

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES
Faculté de Médecine PARIS DESCARTES

Année 2020

N°

THÈSE
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE
DOCTEUR EN MÉDECINE

**Titre : Fermeture des fistules porto-systémiques congénitales chez
l'enfant par radiologie interventionnelle : retour d'expérience d'un
centre tertiaire**

Présentée et soutenue publiquement

le 26 novembre 2020 à l'Ecole du Val de Grâce

Par

L'interne des Hôpitaux des Armées HERVE, Pierre

Né(e) le 15 février 1991 à Pabu

Dirigée par Mme le Professeur, Franchi-Abella, Stéphanie

Jury :

Mme. Le Médecin en Chef Marion LAHUTTE-AUBOIN, professeur agrégé du Val-de-Grâce Président

Mme. Le Professeur Stéphanie FRANCHI-ABELLA, PU-PH

Assesseur

M. Le Médecin Chef des Services Jean-Christophe AMABILE,

Assesseur

professeur agrégé du Val-de-Grâce

M. Le Médecin en Chef Yann KERVELLA,

Assesseur



ÉCOLE DU VAL DE GRÂCE

A Monsieur le médecin général Eric-Marie KAISER

Directeur de l'École du Val-de-Grâce

Professeur agrégé du Val-de-Grâce

Officier de l'ordre national de la Légion d'honneur

Commandeur de l'ordre national du Mérite

Chevalier de l'ordre des Palmes académiques

Remerciements

A Madame le Médecin en Chef Marion LAHUTTE-AUBOIN pour l'honneur que vous me faites de présider cette thèse.

A ma directrice de thèse, Madame le Professeur Stéphanie FRANCHI-ABELLA, pour m'avoir donné l'opportunité de réaliser cette thèse et pour m'avoir encadré au cours de ce travail. Merci de m'avoir si bien accueilli pendant ce semestre à Bicêtre et de la confiance qu'il m'a été investie.

A Monsieur le Médecin en Chef des Services, Jean-Christophe AMABILE, pour avoir accepté d'évaluer ce travail en me faisant l'honneur d'être membre de mon jury de thèse.

A Monsieur le Médecin en Chef Yann KERVELLA pour avoir accepté d'être membre de mon jury de thèse et pour m'avoir accompagné depuis mes premiers pas d'interne.

Au service de radiologie de Percy, à ses médecins Julien, F-X, Laura, Charlotte, à ses manips et secrétaires qui m'ont vu grandir et avec qui j'aurai bientôt l'honneur de travailler.

Au service de radiologie pédiatrique de Bicêtre pour ce semestre d'initiation à l'imagerie des tout petits, pour la qualité de son enseignement.

Aux services d'imagerie des hôpitaux Bégin, Ambroise Paré, Antoine Béchère, Marie Lannelongue, au service de médecine interne de Percy pour ces semestres d'internat toujours passionnants.

A mes camarades internes et assistants civils et militaires rencontrés lors de cet internat à Paris.

Aux camarades et amis médecins rencontrés sur ma route, dont certains sont devenus des frères : ceux des premiers pas à la Boîte, ceux dont l'amitié a été éprouvée par des années de rusticité et d'aventures au bout du monde, ceux qui m'ont suivi à Paris et ceux qui sont parfois loin en Afrique et Outre-Mer.

Aux camarades de la Butte où les soirées durent parfois 824 heures.

A ma famille. A ma mère pour m'avoir tout donné et qui aurait tant aimé être là, à mon père qui a fait de moi un homme, à mes sœurs que j'aime. A ceux qui nous ont quittés. A ceux que j'ai oubliés et qui je l'espère me pardonneront.

*« La vie, sans les maux qui la rendent grave, est un hochet d'enfant » François-René de
Chateaubriand – Mémoires d'outre-tombe*

Serment d'Hippocrate

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque. »

Table des matières

Remerciements	3
Serment d'Hippocrate	5
Liste des abréviations	8
Table des tableaux.....	8
Table des illustrations.....	9
Introduction.....	11
1-Les fistules porto-systémiques congénitales	11
1-1 Définition et historique	11
1-2 Epidémiologie	11
1-3 Anatomie et physiologie du drainage veineux de l'appareil digestif	12
1-4 Embryologie du drainage veineux de l'appareil digestif	15
1-5 Classification des FPSC	17
1-6 Physiopathologie	20
1-7 Maladies associées aux FPSC.....	21
1-8 Présentation clinique et biologique	21
1-8-1 Généralités.....	22
1-8-2 Complications hépatiques.....	22
1-8-3 Complications neurologiques	23
1-8-4 Complications cardio-pulmonaires	24
1-8-5 Autres complications	25
1-9 Imagerie des FPSC	25
2- Prise en charge des FPSC.....	34
2-1-Généralités	34
2-2 Indications de fermeture.....	34
2-3 Techniques de fermeture	35
3 - Objectif de notre étude	38
Matériels et méthodes	39
1- Description de l'étude	39
2- Population de l'étude.....	39
3- Données clinico-biologiques	39
4- Données d'imagerie non interventionnelle	40
5- Données des procédures interventionnelles	41

6- Suivi des patients en post-procédure	47
7- Analyse statistique	47
Résultats	48
1- Population	48
2- Circonstances de découverte des FPSC, maladies associées et complications liées aux FPSC.....	48
2-1- Circonstances de découverte des FPSC	48
2-2- Maladies ou syndromes associés aux FPSC.....	49
2-3- Complications liées aux FPSC	50
3- Données d'imagerie non interventionnelles et constitution des groupes.....	51
4- Analyse de la prise en charge des FPSC extra-hépatiques	51
5- Analyse de la prise en charge des Ductus Venosus Persistants	56
6- Analyse de la prise en charge des FPSC porto-hépatiques	59
7 – Devenir des patients.....	62
8 – Résultats des élastométries.....	63
Discussion	65
1 – Format de l'étude et population	65
2- Rapport bénéfices-risques de l'embolisation des FPSC	65
3- Enseignements sur la pratique interventionnelle	66
4- Intérêt de l'élastographie dans le suivi	69
5 –Limites de l'étude	69
Conclusion	70
Bibliographie.....	78

Liste des abréviations

AVP : Amplatz Vascular Plug

DV : Ductus venosus

FPSC : fistules porto-systémiques congénitales

IRM : imagerie par résonance magnétique

PDV : Ductus venosus persistant

SPIH : système porte-intra hépatique

VMI : veine mésentérique inférieure

Table des tableaux

Tableau 1. Caractéristiques des patients présentant un shunt porto-systémique extra-hépatique et évolution

Tableau 2. Caractéristiques des patients présentant un ductus venosus persistant et évolution

Tableau 3. Caractéristiques des patients présentant un shunt porto-systémique porto-hépatique et évolution

Tableau 4. Valeurs des élasticités hépatique et splénique en fonction du temps

Table des illustrations

Illustration 1 : Schéma de l'anatomie veineuse selon *Gray et Vandyke Carter*

Illustration 2 : Schéma de la segmentation hépatique selon Couinaud par Micheau

Illustration 3 : Schéma de la circulation veineuse du foie embryonnaire à différents stades de son développement

Illustration 4: Classification de Bicêtre adaptée de Blanc

Illustration 5 : Volumineux nodule hépatique découvert chez un enfant de 6 ans lors d'un bilan de protéinurie

Illustration 6 : Coupe axiale d'une IRM cérébrale pondérée en T1 d'un patient de 7 ans présentant un tableau clinique d'encéphalopathie hépatique

Illustration 7 : Exemple de shunt porto-hépatique chez un nourrisson de 21 jours

Illustration 8. Veinographies réalisées durant les tests d'occlusion chez 3 patients

Illustration 9. Représentation schématique du positionnement du ballon d'occlusion temporaire durant le test d'occlusion

Illustration 10 : Exemple de shunt porto-hépatique chez un nourrisson de 21 jours en échographie

Illustration 11. Coupes coronales scanographiques reconstruites en « maximum intensity projection » chez un même patient d'un an porteur d'un hémangiome hépatique et d'une fistule porto-hépatique

Illustration 12. Ductus venosus persistant chez un enfant de 14 ans sur une coupe échographique coronale, des coupes scanographiques coronale oblique et axiale au temps portal.

Illustration 13 : Coupe axiale scanographique au temps portal et cliché d'angiographie veineuse de face montrant une FPSC porto-cave termino-latéral chez une fille de 12 ans.

Illustration 14. Découverte fortuite d'une FPSC porto-cave latéro-latérale au décours d'un bilan de masse abdominale révélant un volumineux nodule du segment IV qui se révélant être un adénome

Illustration 15. Exemple de FPSC extra-hépatique chez une patiente de 18 mois

Illustration 16. Photographie réalisée lors d'une procédure réalisée sous hypnose chez un patient de 16 ans présentant une hypertension porto-pulmonaire sévère et contre-indiquée à l'anesthésie générale

Illustration 17. Exemple de fermeture chez un patient de 15 ans présentant une fistule extra-hépatique entre la veine splénique et la veine rénale gauche

Illustration 18. Prise en charge du patient 11 : shunt extra-hépatique consistant en une veine mésentérique inférieure élargie se drainant en sens inverse dans la veine iliaque droite découvert lors du bilan d'un trouble de l'hémostase chez un patient de 14 ans

Illustration 19. Association de 2 FPSC extra-hépatiques chez une fille de 1 mois (patient 10) diagnostiquée dans le cadre d'un bilan malformatif.

Illustration 20. Embolisation d'un ductus venosus persistant chez un garçon de 2 ans (patient 18).

Illustration 21. Shunt porto-hépatique chez un patient de 3 ans (patient 26) avec diagnostic prénatal d'hémangiome hépatique avec large fistule entre la branche portale et la veine hépatique droite

Introduction

1-Les fistules porto-systémiques congénitales

1-1 Définition et historique

Les fistules porto-systémiques congénitales (FPSC) correspondent à une persistance anormale d'une communication entre le système veineux porte et le système veineux systémique. Leur présence est associée entre autres à un sur-risque d'encéphalopathie hépatique, de tumeurs hépatiques, de syndromes hépato-pulmonaires (1).

La première description de cette anomalie revient au chirurgien *John Abernethy* en 1793 (2). L'autopsie d'un enfant de 10 mois révélait la présence d'une communication entre le tronc porte et la veine cave inférieure ainsi qu'une inversion de l'axe du cœur de la gauche vers la droite.

Dans la littérature moderne, *Raskin et al* (3) rapportent en 1964 le premier cas de fistule entre le système porte et les veines hépatiques découverte à l'occasion d'une encéphalopathie hépatique.

Trente ans plus tard, *Morgan et Superina* (4) proposent une classification anatomique des FPSC.

1-2 Epidémiologie

La prévalence précise des FPSC est encore inconnue mais est largement considérée comme faible. Des pays pratiquant le dépistage systématique de la galactosémie ont estimé l'incidence des FPSC à une naissance sur 30 000 (1,5,6). En effet, les FPSC sont fréquemment associées à une galactosémie élevée. Cependant, cette estimation présente comme principale limite une sous-estimation potentielle, étant donné que l'hypermétabolisme est inconstant en cas de FPSC (1).

D'autres facteurs de sous-estimation de la réelle prévalence des FPSC existent par ailleurs :

- Les FPSC peuvent rester asymptomatiques de façon temporaire comme permanente (1) .

- Les FPSC peuvent spontanément régresser dans les premiers mois de vie.

1-3 Anatomie et physiologie du drainage veineux de l'appareil digestif

Le système de drainage veineux de l'appareil digestif, dit système veineux splanchnique, présente la particularité d'être un système porte.

En anatomie, un système porte désigne un système de circulation reliant deux réseaux capillaires, en opposition à la circulation sanguine normale, où le sang passe d'un réseau artériel vers un réseau capillaire puis vers le système veineux systémique se drainant dans le cœur. Par abus de langage, il est courant d'appeler le système splanchnique, système porte, bien qu'il en existe d'autres dans le corps humain (par exemple, le système porte hypothalamo-hypophysaire).

Le drainage veineux splanchnique est constitué de quatre axes veineux principaux (illustration 1) :

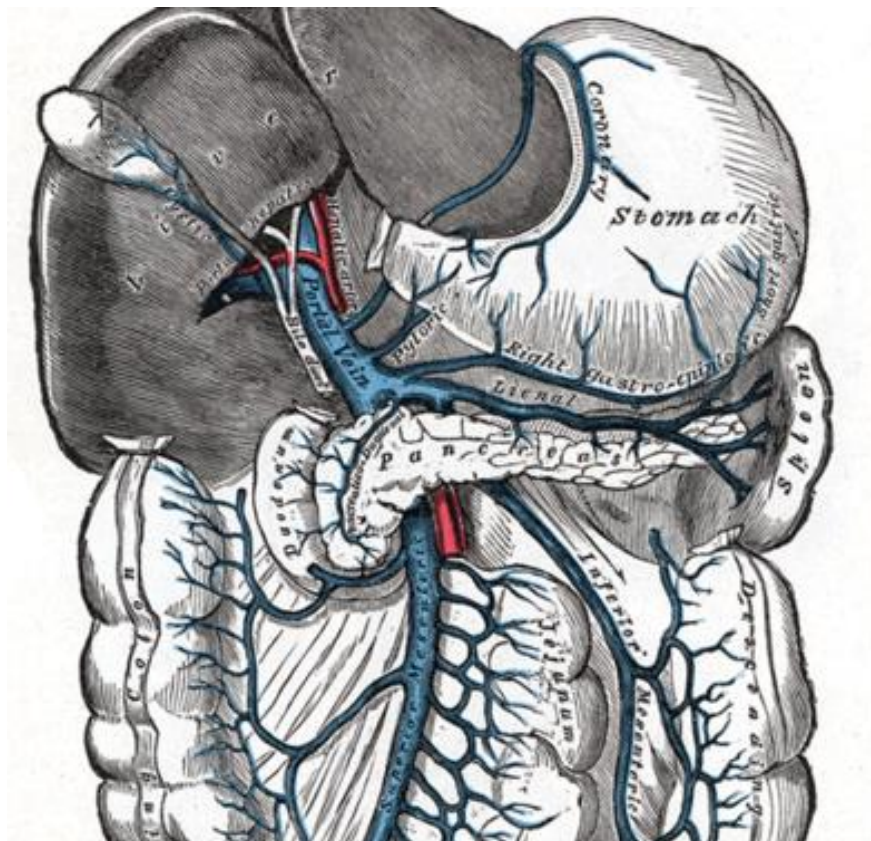


Illustration 1 : Schéma de l'anatomie veineuse selon *Gray et Vandyke Carter* (7)

La veine splénique : issue de nombreuses veines sortant du hile de la rate, elle devient plus volumineuse et rectiligne à hauteur de la queue et du corps du pancréas avec lesquels elle entretient des rapports étroits. Elle va s'unir à la veine mésentérique supérieure en arrière de l'isthme pancréatique pour former le tronc porte. Sur son trajet, elle reçoit les veines gastriques courtes, la veine gastro-épiplœique gauche, les veines pancréatiques, ainsi que la veine mésentérique inférieure dans la majorité des cas (8).

La veine mésentérique supérieure : elle draine le sang issu de l'intestin grêle, du cæcum, du côlon ascendant et du côlon transverse. En position modale (hors malrotation du mésentère), elle naît en fosse iliaque droite à hauteur du confluent iléo-caeco-appendiculaire et se dirige vers le mésentère, à droite de l'artère mésentérique supérieure. Elle s'unit à la veine splénique pour donner le tronc porte. Elle reçoit les veines jéjunales, iléales, iléo-coliques, coliques droites et moyennes ainsi que la veine gastro-épiplœique droite et les veines pancréatico-duodénales inférieures, antérieure et postérieure (8).

La veine mésentérique inférieure : elle draine le sang du haut et du moyen rectum, du sigmoïde, du côlon descendant et de l'angle colique gauche. Elle naît de la veine rectale supérieure, se dirigeant vers le haut où elle reçoit les veines sigmoïdiennes et coliques gauches. Anatomiquement, elle se situe habituellement latéralement, à gauche de l'artère et de la veine mésentérique supérieure, et antérieurement par rapport à l'uretère et la veine gonadique gauches. Son abouchement peut être variable et les trois variantes principales sont : dans la veine splénique (leur confluence forme alors le tronc spléno-mésaraïque), dans la veine mésentérique supérieure ou à la jonction de ces deux dernières (9).

La veine porte appelée aussi tronc porte (TP) : elle constitue la voie finale commune du transport veineux du sang du tractus digestif abdominal, naissant de la confluence des veines splénique et mésentérique supérieure en arrière de l'isthme pancréatique. Elle se dirige ensuite vers le foie, constituant le hile hépatique avec l'artère hépatique propre et la voie biliaire principale. Sur son trajet, elle reçoit les veines gastriques droite et gauche, les veines cystiques et les veines para-

ombilicales. Dans le foie, elle se divise en deux branches, les branches portales intra-hépatiques droite et gauche (8). Ces branches vont-elles-mêmes se diviser et alimenter les différents segments hépatiques, la classification la plus utilisée actuellement est celle de Couinaud (10,11) et reconnaît 8 segments hépatiques (**illustration 2**).

La division successive des branches portales aboutit à un réseau de capillaires veineux vascularisant les hépatocytes. Ces cellules fonctionnelles du foie réalisent la filtration du sang porte et la transformation métabolique, en particulier des métabolites essentiels comme le glucose mais aussi des molécules plus nocives comme l'ammonium qui seront excrétées ou transformées en dérivés moins nocifs (12).

Le sang quitte le foie par l'intermédiaire des veines hépatiques (*veines sus-hépatiques* en ancienne nomenclature)).

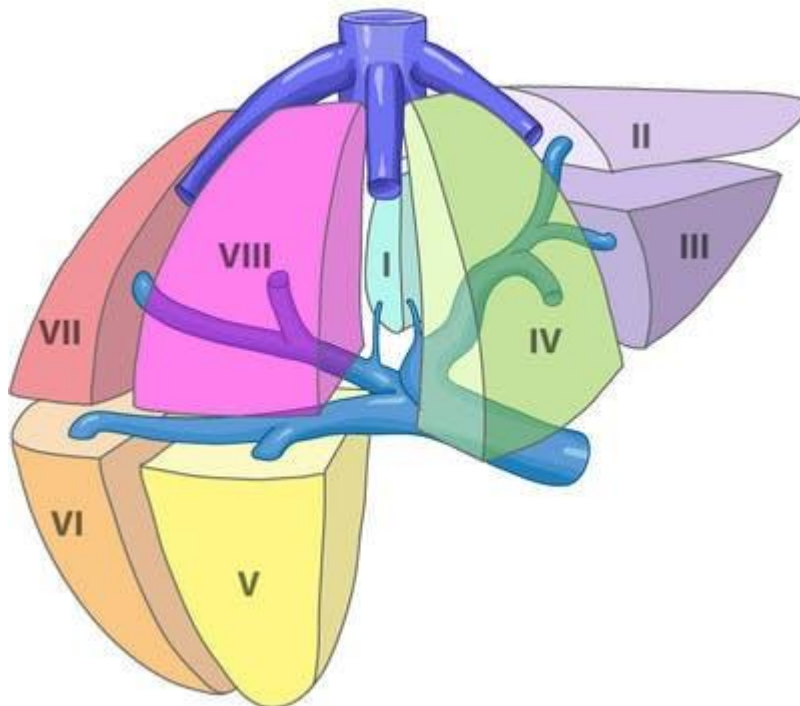


Illustration 2 : schéma de la segmentation hépatique selon Couinaud par Micheau (13)

On peut séparer les veines hépatiques en deux groupes, supérieur et inférieur, le groupe supérieur assurant une grande majorité du drainage (14). Ce groupe supérieur comprend :

-La veine hépatique gauche qui draine le secteur latéral gauche du foie (segment II et III)

-La veine hépatique moyenne ou médiane qui est formée par la confluence la veine antérieure droite drainant le segment V et de la veine antérieure gauche assurant le retour veineux du sous-segment antérieur IV.

-La veine hépatique droite qui le plus souvent, est constituée par le tronc antérieur droit drainant les segments VI et V et les veines postéro-supérieure droite et transversale droite assurant le retour veineux du segment VII.

Généralement, la veine hépatique droite se jette directement dans la veine cave inférieure, tandis que les veines hépatiques médiane et gauche forment un tronc commun se terminant dans la veine cave inférieure (14).

Chez l'être humain normal, il n'existe pas d'anastomose entre le système veineux systémique (dans lequel on inclut les veines hépatiques) et le système porte.

1-4 Embryologie du drainage veineux de l'appareil digestif

Le développement de l'appareil veineux et en particulier, sa différenciation entre système porte digestif et systémique, repose sur un processus embryonnaire complexe ayant lieu entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine de gestation. Le développement du foie est au centre de ce processus.

Ce processus fait intervenir 3 groupes de veines embryonnaires, appelées veines vitellines, cardinales et ombilicales (**illustration 3**). Ces veines vont former un réseau complexe dont une majeure partie des embranchements va involuer pour aboutir au système porte séparé du système systémique avec le foie en son centre.

Une exception notable à ces deux systèmes non communicants est le Ductus Venosus (DV) aussi appelé canal d'Arantius. Il s'agit d'un vaisseau qui se développe depuis la veine ombilicale gauche et qui connecte la bifurcation portale soit à la terminaison d'une veine hépatique, soit à la veine cave

inférieure dans son segment juxta-diaphragmatique. Le DV est un vaisseau qui réalise un shunt physiologique de la vie fœtale et qui permet au sang oxygéné du placenta d'arriver au cœur sans passer par le foie. Sa fermeture se réalise spontanément, après le clampage du cordon, lors de la première semaine de vie du nourrisson mais peut persister plus longtemps chez les prématurés (15). En cas d'absence d'involution du DV, on parle de ductus venosus persistant (PDV).

