



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**

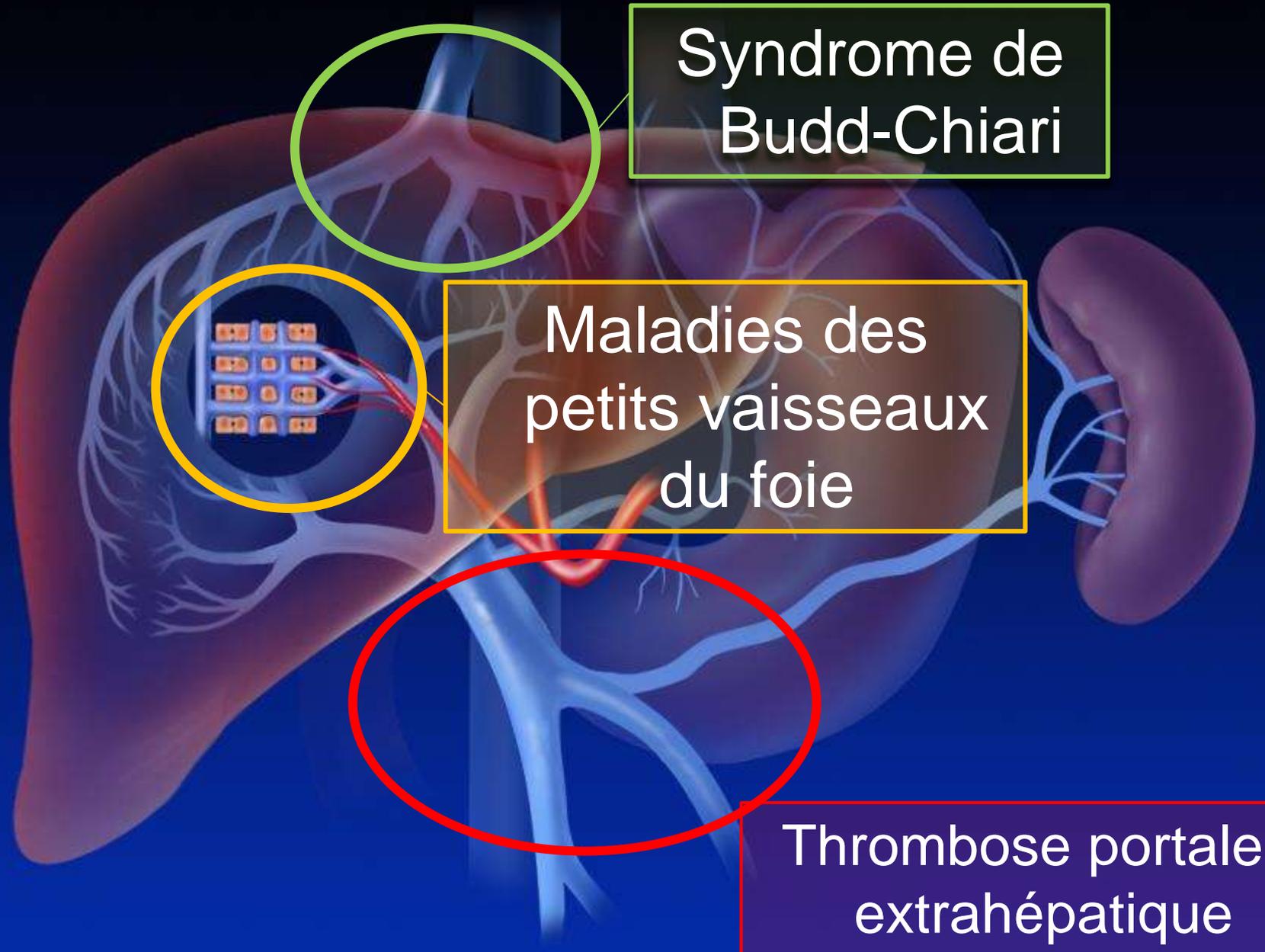
Institut national
de la santé et de la recherche médicale



