

Profil épidémiologique et clinique de la cholangite biliaire primitive: étude rétrospective

Sadia Oudrar, Maître de Conférence A (1) ;
 Z. Lerari, , Maître de Conférence A (1) ;
 D. Si Ahmed, Professeure (1) ;
 A. Agraniou, , Maître de Conférence B (1) ;
 K. Bouslimani, , Maître de Conférence B (1) ;
 S. Toumache, maître assistante (1) ;
 F. Bouali, Professeur (1)

(1) Médecine Interne, CHU Mustapha, Faculté de médecine, université des sciences de la santé,, Alger, Algérie

Je n'ai aucun conflit d'intérêt à déclarer

Introduction

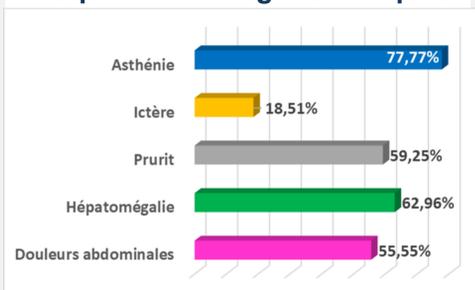
La cholangite biliaire primitive (CBP) est une hépatopathie chronique, d'origine auto-immune, caractérisée par une cholangite destructrice avec perte progressive des petits canaux biliaires intrahépatiques. Elle se présente le plus souvent par un syndrome de cholestase et s'associe fréquemment à d'autres maladies auto-immunes. Les formes familiales ont rarement été rapportées. L'objectif de ce travail est de décrire le profil clinico-biologique, immunologique de la CBP, de décrire les formes familiales et de déterminer le type de maladies auto-immunes associées (MAI).

Patients et méthodes

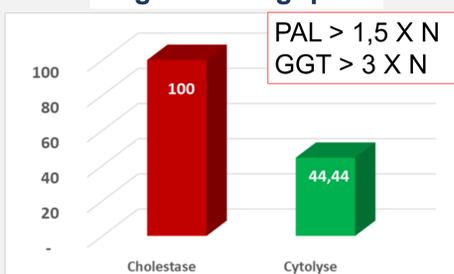
Notre étude est rétrospective, descriptive et analytique, ayant porté sur 27 cas de CBP (critères EASL 2017), , dont 25 femmes (92,6 %), colligés sur une période de 10 ans (janvier 2013-février 2024). L'âge moyen était de 48,51 ans [23-64].

Résultats 1

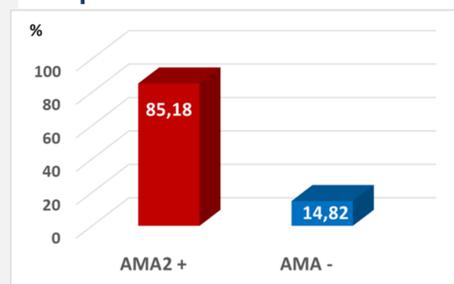
Fréquence des signes cliniques



Signes biologiques



Fréquence des auto-AC - AMA2

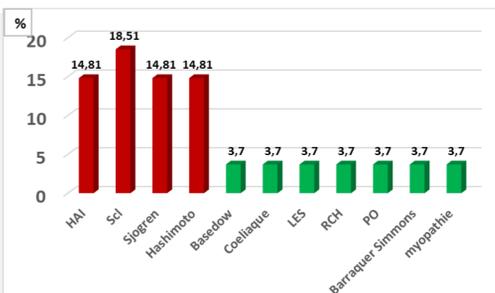


Résultats 2

Fréquence des auto-AC Sp100 et gp 210

	SP100	gp210
Nombre (%)	2 (7,4 %)	4 (14,81 %)
Association aux AMA2	Non associés aux AMA2	associés aux AMA2

Maladies auto-immunes associées N = 19



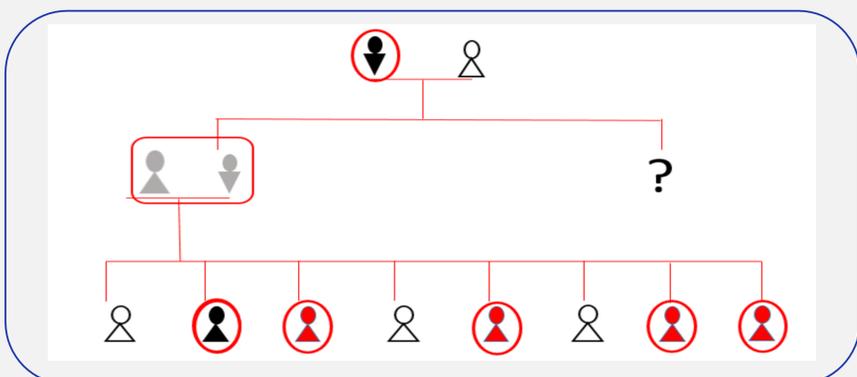
PBH

Ponction Biopsie Hépatique

n = 7

- Destruction canaliculaire: 5/7
- Ductopénie + cholestase: 2/7
- + Hépatite d'interface: 4/7

