



# MALADIES VASCULAIRES DU FOIE (HORS THROMBOSE PORTE)

Laure Elkrief

Service d'Hépatogastroentérologie, CHU de Tours

# OBJECTIFS PEDAGOGIQUES

---

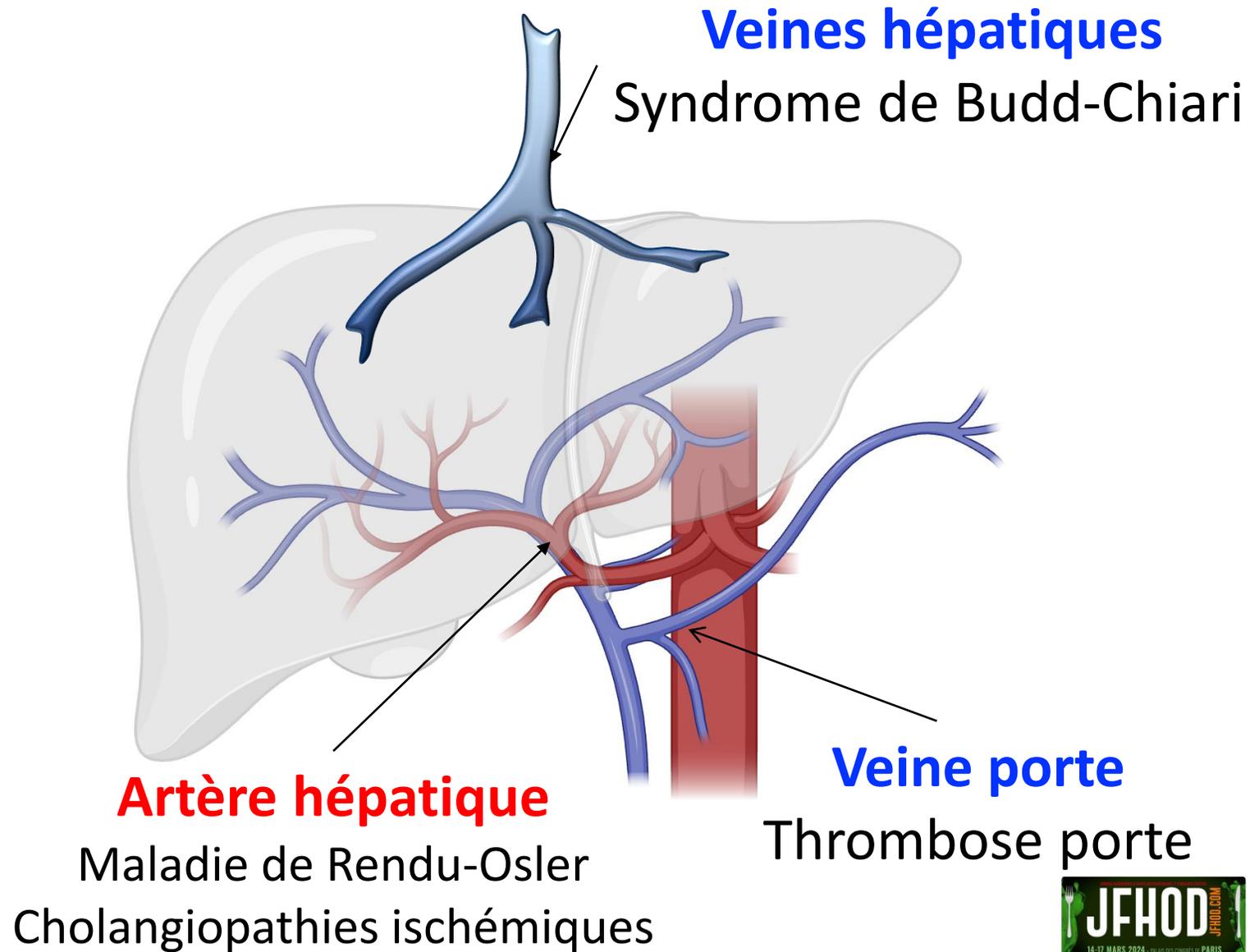
- Connaître la **classification** des maladies vasculaires du foie (MVF)
- Savoir diagnostiquer un **syndrome de Budd-Chiari**, en connaître les causes, les complications et les modalités thérapeutiques
- Savoir identifier une **maladie vasculaire porto-sinusoïdale**, en connaître les causes, les complications,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