L'absence d'involution d'un ou plusieurs de ces vaisseaux primordiaux peut donner naissance à des communications anormales entre le système veineux portal et le système veineux systémique, appelées aussi « fistules porto-systémiques congénitales ».

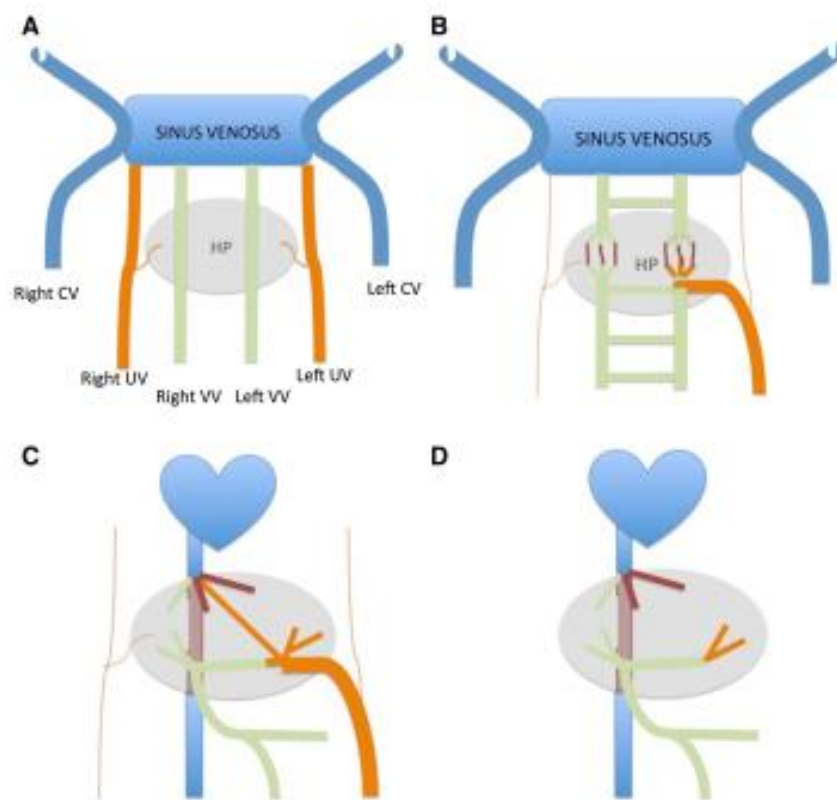


Illustration 3 : Schéma de la circulation veineuse du foie embryonnaire à différents stages de son développement inspiré de Collardeau-Frachon et Hikspoors(16,17) (extrait de *Franchi-Abella et al* (18))

A : Au début de la 4^{ème} semaine de gestation, il existe une relation entre le primordium hépatique (HP) et les trois systèmes veineux majeurs : les veines vitellines (VV), les veines ombilicales (UV) et les veines cardinales (CV). Ces trois systèmes convergent dans le sinus veineux ou sinus venosus.

B : A la fin de la 4^{ème} semaine de gestation, les 2 veines vitellines s'interconnectent par 4 anastomoses inter-vitellines. Le foie interrompt les segments de veines vitellines sus et sous-jacents. La veine ombilicale gauche se jette dans la partie gauche de l'anastomose inter-vitelline sous-hépatique.

C : A la 6^{ème} semaine de gestation, la circulation fœtale définitive est présente. La circulation portale est formée par la réunion des différents segments des veines vitellines. L'anastomose sous-hépatique donne naissance au sinus portal qui fait communiquer la veine ombilicale gauche et le système portal. Le ductus venosus connecte la partie gauche du sinus portal à la veine cave inférieure qui reçoit au même endroit la terminaison des 3 veines hépatiques. Le segment rétro-hépatique de la veine cave inférieure a aussi une origine vitelline.

D : La vascularisation hépatique définitive est présente quelques jours après la naissance. La veine ombilicale involue et se transforme en ligament rond ou hépato-ombilical. Le ductus venosus involue et se transforme en ligament veineux du foie. Le tronc porte est alors l'unique afférence veineuse du foie.

1-5 Classification des FPSC

Dans un effort de clarification des différentes formes de FPSC, plusieurs classifications ont été proposées. En 1994, *Morgan et Superina* proposent une classification basée sur l'absence (type I) ou la présence (type II) de flux porte intra-hépatique (4).

Howard et Davenport rendent hommage en 1997 à *Abernethy*, le premier médecin à décrire cette anomalie, en nommant les FPSC extra-hépatiques « malformations d'Abernethy » (19).

Pour une approche plus globale, *Stinger* propose en 2008 de classer les FPSC, selon leur localisation, en 2 types : _ le premier correspond aux shunts intra-hépatiques comprenant les shunts entre le tronc porte et ses branches de division avec les veines hépatiques (dits porto-hépatiques), ainsi que les ductus venosus persistants (PDV) ; _ le deuxième correspond aux shunts extra-hépatiques incluant les shunts reliant le tronc porte directement à la veine cave inférieure (dits porto-caves) et les shunts reliant un vaisseau splanchnique en amont du tronc porte à un vaisseau systémique.

En 2011, *Lautz et al.* proposent une classification basée sur l'origine de la fistule, sans retenir le caractère extra ou intra-hépatique(20). Le type I correspond alors toujours aux FPSC sans flux portal intra-hépatique (ou absence congénitale de tronc porte). Le type II est divisé en 3 sous-types : _ le type IIa correspond aux shunts naissant après la bifurcation portale et incluant les shunts porto-hépatiques et les PDV _le type IIb correspond aux shunts naissant du tronc porte depuis le confluent spléno-mésaraïque jusqu'à la bifurcation portale _ le type IIc correspond aux shunts naissant des veines spléniques, gastriques ou mésentériques.

Les FPSC de type I ont longtemps été considérées comme un challenge thérapeutique, en effet, l'absence de tronc porte visible était considérée une absence de tronc porte et donc comme une contre-indication à un traitement conservateur, les patients avec une FPSC symptomatique étaient donc des candidats potentiels à une transplantation hépatique. Cependant, des progrès récents en techniques radio-chirurgicales ont permis la fermeture de FPSC de type I (21–23) avec succès et sans hypertension portale post-opératoire. De nouvelles classifications ont alors été proposées, en particulier pour guider les choix thérapeutiques.

La classification de Bicêtre (22) décrit alors 4 types de FPSC prenant en compte la terminaison du shunt (**illustration 4**) :

_les shunts porto-systémiques extra-hépatiques correspondent aux FPSC naissant de toute veine splanchnique avant la formation du tronc porte et se terminant dans la veine cave inférieure ou une de ses afférences, par exemple un shunt entre la veine splénique et la veine rénale gauche.

_les shunts porto-caves correspondent à des FPSC naissant du tronc porte et se jetant dans la veine cave inférieure après l'abouchement des veines rénales et avant l'abouchement des veines hépatiques. Les shunts porto-caves sont eux-mêmes sous-catégorisés en 3 types selon la forme de la fistule (termino-latérale, latéro-latérale, en H lorsqu'il existe une large communication entre les 2 veines)

_les shunts porto-hépatiques correspondant à une fistule entre une ou plusieurs branches portales et une ou plusieurs veines hépatiques

_les ductus venosus persistants

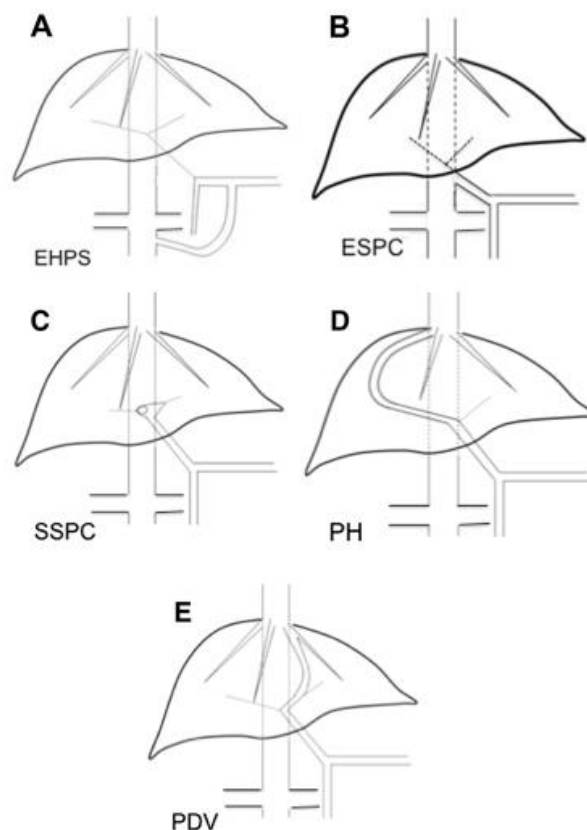


Illustration 4: Classification de Bicêtre adaptée de Blanc (22)

A : Exemple de shunt extra-hépatique (EHPS) avec un vaisseau anormal reliant une veine splanchnique autre que le tronc porte avec la veine cave inférieure sous-rénale ou une veine systémique afférente

B et C : Exemples de shunt porto-caves (PC) avec un shunt liant le tronc porte et la veine cave inférieure entre l'abouchement des veines rénales et l'abouchement des veines hépatiques. B correspond au shunt termino-latéral ("end-to-side like portocaval" shunt en anglais, "ESPC") et C au shunt latéro-latéral ("side-to-side like portocaval" shunt en anglais, "SSPC").

D : Exemple de shunt porto-hépatique (PH) correspondant à une connexion anormale entre un ou plusieurs branches portales (ici la droite) avec une ou plusieurs veines hépatiques (ici la veine hépatique droite)

E : le ductus venosus persistant (PDV)

Kanazawa (23) propose d'ajouter à cette classification la sévérité de l'hypoplasie du système portal intra-hépatique (SPIH) mesurée subjectivement par veinographie lors du test d'occlusion de la fistule (normale, modérée, sévère/absente).

Pour des raisons arbitraires de clarté, nous utilisons une combinaison de la classification de Bicêtre et Kanazawa dans le reste de notre travail.

1-6 Physiopathologie

Si les types de FPSC sont variés, les mécanismes physiopathologiques à l'origine des complications restent communs, à savoir une déportalisation et l'absence de premier passage hépatique.

La présence d'une communication anormale entre le système veineux splanchnique et systémique réalise tout d'abord, une dérivation du sang veineux à destination du filtre hépatique vers la circulation systémique. En conséquence, il existe un passage systémique de molécules

normalement captées et éliminées par le foie, en particulier l'ammoniaque dont le rôle dans la toxicité cérébrale est connu (24) et des vaso-dilatateurs tels que le monoxyde d'azote (25).

Deuxièmement, la dérivation du sang portal vers la circulation systémique associée à l'hypoplasie fréquente plus ou moins complète du système portal intra-hépatique réalise une privation d'apport de sang portal aux hépatocytes et en compensation, une augmentation du débit artériel. Les modifications de la vascularisation hépatique ont des effets connus sur le développement de tumeurs hépatiques et sur la fonction hépatique (26,27).

1-7 Maladies associées aux FPSC

Les FPSC sont associées de façon syndromique à de multiples anomalies congénitales. Les plus communes impliquent des malformations du système cardio-vasculaires notamment les communications inter-atriales et inter-ventriculaires, les foramens ovale perméables, les coarctations aortiques, les tétralogies de Fallot, la persistance du canal artériel (28).

Une autre anomalie commune est la présence d'une hétérotaxie gauche. Dans 8% des shunts extra-hépatiques, on retrouve ainsi une polysplénie avec continuation azygos ou héli-azygos de la veine cave inférieure (28,29).

D'autres anomalies vasculaires sont aussi rapportées telles que les anévrismes de l'artère splénique, les fistules coronaires, les hémangiomatoses cutanées et hépatiques (30).

Des syndromes et maladies génétiques sont fréquemment associés aux FPSC. Cette association est plus fréquente avec les shunts extra-hépatiques. Des associations avec l'atrésie des voies biliaires, la trisomie 21, les syndromes de Turner, Leopard, Noonan, Cornelia de Lange, Holt-Oram, Goldenhar, Costello, Adams-Oliver, Wolf-Hirschhorn sont ainsi rapportées (31–33)

1-8 Présentation clinique et biologique

1-8-1 Généralités

La présentation clinique des patients porteur d'une FPSC est très diverse, de l'absence de symptômes jusqu'à des complications engageant le pronostic vital. L'apparition des symptômes peut être évolutive et retardée dans le temps.

1-8-2 Complications hépatiques

L'atrophie hépatique est fréquemment observée et est probablement en lien à la privation de sang portal menant à un déficit des facteurs hépatotrophiques (23,34).

De nombreuses anomalies du bilan biologique ont été rapportées. L'hyperbilirubinémie libre, une élévation des acides biliaires, l'hyperlactosémie sont fréquentes et seraient associées au shunt du filtre hépatique. L'hyperbilirubinémie conjuguée, la cytolyse hépatique et les troubles de la coagulation sont aussi rencontrés, ils pourraient résulter d'une souffrance ischémique hépatique liés à la privation de sang portal (31,32).

Les tumeurs hépatiques bénignes comme malignes associées aux FPSC sont fréquemment rapportées. Elles sont probablement liées à l'altération locale de la perfusion hépatique avec l'augmentation du flux artériel et l'augmentation de la circulation des facteurs de croissance hépatique (par exemple, l'insuline, le glucagon, le facteur de croissance hépatique) (28). Elles peuvent être solitaires comme multiples et apparaître à tout âge.

Les tumeurs bénignes comme les adénomes, les hyperplasies nodulaires focales, les hémangiomes sont présents dans 25 à 50% des cas (35).

Plus rares, les tumeurs malignes (carcinome hépato-cellulaire, hépatoblastome, sarcome) sont retrouvées dans moins de 5% des cas (36). Ces tumeurs malignes sont rencontrées, pour l'instant, seulement chez les patients porteurs d'une FPSC de forme extra-hépatique. Elles peuvent apparaître de novo mais aussi être issues de la transformation maligne d'une tumeur bénigne préexistante (36,37).

Les tumeurs peuvent se manifester par leur symptomatologie (masse palpée, pesanteur abdominale) mais le plus souvent sont découvertes lors d'une imagerie (réalisée dans le cadre d'un bilan dirigé ou de façon totalement fortuite). Chez l'enfant, l'échographie est souvent la première méthode d'exploration, IRM et scanner étant des examens de deuxième intention (**illustration 5**).

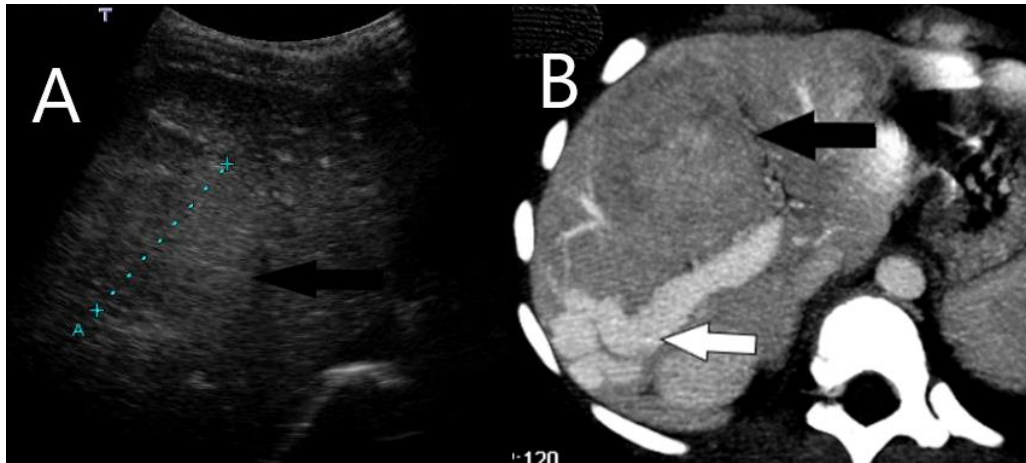


Illustration 5 : Volumineux nodule hépatique découvert chez un enfant de 6 ans lors d'un bilan de protéinurie. L'échographie (A) était réalisée en première intention et montrait un nodule homogène du segment IV (flèche noire), mieux visible au scanner (B). Noter la fistule entre la branche portale droite et la veine hépatique droite (flèche blanche). L'examen histologique a permis de conclure à une hyperplasie nodulaire focale.

Des cas exceptionnels d'insuffisance hépatique aigüe ayant conduit au décès ont été rapportés (38).

1-8-3 Complications neurologiques

L'encéphalopathie hépatique est un symptôme fréquent (23% dans une revue systématique de littérature de *Sokollik* (32)). Elle se présente sous la forme d'une dysfonction neuro-cognitive modérée avec retard des acquisitions, troubles du comportement à type d'irritabilité, d'asthénie, difficultés à la concentration et peut aller jusqu'aux troubles de la vigilance avec coma. Les encéphalopathies hépatiques liées aux FPSC se présentent sous des formes infracliniques à sévères, d'installation progressive comme parfois brutale (31,39). Les encéphalopathies hépatiques de forme infraclinique sont détectées devant une amélioration cognitive après la fermeture de la fistule. Une

augmentation de l'ammoniémie est fréquente. Les caractéristiques typiques en imagerie par résonance magnétique (IRM) sont un hypersignal des globus pallidus (illustration 3) et/ou de l'antéhypophyse (illustration 6).

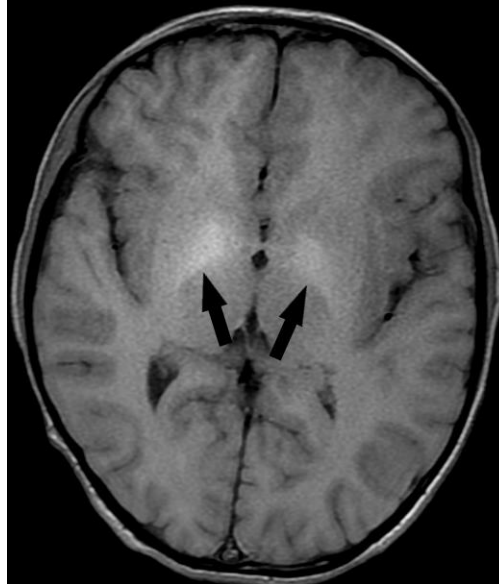


Illustration 6 : Coupe axiale d'une IRM cérébrale pondérée en T1 d'un patient de 7 ans présentant un tableau clinique d'encéphalopathie hépatique. La flèche noire montre un hypersignal bilatéral anormal au sein des globus pallidus.

D'autres complications neurologiques liées aux FPSC ont été plus rarement rapportées telles que des syndromes parkinsoniens, des myélopathies et des syndromes pyramidaux (40,41).

1-8-4 Complications cardio-pulmonaires

Des complications vasculaires pulmonaires sont fréquemment rapportées, en particulier l'hypertension porto-pulmonaire et les syndromes hépato-pulmonaires (23,25,31,32,42,43). Le mécanisme probable est l'absence de filtre hépatique physiologique de substances vaso-actives sur la circulation artérielle comme le monoxyde d'azote.

L'hypertension porto-pulmonaire consiste en une association d'une hypertension artérielle pulmonaire dans un contexte d'hypertension portale. Au moins 6 morts subites liées à l'hypertension porto-pulmonaire chez des patients présentant une FPSC sont rapportées dans une revue

systématique de littérature de 2018 par *Franchi-Abella & al.* (18). Son dépistage est réalisé d'abord par échographie cardiaque trans-thoracique et est confirmé par cathétérisme des cavités cardiaques droites. Le scanner thoracique peut montrer des signes indirects d'hypertension artérielle pulmonaire.

Le syndrome hépato-pulmonaire peut compliquer la présence d'une FPSC, jusqu'à dans 10% des cas dans une étude de Papamichail et al (28). Il se présente sous la forme d'une hypoxémie chronique souvent détectée à la saturation de dioxygène percutané. Le mécanisme est celui d'une apparition de shunts entre la circulation artérielle et veineuse pulmonaire, parfois macroscopiques et au scanner thoracique injecté. L'échographie cardiaque avec test aux bulles permet d'affirmer le diagnostic. La quantification du shunt est obtenue par scintigraphie pulmonaire à l'albumine marquée (44). Outre l'hypoxémie chronique, le risque majeur du syndrome hépato-pulmonaire est la survenue d'abcès cérébraux, parfois mortels (45).

Au niveau cardiaque, des insuffisances cardiaques et des cardiomyopathies peuvent compliquer les FPSC (21,46–48).

1-8-5 Autres complications

Des complications plus rares des FPSC ont été rapportées telles que des glomérulonéphrites membrano-prolifératives révélées par une protéinurie (49).

Hématurie, saignements gastro-intestinaux, métrorragies ont été rapportés (50,51).

Des pathologies endocriniennes liées aux FPSC sont aussi rapportées, notamment l'hyperandrogénisme, l'aménorrhée, la puberté précoce, l'hypoglycémie avec ou sans hyperinsulinisme, l'hypothyroïdie, la triméthylaminurie ou « fish odor » syndrome (46,52–55).

1-9 Imagerie des FPSC

1-9-1- généralités

La présentation clinico-biologique des FPSC étant variée et peu spécifique, l'imagerie a un rôle clé dans leur identification. Le rôle diagnostique du radiologue est celui de la reconnaissance du shunt, de l'analyse des vaisseaux afférents et efférents à celui-ci, de l'analyse du degré d'hypoplasie du système porte intra-hépatique, de la recherche des complications ou maladies associées aux FPSC. Fort de cette analyse, la FPSC sera alors classée selon les différents systèmes proposés dans le paragraphe 1-5.

