



UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2024

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Etude rétrospective de l'évolution des 30 patients diagnostiqués avec un
cavernome porte durant l'âge pédiatrique entre 2000 et 2020 au CHU de Lille
et analyse de nos pratiques**

Présentée et soutenue publiquement le 05 juillet 2024 à 14 h
au Pôle Formation
par **Adèle OLLAND**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Rémi BESSON

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Frédéric GOTTRAND

Monsieur le Professeur Florent GUERIN

Monsieur le Docteur Rony SFEIR

Directeur de thèse :

Madame le Docteur Dyuti SHARMA

TABLE DES MATIERES

Table des matières	1
Abréviations	2
Introduction	3
Définition	3
Origine	3
Symptomatologie	5
L'enjeu de prise en charge	7
Matériels et méthodes	18
Résultats (ARTICLE)	21
Abstract	21
Introduction	21
Materials and Methods	22
Results	23
Discussion	31
Conclusion	35
Discussion	36
La place de notre étude	36
Le cas des enfants avec antécédent de KTVO	37
Notre prise en charge	38
Conclusion	43
Bibliographie	44
ANNEXE 1	48

ABREVIATIONS

AG : anesthésie générale

EHPVO : obstruction extra-hépatique de la veine porte

EOGD : endoscopie œsogastroduodénale

HTP : hypertension portale

IRM : imagerie par résonance magnétique

KTVO : cathéter veineux ombilical

MRB : méso-rex bypass

PEC : prise en charge

TDM : tomodensitométrie

TVP : thrombose veineuse portale

VMS : veine mésentérique supérieure

INTRODUCTION

DEFINITION

Le cavernome porte est défini comme un réseau veineux collatéral porto-porte (1–3). Il est la conséquence d'une occlusion chronique du système porte extra-hépatique (EHPVO) qui peut s'étendre des branches intrahépatiques de la veine porte jusqu'à la veine mésentérique supérieure (VMS) et la veine splénique (4).

Ce réseau veineux collatéral constituant le cavernome permet de dériver une partie du flux veineux splanchnique, mais il est généralement insuffisant. C'est ce qui conduit à l'hypertension portale (HTP) et au développement des shunts physiologiques, et donc de varices.

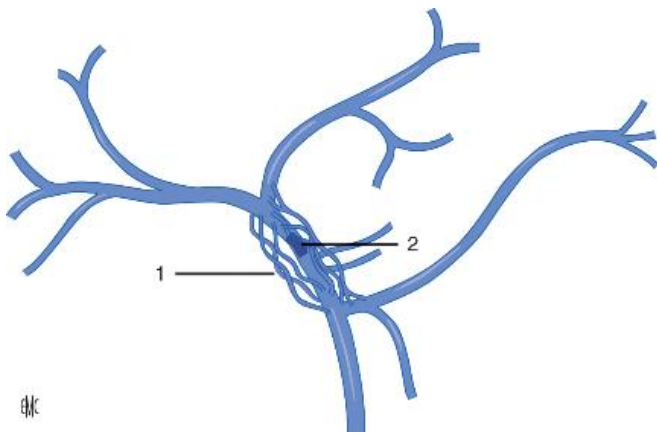


Schéma d'un cavernome portal (3)
1. réseau de veines collatérales (cavernome)
2. thrombus au sein de la veine porte



TDM avec injection au temps tardif d'une patiente de notre étude montrant un cavernome porte

ORIGINE

L'origine de la thrombose extra-hépatique de la veine porte (EHPVO) chez l'enfant est multiple (5–8). Elle peut être :

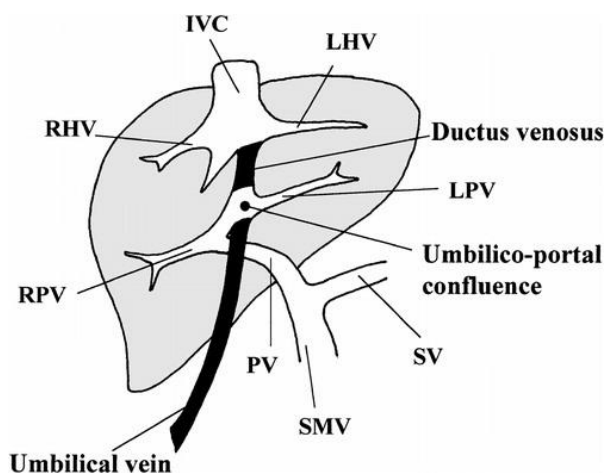
- idiopathique dans la majorité des cas (35% à 70% des cas selon les séries)
- d'origine congénitale dans environ 20% des cas et alors fréquemment associée à d'autres malformations
- d'origine néonatale dans 10 à 65% des cas. Dans cette dernière catégorie, on retrouve surtout le cathétérisme ombilical, mais également les omphalites. Cette grande fluctuation dans les pourcentages s'explique par les différences d'accès à une réanimation néonatale et donc à la mise en place de cathéters veineux ombilicaux qui sont variables selon les pays et les époques.

- d'origine infectieuse due à des infections intra-abdominales et causée par des embolies septiques. Elle concerne habituellement les enfants plus âgés.
- d'origine néoplasiques. Extrêmement rares, le plus souvent rapporté dans le cadre d'hépatoblastome.
- d'origine iatrogène post-chirurgical. C'est le cas des splénectomies qui peuvent se compliquer de thrombose de la veine porte dans 5 % des cas (9)

Un état prothrombotique peut favoriser la formation d'une thrombose de la veine porte. Les déficits les plus fréquents sont un déficit en protéine C, un déficit en protéine S et un déficit en antithrombine (1,3).

ORIGINE NEONATALE

Le cathétérisme de la veine ombilicale (KTVO) est une voie d'abord disponible dans les premiers jours de vie chez les nouveau-nés et notamment chez les prématurés (10).



La veine ombilicale rejoint la branche gauche de la veine porte directement en intra-hépatique par le récessus de Rex. Le *ductus venosus* permet ensuite de faire communiquer le système veineux portal et le système veineux sus-hépatique. Le cathéter entre par la veine ombilicale, passe par le récessus de Rex et atteint le système veineux systémique par le *ductus venosus*.

PV = portal vein, LHV = left hepatic vein, RHV = right hepatic vein,
RPV = right portal vein, SMV = superior mesenteric vein, SV = splenic vein.
D'après Kim et al. Radiology, 2001(11)

Le cathéter peut être mal positionné. Il va alors endommager la paroi de la veine porte gauche, ce qui augmente le risque de thrombose (12).

L'étude prospective de Kim et al. en 1995 retrouvait une incidence des thromboses de la veine porte chez 43% de nouveau-nés suivis échographiquement dans les 3 premiers mois de vie après avoir eu un cathéter veineux ombilical. Le risque d'apparition d'un thrombus était majoré si la durée de maintien du KTVO était supérieure à 6 jours et s'il était placé trop en distalité. Lorsque cette thrombose était décrite comme occlusive, elle disparaissait uniquement dans un tiers de cas au cours du suivi (11).

SYMPTOMATOLOGIE

L'EHPVO se manifeste souvent par une splénomégalie ou une hémorragie digestive. Les enfants peuvent également présenter une circulation veineuse collatérale. La présence d'une ascite, d'une encéphalopathie hépatique et d'un ictère sont rares et doivent faire rechercher une autre cause d'hypertension portale ou une biliopathie portale associée (13).

L'EHPVO peut également être diagnostiquée devant des anomalies du bilan sanguin comme une thrombopénie, une lymphopénie ou une anémie.

L'EHPVO peut également être asymptomatique et le cavernome est alors diagnostiqué de manière fortuite sur un examen d'imagerie réalisé pour une autre raison.

HEMORRAGIE DIGESTIVE

Les circonstances de découverte sont dominées par l'hémorragie digestive liés à l'hypertension portale (HTP). La thrombose portale est la première cause d'HTP chez l'enfant (7,14).

L'hémorragie digestive est présente au diagnostic chez 40 à 65% des patients. Elle se manifeste le plus souvent par des hématomèses (15–17). L'âge médian au premier saignement chez les patients ayant une EHPVO est de 4,6 à 5,9 ans avec un nombre médian de 1,8 à 2 hémorragies digestives avant le diagnostic (15,18).

L'hémorragie digestive peut être rencontrée dans toutes les pathologies avec HTP. Cependant, chez les patients ayant un cavernome sur EHPVO, la fonction hépatique est normale. L'hémorragie digestive aiguë est mieux tolérée et le pronostic à long terme de ces patients est nettement meilleur en termes de survie et de qualité de vie que celui des patients dont l'HTP résulte d'une cirrhose (atrésie des voies biliaires par exemple).

SPLENOMEGALIE

Le cavernome porte peut également être découvert chez des patients présentant une splénomégalie. Elle est présente au diagnostic d'EHPVO chez 43 à 100% des patients (6,15–17).

Une splénomégalie isolée peut être présente chez 10% des enfants ayant un cavernome porte, sans aucun autre symptôme (19,20).

HYPERSPLENISME

L'hypersplénisme peut également faire découvrir le cavernome.

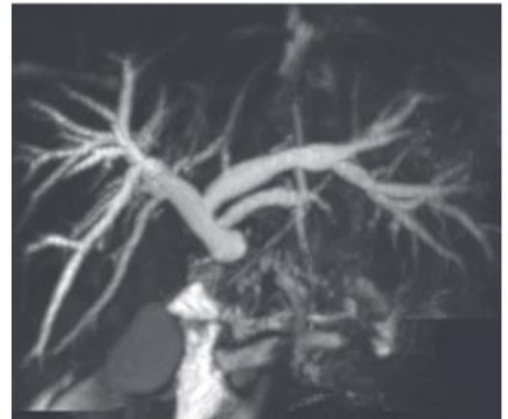
L'augmentation du volume de la rate ainsi que l'augmentation de la pression dans le système porte va engendrer une augmentation de la rétention des cellules sanguines dans la rate. Ce qui conduit à des cytopénies de séquestration.

L'hypersplénisme est l'association d'une leucopénie (leucocytes $<4000/\text{mm}^3$), d'une thrombocytopénie (plaquettes $<50\ 000/\text{mm}^3$) et d'une splénomégalie (21). L'hypersplénisme est présent chez 30% des patients avec une EHPVO et 16% le présentent déjà au diagnostic (16,22).

BILIOPATHIE PORTALE

Le cavernome porte peut-être responsable d'une biliopathie portale qui correspond à une anomalie des voies biliaires. Il s'agit le plus fréquemment d'une dilatation des voies biliaires par un phénomène de compression et d'ischémie (2,6,23,24). Elle concerne environ 5% des patients ayant un cavernome sur EHPVO. La majorité des patients sont asymptomatiques. Le diagnostic se fait généralement sur l'apparition d'une perturbation du bilan hépatique avec une augmentation des ASAT/ALAT et des GGT. A un stade plus avancé, les patients développent des symptômes biliaires comme de l'ictère, un prurit ou des angiocholites (23,25,26).

L'IRM est intéressant en complément de l'échographie pour la description des anomalies des voies biliaires (2,27).



Dilatation des voies biliaires sur compression par cavernome porte
D'après Mannes et al, EMC, 2022 (23)

ENCEPHALOPATHIE HEPATIQUE

L'encéphalopathie hépatique peut être présente chez certains patients avec EHVPO. En effet, malgré une absence de cirrhose, l'ammoniac produit par le système digestif peut passer dans la circulation systémique grâce aux shunts porto-systémiques congénitaux. Cela engendre une encéphalopathie hépatique avec notamment des troubles de l'attention et des déficits cognitifs.

L'étude de Goel et al. en 2010 a montré que 45% des patients suivis dans leur centre pour une EPHVO avaient une encéphalopathie hépatique (28). L'étude de Yadav et al. portant spécifiquement sur des patients d'âge pédiatrique retrouvait une prévalence de 32%

d'encéphalopathie hépatique évaluée à l'aide des résultats aux tests neuropsychologiques, au taux d'ammoniémie, aux résultats au test Critical Flicker Frequency et aux résultats d'IRM (29).

L'encéphalopathie hépatique peut également apparaître à la suite d'une prise en charge chirurgicale avec réalisation d'une dérivation porto-systémique. L'étude de Srivastava et al. montrait que les patients avec EHPVO avaient un taux d'ammoniémie plus élevé que la population contrôle et parmi eux, les patients ayant eu un shunt porto-systémique avaient un taux significativement plus élevé que ceux non opérés (30).

TROUBLES DE LA COAGULATION

La présence d'une perfusion anormale du foie peut entraîner des troubles de la coagulation avec notamment des anomalies du TP, du facteur V, du facteur VII, des protéines C et S, du fibrinogène et un INR plus bas (17,31,32). Dans l'étude de Bajaj et al., plus de 80% des patients avec EHPVO avaient un INR allongé (32) .

L'ENJEU DE PRISE EN CHARGE

L'enjeu principal est d'éviter les hémorragies digestives de manière efficace avec une faible morbidité liée au geste. Les autres enjeux sont d'optimiser la qualité de vie en limitant les complications à long terme, comme l'encéphalopathie hépatique et la cholangiopathie biliaire.

PROPHYLAXIE PRIMAIRE ET PROPHYLAXIE SECONDAIRE

La prophylaxie primaire concerne les patients pour lesquels le cavernome a été diagnostiqué dans une autre situation que l'hémorragie digestive. L'objectif de cette prise en charge est donc de prévenir la survenue d'une hémorragie digestive.

La prophylaxie secondaire concerne les patients pour lesquels le cavernome est découvert dans le bilan étiologique d'une hémorragie digestive. L'objectif est donc d'éviter la récurrence des hémorragies digestives. On estime qu'après l'hémorragie digestive inaugurale, le risque de saignement est d'une récurrence par an si on ne réalise pas de prise en charge prophylactique secondaire (22).

Prophylaxie primaire et secondaire combinent plusieurs types de prise en charge :

- la prise en charge médicale
- la prise en charge endoscopique
- la prise en charge chirurgicale

LA PRISE EN CHARGE MEDICALE

La prise en charge médicale de ces patients concerne la prévention des hémorragies digestives grâce à l'éviction des AINS et la prise en charge des complications de l'hypertension portale telle que l'encéphalopathie hépatique.

La place des bêtabloquants est controversée (5,6). Aucune étude n'étudie leur place dans la prise en charge pédiatrique de l'hypertension portale sur EHPVO. Leur utilisation est basée sur des études réalisées chez l'adulte et sur le consensus de Baveno VII qui encourage la mise en place de bêtabloquants chez les patients adultes avec une HTP cliniquement significative (33). Selon les équipes pédiatriques, ils sont soit non utilisés, soit introduits en hôpital de jour en complément d'une prise en charge endoscopique et continués si leur tolérance est bonne. Ils sont arrêtés en cas de signe de mauvaise tolérance ou d'aggravation de l'HTP nécessitant une prise en charge chirurgicale.

