



ASSISTANCE  
PUBLIQUE



HÔPITAUX  
DE PARIS



unity

Addressing Unmet Needs through innovation  
in hepatology and gastroenterology

# Hypertension portale (HTP) idiopathique de l'adulte

Pierre-Emmanuel RAUTOU

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy

Inserm U970, PARCC@HEGP, Paris

Instituts  
thématiques  **Inserm**

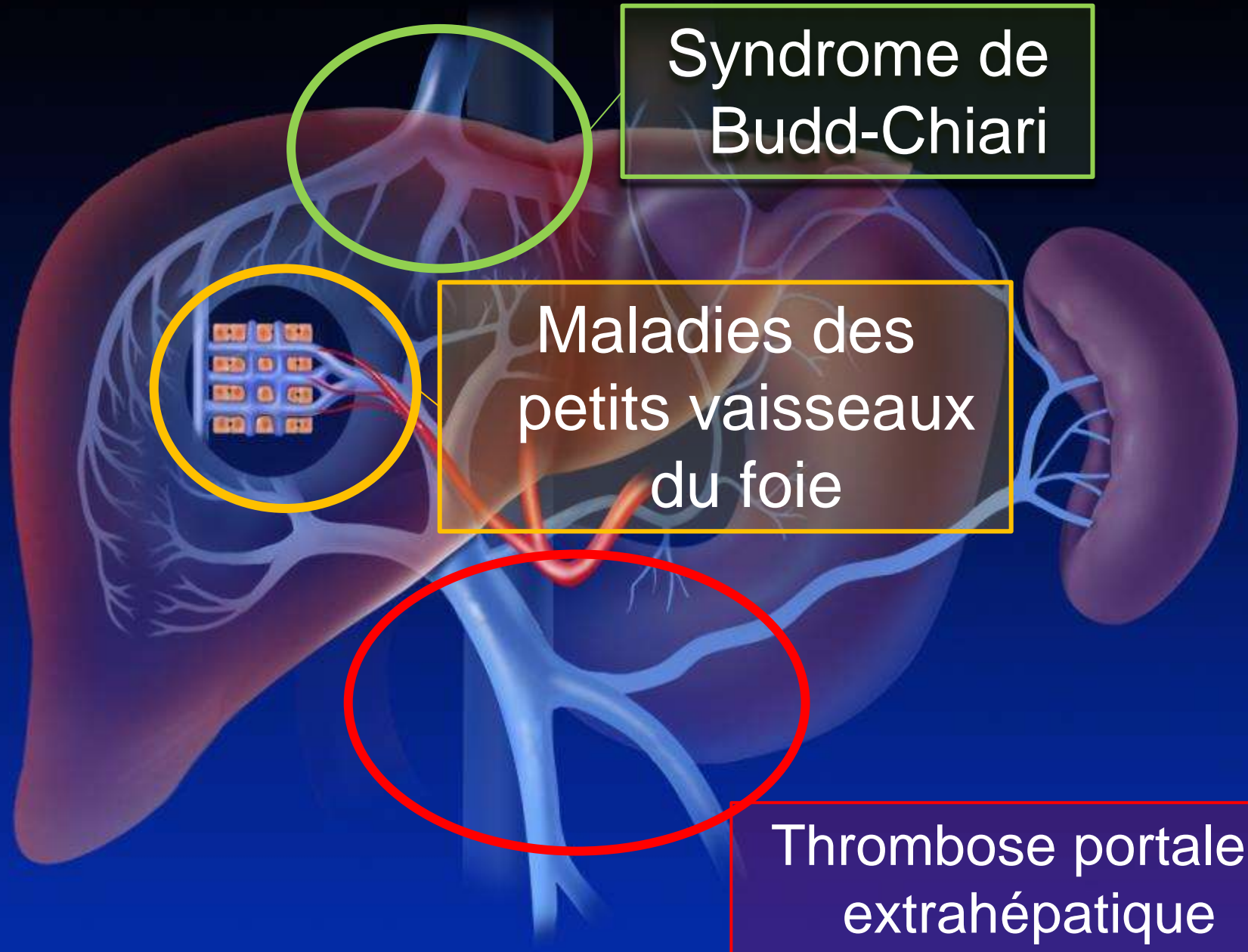
Institut national  
de la santé et de la recherche médicale



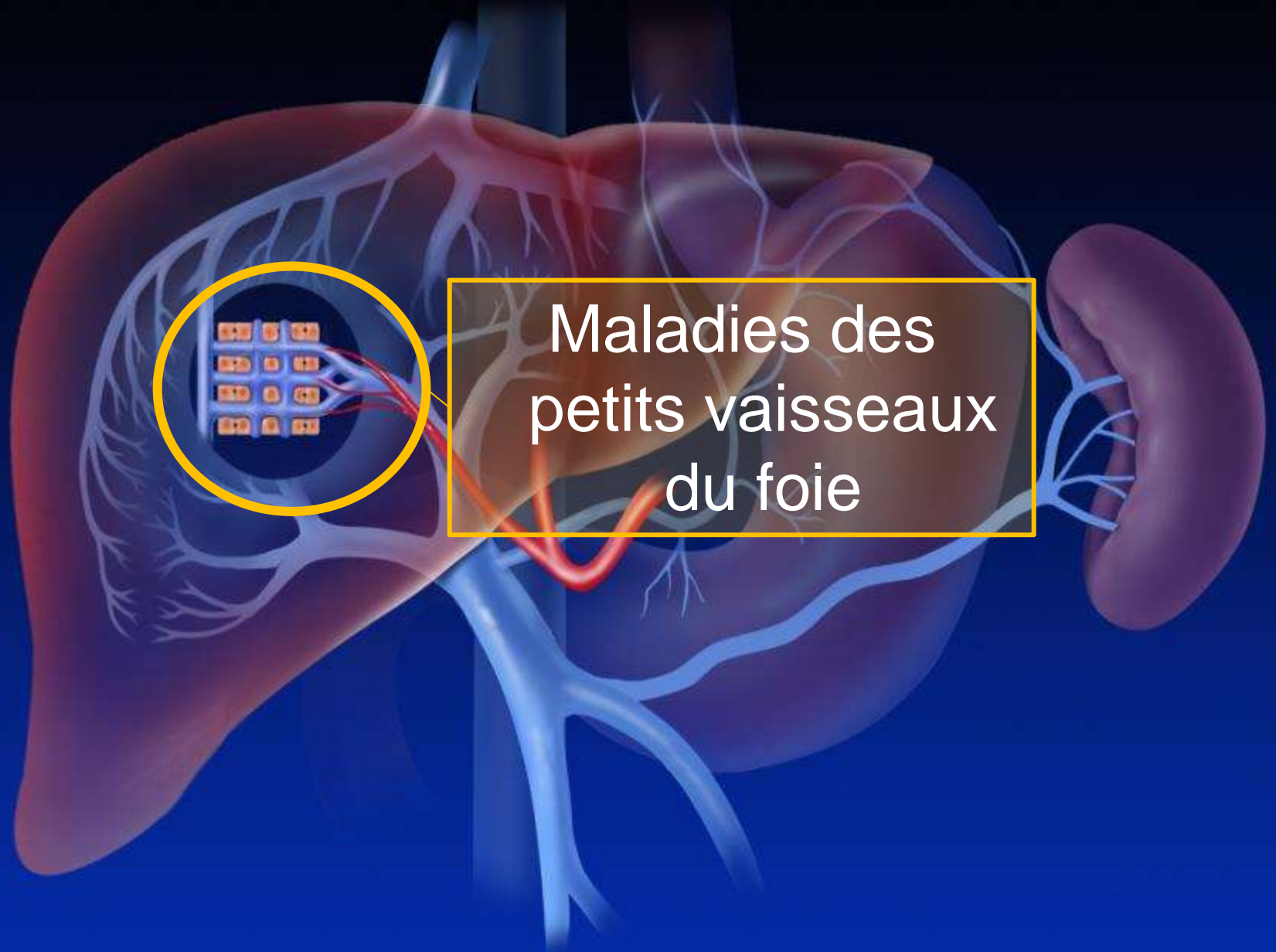
# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- Présentation clinique
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- Causes
- Évolution/Complications
- Traitements

