

## Notre Association

### Qui sommes-nous ?

Une association reconnue d'utilité publique qui regroupe des malades, des familles, des amis et des proches confrontés à ces maladies rares. Convaincus qu'ensemble nous pouvons nous entraider pour améliorer notre quotidien, qu'ensemble nous pouvons agir et être plus fort dans la lutte contre ces maladies rares, l'idée est née de créer cette Association des Malades des Vaisseaux du Foie qui a vu le jour au mois d'octobre 2005.

### Notre rôle, nos objectifs ?

- Améliorer la **connaissance** de ces maladies auprès des publics concernés : médecins, malades, élus et pouvoirs publics, grand public ...
- **Faire le lien entre les malades** pour les sortir de leur isolement, les informer et les soutenir,
- **Favoriser la recherche médicale** et soutenir les actions du Centre de Référence de ces maladies,
- **S'assurer de la prise en charge financière** des spécificités des maladies des vaisseaux du foie,
- **Renforcer les liens** entre les patients et les intervenants du **corps médical** pour une meilleure prise en charge.

### Nos Actions :

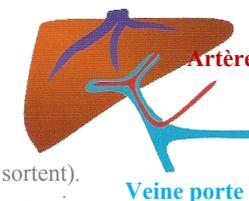
- Une **permanence mensuelle** à l'Hôpital Beaujon (le 2<sup>ème</sup> lundi de chaque mois) et les **visites aux malades**,
- Le développement chaque année d'**une ou plusieurs brochures spécifiques sur ces maladies**,
- La **présence aux Manifestations médicales importantes** (journées d'hépatologie, congrès) pour faire connaître nos maladies,
- **La participation ou l'organisation d'événements** culturels ou sportifs **pour recueillir des dons pour la recherche**,
- La **participation au financement de programmes de recherche**,
- Un **site Internet avec un forum ouvert à tous**,
- Un travail **en étroite collaboration avec les CHU et avec le Centre de Référence des Maladies Vasculaires du Foie**.

## Mieux connaître les maladies des vaisseaux du foie

### Les Vaisseaux du Foie, les vaisseaux de la vie

Le foie a pour rôle majeur de remanier en permanence le sang, et en particulier le sang provenant du tube digestif, afin de l'adapter aux besoins des autres organes. Pour cela, comme tout autre organe, il dispose d'une **artère** (qui y entre) et de **veines hépatiques** (qui en sortent). Mais, de façon unique dans l'organisme, le foie dispose également d'une veine qui le pénètre (issue de l'intestin, de l'estomac et de la rate) : la **veine porte**.

### Veines hépatiques



Artère hépatique

Veine porte

### Les attaques de nos vaisseaux

Les principales atteintes consistent en l'**obstruction des veines hépatiques (syndrome de Budd-Chiari) ou de la veine porte (pylephlébite ou cavernome portal)**. Dans certains cas, l'obstruction est secondaire à une compression par une lésion de voisinage. Le plus souvent, l'atteinte est dite **primitive : thrombose** (formation d'un caillot), déclenchant une phlébite (inflammation veineuse). Cette thrombose survient dans un contexte de tendance excessive du sang à coaguler, ou **état prothrombotique**. Certains états sont **héréditaires** : facteur V Leiden, mutation du facteur 2, déficit en protéine C, en protéine S ou en antithrombine. D'autres sont **acquis au cours de la vie** : syndrome myéloprolifératif, syndrome des antiphospholipides, hémoglobinurie paroxystique nocturne, contraception orale, ou grossesse. En règle, **une combinaison de plusieurs causes** est nécessaire. Les raisons pour lesquelles la thrombose se forme dans les veines hépatiques ou la veine porte, et non ailleurs dans l'organisme, ne sont pas toujours élucidées.

### Les signes de nos maladies

**Au moment où se forme la thrombose**, les signes sont **très divers** : aucun signe ou des signes bien banals, ailleurs, signes très marqués : fatigue extrême, douleurs, fièvre, gonflement abdominal par du liquide (ascite), jaunisse. Tous les intermédiaires sont possibles. Les signes initiaux peuvent, spontanément, s'atténuer, disparaître, ou, s'aggraver.

**Ultérieurement**, les signes traduisent la gêne au passage du sang dans les vaisseaux du foie (hypertension portale) : varices en de nombreux points de l'abdomen dont certaines, les varices œsophagiennes, peuvent être source d'une hémorragie digestive. **En cas de thrombose des veines hépatiques**, il peut s'y ajouter une ascite chronique, et des signes d'atteinte des fonctions hépatiques (jaunisse, sensibilité aux infections bactériennes, dysfonctionnement cérébral, diminution des facteurs de coagulation et de l'albumine sanguine).

**En cas de thrombose portale**, l'extension de la thrombose peut provoquer une grave souffrance intestinale. Toutefois, même après un début très marqué, l'atteinte des vaisseaux peut rester totalement inapparente. En effet, l'organisme dispose de moyens de compensation très efficaces.

