

LES MALADIES VASCULAIRES DU FOIE

Dr Bouzid
Médecine interne
HMRU Oran

HMRU Oran

MAI 2020

Objectifs

- Savoir évoquer le diagnostic des formes les plus fréquentes des maladies vasculaires du foie.
- Connaître les différentes étiologies et facteurs pronostiques.
- Mettre en place une stratégie thérapeutique en fonction de la forme clinique.

Introduction

Les maladies vasculaires du foie sont la conséquence des atteintes de la vascularisation artérielle et des atteintes veineuses (portale ou sus-hépatiques), mais aussi de la microcirculation hépatique (veinules portales et hépatiques, sinusoides hépatiques).

Il s'agit de maladies rares du foie. Les facteurs de risque des maladies vasculaires du foie (MVF) sont locaux et systémiques.

Thrombose des veines hépatiques

Elle peut se présenter comme :

- Une maladie aiguë sévère du foie (ictère, ascite, insuffisance hépatique, hépatomégalie),
- Une cirrhose (insuffisance hépatique chronique, hypertension portale).
- Complètement asymptomatique.

Thrombose portale aigue

C'est la plus fréquente des maladies vasculaires du Foie.

Initialement, la thrombose portale aiguë se définit par l'obstruction totale ou partielle de la Veine porte ou de l'une de ses branches par un caillot sanguin.

Elle peut être associée à une thrombose veineuse mésentérique ou splénique.

La veine peut ensuite se reperméabiliser et/ou être associée au développement d'un réseau veineux collatéral appelé cavernome.

Clinique

- Douleurs abdominales ou lombaires aiguës ou progressives sur plusieurs jours.
- La fièvre isolée ou orientant vers une pyléphlébite.
- La persistance des douleurs ou l'apparition de signe d'irritation péritonéale, de diarrhée sanglante ou d'ascite doivent faire suspecter une extension du thrombus à la veine mésentérique supérieure avec infarctus mésentérique.

Biologie

- La fonction hépatique est préservée (taux de prothrombine [TP], bilirubinémie sont normaux).
- Anomalies minimales des tests hépatiques (aspartate aminotransférase [ASAT], alanine aminotransférase [ALAT], Phosphatases alcalines [PAL], gamma- glutamyl-transpeptidase [GGT]).
- Syndrome inflammatoire (même en absence de sepsis)
- En cas d'anomalies importantes, il faut envisager une pathologie hépatique sous-jacente et proposer une biopsie hépatique.
- En cas de pylèphlébite ,les hémocultures sont souvent positives avec flore polymicrobienne. le germe le plus fréquemment retrouvé est un *Bacteroides*.

Echographie hépatique couplée à un Doppler veineux

On visualise dans la veine porte un matériel hyperéchogène et le Doppler montre l'absence de flux en cas de thrombose complète.



Le Scanner abdominal

Le scanner sans injection, confirme le matériel hyperdense dans la veine porte .
à la phase artérielle, il montre une hyperartérialisation hépatique).

Le scanner permet surtout de mieux visualiser l'extension à la veine mésentérique supérieure, qui est un facteur de gravité.

Un amincissement de la paroi intestinale, un épanchement intra-abdominal sont en faveur d'un infarctus mésentérique.

Le scanner permet enfin de retrouver une cause locale (pancréatite, cholécystite, lithiase de la voie biliaire principale, appendicite, diverticulite, etc.) .

Dans les jours qui suivent la thrombose, il peut exister une dilatation des veines cystiques périvésiculaires, qui peuvent, à tort, faire suspecter une cholécystite.

Le scanner peut mettre en évidence en cas de pylephlébite des abcès hépatiques associés, une Aéroportite.



Scanner au temps artériel. Thrombose portale aiguë : hyperartérialisation du foie gauche traduisant une thrombose portale gauche

