

Hyperplasie nodulaire régénérative (HNR) diffuse

Pierre-Emmanuel RAUTOU

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy
Inserm U970, PARCC@HEGP, Paris



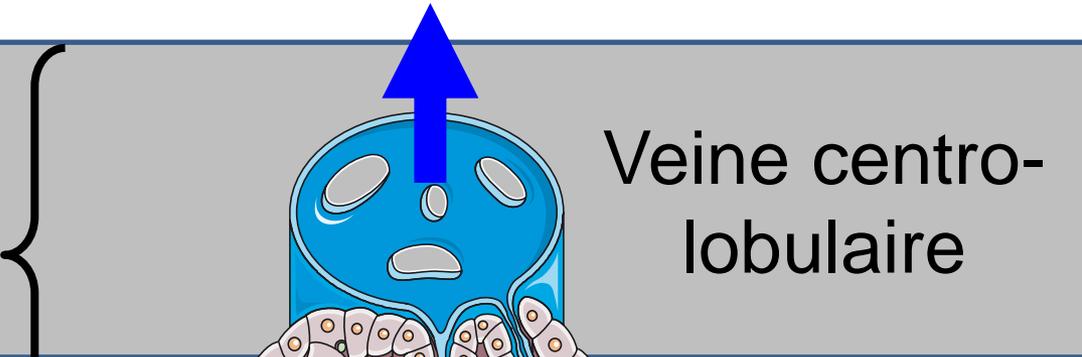
- Quand évoquer et comment confirmer le diagnostic d'HNR
- Connaître l'évolution de l'HNR
- Connaître l'attitude thérapeutique devant une HNR

LIENS D'INTÉRÊT

- Abbvie (congrès)
- Behring (orateur)
- Exalenz (essais cliniques)
- Gilead (orateur)

Maladies des petits vaisseaux hépatiques

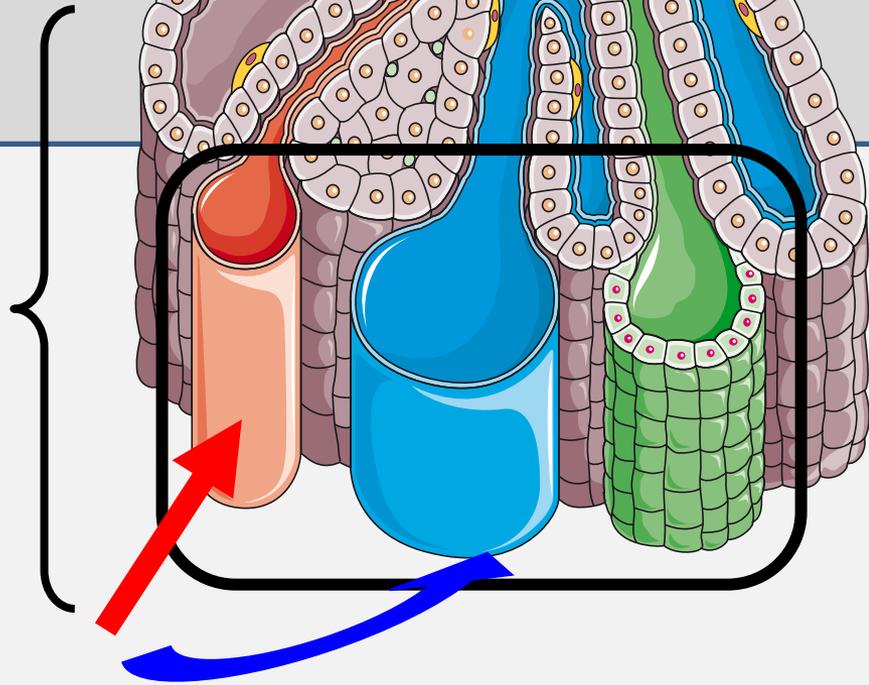
MVO / SOS
(maladie veino-occlusive /
syndrome d'obstruction
sinusoïdale)



Veine centrolobulaire

Sinusoïdes

HNR
(hyperplasie nodulaire
régénérative)

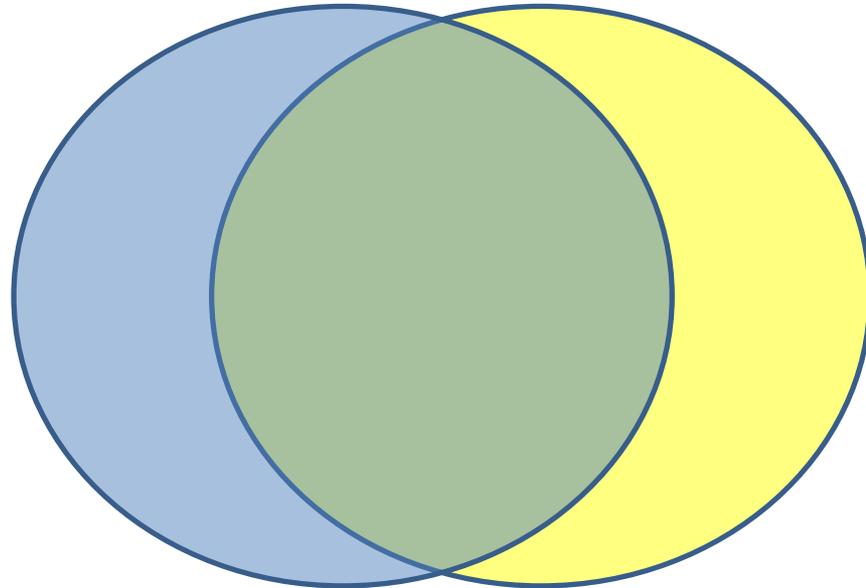
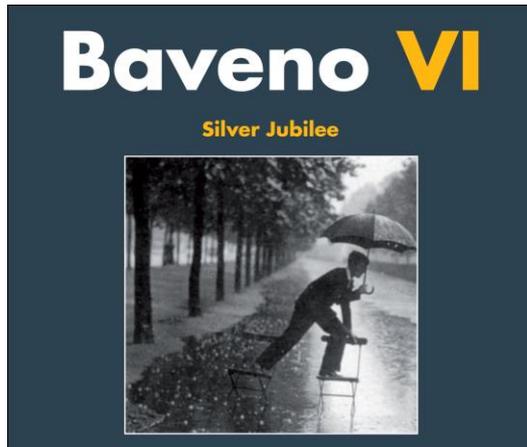


Espace porte

Maladies des petits vaisseaux du foie

HISTOLOGIE

- Veinopathie portale oblitérante
- **HNR**
- Sclérose hépatoportale
- Fibrose portale non cirrhotique



HTP idiopathique
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE

Maladies des petits vaisseaux du foie

HISTOLOGIE

- VPO
- HNR
- Sclérose hépatoportale
- Fibrose portale non cirrhotique



« Maladie porto-sinusoidale »

HTP idiopathique
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

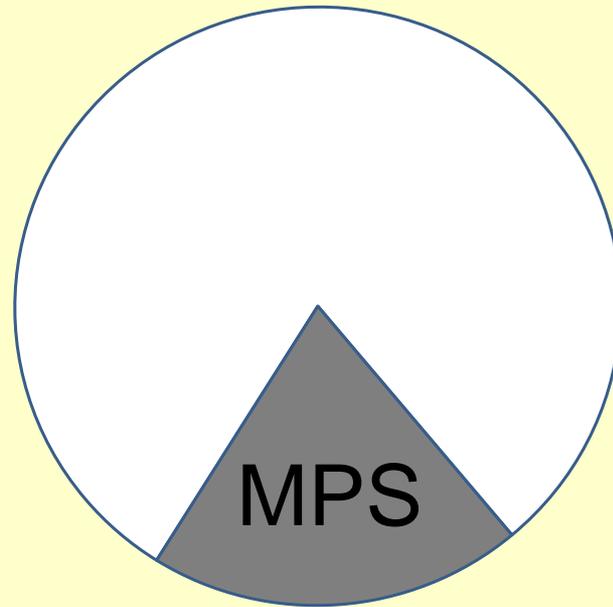
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

