

CAVERNOME PORTAL CHEZ L'ENFANT A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS.

Portal cavernoma at child about two observations.

Toure A¹, Sacko K¹, Togola R¹ Diall H¹, Diakité. AA¹, Traore F, Belco M, Kone A¹, Guindo A¹, Maiga M¹, Dembele A¹, Konate D¹, Diakité FL¹, Doumbia AK¹, Coulibaly O¹, Traore I¹, Cisse EM¹, Togo P¹, Konate H¹, Diallo CO, Dicko FT¹, Sylla. M¹, Togo B¹, Traore B¹, Sidibe T¹, Diouf S², Fall AL², Sarr M².

1. Service de Pédiatrie, CHU Gabriel Touré, Bamako, Mali ; 2. Centre hospitalier nationale d'enfant Albert Royer (CHNEAR). Dakar, Sénégal.

Correspondant : Toure Amadou Mahamane, Email : toure_2000ml@yahoo.fr, Tel: 0022376477647.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

RESUME

Nous rapportons deux observations de cavernome portal diagnostiqué successivement à Bamako et à Dakar. Le premier est un enfant de 6 ans de sexe masculin admis dans le service pour ascite et douleurs abdominales. L'examen clinique notait une pâleur cutanéomuqueuse modérée, une asthénie. Le bilan biologique retrouvait une anémie modérée normochrome normocytaire avec une fonction pancréatique perturbée tandis que les fonctions rénales et hépatiques étaient conservées. Le scanner abdominal réalisé après deux échographies abdominales peu contributives, objectivait des signes en faveur d'un cavernome portal avec varice péri-splénique et gastrique. Le second est un enfant de 8 ans de sexe masculin né d'un mariage non consanguin et issu d'une grossesse suivie avec accouchement prématuré. Il est le 3^e enfant de sa fratrie et scolarisé. On retrouve dans ses antécédents pathologiques une notion de prématurité ayant nécessité un séjour en néonatalogie avec cathétérisme ombilical et des douleurs abdominales à répétition. L'enfant a commencé à se plaindre de douleurs abdominales récurrentes vers l'âge de 6 ans. Douleurs de siège péri ombilical sans réveil nocturne dans un contexte de constipation chronique d'allure fonctionnelle. Il a fait un épisode abdominal aigu justifiant une hospitalisation en chirurgie pour suspicion d'appendicite. A l'admission les paramètres cliniques (poids, taille, température, périmètre crânien et température) étaient dans les normes pour l'âge. L'échographie abdominale prescrite à cet effet était évocatrice de cavernome porte, confirmé par la suite par la tomographie abdominale. **Mots clés** : Cavernome portal, douleur abdominale, ascite, enfant.

ABSTRACT

We report two observations of portal cavernoma diagnosed successively in Bamako and Dakar. The first is a 6-year-old male admitted to the service for ascites and abdominal pain. At admission the clinical parameters (weight, height, temperature, cranial perimeter and temperature) were within the norms for age. The clinical examination noted a moderate skin-mucosal pallor, asthenia. The biological assessment returned to moderate normochrome anemia with impaired pancreatic function while renal and hepatic functions were maintained. The abdominal scan performed after two low-contribution abdominal ultrasounds, objected signs in favor of a portal cavernoma with perisplenic and gastric varicose veins. The second is an 8-year-old male child born from an unborn marriage and from a followed pregnancy with premature delivery. His pathological history includes a notion of prematurity that required a stay in neonatology with umbilical catheterization and repeated abdominal pain. He had an acute abdominal episode in March 2015 justifying a surgical hospitalization for suspicion of appendicitis. At admission the clinical parameters (weight, height, temperature, cranial perimeter and temperature) were within the norms for age. The abdominal ultrasound prescribed for this was suggestive of portal cavernoma, later confirmed by abdominal computed tomography. **Keywords**: Portal cavernoma, abdominal pain, ascites, child.

