



MALADIES VASCULAIRES DU FOIE (HORS THROMBOSE PORTE)

Laure Elkrief

Service d'Hépatogastroentérologie, CHU de Tours

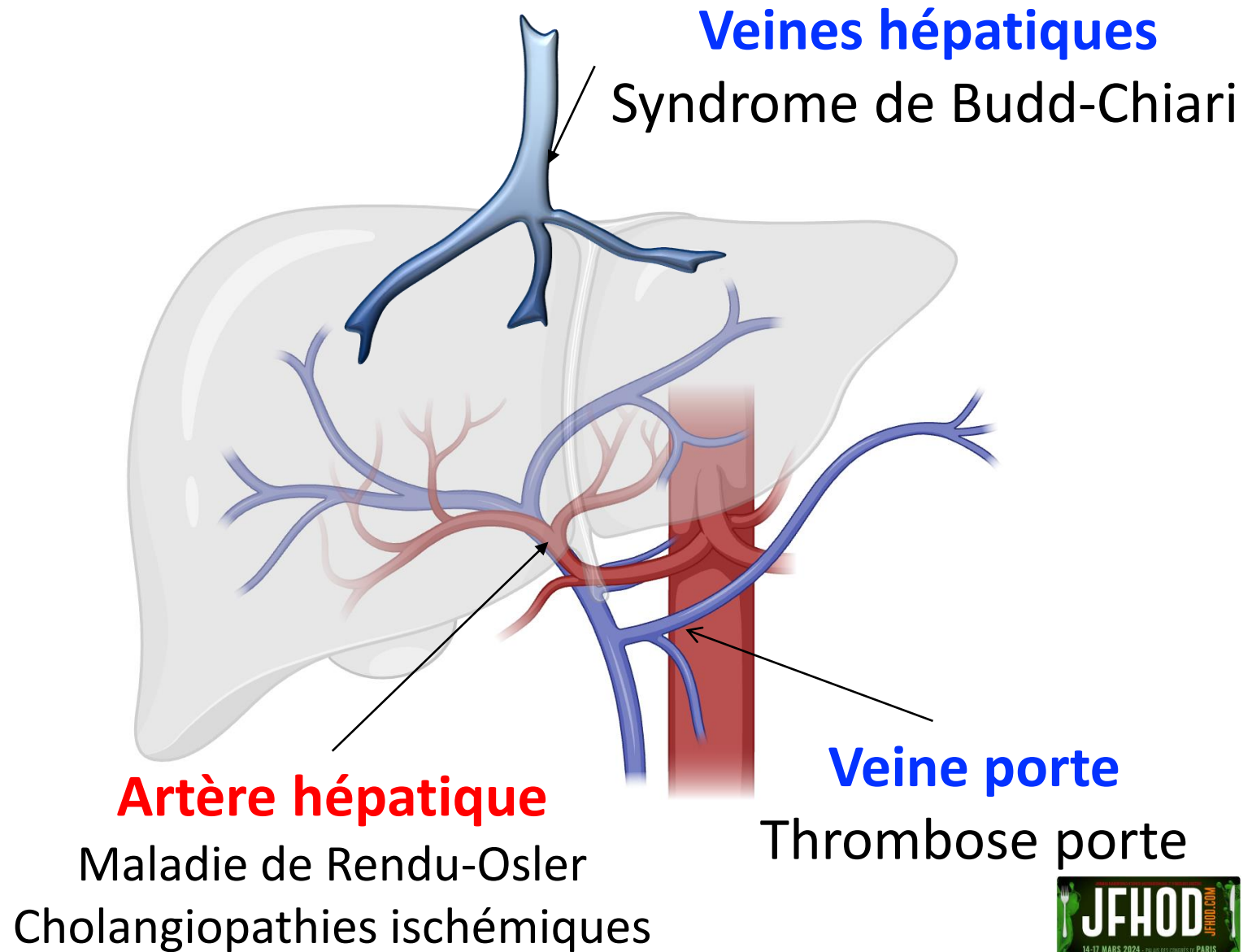
OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

- Connaître la **classification** des maladies vasculaires du foie (MVF)
- Savoir diagnostiquer un **syndrome de Budd-Chiari**, en connaître les causes, les complications et les modalités thérapeutiques
- Savoir identifier une **maladie vasculaire porto-sinusoïdale**, en connaître les causes, les complications, les modalités thérapeutiques
- Connaître les **modalités de surveillance** des maladies vasculaires du foie

