



# Maladies des petits vaisseaux du foie : comment y voir clair ?

Pierre-Emmanuel RAUTOU

Inserm U1149, Centre de recherche sur l'inflammation, Paris

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France

[pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr](mailto:pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr)

# Maladies vasculaires du foie



Syndrome de Budd-Chiari

The diagram illustrates the liver's vascular system. A green oval highlights the hepatic veins, a yellow oval highlights a cross-section of the liver's microvasculature, and a red oval highlights the portal vein. A red box points to a thrombus in the portal vein, and a yellow box points to the liver's small vessels.

Thrombose porte

Maladies des petits vaisseaux du foie

# Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie veino-occlusive (MVO) /  
Syndrome d'obstruction sinusoidale (SOS)

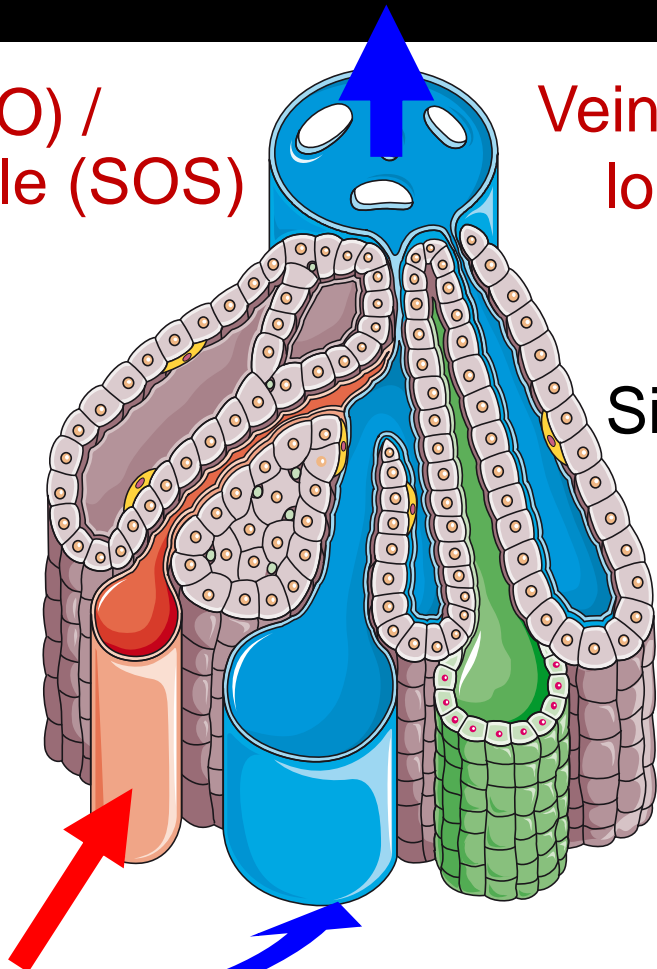
Veine centro-  
lobulaire

Dilatation sinusoidale /  
Pélioïse

Sinusoides

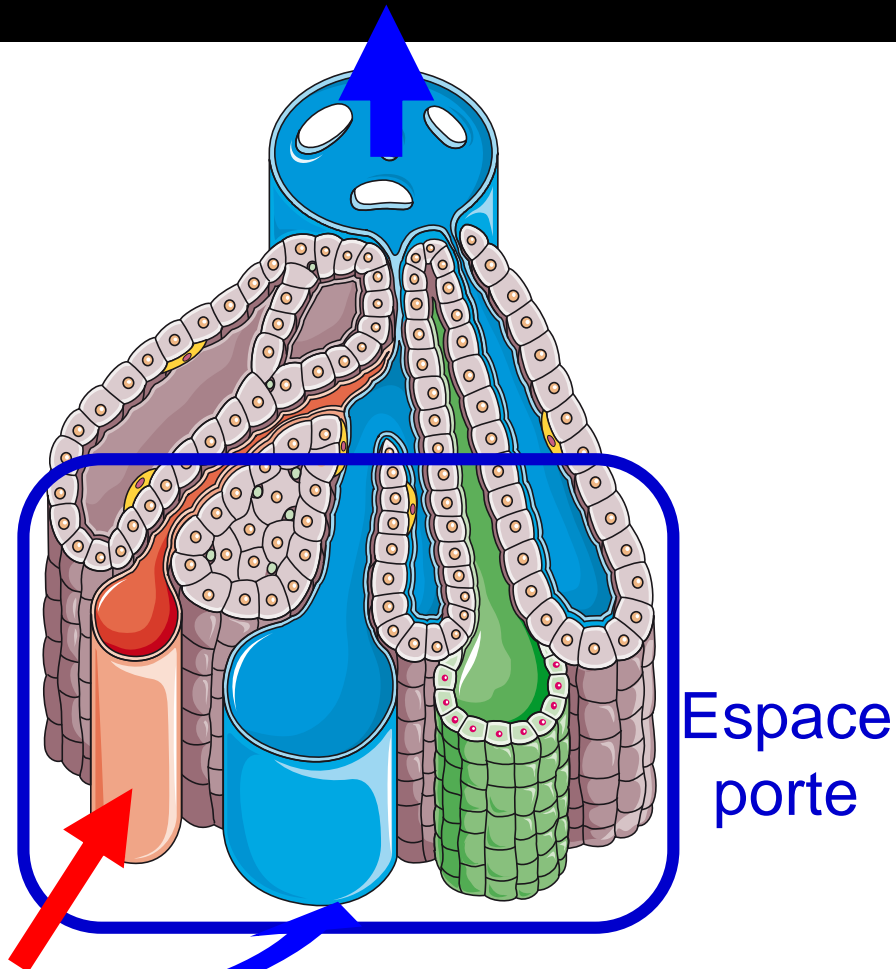
Maladie vasculaire porto-  
sinusoidale (MVPS)

Espace  
porte



# Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-  
sinusoïdale (MVPS)

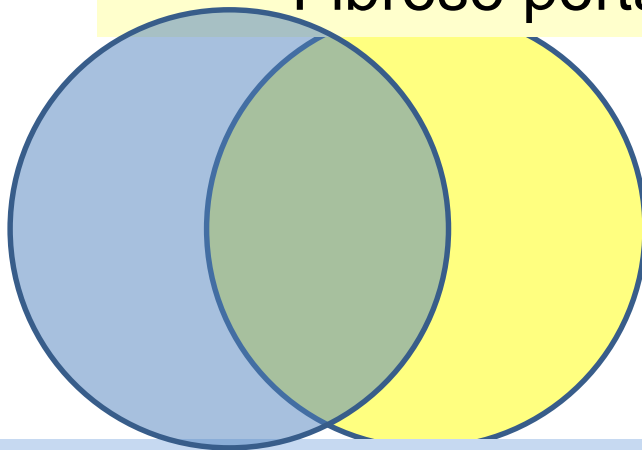


Espace  
porte

# « Maladie vasculaire porto-sinusoïdale »

## HISTOLOGIE

- Veinopathie portale oblitérante
- HNR
- Sclérose hépatoportale
- Fibrose portale non cirrhotique

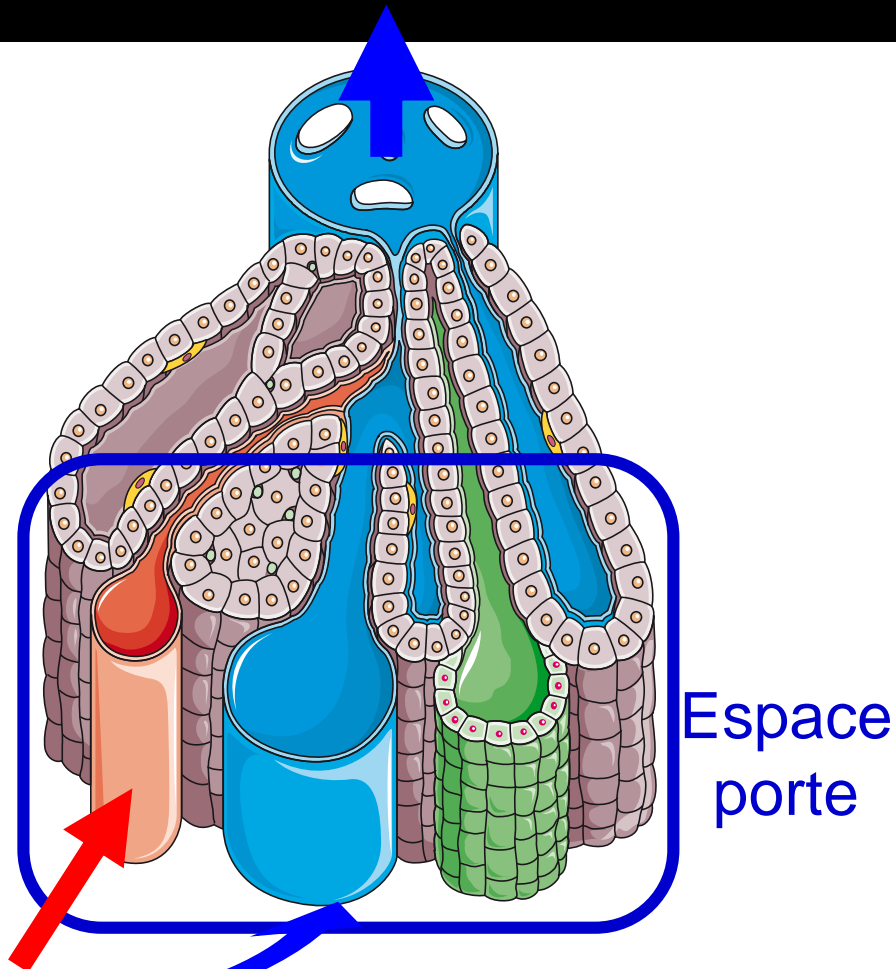


HTP idiopathique  
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE

# Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-  
sinusoïdale (MVPS)



Espace  
porte



# « Maladie vasculaire porto-sinusoidale »



# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Définition
- Etats associés
- Evolution et traitement



# MVPS parmi les cirrhoses

MVPS  
0.4%

Cirrhose  
99.6%



# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
<b>TP &lt; 50%</b>	<b>15%</b>
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

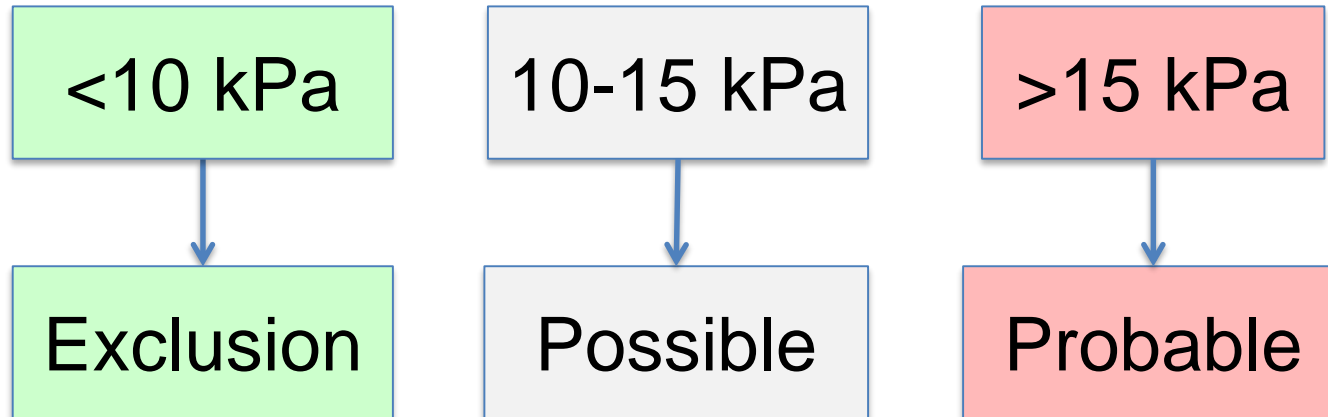
# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
<b>Elasticité hépatique basse</b>	<b>90%</b>
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

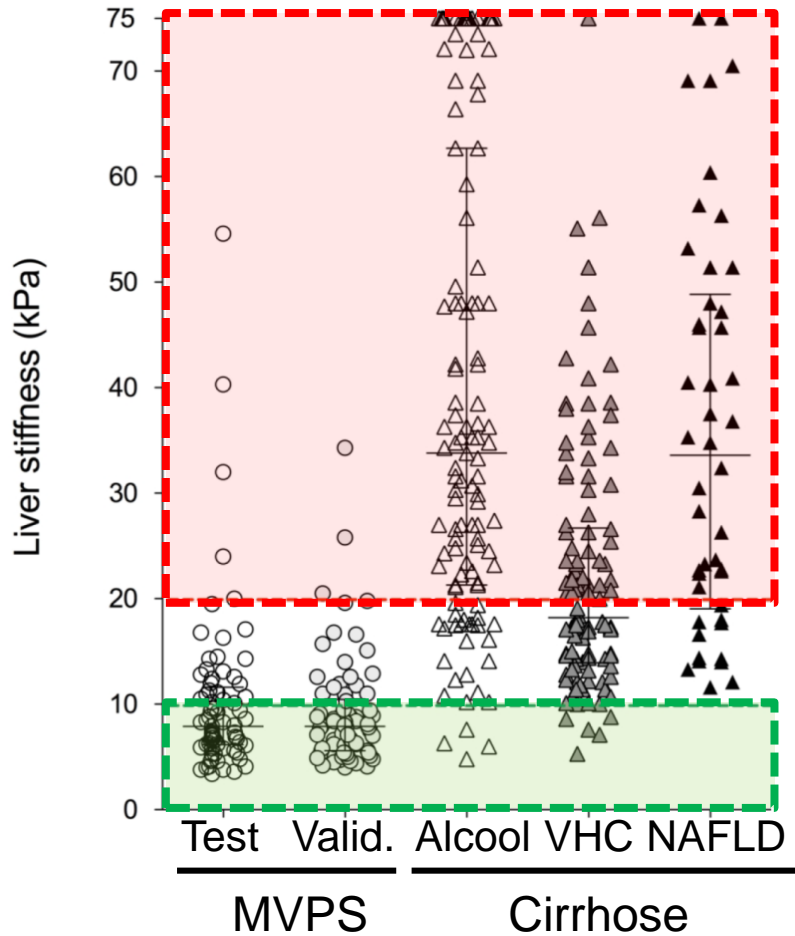
# Y a t'il une cirrhose ?

