FMC HGE

Les journées DE FORMATION CONTINUE 24e édition

Sophie HILLAIRE

Maladies des vaisseaux du foie en dehors des thromboses des gros vaisseaux

- Savoir évoquer une maladie vasculaire du foie.
- Savoir le prouver.
- Connaître les implications thérapeutiques et pronostiques d'un tel diagnostic.

Les maladies des vaisseaux du foie en dehors des thromboses des gros vaisseaux

(Les atteintes primitives)

Dr S. Hillaire*, Dr D. Cazals-Hatem, Pr D. Valla*****

***Réseau Val de Seine, Hôpital Foch, 92150 Suresnes**

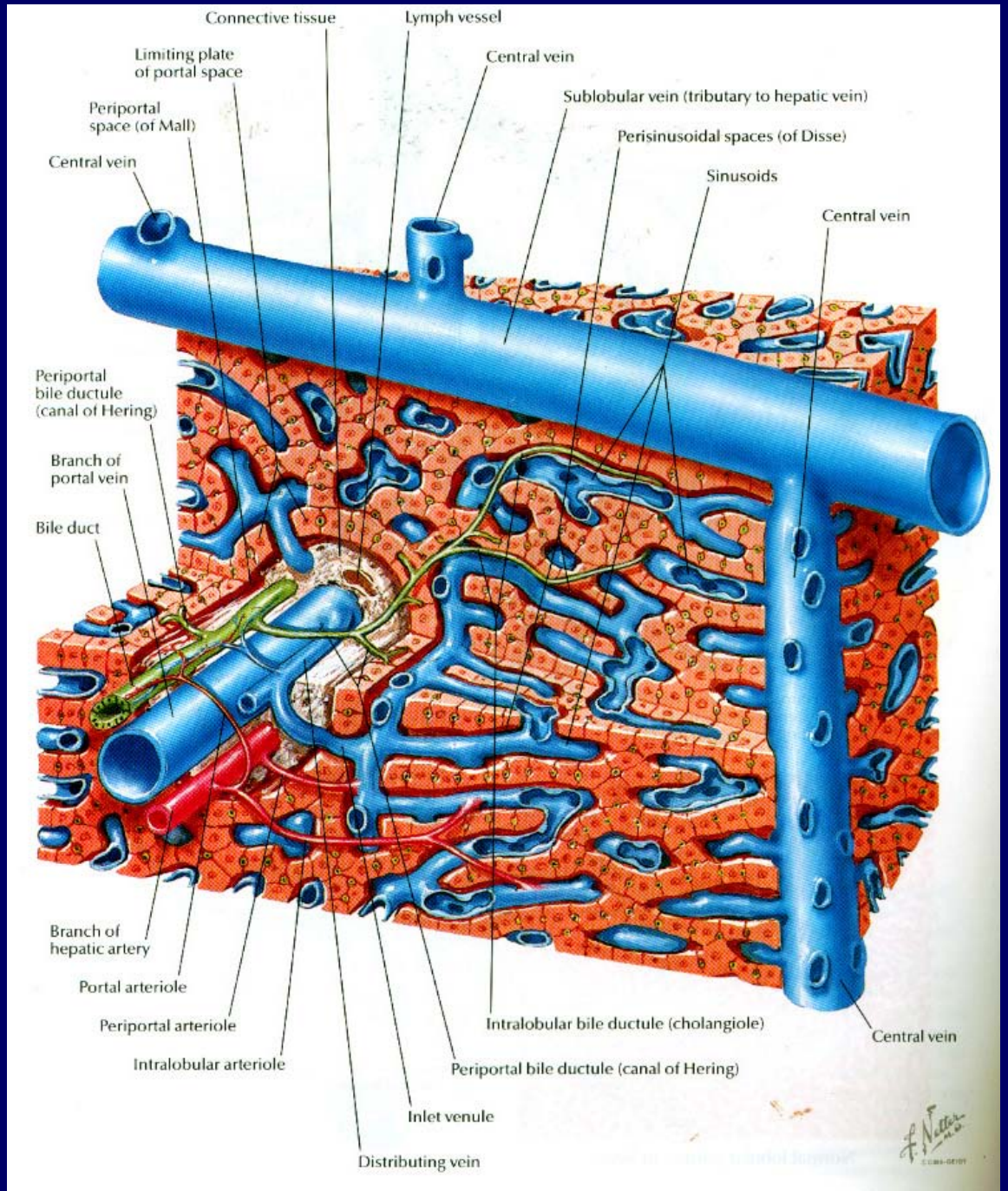
****Service d'anatomopathologie, Hôpital Beaujon, 92118 Clichy**

*****Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, 92118 Clichy**

Anomalies de la Microcirculation hépatique

Anomalies de Perfusion hépatique

Anomalies De l'architecture hépatique



Plan

Les lésions histologiques

Le diagnostic

Les complications et les traitements

Les lésions histologiques

Sinusoïdales

- Syndrome d'obstruction sinusoïdal
- Dilatation sinusoïdale et Péliose
- Fibrose sinusoïdale

