

Hépatomégalie, masse abdominale, douleurs abdominales, hypertension portale et ictère

ITEM 320 : Argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

ICTERE



Augmentation de la bilirubinémie > 40 mmol/l (N < 20).

Bilirubine = pigment jaune → coloration jaune à bronze des téguments.
La sclère oculaire est l'endroit le plus clair des téguments.

1. Physiopathologie.

SYNTHESE (3 étapes)

Etape n°1 pré-hépatique = formation de la bilirubine libre.

Bilirubine non conjuguée, peu soluble.

Issue du catabolisme de l'hème des GR par le système réticulo-endothélial de la moelle, de la rate et du foie (assuré par les macrophages).

Transport lié à l'albumine.

Etape n°2 hépatique = métabolisme de la bilirubine.

Captation au pôle sinusoidal hépatocytaire.

Conjugaison par la glucuronyl-transférase.

Excrétion canaliculaire biliaire (bilirubine soluble) par un transporteur actif.

3 directions : bile / sang / urines.

Etape n°3 post-hépatique = évacuation vers le TD par les voies biliaires entéro-hépatique.

Transformation par des bactéries (urobilinogène) en **stercobiline** (couleur marron des selles).

ACIDES BILIAIRES ET FLUX BILIAIRE

Transport actif des acides biliaires !

Diminution de la sécrétion des acides biliaires → diminution du flux biliaire = cholestase.

Transporteurs acides biliaires # transporteurs bilirubine conjuguée :

→ **Cholestase ictérique** : diminution de la sécrétion des acides biliaires + de la

bilirubine conjuguée

→ **Cholestase anictérique** : diminution de la sécrétion des acides biliaires **sans** diminution de la sécrétion de la bilirubine conjuguée.

2. Examen.

SIGNES (reconnaître l'ictère).

• Coloration jaune des téguments et des muqueuses (teinte de l'œil / face inférieure de la pointe de la langue).

/ ! **Attention à la lumière électrique** !/

• Teinte bilieuse des urines, selles décolorées (= selles mastic) témoignant d'une cholestase (obstacle qqe part).



INTERROGATOIRE

• 4 questions :

- Usage de drogues illicites ?
- Médicaments consommés dans les 3 derniers mois ?
- Ictère dans l'entourage ?
- ATCD familiaux ?

• Plusieurs signes en rapport avec plusieurs pathologies différentes.

- Mode d'installation de l'ictère = fièvre + arthralgie + troubles digestifs (si hépatite virale).

- Colique hépatique = *symptôme douloureux ressenti par un patient dans la partie supérieure droite de l'abdomen. Cette douleur est généralement isolée ; elle ne s'accompagne pas de fièvre, d'altération de l'état général ou d'ictère. On retrouve ce symptôme, par exemple, lors de expulsion d'une*

Hépatomégalie, masse abdominale, douleurs abdominales, hypertension portale et ictère

lithiase hors de la vésicule biliaire (en même temps que la bile), lors de la contraction de celle-ci. La lithiase provoque une douleur vive en se déplaçant dans les voies biliaires : cette douleur peut irradier jusqu'aux côtes et l'épaule du côté droit.

- Angiocholite due à une lithiase du cholédoque
→ association douleur + fièvre + ictère (= triade de Charcot).
 - Ictère nu : sans douleur ni fièvre.
 - Ictère néoplasique : date d'apparition du prurit.
- Ex : tumeur de la tête du pancréas, apparition progressive donc pas de fièvre.

EXAMEN PHYSIQUE

Complet pour détecter : hépatomégalie / splénomégalie / ascite / vésicule palpable.

EXAMENS PARACLINIQUES

① Biologie :

Numération formule sanguine
Taux de prothrombine
Enzymes hépatiques (pour différencier les ictères à bilirubine libre, à bilirubine conjuguée ou mixte).
AgHBS (recherche de l'hépatite B).
IgM anti-HBc (marqueur d'infection récente à VHB).
Ac anti-VHC (hépatite C).
IgM anti-VHA (hépatite A).
Augmentation de la bilirubinémie libre ou conjuguée

② Imagerie :

Echographie abdominale (ictère intra- ou extra-hépatique) +++
Cholangio IRM +++
Scanner abdominal.
Cholangiographie (voie endoscopique rétrograde / percutanée) thérapeutique.
Biopsie hépatique (si cause intra-hépatique) : infiltrat inflammatoire, fibrose, nécrose ?

3. Etiologies.

ICTERE A BILIRUBINE LIBRE OU CONJUGUEE

① Ictère pré-hépatique :

= augmentation de la bilirubine libre.
Cause : production altérée de la bilirubine → **hémolyse ou dysérythropoïèse**.
Ictère modéré ou sub-ictère : urines claires / selles normales / pâleur (anémie) / splénomégalie. Anémie hémolytique.
Anémie présente ou non.

Réticulocytes augmentés (la moelle travaille +++).
Diminution de l'haptoglobine à cause de la lyse des GR.
Il faut chercher les phénomènes entraînant l'hémolyse !

② Ictère hépatique :

= diminution de la conjugaison par la bilirubine glucuronyl-transférase.
• **Syndrome de Gilbert +++**
3-10 % de la population
Mutation du gène promoteur de la bilirubine glucuronyl-transférase (BGT).
Mode autosomal récessif
Tests hépatiques rigoureusement normaux + NFS normale.
/ ! ce syndrome n'entraîne pas de problème hépatique, simplement une gêne esthétique car on se lève avec les conjonctives un peu jaunes / !

