-574.
- 71 **GUHARAY. B. N, M. S, M. CH, SAIN. P, M. B. B. S, BANERJEE. D, M. B. B. S**  
**F. F. . A. R. C. S, GUHA MAJUMDAR. D. N, M. D, SENGUPTA. K. P, M. B. S,**  
**PHIL. D, BASU. A. K, M. S, F. R. C. S, F. A. C. S.**  
Direct splenocaval shunt for selective decompression  
of portal hypertension in children.  
Surgery. 1980, 87, 271-279.
- 72 **HARLEY. H. A, MORGAN. T, REDEKER. A. G, REYNOLDS. T. B. ,**  
**VILLAMIL. F, WEINER. J. M, YELLIN. A.**  
Results of a Randomized TRial of End-to-Side Portoca-  
val Shunt and Distal Splenorenal Shunt in Alcoholic  
Liver Disease and Variceal Bleeding.  
Gastroenterology 1986, 91, 802-9.

- 73 **HASSEL. E, BENSON. L, HART. M, KRIEGER. D. E.**  
Hepatic encephalopathy after portocaval shunt in a noncirrhotic child.  
J. Pediatr, 1984, 105, 439-440.
- 74 **HAROUCHE. A, BELAKHDAR. A, FEHRI. M**  
Place de la ligature de l'oesophage sur bouton dans les varices oesophagiennes de l'enfant.  
Chir. Pédiat. 1982, 23, 190-195
- 74 Bis **HASSANI. M**  
La maladie de BANTI: hypothèses et réalités.  
Thèse pour le doctorat en science médicale 1986.
- 75 **HAY. J. M, VALAYER. J, MAILLAND. J. N.**  
Le Greffon jugulaire interposé dans le traitement de l'hypertension portale de l'enfant.  
Chir. Pédiat. 1982, 23, 211-213.
- 76 **HAY. J. M, FLAMANT, MAILLARD. J. N**  
L'aspect du traitement chirurgical de l'Hypertension Portale.  
Chirurgie, 1980, 30, 649-664
- 77 **HELOURY. Y, VALEYER. J, HAY. J. M, GAUTHIER. F, ALLAGILE. D.**  
Hypertension portale chez l'enfant.  
Attitude thérapeutique en cas d'échec d'une dérivation portosystémique.  
Chir. Pédiat. 1986, 27, 143-147.
- 78 **HENDERSON. M, J. F. R. C. S, STEVEN. , HEYMSFIELD. B, M. D,**  
**HOROWITZ. J, M. D, MICHAEL. H, KUTNER, PH. D.**  
Measurement of Liver and Volume by Computed Tomography.  
Radiology, 1981, 141, 525-527.
- 79 **HENDERSON. J. M, MILLIKAN . W. J, GALAMBOS. J. T, WARREN. W. D.**  
Selective variceal decompression in portal vein thrombosis.  
Br. J. Surg, 1984, 71, 745-749
- 80 **HENDERSON. M. J, MILIKAN. J. W, JR, GALLOWAY. J. R,**  
The Emory Perspective of Distal Splenorenal Shunt in 1990.  
Am. J. Surg, 1990, 160, 54-59.
- HUGUIER. M, BELGHITI. HJ, VALETTE. M, LECLERE. J.**  
Varices Rœtales Héorragiques chez un Cirrhotique.  
Gastroenterol Clin. Biol. 1988, 4, 211-214.

- 81 **HENDERSON. J. M, MILLIKAN. W. J, CHIPPONI. J, WRIGHT. L, SONES. P. J, MEIER. L, WARREN. D.**  
The incidence and Natural History of Thrombus in the Portal vein Following Distal Splenorenal Shunt.  
Ann. Surg, 1982, 196, 1-7.
- 82 **HENDERSON. M. J, EL KHISHEN. M. A, MILLIKAN. W. J, SONES. P. J, WARREN. D. W.**  
Management of Stenosis of distal Splenorenal Shunt by Balloon Dilatation.  
Surg. Gynecol. Obstet, 1983, 157, 43-48.
- 83 **HENDERSON. J. M, MILLIKAN. W. J, BACON. W. L, KUTNER. M. H, WARREN. D. W.**  
Hemodynamic Differences between Alcoholic and Nonalcoholic Cirrhotics following Distal Splenorenal Shunt-Effect on Survival?  
Ann. Surg, 1983, 198, 325-334
- 84 **HENNESSY. T. P. J, STEPHENS. R. B, KEANE. F. B.**  
Acute and Chronic Management of Esophageal Varices by Injection Sclerotherapy.  
Surg. Gynecol. Obstet, 1982, 154, 375-377.
- 85 **HIRASHIMA. T, HARA. T, TAKENDI. H, MUTO. M, SHIRATO. T, SAKURABA. Y, BENITANI. A, JUAN. I. K, KUGA. K, SAID. H, OKUDA. K**  
Transabdominal esophageal mesocolic transection for the control of esophageal varices.  
Surg. Gynecol. obstet. 1980, 151, 36-40
- 86 **HIRAM. C, POLK. J. R, M. D**  
A Modification of the Warren Shunt.  
The gastric juice, Br. J, Surg. 1972, 59, 443.
- 87 **HOLYOKE. E. A, DAVIS. C. W, HARRY. R. D.**  
Surgical anatomy of the mesocaval shunt.  
Surg. 1975, 4, 78, 526-530.
- 88 **HOWARD. E. R, STRINGER. M. D, MOWAT. A. P.**  
Assessment of Injection Sclerotherapy in the management of 152 Children with oesophageal varices.  
Br. Surg. 1988, 75, 404-408.
- 89 **HOWARD. E. R, STAMATAKIS. J. D, MOWAT. A. P.**  
Management of Esophageal Varices in Children by Injection Sclerotherapy.  
J. Pediatr. Surg. 1984, 19, 2-5.
- 90 **HUGUIER. M, BELGHITI. HJ, VALETTE. M, LECLERE. J.**  
Varices Rectales Hémostatiques chez un Cirrhotique.  
Gastroenterol Clin. Biol. 1980, 4, 211-214.