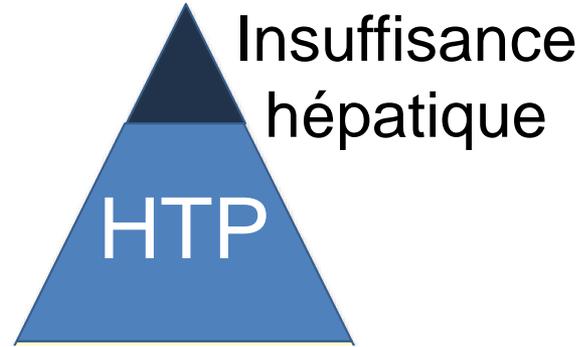
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

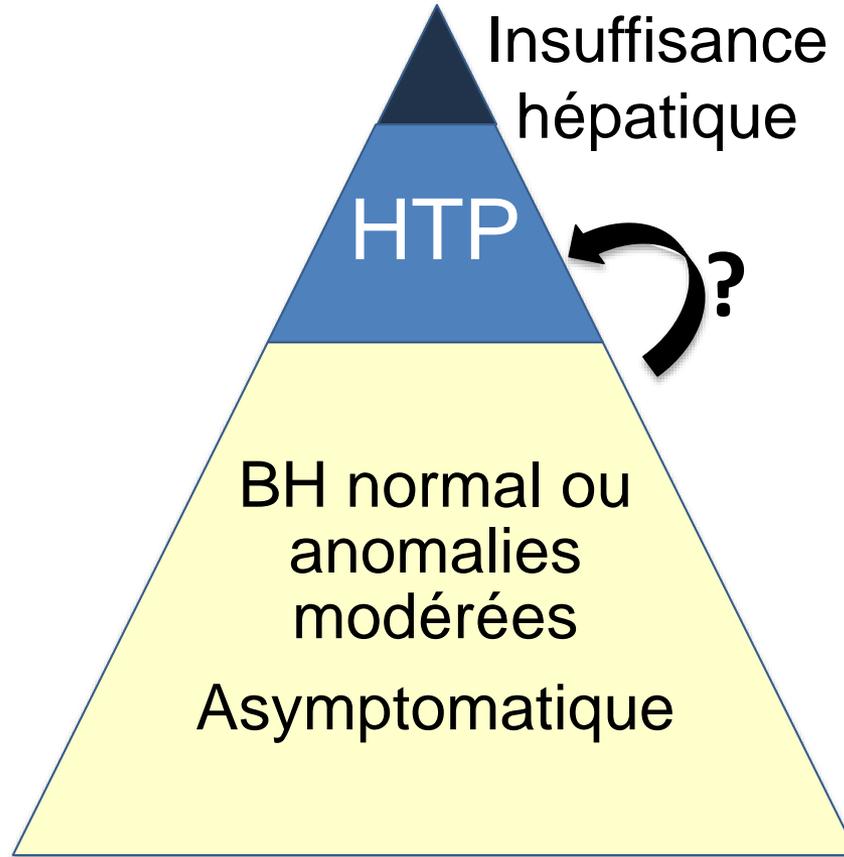
Altérations des tests hépatiques non expliquées (n=1242)



Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



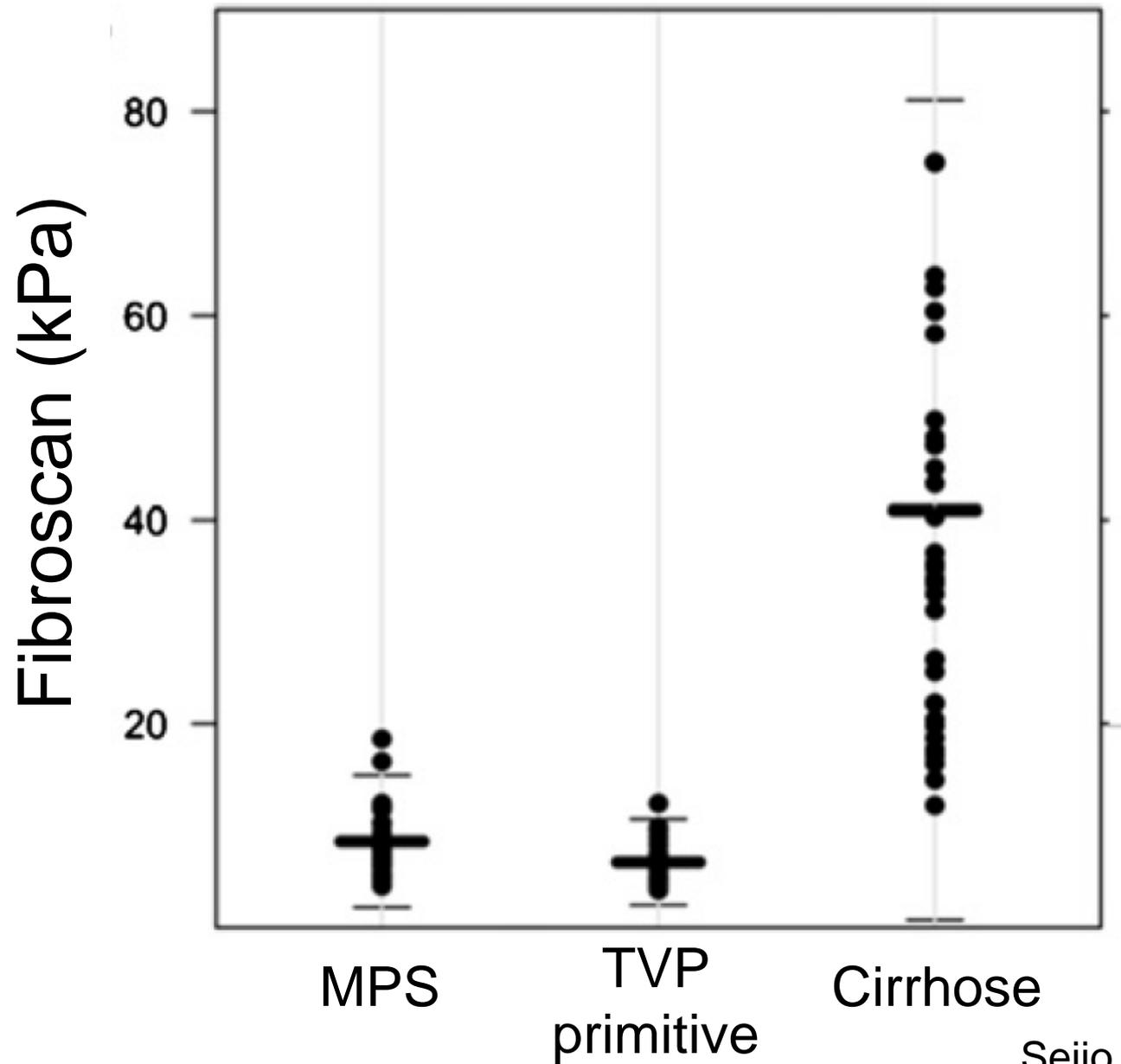
Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse (<14 kPa)	90%

Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

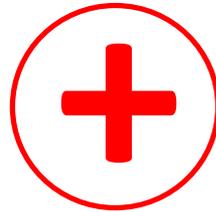
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse (<14 kPa)	90%

