

Guide pour la prise en charge des patients atteints de thrombose de la veine porte

DEFINITION

L'utilisation du terme "thrombose de la veine porte" devrait être restreint au cas de thrombose du tronc de la veine porte. La thrombose de la veine porte peut s'étendre en aval aux branches droites et gauches et aux branches segmentaires intra hépatiques et en amont à la veine splénique, à la veine mésentérique supérieure ou inférieure. La thrombose du système porte correspond à la thrombose de n'importe lequel des sites sus cités. La physiopathologie et les conséquences cliniques diffèrent en fonction du site de la thrombose au sein du système porte.

PHYSIOPATHOLOGIE

La thrombose est l'un des trois mécanismes possibles d'obstruction de la veine porte. Les deux autres mécanismes sont l'envahissement de la lumière de la veine par une tumeur maligne (surtout le carcinome hépatocellulaire) et la constriction de la veine par une tumeur maligne (surtout l'adénocarcinome du pancréas et des voies biliaires). Les 2 derniers mécanismes peuvent être associés à une thrombose surajoutée. La simple compression, sans thrombose, envahissement ou constriction, n'entraîne pas d'obstruction de la veine porte ; le plus souvent la veine est simplement refoulée par l'effet de masse. La thrombose de la veine porte, en dehors des cas associés à une tumeur maligne, est la seule forme d'obstruction de la veine porte qui sera décrite dans ce guidelines.

Les conséquences de la thrombose de la veine porte dépendent de l'extension du thrombus. En aval du thrombus, il y a peu d'effet sur l'intestin aussi longtemps que les arcades veineuses mésentériques restent libres. L'ischémie résulte de l'extension du thrombus vers les veines mésentériques et les arcades veineuses mésentériques. Les arcades veineuses mésentériques fonctionnent en effet comme une circulation collatérale drainant le flux sanguin intestinal vers les territoires adjacents non thrombosés. Quand l'ischémie se prolonge

au delà de plusieurs jours, un infarctus intestinal peut survenir. Dans 20 à 50 % des cas, l'infarctus intestinal est responsable du décès en raison d'une péritonite et d'une défaillance multiviscérale. La résection intestinale à la suite d'une thrombose veineuse mésentérico-portale est une des principales causes du syndrome de grêle court. Une sténose de l'intestin grêle peut être une séquelle tardive d'une ischémie veineuse mésentérique.

En amont de la thrombose de la veine porte, les conséquences hépatiques sont peu marquées. Cliniquement, les signes de maladie hépatique sont absents ou transitoires (en dehors des cas où la thrombose survient chez un patient cirrhotique).

Sur le plan biologique, les tests d'insuffisance hépatocellulaire restent le plus souvent normaux.

Sur le plan histologique, il existe une minime altération de l'architecture hépatique quand l'obstruction est limitée à la veine porte extra-hépatique avec ou sans extension au niveau des grosses branches intrahépatiques. Cependant, il existe des preuves théoriques de l'effet délétères de la thrombose de la veine porte sur le foie. Par exemple l'embolisation d'une branche de la veine porte est responsable d'atrophie du lobe embolisé et d'hypertrophie de l'autre lobe.

Des phénomènes de compensation naturelle expliquent pourquoi l'interruption du flux portal a peu de conséquence clinique. Un 1^{er} mécanisme compensatoire est la vasodilatation immédiate de l'artère hépatique en réponse à une diminution du flux veineux portal (artériel « buffer » respons). Le 2^{ème} mécanisme compensateur est l'apparition rapide de veines collatérales porto-portes. L'apparition de ces veines est visible quelques jours après la thrombose. Les veines collatérales apparaissent à la périphérie ou au sein des structures adjacentes à la portion obstruée de la veine porte : voie biliaire principale, vésicule biliaire, pancréas, antra gastrique, duodénum. Quand l'obstruction du tronc de la veine porte persiste, les veines collatérales ont tendances à devenir progressivement de plus en plus volumineuses. Les veines collatérales vont alors constituer un cavernome portal.

A la suite d'une thrombose de la veine porte, en raison de la réponse artérielle et de l'apparition du cavernome, le flux sanguin hépatique total va être réduit de façon minime. La pression portale, cependant, est augmentée, permettant à la perfusion portale d'être maintenue

grâce aux veines collatérales. Des épisodes d'hémorragie digestive par rupture de varices oesogastriques ou en raison d'une gastropathie d'hypertension portale peuvent survenir dans un délai non prévisible. Les varices responsables de l'hémorragie peuvent appartenir à une circulation collatérale porto-systémique (varices oesophagiennes ou gastrique fundique) ou appartenir au cavernome portale (antre gastrique et duodénum).