# CONFLITS D'INTERET

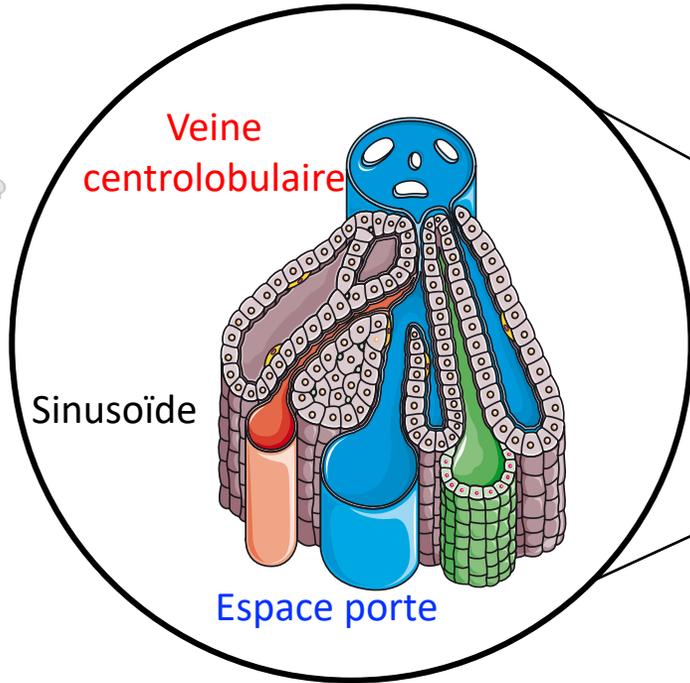
---

- Aucun

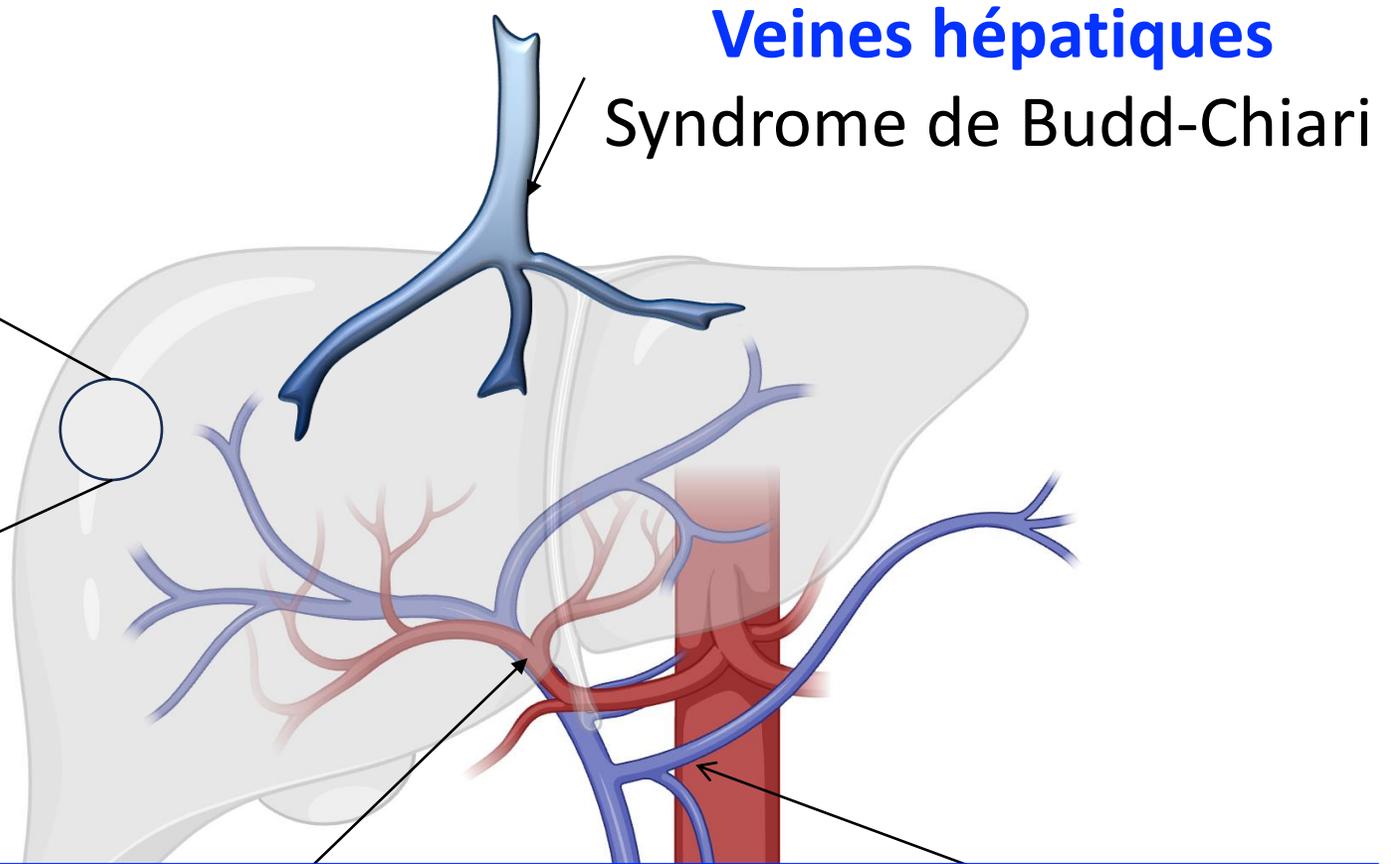
# CLASSIFICATION DES MVF



# CLASSIFICATION DES MVF



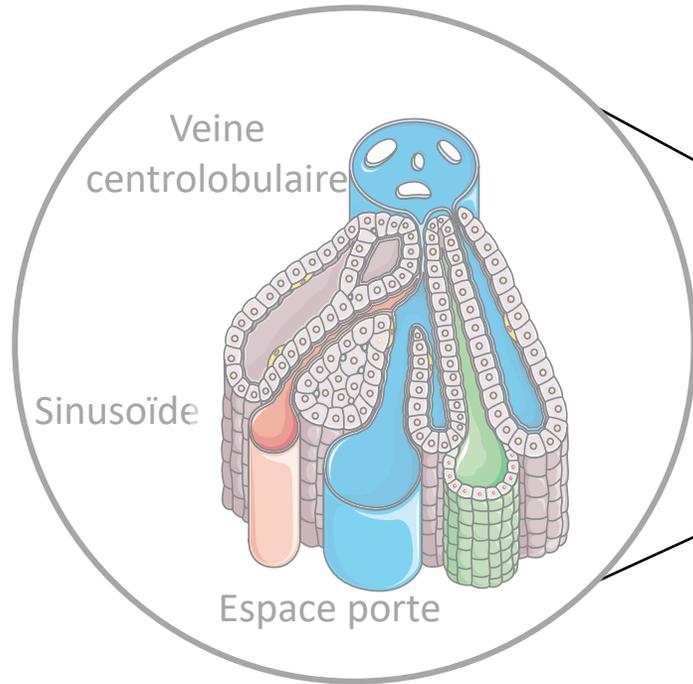
Petits vaisseaux du foie



**Veines hépatiques**  
Syndrome de Budd-Chiari

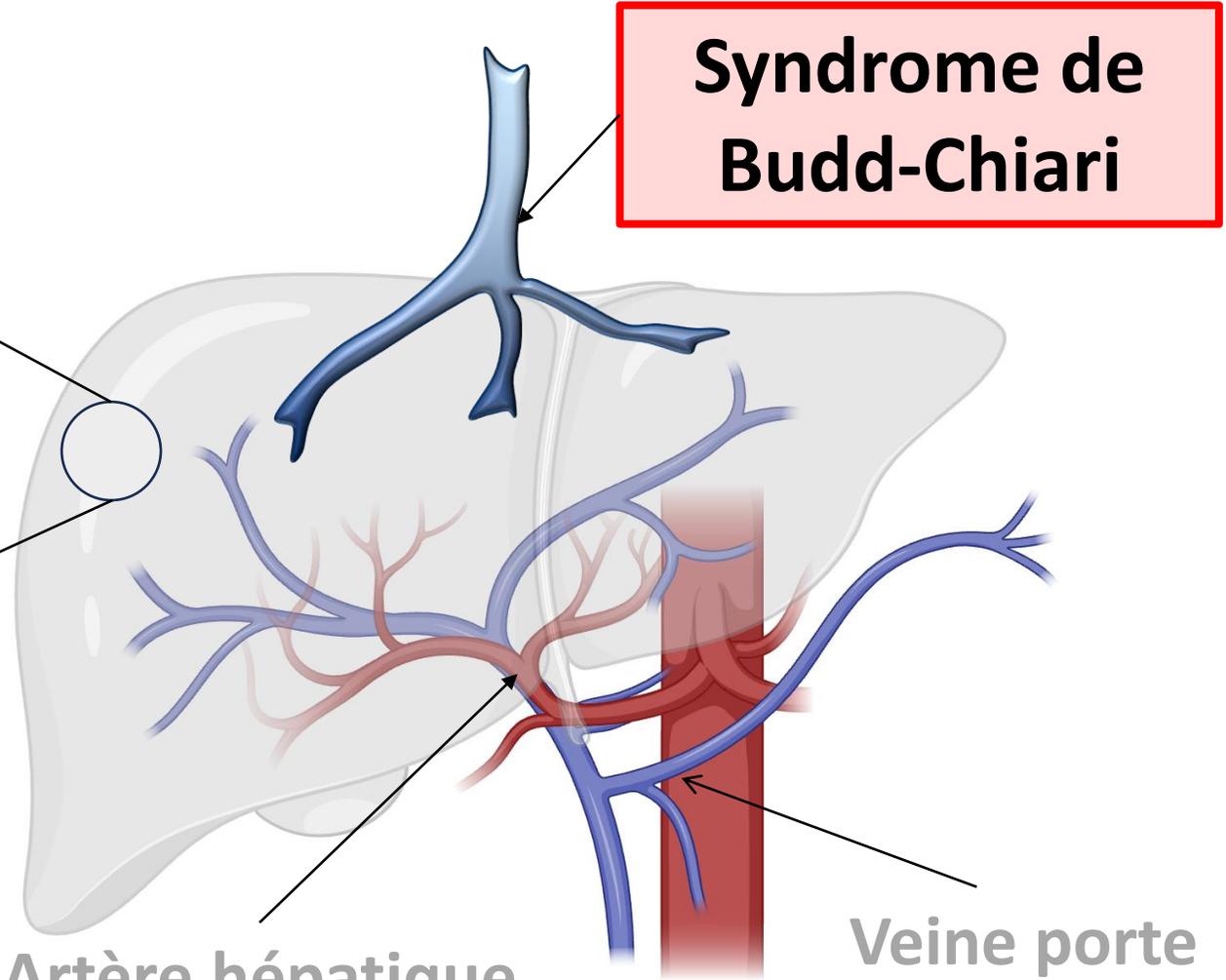
**Point commun**  
**Hypertension portale**