INTRODUCTION

Un cavernome portal est un réseau formé de veines dont le calibre, initialement millimétrique ou microscopique, est augmenté et au sein desquelles chemine un sang portal hépatopète. Il est la conséquence d'une occlusion chronique, souvent thrombotique, du système porte extra-hépatique. Ces veines dilatées deviennent tortueuses et réalisent un véritable réseau d'allure angiomateuse, mais qui reste pourtant insuffisant pour drainer l'ensemble de la circulation splanchnique, d'où l'installation d'une hypertension portale. Chez l'enfant, le cavernome portal est une cause majeure d'hypertension portale dite « pré ou intra-hépatique » ou encore « extra-hépatique », dont le diagnostic repose principalement sur

l'imagerie [1]. Il existe très peu d'études sur le sujet surtout en Afrique sub-saharienne. L'incidence du cavernome portale reste inconnue [2]. Elle est rare en Occident et plus fréquente en Orient où elle est la première cause d'hypertension portale chez l'enfant. Sa prévalence est accrue chez les patients avec une cirrhose ou un carcinome hépatocellulaire [3]. La fréquence élevée des hémorragies digestives et la précocité de leur apparition conditionnent le pronostic et nécessitent souvent un traitement radical plus que symptomatique, essentiellement chirurgical. Le présent travail qui porte sur deux observations se propose de faire le point sur les aspects

épidémiologiques, cliniques, et paracliniques du cavernome portal.

OBSERVATIONS

Observation 1 : Il s'agit d'un enfant de 6 ans de sexe masculin admis dans le service pour ascite et douleurs abdominales. Il est né d'un mariage non consanguin et issu d'une grossesse à terme non suivie avec accouchement à domicile sans assistance médicale. Il est le 4^e enfant de sa fratrie, correctement vacciné selon le programme élargi de vaccination du Mali et non scolarisé. On retrouve dans ses antécédents pathologiques une notion de chute dans un puits à l'âge de 3 ans compliquée de rectorragie et des douleurs abdominales récurrentes depuis cet événement. A l'admission les paramètres cliniques (poids, taille, température, périmètre crânien et température) étaient dans les normes pour l'âge. L'examen clinique notait une pâleur cutanéomuqueuse modérée, une asthénie. IL n'y avait ni ictère, ni cyanose, ni œdème des membres inférieurs et le patient était apyrétique. L'abdomen était souple avec une hépatomégalie modérée. Les signes du Flot et du Glaçon étaient présents. L'ombilic était déplié, et il n'y avait pas de circulation veineuse collatérale (CVC) ni de turgescence des veines jugulaires. Le périmètre abdominal était à 67cm. La conscience était conservée sans signe de déficit sensitivomoteur. Le thorax, était harmonieux symétrique sans signes de lutte respiratoire. IL n'y avait pas de matité, les vibrations vocales étaient perçues ainsi que le murmure vésiculaire. La fréquence respiratoire était cotée à 19 cycles/min. Les bruits du cœur étaient réguliers sans bruits surajoutés. La fréquence cardiaque était à 110 battements/min. Les organes génitaux externes sont de type masculin sans ambiguïté, circoncis avec un scrotum non infiltré. Les aires ganglionnaires étaient libres. Les examens O.R.L et ophtalmologique étaient normaux.

Devant ce tableau des explorations complémentaires à visée étiologique ont été données :

Bilan biologique (Tableau I) : On notait une anémie normochrome, normocytaire sans anomalie de la crase sanguine. L'électrophorèse des protéines plasmatiques était normale avec une protidémie à 65 g/l et une albuminémie à 39 g/l. Les sérologies virales (hépatite B et HIV) étaient négatives de même que l'intradermoréaction à la tuberculine. On notait une discrète altération de la fonction hépatique mais la fonction rénale était normale. Le bilan pancréatique était perturbé et montrait une augmentation de la lipasémie et de l'amylasémie. La ponction d'ascite a ramené un liquide de type transsudat dont l'analyse directe et la culture n'ont pas retrouvé de germe. Cependant le

taux d'amylase dans le liquide d'ascite était fortement augmenté. L'examen cyto bactériologique des urines n'a révélé aucune présence de germes.

Bilan radiologique : La radiographie du thorax effectuée était normale. L'échographie abdominale avait montré un foie normal, des reins augmentés de volume, différenciés, avec une ascite de grande abondance. Le pancréas n'avait pas été vu. La tomodynamométrie abdominale (Figure 1), a objectivé un foie homogène avec signes de cavernome portal (par atrésie portale congénitale ou une sténose acquise), varices péri-gastriques et spléniques associées à une importante ascite libre et un aspect de pancréatite chronique. La Fibroscopie oeso-gastro-duodénale n'avait pas montré d'anomalies en particulier la présence de varices œsophagiennes.