Les conséquences d'une obstruction limitée à une des grosses branches de la veine porte (lobaire, sectorielle ou segmentaire) diffèrent des conséquences décrites ci-dessus. Immédiatement, il peut survenir une augmentation modérée et transitoire des transaminases. Plus tard, apparaît une atrophie hépatique dans la zone correspondant à la veine obstruée. S'y associe une hypertrophie compensatrice du reste du foie. Il n'y aura pas d'apparition de signe d'hypertension portale et le développement de veine collatérale est limité. Il n'y a pas d'insuffisance hépatique.

Les conséquences d'une obstruction limitée à la veine splénique ou la veine mésentérique supérieure ou inférieure sont proches des conséquences de l'obstruction du tronc de la veine porte. Les collatérales hépatopètes peuvent survenir raccordant le territoire obstrué à la portion libre de la veine porte. Parfois, des collatérales porto-systémiques (hépatofuge) peuvent également survenir. Les deux types de collatérale vont avoir un cheminement au niveau du tractus gastro-intestinal haut et peuvent ainsi être responsables de varices avec risque d'hémorragie digestive.

ETIOLOGIE

Une liste des causes de thrombose de la veine porte décrite est rapportée dans le tableau 1. Une affection prothrombotique générale est mise en évidence dans approximativement 60 % des cas. Un facteur local est mis en évidence dans approximativement 30 % des cas. Plusieurs facteurs sont mis en évidence chez 15 % des patients ce qui est une prévalence de causes multiples supérieures à ce qui aurait pu être attendu. Ceci est un argument majeur en faveur d'une origine multifactorielle de la thrombose de la veine porte. Chez à peu près 30 % des patients, il n'est pas mis en évidence de cause à la thrombose de la veine porte.

Les facteurs locaux expliquent pourquoi dans un contexte d'affection prothrombotique générale chronique mais latente, une thrombose survient de façon brutal dans le système

veineux portal. Ces facteurs locaux peuvent être classifiés en trois catégories (tableau 2). Une 1^{ère} catégorie comprend les pathologies caractérisées par une inflammation locale avec ou sans réponse inflammatoire systémique. Il est probable que l'inflammation locale ou générale joue un rôle précipitant dans l'apparition de la thrombose. Certaines affections de cette catégorie méritent des commentaires additionnels. Les affections néo-natales ombilicales ou une canulation septique de la veine ombilicale peuvent être responsable de thrombose de la veine porte néo-natale. Cependant, la simple canulation de la veine ombilicale en l'absence de sepsis ou d'affection prothrombotique sous-jacente n'est probablement pas une cause fréquente de thrombose du système porte. La thrombose septique de la veine porte, également appelée pyléphlébite septique, est généralement associée à une appendicite ou une diverticulite. La pyléphlébite septique est si souvent associée à une bactériémie à Bactéroïdes qu'une bactériémie à Bactéroïdes d'origine indéterminée doit entraîner la recherche rapide d'une thrombose portale ou mésentérique. La thrombose de la veine porte associée à la pancréatite chronique est due à la compression par un pseudo kyste ou à une poussée de pancréatite aiguë dans plus de 90 % des cas.

Les interventions chirurgicales représentent la 2^{ème} catégorie de cause locale qui, intentionnellement ou non, comporte une lésion du système veineux portal. En règle général, ce type d'intervention chirurgicale n'est responsable de thrombose de la veine porte que si une affection prothrombotique ou une hypertension portale préalable est associée.

Les cancers des organes abdominaux représentent la 3^{ème} catégorie. Ces cancers peuvent être responsables de thrombose en raison d'un état prothrombotique secondaire ou d'une compression tumorale ou d'une lésion chirurgicale. Une cause classique d'obstruction de la veine porte due au cancer est l'invasion ou la constriction par la tumeur.

La cirrhose représente la 4^{ème} catégorie. Il est difficile de considérer la cirrhose à elle seule comme une cause de thrombose de la veine porte. En cas de cirrhose peu sévère et en l'absence de carcinome hépatocellulaire la thrombose de la veine porte est rare. Les patients atteints d'une cirrhose sévère présentent une prévalence de la thrombose de la veine porte beaucoup plus élevée. Il n'est pas rare d'observer des thrombi partiels, spontanément résolutifs, dans le système porte des patients atteints d'insuffisance hépatocellulaire terminale avec flux portal stagnant. A l'inverse, en cas de cirrhose peu sévère sans carcinome hépatocellulaire, la thrombose de la veine porte est souvent associée à une affection

prothrombotique sous-jacente. Ainsi la cirrhose doit être considérée plutôt comme un facteur local de thrombose de la veine porte.

