

HYPERTENSION PORTALE

Pr MANOUNI BOUZID .C
EHU ORAN

PLAN

I - DEFINITION

II - ANATOMIE DU SYSTEME PORTE

III - ETIOLOGIES

- A) Hypertension portale infra-hépatique
- B) Hypertension portale intra-hépatique
- C) Hypertension portale supra-hépatique (BUDD-CHIARI)
- D) Fistules artérioveineuses

IV - ETUDE CLINIQUE

- A) Circonstances du diagnostic
- B) Signes cliniques
- C) Complications

V - IMAGERIE

- A) Aspects endoscopiques
- B) Aspects radiologiques

VI - HEMODYNAMIQUE

- A) Mesures des pressions dans le système porte
- B) Mesures des débits sanguins dans le système porte

VII - HEMORRAGIE DIGESTIVE PAR RUPTURE DE VARICES (au cours de la cirrhose)

- A) Histoire naturelle
- B) Facteurs prédictifs de la rupture de VO
- C) Diagnostic
- D) Traitement

CE QU'IL FAUT RETENIR

I - Définition

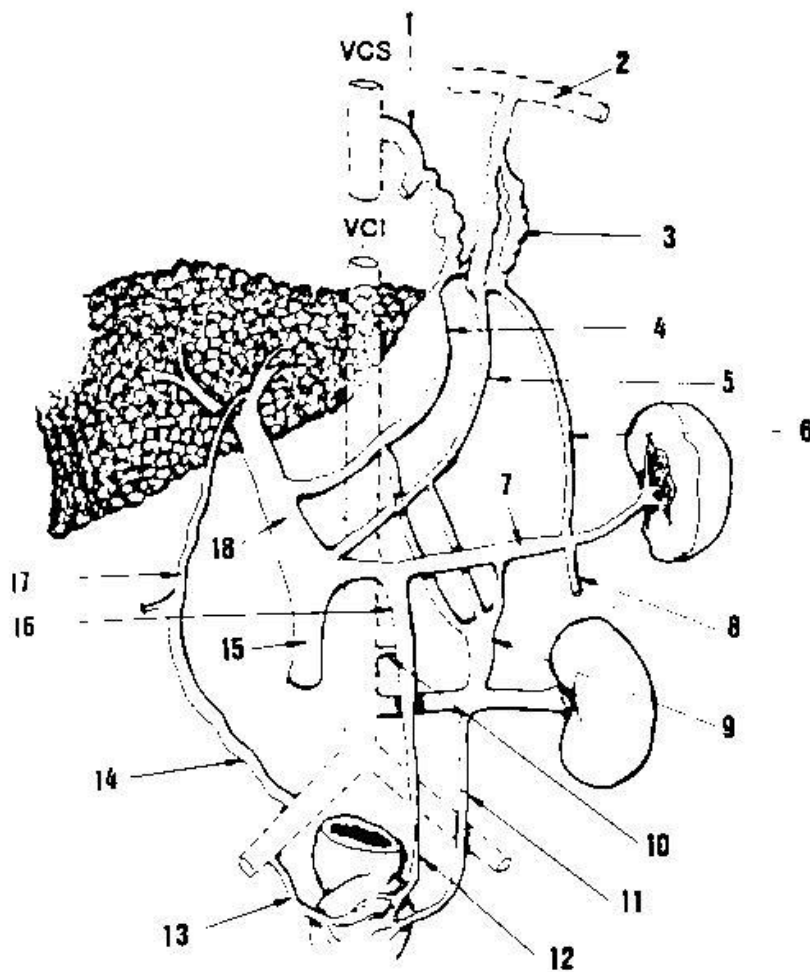
Pression dans le territoire veineux portal > 12 mm Hg

OU

Gradient de pression entre les territoires veineux porte et cave ≥ 5 mm Hg (+++)

II - ANATOMIE DU SYSTEME PORTE :

En l'absence d'hypertension portale (HTP) :



18 : Veine porte
15 : Veine
mésentérique
supérieure
16 : Veine
mésentérique
inférieure
7 : Veine splénique
VCI : veine cave
inférieure

Au cours de l'hypertension portale (HTP) :

* Augmentation pression :

- splénomégalie,
- dilatation des veines,
- développement d'une circulation collatérale (+++),
- dérivations portosystémiques = communication entre les territoires porte et cave.

