



# Toute hypertension portale n'est pas cirrhose

Pierre-Emmanuel RAUTOU

Inserm U1149, Centre de recherche sur l'inflammation, Paris

Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France

[pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr](mailto:pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr)

# EASL guidelines 2025: panel members



Valérie Mc Lin  
Virginia Hernandez-Gea



Dhiraj Tripathi  
Pierre-E. Rautou  
Lucile Moga  
Sarwa Darwish-Murad  
Juan-C. Garcia-Pagan



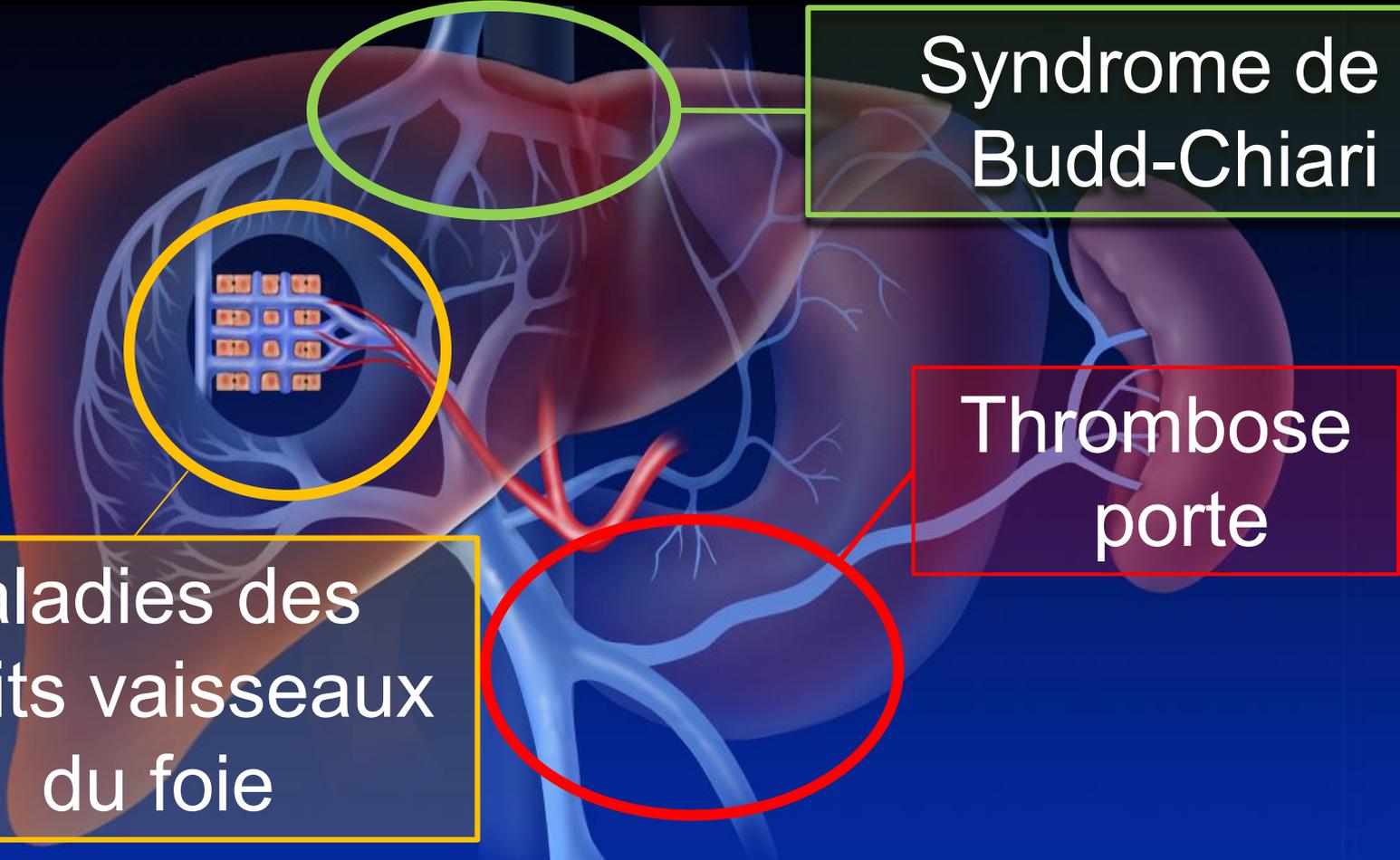
Walter Ageno  
Maria Guido  
Valérie Vilgrain

# EASL CPG on Vascular liver diseases

- Aetiological factors in Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis
- **Primary Budd-Chiari syndrome**
- Recent portal vein thrombosis without cirrhosis
- **Chronic portal vein thrombosis / portal cavernoma without cirrhosis**
- Portal vein thrombosis with cirrhosis
- **Porto-sinusoidal vascular liver disorder**
- Non-obstructive sinusoidal dilatation and peliosis
- Sinusoidal obstruction syndrome
- Aneurysms of splanchnic arteries
- Hepatic arterio-venous fistula

71  
questions

# Maladies vasculaires du foie



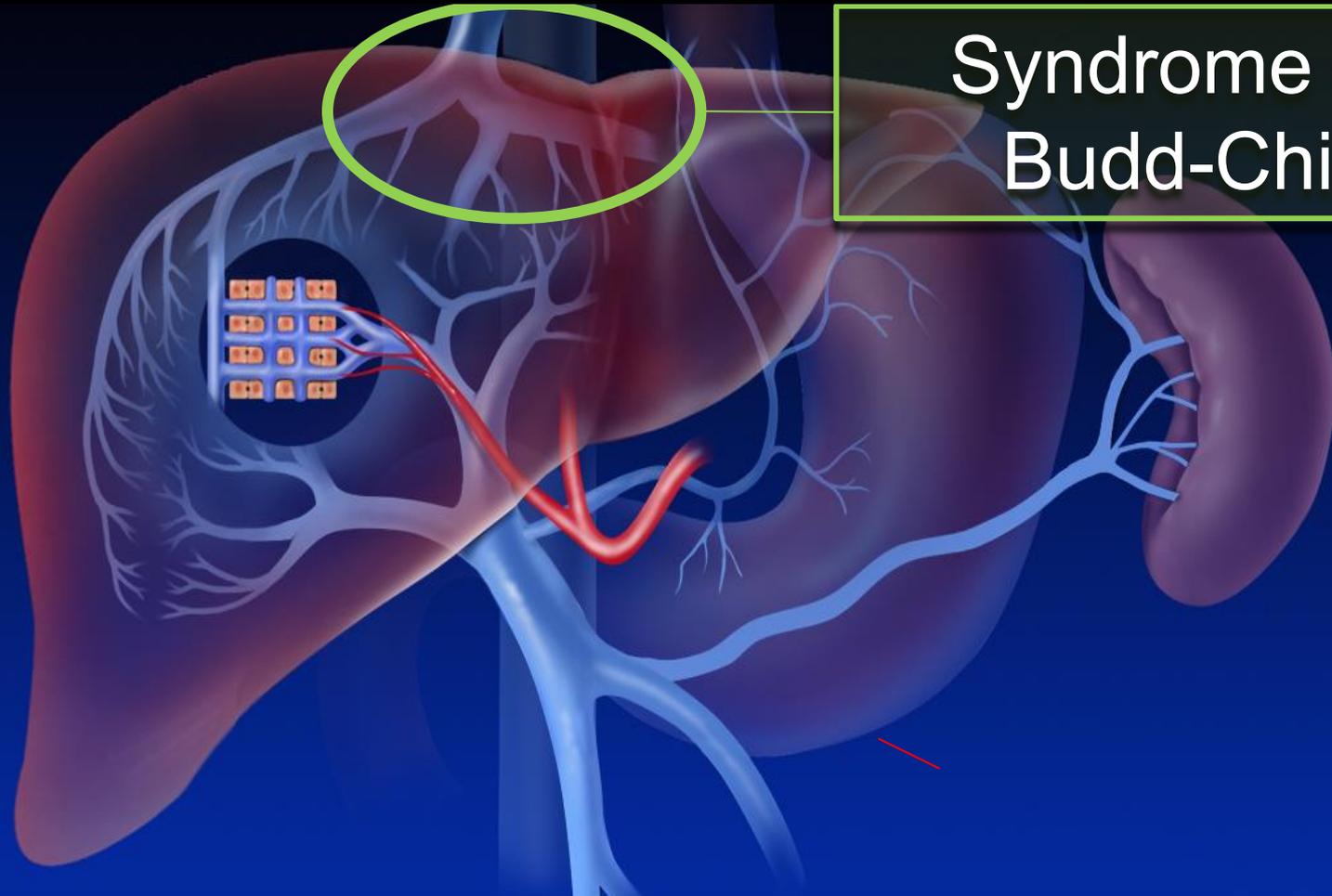
Syndrome de Budd-Chiari

The diagram shows a liver with its arterial and venous systems. A green oval highlights the hepatic veins, a red oval highlights the portal vein, and a yellow oval highlights a magnified view of small vessels with orange plaques. Labels are connected to these areas by lines.