### Le Diagnostic précoce est déterminant pour notre avenir

Reconnaître l'atteinte vasculaire rapidement, c'est se donner les moyens d'en identifier les causes pour les traiter, de stopper les conséquences délétères pour le foie ou l'intestin, de prévenir l'extension de la thrombose à des veines restées indemnes, voire d'obtenir la régression de certaines thromboses par le traitement. Dans 90% des cas, le diagnostic est fourni par des examens non agressifs (échographie-Doppler, scanner ou IRM) permettant de voir les vaisseaux. Le rendement de ces examens est accru quand le **radiologue** est **expérimenté, et averti** par le médecin de l'hypothèse d'une atteinte vasculaire. Une fois le diagnostic d'atteinte vasculaire hépatique fait, il faut souvent prendre l'avis d'un **hématologue** habitué aux particularités des thromboses hépatiques ou portales, pour identifier les états prothrombotiques au moyen d'examen appropriés.

### Les traitements qui existent

**Ils nécessitent la coopération d'experts de nombreuses disciplines** : laboratoires spécialisés, hématologues, radiologues, chirurgiens hépatiques, anesthésistes, réanimateurs et, bien sûr, hépatologues.

La première étape est de mettre en œuvre le traitement spécifique des causes lorsqu'il en existe; d'administrer des anticoagulants; de traiter les manifestations sévères (ascite, insuffisance rénale, infections, hémorragie digestive).

Ces traitements sont bien codifiés actuellement dans les services d'hépatogastroentérologie.

La seconde étape est d'envisager de restaurer la perméabilité des vaisseaux thrombosés de façon définitive (angioplastie percutanée des veines hépatiques ou de la veine cave).

En cas d'échec, la troisième étape consiste, pour les veines hépatiques, à créer une dérivation entre le système porte et le système cave qui court-circuite l'obstacle des veines hépatiques. C'est actuellement la technique du TIPS qui est utilisée (permettant de se passer d'une intervention chirurgicale).

En cas d'échec, une transplantation hépatique est envisagée.

L'évolution a été transformée par ces différents traitements puisque l'on est passé en trente ans d'améliorations constantes, du tableau de maladies potentiellement mortelles au terme de quelques mois ou années, au tableau de maladies inapparentes dans 85% des cas, au prix d'un traitement continu et d'une surveillance régulière.

### Le Centre de Référence des Maladies Vasculaires du Foie

C'est une équipe multidisciplinaire incluant hépatologues, radiologues, chirurgiens, hématologues, anatomopathologistes. Cette équipe a une expérience particulière dans plusieurs domaines :

- Prise en charge des sujets atteints d'une maladie des vaisseaux du foie,
- Recherche sur les moyens diagnostiques et thérapeutiques, et l'identification des causes.
- Recherche en laboratoire, sur des modèles animaux de maladies du foie ou sur des prélèvements de sang des biopsies de patients.

l'information.

**Vous pouvez contacter le Centre de Référence à l'Hôpital BEAUJON** (92 Clichy)

par mail : [crmvf.foie@bjn.aphp.fr](mailto:crmvf.foie@bjn.aphp.fr) ou par téléphone : 01.40.87.51.60

## De nombreux problèmes restent à résoudre

### Sur le plan médical immédiat

- Identifier des facteurs de thromboses encore inconnus
- Disposer de tests plus simples pour identifier les facteurs déjà connus et notamment les syndromes myéloprolifératifs
- Disposer d'anticoagulants plus maniables par un intervalle plus grand entre effet thérapeutique et surdosage
- Disposer de traitements plus efficaces et mieux tolérés pour certaines causes, et notamment les maladies du sang
- Mieux évaluer le moment optimal des différentes procédures thérapeutiques (plus tôt ou plus tard)
- Augmenter la réussite et diminuer les complications des procédures thérapeutiques (angioplastie et TIPS)

### Sur la prise en charge des problèmes des malades

- Assurer le suivi médical d'où que nous venions
- Améliorer le confort des malades (douleurs liées à l'ascite ...) et de les soutenir
- Développer l'information des patients et de leurs proches
- Prendre en compte l'éloignement des centres de traitement spécialisés
- Réduire nos difficultés à continuer nos activités professionnelles
- Prendre en compte l'impact de la maladie sur la famille et les proches
- Améliorer la prise en charge financière et réduire des délais de remboursement

### Sur le développement de la recherche médicale

- Comprendre pourquoi la thrombose se forme dans les veines hépatiques ou la veine porte, et non ailleurs dans l'organisme
- Comprendre par quels mécanismes certaines maladies du sang entraînent des thromboses
- Comprendre comment se forment les séquelles irréversibles des thromboses et comment les prévenir
- Comprendre comment se forme l'ascite au cours du syndrome de Budd-Chiari
- Comprendre comment se mettent en œuvre les mécanismes naturels de compensation après une thrombose veineuse de façon à pouvoir les stimuler