- 91 **HUGUIER. MUHL. J. F, FRANCOIS. M.**  
Les indications opératoires dans les hémorragies digestives par hypertension portale du Cirrhotique.  
Ann Chir 1978, 32(10), 705-711
- 92 **HUSTON. D. G, ZEPPA. R, LEVI. J. U, SCHIFF. E. R, LIVINGSTONE. A. FINK. P.**  
The effect of distal Splenorenal Shunt on Hypersplenism.  
Ann Surg, 1977, 185, 605-612.
- 93 **IDEZUKI. Y, SANJO. K, BANDAI. Y, KAWASAKI. S, OHASHI. K.**  
Current Strategy Esophageal Varices in Japan.  
Am. J. Surg. 1990, 160, 98-104.
- 94 **INK. O, SERVANT. L, ATTALI. P, PELLETIER. G, BUFFET. C, ETIENNE. J. P.**  
Prévention par le propranolol de la récurrence hémorragique par rupture de varices oesophagiennes: Valeur pronostique péjorative de l'ascite et de l'ictère.  
Gastroenterol. Clin. Biol, 1985, 9, 819-823.
- 95 **INOKUCHI. K, M. D, F. A. C. S, BEPPU. K, M. D, KOYANAGI. N, M. D, NAGAMINE. K, M. D, HASHIZUMZ. M, M. D, SUGIMACHI. K, M. D, F. A. C. S**  
Exclusion of Nonisolated Splenic Vein in Distal Splenorenal Shunt for Prevention of Portal Malcirculation.  
Ann. Surg. 1984, 200, 711-718.
- 96 **INOKUCHI. M. K.**  
Décompression sélective des varices oesophagiennes par anastomoses coronaro-cave.  
200 observations.  
Chirurgie, 1980, 106, 252-256.
- 97 **INOKUCHI. K.**  
Prophylactic Portal Nondecompression Surgery in Patients with Esophageal Varices.  
An Interim Report.  
Ann. Surg. 1984, 200, 61-65.
- 98 **INOKUCHI. K. SUGIMACHI. K**  
The selective shunt for variceal bleeding A Personal Perspective.  
Am. J. Surg, 1990, 160, 48-53

- 99 **JENKINS. S. A, BAXTER. J. N, DEVITT. P, WARE. J, SHIELDS. R.**  
A prospective randomised controlled clinical trial comparing somatostatin and vasopressin in controlling acute variceal haemorrhage. British Medical J., 1985, 290, 275-278.
- 100 **JOHNSON. W. C, NABSETH. D. C, WIDRICH. W. C, BUSH. H. L, O'HARA. E ROBBINS. A. H**  
Bleeding Esophageal Varices Treatment with Vasopressin, Transhepatic Embolization and Selective Splenorenal Shunting. Ann. Surg. 1982, 195, 393-400.
- 101 **JOHNSTON. G. W.**  
Six years' experience of oesophageal transection for oesophageal varices, using a circular stapling gun. Gut. 1982, 23, 770-773.
- 102 **KAHWAJI. F, SMADJA. C, GRANGE. D, FRANCO. D.**  
L'intervention de Sugiura: Une exclusivité Japonaise? Gastroenterol Clin. Biol, 1986, 10, 633-636.
- 103 **KALLIO. H, SUORANTA. H, LEMPINEN. M.**  
Haemodynamics after distal Splenorenal Shunt. Acta Chir. Scand. 1984, 150, 35-40.
- 104 **KANEMATSU. T, TAKENAKA. K, FURUTA. T, EZAKI. T, SUGIMACHI. K, INOKUCHI. K.**  
Acute Portal Hypertension Associated with Liver Resection. Analysis of Early Postoperative Death. Arch. Surg. 1985, 120, 1303-1305.
- 105 **KEAGY. B. A, SCHWARTZ. J. A, JOHNSON. G.**  
Should Ablative Operations Be Used for Bleeding Esophageal Varices? Ann. Surg. 1986, 203, 463-469.
- 106 **KRAVETZ. D, BOSCH. J, TERES. J, BRUIX. J, RIMOLA. A, RODES. J.**  
Comparison of Intravenous Somatostatin and Vasopressin Infusions in Treatment of Acute Variceal Hemorrhage. Hepatology. 1984, 3, 442-446.
- 108 **LAMBERT. M. J, TANK. E. S, TURCOTTE. J. G.**  
Late Sequelae of Mesocaval Shunts in Children. Am. J. Surg. 1974, 127, 19.



