



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

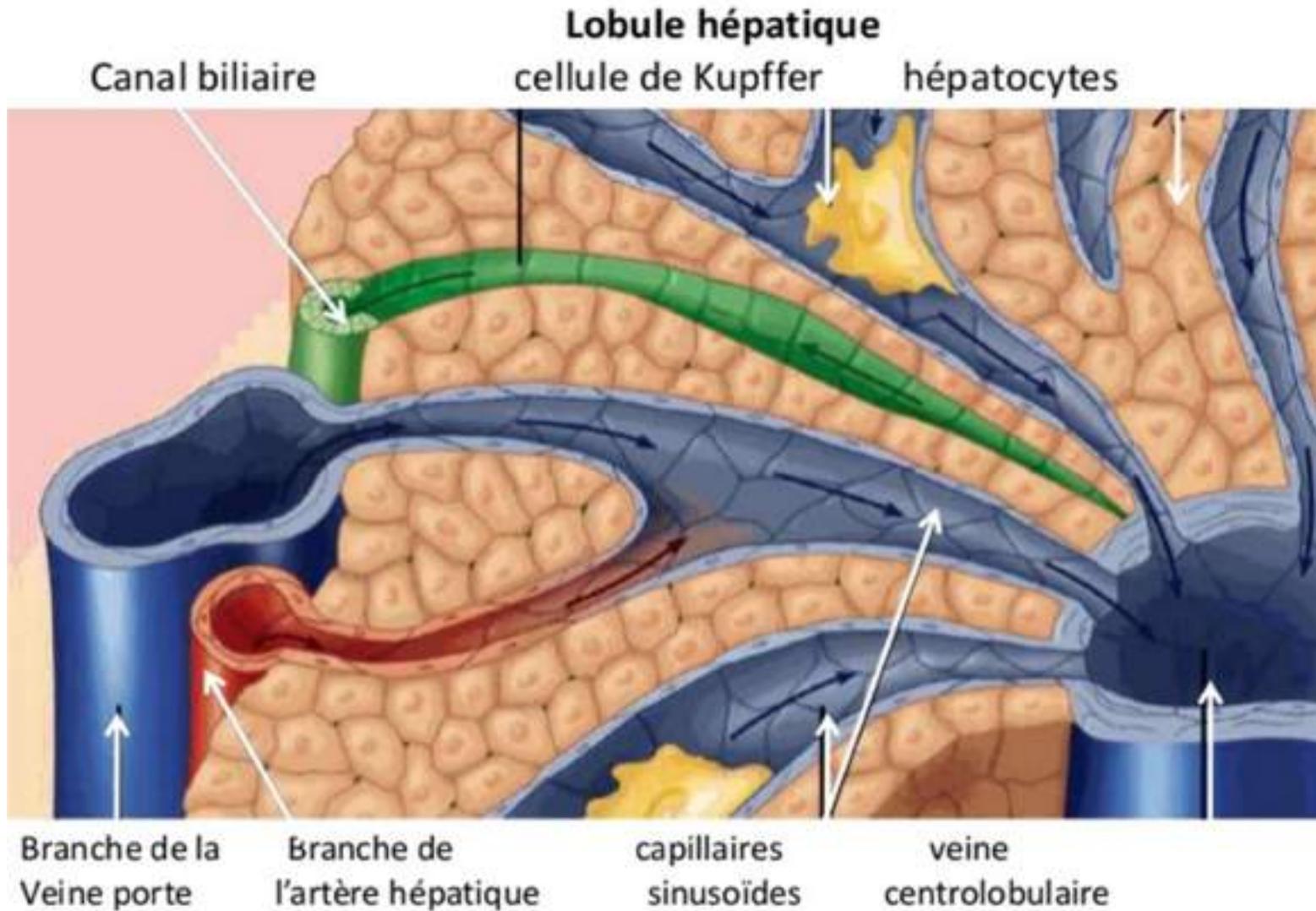
• En Histologie :

