**Maladies Vasculaires Porto-Sinusoïdales associées**

**à la sclérodermie. Etude cas-témoins.**

**Période d’inclusion 1er janvier 2023 au 31 décembre 2023**

**Période de diagnostic de la MVPS 1/01/2000 à 31/12/2022**

**Clinical Research Form: CAS**

InvestigateurS (trices)

Hépatologue INTERNISTE

Nom Nom

Prénom Prénom

Adresse Adresse

Tel Tel

Mail Mail

Merci de remplir le CRF électronique

Contact : [ollivierhourmand-i@chu-caen.fr](mailto:ollivierhourmand-i@chu-caen.fr) Tel : 0662410095

Et[dumont-an@chu-caen.fr](mailto:dumont-an@chu-caen.fr)Tel : 0676617651

A –INFORMATION GENERALE

Diagnostic d’inclusion de la MVPS (plusieurs cases peuvent être cochées)

Maladie Vasculaire Porto-Sinusoïdale

Hyperplasie nodulaire régénérative

Veinopathie portale oblitérante

Sclérose hépatoportale 

Fibrose septale incomplète

Hypertension portale idiopathique

Hypertension portale intrahépatique non cirrhotique 

Diagnostic d’inclusion de la ScS (plusieurs cases peuvent être cochées)

Critères ACR-EULAR oui  (critère obligatoire)

Sclérodermie systémique cutanée diffuse (selon Leroy) oui  non

Sclérodermie systémique cutanée limitée (selon Leroy) oui  non

Sclérodermie systémique *sine scleroderma* (selon Leroy) oui  non

Critères d’exclusion (critères obligatoires)

Cirrhose non

ScS localisée (Morphée) non

Cholangite biliaire primitive non

Hépatite autoimmunenon

Initiales ⎣\_⎦ ⎣\_⎦

Sexe Homme  Femme

Date de naissance ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Date d’inclusion ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Remise de l’information au patient  oui  non

Date de remise de l’information ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

B – Caractéristiques de la SCLERODERMIE

ND = Non disponible

**Score ACR-EULAR permettant de retenir le diagnostic de ScS (cf annexe 2):**

⎣\_⎦⎣\_⎦

**Date du diagnostic**

⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

1. ATTEINTE VASCULAIRE peripherique/ATTEINTE CUTANEE

Ulcères digitaux actifs oui  non

Ulcère digitaux cicatrisés oui  non

Syndrome de Raynaud oui  non

Télangiectasies oui  non

Calcifications sous cutanées oui  non

Doigts boudinés oui  non

Sclérodactylie oui  non

1. **ANOMALIES CAPILLAROSCOPIQUES** oui  non
2. **ATTEINTE PULMONAIRE**

**Dyspnée** oui  non

**HTAP** oui  non

**Pneumopathie Interstitielle Diffuse** oui  non

**Lésions fibrosantes pulmonaires** oui  non

1. **ATTEINTE CARDIAQUE**

**Péricardite** oui  non

**Myocardite** oui  non

**Insuffisance cardiaque** oui  non

**Fibrose myocardique** oui  non

**Trouble du rythme** oui  non

1. **ATTEINTE GASTROINTESTINALE**

Oesophage oui  non

Estomac oui  non

Intestin oui  non

1. **ANTECEDENT DE CRISE RENALE** oui  non
2. **ATTEINTE RHUMATOLOGIQUE** oui non
3. **AUTRES COMPLICATIONS ET ANTECEDENTS NOTABLES**

**A préciser**



1. IMMUNOLOGIE

Ac anti nucléaires oui  non

Ac anti centromères oui  non

Ac anti Scl-70 (anti topoisomérases I) oui  non

Ac anti RNA-polymérase III oui  non

Autres anticorps (anti-fibrillarine, U1-RNP, Th-To, Pm-ScL) oui  non

Autres anticorps précisés :

1. TRAITEMENTS IMMUNOSUPPRESSEURS oui  non

Si oui, préciser le(s) dernier(s) traitement(s) reçu(s) :

**C – CARACTERISTIQUES DE LA MVPS AU DIAGNOSTIC**

ND = Non disponible

**Critères de Valdig permettant de retenir le diagnostic de MVPS (cf annexe 1):**

**1  2 3**

**Date d’apparition des premiers signes (cliniques ou biologiques ou radiologiques) permettant de suspecter le diagnostic et à demander un avis spécialisé**

⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Date de confirmation du diagnostic selon les critères Valdig**

⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Age à la date d’apparition des premiers signes** ⎣\_⎦⎣\_⎦ **ans**

**Médicaments en cours au diagnostic de MVPS : préciser**

**Manifestation cliniques**

Poids (kg) au diagnostic de MVPS ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Estimation du poids (kg) au diagnostic sans œdème, sans ascite ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Taille (cm) ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Premiers signes ayant conduits à suspecter le diagnostic

Cliniques oui  non

Biologiques oui  non

Radiologiques oui  non

**Signes cliniques au diagnostic**

|  |  |
| --- | --- |
| Hépatomégalie | oui  non  ND |
| Splénomégalie | oui  non  ND |
| Ascite | oui  non  ND |
| Encéphalopathie hépatique | oui  non  ND |
| Varices oesophagiennes | oui  non  ND |
| Varices gastriques | oui  non  ND |
| Hémorragie de l’Hypertension portale | oui  non  ND |
| Encéphalopathie Hépatique | oui  non  ND |
| Œdème des membres inférieurs | oui  non  ND |
| Douleur abdominale | oui  non  ND |
| Asymptomatique | oui  non  ND |
| Infection d’ascite | oui  non  ND |
| Syndrome hépatorénal | oui  non  ND |
| Syndrome hépatopulmonaire | oui  non  ND |
| Syndrome portopulmonaire | oui  non  ND |
| Biliopathie portale oblitérante | oui  non  ND |
| Infarctus intestinal | oui  non  ND |
| Autre préciser |  |

**Signes radiologiques au diagnostic**

|  |  |
| --- | --- |
| Taille de la rate dans son plus grand axe (mm) | ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND |
| Dysmorphie hépatique | oui  non  ND |
| Surface lisse du foie | oui  non  ND |
| Atrophie du segment 4 | oui  non  ND |
| Aspect homogène du foie | oui  non  ND |
| Hypertension portale (circulation collatérale, dilatation tronc porte) | oui  non  ND |
| Thrombose tronc porte | oui  non  ND |
| Thrombose branche portale D ou G | oui  non  ND |
| Thrombose portale segmentaire | oui  non  ND |
| Thrombose splénique | oui  non  ND |
| Thrombose mésentérique | oui  non  ND |
| Thrombose tronc splénomésaraïque | oui  non  ND |
| Thrombose sus hépatique | oui  non  ND |
| Thrombose cave | oui  non  ND |
| Cavernome | oui  non  ND |
| Ascite | oui  non  ND |
| Nodules HNF like | oui  non  ND |
| CHC | oui  non  ND |
| Biliopathie portale oblitérante | oui  non  ND |

Type d’imagerie mettant en évidence des signes de MVPS

Echographie oui  non  ND

Doppler oui  non  ND

TDM oui  non  ND

IRM oui  non  ND

Fibroscan au diagnostic (kPa): ⎣\_⎦⎣\_⎦ , ⎣\_⎦ nD

**Histologie**

oui  non  ND

Biopsie hépatique par voie Transcostale oui  non

Biopsie hépatique par voie Trans jugulaire oui  non

Gradient d’HTP (mmHg) ⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

**Facteurs étiologiques connus associés à la MVPS (si non disponibles, le bilan du patient doit être complété dans le cadre du soins courant) (annexe 3)**

Infection VIH oui  non  ND

Angiocholites à répétition (anastomose bilio-digestive) oui  non  ND

Déficit immun commun variable oui  non  ND

Maladie de Basedow oui  non  ND

Polyarthrite rhumatoïde oui  non  ND

Syndrome POEMS oui  non  ND

Lupus érythémateux disséminé oui  non  ND

Maladie de Wegener oui  non  ND

Syndrome de Sharp oui  non  ND

Myélome multiple oui  non  ND

Maladie de Waldenstrom oui  non  ND

Syndrome myélodysplasique oui  non  ND

Syndrome myéloprolifératif oui  non  ND  , préciser

Maladie de Vaquez    
Thrombocytémie essentielle

Leucémie myéloïde chronique

Myélofibrose

Myélodysplasie

Maladie de Hodgkin oui  non  ND

Lymphome B marginal oui  non  ND

Purpura idiopathique thrombocytopénique oui  non  ND

Mutation du gène II G202101 de la prothrombine oui  non  ND

Si oui hétérozygote  homozygote

Mutation du gène du facteur V Leziden oui  non  ND

Si oui hétérozygote  homozygote

Syndrome des anticorps antiphospholipides oui  non  ND  préciser

Ac anti beta2 GP1

Ac anti-cardiolipine

Anticoagulant circulant de type lupique

Déficit en protéine S oui  non  ND  (vérifier l’absence d’insuffisance hépatocellulaire et d’AVK) Si oui prouvé génétiquement oui  **non**