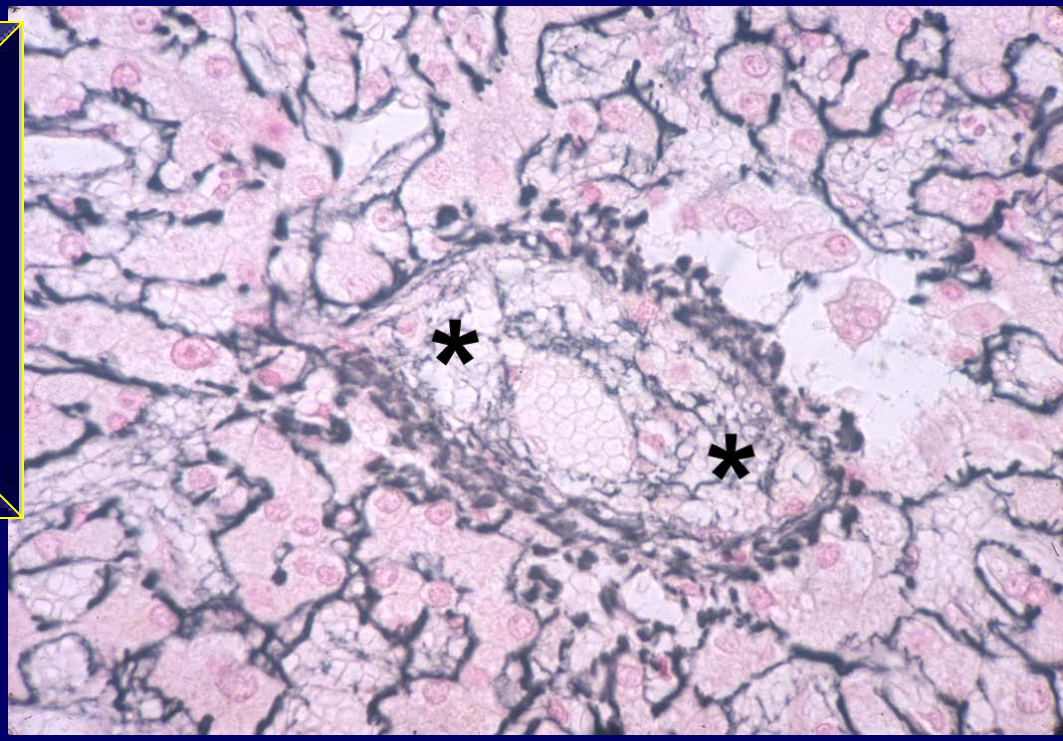
Veinules portes

- Veinopathie portale oblitérante

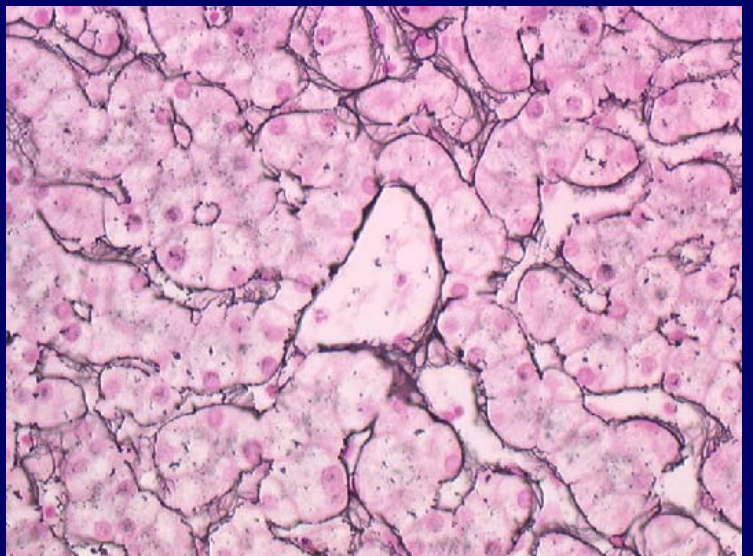
Modifications architecturales

- Sclérose hépatoportale
- Hyperplasie nodulaire régénérative

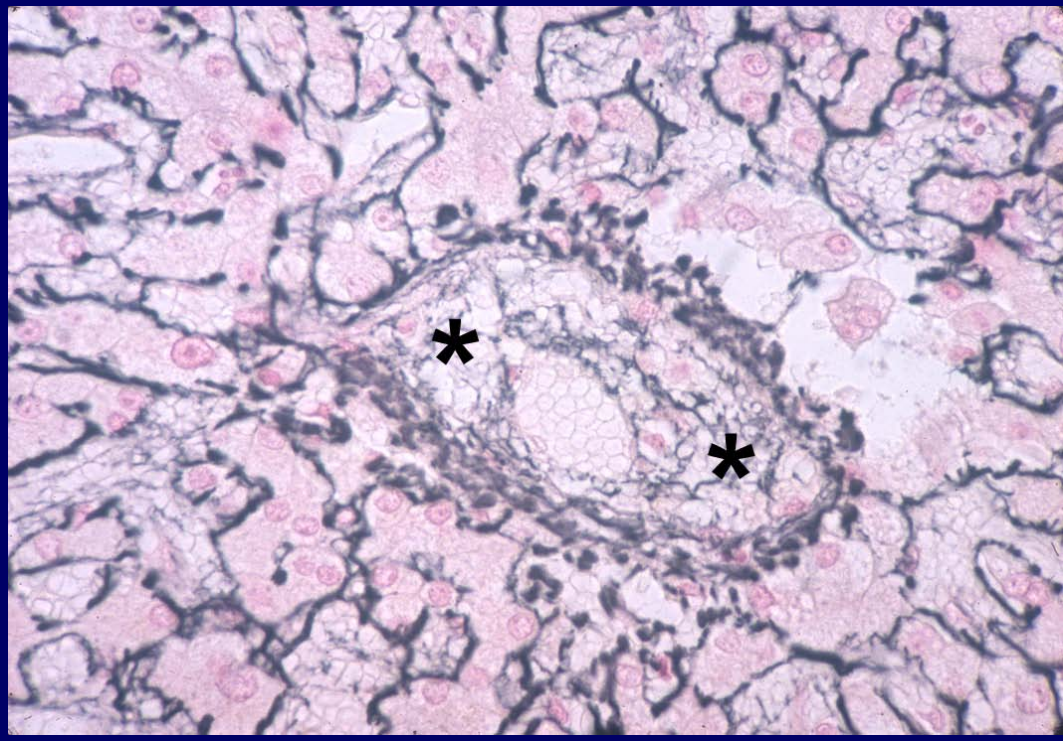
Syndrome d'obstruction sinusoïdal