L'échographie abdominale avec doppler est un examen de première intention de l'exploration de FPSC. Elle permet le dépistage et diagnostic des FPSC dès la période anténatale (56). Celle-ci montre directement la communication anormale entre les systèmes veineux portal et systémique (**illustration 6**) et l'hypoplasie du système porte. L'analyse en mode doppler du système porte intra-hépatique montre souvent un flux faible voire inversé. L'échographie détecte également les complications de la FPSC, notamment la dysmorphie ou l'hypotrophie hépatique, les nodules hépatiques (57). L'échographie, par sa simplicité d'accès joue aussi un rôle important dans le suivi pré et post-thérapeutique.

Des techniques plus modernes, telles que **l'échographie avec produit de contraste**, peuvent compléter ou sensibiliser l'examen ultrasonographique, notamment dans l'analyse vasculaire et des nodules (58). **L'échographie avec élastométrie** peut sensibiliser la recherche de signes de fibrose hépatique (59).

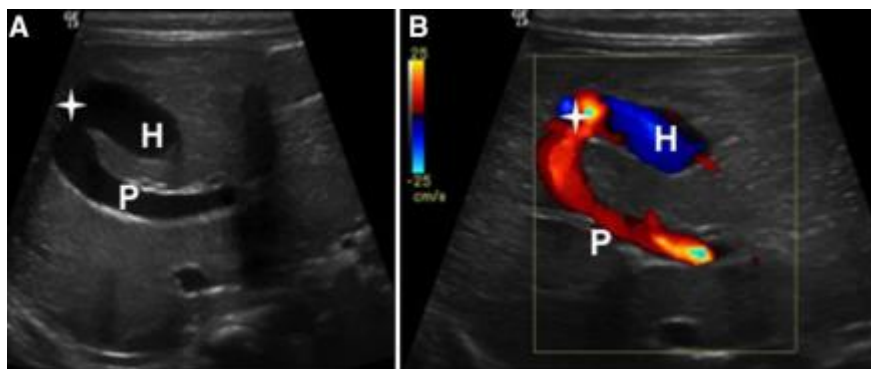


Illustration 7 : Exemple de shunt porto-hépatique (étoile) chez un nourrisson de 21 jours entre la branche portale droite (P) et la veine hépatique droite (H) en échographie mode B (image A) et en mode doppler couleur (image B).

Les modalités d'imagerie en coupes comme le *scanner abdominal* et l'*IRM abdominale* permettent de compléter l'analyse échographique en permettant une cartographie précise de la vascularisation et une détection plus fine des complications. L'IRM présente l'avantage de ne pas exposer des patients souvent jeunes aux rayonnements ionisants. Le scanner est souvent réalisé avec une phase portale d'emblée pour minimiser l'irradiation (sauf en cas de nodules à caractériser). Le protocole d'IRM doit inclure en plus, si possible, une séquence de diffusion, à la recherche de nodules hépatiques (60).

L'angiographie abdominale avec test d'occlusion est un examen clé mais invasif, notamment chez les sujets très jeunes, elle est pratiquée sous anesthésie générale. Le but de la procédure est de placer un cathéter en amont de la fistule par guidage scopique. Une fois en place, une première veinographie est obtenue par injection de produit de contraste. Dans un deuxième temps, un ballon d'occlusion est placé directement au sein de la fistule ou en proche aval, de manière à stopper le flux au sein de celle-ci, sans obstruer un possible tronc porte hypoplasique. Une veinographie est alors de nouveau effectuée, une fois le ballon gonflé. Des mesures concomitantes de la pression portale peuvent être réalisées. Cet examen est tout particulièrement important lorsque le tronc porte ou ses branches intra-hépatiques ne sont pas visualisées sur les examens non invasifs. Il permet de distinguer la véritable absence de tronc porte d'une franche hypoplasie (**illustration 8 et 9**).

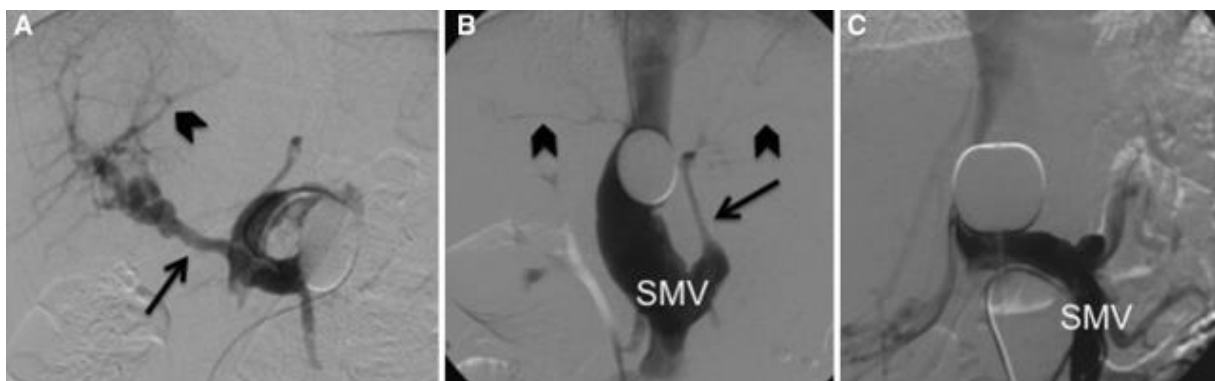


Illustration 8. Veinographies réalisées durant les tests d'occlusion chez 3 patients, extrait de Franchi-Abella et al. (18) A) Shunt porto-systémique extra-hépatique consistant en une fistule entre la veine splénique et la veine rénale gauche. Le tronc porte (flèche) et le système porte intra-hépatique (tête de flèche) sont hypoplasiques mais bien visibles. B) Shunt porto-cave de forme termino-latérale avec veine mésentérique supérieure (SMV) se drainant directement dans la veine cave supérieure. Le ballon d'occlusion est volontairement placé dans la veine cave inférieure en aval du shunt dans la veine cave inférieure. L'occlusion révèle une veine portale ectopique (flèche) à l'origine d'un système porte intra-hépatique (tête de flèche) modérément hypoplasique, non visible initialement. C) Shunt porto-cave termino-latéral avec absence de système porte intra-hépatique.

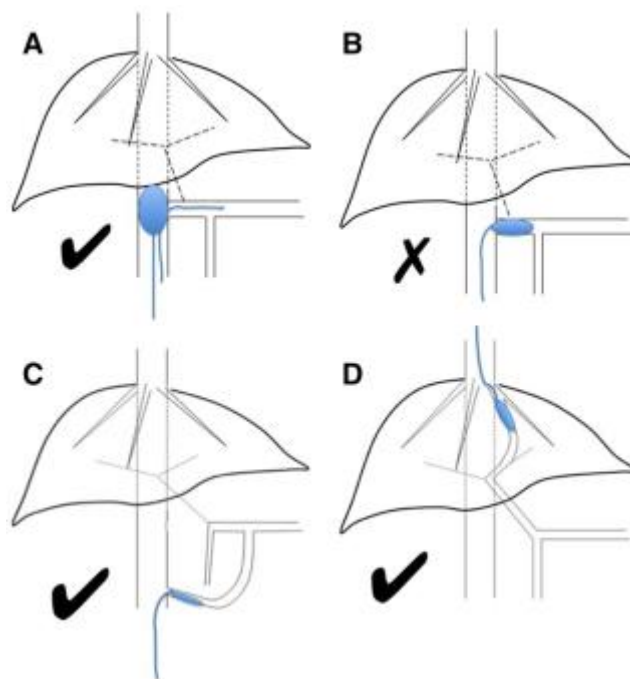


Illustration 9. Représentation schématique du positionnement du ballon d'occlusion temporaire durant le test d'occlusion, en fonction du type de FPSC, extrait de Franchi-Abella et al (18). A) Positionnement correct du ballon dans la veine cave inférieure lors du test d'occlusion d'un shunt porto-cave termino-latéral. À opposer à l'image B, où le positionnement du ballon obstrue l'origine d'un tronc porte potentiellement non visible en imagerie non invasive. C et D montrent

respectivement le positionnement correct du ballon d'occlusion lors de l'exploration d'une fistule extra-hépatique et d'un ductus venosus persistant, en respectant l'origine du tronc porte.

D'autres modalités d'imagerie sont potentiellement utiles pour apprécier le retentissement du shunt et dépister les complications. La **scintigraphie per-rectale** permet une quantification du shunt (61). L'**échographie avec test aux bulles** et la **scintigraphie pulmonaire** recherchent d'éventuels shunts artério-veineux pulmonaires présents dans le syndrome hépato-pulmonaire. L'**échographie cardiaque transthoracique** recherche des signes d'hypertension artérielle pulmonaire, de cardiopathie, d'insuffisance cardiaque. L'**IRM cérébrale** recherche des signes d'encéphalopathie hépatique.

1-9-2- Imagerie des shunts porto-systémiques porto-hépatiques (type 3 de la classification de Bicêtre, dits « porto-hépatiques »)

Les FPSC porto-hépatiques sont des communications anormales entre une ou plusieurs branches portales et une ou plusieurs veines hépatiques. Leur localisation est strictement intra-hépatique. La fistule peut prendre la forme d'un simple vaisseau comme une forme anévrysmale (illustration 10).



Illustration 10 : Exemple de shunt porto-hépatique (A et B) chez un nourrisson de 21 jours entre la branche portale droite (P) et la veine hépatique droite (H) en échographie. L'image C montre une communication anévrysmale A entre la branche portale droite (P) et la veine hépatique droite (H) chez un nouveau-né de 1 jour.

Selon l'importance du flux à travers la ou les fistules, on observe une hypoplasie plus ou moins marquée du reste des branches portales avec en doppler un ralentissement, voire une absence ou une inversion des flux dans celles-ci. Une association avec les hémangiomes hépatiques a été montrée (31) (**illustration 11**).

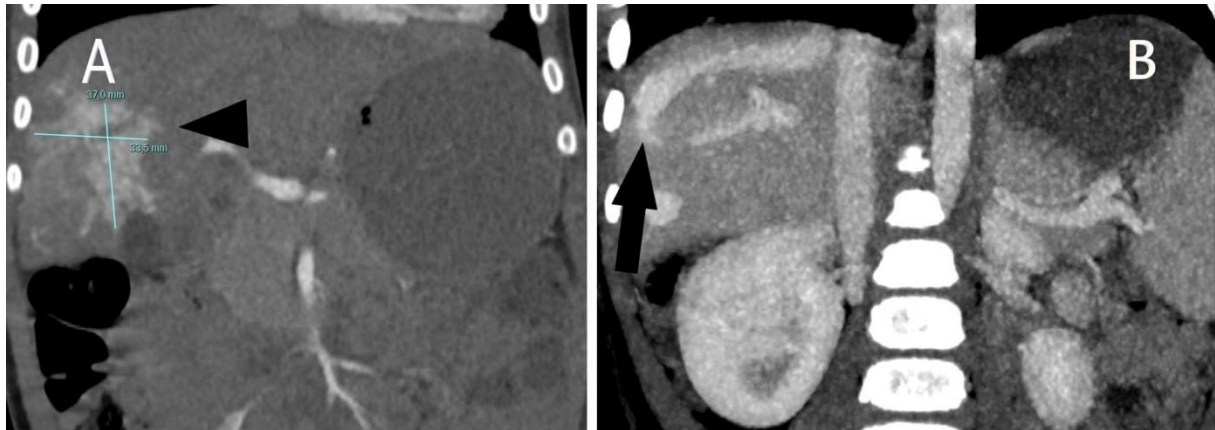


Illustration 11. A et B sont des coupes coronales scanographiques reconstruites en « maximum intensity projection » chez un même patient d'un an. La coupe A prise au temps artériel montre un volumineux hémangiome du foie droit (tête de flèche), la coupe B prise au temps portal montre la présence d'un shunt porto-hépatique entre la branche portale droite et la veine hépatique droite (flèche).

1-9-3- Imagerie des ductus venosus persistants (type 4 de la classification de Bicêtre)

Chez le fœtus, le ductus venosus est un vaisseau physiologique, linéaire, sans collatéralité, naissant du bord postéro-supérieur de la branche portale gauche, dans la direction opposée à la veine ombilicale. Il se jette dans la partie terminale de la veine hépatique gauche ou proche de son ostium dans la veine cave inférieure. Bien qu'il apparaisse intra-hépatique en imagerie, le ductus venosus est en réalité en dehors du parenchyme hépatique et les chirurgiens le trouvent au fond du sillon d'Arantius séparant le lobe caudé et le lobe gauche. La persistance du ductus venosus est considérée pathologique après le premier mois de vie (62). L'aspect en imagerie du PDV est typique, reprenant les origines et terminaisons du ductus venosus, sous la forme d'un large vaisseau linéaire.

La branche portale droite et les branches portales gauches à destination des segments II, III et IV sont généralement très hypoplasiques (**illustration 12**).



Illustration 12. Ductus venosus persistant (flèche) chez un enfant de 14 ans sur une coupe échographique coronale (A), des coupes scanographiques coronale oblique (B) et axiale (C) au temps portal. La branche portale gauche (tête de flèche) est élargie. Notez l'absence de visibilité du système portal intra-hépatique sur les coupes scanographiques axiales (C)

1-9-4 – Imagerie des shunts porto-caves (type 1 de la classification de Bicêtre)

Les shunts porto-caves correspondent à une communication entre le tronc porte extra-hépatique et la partie supérieure de la veine cave inférieure entre les veines rénales et les veines hépatiques. 3 sous-types sont détaillés dans la classification de Bicêtre : termino-latéral, latéro-latéral, en H (**illustration 4**).

Les shunts porto-caves termino-latéraux sont généralement localisés à la partie moyenne ou proximale du tronc porte extra-hépatique et consiste en une terminaison de celui-ci directement dans la veine cave inférieure. Le SPIH n'est pas visible (**illustration 13**).

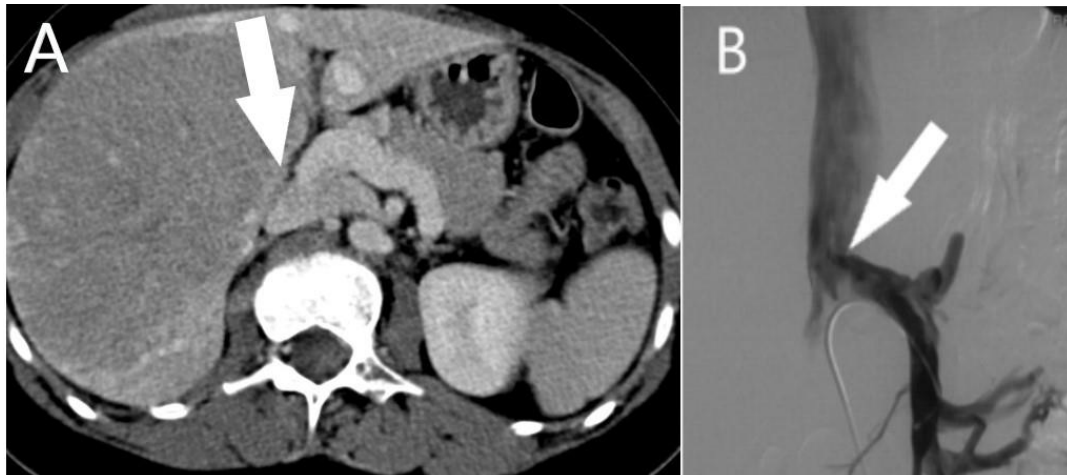


Illustration 13 : Coupe axiale scanographique au temps portal (A) et cliché d'angiographie veineuse de face (B) montrant un shunt porto-cave termino-latéral (flèche) faisant communiquer la veine cave inférieure et le tronc porte chez une fille de 12 ans. En B, le cathéter est positionné dans la veine mésentérique inférieure par un abord initial veineux fémoral droit, il chemine ensuite par la veine cave inférieure, puis directement dans le tronc porte au travers du shunt. Notez l'absence de système porte intra-hépatique.

Les shunts porto-caves latéro-latéraux sont généralement localisés à la partie terminale du tronc porte, au niveau de sa bifurcation. La bifurcation portale prend généralement une forme de dilatation ectasique au niveau de la communication avec la veine cave inférieure. Le système porte intra-hépatique est le plus souvent très hypoplasique voire non visible (**illustration 14**).



Illustration 14. Découverte fortuite d'un shunt porto-cave latéro-latéral au décours d'un bilan de masse abdominale. A) Coupe axiale scanographique du nodule (tête de flèche) se révélant être un adénome. B) Coupes axiale scanographique au temps portal montrant une large fistule (flèche)

drainant le tronc porte directement dans la veine cave inférieure. C) Reconstruction scanographique sagittale oblique en « maximum intensity projection ». Notez la forme anévrysmale du shunt et la faible visibilité du système porte intra-hépatique.

Les PCS en forme de H sont difficiles à représenter en imagerie et sont souvent des constatations opératoires d'un petit vaisseau linéaire tendu entre la bifurcation portale et la veine cave inférieure, d'où la forme en H.

La distinction entre les différentes formes de PCS peut être difficile en imagerie non invasive. L'angiographie avec test d'occlusion permet de rechercher un réseau porte intra-hépatique ectopique ou hypoplasique (23).

1-9-5 – Imagerie des shunts porto-systémiques extra-hépatiques (type I de la classification de Bicêtre)

Les shunts porto-systémiques extra-hépatiques correspondent à une communication anormale entre un vaisseau afférent du tronc porte avec un vaisseau systémique, le plus souvent la partie inférieure de la veine cave inférieure en dessous de l'abouchement des veines rénales ou l'une de ses afférences (veines rénales, gonadiques, iliaques, lombaires). Le système porte intra-hépatique est souvent hypoplasique voire non visible, la veinographie avec test d'occlusion est alors souvent utile pour le mettre en évidence (**illustration 15**).

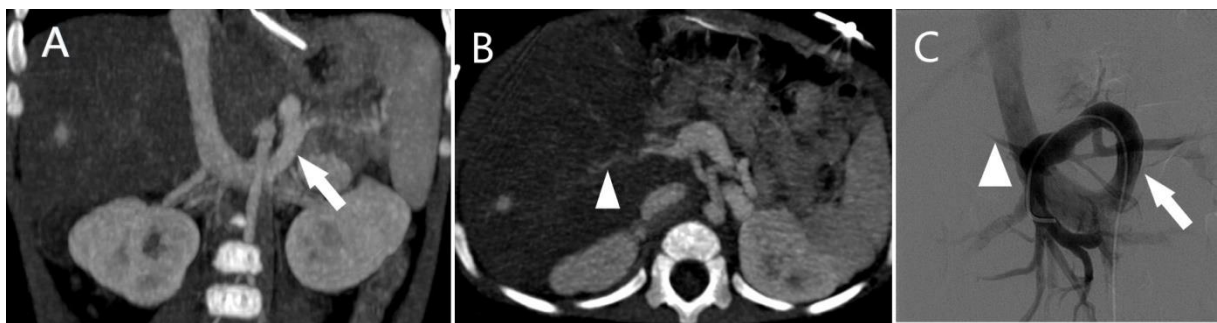


Illustration 15. Exemple de shunt porto-systémique extra-hépatique chez une patiente de 18 mois (patient n°9 de l'étude). A et B) coupes scanographiques axiale et coronale au temps portal, C) veinographie de face. La fistule consiste en un long vaisseau anormal (flèche) tendu entre le

confluent spléno-mésaraïque et la veine rénale gauche qui est élargie. Notez le tronc porte intra-hépatique hypoplasique (tête de flèche).

2- Prise en charge des FPSC

2-1-Généralités

La découverte d'un shunt porto-systémique chez l'enfant doit, comme chez l'adulte, faire rechercher une étiologie primaire d'hypertension portale avant de le considérer comme primaire. *Knisely* reporte par exemple un ductus venosus persistant consécutif à une cirrhose néonatale sur hémochromatose (63), à ne pas considérer donc *stricto sensu* comme malformatif.

L'examen clinique s'attachera en particulier à rechercher des maladies associées ou des signes de complications liées à la FPSC : syndrome malformatif ; troubles de la croissance ; hépatosplénomégalie ; signes d'insuffisance hépatique tels qu'ictère, saignements, encéphalopathie ; hémangiomes cutanés.

Le bilan biologique recherchera en particulier des anomalies de la biologie hépatique, une hyper-ammoniémie, des troubles de la coagulation, une hypoglycémie.

2-2 Indications de fermeture

En l'absence de complications menaçant le pronostic vital, la fermeture des FPSC doit être considérée seulement après l'âge d'un an et cela pour deux raisons. Tout d'abord, la majorité des shunts porto-systémiques intra-hépatiques se ferme spontanément durant la première année de vie (46,64). Des cas de fermeture spontanée de shunts porto-caves latéro-latéraux ont aussi été rapportés (46,65). Deuxièmement, une potentielle prise en charge lourde chirurgicale comme

radiologique interventionnelle s'envisage plus sereinement passée la période néonatale dans la plupart des cas.

Selon la plupart des auteurs, toute FPSC symptomatique devrait être traitée (21,23,32,42).

La fermeture préventive des FPSC non compliquées est encore débattue. Les arguments en faveur d'une fermeture préventive sont le risque d'apparition tardive de troubles sévères de la vascularisation pulmonaire telles que le syndrome porto-pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire chez une FPSC non traitée. En effet, la régression de l'hypertension artérielle pulmonaire est rarement obtenue même après fermeture du shunt. Par ailleurs, des niveaux sanguins élevés de manganèse et d'ammonium consécutifs au shunt hépatique sont responsables d'encéphalopathie hépatique pouvant rester longtemps asymptomatique ou sous diagnostiquée, avec des effets potentiellement délétères sur le cerveau en développement (21,66).

