

# Dilatation Sinusoïdale

---

Dominique-Charles Valla

DHU UNITY

Service d'Hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy.  
UMR1149, Université Paris-Diderot and Inserm, Paris.

# Questions

---

- 1) Quels critères diagnostiques ?
  - 2) Principales causes en 2019 ?
  - 3) Bilan de thrombophilie systématique ?
  - 4) Quelles manifestations ?
  - 5) Evolution vers une HTP ou une IHC ?
-

# Questions

---

- 1) Quels critères diagnostiques ?
  - 2) Principales causes en 2019 ?
  - 3) Bilan de thrombophilie systématique ?
  - 4) Quelles manifestations ?
  - 5) Evolution vers une HTP ou une IHC ?
-

# Dilatation Sinusoïdale - Classification

---

- Dilatation sinusoïdale obstructive
  - Dilatation sinusoïdale non-obstructive
    - Défaut de perfusion portale
    - Réaction inflammatoire
    - Autres
-

# Dilatation Sinusoïdale Obstructive

---

- Bloc sus-hépatique
- Infiltration vasculaire par des cellules anormales
- Syndrome d'obstruction sinusoïdale  
Maladie veino-occlusive

# Dilatation Sinusoïdale - Classification

---

- Dilatation sinusoïdale obstructive
  - Dilatation sinusoïdale non-obstructive
    - Défaut de perfusion portale
    - Réaction inflammatoire
    - Autres
-

# Dilatation Sinusoïdale Non-Obstructive

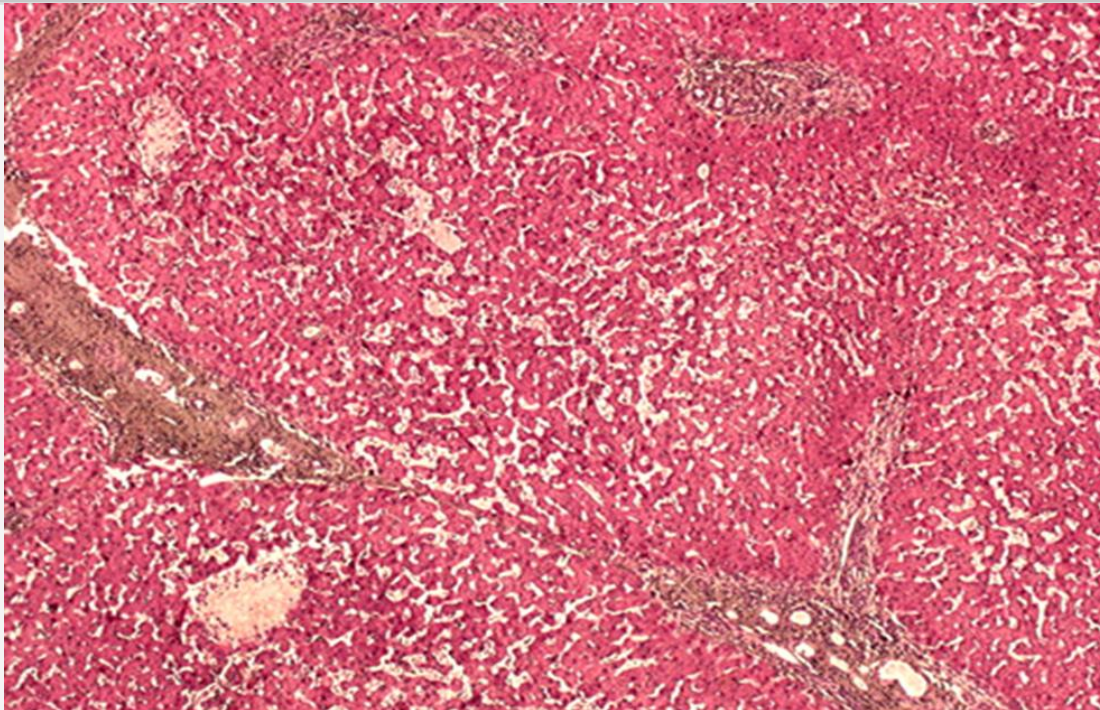
## Défaut de perfusion portale

---

- Obstruction de la veine porte
  - Thrombose ou cavernome
  - Ligature ou embolisation
- Maladie vasculaire porto-sinusoïdale
- Shunts portosystémiques congénitaux