- 108 bis **H. LAMOULIATTE , A. QUINTON.**  
 Varices oesophagiennes de l'indication  
 Encycl Med Chir (PARIS, FRANCE) Estomac intestin 9204  
 G 10,12-1984-12 p
- 109 **LANGER. B, ROTSTEIN. L. E, STONE. R. M, TAYLOR. R. B, PATEL. S. C,**  
**BLENDIS. L. M, COLAPINTO. R. F.**  
 A Perspective Randomized Trial of the Selective  
 Distal Splenorenal Shunt.  
 Surg. Gynecol. Obstet. 1980, 150, 45-48.
- 110 **LANGER. B, TAYLOR. B. R, GREIG. P. D.**  
 Selective or Total Shunts for Variceal Bleeding.  
 Am. J. Surg. 1990, 160, 75-79.
- 111 **LANGER. B, TAYLOR. B. R, MACKENZIE. D. R, GILAS. T, STONE. R. M,**  
**BLENDIS. L.**  
 Furter Report of a Prospective Randomized Trial  
 Comparing Distal Splenorenal Shunt with end-to--side  
 Portocaval Shunt .  
 An Analysis of Encephalopathy, Survival, and Quality of  
 Life.  
 Gastroenterology, 1985, 88, 124-9
- 112 **LANGMAN. J,**  
 Abrégé d'embryologie médicale. Masson, éme ed.  
 Paris, New-york , Barcelone , Milan. 1976, 264-279
- 113 **LASCOMBES. G, GROSDIDIER. G, BORRELY. J**  
 Le système porte (vena-portae) Embryologie et  
 Morphologie.  
 Chir. Pediatr, 1982, 23, 135-143
- 114 **LEBREC. D, BENHAMOU. J. P**  
 Traitement médicamenteux de l'Hypertension Portale  
 chez les Malades Atteints de Cirrhose.  
 Gastroenterol. Clin. Biol, 1982, 6, 542-548.
- 115 **LEBREC. D, POYNARD. T, BERNUAU. J, BERCOFF. E, NOUEL. O,**  
**CAPRON. J. P, POUPON. R, BOUVRY. M, RUEFF. B, BENHAMOU. J. P.**  
 A Randomized Controlled Study of Propanolol for  
 Prevention of Recurrent Gastrointestinal Bleeding  
 In Patients with Cirrhosis: A final Report.  
 Hepatology, 1984, 4, 355-358.
- 116 **LEBREC. D.**  
 Current Status and Future Goals of the Pharmacologic  
 Reduction of Portal Hypertension.  
 Am. J. Surg. 1990, 160, 19-25.

- 117 **LETOURNEAU. J. N, CARCASSONE. M.**  
Hypertension Portale: Choix de l'indication  
thérapeutique chez l'enfant de moins de 10 ans;  
Dérivation ou palliatif.  
Chir. Pediatr. 1983, 24, 34-36
- 118 **LILLY. J. R, VAN STEGMANN. G, STELLIN. G.**  
Esophageal Endosclerosis in Children with Portal Vein  
Thrombosis.  
J. Pediatr. Surg, 1982, 17, 571-575.
- 119 **LILLY. J. R.**  
Endoscopic sclérosis of esophageal varices in  
children.  
Surg. Gynecol. Obstet. 1981, 152, 513-514.
- 120 **LORD. J. W. JR, ROSSI. G, DALLIANA. M, ROSATI. L. M.**  
Mesocaval shunt Modified by the Use of a TEFLON  
Prosthesis.  
Surg. Genycol. Obstet. 1970, ..., 525-526.
- 121 **LOUIS. D, BERARD. PH, VALLAT. J. S, JAUBERT. de BEAUJEU. M.**  
Deconexion Azygo-portale par voie Thoracique chez  
l'Enfant.  
Chir. pediatr, 1983, 24, 37-38
- 122 **MADREY. C. W,**  
Hepatic vein thrombosis (BUDD-CHIARI syndrome)  
Hepatology 1984, 4, 44 S-46S
- 123 **MAILLARD. J. N, FLAMANT. Y. M, HAY. J. M, CHANDLER. J. G.**  
Selectivity of the Distal Splenorenal Shunt.  
Surgery, 1979, 86, 663-671.
- 124 **MAILLARD. J. N, HAY. J. M, FLAMANT. Y. M.**  
Les Anastomoses "de fortune" dans les hypertensions  
portales par thrombose du système porte.  
Ann. Chir. 1978, 32, 693-697.
- 125 **MAKSOD. J. G, MIES. S.**  
Distal Splenorenal Shunt (DSS) in Children  
Analysis of the first 21 Consecutive Cases.  
Ann. Surg. 1982, 195, 401-405.

- 126 **MAKSOU D. J. G, MIES. S, PINTO. V. C.**, GALLOWAY. J. R, DODSON. T. F.  
Distal Splenorenal Shunt in Children.  
J. Pediatr. Surg, 1978, 13, 335-340.
- 127 **MAKSOU D. J. G, MIES. S, COSTA GAYOTTO. L. C.**  
Hepatoportal Sclerosis in Childhood.  
Am. J. Surg, 1986, 151, 484-488.
- 128 **MALT. R. A, M. D, SZCZERBAN. J, M. D, MALT. B, A. B.**  
Risks in Therapeutic Portocaval and Splenorenal Shunts.  
Ann. Surg. 1976, 184, 279-287.
- 129 **MARION. P, BALIQUE. J. G, GEORGE. M, CLEMENT. G, VACCA. C, VADOT. L.**  
Anastomose porto-cave latéro-latérale à débit minimum pour Cirrhose Hémorragique.  
Med. Chir. Dig. 1981, 10, 245-251.
- 130 **MARTELLI. H, CARLIER. J. C, DUCOT. B, ALAGILLE. D, VALAYER. J.**  
Traitement Chirurgical de l'hypertension portale Etude rétrospective de 157 cas.  
Chir. Pédiatr. 1982, 23, 171-178.
- 131 **MARTIN. E. W, MOLNAR. J, COOPERMAN. M, PACE. W. G, THOMFORD. N., CAREY. L. C.**  
Observations on fifty distal splenorenal shunts Surgery. 1978, 84, 379-383.
- 132 **MATLEY. P. J, RODE. H, CYWES. S.**  
Portal Vein Obstruction by Ectopic Liver Tissue.  
J. Pediatr. Surg. 1989, 24, 1163-1664.
- 133 **MATHIEU. D, VASILE. N, GRENIER. P.**  
Portal thrombosis: Dynamic CT features and course  
Radiology 1985, 154, 737-741
- 134 **McDERMOTT. W. V. Jr.**  
Evaluation of the Hemodynamics of Portal Hypertension in the Selection of Patients for Shunt Surgery.  
Ann. Surg. 1972, 176, 449-455.
- 142 **NAY. N. R, FITZPATRICK. H. F.**  
A study of Various Types of Superior Mesenteric Vein-Inferior Vena cava Shunts via Composite vein Grafts.  
Surgery, 1968, 59, 548-548.

