

Syndrome d'insuffisance hépatocellulaire

Le **syndrome d'insuffisance hépatocellulaire** correspond à l'ensemble de manifestations en rapport avec une **diminution de la fonction des hépatocytes** :

- **Synthèse** : albumine, facteur de coagulation, cholestérol
- **Épuration** : ammoniac, BSP, médicaments
- **Sécrétion biliaire** : cholestérol, acides biliaires, phospholipides, bilirubine, médicaments

A - Etiologies

- **Hépatites aiguës** (virales A, B, D, E, herpès, CMV, médicaments et toxiques, maladie de Wilson, hépatite auto-immune)
- **Hépatites alcooliques aiguës**
- **Stéatose aiguë gravidique**, syndrome de Reye
- **Atteintes vasculaires aiguës du foie** (syndrome de Budd-Chiari, choc hémodynamique)
- **Cirrhoses**

B - Mode de présentation

- **Aiguë ou chronique**
- **Gravité** : TP<50% et **encéphalopathie hépatique**
- **Délai** : <15 jours entre ictère et apparition de l'encéphalopathie définit **l'hépatite fulminante**

C - Symptomatologie commune à l'insuffisance hépatocellulaire aiguë et chronique

- **Asymptomatique** mais anomalies biologiques
 - Diminution du TP et facteur V (IHC aiguë ou chronique)
 - Diminution de l'albuminémie (chronique)
- **Asthénie** : fréquente et parfois isolée
- **Ictère**
 - Hyperbilirubinémie conjuguée +++
 - Majoration de l'ictère si hémolyse ou insuffisance rénale
- **Foetor hépatique** : odeur douceâtre de l'haleine
- **Syndrome hémorragique** :
 - Ecchymoses, épistaxis, purpura
 - Défaut de synthèse des facteurs de coagulation
 - CIVD ou fibrinolyse (si infection)
 - Thrombopénie (liée à l'hypersplénisme)
- **Sensibilité aux infections bactériennes**
 - Germes intestinaux ++
 - Diminution du complément et dysfonction des cellules de Küpffer
 - Favorisées par hémorragie digestive
 - Septicémie, infection d'ascite, urinaire ou pulmonaire
 - Complications : choc, encéphalopathie, IR
- **Sensibilité exagérée aux médicaments**
 - Sédatifs ou opiacés (diminution du catabolisme)
- **Désordres circulatoires**
 - Augmentation du débit cardiaque
 - Diminution des résistances artérielles périphériques
 - Diminution de la PA (diastolique)
 - Tachycardie

▪ **Encéphalopathie hépatique (Cf infra)**

D - Encéphalopathie hépatique

- IHC aigüe : EH = **SIGNE DE GRAVITE +++**
- IHC chronique :
 - **Spontanée** (si IHC sévère ou si volumineuses dérivations)
 - **Provoquée** (hémorragie, infection, sédatifs, troubles ioniques, hépatite aigüe surajoutée...)
- Mécanismes :
 - Substances neurotoxiques produites dans l'intestin ?
 - Ammoniac ? Gaba, acides aminés aromatisés ?
 - Déficit de détoxification
 - Dérivations porto-systémiques

Stade I	Stade II	Stade III
▪ (fluctuant) ▪ Astérix (interruption brève du tonus musculaire) ▪ Inversion cycle veille-sommeil ▪ Trouble du comportement ▪ Pas de trouble de la conscience	▪ Astérix + confusion + ralentissement psychomoteur	▪ Coma calme +/- profond sans signe de localisation ▪ Babinski bilatéral ▪ Hyperventilation et alcalose respiratoire ▪ Crises convulsives ▪ Rarement : attente NGC/cérébelleuse/médullaire

- Diagnostic : clinique + **EEG (ondes triphasiques)**

E - Symptomatologie propre à l'insuffisance hépatocellulaire chronique

- **Angiomes stellaires (>5)**
 - Artériole sous cutanée dilatée + vaisseaux en couronne
 - Effacement à la pression et caractère pulsatile
 - Visage, membres supérieurs, thorax et dos
 - Attention : sujet jeune, grossesse, oestroprogestatifs
- **Erythrose palmaire**
 - Rougeur pommelée de l'éminence thénar et hypothénar
 - Vasodilatation capillaire sous-cutanée (mécanisme ≠ angiome)
- **Hippocratisme digital**
 - Parfois associé à ostéo-arthropathie hypertrophiante (périostite)
- **Ongles blancs** : perte de la coloration rose de l'ongle et opacité blanche
- **Amenorrhée-stérilité** chez la femme
- **Hypogonadisme et féminisation** chez l'homme :
 - Dépilation, gynécomastie
 - Testostérone libre basse (diminution de production et SBHP)
 - Conversion périphérique des androgènes en oestrogènes
 - Attention : hémochromatose (déficit gonadotrope)
- **Anémie** :
 - Déficit de production médullaire
 - Diminution de la durée de vie des hématies par hémolyse (hypersplénisme)
 - Acanthocytes (hématies spiculées) avec hémolyse (hypertension portale)
- **Désaturation du sang artériel en oxygène** :
 - Cyanose

- Dilatation des capillaires pulmonaires
- Dérivations artério-veineuses pulmonaires
- **Rétention hydrosodée :**
 - Hyperaldostéronisme
 - Si associée à une hypertension portale : formation d'ascite

SIGNES	IHC AIGUE	IHC CHRONIQUE
Asthénie	+	+
Ictère	+	+
Encéphalopathie	+	+
Foetor hépatique	+	+
Syndrome hémorragique	+	+
Infections bactériennes	+	+
Sensibilité médicaments	+	+
Diminution TP et V	+	+
Hypercinésie circulatoire	+	+
Hypoglycémie	+	-
Angiomes stellaires	-	+
Erythrose palmaire	-	+
Ongles blancs	-	+
Aménorrhée-stérilité	-	+
Hypogonadisme	-	+
Hypoxémie	-	+
Anémie	-	+

F - Anomalies de la biologie :

Protéines	Variations	Normales
Bilirubine (conjuguée)	Augmentée	N < 17 μ mol/l
Albumine	Diminuée (IHC chronique)	N = 40-50 g/l
Cholestérol	Normal ou diminué	N = 4,25-6,55 mmol
Hypoglycémie (IHC aigüe sévère)		N = 4,1-6,1 mmol/l
Urée	Normale ou diminuée (sauf IR)	N= 3-7 mmol/l
Hyperammoniémie (précurseur de l'urée)		N < 45 μ mol/l
Taux de prothrombine	Diminué	N = 80-120 %
Facteur de coagulation	Diminués	I (fibrinogène) II (prothrombine) V, VII, IX, X
Autres protéines :		Diminuées
- De l'inflammation (haptoglobine, orosomucoïde)		
Transferrine ; lipoportéines et apolipoprotéines		

G - Principes généraux du traitement

- Traitement de la cause : virus, auto-immunité, médicament, thrombose, hémorragie
- Traitement d'une infection : infection péritonéale spontanée +++, ATB 5-10 jours
- Traitement de l'encéphalopathie hépatique :
 - Arrêt des médicaments sédatifs ou opiacés
 - Diminution de l'apport alimentaire en protides
 - ATBthérapie de décontamination (néomycine)
 - Lactulose (laxatif entraînant un pH fécal acide)
- Insuffisance hépatocellulaire sévère +++ : discuter de la transplantation hépatique