



# Les avancées recherche 2024 sur les maladies vasculaires du foie

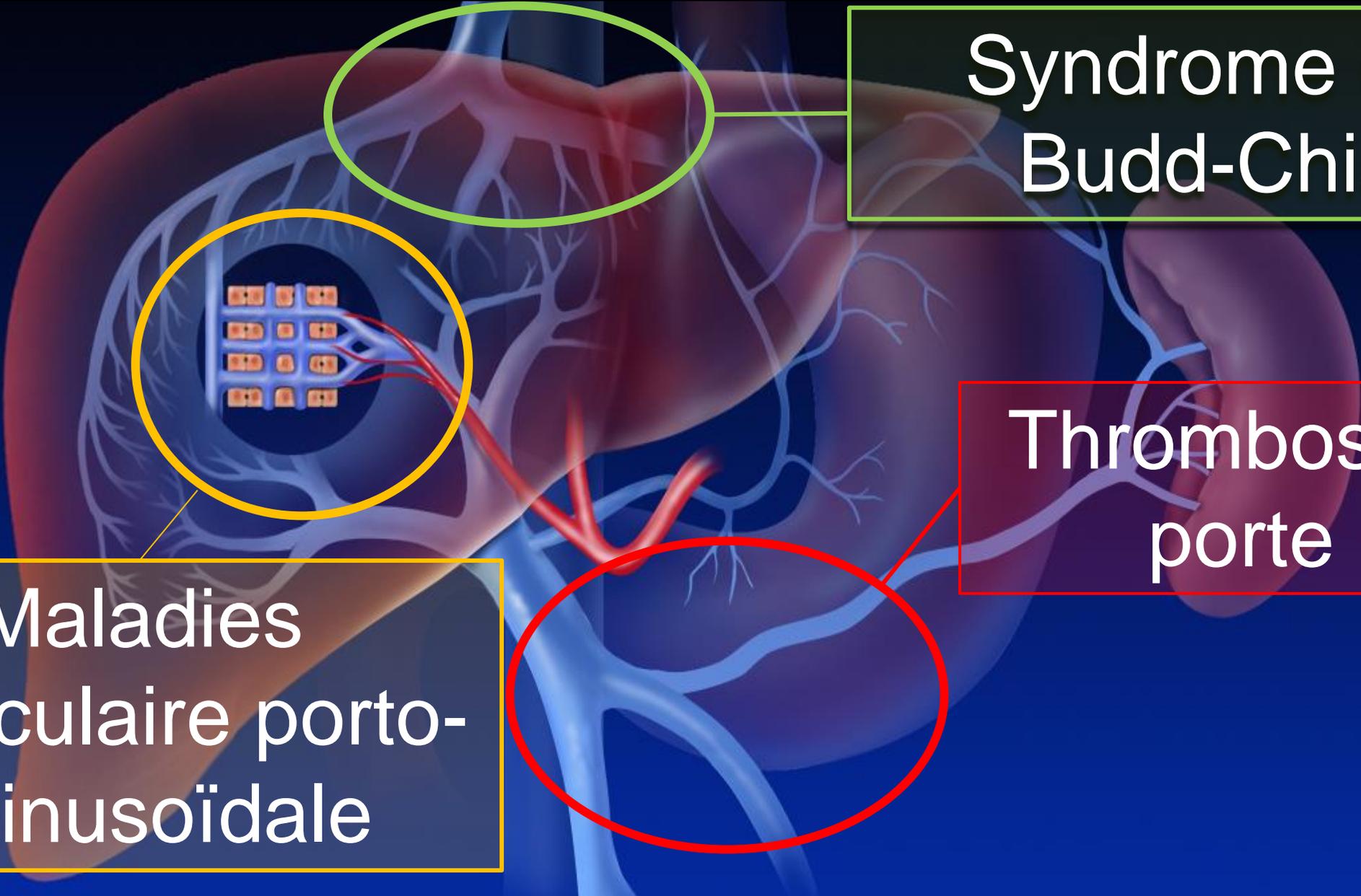
Pierre-Emmanuel RAUTOU

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)