La prise en charge médicale joue également un rôle majeur lorsque le patient présente une hémorragie digestive (34). Elle est urgente et consiste en une prise en charge réanimatoire. Une hémorragie de faible ampleur peut précéder une hémorragie plus massive et entraîner un choc hémodynamique. Ainsi toute hémorragie digestive chez les enfants porteurs de cavernome porte doit faire consulter dans le centre le plus proche afin de contrôler leur état hémodynamique et d'avoir recours à la transfusion si nécessaire. La prise en charge initiale se caractérise par une optimisation de l'état hémodynamique, une correction d'éventuelles coagulopathies liées au remplissage et à la transfusion massive, la mise en place d'un traitement par octréotide et la pose d'une sonde naso-gastrique. Dans un second temps, le patient doit être transféré dans un centre expérimenté ayant accès à l'endoscopie pédiatrique et à la réanimation pédiatrique. La prise en charge endoscopique ne peut se faire qu'une fois le patient stabilisé d'un point de vue hémodynamique.

LA PRISE EN CHARGE ENDOSCOPIQUE

Il s'agit de la prise en charge des varices gastro-œsophagiennes.

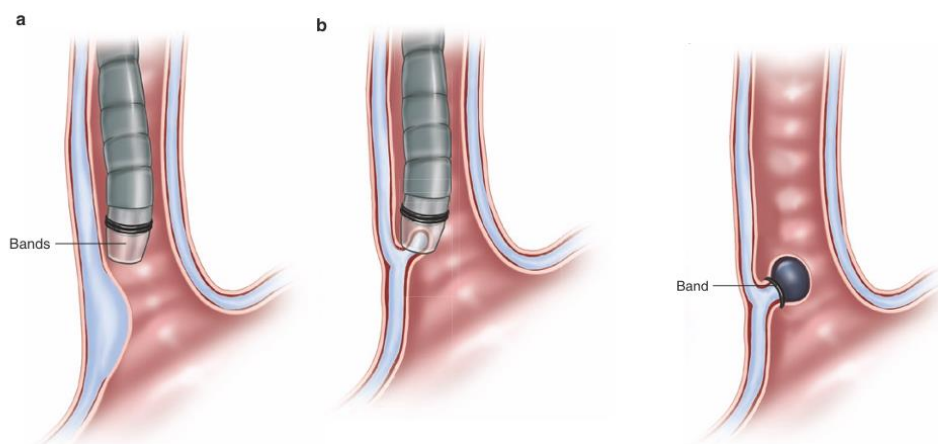
Les varices à haut risque de saignement (HRV) ont été décrites dans l'étude de Duché et al. Ce sont les varices œsophagiennes de grade élevé, les varices cardiales, ou les varices œsophagiennes avec des signes rouges (35).

Les critères de Baveno existant depuis plusieurs années pour l'hépatologie adulte ont été adaptés à la pédiatrie pour la première fois en 2015 et précisent la place de l'endoscopie dans la prise en charge de l'HTP sur EHVPO (22,33,36). La prise en charge des varices œsophagiennes peut se faire en prophylaxie secondaire ou en prophylaxie primaire (37,38).

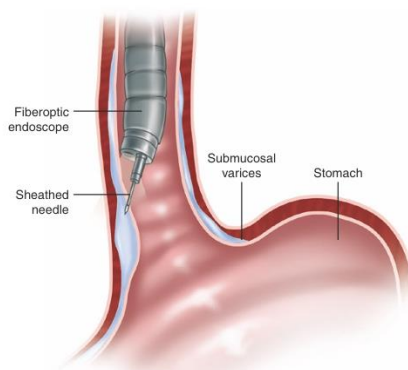
La prophylaxie primaire peut être réalisée par endoscopie comme l'a montré l'équipe de Duché et al. Ils ont suivi 50 enfants ayant une HTP d'origine non cirrhotique qui présentaient des critères de varices à haut risque et qui ont eu une prophylaxie primaire. Sur les 50 patients, la probabilité d'une survie sans hémorragie digestive à 10 ans est de 96% (38).

Dans le cadre de la prophylaxie secondaire, l'endoscopie peut avoir une place centrale soit en traitement principal, soit en tant que traitement d'attente de la chirurgie. Ce choix se fait en prenant en compte le nombre d'hémorragie digestive, le risque de saignement des varices en per-endoscopie, leur évolution mais également en fonction de l'état général du patient et de l'anatomie de son réseau veineux portal intra- et extra-hépatique.

Les deux techniques utilisées sont la ligature élastique de varices œsophagiennes (LVO) et la sclérothérapie des varices œsophagiennes (SVO).



Ligature de varices œsophagiennes par endoscopie.
Davenport, Pediatric Surgery Atlas, Springer, 2019 (7)



Sclérose de varices œsophagiennes par endoscopie.
Davenport, Pediatric Surgery Atlas, Springer, 2019 (7)

La ligature est utilisée préférentiellement. Chez les adultes, la sclérothérapie a été progressivement abandonnée devant un plus grand nombre de complications, telles que des ulcérations, des perforations et des sténoses. Dans la population pédiatrique, elle reste utilisée chez les enfants de petit poids (<12 kg) car le calibre du matériel de ligature n'est généralement pas adapté (39,40). Les séances sont répétées afin d'obtenir l'éradication des varices.

Mais la ligature ou la sclérose des varices œsophagiennes ne peuvent pas diminuer la pression portale. Cette prise en charge se base sur la prévention des hémorragies digestives en oblitérant les varices les plus à risque et en attendant que d'autres shunts porto-systémiques spontanés se développent.

LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE

La discussion de la prise en charge chirurgicale est axée autour du risque d'hémorragie digestive, de l'anatomie du réseau veineux portal et mésentérique, du potentiel d'évolution des shunts spontanés et de la présence ou non de complications, notamment la biliopathie portale ou l'encéphalopathie.

LES DIFFERENTES TECHNIQUES CHIRURGICALES

DEVASCULARISATION (7,8,34)

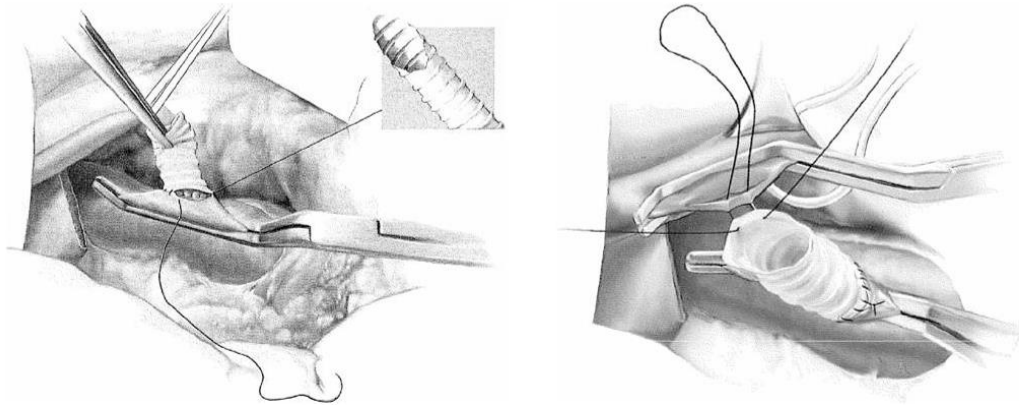
La technique de dévascularisation la plus connue est la procédure de Sugiura modifiée. Il s'agit d'une technique de sauvetage pour les patients ne pouvant ni avoir de reperfusion ni de dérivation et ayant des hémorragies digestives persistantes malgré la prise en charge endoscopique des varices œsophagiennes.

Le principe est de dévasculariser la portion distale de l'œsophage en conservant les veines péri-œsophagiennes et de dévasculariser la petite courbure et les 2/3 de la grande courbure de l'estomac. Une transection de la partie distale de l'œsophage est généralement réalisée et une anastomose termino-terminale est alors faite à distance de la zone fibreuse souvent associée aux scléroses et ligatures endoscopiques répétées. Une vagotomie la plus sélective possible est réalisée. Durant le même temps opératoire, une splénectomie peut être réalisée.

DERIVATION (7,8,34)

LES SHUNTS PORTO-CAVE

Il s'agit de dérivation entre la veine porte et la veine cave inférieure. L'anastomose se fait soit de manière latéro-latérale, soit en H avec interposition d'un greffon veineux (le plus souvent jugulaire) ou d'un tube de goretex.

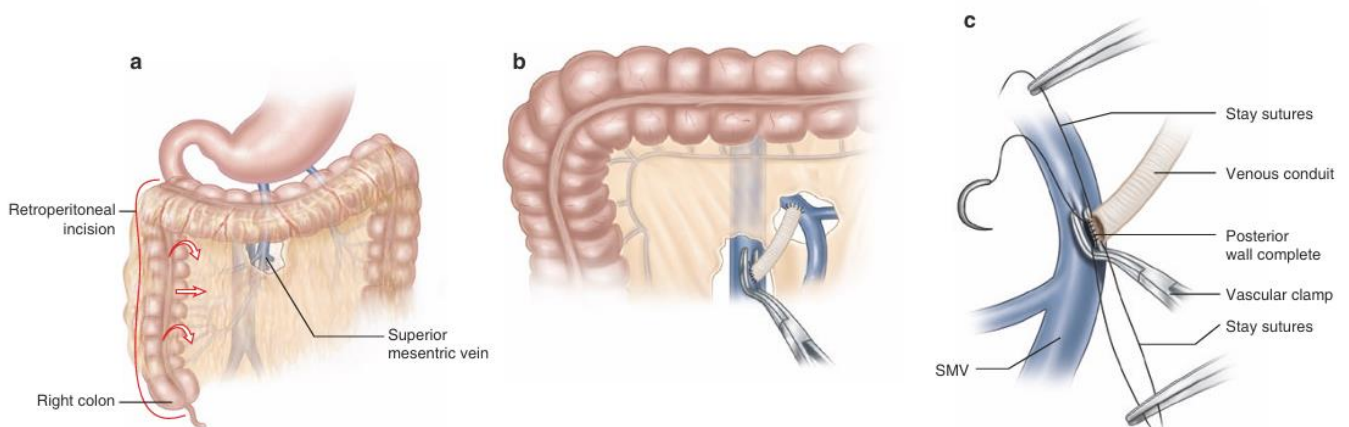


Anastomose porto-cave en H avec interposition d'un tube de Goretex
D'après Henderson, Blumgart's Surgery of the Liver, Biliary tract and Pancreas, 2017 (34)

LES SHUNTS MESENTERICO-CAVE

Il s'agit de dérivation entre la veine mésentérique supérieure (VMS) et la veine cave inférieure. L'anastomose se fait en H avec interposition d'un greffon veineux ou d'un tube de goretex.

L'avantage est de permettre une intervention à distance du hile hépatique, lieu du cavernome. La difficulté est le positionnement du greffon ou du goretex sans qu'il ne soit ni sous tension ni trop lâche et sinueux. Un contrôle du flux en écho-doppler à la fin de l'anastomose permet de vérifier la bonne circulation sanguine via ce pontage.

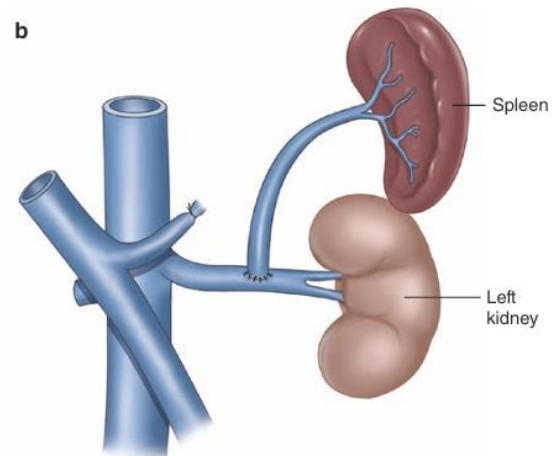


Réalisation d'un shunt méso-cave.
Davenport, Pediatric Surgery Atlas, Springer, 2019 (7)

LE SHUNT SPLENO-RENAL DISTAL OU TECHNIQUE DE WARREN

Il s'agit d'une technique de dérivation, plus récente. Elle a été développée afin de conserver un flux portal tout en maintenant une décompression du système veineux portal. La veine splénique va être disséquée et sectionnée avant qu'elle ne rejoigne la VMS, puis elle sera anastomosée à la veine rénale gauche. Une déconnexion porto-azygos doit être réalisée afin d'interrompre les shunts physiologiques.

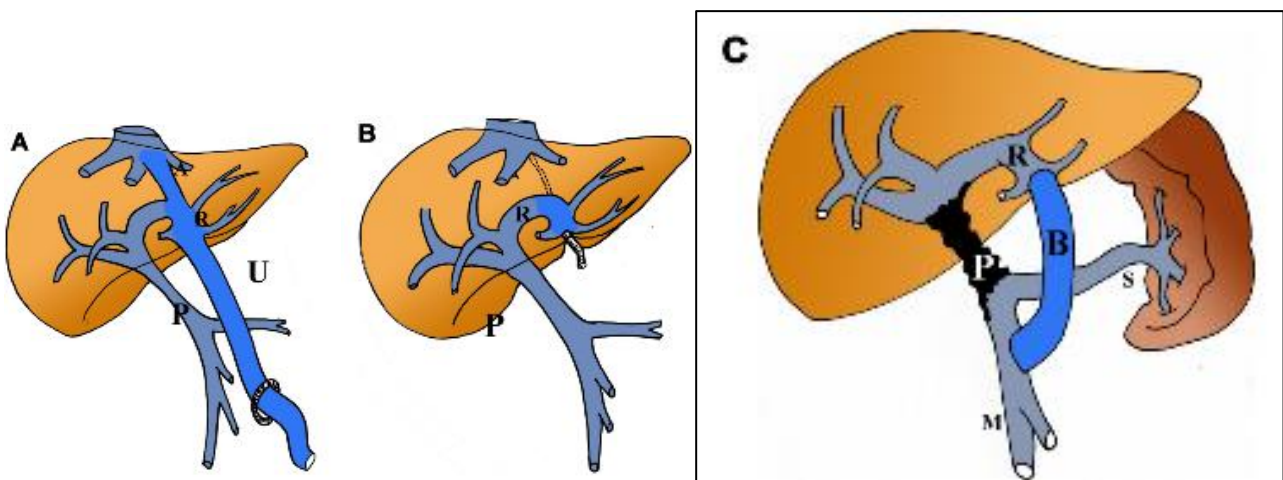
Le flux porte sera toujours maintenu par la VMS qui se jette dans la veine porte. Mais la pression sera diminuée grâce au passage du sang provenant de la veine splénique dans la veine rénale. Cette technique semble diminuer le risque d'encéphalopathie hépatique dans les suites.



Intervention de Warren.
Davenport, Pediatric Surgery Atlas, Springer, 2019 (7)

REPERFUSION (7,8,34)

La reperfusion portale ou Méso-Rex Bypass (MRB) a pour principe de contourner la veine porte thrombosée en interposant un greffon veineux entre une veine du système spléno-mésaraïque et la branche gauche de la veine porte par l'intermédiaire du récessus de Rex.



A. Anatomie lors de la circulation placentaire
B. Anatomie post-natale avec persistance du récessus de Rex
C. Méso-Rex Bypass
D'après Shneider et al, 2016 (22)

Cela permet de décompresser le système porte comme pour les dérivations. Mais l'avantage de cette technique est de restaurer un passage hépatique du sang portal et donc d'éviter les complications inhérentes aux shunts porto-systémiques telles que l'encéphalopathie hépatique, l'HTAP, le syndrome hépato-pulmonaire et l'apparition de nodules hépatiques.