# Maladies vasculaires du foie

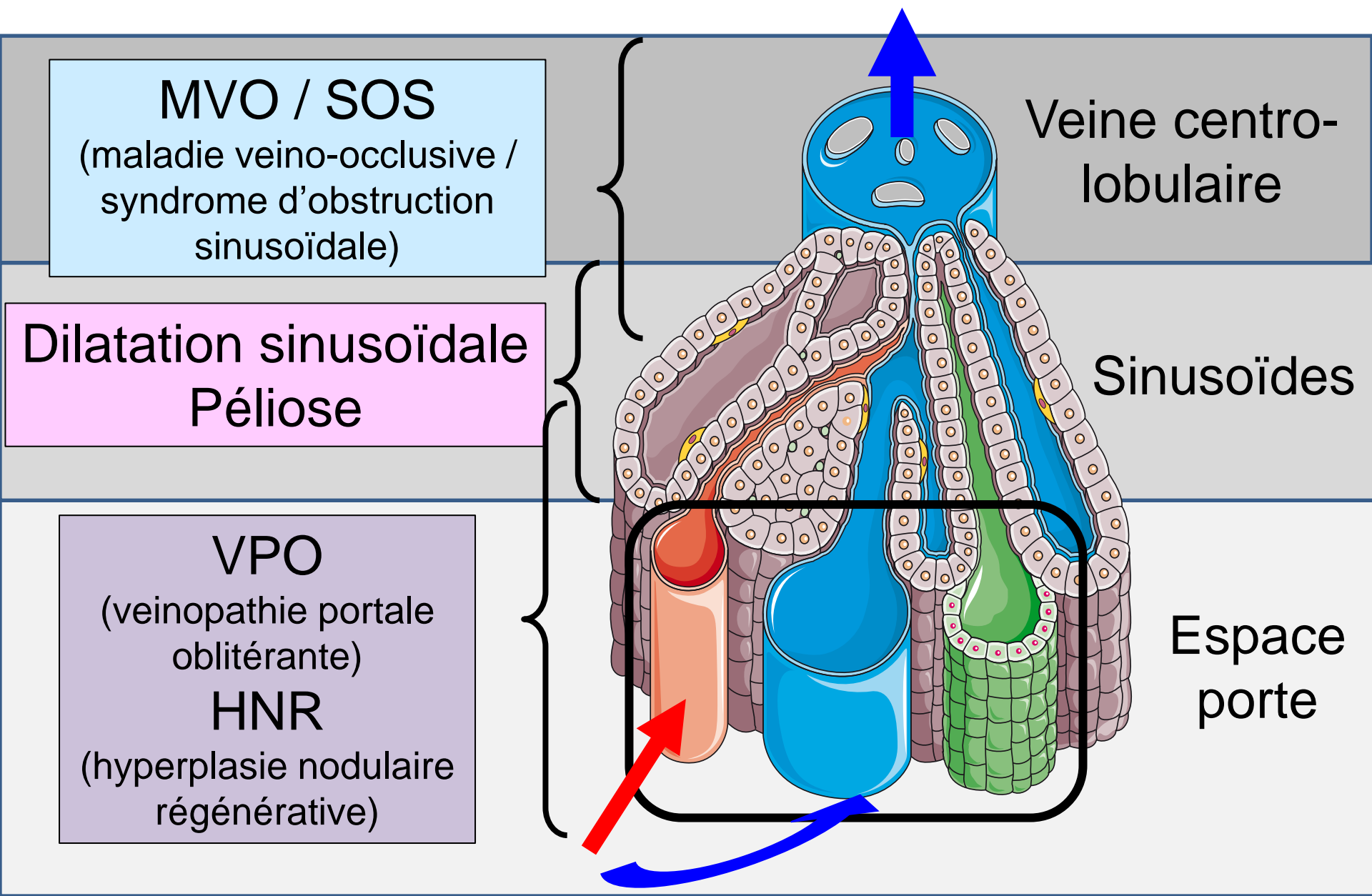


# Maladies vasculaires du foie

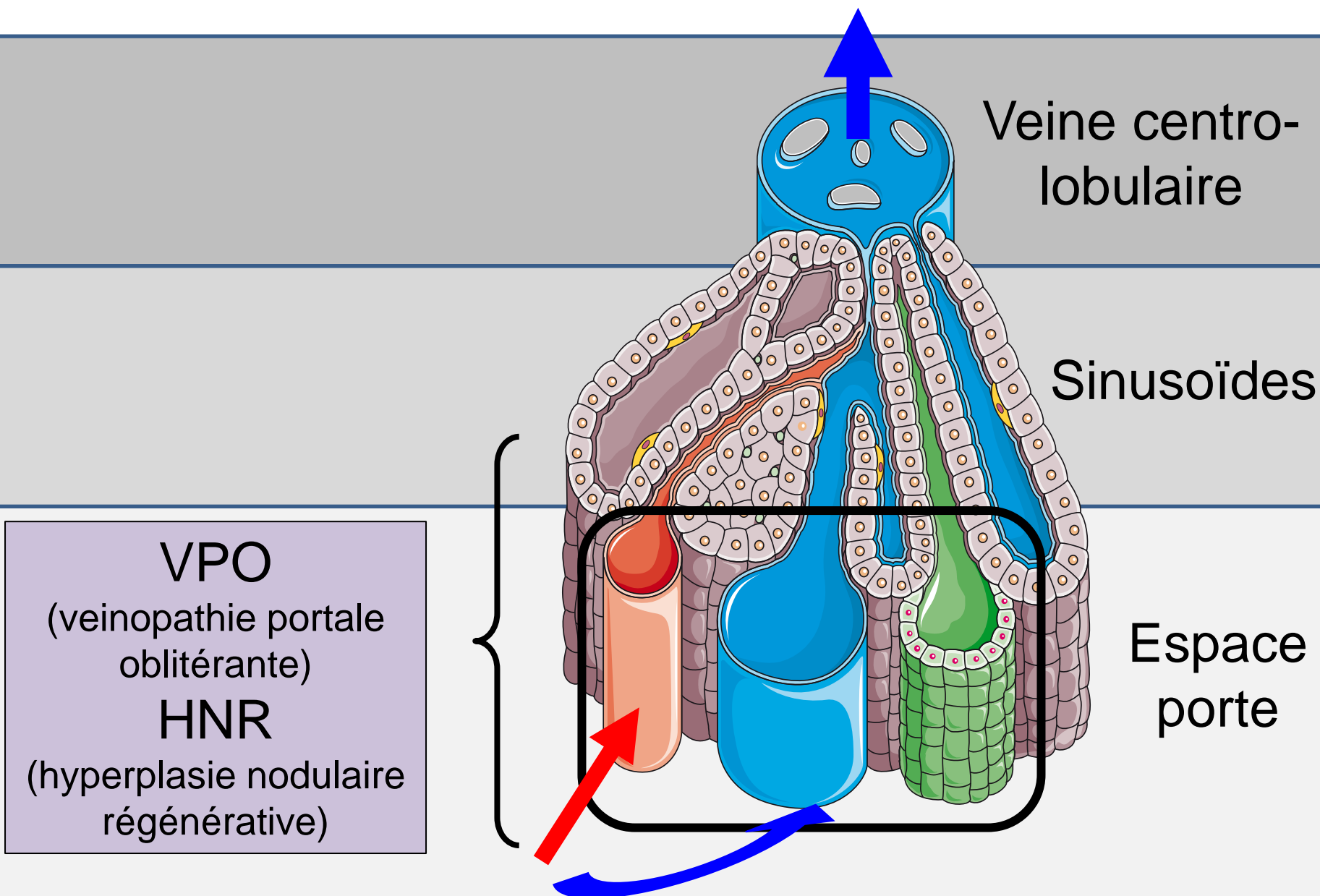


Maladies des  
petits vaisseaux  
du foie

# Maladies des petits vaisseaux hépatiques



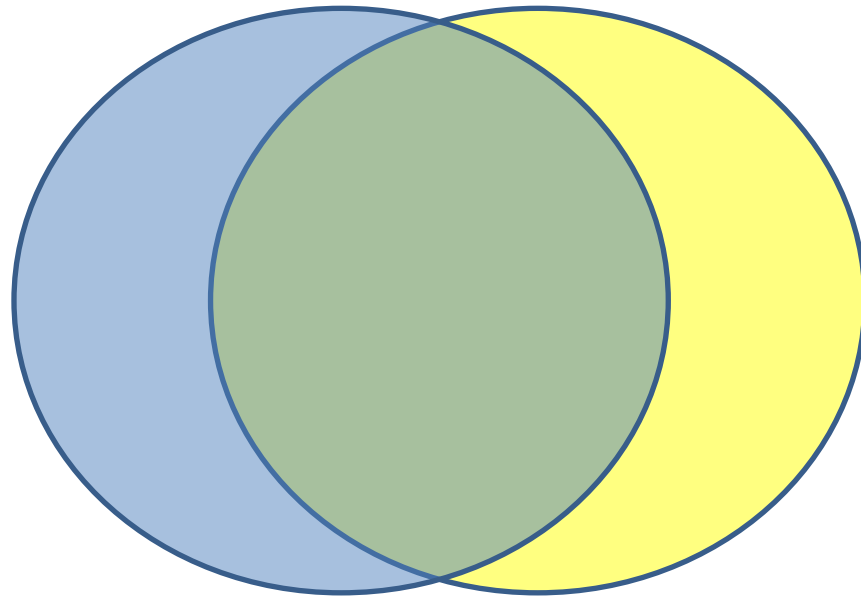
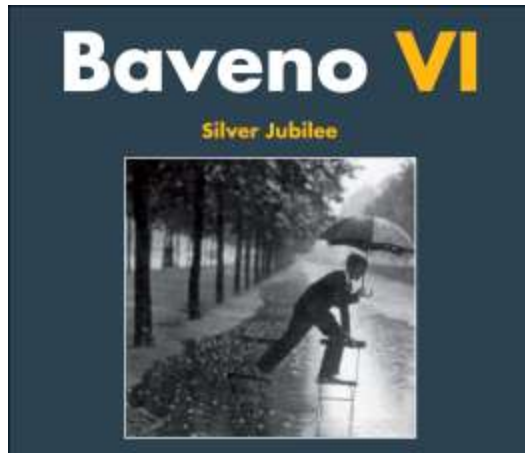
# Maladies des petits vaisseaux hépatiques