2-3 Techniques de fermeture

2-3-1 Choix de la technique

Le seul traitement curatif des FPSC et de leurs complications est la fermeture de celles-ci. Les techniques disponibles pour la fermeture des FPSC sont chirurgicales (ligature de la FPSC, voire transplantation hépatique) et radiologique interventionnelle vasculaire (embolisation, angioplastie avec stent).

Si le choix de la technique dépend souvent des disponibilités et expériences personnelles des équipes, un principe général peut toutefois être formulé : quand elle est disponible et sûre, la technique la moins invasive devrait être employée.

2-3-2 Techniques chirurgicales

Avant le développement de la radiologie interventionnelle, l'approche chirurgicale était le seul traitement disponible des FPSC (67).

En l'absence congénitale totale de tronc porte intra-hépatique, soit historiquement les FPSC de type I dans la classification de *Morgan et Superina* (4), le traitement de référence est la transplantation hépatique (42). *Blanc et al* ont par exemple montré que des patients classifiés comme tels pouvaient parfois bénéficier d'une approche conservatrice, notamment car le tronc porte peut être extrêmement hypoplasique ou ectopique et considéré à tort comme absent (22).

En cas de tumeur maligne associée à la FPSC ou de pathologie associée évoluant rapidement vers la cirrhose (atrésie des voies biliaires par exemple), la transplantation reste le traitement de référence (36).

L'approche conservatrice vise à restaurer une circulation portale physiologique via la ligature de la FPSC. Cette ligature peut se faire en chirurgie ouverte, comme sous coelioscopie (68).

L'un des obstacles de l'approche conservatrice est la potentielle hypertension portale induite par la fermeture du shunt, en particulier si l'ensemble de la circulation splanchnique est brusquement détournée vers un tronc porte hypoplasique. Des auteurs ont donc proposé des fermetures en plusieurs étapes (20,22) selon l'évaluation directe ou estimée de la pression portale per-opératoire. Le contrôle de la pression portale peut s'effectuer visuellement en évaluant la coloration des viscères lors du clampage, un aspect congestif et bleuté orientant vers une hypertension portale et donc plutôt vers une fermeture en deux étapes. Le contrôle de la pression peut aussi s'effectuer directement par un cathéter de pression introduit dans un vaisseau splanchnique, celui-ci pouvant même être conservé quelques jours en post-opératoire pour dépister une hypertension portale retardée (68). *Matsuura et al* proposent la limite de 25 mmHg de gradient entre la pression portale pré et post-occlusion pour décider de la faisabilité d'une fermeture en un temps, au-delà de ce gradient, une fermeture en deux temps est à envisager (66).

L'autre obstacle de la ligature est qu'elle ne peut traiter les shunts intra-hépatiques car non accessibles au chirurgien. Des résections hépatiques partielles peuvent alors être proposées (69).

L'imagerie joue un rôle incontournable dans la préparation du geste chirurgical, en particulier pour le repérage anatomique. La veinographie portale avec test d'occlusion décrite plus haut permet en plus du repérage anatomique, d'estimer la pression portale pré et post-fermeture de la FPSC (18).

2-3-4 Techniques radiologiques interventionnelles

La première fermeture de FPSC rapportée par voie radiologique interventionnelle a eu lieu en 1993 au Japon (70) chez un patient adulte présentant une encéphalopathie aigüe révélant de multiples fistules intra-hépatiques entre les branches portales et les veines hépatiques (type 3 dans la classification de Bicêtre). Ces fistules avaient alors été embolisées à l'aide de coils en acier inoxydables, en plusieurs étapes, par l'abord chirurgical d'une veine iléo-colique. Le patient avait bénéficié d'une résolution *ad integrum* des symptômes.

Depuis, l'emploi de la radiologie interventionnelle dans la fermeture des FPSC s'est répandu avec des résultats techniques satisfaisants (20,31,71,72). En plus d'être une alternative à la chirurgie, son aspect moins invasif amène à la considérer comme traitement de 1^{ère} ligne, d'autant plus que l'embolisation peut parfois avoir lieu dans le même temps que la veinographie avec test d'occlusion (18).

Plusieurs techniques d'embolisation sont décrites dans la littérature. Les matériels d'embolisations sont divers (angioplastie avec stent, embolisation avec différents agents tels que les coils, les plugs) et parfois utilisés en combinaison (73). Différentes voies d'abord vasculaires sont aussi décrites (transhépatique, transfémorale, transjugulaire, trans-iléocolique) et parfois utilisées en combinaison.

Comme en chirurgie, un obstacle majeur est la survenue potentielle d'une hypertension portale dans les suites de la fermeture de la FPSC. Des techniques d'embolisation en deux temps ont donc été proposées (73,74). Certains auteurs utilisent un monitoring de la pression portale per-procédure, d'autres s'assurent de la bonne ré-expansion du système portal intra-hépatique per-procédure.

Un deuxième obstacle est d'assurer la stabilité du matériel d'embolisation, notamment en cas de shunt trop court, ne permettant pas le déploiement, ou trop large avec risque de migration.

3 - Objectif de notre étude

La littérature concernant le traitement endovasculaire des FPSC reste pauvre. Certains centres considèrent que la présence d'un système portal intra-hépatique et/ou d'un tronc porte hypoplasiques et d'un gradient élevé de pression portale durant le test d'occlusion (gradient > 10 mm Hg entre la pression avant et après occlusion) est une indication de fermeture en deux temps (74–76). Nous rapportons notre expérience dans la prise en charge des fermetures par radiologie interventionnelle des FPSC dans une cohorte de patients pédiatriques.

Matériels et méthodes

1- Description de l'étude

Il s'agit d'une analyse rétrospective de la prise en charge d'une cohorte de patients pédiatriques adressés pour fermeture FPSC par radiologie interventionnelle.

2- Population de l'étude

Après obtention de l'accord du comité de protection des patients, une analyse de 123 patients adressés à l'hôpital Bicêtre et présentant une FPSC a été réalisée du 1^{er} janvier 1996 au 31 décembre 2019. Nous avons inclus tous les patients ayant eu au moins une tentative d'embolisation de leur FPSC par radiologie interventionnelle.

Dans notre centre, un accord multidisciplinaire convenait que les FPSC porto-caves (type I de la classification de Bicêtre) n'étaient pas indiquées à une fermeture endovasculaire. En effet, il s'agit de fistules de taille insuffisante pour y placer un dispositif de fermeture de façon sûre. Ces patients étaient adressés pour fermeture chirurgicale en 1 ou 2 étapes.

Les autres types de shunts étaient tous considérés comme potentiellement redevables d'une fermeture endovasculaire. Le choix final de la technique de fermeture était le fruit d'un consensus multi-disciplinaire impliquant au minimum un radiologue spécialisé en pédiatrie et en radiologie interventionnelle, un hépato-gastro-entérologue spécialisé en pédiatrie, un chirurgien viscéral spécialisé en pédiatrie et un anesthésiste-réanimateur spécialisé en pédiatrie. Cinq de ces patients ont déjà été rapportés dans un article original (21), décrivant les symptômes pré-fermeture et leur évolution après occlusion, sans les détails sur leur procédure d'embolisation et sont mentionnées par un astérisque (*) dans les tableaux 1,2 et 3.

3- Données clinico-biologiques

L'ensemble des dossiers informatiques était analysé de façon rétrospective. Le sexe des patients, l'âge au diagnostic, l'âge lors de la fermeture, les circonstances cliniques à la découverte de la FPSC, les maladies associées à la FPSC, les données biologiques sanguines avant et après fermeture, les complications liées à la FPSC, l'évolution des complications après fermeture étaient collectés.

Les maladies associées à la FPSC comprenaient les malformations, syndromes ou maladies pour lesquelles un lien avec les FPSC était connu ou la présence associée d'une malformation ou maladie rare.

Les données biologiques recueillies étaient la biologie hépatique, l'ammoniémie, le taux d'acides biliaires sanguins, la glycémie, le bilan d'hémostase lors du diagnostic et après fermeture.

Les complications liées à la FPSC étaient la présence d'anomalies cliniques ou biologiques directement imputables à la FPSC. Elles comprenaient le syndrome hépato-pulmonaire, l'hypertension porto-pulmonaire, l'encéphalopathie hépatique, les nodules hépatiques (autres qu'hémangiome), l'hyper-ammoniémie, la cholestase hépatique. Ces complications pouvaient aussi comprendre des événements cliniques imputables aux FPSC moins classiques mais régressifs après la fermeture des FPSC.

4- Données d'imagerie non interventionnelle

L'ensemble des examens d'imagerie en coupes (IRM et scanner) et des échographies pré et post-procédure étaient relus. La forme anatomique de la FPSC était collectée et classée selon la classification de Bicêtre : ductus venosus persistant, FPSC porto-hépatique, FPSC extra-hépatique. Plusieurs types de shunt pouvaient coexister chez le même patient. Le caractère unique ou multiple de la fistule était collecté.

Les diamètres maximaux des FPSC en pré-opératoire étaient relevés sur l'imagerie en coupe la plus proche de la procédure.

L'aspect du système porte intra-hépatique était collecté et classé selon son aspect « normal », « hypoplasique », « non visible » avant, puis à distance de la procédure.

La présence de nodule avant procédure était collectée, ainsi que son évolution après procédure.

L'apparition de signes d'hypertension portale en post-procédure était collectée (splénomégalie, ascite, voies de dérivations porto-systémiques) ainsi que son caractère persistant ou temporaire.

L'apparition d'une nouvelle fistule en post-procédure et son évolution dans le temps étaient collectées.

Nous avons aussi collecté, lorsque disponibles, les estimations de la dureté hépatique et splénique en kilopascal (kPa), réalisées à partir du module d'élastographie Shearwave™, abrégé SWE™ (SuperSonic Imagine, Aix-en-Provence, France). Ces données étaient collectées à 3 moments distincts : avant procédure, dans les jours suivant la procédure (J1, J3 et J6), à distance de la procédure. Cette modalité d'échographie n'était pas disponible au début de l'étude.

5- Données des procédures interventionnelles

L'ensemble des procédures d'embolisation et des angiographies a été revu de façon rétrospective.

L'ensemble des procédures était réalisé sous anesthésie générale sauf chez 3 patients pour qui l'anesthésie générale a été contre-indiquée par l'hypertension pulmonaire sévère. Ces 3 patients ont bénéficié d'une sédation légère et d'une hypnose conversationnelle, associée à une anesthésie locale au point de ponction (**illustration 16**).



Illustration 16. Procédure réalisée sous hypnose chez un patient de 16 ans (patient n°24) présentant une hypertension porto-pulmonaire sévère contre-indiquant l'anesthésie générale. Une séance d'hypnothérapie avait été réalisée au préalable de l'opération par le praticien exerçant l'hypnose (en tablier rouge et blanc sur la photographie) pour s'assurer de la susceptibilité du patient à cette pratique.

L'accès vasculaire choisi pour aborder la FPSC était collecté. Plusieurs abords veineux étaient possibles : fémoral, jugulaire interne, d'une branche portale par une ponction trans-hépatique.

Une fois la ponction veineuse réalisée, un désilet était inséré en utilisant la méthode de Seldinger. Le diamètre du désilet était choisi en fonction de la taille du ballon d'occlusion et de la taille prévue du matériel d'embolisation, tout en prenant en compte la taille des vaisseaux des patients, notamment nouveaux-nés (nos diamètres allaient de 4 à 9 French).

Un guide était ensuite introduit jusque dans le shunt, par guidage fluoroscopique (toujours) et échographique (quand disponible) en temps réel. Un cathéter était ensuite introduit dans la fistule le long du guide.

Une veinographie splanchnique était réalisée de face, une fois le cathéter placé dans la veine mésentérique supérieure ou la veine splénique. Son analyse, en complément éventuel du repérage par échographie, permettait de choisir la position idéale pour le ballon d'occlusion (**illustration 9**).

Un test d'occlusion était alors réalisé par un ballon d'occlusion de type LeMaitre over-the-wire embolectomy catheter (LeMaitre Vascular, Burlington, MA, USA) pour des diamètres jusqu'à 13 mm ou un ballon d'occlusion de type Equalizer (Boston scientific, Natick, MA, USA) pour les vaisseaux plus larges. Ces ballons présentent une lumière centrale permettant le passage d'un guide ou de produit de contraste, même lors de l'inflation.

Une fois le ballon gonflé de façon satisfaisante et stable. Une nouvelle veinographie était effectuée, à travers le ballon d'occlusion ou d'un deuxième cathéter. L'aspect du système porte intra-hépatique était collecté (absent, hypoplasique, normal).

La mesure de la pression portale avant et après occlusion était collectée quand disponible. Plus précisément, la mesure de la pression portale nécessitait la présence d'un cathéter supplémentaire et d'un abord vasculaire plus grand ou supplémentaire. Lorsque le système porte intra-hépatique était bien visualisé lors de l'occlusion et que la mise en place du cathéter du pression nécessitait un abord veineux plus large ou supplémentaire, alors la mesure de pression n'était pas systématique, surtout chez les nourrissons.

La taille et le type du matériel d'occlusion était collecté. Le choix de la taille du matériel était estimé à partir du diamètre du vaisseau à occlure mesuré sur l'imagerie pré-opératoire (scanner ou échographie) multiplié par 1.5. Cette mesure était corrélée et confirmée à l'angiographie par la mesure du diamètre du ballon d'occlusion lors de son inflation, une fois le vaisseau parfaitement occlus. Le type de matériel d'occlusion était choisi en fonction de la taille du vaisseau à occlure et aussi en fonction de la limite de la taille de l'abord vasculaire chez les nourrissons. Nous utilisions des coils de petit diamètre ou des plugs d'usage courant : Amplatzer Vascular Plug (AVP) I ou II,

Amplatzer Septal occluder (ASO) (St. Jude Medical, Inc; Minnesota, USA) ou Micro-vascular plug (MVP) (Medtronic; Minneapolis, MN, USA).

Le positionnement adéquat du matériel d'embolisation nécessitait la fermeture complète de la fistule tout en préservant le vaisseau systémique efférent et le système portal. Ce placement était contrôlé en temps réel en utilisant la scopie et l'échographie-doppler permettant une localisation multidimensionnelle avec évaluation hémodynamique. Lorsqu'un cathéter était présent en amont de la fistule, une opacification était aussi réalisée. La stabilité du dispositif d'embolisation était testée en poussant et tirant sur le dispositif, une fois celui-ci déployé, tout en contrôlant sous scopie ou échographie (**illustration 17**).

L'ensemble des complications per-procédure était collecté notamment les migrations de matériel, dissections, échec de pose. Le succès technique était défini comme la mise en place stable du matériel d'embolisation avec réduction significative du flux au travers de la fistule. La persistance d'un discret flux au travers du matériel en post-procédure immédiat n'était pas considérée immédiatement comme un échec car la thrombose pouvait se compléter dans les jours suivants l'intervention.

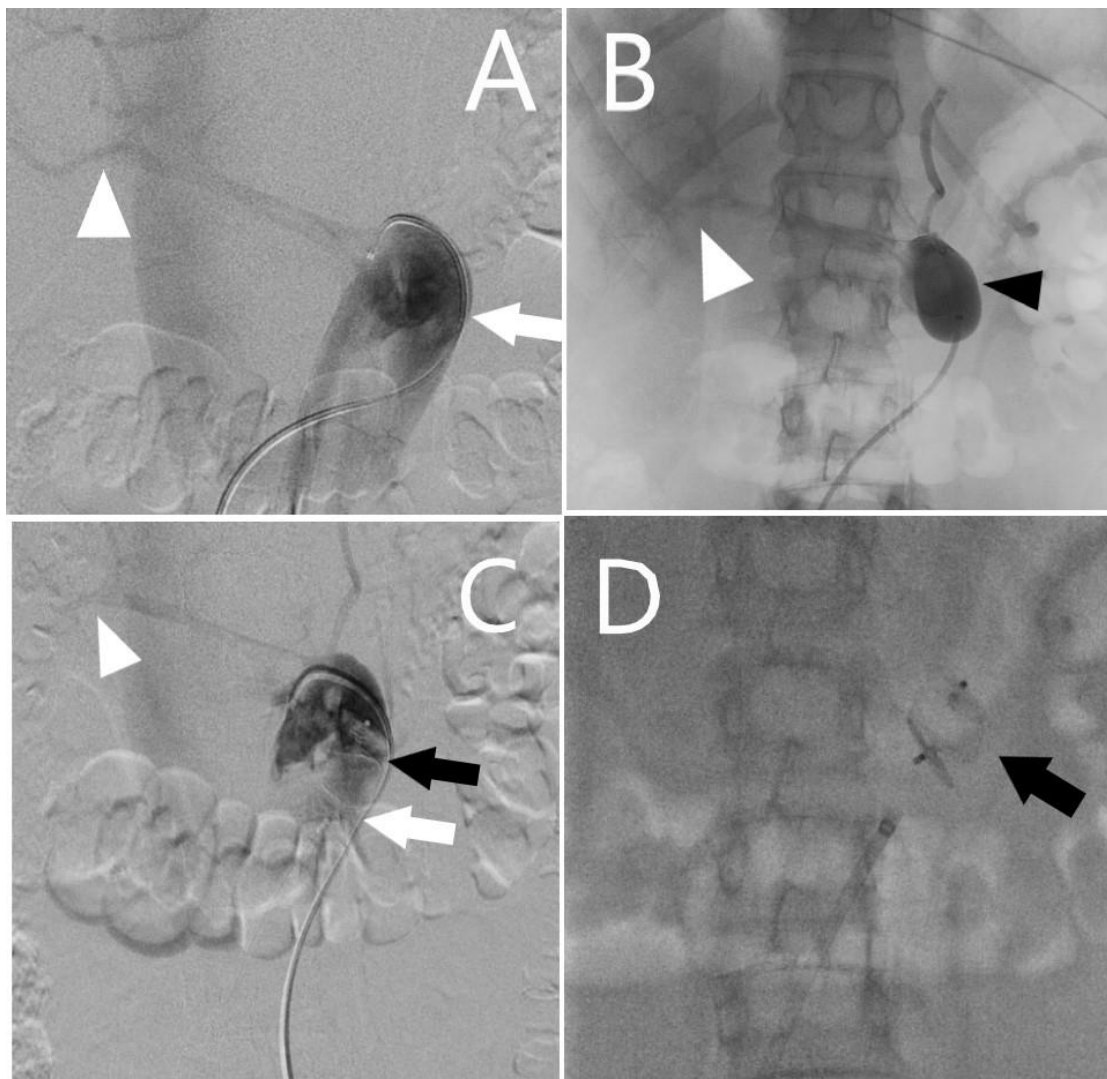


Illustration 17. Exemple de fermeture chez un patient de 15 ans présentant une fistule extra-hépatique entre la veine splénique et la veine rénale gauche (flèche blanche). Le cathéter d'angiographie est introduit par un abord veineux fémoral avec trajet antérograde dans la veine cave inférieure jusqu'à l'abouchement de la veine rénale gauche, puis par un trajet rétrograde dans la veine rénale gauche jusqu'au shunt, l'extrémité du cathéter est finalement laissée dans la partie ascendante de la boucle malformative. Une veinographie est alors réalisée (A) avec une hypoplasie notable du tronc porte et du système porte intra-hépatique (tête de flèche blanche) et un détournement du flux splanchnique vers la veine cave inférieure. En B, un ballon d'occlusion est placé dans la portion descendante de la fistule par le même trajet puis gonflé et une veinographie est réalisée en injectant directement au travers du ballon. Le système porte intra-hépatique (tête

de flèche blanche) est hypoplasique mais plus visible qu'en A. En C, un plug (Amplatzer Vascular Plug II™) est déployé dans la portion descendante de la fistule en amont de la veine rénale gauche (flèche noire), une veinographie est réalisée dans le même temps au travers d'un cathéter laissé en place dans la veine splénique et montre une diminution significative du flux au travers la fistule. Dans cette configuration, il est possible d'utiliser le cathéter pour mesurer la pression portale. En D, le cathéter d'opacification est retiré, la gaine de déploiement du plug est prudemment retirée après avoir testé la stabilité du plug par des mouvements de traction et largué la prothèse.

L'ensemble des patients ont reçu une anticoagulation pendant et après la procédure. D'une manière générale, une injection d'héparine non fractionnée (HNF) en intraveineux direct à la dose de 50 UI/kg était réalisée juste avant la pose du matériel d'embolisation puis 2 heures après la fin de la procédure à la dose de 100 UI/kg. Le jour suivant, une héparinothérapie à dose isocoagulante par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) était utilisée pendant une semaine en prophylaxie des thromboses du système porte. Cette anticoagulation passait à dose hypocoagulante en cas de thrombose extensive décelée sur les contrôles échographiques et était poursuivie alors pour une durée d'un mois.

Dans les suites immédiates du geste interventionnel, les patients étaient adressés pour surveillance en unité de soins intensifs pour au moins 24 heures et en l'absence de complications étaient ensuite transférés en unité de soins classique (service d'hépatologie pédiatrique le plus souvent). Deux heures après la procédure, une radiographie de l'abdomen de face sans préparation était réalisée au lit du patient pour s'assurer de l'absence de migration du dispositif d'embolisation. Des contrôles par échographie-doppler abdominale étaient réalisés à J1, J3 et J6.