La recherche d'affection prothrombotique général doit être pratiquée même quand un facteur local de thrombose de la veine porte a été mis en évidence. De la même façon, un facteur local doit être recherché même quand une affection prothrombotique générale a été mise en évidence. Quand la thrombose de la veine porte est découverte à un stade tardif, l'identification d'un facteur local devient difficile voire impossible. Un bilan recommandé pour l'identification d'une cause générale de thrombose de la veine porte est décrit dans le tableau 3. En raison de la fréquente association de plusieurs affections prothrombotiques générales, ce bilan est recommandé de façon systématique. La mise en évidence d'une affection prothrombotique sera un point important dans la décision vis-à-vis d'un traitement anticoagulant au long cours. De plus des traitements spécifiques de ces diverses affections prothrombotiques peuvent être nécessaires une fois qu'elles sont reconnues.

Tableau 1. Thrombophilie et thrombose de la veine porte (TVP)

Facteur causal	Commentaires
Affections acquises (Plusieurs affections prothrombotiques sont associées dans 15% des cas)	
Syndrome myéloprolifératif (SMP)	La maladie de Vaquez et la thrombocythémie essentielle sont mis en évidence dans 25 % des cas de TVP. L'incidence cumulée de la TVP en cas de SMP est de 1 à 3%. La plus part des patients atteints sont plus jeunes qu'en cas de SMP classique non associé à une TVP. Les anomalies classiques du sang périphérique peuvent manquer (il s'agit du syndrome myéloprolifératif occulte) au moins en partie en raison d'une carence martiale, d'une augmentation du volume plasmatique et de l'hypersplénisme)
Syndrome des antiphospholipides (SAP)	Présent dans 15% des cas de TVP. L'incidence cumulée de la TVP en cas de SAP est de moins de 1%. Il s'agit le plus souvent de SAP primaire.
Hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN)	La TVP est beaucoup moins fréquente que la thrombose des veines hépatiques en cas d'HPN.
Hyperhomocystéinémie	Fréquence non connue en cas de TVP.

Table 1 (continued)

Affections génétiques	
Facteur V Leiden	Présent dans 5% des cas de TVP.
Mutation du gène du facteur II	Présent dans 3% à 10 % des cas de TVP.
Déficit en Protéine C	Présent dans 5% des cas de TVP. Le risque relatif de TVP en cas de Déficit en Protéine C est approximativement à 6. Une diminution d'origine incertaine des facteurs de coagulation est fréquente en cas de TVP rendant difficile le diagnostic de déficit en protéine C.
Déficit en Protéine S	Présent dans 5% des cas de TVP. Une diminution d'origine incertaine des facteurs de coagulation est fréquente en cas de TVP rendant difficile le diagnostic de déficit en protéine S.
Déficit en antithrombine III	Présent dans 1% des cas de TVP.
C677T Methyl tetrahydrofolate reductase polymorphism (MTHFR)	Une augmentation de l'homozygotie n'a pas été clairement établie en cas de TVP.
Facteurs de risque de thrombose	
Contraceptifs oraux	Augmente modérément le risque de TVP.
Grossesse	Rarement associé à la thrombose de la veine porte.

Tableau 2. Facteur local de thrombose de la veine porte (à l'exclusion des cancers)

Foyer inflammatoire local	Lésion du système veineux portal	Cirrhose
Infection ombilicale néo-natale	Splénectomie	Fonction hépatique préservée
Diverticulite	Colectomie	Splénectomie
Appendicite	Gastrectomie	Shunt chirurgical portosystémique
Pancreatite	Shunt chirurgical portosystémique	TIPS
Ulcère duodéal	TIPS	Thrombophilie
Cholecystite		Maladie avancée
Lymphadénite tuberculeuse		
Maladie de Crohn		
Rectocolite hémorragique		

Tableau 3. Causes générales de la thrombose de la veine porte. Investigations recommandées.

Causes	Investigations recommandées
Facteur acquis	
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	Cytométrie de flux pour CD55 et CD59 deficient cells
Syndrome myéloprolifératif	Recherche de la mutation de JAK2 dans un premier temps. Biopsie médullaire, volume globulaire total après correction d'une carence martiale, taux d'érythropoïétine sérique et recherche de pousse spontanée de colonies érythroblastiques dans un second temps.
Syndrome des antiphospholipides	Dosage des anticardiolipines en ELISA et recherche d'un anticoagulant circulant lupique
Maladie de Behcet	Données clinique
Rectocolite hémorragique	Données clinique et rectosigmoïdoscopie si symptômes d'appel
Maladie Coeliaque	Anticorps antiendomysium et antiglutamine
Hyperhomocystéinémie	Taux sérique après recharge en méthionine
Facteur héréditaire	
Antithrombine, protéine C, et protéine S	Ratio avec les facteurs II, V, VII or X après correction d'un déficit en vitamine K et si possible enquête familiale.
Facteur V Leiden	Recherche d'une résistance à la protéine C activée et biologie moléculaire pour le polymorphisme G1691A

Mutation du gène du facteur II	Biologie moléculaire pour le polymorphisme G20210A
Mutation MTHFR	Biologie moléculaire pour le polymorphisme C677T

