

CHOLANGITE SCLEROSANTE

(à propos d'un cas)

SCLEROSING CHOLANGITIS

(about one case)

التهاب القنوات الصفراوية المصلدة

(بصد حالة واحدة)

A EHIRCHIOU, M MENFAA, M AIT.ALI, A ALBOUZIDI, A AOURAGH, H TAHIRI,
S ALKANDRI, A CHOHO, S BENOMAR, A ACHOUR

ملخص : يعتبر التهاب القنوات الصفراوية المصلدة مرضا نادرا، يتميز بالالتهاب وتليف تدريجي للمسالك الصفراوية. ويرتكز تشخيصه على معطيات تصوير قنوات الصفراء والفحص النسيجي للكبد. والعلاج هو جراحي بالاساس ونقدم في هذا البحث تقريرا حول ملاحظة لمريض يبلغ من العمر 70 سنة، خضع لاستئصال المرارة 1970 ولعملية جراحية بسبب اليرقان على ورم رأسي بنكرياس. وتم القيام بتشخيص التهاب القنوات الصفراوية المصلدة بفضل الاستكشاف الجراحي، وتصوير قنوات الصفراء أثناء الجراحة والفحص النسيجي للكبد. وتضمن العلاج التصريف الخارجي للصفراء بواسطة المصريف (ط). وأظهرت مراجعة المناشر الطبية بأن الامر يتعلق بمرض دي اندار احتياطي رغم التطورات التي تحققت في ميدان الزرع الكبدي.

الكلمات الأساسية : التهاب القنوات الصفراوية المصلدة، اليرقان – الزرع الكبدي.

Résumé : La cholangite sclérosante est une affection rare, caractérisée par une inflammation et une fibrose progressive des voies biliaires. Son diagnostic est basé sur les données de la cholangiographie et de l'examen histologique du foie. Le traitement est essentiellement chirurgical.

Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 70 ans, ayant été cholecystectomisé en 1970, et opéré pour ictère avec le diagnostic de tumeur céphalopancréatique. Le diagnostic de cholangite sclérosante est établi grâce à l'exploration opératoire, à la cholangiographie per-opératoire et à l'examen histologique du foie.

Le traitement a consisté en un drainage externe de la bile par un drain en T vu l'aspect anatomique de la voie biliaire. Une revue de la littérature montre que c'est une affection à pronostic réservé malgré les progrès réalisés dans la prise en charge thérapeutique en particulier le domaine de la transplantation hépatique.

Mots-clés : cholangite sclérosante, transplantation hépatique.

Abstract : Sclerosing cholangitis is a rare disease, characterized by inflammation and progressive fibrosis of biliary tracts. Its diagnosis is based upon data of cholangiography and histologic exam in of the liver. Treatment is mainly surgical.

We report the observation of a seventy-year-old patient who had cholecystectomised in 1970 and operated on for icterus on cephalopancratic tumor. Diagnosis of sclerosing cholangitis is established thanks to operatory exploration, to per-operatory cholangiography and to histologic exam of the liver.

Treatment consisted in external drainage of the bile by a T-drain. Literature review shows that it is a disease of reserved prognosis despite the progresses in the hepatic transplantation field.

Key-words : Sclerosing cholangitis, hepatic transplantation.

INTRODUCTION

La cholangite sclérosante est définie par une inflammation chronique responsable d'une fibrose et une destruction progressive, lente et irréversible des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques.

Elle est souvent d'origine idiopathique, associée fréquemment à une colite inflammatoire [1,2] rarement à une maladie auto-immune [3].

Parfois, elle est secondaire, l'agent causal peut être infectieux, chimique, tumoral, ou une chirurgie hépato-biliaire [4].

Les signes cliniques et biologiques sont peu spécifiques. Le diagnostic est basé sur les données radiologiques et histologiques.

Le traitement médical n'a pas prouvé son efficacité. La chirurgie représente une alternative thérapeutique.

OBSERVATION

Mr.C.S âgé de 70 ans, est hospitalisé en novembre 2000 pour un ictère rétionnel. Dans ses antécédents, on retrouve une cholécystectomie pour lithiase vésiculaire en 1970.

L'histoire de la maladie remonte à 2 mois par des coliques hépatiques associées à un ictère de type cholestatique progressif et évoluant dans un contexte d'altération de l'état général, sans fièvre, ni troubles du transit intestinal.