Classification de la thrombose porte

Site de la thrombose

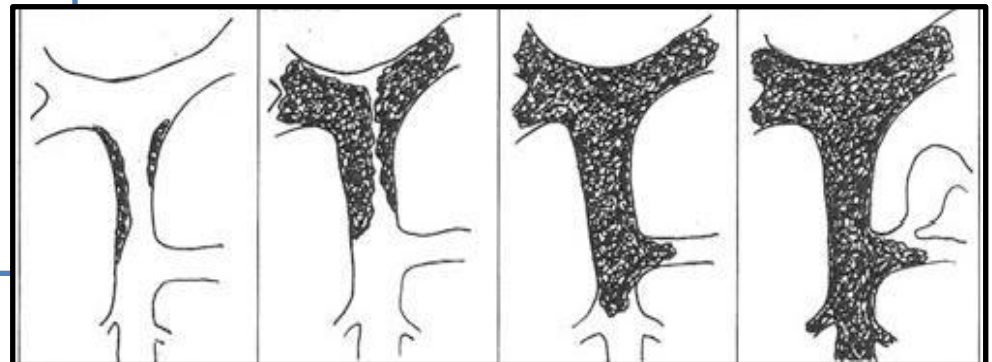
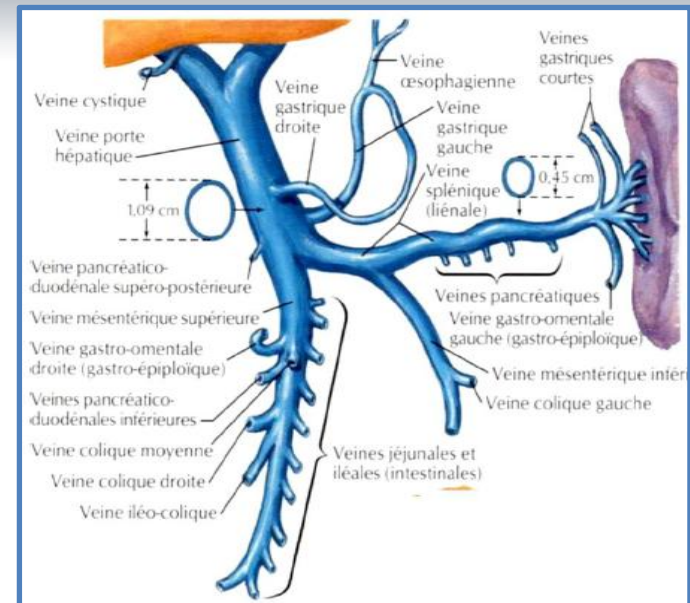
- Tronc porte
- Branches droite et gauche

Degré d'obstruction portale

- totale
- partielle

Extension aux territoires pré-portaux

- Veine mésentérique
- Veine splénique



Bilan étiologique

- Cause locale : Cirrhose hépatique , cancer hépatocellulaire CHC, pancréatite , cholecystite, appendicite, diverticulite, MICI, chirurgie abdominale..
- Syndrome myéloprolifératif : Il doit être suspecté sur la numération-formule sanguine (NFS) et les plaquettes en cas de thrombocytose. La recherche de la mutation JAK 2 (tyrosine kinase Janus kinase 2) doit être systématique. En cas de négativité, une biopsie ostéomédullaire à la recherche d'un syndrome myéloprolifératif (biopsie et culture spontanée des progéniteurs) se discute.
- Les autres causes de thrombophilie : La fréquence de l'association de plusieurs facteurs rend la réalisation d'un bilan complet nécessaire.

Bilan de thrombophilie à réaliser au cours des thromboses portales

État prothrombotique	Tests diagnostiques
Syndrome myéloprolifératif	JAK2 ± biopsie ostéomédullaire et culture de progéniteurs
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	Cytométrie de flux : rechercher des clones déficients CD55 et CD59 Sinon test de Ham-Dacics
Syndrome des antiphospholipides	Thrombose veineuse ou artérielle ou avortements à répétition Taux élevés d'anticorps anticardioline Ou anticoagulant lupique Ou anticorps anti-β-2-microprotéine
Facteur V Leiden	En cas d'augmentation de la résistance à la protéine C activée, rechercher la mutation du facteur V
Mutation du facteur II	Recherche de mutation G20210A Diminution du taux d'antithrombine et TP normal (et histoire familiale)
Déficit en antithrombine III	TP normal, diminution de l'antithrombine et histoire familiale
Déficit en protéine S	TP normal, diminution de la protéine S et histoire familiale
Déficit en protéine C	TP normal, diminution de la protéine C et histoire familiale
Hyperhomocystéinémie	Augmentation de l'homocystéine sérique Polymorphisme homozygote C677 T
Contraception orale	
Grossesse	

Objectifs thérapeutiques

- Obtenir une repèrméabilisation des vaisseaux thrombosés .
- Eviter La survenue d'une ischémie et d'un infarctus veineux mésentérique .
- Pallier aux complications d'une HTP par bloc pré hépatique.

Traitement de la thrombose portale aiguë

- ARMES THERAPEUTIQUES :

Le traitement anticoagulant doit être rapidement débuté. Il repose sur les héparines de bas poids moléculaire et les antivitamines K.

La place des nouvelles molécules reste à évaluer.

Le bénéfice de la fibrinolyse n'a jamais été démontré et ce traitement est potentiellement dangereux. Il en est de même du traitement chirurgical du caillot.

