

P. Bedossa<sup>1</sup> et P.E. Rautou<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Anatomie-Pathologie, APHP Hôpital Beaujon

<sup>2</sup> Service d'hépatologie, APHP Hôpital Beaujon

Relecteurs :

O. Gorla<sup>3</sup>, D. Valla<sup>4</sup>, V. Lambert<sup>5</sup>,  
D. Dutheil<sup>6</sup>, C. Bureau<sup>7</sup>, A. Plessier<sup>4</sup>

<sup>3</sup> Service d'hépatogastroentérologie, CHU Rouen

<sup>4</sup> Service d'hépatologie, APHP Hôpital Beaujon et centre de référence des maladies vasculaires du foie

<sup>5</sup> Médecin généraliste, Angers

<sup>6</sup> Association des malades des vaisseaux du foie (AMVF)

<sup>7</sup> Service d'hépatogastroentérologie, CHU Toulouse

## Maladie vasculaire porto-sinusoïdale

### Introduction

Le terme maladie vasculaire porto-sinusoïdale (MVPS) regroupe diverses maladies caractérisées par des anomalies des petits vaisseaux du foie précédemment nommées d'un point de vue histologique « *hyperplasie nodulaire régénérative* », « *veinopathie portale oblitérante* », « *sclérose hépatoportale* », « *fibrose septale incomplète* », « *fibrose portale non cirrhotique* » ou d'un point de vue clinique « *hypertension portale idiopathique* », « *hypertension portale intrahépatique non cirrhotique* ». En effet, il y a un fort chevauchement entre toutes ces entités et à ce jour pas de conséquence pratique à les discriminer (*tableau 1*) [1].

**Tableau 1. Définitions des différentes entités maintenant regroupées sous le terme de maladie vasculaire porto-sinusoïdale [1].**

Entité	Définition
Hypertension portale intra-hépatique non cirrhotique	Augmentation de la pression porte due à des lésions hépatiques autres qu'une cirrhose, avec des veines porte et hépatiques perméables
Hypertension portale non cirrhotique	Augmentation de la pression porte due à des lésions hépatiques autres qu'une cirrhose due à des lésions intra ou pré-hépatiques
Hypertension portale idiopathique	Maladie de cause inconnue caractérisée par une splénomégalie, une anémie et une hypertension portale, en l'absence de cirrhose, de maladie hématologique, de parasite, d'occlusion des veines hépatiques ou de la veine porte, de granulome, ou de fibrose hépatique congénitale
Fibrose portale non cirrhotique	Hypertension portale idiopathique associée à des quantités variables de fibrose intrahépatique localisée essentiellement autour des espaces portes
Hyperplasie nodulaire régénérative	Transformation diffuse micronodulaire du parenchyme hépatique sans fibrose entre les nodules
Veinopathie portale oblitérante	Épaississement de l'intima avec rétrécissement de la lumière des branches portes intrahépatiques de gros, moyen ou petit calibre, en l'absence de cirrhose et de thrombose porte extra-hépatique
Sclérose hépatoportale	Épaississement fibreux de la veine porte et de ses branches chez des malades avec hypertension portale non cirrhotique
Cirrhose septale incomplète	Cirrhose macronodulaire avec des septa fins et souvent incomplets qui délimitent des nodules de grande taille difficilement visibles

Il est en revanche utile de bien différencier la MVPS du syndrome d'obstruction sinusoïdal (SOS) et de maladie veino-occlusive (MVO). Ces lésions sont primitivement sinusoïdales s'étendant vers la veine centrolobulaire. Elles ont des causes différentes (toxicité des dérivés des alcaloïdes de la pyrozilidine, conditionnement de greffe de

moelle, oxaplatine) et une présentation clinique distincte avec notamment une plus grande fréquence de l'insuffisance hépatique. Le syndrome d'obstruction sinusoidale et la maladie veino-occlusive ne seront pas abordés ici.

Le diagnostic de MVPS est défini selon le Réseau européen des maladies vasculaires du foie VALDIG [2], par une des trois associations suivantes (tableau 2) :

- absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate et au moins un signe spécifique d'hypertension portale ;
- absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate et au moins un signe histologique spécifique de MVPS ;
- absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate, et au moins un signe non spécifique d'hypertension portale et au moins un signe histologique non spécifique de MVPS.

