

**HYPERTENSION PORTALE
CHEZ L'ENFANT**
(A propos de 75 cas)

**PORTAL HYPERTENSION
IN CHILDREN**
(About 75 cases)

فرط ضغط الدم البابلي عند الطفل
(بصدد 75 حالة)

M. SBIHI, A. ABKARI, S. CHAFAI, N. MIKOU, H. HADJ-KHALIFA

ملخص : لقد قمنا بدراسة استيعادية تشمل 75 حالة فرط ضغط الدم البابلي عند الطفل، وذلك بمصلحة طب الأطفال قسم 3 بمستشفى الدار البيضاء ما بين يناير 1985 وديجنير 1997. تتراوح أعمار أغلبية الأطفال المصابين ما بين 4 أشهر و 16 سنة. إن أعراض فرط ضغط الدم البابلي قد تمثلت 69 مرة بضخامة الطحال الذي يشكل حالة شبه ثابتة، 42 حالة نزيف الجهاز الهضمي، 46 مرة بدوران ردف، 48 حالة جبن وأخيرا 20 مرة بضخامة الكبد. البحث عن دوالي المريء بالتنظير الداخلي العلوي كان إيجابيا في 52 مرة. استطاع الفحص بالأشعة الصوتية أن يظهر علامات فرط ضغط الدم البابلي في جميع الحالات. تستحوذ على أسباب هذا المرض عندنا تشمع الكبد (37 حالة) : 16 حالة التهاب حموي للكبد، 12 حالة لتشمع استقلابي و 6 حالات لتشمع صفراوي. كما أحصينا 15 حالة لبابي جوفي. إن الكتاب يشيرون في الأخير إلى صعوبة معالجة نزيف الجهاز الهضمي الناتج عن دوالي المريء عندنا.

Résumé : Cette étude porte sur 75 cas d'hypertension portale (HTP), colligés en pédiatrie III à l'hôpital d'enfants de Casablanca, durant une période de 12 ans (janvier 1985 - décembre 1997). L'âge des malades varie de 4 mois à 16 ans, le sexe masculin est prédominant (56%). Le tableau clinique comporte une splénomégalie dans 69 cas (92%), une hémorragie digestive dans 42 cas (56%), une circulation collatérale dans 46 cas (68%), une ascite dans 40 cas (53%) et une hépatomégalie dans 20 cas (27%). Les varices œsophagiennes sont notées dans 52 cas. L'échographie a mis en évidence des signes d'HTP dans tous les cas. Les étiologies de celle-ci HTP sont dominées par les cirrheses (37 cas) : post-hépatites (16 cas), métaboliques (12 cas) et biliaires (6 cas). Le cavernome portal est observé chez 15 malades. Les auteurs soulignent les difficultés de prise en charge des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes.

Mots-clés : hypertension portale - enfant hémorragie digestive - varices œsophagiennes - sclérothérapie.

Abstract : This study had based on 75 cases of the portal hypertension (PHT) at the children's hospital of Casablanca at the Pediatrics 3, during a period of 12 years (January 85 to December 97). The age of our patients varies from 4 months to 16 years. The patients had presented a splenomegaly in 69 cases (92%), a digestive haemorrhage in 42 cases (56%), a collateral venous circulation in 46 cases (68%), an ascite in 40 cases (53%) and a hepatomegaly in 20 cases (27%). In 58 fibroscopy examinations, the esophageal varices were found in 52 cases (89%). The echography objectived PHT's signs in all the cases. The etiology was the cirrhosis (37 cases) : post-hepatitis (16 cases), metabolic (12 cases) and biliary (6 cases). The portal venous obstruction was observed in 15 cases. The authors wanted to emphasize the management's difficulties of variceal bleeding in our context.

Key-words : portal hypertension - digestive haemorrhage - esophageal varices - child - sclerotherapy.

INTRODUCTION

L'hypertension portale (HTP) est une affection fréquente en pédiatrie. Elle relève d'étiologies multiples et revêt un pronostic variable. Elle pose au praticien des problèmes relatifs au diagnostic étiologique et surtout au traitement. Les difficultés de prise en charge sont inhérentes aux varices œsophagiennes (VO) et aux hémorragies digestives (HD) qui en découlent. Ces dernières conditionnent le pronostic de cette affection.