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

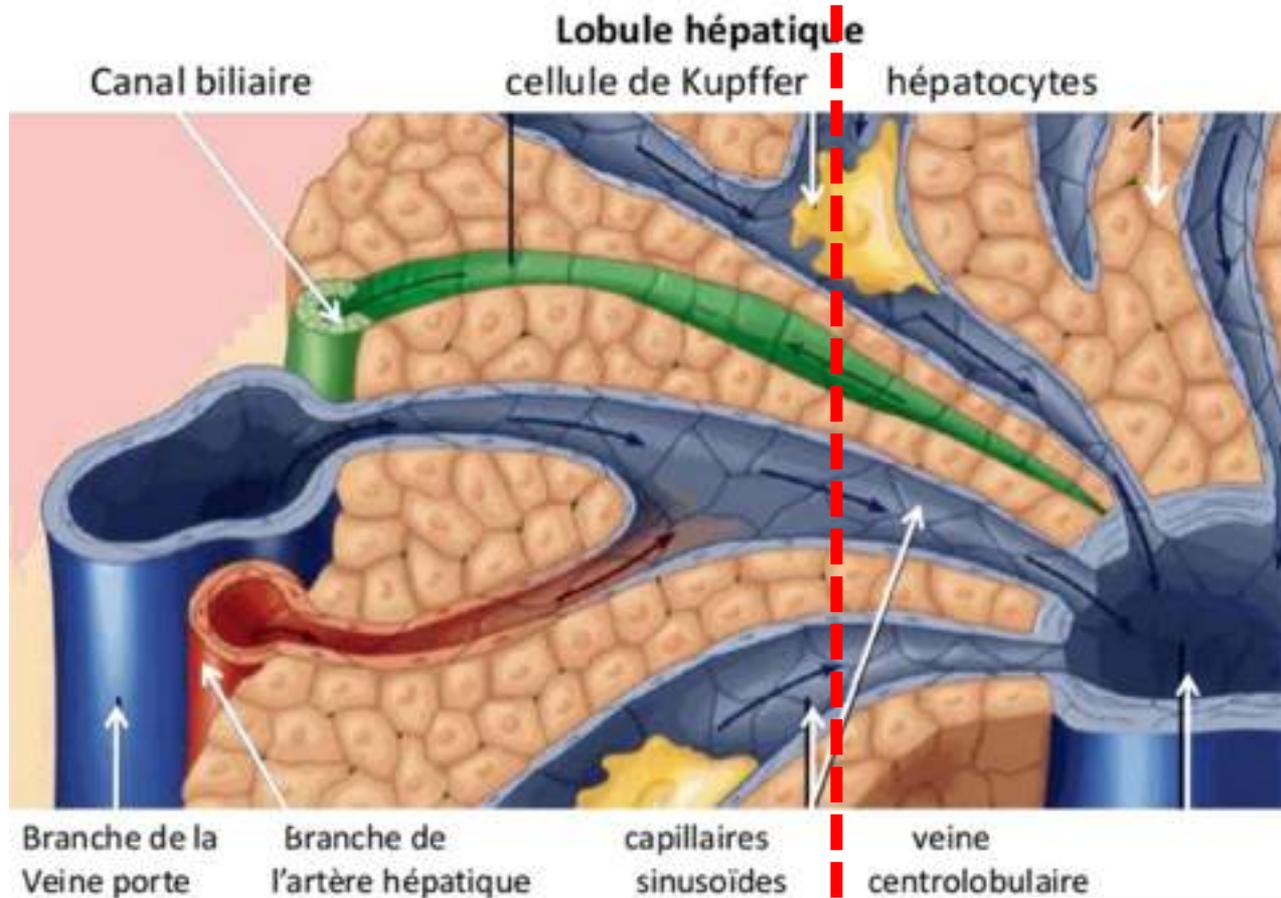
• En Clinique :

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

La micro-circulation hépatique



La micro-circulation hépatique



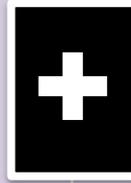
Maladie vasculaire porto-sinusoidale

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**



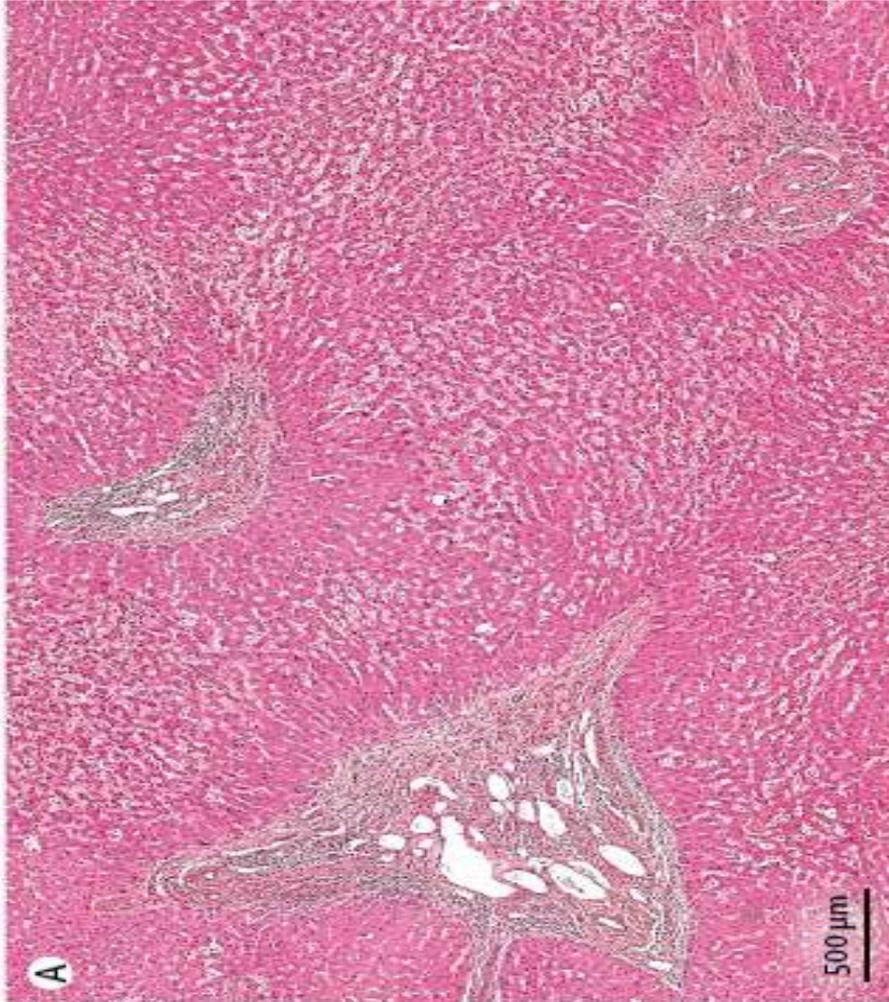
**au moins
un signe spécifique d'hypertension portale
au moins
OU
un signe spécifique
de MVPS**

signe histologique spécifique de MVPS :