# CLASSIFICATION DES MVF



## Petits vaisseaux du foie

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

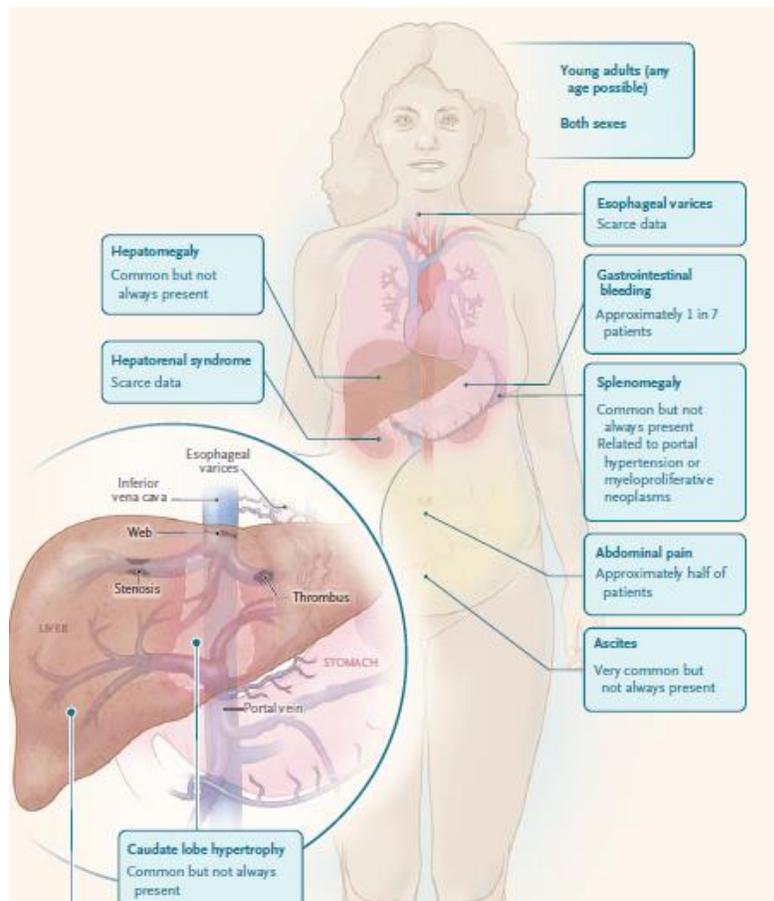


## Artère hépatique

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

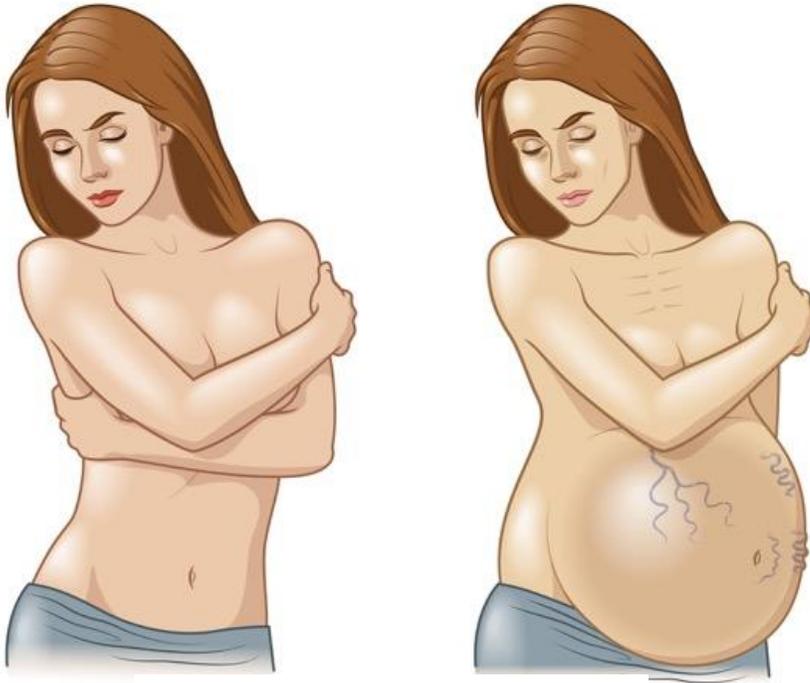
58%

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

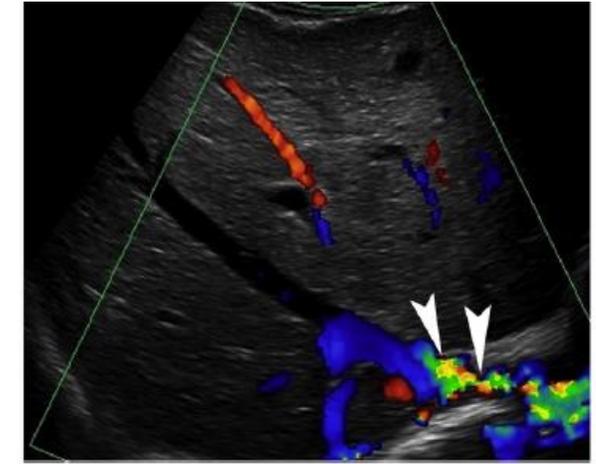
Echographie-doppler  
Scanner ou IRM (temps veineux)

