



Hépatopathie et mucoviscidose

Types d'atteinte : Le foie

- Cholestase néonatale
 - Une des 4 causes classiques, rare, souvent associée à un iléus méconial
 - Disparaît le plus souvent < 6 mois
 - N'augmente pas le risque d'hépatopathie ultérieure
 - Par ailleurs, des anomalies des tests hépatiques sont souvent découvertes chez les nourrissons et se normalisent dans la majorité des cas avant l'âge de 2-3 ans

- Stéatose
 - Fréquente (30 à 50 % des patients)
 - Surtout présente chez les très jeunes enfants
 - Asymptomatique ou gros foie de consistance molle ou normale
 - A l'échographie : Foie hyperéchogène/parenchyme rénal
 - Pourrait être secondaire à une carence en AGE (chromatographie des acides gras des phospholipides plasmatiques ou de la membrane érythrocytaire) : à diagnostiquer et corriger
 - Ce n'est pas une indication d'AUDC

- Cirrhose
 - Il y a 2 types de cirrhose :
 - Cirrhose biliaire focale
 - Peut s'étendre et devenir une Cirrhose biliaire multilobulaire dans ¼ des cas
 - Se déclare avant l'âge adulte
 - Très longtemps asymptomatique
 - Hépatomégalie
 - Ferme et régulière (focale) dure et bosselée (multilobulaire)
 - Aspect échographique : contours irréguliers, présence de nodules, signes d'HTP (splénomégalie, ↗ petit épiploon, anastomoses spléno-rénales)
 - Anomalies biologiques modérées ou intermittentes : ↗ SGOT, SGPT, GGT

- Pas de corrélation anatomo-biologique
- Longtemps asymptomatique si on ne la cherche pas
- IHC tardive
- Ictère rare
- L'HTP et les hémorragies digestives sont les pb principaux
- Se méfier du syndrome hépatopulmonaire qui se traduit par une hypoxie non expliquée par la maladie respiratoire, non améliorée par l'apport d'oxygène : diagnostic par l'échographie de contraste avec injection de microbulles
- S'il n'y a pas de cirrhose à l'âge de 18 ans, il est peu probable qu'il en survienne une plus tard.

Types d'atteinte : Les voies biliaires

- Micro vésicule : 5-30 %, Asymptomatique
- Lithiase biliaire : 10-40 %, Rarement symptomatique
- Cholecystectomie exceptionnelle
- Cholangite sclérosante : exceptionnelle

Dépistage et la surveillance

- Annuels : SGOT, SGPT, gamma GT, TP, albuminémie +NFS/plaquettes+ Echographie
- Fibromètre, fibroscan, biliIRM : à discuter selon les possibilités locales. Les anomalies IRM peuvent être la seule manifestation de l'atteinte hépatique
- En cas de cirrhose avec HTP : avis spécialisé

Prévention

- Vaccination anti hépatite A, anti hépatite B en prévention des facteurs aggravants (de même que l'alcoolisme)

Traitement

1) AUDC (acide ursodéoxycolique)

- 20 (30) mg/kg /jour en une prise
- Indications :
 - Hépatomégalie et/ou anomalies biologiques (> 1.5 N) persistantes à 3 et 6 mois, anomalies échographiques,
 - Cholestase néonatale (arrêter après 6 mois de normalisation biologique)
- Pas d'indications en cas de lithiase vésiculaire (ou de sludge), ni en cas de stéatose ni en cas d'ileus méconial
- NB : Les macrolides peuvent être donnés ou poursuivis sous surveillance biologique

2) Prise en charge HTP

- Pas d'AINS, pas d'aspirine
- Fibro-oesophagienne en cas de cirrhose, à répéter tous les 2 ans tant qu'il n'y a pas de varices
- Ligatures endoscopiques en cas d'hémorragie
- Anastomose porto cave
 - Varices gastriques ou échec ttt endoscopique
 - TIPSS
 - Chirurgicale
- (Splénectomie partielle)

3) Transplantation

- Cirrhose décompensée
- HTP incontrôlable
- Syndrome hépatopulmonaire