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

MVPS- Signes Histologiques spécifiques

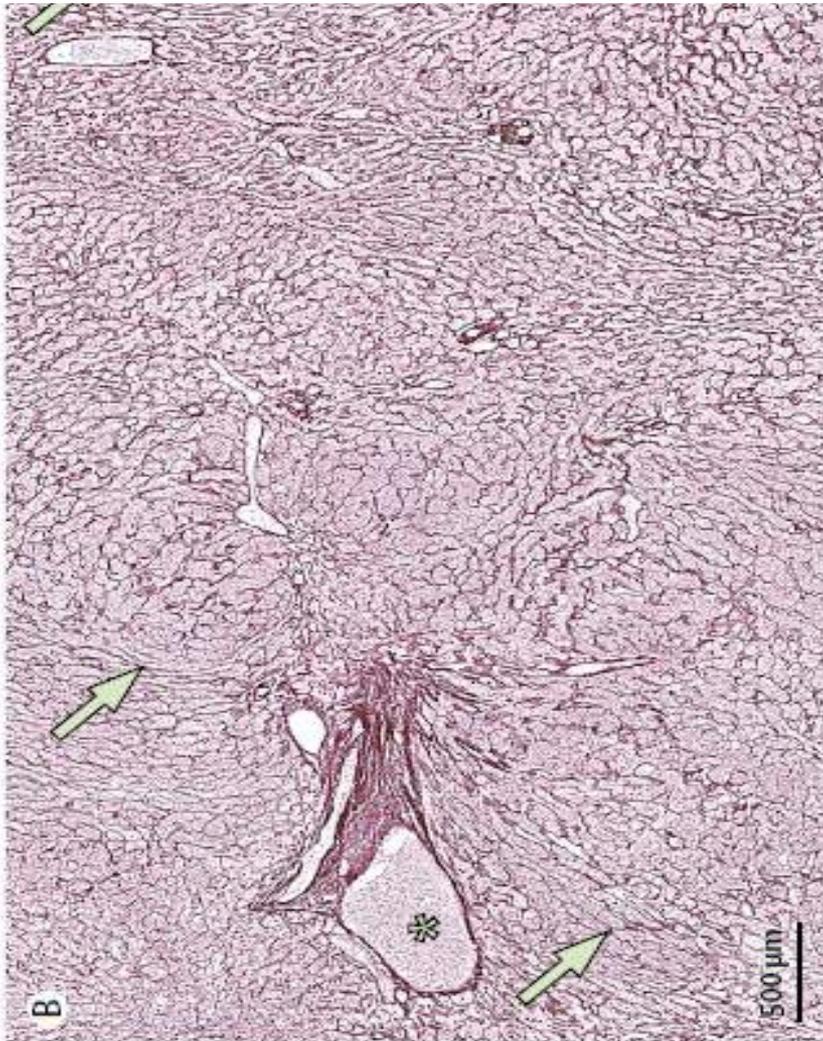
Veinopathie portale oblitérante



- 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

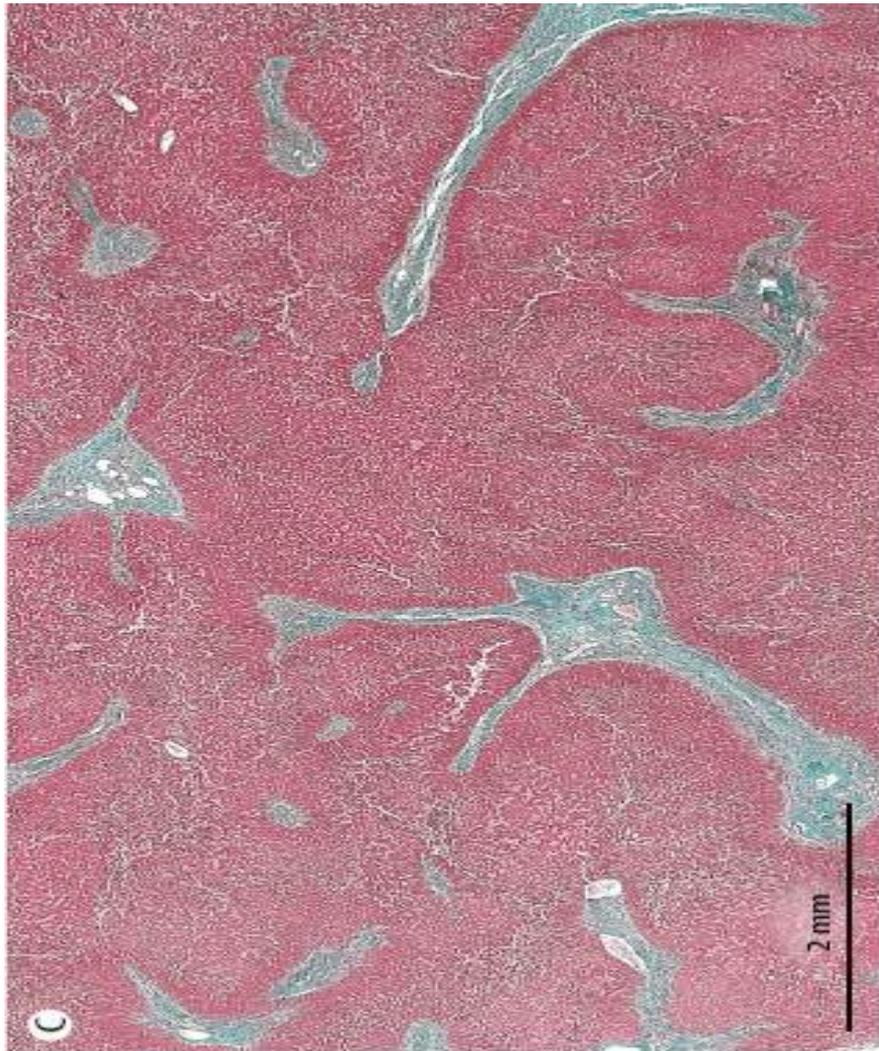
MVPS- Signes Histologiques spécifiques

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

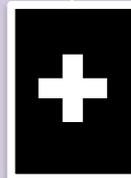
Maladie porto-sinusoidale

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 $< 150\ 000/\text{mm}^3$
- 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

