



Maladie vasculaire porto-sinusoidale

Pierre-Emmanuel RAUTOU

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

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France

pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr



MALADIES VASCULAIRES
DU FOIE

RÉSEAU D'EXPERTISE

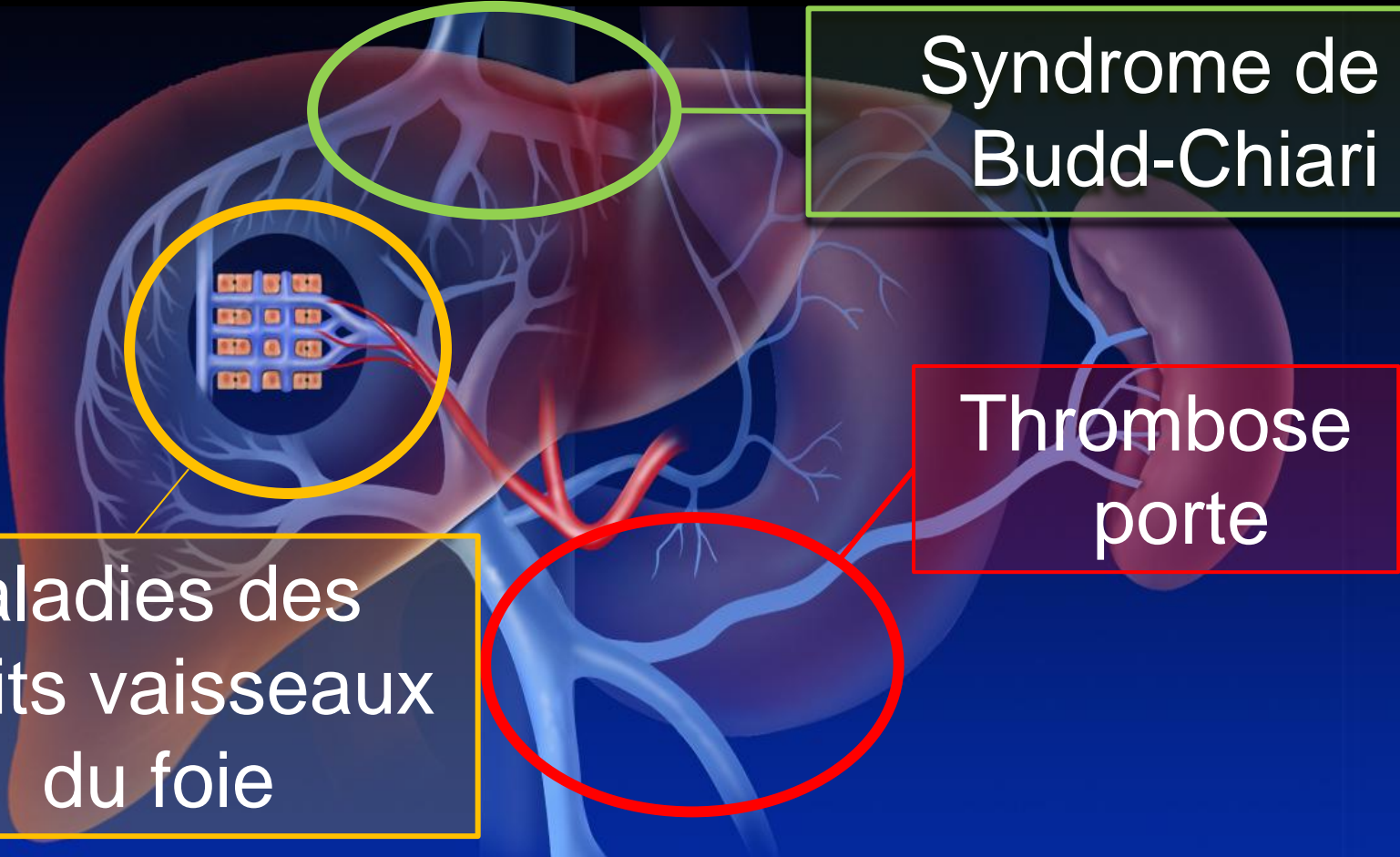
Instituts
thématiques 

Inserm

Institut national
de la santé et de la recherche médicale



Maladies vasculaires du foie



Syndrome de Budd-Chiari

The diagram shows a liver with its arterial and venous systems. A green oval highlights the hepatic veins, a red oval highlights the portal vein, and a yellow oval highlights a magnified view of small vessels with orange plaques. Labels are connected to these areas by lines.

Thrombose porte

Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladies des petits vaisseaux du foie

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

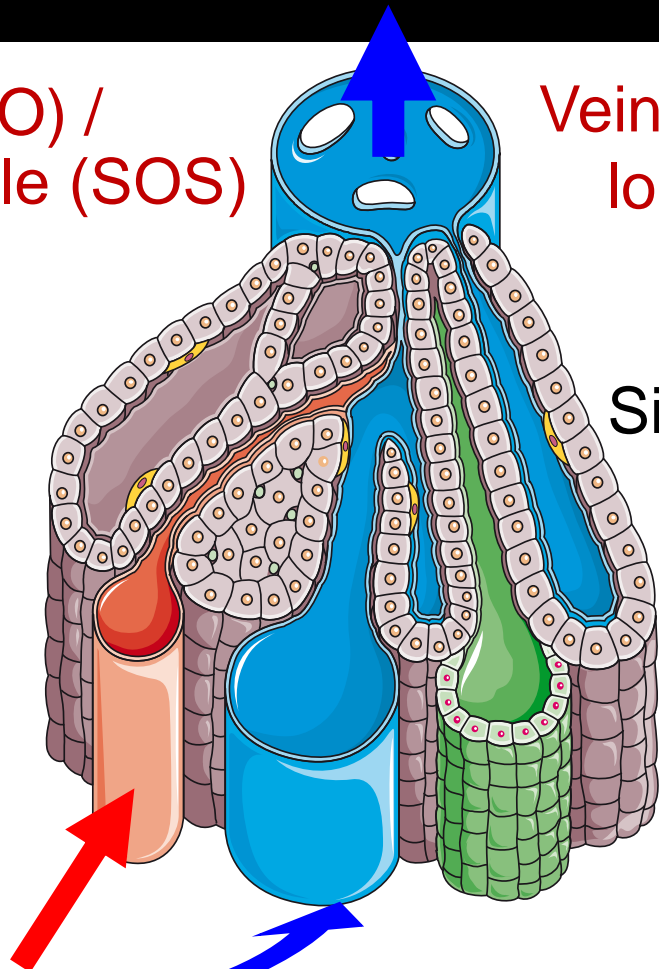
Veine centro-
lobulaire

Dilatation sinusoidale /
Pélioïse

Sinusoides

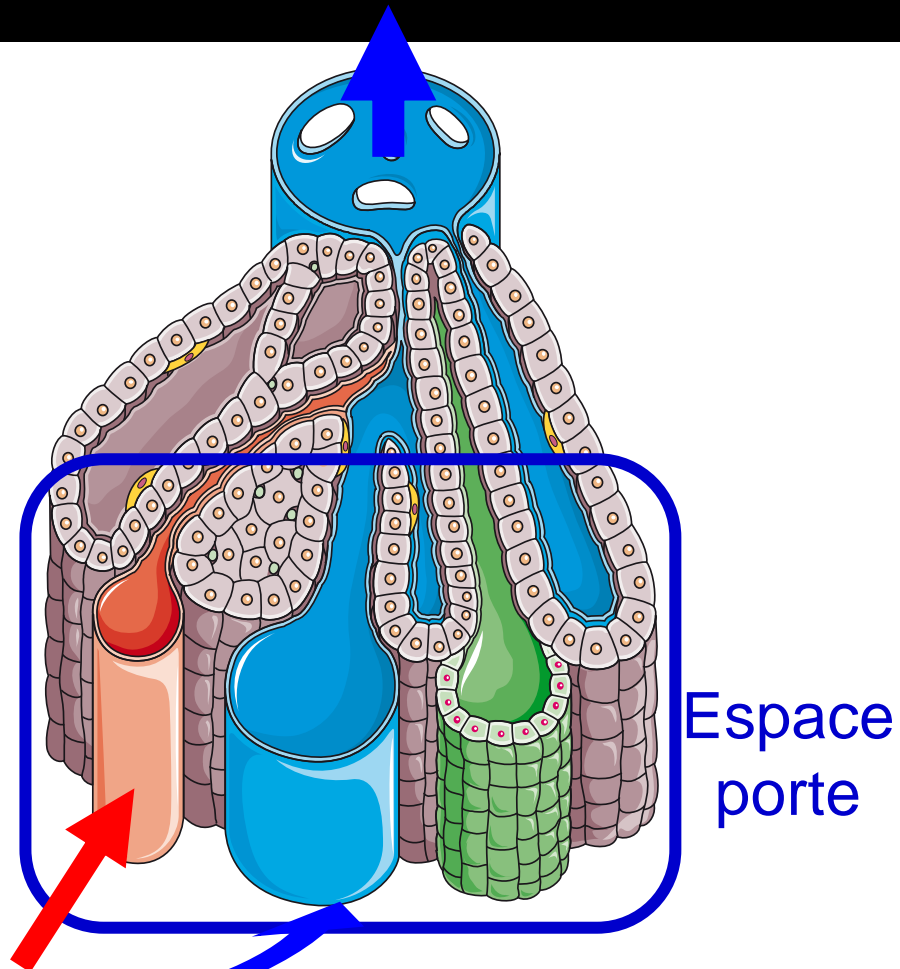
Maladie vasculaire porto-
sinusoidale (MVPS)

Espace
porte



Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-
sinusoïdale (MVPS)

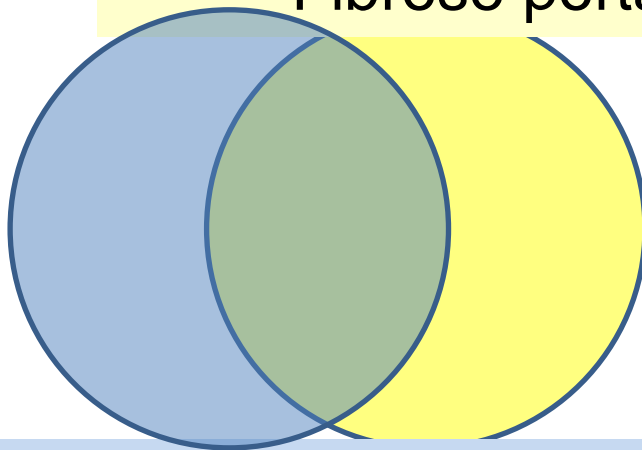


Espace
porte

« Maladie vasculaire porto-sinusoïdale »

HISTOLOGIE

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

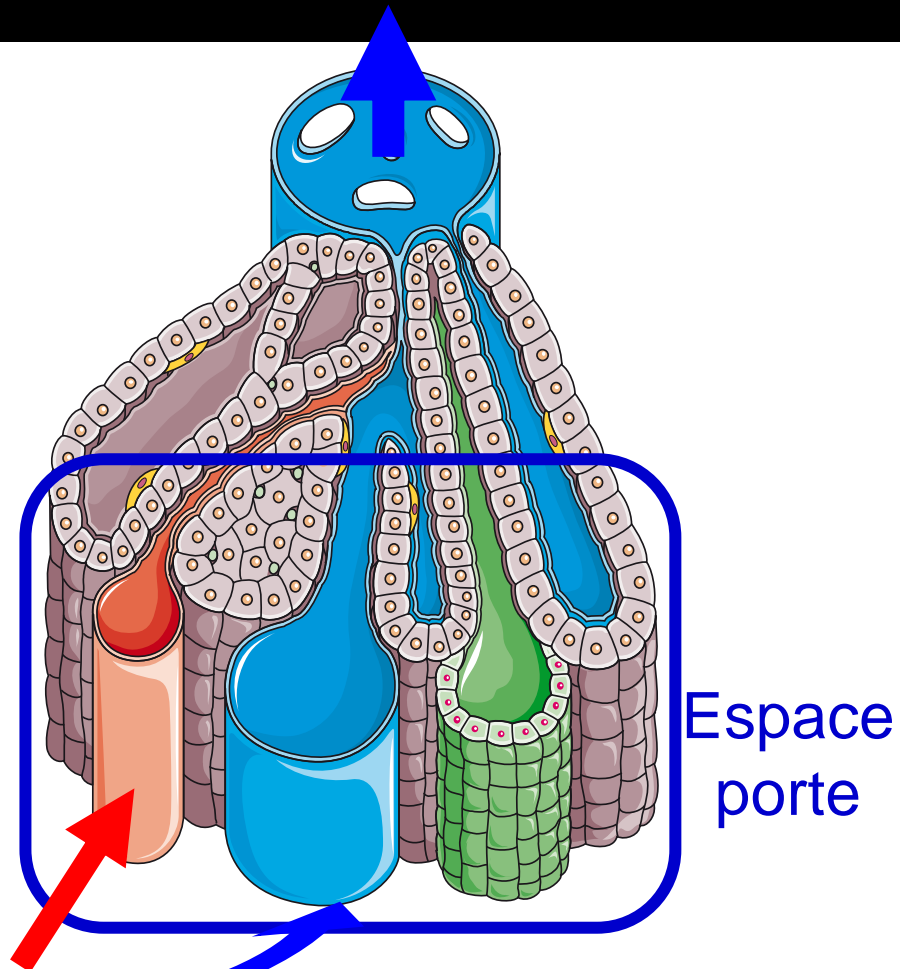


HTP idiopathique
HTP intrahépatique non cirrhotique

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 %
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%

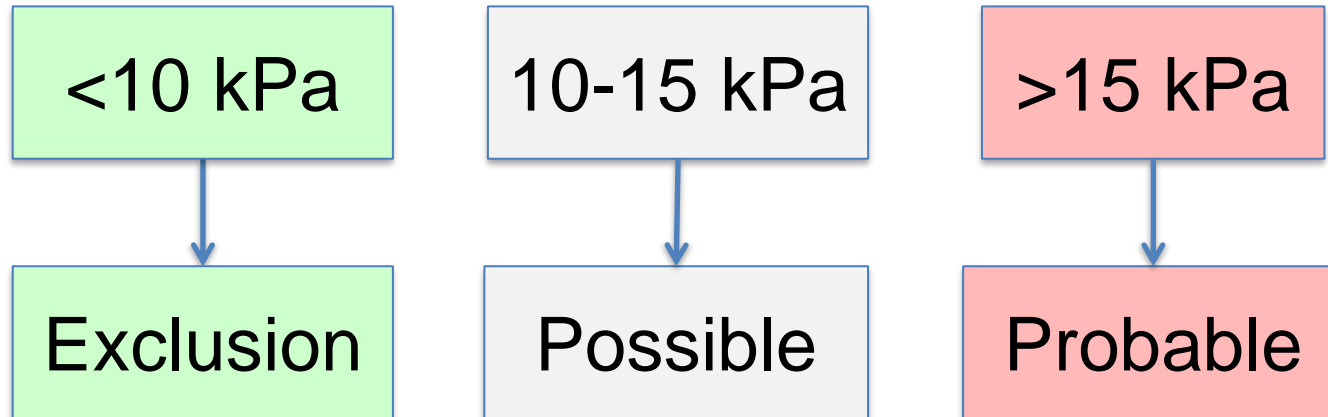
MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
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%

Y a t'il une cirrhose ?

