

EDITORIAL

Chers adhérents et chers donateurs,

L'Association des Malades des Vaisseaux du Foie a accompli un travail remarquable cette année encore.

En premier lieu, les réunions mensuelles de patients connaissent un succès croissant. Elles permettent l'échange d'information et le partage d'expérience, mais aussi de chaleur et d'amitié. Une leçon à tirer qui n'est pas nouvelle : la ténacité et la fidélité en ont fait une des activités la plus solide de l'association. Un regret : que cela n'ait lieu qu'à Beaujon, mais les raisons en sont évidentes, touchant aux spécificités des maladies rares. On pourrait quand même se poser la question d'organiser quelque chose de similaire quoique moins fréquent mais tout aussi régulier dans des centres comme Toulouse, Tours, ou d'autres encore.

En second lieu, les documents d'information ont été traduits en anglais, maintenant en arabe, et demain sans doute dans d'autres langues. C'est une preuve du dynamisme et de l'orientation de l'Association vers l'extérieur. C'est surtout une perche tendue vers une personne, (ou 10 ou 100), qui se sentira rassurée par ce contact, rassérénée de savoir qu'elle n'est pas seule, et de ce fait échappera à toutes sortes d'angoisses de malédiction.

En troisième lieu, par sa présence renouvelée dans les congrès médicaux les plus courus des hépatologues, l'Association est de mieux en mieux reconnue par les médecins: les journées d'enseignement de l'Université Paris 7 au mois de Janvier, et la réunion d'automne de l'AFEF. L'expérience de ces médecins plus au contact des soins quotidiens que les centres universitaires, est une source de connaissance et d'enseignement très riche pour l'Association. C'est aussi une façon de leur rappeler que ces malades existent surtout quand on y pense.

L'association n'est pas riche mais fait son « petit écureuil ». Ses frais de gestion sont réduits au minimum mais sa gestion n'est pas improvisée non plus. Les activités de collecte de fonds par des réunions festives ont connu un grand succès, un succès qui a renversé les plus septiques d'entre nous, dont je faisais partie. Là encore, rien de la kermesse et tout d'une mise en place de professionnels. Un financement très significatif pour la recherche devient un objectif réaliste.

La prochaine assemblée générale devrait prendre l'aspect d'une journée des membres, avec une large place pour des exposés didactiques sur les maladies vasculaires et des séances de questions-réponses.

Enfin, un grand projet de recherche thérapeutique se dessine autour du traitement anticoagulant dans la thrombose porte. Il n'est encore qu'à l'état d'ébauche informelle mais il devrait impliquer fortement l'Association tout au long de sa conception. Les médecins ont besoin des patients pour avancer.

Pr Dominique VALLA
Chef de service Hépatologie (Hôpital BEAUJON),
vice président AMVF

Une enquête sur la grossesse chez les patientes atteintes de Budd-Chiari

Le syndrome de Budd-Chiari est une maladie thrombosante qui atteint souvent de jeunes femmes. La question d'une grossesse ultérieure se pose au moment du diagnostic de la maladie ou plus tard lorsque la maladie est stabilisée par les traitements actuels. Jusqu'alors, la grossesse était souvent contre-indiquée. Une étude récente du centre de référence des maladies vasculaires du foie, effectuée par le Dr Rautou, a évalué l'impact de la grossesse au cours du syndrome de Budd-Chiari. Il s'agit d'une étude rétrospective, les dossiers ayant été analysés à postériori dans plusieurs centres.

Seize femmes suivies entre 1985 et 2004 dans 3 centres européens ont eu **24 grossesses**. Elles avaient en moyenne 33 ans, leur syndrome de Budd-Chiari était connu depuis 57 mois. Avant la conception, 9 femmes avaient eu un geste de revascularisation radiologique ou chirurgicale. Un traitement anticoagulant a été administré pendant 17 grossesses. L'évolution de ces grossesses peut se résumer de la façon suivante :

- avant 20 semaines de gestation, 7 sur 24 ont été interrompues,
- l'accouchement a eu lieu entre 21 et 31 semaines chez 2 patientes, entre 32 et 36 chez 11 patientes et après la 37^{ème} semaine chez 4 patientes,
- 1 nouveau-né est décédé malheureusement à la naissance,
- 16 nouveau-nés ont eu une évolution favorable.

L'évolution du syndrome de Budd-Chiari n'a pas été modifiée chez toutes les mamans, toutes vivantes à la fin de cette étude. Seules deux patientes ont développé une thrombose après l'accouchement, résolutive sous traitement adapté.

