

## HYPERTENSION PORTALE

### I - Définition

Pression dans le territoire veineux portal > 12 mm Hg: OU

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

### II - ANATOMIE DU SYSTEME PORTE :

**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 porto systémiques très variable selon le sujet.

**Dérivations œsophagiennes +++ :**

- **dérivation supérieure**

veine coronaire stomacique et veines gastriques courtes,  
puis réseau veineux péri œsophagien et sous-muqueux,  
puis système azygos puis veine cave supérieure.

- **dérivation postérieure**

veine splénique vers veine rénale gauche.

- **dérivation antérieure**

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

- **dérivation inférieure**

veine mésentérique inférieur. 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 siègeant 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.

**Syndrôme 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 œsophage.

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

Élévation du rein droit par rapport aux repères vertébraux fixes.

### 2) Echographie +++

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 canalaires, à trajet sinueux, situées à la place du tronc porte)

Peut faire suspecter un syndrome de BuddChiari : 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 place limitée : doute diagnostique ou bilan pré-opératoire)

Artério coeliomésentérique = 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

### 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 sinusoidale

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

Si bloc sinusoidal (cirrhose alcoolique) :

pression veineuse sus-hépatique bloquée = pression portale

gradient de pression veineuse sus-hépatique = gradient porto-cave Normal en cas de bloc présinusoidal 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 - HÉMORRAGIE 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 fibroscopie.

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 précocément 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 de la série rouge à l'endoscopie.

Donc : surveillance endoscopique régulière ++ (2 ans)

Propranolol

## L'HYPERTENSION PORTALE (HTP)

L'hypertension portale est définie par une élévation de la pression portale au-dessus de **15 mm Hg** ou mieux par une élévation de la différence de pression portale et cave au-dessus de **5 mm Hg**.

Le développement d'une **circulation collatérale porto-cave** en particulier des varices œsophagiennes (VO) et conditionné par cette différence : cette **circulation porto-systémique** est formée à partir de canaux veineux pré-existants et dilatés par l'HTP.

La **pression veineuse** porte est reliée au flux veineux portal (Q) et la résistance dans le foie (R) : Loi d'Ohm  $P = Q \times R$

La résistance hépatique peut être pré-sinusoïdale, sinusoïdale, et/ou post-sinusoïdale.

Les obstacles sont dus à des lésions siégeant :

- 1°) sur la veine porte ou ses affluents ou **bloc infra hépatique** Ex : thrombose veineuse
- 2°) dans le foie ou **bloc intra hépatique** Ex : cirrhose + + + ; fibrose hépatique congénitale etc.
- 3°) dans les veines centro-lobulaires ou les troncs veineux sus-hépatiques ou **bloc supra hépatique**. Ex : syndrome de Budd Chiari (obstruction des veines sus-hépatiques).

### 2. TRAITEMENT :

#### 2.1. HYPERSPLENISME :

Les indications de splénectomie en cas d'hypertension portale (HTP) sont exceptionnelles. L'indication ne se discute qu'en cas d'accidents hémorragiques cliniques et/ou pour un taux de plaquettes inférieurs à 30.000/mm<sup>3</sup>.

#### 2.2. HÉMORRAGIE DIGESTIVE AIGUE PAR RUPTURE DE VARICES OESOPHAGIENNES :

Elles constituent 30 % des causes d'hémorragie digestive haute. Les varices œsophagiennes sont présentes chez 30 % des cirrhotiques ; dans 80 à 90 % des cas, une hémorragie digestive haute chez un cirrhotique est due à une rupture de varice œsophagienne.

