

Étude comparative de la morbidité et de la mortalité
de la transplantation hépatique chez les malades
atteints de maladie vasculaire porto-sinusoidale
avec hypertension portale
entre 2006 et 2018 à l'hôpital Beaujon



Université
de Paris

e-JFHOD 2020

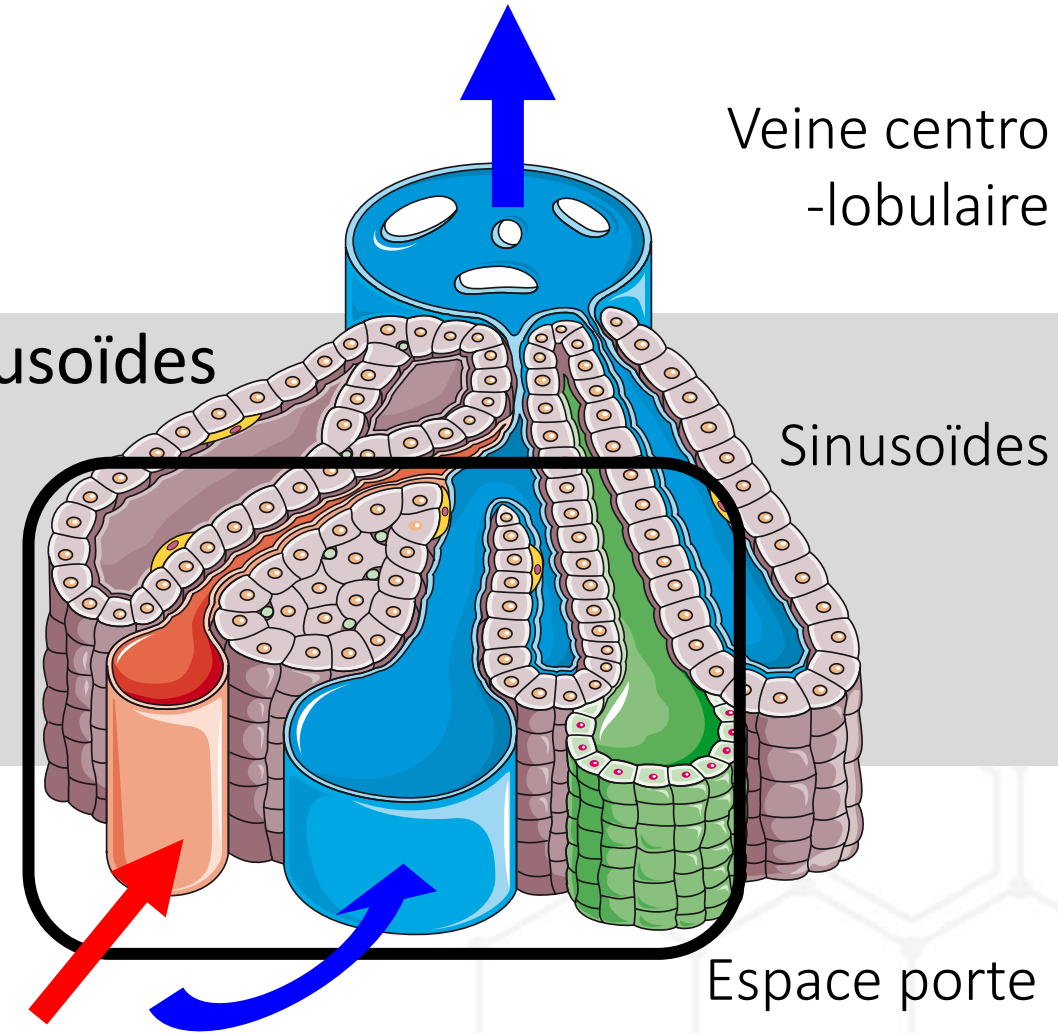
Héloïse Giudicelli-Lett



Aucun lien d'intérêt

Maladie vasculaire porto-sinusoidale : Définition

- Maladie rare du foie (prévalence : 3-6%)
- Anomalies des veinules portales et/ou des sinusoides
- Absence de cirrhose
- Responsable d'hypertension portale
- Perméabilité des veines hépatiques et porte