Au terme de cette démarche clinique le diagnostic de cavernome portale compliqué de pancréatite chronique a été retenu. La prise en charge a consisté dans un premier temps à un traitement médical à base de régime sans sel et de diurétique associé à la ponction évacuatrice. Le traitement chirurgical qui est celui indiqué n'a pas pu être effectué faute d'un plateau technique adéquat.

Pronostic : il reste réservé à long terme pour ce patient car il a été vu à un stade avancé de sa maladie avec des complications (l'atteinte pancréatique et des signes d'atteinte hépatique débutante). La situation géographique de son village par rapport à Bamako ainsi que le manque de moyen financier constituent une entrave au suivi de ce malade qui présente des risques d'hémorragies pouvant entraîner rapidement la mort.

Observation 2 : Il s'agit d'un enfant de 8 ans de sexe masculin né d'un mariage non consanguin et issu d'une grossesse suivie avec accouchement prématuré. Le patient est le 3^e enfant de sa fratrie et correctement vacciné selon le programme élargi de vaccination et scolarisé. On retrouve une notion de prématurité ayant conduit à un séjour en néonatalogie avec cathétérisme ombilical. L'enfant a commencé à se plaindre de douleurs abdominales récurrentes vers l'âge de 6 ans. Douleurs de siège péri ombilical sans réveil nocturne dans un contexte de constipation chronique d'allure fonctionnelle. Le patient a fait un épisode abdominal aigu en Mars 2015 justifiant une hospitalisation en chirurgie pour suspicion d'appendicite. A l'admission les paramètres cliniques (poids, taille, périmètre crânien et température) étaient dans les normes pour l'âge. L'examen clinique général était strictement normal. Il n'y avait ni ictère, ni cyanose, ni œdème des membres inférieurs et le patient était apyrétique.

Les examens biologiques (hémogramme, bilan hépatique, bilan rénal, bilan d'hémostase,

CRP, HIV, Ag HBS) sont revenus normaux. L'échographie abdominale prescrite à cet effet était évocatrice de cavernome porte qui retrouvait une thrombose au niveau du tronc porte avec un lacis vasculaire du hile hépatique. Ce résultat a été confirmé par la tomodensitométrie abdominale.

Au Total il s'agit d'un cavernome portal probablement favorisé par le cathétérisme ombilical effectuée à la période néonatale et qui a été découvert à la suite d'un tableau pseudo-chirurgical (suspicion d'appendicite). L'échographie aussi bien que le scanner ont permis de confirmer le diagnostic.

Evolution-Pronostic : Il a été mis sous traitement au long cours de sa constipation par l'huile de paraffine avec régression des douleurs abdominales.

Ce patient présente un bon pronostic à court et long terme du fait du diagnostic fait précocement et de la qualité du suivi dont il bénéficie.

DISCUSSIONS

Fréquence et incidence : Dans notre étude, il s'agit du premier cas diagnostiqué aux CHU GT. Aux Etats Unis l'incidence est estimée à 1% dans la population générale [4]. En Afrique très peu de cas ont été rapportés [5]. Laroussi [6] dans sa série a eu 7 cas opérés en 10ans, soit une incidence de moins de 1 cas /an, ce qui reste des chiffres faibles en comparaison avec la série de Dibi [7] qui a enregistré 56 cas opérés soit une incidence annuelle d'environ 3 cas /an colligés entre 1980 et 1999. Une étude menée en Tunisie en 2001 ne décrivait que 19 observations sur une période de 25 ans, une autre faite au Maroc rapportait 11 cas de 2003 à 2012 [8, 9].

Ce faible nombre de cas dans notre contexte est en partie lié à leur rareté et aux difficultés d'accès au moyens diagnostique notamment le scanner.

Age : Nos patients avaient 6 ans et 8 ans à la découverte de la maladie. Le cavernome portal survient généralement à tout âge avec une moyenne allant de 10 à 30 ans selon les différentes études réalisées sur la question. Dans la série de Dibi [7], l'âge moyen des enfants était de 8 ans, Laroussi [6] avait une médiane de 7 ans et des extrêmes de 1 à 12 ans à la découverte de la maladie. Le patient d'Idrissa Basse avait 4 ans [5].

Sexe : Même si nos deux cas étaient de sexe masculin, le cavernome portal ne semble pas être une pathologie liée au sexe. En effet des études [7,11] ont noté une prédominance masculine avec, respectivement, un sexe ratio de 1,2 et 2. Laroussi [6] dans sa série, avait une légère prédominance féminine.

