





CONTEXTE

Homme 36 ans

Ictère nu depuis 15 jours

Pas d'antécédents

Pas de consommation d'alcool ni médicaments

Aucune exposition à des toxiques

EXAMEN PHYSIQUE

Ictère franc cutanéomuqueux

Hépatomégalie à bord inférieur dur

Pas d'autres signes d'hépatopathie chronique

BIOLOGIE À L'ENTRÉE

Bilirubine totale : 345 $\mu\text{mol/l}$

directe 219 $\mu\text{mol/l}$

Phosphatases alcalines : 7N

γGT : 5N

ASAT : 12 UI/l

ALAT : 52 UI/l

Plaquettes : 137 000/ mm^3 Hb : 19,3 dl/l

TP : 80 % Facteur V: 118 %

Suspicion de cirrhose d'origine indéterminée



Quel bilan ?

BILAN ÉTIOLOGIQUE

Sérologies virales négatives

Bilan auto-immun négatif

Bilans du cuivre et du fer normaux

Hémocultures négatives

Echo Doppler : Pas de dilatation des voies biliaires

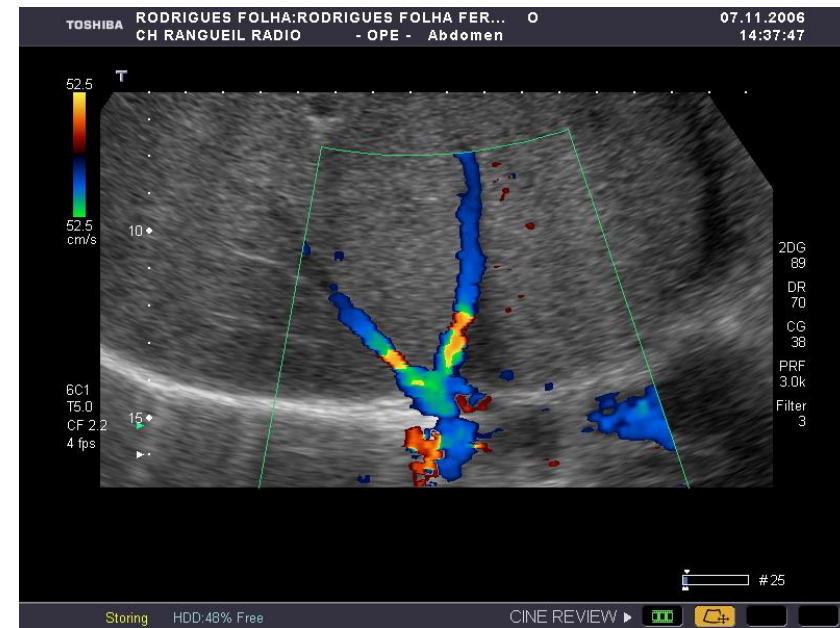
Foie dysmorphique

Pas de thrombose du tronc porte

Les VH sont mal visualisées

SUITE DES EXPLORATIONS

Ponction

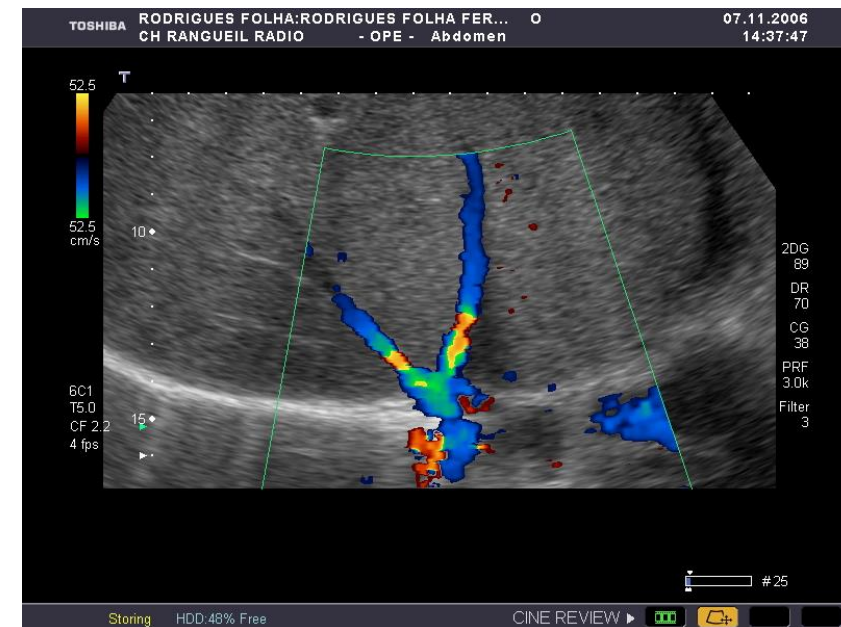


Fibroscan

SUITE DES EXPLORATIONS

Ponction d'une lame d'ascite

4g/l



Fibroscan

69.7kPa

Fib4 0.44



Quel diagnostic ?