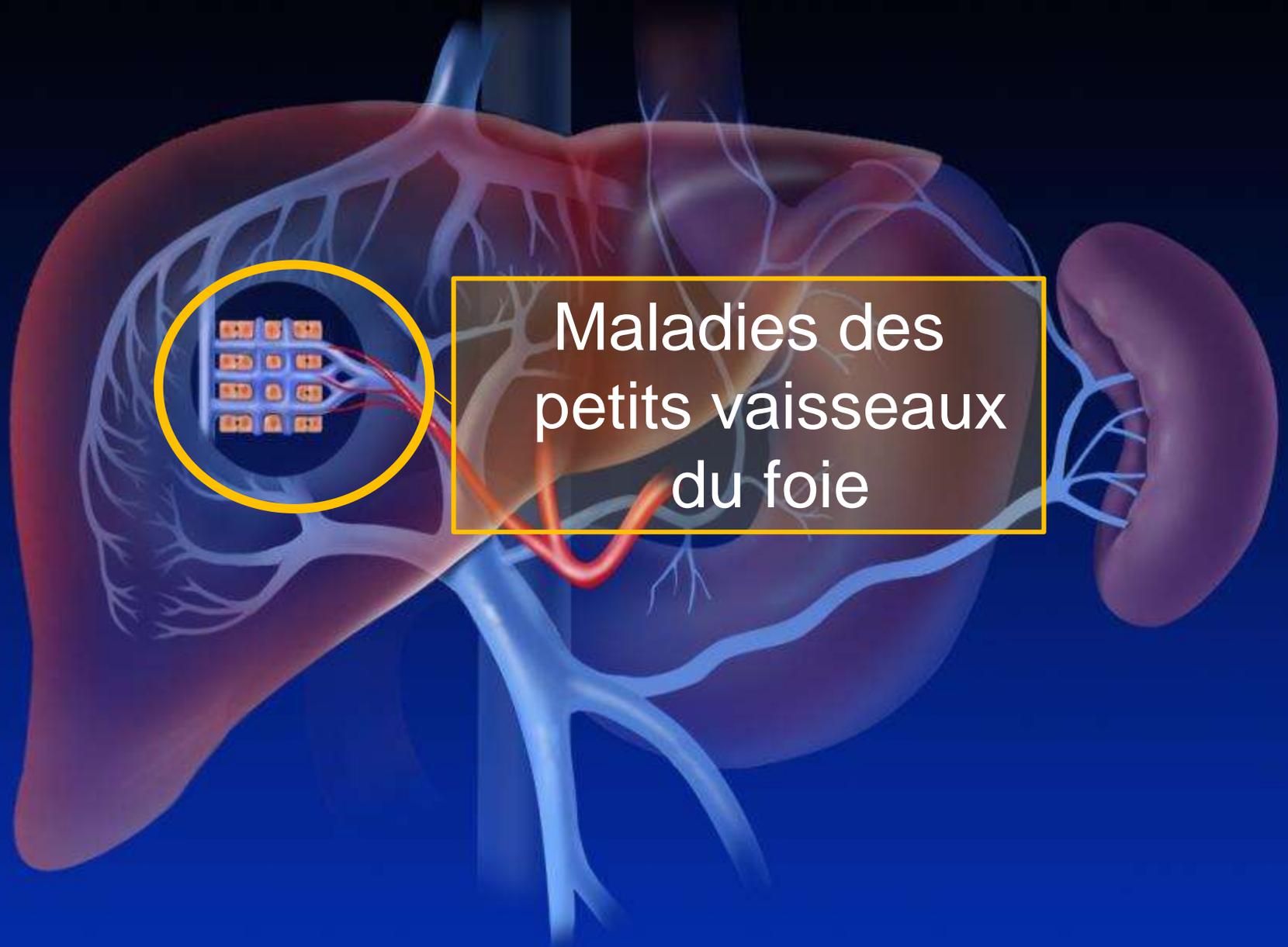
HTP non cirrhotique de l'adulte

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

Maladies vasculaires du foie

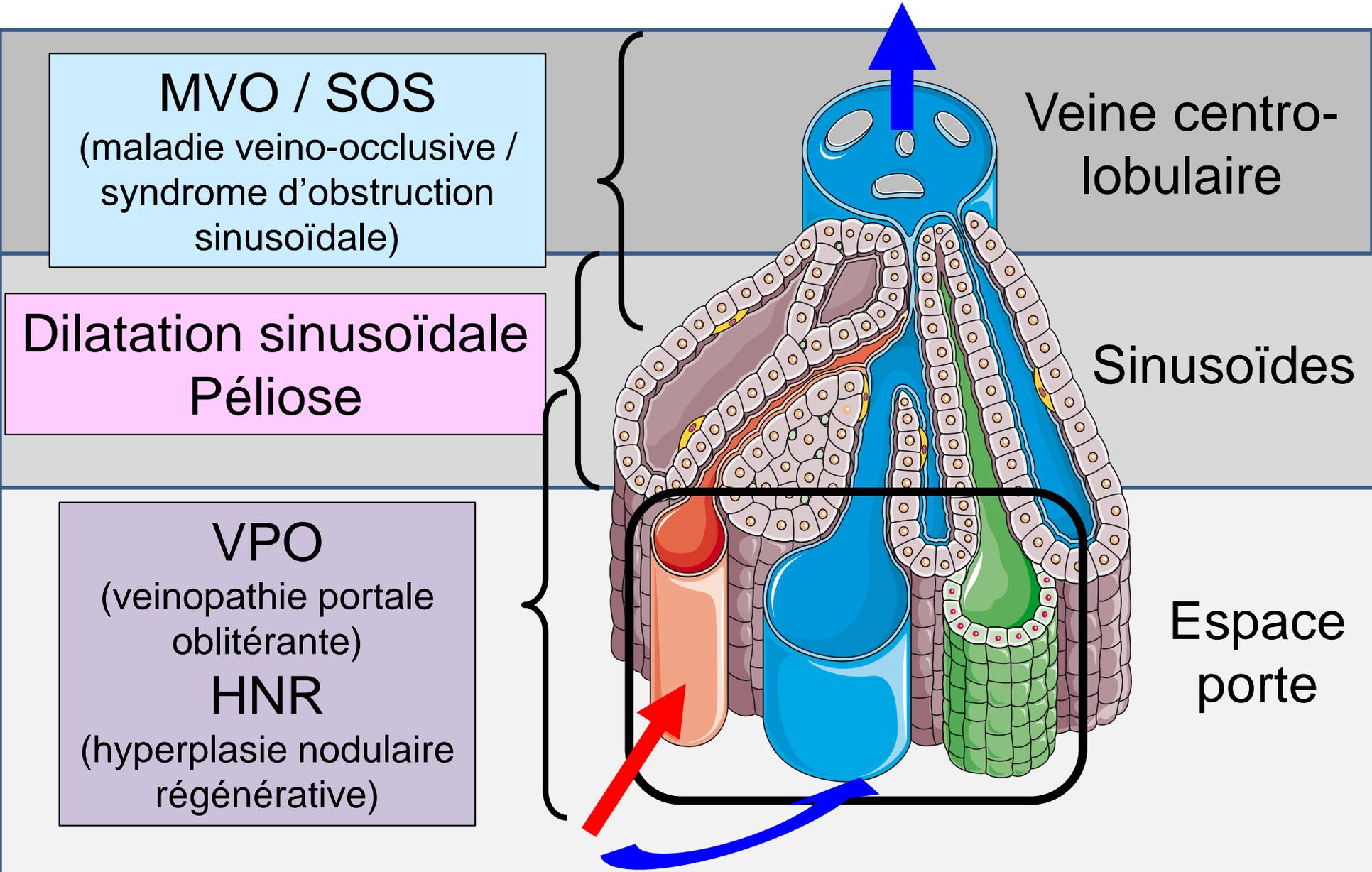


Maladies vasculaires du foie

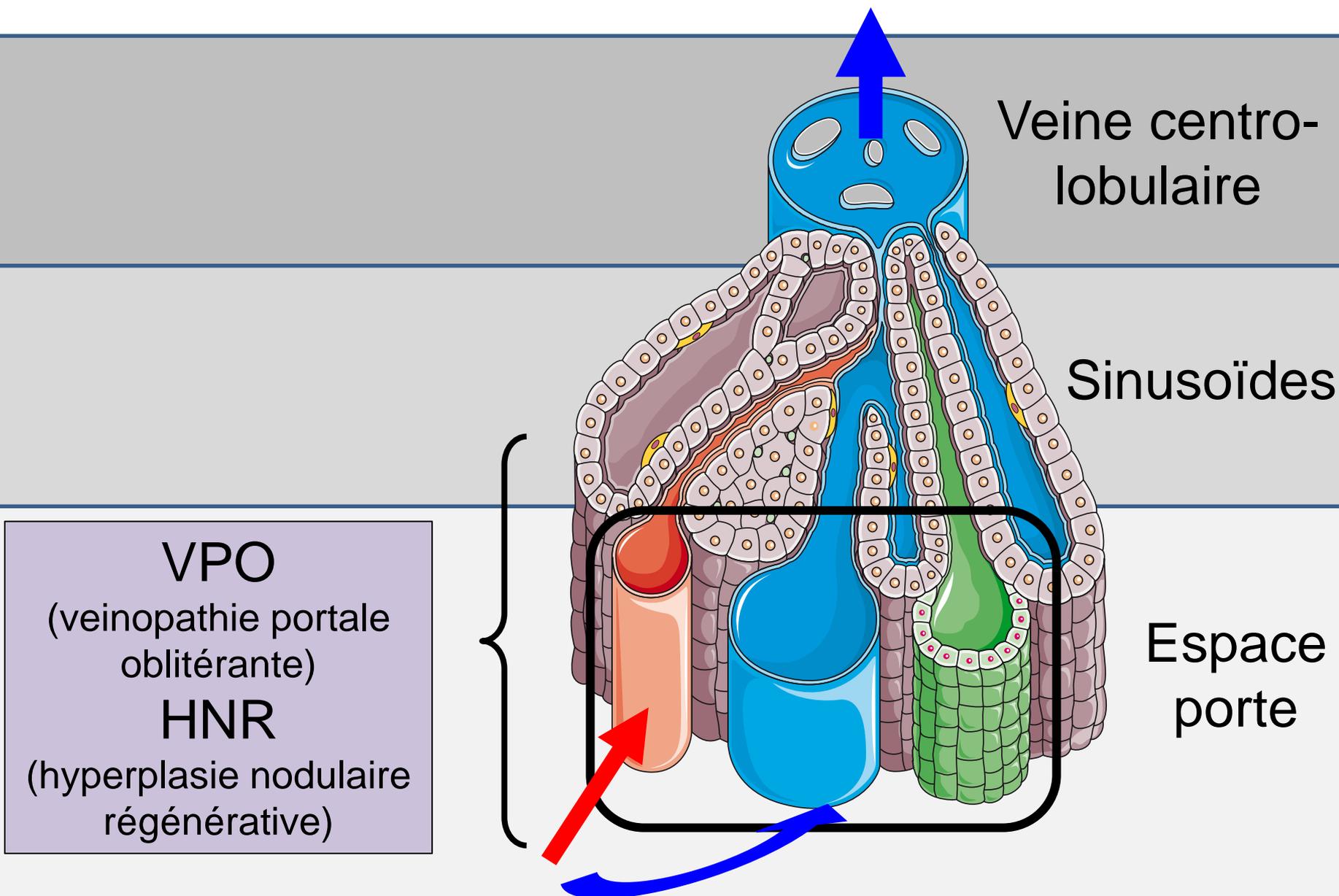


Maladies des
petits vaisseaux
du foie

Maladies des petits vaisseaux hépatiques



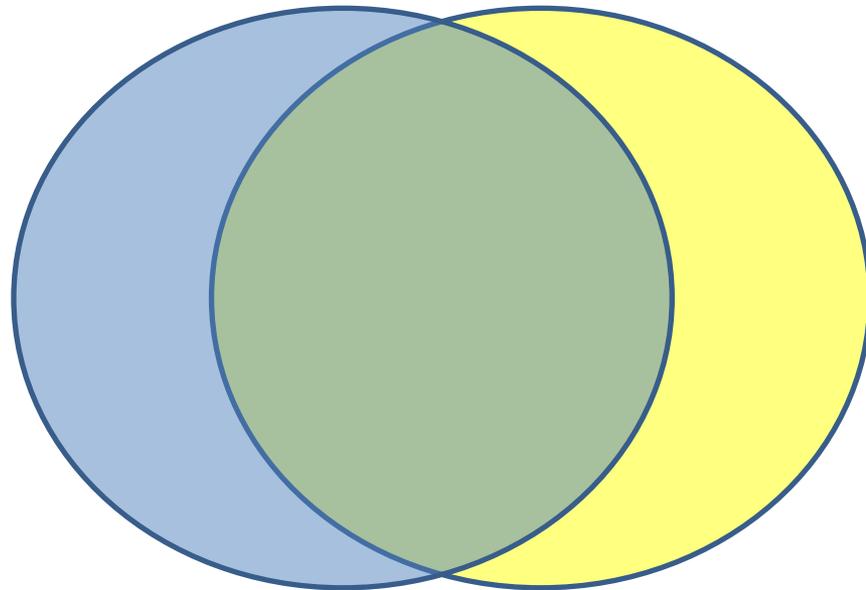
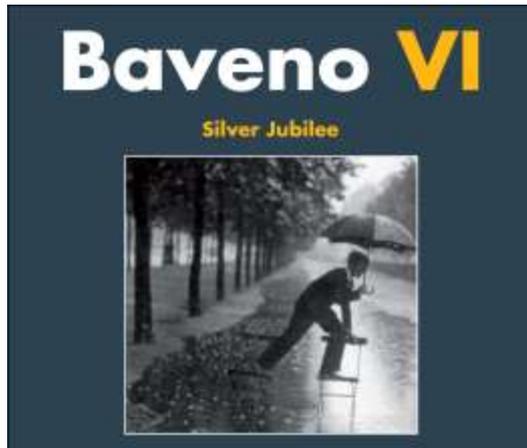
Maladies des petits vaisseaux hépatiques



