

Hypertension portale de l'enfant diagnostic et traitement

Stéphanie Franchi-Abella

Service de radiopédiatrie diagnostique et interventionnelle,
Hôpital Bicêtre-APHP-Université Paris-Saclay-Le Kremlin-Bicêtre
France

1. Généralités

L'hypertension portale pédiatrique est rare. Elle est définie par une pression portale >10 mmHg et un HVPg >5 mmHg, Elle se distingue de celle de l'adulte par ses étiologies, ses présentations cliniques et sa prise en charge thérapeutique. En pratique pédiatrique, la mesure invasive du gradient de pression veineuse hépatique est rarement réalisée, ce qui rend la définition d'hypertension portale cliniquement significative plus pertinente. Cette définition est basée sur la présence d'une splénomégalie, d'un hypersplénisme, de varices et/ou d'ascite¹.

Les causes d'hypertension portale pédiatrique se divisent en : -causes pré-hépatiques -causes intra-hépatiques (présinusoïdales, sinusoïdales ou post-sinusoïdales) et -causes post-hépatiques. Les étiologies rencontrées sont résumées dans la Table 1. L'étiologie conditionne l'approche diagnostique et thérapeutique.

Niveau de l'obstacle	Principales étiologies	Eléments d'orientation clinique et d'imagerie
Pré-hépatique	• <i>Obstruction extra-hépatique de la veine porte :</i> cathéter veineux ombilical, infection ombilicale, malformations vasculaires rares, thrombophilies héréditaires (déficit en protéine C/S, facteur V Leiden, syndrome des antiphospholipides) • <i>Fistule artério-portale</i> (acquise ou congénitale)	- Transformation caverneuse de la veine porte ± hypertension portale - Antécédent de cathéter veineux ombilical ou sepsis ombilical - Splénomégalie, hypersplénisme ou hémorragie digestive possible • Dureté hépatique normale (sauf dans les fistules artério-portes) • Dureté splénique ↑ • Flux portal inversé et artérialisé au moins de façon segmentaire • Dureté hépatique peut être élevée • Dureté splénique ↑
Intra-hépatique – présinusoïdale	• <i>Maladie vasculaire porto-sinusoïdale (MVPS)</i> -Fibrose hépatique congénitale -Mucoviscidose* -Atrésie des voies biliaires*	- Anomalies des branches portales intra-hépatiques (rétrécies, occluses) - Possibilité d'atteinte du tronc porte (ex : hypoplasie dans l'atrésie des voies biliaires) - Cavernome avec veine porte principale perméable → suggère +++

		une MVPS - Possibles lésions pseudo-HNF -Morphologie hépatique normale ou pseudocirrhotique Dureté hépatique normale ou modérément ↑ • Dureté splénique ↑
Intra-hépatique – sinusoidale	• Cirrhose biliaire (AVB*, Mucoviscidose*, Cholangite sclérosante primitive...) • Autres maladies chroniques du foie (métaboliques, virales, auto-immunes, génétiques)	- Signes de maladie hépatique chronique • Dureté hépatique ↑ • Dureté splénique ↑
Intra-hépatique – post-sinusoïdale	• Syndrome d’obstruction sinusoidale (SOS / maladie veino-occlusive) notamment secondaire à toxicité médicamenteuse ou toxique	- Flux portal ralenti voire inversé - Foie augmenté de taille, hétérogène • Dureté hépatique ↑ • Dureté splénique ↑
Post-hépatique	• Syndrome de Budd–Chiari • Malformations de la VCI • Pression cardiaque droites élevées • Péricardite constrictive	- Obstacle à la vidange des veineuses hépatiques : veines hépatiques dilatées ± thrombosées ou sténosées - Flux portal ralenti voire inversé - Hépatomégalie, parenchyme hétérogène -Ascite fréquente - Nécessité d’un bilan cardiologique • Dureté hépatique ↑ • Dureté splénique ↑

Table 1 – Étiologies des hypertensions portales chez l’enfant et principaux signes d’orientation clinique et en imagerie

2. Imagerie non invasive et démarche diagnostique de l'hypertension portale

L'échographie Doppler constitue l'examen clé initial et du suivi.

