

# Hépatopathies vasculaires veineuses

## Prise en charge en 2010

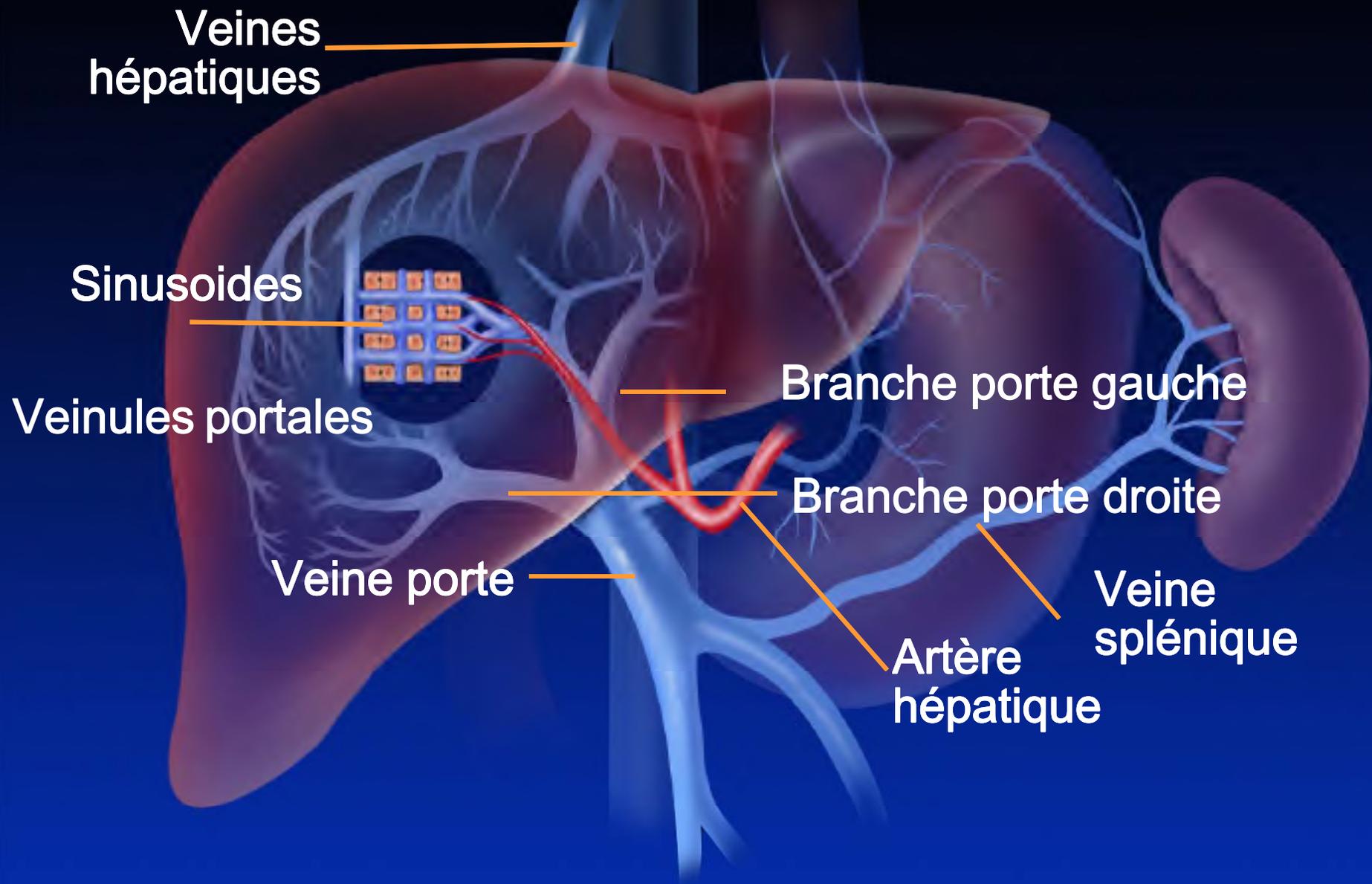
**Dr Aurélie Plessier**

**Centre de Référence des Maladies Vasculaires du Foie**

**Service d'Hépatologie**

**Hôpital Beaujon - Clichy**

# Atteinte des vaisseaux hépatiques



# Atteinte des Vaisseaux hépatiques

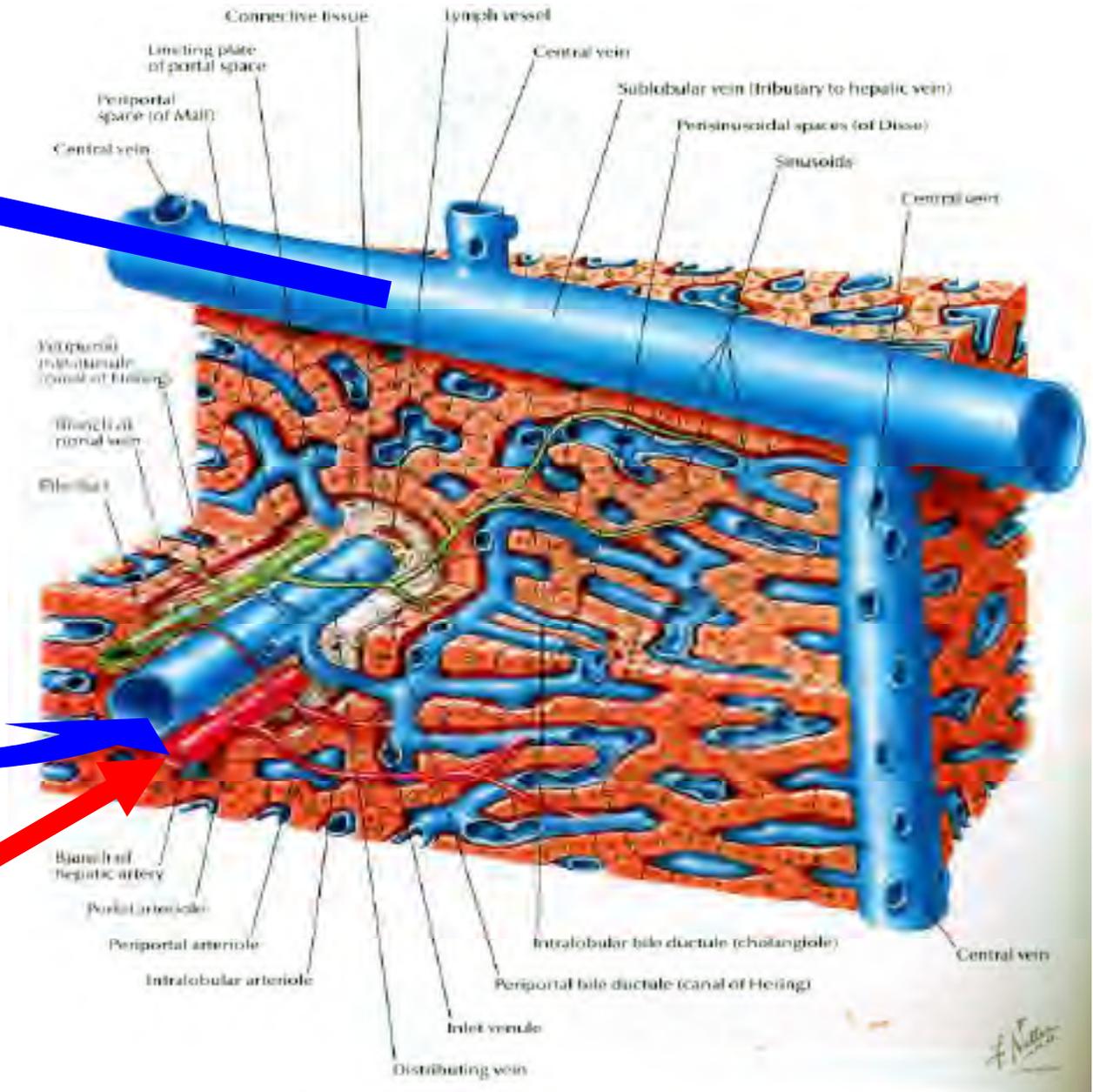
Systeme  
hépatique



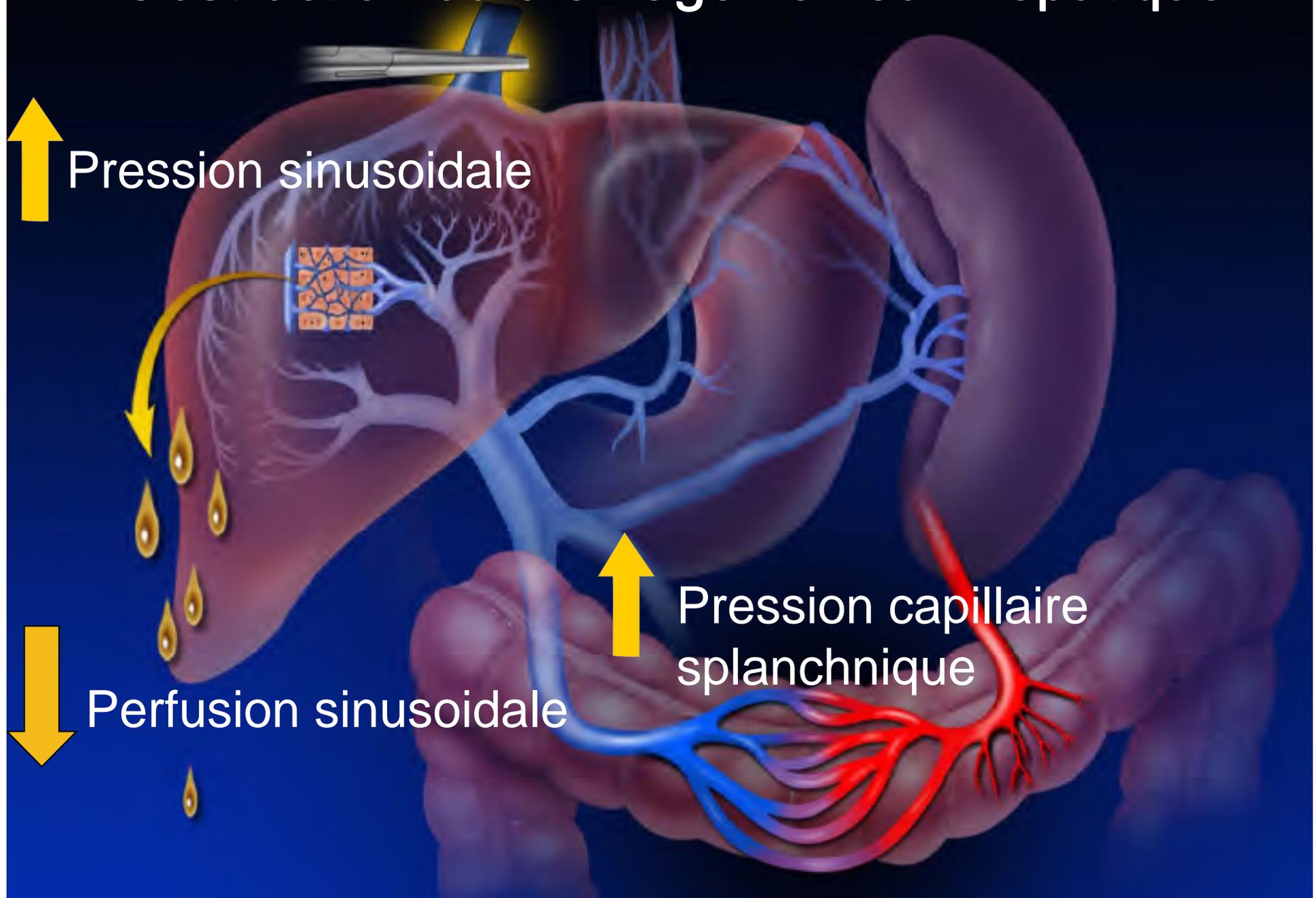
Systeme  
porte



Systeme  
artériel



# Obstruction du drainage veineux hépatique

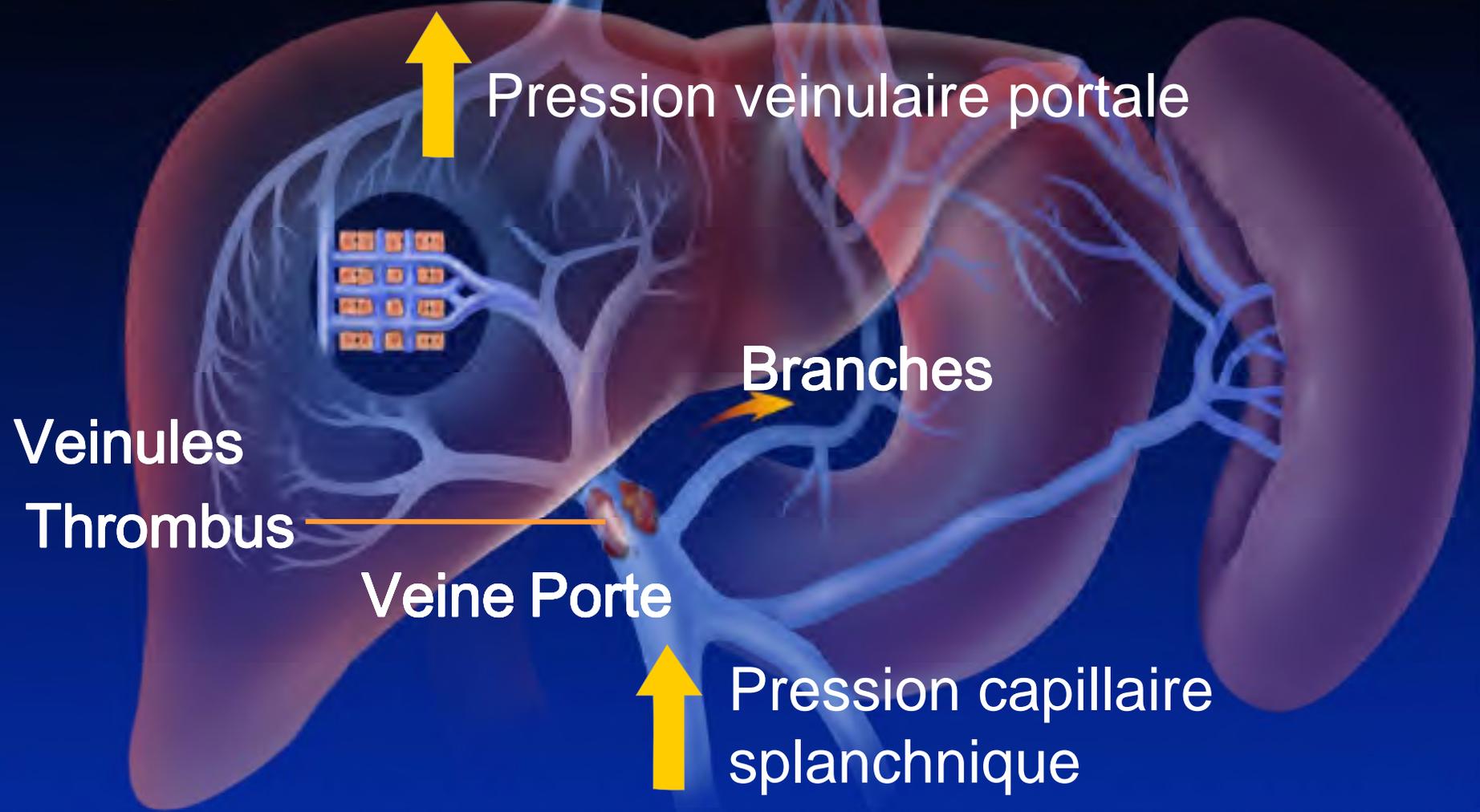


Pression sinusoidale