VPO/HNR et entités proches

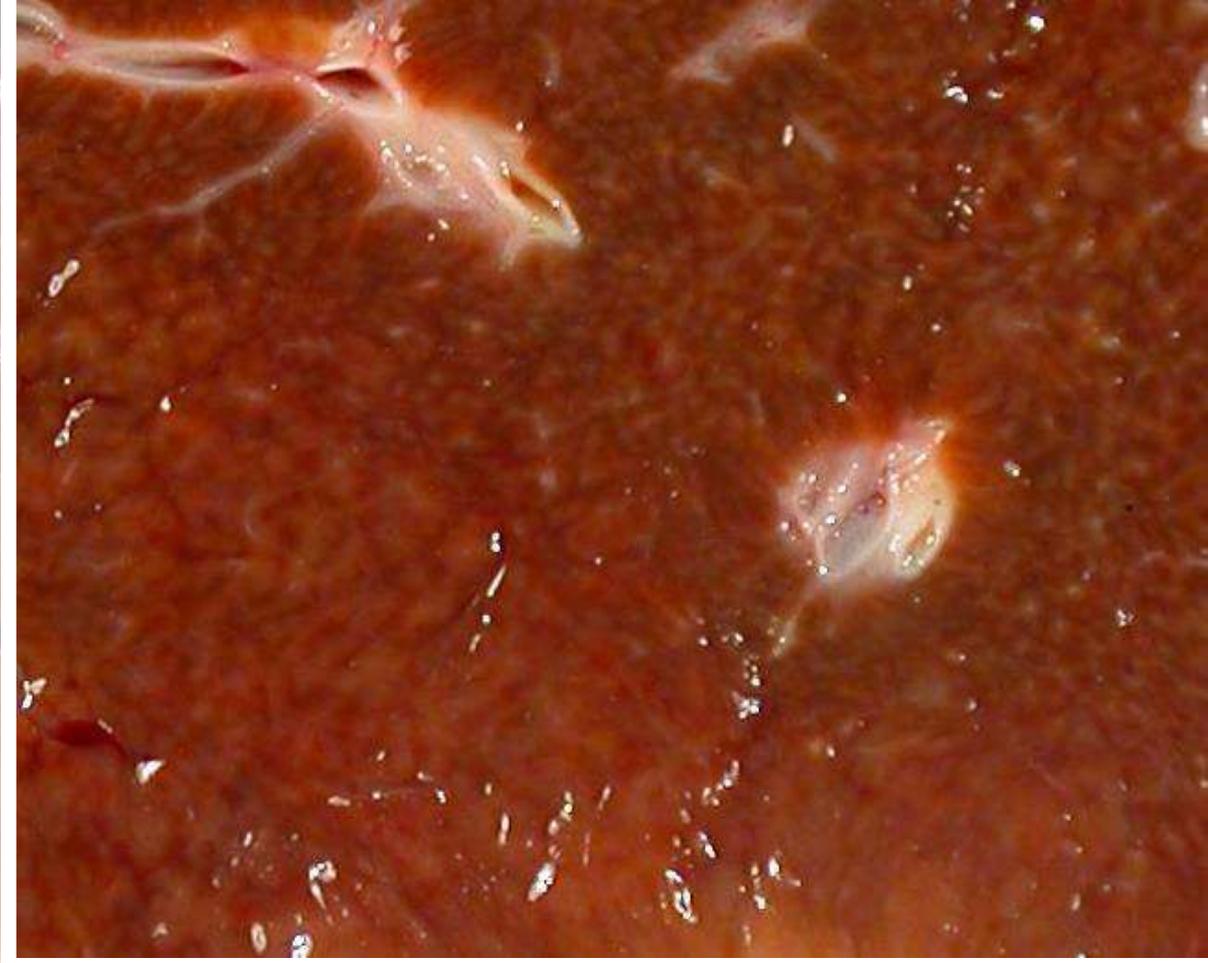
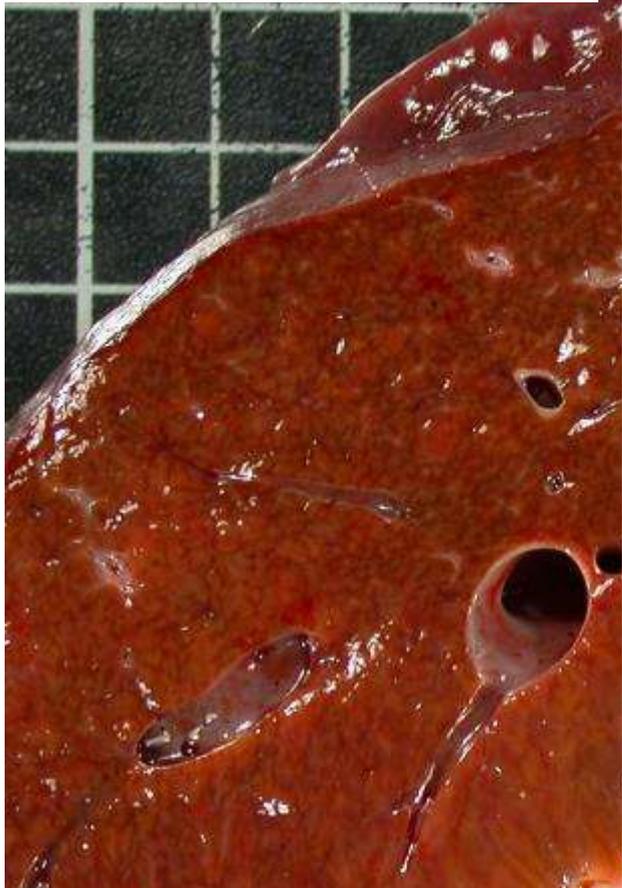
HISTOLOGIE

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



HTP idiopathique
HTP intrahépatique non cirrhotique

CLINIQUE

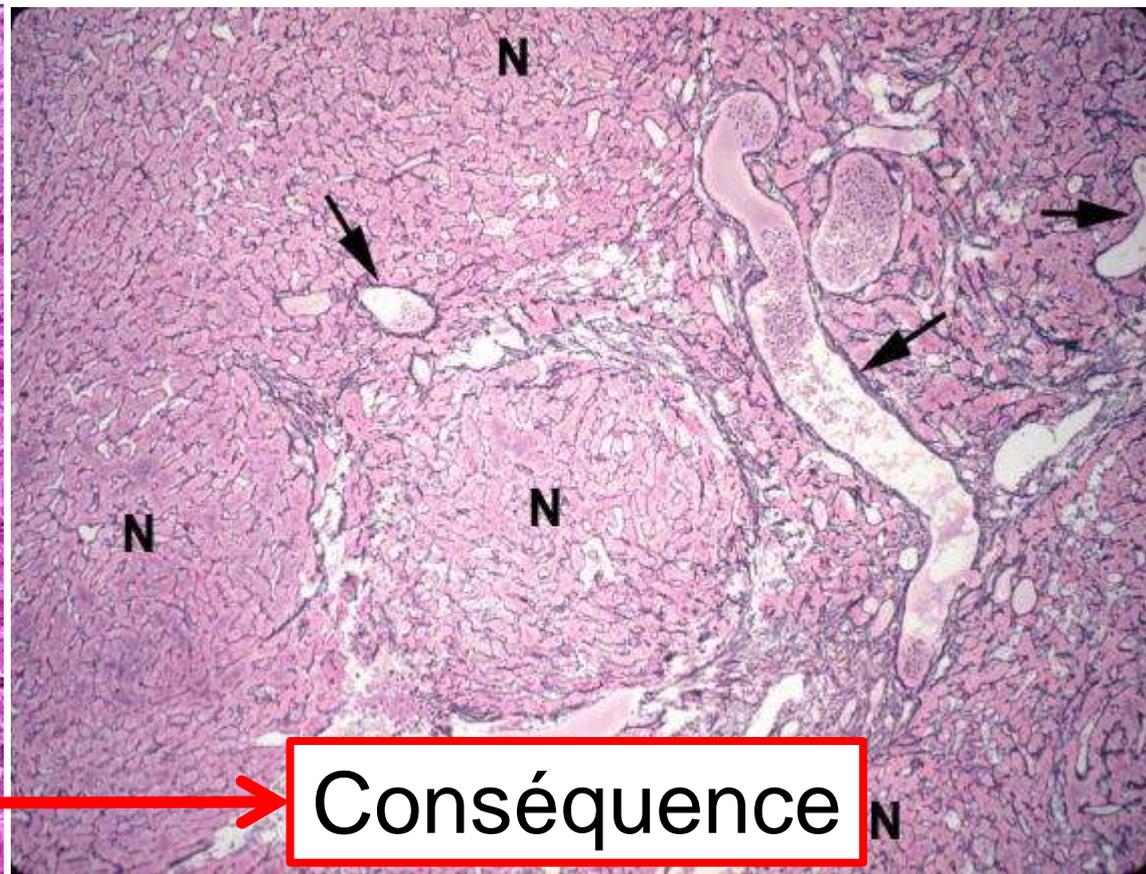
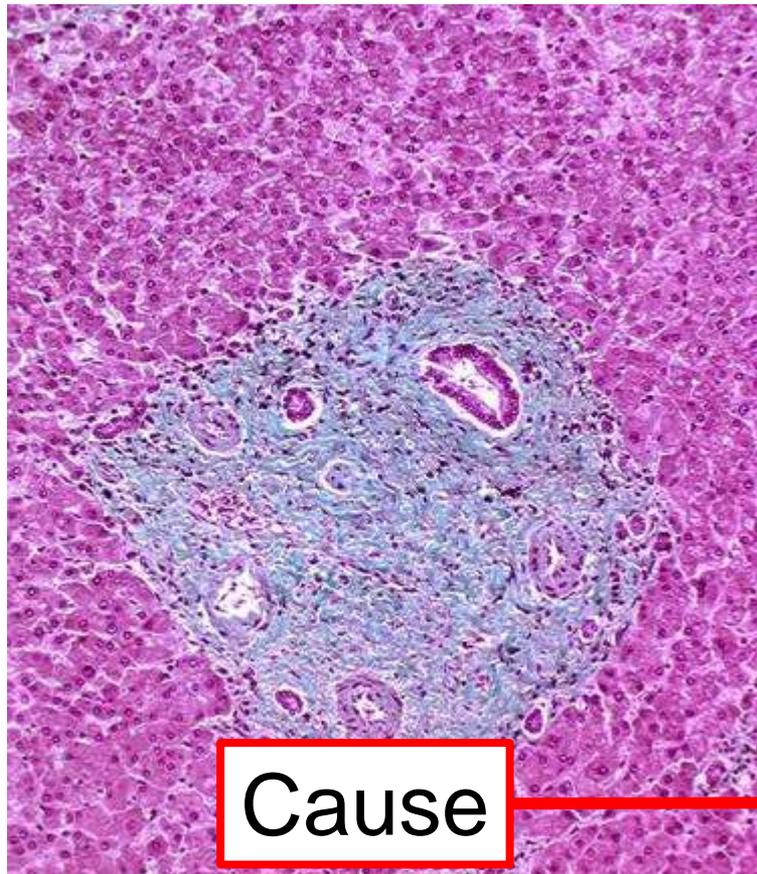


Remerciements P Bedossa

VPO/HNR : diagnostic histologique

VPO (veinopathie portale oblitérante)

HNR (hyperplasie nodulaire régénérative)