2.2.1. LES PREMIERS GESTES D'URGENCE sont la **réanimation du patient** (Cf. cours hémorragie digestive

##### 2.2.2. ARRÊT DE L'HÉMORRAGIE AIGUË EN URGENCE :

La persistance de l'hémorragie à l'entrée à l'hôpital, jugée sur des arguments cliniques, biologiques et/ou endoscopiques (**endoscopie d'urgence**), entraîne le traitement suivant :

##### 2.2.2.1. Traitement par action pharmacologique en perfusion :

- la vasopressine sous forme d'un analogue de synthèse **terlipressine (Glypressine<sup>R</sup>)** permet par l'effet vasoconstricteur de diminuer le retour veineux et donc la **pression portale**. **Les contre-indications** sont l'existence d'un choc, d'une insuffisance coronarienne, d'un

trouble du rythme cardiaque, d'un asthme, d'une insuffisance respiratoire chronique, de l'âge supérieur à 65 ans.

- **la somatostatine** ou un analogue de synthèse l'**octréotide (Sandostatine<sup>R</sup>)** semble, aujourd'hui, au moins aussi efficace avec moins d'effets secondaires et de contre-indications. Elle diminue la pression portale par inhibition des peptides vaso-actifs.

Ces traitements sont de plus en plus utilisés **avant l'arrivée** à l'hôpital par les services du **SAMU** pour arrêter au plus tôt l'hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes sur un diagnostic de probabilité chez un sujet suspect d'HTP..

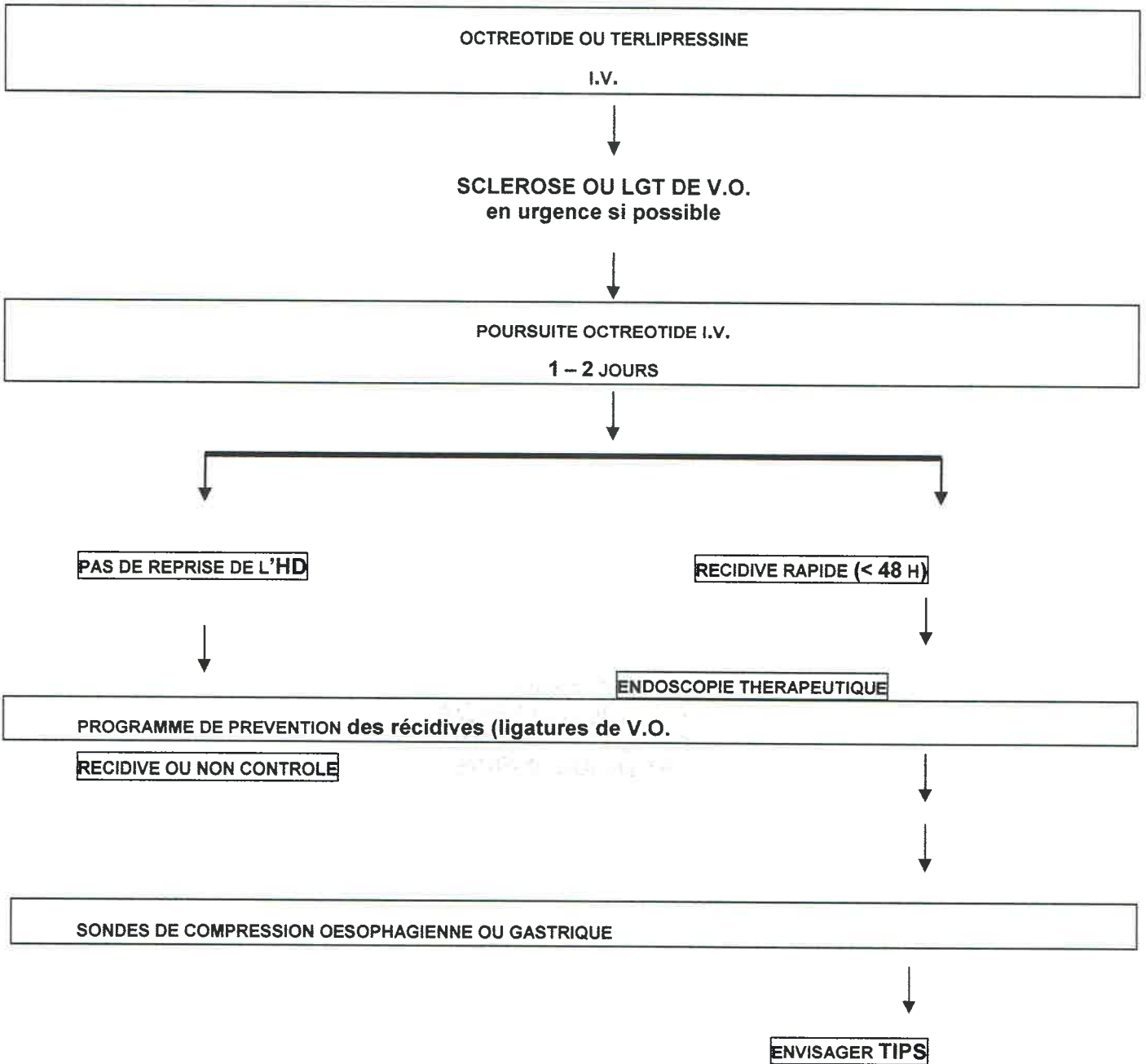
**2.2.2.2. Les scléroses de varices œsophagiennes ou leurs ligatures (LGT)** peuvent être effectuées en urgence sous contrôle endoscopique. Elles sont réalisées soit en cas d'échec du traitement d'urgence (2.2.1), soit en association au cours de l'endoscopie d'urgence si cela est techniquement possible. (Il est souhaitable d'avoir une intubation trachéale avec anesthésie générale). Elle peut se faire secondairement si l'arrêt soit obtenu ou non. La perfusion intraveineuse d'**Erythromycine** permet une vidange gastrique accélérée des caillots et du sang avant l'endoscopie.