- **Signes directs**

Thrombose



Flux turbulent s/sténose



# Diagnostic: imagerie

Echographie-doppler  
Scanner ou IRM (temps veineux)

- **Signes directs**

Thrombose



Flux turbulent s/sténose



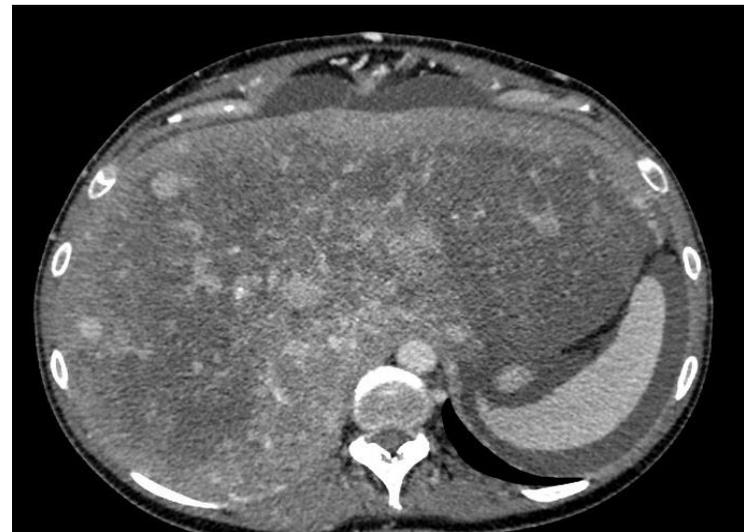
- **Signes indirects**

Hépatomégalie

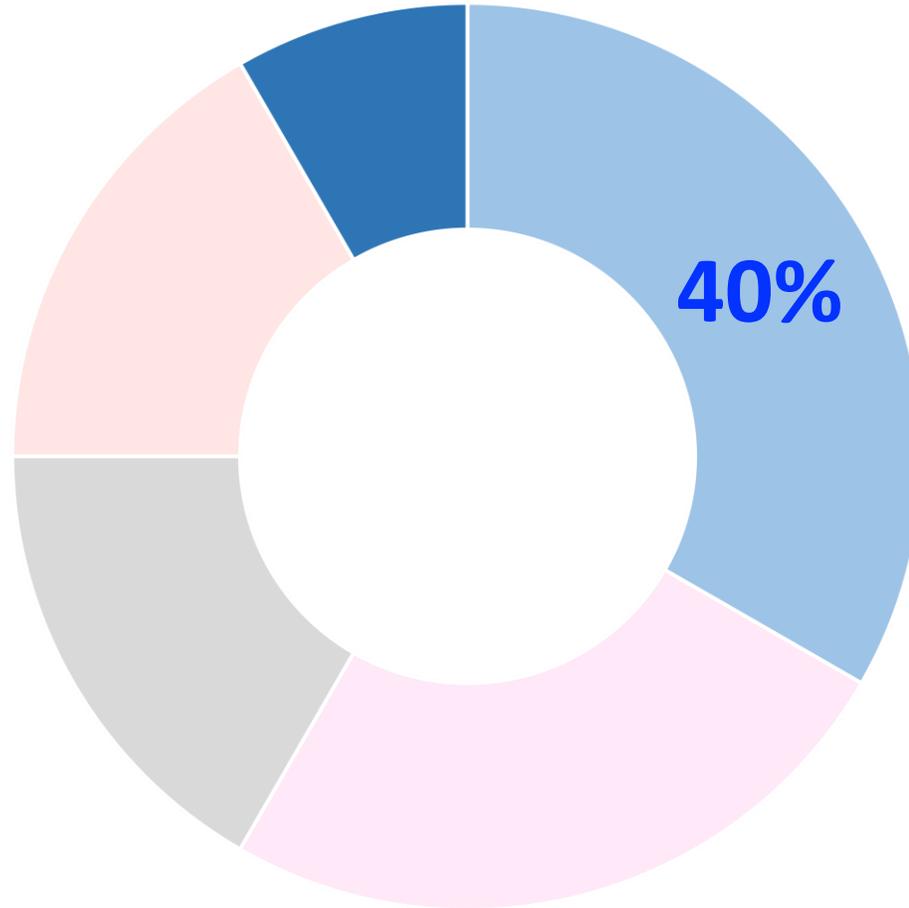
Tr de perfusion

Collatérales intra-hépatiques

Signes d'HTP



# Causes



## Syndrome myéloprolifératif

$JAK2^{V617F} >90\%$

*Autres mutations <5%*

NGS, biopsie médullaire

=> avis hématologique au  
moindre doute

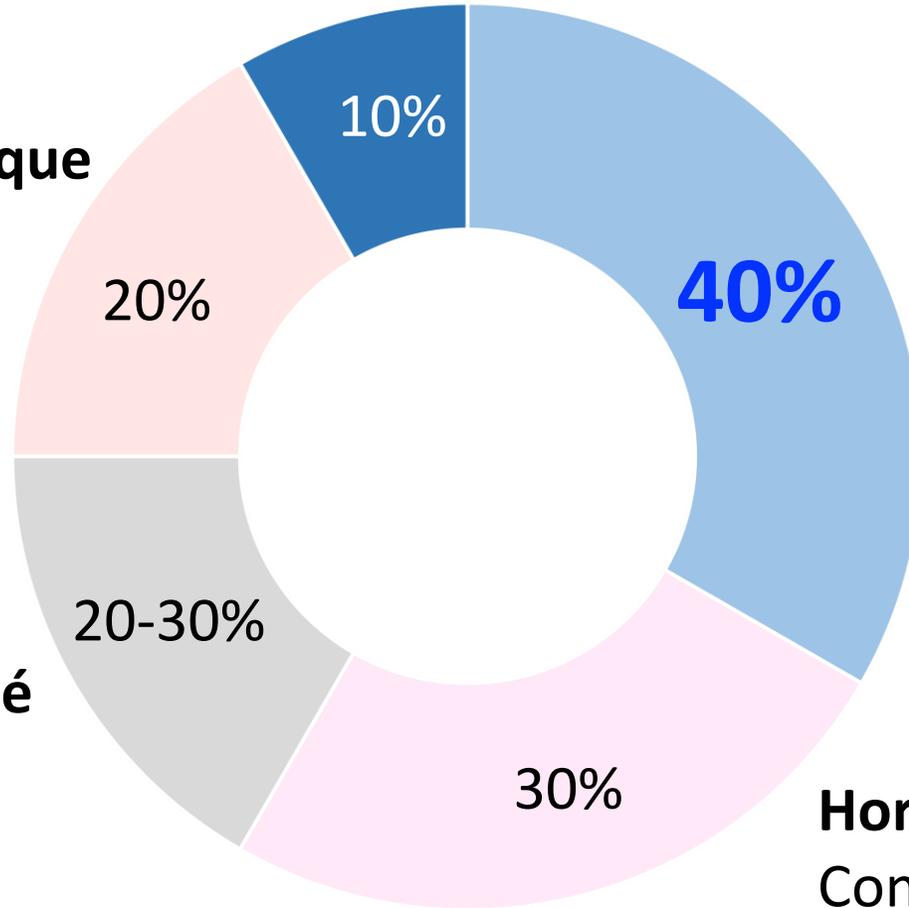