Facteurs étiologiques : Un antécédent de traumatisme abdominal, qu'il soit accidentel ou chirurgical, fermé ou ouvert, ou d'infection abdominale quelle que soit sa localisation, pourrait être responsable d'une thrombose

abdominale. Dans notre série nous avons observé un cas de traumatisme abdominal. Cette notion a été retrouvée chez un des patients de la série de Dibi [7] par contre aucune notion de traumatisme n'a été enregistrée dans la série de Laroussi [6] ainsi que dans la série de Tadmori [8]. Le cathétérisme ombilical comme facteur étiologique fréquent a été signalé [10-14]. Il a été retrouvé chez un de nos patients.

Circonstances de découverte : La douleur abdominale dans les deux cas et l'ascite dans un cas ont été les circonstances de découverte de la maladie chez nos patients. Dans la série de Dibi [7]; Il s'agit surtout d'hématémèses (90 % des cas) souvent de grande abondance responsable d'un état hémodynamique instable, et la splénomégalie dans 9 %. Tandis que dans l'étude de Laroussi [6], les hémorragies sont révélatrices dans 86 % des cas, alors que la splénomégalie a motivé l'hospitalisation dans 29 % des cas. Les hémorragies par rupture de varices œsophagiennes ainsi que la splénomégalie sont les symptômes les plus décrits dans la littérature du cavernome portal. L'hémorragie a été également le mode de révélation chez le cas rapporté par Idrissa Basse [5].

Signes cliniques et d'examen : L'ascite était présente chez un de nos patients. Elle a également été notée chez 28% des patients de Dibi[7], 37% des patients de Tadmori[8] et chez 4 patients sur 32 de A. S. Resseguier [11], mais n'a pas été retrouvée par Laroussi[6]. Cette ascite chez notre patient pourrait avoir une double origine pancréatique et l'hypertension portale. Même si nous n'avons pas retrouvé de varices à l'endoscopie l'existence d'une ascite est probablement le reflet de l'hypertension portale. Une circulation veineuse collatérale thoraco-abdominale a été rapportée dans les séries de Dibi (45% des cas), de Laroussi (43% des cas) et de Tadmori (27%) mais n'était présente chez aucun de nos patients. La douleur abdominale a été décrite aussi bien chez nos patients que dans la série de Dibi [7], Laroussi [6] et de Tadmori [8]. Il s'agit d'un signe relativement fréquent chez les enfants d'âge scolaire dont l'origine est multiple, souvent dominée par les douleurs fonctionnelles liées notamment à la constipation. La fièvre a été notée chez un de nos patients dont on n'a pas pu préciser l'origine. Elle a été retrouvée dans 37 % des cas dans la série de Dibi [7] et chez un seul patient dans la série de Laroussi [6]. Une hépatomégalie a été retrouvée chez un de nos patients et également dans les séries de Laroussi, de Dibi et Tadmori [8] dans respectivement 0, 14%, 7% et 27% des cas.

Il a été évoquée [12] chez ces malades porteurs d'une hépatomégalie, l'existence d'une souffrance progressive du parenchyme hépatique du fait qu'une partie de la

vascularisation portale emprunte les voies hépatofuges : c'est le syndrome porto-prive qui aboutit à la constitution d'une fibrose portale qui évolue progressivement et influence ainsi le pronostic à long terme.

Aspects biologiques : Un de nos patient présentait une pancréatite chronique, qui n'a pas été observée ni chez Laroussi [6] et ni chez Didi [7]. Cette complication est peu décrite dans la littérature. C'est à la faveur de l'échographie qui n'a pas visualiser le pancréas que le scanner demandé a révélé le cavernome portal. Le bilan pancréatique a montré une élévation de l'amylasémie et la lipasémie traduisant une souffrance pancréatique. La thrombose constituée par le cavernome portal serait probablement à l'origine de la souffrance du pancréas et constituerait un obstacle à l'évacuation des sécrétions pancréatiques.

Aspects radiologiques : Echographie Doppler : il joue un rôle important vu sa sensibilité et sa spécificité dans le diagnostic du cavernome porte surtout entre des mains entrainées [13].

