

## La maladie vasculaire porto-sinusoidale

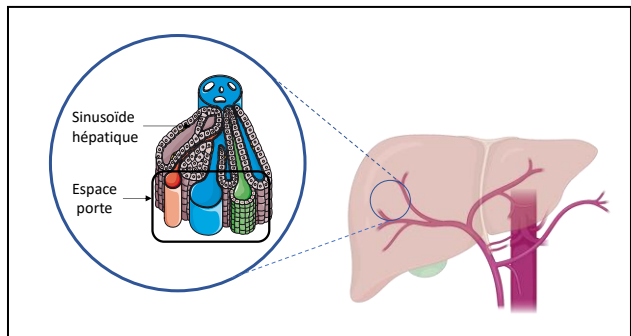


Dr Laure Elkrief, Service d'Hépto-Gastroentérologie  
Centre de Compétence des maladies vasculaires du Foie  
CHRU de Tours

### Qu'est-ce que la maladie vasculaire porto-sinusoidale ?

Le terme maladie vasculaire porto-sinusoidale (MVPS) regroupe des atteintes du foie ayant de multiples appellations : hypertension portale non cirrhotique, sclérose hépato-portale, veinopathie portale oblitérante, hyperplasie nodulaire régénérative ou sclérose hépato-portale. Ces atteintes ne sont pas rigoureusement identiques, mais elles ont deux principaux points en commun : a) elles touchent les petits vaisseaux du foie (microscopiques) (Figure 1) et b) elles peuvent entraîner une hypertension portale. La fréquence de la MVPS n'est pas connue mais elle est considérée comme une maladie rare.

Figure 1.  
Représentation schématique de l'anatomie du foie. Les lésions observées au cours de la MVPS se situent au niveau microscopique (espace porte et sinusoides hépatiques)



## 1) Comment diagnostique-t-on une MVPS ?

Le diagnostic de MVPS nécessite l'analyse histologique (au microscope) d'un échantillon de tissu hépatique. Cet échantillon est obtenu lors d'un prélèvement réalisé sous anesthésie locale, appelé ponction biopsie hépatique. Cet examen permet de visualiser les anomalies des petits vaisseaux du foie, présentes uniquement à l'échelle du microscope. La ponction biopsie hépatique permet aussi d'écarter une cirrhose, dont les causes et le suivi sont différents.

Des examens d'imagerie, comme le Fibroscan (examen proche d'une échographie, mesurant la dureté hépatique) ou le scanner abdominal, peuvent montrer des signes évocateurs de MVPS, ce qui incitera le médecin à la réalisation d'une ponction biopsie hépatique.

L'analyse d'un échantillon de tissu hépatique prélevé lors d'une biopsie est indispensable pour diagnostiquer une MVPS.

## 2) Quelles sont les manifestations de la MVPS ?

### a. L'hypertension portale

L'hypertension portale est la principale complication de la MVPS (Figure 2). L'hypertension portale est due au fait que le passage du sang à travers le foie est obstrué par l'atteinte des petits vaisseaux du foie.

Les principales manifestations de l'hypertension portale chez les personnes ayant une MVPS sont les varices, la splénomégalie, la thrombopénie et l'ascite.

Les varices correspondent à des veines normales, mais dont la taille est augmentée, en raison d'une augmentation de la pression sanguine. Les varices les plus fréquentes se situent au niveau de l'œsophage et de l'estomac (voir plaquette dédiée).

La splénomégalie correspond à une augmentation de la taille de la rate. Cette manifestation est dans la grande majorité des cas diagnostiquée à l'imagerie (échographie ou scanner abdominal). La splénomégalie peut provoquer une gêne ou une pesanteur.

La thrombopénie correspond à une baisse de la concentration des plaquettes, sur un prélèvement sanguin. La thrombopénie n'augmente pas le risque d'hémorragie par rupture de varices œsophagiennes. Elle peut quand elle est sévère se manifester par des saignements plus prolongés ou plus abondants, comme des règles.

L'ascite correspond à l'accumulation de liquide dans la cavité abdominale. L'ascite est rare chez les personnes ayant une MVPS, et généralement transitoire, notamment après une complication (par exemple un saignement). Exceptionnellement, l'ascite est difficile à traiter, ou est associée à une insuffisance hépatique chronique (dysfonction du foie). Ces atteintes peuvent justifier le recours à une transplantation hépatique.

## b. La thrombose de la veine porte

La thrombose porte est l'obstruction de la veine porte par un caillot de sang (Figure 2). La thrombose porte peut être favorisée par une maladie associée à la MVPS (comme une anomalie sanguine augmentant le risque de thrombose). Lorsqu'une thrombose de la veine porte apparaît, un traitement anticoagulant est débuté.