Elasticité hépatique



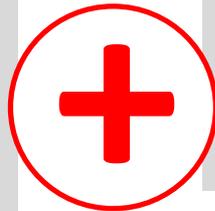
Maladie porto-sinusoïdale : définition

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose



1 signe
spécifique

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose



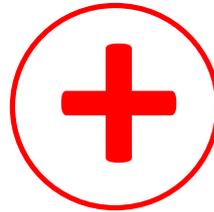
1 signe clinique non spécifique et
1 signe histologique non spécifique

Critères de qualité des biopsies

- Opérateur expérimenté
- **Longueur ≥ 20 mm après fixation**
- **Espaces portes ≥ 10**
- Non/peu fragmenté
- **≥ 3 niveaux**

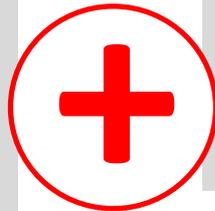
Maladie porto-sinusoidale : définition

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose



1 signe
spécifique

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose



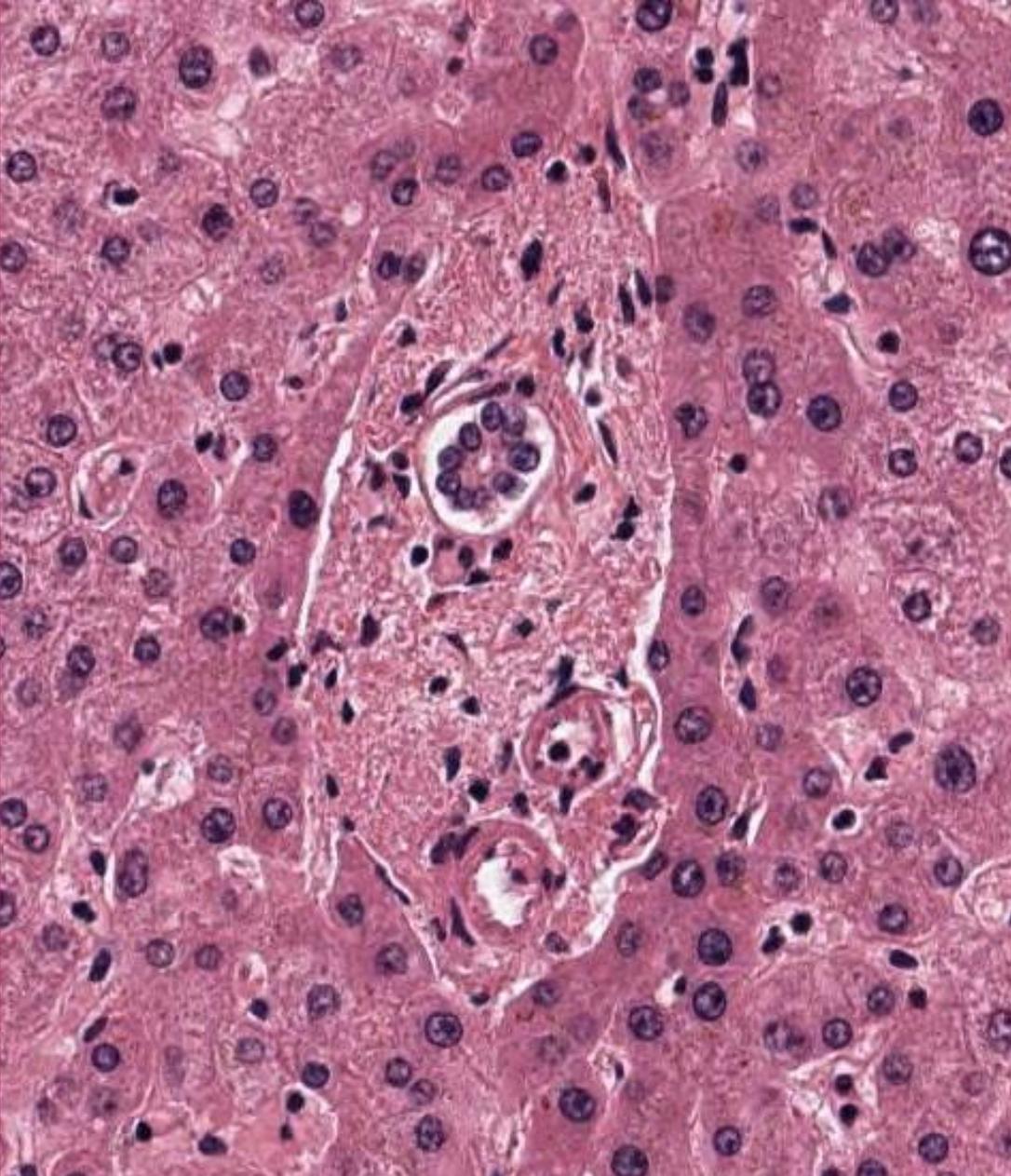
1 signe clinique non spécifique et
1 signe histologique non spécifique

Signes histologiques spécifiques de MPS

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative
- Fibrose/Cirrhose septale incomplète



Veinule porte



Espace porte normal

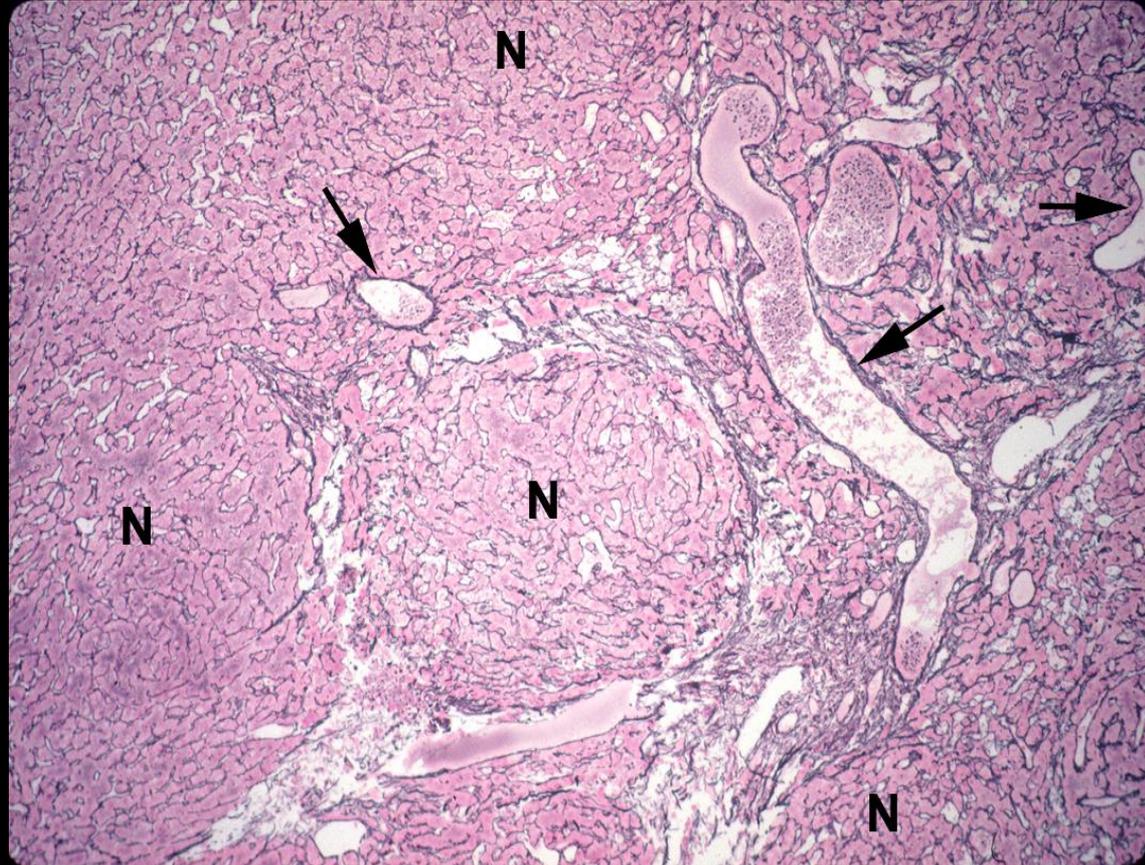
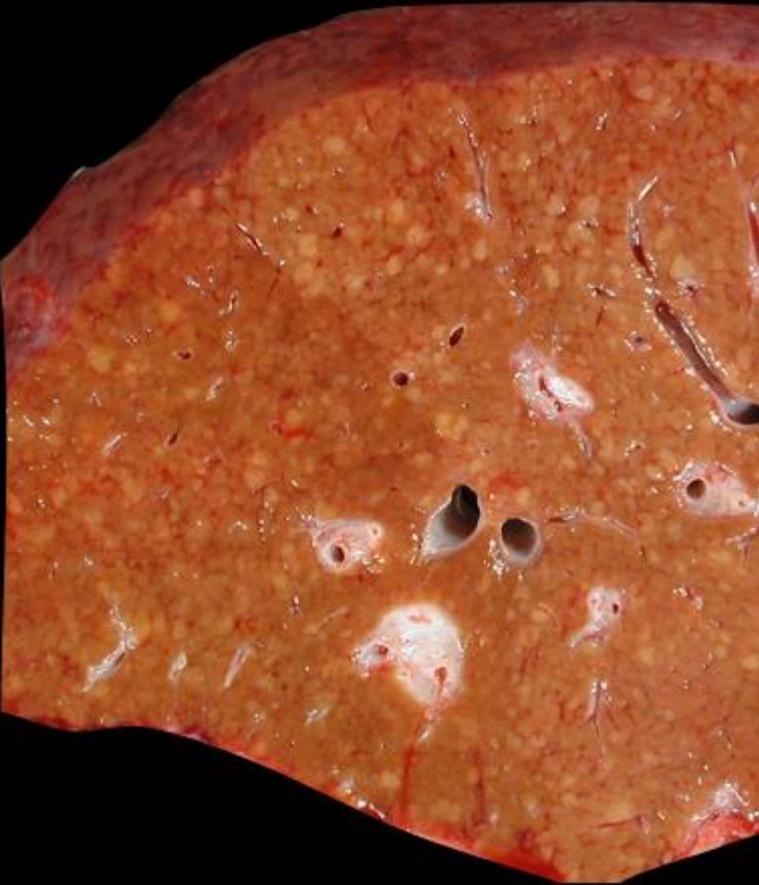
Veinopathie portale oblitérante