	CIRRHOSE	MVPS
Segment IV	Hypertrophie	
Segment I	Atrophie	
Lobe Gauche	Hypertrophie	
Surface	Bosselée	

Maladie porto-sinusoidale

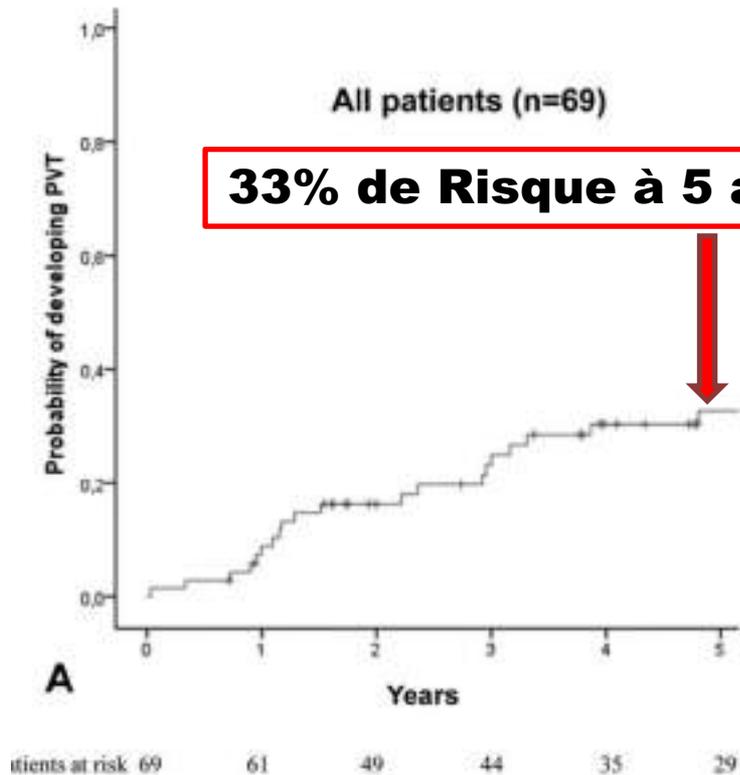
Arguments scannographiques

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

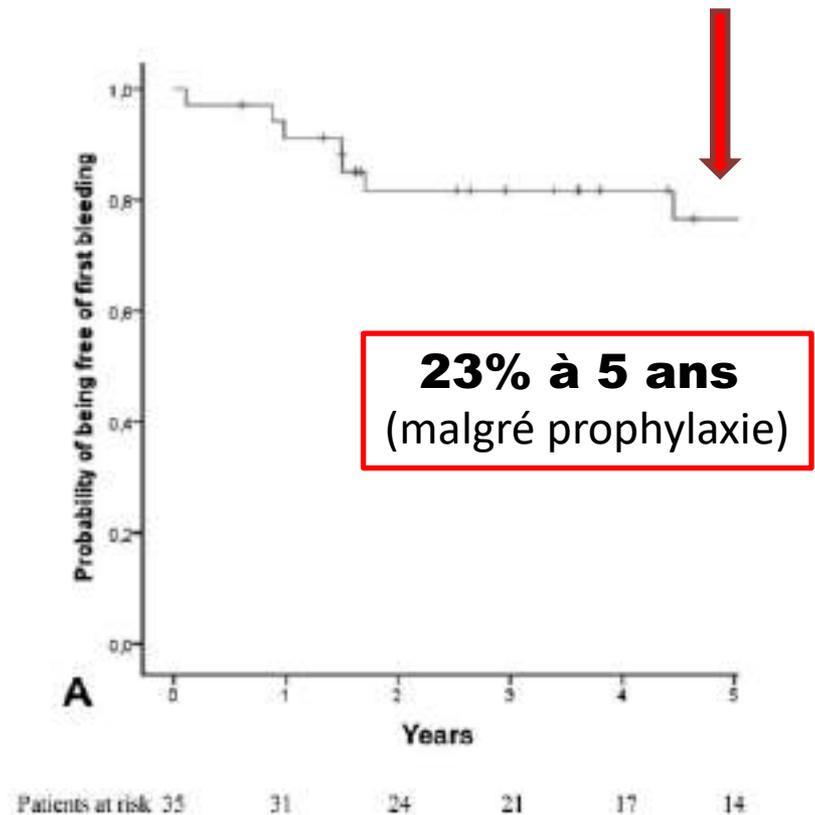
Maladie porto-sinusoidale

Histoire Naturelle

Thrombose Porte



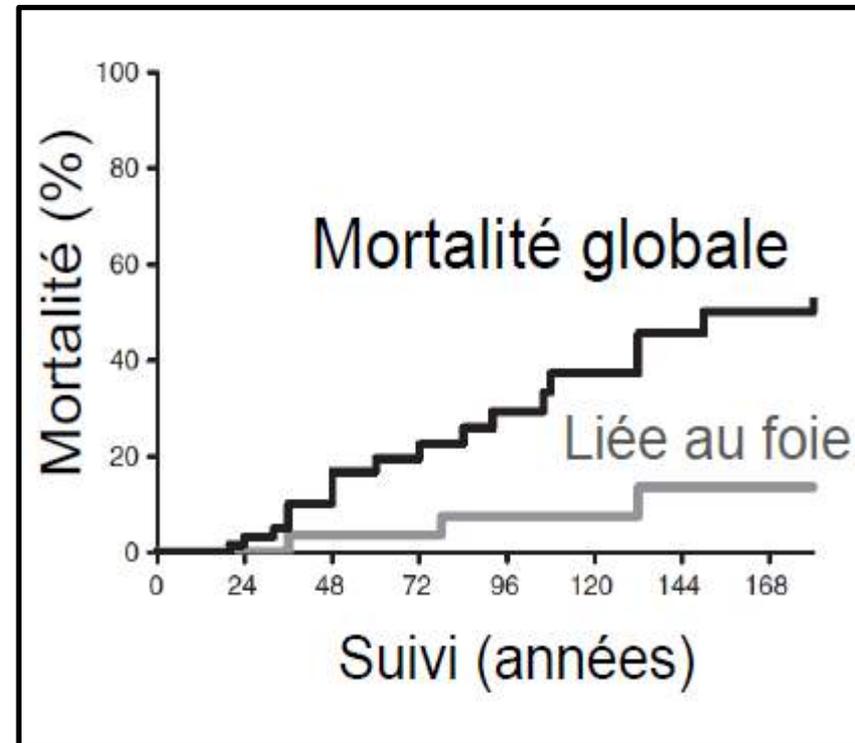
Hémorragie Digestive



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 Waldenström
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