L'examen note par ailleurs une hépatomégalie avec flèche hépatique à 15 cm.

Le bilan biologique montre une cholestase avec un taux sanguin de bilirubine conjuguée à 42 mg/l et des phosphatases alcalines à 848UI/l. Les sérologies de l'hépatite B, C et HIV sont négatives.

La recherche des anticorps antimitochondrie, anti-muscle lisse et anti-cytoplasme neutrophile est négative.

L'échographie abdominale et le scanner sont en faveur d'une dilatation de la voie biliaire principale et des voies biliaires intra-hépatiques en amont d'une tuméfaction céphalopancréatique retrouvée à la TDM.

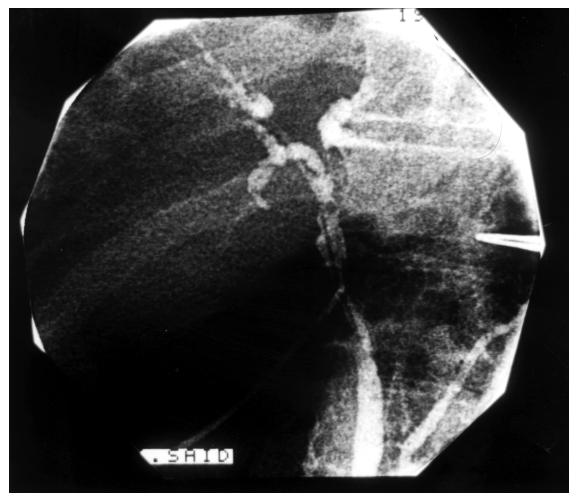
Le patient est opéré le 12.09.2000. L'exploration Chirurgicale cependant objective un foie de cholestase d'allure cirrhotique. La voie biliaire principale est non dilatée, mais à paroi indurée et épaissie avec une lumière rétrécie. Le pancréas a un aspect normal mais de consistance dure évoquant une pancréatite associée nettement en discordance avec les données de la TDM. Par ailleurs, il existe quelques adénopathies pédiculaires infra centimétriques.

La cholangiographie per-opératoire par drain de Kehr n° 12 montre un aspect moniliforme de la voie biliaire principale surtout au niveau de la convergence et des canaux hépatiques droit et gauche, les voies biliaires distales ne sont pas opacifiées (fig.1).

L'intervention est terminée par une biopsie hépatique et d'une adénopathie pédiculaire.

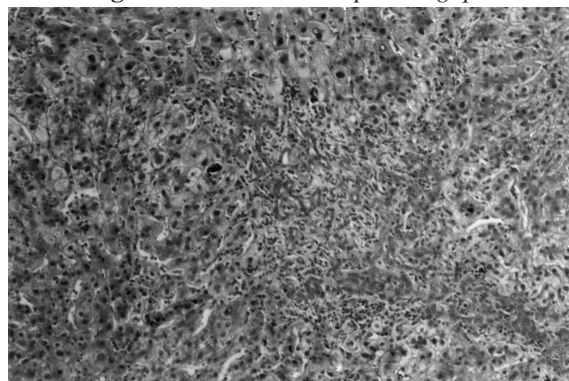
L'examen histologique hépatique est en faveur d'une

Fig.1: cholangiographie per-opératoire



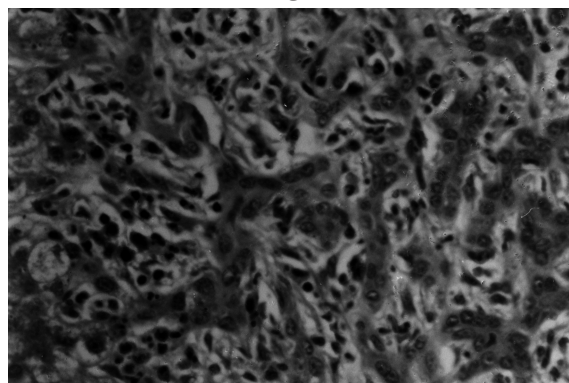
Aspect moniliforme du canal hépatique commun, des canaux droit et gauche et sectoriels. Les voies biliaires distales ont disparu. Le canal de Wirsung est normal.

