

Baudet Virginie
Polet Aude

Année 2011-2012

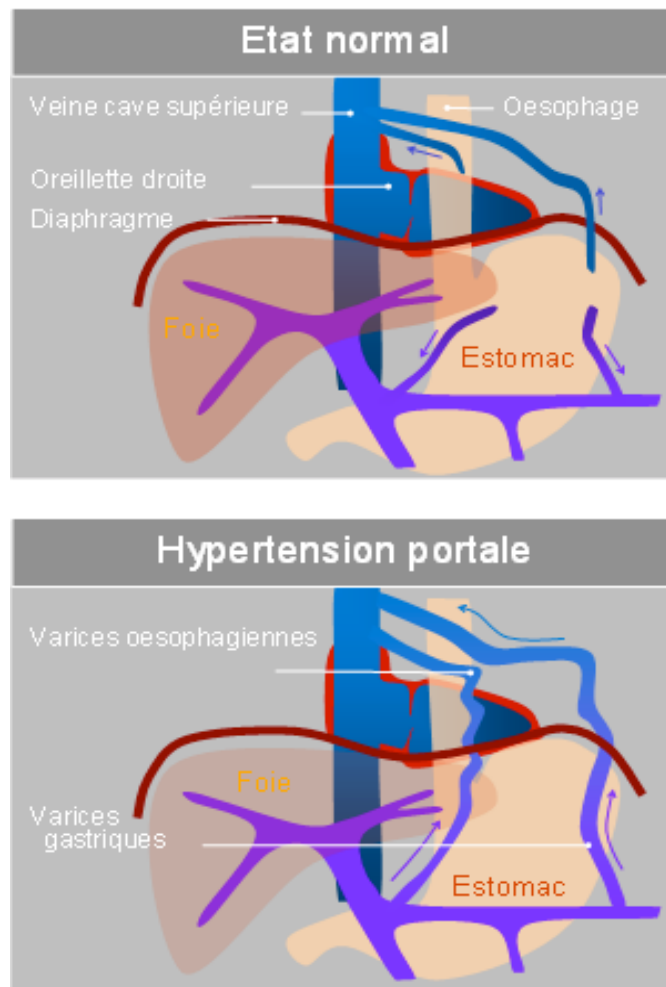
L'hypertension portale

4ème spécialisation pédiatrie
Année 2011-2012
Mr Erpicum

Sommaire

1. Rappel anatomique et physiologique
2. Définition
3. Étiologie
4. Signes – symptômes
5. Diagnostic
6. Examens complémentaires
7. Complications de l'HTP
8. Traitements
9. Pronostic et suivi
10. Éducation au patient
11. Bibliographie

1. Rappel anatomique et physiologique



L'hypertension portale est l'augmentation de la pression sanguine à l'intérieur du système veineux portal.

La veine porte a pour but de conduire le sang veineux jusqu'au foie. Ce sang provient du système digestif. Il comprend: l'estomac, l'intestin grêle, le colon, la rate et le pancréas.

Une fois arrivé dans le foie, le sang est épuré par la glande hépatique. Ensuite, le sang retourne au cœur par la veine cave inférieure.

2. Définition

C'est l'augmentation de la pression dans les veines du système porte, supérieur à 15mmHg ou à 15cm d'eau. C'est à dire, une élévation du gradient de pression porto-cave au-delà de 5mmHg.

Il y a également un développement de la circulation collatérale porto-systémique avec un risque d'hémorragies digestives. Cela se produit lorsque le gradient est supérieur à 12mmHg.

L'hypertension portale n'est pas exceptionnelle chez les enfants.

Son étiologie est variable (elle varie selon le siège de l'obstacle à la circulation) et son origine est soit:

- pré-hépatique: elle est peu fréquente mais non exceptionnelle et sa fréquence est en augmentation.
80% se révèle dans les 5 premières années de vie parfois même avant 1an et ce, dès l'âge de 3mois.
- Intra-hépatique: sa fréquence est croissante depuis que les progrès du traitement chirurgical des atrésies des voies biliaires extra-hépatique ont permis d'allonger la durée de vie de ces malades.
- supra-hépatique: elle est rare et évoquée chez les patients présentant une hépatomégalie sans signe d'affections hépatiques.

