



Prise en charge chirurgicale d'un cavernome portal révélé par une hémorragie digestive : à propos d'un cas

Surgical management of a portal cavernoma revealed by digestive hemorrhage: a case study

L R C ANDRIAMANARIVO ^{(1)*}, R ANDRIANOROMBOLA ⁽¹⁾, H M R RANDRIAMIZAO ⁽²⁾, A R RAHERISON ⁽¹⁾, M L ANDRIAMANARIVO ⁽³⁾, F A HUNALD ⁽³⁾

⁽¹⁾ Service de Chirurgie Pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Ampefiloha, 101 Antananarivo Madagascar

⁽²⁾ Service de Réanimation Chirurgicale, Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Ampefiloha, 101 Antananarivo Madagascar

⁽³⁾ Faculté de Médecine d'Antananarivo, BP 375, Antananarivo Madagascar

Soumis le 06 août 2019
Accepté le 19 octobre 2019
Disponible en ligne le 31 octobre 2019

RESUME

Introduction : Le cavernome portal est un réseau formé de veines initialement millimétriques devenues dilatées, au sein duquel chemine un sang portal hépatopète. Il est dû à une occlusion chronique, thrombotique, du système porte extra-hépatique. Ces veines devenues tortueuses ne peuvent plus assurer le drainage de l'ensemble de la circulation splanchnique entraînant l'hypertension portale. C'est une cause majeure d'hypertension portale pré ou infra-hépatique chez les enfants. La gravité est surtout liée au syndrome anémique et hémorragique sévère. **Observations :** Nous rapportons un cas suivi dans le service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo. Le patient est admis pour hémorragie digestive mixte avec un syndrome hémorragique sévère, un taux d'hémoglobine à 4g/dl et un taux de plaquette de 50Giga/l. La fibroscopie digestive haute avait montré des varices œsophagiennes de grade III. Le scanner abdomino-pelvien a montré un cavernome portal pré-hilaire avec une splénomégalie stade III. Outre les mesures de réanimation, la prise en charge a été chirurgicale par une dérivation porto-systémique. Une anastomose termino-latérale mésaraïco-rénale gauche a été pratiquée et les suites opératoires étaient simples. **Conclusion :** L'intervention chirurgicale permet une reperfusion portale ou une dérivation porto-systémique souvent de bonne évolution sans récurrences hémorragiques. La prise en charge précoce est toute fois souhaitée devant la gravité de cette maladie.

Mots clés : Cavernome portal - Dérivation portosystémique - Echographie abdominale - Endoscopie - Enfant - Scanner abdominal.

ABSTRACT

Background: The portal cavernoma is of initially millimeter-shaped veins that have become dilated, within which a hepatopetal portal blood travels. It is due to chronic thrombotic occlusion of the extrahepatic portal system. These veins become tortuous can no longer ensure the drainage of the entire splanchnic circulation resulting in portal hypertension. It is a major cause of pre- or infra-hepatic portal hypertension in children. The severity is mainly related to the severe anemic and hemorrhagic syndrome. **Observations:** We report a case of patient in Pediatric Surgery Unit of the Joseph Ravoahangy Andrianavalona Academic Medical Center (Ampefiloha, Antananarivo). The patient is admitted for mixed gastrointestinal bleeding with severe haemorrhagic syndrome, with 4g/dl of haemoglobin and 50Giga/l of blood platelet count. Upper gastroscopic fibroscopy showed stage III oesophageal varices. The abdominal-pelvic CT scan showed a pre-hilar portal cavernoma with stage III splenomegaly. The management was surgical by a porto-systemic derivation. Left mesaric-renal end-lateral anastomosis was performed and the follow-up was simple. **Conclusion:** The surgical procedure allows a portal reperfusion or a porto-systemic derivation often of good evolution without hemorrhagic recurrences. Early management is always desirable in view of the severity of this disease.

Keywords: Portal cavernoma - Surgical portosystemic shunt - Abdominal ultrasonography - Endoscopy - Child - Abdominal CT scan.

INTRODUCTION

Le cavernome portal est un réseau formé de veines initialement millimétriques devenues dilatées, au sein duquel chemine un sang portal hépatopète. Il est dû à une occlusion chronique, thrombotique, du système porte extra-hépatique. Ces veines devenues tortueuses ne peuvent plus assurer le drainage de l'ensemble de la circulation splanchnique entraînant l'hypertension portale. C'est une cause majeure d'hypertension portale pré ou infra-hépatique [1]. La gravité est surtout liée au syndrome anémique et hémorragique sévère. Nous rapportons un cas suivi dans le service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHUJRA), Antananarivo Madagascar.