Thrombose porte

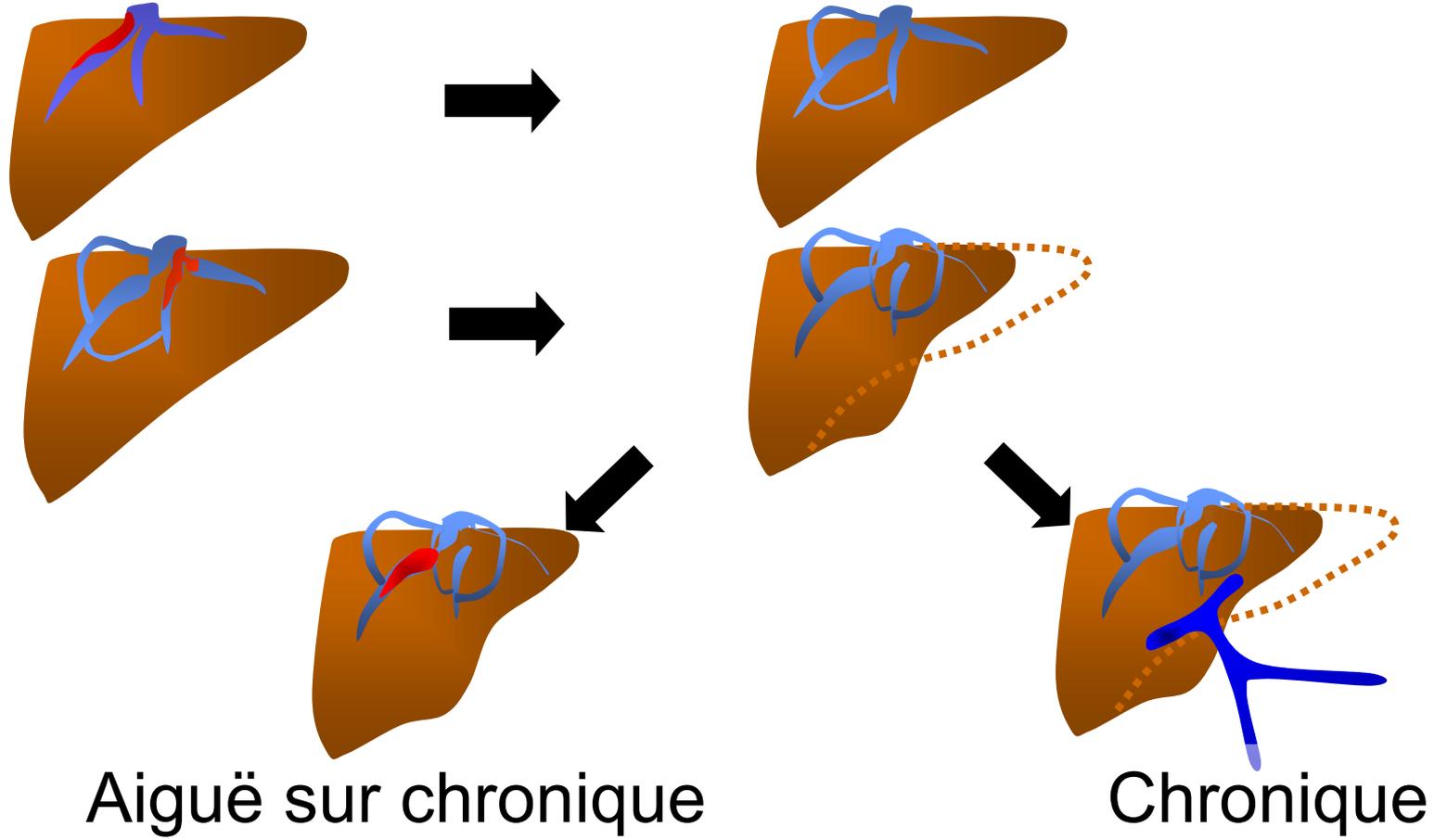
Maladies des petits vaisseaux du foie

# Maladies vasculaires du foie



Syndrome de  
Budd-Chiari

# SBC primitif : scénario habituel



# SBC primitif : caractéristiques cliniques

**Ascite** 83 %

**Douleurs abdominales** 61%

**Encéphalopathie hépatique** 9%

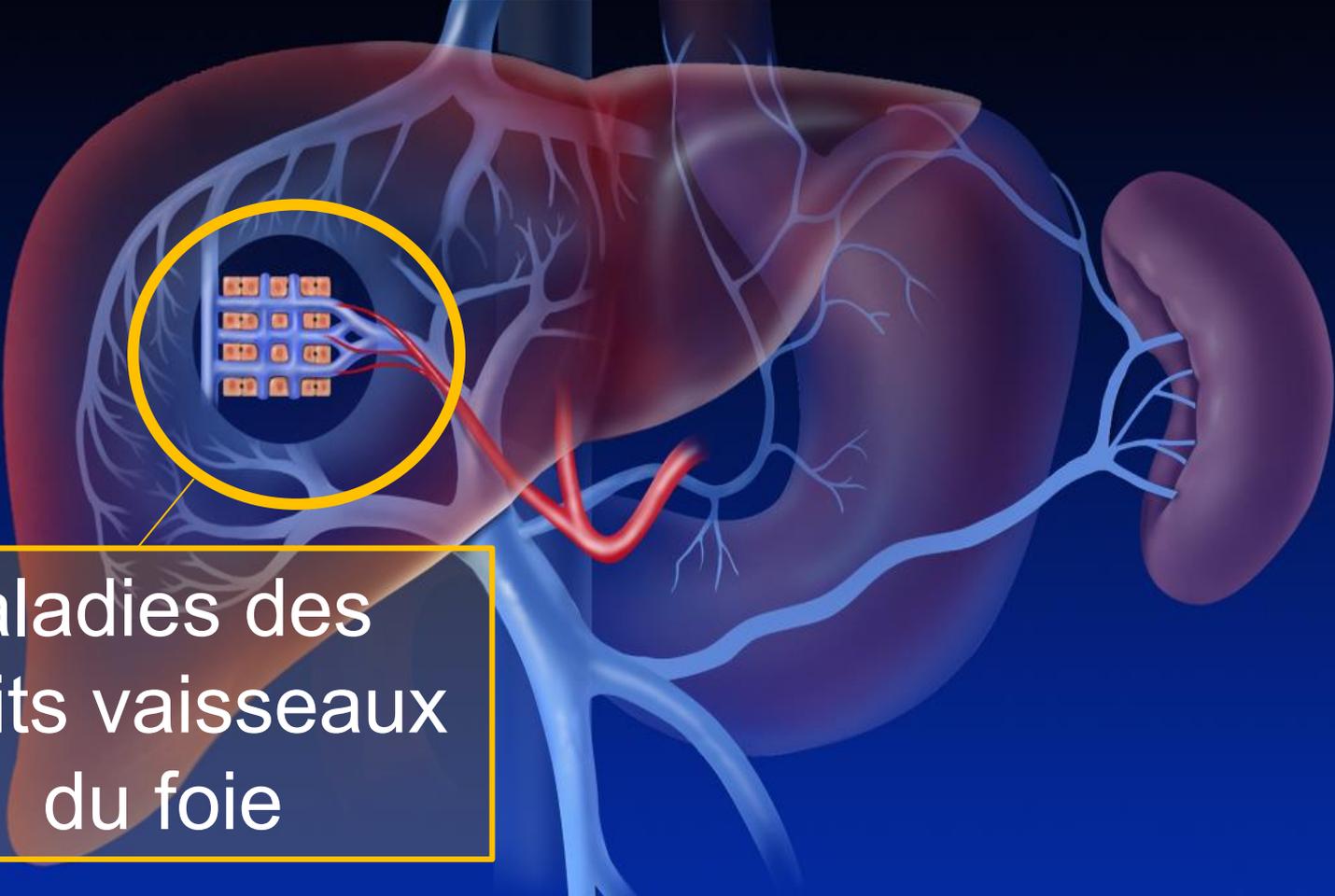
Y penser devant toute maladie aigue ou chronique du foie → **écho-doppler**

**Hépatomégalie** 67 %

**Splénomégalie** 52 %

**Varices œsophagiennes** 58%

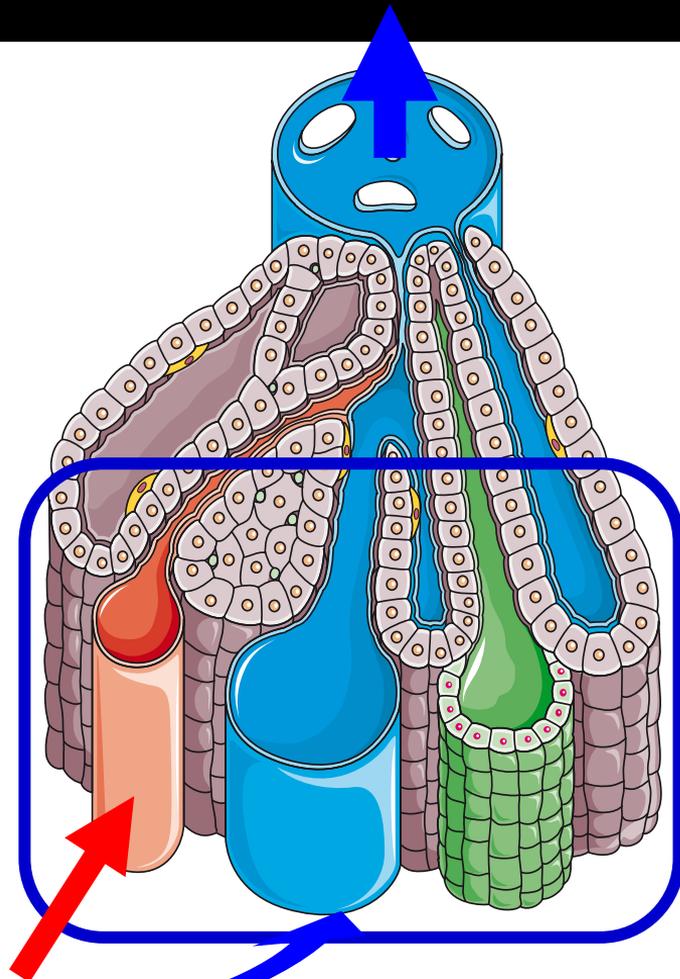
# Maladies vasculaires du foie



Maladies des  
petits vaisseaux  
du foie

# Maladies des petits vaisseaux du foie

Maladie vasculaire porto-  
sinusoïdale (MVPS)



Espace  
porte

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

# MVPS parmi les cirrhoses

MVPS  
0.4%

Cirrhose  
99.6%



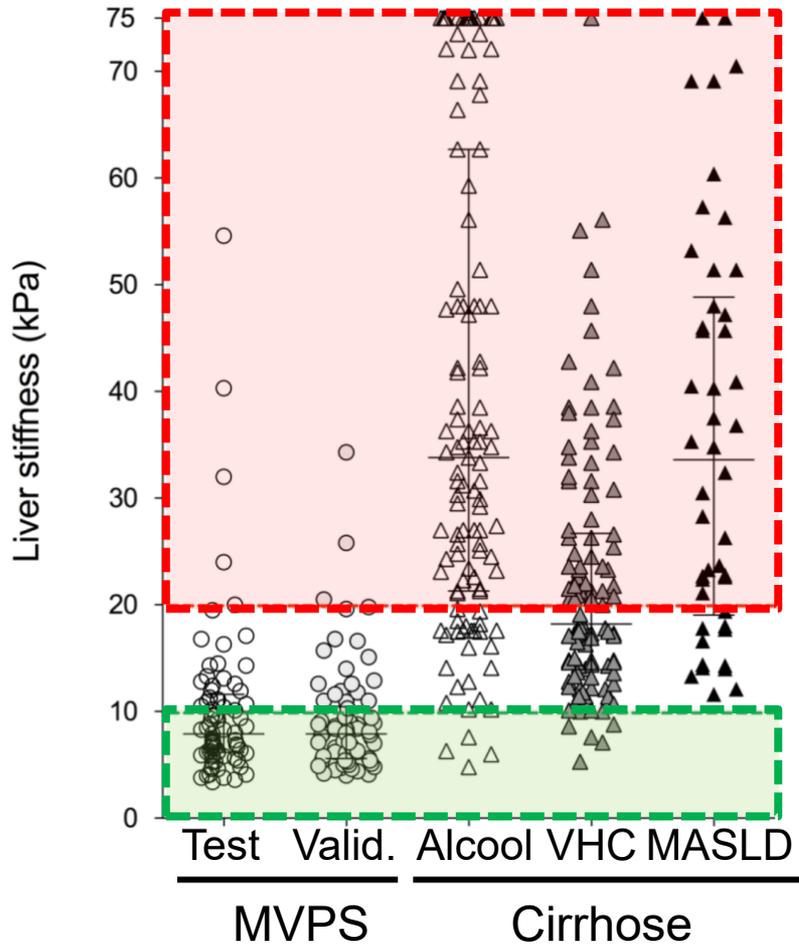
# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
<b>TP &lt; 50%</b>	<b>15%</b>
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
<b>Elasticité hépatique basse</b>	<b>90%</b>
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

# MVPS : élasticité hépatique



Patients avec signes d'HTP  
155 MVPS, 273 cirrhose

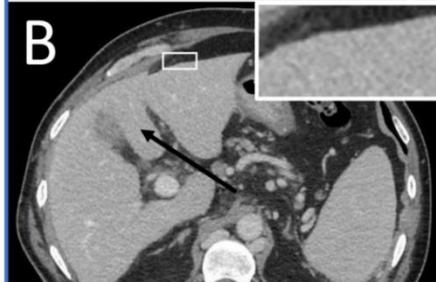
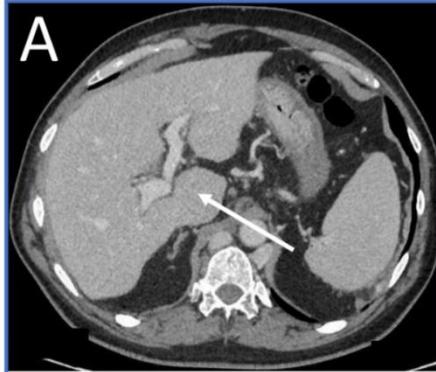
# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
<b>Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV</b>	<b>60%</b>
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

# MVPS : intérêt du scanner

Cirrhose (n=100)

MVPS (n=50)



Surface lisse  
du foie

Pas d'atrophie  
du segment IV

Spé > 90% pour le diagnostic de MVPS  
chez les patients avec signes d'hypertension portale

# MVPS : quand suspecter ?

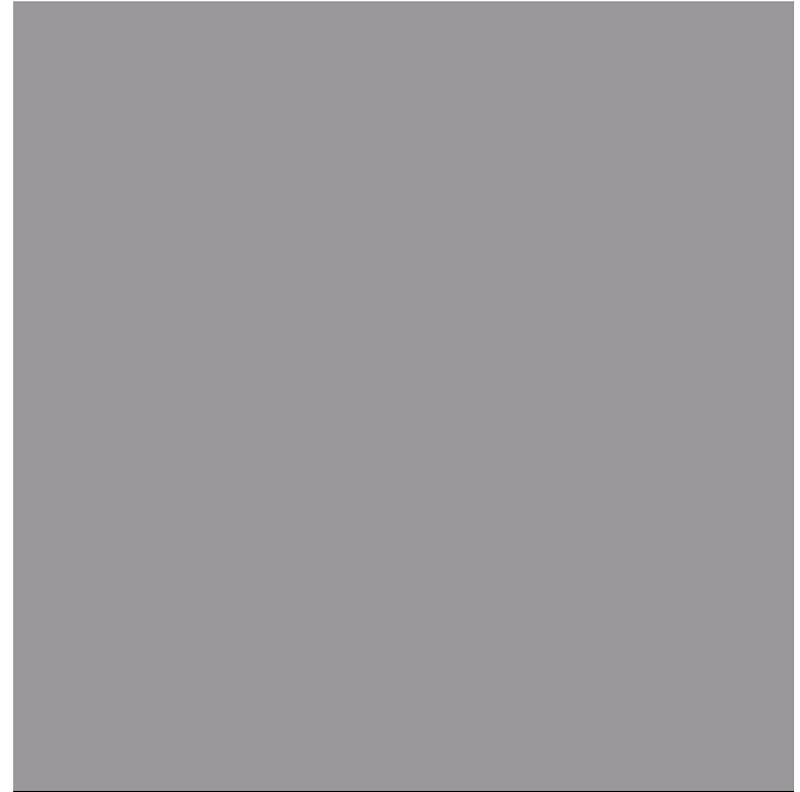
Age moyen (ans)	40 à 50
Anomalies bilan hépatique	90 %
<b>Hypertension portale/complications</b>	<b>70%/50%</b>
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
<b>Gradient porto-cave bas &amp; collat. inter-sushépatiques</b>	<b>60% / 30%</b>

# Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%

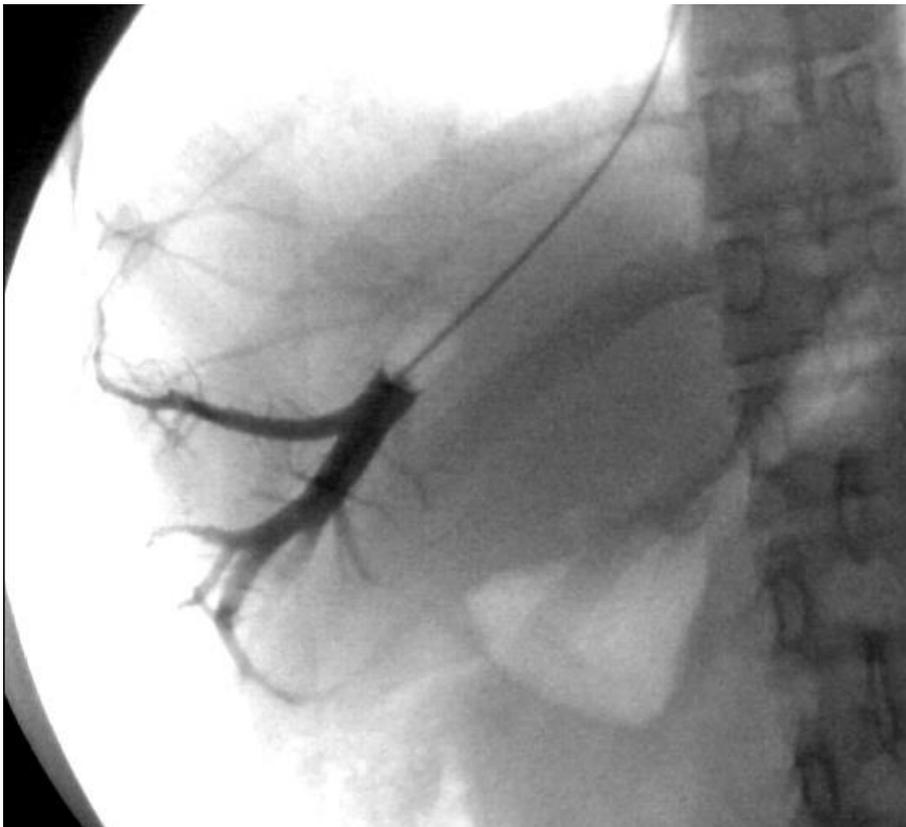


MVPS : 30 à 50%

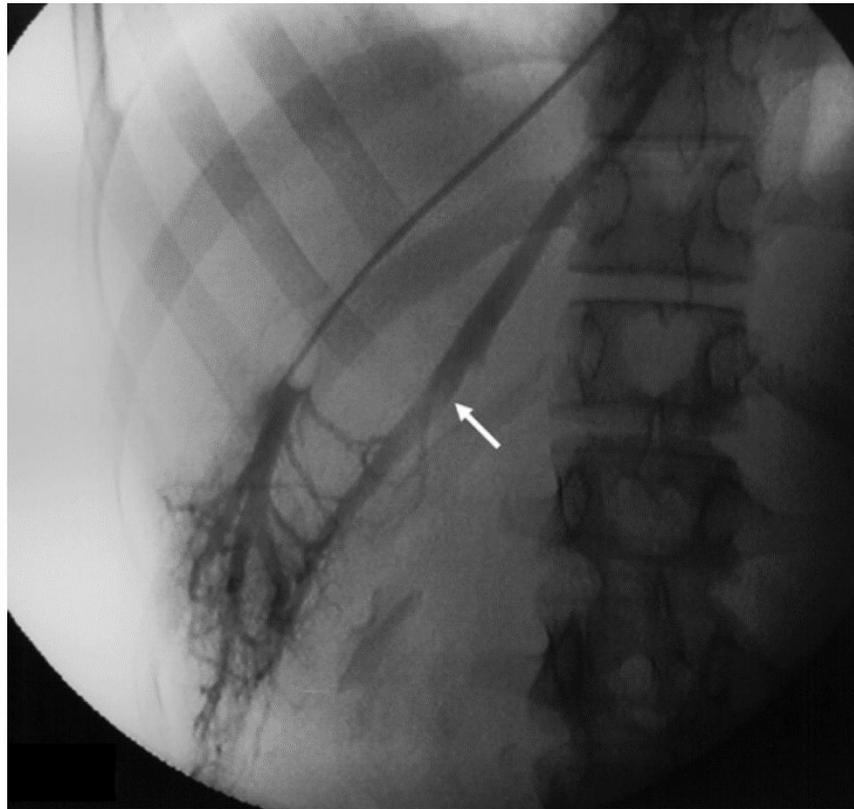


# Collatérales veineuses inter-sushépatiques

Cirrhose : 3%

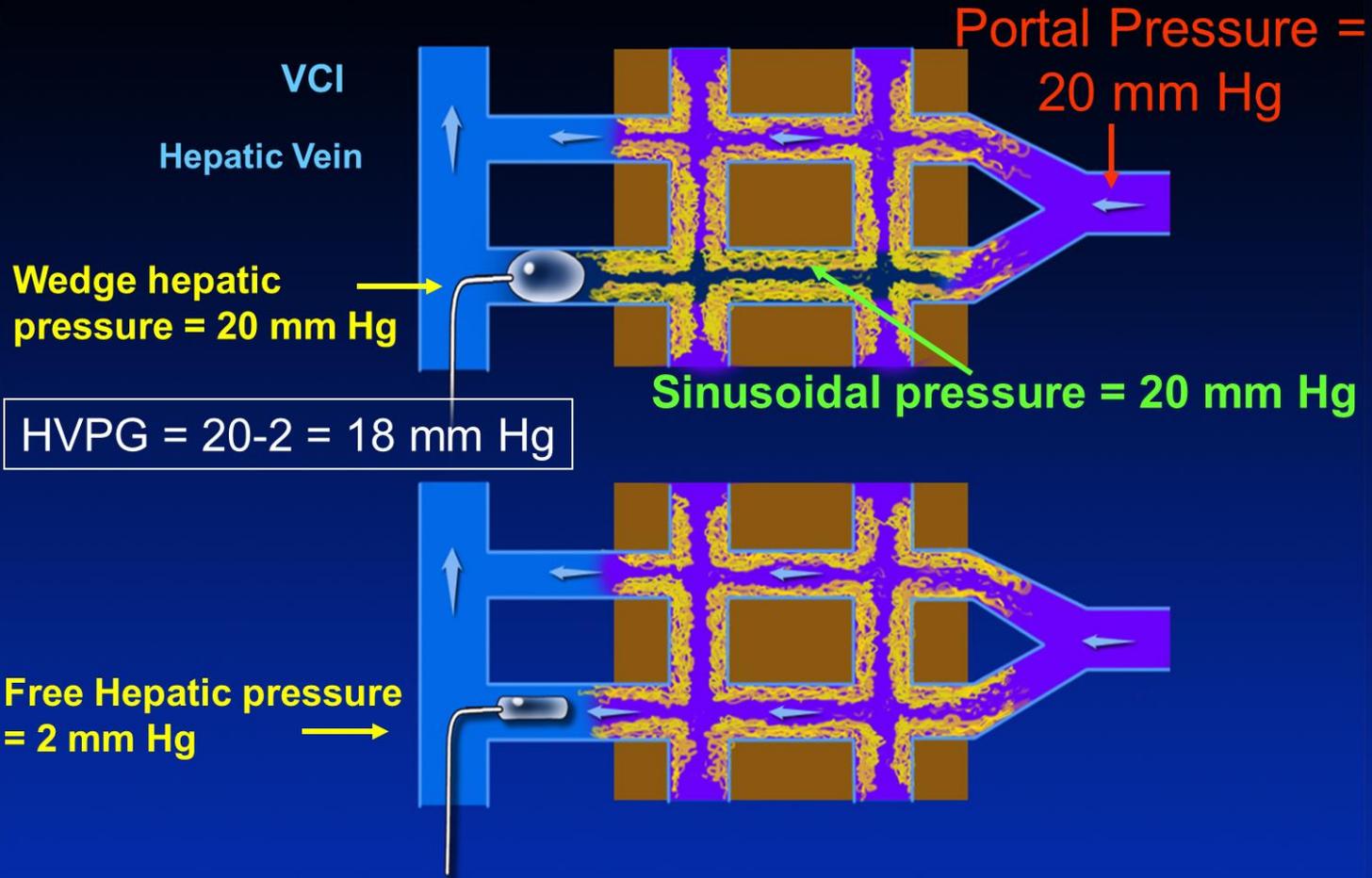


MVPS : 30 à 50%

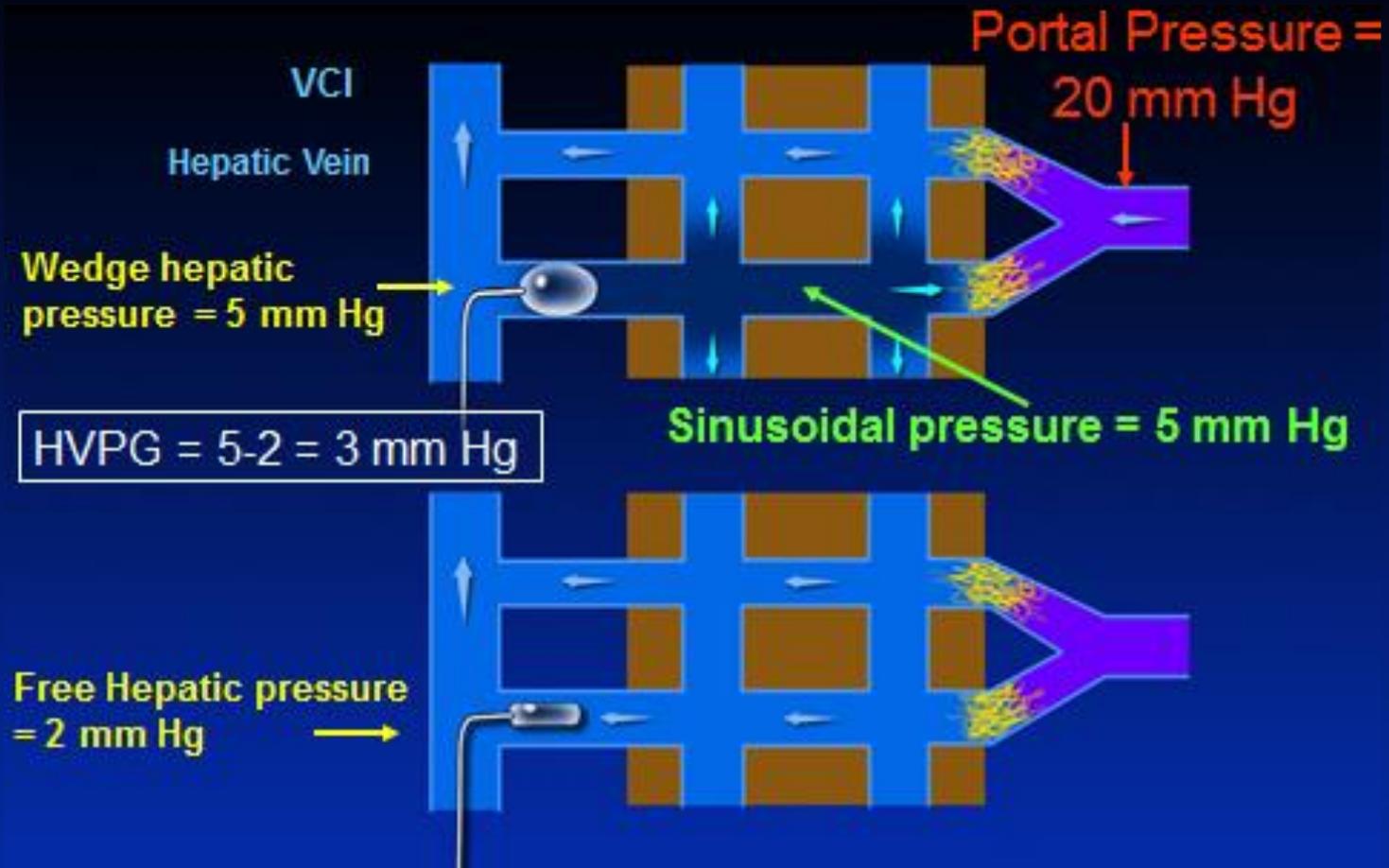




# Hémodynamique hépatique : cirrhose



# Hémodynamique hépatique : MVPS

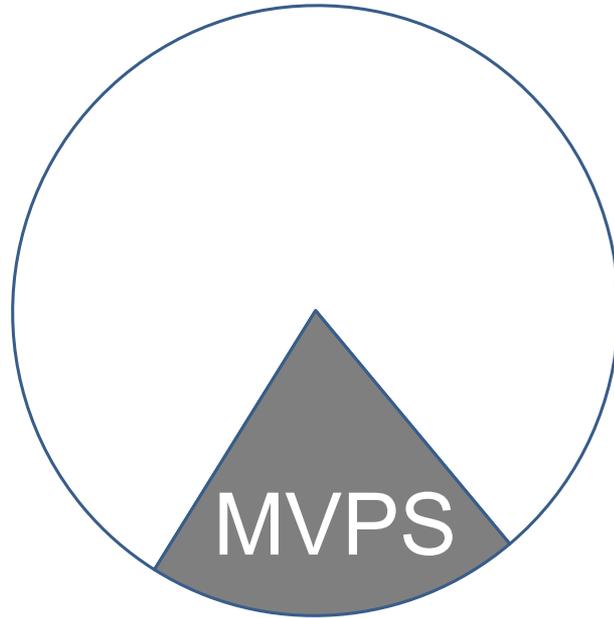


# MVPS : quand suspecter ?

Age moyen (ans)	40 à 50
<b>Anomalies bilan hépatique</b>	<b>90 %</b>
Hypertension portale/complications	70%/50%
Thrombose portale	30 à 50%
Asthénie	?
TP < 50%	15%
Elasticité hépatique basse	90%
Surface lisse du foie et pas d'atrophie du IV	60%
Gradient porto-cave bas & collat. inter-sushépatiques	60% / 30%