# Maladies vasculaires du foie



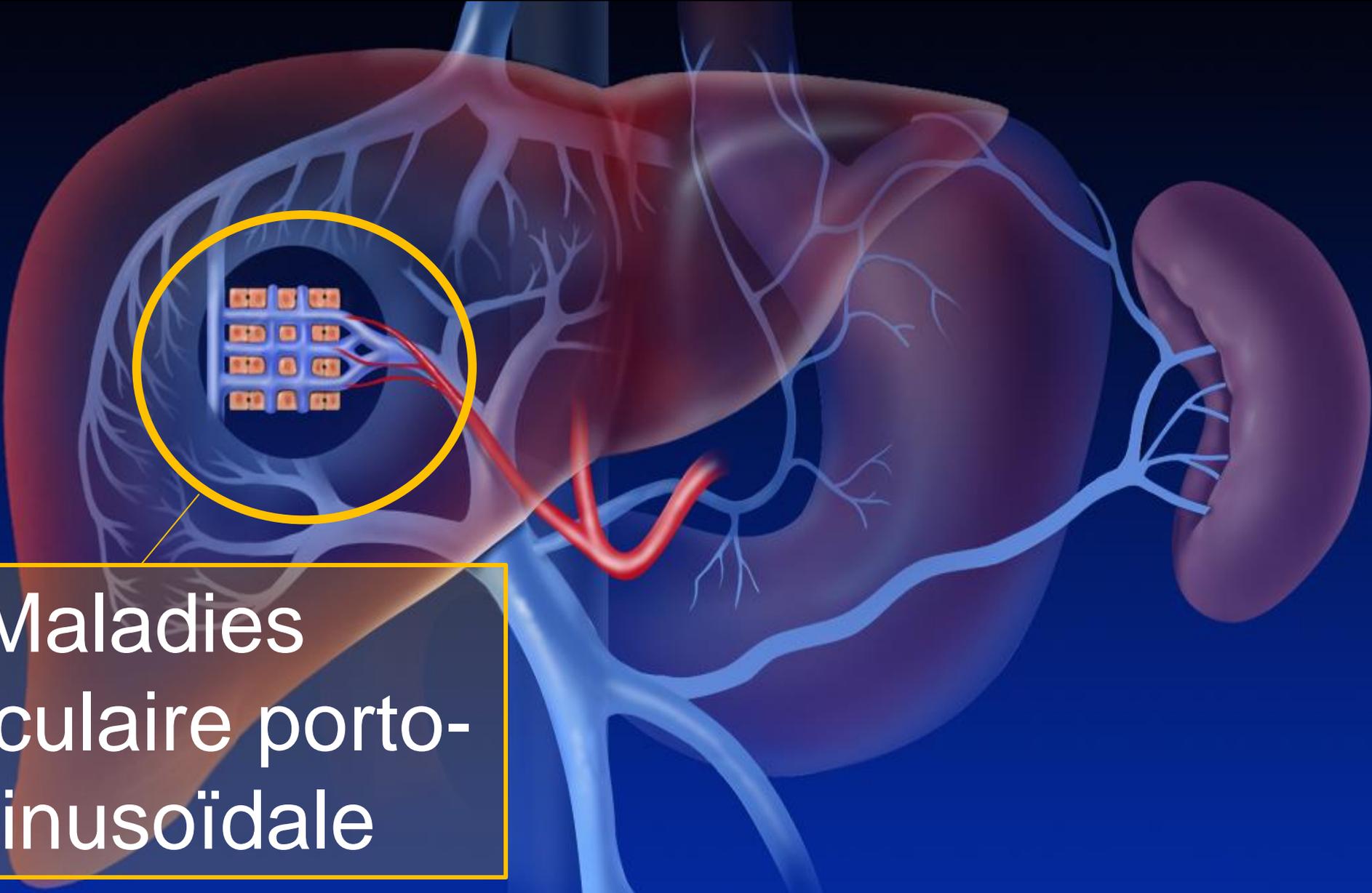
Syndrome de Budd-Chiari

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 microscopic view of the sinusoidal space. Lines connect these ovals to their respective text labels.

Thrombose porte

Maladies vasculaire porto-sinusoidale

# Maladies vasculaires du foie



Maladies  
vasculaire porto-  
sinusoïdale

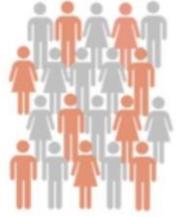
# MVPS : avancées 2024

- Elasticité de la rate pour estimer les varices oesophag.