Les patients étaient déclarés sortants après quelques jours d'hospitalisation permettant de s'assurer de la bonne tolérance clinique du geste et de l'absence de complications immédiates.

6- Suivi des patients en post-procédure

Les patients bénéficiaient d'un suivi rapproché en post-procédure, consistant en une consultation avec l'hépatogastro-entérologue dans notre centre associée à une échographie-doppler hépatique et un bilan sanguin à 1 mois, 6 mois puis annuel. Ces consultations étaient l'occasion d'un bilan de l'évolution clinico-biologique des complications liées aux FPSC ainsi que du suivi par imagerie de la fermeture de la fistule, de l'expansion du système porte intra-hépatique, de l'évolution éventuelle des nodules. Ces consultations permettaient aussi le suivi des éventuelles complications post-procédure comme les thromboses, l'apparition d'une hypertension portale et les éventuelles migrations. Le suivi était également l'occasion de révéler et de suivre des nouvelles fistules apparues en post-procédure.

Lorsqu'une nouvelle fistule était mise en évidence ou si la fermeture était jugée incomplète, une nouvelle réunion multidisciplinaire statuait sur l'opportunité d'une nouvelle procédure interventionnelle, d'une fermeture par technique chirurgicale ou d'une surveillance active.

7- Analyse statistique

Les résultats numériques ont été décrits en moyenne [\pm écart-type] et en médiane [1er quartile -3ème quartile], en fonction de la distribution normale ou non de la variable. Les données ont été recueillies sur le logiciel Excel®. La base de données a été anonymisée.

Résultats

1- Population

Quarante-et-un patients ont été inclus. Ces patients ont été pris en charge entre le 1er janvier 1996 et le 31 décembre 2019 à l'hôpital Bicêtre. Vingt-et-un étaient des garçons.

Douze ont été dépistés en anténatal. Chez les 27 patients restants, l'âge moyen au diagnostic était de 5,5 ans [$\pm 5,9$], l'âge médian était de 2 ans [0.08-11], l'âge minimum au diagnostic était le jour de la naissance et l'âge maximum de 17 ans. Pour 2 patients, l'âge au diagnostic n'était pas connu.

L'âge moyen lors de la première procédure était de 6.4 ans [± 5.7], l'âge médian était de 3.2 ans [1.6-10.9]. L'âge minimum lors de la première procédure était de 13 jours et l'âge maximum était de 17.6 ans.

Comme mentionné plus tôt, les procédures interventionnelles ont été réalisées sous anesthésie générale chez 38 patients. Trois patients ayant une contre-indication à l'anesthésie générale en raison d'une hypertension pulmonaire sévère ont bénéficié d'hypnose médicale durant la procédure associée à une anesthésie locale au point de ponction.

2- Circonstances de découverte des FPSC, maladies associées et complications liées aux FPSC

L'ensemble des circonstances de découverte des FPSC, des maladies associées et des complications liées à la FPSC et en fonction du type anatomique est mentionné dans les tableaux 1,2 et 3.

2-1- Circonstances de découverte des FPSC

Chez 12 patients, le diagnostic a été posé par échographie anténatale.

Chez 9 patients, une anomalie du bilan biologique sanguin ou urinaire a mené à la découverte d'une FPSC par imagerie. Parmi ces 9 patients, 3 présentaient des troubles de la coagulation, 5 des troubles du bilan hépatique (cytolyse, cholestase ou hyper-ammonniémie). De façon plus rare, chez un patient, une protéinurie a mené à la découverte d'une FPSC.

Chez 4 patients, une FPSC a été révélée lors de l'exploration d'une cardiopathie ou d'une décompensation cardiaque.

Chez 3 patients, un bilan d'hypoxémie chronique secondaire à un syndrome hépato-pulmonaire a révélé une FPSC.

Chez 3 patients, la découverte d'une encéphalopathie hépatique a révélé la présence d'une FPSC.

Chez 2 patients, la découverte d'une hypertension artérielle pulmonaire a fait découvrir la présence d'une FPSC, ces patients étaient plus âgés que la moyenne (14 et 17 ans). Il s'agissait d'hypertensions porto-pulmonaires.

2-2- Maladies ou syndromes associés aux FPSC

Chez 16 patients, laFPSC était isolée. Les 25 patients restants (61%) présentaient une maladie ou un syndrome associé à la présence d'une FPSC.

Six patients (14.6%) présentaient un syndrome d'hétérotaxie gauche. Cinq de ces patients présentaient au moins une FPSC de forme extra-hépatique. Chez les patients présentant une FPSC extra-hépatique, la proportion de patients présentant une hétérotaxie gauche était de 5 patients sur 15 soit 33%.

Six patients (14.6%) présentaient une malformation cardiaque congénitale (communication inter-auriculaire, communication inter-ventriculaire, transposition des gros vaisseaux, ventricule unique). L'ensemble de ces patients présentaient au moins une FPSC de forme extra-hépatique. Chez les patients présentant une FPSC extra-hépatique, la proportion de patients présentant une

malformation cardiaque congénitale était de 5 patients sur 15 soit 33% et 2 d'entre eux présentaient une hétérotaxie gauche.

Cinq patients (12%) présentaient des hémangiomes hépatiques.

Deux patients présentaient une hémangiomatose cutanée. Un patient présentait une hémangiomatose cutanée et hépatique. Les autres anomalies associées figurent dans les tableaux 1, 2 et 3.

2-3- Complications liées aux FPSC

Trois patients (7.3%) ne présentaient pas de complications liées à leur FPSC et ont donc été embolisés de façon préventive.

Onze patients (27%) présentaient un nodule hépatique (autres qu'un angiome) imputable à la présence d'une FPSC. Chez 2 patients, les nodules se sont révélés être des hyperplasies nodulaires focales après analyse histologique. Cette analyse histologique n'a pas été réalisée chez l'ensemble des patients.

Huit patients (19.5%) présentaient une encéphalopathie hépatique.

Sept patients (14.6%) présentaient une hypertension porto-pulmonaire.

Trois patients (7.3%) présentaient un syndrome hépato-pulmonaire.

Trois patients (7.3%) ont présenté une insuffisance cardiaque néonatale.

Vingt-sept patients (65,7%) présentaient au moins une anomalie du bilan biologique sanguin (cholestase, cytolyse, hypoglycémie ou hyperammoniémie). L'hyperammoniémie était l'anomalie biologique la plus souvent retrouvée chez 22 patients (53.7%).

L'ensemble des résultats sont mentionnés dans les tableaux 1,2 et 3.

3- Données d'imagerie non interventionnelles et constitution des groupes

L'imagerie pré-opératoire permettait de classer les FPSC selon la classification de Bicêtre. 15 patients (36.6%) présentaient un shunt porto-systémique de forme extra-hépatique. Neuf patients (22%) présentaient un ductus venosus persistant, parmi ces 9 patients, 3 présentaient aussi un shunt porto-systémique intra-hépatique, ces patients apparaissent dans le groupe « ductus venosus ». Dix-sept patients (41.5%) présentaient un ou plusieurs shunts porto-systémiques intra-hépatiques.

Parmi les shunts extra-hépatiques, 3 formes de fistule ont été mises en évidence. La fistule pouvait prendre une forme « spléno-mésentérico-rénale » avec une large fistule en arc de cercle unissant le confluent spléno-mésentérique à la veine rénale gauche ou droite ; cette forme était la plus fréquemment retrouvée (**illustration 15**). La fistule pouvait prendre une forme « mésentérico-iliaque » avec une communication entre la veine mésentérique inférieure et la veine iliaque interne (patient 11 présenté en **illustration 18** et patient 14). La fistule pouvait prendre une forme mésentérico-atriale avec un vaisseau vertical tendu entre l'oreillette droite et le confluent spléno-mésentérique (patient 10 présenté en **illustration 19**). Ces formes sont rappelées dans la colonne « anatomie » du tableau 1 présentant les détails sur les FPSC extra-hépatiques.

Le diamètre moyen des FPSC était de 12 mm [± 5 mm].

4- Analyse de la prise en charge des FPSC extra-hépatiques

Parmi les 15 patients présentant une FPSC extra-hépatique, 8 étaient des garçons. L'âge moyen était de 5.1 ans [± 6.3]. Les formes anatomiques ont été rappelées dans le paragraphe précédent.

Les pressions portales avant et pendant le test d'occlusion ont été enregistrées chez 4 patients, elles n'ont pas modifié la prise en charge.

Les 2 patients présentant un shunt entre la veine mésentérique inférieure et une veine iliaque ont bénéficié d'un abord veineux transjugulaire. Chez ces patients, le flux portal intra-hépatique est redevenu physiologique avec expansion des veines portes hypoplasiques dans les quelques jours suivant la procédure.

A l'exception du patient 10 qui a été abordé en transjugulaire, l'ensemble des patients présentant une fistule spléno-rénale a eu un abord veineux transfémoral.

La prise en charge du patient 11 est présentée en illustration 19.

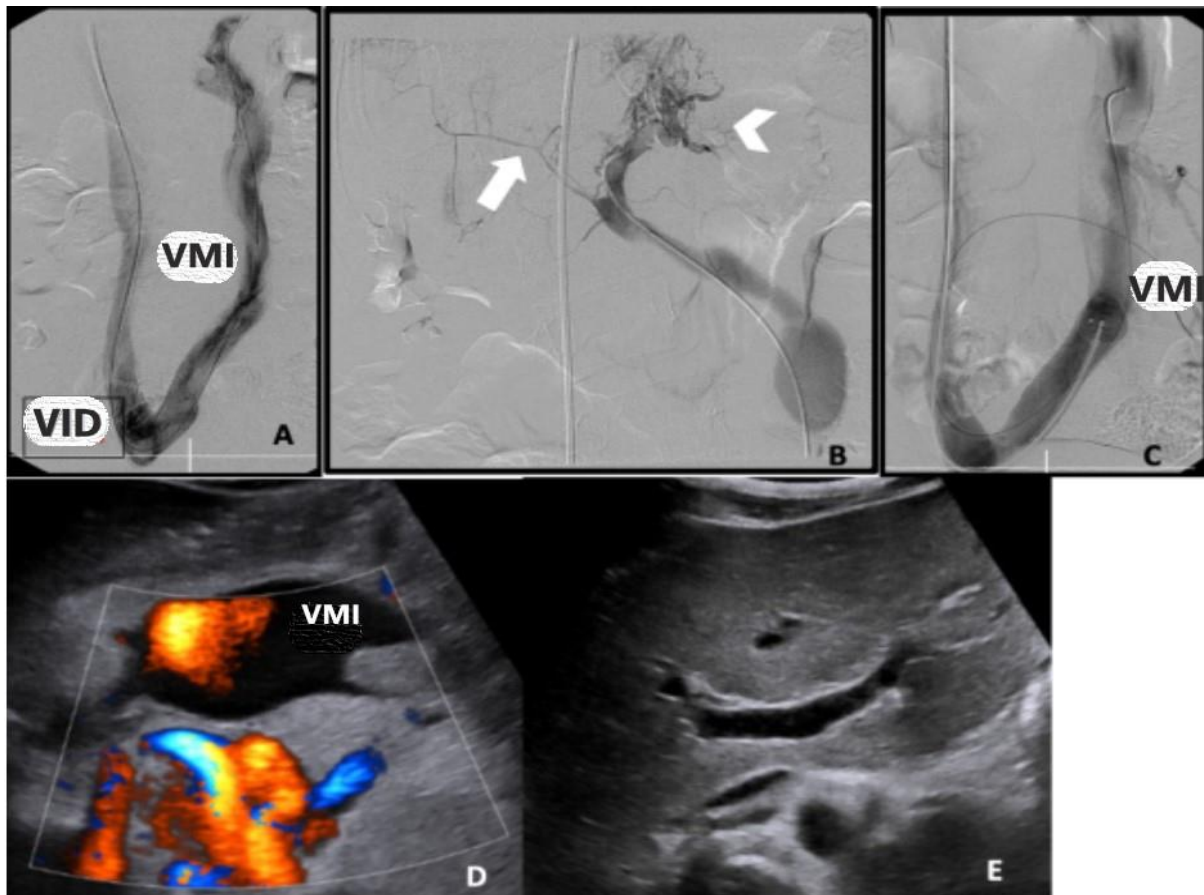


Illustration 18. Prise en charge du patient 11 : FPSC extra-hépatique consistant en une veine mésentérique inférieure (VMI) élargie se drainant dans la veine iliaque interne droite (VID) découvert lors du bilan d'un trouble de l'hémostase chez un patient de 14 ans porteur d'un syndrome de Protée. En A, une veinographie est réalisée à l'aide d'un cathéter placé dans la veine mésentérique inférieure dans sa portion proche du confluent spléno-mésaraïque. Le cathéter a été introduit par abord transjugulaire, descendu dans la veine cave inférieure puis la veine iliaque droite puis introduit après un angle aigu au travers de la communication avec la veine mésentérique inférieure. L'opacification montre l'absence notable de flux veineux portal hépatique. En B, le ballon d'occlusion est placé puis gonflé dans la partie initiale de la VMI. On note l'apparition d'une opacification portale intra-hépatique par un tronc porte hypoplasique (flèche) et l'apparition d'une congestion des veines gastriques gauches (tête de flèche). En C, un plug de type Amplatzer Septal Occluder de 16 mm est déployé dans la partie moyenne de la VMI. En D, le contrôle par écho-doppler réalisé à 3 jours montre un thrombus de la partie médiane de la VMI au

contact du plug et l'absence de flux de part et d'autre du dispositif. En E, le contrôle échographique à 2 ans de l'occlusion montre la normalisation du système porte intra-hépatique avec une bifurcation portale de bon calibre.

Le patient 10 présentait deux fistules extra-hépatiques qui ont été fermées lors de deux procédures distinctes. La première tentative en période néonatale s'est compliquée d'une dissection de la fistule mésentérico-spléno-rénale lors de son cathétérisme motivant l'arrêt de la procédure. Cette dissection traumatique a permis la fermeture définitive de la fistule spléno-rénale. Dans un deuxième temps, à l'âge de 5 ans, ce patient a bénéficié de la fermeture de son shunt entre le tronc spléno-mésaraïque et l'oreille droite par un plug AVP II de 14 mm. Le système porte intra-hépatique s'est normalisé en post-procédure (**illustration 19**).

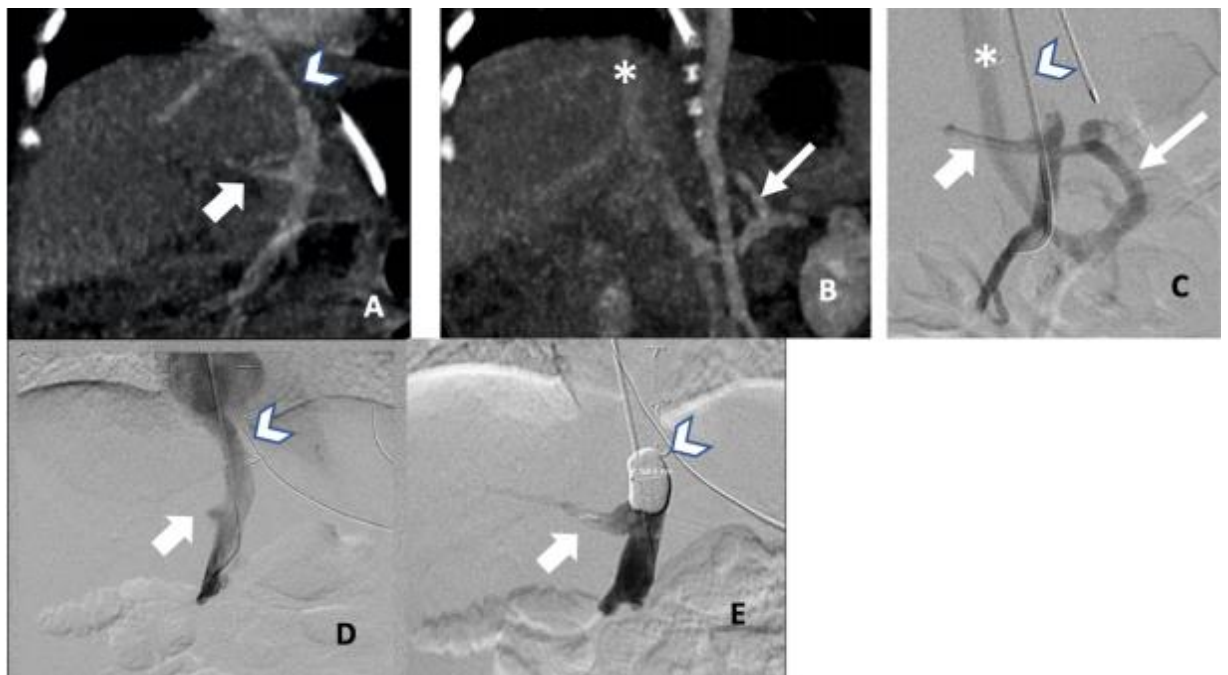


Illustration 19. Association de 2 FPSC extra-hépatiques chez une fille de 1 mois (patient 10) diagnostiquée dans le cadre d'un bilan malformatif. A et B sont des coupes coronales de scanner injecté à la phase portale. En A, la première FPSC consiste en un shunt entre le confluent spléno-mésaraïque et l'oreillette droite par un vaisseau malformatif vertical (tête de flèche), la veine porte (flèche) est très hypoplasique. En B, le deuxième shunt consiste en large vaisseau

malformatif en forme d'arc (flèche) entre le confluent spléno-mésaraïque et la veine rénale gauche, la veine cave inférieure est signalée par un astérisque. En C, une angiographie à un mois de vie est réalisée par abord transjugulaire, le cathéter d'opacification est placé dans la veine mésentérique supérieure au travers du premier shunt. La première FPSC est occluse par un ballonnet d'occlusion. On note l'aspect hypoplasique du tronc porte (flèche épaisse) et l'absence d'opacification portale intra-hépatique et le drainage complet de la circulation splanchnique dans la veine cave inférieure (astérisque) via la 2^{ème} FPSC entre le tronc spléno-mésaraïque et la veine rénale gauche. Lors du cathétérisme de la deuxième FPSC, nous avons disséqué de façon accidentelle celle-ci, avec occlusion définitive. Nous avons alors arrêté la première procédure afin de limiter le risque théorique de saignement par la veine disséquée et d'hypertension portale en cas d'occlusion des 2 shunts. En D, la deuxième procédure a été réalisée à l'âge de 5 ans. L'angiographie diagnostique est réalisée par un cathéter placé dans la veine mésentérique supérieure par abord transjugulaire puis au travers de la 1^{ère} FPSC (tête de flèche). Le tronc porte (flèche épaisse) est encore franchement hypoplasique. En E, le test d'occlusion est réalisé avec un ballon gonflé dans la 1^{ère} FPSC et permet une meilleure visibilité du tronc porte (flèche épaisse). L'embolisation de la 1^{ère} FPSC a finalement été réalisée par la pose d'un plug de type AVP II et a permis une restauration d'un flux portal normal.

Chez le patient 8, des shunts porto-hépatiques ont été mis en évidence durant le test d'occlusion mais n'ont plus été visibles lors du suivi après embolisation de la fistule principale.

Les matériels d'occlusion utilisés étaient le plus souvent des plugs AVP II, ASO ou MVP. Nous avons utilisé des coils chez un patient.

Un thrombus extensif a été noté chez 3 patients qui ont reçu une anticoagulation curative pendant 1 mois sans thrombose résiduelle en dehors de la FPSC embolisée.

L'occlusion complète des FPSC était obtenue entre 0 et 5 jours après l'embolisation sauf chez le patient 8. Celui-ci présentait la persistance d'un flux le long de son plug AVP II 1 an après le geste malgré la bonne expansion du système portal intra-hépatique.

Les détails des patients du groupe « FPSC extra-hépatique » sont rapportés dans le tableau 1.

5- Analyse de la prise en charge des Ductus Venosus Persistants

Parmi les 9 patients présentant un PDV, 6 étaient des garçons. L'âge moyen était de 6.8 ans [± 6.6]. L'embolisation a été réalisée entre 1.9 et 2.5 ans lorsque le diagnostic était précoce et entre 13.2 et 16.3 ans lorsque le diagnostic était plus tardif.

L'ensemble des patients ont bénéficié d'un abord veineux transjugulaire, le cathétérisme du PDV était ensuite réalisé par guidage fluroscopique et échographique.

Chez l'ensemble des patients, le système portal intra-hépatique était hypoplasique.

Chez 2 patients, des shunts porto-hépatiques ont été mis en évidence lors du test d'occlusion.

Le guidage échographique en temps réel nous permettait de placer le matériel d'embolisation dans le PDV en prenant soin de préserver la branche portale gauche, la veine hépatique gauche et la veine cave inférieure.

Les pressions portales avant et pendant le test d'occlusion ont été enregistrées chez 2 patients, elles n'ont pas modifié la prise en charge.

Chez l'ensemble des patients présentant un PDV, un plug a été utilisé (AVP II dans 7 patients)

Chez 6 patients, le PDV présentait un rétrécissement de sa lumière dans sa portion distale, cette particularité anatomique permettait d'assurer un déploiement du plug en amont du rétrécissement en limitant mécaniquement le risque de migration du plug.

Toujours dans l'esprit d'éviter une migration du matériel dans la circulation systémique, nous préférons placer le plug dans la portion du PDV la plus proche de la branche portale plutôt que dans la portion distale proche de la veine hépatique gauche ou de la veine cave inférieure. Une fois déployé, nous testons la stabilité du plug en tirant dessus sous contrôle fluoroscopique et échographique (**illustration 20**).