Résultats 3: Forme familiale

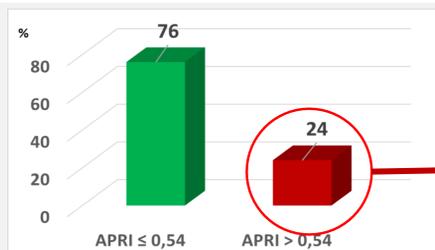


- N= 6
- 5 F/ 1H
- Age moyen: 53 ans (42-62)
- MAI associées: T. Hashimoto: n = 2
- Score APRI > 0,54 : 3/4
 (ASAT (LSN) × 100/taux des plaquettes (109/L))
- Décès: n=2 (Complications de la maladie)

Pronostic

Score APRI à un an du traitement: n=25

- APRI > 0,54: n= 6



- Décès: n=3
- Forme familiale: n=3
- Signes d'HTP: n=5

Traitement – Evolution

- Acide urso-desoxycholique: 13 – 15 mg/kg
- Traitement des maladies auto-immunes associées

Décès:

- Ictère
- Cirrhose au moment du diagnostic
- Non réponse au traitement

Discussion

Nos résultats confirment les données de la littérature concernant le sex-ratio, on note une nette prédominance féminine (9F/1H). Une association à d'autres MAI est fréquente dans notre série (70,37 %), ce qui est bien au-delà des données de la littérature où la présence d'une MAI est notée dans 60 % des cas. Elles sont dominées par la sclérodémie systémique dans le cadre d'un syndrome Reynolds, l'hépatite auto-immune constituant ainsi un overlap syndrome, la thyroïdite d'hashimoto ainsi que le syndrome de Sjogren. Notre série se distingue par la présence d'une forme familiale où on dénombre six cas appartenant à une même famille. La pathogenèse n'est pas complètement élucidée à l'heure actuelle mais semble être le résultat d'interactions entre des facteurs génétiques et environnementaux. Au sein de familles avec une personne affectée, la prévalence de la CBP est cent fois supérieure à celle de la population générale, d'où l'intérêt d'une étude génétique (mutations ATP8B1, ABCB11 and ABCB4). La stratégie thérapeutique repose en première ligne sur l'acide ursodesoxycholique. Un traitement de 2ème ligne à base d'acide obéticholique est possible en cas de non réponse. Un traitement précoce améliore la survie qui est comparable à la population générale.

Conclusion

La CBP est une cause fréquente de cholestase chronique, dont l'évolution est souvent fatale en l'absence d'un diagnostic précoce et d'un traitement. Elle s'associe fréquemment à d'autres maladies auto-immunes, dont le dépistage doit être systématique. Dans les formes familiales, un dépistage systématique est nécessaire afin de débiter le traitement à un stade précoce. Dans notre série l'enquête familiale continue.

Références bibliographiques

Lindor K. Ursodeoxycholic acid for the treatment of primary biliary cirrhosis. N Engl J Med 2007;357:1524-1529.
 EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. Journal of Hepatology 2017;67:145-172.
 Corpechot C, et al. A 2-year multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study of bezafibrate for the treatment of primary biliary cholangitis in patients with inadequate biochemical response to ursodeoxycholic acid therapy (Bezurso). J Hepatol 2017;66:S89.
 Lammers WJ, et al. Development and validation of a scoring system to predict outcomes of patients with primary biliary cirrhosis receiving ursodeoxycholic acid therapy. Gastroenterology 2015;149:1804-1812.
 Chazouillères O et al. Long term outcome and response to therapy of primary biliary cirrhosis-autoimmune hepatitis overlap syndrome. J Hepatol 2006;44:400-6.
 Mieli-Vergani G et al. Autoimmune hepatitis. Nat Rev Dis Primers 2018;4:18017.
 European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. J Hepatol 2017;67:145-172.
 To U et Silveira M. Overlap Syndrome of Autoimmune Hepatitis and Primary Biliary Cholangitis. Clin Liver Dis 2018;22:603-611.