

West night 19 septembre 2024

Maladies vasculaires du foie

Actualités 2024

Laure Elkrief

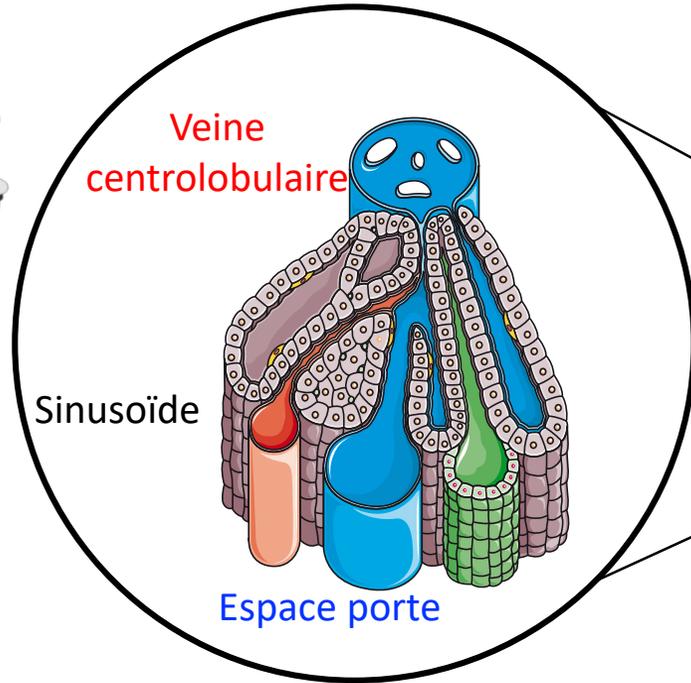
Hépatogastroentérologie, CHU de Tours

l.elkrief@chu-tours.fr



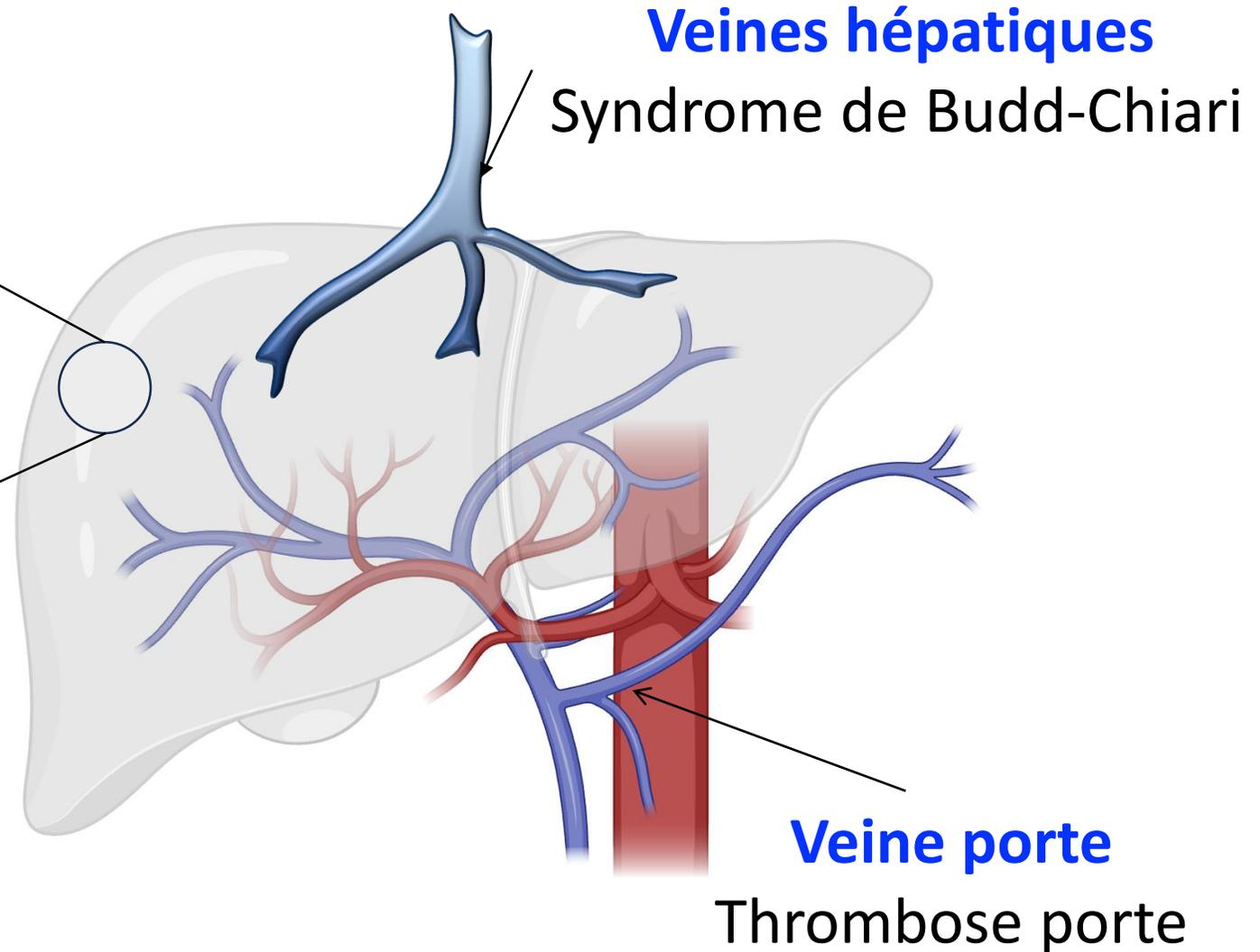
Cette présentation a été réalisée de manière indépendante. Les données présentées sont retenues pour leur pertinence scientifique et ne représentent en aucun cas des recommandations d'utilisation des molécules en dehors du cadre de leur AMM et des posologies retenues pour chaque indication. Merci de vous référer aux RCP des différentes molécules pour les posologies de chaque indication approuvée

Classification des maladies vasculaires du foie

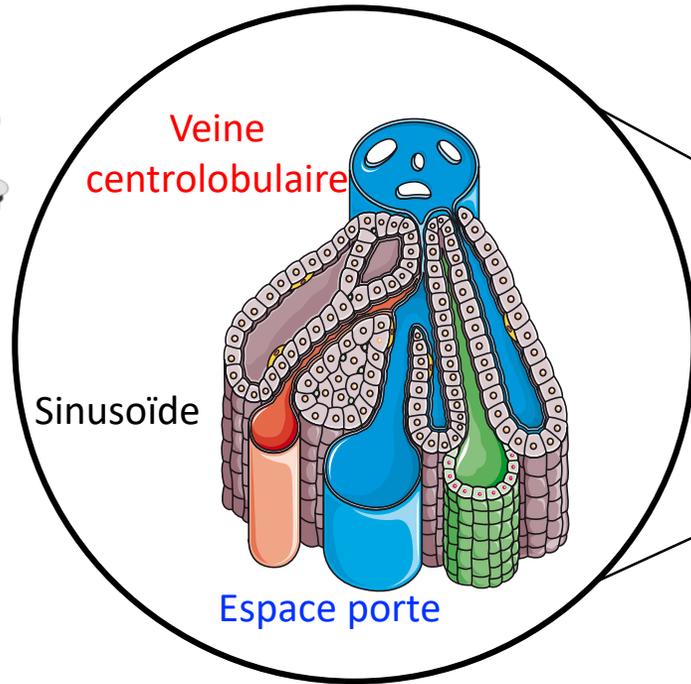


Petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-sinusoidale
Dilatation sinusoidale
Syndrome d'obstruction sinusoidale

