

CAVERNOME PORTAL CHEZ L'ENFANT : À PROPOS D'UN CAS

A BA¹, A L FALL², I BASSE¹, P M FAYE², I DÈME LY¹, A THIONGANE¹, A BA¹, IBA¹, B NIANG¹, S DIOUF³, M BA³, M SARR³

INTRODUCTION

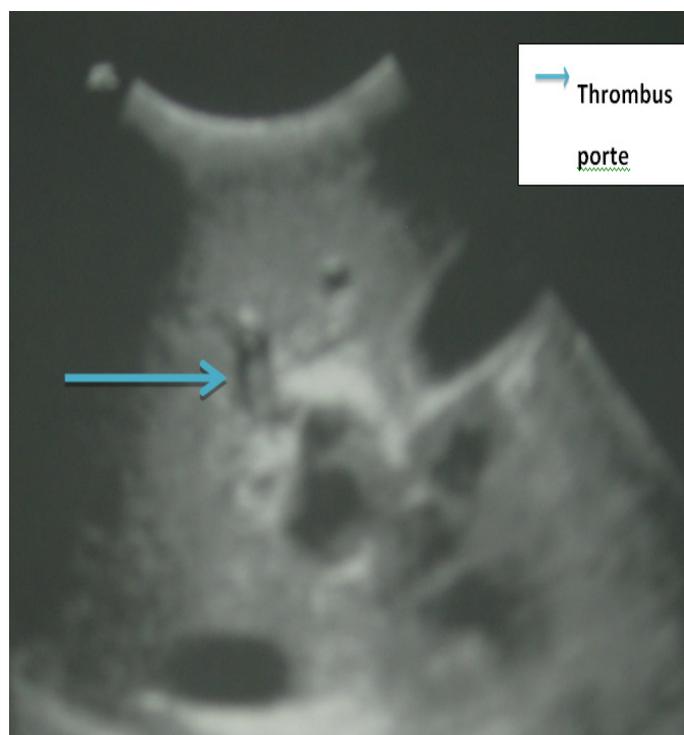
Le cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre est augmenté et au sein duquel chemine un sang portal. Il est la conséquence d'une occlusion thrombotique et toujours chronique du système porte extra hépatique. La première description en a été réalisée en 1903 lors d'une autopsie d'un patient décédé d'une thrombose veineuse mésentérique [1]. C'est une des causes les plus fréquentes d'hypertension portale chez l'enfant. Cependant il y'a peu de publications sur ce sujet dans les pays en développement notamment en Afrique sub Saharienne. Nous rapportons un cas suivi au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer de Dakar.

OBSERVATION

Un garçon de 14 ans, 5e d'une fratrie de 7 enfants dont 2 décédés à la période néonatale et sans pathologie familiale connue, était reçu en urgence pour hématomèse de grande abondance. L'examen clinique retrouvait une conscience claire, un état hémodynamique stable et un syndrome anémique. La flèche hépatique était de 08 cm sur la ligne médio claviculaire. Il avait par ailleurs un retard statur pondéral avec un poids à 24 kg (-4DS) et une taille à 133cm (-4DS).

Dans ses antécédents personnels on notait une hospitalisation à l'âge de 7 jours pour infection néonatale, avec notion de cathétérisme veineux ombilical. Un an avant l'épisode actuel était survenue une hématomèse de moyenne abondance. L'hémogramme retrouvait une anémie à 50 g/L normochrome normocytaire et une thrombopénie avec un taux de plaquettes à 84 G/L. L'hémostase était normale de même que le dosage des transaminases. La fibroscopie oeso gastro duodénale objectivait une rupture de varices œsophagiennes de grade II et l'échographie abdominale montrait un thrombus de la veine porte et un cavernome portal associés à une splénomégalie (figure 1). La taille du tronc porte était de 08 mm de diamètre et le foie mesurait 10 cm. Le doppler veineux n'a pas été réalisé.

Figure 1 : thrombus de la veine porte à l'échographie abdominale



Le patient était transfusé avec 400ml de culot globulaire et mis sous β bloquants (propranolol) à la dose de 5mg/kg/jour. L'évolution était marquée par une récurrence de l'hématomèse de moyenne abondance un mois plus tard, nécessitant une nouvelle transfusion de 400 ml de culot globulaire. Une sclérothérapie et une ligature élastique des varices œsophagiennes ont été réalisées par endoscopie. L'évolution clinique à un an était favorable, avec absence de récurrence hémorragique, l'hémogramme montrait un taux d'hémoglobine à 110g/L.