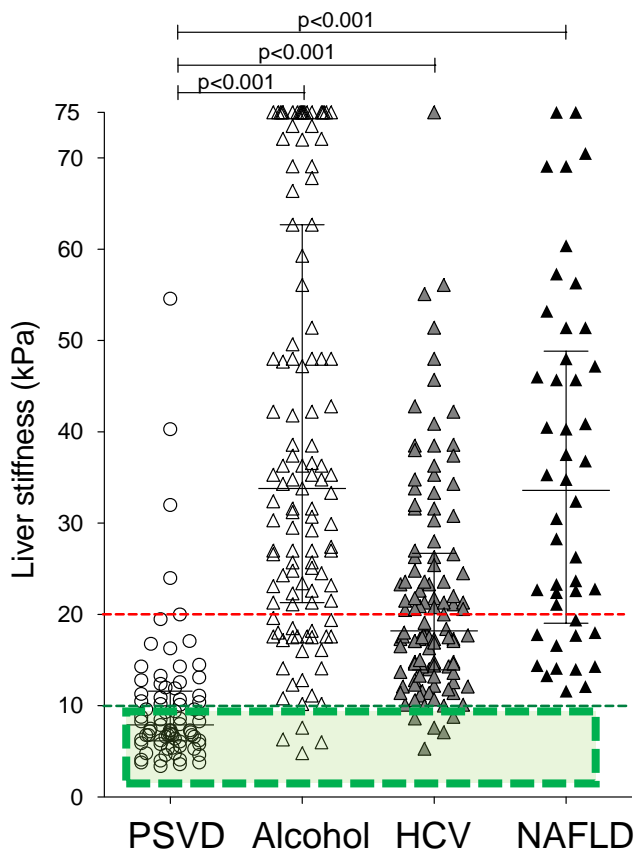
Elasticité hépatique
Fibroscan®

Dépistage : Fibroscan foie x 2





Elasticité hépatique : MVPS vs. cirrhosis



155 PSVD, 273 patients, biopsy-proven compensated cirrhosis

≥ 1 sign of PH, interval LSM – liver biopsy < 3 years

428 patients with PH
(273 cirrhosis, 155 PSVD)

LSM < 10 kPa
PSVD = 108/117
PPV 92%

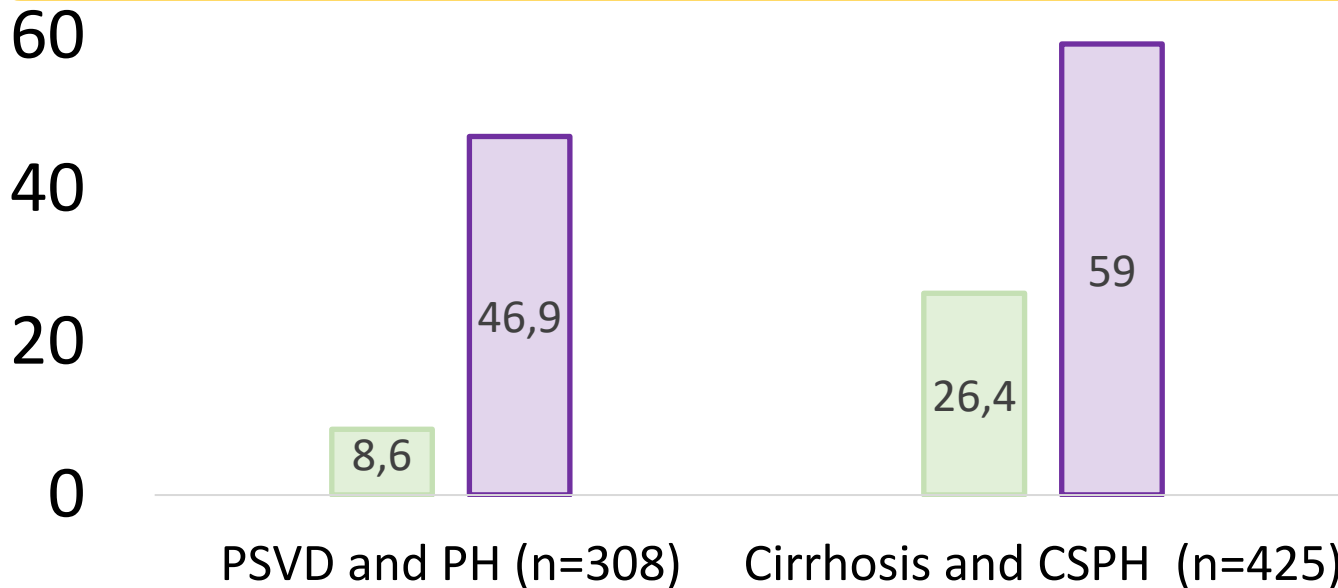
Specificity 96 – 100%



Elasticité hépatique et splénique : MVPS vs. cirrhosis

kPa

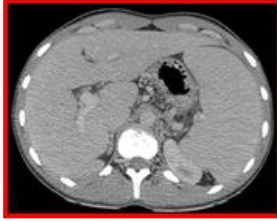
HTP et
Élasticité foie basse + rate haute



MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
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%

MVPS : intérêt du scanner



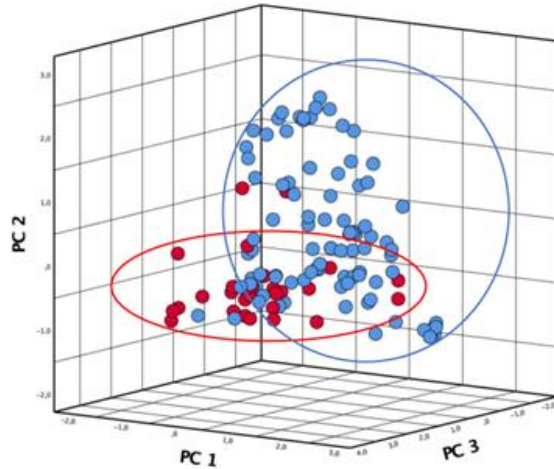
50 patients
with PSVD

*Matched on
ascites*

100 patients
with cirrhosis



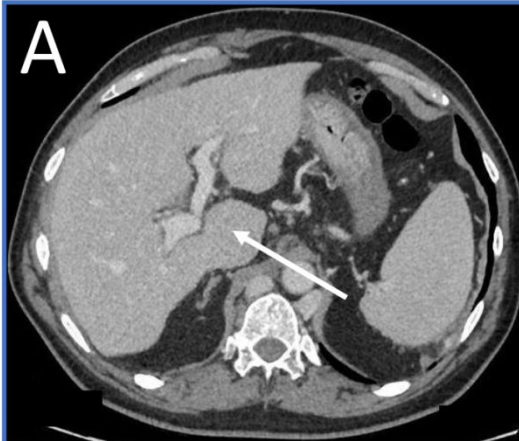
Different imaging
pattern at CT scan



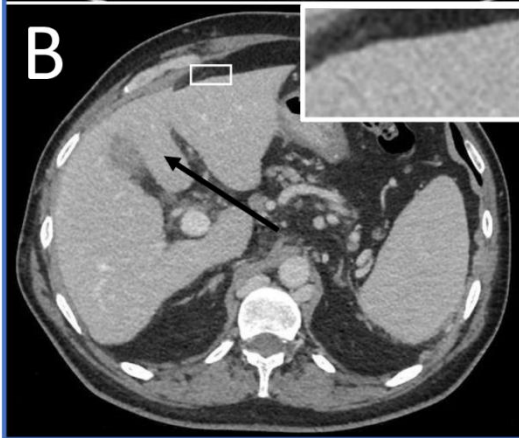
PSVD Cirrhosis



MVPS : intérêt du scanner



Cirrhose



Surface lisse
du foie

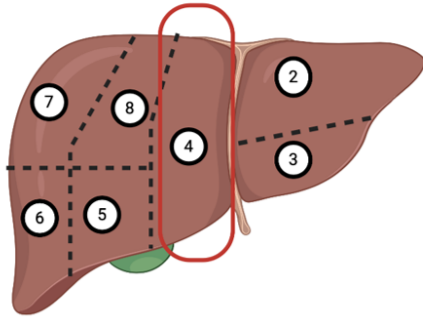
MVPS



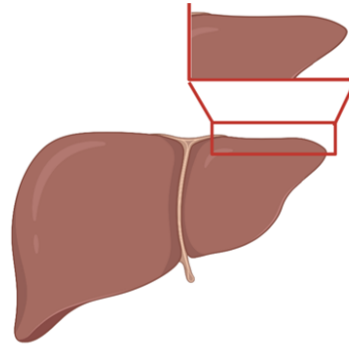
Pas d'atrophie
du segment IV

MVPS : intérêt du scanner

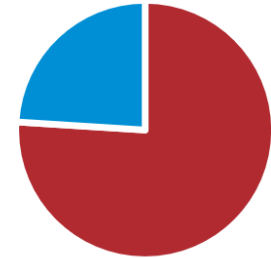
Pas d'atrophie du
segment IV



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 ?

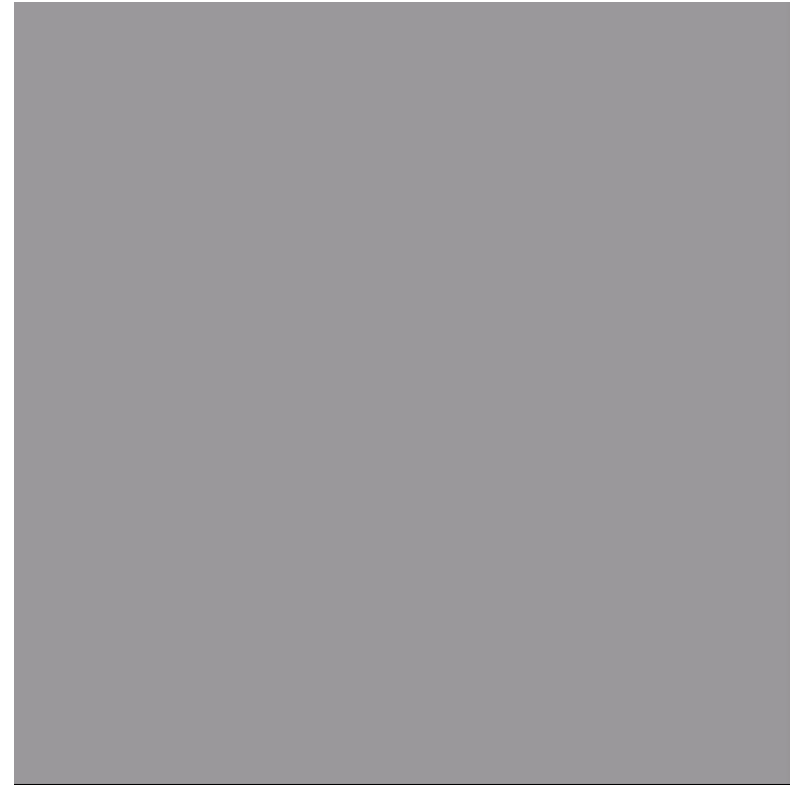
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%