- 135 **MILLIKAN. W. J. JR, HENDERSON. J. M, GALLOWAY. J. R, DODSON. T. F  
SHIRES III. G. T, STEWART. M.**  
Surgical Rescue for Failures of Cirrhotic  
Sclerotherapy.  
Am. J. Surg, 1990, 160, 117-121.
- 136 **MITRA. S. K, KUMART. V, DATTA. D. V, RAO. P. N, SANDHU. K,  
SINGH. G. K, SODHI. J. S and PATHAK. I. C.**  
Extrahepatic Portal Hypertension: A Review of 70 Cases  
J. Pediatr. Surg. 1978, 13, 51-54.
- 137 **MENU. Y, ALLISON. D, LORPHELIN. J. M, VALLA. D, BELGHITI. J,  
NAHUM. H,**  
BUDD-CHIARI syndrome :US evaluation  
Radiology 1985, 157, 761-764
- 138 **MULCARE. J, HALLERAN. D, GARDINE. R.**  
Experience with 49 Consecutive Dacron Interposition  
Mesocaval Shunts.  
A United Approach Portasysmic Decompression  
Procedure.  
Am. J. Surg. 1984, 147, 393-399.
- 139 **MYBURGH. J. A.**  
Selective Shunts: The Johannesburg Experience.  
Am. J. Surg. 1990, 160, 67-74.
- 140 **NAGASUE. N, M. D, OGAWA. Y, M. D, YUKAYA. H, M. D, HIROSE. S,  
M. D.**  
Modified distal splenorenal shunt with expanded  
polytetrafluoroethylene interposition.  
Surgery. 1985, 98, 870-878.
- 141 **NAGASUE. N, KOHONO. H, OGAWA. Y, YUKAYA. H, TAMADA. R, SASAKI. Y  
CHANG. Y. C, NAKAMURA. T.**  
Appraisal of Distal Splenorenal Shunt in the Tre-  
atment of Esophageal Varices: An Analysis of Propy-  
lactic, Emergency, and Elective Shunts.  
World, J. SURG. 1989, 13, 92-99
- 142 **NAY. H. R, FITZPATRICK. H. F.**  
A study of Various Types of Superior Mesenteric Vein-  
Inferior Vena cava Shunts via Composite vein Grafts.  
Surgery, 1966, 59, 540-546.
- 151 **PARTENSKY. P**  
Le point sur l'Opération de Warren.  
Actualités chirurgicales  
Chirurgie Abdominale et Digestive. 2ème partie  
MASSON 1983

- 143 **NORDLINGER. B.**  
Opération de Warren. Expérience chez l'adulte.  
Chir. Pediat. 1982, 23, 209-210
- 144 **OROZCO. H, M. D, F. A. C. S, JUAREZ. F, M. D, SANTILLAN. P, M. D,  
GONZALES. O, M. D, GUEVARA. L, M. D, HERNANDEZ. J, M. D, MERCADO.  
M. A, M. D, ORDORICA. J, M. D, GURAIEB. E, M. D, URIBE. M, M. D,  
TAKAHASHI. T, M. D,**  
Ten years of selective shunts for hemorrhagic portal  
hypertension.  
Surgery. 1988, 103, 27-31.
- 145 **OROZCO. H, MERCADO. M. A, TAKAHASHI. T, GARCIA-TSAO. G,  
GUEVARA. L, ORTIZ. J. H, HERNANDEZ-CENDEJAS. A, TIELVE. M**  
Role of the Distal Splenorenal Shunt in Management  
of Variceal Bleeding in Latin America  
the American Journal of Surg. 1990 July, 16
- 146 **PANDE. G. K, REDDY. V. M, KAR. P, SAHNI. P, BERRY. M, TANDON. B. N,  
NUNDY. S.**  
Operations for Portal Hypertension due to Extra-  
hepatic Obstruction: Results and 10 years follow-up.  
Br. J. Surg, 1987, 295, 1115-1117.
- 147 **PAQUET. K. J**  
Endoscopic paravariceal injection sclerotherapy of  
the esophagus-indications, technique, complications:  
results of a period of 14 years.  
Gastrointestinal Endoscopy, 1983, 29, 310-315.
- 148 **PAQUET. K. J, FEUSSNER. H.**  
Endoscopic Sclerosis and Esophageal Balloon Tamponade  
in Acute Hemorrhage from Esophagogastric Varices: A  
Prospective Controlled Randomized Trial.  
Hepatology, 1985, 5, 580-583.
- 149 **PAQUET. K. J, MERCADO. M. A, GAD. H. A.**  
Surgical Procedures for Bleeding Esophagogastric  
Varices when Sclerotherapy Fails: A Prospective Study.  
Am. J. Surg. 1990, 160, 43-47.
- 150 **PAQUET. K. J.**  
Ten Years Experience with Paravariceal Injection  
Sclerotherapy of Esophageal Varices in Children.  
J. Pediatr. Surg, 1985, 20, 109-112.
- 151 **PARTENSKY. P**  
Le point sur l'Opération de Warren.  
Actualités chirurgicales  
Chirurgie. Abdominale et Digestive. 2 ème partie  
MASSON 1983