En conclusion, la grossesse est possible au cours du syndrome de Budd-Chiari. Le risque de fausse couche est élevé. Il s'agit malgré tout de grossesses à risque pour lesquelles une surveillance dans des centres spécialisés avec une collaboration forte entre les hépatologues, les obstétriciens et les hématologues est nécessaire. Une prise en charge homogène par tous les centres permettra dans le futur d'améliorer la prise en charge des patientes et des enfants et de mesurer de façon très précise, sans les biais dus au caractère rétrospectif de notre étude, les risques pour la maman et le bébé.

Une lettre est adressée à tous les centres de compétence dans ce sens. Ce courrier peut vous être communiqué pour que vous l'adressiez au médecin qui vous prend en charge.

Dr Aurélie Plessier Centre de référence des maladies vasculaires du foie

Références de l'article: contacter l'association

Témoignages de jeunes femmes ayant eu une grossesse malgré la maladie

La Maternité d'ANNE

Nous avons rencontré Anne, 32 ans, maman de deux enfants et chercheur en biologie à Montpellier.

AMVF : Quand la maladie a-t-elle été diagnostiquée ? Quelle est-elle ?

Anne : en 2007, 9 mois après la naissance de mon premier bébé, j'ai développé une ascite qui a mis en évidence un syndrome de Budd Chiari : mes trois veines sus-hépatiques se sont obstruées et ont « disparu ». Après plusieurs séjours à l'hôpital en Province et à Beaujon, notamment pour une angioplastie, j'ai été placée sous traitement anticoagulant (Previscan). A ce jour, l'origine de la maladie n'a pas été identifiée, mais mon historique familial laisse supposer un problème de coagulation qui pourrait être héréditaire.

AMVF : Quel choc, je suppose ! Quel a été votre ressenti ? Quel a été celui de vos proches ?

Anne : L'annonce de cette maladie et l'hospitalisation m'ont beaucoup choquée, je venais d'avoir trente ans, et je venais tout juste d'arrêter d'allaiter mon fils, j'ai mal vécu d'être séparée de lui. Je me suis sentie vieillir tout d'un coup, et j'avais un fort sentiment d'injustice et d'incompréhension. J'ai bien sûr essayé de comprendre ce qui m'arrivait, notamment en lisant des articles sur internet. Aujourd'hui, je pense qu'il vaut mieux poser les questions aux médecins qui nous suivent plutôt que de chercher les réponses sur internet. Ce qui m'a le plus aidé à cette période, c'est d'une part le support moral et matériel de ma famille, et d'autre part le contact avec l'AMVF et notamment avec une patiente qui a pris le temps de m'appeler pour partager son expérience et répondre à certaines questions.

AMVF : Quelles recommandations médicales avez-vous reçues ? Etait-il toujours question d'une autre maternité ? Quelles ont été les réactions de votre entourage ?

Anne : Les recommandations médicales étaient celles que l'on donne à tous les patients sous anticoagulant, c'est-à-dire d'arrêter les sports et les activités avec risque de chute. J'ai très vite demandé si une seconde grossesse était possible. Les médecins me l'ont fortement déconseillé dans un premier temps, puis après un an sous anticoagulant et alors que mon état semblait assez stable, ils m'ont dit que ce serait peut-être possible un jour. Mes proches étaient contre, mon mari et moi étions indécis, nous avons commencé les démarches pour adopter un enfant. Je savais que certaines patientes de Beaujon étaient enceintes, mais je n'ai jamais réussi à joindre l'une d'elle personnellement pour me renseigner sur un parcours similaire. Un an après le diagnostic du Budd Chiari, je n'avais toujours aucune autre contraception que le préservatif car aucune pilule ne semblait compatible avec ma maladie. Finalement j'ai découvert que j'étais enceinte un peu « par hasard ». J'étais très affolée au départ, mais les médecins m'ont bien rassurée, et m'ont tout de suite mise sous Lovenox.

AMVF : La grossesse étant là, il a fallu gérer. Cela a-t-il été compliqué ?

Anne : Le suivi de cette grossesse a été bien compliqué. J'ai fait plusieurs « allergies » aux héparines, et j'ai dû me faire moi-même, pendant presque 10 mois, des piqûres de Lovenox, puis Fraxodi, puis Innohep, puis à nouveau Lovenox. J'étais suivi de près dans ma ville en Province par un service de gynécologie obstétrique, mais aussi par un service de gastro-entérologie, avec une échographie du foie tous les mois. J'avais l'impression que la multiplication des examens entraînait de nouvelles angoisses sur l'état du bébé et sur le mien. Cette grossesse a été finalement une période de grand stress, j'avais du mal à être optimiste, mais quand je fais le bilan je me rends compte que tout s'est bien passé, grâce au corps médical. De nombreuses questions sont quand même restées sans réponses, et la planification de l'accouchement a beaucoup changé, jusqu'au tout dernier moment. Il était prévu une fenêtre thérapeutique pour un déclenchement vers 38 semaines et demie (mon fils étant arrivé à 39 semaines), avec arrêt de l'héparine pendant 48 h au maximum. Le jour du déclenchement, les médecins ont jugé que la fenêtre était trop risquée, et ils ont décidé d'attendre l'arrivée « naturelle » du bébé, je n'aurai alors pas de fenêtre thérapeutique, et donc pas de possibilité de demander une péridurale. Ce changement de plan de dernière minute m'a déstabilisée, mais heureusement j'avais fait une préparation à l'accouchement en sophrologie, ce qui m'a beaucoup aidé à garder confiance et a été déterminant je crois pour l'accouchement. Deux jours plus tard seulement, le 1^{er} janvier 2009, naissait une petite fille en pleine forme. Un grand soulagement, un immense bonheur, et le sentiment d'une chance fabuleuse qui nous était offerte.

