Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

Les nouveaux critères 2026

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

Institut national de la santé et de la recherche médicale

CENTRE DE RECHERCHE SUR L'INFLAMMATION

Porto-sinusoidal vascular disease: proposal and description of a novel entity

Andrea De Gottardi, Pierre-Emmanuel Rautou, Jeoffrey Schouten, Laura Rubbia-Brandt, Frank Leebeek, Jonel Trebicka, Sarwa Darwish Murad, Valérie Vilgrain, Virginia Hernandez-Gea, Filipe Nery, Aurélie Plessier, Annalisa Berzigotti, Paulette Bioulac-Sage, Massimo Primignani, David Semela, Laure Elkrief, Pierre Bedossa, Dominique Valla, Juan Carlos Garcia-Pagan*, on behalf of the VALDIG group*

Lancet Gastroenterol Hepatol
2019; 4: 399–411

Non-cirrhotic portal fibrosis/idiopathic portal hypertension: APASL recommendations for diagnosis and management

Akash Shukla[1] · Don C. Rockey[2] · Patrick S. Kamath[3] · David E. Kleiner[4] · Ankita Singh[1] · Arun Vaidya[1] · Abraham Koshy[5] · Ashish Goel[6] · A. Kadir Dökmeci[7] · Babulal Meena[8] · Cyriac Abby Philips[9] · Chhagan Bihari Sharma[10] · Diana A. Payawal[11] · Dong Joon Kim[12] · Gin-Ho Lo[13] · Guohong Han[14] · Huma Qureshi[15] · Ian R. Wanless[16] · Jidong Jia[17] · Jose D. Sollano[18] · Mamun Al Mahtab[19] · Mark Dhinesh Muthiah[20,34,35] · Mark W. Sonderup[21] · Mendez Sanchez Nahum[22] · Mohamed Ismail Bin Merican[23] · Necati Ormeci[24] · Norifumi Kawada[25] · Rajender Reddy[26] · R. K. Dhiman[27] · Rino Gani[28] · Saeed S. Hameed[29] · Sidharth Harindranath[1] · Wasim Jafri[29] · Xiaolong Qi[30] · Yogesh Kumar Chawla[31] · Yoshihiro Furuichi[32] · Ming-Hua Zheng[33,36] · Shiv Kumar Sarin[8]

Seminar

JOURNAL OF HEPATOLOGY

Baveno VII – Renewing consensus in portal hypertension

Roberto de Franchis[1,*], Jaime Bosch[2,3], Guadalupe Garcia-Tsao[4,5], Thomas Reiberger[6,7], Cristina Ripoll[8], on behalf of the Baveno VII Faculty[§]

Clinical Practice Guidelines

JOURNAL OF HEPATOLOGY

EASL Clinical Practice Guidelines on vascular diseases of the liver☆

HEPATOLOGY

AASLD

HEPATOLOGY, VOL. 73, NO. 1, 2021

Vascular Liver Disorders, Portal Vein Thrombosis, and Procedural Bleeding in Patients With Liver Disease: 2020 Practice Guidance by the American Association for the Study of Liver Diseases

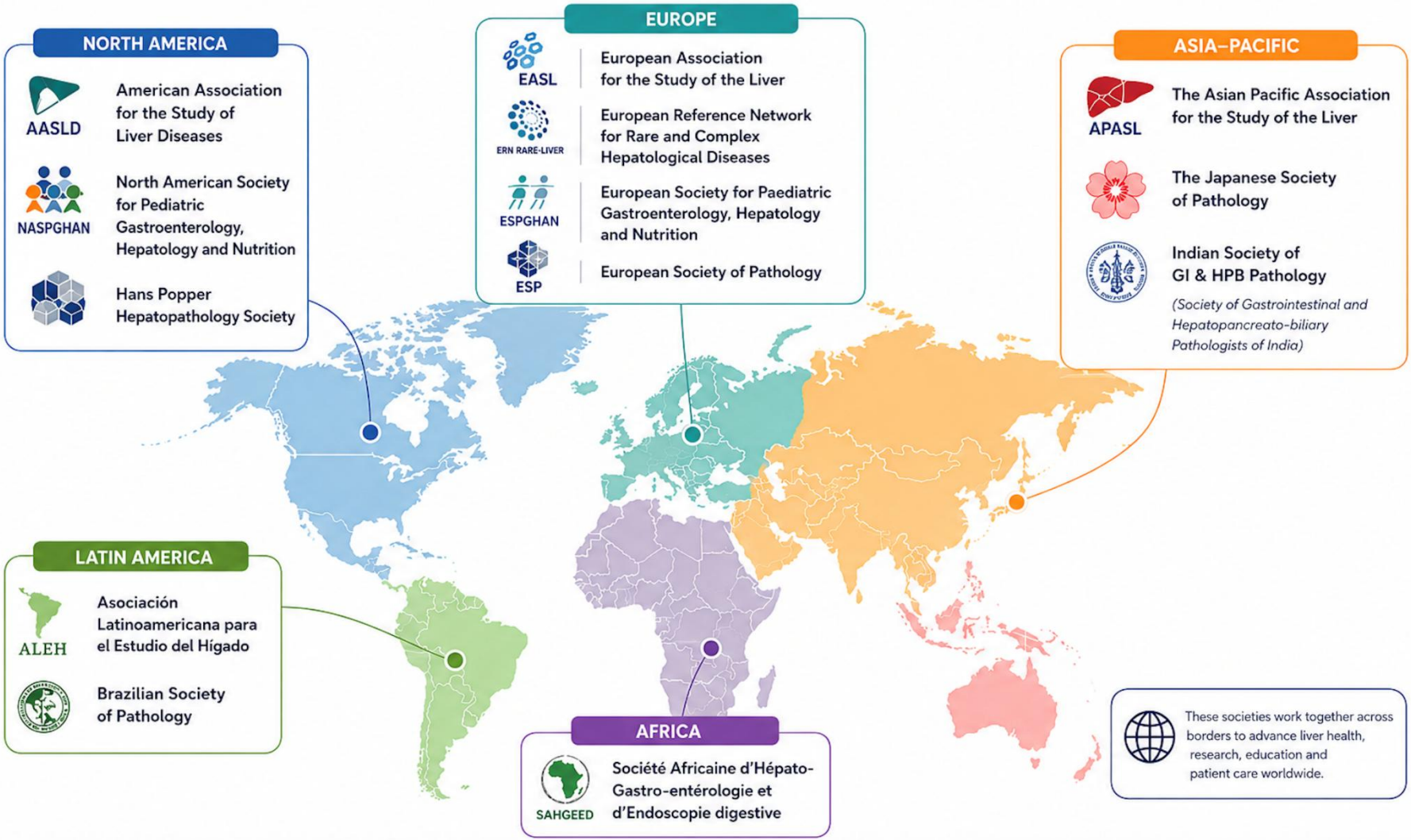
Patrick G. Northup,[1] Juan Carlos Garcia-Pagan,[2–4] Guadalupe Garcia-Tsao,[5,6] Nicolas M. Intagliata,[1] Riccardo A. Superina,[7] Lara N. Roberts,[8] Ton Lisman,[9] and Dominique C. Valla[10,11]