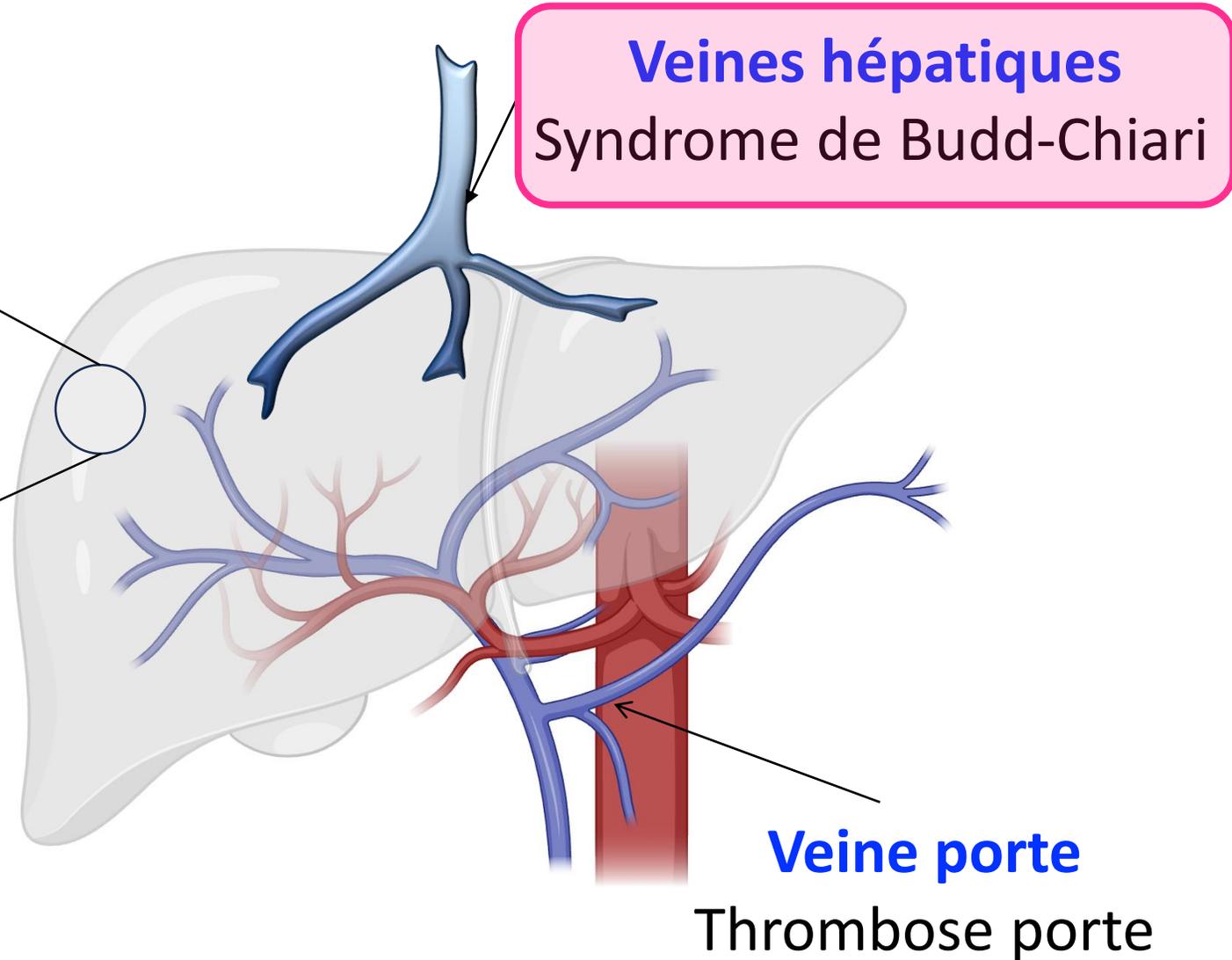


Classification des maladies vasculaires du foie



Petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-sinusoidale
Dilatation sinusoidale
Syndrome d'obstruction sinusoidale