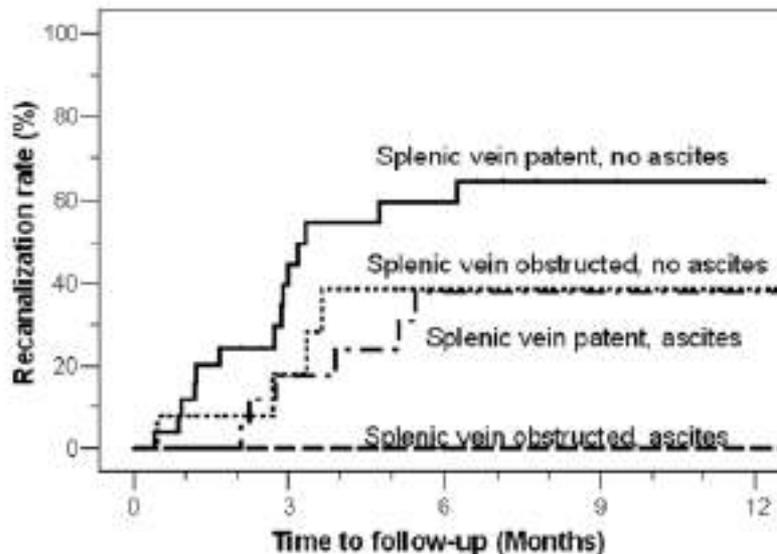
Recommandations surveillance



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

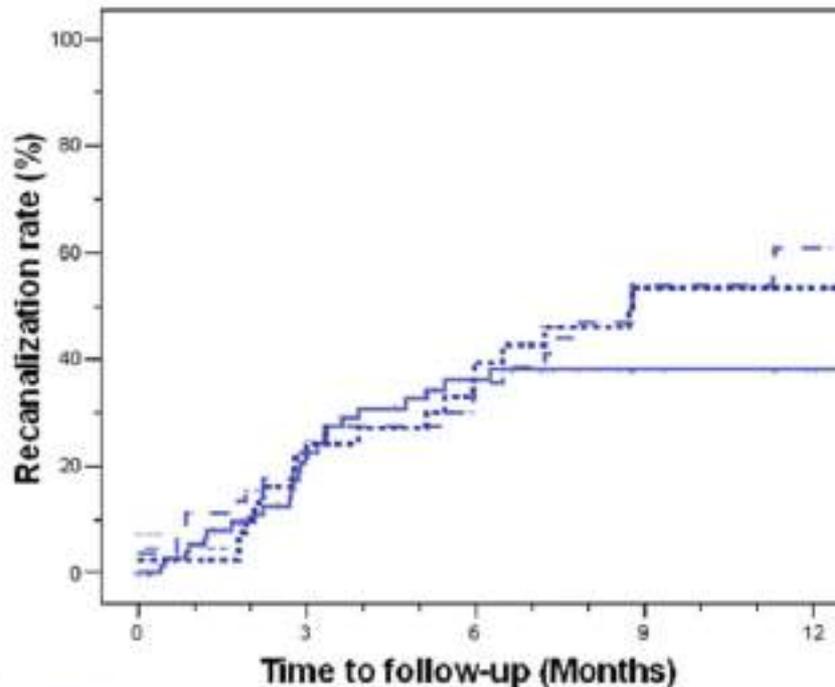


Thrombose Veineuse Porte (sans cirrhose): **Anticoagulants Direct (AOD) ?**

- 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



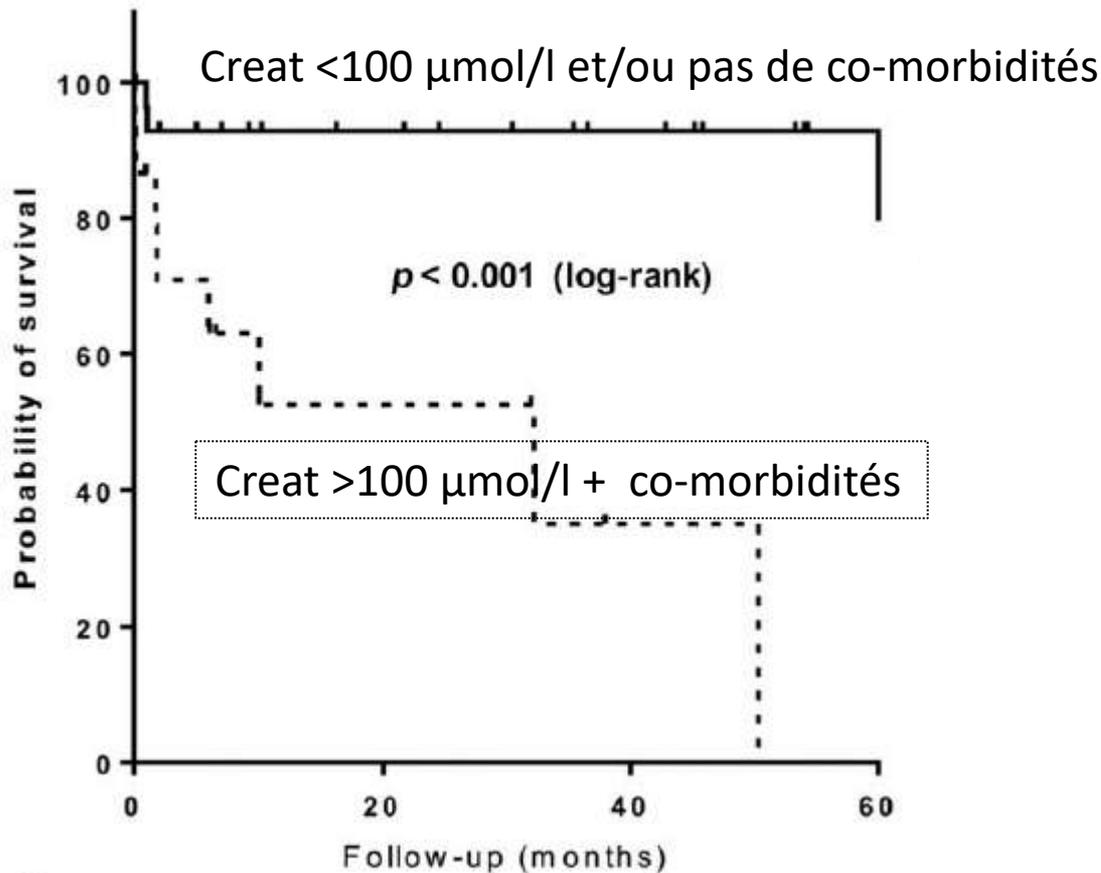
À 1 an :
38 % de
recanalisation portale

- 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