AMVF : Le bébé est là. Que fait-on alors ?

Anne : Je ne me suis pas trop posé de questions sur la santé de ma fille car dès le départ elle avait tout d'un bébé en très bonne santé. Elle n'a pas été suivie plus intensément qu'un autre bébé, je lui donne juste une double dose hebdomadaire de vitamine K car je suis aujourd'hui à nouveau sous anticoagulant (Coumadine, compatible avec l'allaitement) et je l'allaiterai totalement. Elle a maintenant 5 mois, j'ai repris le travail lorsqu'elle avait 3 mois et demi, et je crois bien que j'ai la chance d'avoir une petite fille en très bonne santé. Bien sûr, je me pose la question de la transmission génétique de ma maladie, pour elle et pour son frère. Je sais qu'ils n'auront pas le syndrome de Budd Chiari qui est très rare, mais par

contre il est probable qu'ils aient des problèmes de coagulation. Je me sens confiante de pouvoir prévenir ces problèmes, en leur expliquant très tôt comment détecter les premiers signes d'une phlébite, et en m'assurant que leur médecin traitant sera au courant des antécédents familiaux.

AMVF : Cela vous a-t-il appris à mieux vous connaître ?

Anne : Cette grossesse et son heureux aboutissement m'ont redonné l'espoir et la confiance qui avaient disparus lorsque je suis tombée malade. Ils ont aussi renforcé mon admiration pour le travail du corps médical dans son ensemble. Je ne pense pas recommencer l'expérience d'une grossesse car le risque de complications est réel, mais je ne regrette pas une seconde d'avoir pris des risques cette fois ci.

AMVF : Pour conclure, bien que votre expérience soit unique, quel message aimeriez-vous faire passer ?

Anne : Nos maladies sont tellement particulières à chaque individu, que je n'oserais pas donner des conseils à d'autres patientes. Mais si les médecins donnent leur feu vert, je voudrais dire aux femmes qui sont dans une situation similaire à celle que j'ai connue, qu'une grossesse peut être compatible avec un Budd Chiari, et que les nombreuses heures passées dans des rendez-vous médicaux, les nombreuses piqûres, les baisses de forme et de confiance et les angoisses inévitables, sont effacées bien vite face à la joie de tenir dans ses bras un bébé en bonne santé. Voilà, je veux juste leur dire que même si ces grossesses sont considérées comme « à risque », même si elles ne sont pas classiques et donc laissent des questions sans réponse, elles sont possibles. Si des patientes veulent en discuter plus en détail, on pourra rentrer en contact au travers de l'AMVF.

La Maternité de SANDRINE

Nous avons déjà rencontré Sandrine lors d'une journée mensuelle de rencontres avec les malades à l'hôpital Beaujon. Son histoire, son parcours de vie, son énergie nous avaient presque fait oublier qu'elle était atteinte d'une maladie rare. Sandrine a eu à gérer également une grossesse. Nous avons donc sollicité son témoignage.

Sandrine a 37 ans, elle est maman de deux adorables petites filles, Marion 5 ans et Marie 2 ans. Elle est factrice à 7 km de chez elle. Sa journée débute à 6 heures. A midi elle rejoint son mari qui est restaurateur et elle assure le service. En fin d'après-midi elle reprend ses enfants, assume les charges de la maison, la comptabilité et la gestion du restaurant (il faut planifier les achats du lendemain). Sa journée se termine à minuit passé. Sandrine est atteinte d'un Budd Chiari. Elle respire la joie, la sérénité, elle ne veut pas être dominée par sa maladie.

AMVF : Sandrine, nous voudrions revenir sur la découverte de votre maladie.