Le but de cette étude est d'envisager les aspects épidémiologiques, cliniques et étiologiques de l'HTP et d'insister sur la prévention des HD dans notre contexte.

MATERIEL ET METHODES

C'est une étude rétrospective portant sur 75 enfants hospitalisés dans notre unité pour HTP de janvier 1985 au mois de décembre 1997. Ce diagnostic est retenu sur plusieurs éléments cliniques : splénomégalie (SMG), circulation collatérale, ascite ; échographiques : circulation profonde porto-cave, diamètre du tronc porte et endoscopiques : varices œsophagiennes.

RESULTATS

Nous observons une moyenne de 4 cas d'HTP par an dans un service de pédiatrie générale à orientation gastro-entérologique, et ceci pour une moyenne de 2000 hospitalisations par an. Nos patients, répartis en 42 garçons et 33 filles, ont un âge moyen de 5 ans et 6 mois, avec des extrêmes allant de 4 mois à 16 ans (tableau I).

Tableau I

Age (ans)	Nombre	Pourcentage
< 1	7	9,3
> 1 - 3	6	8
> 3 - 6	16	21,33
> 6 - 10	13	17,33
> 10 - 16	33	44

Répartition des malades selon l'âge

Le motif de consultation est fait essentiellement d'hémorragie digestive, d'abondance variable dans 42 cas (56%) et de tableau complet d'HTP (splénomégalie, circulation collatérale, ascite) dans 21 cas (28%) (tableau II).

Tableau II

Motif	Nombre	Pourcentage
Hémorragie digestive	42	56
Syndrome anémique	5	6,6
Ictère	7	9,3
SMG + ascite +CC	21	28

Motif de consultation.

A l'examen clinique, la splénomégalie est le signe le plus fréquent, retrouvée dans 69 cas (92%). Elle est associée à une circulation collatérale dans 46 cas (68%), à une ascite dans 40 cas (53%), à une hépatomégalie dans 20 cas (26,6%), à un ictère dans 12 cas (16%) et à des œdèmes des membres inférieurs (OMI) dans 12 cas (16%).

(Les anomalies biologiques objectivées sont l'anémie hypochrome microcytaire à moins de 8 g d'hémoglobine pour 100 ml (30 cas), la thrombopénie (6 cas), la cytolyse hépatique (21 cas), l'hypoalbuminémie (10 cas) et les perturbations de l'hémostase (16 cas). L'antigène HBs est recherché chez 45 patients, il s'est avéré positif dans 16 cas. Le profil sérologique complet de l'hépatite B, réalisé seulement chez 5 malades, est négatif. Celui de l'hépatite C, recherché chez 20 malades, est négatif dans tous les cas. Le bilan de la maladie de Wilson, pratiqué chez 15 malades (cuprémie, cuprurie, céruloplasmine), est perturbé chez 9 patients. La recherche de l'anneau de Keyser Fleisher est présent chez ces 9 malades.

La fibroscopie réalisée chez 58 patients a objectivé dans 52 cas des varices œsophagiennes de gravité variable : stade I dans 8 cas, stade II dans 17 cas, stade III dans 18 cas et stade IV dans 9 cas.

L'échographie abdominale a permis de déceler des signes échographiques d'HTP qui sont : une circulation profonde portocave (44 cas), une dilatation de la veine porte avec un diamètre de 11 à 14 cm (75 cas), une ascite (22 cas) et enfin une hépatomégalie (20 cas). Par ailleurs, l'échographie a permis de la rattacher dans certains cas à un cavernome portal (15 cas), à une atresie des voies biliaires extrahépatiques (3 cas) et à un syndrome de Budd Chiari (2 cas).