- 152 **PASCAL. J. P, CALES. P**  
La prophylaxie de la première hémorragie digestive chez le malade cirrhotique est-elle licite?  
Gastroenterol Clin Biol, 1988, 12, 637-640.
- 153 **PERA. C, M. D, VISA. J, M. D, RODES. J, M. D, TERES. J, M. D.**  
Preliminary Trial of a Retroperitoneal Approach for Modified Selective Distal Splenorenal Shunt.  
World. J, Surg., 1978, 2, 653-659.
- 154 **PETERS. T. G, LEWIS. J. D, FILIP. D. J, MORRIS. L.**  
Antitrombin III Deficiency Causing Postsplenectomy Mesenteric Venous Thrombosis Coincident with Thrombocytopenia.  
Ann. Surg. 1977, 185, 229-232.
- 155 **POSSATI. L, CAVALLARI. A, MAZZIOTTI. A.**  
Modifications circulatoires hépato-portales après anastomose spléno-rénale.  
J. Chir (Paris) 1980, 117, 99-105.
- 156 **RAJU. S**  
A modification of de WARREN shunt  
Word Surg. J, 1982, 6, 450-457
- 157 **REICHELE. F. A, M. D, OWEN. O. E, M. D.**  
Hemodynamic Patterns in Human Hepatic Cirrhosis. A prospective Randomized Study of the Hemodynamic Squelae of Distal Splenorenal (Warren) and Mesocaval Shunts.  
Ann. Surg, 1979, 190, 523-533.
- 158 **REILLEY. J. J. Jr, SCHADE. R. R, ROH. S. M, VANTHIEL. H. D.**  
Esophageal Variceal Sclerosis.  
Surg. Gynecol. Obstet, 1982, 155, 497-502.
- 159 **REZNICK. R. K, LANGER. B, TAYLOR. B. R, LOSSING. A, BLENDIS. L. M, COLAPINO. R. F.**  
Results and hemodynamic changes after Interposition Mesocaval Shunt.  
Surgery. 1984, 95, 275-279.
- 167 **ROSCH. J, UCHIDA. B. T, PUTNAM. J. S, BUSCHMAN. B. W, LAV. R. D, HERSHEY. A. L.**  
Experimental Intrahepatic Portocaval Anastomosis: Use of Expandable Gianturco stents.  
Radiology. 1987, 182, 481-485.
- 168 **ROSENTHAL. D, DETERLING. R. A, O'DONNELL. T. F, CALLOW. D. A.**  
Interposition Grafting with Expanded Polytetrafluoroethylene for Portal.  
Surg. Gynecol. Obstet, 1979, 148, 387-391.

- 160 RICHARD-MOLARD. B, COUZIGOU. P, JULIEN. J, AMOURETTI. M, BERAUD. C.  
Fibrose hépatique congénitale tardivement révélée par une encéphalopathie hépatique.  
Gastroenterol.Clin.bIOL,1985,9,449-451.
- 161 RIGAU. J, VISA. T. J, BOSCH. J, CONESA. A, GRANDE. L, VILAR. J. A GARCIA-VALDESCASAS. J. C, PERA. C.  
Long term follow-up 100 patients with portal hypertension treated by a modified splenorenal shunt.  
Br.J.Surg,1986,73,708-711.
- 162 RIKKERS. L. F.  
Portal hemodynamics, intestinal absorption ,and post-Shunt encephalopathy.  
Surgery.1983,94,126-133.
- 163 RIKKERS. L. F, RUDMAN. D, GALAMBOS. J. T, FULENWIDER. J. T, MILLIKAN. W. J, KUTNER. M, SMITH. R. B, SALAMN. A. A, JONES. P. J WARREN. W. D.  
A Randomized, Controlled Trial of the Splenorenal Shunt  
Ann.Surg.1978,188,271-282.
- 164 RIKKERS. L. F.  
Definitive Therapy for Variceal bleeding:A Personal view.  
Am.J.surg.1990,160,80-85.
- 165 RIKKERS. L. F  
Is th Distal Splenorenal Shunt Better?  
Hepatology 1988,8,1705-1706
- 166 RODGERS. B. M, KAUDE. J. V.  
Real Time Ultrasound in Determination of Portasystemic Shunt Patency in Children.  
J.Pediatr.Surg,1981,16,968-971.
- 167 ROSCH. J, UCHIDA. B. T, PUTNAM. J. S, BUSCHMAN. R. W, LAW. R. D, HERSHEY. A. L.  
Experimental intrahepatic Portocaval Anastomosis: Use of Expandable Gianturco stends.  
Radiology,1987,162,481-485.
- 168 ROSENTHAL. D, DETERLING. R. A, O'DONNELL. T. F, CALLOW. D. A.  
Interposition Grafting with Expanded Polytetrafluoroethylene for Portal.  
Surg.Gynecol.Obstet,1979,148,387-391.

- 169 **ROTSTEIN. L. E, MAKOWAKA. L, LANGER. B, BLENDIS. L. M, STONE. M. R  
COLAPINTO. R. F**  
Thrombosis of the Portal Vein Following Distal Splenorenal Shunt.  
Surg. Gynecol. Obstet, 1979, 149, 847-851.
- 170 **RUDO. N. D, M. D, Ph. D, JOHNSON. N. D, M. D, HARRIS. J. P, M. D,  
FLINN. W. R, M. D, REIMAN. G, M. D, YAO. J. ST, M. D, Ph. D,  
BERGAN. J. J, M. D.**  
Assessment of a modified technique of distal spleno-renal shunting.  
Surgery. 1981, 90, 602-711.
- 171 **SAKODA. K, ONO. J, KAWADA. T, KATSUKI. T, AKITA. H**  
Portopulmonary shunt by splenopneumopexy for portal hypertension in children.  
J. of Pediatr Surg, 1988, 23, 323-327
- 172 **SALAM. A. A, EZZAT. F. A, ABU-ELMAGD. K. M.**  
Selective Shunt in Schistosomiasis in Egypt.  
Am. J. Surg, 1990, 160, 90-97.
- 173 **SARFEH. I. J, RYPINS. B. E, FARDI. M, CONROY. R. M, MASON. G. R,  
LYONS. K. P.**  
Clinical Implications of Portal Hemodynamics after small-diameter Portocaval H graft.  
Surgery. 1984, 96, 223-229.
- 174 **SARFEH. I. J, RYPENS. E. B, MASON. R. G.**  
A Systemic Appraisal of Portocaval H-Graft Diameters. Clinical and Hemodynamic Perspectives.  
Ann. Surg. 1986, 304, 356-362.
- 175 **SARIN. S. K, SACHDEV. G, NANDA. R.**  
Follow-up Patients after Variceal Eradication. A comparison of patients with Cirrhosis, noncirrhotic Portal Fibrosis, and Extrahepatic Obstruction.  
Ann. Surg. 1986, 204, 78-82.
- 176 **SARR. G. M, HERLONG. F. H, CAMERON. J. L.**  
Long-term Patency of the Mesocaval C Shunt.  
Am. J. Surg. 1986, 151, 98-103.
- 177 **SAUBIER. E. C, GOUILLAT. C.**  
Résultats de l'Opération de Warren pour Hypertension Portale.  
Ann. Gastroenterol. Hépatol. 1984, 20, 7-11.