MVPS : limites

- Fondé sur opinions d’experts
- Histologie non spécifique
- Critères d’exclusion à revoir

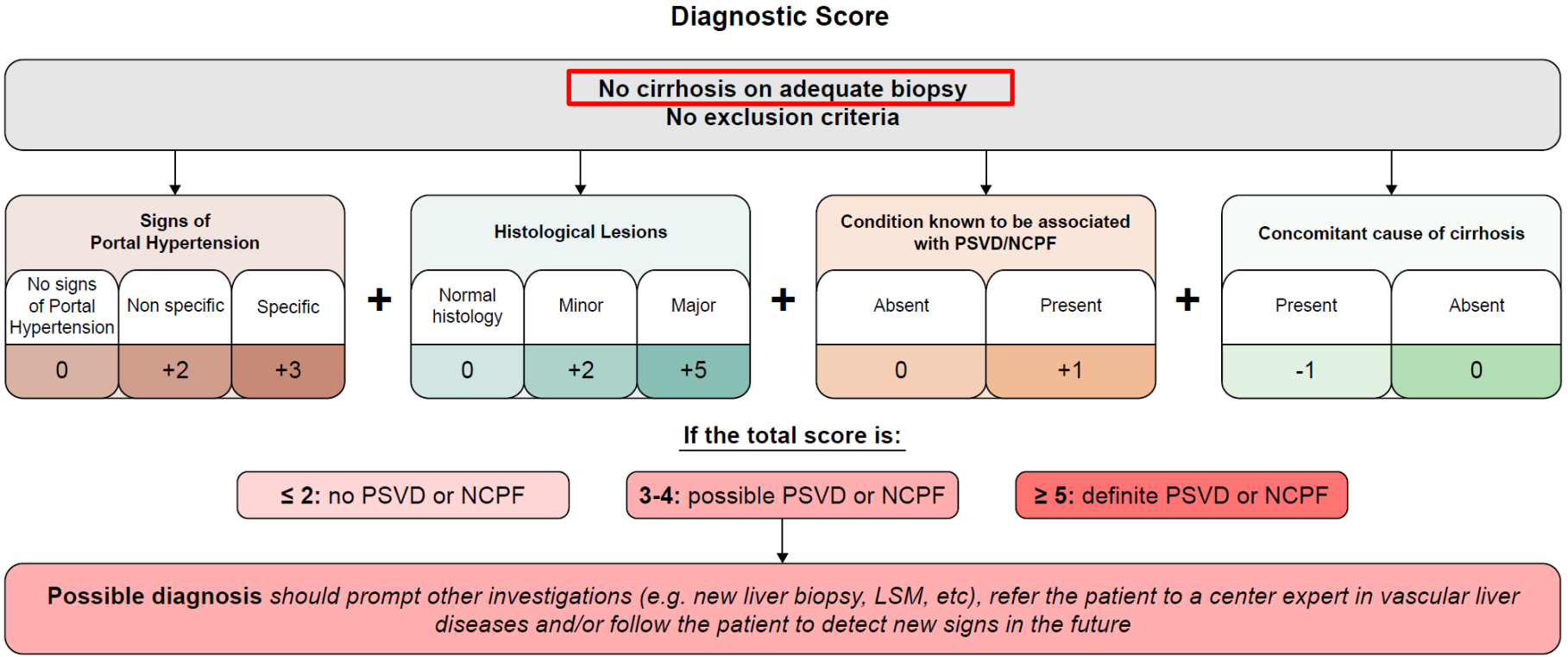
De Gottardi *et al,* Lancet Gastro Hepat 2019

On recommence tout à zéro !