# Causes

**Etat prothrombotique acquis**  
SAPL, HPN, Behcet

## Thrombophilie génétique

Mutation *G20210A*

Mutation facteur V Leiden



## Syndrome myéloprolifératif

*JAK2<sup>V617F</sup>* >90%

*Autres mutations* <5%

NGS, biopsie médullaire

=> avis hématologique au moindre doute

## Pas de facteur identifié

## Hormones (cofacteur)

Contraception O-P, grossesse

# Causes

Etat prothrombotique acquis

**>1 cause 30%**

**=> Bilan exhaustif**

Mutation facteur V Leiden

20%

Autres mutations < 5%

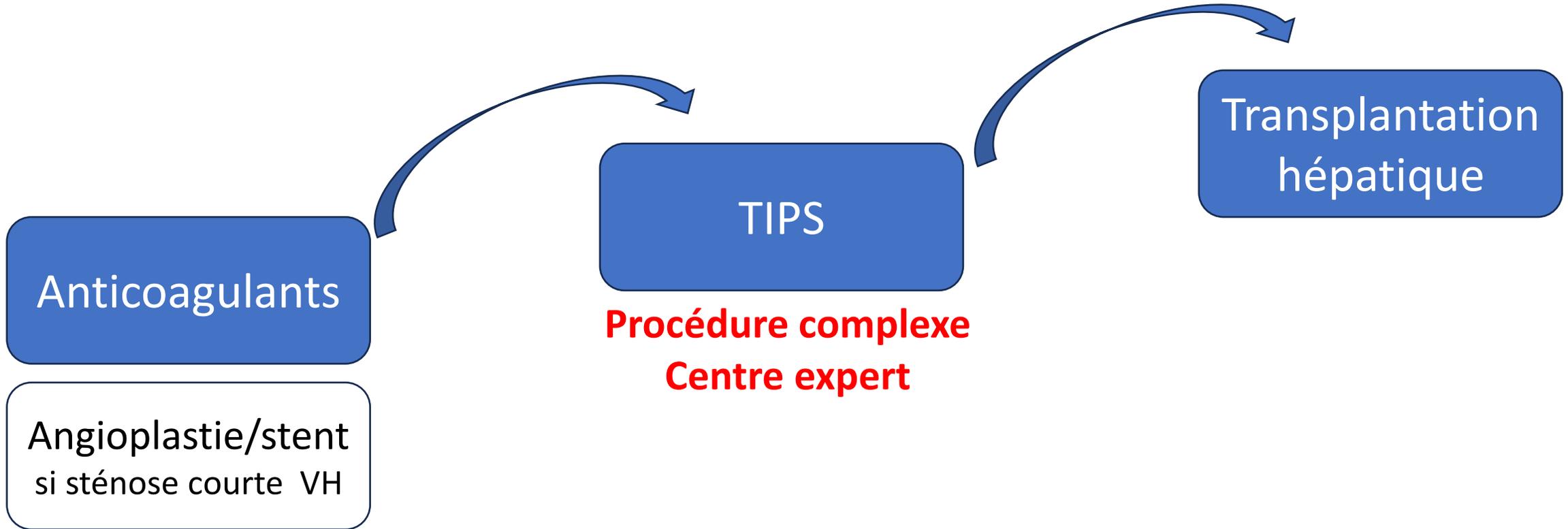
NGS, biopsie médullaire