HISTORIQUE

La première série de patients opérés d'une dérivation de Rex dans le cadre d'une thrombose portale a été publiée par De Ville De Goyet et al. en 1999 (41).

Un écho-doppler était réalisé en préopératoire afin de confirmer la perméabilité de la branche portale gauche. Une portographie était également réalisée en per-opératoire. L'anastomose était réalisée entre la branche gauche de la veine porte et la veine mésentérique supérieure par interposition d'un greffon de veine jugulaire interne. Onze patients ont été opérés entre 1993 et 1997. L'âge médian était de 8,5 ans (0,6 à 15 ans). Ils étaient porteurs d'une thrombose de la veine porte considérée comme idiopathique. Neuf ont présenté des hémorragies digestives préopératoires dont deux avec échec de sclérothérapie. Le suivi médian post-opératoire était de 6 mois (1 à 32 mois) avec des écho-dopplers réalisés de manière régulière. Aucun n'avait présenté une hémorragie digestive au cours du suivi. Cependant, deux patients ont représenté des signes d'hypertension portale à l'écho-doppler et à l'endoscopie. L'anastomose était thrombosée et les patients ont été réopérés.

L'étude prospective de Gehrke et al. en 2003 a objectivé la reprise d'un flux portal sur l'ensemble des branches de la veine porte grâce à la comparaison des écho-dopplers réalisés en pré- et post-opératoire (6 mois et 12 mois) (42).

LES INDICATIONS (7,22,33,37)

Le symposium pédiatrique de Baveno de 2015 a conclu que la reperfusion par le Rex avait un intérêt dans la prophylaxie primaire et secondaire des hémorragies digestives chez les enfants présentant un cavernome dans le cadre d'une EHPVO et notamment en cas de cholangiopathie portale ou de complication cardio-pulmonaire. La reperfusion doit être réalisée si l'évaluation préopératoire et per-opératoire démontre une anatomie favorable.

De plus, il faut que l'enfant soit pris en charge dans un centre ayant une expertise chirurgicale dans la technique ainsi qu'en hépato-gastro-entérologie pédiatrique et en radiologie interventionnelle afin de pouvoir assurer une évaluation postopératoire et optimiser la prise en charge d'une éventuelle thrombose ou sténose du shunt et de ses complications (22,33).

Une biopsie hépatique doit être réalisée chez les patients pour lesquels la reperfusion portale est envisagée, afin de vérifier l'absence de fibrose hépatique (37).

LE BILAN PREOPERATOIRE

L'enjeu est de savoir en préopératoire si le récessus de Rex est perméable. Le gold standard est la phlébographie sus-hépatique bloquée, geste invasif mais permettant une bonne visualisation des branches de la veine porte.

Certaines équipes comme celle de Superina à Chicago réalisent un bilan systématique de la perméabilité du récessus de Rex chez tous les enfants présentant une EHPVO idiopathique (43).

LA PHLEBOGRAPHIE SUS HEPATIQUE BLOQUEE :

Il s'agit d'une opacification du réseau porte grâce à la mise en place d'un cathéter sous anesthésie générale dans les veines sus hépatiques par voie transjugulaire.

L'injection du produit de contraste se fait sous pression dans la veine sus-hépatique gauche et permet d'avoir un reflux dans les deux branches de la veine porte. Différents clichés radiographiques sont réalisés afin d'objectiver un récessus de Rex perméable et donc, une bonne communication entre la branche portale gauche et la branche portale droite (44–47).

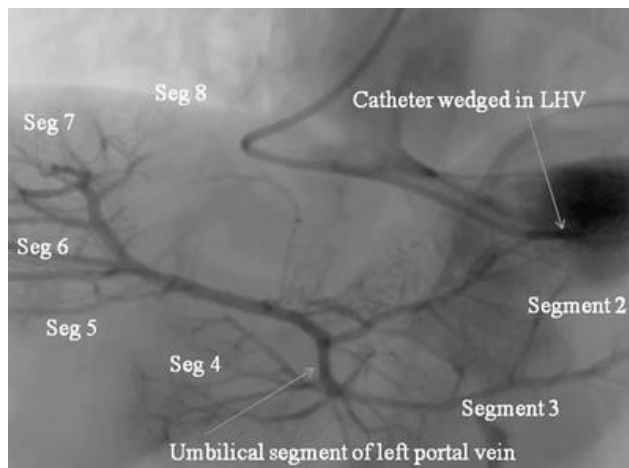
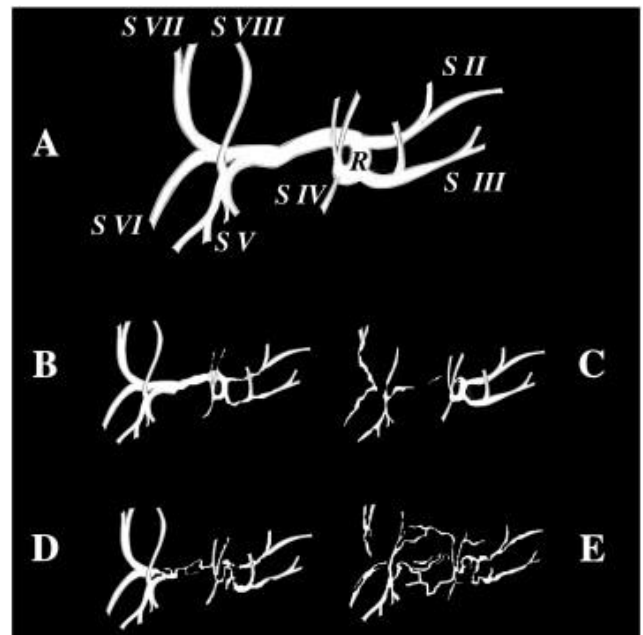


Image lors d'une phlébographie sus-hépatique bloquée
Lawson et al, 2011 (46)



Représentation des différentes anatomies intrahépatiques
pouvant être retrouvées à la portographie
Bertocchini et al, 2014 (47)

L'ECHOGRAPHIE :

L'écho-doppler permet de rechercher la présence ou non d'un flux dans la branche gauche de la veine porte.

LE TDM AVEC INJECTION :

Le scanner avec injection permet d'évaluer la perméabilité du récessus de Rex en regardant la perméabilité de la branche portale gauche dans sa portion intra-hépatique.

L'absence de visualisation du récessus de Rex au TDM n'est pas une contre-indication absolue à la reperfusion portale. En effet, il y a de nombreux faux négatifs. En cas d'absence d'accès à la phlébographie sus hépatique bloquée en complément, une évaluation per-opératoire devra être réalisée (43).

L'ANGIO-IRM :

Le portovenogramme par résonance magnétique est rarement utilisé actuellement, mais semble avoir une place dans le bilan des thromboses de la veine porte avec une supériorité par rapport à l'écho-doppler selon l'étude de Achar et al. En effet, les patients ayant une branche portale gauche décrite comme perméable à l'IRM mais non visualisée à l'échographie ont pu bénéficier d'une reperfusion portale (27).

L'EVALUATION PER OPERATOIRE :

Une évaluation per-opératoire de la perméabilité de la branche gauche de la veine porte est réalisée en ouvrant la réunion entre la branche gauche de la veine porte et le reliquat de la veine ombilicale dans le ligament rond (48).

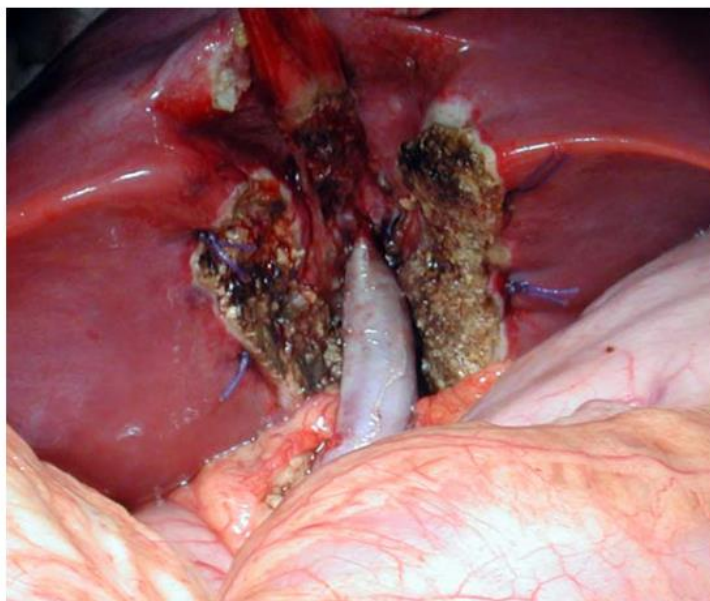
TECHNIQUE CHIRURGICALE (48,49)

Avant le début de l'intervention, il faut avoir envisagé une solution en cas d'impossibilité de réaliser la reperfusion portale en per-opératoire. Il s'agit le plus fréquemment d'une dérivation. Cette alternative et ses conséquences doivent avoir été expliquées aux parents en amont.

Le premier temps de l'intervention consiste à exposer la région du récessus de Rex et à vérifier de sa perméabilité.

Puis une anastomose est réalisée entre une des veines affluentes de la veine porte et le récessus de Rex. Elle se fait par interposition d'un greffon jugulaire prélevé dans le même temps opératoire ou d'un tube de goretex.

Le greffon doit avoir le trajet le plus direct possible pour diminuer le risque de thrombose. Une vérification per-opératoire de la bonne circulation du flux dans l'anastomose est réalisée à l'aide d'un contrôle doppler.



Vue per opératoire d'une reperfusion portale
D'après Shneider et al, 2016 (22)

Cependant, la difficulté de la technique de reperfusion réside dans son risque de thrombose qui est plus important que les dérivations porto-systémiques. C'est ce que montre la méta-analyse de Zielsdorf et al. réalisée en 2021 avec un risque de reprise chirurgicale des MRB plus élevé en comparaison aux dérivations porto-systémiques (50). C'est également le cas de l'étude de Guerin et al. qui comparait l'efficacité et la perméabilité des anastomoses chez 69 patients selon la technique chirurgicale utilisée. Parmi les 32 patients ayant eu un MRB en fin d'intervention, 2 avaient une conversion en shunt dans les suites. En comparaison, 60% des patients opérés initialement pour un MRB avaient une anastomose perméable à 6 mois contre 100% des patients qui avaient eu initialement un shunt porto-systémique (48).

De plus, dans cette étude, les antécédents de cathéter dans la veine ombilicale étaient plus à risque d'échec de reperfusion portale et ce, malgré une imagerie préopératoire rassurante. Sur les 10 patients avec un antécédent de KTVO et une imagerie préopératoire rassurante, seuls 2 patients avaient pu être opérés par une reperfusion, restée perméable à 6 mois de suivi.

LA PLACE DE LA REPERFUSION PORTALE

Le Consensus Pédiatrique de Baveno V de 2011 recommande de réaliser un MRB en prophylaxie secondaire. En cas d'impossibilité, une prise en charge endoscopique avec LVO ou un shunt spléno-rénal distal sont à envisager (51).

Puis en 2015, le Consensus Pédiatrique de Baveno VI a déterminé des critères permettant de proposer une reperfusion portale par le récessus de Rex dans un contexte de prophylaxie primaire (22) :

- 1) Une anatomie favorable se basant sur une portographie sus-hépatique bloquée
- 2) La confirmation de l'absence de fibrose : soit avec mesure de la pression intra-hépatique, soit à l'aide d'une biopsie hépatique
- 3) La perméabilité de la VMS ou de la veine splénique confirmée au TDM ou à l'IRM
- 4) La perméabilité des veines jugulaires confirmée à l'échodoppler ou au TDM
- 5) L'absence d'un état prothrombotique ne pouvant être amélioré par le MRB
- 6) Un poids supérieur à 8kg
- 7) L'absence d'anomalies cardiovasculaires et d'hypertension pulmonaire
- 8) Une équipe avec expertise en hépatobiliaire et chirurgie vasculaire pédiatrique et en transplantation hépatique, et ayant accès à un service d'hépatologie pédiatrique et de radiologie interventionnelle.

Au CHU de Lille, l'équipe de chirurgie pédiatrique et l'équipe d'hépto-gastro-entérologie prennent en charge des patients présentant des cavernomes porte depuis de nombreuses années. Il nous semblait intéressant de revoir rétrospectivement notre prise en charge à la lumière des différentes publications de ces dernières décennies.

MATERIELS ET METHODES

INCLUSION

Les patients nés entre 2000 et 2020 et suivis dans le service de gastroentérologie pédiatrique et de chirurgie pédiatrique du CHU de Lille entre janvier 2000 et avril 2024 pour un cavernome porte ont été inclus dans cette étude rétrospective, longitudinale et monocentrique.

Les patients ont été retrouvés grâce à une liste des patients tenue par le Pr GOTTRAND, hépato-gastro-entérologue pédiatrique. Un screening des patients a été réalisé en parallèle à l'aide du logiciel de codage CORA ® avec les codes diagnostiques ou d'acte CCAM suivants : I81 : Thrombose de la veine porte, EHCA004 : Anastomose veineuse spléno-rénale distale sélective sans déconnexion porto-systémique, par laparotomie, EHCA005 : Anastomose entre une branche du système porte autre que la veine splénique ou la veine mésentérique supérieure et le système cave inférieur, par laparotomie et EHCA006 : Anastomose mésentérico-cave inférieure, par laparotomie.

Pour être inclus, le patient devait présenter un cavernome porte dû à une EHPVO. Le diagnostic était fait en échographie ou au scanner et montrait un cavernome porte. Le patient ne devait pas présenter de pathologie hépatique sous-jacente (cirrhose ou néoplasie). Le diagnostic du cavernome porte devait avoir lieu chez des patients âgés de moins de 15 ans et 3 mois (âge limite du passage des services de pédiatrie vers les services d'adulte au CHU de Lille).

Les critères d'exclusion étaient donc la présence d'un cavernome porte survenu dans les suites d'une cirrhose (contexte clinique et antécédents évocateurs, imagerie typique) et les signes pouvant faire évoquer une thrombose aiguë de la veine porte (absence de cavernome malgré une thrombose de la veine porte ou d'une des branches de la veine porte ou une TVP spontanément résolutive sans avoir conduit à une HTP ou à l'apparition d'un cavernome).

Nous avons revu les dossiers de 42 patients dont 12 ont été exclus comme le montre le flow chart ci-dessous (**Figure 1**).