NORTH AMERICA
AASLD
American Association for the Study of Liver Diseases
NASPGHAN
North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
Hans Popper Hepatopathology Society
EUROPE
EASL
European Association for the Study of the Liver
ERN RARE-LIVER
European Reference Network for Rare and Complex Hepatological Diseases
ESPGHAN
European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
ESP
European Society of Pathology
ASIA–PACIFIC
APASL
The Asian Pacific Association for the Study of the Liver
The Japanese Society of Pathology
Indian Society of GI & HPB Pathology
(Society of Gastrointestinal and Hepatopancreato-biliary Pathologists of India)
LATIN AMERICA
ALEH
Asociación Latinoamericana para el Estudio del Hígado
Brazilian Society of Pathology
AFRICA
SAHGEED
Société Africaine d'Hépato-Gastro-entérologie et d'Endoscopie digestive
These societies work together across borders to advance liver health, research, education and patient care worldwide.

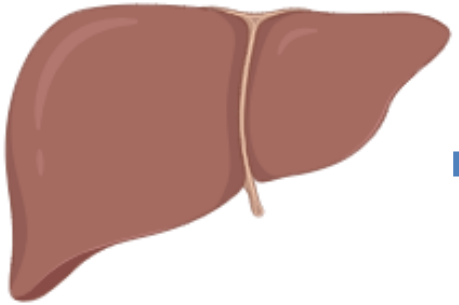
Paris, 3 décembre 2025

Critères diagnostiques MVPS 2026



Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

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

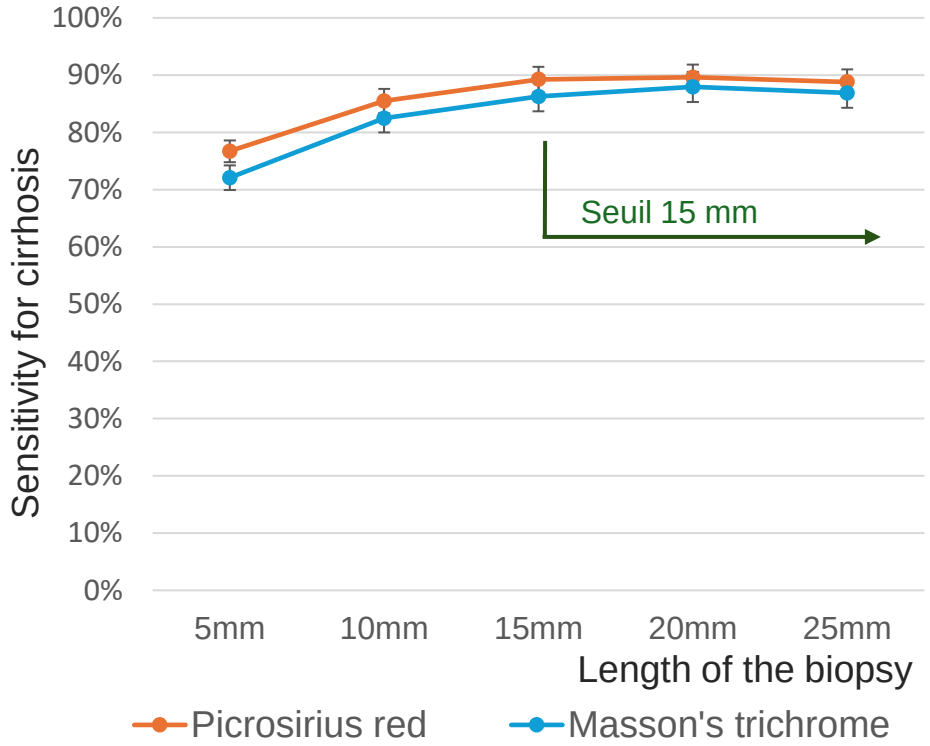
Pas de cirrhose

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

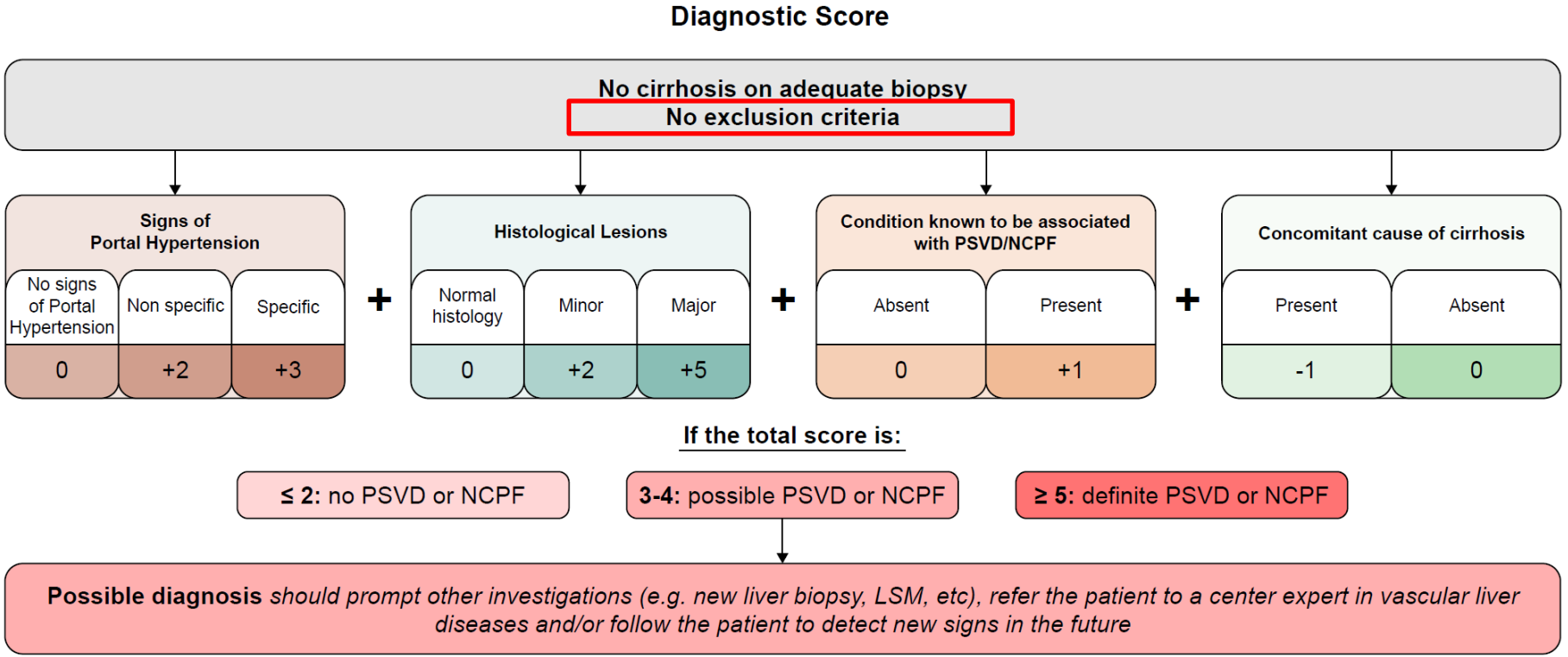


Sensibilité pour la cirrhose : 89%

- 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 *2025*

Critères diagnostiques MVPS 2026



Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

Critères d'exclusion

	Exclusion Criteria
1	Abernethy syndrome
2	Budd Chiari syndrome or hepatic venous outflow obstruction
3	Cardiac failure or Fontan Associated Liver Disease
4	Cholestatic liver diseases
5	Congenital hepatic fibrosis
6	Gaucher disease
7	Hepatic amyloidosis
8	Hereditary hemorrhagic telagiectasia
9	Hypervitaminosis A
10	Intra-hepatic arteriovenous shunts
11	Liver infiltration by tumor cells
12	Peliosis hepatis
13	Schistosomiasis**
14	SOS in the last 6 months*

Ne sont plus exclus:

- Cavernome porte

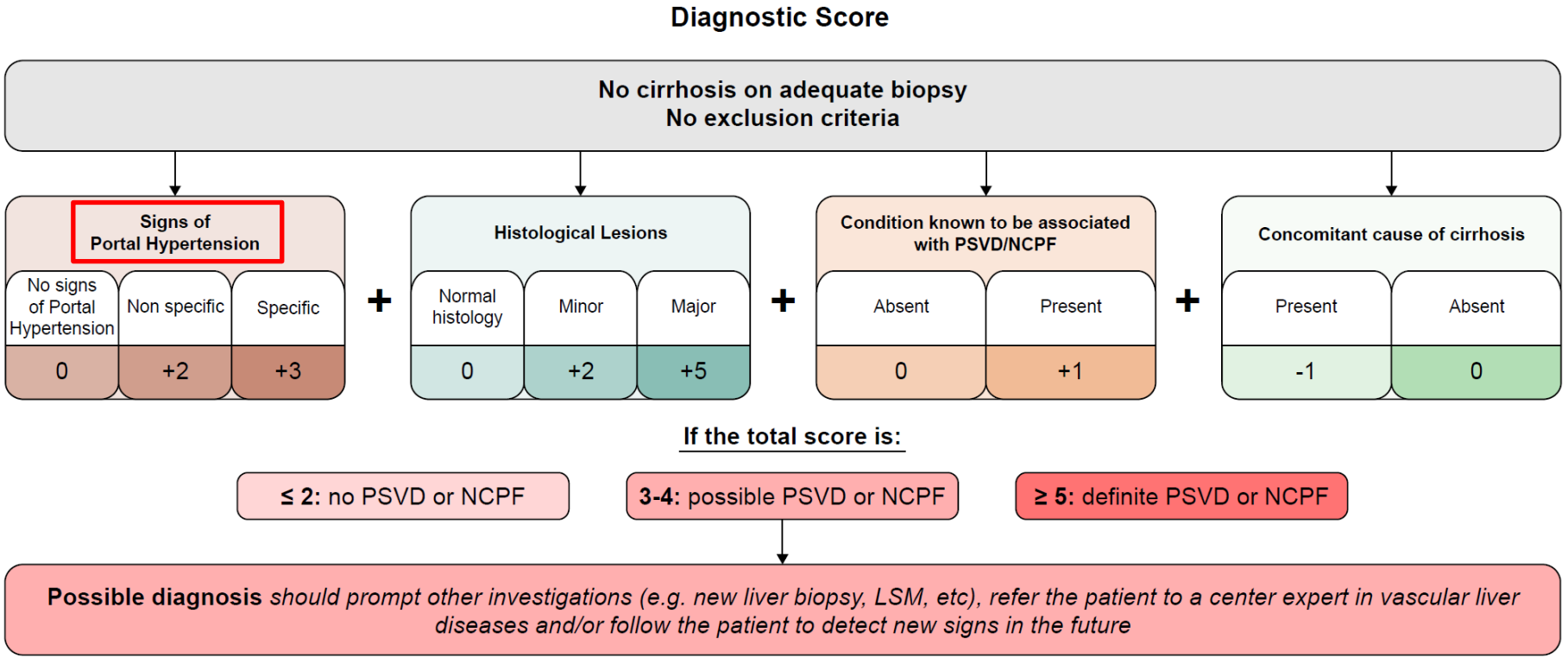
  Guerillot *et al.*, revised

- ATCD de greffe de moëlle

  Alvarado-Tapias E *et al.*, JHEP REP 2026

Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

Critères diagnostiques MVPS 2026



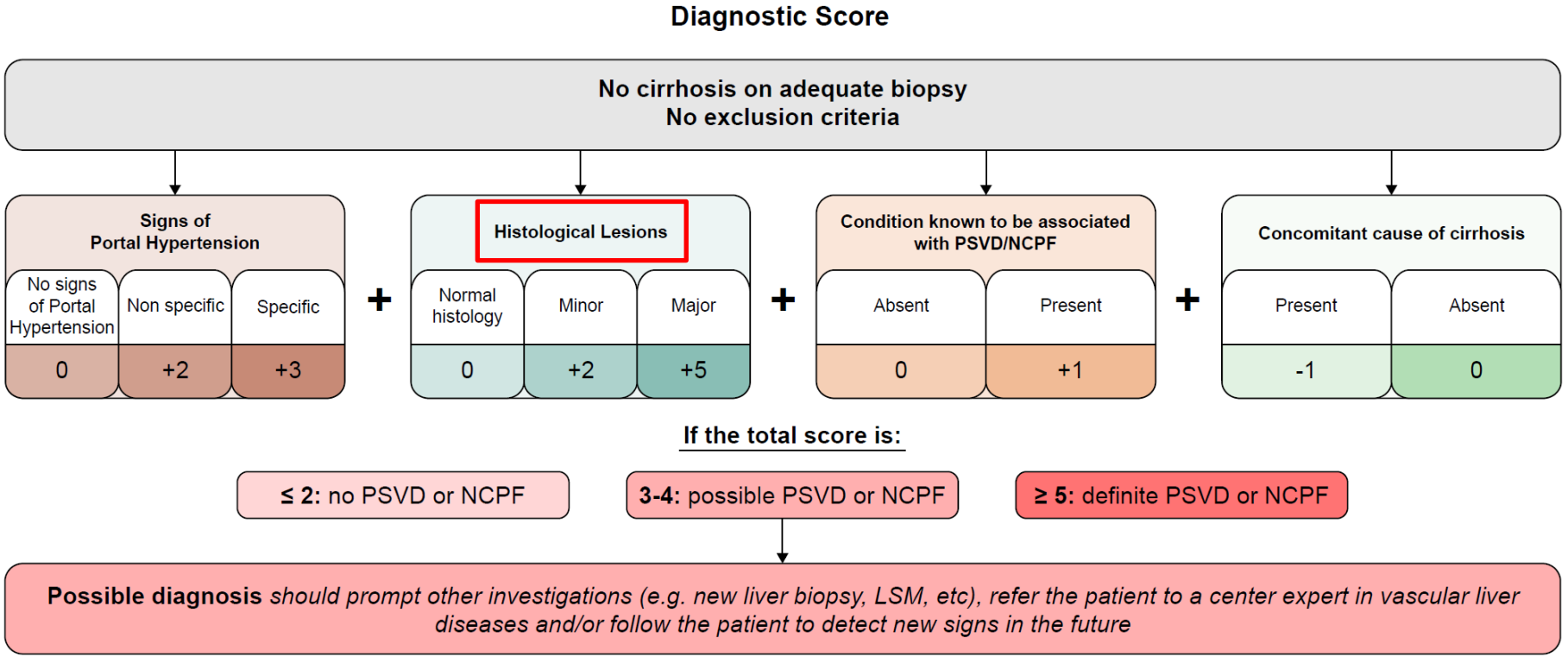
Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

MVPS : signes d’HTP

Signes spécifiques d’HTP :
- Hémorragie digestive due à des varices
- VO moyennes / grosses
- Varices gastriques
- Shunt porto-systémique
- Rigidité splénique > 40 kPa en l'absence de SMP

Signes non spécifiques d’HTP :
- Ascite clinique
- Varices de petite taille
- Thrombopénie
- Splénomégalie

Critères diagnostiques MVPS 2026



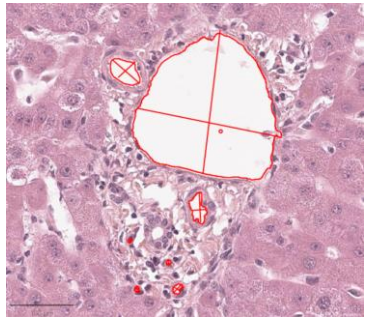
Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

HOLOGIC
HOLOGIC

MVPS: critères histologiques

1. Vx hépatiques normaux : morphométrie

➔ caractérisation précise des structures vasculaires



2. Reproductibilité des lésions histologiques

9 anapath ➔ définitions précises et Kappa

3. Lésions associées à la MVPS

9 anapath (dérivation) + 9 (validation)