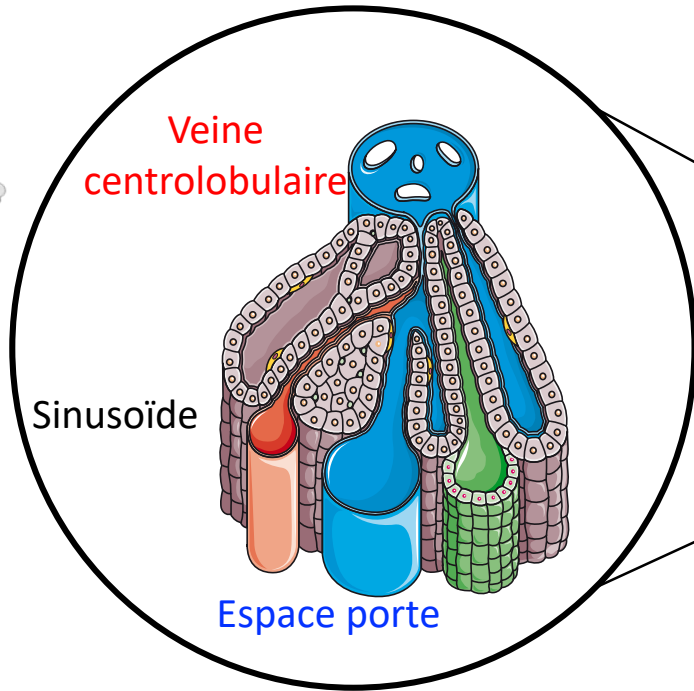
CONFLITS D'INTERET

- Aucun

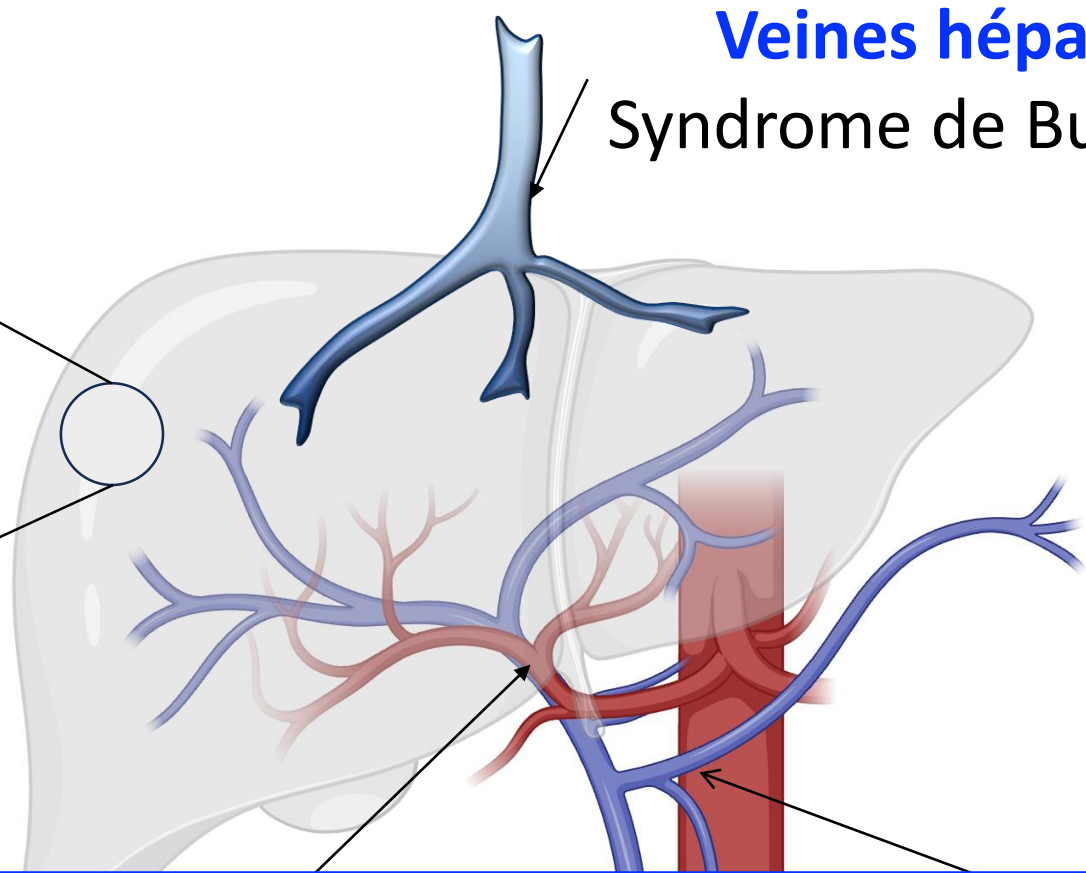
CLASSIFICATION DES MVF



CLASSIFICATION DES MVF



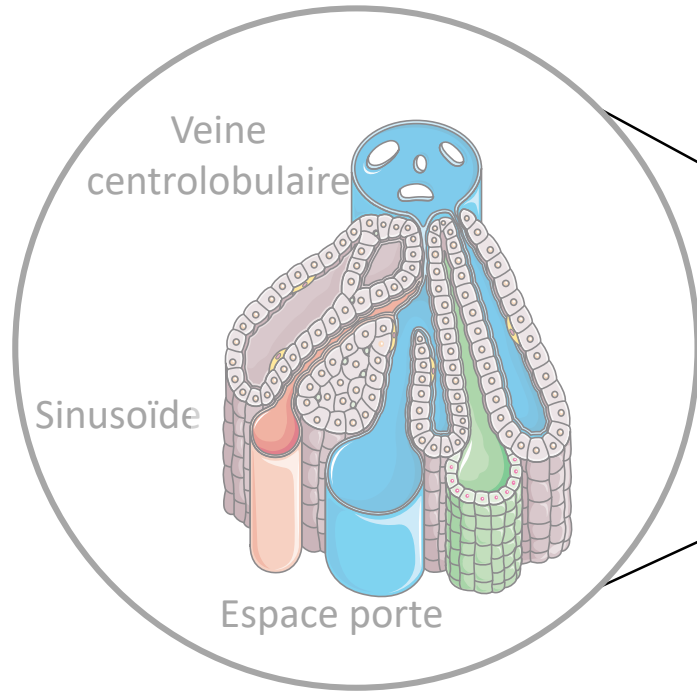
Petits vaisseaux du foie



Veines hépatiques
Syndrome de Budd-Chiari

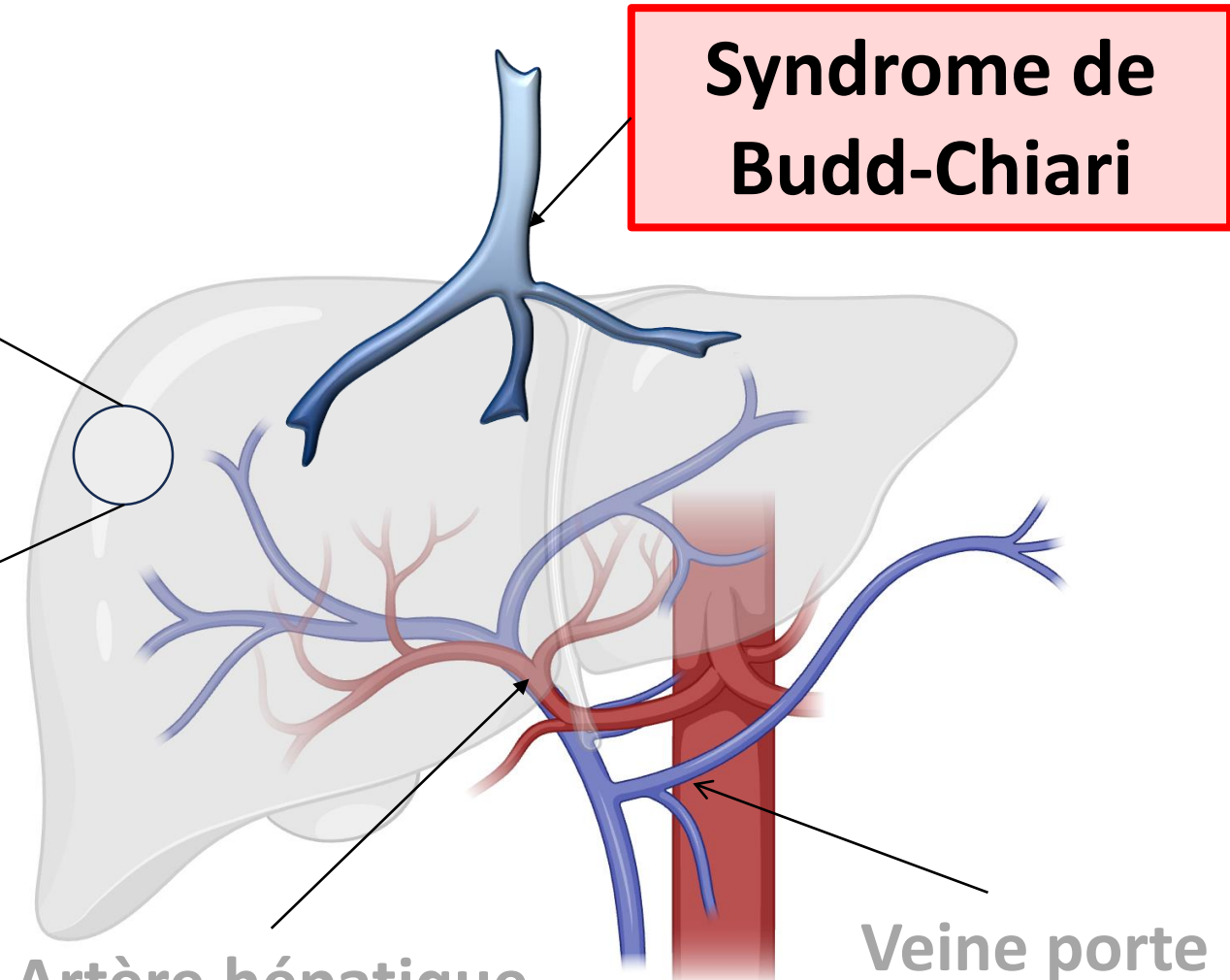
Point commun
Hypertension portale

CLASSIFICATION DES MVF



Petits vaisseaux du foie

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



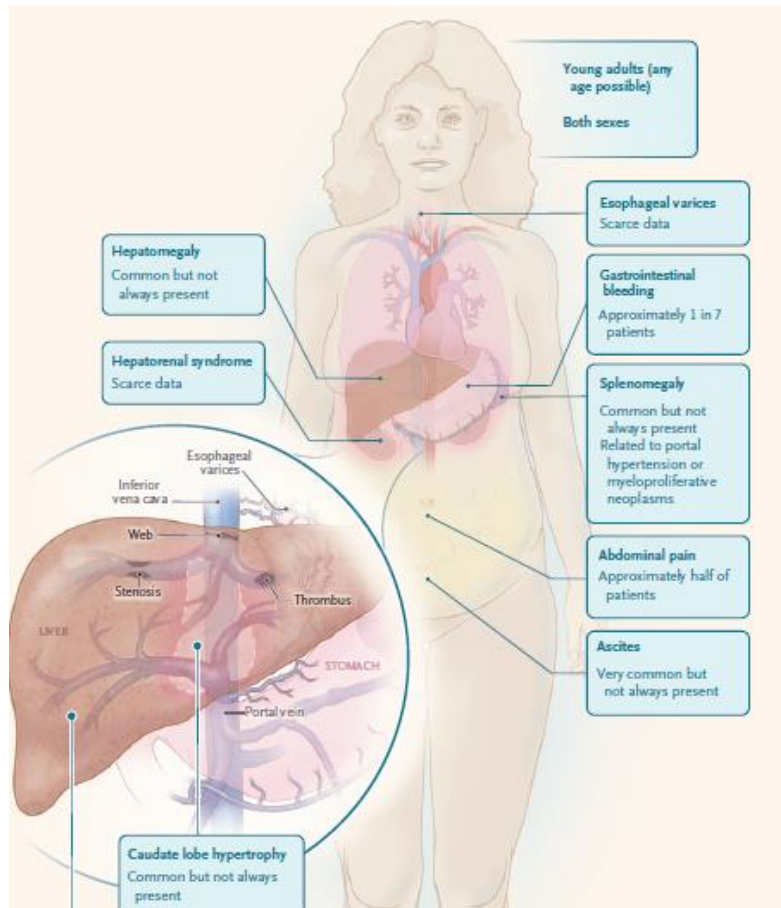
Artère hépatique

Maladie de Rendu-Osler
Cholangiopathies ischémiques

Veine porte

Thrombose porte

SBC: manifestations



Ascite, œdème mb inférieurs

83 %

Douleurs abdominales

61%

Hépatomégalie