**Tableau 2. Critères à prendre en compte pour le diagnostic de MVPS.**

	Signes d'hypertension portale	Signes histologiques spécifiques de MVPS
Spécifiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques</li> <li>– Hémorragie digestive par hypertension portale</li> <li>– Collatérales porto-systémiques en imagerie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– <b>Veinopathie portale oblitérante</b> (épaississement de la paroi veineuse portale, occlusion de la lumière veineuse portale, disparition des veinules portes)</li> <li>– <b>Hyperplasie nodulaire régénérative</b></li> <li>– <b>Fibrose/cirrhose septale incomplète</b></li> </ul>
Non spécifiques	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Ascite</li> <li>– Taux de plaquettes &lt; 150 000/mm<sup>3</sup></li> <li>– Taille de rate ≥ 13 cm dans le plus grand axe</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– <b>Anomalies des espaces portes</b> (multiplication, dilatation des artérioles, vaisseaux périportaux, vaisseaux aberrants)</li> <li>– <b>Architectural désorganisée</b> : distribution irrégulière des espaces portes et des veines centrolobulaires</li> <li>– <b>Dilatation sinusoidale non zonale</b></li> <li>– <b>Fibrose périnusoidale légère</b></li> </ul>

## Diagnostic

### Quand évoquer le diagnostic de MVPS ?

Les deux modes de découvertes principaux de la MVPS sont des anomalies inexplicables des tests hépatiques et une hypertension portale sans cirrhose. Dans les deux cas, l'attention doit être attirée par l'absence de cause reconnue d'hépatopathie chronique, telles qu'une consommation excessive de boissons alcoolisées, un syndrome métabolique, une infection par le virus de l'hépatite B ou de l'hépatite C, une hépatite auto-immune ou une obstruction des veines hépatiques.

Les altérations des tests hépatiques associées à la MVPS sont variées. Il s'agit chez les deux tiers des malades d'une élévation des transaminases le plus souvent modérée, chez la moitié des malades d'une élévation des phosphatases alcalines, parfois supérieures à 2 fois la limite supérieure de la normale, et chez les trois quarts des malades d'une élévation des  $\gamma$ -GT [3, 4]. Dans deux études récentes ayant inclus plus de 1 200 malades avec anomalies inexplicables du bilan hépatique, des lésions de MVPS étaient présentes dans 15 à 20 % des cas [5, 6]. Ces lésions de MVPS étaient fréquemment isolées, sans hypertension portale.

L'autre manifestation de la MVPS est l'hypertension portale (*tableau 2*). Outre l'absence de cause d'hépatopathie, les autres signes qui doivent alerter et pousser les investigations sont un contraste entre une hypertension portale franche et des tests de fonction hépatique normaux ou quasi normaux. Ainsi, le taux de prothrombine est généralement supérieur à 50 % chez les malades avec MVPS. L'autre tableau qui doit alerter est le contraste entre les signes d'hypertension portale et une élasticité hépatique basse (typiquement FibroScan<sup>®</sup> hépatique < 10 kPa mais aucun seuil validé à ce jour) [7]. Il faut noter que la thrombose de la veine porte est une conséquence de la MVPS possiblement en raison du ralentissement du flux porte induit par le bloc intrahépatique. Cependant, une obstruction porte chronique peut aussi causer des remaniements du parenchyme hépatique proche d'une MVPS. Ainsi, en pratique, devant un malade ayant une thrombose porte ancienne, il n'est pas possible de déterminer si la MVPS est la cause ou la conséquence de la thrombose porte.

### Comment confirmer le diagnostic de MVPS ?

Une confrontation des données cliniques avec les résultats anatomopathologiques et radiologiques est nécessaire. La biopsie hépatique peut être réalisée par voie transpariétale ou transjugulaire pour confirmer le diagnostic de maladie porto-sinusoidale.

Une biopsie hépatique est considérée comme adéquate si elle mesure plus de 20 mm de long et contient plus de 10 espaces portes et est peu/pas fragmentée ou bien est considérée adéquate par un anatomopathologiste expert.