Le bénéfice du transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) *est à évaluer.*

Antibiothérapie : si sepsis

- DUREE DU TRAITEMENT :

Six mois de traitement anticoagulant permettent d'éviter l'extension de la thrombose (et diminuent le risque d'infarctus mésentérique), favorisent la reperméabilisation partielle (40 %) ou totale (50 %) de la veine (évitant l'installation d'une hypertension portale).

un traitement anticoagulant doit être maintenu indéfiniment en cas de thrombophilie associée ou en cas de thrombose ancienne ou actuelle de la veine mésentérique supérieure.

L'absence de reperméabilisation complète de la veine porte pourrait être un argument pour maintenir une anticoagulation prolongée (mais le bénéfice n'est pas démontré).

Ischémie mésentérique ou thrombose veineuse mésentérique persistante : traitement prolongé

- EN CAS DE CIRRHOSE :

En cas de cirrhose, le traitement anticoagulant est indiqué chez les cirrhotiques de classe A de Child et chez les patients en attente de transplantation hépatique pour prévenir l'extension à la veine mésentérique.

L'existence de varices œsophagiennes ne doit pas être une contre-indication au traitement anticoagulant. Le risque hémorragique doit être évalué et prévenu par un traitement médical et/ou endoscopique.

Le cavernome portal

On l'appelle aussi thrombose portale chronique. En absence de reperméabilisation spontanée ou après traitement anticoagulant, il se développe une circulation collatérale veineuse autour de l'obstruction .

Clinique

- Comme au cours de la thrombose portale aiguë, il peut être découvert lors du bilan de **douleurs abdominales**, qui peuvent être, dans ce cas, liée à un thrombus récent.
- **L'hypertension portale** peut être le mode de révélation :

- Clinique : hémorragie digestive par rupture de varices œsophagiennes.
splénomégalie, rarement une ascite ou une encéphalopathie hépatique.
- Biologique : bilan d'une thrombopénie.
- Morphologique : découverte fortuite de varices œsophagiennes.

En cas d'hypertension portale, la présence d'une dyspnée doit faire réaliser des gaz du sang assis et couché à la recherche d'une platypnée devant faire évoquer un syndrome hépatopulmonaire.

- **Un ictère** et une dilatation des voies biliaires, voire un épisode d'angiocholite peuvent faire découvrir un cavernome portal comprimant la voie biliaire principale.

Le cavernome peut être **asymptomatique** et de découverte fortuite sur un scanner réalisé pour une autre cause.

Biologie

- Les tests hépatiques sont classiquement normaux.
- Un syndrome de cholestase doit faire rechercher une biliopathie portale .
- Une anémie et une thrombopénie sont fréquentes dans le cadre d'un hypersplénisme. Leur absence ou une thrombocytémie dans un tableau d'hypertension portale doivent faire évoquer un syndrome myéloprolifératif.
- Le diagnostic étiologique est le même qu'au cours des thromboses portales aiguës

Imagerie du Cavernome

- L'absence de flux dans la veine porte et la Visualisation d'un réseau veineux collatéral
- Une dysmorphie hépatique qui associe une hypertrophie des segments I et IV et une atrophie du secteur latéral gauche.
- la tomodensitométrie et l'IRM avec injection de produit de contraste vasculaire permettent d'apprécier l'extension de la thrombose et les signes d'HTP.
- La cholangio-IRM est l'examen de référence pour le diagnostic de cholangiopathie d'HTP



Les complications du cavernome

- Hémorragie digestive liée à l'HTP, surtout en cas de varices oesophagiennes.
- La récurrence d'une thrombose (préférentiellement dans le territoire splanchnique).
- Les complications biliaires.
- L'ascite, l'encéphalopathie hépatique, les infections bactériennes sont rares et le plus souvent transitoires.

Prise en charge thérapeutique

- Les anticoagulants ont été associés à une diminution du risque d'extension ou de récurrence de thrombose. Les anticoagulants n'étaient pas associés à la sévérité des hémorragies digestives.
- En cas d'hypertension portale, les bêta-bloquants et de la ligature des VO indiqués pour prévenir la récurrence hémorragique.
- La pose d'un TIPS (Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt) chez les malades avec cavernome est possible sous certaines conditions.

Prise en charge de la cholangiopathie portale

Un traitement spécifique ne devrait être envisagé qu'en cas d'ictère, prurit, ou d'angiocholite :

- Un traitement endoscopique est envisageable en cas de calculs de la voie biliaire principale ou de sténose biliaire. Le risque de saignement, lié à la présence de varices endobiliaires, doit être pris en compte.
- L'administration d'acide ursodéoxycholique après traitement endoscopique était associée à une absence de récurrence des symptômes
- Un shunt chirurgical porto-systémique de décompression peut également être envisagé dans les rares cas de complications réfractaires de l'hypertension portale ou chez les patients présentant une cholangiopathie portale sévère

Thrombose des veines hépatiques (syndrome de Budd-Chiari)

La thrombose des veines hépatiques est définie comme un obstacle à l'efflux veineux hépatique, au niveau des veines hépatiques (petites ou grosses) ou de la veine cave inférieure. Dans les pays

L'obstruction veineuse peut être secondaire à une compression ou à une invasion des veines (tumeur bénignes ou malignes, kystes, abcès, etc.) ou primitive en rapport avec un caillot lié à une thrombophilie .

Clinique

15 à 20 % des cas de syndrome de Budd-Chiari sont asymptomatiques et de découverte fortuite

Dans les autres cas, toutes les formes de maladie du foie sont possibles (fulminante (exceptionnelle), aiguë, subaiguë ou chronique).

Les manifestations n'apparaissent que lorsque les mécanismes de compensation sont dépassés ou n'ont pas le temps de se mettre en place.

Les manifestations du syndrome de Budd-Chiari peuvent être groupées en 3 triades symptomatiques:

- La première : réunit la fièvre, syndrome inflammatoire et douleurs de l'hypochondre droit, ictère,

- La seconde :

rassemble la congestion (responsable en partie de l'hépatomégalie et de la douleur à la pression du foie sans reflux hépato-jugulaire), l'ascite, souvent associée à une insuffisance rénale fonctionnelle et l'hypertension portale., avec possibilité des œdèmes des membres inférieurs.

- La troisième :

comprend la destruction hépatocytaire non inflammatoire prédominant dans la région centrolobulaire. L'insuffisance hépatique qui en résulte lorsque la destruction est massive, et responsable d'une encéphalopathie hépatique. La rupture de varices oesophagiennes peut être révélatrice de la maladie.

Biologie

Les transaminases sont le plus souvent normales ou discrètement augmentées (moins de 5N). Elles peuvent être très élevées dans les formes aiguës revenant alors rapidement à des valeurs quasi normales.

- Les phosphatases alcalines sont souvent modérément élevées, contrastant avec la rareté de l'ictère. L'augmentation modérée de la bilirubinémie est habituelle.
- Une hypoalbuminémie, une baisse du taux de Quick $< 50\%$ sont observées dans les formes sévères.
- Une insuffisance rénale fonctionnelle modérée est fréquente dans les formes avec ascite.
- L'ascite est généralement riche en protéines : plus de 30 g/dl, ce qui constitue un argument en faveur d'un bloc sus-hépatique.

SBC secondaire

- les abcès amibiens et à pyogène.
- l'hydatidose .
- l'échinococcose alvéolaire .
- La compression par un anévrisme aortique .
- la polykystose rénale de l'adulte
- un hématome intra hépatique à la suite d'un traumatisme fermé de l'abdomen.
- Invasion endoluminale par une tumeur.

Ces tumeurs malignes incluent le néphroblastome, l'adénocarcinome rénal, le carcinome hépatocellulaire, le corticosurrénalome malin, et le léiomyosarcome de la veine cave inférieure.

Le myosarcome de l'oreillette droite peut obstruer la veine inférieure

SBC primitif

SBC secondaire aux Syndromes myéloprolifératifs (maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle et syndromes occultes).

Des plaquettes supérieures à 200 000 et une splénomégalie sont déjà des arguments forts du syndrome myéloprolifératif.

La recherche d'une mutation de JAK2 sur l'ADN des granuleux périphériques est la première étape diagnostique. Quand elle est négative, une biopsie médullaire pour rechercher des amas de mégacaryocytes dystrophiques est la deuxième étape.

La formation spontanée de colonies érythroblastiques lorsque la culture des progéniteurs érythropoïétiques est effectuée sur un milieu pauvre en érythropoïétine est également un élément important du diagnostic.

Autres étiologies

* **Facteur de risque hormonal** : contraception orale

* **Grossesse et post-partum**

* **Médicaments** : Les traitements par dacarbazine.

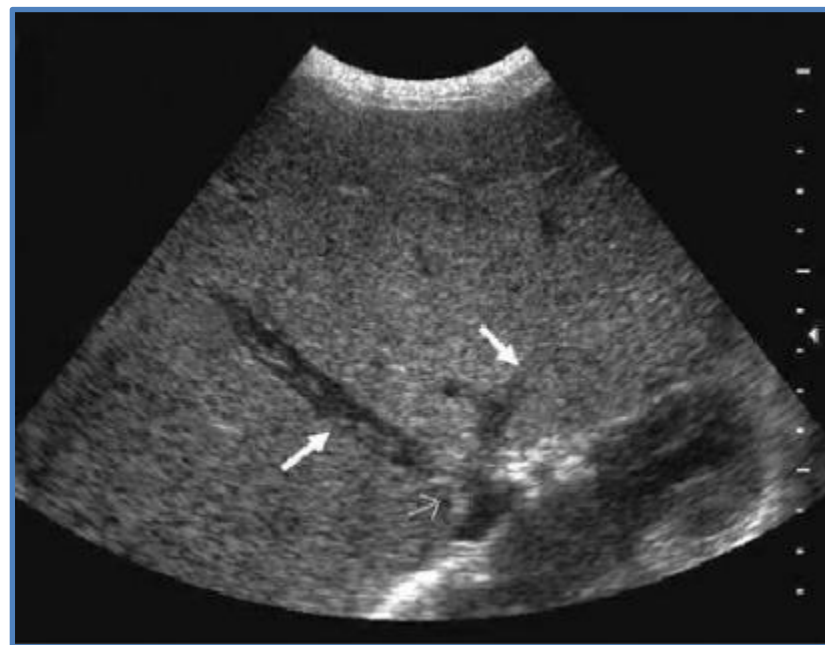
* **Affections thrombogènes systémiques diverses** :

- La colite ulcéreuse en raison de l'hypercoagulabilité qui résulte du syndrome inflammatoire.
- la maladie coeliaque.
- La sarcoïdose, une atteinte granulomateuse des veinules hépatiques en l'absence d'obstruction des grosses veines est plus fréquente.
- connectivite, en absence anticoagulant lupique ou anticorps antiphospholipides.
- Vascularites immunoallergiques.
- Maladie de Behcet
- syndrome hyperéosinophilique idiopathique.
- L'homocystéinémie

* **cas idiopathiques** .

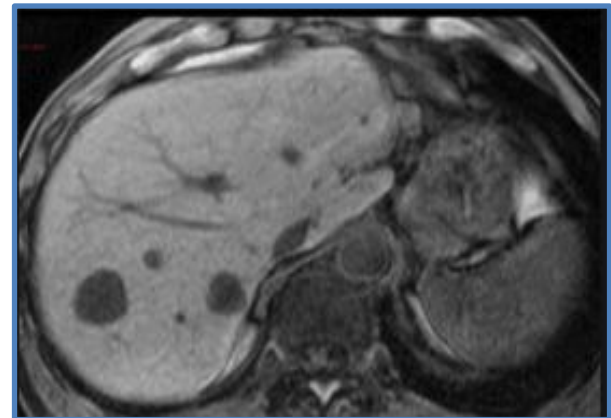
Echographie doppler

- Obstacle sur la veine hépatique et/ou la veine cave inférieure , avec flux veineux sus-hépatique altéré.
- Développement de Circulation collatérale intra hépatique et sous capsulaire.



TDM / IRM

- Visualisation de thrombus.
- Nodule régénératifs et dysmorphie hèpatique.
- Troubles de la perfusion



Diagnostic différentiel

- Hépatites aiguës.
- Maladies chroniques du foie : l'alcoolisme, les hépatites chroniques virales, autoimmunes, la surcharge en fer, la maladie de Wilson, et le déficit en alpha-1 antitrypsine
- Les atteintes cardiaques droites et la péricardite constrictive.
- La péliose.
- La dilatation sinusoidale pure.
- La maladie veino-occlusive.
- Hyperplasie nodulaire focale.

Prise en charge thérapeutique L' anticoagulation

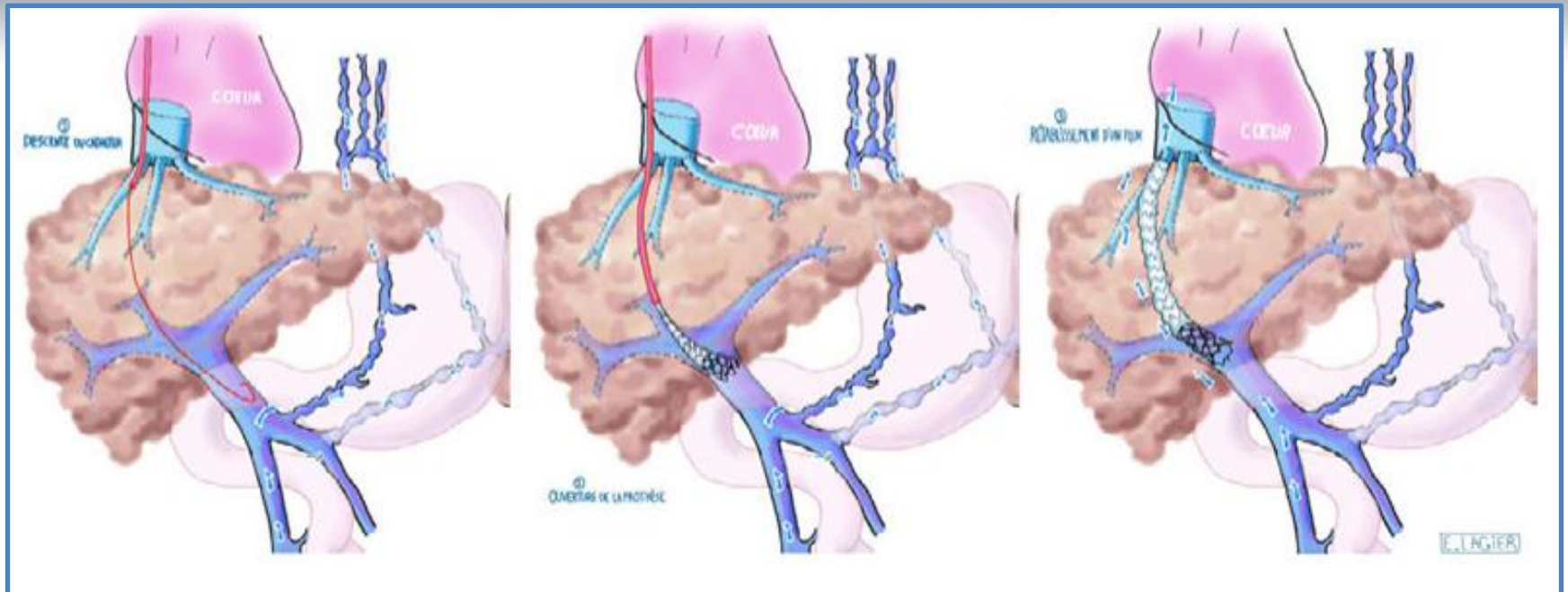
Le traitement repose sur :

- le traitement de la cause,
- la reperméabilisation des veines
- le traitement de l'hypertension portale.

Le traitement anticoagulant a pour but d'éviter l'extension du thrombus, voire de favoriser la reperméabilisation. On utilise dans un premier temps, les héparines de bas poids moléculaire HBPM (anti-Xa 0,5-0,8 UI/ml) avec un relais dès que possible par les antivitamines K [INR] *entre* 2-3. cependant celui-ci n'est pas utilisable en cas d'insuffisance hépatique, on utilise donc le TP entre 20% et 30 %).

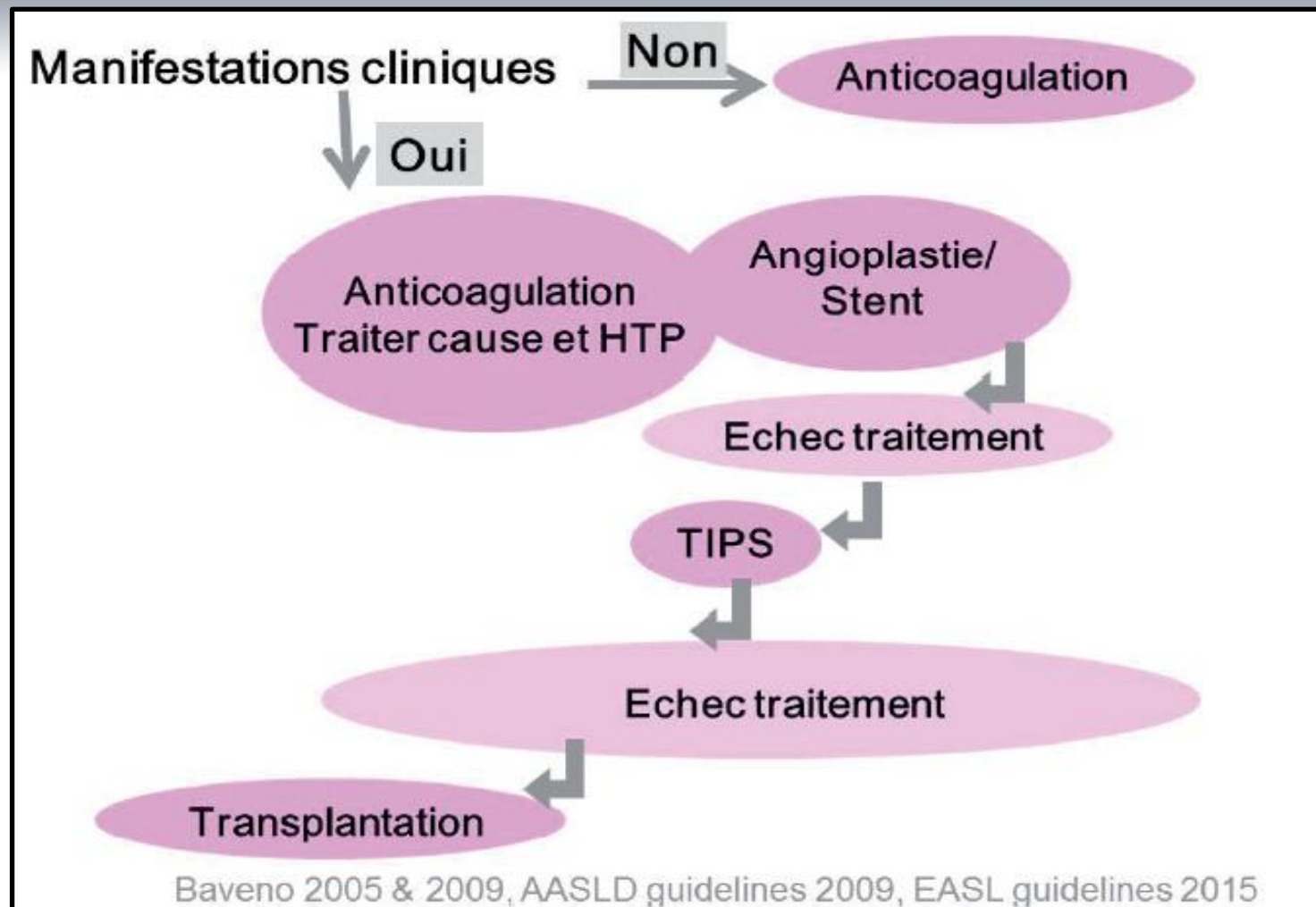
Le bénéfice/risque doit toujours être évalué chez des patients ayant un risque hémorragique (en cas d'hypertension portale). En cas de facteur de risque retrouvé, le traitement anticoagulant est maintenu indéfiniment.