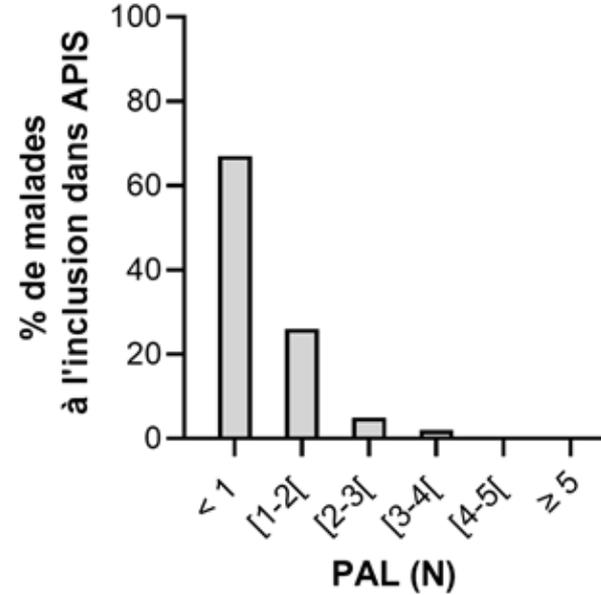
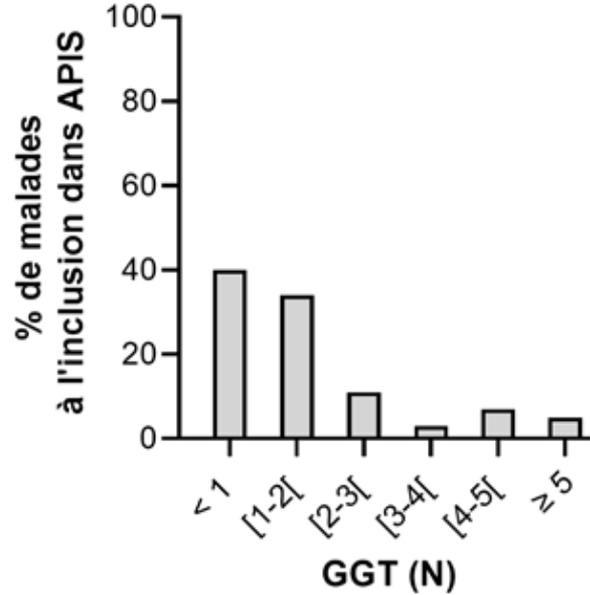
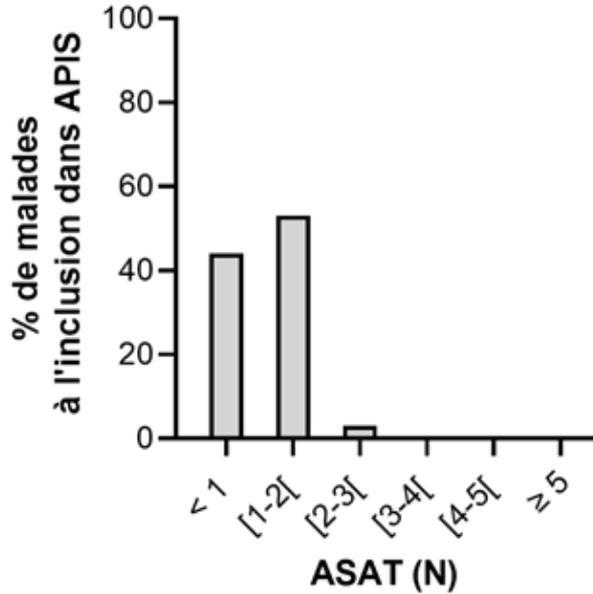
# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

Altérations des tests hépatiques non expliquées (n=1242)

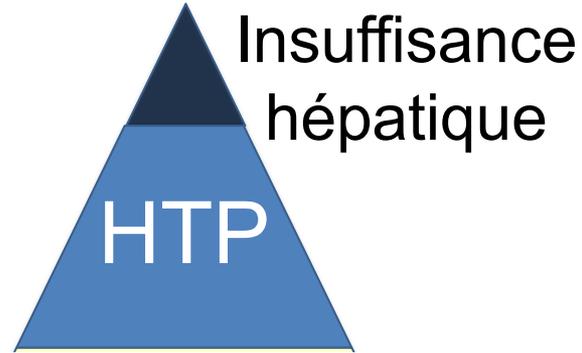


Guido, *et al.* Liv Int 2016; Barge, *et al.* Liv Int 2016;  
Even higher in: Pugliese, Liv Int 2022, Pugliese J HEP REP 2024

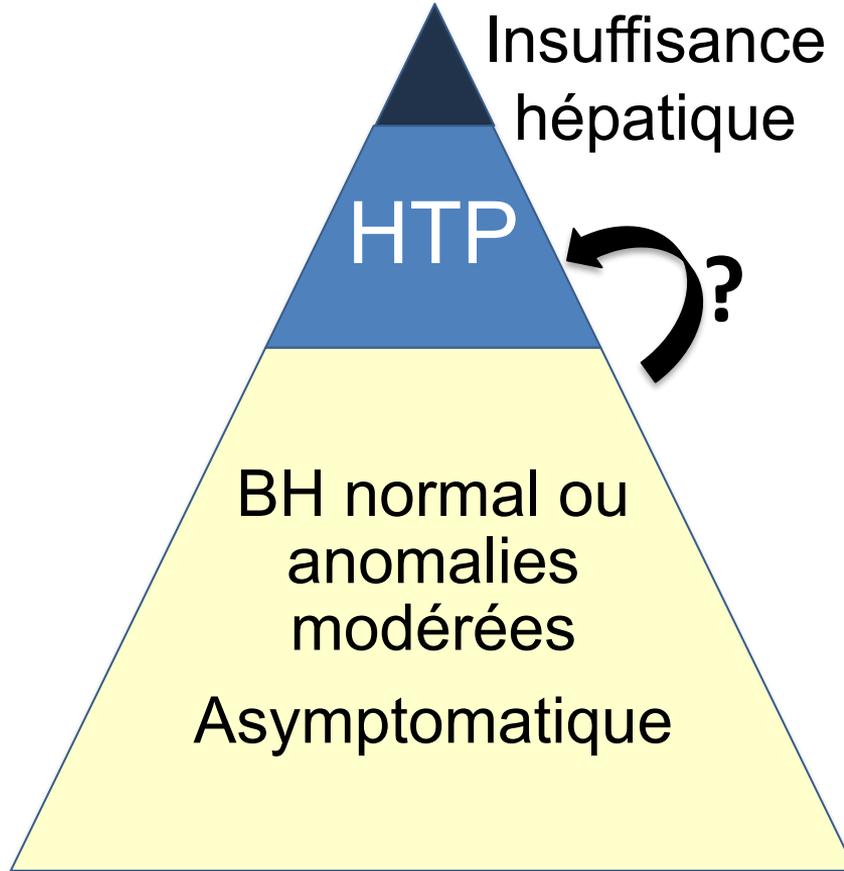
# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations



# Maladie porto-sinusoïdale : manifestations

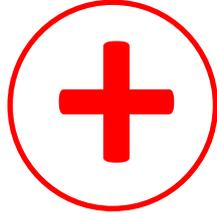


# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



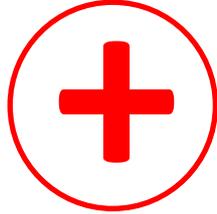
**signe spécifique d'HTP** (varices,  
dérivations portosys., RVO)

# Signes cliniques spécifiques d'HTP

- ✓ Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques
- ✓ Hémorragie liée à l'hypertension portale
- ✓ Collatérales porto-systémiques en imagerie

# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



**signe spécifique d'HTP** (varices,  
dérivations portosys., RVO)

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



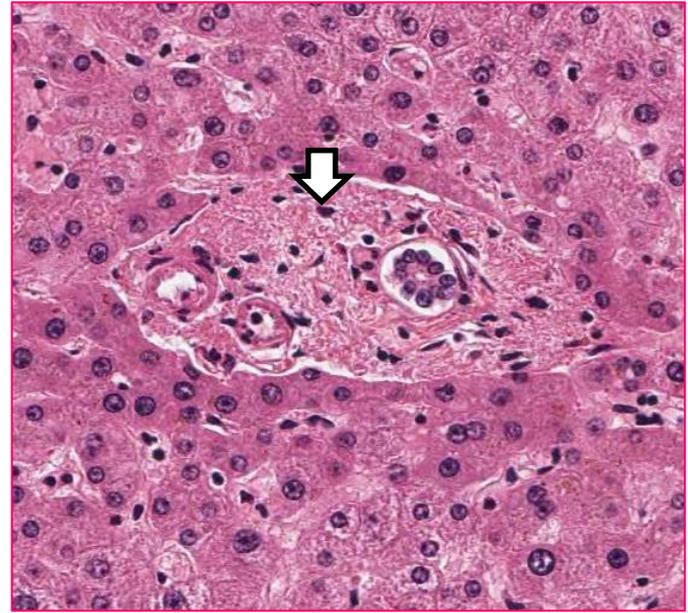
**signe histologique spécifique**  
(VPO, HRN)

# Signes histologiques spécifiques de MVPS

- Veinopathie portale oblitérante



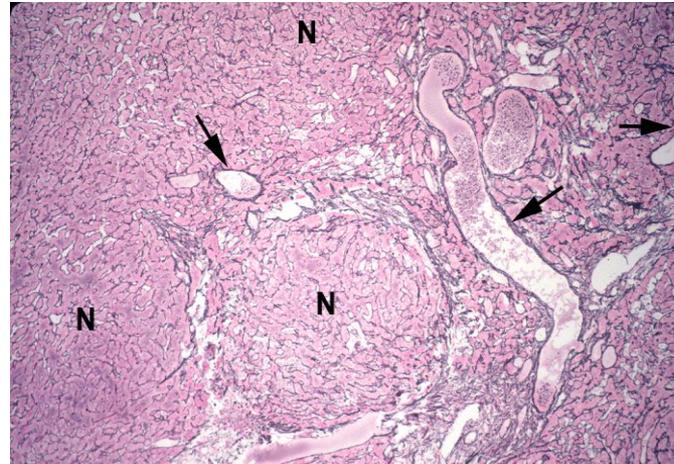
Espace porte normal



Veinopathie portale oblitérante

# Signes histologiques spécifiques de MVPS

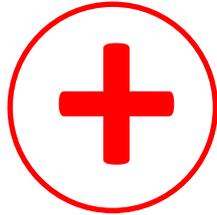
- Veinopathie portale oblitérante
- Hyperplasie nodulaire régénérative



Coloration à la réticuline

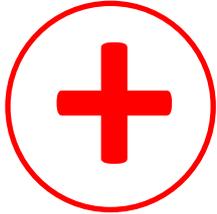
# Maladie vasculaire porto-sinusoïdale : définition

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



**signe spécifique d'HTP** (varices,  
dérivations portosys., RVO)

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



**signe histologique spécifique**  
(VPO, HRN)

Biopsie > 20 mm  
**sans cirrhose**



1 signe clinique non spécifique et  
1 signe histologique non spécifique

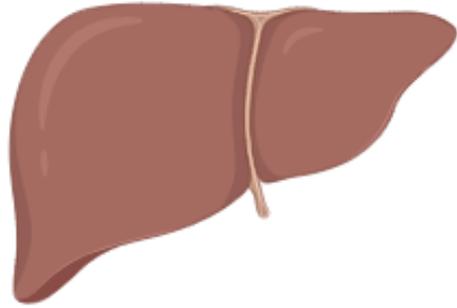
# Signes cliniques non spécifiques d'HTP