Elasticité hépatique  
Fibroscan®

## Dépistage : Fibroscan foie x 2



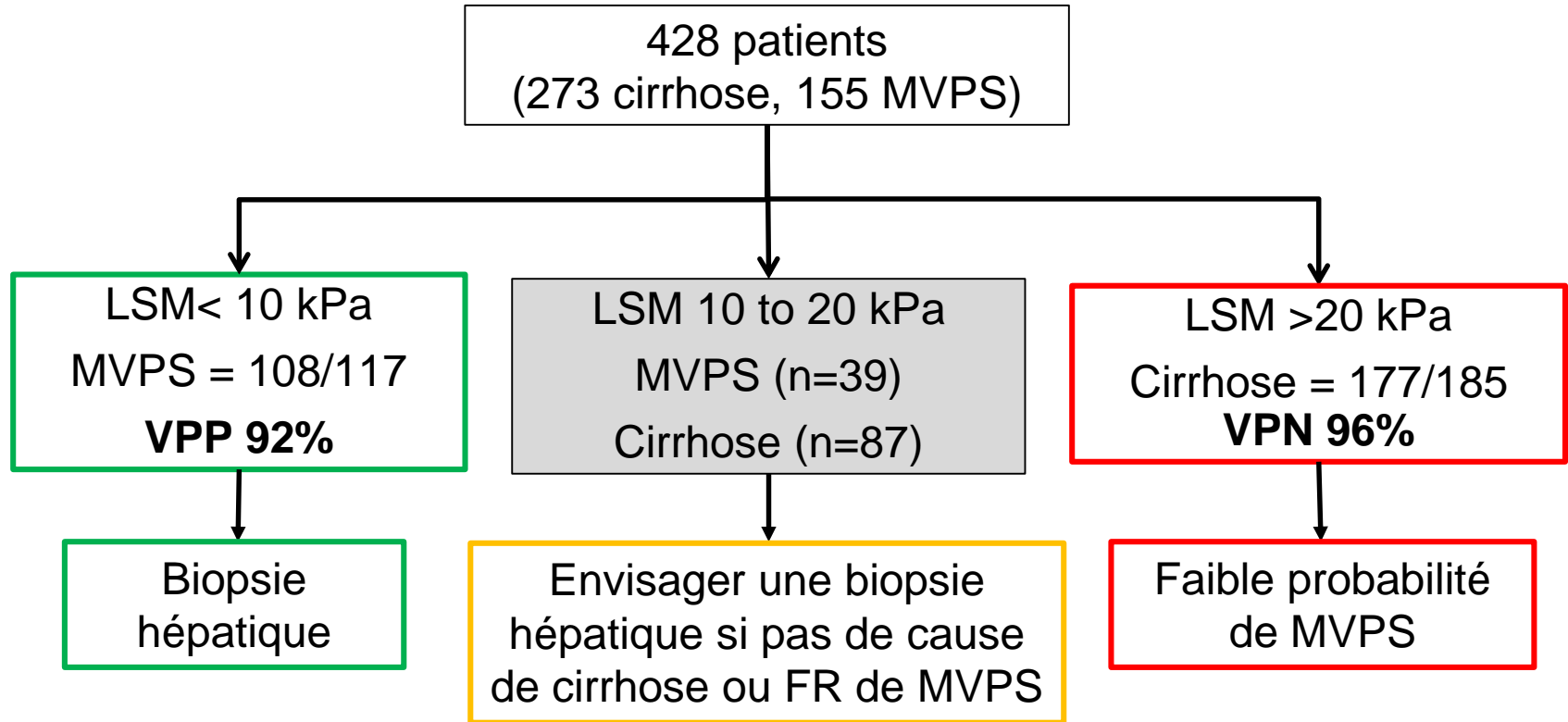
# PSVD: liver stiffness measurement (TE)



Patients avec signes d'HTP  
155 MVPS, 273 cirrhose



# MVPS : élasticité hépatique

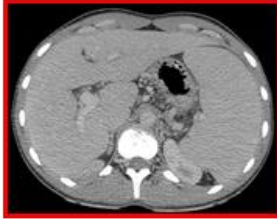


# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
<b>Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV</b>	<b>60%</b>
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%



# MVPS : intérêt du scanner



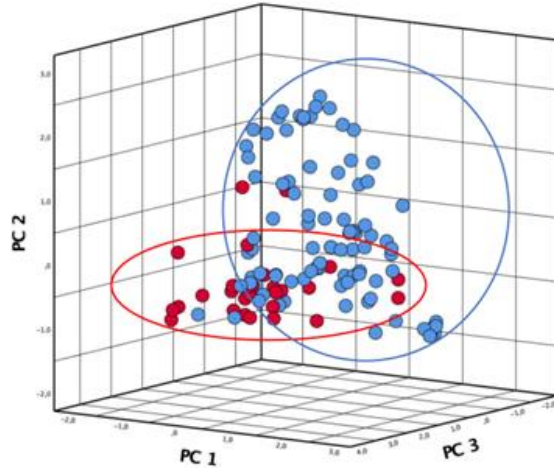
50 patients  
with PSVD

Matched on  
ascites

100 patients  
with cirrhosis



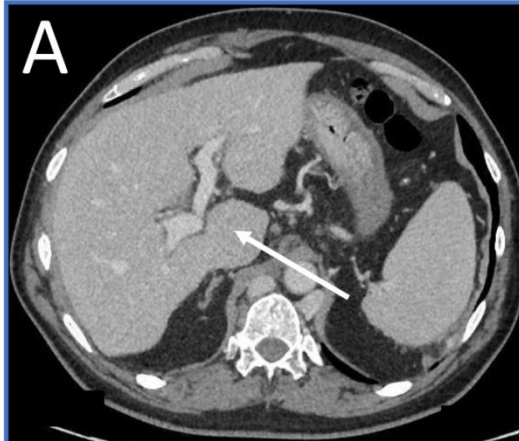
Different imaging  
pattern at CT scan



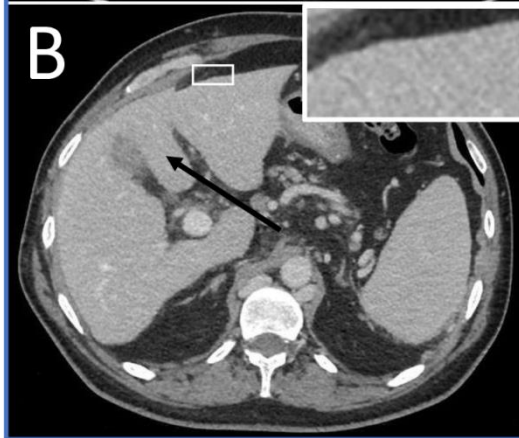
PSVD Cirrhosis



# MVPS : intérêt du scanner



Cirrhose



Surface lisse  
du foie

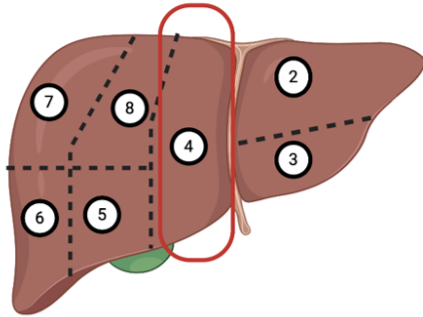
MVPS



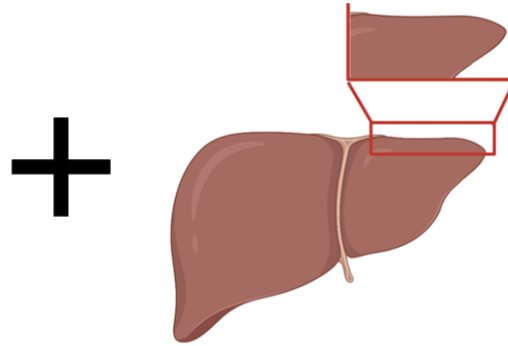
Pas d'atrophie  
du segment IV

# MVPS : intérêt du scanner

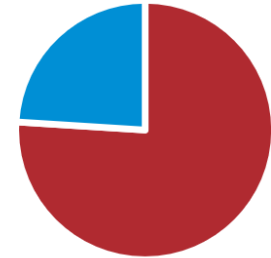
Pas d'atrophie du  
segment IV



Score de nodularité  
< 2,5



Cirrhose



MVPS

Spé > 90% pour le diagnostic de MVPS  
chez les patients avec signes d'hypertension portale

# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
<b>Gradient porto-cave bas &amp; collat. inter-sushépatiques</b>	<b>60% / 30%</b>

# Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%



MVPS : 30 à 50%

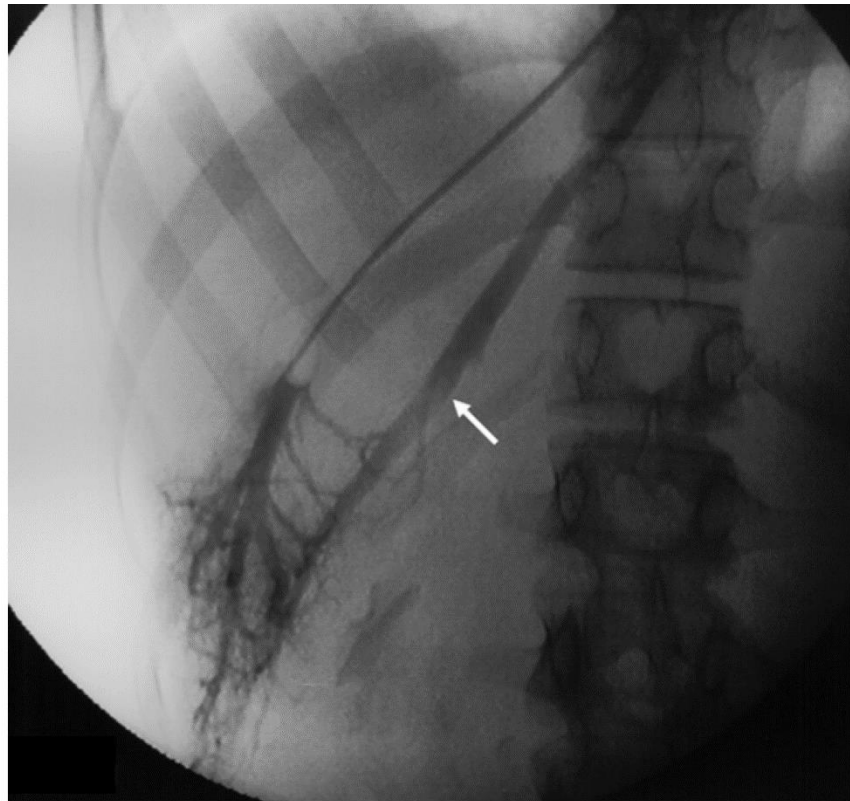


# Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%



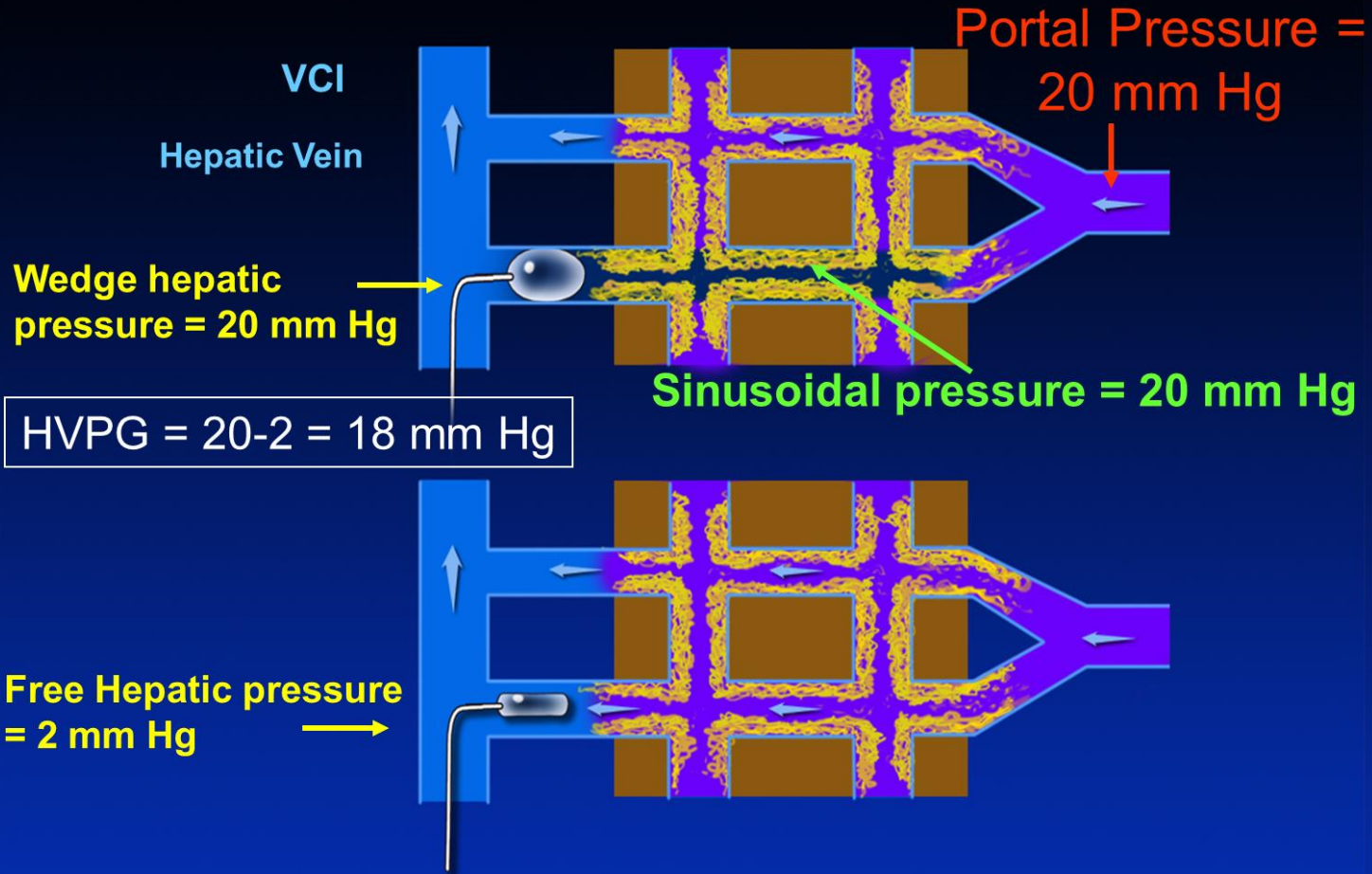
MVPS : 30 à 50%



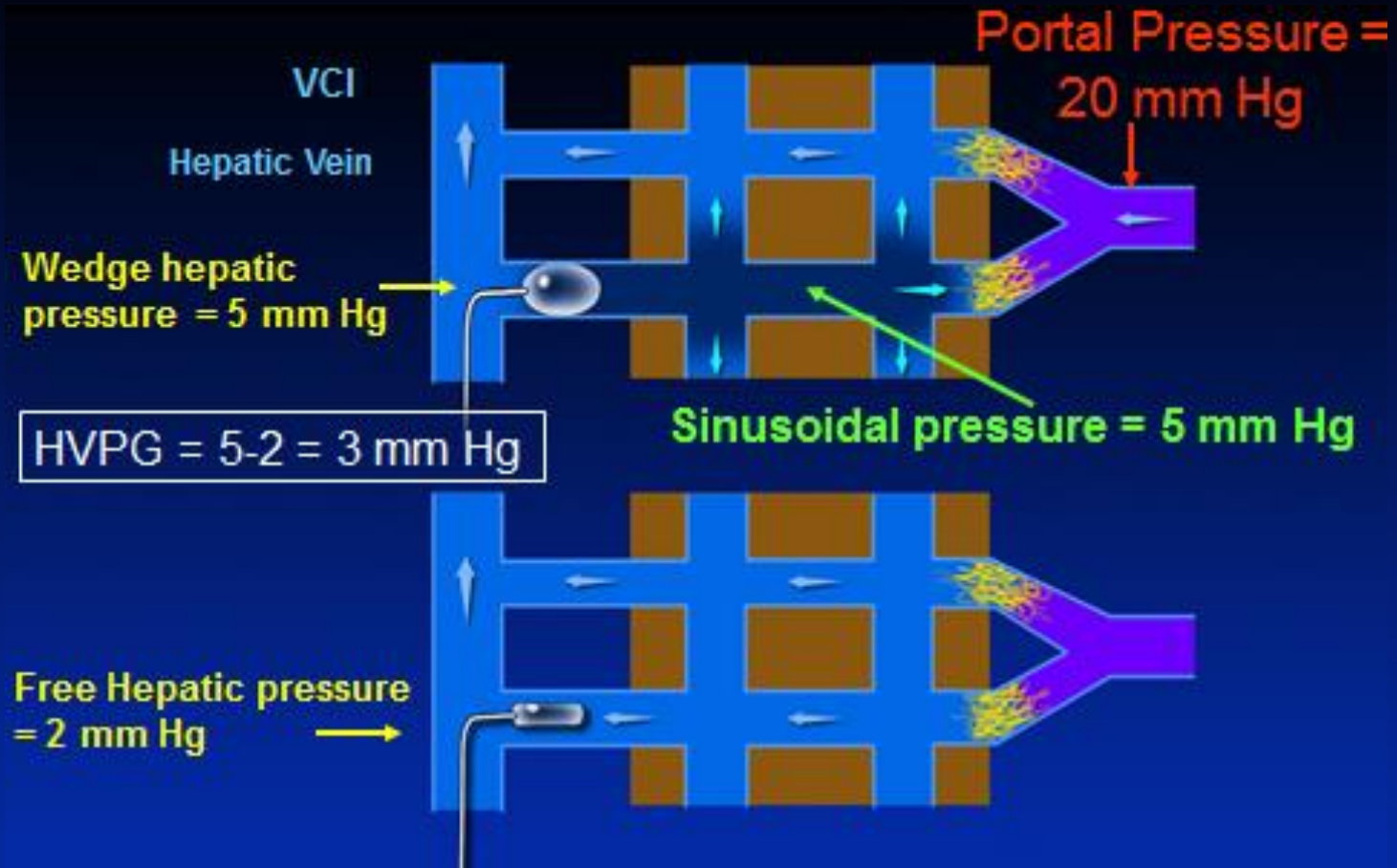




# Hémodynamique hépatique : cirrhose



# Hémodynamique hépatique : MVPS



# MVPS : quand suspecter ?

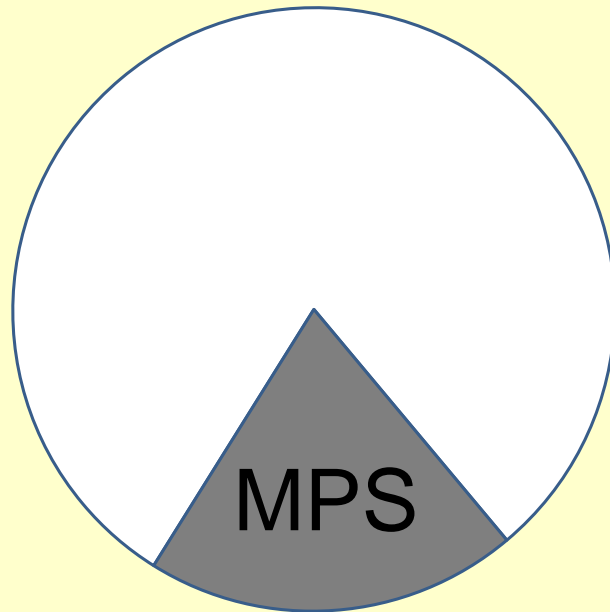
Age moyen (ans)	40 à 50
<b>Anomalies bilan hépatique</b>	<b>90 %</b>
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

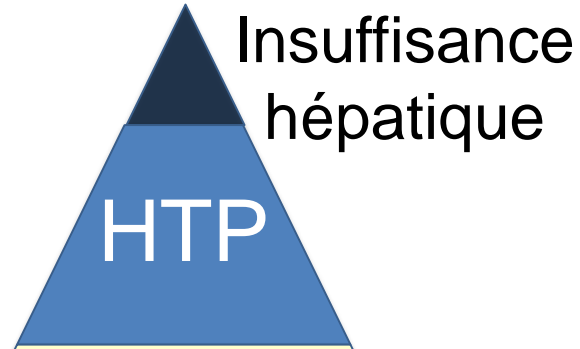
	<b>Normal</b>	<b>1 to 2N</b>	<b>&gt; 2N</b>
ASAT ou ALAT	48%	41%	11%
	<b>&lt; 1.5N</b>	<b>1.5N-3N</b>	<b>&gt; 3N</b>
GGT	52%	18%	30%
	<b>&lt; 1.5N</b>	<b>1.5N-3N</b>	<b>&gt; 3N</b>
PAL	83%	13%	4%

# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

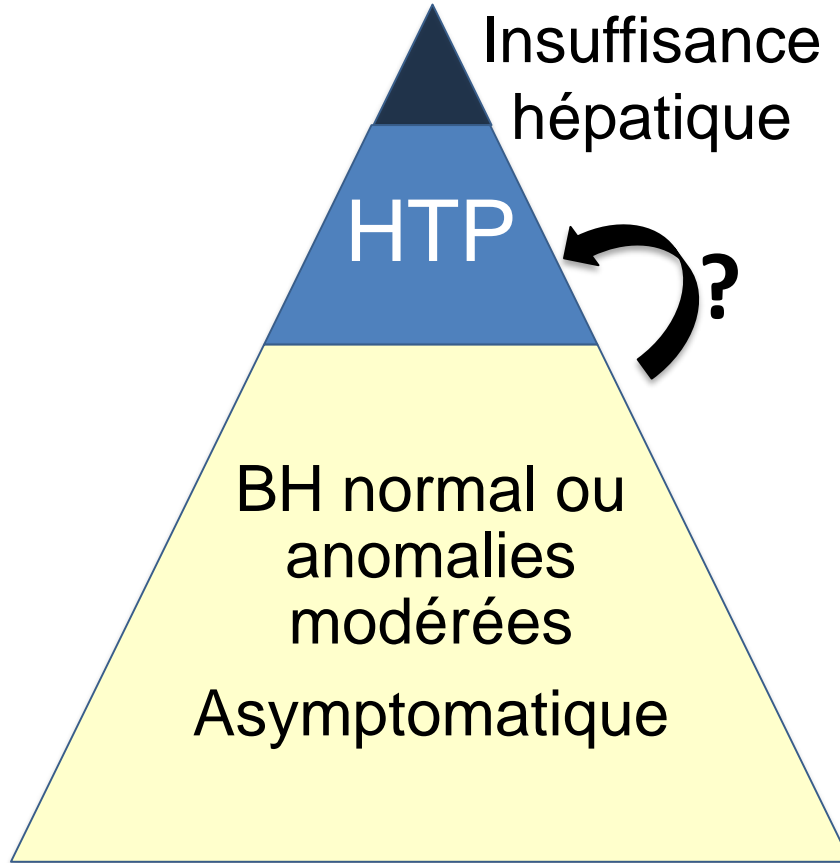
Altérations des tests hépatiques non expliquées (n=1242)



# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



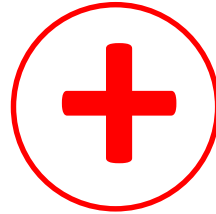


# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Définition
- Etats associés
- Evolution et traitement

# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie  
> 20 mm  
sans cirrhose



