



# **Maladie vasculaire porto-sinusoidale et Thrombose Porte**

Dr Isabelle Archambeaud

FMC HGE

Vendredi 7 février 2020

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- **En Histologie :**
  - Veinopathie portale oblitérante
  - Hyperplasie nodulaire régénérative (HNR)
  - Sclérose hépato-porte
  - Fibrose portale non cirrhotique
- **En Clinique :**
  - « *hypertension portale idiopathique* »,
  - « *hypertension portale intrahépatique non cirrhotique* »

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

## • ENTITE CLINICO-HISTOLOGIQUE

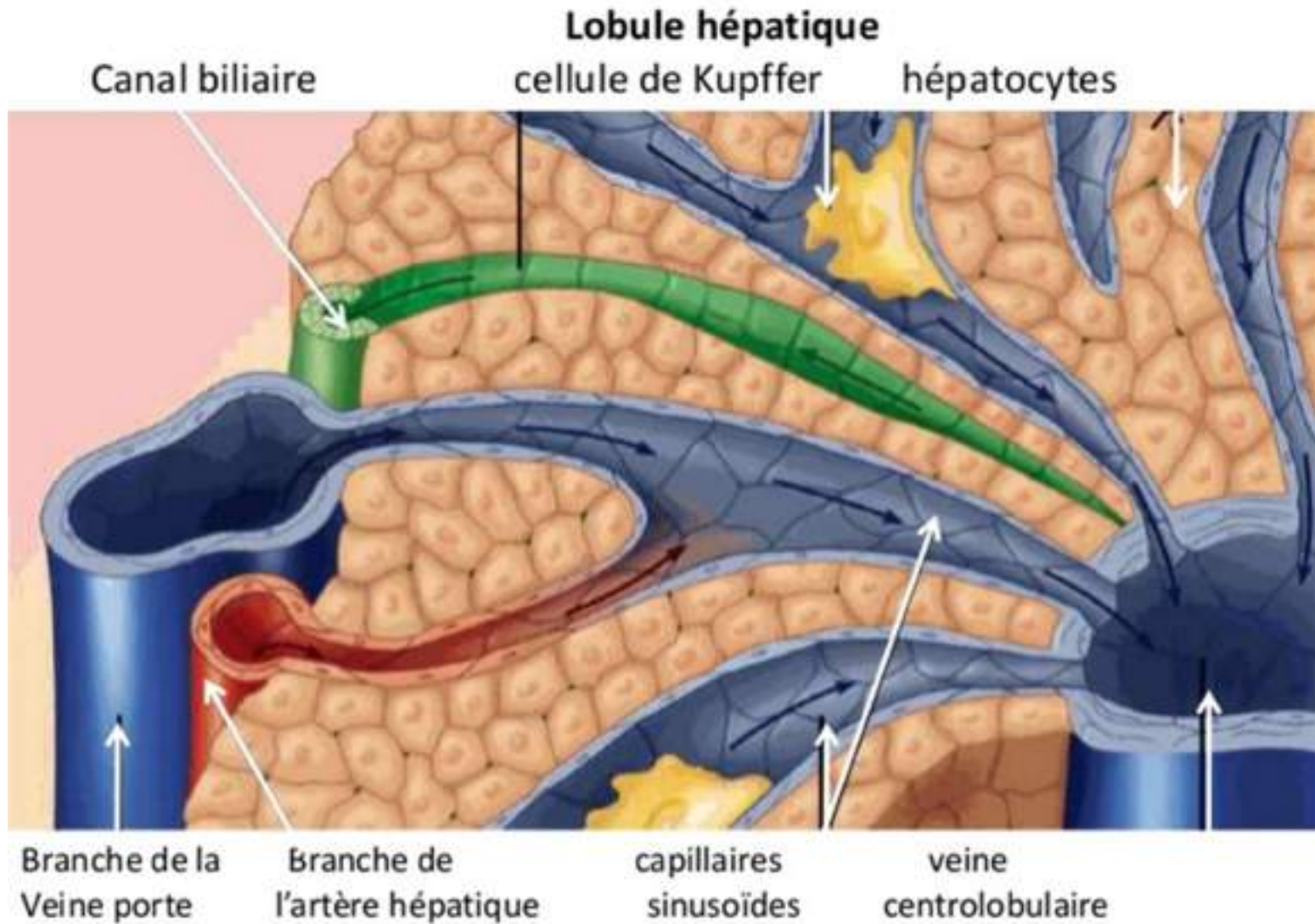
### • En Histologie :

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative (HNR)
- Sclérose hépato-porte
- Fibrose portale non cirrhotique

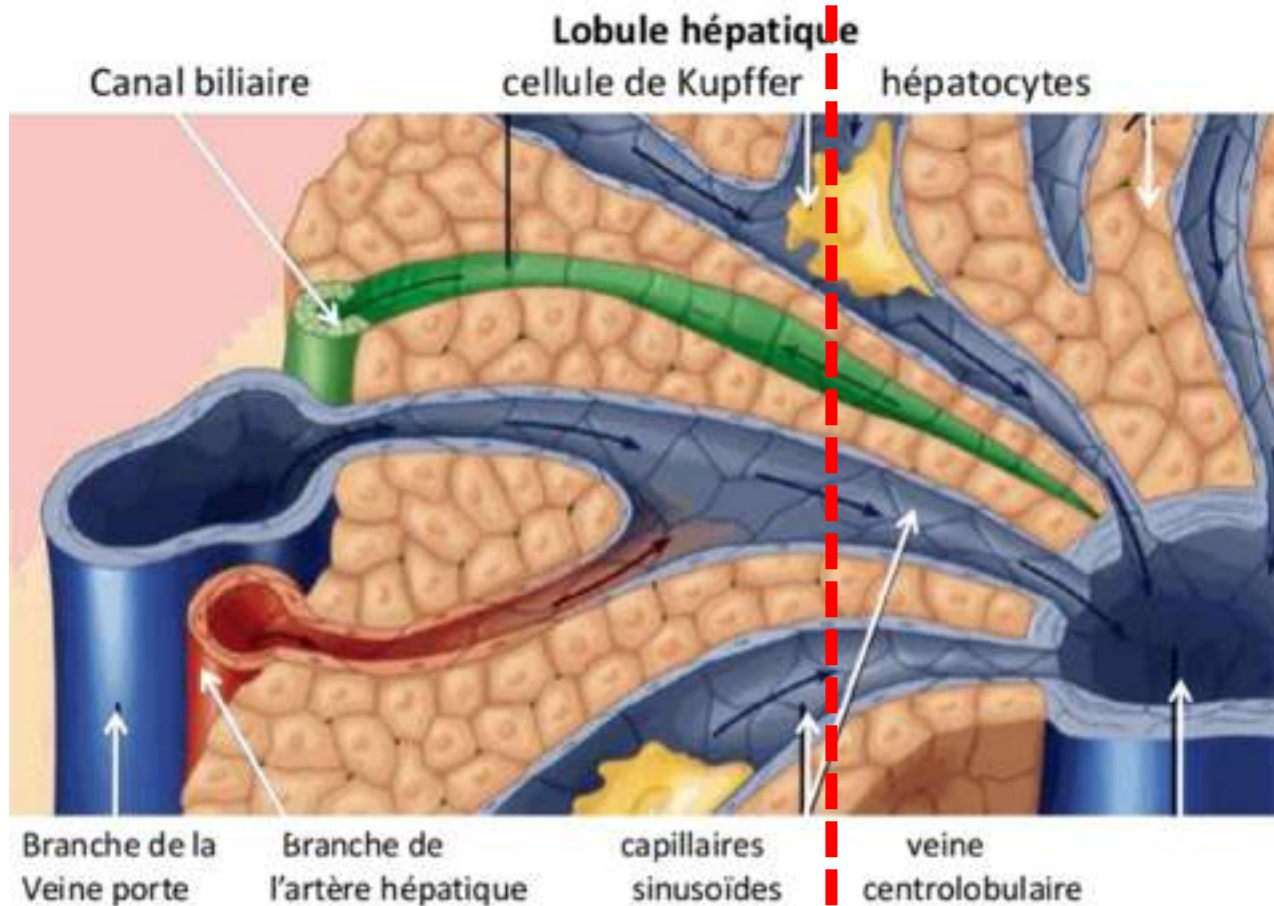
### • En Clinique :