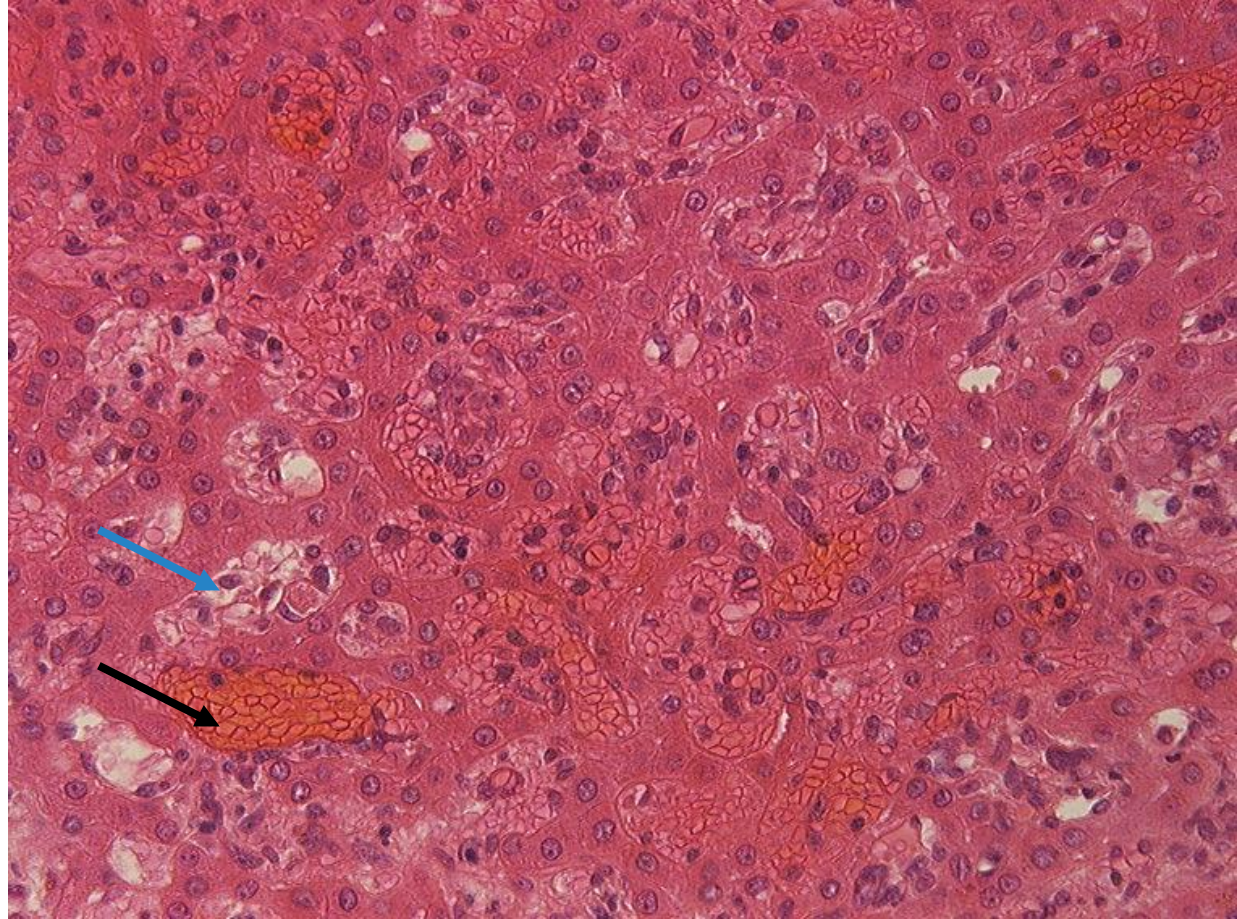
PBH

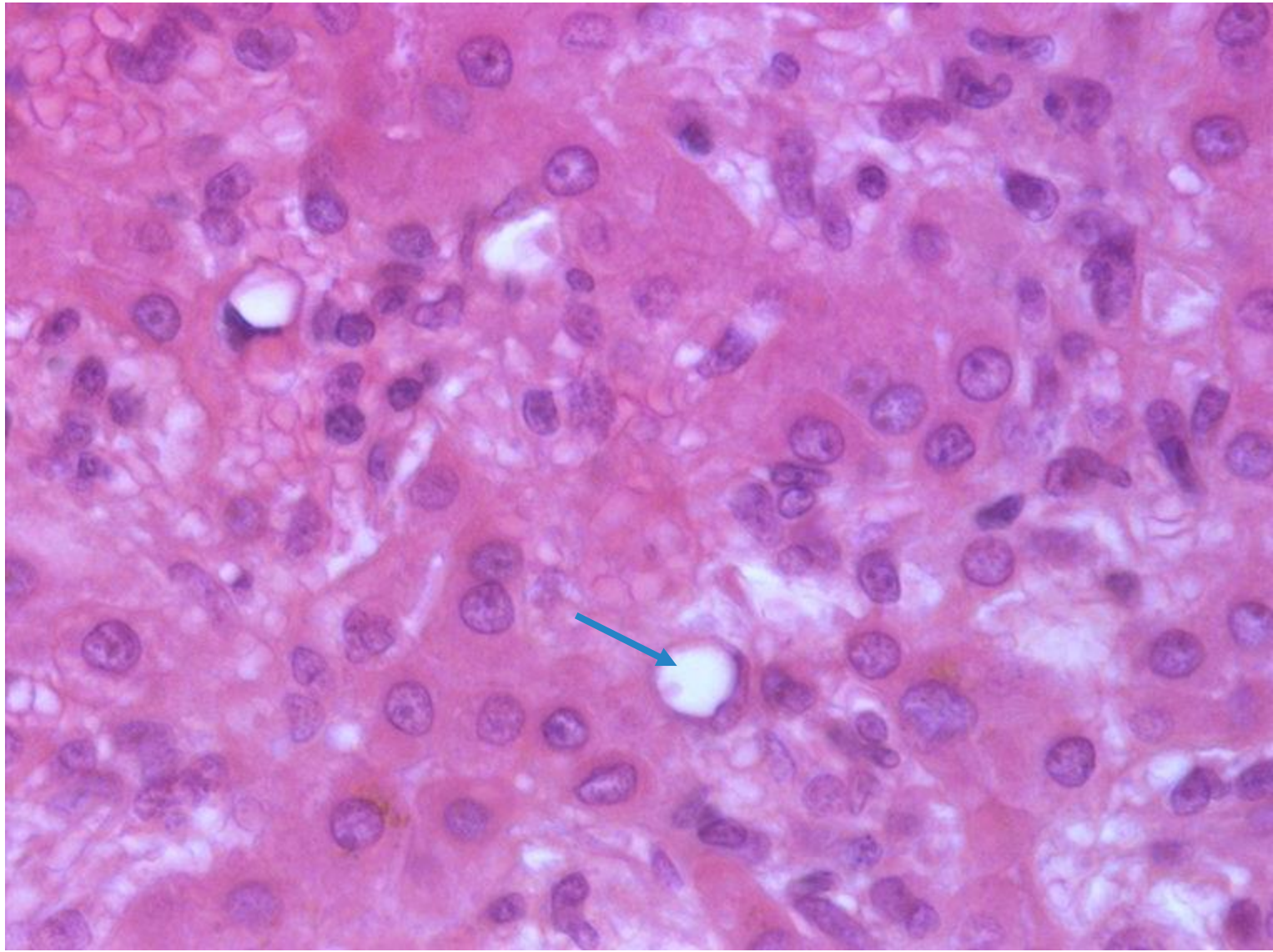
Abord jugulaire

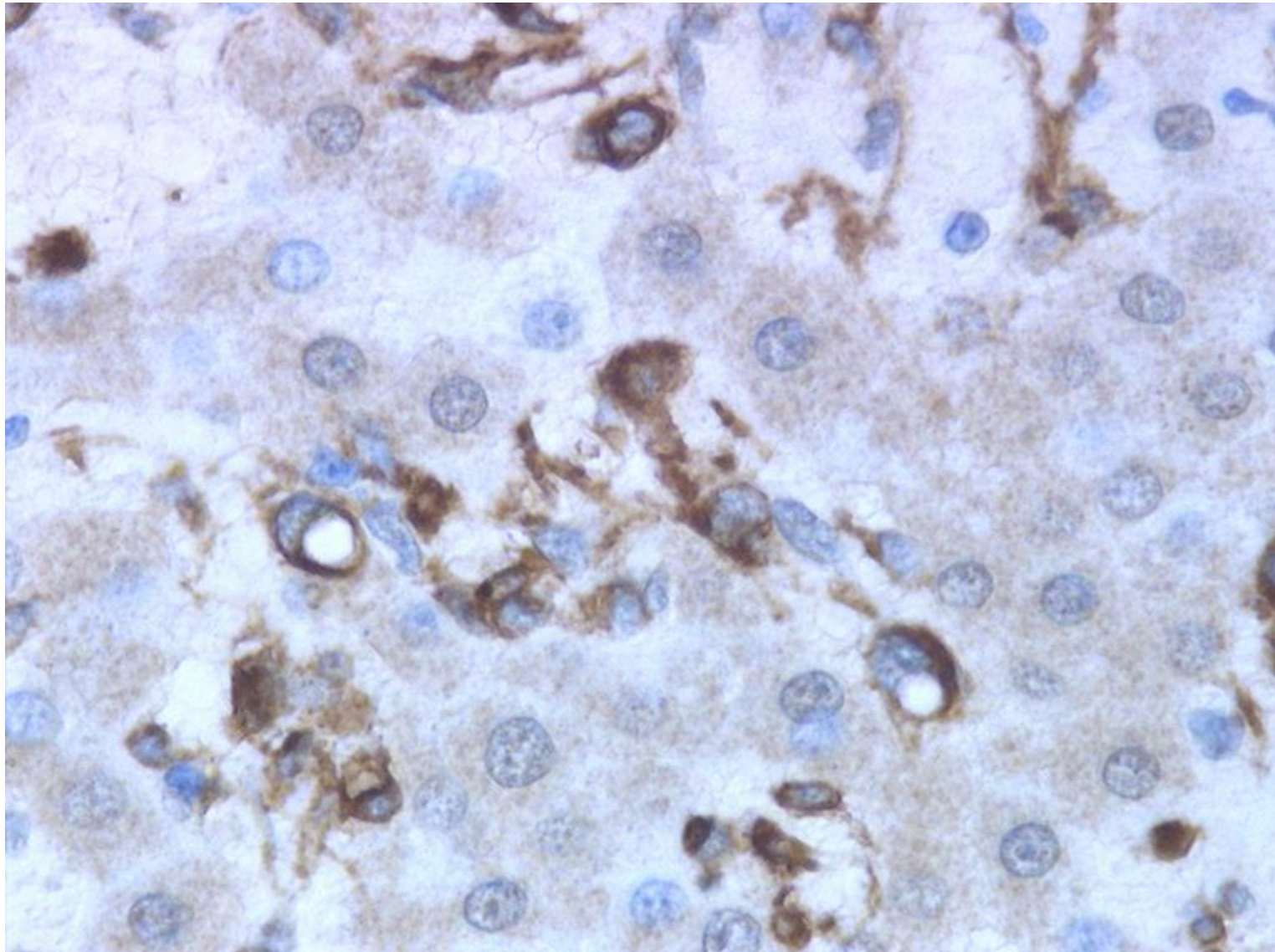
Pression hépatique bloquée : 22 mmHg

Pression hépatique libre : 0 mmHg

Foie de consistance normale







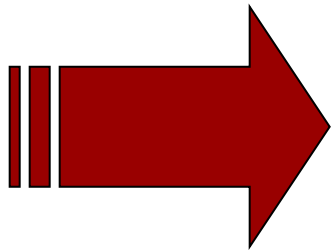