3. Étiologie

Il existe différentes causes:

- un *blocage infra-hépatique* (en dessous, plus rare): compression, thrombose portale (de la veine splénique), obstruction de la veine porte primitive ou secondaire (cathérisme veineux ombilical) avec développement d'un cavernome gardant une fonction hépatique normale.
- un *blocage intra-hépatique* au niveau de la circulation porto-hépatique, du foie: cirrhose, schistosomiase hépatique, hypertension idiopathique (avec hyperplasie nodulaire régénérative), fibroses avec une altération progressive de la fonction hépatique et fibrose hépatique congénitale avec une fonction hépatique normale (cas particulier)
- un blocage sus-hépatique au niveau de la veine hépatique ou de la partie

terminale de la veine cave inférieure:

Obstruction des veines sus-hépatiques ou sur la partie terminale de la veine cave inférieure, thrombose des veines hépatiques (syndrome de Budd-Chiari)

- une hypertension portale segmentaire au niveau de la veine splénique, C'est-à-dire une hypertension localisée avec un développement de varices gastriques et oesophagiennes

4. Signes – symptômes

- des douleurs abdominales
- une leucopénie et/ou une thrombopénie
- une circulation collatérale sous-cutanée abdominale
- des hémorroïdes
- une splénomégalie
- des hémorragies digestives (par rupture de varices oesophagiennes et/ou gastriques ou par gastropathie congestive)
- des varices œsophagiennes et/ou de l'estomac
- une anastomose portocave
- une formation d'ascite (complication de l'HTP)

Si une hémorragie digestive est révélée et/ou une splénomégalie, il faut déterminer la cause. En cas d'hépatomégalie, on pensera à une cirrhose ou à une fibrose hépatique congénitale pouvant être associé à de l'ascite et/ou à un syndrome de Budd-Chiari.

5. Diagnostic

- L'échographie est l'examen de choix
- La fibroscopie oeso-gastrique ou œsophagienne
- L'endoscopie pour observer les varices œsophagiennes et gastriques

6. Examens complémentaires

- L'écho-Doppler
- L'IRM
- Le scanner avec injection de produit de contraste vasculaire
- L'angiographie (veineuse mésentérique et splénique) permet de confirmer le diagnostic lorsque le foie n'est pas palpable

7. Complications de l'HTP

Les complications peuvent être dues à l'HTP elle-même, à la maladie causale, ou à l'association des deux.

7.1. Complications propres de l'HTP

Le développement de varices sous-muqueuses œsophagiennes, voir cardio-tubérositaires, est à l'origine du risque d'hémorragies digestives, parfois révélatrices des oedèmes pulmonaires.

Ce risque dépend:

- de l'étendue et de la turgescence des varices ainsi que de l'association à une hyperhémie muqueuse, appréciées par la fibroscopie oeso-gastrique,
- de la cause de l'HTP: risque élevé, précoce et prolongé dans les obstructions portes, moindres dans les fibroses hépatiques congénitales et les cirrhoses, faible dans les syndromes de Budd-Chiari.

La deuxième complication, également souvent révélatrice, est la splénomégalie. Le risque d'hémopéritoine par rupture est faible, mais l'hypersplénisme avec thrombopénie aggrave le risque des hémorragies et peut devenir handicapant.

7.2. Complications de la maladie causale

Toutes les cirrhoses ont en commun le risque de détérioration de la fonction hépatocellulaire et d'encéphalopathie; les cirrhoses et fibroses énumérées précédemment peuvent être létales par elles mêmes et conduire à l'indication d'une transplantation hépatique (TH).

Les obstructions portales s'accompagnent fréquemment d'une dilatation des canaux biliaires, le plus souvent asymptomatique, parfois responsable d'une cholestase modérée.

Dans les syndromes de Budd-Chiari, l'hyperpression sinusoidale est responsable d'une fibrose progressive conduisant à la destruction du foie.

7.3. Complications mixtes

Il s'agit des complications cardio-vasculaires: shunts artérioveineux pulmonaires conduisant à une hypoxémie réfractaire, et hypertension artérielle pulmonaire conduisant à une insuffisance cardiaque.

Les premiers compliquent essentiellement les cirrhoses et sont particulièrement précoces (dès l'âge de 1an) dans les cas d'atrésie biliaire associée à un syndrome de polysplénie.

La deuxième complique aussi bien les cirrhoses que les obstructions portales. Leur mécanisme n'est pas clair mais fait certainement intervenir le défaut de perfusion du foie par le sang portal.

Ces complications cardio-vasculaires interviennent de manière importante dans la discussion des indications de Thrombose.

8. Traitements

Le traitement consiste à traiter la cause de l'hypertension portale.

8.1 Traitement préventif des hémorragies digestives

Il comporte l'interdiction des médicaments salicylés, et peut faire appel aux b-antagonistes qui diminuent la pression portale.

8.2 Traitement en urgence des hémorragies digestives

Outre la transfusion si nécessaire, ce traitement comporte le lavage gastrique avec des solutions glacées, la prescription d'anti-H2, d'agents vasoactifs (la vasopressine et ses dérivés, la somatostatine et ses dérivés) si l'hémorragie persiste.