Fig.2: Examen anatomo-pathologique



(HES, Gx40)

Fig.3



Infiltration inflammatoire importante de l'espace porte riche en polynucléaires avec prolifération de cholangioloies et cholestase. (HES, Gx400)

cholangite sclérosante associée à une adénite réactionnelle (figure 2-3).

Fig.4: Bili IRM



Aspect diverticulaire de la convergence biliaire.

Revu après 3 mois, le malade présente toujours une cholestase clinique et biologique. Une bili IRM réalisée montre un aspect diverticulaire de la convergence biliaire (fig.4).

DISCUSSION

La cholangite sclérosante est une affection rare. Son incidence exacte est inconnue, mais des statistiques aux USA notent une prévalence de 1-6 cas/ 10⁵ habitants [5]. Elle touche généralement le sujet jeune, souvent de sexe masculin, d'âge moyen de 40 ans (allant de 2 à 75 ans) [2].

La cholangite sclérosante peut être primitive, sans facteur étiopathologique notable, associée dans 60 à 75% à une colite inflammatoire, souvent une réctocolite hémorragique, rarement une maladie de Crohn [1,5].

Parfois, la cholangite sclérosante est secondaire à plusieurs affections. L'origine ischémique est l'hypothèse la plus retenue [4,6]. Les autres causes sont multiples, et peuvent être une chirurgie biliaire, une chimiothérapie, une embolisation artérielle hépatique ou une radiothérapie abdominale. Ainsi qu'une infection hépatobiliaire, une maladie fibrosante, toxique ou déficit immunitaire (HIV, cytomégalovirus) ont été incriminés [12,13].

Les signes cliniques et biologiques ne sont pas spécifiques et traduisent la cholestase.

Le diagnostic est basé sur l'examen morphologique de

l'arbre biliaire obtenu par opacification directe ou par cholangiographie rétrograde endoscopique. Actuellement, l'imagerie par résonance magnétique, (la bili-IRM) constitue une approche diagnostique précieuse grâce à la qualité des coupes quasi-anatomiques de l'arbre biliaire qu'elle offre. Les lésions sont représentées par des sténoses courtes, annulaires diffuses, séparées par des segments peu ou pas dilatés. Les ramifications distales se raréfient ou disparaissent. Un aspect pseudo-diverticulaire est observé dans 25% des cas [2,14].

L'examen histologique note des lésions, qui bien que non spécifiques, sont évocatrices du diagnostic de cholangite sclérosante dans 41% des cas [1]. Ces lésions vont de la péricholangite avec œdème, infiltration, élargissement des espaces portes et «peace meal nécrosis», à la cirrhose biliaire secondaire [1,2,5].

Le traitement de la cholangite sclérosante représente un véritable défi. La fibrose évolutive de la maladie, n'obéit à aucune médication. L'apport des corticoïdes, des immuno-suppresseurs et de la D-pénicillamine est faible et ajoute une morbidité propre à ces médicaments. La cholestyramine peut être utilisée pour traiter le prurit. L'urosodiol est aussi un traitement efficace du prurit et quand la cholestase est modérée, entraîne une amélioration des anomalies biologiques hépatiques. Les antibiotiques peuvent être administrés en cas d'angiocholite. La colectomie ne permet pas de prévenir ni d'améliorer la cholangite sclérosante primitive associée à une maladie inflammatoire chronique de l'intestin [7,8,9,12].

En cas de sténose localisée sur les voies biliaires extra-hépatiques on peut envisager une dilatation endoscopique complétée par la mise en place d'un tuteur (stent). Toutefois cette technique est difficile à mettre en œuvre à cause de l'absence de dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et n'empêche pas l'évolution ultérieure vers une cirrhose biliaire secondaire et peut compromettre les chances d'une transplantation hépatique [2,14].

La chirurgie constitue la dernière alternative thérapeutique, malgré l'étroitesse de son champs d'action due à l'étendue des lésions biliaires. Elle a pour but de lever la cholestase et de prévenir ses complications. Le drainage biliaire est souvent assuré par une dérivation bilio-digestive par une anse jéjunale montée en Y. Une résection préalable de la voie biliaire principale jusqu'à la convergence est nécessaire vue la prédominance de la sténose au niveau de cette zone [6,9].

Le drainage biliaire externe par drain en T est également utilisé, mais il paraît moins efficace. Dans une série de 22 patients, Pitt et al, notent un effet avantageux du drainage interne par rapport au drainage externe [10].

