

# CIRRHOSE ET SES COMPLICATIONS

Pr Romain Moirand, Service des Maladies du Foie CHU Rennes mise à jour 2011-06-16

## Introduction

La cirrhose du foie est un syndrome défini par l'anatomo-pathologie. Elle correspond à l'évolution ultime de la plupart des maladies chroniques du foie. Il s'agit d'une évolution cicatricielle, dont l'évolutivité dépend du fait que la cause est encore active ou non. Sa traduction clinique est variable, car la plupart des signes témoignent en fait de ses complications (insuffisance hépatocellulaire, hypertension portale) ou de son étiologie.

## Physiopathologie (pour comprendre)

La **fibrose hépatique** (dont la forme la plus sévère est la cirrhose) est due au dépôt de matériel fibreux dans le parenchyme hépatique, par augmentation de la production et du dépôt des protéines de la matrice (fibrogenèse) et diminution de la dégradation de ces protéines (fibrolyse).

Au stade de cirrhose, on observe les conséquences suivantes :

### **Insuffisance hépatocellulaire (IHC)**

- Due à la diminution de la masse fonctionnelle des hépatocytes (nécrose) et la modification de la vascularisation qui gêne les échanges entre hépatocytes et système vasculaire
- Associe une baisse des fonctions hépatiques de synthèse, d'épuration et biliaires

### **Hypertension portale (HTP)**

Les changements de l'architecture hépatique et la compression des veines sus hépatiques par les nodules de régénération entraînent une diminution du débit sanguin hépatique, une gêne au passage du sang à travers le foie, responsable d'une augmentation de la pression dans le système de la veine porte. C'est une HTP par **bloc intra-hépatique post sinusoïdale**.

- Définition de l'HTP: gradient de pression entre la veine porte et la veine cave > 5 mm Hg.
- Conséquences
  - Splénomégalie
  - Formation de **voies de dérivations** anormales (= shunt) entre les système porte et cave
    - Périoesophagienne et sous muqueuse à partir de la veine gastrique gauche = varices oesophagiennes
    - Entre la veine splénique et la veine rénale (shunt spléno-rénal, varices gastriques)
    - Entre la branche porte gauche et la paroi abdominale (circulation collatérale, reperméabilisation de la veine ombilicale)
    - Entre la veine mésentérique inférieure et les veines hémorroïdales.

Ces shunts permettent à une partie du flux sanguin venant du tube digestif d'atteindre directement la circulation générale sans passer par le foie = suppression de l'effet de premier passage (conséquences : encéphalopathie hépatique et diminution du métabolisme de certains médicaments)

### **Ascite**

Du fait de l'HTP (effet shunt et suppression du premier passage) et de l'IHC (diminution des fonctions d'épuration) substances vasodilatatrices en excès => **vasodilatation artérielle splanchnique** et donc **hypovolémie efficace** => activation du

système rénine - angiotensine - aldostérone, des systèmes vasoconstricteurs, du système nerveux sympathique et du système vasopressine - hormone antidiurétique => ***rétenion hydrosodée***

Dans un premier temps, volémie efficace restaurée, cirrhose compensée avec volémie augmentée, index cardiaque augmenté

Dans un deuxième temps, volémie non restaurée => persistance de l'activation excessive des systèmes compensateurs: la rétention hydrosodée se majore et se localise préférentiellement au péritoine.

Dans un troisième temps, le rein, jusqu'alors protégé de l'activation des systèmes vasoconstricteurs par une augmentation des substances vasodilatatrices locales (en particulier prostaglandines), voit ces mécanismes compensateurs dépassés => vasoconstriction rénale et effondrement du débit de filtration glomérulaire sans lésion organique: c'est le **syndrome hépatorénal** (pouvant être déclenché par les AINS).

*La physiopathologie de l'ascite cirrhotique (point de départ = hypovolémie relative) permet de comprendre la difficulté du maniement des diurétiques. Seule l'amélioration de l'HTP et/ou de l'IHC (traitement étiologique, anastomose portocave, transplantation) est réellement efficace.*

### **Encéphalopathie hépatique**

C'est une encéphalopathie métabolique sans lésion cérébrale organique, dont les mécanismes sont mal connus. On suppose une arrivée au niveau du cerveau de substances neurotoxiques non épurées par le foie, du fait de l'HTP (effet shunt et suppression du premier passage) et/ou de l'IHC (diminution des fonctions d'épuration). En particulier la présence de sang digéré dans le tube digestif (hémorragie digestive) aggrave +++.

### **Etat précancéreux**

La cirrhose prédispose au développement du carcinome hépatocellulaire.

## **Histoire naturelle**

### **Cirrhose compensée= asymptomatique**

La cirrhose s'installe insidieusement. Cirrhose compensée = aucune complication ni manifestation fonctionnelle présente.

Donc longtemps latente, découverte par hasard lors d'un examen systématique ou lors du bilan de la maladie causale.

Possibilité de revenir à l'état compensé après une phase de décompensation

### **Cirrhose décompensée= symptomatique**

Décompensation de la cirrhose = apparition d'une complication (hémorragie digestive, ascite, encéphalopathie, etc.)

Quelques tableaux classiques (non exhaustifs) parfois révélateurs

- Décompensation ictéro-oedémato-ascitique, déclenchée par une hémorragie, une infection ou une poussée évolutive de la maladie causale, telle une hépatite alcoolique surajoutée ou une poussée de réplication virale
- Révélation d'une cirrhose méconnue par un carcinome hépatocellulaire (CHC)
- Hémorragie digestive brutale par rupture de VO

## Histoire naturelle en fonction de l'étiologie

### *Alcool*

Taux de survie à cinq ans des patients présentant une cirrhose alcoolique = 50%.

Meilleur si sevrage prolongé

Moins bon en cas de décompensation

Si abstinence prolongée, retour à une cirrhose compensée fréquent

Le plus souvent: évolution par poussées en fonction des rechutes alcooliques, avec récupérations entre, puis évolution vers l'aggravation progressive et le décès (par coma hépatique, hémorragie ou CHC)

Rarement, aggravation d'un seul tenant vers le décès malgré le sevrage (hépatite alcoolique grave)

### *Autres*

Possibilité d'un traitement étiologique de la maladie causale (hépatite auto-immune, hépatite B, hémochromatose, maladie de Wilson) = meilleur pronostic: la cirrhose peut rester compensée

### *Toutes*

Pronostic dépend

- De la possibilité d'une prise en charge efficace du facteur étiologique;
- De la sévérité de la cirrhose, évaluée par l'importance de l'IHC (score de Child-Pugh - tableau 1- utilisé en routine pour évaluer le pronostic et guider les indications thérapeutiques ou score de MELD) et de l'état nutritionnel.