COMMENTAIRES

Le cavernome portal est rarement rapportée dans nos régions. Aux Etats Unis l'incidence est estimée à 1% dans la population générale [2]. La gravité est liée à la fréquence et à l'importance des hémorragies digestives. Chez l'enfant, les signes cliniques sont différents de ceux rapportés chez l'adulte et sont dominés par les hématomèses par rupture des varices,

¹ : Pédiatre, assistant chef de clinique, Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer BP 25755 Dakar Sénégal

² : Pédiatre, Maître Assistant, Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer BP 25755 Dakar Sénégal

³ : Professeur Agrégé de Pédiatrie, Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer BP 25755 Dakar Sénégal

Auteur correspondant : Dr Ba Aïssatou Assistante Chef de clinique, Email : assaba17@hotmail.com, Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer BP 25755 Dakar Sénégal Tel : 773305584

le retard de croissance, les douleurs abdominales et la splénomégalie [3]. La taille de la rate et le niveau de pression portale ne sont corrélés ni à la fréquence, ni à la sévérité des hématémèses [4].

Chez notre patient le cavernome portal a été découvert à l'âge de 14 ans. Ce diagnostic assez tardif est aussi rapporté par Ferri et Abd el Hamid [1,5] et pourrait s'expliquer d'une part par les manifestations initiales d'hypersplénisme (splénomégalie et thrombopénie) et de retard de croissance, et d'autre part par l'absence de contrôle systématique par l'échographie abdominale malgré les facteurs de risque de la période néonatale de cet enfant.

Le retard de croissance serait lié à la diminution du flux portal hépatique et/ou à une résistance à l'hormone de croissance [6]. Chez l'enfant, les varices sont le plus souvent œsophagiennes (90 à 95% des cas) ou gastriques (35 à 40% des cas) [4]. Les causes du cavernome chez l'enfant sont le plus souvent celles de la thrombose portale. Il s'agit de traumatismes directs de la veine porte dominés par le cathétérisme de la veine ombilicale (KTVO) en période néonatale. En effet le risque de thrombose portale est de 40% après 48h de KTVO, et de 100% après 72h [4]. C'est une voie d'abord dont les indications ont été beaucoup réduites du fait de cette complication. Dans les pays en développement, en l'absence de pose de KTVO, l'omphalite reste une cause fréquente de thrombose porte et donc de cavernome portal [7]. Les autres étiologies connues sont les rares cas de sténoses, agénésies ou atrésies congénitales de la veine porte [4].

Le traitement médical par β bloquants permet une prévention primaire ou secondaire des hémorragies digestives par rupture des varices œsophagiennes. En cas d'échec, une ligature et/ou une sclérothérapie des varices par endoscopie peuvent être efficaces. Les complications biliaires peuvent être traitées par un shunt portosystémique associé ou non à une dérivation porto biliaire [1, 4].

CONCLUSION

Le cavernome portal est une complication majeure des KTVO qui s'ajoute aux redoutables complications septiques, hantise du néonatalogue dans les pays en développement. Il faut donc utiliser cette méthode d'abord veineux avec une extrême prudence, en dernier ressort, pour éviter la survenue de cette complication grave dont le diagnostic et le traitement sont encore peu accessibles dans ces régions.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ferri PM, Ferreira AR, Fagundes EDT, Liu SM, Roquette MLV, Penna FJ. 2012, Portal vein thrombosis in children and adolescent: 20 years' experience of a pediatric hepatology, *Arq Gastroenterol*, 49, 69-76.

2. Ogren M, Bergqvist D, Bjork M, Acosta S, Erikson H, Sternby NH. 2006, Portal vein thrombosis: prevalence, patient characteristics and lifetime risk: a population study based on 23,796 consecutive autopsies, *World J Gastroenterol*, 12, 2115-2119

3. Sarin SK, Agarwal SR. 2002, Extrahepatic portal vein obstruction, *Semin Liver Dis*, 22, 43- 48

4. Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. 2002, Cavernome portal : diagnostic, étiologies et conséquences, *Annales de chirurgie* 127, 745- 750

5. Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Vergani G, Davenport M, Dhawan A. 2008, Etiology and Management of Extra hepatic Portal Vein Obstruction in Children : King's College Hospital Experience, *J Pediatr Gastro enterol Nutr*, 47: 630- 4

6. Sarin SK, Bansal A, Susan S, Nigam A. 1992, Portal vein obstruction in children leads to growth retardation, *Hepatology*, 15, 229-233).

7. Bhandarkar PV, Sreenivasa D, Mistry FP, Abraham P, Bhatia SJ. 1999, Profile of extrahepatic portal venous obstruction in Mumbai, *J Assoc Physicians India*. 47(8):791-4