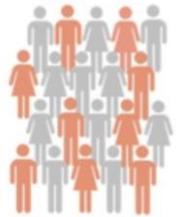


Lucile Moga

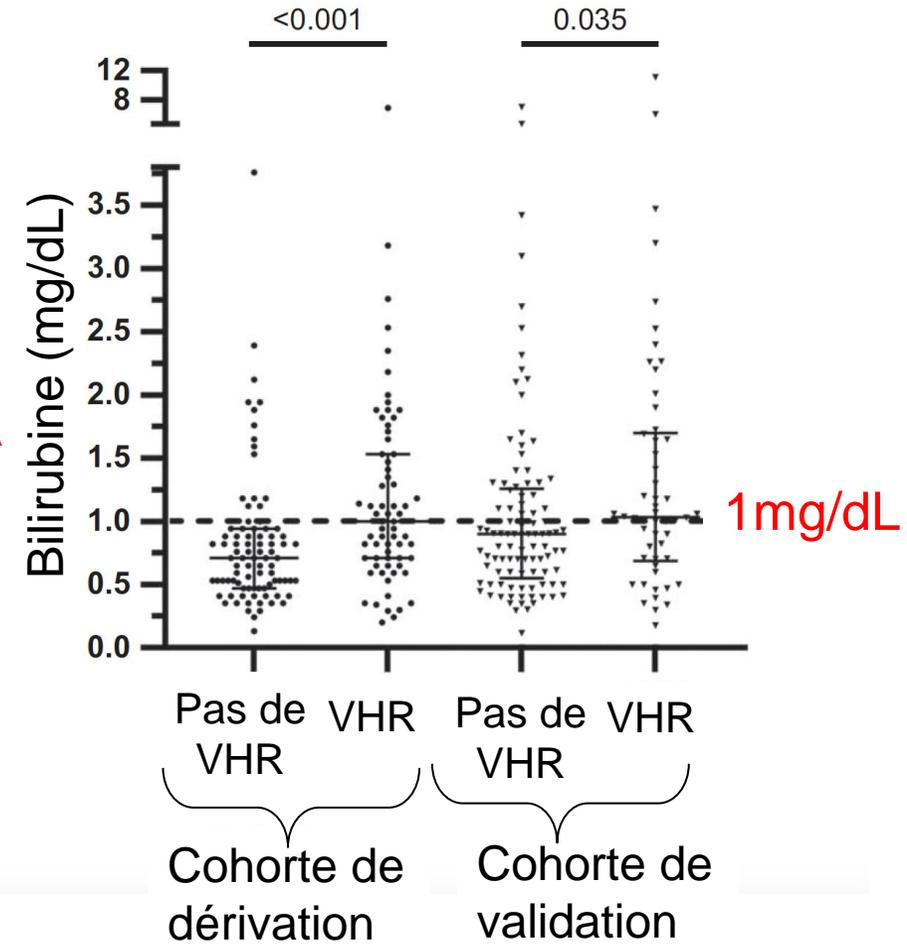
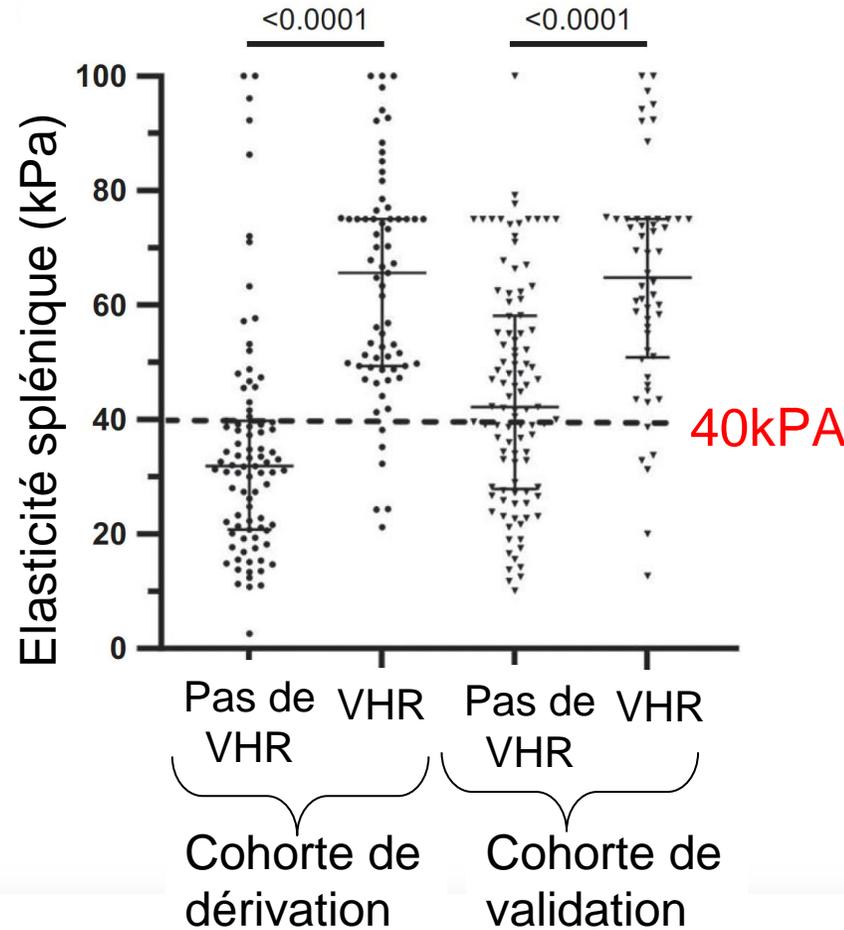
# MVPS : l'élasticité de la rate permet d'éviter des endoscopies



Cohorte de dérivation  
n = 154 dont 43% VHR



Cohorte de validation  
N = 155 dont 35% VHR



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



ET



Elasticité splénique  $\leq 40$  kPa

Bilirubine sérique  $< 1$  mg/dL

	<b>Cohorte de dérivation</b>	<b>Cohorte de validation</b>
Endoscopie évitée	38%	21%
Varices manquées	4,5%	3,7%

# MVPS : avancées 2024

- Elasticité de la rate pour estimer les varices oesophag.
- Syndrome hépato-pulmonaire