* Dérivations portosystémiques extra-hépatiques

Siège et importance des dérivations portosystémiques très variable selon le sujet.

Dérivations oesophagiennes +++ :

- dérivation supérieure

veine coronaire stomachique (4) et veines gastriques courtes, puis réseau veineux péri oesophagien et sous-muqueux, puis système azygos (1) puis veine cave supérieure (VCS).

- dérivation postérieure (9)

veine splénique vers veine rénale gauche.

- dérivation antérieure (17)

veine porte par veines paraombilicales vers l'ombilic et veines épigastriques.

- dérivation inférieure (12)

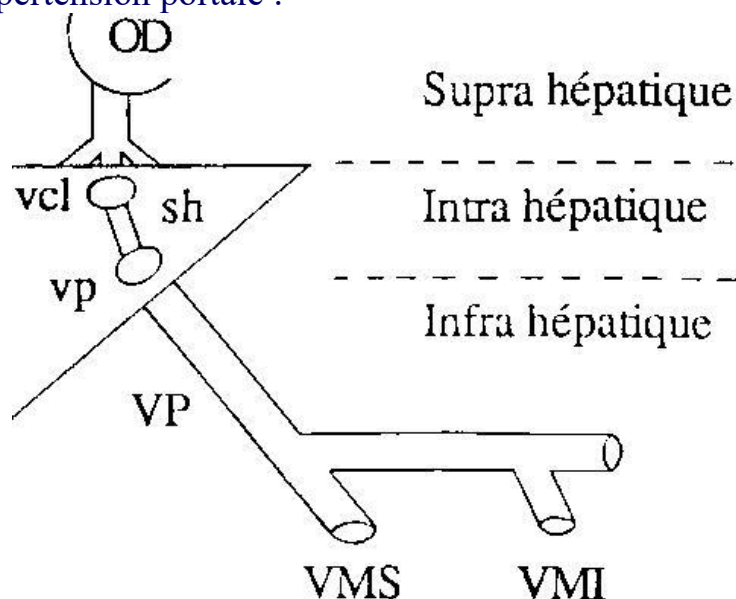
veine mésentérique inférieure vers veines hémorroïdales.

Dérivations portosystémiques intra-hépatiques

III - ETIOLOGIES

Dominée par la cirrhose du foie.

On classe les étiologies en fonction du niveau de l'obstacle en amont duquel se développe l'hypertension portale :



A) HYPERTENSION PORTALE INFRA-HEPATIQUE

= obstruction du tronc porte (+++), d'une de ses branches efférentes (hypertension portale segmentaire).

Par thrombose veineuse = thrombose porte, invasion tumorale ou compression extrinsèque.

Dominé par le Carcinome hépatocellulaire (CHC) (+++).

Thrombose de la veine porte

Syndrome myéloprolifératif (patent ou latent : cultures de moelle)

Déficit en anti-thrombine III, protéine C, protéine S

Autres états thrombogènes : CHC +++ contraceptifs oraux

Infections (cathétérisme ombilical = thrombose porte chez le jeune, maladies intestinales)

Blocs intra-hépatiques (cirrhoses)

Traumatismes

Invasion tumorale endoluminale

CHC +++

Compression extrinsèque

Pancréatopathies (pancréatite chronique, cancer)

Adénopathies

Idiopathique (1 cas sur 3)

B) HYPERTENSION PORTALE INTRA-HEPATIQUE

L'HTP est due à une maladie hépatique, son mécanisme n'est pas toujours bien compris.

Cirrhoses (+++) (et surtout alcoolique)

Schistosomiase

Fibrose hépatique congénitale

Hyperplasie nodulaire régénérative

Transformation nodulaire partielle

Sclérose hépatoportale

Hypertension portale idiopathique

C) HYPERTENSION PORTALE SUPRA-HEPATIQUE (BUDD-CHIARI)

Obstacle siégeant sur les grosses veines sus-hépatiques, leur ostium ou le segment de veine cave inférieure compris entre leur ostium et l'oreillette droite.

Causes :

Atteinte primitive des veines sus-hépatiques (diaphragme)

Etat Thrombogène

=> Syndrome myéloprolifératif

=> Hémoglobinurie nocturne paroxystique

=> Anticoagulant lupique

=> Grossesse

Cause indéterminée

Invasion tumorale endoluminale (CHC, cancer du rein)

D) FISTULES ARTERIOVEINEUSES

- Traumatisme chirurgical.
- Une ponction biopsie hépatique ou un carcinome hépatocellulaire aggrave une HTP préexistante.