Ex maladie veino-occlusive



Lésions des Cellules endothéliales



Syndrome d'obstruction sinusoïdal
Maladie veino-occlusive



TOXIQUES

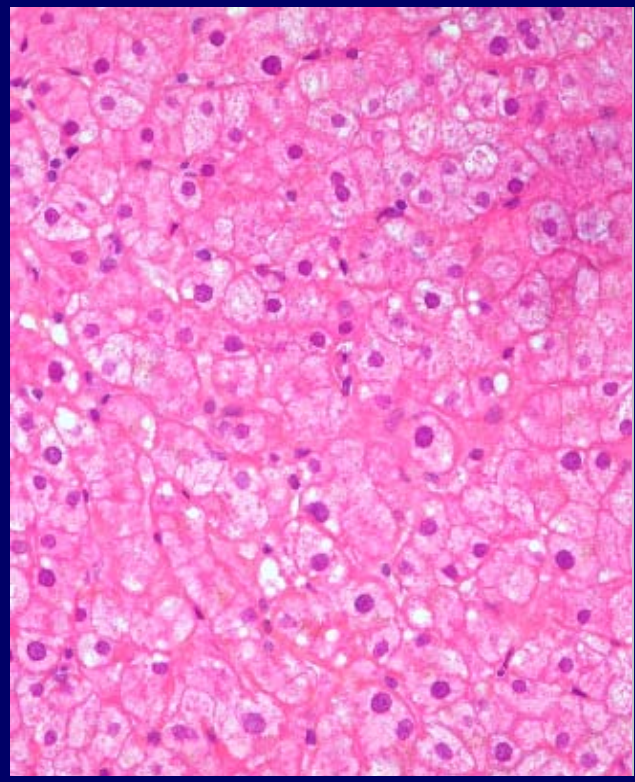
Alcaloïdes de la pyrrolizidine

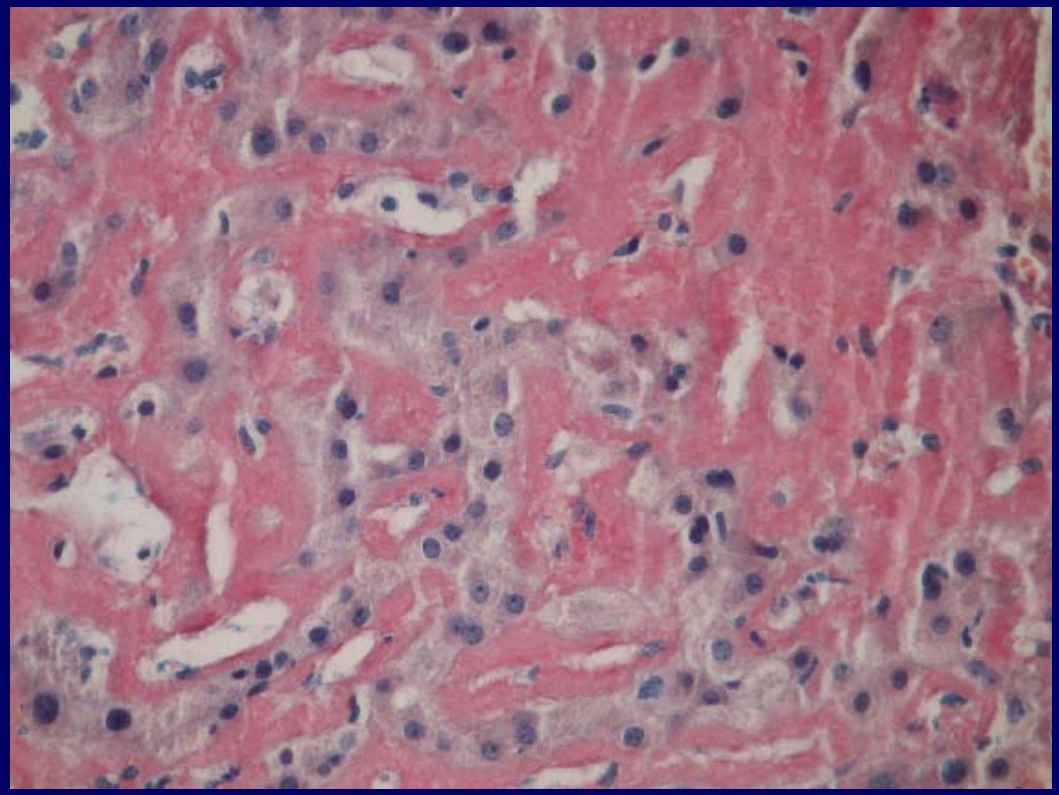
Conditionnement avant greffe de moelle osseuse