- 178 **SAUBIER. E. C, GOUILLAT. C, BERARD. Ph, BONNEFOY. J. Y**  
L'hypertension portale par bloc pré-hépatique  
Resultats du traitement chirurgical .  
Chirurgie 1986, 112, 63-72
- 179 **SAUERBRUCH. T, WOTZKA. R, KOPCKE. W, HARLIN. M, HELDWEN. W,**  
**BAYERDORFFER. E, SANDER. R, ANSARI. H, STARZ. I,**  
**PAUMGARTENER. G.**  
Prophylactic Sclerotherapy before the first episode of  
variceal hemorrhage in patients with Cirrhosis.  
The New England Journal of Medecine. 1988, 319, 8-15.
- 180 **SADDEKNI. S, HUTCHINSON. D, COOPERBERG. P**  
The sonographiccally patient umbilical vein in portal  
hypertension  
Radiology 1982, 145, 441-443
- 181 **STERBERG. A, M. D, BRICKMAN. S, M. D, KOTT. I, M. D, REISS. R, M. D.**  
Transaxillary Thoracic Symathectomy for Hyperhidrosis  
of the Upper Limbs.  
World J. Surg, 1982, 6, 458-463.
- 182 **SESSA. R, DE NUCCI. C, DE SIMONE. E, VECCHIONE. N, MICELI. G,**  
**FONDERICO. C, MAUTONE. C.**  
Les complications de la sclérothérapie endoscopique  
des varices oesophagiennes.  
Ac. Endosco. 1985, 15, 385-393.
- 183 **SHERLOCK. S.**  
Esophageal Varices.  
Am. J. Surg. 1990, 160
- 184 **SHULMAN. R. J, HOLMES. D, FERRY. G. D, FINEGOLD. M.**  
Splanchnic bed Vascular Malformations and the  
Development of Portal Hypertension.  
J. of Pediatric Surgery. 1986, 4, 355-357.
- 185 **SMITH. R. B, WARREN. D. W, SALAM. A. A, MILLIKAN. W. J, ANSLEY. J,**  
**GALAMBOS. J. T, KUTNER. M, BAIN. R. P.**  
Dacron Interposition Shunts for Portal Hypertension  
An Analysis of Morbidity Correlates.  
Ann. Surg. 1980, 192, 9-17.
- 186 **SUBRAMANYAM. B. R, BALTHAZAR. E. J, MADAMBA. R. M**  
**RAGHAVENDA. B. N, HORITI. S. C, LEFLEUR. R. S**  
Sonography of portosystemic venous collaterals in  
Portal hypertension.  
Radiology 1983, 146, 161-166.

- 187 **SPINA. G. P, GALEOTTI. F, OPOCHER. E, SANTAMBROGIO. R, CUCCHIARO. G, LOPEZ. C, PEZZUOLI. G.**  
 Selective Distal Splenorenal Shunt Versus Side-to-Side Portocaval Shunt.  
 Am.J.of Surg.1988,155,564-571.
- 188 **STIPA. S, ZIPARO. V, ANZA. M, FABRINI. G, LUPINO. R.**  
 A Randomized Controlled Trial of Mesentericocaval Shunt with Autologous Jugular Vein.  
 Surg.Gynecol.Obstet.1981,153,353-356.
- 189 **SUGIURA. M, FUTAGAWA. S.**  
 A new technique for treating esophageal varices.  
 The J.of Thoracic and Cardiovasculaire Surgery,  
 1973,66,677-685
- 190 **SUGIURA. M, FUTAGAWA. S.**  
 Further Evaluation of the Sugiura Procedure in the Treatment of Esophageal Varices.  
 Arch.Surg.1977,112,1317-1321.
- 191 **SWAN.K.G, HOWARD.M.M, ROCKO.J.M, RUSH.B.F.Jr, TIMMES.J.J, LEEVY.C.M.**  
 Operative Vasopressin and Mesocaval Shunting for Portal Hypertension.  
 Surgery,1980,87,46-51.
- 192 **THE NORTH ITALIAN ENDOSCOPIC CLUB FOR THE STUDY AND TREATMENT OF OESOPHAGEAL VARICES.**  
 Prediction of the first variceal hemorrhage in patients with cirrhosis of the liver and esophageal varices.  
 The new England Journal of Medecine,1988,319,983-989
- 193 **TERBLANCHE. J.**  
 Has Sclerotherapy altered the Management of Patients with Variceal Bleeding?  
 Am.J.of Surgery,1990,160,37-42
- 194 **TERBLANCHE. J, NORTHOVER. J. M. A, BORNMAN. P, KAHN. D, BARBEZAT. G. O, SELLARS. S. L, SAUNDERS. S. J.**  
 A Prospective Evaluation of Injection Sclerotherapy in the Treatment of Acute bleeding from Esophageal Varices.  
 Surgery.1979,85,239-245