# Dilatation sinusoidale et obstruction portale

Atteinte	% avec DS
Hypertension portale idiopathique <sup>1</sup>	94
Veinopathie portale oblitérante <sup>2</sup>	41-67
Thrombose de la veine porte <sup>1</sup>	100

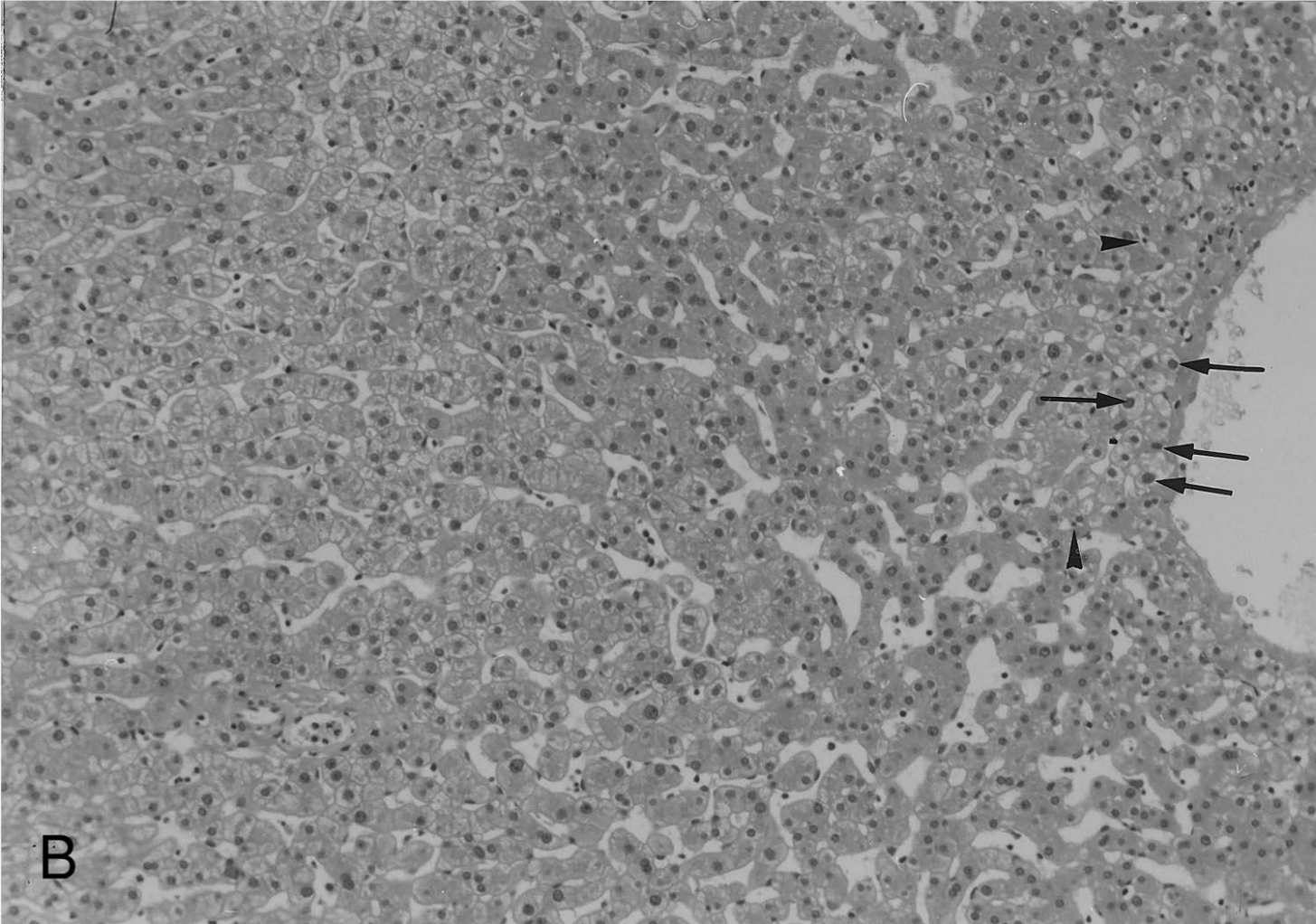


<sup>1</sup> Verheij, Histopathology 2013 ( n = 70).

