

HEPATOMEGALIES

Bachir Cherif Abdelghani

Cours de sémiologie médicale. 2013/2014

1- Généralités – définition

L'hépatomégalie est une augmentation du volume du foie avec une hauteur hépatique (FH) supérieure à 12 centimètres sur la ligne médio claviculaire et/ou à 3 centimètres sur la ligne xypho-ombilicale. L'hépatomégalie signe l'existence d'une hépatopathie primitive ou secondaire aux pathologies (vasculaires) ou un envahissement général d'un processus malin d'un organe.

2-DIAGNOSTIC POSITIF :

Le diagnostic d'une hépatomégalie est clinique. Parfois l'échographie peut être contributive lorsque la palpation abdominale est difficile : obésité, grosse vésicule.

3- DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : Le diagnostic différentiel se pose avec :

- Un foie ptosé : Bord Inférieur palpable mais FH normale
- Un foie luxé : Refoulé en bas par épanchement pleural liquidien
- Un abaissement de la coupole diaphragmatique
- Des masses abdominales extra hépatiques (notamment une tumeur de l'angle colique droit, une tumeur rénale)

Dans certains cas l'appréciation clinique de la taille du foie et l'échographie abdominale permettent d'éliminer une hépatomégalie.

4- DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

4-1. DEMARCHE DIAGNOSTIQUE

4-1-1. L'interrogatoire :

L'interrogatoire doit préciser :

- l'âge ;
- la profession ;
- les antécédents personnels et familiaux :
 - d'hépatopathies,
 - de maladies cardio-vasculaires,
 - de maladies immunitaires ;
 - la notion de prise de substances toxiques ; de transfusion sanguine ; de toxicomanie intraveineuse ; d'un ictère.
- le début et le mode d'installation de la maladie.

Les signes d'accompagnement : ictère, douleur, fièvre, prurit, asthénie, anorexie, amaigrissement.

4-1-2- Examen physique :

Cet examen se pratique chez un patient allongé sur un plan dur et respirant lentement. L'abdomen doit être souple et les jambes repliées. La palpation de l'abdomen détermine la position du bord inférieur du foie (mobile à la respiration) et la percussion de la base de

l'hémithorax droit permet de localiser le bord supérieur qui correspond à la zone de submatité qui est surmontée par la sonorité pulmonaire.

L'examen doit préciser :

- les caractéristiques du foie : l'état du bord inférieur (régulier ou irrégulier, mousse ou tranchant) ; l'état de la face antérieure (régulière ou irrégulière, consistance dure, ferme ou molle) ; la présence de signes vasculaires (souffle, expansion systolique, reflux hépato-jugulaire) ;
- les signes cliniques d'insuffisance hépatocellulaire ;
- les signes d'hypertension portale ;
- les signes d'imprégnation éthylique ;
- les signes d'insuffisance cardiaque droite,
- un ictère,
- des lésions de grattage,
- une grosse vésicule.

4-1-3. Examens complémentaires usuels :

4-1-3-1. Examens biologiques :

Certains examens biologiques sont nécessaires dans l'exploration d'une hépatomégalie en particulier :

- le dosage de l'activité des aminotransférases ;
- le dosage sanguin de l'albumine ;
- la recherche d'un bloc $\beta\gamma$;
- le dosage du taux de prothrombine ;
- le dosage du facteur V ;
- le dosage de la bilirubine totale et conjuguée ;
- le dosage de la gamma-Glutamyl-Transpeptidase (GGT) et des phosphatases alcalines ;
- un hémogramme.

D'autres examens peuvent être demandés en fonction de l'orientation :

marqueurs tumoraux (alphafoetoprotéines, antigène carcino-embryonnaire « ACE »), ferritinémie, cholestérol total, triglycérides, glycémie, cuprémie, cuprurie, céruléoplasmine, alpha1 anti trypsine.

4-1-3-2. Examens morphologiques :

L'échographie abdominale occupe une place de choix dans l'exploration d'une hépatomégalie. Elle permet de confirmer le diagnostic d'hépatomégalie et de préciser son caractère homogène ou hétérogène, voire nodulaire.