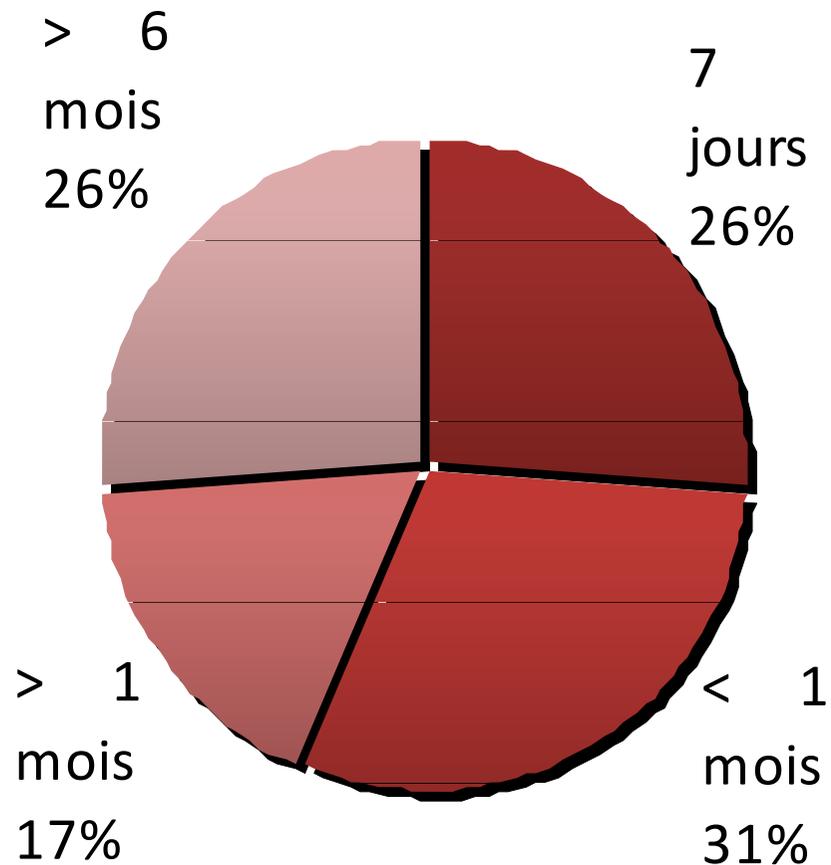
Pression capillaire  
splanchnique

Perfusion sinusoidale

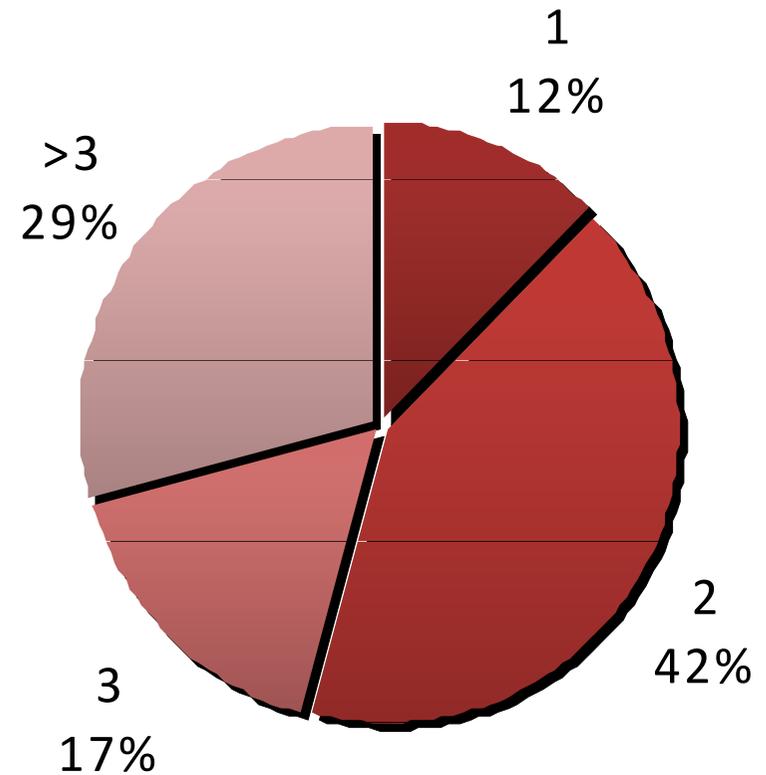
# Obstruction du système porte: veinule porte ou tronc porte



## Délai diagnostic



## Nombre de médecins rencontrés avant diagnostic



En 2006, 1.14(0-4) examens/patients n'évoquaient pas le diagnostic alors qu'ils auraient du

# Perspectives

---

- Améliorer délais et techniques diagnostiques
    - De la cause
    - De la maladie hépatique
  - Améliorer prise en charge thérapeutique
    - De la cause
    - De la maladie hépatique
  - Traitement anticoagulant
-