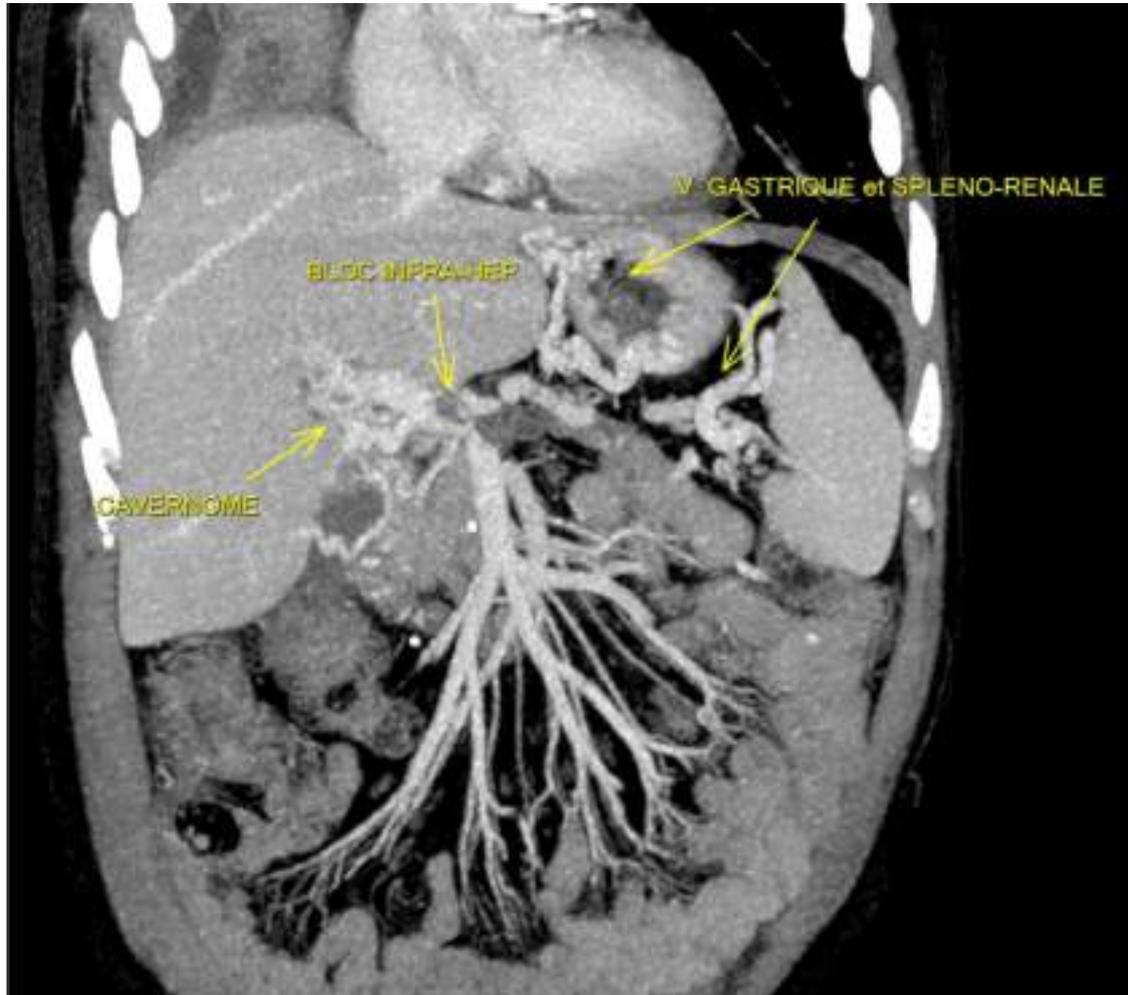
- Initier un traitement anticoagulant dès confirmation du diagnostic de thrombose portale récente. (A1)
- Les héparines de bas poids moléculaires doivent être préférées, puis relais par AVK
- Envisager les AOD dans la thrombose de la veine porte avec ou sans cirrhose Child Pugh A, après échec ou intolérance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