Elle précise également l'aspect des vaisseaux hépatiques (veines sushépatiques, tronc porte en particulier) des voies biliaires intra et extra hépatiques, de la vésicule biliaire, du pancréas et de la rate, la présence ou non d'ascite et d'adénopathies profondes.

En outre l'échographie hépatique permet de procéder à une ponction échoguidée d'une lésion focalisée et/ou un repérage pour une ponction biopsie hépatique transpariétale d'un nodule.

La tomодensitométrie et l'IRM hépatiques permettent de compléter les renseignements fournis par l'échographie hépatique.

4-1-3-3. Biopsie hépatique :

Elle permet le diagnostic histologique dans la plupart des maladies du foie. Elle est réalisée par voie transpariétale en aveugle ou échoguidée.

En cas de trouble de la crase sanguine la biopsie transjugulaire est indiquée.

4-2. ETIOLOGIES DES HEPATOMEGALIES:

Elles sont diverses et variées ; les plus fréquemment rencontrées sont :

4-2-1. Les Affections biliaires :

* **Cholestase extra hépatique** avec dilatation des voies biliaires consécutives à un obstacle (lithiase de la voie biliaire principale, cancer de la tête du pancréas, pancréatite chronique, compression extrinsèque de la voie biliaire principale). Le diagnostic peut être précisé par l'échographie, la cholangiopancreatographie rétrograde endoscopique, la cholangio-Imagerie par Résonance Magnétique (cholangio-IRM), l'écho endoscopie.

* **Cholestase intrahépatique**, due à une altération des systèmes de transport et de sécrétion de la bile par les hépatocytes (cholestase hépatocytaire ou canaliculaire) ou à une altération des voies biliaires intrahépatiques ou une obstruction des petits canaux biliaires intrahépatiques.

Ce diagnostic est confirmé par la biopsie hépatique qui précise le stade évolutif (hépatite aiguë, hépatite chronique, cirrhose, carcinome hépatocellulaire) et d'autres moyens tels que la cholangiographie rétrograde endoscopique dans la cholangite sclérosante primitive.

4-2-2. Les Affections vasculaires :

4-2-2-1. Foie cardiaque :

L'examen clinique retrouve un gros foie douloureux, une turgescence des jugulaire, un reflux hépatojugulaire, des oedèmes des membres inférieurs, dyspnée d'effort, le plus souvent sur un terrain de cardiopathie préexistante.

L'échographie révèle une dilatation des veines sus-hépatiques et la veine cave inférieure.

Le bilan cardiaque (ElectroCardiogramme, Radiographie du Thorax, Echographie cardiaque) permet de confirmer le diagnostic.

4-2-2-2. Le syndrome de Budd-Chiari :

Ce syndrome est dû à une obstruction ou une compression des veines sus-hépatiques, de l'ostium de la veine cave inférieure.

Cliniquement, il est caractérisé par un tableau d'hypertension portale associée à une hypertrophie du lobe de Spiegel.

La cavographie met en évidence un refoulement en lame de sabre de la veine cave par l'hypertrophie hépatique.

La biopsie hépatique confirmera le diagnostic en montrant des suffusions hémorragiques et une nécrose des hépatocytes prédominant dans la région centro-lobaire. L'échographie abdominale montre une ascite, une dysmorphie hépatique avec hypertrophie du lobe de Spiegel, des anomalies des veines sus-hépatiques (sténose, dilatation en amont d'une sténose, présence de matériel échogène).

4-2-2-3. Maladie veino-occlusive :

Cette affection est une thrombophlébite des veines centrolobulaires. Dans la maladie veino-occlusive les veines sus-hépatiques sont généralement libres. Elle est le plus souvent due à l'infection parasitaire et peut être secondaires à une radiochimiothérapie.

4-2-2. Maladies du parenchyme hépatique :

4-2-2-1- Les hépatites aiguës :

L'hépatomégalie n'est pas constante au cours d'une hépatite aiguë.

