

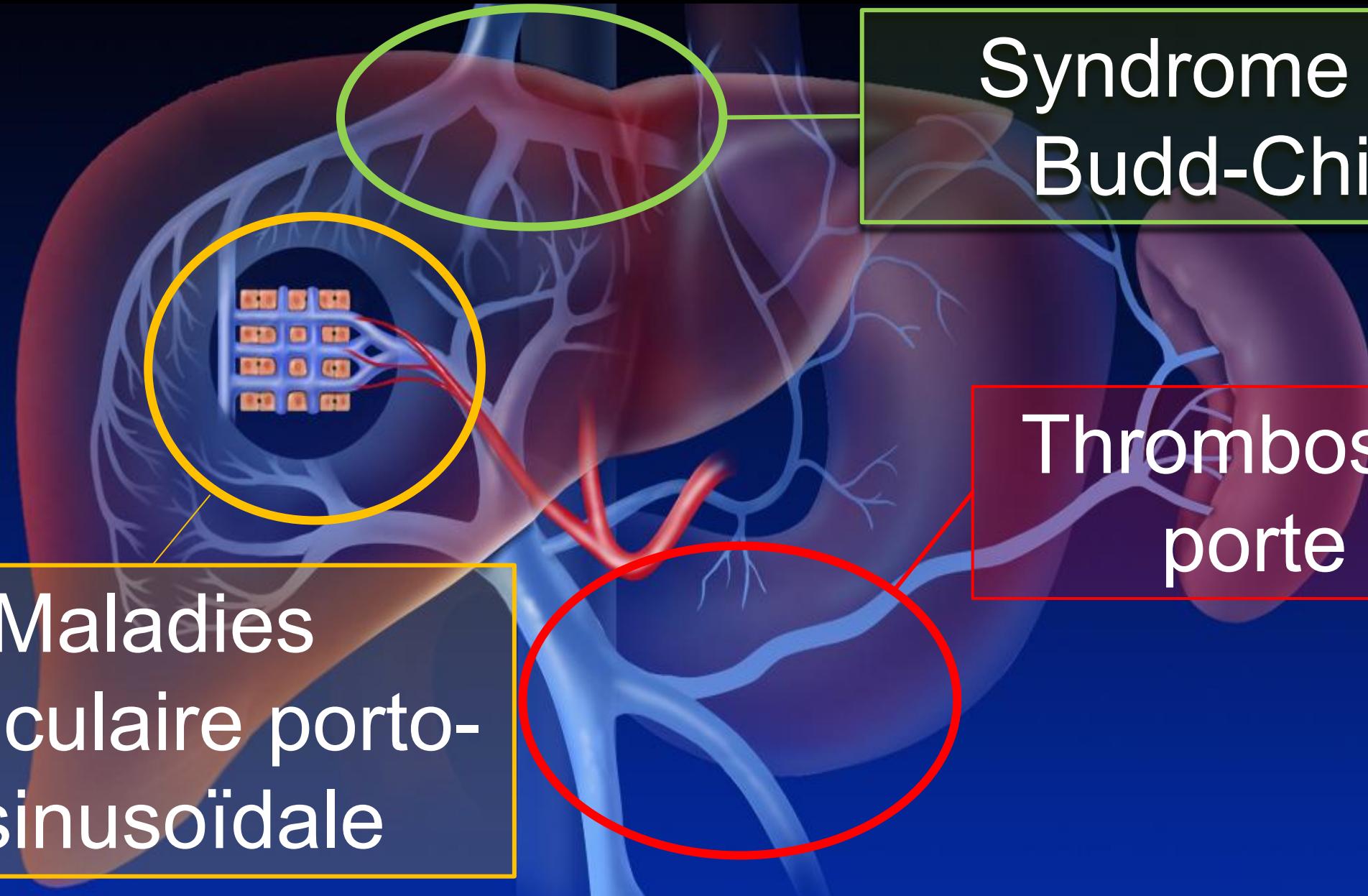


Les avancées recherche 2025 sur les maladies vasculaires du foie

Pierre-Emmanuel RAUTOU

Inserm U1149, Centre de recherche sur l'inflammation, Paris
Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy, France
pierre-emmanuel.rautou@inserm.fr

Maladies vasculaires du foie



Maladies
vasculaire porto-
sinusoïdale

Syndrome de
Budd-Chiari

Thrombose
porte

Clinical Practice Guidelines

JOURNAL
OF HEPATOLOGY

EASL Clinical Practice Guidelines on vascular diseases of the liver[☆]

European Association for the Study of the Liver^{*}

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

COST ACTION:

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

Start Date: 30/10/2024

End Date: 29/10/2028



Pierre-Emmanuel Rautou (Chair)

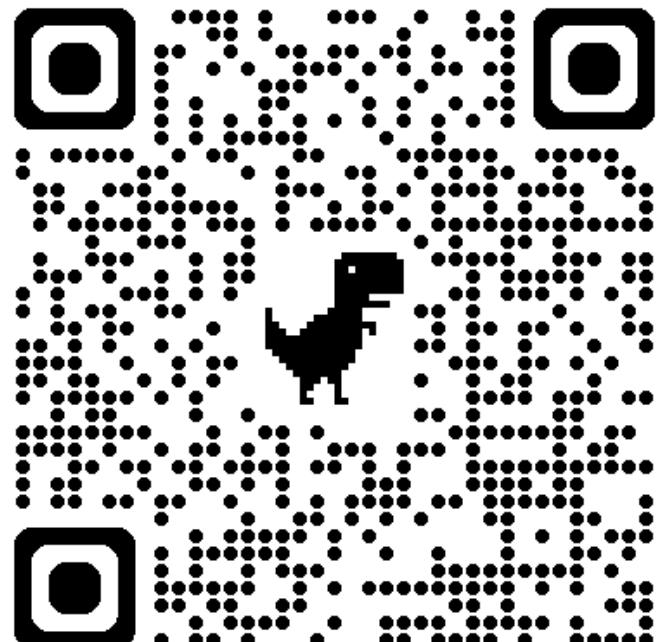
Virginia Hernandez-Gea (Vice-Chair)

Laure Elkrief (Grant holder scientific representative)

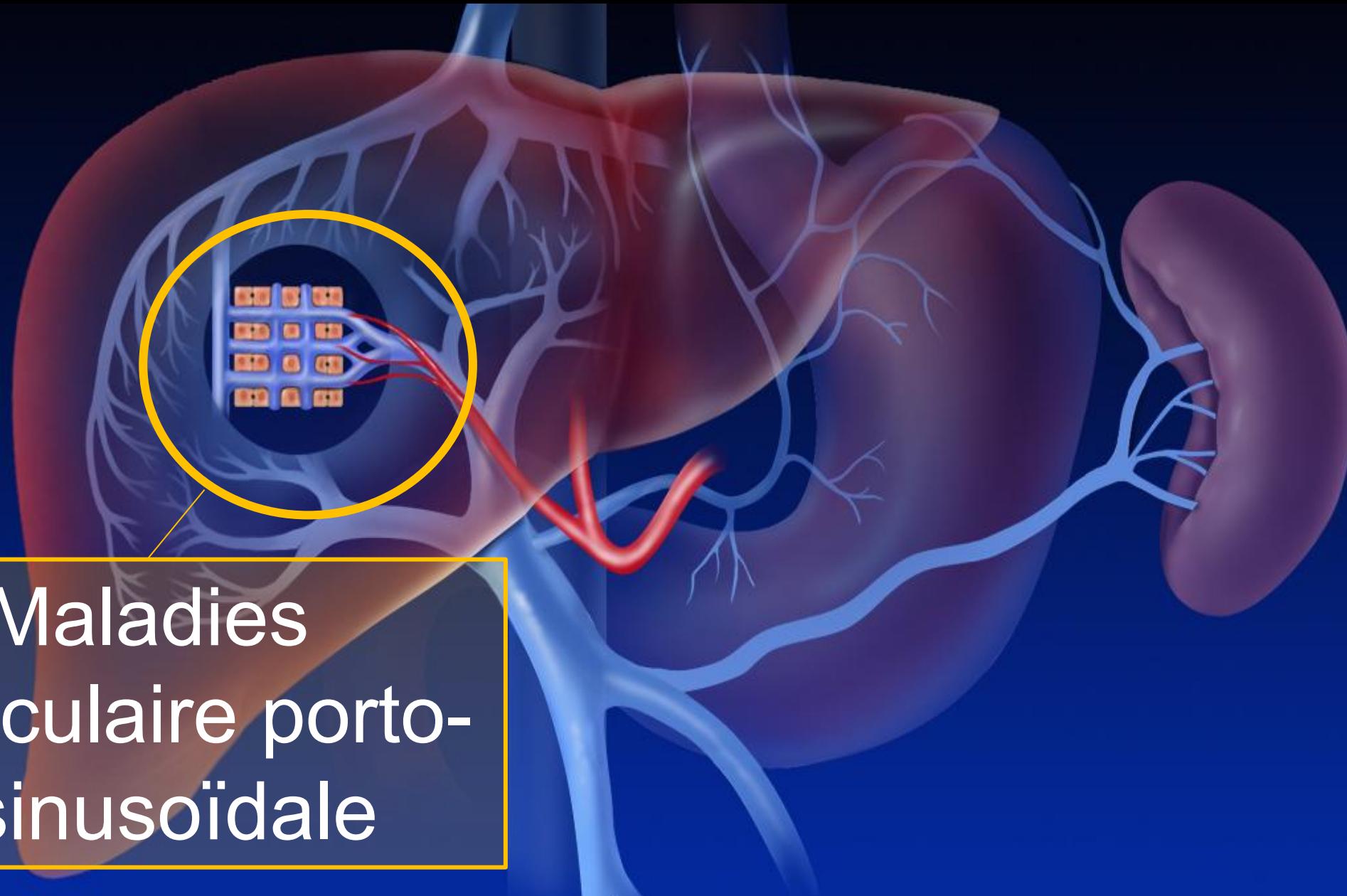
Sarwa Darwish-Murad (Grant Awarding Coordinator)