# VPO/HNR et entités proches

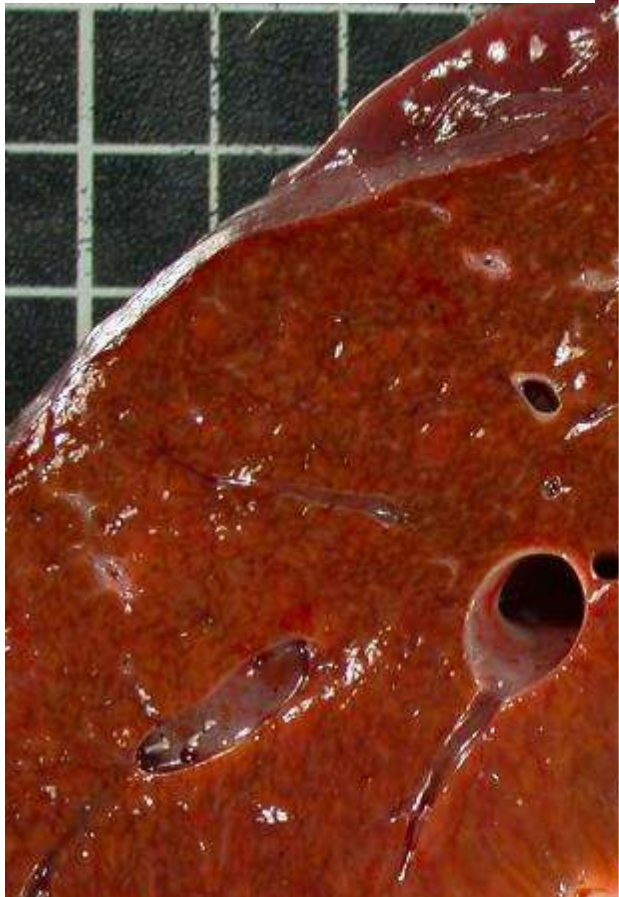
## HISTOLOGIE

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



HTP idiopathique  
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE



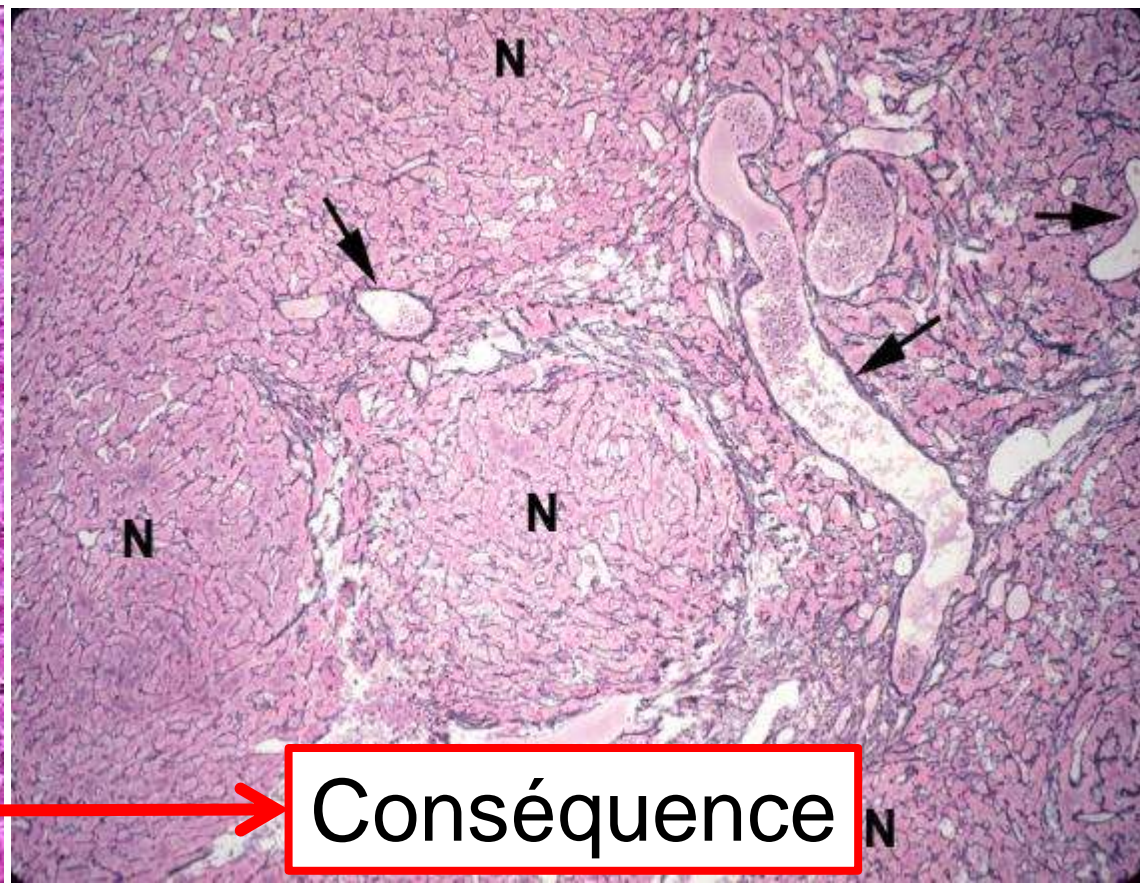
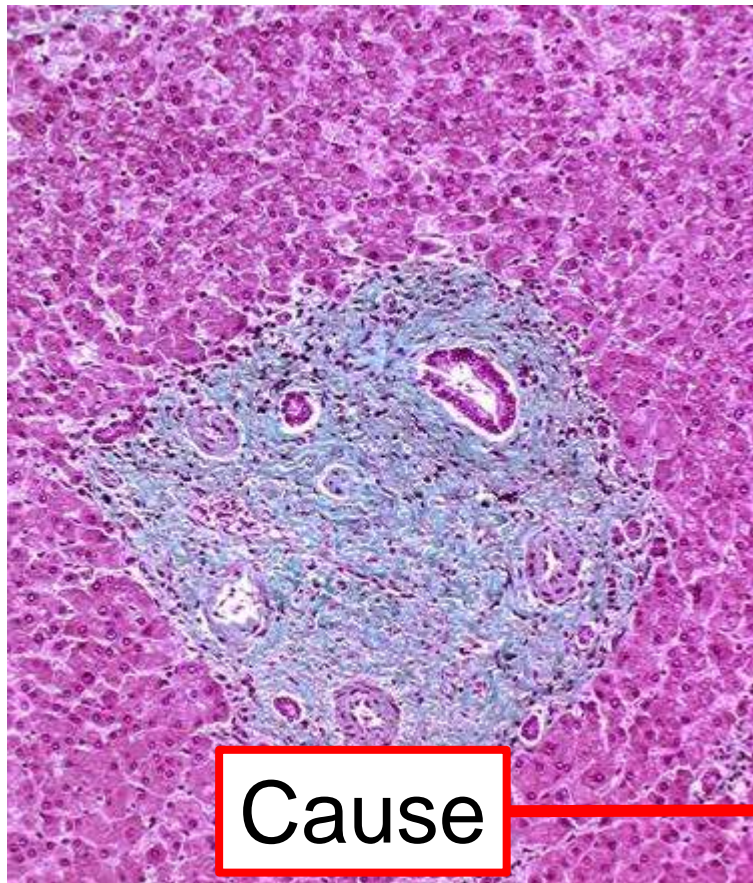
Remerciements P Bedossa



# VPO/HNR : diagnostic histologique

VPO (veinopathie portale oblitérante)

HNR (hyperplasie nodulaire régénérative)



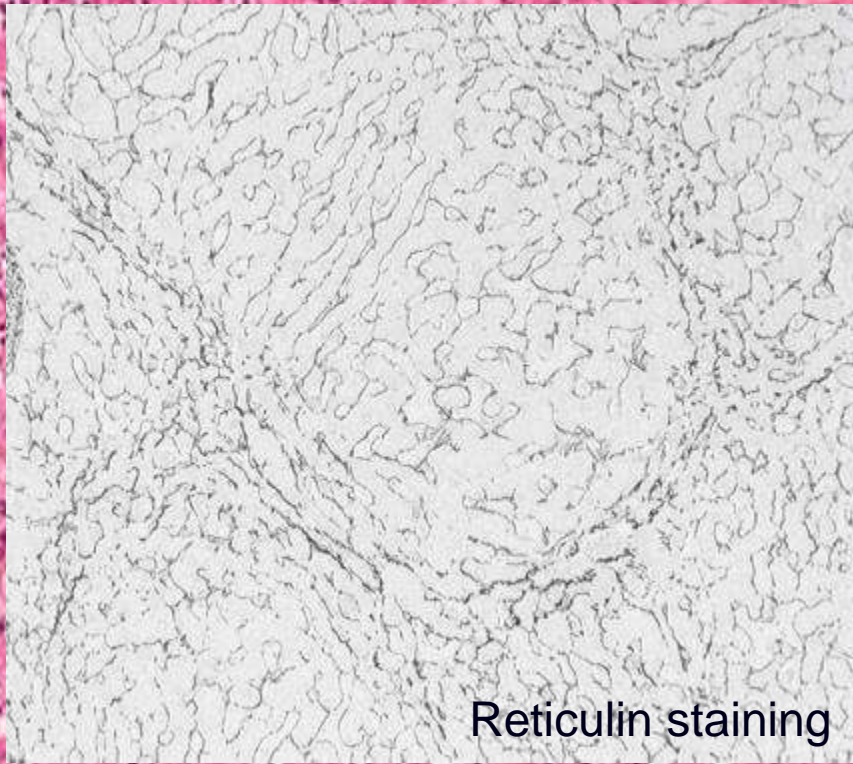
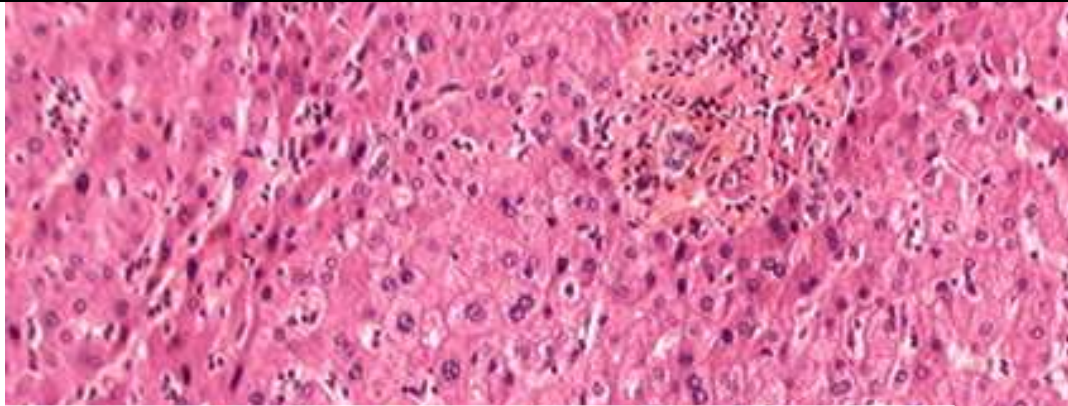
# VPO/HNR : diagnostic histologique **difficile**