Dans notre étude deux échographies abdominales ont été réalisées chez un de nos patients mais elles n'ont pas permis de poser le diagnostic d'où le recours au Scanner abdominal. Elle a cependant posé le diagnostic d'emblée chez l'autre patient. Dans la série de Dibi [7], un écho-doppler avait contribué dans 100 % des cas à poser le diagnostic de cavernome portale en montrant directement le cavernome dans 68 % des cas et à travers des signes indirects dans 32 % des cas. Dans la série de Laroussi, effectuée en première intention chez tous les patients, l'échographie doppler a permis de poser le diagnostic de cavernome portale dans 100 % des cas. Elle a également été contributive chez tous les patients de Tadmori [8].

Scanner : Il reste encore chez nous le moyen diagnostic préférentiel du cavernome porte en l'absence d'échographistes expérimentés. Dans nos deux cas il a permis de confirmer le diagnostic.

Aspects endoscopiques : Les varices gastriques sont moins fréquentes, de siège principalement cardio-tubérositaire et sont considérées à haut risque hémorragique ; elles ont été trouvées dans 23 % des cas dans la série de Dibi [7]. Dans la série de Laroussi [6], une fibroscopie oeso-gastro-duodénale réalisée chez tous les patients a montré des varices œsophagiennes dans 100 % des cas, dominées par les grades II et III avec des signes rouges dans un cas (grade IV).

CONCLUSION

Le cavernome porte reste une pathologie rare en pratique pédiatrique. Son diagnostic souvent difficile dans notre contexte reste essentiellement radiologique. La prise en charge est pluridisciplinaire incluant les pédiatres, les radiologues et les chirurgiens. Le

traitement nécessite un plateau technique assez étoffé dont ne dispose pas la plus part de nos structures.

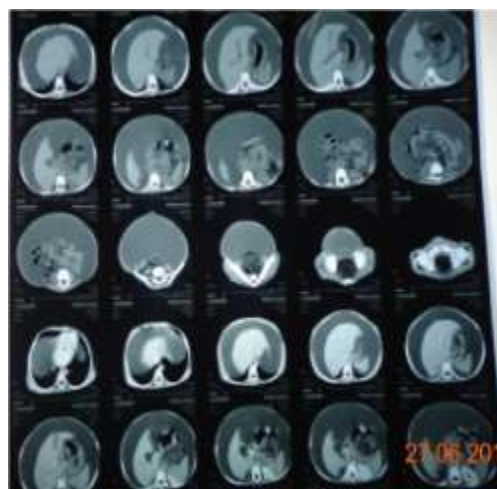


FIGURE 1 : TDM: Foie homogène avec signes de cavernome portal (par atrésie portale congénitale ou sténose acquise), varices péri-gastrique et splénique associées à une importante ascite libre et un aspect de pancréatite chronique.



FIGURE 2 : aspect échographique en faveur d'un cavernome portal sans signe d'hypertension portale. Appendice vu et d'aspect normal.

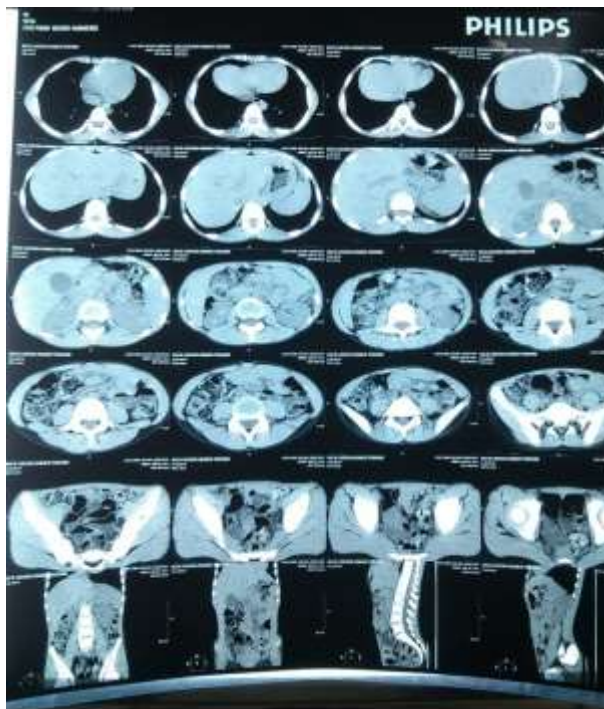


Figure 3 : présence de lacis vasculaire dans la région portale compatible avec un cavernome portal sans signe d'hypertension portale, ni de varice œsogastrique. Le foie est non dysmorphique, sans anomalie focale par ailleurs.