Dans notre observation, nous avons opté pour un drainage externe par drain de Kehr, car l'état précaire du malade ne permet pas un geste chirurgical relativement lourd, qui rendrait l'anastomose bilio-digestive risquée, vu le diamètre très fin de la voie biliaire principale.

La transplantation hépatique est actuellement le traitement de choix de la cholangite sclérosante. Elle permet une survie de 2 à 3 ans dans 70-85% des cas [5,11]. Ces résultats peuvent être optimisés par une sélection des malades, et une intervention à un stade précoce de la maladie. L'insuffisance hépato-cellulaire, l'hypertension portale, et la chirurgie itérative sur la voie biliaire sont des facteurs de mauvais pronostic qui rendent la transplantation

hépatique difficile, risquée, parfois fatale. Par ailleurs, le risque de greffe néoplasique (10-15%) la rendrait illusoire [1,5,11].

CONCLUSION

La cholangite sclérosante est une affection rare mais grave, caractérisée par une destruction progressive des voies biliaires intra et extra hépatiques. L'absence de bases thérapeutiques étiopathogéniques, met la transplantation hépatique au 1^{er} rang des moyens thérapeutiques disponibles.

Son pronostic réservé ne peut être amélioré que par une prise en charge précoce et multidisciplinaire.

REFERENCES

- 1- Miguet JP, Vetter D, Franza A, Doffoel M. Cholangite sclérosante primitive : EMC (Paris-France), Foie-Pancréas, 7015 A70, 1991, 7p.
- 2- Larusso NF, Wiesner H Russel, Ludwig J. Cholangite sclérosante. Hépatologie clinique, Edition Flammarion 1993.
- 3- Zafrani ES, Tran Van Nhieu J, Germanidis G, Mavie P. Cholangiopathies auto-immunes : Gastro entérol, Clin. Biol, 1998, 22, 43-49.
- 4- Amor A, Chapoutot C, Michel J, Pageaux GP, Larrey D, Michel H. Les cholangites sclérosantes secondaires : Presse Médicale 1995 ; 24 : 948-52.
- 5- Young MD – Lee Mee, Marshall M, Kaplan MD. Primary sclerosing Cholangitis : New England journal of medecine, April 1995, Vol.332, n°14, 924-933.
- 6- Bruno Bour MD, Maîtres Toiles. Cholangite sclérosante secondaire : Journée d'hépatologie EPU. Paris.
- 7- La Russo NF, Wiesner RH, Ludwig J, Mac Carty RL, Beaver SJ, Zinsmeister AR. Prospective trial of penicillamine in primary sclerosing cholangitis : Gastro enterology, 1988, 95, 1036-1042.
- 8- Lindor KD, La Russo NF, Wiesner RH. Prednisone and colchicine are not of benefit after two years in patients with primary sclerosing cholangitis : Hepatology 1989, 10 : 638
- «Abstract».
- 9- John L, Cameroun MD, Gayler BW, Franklin Herlong H, Willis MD, Maddrey C. Sclerosing cholangitis : Biliary reconstruction with silastic trans-hepatic stents : Surgery vol. 94, n°2, August 1983, p. 324-30.
- 10- Pitt HA, Thompson H, Tompkins RK, Longmire WP. Primary sclerosing cholangitis : Results of an aggressive surgical approach : Ann. Surg. 1982, 196 : 259-68.
- 11- Maurcan Martin F, Rossi RL, Warren Nugent F, Scholz FJ, Jenkins RL, Lewis WD, Gagner M, Foley E, Braasch JW. Surgical aspects of sclerosing cholangitis : results in 178 patients : Ann. Surg. oct. 1990, Vol. 212, n°4, p551-58.
- 12- Benhamou JP. Cholangite sclérosante primitive : Revue du praticien 2000, 50. P : 2146 – 2149.
- 13- Poupon R. Les «overlap» syndromes, hépatite auto-immune - cirrhose biliaire primitive ; Hépatite auto-immune - cholangite sclérosante primitive : La Presse Médicale n° 1, 30, 2001 P : 25 – 27.
- 14- Asselah T, Ernst O, L'hermine C. Cholangite sclérosante primitive et maladie de Caroli : rôle prometteur de la cholangiographie par IRM : Médecine & Chirurgie digestives – 1999 – 28 - n° 5 – 6. P : 185-186.