67 %

Splénomégalie

52 %

Varices œsophagiennes

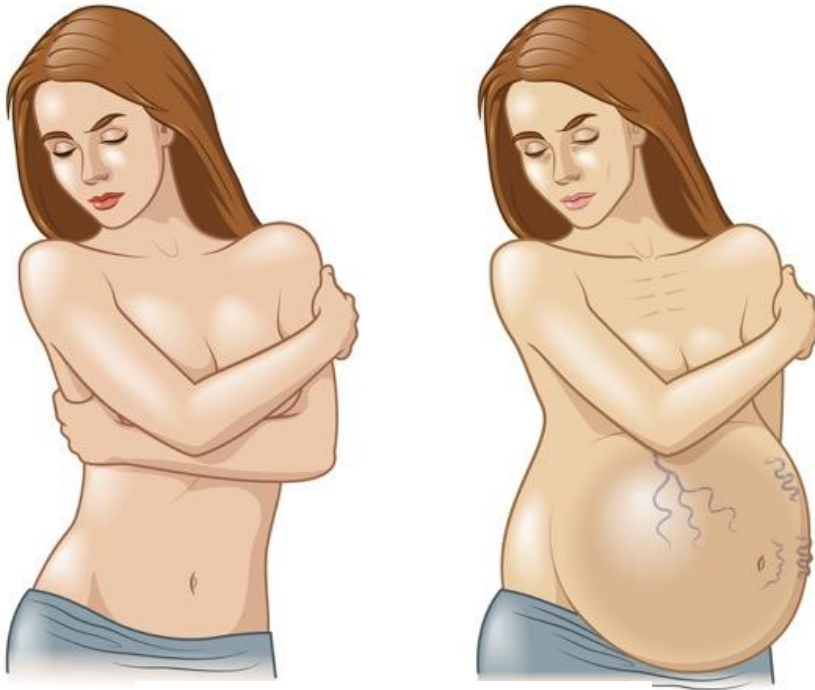
58%

Encéphalopathie hépatique

9%

Evoquer un SBC devant toute maladie hépatique aigue ou chronique

SBC: épidémiologie



♀ = ♂

âge médian 30-40 ans



≠ cirrhose

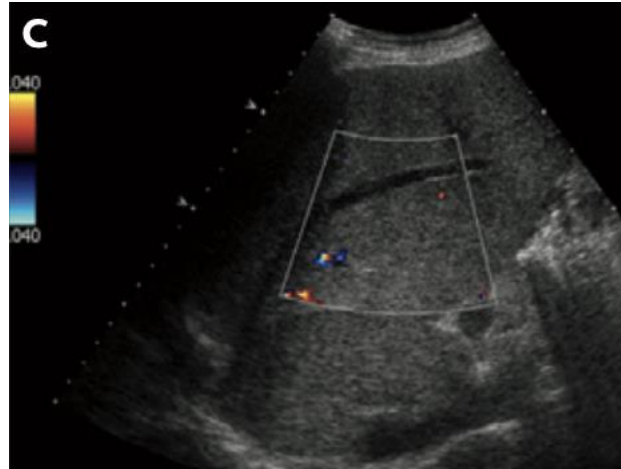
Garcia Pagan NEJM 2023; Darwish Murad Ann Intern Med 2009

Diagnostic: imagerie

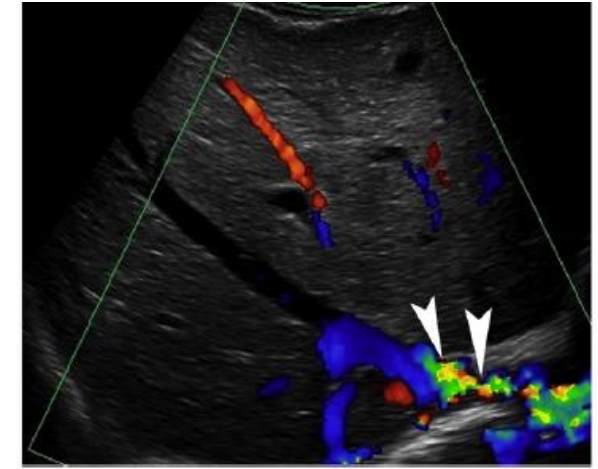
Echographie-doppler
Scanner ou IRM (temps veineux)

- **Signes directs**

Thrombose



Flux turbulent s/sténose

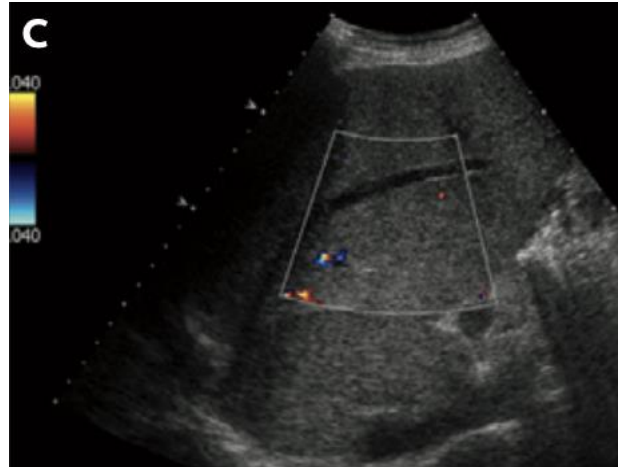


Diagnostic: imagerie

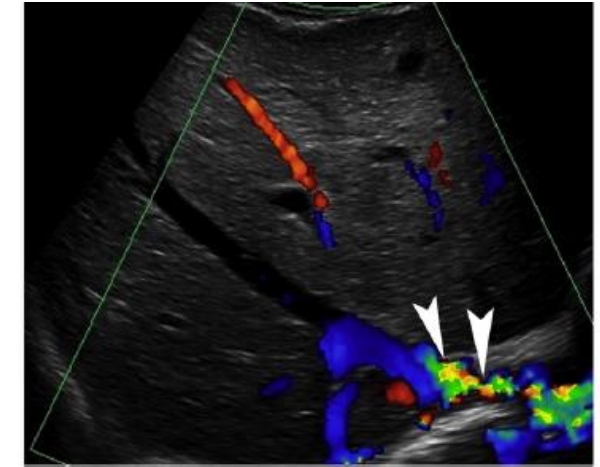
Echographie-doppler
Scanner ou IRM (temps veineux)