**2.2.2.3. La mise en place de sonde de compression par ballonnet** pendant une durée de 48 heures avec une décompression, toutes les 6 heures, (pour éviter les nécroses de la paroi par ischémie) par sonde de Blackemore ou de Linton. Cette technique ancienne mais efficace est **à réserver en cas d'échec de 2.2.1. et 2.2.2.** La sonde de Blakemore permet le tamponnement par compression des varices œsophagiennes. La sonde de Linton permet le tamponnement par compression de varices cardio-tubérositaires parfois responsable de la rupture. Les ballonnets de compression sont gonflés **avec de l'air**. La compression assure l'hémostase.

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE HTP

HEMORRAGIE AIGUE (HD)      RUPTURE DE V.O.





2.2.2.4. Il est devenu **exceptionnel** de recourir à la **dérivation porto-cave chirurgicale** en urgence. La mortalité et la morbidité sont en effet très élevées chez le **cirrhotique**. Seuls les cirrhotiques stade A de Child-Pugh peuvent en bénéficier en cas d'échec des autres traitements. L'anastomose mésentérico-cave est considérée comme l'intervention la plus adaptée en ce cas.

2.2.2.5. Chez des patients au stade B et C de Child un **shunt intra-hépatique porto-systémique (TIPS)** peut être réalisé à l'aide d'une **endoprothèse** vasculaire intra-hépatique entre une veine hépatique et une branche importante du système porte intra-hépatique. Cette méthode de **radiologie interventionnelle** par la veine jugulaire, sans abord



chirurgical, a une mortalité nettement inférieure en urgence mais a ses complications propres (hémorragie, obstruction par thrombose) 6 mois après la pose et n'empêche pas le risque de survenue d'encéphalopathie hépatique. Cette méthode doit particulièrement être réservée aux malades en attente de transplantation hépatique.

Il s'agit d'indication d'exception en centre spécialisé.

**2.2.2.6. La prévention de l'encéphalopathie hépatique** est en tous cas toujours indispensable :

- arrêt, le plus rapidement possible, de l'hémorragie digestive à l'origine de l'encéphalopathie.
- maintien de l'équilibre hydro-électrolytique et calorique par perfusion IV.
- lavages intestinaux par Manitol : il s'agit de perfusion gastrique par une sonde ; la perfusion intragastrique est continue pendant 2 h 30 par du Manitol qui permet, par effet osmotique, un lavage intensif de l'intestin grêle et du côlon pour éviter le catabolisme protéique.
- suppression des facteurs favorisants (arrêt des neurosédatifs ou diurétiques). Traitement d'une infection fréquente chez ces patients.
- régime hypoprotidique à la reprise de l'alimentation.
- prescription de lactulose (Duphalac®) après les lavages au Mannitol permet la diminution du pH intracalcique et limite ainsi l'absorption de l'ammoniac.