TVP sans cirrhose
Recommandations Anticoagulants
(2)



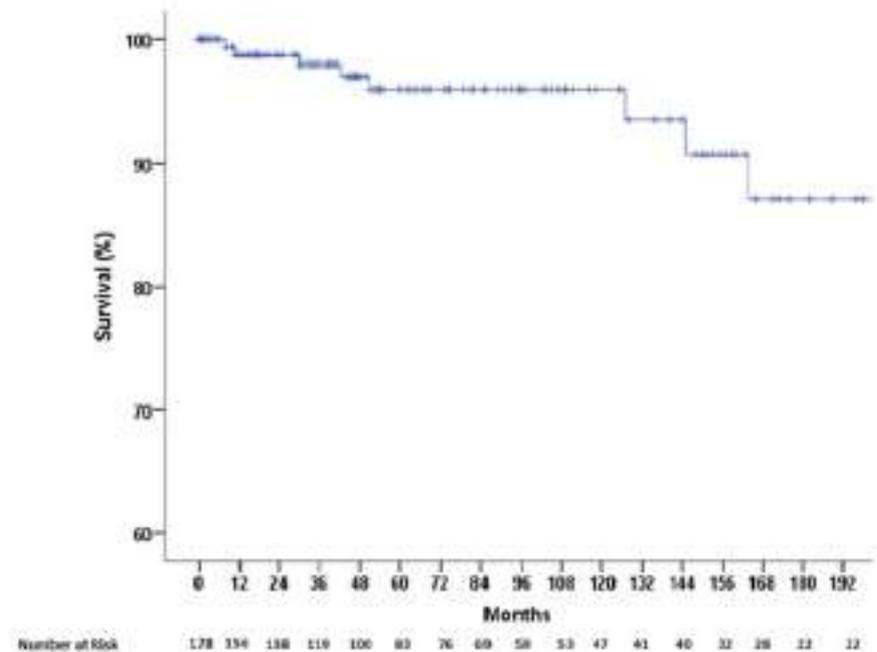
- Chez l'adulte, poursuivre le traitement anticoagulant **6 mois**. (A1).
- L'anticoagulation au long cours est recommandée en cas :
 - d'antécédent d'infarctus intestinal,
 - d'antécédents personnels ou familial au premier degré de maladie thrombo-embolique,
 - d'état pro-thrombotique fort
 - ou de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

TVP chronique **« cavernome »**



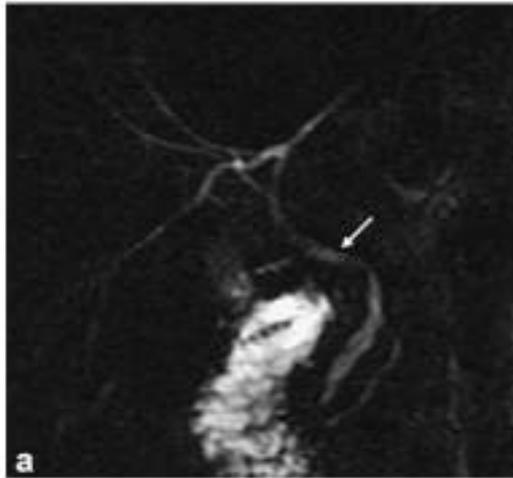
TVP chronique (sans cirrhose): **Histoire naturelle des complications de l'HTP**