Remerciements au Dr Dominique Cazals-Hatem

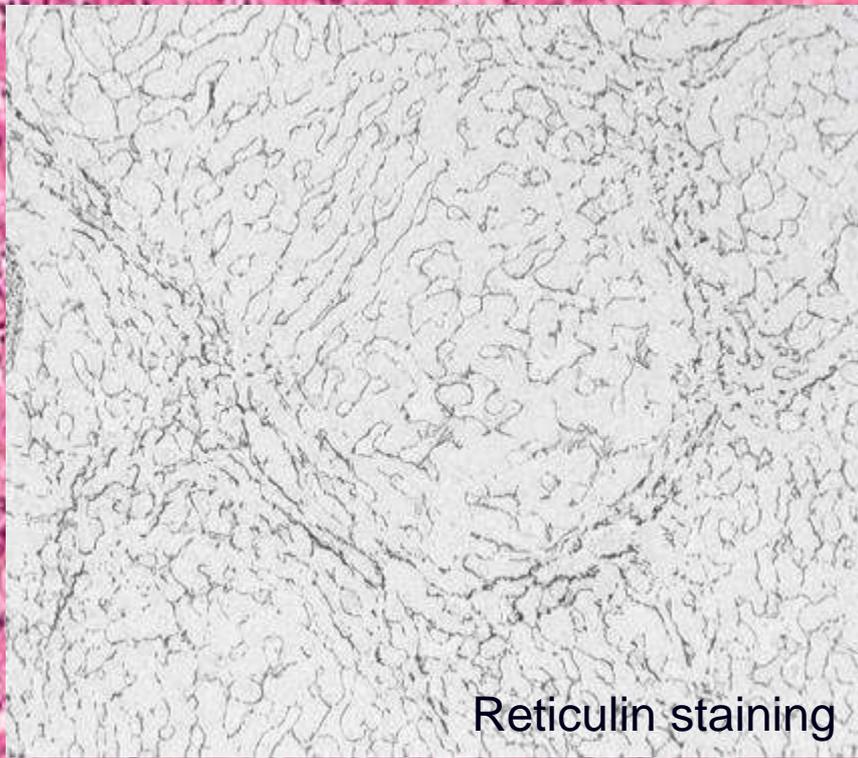
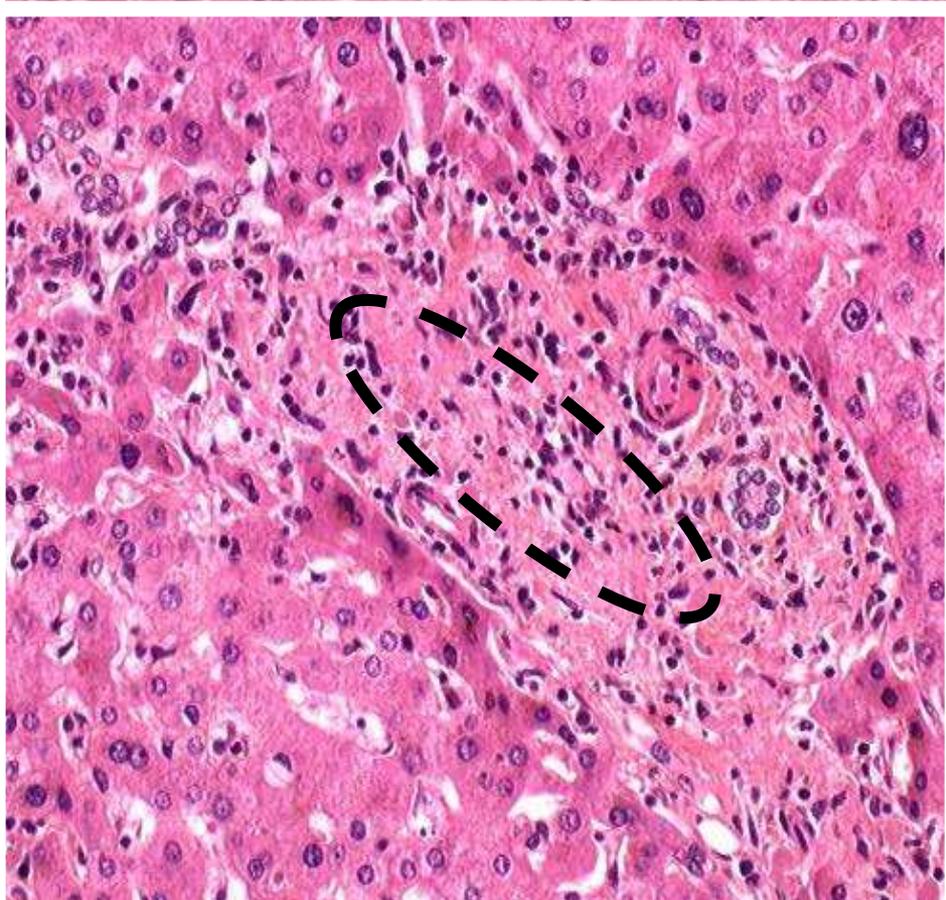
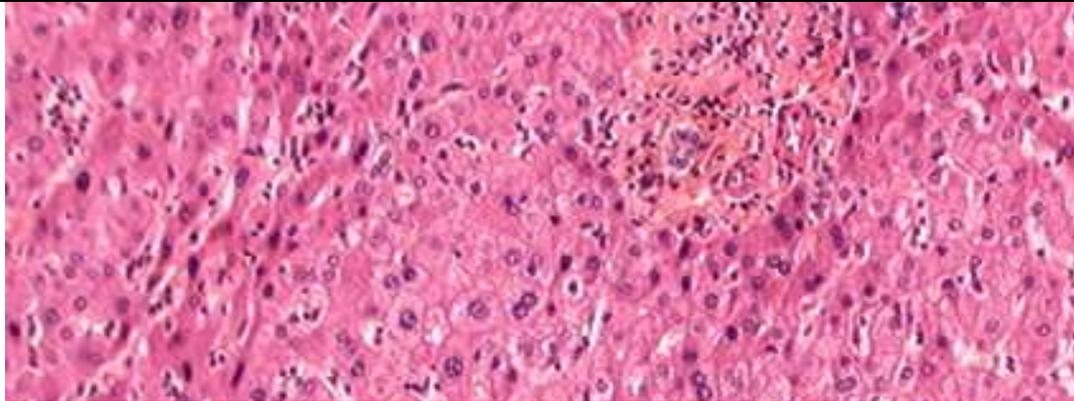
VPO/HNR : diagnostic histologique **difficile**

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

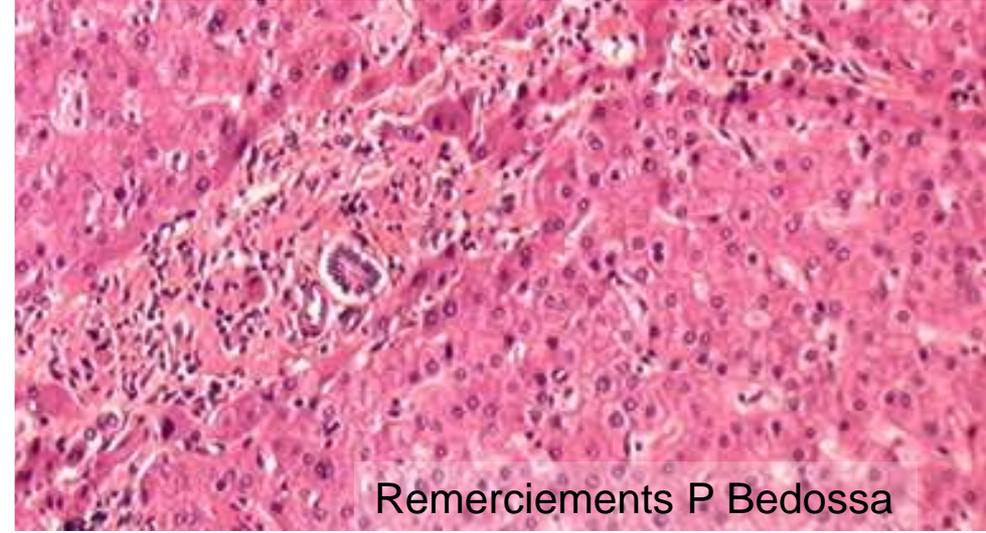
VPO/HNR : diagnostic histologique **difficile**