• Syndrome de Crigler-Najjar

Exceptionnel.
Mutations du gène de la BGT → enzyme totalement non fonctionnelle.
Conséquence : encéphalopathie bilirubinique.

ICTERE A BILIRUBINE CONJUGUEE

= **cholestase**.

Diminution de la sécrétion biliaire avec augmentation des GGT et de la phosphatase alcaline.
Si ces deux enzymes augmentent en même temps c'est toujours le signe d'une cholestase !
Cause : cette fois la bile est conjuguée correctement mais elle ne peut pas passer !
→ Soit obstruction des canaux biliaires.
→ Soit anomalie primitive du transport canaliculaire des acides biliaires (atteinte hépatocytaire).

4. Ictères hépatiques.

HEPATITES VIRALES

Conduits normaux.

Causes :
Hépatites A, B, C, D, E.
Virus hépatotropes : herpès / CMV (cytomégalo virus) / EBV (virus Epstein-Barr).
Formes aiguës ictériques rares (< 10 %)
Formes asymptomatiques
Formes chroniques pour les hépatites B, C, et D.

Hépatomégalie, masse abdominale, douleurs abdominales, hypertension portale et ictère

Formes sub-fulminantes et fulminantes (*hépatite fulminante = hépatite sévère et brutale dont l'origine peut être toxique ou infectieuse. Premières conséquences = troubles majeurs de l'hémostase avec risque hémorragique multiviscéral. Pronostic extrêmement sévère. Ttt d'abord étiologique mais consiste dans la plupart des cas en une transplantation hépatique en urgence.*)

Diagnostic : marqueurs sérologiques

HEPATITES TOXIQUES

- Hépatite fulminante (amanite phalloïde) → foie détruit en qqs jours.
 - Hépatite médicamenteuse
 - Forme cytolytique (INH)
 - Forme cholestatique (Augmentin®) moyen de suicide.
- 2 mécanismes : toxicité directe ou immunoallergique.

HEPATITES ALCOOLIQUES

Chiffrer en g/L (densité = 0,8) ou verres/j

Ex : 1 verre de vin rouge à 10° = 80g d'alcool pur

1 verre de Whiski à 45° = 350g d'alcool pur

① Clinique :

Varicosité des pommettes. Hypertrophie des parotides. Erythrose palmaire. Maladie de Dupuytren. Polynévrite. Névrite optique rétrobulbaire.

② Biologie :

Augmentation du Volume Globulaire Moyen (volume des GR) → macrocytose.
Augmentation des ASAT/ALAT + GGT
Augmentation du CDT = carbohydre déficient transferrin (marqueur de l'alcoolisme).
Ponction + biopsie du foie (PBH).

AUTRES HEPATOPATHIES

- Cirrhose biliaire primitive ou cholangite sclérosante par obstruction des petits canaux biliaires.
- Déficit enzymatique du métabolisme de la bilirubine
 - Bilirubine libre (maladie de Gilbert +++ / maladie de Grigler-Najjar).
 - Bilirubine conjuguée prédominante (Syndrome de Dubin-Johnson / syndrome de Rotor)
- Cholestase récidivante de la grossesse.



5. Ictères extra-hépatiques.

DEFINITION

Obstruction de la voie biliaire principale.

OBSTACLES

- Lithiase du cholédoque → angiocholite → triade douleur-fièvre-ictère : infection de la voie biliaire.
- Cancer de la tête du pancréas → ictère + grosse vésicule biliaire car compression de la voie biliaire principale et du canal cystique.
- Cancer du foie
- Cancer de la vésicule biliaire
- Ampullome vaterien (*adénocarcinome siégeant sur la papille*).
- Parasitose des voies biliaires (distomatose, ascaridiose)
- Sténose de la voie biliaire (bénigne ou maligne)
- Compression de la voie biliaire (Adénopathies)

EXAMEN CLINIQUE

- Hépatomégalie
- Prurit (à cause des acides biliaires).
- Urines foncées (sels biliaires).
- Selles blanches (absence de stercobiline)

EXAMENS PARACLINIQUES

① Biologie.

Syndrome cholestatique = ictère à bilirubine conjuguée → augmentation des GGT + de la phosphatase alcaline + de la cholestérolémie.

② Imagerie.

Pour voir l'obstacle sur la VBP on peut utiliser : Echographie / TDM / cholangio IRM / écho endoscopie.

LE signe = dilatation des Voies Biliaires Intra-Hépatique.

On peut aussi voir des VBEH.

Si on voit observe une dilatation : problème touchant la voie biliaire.

Si on ne voit pas de dilatation : problème touchant le foie / !



Hépatomégalie, masse abdominale, douleurs abdominales, hypertension portale et ictère

6. Situations d'urgences.

ENCEPHALOPATHIE BILIRUBINIQUE

Nouveau né : toxicité de la bilirubine libre pour le cerveau.

TTT : photothérapie voire échanges plasmatiques.

ANGIOCHOLITE

Cholestase + syndrome inflammatoire + obstruction des voies biliaires

INSUFFISANCE HEPATIQUE

- Cirrhose
 - Stade terminal du cancer du foie
 - Insuffisance hépatique terminale (hépatite (sub)fulminante).
-