- Oblitération des veinules porte : hétérogénéité
  - **Seulement sur 50% des biopsies**
  - Site : proximal / distal
  - Incomplète / complète
  - Absence de veinule porte : normal / pathologique

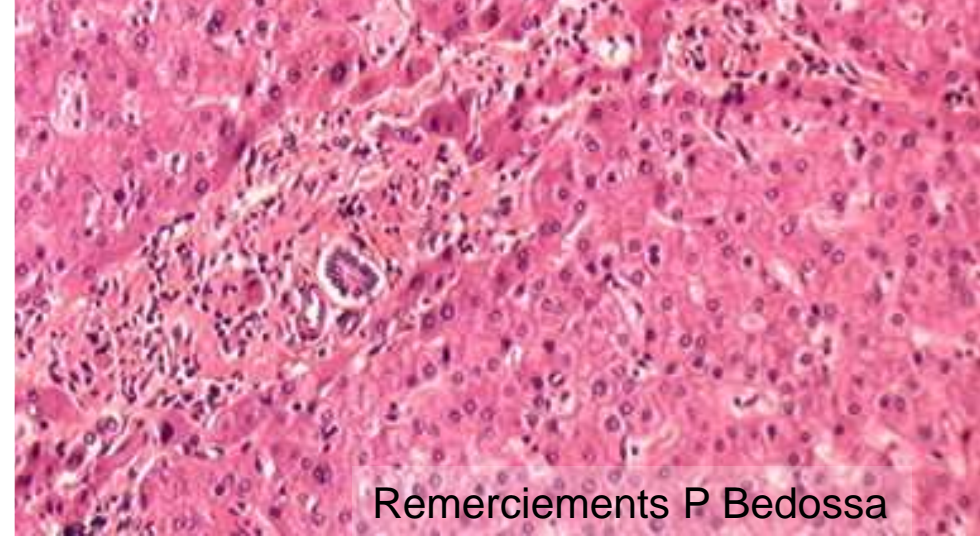
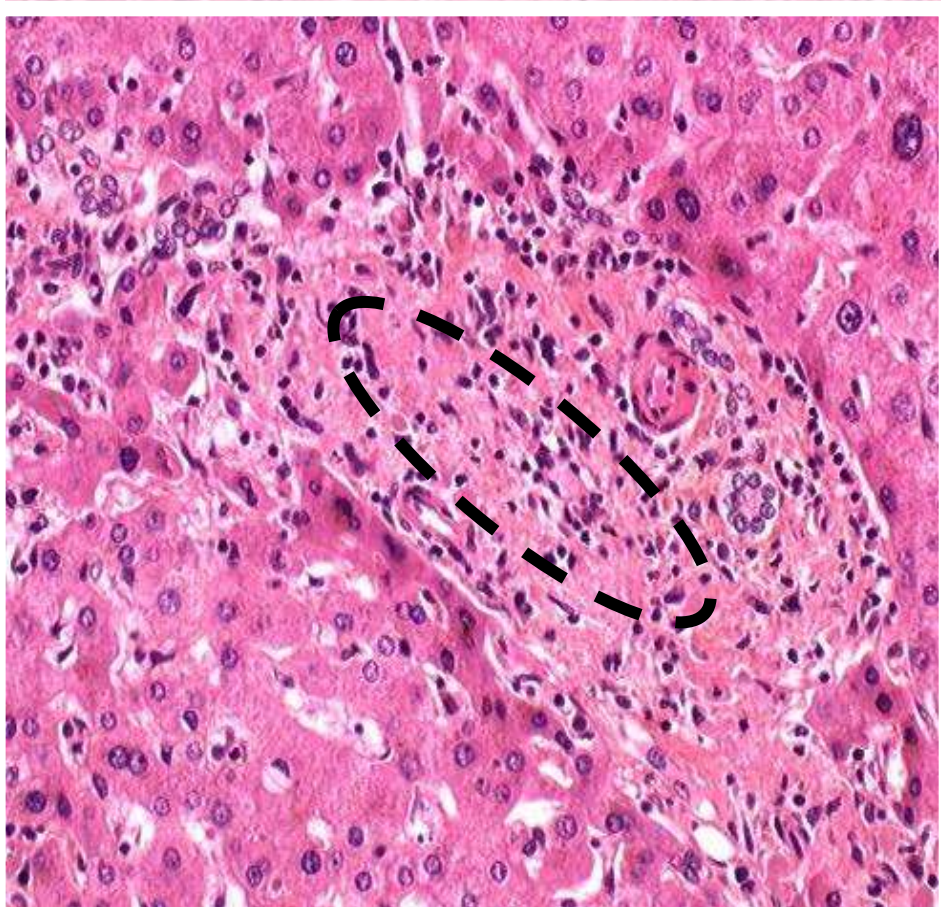
# VPO/HNR : diagnostic histologique **difficile**