En cas d'échec, on réalisera une compression locale par sonde à ballonnet, ainsi que l'obturation ou la ligature des varices par endoscopie. Si cela ne suffit pas, une intervention chirurgicale sera envisagée.

8.3 Traitement des varices

Il repose sur la sclérose.

Les varices gastriques sont plus difficiles à traiter que les varices œsophagiennes.

Trois procédés permettent de prévenir la rupture des varices œsophagiennes ou gastriques et donc éviter les hémorragies. Il s'agit de prophylaxie primaire. Ces procédés sont aussi utilisés en cas de prophylaxie secondaire car le risque de récurrences est élevé.

1. L'administration de bêtabloquants sans spécificité cardiaque (le propranolol ou le nadolol) qui diminuent la pression portale en cas de varices ou de gastropathie congestive
2. La ligature élastique endoscopique jusqu'à disparition complète des cordons variqueux (assez rare);

3. En cas d'échec des précédentes interventions, on réalisera une anastomose porto-systémique chirurgicale ou une transjugulaire intrahépatique (TIPS), rarement pratiquée en raison du risque d'encéphalopathie.

8.4 . Traitement curatif de l'HTP

Il dépend essentiellement de la cause de l'HTP.

Le traitement des obstructions portales, pour lesquelles il n'y a pas de risque d'encéphalopathie, est avant tout chirurgical. Il peut faire appel aux dérivations portosystémiques (dans la majorité des cas dérivation en H par greffon veineux autologue) ou, idéalement, à la reperfusion du lit portal intrahépatique par pontage entre les vaisseaux portaux d'amont et le récessus de Rex; cette dernière technique, utilisée depuis peu, n'est pas toujours anatomiquement possible.

Les fibroses hépatiques congénitales, à fonction hépatique normale, sont également une bonne indication de dérivation.

Lorsqu'il s'agit d'une cirrhose, la première question est celle de l'indication d'une thrombose. Celle-ci doit être envisagée d'emblée lorsqu'il s'agit d'une cirrhose avec cholestase importante avec fonction hépato cellulaire altérée, voire avec complications cardio-vasculaires.

L'HTP peut compliquer la thrombose par l'existence d'adhérences hyper vascularisées (risque hémorragique pendant l'hépatectomie totale), d'une hypoplasie du tronc porte (atrésie biliaire) ou de shunts porto systémiques spontanés qu'il faudra identifier et supprimer pour minimiser le risque de thrombose portale après la thrombose. Si une thrombose n'est pas indiquée à bref délai, une dérivation peut être discutée (atrésie des voies biliaires traitée avec succès par intervention de Kasai ou mucoviscidose par exemple).

Des techniques particulières, telles que les dérivations sélectives, séparant le secteur gastrosplénique et le secteur mésentéricoportal, peuvent être employées dans ces cas.

Dans les syndromes de Budd-Chiari, le but de la dérivation porto-systémique n'est pas de faire diminuer l'HTP, souvent modérée, mais de décompresser le foie.

Les possibilités techniques dépendent de la cause et de la pression dans la veine cave inférieure. Il est parfois possible de supprimer un diaphragme cave. Dans les autres cas, si la pression dans la veine cave inférieure est normale, une dérivation entre système porte et la veine cave inférieure sera efficace, et si la pression dans la veine cave inférieure est élevée il faudra faire un shunt entre le système porte et l'oreillette droite ou le tronc innominé. Le point le plus important est d'opérer alors que les lésions hépatiques sont encore réversibles, c'est à dire après la première poussée d'ascite révélatrice de la maladie.

8.5 Le traitement chirurgical:

Il consiste souvent en des dérivations porto-caves tronculaires ou radiculaires. La TIPS (transjugulaire intrahépatique du système portal) consiste en une anastomose entre la grosse branche portale et la veine sus-hépatique réalisée sous contrôle radiographique.

Cette anastomose consiste à raccorder les deux parties avec une prothèse intrahépatique posée par voie transjugulaire.

Cette chirurgie n'est possible que si les fonctions hépatocytaires ne sont pas trop altérées.

9. Pronostic et suivi

Le pronostic des dérivations (50 à 95% de perméabilité) dépend avant tout de l'étendue de la thrombose appréciée par l'étude angiographique.

La TIPS se complique par une encéphalopathie hépatique parfois invalidante dans 20% des cas.

10. Éducation au patient

11. Bibliographie

- http://www.soins-infirmiers.com/hypertension_portale.php
- http://www.snfge.org/02-Connaitre-maladie/0F-foie-et-voie/faq/foie_hypertension-portale.htm
- <http://www.vulgaris-medical.com/encyclopedie/hypertension-portale-8871.html>
- Urgences pédiatriques: vol. 1/ Pathologies; en ligne
- Pédiatrie, Manuel illustré, LISSAUER, CLAYDEN, édition De Boeck université, 1998