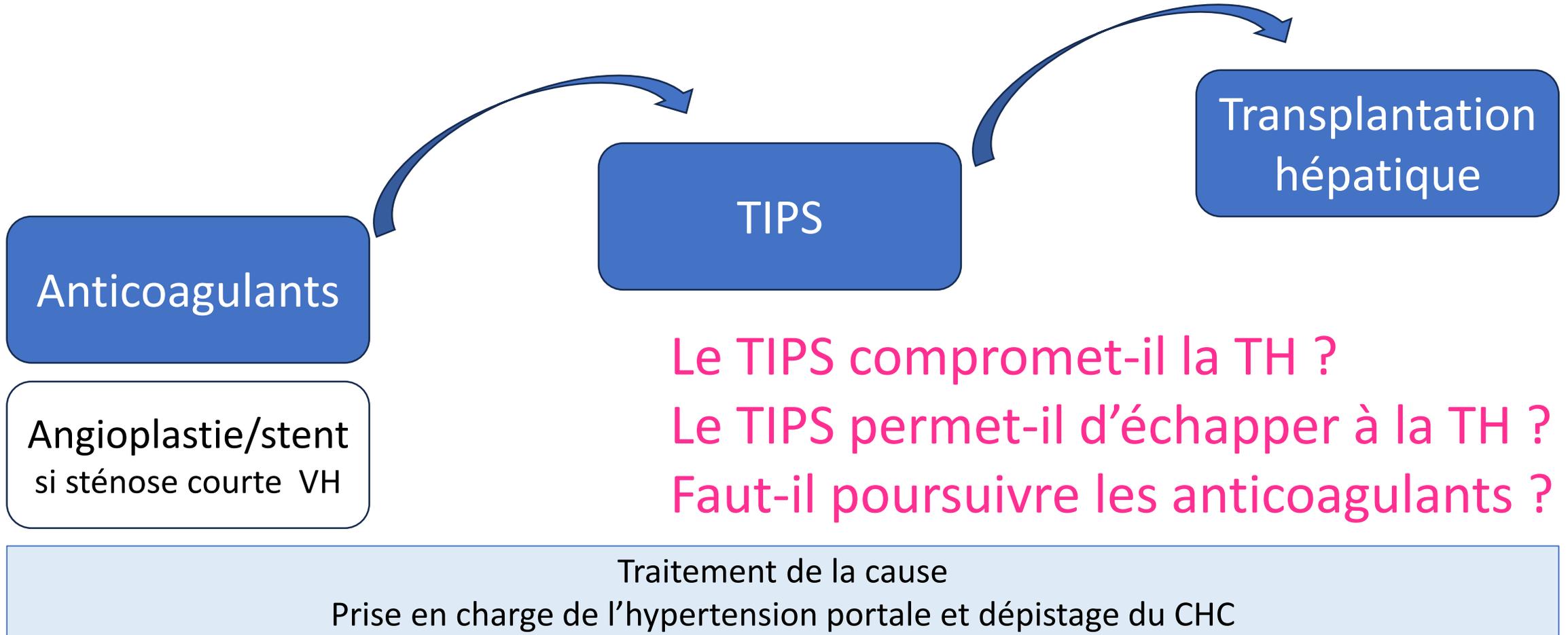


Veines hépatiques
Syndrome de Budd-Chiari

Veine porte
Thrombose porte

SBC: prise en charge spécifique

Traitement « pas à pas » basé sur la réponse au traitement

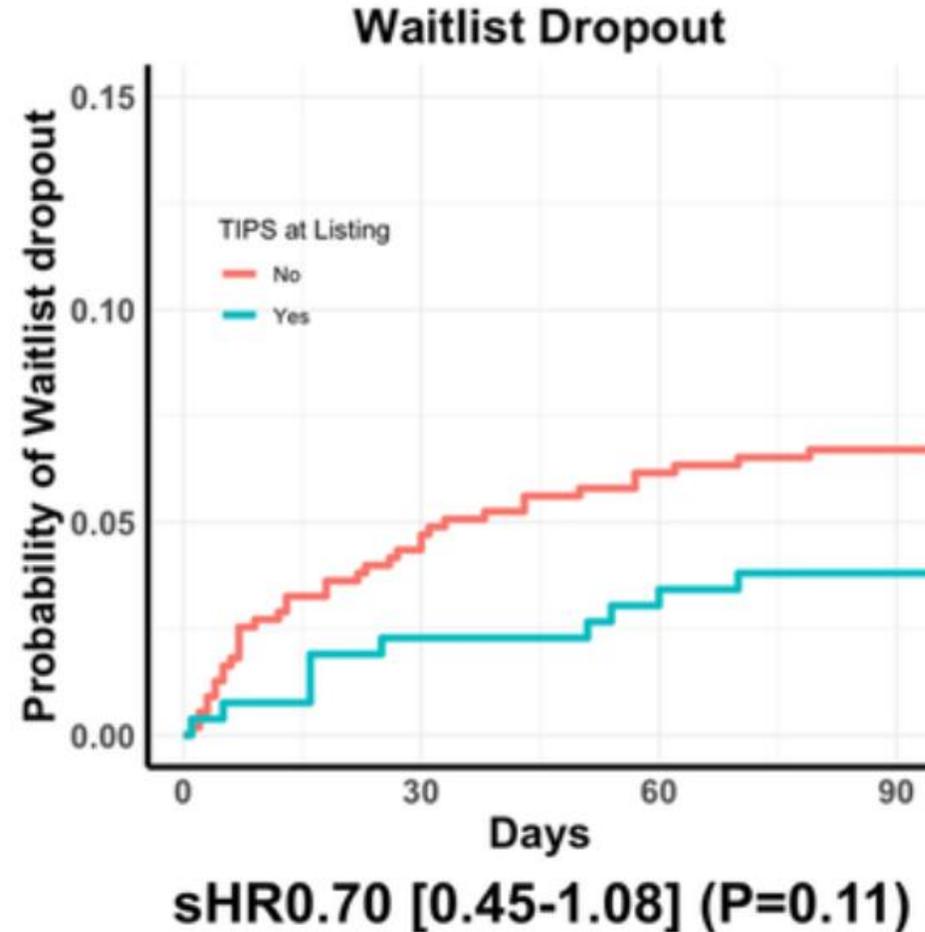


Effect of Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Insertion on Waitlist Mortality and Liver Transplantation Opportunity in Budd-Chiari Syndrome

Akabane et al. Liver Transpl, 2024 in press

Registre UNOS 2002-2024
815 patients SBC inscrits
263 TIPS (après le listing)

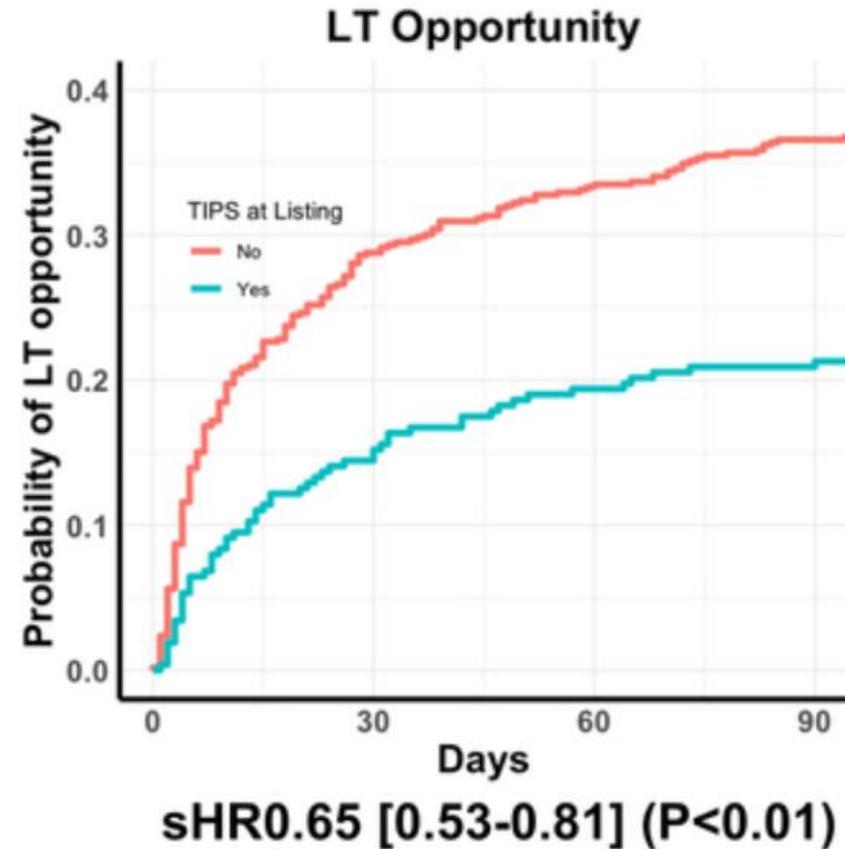
Moins de sortie de liste
pour détérioration



Effect of Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt Insertion on Waitlist Mortality and Liver Transplantation Opportunity in Budd-Chiari Syndrome

Akabane et al. Liver Transpl, 2024 in press

Registre UNOS 2002-2024
815 patients SBC inscrits
263 TIPS (après le listing)