- HNR :
  - Coloration de la trame à la réticuline ++
  - Qualité de la biopsie

# HNR/VPO

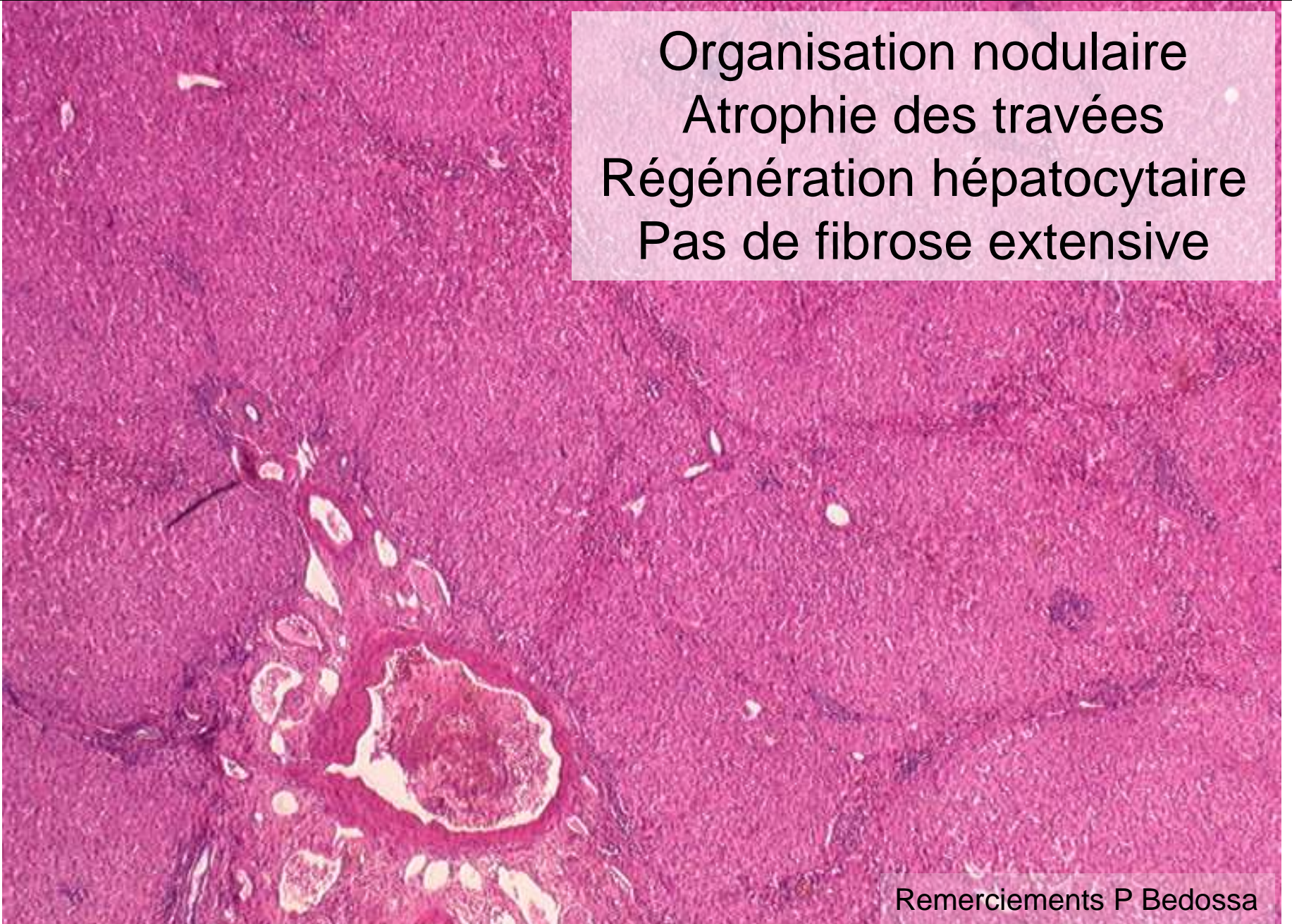


Reticulin staining

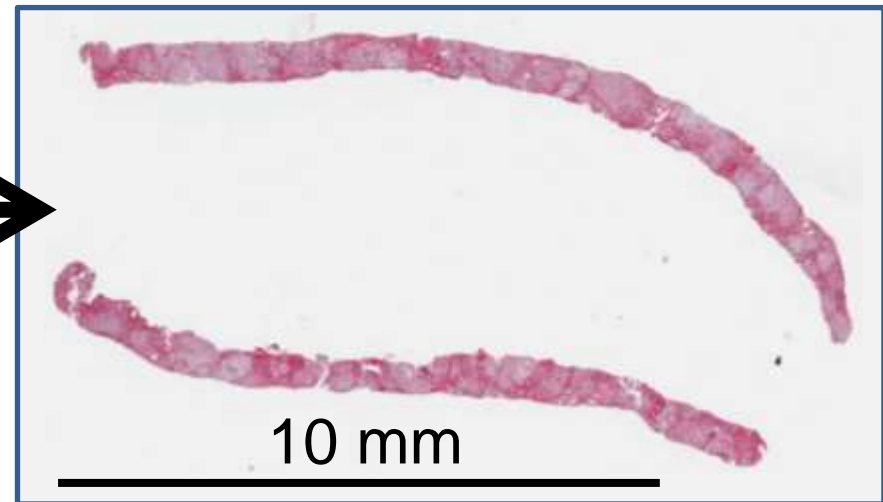
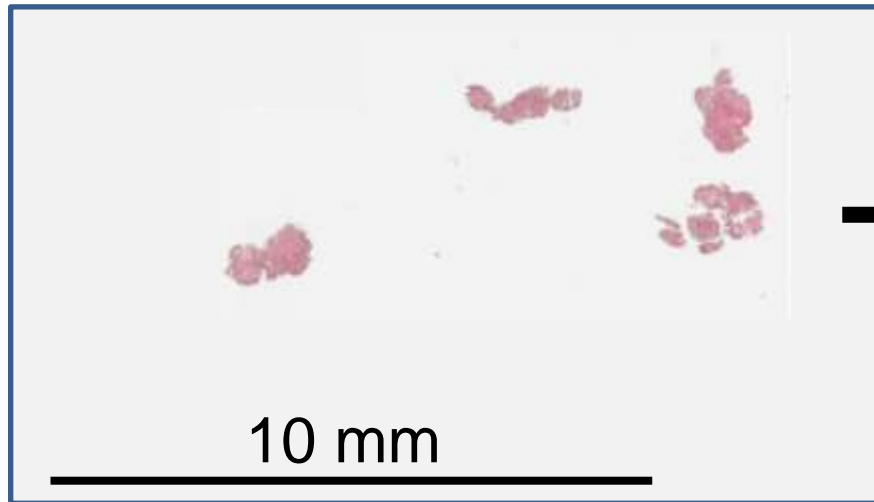
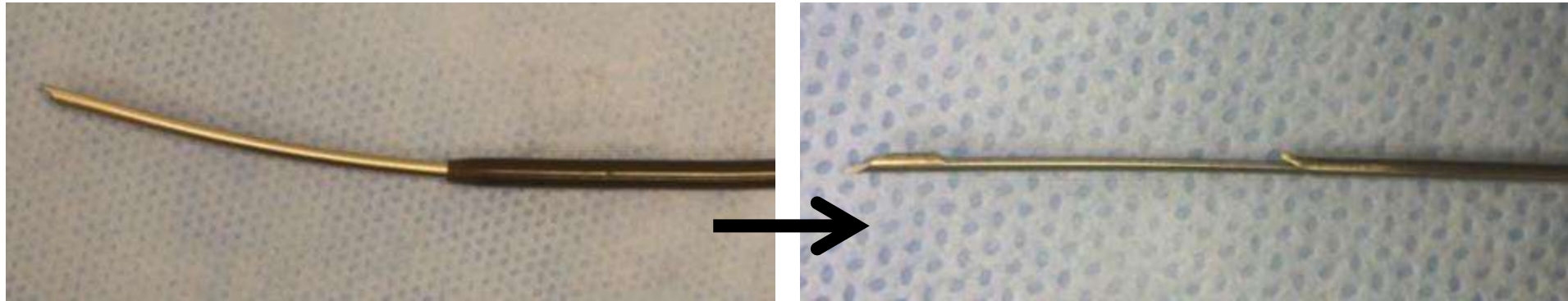


# Hyperplasie nodulaire régénérative

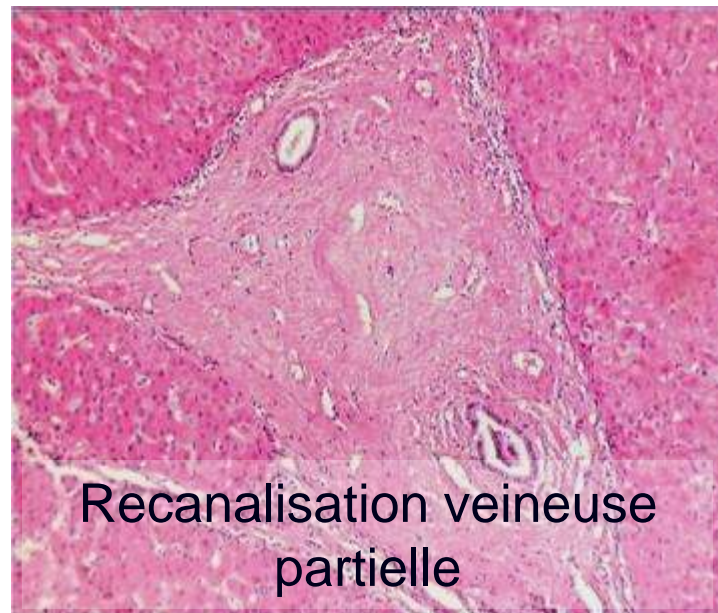
Organisation nodulaire  
Atrophie des travées  
Régénération hépatocytaire  
Pas de fibrose extensive



# VPO/HNR : qualité de la biopsie



# VPO/HNR : Lésions associées



# VPO/HNR : diagnostic histologique difficile

- Exclut cirrhose
- Corrélation clinico-pathologique +++



# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- **Présentation clinique**
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- Causes
- Évolution/Complications
- Traitements

# VPO/HNR : une entité mal reconnue

Diagnostic pré-transplantation N = 22

---

Cirrhose cryptogénétique	10
Cirrhose auto-immune	3
Cirrhose médicamenteuse	3
Cirrhose alcoolique	2
Cirrhose virale	2
Hémochromatose génétique	1

# VPO/HNR : manifestations

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

# VPO/HNR : manifestations

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

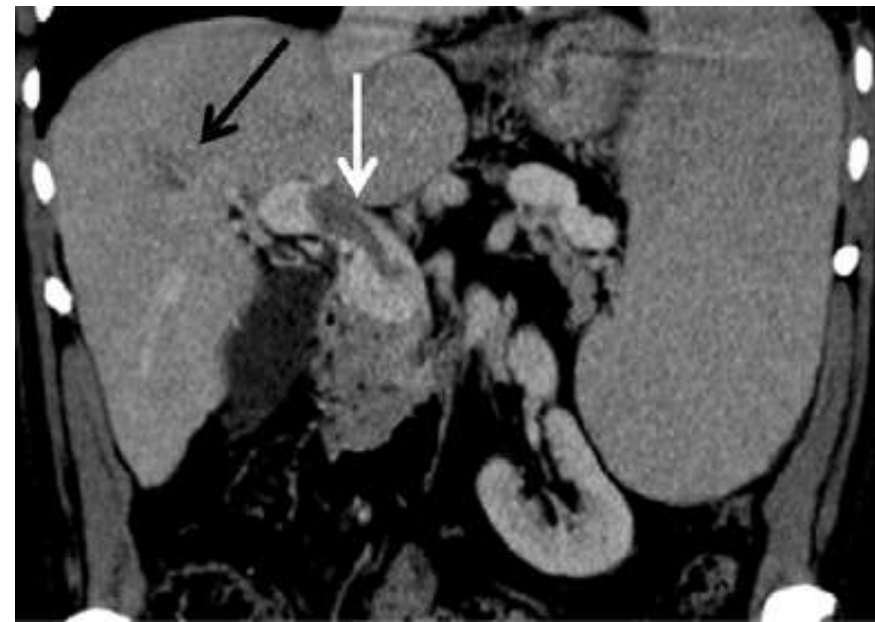
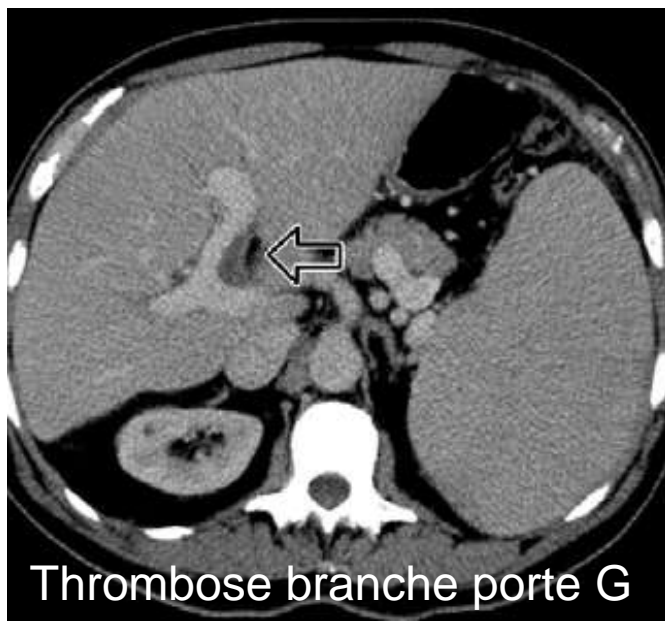
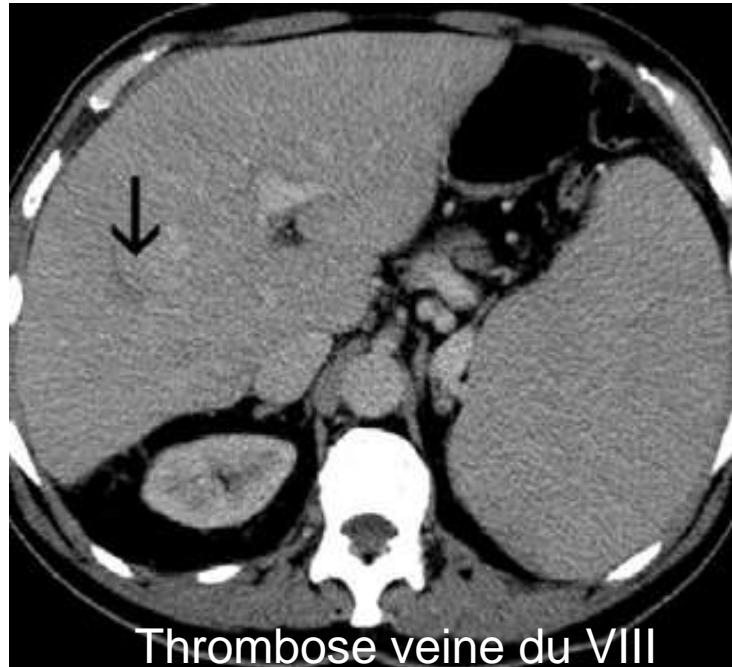
# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- Présentation clinique
- **Diagnostic : invasif ou non invasif ?**
- Causes
- Évolution/Complications
- Traitements

