

Transplantation hépatique et don d'organes

ID: 149

Aciduries organiques en transplantation hépatique ou combinée chez l'adulte : spécificités péri-opératoires et pronostic

A. Carval*(1), L.Khoy-ea(2), C.Francoz(3), O.Roux(3), F.Dondero(4), A.Sepulveda(4), M.Giabicani(2), E.Weiss(5)

(1) Département d'anesthésie-réanimation, Hôpital Beaujon, APHP, Clichy, Clichy, France , (2) Département d'anesthésie-réanimation, Hôpital Beaujon, AP-HP, Clichy, France , (3) Hépatologie, Hôpital Beaujon, AP-HP, Clichy, France , (4) Chirurgie hépato-biliaire, Hôpital Beaujon, AP-HP, Clichy, France , (5) Département d'anesthésie-réanimation / UMR_S1149, Centre de recherche sur l'inflammation, Hôpital Beaujon, AP-HP / INSERM et Université Paris Cité, Clichy, France

**Auteur présenté comme orateur*

Position du problème et objectif(s) de l'étude:

Les aciduries organiques sont caractérisées par la dysfonction d'une enzyme impliquée dans le métabolisme cellulaire. Elles entraînent des dysfonctions d'organes et imposent un contrôle drastique de l'alimentation responsable d'une altération de la qualité de vie. Chez l'enfant, la transplantation hépatique ou combinée permet une amélioration du pronostic en apportant un pool d'enzymes fonctionnelles. Ce travail a pour but d'étudier la période peri-opératoire et le pronostic chez l'adulte.

Matériel et méthodes:

Analyse rétrospective monocentrique menée à partir d'une base de données prospective ayant fait l'objet d'un avis favorable d'un comité d'éthique, incluant tous les patients transplantés pour aciduries organiques entre janvier 2015 et décembre 2022. Douze patients ont été inclus, six avec acidémie propionique et six avec acidémie méthylmalonique. Les résultats sont présentés en nombres (%) ou en moyennes ($\pm$ SEM).

Cette étude rentrant dans le cadre réglementaire des recherches sur données existantes, une déclaration orale de non opposition a été obtenue de manière systématique.

Résultats & Discussion:

65 % des patients avaient une insuffisance rénale chronique, 40 % une cardiopathie et 75 % présentaient des difficultés scolaires ou professionnelles.

La période peropératoire a notamment été marquée par une défaillance hémodynamique importante (85 % de syndrome de reperfusion) ainsi que l'utilisation systématique d'une épuration extra rénale en prévention des complications métaboliques.

En postopératoire, 60 % des patients ont développé une infection et 33 % une insuffisance rénale aiguë. Deux patients sont décédés de complications septiques postopératoires. 25 % des patients ont repris une formation professionnelle un an après la TH. Aucun patient n'a présenté de décompensation métabolique malgré une augmentation des apports protéiques de 110 % en moyenne et une interruption de l'alimentation entérale dans la grande majorité des cas. Tous les patients signalent une amélioration nette de leur qualité de vie.

Conclusion:

Le pronostic des aciduries organiques en périopératoire de transplantation hépatique ou combinée semble favorable lorsque ces patients sont pris en charge par une équipe entraînée et sensibilisée aux spécificités de ces pathologies.

La transplantation permettrait d'améliorer l'alimentation, la qualité de vie des patients et de prévenir l'apparition des décompensations métaboliques.

Références bibliographiques:

- 1 : Jiang, Y.-Z. et al. 'Safety and efficacy of liver transplantation for methylmalonic acidemia: A systematic review and meta-analysis', Transplantation Reviews (Orlando, Fla.), (2021) , 35(1), p. 100592. /
- 2 : Zhou, G.-P. et al. 'Liver Transplantation for Propionic Acidemia: Evidence From a Systematic Review and Meta-analysis', Transplantation, 105(10), (2021), pp. 2272–2282

Tableau 1. Données péri-opératoire principales :

	AP (n = 6)	AMM (n = 6)	Total (n = 12)
Durée chirurgie (min)	331 (± 20,9)	316 (± 15,7)	323 (± 12,7)
Transfusion CGR / plaquettes / PFC	1,5 (± 0,6) / 0 / 0,33 (± 0,33)	2 (± 0,47) / 0 / 0,5 (± 0,34)	1,75 (± 0,38) / 0 / 0,4 (± 0,23)
Cristalloïdes (ml)	5750 (± 1600)	7000 (± 1380)	6375 (± 1026)
Syndrome de reperfusion	5 (85 %)	5 (85 %)	5 (85 %)
Noradrénaline maximale (mg/h)	4 (± 0,8)	3,9 (± 0,94)	3,95 (± 0,6)
Lactate fin d'intervention	4,4 (± 0,98)	5,9 (± 0,85)	5,15 (± 0,6)
SOFA fin d'intervention	6 (± 0,8)	8 (± 0,7)	7 (± 0,6)

Les auteurs déclarent ne pas avoir toute relation financière impliquant l'auteur ou ses proches (salaires, honoraires, soutien financier éducationnel) et susceptible d'affecter l'impartialité de la présentation.