



2011

Transplantation hépatique pour dégénérescence hépato-cérébrale : Quand le foie guérit la tête.

Alix Portal, Isabelle Rosa, Christian Meyrignac, Camille Barrault, Laurent Costes, Thierry Lons, Hervé Hagège

Monsieur M, 56 ans, a comme antécédent un diabète de type 2 compliqué d'une rétinopathie diabétique. En 2006, est découverte une cirrhose devant une décompensation oedémato-ascitique. Le bilan initial est en faveur d'une origine métabolique (pas d'alcool, bilan viral et auto-immun négatif, céruloplasmine et cuprémie normales, PBH en faveur), Le score de Child Pugh était B6, avec une hypertension portale (VO de grade 3). En octobre 2008, il existe une dégradation progressive de la fonction hépatique avec ictère, baisse du TP à 50% et un épisode d'encéphalopathie hépatique sans étiologie retrouvée. Secondairement, apparaissait une symptomatologie neurologique d'aggravation rapide constituée d'un syndrome extra-pyramidal (dystonie, dysarthrie, trouble de la marche), de mouvements choréiques des quatre membres et de la face associé à des troubles comportementaux (syndrome frontal). La recherche exhaustive d'une maladie de Wilson s'est avérée négative à plusieurs reprises. L'IRM cérébrale retrouvait un hypersignal T1 des pallidum associé à des lésions sous-tentorielles symétriques en hypersignal FLAIR ; l'EEG montrait des stigmates d'encéphalopathie hépatique sévère. Après discussion avec les neurologues, le diagnostic retenu était une dégénérescence hépato-cérébrale. La progression rapide de la maladie neurologique (chutes à répétition compliquées d'un hématome sous-dural, perte d'autonomie avec déplacement en fauteuil roulant), faisait poser l'indication d'une transplantation hépatique orthotopique dont le patient bénéficiait le 18 mars 2010. L'amélioration de la symptomatologie neurologique eétait spectaculaire avec un retour à l'autonomie complète dès le troisième mois post-greffe (marche quasi normalisée, disparition de la dysarthrie et des mouvements choréiques, syndrome cérébelleux a minima avec élargissement du polygone de sustentation). Actuellement (14 mois post greffe) aucun symptôme neurologique n'est réapparu. Le syndrome de dégénérescence hépato-cérébrale est un syndrome rare dont il n'existe que quelques cas décrits dans la littérature. La transplantation hépatique orthotopique peut être proposée comme traitement de ce syndrome.

[Fermer la fenêtre](#)