<sup>2</sup> Cazals, J Hepatol 2011 (n = 82)



# Embolisation hémihépatique (chez l'homme)



Harada, Hepatology 1997

# Dilatation Sinusoïdale - Classification

---

- Dilatation sinusoïdale obstructive
  - **Dilatation sinusoïdale non-obstructive**
    - Défaut de perfusion portale
    - **Réaction inflammatoire**
    - Autres
-

# Dilatation Sinusoïdale Non-Obstructive

## Réaction inflammatoire

---

- Néoplasies avec SIRS
  - Maladies inflammatoires (infections incluses)
-

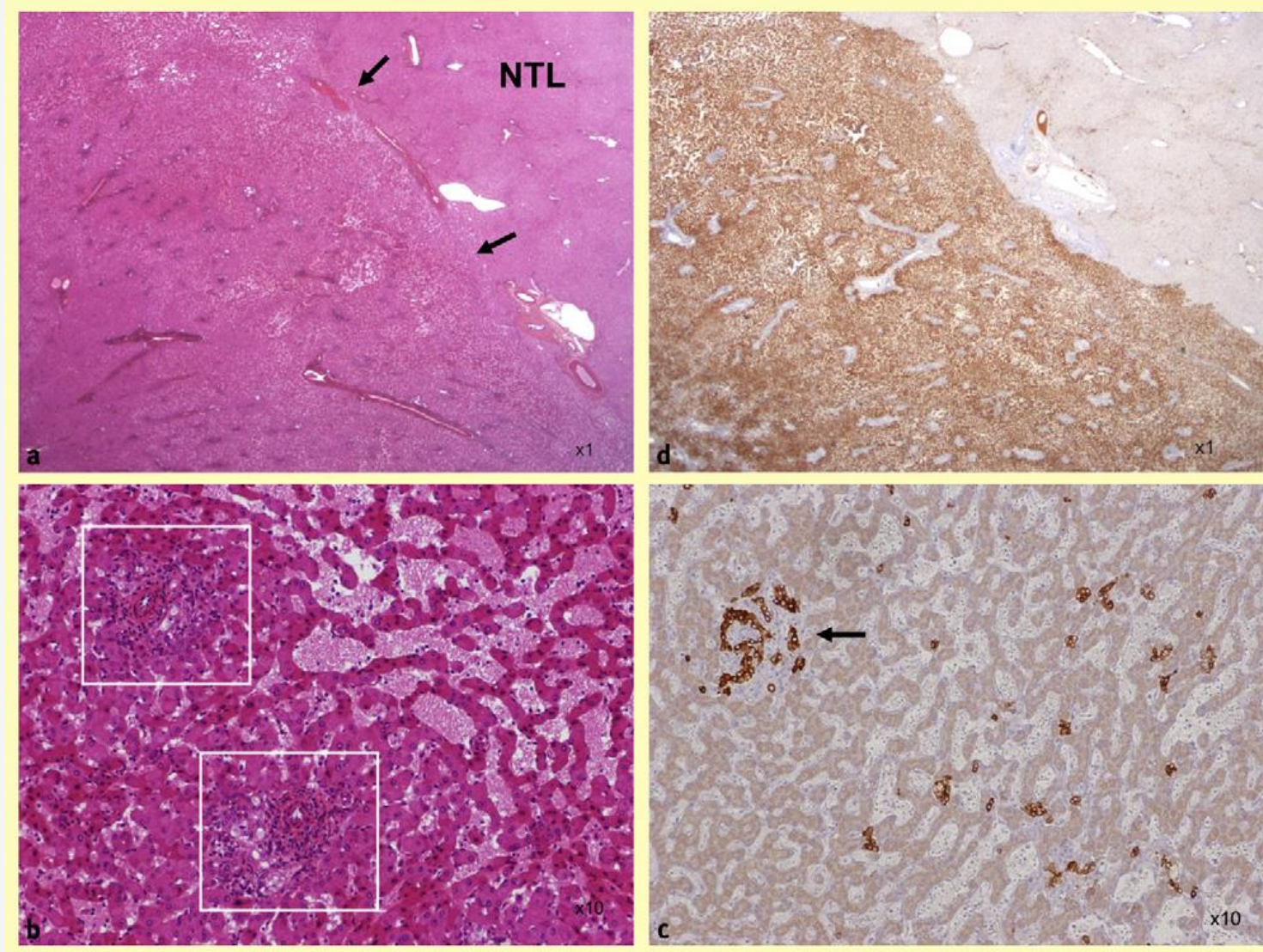
# Dilatation Sinusoïdale et Néoplasies

	% DS
Adénocarcinome rénal*	20%
<i>Carcinome à cellules squameuses</i>	6%
Maladie de Hodgkin avec SIRS	90%
<i>Maladie de Hodgkin sans SIRS</i>	2%
Adénomes hépatiques inflammatoires	90%

\* Syndrome de Stauffer



# Adénome inflammatoire ou télangiectasique



# Dilatation Sinusoïdale Non-Obstructive

## Réaction inflammatoire

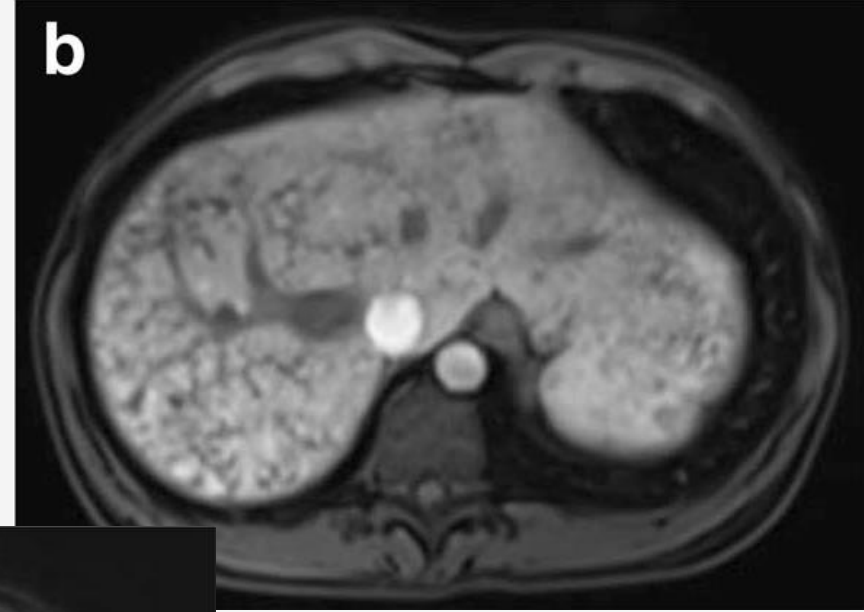
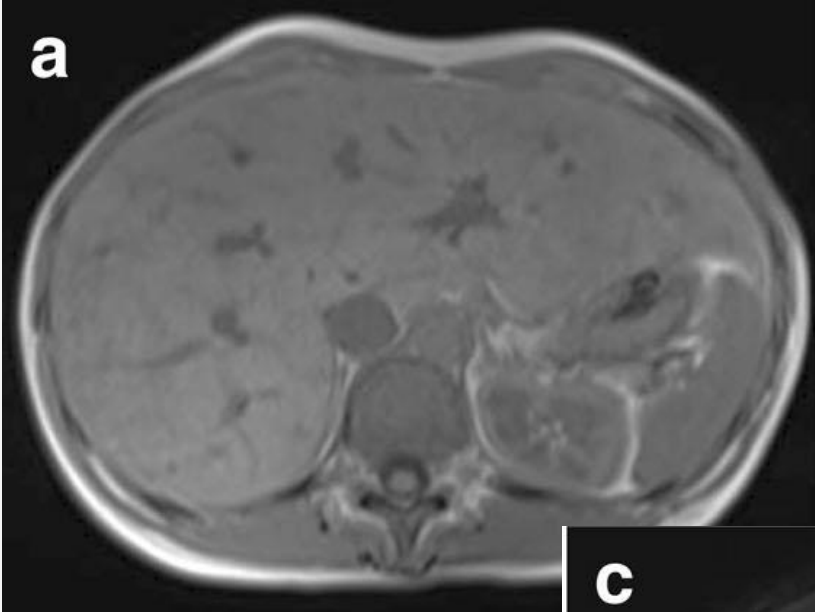
---