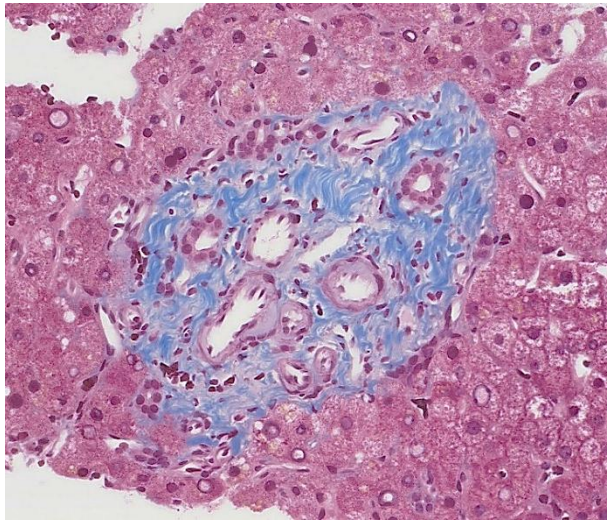
➔ critères histologiques majeurs et mineurs

Atlas des lésions

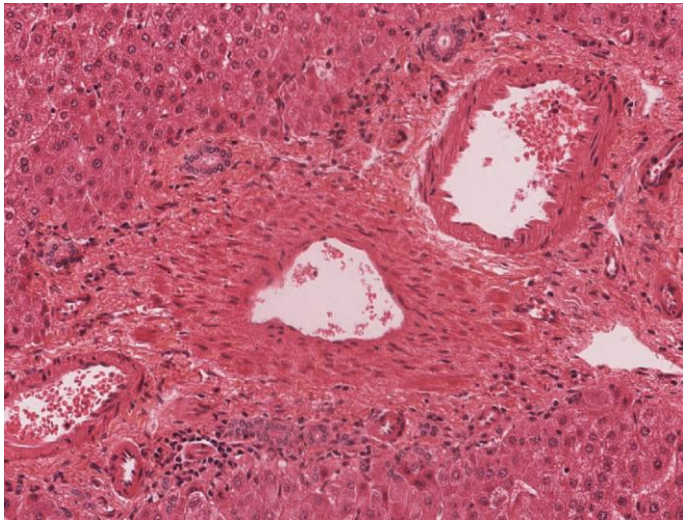
Sayadi, *et al,* revised

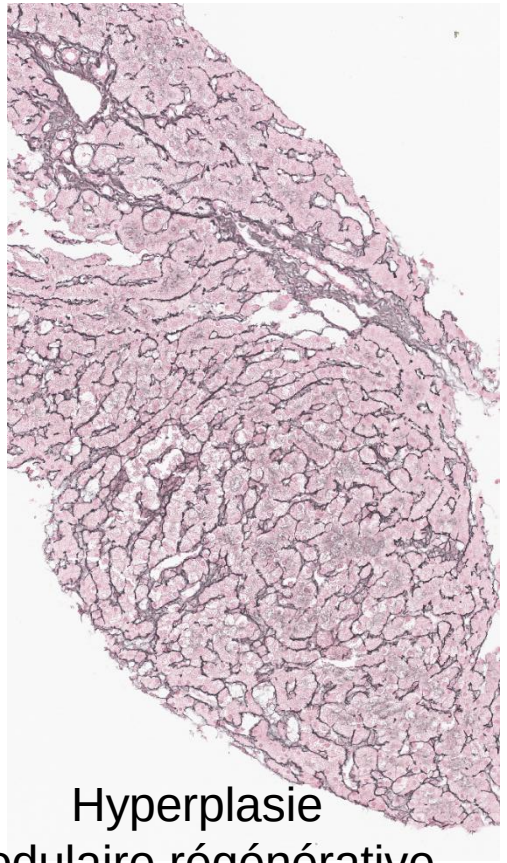
MVPS : critères majeurs

Sténoses veinules portes
≥ 50% des espaces portes



Veinule porte
musculairisée

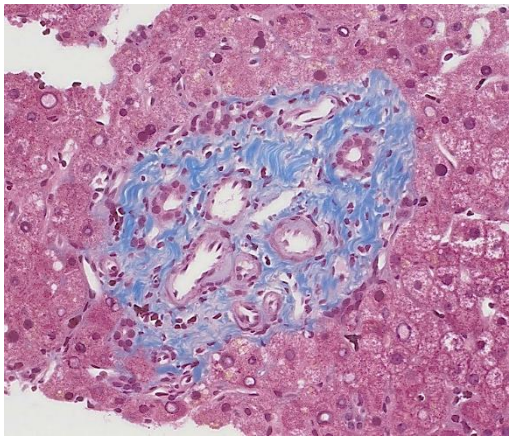




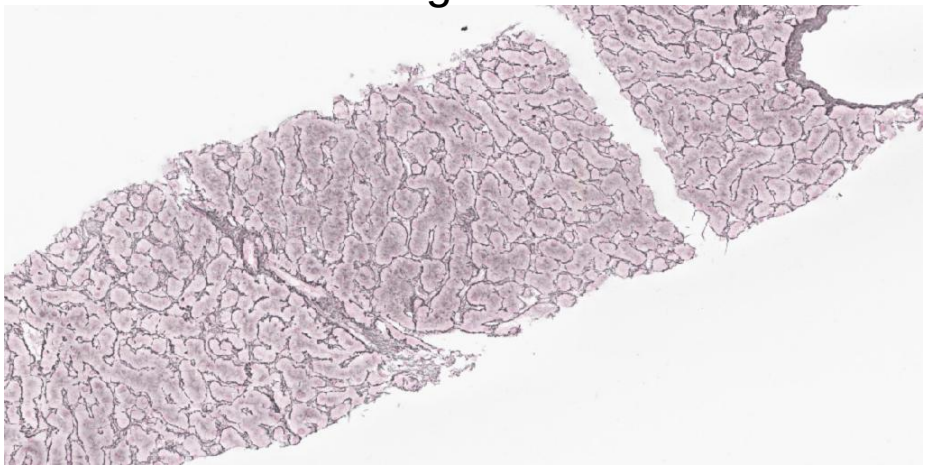
Hyperplasie
nodulaire régénérative

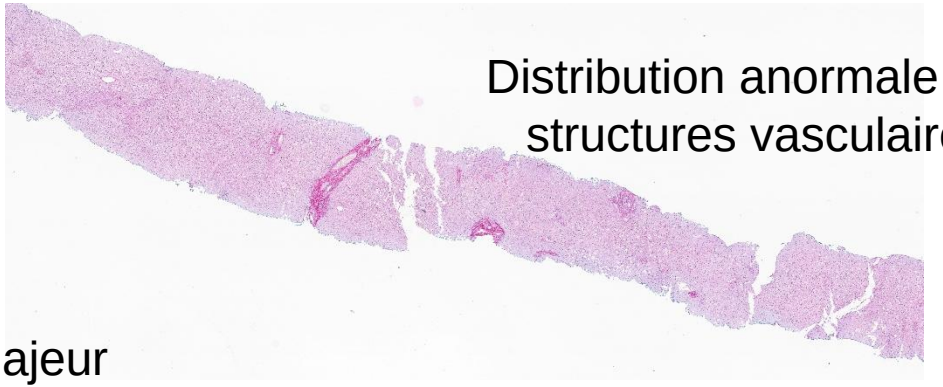
MVPS : critères mineurs

Sténoses veinules portes
25-49% des espaces portes



