

LE CAVERNOME PORTE CHEZ L'ENFANT : ROLE DE L'IMAGERIE ABDOMINALE DANS LE DIAGNOSTIC ET LE SUIVI PEDIATRIC PORTAL CAVERNOMA : IMAGING ROLE IN DIAGNOSIS AND FOLLOW-UP

L. GARGOURI^{1,3,*}, I. EL AOUD^{2,3}, B. MAALEJ^{1,3}, I. MAJDOUB^{1,3}, Y. HENTATI^{2,3}, M. HSAIRI^{1,3},
R. BELHADJ^{1,3}, Z. MNIF^{2,3}, E. DAOUD^{2,3}, A. MAHFOUDH^{1,3}

1 : Service de pédiatrie, urgence et réanimation pédiatriques, Hôpital Hédi Chaker, Sfax-Tunisie

2 : Service de radiologie, Hôpital Hédi Chaker, Sfax-Tunisie

3 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

*e-mail de l'auteur correspondant : abdelhedigargourilamia@yahoo.fr

Résumé

Introduction : le cavernome porte constitue une cause majeure d'hypertension portale chez l'enfant. Le diagnostic repose essentiellement sur les données de l'imagerie. Celle-ci occupe aussi une place prépondérante dans le suivi et la surveillance des éventuelles complications.

Patients et méthodes : étude rétrospective menée de 2005 à 2016 colligeant tous les patients suivis pour un cavernome porte. Résultats : sept cas ont été colligés. L'âge moyen est de 5 ans (extrêmes : 1 mois-13 ans). Le motif d'hospitalisation était dominé par les signes d'hypertension portale retrouvés dans six cas, un ictère cholestatique dans un seul cas. Le diagnostic de cavernome porte était porté par l'échographie-doppler abdominale dans tous les cas. Un complément par une TDM abdominale était effectué dans 6 cas, et une bilio-IRM dans 2 cas. Conclusion : L'imagerie abdominale constitue un examen fondamental dans le diagnostic positif du cavernome porte et dans le suivi et la surveillance des complications.

Mots clés : Cavernome porte ; Hypertension portale ; Imagerie abdominale ; Enfant.

Abstract

Background: Portal cavernoma is a major cause of portal hypertension in paediatric population. The diagnosis is easily done on the basis of radiological results due to the recent advances in imaging modalities. It has also an important role in the survey providing clear informations about the local evolution and complications. Patients and methods: retrospective study between 2005 to 2016 of children diagnosed with portal cavernoma. Results: seven patients were included in the study. The mean age was 5-year-old (range: 1month-13years). The main cause of admission was the portal hypertension signs, and cholestatic jaundice or one case. The diagnosis of portal cavernoma was based on the Doppler-sonography with all our patients. Computed tomography was indicated in 6 cases and a MR-cholangiography in 2 cases.

Conclusion: abdominal imaging is fundamental to the diagnosis of portal cavernoma. It has also a major importance in the monitoring of any complications so that the appropriate treatment can be defined.

Key words: Portal cavernoma ; Portal hypertension ; Imagery ; Child.

ملخص

مقدمة: يعتبر الكهفون البابي هو أحد الأسباب الرئيسية لارتفاع ضغط الدم البابي لدى الأطفال. ويستند التشخيص أساساً على البيانات في مادة التصوير الطبي. وتحتل أيضاً هذه البيانات مكاناً بارزاً في رصد ومراقبة المضاعفات المحتملة. المرضى والطرق: دراسة استيعادية أجريت 2005-2016 استناداً على مراقبة و متابعة جميع المرضى في قسم أمراض الأطفال و الذين كان لديهم هذا التورم البوابي الغائري الكهفي. النتائج : سبع حالات تم جمعها. وكان متوسط العمر في حدود 5 سنوات (المدى: من 1 أشهر إلى 13 سنة من العمر). سيطر سبب الإستشفاء على حصول علامات ارتفاع ضغط الدم الكهفي حيث وجدت في ست حالات و البيرقان الركودي في حالة واحدة فقط. وقع تشخيص البوابة الغائرة الكهفية بواسطة الموجات فوق الصوتية دوبلر للبطن في جميع الحالات. تم إجراء كشوفات طبية مكملة من نوع التصوير بواسطة المفراس البطني في ست حالات و التصوير بواسطة الرنين المغناطيسي الصفراوي للبطن في حالتين. الخلاصة: يعتبر التصوير الطبي للبطن أساسياً في تشخيص الكهفون البابي وفي رصد ومراقبة المضاعفات.

الكلمات المفتاحية: الكهفون البابي; ارتفاع ضغط الدم البابي ; الصدى الصوتي دوبلر ; المفراس البطني ; الطفل.