Elle permet :- l'analyse du foie (recherche de signes d'hépatopathie chronique) -et de la rate, -la caractérisation de la veine porte (calibre, perméabilité, paroi), l'étude de son flux (ralenti, en va-et-vient, hépatofuge, artérialisé), -la mise en évidence d'un cavernome porte, -l'évaluation des veines hépatiques et de la VCI (Budd–Chiari)-et la détection de collatérales porto-systémiques. Les éléments cliniques et échographiques permettent souvent d'orienter vers la cause la plus probable (Table 1) ²⁻⁴.

La présence de collatérales porto-systémiques confirme le diagnostic d'hypertension portale et informe sur sa sévérité : shunts spléno-rénaux directs/indirects, varices gastriques et para-ombilicales, recanalisation de la veine para-ombilicale, persistance du canal d'Arantius ou Ductus venosus chez le nourrisson.

Une splénomégalie est retrouvée dans environ 98 % des cas, sauf dans certaines hypertensions portales post-hépatiques.

Il existe quelques éléments sémiologiques spécifiques à l'enfant et des pièges diagnostiques en présence d'un cavernome porte ⁴.

1. Deux signes sémiologiques d'hypertension portale spécifiquement pédiatriques ⁴:

- La persistance d'une ductus venosus fin, de calibre normal, perméable au-delà d'un mois de vie est un signe évocateur d'hypertension portale néonatale qui peut être secondaire à une cirrhose néonatale, une infiltration hépatique par une hémopathie ou bien une fistule artério-porte congénitale.
- La distance en regard entre la face antérieure de l'aorte et la face postérieure du foie augmente en cas d'hypertension portale chez le petit enfant et reflète la congestion veineuse portale. Le ratio entre le diamètre de l'aorte au-dessus du tronc coeliaque (a) et la distance entre la paroi antérieure de l'aorte et la face postérieure du foie (b) au même niveau peut être calculé. Un ratio $> 1,5$ est considéré comme un signe d'hypertension portale. (Figure 1)

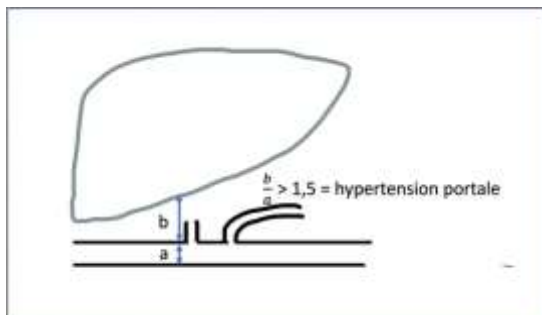


Figure 1 : mesure du "petit épiploon"

2. Piège diagnostique en présence d'un cavernome porte

En présence d'un cavernome porte, constitué par définition de veines collatérales alimentant le réseau portal, il faut s'attacher à vérifier s'il existe ou non un tronc porte perméable. Si le tronc porte

est absent ou très hypoplasique et interrompu à sa partie initiale ou finale avec un cavernome porte bien hépatopète, il s'agit probablement d'un classique cavernome porte par obstruction portale. S'il existe un tronc porte et des branches portes intrahépatiques perméables avec en parallèle un réseau veineux cavernomateux, il faut évoquer la possibilité d'une maladie veineuse porto-sinusoidale ^{5, 6}.
Figure 2

