



HTP sur Maladie Vasculaire Porto Sinusoïdale (MVPS)

Expérience d'un service hospitalo-universitaire
marocain

Pr I. BEN EL BARHDADI

Dr I. Nakhcha

CHU Rabat

TANGER 30 Novembre 2018

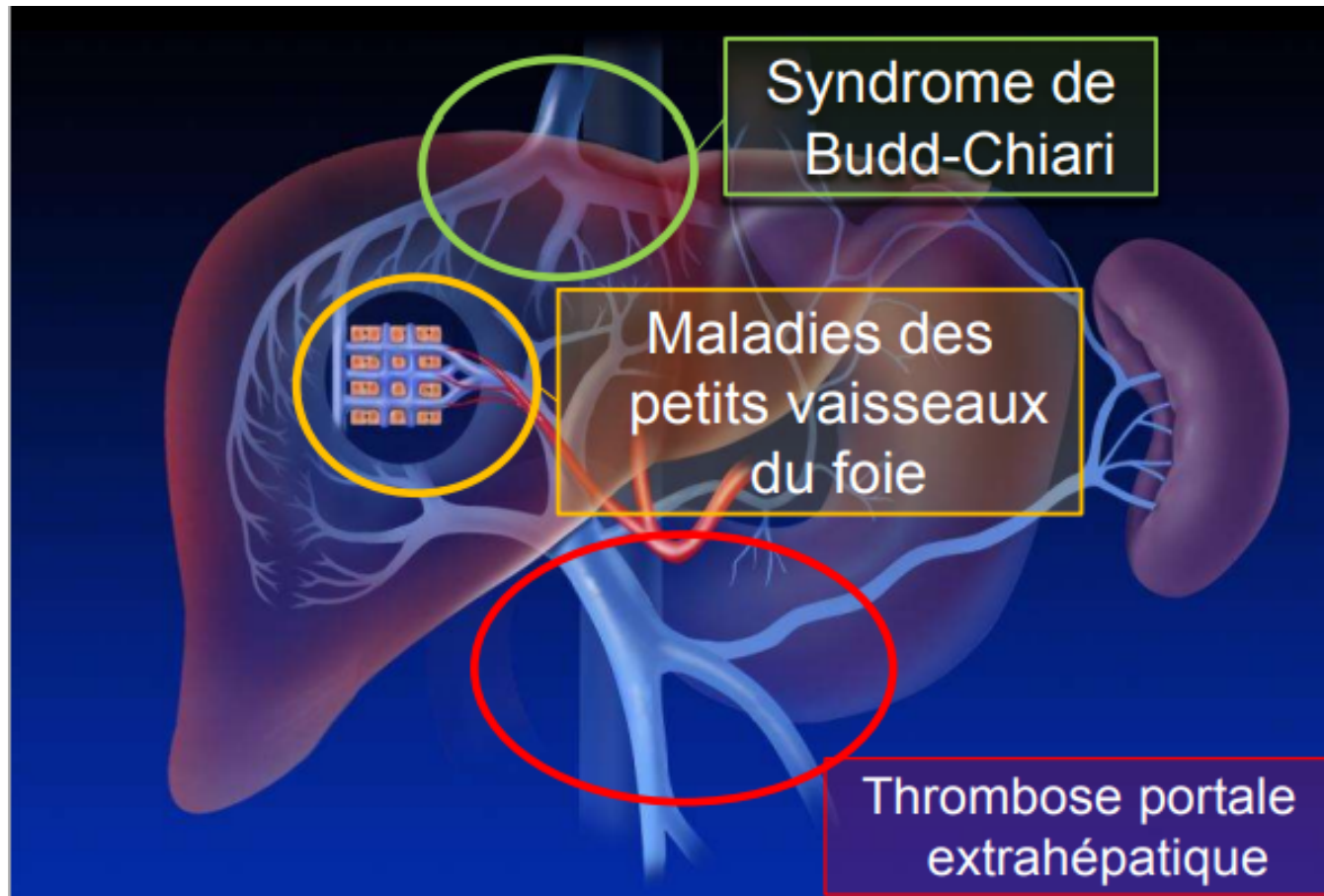
Historique

- Banti (Italie: 1884-1910) : Banti's disease SPM et anémie cryptogénétique
- Mitamura (japon:1916) : Aspects histologiques non compatibles avec cirrhose: « Pseudo cirrhose »
- Whipple (NK:1945) : Analyse 1189 cas de splénopathies (17 ans): Concept :« HTP / SPM congestive »