La dérivation porto- systémique



En cas de persistance ou d'aggravation des symptômes, une dérivation porto- systémique par TIPS est alors envisagée. En cas d'échec du TIPS, une transplantation est indiquée .

Arbre décisionnel



Pronostic du SBC

La survie à 5 ans des patients atteints de thrombose des veines hépatiques et traités selon cet arbre décisionnel est de 80%.

Le pronostic ultérieur des patients atteints de thrombose des veines hépatiques va être lié à la maladie initiale et, en particulier, au risque d'acutisation chez les patients atteints de syndromes myéloprolifératifs, et le risque de développement d'un carcinome hépatocellulaire CHC.

Maladie vasculaire porto-sinusoidale

Le terme **maladie vasculaire porto-sinusoidale (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 » ou « 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

Différentes entités regroupées sous le terme de maladie vasculaire porto-sinusoidale

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 extrahépatique
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

Circonstances de découverte

L'attention doit être attirée par l'absence de cause reconnue d'hépatopathie Chronique et l'apparition de :

- Les altérations des tests hépatiques : élévation modérée des transaminases des phosphatases alcalines, ou des γ -GT.
- L'hypertension portale : nécessité de pousser les investigations sont un contraste entre une hypertension portale franche et des tests de fonction hépatique normaux ou quasi normaux. L'autre tableau qui doit alerter est le contraste entre les signes d'hypertension portale et une élasticité hépatique basse (typiquement FibroScan1 hépatique < 10 kPa).
- 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.

Critères à prendre en compte pour le diagnostic de MVPS

Une confrontation des données cliniques avec les résultats anatomopathologiques et radiologiques est nécessaire

	Signes d'hypertension portale	Signes histologiques spécifiques de MVPS
Spécifiques	<ul style="list-style-type: none">– Varices gastriques, œsophagiennes ou ectopiques– Hémorragie digestive par hypertension portale– Collatérales porto-systémiques en imagerie	<ul style="list-style-type: none">– Veinopathie portale oblitérante (épaississement de la paroi veineuse portale, occlusion de la lumière veineuse portale, disparition des veinules portes)– Hyperplasie nodulaire régénérative– Fibrose/cirrhose septale incomplète
Non spécifiques	<ul style="list-style-type: none">– Ascite– Taux de plaquettes < 150 000/mm³– Taille de rate ≥ 13 cm dans le plus grand axe	<ul style="list-style-type: none">– Anomalies des espaces portes (multiplication, dilatation des artérioles, vaisseaux périportaux, vaisseaux aberrants)– Architectural désorganisée : distribution irrégulière des espaces portes et des veines centrolobulaires– Dilatation sinusoidale non zonale– Fibrose périsinusoïdale légère

Associations étiologiques

Infections :

- VIH
- Angiocholites à répétition (anastomose bilio-digestive)

Maladies dysimmunitaires ou de système :

- Déficit immun commun variable
- Maladie de Basedow
- Polyarthrite rhumatoïde
- Syndrome POEMS
- Lupus érythémateux disséminé
- Maladie de Wegener
- Syndrome de Sharp

Maladies hématologiques :

- Myélome multiple
- Maladie de Waldenstrom
- Syndrome myélodysplasique
- Syndrome myéloprolifératif
- Maladie de Hodgkin