# Syndrome de Budd-Chiari/Thrombose porte/veinopathie portale

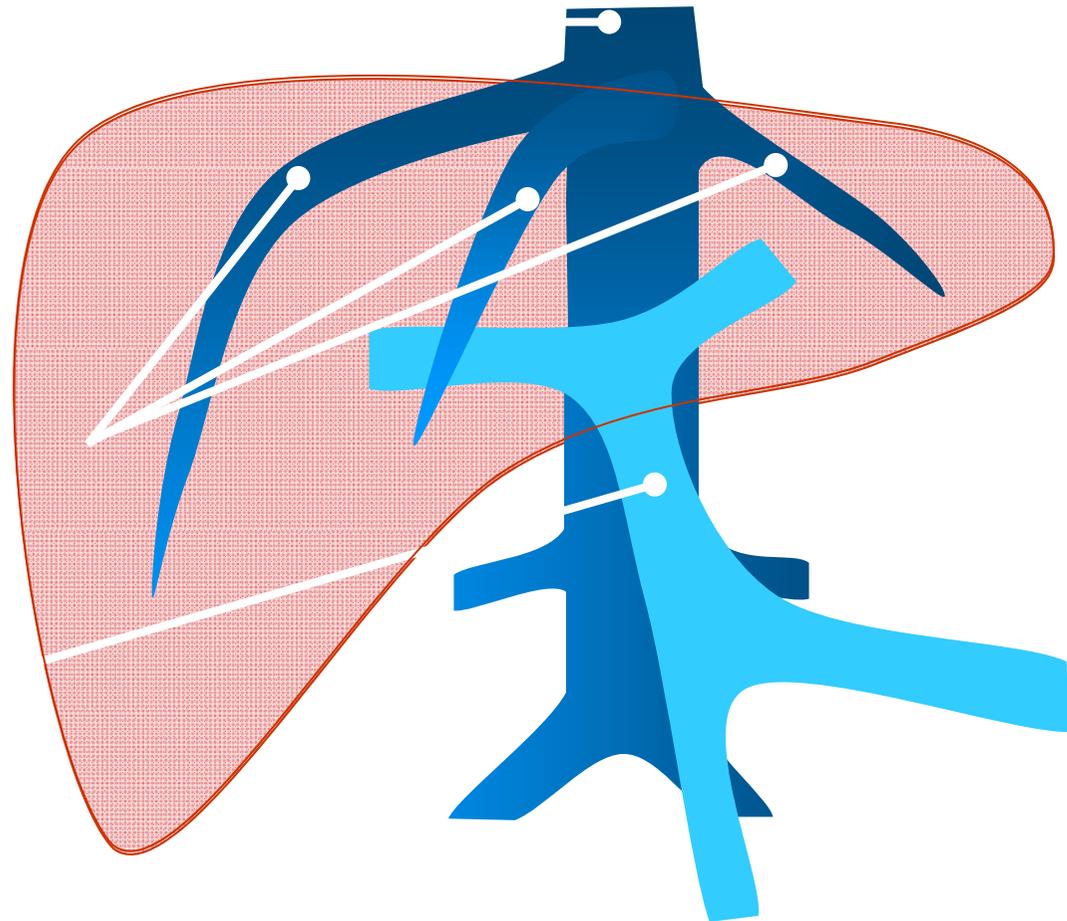
---

- Définition
  - Manifestations
  - Causes
  - Diagnostic
  - Traitement
-

# SBC- obstruction du drainage veineux hépatique

---

2% VCI  
49% Combinée  
49% VSH  
18% VP



# SBC primitif et secondaire

---

- **SBC PRIMITIF: lésion de la paroi de la veine ou thrombose / sténose**
  - = **THROMBOPHILIE**
- **SBC SECONDAIRE: obstruction par du matériel d'origine extravasculaire (invasion ou compression de la veine par tumeur, parasite)**

---

CHC, adénocarcinome rein et surrénale, hémangiosarcomes hépatiques primitifs, hémangioendothéliomes épithéloïdes, sarcome de la veine cave inférieure, myxomes de l'oreillette droite, hydatidoses

# Epidémiologie SBC/TVP

---

	Thrombose porte	SBC
Incidence /millions/an		0.5
Prévalence	1/10000	1.4 /1000000

---

# Caractéristiques cliniques SBC

---

Genre – Femme/Homme	93/70
Age – Médiane (étendue)	38 (16-83)
ALAT – Médiane xN	1.4 (0-295)
TP -%– Médiane (étendue)	64 (7-60)

# Caractéristiques cliniques SBC

---

**Ascite** 83 %

**Douleurs** 61%

Varices oesophagiennes 58%

Hémorragie digestive 5%

**Hépatomégalie** 67 %

**Splénomégalie** 52 %

# Situations cliniques associées à une forte présomption de SBC

---

1. Hépatite fulminante, hépatomégalie, douleurs hypocondre Dt et ascite
2. Ascite, et hépatomégalie simultanées
3. Maladie chronique du foie associant ascite réfractaire contrastant avec TP > 60%
4. Maladie hépatique et états prothrombotiques connus
5. Maladie hépatique inexpliquée

Echo-doppler et IRM (ou TDM) hépatique

15%

Arguments indirects évocateurs

Veinographie

Arguments insuffisants

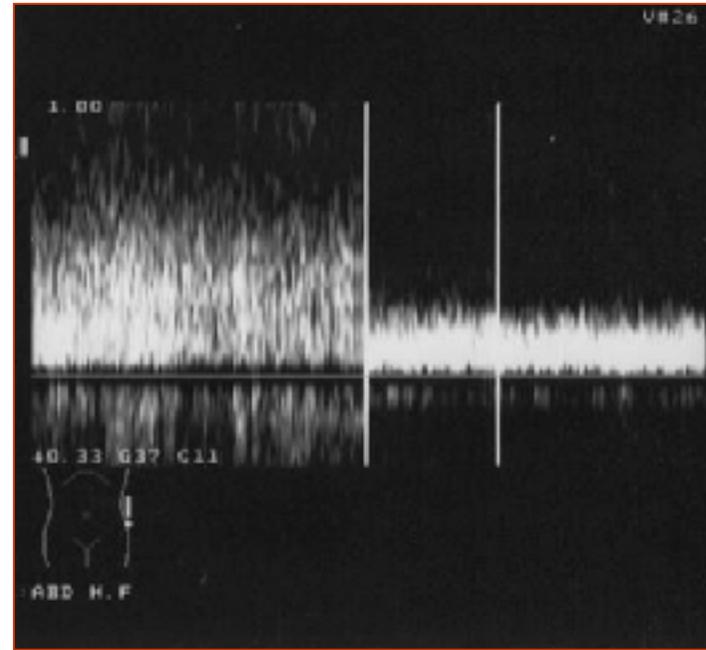
PBH

Collatérales VSH  
et/ou  
Obstruction identifiée

85%

« spiderweb »

Congestion, nécrose et  
fibrose centrolobulaires  
Dilatation sinusoidale  
Thrombus





Echo-doppler et IRM (ou TDM) hépatique

15%

Arguments indirects évocateurs

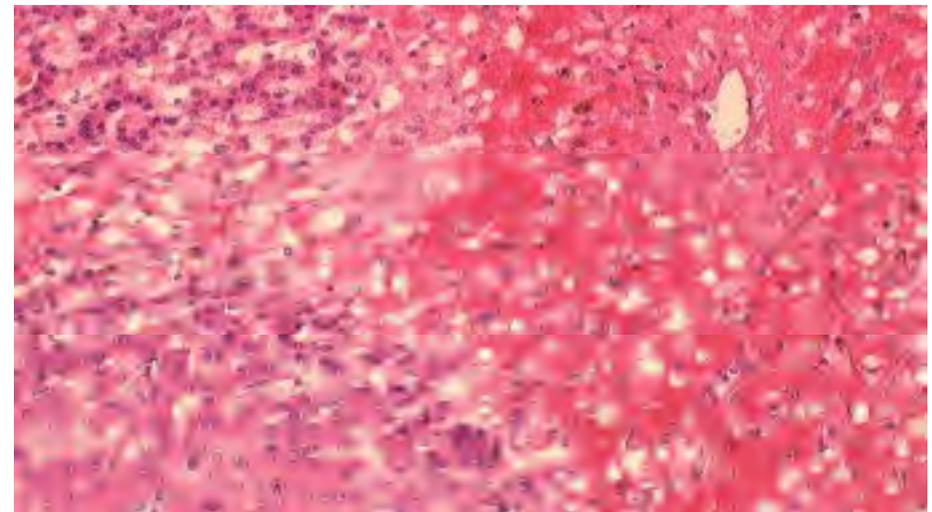
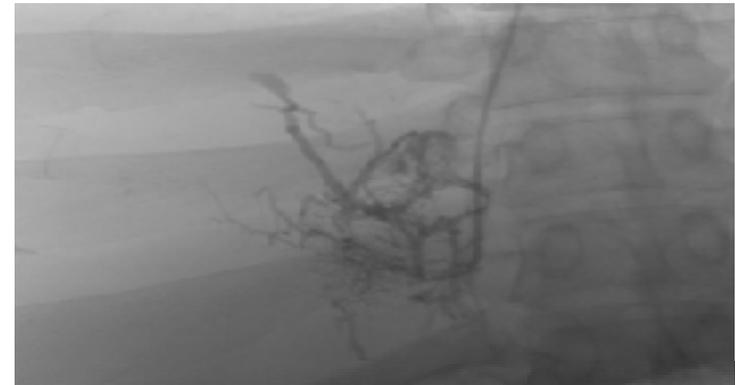
Veinographie

