Fistule porto systémique

Mars 2025 - V0

Définition

La **fistule porto systémique** congénitale est une communication anormale entre le système porte et les veines systémiques.

Il s'agit d'une anomalie congénitale dont la fréquence est estimée à 1/30 000 naissances (mais possiblement sous-estimée), soit isolée, soit associée à d'autres anomalies malformatives (cardiovasculaires).

Il en existe plusieurs formes anatomiques : persistance du canal d'Arantius, intra ou extrahépatiques.

Diagnostic

Les circonstances de découverte sont variables : fortuites lors d'une échographie, cholestase néonatale, cytolyse, insuffisance hépatique néonatale, encéphalopathie chronique avec hyper-ammoniémie et retard cognitif. Une fistule portocave congénitale doit également être recherchée en cas de nodules hépatiques (adénomes ou hyperplasie nodulaire), d'hypoxémie (shunts artério-veineux pulmonaires) ou d'hypertension artérielle pulmonaire.

Traitement

La découverte d'une fistule porto-cave impose un avis spécialisé. Le traitement repose sur l'occlusion d'une fistule intra-hépatique par radiologie interventionnelle, ou la ligature chirurgicale d'une fistule extra-hépatique qui doit toujours être réalisée même dans les formes asymptomatiques.

Pour tout comprendre regardez cette video

Rédacteur : Pr Fréderique SAUVAT, service de chirurgie pédiatrique CHU Nord Félix Guyon

Ce document est la propriété exclusive du Réseau de Chirurgie Pédiatrique Réunion - Mayotte.
Toute reproduction sans autorisation écrite est interdite.