Si la biopsie est effectuée par voie transjugulaire, le gradient de pressions veineuses hépatiques peut être mesuré. En raison du bloc présinusoidal, en cas de MVPS, le gradient de pressions veineuses hépatiques mesuré par voie transjugulaire n'est pas corrélé au gradient porto-systémique [8], ce qui a deux conséquences : (a) un gradient de pressions veineuses hépatiques à moins de 10 mmHg n'élimine pas la présence de varices gastro-œsophagiennes ; (b) un gradient de pressions hépatiques à moins de 10 mmHg chez un malade ayant des signes évidents d'hypertension portale constitue un argument de plus en faveur d'une MVPS. Des voies de dérivations veino-veineuses hépatiques doivent être systématiquement recherchées puisqu'elles sont souvent présentes et qu'elles faussent l'interprétation de la mesure de pression de la veine hépatique bloquée. Les signes histologiques spécifiques et non spécifiques sont rapportés dans le *tableau 2*.

### Associations étiologiques

De nombreuses affections ont été rapportées associées à l'existence d'une MVPS. Elles sont résumées dans le *tableau 3*.

**Tableau 3. États associés aux MVPS [3, 4, 13].**

<p><b>Infections :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- VIH</li> <li>- Angiocholites à répétition (anastomose bilio-digestive)</li> </ul>
<p><b>Maladies dysimmunitaires ou de système :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Déficit immun commun variable</li> <li>- Maladie de Basedow</li> <li>- Polyarthrite rhumatoïde</li> <li>- Syndrome POEMS</li> <li>- Lupus érythémateux disséminé</li> <li>- Maladie de Wegener</li> <li>- Syndrome de Sharp</li> </ul>
<p><b>Maladies hématologiques :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Myélome multiple</li> <li>- Maladie de Waldenstrom</li> <li>- Syndrome myélodysplasique</li> <li>- Syndrome myéloprolifératif</li> <li>- Maladie de Hodgkin</li> </ul>

Tableau 3. (Suite)

<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lymphome B marginal</li> <li>- Purpura idiopathique thrombocytopénique</li> </ul>
<p><b>États prothrombotiques :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mutation du gène du facteur II</li> <li>- Mutation du gène du facteur V</li> <li>- Syndrome des anticorps antiphospholipides</li> <li>- Déficit en protéine S</li> <li>- Déficit en protéine C</li> </ul>
<p><b>Médicaments (tous débatus) :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Didanosine</li> <li>- Azathioprine,</li> <li>- 6-thioguanine,</li> <li>- Arsenic</li> </ul>
<p><b>Maladies génétiques :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Syndrome d'Adams-Oliver</li> <li>- Syndrome de Turner</li> <li>- Mutation des gènes des télomérases (TERT/TERC)</li> <li>- Formes familiales</li> <li>- Mucoviscidose</li> </ul>

## Histoire naturelle

L'histoire naturelle des formes de MVPS sans hypertension portale n'est pas connue. Il est possible qu'une proportion importante de ces malades ne développe jamais de signes d'hypertension portale. Ainsi, deux séries autopsiques ont trouvé une prévalence de l'hyperplasie nodulaire régénérative de 2 à 3 % en population générale et la grande majorité de ces malades n'avaient pas de signes d'hypertension portale [6].

L'histoire naturelle des formes avec hypertension portale est mieux connue. L'hémorragie digestive par rupture de varices est l'événement clinique le plus fréquent, touchant près de la moitié des malades qui ne reçoivent pas de prophylaxie. Même lorsqu'une prophylaxie de la rupture de varices œsophagiennes est mise en place, le risque à 5 ans d'hémorragie digestive est de 25 %. La mortalité causée par une hémorragie digestive par rupture de varices demeure faible, soit 3 % à 6 semaines [4, 9]. L'ascite n'est habituellement pas présente et survient le plus souvent au cours d'événements intercurrents tels qu'une infection ou une hémorragie digestive. Sa présence témoigne d'un stade plus avancé de la maladie puisqu'elle était associée à un risque accru de décès [9].

L'encéphalopathie hépatique est une manifestation encore plus rare et elle est habituellement causée par des dérivations porto-systémiques de large calibre.

Le syndrome hépato-pulmonaire pourrait toucher jusqu'à 10 % des malades.