Chimiothérapie (oxaliplatine, …)

Irradiation,

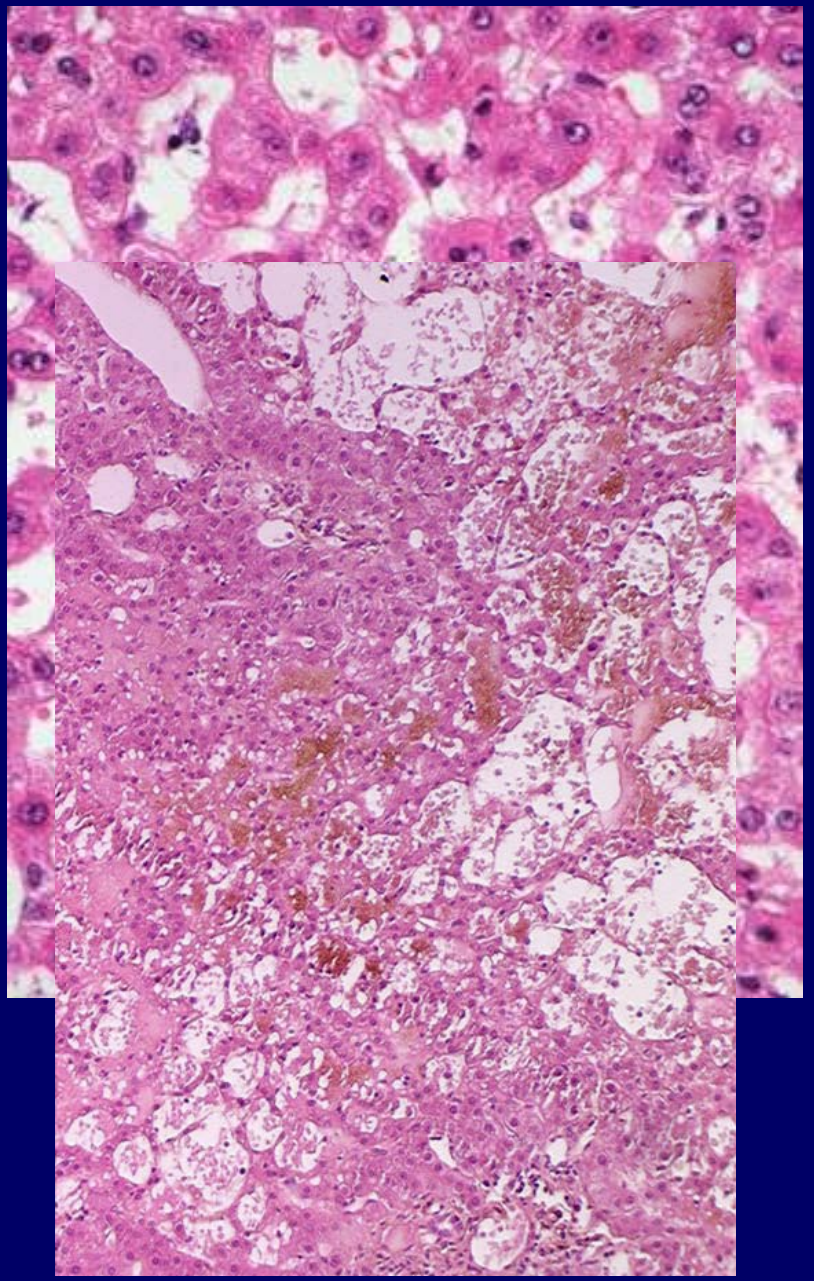
Obstruction des sinusoïdes par des cellules tumorales ou substances amorphes



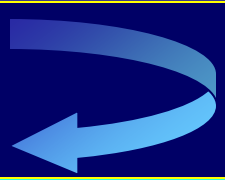


Dilatation sinusoïdale
Péliose

Atteintes sinusoïdales (cellules endothéliales, cellules étoilées)