Dans les 2/3 des cas, une étiologie à cette HTP est retrouvée. Elle est dominée par les cirrhoses (37 cas) post-hépatitiques (16 cas), métaboliques (12 cas) (9 maladies de Wilson, 2 glycogénoses et 1 tyrosinémie), biliaires (6 cas) et indéterminées (3 cas). Le cavernome portal est diagnostiqué dans 15 cas (20%). Les autres étiologies sont représentées par 2 fibroses hépatiques congénitales et 2 syndromes de Budd Chiari, cependant elle est restée indéterminée dans 19 cas. Chez 23 malades seulement, revus en consultation, il a été noté une évolution favorable. Parmi les 4 enfants traités par D-pénicillamine, 3 ont évolué favorablement (disparition de la splénomégalie chez 1 malade) avec un recul de 3 ans ; l'autre patient est décédé dans un tableau de cirrhose décompensée. Parmi les 12 enfants qui ont bénéficié d'une anastomose mésentérico-cave, 5 ont été vus à la consultation, leur contrôle endoscopique a montré une nette régression des varices œsophagiennes. La prise en charge thérapeutique a consisté en un traitement symp-

tomatique, associant un régime sans sel et des diurétiques (spironolactone) en cas d'ascite, puis une correction de l'anémie et d'éventuels troubles hydroélectrolytiques. Les β -bloquants (propanolol) sont prescrits chez 36 patients qui ont présenté un saignement secondaire à une rupture des varices œsophagiennes. Par ailleurs, un traitement étiologique a été instauré : il s'agit de la D-pénicillamine prescrite chez 4 enfants présentant une maladie de Wilson, de dérivation porto-cave chirurgicale chez 12 patients suivis pour cavernome portal, et d'injections sclérosantes per-endoscopiques des VO dans 5 cas.

DISCUSSION

La fréquence de l'HTP en milieu hospitalier varie de 3,5 à 11% par an (1, 2, 3). Cette affection se voit chez l'enfant à tout âge, avec deux pics de fréquence, l'un avant 5 ans et l'autre après 10 ans (4, 5, 6). Le tiers des patients de cette série sont âgés de moins de 6 ans et 44% ont un âge supérieur à 10 ans. *Beer* trouve une fréquence élevée chez l'enfant âgé de 2 à 5 ans, *Alvarez* note deux pics de fréquence à 3 ans et à 10 ans (5, 6).

Le retard à la consultation est la caractéristique de cette série : la majorité de nos patients ont consulté à un stade avancé de la maladie. L'hémorragie digestive en est le motif essentiel : elle constitue le risque majeur de l'HTP par sa fréquence et sa gravité. C'est un mode de révélation fréquent de l'HTP surtout quand l'affection causale n'est pas connue. Elle se manifeste dans 40 à 60% sous forme d'hématémèse, suivie ou non de mœlena (2, 6, 7, 8, 10). La rupture de V.O en constitue la cause primordiale (11) dont le risque de survenue est plus élevé dans l'HTP préhépatique (cavernome portal) que dans les blocs intra ou suprahépatiques (9). Ces V.O se localisent le plus souvent au 1/3 inférieur de l'œsophage (12), et s'accompagnent de varices gastriques de la grosse tubérosité. La récurrence des HD est imprévisible. *Buffet* (13) rapporte qu'elle survient dans 30% des cas dans la semaine qui suit le premier épisode, à long terme leur risque de survenue à 1 an est de 50 à 70%. Le caractère tendu des V.O et l'aspect congestif de la muqueuse œsophagienne sont les meilleurs indices d'une HTP majeure avec risque élevé de saignement (9). La splénomégalie est également un signe majeur et fréquent de l'HTP, pouvant en être la seule expression clinique. Elle est observée selon les auteurs dans 60 à 100% des cas (8) et chez 92% des patients de cette série.

Le diagnostic de l'HTP repose sur les données de l'échographie (7) qui affirme l'existence de signes d'HTP et permet souvent d'en faire une approche étiologique.

Celle-ci met en évidence des signes de cavernome portal, de fibrose hépatique congénitale, d'anomalies des voies biliaires extrahépatiques, de cirrhose par le biais de l'échostructure du parenchyme hépatique et, enfin, des signes évocateurs de syndrome de Budd-Chiari (7).