Le diagnostic repose sur l'existence d'une phase préictérique, d'une cytolysie importante, la présence dans le sang de marqueurs viraux anticorps du Virus de l'Hépatite A (HAV), antigène de surface du Virus de l'Hépatite B (antigène HBs) et anticorps anti-corpusculaire (anticorps anti-Hbc) de l'Hépatite B appelé IgM, anticorps anti-hépatite C et l'ARN virale pour l'hépatite C). La phase aiguë est le plus souvent asymptomatique.

Le diagnostic repose sur la biopsie hépatique qui met en évidence des altérations hépatocytaires à type de nécrose acidophile avec ballonnisation des hépatocytes, des corps de Mallory, infiltrat inflammatoire à PN.

4-2-2-2. Les hépatites chroniques :

L'interrogatoire recherche les antécédents (d'ictère, de transfusion sanguine, de toxicomanie, d'acupuncture, de prise médicamenteuse surtout hépato-toxique). Cliniquement, l'asthénie est pratiquement constante, et au stade avancé peut s'accompagner de signe d'insuffisance hépato-cellulaire et/ou d'hypertension portale.

Le diagnostic repose sur la présence de marqueurs viraux : anticorps antihépatite C pour l'hépatite C, antigène HBs, anticorps anti-Hbc et signes de répllication virale (antigène Hbe, acide désoxyribonucléique « DNA » viral quantitatif) pour l'hépatite B, sur le dosage pondéral des immunoglobulines (élévation des IgG) et la présence d'anticorps anti-nucléaires et antimuscles lisses dans les hépatites chroniques auto-immunes et surtout sur la biopsie hépatique.

4-2-2-3. La cirrhose :

Cliniquement on peut noter un gros foie, à bord inférieur dur et tranchant associé parfois à des signes cliniques d'insuffisance hépato-cellulaire et/ou d'hypertension portale. La biologie hépatique peut être normale ou révélée des anomalies à type de baisse du taux de prothrombine, de thrombopénie, d'hypoalbuminémie, de bloc béta-gamma, une augmentation de la bilirubinémie totale et conjuguée, d'une insuffisance hépatocellulaire.

Ce diagnostic repose sur l'histologie hépatique caractérisée par une nécrose hépatocytaire, un infiltrant inflammatoire, une fibrose extensive voire mutilante avec des nodules de régénération et bouleversement de l'architecture vasculaire hépatique.

4-2-3. Les parasitoses :

4-2-3-1. La bilharziose hépatique :

Cliniquement on observe une hépatosplénomégalie le plus souvent. Le diagnostic repose essentiellement sur la biopsie hépatique qui peut montrer un granulome centré par un oeuf de *Schistosoma mansoni* également une fibrose périportale. L'échographie peut montrer une fibrose périportale en « tuyau de Pipe » signe caractéristique de la bilharziose hépatique. L'association granulomateuse et hypertension portale doit faire évoquer une bilharziose.

4-2-3-2. L'amibiase hépatique

On note une hépatomégalie avec signe de Murphy positif. Le diagnostic repose sur les constatations cliniques (fièvre, douleur de l'hypochondre droit), la notion d'un séjour en pays d'endémie, la positivité des réactions sérologiques, et la numération formule sanguine qui révèle une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles.

L'échographie montre une ou plusieurs images hypoéchogènes.

4-2-3-3. Kyste hydatique :

La notion de contact avec les chiens et/ou des moutons orientent vers le diagnostic.

L'échographie hépatique montre une ou plusieurs images kystiques comportant des calcifications de leur paroi ; La tomодensitométrie est d'une sensibilité supérieure pour le dénombrement et la topographie, surtout les localisations multiples hépatiques ou extrahépatiques.

La sérologie de l'hydatidose est positive.

4-2-4. Maladies de surcharge :

4-2-4-1. La stéatose hépatique :

Il n'existe généralement aucune manifestation clinique ni biologique. A l'examen, le foie est augmenté de volume de surface régulière, de consistance molle avec un bord inférieur mousse. Le diagnostic repose sur l'échographie qui montrera un foie brillant, hyperéchogène et sera confirmé par la biopsie hépatique.

