

# JOURNÉES ANNUELLES MALADIES RARES DU FOIE

30 novembre - 1er décembre 2021

*Journées des Centres de Référence Atrésie des Voies Biliaires et Cholestases Génétiques (AVB-CG), Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires et Hépatites Auto-Immunes (MIVB-H), et Maladies Vasculaires du Foie (MVF)*



FILIÈRE DE SANTÉ MALADIES RARES  
DU FOIE DE L'ADULTE ET DE L'ENFANT



# PROGRAMME

**MARDI 30 NOVEMBRE 2021**

## **Session « Actualités de la filière Filfoie et de l'inter-réseaux »**

**9h00 – 9h30** : Accueil

**9h30 – 12h45** : Sujets Filfoie et inter-réseaux

- Bilan des actions de la filière (Aurélié NEGRE, cheffe de projet de la filière)
- Bilan des actions de communication (Gab HARRIVELLE)
- Remise du Prix Recherche (Paola SQUARZONI)
- BNDMR : Comment accéder aux données ? (Arnaud SANDRIN, directeur de la BNDMR)
- Système de nomenclature et classification ORPHANET (Houda ALI)
- FOCUS Guadeloupe : Prise en charge des patient·e·s en outre-mer (équipe du CHU Guadeloupe)

**12h45 – 14h00** : Pause déjeuner en **salle 269**

## **Session « Maladies Vasculaires du foie »**

**14h00 – 17h30** : Sujets Maladies Vasculaires du Foie (dont une pause-café de 15 minutes)

- Maladies Vasculaires du Foie et hyper éosinophilie (Dr Matthieu GROH, Hôpital Foch) (20 min de présentation et 10min de questions)
- Retour BAVENO VII : Quels changements pour les maladies vasculaires du foie
  - Thrombose splanchnique (Pr Dominique THABUT, CHU Pitié Salpêtrière) (15 min de présentation)
  - Autres maladies vasculaires du foie (Pr C. BUREAU, CHU Toulouse) (15 min de présentation)
  - 30 minutes de questions/échanges
- Point sur les études en cours:
  - L'après RIPORE (Dr A. PLESSIER, Hôpital Beaujon, AP-HP)
  - LOCAPORT (Dr L. LEBEDEL – Dr I. OLLIVIER, CHU CAEN)
  - MVPS chez les greffés rénaux (Dr B. COMOZ – Dr I. OLLIVIER, CHU CAEN)
  - APIS (Pr P.-E. Rautou, CHU Beaujon)
  - Evolution après chirurgie abdominale des malades avec cavernome porte (Dr L. ELKRIEF, CHU TOURS)

# PROGRAMME

MERCREDI 1ER DÉCEMBRE 2021

## Session « Atrésie des Voies Biliaires et Cholestases Génétiques »

**9h30 – 12h45** : Sujets Atrésie des Voies Biliaires et Cholestases Génétiques

- International networking and registries in the field of pediatric rare liver diseases, with a focus on the NAPPED registry and findings (Pr H.J. VERKADE – Pays-Bas)
- Les inhibiteurs d'ASBTi : une nouvelle classe de molécule dans le traitement des maladies cholestatiques de l'enfant
  - Introduction (Pr E. GONZALES – Hôpital Bicêtre, AP-HP)
  - Les ASBTi dans le traitement des cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC) et des cholestases récurrentes bénignes (BRIC) (Dr P. BROUÉ – CHU Toulouse)
  - Les ASBTi dans le traitement du syndrome d'Alagille (Pr E. GONZALES – Hôpital Bicêtre, AP-HP)
  - ASBTi et Atrésie des voies biliaires : les essais en cours (Dr M. RUIZ – HCL)
- Nouveauté dans la supplémentation en vitamines liposolubles chez les enfants cholestatiques (Dr D. DEBRAY – Hôpital Necker-Enfants Malades, AP-HP)
- Nouvelles de l'AMFE – discussion générale (L. DOREY, présidente de l'association)

12h45 – 14h00 : Pause déjeuner en **salle 151**

## Session « Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires et Hépatites Auto-Immunes »

**14h00 – 17h30** : Sujets Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires et Hépatites Auto-Immunes

« Ce que vous avez toujours voulu savoir sur le LPAC »

- Syndrome LPAC : le vécu des patients, résultats de l'enquête ALBI (A. LEBURGUE – Association ALBI)
- Syndrome LPAC : aspects cliniques et génétiques, résultats d'une étude de cohorte multicentrique (Dr C. CORPECHOT- Hôpital Saint-Antoine)
- Syndrome LPAC : son spectre radiologique et ses corrélations au génotype, l'expérience d'un centre expert – (Pr L. ARRIVÉ- Hôpital Saint-Antoine)
- Syndrome LPAC : particularités de la prise en charge endoscopique, l'expérience d'un centre expert (Dr M. CAMUS- Hôpital Saint-Antoine)

Les PHRC en cours ou à venir :

- Essai BEZASCLER – Pr O. CHAZOUILLÈRES
- Essai FMT-SCLER – Dr S. LEMOINNE
- Essai BEZURSO2 – Dr C. CORPECHOT

Discussion et clôture

# PLAN D'ACCÈS

**Maison de la Chimie**  
28 Rue Saint-Dominique  
75007 Paris



## Accès

- Méto** Lignes 8 et 13 (Invalides)  
Ligne 12 (Assemblée Nationale)
- RER** Ligne C (Esplanade des Invalides)
- Bus** Ligne 69 (Esplanade des Invalides)  
Ligne 93 (Invalides)

Retrouvez-nous sur



[www.filfoie.com](http://www.filfoie.com)

Avec l'aimable participation de