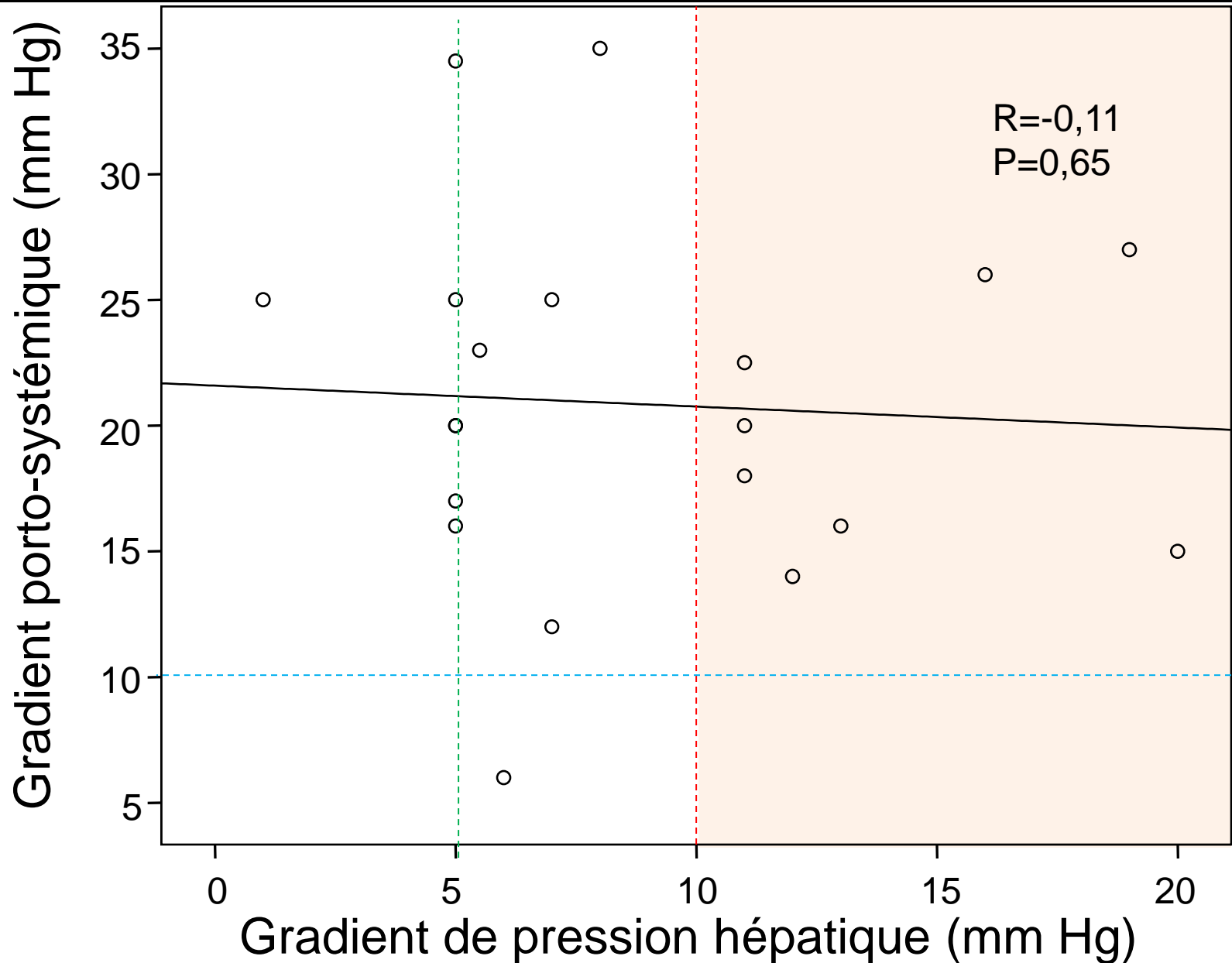
# VPO/HNR : scanner et IRM

	<b>VPO (n=42)</b>	<b>Cirrhose (n=42)</b>
Surface nodulaire du foie	17%	<b>88%</b>
Hypertrophie du I et atrophie du IV	24%	<b>64%</b>
Thrombose porte extrahépatique	<b>43%</b>	12%
Veinules porte intrahépatiques anormales	<b>58%</b>	2%

# VPO/HNR : scanner et IRM



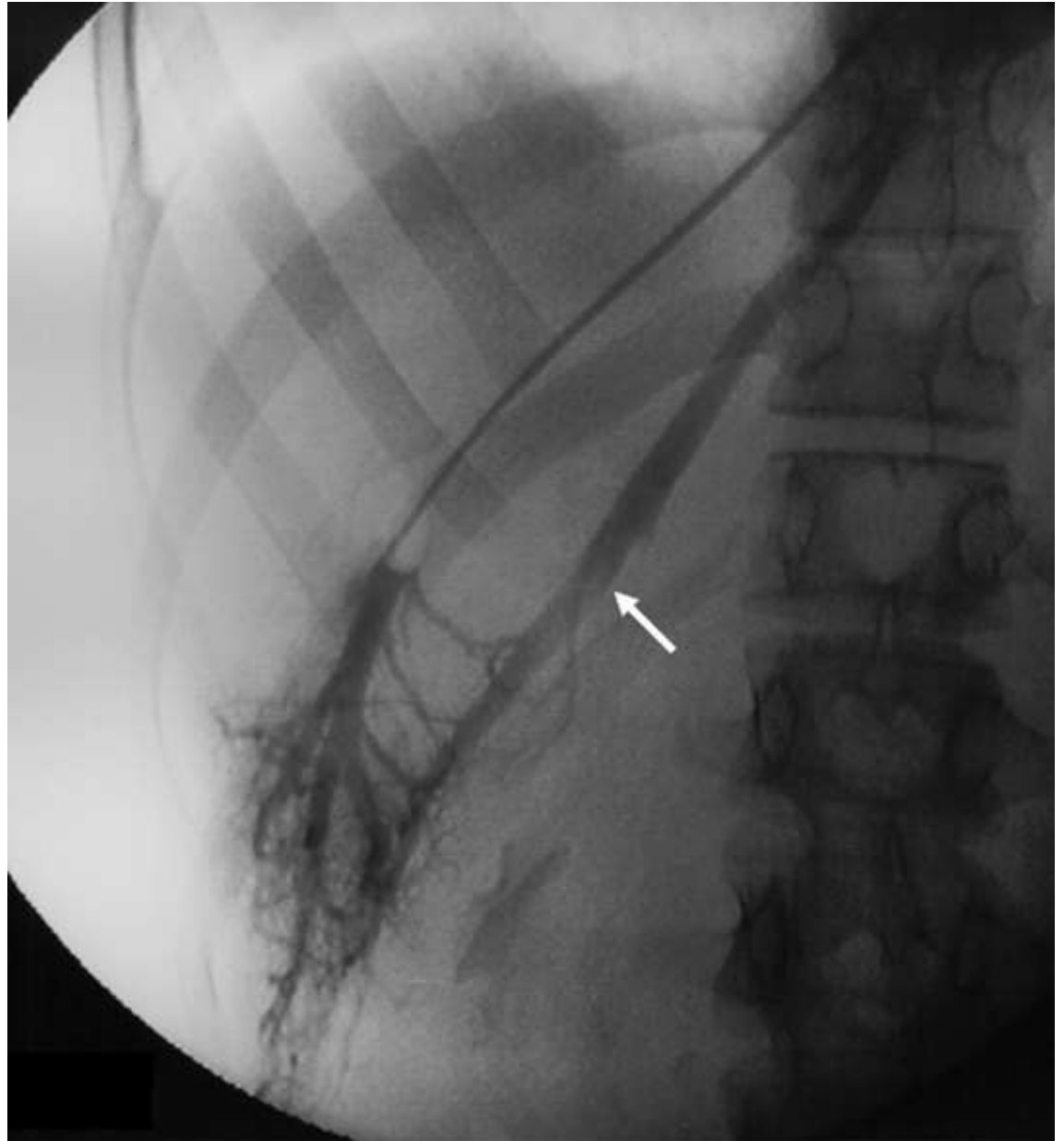
# Le gradient de pression hépatique : utile si élevé