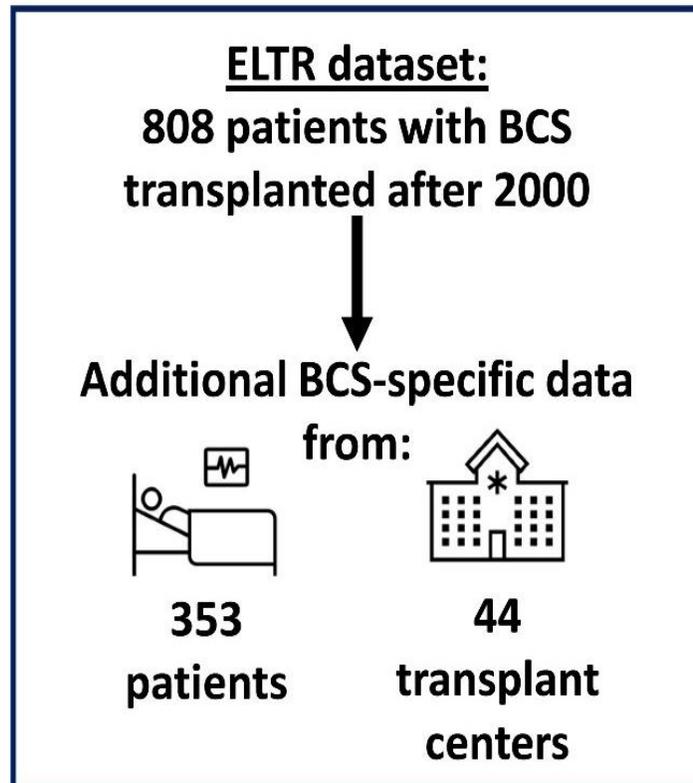


Moins de nécessité de TH

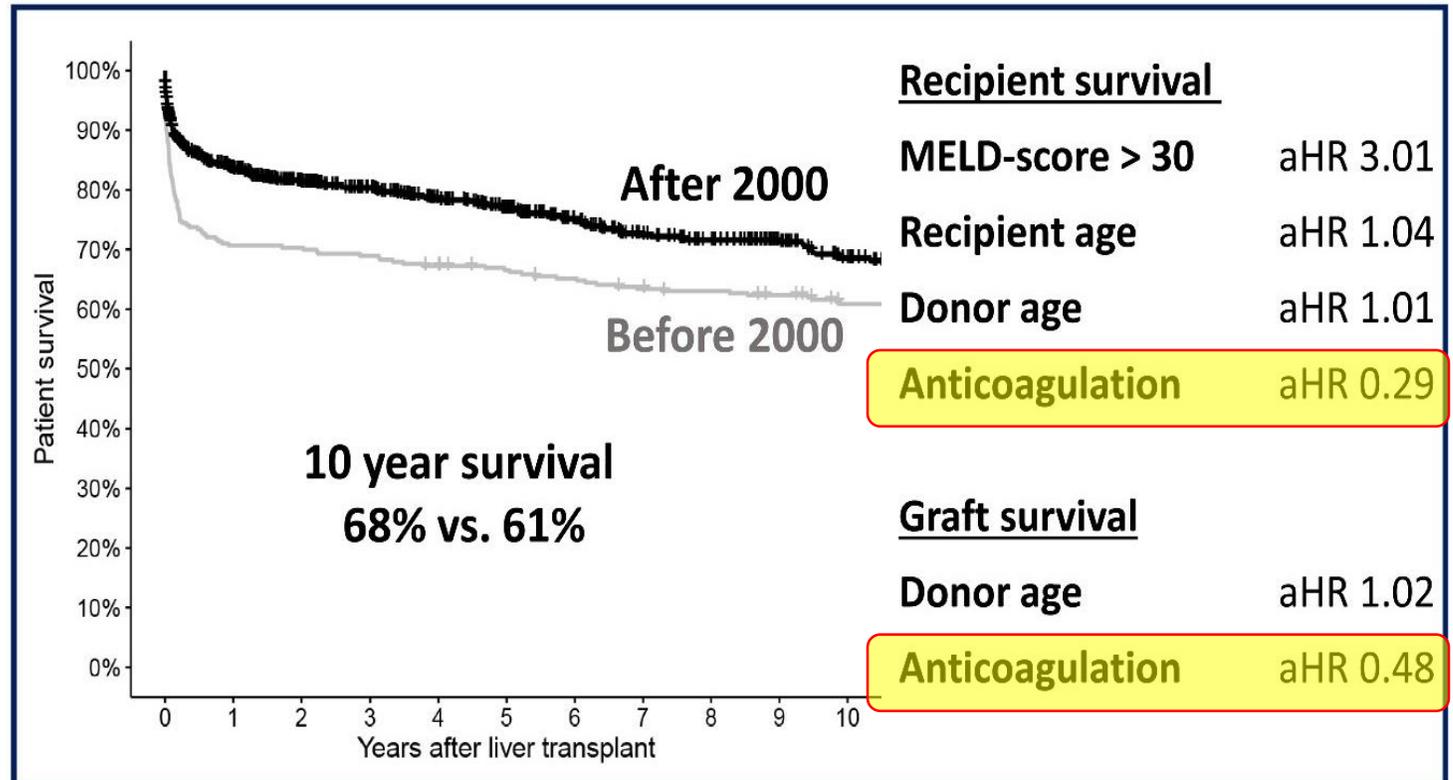
Recent outcomes of liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A study of the European Liver Transplant Registry (ELTR) and affiliated centers