L'évolution vers une insuffisance hépatique avancée n'est pas habituelle, mais est possible.

La thrombose porte est fréquente en cas de MVPS avec hypertension portale, touchant un tiers des malades à 5 ans. Ceux qui ont une infection VIH (virus de l'immunodéficience humaine) ou dont le diagnostic de maladie du foie a été révélé par une rupture de varices sont particulièrement à risque [4]. Étant donné cette incidence, une surveillance radiologique de la perméabilité de la veine porte peut être proposée même s'il n'existe pas de littérature appuyant directement cette pratique. Contrairement à la cirrhose, la survenue d'un carcinome hépato-cellulaire est exceptionnelle en cas de MVPS.

Au long terme, la survie à 10 ans des malades avec MVPS et hypertension portale va de 56 à 82 %. La mortalité est liée aux maladies extrahépatiques associées à la MVPS plutôt qu'aux complications de la maladie hépatique [9].

## Prise en charge thérapeutique

Dans les formes de MVPS sans hypertension portale, l'évolution n'étant pas connue, une simple surveillance peut être proposée. Cette surveillance biologique, par imagerie, voire par endoscopie, a pour but de dépister la survenue de signes d'hypertension portale qui modifieraient alors le suivi et la prise en charge.

Chez les malades avec hypertension portale, en l'absence d'étude concernant spécifiquement cette maladie, on propose que les varices gastro-œsophagiennes soient prises en charge comme chez les malades avec cirrhose [10, 11].

La mise en place d'une prothèse de dérivation porto-cave par voie trans-jugulaire (TIPS) peut être envisagée pour les malades avec hémorragie digestive non contrôlée par les traitements médicaux et endoscopiques. Les résultats sont alors favorables [8]. Lorsqu'il existe une ascite réfractaire, les résultats du TIPS sont moins bons, surtout lorsque la créatininémie est supérieure à 100 µmol/L et/ou qu'il y a des comorbidités importantes [8].

La transplantation hépatique est une option pour les malades avec ascite réfractaire ou insuffisance hépato-cellulaire avancée en l'absence de contre-indication. La survie à long terme rapportée après transplantation hépatique est bonne [12].

Étant donné la présence fréquente d'un état prothrombotique et la survenue d'une thrombose porte dans l'histoire naturelle de la maladie, un traitement systématique par anticoagulation a été évoqué, surtout lorsqu'un état procoagulant est mis en évidence. Cette stratégie mérite d'être évaluée dans des études prospectives. ■

### Recommandations

- Le terme « maladie vasculaire porto-sinusoidale » recouvre les entités précédemment nommées hyperplasie nodulaire régénérative, veinopathie portale oblitérante, sclérose hépatoportale, fibrose septale incomplète, fibrose portale non cirrhotique, hypertension portale idiopathique, hypertension portale intrahépatique non cirrhotique (C2).
- Évoquer une maladie vasculaire porto-sinusoidale dans les situations suivantes : hypertension portale avec tests de fonction hépatique normaux ou quasi normaux ; hypertension portale avec élasticité hépatique basse ; anomalies inexpliquées des tests hépatiques même sans hypertension portale (B1).
- Une élasticité hépatique basse ou un gradient de pressions hépatiques < 10 mmHg n'éliminent pas la présence de varices gastro-œsophagiennes en cas de maladie vasculaire porto-sinusoidale (B2).
- Une biopsie hépatique de bonne qualité (> 20 mm) montrant l'absence de cirrhose est essentielle au diagnostic (C2).
- Chercher les affections qui ont été décrites comme associées à la maladie vasculaire porto-sinusoidale (B1).
- Dépister les varices gastro-œsophagiennes par endoscopie digestive haute au diagnostic de maladie vasculaire porto-sinusoidale. Au cours du suivi, la fréquence des endoscopies digestives hautes de dépistage des varices n'est pas codifiée (B1).
- Dans le suivi de la maladie vasculaire porto-sinusoidale avec signes d'hypertension portale, dépister la survenue de thrombose porte par une échographie couplée au doppler hépatique tous les six mois (B1).
- Aucune recommandation ne peut être donnée concernant l'anticoagulation en prophylaxie de la thrombose porte (C2).
- Informer les patients de l'existence des associations de patients dès l'annonce du diagnostic.