Complications et traitements

Complications

- Thrombose porte (30-50%)
- Hémorragies digestives

Traitements

- Prophylaxie des varices œsophagiennes
- TIPS
- Transplantation hépatique :
 - ⑩ 72 malades en tout
 - ⑩ 12 articles dont trois >10 patients

Complications et traitements

Krasinskas et al. Liver Transpl 2005

16 malades-1 décès (suivi médian 54 mois) - 2 récidives

- Thrombose porte (30-50%)
- Hémorragies digestives

Prophylaxie des varices œsophagiennes

- TIPS
- Transplantation hépatique :
 - ⑩ 72 malades en tout
 - ⑩ 12 articles dont trois >10 patients

Complications et traitements

Krasinskas et al. Liver Transpl 2005

16 malades-1 décès (suivi médian 54 mois) - 2 récidives

- Thrombose porte (30-50%)

Meijer et al. United European Gastroenterol J 2017

- Hémo

11 malades avec HNR

3 décès (Suivi médian 4 ans) - 1 récidive

⑩ 72 malades en tout

⑩ 12 articles dont trois >10 patients

Complications et traitements

Krasinskas et al. Liver Transpl 2005

16 malades-1 décès (suivi médian 54 mois) - 2 récidives

- Thrombose porte (30-50%)

Meijer et al. United European Gastroenterol J 2017

- Hémo
- 11 malades avec HNR

3 décès (Suivi médian 4 ans) - 1 récidive

10 / 2 malades en tout

Hillaire et al. Liver Transpl. 2017

10 malades avec mucoviscidose

ents

Objectifs de l'étude

- Evolution post transplantation hépatique des MVPS avec HTP en comparaison aux cirrhoses
- Facteurs prédictifs d'évolution défavorable après transplantation hépatique des MVPS avec HTP

Pour les greffes hépatiques isolées

Pour les greffes combinées

Critères d'inclusion

Transplantation entre 2006 et 2018 à l'hôpital Beaujon

**Maladie vasculaire porto-sinusoïdale et
hypertension portale**

Malades cirrhotiques

- Pas de carcinome hépatocellulaire
- Pas d'hépatite virale C
- Pas de cirrhose biliaire primitive
- Pas de cholangite sclérosante primitive
- Pas de cirrhose auto-immune

Critères de jugement

Principal

- Mortalité toutes causes confondues

Secondaires

- Durée d'hospitalisation en réanimation
- Durée d'hospitalisation conventionnelle
- Concentrés globulaires per-opératoires
- Complications biliaires et vasculaires
- Re-transplantation

Population

Population

1056 transplantations hépatiques à Beaujon entre 2006 et 2018

Population

1056 transplantations hépatiques à Beaujon entre 2006 et 2018

38 malades avec MVPS et hypertension portale

- **18 greffes combinées**
- 20 diagnostics sur l'explant
- 2/3 avec au moins une affection associée


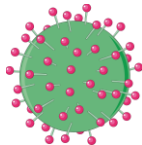

Population

1056 transplantations hépatiques à Beaujon entre 2006 et 2018

38 malades avec MVPS et hypertension portale

- **18 greffes combinées**
- 20 diagnostics sur l'explant
- 2/3 avec au moins une affection associée

324 patients avec cirrhose

- **19 greffes combinées**
- 70% cirrhose éthylique 
- 15% cirrhose virale B 
- 15% cirrhose indéterminée 

