ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Université Paris Cité

Maladies vasculaires du foie : actualités

Pierre-Emmanuel RAUTOU

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

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France

pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr

MVF

MALADIES VASCULAIRES DU FOIE

RÉSEAU D'EXPERTISE

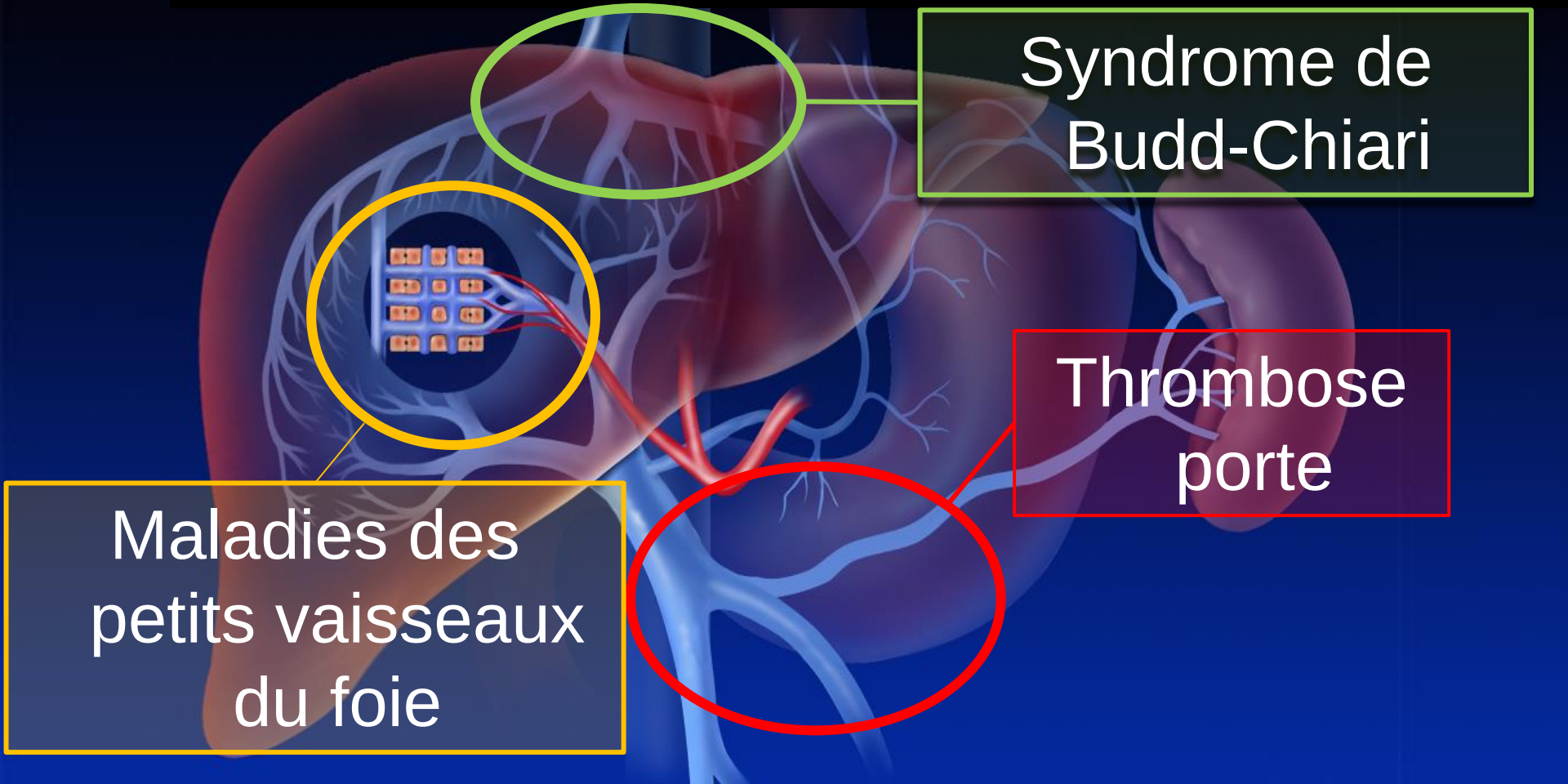
Instituts thématiques Inserm

Institut national de la santé et de la recherche médicale

CRI

CENTRE DE RECHERCHE SUR L'INFLAMMATION

Maladies vasculaires du foie



EASL guidelines 2025: panel members

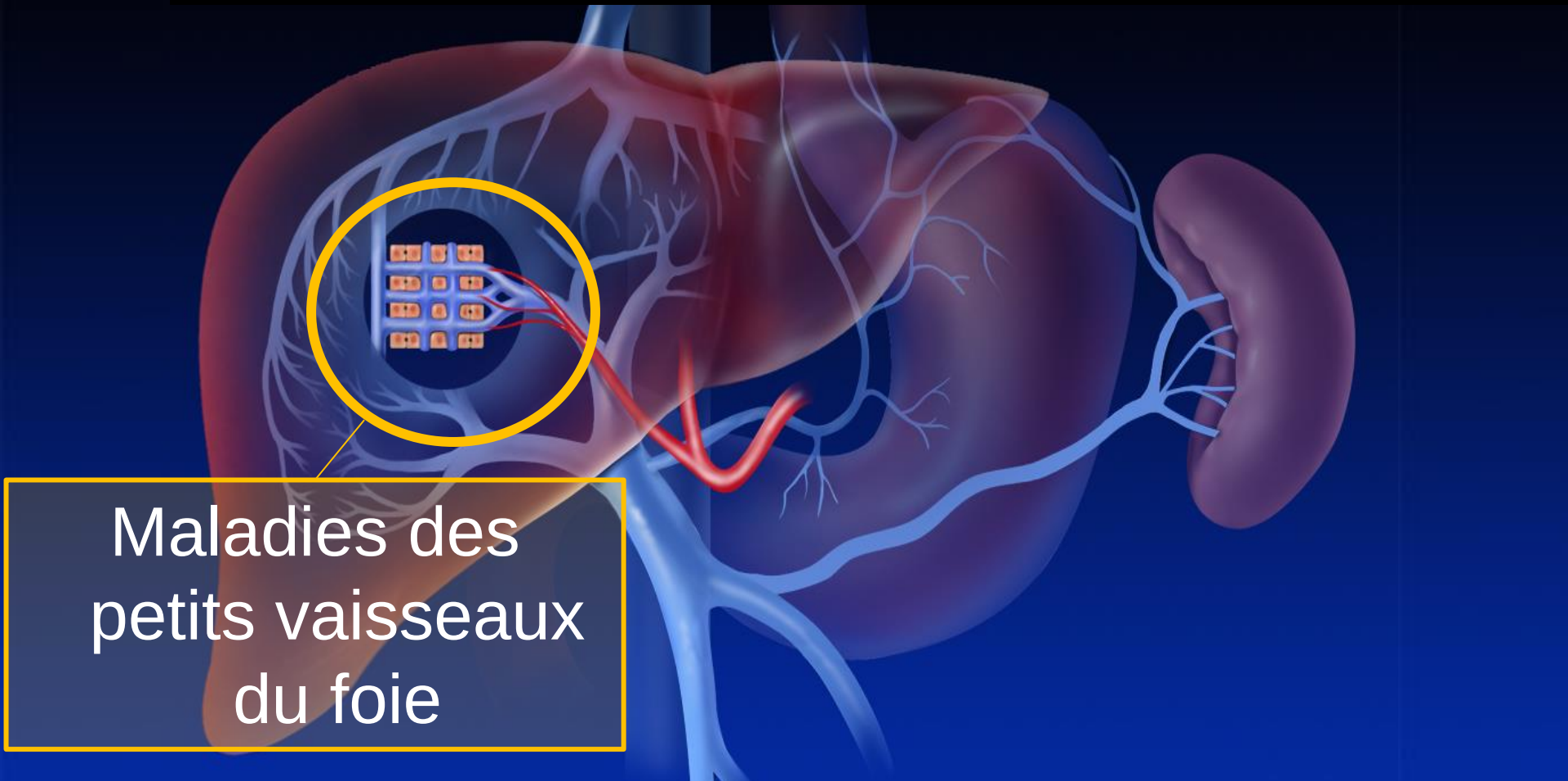
Valérie Mc Lin
Virginia Hernandez-Gea
Dhiraj Tripathi
Pierre-E. Rautou
Lucile Moga
Sarwa Darwish-Murad
Juan-C. Garcia-Pagan
Walter Ageno
Maria Guido
Valérie Vilgrain

EASL CPG on Vascular liver diseases

- Aetiological factors in Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis
- Primary Budd-Chiari syndrome
- **Recent portal vein thrombosis without cirrhosis**
- **Chronic portal vein thrombosis / portal cavernoma without cirrhosis**
- Portal vein thrombosis with cirrhosis
- **Porto-sinusoidal vascular liver disorder**
- Non-obstructive sinusoidal dilatation and peliosis
- Sinusoidal obstruction syndrome
- **Aneurysms of splanchnic arteries**
- Hepatic arterio-venous fistula

71 questions

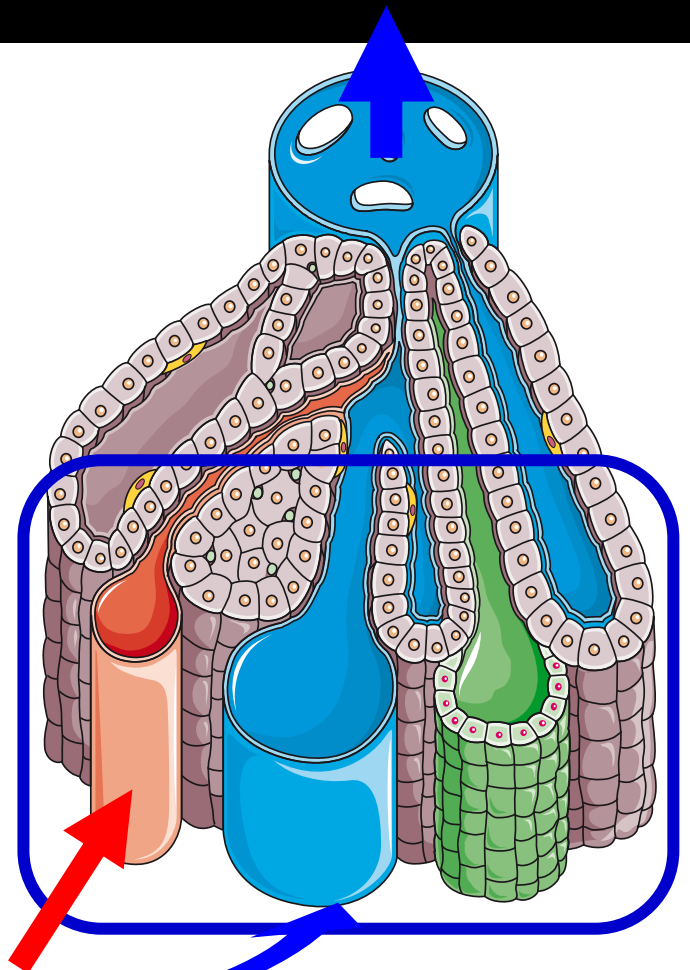
Maladies vasculaires du foie



Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-sinusoïdale (MVPS)

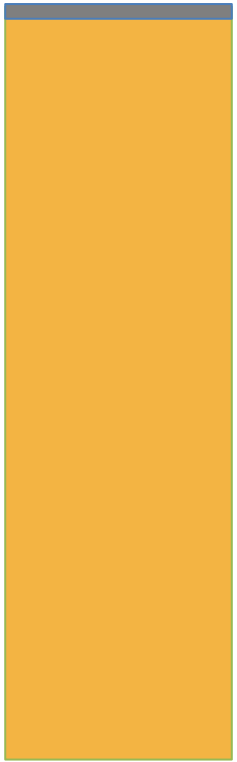


Espace porte

Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- 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%

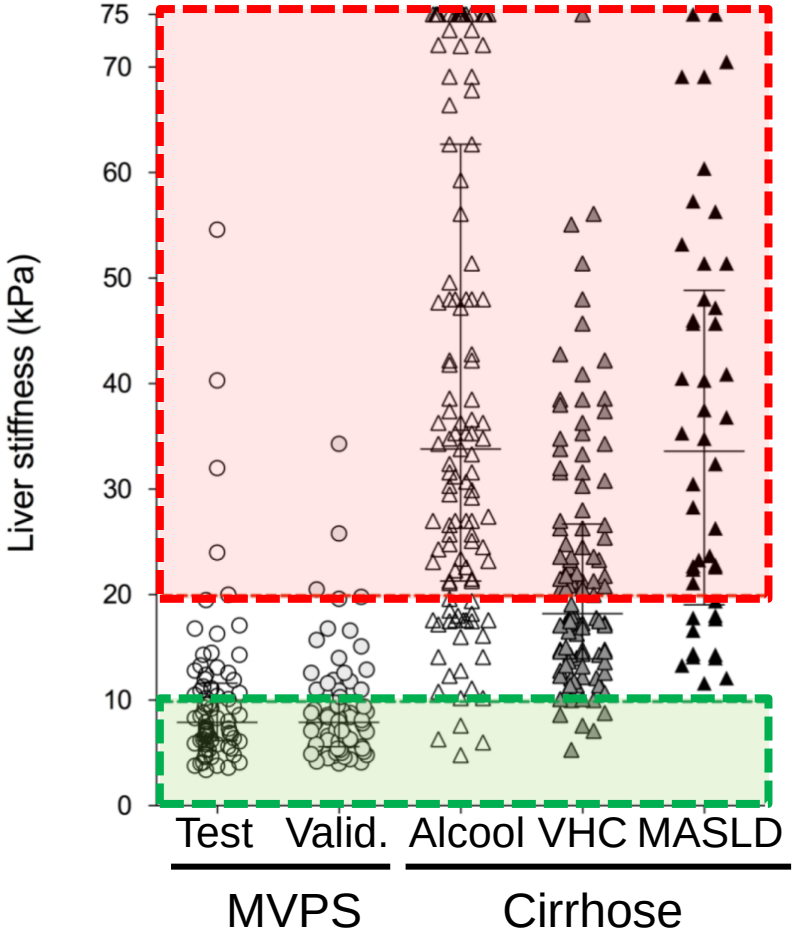
De Gottardi *et al.*, Lancet Gastro Hepatol 2019; De Franchis *et al.*, J Hepatol 2022

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%

De Gottardi *et al.*, Lancet Gastro Hepatol 2019; De Franchis *et al.*, J Hepatol 2022

MVPS : élasticité hépatique



Patients avec signes d'HTP
155 MVPS, 273 cirrhose

Elkrief*, Lazareth*, et al., Hepatology 2021

MVPS : quand suspecter ?