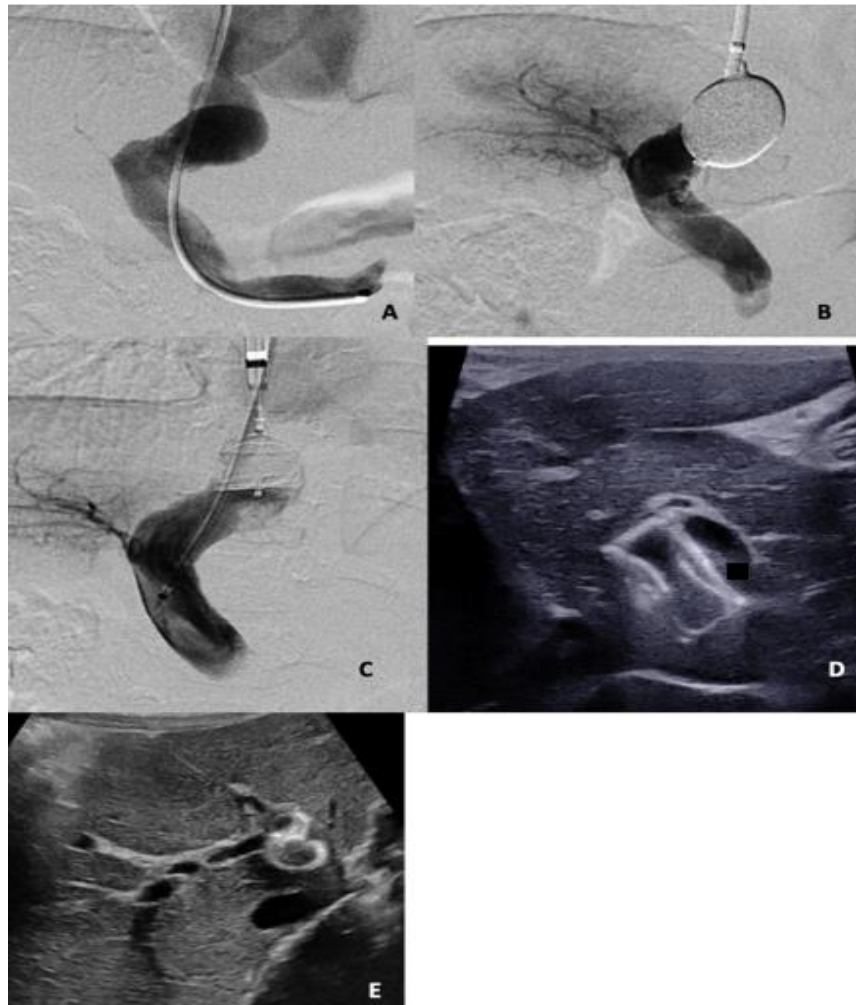


Illustration 20. Embolisation d'un ductus venosus persistant chez un garçon de 2 ans (patient 18). En A, une portographie est réalisée au travers d'un cathéter placé dans la veine splénique en utilisant un abord transjugulaire puis en passant directement au travers du ductus venosus qui communique largement avec la branche portale gauche. Le tronc porte et la branche portale gauche sont élargis, contrastant avec la branche portale droite qui est franchement hypoplasique. En B, le test d'occlusion est réalisé avec un ballon gonflé dans le ductus venosus. On

remarque une meilleure visibilité de la branche portale droite. Le gradient de pression portale pendant l'occlusion était de 14 mmHg passant de 8 à 22 mmHg. En C, une portographie est réalisée après la pose d'un plug AVP II de 16mm à partir d'un cathéter placé en amont du plug à partir de l'autre veine jugulaire. Celle-ci confirme la bonne position du plug et son étanchéité et l'expansion partielle du réseau portal droit intra-hépatique. Placer un tel cathéter au travers du plug présente un risque potentiel de mobilisation secondaire du plug lors du retrait si le plug est largué, un abord veineux supplémentaire est nécessaire et le temps de procédure est rallongé. En D, l'échographie per-procédure permet de contrôler en temps réel la position du matériel d'embolisation ainsi que de s'assurer de la stabilité du plug en tirant et poussant légèrement sur celui-ci grâce à la gaine. En E, l'échographie de contrôle réalisée 4 ans après l'embolisation confirme la bonne position du plug et le développement de branches portales intra-hépatiques normal.

Chez le patient 23, aucun dispositif n'a finalement été laissé en place devant l'absence de stabilité per-procédure, ce patient a été adressé ensuite pour une fermeture chirurgicale et est classé comme un échec de placement.

Nous rapportons une complication grave chez le patient 20 chez qui le plug a migré dans le tronc de l'artère pulmonaire, immédiatement après la pose. Devant l'occlusion complète de la circulation artérielle pulmonaire, le dispositif a été poussé dans l'artère pulmonaire droite. Le plug a ensuite été récupéré par un système de lasso. Le patient a finalement bénéficié d'une fermeture chirurgicale de son PDV sans séquelle.

L'ensemble des patients sauf un a reçu un traitement anticoagulant per et post-procédure. Le patient 18, pris en charge au début de notre expérience, n'a pas reçu de traitement anticoagulant en post-procédure immédiat et a développé une thrombose portale extensive dépistée lors des contrôles itératifs. Un traitement par anticoagulation curative a permis la régression de la thrombose.

L'occlusion complète du PDV était observée entre 0 et 6 jours après l'embolisation. Le développement et la normalisation du système porte intra-hépatique était observé chez l'ensemble des patients dans les semaines suivant l'embolisation. L'ensemble des complications liées aux FPSC se sont améliorées hormis les hypertensions porto-pulmonaires qui se sont stabilisées.

Les détails des patients du groupe « PDV » sont rapportés dans le tableau 2.

6- Analyse de la prise en charge des FPSC porto-hépatiques

Parmi les 17 patients présentant une FPSC porto-hépatique, 10 étaient des filles. L'âge moyen à la fermeture était de 6.7ans [± 4.6], l'âge minimum de 1 an et demi et maximum de 12.7 ans.

Deux patients présentaient de multiples shunts répartis sur l'ensemble du foie.

Deux patients présentaient des shunts porto-hépatiques de forme très large, associés à un large hémangiome hépatique (patients 26 et 29) (**illustration 21**).

Le diamètre médian des shunts étaient de 14 mm (de 5 à 28 mm).

Chez l'ensemble des patients, l'abord veineux transjugulaire était toujours choisi en premier. Celui-ci permettait un cathétérisme rétrograde du shunt puis des branches portales via les veines hépatiques. Chez 4 patients, l'impossibilité de cathétérisme des branches portales nourricières du shunt a fait réaliser une portographie par voie transhépatique en combinaison à l'approche transjugulaire.

Durant le test d'occlusion, l'opacification portale montrait une hypoplasie des branches portales intra-hépatiques non nourricières. Le test d'opacification a aussi révélé chez 4 patients des petits shunts non dépistés sur l'imagerie pré-opératoire. Aucun de ces shunts n'est resté visible post-procédure.

Les pressions portales avant et pendant le test d'occlusion ont été enregistrées chez 3 patients, elles n'ont pas modifié la prise en charge.

Les matériels d'embolisation utilisés étaient des plugs (AVP I ou II) ou des coils choisis en fonction de la conformation anatomique. Sous contrôle fluoroscopique et échographique, le matériel d'embolisation était déployé dans le versant portal du shunt pour éviter une migration du matériel dans la circulation systémique (**illustration 21**).

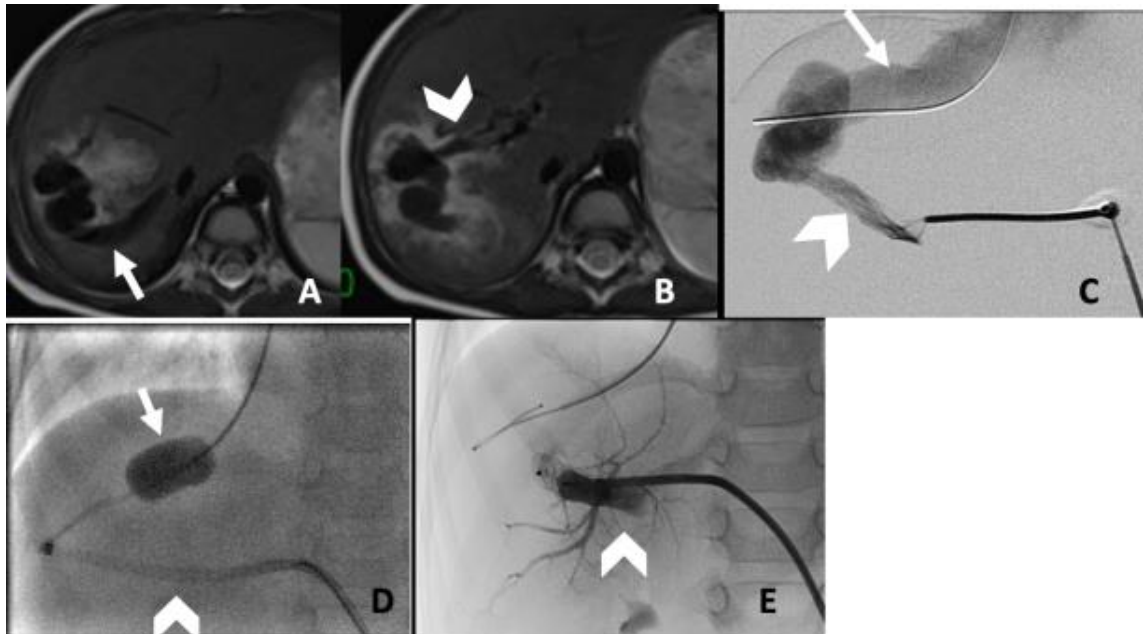


Illustration 21. Shunt porto-hépatique chez un patient de 3 ans (patient 26) avec diagnostic prénatal d'hémangiome hépatique avec large fistule entre la branche portale droite (tête de flèche) et la veine hépatique droite (flèche). En A et B, des coupes axiales d'IRM pondérées en T2 montrent une large lésion en hypersignal compatible avec un hémangiome centré par une large fistule faisant communiquer la branche portale droite (tête de flèche) et la veine hépatique droite (flèche). En C, D et E, une angiographie réalisée à 3 ans, après l'involution partielle de l'hémangiome, montre la persistance de la large fistule. Le cathétérisme par voie rétrograde du versant portal de la fistule n'ayant pas été possible, celui-ci a été réalisé par ponction directe de la branche portale droite en trans-hépatique sous guidage échographique. En C, on remarque en plus de la fistule, l'absence de visualisation du système porte intra-hépatique normal. En D, le ballon ayant servi au test d'occlusion est laissé en place dans la fistule afin d'éviter une migration du matériel d'embolisation qui est placé par voie antérograde par l'abord trans-hépatique. En E, un

plug AVP II de 10 mm est laissé en place dans la branche portale juste en amont de la dilatation anévrysmale du shunt. On remarque une fermeture immédiate du shunt et l'apparition d'un flux hépatopète dans les autres branches portales sous-segmentaires non visibles auparavant.

L'ensemble des patients a reçu une anticoagulation per-opératoire par héparine non fractionnée à la dose de 50UI/kg. Neuf patients ont reçu par la suite une anticoagulation préventive par héparine de bas poids moléculaire pendant une semaine lorsqu'aucun thrombus n'était décelé lors des contrôles post-opératoires précoces. Huit patients ont reçu une anticoagulation curative par héparine de bas poids moléculaire pendant un mois lorsqu'un thrombus local était décelé lors des contrôles post-opératoires. L'ensemble des thrombus n'était plus décelé sur les contrôles dans les semaines suivant le geste.

Onze patients ont bénéficié d'une seule procédure interventionnelle, 5 patients ont bénéficié de 2 procédures, 1 patient a bénéficié de 3 procédures (patient 25).

Chez le patient 36, une migration asymptomatique d'un plug AVP I a été diagnostiquée par la radiographie de face de l'abdomen et du thorax 2 heures après la fin du geste. Le dispositif a été récupéré par voie endovasculaire. Ce patient a ensuite été adressé pour fermeture chirurgicale.

Le patient 25 présentait de multiples FPSC porto-hépatiques découverts à la faveur d'une décompensation cardiaque et se présentant sous l'apparence d'un foie macro-nodulaire. Sa prise en charge a consisté en 3 interventions visant à chaque fois à fermer les fistules de plus grand diamètre. Le résultat d'imagerie montrait la persistance de fistules après la 3^{ème} intervention. Il persistait aussi un aspect modérément hypoplasique de la branche portale gauche. Cependant, sa condition cardiaque s'est améliorée et l'aspect nodulaire de son foie a disparu. Ce patient est gardé en surveillance clinique et radiologique.

L'ensemble des patients sauf le patient 25 et 36 ont vu leur système portal intra-hépatique se normaliser.

Les détails des patients du groupe « FPSC porto-hépatique » sont rapportés dans le tableau 3.

7 – Devenir des patients

Nous comptons 3 patients perdus de vue (patients 6, 7 et 14) qui étaient des patients étrangers ne résidant pas en France.

Durant la période de l'étude, nous déclarons un seul décès (patient 12). Celui-ci est survenu secondairement à une complication (pneumopathie) non liée à la procédure et à distance de celle-ci, chez un patient polyhandicapé avec des graves troubles de la déglutition. Nous ne déclarons pas d'événements ayant entraîné une morbidité grave évitable. Nous déclarons 3 échecs de procédure avec migrations. Les matériels migrés ont été récupérés sans engager le pronostic vital.

Sur les 38 patients symptomatiques, 27 ont vu une amélioration ou une résolution des complications liées à leur FPSC, 16 ont vu une résolution complète de l'ensemble de leurs complications liées au FPSC. Si l'on excepte les 3 perdus de vue et les 3 patients adressés pour chirurgie, c'est une amélioration des symptômes chez 27 patients sur 32.

Sur les 7 patients présentant une hypertension porto-pulmonaire, un a été perdu de vue, chez les 6 restants, une stabilisation de l'hypertension porto-pulmonaire a été obtenue. Le patient 29 présentant une hypertension porto-pulmonaire sévère avec oxygène-dépendance a eu une transplantation bi-pulmonaire.

Trois patients ont développé des signes d'hypertension portale persistants à distance de la fermeture : le patient 11 et le patient 31 sous la forme d'une splénomégalie asymptomatique et le patient 21 sous la forme d'un cavernome de la branche portale droite asymptomatique. Les thromboses post-procédure ont été traitées par anticoagulation curative et ont toutes régressé.

Trente-trois des 41 patients de l'étude ont retrouvé un système porte intra-hépatique normal. Parmi les 8 patients n'ayant pas retrouvé de système porte intra-hépatique normal se trouvent les 3 patients étrangers perdus de vue, les 3 échecs de procédure adressés plus tard pour chirurgie, le patient 25 aux multiples FPSC intra-hépatiques, le patient 21 qui a développé un

cavernome asymptomatique de la branche portale droite (avec un système portal gauche intra-hépatique physiologique).

Les 3 patients ne présentant pas de complications liées à leur FPSC et ayant donc été embolisés de façon préventive n'ont développé aucune complication suite à leur procédure.

8 – Résultats des élastométries

Les données d'élastométrie splénique et hépatique ont été recueillies chez 21 patients et sont présentées dans le tableau 4.

Chez les patients disposant de mesures avant la procédure et dans les jours suivant la procédure, il existait une augmentation de la dureté hépatique en post-procédure sauf chez les patients 5 et 12 où la dureté restait la même. De même, il existait une augmentation de la dureté splénique chez l'ensemble des patients.

La dureté hépatique à distance de la procédure diminuait chez l'ensemble des patients. De même, il existait une diminution de la dureté splénique chez l'ensemble des patients.

Les patients 5 et 15 avaient des élasticités hépatiques et spléniques élevées : -le patient 5 présentait une atrésie des voies biliaires et donc un facteur de risque connu de fibrose hépatique; - le patient 15 présentait une cardiopathie sévère avec foie cardiaque.

		élastométrie hépatique (kPa)			élastométrie splénique (kPa)		
	Patient/sexe	pré-procédure	post-procédure	à distance	pré-procédure	post-procédure	à distance
Fistules extra-hépatiques	3/F	ND	ND	5,4	ND	ND	24,9
	4/M	ND	ND	8,2	ND	ND	20,1
	5/M	13,5	13,5	9,3	18,3	30,1	25
	8/F	6,2	8	8	12	22	22
	10/F	7,6	11	4	28	30	20
	12/M	6,8	6,8	6,8	20,3	22	22
	13/F	5,5	ND	4,8	ND	ND	ND
	15/M	20,6	25	18,5	39,3	47	29
Ductus venosus persistants	17/M	6	11,4	6	16	21,1	20,8
	18/M	8,1	10,3	9	14	24	18
	19/M	7,7	11,7	10,6	19,4	28,9	18,3
	24/F	5	10,1	5,2	14,7	17,5	17,5
Fistules porto-hépatiques	26/M	6	9,9	7,8	14,9	27,2	18,4
	31/F	7,4	12,9	10,7	20	31,6	26,7
	32/M	ND	ND	7,2	ND	ND	19,4
	33/M	ND	ND	6,2	ND	ND	23,8
	34/F	ND	ND	7	ND	ND	ND
	35/M	8,1	9,5	5,5	11,1	19,5	13,2
	39/F	NA	NA	7,5	NA	NA	12,6
	40/F	5,8	7,7	5,2	15	35	17,4
	41/F	7,1	8,45	ND	10,3	14,7	ND
Moyenne		8 kPa [±4]	11,2 kPa [±4.4]	7,6 kPa [±3.2]	18,1 kPa [±7.6]	26,5 kPa [±8.3]	20,5 kPa [±4.3]

Tableau 4. Recueil des valeurs de dureté hépatique et splénique en fonction du temps (avant la procédure, dans les jours suivant la procédure, à distance de la procédure)

Discussion

1 – Format de l'étude et population

Il s'agit à ce jour de la plus grande cohorte de FPSC traitées par radiologie interventionnelle. Le recrutement des FPSC était facilité par la présence au sein du CHU de Bicêtre du Centre de Référence Maladie Rare des maladies vasculaires du foie pédiatrique. Ce rayonnement nous a permis par exemple de recruter des patients d'hôpitaux allemands et hollandais. Le recrutement au sein de l'hôpital Bicêtre a probablement été facilité par l'expérience acquise en imagerie diagnostique sur la pathologie notamment en pré-natal.

Par rapport aux plus grosses cohortes disponibles de patients traités pour une FPSC de Matsuura (23 patients) et Rajeswaran (25 patients) (42,75), nous rapportons 12 FPSC de diagnostic prénatale contre aucune dans ces études.

Le spectre de présentation clinico-biologique de nos patients était très large allant des patients asymptomatiques à des présentations cliniques graves (encéphalopathies hépatiques, hypertensions portopulmonaires, syndromes hépato-pulmonaires, insuffisances cardiaques néonatales). Cette diversité est cohérente avec la littérature internationale (23,25,31,32).

Les maladies associées aux FPSC étaient fréquentes, seuls 15 patients sur 41 ne présentaient pas au moins une pathologie associée à leur FPSC. La grande fréquence de syndromes malformatifs associés tels que les hétérotaxies gauches (6 patients), les malformations cardiaques (6 patients), l'atrésie des voies biliaires (un patient) est aussi conforme à la littérature internationale (28–30).

2- Rapport bénéfices-risques de l'embolisation des FPSC

Notre étude confirme la faisabilité de la fermeture interventionnelle des FPSC devant le peu d'échecs de procédure (trois). Notre étude confirme aussi la relative sécurité de ce geste devant le bénéfice escompté.

Cette sécurité est à pondérer avec le fait que les procédures étaient réalisées au sein d'une équipe multidisciplinaire spécialisée en pédiatrie ayant accumulé beaucoup d'expérience, notamment dans la spécificité de la pratique de l'endovasculaire chez l'enfant. En effet, le matériel interventionnel utilisé par notre équipe est du matériel « adulte » que nous avons adapté à notre pratique dans des vaisseaux plus petits. La migration possible du matériel d'embolisation dans la circulation artérielle pulmonaire (3 cas dans notre étude) est à redouter, notamment les plugs utilisés peuvent potentiellement obstruer le tronc de l'artère pulmonaire.

Notre étude confirme l'efficacité de la prise en charge interventionnelle des FPSC compliquées. Vingt-sept des 32 FPSC compliquées et suivies dans le temps ont vu une amélioration partielle ou complète de leurs symptômes. La fermeture des FPSC présentant une hypertension porto-pulmonaire a permis la stabilisation de l'hypertension. Aucune complication liée à la fermeture n'est apparue chez les patients ayant bénéficié d'une embolisation préventive.

Par ailleurs, un résultat partiel ou non satisfaisant d'une première procédure peut être complété par une deuxième procédure ou un changement de modalité par la chirurgie.

3- Enseignements sur la pratique interventionnelle

Nous souhaitons formuler une proposition de prise en charge par radiologie interventionnelle de cette pathologie dont il existe de multiples techniques dans la littérature.

Notre premier enseignement est avant tout que lorsqu'elle est possible, une fermeture interventionnelle en un seul temps des FPSC extra-hépatiques, des PDV et des FPSC porto-hépatiques est bien tolérée et non dangereuse. En effet, l'ensemble des embolisations a été bien toléré même chez un patient présentant un foie cardiaque avec fibrose avant le traitement et qui n'a pas développé d'hypertension significative sur le long terme. Trois patients seulement ont présenté des

signes d'hypertension à plus long terme mais très modestes (2 splénomégalies asymptomatiques, 1 cavernome de la branche portale droite asymptomatique).

