



Maladies de la microcirculation hépatique chez l'enfant hors syndrome d'obstruction sinusoidale : étude de 27 cas pédiatriques

Chloé Girard, Pierre Broué, CHU de Toulouse

Contexte : Les pathologies de la microcirculation hépatique regroupent un large spectre de lésions histologiques et d'expressions phénotypiques. La connaissance des mécanismes physiopathologiques conduisant à ces maladies reste très incomplète et n'en est qu'à ses prémices. Toutes les étiologies ne sont pas encore identifiées. Les dénominations utilisées sont variables, sans harmonisation à l'échelle internationale. Le nombre de patients reconnus est faible, probablement très sous-estimé, et d'autant plus pour les patients d'âge pédiatrique.

Objectif : L'objectif principal de cette étude était de décrire le phénotype des enfants présentant des lésions de la microcirculation hépatique, de préciser leur mode de révélation, leurs caractéristiques cliniques, biologiques, histologiques et radiologiques, ainsi que les étiologies retrouvées.

Méthodes : Il s'agit d'une étude de cohorte descriptive, monocentrique et rétrospective. Les patients devaient être en âge pédiatrique au moment de la confirmation diagnostique par biopsie hépatique. Ils devaient être suivis ou l'avoir été au sein de notre centre de compétences des maladies vasculaires du foie. L'analyse histologique devait confirmer la présence d'anomalies de la microcirculation hépatique sans cirrhose. L'hypertension portale n'était pas obligatoire. Ont été exclus les patients présentant une thrombose veineuse portale isolée, un syndrome de Budd-Chiari, une maladie veino-occlusive, une péliose ou une fibrose hépatique congénitale.

Résultats : Nous avons inclus 27 enfants âgés de 2 mois à 17,4 ans au début du suivi dont 7 d'entre eux avec au moins un autre cas dans la famille. Majoritairement, la découverte de la maladie était fortuite devant une splénomégalie (n=9) ou des anomalies biologiques (n=10). Pour seulement 22% des patients, c'est un saignement digestif révélateur d'une hypertension portale qui permettait d'identifier la maladie. A la première consultation, le bilan hépatique était soit normal (32%) soit peu perturbé. Anémie et/ou thrombopénie liée(s) à un hypersplénisme était retrouvée chez 78% des patients. La biopsie hépatique, réalisée à un âge médian de 11,6 ans, était indispensable pour le diagnostic. Trois quarts des enfants n'avait pas d'étiologie identifiée. Après un suivi médian de 5,6 ans, 25% n'avaient pas d'hypertension portale, un patient a développé une hypertension artérielle pulmonaire et nous rapportons le premier cas pédiatrique de carcinome hépatocellulaire.

Conclusion : Les pathologies de la microcirculation hépatique sont responsables d'une symptomatologie non spécifique, à l'évolution parfois simple mais pouvant être aussi marquée de graves complications nécessitant des traitements invasifs voire une transplantation hépatique. Il n'existe pas de traitement curatif connu à ce jour. Le suivi régulier est essentiel pour prévenir, dépister et traiter les complications.