1 signe  
spécifique

# Signes cliniques spécifiques d'HTP

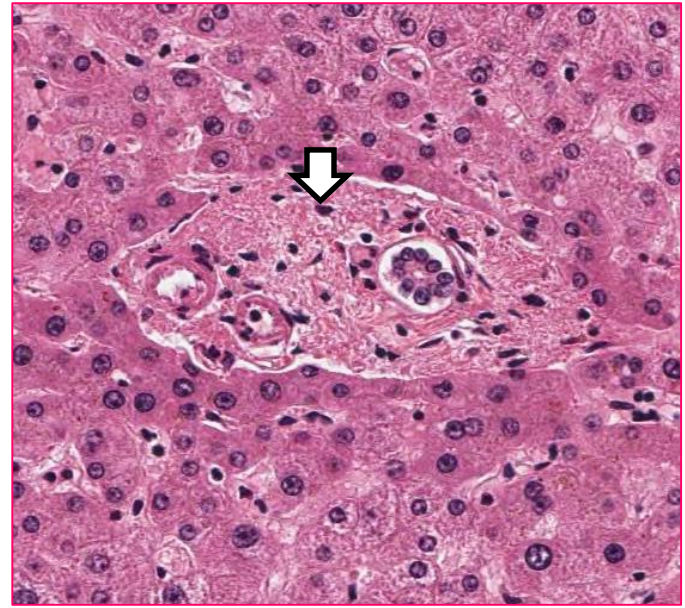
- ✓ Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques
- ✓ Hémorragie liée à l'hypertension portale
- ✓ Collatérales porto-systémiques en imagerie

# Signes histologiques spécifiques de MVPS

- Veinopathie portale oblitérante



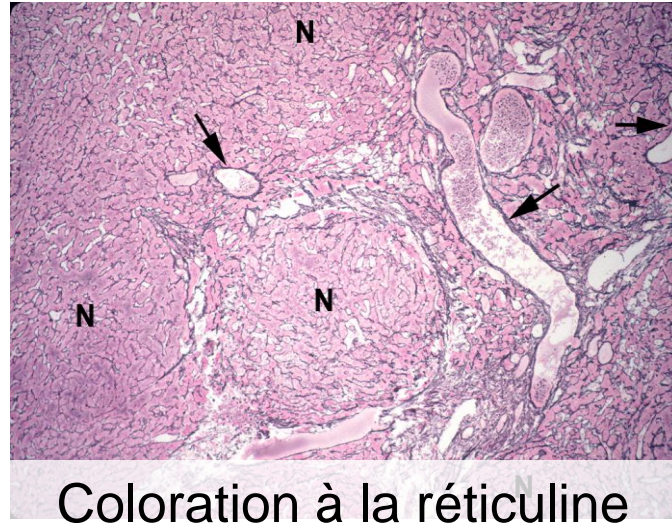
Espace porte normal



Veinopathie portale oblitérante

# Signes histologiques spécifiques de MVPS

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative

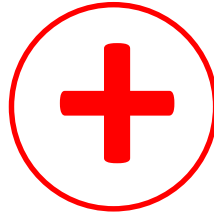


# Signes histologiques spécifiques de MVPS

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative
- Fibrose/Cirrhose septale incomplète

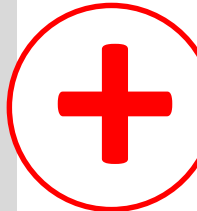
# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie  
> 20 mm  
sans cirrhose



1 signe  
spécifique

Biopsie  
> 20 mm  
sans cirrhose



1 signe clinique non spécifique et  
1 signe histologique non spécifique



# Signes cliniques non spécifiques d'HTP

- Ascite
- Plaquettes  $< 150'000/\text{mm}^3$
- Hauteur de rate  $> 13$  cm

# Signes histologiques non spécifiques de MVPS

- Anomalies des espaces portes
- Modification de l'architecture
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Définition
- Etats associés
- Evolution et traitement

# Maladie porto-sinusoïdale : états associés

Etats prothrombotiques	+++
Maladies de système / hématologiques	++
Infections (VIH, bilharziose)	++
Exposition à toxiques / médicaments	+
Congénital	+
Hyperartérialisation hépatique	+
Vieillessement	2%
Pas de cause	+++

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

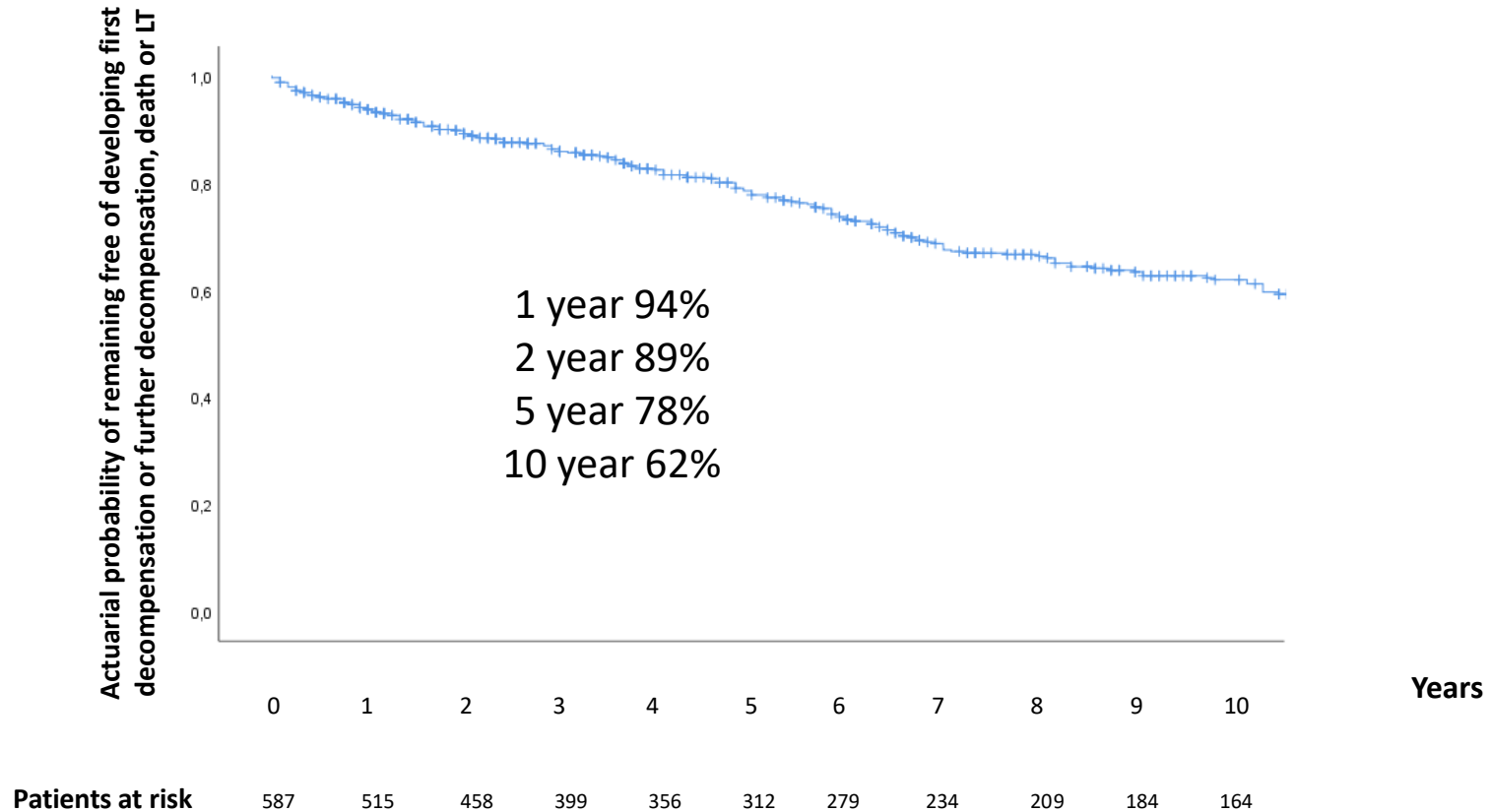
- Quand la suspecter ?
- Définition
- Etats associés
- Evolution et traitement

# MVPS : Évolution/Complications

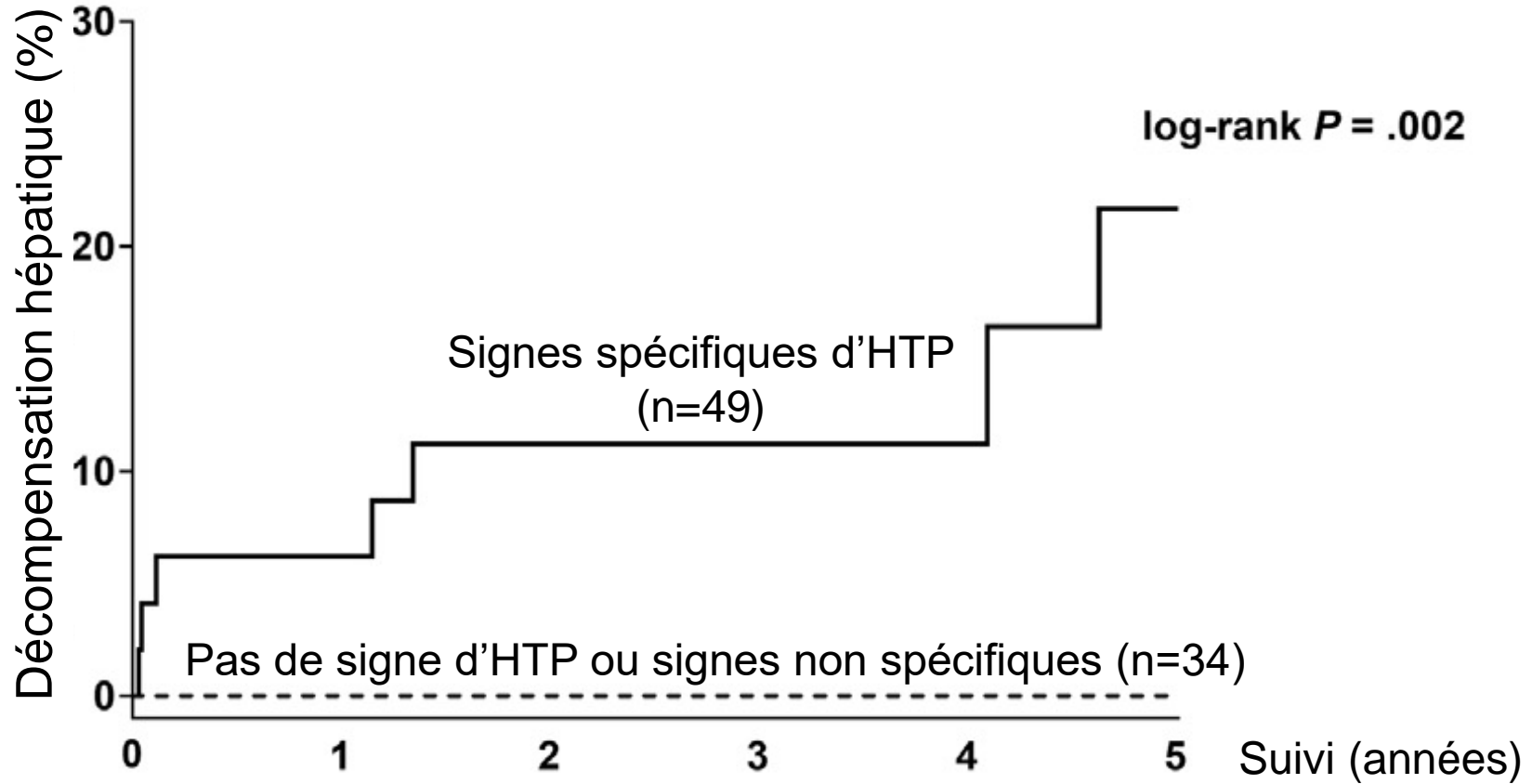
<b>Hémorragie digestive</b>	<b>15% à 5 ans (malgré prophylaxie)</b>
<b>Thrombose porte</b>	<b>16 % à 5 ans</b>
Ascite	14% à 5 ans (lors d'hémorragies et facilement contrôlée)
Encéphalopathie hépatique	10%
Carcinome hépatocellulaire	0,5%
Transplantation hépatique	9%
Décès	19%