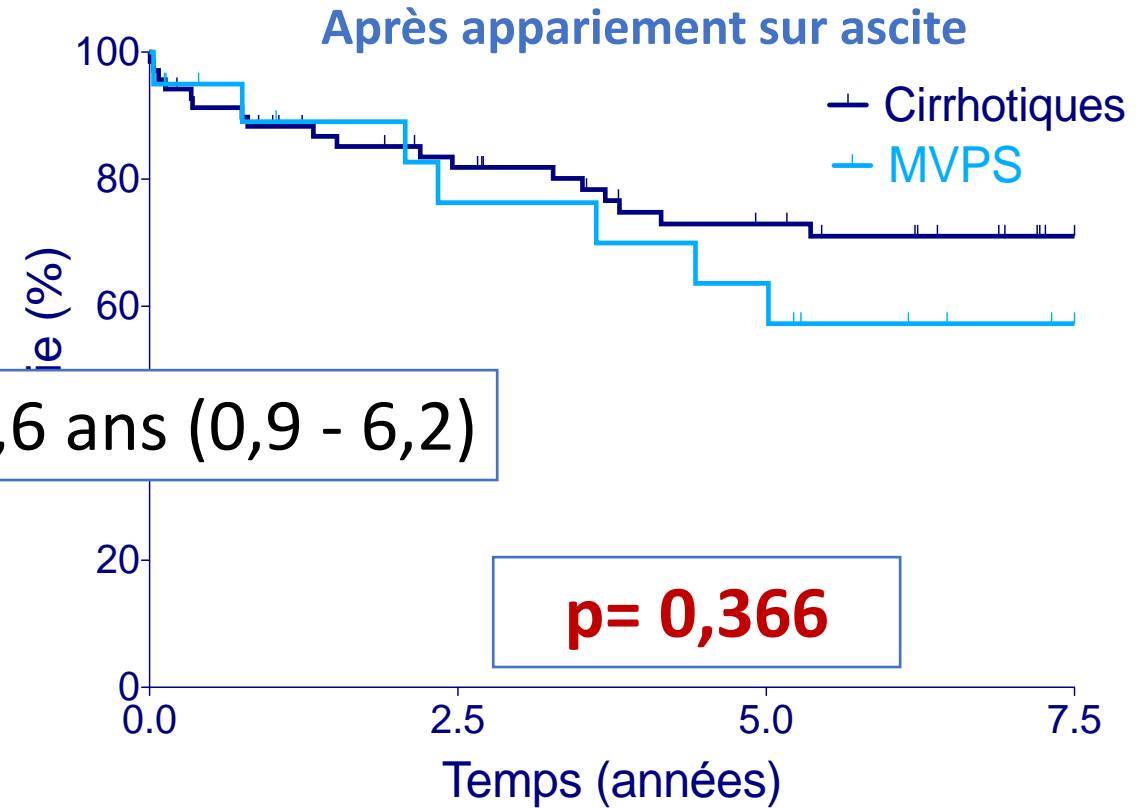
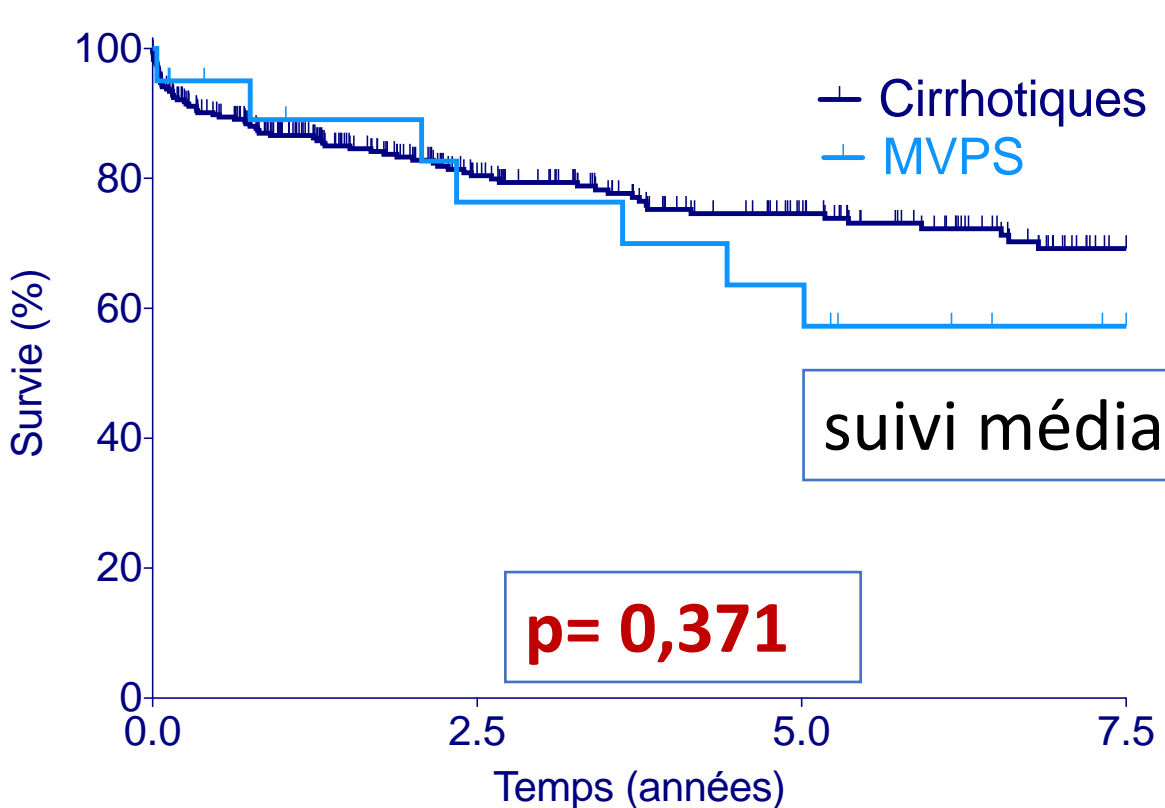
Résultats pour les greffes hépatiques isolées