Remaniements régénératifs sans HNR franche

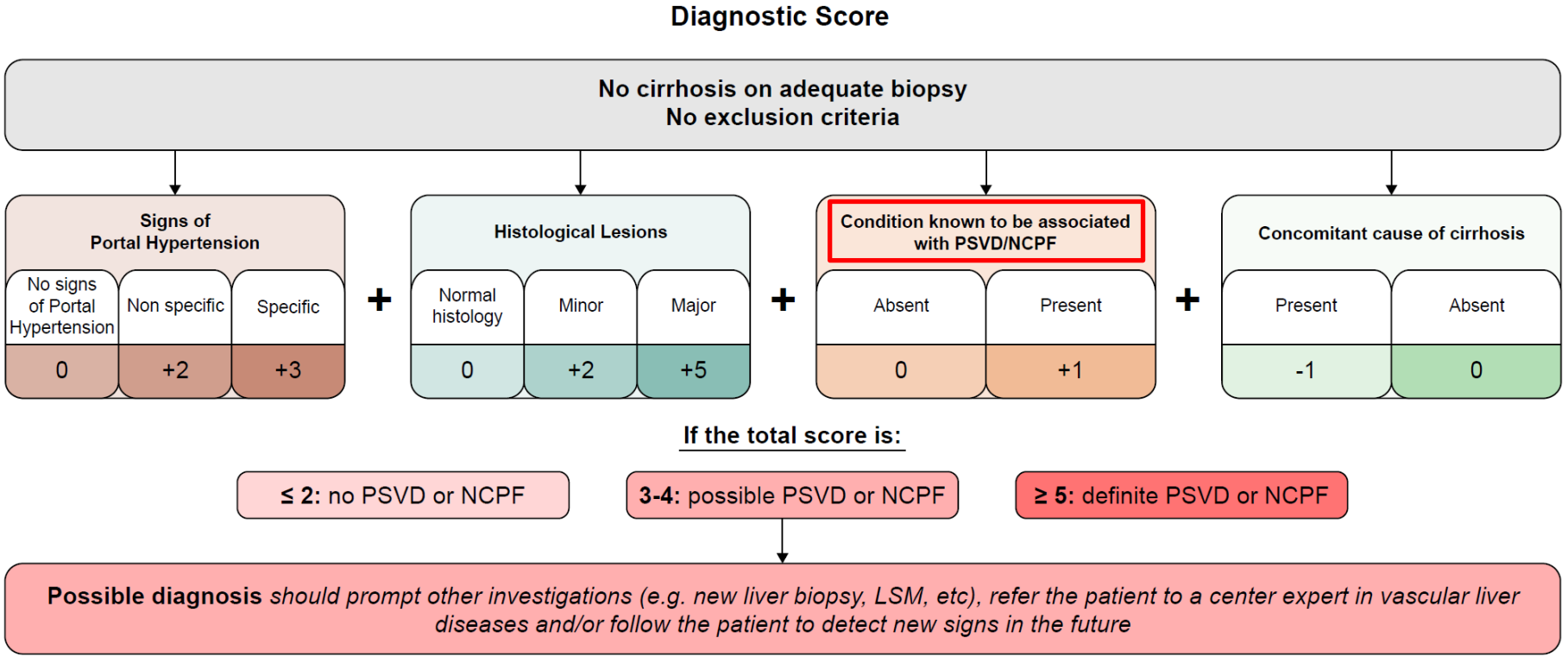




Distribution anormale des structures vasculaires

Les 3 mineurs simultanément = 1 majeur

Critères diagnostiques MVPS 2026



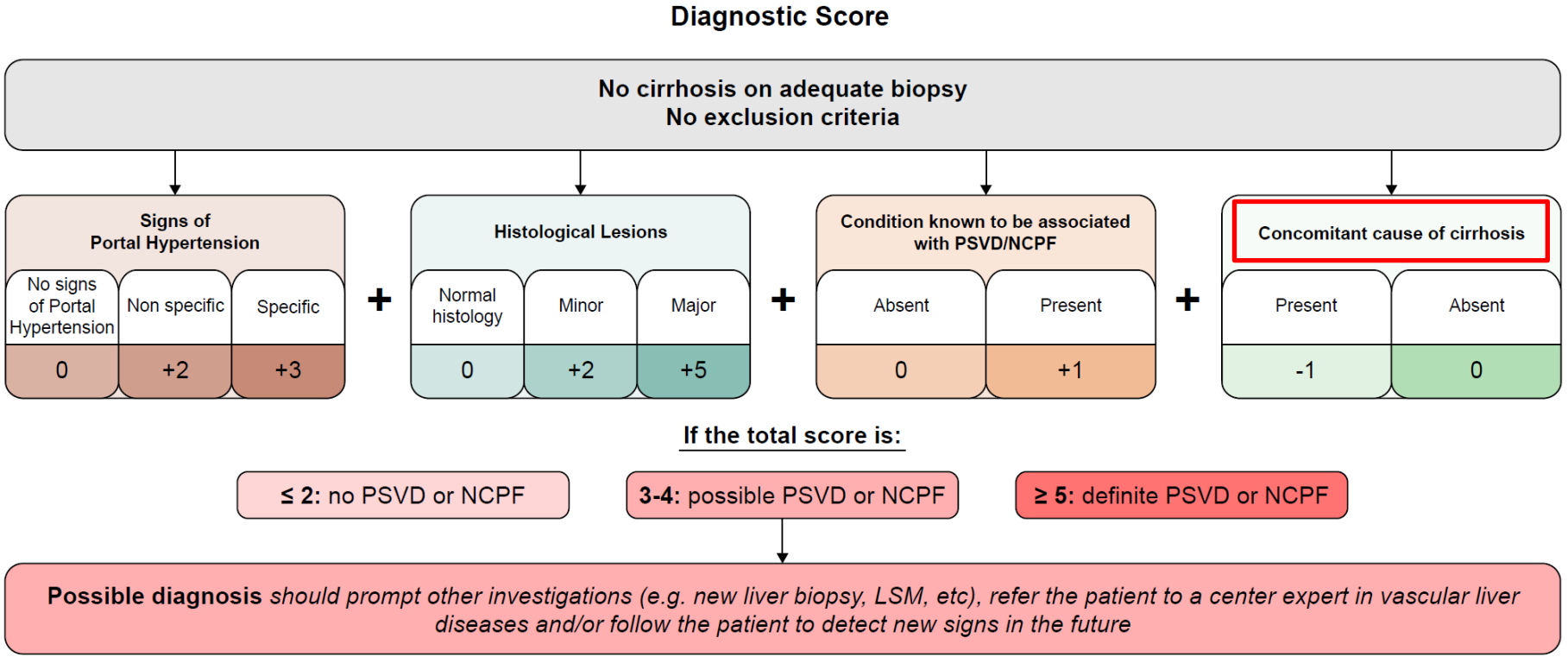
Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

Etats associés à la MVPS : >50% votes

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

Magaz *et al.*,
J Hepatol 2025

Critères diagnostiques MVPS 2026



Hernandez-Gea, *et al,* J Hepatol 2026; Baveno VIII

Conclusions et prochaines étapes