587 malades, 28 centres, suivi médian 6 ans

# MVPS : Évolution/Complications



# Evolution des MVPS : HTP

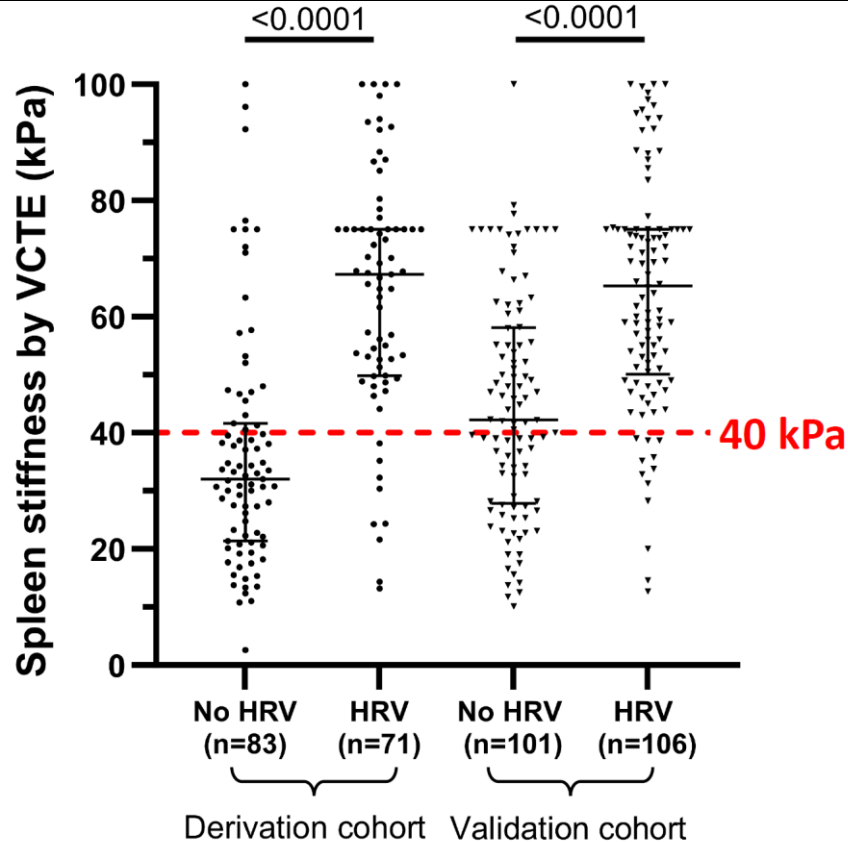




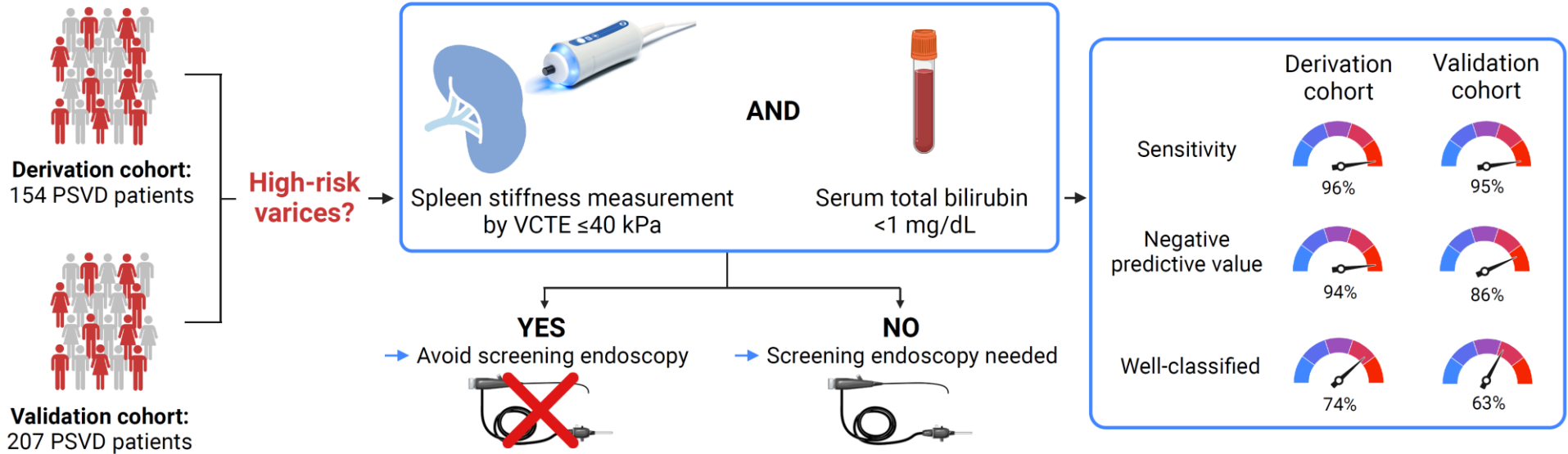
# MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature
  - ✓ Secondaire :  $\beta$ -bloquant et ligature

# MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



# MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



# MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature
  - ✓ Secondaire :  $\beta$ -bloquant et ligature
- Anticoagulation ?

# APIS : Apixaban for Intrahepatic Non Cirrhotic Portal Hypertension

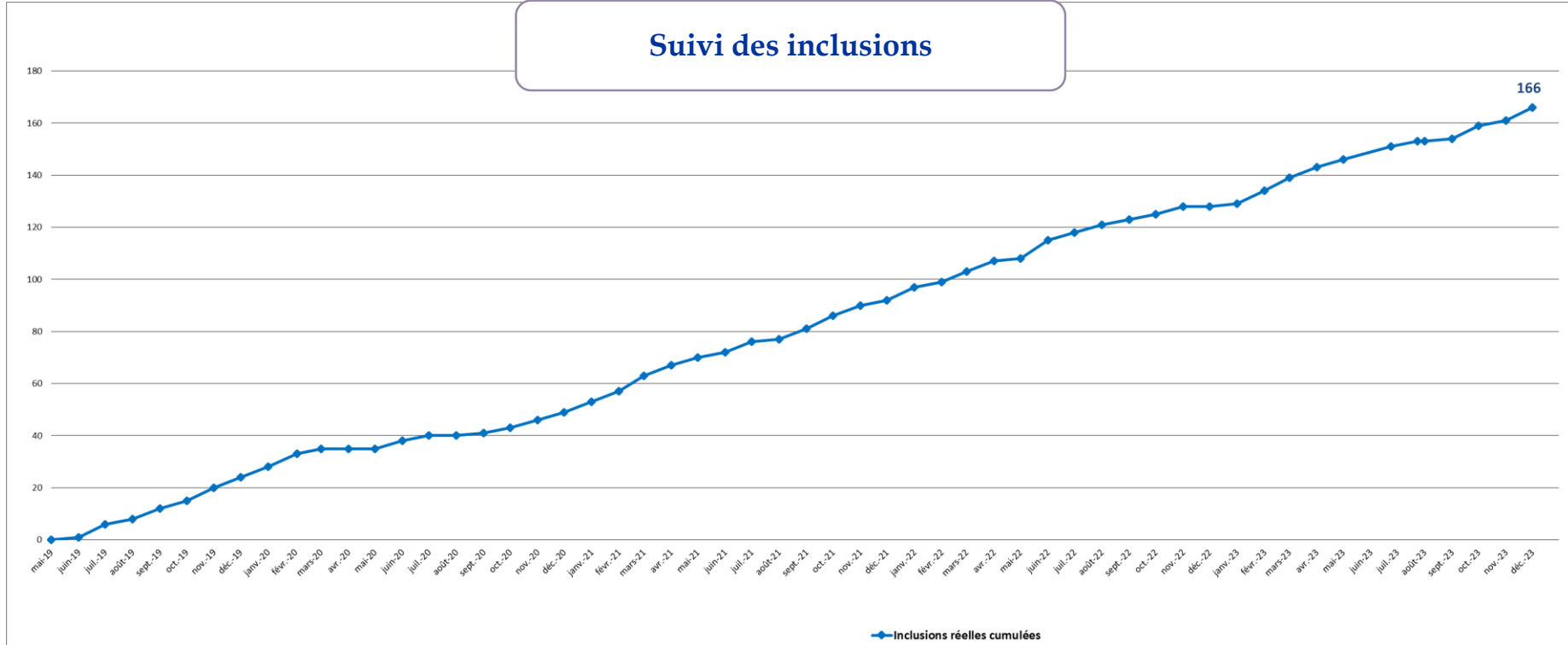
Apixaban 2.5 mg x 2/j  
N=83

Placebo  
N=83

2 ans

Critère de jugement : survenue ou extension  
de thrombose du système porte

# APIS : courbe d'inclusion

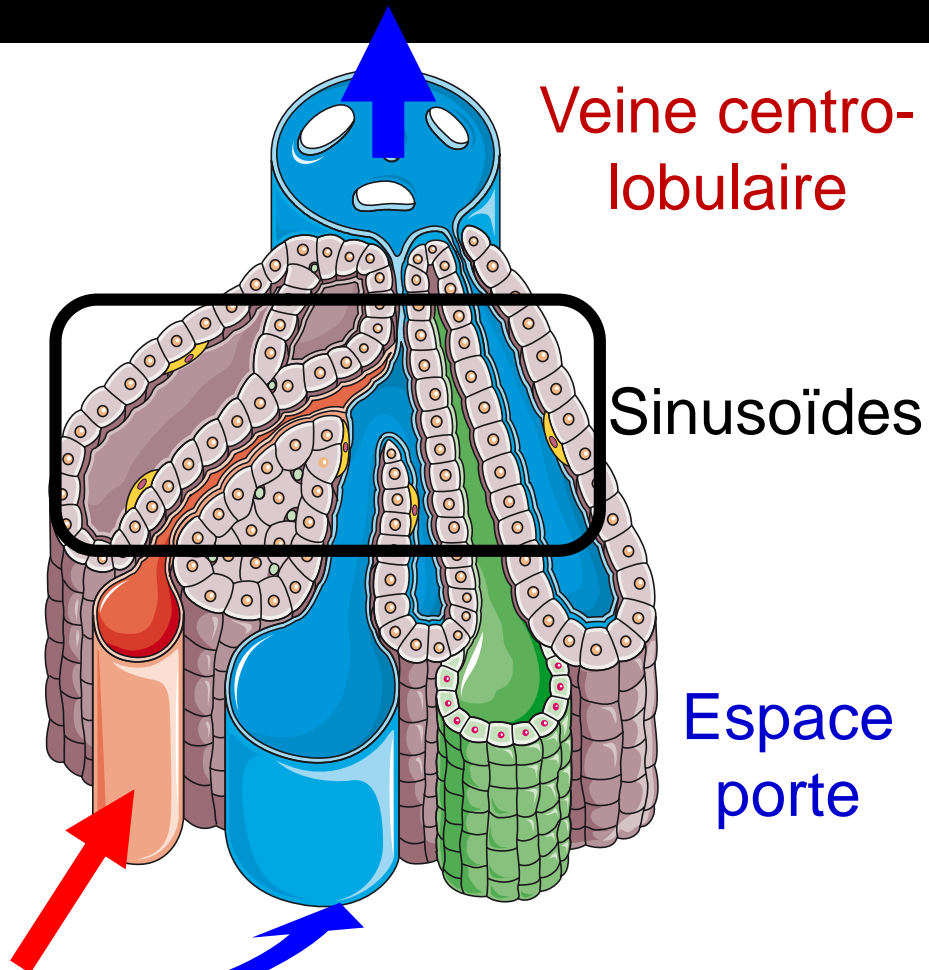


# MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature
  - ✓ Secondaire :  $\beta$ -bloquant et ligature
- Anticoagulation ?
- Diurétiques si ascite
- Rarement : TIPSS ou transplantation hépatique

# Maladies des petits vaisseaux du foie

Dilatation sinusoidale /  
Pélioïse

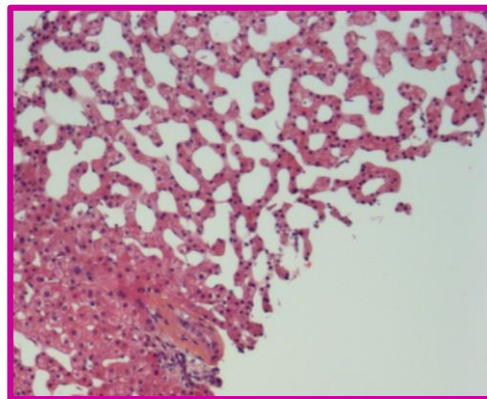




# Dilatation sinusoidale et péliose : définitions

## Dilatation sinusoïdale

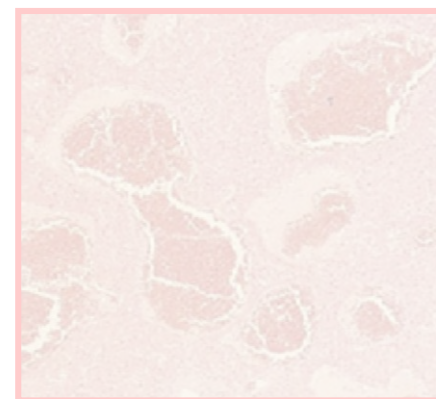
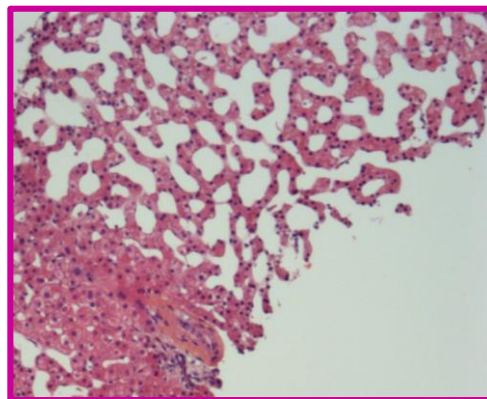
- > 1 travée hépatocyttaire
- dans plusieurs lobules