L'endoscopie constitue un moyen d'exploration essentiel de l'HTP, permettant de confirmer le diagnostic, d'en apprécier la sévérité et de prédire le risque hémorragique, en se basant sur le nombre, la taille, la tension des V.O et l'aspect de la muqueuse œsophagienne. De plus, elle met en évidence d'éventuelles varices gastriques et certaines lésions au niveau de l'estomac, notamment une gastrite ou un ulcère (7). En situation d'urgence, elle possède, dans 70 à 96% des cas (14), une valeur localisatrice du siège de l'hémorragie. Afin d'augmenter sa sensibilité, elle doit être réalisée dans les 24 heures qui suivent le saignement (15). Ce saignement est lié essentiellement à la rupture de V.O en particulier dans les blocs préhépatiques. Cependant chez les cirrhotiques, ces hémorragies proviennent une fois sur trois d'autres lésions coexistantes comme un ulcère gastrique ou une gastrite (11).

Les étiologies de l'HTP sont dominées par les cirrhoses et le cavernome portal (7). Dans notre contexte, les cirrhoses hépatiques constituent la première cause de l'HTP chez l'enfant. Elles sont pour la majorité post-hépatitiques (37% des cas) témoignant de la fréquence, dans notre pays, de l'hépatite virale B et puis actuellement de l'hépatite C. Par ailleurs, l'origine métabolique est fréquente, la cirrhose complique toujours la maladie de Wilson lorsque celle-ci n'est pas précocement reconnue et traitée. Cette incidence élevée des cirrhoses métaboliques chez l'enfant est probablement le résultat des mariages consanguins fréquents au Maghreb. Par contre dans les séries européennes, les étiologies sont dominées par les causes préhépatiques (2) représentées par les lésions de la veine porte, qu'elles soient congénitales ou acquises (8, 10). A l'origine de ces anomalies, les processus infectieux au niveau de l'ombilic et les cathétérismes ombilicaux néonataux s'avèrent des facteurs importants (15, 16, 17).

Parmi les moyens de prévention des HD, la sclérose perendoscopique des V.O demeure la méthode de choix. L'efficacité de ces injections est proportionnelle au nombre de séances. L'éradication des V.O passe de 26% à 71% chez les patients ayant reçu plus de 4 séances de sclérothérapie (18, 19, 20). Mis à part son rôle dans la prévention, elle permet de contrôler le saignement en situation d'urgence au même titre que d'autres méthodes

basées sur l'injection intraveineuse de l'octérotide (21). Toutefois, dans le cadre de cette prévention et à défaut de moyens thérapeutiques d'actualité, d'autres moyens sont utilisés dans notre contexte. En effet, la prise en charge des HD rencontre d'énormes difficultés, les centres d'endoscopie digestive sont rares. La sclérose des V.O chez l'enfant n'est pas de pratique courante et elle est encore à ses débuts dans notre pays. Les β -bloquants, notamment le propranolol, s'avèrent le moyen de prévention le plus accessible. En effet, les β -bloquants, en diminuant de façon permanente la pression dans la veine porte, diminuent le risque hémorragique de 30 à 40% (7). Le contrôle endoscopique 6 mois après la mise sous propranolol permet d'apprécier l'efficacité de cette

mesure médicamenteuse. En cas de saignement, le tamponnement œsophagien par un ballonnet, autrefois largement utilisé dans plusieurs centres, est encore de pratique dans notre contexte, à défaut d'autres moyens. Il procure l'arrêt du saignement dans près de 86% des cas (7).