4-2-4-2. L'hémochromatose

C'est une surcharge en fer primitive, c'est une maladie génétique à transmission autosomale récessive.

Sur le plan biologique, le fer sérique, le coefficient de saturation de la transferrine et la ferritinémie sont augmentés.

4-2-4-3. La maladie de Wilson :

C'est une surcharge en cuivre de l'organisme plus particulièrement le foie et le système nerveux central. C'est une maladie à caractère autosomal récessif. Elle est caractérisée par l'association d'une hépatopathie d'expression variable (hépatite aiguë, hépatite fulminante, hépatite chronique active, cirrhose) à des signes neurologiques (troubles du tonus musculaire, mouvements involontaires). Le diagnostic repose sur la biologie (diminution de la céruloplasmine, cuivre sérique normal ou abaissé, cuprurie élevée).

L'examen ophtalmologique à la lampe à fente peut mettre en évidence l'anneau de Kayser-Fleischer qui est un signe pathognomonique de la maladie de Wilson. La biopsie hépatique peut révéler un taux de cuivre augmenté.

4-2-4-4. Autres maladies de surcharge :

L'amylose, les glycogénoses, la maladie de Gaucher, la stéatose hépatique non alcoolique au cours du diabète, de la nutrition parentérale, de la corticothérapie.

4-2-5. Tumeurs et abcès :

4-2-5-1. Le carcinome hépatocellulaire :

L'hépatomégalie est dure, pierreuse, nodulaire, douloureuse à bord inférieur mousse. Il est évoqué devant une altération rapide de l'état général chez un cirrhotique connu, une élévation des alphafoeto-protéines et à l'échographie, un refoulement et/ou un envahissement des structures vasculaires.

4-2-5-2. Le cancer secondaire du foie :

Le diagnostic en est facile quand le cancer primitif est connu. Il est plus délicat lorsque le cancer secondaire du foie est la première manifestation de la maladie. Dans ce cas, on peut s'aider de la ponction échoguidée qui peut confirmer la malignité et parfois orienter vers le cancer primitif.

4-2-5-3. Les tumeurs bénignes :

L'hémangiome hépatique, hyperplasie nodulaire focale et adénome hépatique ; kyste biliaire simple, polykystose hépato rénale.

4-2-5-4. Abcès hépatique à pyogènes :

La fièvre est fréquente, la douleur hépatique peut être spontanée voire provoquée par l'ébranlement du foie. Cet abcès est dû le plus souvent aux bacilles gram négatif ou aux anaérobies, secondaire à une infection colique (sigmoïdite) ou biliaire.

+

SIGNES CLINIQUES	CAUSE LA PLUS PROBABLE
hépatomégalie + ascite →	<ul style="list-style-type: none"> • Cirrhose décompensée
hépatomégalie + signes d'hypertension portale : • Circulation collatérale abdominale • Splénomégalie Et/ou • Signes cutanés et phanériens d'insuffisance hépatocellulaire	} Cirrhose compensée
hépatomégalie + intoxication alcoolique chronique → ou + syndrome dysmétabolique →	<ul style="list-style-type: none"> • Stéatose • Stéatose, stéatohépatite non alcoolique
hépatomégalie + ictère →	<ul style="list-style-type: none"> • Cirrhose • Hépatite alcoolique • Hépatite aiguë virale • Cholestase canalaire (obstacle inflammatoire, tumoral)
hépatomégalie + fièvre →	Infectieuse : <ul style="list-style-type: none"> • Focale : abcès • Disséminée : abcès, septicémie Inflammatoire : <ul style="list-style-type: none"> • Hépatite alcoolique • Granulomatose Néoplasique
hépatomégalie + douleurs →	Vasculaire : <ul style="list-style-type: none"> • Insuffisance cardiaque droite • Syndrome de Budd-Chiari Néoplasique Infectieuse : <ul style="list-style-type: none"> • Abcès Inflammatoire <ul style="list-style-type: none"> • Hépatite alcoolique