- « *hypertension portale idiopathique* »,
- « *hypertension portale intrahépatique non cirrhotique* »

# La micro-circulation hépatique



# La micro-circulation hépatique



**Maladie  
vasculaire  
porto-sinusoidale**

SOS  
(syndrome d'occlusion  
des sinusoides)/  
maladie veino-occlusive

# Maladie porto-sinusoidale

## *diagnostic*

**Absence de cirrhose  
prouvée par PBH**



**au moins  
un signe spécifique  
d'hypertension portale  
OU  
au moins  
un signe spécifique  
de MVPS**

### *Signes spécifique d'HTP :*

- Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques
- Hémorragie digestive par hypertension portale
- Collatérales porto-systémiques en imagerie

# Maladie porto-sinusoidale *diagnostic*

**Absence de cirrhose  
prouvée par PBH**



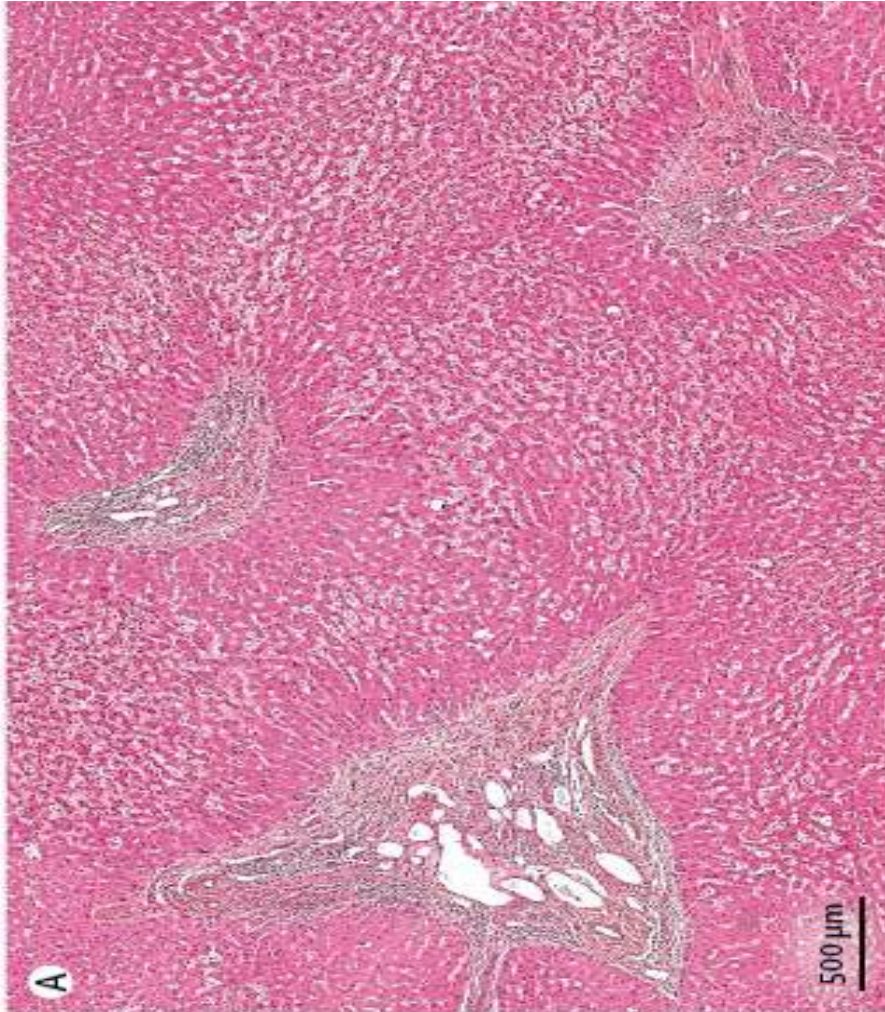
**au moins  
un signe spécifique d'hypertension portale  
au moins  
**OU**  
un signe spécifique  
de MVPS**

**signe histologique spécifique de MVPS :**

- **Veinopathie portale oblitérante**
- **Hyperplasie nodulaire régénérative**
- **Fibrose/cirrhose septale incomplète**