	Greffe isolée MVPS	Greffe isolée Cirrhose	p
	n = 20	n = 305	
Age (ans)	49 (36-59)	56 (51-61)	0,046
Antécédent de thrombose portale	45 %	14 %	<0,001
Antécédent de syndrome hépato-rénal	0	17 %	0,044
Antécédent d'ascite abondante	25 %	47 %	0,001
Score MELD	17 (13-21)	19 (14-27)	0,269
Antécédent d'hémorragie digestive	40 %	27 %	0,278
Antécédent d'encéphalopathie grade 3-4	20 %	19 %	0,976

Caractéristiques per-opératoires, péri-opératoires et post-opératoires des greffes hépatiques isolées

	MVPS	Cirrhose	p
	n = 20	n = 305	
Concentrés globulaires per-opératoires	3 (0-5)	3 (2-4)	0,709
Durée d'hospitalisation en réanimation (jours)	15 (6-23)	11 (8-18)	0,645
Durée d'hospitalisation en secteur conventionnel (jours)	18 (12-28)	16 (10-22)	0,323
Nombre de complications vasculaires du greffon (%)	40%	7%	<0,001
Nombre de complications biliaires du greffon (%)	16%	7%	0,150
Nombre de retransplantation (%)	25%	7%	0,005

Survie à 7,5 ans des greffes hépatiques isolées



Individus à risque	0	2,5 ans	5 ans	7,5 ans
MVPS	20	13	11	4
Cirrhose	305	163	105	52