# Dilatation sinusoidale et pélioise : définitions

	Dilatation sinusoidale	Pélioise
Atrophie des hépatocytes	Oui	Oui
Rupture de l'endothélium	Non	Oui
Cavités hémorragique	Non	Oui

- > 1 travée hépatocyttaire
- dans plusieurs lobules



# Dilatation sinusoidale : détection



Aspect en mosaïque au  
temps portal et/ou artériel



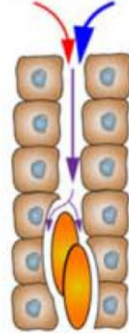
Preuve  
= biopsie

# Dilatation sinusoïdale : causes

- Dilatation sinusoïdale **obstructive** :

Modification hémodynamiques

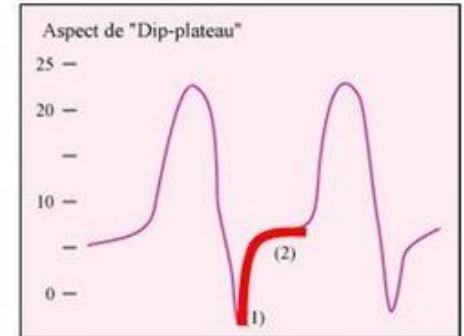
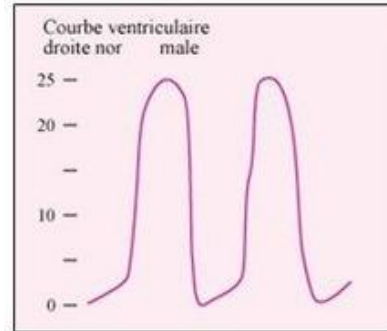
Unchanged  
arterial and  
portal inflow



Obstructed  
sinusoids

# Dilatation sinusoidale : causes

- Dilatation sinusoidale **obstructive** :
  - ✓ Budd-Chiari
  - ✓ Insuffisance cardiaque droite
  - ✓ Péricardite constrictive:
    - ➔ IRM cardiaque
    - ➔ cathétérisme cardiaque : DIP-plateau



# Dilatation sinusoidale : causes

- **Dilatation sinusoidale non obstructive :**

Modification hémodynamiques

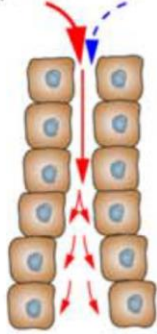
Unchanged  
arterial and  
portal inflow



Obstructed  
sinusoids



Increased arterial  
inflow/reduced  
portal inflow



Sinusoidal  
remodeling



Dilatation sinusoidale

- Obstruction de la veine porte
- MVPS
- Shunts portosystémiques congénitaux

# Dilatation sinusoidale : causes

- **Dilatation sinusoidale non obstructive :**

Modification hémodynamiques

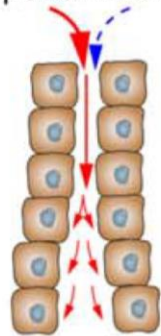
Facteurs solubles

Unchanged  
arterial and  
portal inflow



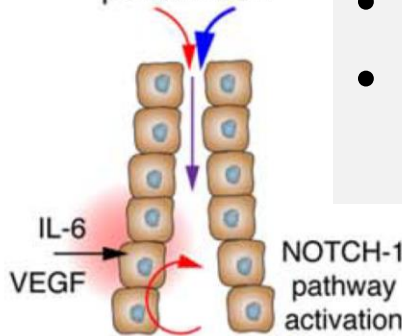
Obstructed  
sinusoids

Increased arterial  
inflow/reduced  
portal inflow



Sinusoidal  
remodeling

Unchanged  
arterial and  
portal inflow



- Néoplasies avec SIRS
- Maladies inflammatoires (infections incluses)

Dilatation sinusoidale

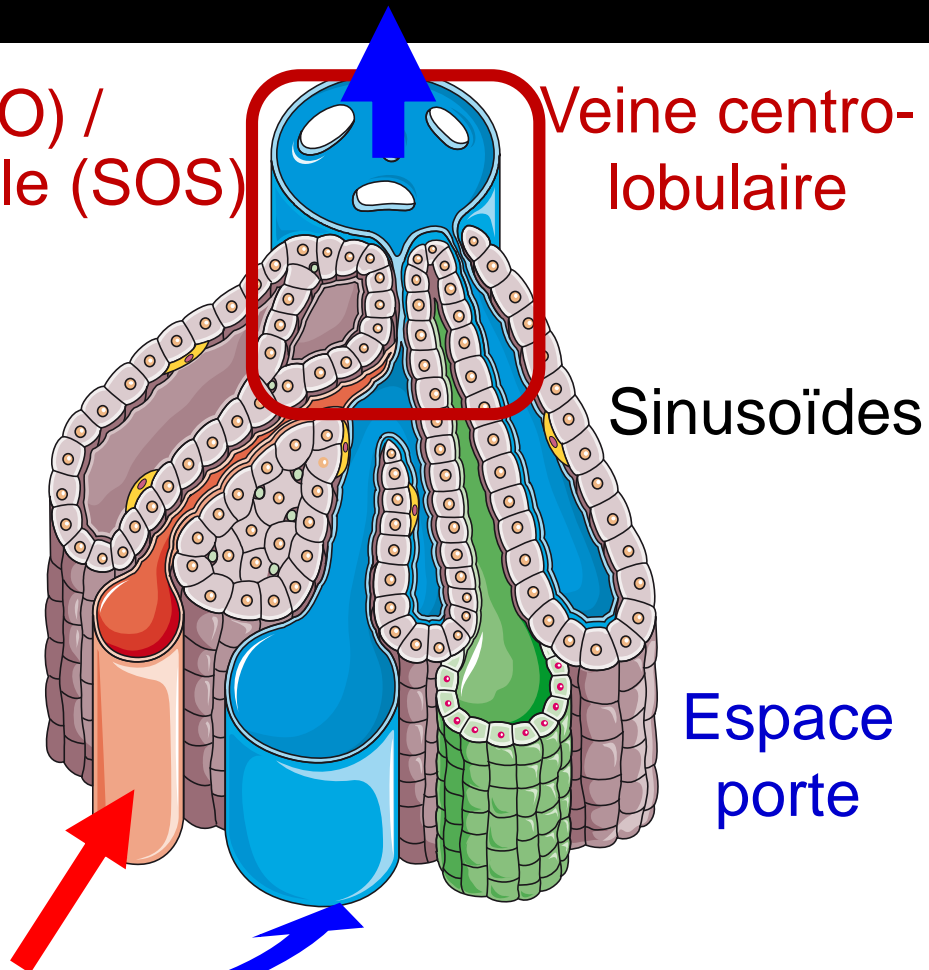
# Dilatation sinusoïdale : évolution

- Régression possible si facteur aigu
- Evolution vers MVPS ?

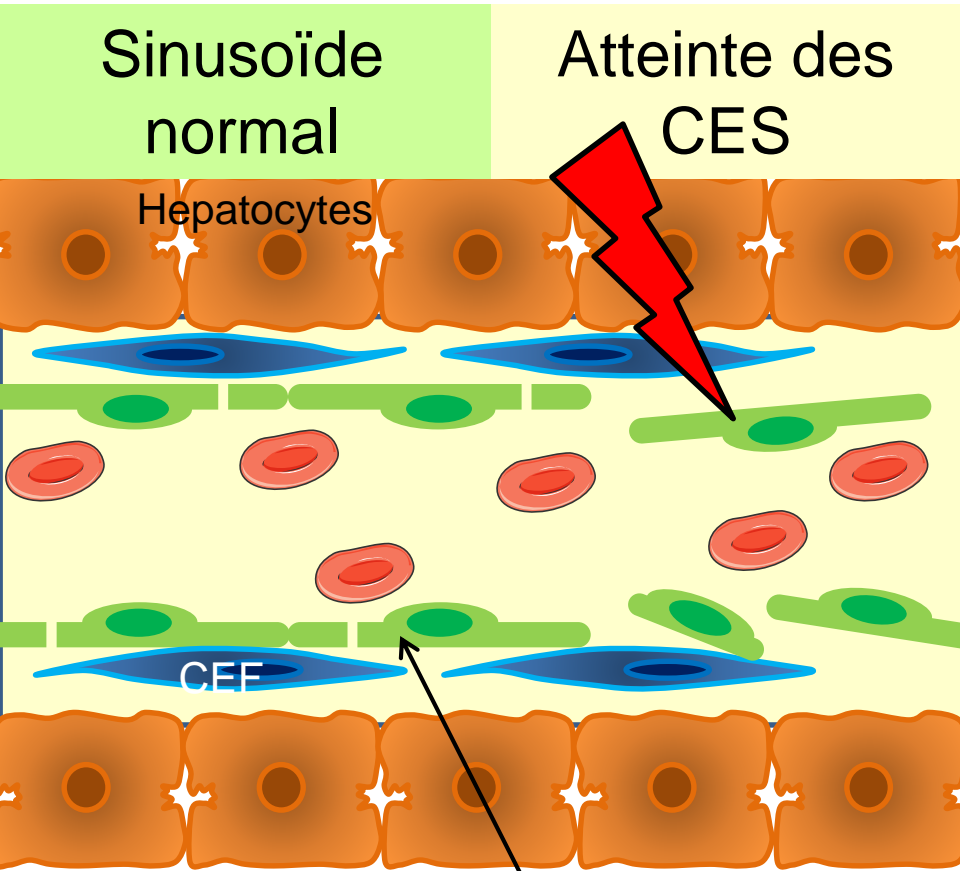


# Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie veino-occlusive (MVO) /  
Syndrome d'obstruction sinusoidale (SOS)



# SOS / MVO post-greffe de moelle : mécanisme

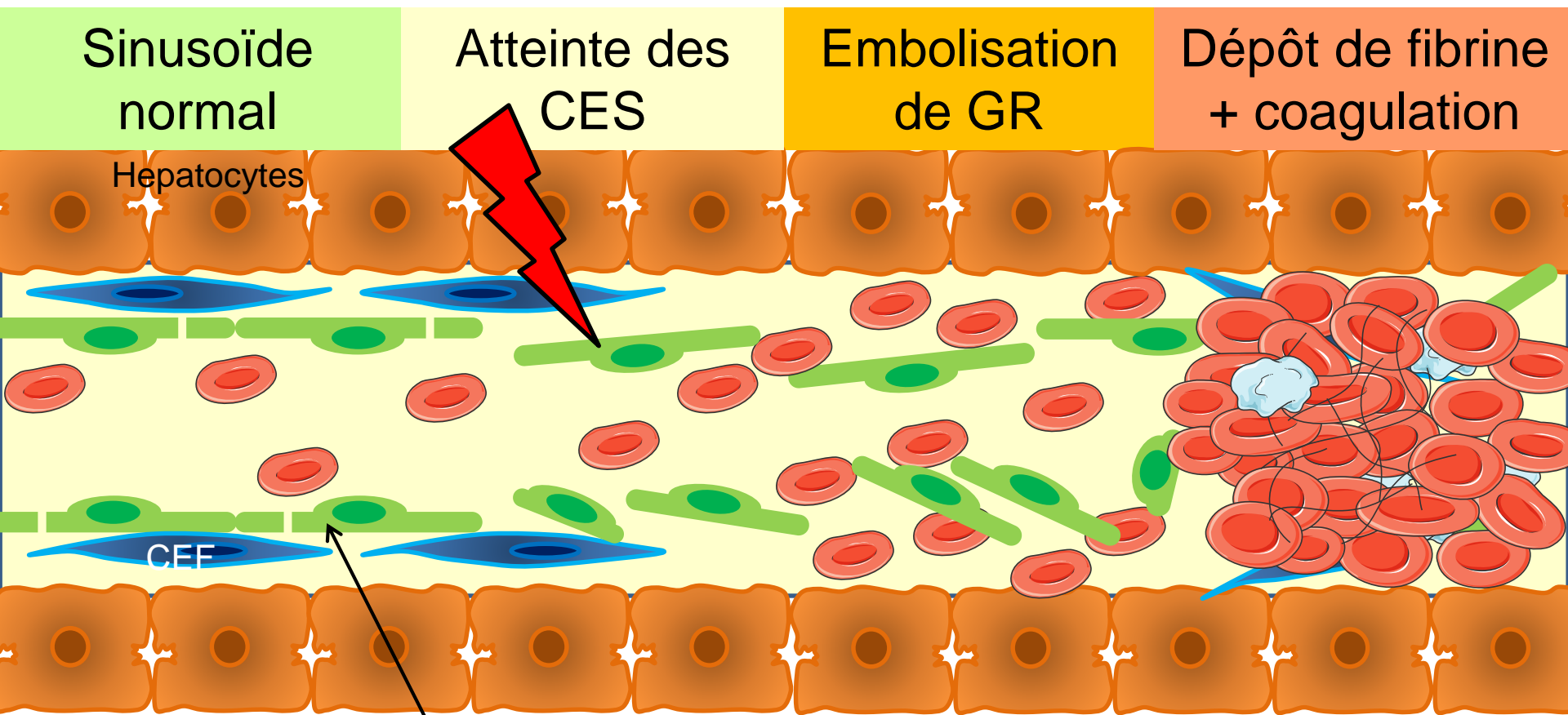


## Conditionnement de greffe de moelle :

- Busulfan,
- Cyclophosphamide
- Irradiation

Cellules endothéliales sinusoidales (CES)