# *MVPS- Signes Histologiques spécifiques*

## **Veinopathie portale oblitérante**

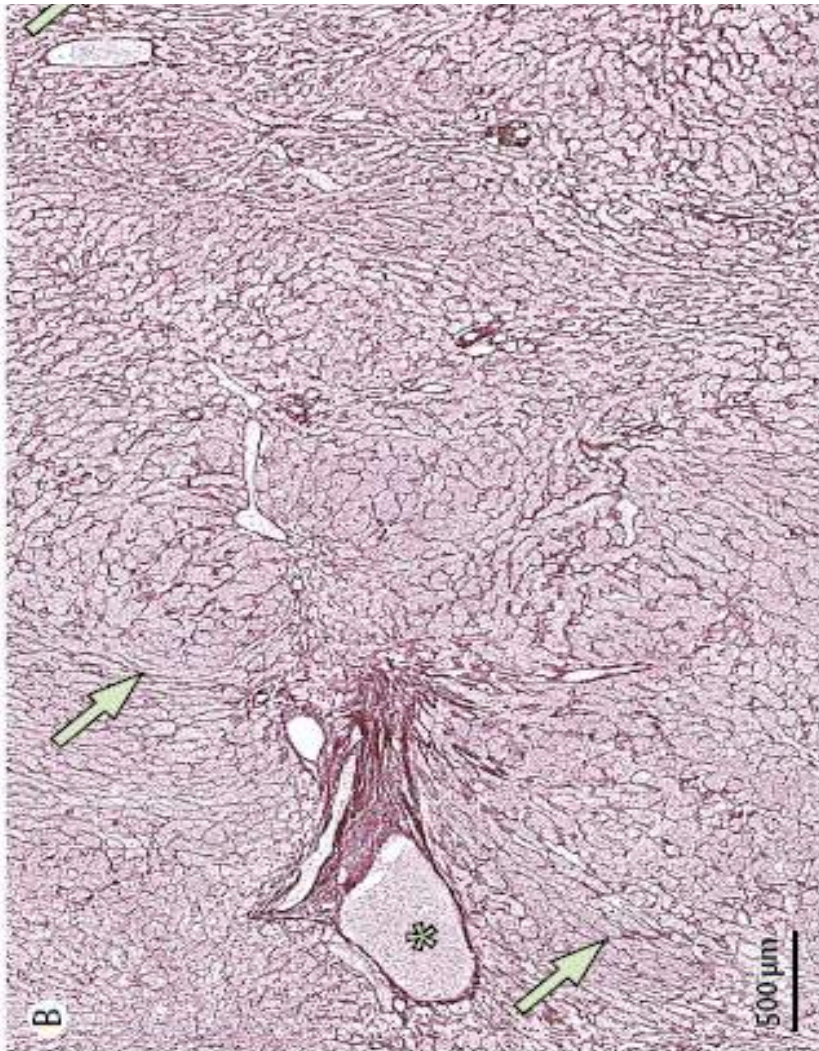


- Epaissement de l'intima avec rétrécissement de la lumière des branches portes intrahépatiques de gros, moyen ou petit calibre, en l'absence de cirrhose et de thrombose porte extrahépatique



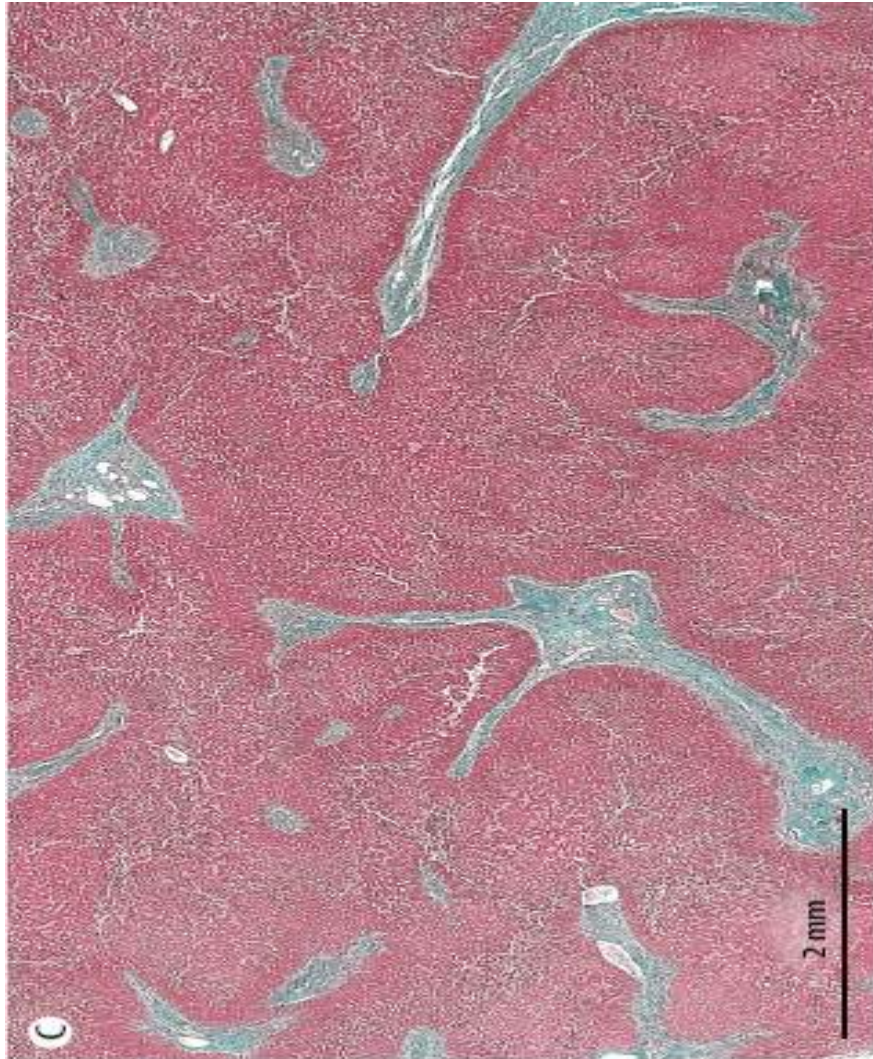
# *MVPS- Signes Histologiques spécifiques*

## **Hyperplasie nodulaire régénérative**



- Transformation diffuse micronodulaire du parenchyme hépatique sans fibrose entre les nodules

# *MVPS- Signes Histologiques spécifiques* **Fibrose/Cirrhose septale incomplète**



- Cirrhose macronodulaire avec des septa fins et souvent incomplets qui délimitent des nodules de grande taille difficilement visibles

# Maladie porto-sinusoidale

## *diagnostic*

**Absence de cirrhose  
prouvée par PBH**



**au moins  
un signe NON spécifique  
d'hypertension portale**



**au moins  
un signe histologique NON  
spécifique de MVPS**

- Ascite
- Taux de plaquettes < 150 000/mm<sup>3</sup>
- Taille de rate ≥ 13 cm dans le plus grand axe
- Anomalies des espaces portes (multiplication, dilatation des artérioles, vaisseaux périportaux, vaisseaux aberrants)
- Architectural désorganisée: distribution irrégulière des espaces portes et des veines centrolobulaires
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

# MVPS - présentation au diagnostic

Age moyen	38 - 46
Sexe	homme
Anomalies du bilan hépatique	80% (souvent minimales)
Thrombopénie	< ou = à 100 000
Rupture de VO	20 – 44 %
Thrombose porte	30-50%
Elasticité Hépatique ( < 10 kPa)	90%

Cazals-Hatem et al. J Hepatol 2010

Seijo S et al. Dig Liver Dis 2012

De Gottardi et al. Lancet Gastroenterol Hepatol 2019

# Maladie porto-sinusoidale

## Arguments scannographiques

	<b>CIRRHOSE</b>	<b>MVPS</b>
<b>Segment IV</b>	Hypertrophie	
<b>Segment I</b>	Atrophie	
<b>Lobe Gauche</b>	Hypertrophie	
<b>Surface</b>	Bosselée	