OBSERVATION

P.F., un garçon de 11 ans, déjà hospitalisé pour une hémorragie digestive haute à répétition à l'âge de 5 ans, diagnostiquée après une fibroscopie haute pour varice œsophagienne, a été admis dans notre service pour une hématomérose de grande abondance avec un méléna. Il avait présenté un syndrome anémique et

hémorragique. L'état général du patient était altéré avec une splénomégalie palpée de stade III et une ascite par le signe de flot positif. Toutefois, l'abdomen est souple et le reste de l'examen est normal. Le bilan biologique retrouvait une anémie sévère avec un taux d'hémoglobine à 4g/dl hypochrome, un taux de plaquettes à 50Giga/l, les fonctions rénales et hépatiques étaient normales. La fibroscopie digestive haute montrait des varices œsophagiennes de grade III avec signes rouges, une gastropathie d'hypertension portale et une varice gastrique isolée. L'échographie abdominale a mis en évidence une splénomégalie homogène de grade III. Le scanner abdominal confirmait le ca-

Du Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo, et de l'Université d'Antananarivo, Madagascar.

*Auteur correspondant :

Dr. ANDRIAMANARIVO Lala Rita Clarence

Adresse : Service de Chirurgie Pédiatrique
Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy
Andrianavalona, BP 4150 Ampefiloha
101 Antananarivo Madagascar

Téléphone : +261 34 29 086 14

E-mail : ravoahayr@gmail.com

vernome porte pré-hilaire associé à un syndrome d'hypertension portale avec une rate accessoire et une ascite de moyenne abondance (*cf.* Figure 1). Sur le plan thérapeutique, outre les mesures de réanimation, une transfusion sanguine par du sang total frais a été effectuée et il n'a pas été mis sous bêtabloquant. Il n'a pas bénéficié d'une ligature des varices œsophagiennes. L'intervention chirurgicale a été effectuée après mise en condition en réanimation. Une laparotomie exploratrice a été effectuée, se terminant par une splénectomie et une anastomose mésaraïco-rénale gauche termino-latérale. Les veines portales et spléniques étaient turgescents et très fragiles. Les suites opératoires étaient simples. L'anastomose après contrôle échographique était fonctionnelle. Les bilans sanguins de contrôle postopératoire (hémogramme, hémostase, rénal et hépatique) étaient normaux.



Figure 1 : Scanner abdominal montrant le cavernome portal (marqué en « x »).

DISCUSSION

Le cavernome portal est une obstruction veineuse portale chronique extra-hépatique qui représente 80% des cas d'hypertension portale. Le taux de morbidité est encore très élevé du fait de la sévérité du syndrome hémorragique dû aux varices œsophagiennes [2]. Aux Etats-Unis, son incidence est de 1% [3]. Dans une étude effectuée au Maroc, l'incidence de la maladie était à peu près de 4 cas par an avec une intervention chirurgicale de 1 cas par an [4]. Dans notre cas, on a eu 2 cas durant trois années. Le diagnostic se fait dans l'enfance dans la plupart des cas rapportés [5]. Il y a une prédominance masculine dans la plupart des séries [6]. Les autres manifestations cliniques, telles que la douleur abdominale et le retard de croissance n'ont pas été objectivées chez notre patient. Pourtant, elles sont fréquentes dans la littérature [7]. A part l'anémie sévère, on a noté un taux de plaquettes très diminué. Ces anomalies seraient secondaires à une surconsommation par un mécanisme de coagulation intravasculaire disséminée au sein des capillaires formant le cavernome [8]. La fibroscopie digestive haute objective dans 90 à 95% des cas des varices œsophagiennes [9]. L'obstruction veineuse portale, à l'exception des malformations vasculaires, peut être causée par des traumatismes de la veine porte lors des cathétérismes de la veine ombilicale. Notre patient n'a pas eu de notion de