Risque de CHC (cirrhose = état précancéreux) augmente avec le temps même si cirrhose compensée

## Epidémiologie

En France

Prévalence estimée : 150 000 cas, dont un tiers asymptomatique méconnu

Mortalité annuelle : 15 à 17 000

Principales causes de cirrhose de l'adulte

- Alcool, 50 à 75 % des cas, associé dans 10% des cas à une hépatite virale C
- Hépatite chronique à virus C, 15 à 25 % des cas
- Hépatite chronique à virus B, 5 % des cas
- Autres causes (5% des cas) sont plus rares

Dans bien des cas plusieurs causes associés : alcool plus hépatite C chez un ancien toxicomane, alcool et syndrome métabolique

## Prise en charge diagnostique

### Diagnostic de la cirrhose

#### *Définition*

Atteinte **diffuse** du foie par un processus associant

**Fibrose mutilante**

**Nodules de régénération,**

**Désorganisation de l'architecture vasculaire**

#### *Histologie*

= examen de référence pour le diagnostic de cirrhose.

Macroscopie seule capable d'apprécier le caractère diffus des lésions, rarement disponible.

Biopsie du foie par voie percutanée ou transjugulaire (si troubles de la coagulation ou ascite)

Geste invasif

Très bonne spécificité, mais sensibilité imparfaite avec 10 à 20% de faux négatifs

### **Diagnostic non invasif**

Certains éléments ont une bonne valeur diagnostic car assez spécifiques, mais sont inconstants

- Un foie **dur**, à face antérieure régulière et lisse ou granitée, et à **bord inférieur tranchant**
- Un tableau associant des **angiomes stellaires**, une circulation veineuse collatérale, une **splénomégalie** et *a fortiori* une décompensation ictéro-oedémato-ascitique avec tous les signes cliniques d'IHC et d'HTP
- La conjonction de signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire (baisse du **TP**<70% +++, du facteur V, de l'albumine) et d'hypertension portale (**thrombopénie**)
- Des **varices oesophagiennes** (en l'absence de thrombose porte)
- Des anomalies morphologiques évocatrices en échographie ou tomodensitométrie  
Foie à **contours bosselés, dysmorphie du foie, signes d'hypertension portale**  
Dans ces conditions, le diagnostic de cirrhose est très fortement suspecté, on se passe de biopsie.

Pour faire le diagnostic de cirrhose sans biopsie, on propose des tests non invasifs: scores basés sur des combinaisons de dosages biologiques (Fibrotest™ Fibromètre™ Hépascore) ou encore la mesure de l'élasticité du foie (élastométrie par Fibroscan™).

### **Synthèse: indication de la biopsie hépatique ++**

Le diagnostic de cirrhose est important car il a des implications pronostiques et thérapeutiques

On admet que si le tableau clinique ou biologique ou l'imagerie ou l'endoscopie sont suffisamment évocateurs, l'histologie n'est pas nécessaire = le problème se pose donc dans les maladies hépatiques chroniques compensées

- Dans la cirrhose virale C **non traitée et sans comorbidité** (alcool ou dysmétabolisme...)  
(recommandations HAS 2008 )

En première intention un des tests non invasif.

En deuxième intention un autre test non-invasif ou la biopsie.

(cas particulier :VIH associé, seul l'élastométrie par Fibroscan™ est validée)

- Dans les autres étiologies: biopsie

Dans les maladies alcooliques du foie, l'indication est plus controversée:

Buveur à risque avec simplement augmentation des GGT pas de biopsie

Cytolyse sous alcool avec consommation > 5-10 ans : envisager biopsie

La biopsie est particulièrement indiquée quand plusieurs étiologies possibles coexistent +

## **Tableau**

### **Circonstances de découverte**

Souvent diagnostiquée lors du bilan de la maladie causale

Parfois découverte fortuite (examen clinique, biologique, endoscopie, échographie, voire laparotomie)

Parfois révélée par des signes fonctionnels, (asthénie altération de l'état général)

Souvent révélée par une complication (hémorragie digestive, décompensation ascitique ou CHC).

### **Bilan**

#### Clinique

Peut être strictement normale

Foie de taille variable, de consistance **dure+++**, de surface (+++) lisse ou discrètement granuleuse, à **bord inférieur régulier et tranchant** +++, indolore ++

Signes d'insuffisance hépatocellulaire

Asthénie et dénutrition, pas spécifique (= altération de l'état général)

Angiomes stellaires +++ (> 5), érythrose palmaire ++, ongles blancs +, atrophie et fragilité cutanée, classiquement hippocratisme digital (signification discutable en fait)

Signes endocriniens ++: (hypogonadisme) gynécomastie, dépilation et impuissance et chez l'homme, aménorrhée et stérilité chez la femme  
Syndrome hémorragique + (ecchymoses, purpura, hémorragies gingivales et nasales)  
Syndrome d'hypercinésie circulatoire  
Ictère ++, encéphalopathie (foetor hepaticus +, asterixis +++), rétention hydrosodée aux stades des complications

Signes d'hypertension portale

Splénomégalie +++ (inconstante), circulation veineuse collatérale +++ abdominale de type portocave, c'est-à-dire épigastrique et péri-ombilicale, ascite +++.

### Biologie

Peut être (rarement) strictement normale

Insuffisance hépatocellulaire

diminution **du taux de quick** ou **TP** +++, non corrigé après injection de vitamine K, baisse du facteur V ++, **de l'albumine** +++ (avec fausse hypocalcémie en rapport), du cholestérol, de l'urée, augmentation de la **bilirubine totale** +++ prédominant sur la conjuguée++

Hypertension portale

Hypersplénisme se traduisant par thrombopénie et une neutropénie ++

Bilan hépatique variable en fonction de l'étiologie et de son activité

Bilirubine ASAT (cytolyse peut parfois prédominer en ASAT quand cirrhose, quelque soit étiologie), ALAT PALC GGT normales ou augmentées

Electrophorèse des protéines ++: élévation polyclonale des gammaglobulines avec ou sans bloc bêta-gamma

NFS normale ou anémie modérée, normochrome normo ou macrocytaire, arégénérative, fréquente dans la cirrhose ascitique.

Alpha-foeto-protéine (AFP) ++

Dépistage du CHC, parfois un peu augmentée en cas de régénération hépatique

Importance du ionogramme sanguin et urinaire, de la créatinine en cas d'ascite ou autres complications

### Fibroscopie haute +++

Permet le diagnostic des varices (oesophagiennes et/ou gastriques) +++

Apprécie +++ le risque hémorragique (taille en trois grades, présence de taches rouges à la surface)

Autres lésions en rapport avec l'hypertension portale: gastropathie d'HTP ou ectasies vasculaires antrales.

### Echographie abdominale avec Doppler par un examinateur expérimenté +++

Peut faire le diagnostic positif de cirrhose (bonne spécificité, sensibilité moyenne) ++

Foie de taille normale, diminuée ou augmentée, parfois dysmorphique (atrophie d'un lobe et hypertrophie d'un autre).

Echogénicité normale ou augmentée (stéatose = infiltration de graisse), homogène ou **hétérogène de façon diffuse**.

Contours normaux ou **bosselés, déformés par des nodules**.

Signes d'hypertension portale : veines porte, splénique ou mésentérique dilatées, **présence de shunts portocaves**, (reperméabilisation de la veine ombilicale, shunt spléno-rénal) splénomégalie

Veines sus hépatiques grêles déformées par les nodules de régénération

Fait +++ le bilan des complications.

Ascite ++ CHC++ thrombose porte

### Examen tomodensitométrique du foie (pas systématique +)

Si patient peu échogène ou surtout si bilan de CHC

Spiralé, sans puis avec injection avec temps artériel puis temps portal (++) si technique inadéquate examen à refaire!)