- 195 **TERWAY . B, FALARCZYK. F, ZOLLNER. G**  
L'échotomographie de la veine porte chez l'enfant  
Chir.Pediatr.1983,24,21-22
- 196 **TESTART. J, WATELET. J, DUCABLE. G.**  
Hypertension Portale par Adenopathies Tuberculeuses  
complicquée d'encéphalopathie hépatique.  
Ann.Chir.1978,32,699-703.
- 197 **THOMPSON. W, CASALI. R. E, READ. R. C, CAMPBELL. G. S**  
Results of Interposition "H"Grafts for Portal Hyper-  
tension  
Ann.Surg.1978,187,515-522.
- 198 **TOCORNAL. J, CRUZ. F.**  
Portosystemic Shunt for Extrahepatic Portal  
Hypertension in Children.  
Surg.Gynecol.Obstet.1981,153,53-56.
- 199 **TOUMIEUX. B.**  
La Deconnexion Portale de l'oesophage dans les  
hémorragies digestives des Cirrhoses par rupture des  
varices Oesophagiennes.  
A propos de 38 cas.  
Ann Chir.1982,36,32-34.
- 200 **TYLEN. U, SIMERT. G, VANG. J**  
Hémodynamic changes after Distal Splenorenal Shunt  
Studied by Sequential Angiography  
Diagnostic.Radiology.1976,121,585-589.
- 201 **UMEYAMA. K, YOSHIKAWA. K, YAMASHITA. T, TODO. T, SATAKE. K.**  
Transabdominal Esophageal Transection for Esophageal  
Varices:Experience in 101 Patients.  
Br. J. Surg.1983,70,419-422
- 202 **VALAYER. J**  
Quelle opération choisir?  
Chir.Pédiatr,1982,23,214-217.
- 203 **VALAYER. J, ODIEVE. M, ALLAGILE. D**  
Hypertension portale dans l'atrésie des voies bili-  
aires.  
Chir.Pédiatr,1982,25,202-204.

- 204 **VALLA. D.**  
A propos des varices oesophagiennes et de leur rupture.  
Gastroenterol.Clin.Biol.1986,10,571-574
- 205 **VANE. D. W, BOLES. E. T, CLATWORTHY. H. W,**  
Esophageal Sclerotherapy:An effective Modality in Children.  
J.Pediatr.Surg.1985,20,703-707.
- 206 **VANG. J, SIMERT. G, HANSSON. J. A, THYLEN. U, BENGMARK. S.**  
Results of Modified Distal Spleno-Renal Shunts for Portal Hypertension.  
Ann.Surg, 1977, 185, 224 - 228
- 207 **VAN-VROONHOVEN. T. J, MOLENAR. J. C.**  
Distal Splenorenal Shunt Decompression of Portal Hypertension in Children with Cystic fibrosis  
Surg. Gynecol.Obstet, 1979, 149, 559 - 560 .
- 208 **VAZQUEZ ESTEVEZ. J, LASSALETTA. A, PEREZ-HIGUERAS. A, UTRILLA. J, DIEZ-PARDO. J. A.**  
Partiel Splenic Embolization in Hypersplenism.  
Acta Pediatr,Scand,1988,77,593-596.
- 209 **VILLENEUVE. J. P, POMIER-LAYRARGUES. G, DUGUAY. L, LAPOINTE. R, TANGUAY. S, MARLEAU. D, WILLEMS. B, HUET. P. M, INFANTE-RIVARD. C, LAVOIE. P.**  
Emergency Portocaval Shunt for Variceal Hemorrhage: A prospective Study  
Ann.Surg.1987,206,48-52.
- 210 **VINEL. J. P, SCOTTO. J. M, LEVADE. M, TEISSEIRE. R, CASSIGNEUL. J, CALES. P, VOIGT. J. J, PASCAL. J. P.**  
Embolosation des varices oesophagiennes par voie transjugulaire dans les hémorragies digestives graves du cirrhotique.Etude prospective de 83 patients.  
Gastroenterol Clin.Biol.1985,9,814-818.
- 211 **VINEL. J. P, SCHULLER. P, HERVIEU. C, CALES. P, CASSIGNEUL. J, PASCAL. J. P.**  
Devenir des malades après eradication des varices oesophagiennes par sclerose endoscopique. Resultats d'une étude prospective.  
Gastroenterol Clin.Biol,1986,10,584-588.

- 212 **VOGT. D. P, SANTOSCOY. T, COOPERMAN. A. M, HERMANN. R. E.**  
Surgical Management of Portal Hypertension and  
Esophageal Varices.  
10 year Experience.  
Am. J. Surg. 1983, 146, 274-279.
- 213 **VONS. C, BOURSTYN. E, BONNET. P, SMADJA. C, SZEKEL. A. M,  
FRANCO. D**  
Results of Portal Systemic Shunts in Budd-Chiari  
Syndrome.  
Ann. Surg, 1986, 203, 366 - 370 .
- 214 **VOORHEES. A. B.**  
Extrahepatic Portal Hypertension.  
A Retrospective Analysis of 127 cases and Associated  
Clinical Implications.  
Arch. Surg. 1974, 108, 338-341.
- 215 **VOORHEES. A. B, BLACKMOORE. A. H.**  
Superior Mesenteric Vein Inferior Vena cava Shunt in  
Treatment of Portal Hypertension.  
Surgery. 1963, 54, 559-563.
- 216 **WARREN. W. D, ZEPPA. R, FOMON. J. J.**  
Selective Trans-Splenic Decompression of Gastroeso-  
phageal Varices by Distal Splenorenal Shunt  
Ann. Surg, 1967, 166, 537-455.
- 217 **WARREN. D. W, GALAMBOS. J. T, RIEPE. S. P, HENDERSON. M. J,  
BROOKS. W. S, SALAM. A. A, MILLIKAN. W. J, KUTNER. M. H.**  
Distal Splenorenal Shunt Versus Endoscopic Sclero-  
therapy for Long-Term Management of Variceal Bleeding  
Preliminary Report of a Prospective, Randomized Trial.  
Ann. Surg, 1986, 203, 454-462.
- 218 **WARREN. D. W, M. D, ABU-ELMAGD. K. M, M. B, B. CH, RICHARD. W. O, M. D  
MILLIKAN. W. J, J. R, M. D, GALLOWAY. J. R, M. D, SALAM. A. A, M. D,  
HENDERSON. J. M, F. R. C. S, TOM SHIRES. G. III, M. D, KUTNER. H. M.**  
Splenopancreatic Disconnection.  
Improved selectivity of Distal Splenorenal Shunt.  
Ann. Surg, 1986, 204, 346-
- 227 **WESTABY. D, WILLIAMS. R.**  
Status of Sclerotherapy for Variceal Bleeding in 1988