- Néoplasies avec SIRS
- **Maladies inflammatoires (infections incluses)**

# DS : maladies inflammatoires ou infectieuses

	% with SD
Maladie de Castelman	20%
Maladie de Crohn	25-85%
Arthrite rhumatoïde	25%
Lupus systémique	8%
SIDA/VIH	(?)
Pélioïse bacillaire <i>Bartonella Hensellae</i>	100%
Pyélonéphrite aiguë	(?)

# IRM et DS liée à une pyélonéphrite aiguë





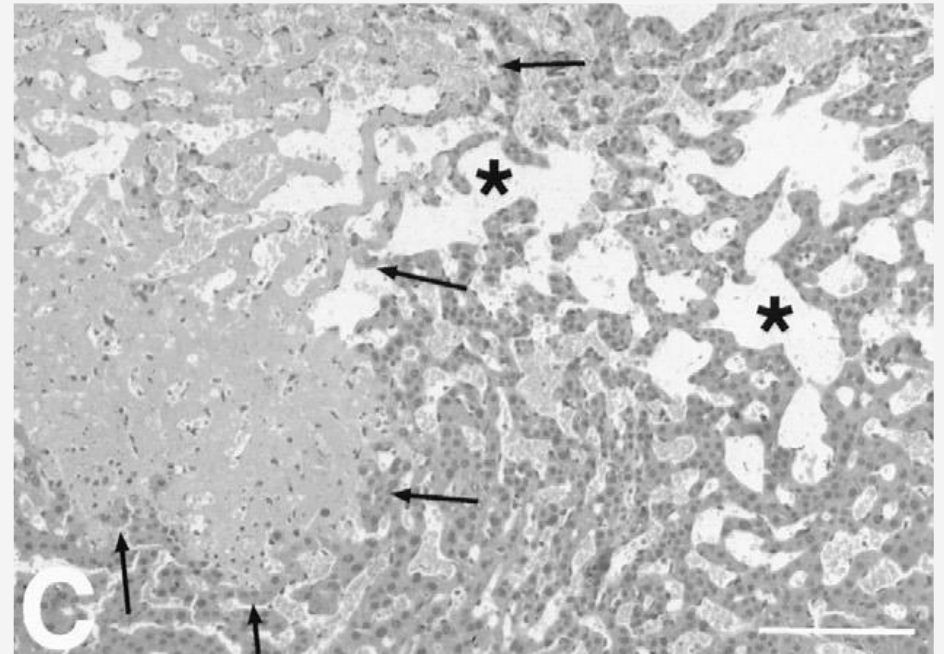
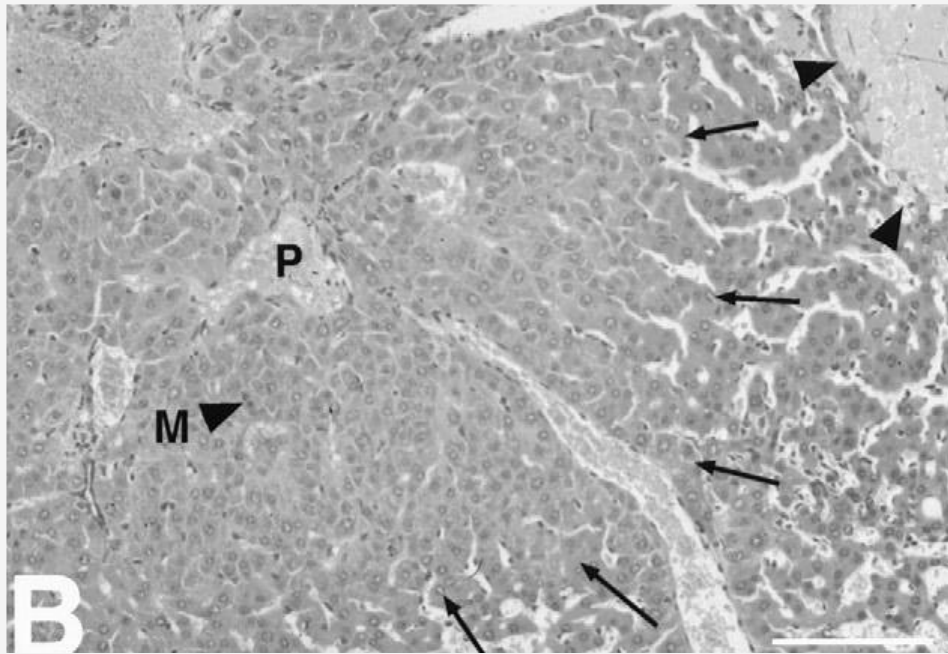
# Dilatation Sinusoïdale Non-Obstructive

