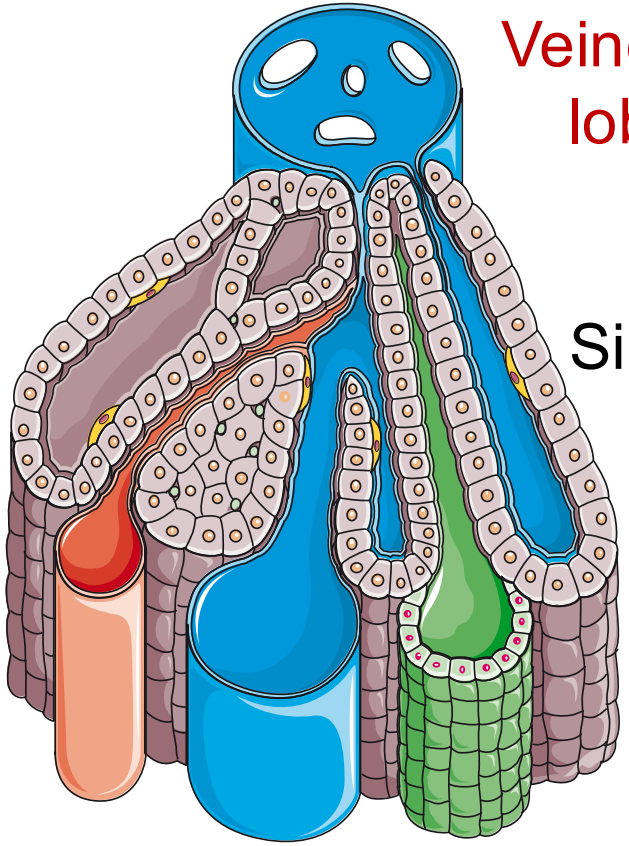
Nouveaux critères diagnostiques de la maladie vasculaire porto-sinusoïdale

Alix Riescher-Tuczkiewicz

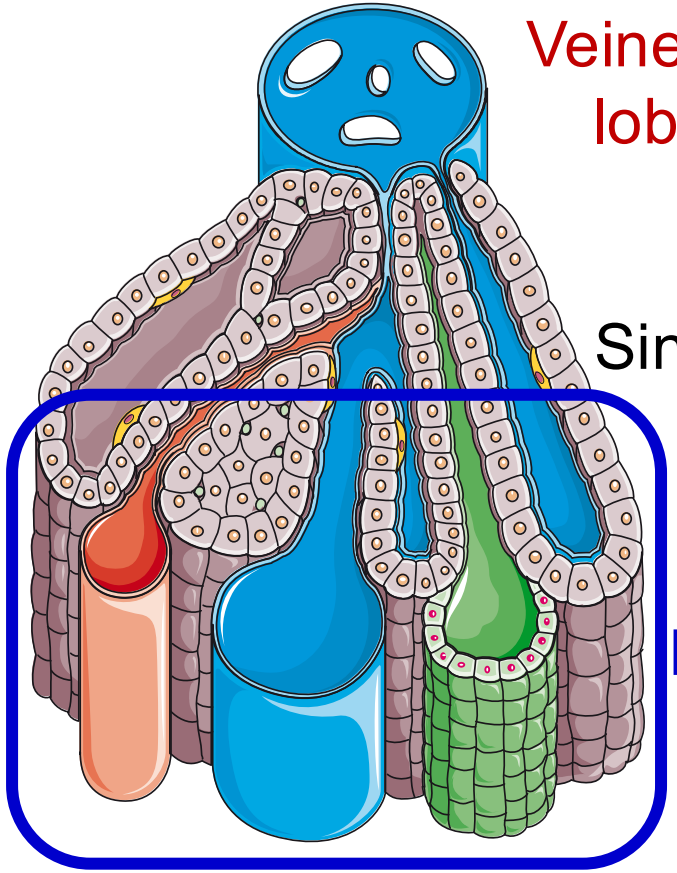
Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France

MALADIE VASCULAIRE PORTO SINUSOIDALE



MALADIE VASCULAIRE PORTO SINUSOIDALE

Maladie vasculaire porto-sinusoïdale (MVPS)



MVPS : définition de 2019

VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

De Gottardi *et al,* Lancet Gastro Hepat 2019

MVPS : définition de 2019

VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

+

Pas de critère d'exclusion

De Gottardi *et al*, Lancet Gastro Hepat 2019

MVPS : définition de 2019

VALDIG
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

+

Pas de critère d'exclusion

Signe spécifique d'HTP (varices, dérivations portosys., RVO)

Signe histologique spécifique (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)

1 signe d'HTP non spécifique et
1 signe histologique non spécifique

De Gottardi *et al,* Lancet Gastro Hepat 2019

Limites de la définition de la MVPS

- Fondée sur opinion d'expert (européen)
- Histologie non spécifique
- Critères d'exclusion discutables

De Gottardi *et al,* Lancet Gastro Hepat 2019

Initiative multidisciplinaire et internationale

Révision des critères diagnostiques

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

+

Pas de critère d'exclusion

- **Signe spécifique d'HTP** (varices, dérivations portosys., RVO)
- **Signe histologique spécifique** (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)
- 1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