Renseignements identiques à l'écho + étude de la vascularisation des nodules (CHC) et des vaisseaux

### IRM

Identique au scanner parfois meilleur résultats dans les CHC - indications limitées en dehors du CHC

### ***Cas particulier: l'hospitalisation en urgence***

Fréquemment, les patients sont hospitalisés en urgence pour une complication (décompensation ictéro-oedémato-ascitique, encéphalopathie aiguë).

Fondamental: rechercher dès leur arrivée une cause de décompensation nécessitant des mesures urgentes ++++++++.

Infection +++++ : du liquide d'ascite, mais aussi urinaire et pulmonaire :

Douleurs abdominales, diarrhée, brûlures mictionnelles, fièvre ou frissons les jours précédents ?.

Ponction d'ascite systématique +++++ aux urgences avec examen cytobactériologique, numération formule des éléments et ensemencement sur flacons d'hémoculture au lit du malade.

Bandelette urinaire systématique voire ECBU

Hémocultures au moindre doute

Hémorragie digestive +++++

Interrogatoire (hématémèse ou méléna les jours précédents, parfois passés inaperçus)

Toucher rectal systématique +++++.

Préciser prises médicamenteuses récentes (diurétiques, sédatifs, AINS ou antibiotiques néphrotoxiques)

Le bilan en urgence comprend également au minimum NFS-plaquettes, ionogramme sanguin, créatinine, calcémie, glycémie, TP et TCA, ASAT,ALAT, GGT, PALC et bilirubine, cliché thoracique de face, alcoolémie, CRP

Si nécessaire le groupe ABO et rhésus

On recherchera les autres causes déclenchantes dans les jours suivants

Poussée aigue de la maladie cause de la cirrhose (en particulier hépatite alcoolique qui peut nécessiter un traitement corticoïde cf infra)

Hépatite surajoutée d'autre origine (virale, médicamenteuse)

Carcinome hépatocellulaire

Thrombose porte

### **Diagnostic étiologique**

++++ conditionne la conduite thérapeutique.

Attention :

- Ce n'est pas parce qu'un patient a une consommation à risque d'alcool que sa cirrhose est alcoolique
- L'association des facteurs de risque augmente le **risque** de cirrhose (un patient obèse, alcoolique et VHC positif a statistiquement plus de risques d'évoluer vers la cirrhose)
- La présence de plusieurs facteurs étiologiques potentiels rend la biopsie utile

## *Les différentes étiologies*

### Consommation excessive d'alcool

Première cause de cirrhose en France

Seuls 20 à 30 % des buveurs à risque (homme > 21 verres par semaine- 210 gr alcool pur -, femme > 14 verres par semaine- 140 gr alcool pur) développent une cirrhose +++.

Le risque croît de façon exponentielle avec la quantité consommée.

L'obésité, le sexe féminin, une hépatite virale associée augmentent le risque

Maladie alcoolique du foie (MAF) = effet toxique de l'alcool sur le foie

Inconstante (15% des gros buveurs ont un foie strictement normal !)

La complication somatique la plus fréquente de la consommation excessive d'alcool avec les atteintes neurologiques

Trois lésions histologiques élémentaires pour la MAF

Stéatose: vésicules lipidiques dans le cytoplasme des hépatocytes

Stéatohépatite: associe stéatose et lésions d'hépatite

Caractérisés par infiltrat inflammatoire à polynucléaires neutrophiles

Lésions des hépatocytes (ballonisation, nécrose acidophile)

± la présence de corps de Mallory

principales causes : alcool, mais aussi dysmétabolisme et certains médicaments

fibrose/cirrhose: fibrose à point de départ portal qui s'accroît progressivement jusqu'à la cirrhose

Ces trois lésions peuvent être associées sur la biopsie

présentation de la MAF le plus souvent asymptomatique

anomalies biologiques fonction du stade (mais chevauchement entre stéatose et stéatohépatite):

augmentation importante des GGT et cytolyse modérée ++ prédominant en ASAT ++

stéatose se voit en échographie (hyperéchogénicité diffuse du foie)

Arguments en faveur de l'étiologie alcoolique d'une cirrhose

- Une consommation à risque d'alcool +++;
- D'autres manifestations cliniques de la consommation excessive d'alcool;
- Cytolyse **modérée** (2 à 3 X la normale, dépasse exceptionnellement 10 fois), **prédominant** sur les ASAT ++;
- Discordance entre augmentation importante des GGT et faible ou nulle des PALC ++
- Régression de ces anomalies avec le sevrage +++ (autrement dit une cirrhose alcoolique sevrée peut avoir un bilan enzymatique normal)
- Bloc bêta-gamma sur l'électrophorèse des protéines, inconstant mais spécifique +
- Tableau histologique de stéato hépatite +
- Absence d'autres étiologies +++

### Hépatites virales chroniques

En France, les hépatites chroniques B et B+D sont responsables de 5 % des cirrhoses, l'hépatite C de 20%

Arguments en faveur de l'étiologie post-hépatitique d'une cirrhose

- Positivité des marqueurs viraux de réplication +++.
- Absence d'autre étiologie
- Cytolyse marquée prédominante en ALAT
- Histologie montrant un aspect d'hépatite chronique active +++

## Hépatites chroniques auto-immunes (HCAI)

Cause rare, mais non exceptionnelle (3% des cirrhoses) de pathologies hépatiques souvent graves et **rapidement** évolutives. L'efficacité du traitement et la gravité du pronostic spontané impose de savoir y penser +++++.

Touche surtout (mais pas seulement) la femme jeune

Révélatrice soit par une hépatite aiguë, parfois grave voire fulminante, soit par une cytolysse chronique, soit par une décompensation cirrhotique. Association possible, mais inconstante, avec toutes autres maladies auto-immunes.

Traitement par corticoïdes ± immunosuppresseurs (azathioprine), d'attaque puis en entretien très prolongé, permettant une rémission complète le plus souvent, mais avec rechute fréquente à l'arrêt du traitement.

Arguments en faveur de l'étiologie auto-immune d'une cirrhose

- Survenue chez une femme
- Association à d'autres maladies auto-immunes
- Absence d'autre étiologie ++
- Cytolyse importante, prédominant sur les ALAT, élévation importante et polyclonale des immunoglobulines-G (+++ = SIGNE D'ALERTE SUR LE BILAN SYSTEMATIQUE)
- Présence d'auto-anticorps +++ à titre significatif, très évocateurs quand il s'agit d'anticorps anti-muscle lisse de type actine (HCAI type I) ou d'anti-LKM (HCAI type II). Anti nucléaires souvent élevés
- Histologie montrant une hépatite chronique très active +++
- Réponse claire et prolongée au traitement immunosuppresseur ++.