INTRODUCTION

Le cavernome porte est un réseau formé de veines, dont le développement se fait progressivement avec le temps sur un foie sain ou peu fibreux [1]. Il est la conséquence d'une occlusion thrombotique, toujours chronique du système porte extrahépatique qui devient ainsi remplacé par des collatérales porto-portes à flux hépatopète [2].

Chez l'enfant, des antécédents de cathétérisme ombilical ou d'exsanguino-transfusion néonatale peuvent être notés constituant l'étiologie du cavernome porte. L'infection ombilicale néonatale peut également être à l'origine d'une thrombose porte extrahépatique [3,4]. Cependant, environ 50% demeurent idiopathiques [3].

Les signes cliniques ainsi que biologiques se rapportant souvent à l'hypertension portale, le diagnostic du cavernome porte repose ainsi essentiellement sur l'imagerie [2]. Celle-ci constitue également un moyen de surveillance des complications et de l'évolution locale.

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant tous les patients suivis dans notre service pour un cavernome porte sur une période de 12 ans allant de 2005 à 2016.

Plusieurs données ont été relevées : l'âge, le sexe, les antécédents de consanguinité parentale et d'hospitalisation néonatale avec la mise ou non d'un cathéter ombilical, le motif d'hospitalisation, les données biologiques et les résultats des différents examens radiologiques demandés dans le cadre diagnostique, évolutif ou en pré-opératoire.

RESULTATS

Sept cas ont été colligés. L'âge des patients est compris entre 1mois et 13 ans avec une moyenne d'âge de 05 ans. On note une nette prédominance masculine avec un sex-ratio de 1,5. Les antécédents de consanguinité parentale étaient trouvés dans trois cas. Cinq cas avaient des antécédents d'hospitalisation néonatale, avec notion de cathétérisme ombilical dans 3 cas. Aucun antécédent de thrombophilie n'a été trouvé dans la famille.

Le motif d'hospitalisation était dominé par les signes de l'hypertension portale retrouvés chez six cas avec une splénomégalie chez quatre patients et l'hémorragie digestive faite d'hématémèse dans

deux cas. Par ailleurs, un seul cas s'est présenté pour un ictère cholestatique.

Sur le plan biologique, la NFS a révélé une pancytopenie dans 6 cas témoignant d'un hypersplénisme.

Le bilan d'hémostase réalisé chez tous nos patients est revenu perturbé dans cinq cas avec un taux de prothrombine et une fonction plaquettaire diminuée.

Le bilan de thrombophilie était négatif chez tous les patients.

L'exploration endoscopique réalisée dans tous les cas, a objectivé la présence de varices oesophagiennes grade II dans six cas.

Le diagnostic positif a été porté dans tous les cas par la visualisation du cavernome porte à l'échodoppler. Le diagnostic était fait sur des signes directs montrant des structures vasculaires serpiginieuses au niveau du hile hépatique chez tous les cas et des signes indirects faits d'une vascularisation porto-portale dans quatre cas et une splénomégalie homogène dans tous les cas. L'exploration hépatique a montré un foie d'échogénicité homogène dans six cas et hétérogène dans un seul cas. L'angio-scanner était réalisé chez tous les cas en vue diagnostique et en préopératoire chez deux cas. L'IRM hépatobiliaire était réalisée chez deux cas dont l'indication était le diagnostic positif dans un cas, et pour le diagnostic de cholangite sclérosante dans l'autre.

L'étude de la perméabilité du REX était demandée chez tous les patients, faite par un écho-doppler chez tous les cas, par une angio-TDM dans un seul cas. Cinq cas avaient des Rex perméables. Dans les deux autres cas le flux était absent.

Une intervention chirurgicale (dérivation mésentérico-Rex) a été effectuée chez les cinq cas avec succès dans quatre cas. L'autre cas avait une Rex grêle.

DISCUSSION

La présence d'un obstacle portal infra-hépatique induit le développement d'une circulation porto-porte permettant ainsi de le contourner [5]. Le cavernome porte, ainsi, est un réseau veineux qui témoigne de l'évolution chronique de la thrombose portale et qui peut apparaître environ 20 jours après l'événement initial (entre 1 semaine et 3 mois) [6]

Ce réseau veineux de suppléance tend à rejoindre les branches portes intrahépatiques [7] afin de maintenir un flux portal compensateur [8].

Ces collatérales porto-portes sont formées via les deux plexus veineux de l'arbre biliaire : le plexus paracholédocien et le plexus épicholédocien qui se trouvent alors dilatés [9,10]. Cependant, le développement de cette circulation collatérale reste insuffisant d'où la formation de shunts porto-systémique, empruntant la veine gastrique gauche et les veines périspléniques [9-13].

Chez l'enfant le cavernome porte constitue une cause majeure d'hypertension portale. De ce fait, l'hémorragie digestive haute par rupture des varices œsophagiennes ou gastriques, le retard de croissance et les douleurs abdominales sont les signes cliniques révélateurs les plus fréquents [14]. L'ascite, ainsi que l'encéphalopathie hépatique sont rarement retrouvées [15].