Filipe Andrade (Science Communication Coordinator)

Apply via the COST
website



Maladies vasculaires du foie

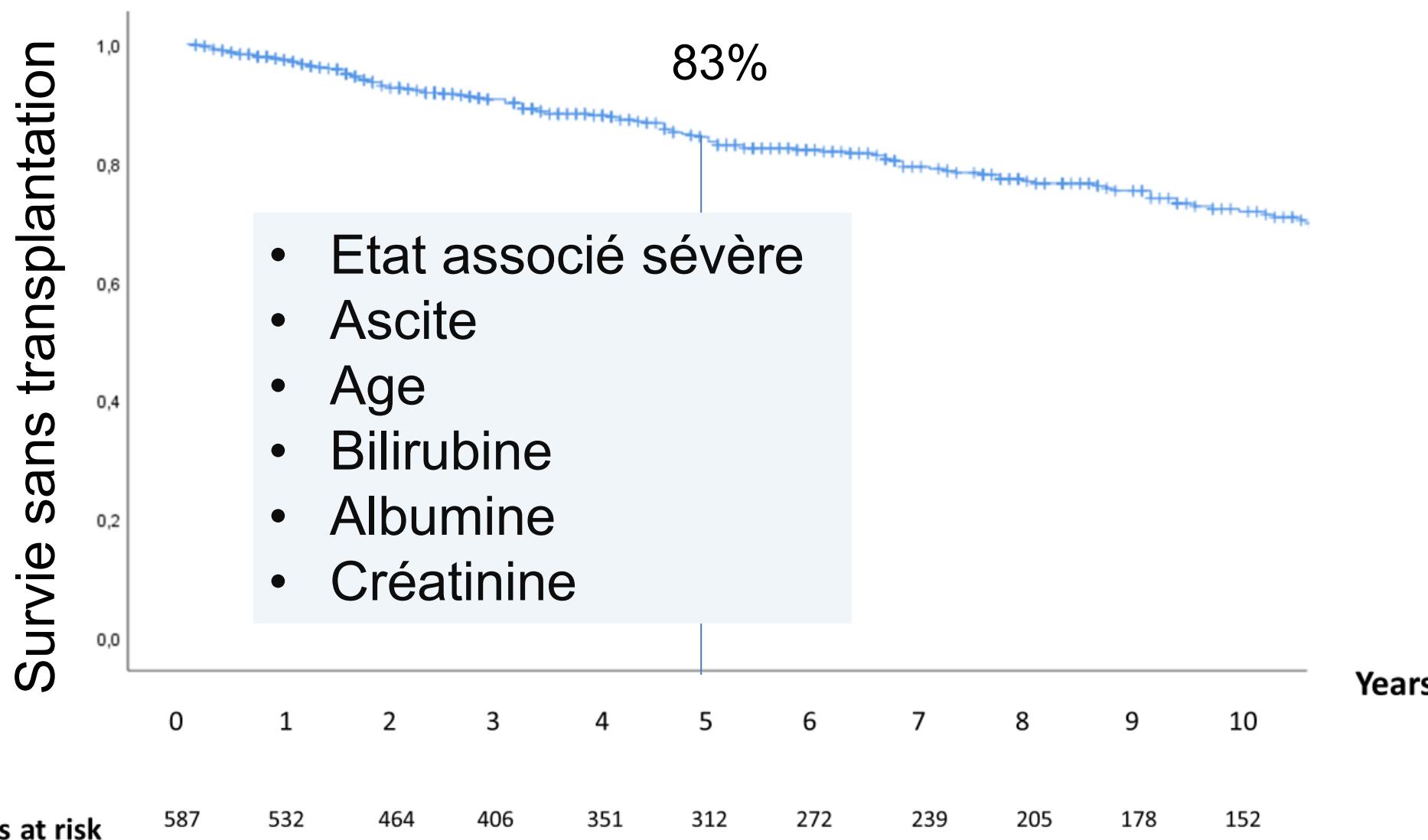


Maladies
vasculaire porto-
sinusoïdale

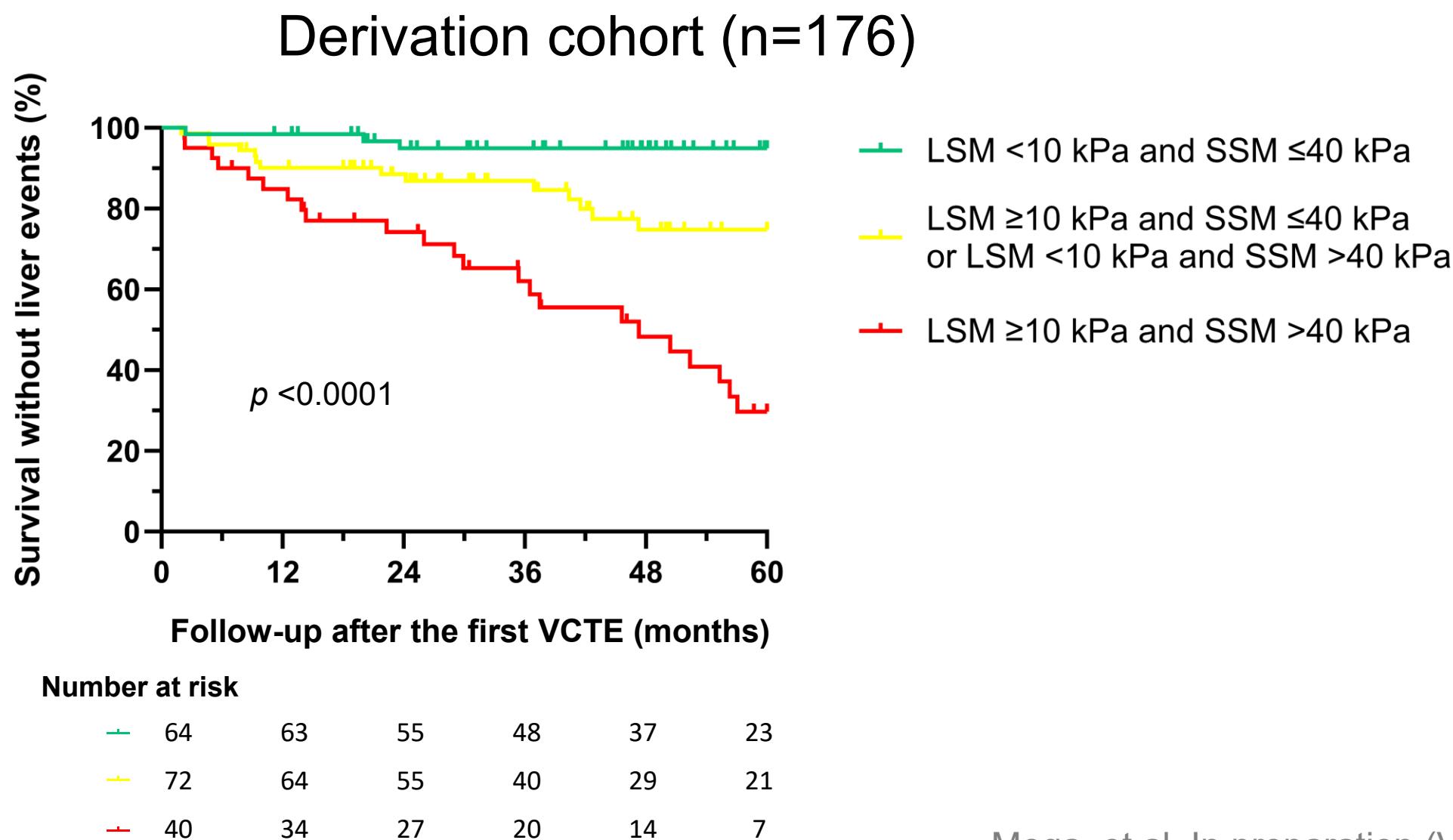
MVPS : nouveautés 2025

- Pronostic
- Les nouveaux critères diagnostiques
- La qualité de vie
- Les mécanismes