Bien que décrite comme incontournable au début de notre expérience (21), la mesure de la pression portale pendant le test d'occlusion n'a jamais modifié la procédure lorsqu'un système porte intra-hépatique est vu, même hypoplasique. Fort de ce constat, nous proposons donc l'arrêt de la mesure de la pression portale per-procédure, sauf chez les patients à haut risque d'hypertension portale (essentiellement les suspicions de maladie hépatique liée à une maladie cardiaque congénitale ou liée à une veinopathie portale oblitérante de forme syndromique). En effet, la mise en place de tel système rallonge les procédures et les complexifie en ajoutant un cathéter chez des patients parfois en bas âge avec des vaisseaux de petit calibre. Lors du test d'occlusion, nous proposons plutôt la réalisation de séquences d'angiographie pré et per-occlusion afin de déterminer s'il existe une meilleure visibilité du système porte intra-hépatique. En cas de meilleure visibilité du réseau portal intra-hépatique lors du test d'occlusion, nous proposons une fermeture radiologique en un temps. Cette approche est moins invasive et plus simple, ne requérant qu'un seul abord veineux dans la plupart des cas. La mesure des pressions portales avant et après occlusion sera réservé aux FPSC avec suspicion de maladie hépatique (notamment les FPSC s'intégrant dans une forme syndromique) ainsi qu'aux patients dont le système porte intra-hépatique n'est pas visible lors du test d'occlusion. Chez les autres patients, notamment les plus jeunes, nous considérons le rapport bénéfice/risque n'est pas en faveur de l'ajout d'un abord vasculaire supplémentaire pour la mesure des pressions portales.

Notre expérience est en contradiction avec des études antérieures expliquant la nécessité de fermeture progressive des FPSC pour obtenir un développement suffisant du tronc porte et du réseau porte intra-hépatique même lorsque le système porte intra-hépatique est visible au test d'occlusion, en utilisant des procédures chirurgicales ou interventionnelles en plusieurs étapes complexes (74,76,77). Les résultats de notre étude et l'excellente tolérance de notre procédure en un temps sont en faveur d'une approche interventionnelle en une seule étape.

Nous rapportons aussi l'intérêt du guidage échographique transpariétal lors de la pose du matériel d'embolisation qui permet : _d'abord d'apprécier précisément la position du matériel dans la fistule ainsi que sa position relative par rapport aux vaisseaux systémiques et portaux à préserver ; _deuxièmement de s'assurer de la stabilité du matériel lors des manœuvres de traction et de poussée sur celui-ci. Dans des conditions favorables, en per-procédure, l'échographie-doppler permet d'observer la reprise et l'augmentation du flux portal hépatopète.

La migration du matériel étant la complication à redouter, notre protocole prévoyait un contrôle systématique de la position du matériel par une radiographie de face de l'abdomen 2 heures après la procédure, le patient étant encore hospitalisé en salle de soins post-intervention.

L'apparition de FPSC additionnelles (toujours de forme porto-hépatiques) pendant ou après l'embolisation a été observée chez 8 patients (19%), ces fistules sont restées significatives chez 3 patients et ont été embolisées radiologiquement dans un second temps.

L'anticoagulation préventive est d'importance capitale durant la procédure et les jours suivants dans la prévention des thromboses après embolisation, période de stase veineuse où se développe le réseau portal hypoplasique. Parfois, une thrombose excessive des vaisseaux afférents ou efférents est observée dans les jours suivant l'embolisation et justifie alors une anticoagulation curative. Dans notre expérience, l'ensemble des thromboses s'est résolu. Notre protocole de surveillance inclue un contrôle par échographie-doppler abdominale à J1, J3 et J6 à la recherche de thrombose excessive et pour évaluer le développement du système porte intra-hépatique. Des contrôles échographiques plus tardifs sont réalisés à un mois et 6 mois puis annuellement.

Chez des patients contre-indiqués à l'anesthésie générale (3 adolescents présentant une hypertension porto-pulmonaire avancée), l'hypnose médicale a permis de réaliser les interventions de façon très bien tolérée.

4- Intérêt de l'élastographie dans le suivi

La mesure de la dureté d'un tissu par élastographie par onde de cisaillement, plus connue sous le nom anglais de « Shear wave elastography » est un modèle validé de recherche de fibrose hépatique chez l'adulte (78) et son utilisation a été proposée dans la recherche de la fibrose hépatique chez l'enfant (59) puis validée (79). De la même façon, la dureté splénique peut être évaluée et une augmentation de la pression portale se traduit par une augmentation de la dureté de celle-ci (80). Cette modalité de mesure était réalisée à partir du module d'élastographie Shearwave™, (SuperSonic Imagine, Aix-en-Provence, France) et n'était pas disponible au début de notre étude. Nous avons constaté qu'il existait une augmentation transitoire de la dureté splénique et hépatique dans les suites immédiates de l'embolisation suivie d'un retour à des valeurs égales voire inférieures aux valeurs initiales. L'explication physiopathologique de l'augmentation transitoire de la dureté splénique est probablement liée à une hypertension portale transitoire s'équilibrant une fois que le système porte intra-hépatique s'est normalisé. L'explication de l'augmentation transitoire de la dureté hépatique est moins évidente, elle pourrait correspondre à la congestion du système porte intra-hépatique avant son expansion sous l'effet de l'augmentation du flux portal. L'élastographie Shearwave™ est un moyen simple et non invasif de surveiller l'apparition d'une hypertension portale dans les suites de l'embolisation.

5 -Limites de l'étude

La principale limite de notre étude est son modèle rétrospectif et l'absence de définition a priori de notre modèle d'intervention, elle reflète cependant l'évolution et l'adaptation de notre prise en charge de cette pathologie rare.

Une deuxième limite est le changement du matériel au cours de l'étude notamment l'utilisation du module d'élastographie Shearwave non disponible au début de l'étude.

Conclusion

Les FPSC sont une entité pathologique rare et sous-estimée, à l'origine de complications graves dès l'enfance. Leur fermeture précoce permet une résolution rapide des symptômes sauf en cas d'hypertension porto-pulmonaire où seule une stabilisation est obtenue dans la plupart des cas. La fermeture par radiologie interventionnelle est une méthode fiable et peu invasive. Notre étude propose un protocole simplifié de fermeture en une seule étape qui est réalisable dans la plupart des présentations de FPSC. Le recours à la mesure de la pression portale durant le test d'occlusion n'est pas indispensable en l'absence de risque de bloc sus-hépatique (foie cardiaque par exemple) ou de bloc intra-hépatique (notamment fibrose hépatique ou maladie sinusoidale) et si le système porte intrahépatique est vu même très hypoplasique.

Tableau 1. Caractéristiques des patients présentant un shunt porto-systémique extra-hépatique et évolution

Patient / sexe	Âge et circonstances au diagnostic	Maladies associées	Complications liées aux FPSC	Anatomie de la FPSC / diamètre (mm)	Âge au traitement	Test d'occlusion: système porte intra-hépatique, nouvelles fistules, pression portale pré/per test	Matériel d'embolisation, diamètre en mm	Complications per ou post-procédures	Evolution post-opératoire
1/M	prénatal	0	0	SR / 7	12 jours	Hypo, 0, ND	AVP II, 12	TL transitoire	SPIH normal
2/F	prénatal	Hétérotaxie	SHP	SR / 8	1 an	Hypo, 0, ND	AVP II, 12	0	SPIH normal, résolution des complications
3/F	6 ans, hypoxémie chronique	Hétéroraxie, MCC	SHP	SR / 12	6,7 ans	Hypo, 0, ND	AVP II, 18	0	SPIH normal, résolution des complications
4/M	7 mois, œdème du membre inférieur	Hémi-hyperplasie droite	cholestase	VMI-VII / 11	7 mois	Hypo, 0, ND	AVP I, 14	0	SPIH normal, résolution de la cholestase
5/M	1 mois, cholestase	Hétérotaxie, atrésie des voies biliaires	cholestase, HA	SR / 8	1 mois	Hypo, 0, ND	MVP,13	0	SPIH normal, résolution de l'hyper-ammoniémie
6/M	10 ans, EH	0	NH, EH, cholestase, HA, cytolysé	SR / 18	10,9 ans	Hypo, 0, 9/16mmHg	AVP II, 22	TL transitoire	Perdu de vue
7/F	12 ans, ND	Syndrome adrénogénital, hémangiome hépatique	HTPP, HA	SR/ 15	14,8 ans	Hypo, 0, ND	AVP II, 20	0	Perdu de vue
8/F	7 jours, bilan de cardiopathie	0	Cardiopathie hypertrophique	SR / 7	1 mois	Hypo, 2 SPH, ND	AVP II, 12	TL transitoire	SPIH normal, non visualisation des SPH per-procédures
9/F	9 mois, anomalies de l'hémostase	MCC	NH, anomalies de l'hémostase, HA	SR/ 6	1,5 an	Hypo, 0, ND	AVP II, 12	0	SPIH normal, régression partielle des nodules, résolution des anomalies biologiques
10/F	10 jours, bilan malformatif	MCC, malrotation intestinale, transposition des gros vaisseaux, encéphalopathie convulsivante	HA	SR et OD-CSM/4 + 9	1 mois	Hypo, 0, 10/18mmHg	AVP II, 14	1ère procédure : dissection de la fistule SR, splénomégalie transitoire, 2 ^{ème} procédure : 0	SPIH normal, résolution de l'hyper-ammoniémie

11/M	14 ans, bilan pré-chirurgical de scoliose	Syndrome de Protée	NH, anomalies de l'hémostase	VMI-VII/14	14,5 ans	Hypo, 0, ND	ASO, 16 mm	Thrombose de la VMI	SPIH normal, résolution des anomalies biologiques et des NH, résolution de la thrombose de la VMI, hypertension portale asymptomatique
12/M	15 jours, hépatosplénomégalie	Monosomie 9p	cardiopathie, HA, cholestase	SR / 6	1,9 ans	Hypo, 0, ND	MVP, 13	0	SPIH normal, décès non lié à la procédure
13/F	17 ans, HTPP	Hétérotaxie	EH, HTPP, HA	SR / 10	17,6 ans	Hypo, 0, 14/17mmHg	AVP II, 20	0	SPIH normal, stabilisation de l'hypertension porto-pulmonaire, régression de l'EH et de l'HA
14/M	A la naissance, cardiopathie	MCC	HTPP, anomalies de l'hémostase	SR / 5,3	2 mois	Hypo, 0, ND	Coils	0	Perdu de vue
15/M	2 ans, EH	Hétérotaxie, MCC (ventricule unique)	EH, hypoxémie, HA	SR / 14	6,8 ans	Hypo, 0, 12/16mmHg	AVP II, 20	TL transitoire	SPIH normal, résolution des complications

ASO : Amplatzer Septal Occluder, AVP : Amplatzer Vascular Plug, EH : Encéphalopathie hépatique, HA : Hyper-ammoniémie, HTPP : Hypertension porto-pulmonaire, Hypo : Hypoplasique, MCC : malformation cardiaque congénitale, MVP : Micro Vascular Plug, ND : donnée non disponible, NH : Nodule hépatique, OD-CSM : entre l'oreillette droite et le confluent spléno-mésentérique, SPIH : système porte intra-hépatique, SHP : syndrome hépato-pulmonaire, SPH : shunt porto-hépatique, SR : entre la veine splénique et la veine rénale, TL : thrombose localisée, VMI-VII : entre la veine mésentérique inférieure et la veine iliaque

Tableau 2. Caractéristiques des patients présentant un ductus venosus persistant et évolution

Patient / sexe	Âge et circonstances au diagnostic	Maladies associées	Complications liées aux FPSC	Anatomie de la FPSC / diamètre (mm)	Âge au traitement	Test d'occlusion: système porte intra-hépatique, nouvelles fistules, pression portale pré/per test	Matériel d'embolisation, diamètre en mm	Complications per ou post- procédures	Evolution post-opératoire
16*/M	14 ans, anomalies de l'hémostase	0	Décompensation cardiaque néonatale, NH ¹ , anomalies de l'hémostase	PDV /18	14,9 ans	Hypo, 0, ND	AVP II, ND	TL transitoire	SPIH normal, résolution des complications
17/M	Diagnostic prénatal	0	HA, cholestase	PDV /13	2 ans	Normal, 0, ND	AVP II, 12	TL transitoire	SPIH normal, résolution des complications
18/M	1 mois, EH	0	hypoglycémie, cholestase NH, EH	PDV /13	2,1 ans	Hypo, 0, 8/22 mmHg	AVP II, 16	0	SPIH normal, résolution des complications
19/M	10 jours, cardiomegalie	Hémangiomatose cutanée néonatale	Cholestase, anomalies de l'hémostase, hypo glycémie, cardiopathie	PDV+SPH / 15	2,7 ans	Hypo, 2 SPH, 10/14 mmHg	AVP II, 16	Nouvelle fistule (SPH)	SPIH normal, résolution des hypoglycémies, amélioration de la cardiopathie, persistance de la nouvelle fistule
20*/M	Diagnostic prénatal	0	Décompensation cardiaque néonatale, HA	PDV /6	1,9 ans	Hypo, 1 SPH ND	AVP II, 12	Migration du plug	Retrait du plug, adressé pour chirurgie
21*/F	11 ans, hypoxémie	Syndrome de Noonan	HTPP, syndrome hépato- pulmonaire	PDV+SPH /17	14,4 ans	Hypo, 0, ND	ASO, 12	TL transitoire	Cavernome de la branche portale droite, stabilisation de l'HTPP, vénopathie oblitérante à la biopsie hépatique

22/F	11 ans, cytolyse	0	NH, EH, cytolyse, HA	PDV /12	13,2 ans	Hypo, 0, ND	AVP II, 20	Hypertension portale symptomatique transitoire (splénomégalie)	SPIH normal, résolution des complications
23/M	Diagnostic prénatal	0	Décompensation cardiaque néonatale, NH, insuffisance hépatique, cholestase, HA	PDV+SPH /8	2,5 ans	Hypo, 0, ND	0	Echec de placement du plug	Adressé pour chirurgie
24/F	16 ans, bilan malformatif	Malformations veineuses cutanées	HTPP, EH, HA	PDV /11	16,3 ans	Hypo, 0, ND	AVP II, 18	0	SPIH normal, Stabilisation de l'HTPP

ASO : Amplatzer Septal Occluder, AVP : Amplatzer Vascular Plug, EH : Encéphalopathie hépatique, HA : Hyper-ammoniémie, HTPP : Hypertension porto-pulmonaire, Hypo : Hypoplasique, ND : donnée non disponible, NH : Nodule hépatique, PDV : Ductus venosus persistant, SPIH : système porte intra-hépatique, SPH : shunt porto-hépatique, TL : thrombose localisée, *patients déjà présentés dans l'étude de Franchi-Abella et al. (21)

Tableau 3. Caractéristiques des patients présentant un shunt porto-systémique porto-hépatique et évolution

Patient/sexe	Âge et circonstances au diagnostic	Maladies associées	Complications liées aux FPSC	Anatomie de la FPSC / diamètre (mm)	Âge au traitement	Test d'occlusion: système porte intra-hépatique, nouvelles fistules, pression portale pré/per test	Matériel d'embolisation, diamètre en mm	Complications per ou post-procédures	Evolution post-opératoire
25/M	5 ans, décompensation cardiaque	0	Décompensation cardiaque, foie macronodulaire	SPH multiples /12 (la plus grande)	8,8 ans	Hypo, multiple, ND	AVP I+ coils/12	3 procédures, persistance de fistules	Hypoplasie de la branche portale gauche, amélioration cardiaque, régression des macronodules hépatiques
26/M	Diagnostic prénatal	Hémangiome hépatique	HA, cholestase	SPH/ 18	3,3 ans	Hypo, 0, ND	AVP II/10	TL transitoire	SPIH normal, régression partielle de l'hémangiome hépatique, résolution des anomalies biologiques
27/F	Diagnostic prénatal	Epilepsie	0	SPH/ 14	2,2 ans	Hypo, 0, ND/16 mmHg	AVP II/10	TL transitoire	SPIH normal, stabilité de l'épilepsie
28/F	14 ans, HTPP	0	HTPP, HA, hypoglycémie	SPH/ 15	15 ans	Hypo ND	AVP II/16	0	SPIH normal, stabilité de l'HTPP, régression des anomalies biologiques
29/F	Diagnostic prénatal	Hémangiome hépatique	HTPP sévère	SPH multiples/ 16 (la plus grande)	12,5 ans	Hypo, 0, ND	AVP I + coils/16	2 procédures	SPIH normal, HTPP sévère avec transplantation pulmonaire secondaire
30/M	6 ans, protéinurie	0	NH(hyperplasie nodulaire focale), protéinurie, néphropathie IgA	SPH multiples/ 18 (la plus grande)	6,7 ans	Hypo ND	2 AVP I	2 procédures, TL transitoire	SPIH normal, résolution des complications
31/F	5 mois, HA néonatale	Hétérotaxie, MCC, retard de croissance	Anomalie de l'hémostase, NH, HA, hypoglycémie	SPH/ 5	1,5 ans	Hypo, 1 SPH, ND/22 mmHg	AVP II/8	Nouvelle fistule apparue, hypertension portale asymptomatique	SPIH normal, régression des anomalies biologiques, des NH et de la fistule résiduelle, persistance d'hypertension portale asymptomatique (splénomégalie)
32/M	Diagnostic prénatal	Insuffisance cardiaque néonatale	HA avec anomalies de l'IRM cérébrale	SPH/ 9	7,7 ans	Hypo, 0, ND	AVP II	0	SPIH normal, résolution de l'HA et des anomalies IRM, nouvelles fistules apparues plusieurs mois après la procédure

33/M	Diagnostic prénatal	0	0	SPH/5	3,2 ans	Hypo, 0, ND	AVP II	TL transitoire	SPIH normal
34/F	1 an, hépatomégalie et cytolyse	0	NH, cholestase	SPH/ 9	8,6 ans	Hypo, 0, ND	AVP I/12	0	SPIH normal, régression partielle des nodules hépatiques
35/M	12 ans, douleur abdominale	Retard de croissance intra-utérin	NH (hyperplasie nodulaire focale), EH, HA, cytolyse, cholestase hypoglycémie	2 SPH/ 9	12,6 ans	Hypo, 1, 11/14mmHg	AVP II/16	Fistule résiduelle	SPIH normal, fistule résiduelle, évolution dissociée des nodules, régression de l'EH et des complications biologiques
36/F	9 ans, cytolyse	Atrésie de l'oesophage	NH (hyperplasie nodulaire focale), EH	SPH/ 18	10,7 ans	Hypo, 0, NA/32mmHg	AVP I	Migration du plug	Plug récupéré, adressé pour chirurgie.
37/F	1 mois, calcifications hépatiques prénatales	0	NH, HA, cholestase	SPH/ 8	2,6 ans	Hypo, 0, ND	AVP I/ 14	TL transitoire, tachycardie supra-ventriculaire transitoire	SPIH normal, régression partielle des NH, régression des anomalies biologiques, apparition d'un SPH millimétrique à distance
38/M	11 ans, épistaxis, anomalies de l'hémostase	0	NH, HA	SPH/ 19	11,7 ans	Hypo, 2, ND	AVP II+ coil nester /22+10	Apparition de nouvelles fistules, 2 procédures, TL transitoire, splénomégalie transitoire	SPIH normal, résolution des complications
39/F	Diagnostic prénatal	Agénésie du ductus venosus, dysplasie osseuse	HE infraclinique	SPH/ 12	2,9 ans	Hypo, 0, ND	AVP II/12	TL transitoire	SPIH normal, résolution de l'encéphalopathie hépatique
40/F	Diagnostic prénatal	Décompensation cardiaque néonatale, hémangiome hépatique	HA, cholestase, anomalies de l'hémostase	2 SPH/ 28 (la plus grande)	1,6 ans	Hypo, 0, ND	AVP II/12	TL transitoire, 2 procédures	SPIH normal, résolution des complications
41/F	7 jours, hémangio	Hémangiomatose hépatique et	HA, cytolyse, anomalies de	SPH/ 18	2,1 ans	Hypo, 3, ND	coils	Apparition de nouvelles fistules, 2	SPIH normal, résolution des anomalies de l'hémostase, acides biliaires et HA en

matose	cutanée	l'hémostase	procédures, fistule résiduelle	régression, régression des hémangiomes hépatiques, nouvelles fistules évolutives (nouvelle procédure prévue)
--------	---------	-------------	-----------------------------------	--

AVP : Amplatzer Vascular Plug, EH : Encéphalopathie hépatique, HA : Hyper-ammoniémie, HTPP : Hypertension porto-pulmonaire, Hypo : Hypoplasique, MCC : malformation cardiaque congénitale, ND : donnée non disponible, NH : Nodule hépatique, SPIH : système porte intra-hépatique, SPH : shunt porto-hépatique, TL : thrombose localisée

Bibliographie

1. Baiges A, Turon F, Simón-Talero M, Tasayco S, Bueno J, Zekrini K, et al. Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts (Abernethy Malformation): An International Observational Study. *Hepatology* Baltim Md. 18 juin 2019;
2. Abernethy J, Banks J. IX. Account of two instances of uncommon formation, in the viscera of the human body. *Philos Trans R Soc Lond*. 1 janv 1793;83:59-66.
3. Raskin NH, Price JB, Fishman RA. PORTAL-SYSTEMIC ENCEPHALOPATHY DUE TO CONGENITAL INTRAHEPATIC SHUNTS. *N Engl J Med*. 30 janv 1964;270:225-9.
4. Morgan G, Superina R. Congenital absence of the portal vein: two cases and a proposed classification system for portosystemic vascular anomalies. *J Pediatr Surg*. sept 1994;29(9):1239-41.
5. Gitzelmann R, Forster I, Willi UV. Hypergalactosaemia in a newborn: self-limiting intrahepatic portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr*. 1 août 1997;156(9):719-22.
6. Ono H, Mawatari H, Mizoguchi N, Eguchi T, Sakura N. Clinical features and outcome of eight infants with intrahepatic porto-venous shunts detected in neonatal screening for galactosaemia. *Acta Paediatr Oslo Nor* 1992. juin 1998;87(6):631-4.
7. Carter HV, Gray H, Book S this. *Anatomy of the Human Body* [Internet]. 1858 [cité 19 sept 2020]. Disponible sur: <https://commons.wikimedia.org/wiki/File:Gray591.png>
8. Drake R, Vogl W, Mitchell A. Abdomen. In: *Gray's Anatomie pour les étudiants*. 1^{re} éd. Issy-les-Moulineaux (FRANCE): Elsevier Masson; 2006. p. 229-376.
9. Krumm P, Schraml C, Bretschneider C, Seeger A, Klumpp B, Kramer U, et al. Depiction of Variants of the Portal Confluence Venous System Using Multidetector Row CT: Analysis of 916 Cases. *RöFo - Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Bildgeb Verfahr*. déc 2011;183(12):1123-9.
10. Couinaud C, Delmas A, Patel J. *Le foie études anatomiques et chirurgicales*. Paris: Masson & Cie; 1957.
11. Couinaud C. Controlled hepatectomies and exposure of the intrahepatic bile ducts: anatomical and technical study. Paris: C. Couinaud; 1981.
12. Wakim-Fleming J. Hepatic encephalopathy: Suspect it early in patients with cirrhosis. *Cleve Clin J Med*. 1 sept 2011;78(9):597-605.
13. Segmentation hépatique (Couinaud)/Classifications/Radiologie/Chaines/e-Cases/IMAIOS [Internet]. IMAIOS. [cité 20 sept 2020]. Disponible sur: <https://www.imaios.com/fr>
14. Masselot R, Leborgne J. Etude anatomique des veines sus-hépatiques. *Anat Clin*. 1 juin 1978;1(2):109-25.
15. Kiserud T. Fetal venous circulation - an update on hemodynamics. *J Perinat Med*. 3 avr 2000;28(2):90-6.