**=> avis hématologique au moindre doute**

**Le traitement de la cause améliore le pronostic**

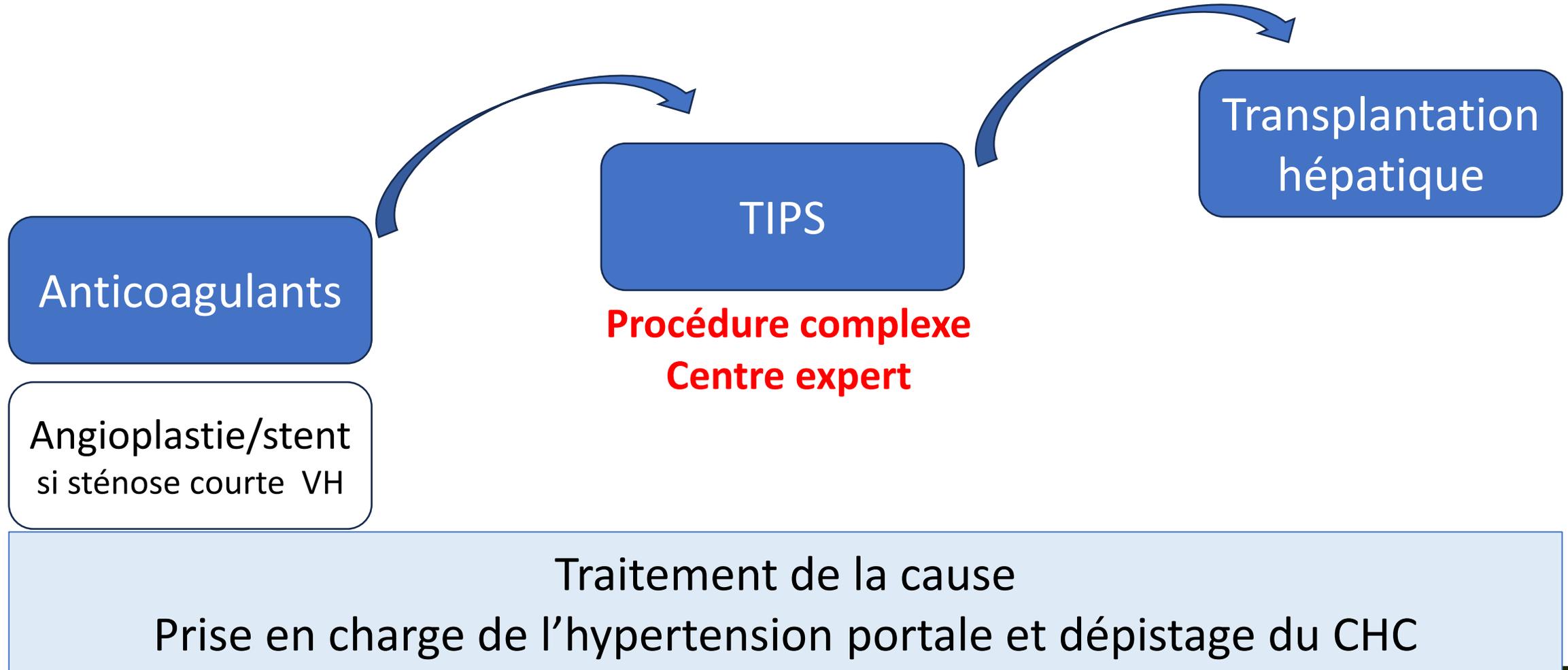
# SBC: prise en charge spécifique

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



# SBC: prise en charge spécifique

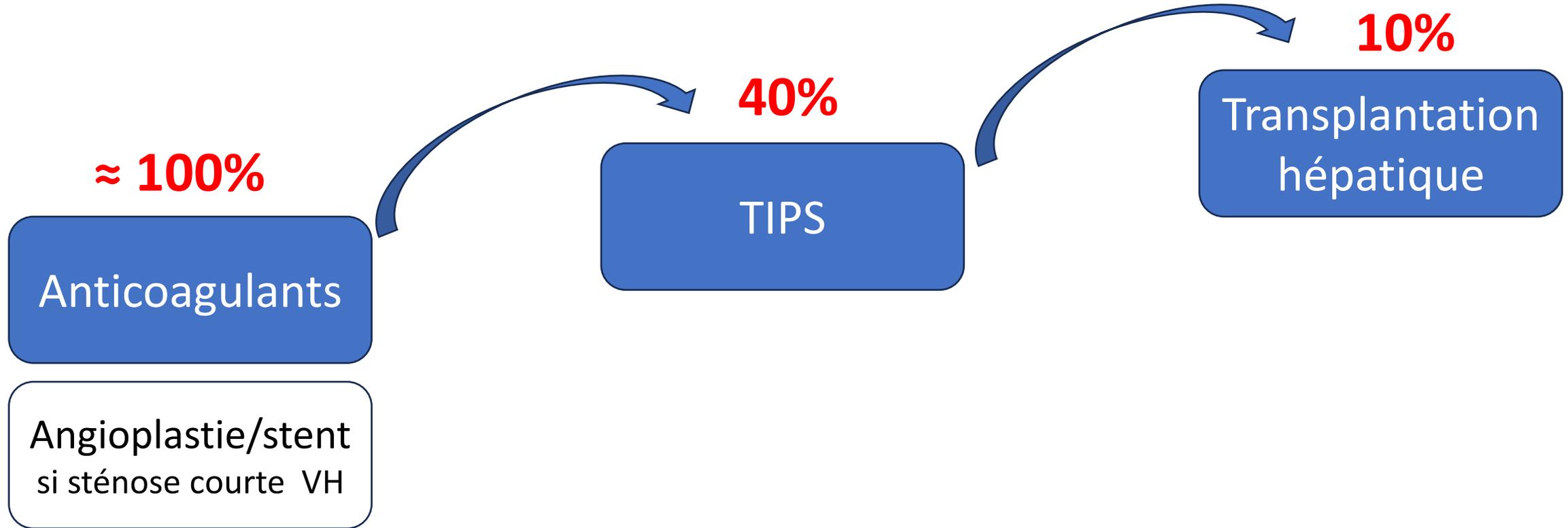
Traitement « pas à pas » basé sur la réponse au traitement



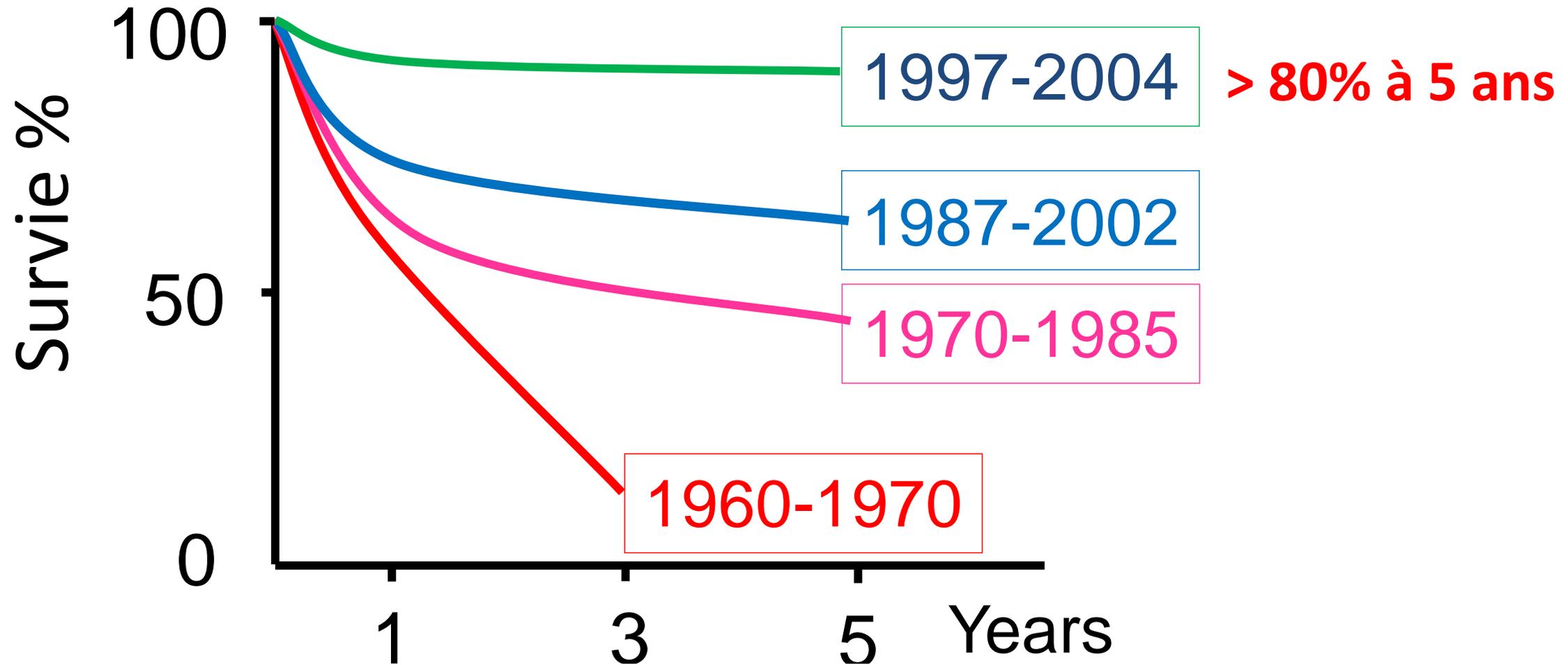
Plessier Hepatology 2006, Tripathi APT 2014, Tripathi Gut 2020, Han Lancet Gastro 2019, Seijo Hepatology 2013, Recommandations TIPS AFEF 2023, De Franchis Baveno VII J Hepatology 2022