MVPS : Évolution/Complications

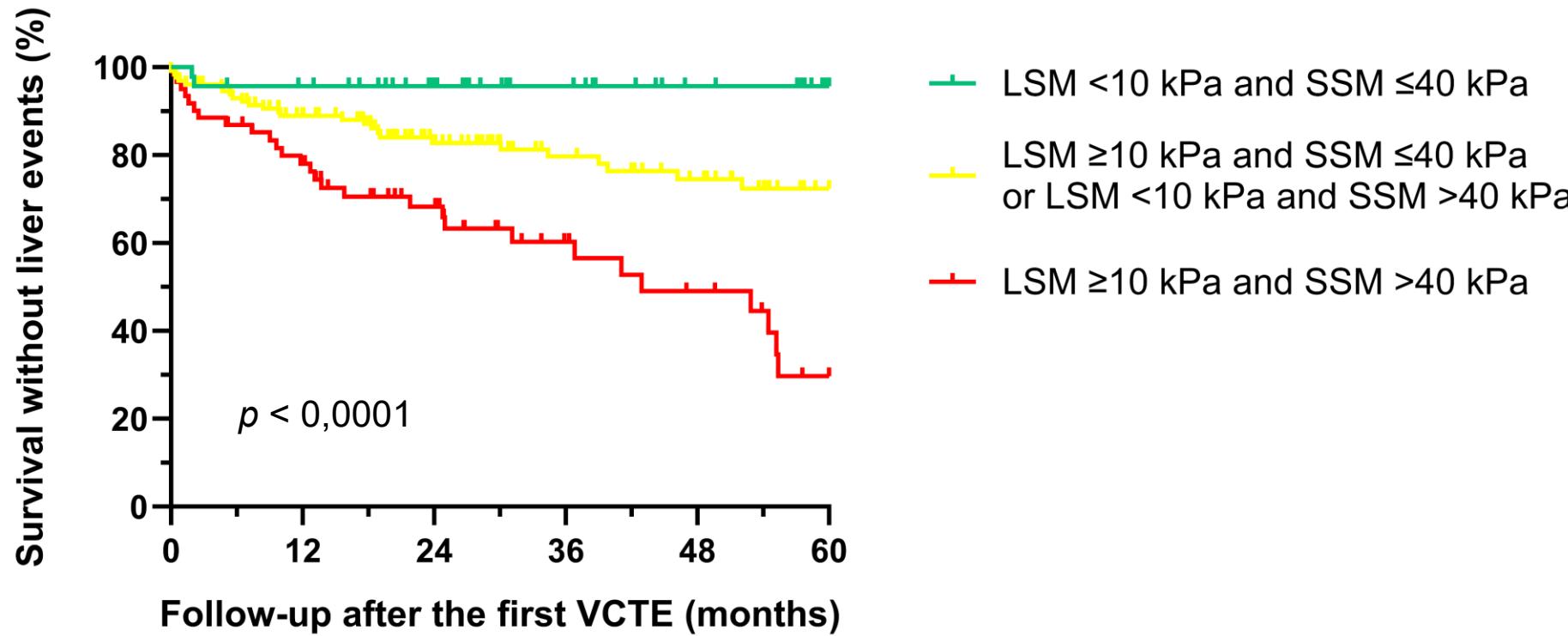


MVPS : intérêt prédictif des élasticités du foie et de la rate



MVPS : intérêt prédictif des élasticités du foie et de la rate

Validation cohort (n=238)



Number at risk

46	44	33	24	16	8
131	105	69	50	40	24
61	45	31	18	13	5

MVPS : nouveautés 2025

- Pronostic
- Les nouveaux critères diagnostiques
- La qualité de vie
- Les mécanismes

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



PARIS PSVD MEETING

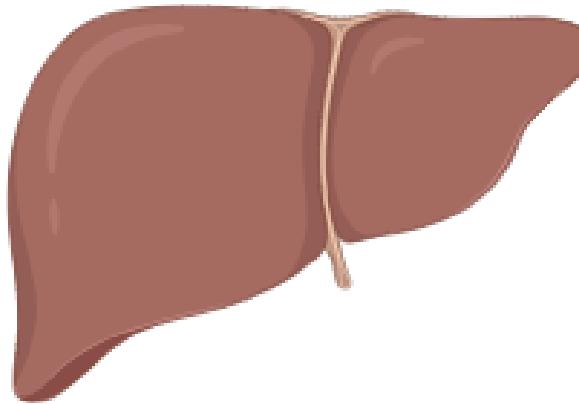
DECEMBER 04TH AND 05TH



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



MVPS : 15 mm suffisent



24 explants:

- ✓ 12 MVPS
- ✓ 12 cirrhose

**36 000 biopsies
virtuelles du foie**

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 µm : transjugulaire



Cirrhose

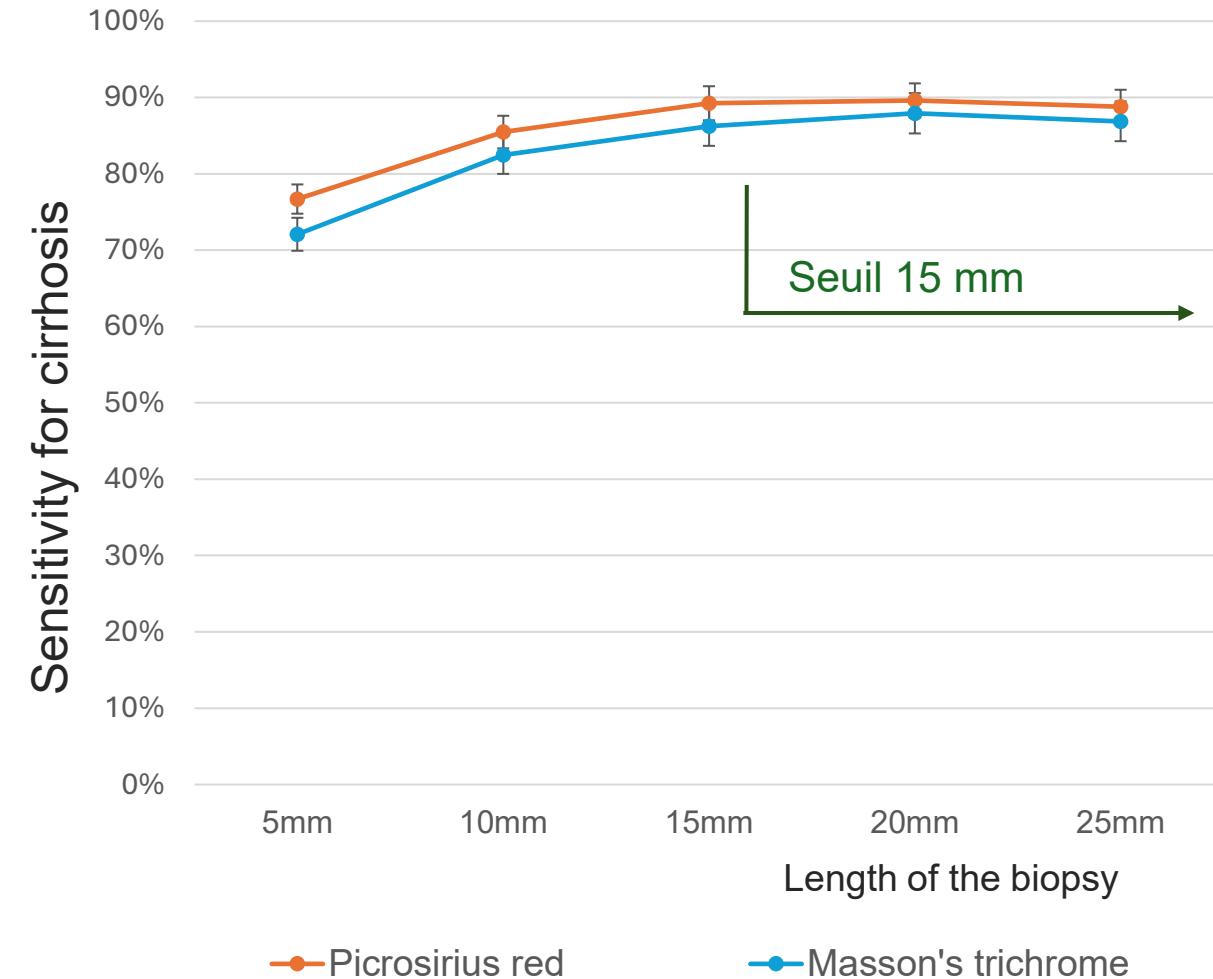
Pas de cirrhose

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 ≥ 1 fragment de 10 mm
- picrosirius rouge > trichrome de Masson
- voie TJ : sensibilité légèrement < à percutanée, ms autres informations

MVPS : critères diagnostiques 2026

Liver biopsy ≥ 15 mm ruling out cirrhosis

No exclusion criteria

If the total score is:

- ≥ 5 : definite PSVD
- 3–4: possible PSVD
- < 2 : no PSVD

Signs of portal hypertension	Specific	+3
	Non specific	+2
	No sign	0
Histological lesions	Major	+5
	Minor	+2
	Normal	0
Condition known to be associated with the entity	Present	+1
	Normal	0
Cause of chronic liver disease	Present	-1
	Absent	0

MVPS : critères diagnostiques 2026

Specific signs of portal hypertension:

- ✓ Gastrointestinal bleeding due to varices
- ✓ Medium / big esophageal varices
- ✓ Gastric varices
- ✓ Portosystemic shunt
- ✓ Spleen stiffness > 40 kPa in the absence of MPN

Non specific signs of portal hypertension

- ✓ Clinical Ascites
- ✓ Small Varices
- ✓ Low platelet count
- ✓ Splenomegaly

Major histological criteria:

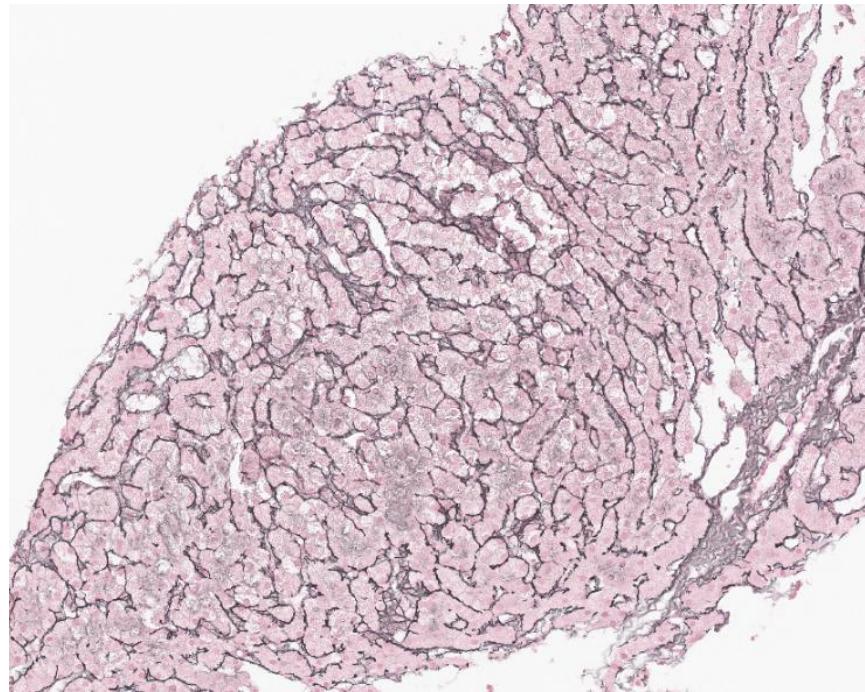
- ✓ NRH
- ✓ Portal venule stenosis > 50 % of PT
- ✓ Muscularized portal venule
- ✓ 3 minor

Minor histological criteria:

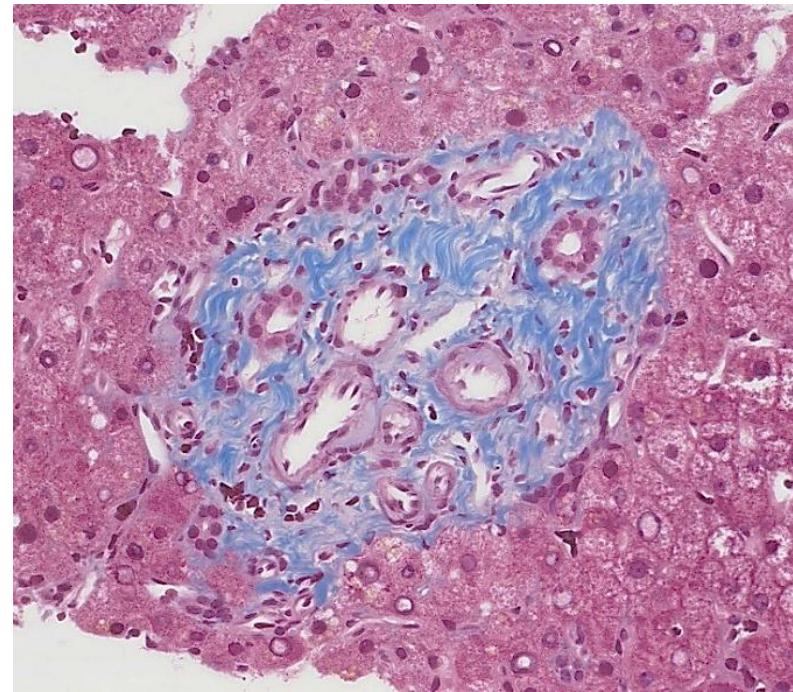
- ✓ Regenerative changes
- ✓ Portal venule stenosis 25-49% of PT
- ✓ Abnormal distribution of vasc. structures

Major criteria associated with PSVD

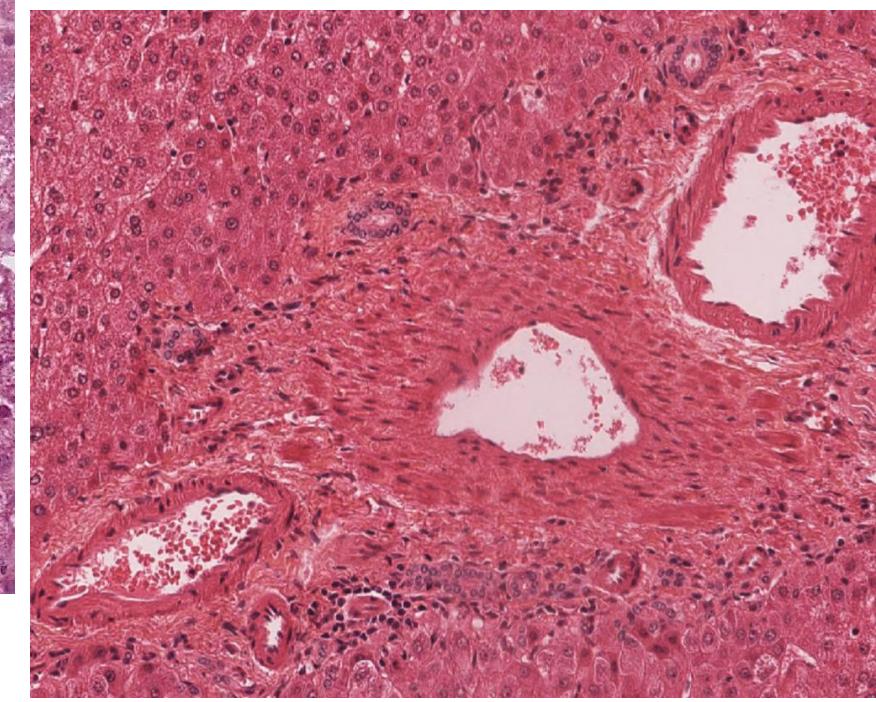
NRH



Portal vein stenosis > 50
% of portal tracts



Muscularized portal vein



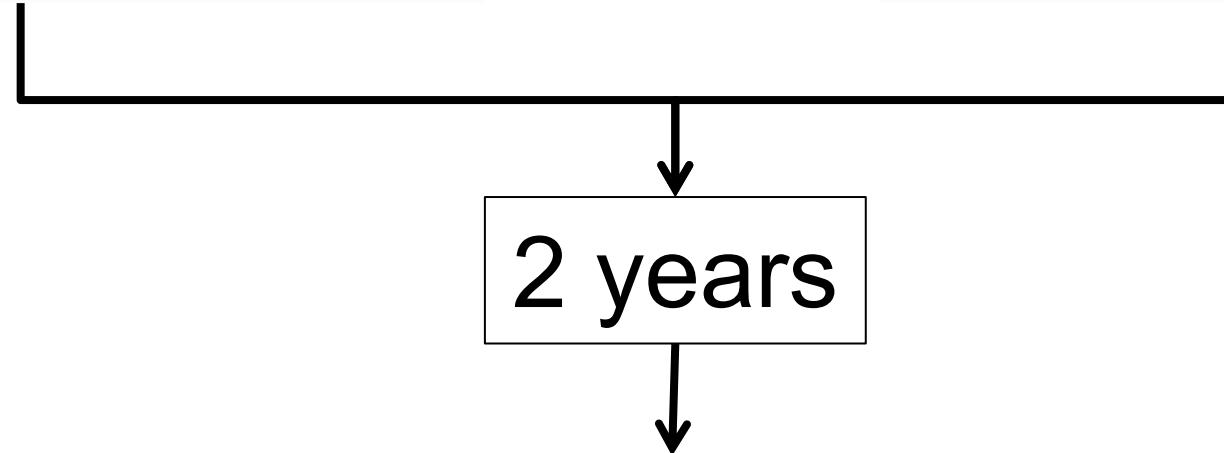
MVPS : nouveautés 2025

- Pronostic
- Les nouveaux critères diagnostiques
- La qualité de vie
- Les mécanismes

APIS: Apixaban for IntrahePatic Non Clrrhotic Portal HypertenSion

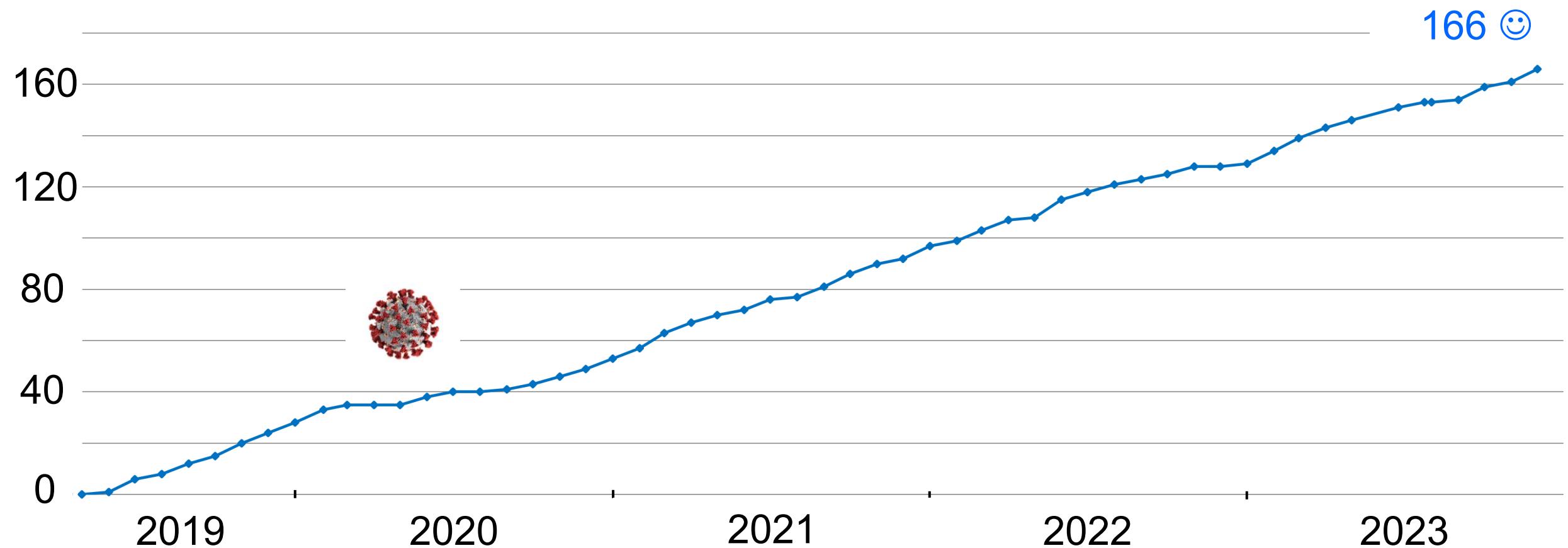
Apixaban 2.5 mg x 2/d
N=83

Placebo
N=83



Primary endpoint: occurrence or extension of
portal vein thrombosis (VALDIG PVT criteria)