CD34

ANATOMOPATHOLOGIE

Pas de fibrose ni de cirrhose

Infiltration sinusoidale

Fixation intense de l'infiltrat par marqueurs
vasculaires : CD34 - BNH9 - FVIII



Hémangio-endothéliome-épithélioïde

BILAN D'EXTENSION

Radio thoracique

Scintigraphie osseuse



Pas de lésion secondaire

EXPLORATION DE LA POLYGLOBULIE

EPO augmentée à 143 mUI/l. (Nale : 5 à 25)

Absence de détection de la mutation JAK2

 En faveur d'une polyglobulie secondaire



EVOLUTION

Aggravation des fonctions hépato-cellulaires

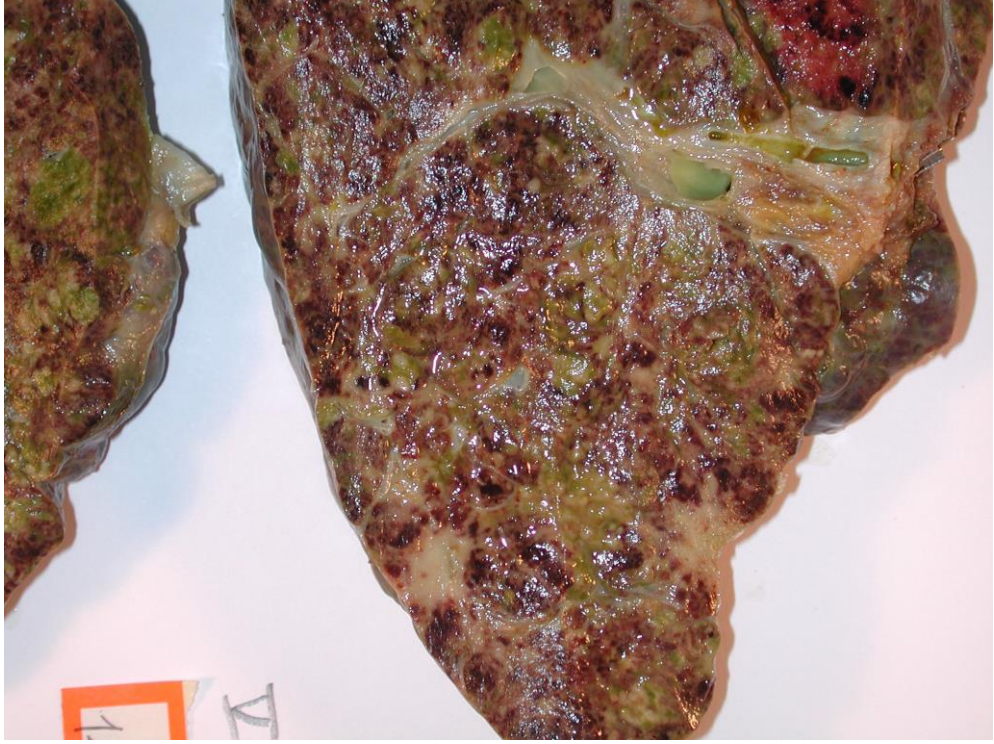


Quel traitement ?