# SBC: prise en charge spécifique

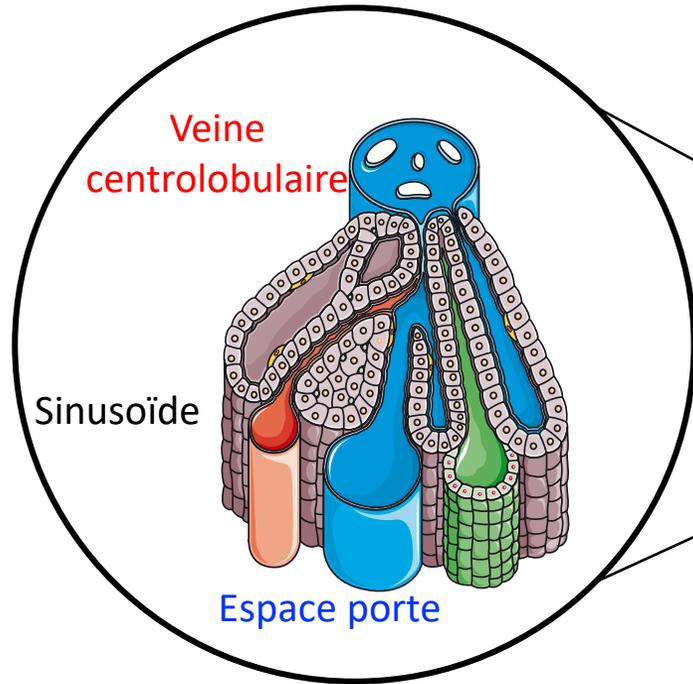
Traitement « pas à pas » basé sur la réponse au traitement