- Lymphome B marginal
- Purpura idiopathique thrombocytopénique

États prothrombotiques :

- Mutation du gène du facteur II
- Mutation du gène du facteur V
- Syndrome des anticorps antiphospholipides
- Déficit en protéine S
- Déficit en protéine C

Médicaments (tous débatus) :

- Didanosine
- Azathioprine,
- 6-thioguanine,
- Arsenic

Maladies génétiques :

- Syndrome d'Adams-Oliver
- Syndrome de Turner
- Mutation des gènes des télomérases (TERT/TERC)
- Formes familiales
- Mucoviscidose

Pronostic et Complications

- L'histoire naturelle des formes de MVPS sans hypertension portale n'est pas 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.
- 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
- L'encéphalopathie hépatique est une manifestation plus rare et elle est 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

Prise en charge thérapeutique

- Dans les formes de MVPS sans hypertension portale :

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 :

On propose que les varices gastro-oesophagiennes soient prises en charge comme chez les malades avec cirrhose .

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.

La transplantation hépatique est une option pour les malades avec ascite réfractaire ou insuffisance hépato-cellulaire avancée en l'absence de contre-indication.

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 peut être évoqué.

Syndrome d'obstruction sinusoidale ou maladie veino-occlusive

La maladie veino-occlusive est caractérisée par l'obstruction concentrique, non thrombotique de la lumière des veinules hépatiques, en l'absence de lésion primitive ou de thrombose des veines hépatiques .

Anatomo-pathologie

Atteinte des cellules endothéliales sinusoidales et des hépatocytes prédominant en zone centrolobulaire du lobule hépatique, avec fibrose et occlusion.

Etiologie

- Chimiothérapie intensive avec greffe de moëlle osseuse
- Chimiothérapie par oxaliplatine pour des métastases de cancer colique

Clinique/Evolution

- Clinique :

- Prise de poids (> 5%) avec développement d'ascite
- Ictère.
- Hépatomégalie douloureuse.

- Evolution :

- le plus souvent régression des symptômes en 2 à 3 semaines de traitement symptomatique.
- Evolution possible vers un syndrome de défaillance multiviscérale : syndrome hépatorénal, maladie veino-occlusive pulmonaire, pneumopathie interstitielle, hémorragie alvéolaire, hémorragies digestives, insuffisance cardiaque
- Mortalité globale : 20 à 50 % .

Exploration

- biopsie hépatique (éventuellement par voie veineuse sus-hépatique) si les tests de coagulation le permettent, avec mesure pression veineuse des veines sus-hépatiques (fortement spécifique si > 10 mm Hg)
- Echographie couplée au doppler des vaisseaux hépatiques : épaissement paroi vésicule biliaire, visualisation veine paraombilicale, augmentation diamètre veine porte, thrombose porte, ralentissement ou inversion flux portal, augmentation indice de résistance au flux artériel hépatique.

Prévention / traitement

- **Prévention** (J -8 à J +30 de la greffe) : diverses options
 - héparinothérapie : 100U/kg/j i.v.
 - prostaglandine E1 (Prostyn^R : 0,3 mg/kg/j
 - acide ursodésoxycholique : 300 mg 2x/j
- **Traitement**
 - Symptomatique : diurétiques, ponctions d'ascite, hémodialyse.
 - spécifique :
 - * thrombolyse : rtPA (50 mg/j J1 à 4 ou 2x10 mg/j) combiné à héparine. A discuter sous couvert de correction optimale des anomalies de coagulation et avec un haut risque d'hémorragie fatale.
 - * défibrotide : efficace dans 30 à 60 % des cas (= polydésoxyribonucléotide simple brin, agoniste du récepteur à l'adénosine, avec activités antithrombotiques et thrombolytiques). Dosage : 5 à 60 mg/kg/j pendant 14 jours.

Conclusion

- Les maladies vasculaires du foie sont rares en dehors de la thrombose porte.
- Leurs présentations cliniques sont très variables depuis les anomalies minimales inexplicables du bilan biologique hépatique jusqu'à l'insuffisance hépatique fulminante. Le plus souvent, elles sont associées à une hypertension portale.
- L'imagerie et l'anatomopathologie jouent un rôle prédominant dans le diagnostic et la prise en charge.

- Le traitement est avant tout celui de la maladie associée.
- Le traitement anticoagulant est le plus souvent nécessaire et sa durée est le plus souvent prolongée.
- Le pronostic est lié aux complications de l'hypertension portale et à la maladie associée. La transplantation hépatique peut être nécessaire et justifie la prise en charge dans un service spécialisé.

Références

- RECOMMANDATIONS AFEF 2018 MVF.
- Maladies vasculaires du foie EMC 2012.