Dongelmans et al. Hepatology, 2024 in press

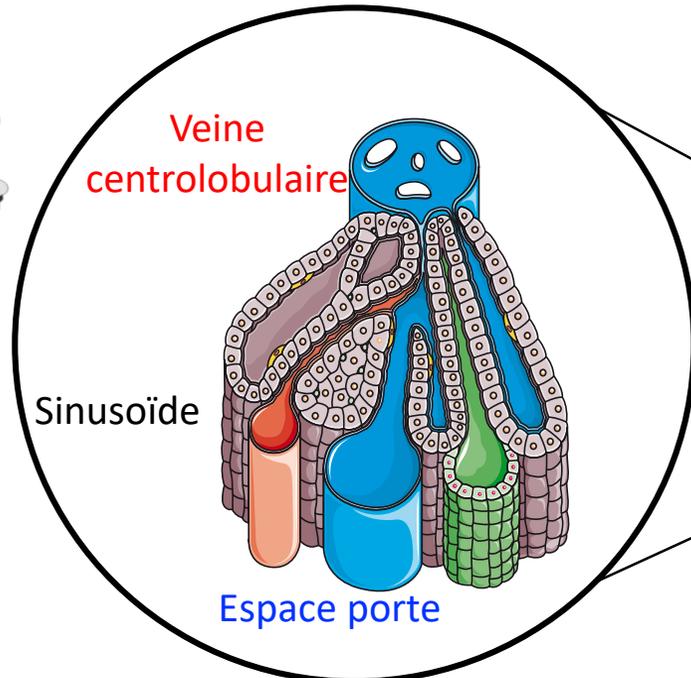
Study Population



Outcome



Classification des maladies vasculaires du foie

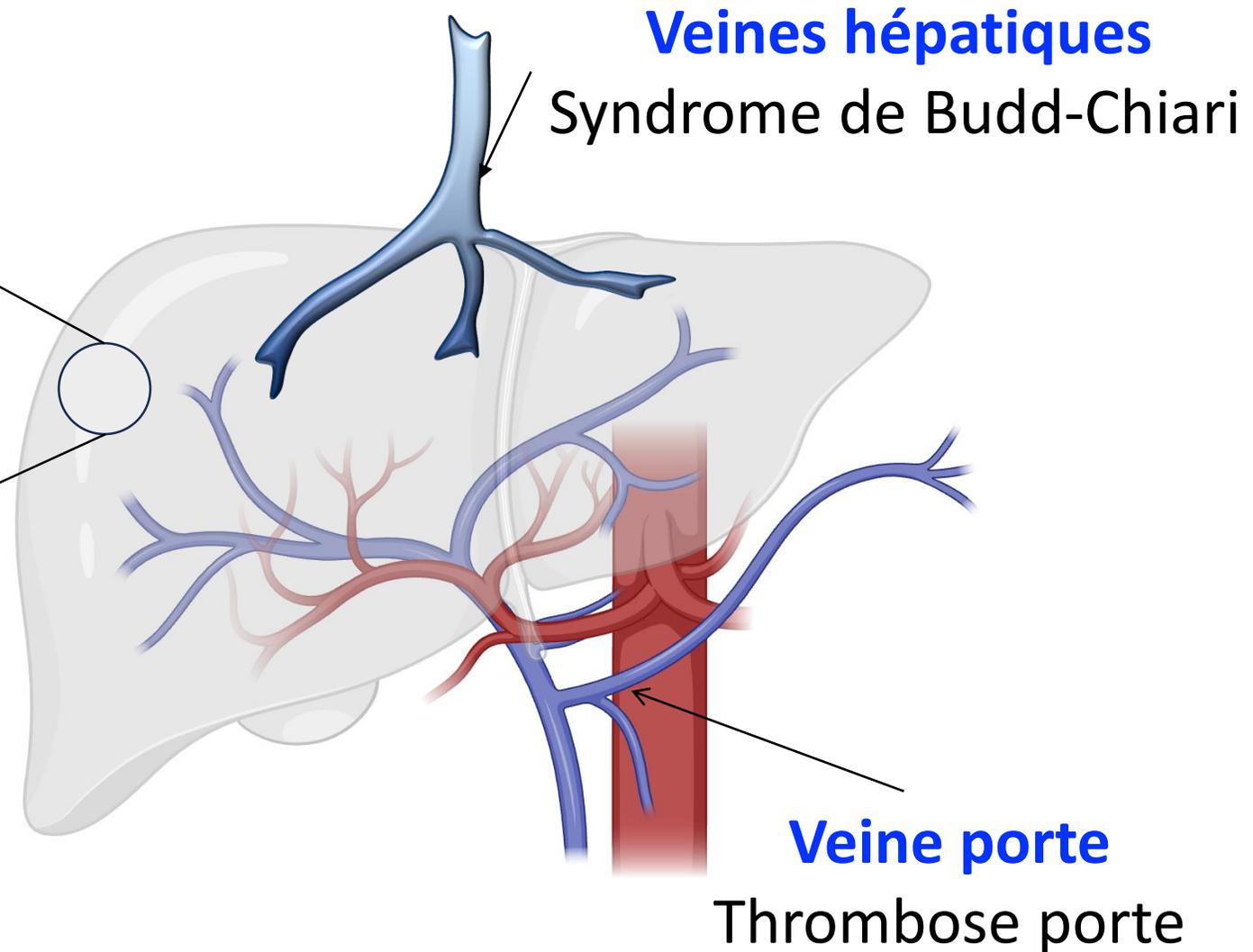


Petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-sinusoidale

Dilatation sinusoidale

Syndrome d'obstruction sinusoidale



Veines hépatiques

Syndrome de Budd-Chiari

Veine porte

Thrombose porte

MVPS : définition

HTP idiopathique
HTP intra-hépatique non cirrhotique

Veinopathie portale oblitérante
Hyperplasie nodulaire régénérative
Sclérose hépato-portale
Cirrhose septale incomplète



Biopsie nécessaire

MVPS

- Pas de cirrhose
- Lésions des petits vaisseaux du foie
- Hypertension portale (+/-)

Maladie rare
Séries rétrospectives

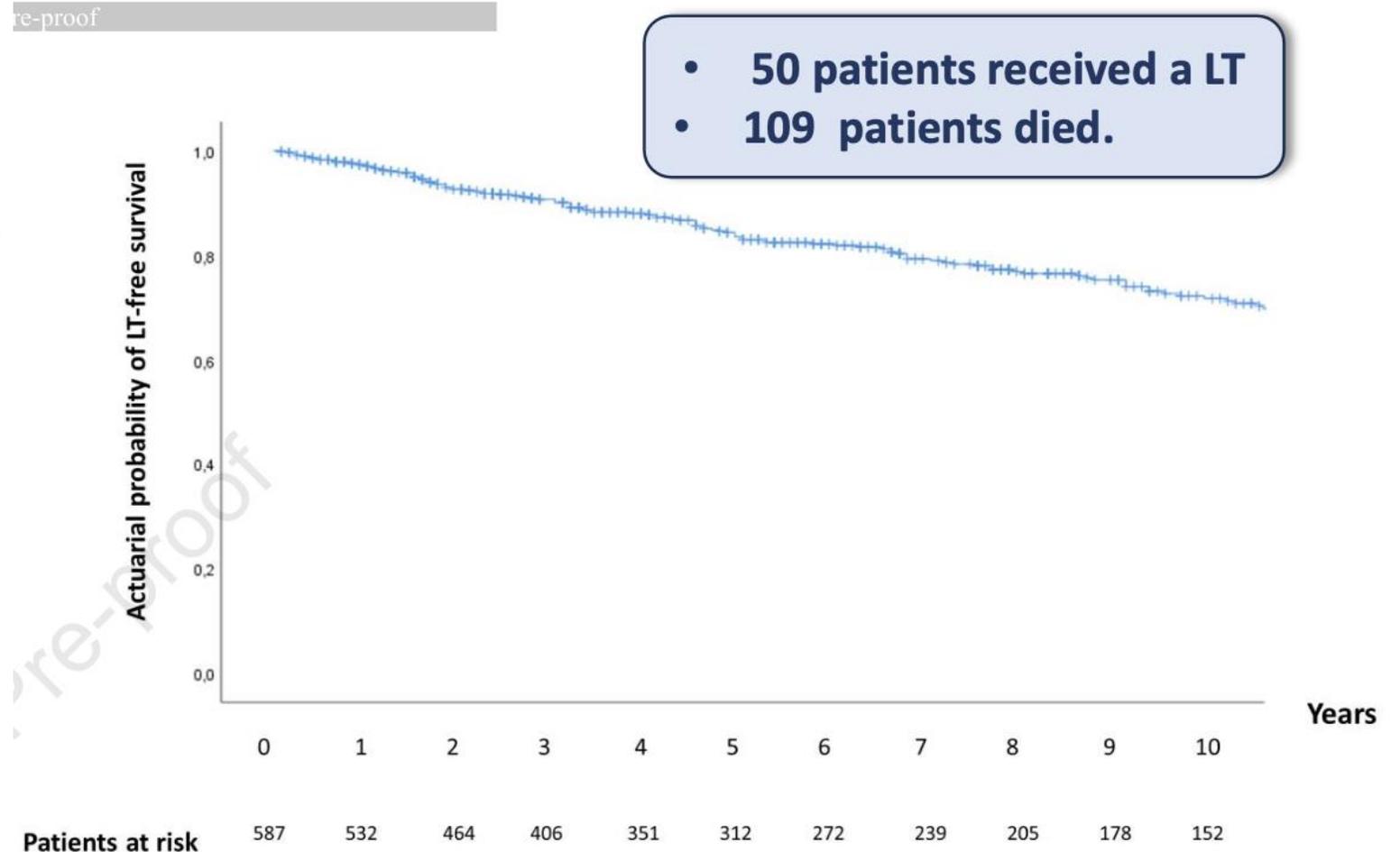
Porto-sinusoidal vascular liver disorder with portal hypertension: Natural History and Long-Term Outcome.