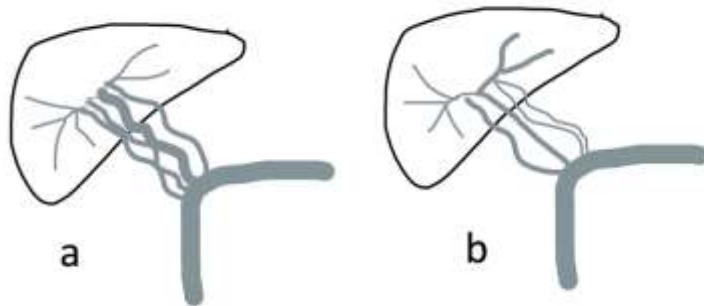


Figure 2 : représentation schématique (a) d'un cavernome extra et intrahépatique typique avec des veines de cavernome tortueuses qui ne doivent pas être confondues avec le tronc porte et l'absence de continuité du système porte intrahépatique, et (b) d'un cavernome développé dans un contexte de maladie porto-sinusoidale avec

cohabitation d'un cavernome porte et d'un tronc porte avec des branches portes intrahépatiques perméables même si hypoplasiques. Le tronc porte est reconnu sur son aspect très rectiligne, il en est de même pour les branches portes intrahépatiques.

Cette distinction est très importante car les possibilités thérapeutiques sont différentes : reperfusion portale dans le cadre d'une obstruction portale alors que celle-ci ne sera pas efficace dans le cadre d'une maladie veineuse porto-sinusoidale car c'est l'ensemble de la vascularisation portale intrahépatique qui est pathologique.

Place de l'élastographie hépatique et splénique pour le diagnostic de l'hypertension portale

L'élastographie hépatique et splénique est aujourd'hui un élément important dans l'approche diagnostique et le suivi longitudinal des patients porteurs d'hépatopathie chronique ou présentant une hypertension portale mais les données disponibles dans la littérature restent limitées⁷. La dureté (élasticité) hépatique reflète surtout la fibrose et la congestion veineuse hépatique mais il existe plusieurs facteurs confondants dont l'inflammation qui peut majorer la dureté hépatique. La dureté splénique traduit surtout la congestion portale et s'avère supérieure à la dureté hépatique pour prédire la sévérité de l'hypertension portale et la présence de varices (seuils $\approx 28-40$ kPa, AUROC $>0,85$)⁸⁻¹². La dureté splénique diminue après traitement de l'hypertension portale confirmant son rôle pour le suivi longitudinal des patients.

Place de l'angio-IRM et de l'angioscanner dans le bilan d'hypertension portale.

L'angio-IRM est la modalité à privilégier. La précision de l'analyse vasculaire dépendra de la pathologie, de l'âge de l'enfant, des conditions d'examen. L'angioscanner à la phase portale sera parfois indispensable pour obtenir une cartographie vasculaire précise notamment chez les enfants les plus jeunes.

3. Principes thérapeutiques

Après traitement médical et endoscopique initial des hémorragies digestives, les approches interventionnelles dépendent de la pathologie, de l'anatomie portale, de la fonction hépatique, des

complications et de l'expertise locale ^{13, 14}. L'objectif est dans tous les cas de réduire la pression portale et, si possible, de restaurer un flux hépatopète (Figure 3).