- **≈ 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

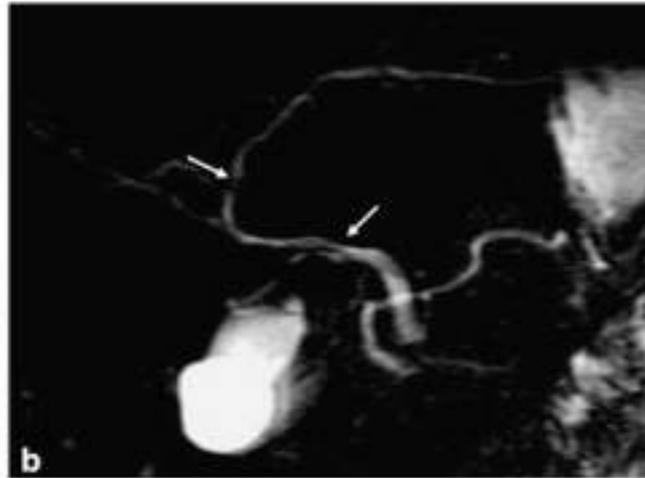


- 96% de survie à 5 ans

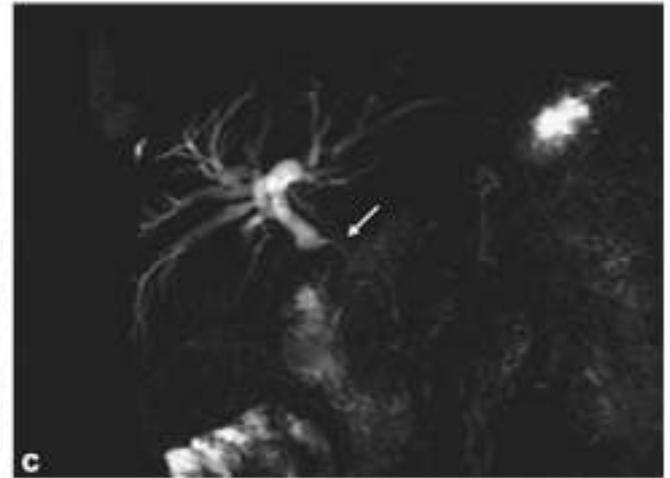
TVP chronique : **cholangiopathie portale_classification**



Type I
Irrégularités des VB



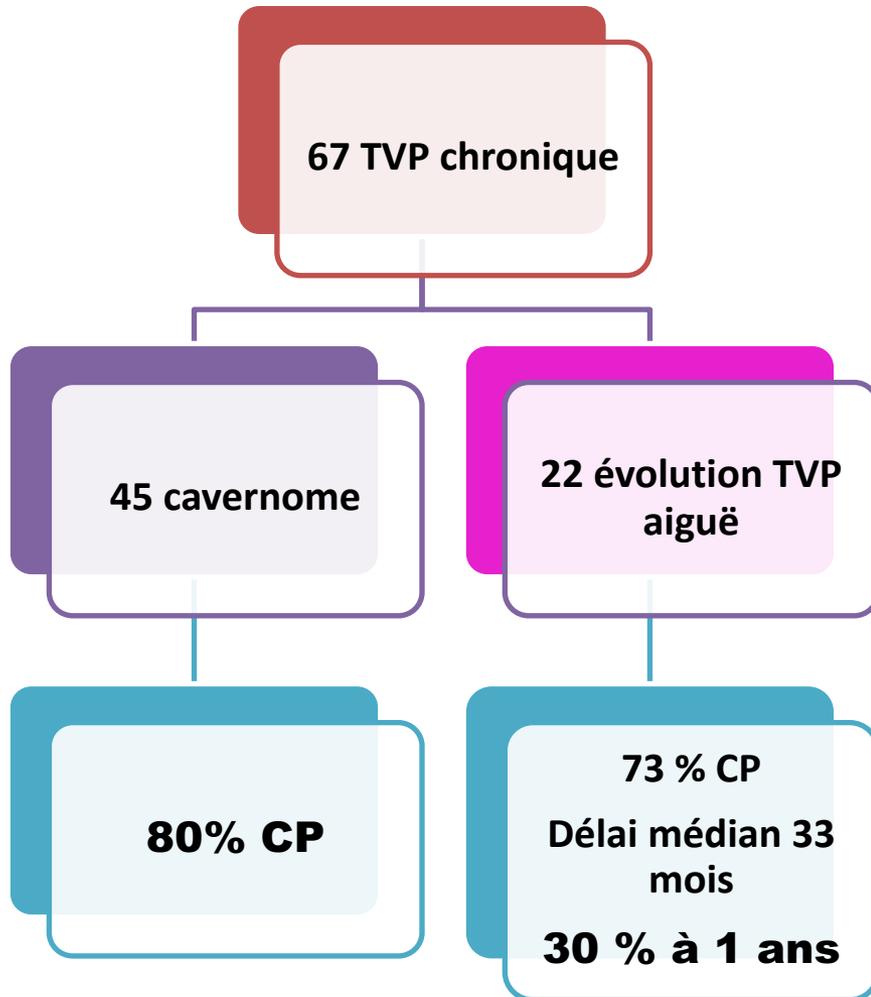
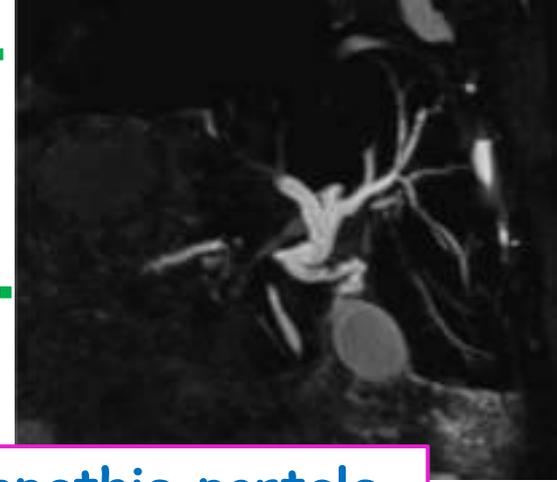
Type II
Sténoses des VB
sans dilatation



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/. 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...