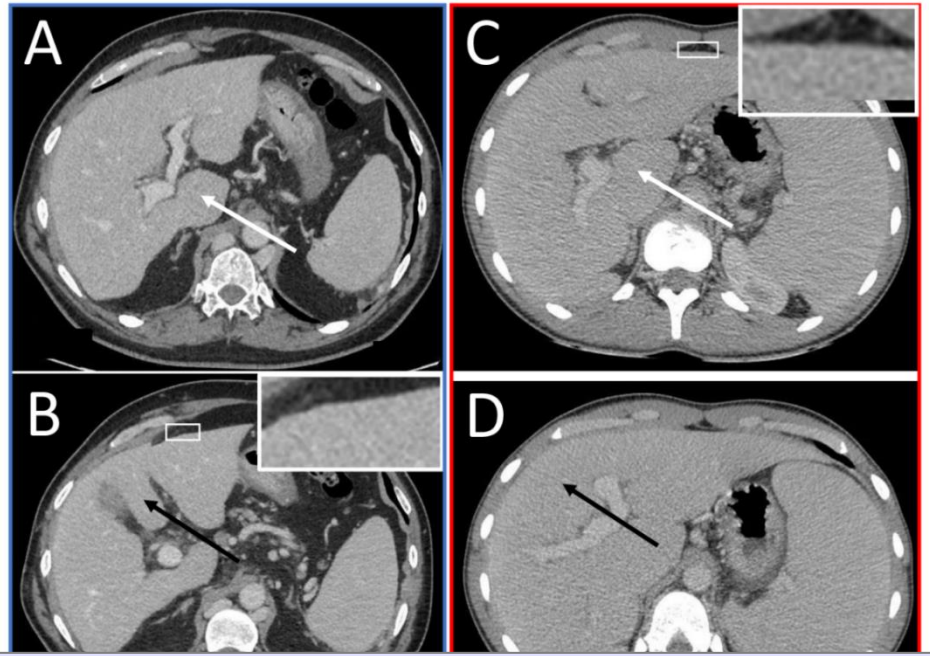
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	**70%/50%**
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du lV	**60%**
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

De Gottardi *et al.*, Lancet Gastro Hepatol 2019; De Franchis *et al.*, J Hepatol 2022

MVPS : intérêt du scanner

Cirrhose (n=100) | MVPS (n=50)

Appariement sur ascite



Surface lisse du foie

Pas d'atrophie du segment IV

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

MVPS : quand suspecter ?

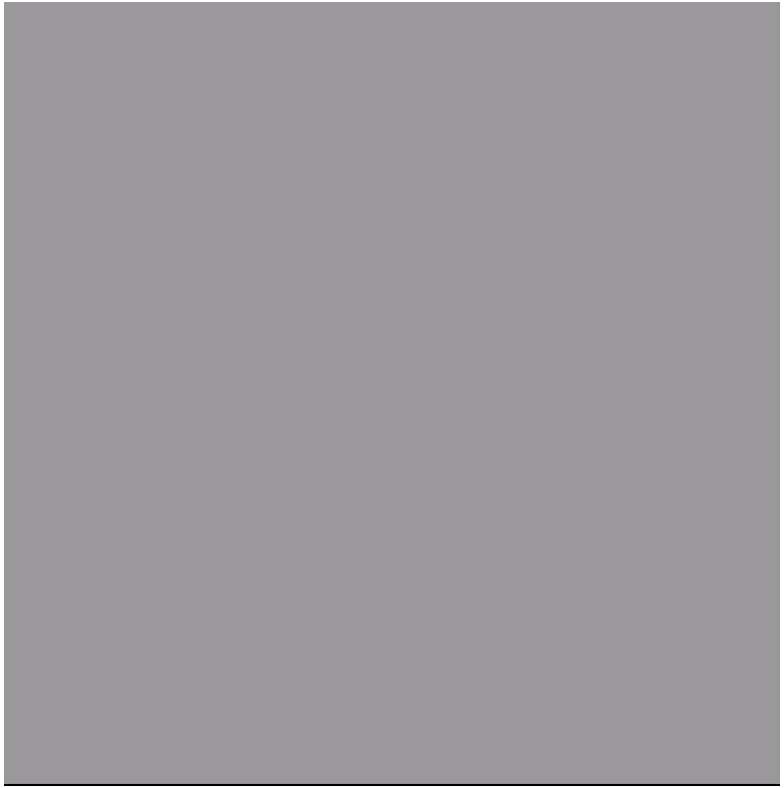
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	**70%/50%**
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	**60% / 30%**

De Gottardi *et al.*, Lancet Gastro Hepatol 2019; De Franchis *et al.*, J Hepatol 2022

Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%

MVPS : 30 à 50%

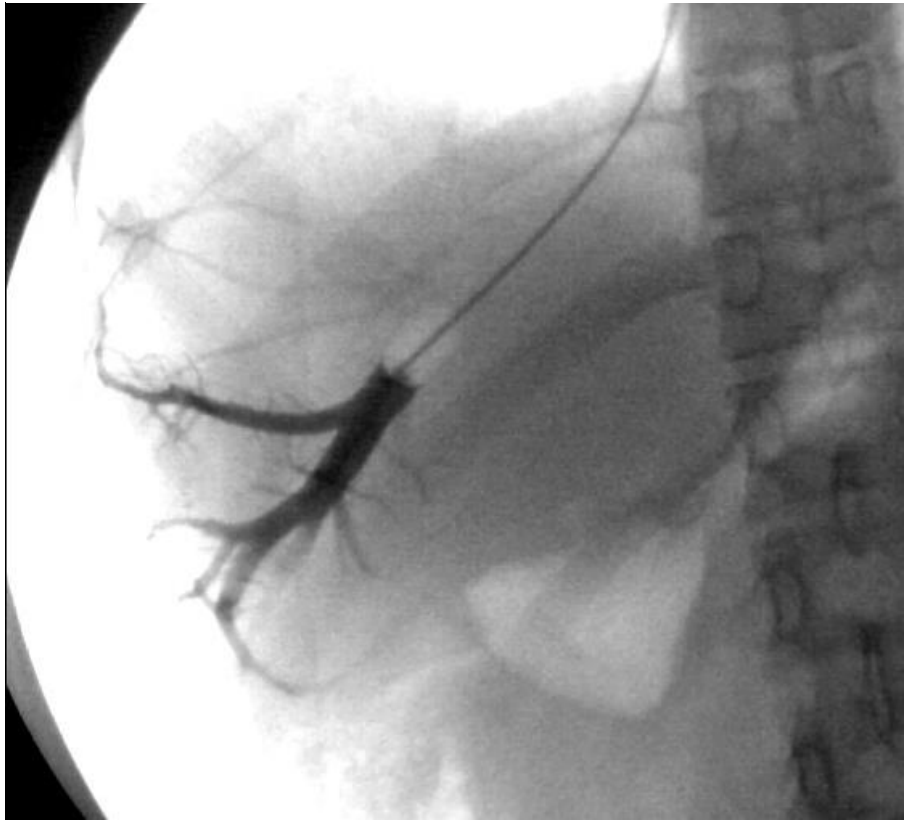


Drilhon et al; ILC 2020

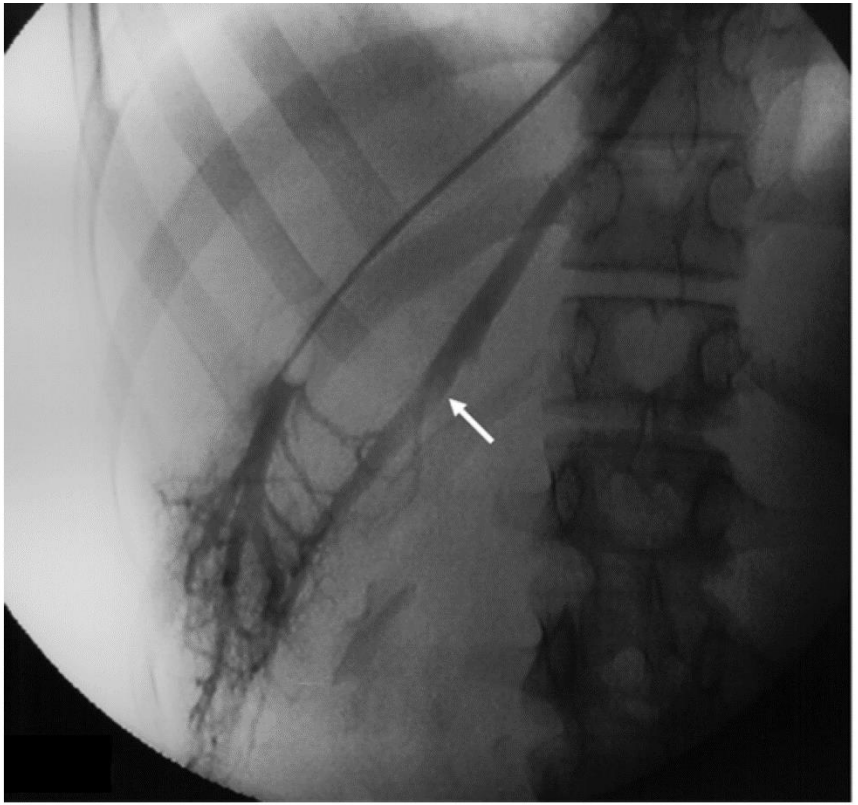
Seijo *et al.* Dig Liv Dis 2012

Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%



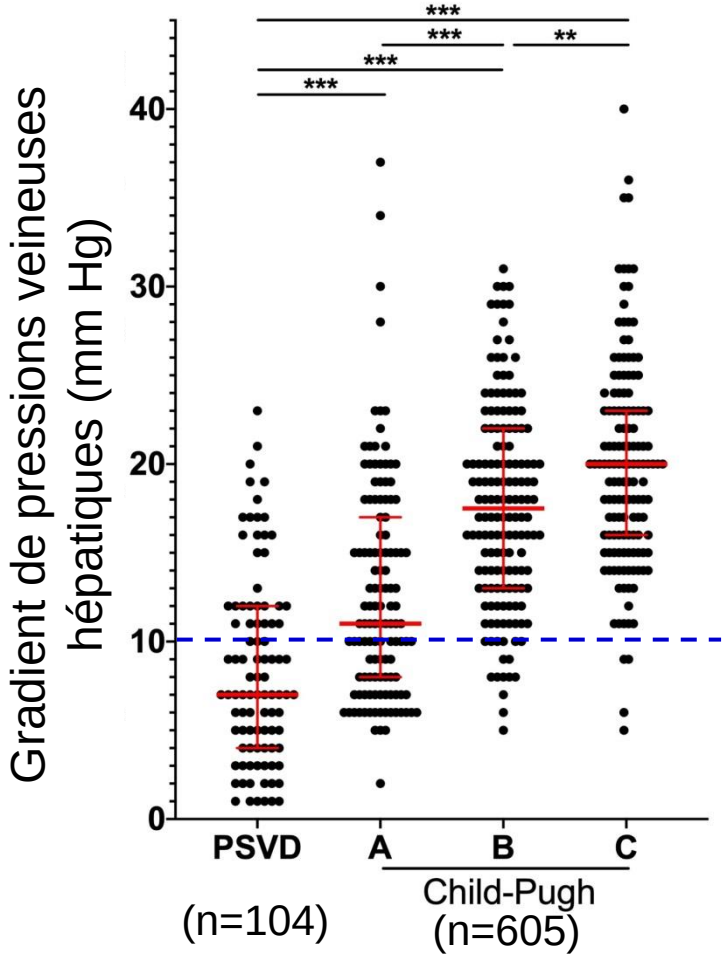
MVPS : 30 à 50%



Drilhon et al; ILC 2020

Seijo *et al.* Dig Liv Dis 2012

Gradient porto-cave : MVPS *vs.* cirrhose



Patients avec signes d'hypertension portale

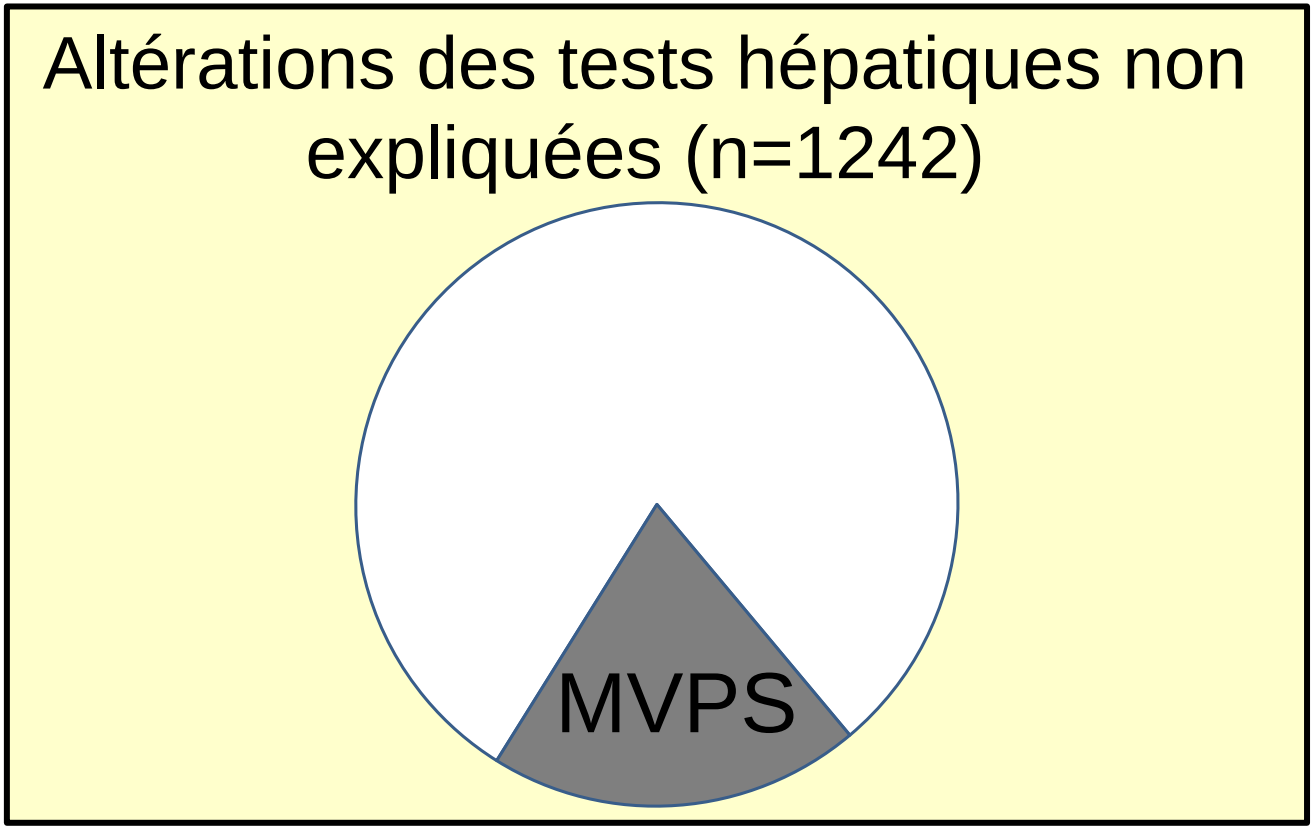
Drilhon et al; ILC 2020

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%

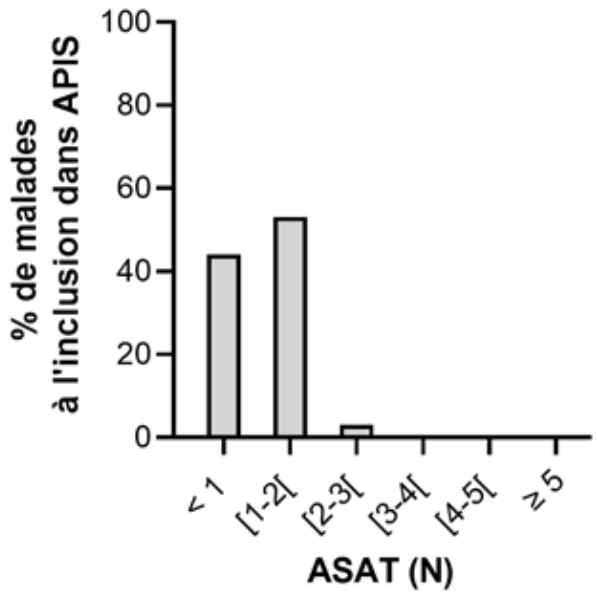
De Gottardi *et al.*, Lancet Gastro Hepatol 2019; De Franchis *et al.*, J Hepatol 2022

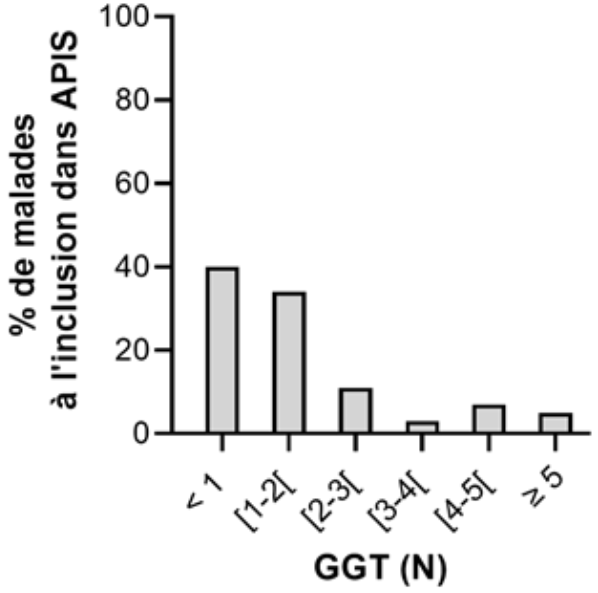
Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

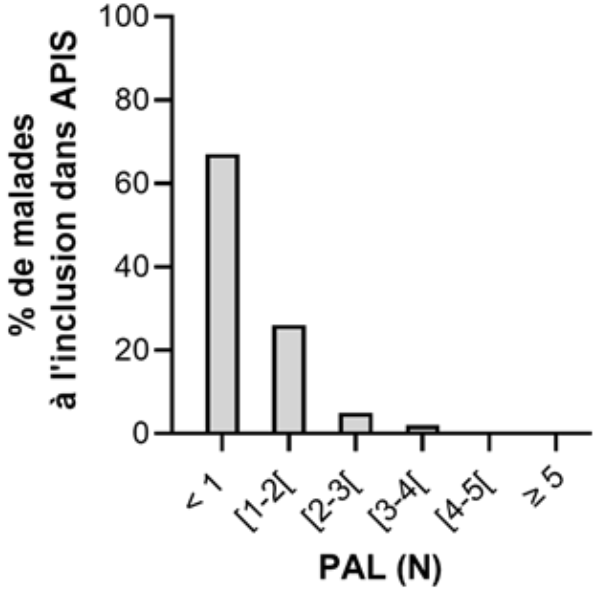


Guido, Liv Int 2016; Barge, Liv Int 2016

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



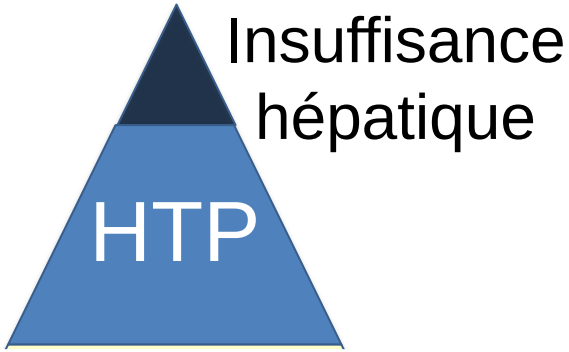




French multicenter APIS trial

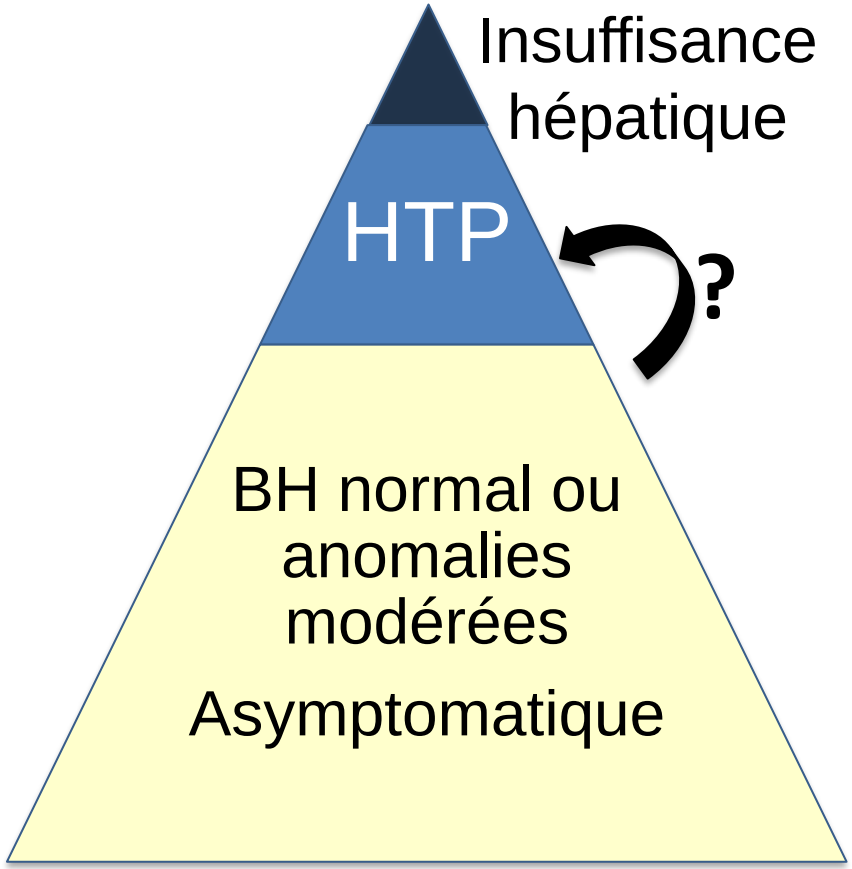
Similar in Magaz*, Giudicelli-Lett* *et al.* J Hepatol 2025

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



Elkrief & Rautou, Liv Int 2016

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



Elkrief & Rautou, Liv Int 2016

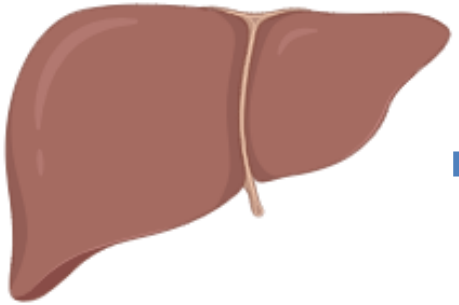
Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

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

Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**	+	**signe spécifique d'HTP** (varices, dérivations portosys., RVO)
Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**	+	**signe histologique spécifique** (VPO, HRN)
Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**	+	1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