Déficit en protéine C oui  non  ND  (vérifier l’absence d’insuffisance hépatocellulaire et d’AVK) Si oui prouvé génétiquement oui  **non**

Oxaliplatine oui  non  ND

Didanosine oui  non  ND

Azathioprine oui  non  ND

6-thioguanine oui  non  ND

Arsenic oui  non  ND

Syndrome d’Adams-Oliver oui  non  ND

Syndrome de Turner oui  non  ND

Mutation des gènes des télomérases (TERT/TERC) oui  non  ND

Formes familiales oui  non  ND

Mucoviscidose oui  non  ND

**Autres facteurs prothrombotiques non associé classiquement aux**

**MVPS (annexe 4)**

Groupe sanguin A  B  AB  O  ND

Hémoglobinurie paroxystique nocturne oui  non  ND

Maladie de Behçet oui  non  ND

Déficit en antithrombine III oui  non  ND  (vérifier l’absence d’insuffisance hépatocellulaire et d’AVK)

si oui déficit familial oui  non  ND

Grossesse récente (< 6 semaines) oui  non  ND

Contraception orale (oestrogène) oui  non  ND

Hyperhomocystéinémie sans carence en folates oui  non  ND

Maladie systémique oui  non  ND  , pr »éciser

Syndrome hyperéosinophilique,

veinulite granulomateuse    
maladie coeliaque

infection à CMV

Hépatite A

Hépatite E

Cause locale du territoire splanchnique oui  non  ND  préciser

Pancréatite

Maladie de Crohn

RCH

Néoplasie abdominale active (sauf hépatique, biliaire ou pancréatique)

Appendicite

Abcès hépatique

Angiocholite

Cholecystectomie

Chirurgie bariatrique

Traumatisme abdominal

Autre  préciser ................

Obésité et syndrome métabolique oui  non  ND

ATCD personnel de TVP récidivante non provoquée oui  non  ND

ATCD familial au 1er degré de TVP récidivante non provoquée oui  non  ND

Syndrome de Noonan (maladie génétique) oui  non  ND

Mutation du gène familial oblitérative portal veinopathie oui  non  ND

**Mutation MTHFR** oui  non  ND  Si oui hétérozygote  homozygote

Autres préciser………………..

**Biologie au diagnostic de MVPS**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| ± 1 mois | Valeur | Normal (e)  (oui ou non) | ND |
| ASAT UI/l |  |  |  |
| ALAT UI/l |  |  |  |
| GGT UI/l |  |  |  |
| PAL UI/l |  |  |  |
| BILIRUBINE μmol /l |  |  |  |
| TP % |  |  |  |
| INR |  |  |  |
| Facteur V % |  |  |  |
| Albumine g/l |  |  |  |
| PLAQUETTES /mm3 |  |  |  |
| HB g/dl |  |  |  |
| LEUCOCYTES /mm3 |  |  |  |
| Créatinine μmol/l |  |  |  |
| Protéinurie | oui  non |  |  |
| DFG ml/min |  |  |  |
| CPK-EPI mL/min/1,73m2 |  |  |  |

D- MEDICAMENTS en cours ou reçus avant la date du diagnostic de

MVPS et jusqu’à LA DATE DES DERNIERES NOUVELLES OU DE

DECES

1. Médicaments Immunosuppresseurs

Corticoides oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Azathioprine oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Purinéthol (6 mercaptopurine) oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Tacrolimus oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Mycophénolate mofétil oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Ciclosporine oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Cyclophosphamide

oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Méthotrexate oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Rituximab oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Belatacept oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Sirolimus oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Evérolimus oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Immunoglobulines oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