- Ascite
- Plaquettes  $< 150'000/\text{mm}^3$
- Hauteur de rate  $> 13$  cm

# Signes histologiques non spécifiques de MVPS

- Anomalies des espaces portes
- Modification de l'architecture
- Dilatation sinusoidale non zonale
- Fibrose perisinusoidale légère

# MVPS : 15 mm suffisent



## Longueurs :

5 mm, 10 mm, 15 mm, 20 mm,  
25 mm, 5+10 mm, 5+5+5 mm

## Coloration :

Masson's trichrome  
Picrosirius red

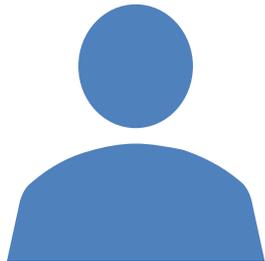
## Largeur :

1 mm : percutanée  
572  $\mu$ m : transjugulaire

## 24 explants:

- ✓ 12 MVPS
- ✓ 12 cirrhose

**36 000 biopsies  
virtuelles du foie**



**Cirrhose**

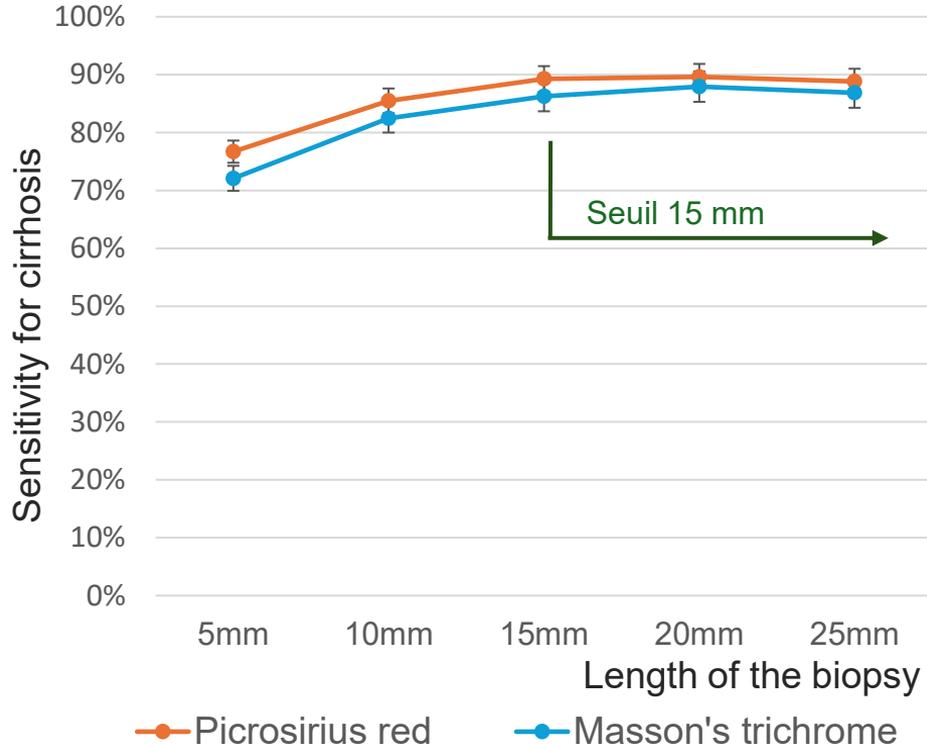
**Pas de cirrhose**

Chaque biopsie évaluée par une  
anapath experte

**Cohorte de validation : 2e anapath**

# MVPS : 15 mm suffisent

## Critères de qualité de la biopsie hépatique en cas de suspicion de MVPS



### Sensibilité pour la cirrhose : 89%

- plateau à partir de 15 mm
- idem avec  $\geq 1$  fragment de 10 mm
- picrosirius rouge > trichrome de Masson
- voie TJ : sensibilité légèrement < à percutanée, ms autres informations

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

# Etats associés à la MVPS

	n = 587
Aucun état identifié	32 %
<b>Maladie immunologique</b>	<b>32 %</b>
• Déficit immunitaire commun variable	7 %
• MICI	6 %
• Autres	19 %
<b>Maladie hématologique</b>	<b>9 %</b>
• Syndrome myéloprolifératif	3 %
• Autres	6%
<b>Infection par le VIH</b>	<b>8 %</b>
<b>Exposition médicamenteuse</b>	<b>15 %</b>
• Azathioprine	8 %
• Oxaliplatine	7 %
<b>Etat prothrombotique</b>	<b>9 %</b>
<b>Familial / génétique</b>	<b>4%</b>

# Maladie vasculaire porto-sinusoidale

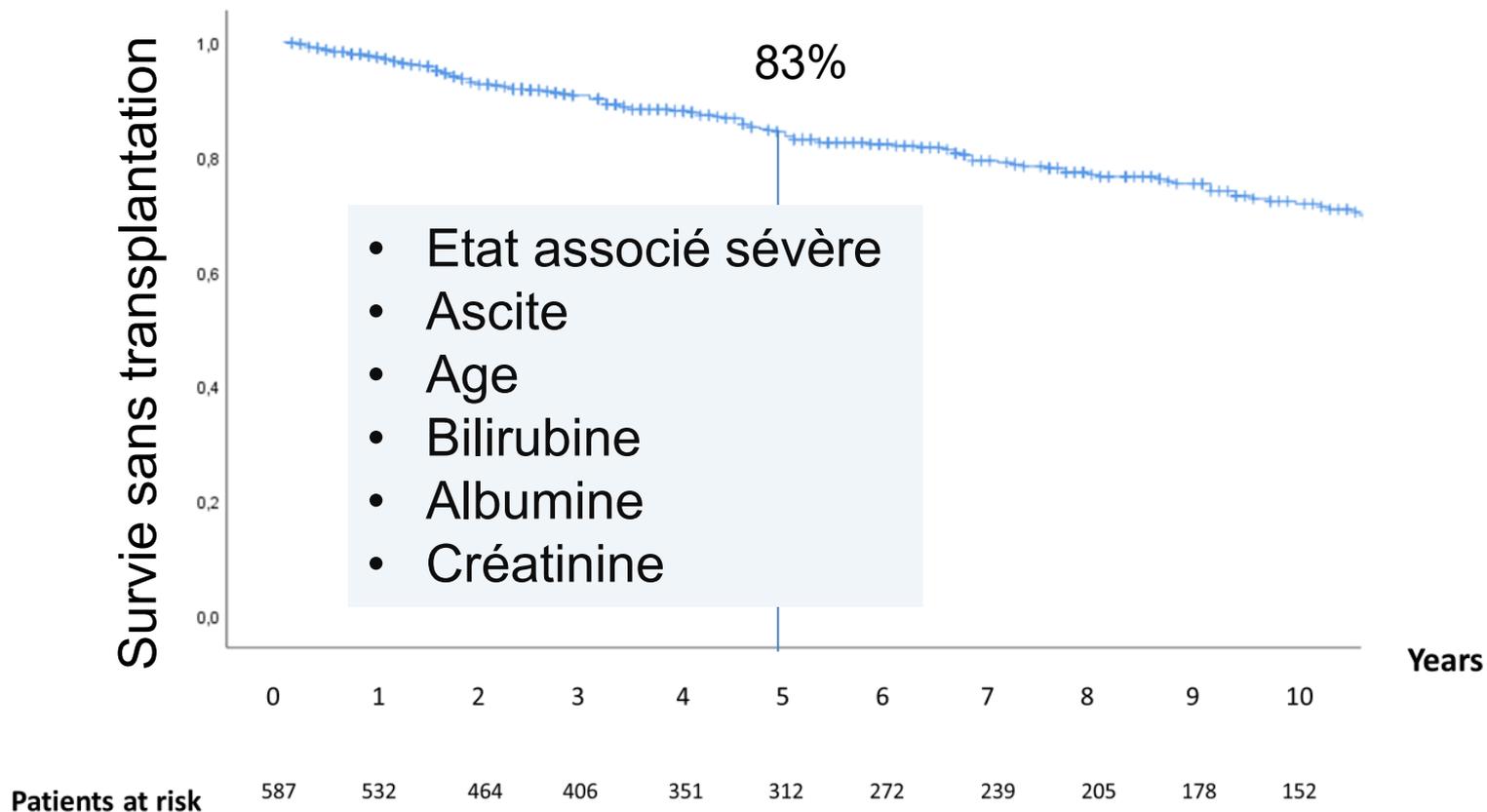
- Quand la suspecter ?
- Comment diagnostiquer ?
- Etats associés
- Evolution et traitement

# MVPS : Évolution/Complications

<b>Hémorragie digestive</b>	<b>15% à 5 ans (malgré prophylaxie)</b>
<b>Thrombose porte</b>	<b>16 % à 5 ans</b>
Ascite	14% à 5 ans (lors d'hémorragies et facilement contrôlée)
Encéphalopathie hépatique	10%
Carcinome hépatocellulaire	0,5%
Transplantation hépatique	9%
Décès	19%

587 malades, 28 centres, suivi médian 6 ans

# MVPS : Évolution/Complications



# MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature

# Maladies vasculaires du foie et hypertension portale

Maladies vasculaires du foie et signes d'hypertension portale

**EOGD**

Pas de varice

Endoscopie  
2 ans plus tard

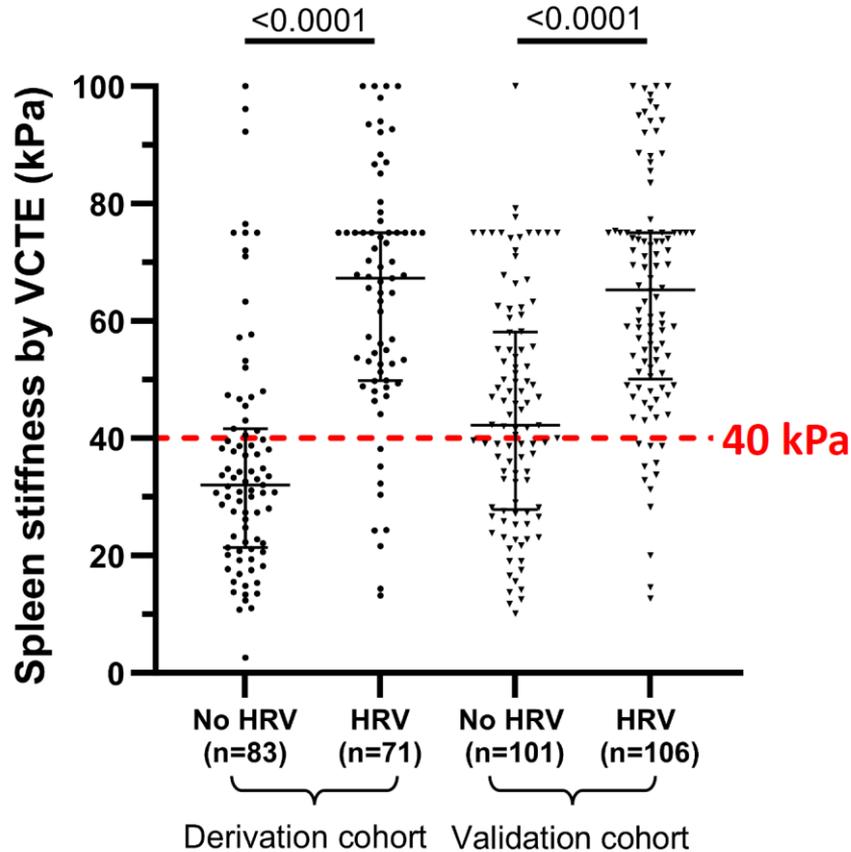
Petites varices

Endoscopie  
1 an plus tard

Grandes varices

$\beta$ -bloq ou traitement  
endoscopique

# MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



# MVPS : l'élasticité de la rate peut éviter des endoscopies



Spleen stiffness measurement  
by VCTE  $\leq 40$  kPa

AND



Serum total bilirubin  
<1 mg/dL

**YES**

oid screening endoscopy



**NO**

→ Screening endoscopy needed



- **Endoscopie évitées :**  
→ 21 à 38%
- **Varices à haut risque manquées** → < 5%

# MVPS : traitement

- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature
  - ✓ Secondaire :  $\beta$ -bloquant et ligature
- Anticoagulation ?