## Pathologies biliaires

*Cirrhose biliaire secondaire*, consécutives à un obstacle prolongé sur la voie biliaire principale, devenues exceptionnelles

*Cirrhose biliaire primitive (CBP)*, qui n'est pas une cirrhose pendant une longue partie de son évolution

Arguments en faveur de la CBP

- Existence d'un prurit marqué
- Absence d'autre étiologie +
- Importance de la cholestase enzymatique, avec augmentation marquée des PALC (+++= SIGNE D'ALERTE SUR LE BILAN SYSTEMATIQUE)
- Absence d'argument pour une cholestase extra-hépatique ou une cholangite sclérosante primitive sur les données d'imagerie +
- Elévation des immunoglobulines-M
- Présence à un taux significatif d'anticorps anti-mitochondries de type M2 +++
- Mise en évidence sur la biopsie hépatique de lésions typiques +++: granulomes inflammatoires entourant les canaux biliaires lésés, ou simplement évocatrices, disparition des canaux biliaires et infiltrat inflammatoire portal.

### *Cholangite sclérosante primitive*

Cirrhose rarement révélatrice

Diagnostic repose sur la bili-IRM, l'opacification rétrograde des voies biliaires, la négativité des anti-mitochondries et l'histologie hépatique



## Hémochromatose et surcharges en fer secondaires

### Attention

Cirrhose possible au cours de l'hémochromatose génétique et des surcharges en fer secondaires lorsque la surcharge est massive ou associée à une autre cause d'hépatopathie (alcool etc.)

Mais une surcharge en fer, parfois importante, peut se voir dans n'importe quelle cirrhose, surtout au stade terminal

.

### Arguments en faveur de l'hémochromatose

- Augmentation du coefficient de la transferrine (supérieure à 80%) +++ après une semaine d'abstention de boissons alcoolisées et en l'absence d'insuffisance hépatocellulaire sévère
- Présence de la mutation C282Y du gène HFE à l'état homozygote +++
- Surcharge ferrique massive, diffuse, touchant les hépatocytes mais aussi les canaux biliaires et les artères des espaces portes sur la biopsie

## Maladie de Wilson

Affection très rare, mais curable, qui doit être systématiquement évoquée devant toute hépatopathie inexpliquée du sujet jeune +++

Transmission autosomique récessive, gène ATP7B sur le chromosome 13; mutations sur les deux allèles responsables d'une accumulation du cuivre dans l'organisme

### Clinique

- Hépatique: variable (hépatite aiguë - hépatite fulminante – hépatite chronique – cirrhose)
- Hématologique: anémie hémolytique, évocatrice quand associée à une hépatopathie ++
- Neurologique: syndrome extrapyramidal avec dysarthrie, démence précoce, tableau psychiatrique trompeur
- Ophtalmologie: anneau cornéen de Kayser-Fleisher, visible par un spécialiste expérimenté

### Traitement

- Chélateurs du cuivre (D-pénicillamine, trientine) et/ou sels de zinc
- Transplantation hépatique si indication après échec de la D-pénicillamine
- Enquête familiale +++ dès l'âge de 3 ans pour dépister des formes précliniques (examen ophtalmologique et dosages biologiques, voire biopsie)

### Arguments en sa faveur devant une cirrhose

- Age jeune du patient
- Manifestations extra-hépatiques de la maladie : atteinte neurologique, anémie hémolytique
- Absence d'autre étiologie
- Anneau de Kayser-Fleisher
- Diminution franche de la céruloplasmine, de la cuprémie et l'augmentation de la **cuprurie**
- Augmentation franche du cuivre hépatique dosé sur la biopsie hépatique.

## Médicaments (très rare maintenant plutôt une cause d'hépatite)

### Arguments

- Notion de prise prolongée d'un médicament possiblement responsable
- Amélioration du tableau à l'arrêt du médicament
- Absence d'autres étiologies +++

## Stéatohépatite non alcoolique

Associe des lésions de stéatose et de stéatohépatite avec une fibrose variable, cirrhotique dans 15% des cas, **en l'absence de toute consommation à risque d'alcool** (mais l'obésité augmente le risque de cirrhose en cas de consommation à risque d'alcool)

Associée à des troubles dysmétaboliques (obésité, hyperlipémie, diabète de type II sous tendant une insulino-résistance), beaucoup plus rarement à la chirurgie de l'obésité ou à des médicaments (amiodarone...)

Motif très fréquent d'anomalies du bilan hépatique

Le plus souvent asymptomatique

Élévation modérées des transaminases prédominant en ALAT et des GGT

Foie hyperéchogène (=stéatose) en échographie

Traitement: mesures hygiéno-diététiques des troubles métaboliques; réduction +++ alcool

Arguments en faveur d'une stéatohépatite non alcoolique devant une cirrhose

- Absence d'autre étiologie, en particulier d'une consommation à risque d'alcool +++
- Histologie évocatrice ++
- Terrain évocateur +++.

Mais stéatose, lésions hépatitiques et surpoids peuvent avoir disparu au stade de cirrhose décompensée

## Cirrhoses cryptogéniques

Il existe d'autres causes exceptionnelles de cirrhose.

Dans un petit nombre de cas, aucune étiologie n'est retrouvée malgré un bilan exhaustif.

### ***Bilan pratique***

Un arbre d'aide au diagnostic étiologique est proposé dans la figure 1.

- NE PAS FAIRE un bilan exhaustif, coûteux et inutile, devant toute cirrhose alcoolique
- Réserver ce bilan aux présentations atypiques (ALT trop élevées, cholestase trop marquée, pas de régression des anomalies malgré le sevrage hospitalier) ou inexplicables.
- Se méfier de la possible intrication de plusieurs causes possibles.

## **Prise en charge thérapeutique**

### **Cirrhose décompensée = ALD**

#### **Etiologique**

Le traitement à visée étiologique est fondamental ++++; il peut permettre d'éviter la décompensation voire de revenir à une cirrhose compensée

- Prise en charge alcoolologique des buveurs excessifs ou dépendants
- Traitement par antiviraux dans les hépatites virales
  - o Interféron pegylé ou antiviraux oraux dans l'hépatite B
  - o interféron pegylé et ribavirine dans l'hépatite C (mais contre-indiqué si cirrhose décompensée)
- Traitement immunosuppresseur d'une hépatite auto-immune
- Phlébotomies dans l'hémochromatose (impossible en cas de cirrhose *décompensée*) ou chélateurs du fer
- Arrêt d'un médicament responsable
- Acide ursodésoxycholique dans la CBP
- Chélateurs du cuivre dans la maladie de Wilson

Il était admis jusqu'à une date récente que la cirrhose était irréversible; en fait, il semble que si le traitement étiologique est efficace, on puisse dans certains cas voir régresser des cirrhoses compensées, à condition qu'elles soient prises au stade asymptomatique.

## Fibrose

Aucun traitement spécifique

## Médicaments au cours de la cirrhose

Médicaments contre-indiqués du fait d'un risque accru d'effets secondaires

- Aspirine et anti-inflammatoires non stéroïdiens +++ (risque hémorragique et rénal) (mieux vaut un traitement court par corticoïdes)
- Aminosides +++ et dérivés ergotiques
- Inhibiteurs de l'enzyme de conversion
- Sédatifs risque d'encéphalopathie
  - o barbituriques carbamates à exclure
  - o neuroleptiques contre-indiqués
  - o benzodiazépines antidépresseurs contre-indiqués si cirrhose décompensée prudence si compensée
- Morphiniques idem
- Antidiabétiques oraux en cas d'insuffisance hépatocellulaire, à l'exception des inhibiteurs des alpha-glucosidases

Adaptation des doses de certains médicaments à métabolisme hépatique si insuffisance hépatocellulaire

Le paracétamol est utilisable en respectant strictement les doses thérapeutiques

CAS PARTICULIER IMPORTANT: la prévention des accidents de sevrage alcoolique chez le cirrhotique

On sait qu'elle repose sur les benzodiazépines, mais que celles-ci sont contre-indiquées chez le cirrhotique !