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les manifestations cliniques diffèrent suivant le stade auquel la thrombose de la veine porte a été découverte (tableau 4 et 5). Au stade de thrombose récente, les patients se présentent généralement avec des douleurs abdominales, le plus souvent ces douleurs ont une irradiation postérieure. Un état inflammatoire est fréquent et une fièvre élevée peut être présente même en l'absence d'infection. Quand le diagnostic et le traitement sont tardifs, les symptômes d'une ischémie intestinale peuvent apparaître avec des douleurs abdominales intenses et un iléus. Une nécrose ischémique intestinale doit être suspectée en cas de rectorragies, de défense abdominale, d'apparition d'épanchement péritonéal, d'acidose métabolique, d'insuffisance rénale ou respiratoire. Quand une thrombose portale septique complique un abcès intra-abdominal, il existe une fièvre élevée et des douleurs hépatiques ; les hémocultures sont généralement positives le plus souvent à *Bactéroïdes* species. Dans les années passées, chez de nombreux patients, le stade initial de thrombose de la veine porte passé inaperçu en raison de symptômes minimes ou non spécifiques. A présent, la thrombose de la veine porte est diagnostiquée le plus souvent à un stade aigu grâce à une meilleure disponibilité de l'échographie et de l'angio-scanner chez les patients atteints de syndrome douloureux abdominal.

Au stade tardif de cavernome portal, la découverte fortuite est fréquente. Les signes révélateurs peuvent être une thrombopénie, une splénomégalie ou d'autre signe d'hypertension portale découverte à l'occasion d'une endoscopie ou d'une échographie abdominale pratiquée pour une raison autre. Les hémorragies digestives par rupture de varices oesophagiennes, gastriques ou intestinales sont à l'heure actuelle une forme relativement rare de manifestation inaugurale de la thrombose de la veine porte. Chez les patients ayant un cavernome portal de longue date, des complications biliaires sont de plus en plus souvent mis en évidence. Les complications biliaires sont en rapport avec une obstruction de la voie biliaire extra-hépatique comprimée par de grosses veines collatérales du cavernome. Les symptômes biliaires peuvent être le symptôme révélateur de la thrombose de la veine porte.

Chez les patients atteints de cirrhose l'apparition d'une thrombose de la veine porte peut être totalement inapparente ou s'accompagner d'ascite ou d'hémorragies digestives.

Table 4. Manifestations cliniques en cas de thrombose de la veine porte

Manifestations	Commentaires
Douleur abdominale	Fréquente au stade de thrombose récente. Peut avoir une irradiation postérieure.
Fièvre	Fréquente au stade de thrombose récente. Peut à tort évoquer un abcès intra abdominal
Fièvre élevée et frissons	Rare. Evoque une thrombose septique compliquant un abcès intra abdominal
Hépatomégalie	Rare. Evoque une affection hépatique associée.
Douleurs hépatiques	Rare. Evoque une thrombose septique
Splénomégalie	Fréquent. Peut être majorée par un syndrome myéloprolifératif.
Ascite	Rare. Généralement modérée et transitoire à la suite d'une infection ou d'une hémorragie digestive.
Ictère	Rare. En rapport avec une compression des voies biliaires par les veines du cavernome.
Hémorragie digestive	Généralement due à l'hypertension portale au stade tardif de cavernome. Peut être le premier symptôme.

Tableau 5. Données biologiques en cas de thrombose de la veine porte.

Augmentation des transaminases	Rare. Augmentation modérée (1 à 5 N) chez certains patients au stade de thrombose récente.
Augmentation des tests de cholestase	Rare. Suggère une compression des voies biliaires par les veines collatérales du cavernome.
Diminution du taux de prothrombine	Une diminution modérée est fréquente mais mal expliquée.
Diminution de l'albumine sérique	Rare.
Hématocrite	Peut être diminuée, normale ou élevée. Une augmentation évoque une maladie de Vaquez.
Taux de plaquettes	Peut être diminuée, normal ou élevé. Evoque un syndrome myéloprolifératif en cas de taux à la limite supérieure de la normale associé à une splénomégalie ou en cas de taux franchement élevé.
Taux de leucocytes	Peut être diminuée, normal ou élevé. Evoque un syndrome myéloprolifératif en cas de taux élevé non lié à une infection.
C reactive protein (CRP)	Peut être transitoirement augmenté en cas de thrombose récente même en l'absence de sepsis.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de thrombose récente de la veine porte doit être évoqué en cas de douleurs abdominales récentes. Le diagnostic de thrombose portale ancienne doit être évoqué en cas d'hypertension portale. Plusieurs modalités d'imagerie médicale sont disponibles pour l'étude du système veineux portal. L'échographie couplée à l'effet Döppler et la tomодensitométrie sont suffisantes pour porter le diagnostic chez la plupart des patients. Les éléments du diagnostic incluent l'absence de visualisation du flux dans la veine porte ; la présence de matériel obstruant la lumière de la veine porte ; ou le remplacement de la veine porte au niveau du hile par de multiples vaisseaux. Les principales caractéristiques diagnostiques sont rapportées dans le tableau 6. Dans la plupart des cas, le diagnostic