- Diagnostic commun ✓

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

Conclusions et prochaines étapes

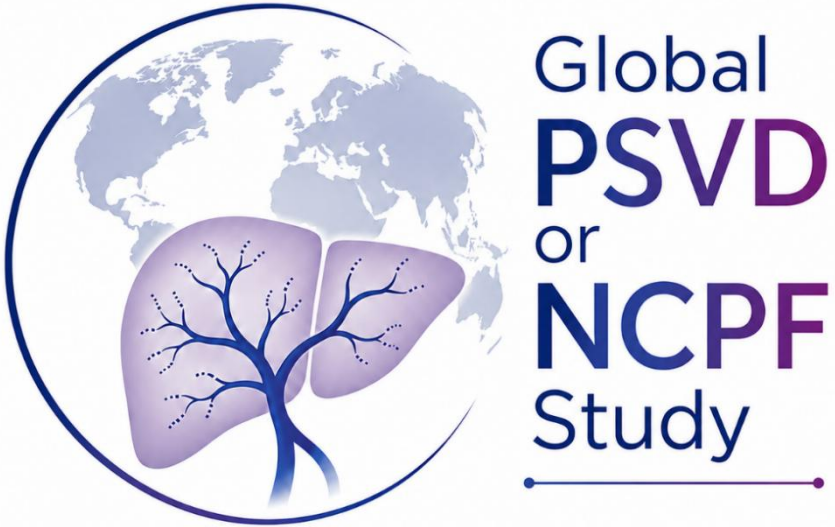
Nouveaux traitements

- Diagnostic commun ✓

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

- Crit. Jug. communs ✓
- **Nv traitements** ⏳

Vision mondiale



Objectif : comprendre la diversité de la MVPS globale

COST ACTION

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

6 working groups

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

C·R·I
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