Dilatation sinusoïdale
Péliose



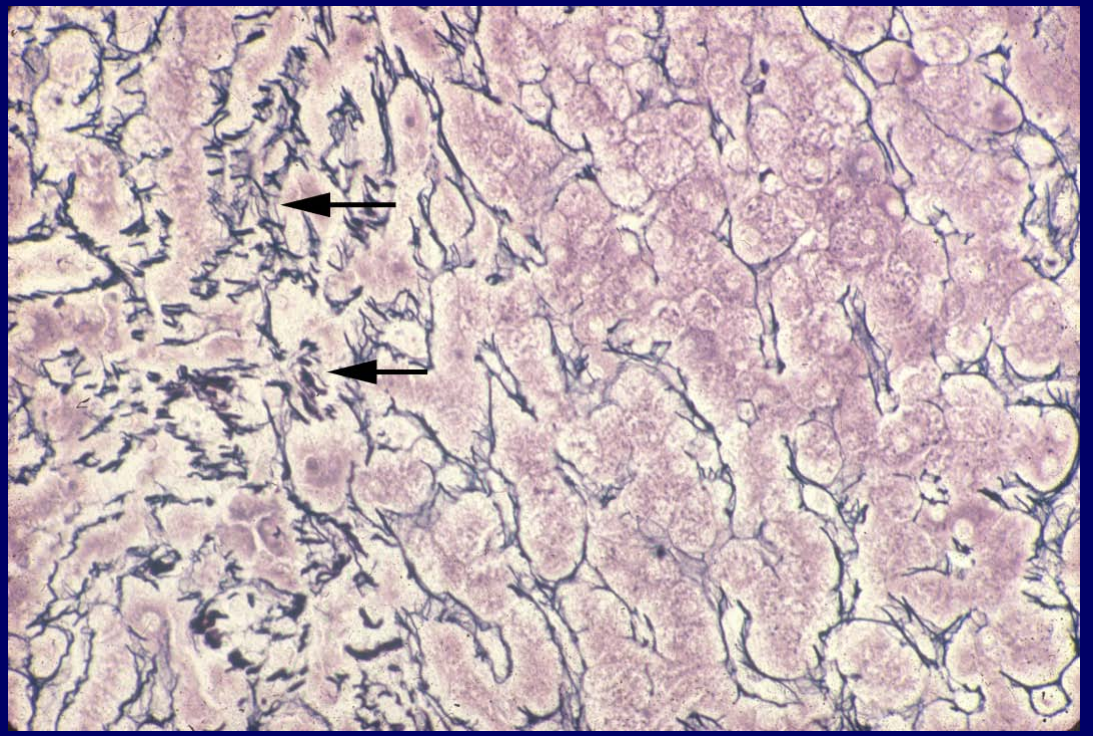
Prise d’un toxique

Azathioprine,
Hormones:
pilule, androgènes,

Pathologie inflammatoire

Sepsis sévère (tuberculose, abcès profonds…)
Pathologies inflammatoires (Crohn, sclérodermie, …)
Affections thrombogènes (SPL,…)

Fibrose périsinusoïdale



Alcool, NASH,
diabète,
intoxication par la vitamine A

Les lésions histologiques

Sinusoïdales

- Syndrome d'obstruction sinusoïdal
- Dilatation sinusoïdale et Péliose
- Fibrose sinusoïdale