En pratique

- La vitamine B1: 250 mg X3 per os, 500 mg IV si perfusions ou troubles de la conscience ou atteinte neurologique est FONDAMENTALE, dès les urgences +++++++
- Accidents de sevrage très rares chez le cirrhotique ascitique: **benzodiazépines NON systématique, uniquement si signes cliniques patents de sevrage si ascite ou TP<50% +++**, **réévaluation à chaque administration**
  - oxazepam (je déconseille) ou diazepam (ma préférence) à doses prudentes
  - réévaluation pluriquotidienne de la prescription, antidote (flumazenil) à disposition
- Cirrhotique compensé = schéma habituel: benzodiazépines à demi-vie longue rapidement dégressives, mais en hospitalisation et non en ambulatoire
- PAS de neuroleptiques ou carbamates

## Vaccinations

A risque de faire une hépatite aiguë grave ou fulminante

= vaccination systématique contre hépatite B et A (on vérifie l'absence d'ac anti VHA), la grippe et le pneumocoque

## Prendre en charge l'ostéoporose

## Attention à la chirurgie programmée: prévenir anesthésiste et chirurgien

## Surveillance

On oppose la surveillance de la cirrhose compensée, dont le but est d'éviter la survenue de complications et de dépister à un stade précoce l'apparition d'un carcinome hépatocellulaire, à celle de la cirrhose décompensée, dont la prise en charge est bien souvent palliative, en dehors du traitement étiologique, si la transplantation n'est pas possible.

### *Cirrhose compensée*

#### Prendre en charge les facteurs aggravants

Consommation d'alcool si cirrhose d'autre origine, surpoids, diabète etc

#### Dépistage des varices à risque hémorragique +++

Important le traitement bêta-bloquant est efficace pour prévenir la rupture.

- VO grade 2 ou 3: traitement prophylactique par bêta-bloquants (propranolol ou nadolol – diminuer la fréquence cardiaque de 25%). Pas de contrôle endoscopique. Ou ligature si contre indications aux bêta-bloquants
- VO grade 1: endoscopie tous les ans (tous les 2 ans si cirrhose non alcoolique sans insuffisance hépatocellulaire)
- Pas de VO : endoscopie tous les 3 ans

#### Dépistage du carcinome hépatocellulaire ++

Recommandé malgré les incertitudes sur son efficacité

Si traitement possible:

Patients ayant une cirrhose compensée, un pronostic vital > quelques années

Importance +++ de la compliance passant par l'information du patient (éducation thérapeutique)

Echographie et dosage de l'AFP rigoureusement tous les 6 mois

#### Dépistage et traitement de maladie épidémiologiquement liées

Concerne les buveurs nocifs, cancer ORL et oesophagiens, neuropathie, diabète, pancréatite... ?

A confronter avec les attitudes recommandées dans ces pathologies

### *Cirrhose décompensée*

Rechercher et traiter (si possible) la cause de la décompensation +++

Si pas possible discuter sans tarder la transplantation +++

Si refusée traitement palliatif durée de vie de l'ordre d'un an

Respecter la qualité de vie du patient, éviter tout accident iatrogène.

Stop dépistage du CHC

Attention +++ médicaments (mais savoir soulager la douleur)

Traitement préventif des infections liquide d'ascite

Traitement de l'ascite (souvent des ponctions itératives en hôpital de jour)

## Transplantation hépatique

Cirrhoses représentent plus de 80 % des indications

Indications principales

Cirrhose décompensée avec insuffisance hépatocellulaire sévère ne régressant pas avec le sevrage

CHC découvert à un stade précoce

Contre-indications liées à l'âge, d'autres tares viscérales, la continuation de la consommation d'alcool

Résultats globaux: 90% de survie à un an, 60% à 5 ans

## Complications de la cirrhose

Les 5 classiques selon objectifs; infections bactériennes; ascite; hémorragie; encéphalopathie; ictère

### **Infections bactériennes**

Fréquentes et sévères

Infections spontanées du liquide d'ascite, pneumopathies, infections urinaires, cutanées ± septicémies; favorisent les autres complications et le décès

Toute complication d'une cirrhose fait rechercher une infection, avec antibiothérapie probabiliste au moindre doute après prélèvements multiples (type cephalosporine 3G), stop au bout de 3 jours en l'absence d'infection documentée

### **Ascite**

Complication la plus fréquente de la cirrhose

50 % des patients décèdent dans les deux ans après la première décompensation

Devant une ascite, les arguments en faveur d'une décompensation d'une cirrhose sont

- Un tableau clinique et paraclinique évoquant une cirrhose +++
- Les caractères du liquide +++: pauvre en protéides (<20g/l), pauvre en cellules (sauf si infection)  
En cas de doute calculer le gradient : albumine sérique moins albumine ascite; si supérieur à 11g/l, ascite par hypertension portale très probable
- L'absence d'autres étiologies +++ (en particulier rechercher systématiquement l'insuffisance cardiaque droite - turgescence des jugulaires, liquide riche en protéides)

Devant toute poussée d'ascite, il est fondamental de rechercher une cause déclenchante++++

En urgence pour celles qui nécessitent une prise en charge immédiate

Hémorragie digestive et infections (de l'ascite, urinaire, pulmonaire)

Sinon

Poussée aiguë de la maladie causale (en particulier hépatite alcoolique)

Hépatite surajoutée (médicamenteuse, virale)

Prise d'AINS

Carcinome hépatocellulaire (ascite hémorragique)

Thrombose porte

### **Infection du liquide d'ascite**

Cliniquement: douleurs abdominales, syndrome infectieux, diarrhées... mais parfois asymptomatique

A rechercher systématiquement devant toute complication chez un cirrhotique ascitique, en particulier hémorragie digestive, encéphalopathie et insuffisance rénale

Diagnostic sur la ponction d'ascite exploratrice

Examen cytotabériologique avec numération des éléments en urgence (résultats en quelques heures) et ensemencement au lit du patient du liquide dans flacons d'hémocultures

Diagnostic d'infection du liquide d'ascite repose sur un seul critère: **polynucléaires neutrophiles (PNN) > 250/mm<sup>3</sup>**

Examen direct en règle négatif, cultures inconstamment positives

Cas particulier

- Ascite hémorragique: soustraire un PNN pour 250 globules rouges
- bactérascitie Cultures revenant positives alors que les PNN < 250 =  
si signes d'infection considérer comme une infection  
sinon Refaire une ponction pour voir l'évolution du taux des PNN. Si stable < 250 stop

- Infection secondaire à la perforation d'un organe creux ou à un foyer infectieux abdominal: à suspecter si
  - PNN > 5000/ mm<sup>3</sup>
  - Examen direct positif à plusieurs germes
  - Cultures positives à plusieurs germes
  - Intérêt de la TDM abdominopelvienne

### ***Ascite réfractaire***

Ascite importante

- Persistante ou récidivante rapidement malgré le traitement par restriction sodée et diurétiques à doses maximales (400 mg spironolactone + 160 mg furosémide) ou
- Non traitable par diurétiques du fait de contre-indications ou d'effets secondaires

Pronostic sévère avec environ 25% de survie à un an

### ***Syndrome hépatorénal***

Insuffisance rénale fonctionnelle spontanée, survenant à un stade avancé de la cirrhose et ne régressant pas après un remplissage vasculaire énergique.