1. Autres médicaments de l’annexe 3 pouvant être impliqués dans la survenue d’une MVPS (y compris avant la 1ère greffe)

Didanosine oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Oxaliplatine oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Arsenic oui  non  ND

date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

1. **Médicaments pouvant influencer le pronostic**

* Anticoagulants oui  non  ND
* date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* Antiaggrégants oui  non  ND
* date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* Contraception orale oestroprogestative oui  non  ND
* date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* Diurétiques oui  non  ND
* date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* Propanolol ou carvedilol oui  non  ND
* date de début ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND
* date d’arrêt ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

E– COMPLICATIONS DE LA MVPS DU DIAGNOSTIC A LA

#### DATE DES DERNIERES NOUVELLES OU DE DECES

Modification de l’immunosuppression à la suite du diagnostic de

MVPS

oui  non

*Préciser médicament immunosuppresseur arrêté*

*Médicament immunosuppresseur prescrit :*

**Evolution de la MVPS après modification d’immunosuppression**

Amélioration

Aggravation

Stabilisation

ND

**Complications de l’hypertension portale** oui  non

Date de la première complication. ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

**Type de la première complication**

|  |  |
| --- | --- |
| Hépatomégalie | oui  non  NM |
| Splénomégalie | oui  non  NM |
| Ascite | oui  non  NM |
| Infection d’ascite | oui  non  NM |
| Varices oesophagiennes | oui  non  NM |
| Varices gastriques | oui  non  NM |
| Douleurs abdominales | oui  non  NM |
| Hémorragie de l’hypertension portale | oui  non  NM |
| Encéphalopathie Hépatique | oui  non  NM |
| Œdème des membres inférieurs | oui  non  NM |
| Syndrome hépatopulmonaire | oui  non  NM |
| Syndrome portopulmonaire | oui  non  NM |
| Syndrome hépatorénal | oui  non  NM |
| Thrombose tronc porte | oui  non  NM |
| Thrombose branche portale D ou G | oui  non  NM |
| Thrombose portale segmentaire | oui  non  NM |
| Thrombose splénique | oui  non  NM |
| Thrombose mésentérique | oui  non  NM |
| Thrombose tronc splénomésaraïque | oui  non  NM |
| Thrombose sus hépatique | oui  non  NM |
| Thrombose cave | oui  non  NM |
| Cavernome | oui  non  NM |
| CHC | oui  non  NM |
| Nodule HNF like | oui  non  NM |
| Biliopathie portale oblitérante | oui  non  NM |
| Accident thromboembolique | oui  non  NM |
| Infarctus intestinal | oui  non  NM |
| Autres préciser |  |

**Signes cliniques à la date des dernières nouvelles ou de décès**

Date des dernières nouvelles ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

|  |  |
| --- | --- |
| Asymtomatique | oui  non  NM |
| Hépatomégalie | oui  non  NM |
| Splénomégalie | oui  non  NM |
| Ascite | oui  non  NM |
| Infection d’ascite | oui  non  NM |
| Varices oesophagiennes | oui  non  NM |
| Varices gastriques | oui  non  NM |
| Douleurs abdominales | oui  non  NM |
| Hémorragie de l’hypertension portale | oui  non  NM |
| Encéphalopathie Hépatique | oui  non  NM |
| Œdème des membres inférieurs | oui  non  NM |
| Syndrome hépatopulmonaire | oui  non  NM |
| Syndrome portopulmonaire | oui  non  NM |
| Syndrome hépatorénal | oui  non  NM |
| Biliopathie portale oblitérante | oui  non  NM |
| Infarctus intestinal | oui  non  NM |
| Accident thromboembolique | oui  non  NM |
| Autres préciser |  |

**Signes radiologiques à la date des dernières nouvelles ou de décès**

|  |  |
| --- | --- |
| Taille de la rate dans son plus grand axe (mm) | ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND |
| Dysmorphie hépatique | oui  non  NM |
| Hypertension portale (circulation collatérale, dilatation tronc porte) | oui  non  NM |
| Thrombose tronc porte | oui  non  NM |
| Thrombose branche portale D ou G | oui  non  NM |
| Thrombose portale segmentaire | oui  non  NM |
| Thrombose splénique | oui  non  NM |
| Thrombose mésentérique | oui  non  NM |
| Thrombose tronc splénomésaraïque | oui  non  NM |
| Thrombose sus hépatique | oui  non  NM |
| Thrombose cave | oui  non  NM |
| Cavernome | oui  non  NM |
| Ascite | oui  non  NM |
| Nodules HNF like | oui  non  NM |
| CHC | oui  non  NM |
| Biliopathie portale oblitérante | oui  non  NM |
| Fibroscan (kPa) | ⎣\_⎦⎣\_⎦ , ⎣\_⎦ NM |