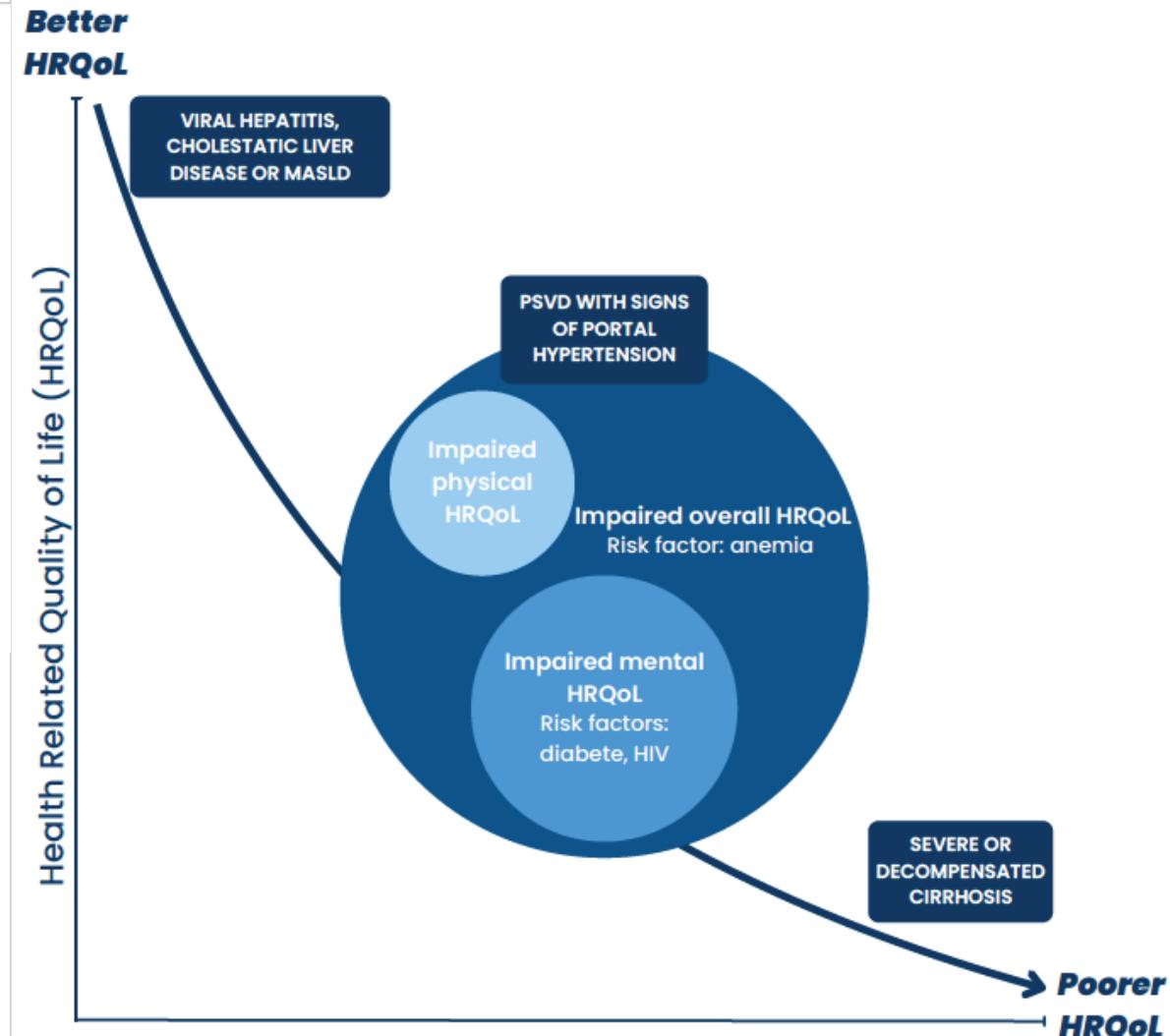
APIS: inclusions



MVPS & qualité de vie

	WITHOUT SIGN OF PORTAL HYPERTENSION	SIGNS OF PORTAL HYPERTENSION	COMPLICATIONS OF PORTAL HYPERTENSION
ANXIETY	Episodic - Fear of the future	Chronic - Fear of progression	Constant - Fear of death
FATIGUE	Sleep disturbances	Chronic fatigue	Extreme fatigue
PAIN	None	Pain or abdominal discomfort	Recurring episodes of intense pain related to complications

→ Comprendre les mécanismes



MVPS : nouveautés 2025

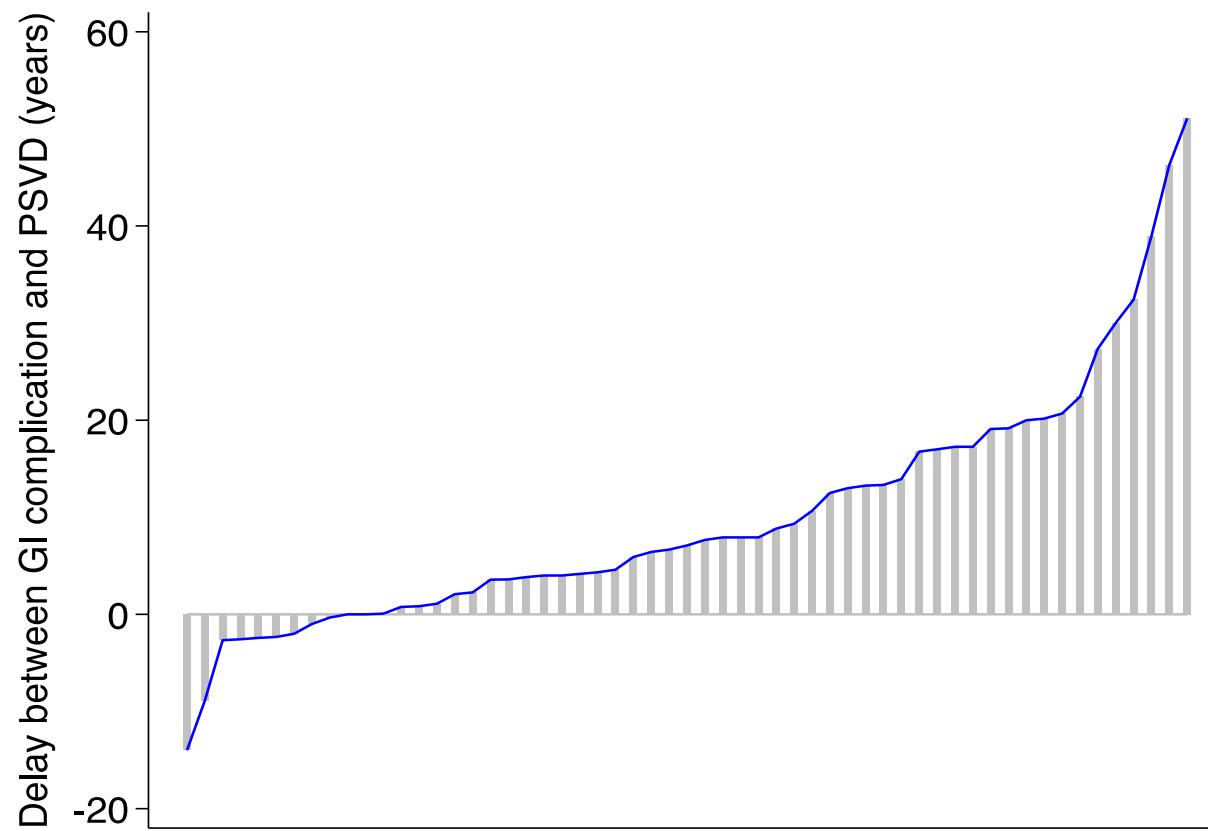
- Pronostic
- Les nouveaux critères diagnostiques
- La qualité de vie
- Les mécanismes

RiTa: PortoSinusoidal Vascular Disease: Risk stratification & Therapeutic Approaches