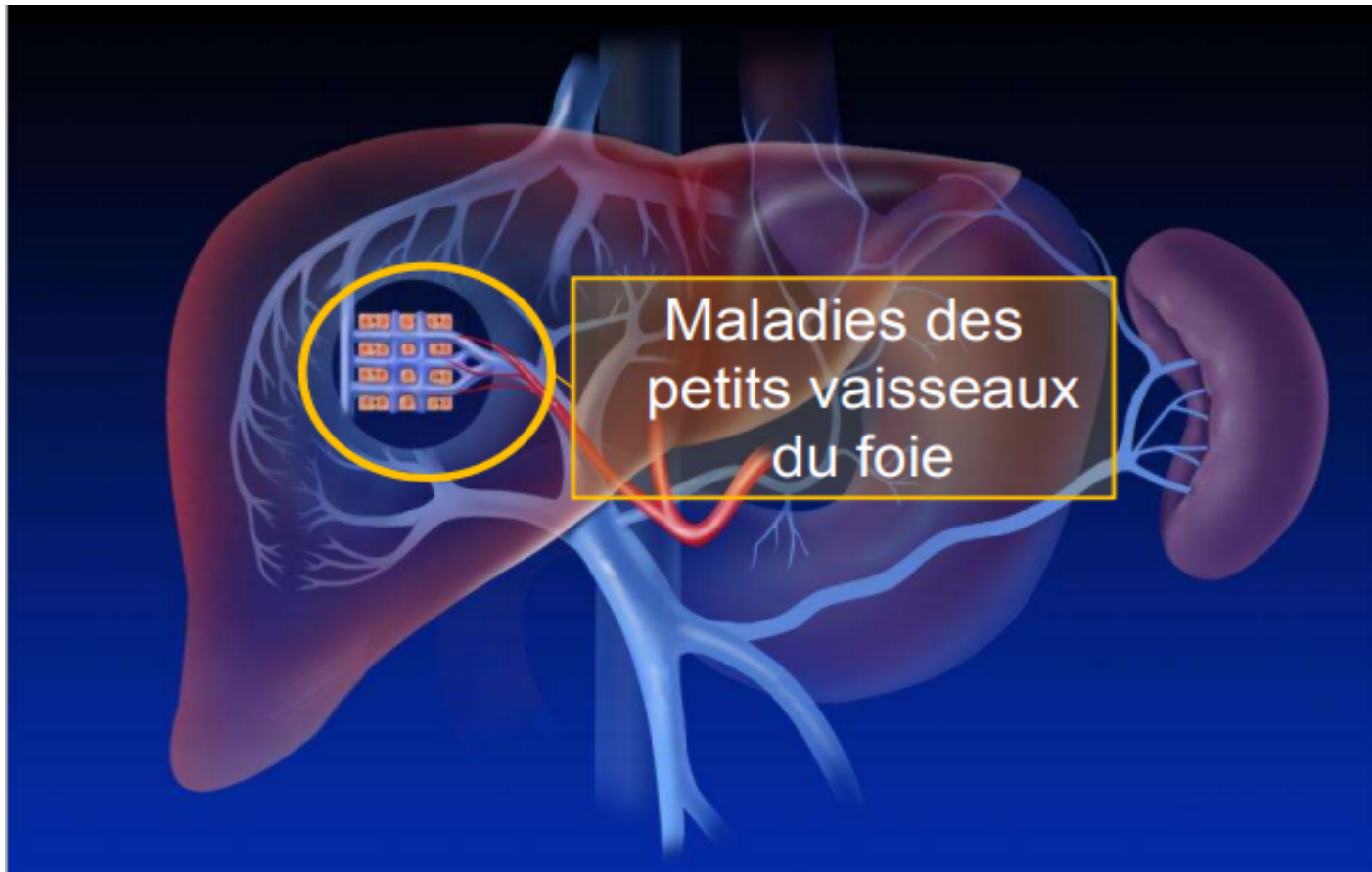
Historique

- Imanaga (Japon: 1962) : étude hémodyn. chirurg. « HTP par bloc intra hépatique pré sinusoidal »
- Ramalingaswami (Inde, 1962) : « non-cirrhotic portal fibrosis: NCPF »
- Mikkelsen (Los Angeles, 1965): « Hepatoportal sclerosis »
- Nayak (Inde, 1969): NCPF = « Obliterative portal venopathy of the liver »
- Dénomination en 2002 : « Idiopathic portal hypertension »

Maladies vasculaires du foie



Maladies de la microcirculation du foie



Maladie Vasculaire Porto-Sinusoidale

Nouvelle entité

Le terme maladie vasculaire porto-sinusoidale (MVPS) :

- **Point de vue histologique:**

- Hyperplasie nodulaire régénérative
- Veinopathie portale oblitérante
- Sclérose hépato portale
- Fibrose septale incomplète
- Fibrose portale non cirrhotique

- **Point de vue clinique :**

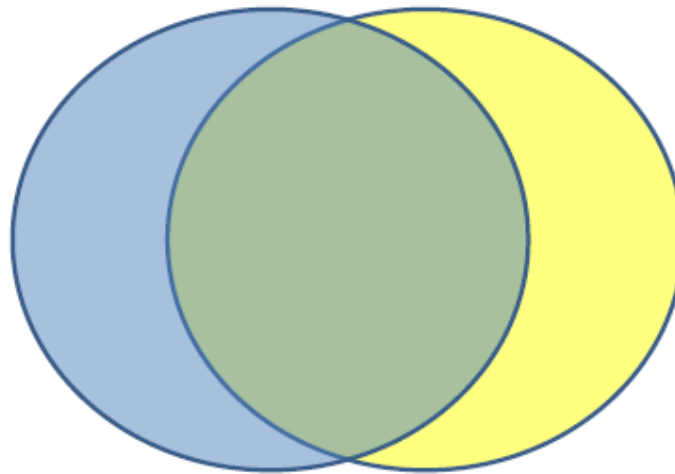
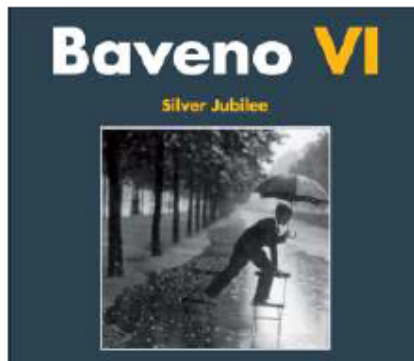
- Hypertension portale idiopathique
- Hypertension portale intra hépatique non cirrhotique

Maladie Vasculaire Porto-Sinusoidale

Nouvelle entité

HISTOLOGIE

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



HTP idiopathique
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE

Notre étude préliminaire

HTP idiopathique 61 cas
Mémoire de Fin de spécialité
2004 : M.BELHAMDIYA

HTP sur Thrombose Porte
Thèse Doctorat en Médecine
2005 : N.BOUTARBOUCHE

HTP intra hépatique non
cirrotique
Thèse Doctorat en Médecine
2013 : A. AMJAHDI

Syndrome de Budd chiari
JFHOD 2016 : S.OUDGHIRI

Devenir des vo chez les patients suivis pour HTP sur
thrombose porte avec foie sain : 163 cas
Poster Podium of Excellence :
UEG 2017 : H. BOUTALLAKA

La Maladie Vasculaire Porto Sinusoïdale
Mémoire de Fin de spécialité
en cours : I.NAKHCHA

Pr A.Essaid ,Pr M.Benazzouz, Pr R.Affifi ,Pr W.Essamri ,
Dr.Benbrahim , Pr FZ.Ajana

Maladie Vasculaire Porto Sinusoïdale (MVPS)

HTP idiopathique 61 cas
Mémoire de Fin de spécialité 2004
M.BELHAMDIYA

HTP intra hépatique non cirrhotique
Thèse Doctorat en Médecine
2013 : A. AMJAHDI

La Maladie Vasculaire Porto Sinusoïdale
Mémoire de Fin de spécialité
en cours : I.NAKHCHA

Matériel et méthodes

- Etude rétrospective descriptive
- Janvier 1994 → octobre 2018 : **24 ans**
- Clinique médicale C, CHU Ibn Sina Rabat
Université Mohammed V
- **118 patients**

Matériel et méthodes

Critères d'inclusion

- **Signes d'HTP:**
 - Splénomégalie / hypersplénisme
 - Varices oesophagiennes/gastriques
 - Ascite
 - Circulations veineuses collatérales
- **Exclusion de la cirrhose à la PBF**

Matériel et méthodes

Méthode d'évaluation

- **Interrogatoire :**
 - Médicaments : Azathioprine, méthotrexate, contraceptifs oraux , Didanosine,,...
 - Plantes Médicinales
 - Grossesse, chirurgie récente
- **Fibroskopie oeso-gastroduodénale :** Signes endoscopiques d'HTP
- **Echodoppler abdominal**
- **Fibroscan :** aucun
- **Bilan des états associés à la MVPS**

Critères diagnostiques de MVPS

Biopsie
≥ 20 mm
Sans cirrhose

+

1 signe spécifique d'HTP
Ou
1 Signe histologique spécifique de MVPS

OU

Biopsie
≥ 20 mm
Sans cirrhose

+

1 signe non spécifique d'HTP
ET
1signe histologique non spécifique de MVPS

Critères diagnostiques de MVPS

| | Signes d'hypertension portale | Signes histologique de MVPS |
|-----------------------|--|---|
| Spécifique | <ul style="list-style-type: none"> - Varices -Hémorragie digestive par HTP -Collatérales porto-systémiques : imagerie | <ul style="list-style-type: none"> - Veinopathie portale oblitérante - Hyperplasie nodulaire régénérative - Fibrose/Cirrhose septale incomplète |
| Non spécifique | <ul style="list-style-type: none"> - Ascite - Plaquettes < 150000/mm³ - Rate ≥ 13 cm dans le plus grand axe | <ul style="list-style-type: none"> - Anomalies des espaces portes : multiplication, dilatation des arterioles, vaisseaux periportaux, vaisseaux aberants) - Architecture désorganisée : distribution irrégulière des espaces portes et des veines centrolobulaires - Dilatation sinusoïdale non zonale - Fibrose périsinusoidale légère |

Résultats descriptifs

Caractéristiques de la population

- Age moyen : **39,15** (13-74 ans)
- Sexe ratio F/H : **1,62**
- Antécédents :
 - 10 % intervention chirurgicale abdominale
 - 6.7 % maladies auto-immunes :
coeliaque , Biermer, diabète type 1
 - 0.8% grossesse évolutive
 - 0.8 % ATCD familial de maladie de Wilson

Données cliniques

| Signes Fonctionnels | Signes physiques |
|--------------------------------|--|
| ▪ Hémorragie digestive : 43,2% | ▪ Splénomégalie : 83,05% |
| * Hématémèse : 29,6% | |
| * H+M : 22,8% | ▪ Paleur cutanéomuqueux : 39,83% |
| * Méléna : 3,3% | ▪ CVC abdominale : 22,03% |
| ▪ Syndrome anémique : 20% | ▪ Foie d'hépatopathie chronique: 19,5% |
| ▪ Douleur HCDt : 13,5% | ▪ Ascite : 12,7% |
| ▪ Pesanteur de HCG : 7,6% | ▪ Normal : 4,23% |
| ▪ Douleur abd atypique : 5,9% | |
| ▪ Distension abd : 4% | |
| ▪ Ictère cholestatique : 2,5% | |
| ▪ Aménorrhée : 1,7% | |
| ▪ Sd hémorragique : 1,69% | |
| ▪ Découverte fortuite : 6,7% | |

Données de la biologie

NFS

| | N | % |
|---------------------|----|-------|
| Anémie | 22 | 18,64 |
| Thrombopénie | 21 | 17,79 |
| <u>Bicytopénie</u> | 9 | 7,62 |
| <u>Pancytopénie</u> | 49 | 41,52 |
| NFS Normale | 17 | 14,40 |

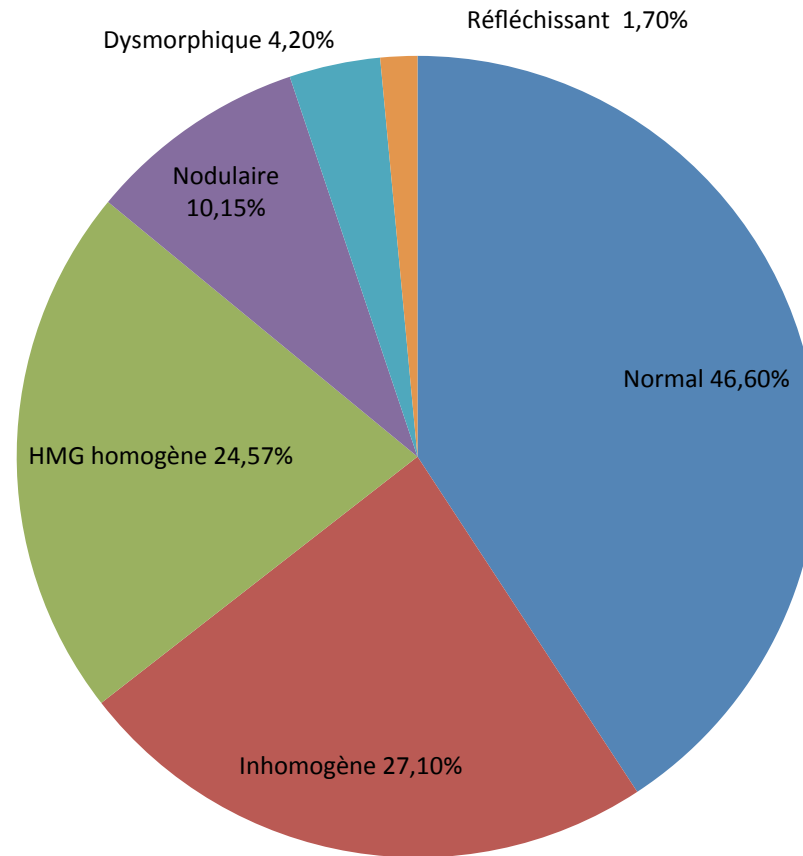
**Les anomalies hématologiques
dans notre série**

Données de la biologie

Bilan hépatique

| | |
|------------------------------|------------|
| Normal | 69% |
| Cytolyse | 11% |
| Cholestase | 10% |
| Cytolyse + cholestase | 5% |
| TP bas | 5% |