cathétérisme, ni autres traumatismes pouvant expliquer l'apparition du cavernome portal [10]. Le diagnostic a été posé par le scanner abdominal qui avait montré un important réseau veineux tortueux de type portal au niveau du hile hépatique (*cf.* Figure 1). Dans la littérature, le traitement symptomatique par du bêtabloquant et par de la sclérothérapie ou ligature élastique des varices œsophagiennes est efficace, mais il y a toujours un risque de récurrence. Une dérivation porto systémique ou une reperfusion portale sont aussi pratiquées [2]. Notre patient n'était pas sous bêtabloquant et n'a pas eu de ligature des varices œsophagiennes, ni de sclérothérapie. On a effectué une dérivation porto systémique mésaraïco-rénale termino-latérale. Nous pouvons effectuer des interventions non dérivoires, des dérivations porto-caves qui visent à baisser la pression portale en contournant l'obstacle, pré hépatique et le pontage mésentérico-rénal ou reperfusion portale [11, 12]. Dans une étude au Maroc, sur 7 enfants hospitalisés d'un cavernome portal, ils ont effectué une anastomose spléno-rénale distale (ASRD) dans 2 cas, une anastomose spléno-cave dans 1 cas, une anastomose mésentérico-cave dans 2 cas et une splénectomie dans 2 cas. Au terme d'un suivi de 21 mois en moyenne, l'évolution était globalement bonne avec des shunts perméables, une régression de l'hypersplénisme et une absence de récurrences hémorragiques dans 6 cas (86%). Une thrombose portale est survenue dans 2 cas, une fois suite à une splénectomie et dans l'autre, suite à une ASRD [4]. Dans notre cas, les suites opératoires étaient simples avec normalisation des bilans.

CONCLUSION

Le cavernome porte est une pathologie assez fréquente en pédiatrie. Son diagnostic est obtenu par l'imagerie. Le traitement est souvent symptomatique mais le risque de récurrence est toujours constant. L'intervention chirurgicale permet une reperfusion portale ou une dérivation porto-systémique souvent de bonne évolution sans récurrences hémorragiques. La prise en charge précoce est toutefois souhaitée devant la gravité de cette maladie.

REFERENCES

1. Tadmori I, Lakhdar IM, Hida M. Le cavernome porte chez l'enfant : à propos de 11 cas. *Pan Afr Med J* 2014;19:277. DOI: 10.11604/pamj.2014.19.277.5571.
2. Hachicha M, Mekki M, Kammoun T, et al. Le cavernome porte chez l'enfant : étude de 19 observations. *Rev Maghréb Péd* 2003;13(1):31-9.
3. Ogren M, Bergqvist D, Björck M, Acosta S, Eriksson H, Stemby NH. Portal vein thrombosis: prevalence, patient characteristics and lifetime risk: a population study based on 23,796 consecutive autopsies. *World J Gastroenterol* 2006;12(13):2115-9. DOI: 10.3748/wjg.v12.i13.2115.
4. Laroussi Y. Cavernome portal chez l'enfant, à propos de 7 cas [Thèse de Médecine]. Maroc : Faculté de Médecine, 2010.
5. Chin AC, Thow F, Superina RA. Previous portal hypertension surgery negatively affects results of mesenteric to left portal vein bypass. *J Ped Surg* 2008;43(1):114-9. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.09.032.
6. Leger L, Dentan T, Gillot C, Bacourt F. Surgical treatment of cavernomas of the portal vein. 56 cases, including 42 operated cases. *J Chir* 1975;109(5-6):551-64.
7. Ba A, Fall AL, Basse I, et al. Cavernome portal chez l'enfant : à propos d'un cas. *Rev CAMES Sante* 2014;2(2):5p.

8. Robson SC, Kahn D, Kruskal J, Bird AR, Kirsch RE. Disordered hemostasis in extrahepatic portal hypertension. *Hepatology* 1993;18(4):853-7. DOI: 10.1002/hep.1840180416.
9. Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. Cavernome portal : diagnostic, etiologies et conséquences. *Ann Chir* 2002;127(10):745-50.
10. Webb LJ, Sherlock S. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *Q J Med* 1979;48(192):627-39.
11. Davies JM, Barnes R, Milligan D, British Committee for Standards in Haematology Working Party of Haematology/Oncology Task Force. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002;2(5):440-3. DOI: 10.7861/clinmedicine.2-5-440.
12. Chiu B, Pillai SB, Sandler AD, Superina RA. Experience with alternate source of venous inflow in the meso-rax bypass operation: the coronary and splenic veins. *J Pediatr Surg* 2007;42(7):1100-2002. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2007.02.033.