Dans notre série, six cas se sont présentés pour des signes d'hypertension portale.

Biologiquement, un hypersplénisme est fréquemment noté [2] ; il a été observé dans deux cas dans notre série. Il peut s'y associer aussi une diminution du taux de prothrombine et une altération de la fonction plaquettaire secondaire à un mécanisme de consommation intravasculaire disséminée au sein des capillaires du cavernome [14,16].

Etant suspecté devant ce tableau clinico-biologique, le diagnostic du cavernome sera facilement porté sur les données de l'imagerie.

L'écho-doppler constitue, en fait, l'examen de première intention [7], effectué dans tous les cas de notre série.

Cet examen peut montrer une disparition totale ou partielle de la veine porte apparaissant ainsi sous la forme d'une mince bande calcifiée [7], très difficile à visualiser [17]. Ses parois sont faiblement modulées par la respiration perdant alors leurs cinétiques respiratoires [7,18].

L'écho-doppler permet aussi la mise en évidence des dérivations porto-systémiques, essentiellement spléno-rénales directes et indirectes, une dilatation de la veine gastrique gauche, une splénomégalie et rarement une ascite [8,18].

En doppler couleur, le cavernome apparait sous la forme de petites images serpiginieuses dans le hile hépatique. Le flux est de type porte, hépatopète, de basse vélocité et démodulé en doppler pulsé [7] (figure 1 et 2)

Ces images ont été retrouvées chez tous les cas, associées dans quatre cas à des signes d'hypertension portale.

L'artérialisation du parenchyme hépatique est un signe indirect important se traduisant par des

vélocités artérielles augmentées et un indice de résistance artériel très bas [18].

Enfin, une modification de la morphologie hépatique peut également être un signe indirect de thrombose portale chronique. On trouve notamment une hypertrophie des zones centrales (le lobe caudé et le segment IV), associée à une atrophie des segments périphériques (lobe gauche et le secteur postérieur du lobe droit) [19]

La tomодensitométrie hélicoïdale retrouve les mêmes aspects que l'échographie mais elle permet une étude plus précise de l'extension du cavernome aux vaisseaux splanchniques ainsi que l'évaluation de son étendue. Elle constitue alors le meilleur moyen pour explorer le cavernome porte due à sa meilleure résolution spatiale [18,20]. (Figure 3). Elle a été indiquée chez tous les cas dans notre série.

La bili-IRM est indiquée dans l'étude du retentissement sur les voies biliaires [7].

En fait, l'extension du réseau veineux et de l'ischémie engendrés par le cavernome porte, induisent des modifications de la paroi des voies biliaires appelée biliopathie portale ou encore pseudo-cholangite sclérosante [21,22]. Il s'agit d'une complication très souvent asymptomatique et d'apparition très tardive [2,21]. L'IRM permet dans ce cas une analyse fine de l'arbre biliaire [5] et elle montre de multiples sténoses de nature fibreuse notées dans environ 84% des cas avec des dilatations en amont [13] et une désaxation de la voie biliaire principale mais sans interruption de la lumière biliaire [7].

Enfin, les moyens d'imagerie notamment la tomодensitométrie occupent une place majeure dans la conduite thérapeutique en renseignant sur le calibre de la branche portale gauche et de la veine mésentérique supérieure. En cas de bon calibre, un shunt mésentérico-REX (anastomose entre la branche portale gauche et la veine mésentérique supérieure) peut être indiqué [11, 23].



Figure 1 : échographie abdominale : Transformation cavernomateuse du tronc porte.

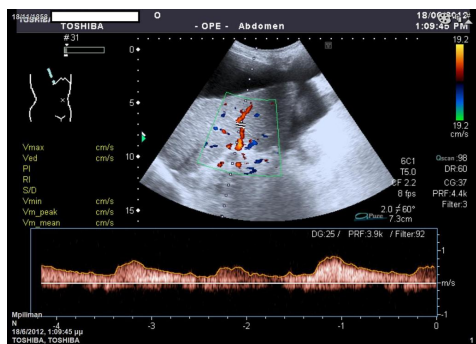


Figure 2: Echo-doppler abdominale montrant un lacis vasculaire du hile hépatique avec conservation d'un flux hépatopète.



Figure 1: TDM abdominale: thrombose du tronc porte et cavernome porte avec un réseau veineux collatéral, splénomégalie et une ascite

CONCLUSION

Le cavernome porte est l'une des principales étiologies de thrombose portale extra-hépatique chez l'enfant. Les signes cliniques ainsi que biologiques se rapportent le plus souvent à l'hypertension portale faisant suspecter le diagnostic. L'imagerie constitue de ce fait le meilleur moyen diagnostique ainsi qu'un principal outil de surveillance et de suivi au long cours.