## Références

1. Plessier A, Rautou PE, Valla DC. Management of hepatic vascular diseases. *J Hepatol* 2012 ; 56 (Suppl. 1) : S25-38.
2. Valla DC, Cazals-Hatem D. Vascular liver diseases on the clinical side : definitions and diagnosis, new concepts. *Virchows Arch* 2018 ; 473 (1) : 3-13.
3. Cazals-Hatem D, Hillaire S, Rudler M, Plessier A, Paradis V, Condat B, Francoz C, et al. Obliterative portal venopathy : Portal hypertension is not always present at diagnosis. *J Hepatol* 2011 ; 54 (3) : 455-61.
4. Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, Berzigotti A, Garcia-Criado A, Darnell A, et al. Idiopathic portal hypertension : natural history and long-term outcome. *Hepatology* 2014 ; 59 : 2276-2285.
5. Barge S, Grando V, Nault JC, Broudin C, Beaugrand M, Ganne-Carrie N, et al. Prevalence and clinical significance of nodular regenerative hyperplasia in liver biopsies. *Liver Int* 2016 ; 36 : 1059-1066.
6. Elkrief L, Rautou PE. Idiopathic non-cirrhotic portal hypertension : the tip of the obliterative portal venopathies iceberg? *Liver Int* 2016 ; 36 : 325-327.
7. Seijo S, Reverter E, Miquel R, Berzigotti A, Abralde JG, Bosch J, Garcia-Pagan JC. Role of hepatic vein catheterisation and transient elastography in the diagnosis of idiopathic portal hypertension. *Dig Liver Dis* 2012 ; 44 : 855-860.
8. Bissonnette J, Garcia-Pagan JC, Albillos A, Turon F, Ferreira C, Tellez L, et al. Role of the Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt in the Management of Severe Complications of Portal Hypertension in Idiopathic Noncirrhotic Portal Hypertension. *Hepatology* 2016 ; 64 (1) : 224-31.
9. Schouten JN, Nevens F, Hansen B, Laleman W, van den Born M, Komuta M, et al. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension is associated with poor survival : results of a long-term cohort study. *Aliment Pharmacol Ther* 2012 ; 35 : 1424-1433.
10. de Franchis R. Expanding consensus in portal hypertension : Report of the Baveno VI Consensus Workshop : Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension. *J Hepatol* 2015 ; 63 : 743-752.
11. European Association for the Study of the Liver. Electronic address eee. EASL Clinical Practice Guidelines : Vascular diseases of the liver. *J Hepatol* 2016 ; 64 : 179-202.
12. Radomski JS, Chojnacki KA, Moritz MJ, Rubin R, Armenti VT, Wilson GA, et al. Results of liver transplantation for nodular regenerative hyperplasia. *Am Surg* 2000 ; 66 : 1067-1070.
13. Schouten JN, Garcia-Pagan JC, Valla DC, Janssen HL. Idiopathic noncirrhotic portal hypertension. *Hepatology* 2011 ; 54 : 1071-1081.

- **Centre de référence des maladies vasculaires du foie – site coordonnateur**

**APHP - Hôpital Beaujon : centre de référence des maladies vasculaires du foie**

Service d'hépatologie - 100, boulevard du Général Leclerc, 92110 CLICHY CEDEX  
Secrétariat : Mme De Brémand - 01 40 87 55 97 - valerie.debremand@aphp.fr  
Infirmière coordinatrice : Mme Anaïs Guinet - 01 40 87 51 60  
Email : crmvf.foie.bjn@aphp.fr  
Coordonnateur : Dr Aurélie Plessier

- **Centre de référence - site constitutif**

**Centre d'hépatologie pédiatrique**

**APHP – Hôpital Bicêtre**

Service d'hépatologie et de transplantation hépatique pédiatriques,  
78 rue du Général Leclerc, 94270 LE KREMLIN BICETRE  
Tél : 01 45 21 37 90  
Coordonnateur : Pr Emmanuel Gonzales