# Maladie porto-sinusoidale

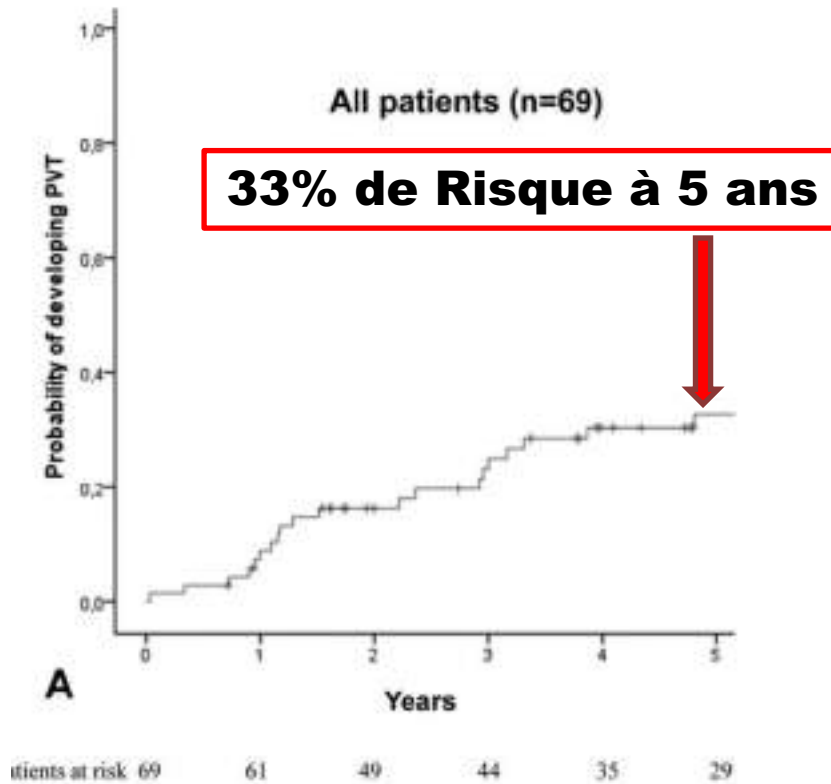
## Arguments scannographiques

	CIRRHOSE	MVPS
<b>Segment IV</b>	Hypertrophie	Hypertrophie (86%)
<b>Segment I</b>	Atrophie	<b>Hypertrophie (50%)</b>
<b>Lobe Gauche</b>	Hypertrophie	<b>Atrophie (73%)</b>
<b>Surface</b>	Bosselée	<b>Lisse</b>

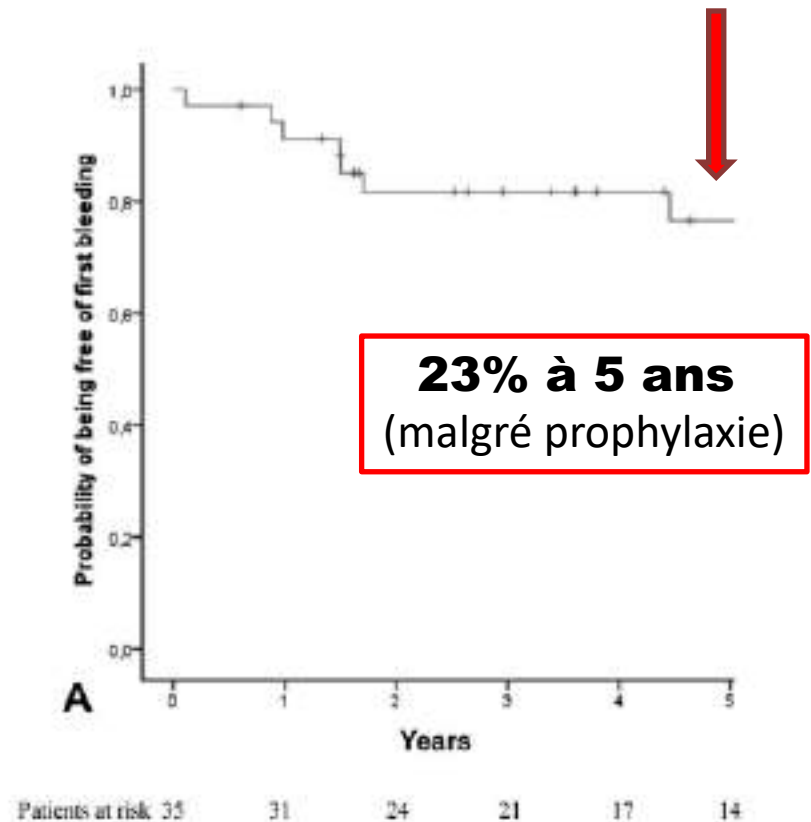
# Maladie porto-sinusoidale

## Histoire Naturelle

### Thrombose Porte



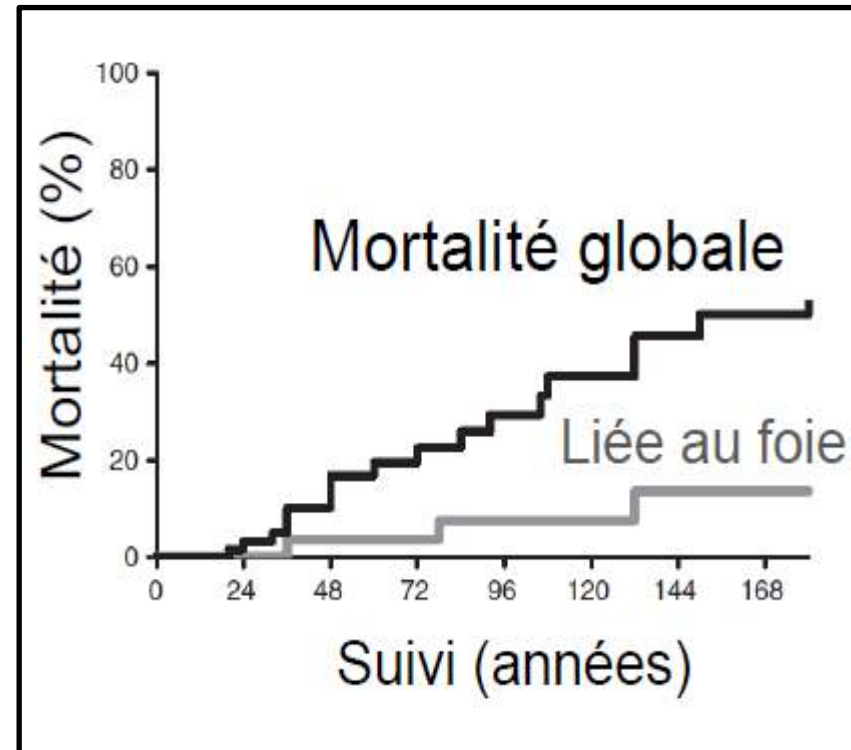
### Hémorragie Digestive



# Maladie porto-sinusoidale

## Survie

- mortalité à 8 ans :  
**15 à 20 %**
- La mortalité est liée **aux maladies extra-hépatiques associées** >> complications de la MVPS