Magaz et al. Journal of Hepatology, 2024 in press

587 patients ayant une MVPS
Avec hypertension portale

Suivi prospectif 68 [1-469] mois

Survie sans TH
83 % à 5 ans
72 % à 10 ans



Porto-sinusoidal vascular liver disorder with portal hypertension: Natural History and Long-Term Outcome.

Magaz et al. Journal of Hepatology, 2024 in press

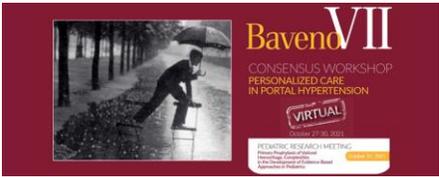
587 patients ayant une MVPS
Avec hypertension portale

Suivi prospectif 68 [1-469] mois

LT-free survival	Independent risk factors	p
Age	1.04 [1.03 - 1.05]	<0.001
Severe associated condition	2.32 [1.57 - 3.42]	<0.001
Creatinine	1.36 [1.07 - 1.72]	0.012
Bilirubin	1.14 [1.03 - 1.27]	0.015
Albumin	0.91 [0.89 - 0.94]	<0.001
Ascites at diagnosis	2.21 [1.44 - 3.39]	<0.001

Impact du traitement étiologique?

Méthodes non invasives



Cirrhose
compensée

155 MVPS

< 15 kPa
+
Plq > 150 G/L



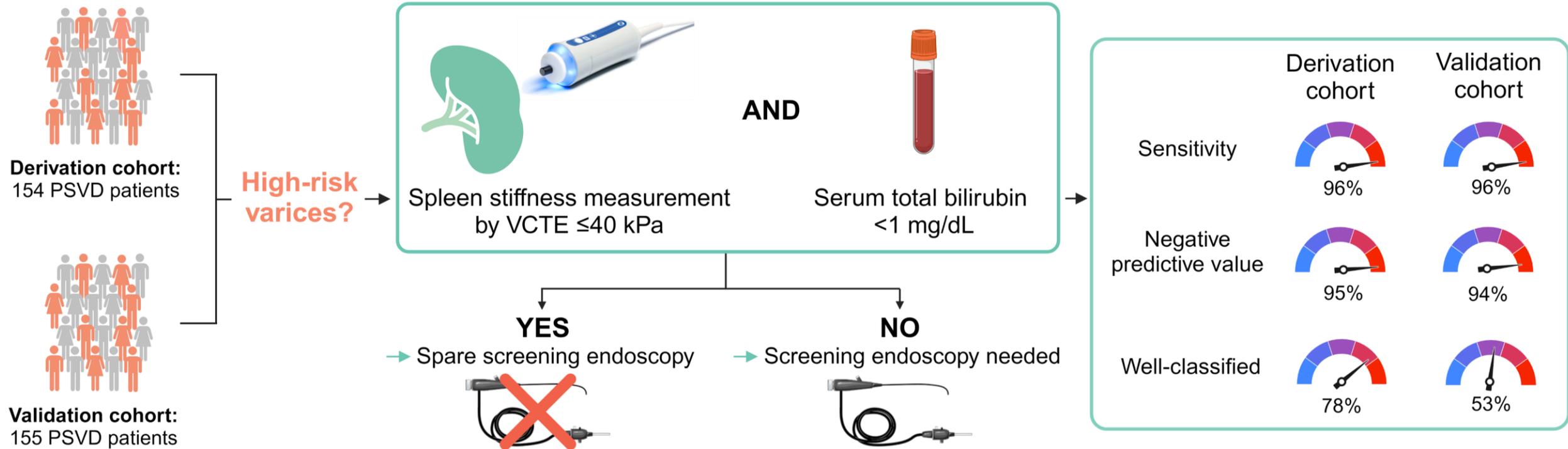
Pas d'HTP

Dureté hépatique	7.9 kPa
Plaquettes	110
Varices à risque	48 %

Dépistage non invasif des varices œsophagiennes?

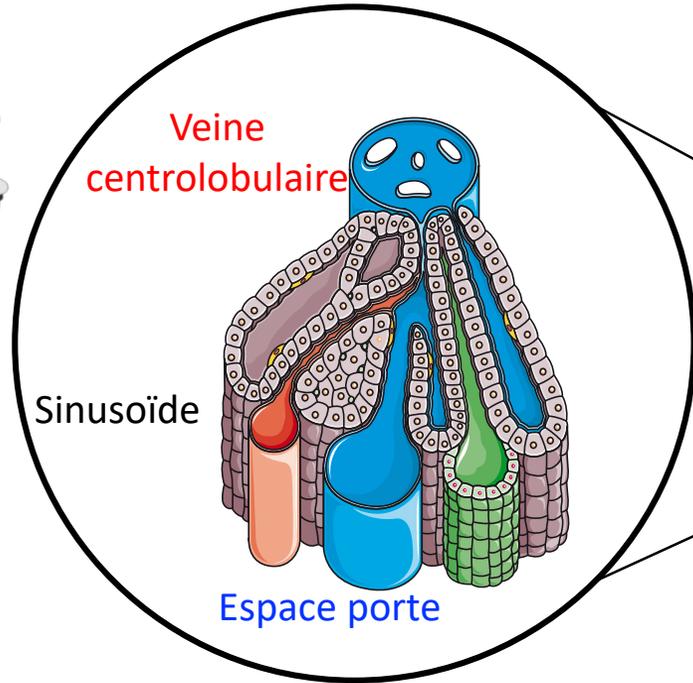
Performance of spleen stiffness measurement to rule out high-risk varices in patients with porto-sinusoidal vascular disorder