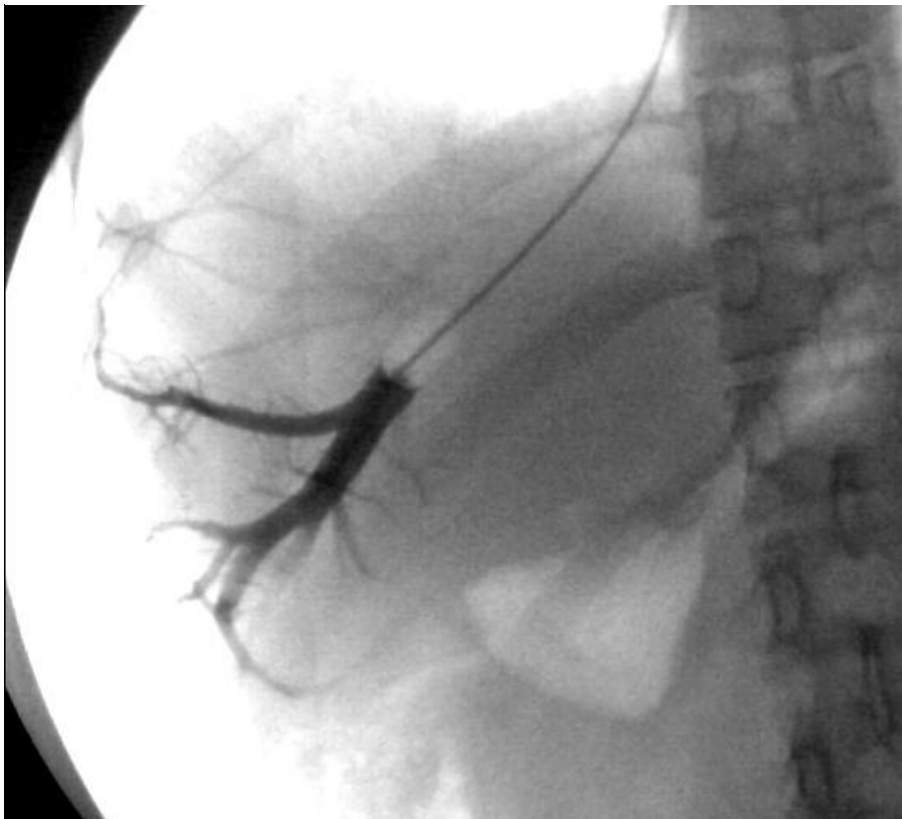


MVPS : 30 à 50%

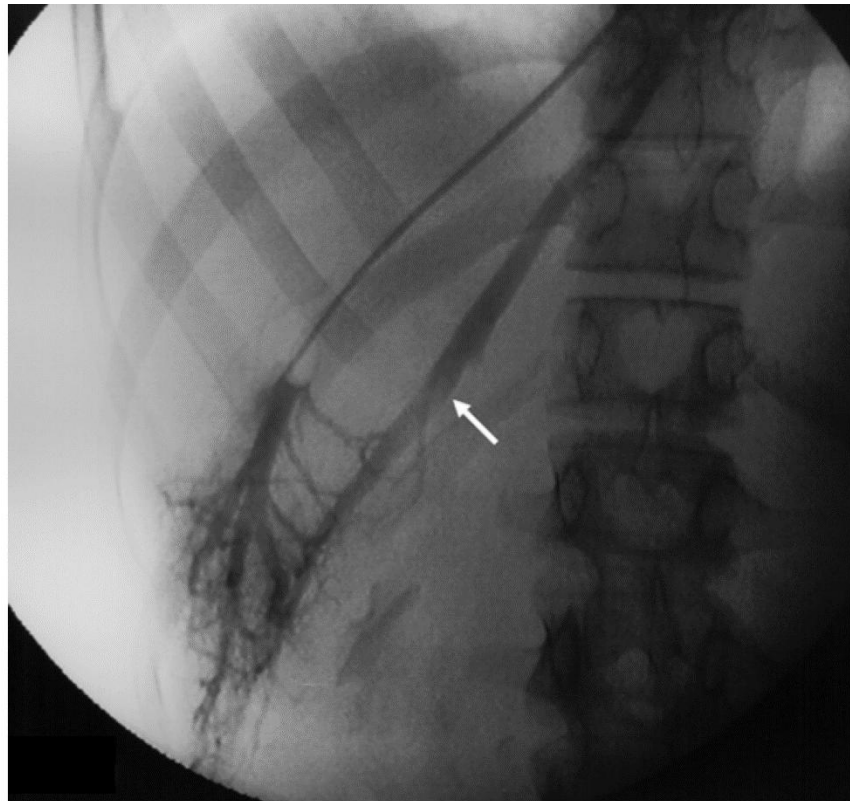


Collatérales veineuses inter-sushépatiques

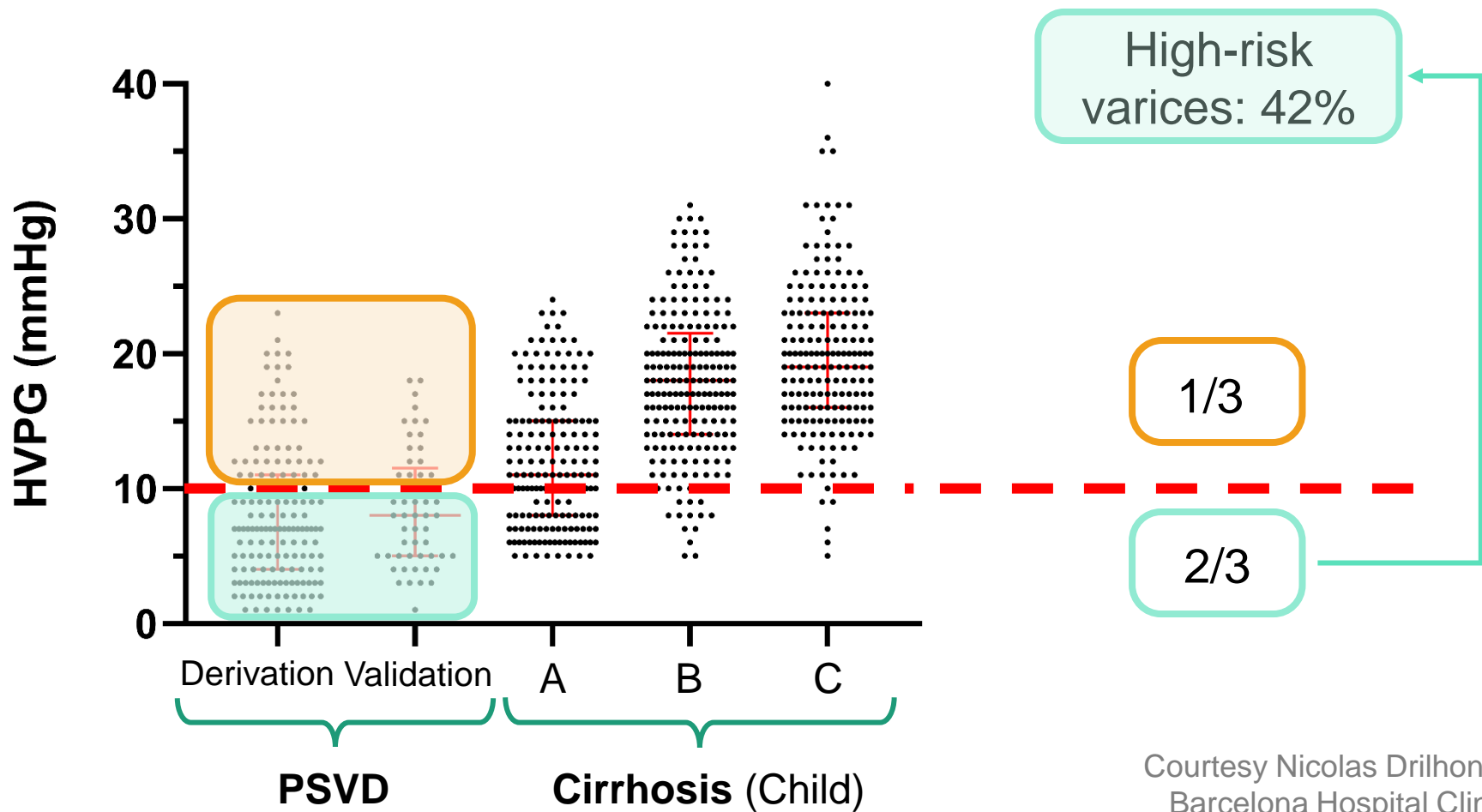
Cirrhose : 3%



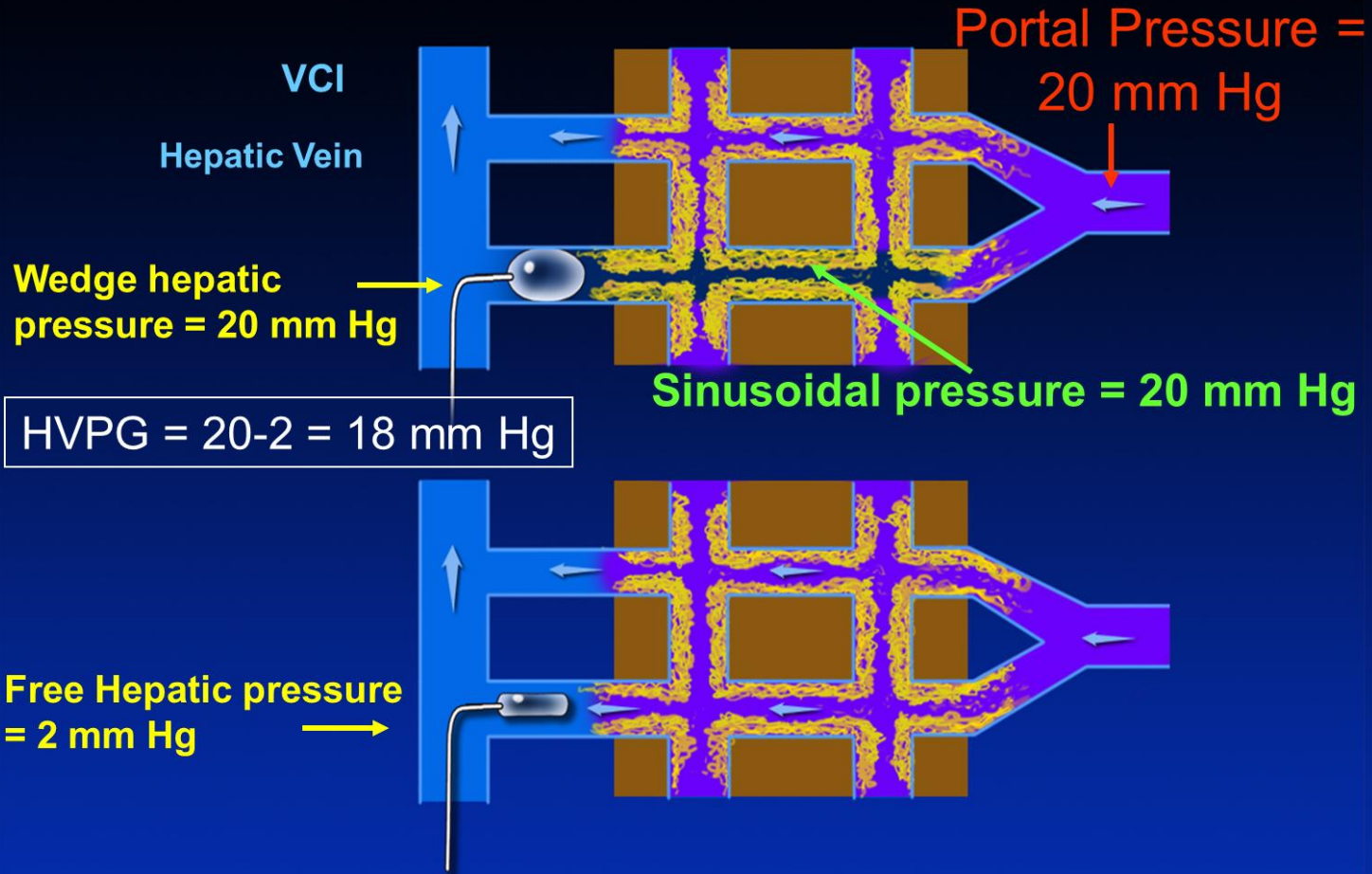
MVPS : 30 à 50%



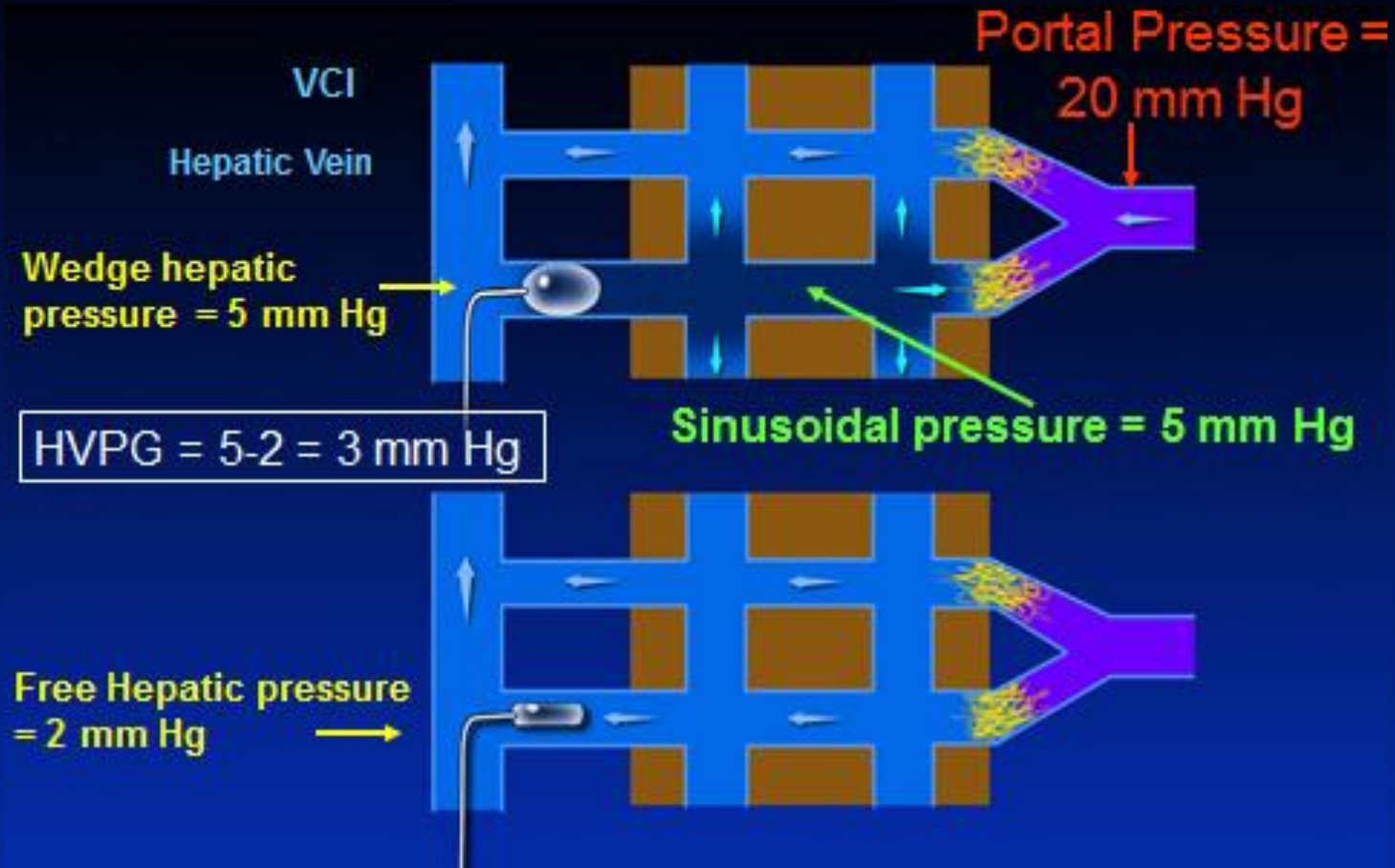
Gradient porto-cave : MVPS vs. cirrhose



Hémodynamique hépatique : cirrhose



Hémodynamique hépatique : MVPS

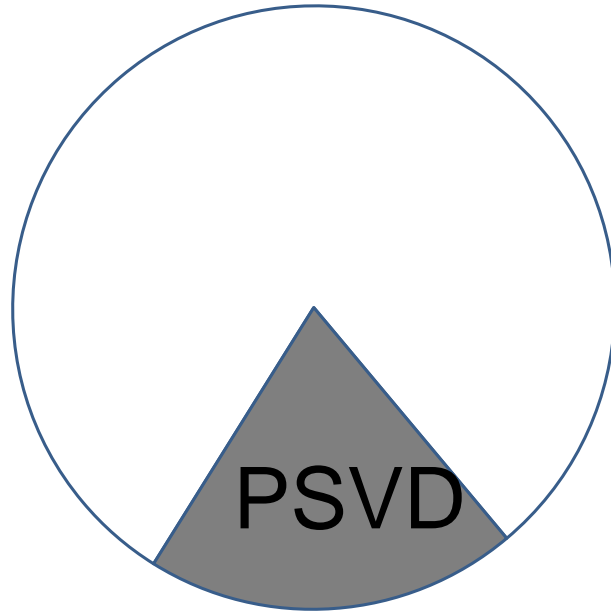


MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
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%

MVPS : manifestations

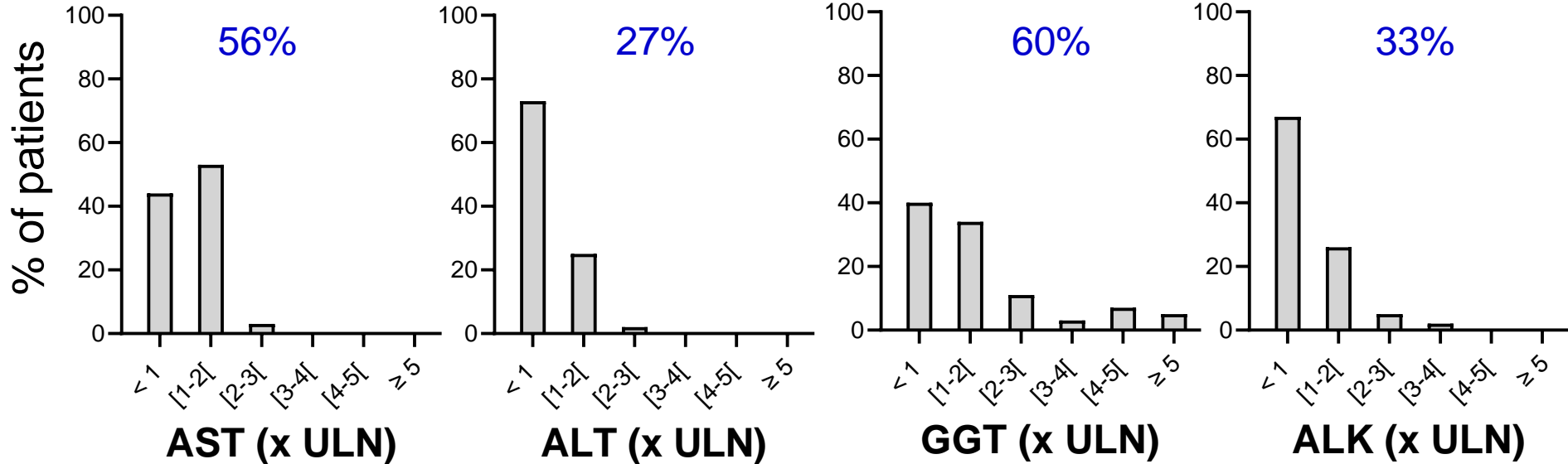
Abnormal liver blood tests (n=1271)



Guido, *et al.* Liv Int 2016; Barge, *et al.* Liv Int 2016;
Even higher in: Pugliese, Liv Int 2022, Pugliese J HEP REP 2024

MVPS : manifestations

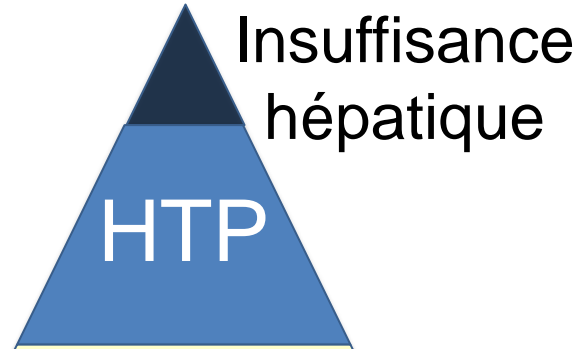
Abnormal values:



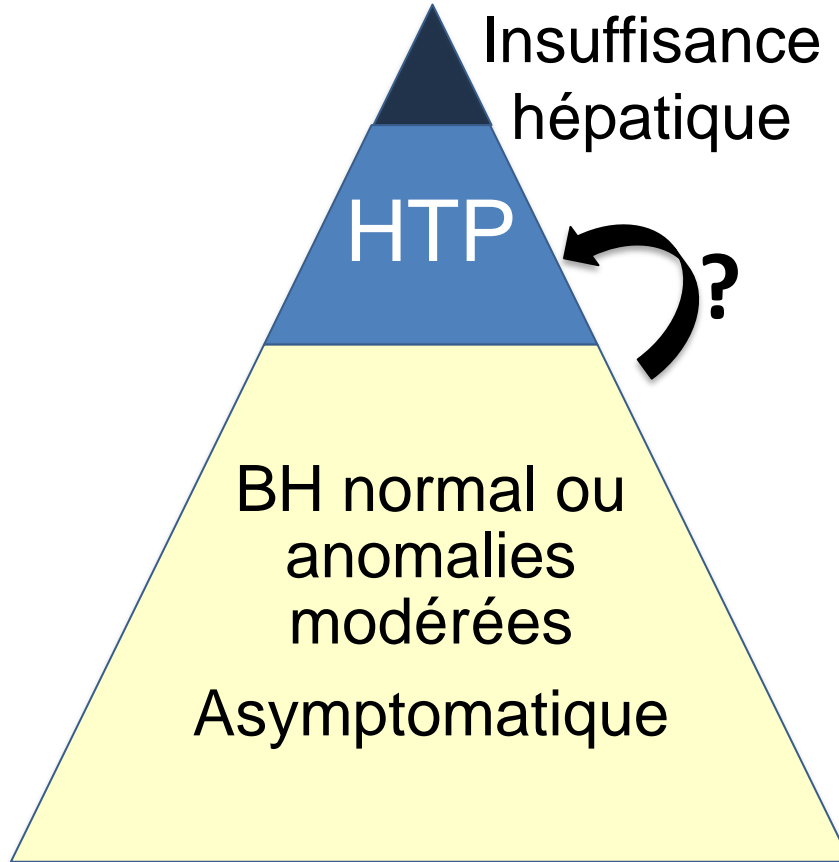
Data at inclusion in APIS trial (NCT04007289)

Similar in Magaz*, Giudicelli-Lett* *et al.* J Hepatol 2024

MVPS : manifestations



MVPS : manifestations



Maladie vasculaire porto-sinusoidale

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

Opened to all:

- Dec 4 2025:
➔ overview of PSVD
- Dec 5 2025:
➔ endpoint for clinical trials

International society representatives:

nomenclature meeting on Dec 3
2025



© Musée des arts et métiers/J.-M. Courant/Depht/Oues

PARIS PSVD MEETING

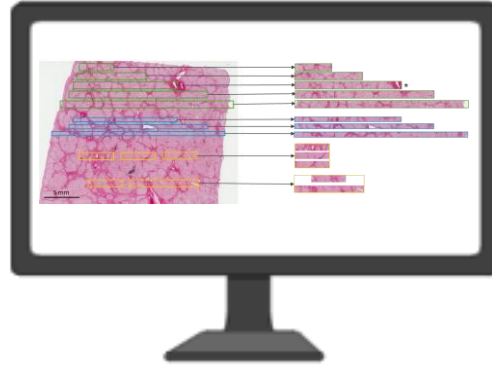
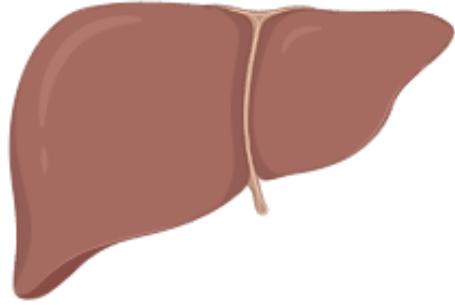
DECEMBER 04TH AND 05TH



VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

Organizing committee
Laure Elkrief,
Virginia Hernandez-Gea,
Pierre-Emmanuel Rautou

MVPS : 15 mm suffisent



Longueurs :

5 mm, 10 mm, 15 mm, 20 mm,
25 mm, 5+10 mm, 5+5+5 mm

Coloration :

Masson's trichrome
Picrosirius red

Largeur :

1 mm : percutanée
572 μ m : transjugulaire

24 explants:

- ✓ 12 MVPS
- ✓ 12 cirrhose

**36 000 biopsies
virtuelles du foie**



Cirrhose

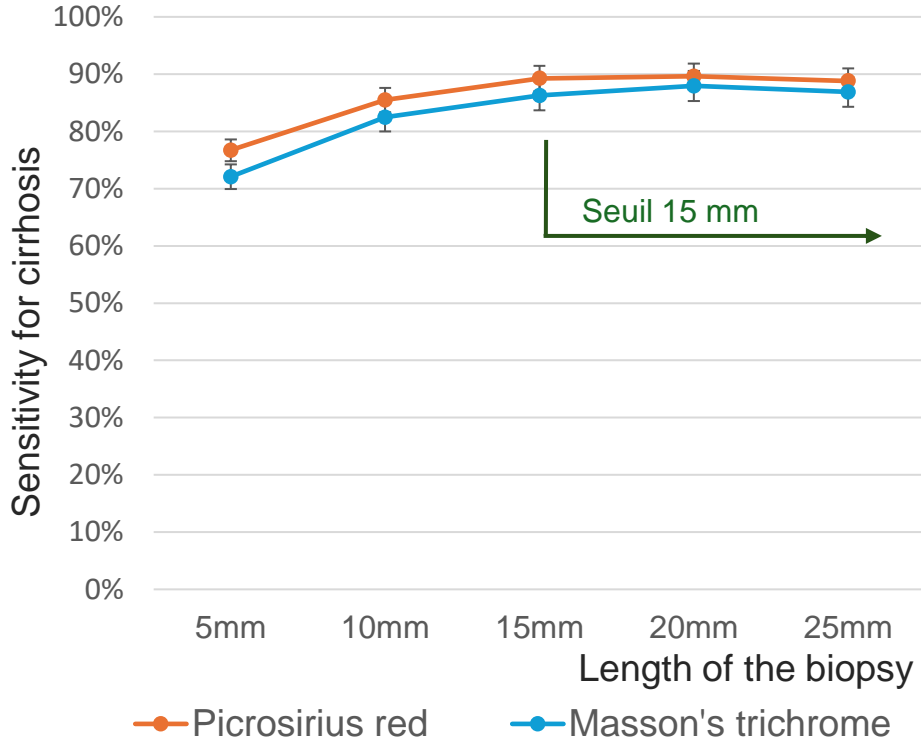
Pas de cirrhose

Chaque biopsie évaluée par une
anapath experte

Cohorte de validation : 2e anapath

MVPS : 15 mm suffisent

Critères de qualité de la biopsie hépatique en cas de suspicion de MVPS



Sensibilité pour la cirrhose : 89%

- plateau à partir de 15 mm
- idem avec ≥ 1 fragment de 10 mm
- picrosirius rouge > trichrome de Masson
- voie TJ : sensibilité légèrement < à percutanée, ms autres informations

