



## Drépanocytose et transplantation hépatique: Revue de 5 cas récents

L.TOUBAL, M. MOUSSA, E. LAUKAITYTE, M. LANTERIMINET, H. KATO, B. BEY, S. NAILI, O. CIACO, D. AZOULAY, A. JOOSTEN

### Rationnel

- La drépanocytose: maladie génétique héréditaire touchant les GR
- Formes sévères d'insuffisance hépatique: rares chez les drépanocytaires
- La transplantation hépatique (TH) devient alors un traitement possible
- Les données concernant la TH chez les patients atteints de drépanocytose sont rares et se limitent à des séries de cas.
- Nous avons examiné les 5 patients qui ont bénéficié d'une TH à l'hôpital Paul Brousse afin de décrire les caractéristiques des patients au moment de leur accès à la TH et leur évolution post-opératoire.

### Méthode

- Approbation par le CE de la SFAR (CERAR)
- Analyse rétrospective de 5 patients opérés à PAUL BROUSSE

### Résultats

- Age:  $37 \pm 16$  ans ( $163 \pm 19$  et  $51 \pm 8$ kg)
- MELD moyen juste avant TH était de  $23 \pm 12$
- Hémoglobine préopératoire était  $8 \pm 1.2$  g/dl
- Indications de la TH : - Insuffisance hépatique aiguë (N=3)
  - Hépatite fulminante (N=1)
  - Hépatite auto-immune (N=1)
- Tous ont été hospitalisés avant la TH (3 dans le service 2 en réanimation)

- Un patient a été traité avant la TH avec « MARS » et était intubé et ventilé sous NA
- Durée moyenne des TH:  $534 \pm 35$  min
- Tous les patients ont été transfusés ( $4 \pm 2$  unités de GR) et 2 ont reçu du PFC et des Plq
- Pertes sanguines:  $3180 \pm 2280$  ml .
- Concentration lactate à la fin de la TH:  $4,4 \pm 1,6$  mmol/l.
- Instabilités hémodynamiques majeures peropératoire (N=1).
- Tous les patients (sauf 1) ont été extubés à J+1 post-opératoire.
- Durée d'hospitalisation en réa de  $7 \pm 4$  et à l'hôpital de  $17 \pm 2$

### Complication post-opératoire majeure (N=5)

- IRA nécessitant une hémodialyse (N=1)
- IRA KDIGO 3 non dialysée (N=2)
- Pneumonie (N=1)
- Complications biliaires (N=1)
- Thrombose porte (N=1)
- Hémorragie rétro hépatique (N=1)
- Dysfonctionnement précoce du greffon (N=1)
- Hémorragie sous-arachnoïdienne (N=1)
- Défaillance multiviscérale (N=1)
- Mortalité postopératoire (N=1) < hémorragie sous-arachnoïdienne

**Conclusion** La TH pour les insuffisances hépatiques sévères chez des patients atteints de drépanocytose est certes faisable mais est associée à une morbi-mortalité extrêmement élevée