Remerciements au Pr P Bedossa

Signes histologiques spécifiques de MPS

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative
- Fibrose/Cirrhose septale incomplète

Hyperplasie nodulaire régénérative

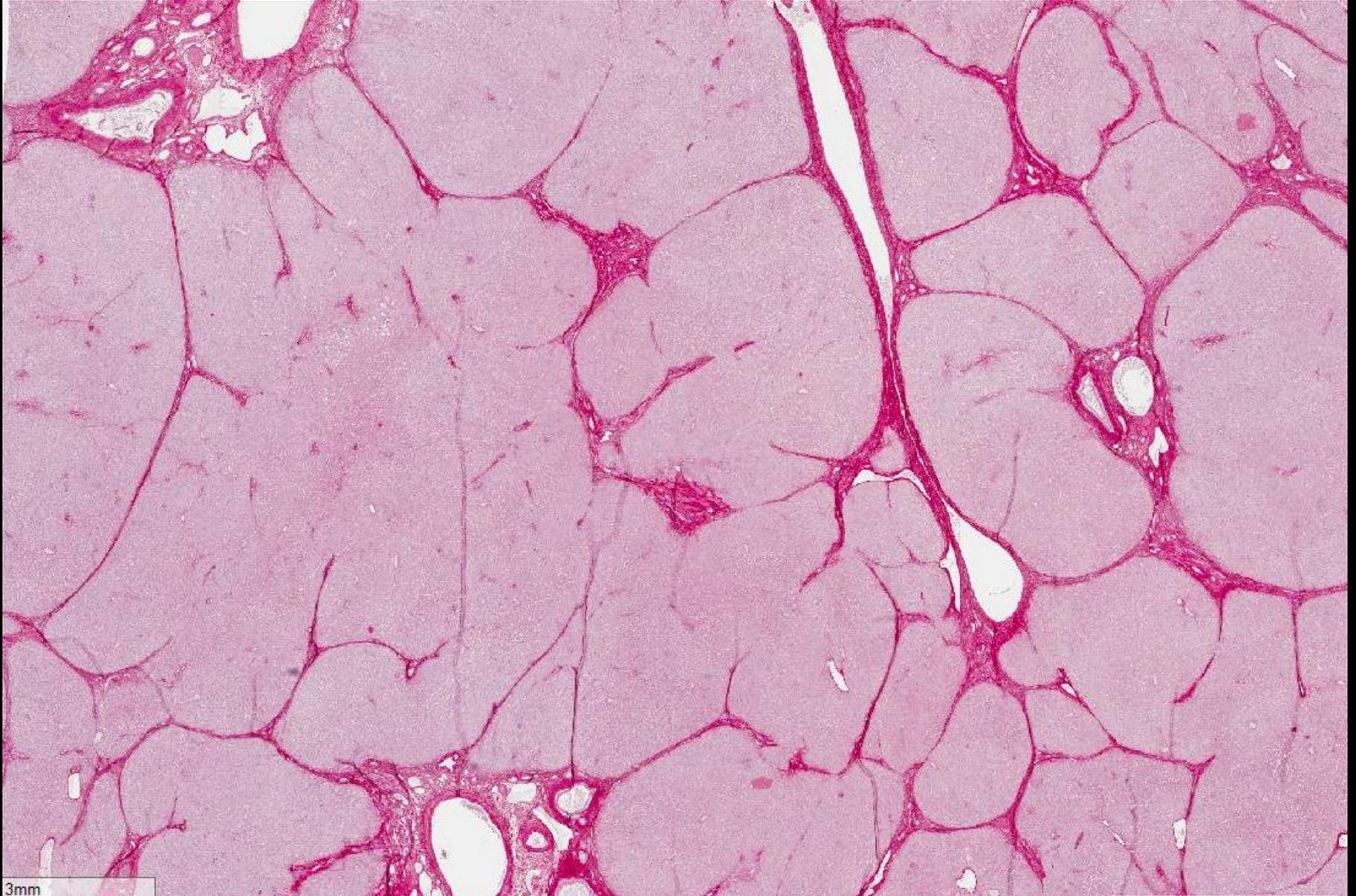


Coloration à la réticuline

Signes histologiques spécifiques de MPS

- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative
- Fibrose/Cirrhose septale incomplète

Fibrose/Cirrhose septale incomplète



Remerciements au Pr P Bedossa

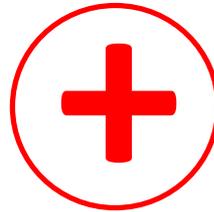
Rouge Sirius

Signes clinico-radiologiques de MPS

- **Spécifiques d'hypertension portale**
 - ✓ Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques
 - ✓ Hémorragie liée à l'hypertension portale
 - ✓ Collatérales porto-systémiques en imagerie