RÉFÉRENCES

[1] Margini C, Berzigotti A. Portal vein thrombosis: the role of imaging in the clinical setting. *Dig Liver Dis*, 2017 ;49:113-120.
 [2] Vibert E, Azoulay D, Castaing D, Bismuth H. Le cavernome portal : diagnostic, étiologies et conséquences. *Ann Chir*. 2002 ;127:745–50.
 [3] Pinto RB, Silveira TR, Bandinelli E, Röhsig L. Portal vein thrombosis in children and adolescents: the low prevalence of heredity thrombophilic disorder. *J Pediatr Surg*, 2004; 39:1356-61.
 [4] Rangari M, Gupta R, Jain M, Malhotra V, Sarin SK. Hepatic dysfunction in patients with extrahepatic portal venous obstruction. *Liver Int* 2003; 23: 434-9
 [5] Leclerc JC, Cannard L, Debelle L, Laurent V, Béot S et Régent D. IRM des cavernomes portaux à retentissement biliaire. *J Radiol* 2002; 83:341-9

[6] De Gaetano AM, Lafortune M, Patriquin H, De Franco A, Aubin B, Paradis K. Cavernous transformation of the portal vein: patterns of intrahepatic and splanchnic collateral circulation detected with Doppler sonography. *AJR American Journal of roentgenology* 1995; 165:1151-5.
 [7] Denys A, Lafortune M. Hpertension portale. In: Vilgrain V, Régent D, Imagerie de l'abdomen, Paris, Lavoisier, 2010, 146-154.
 [8] Chawla Y, Dilawari JB, Katariya S. Gallbladder varices in portal vein thrombosis. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162:643-645.
 [9] Walser EM, Runyan BR, Heckman MG, Bridges MD, Willingham DL, Paz-Fumagalli R and al. Extrahepatic portal biliopathy: proposed etiology on the basis of anatomic and clinical features. *Radiology* 2011; 258 : 146-53.
 [10] Shin SM, Kim S, Lee JW, Kim CW, Lee TH, Lee SH, Kim GH. Biliary abnormalities associated with portal biliopathy: evaluation on MR cholangiography. *AJR Am J Roentgenol* 2007; 188:W341-7.
 [11] Sarin SK, Khanna R. Non cirrhotic portal hypertension. *Clin Liver dis*. 2014; 18:451-76.
 [12] Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, Emre SH, , Groszmann RJ, , Ling SC, et al. ; Expert Panel of the Children's Hospital of Pittsburgh of UPMC. Portal hypertension in children: expert pediatric opinion on the report of the Baveno v Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension. *Pediatr Transpl* 2012; 16: 426–37.
 [13] Condat B, , Vilgrain V, Asselah T, O'Toole D, Rufat P, Zappa M., et al. . Portal cavernoma-associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. *Hepatology* 2003; 37: 1302–8.
 [14] Sarin SK, Agarwal SR. Extrahepatic portal vein obstruction. *Semin Liver dis* 2002; 22: 43-58.
 [15] Condat B. Thrombose de la veine porte. *Gastroenterol Clin Biol* 2006; 30: 1170-1176.
 [16] Robson SC, Kahn D, Kruskal J, Bird AR, Kirsch RE. Disordered hemostasis in extrahepatic hypertension. *Hepatology* 1993; 18:853-7.
 [17] Hoekstra J, Janssen HL. Vascular liver disorders (II): portal vein thrombosis. *Neth J Med* 2009; 67: 46-53.
 [18] Azoulay R, Soyer P, Boudiaf M, Hamzi L. Imagerie des thromboses portales. *EMC-Radiologie* 2004; 470-490.
 [19] Vilgrain V, Condat B, Bureau C, Hakimé A, Plessier A, Cazals-Haten D and al. .The atrophy/hypertrophy complex in patients with cavernous transformation of the portal vein: CT evaluation. *Radiology* 2006; 241: 149-155.
 [20] Bradbury MS, Kavanagh PV, Chen MY, Weber TM, Bechtold RE. Non invasive assessment of portomesenteric venous thrombosis: current concepts and imaging strategies. *J comput Assist Tomogr* 2002; 26:392-404.
 [21] Arora A, Sarin S K. Multimodality imaging of primary extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO): what every radiologist should know. *Br J Radiol*. 2015 ;88:20150008.
 [22] Chevallier P, Denys A, Novellas Schmidt S, Schnyder P, Bruneton JN et al.. Magnetic resonance cholangiography feature of biliary abnormalities due to cavernous transformation of the portal vein. *Clin imaging* 2006; 30: 190-194.
 [23] Alberti D, Colusso M, Cheli M, Ravelli P, Indriolo A, Signorelli S et al. . Results of a stepwise approach to extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013; 57: 619–26.