# Maladie porto-sinusoidale

## Etats Associés

### Infections

VIH

Angiocholites à répétition (anastomose bilio-digestive)

### Maladies dysimmunitaires ou de système ++

Déficit immunitaire commun variable, Maladie de Basedow  
Polyarthrite rhumatoïde, Syndrome POEMS  
Lupus érythémateux disséminé, Maladie de Wegener  
Syndrome de Sharp, Maladie Coeliaque

### Maladies hématologiques ++

Myélome multiple, Maladie de Waldenstrom  
Syndrome myélodysplasique, Syndrome myéloprolifératif  
Maladie de Hodgkin, Lymphome B marginal  
Purpura idiopathique thrombocytopénique

### Etats prothrombotiques ++

Mutation du gène du facteur II, du gène du facteur V  
Syndrome des anticorps antiphospholipides  
Déficit en protéine S, Déficit en protéine C

### Médicaments

Didanosine, Azathioprine, 6-thioguanine, Vit A, Methotrexate  
Arsenic, contraceptifs oraux,

### Maladies Génétiques

Syndrome d'Adams-Oliver, Syndrome de Turner  
Mutation des gènes des télomérases (TERT/TERC), Mucoviscidose

## Maladie porto-sinusoidale

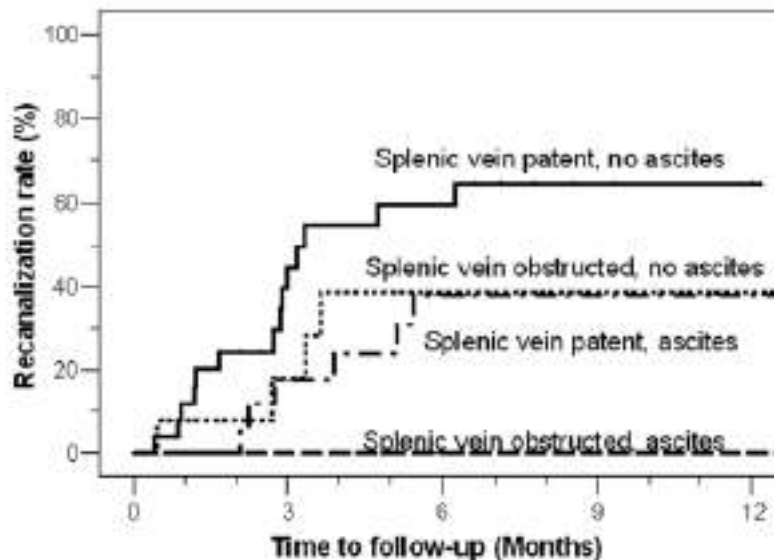
### **Recommandations surveillance**



- Dépister les varices gastro-œsophagiennes par endoscopie digestive haute au diagnostic de maladie vasculaire porto-sinusoidale. Au cours du suivi, la fréquence des endoscopies digestives hautes de dépistage des varices n'est pas codifiée **(B1)**
- Dans le suivi de la maladie vasculaire porto-sinusoidale avec signes d'hypertension portale, dépister la survenue de thrombose porte par une échographie couplée au doppler hépatique tous les 6 mois **(B1)**
- Aucune recommandation ne peut être donnée concernant l'anticoagulation en prophylaxie de la thrombose porte **(C2)**

# *Thrombose Veineuse Porte (sans cirrhose):* **Anticoagulation**

- Recanalisation spontanée  $\approx 0$
- Facteurs associés à la recanalisation complète :
  - +** – Introduction **PRECOCE** ttt anticoagulant (< 24h après diagnostic)
  - – Présence d'ascite , obstruction de la v. splénique

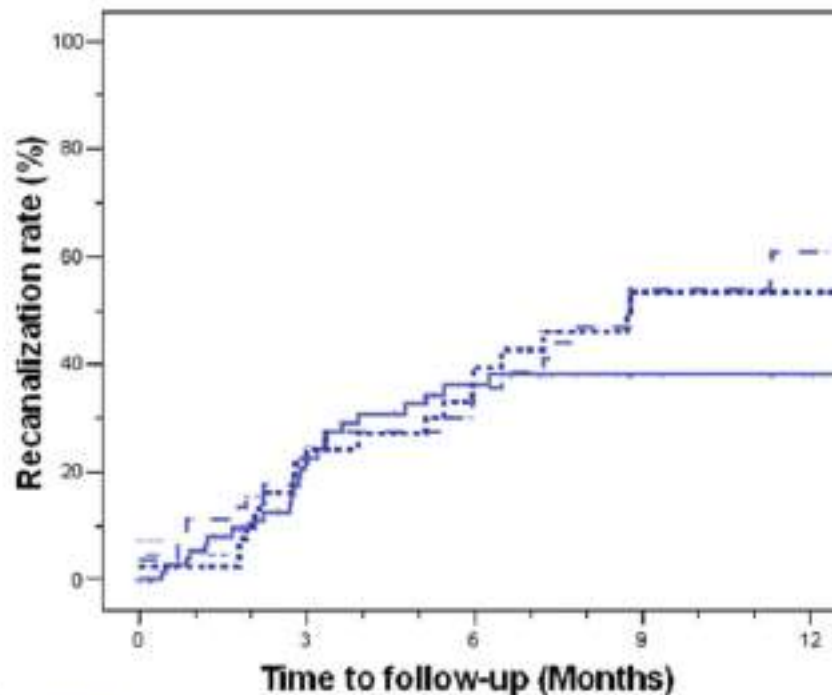


# *Thrombose Veineuse Porte (sans cirrhose):* **Anticoagulants Direct (AOD) ?**

- Rivaroxaban – le plus étudié
- A priori **pas de sur-risque hémorragique** vs HBPM/AVK mais niveau de preuve faible  
→ 1 étude prospective, TVP n=16 :  
pas de sur-risque hémorragique (*mineure 3%, majeure 7%*)
- **!! Interactions médicamenteuses**
  - Statines
  - B-bloquants