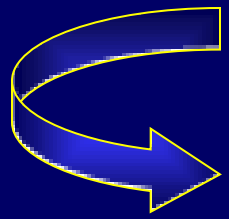
Veinules portes

- Veinopathie portale oblitérante

Modifications architecturales

- Sclérose hépatoportale
- Hyperplasie nodulaire régénérative

Veinules portes

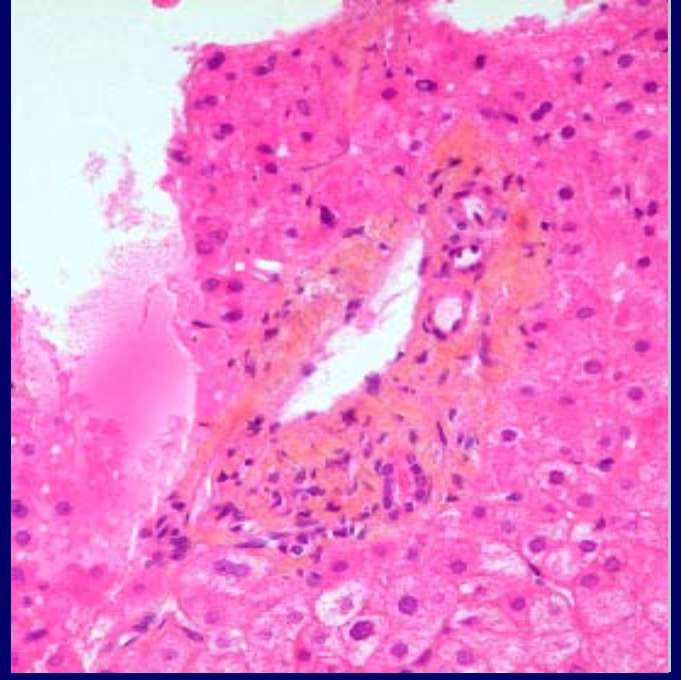


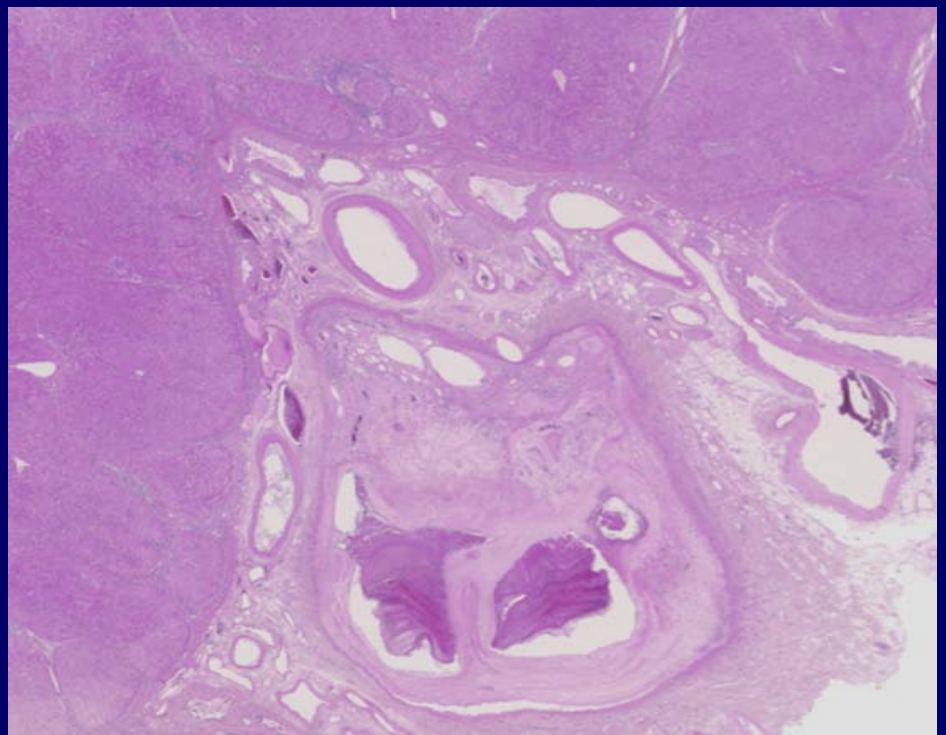
Bilharziose,
Sarcoïdose,
CBP
Hépatite active
Infection chronique
des voies biliaires…