# APIS : Apixaban for Intrahepatic Non Cirrhotic Portal Hypertension

Apixaban 2.5 mg x 2/j  
N=83

Placebo  
N=83

2 ans

Critère de jugement : survenue ou extension  
de thrombose du système porte

**100% inclusions atteint ; résultats fin 2026**

# MVPS : traitement

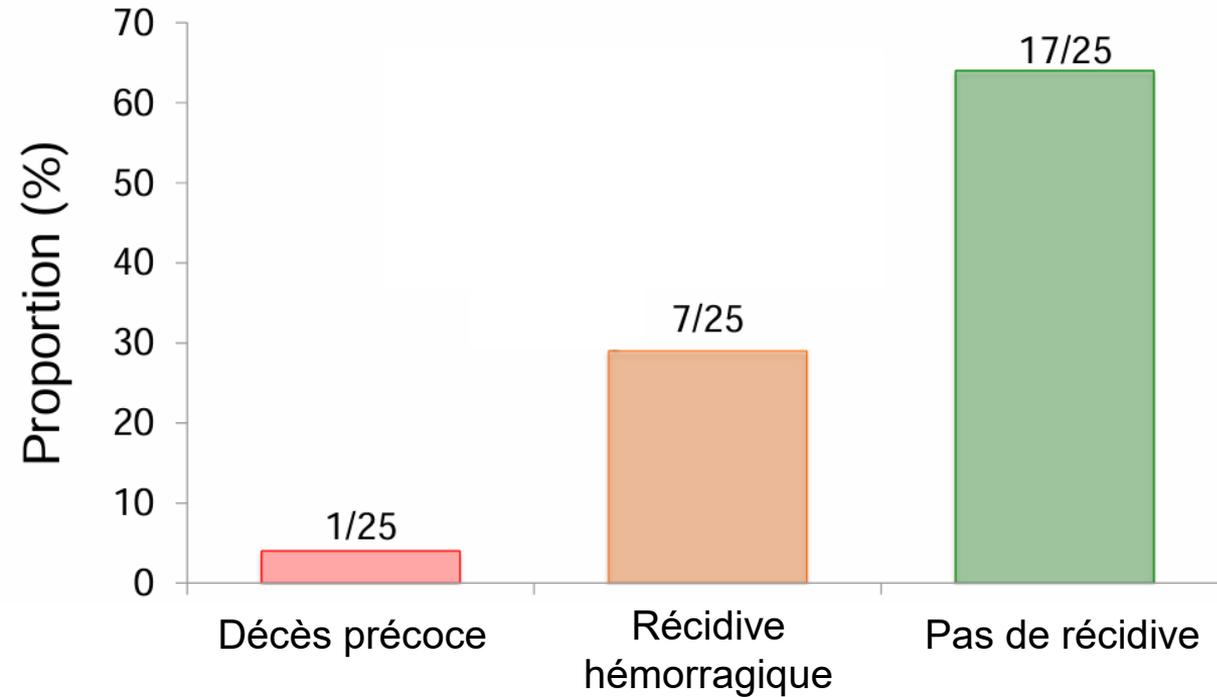
- Prophylaxie de la rupture de varices :
  - ✓ Primaire :  $\beta$ -bloquant ou ligature
  - ✓ Secondaire :  $\beta$ -bloquant et ligature
- Anticoagulation ?
- Diurétiques si ascite
- Rarement : TIPSS ou transplantation hépatique

# TIPS & MVPS

## 41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire



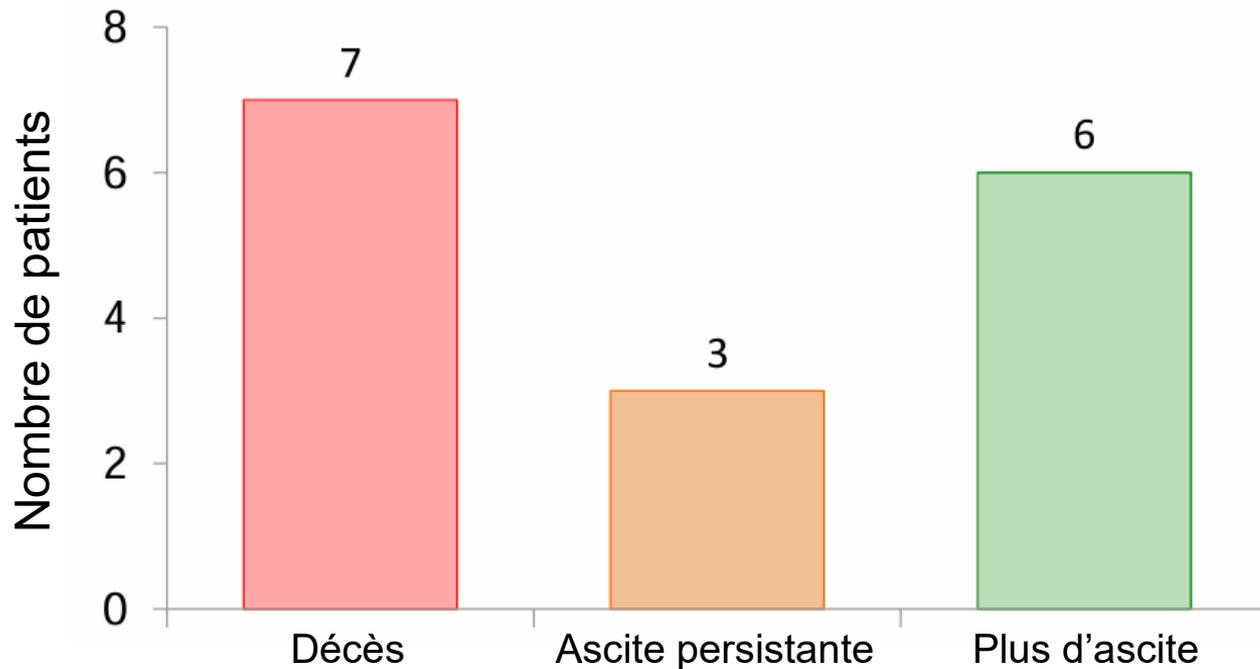
➔ Révision du TIPS → pas de nouvelle récurrence

# TIPS & MVPS

## 41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire

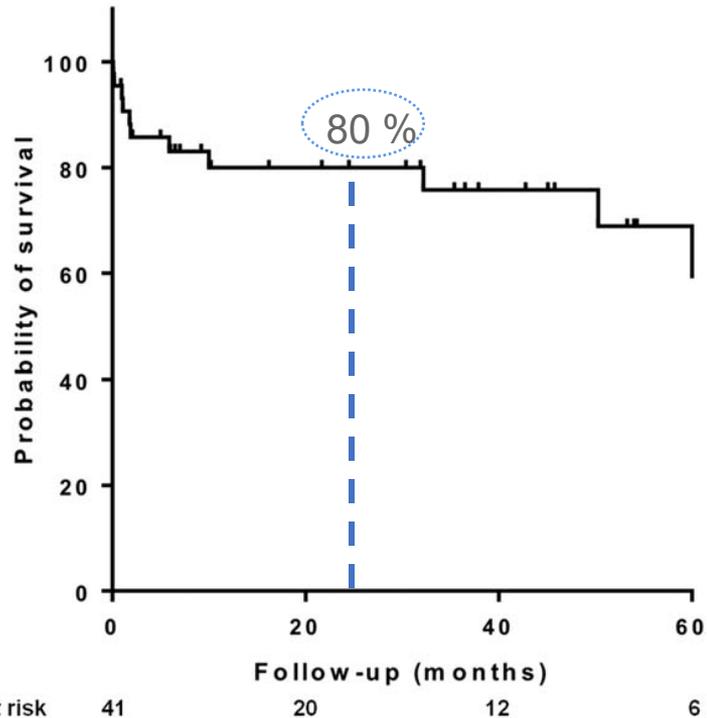


# TIPS & MVPS

## 41 TIPS pour complication de MVPS

60 % : hémorragie digestive récidivante

40 % : ascite réfractaire



Etat associé sévère

Indication : ascite

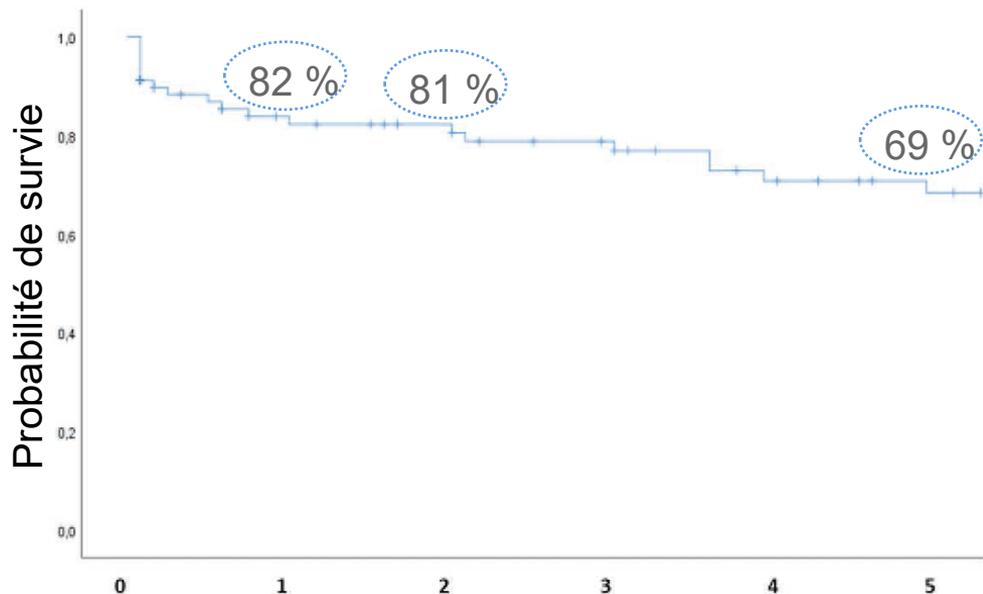
Créatininémie > 100  $\mu\text{mol/L}$

# Transplantation hépatique & MVPS

## Patients transplantés pour MVPS

n = 79

Ascite réfractaire	30 %
Encéphalopathie hépatique	20 %
Syndrome hépatopulmonaire	16 %
Insuffisance hépatique	10 %
Indication de transplantation pulmonaire combinée	10 %
Autres	14 %