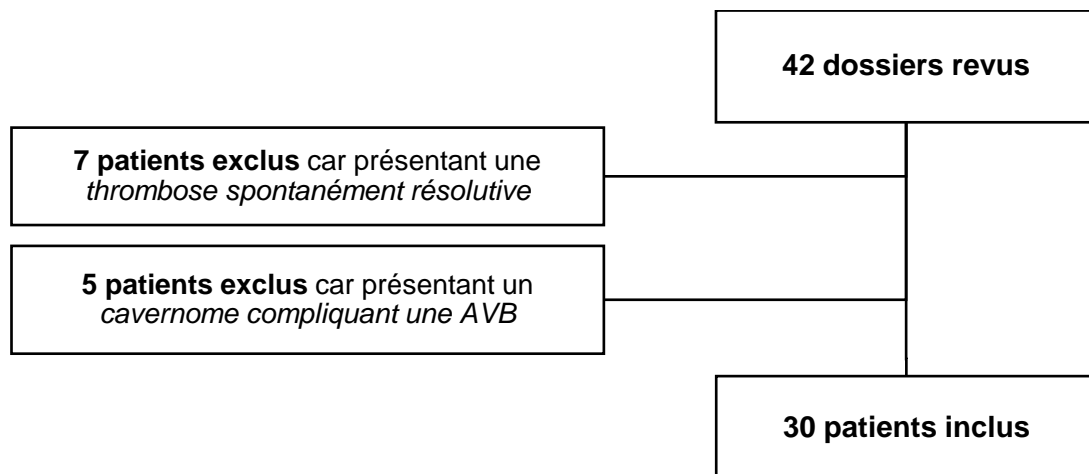


FIGURE 1 : FLOW CHART

DONNEES RECUEILLIES

Les dossiers des patients étaient informatisés sur le logiciel du CHU de Lille SILLAGE®. Les données suivantes étaient collectées de manière rétrospective dans un fichier Excel Microsoft® :

- les circonstances et l'âge du diagnostic, l'étiologie, le nombre d'hémorragies digestives présentées, la prise en charge initiale qu'elle soit médicale, endoscopique ou chirurgicale.
- en cas de prise en charge endoscopique, le nombre d'EOGD nécessaires, et le nombre de ligature ou de sclérose nécessaires à l'obtention d'une éradication de varices.
- en cas d'intervention chirurgicale, l'âge opératoire, le type d'intervention, les éventuelles complications, et la nécessité de reprise chirurgicale.

Le succès de la prise en charge initiale est défini comme un maintien du même type de prise en charge entre le début du suivi et la fin de l'étude sans apparition d'une hémorragie digestive et sans qu'une progression de l'HTP ne soit notée en endoscopie.

L'échec de la prise en charge est défini comme l'apparition d'une HD ou la progression de l'HTP qui vont conduire à un changement de stratégie thérapeutique.

LA PRISE EN CHARGE AU CHU DE LILLE

Une fois le cavernome sur EHPVO diagnostiqué, le degré d'hypertension portale était évalué avec une EOGD.

Le patient pouvait ensuite avoir plusieurs types de prise en charge.

Il pouvait avoir un traitement médical consistant en une éventuelle introduction de bêtabloquants.

Il pouvait avoir une prise en charge endoscopique :

- Surveillance endoscopique
- Traitement endoscopique si nécessaire par ligature de varices œsophagiennes ou sclérothérapie.

La fréquence de la surveillance était décidée au cas par cas par le gastroentérologue en fonction des constatations endoscopiques et des éventuels traitements endoscopiques.

Il pouvait avoir une prise en charge chirurgicale. En fonction de la position anatomique du cavernome, des résultats de l'imagerie (échographie ou TDM avec injection) et du choix du chirurgien, on discutait de la technique opératoire : reperfusion portale, dérivation mésentérico-cave par greffon jugulaire interne, dérivation spléno-rénale.

Pour tous les patients, il y avait une contre-indication absolue aux anti-inflammatoires non stéroïdiens et à l'aspirine expliqués aux parents et à l'enfant. Les patients étaient suivis régulièrement par l'hépatogastroentérologue pédiatre et éventuellement par le chirurgien pédiatre qui l'avait opéré.

Quand les traitements médicaux ou endoscopique ou chirurgicaux ne semblaient pas suffisamment efficaces, une discussion en réunion de concertation pluridisciplinaire avait lieu afin de discuter de la suite de prise en charge. Cette réunion a généralement lieu une fois par semaine entre l'équipe de gastroentérologie pédiatrique et de chirurgie pédiatrique.

L'OBJECTIF

L'objectif de cette étude est d'étudier la prise en charge dans notre centre des cavernomes porte sur obstruction extra-hépatique de la veine porte chez l'enfant et d'évaluer nos pratiques afin d'optimiser le traitement de ces patients.

RÉSULTATS (ARTICLE)

OUTCOME OF PEDIATRIC PATIENTS WITH PORTAL CAVERNOMA: A RETROSPECTIVE MONOCENTRIC STUDY OF THERAPEUTIC CARE

ABSTRACT

Objective: Portal cavernoma due to chronic portal vein thrombosis is the leading cause of pediatric portal hypertension (PH). This pathology is rare, but its management is increasingly codified, with Meso-Rex Bypass (MRB) playing a key role even before the onset of a first digestive hemorrhage (DH). We aimed to analyze the practice in our center.

Materials and Methods: We included all 30 patients born between 2000 and 2020 with portal cavernoma diagnosed in our center. We collected data on etiology, diagnosis, type of treatment and factors leading to discuss a change in management.

Results: The median follow-up was 7.7 years [5-12]. The diagnosis was mainly made because of GI bleeding (n=12) or fortuitously (n=8), with a median age of 2.5 years [0.5-5]. The predominant etiology was a history of umbilical catheterization in 18 patients (60%). Initial management consisted of endoscopy in 26 patients, surveillance in 3, and surgery in one (portosystemic shunt). Despite this management, PH progressed in 18 patients (60%), leading to a change in therapy after a median duration of 1.8 years and a median number of 4 VO ligation sessions [3-5]. All patients with PH progression underwent surgery at a median age of 6 years [4-8]: 14 had a mesocaval shunt, 3 had a distal splenorenal shunt and one had an MRB.

Conclusion: In our practice, endoscopy still plays a key role in the management of these patients, even if this treatment is only symptomatic. Portal reperfusion is not yet a real option in our center. Therefore, we have developed a protocol to allow a better morphologic evaluation of patients, in order to select the best patients to benefit from portal reperfusion.

INTRODUCTION

Extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) is the most frequent cause of portal hypertension (PH) and cavernous transformation in pediatric patients (7,14).

In 40-65% of patients, EHPVO manifests itself as digestive hemorrhage (DH). However, it can also be diagnosed in the presence of splenomegaly or a disturbance in the blood count, notably hypersplenism. It may also be fortuitous (13,15–19,22).

EHPVO can have diverse origins, with proportions varying according to studies (5,6,9).

Management of EHPVO is based mainly on three options: medical treatment, endoscopic management, and surgical approach (22,33,37,38). The challenge is to prevent the onset and recurrence of digestive bleeding, which can be life-threatening for these children. Additionally, it is important to limit the complications that can occur later, such as hepatic encephalopathy, portal biliopathy, persistent coagulation disorders or hypersplenism (17,31,32). The many years of hindsight on the technique of portal reperfusion by Meso-Rex Bypass (MRB) have validated this technique. One of the main challenges is identifying in advance which patients have a permeable left branch of the portal vein, a crucial step to propose it. Despite this, it remains a central element in the management of these children and is recommended in the primary and secondary prophylaxis of these patients by Baveno Consensus V and VI for pediatrics (22,33,41,42,51).

At Lille University Hospital, the pediatric surgery team and the hepatogastroenterology team have been treating patients with portal cavernomas for many years. We aimed to retrospectively analyze the management of these patients considering the various publications of recent decades and to identify any potential areas for improvement in our center.

MATERIALS AND METHODS

Patients born between 2000 and 2020 and followed up in the Department of Pediatric Gastroenterology and Pediatric Surgery of our center between January 2000 and April 2024 for portal cavernoma were included in this retrospective, longitudinal and monocentric study.

To be included in the study, patients had to present a portal cavernoma due to EHPVO. The diagnosis was made on ultrasound or CT scan and demonstrated a portal cavernoma, and patients had no underlying liver pathology (cirrhosis or neoplasia). The diagnosis of portal cavernoma had to be made in patients aged less than 15 years and 3 months (limit age for transfer from pediatric to adult services at Lille University Hospital).

Exclusion criteria were the presence of a cavernoma following cirrhosis (suggestive clinical context and history, typical imaging) and signs suggestive of acute portal vein thrombosis (absence of cavernoma despite thrombosis of the portal vein or one of its branches, or a thrombosis that resolved spontaneously without leading to PH or occurrence of a cavernoma).

A dual system was employed to identify patients. This involved a list of individuals already drawn up by a doctor at our center for other studies, and computer screening using our coding system software, CORA®. The patient records were computerized using SILLAGE®, the software used at Lille University Hospital. The subjects were studied retrospectively. For the purposes of this study, data collection has been anonymized.

We were interested in the circumstances and age of diagnosis, etiology, medical management, endoscopic management, and surgical approach when it was required. We also studied the number of digestive hemorrhages (DH) experienced by all patients.

High-risk varices (HRV) are varices scored as grade 3, or with red markings or gastric varices.

Successful initial management was defined as maintenance of the same type of management between the start of follow-up and the end of the study, with no DH or progression of PH noted on endoscopy. Management failure was defined as the appearance of digestive bleeding or progression of PH, leading to a change in therapeutic strategy.

Statistical analysis was conducted using Prism® for Windows (GraphPad® Software, Boston). Continuous variables were compared for significance using Student t test. Qualitative variables were compared for significances using Fischer test. A *p*-value of 0.05 was assigned significance.

The aim of this study was to examine the management of portal cavernoma resulting from extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients at our institution and to assess the efficacy of our current practices in optimizing the treatment of these patients.

RESULTS

We were able to include 30 patients born between 2000 and 2020 and diagnosed with portal cavernoma during childhood at Lille University Hospital between 2003 and 2021. The overall characteristics of the population are summarized in **Table 1**. The sex ratio is 1:1.

TABLE 1 : DESCRIPTIVE CHARACTERISTICS OF THE TOTAL POPULATION

	Total population (n=30)
Birth weight (g)	2345 [1660-2978]
Term (GA)	36 [31-39]
Age at last review (years)	12.4 [8-16]
Follow-up duration (years)	7.7 [5-12]

Reported as median [Interquartile range] or n (%)

The most frequent etiology was umbilical venous catheters (UVCs) in 18 patients (60%). Idiopathic origin concerned 9 patients (30%). Congenital origin concerned 2 patients (7%): one patient with a sacrococcygeal teratoma and one patient with an undefined polymalformative syndrome combining a thoracic venous return anomaly, congenital heart disease with absence of inferior vena cava, omovertebral bone and left pelvic kidney. Finally, one of the patients was mistreated and suffered abdominal trauma resulting in rupture of the Wirsung and portal vein thrombosis.

Concerning UVCs, the median duration of UVCs was 3.5 days [3 - 5]. In 11 cases, there was evidence of infection in the neonatal period, with positive UVC culture in 8 cases. Patients with UVCs were diagnosed at an age of 1.9 years [0.7 - 5]. The diagnosis was made in 44% of cases in the presence of GI bleeding, in 34% of cases on abnormal clinical examination or blood tests, and fortuitously in 22% of cases. On clinical examination at diagnosis, 78% of patients presented with splenomegaly, 17% with hepatomegaly and 11% with ascites. On biological examination, 78% had anemia, 50% hypersplenism and 22% disturbed liver function.

Among the 30 patients, 2 had thrombophilia, but this was not considered sufficient by the hematologists to explain the spontaneous formation of portal vein thrombosis. These were a heterozygous factor V Leiden mutation and a heterozygous factor II G20210A mutation. They were classified in the idiopathic group.

Maximum follow-up was 20.2 years, minimum 1.2 years.

The circumstances of discovery and initial management are summarized in **Table 2**.

TABLE 2 : DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

	Total population (n=30)
Age at diagnosis (year)	2.5 [0.5 – 5.4]
Diagnostic event	
Digestive hemorrhage	12 (40%)
Splenomegaly	6 (20%)
Blood test abnormality	4 (13%)
Fortuitous	8 (27%)
Initial management	
Endoscopy	26 (87%)
Surgery	1 (3%)
Surveillance	3 (10%)

Failure of initial management	18 (60%)
Number of patients eradicated at last review	29 (97%)
Time from diagnosis to eradication of varices (year)	2.0 [0.6 – 4.4]
Treatment at time of eradication	
Endoscopy alone	9 (30%)
Surgery	13 (43%)
Surgery and endoscopy	4 (13%)
Simple surveillance	3 (10%)
No eradication at the end of the study	1 (3%)

Reported as median [Interquartile range] or n (%)

The median age at diagnosis was 2.5 years [0.5-5.4]. Minimum age at cavernoma diagnosis was 3 days. This patient had an antenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma. The cavernoma was diagnosed fortuitously during radiological assessment of the teratoma. Maximum age at diagnosis was 14.4 years.

GI bleeding was the most frequent circumstance of discovery in our study (7 girls and 5 boys), followed by fortuitous finding and splenomegaly. Four patients were diagnosed as having cavernoma because of a blood test abnormality: 2 had thrombocytopenia, one had anemia, and one had a liver disorder.

Once the diagnosis was made, 22 patients presented an abnormal clinical examination, with splenomegaly in 21 (70%), hepatomegaly in 6 (20%) and ascites in 2 (7%). Twenty-eight patients had a disturbed blood count, with hypersplenism in 16 (53%). Six patients also had disturbed liver function tests (20%). Only one patient had no clinical sign of PH and a normal biological examination at the first consultation, he was the patient with polymalformative syndrome, diagnosis was made on a Doppler ultrasound.

The characteristics of patients diagnosed with GI bleeding and others are represented in **Table 3**. The diagnosis was made at a similar age to children diagnosed fortuitously or following an abnormal clinical examination or blood test.

TABLE 3 : COMPARISON OF DIFFERENT MANAGEMENT APPROACHES ACCORDING TO THE PRESENCE OR ABSENCE OF DIGESTIVE BLEEDING AT DIAGNOSIS

	Primary prophylaxis n = 18	Secondary prophylaxis n = 12	<i>p</i> value
Median follow-up time (years)	7.0 [5 – 11]	8.7 [4.9 – 12]	0.60
Etiology			0.82
UVCs	10 (56%)	8 (67%)	
Including notion of infection	6 (33%)	5 (42%)	
Congenital	2 (11%)	0	
Idiopathic	5 (28%)	4 (33%)	
Post-traumatic	1 (6%)	0	
Age at diagnosis (years)	2.4 [0.1 – 8.1]	2.5 [0.9-4.7]	0.24
Initial management			0.44
Endoscopy	15 (83%)	11 (92%)	
Bypass surgery	0	1 (8%)	
Reperfusion surgery	0	0	
Monitoring	3 (17%)	0	
Need to change treatment	8 (44%)	10 (83%)	0.057
Onset of digestive hemorrhage	2 (11%)	2 (17%)	
On progression of PH without HD	6 (33%)	8 (67%)	
Time from diagnosis to eradication of varices (year)	1.2 [0.4 – 4.5]	2.5 [0.6 – 4.4]	0.35
Number of LVO sessions	2 [0-4]	5 [4-6]	0.01
Treatment at time of eradication			0.24
Endoscopy alone	7 (39%)	2 (17%)	
Surgery	6 (33%)	7 (58%)	
Surgery and endoscopy	2 (11%)	2 (17%)	
Simple monitoring	3 (17%)	0	
No eradication at the end of the study	0	1 (8%)	

Reported as median [Interquartile range] or n (%)

Concerning surveillance, 3 patients (10%) were only monitored after diagnosis of cavernoma on EHPVO. Two were diagnosed fortuitous at 21 and 23 days of age. The third was diagnosed following a disturbed liver function test with cytolysis at 26 days of age. The origin was linked to UVCs for two patients, and congenital for one patient, which had the undefined polymalformative syndrome. None of these patients had an endoscopy. None suffered from GI bleeding. None was treated with nonselective β -blockers (NSBBs).