### **2.2.3. PREVENTION DES HEMORRAGIES PAR HTP :**

#### **2.2.3.1. Prévention primaire :**

- elle s'adresse aux malades n'ayant **jamais présenté d'hémorragie digestive** mais présentant des VO découvertes dans le cadre du bilan d'une cirrhose ou d'une HTP d'autre origine ; cette prévention est réservé aux varices de stades II et III.
- le **propranolol (Avlocardyl®)** ou le **nadolol (Corgard®)**   bloquants non **cardiosélectifs**, (actif sur les récepteurs  $\alpha_1$  et  $\alpha_2$  adrénergiques) réduisent le débit artériel splanchnique qu'est augmenté du fait de la vasodilatation artériolaire chez le cirrhotique. Il en résulte une baisse du débit et très souvent de la pression portale et surtout une diminution du débit dans la circulation collatérale notamment dans les VO.

La dose est de : une **gélule de propranolol 160 mg LP** ou de **Corgard® 80 mg** le matin en l'absence de contre-indication aux -bloquants et dans la mesure où l'adhérence au traitement de façon régulière peut être obtenue. **L'absence de sevrage** éthylique dans la cirrhose alcoolique fait contre-indiquer leurs emplois.

En cas de contre-indication des -bloquants (Ex : troubles du rythme cardiaque, asthme), si un risque hémorragique est important on peut discuter en prévention primaire un traitement endoscopique (ligature).

### **2.2.3.2. Prévention secondaire chez le patient ayant déjà fait une hémorragie digestive :**

Le traitement par **sclérose de VO** ou de préférence par **ligature de VO** per-endoscopique permet d'assurer la prévention des récides de façon très satisfaisante. Les  $\square$  bloquants donne des résultats un peu inférieurs. La non observance ou la mauvaise observance notamment chez des patients éthyliques avec sevrage incertain **fait préférer** souvent les techniques d'éradication de VO par voie endoscopique plus efficaces (ligature).

### **2.2.3.3. Traitement chirurgical :**

Les **anastomoses porto-cave**, en **prévention secondaire**, sont devenues des **indications exceptionnelles** même en dehors de la période hémorragique. Le traitement ne relève jamais de la prévention primaire, car la mortalité est élevée quoique nettement moins qu'en urgence. La plupart des patients sont atteints ensuite d'encéphalopathie subaiguë ou chronique qui représente le plus souvent un handicap majeur. Quelques patients au stade A de la classification de CHILD peuvent en bénéficier.

La survenue d'hémorragie récidivante, permet aujourd'hui de discuter la **transplantation hépatique**, de préférence à l'anastomose porto-cave en dehors de l'urgence. Un TIPS peut être un traitement d'attente.

## **3. HEMORRAGIE AIGUE :**

**D'autres causes que la rupture de V.O. au cours de l'HTP peuvent être responsables :**

- **varices gastriques** (notamment cardio-tubérositaires) : aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité mais les  $\square$ -bloquants pourraient être proposés en prévention primaire et la sclérothérapie ou la ligature en prévention secondaire. En cas d'hémorragie aiguë grave par ruptures de varices cardio tubérositaires, seule parfois la sonde de tamponnement de type LINTON associée à la somatostatine est efficace. L'injection de colle biologique dans les V.O. gastriques par voie endoscopique paraît efficace.

- estomac d'HTP : possibilités d'ulcération gastrique (gastrite érosive ou ulcérée).
- angiodysplasie du grêle et du côlon (entéropathie d'HTP)
- varices rectales ou coliques.

## **4. LES MEMES LESIONS PEUVENT DONNER PLUS RAREMENT : DES HEMORRAGIES CHRONIQUES**