Révision des critères diagnostiques

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

+

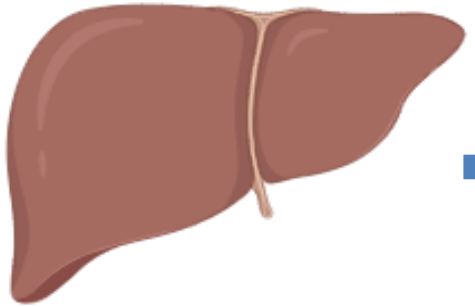
Pas de critère d'exclusion

Signe spécifique d'HTP (varices, dérivations portosys., RVO)

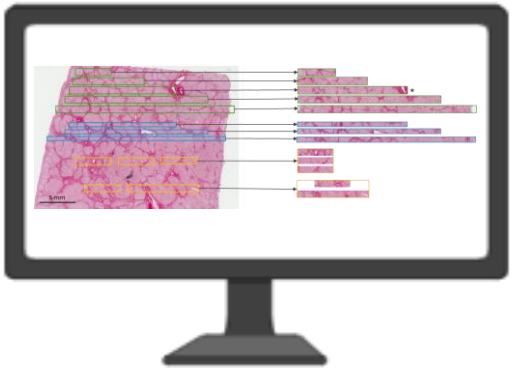
Signe histologique spécifique (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)

1 signe clinique non spécifique et
1 signe histologique non spécifique

Révision des critères diagnostiques : taille de la biopsie



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

Largeur :
1 mm : percutanée
572 µm : transjugulaire

Cirrhose

Pas de cirrhose

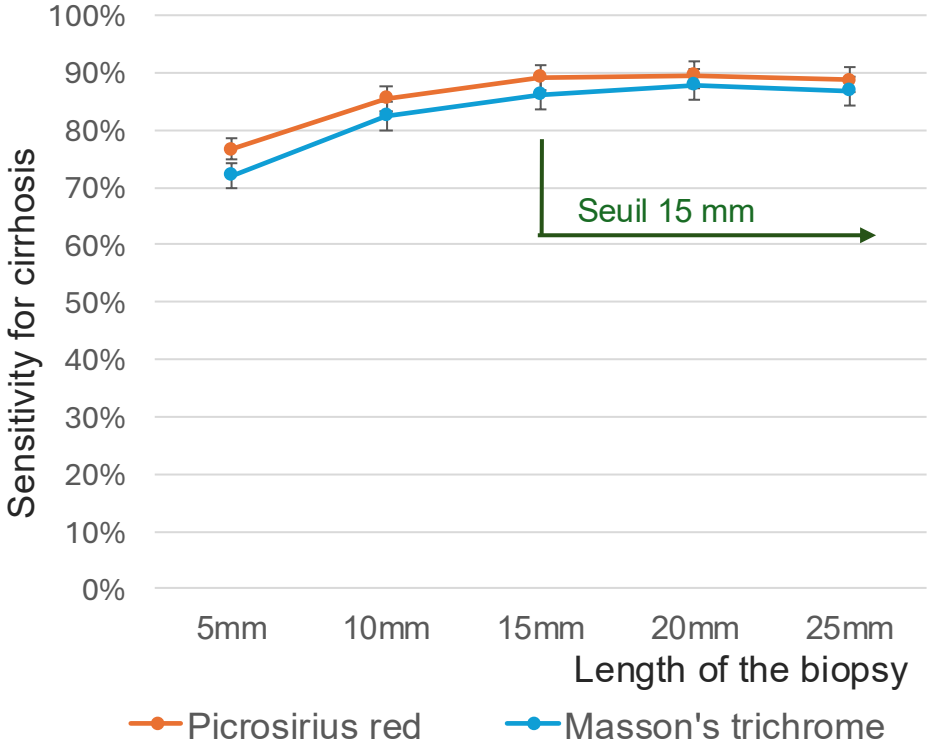
Chaque biopsie évaluée par une anapath experte

Cohorte de validation : 2e anapath

De Broucker *et al.* JHEP REP *2025*

Révision des critères diagnostiques : taille de la biopsie

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



Sensibilité pour la cirrhose : 89%

- **<u>Biopsie ≥ 15mm</u>** dont 1 fragment de 10 mm
- voie TJ : sensibilité légèrement < à percutanée, mais autres infos

De Broucker *et al.* JHEP REP *2025*

Révision des critères diagnostiques

Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**

+

Pas de critère d'exclusion

Signe spécifique d'HTP (varices, dérivations portosys., RVO)

Signe histologique spécifique (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)

1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Bilharziose

Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Bilharziose

SOS post greffe de MO

Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Greffe de moelle osseuse

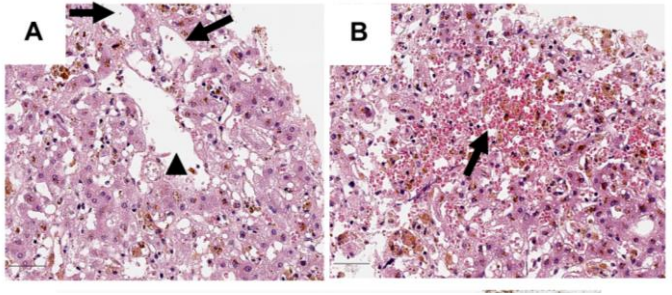
SOS après greffe de MO (n = 22)