Transplantation hépatique 11 j après le diagnostic

Pas de récurrence à 3 mois





HÉMANGIO-ENDOTHÉLIOME- ÉPITHÉLIOÏDE



■ ■ ■
Hôpitaux de Toulouse
■ ■ ■

HISTOIRE DE LA MALADIE

➤ Cirrhose

- Révélée par rupture de VO il y a 8 ans => prévention 2nd par ligature
- 2 décompensations ascitiques avec bonne réponse aux diurétiques
- Child A5 => C13 en 2 ans
- Non sevré

HISTOIRE DE LA MALADIE

- Il y a 1 mois 1/2 : 3^{ème} décompensation ascitique
 - Infection spontanée du liquide d'ascite
 - Child C13
- Traitement :
 - Antibiotique + Albumine
 - Puis Noroxine en prévention 2nd
 - Ascite contrôlée stérile
- Pas de CHC

MOTIF D'HOSPITALISATION

- Cure de sevrage pendant 1 mois ½
- Apparition rapidement progressive:
 - Déficit mineur hémicorps droit
 - Troubles du langage
- Traitement actuel:
 - Noroxine
 - Aldactone

EXAMEN CLINIQUE

- Apyrétique, bonne hémodynamique
- Neurologique:
 - Dysarthrie par hémiparésie de la face
 - Déficit hémicorps droit à prédominance brachio-faciale
 - Pas de confusion ni désorientation temporo spatiale
 - Pas de rigidité extra-pyramidale
- Hépatologie:
 - Ascite
 - Ictère

BIOLOGIE

- TP=40% Albumine=26g/l Bilirubine=130 (libre=45)
- Child C13
- gamma GT 1,5N TGO 3N TGP et PAL normales
- CRP=17