Diagnostic repose sur la constatation

- sur un terrain de cirrhose décompensée sévère,
  - d'une insuffisance rénale (créatinine > 130 μM)
  - sans cause (en particulier toute cause de déshydratation – diurétiques, diarrhée - ou d'hypovolémie - en particulier hémorragie digestive ou hémopéritoine - ou prise de néphrotoxiques ou obstacle urinaire ou néphropathie glomérulaire)
  - ne régressant pas après expansion volémique par 1,5l de sérum physiologique
- impose une analyse d'urine, sanguine, une échographie des voies urinaires

Le type I est rapidement évolutif (80% de décès à 15 jours)

Le type II est chronique, associé à une ascite réfractaire (médiane de survie de 3 à 6 mois)

Pronostic très grave.

A prévenir par

Ne pas faire de ponctions évacuatrices de grand volume non compensé

Ne pas donner d'AINS d'IEC de sartans de dérivés nitrés d'aminosides

Attention à l'iode des radiologies

Prendre en charge rapidement hémorragies, autres causes d'hypovolémie et infection

### ***Autres complications***

Dyspnée par compression

Hernie ombilicale pouvant s'étrangler ou se rompre (grave car chirurgie nécessaire)

Hydrocèle par reperméabilisation du canal péritonéovaginal

### ***Traitement de l'ascite***

#### Moyens

- A visée étiologique +++ de la cause de la cirrhose
- Abstinence de toute boisson alcoolisée+++ (quelque soit l'étiologie)
- Restriction sodée modérée 30-50 mmoles par 24h +++
- Restriction hydrique uniquement si hyponatrémie
- Diurétiques
  - Antialdostérones (spironolactone, amiloride) seuls ou associés aux diurétiques de l'anse (furosémide) A MANIER AVEC PRUDENCE +++
- Ponctions évacuatrices (paracentèse)
  - Ponctions de grand volume (le plus possible), compensées par une perfusion d'albumine humaine à 20% si > 3 litres (7 g par litre retiré)

- Dérivation péritonéojugulaire ou shunt de Leveen  
Cathéter placé en sous cutané dont l'extrémité supérieure est insérée dans la veine cave inférieure par l'intermédiaire de la veine jugulaire interne et l'extrémité inférieure est libre dans la cavité péritonéale
- TIPS (transjugular intrahepatic portal systemic shunt)  
Mise en place en radiologie interventionnelle d'une prothèse vasculaire (stent) entre la veine sus-hépatique droite et la branche porte droite, réalisant un shunt portocave à gros débit faisant chuter la pression portale. Même efficacité que les anastomoses portocaves, maintenant complètement abandonnées.
- Transplantation hépatique

### Conduite du traitement (hors programme ?)

Hospitalisation en urgence pour éliminer causes déclenchantes graves et débiter prise en charge.  
Restriction hydrique si hyponatrémie. Restriction sodée systématique

Diurétiques contre-indiqués en cas d'hyponatrémie sévère (<130, 125 pour certains), d'insuffisance rénale (créatinine > 120), d'encéphalopathie hépatique.

Après avoir sur quelques jours éliminé infections et débiter sevrage et régime pauvre en sel, on débute par la spironolactone, 75 mg jour, puis, en l'absence de réponse, on augmente à 150 mg, puis on associe le furosémide 40 mg, et en l'absence de réponse et de complications, on augmente progressivement les doses de diurétiques, en suivant le même rapport posologique.

L'efficacité est jugée sur la perte de poids (pas plus de 500 g à 1 kg par jour) et la natriurèse (on vise 80 mmoles/24h).

La tolérance ++++ est surveillée par le iono sanguin et la créatinine au moins deux fois par semaine à la phase d'attaque.

Les complications: hypo ou hyperkaliémie, (adaptation des diurétiques), hyponatrémie ou insuffisance rénale fonctionnelle (arrêt des diurétiques et remplissage vasculaire), encéphalopathie (stop diurétiques), crampes (quinine-thiamine:hexaquine®; zinc)

Si gynécomastie gênante sous spironolactone, remplacer par amiloride.

Si traitement d'attaque efficace: maintenir la surveillance biologique (+++) en adaptant la thérapeutique (+++) surtout si amélioration de la fonction hépatique.

En cas d'échec ou d'intolérance, il s'agit d'une ascite réfractaire.

Si ascite tendue, ponction de grand volume compensée, éventuellement répétée au cours de l'hospitalisation.

L'ascite réfractaire est traitée par restriction hydrosodée et ponctions évacuatrices répétées en hôpital de jour (rythme fonction de la vitesse de reconstitution). Parfois, avec le traitement étiologique, elle évolue vers l'ascite simple puis vers la cirrhose compensée. Sinon, on se pose d'abord la question de la faisabilité d'une transplantation. Si refusée: TIPS si la fonction hépatique n'est pas trop sévère; dérivation péritonéojugulaire pratiquement abandonnée; le plus souvent ponctions évacuatrices répétées jusqu'au décès.

Prévention des infections des liquides d'ascite +++ systématique en cours d'hémorragie digestive (norfloxacine 400 mg X2) et si antécédents d'infection (norfloxacine 400 mgX1). En dehors de ces cas, prophylaxie si taux de protides < 15 g/l. En pratique, la prophylaxie est mise dans les ascites chroniques.

Apparition d'un syndrome hépatorénal type I (aigu):

- éliminer une autre cause d'insuffisance rénale fonctionnelle ou organique +++
- traitement d'une cause déclenchante +++
- vasoconstricteurs (terlipressine IV) et remplissage massif par albumine

## Infection liquide d'ascite

- faire HC et ECBU avant de commencer
  - antibiothérapie, dès le résultat des polynucléaires +++
    - cefotaxime 1gX4 IV pendant 5 jours (traitement de référence)
    - ou amoxicilline – acide clavulanique (1g/125mg) IV X3 par jour pendant 7 jours
    - si allergie ofloxacine IV puis per os 400 mg X2 pendant 7 jours
    - adapté si nécessaire à l'antibiogramme
    - relais systématique par traitement prophylactique par norfloxacine 400 mg par jour
  - albumine 20% 1,5 g/kg à J1 1 g/kg à J3 (sauf si pb cardiaque...)
- Efficacité jugée sur baisse > 50% des PNN après 48h et sur la clinique. Si inefficace et pas de germe isolé, envisager péritonite secondaire (TDM) et antibiothérapie à très large spectre

## Hémorragie digestive

Cf.