↓

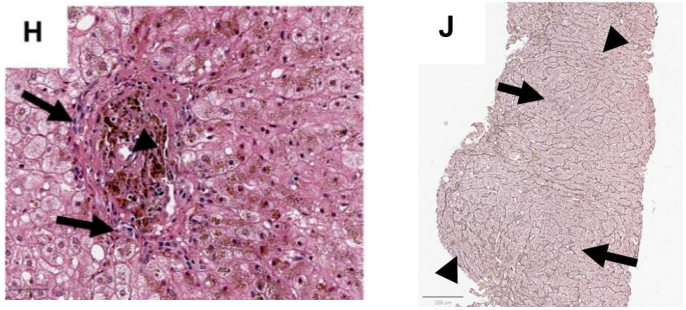
Signes d'hypertension portale (n = 10)

↓

3 patients avec une nouvelle PBH
-> signes histologiques de MVPS



Etude prospective
Suivi médian ≈ 6 ans



Alvarado-Tapias E, *et al.* revised

Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Bilharziose

SOS post greffe de MO

Cavernome porte

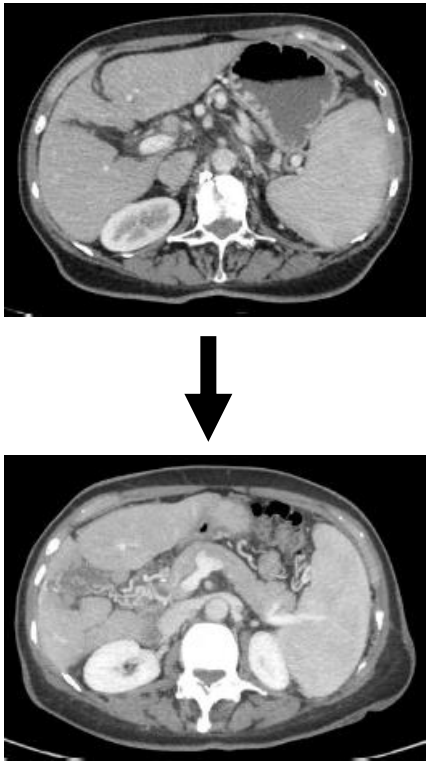
Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Cavernome porte

MVPS sans cavernome porte au diagnostic (n = 624)

Suivi médian : 96 mois
Etude rétrospective

Cavernome porte (n = 9)



Guerillot M, et al. revised

Révision des critères diagnostiques : critères d'exclusion

Nouveaux critères d'exclusion	
- Bilharziose hépatique - Greffe de moelle osseuse < 6M - Syndrome de Budd Chiari - IC ou chirurgie de Fontan - Syndrome d'Abernethy - Maladie de Rendu Osler - Maladie cholestatique chronique	- Infiltration hépatique tumorale - Fibrose hépatique congénitale - Maladie de Gaucher - Péliose - Amylose hépatique - Hypervitaminose A - Shunts AV hépatiques

Révision des critères diagnostiques

Biopsie > 20 mm
sans cirrhose

+

Pas de critère d'exclusion

- **Signe spécifique d'HTP** (varices, dérivations portosys., RVO)
- **Signe histologique spécifique** (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)
- 1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

Révision des critères diagnostiques : signes d'HTP

Signes spécifiques d'HTP	Signes non spécifiques d'HTP
- Hémorragie digestive par RVO - Varices de grande taille - Varices gastriques - Shunt porto-systémique - Elasticité splénique > 40 kPa en l'absence de SMP[1]	- Ascite clinique - Varices de petite taille - Thrombopénie - Splénomégalie

[1] Moga M, et al. Hepatology 2024

Révision des critères diagnostiques

Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**

+

Pas de critère d'exclusion

Signe spécifique d'HTP (varices, dérivations portosys., RVO)

Signe histologique spécifique (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)

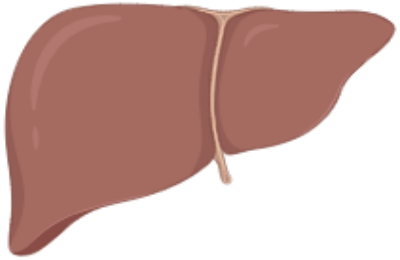
1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

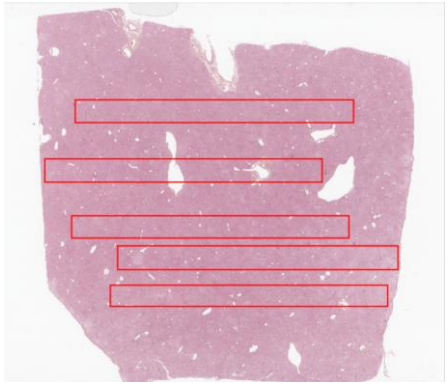
Révision des critères diagnostiques : l'histologie

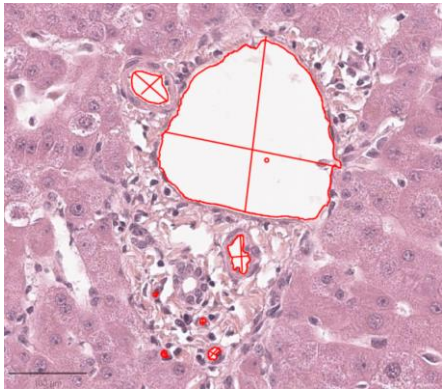
Etape 1 : vaisseaux hépatiques normaux

Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 1 : vaisseaux hépatiques normaux