- **Signes directs**

Thrombose



Flux turbulent s/sténose



- **Signes indirects**

Hépatomégalie

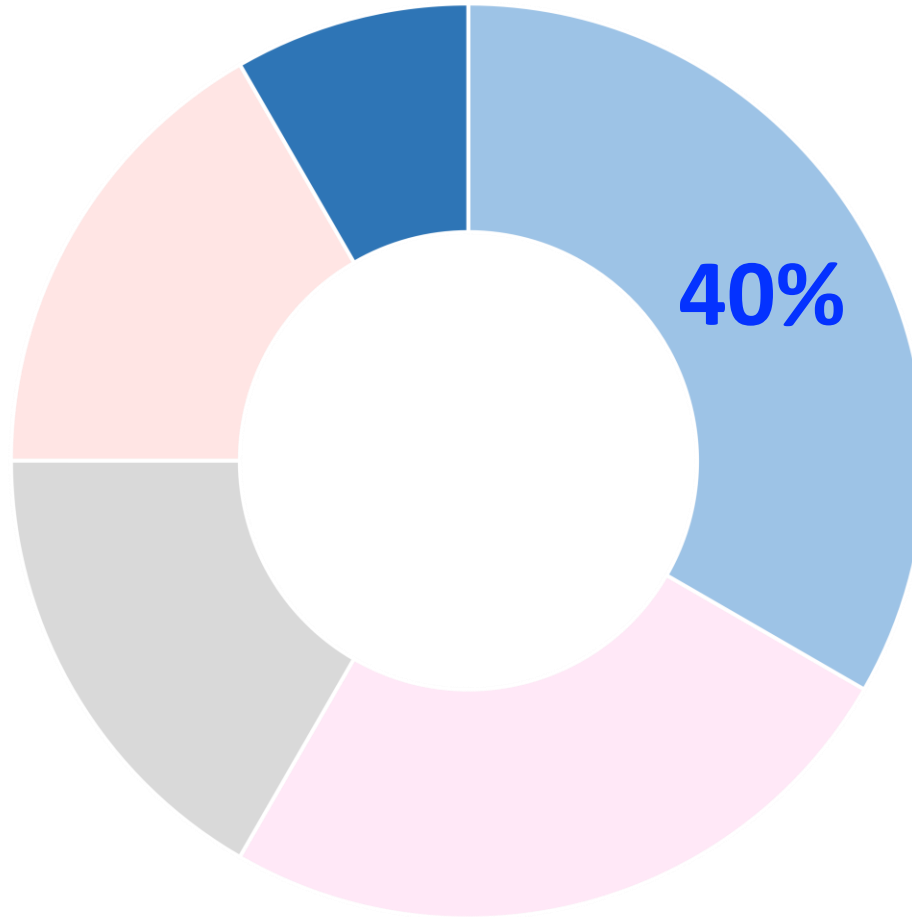
Tr de perfusion

Collatérales intra-hépatiques

Signes d'HTP



Causes



Syndrome myéloprolifératif

JAK2^{V617F} >90%

Autres mutations <5%

NGS, biopsie médullaire

=> avis hématologique au
moindre doute

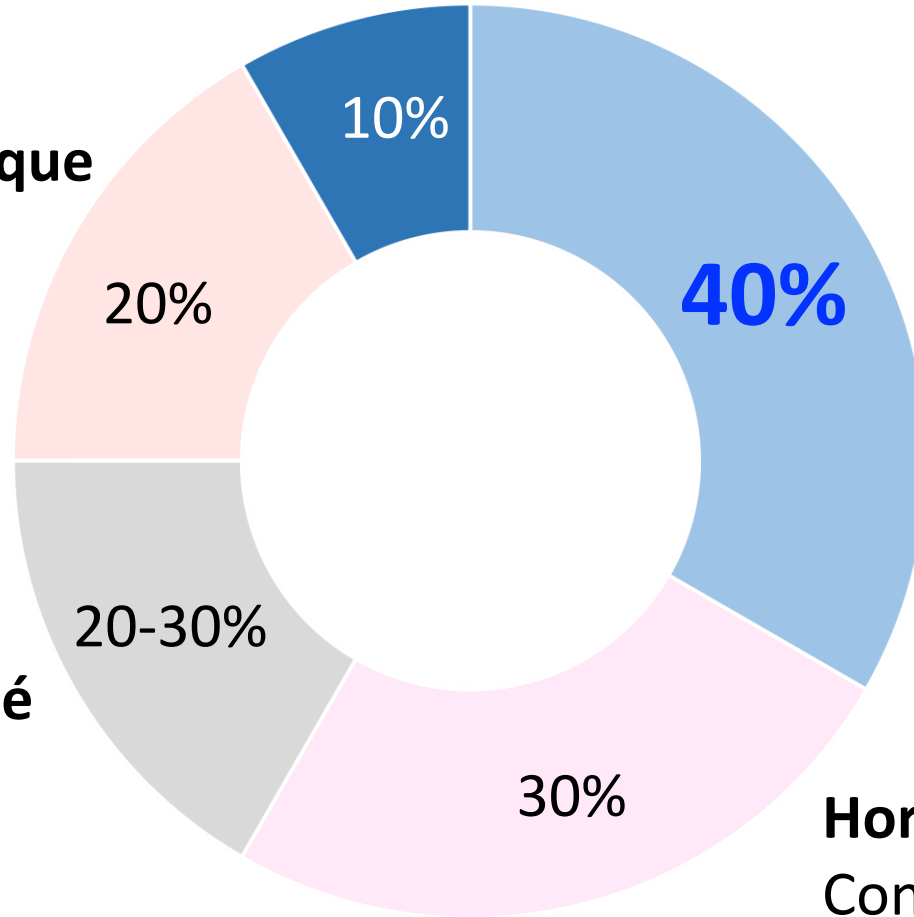
Causes

Etat prothrombotique acquis
SAPL, HPN, Behcet

Thrombophilie génétique

Mutation *G20210A*

Mutation facteur V Leiden



Syndrome myéloprolifératif

JAK2^{V617F} >90%

Autres mutations <5%

NGS, biopsie médullaire

=> avis hématologique au moindre doute

Pas de facteur identifié

Hormones (cofacteur)

