**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 Tel : 0662410095

Etdumont-an@chu-caen.frTel : 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** |