Concerning nonselective β -blockers (NSBBs), 14 patients (47%) were treated with NSBBs during follow-up, at an age of 2.8 years [1 - 7.5] and within 3 months [1 - 32] of diagnosis.

NSBBs were introduced alone as first-line therapy in 4 patients, but all four required additional therapy to stabilize PH in the follow-up. In 2 patients, NSBBs were introduced after surgery when PH reappeared. And NSBBs were introduced during endoscopic management in 8 patients.

Eight patients were still on NSBBs at the end of the study.

Concerning endoscopy, it was the first treatment offered to 87% of our patients: 92% following HD and 83% following another diagnostic event. Endoscopic management is summarized in **Table 4**.

TABLE 4 : CHARACTERISTICS OF ENDOSCOPIC MANAGEMENT IN OUR STUDY

	Patients with at least one endoscopy N = 27 (90%)
Number of total endoscopies per patient	7 [5 - 12]
Number of endoscopies before change in treatment	6 [4 – 9]
Time from diagnosis to first endoscopy with high-risk varices (days)	16 [0 – 305]
Number of patients with at least one endoscopic variceal obliteration (EVO)	23 (85%)
Number of total EVO sessions	4 [1 - 6]
Number of EVO sessions before change in treatment plan	4 [3 – 5]
Place of endoscopy in management	
Endoscopy enabling eradication of varices	9 (33%)
Endoscopy not sufficient and surgery required	14 (52%)
Endoscopy required after surgery	4 (15%)

Reported as median [Interquartile range] or n (%)

Endoscopic management was sufficient to prevent recurrence of GI bleeding or progression of PH in 9 patients (33%).

One patient presented with esophageal stenosis following variceal sclerotherapy and required two sessions of endoscopic esophageal dilatation.

However, in view of the progression of portal hypertension, surgery was proposed as a second-line treatment to several patients.

Figure 2 shows the cumulative risks for all patients of first endoscopic varices obliteration (EVO) and first surgery after diagnosis. At 7 months from diagnosis, 50% of patients had undergone a first EVO. At 3 years and 3 months from diagnosis, 50% of patients had undergone surgery.

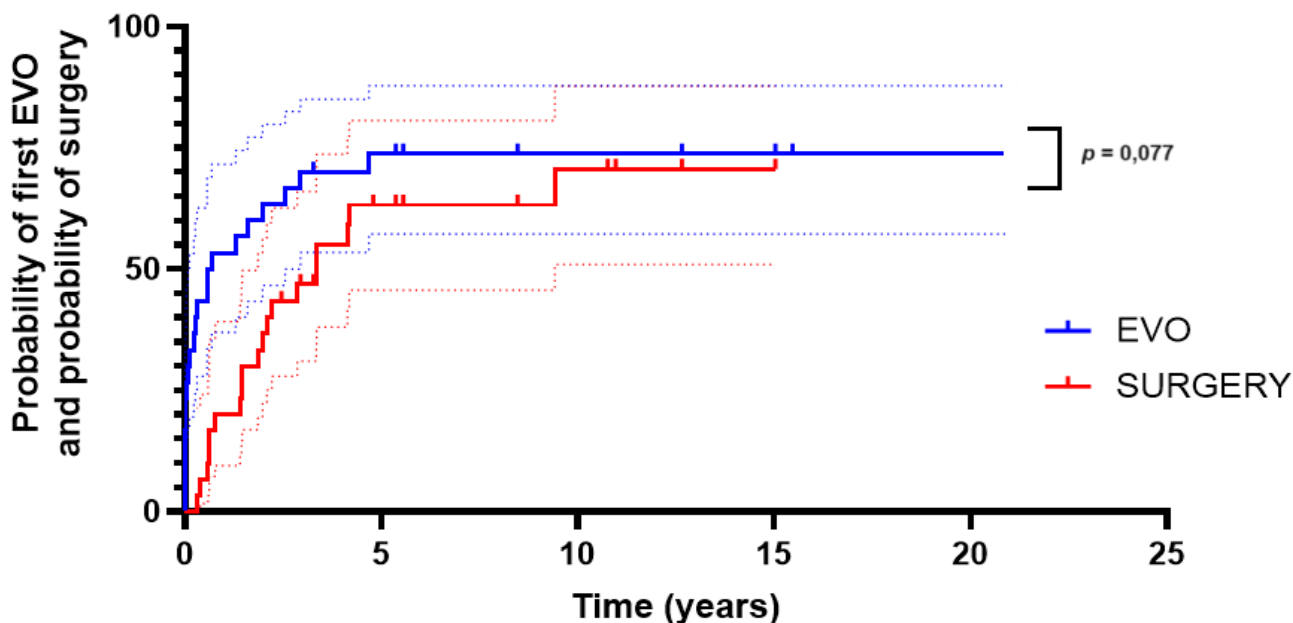


FIGURE 2 : CUMULATIVE RISKS OF FIRST EVO AND FIRST SURGERY AFTER DIAGNOSIS

Concerning surgery, its role in our management is summarized in **Table 5**.

TABLE 5 : CHARACTERISTICS OF SURGICAL MANAGEMENT IN OUR STUDY

	Surgical population N=19 (63%)
Median age at surgery (years)	5.8 [3.9 – 7.5]
Time from diagnosis to surgery (years)	1.9 [0.6 – 3.3]
Time from first HRV to surgery (years)	1.3 [0.4 -3]

Type of surgery	
Mesocaval shunt	15 (50%)
Splenorenal shunt	3 (10%)
MesoRex bypass	1 (3%)
Role of surgery in management	
Surgery proposed despite varices eradication	1 (3%)
Surgery to eradicate varices	13 (68%)
Surgery not sufficient and repeat endoscopy necessary	4 (21%)

Reported as median [Interquartile range] or n (%)

One patient underwent surgery, even though he had no sign of HRV at endoscopy. In this case, the diagnosis of cavernoma was made following abdominal trauma caused by mistreatment. This abdominal trauma had led to rupture of the Wirsung duct and required pancreatic surgery. Surgery for portal hypertension had been organized before the pancreatic surgery to limit the risk of bleeding.

For the other patients, the indication for surgery was established in 14 cases because of endoscopic PH progression, in one case because of progression and appearance of portal biliopathy, and in 3 cases because of occurrence of DH.

All patients underwent preoperative portal venous imaging. Doppler ultrasound was used in 3 patients and injected CT scans in 16. None underwent angio-MRI or phlebography. The left portal branch was described as patent in 7 patients and tiny in one. It was not investigated in 4 patients.

During post-operative follow-up, two patients did not have post-operative imaging: the first was operated on in 2009, and the second was operated on in 2024 and did not have yet control imaging during this study. The others had follow-up imaging at a median postoperative interval of 5 months [1 - 10]. Two had thrombosis of anastomosis on postoperative ultrasound. No further surgery was performed, one of the two patients required a repeat of the EVO and the other patient's PH decreased, and then further ultrasound showed patency of the anastomosis.

The patient benefiting from MRB had been diagnosed following a GI bleeding. The time between diagnosis and surgery was 2.9 years. Despite permeability described on successive ultrasounds, PH led to 3 recurrences of GI bleeding. Revision surgery for splenorenal shunt was performed 19 months later.

Of the 11 non-operated patients, 7 had a morphological assessment of the cavernoma. These included ultrasound with doppler in 4 cases and injected CT in 3. Two of them had a left portal branch described as patent. One of the 11 patients followed endoscopically after diagnosis of cavernoma presented with HRV. An indication for portal reperfusion was suggested. However, the injected CT scan did not reveal patency of the left branch of the portal vein, and the patient continued to be monitored endoscopically.

Neither of the two patients with thrombophilia underwent surgery.

Concerning long term follow up, the median age at the end of the study was 12.4 years [8-16]. The maximum age was 21.3 years. Main characteristics of follow up are summarized in **Table 6**.

TABLE 6 : LONG-TERM TRENDS IN THE GENERAL POPULATION

	Total population (n=30)
Median age at end of study (years)	12.4 [8-16]
Number of patients with splenomegaly	16/28 (57%)
Number of patients with hypersplenism	10/25 (40%)
Number of patients with biliary dilatation	2/28 (7%)
Number of patients with liver nodules	1/28 (4%)
Number of patients with educational difficulties	8/30 (27%)
Time from 1st surgery to end of follow-up (months)	59 [23-129]

Reported as median [interquartile range] or n/number of patients with clinical or biological evaluation (%)

One of these patients, followed by adult hepatologists, had a liver MRI at the age of 18, which revealed 3 hepatic nodules suggestive of a hepatic adenoma. This patient had been diagnosed fortuitously at the age of 13. She had only endoscopy management without the need for surgery.

During the various follow-up consultations, school difficulties were investigated in 28 patients. Eight of them had difficulties at school, with concentration problems reported by parents or carers. Ammonia levels were investigated in only 8 patients.

DISCUSSION

In pediatric patients, portal hypertension is mostly caused by EHPVO. While gastrointestinal bleeding is the most feared short-term complication, long-term consequences of portal vein thrombosis and cavernoma (liver adenoma, portal biliopathy, encephalopathy) should not be overlooked. Therefore, it is important to codify the management of this condition. However, this pathology is rare, and the endoscopic and surgical evolutions of recent decades have made the cohorts, which were already small, even more heterogeneous.

Our study is also a small one. However, its strength lies in the length of follow-up. The median follow-up was 7.7 years [5-12], with a minimum of 1.2 years and a maximum of 20.2 years. It ranks among the longest follow-up studies on pediatric EHPVO, such as those conducted by Sharif and al., and Alberti and al. (15,52–55).

Regarding symptomatology, the diagnosis was made in 40% of cases by GI bleeding, in 27% by chance discovery, and in 20% by splenomegaly. Similar studies show rates of bleeding at diagnosis ranging from 40% to 60% (15,16,56). The age at first bleeding in our study is lower than in other studies. The median age in our study was 2.5 years [0.9-4.7], compared with 4.6 to 5.9 years in other studies (15,18). In studies by Shneider and al., and Superina and al., splenomegaly was the diagnostic event of EHPVO in 25% to 30% of cases (5,56). In contrast to Superina's study, no patient was diagnosed with encephalopathy or portal biliopathy (56).

In our study, patients diagnosed with cavernoma on EHPVO had had a UVC in 60% of cases. This is a more frequent etiology than in the study by El-Hamid and al., who reported on the experience of the King's College between 1979 and 2005, and found only 12% UVCs (15). However, this study dates to 2008, and advances in neonatal resuscitation in recent years led to the care of increasingly small and premature infants.

Meta-analysis by Bersani and al. in 2021 brought together the results of 16 studies on the risk of portal venous thrombosis following UVCs. The incidence of portal vein thrombosis in 4509 neonatal patients was 12% (57). Moreover, the article by Hoellering and al. looks at the position of the UVCs over time. It showed that, despite an adequate position at implantation, the UVCs could migrate and end up lower than its initial position (ductus venosus, umbilical vein). This position increased the risk of portal vein thrombosis (58).

It would be interesting for our practice to reconvene patients who have had a UVC, particularly if they have had this UVC for more than 6 days and/or with a history of malposition on

controls and/or with a positive culture on removal. Indeed, in our population of patients with UVCs, diagnosis was only made fortuitously in 22% of cases. But if we look at the clinical and biological examination of these 4 patients, we observe that none of them had a strictly normal clinic and biological examination.

It would therefore be interesting to follow these patients at the age of one, to conduct a clinical examination in search of splenomegaly and a blood test to look for hypersplenism, which would enable to diagnose cavernoma earlier.

Finally, if we look at the overall management of patients at Lille University Hospital, 60% of them experienced disease progression despite initial treatment. Many patients underwent endoscopic treatment in the first instance. However, we know that endoscopic management treats the symptoms but does not treat the cause of portal hypertension. In contrast to MRB, in endoscopic management, it is hoped that physiological portosystemic shunts will develop to compensate for PH. It is therefore easy to understand why a considerable proportion of patients in our cohort continued to have symptoms.

With now 30 years of hindsight since the invention of the technique, numerous studies show that MRB is as effective as, or even more effective than, portosystemic shunts in correcting PH and preventing digestive bleeding (43,52,54). Portal reperfusion also corrects hypersplenism (14,56,59). In our study, 40% of patients still had hypersplenism at last review, compared with 70% at diagnosis.

Furthermore, portal reperfusion is associated with fewer long-term neurodevelopmental complications, and could even reverse pre-existing encephalopathy (14,43,56,59,60). In our study, encephalopathy was not really studied during the various follow-up consultations. However, in 20% of patients, whether they had portosystemic shunting or purely endoscopic management, there was evidence of difficulties with schoolwork and concentration.

Spontaneous portosystemic shunts and surgical portosystemic shunts are known to be at risk of hepatic encephalopathy compared with healthy subjects. Ammonia levels are significantly higher in those with EHPVO, whether operated or not. And among them, we also know that ammonia levels are significantly higher in patients who have had a portosystemic bypass than in those who have not. (30). Chiu's case report shows that an MRB could also correct encephalopathy that would have worsened in a patient who initially had a portosystemic shunt. (61).

Other complications of EHPVO and physiological or surgical portosystemic shunts include hepatic nodules. Indeed, one of our patients developed hepatic nodules at the age of 18. This patient did not require surgery. However, these hepatic nodules could probably be attributed to portosystemic shunts that formed spontaneously throughout the course of her pathology.

The 2009 study by Guerin et al. looks at the incidence of hepatic nodules after portosystemic shunts. In this study, 18% of patients who underwent portosystemic shunting developed one or more liver nodules within a median of 80 months (41-188 months) (62). Hepatic nodules might also be present in MRBs in the event of stenosis or thrombosis of anastomosis, but they were significantly less frequent than in portosystemic shunts (48). In our study, patients who underwent portosystemic shunting were followed for a median of 59 months after surgery (3-242 months). In addition, the median time between surgery and the last follow-up scan was 33 months (0.5-169 months). It is therefore possible that some patients developed liver nodules that were not discovered.

Portal reperfusion could restore synthetic function with correction of coagulation disorders, unlike bypass surgery (31,43). It might also help to improve weight gain in these patients. (43).

In the light of our results and the review of literature, it seemed worthwhile to question our practice. In our center, endoscopy remains the main treatment. Surgery is performed in many patients after at least 2 sessions of EVO, whether they have had GI bleeding at diagnosis or not. Portosystemic shunts are the most used, particularly mesocaval shunts. No patient has had first-line MRB even after 2015 and the publication of recommendations for its use in primary prophylaxis following the Baveno VI consensus (22).

It would be interesting to develop a protocol to attempt to increase the proportion of portal reperfusion in our population. In this way, we propose a protocol that would optimize our management and, in particular, enable us to perform a preoperative workup and presentation to surgical staff at an earlier stage (48,55). A protocol with a planned morphological assessment of the portal vein would enable us to look for patients if the left portal vein that is permeable and accessible to an MRB. The 2013 study by Alberti and al. showed that the protocol they had set up had been well respected and had clarified the follow-up of their patients (55).

At the end of this study, thanks to our results and to the review of diverse articles we propose the following protocol (**Figure 3**).