Contraception O-P, grossesse

SAPL, sd des antiphospholipides

HPN, hémoglobinurie paroxystique nocturne

Murad Ann Internal Medicine 2009, Garcia Pagan NEJM 2023,

Elkrief Payancé et al. JHEP reports 2023

Causes

Etat prothrombotique acquis

>1 cause 30%

=> Bilan exhaustif

Mutation facteur V Leiden

20%

Autres mutations <5%

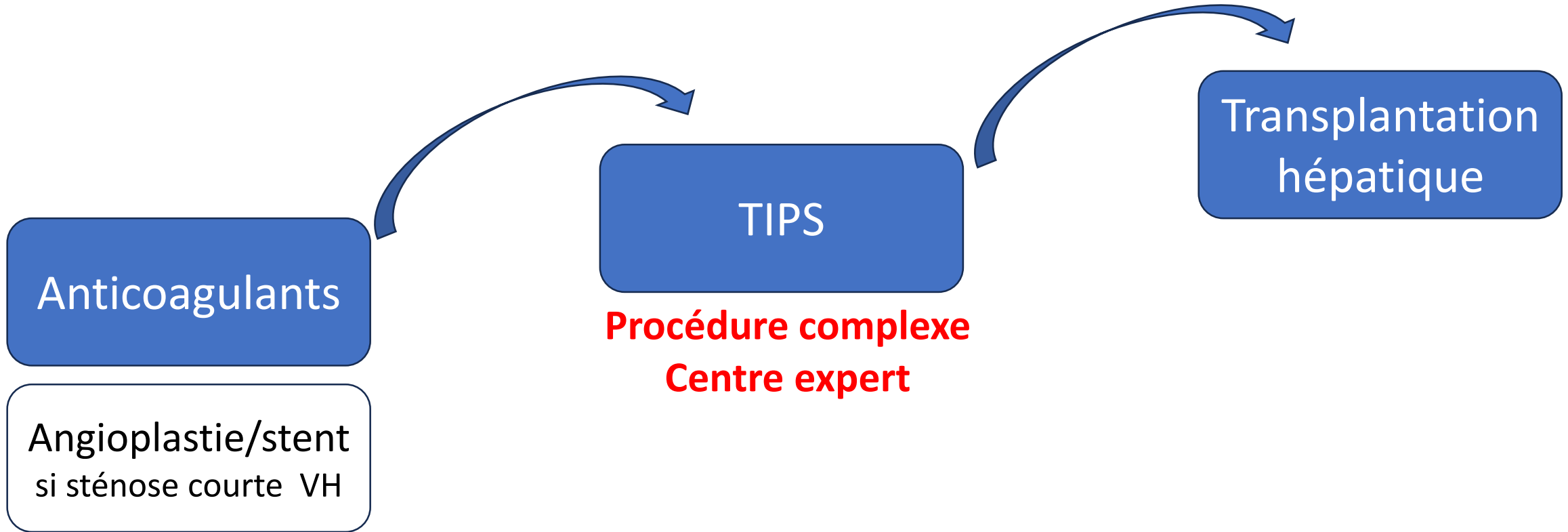
NGS, biopsie médullaire

=> avis hématologique au
moindre doute

Le traitement de la cause améliore le pronostic

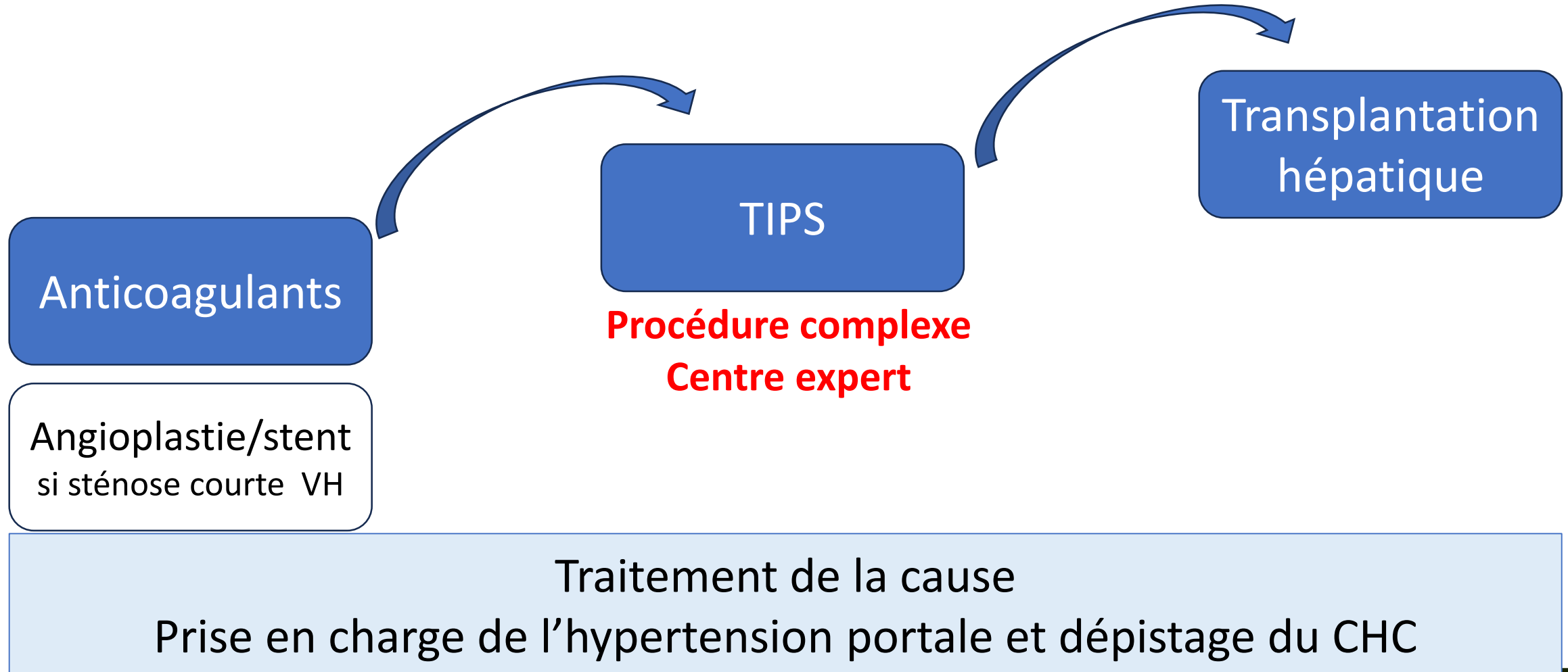
SBC: prise en charge spécifique