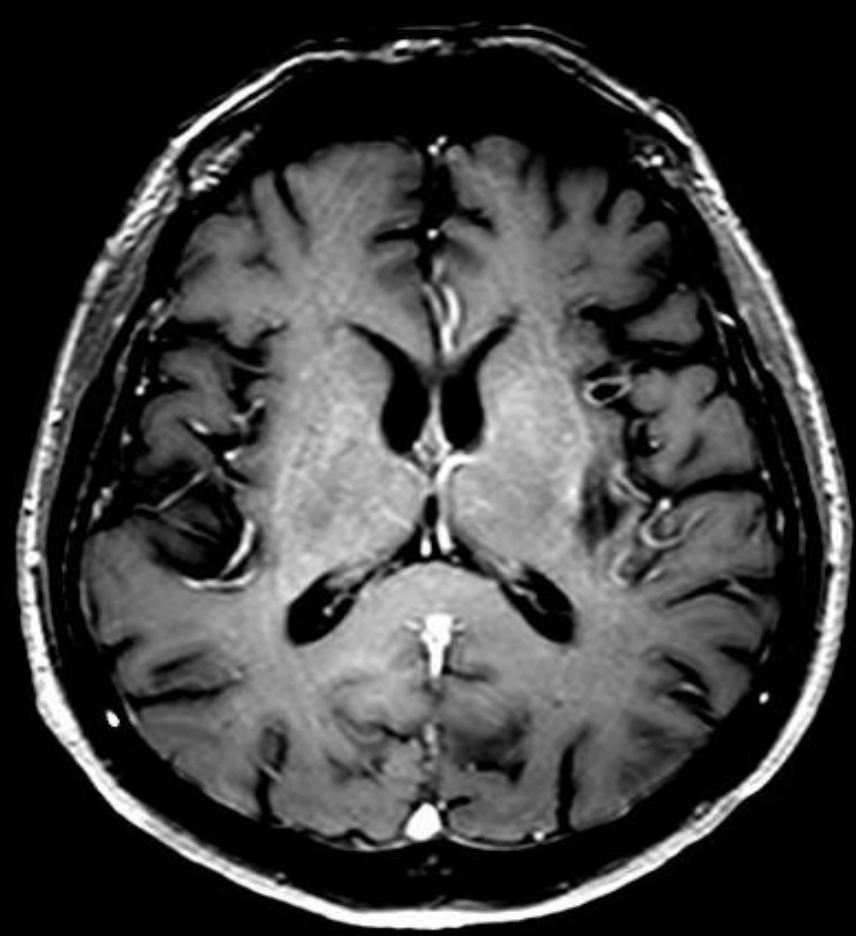
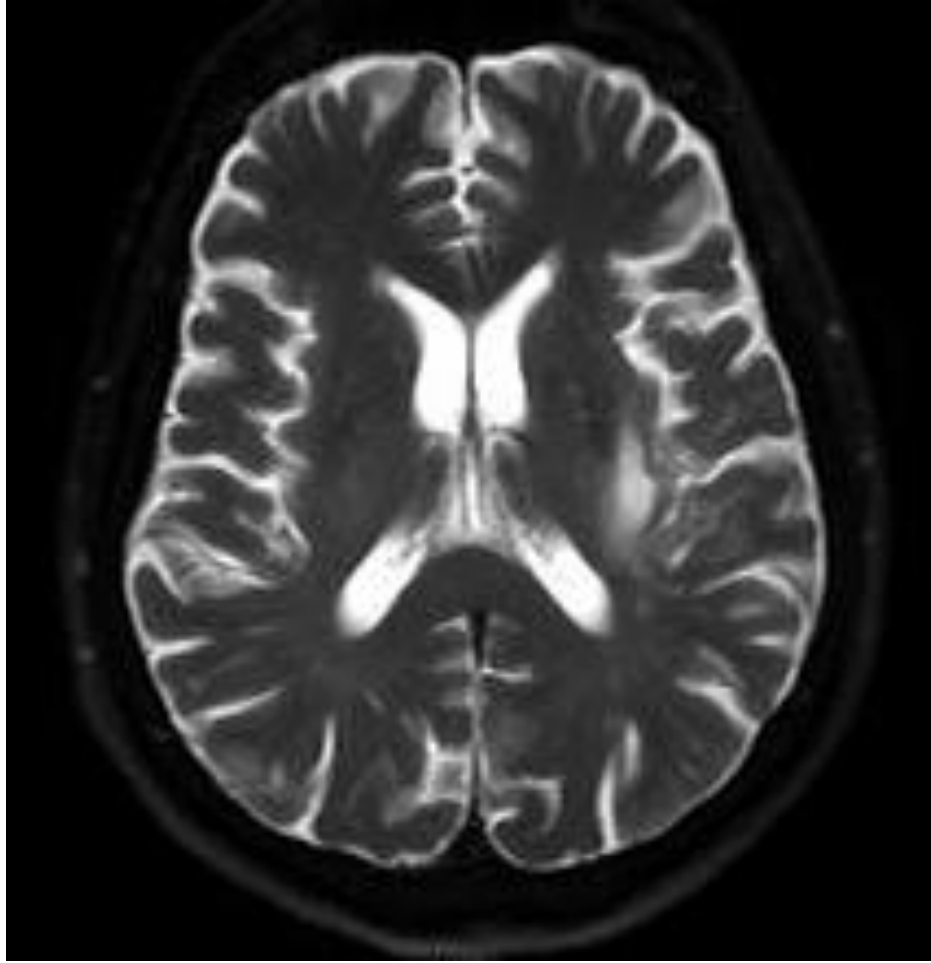
➤ Pancytopénie stable

- Anémie macrocytaire à 10g/dl
- Thrombopénie à 50 000 G/L
- Leucopénie à 2600/mm³
- Ponction d'ascite :non infectée

QUELS DIAGNOSTICS ÉVOQUEZ VOUS?

- Encéphalopathie hépatique
- AVC
- Carences vitaminiques
- LEMP
- Déficit post critique
- Abscès mycotique
- Tumeur cérébrale





QUELS DIAGNOSTICS ÉVOQUEZ VOUS?