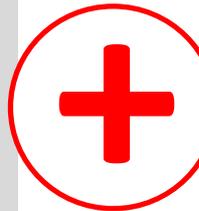
Maladie porto-sinusoidale

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose



1 signe
spécifique

Biopsie
> 20 mm
sans cirrhose

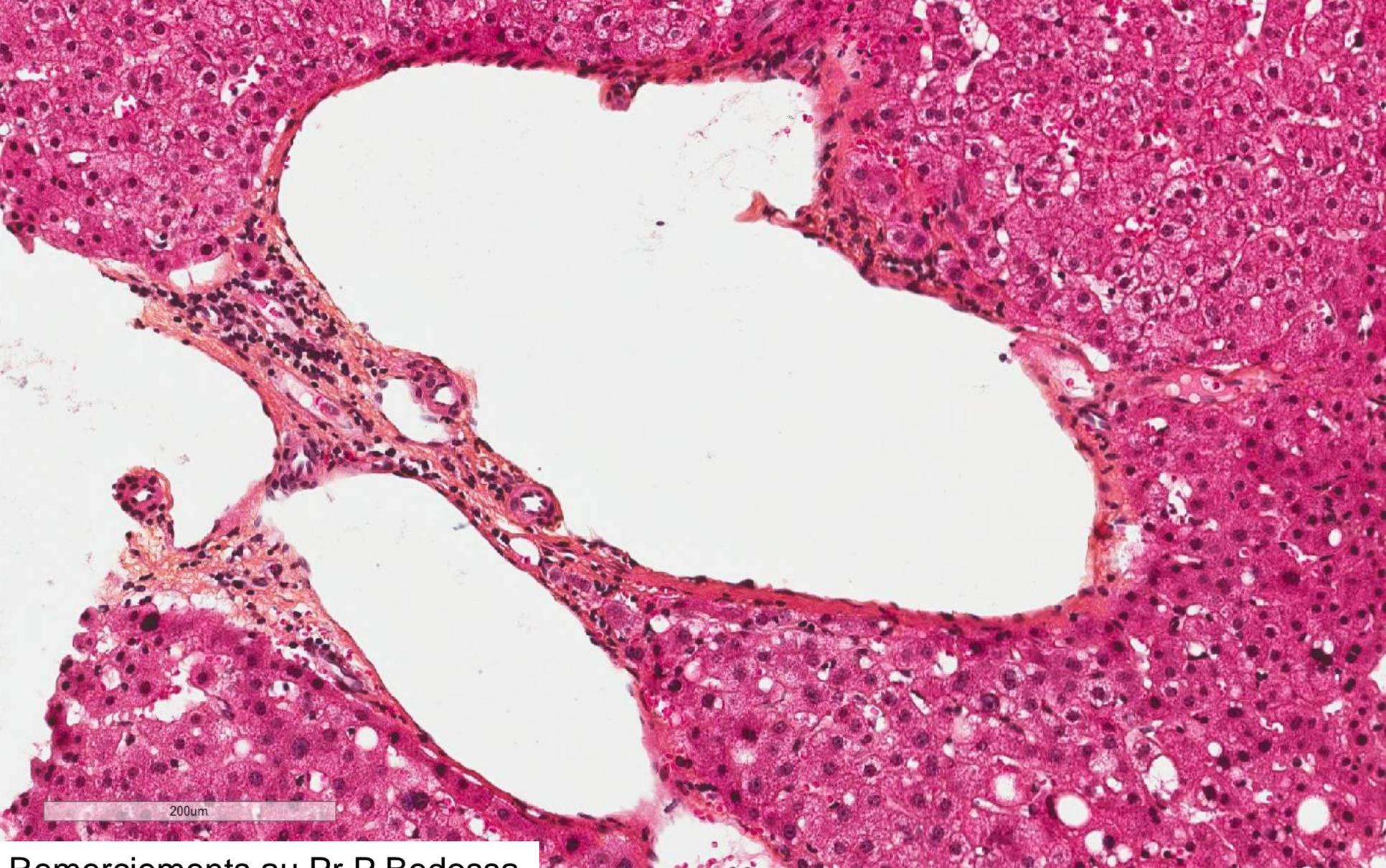


1 signe clinique non spécifique et
1 signe histologique non spécifique

Signes histologiques non spécifiques de MPS

- Anomalies des espaces portes
- Modification de l'architecture
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

Shunts para-portaux



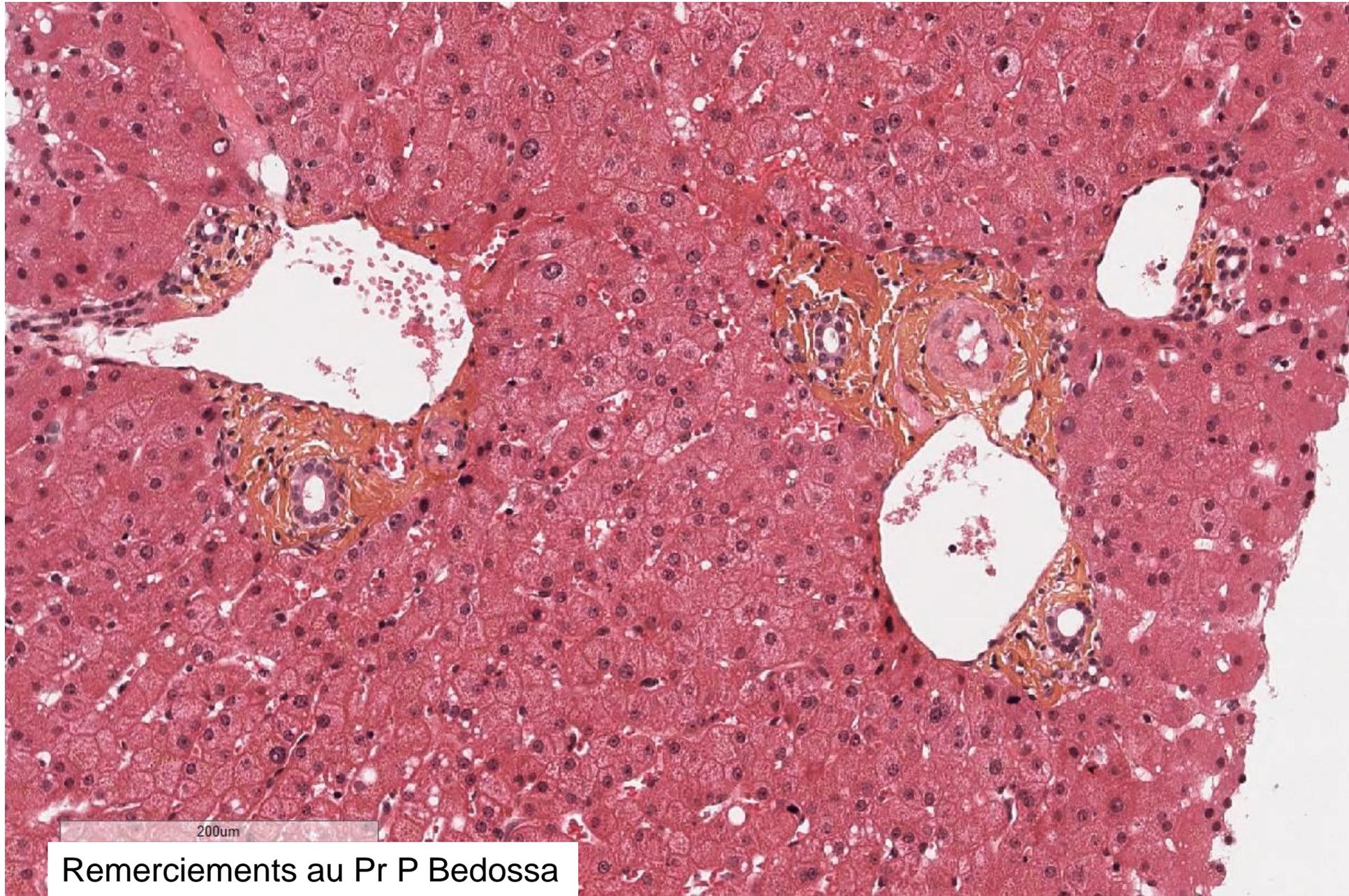
200um

Remerciements au Pr P Bedossa

Signes histologiques non spécifiques de MPS

- Anomalies des espaces portes
- Modification de l'architecture
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