IV - ETUDE CLINIQUE

A) Circonstances du diagnostic

Découverte au cours du bilan de la maladie causale.

Découverte fortuite :

- => Splénomégalie,
- => manifestations biologiques d'hypersplénisme,
- => varices œsophagiennes,

Survenue de complications :

- => ascite,
- => hémorragie digestive.

B) Signes cliniques

Circulation collatérale abdominale porto cave

= veines dilatées de la paroi abdominale à point de départ ombilical, remontant vers l'épigastre ou descendant vers l'hypogastre.

Syndrome de Cruveilhier-Baumgarten : importantes dilatations veineuses péri-ombilicales en "tête de méduse" + un souffle à l'auscultation.

N'existe pas au cours des blocs infrahépatiques.

Splénomégalie

Fréquente, mais non constante.

Volume non corrélé au degré d'hypertension portale.

Hypersplénisme portant sur une ou plusieurs lignés sanguines :

- thrombopénie surtout,
- leuconéutropénie,
- anémie.

C) Complications

Ascite

Hypertension portale condition nécessaire, mais non suffisante, doit être associée à une insuffisance hépatocellulaire.

Hémorragie digestive

Encéphalopathie hépatique

Hypertension portale condition nécessaire, mais exceptionnellement suffisante, doit être associée à une insuffisance hépatocellulaire.

Facteurs déclenchants +++ :

- infection,
- hémorragie digestive,
- médicaments diurétiques ou sédatifs.

Cas particulier : encéphalopathie spontanée des collatérales portocaves à gros débit (idem APC)

Hypertension artérielle pulmonaire

Très rare (< 1 %).

Mécanisme inconnu.

Très grave.

V - IMAGERIE

A) Aspects endoscopiques

L'endoscopie digestive haute est un examen clé pour le diagnostic et le traitement de l'HTP. Sa réalisation est systématique dans le bilan d'une maladie causale, l'enquête étiologique d'une splénomégalie.

1) Varices (+++)

Varices œsogastriques

Fréquentes +++ 90 %.

Tiers inférieur de oesophage.

Critères endoscopiques de risque hémorragique +++

Varices gastriques

Diagnostic plus difficile

Cardiales/fundiques (ou tubérositaires)

Fréquence : 24 et 53 %

Rarement isolées, sans varices œsophagiennes (si oui : hypertension segmentaire++)

Varices ectopiques

En dehors de l'estomac ou de l'œsophage

Duodénales, jéjuno-iléales, coliques, principalement rectales .

2) Autres

- **Gastropathie congestive**
= modifications macroscopiques muqueuse gastrique en rapport avec HTP
Les lésions sont classées en modérées " ou " sévères "
Prédominant sur le fundus gastrique.

- **Érosions gastro-duodénales**
Fréquence élevée au cours de l'hypertension portale (35-70 %).
Rôle de l'insuffisance hépatocellulaire.

- **Ectasies vasculaires antrales**

B) Aspects radiologiques

1) Radiographie du thorax et abdomen sans préparation

Dilatation de la crosse de la veine azygos au-dessus de l'origine de la bronche souche droite

Elévation du rein droit par rapport aux repères vertébraux fixes.

2) Echotomographie +++

Examen important dans le diagnostic de l'HTP, simple et non invasif

L'inconvénient : dépend de l'opérateur

Permet le diagnostic de l'hypertension portale lorsque les critères sont positifs :

- Augmentation du diamètre du tronc porte supérieur à 15 mm
- Visualisation de collatérales portosystémiques ++
- Splénomégalie voire épaissement de la paroi vésiculaire

Diagnostic de l'obstacle

Peut visualiser une thrombose porte, récente ou ancienne (cavernome porte: multiples images canalaire, à trajet sinueux, situées à la place du tronc porte)

Peut faire suspecter un syndrome de Budd-Chiari : anomalies des veines sus-hépatiques, gros segment I

Peut faire évoquer fortement une cirrhose, un CHC

Montre les complications

Ascite ++

3) Echodoppler abdominal (++)

Mode pulsé : étudie les vitesses circulatoires

Mode couleur : cartographie vasculaire (shunts atypiques etc)

Méthode de référence pour le diagnostic des thromboses (portes, sus hépatiques) et la visualisation des shunts porto caves

4) Tomodensitométrie abdominale

Pas nécessaire dans le bilan d'hypertension portale

5) Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Pas nécessaire dans le bilan d'hypertension portale

Intérêt dans le syndrome de Budd-Chiari

6) Angiographie

opératoire)

Artériocoeliomésentérique = injection du produit de contraste dans l'artère splénique, mésentérique supérieure + injection sélective de l'artère hépatique

Phlébographie sus-hépatique, voire cavographie inférieure

Bilan pré-opératoire syndrome de Budd-Chiari .