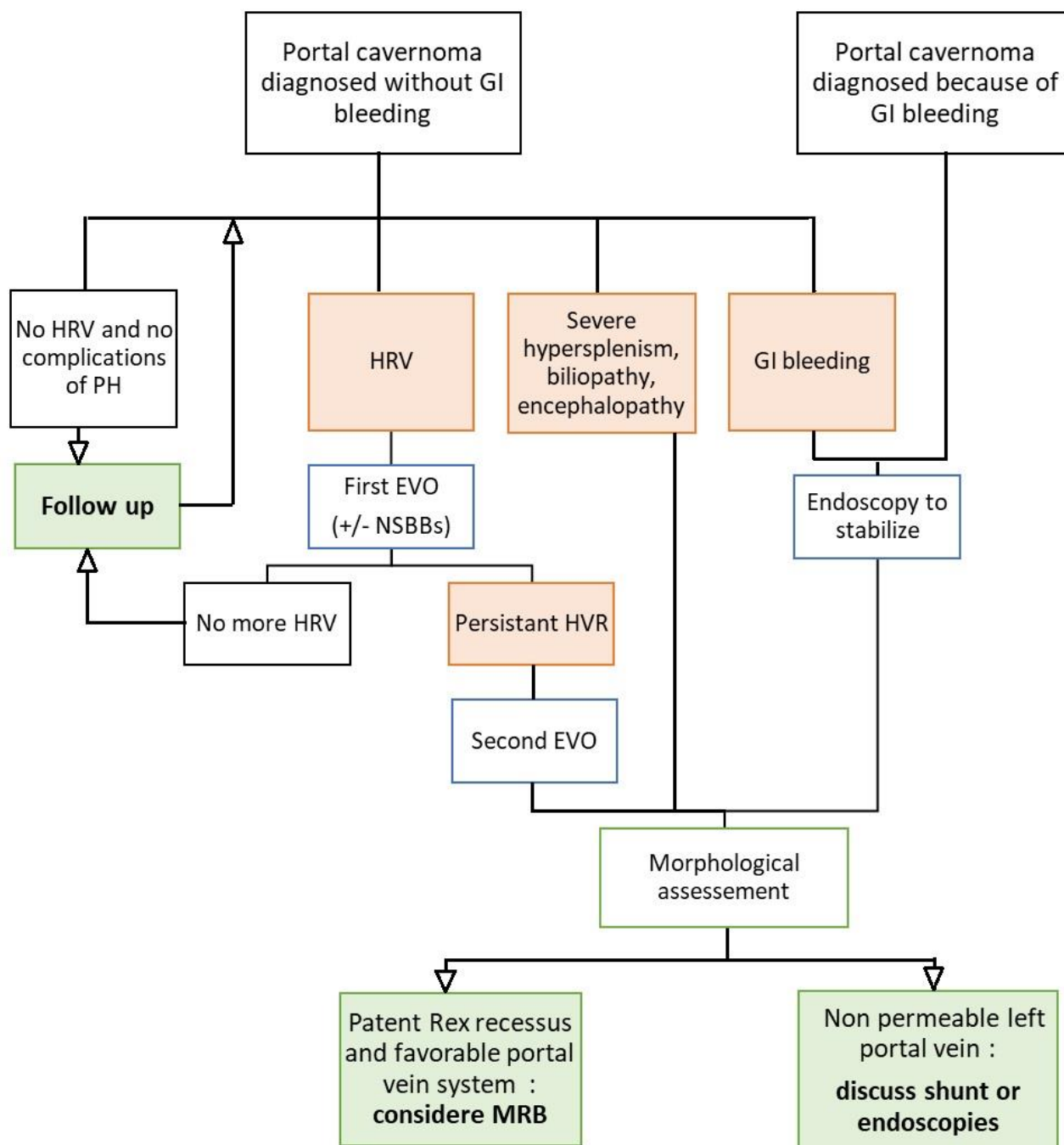


FIGURE 3: PROPOSED PROTOCOL FOR THE MANAGEMENT OF DIAGNOSTIC PORTAL CAVERNOMAS AT CHU DE LILLE

CONCLUSION

The current management of portal cavernomas on EHPVO at Lille University Hospital places endoscopy at the center of management. Reperfusion surgery is relegated to the background. Nevertheless, despite the effectiveness of endoscopy in preventing recurrence of digestive hemorrhage, it does not treat the cause of the pathology, and various long-term complications may arise from the development of portosystemic shunts.

Portal reperfusion using the MRB technique is one that the medical community has been using for some thirty years. The feasibility of this approach is constrained by the permeability of the intrahepatic left portal vein branch. It appears to be effective in preventing digestive hemorrhage, but its primary benefit lies in restoring perfusion through the portal vein, thereby restoring liver function.

Our center has extensive experience in pediatric surgery, pediatric gastroenterology and pediatric radiology. It therefore seems important to discuss ways to optimize our management of these children, particularly to improve their long-term prognosis.

DISCUSSION

LA PLACE DE NOTRE ETUDE

L'hypertension portale chez l'enfant est en majorité due aux thromboses chroniques de la veine porte. Si l'hémorragie digestive est la complication la plus menaçante à court terme, il ne faut pas négliger les conséquences à long terme (adénome hépatique, biliopathie portale, encéphalopathie). La prise en charge est donc importante à codifier. Mais cette pathologie est rare et les évolutions endoscopiques et chirurgicales de ces dernières décennies rendent des cohortes, déjà de petite taille, encore plus hétérogènes.

Notre étude est également de faible effectif. Cependant sa force réside dans sa durée de suivi. Nous avons une durée médiane de suivi de 7,7 ans [5-12] avec une durée minimale de 1,2 ans et maximale de 20,2 ans. Elle se situe parmi les études sur les EHPVO en pédiatrie avec le plus long suivi de patients comme celle de Sharif et al. ou celle de Alberti et al. (15,52–55).

Seule une étude de 1974 portant sur 69 patients rapporte une durée de suivi nettement plus longue que la nôtre avec une durée moyenne de 21,6 ans. Cependant, la population de cette étude n'est pas comparable à la nôtre. En effet, la prise en charge des patients suivi par Fonkalsrud et al. reposait en majorité sur la chirurgie avec, en premier rang, la splénectomie qui n'est actuellement plus réalisée. L'endoscopie était réalisée dans 25 % des cas uniquement et 2 patients en étaient décédés dans les suites (63).

Dans notre étude, le diagnostic de cavernome porte a été posé dans 40% des cas devant une hémorragie digestive, dans 27% sur une découverte fortuite et dans 20% sur une splénomégalie. Les études similaires retrouvaient des taux d'hémorragie au diagnostic allant de 40 à 60% (15,16,56). L'âge au premier saignement dans notre étude était plus faible que dans les autres études avec un âge médian de 2,5 ans [0,9-4,7], contre 4,6 à 5,9 ans (15,18). La splénomégalie était une cause de découverte de l'EHPVO dans 25 à 30% des cas dans les études de Schneider et al. et Superina et al. (5,56). Dans notre étude, aucun patient n'avait eu un diagnostic devant une encéphalopathie ou une biliopathie portale contrairement à l'étude de Superina (56).

LE CAS DES ENFANTS AVEC ANTECEDENT DE KTVO

Dans notre étude, les patients avec diagnostic de cavernome porte sur EHPVO avaient eu un KTVO dans 60% des cas. Cette étiologie était plus fréquemment retrouvée que dans l'étude de El-Hamid et al. qui rapportait l'expérience du King Collège entre 1979 et 2005 et qui retrouvait uniquement 12% de KTVO (15). Cependant, cette étude date de 2008 et les progrès de la réanimation néonatale ces dernières années conduisent à prendre en charge des enfants de plus en plus petits et prématurés.

La méta-analyse de Bersani et al. de 2021 rassemblait les résultats de 16 études sur les risques de thrombose veineuse portale à la suite d'un KTVO. L'incidence de la TVP chez les 4509 patients de néonatalogie était de 12% (57).

L'article de Hoellering et al. étudiait la position du KTVO au cours du temps. Il montrait que malgré une position adéquate à la pose, le KTVO pouvait migrer et se retrouver plus bas que sa position initiale (ductus venosus, veine ombilicale). Cette position est à risque majoré de TVP. A J2 et à J3, respectivement 10% et 33% des KTVO étaient concernés. Lors de l'imagerie au moment du retrait du KTVO, 60% des KTVO avaient migré vers la veine porte (58).

L'étude de Morag et al. s'intéressait aux TVP découvertes à l'échographie en période néonatale chez 133 patients. Elle retrouvait un antécédent de position inadéquate du KTVO chez la moitié des patients. De plus, elle s'intéressait également au lien entre l'aspect de la thrombose sur l'échographie initiale et à son évolution à distance. Chez les patients qui présentaient une thrombose de la veine porte s'étendant en intra-hépatique, 62% développaient une HTP ou une atrophie du lobe gauche à un an (64).

Il serait intéressant pour notre pratique de reconvoquer les patients ayant eu un KTVO, notamment s'ils ont eu ce KTVO pour une durée supérieure à 6 jours et/ou avec une histoire de mauvaise position sur les contrôles et/ou avec une culture positive au retrait. En effet, dans notre population des patients ayant eu un KTVO, le diagnostic n'avait été fait de manière fortuite que chez 4 patients. Or, si on s'intéresse à l'examen clinique et biologique de ces 4 patients, on observe qu'ils présentaient tous une anomalie à l'examen clinique (splénomégalie) et/ou au bilan biologique.

Il serait donc intéressant de revoir ces patients à la fin de leur première année de vie pour réaliser un examen clinique (recherche d'une splénomégalie) ainsi qu'une NFS (signe d'hypersplénisme) qui permettraient de diagnostiquer plus rapidement le cavernome porte.

NOTRE PRISE EN CHARGE

Si on s'intéresse maintenant à la prise en charge globale des patients au CHU de Lille, 60% avaient une progression de la maladie malgré la prise en charge initiale. En effet, la majorité des patients a fait l'objet d'une prise en charge endoscopique en première intention. Or, on sait que la prise en charge endoscopique traite les symptômes mais ne prend pas en charge la cause de l'hypertension portale. Contrairement au MRB, lors d'une prise en charge endoscopique, on espère que les shunts porto-systémiques physiologiques vont se développer pour diminuer l'HTP. Ainsi, on comprend facilement qu'une large proportion de patients continuait à avoir des symptômes dans notre cohorte.

Avec maintenant 30 ans de recul depuis l'invention de la technique, de nombreuses études montrent que le MRB serait aussi efficace, voire plus efficace que les dérivations porto-systémiques pour corriger l'HTP et éviter les hémorragies digestives (43,52,54). La reperfusion portale permettrait également une correction de l'hypersplénisme (14,56,59). Dans notre étude, 40% des patients présentaient toujours un hypersplénisme à la dernière revue contre 70% au diagnostic.

De plus, la reperfusion portale engendrerait moins de complications à long terme sur le développement neurologique voire permettrait de reverser une encéphalopathie préexistante (14,43,56,59,60). Dans notre étude, l'encéphalopathie n'a pas été étudiée de manière approfondie lors des différentes consultations de contrôle. Mais on retrouvait des notions de difficultés scolaires avec troubles de la concentration chez 20% des patients, qu'ils aient eu une dérivation porto-systémique ou une prise en charge purement endoscopique.

On sait que les shunts porto-systémiques spontanés et les dérivations porto-systémiques sont à risque d'encéphalopathie hépatique en comparaison aux sujets sains. Le taux d'ammoniémie est significativement plus élevé chez ceux avec EHPVO, opérés ou non. Et parmi eux, on sait également que le taux d'ammoniémie était significativement plus élevé chez les patients ayant eu une dérivation porto-systémique en comparaison aux autres (30). Le case report de Chiu montre qu'un MRB peut également corriger une encéphalopathie hépatique qui se serait aggravée chez un patient ayant eu une dérivation porto-systémique initialement (61).

Parmi les autres complications de l'EHPVO et des shunts porto-systémiques physiologiques ou chirurgicaux, on retrouve les nodules hépatiques. En effet, une de nos patientes a développé des nodules hépatiques à l'âge de 18 ans. Cette patiente n'avait pas été opérée. Cependant, ces nodules hépatiques peuvent probablement être attribués à des shunts

porto-systémiques qui se sont constitués spontanément tout au long de l'évolution de sa pathologie.

L'étude de Guerin et al. de 2009 s'intéressait à l'incidence des nodules hépatiques après dérivation porto-systémique. Dans cette étude, 18% des patients des patients ayant eu une dérivation porto-systémique avaient développé un ou plusieurs nodules hépatiques dans un délai médian de 80 mois (41-188 mois) (62). Les nodules hépatiques pouvaient également être présents dans les MRB en cas de sténose ou thrombose de l'anastomose, mais ils étaient significativement moins fréquents que lors des dérivations porto-systémiques (48). Dans notre étude, les patients ayant eu une dérivation porto-systémique ont été suivis pour une durée médiane de 59 mois après la chirurgie (3-242 mois). De plus, la durée médiane entre la chirurgie et la dernière imagerie de suivi était de 33 mois (0,5-169 mois). Il est donc possible que certains patients aient développé des nodules hépatiques qui n'ont pas été découverts.

La reperfusion portale restaure la fonction de synthèse avec une correction des troubles de la coagulation contrairement aux dérivations (31,43).

Elle permettrait également d'améliorer la prise pondérale de ces patients (43).

Aux vues des différents résultats et de la revue de la littérature, il semble donc intéressant de remettre en question notre pratique notamment chirurgicale.

On remarque que dans notre centre, l'endoscopie reste le traitement principal. La chirurgie est réalisée chez la majorité des patients après au moins deux séances de LVO, qu'ils aient saigné au diagnostic ou non. Les dérivations porto-systémiques étaient les plus utilisées, notamment les dérivations mésentérico-caves. Aucun patient n'avait eu en première intention un MRB même après 2015 et la publication des recommandations pour son utilisation en prophylaxie primaire à la suite du consensus de Baveno VI (22).

Les trajectoires de prise en charge des différents patients de notre centre sont résumées avec la **Figure 4**.