Individus à risque	0	2,5 ans	5 ans	7,5 ans
MVPS	20	13	11	4
Cirrhose	69	51	40	27

Causes de décès des greffes hépatiques isolées

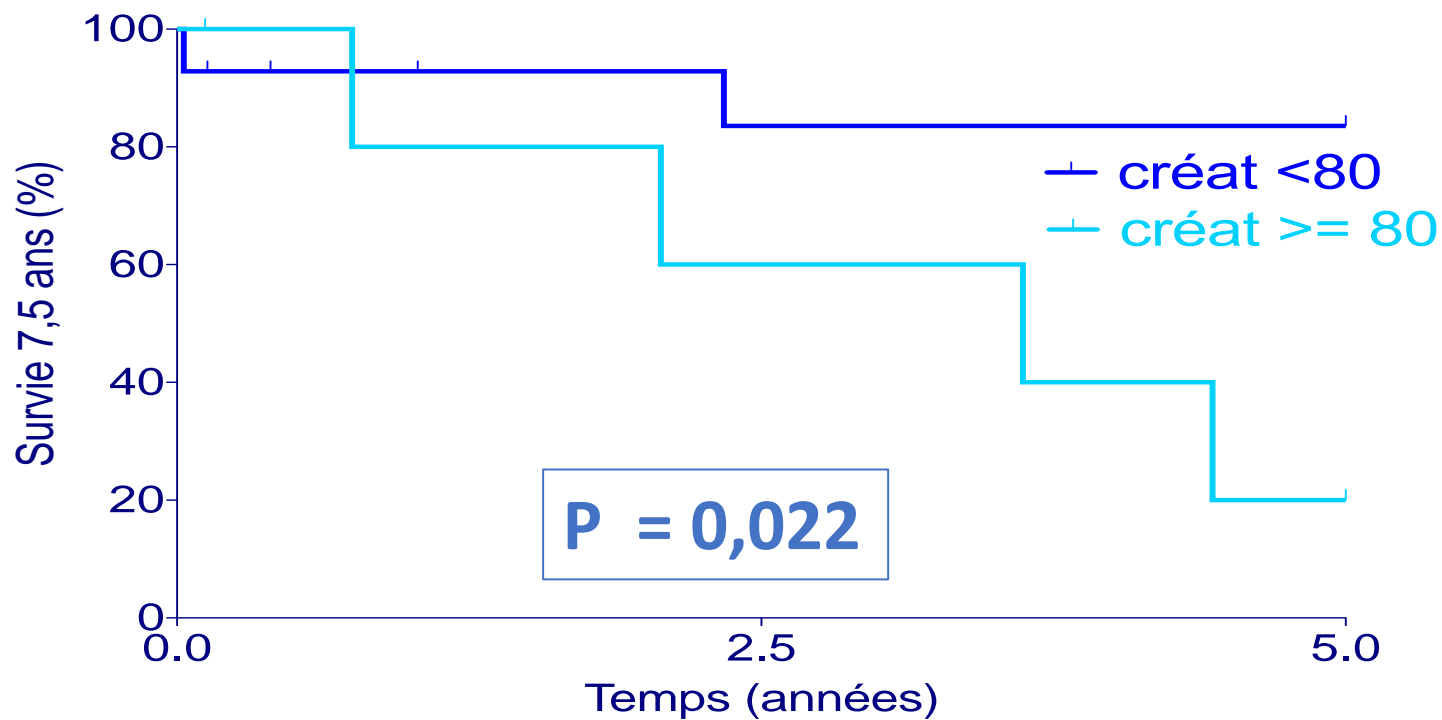
	MVPS (n=7)	Cirrhose (n=65)	p
Cause infectieuse	28%	26%	0,891
Rejet aigu	14%	2%	0,053
Cause vasculaire du greffon	14%	2%	0,053
Cause oncologique	0	22%	0,174
Autres	44%	48%	-