Arguments insuffisants

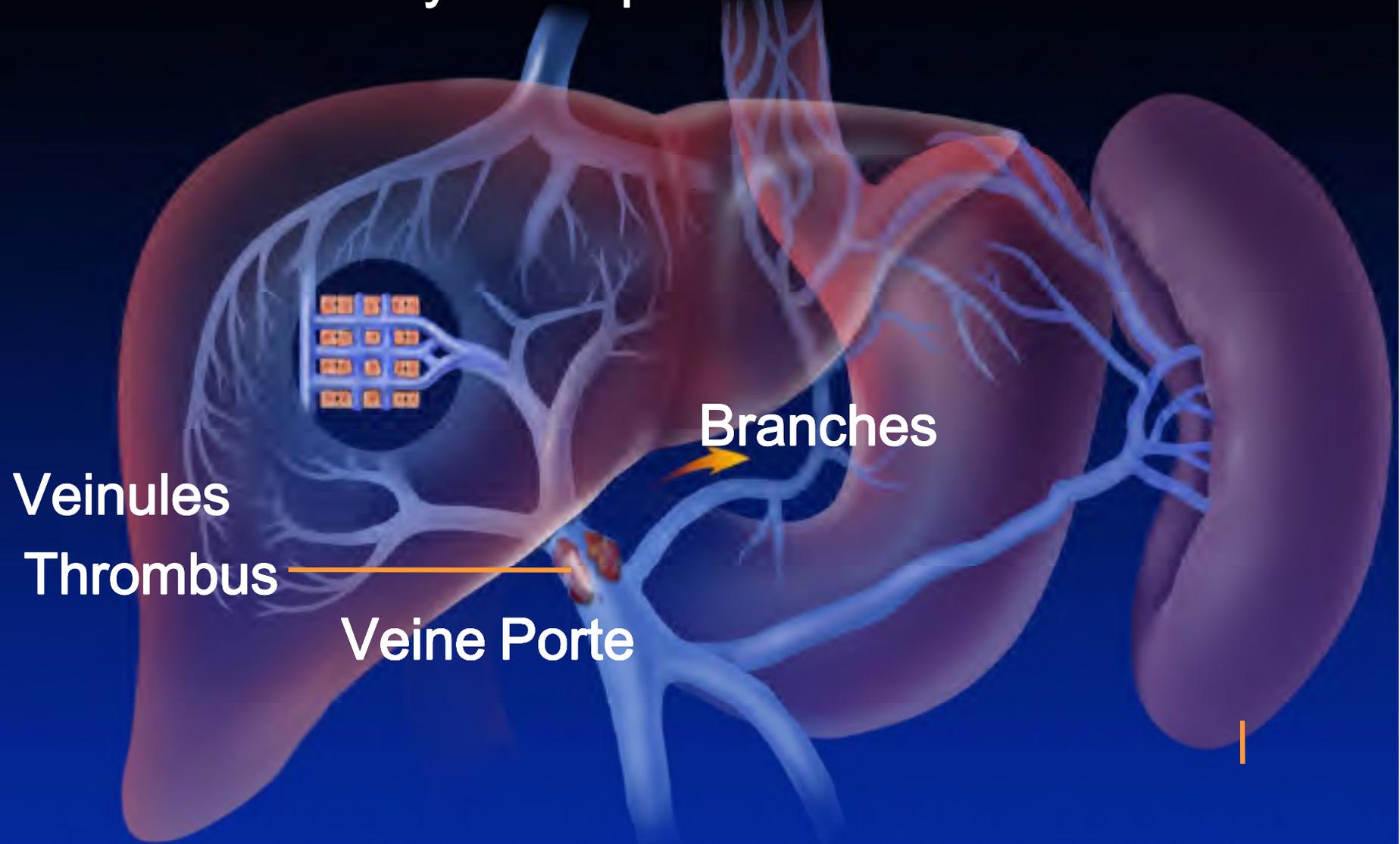
PBH

Collatérales VSH  
et/ou  
Obstruction identifiée

85%



# Obstruction du système porte



Veinules

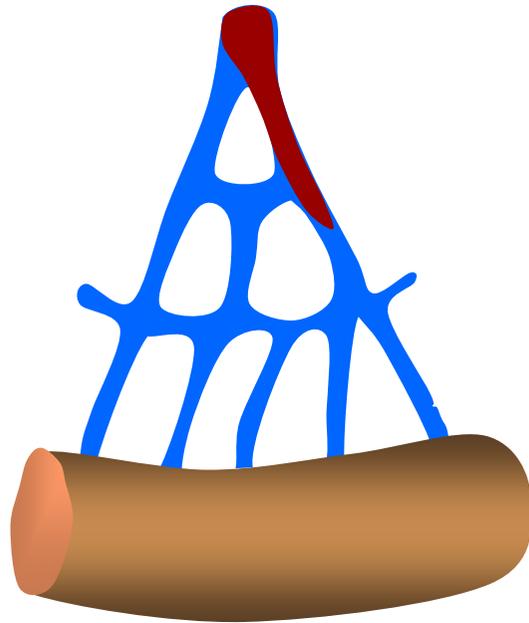
Thrombus

Veine Porte

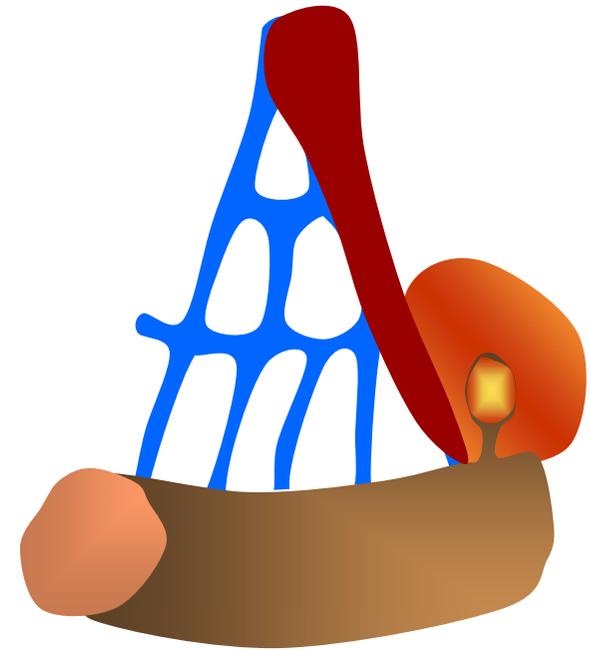
Branches

# Caractéristiques cliniques TVP aigue

---



Douleur abdominale/dorsale 91%  
Syndrome inflammatoire  
systémique 85%



TVP septique (6%)  
frissons  
hemocultures+

# Caractéristiques cliniques TVP aigue

---

Genre – *Femme/Homme* 52/53

Age – *Médiane (étendue)* 49 (16-84)

ALAT – *Médiane (étendue)* 46 (13-1484)

TP -%– *Médiane (étendue)* 83 (27-114)

# Caractéristiques cliniques TVP aigue

---

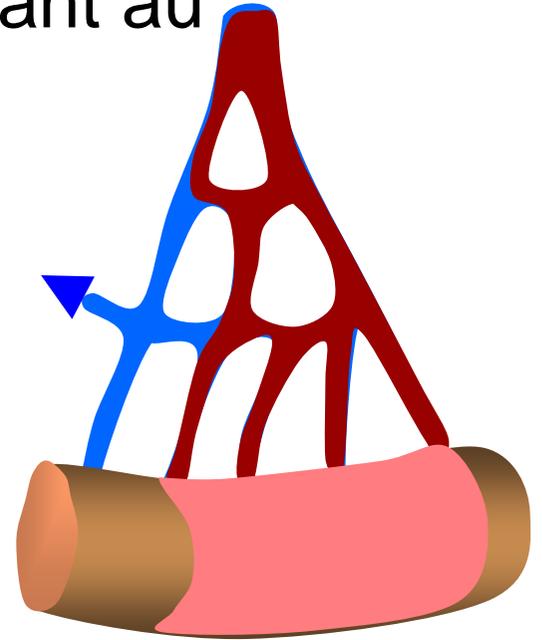
Hépatomégalie	25 %
Splénomégalie	38 %
Epanchement péritonéal	40 %
Minime, diagnostic imagerie	34 %
Clinique	6 %

# Infarctus veineux mésentérique 2%

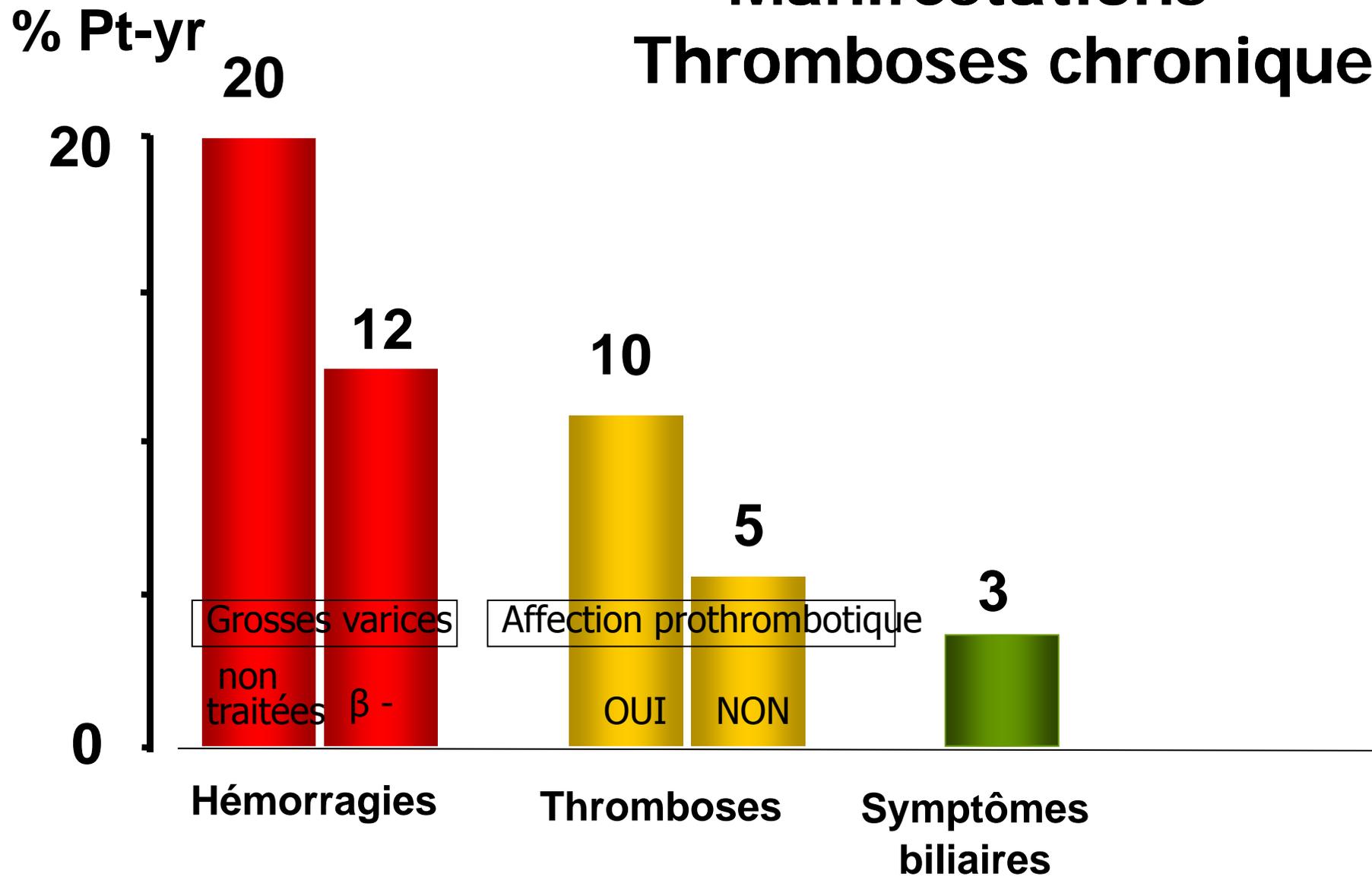
---

Infarctus suspecté devant :

- Douleurs abdominales intenses résistant au traitement anticoagulant
- Iléus, diarrhée, rectorragies
- Défense abdominale
- Épanchement péritonéal
- Acidose métabolique
- Insuffisance rénale ou respiratoire
- Perforation, une péritonite



# Manifestations Thromboses chroniques



# Diagnostic

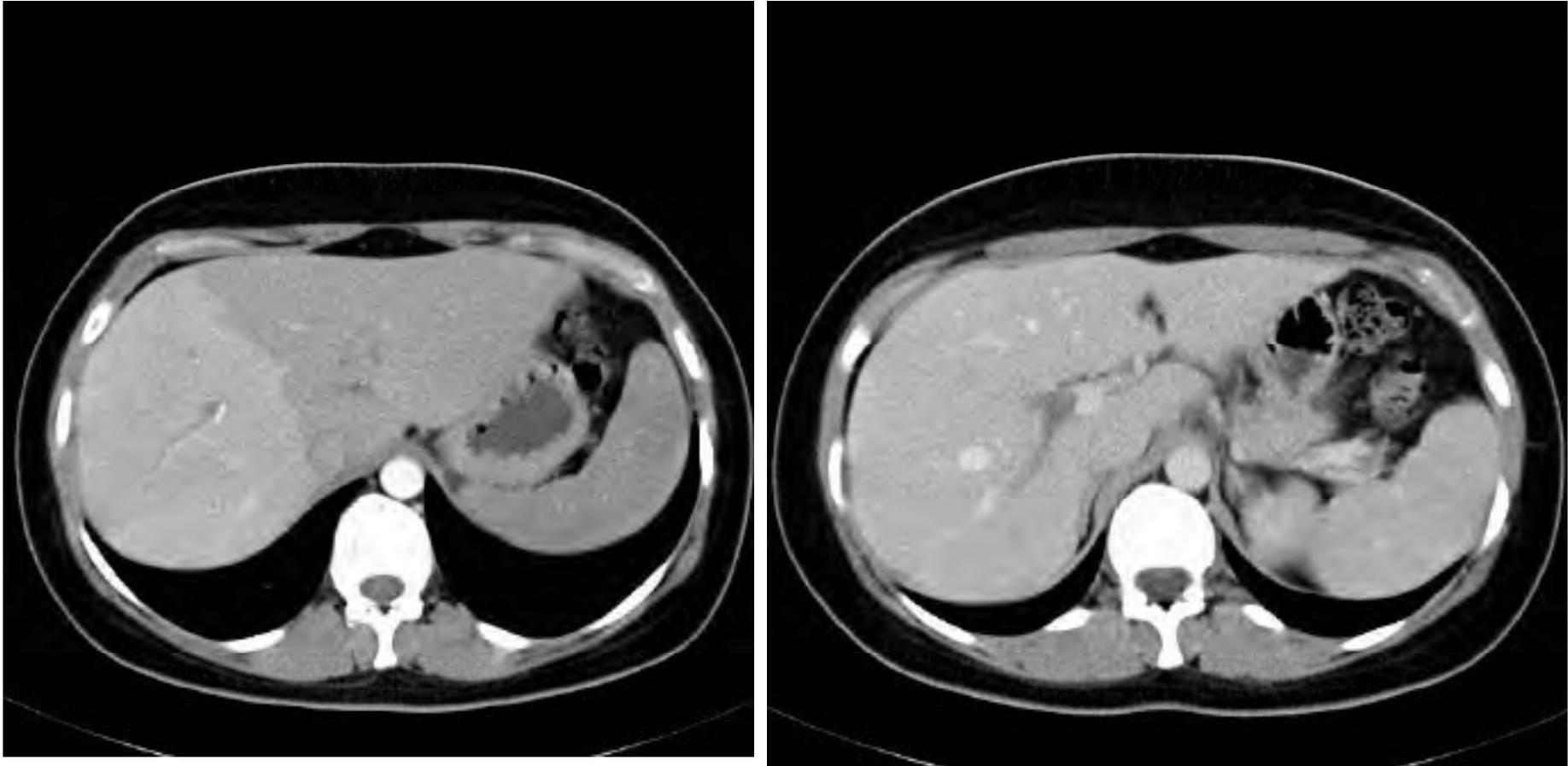
## Thrombose aiguë de la VP G



Hyperdensité spontanée

# Diagnostic

## Thrombose aigüe de la VP Dte



Artérialisation du secteur thrombosé

# Diagnostic de cavernome portal



# Maladie de la microcirculation hépatique Veinopathie Portale Obliterante HTP intrahépatique Non-cirrhotique / Idiopathique

---

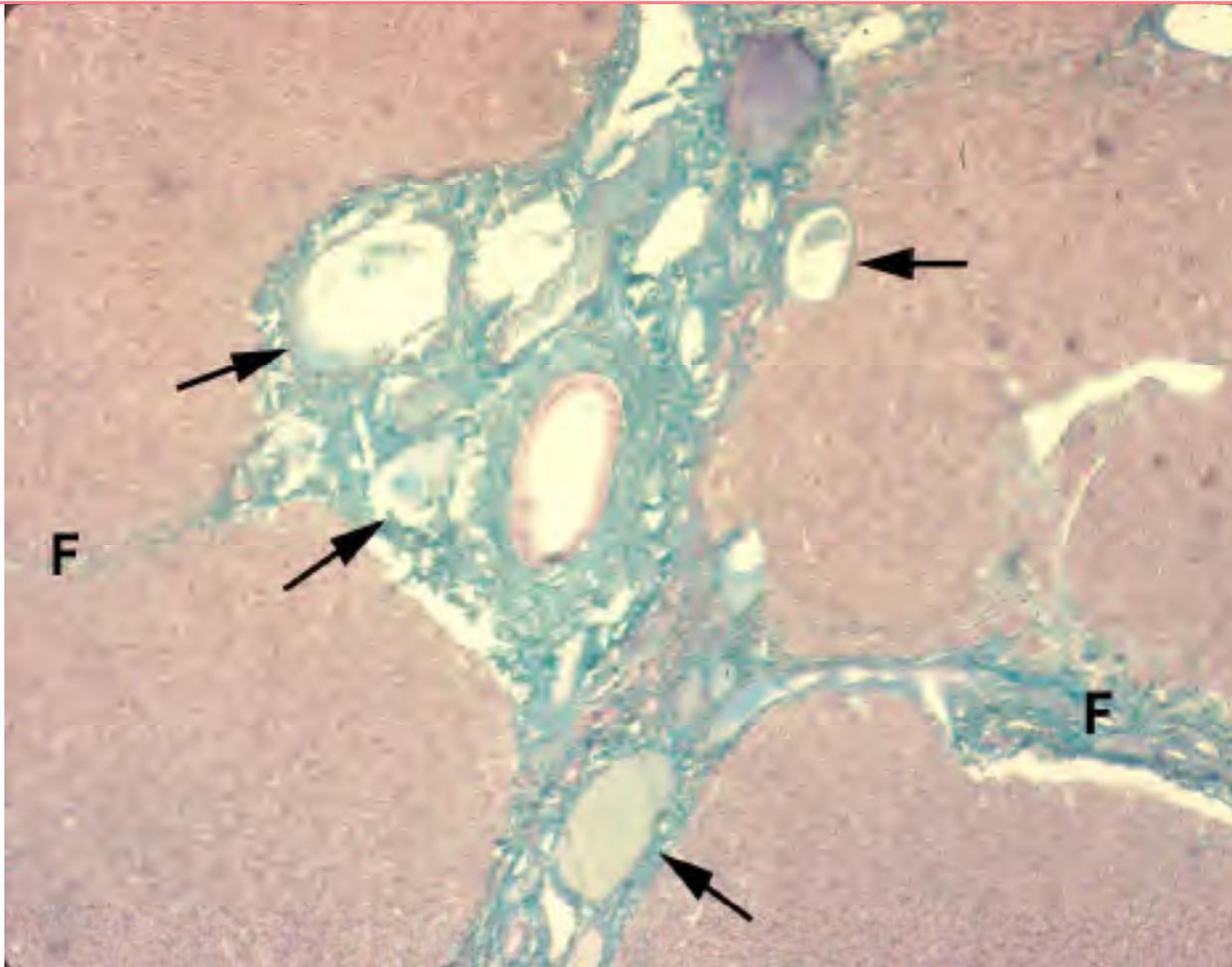
- Définition **CLINIQUE** : Hypertension portale sans cirrhose, sans étiologie connue
  - Définition **HISTOLOGIQUE** : lésions d'obstruction vasculaires portales ± lésions sinusoidales, sans cirrhose.
-

# Veinopathie portale oblitérante

---

Age moyen (ans)	40 à 50
Hypertension portale/complications	70%/50%
Anomalies bilan hépatique modérées	90 %
Thrombose portale	30 à 50%

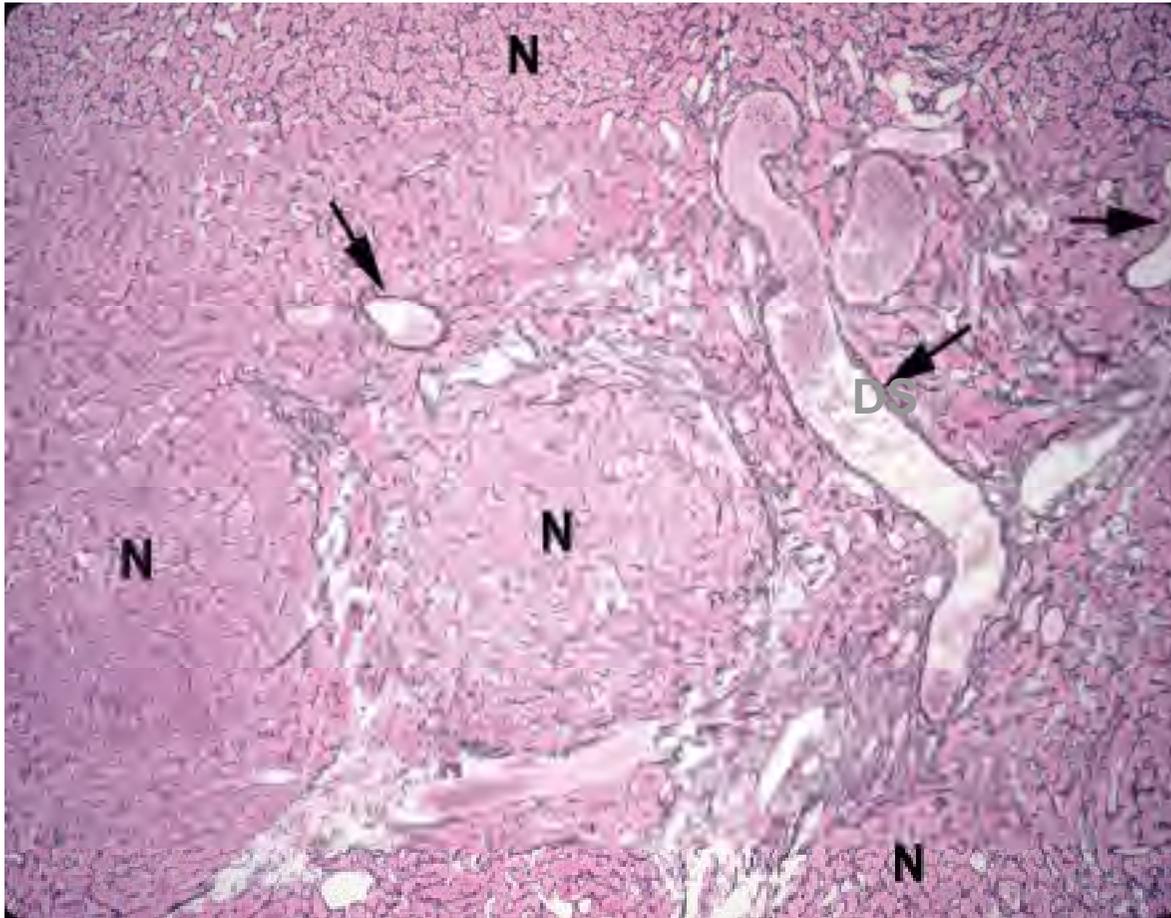
# Veinopathie portale oblitérante = Occlusion primitive des veinules portales



Rétrécissement  
fibreux intimal  
des veines et  
veinules  
portales

# Hyperplasie nodulaire régénérative

---



Transformation  
nodulaire  
du parenchyme  
hépatique  
SANS fibrose  
périnodulaire  
travées épaissies /  
atrophiées

## Causes %

## TVP SBC VPO

---

Anomalie prothrombotique	51	84	33
Syndrome myéloprolifératif	30	50	10
Facteur de risque prothrombotique Oestro-progestatifs, mal systemique	31	38	17
Facteur local	22	5	
Foie ou territoire de drainage portal			
Pas de cause	17	16	53

---

EN-Vie, Plessier et al, hepatology 2009, Murad et al, annals of int medicine 2009, Cazals Hatem J hepatol 2010

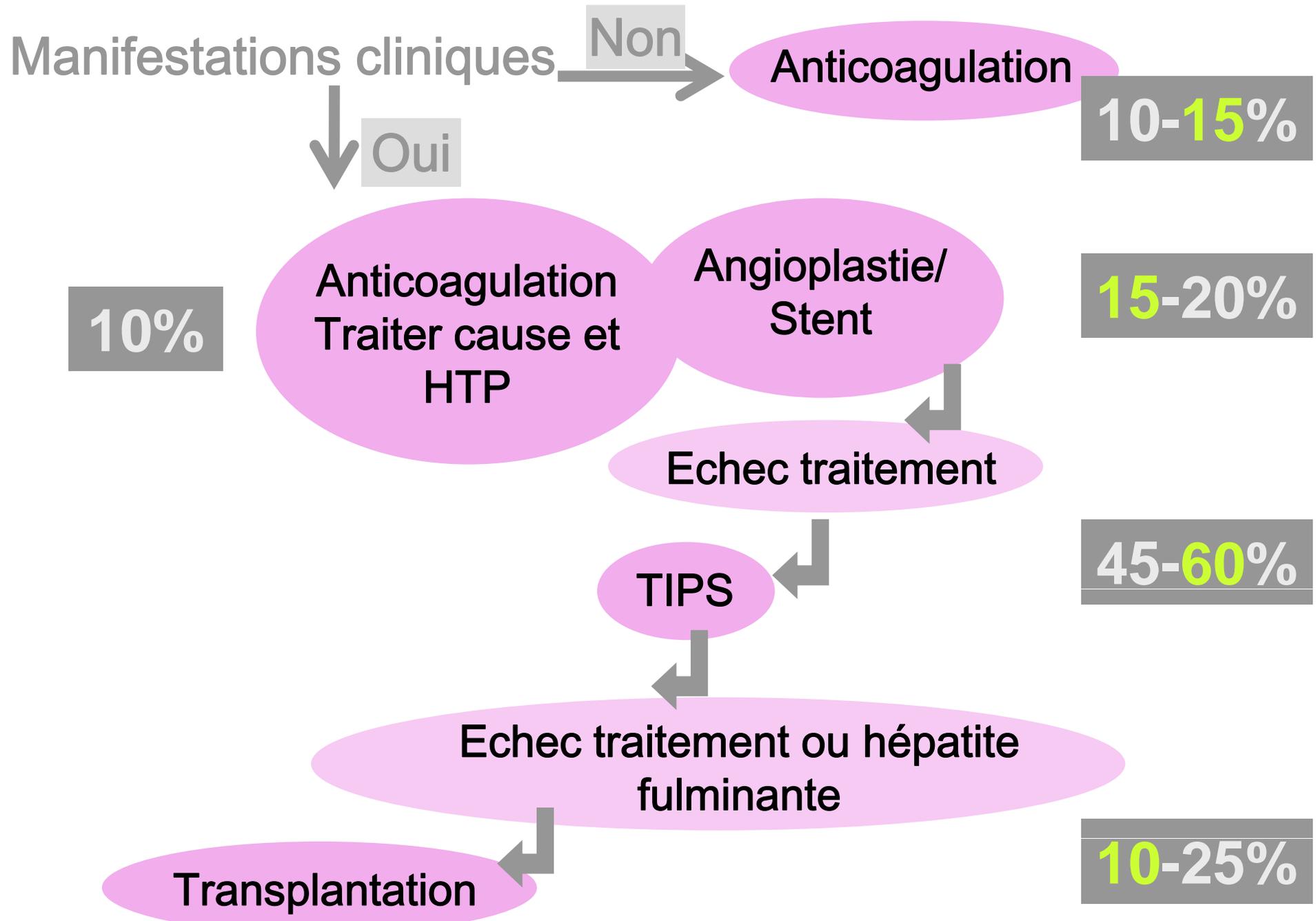
# Bilan Thrombophilie

---

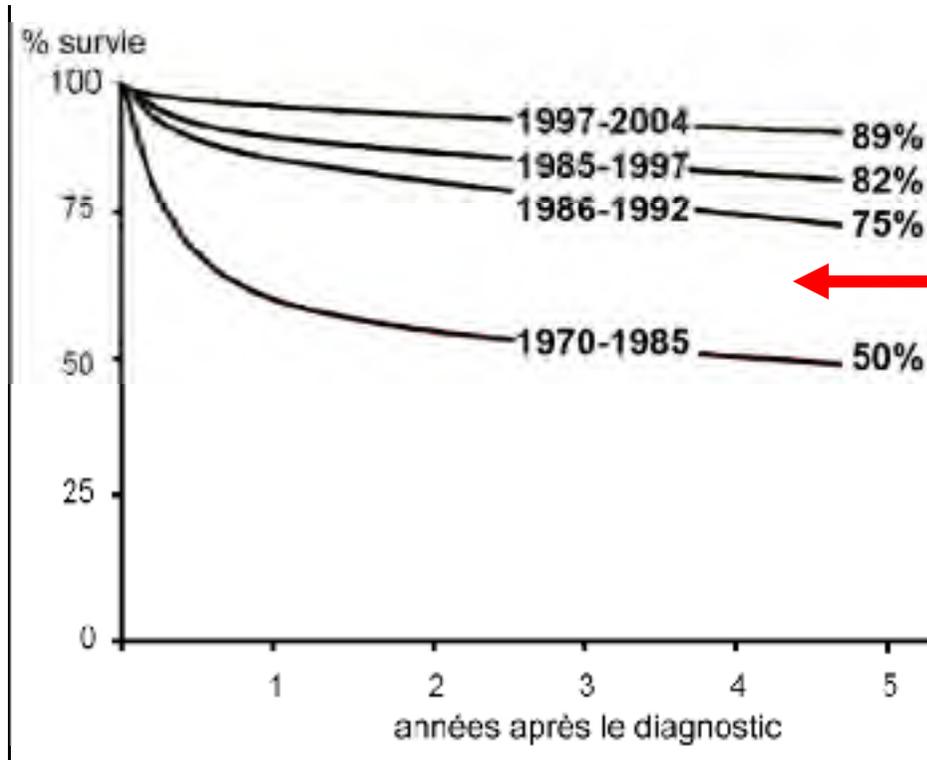
- Mutation JAK2, taille rate, pqs, Hgb  $\pm$  BOM
  - Ac anti cardiolipides, anti B 2 GP1, AC lupique
  - Resistance à la protéine C activée (facteur V Leiden), mutation gène du facteur II
  - Prot C, prot S, AT en dehors pilule et tt anticoagulant
  - Homocystéinémie
  - AC transglutaminase
  - Immunophénotypage déficit prot GPI ancrée
  - Bilan Behcet
-

# Traitements

- Par étape pour syndrome de Budd-Chiari
- Place du traitement Anticoagulant



# Traitement anticoagulant et syndrome de Budd-Chiari



Introduction  
systématique  
anticoagulant au  
long cours

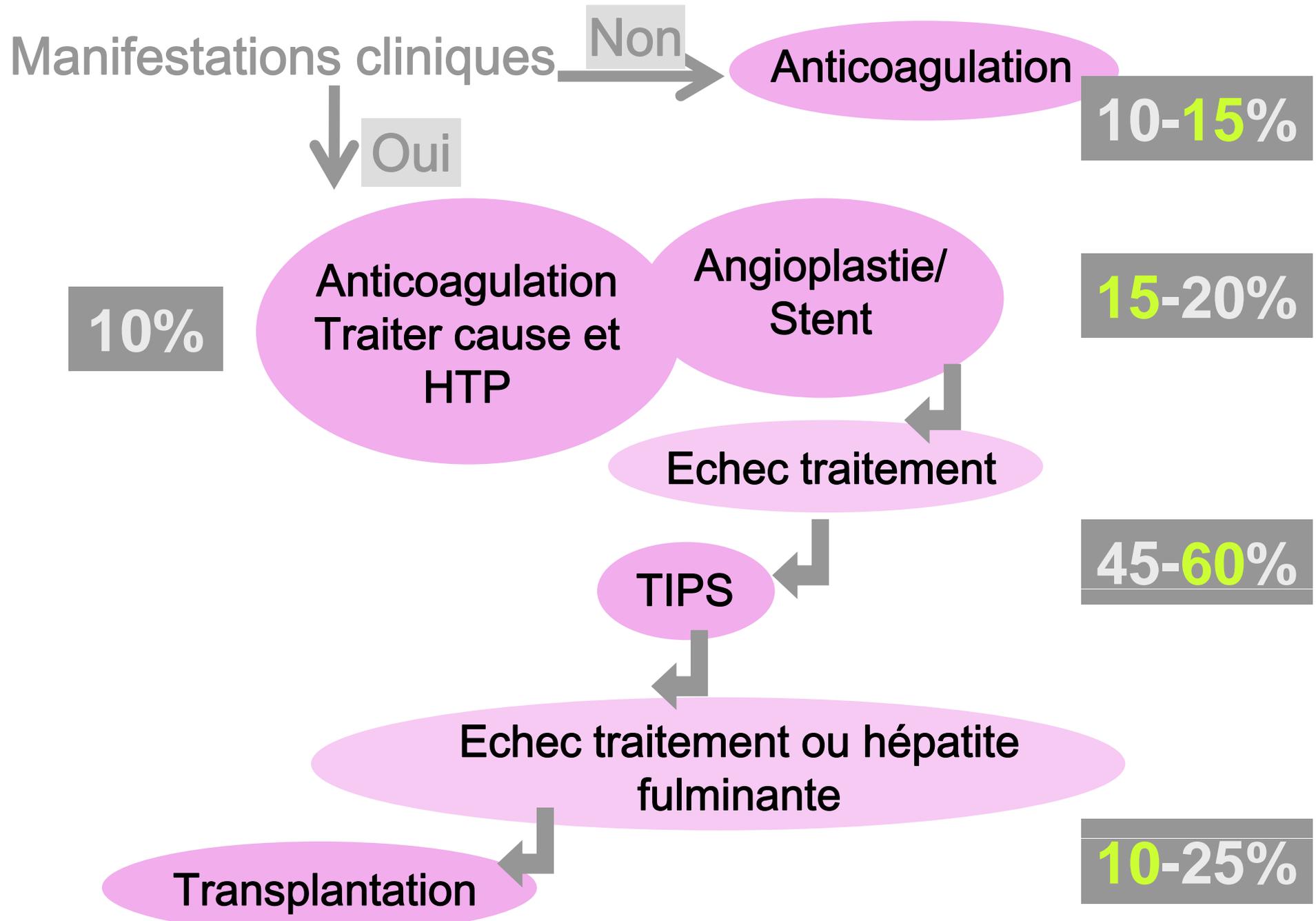
Mais : risque hémorragique à long terme = ?

# Hémorragies majeures

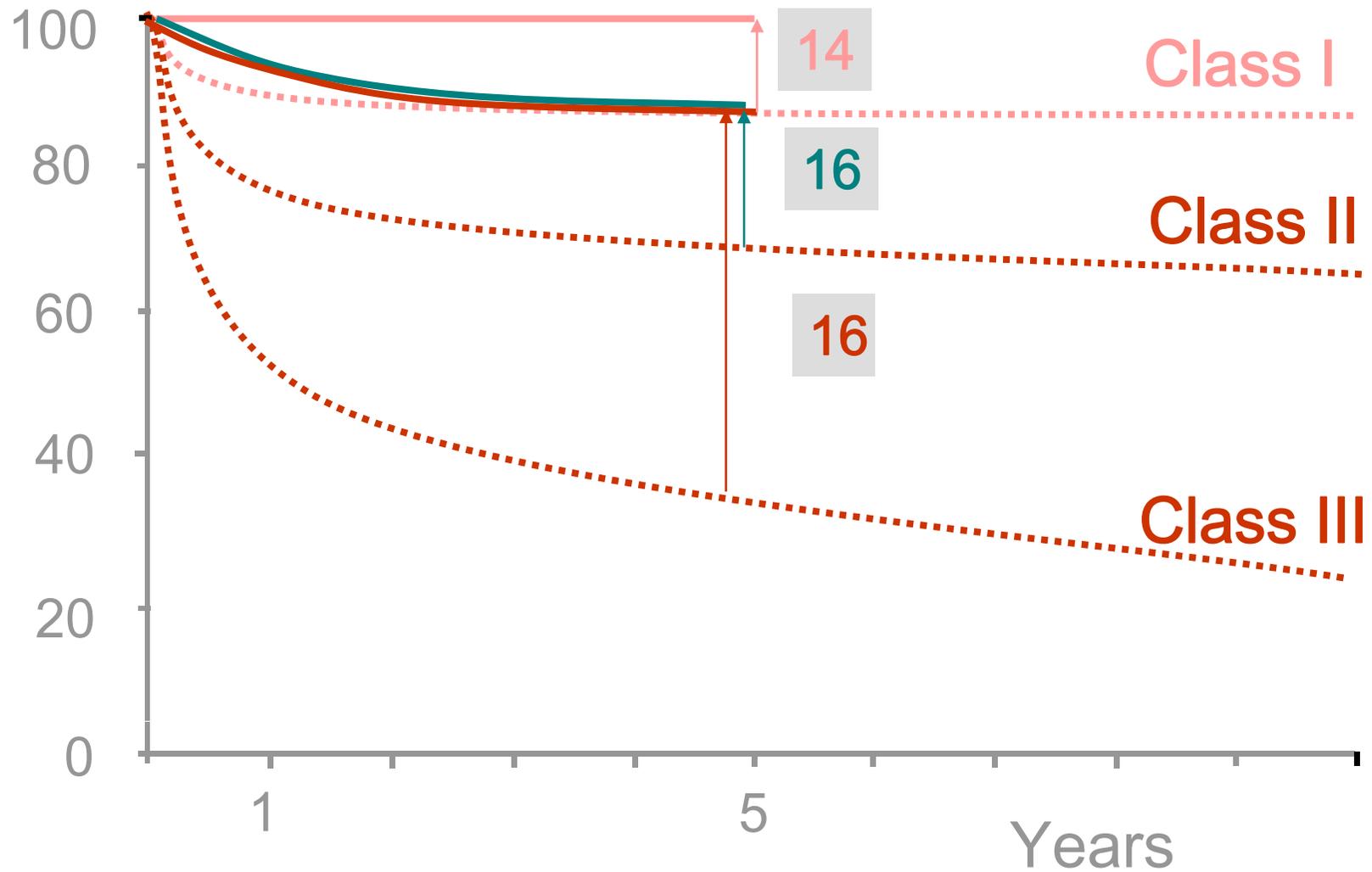
96 malades, suivi médian de 43 mois



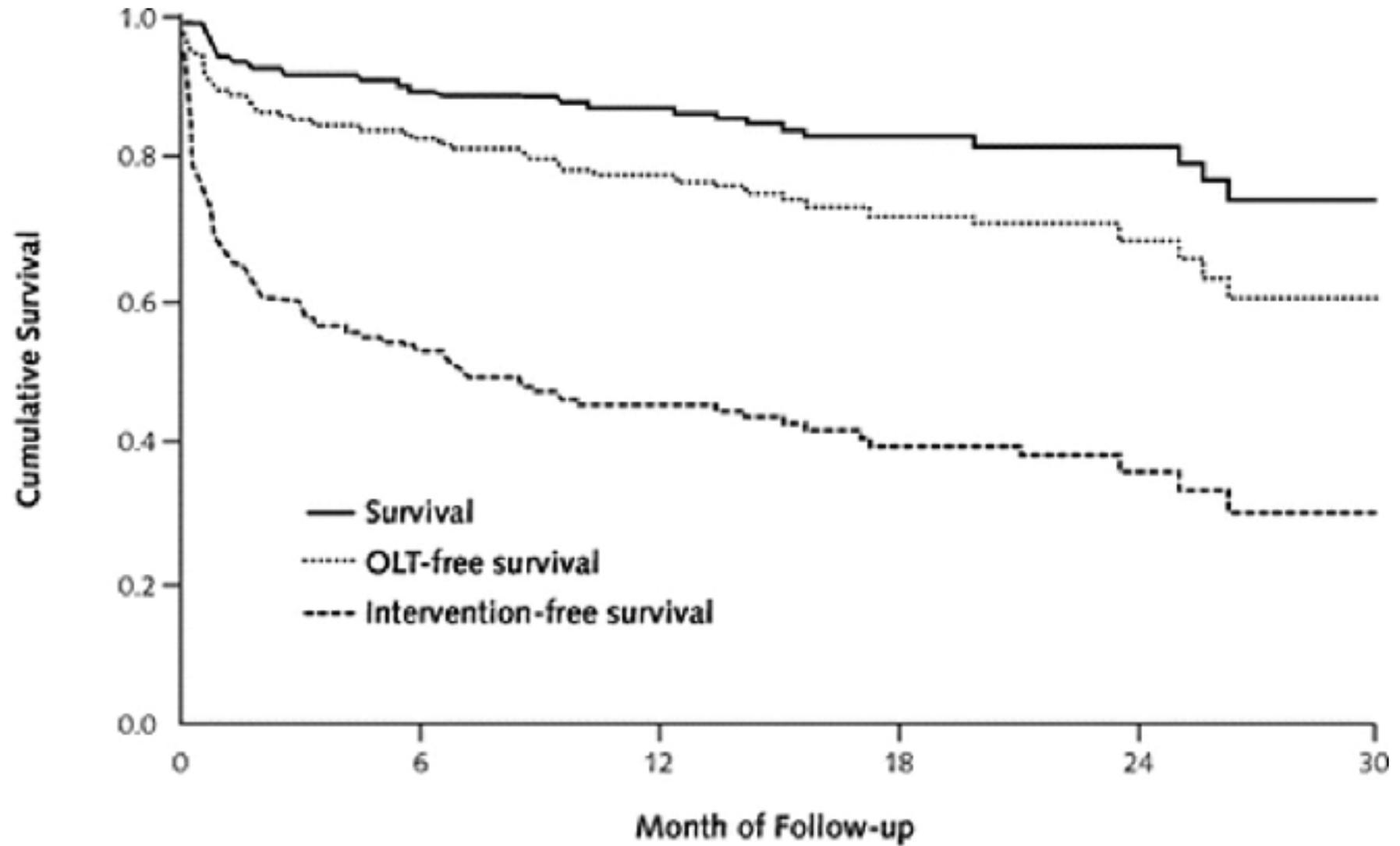
50 malades, 101 saignements  
Incidence : 24,5 pour 100 patients-années



# Clichy (1997 - 2005)



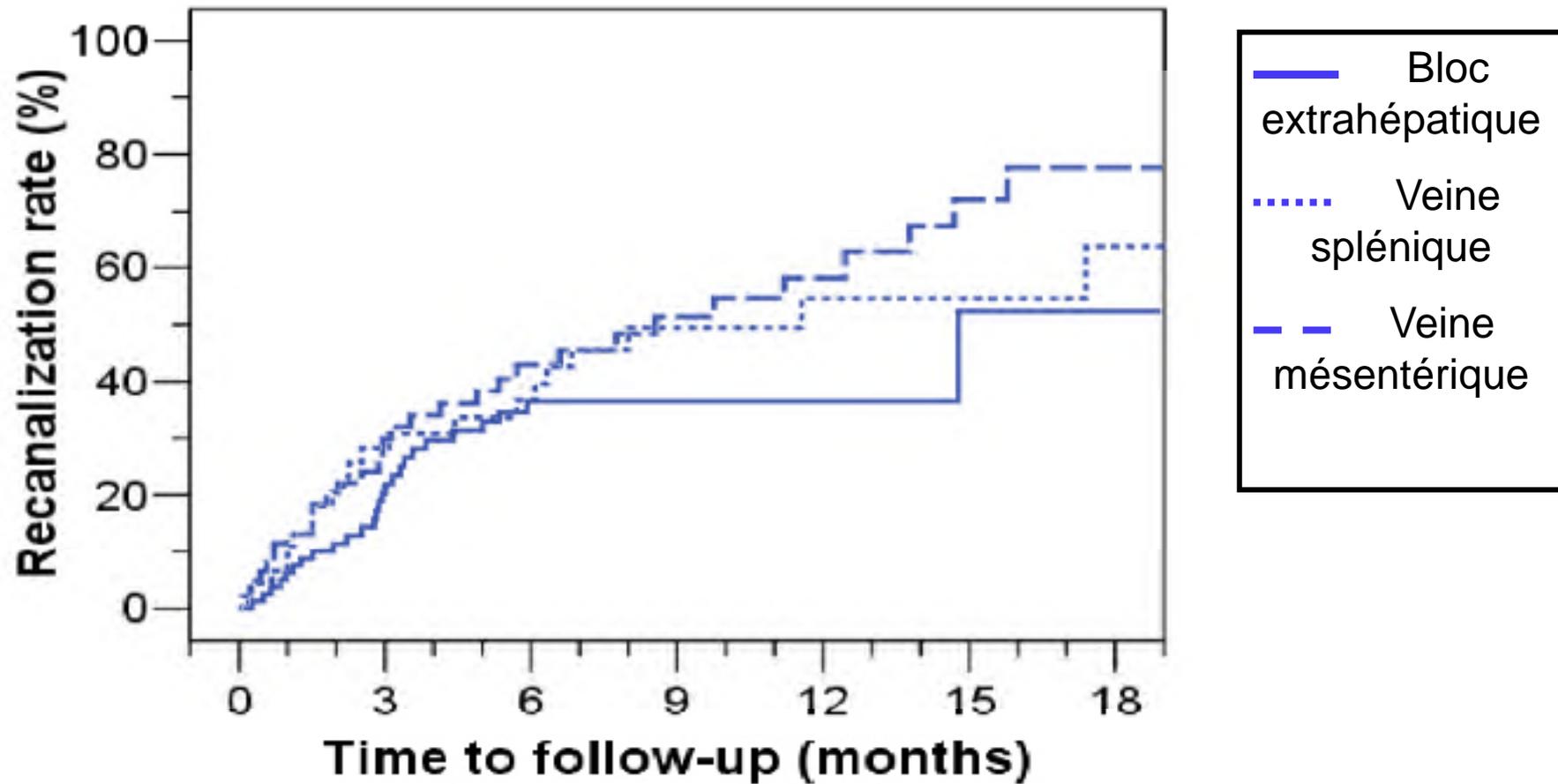
# BCS - Survival



Murad, S. D. et. al. Ann Intern Med 2009

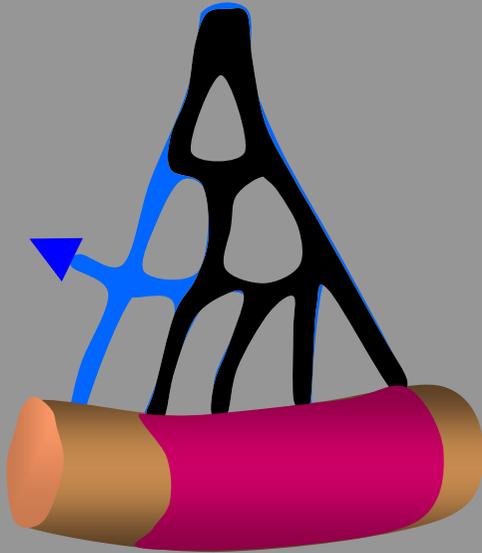
# Traitement anticoagulant et Thrombose veineuse portale aigue

# Recanalisation complète



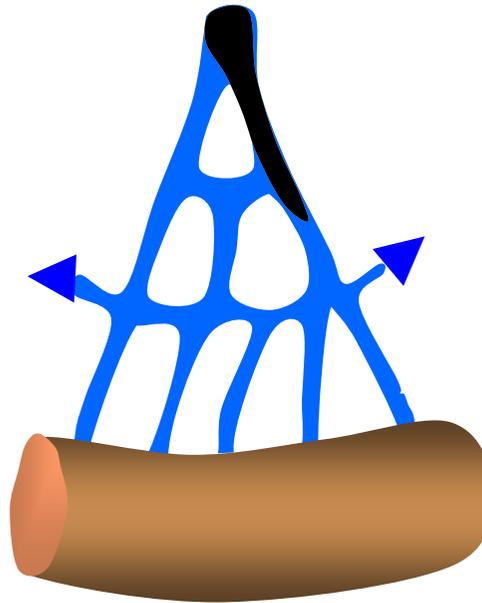
# Evolution TVP aigue

Ischémie  
Intestinale  
2%

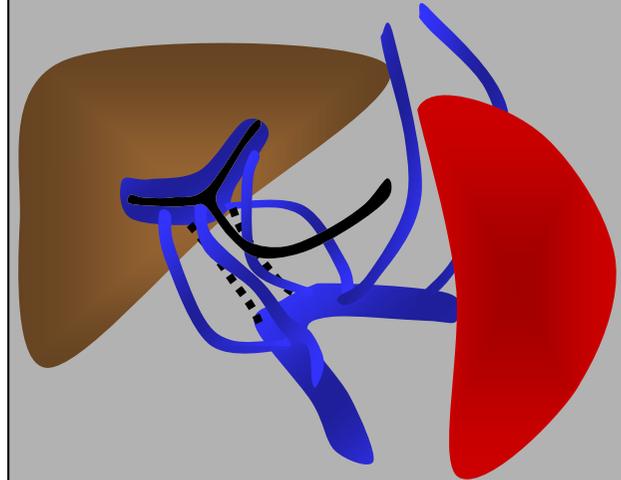


Ascite  
MOF

Hémorragie  
5%



Cavernome  
40%



HD/RV  
Encéphalopathie

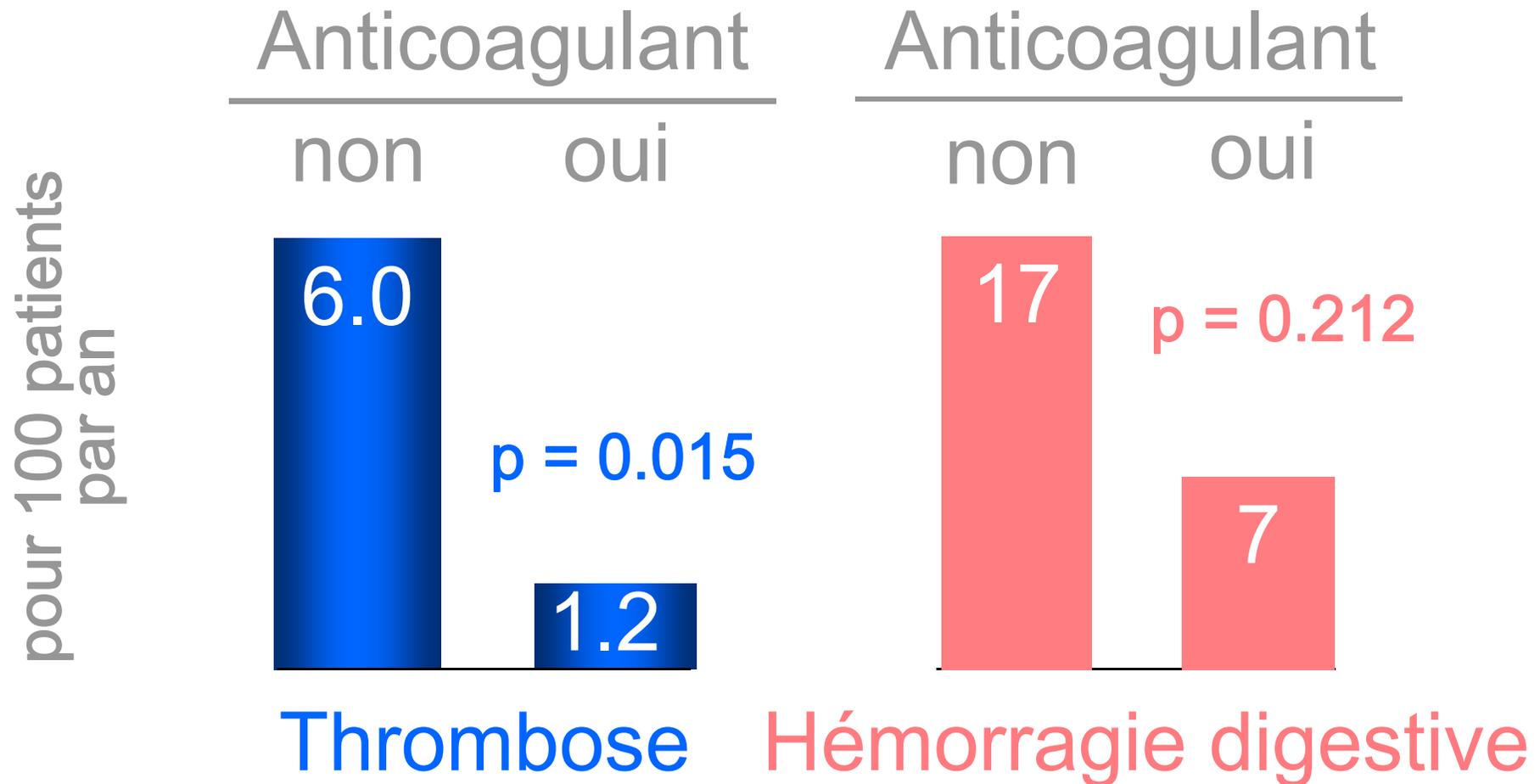
# Résumé

---

- Le traitement anticoagulant en cas de thrombose aiguë :
  - Prévient la constitution d'un bloc sous hépatique dans plus de 1 cas sur 3.
  - Permet souvent de reperméabiliser la veine mésentérique supérieure.
  - Permet plus rarement une reperméabilisation de l'ensemble du système porte.
  - Est associée à un risque hémorragique faible
  - Est associé à un pronostic bon à moyen terme.
- Un traitement anticoagulant pour une durée de 3 à 6 mois peut être recommandé en cas thrombose aiguë dans le système porte.

Traitement anticoagulant et  
Thrombose veineuse portale  
chronique  
“Cavernome”

# Traitement anticoagulant cavernome



Analyse multivariée de 136 patients, suivi médian = 46 mois

Condat et al. Gastroenterology 2001;120:490-7

# Traitement anticoagulant cavernome

---

Traitement anticoagulant à vie si au moins 1 des critères

Thrombophilie persistant

ATCD personnel de thrombose profonde

1 ATCD de thrombose familiale

Atteinte veine mésentérique supérieure

En l'absence de contre indication

Prophylaxie hypertension portale

# Traitement anticoagulant dans la VPO

---

- Evolution défavorable 11/59 patients dont 9 ne recevaient pas d'AC
  - Amélioration chez un patient VIH en attente de TH
  - Pas de consensus mais:
  - Oui si thrombophilie
  - Au cas par cas sinon avec surveillance doppler+++
-

# Conclusion

---

- Techniques diagnostiques accessibles, moins invasives
    - De la cause
    - De la maladie hépatique
  - Prise en charge thérapeutique
    - De la maladie hépatique: par étape dans le SBC
    - Anticoagulant systématique dans le thrombose aigue
    - Cavernome et VPO: Oui si thrombophilie, à discuter autres situations
-

# Recommendations

**STANDARD PRACTICE GUIDELINES** HEPATOLOGY, Vol. 49, No. 9, 2009

## **Vascular Disorders of the Liver**

Laurie D. DeLeve,<sup>1</sup> Dominique-Charles Valla,<sup>2</sup> and Guadalupe Garcia-Tsao<sup>3</sup>

European guidelines for portal hypertension,  
BAVENO, JHepatol sept 2010, De Franchis

Site WEB du centre de référence: [www. Crmvf.org](http://www.Crmvf.org)