est porté par l'échographie couplée à l'effet Döppler. Quand l'échographie est techniquement difficile ou quand les caractéristiques diagnostiques ne peuvent pas être mises en évidence, la tomodensitométrie doit être pratiquée en 2^{ème} intention. Le principal intérêt de l'imagerie par résonance magnétique tient dans sa capacité à mettre en évidence l'atteinte biliaire en relation avec les veines du cavernome. Grâce à l'association de ces diverses techniques d'imagerie, le diagnostic reste incertain dans de rares cas. Les doutes diagnostiques peuvent survenir surtout chez les patients atteints de cirrhose. Les diagnostics différentiels sont résumés dans le tableau 7.

Tableau 6. Principales caractéristiques radiologiques de la thrombose de la veine porte

Examen	Commentaires
Echo-Döppler	Sensibilité élevée pour l'absence de flux ou la présence de matériel dans la veine porte et pour visualiser les grosses collatérales du cavernome. Permet l'évaluation de la taille de la rate. Pas de toxicité. Limité par la morphologie du patient. Opérateur dépendant.
Scanner	Sensibilité élevée pour l'absence de flux ou la présence de matériel dans la veine porte et pour visualiser les grosses collatérales du cavernome. Sur les clichés sans injection, la présence de matériel hyperdense dans la veine porte évoque une thrombose récente. L'absence de rehaussement après injection intraveineuse de produit de contraste permet le diagnostic. Il existe souvent un rehaussement inhomogène du parenchyme hépatique après injection intraveineuse de produit de contraste est évocateur du diagnostic. Le produit de contraste est néphrotoxique.
Imagerie par résonance magnétique	Sensibilité et spécificité équivalentes à celles du scanner. Permet l'étude de la compression des voies biliaires par les veines du cavernome. Pas de toxicité. Non limité par la morphologie du patient. Non opérateur dépendant.
Portographie par voie artérielle	Quasiment abandonné. Nécessite une ponction artérielle chez des patients devant être rapidement traités par anticoagulants. Le produit de contraste est néphrotoxique.
Biopsie hépatique	Pas d'intérêt pour le diagnostic de thrombose de la veine porte. Peut mettre en évidence une veinopathie portale oblitérante associée.

Tableau 7. Diagnostic différentiel de la thrombose de la veine porte (TVP)

Diagnostic différentiel	Caractéristiques communes	Commentaires
Cirrhose	Hypertension portale, dysmorphie hépatique.	Pour la cirrhose: atrophie du segment IV, pour la TVP: hypertrophie du segment IV. Présence d'une cause de cirrhose (alcool, hépatite C). Les 2 affections peuvent être associées.
Hypertension portale intra hépatique non cirrhotique	Hypertension portale sans insuffisance hépatique marquée.	Veinopathie portale oblitérante, fibrose péri sinusoidale et hyperplasie nodulaire régénérative sont mis en évidence par la biopsie hépatique. Une TVP est associée dans 50 % des cas. Les causes sont similaires.
Cancer du pancréas	Elargissement de la tête du pancréas	Pour la TVP: l'élargissement est dû aux veines collatérales mises en évidence à la phase portale après injection de produit de contraste intra veineux (Scanner et IRM). Le cancer du pancréas peut se compliquer d'obstruction de la veine porte.
Cholangiocarcinome	Voie biliaire principale irrégulière et dilatation des voies biliaires intra hépatiques	Le cavernome peut prendre un aspect pseudo-tumoral au niveau de la voie biliaire. Un cholangiocarcinome peut envahir la veine porte. L'IRM permet la visualisation simultanée des anomalies de voies biliaires et des veines

		collatérales.
Cholécystite aiguë	Fièvre, douleur abdominale, épaissement de la paroi de la vésicule biliaire	La compression des voies biliaires par les veines du cavernome peut être responsable d'une obstruction du cystique et d'une cholécystite. L'épaississement de la paroi de la vésicule biliaire peut être due aux veines collatérales vésiculaires.