Syndrome myéloprolifératif
Thrombophilies
Syndrome des APL…

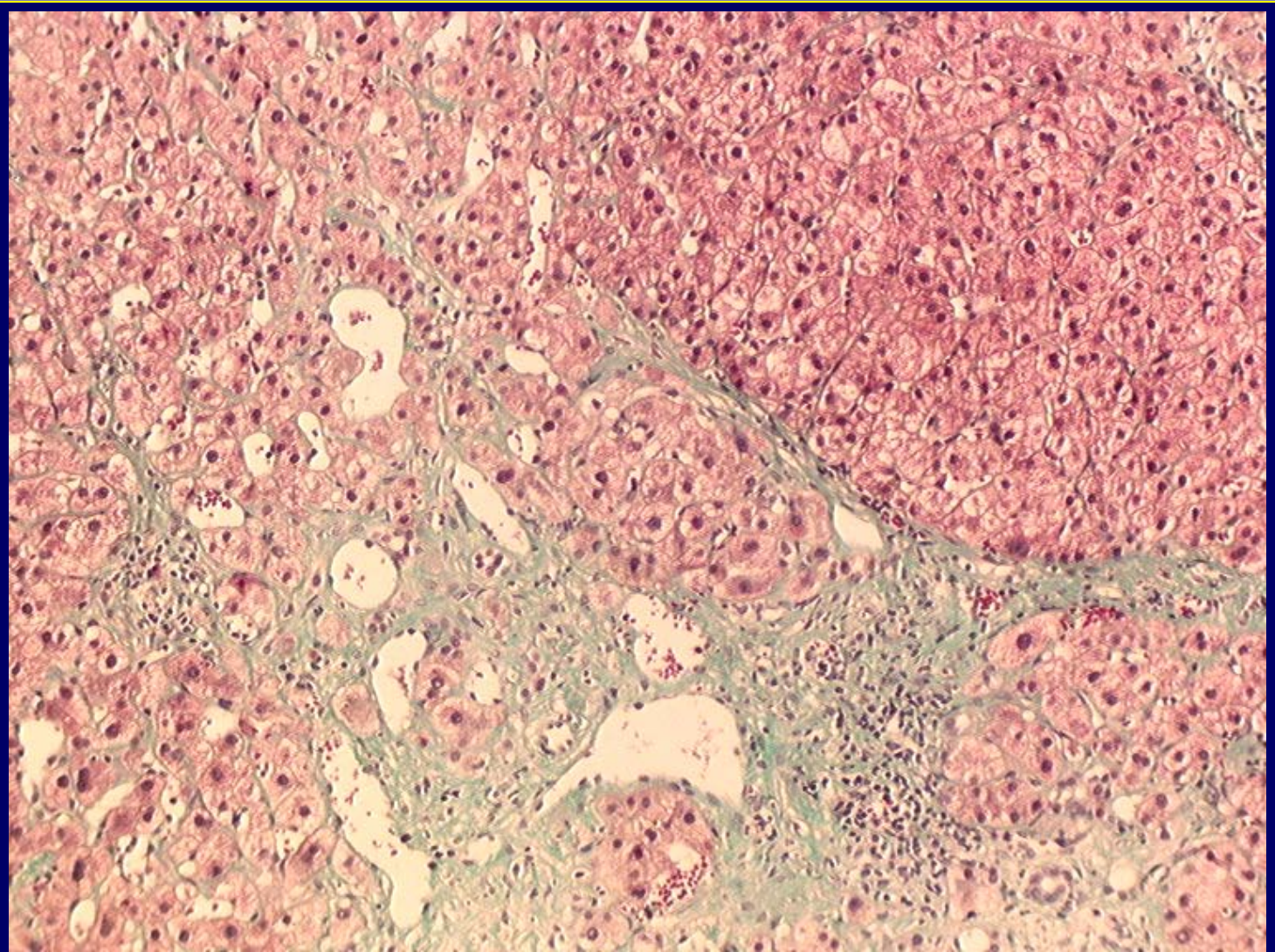
Veinules portes

Veinopathie Portale oblitérante

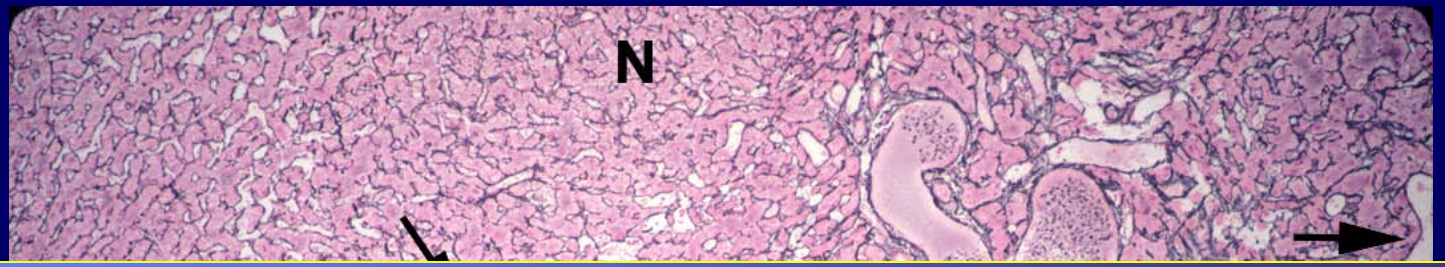




Sclérose hépatoportale



Hyperplasie nodulaire régénérative

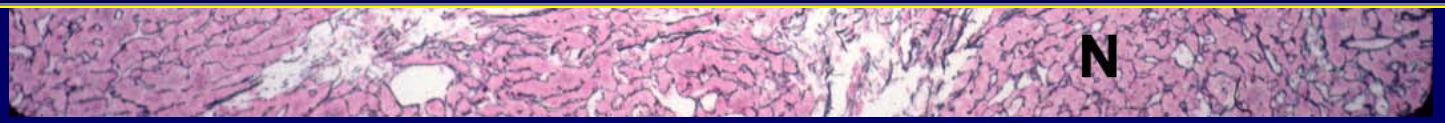


Défaut de perfusion localisé

Atrophie parenchymateuse localisée

Régénération hépatocytaire compensatrice

Pas de fibrose

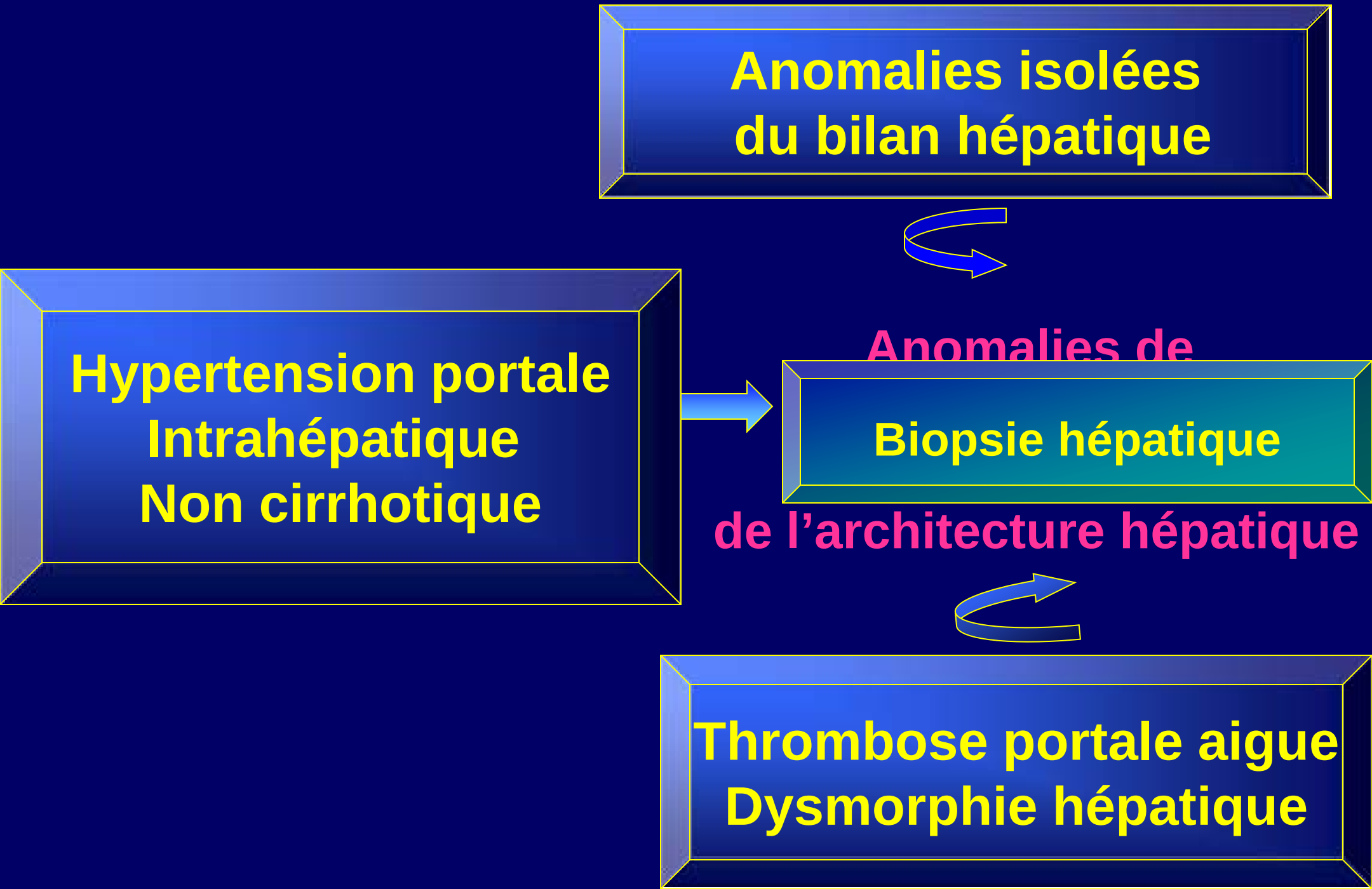


Plan

Les lésions histologiques

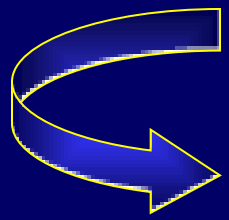
Le diagnostic

Les complications et les traitements


Anomalies isolées
du bilan hépatique
Hypertension portale
Intrahépatique
Non cirrhotique
Anomalies de
Biopsie hépatique
de l'architecture hépatique
Thrombose portale aigue
Dysmorphie hépatique

Diagnostic histologique

Larges fragments
Non sous capsulaires



Biopsie transpariétale

Bilan étiologique

Quelles que soient les atteintes de la microcirculation, ou de l'architecture hépatique, ou la présentation clinique

Syndrome myéloprolifératif

culture de moelle, mutation JAK2 : 26 %

Autoimmunité

Autoanticorps 12 %,

Hypergamma-globulinémie 26 %

Antiphospholipides 13 %

Autres affections prothrombotiques 26 %

Hillaire et al. Gut: 2002; 51: 275-280; Saito K et al. Hepato-Gastroenterol ; 1993; 40: 163-6.

Etats prothrombotiques et anomalies de la microcirculation hépatique

	Observé	Attendu
	%	%
Un état prothrombotique, au moins	56.0	< 20.0
Combinaison d'états prothrombotiques	13.0	0.5

Hillaire et al. GUT: 2002; 51: 275-280

Complications et traitement

- Hypertension portale
- Thrombose portale
- Insuffisance hépatocellulaire
- Macronodules de régénération? CHC?

Suivi annuel

Endoscopie OGD

Recherche de grosses varices oesophagiennes

Echographie Doppler abdominale

Thrombose porte

Nodules hépatiques

Signes biologiques d'IHC et HTP

Conclusion

Les atteintes de la microcirculation hépatique

Isolées ou associées entre elles

Associées ou non à des anomalies de l'architecture hépatique

Leur diagnostic est histologique

Elles se manifestent par des anomalies isolées du bilan hépatique ou par une hypertension portale sans IHC

Les principales causes sont la prise de xénobiotiques ou d'hormones, les maladies de système ou les thrombophilies

FMC
HGE