**Biologie à la date des dernières nouvelles ou de décès**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| ± 1 mois | Valeur | Normal (e)  (oui ou non) | ND |
| ASAT UI/l |  |  |  |
| ALAT UI/l |  |  |  |
| GGT UI/l |  |  |  |
| PAL UI/l |  |  |  |
| BILIRUBINE μmol /l |  |  |  |
| TP % |  |  |  |
| INR |  |  |  |
| Facteur V % |  |  |  |
| Albumine g/l |  |  |  |
| PLAQUETTES /mm3 |  |  |  |
| HB g/dl |  |  |  |
| LEUCOCYTES /mm3 |  |  |  |
| Créatinine μmol/l |  |  |  |
| Protéinurie | oui  non |  |  |
| DFG ml/min |  |  |  |
| CPK-EPI mL/min/1,73m2 |  |  |  |

**F- TRAITEMENT DES COMPLICATIONS DE LA MVPS**

**JUSQU’A LA DATE DES DERNIERES NOUVELLES OU DU DECES**

Transplantation hépatique oui  non  date ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

TIPS oui  non  date ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Recanalisation portale oui  non  date ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Shunt portocave chirurgical oui  non  date ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

G-SURVIE

Date des dernières nouvelles ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦

Date de décès ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦ ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ ND

Perdu de vue oui  non

Cause du décès :

Cardiovasculaire oui  non  préciser : ……….

Accident thromboembolique oui  non  préciser ………

Crise rénale oui  non  préciser ………

Défaillance cardiaque oui  non  préciser ………

Défaillance respiratoire oui  non  préciser ………

Défaillance hépatique oui  non  préciser ………

Infarctus intestinal oui  non  préciser ………

Hémorragie de l’hypertension portale (rupture varices O ou G) oui  non

préciser ………

Défaillance multiviscérale post opératoire oui  non

Autres oui  non  préciser ………

Inconnue oui  non

Autopsie oui  non

Durée totale de suivi (mois) ⎣\_⎦⎣\_⎦⎣\_⎦ (nombre de mois de la date du diagnostic de MVPS à la date des dernières nouvelles ou du décès)

**COMMENTAIRES LIBRES**

**Annexe 1**

**Critères de Valdig: le diagnostic de MVPS repose sur une des 3 associations suivantes :**

1) absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate (def ci-dessous) et au moins un signe spécifique d’hypertension portale (HTP) (tableau 1)

2) absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate (def ci-dessous) et au moins un signe histologique spécifique de MVPS (tableau 1)

3) absence de cirrhose prouvée sur une biopsie hépatique adéquate (def ci-dessous) et au moins un signe non spécifique d’HTP et au moins un signe non spécifique histologique de MVPS (tableau 1)

**Définition d’une biopsie hépatique adéquate :** prélèvement ≥ 20mm de long, avec ≥ 10 espaces portes, et/ou considérée comme adéquate par un anatomopathologiste expert.

**En cas de biopsie considérée inadéquate,** les lames peuvent être relues par le Pr Valérie Paradis à Beaujon à la demande du médecin inclueur et de l’anatomopathologiste en charge du patient (soins courant).

**Tableau 1**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **Signes d’hypertension portale** | **Signes histologiques spécifiques de MVPS** |
| **Spécifiques** | - varices gastriques, oesophagiennes ou ectopiques  - Hémorragie digestive par hypertension portale  - Collatérales porto-systémiques en imagerie | - Veinopathie portale oblitérante (épaississement de la paroi veineuse portale, occlusion de la lumière veineuse portale, disparition des veinules portes)  - Hyperplasie nodulaire régénérative  - Fibrose/cirrhose septale incomplète |
| **Non-spécifiques** | - Ascite  - taux de plaquettes < 150 000/mm3  - taille de la rate ≥ 13 cm dans le plus grand axe | - **Anomalies des espaces portes** (multiplication, dilatation des artérioles, vaisseaux périportaux, vaisseaux aberrants)  - **Architecture désorganisée:** distribution irrégulière des espaces portes et des veines centrolobulaires  - **Dilatation sinusoïdale non zonale**  - **Fibrose périsinusoïdale légère** |