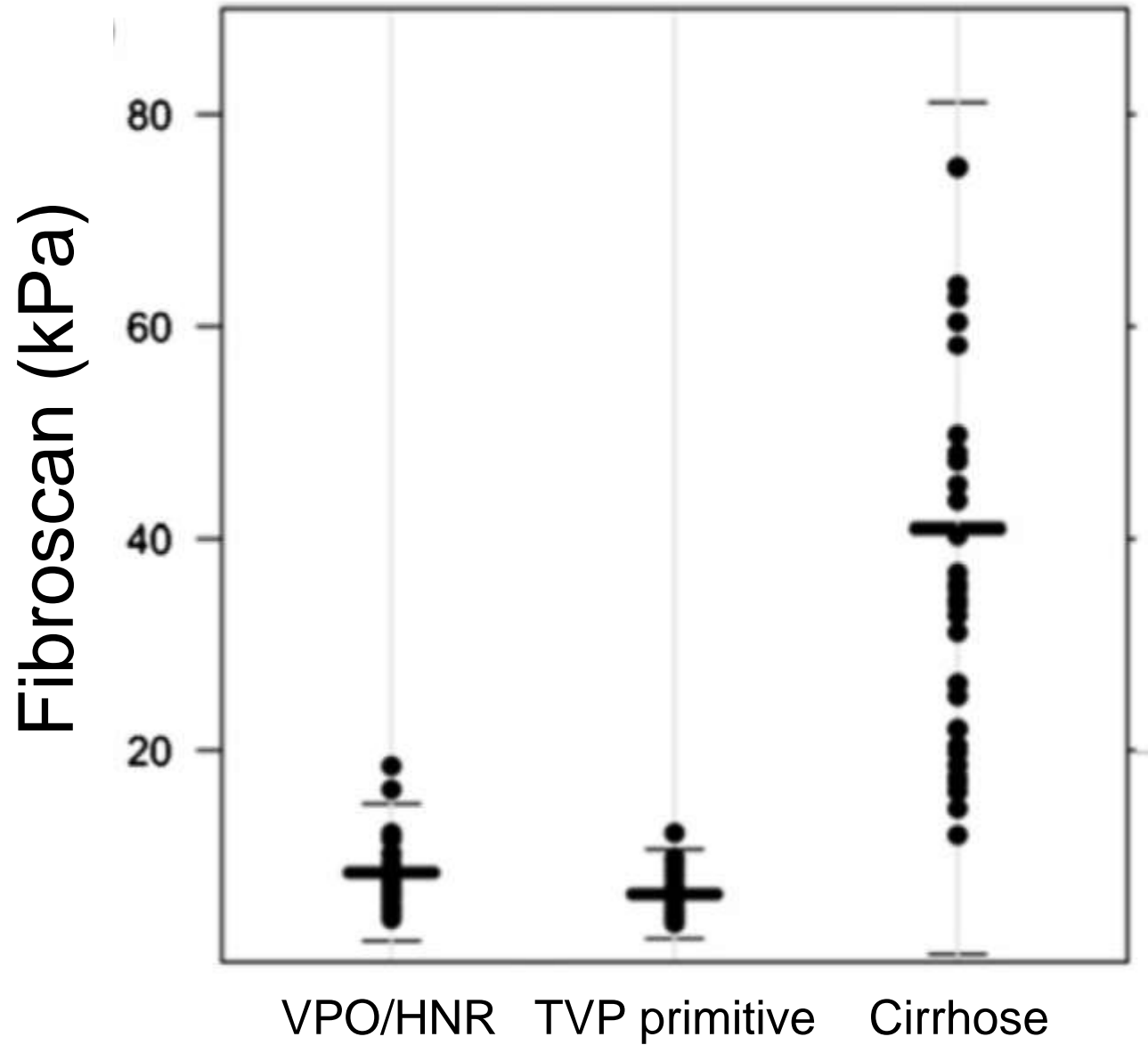


# Attention : collatérales hépatiques veino-veineuses

- 50% des malades
- Empêche la mesure du gradient chez 30%



# Elasticité hépatique



# VPO/HNR : diagnostic difficile

- Exclut cirrhose
- Corrélation clinico-pathologique +++

# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- Présentation clinique
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- **Causes**
- Évolution/Complications
- Traitements

# VPO/HNR : causes/état associés

Etats prothrombotiques	+++
Maladies de système	++
Infection VIH	++
Exposition à des agents toxiques	+
Syndrome malformatif congénital	+
Pas de cause	+++

# Causes %

# TVP SBC VPO

---

Anomalie prothrombotique	51	84	33
Syndrome myéloprolifératif	30	50	10
Facteur de risque prothrombotique (oestro-progestatifs, mal systémique)	31	38	17
Facteur local	22	5	0
Pas de cause	17	16	53

---

# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- Présentation clinique
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- Causes
- **Évolution/Complications**
- Traitements

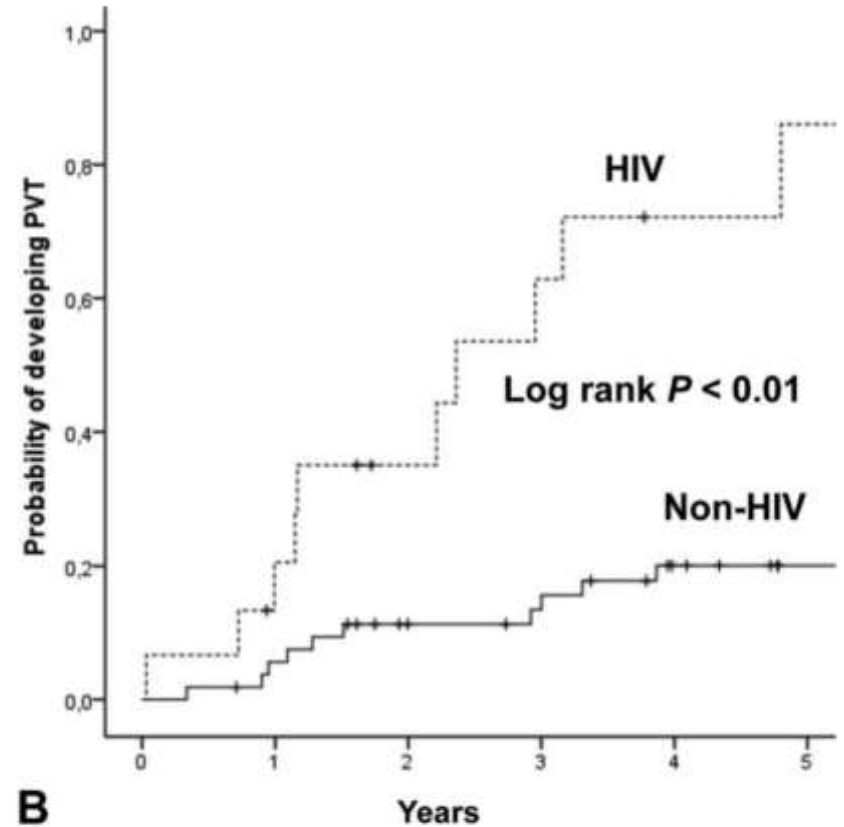
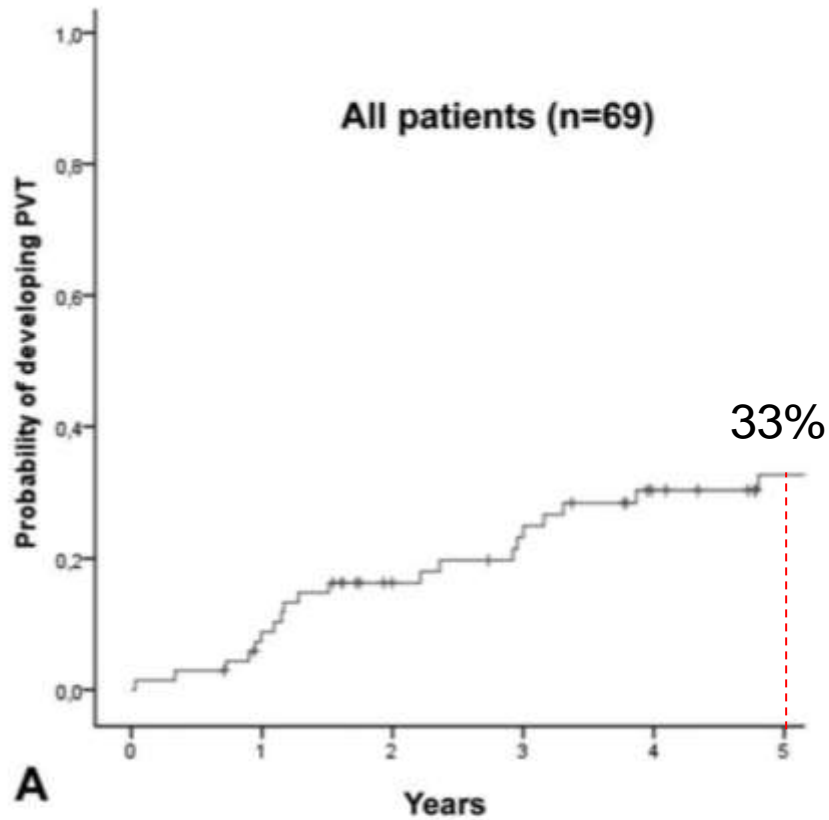
# Évolution/Complications