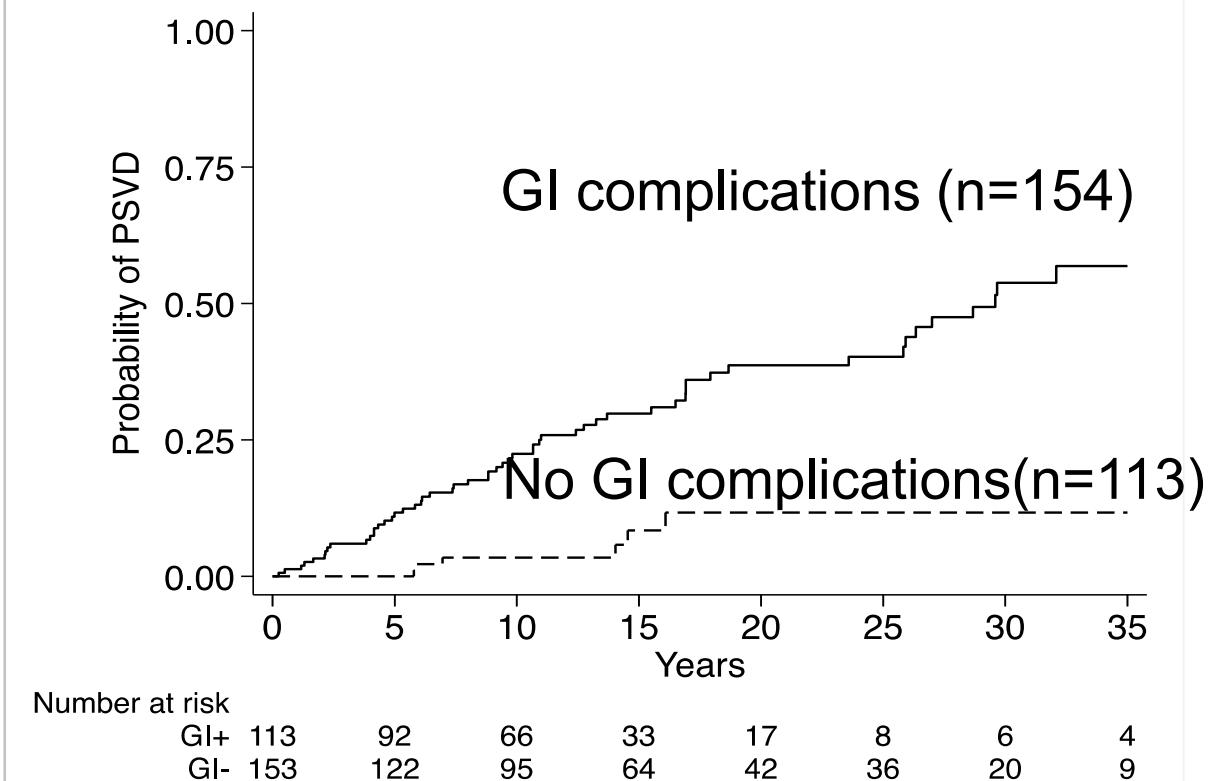
- 1) Caractériser l'hétérogénéité de la maladie et identifier des scores pronostiques
- 2) Résultats rapportés par les patients (PRO) et les mesures de la qualité de vie (QoL)
- 3) Développer des biomarqueurs ayant une valeur pronostique.
- 4) Identifier des cibles thérapeutiques

MVPS : perméabilité intestinale

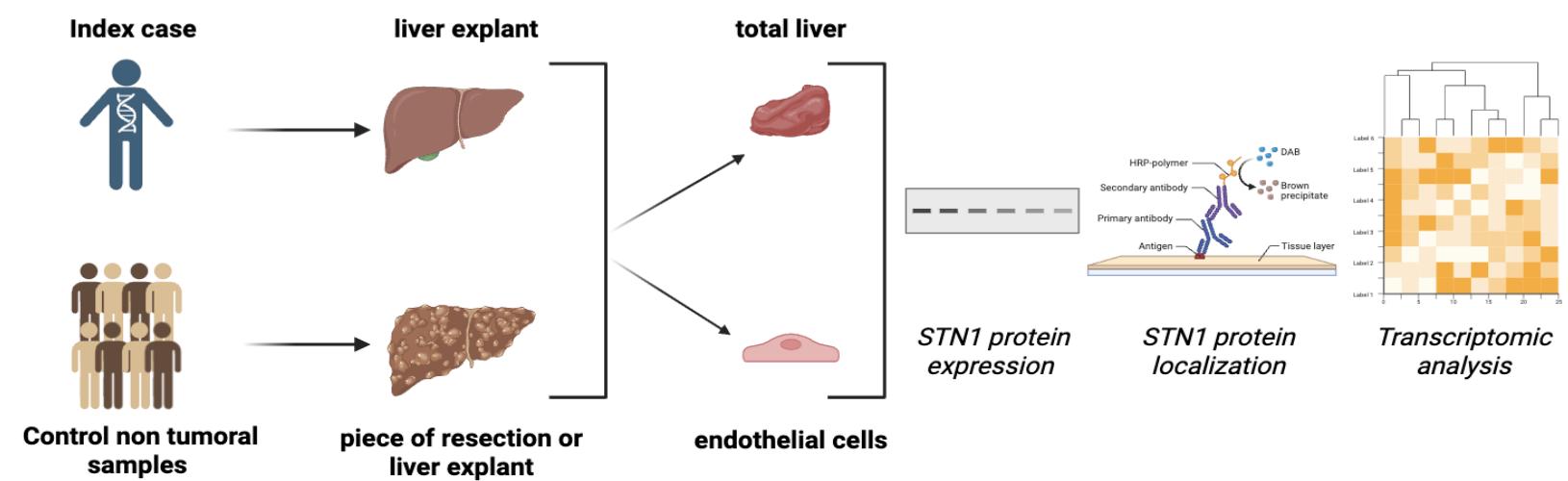
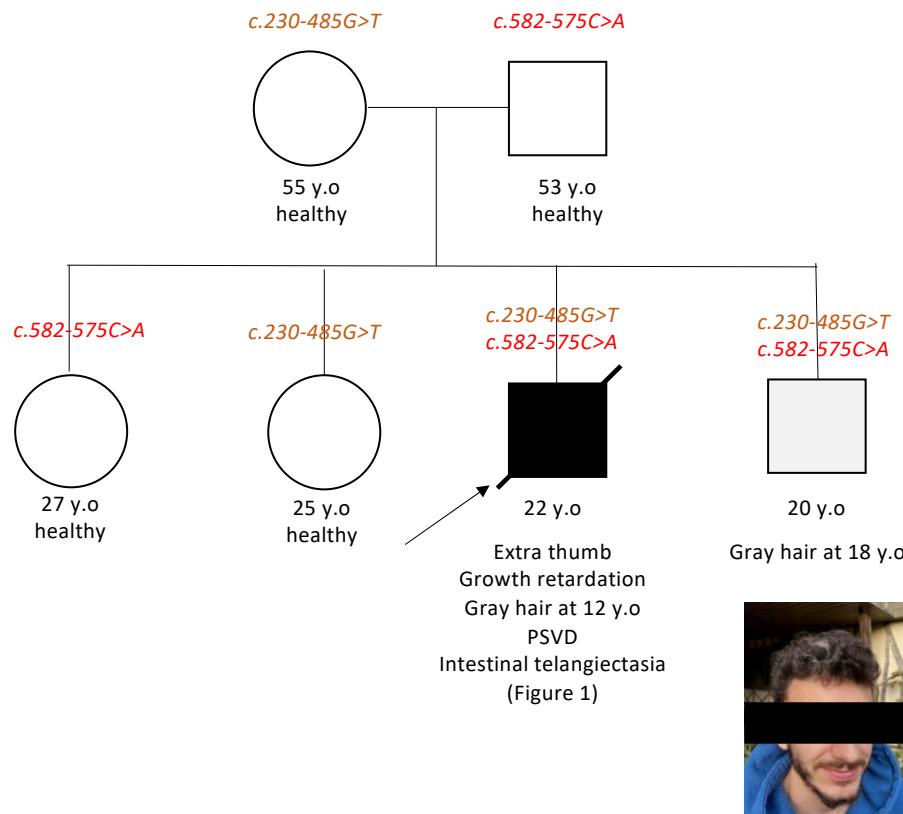
Time between GI complications and PSVD in 63 patients with CVID



Probability of developing PSVD after a diagnosis of CVID



MVPS : les formes génétiques pour mieux comprendre



Méthodes et résultats du projet LIVES

Janvier 2026



Funded by
the European Union



Le projet LIVES : la QDV dans les MVF

- Pronostic amélioré pour des maladies comme la **thrombose de la veine porte (TVP)** ou le **syndrome de Budd-Chiari (BCS)**
- Aucune étude n'a été menée pour évaluer la **qualité de Vie (QdV)** des malades, or :
 - Patients jeunes
 - Complications potentiellement sévères
 - Impact sur la fertilité
- Projet de recherche en **sciences humaines et sociales**, en collaboration étroite avec les **équipes cliniques** et les **associations**
 - 4 pays, 4 centres d'expertise
 - Financement Européen (EJP-RD 2022-2025)

→ Recherche à méthodes mixtes combinant méthodes quantitatives et qualitatives

EXPECTED IMPACT

QUANTITATIVE STUDY (LIVES-QUANTI)

- Develop research on the social aspects of quality of life for patients living with a rare disease
- Provide data for advocacy and national disease care plans

QUALITATIVE STUDY (LIVES-QUALI)

- Design appropriate interventions for patients with vascular liver diseases,
- Improve knowledge on the effects of patient and public involvement.