CONCLUSION

L'HTP est une affection relativement fréquente chez l'enfant. Elle se révèle le plus souvent par un tableau d'HD et/ou par une splénomégalie. Les étiologies sont dominées par les cirrhoses et le cavernome portal. La sclérose des V.O par voie endoscopique est la méthode de choix pour la prévention des HD secondaires à la rupture des V.O.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- **J.N. Tourneau , M. Carcassonne , Fosser** : HTP : choix de l'indication thérapeutique chez l'enfant moins de 10 ans. *Chir. Pédiatre.*, 1983, 24 : 34-36.
- 2- **J.C. Carler , H. Martelli , B. Ducot** : Aspects médicaux de l'HTP de l'enfant à l'hôpital de Bicêtre. *Chir., Pédiatre.*, 1982, 23 : 167-70.
- 3- **D. Berger , S. Prodi , N. Genton** : Alternative thérapeutique pour le traitement de l'hypertension portale chez l'enfant. *Chir. Pédiatre.*, 1983, 24 : 29-33.
- 4- **ND. Heaton , Davenport, Howard.** : Symptomatic hemorrhoids and recta varices in children with portal hypertension. *J. Pediatr. Surg.*, 1992, 27 (7) : 833-35.
- 5- **K. Bruce , Jacobson , Munci Kalayoglu** : Effective early treatment of hepatic veinocclusive disease with a central splenorenal shunt in an infant. *J. Pediatr. Surg.*, 1992, 27 (4) : 531-533.
- 6- **F. Alvarez , O. Bernard , F. Brunelle** : Portal obstruction in children. *J. Pediatr.*, 1983, 103 : 696-702.
- 7- **D. Alafille** - Hypertension portale de l'enfant. *Arch. Fr. Pédiatr.*, 1986, 43 : 441-5.
- 8- **M. Schmitt** : HTP : étude multicentrique. *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23 : 162-166.
- 9- **O. Bernard , P. Matchenel , F. Alvarez , D. Alagille** : Hypertension portale de l'enfant. Le risque hémorragique et sa prévention. *Chir. Pédiatr.*, 1982, 23 : 179-183.
- 10- **D. Lebrech** : HTP : étiologies et physiopathologie. *EMC*, 1987, 7034 D 10 : 1-6.
- 11- **S. Berzin , W. Yat** : Colonic variceal bleeding in a child. *J. Ped. Surg.*, 1985, 20 (1) : 88-89.
- 12- **Y. Flammant, JM. Collard, F. Sicoli** : L'anastomose spléno-rénale distale dans le traitement des hémorragies digestives de l'HTP. *Ann. Chir.*, 1991, 45 (4) : 340-343.
- 13- **C. Buffet** - Hypertension portale dans les cirrhoses : mécanisme, sémiologie et complications. *Rev. Prat.*, 1990, 16 : 1454-57.
- 14- **O. Bernard , P. Hadlhouel , F. Alvarez** : HTP chez l'enfant : surveillance post-opératoire à court et à long terme. *Chir. Pédiatre*, 1982, 25 : 229-233.
- 15- **J.P. Pascal** : Les traitements non chirurgicaux de l'hémorragie par HTP au cours de la cirrhose. *Rev., Prat.*, 1990, 16 (1) : 1458-1461.
- 16- **T. Touche , Y. Sentou** : Hépatologie de l'enfant. *EMC*, 1983, 4040 A10 : 15-19.
- 17- **E.C. Saubier , C. Gouillat , Bernar** : HTP par bloc pré-hépatique. *Chirurgie*, 1986, 112 : 68-72.
- 18- **F. Kassa** : Endoscopic injection sclerotherapy of bleeding œsophageal varices : a retrospective analysis. *Ethiop. Med. J.*, 1997, 35 (1) : 13-22.
- 19- **S. Gangerly , J. Dasgupta , AS. Das , K. Biswas , DN. Mazumder** : Study of portal hypertension in children with special reference to sclerotherapy. *Trop. Gastro-Enterol.*, 1997, 18 (3) : 119-121.
- 20- **G. Aprotu, D. Gotia , S. Gavrilcescu, M. Burlea, A. Andries** : The endoscopic sclerotherapy of œsophageal varices in children. *Rev. Med. Chir. Soc. Med. Nat. Iasc.*, 1995, 99 (1-2) : 109-111.
- 21- **SA. Jenkeins , R. Shielods , M. Davies , E. Elias , AJ. Turnbull , MF. Bassendine et coll** : A multicentre randomized trial comparing octreotide and injection sclerotherapy in the management and outcome of acute variceal haemorrhage. *Gut*, 1997, 41 (4) : 526-533.