# Thrombose Veineuse Porte (sans cirrhose): Anticoagulation

- Etude prospective avec 95 patients ayant une TVP avec anticoagulation précoce



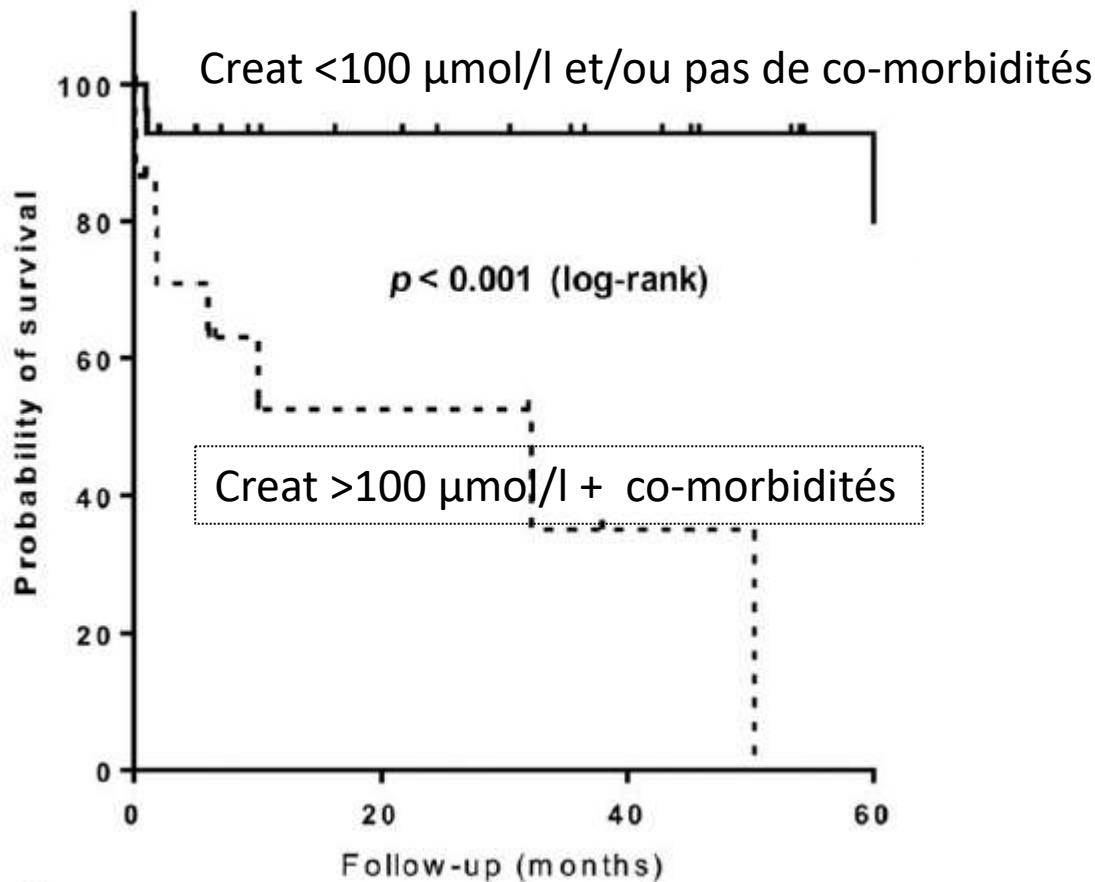
**À 1 an :**  
**38 % de**  
**recanalisation portale**

- 73% veine mésentérique
- - 80% veine splénique

# TVP et MVPS

## TIPS

Etude rétrospective, 49 patients ayant une MVPS avec pose d'un TIPS



**Bonne indication si  
fonction rénale  
préservée  
et  
pas de  
co-morbidités  
sévères  
et  
Hémorragie sur  
HTP (> ascite )**

TVP sans cirrhose  
**Recommandations Anticoagulants**

- Initier un traitement anticoagulant dès confirmation du diagnostic de thrombose portale récente. (A1)
- Les héparines de bas poids moléculaires doivent être préférées, puis relais par AVK
- Envisager les AOD dans la thrombose de la veine porte avec ou sans cirrhose Child Pugh A, après échec ou intolérance des AVK (**C2**).

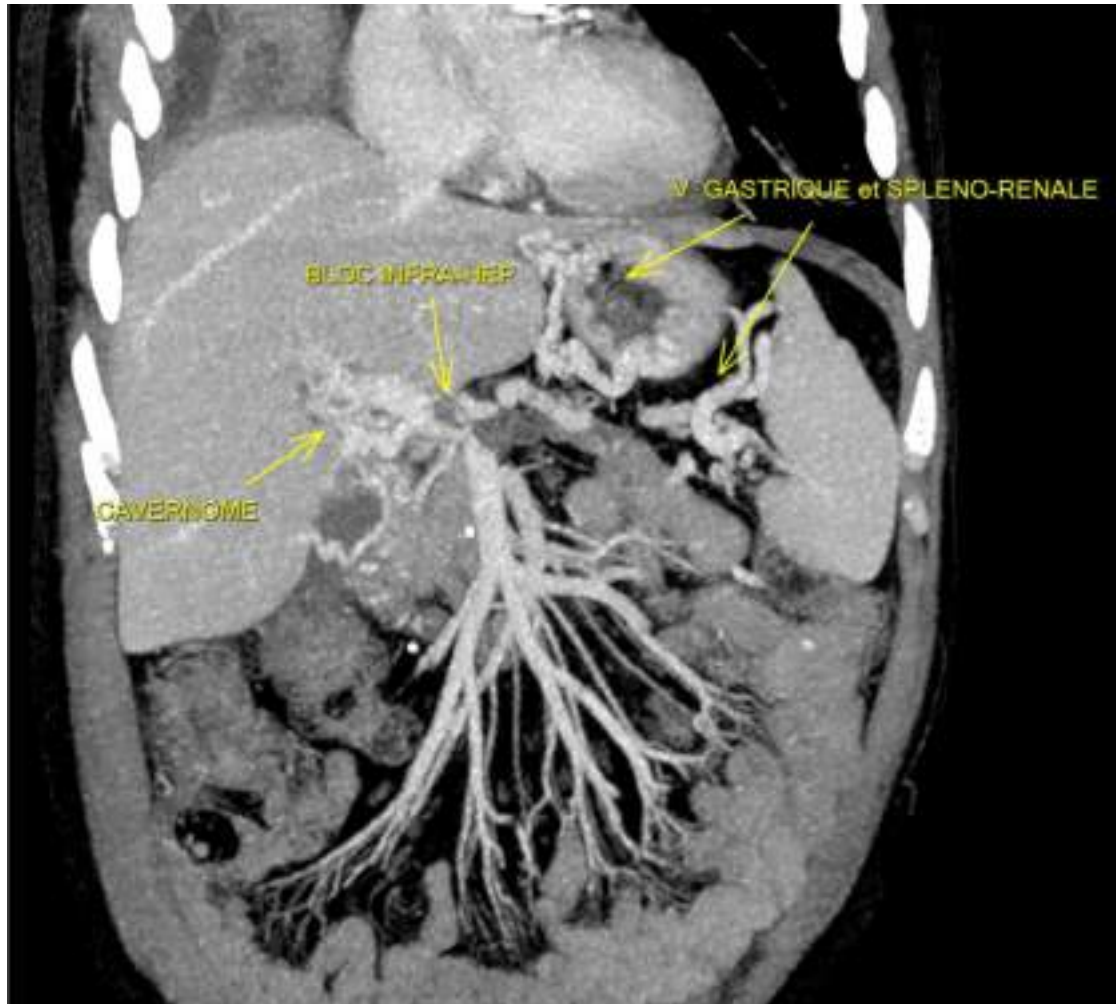
TVP sans cirrhose  
**Recommandations Anticoagulants**  
(2)



