

## Les Exceptions au Score

Jacques Belghiti

Chirurgie HépatoBilioPancréatique et Transplantation, Hôpital Beaujon,

Université Denis Diderot

Les nouvelles règles de répartition des greffons ont pour but d'homogénéiser l'accès à la TH en France en attribuant les greffons aux malades ayant le risque de décès en liste d'attente le plus élevé. Cette attribution utilise un indice de gravité de la cirrhose selon le degré d'insuffisance hépatocellulaire (facteur de coagulation ; taux de bilirubinémie et insuffisance rénale) ; l'existence ou non d'un carcinome hépatocellulaire et la nécessité ou non d'une retransplantation. Aux USA, où ce score a été mis en place dès 2002, il est rapidement apparu qu'un certain nombre de malades pouvant bénéficier d'une transplantation hépatique n'étaient pas pris en compte par ce score. La liste des maladies qui ne sont pas prises en compte parce qu'il n'existe pas d'insuffisance hépatocellulaire ou parce qu'il n'existe pas de carcinome hépatocellulaire est la suivante :

- 1) L'ascite irréductible après un traitement médical bien conduit nécessitant des hospitalisations répétées chez des malades ayant une contre-indication à la pose d'un TIPS ou ayant une ascite persistante après la pose d'un TIPS perméable. L'existence d'infections d'ascite ou la coexistence d'un hydrothorax doit être prise en compte.
- 2) L'encéphalopathie chronique doit être prise en compte si le malade nécessite des hospitalisations répétées en unité de soins intensifs avec des épisodes graves de coma. L'existence d'un TIPS et/ou de shunts spontanés doit être prise en compte.
- 3) Les hémorragies digestives dues à une hypertension portale doivent être prises en compte lorsqu'il s'agit d'hémorragies répétées nécessitant des transfusions et des hospitalisations en soins intensifs. Une contre indication à un TIPS ou son échec,

l'existence d'une thrombose porte et de varices gastriques doivent être prises en compte.

- 4) L'existence d'un prurit invalidant n'est généralement pas prise en compte.
- 5) L'hypertension pulmonaire doit être prise en compte lorsqu'il existe une pression moyenne dans l'artère pulmonaire  $< 40$  mm Hg avec des résistances pulmonaires  $< 250$  dynes/sec. La réponse à un traitement à la Prostacycline® peut être prise en compte.
- 6) Le syndrome hépato-pulmonaire est une indication à une transplantation hépatique lorsqu'il existe une hypoxie  $< 60$  mm Hg et des shunts intra pulmonaires démontrés par une échographie cardiaque et/ou une scintigraphie pulmonaire.
- 7) L'amylose familiale est une indication de transplantation car les complications neurologiques et cardiaques peuvent se stabiliser voire même s'améliorer. Il est à noter que le foie de ces malades peut être greffé (Domino) chez des receveurs ayant une espérance de vie d'une dizaine d'année.
- 8) Le syndrome de Budd-Chiari est une indication de transplantation s'il existe une complication grave lors de la pose d'un TIPS, s'il persiste une ascite avec un TIPS bouché ou s'il s'installe une encéphalopathie avec un TIPS perméable.
- 9) La polykystose est une indication de transplantation lorsqu'il existe une hépatomégalie non traitable par résection partielle. L'indication doit être posée lorsque débute une dénutrition. La transplantation hépatique peut-être associée à une transplantation rénale s'il existe une insuffisance rénale.
- 10) L'existence d'un cholangiocarcinome de taille  $< 3$  cm au niveau de la convergence biliaire peut être considérée pour une transplantation lorsqu'il se développe sur une cholangite sclérosante et en l'absence d'adénopathies envahies. La transplantation doit être préparée par un traitement par radio-chimiothérapie.

- 11) L'hémangio-endothéliome épithélioïde du foie peut être considérée comme une indication à une transplantation hépatique lorsqu'il existe une maladie diffuse évolutive sans métastases péritonéales. La présence de métastases pulmonaires n'est pas une contre-indication absolue à la transplantation.
- 12) La présence d'une maladie de Rendu-Osler (télangiectasies hémorragiques héréditaires) avec atteinte hépatique entraînant un ictère, une hypertension portale et surtout une insuffisance cardiaque à débit élevé est une indication de transplantation hépatique.
- 13) Les métastases hépatiques de tumeurs neuroendocrines entraînant une hépatomégalie peuvent être considérées pour une transplantation hépatique si elles entraînent des manifestations cliniques. La transplantation n'est indiquée que si la lésion primitive est réséquée et si l'index mitotique est faible.