Sabrina Sidali  
Ylang Spaes

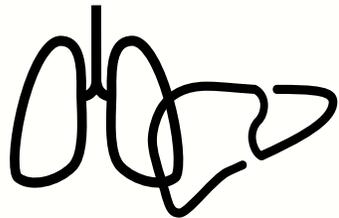


# MVPS : syndrome hépatopulmonaire

196 patients avec une MVPS  
et une ETT de contraste



7 % de SHP



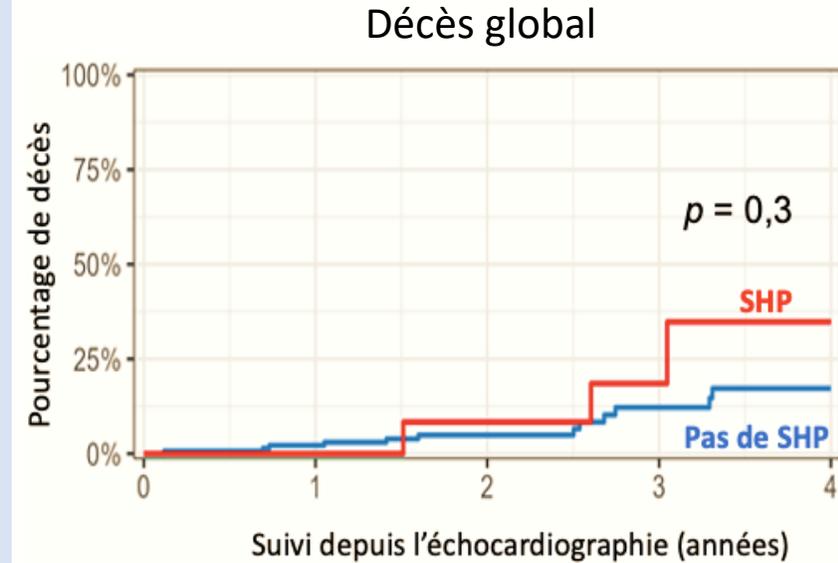
SHP associé avec :

Téломéropathies



Fonction  
hépatique altérée

- ↓ TP
- ↑ Bilirubine totale
- ↓ Albumine



Grâce à l'exception au score  
MELD pour la TH, pas d'impact  
du SHP sur la survie globale

# MVPS : avancées 2024

- Elasticité de la rate pour estimer les varices oesophag.
- Syndrome hépato-pulmonaire
- Génétique



Lise Bertin



Nadia Ciriaci

# MVPS : formes génétiques

		Liver		Internal	Secretory	Nervous	Muscle		
<i>Adams Oliver</i>	<i>DOCK6</i>	99,6	14,1	6,7	49,2	50,3	30	83,9	29,5
	<i>RAC1</i>	3829	594,2	171,5	11967,8	10572,7	11157,5	16391,1	4167,3
	<i>RBPJ</i>	1317,8	67,7	58,2	540,6	552,5	571,1	1223,8	226,4
	<i>NOTCH1</i>	1418,1	69,9	31	524,3	265,7	325	501,5	171,9
	<i>EOGT</i>	375,9	54,5	22,2	207,8	194,7	193,7	286,2	139,2
	<i>DLL4</i>	155,5	22,6	11,3	91,8	91,7	57	147,5	44,7
<i>Telomeropathy</i>	<i>CTC1</i>	256,9	13,7	6,5	48,3	48,9	29,9	81,6	28,6
	<i>STN1</i>	888,9	68,4	23,9	629,4	386,2	209,5	377,4	176,2
	<i>TERT</i>	1554,3	250,8	102	840,3	848,4	472,9	1364,1	614,4
	<i>NHP2</i>	13759,4	2023	1681,6	7337,9	5563,3	4358,9	12406,5	3617
	<i>RTEL1</i>	126,9	17,1	7,6	56,8	57,2	34,4	96,9	33,5
	<i>TINF2</i>	3652	138,9	127,9	964,4	821,2	463,5	1253,1	357,7
	<i>PARN</i>	132,3	15,5	7	55	61,5	35,1	101,2	32,3
	<i>DKC1</i>	1726,1	102,3	360,2	491,9	502,3	244,3	535,1	242,7
	<i>TREX1</i>	614,3	32,9	20,8	135,9	115,8	81,6	201,1	76,3
	<i>BTK</i>	1345	26,6	17	92,7	103,5	53,8	167,1	53
<i>Immune deficiencies</i>	<i>CYBB</i>	4110	17,6	7,9	63,1	61	35,4	107,1	39,7
	<i>CYBA</i>	28538,8	538,4	308,9	4573,3	2097,4	677,5	881,2	2835,4
	<i>NCF1</i>	7439,1	12,3	5,7	149,1	41,5	24,8	80,3	89,3
	<i>NCF2</i>	20980,7	21,1	23,3	277,6	73,9	54,9	122,3	43,5
	<i>PIK3CD</i>	12105,9	14,7	46	59,4	58	33,8	302,1	50,1
<i>Cystic fibrosis</i>	<i>TACI</i>	376,1	54,9	25,4	190,1	223,2	103,9	406,8	120
<i>Cystinosis</i>	<i>CFTR</i>	126,2	18,1	8,3	81,4	1893,5	37,4	108,4	38,7
<i>Williams Beuren</i>	<i>CTNS</i>	153,2	14,3	6,7	70,4	60,8	78,5	84,8	28,2
	<i>ELN</i>	254,9	88,7	12,8	4155,7	1363,3	186,9	432,5	176,3
<i>Isolated mutations</i>	<i>KCNN3</i>	168,1	24,9	11	86,9	88,2	103,8	158,8	53,5
	<i>DGUOK</i>	260,2	19,9	21,3	71,2	73	60,9	125,9	52,2
	<i>TRMT5</i>	38150,6	2146,6	3227,4	10953,2	12044,1	8085,4	11633,4	5797,3