DEVENIR ET PRONOSTICS

L'histoire naturelle de la thrombose de la veine porte diagnostiquée par les techniques modernes d'imagerie est peu connue. Les anciennes études rapportant des thromboses de la veine porte diagnostiquées à un stade avancé, rapportaient une mortalité élevée par hémorragie digestive. Les études récentes ont rapportées un pronostic relativement bon. La mortalité à 5 ans est aux alentours de 10 %. La majorité des patients décédés avait plus de 60 ans. Chez la moitié des patients décédés, la cause du décès n'était pas en rapport avec la thrombose de la veine porte. Quatre complications principales peuvent survenir. Au stade de thrombose récente, la nécrose intestinale est la plus grave complication, avec une mortalité entre 20 et 50 % même quand la chirurgie a permis la résection du segment intestinal infarci. Au stade tardif de cavernome portal, la principale complication est l'hémorragie digestive par rupture de varices oesogastrique (incidence aux alentours de 25 % patients/années chez les patients sans traitement préventif). La 2^{ème} complication est l'apparition de thrombose en dehors du système porte (incidence aux alentours de 6,5 % patients/années en l'absence de traitement anticoagulant) et l'infarctus splénique ou mésentérique (incidence aux alentours de 5 % patients/années en l'absence de traitement anticoagulant). La dernière complication correspond aux symptômes biliaires dus à la compression des voies biliaires par les veines collatérales du cavernome (avec une incidence aux alentours de 2,5 % patients/années). Globalement, les hémorragies sont la cause de la moitié des décès dues à la thrombose de la veine porte et l'extension à la thrombose portale ou les thromboses dans d'autres territoires représentent l'autre moitié. Les facteurs prédictifs d'hémorragies digestives sont la taille des varices oesophagiennes et les antécédents d'hémorragies digestives. Le principal facteur prédictif de récurrence de thrombose dans le système porte ou hors du système porte est la présence d'une affection prothrombotique. Les facteurs prédictifs de survie ne peuvent pas être clairement identifiés cependant, l'âge apparaît comme être le facteur déterminant de la survie en cas de thrombose de la veine porte.

TRAITEMENT

Aucune étude contrôlée des divers traitements proposés en cas de thrombose de la veine porte n'a été rapportée.

THROMBOSE RECENTE DE LA VEINE PORTE

Au stade de thrombose récente, une anticoagulation rapidement débutée est recommandée car elle permet la recanalisation des vaisseaux thrombosés chez 75 % des patients alors que la recanalisation spontanée semble rare. De plus, un traitement anticoagulant précoce prévient l'apparition d'un infarctus intestinal. La recanalisation peut être progressive et complète uniquement après 4 à 6 mois de traitement anticoagulant. Aussi la durée recommandée de traitement anticoagulant en cas de thrombose récente de la veine porte est au moins de 6 mois.

Il n'existe pas de donnée chez les patients atteints de thrombose de la veine porte récente permettant de recommander une prolongation du traitement anticoagulant au-delà de 6 mois. Cependant, il nous paraît utile de recommander un traitement anticoagulant au long cours chez les patients atteints soit d'une affection prothrombotique documentée, soit d'antécédents personnels de thrombose veineuse profonde, soit d'antécédent familial de thrombose veineuse profonde récidivante, soit d'antécédents personnels de douleurs abdominales évocatrices d'ischémie intestinale ou d'antécédent personnel d'infarctus intestinal. Chez les patients n'ayant pas d'argument en faveur d'une affection prothrombotique ou de thrombose extensive, le traitement anticoagulant au long cours n'est peut être pas nécessaire surtout quand un facteur local qui a pu être supprimé a clairement été mis en évidence ou quand il existe un risque accru d'hémorragie en raison d'un âge avancé ou de condition morbide associée. Aussi la décision d'arrêter ou de continuer le traitement anticoagulant doit être prise au cas par cas. Le traitement anticoagulant initial est l'Héparine en raison de son action rapide. Les Héparines de bas poids moléculaire sont généralement préférées en raison de leur risque moindre d'hémorragie ou de thrombopénie allergique. Dès que les procédures invasives ne sont plus nécessaires, l'Héparine peut être relayée par un traitement par antagoniste de la vitamine K. Le but du traitement sera d'obtenir un INR entre 2 et 3. Les arguments en faveur d'une recanalisation sont cliniques, avec disparition des douleurs abdominales en une à deux semaines en l'absence d'infarctus intestinal constitué, et échographique. Le syndrome inflammatoire diminue rapidement. En cas de suspicion d'ischémie intestinale, la pratique d'un scanner est nécessaire.

Chez les patients présentant une disparition des symptômes et des signes cliniques progressifs en une à deux semaines sans récurrence, la pratique d'échographie couplée à l'effet Döppler n'est nécessaire qu'après 3 et 6 mois de suivi. La récurrence de symptômes abdominaux peut faire suspecter l'apparition d'une sténose intestinale séquellaire. Le facteur prédictif de