10 greffons réduits

50 biopsies virtuelles

Analyse morphométrique détaillée

Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 2 : définition des lésions histologiques

42 PBH MVPS

16 PBH foie normal

Définition quantitative et qualitative
de toutes les lésions associées à la MVPS

Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 2 : définition des lésions histologiques

42 PBH MVPS

16 PBH foie normal

Définition quantitative et qualitative
de toutes les lésions associées à la MVPS

Atlas illustré

Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 3 : lésions associées à la MVPS

218 biopsies hépatiques

- MVPS et signes d'hypertension portale (n=88)
- Maladies chroniques du foie (n=89)
- Foie normal (n = 41)

Relecture par 3 anatomopathologistes

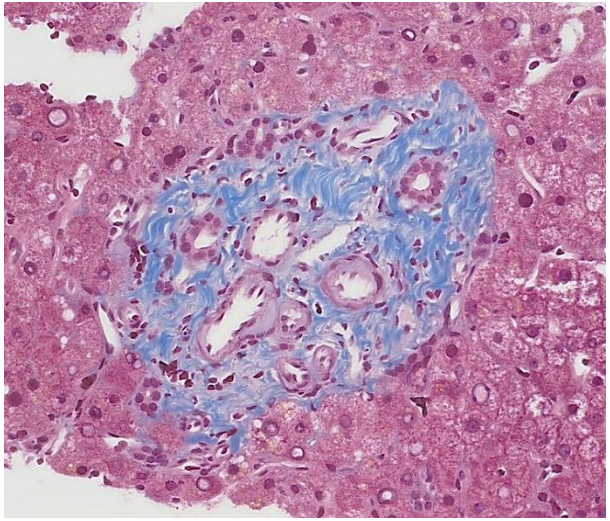
Définition des critères

- Majeurs : spécificité > 95% et sensibilité > 10%
- Mineurs : spécificité 80-94% et sensibilité > 10% (sur les biopsies sans critère majeur)

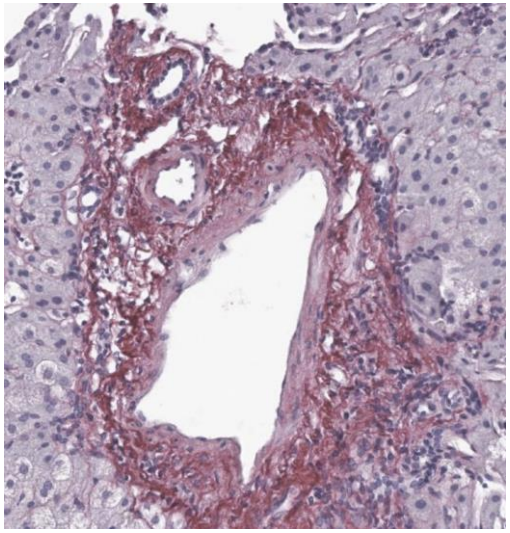
Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 3 : lésions associées à la MVPS

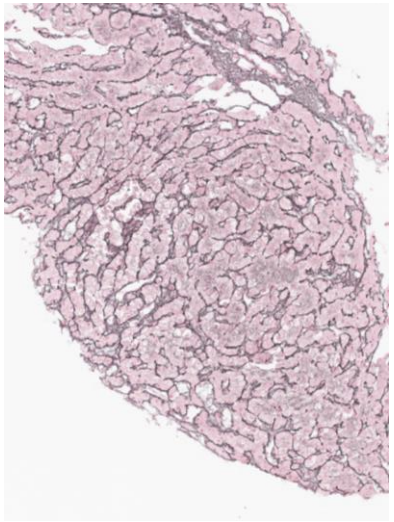
Critères majeurs



Sténose VP > 50% des EP



VP muscularisée

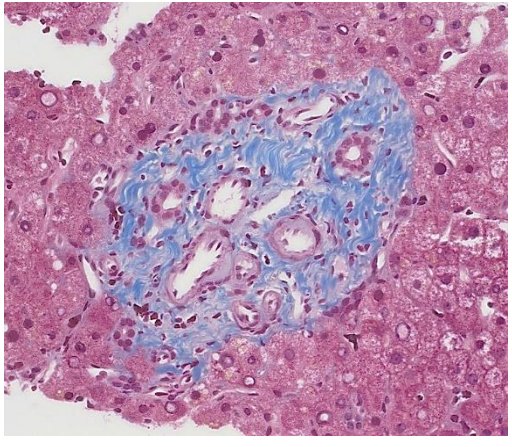


HNR

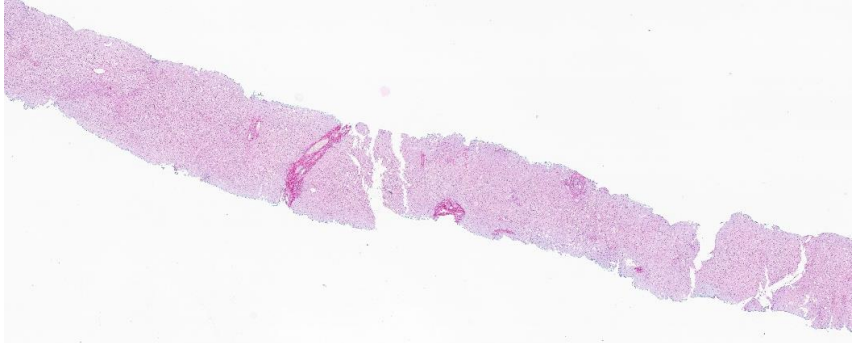
Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 3 : lésions associées à la MVPS