Modification de l'architecture



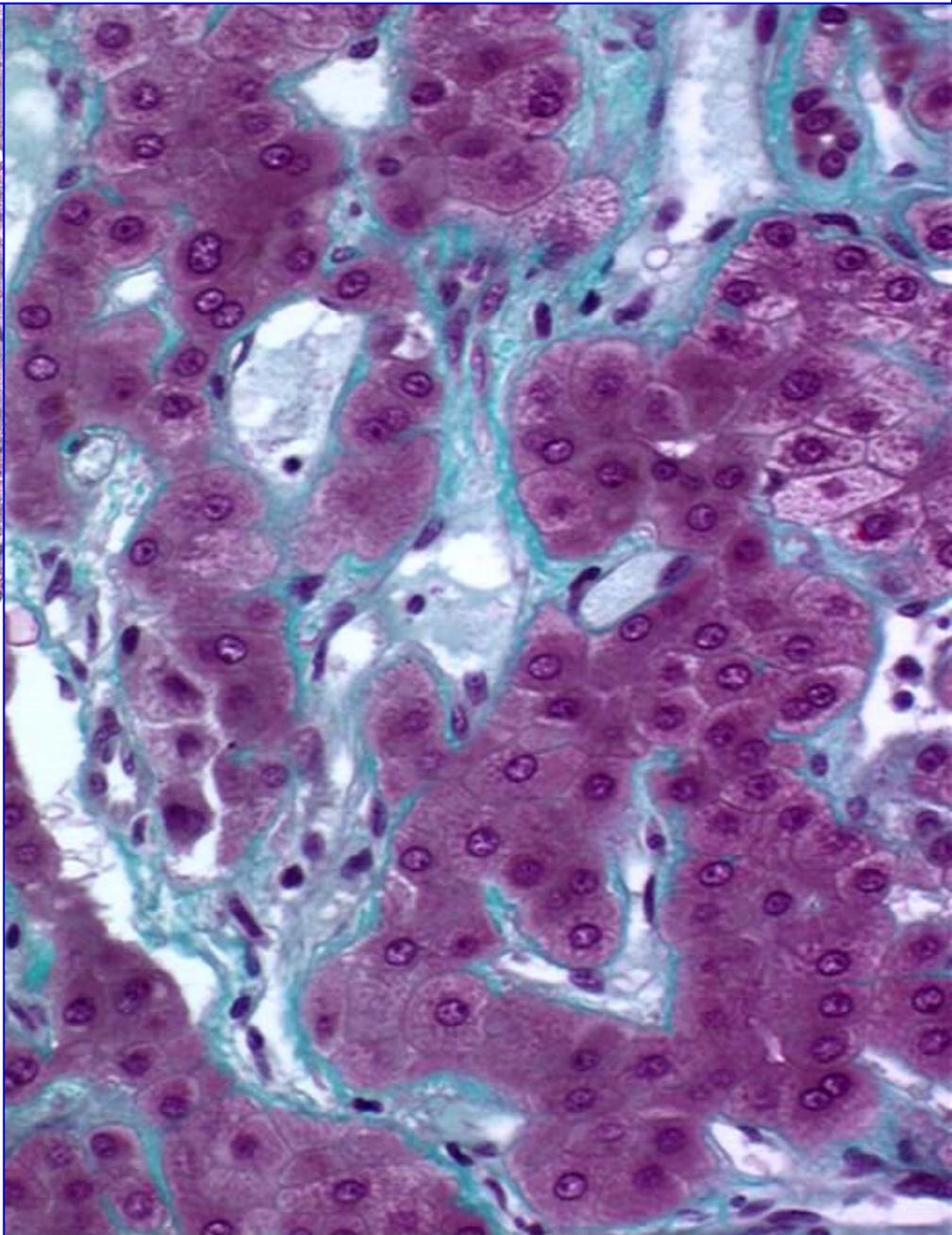
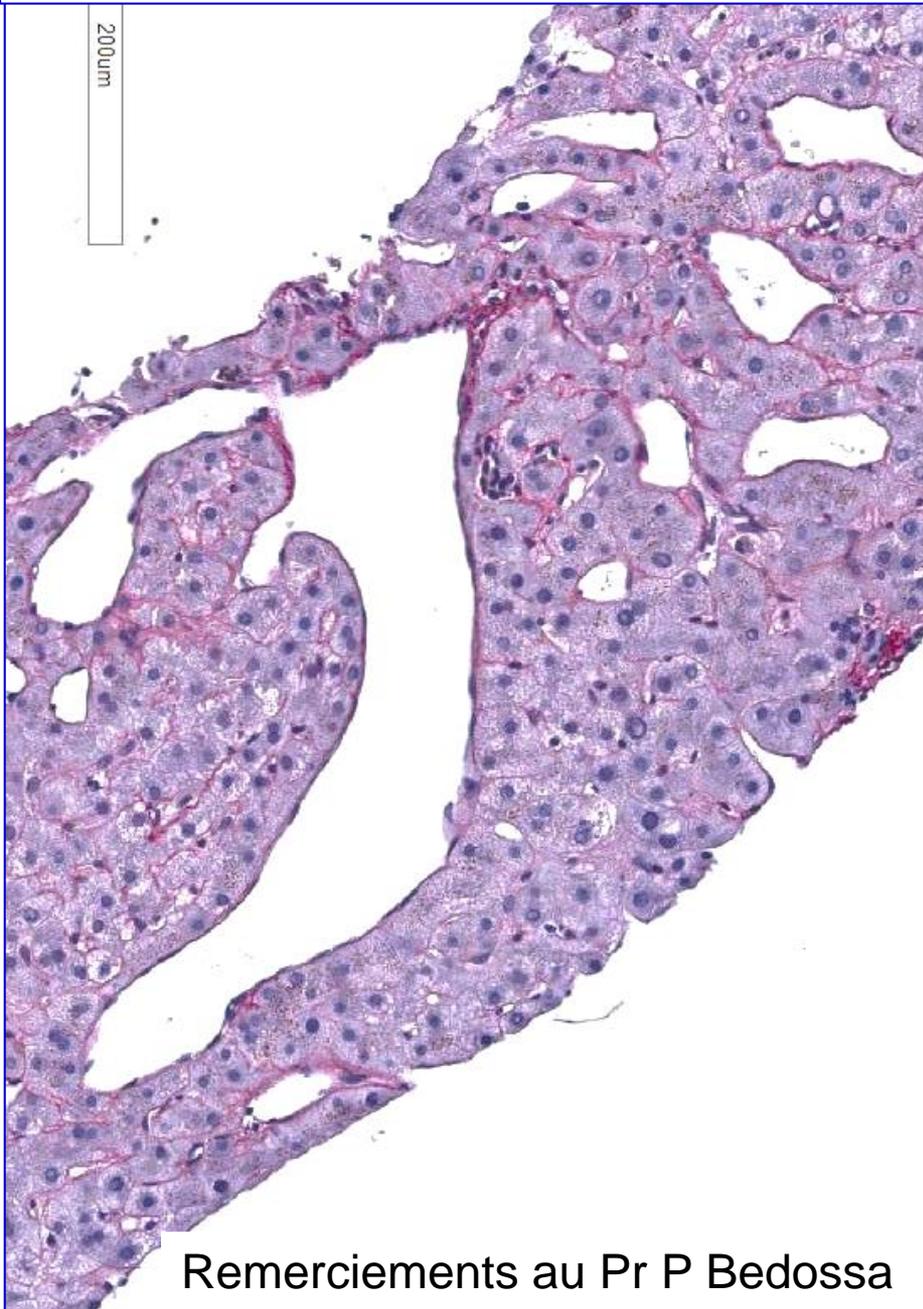
200um