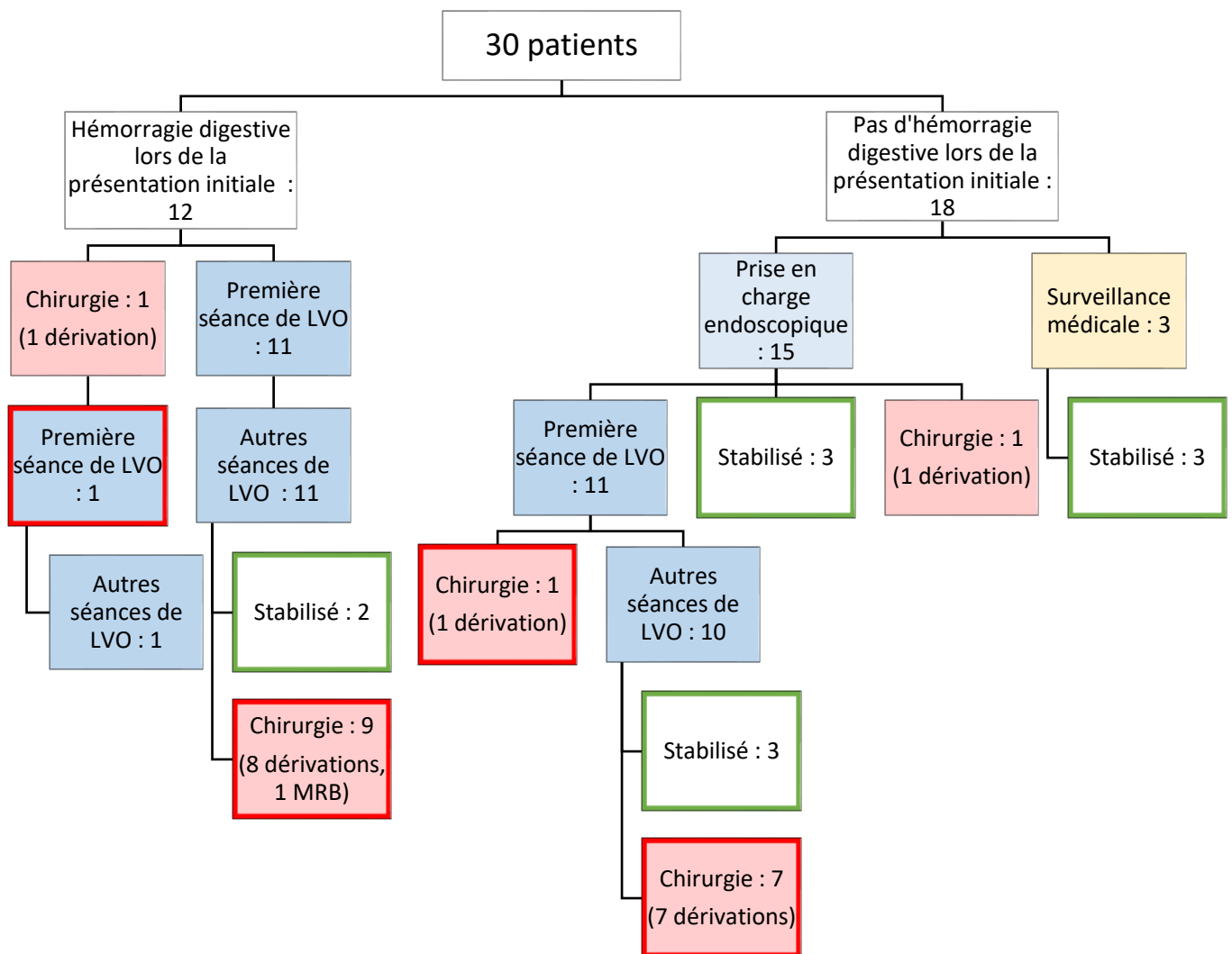


FIGURE 4 : FLOW CHART RESUMANT LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS AU CHU DE LILLE AYANT UN DIAGNOSTIC DE CAVERNOME

ENDOSCOPIE : FOND BLEU

CHIRURGIE : FOND ROUGE

SURVEILLANCE : FOND JAUNE

STABILISE SOUS PEC INITIALE : ENCADRE EN VERT

NECESSITE DE CHANGEMENT DE PEC : ENCADRE EN ROUGE

Il serait intéressant de mettre au point un protocole pour tenter d'augmenter la part de reperfusion portale dans notre population. L'étude de Alberti et al. de 2013 montrait que le protocole qu'ils avaient mis en place avait été bien respecté et avait permis de clarifier le suivi de leurs patients (55). Ce protocole italien est en **annexe 1**. Ainsi, en s'inspirant du protocole de l'hôpital de Bergamo (Italie) et du protocole du CHU de Bicêtre (AP-HP), nous proposons un protocole qui permettrait d'optimiser notre prise en charge et notamment de réaliser un bilan préopératoire et une présentation en staff de chirurgie plus précocement (48,55).

En effet, le bilan préopératoire est probablement une des pierres angulaires de la reperfusion portale. Certaines équipes le recommandent même pour tous les patients présentant une EHPVO idiopathique (43). Il semble donc important de statuer avec les radiologues sur les possibilités en termes d'imagerie. Le gold standard reste la phlébographie sus-hépatique bloquée (44–47). Cependant, certaines équipes utilisent d'autres imageries. L'écho-doppler est facile d'accès et non irradiante, mais elle ne semble pas avoir une bonne sensibilité. Dans l'étude de Gibelli et al. en 2011, le bilan préopératoire était réalisé par écho-doppler de la branche portale gauche. Il n'y avait pas de phlébographie préopératoire. Cependant, même si le récessus de Rex ne semblait pas perméable lors de l'écho-doppler, sa dissection était toujours réalisée en peropératoire afin de confirmer son absence de perméabilité. Cela a permis de réaliser un MRB chez un tiers des patients pour lesquels l'échographie préopératoire ne semblait pourtant pas favorable (53). La TDM avec injection présente également une sensibilité moins bonne que la phlébographie sus-hépatique bloquée, mais elle est moins invasive, facilement accessible et ne nécessite pas d'anesthésie générale pour les plus petits. Enfin, l'angio-IRM semble avoir une supériorité supérieure par rapport à l'écho-doppler mais est plus difficilement accessible notamment en raison des créneaux nécessitant la réalisation d'une anesthésie générale pour les enfants de moins de 6 ans (27).

La **figure 5** représente notre proposition de protocole de prise en charge basée sur nos résultats et sur la revue de la littérature. Celui-ci pourra faire l'objet de discussion interdisciplinaire pour optimisation.

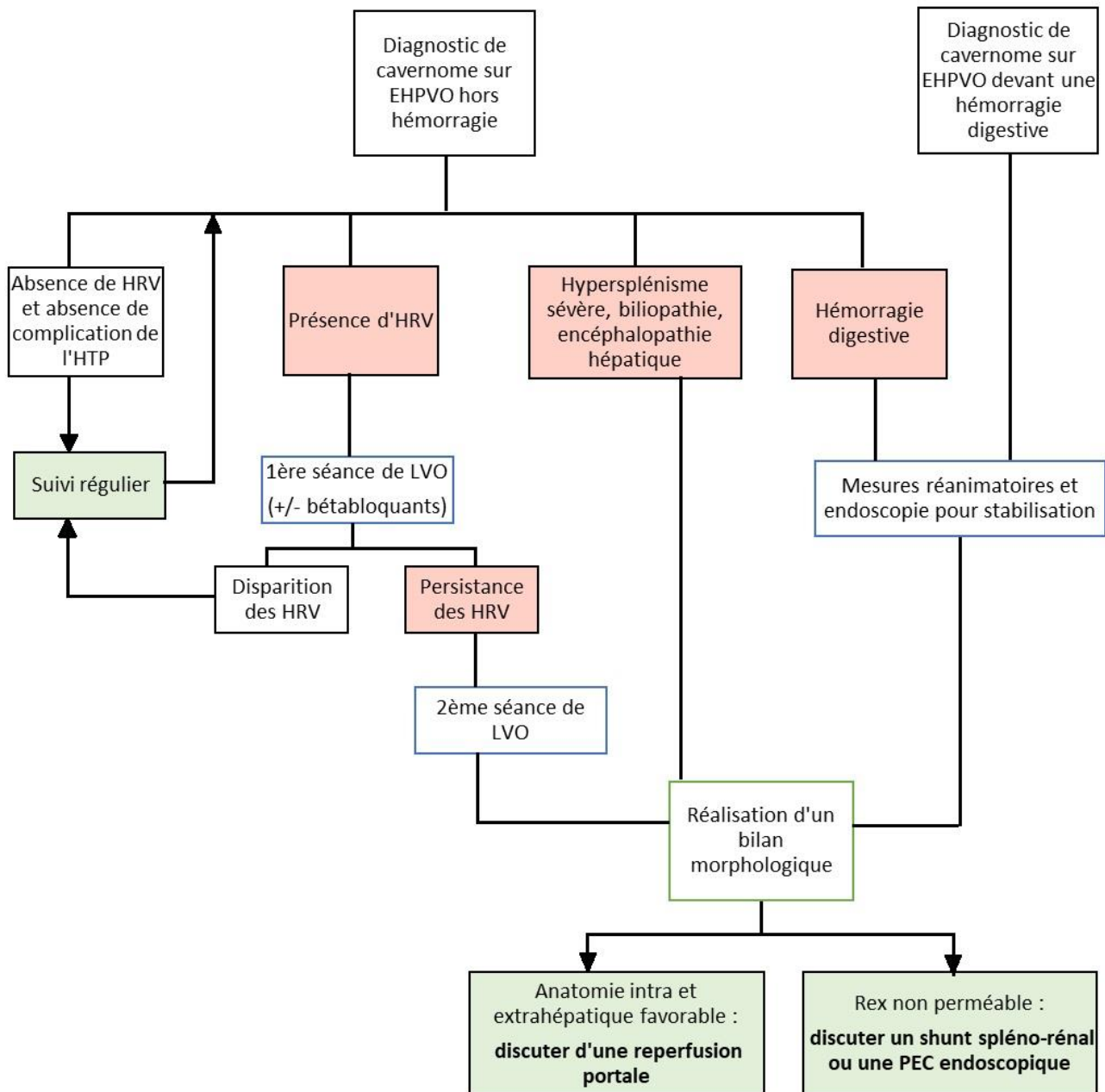


FIGURE 5 : PROPOSITION DE PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE DES CAVERNOMES PORTE DIAGNOSTIQUES AU CHU DE LILLE

L'objectif est donc de permettre une évaluation morphologique plus précoce et plus systématique des patients avec cavernome porte au CHU de Lille en leur proposant une imagerie adaptée afin de rechercher précisément une perméabilité de la branche portale gauche. Le but n'est pas de proposer une chirurgie à tous les patients. Il s'agit de pouvoir proposer un MRB aux patients ayant les critères anatomiques et généraux favorables et ainsi pouvoir espérer leur proposer non pas simplement un traitement des symptômes mais un véritable traitement de leur HTP et ainsi éviter des complications à long terme chez ces adultes en devenir.

CONCLUSION

La prise en charge actuelle des cavernomes portes sur EHPVO au CHU de Lille place l'endoscopie au cœur de la prise en charge. La chirurgie de reperfusion est reléguée au second plan. Pourtant, malgré l'efficacité de l'endoscopie pour éviter les récurrences des hémorragies digestives, cette prise en charge ne permet pas de traiter la cause de la pathologie et différentes complications à long terme peuvent survenir à la suite du développement des shunts porto-systémiques.

La reperfusion portale est une technique sur laquelle la communauté médicale a une trentaine d'années de recul. Sa faisabilité reste limitée par la perméabilité de la branche gauche de la veine porte. Néanmoins elle est recommandée en cas de faisabilité. En effet, si elle est efficace dans la prévention des hémorragies digestives, son intérêt principal réside dans le fait de restituer une perfusion de la veine porte et ainsi de rétablir le fonctionnement hépatique qui permettrait d'éviter les complications à long terme du cavernome.

Notre centre possède une grande expérience dans la chirurgie, la gastro-entérologie et la radiologie pédiatriques. Il semble donc important de discuter entre spécialités pour optimiser la prise en charge de ces enfants, notamment en proposant un protocole permettant d'identifier les patients pour lesquels un MRB pourrait être envisagé.

BIBLIOGRAPHIE

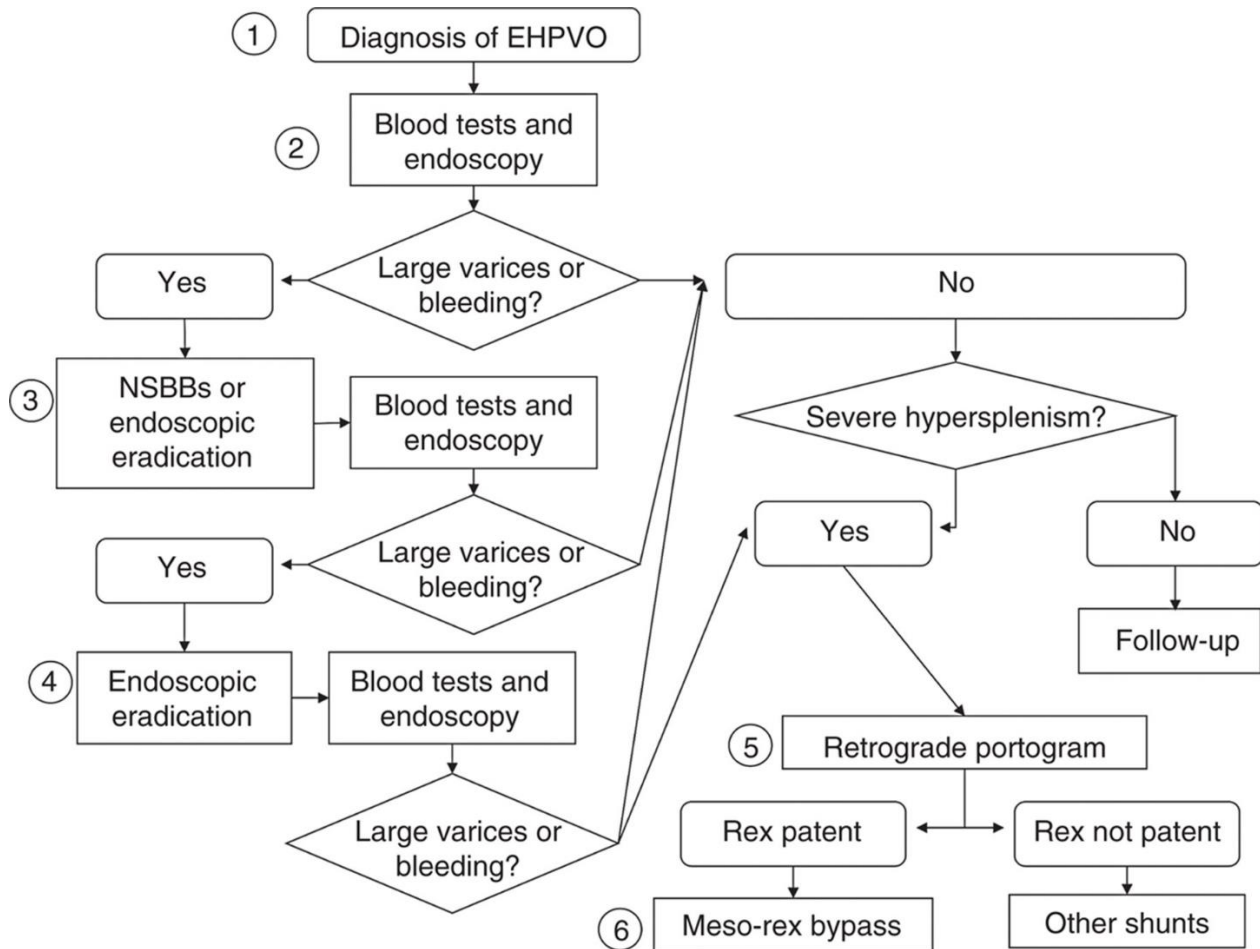
1. Valla DC. Maladies vasculaires du foie. *Traité Médecine AKOS*. 1 janv 2021;24(1):1-8.
2. Lebedel L, Azoulay D, Lim C. Thrombose porte aiguë et chronique. *Hépatologie*. 1 oct 2022;37(4):1-13.
3. Riescher-Tuczkiwicz A. Pathologies vasculaires du foie.
4. Yuldashev RZ, Aliev MM, Maksudov MF, Khaydarov UO, Shokhaydarov Sh. Angiographic patterns of portal venous system in children with extrahepatic portal hypertension and its etiological and clinical relevance. *Pediatr Surg Int*. 1 févr 2023;39(1):97.
5. Flores-Calderón J, Morán-Villota S, Rouassant SH, Nares-Cisneros J, Zárate-Mondragón F, González-Ortiz B, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO) in children. *Ann Hepatol*. 1 janv 2013;12:S3-24.
6. Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, Amarapurkar D, Hamid S, Hashizume M, et al. Consensus on extra-hepatic portal vein obstruction. *Liver Int*. 2006;26(5):512-9.
7. Puri P, Höllwarth ME, éditeurs. *Pediatric Surgery*. 2. édition. Berlin [Heidelberg]: Springer; 2019. 664 p. (Springer Surgery Atlas Series).
8. Sinha CK, Davenport M, éditeurs. *Handbook of Pediatric Surgery* [Internet]. London: Springer London; 2010 [cité 22 août 2023]. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/978-1-84882-132-3>
9. Swinson B, Waters PS, Webber L, Nathanson L, Cavallucci DJ, O'Rourke N, et al. Portal vein thrombosis following elective laparoscopic splenectomy: incidence and analysis of risk factors. *Surg Endosc*. 1 mai 2022;36(5):3332-9.
10. Boussicault G. Abords veineux chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant.
11. Kim JH, Lee YS, Kim SH, Lee SK, Lim MK, Kim HS. Does Umbilical Vein Catheterization Lead to Portal Venous Thrombosis? Prospective US Evaluation in 100 Neonates. *Radiology*. juin 2001;219(3):645-50.
12. Williams S, Chan AKC. Neonatal portal vein thrombosis: Diagnosis and management. *Semin Fetal Neonatal Med*. déc 2011;16(6):329-39.
13. Le Roy B, Gelli M, Serji B, Memeo R, Vibert E. Biliopathie portale : une complication de l'hypertension portale extrahépatique : étiologie, diagnostic et prise en charge. *J Chir Viscérale*. juin 2015;152(3):161-6.
14. Giouleme O, Theocharidou E. Management of Portal Hypertension in Children With Portal Vein Thrombosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. oct 2013;57(4):419.
15. Abd El-hamid N, Taylor RM, Marinello D, Mufti GJ, Patel R, Mieli-Vergani G, et al. Aetiology and Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: King's College Hospital Experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. nov 2008;47(5):630.
16. Weiss B, Shteyer E, Vivante A, Berkowitz D, Reif S, Weizman Z, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children. *World J Gastroenterol*. 21 oct 2010;16(39):4968-72.
17. Ilham T, Mounia LI, Moustapha H. Le cavernome porte chez l'enfant : a propos de 11 cas. *Pan Afr Med J* [Internet]. 14 nov 2014 [cité 24 août 2023];19(277). Disponible sur: <https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/277/full>
18. Poddar U, Thapa BR, Singh K. Endoscopic sclerotherapy in children: Experience with 257 cases of extrahepatic portal venous obstruction. *Gastrointest Endosc*. mai 2003;57(6):683-6.