MVPS : 15 mm suffisent



24 explants:
- ✓ 12 MVPS
- ✓ 12 cirrhose

36 000 biopsies virtuelles du foie

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 µm : transjugulaire

Cirrhose

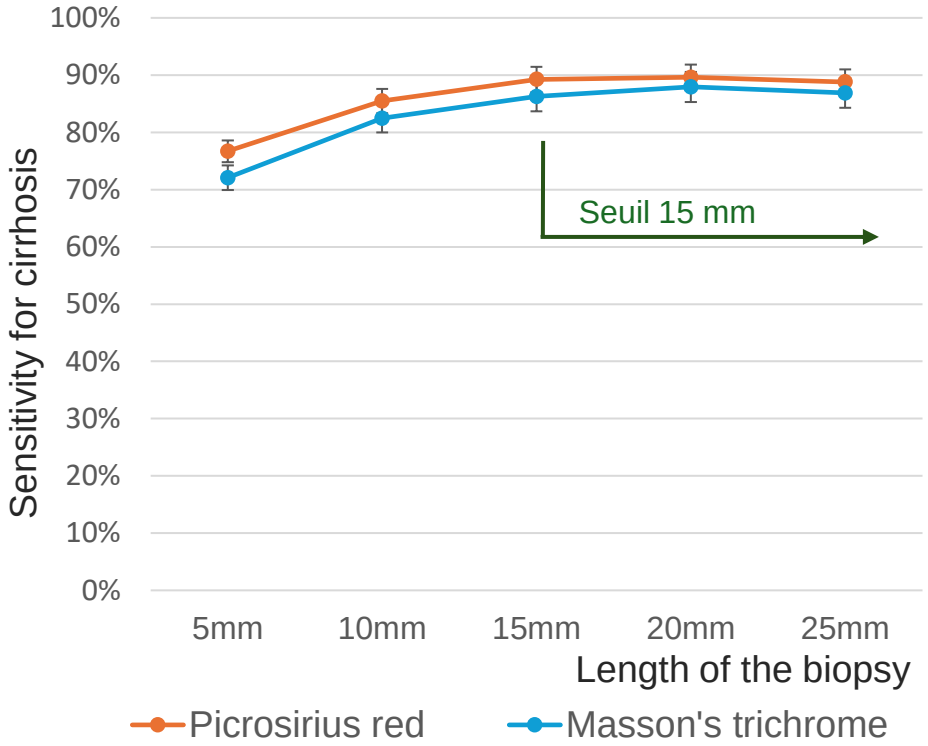
Pas de cirrhose

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

De Broucker *et al.* JHEP REP *In Press*

Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

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

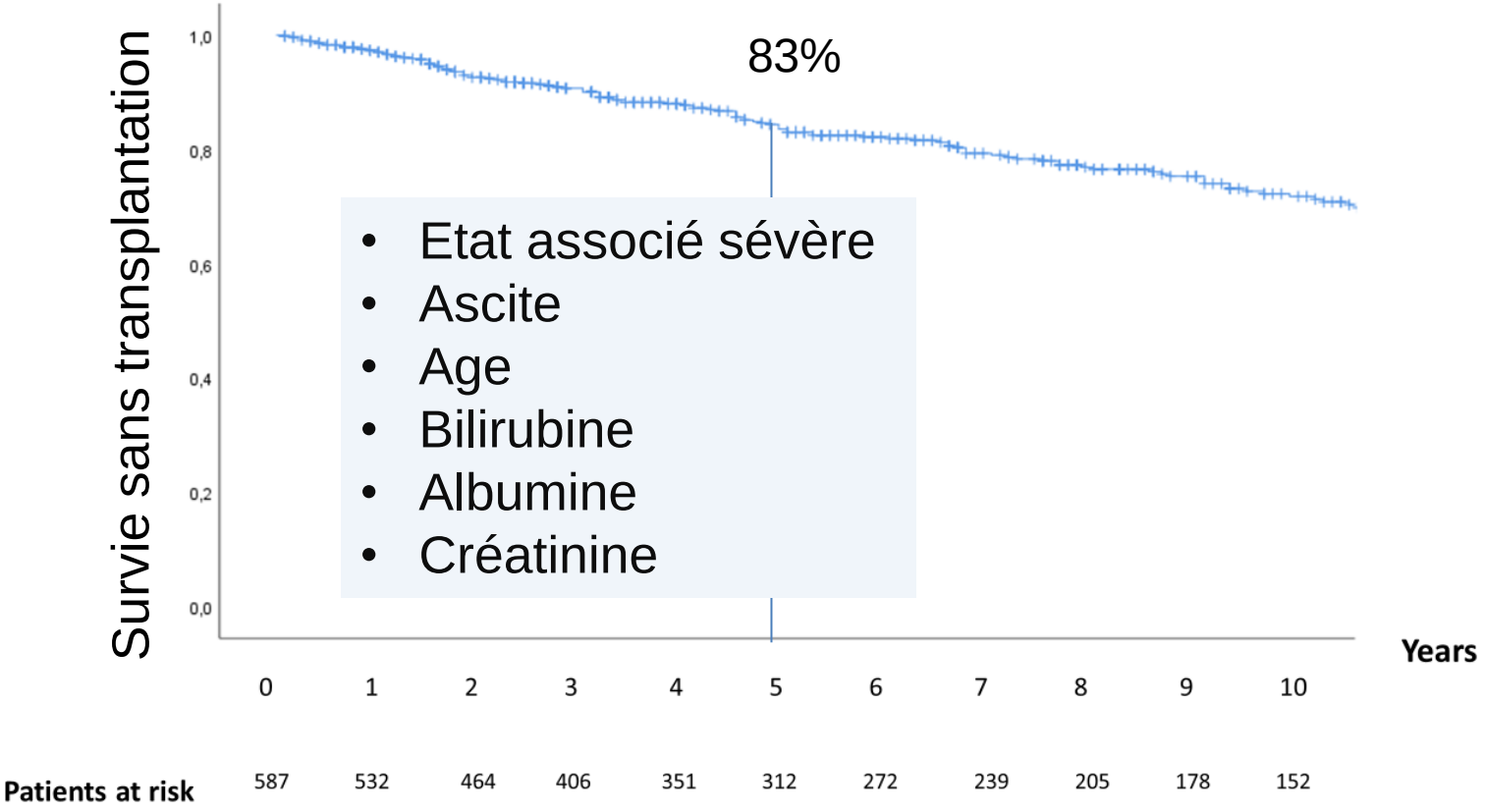
MVPS : Évolution/Complications

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

Magaz*, Giudicelli-Lett* *et al.* J Hepatol 2025

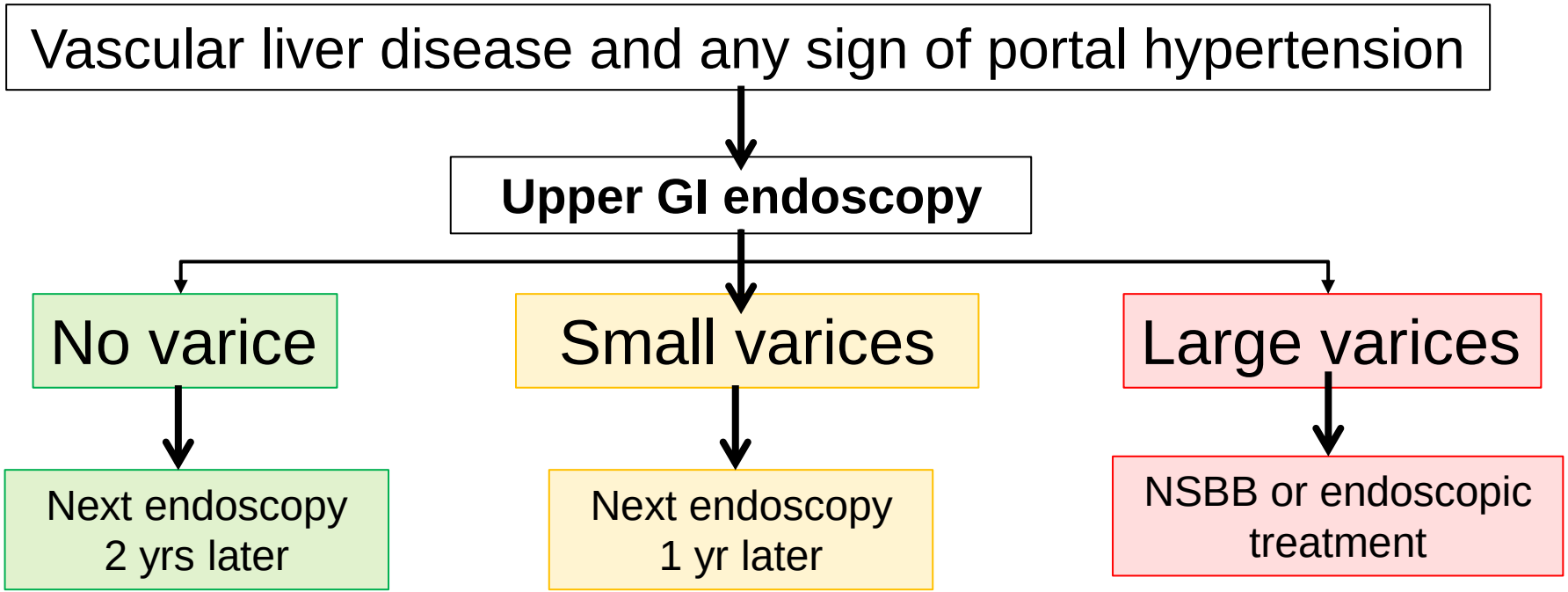
MVPS : Évolution/Complications



- Etat associé sévère
- Ascite
- Age
- Bilirubine
- Albumine
- Créatinine

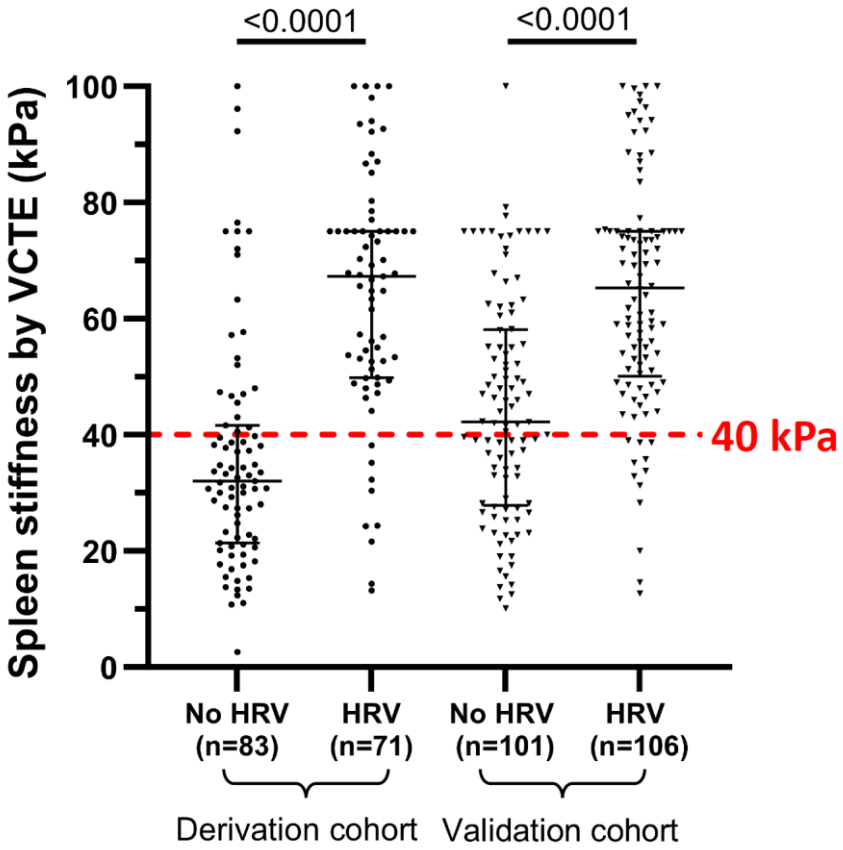
Magaz*, Giudicelli-Lett* *et al.* J Hepatol 2025

Maladies vasculaires du foie et hypertension portale



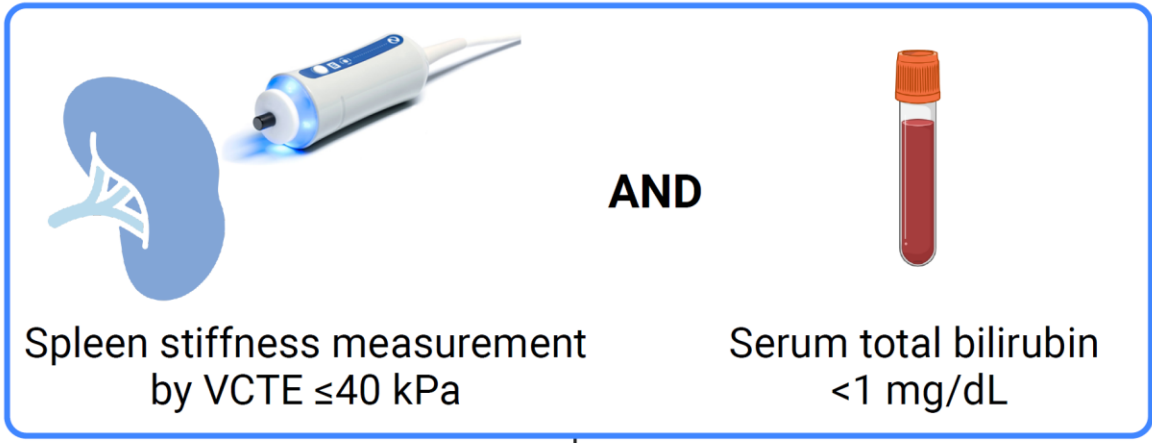
EASL guidelines 2025

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



Moga *et al.* Hepatology 2025

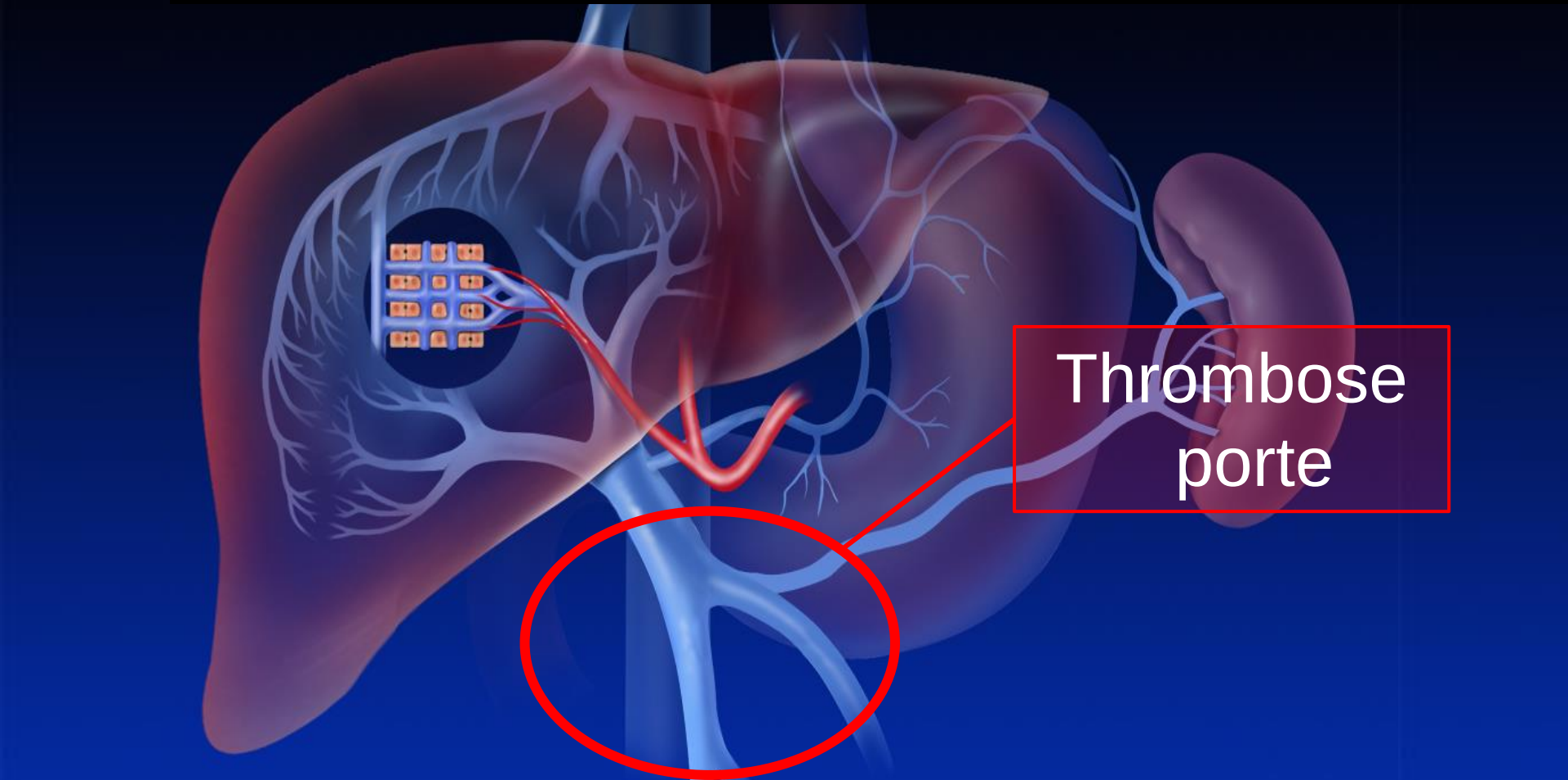
MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



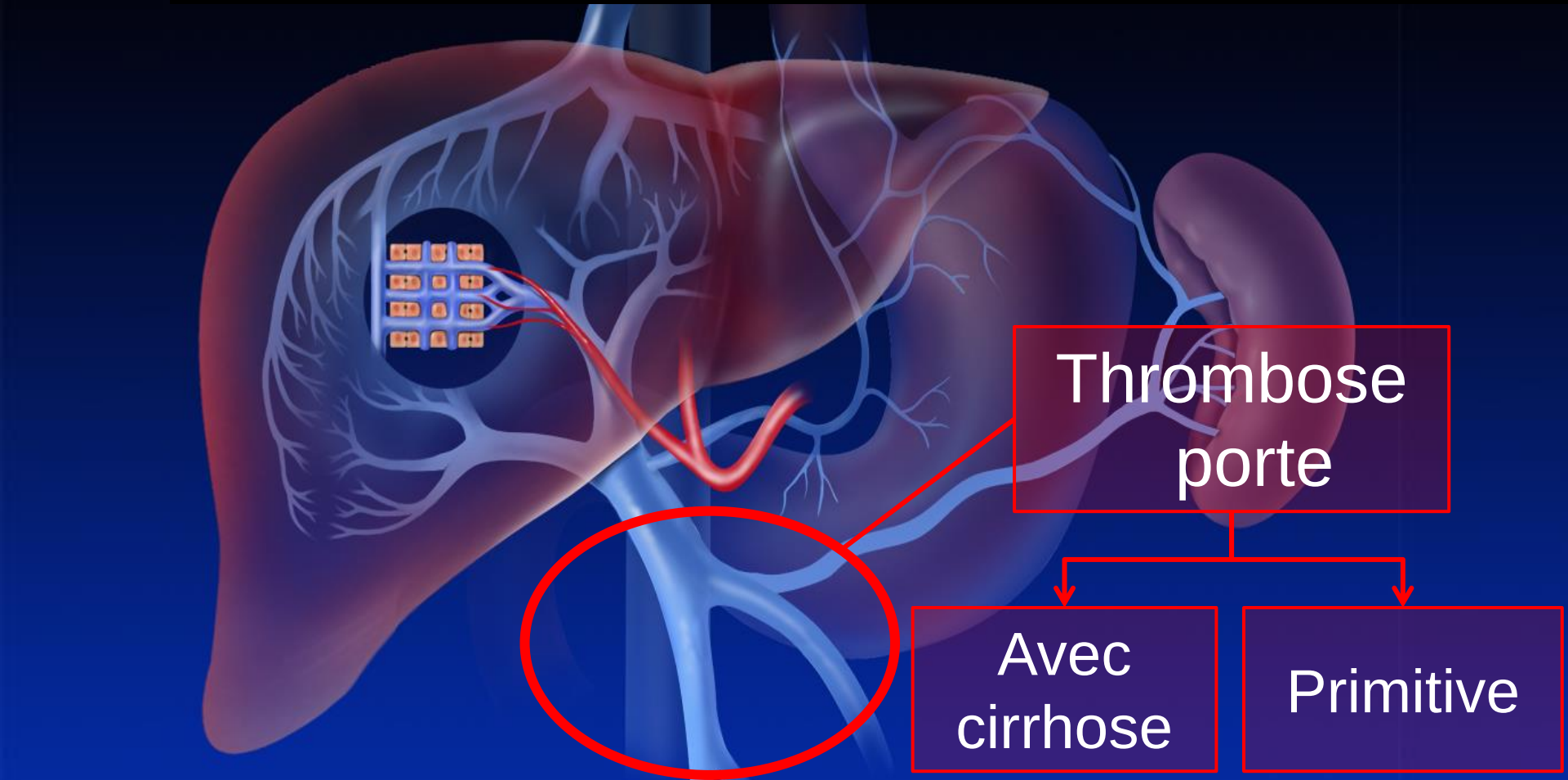
- **Endoscopie évitées :** ➔ 21 à 38%
- **Varices à haut risque manquées** ➔ < 5%

Moga *et al.* Hepatology 2025

Maladies vasculaires du foie



Maladies vasculaires du foie

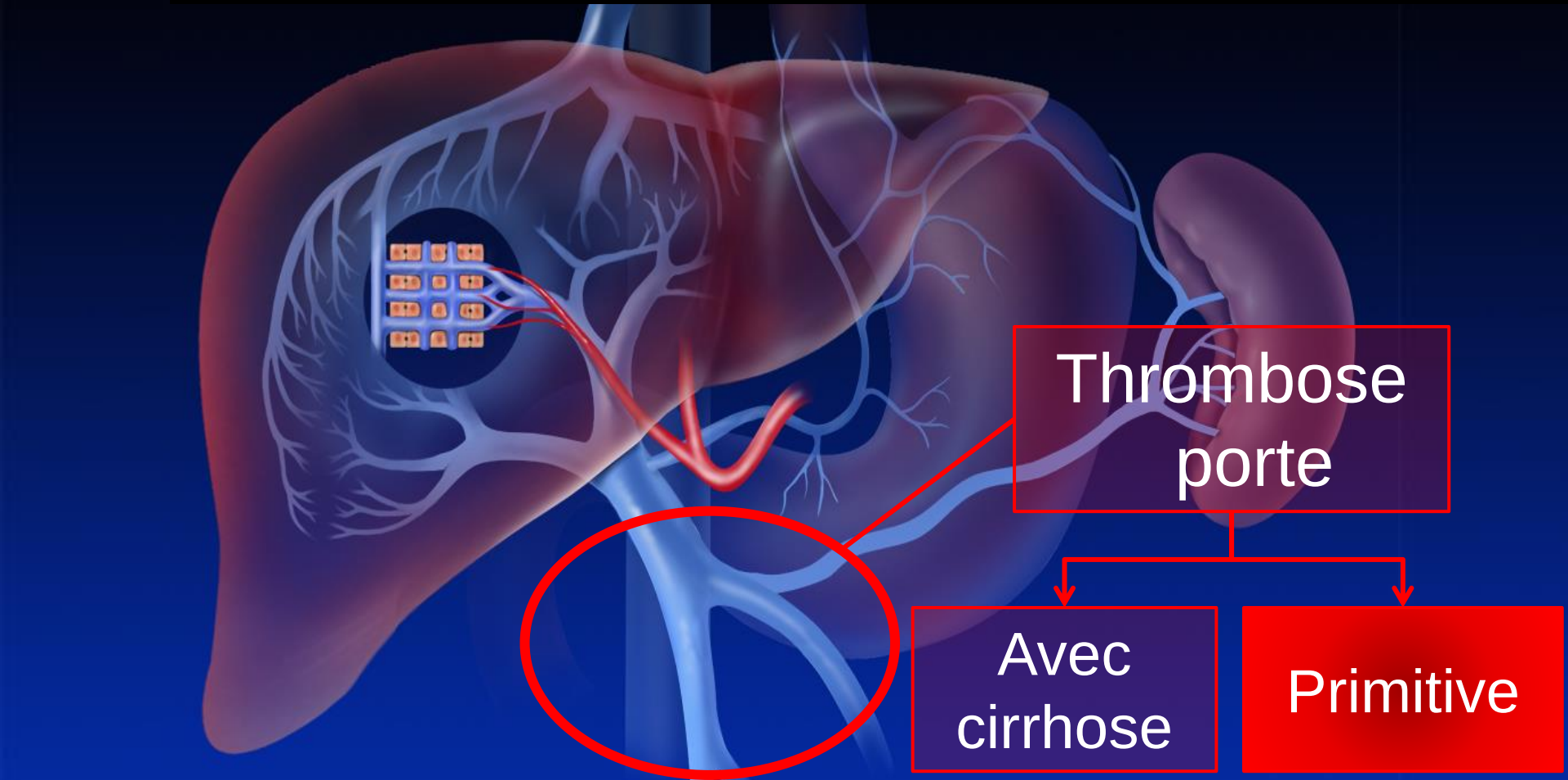


Quand faire une biopsie ?

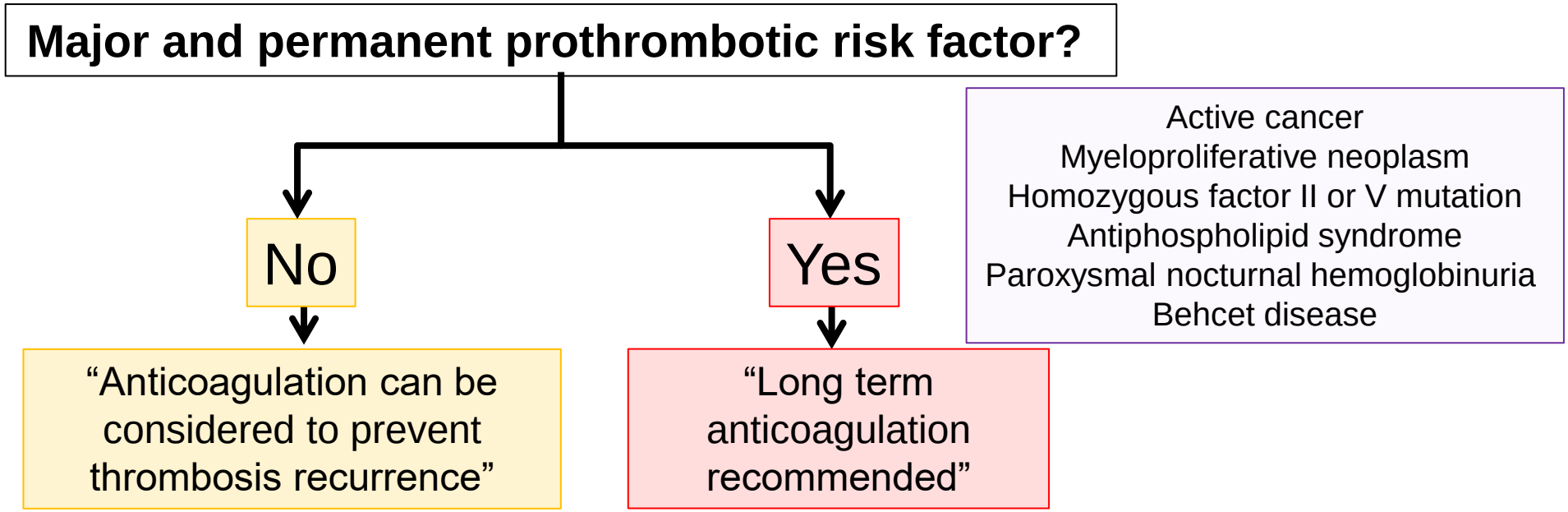
	Normal liver	PSVD	Cirrhosis
Cause for cirrhosis	No	No	Yes
Risk factor	Thrombotic or local	Thrombotic, immune, drug, genetic	No
CT-scan	Smooth surface ≥ normal seg^{nt}. IV	Smooth surface ≥ normal seg^{nt}. IV	Nodular surface Seg^{nt}. IV atrophy
Liver stiffness	< 10 kPa (≈ 5kPa)	< 10 kPa (≈ 8 kPa)	> 20 kPa
	↓ No liver biopsy	↓ **Liver biopsy**	↓ No liver biopsy

Elkrief *et al.* Lancet Gastroenterol Hepatol 2024; Rautou *et al.* JHEP Rep 2025

Maladies vasculaires du foie

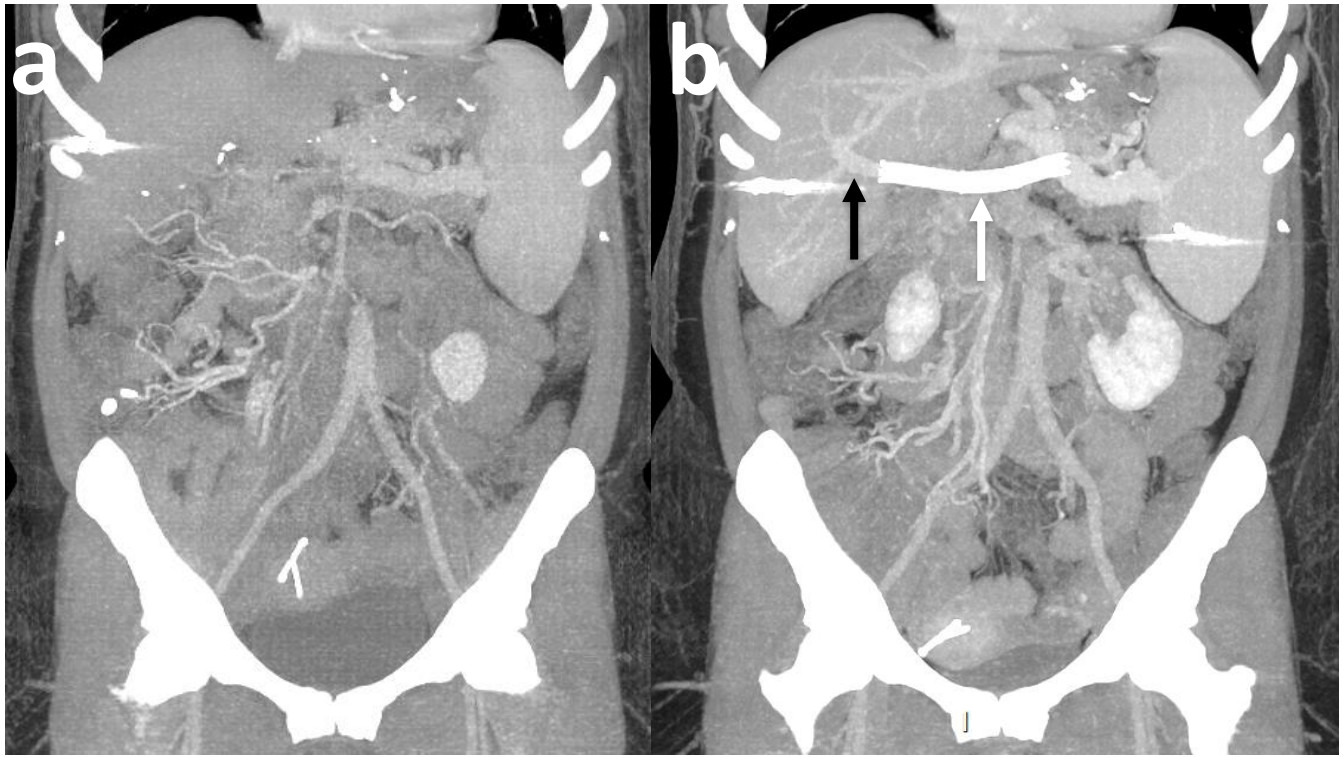


Anticoagulation in chronic PVT without cirrhosis



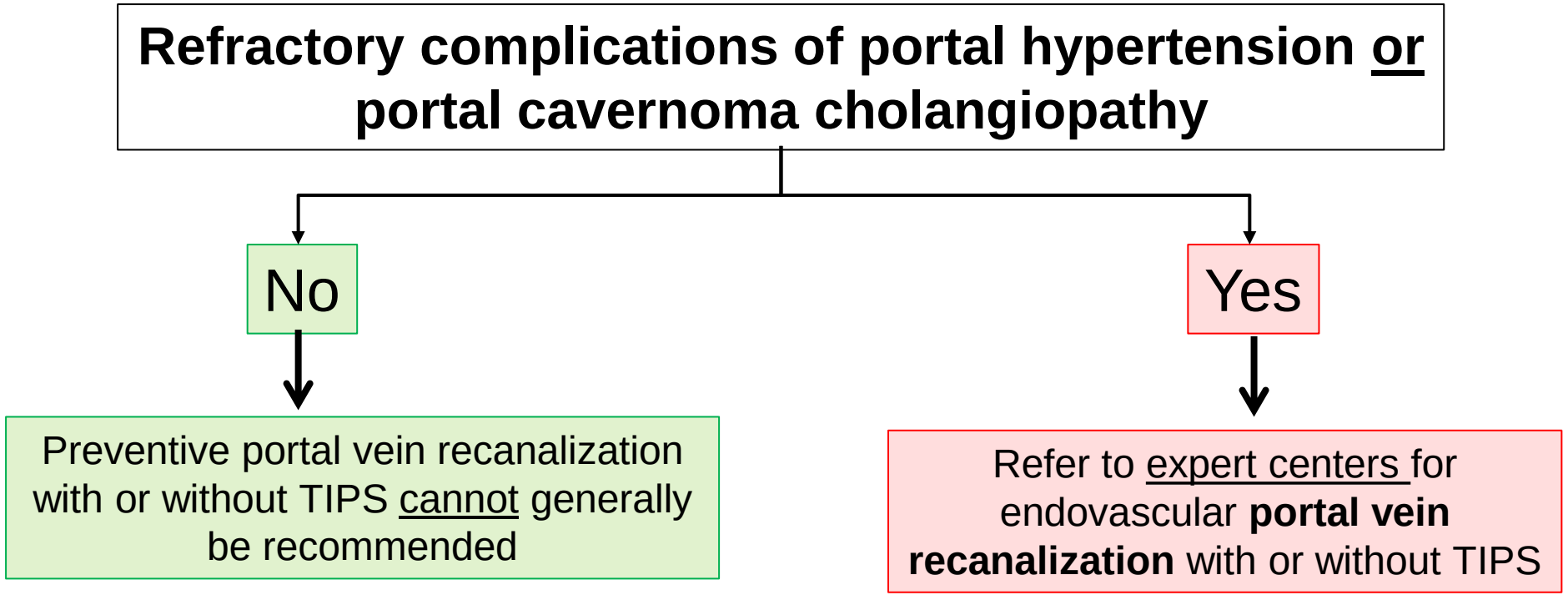
EASL guidelines 2025

Portal vein recanalization in chronic PVT without cirrhosis

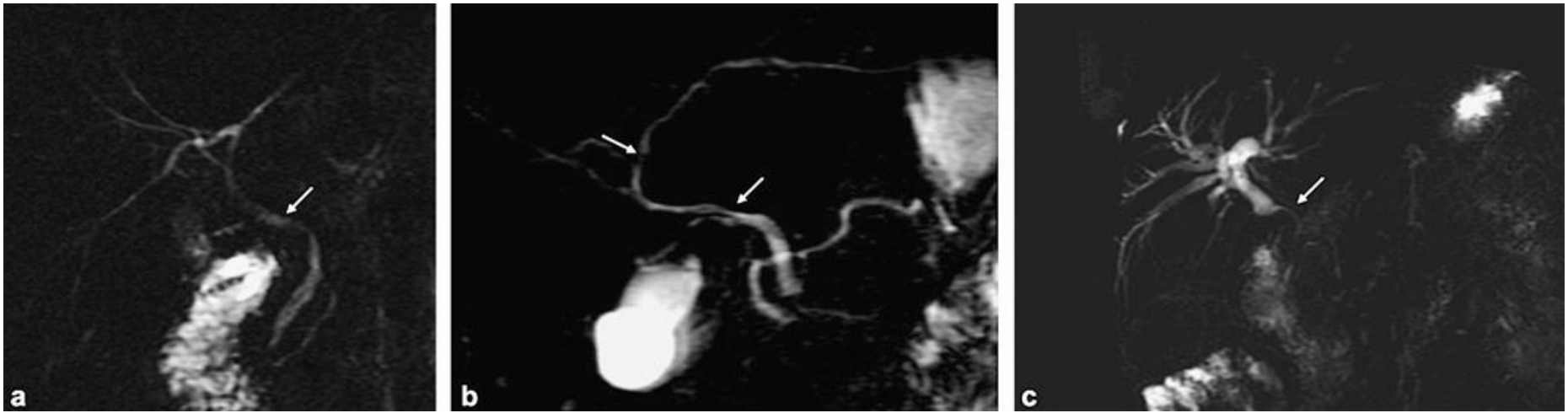


Artru, *et al.* JHEP Rep. 2022; Knight, *et al.* Hepatology 2021

Portal vein recanalization in chronic PVT without cirrhosis

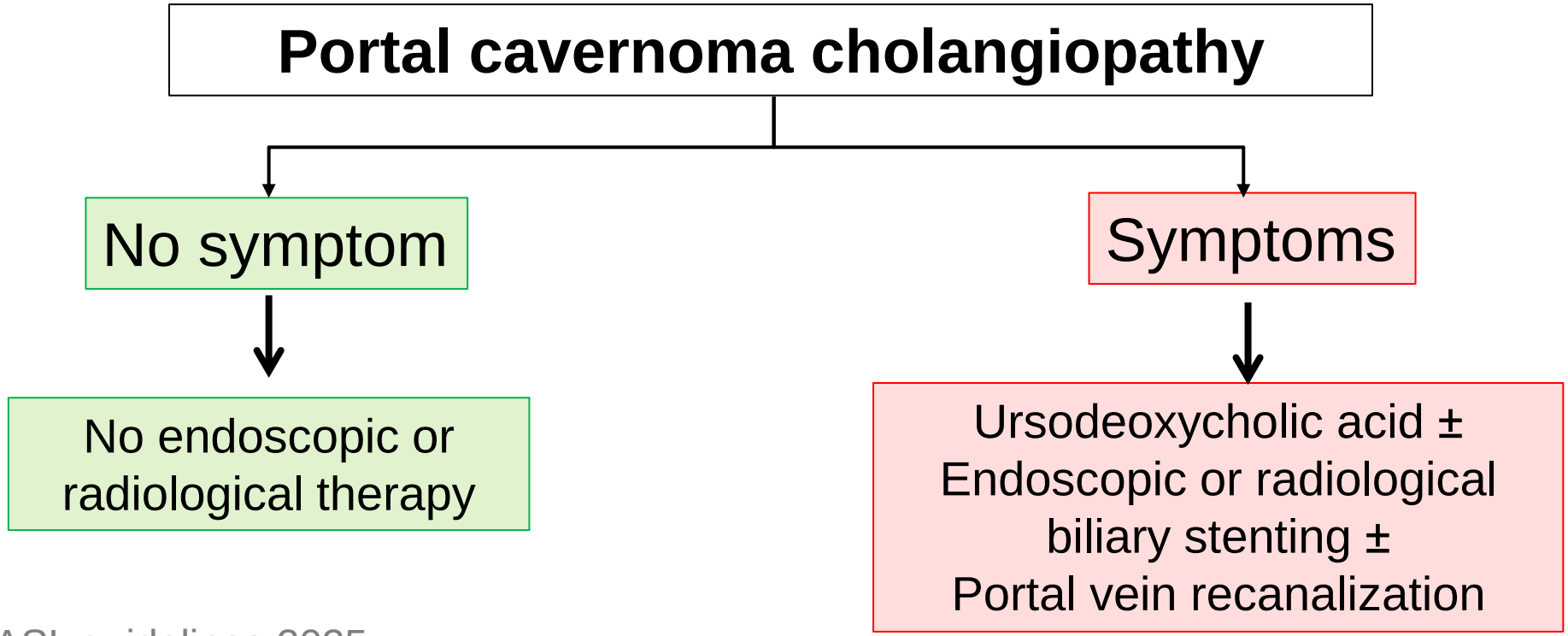


Portal cavernoma cholangiopathy



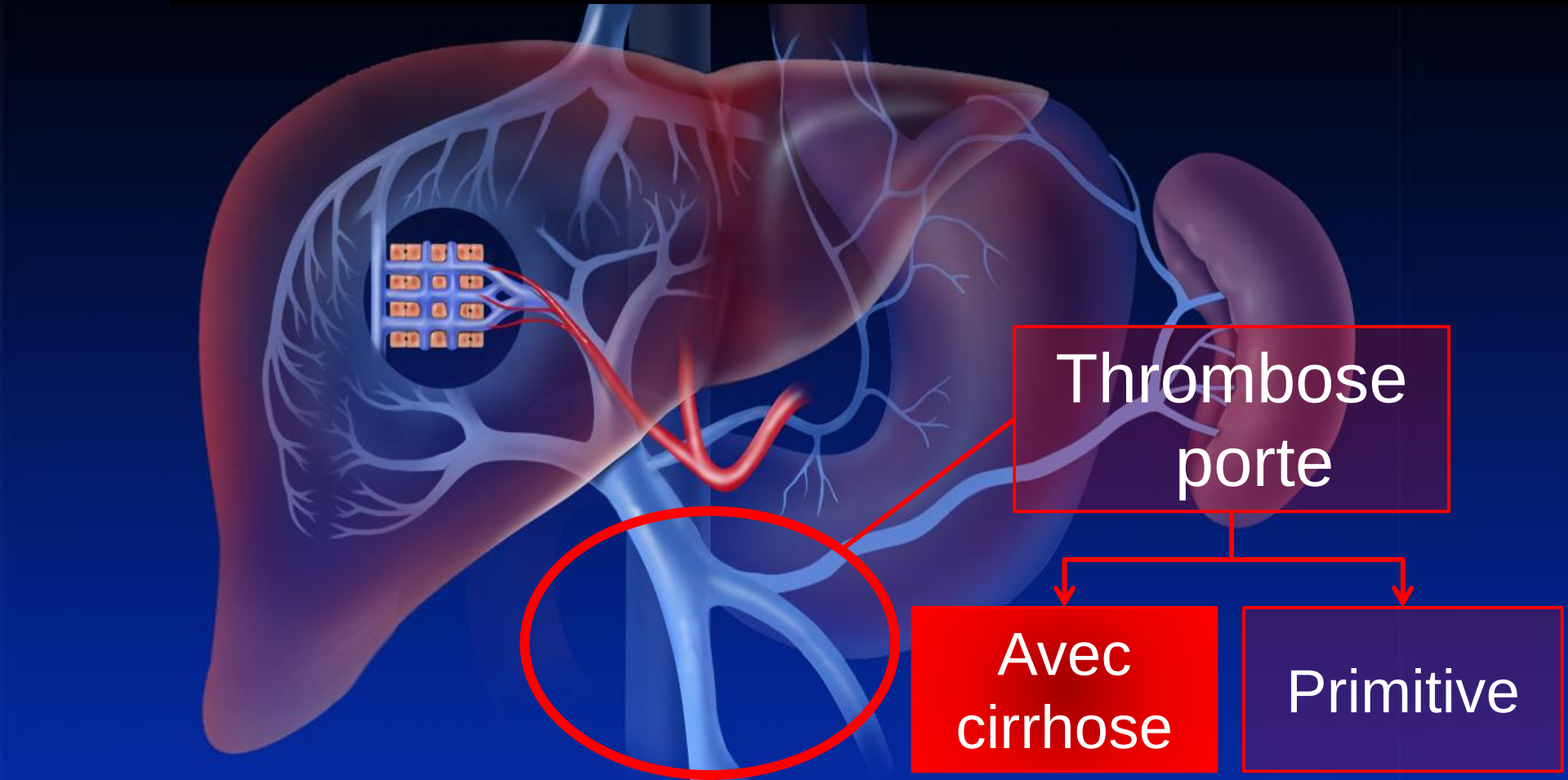
Llop, *et al.* Gut 2011; Reizine, *et al.* revised

Portal cavernoma cholangiopathy

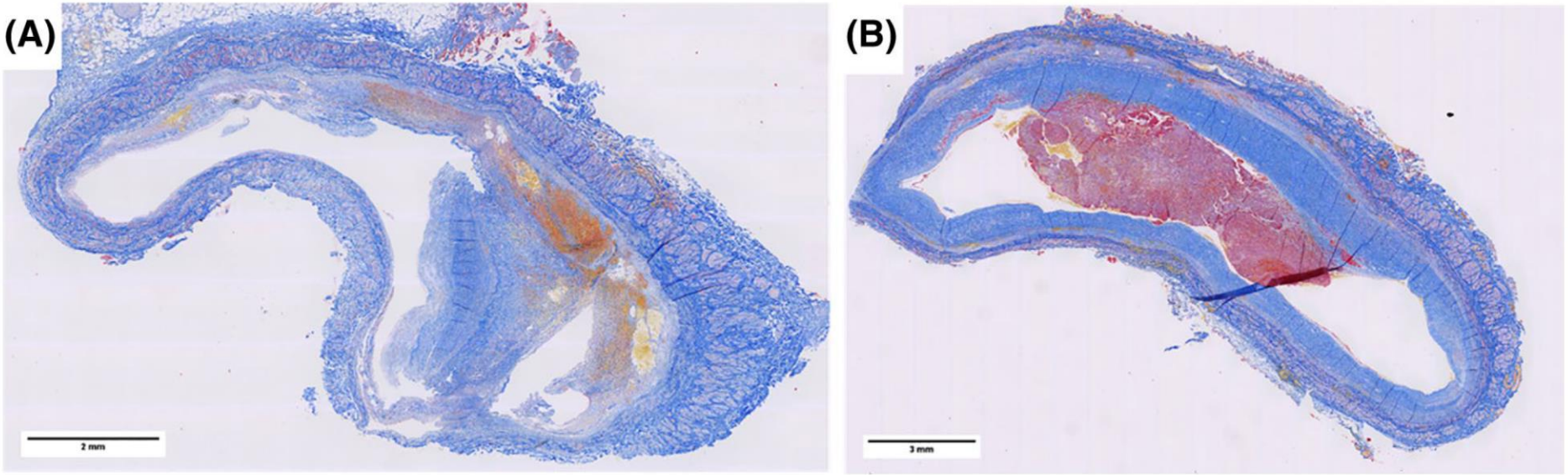


EASL guidelines 2025

Maladies vasculaires du foie

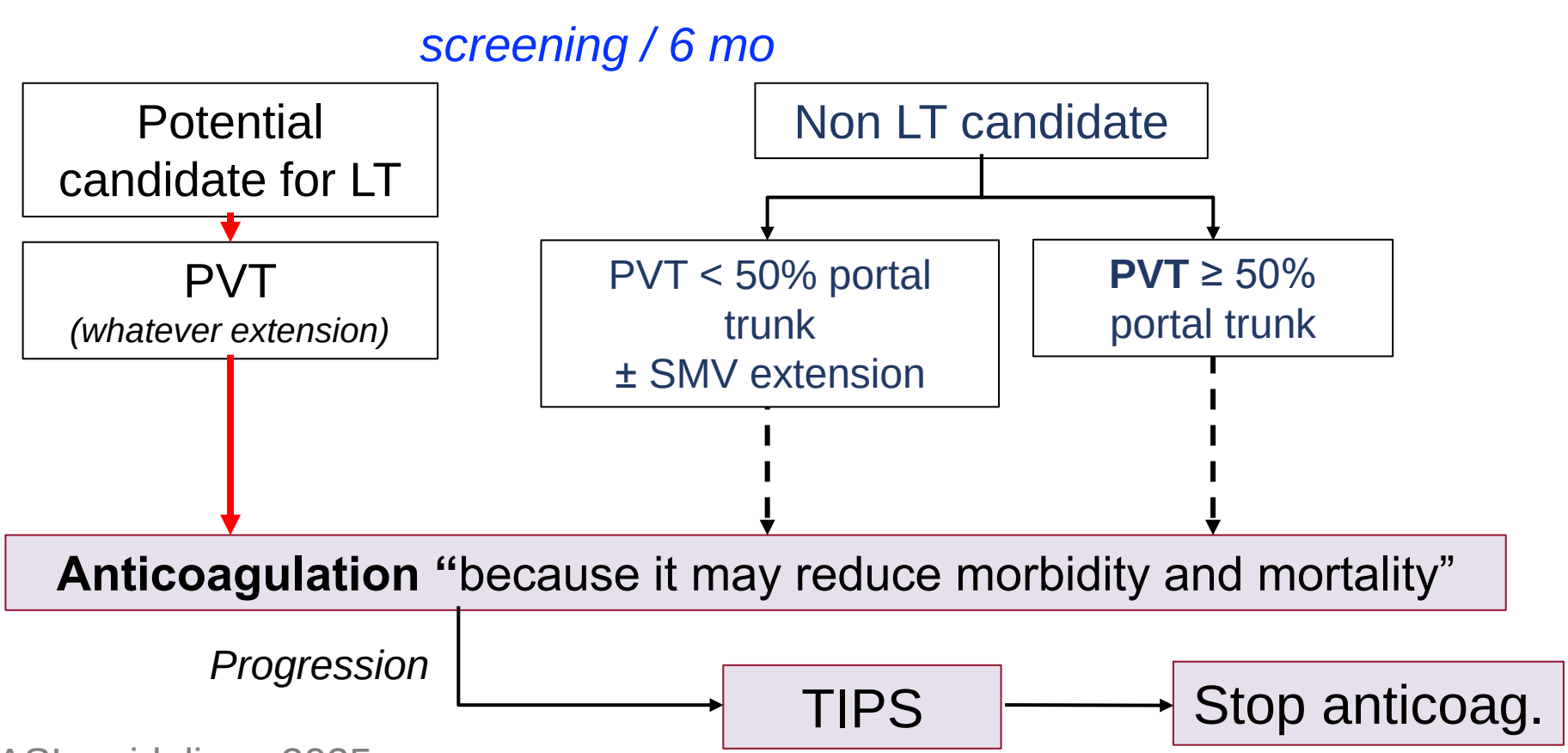


« Thrombose porte » sur cirrhose



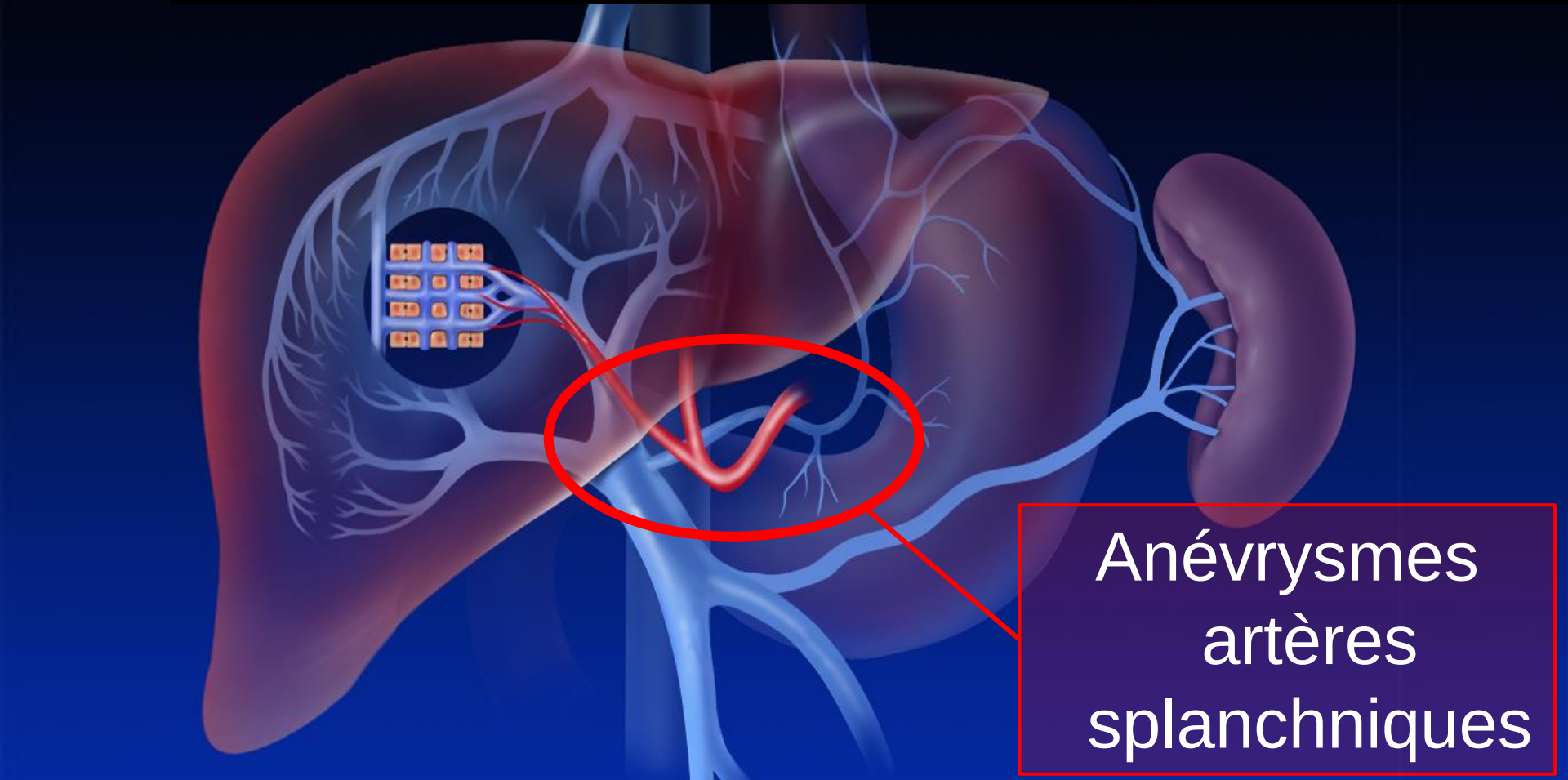
Driever et al., Hepatology 2022

Portal vein thrombosis (PVT) with cirrhosis



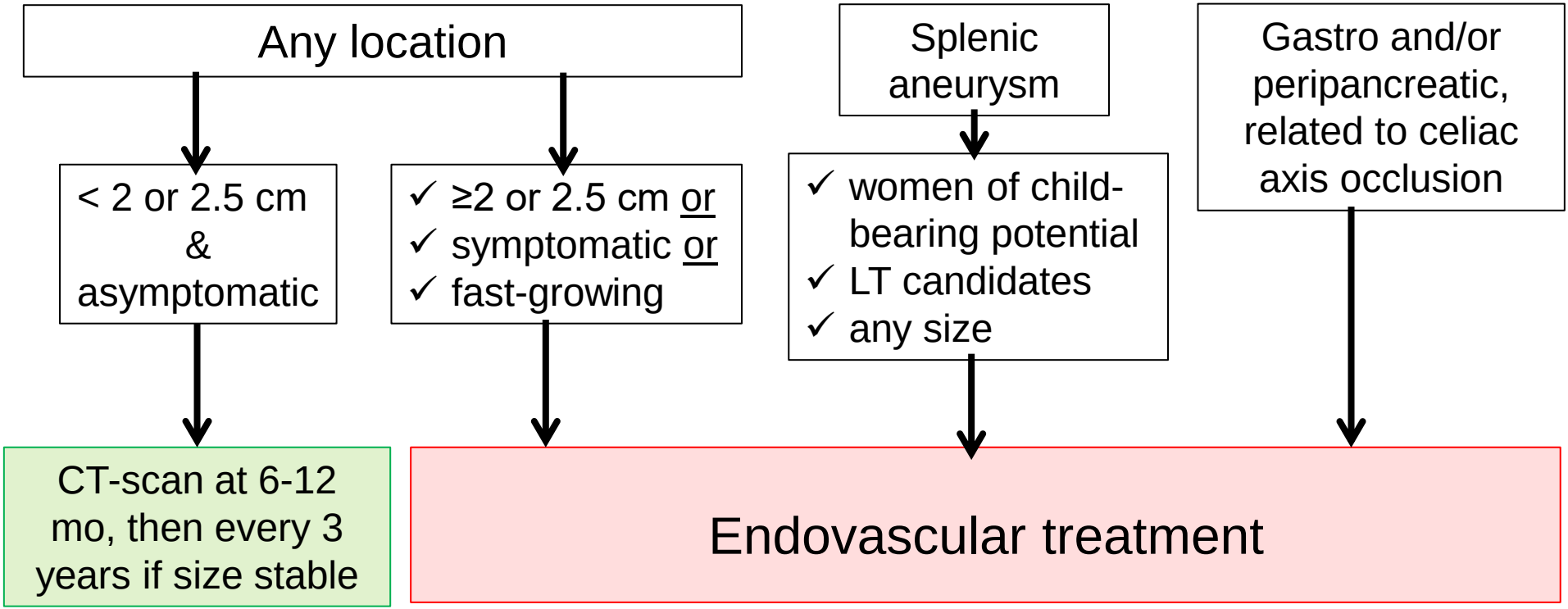
EASL guidelines 2025

Maladies vasculaires du foie



Management of true aneurysms of splanchnic arteries

EASL™ The Home of Hepatology



EASL guidelines 2025

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

Conclusion : thromboses porte sur cirrhose

- **Pas de bilan de thrombophilie**

- **Anticoagulation :**
  - ✓ Recommandée si candidat potentiel à la greffe
  - ✓ Possible si non candidat à la greffe

EASL guidelines 2025

Conclusion : thromboses porte primitive

- ✓ Bilan de thrombose systématique immédiat
- ✓ Traiter la cause influence l'évolution : HPN, SMP
- ✓ Thrombose porte chronique :
  - Facteur de risque fort ➔ AC au long cours
  - Pas de facteur de risque fort

➔ envisager Rivaroxaban 15 mg/j

EASL guidelines 2025
Plessier et al, NEJM Evidence 2022

Networks for vascular liver diseases

European Reference Network | Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

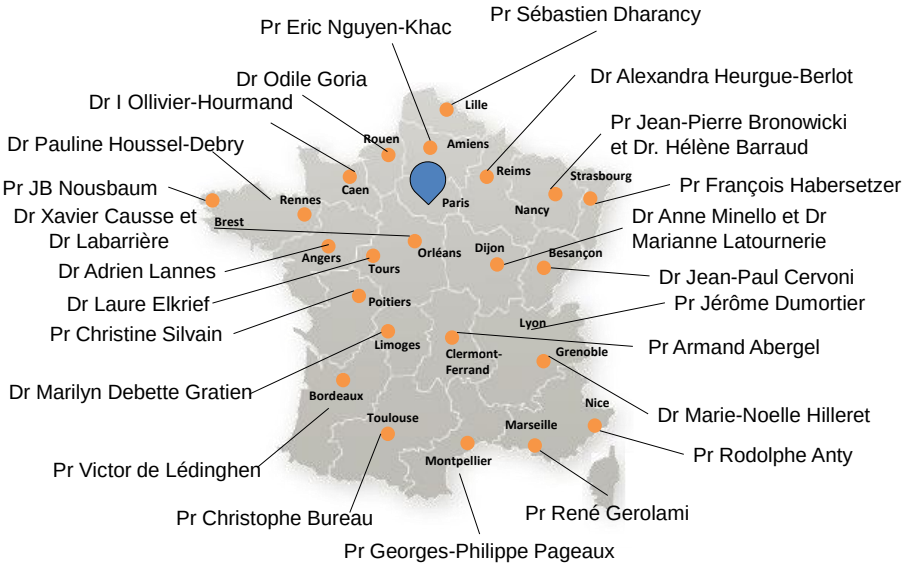
Join us!

Réseau Français des maladies vasculaires du foie

MVF
MALADIES VASCULAIRES DU FOIE
RÉSEAU D'EXPERTISE

FILFOIE
FILIÈRE DE SANTÉ MALADIES RARES DU FOIE DE L'ADULTE ET DE L'ENFANT