26/31 genes  
Highest expression in  
blood and immune  
cells

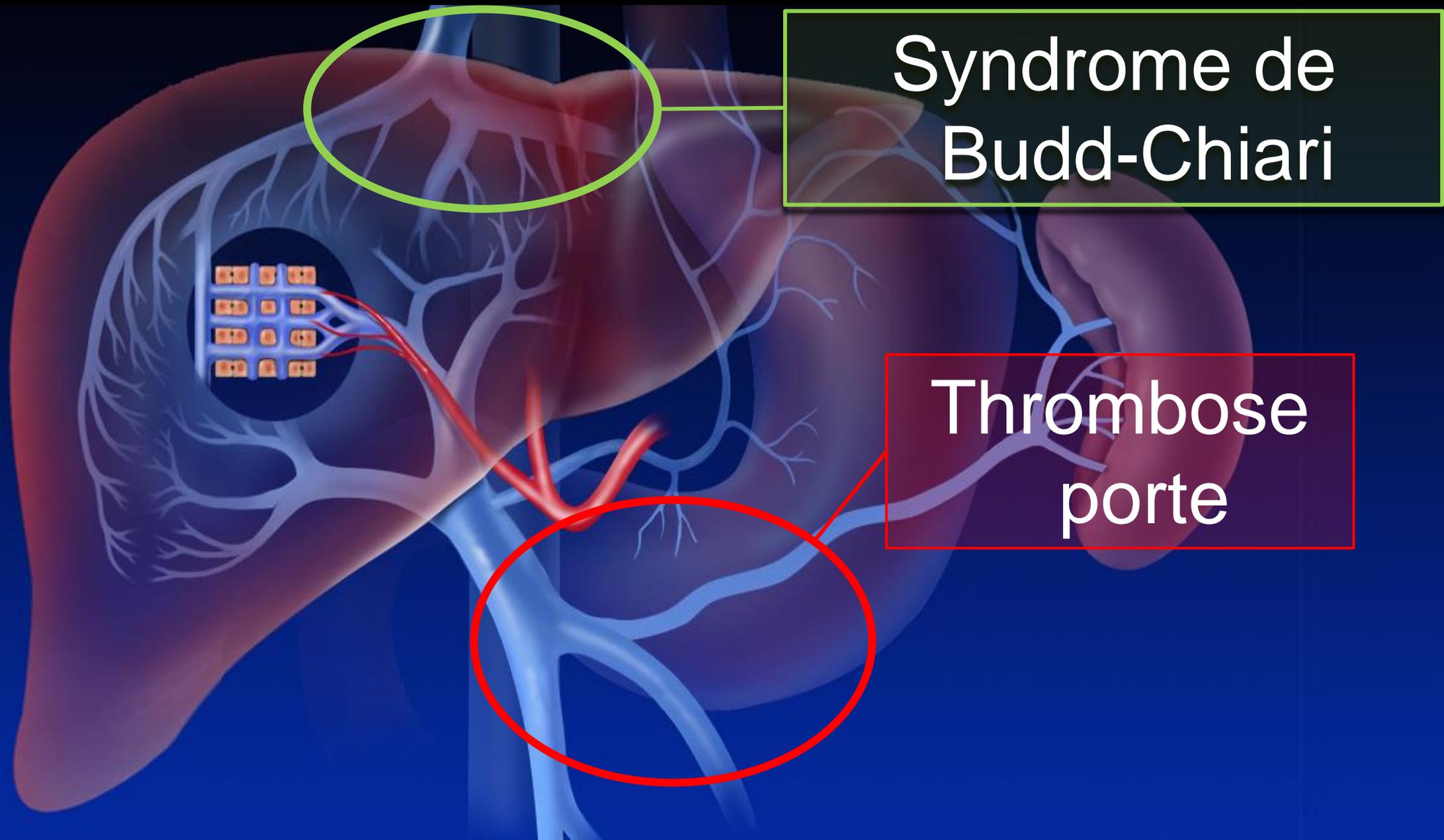
# MVPS : avancées 2024

- Elasticité de la rate pour estimer les varices oesophag.
- Syndrome hépato-pulmonaire
- Génétique
- Prédire l'évolution

# RiTa: PortoSinusoidal Vascular Disease: Risk stratification & Therapeutic Approaches

- 1) Caractériser l'hétérogénéité de la maladie et identifier des scores pronostiques
- 2) Résultats rapportés par les patients (PRO) et les mesures de la qualité de vie (QoL)
- 3) Développer des biomarqueurs ayant une valeur pronostique.
- 4) Identifier des cibles thérapeutiques