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

HNR/VPO

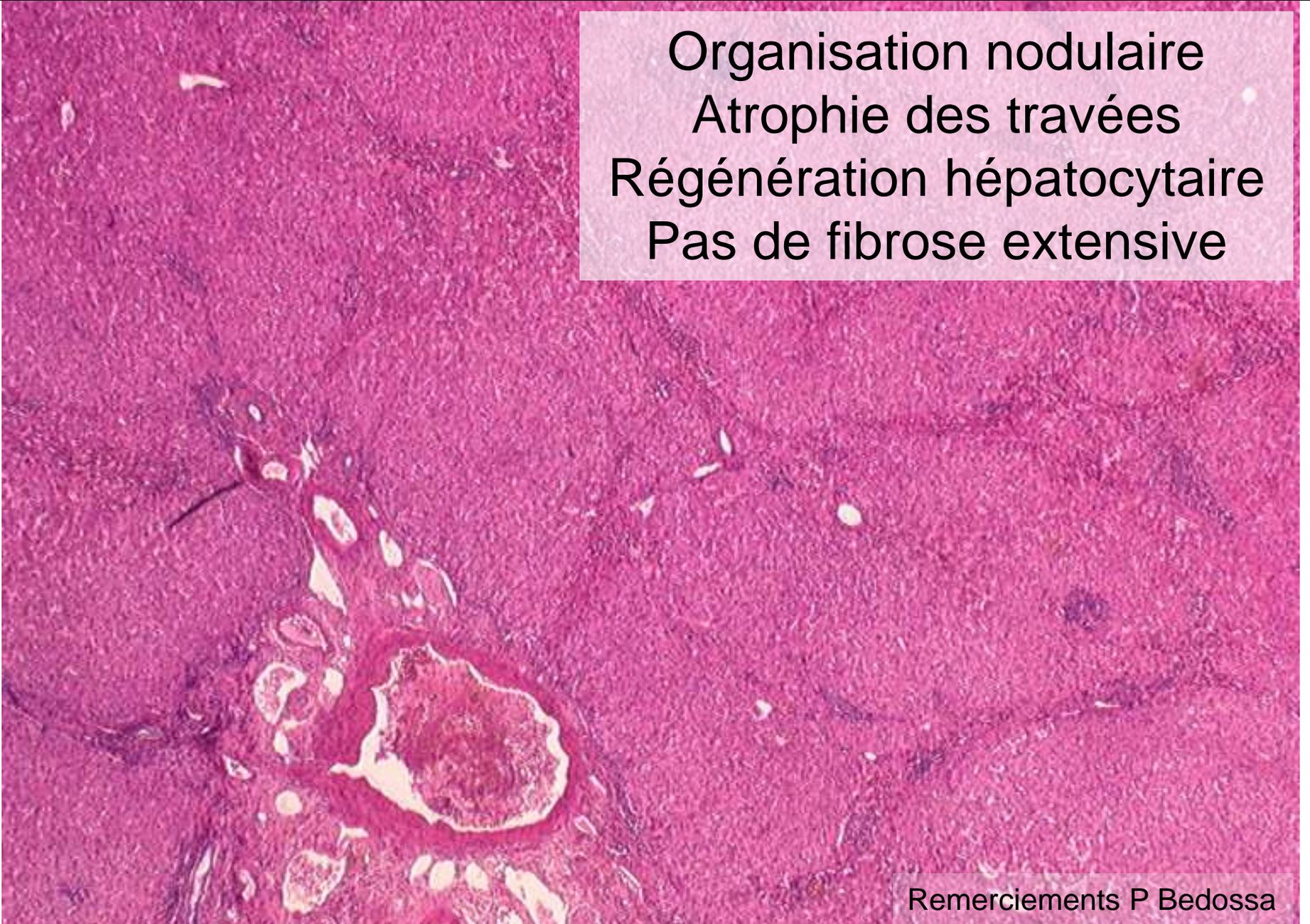


Reticulin staining

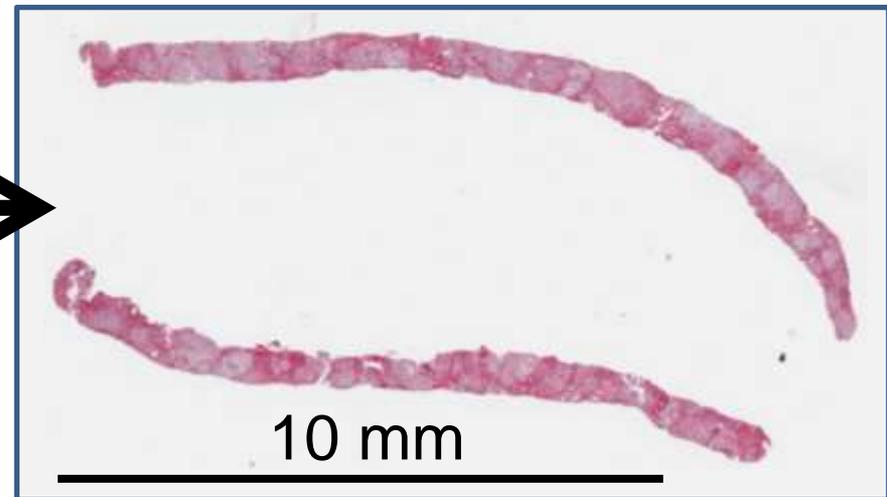
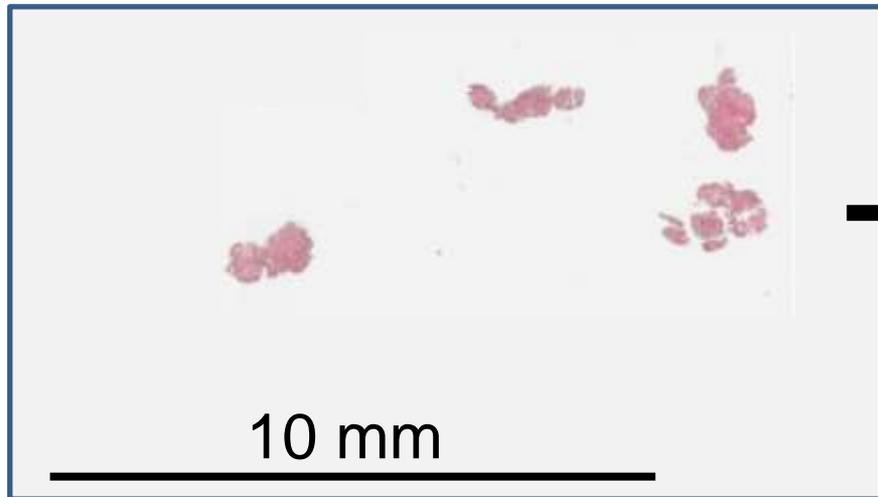
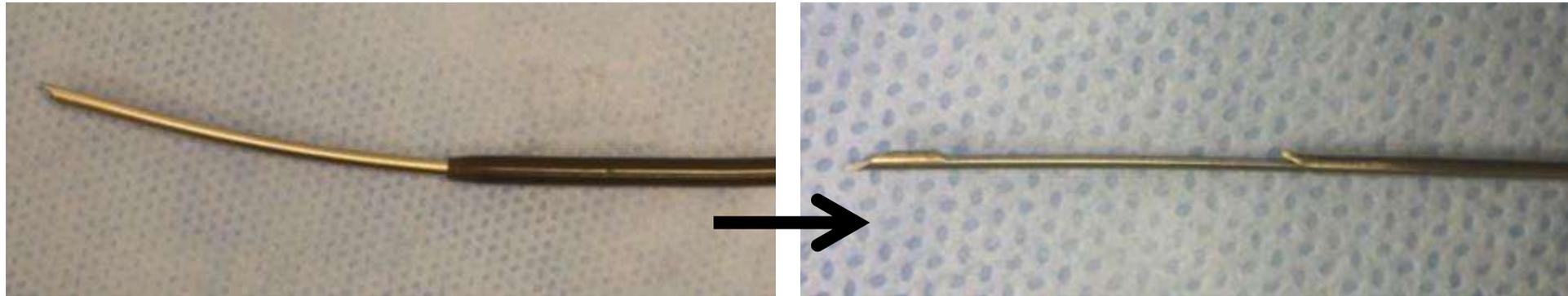


Hyperplasie nodulaire régénérative

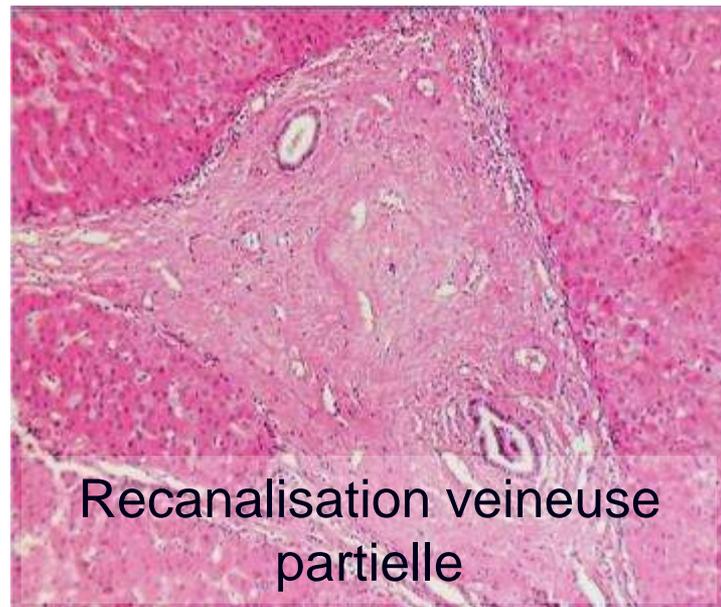
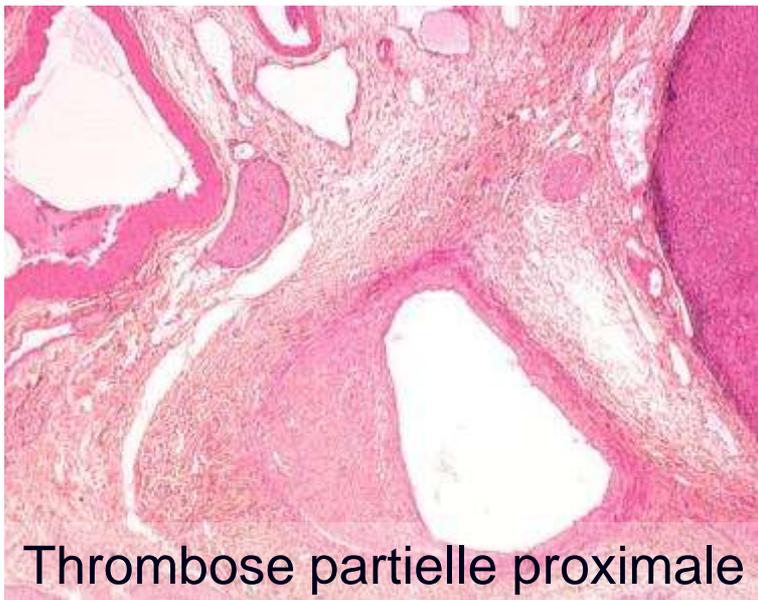
Organisation nodulaire
Atrophie des travées
Régénération hépatocytaire
Pas de fibrose extensive



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 %
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%

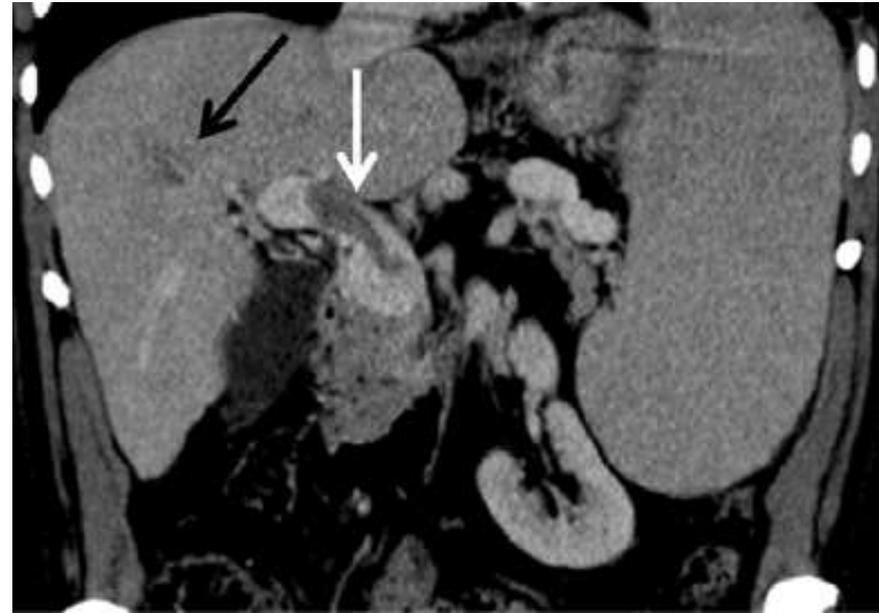
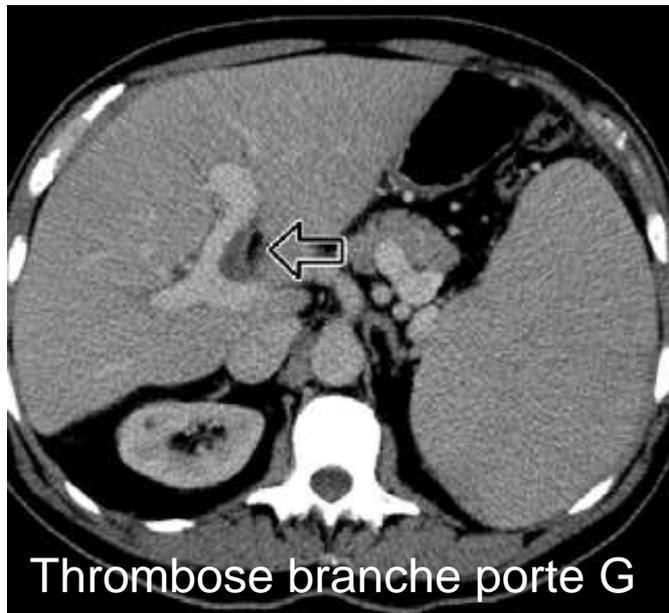
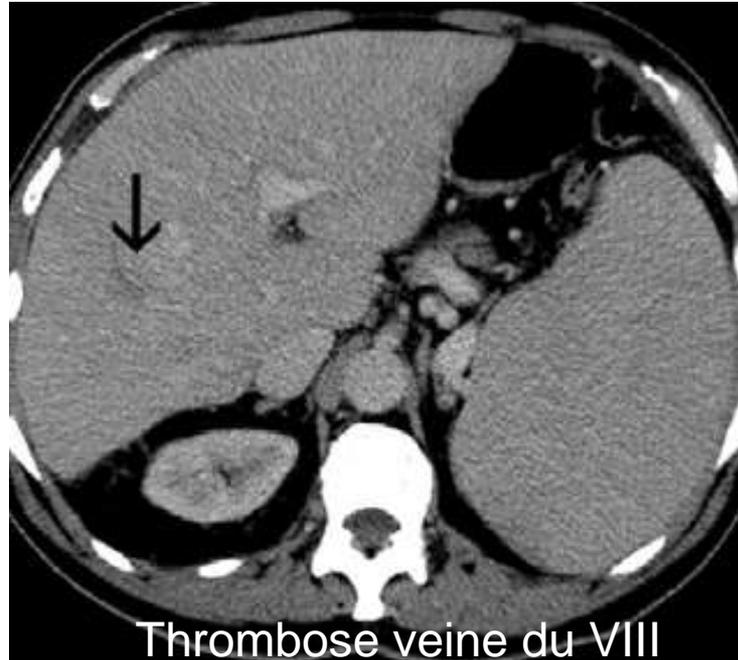
HTP non cirrhotique de l'adulte

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

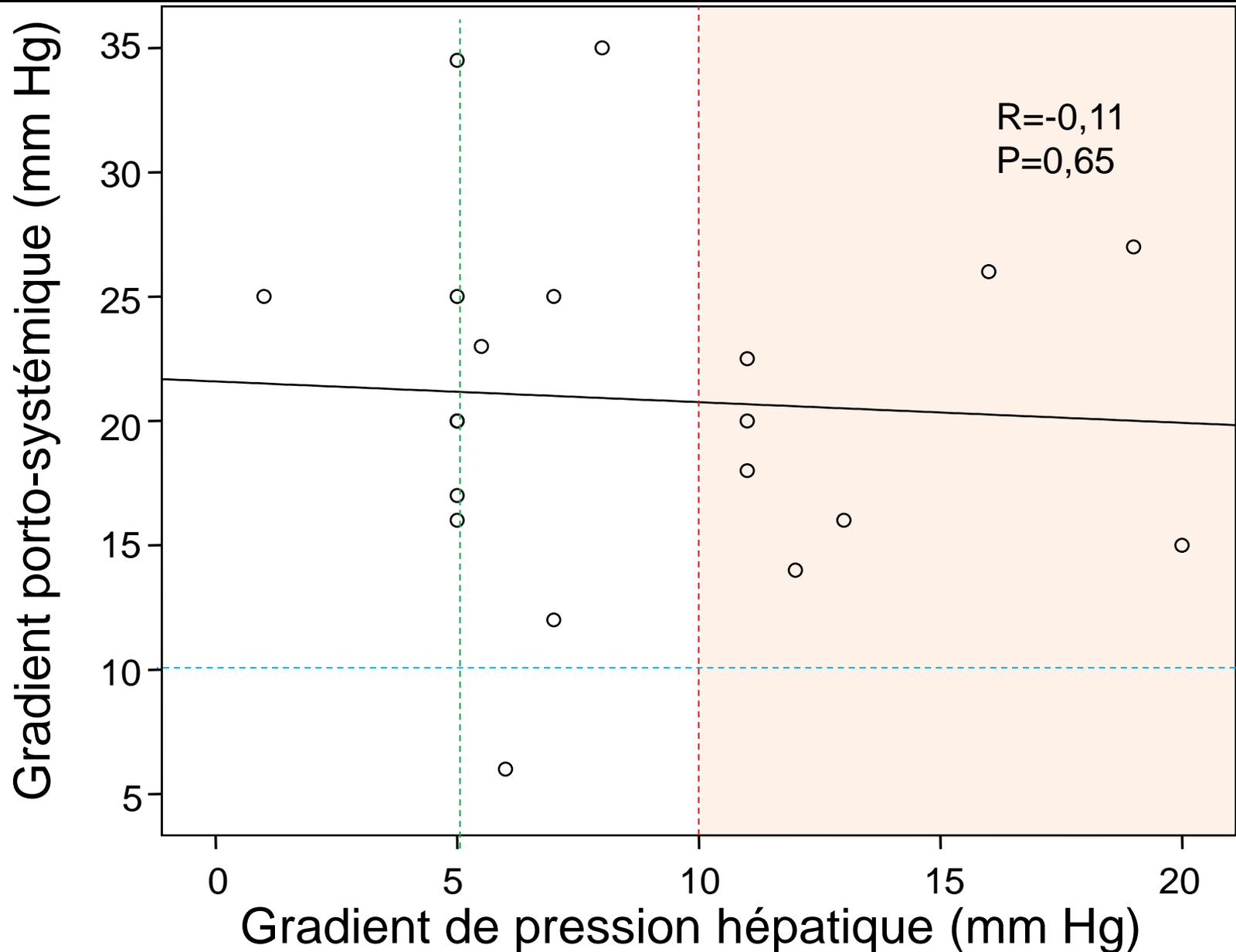
VPO/HNR : scanner et IRM

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

VPO/HNR : scanner et IRM

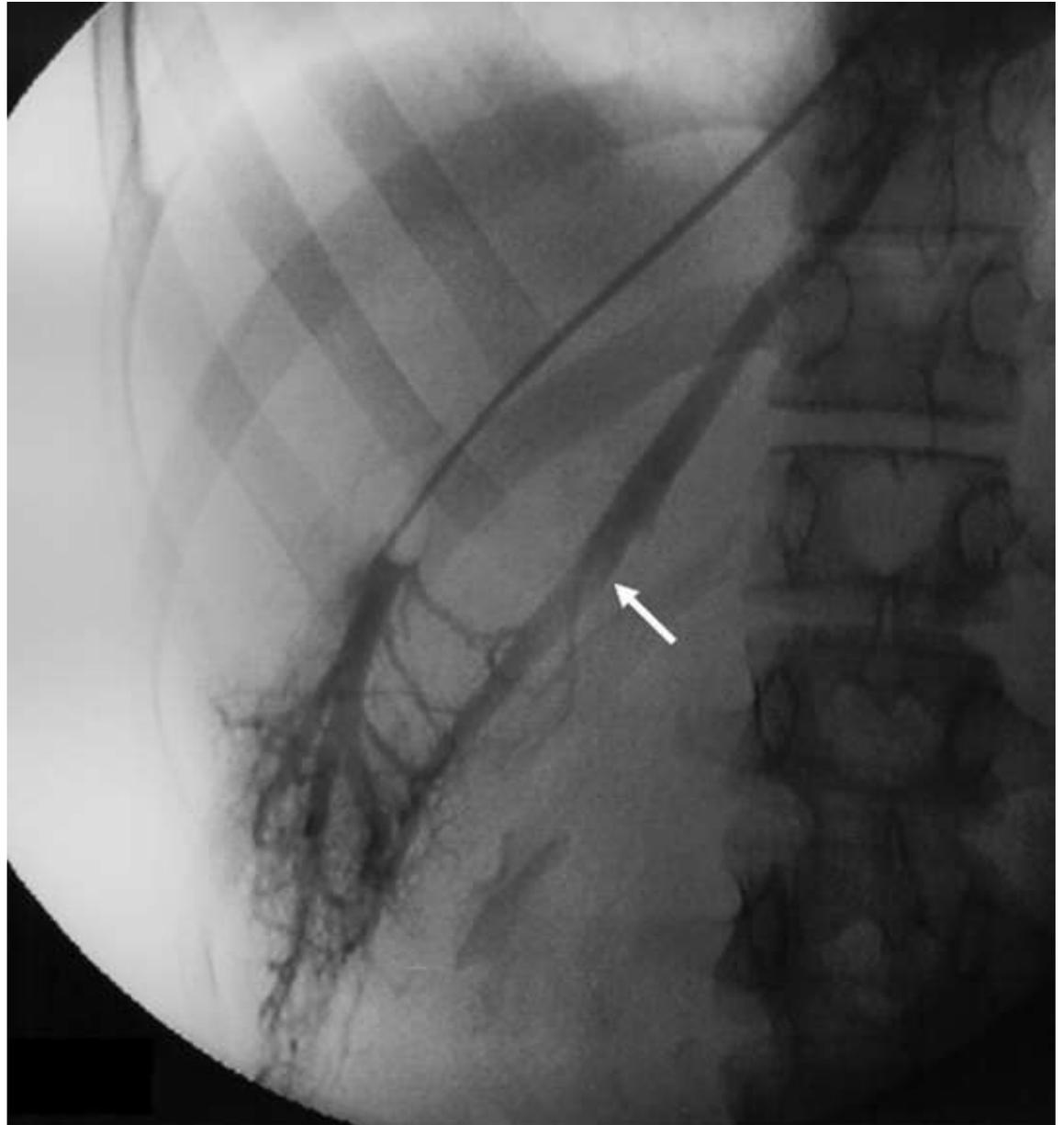


Le gradient de pression hépatique : utile si élevé

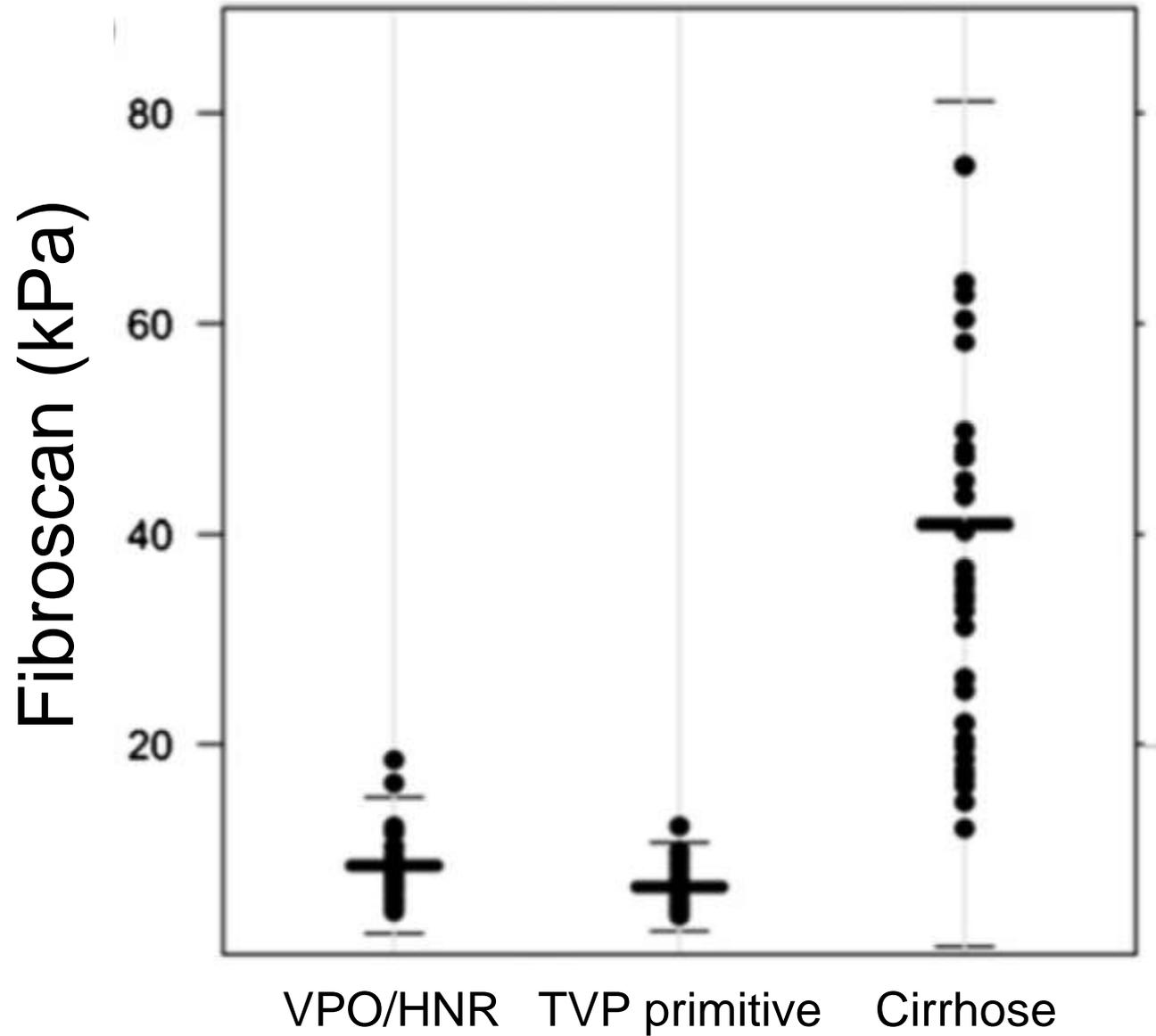


Attention : collatérales hépatiques veino-veineuses

- 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

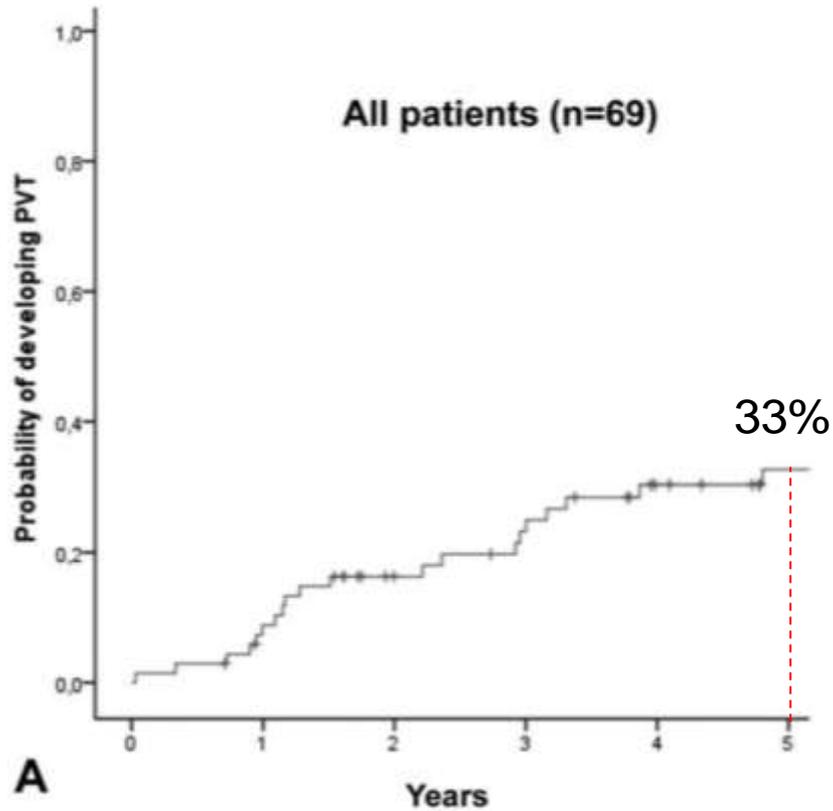
- Définitions
- Présentation clinique
- Diagnostic : invasif ou non invasif ?
- Causes
- **Évolution/Complications**
- Traitements

Évolution/Complications

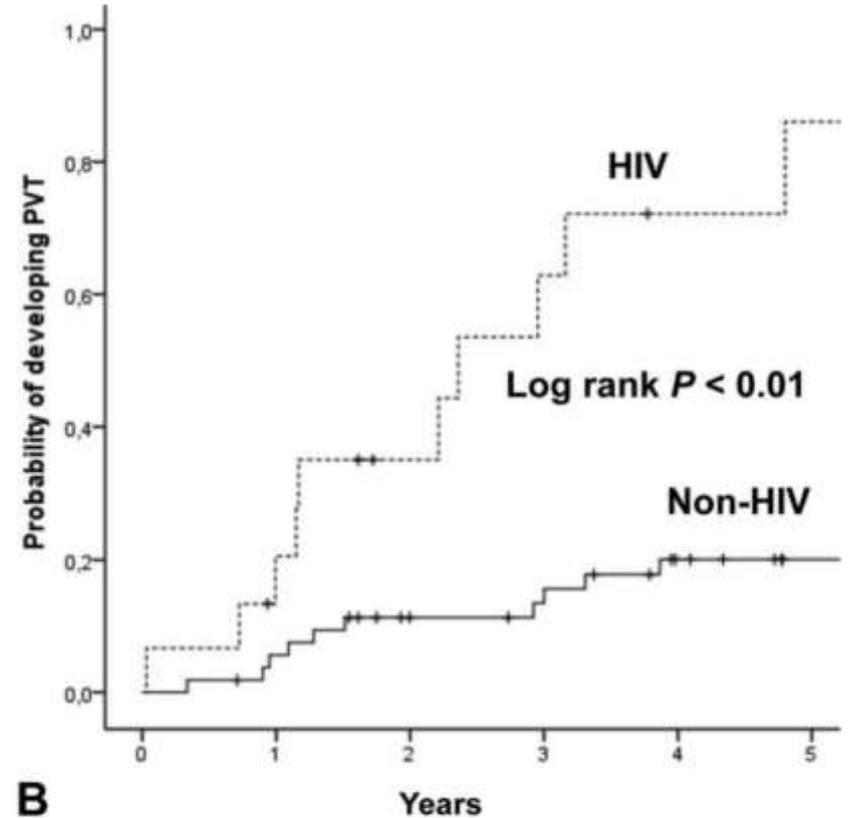
Hémorragie digestive	23% à 5 ans (malgré prophylaxie)
Thrombose porte	

69 malades suivis 7 ans

Thrombose porte



Patients at risk 69 61 49 44 35 29



Patients at risk

HIV	15	11	7	4	2	1
Non-HIV	54	50	42	40	33	28

Thrombose porte

	Multivariate Analysis	
	HR	P Value
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

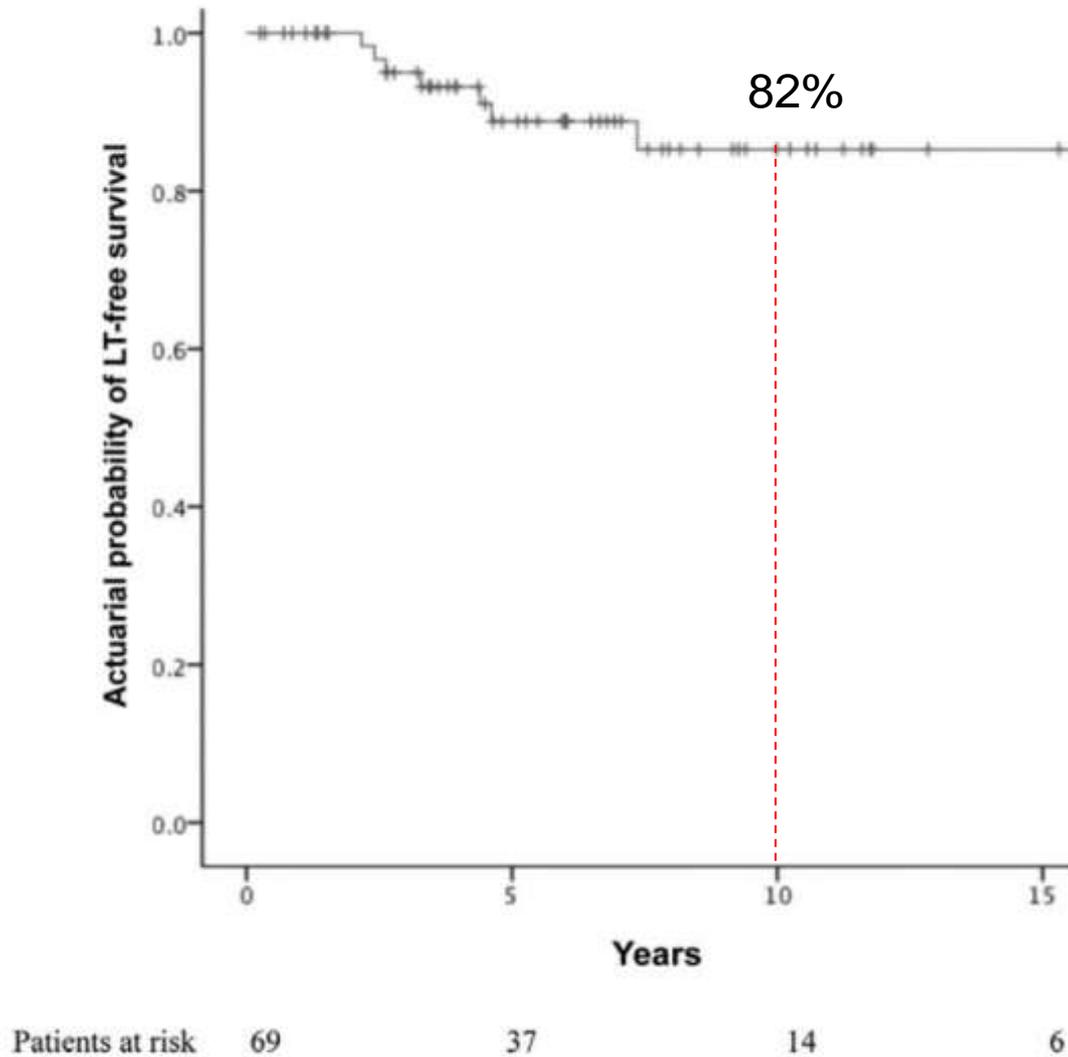
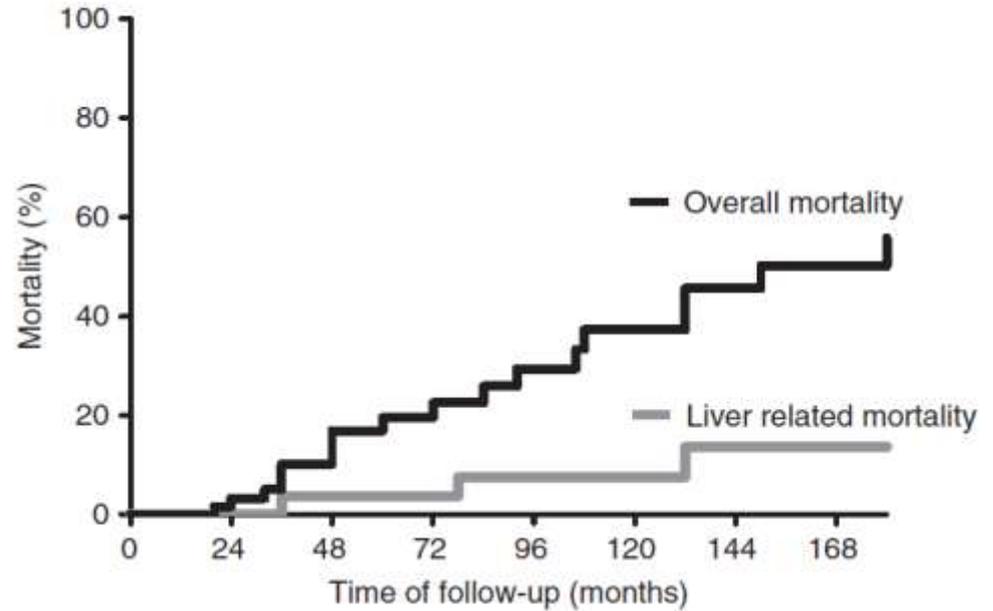
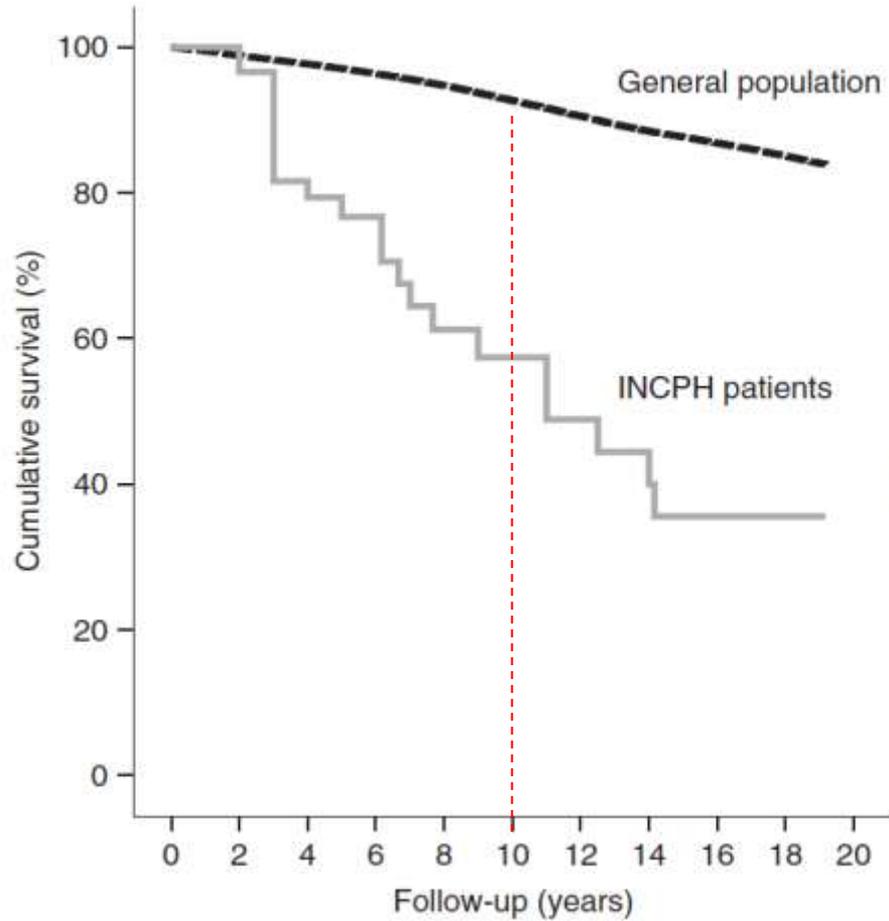


Fig. 5. Actuarial probability of LT-free survival of 69 IPH patients.

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 ++