l'apparition d'une recanalisation est l'extension initiale de la thrombose dans le système veineux portal. Cependant, même chez les patients ayant une thrombose extensive, une recanalisation partielle peut être obtenue. L'existence d'un tronc portal et d'une des branches majeures perméables est suffisante pour prévenir le développement d'une hypertension portale. Aussi l'indication d'un traitement plus agressif de la thrombose portale aiguë reste peu claire. Les traitements qui ont été proposés incluent l'administration systémique ou par l'artère mésentérique d'agent thrombolytique, et la cathétérisation de la veine porte pour infusion in situ d'agent thrombolytique (cette injection in situ, pouvant être pratiquée par voie transjugulaire ou par voie percutanée). La mise en place d'un TIPS pour maintenir le flux dans la veine porte a également été proposée. Il n'existe pas de donnée permettant d'étudier le ratio bénéfice risque de ces procédures invasives comparé au simple traitement anticoagulant. Il est communément admis que la thrombectomie chirurgicale n'est pas indiquée en dehors du cas où une laparotomie a été rendue nécessaire en raison de la suspicion d'un infarctus intestinal. La récurrence thrombotique est la règle dans les suites d'une thrombectomie chirurgicale si un traitement anticoagulant n'est pas administré simultanément. La laparotomie est nécessaire en cas de suspicion d'infarctus intestinale. Cependant, la résection intestinale doit être le plus limitée que possible pour prévenir le syndrome du grêle court.

CAVERNOME PORTAL

Au stade tardif de cavernome portal, le traitement prophylactique des hémorragies dues à l'hypertension portale par agent bêtabloquant ou traitement endoscopique est recommandé, en effet, des études rétrospectives ont rapportées que ces traitements diminuent significativement le risque de 1^{ère} hémorragie et de récurrence d'hémorragies digestives dues à l'hypertension portale. Il n'a pas été rapporté d'étude évaluant la prise en charge des hémorragies digestives aiguës dues à l'hypertension portale chez les patients atteints de thrombose de la veine porte. Il semble possible d'appliquer à ces patients les recommandations élaborées chez les patients atteints de cirrhose. Les affections prothrombotiques associées doivent être rapidement traitées. Un traitement contraceptif doit être arrêté. En accord avec les quelques études rétrospectives de cohorte disponibles, la prévention des récurrences thrombotiques peut faire appel aux traitements anticoagulants sans augmenter les risques ou la sévérité des hémorragies digestives. Les indications de traitements anticoagulants ne sont pas encore parfaitement établies en cas de cavernome portal. En tenant compte des facteurs prédictifs de

thrombose et d'hémorragie, respectivement, les recommandations rapportées dans la figure 1 peuvent être proposées. Le traitement anticoagulant peut être clairement proposé au patient ayant les deux caractéristiques suivantes :

- 1) Un risque élevé de récurrence de thrombose en raison d'une affection prothrombotique mise en évidence par un test diagnostique ou suspectée en raison de l'existence d'antécédents personnels ou familiaux de thrombose veineuse profonde ;
- 2) Un risque faible d'hémorragie (absence d'antécédent personnel d'hémorragie et absence d'affection) augmentant le risque d'hémorragie due au traitement anticoagulant.

Chez les autres patients, le traitement anticoagulant peut être proposé au cas par cas comme indiqué dans la figure 1. Chez les patients ayant des antécédents de douleurs abdominales récurrentes dues à une thrombose dans le système porte, le traitement anticoagulant peut également être proposé. Chez les patients ayant des antécédents d'hémorragies digestives ou ayant des varices œsophagiennes de grande taille n'ayant jamais saignées, le traitement anticoagulant peut être proposé sous réserve d'avoir débuté une prophylaxie des hémorragies par les agents bêtabloquants ou par le traitement endoscopique. Après vérification que ce traitement est efficace. Une excellente compliance au traitement et au suivi est de la plus haute importance pour maintenir l'efficacité associée au risque minimal de complication du traitement.