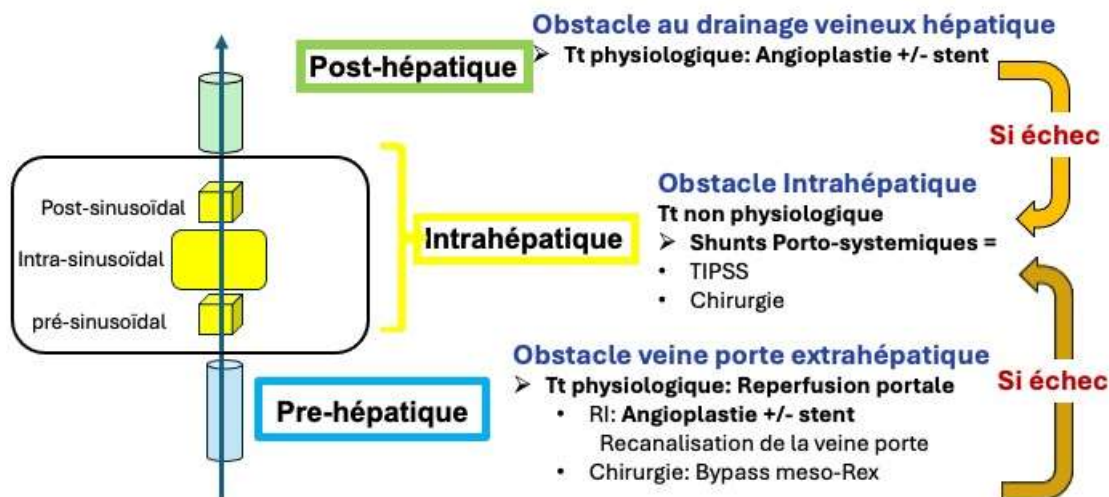


Figure 3 : Représentation schématique des alternatives thérapeutiques de l'hypertension portale chez l'enfant. (Tt : traitement ; TIPSS : Transhepatic Porto-systemic Shunt)

a. Traitements physiologiques

Ils sont privilégiés en l'absence d'obstacle intra-hépatique (Figure 3)

1. Recanalisation de la veine porte : procédure radiologique utilisant les voies transhépatique, transsplénique ou mésentérique, avec angioplastie $\pm$ stent. Ces procédures sont proposées plus fréquemment actuellement avec des résultats encourageants ^{15, 16}.
2. Meso-Rex Bypass (MRB) : connexion chirurgicale entre le système porte extra-hépatique et le récessus de Rex (branche portale gauche), permettant la restauration du flux portal physiologique. Cette intervention nécessite la perméabilité du récessus de Rex qui est évalué par phlébographie sus-hépatique bloquée avant l'intervention. ¹⁷

b. Traitements non physiologiques

Ces traitements sont indiqués en cas d'obstacle intra-hépatique, d'anatomie défavorable ou d'échec des options physiologiques.

Il existe deux options – Les shunts porto-systémiques chirurgicaux : shunt porto-cave, méso-cave ou spléno-rénal distal. – Le ¹⁸TIPSS (Transjugular intrahepatic porto-systemic shunt) : alternative radiologique moins invasive, surtout utilisée en attente d'une transplantation. Les TIPSS sont généralement efficaces sur les hémorragies digestives et l'ascite, mais techniquement plus complexe chez le jeune enfant et nécessitant parfois une adaptation avec la croissance ¹⁹.

4. Complications et suivi après traitement chirurgical ou radiologique

Les principales complications après chirurgie ou radiologie interventionnelle sont les saignements à la phase aiguë, la thrombose à tout délai de l'intervention et la sténose.

Un suivi écho-Doppler associé si possible à l'élastographie hépatique et splénique permet de détecter les dysfonctions des reperfusions portales ou des shunts porto-systémiques avec la possibilité de traitements par radiologie interventionnelle dans la plupart des cas.

Si nécessaire l'écho-Doppler sera complété par une angio-IRM ou un angioscanner à la phase portale.

Conclusion

Les progrès récents en imagerie non invasive et en techniques interventionnelles ont amélioré la prise en charge de l'hypertension portale chez l'enfant. L'échographie Doppler et l'élastographie restent centrales pour le diagnostic et le suivi évolutif de ces patients. Les stratégies actuelles privilégient la restauration physiologique du flux porte lorsqu'elle est possible avec un développement récent de techniques de radiologie interventionnelle. Tandis que TIPS et shunts chirurgicaux restent indispensables pour les cas non éligibles à la reperfusion portale.