# Maladies vasculaires du foie



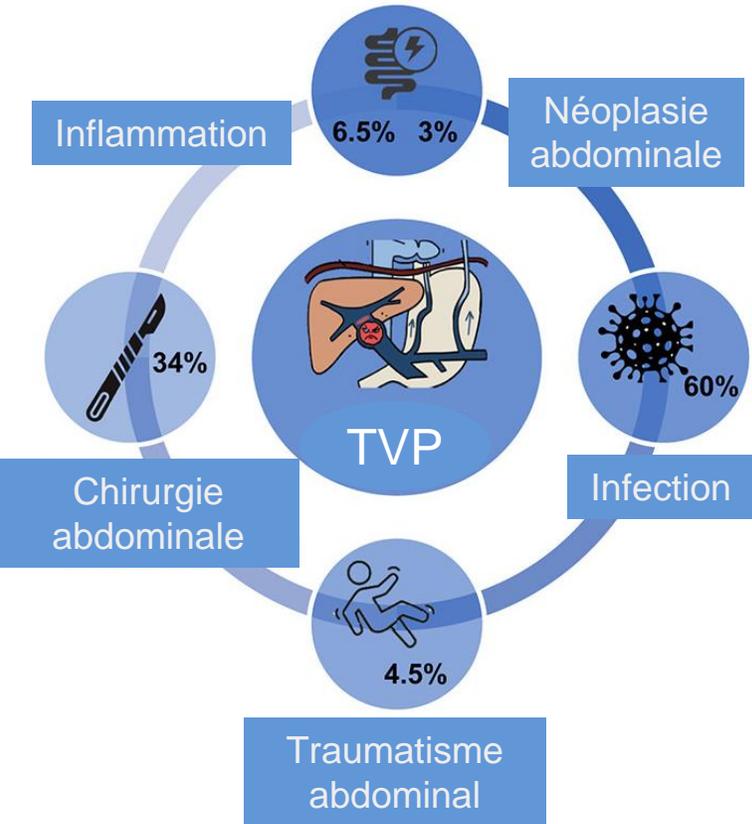
Syndrome de  
Budd-Chiari

Thrombose  
porte

## **Recurrent splanchnic and extrasplanchnic thrombotic events in patients with non-cirrhotic portal vein thrombosis associated with local factors**

**Isabelle Ollivier-Hourmand**<sup>1,†</sup>, **Louise Lebedel**<sup>1,†,\*</sup>, Berta Bartroli Alabau<sup>2</sup>, Odile Gorla<sup>3</sup>, Christophe Bureau<sup>4</sup>, Jérôme Dumortier<sup>5</sup>, Alexandra Heurgué<sup>6</sup>, Christine Silvain<sup>7</sup>, Victor De-Ledinghen<sup>8</sup>, Pierre-Emmanuel Rautou<sup>9</sup>, Audrey Payancé<sup>9</sup>, Teresa García Ballester<sup>10</sup>, Edilmar Alvarado-Tapias<sup>11</sup>, Virginia Hernández-Gea<sup>2</sup>, Dominique Valla<sup>9</sup>, Kamal Zekrini<sup>9</sup>, Thi Thu Nga Nguyen<sup>1</sup>, Thong Dao<sup>1</sup>, Juan Carlos Garcia Pagan<sup>2</sup>, Rémy Morello<sup>12</sup>, Aurélie Plessier<sup>9</sup>

# Thrombose porte récente non cirrhotique



154 patients

Suivi

140 patients

FdR de thrombose (54%)

- Haut risque : 33%
- Bas risque : 21%



17 évènements thrombotiques  
(suivi médian 52 mois)

FdR de nouvelle thrombose	Hazard ratio	p
Facteur pro-thrombotique à haut risque	3.817 (1.303-11.180)	0.015
Anticoagulation prolongée	0.976 (0.956-0.995)	0.016
Recanalisation	0.222 (0.078-0.635)	0.005

## Portal vein thrombosis: diagnosis, management, and endpoints for future clinical studies

*Laure Elkrief, Virginia Hernandez-Gea, Marco Senzolo, Agustin Albillos, Anna Baiges, Annalisa Berzigotti, Christophe Bureau, Sarwa Darwish Murad, Andrea De Gottardi, François Durand, Juan-Carlos Garcia-Pagan, Ton Lisman, Mattias Mandorfer, Valérie McLin, Lucile Moga, Filipe Nery, Patrick Northup, Alexandre Nuzzo, Valérie Paradis, David Patch, Audrey Payancé, Vincent Plaforet, Aurélie Plessier, Johanne Poisson, Lara Roberts, Riad Salem, Shiv Sarin, Akash Shukla, Christian Toso, Dhiraj Tripathi, Dominique Valla, Maxime Ronot, Pierre-Emmanuel Rautou, on behalf of ERN RARE-LIVER and VALDIG, an EASL consortium*