19. Chawla YK, Bodh V. Portal Vein Thrombosis. *J Clin Exp Hepatol*. 1 mars 2015;5(1):22-40.
20. Barlogis V. Splénomégalie de l'enfant.
21. Krishna YR, Yachha SK, Srivastava A, Negi D, Lal R, Poddar U. Quality of Life in Children Managed for Extrahepatic Portal Venous Obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. mai 2010;50(5):531.
22. Shneider BL, De Ville De Goyet J, Leung DH, Srivastava A, Ling SC, Duché M, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium. *Hepatology*. avr 2016;63(4):1368-80.
23. Mannes I, Franchi-Abella S. Pathologies des voies biliaires de l'enfant.
24. Sarma MS, Ravindranath A. Portal Cavernoma Cholangiopathy in Children and the Management Dilemmas. *J Clin Transl Hepatol*. 28 mars 2020;8(1):61-8.
25. Gauthier-Villars M, Franchi S, Gauthier F, Fabre M, Pariente D, Bernard O. Cholestasis in children with portal vein obstruction. *J Pediatr*. 1 avr 2005;146(4):568-73.
26. Zargar SA, Yattoo GN, Javid G, Khan BA, Shah AH, Shah NA, et al. Fifteen-year follow up of endoscopic injection sclerotherapy in children with extrahepatic portal venous obstruction. *J Gastroenterol Hepatol*. 2004;19(2):139-45.
27. Achar S, Dutta HK, Gogoi RK. Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children: Role of Preoperative Imaging. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2017;22(3):144-9.
28. Goel A, Yadav S, Saraswat V, Srivastava A, Thomas MA, Pandey CM, et al. Cerebral oedema in minimal hepatic encephalopathy due to extrahepatic portal venous obstruction. *Liver Int*. 2010;30(8):1143-51.
29. Yadav SK, Srivastava A, Srivastava A, Thomas MA, Agarwal J, Pandey CM, et al. Encephalopathy assessment in children with extra-hepatic portal vein obstruction with MR, psychometry and critical flicker frequency. *J Hepatol*. 1 mars 2010;52(3):348-54.
30. Srivastava A, Yadav SK, Lal R, Yachha SK, Thomas MA, Saraswat VA, et al. Effect of Surgical Portosystemic Shunt on Prevalence of Minimal Hepatic Encephalopathy in Children With Extrahepatic Portal Venous Obstruction: Assessment by Magnetic Resonance Imaging and Psychometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2010;51(6):766-72.
31. Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis. *J Pediatr*. 1 févr 2003;142(2):197-9.
32. Bajaj JS, Bhattacharjee J, Sarin SK. Coagulation profile and platelet function in patients with extrahepatic portal vein obstruction and non-cirrhotic portal fibrosis. *J Gastroenterol Hepatol*. 2001;16(6):641-6.
33. De Franchis R, Bosch J, Garcia-Tsao G, Reiberger T, Ripoll C, Abraldes JG, et al. Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension. *J Hepatol*. avr 2022;76(4):959-74.
34. Jarnagin WR, Allen PJ, Chapman WC, D'Angelica MI, DeMatteo RP, Do RKG, et al., éditeurs. Blumgart's surgery of the liver, biliary tract, and pancreas. Sixth edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017.
35. Duché M, Ducot B, Tournay E, Fabre M, Cohen J, Jacquemin E, et al. Prognostic Value of Endoscopy in Children With Biliary Atresia at Risk for Early Development of Varices and Bleeding. *Gastroenterology*. déc 2010;139(6):1952-60.
36. Ollivier-Hourmand I. Consensus en hypertension portale : Baveno VII.

37. Elkrief L, Houssel-Debry P, Ackermann O, Franchi-Abella S, Branchereau S. RECOMMANDATIONS AFEF 2018 MVF. 2018;25.
38. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O. Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol.* févr 2017;66(2):320-7.
39. Ling SC. Advances in the evaluation and management of children with portal hypertension. *Semin Liver Dis.* nov 2012;32(4):288-97.
40. Michaud L, Ley D, Viala J. Endoscopie digestive pédiatrique.
41. de Ville de Goyet J, Alberti D, Falchetti D, Rigamonti W, Matricardi L, Clapuyt P, et al. Treatment of extrahepatic portal hypertension in children by mesenteric-to-left portal vein bypass: a new physiological procedure. *Eur J Surg.* 1999;165(8):777-81.
42. Gehrke I, John P, Blundell J, Pearson L, Williams A, de Ville de Goyet J. Meso-portal bypass in children with portal vein thrombosis: rapid increase of the intrahepatic portal venous flow after direct portal hepatic reperfusion. *J Pediatr Surg.* août 2003;38(8):1137-40.
43. Lautz TB, Keys LA, Melvin JC, Ito J, Superina RA. Advantages of the Meso-Rex Bypass Compared with Portosystemic Shunts in the Management of Extrahepatic Portal Vein Obstruction in Children. *J Am Coll Surg.* janv 2013;216(1):83.
44. Oudjit A, Guesmi M, Delin C, Gouya H, Silvera S, Augui J, et al. Pathologies vasculaires non tumorales du foie. *EMC - Radiol Imag Médicale - Abdominale - Dig.* janv 2009;4(1):1-23.
45. Bréhier G, Bouvier A, Bazeries P, Besnier L, Lebigot J, Paisant A, et al. Imagerie diagnostique et interventionnelle de l'hypertension portale. *Radiol Imag Médicale - Abdominale - Dig.* 1 juill 2022;40(3):1-24.
46. Lawson AJ, Rischbieter P, Numanoglu A, Wieselthaler N, Beningfield SJ. Imaging the Rex vein preoperatively using wedged hepatic venous portography. *Pediatr Radiol.* 1 oct 2011;41(10):1246-9.
47. Bertocchini A, Falappa P, Grimaldi C, Bolla G, Monti L, de Ville de Goyet J. Intrahepatic portal venous systems in children with noncirrhotic prehepatic portal hypertension: Anatomy and clinical relevance. *J Pediatr Surg.* 1 août 2014;49(8):1268-75.
48. Guérin F, Bidault V, Gonzales E, Franchi-Abella S, De Lambert G, Branchereau S. Meso-Rex bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children. *Br J Surg.* nov 2013;100(12):1606-13.
49. di Francesco F, Grimaldi C, de Ville de Goyet J. Meso-Rex Bypass—A Procedure to Cure Prehepatic Portal Hypertension: The Insight and the Inside. *J Am Coll Surg.* févr 2014;218(2):e23.
50. Zielsdorf S, Narayanan L, Kantymyr S, Barbetta A, Kwon Y, Etesami K, et al. Surgical shunts for extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients: a systematic review. *HPB.* mai 2021;23(5):656-65.
51. Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, Emre SH, Groszmann RJ, Ling SC, et al. 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 Transplant.* 2012;16(5):426-37.
52. Dasgupta R, Roberts E, Superina RA, Kim PC. Effectiveness of Rex shunt in the treatment of portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 1 janv 2006;41(1):108-12.
53. Gibelli NEM, Tannuri ACA, Pinho-Apezato ML, Maksoud-Filho JG, Tannuri U. Extrahepatic portal vein thrombosis after umbilical catheterization: is it a good choice for Rex shunt? *J Pediatr Surg.* 1 janv 2011;46(1):214-6.

54. Sharif K, Mckiernan P, de Ville de Goyet J. Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! *J Pediatr Surg.* 1 janv 2010;45(1):272-6.
55. 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(5):619-26.
56. Superina R, Bambini DA, Lokar J, Rigsby C, Whittington PF. Correction of Extrahepatic Portal Vein Thrombosis by the Mesenteric to Left Portal Vein Bypass. *Ann Surg.* avr 2006;243(4):515.
57. Bersani I, Piersigilli F, Iacona G, Savarese I, Campi F, Dotta A, et al. Incidence of umbilical vein catheter-associated thrombosis of the portal system: A systematic review and meta-analysis. *World J Hepatol.* 27 nov 2021;13(11):1802-15.
58. Hoellering A, Tshamala D, Davies MW. Study of movement of umbilical venous catheters over time. *J Paediatr Child Health.* 2018;54(12):1329-35.
59. Bambini DA, Superina R, Almond PS, Whittington PF, Alonso E. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension. *J Pediatr Surg.* 1 janv 2000;35(1):13-9.
60. Mack CL, Zelko FA, Lokar J, Superina R, Alonso EM, Blei AT, et al. Surgically Restoring Portal Blood Flow to the Liver in Children With Primary Extrahepatic Portal Vein Thrombosis Improves Fluid Neurocognitive Ability. *Pediatrics.* 1 mars 2006;117(3):e405-12.
61. Chiu B, Superina RA. Encephalopathy caused by a splenorenal shunt can be reversed by performing a mesenteric-to-left portal vein bypass. *J Pediatr Surg.* 1 juin 2006;41(6):1177-9.
62. Guérin F, Porras J, Fabre M, Guettier C, Pariente D, Bernard O, et al. Liver nodules after portal systemic shunt surgery for extrahepatic portal vein obstruction in children. *J Pediatr Surg.* 1 juill 2009;44(7):1337-43.
63. Fonkalsrud EW, Myers NA, Robinson MJ. Management of extrahepatic portal hypertension in children. *Ann Surg.* oct 1974;180(4):487-93.
64. Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T, et al. Portal vein thrombosis in the neonate: Risk factors, course, and outcome. *J Pediatr.* 1 juin 2006;148(6):735-9.

ANNEXE 1



Flow chart de l'hôpital de Bergamo: *Alberti et al, Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, 2013 (55)*

AUTEUR(E) : Nom : OLLAND Prénom : Adèle

Date de soutenance : 05 juillet 2024

Titre de la thèse : Etude rétrospective de l'évolution des 30 patients diagnostiqués avec un cavernome porte durant l'âge pédiatrique entre 2000 et 2020 au CHU de Lille et analyse de nos pratiques

Thèse - Médecine - Lille « 2024 »

Cadre de classement : Spécialités chirurgicales

DES + FST/option : Chirurgie pédiatrique, Option viscérale

Mots-clés : cavernome porte, épidémiologie et proposition thérapeutique

Résumé :

But de l'étude : Le cavernome porte est dû à une thrombose chronique de la veine porte, première cause d'hypertension portale (HTP) chez l'enfant. Cette pathologie est rare, mais la prise en charge devient de plus en plus codifiée avec une place importante de la chirurgie de reperfusion portale (MRB) avant même l'apparition d'une première hémorragie digestive (HD). Nous souhaitons faire une analyse de nos pratiques.

Méthodes : Nous avons inclus les 30 patients nés entre 2000 et 2020 et porteurs d'un cavernome porte diagnostiqué dans notre centre. Nous avons recueilli des données sur l'étiologie, le diagnostic et le type de prise en charge.

Résultats : La durée médiane de suivi est de 7,7 ans [5-12]. Le diagnostic a été porté principalement à la suite d'une HD (n=12) ou de manière fortuite (n=8) avec un âge médian de 2,5 ans [0,5-5].

L'étiologie majoritaire était un antécédent de cathétérisme ombilical chez 18 patients (60%).

La prise en charge initiale était l'endoscopie chez 26 patients, la surveillance pour 3 patients et la chirurgie pour un patient (dérivation porto-systémique).

Malgré cette prise en charge, l'HTP a progressée chez 18 patients (60%) entraînant un changement de thérapeutique après une durée médiane de 1,8 ans et après un nombre médian de 4 séances de ligatures de VO par patients [3-5]. Tous les patients avec progression de l'HTP étaient opérés à un âge médian de 6 ans [4-8] : 14 ont eu une dérivation mésentérico-cave, 3 ont eu une intervention de Warren et un a eu un MRB.

Conclusion : Dans notre centre, l'endoscopie joue toujours un rôle central dans la prise en charge de ces patients alors même que ce traitement est uniquement symptomatique. La reperfusion portale n'a pas encore de réelle place. Ainsi, nous proposons un protocole pour permettre de repérer plus précocement et plus systématiquement les patients ayant des conditions anatomiques et générales favorables à un MRB

Composition du Jury :

Président : Professeur BESSON

Assesseurs : Professeur GOTTRAND – Professeur GUERIN – Docteur SFEIR

Directeur de thèse : Docteur SHARMA