Références

1. Bass LM, Shneider BL, Henn L, Goodrich NP, Magee JC, Childhood Liver Disease Research Network (ChiLDReN) (2019) Clinically Evident Portal Hypertension: An Operational Research Definition for Future Investigations in the Pediatric Population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 68:763–767
2. Berzigotti A, Piscaglia F (2011) Ultrasound in portal hypertension--part 1. *Ultraschall Med* 32:548–568; quiz 569–571
3. Berzigotti A, Piscaglia F, EFSUMB Education and Professional Standards Committee (2012) Ultrasound in portal hypertension--part 2--and EFSUMB recommendations for the performance and reporting of ultrasound examinations in portal hypertension. *Ultraschall Med* 33:8–32; quiz 30–31
4. Pariente D, Franchi-Abella S (2010) Paediatric chronic liver diseases: how to investigate and follow up? Role of imaging in the diagnosis of fibrosis. *Pediatr Radiol* 40:906–919
5. Di Giorgio A, Matarazzo L, Sonzogni A, et al (2023) Paediatric porto-sinusoidal vascular disease: Two different clinical phenotypes with subtle histological differences. *Liver Int* 43:1523–1536
6. Franchi-Abella S, Fabre M, Mselati E, De Marsillac ME, Bayari M, Pariente D, Jacquemin E, Bernard O (2014) Obliterative portal venopathy: a study of 48 children. *J Pediatr* 165:190-193.e2

7. Serai SD, Franchi-Abella S, Syed AB, Tkach JA, Toso S, Ferraioli G (2024) MR and Ultrasound Elastography for Fibrosis Assessment in Children: Practical Implementation and Supporting Evidence-AJR Expert Panel Narrative Review. *AJR Am J Roentgenol* 223:e2330506
8. Goldschmidt I, Brauch C, Poynard T, Baumann U (2014) Spleen stiffness measurement by transient elastography to diagnose portal hypertension in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 59:197–203
9. Sutton H, Dhawan A, Grammatikopoulos T (2018) Non-invasive Markers of Portal Hypertension: Appraisal of Adult Experience and Potential Utilisation in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 66:559–569
10. Upadhyay P, Khanna R, Sood V, Lal BB, Patidar Y, Alam S (2023) Splenic Stiffness Is the Best Predictor of Clinically Significant Varices in Children With Portal Hypertension. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 76:364–370
11. Yokoyama S, Ishizu Y, Honda T, et al (2023) The presence of high-risk varices after sclerotherapy in biliary atresia. *Pediatr Int* 65:e15454
12. Mackintosh C, Kaplan JS, Prati AY, Ruvinsky SD, Roel M, Bottero A, Dardanelli EP (2025) Bidimensional shear wave spleen elastography for diagnosis and grading of esophageal varices in children with portal hypertension. *Pediatr Radiol* 55:2009–2017
13. Ackermann O, Bernard O, Franchi-Abella S, Almes M, Tanase C, Jacquemin E, Duché M (2025) The Natural History of Gastroesophageal Varices in Children With Portal Hypertension. *Gastroenterology* S0016-5085(25)05748–8
14. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Guérin F, Jacquemin E, Bernard O (2017) Portal hypertension in children: High-risk varices, primary prophylaxis and consequences of bleeding. *J Hepatol* 66:320–327
15. Artru F, Vietti-Viola N, Sempoux C, et al (2022) Portal vein recanalisation alone to treat severe portal hypertension in non-cirrhotic patients with chronic extrahepatic portal vein obstruction. *JHEP Rep* 4:100511
16. Marra P, Franchi-Abella S, Hernandez JA, Ronot M, Muglia R, D’Antiga L, Sironi S (2025) Percutaneous recanalization of non-cirrhotic extrahepatic portal vein obstruction in children: technical considerations in a preliminary cohort. *Eur Radiol* 35:3262–3269
17. Carollo V, Marrone G, Cortis K, et al (2019) Multimodality imaging of the Meso-Rex bypass. *Abdom Radiol (NY)* 44:1379–1394
18. Zielsdorf S, Narayanan L, Kantymyr S, Barbetta A, Kwon Y, Etesami K, Genyk Y, Emamaullee J (2021) Surgical shunts for extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients: a systematic review. *HPB (Oxford)* 23:656–665

19. Lucatelli P, Krajina A, Loffroy R, Miraglia R, Pieper CC, Franchi-Abella S, Rocco B (2024) CIRSE Standards of Practice on Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunts. *Cardiovasc Intervent Radiol* 47:1710–1726