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

69 malades suivis 7 ans



# Thrombose porte



# Thrombose porte

	<b>Multivariate Analysis</b>	
	<b>HR</b>	<b>P Value</b>
Presence of variceal bleeding at diagnosis	2.5 (1.1-5.7)	0.02
HIV infection	5.0 (2.1-11.8)	<0.01

# 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

# Survive

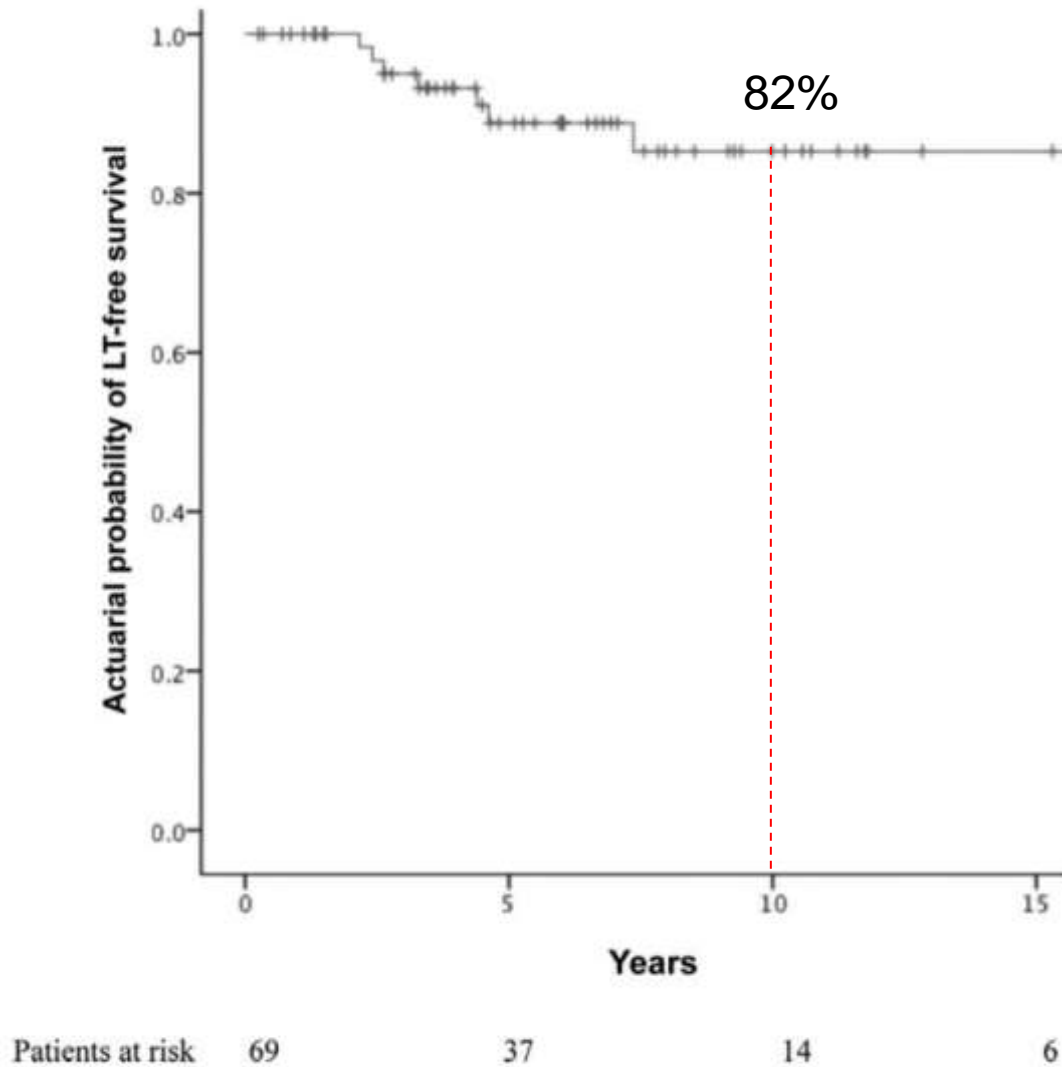
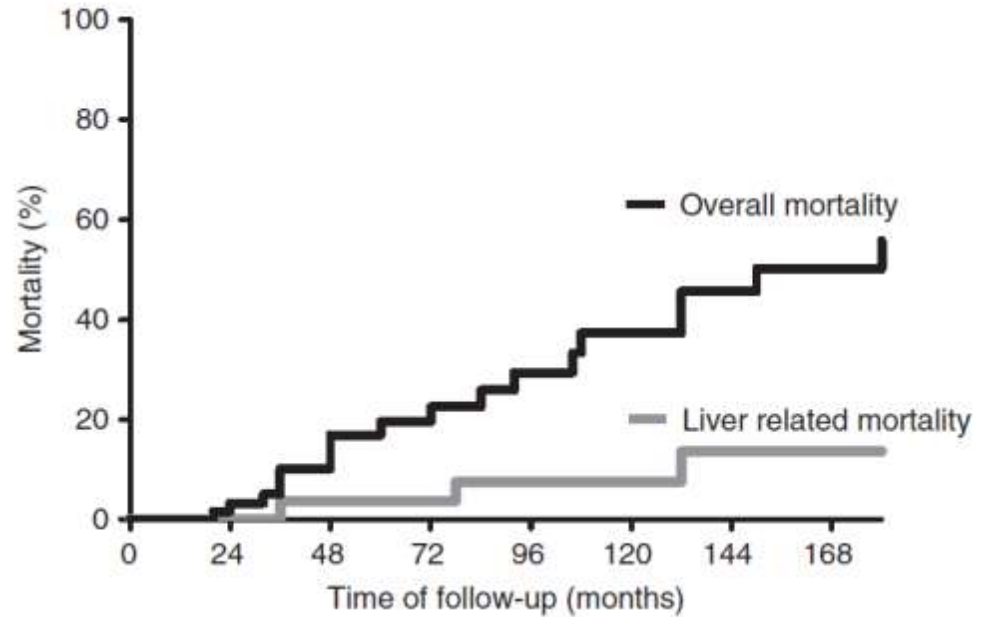
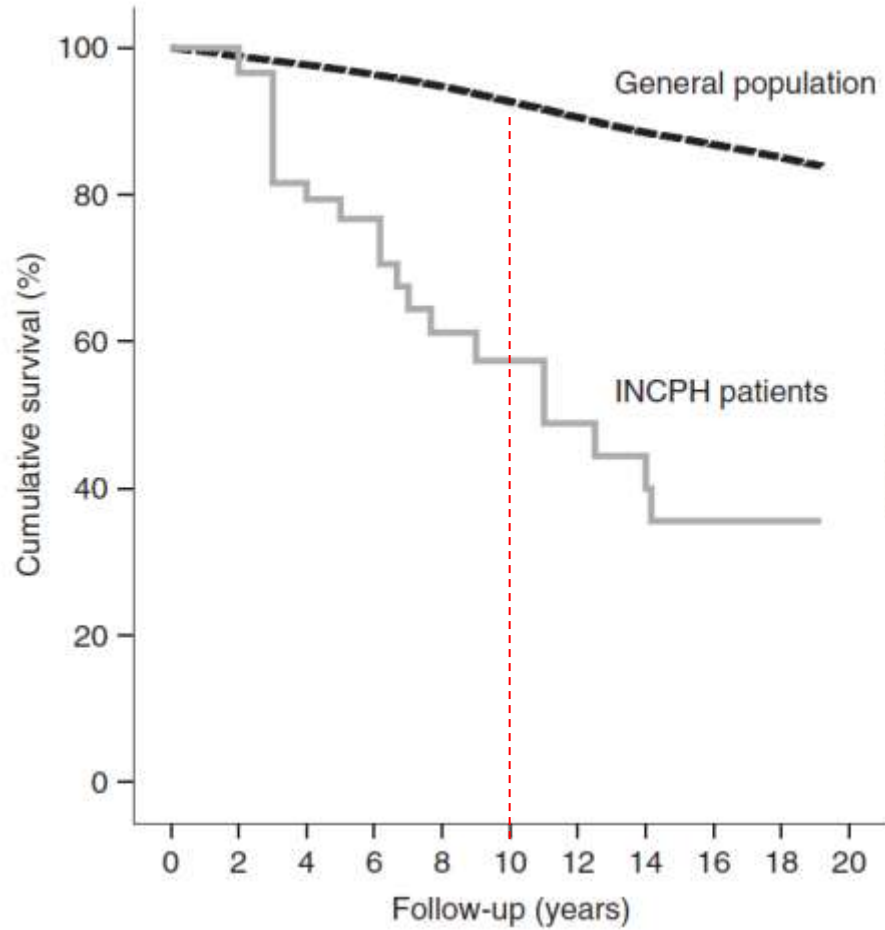


Fig. 5. Actuarial probability of LT-free survival of 69 IPH patients.

# Survive



# Surveillance

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

# HTP non cirrhotique de l'adulte

- Définitions
- Présentation clinique
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- Causes
- Évolution/Complications
- **Traitements**

# Traitements

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



# Conclusion

- Diagnostic difficile :
  - Biopsie exclut cirrhose et donne orientation
  - Confrontation à clinique/fibroscan, gradient
- Chercher facteurs de risque
- Complications :
  - Hémorragies ++
  - Thrombose porte ++