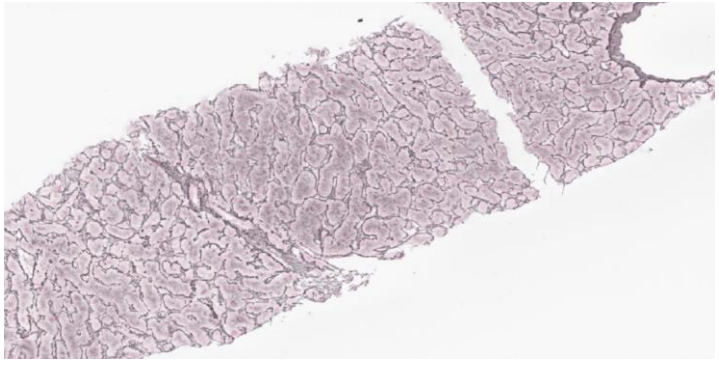
Critères mineurs



Sténose VP 25-49% des EP



Distribution anormale des structures vasculaires

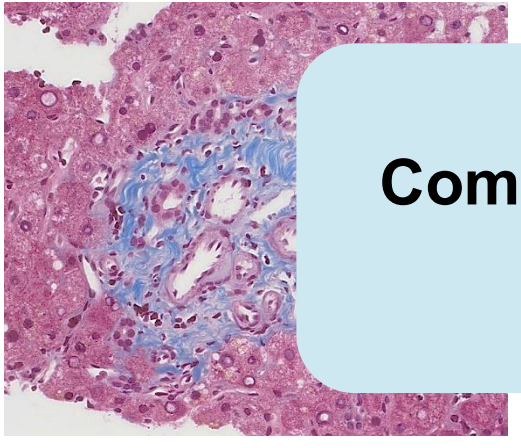


Régénération sans HNR

Révision des critères diagnostiques : l'histologie

Etape 3 : lésions associées à la MVPS

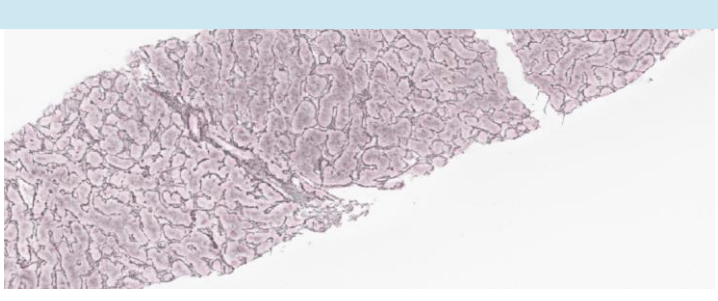
Critères mineurs



Sténose VP 25-49% des EP

Distribution anormale des structures vasculaires

Combinaison des 3 critères mineurs = un critère majeur



Régénération sans HNR

Révision des critères diagnostiques

Conditions associées

Biopsie > 20 mm **sans cirrhose**

+

Pas de critère d'exclusion

- **Signe spécifique d'HTP** (varices, dérivations portosys., RVO)
- **Signe histologique spécifique** (VPO, HNR, cirrhose septale incomplète)
- 1 signe clinique non spécifique et 1 signe histologique non spécifique

