



# Groupe Francophone d'Hépatologie - Gastroentérologie et Nutrition Pédiatrique

## Faut-il surveiller le risque de cancerisation dans les veinopathies portales oblitérantes (VPO) ?

Hépatologie pédiatrique, Hôpital des enfants, Toulouse, France : KOLLEN Laura, DEBRAY Dominique, CHARDOT Christophe, SISSAOUI Samira, FABRE Monique, BROUE Pierre

**Contexte** : Les VPO sont des maladies rares de la microcirculation hépatique. Les causes sont rarement retrouvées en dehors de l'identification de facteurs prothrombotiques et de quelques syndromes héréditaires. Elles peuvent se compliquer d'une hypertension portale mais des évolutions cirrhotiques ou cancéreuses ne sont pas rapportées.

**Objectif** : Nous présentons le cas d'une adolescente atteinte de VPO familiale, compliquée d'hépatocarcinome précoce.

**Méthodes**: Anna est la cinquième enfant de parents non consanguins. Son frère aîné est décédé à l'âge de 25 ans d'un hépatocarcinome métastatique après chimio-embolisation et transplantation hépatique. Son foie natif non tumoral associait des lésions de sclérose hépatoportale avec VPO sans cirrhose. L'enquête familiale réalisée après ce décès a permis de découvrir des perturbations du bilan hépatique chez 2 sœurs.

**Résultats** : A l'âge de 9 ans, Anna présentait une élévation isolée des GGT (<2XN), des télangiectasies multiples et un foie palpable sans plainte fonctionnelle ni signe d'hypertension portale. La biopsie hépatique montrait des lésions de sclérose hépatoportale avec VPO sans cirrhose. La sœur aînée présentait une maladie similaire. Au diagnostic chez Anna, l'alphafoetoprotéine (AFP) était élevée à 16,7 ng/ml (N<5). Les sérologies des hépatites virales, comme le bilan de thrombophilie étaient négatifs. L'échographie hépatique montrait un foie hétérogène à bord irrégulier sans image nodulaire suspecte. Après 4 ans de surveillance, l'apparition progressive d'une splénomégalie révélera une hypertension portale (varices oesophagiennes grade 1). Les taux d'AFP, restés stables pendant 3 ans augmentèrent de façon exponentielle la dernière année. Les multiples explorations hépatiques réalisées (IRM, TDM, échographies, échographies de contraste) ne permettront pas de repérer de masse tumorale hépatique. Compte tenu des antécédents familiaux, de la courbe évolutive de l'AFP, une transplantation hépatique a été réalisée après un bilan d'extension négatif, à l'âge de 13 ans. La pièce d'exérèse montrera un foie nodulaire sans cirrhose, avec un nodule d'hépatocarcinome de 8 mm.

**Conclusion**: Ce fait clinique illustre qu'une dégénérescence cancéreuse est possible dans les maladies microvasculaires du foie de l'enfant. Le dépistage systématique d'un hépatocarcinome devrait faire partie de la surveillance de ces patients. Le développement des techniques de séquençages génétiques devrait permettre d'identifier des gènes responsables de maladies familiales et de préciser ce risque.