Funded by
the European Union



LIVES-QUANTI : Mesurer la qualité de vie dans les MVF et leur impact sur l'emploi

Méthodes

- **Population** : 1136 patients éligibles traités pour une **TVP** ou un **BCS** dans 3 pays (4 centres)
 - Collecte de données cliniques, du diagnostic jusqu'à la date de l'étude, grâce au **registre VALDIG**
 - Envoi d'un **questionnaire** en ligne en 2024
- 488 répondants (43%)

Mesures de la qualité de vie

1. Qualité de vie globale
2. Fatigue
3. Symptômes dépressifs

Mesure de l'impact sur l'emploi

1. Invalidité (ne travaille pas pour raison de santé)
2. Absentéisme (obligation de s'absenter du travail pour raison de santé)

Analyses

Identification des facteurs cliniques et sociaux liés à une qualité de vie / une situation professionnelle dégradée



Résultats: une qualité de vie globale peu détériorée mais une part importante de patients fatigués ou déprimés



1. Qualité de vie globale

- Score global inférieur à celui de la population générale de même sexe et âge
- Domaines impactés : douleur / anxiété et dépression (vs pas de problème de mobilité, autonomie, limitations dans les activités quotidiennes)
- Facteurs : Difficultés financières, antécédent d'encéphalopathie hépatique, comorbidités, sexe féminin



2. Fatigue

- 15 % des patients avec un score $\geq 15/20$, et 5 % $\geq 18/20$ (seuils non validés)
- Scores de fatigue deux fois plus élevés chez les patients présentant des symptômes dépressifs
- Facteurs : Difficultés financières, comorbidités, antécédent d'encéphalopathie hépatique, être né hors UE, sexe féminin, anticoagulants, hypertension artérielle



3. Dépression

- Symptômes dépressifs modérés à sévères chez 25 % des participants ; 15% rapportent des idées suicidaires
- 3 fois plus de symptômes dépressifs que dans la population générale de même âge, sexe et niveau d'études
- Facteurs : Difficultés financières, antiphospholipid syndrome, sexe féminin, anticoagulants



Résultats : Impact sur l'emploi

Employment and Absenteeism in individuals living with Vascular Liver Disease

A European multicenter study

No earlier research on employment outcomes in patients with VLD

Result A: Patients with VLD compared with general population



Result B: Factors associated with:



Conclusion:

Clear disadvantage in employment participation.

Pain → Key priority for clinical practice.

Health-related inactivity driven by disease severity and lower socio-economic status

Occupational guidance and effective symptom management essential for improving employment outcomes.



Méthodes : Comparaison de la situation professionnelle des patients à des normes de référence issues d'enquête en population générale (ex: INSEE)

Résultats :

- Davantage de patients en situation d'invalidité
- Davantage d'absentéisme (arrêt de travail, indemnisé ou non) pour raison de santé

Facteurs associés à l'invalidité :

- Niveau d'études inférieur
- Antécédents de chirurgie interventionnelle
- Antécédent de saignements gastro-intestinaux

Facteurs associés à l'absentéisme :

- Patients douloureux (*indicateur global: ressentez-vous des douleurs?*)
- Pas de possibilité d'aménagement du travail

(Kangas et al. 2025)



Funded by
the European Union



LIVES QUALI : Etude exploratoire multi-acteurs



- **Question : quels défis et quels besoins pour la prise en charge des patients avec une MVF ?**

→ **Etude qualitative** dans 4 pays (FR, SP, CH, NL)

- **Méthodes** : 37 entretiens
 - 13 patients (BCS, PVT)
 - 7 représentants d'associations de patients
 - 17 professionnels de santé
- **Analyse thématique**

Parcours de soin	Défis	Besoins
Accès au diagnostic	Errance fréquente, imagerie suboptimale, manque de formation	Sensibilisation des médecins et radiologues (formation initiale et continue)
Communication du diagnostic	Complexité des maladies vasculaires du foie	Consultations longues, supports visuels
Gestion de la maladie	Incertitude sur la progression de la maladie et sur les traitements	Outils d'aide à la décision partagée
Coordination des soins	Fragmentation des soins difficile en cas de maladies associées	Rôle clé des infirmières de coordination
Gestion des symptômes	Santé mentale et fatigue sous-estimées / non prises en charge	Systématiser l'offre, adapter les interventions à l'âge des patients
Santé sexuelle et reproductive	Tabou et absence de protocole de communication	Former les professionnels

→ France mieux dotée et plus active que d'autres pays (infirmière, vidéos sur l'annonce, ...)



Funded by
the European Union

(Guilabert et al., under progress)



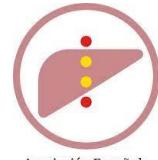
LIVES QUALI : Une recherche participative



- **Question : quel impact des MVF sur la qualité de vie ?**
- **Méthodes :** 27 entretiens approfondis
- Avec des patients atteints de TVP ou BCS dans 4 pays (FR, SP, CH, NL)
- **Menés par 12 chercheurs pairs** (patients, aidants, dont 8 membres de 3 associations) en collaboration avec 10 chercheurs académiques
- Analyse thématique croisée et analyse de contenu
- Rapport et article co-signés



Association des Malades
des Vaisseaux du Foie

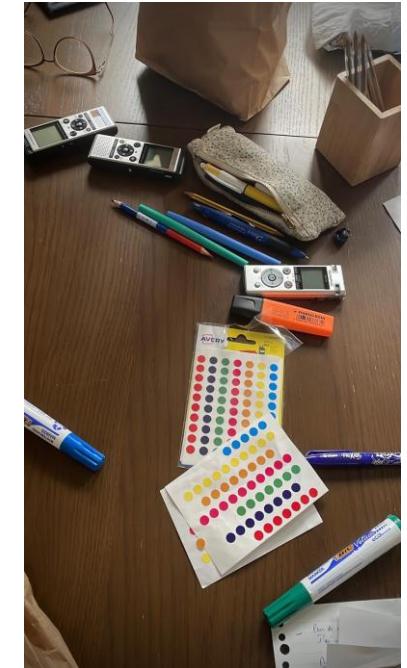


Asociación Española
de Enfermos Vasculares
Hepáticos

Nederlandse
Leverpatiënten
Vereniging



Caractéristiques des participants N=27	
Pays	33% FR 30% SP 22% CH 15% NL
Sexe	56% Femmes
Age	26% 30-49 52% 50-59 22% 60 ou +
Diagnostic	70% PVT 30% BCS
Age au diagnostic	18.5% ≤ 20 44% 21-39 37% 40 ou +



Funded by
the European Union

(Alary et al., under progress)

LIVES

Une altération de la qualité de vie liée à la santé, même des années après les complications

Symptômes à long terme et effets du traitement

- **Fatigue** : son caractère imprévisible était souvent plus perturbant que son intensité (+++ antécédents d'HE)
 - **Qualité de vie était définie en termes négatifs** : « *Pour moi, la qualité de vie, c'est quand je passe la journée sans penser : je n'y arriverai pas* » (P24, homme dans la cinquantaine atteint de PVT).
- **Gêne abdominale** : peur de manger à l'extérieur → retrait social et sentiment d'isolement : « *J'ai plus de mal à socialiser, je sors moins, je suis devenue un peu plus renfermée* » (P11, femme dans la trentaine atteinte de BCS).
- **Altération de l'image de soi** : transformations physiques(ascite) altèrent l'image corporelle, HE affecte l'image de soi et la confiance en soi, même des années après les complications
- **Détérioration de la qualité de vie sexuelle** pouvant conduire à l'arrêt du traitement

Impact psychologique à long terme

- Anticipation et vigilance dans la vie quotidienne (activité physique, voyages, examens, suivi de la maladie) : d'une « vie normale » à une « vie médicalisée »
 - **Coût mental lié à l'anticipation**

« *J'ai cette forme de prudence... une vie plus médicalisée, une vie légèrement plus alerte, mais cela ne m'empêche pas d'avoir une vie normale.* » (P11, femme dans la trentaine, BCS)
- **La peur des complications** : anxiété chronique (+++ chez les patients atteints d'un BCS) ; difficultés à partager le fardeau avec des proches qui considèrent que la crise est terminée :

« *Même si je me sens bien, je sais que cela peut changer soudainement.* » (P26, homme dans la cinquantaine atteint d'un BCS)
- **Réévaluation du moment présent et résilience**

Un tournant biographique incitant à réévaluer les priorités:
Depuis ma maladie, j'essaie de prendre la vie plus calmement, de mieux prendre soin de moi » (P20, homme dans la cinquantaine).



Impact social à long terme : projets de vie et rôles sociaux perturbés, limitation de la participation sociale et retentissement professionnel

Vie personnelle

- **Fertilité** : une expérience douloureuse pour les femmes
- **Capacité réduite à remplir les rôles parentaux** : la fatigue reconfigure les rôles familiaux et induit un sentiment de culpabilité chez certaines patientes
« Parfois, je peux faire des choses avec mes enfants, mais d'autres fois, j'ai si peu d'énergie que je n'y arrive tout simplement pas » (P27, femme dans la trentaine)
- **Stabilité du couple remise en question** : fatigue, dépendance et redistribution des tâches domestiques

Relations avec les proches – cercle élargi

- Reconnaissance et culpabilité d'être un fardeau pour les proches
- **Invisibilité de la fatigue** : sentiment d'incompréhension et retrait social, pour éviter les explications, les jugements.
Exclusion des rituels sociaux communs
« Quand tu dis que tu ne bois pas... tu es ennuyeux » (P12)

Parcours professionnels : carrières limitées et vulnérabilité

- **Sentiment d'être limité dans sa carrière** : capacité de travail réduite avec des conséquences durables sur la progression de carrière et les revenus
- **La peur/l'expérience de la discrimination au travail** : conduit à dissimuler la maladie, en particulier lorsque des symptômes tels que la fatigue sont invisibles

Le coût social de la maladie

- Frais médicaux à la charge du patient (SP), refus répétés d'assurance et épuisement lié à la navigation dans des systèmes administratifs complexes: accentue le sentiment de vulnérabilité et de marginalisation sociale



Discussion des résultats (LIVES QUALI)

Une fatigue imprévisible et un besoin constant d'anticiper

- L'étude rend compte de la **dynamique temporelle et de ce qui impacte la vie quotidienne**
 - **Fatigue** : Son imprévisibilité est une source majeure de détresse psychologique
 - **Encéphalopathie hépatique** : Retentissement à long terme sur le sentiment de contrôle, fragilisation de l'image de soi
 - Fardeau mental lié à **l'anticipation** (fatigue, mais aussi voyage, sport, examens, nutrition...)
 - **Problèmes de digestion** : pas de recommandations, nécessité d'apprendre par soi-même, risque d'isolement social