- **Centres de compétence des maladies vasculaires du foie**

**Centre d'hépatologie pédiatrique**

**APHP - Hôpital Necker-Enfants malades**

Unité fonctionnelle d'hépatologie pédiatrique, Service de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition pédiatriques  
149, rue de Sèvres, 75743 PARIS Cedex 15  
Tél : 01 44 49 25 88  
Responsable: Pr Dominique Debray

**Centres d'hépatologie pédiatrique et adulte**

**Caen**

Responsable : Dr Isabelle Ollivier-Hourmand

**Hépatologie adulte**

CHU Caen – Hôpital Côte de Nacre  
Service d'hépatogastro-entérologie et nutrition  
Avenue de la côte de nacre 14033 CAEN cedex 9  
Tél : 02 31 06 45 44  
Responsable : Dr Isabelle Ollivier-Hourmand

**Hépatologie pédiatrique**

CHU Caen – Hôpital Côte de Nacre  
Service Pédiatrie médicale  
Avenue de la côte de nacre 14033 CAEN cedex 9  
Tél : 02 31 27 25 94  
Responsable : Dr Claire Dupont

**Lyon**

Responsable : Pr Jérôme Dumortier

**Hépatologie adulte**

Hôpital Edouard Herriot  
Service d'hépatologie gastro-entérologie  
5 Place d'Arsonval, 69003 LYON  
Tél : 04 72 11 01 46  
Responsable: Pr Jérôme Dumortier

**Hépatologie pédiatrique**

Hospices civils de Lyon - Hôpital Femme-Mère-Enfant  
Service Hépatologie, Gastroentérologie et Nutrition Pédiatriques,  
59 Boulevard Pinel, 69677 BRON cedex  
Tél : 04 27 85 59 78  
Responsable : Pr Alain Lachaux

**Rennes**

Responsable : Dr Pauline Houssel-Debry

**Hépatologie adulte**

CHU Rennes – Hôpital Pontchaillou  
Service des maladies du foie  
2 rue Henri le Guilloux 35033 RENNES cedex 9  
Tél : 02 99 28 43 21  
Responsable : Dr Pauline Houssel-Debry

**Hépatologie pédiatrique**

CHU Rennes - Hôpital Sud  
Service de médecine de l'enfant et de l'adolescent,  
16 Boulevard de Bulgarie, 35200 RENNES  
Tél : 02 99 26 67 33  
Responsable : Dr Alain Dabadie

**Rouen**

Responsable : Dr Odile Gorla

**Hépatologie adulte**

CHU Rouen - Hôpital Charles Nicolle  
Service d'hépatogastro-entérologie  
1 rue de Germont 76031 ROUEN cedex  
Tél : 02 32 88 82 60  
Responsable : Dr Odile Gorla

**Hépatologie pédiatrique**

CHU Rouen - Hôpital Charles Nicolle  
Service de Gastroentérologie pédiatrique  
1 rue de Germont 76031 ROUEN cedex  
Tél : 02 32 88 06 18  
Responsable : Dr Clémentine Dumant

**Toulouse**

Responsable : Pr Christophe Bureau

**Hépatologie adulte**

CHU Toulouse – Hôpital Purpan  
Service de gastro-entérologie et hépatologie  
Place du Docteur Baylac, TSA 40031 - 31059  
TOULOUSE cedex  
Tél : 05 61 77 22 63  
Responsable : Pr Christophe Bureau

**Hépatologie pédiatrique**

CHU Toulouse - Hôpital des enfants  
Service Hépatologie Gastroentérologie et nutrition  
pédiatriques, 330 Avenue de Grande Bretagne, 31059  
TOULOUSE cedex  
Tél : 05 34 55 85 66  
Responsable : Dr Pierre Broué

**Centres d'hépatologie adulte**

**CHU Amiens – Hôpital Nord**

Service d'hépatogastroentérologie  
1 place Victor Pauchet 80054 AMIENS cedex 1  
Tél : 03 22 08 80 00  
Responsable : Pr Eric Nguyen-Khac

**CHU Angers**

Service d'hépatologie gastro-entérologie et oncologie digestive  
4 rue Larrey 49933 ANGERS cedex 9  
Tél : 02 41 35 31 41  
Responsable : Dr Frédéric Oberti

**CHU Besançon – Hôpital Jean Minjot**

Service d'hépatologie  
3 Boulevard Alexandre Fleming 25030 BESANÇON  
Tél : 03 81 66 80 20  
Responsable : Dr Jean-Paul Cervoni

**CHU Bordeaux – Hôpital Haut-Lévêque**

Service d'hépatogastroentérologie et d'oncologie digestive  
Avenue Magellan 33600 PESSAC  
Tél : 05 57 65 64 39  
Responsable : Pr Victor de Lédinghen

**CHU Brest**

Service d'hépatologie gastro-entérologie  
Boulevard Tanguy Prigent 29609 BREST Cedex  
Tél : 02 98 34 71 52  
Responsable : Pr Jean-Baptiste Nousbaum

**CHU Clermont-Ferrand – CHU Estaing**

Service de médecine digestive et hépato-biliaire  
1 Place Lucie Aubrac 63003 CLERMONT-FERRAND cedex 1  
Tél : 04 73 75 07 50  
Responsable : Pr Armand Abergel

---

**APHP – Hôpital Henri Mondor**

Service d'hépatologie  
51 avenue du Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 CRETEIL cedex  
Tél : 01 49 81 23 57  
Responsable : Pr Ariane Mallat

---

**CHU Dijon – Hôpital du Bocage**

Service d'hépatogastro-entérologie  
14 rue Paul Gaffarel, 21079 DIJON  
Tél : 03 80 29 37 50  
Responsable : Dr Anne Minello

---

**CHU Grenoble – Hôpital Albert Michallon**

Service d'hépatogastroentérologie  
Boulevard de la Chantourne 38700 La Tronche  
Adresse postale : CHU Grenoble Alpes CS 10217 38043 GRENOBLE cedex 9  
Tél : 04 76 76 54 50  
Responsable : Pr Vincent Leroy

---

**CHRU Lille – Hôpital Claude Huriez**

Service des maladies de l'appareil digestif et de la nutrition  
Rue Michel Polonovski 59037 LILLE Cedex  
Tél : 03 20 44 61 26  
Responsable : Dr Sébastien Dharancy

---

**CHU Limoges – Hôpital Dupuytren**

Service d'hépatogastroentérologie et nutrition  
2 avenue Martin Luther King 87042 LIMOGES cedex  
Tél : 05 55 05 66 32  
Responsable : Dr Marilyn Debette Gratien

---

**CHU Marseille – Hôpital de la Timone**

Service d'hépatogastro-entérologie  
264 Rue Saint-Pierre 13385 MARSEILLE cedex 5  
Tél : 04 91 38 89 04  
Responsable : Pr Danièle Botta-Fridlund

---

**CHRU Montpellier – Hôpital Saint-Eloi**

Service hépatogastro-entérologie  
80 avenue Augustin Fliche 34090 MONTPELLIER cedex  
Tél : 04 67 33 70 61  
Responsable : Pr Georges-Philippe Pageaux

---

**CHU Nantes - Hôtel Dieu**

Service hépatogastro-entérologie, cancérologie digestive  
et assistance nutritionnelle  
1 Place Alexis-Ricordeau, 44093 NANTES cedex 1  
Tél : 02 40 08 31 51  
Responsable : Dr Isabelle Archambeaud

---

**CHU Nice – Hôpital de l'Archet**

Service d'hépatologie  
151, route de Saint Antoine de Ginestière, CS 23079 - 06202 NICE cedex 2  
Tél : 04 92 03 66 00  
Responsable : Dr Rodolphe Anty

---

**CHR Orléans – Nouvel hôpital d'Orléans**

Service d'hépatologie gastro-entérologie et oncologie digestive  
14, avenue de l'hôpital, 45067 ORLEANS  
Tél : 02 38 51 47 04  
Responsable : Dr Pascal Potier

---

**APHP – Hôpital Cochin**

Service d'hépatologie  
27, rue du faubourg Saint-Jacques, 75679 PARIS cedex 14  
Tél : 01 58 41 42 43  
Responsable : Pr Philippe Sogni

---

**APHP – Hôpital La Pitié Salpêtrière**

Service d'hépatogastro-entérologie  
47-83 Boulevard de l'Hôpital, 75013 PARIS  
Tél : 01 42 17 76 22  
Responsable : Pr Dominique Thabut et Dr Marika Rudler