## Une unique physiopathologie?

---

- Défaut de perfusion portale
  - Réaction inflammatoire
-

# Souris doublement transgéniques IL-6/sIL-6R



Souris de 6 semaines

Schirmacher, Am J Pathol 1998

Oxaliplatine

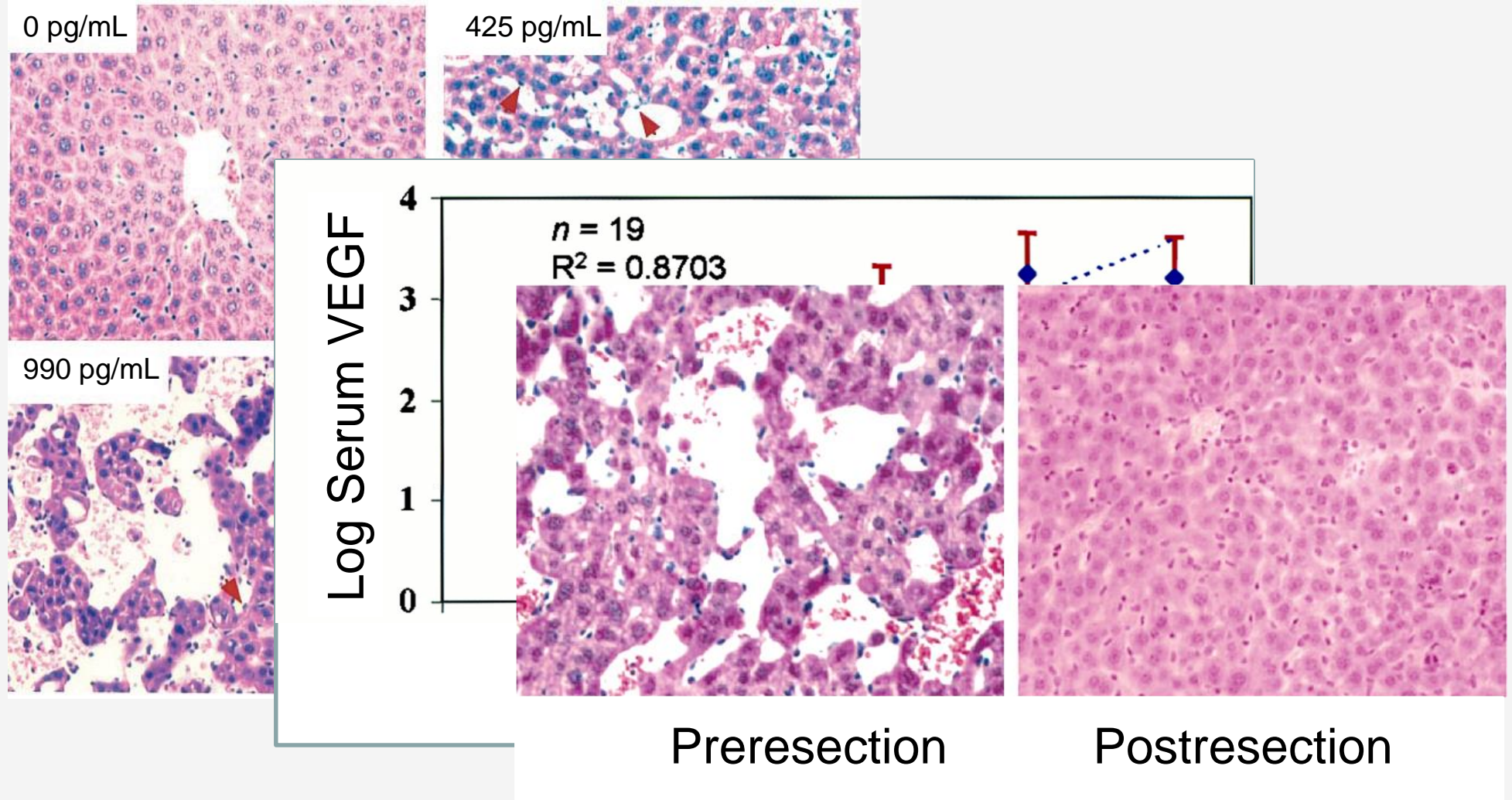
Carcinome rénal  
Maladie de Hodgkin  
Maladie de Castelman  
Maladie de Crohn  
Arthrite rhumatoïde  
SIDA