VI - HEMODYNAMIQUE place limitée : doute diagnostique ou bilan pré-

A) Mesures des pressions dans le système porte

Directe

Ponction transpariétale-transhépatique sous repérage échographique veine porte ou l'une de ses branches

Jamais fait

Pressions sus-hépatiques (internat)

Cathéter

Jugulaire droite - VCS - OD - VCI - veine sus hépatique (VSH)

Pression libre = pression de la veine sus-hépatique

Pression bloquée = pression sinusoïdale

Différence pression bloquée - pression libre = gradient de pression veineuse sus-hépatique

Si bloc sinusoïdal (cirrhose) :

pression veineuse sus-hépatique bloquée = pression portale

gradient de pression veineuse sus-hépatique = gradient porto-cave

Normal en cas de bloc présinusoïdal pur (bilharzioses hépatiques) ou de bloc infra-hépatique.

Biopsie possible dans le même temps

B) Mesures des débits sanguins dans le système porte

Débit sanguin portal par doppler pulsé

Fiabilité et reproductibilité discutée

VII - HEMORRAGIE DIGESTIVE PAR RUPTURE DE VARICES (au cours de la cirrhose)

A) Histoire naturelle

Varices œsophagiennes :

découvertes chez 50% des cirrhotiques

incidence augmente au cours du temps

se développent complètement en 3 ou 4 ans en moyenne.

Prévalence de la rupture de VO :

environ 30 %.

mode de révélation de la cirrhose dans 10 % des cas

Hémorragie digestive

= un tiers des causes de décès chez le cirrhotique.

mortalité par hémorragie : environ 40 %.

50% de survie à un an de la première hémorragie

33 % de survie à 3 ans

Facteurs pronostiques :

degré d'insuffisance hépatocellulaire

récidive hémorragique précoce.

B) Facteurs prédictifs de la rupture de VO

Le risque hémorragique augmente avec :

- la sévérité de l'insuffisance hépatocellulaire,
- la taille des varices œsophagiennes
- la présence à leur niveau des signes de la série rouge systématique

Importance de la fibro

C) Diagnostic

Hématémèse et/ou méléna

Toute décompensation cirrhotique impose la recherche d'une hémorragie (penser au TR)

Le diagnostic repose sur l'examen endoscopique :

- le plus précocement possible
- chez un malade réanimé.

D) Traitement

Mesures générales

Remplissage vasculaire,

Prévenir et/ou traiter l'infection bactérienne, l'encéphalopathie.

Mesures spécifiques

Traitement d'urgence (ou d'hémostase),

Traitement électif (visant à prévenir la récurrence hémorragique),

Traitement de prophylaxie primaire (visant à prévenir la survenue d'une première hémorragie).

Méthodes

1) Tamponnement

Sondes de Sengstaken-Blakemore (2 ballonnets) et de Linton-Nachlas (1 ballonnet)

Hémostase par compression des varices œsocardiales et gastriques.

Gonflées à l'air - mise en traction.

Durée de compression inférieure à 12 heures.

Complications ++ respiratoires (inhalation) ou d'ulcérations œsophagiennes.

2) Traitement pharmacologique

Diminuer la pression portale

Urgence : vasopressine et dérivés (terlipressine : **Glypressine®**) somatostatine et dérivés (octréotide : **Sandostatine®**).

chronique :

bêta-bloqueurs et notamment le propranolol,

posologie diminuant la fréquence cardiaque de 25 % = diminue la pression portale de 15 % en moyenne; mais 30 à 50 % des patients sont non répondeurs

3) Traitements endoscopique

Sclérose ou ligature élastique des VO

Urgence pour obtenir l'hémostase,

Chronique pour obtenir l'éradication des varices œsophagiennes et prévenir ainsi la récurrence hémorragique.

Complications bénignes (ulcères et sténose de l'œsophage) mais aussi graves, voire mortelles (perforation et nécrose de l'œsophage, inhalation, syndrome de détresse respiratoire, arrêt cardiaque).