---

**APHP – Hôpital Saint-Louis**

Centre d'Investigations Cliniques  
1 avenue Claude Vellefaux, 75475 PARIS cedex 10  
Tél : 01 42 49 91 40  
Responsable : Pr Jean-Jacques Kiladjian

---

**CHU Poitiers – Hôpital de la Milétrie**

Service d'hépatogastro-entérologie et assistance nutritive  
2 rue de la Milétrie CS 90577 - 86021 POITIERS cedex  
Tél : 05 49 44 44 38  
Responsable : Pr Christine Silvain

---

**CHU Reims – Hôpital Robert Debré**

Service gastro-entérologie et hépatologie  
Avenue du Général Koening 51092 REIMS Cedex  
Tél : 03 26 78 71 70  
Responsable : Dr Alexandra Heurgué

---

**CHRU Strasbourg – Hôpital Civil**

Service d'hépatologie  
1 place de l'hôpital BP 426 67091 STRASBOURG cedex  
Tél : 03 88 11 67 68  
Responsable : Pr François Habersetzer

---

**Centre hospitalier de Polynésie française**

Service de gastro entérologie  
Avenue Charles de Gaulles, 98713 TAHITI, POLYNESIE FRANCAISE  
Adresse postale : Centre hospitalier de Polynésie française BP 1640 PAPEETE -  
98 713 TAHITI - POLYNESIE FRANCAISE  
Tél : +689 40 48 62 95  
Responsable : Dr Bertrand Condat

---

**CHRU Tours**

Service hépatogastro-onco-entérologie  
2 boulevard Tonnelé 37032 TOURS cedex  
Tél : 02 47 47 59 00  
Responsable : Dr Hélène Barraud

---

**APHP – Hôpital universitaire Paul Brousse**

Centre hépato-biliaire  
12, avenue Paul-Vaillant-Couturier B.P. 200 94804  
VILLEJUIF Cedex  
Tél : 01 45 59 33 36  
Responsable : Dr Audrey Coilly

---

**• Associations de patients****Association des Malades des Vaisseaux du Foie (AMVF)**

Courrier : Hôpital Beaujon - Service d'Hépatologie  
100 boulevard du Général Leclerc 92118 CLICHY cedex  
Mail : contact@amvf.asso.fr  
Président : M. Stéphane Coutin

---

**Association Maladies Foie Enfants (AMFE)**

27, rue Edgar Quinet 92240 MALAKOFF  
Mail : contact@amfe.fr  
Présidente : Mme Camille Théron-Charles

---

**Fédération Nationale des Malades et Transplantés Hépatiques (Transhepat)**

6 rue de l'Aubrac - 75012 PARIS  
Mail : transhepat@aol.com  
Président : M. André Le Tutour

---

Recommandations AFEF 2018 Maladies vasculaires du foie  
Déclaration des liens d'intérêts des auteurs et des relecteurs.

Ce travail a été co-coordonné par le Pr Christophe BUREAU,  
Centre de compétence des maladies vasculaires du foie  
(CHU de Toulouse) et le Dr Aurélie PLESSIER, Centre de référence des  
maladies vasculaires du foie (Hôpital Beaujon, Clichy).

P. Bedossa : déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec la publication.

C. Bureau : déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec la publication.

D. Dutheil : Présidente puis chargée des relations extérieures de l'Association des malades des vaisseaux du foie (AMVF). Aucune rémunération. Participation à l'étude RIPORT : financement de l'étude et information à ses adhérents.

O. Gorja : déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec la publication.

V. Lambert : déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec la publication.

A. Plessier : investigateur principal d'un essai clinique en cours avec le xarelto dans la thrombose porte chronique (financement institutionnel PHRC). Invitation à la Journée maladies rares de Toulouse (laboratoire Intercept), novembre 2018 sur les recommandations des maladies vasculaires du foie. Invitation Webcast maladies vasculaires du foie (laboratoire Alexion), octobre 2018.

P.E. Rautou : participation à un essai clinique en qualité d'investigateur principal (PHRC national APIS (apixaban vs placebo)).

D. Valla : déclare n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec la publication.