➤ Encéphalopathie hépatique

➤ AVC

➤ Carences vitaminiques

➤ LEMP

➤ Déficit post critique

➤ Abscès mycotique

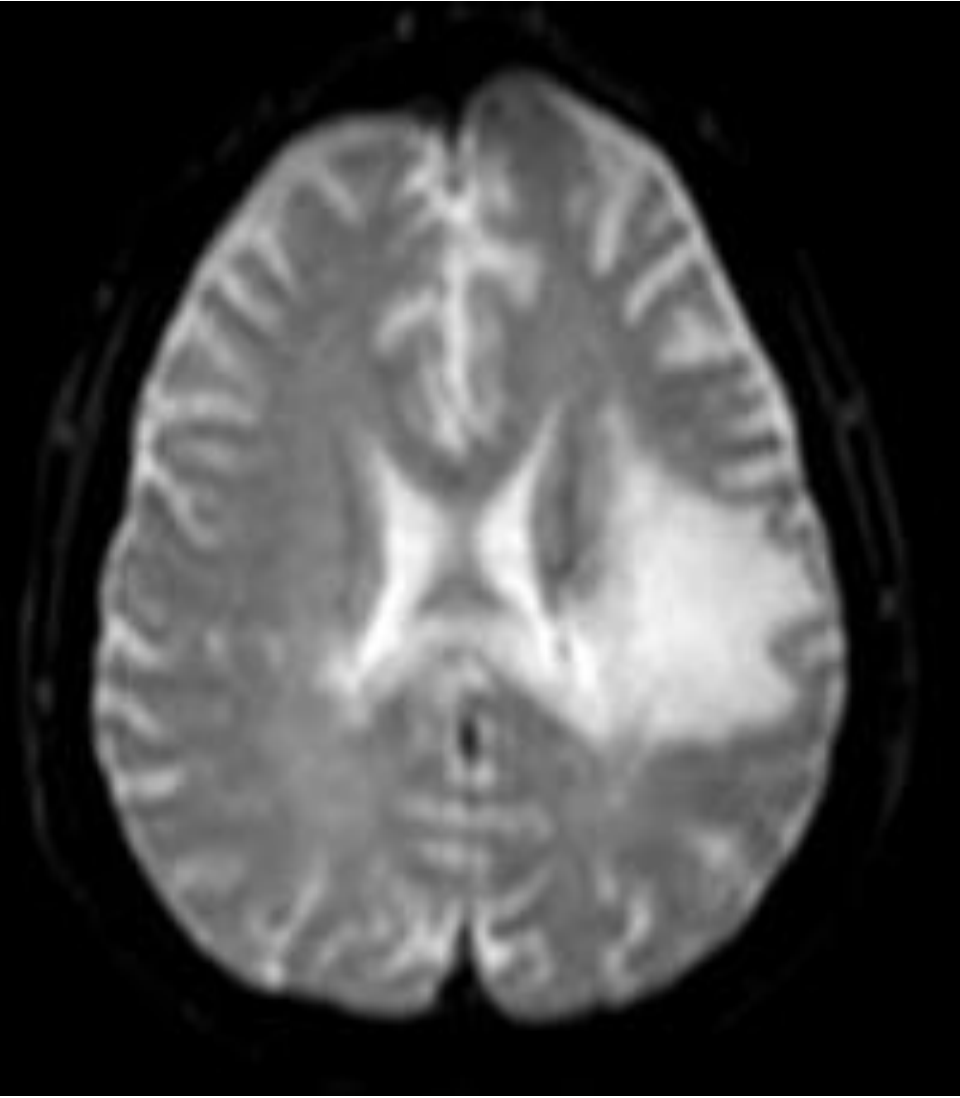
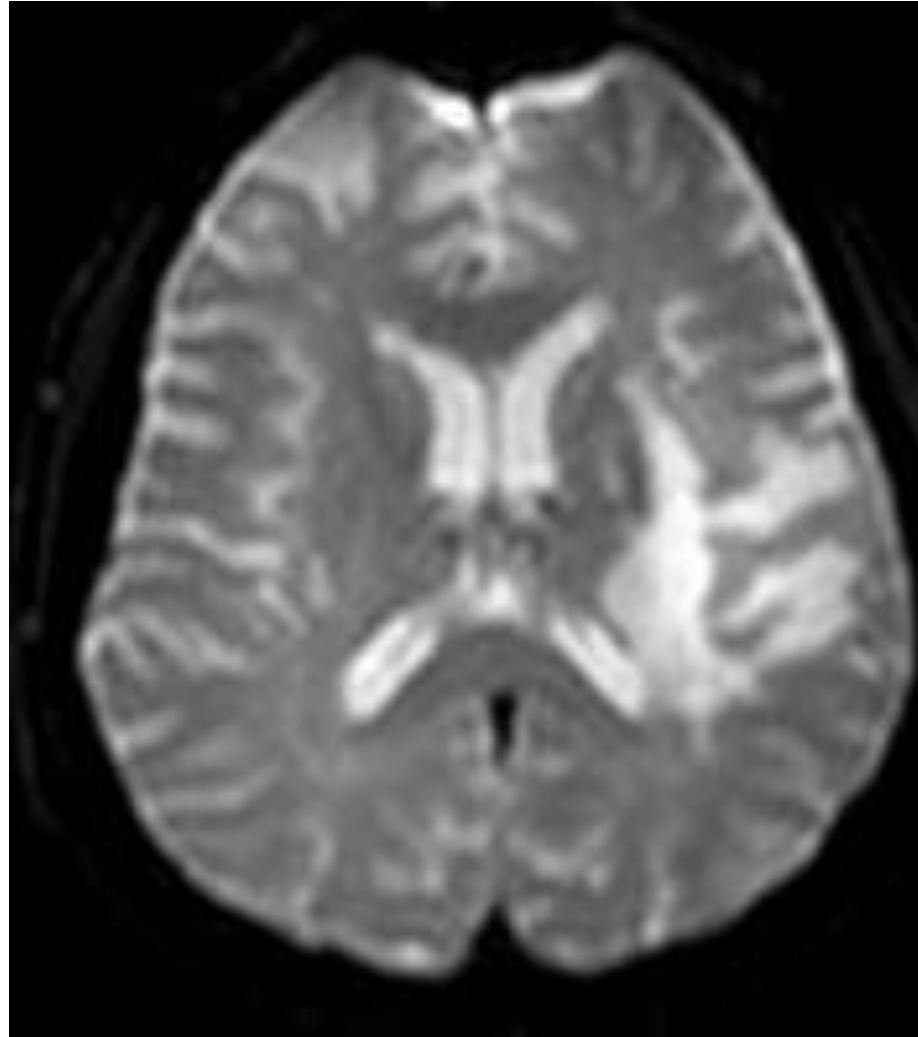
➤ Tumeur cérébrale