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



SBC: prise en charge spécifique

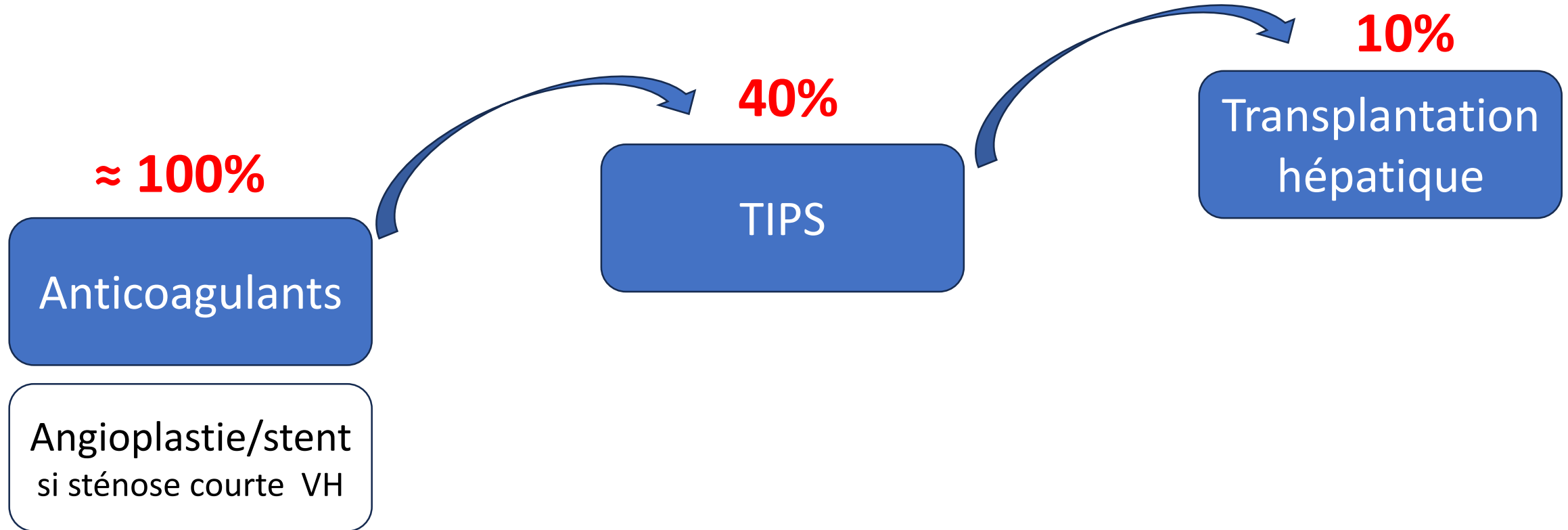
Traitement « pas à pas » basé sur la réponse au traitement



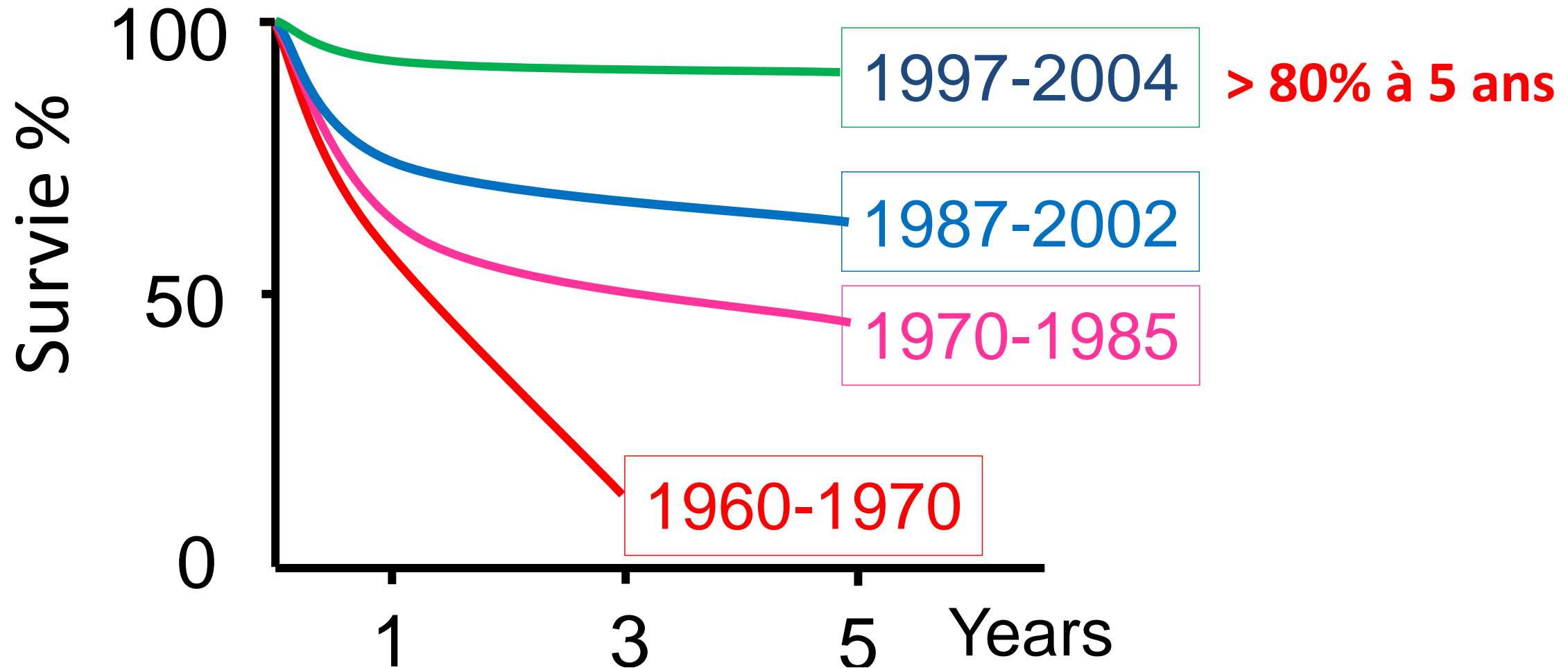
Plessier Hepatology 2006, Tripathi APT 2014, Tripathi Gut 2020, Han Lancet Gastro 2019, Seijo Hepatology 2013, Recommandations TIPS AFEF 2023, De Franchis Baveno VII J Hepatology 2022

SBC: prise en charge spécifique

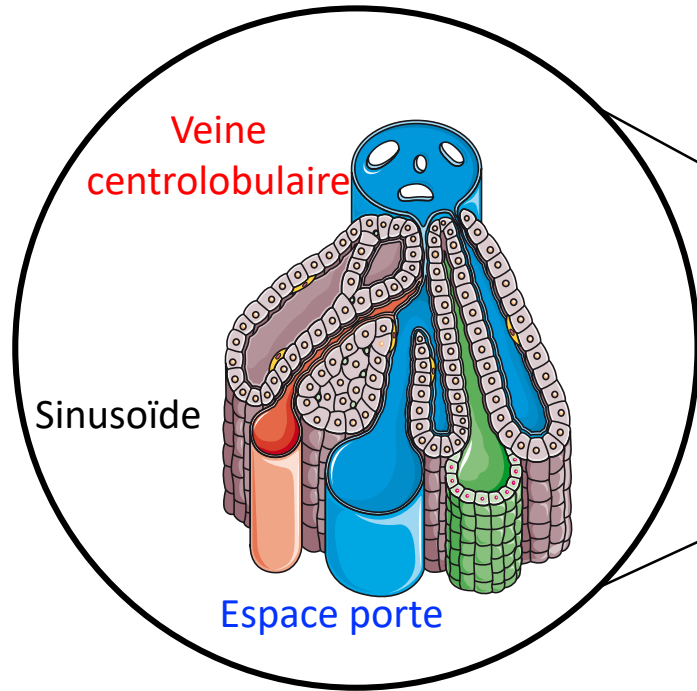
Traitement « pas à pas » basé sur la réponse au traitement