Révision des critères diagnostiques: conditions associées

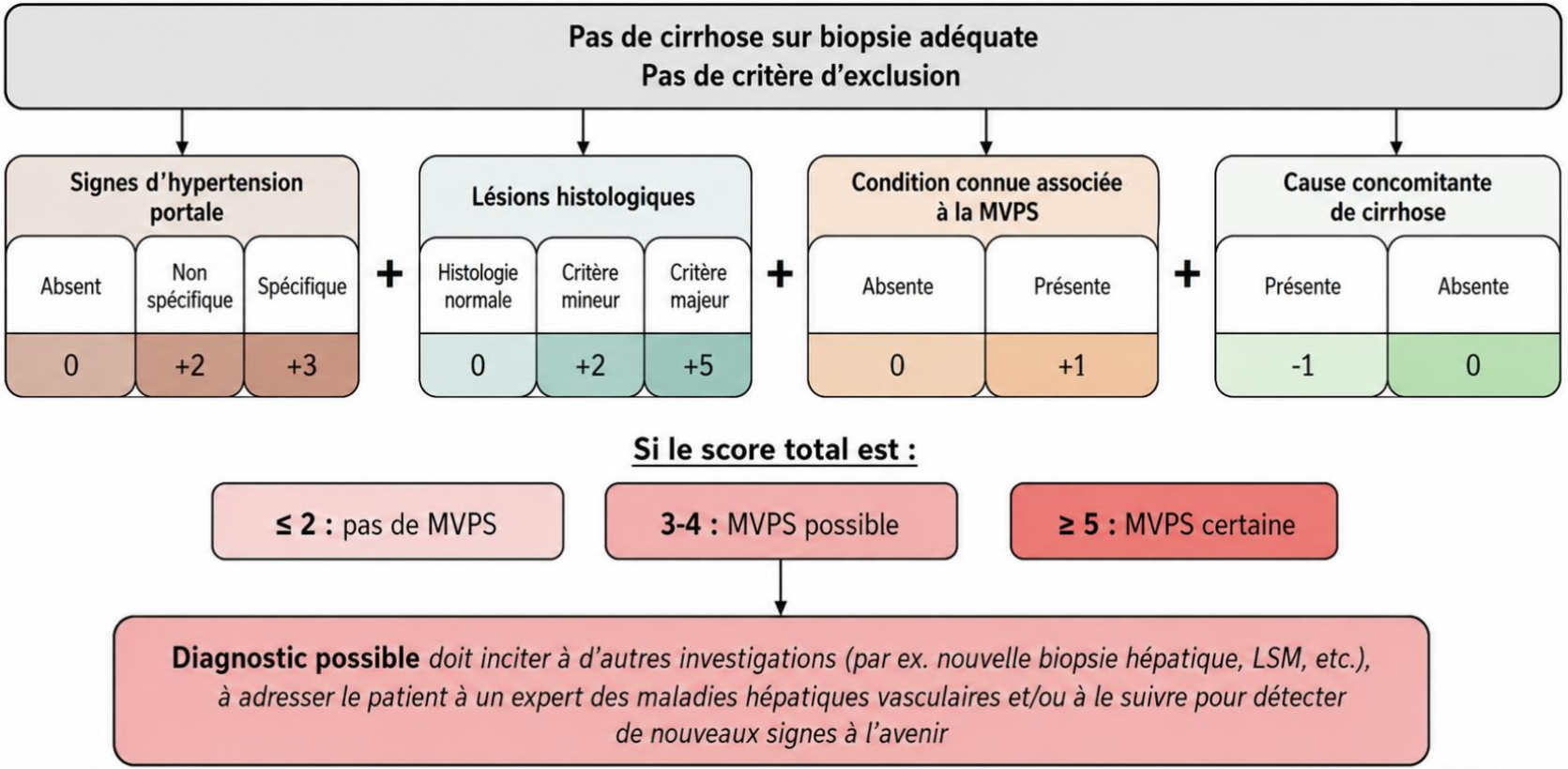
	n = 587
Aucun état identifié	**32 %**
Maladie immunologique • Déficit immunitaire commun variable • MICI • Autres	**32 %** 7 % 6 % 19 %
Maladie hématologique • Syndrome myéloprolifératif • Autres	**9 %** 3 % 6%
Infection par le VIH	**8 %**
Exposition médicamenteuse • Azathioprine • Oxaliplatine	**15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

Consensus > 50%

Magaz *et al.*,
J Hepatol 2025

Critères diagnostiques de la MVPS 2026

Critères diagnostiques de la MVPS 2026



Critères diagnostiques de la MVPS 2026

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

SCORE DIAGNOSTIQUE MALADIE VASCULAIRE PORTO-SINUSOÏDALE

Outil d'aide au diagnostic de la maladie vasculaire porto-sinusoïdale (MVPS)