- Chez l'adulte, poursuivre le traitement anticoagulant **6 mois**. (A1).
- L'anticoagulation au long cours est recommandée en cas :
  - d'antécédent d'infarctus intestinal,
  - d'antécédents personnels ou familial au premier degré de maladie thrombo-embolique,
  - d'état pro-thrombotique fort
  - ou de thrombose récidivante (B1).
- Pour les autres situations, le dossier doit être discuté de façon multidisciplinaire avec un centre expert

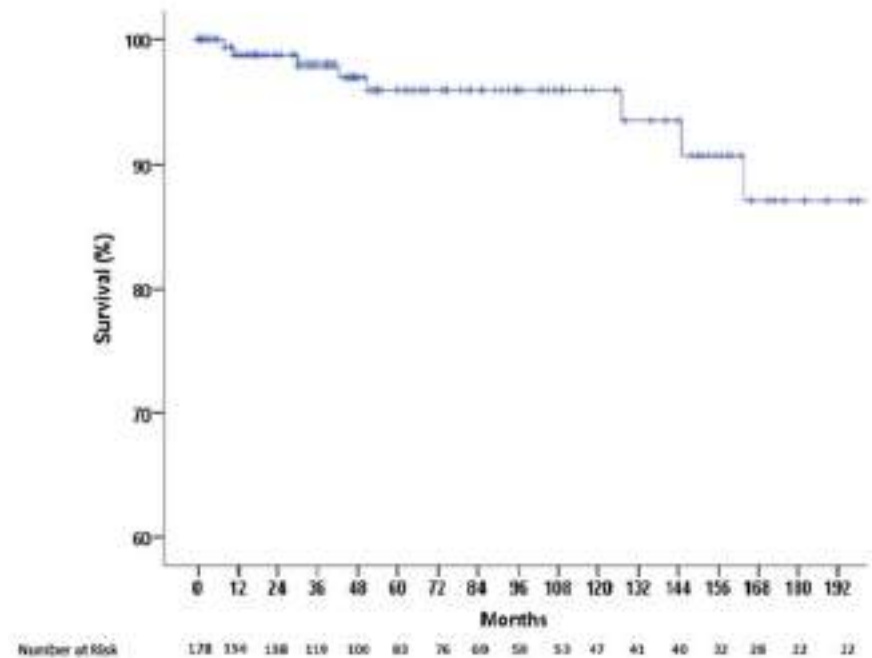


# *TVP chronique* « **cavernome** »



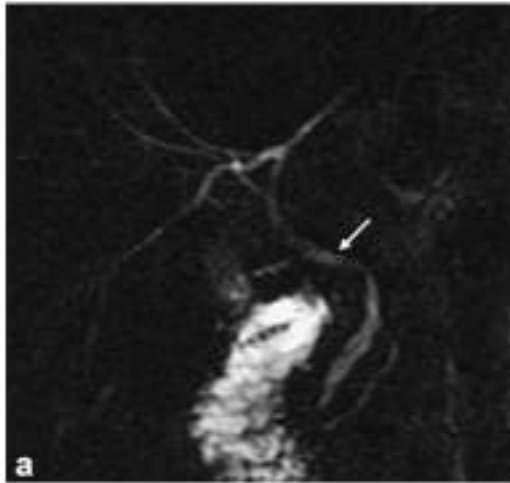
# *TVP chronique (sans cirrhose):* **Histoire naturelle des complications de l'HTP**

- **≈ celle TVP avec cirrhose**
- 15 % -> épisode hémorragique initial
- **Si pas de VO** : risque apparition de 2% à 1 an, et 22% à 5 ans
- **VO stade I** : risque de développer des VO II /III de 13% à 1 an et 54% à 5 ans
- **VO stade II/III avec prophylaxie bb** : risque hémorragique 9% à 1 an, et 32% à 5 ans

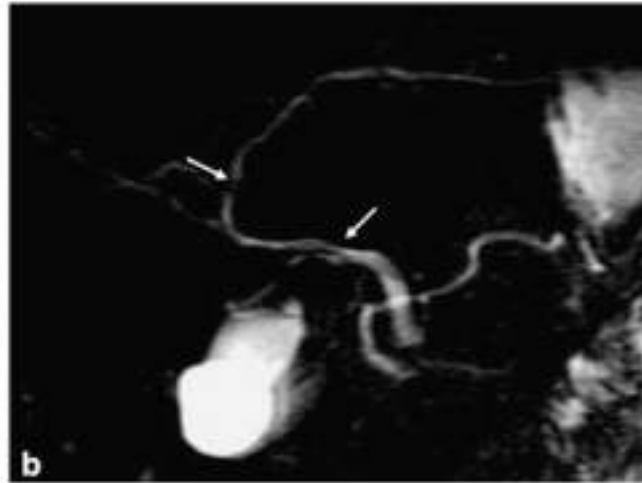


- 96% de survie à 5 ans

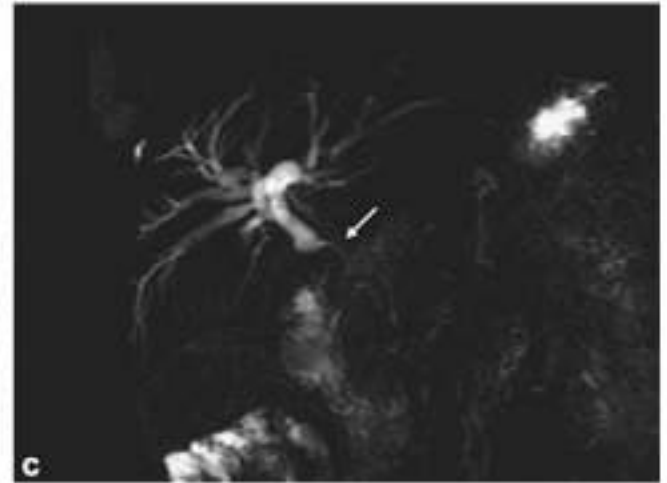
# *TVP chronique :* **cholangiopathie portale\_classification**