PSVD diagnostic criteria 2026

Liver biopsy \geq 15 mm ruling out cirrhosis
No exclusion criteria

Signs of portal hypertension	Specific	+3
	Non specific	+2
	No sign	0
Histological lesions	Major	+5
	Minor	+2
	Normal	0
Condition known to be associated with the entity	Present	+1
	Normal	0
Cause of chronic liver disease	Present	-1
	Absent	0

If the total score is:

- \geq 5: definite PSVD
- 3–4: possible PSVD
- $<$ 2: no PSVD

PSVD diagnostic criteria 2026

Specific signs of portal hypertension:

- ✓ Gastrointestinal bleeding due to varices
- ✓ Medium / big esophageal varices
- ✓ Gastric varices
- ✓ Portosystemic shunt
- ✓ Spleen stiffness > 40 kPa in the absence of MPN

Non specific signs of portal hypertension

- ✓ Clinical Ascites
- ✓ Small Varices
- ✓ Low platelet count
- ✓ Splenomegaly

PSVD diagnostic criteria 2026

Specific signs of portal hypertension:

- ✓ Gastrointestinal bleeding due to varices
- ✓ Medium / big esophageal varices
- ✓ Gastric varices
- ✓ Portosystemic shunt
- ✓ Spleen stiffness > 40 kPa in the absence of MPN

Non specific signs of portal hypertension

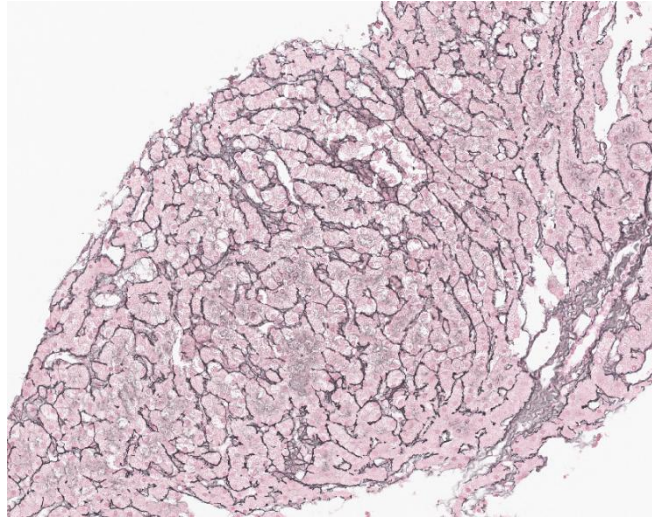
- ✓ Clinical Ascites
- ✓ Small Varices
- ✓ Low platelet count
- ✓ Splenomegaly

Major histological criteria:

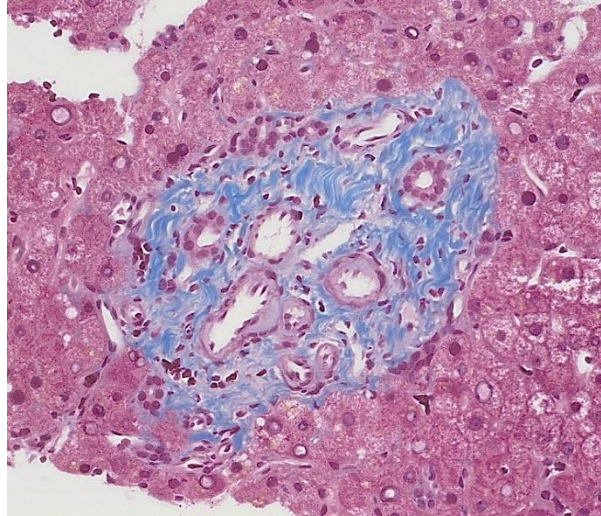
- ✓ NRH
- ✓ Portal venule stenosis > 50 % of PT
- ✓ Muscularized portal venule
- ✓ 3 minor

Major criteria associated with PSVD

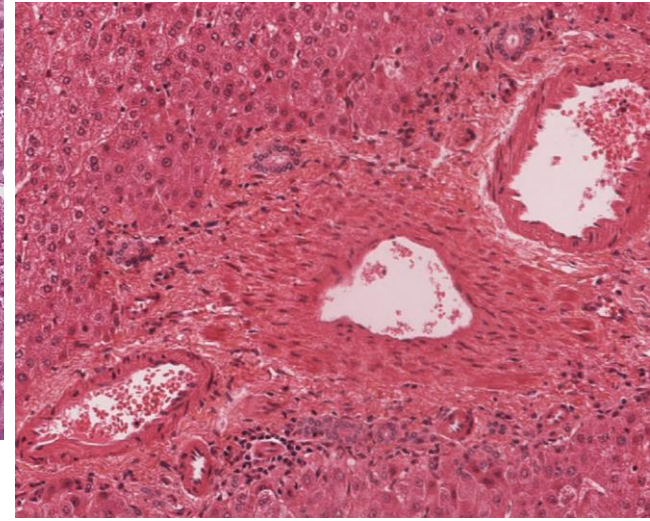
NRH



Portal vein stenosis > 50
% of portal tracts



Muscularized portal vein



PSVD diagnostic criteria 2026

Specific signs of portal hypertension:

- ✓ Gastrointestinal bleeding due to varices
- ✓ Medium / big esophageal varices
- ✓ Gastric varices
- ✓ Portosystemic shunt
- ✓ Spleen stiffness > 40 kPa in the absence of MPN

Non specific signs of portal hypertension

- ✓ Clinical Ascites
- ✓ Small Varices
- ✓ Low platelet count
- ✓ Splenomegaly

Major histological criteria:

- ✓ NRH
- ✓ Portal venule stenosis > 50 % of PT
- ✓ Muscularized portal venule
- ✓ 3 minor

Minor histological criteria:

- ✓ Regenerative changes
- ✓ Portal venule stenosis 25-49% of PT
- ✓ Abnormal distribution of vasc. structures

Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

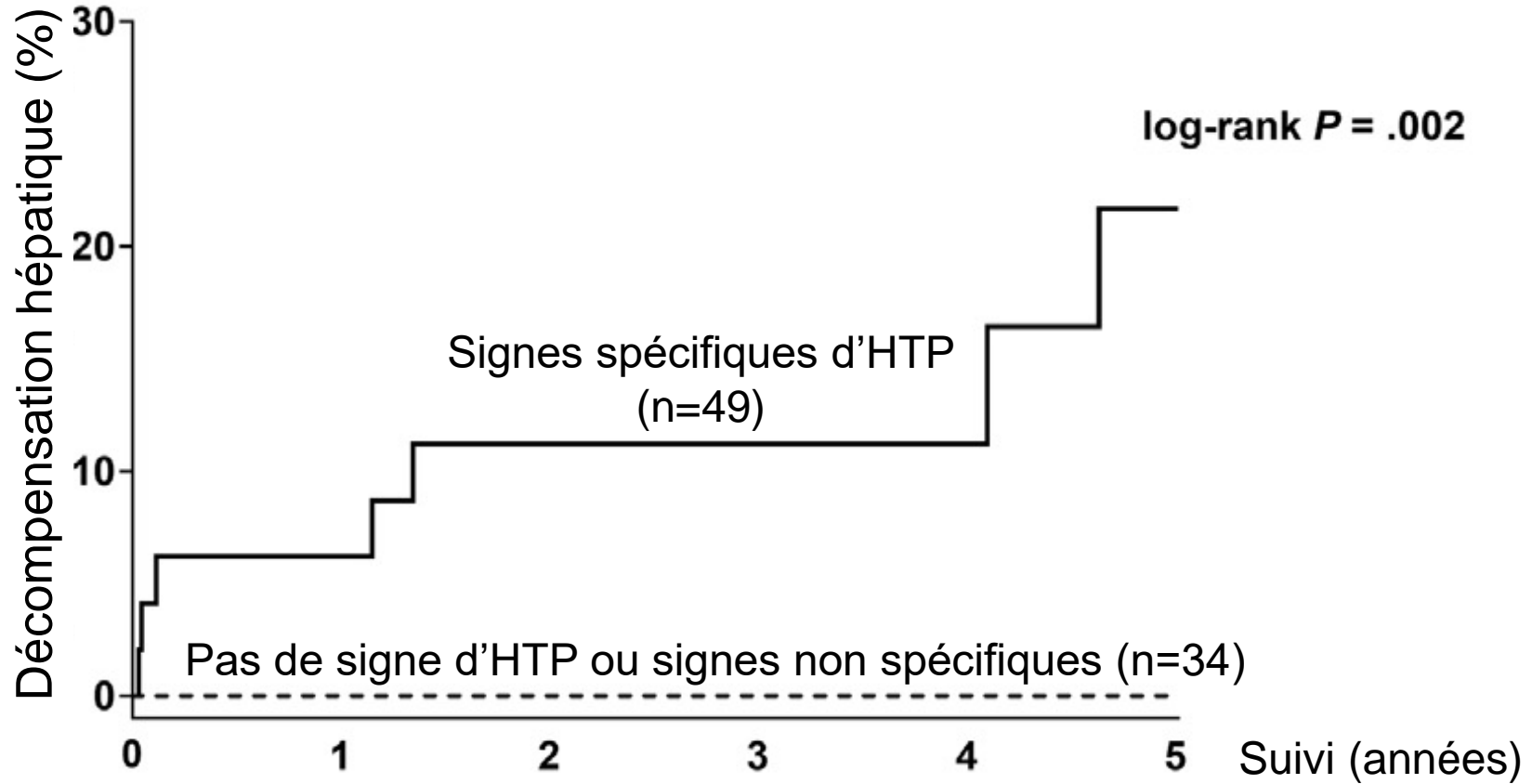
Etats associés à la MVPS

	n = 587
Aucun état identifié	32 %
Maladie immunologique	32 %
• Déficit immunitaire commun variable	7 %
• MICI	6 %
• Autres	19 %
Maladie hématologique	9 %
• Syndrome myéloprolifératif	3 %
• Autres	6%
Infection par le VIH	8 %
Exposition médicamenteuse	15 %
• Azathioprine	8 %
• Oxaliplatine	7 %
Etat prothrombotique	9 %
Familial / génétique	4%

Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

Evolution des MVPS : HTP

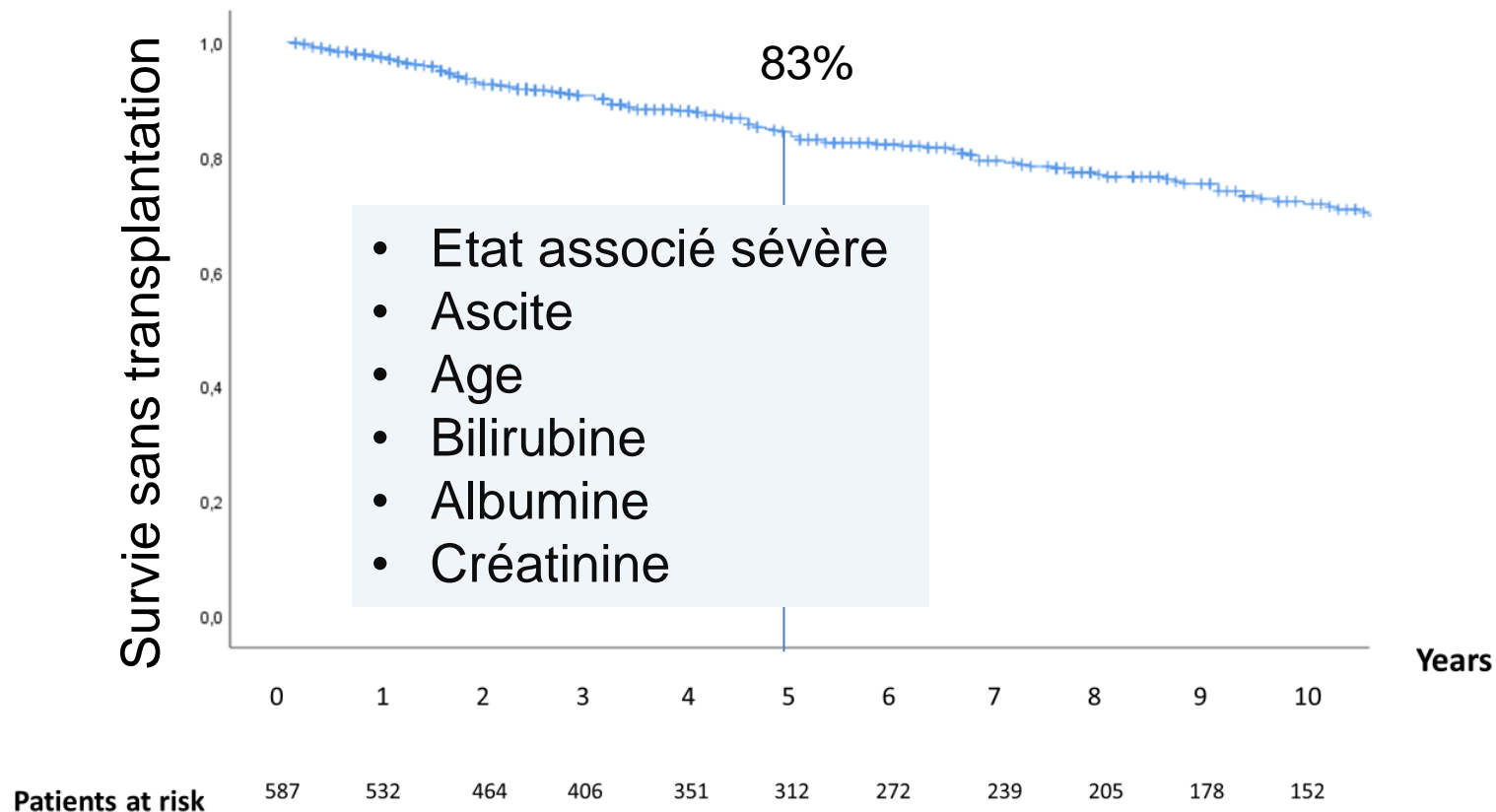


MVPS : Évolution/Complications

Hémorragie digestive	15% à 5 ans (malgré prophylaxie)
Thrombose porte	16 % à 5 ans
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



MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
 - ✓ Primaire : β -bloquant ou ligature

Maladies vasculaires du foie et hypertension portale

Maladies vasculaires du foie et signes d'hypertension portale

EOGD

Pas de varice

Endoscopie
2 ans plus tard

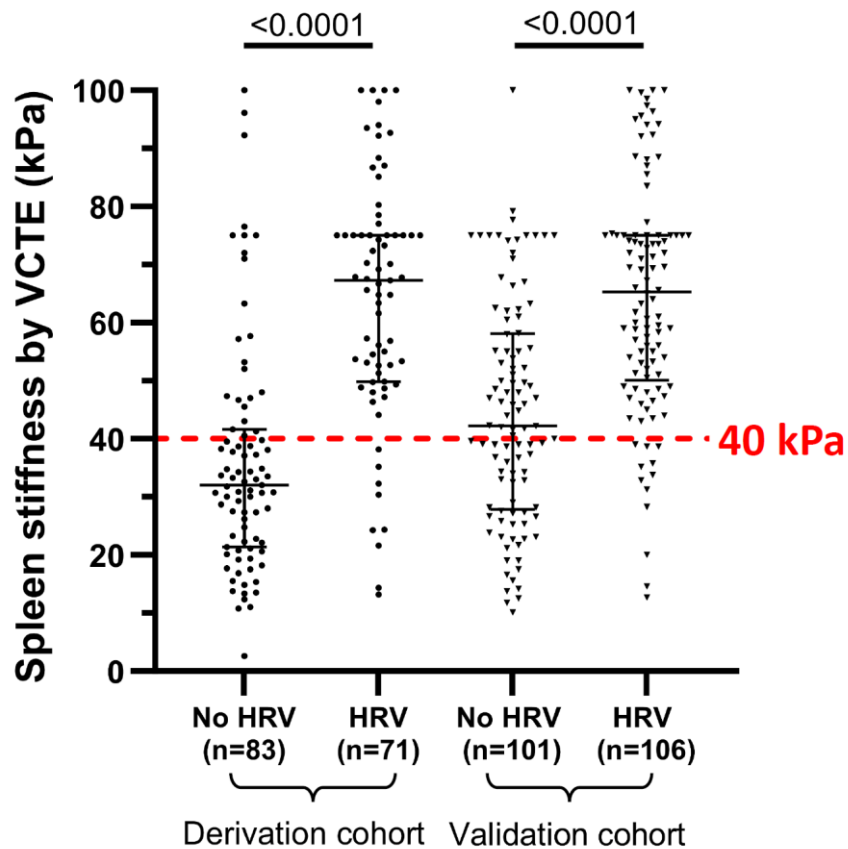
Petites varices

Endoscopie
1 an plus tard

Grandes varices

β -bloq ou traitement
endoscopique

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



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



Spleen stiffness measurement
by VCTE ≤ 40 kPa

AND



Serum total bilirubin
<1 mg/dL

YES

oid screening endoscopy



NO

→ Screening endoscopy needed



- **Endoscopie évitées :**
→ 21 à 38%
- **Varices à haut risque manquées** → < 5%

MVPS : traitement

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

APIS : Apixaban for Intrahepatic Non Cirrhotic Portal Hypertension

Apixaban 2.5 mg x 2/j
N=83

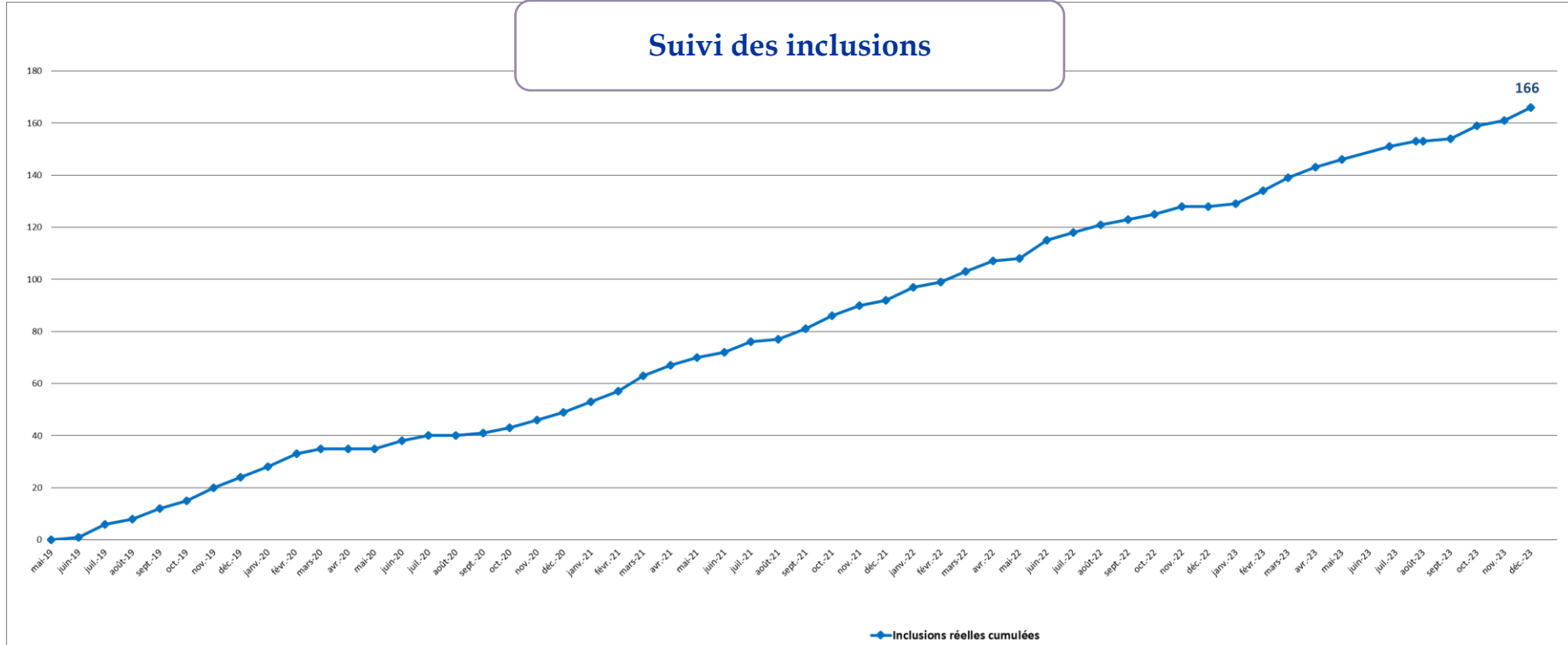
Placebo
N=83

2 ans

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

100% inclusions atteint ; résultats fin 2026

APIS : courbe d'inclusion



MVPS : traitement

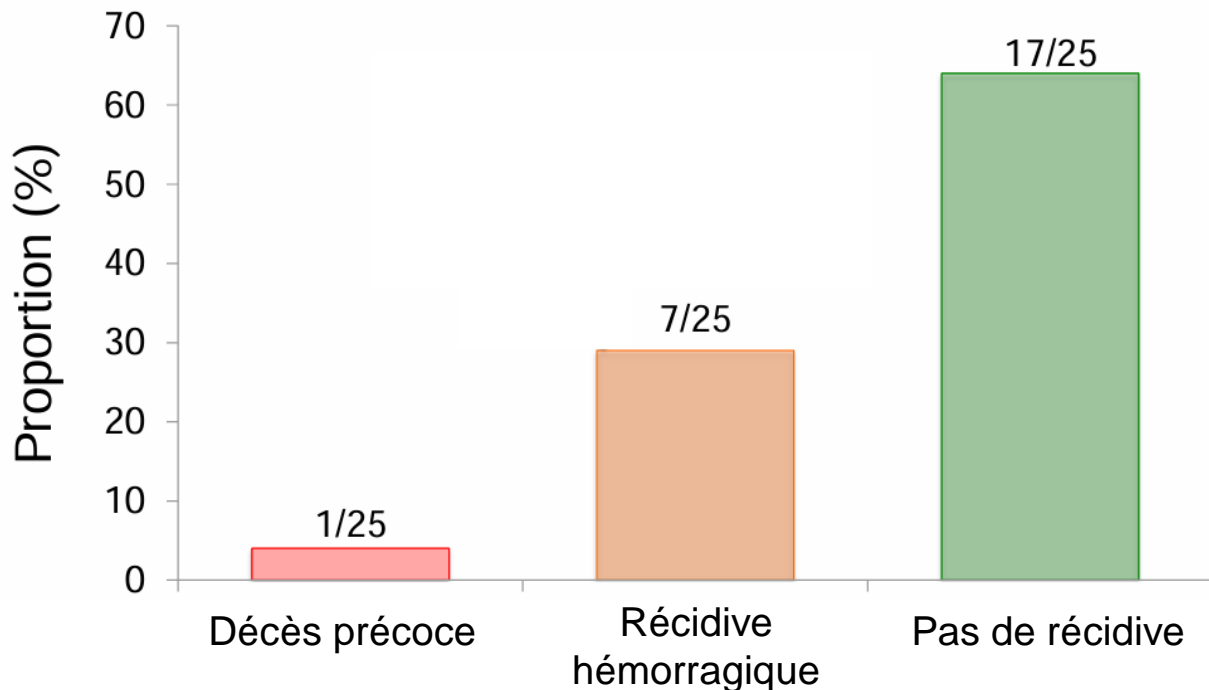
- Prophylaxie de la rupture de varices :
 - ✓ Primaire : β -bloquant ou ligature
 - ✓ Secondaire : β -bloquant et ligature
- Anticoagulation ?
- Diurétiques si ascite
- Rarement : TIPSS ou transplantation hépatique

TIPS & MVPS

41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire



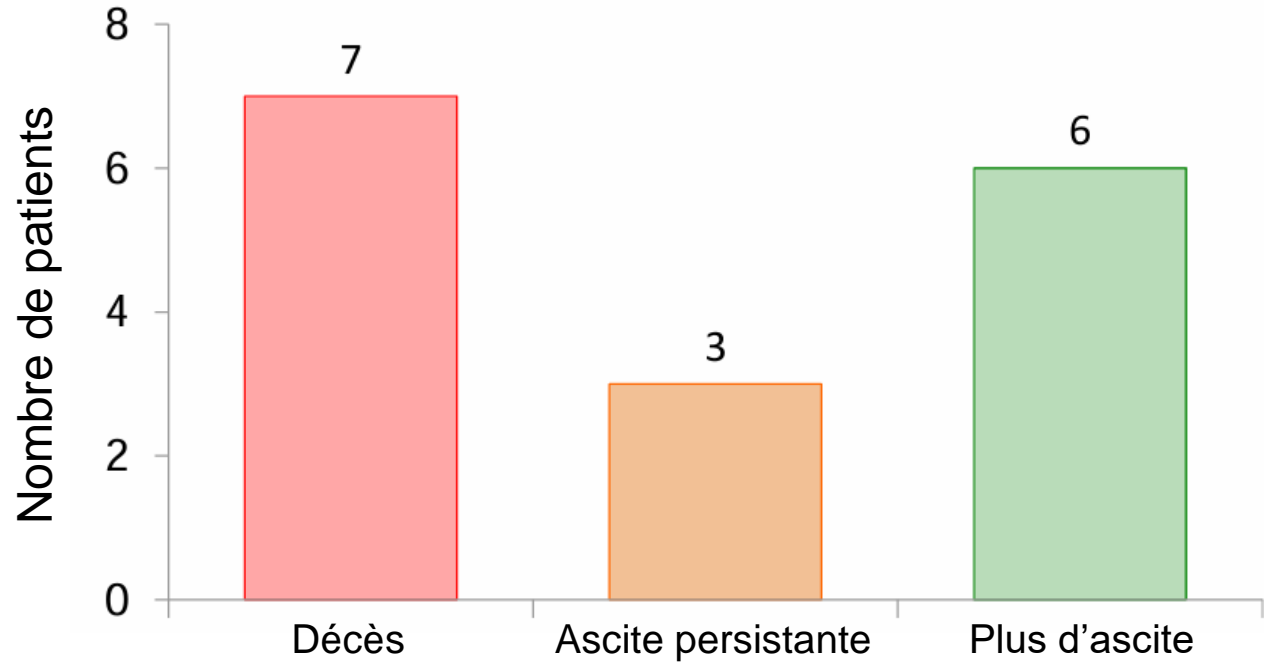
➔ Révision du TIPS → pas de nouvelle récidence