Merci pour votre attention

CRI
CENTRE DE RECHERCHE SUR L'INFLAMMATION

Inserm

ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Université Paris Cité

MVF
MALADIES VASCULAIRES DU FOIE
RÉSEAU D'EXPERTISE

Pour récupérer les diapositives →

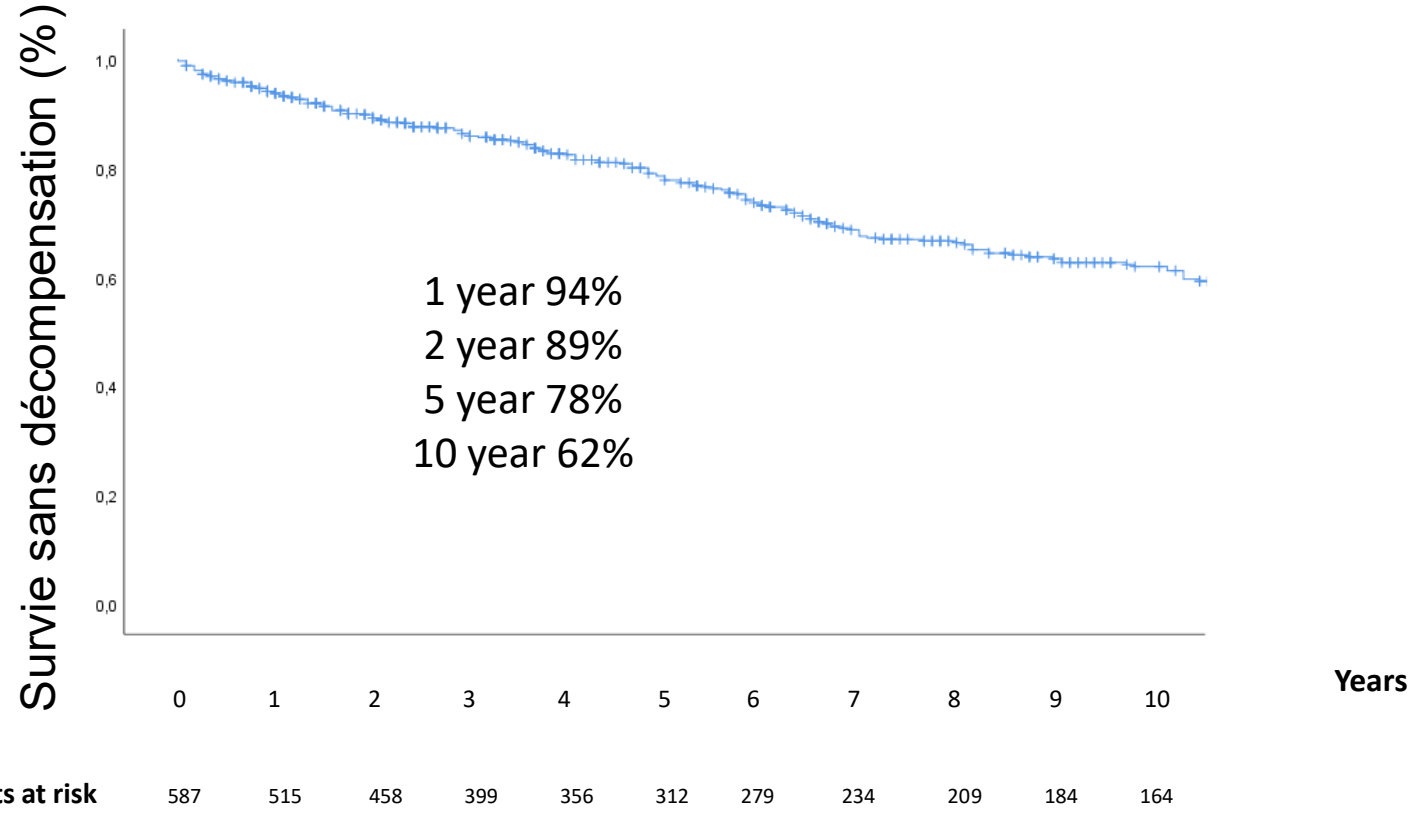
Complications de la MVPS

Hémorragie digestive	**15% à 5ans (malgré une prophylaxie)**
Thrombose porte	**16 % à 5ans**
Ascite	**14% à 5ans**
Encéphalopathie hépatique	10%
Carcinome hépatocellulaire	0.5%
Transplantation hépatique	9%
Décès	19%

587 patients, 28 centres, suivi médian de 6ans

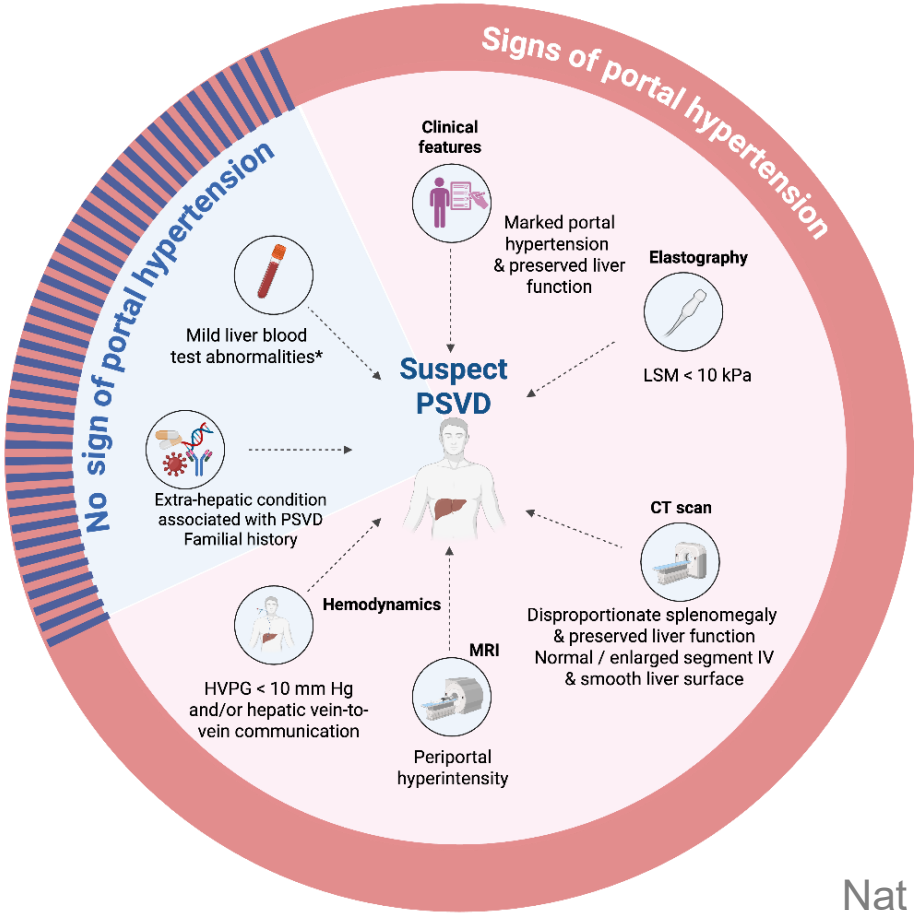
Magaz*, Giudicelli-Lett* *et al.* J Hepatol 2024

Evolution au cours de la MVPS



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

Quand suspecter une MVPS ?