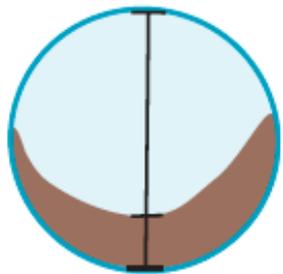
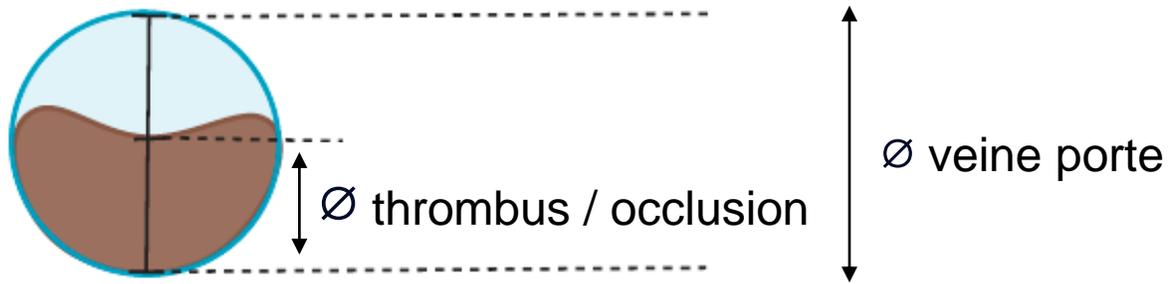


- 1) Revue exhaustive des connaissances sur la TVP
- 2) Proposition de critères d'évaluation pour les futures études cliniques

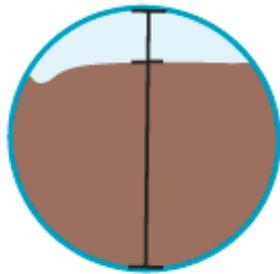
# Thrombose porte

Consensus pour les critères de jugement pour les études sur la TVP

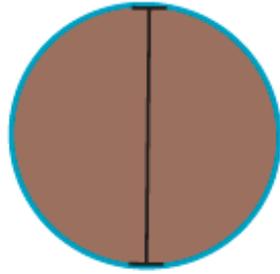
## Quantification de la TVP



Minime  
≥ 50%



Partielle  
< 50%



Complète  
0%

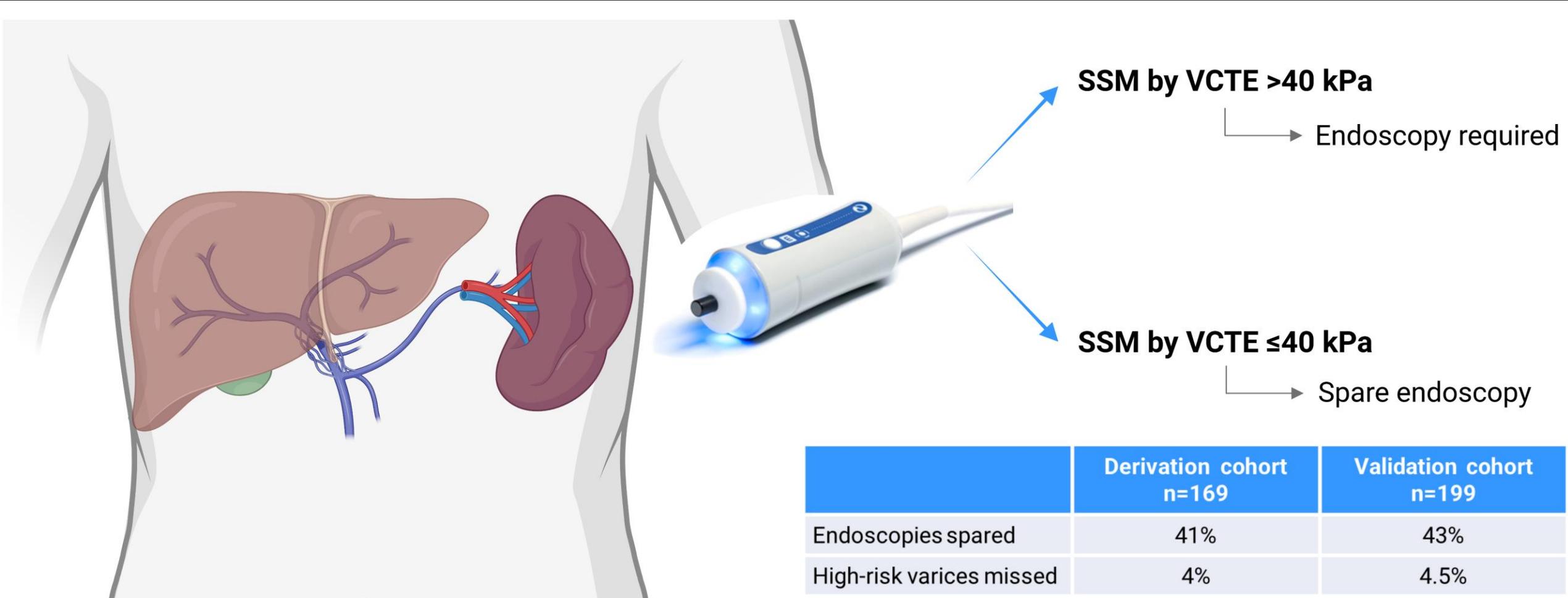
## Evolution de la TVP

### PVT VALDIG criteria

Evaluation des changements	Catégorisation de l'évolution
<ul style="list-style-type: none"><li>- Tronc porte</li><li>- Veines afférentes et efférentes</li><li>- Apparition d'un nouveau thrombus</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Résolution complète</li><li>- Amélioration</li><li>- Stabilité</li><li>- Progression</li></ul>