Facteurs associés à la survie greffe hépatique isolée

Modèle de Cox

	Hazard ratio (IC 95%)	p
Maladie associée à la MVPS	0,747 (0,167-3,341)	0,702
Antécédent d'ascite	1,452 (0,597-3,528)	0,410
Temps de Quick (%)	1,017 (0,984-1,052)	0,310
Bilirubinémie ($\mu\text{mol/L}$)	1,000 (0,995-1,004)	0,813
Créatininémie ($\mu\text{mol/L}$)	1,017 (1,001-1,033)	0,034
Antécédent de thrombose portale	1,730 (0,387-7,738)	0,474

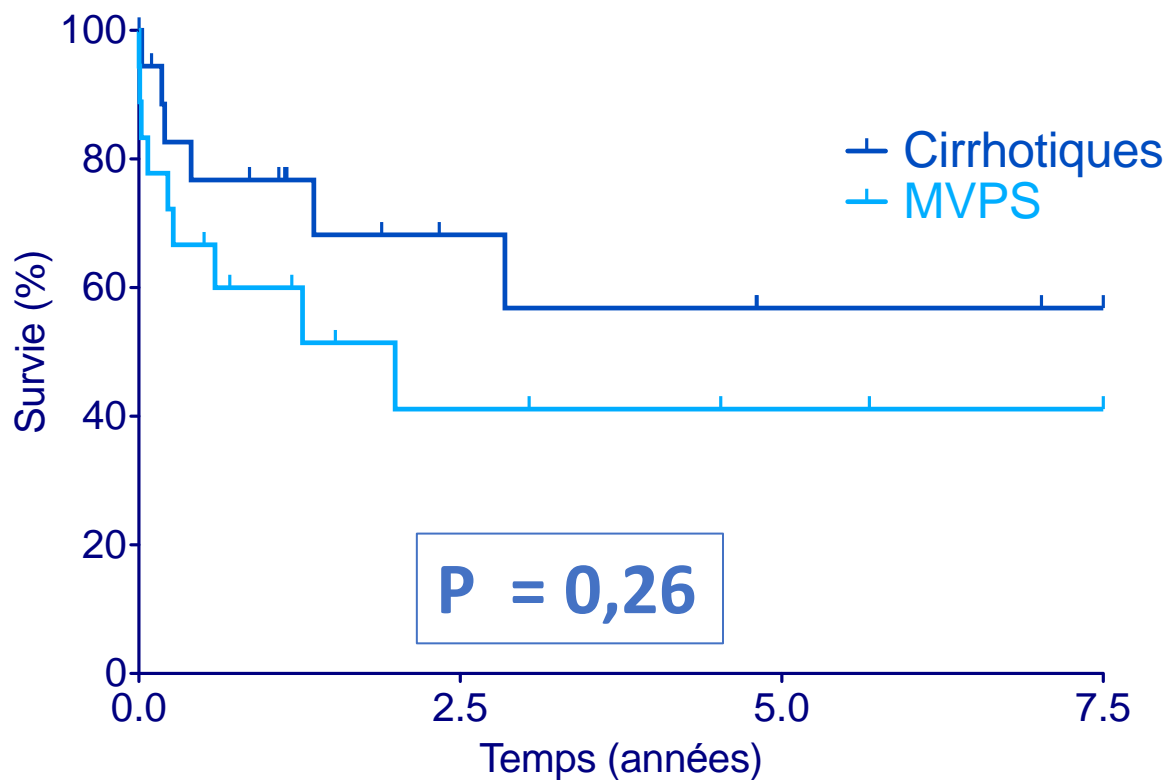
Survie à 5 ans des greffes hépatiques isolées selon fonction rénale