# SOS / MVO post-greffe de moelle : mécanisme



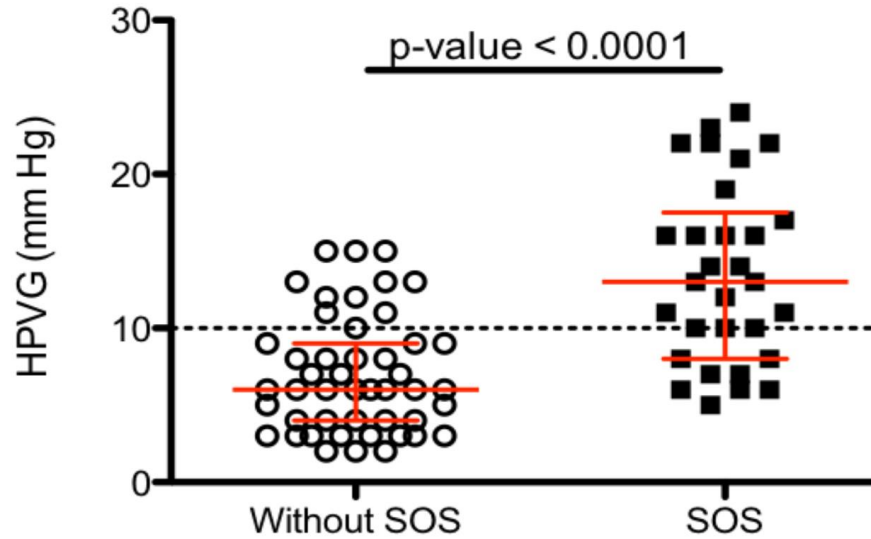
Cellules endothéliales sinusoidales (CES)

# SOS / MVO post greffe de moëlle

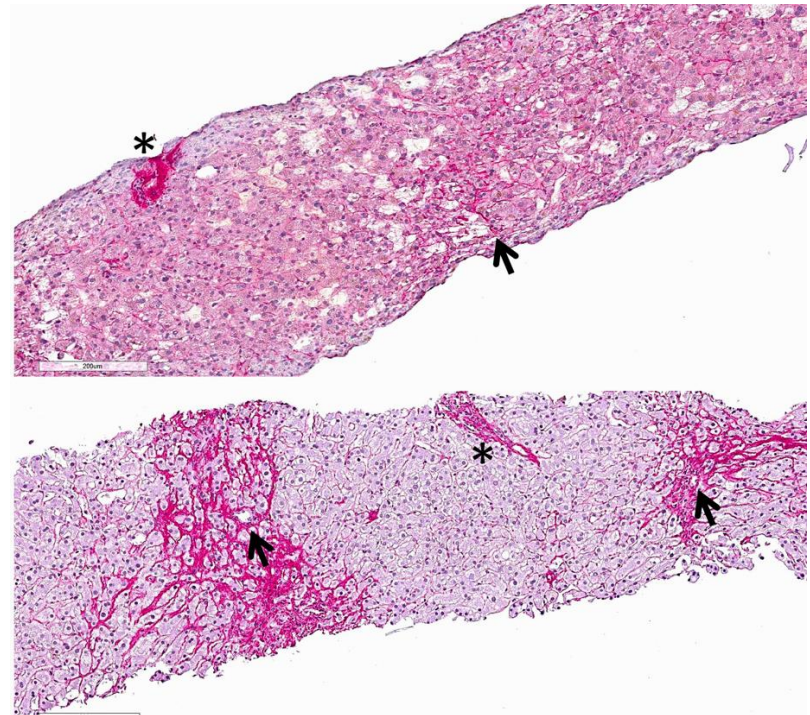
- Dans les semaines après greffe de moelle
  - ✓ Ictère
  - ✓ Hépatomégalie ou hépatalgie
  - ✓ Prise poids

# SOS / MVO : diagnostic

Gradient de pressions hépatiques  
> 10 mm Hg suggère



Biopsie prouve



# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : en pratique

- ✓ Recouvre : HNR, VPO, HTP idiopathique
- ✓ Contraste entre HTP et :
  - Pas d'insuffisance hépatique
  - Élasticité basse
  - Pas de cause de maladie du foie
- ✓ Biopsie essentielle
- ✓ Complications : rupture varices ; thrombose porte

# Dilatation sinusoidale : en pratique

- Scanner ou IRM : aspect mosaïque fortement évocateur
- Diagnostic histologique
- Cause :
  - ✓ Éliminer obstacle au retour veineux hépatique
  - ✓ Inflammation aiguë ou chronique
  - ✓ Même bilan que MVPS

# SOS/MVO post-greffe de moelle : en pratique

- Dans les semaines après greffe de moelle
- Favorisé par conditionnements myéloablatifs
- Gradient de pressions suggère, la biopsie prouve
- Pour les formes sévères :
  - ✓ Réanimation
  - ✓ Defibrotide



# Networks for vascular liver diseases



European  
Reference  
Network

Hepatological Diseases  
(ERN RARE-LIVER)



# VALDIG

VASCULAR LIVER DISEASE GROUP



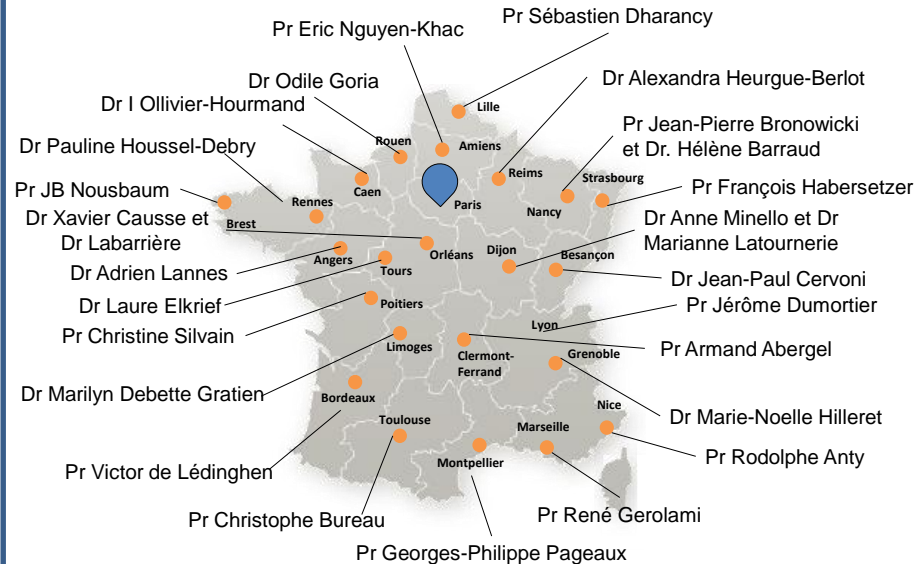
## Réseau Français des maladies vasculaires du foie



CENTRE DE RÉFÉRENCE  
MALADIES VASCULAIRES  
DU FOIE



Centre de compétence maladies vasculaires du foie



[crmvf.foie@bjn.aphp.fr](mailto:crmvf.foie@bjn.aphp.fr)



Instituts  
thématiques

# Inserm

Institut national  
de la santé et de la recherche médicale



# Université Paris Cité

**CRi**  
CENTRE de RECHERCHE  
sur l'INFLAMMATION



Hepatology unit, Beaujon Hospital  
Reference center for vascular liver diseases



Inserm U1149 – ATIP AVENIR, [www.rautoulab.com/](http://www.rautoulab.com/)  
Team “vessels in liver diseases”



## Get these slides there:

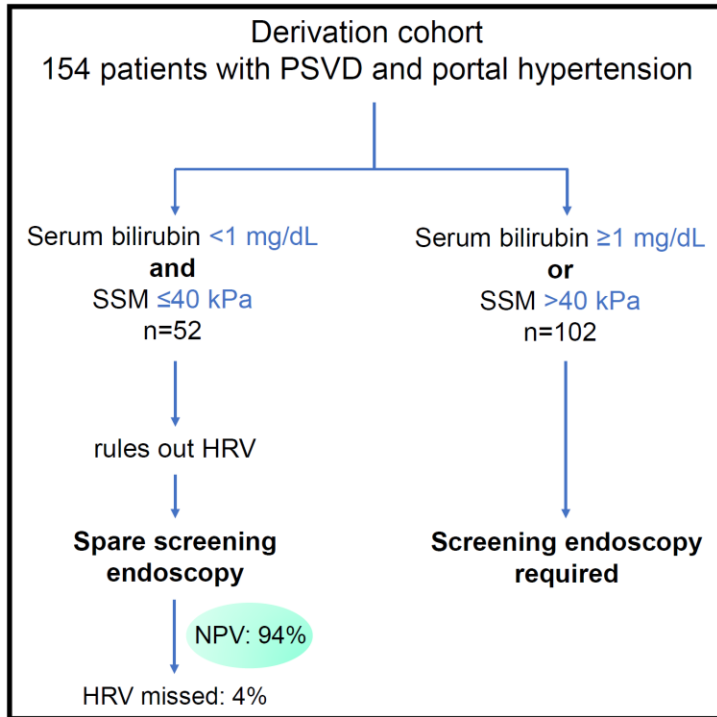


Les Programmes Hospitaliers  
de Recherche Clinique  
(PHRC)

