

CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE (CSP)

Les recommandations ACG * de 2015

* **American College of Gastroenterology,**
Am J Gastroenterol 2015; 110:646-659

La CSP, qu'est-ce que c'est ?

- Une maladie **cholestatique** qui touche surtout des **hommes** jeunes (30-40 ans) et dont l'histoire naturelle est très variable
- Elle comporte une **fibrose** et des **sténoses** des voies biliaires **extra-** et **intra-hépatiques**
- Elle peut être longtemps **asymptomatique** mais donner lieu aussi à des épisodes **d'angiocholite**, et entraîner une maladie hépatique sévère justifiant une **transplantation** hépatique
- Environ 2/3 des CSP sont associées à une **MICI** *

* *MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin*

Ne pas confondre CSP et :

- Cholangite **secondaire**
(chirurgie biliaire et lithiase du cholédoque)
- Cholangite du **SIDA**
- Cancer **Cholangiocarcinome**
- Cholangite **iatrogène**
(administration intra-artérielle de floxuridine)
- Histiocytose X

Quand évoquer le diagnostic ?

- Longtemps **asymptomatique**, une fatigue, un **prurit**, des épisodes **d'angiocholite** peuvent survenir
- Il existe une cholestase (**↑phosphatases alcalines**, ↑GGT), une augmentation des transaminases est possible, l'hypergamma-globulinémie n'est pas habituelle, **l'IgM** peut être élevée (50%)
- Les anticorps (ac) **anti-mitochondries sont (-)**, il peut y avoir des ac anti-muscle lisse ou anti-nucléaires
- Il faut rechercher une augmentation des **IgG4** (10%) dont la présence va de pair avec une variante cortico-sensible.

Comment faire le diagnostic ?

- La **bili-IRM** est l'examen de choix
- Si la bili-IRM est typique, la biopsie du foie (PBH) n'est pas indispensable
- La **PBH** reste utile en cas de CSP des **petits canaux biliaires**, ou si l'on pense à un chevauchement (**overlap**) avec une hépatite auto-immune (**HAI**)

Comment faire le diagnostic ?

- La **bili-IRM** est l'examen de choix
- Si la bili-IRM est typique, la biopsie du foie (PBH) n'est pas indispensable
- La **PBH** reste utile en cas de CSP des **petits canaux biliaires**, ou si l'on pense à un chevauchement (**overlap**) avec une hépatite auto-immune (**HAI**)

CSP et cholangiocarcinome (CC)

- Un CC doit être envisagé **devant** toute **sténose dominante**
- Environ $\frac{1}{4}$ des malades ayant une sténose dominante développeront un CC, environ $\frac{1}{2}$ des cancers sont diagnostiqués dans les 4 mois suivant le diagnostic de CSP
- Le screening peut reposer, tous les **6 à 12 mois**) sur :
 - l'imagerie (**échographie, IRM**)
 - des dosages **du CA 19-9**
- Une **cholécystectomie** devrait être faite en cas de **polype** vésiculaire **> 8 mm**.

CSP et MICI *

- Une MICI est présente dans au moins **2/3 des cas**, elle précède le plus souvent l'apparition de la CSP, mais peut lui succéder
- Une **coloscopie complète avec biopsies** est recommandée chez tous les malades atteints de CSP, qu'ils aient ou non des signes digestifs, cet examen pourrait être répété tous les 3 à 5 ans
- en cas de colite, une **surveillance annuelle du côlon** (de préférence avec chromoendoscopie) est recommandée

* *MICI : Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin*

CSP et *overlap syndrome*

- Il faut chercher une hépatite auto-immune (**HAI**) :
 - chez les patients jeunes (**< 25 ans**)
 - ceux qui ont des **transaminases** élevées (**> 5 N**)
- Inversement, chez les patients jeunes (< 25 ans), souffrant d'HAI, il faut faire une bili-IRM si les phosphatases alcalines sont élevées (> 2 N)

Chez les patients atteints de CSP la prévalence de l'HAI peut atteindre 10%

Mesures préventives

- En cas de maladie avancée :
 - une recherche de varices oesophagiennes (**VO**) doit être faite si les **plaquettes sont < 150000 ***
 - un déficit en **vitamines liposolubles (A,E,D)** doit être réalisé
- Une **ostéodensitométrie** doit être faite tous les **2 à 4 ans**.

** Chez certains malades l'apparition de VO est secondaire à une hyperplasie nodulaire régénérative (HNR) ou à une veinopathie, en l'absence de cirrhose*

Quel médicament ?

- Il n'y a pas de traitement véritablement reconnu
- De nombreux immuno-suppresseurs ont montré leur inefficacité
(azathioprine, methotrexate, budesonide...)
- L'acide ursodésoxycholique (**AUDC**) ne doit pas être employé à des doses élevées (~~→ 28 mg/kg~~)

Et le traitement endoscopique ?

- Une **ERCP** * avec **dilatation au ballon** est recommandée en cas de **sténose dominante** avec prurit ou angiocholite
- En cas de sténose dominante un **cholangiocarcinome** doit être exclu (cytologie, biopsies, FISH)

* *ERCP : Endoscopie Rétrograde et Cholangio-Pancréatographie*

Traitement du prurit

- Le prurit peut être traité par des **émollients et/ou des anti-histaminiques locaux**
- La **cholestyramine** est un traitement classique du prurit (4 à 16 g/j)
- Les traitements de seconde ligne sont :
 - **rifampicine** (150 à 300 mg x 2/j)
 - **naltrexone** (jusqu'à 50 mg/j)
 - **sertraline** (75-100 mg/j)
 - **phenobarbital** (90 mg au coucher)

CSP et transplantation hépatique (TH)

- Une TH sera envisagée en cas de **cirrhose décompensée** (score MELD > 14)
- Des points MELD supplémentaires sont attribuables devant :
 - Des épisodes récurrents de *cholangite*
 - un *cholangiocarcinome < 3 cm*
 - un *prurit intraitable*