EVOLUTION

- Grande fluctuation de l'état neurologique
- Aggravation de l'hémiplégie et de l'aphasie

- Plusieurs EEG:
 - Pas d'encéphalopathie métabolique
 - Pas de crise épileptique





EN RÉSUMÉ

Trouble neurologique

- d'apparition progressive
- d'évolution rapide

Atteinte de la substance blanche

Respect du cortex

Sans prise de contraste ni effet de masse

Chez un patient cirrhotique

QUELS EXAMENS RÉALISERIEZ VOUS?

- IRM avec spectroscopie
- Biopsie stéréotaxique cérébrale
- Ponction lombaire
- TEP scan
- IDR tuberculine

PONCTION LOMBAIRE

- Biochimie normale (glucose, chlore, protéines)
- Cytologie normale (non inflammatoire, lymphocytaire)
- Stérile
- Hypergammaglobulinémie oligoclonale
- Virologie:
 - CMV, EBV, HSV, VZV, herpès 6 et entérovirus négatives
 - PCR du JC virus positive



DIAGNOSTIC

Infection à JC virus

Leucoencéphalopathie multifocale progressive

RECHERCHE D'IMMUNODÉPRESSION

- Sérologies VIH, VHB, VHC: négatives
- Lymphopénie = 480/mm³
- Déficit en CD4 = 132 [500-1200]
- TDM thoraco-abdo-pelvien:
 - Absence d'adénopathies profondes
 - Absence de néoplasie

EVOLUTION

➤ Décès 2 mois plus tard



LA LEMP

POUR LES INTERNULS....



DÉFINITION

Leuco-encéphalopathie multifocale progressive

- Maladie démyélinisante sévère
- Réactivation du **JC virus** (famille polyomavirus)
- Isolé en 1971 sur un cerveau de lymphome

PHYSIOPATHOGÉNIE DU VIRUS

- 90% population: séropositive asymptomatique
- Quiescent dans les cellules du rein ou les organes lymphoïdes
- Se réactive à la faveur d'un **déficit immunitaire**
- Empreinte la voie hématogène jusqu'au SNC pour lyser les oligodendrocytes

POPULATION CONCERNÉE

- 80%: SIDA (5% des SIDA malgré la trithérapie)
- 55% hémopathie
- 15% maladies chroniques inflammatoires
- 9% sarcoïdose
- 7% post-tranplantation : 5 cas après OLT
- idiopathiques

Berger JR, Ann Intern Med 1987
Koralnik IJ. Ann Neurol 2006
Alibert S Gastroenterol Clin Biol 2006

PRÉSENTATION CLINIQUE

- Déficit neurologique
 - multifocal et variable en fonction de la distribution des lésions démyélinisantes
 - Apparition rapidement progressive
 - Fluctuant
- Confusion
- Ataxie
- Symptômes visuels (diplopie, hémianopsie)
- Hémiparésie ou monoparésie

RADIOLOGIE

- Savoir répéter les examens
- Diagnostic différentiel:
 - AVC
 - Tumeur
- **IRM avec spectroscopie**
- Atteinte de la substance blanche (HypoT1, hyperT2) asymétrique, sans effet de masse, sans prise de contraste

DIAGNOSTIC POSITIF

- Autrefois: biopsie cérébrale
- Maintenant: détection de l'ADN du virus JC par PCR dans le LCR

PRONOSTIC

Dépend de la possibilité de lever l'immunodépression

➤ Histoire naturelle : médiane de survie < 4 mois

TRAITEMENT

- Restaurer l'immunité si possible (trithérapie du VIH, arrêt des immunosupresseurs..)

- Arabinoside (cytarabine) :
 - Faible efficacité
 - Toxicité médullaire

DISCUSSION

- Cas original de LEMP sans autre cause d'immunodépression que la cirrhose
- Savoir y penser devant cirrhose avec déficit neurologique focal et subaigu inexpliqué et des lésions démyélinisantes à l'IRM