

## Gravité GRAVE

Source : OMS / WHO

FaibleMoyenneGrave



### Définition

Accumulation toxique de cuivre héréditaire.



### Symptômes

Atteinte hépatique anneau de Kayser-Fleischer  
tremblements dystonie



### Causes

Mutation ATP7B autosomique récessif



### Complications

Cirrhose insuffisance hépatique fulminante  
atteinte neurologique



### Traitement

D-pénicillamine trientine zinc  
transplantation si fulminant



### Diagnostic différentiel

Hépatite auto-immune cirrhose autre Parkinson juvénile maladie de Fahr



### Examens paracliniques

Céruleplasmine basse cuivre urinaire 24h élevé cuivre libre élevé lampe à fente (anneau KF) IRM cérébrale  
biopsie hépatique



### Protocole médicamenteux

D-pénicillamine 250mg→1g/j progressif + Pyridoxine 25mg/j; ou Trientine 750-1500mg/j; Phase maintenance: Zinc 150mg/j;  
Transplantation si fulminante

## ☐ Interprétation des examens

IRM: Meilleure résolution tissulaire

Séquences T1/T2/FLAIR/Diffusion selon indication

Gadolinium si tumeur/inflammation

Ponction: Analyse cytologique

biochimique et bactériologique

LCR normal: <5 éléments

protéines <0.4g/L

glucose >2/3 glycémie

## ☐ Prise en charge hospitalière

Hospitalisation en service spécialisé ou réanimation selon gravité

Surveillance rapprochée: constantes/4h

diurèse horaire si critique

Éducation thérapeutique du patient et de l'entourage

Planification du suivi post-hospitalisation et prévention des récives

## ☐☐☐☐☐ Protocole par tranche d'âge

**NOURRISSON (<2 ans):** Posologies en mg/kg strictes, vérifier poids exact; Voie orale sirop/suspension privilégiée; Surveillance déshydratation (pli cutané, fontanelle); Paracétamol 15mg/kg/6h (max 60mg/kg/j); PAS d'aspirine; Hospitalisation au moindre doute

**ENFANT (2-15 ans):** Posologies adaptées au poids (mg/kg); Formes galéniques: sirop, comprimés dispersibles, sachets; Paracétamol 15mg/kg/6h; Ibuprofène 10mg/kg/8h si >3 mois; Surveillance croissance et développement; Vaccination à jour

**ADULTE (>15 ans):** Posologies standard; Vérifier interactions médicamenteuses; Adaptation si insuffisance rénale (DFG) ou hépatique (Child-Pugh); Grossesse: vérifier CI; Sujet âgé >75 ans: réduire posologies de 25-50%, surveillance rénale

⚠ **Avertissement** : ⚠ GestuKay est une application informative et ne remplace pas un avis médical professionnel. Consultez toujours un médecin qualifié pour tout problème de santé.