## Encéphalopathie

Ensemble des complications neuropsychiques en rapport avec l'insuffisance hépatocellulaire, favorisées par les dérivations portocaves. C'est une encéphalopathie métabolique, se manifestant par des signes moteurs et une atteinte des fonctions supérieures.

### *Clinique*

Signes moteurs:

- Asterixis ou flapping tremor : suspension brève, paroxystique, asynchrone, de fréquence lente, du tonus musculaire. Pratiquement constant en cas d'encéphalopathie clinique. peut manquer au stade infraclinique. Non spécifique (peut être observé au cours de toutes encéphalopathies métaboliques).
- Signes d'atteinte extrapyramidale: amimie ou dyskinésie buccofaciales , hypertonie plastique prédominant aux membres supérieurs.
- Signes d'atteinte pyramidale prédominant aux membres inférieurs:

Troubles des fonctions supérieures gradués en trois stades, variable dans le temps ++

Stade I : troubles des fonctions supérieures sans altération de la vigilance:

modifications du sommeil, apathie avec lenteur d'idéation, troubles du comportement.

Stade II : troubles de la conscience de type confusionnel.

Stade III : coma, de profondeur variée et variable, généralement sans signe de localisation.

Ou en 4 grades (HAS)

Grade 1 insomnie confusion

Grade 2 abattement / comportement anormal

Grade 3 somnolence désorientation

Grade 4 coma

Hyperventilation avec alcalose gazeuse souvent associée aux stades II et III.

### *Diagnostic différentiel ++++++*

Des troubles de conscience, en particulier chez le consommateur abusif d'alcool. Nécessite examen clinique (signes de localisations? Raideur méningé ? pupilles ?)

bilan biologique (iono, créatinine, calcémie, glycémie, alcoolémie, toxiques),

parfois une PL, des gaz du sang etc

un scanner cérébral ou une IRM, souvent un EEG,.



Il faut éliminer

- Intoxication alcoolique, médicamenteuse ou aux produits illicites
- Hypoglycémie,
- Hémorragie méningocérébrale
- Hématome sous-dural
- Encéphalopathie carentielle de Gayet-Wernicke et syndrome de Korsakoff
- Delirium tremens (d'autant que traitement radicalement opposé)
- Phase post-critique d'une crise convulsive (de sevrage en particulier) ou état de mal épileptique
- Et toutes les autres causes de troubles de conscience: AVC, troubles métaboliques, (hypercapnie, hyper calcémie, hyponatrémie, acidocétose) méningo-encéphalites...

### ***Arguments en faveur d'une encéphalopathie hépatique***

- Une cirrhose clinique +++
- Tableau neurologique: patient ralenti et somnolent très différent du sevrage agité et trémulant
- La présence d'un asterixis +++ (non retrouvable si coma), d'une hypertonie de type extrapyramidale ++, d'un foetor hepaticus + (très évocateur mais inconstant), d'une hyperventilation avec alcalose gazeuse
- EEG ralentissement et pointes-ondes triphasiques (très évocateur mais non spécifique et inconstant)
- L'absence d'autres causes +++

### ***Recherche d'une cause déclenchante +++++***

Hémorragie digestive, infection, sédatif, hyponatrémie et insuffisance rénale associée aux diurétiques, constipation opiniâtre, alimentation hyper protidique, et toutes les autres causes habituelles d'aggravation de la cirrhose (poussée de la maladie causale ou hépatite d'autre origine. Favorisé par un gros shunt portocave, soit thérapeutique (TIPS, chirurgicale), soit spontané

### ***Evolution***

Encéphalopathie aiguë à l'occasion d'une complication, évoluant favorablement avec le traitement de la complication.

Encéphalopathie chronique ou par poussée, sans cause autre que l'insuffisance hépatocellulaire, présente à la phase terminale des cirrhoses, de mauvais pronostic (rechercher un gros shunt portocave spontané)

### ***Traitement***

#### Préventif +++

Interdiction des médicaments sédatifs, respect des contre-indications des diurétiques.  
Lactulose ou lactitol per os en cas d'hémorragie digestive

#### Curatif

- Traitement de la cause déclenchante +++
- Lactulose ou lactitol (discuté : fait en pratique)
  - Per os si conscient QSP 2 à 3 selles molles par jour
  - Effet secondaire : diarrhée pouvant être cause de déshydratation
  - En lavement si inconscient trois fois par jour si réveil
- Transplantation hépatique si possible dans les formes chroniques ou récidivantes

### ***Ictère***

Favorisé par  
Une infection une poussée d'hépatite  
L'insuffisance rénale  
L'hyper hémolyse

L'insuffisance hépatique  
Fait rechercher une complication de la cirrhose  
Facteur pronostic défavorable mais peu spécifique

## Complications pulmonaires

### *Hydrothorax du cirrhotique*

Accumulation de liquide d'ascite dans la plèvre à travers des brèches diaphragmatiques  
A droite dans 90% des cas  
Mêmes caractéristiques biologiques que l'ascite  
Isolé ou associé à l'ascite  
Problème spécifique: dyspnée  
Même prise en charge que l'ascite sauf que les ponctions pleurales itératives se compliquent très vite, si hydrothorax "réfractaire" envisager vite la transplantation ou le TIPS

### *Hypertension portopulmonaire*

Définie par l'association d'une hypertension artérielle pulmonaire primitive et d'une HTP  
Suspectée devant l'importance de la dyspnée, la turgescence des jugulaires, le taux élevé de protéines dans le liquide d'ascite  
Confirmé par l'échographie cardiaque et le cathé droit  
Mauvais pronostic contre-indique la transplantation

### *Syndrome hépatopulmonaire*

Associe affection cirrhotique, hypoxie ( $\text{PaO}_2 < 70 \text{ mmHg}$ ) et dilatation diffuse des vaisseaux pulmonaires  
Suspectée sur dyspnée d'effort  
Diagnostiquée sur échographie cardiaque de contraste ou scintigraphie pulmonaire de perfusion  
Traitement par oxygénothérapie et surtout transplantation hépatique

## Carcinome hépatocellulaire

Non traité ici cf.

## Hépatite alcoolique grave

L'hépatite alcoolique est un syndrome clinique qui associe  
Une altération de l'état général (amaigrissement anorexie)  
Un ictère  
Parfois un fébricule, une sensibilité de l'hypochondre droit  
± des signes de cirrhose compensée ou décompensée  
Chez un consommateur à risque d'alcool  
Biologiquement: cytolyse **modérée prédominant en ASAT** et une hyper GGT importante contrastant avec des PALC normales ou peu élevées.  
± biologie de cirrhose  
En imagerie, on voit la stéatose (foie hyperéchogène en écho, hypodense au scanner), mais pas l'hépatite; ± signes de cirrhose

La gravité se voit quand l'hépatite alcoolique est associée à une cirrhose:  
définie par l'importance de l'IHC : présence d'une encéphalopathie ou score de Maddrey (TP et bili)  $> 32$ . Mortalité à court terme importante (40% à 2 mois).  
Diagnostic d'élimination (ictère chez un cirrhotique)  
Surtout infection et obstacle ou CHC  
Eventuellement biopsie (souvent par voie transjugulaire)  
Traitement: hospitalisation +++, éviction de l'alcool, corticothérapie (40 mg prednisolone pendant un mois)

## **Autres complications**

### ***Néphropathie glomérulaire à dépôts d'IgA***

Suspectée devant hématurie et protéinurie

### ***Complications chirurgicales***

Toute chirurgie est à risque chez le cirrhotique, en particulier abdominale ou cardiaque, d'autant plus que l'IHC est sévère

### ***Complications nutritionnelles***

Fréquence de la dénutrition chez le cirrhotique décompensé, facteur de mauvais pronostic

### ***Complications hématologiques***

Anémie microcytaire par carence martiale (se révélant après des hémorragies digestives répétées), ou hémolytique ou macrocytaire par carence en folate.

Hypersplénisme se manifestant par une leuconéutropénie et une thrombopénie, rarement symptomatique

### ***Complications endocriniennes***

Intolérance au glucose fréquente, plus rarement diabète non-insulino-dépendant, mais la contre-indication à la plupart des antidiabétiques oraux nécessitera souvent le recours à l'insulinothérapie. Hypogonadisme.

### ***Dégénérescence hépatolenticulaire (exceptionnelle!!!)***

atteinte des noyaux gris centraux responsable d'un syndrome extrapyramidal invalidant

### ***Syndrome d'hypercinésie circulatoire***

(diminution de la résistance vasculaire systémique, augmentation du débit cardiaque, pression artérielle dans les zones basses de la normale). Cliniquement tachycardie et en écho cœur hyperdébit

annexe

### score de Child-Pugh

	1 point	2 points	3 points
Encéphalopathie	absente	Confusion (grade 1 et 2)	Coma (grade 3 et 4)
Ascite	absente	modérée	importante
Bilirubine	< 35 µmol/l	35-50 µmol/l	> 50 µmol/l
Albumine	> 35 g/l	28-35 g/l	< 28 g/l
Prothrombine	> 50 %	40 – 50 %	< 40%

Pour chaque malade, on calcule un score en additionnant les points. La classe A correspond aux patients ayant un score de 5 ou 6 ; La classe B aux patients ayant un score de 7, 8 ou 9 ; la classe C aux patients ayant un score  $\geq$  10

Source objectifs

### Score de Maddrey

Gravité des hépatites alcooliques aiguës

$$= 4,6 \times (\text{Temps de prothrombine malade} - \text{témoin}) + \text{bilirubine totale} / 17$$

TP en secondes  
Bilirubine en µmol/l

Un score > 32 indique une hépatite alcoolique grave

Référence :

Conférences de consensus

<http://www.snfge.asso.fr/>

aller à grande bibliothèque>conférence de consensus  
complications de l'hypertension portale chez l'adulte  
alcoolodépendance 2001 (modalités de l'accompagnement)  
alcoolodépendance 1999 (modalités du sevrage)  
aller à étudiants et chercheurs  
objectifs illustrés d'hépatogastroentérologie

HAS : prise en charge de la cirrhose et marqueurs non invasifs (2008)

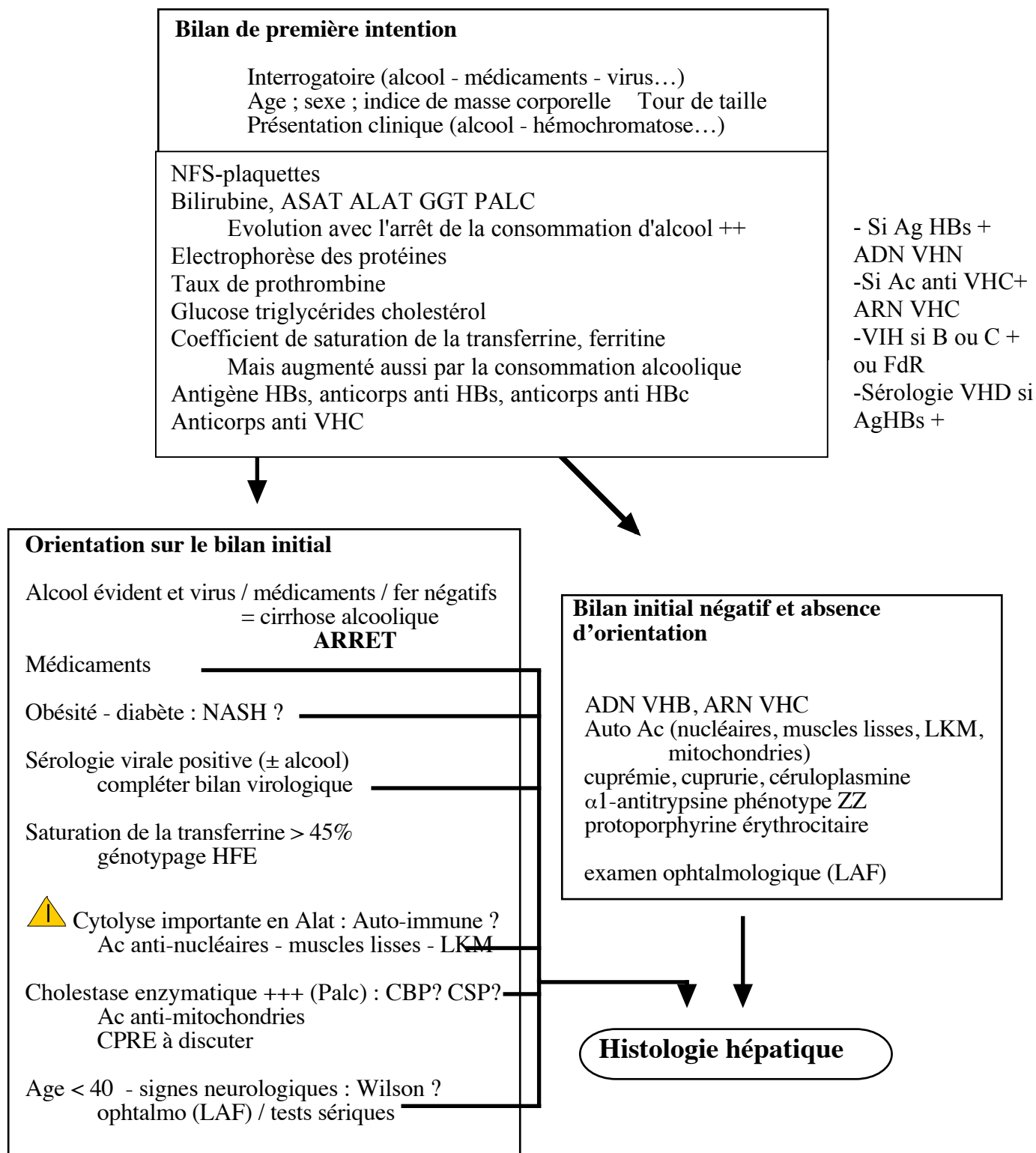


Figure 1

Proposition d'arbre guidant la prescription des examens à visée étiologique en cas de cirrhose chez l'adulte. NASH : stéatohépatite stéatosique. HFE : gène impliqué dans l'hémochromatose génétique. CBP : cirrhose biliaire primitive. CSP : cholangite sclérosante secondaire. CPRE : cholangio pancréatographie rétrograde LAF : lampe à fente.