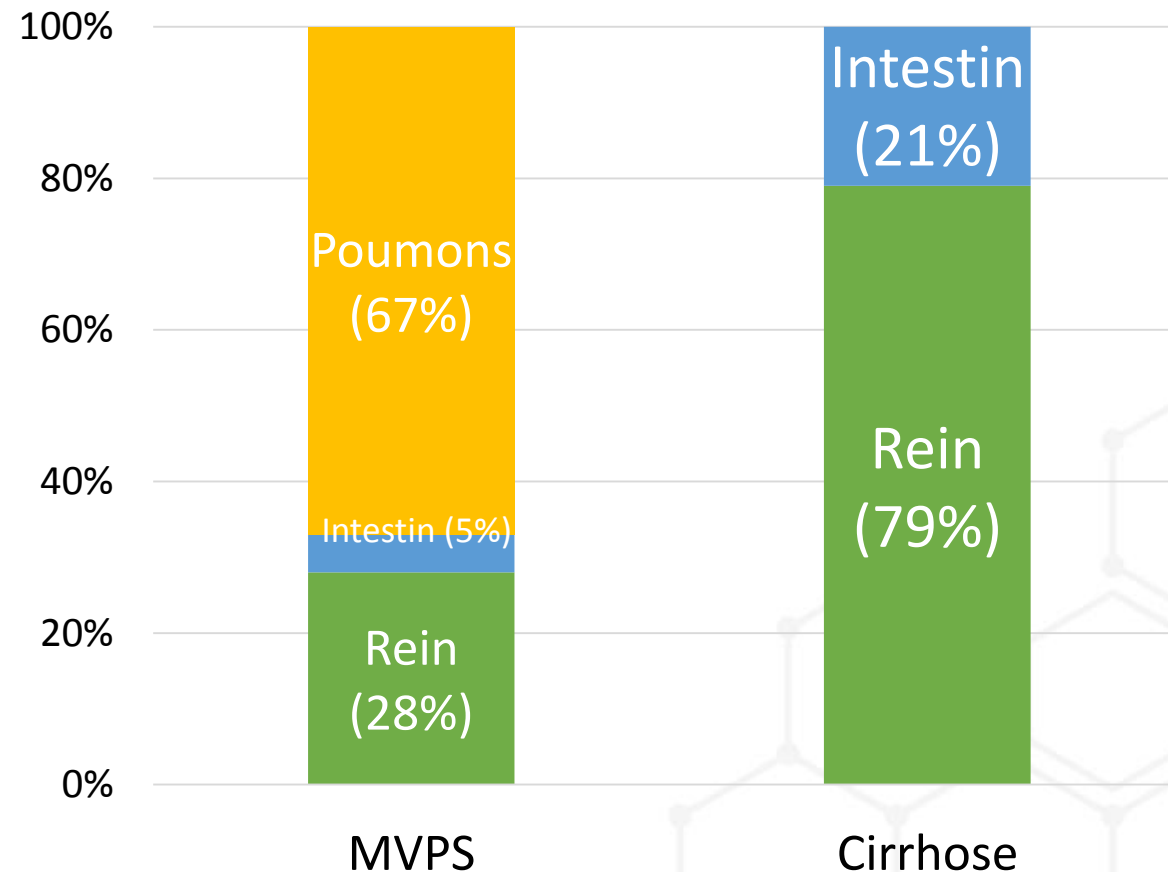
Individus à risque	0	2,5 ans	5 ans
Créat < 80 μmol/L	14	10	9
Créat ≥ ou = 80 μmol/L	6	4	1

Résultats pour les greffes combinées

Survie à 7,5 ans des greffes combinées



Nature des double-transplantations



Individus à risque	0	2,5 ans	5 ans	7,5 ans
Cirrhose	19	7	4	2
MVPS	18	5	3	1

Conclusion

- La mortalité post greffe hépatique des malades avec MVPS est similaire à celle de ceux avec cirrhose
- Il y a chez les malades avec MVPS:
 - ✓ Plus de greffes combinées, notamment foie-poumons
 - ✓ Plus de complications vasculaires post opératoires précoces
 - ✓ Plus de retransplantations
- Causes de décès post greffe : majoritairement extra-hépatiques
- Une fonction rénale altérée est un facteurs prédictif d'évolution défavorable de la transplantation hépatique isolée chez les malades avec MVPS