MVPS  
Ligature de la veine porte

IL-6/sIL-6R

IL-6/sIL-6R  
Souris double-transgénique

# Souris avec tumeurs exprimant VEGF



Oxaliplatine

Carcinome rénal  
Pélioise bacillaire  
SIDA

MVPS  
Ligature de la veine porte

VEGF

Inflammation  
sévère

Médicaments

Privation  
d'apport portal

- Néoplasies
- M. Infectieuse/  
inflammatoire

VEGF ↑  
IL-6/IL-6R ↑

- Bloc
- Suprahépatique
  - Préhépatique

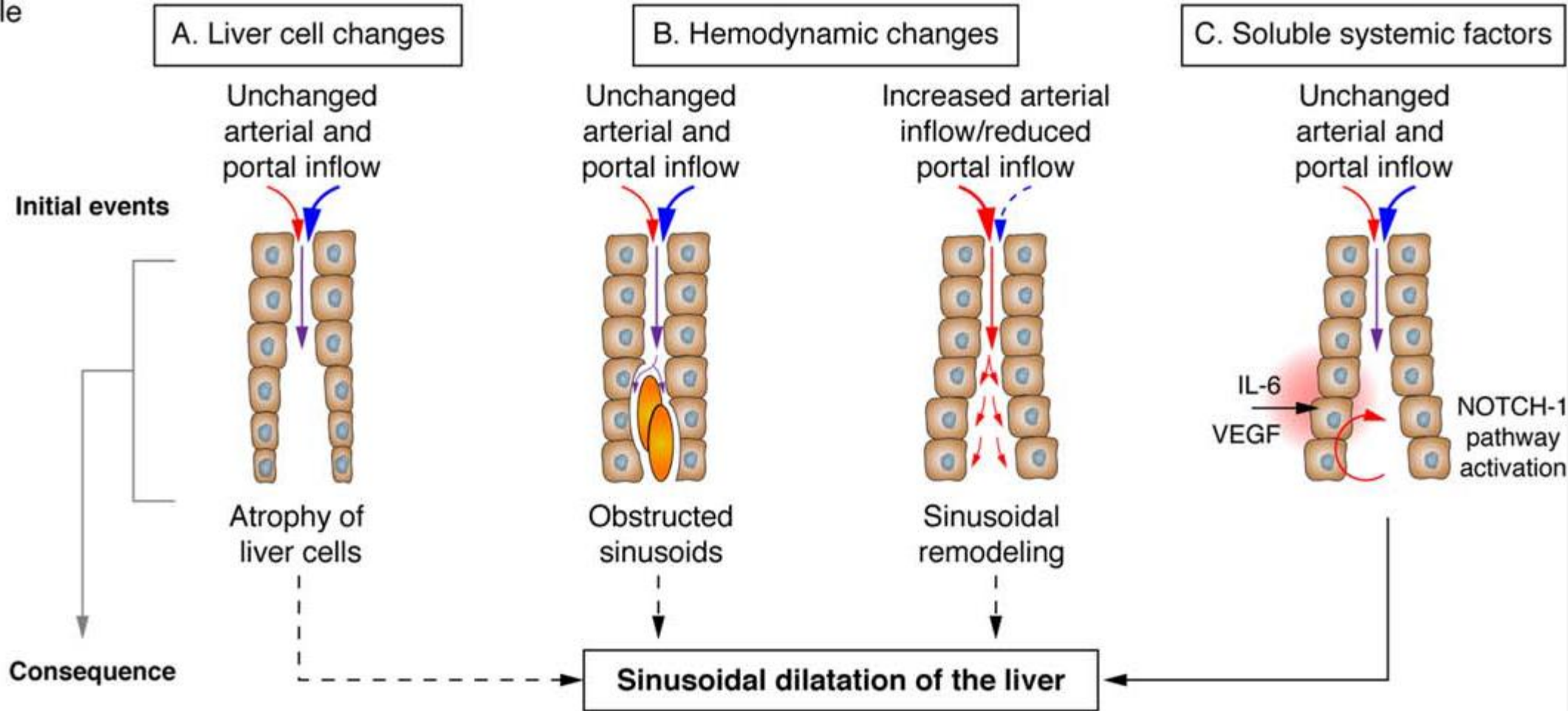
Endothélium sinusoidal  
Autres cellules

Dilatation sinusoidale



# Dilatation Sinusoïdale - Physiopathologie

ile



# Dilatation Sinusoïdale - Classification

---

- Dilatation sinusoïdale obstructive
  - **Dilatation sinusoïdale non-obstructive**
    - Défaut de perfusion portale
    - Réaction inflammatoire
    - **Autres**
-



# Dilatation Sinusoïdale – Autres affections

---

- Syndrome des antiphospholipides
- Azathioprine + corticoïdes + affection inflammatoire ou dysimmunitaire
- Pilule contraceptive + affection inflammatoire
- ...

# Questions

---

- 1) Quels critères diagnostiques ?
  - 2) Principales causes en 2019 ?
  - 3) Bilan de thrombophilie systématique ?
  - 4) Quelles manifestations ?