% lumière résiduelle

# Carvernome porte : l'élasticité de la rate permet d'éviter des endoscopies



# Un réseau Européen dédié aux maladies vasculaires du foie

- Objectif : créer un réseau européen (et au-delà) d'intérêt pour les MVF
- Médecins, scientifiques, SHS...
- Financement pour organisation de réunions, congrès, échanges,
- 6 groupes de travail: histoire naturelle, anapath, radiologie, biomarqueurs, fondamental, qualité de vie



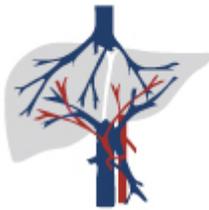
The screenshot shows the COST website interface. The top navigation bar includes the COST logo (EUROPEAN COOPERATION IN SCIENCE & TECHNOLOGY) and menu items: COST Actions, Funding, COST Academy, and About. A green call-to-action button reads "Open call Fund your network". On the right, there are icons for SEARCH, e-COST, and MENU. The main content area displays the project title "CA23146 - European vascular liver diseases network (EURO-VALDI-NET)" and a "Downloads" link with a download icon.

# Networks for vascular liver diseases



European  
Reference  
Network

Hepatological Diseases  
(ERN RARE-LIVER)



# VALDIG

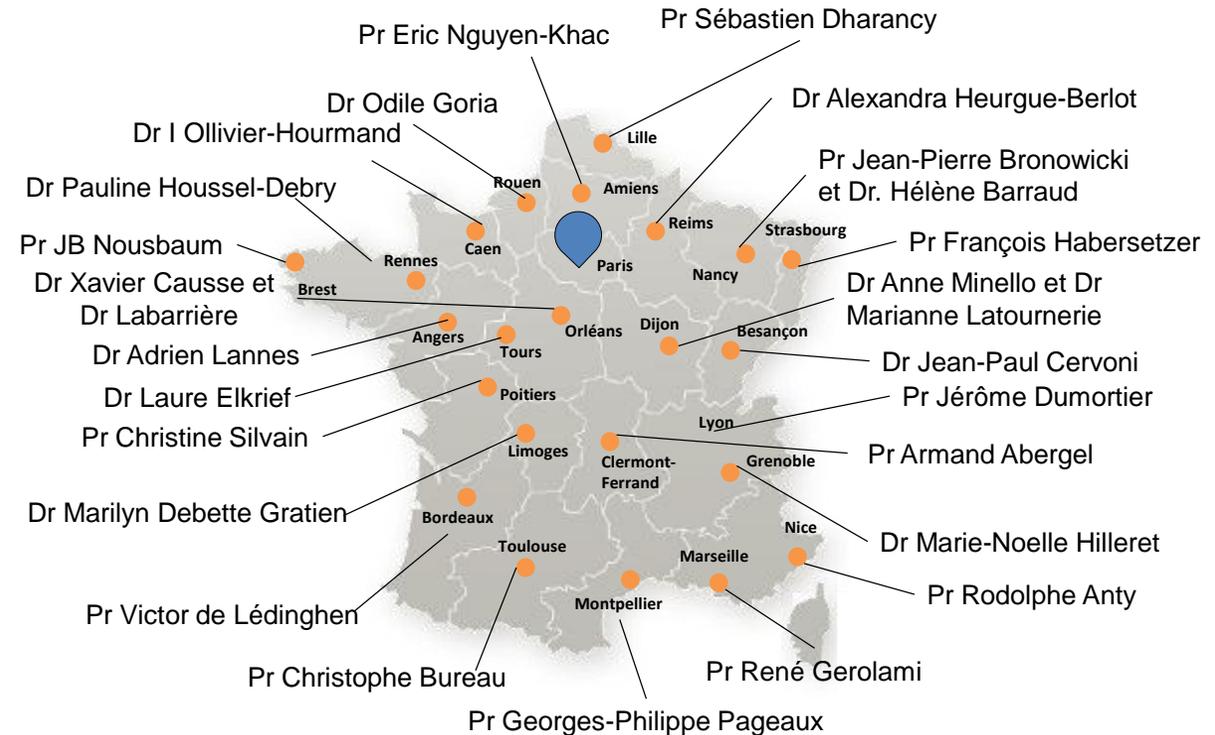
VASCULAR LIVER DISEASE GROUP



## French network for vascular liver diseases



CENTRE DE RÉFÉRENCE  
MALADIES VASCULAIRES  
DU FOIE





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)