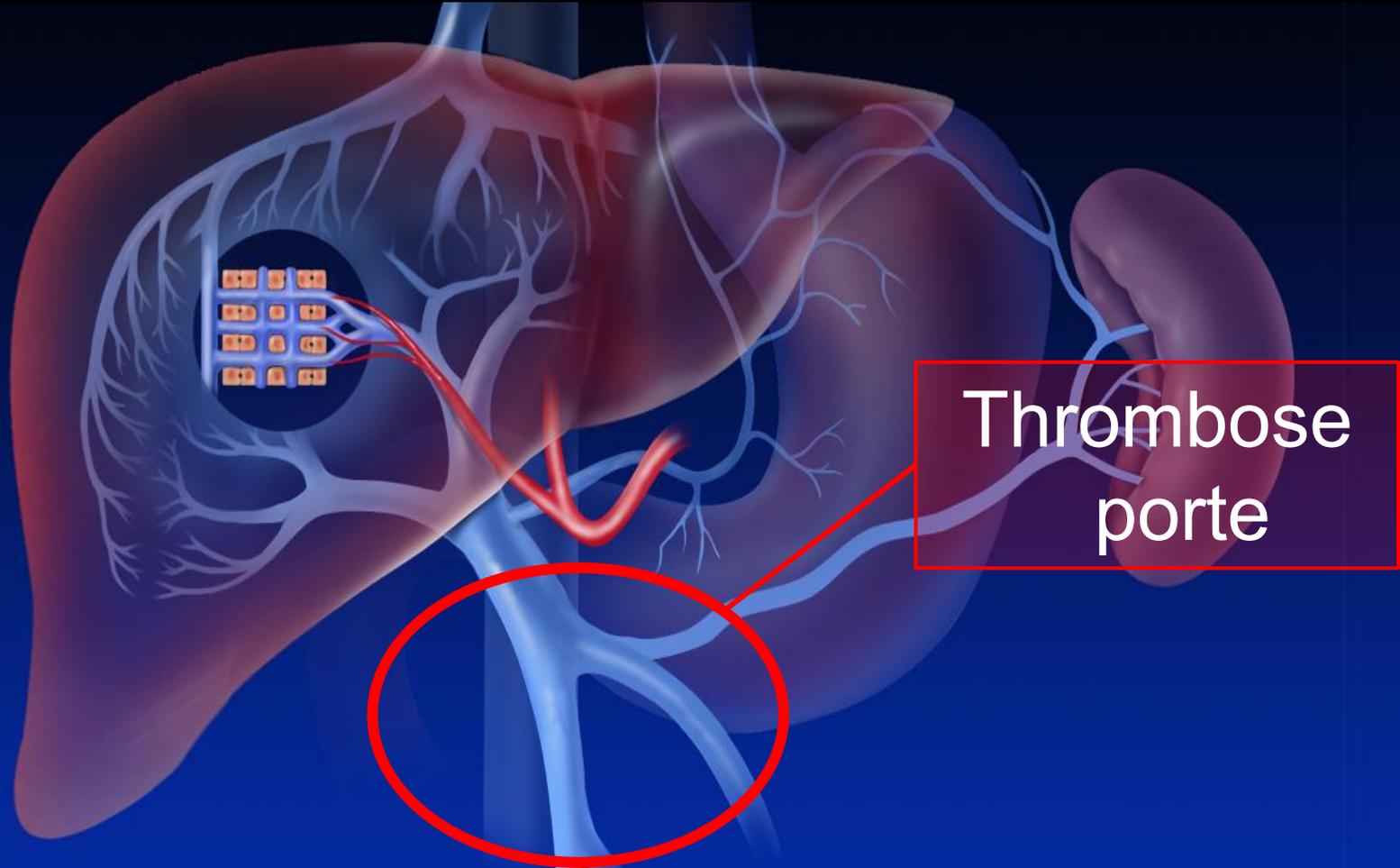


Etat associé sévère

↗ bilirubinémie

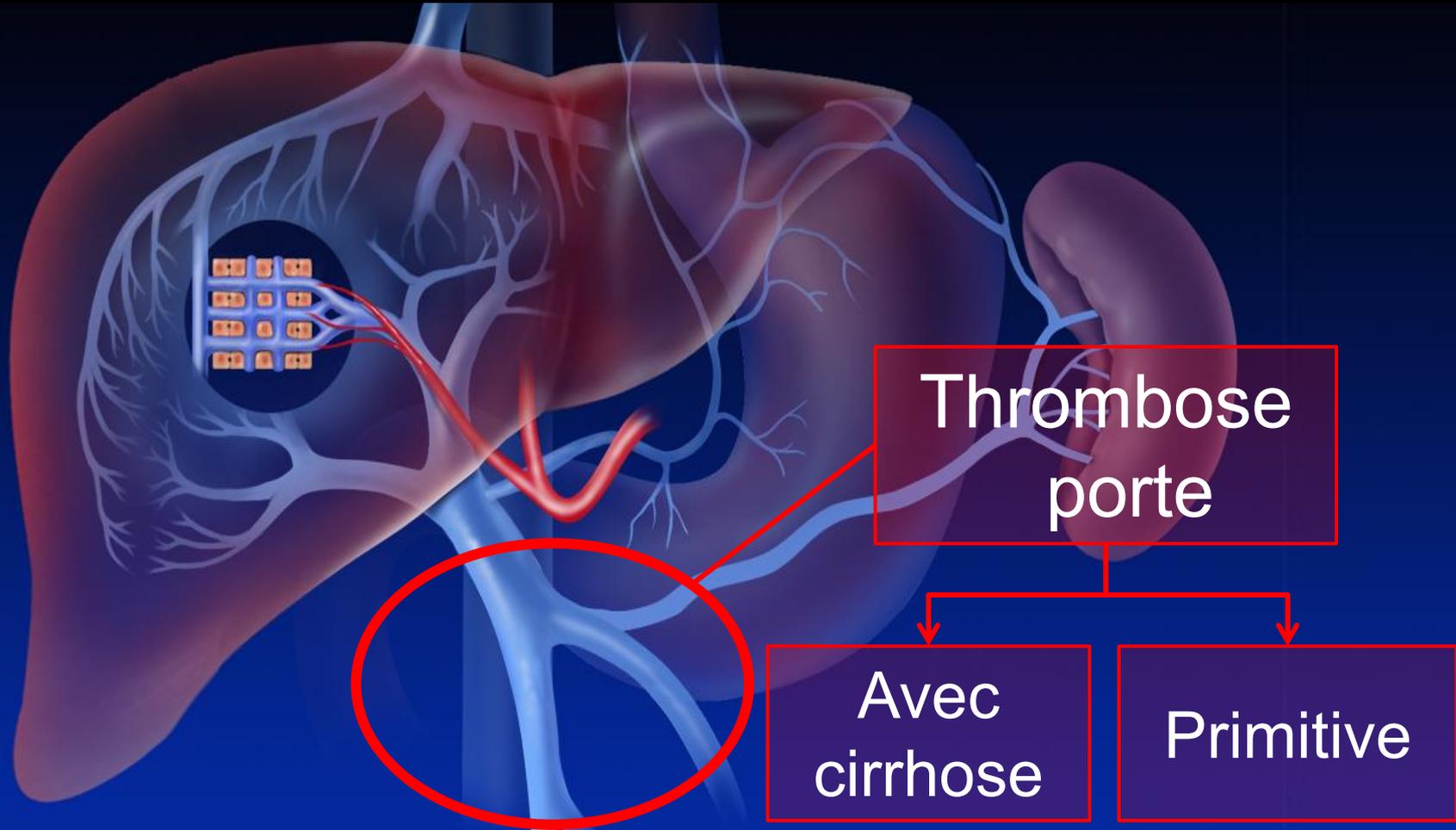
Créatininémie > 100  $\mu\text{mol/L}$

# Maladies vasculaires du foie



Thrombose  
porte

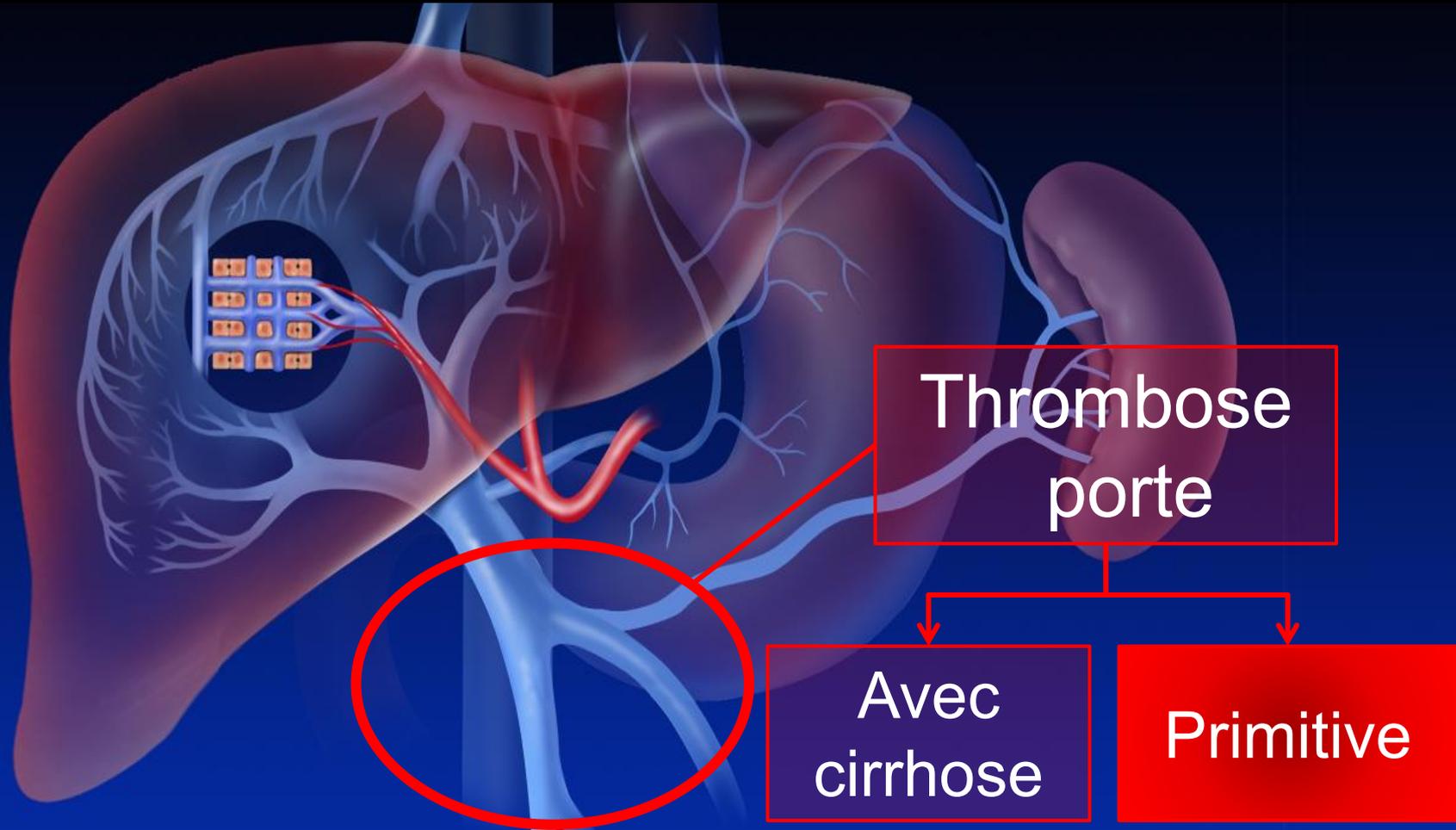
# Maladies vasculaires du foie



# Quand faire une biopsie ?

	Normal liver	PSVD	Cirrhosis
Cause for cirrhosis	No	No	Yes
Risk factor	Thrombotic or local	Thrombotic, immune, drug, genetic	No
CT-scan	Smooth surface $\geq$ normal seg <sup>nt</sup> . IV	Smooth surface $\geq$ normal seg <sup>nt</sup> . IV	Nodular surface Seg <sup>nt</sup> . IV atrophy
Liver stiffness	$< 10$ kPa ( $\approx 5$ kPa)	$< 10$ kPa ( $\approx 8$ kPa)	$> 20$ kPa
	 No liver biopsy	 Liver biopsy	 No liver biopsy

# Maladies vasculaires du foie



# Anticoagulation dans la PVT chronique sans cirrhose

**Facteur de risque prothrombotique majeur et permanent ?**

**Non**

“L'anticoagulation peut être envisagée pour prévenir la récurrence de thrombose.”

L'extension de la thrombose et les taux de facteur VIII ou de D-dimères peuvent aider.

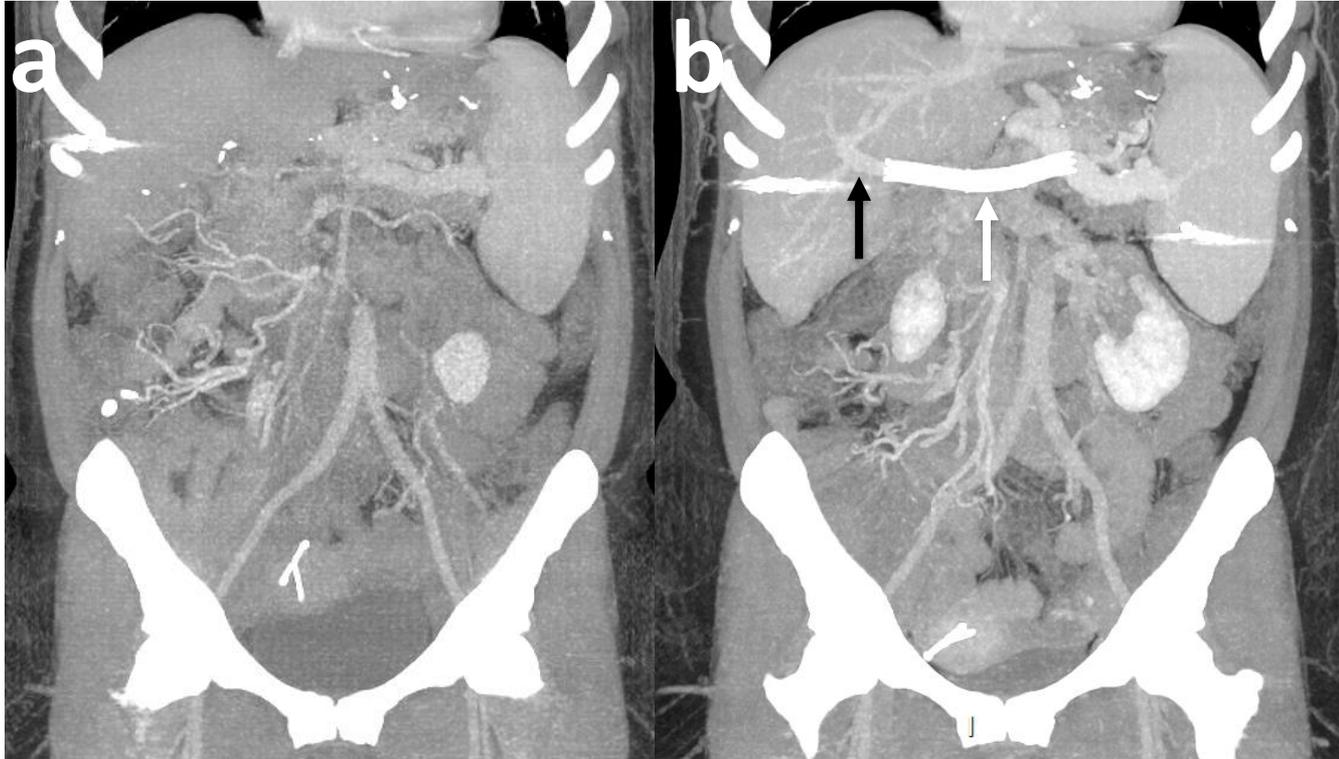
**Oui**

“Anticoagulation au long cours recommandée”

Les AOD pourraient être préférés aux AVK pour faciliter l'observance et améliorer la sécurité.