Sandrine : J'ai eu un premier enfant Marion. La grossesse s'était déroulée sans problème. Neuf mois après la naissance j'ai ressenti une douleur diffuse et tenace sur la partie supérieure droite de l'abdomen qui m'a conduite à consulter.... et là le parcours de diagnostic a duré un an avant d'arriver à Beaujon où la suspicion de Budd Chiari s'est transformée en confirmation. Un traitement à base de Previscan avec un suivi rigoureux de l'INR a permis de contenir le mal. Le temps passait et nous désirions donner un petit frère ou une petite sœur à Marion.

AMVF : Donc dilemme, maladie contre maternité ?

Sandrine : Il était hors de question de se lancer dans ce projet sans avis médical, quid de la cohabitation du traitement et de la grossesse avec les risques inhérents à un accouchement. La relation avec l'hôpital Beaujon et avec les instances médicales de ma région a été constante. Il fallait attendre la stabilisation de la maladie. Ce moment étant arrivé, la grossesse s'est déroulée sans encombre, avec évidemment un suivi régulier.

AMVF : Le bébé arrive, comment cela s'est-il passé ?

Sandrine : La naissance était prévue par césarienne pour réduire les risques hémorragiques et permettre une planification dans l'arrêt du previscan et son relais par du lovenox . La nature ayant force de loi la naissance a du se faire avec un jour d'avance, ce qui a été médicalement contrôlé. Marie était là ! Que de joie ! A cet instant on oublie tout.

AMVF : Comment votre entourage a-t-il vécu cette période ?

Sandrine : Cette maternité était notre choix. Si l'avis médical avait été contre, nous l'aurions suivi. Ma maladie qui est contenue par un traitement n'est pas pour moi un inhibiteur de vie. Nous ne l'occultons pas, mais en parlons peu. D'ailleurs dans notre entourage nombreux sont ceux qui ignorent mon mal.

AMVF : La gestion de votre maladie est-elle due à une parfaite connaissance de vous-même ?

Sandrine : Je pense bien me connaître. Dans un coup de fatigue, je sais faire la part des choses entre mon hyperactivité et la maladie. Je sais si mon INR est bon ou pas. J'ai un suivi d'INR mensuel. Si entre temps l'INR dérive je le sens. Mon activité professionnelle m'amène à faire 10 à 12 kilomètres en vélo par jour avec de petites montées et là si l'INR n'est pas bon, je le sais. D'ailleurs au début de mon traitement il m'a fallu du temps pour arriver à maîtriser le réglage de l'INR. Je m'étais astreinte à noter le détail de mes prises de previscan ainsi que les éléments de vie qui pouvaient impacter ce réglage.

AMVF : Si vous aviez un message à faire passer sur la maternité pendant la maladie ?

Sandrine : Le plus dur, c'est le temps du diagnostic très long. Une fois celui-ci établi, il y a des traitements qui stabilisent le mal et vont parfois jusqu'à le faire oublier. Avoir un enfant n'est pas une aventure en soi à condition d'être médicalement bien encadrée. Peut être aussi que la connaissance de soi, la soif de vivre font partie du traitement.

Nous remercions vivement Anne et Sandrine de nous avoir consacré un peu de leur temps pour répondre à nos questions. Leurs récits sont de grandes sources d'espoirs.

La vie de l'association

- Un pari gagné pour la recherche avec nos **Deux soirées spectacle qui nous ont permis de récolter 3000€** (voir ci après)
- Notre **assemblée générale** se déroulera fin octobre ou début Novembre. Cette année, les médecins nous parlerons tout particulièrement des **anticoagulants**.
- Nos **permanences** ont lieu maintenant de façon régulière, le deuxième lundi de chaque mois, à l'hôpital BEAUJON. Mais si vous en éprouvez le besoin nous pouvons venir à votre rencontre à une autre date et dans un autre lieu : il suffit d'en faire la demande.
- Nous avons réussi à nouer des liens avec l'ONU afin de diffuser nos brochures en langue arabe.
- Le centre de référence sera bientôt doté d'un site Internet.
- Nos maladies étant rares, nous sommes encore un petit nombre d'adhérents, alors n'oubliez pas que nous avons besoin de vous plus que jamais pour continuer nos actions pour les malades et pour la recherche.

MERCI ET A BIENTOT

L'équipe de l'AMVF

Nos Deux soirées spectacle au profit de la recherche avec une présentation de nos maladies et de nos objectifs



3 000€ ont été récoltés, **200 personnes** étaient présentes
Un spectacle de danses variées très réussi et apprécié par un public pourtant non initié à nos problématiques



Avec les danses:

- Country
- De salon
- Féeries orientales

Et la participation de:

- La mélod'hier : maison de retraite nous accueillant gracieusement
- Nutricia : couvrant les frais du Buffet
- Tous les bénévoles qui se sont mobilisés activement pour préparer ces soirées ainsi que la tombola et l'espace Buffet



MERCI à Tous, et à bientôt pour une nouvelle rencontre