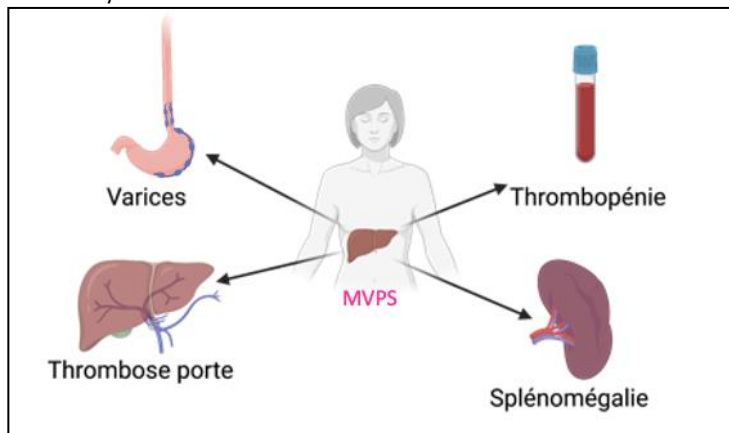
Une imagerie (échographie ou scanner abdominal) est répétée tous les 6 mois pour dépister une thrombose de la veine porte.

## c. Les anomalies du bilan hépatique

Certaines personnes ont une MVPS sans hypertension portale. Dans ce cas, les seuls signes sont des anomalies modérées des tests sanguins hépatiques, sans aucun symptôme. Une hypertension portale peut apparaître après le diagnostic de maladie vasculaire porto-sinusoïdale. Pour cette raison un suivi médical est nécessaire.

Contrairement aux personnes atteintes d'une cirrhose, le risque de cancer du foie n'est pas augmenté pour les personnes ayant une MVPS.

Figure 2.  
Manifestations de  
la maladie  
vasculaire porto-  
sinusoïdale



## 3) Quelle est la prise en charge des personnes atteintes de MVPS ?

### a. La prise en charge des complications de l'hypertension portale

Les varices, lorsqu'elles sont de grande taille, peuvent entraîner un saignement digestif (rupture de varices). On peut, dans une large mesure, prévenir ces saignements ou leur récurrence par un traitement médicamenteux (les bêta-bloquants) ou endoscopique. Rarement, lorsque les saignements digestifs récidivent et deviennent invalidants, un traitement radical de

l'hypertension portale (le TIPS) peut être proposé. La décision de ce type de geste nécessite une analyse soigneuse en centre spécialisé (voir plaquette dédiée).

Une endoscopie digestive haute est systématiquement réalisée lors du diagnostic d'une maladie vasculaire porto-sinusoïdale, puis refaite régulièrement (tous les 1 à 3 ans), afin de dépister des varices œsophagiennes ou gastriques.

Les traitements spécifiques de la thrombopénie et de la splénomégalie n'ont pas fait la preuve de leur efficacité aujourd'hui et peuvent être dangereux.

### **b. La recherche et la prise en charge des maladies associées**

Chez environ la moitié des personnes ayant une MVPS, un facteur favorisant est mis en évidence, le plus souvent après un entretien avec votre médecin et des examens sanguins. Les facteurs associés à la MVPS sont certains médicaments, un état pro-thrombotique, des maladies hématologiques (maladies du système sanguin), des maladies du système immunitaire, ou des maladies génétiques. En cas de diagnostic d'une maladie extra-hépatique associée, une prise en charge spécifique peut être nécessaire. Dans ce cas, un suivi par un médecin ayant une autre spécialité est également organisé (hématologue, médecine interne...)

Un bilan pour rechercher un éventuel facteur favorisant la MVPS est systématiquement effectué.

### **c. Les anticoagulants**

Un traitement anticoagulant peut être prescrit chez une personne ayant une maladie vasculaire du foie pour diverses raisons : lorsqu'un état pro-thrombotique (c'est-à-dire une maladie augmentant le risque de thrombose) est présent, ou lorsqu'une thrombose de la veine porte est diagnostiquée. De plus, les anticoagulants pourraient même être efficaces pour prévenir les complications de la MVPS (en particulier la thrombose de la veine porte et les complications de l'hypertension portale). Ce traitement est en cours d'évaluation dans une étude clinique française (étude APIS coordonnée par le Pr Pierre-Emmanuel Rautou).



Les anticoagulants sont prescrits en cas d'état pro-thrombotique ou de thrombose de la veine porte.

En conclusion, la MVPS est une maladie rare entraînant des lésions des petits vaisseaux du foie. La biopsie hépatique est indispensable pour poser le diagnostic. Les principales manifestations à dépister sont les varices et la thrombose de la veine porte. Les anticoagulants sont prescrits en cas d'apparition d'une thrombose porte, mais pourraient même être utiles pour prévenir les complications de l'hypertension portale.

**Février 2023**