TIPS & MVPS

41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire

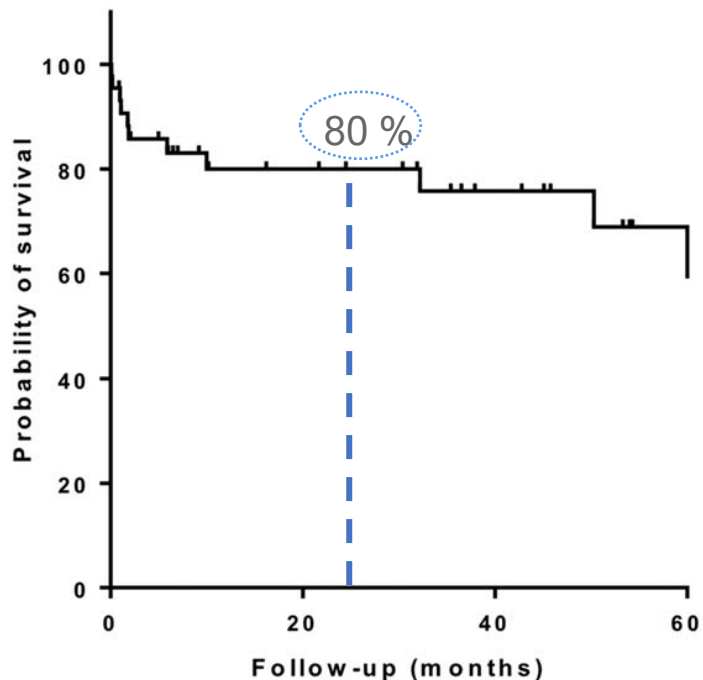


TIPS & MVPS

41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire



Number at risk

41

20

12

6

Etat associé sévère

Indication : ascite

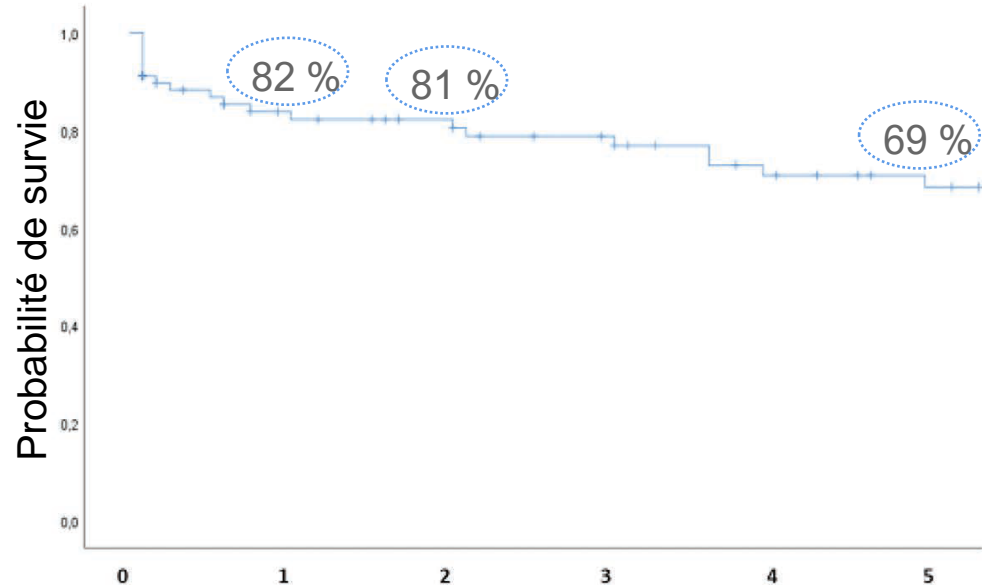
Créatininémie > 100 $\mu\text{mol/L}$

Transplantation hépatique & MVPS

Patients transplantés pour MVPS

n = 79

Ascite réfractaire	30 %
Encéphalopathie hépatique	20 %
Syndrome hépatopulmonaire	16 %
Insuffisance hépatique	10 %
Indication de transplantation pulmonaire combinée	10 %
Autres	14 %



Etat associé sévère

↗ bilirubinémie

Créatininémie > 100 $\mu\text{mol/L}$

Conclusion : la MVPS 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

Networks for vascular liver diseases



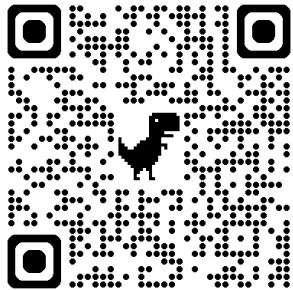
Hepatological Diseases
(ERN RARE-LIVER)



VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP



Join us!



Réseau Français des maladies vasculaires du foie

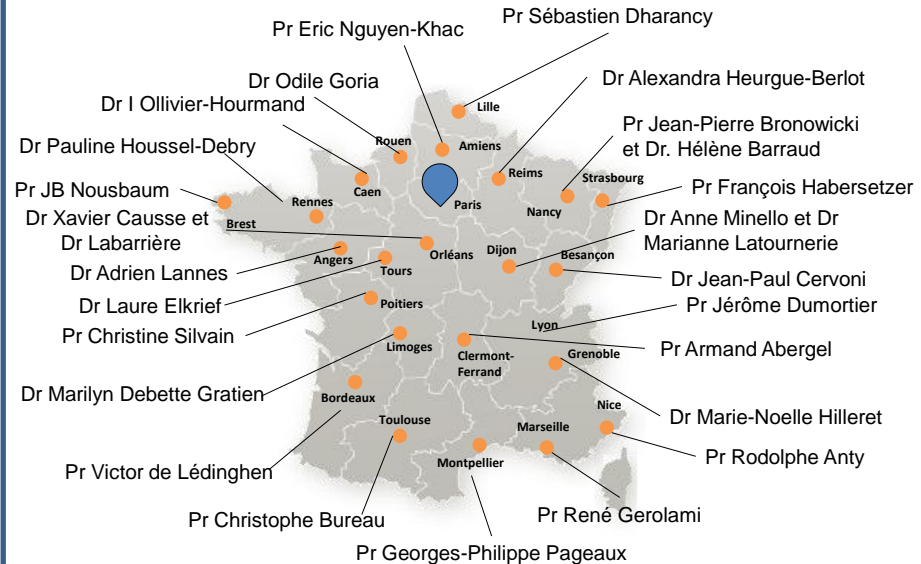


MALADIES VASCULAIRES
DU FOIE

RÉSEAU D'EXPERTISE



Centre de compétence maladies vasculaires du foie



crmvf.foie@bjn.aphp.fr

COST ACTION:

European vascular liver diseases network (EURO-VALDI-NET)

Start Date: 30/10/2024

End Date: 29/10/2028

Pierre-Emmanuel Rautou (Chair)

Virginia Hernandez-Gea (Vice-Chair)

Laure Elkrief (Grant holder scientific representative)

Sarwa Darwish-Murad (Grant Awarding Coordinator)

Filipe Andrade (Science Communication Coordinator)

Apply via the COST
website





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
www.rautoulab.com/
Team "vessels in liver
diseases"

anr®
agence nationale
de la recherche
EF Clif
EUROPEAN FOUNDATION
FOR THE STUDY OF
CHRONIC LIVER FAILURE

Get these slides there:

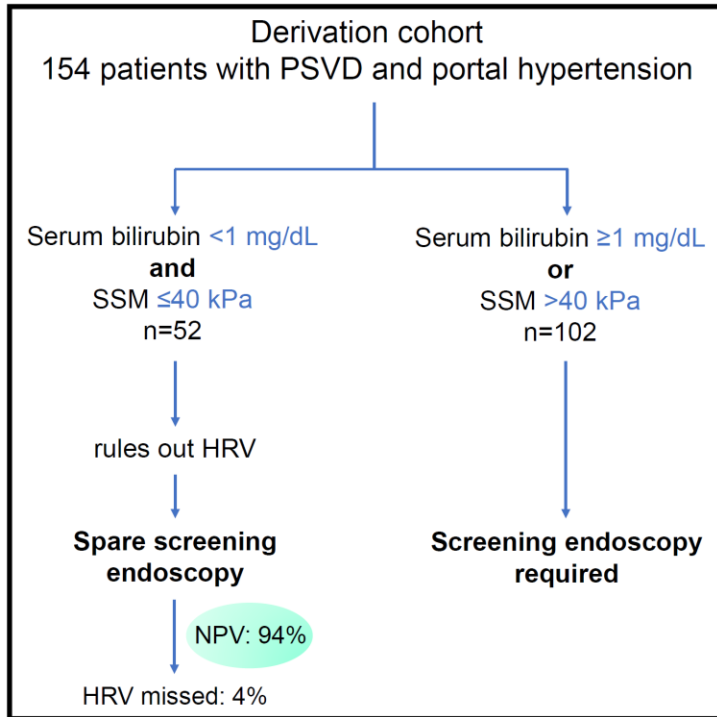


Les Programmes Hospitaliers
de Recherche Clinique
(PHRC)

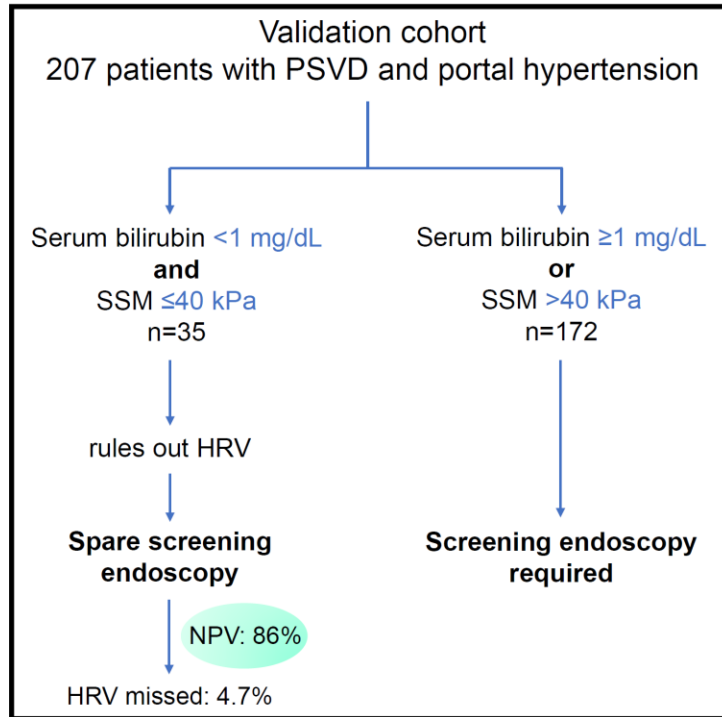


Immunological disorder -Common variable immunodeficiency syndrome -Inflammatory bowel disease -26/33 received azathioprine (78.8%) -Celiac disease -Hypothyroidism -Systemic lupus erythematosus -Vasculitis -Sjögren -Rheumatoid arthritis -Psoriasis -Grave's Disease -Myasthenia gravis -Sarcoidosis -Autoimmune nephropathy -POEMS -Others (Behçet, dermatomyositis, sacroiliitis, Still's disease...)	190 (32.4%) 40 (6.8%) 33 (5.6%) 14 (2.4%) 8 (1.4%) 8 (1.4%) 7 (1.2%) 6 (1%) 6 (1%) 5 (0.8%) 5 (0.8%) 4 (0.6%) 3 (0.5%) 2 (0.3%) 2 (0.3%) 47 (8%)
Hematological disorders -Myeloproliferative neoplasm -Idiopathic thrombocytopenic purpura -Aplastic anemia -Hodgkin's lymphoma -Marginal B cell lymphoma -Multiple myeloma -Others (Monoclonal gammopathy of uncertain significance, Castleman, Chronic lymphoid leukemia...)	54 (9.2%) 19 (3.2%) 9 (1.5%) 7 (1.2%) 5 (0.8%) 4 (0.6%) 4 (0.6%) 6 (1%)
Prothrombotic disorders (evaluated in 537 patients) -Antithrombin deficiency -Antiphospholipid syndrome -Protein C deficiency -Protein S deficiency -Prothrombin gene mutation -Factor V Leiden mutation -Paroxysmal hemoglobinuria -Others prothrombotic disorders (FVIII elevation, MTHFR mutation)	51 (8.7%), 5 ≥2 Coexisting prothrombotic factors 12 (2%) 11 (1.8%) 9 (1.5%) 8 (1.4%) 4 (0.6%) 3(0.5%) 1(0.1%) 3(0.5%)
Other Associated disorders -HIV Infection (Didanosine/Zidovudine/Stavudine/Lamivudine) - <u>Other associated disorders:</u> - Associated medications: - Azathioprine (in addition to those with IBD) - Oxaliplatin - Familiar aggregation (***) - Recurrent abdominal infections - Others (Cystic fibrosis, Turner syndrome...)	147 (25%) 49 (8.3%) (31/3/2/5/8) 89 (15.2%) 21 (3.4%) 42 (7.2%) 23 (3.9%) 5 (0.8%) 7 (1.2%)