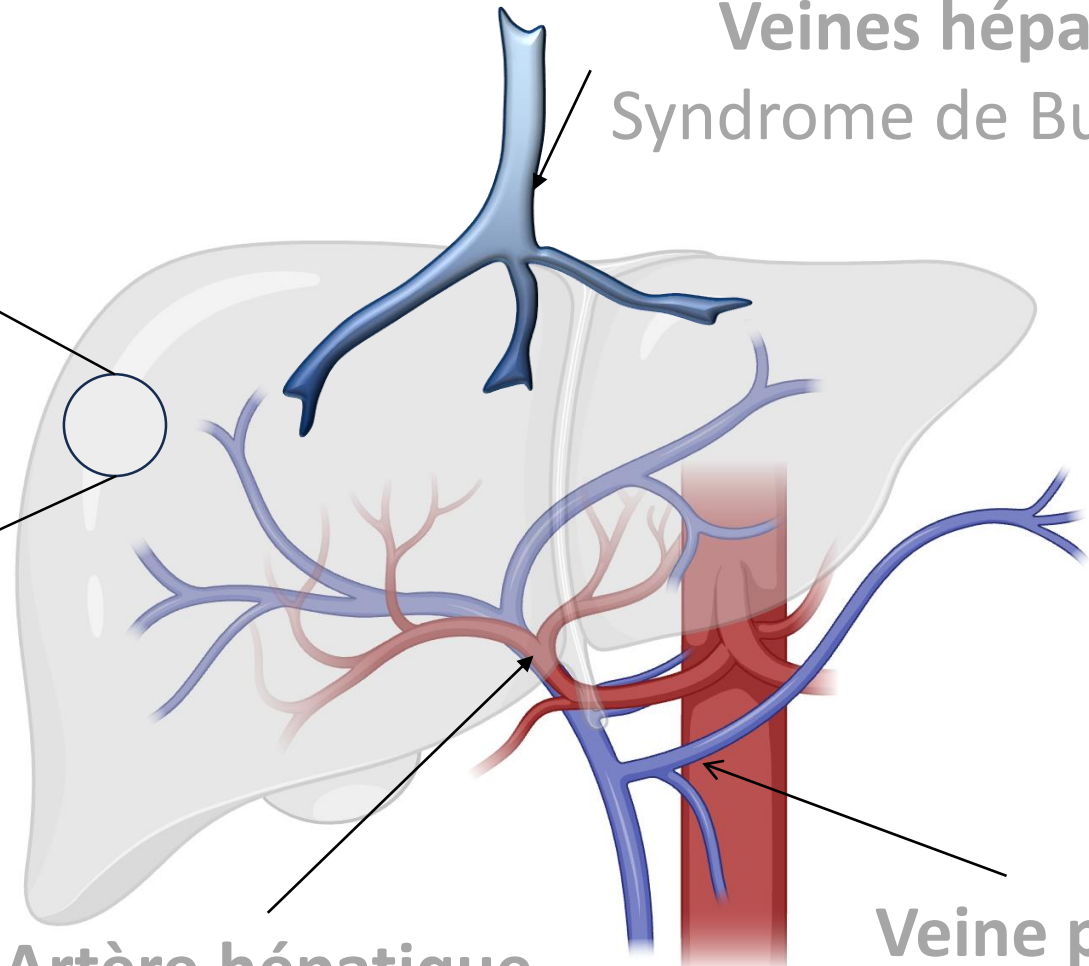
SBC: pronostic



CLASSIFICATION DES MVF



Veines hépatiques
Syndrome de Budd-Chiari



**Maladie vasculaire
porto-sinusoidale (MVPS)**

Artère hépatique
Maladie de Rendu-Osler
Cholangiopathies ischémiques

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



MVPS

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

MVPS: critères diagnostiques

La biopsie hépatique est indispensable



Biopsie hépatique sans
cirrhose

Taille > 15 mm
Anapath. expert

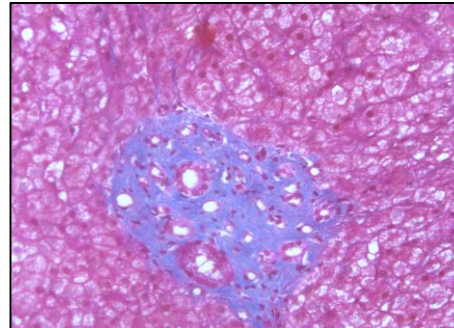
*De Broucker et al. CO 40
JFHOD 2024*

MVPS: critères diagnostiques

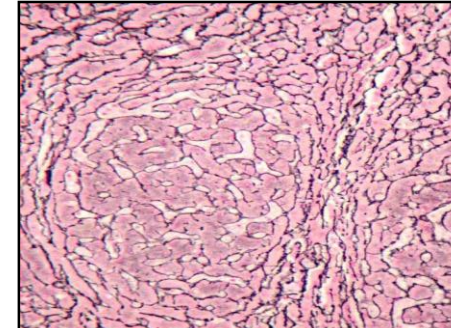
La biopsie hépatique est indispensable

1 signe histologique spécifique de MVPS
Lésions des petits vaisseaux du foie

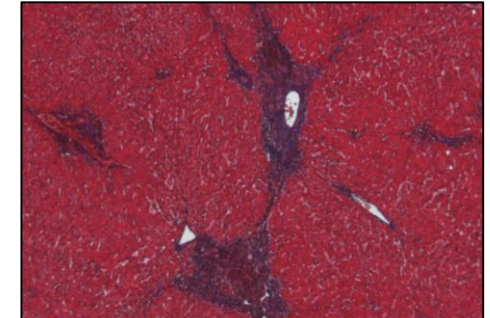
Biopsie hépatique sans
cirrhose



VPO



HNR



cirrhose septale
incomplète

MVPS: critères diagnostiques

La biopsie hépatique est indispensable

1 signe histologique spécifique de MVPS
Lésions des petits vaisseaux du foie

OU

1 signe spécifique d'hypertension portale

Biopsie hépatique sans
cirrhose

- **Varices** gastriques, œsophagiennes ou ectopiques
- **Hémorragie digestive** liée à l'HTP
- **Collatérales** porto-systémiques

MVPS: manifestations

Age moyen	40 à 50 ans
Anomalies du bilan hépatique	90 %
Hypertension portale / complications	70% / 50%
Affections extra-hépatiques	70%
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique médiane / <10 kPa	8 kPa / 65%
Surface lisse et pas atrophie IV hypertrophie I	60%

MVPS: manifestations

Age moyen	40 à 50 ans
Anomalies du bilan hépatique	90 %
Hypertension portale / complications	70% / 50%
Affections extra-hépatiques	70%
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique médiane / <10 kPa	8 kPa / 65%
Surface lisse et pas atrophie IV hypertrophie I	60%

Affections extra-hépatiques associées (≈70%)

Maladies de système ou dysimmunitaires

DICV, MICI, Tx d'organe

Maladies hématologiques

Sd lympho ou myéloprolifératifs

Infections

VIH, angiocholites à répétition

Médicaments (débattus)

Didanosine

Azathioprine, 6-thioguanine

Maladies génétiques

syndrome de Turner

mutations TERT/TERC

Etats pro-thrombotiques

MVPS: manifestations

Age moyen	40 à 50 ans
Anomalies du bilan hépatique	90 %
Hypertension portale / complications	70% / 50%
Affections extra-hépatiques	
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique médiane / <10 kPa	8 kPa / 65%
Surface lisse + pas atrophie IV	60%

MVPS: quand la suspecter?

Signes cliniques d'hypertension portale

Fonction hépatique N
Pas de cause de cirrhose
et/ou
Affection extra-hépatique

Dureté hépatique
< 10 kPa

Pas d'atrophie du IV
et contours lisses du
foie



Biopsie hépatique

MVPS : traitements

Hémorragie digestive / HTP

Ascite

Thrombose porte

Syndrome hépato-pulmonaire (7%)

Carcinome hépatocellulaire

MVPS : traitements

Comme dans la cirrhose

Hémorragie digestive / HTP

Béta-bloquants /LVO

Ascite

TIPS

Thrombose porte

Dépistage, anticoagulation

ATC préventif?