Remerciements au Pr P Bedossa

Signes histologiques non spécifiques de MPS

- Anomalies des espaces portes
- Modification de l'architecture
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

Dilatation sinusoidale / fibrose perisinusoidale



Remerciements au Pr P Bedossa

Signes clinico-radiologiques de MPS

- **Non spécifiques d'hypertension portale**
 - Ascite
 - Plaquettes $< 150'000/\text{mm}^3$
 - Hauteur de rate $> 13 \text{ cm}$

Maladie porto-sinusoïdale : états associés

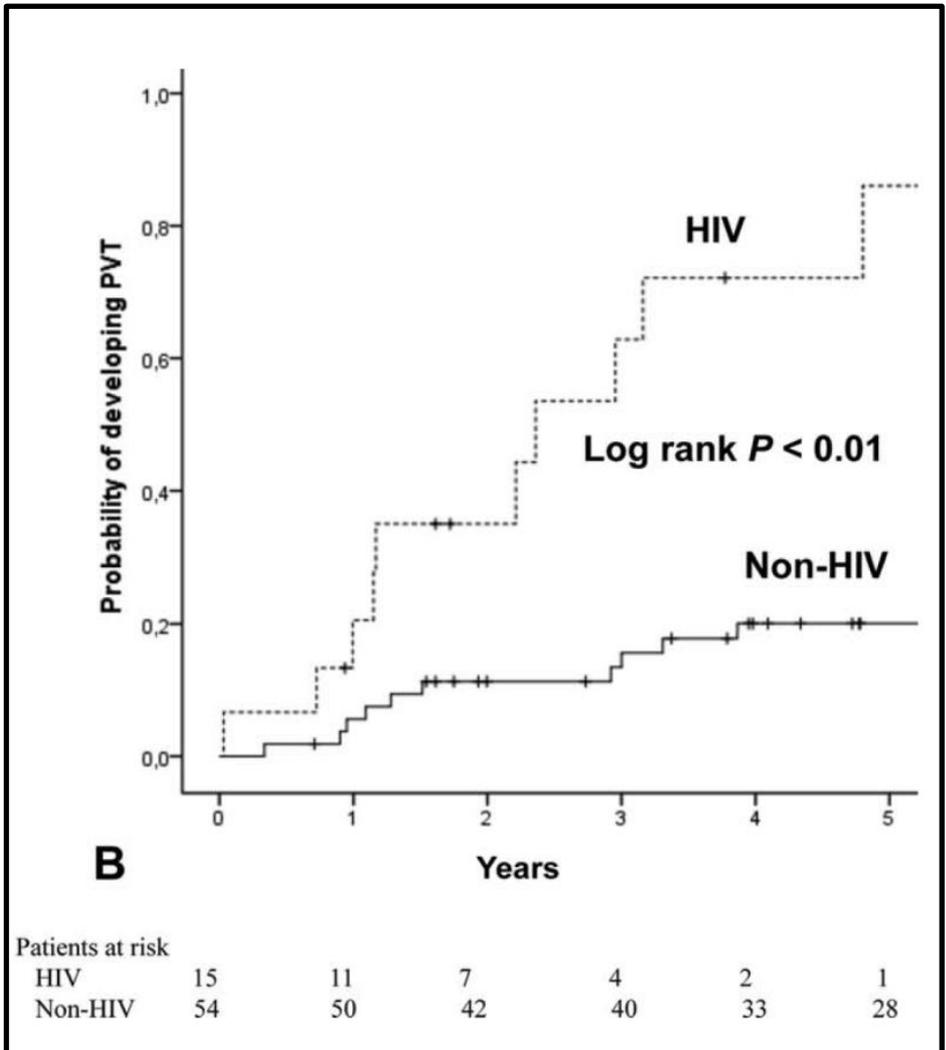
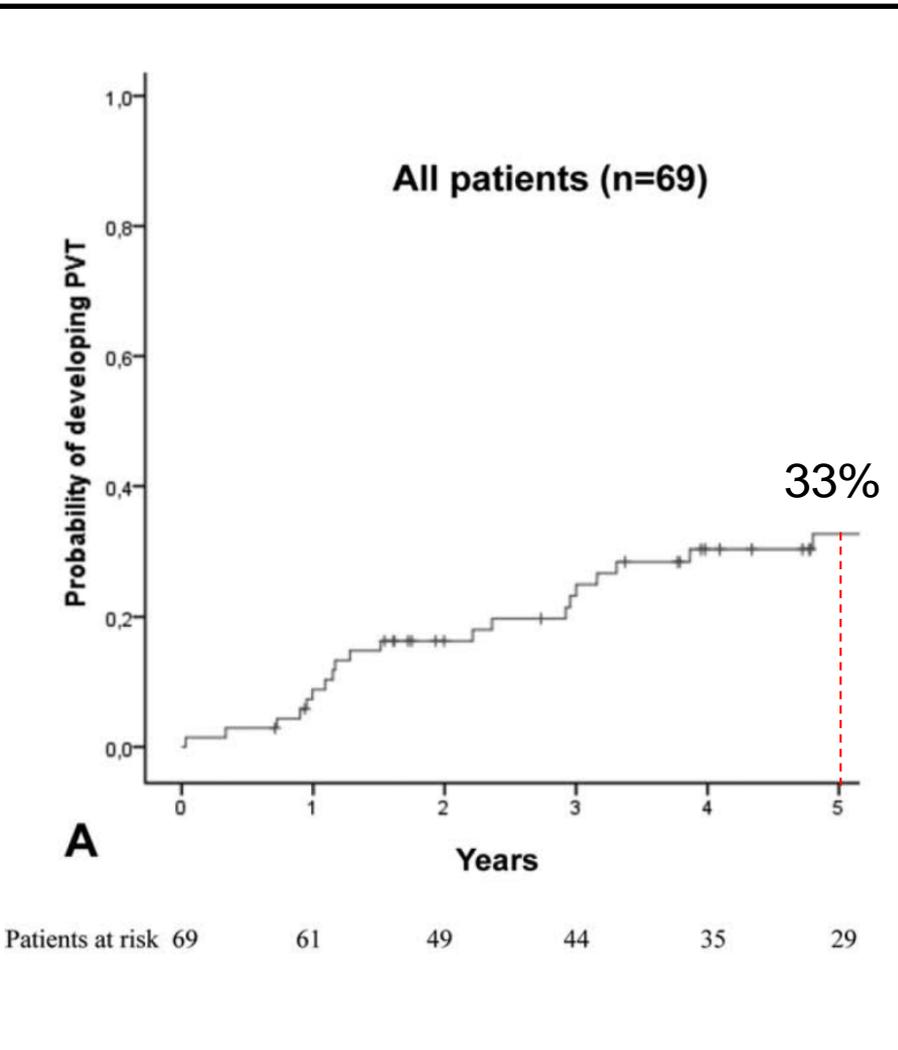
Etats prothrombotiques	+++
Maladies de système / hématologiques	++
Infections (VIH, bilharziose)	++
Exposition à toxiques / médicaments	+
Syndrome malformatif congénital	+
Hyperartérialisation hépatique	+
Pas de cause	+++