Moga et al. Hepatology, 2024 in press



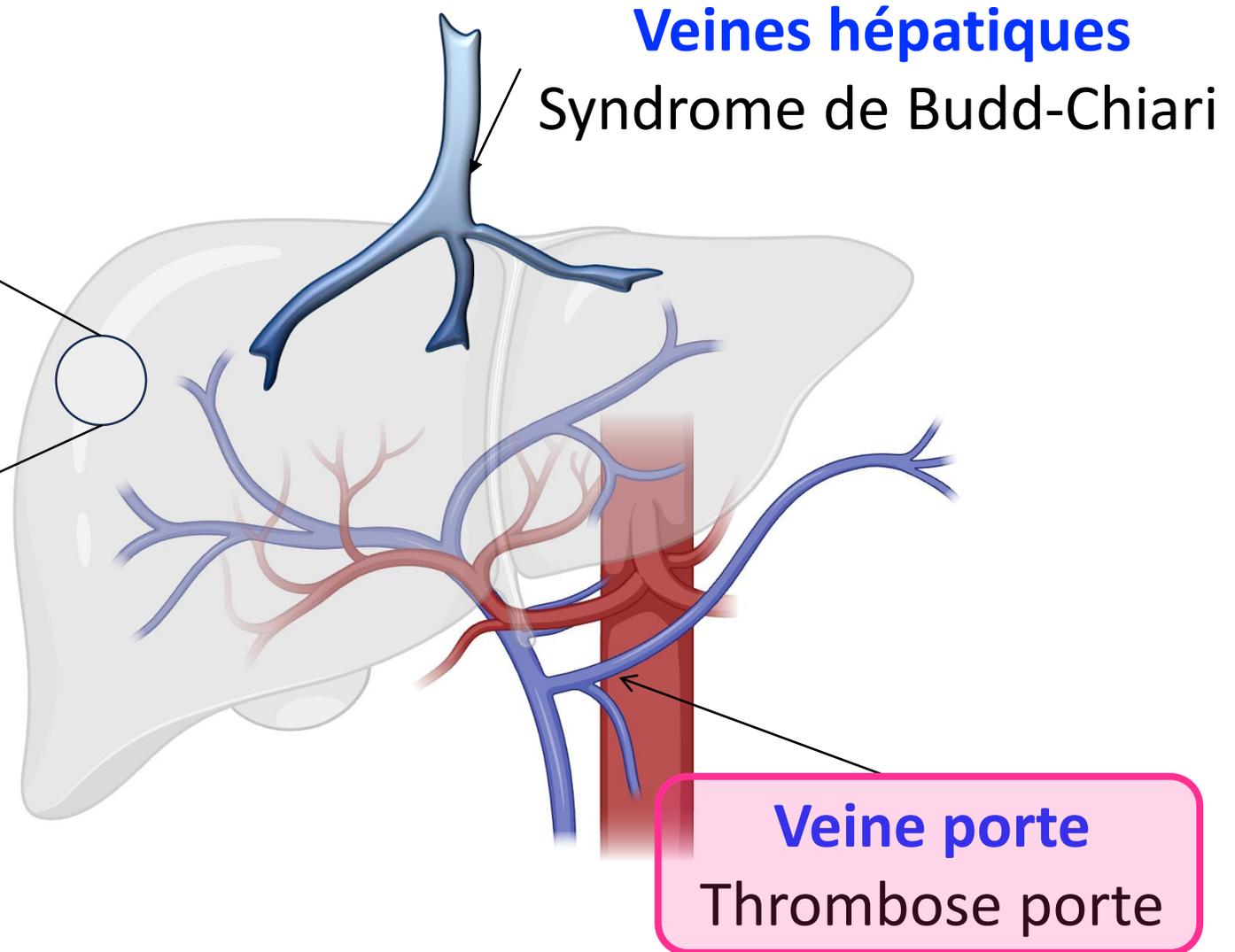
=> Amélioration de la qualité de vie pour les malades

Classification des maladies vasculaires du foie



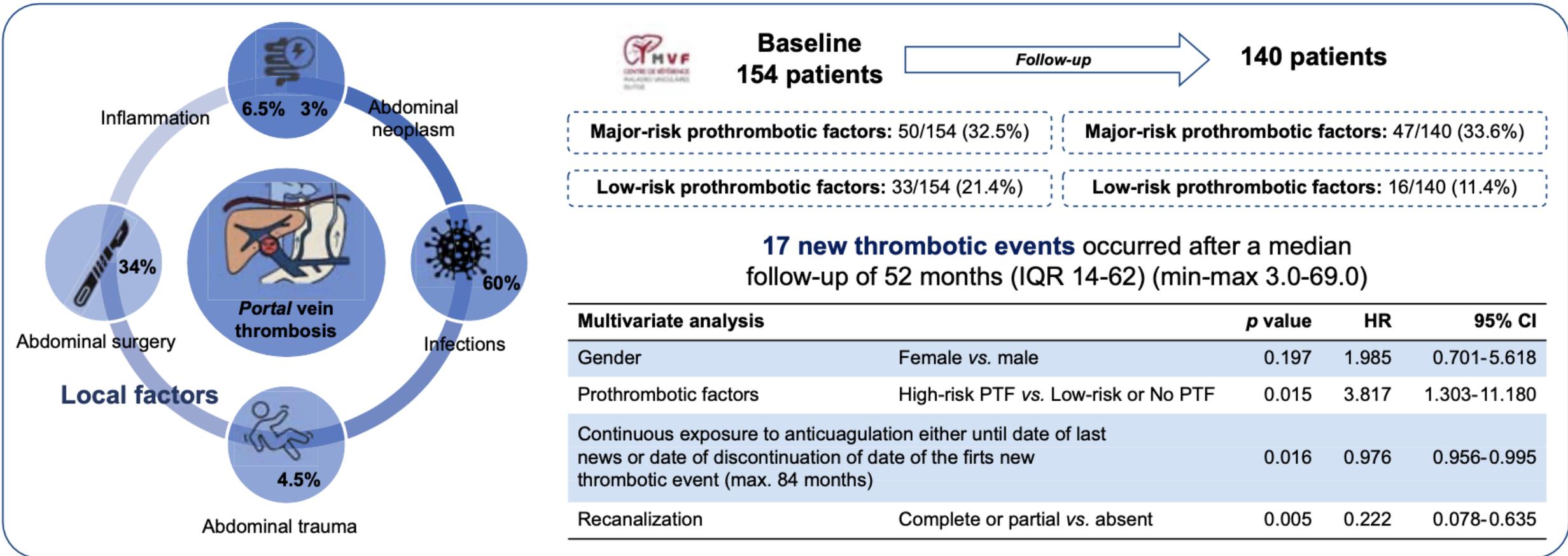
Petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-sinusoidale
Dilatation sinusoidale
Syndrome d'obstruction sinusoidale



Recurrent splanchnic and extrasplanchnic thrombotic events in patients with non-cirrhotic portal vein thrombosis associated with local factors

Ollivier-Hourmand et al. Journal of Hepatology, Sept 2024



Baseline
154 patients



140 patients

Major-risk prothrombotic factors: 50/154 (32.5%)

Major-risk prothrombotic factors: 47/140 (33.6%)

Low-risk prothrombotic factors: 33/154 (21.4%)

Low-risk prothrombotic factors: 16/140 (11.4%)

17 new thrombotic events occurred after a median follow-up of 52 months (IQR 14-62) (min-max 3.0-69.0)