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

cost
EUROPEAN COOPERATION IN SCIENCE & TECHNOLOGY

Funded by the European Union

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

PARIS PSVD MEETING

DECEMBER 04TH AND 05TH

VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

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

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

HORIZON 2020

Les Programmes Hospitaliers de Recherche Clinique (PHRC)

Get these slides there:

FRANCE 2030
Lauréat
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

AFEF
SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'HÉPATOLOGIE

Société Nationale Française de Gastro-Entérologie
SNFGE

Association des Malades des Vaisseaux du Foie
AMVF

FONDATION ARC POUR LA RECHERCHE SUR LE CANCER
Reconnue d'utilité publique

FRM
FONDATION RECHERCHE MÉDICALE

Rivaroxaban *vs.* no anticoagulation in chronic PVT

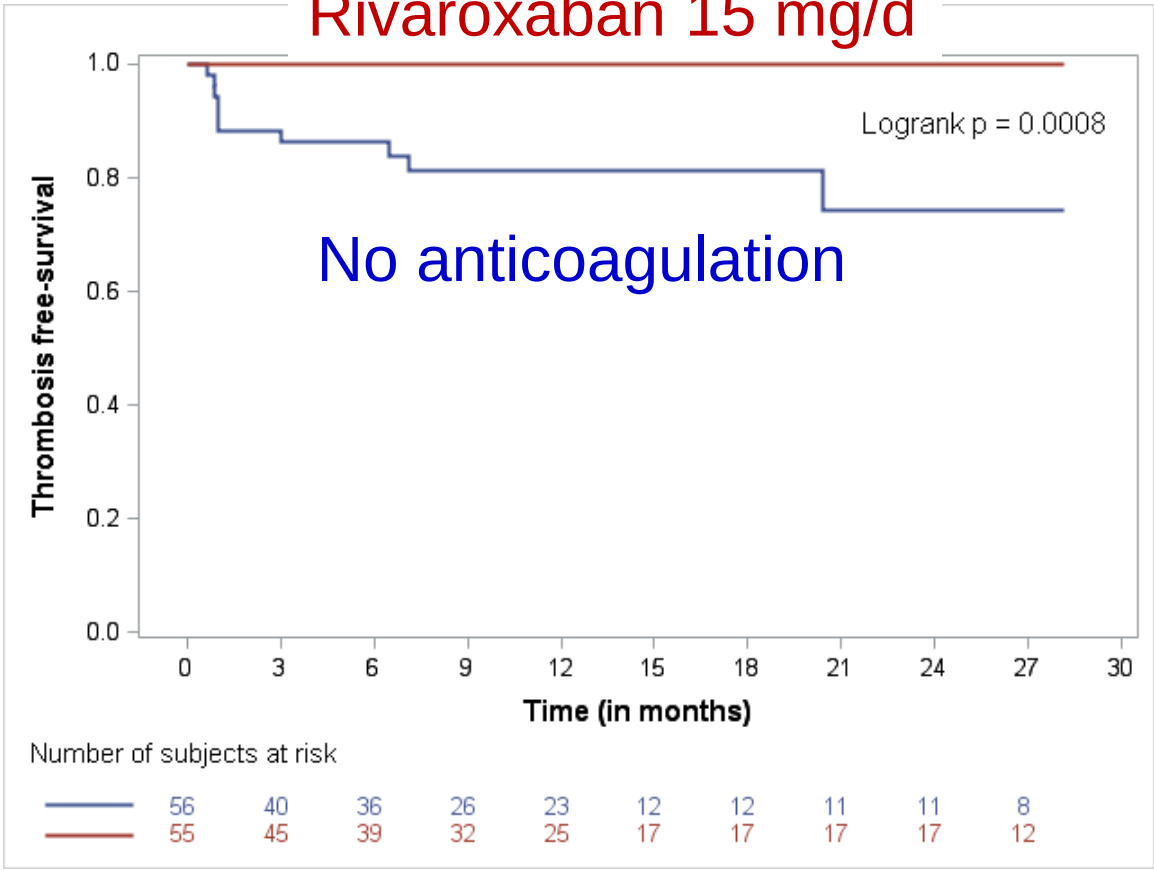
Rivaroxaban:
Incidence 0/100 patient-yr

No anticoagulation:
Incidence 20/100 patient-yr

- Deep vein thrombosis: 3
- Pulmonary embolism: 3
- Splanchnic thrombosis 4

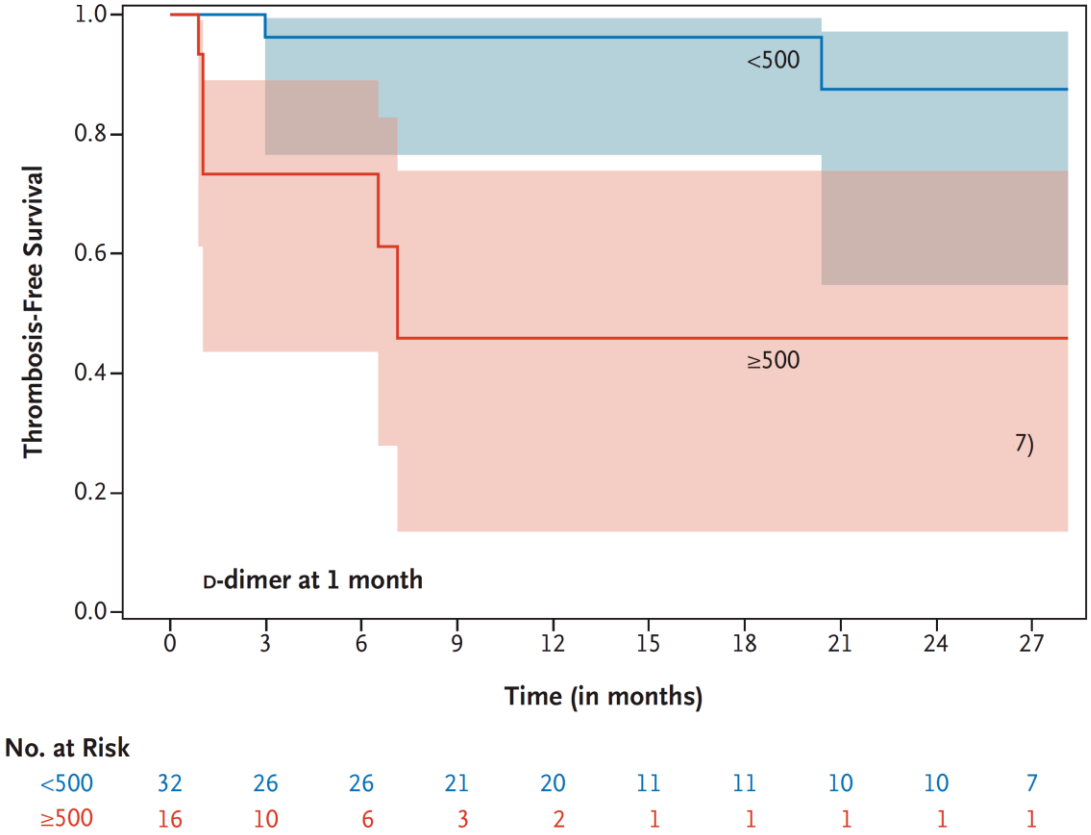
Median FU 11.8 months

No safety concern



Plessier *et al.*, NEJM Evidence 2022

D-dimers at M1 without anticoagulants



D-dimer M1 < 500 ng/mL
➔ negative predictive value: 94%

D-dimer M1 ≥ 500 ng/mL
➔ positive predictive value: 38 %

D-Dimer > 500 ng/mL
associated with thrombosis
recurrence (HR=7.8 [1.5-41])

Plessier *et al.*, NEJM Evidence 2022