MPS : Évolution/Complications

Hémorragie digestive	23% à 5 ans (malgré prophylaxie)
Thrombose porte	

69 malades suivis 7 ans

Maladie porto-sinusoidale : Thrombose porte

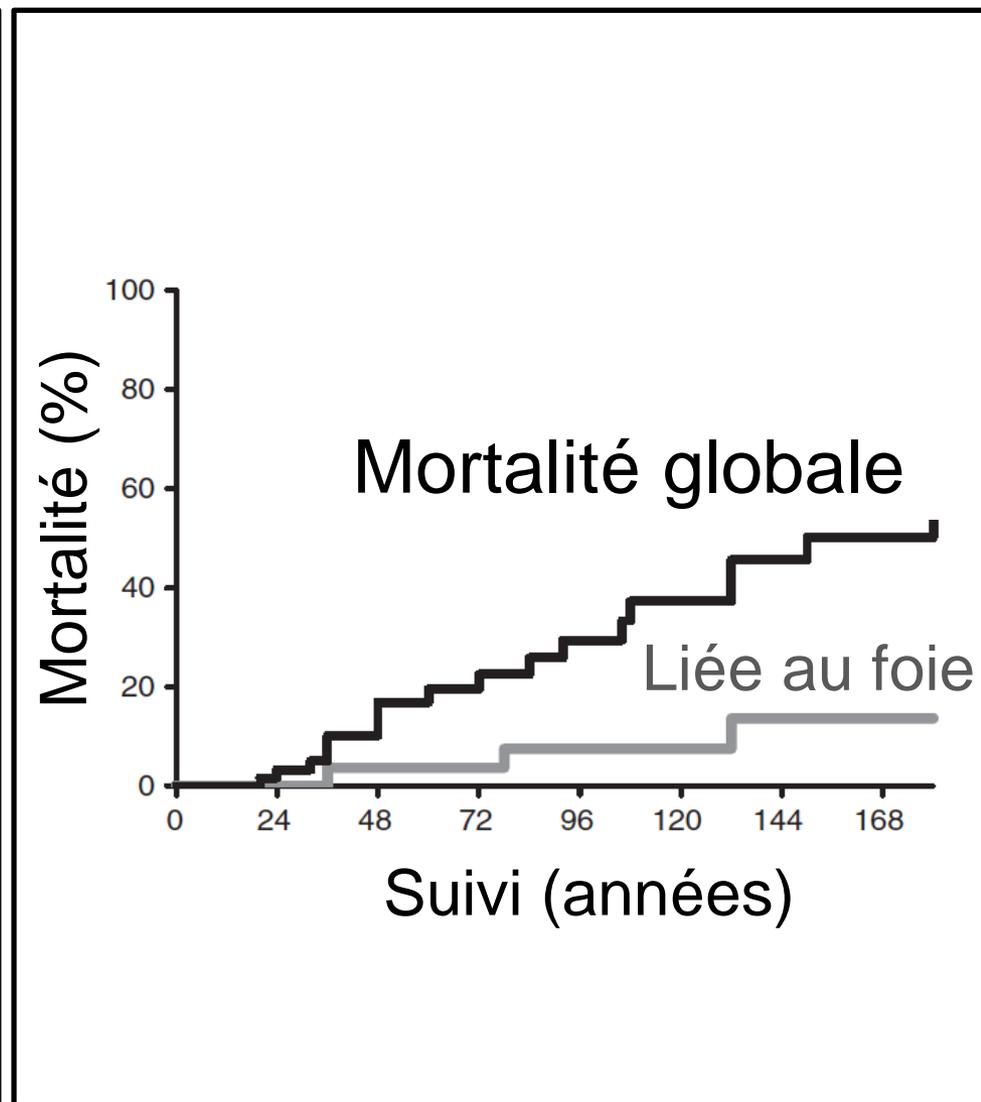
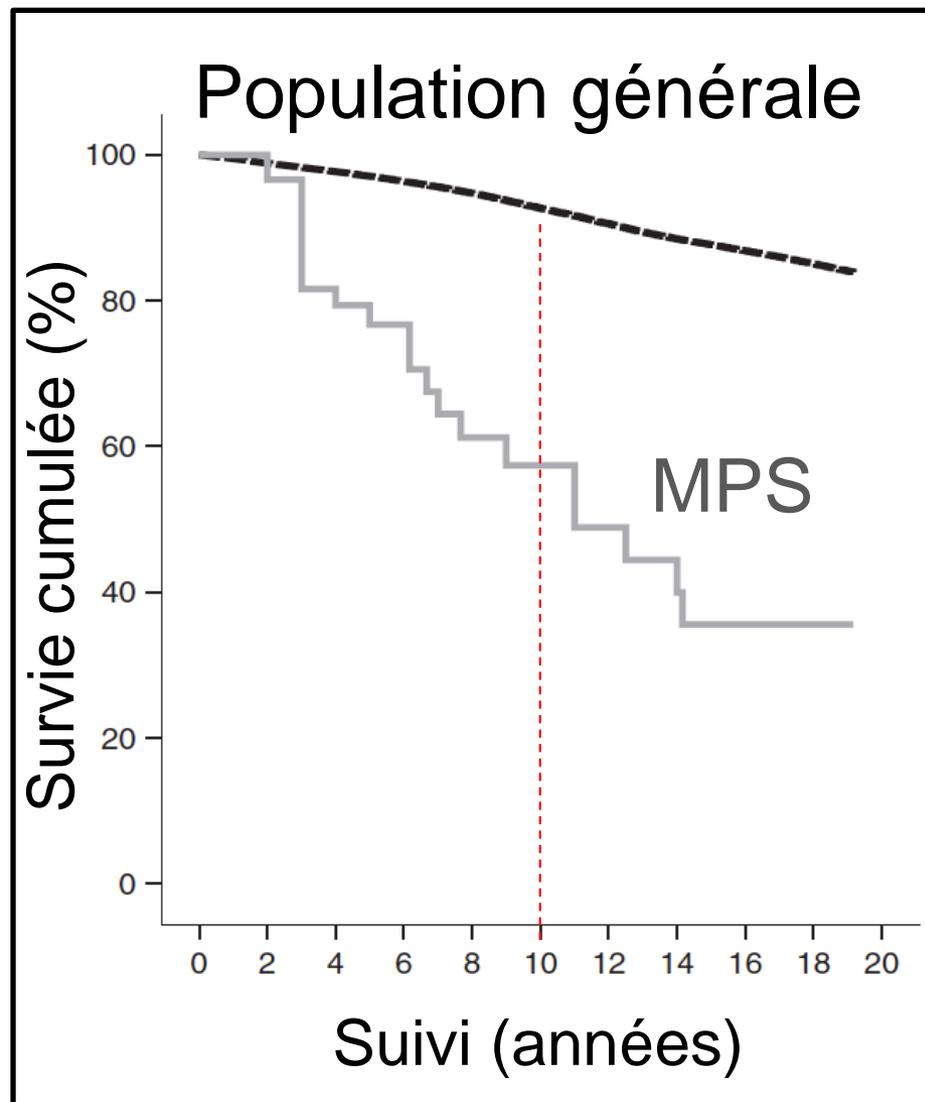


MPS : Évolution/Complications

Hémorragie digestive	23% à 5 ans (malgré prophylaxie)
Thrombose porte	33% à 5 ans
Ascite	26% (lors d'hémorragies et facilement contrôlée)
Encéphalopathie hépatique	7%
Carcinome hépatocellulaire	0%

69 malades suivis 7 ans

Maladie porto-sinusoidale : Survie



Maladie porto-sinusoïdale : Surveillance

- Imagerie / 6 mois
- Endoscopie digestive haute (comme cirrhose)

Maladie porto-sinusoidale : Traitements

- Prévention de la rupture de varices
- Anticoagulation si thrombose porte
- Diurétiques si ascite
- Rarement : TIPS ou transplantation

Maladie porto-sinusoïdale : points forts

- Terme recouvrant : HNR, VPO, HTP idiopathique
- Doit être évoquée quand :
 - HTP sans insuffisance hépatique
 - HTP avec élasticité hépatique basse
 - anomalie inexplicquée des tests hépatiques même sans HTP
- Causes les plus fréquentes : VIH, états prothrombotiques, maladies de système, aucun
- « Bonne » biopsie hépatique essentielle
- Complications :
 - thrombose porte
 - hémorragie digestive