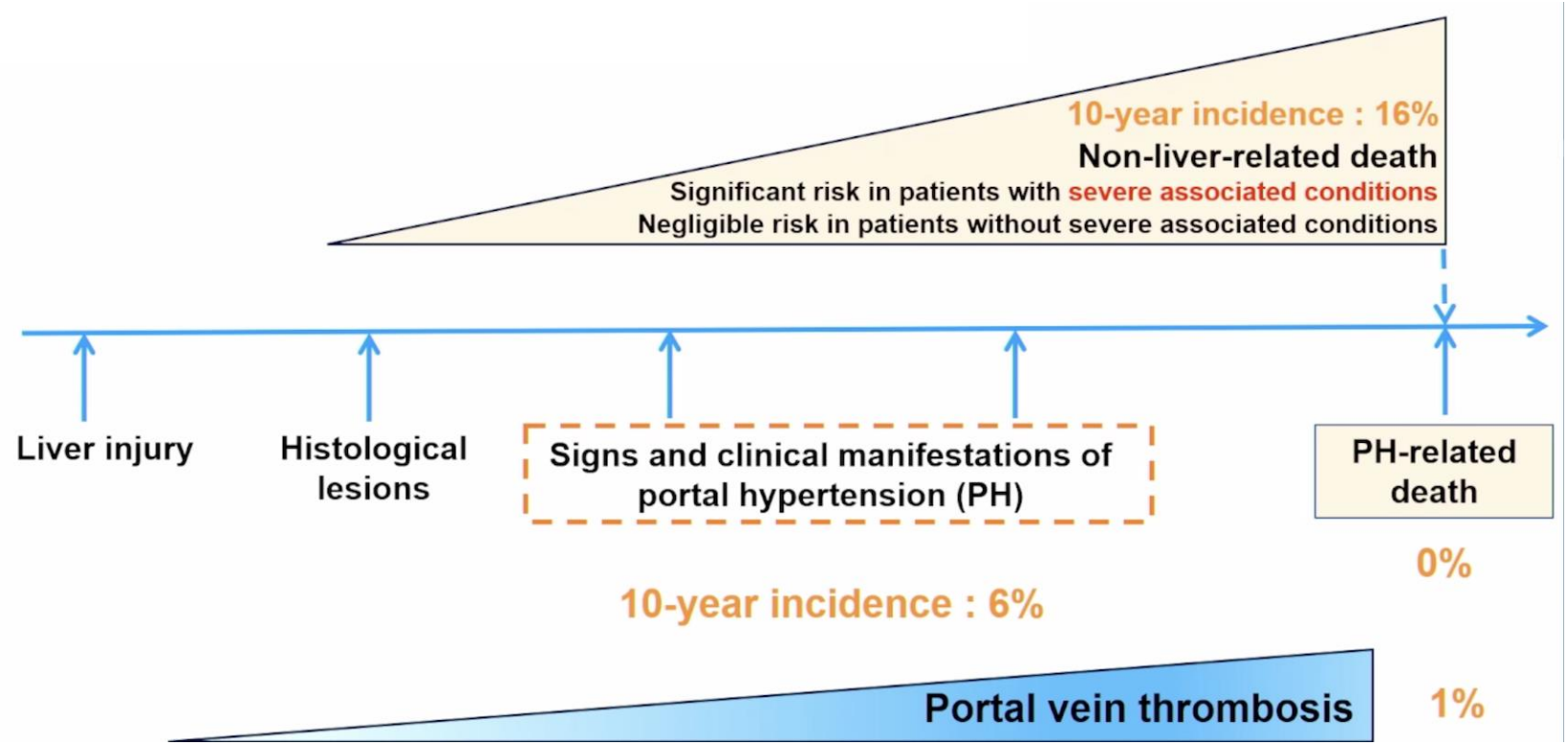
Paris PSVD meeting
Nat Rev Gastro Hepato 2026

Histoire naturelle MVPS sans signe d'HTP

	N = 227 patients Suivi median 37 mois
Thrombose porte	3 (1,3%)
Ascite	2 (0,9%)
Varices oesophagiennes	1 (0,4%)
Décés lié au foie	2 (1%)
Décés non lié au foie	17 (7%)

Kaze et al., EASL congress 2026

Histoire naturelle MVPS sans signe d'HTP



Kaze et al., EASL congress 2026

Prise en charge de la MVPS

Varices oesophagiennes

- Traitement ≈ cirrhose
- Dépistage (élasticité splénique et bilirubine)

Ascite : traitement ≈ cirrhose

Encéphalopathie hépatique : traitement ≈ cirrhose

EASL guidelines on vascular liver diseases 2026

Prise en charge de la MVPS

Thrombose porte

- Dépistage semestriel
- Anticoagulation

Anticoagulation préventive ? (APIS)

CHC : idem cirrhose, pas de dépistage systématique

EASL guidelines on vascular liver diseases 2026

TIPS dans la MVPS

122 patients avec MVPS et 363 patients avec cirrhose
EH = 25% à 3 ans
Dysfonction de TIPS 20% à 3 ans
Survie globale MVPS (80% à 5 ans) > cirrhose post TIPS pour les mêmes indications (AR, HR)

Facteurs associés au pronostic post TIPS dans la MVPS

- Age
- Albumine
- Présence d'une affection extra hépatique sévère
- Créatinine

Vandois et. al, EASL congress, 2026

Transplantation hépatique dans la MVPS

Indications (5-8,5% patients)	Survie
- Ascite réfractaire (31%) - EH réfractaire (20%) - Syndrome hépatopulmonaire (16%) - Insuffisance hépatique (10%)	82% à 1 an 69-78% à 5ans

Magaz et al., Transplantation 2023
Manzia et al., Dig Liver Dis 2011
Sidali et al., JHEP Rep 2025