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



Well-classified: 114/154 = 74%

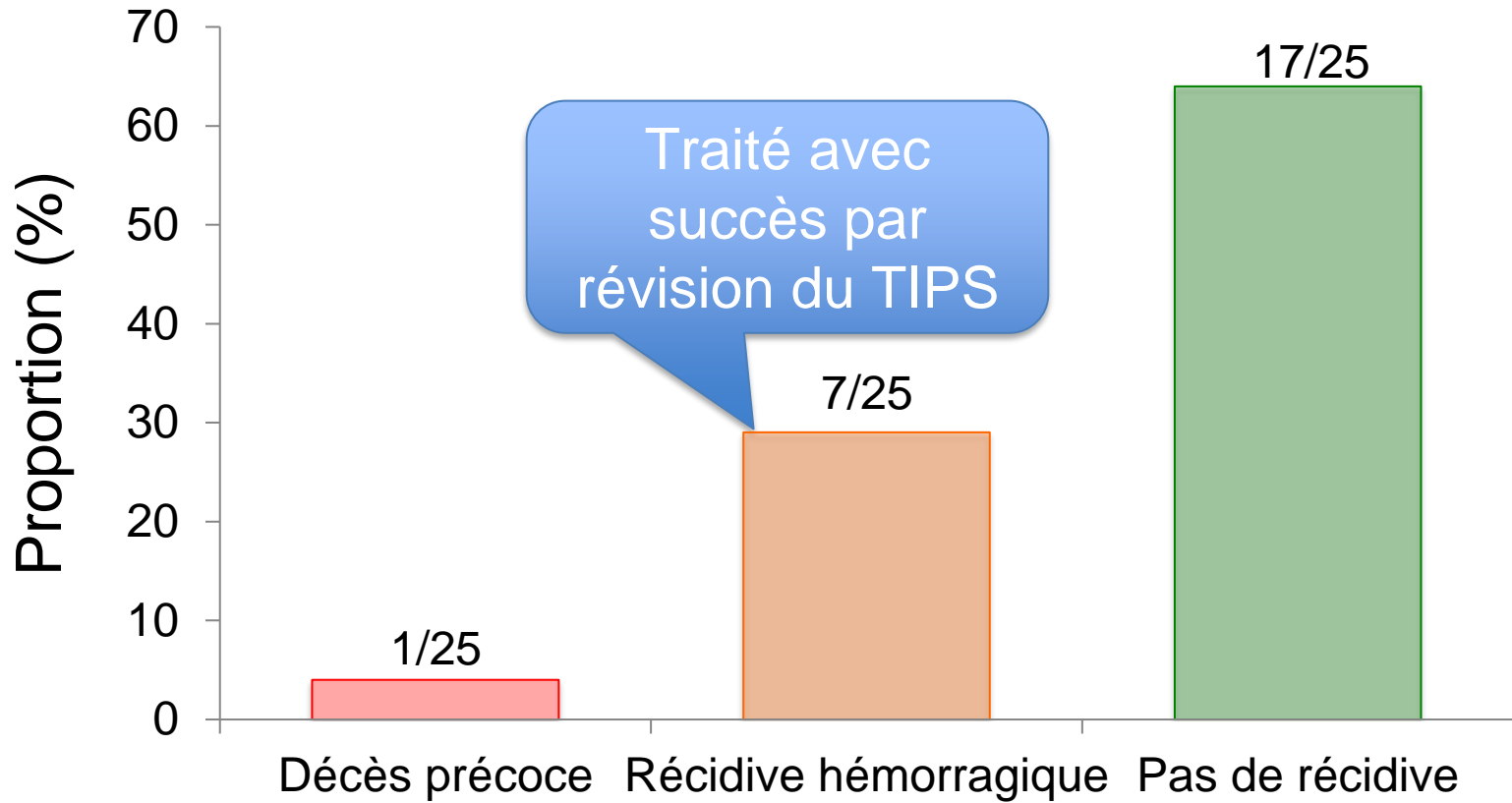


Well-classified: 131/207 = 63%

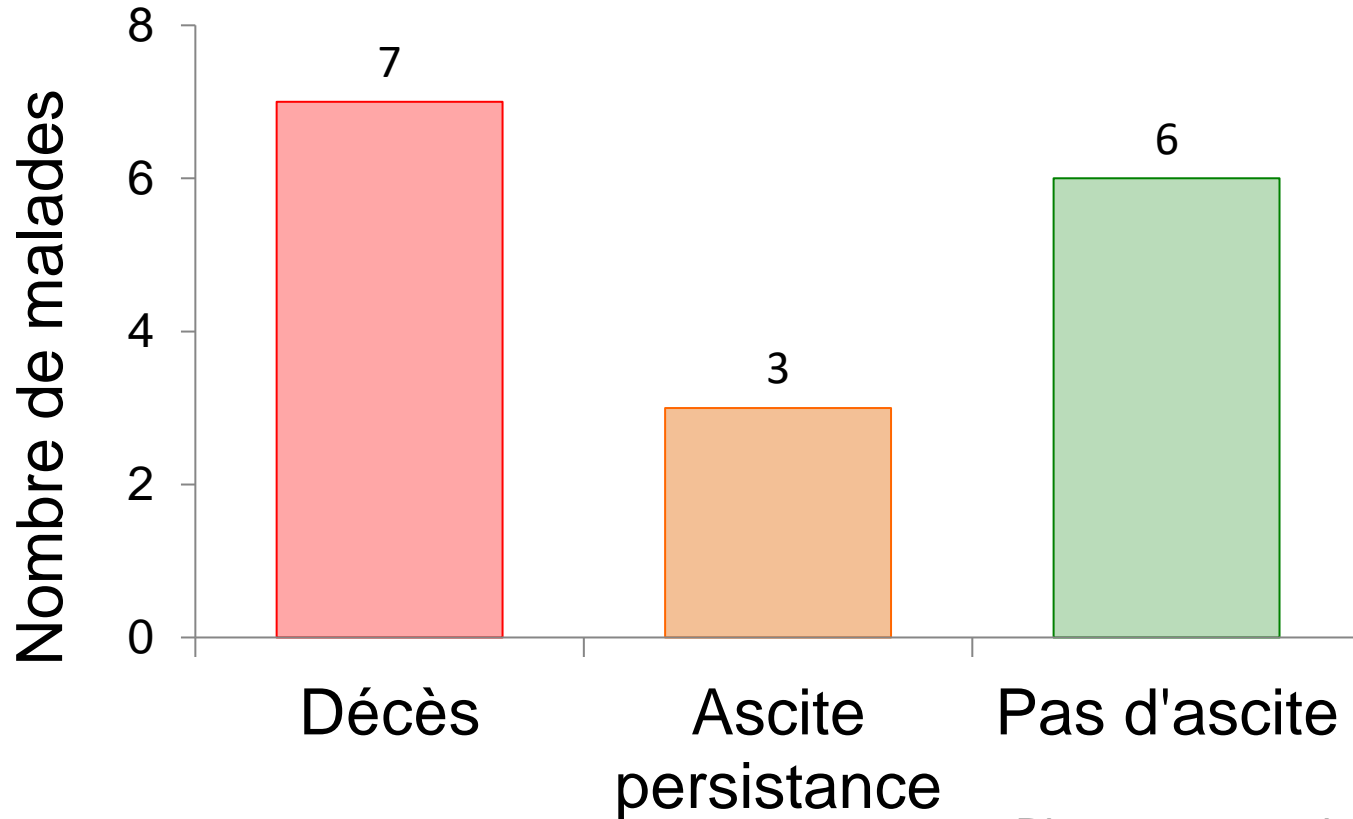
Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- TIPS
- Transplantation

TIPS pour hémorragie digestive

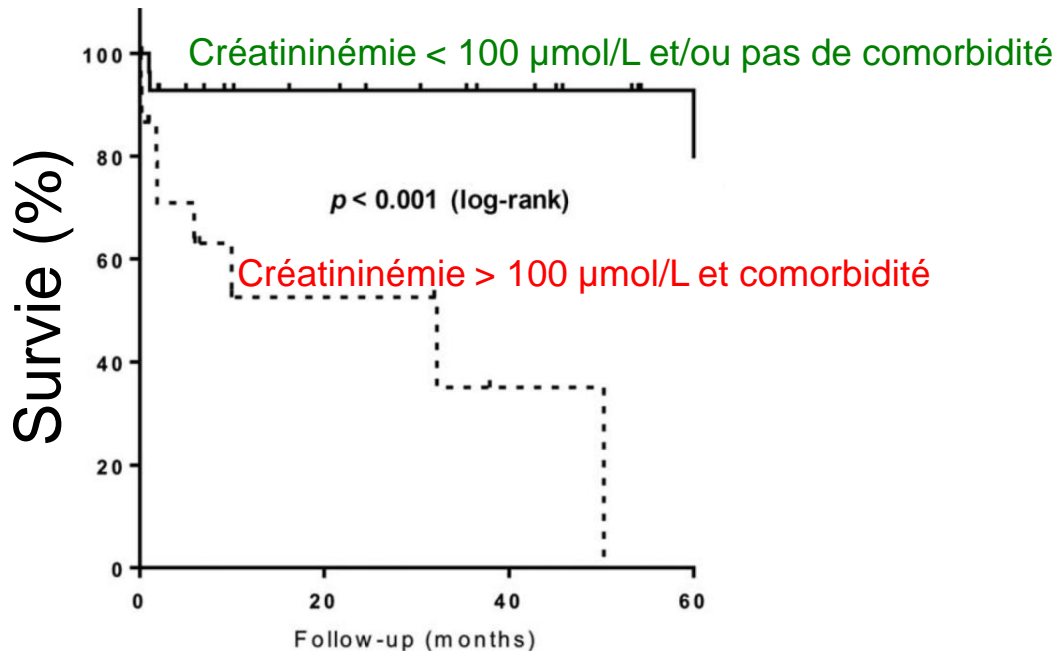


TIPS pour ascite réfractaire



Survie post-TIPS

Score MELD médian au TIPS des patients décédés: 12 ± 3



Créatininémie > 100
µmol/L et comorbidité

Autres

7	2	1	0
34	18	12	7

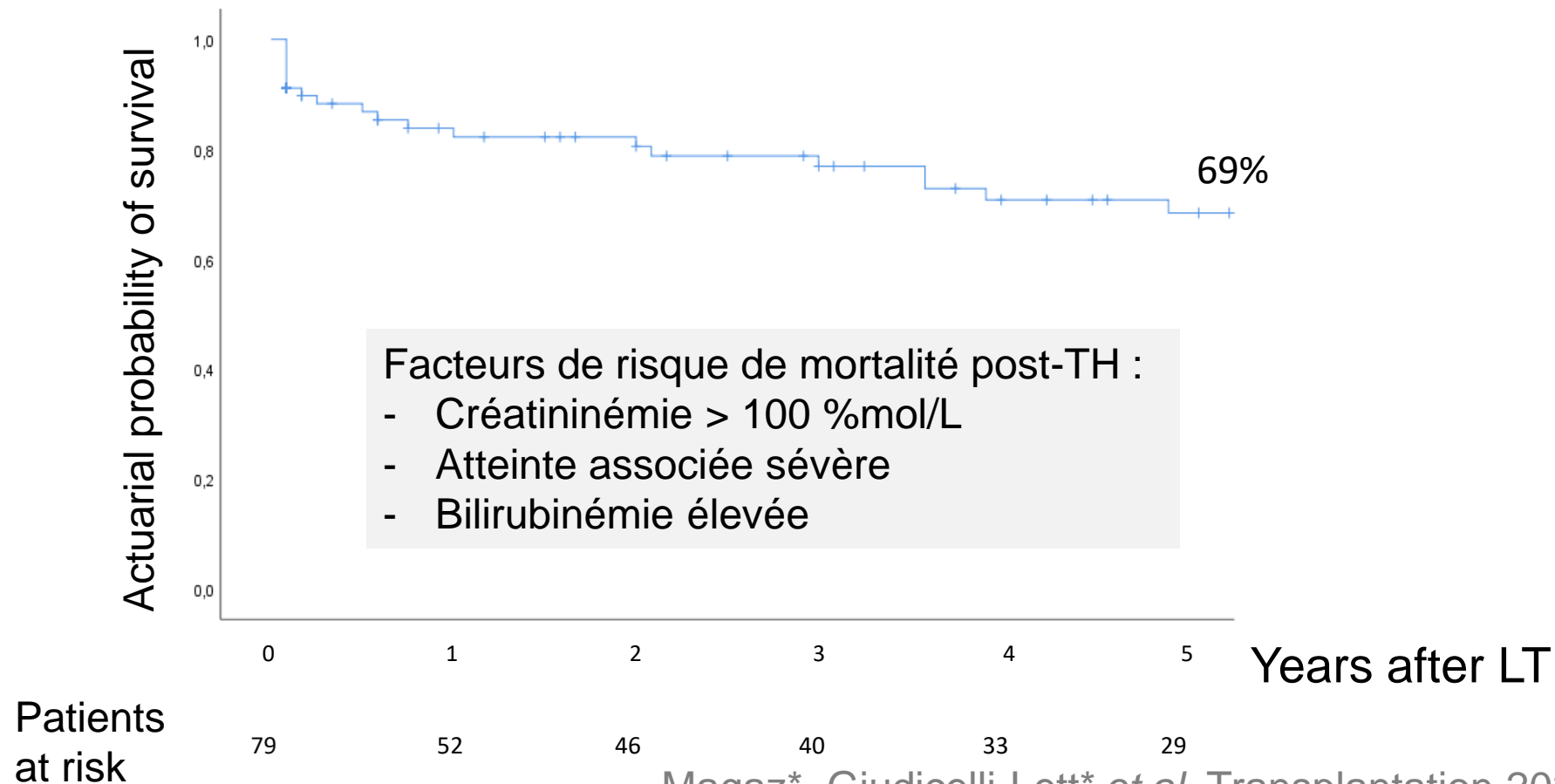
Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

- TIPS
- Transplantation



Héloïse Giudicelli

Maladie vasculaire porto-sinusoidale : TH



Hypertension artérielle pulmonaire