- 219 **WARREN. W. D, M. D, MILLIKAN. W. J, J. R, M. D, HENDERSON. J. M, FRCS**  
 220 **RASHEED. M. E, M. D, SALAM. A. A, M. D.**  
 Selective Variceal Decompression After Splenectomy or  
 Splenic Vein Thrombosis.  
 With a note on Splenopancreatic Disconnection.  
 Ann. Surg, 1984, 199, 694-702.
- 220 **WARREN. W. D, M. D, RUDMAN. D, M. D, MILLIKAN. W, M. D, GALAMBOS. J,**  
 220 **M. D, SALAM. A. A, M. D, SMITH. R. B, III, M. D.**  
 The Metabolic Basis of Portasystemic Encephalopathy  
 and the Effect of Selective vs Nonselective Shunts.  
 Ann. Surg, 1974, 180, 573-579. . .
- 221 **WARREN. D, SALAM. A, HUTSON. D, ZEPPA. R.**  
 Selective Distal Splenorenal Shunt.  
 Arch. Surg. 1974, 108, 306-314.
- 222 **WARREN. D, HENDERSON. M, MILLIKAN. W. J, GALAMBOS. J. T, BRYAN. C**  
 Management of Variceal Bleeding in Patients with  
 noncirrhotic Portal Vein Thrombosis.  
 Ann Surg. 1988, 207, 623-634.
- 223 **WARREN. W. D.**  
 Control of Variceal Bleeding.  
 Reassessment of Rational.  
 Am J. Surg, 1983, 145, 8-16.
- 224 **WARREN. W. D.**  
 Controlled Clinical Research: Opportunities and  
 Problems for the Surgeon.  
 Am. J. Surg. 1990, 160, 4-8.
- 225 **WARREN. W. D, MILLIKAN. W. J. Jr, HENDERSON. J. M, WRIGHT. L,**  
**KUTNER. M, SMITH. R. B, FULENWIDER. J. T, SALAM. A. A,**  
**GALAMBOS. J. T.**  
 Ten Years Portal Hypertensive Surgery at Emory  
 Results and the new Perspectives.  
 Ann. Surg. 1982, 195, 530-542.
- 226 **WEBB. L. J, SHERLOCK. S**  
 The aetiology, presentation and natural history of  
 extra hépatic portal venous obstruction  
 Quartely Journal of Medecine new series XLVIII  
 1979, 192, 627-639
- 227 **WESTABY. D, WILLIAMS. R.**  
 Statuts of Sclerotherapy for Variceal Bleeding in 1990

- 228 **WIDRICH. W. C, M. D, ROBBINS. A. H, M. D, NABSETH. D. C, M. D, O'HARA. E. T, M. D, JOHNSON. W. C, M. D, LOUGHLIN. K. V**  
Portal Hypertension Changes Following Selective Splenorenal Shunt Surgery.  
Evaluation by Percutaneous Transhepatic Portal Catheterization Venography and Cinefluorography.  
Radiology 1976, 121, 295-302.
- 229 **WIDRICH. W. C, ROBBINS. A. H, JOHNSON. W. C, NABSETH. D. C.**  
Long-Term Follow-up of Distal Splenorenal Shunts.  
Evaluation by Arteriography, Shuntography, Transhepatic Portal Venography and Cinefluorography.  
Diagnostic Radiology. 1980, 134, 341-345.
- 230 **WIDRICH. W. C, ROBBINS. A. H, NABSETH. D. C, O'HARA. E. T, JOHNSON. W. C, LOUGHLIN. K. V**  
Portal Hypertension Changes Following Selective Splenorenal Shunt Surgery.  
Radiology. 1976, 121, 295-302
- 231 **ZEPPA. R, M. D, F. A. C. S, HUTSON. D. G, Sr, M. D, F. A. C. S, BERGSTRESS. P. R, M. D, LEVI. J. U, M. D, SCHIFF. E. R, M. D FINK. P, R. N.**  
Survival After Distal Splenorenal Shunt.  
Surg. Gynecol. Obstet. 1977, 145, 13-16.

## RESUME

Notre travail porte sur 29 hypertensions portales de l'enfant traités et suivies dans le service durant une période de deux ans et demi (1989-1992). Il s'agit d'une étude prospective .

La prédominance des cavernomes portes reste le caractère dominant de ces dossiers. L'échographie est un examen utile dans la visualisation de la veine splénique, mais non fiable pour la veine mésentérique supérieure. Le shunt spléno rénal distal est de réalisation plus difficile que le shunt mésentérico-cave, mais il a une bonne perméabilité à long terme .

---

**DISCIPLINE : CHIRURGIE PEDIATRIQUE**

---

### MOTS CLES:

- \* HYPERTENSION PORTALE
- \* HYPERTENSION PORTALE DE L'ENFANT
- \* CAVERNOME PORTE
- \* FIBROSE HEPATIQUE CONGENITALE
- \* SYNDROME DE BUDD-CHIARI
- \* CIRRHOSSES DE L'ENFANT
- \* FIBROSCOPIE
- \* IMAGERIE
- \* TRAITEMENT
- \* SHUNT MESENTERICO-CAVE
- \* SHUNT SPLENO-RENAL DISTAL
- \* SCLEROTHERAPIE.

---

**DIRECTEUR DE THESE:**

**Professeur BEKKAT MAMMAR  
service de Chirurgie Pédiatrique  
CHU de BENI-MESSOUS**

---

**Adresse de l'auteur:**

Cité Hôpitalière  
H.C.A KOUBA

**Adresse du service hôpitalo-  
universitaire:**

Service de Chirurgie  
Pédiatrique HCA, KOUBA, ALGER