Stigmatisation, identité sociale et invisibilité des maladies rares

- Les études par questionnaire négligent souvent les **dimensions structurelles et sociales**
 - Les manifestations visibles (ascite) et symptômes invisibles (fatigue) exposent à des **jugements sociaux** (« hypocondriaque », peur de la discrimination au travail...), aggravés par la sensibilisation limitée du public et des professionnels (vs. Maladie chronique fréquente)
 - **Banalisation des symptômes** et des effets secondaires du traitement : connaissances expérientielles des patients parfois ignorées avec un **risque sur l'observance** : Besoin d'outils d'aide à la décision partagée

Resilience et auto-gestion

- **Résilience** : Certains patients vont bien, et/ou insistent sur les « conséquences positives » de la maladie
- **Prendre soin de soi** : cela s'insère dans des contextes sociaux et matériels : tensions entre autonomie et vulnérabilité, amplifiées dans les maladies rares en raison du manque de connaissances médicales et de la fragmentation des parcours de soins



Recommandations pour la pratique clinique

Gestion de la fatigue et fonctionnement quotidien

- Des conseils structurés sur la gestion de l'énergie dans les routines quotidiennes, les stratégies de rythme et l'activité physique adaptée devraient être intégrés dans le suivi de routine

Charge psychologique et soutien aux aidants

- Un dépistage psychologique systématique et des voies d'orientation claires pour les patients et leurs proches sont donc nécessaires.

Conseils en matière d'intimité, de sexualité et de reproduction

- Les témoignages de femmes confrontées à des choix reproductifs limités font écho à la demande de conseils personnalisés en matière de reproduction.
- Des conseils proactifs et multidisciplinaires devraient être intégrés dans les parcours de soins standard plutôt que d'être abordés uniquement lorsque des complications surviennent.

Nutrition et soutien à un mode de vie adapté au contexte

- Les conseils diététiques devraient donc donner la priorité à des stratégies co-construites et adaptées au contexte qui soutiennent à la fois la gestion de la maladie et le contexte socio-économique.

Travail, sécurité financière et stigmatisation

- Une orientation précoce vers des travailleurs sociaux pour obtenir des aménagements sur le lieu de travail, des prestations d'invalidité et une aide pour s'y retrouver dans les assurances pourrait atténuer les conséquences socio-économiques à long terme.

Intégrer le soutien par les pairs dans les parcours de soins

- L'intégration du mentorat par les pairs dans les parcours cliniques, en collaboration avec les associations de patients, pourrait réduire l'isolement et compléter les soins professionnels.



RITA: caractériser la QdV dans la MVPS

Objectif :

Comprendre la qualité de vie adossée à la santé (HRQoL) des personnes diagnostiquées avec une MVPS pour identifier les questionnaires adaptés à la recherche clinique

Méthode:

- 16 entretiens avec des patients de France, Espagne, Italie
- Différences en termes de sexe, âge et caractéristiques cliniques :
 1. Sans signe d'hypertension portale (PH)
 2. Avec des signes de PH
 3. Avec des complications de PH

	WITHOUT SIGN OF PORTAL HYPERTENSION	SIGNS OF PORTAL HYPERTENSION	COMPLICATIONS OF PORTAL HYPERTENSION
ANXIETY	Episodic – Fear of the future	Chronic – Fear of progression	Constant – Fear of death
FATIGUE	Sleep disturbances	Chronic fatigue	Extreme fatigue
PAIN	None	Pain or abdominal discomfort	Recurring episodes of intense pain related to complications

Résultats

- Presque 3 maladies en une
- Difficulté à distinguer les symptômes de la MVPS des maladies associées / comorbidités, parfois perçues comme plus invalidantes (maladie comme « expérience totale »)
- Le fardeau de l'anxiété (tous stades, mais à des degrés divers), de la fatigue (stades 2 et 3) et de la douleur (stade 3) en tant que symptômes centraux, invalidants et occupant une place disproportionnée dans la vie quotidienne



Networks for vascular liver diseases



European
Reference
Network

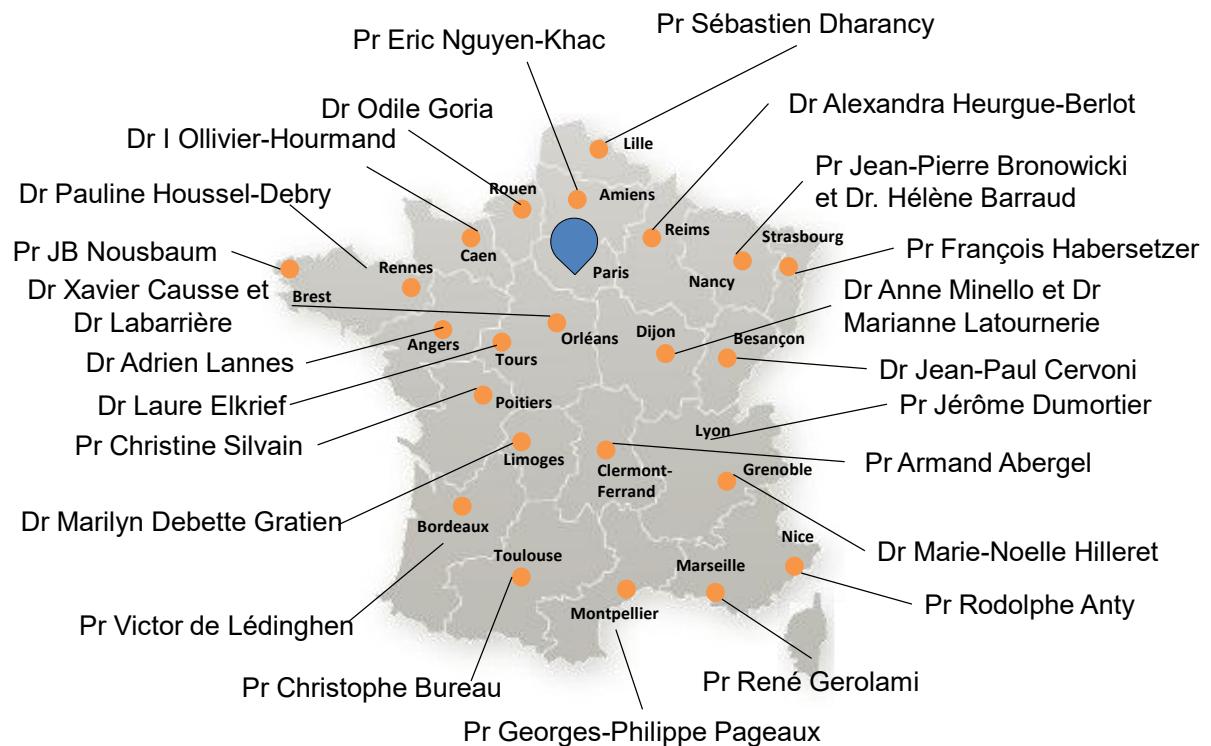
Hepatological Diseases
(ERN RARE-LIVER)



French network for vascular liver diseases



CENTRE DE RÉFÉRENCE
MALADIES VASCULAIRES
DU FOIE



COST ACTION:

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

Start Date: 30/10/2024

End Date: 29/10/2028

Pierre-Emmanuel Rautou (Chair)

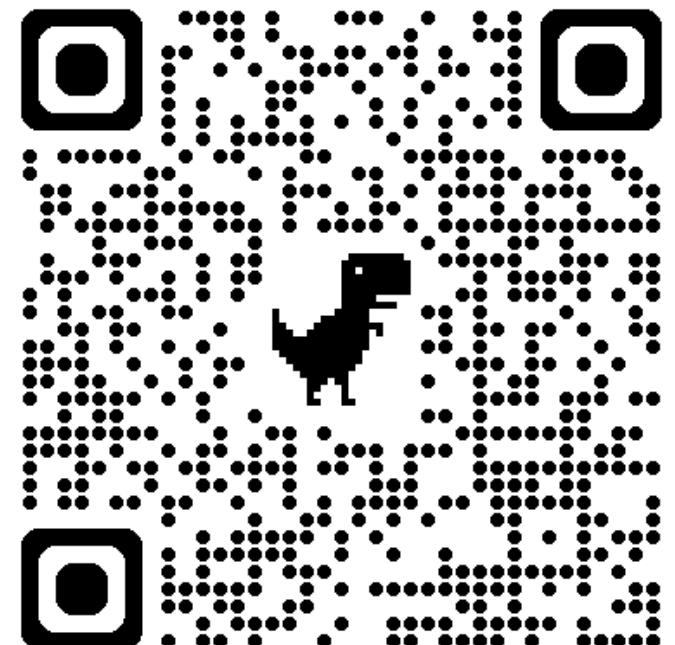
Virginia Hernandez-Gea (Vice-Chair)

Laure Elkrief (Grant holder scientific representative)

Sarwa Darwish-Murad (Grant Awarding Coordinator)

Filipe Andrade (Science Communication Coordinator)

Apply via the COST
website





Instituts
thématisques

Inserm

Institut national
de la santé et de la recherche médicale



Université
Paris Cité



Hepatology unit, Beaujon Hospital
Reference center for vascular liver diseases



Les Programmes Hospitaliers
de Recherche Clinique
(PHRC)

Inserm U1149
www.rautoulab.com/
Team “vessels in liver
diseases”

Get these slides there:

