

dans auprès de la famille et des amis afin de recueillir au moins 250 euros avant le 17 juin pour courir ou marcher. La Course des Héros propose au choix 3 formats adaptés à tous les niveaux (course ou marche). Comme chaque année, il est également possible de venir encourager nos coureurs, et partager avec nous ensuite un pique-nique dans la joie et la bonne humeur. Vous pouvez aussi faire connaître autour de vous cette manifestation et inviter vos proches à soutenir financièrement un coureur de l'association. **Depuis 2013, l'AMVF a recueilli environ 25.500 euros. Merci à nos coureurs peu nombreux, mais fidèles.**

REJOIGNEZ-NOUS (Paris - Parc de St-Cloud). Avec la Maladie, Vive la Forme.

ASSEMBLEE GENERALE

Elle a été fixée au 10 février 2018 à 9H00 à l'hôpital Beaujon. A la suite de cette assemblée générale, une avocate spécialisée en droit du travail, interviendra sur le thème "droit du travail et affections longue durée". Nous espérons que vous viendrez nombreux pour l'écouter et lui poser toutes vos questions.

PERMANENCES

Pour l'hôpital Beaujon, elles auront lieu en 2018 aux dates suivantes à la bibliothèque Abrami de 9h00 à 13h30 :

- | | |
|---------------|-----------------|
| - 8 janvier, | - 11 juin, |
| - 12 février, | - 10 septembre, |
| - 12 mars, | - 8 octobre, |
| - 9 avril, | - 12 novembre, |
| - 14 mai, | - 10 décembre. |



Les bénévoles de l'AMVF auront le plaisir de vous accueillir. Une ou deux permanences auront lieu au CHU de Rouen. Nous vous informerons ultérieurement des dates retenues. Nous remercions Alain et Liliane Veniat qui ont accepté d'animer ces permanences normandes. Ils espèrent pouvoir en organiser à l'hôpital de Caen.

Les membres du conseil d'administration et moi-même vous souhaitons une très belle année 2018.



Merci à tous pour votre fidélité et à bientôt

L'ensemble de notre actualité est à retrouver sur notre site internet, sur lequel vous trouverez aussi les informations médicales, mais aussi sur notre page FaceBook



Numéro 13
Janvier 2018

Chers adhérentes, chers adhérents,

Ce bulletin porte le numéro 13. Que ce chiffre nous porte bonheur et chance dans tous nos projets tant personnels que professionnels alors que 2018 commence. Je vous souhaite une bonne et heureuse année malgré nos maladies.

L'année 2017 qui vient de se terminer a été riche en rencontres que ce soit avec de nouveaux patients lors de nos permanences ou avec des professionnels de la santé ou d'autres associations.

Ainsi, l'AMVF est de plus en plus impliquée dans la filière Filfoie qui réunit d'autres associations proches de la nôtre. Vous trouverez dans le présent bulletin des informations sur Filfoie et sur l'importance pour l'AMVF de participer à ses travaux.

Ce bulletin est consacré dans sa partie médicale aux varices œsophagiennes portales qui touchent certains d'entre-nous. Nous remercions le professeur Valla pour sa contribution.

Du fait de cet accroissement d'activité, suite aux réunions avec Filfoie ou des congrès auxquels nous participons pour faire connaître nos maladies et l'AMVF, nous manquons cruellement de bénévoles pour nous représenter occasionnellement ou pour participer aux ateliers "annonces du diagnostics" ou aux permanences. J'en appelle donc aux bonnes volontés, surtout en Île-de-France, et les invite à se faire connaître. Il est essentiel pour nous de ne pas rester isolés.

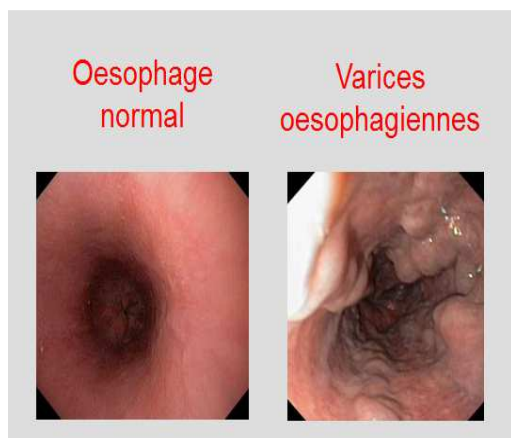
Comme je le rappelle souvent la raison d'être de l'AMVF ne se limite pas à tenir nos permanences à l'hôpital Beaujon ou au CHU de Rouen (Cf. pge 5), ce que j'appelle le service individuel. Notre association permet à l'hôpital Beaujon d'être centre de référence et ainsi d'obtenir des financements dans la recherche médicale de nos maladies, c'est que nous pourrions appeler le service collectif de l'AMVF. Sans l'AMVF, Beaujon perdrait ces financements essentiels pour nous tous. C'est pourquoi je vous remercie sincèrement de renouveler votre adhésion pour 2018 et cela même si vous estimez que l'AMVF a déjà répondu entièrement à votre attente.

Je vous remercie par avance pour ce que vous ferez pour l'association et espère vous rencontrer le 10 février lors de notre assemblée générale.

Stéphane Coutin
Président AMVF

LES VARICES OESOPHAGIENNES PORTALES

L'œsophage est le tube souple conduisant les aliments de la bouche à l'estomac, dans le cou et le thorax. Les varices, qu'elles se forment dans les jambes ou dans l'œsophage, sont des veines dilatées de façon irrégulière et à la paroi amincie. Celles des jambes, banales, visibles, et donc connues de tous, se développent sous la peau. Celles de l'œsophage, invisibles de l'extérieur, se développent sous le revêtement du tube digestif en contact avec les aliments. Ce revêtement est appelé la muqueuse. Les varices sont dans la paroi même de l'œsophage, entre la muqueuse et les muscles qui forment la paroi plus extérieure de l'œsophage. La contraction de ces muscles est chargée de faire descendre les aliments.



Comme les varices des jambes, les varices œsophagiennes se forment en raison d'une mauvaise circulation. Comme les varices des jambes, elles peuvent se fissurer et laisser échapper le sang qu'elles contiennent, un processus que l'on nomme de façon mal appropriée une rupture.

Comme les varices des jambes, les varices œsophagiennes ne sont que des veines œsophagiennes normales mais grossies et déformées par une pression plus

élevée du sang qu'elles véhiculent. La principale cause de cette augmentation de pression est une hypertension portale (voir la plaquette de 2016). Les veines du système porte approvisionnent le foie. Une hypertension portale apparaît donc quand le passage du sang à travers le foie est obstrué par une thrombose de la veine porte, ou par une obstruction des petits vaisseaux du foie, ou par une thrombose des veines hépatiques (syndrome de Budd-Chiari). L'obstruction des petits vaisseaux du foie est due dans la majorité des cas à une maladie chronique conduisant à une cirrhose (diabète, hépatite virale, alcool). Rarement, l'obstruction est due à une maladie touchant d'abord les vaisseaux (veinopathie portale oblitérante).

Autrement dit, avoir trouvé des varices œsophagiennes demande d'en rechercher la cause par un examen attentif de la veine porte, des veines hépatiques et du foie lui-même.

Comment Filfoie et son équipe de Techniciens d'Etude Clinique aident l'AMVF et l'hôpital Beaujon en sa qualité de centre de référence des maladies vasculaires du foie?

La filière Filfoie a défini de nombreuses actions à mettre en place dans le but d'améliorer le parcours de soins des patients, promouvoir la recherche, développer l'enseignement et améliorer la diffusion de l'information envers les professionnels de santé et le grand public. Parmi ces actions, plusieurs concernent le réseau des maladies vasculaires du foie :

- **Élaboration d'un Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) sur les maladies vasculaires du foie.** L'objectif est d'explicitier à l'ensemble des professionnels (médicaux/médico-sociaux, hospitaliers/libéraux) la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale afin d'optimiser et harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie rare sur l'ensemble du territoire. Actuellement, un PNDS est en cours d'élaboration sur les maladies vasculaires du foie (coordination : Dr. A. Plessier).

- **Banque Nationale de Données Maladies Rares.** La Banque nationale de données maladies rares (BNDMR) est une base de données nationale sécurisée qui a pour but de collecter pour tous les patients atteints d'une maladie rare un set de données minimum (SDM) qui documente la prise en charge et l'état de santé des patients qui sont suivis dans les centres experts français. Filfoie aide l'ensemble des centres de la filière au recueil des données.

- **Soutien à la recherche.** L'équipe Filfoie apporte également son soutien aux projets de recherche menés par l'équipe du centre de référence de Beaujon comme au recueil des données pour l'étude Riport et assiste aussi pour répondre à des appels à projets de financement.

- **Cartes urgences.** En collaboration avec l'association AMVF et le centre de référence de Beaujon, des cartes urgence à destination des patients vont être produites par Filfoie.

- **Liens avec les associations des patients.** Un groupe de travail réunissant les 4 associations de patients de la filière a été mis en place en 2017 dans le but de réfléchir à des actions communes pouvant être mises en place par Filfoie. Une enquête à destination des patients a été élaborée avec l'aide de l'AMVF dans le but de recueillir les besoins des patients et ainsi cibler des actions spécifiques pouvant y répondre. **Ces résultats vont être exploités et feront l'objet d'une prochaine communication.**

**Au moins 67,5% des adhérents de l'AMVF ont répondu à cette enquête.
L'AMVF les en remercie et en est fière.**

LE 17 JUIN 2018, LA COURSE DES HEROS

L'AMVF sera présente pour la 6^{ème} fois au plus grand événement sportif de collecte. Les adhérents le souhaitant peuvent dès à présent s'y inscrire (15 euros) au bénéfice de l'AMVF en cliquant sur le lien <http://www.coursedesheros.com> et démarrer ensuite les demandes de

rassembler et coordonner les actions de tous les acteurs professionnels et associatifs impliqués dans la prise en charge de 23 groupements précis de maladies rares. La filière Filfoie concerne les maladies rares du foie de l'adulte et de l'enfant. Son objectif est double :

1. faciliter l'orientation des patients et des professionnels de santé dans le parcours de soins de santé et ainsi diminuer l'errance diagnostique et thérapeutique
2. promouvoir les échanges et mettre en place des actions communes entre les acteurs sanitaires, médico-sociaux, de recherche et associatifs.

La filière Filfoie est une structure indépendante à but non lucratif qui ne dispose d'aucun statut juridique particulier.

Qui sont les membres de FILFOIE?

La filière Filfoie rassemble au niveau national :

- 3 réseaux de centres experts :

1. Maladies vasculaires du foie de l'adulte
 - o 1 centre de référence coordonnateur (Hôpital Beaujon – Clichy)
 - o 1 centre de référence constitutif (Hôpital Bicêtre – Le Kremlin Bicêtre)
 - o 32 centres de compétences maladies rares
2. Maladies inflammatoires des voies biliaires et hépatites auto-immunes
 - o 1 centre de référence coordonnateur (Hôpital Saint Antoine – Paris)
 - o 3 centres de référence constitutifs (Hôpital Paul Brousse/Bicêtre, CHRU Lille et CHRU Grenoble)
 - o 31 centres de compétences maladies rares
3. Atrésie des voies biliaires et cholestases génétiques
 - o 1 centre de référence coordonnateur (Hôpital Bicêtre – Le Kremlin Bicêtre)
 - o 2 centres de référence constitutifs (Hôpital Necker Enfants malades, Hospices civils de Lyon)
 - o 6 centres de compétences maladies rares

- 5 laboratoires de recherche et 5 laboratoires de génétique

- 3 sociétés savantes :

- o Association Française de l'Etude du Foie (AFEF)
- o Groupe Francophone d'Hépatogastroentérologie et Nutrition Pédiatrique (GFHGPN)
- o Société Française de Pédiatrie (SFP)

- 4 associations de patients

- o Association des Malades des Vaisseaux du Foie (AMVF)
- o Association pour la Lutte contre les maladies inflammatoires du foie et des voies Biliaires (ALBI)
- o Association Maladies Foie Enfant (AMFE)
- o Association des déficitaires en Alpha-1 Antitrypsine (ADAAT Alpha 1 France)

En cas d'hypertension portale, les veines œsophagiennes ne sont pas les seules à se dilater, loin de là. Des varices se forment dans de multiples endroits de l'abdomen. Mais les varices œsophagiennes et les varices de l'estomac sont en pratique les seules qui puissent se fissurer dans un espace creux et se traduire par un saignement. Les autres signes d'hypertension portale qui accompagnent généralement les varices œsophagiennes sont les varices gastriques, la diminution des plaquettes sanguines et l'augmentation de la taille de la rate. Cette dernière n'est souvent pas perceptible par le patient mais est facilement mise en évidence par l'échographie. Des patients souffrant d'hypertension portale (même avec une grosse rate et des plaquettes basses) n'ont pas et n'auront peut-être jamais de varices œsophagiennes. La raison de ces différences n'est pas connue.

Les varices œsophagiennes ne donnent aucun trouble de digestion. Elles sont totalement insensibles et n'empêchent absolument pas l'œsophage d'assurer la propulsion des aliments. Elles ne donnent pas de brûlures ni de reflux de l'estomac vers l'œsophage. Leur seule conséquence est de pouvoir se fissurer et donner un saignement digestif.

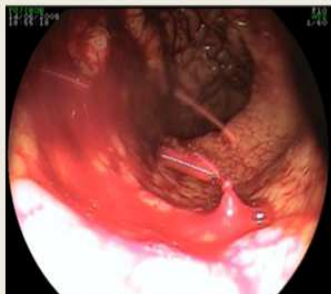
Le diagnostic des varices œsophagiennes est fait exclusivement par une endoscopie digestive. Pour l'instant, les autres méthodes moins désagréables pour le patient ne sont pas suffisamment fiables.

Alors que la pression du sang dans les varices œsophagiennes est augmentée en permanence, on ne sait pas pourquoi les saignements qui en proviennent ne sont qu'intermittents et rares. C'est probablement que les mécanismes qui déclenchent la fissuration sont mal compris. Il est probable qu'il faille que plusieurs anomalies surviennent simultanément pour que la fissuration se produise. Ces anomalies sont d'une part une augmentation de la pression sanguine dans les varices, et d'autre part un amincissement de la paroi des varices et de la muqueuse qui les recouvre.

Mais on sait que la fissuration n'est pas due à une augmentation de la pression abdominale au cours d'un exercice ou d'un effort physique, ni au passage des aliments quels qu'ils soient, ni à un effort de toux ou de vomissement, ni à un reflux d'acidité gastrique, ni à un ulcère de la muqueuse œsophagienne, ni à une mauvaise coagulation du sang ou à une hémophilie.

Les caractéristiques connues comme prédisant un risque plus élevé de rupture des varices dans le futur sont : un calibre plus gros, des rougeurs à leur surface, une maladie du foie sévère. Lorsque l'on peut mesurer la pression du sang dans la circulation portale, on sait que le risque de fissuration est nul en dessous de 12mm de mercure (la pression portale normale est de 5mm de mercure). En revanche, le risque n'est pas proportionnel à l'augmentation de la pression portale au-dessus de ce seuil, ce qui reste rend perplexes les spécialistes.

Saignement provenant de la fissuration d'une varice œsophagienne, vu pendant l'endoscopie faite en urgence



D'après : <http://www.centre-hepato-biliaire.org/maladies/foie/hemorragie-digestive-nature-varice.html>

La fissuration des varices peut se manifester par un vomissement sanglant (appelé hématomèse) ; ou par des selles noires (appelées méléna), ou par un malaise, particulièrement au passage à la position debout, ou par une simple anémie, ou par plusieurs de ces signes en même temps. La quantité de liquide rouge rejeté par la bouche est de plusieurs fois celle du saignement car l'estomac se met immédiatement à sécréter beaucoup d'eau quand il y a du sang.

Les mesures urgentes à mettre en œuvre à la maison sont alors d'allonger le patient jambes en l'air, d'appeler le SAMU, de veiller à bien dégager les voies respiratoires.

Bien que l'hémorragie due à la fissuration soit toujours très impressionnante, elle est beaucoup moins grave que la plaie accidentelle d'une artère car la pression du sang dans le système porte est beaucoup moins forte que dans les artères et le saignement a donc tendance à s'arrêter spontanément.

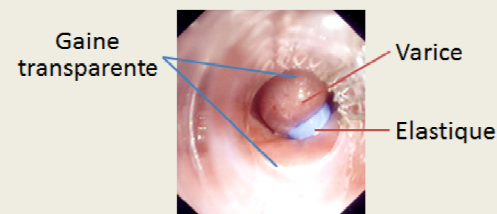
Il faut malgré tout aller en urgence à l'hôpital pour y recevoir des soins simples, mais appropriés. Ils sont basés sur les perfusions veineuses et les transfusions si nécessaire, l'administration d'antibiotiques, l'endoscopie pour s'assurer du mécanisme du saignement digestif, et l'endoscopie encore pour faire les premiers gestes d'obturation de la source du saignement.

Lorsque le fonctionnement du foie est bon, et que les soins habituels ont été mis en œuvre, l'évolution d'un saignement par fissuration des varices œsophagiennes est toujours favorable.

En revanche, lorsque le fonctionnement du foie est très perturbé, la fissuration des varices œsophagiennes est une complication qui met en jeu la vie, par défaillance hépatique plus que par le volume du sang perdu.

Les médecins ont depuis longtemps cherché à prévenir la fissuration des varices. On dispose de deux principaux moyens : faire baisser la pression portale par des médicaments (principalement le propranolol et le nadolol) ; ou boucher les varices par divers moyens endoscopiques, le plus utilisé étant le placement de petits anneaux élastiques pour les stranguler (ligature élastique endoscopique). Ces moyens sont proposés aux patients ayant des grosses varices ou des varices avec des rougeurs. La ligature de toutes les varices ne peut pas se faire en une seule fois. Plusieurs séances ambulatoires sont donc nécessaires, sous anesthésie générale, espacées d'un mois environ. Le nombre varie en fonctions du volume de varices à ligaturer. Cela est sans douleur pour le patient mis à part quelques tiraillements pendant quelques heures suivant le geste.

Ligature élastique d'une varice œsophagienne sous endoscopie



D'après : <http://www.centre-hepato-biliaire.org/soin-traitement/interventions/ligature-varices-oesophagiennes.html>

Il est rare d'avoir recours à la mise en place d'un TIPS pour traiter des varices œsophagiennes. Ce dispositif de radiologie interventionnelle (voir fiche AMVF), fait diminuer la pression portale en plaçant un conduit qui contourne le secteur obstrué (veine porte, foie ou veines hépatiques).

Professeur Dominique Valla, Professeur des Universités - Praticien Hospitalier
Centre de référence national des maladies vasculaires du foie, Service d'hépatologie, Hôpital Beaujon, Clichy-la-Garenne (Photos: centre hépato-biliaire, hôpital Paul Brousse)

FILFOIE

Filfoie est une filière labellisée par le ministère des affaires sociales et de la santé qui réunit un ensemble d'acteurs concernés par la prise en charge des maladies rares du foie de l'adulte et de l'enfant. Pour mieux connaître cette filière et comprendre l'intérêt pour l'AMVF d'être associée à FILFOIE nous avons interrogé Virginie Tsilibaris, Chef de projet Filfoie que nous remercions.

Quelle est l'origine de FILFOIE et son statut?

Dans le cadre du second Plan National Maladies Rares (2011-2016), le ministère de la santé a impulsé la création de 23 Filières de Santé Maladies Rares chacune ayant pour objectif de