4) Traitements chirurgicaux

Procédés directs sur les varices

Ligatures de l'œsophage sur bouton (Prioton),

Transsection œsophagienne à la pince automatique,

Interventions associant à la transsection œsophagienne une dévascularisation œsogastrique plus ou moins étendue (technique de Sugiura simplifiée ou non).

Dérivations portales

Le principe : créer une anastomose porto cave de gros calibre permettant de diminuer franchement la pression portale

Efficacité +++ sur l'hémorragie, mais risque +++ d'encéphalopathie hépatique

Dérivations portales totales ou sélectives ou partielles.

Transplantation hépatique

Anastomose porto cave intrahépatique par voie transjugulaire

En cours d'évaluation.

Indications

1) Traitement hémostatique

En fonction des possibilités, médicaments vaso-actifs associés le plus vite possible au traitement endoscopique

Tamponnement œsophagien si échec ou si risque hémodynamique

Intervention chirurgicale à discuter si échec

2) Traitement électif

Doit être envisagé très rapidement après l'obtention d'une hémostase en raison du risque élevé de récurrence hémorragique précoce.

Bêta-bloqueurs et traitement endoscopique élective

L'intervention chirurgicale, à type de dérivation porto-cave ou de transplantation, doit être discutée après une ou deux récurrences hémorragiques.

3) Traitement prophylactique

Si grosses varices avec signes rouges à l'endoscopie.

Donc : surveillance endoscopique régulière ++ (2 ans)

Propranolol

CE QU'IL FAUT RETENIR

L'hypertension portale (HTP) est définie par l'existence d'un gradient de pression entre les territoires veineux porte et cave ≥ 5 mm Hg. Elle entraîne le développement d'une circulation veineuse collatérale porto-cave, shuntant le foie, en particulier au niveau oesophagien et gastrique.

En fonction du niveau de l'obstacle, on distingue :

- L'HTP infra-hépatique, par obstruction de la veine porte, le plus souvent par thrombose (maladies thrombogènes, cirrhoses) ou tumorale (carcinome hépatocellulaire)
- L'HTP intra-hépatique, le plus souvent secondaire à une cirrhose
- L'HTP supra-hépatique, le plus souvent par thrombose des veines sus hépatiques (syndrome de Budd-Chiari), secondaire à une maladie thrombogène ou tumorale (carcinome hépatocellulaire)

Elle se traduit inconstamment cliniquement par une splénomégalie et une circulation collatérale abdominale ; biologiquement par un hypersplénisme.

Ses principales complications sont les hémorragies digestives d'une part, l'ascite et l'encéphalopathie hépatique en association avec l'insuffisance hépatocellulaire d'autre part.

L'endoscopie digestive haute est indispensable. Elle permet de visualiser les varices et d'apprécier leur risque hémorragique. L'échographie abdominale est un examen très important, permettant le diagnostic d'HTP dans certains cas, et surtout son diagnostic étiologique.

Les hémorragies digestives par rupture de varices sont une complication majeure (mortalité : 40 %, à un an : 50 %) et fréquente. Elle se traduit typiquement par une hématomérose ou un méléna, mais doivent être recherchées devant toute décompensation de la maladie hépatique (TR). Toute hémorragie impose une endoscopie en urgence chez un malade correctement réanimé (voies d'abord, oxygénothérapie, groupe sanguin, remplissage). Le traitement d'urgence vise à obtenir l'hémostase et repose sur les médicaments diminuant la pression portale (terlipressine - glypressine® - ou somatostatine - somatostatine®), le traitement endoscopique en urgence (scléroses ou ligatures), les sondes de tamponnement si nécessaire, voire la chirurgie en cas d'échec (anastomose porto-cave). La prévention des récurrences repose sur les bêta-bloquants (propranolol), le traitement endoscopique, en cas d'échec la chirurgie (anastomose porto-cave ou

transplantation hépatique). La prophylaxie primaire repose sur le propranolol et est indiquée devant des grosses varices, ce qui justifie une surveillance endoscopique tous les 2 ans en cas de cirrhose.

Bibliographie

,
EDITION MARKETING/ELLIPSES, 1991, Chap 8 Bretagne JF, Gosselin M,
Raoul JL. Hypertension portale. In "Hépatologie", Bourel Med, Paris, 67-81.