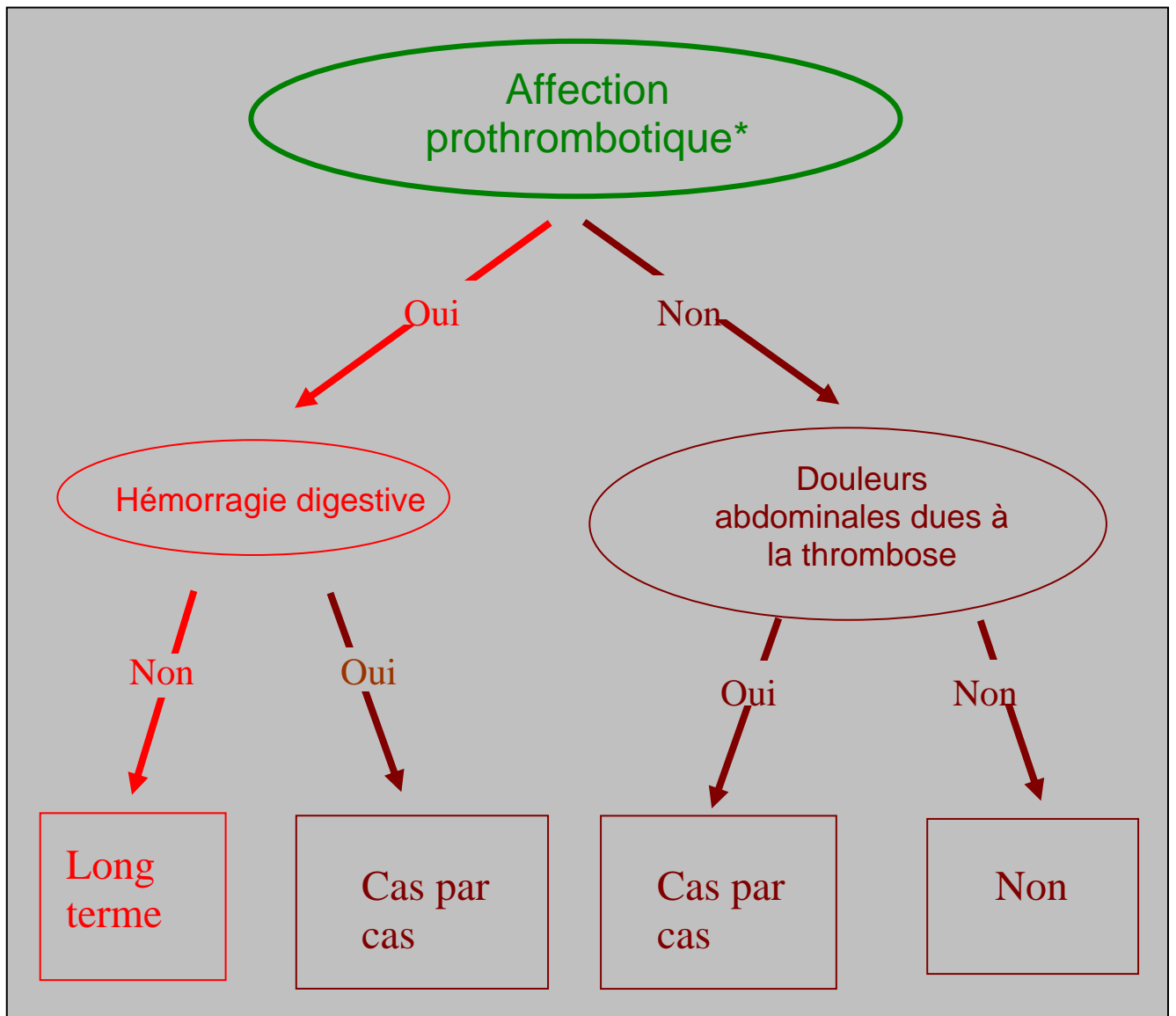


Figure 1. Proposition d'algorithme pour le traitement anticoagulant chez les patients atteints de thrombose de la veine porte.

*Ou antécédents personnels ou familiaux de thrombose à répétition.

CONCEPTS CLEF

- 1) La thrombose de la veine porte peut se manifester au stade de thrombus récent par des douleurs abdominales aiguës ou au stade tardif de cavernome portal par des signes d'hypertension portale chronique.
- 2) La présence d'une affection prothrombotique est fréquente, comprenant les syndromes myéloprolifératifs primaires, des déficits en protéine C ou en protéine S et le syndrome des antiphospholipides comme cause principale. Une association d'affection prothrombotique est fréquente. Le facteur local qui a déclenché le phénomène thrombotique peut ne pas être identifié.
- 3) Les manifestations majeures de la thrombose récente sont les douleurs abdominales aiguës et la fièvre. L'infarctus intestinal est rare et le plus souvent observé quand les manifestations initiales sont passées inaperçues ou n'ont pas permis de porter le diagnostic. Les manifestations majeures en cas de cavernome portal sont les hémorragies digestives par rupture de varices oesogastriques, la récurrence de thrombose et les compressions des voies biliaires par le cavernome.
- 4) Chez les patients vus au stade précoce de la thrombose récente, un traitement anticoagulant doit être rapidement débuté de même que la recherche du traitement d'une affection prothrombotique. Le traitement anticoagulant permet la recanalisation de la veine porte chez une majorité de patient.
- 5) Chez les patients vus au stade tardif de cavernome portal, le traitement comporte un traitement pharmacologique ou endoscopique en prévention des hémorragies dues à l'hypertension portale et un traitement anticoagulant en prévention des récurrences de thrombose. Un traitement anticoagulant au long cours est recommandé chez les patients n'ayant pas

de varices oesogastriques ou ayant eu des petites varices oesogastriques et atteints d'affection prothrombotiques. Le traitement anticoagulant peut également être proposé chez les autres patients après une décision prise au cas par cas.

- 6) Le taux de mortalité actuelle est bas.
- 7) La meilleure prise en charge de ces patients justifie d'être en rapport avec un centre expérimenté.