  - 5) Evolution vers une HTP ou une IHC ?
-

# Dilatation Sinusoïdale – Manifestations

- Celles de la cause
- Aucune manifestations cliniques
- Anomalies isolées des tests hépatiques

- Syndrome des antiphospholipides
- Oxaliplatine, greffe de CSH
- Obstruction portale (MVPS, TVP)

# SOS/MVO et métastases hépatiques (CRC)

## Modifications sinusoidales dans des spécimens de résection chirurgicale

Dilatation sinusoidale	30-65%
Fibrose Périsinusoidale	35-40%
Fibrose centrolobulaire	30%
Atrophie/régénération	12-20%

# SOS/MVO et métastases hépatiques (CRC)

Modifications sinusoidales  
dans des spécimens de résection chirurgicale

Manifestations cliniques	Rare
Complications postop.	± Augmentées
Réponse à la chimiothérapie	± Diminuée
Survie	Inchangée

Syndrome histopathologique ou Entité clinique?

# Dilatation Sinusoïdale – Résumé

---

- Isolée/associée à d'autres lésions
- Diagnostic différentiel avec un SOS discret
- Peu ou pas de manifestations cliniques – Anomalies des tests hépatiques
- CT ou IRM avec rehaussement vasculaire sensible et spécifique
- Inflammation et privation d'apport portal
- Stimulation des voies IL6 and VEGF