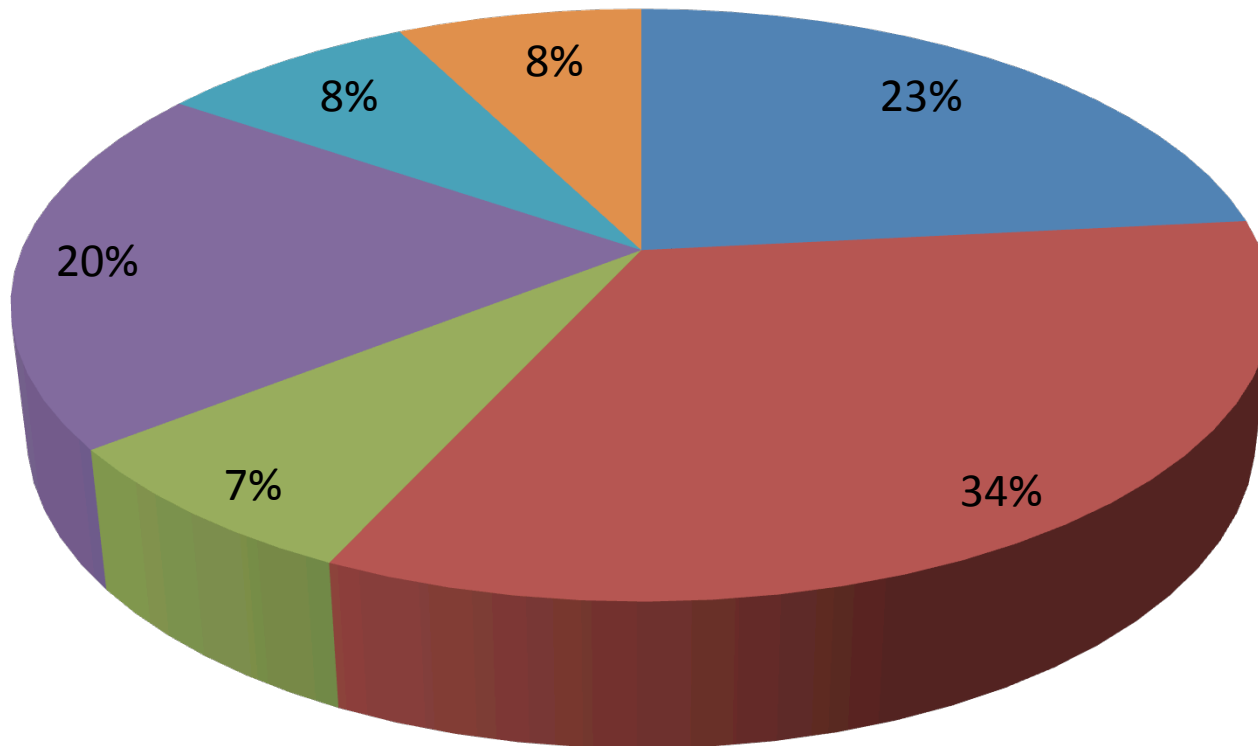
Données de l'imagerie Foie



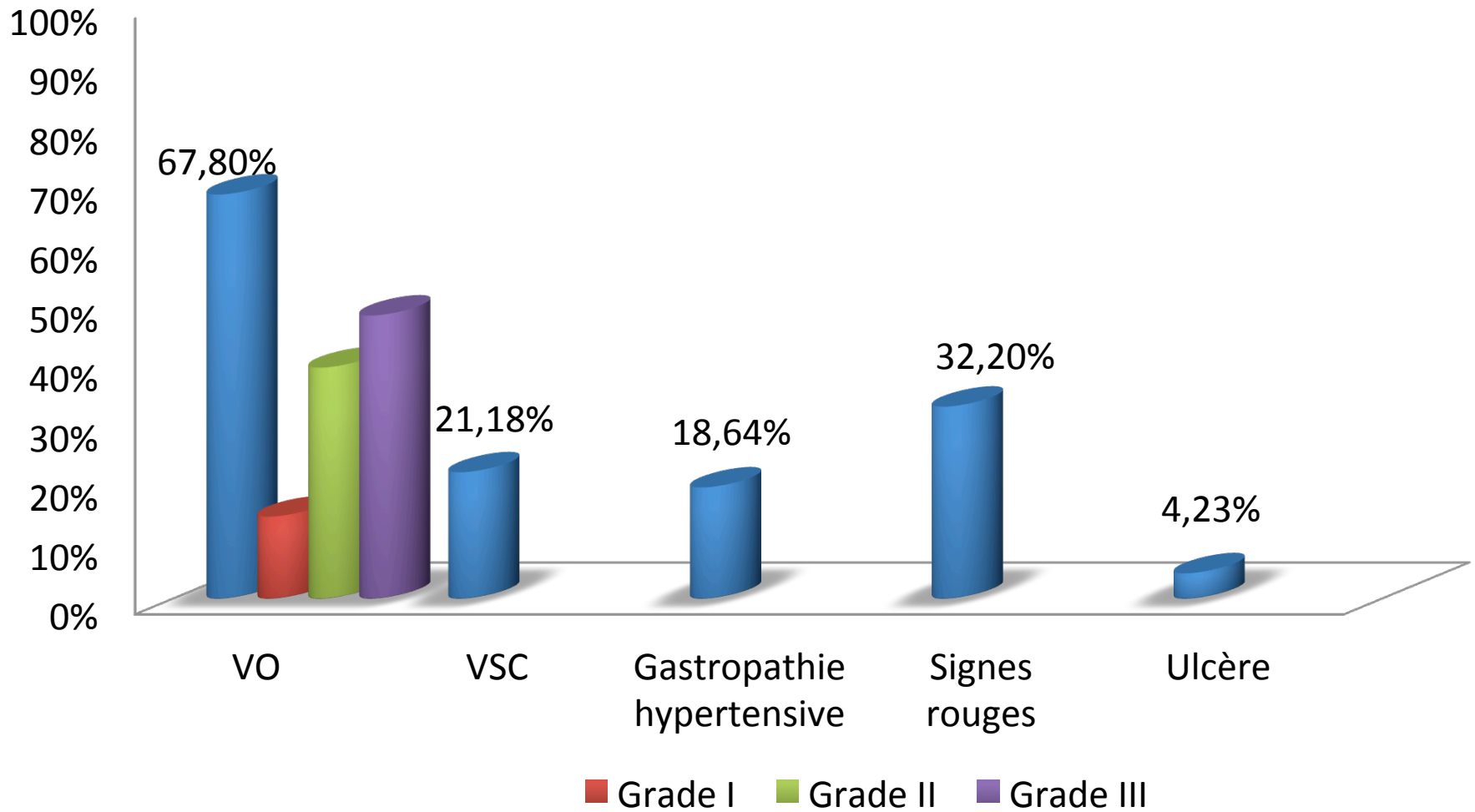
Données de l'imagerie

Signes HTP

■ Dilatation du TP ■ SMG ■ VS dilatée ■ CVC ■ Ascite ■ dérivation spontanée



Données endoscopiques



Données histologiques

- PBF :
 - Faite chez 113 malades : 95,8%
 - Non faite : 5 malades pour trouble de crase
- Eliminer une cirrhose
- Poser le diagnostic de la maladie associée si elle existe (cholangite biliaire primitive , granulomatose,.....)
- De visualiser :
 - Les lésions vasculaires
 - Les modifications de l'architecture hépatique

Données histologiques

Lésions retrouvées à l'histologie

- Foie tumoral : 6 cas : 5%
 - Foie de métastase : 5 cas
 - CHC : 1cas
- Hépatite granulomateuse : 6 cas : 5%
- Cholangite destructive : 4 cas : 3.38%
- Métaplasie myéloïde hépatique : 1cas
- Lymphome malin : 1cas
- Hamartome : 1cas
- Cellules de Gaucher : 1cas

Données histologiques

Lésions histologiques de MVPS

| Données de la PBF | Pourcentage |
|-----------------------------------|-------------|
| Normale | 53,90% |
| Densification fibreuse | 15,21% |
| Fibrose septale incomplète | 9,78% |
| Sclérose hépato-portale | 8,69% |
| portite fibreuse | 3,26% |
| Fibrose péri sinusoidale | 2,17% |
| Dilatation sinusoidale non zonale | 2,17% |
| Veinopathie portale oblitérante | 2,17% |
| modification de l'architecture | 1,08% |

Résultats

Maladies retrouvées

| | |
|-------------------------------|-----|
| Foie tumoral | 24% |
| Tuberculose hépatique | 16% |
| Cholangite biliaire primitive | 16% |
| Sarcoidose hépatique | 12% |
| Polykystose hépatique | 8% |
| Hémopathie maligne | 8% |
| Hépatite chronique active B | 4% |
| Angiomatose hépatique | 4% |
| Hamartrome hépatique | 4% |
| Maladie de Gaucher | 4% |

Affections associées aux MVPS

- Avant avènement MVPS :
 - Si maladie retrouvée : traitement et surveillance
 - Si autre signe histologique : traitement symptomatique de l'HTP et surveillance

Affections associées aux MVPS

- **Après Baveno VI : recherche états associés aux MVPS : systématique : 31 cas**
 - Recherche d'ATCD de prise de médicaments : azathioprine méthotrexate
 - BOM : maladies hématologiques
 - Bilan de thrombophilie : états prothrombotiques
 - Syndrome des anticorps antiphospholipides
 - Hémoglobinurie paroxystique nocturne : HPN
 - Infections : VIH ou autres
 - Biopsie jéjunale : maladie coeliaque
 - Bilan immunologique complet : AAN....

Résultats

Etats associés étiologiques

| Facteurs de risque | MPS % |
|----------------------------|--------------|
| maladie coeliaque | 9,70% |
| Déficit en protéine C et S | 6,45% |
| Diabète type I | 6,45% |
| syndrome myéloprolifératif | 3,22% |
| HPN | 3,22% |
| maladie de Biermer | 3,22% |
| RCH | 3,22% |
| Contraception orale | 3,22% |
| grossesse | 3,22% |

Traitement maladie causale

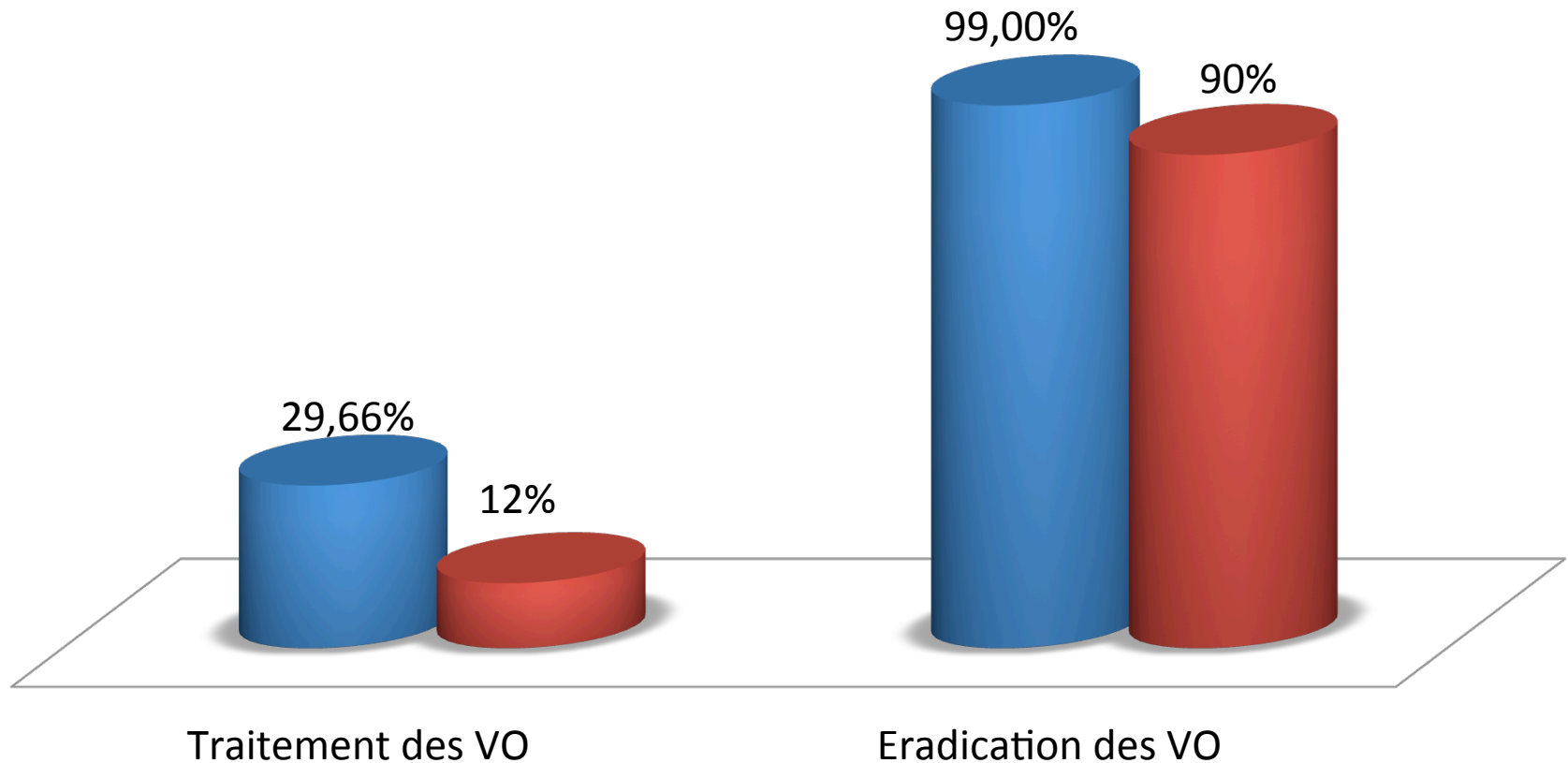
- Traitement anti-bacillaire : 4 cas
- AUCD : 4 cas
- Corticothérapie au long cours : cas sarcoïdose
- HVB : faute de moyen
- Hydroxyurée per os : splénomégalie myéloïde
- Ponction aspiration de kyste volumineux : polykystose
- Chirurgie : le CHC opérable
- Chimiothérapie : Foie métastatique

Traitement HTP

Hémorragie Digestive

■ Ligature des VO médiane 3 [2-5]

■ Sclérothérapie des VO médiane 4 [3-6]



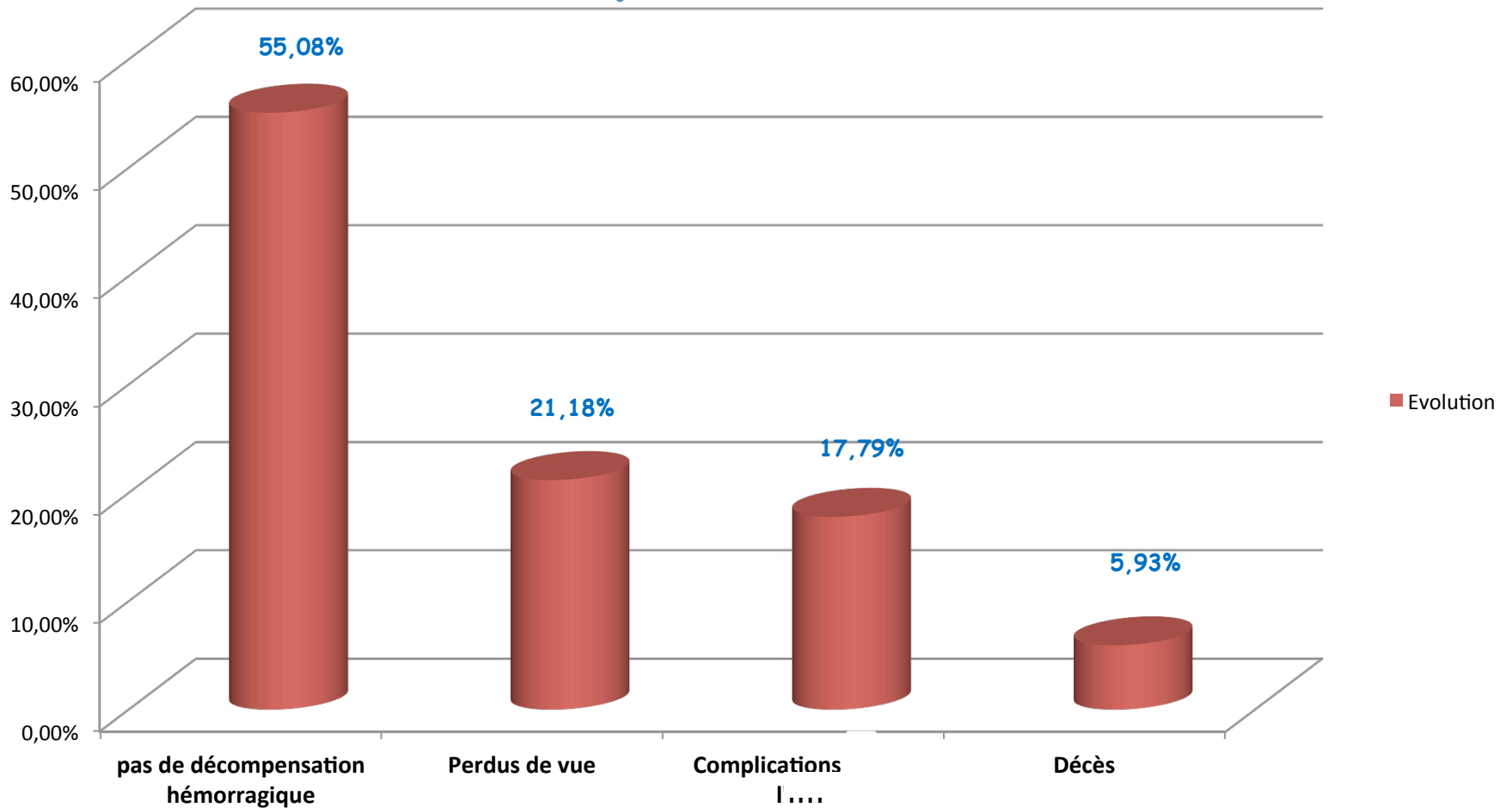
Traitement HTP

Ascite

| | nombre de cas | % |
|-------------|---------------|-------|
| RSS | 8 | 6,77% |
| Diurétiques | 8 | 6,77% |

Evolution

Recul moyen : 10 ans (1-24 ans)



Evolution

complications

- **Récidive hémorragique :**
 - 11 malades : 9, 32%
 - Après recul moyen : 7,5 ans
- **Thrombose porte :**
 - 3 malades : 2, 54%
 - Après 5 ans d'évolution

Evolution

- **Vers cirrhose : 5 malades :**
 - 2 cas de syndrome hépatoportale : après 10 ans et 3 ans
 - 1 cas d'hamartome : après 9 ans
 - 1 cas HVB : après 5 ans
 - 1 cas CBP : après 9 ans
- **Décès : 7 malades :**
 - 5 cas HTP sur foie tumoral
 - 1 cas HTP sur CHC (méta gastriques)
 - 1 cas HTP sur LMNH

Evolution

- Aucun cas d'encéphalopathie
- Pas de greffe néoplasique
- Pas de syndrome hépatorénal
- Pas de syndrome hépato-pulmonaire

Conclusion

- MVPS peut entraîner une HTP
- Atteinte microcirculation hépatique et altération du flux porte
- Conséquence : hyper artérialisation compensatrice

Entrainant :

- Hétérogénéité de perfusion H
- Modification de l'architecture H :
 - dysmorphie
 - nodules H

Messages pratiques

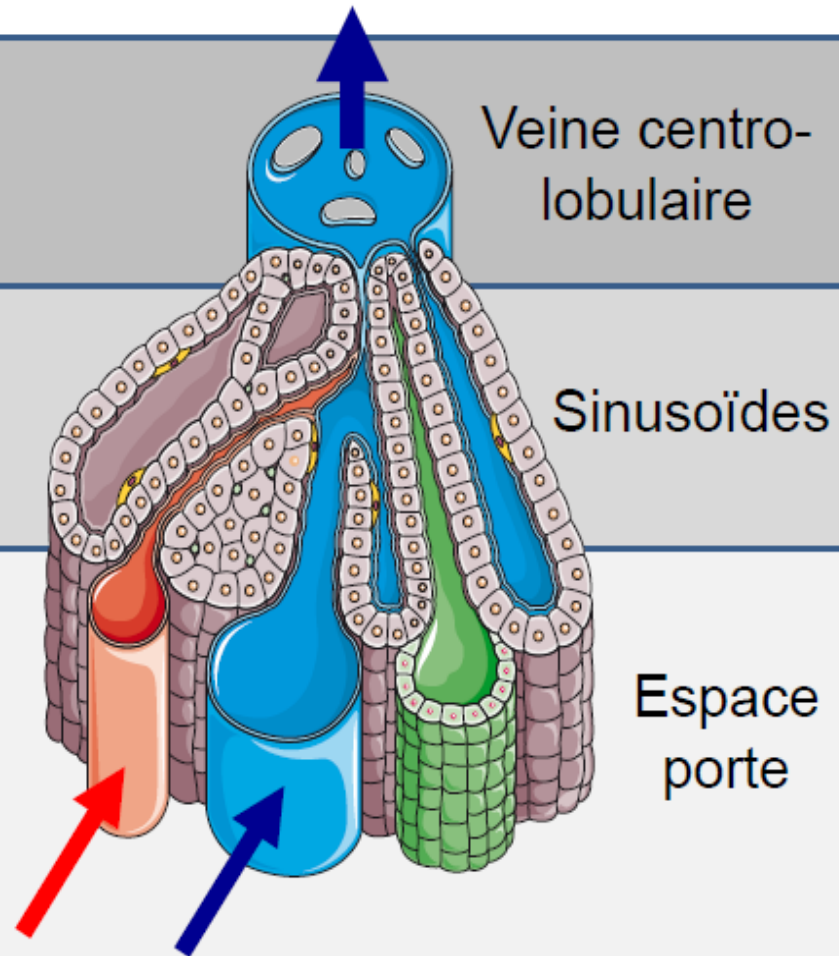
- Foie dysmorphique clinique n'est pas forcément un foie de cirrhose
- Foie dysmorphique ou inhomogène à l'imagerie n'est pas forcément cirrhose
- PBF : grande valeur diagnostique
- **Chercher les états étiologiques associés +++**

Microcirculation hépatique

Anomalies de la
microcirculation
hépatique

Anomalies de la
perfusion hépatique

Anomalies de
l'architecture
hépatique



MVPS et SOS

Hyperartérialisation et lésions régénératives