16. Collardeau-Frachon S, Scoazec J-Y. Vascular Development and Differentiation During Human Liver Organogenesis. *Anat Rec.* 2008;291(6):614-27.
17. Hikspoors JPJM, Peeters MMJP, Kruepunga N, Mekonen HK, Mommen GMC, Köhler SE, et al. Human liver segments: role of cryptic liver lobes and vascular physiology in the development of liver veins and left-right asymmetry. *Sci Rep.* 7 déc 2017;7(1):17109.
18. Franchi-Abella S, Gonzales E, Ackermann O, Branchereau S, Pariente D, Guérin F, et al. Congenital portosystemic shunts: diagnosis and treatment. *Abdom Radiol.* 1 août 2018;43(8):2023-36.
19. Howard ER, Davenport M. Congenital extrahepatic portocaval shunts--the Abernethy malformation. *J Pediatr Surg.* mars 1997;32(3):494-7.
20. Lautz TB, Tantemsapya N, Rowell E, Superina RA. Management and classification of type II congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg.* févr 2011;46(2):308-14.
21. Franchi-Abella S, Branchereau S, Lambert V, Fabre M, Steimberg C, Losay J, et al. Complications of congenital portosystemic shunts in children: therapeutic options and outcomes. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* sept 2010;51(3):322-30.
22. Blanc T, Guerin F, Franchi-Abella S, Jacquemin E, Pariente D, Soubrane O, et al. Congenital portosystemic shunts in children: a new anatomical classification correlated with surgical strategy. *Ann Surg.* juill 2014;260(1):188-98.
23. Kanazawa H, Nosaka S, Miyazaki O, Sakamoto S, Fukuda A, Shigeta T, et al. The classification based on intrahepatic portal system for congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Surg.* avr 2015;50(4):688-95.
24. Bosoi CR, Rose CF. Identifying the direct effects of ammonia on the brain. *Metab Brain Dis.* 1 mars 2009;24(1):95-102.
25. Ohno T, Muneuchi J, Ihara K, Yuge T, Kanaya Y, Yamaki S, et al. Pulmonary Hypertension in Patients With Congenital Portosystemic Venous Shunt: A Previously Unrecognized Association. *Pediatrics.* 1 avr 2008;121(4):e892-9.
26. Alonso-Gamarra E, Parrón M, Pérez A, Prieto C, Hierro L, López-Santamaría M. Clinical and Radiologic Manifestations of Congenital Extrahepatic Portosystemic Shunts: A Comprehensive Review. *RadioGraphics.* 1 mai 2011;31(3):707-22.
27. Wanless IR, Mawdsley C, Adams R. On the pathogenesis of focal nodular hyperplasia of the liver. *Hepatol Baltim Md.* déc 1985;5(6):1194-200.
28. Papamichail M, Pizantias M, Heaton N. Congenital portosystemic venous shunt. *Eur J Pediatr.* 2018;177(3):285-94.
29. Newman B, Feinstein JA, Cohen RA, Feingold B, Kreutzer J, Patel H, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt associated with heterotaxy and polysplenia. *Pediatr Radiol.* 1 juill 2010;40(7):1222-30.
30. Takahashi S, Yoshida E, Sakanishi Y, Tohyama N, Ayhan A, Ogawa H. Congenital multiple intrahepatic portosystemic shunt: an autopsy case. *Int J Clin Exp Pathol.* 15 déc 2013;7(1):425-31.

31. Bernard O, Franchi-Abella S, Branchereau S, Pariente D, Gauthier F, Jacquemin E. Congenital portosystemic shunts in children: recognition, evaluation, and management. *Semin Liver Dis.* 2012;
32. Sokollik C, Bandsma RHJ, Gana JC, van den Heuvel M, Ling SC. Congenital portosystemic shunt: characterization of a multisystem disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* juin 2013;56(6):675-81.
33. Golewale N, Paltiel HJ, Fishman SJ, Alomari AI. Portal vascular anomalies in Down syndrome: spectrum of clinical presentation and management approach. *J Pediatr Surg.* août 2010;45(8):1676-81.
34. Cho Y, Shimono T, Morikawa H, Shintaku H, Tokuhara D. Hepatic focal nodular hyperplasia with congenital portosystemic shunt. *Pediatr Int.* 2014;56(6):e102-5.
35. Pupulim LF, Vullierme M-P, Paradis V, Valla D, Terraz S, Vilgrain V. Congenital portosystemic shunts associated with liver tumours. *Clin Radiol.* juill 2013;68(7):e362-369.
36. Lautz TB, Shah SA, Superina RA. Hepatoblastoma in Children With Congenital Portosystemic Shunts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* avr 2016;62(4):542-5.
37. Sanada Y, Mizuta K, Niki T, Tashiro M, Hirata Y, Okada N, et al. Hepatocellular nodules resulting from congenital extrahepatic portosystemic shunts can differentiate into potentially malignant hepatocellular adenomas. *J Hepato-Biliary-Pancreat Sci.* oct 2015;22(10):746-56.
38. Shinkai M, Ohhama Y, Nishi T, Yamamoto H, Fujita S, Take H, et al. Congenital absence of the portal vein and role of liver transplantation in children. *J Pediatr Surg.* juill 2001;36(7):1026-31.
39. Nardone R, Taylor AC, Höller Y, Brigo F, Lochner P, Trinkka E. Minimal hepatic encephalopathy: A review. *Neurosci Res.* oct 2016;111:1-12.
40. Torigoe M, Maeshima K, Takeshita Y. Congenital intrahepatic portosystemic venous shunt presenting with paraparesis as the initial symptom. *Intern Med Tokyo Jpn.* 2013;52(21):2439-42.
41. da Rocha AJ, Braga FT, da Silva CJ, Maia ACM, Mourão GS, Gagliardi RJ. Reversal of parkinsonism and portosystemic encephalopathy following embolization of a congenital intrahepatic venous shunt: brain MR imaging and 1H spectroscopic findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* août 2004;25(7):1247-50.
42. Matsuura T, Takahashi Y, Yanagi Y, Yoshimaru K, Yamamura K, Morihana E, et al. Surgical strategy according to the anatomical types of congenital portosystemic shunts in children. *J Pediatr Surg.* déc 2016;51(12):2099-104.
43. Fu L, Wang Q, Wu J, Guo Y, Huang M, Liu T, et al. Congenital extrahepatic portosystemic shunt: an underdiagnosed but treatable cause of hepatopulmonary syndrome. *Eur J Pediatr.* févr 2016;175(2):195-201.
44. Grimon G, André L, Bernard O, Raffestin B, Desgrez A. Early radionuclide detection of intrapulmonary shunts in children with liver disease. *J Nucl Med Off Publ Soc Nucl Med.* août 1994;35(8):1328-32.
45. Ohnishi Y, Ueda M, Doi H, Kasahara M, Haga H, Kamei H, et al. Successful liver transplantation for congenital absence of the portal vein complicated by intrapulmonary shunt and brain abscess. *J Pediatr Surg.* 1 mai 2005;40(5):e1-3.

46. Chocarro G, Amesty MV, Encinas JL, Vilanova Sánchez A, Hernandez F, Andres AM, et al. Congenital Portosystemic Shunts: Clinic Heterogeneity Requires an Individual Management of the Patient. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* févr 2016;26(1):74-80.
47. Sumida W, Kaneko K, Ogura Y, Tainaka T, Ono Y, Seo T, et al. Living donor liver transplantation for congenital absence of the portal vein in a child with cardiac failure. *J Pediatr Surg.* 1 nov 2006;41(11):e9-12.
48. McKie Paul M., McCully Robert B., Kamath Patrick S., Bower Thomas C., McKusick Michael A., Lapyere Andre C., et al. Amelioration of High Cardiac Output and Pulmonary Hypertension by Occlusion of Congenital Porto-Systemic Shunt. *Circulation.* 20 nov 2012;126(21):2533-4.
49. Karashima S, Hattori S, Nakazato H, Awata H, Seguchi S, Ikeda S, et al. Membranoproliferative glomerulonephritis in congenital portosystemic shunt without liver cirrhosis. *Clin Nephrol.* mars 2000;53(3):206-11.
50. Lee SH, Lee D-G. Macroscopic hematuria caused by congenital portosystemic shunt and concomitant nutcracker syndrome. *Pediatr Int Off J Jpn Pediatr Soc.* juin 2015;57(3):e84-86.
51. Gong Y, Zhu H, Chen J, Chen Q, Ji M, Pa M, et al. Congenital portosystemic shunts with and without gastrointestinal bleeding - case series. *Pediatr Radiol.* déc 2015;45(13):1964-71.
52. Satoh M, Yokoya S, Hachiya Y, Hachiya M, Fujisawa T, Hoshino K, et al. Two hyperandrogenic adolescent girls with congenital portosystemic shunt. *Eur J Pediatr.* mai 2001;160(5):307-11.
53. Bas S, Guran T, Atay Z, Haliloglu B, Abalı S, Turan S, et al. Premature pubarche, hyperinsulinemia and hypothyroxinemia: novel manifestations of congenital portosystemic shunts (Abernethy malformation) in children. *Horm Res Paediatr.* 2015;83(4):282-7.
54. Senniappan S, Pitt K, Shah P, Arya V, Jaiswal S, Haddad M, et al. Postprandial hyperinsulinaemic hypoglycaemia secondary to a congenital portosystemic shunt. *Horm Res Paediatr.* 2015;83(3):217-20.
55. Ponce-Dorrego MD, Garzón-Moll G. Endovascular Closure Resolves Trimethylaminuria Caused by Congenital Portosystemic Shunts. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* nov 2019;22(6):588-93.
56. Achiron R, Kivilevitch Z. Fetal umbilical-portal-systemic venous shunt: in-utero classification and clinical significance. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* juin 2016;47(6):739-47.
57. Back SJ, Maya CL, Khwaja A. Ultrasound of congenital and inherited disorders of the pediatric hepatobiliary system, pancreas and spleen. *Pediatr Radiol.* 1 août 2017;47(9):1069-78.
58. El-Ali AM, Davis JC, Cickelli JM, Squires JH. Contrast-enhanced ultrasound of liver lesions in children. *Pediatr Radiol.* 1 oct 2019;49(11):1422-32.
59. Tutar O, Beşer ÖF, Adaletli I, Tunc N, Gulcu D, Kantarci F, et al. Shear wave elastography in the evaluation of liver fibrosis in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* juin 2014;58(6):750-5.
60. Chavhan GB, Shelmerdine S, Jhaveri K, Babyn PS. Liver MR Imaging in Children: Current Concepts and Technique. *RadioGraphics.* 1 sept 2016;36(5):1517-32.

61. Cho Y, Tokuhara D, Shimono T, Yamamoto A, Higashiyama S, Kotani K, et al. Role of per-rectal portal scintigraphy in long-term follow-up of congenital portosystemic shunt. *Pediatr Res.* mai 2014;75(5):658-62.
62. Loberant N, Barak M, Gaitini D, Herskovits M, Ben-Elisha M, Roguin N. Closure of the ductus venosus in neonates: findings on real-time gray-scale, color-flow Doppler, and duplex Doppler sonography. *AJR Am J Roentgenol.* nov 1992;159(5):1083-5.
63. Knisely AS. Patent ductus venosus and acute liver failure in the neonate: consider neonatal hemochromatosis with liver scarring. *Liver Transplant Off Publ Am Assoc Study Liver Dis Int Liver Transplant Soc.* janv 2014;20(1):124.
64. Francois B, Gottrand F, Lachaux A, Boyer C, Benoit B, De Smet S. Outcome of intrahepatic portosystemic shunt diagnosed prenatally. *Eur J Pediatr.* déc 2017;176(12):1613-8.
65. Scalabre A, Gorincour G, Hery G, Gamerre M, Guys J-M, de Lagausie P. Evolution of congenital malformations of the umbilical-portal-hepatic venous system. *J Pediatr Surg.* août 2012;47(8):1490-5.
66. Matsuura T, Yanagi Y, Saeki I, Hayashida M, Taguchi T. Outcome of modified portal vein anastomosis for recipients with portal vein thrombosis or stenosis before living donor liver transplantation. *J Pediatr Surg.* déc 2011;46(12):2291-5.
67. Ikeda S, Sera Y, Ohshiro H, Uchino S, Uchino T, Endo F. Surgical indications for patients with hyperammonemia. *J Pediatr Surg.* juin 1999;34(6):1012-5.
68. Guérin F, Blanc T, Gauthier F, Abella SF, Branchereau S. Congenital portosystemic vascular malformations. *Semin Pediatr Surg.* août 2012;21(3):233-44.
69. Takama Y, Nakamura T, Santo K, Yoneda A. Liver resection for a congenital intrahepatic portosystemic shunt in a child with hyperammonemia and hypermanganesemia: a case report. *Surg Case Rep [Internet].* 17 avr 2020 [cité 20 juill 2020];6. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7165232/>
70. Ohtomo K, Furui S, Saito M, Kokubo T, Itai Y, Iio M. Enormous intrahepatic communication between the portal vein and the hepatic vein. *Clin Radiol.* sept 1986;37(5):513-4.
71. Mathai SV, Kondray V, Salloum E, Kukreja K, Tavri S. Role of interventional radiology in the diagnosis and management of congenital extrahepatic portosystemic shunts: Two case reports. *Indian J Radiol Imaging.* juin 2019;29(2):219-22.
72. Eroglu Y, Donaldson J, Sorensen LG, Vogelzang RL, Melin-Aldana H, Andersen J, et al. Improved neurocognitive function after radiologic closure of congenital portosystemic shunts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* oct 2004;39(4):410-7.
73. Stewart JK, Kuo WT, Hovsepian DM, Hofmann LV, Bonham CA, Sze DY. Portal venous remodeling after endovascular reduction of pediatric autogenous portosystemic shunts. *J Vasc Interv Radiol JVIR.* août 2011;22(8):1199-205.
74. Bruckheimer E, Dagan T, Atar E, Schwartz M, Kachko L, Superina R, et al. Staged transcatheter treatment of portal hypoplasia and congenital portosystemic shunts in children. *Cardiovasc Intervent Radiol.* déc 2013;36(6):1580-5.

75. Rajeswaran S, Green J, Kim S, Lautz T, Superina R, Donaldson J. The role of IR in the evaluation and treatment of congenital portosystemic shunts. *J Vasc Interv Radiol*. 1 mars 2016;27(3):S188.
76. Knirsch W, Benz DC, Bühr P, Quandt D, Weber R, Kellenberger C, et al. Catheter interventional treatment of congenital portosystemic venous shunts in childhood. *Catheter Cardiovasc Interv Off J Soc Card Angiogr Interv*. juin 2016;87(7):1281-92.
77. Rajeswaran S, Johnston A, Green J, Riaz A, Thornburg B, Mouli S, et al. Abernethy Malformations: Evaluation and Management of Congenital Portosystemic Shunts. *J Vasc Interv Radiol JVIR*. mai 2020;31(5):788-94.
78. Dhyani M, Grajo JR, Bhan AK, Corey K, Chung R, Samir AE. Validation of Shear Wave Elastography Cutoff Values on the Supersonic Aixplorer for Practical Clinical Use in Liver Fibrosis Staging. *Ultrasound Med Biol*. 2017;43(6):1125-33.
79. Franchi-Abella S, Corno L, Gonzales E, Antoni G, Fabre M, Ducot B, et al. Feasibility and Diagnostic Accuracy of Supersonic Shear-Wave Elastography for the Assessment of Liver Stiffness and Liver Fibrosis in Children: A Pilot Study of 96 Patients. *Radiology*. févr 2016;278(2):554-62.
80. Goldschmidt I, Brauch C, Poynard T, Baumann U. Spleen stiffness measurement by transient elastography to diagnose portal hypertension in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. août 2014;59(2):197-203.

Titre en français : Fermeture des fistules porto-systémiques congénitales: retour d'expérience d'un centre tertiaire

Résumé (français) : Les fistules porto-systémiques congénitales (FPSC) sont des malformations vasculaires rares, exposant à des complications sévères, réversibles ou prévenues par leur fermeture.

Les techniques d'embolisation varient de procédures en une étape ou deux étapes. Nous rapportons notre expérience dans l'embolisation des FPSC de 1996 à 2019 chez 41 enfants. 17 présentaient une FPSC intra-hépatique, 9 un ductus venosus persistant, 15 au moins une FPSC extra-hépatique. Le test d'occlusion durant l'angiographie révélait un système porte intra-hépatique hypoplasique dans quasiment tous les cas. La mesure des pressions portales per et post-occlusion n'a pas influencé la décision d'embolisation, basée sur la visibilité du système porte intra-hépatique. Nous rapportons 4 échecs dont une migration du matériel d'embolisation ayant engagé le pronostic vital, 34 réussites techniques avec une embolisation en une seule étape. 6 patients ont subi jusqu'à 3 embolisations devant des FPSC multiples ou l'apparition d'une FPSC intra-hépatique post-occlusion de la FPSC principale. Une anticoagulation per et post-opératoire était nécessaire pour éviter des thromboses portales extensives. La tolérance du geste était bonne chez l'ensemble. La plupart des complications liées à la FPSC régressait après embolisation à l'exception de l'hypertension porto-pulmonaire qui était seulement stabilisée. L'embolisation en une étape des FPSC est donc possible dans la plupart des cas si le système portal intra-hépatique est visible lors du test d'occlusion. Le rôle de la mesure de la pression portale pendant le test d'occlusion est moins crucial. L'anticoagulation per et post-procédure est nécessaire.

Mots clés (français) : fistule porto-systémique congénitale, embolisation, fermeture endovasculaire, FPSC, test d'occlusion, angiographie

Titre en anglais : Endovascular treatment of congenital porto-systemic shunts: experience from a tertiary pediatric center

Abstract (english) : Congenital portosystemic shunts (CPSSs) are rare vascular malformations that expose to severe complications reversible or preventable by closing the CPSS. Endovascular embolization procedures vary from one step to multi-step procedures.

We report our experience of endovascular embolization of CPSSs in 41 children who had an endovascular embolization of CPSS from 1996 to 2019.

Results: 17 had a porto-hepatic shunt (PHS), 9 had a Patent Ductus Venosus and 15 had extrahepatic CPSS including 1 with 2 extrahepatic CPSS. Occlusion test revealed hypoplastic intrahepatic portal veins in almost all cases. Performed in 8, measurement of portal pressure pre and per occlusion test did not influence decision for embolization that was based on the visibility of intrahepatic portal veins at least during occlusion test. Embolization failed in 4 patients with a migration of the device causing life-threatening complication. 34 patients had successful and well tolerated one-step occlusion of the CPSS, 6 patients required up to 3 sessions because of multiple CPSS or the appearance of a persistent PHS after occlusion of the main CPSS. Per and post-operative anticoagulation was mandatory to avoid extensive thrombosis of the portal veins. Tolerance was good in all. When present, most complications related to CPSS resolved except porto-pulmonary hypertension that only stabilized.

Conclusion: One-step endovascular embolization of CPSS is possible in most cases when intrahepatic portal veins are visible on occlusion test even if hypoplastic. Portal pressure measurement during occlusion test is less crucial. Anticoagulation is mandatory.

Keywords (english) : congenital porto-systemic shunt, CPSS, one step procedure, embolization, endovascular closure, occlusion test

**Université Paris Descartes
Faculté de Médecine Paris Descartes
15, rue de l'Ecole de Médecine
75270 Paris cedex 06**