TABLEAU I (observation numéro 1)

Hémogramme GB=8500/mm ³ GR= 3,25.10 ⁶ PQ= 304 000/ mm ³ HB : 8,6 g/ dl VGM: 83,1fl CCMH: 31,8% TCMH: 26,5pg	Crases sanguine TCA : 18,50 TP: 84%	Electrophorese protéines plasmatiques : protidémie à 65 g/l	des Sérologies : HIV : négative AgHBS : négatif IDR à la tuberculine : négative CRP : négative GE : négative ECBC du liquide d'ascite : absence de germes Taux d'amylase dans le liquide= 2112,2UI/L	Bilan hépatique : ASAT: 84UI ALAT: 61UI Bilan rénal : Urée: 2mmol/l Créatinine:37,72umol/l Protéinurie des 24H : 7mg/Kg/24H Bilan pancréatique : Amylasémie: 414UI/L Lipasémie: 472UI/L
---	---	--	--	---

TABLEAU II (observation numéro 2)

Hémogramme : GB=7000/mm ³ GR= 4,8.10 ⁶ PQ= 260 000/ mm ³ HB : 13 g/ dl HT: 39% VGM: 88,1fl CCMH: 33% TCMH: 31,5pg	Crases sanguine : TCA : 20,50 TP: 92%	Bilan hépatique : ASAT: 24UI ALAT: 11UI Bilan rénal : Urée: 2mmol/l Créatinine:44,8umol/l	Sérologies : HIV : négative AgHBS : négatif CRP : négative GE : négative
--	---	--	--

REFERENCES

- [1] Vibert E, Azoulay D, Castaing D. Cavernome portal : diagnostic, étiologies et conséquences. *Ann chir.* 2002;127(10):745-750.
- [2] Arora N K, Mathur P, Ahuja A, Oberoi A. Acute liver failure. *Indian J Pediatr* 2003 Jan;70(1):73-9
- [3] Ogren M, World J. Étude d'autopsie. *Gastroenterol.* 2006
- [4] Ogren M, Bergqvist D, Bjork M. Portal vein thrombosis: prevalence, patient characteristics and lifetime risk: a population study based on 23,796 consecutive autopsies. *World J gastroenterol.* 2006;12(13):2115-2119.
- [5] Basse I, Diagne Guèye N R, Obambi Diop D C. cavernome portal chez l'enfant : à propos d'un cas révélé par une hémorragie digestive. *Pan Afr Med J.* 2016; 25: 158.
- [6] Laroussi Y. Cavernome portal chez l'enfant (à propos de 7 cas). [Thèse Med]. Rabat; Université Mohamed V- Souissi 2010
- [7] Dibi A. hypertension portale sur cavernome chez l'enfant à propos de 56 cas. [Thèse Med]. Rabat: Université Mohamed V- Souissi ; 2000.
- [8] Tadmori I, Lakhdar I, Hida M. Le cavernome porte chez l'enfant: à propos de 11 cas. *Pan Afr Med J.* 2014 Nov;19:277.
- [9] Hachicha M, Mekki M, Kammoun Th. Le cavernome porte chez l'enfant: étude de 19 observations. *Revue Maghrébine de Pédiatrie.* 2003;13(1):31-39.
- [10] Webb LJ, Sherlock S. The aetiology, presentation and natural history of extra-hepatic portal venous obstruction. *QJM.* 1979;48(192):627-639.
- [11] Resseguiera AS, M. Andréabc, Orian EA. Évolution naturelle des cavernomes portaux non liés à une hépatopathie. Étude rétrospective monocentrique de 32 observations. *Rev Méd Int* 2016 ; 37(6) : 394-398
- [12] Abramowski C, Romero R, Heffron T. Pathology of noncirrhotic portal hypertension: clinicopathologic study in pediatric patients. *Pediatr Dev Pathol.* 2003;6:421-6.
- [13] Azoulay. R, Soyer.P, Boudiaf. M, Hamzi. L. Imagerie des thromboses portales. *EMC-Radiologie.* 2004; 1:470-90
- [14] Deflandre C., Bonnevalle FM., Gottrand D., Sharma R., Besson, Sfeir R. L'étiologie, le traitement et les complications des cavernomes porte en pédiatrie. *Archives de Pédiatrie.* 2014 ; 21(5) : 522.