Multivariate analysis		p value	HR	95% CI
Gender	Female vs. male	0.197	1.985	0.701-5.618
Prothrombotic factors	High-risk PTF vs. Low-risk or No PTF	0.015	3.817	1.303-11.180
Continuous exposure to anticoagulation either until date of last news or date of discontinuation of date of the first new thrombotic event (max. 84 months)		0.016	0.976	0.956-0.995
Recanalization	Complete or partial vs. absent	0.005	0.222	0.078-0.635

=> Confirme l'importance du bilan de thrombophilie systématique

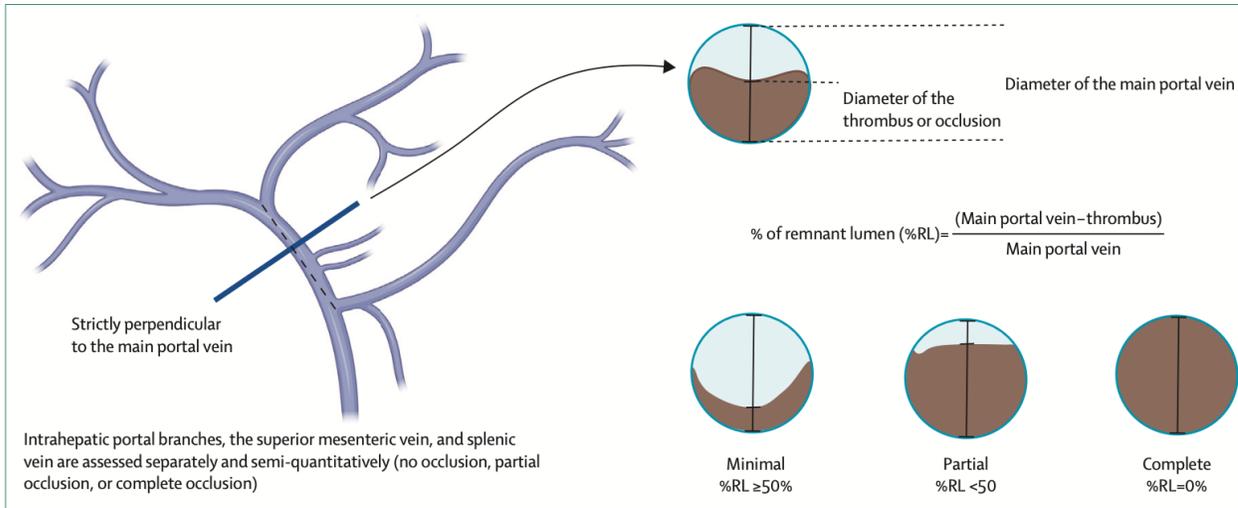
Portal vein thrombosis: diagnosis, management, and endpoints for future clinical studies

Elkrief et al. Lancet Gastroenterol and Hepatology, Sept 2024

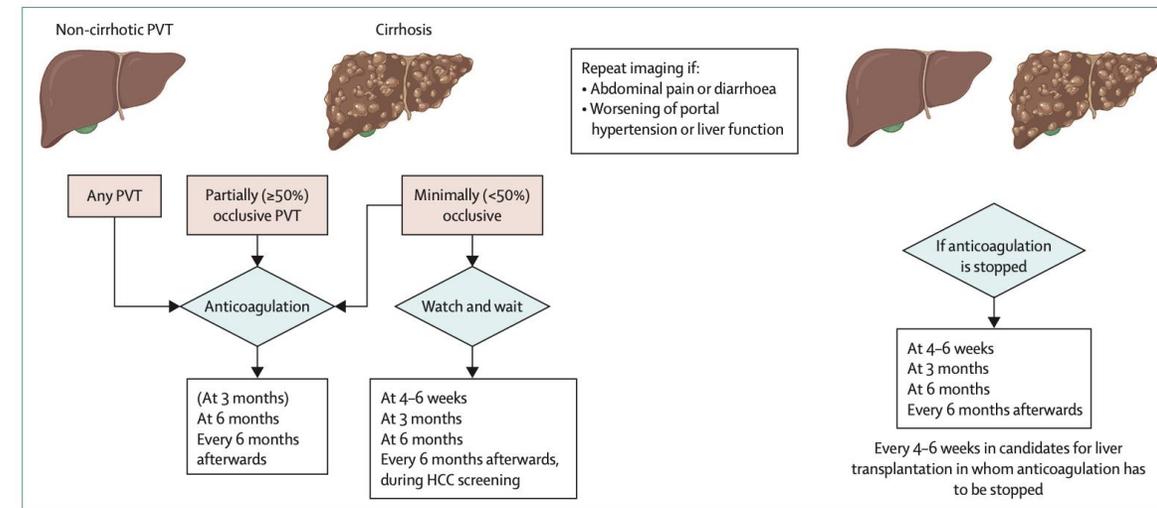
Méthode Delphi

57 experts internationaux

1. Comment décrire la TVP ?



2. Quand évaluer l'évolution ?



Portal vein thrombosis: diagnosis, management, and endpoints for future clinical studies



Elkrief et al. Lancet Gastroenterol and Hepatology, Sept 2024

Méthode Delphi
57 experts internationaux

3. Critères de jugements cliniques

Thrombus outcome	Degree of agreement	Clinical events	Degree of agreement	
Recent PVT in the absence of cirrhosis	Avoid progression and ideally promote thrombus regression and prevent extra-splanchnic venous thrombosis	93%	Portal hypertension related events; mesenteric ischaemia; major bleeding not caused by portal hypertension (ie, safety of anticoagulation)	93%
Chronic PVT in the absence of cirrhosis	Avoid progression and prevent extra-splanchnic venous thrombosis	96%	Portal hypertension related events; mesenteric ischaemia; portal cholangiopathy complications; health-related quality of life; major bleeding not caused by portal hypertension (ie, safety of anticoagulation)	95%
Recent PVT in patients with cirrhosis	Avoid progression and ideally promote thrombus regression and enable a physiological portal anastomosis at time of liver transplant surgery in current or future liver transplant candidates	96%	Decompensation of cirrhosis; mesenteric ischaemia; major bleeding not caused by portal hypertension (ie, safety of anticoagulation)	95%
Chronic PVT in patients with cirrhosis	Avoid progression and ideally promote thrombus regression. Enable a physiological portal anastomosis at time of liver transplant surgery in current or future liver transplant candidates	96%	Decompensation of cirrhosis; major bleeding not caused by portal hypertension (ie, safety of anticoagulation); post-transplant mortality and graft failure; health-related quality of life	95%

PVT=portal vein thrombosis.

Table 2: Relevant endpoints for clinical studies on PVT

⇒ Standardisation des études
⇒ Amélioration des connaissances

Conclusion

- **Syndrome de Budd-Chiari**
 - Le TIPS n'est pas une perte de chance
 - Poursuivre les anticoagulants après la transplantation
- **Maladie vasculaire porto-sinusoidale (avec HTP)**
 - Pronostic lié à la fonction rénale et hépatique et aux maladies associées
 - Penser au fibroscan splénique pour écarter les varices
- **Thrombose porte**
 - Bilan de thrombophilie systématique, +/- anticoagulants au long cours
 - Bientôt une évaluation standardisée dans les essais cliniques

Merci !