**Type I**  
Irrégularités des VB



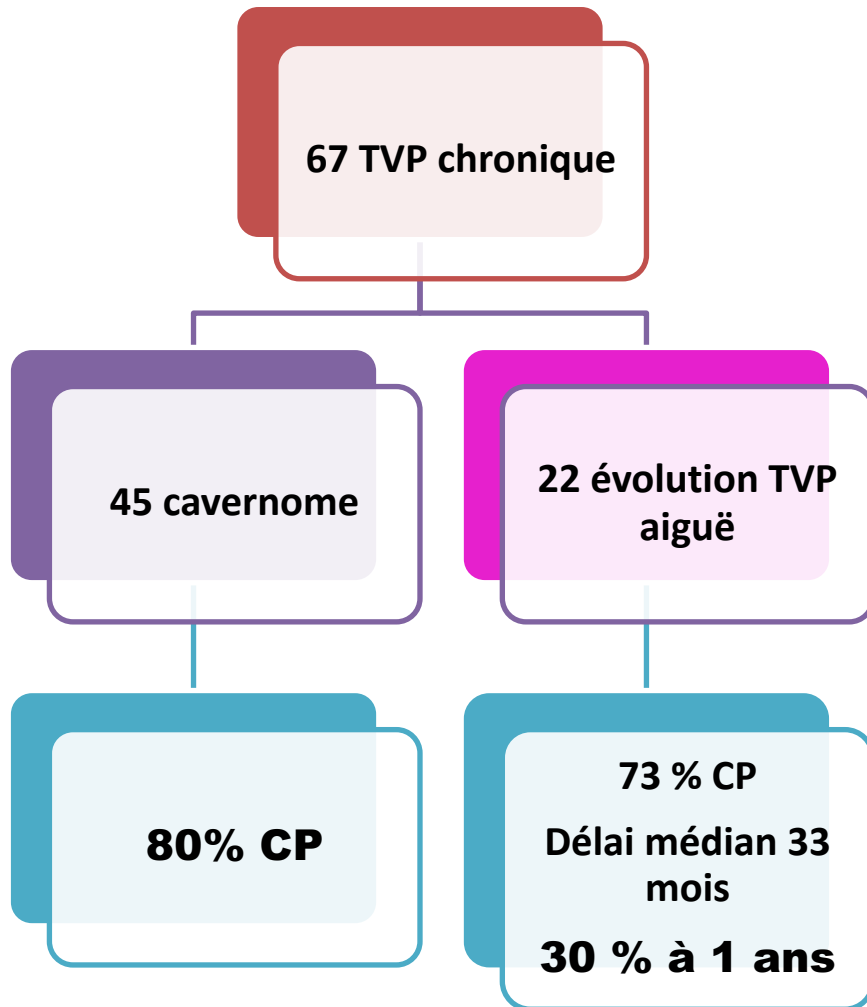
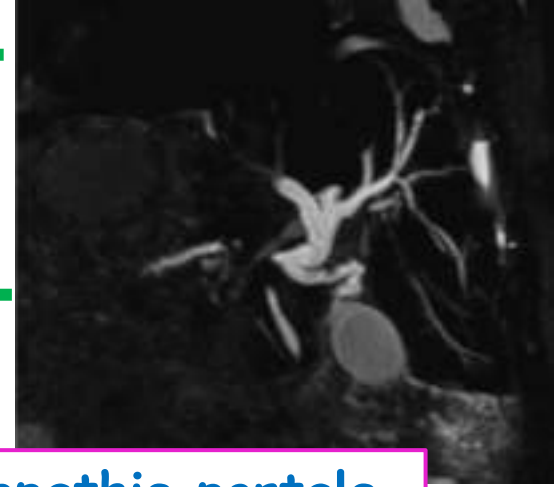
**Type II**  
Sténoses des VB  
sans dilatation



**Type III**  
Sténoses des VB  
avec dilatation

-> type stable dans le temps

# *TVP chronique :* **cholangiopathie portale**



## **Cholangiopathie portale symptomatique :**

- **Probabilité à 5 ans :**
  - Si PVT aiguë : 19%
  - Si PVT c : 9%
- **Type III ++**
  - Douleurs abdominales
  - Lithiases obstructives
  - Angiocholite

# TVP chronique (« cavernome »)

## **Recommandations**



- Evoquer le diagnostic de cavernome chez un patient présentant des signes d'hypertension portale ou des symptômes biliaires **(A1)**.
- Faire le diagnostic par la réalisation d'au moins une imagerie en coupe injectée 4 temps **(A1)**.
- Traiter par anticoagulation au long cours en cas :
  - d'antécédent d'infarctus intestinal,
  - d'antécédents personnels ou familial au premier degré de maladie thrombo-embolique,
  - d'état pro-thrombotique fort **(B1)**.
- Dans les autres cas, les données disponibles ne permettent pas de faire de recommandations pour ou contre le traitement anticoagulant

TVP chronique (« cavernome »)  
**Recommandations gestion des complications**



- Chez l'adulte, appliquer les recommandations de la cirrhose à la prise en charge des complications de l'hypertension portale.
- La reperfusion portale, quand elle est possible, est indiquée en cas de manifestations d'hypertension portale **(B1)**.
- La cholangio-IRM est l'examen de référence pour le diagnostic de cholangiopathie portale (B1).
- Le traitement endoscopique ou chirurgical de la cholangiopathie portale ne doit être envisagé qu'en cas d'obstruction biliaire symptomatique **(B1)**.

# En conclusion

- **MVPS = Nouvelle Entité Clinico-Histologique**
- Aboutissant vers « HTP sans cirrhose »
- Dépistage de la Thrombose Porte si signes HTP
- Thrombose porte : anticoagulants 6 mois minimum
- Bonne indication de TIPS pour hémorragie
- Bili-IRM en cas de signes biliaires et TVP

# Toutes les *données* en 1 clic

A screenshot of a web browser displaying the AFEF website. The browser's address bar shows the URL: [http://afef.asso.fr/reco\\_texte\\_edito/recommandations-afef-sur-les-maladies-vasculaires-du-foie/](http://afef.asso.fr/reco_texte_edito/recommandations-afef-sur-les-maladies-vasculaires-du-foie/). The website header features the AFEF logo (a stylized 'A' with red and blue segments) and a link for 'Espace membre'. A horizontal navigation menu contains the following items: AFEF, FORMATION, RECOMMANDATIONS, CONGRÈS, INFORMATIONS PRATIQUES, AFEF JEUNES, AGENDA, and PRESSE. Below the navigation menu, a dark blue banner displays the title 'RECOMMANDATIONS AFEF SUR LES MALADIES VASCULAIRES DU FOIE' in white capital letters. At the bottom of the banner, there is a breadcrumb trail: Accueil / reco-texte-edito / Recommandations AFEF sur les maladies...