Cancer actif  
Néoplasme myéloprolifératif  
Mutations homozygotes du II ou V  
Syndrome des antiphospholipides  
Hémoglobinurie paroxystique nocturne  
Maladie de Behçet

# Recanalisation de la veine porte dans la TVP chronique sans cirrhose



# Recanalisation de la veine porte dans la TVP chronique sans cirrhose

## Complications réfractaires de l'hypertension portale ou de la cholangiopathie portale

Non

La recanalisation préventive de la veine porte avec ou sans TIPS ne peut généralement pas être recommandée

Oui

Référer à des centres spécialisés pour la recanalisation endovasculaire de la veine porte avec ou sans TIPS

# Conclusion : la MVPS en pratique

- ✓ Recouvre : HNR, VPO, HTP idiopathique
- ✓ Contraste entre HTP et :
  - Pas d'insuffisance hépatique
  - Élasticité basse
  - Pas de cause de maladie du foie
- ✓ Biopsie essentielle
- ✓ Complications : rupture varices ; thrombose porte

# Conclusion : thromboses porte primitive

- ✓ Bilan de thrombose systématique immédiat
- ✓ Traiter la cause influence l'évolution : HPN, SMP
- ✓ Thrombose porte chronique :
  - Facteur de risque fort → AC au long cours
  - Pas de facteur de risque fort
    - envisager Rivaroxaban 15 mg/j

# Networks for vascular liver diseases



European  
Reference  
Network

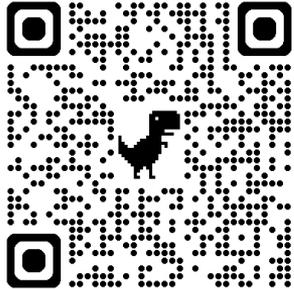
Hepatological Diseases  
(ERN RARE-LIVER)



**VALDIG**  
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP



Join us!



## Réseau Français des maladies vasculaires du foie

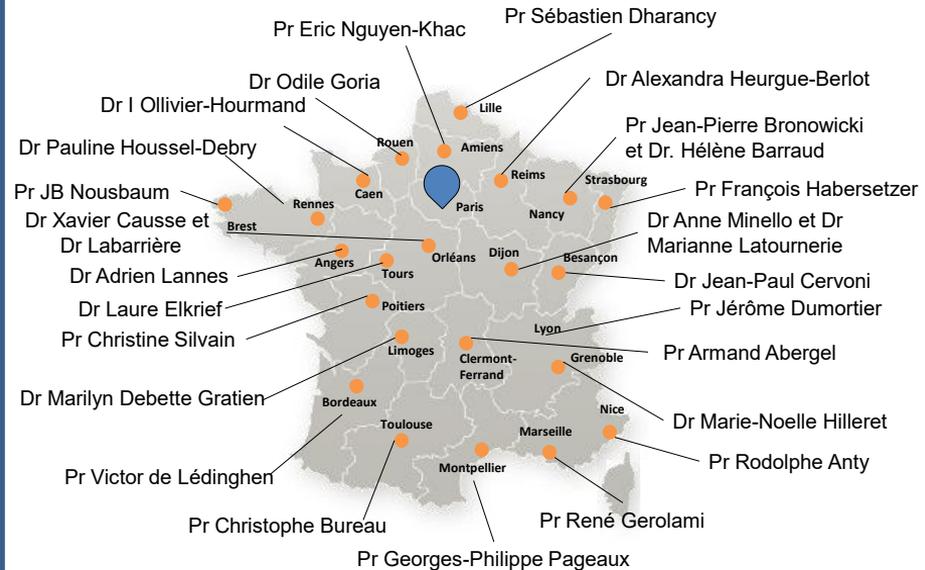


MALADIES VASCULAIRES  
DU FOIE

RÉSEAU D'EXPERTISE



Centre de compétence maladies vasculaires du foie



[crmvf.foie@bjn.aphp.fr](mailto:crmvf.foie@bjn.aphp.fr)

# COST ACTION:

## European vascular liver diseases network (EURO-VALDI-NET)

**Start Date:** 30/10/2024

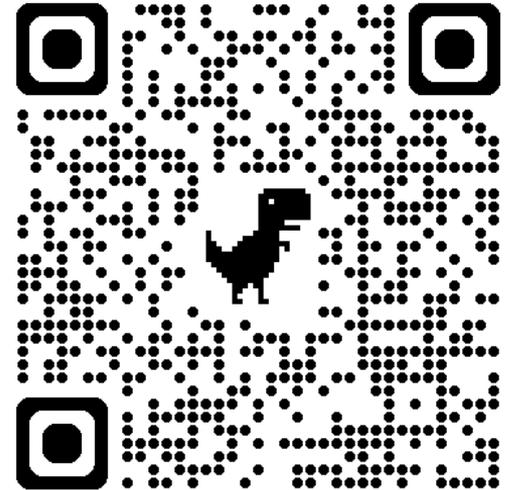
**End Date:** 29/10/2028



Pierre-Emmanuel Rautou (Chair)  
Virginia Hernandez-Gea (Vice-Chair)  
Laure Elkrief (Grant holder scientific representative)  
Sarwa Darwish-Murad (Grant Awarding Coordinator)  
Filipe Andrade (Science Communication Coordinator)



Apply via the COST  
website



## Opened to all:

- Dec 4 2025:  
➔ overview of PSVD
- Dec 5 2025:  
➔ endpoint for clinical trials

## International society representatives:

nomenclature meeting on Dec 3  
2025



© Musée des arts et métiers/J.-M. Courant/Depht/Quae

# PARIS PSVD MEETING

DECEMBER 04<sup>TH</sup> AND 05<sup>TH</sup>



**VALDIG**  
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP

*Organizing committee*  
Laure Elkrief,  
Virginia Hernandez-Gea,  
Pierre-Emmanuel Rautou



Instituts  
thématiques

**Inserm**  
Institut national  
de la santé et de la recherche médicale



Université  
Paris Cité



Hepatology unit, Beaujon Hospital  
Reference center for vascular liver diseases



Inserm U1149 [www.rautoulab.com/](http://www.rautoulab.com/)  
Team "vessels in liver diseases"



Get these slides there:



Les Programmes Hospitaliers  
de Recherche Clinique  
(PHRC)



# Rivaroxaban vs. no anticoagulation in chronic PVT

## Rivaroxaban:

Incidence 0/100 patient-yr

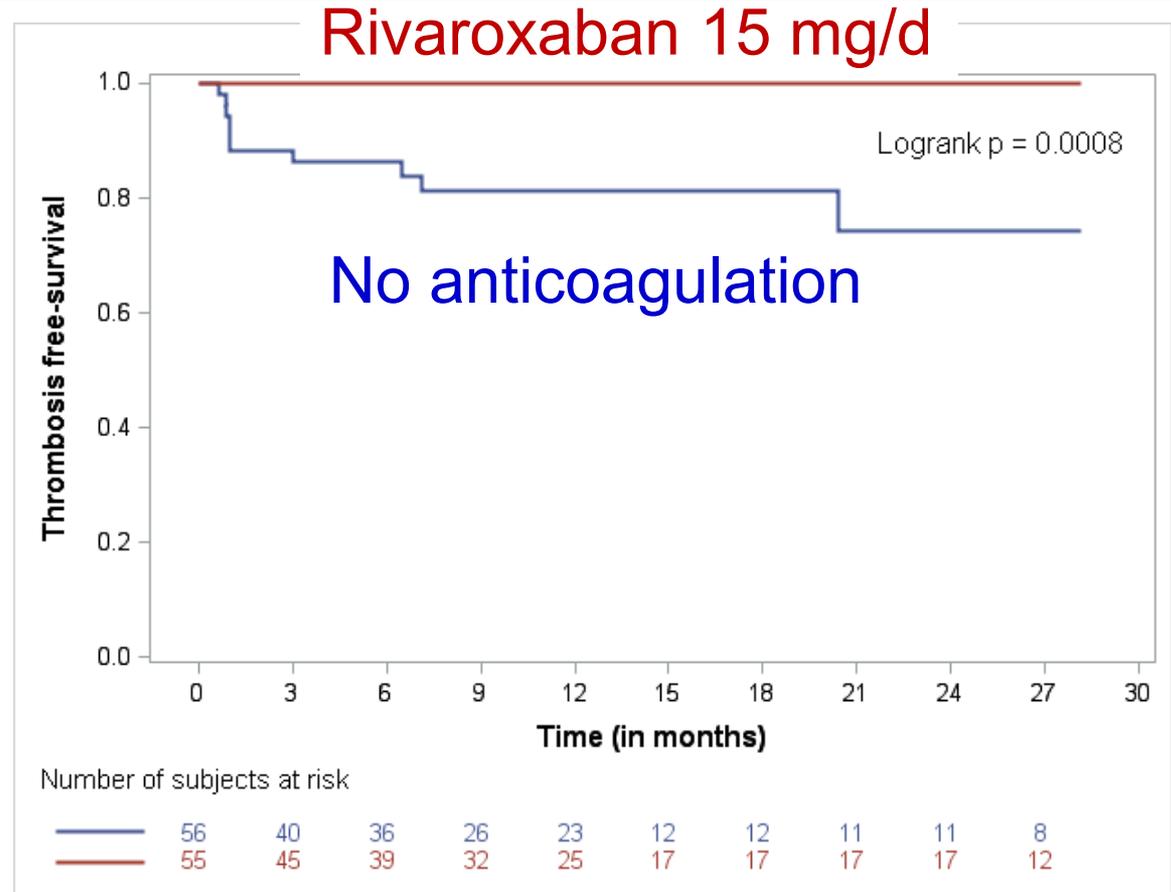
## No anticoagulation:

Incidence 20/100 patient-yr

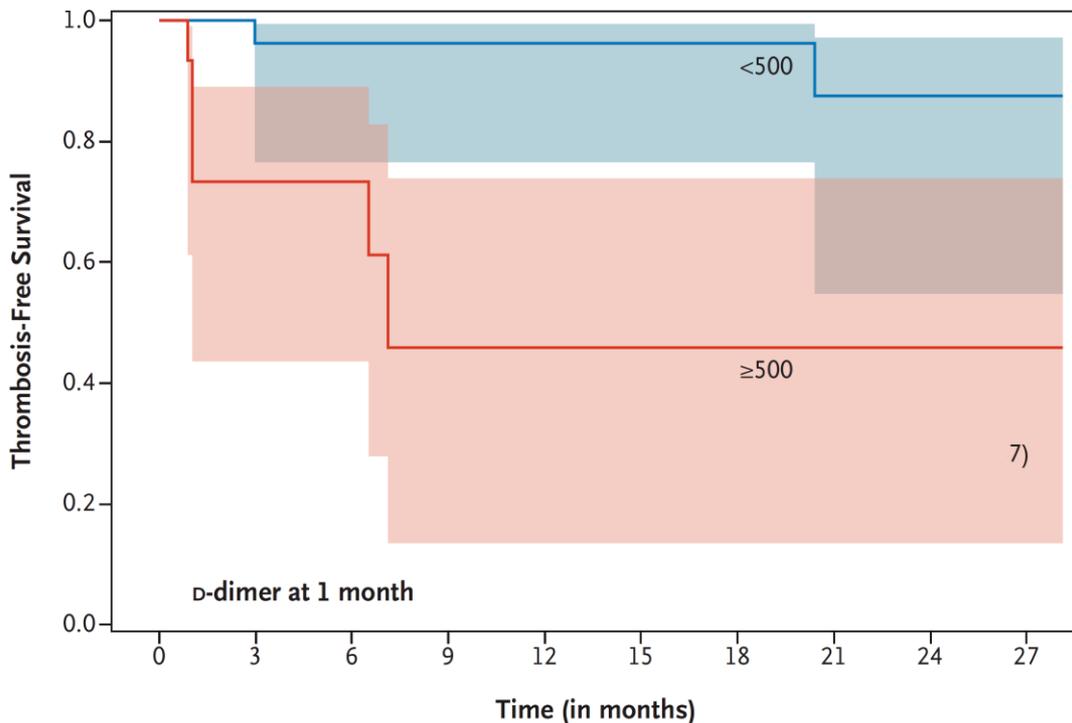
- Deep vein thrombosis: 3
- Pulmonary embolism: 3
- Splanchnic thrombosis 4

Median FU 11.8 months

**No safety concern**



# D-dimers at M1 without anticoagulants



D-dimer M1 < 500 ng/mL  
 → negative predictive value: 94%

D-dimer M1 ≥ 500 ng/mL  
 → positive predictive value: 38 %

D-Dimer > 500 ng/mL  
 associated with thrombosis  
 recurrence (HR=7.8 [1.5-41])

No. at Risk

<500

32

26

26

21

20

11

11

10

10

7

≥500

16

10

6

3

2

1

1

1

1

1