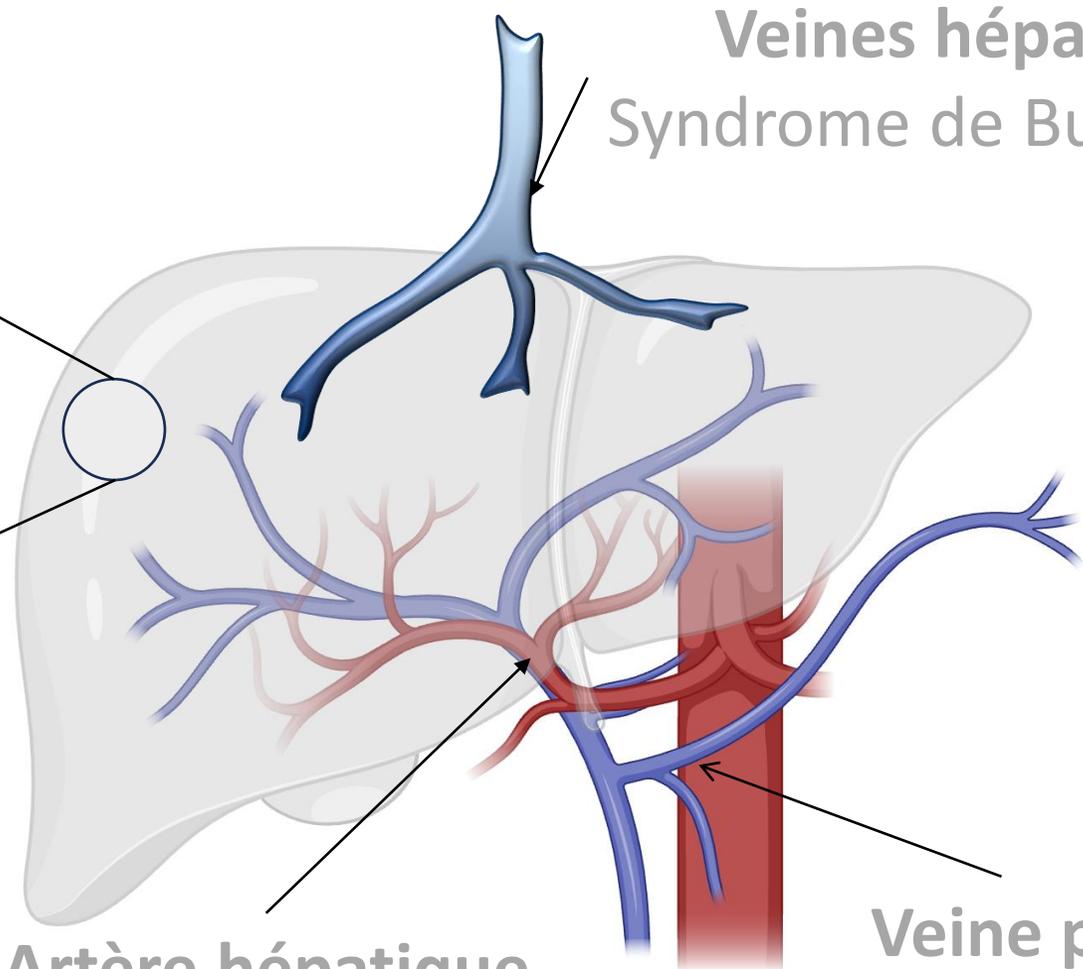
# SBC: pronostic



# CLASSIFICATION DES MVF



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



Veines hépatiques  
Syndrome de Budd-Chiari

Artère hépatique  
Maladie de Rendu-Osler

Veine porte  
Thrombose porte

Cholangiopathies ischémiques

# 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

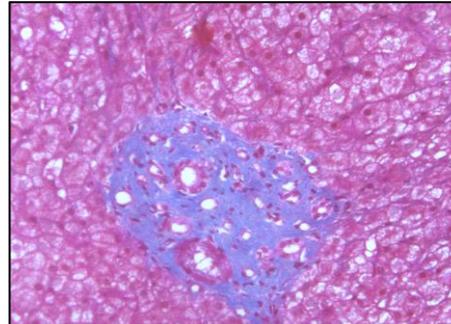
*De Broucker et al. CO 40  
JFHOD 2024*

# MVPS: critères diagnostiques

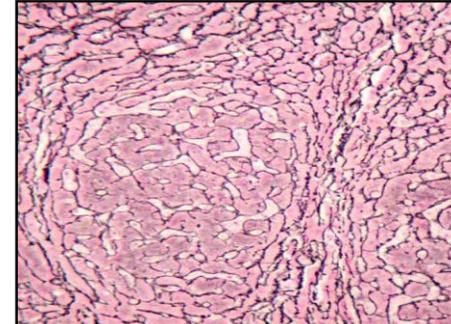
La biopsie hépatique est indispensable

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

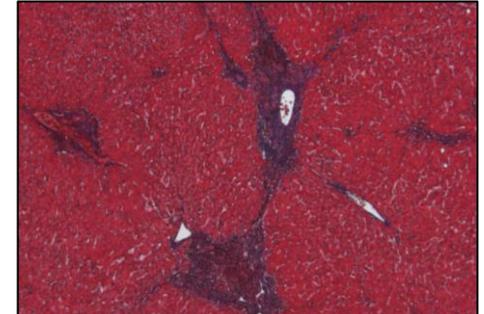
Biopsie hépatique sans  
cirrhose



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 %
<b>Hypertension portale / complications</b>	<b>70% / 50%</b>
Affections extra-hépatiques	70%
<b>TP &lt; 50%</b>	<b>15%</b>
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
<b>Anomalies du bilan hépatique</b>	<b>90 %</b>
<b>Hypertension portale / complications</b>	<b>70% / 50%</b>
<b>Affections extra-hépatiques</b>	<b>70%</b>
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 %
<b>Hypertension portale / complications</b>	<b>70% / 50%</b>
Affections extra-hépatiques	
TP < 50%	15%
<b>Elasticité hépatique médiane / &lt;10 kPa</b>	<b>8 kPa / 65%</b>
<b>Surface lisse + pas atrophie IV</b>	<b>60%</b>

# 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

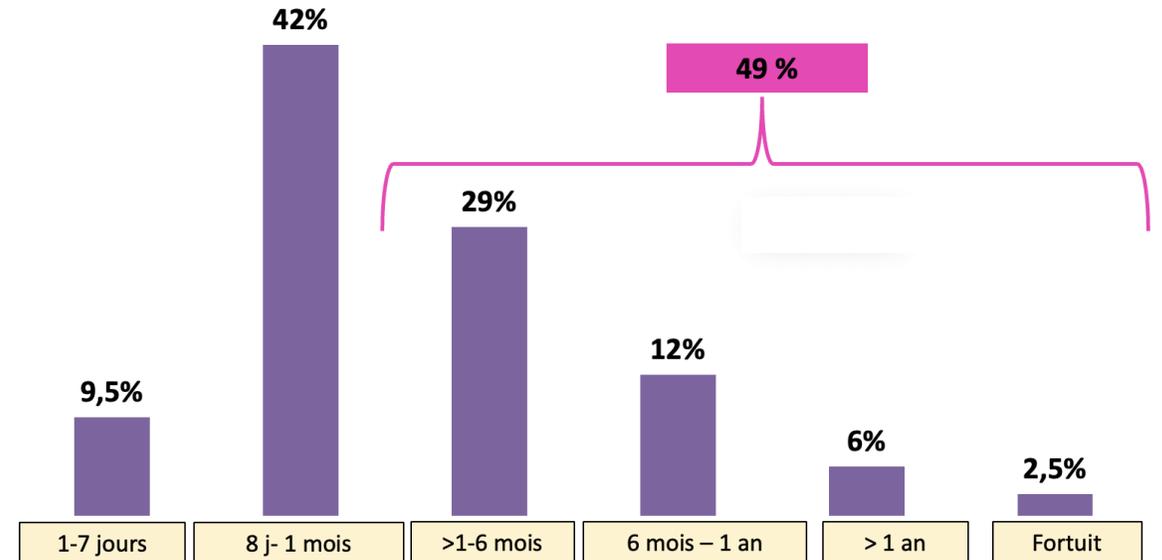
## Evaluer régulièrement

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%)



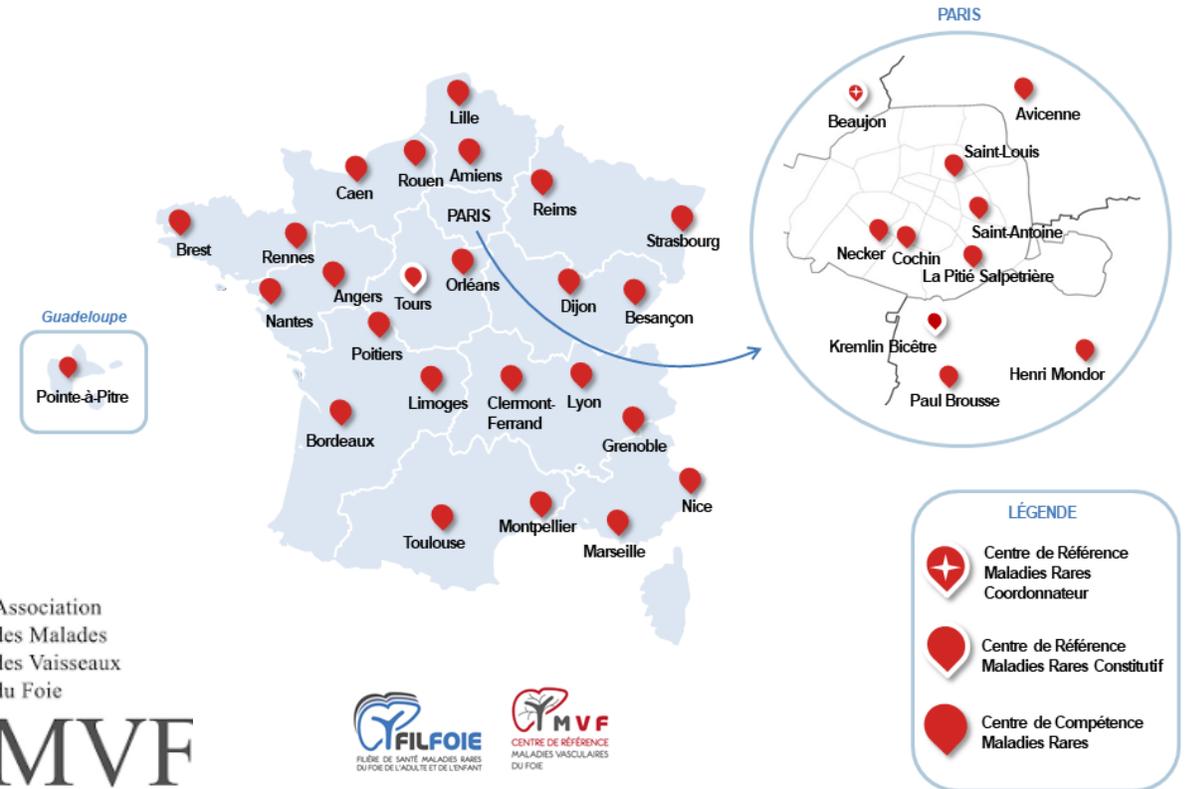
# Spécificités des MVF

- **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](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.