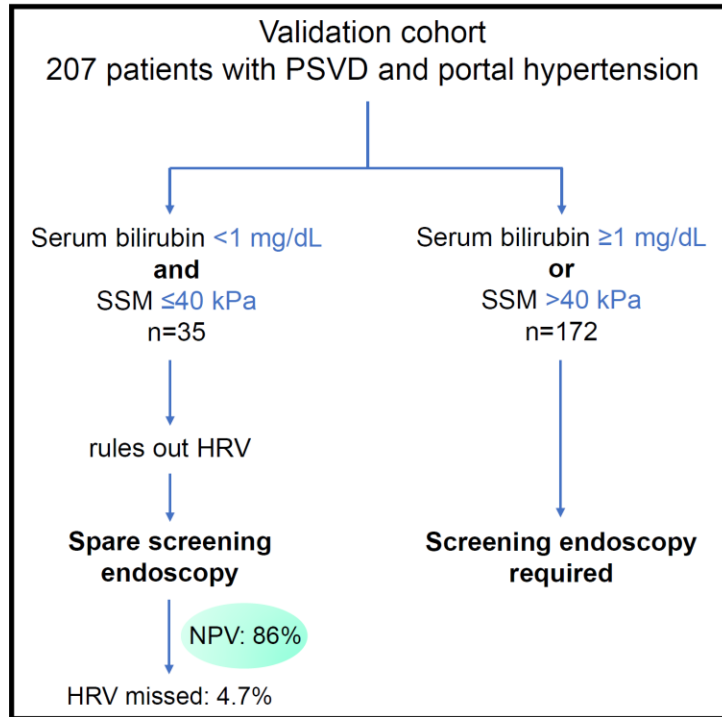




# MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



Well-classified: 114/154 = 74%

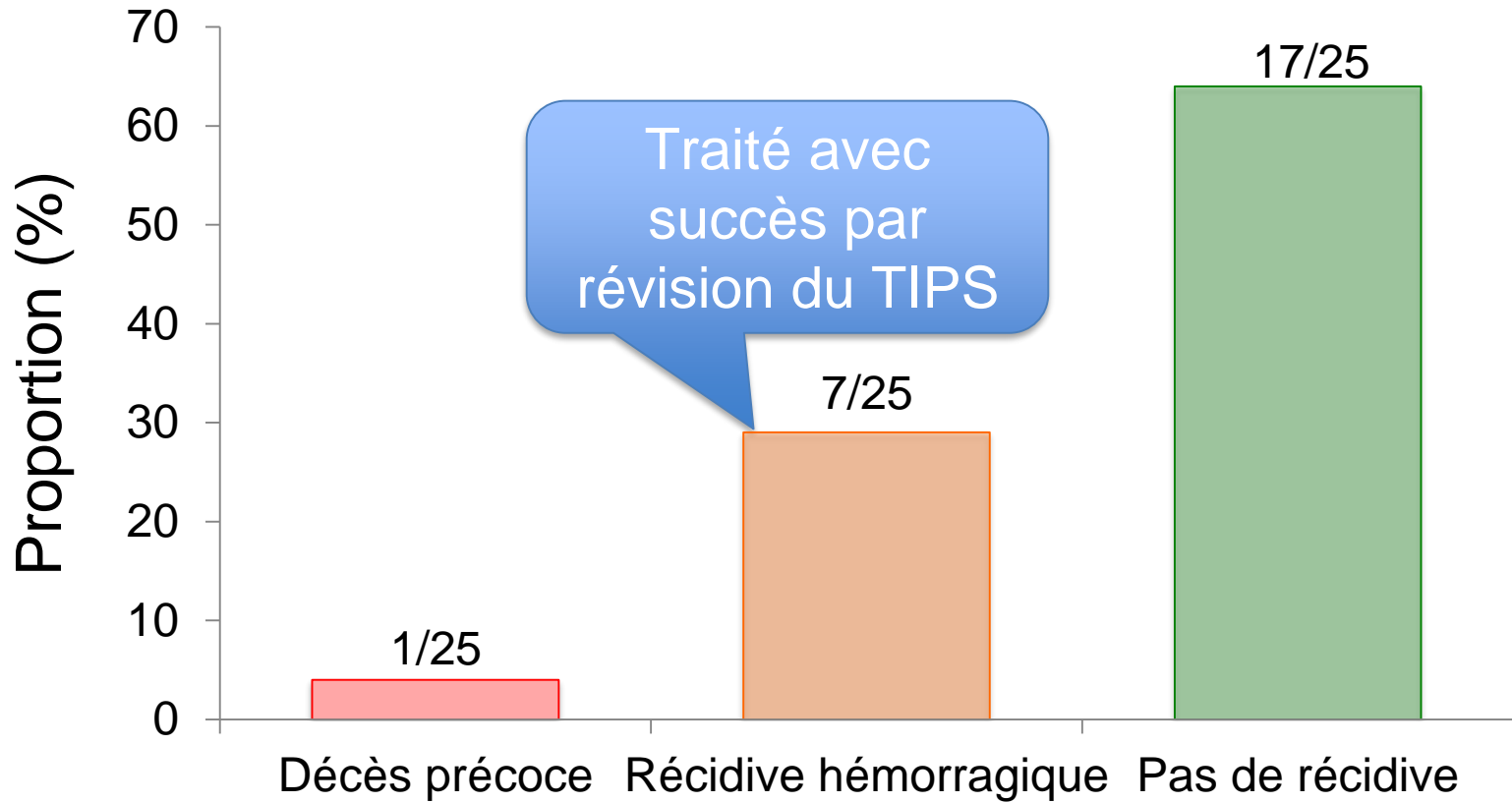


Well-classified: 131/207 = 63%

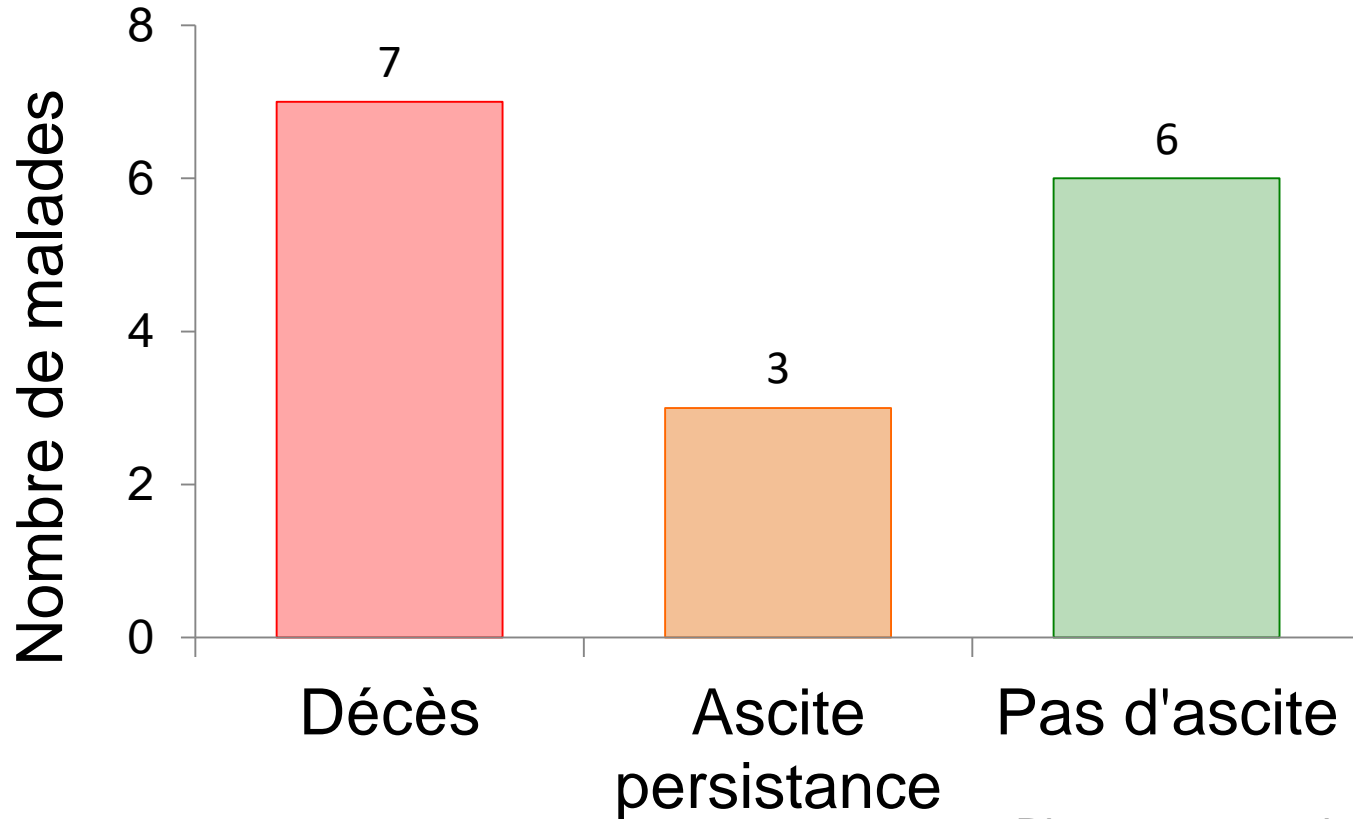
# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- TIPS
- Transplantation

# TIPS pour hémorragie digestive

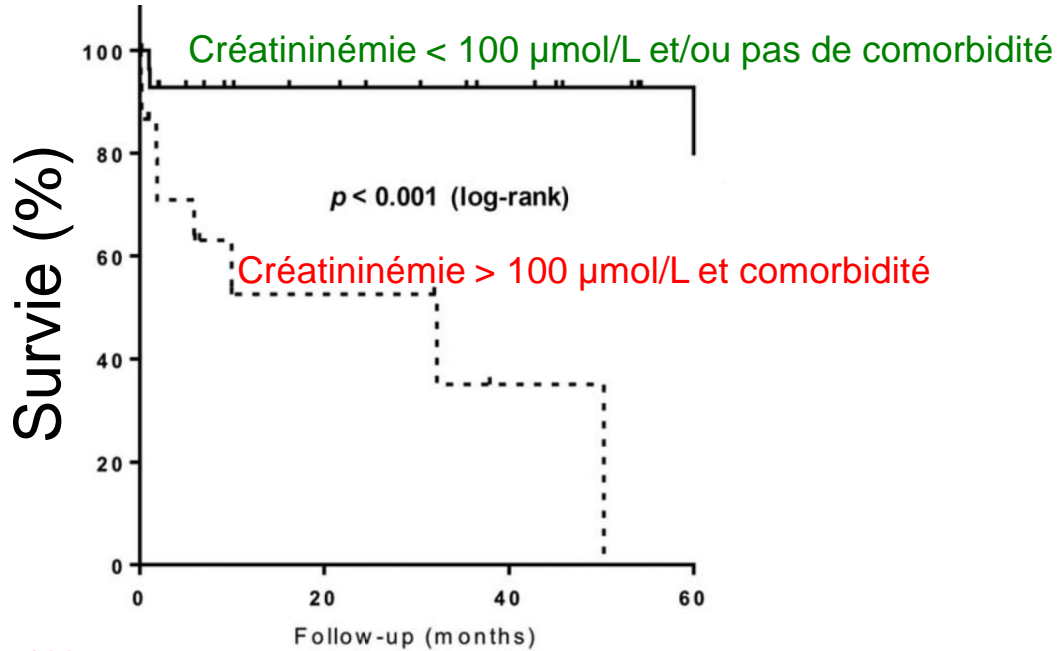


# TIPS pour ascite réfractaire



# Survie post-TIPS

Score MELD médian au TIPS des patients décédés:  $12 \pm 3$



Créatininémie > 100  
µmol/L et comorbidité

Autres

7	2	1	0
34	18	12	7



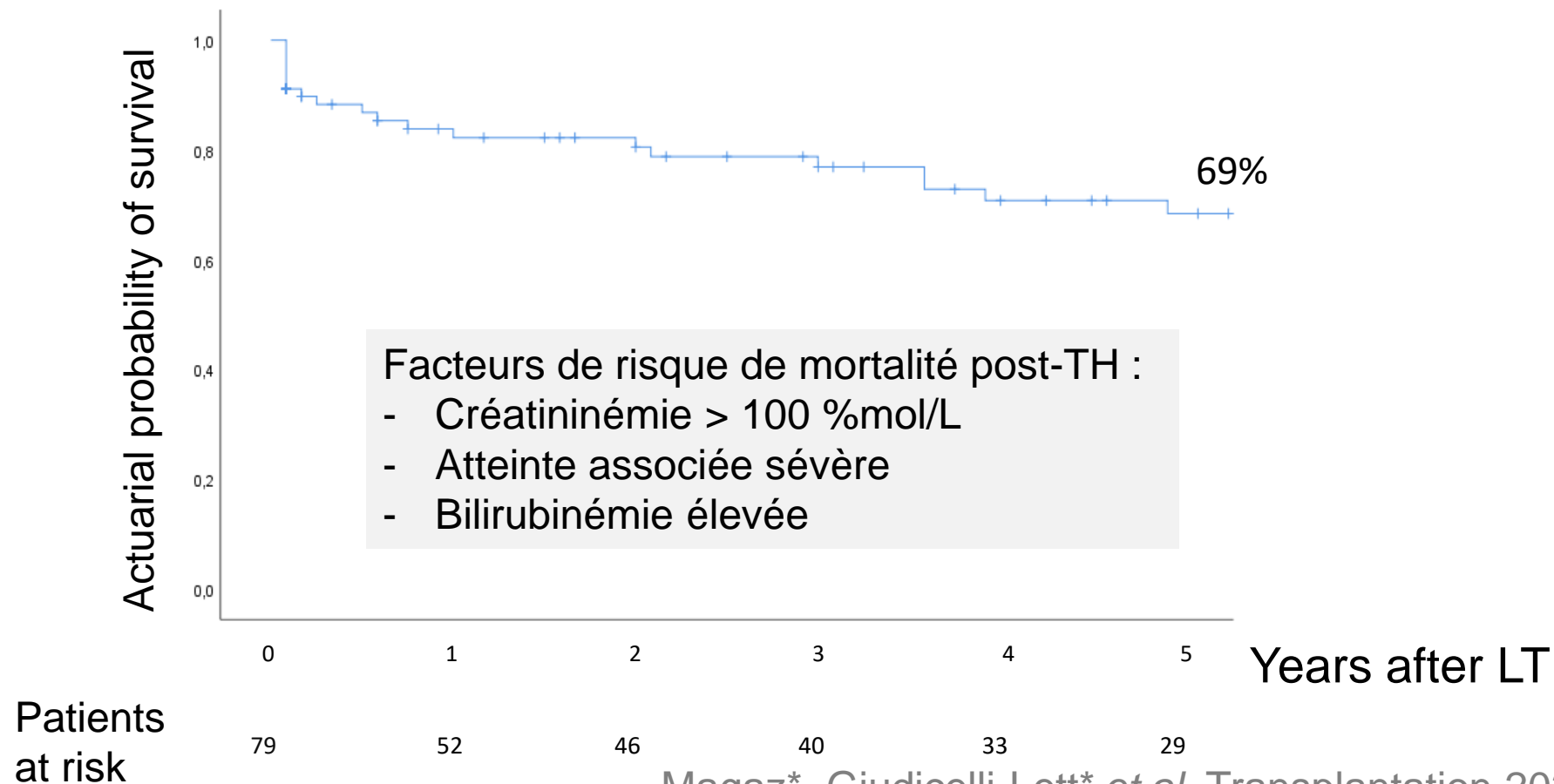
# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

- TIPS
- Transplantation



Héloïse Giudicelli

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale : TH



# Hypertension artérielle pulmonaire