Syndrome hépato-pulmonaire (7%)

Tx Hépatique

Carcinome hépatocellulaire

Pas de dépistage

Traiter les maladies extra-hépatiques associées

MODALITES DE SUIVI

Traitement anticoagulant

- Phase aiguë : **HBPM** (éviter HNF)
- **Anti-vitamines K** (INR 2-3)
- **Anticoagulants oraux directs**
 - Efficacité équivalente aux AVK
 - Possibilité de dose réduite
 - Données limitées
 - CI: insuffisance hépatique, insuffisance rénale, SAPL, grossesse...
 - Pharmacocinétique après TIPS?

Choix molécule / dose

Type d'atteinte
Bilan étiologique
Historique (ATCD MVTE)
Préférences du patient

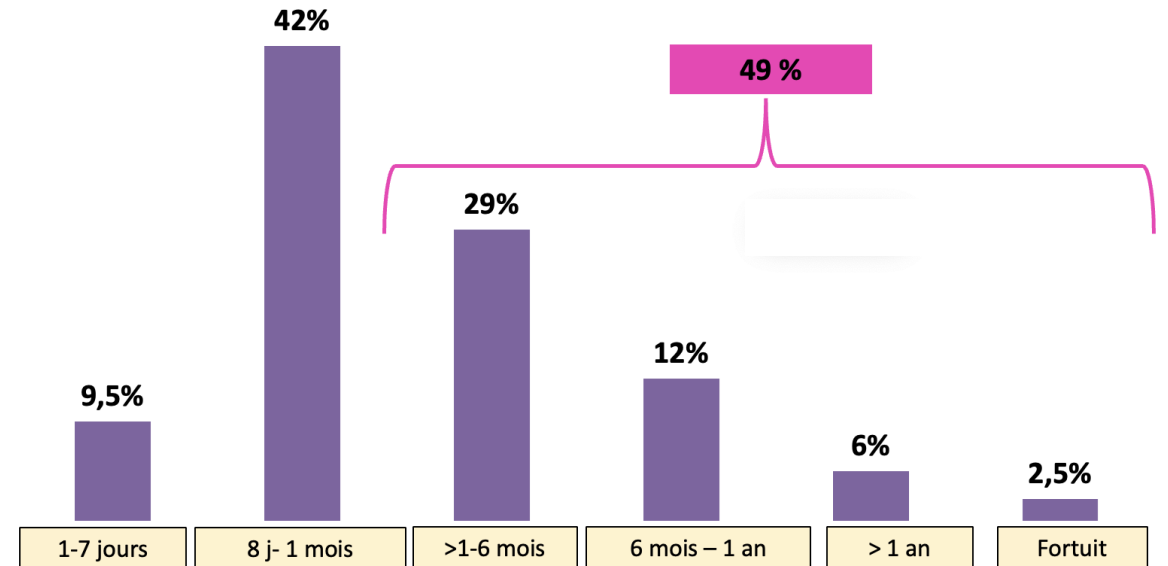
Evaluer régulièrement

Risque hémorragique
Fonctions hépatique et rénale
Interactions médicamenteuses
Adhésion du malade

Spécificités des MVF

- **Errance diagnostique:** maladies rares, diagnostic difficile

MVPS: plusieurs biopsies avant le diagnostic (20%)



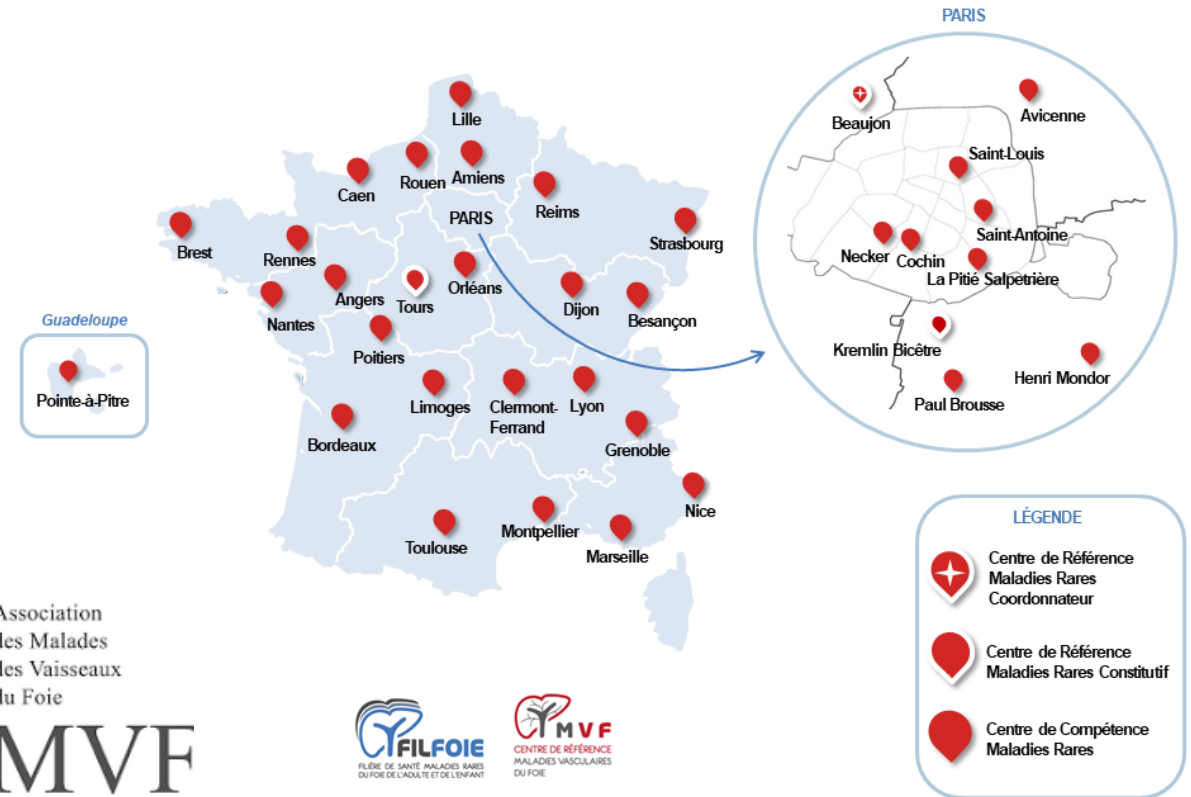
Spécificités des MVF

- **Errance diagnostique:** maladies rares, diagnostic difficile

- **Parcours de soins complexe**

- Maladies extra-hépatiques
- Plusieurs spécialités
- Soins hautement spécialisés

- **Associations de patients**



https://www.filfoie.com/ou-consulter/carte-interactive/?fwp_rseau_centre=mvf

POINTS FORTS

1. Les maladies vasculaires du foie sont des maladies rares nécessitant, le plus souvent, une prise en charge multidisciplinaire et un avis dans un centre expert.
2. Un syndrome de Budd-Chiari doit être évoqué devant toute maladie aiguë ou chronique du foie et toujours être traité par anticoagulation à dose curative au long cours.
3. Une maladie vasculaire porto-sinusoïdale doit être suspectée en cas d'hypertension portale contrastant avec une fonction hépatique conservée, une élasticité hépatique basse et l'absence de signes de cirrhose à l'imagerie en coupes. Le diagnostic de certitude repose sur une ponction biopsie hépatique.
4. Au cours des maladies vasculaires du foie, le traitement des manifestations de l'hypertension portale se fait selon les mêmes modalités que dans la cirrhose.
5. Les modalités du traitement anticoagulant dépendent du type d'atteinte, d'un état pro-thrombotique sous-jacent, des fonctions hépatique et rénale et du risque hémorragique. Les AVK sont le traitement de référence mais les anticoagulants oraux directs sont probablement une alternative.