



HAL
open science

Destruction de la voie biliaire principale : un nouveau phénotype de cholangite sclérosante primitive

Lucas Dargent

► **To cite this version:**

Lucas Dargent. Destruction de la voie biliaire principale : un nouveau phénotype de cholangite sclérosante primitive. Imagerie. 2022. dumas-04547259

HAL Id: dumas-04547259

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04547259v1>

Submitted on 15 Apr 2024

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DES ANTILLES

2022

FACULTE DE MEDECINE

HYACYNTHIE BASTARAUD

N° 2022ANTI0757

**DESTRUCTION DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE : UN NOUVEAU
PHENOTYPE DE CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE**

Thèse de la Faculté de Médecine Hyacinthe Bastaraud

Université des Antilles

Présentée et soutenue publiquement à la faculté de médecine Paris Nord à Paris, soutenue et examinée par les enseignants de ladite faculté ainsi que de la faculté de médecine Sorbonne Université.

Le 31/05/2022

**Pour obtenir le grade de
DOCTEUR EN MEDECINE**

Par

DARGENT LUCAS

Examineurs de la thèse :

PRESIDENT DU JURY

Directeur de thèse

Membres du jury

Pr DE BAZELAIRE Cédric (PU-PH)

Pr ARRIVE Lionel (PU-PH)

**Dr LEMOINNE Sara (MCU-PH) Dr
IORIO Pauline (Assistante)**

Le Président de l'Université des Antilles : Eustase JANKY

Doyen de la Faculté de Médecine : Raymond CESAIRE

Vice-Doyen de la Faculté de Médecine : Suzy DUFLO

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Pascal BLANCHET	Chirurgie Urologique CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 95
André-Pierre UZEL	Chirurgie Orthopédique et Traumatologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 66
Pierre COUPPIE	Dermatologie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 53 39
Thierry DAVID	Ophtalmologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 55
Suzy DUFLO	ORL – Chirurgie Cervico-Faciale CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 93 46 16
Eustase JANKY	Gynécologie-Obstétrique CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel 05 90 89 13 89
François ROQUES	Chirurgie Thoracique et Cardiovasculaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 71
Jean ROUDIE	Chirurgie Digestive

	<p>CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 01 - Tel : 05 96 55 22 71</p>
Jean-Louis ROUVILLAIN	<p>Chirurgie Orthopédique CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 28</p>
André CABIE	<p>Maladies Infectieuses CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 01</p>
Philippe CABRE	<p>Neurologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 22 61</p>
Raymond CESAIRE	<p>Bactériologie-Virologie-Hygiène option virologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 24 11</p>
Maryvonne DUEYMES-BODENES	<p>Immunologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 24 24</p>
Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Annie LANNUZEL	<p>Neurologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 14 13</p>
Louis JEHEL	<p>Psychiatrie Adulte CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 44</p>
Mathieu NACHER	<p>Epidémiologie, Economie de la Santé et Prévention CH de CAYENNE Tel : 05 94 93 50 24</p>
Magalie DEMAR - PIERRE	<p>Parasitologie et Infectiologue CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 53 09</p>
Vincent MOLINIE	<p>Anatomie Cytologie Pathologique CHU de FORT DE FRANCE</p>

	Tel : 05 96 55 20 85/55 23 50
Philippe KADHEL	Gynécologie-Obstétrique CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 20
Michel DEBANDT	Rhumatologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 52
Karim FARID	Médecine Nucléaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 67
Mehdi MEJDOUBI	Radiodiagnostic et imagerie Médicale CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 21 84
Rémi NEVIERE	Physiologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Christian SAINTE-ROSE	Radiodiagnostic et imagerie Médicale CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Sébastien BREUREC	Bactériologie & Vénérologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 12 80
Félix DJOSSOU	Maladies infectieuses et tropicales CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 50 50
Nicolas VENISSAC	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Moustapha DRAMÉ	Épidémiologie, Économie de la Santé CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Christophe DELIGNY	Médecine Interne CHU de FORT- DE - FRANCE

	Tel : 05 96 55 22 55
Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Narcisse ELENGA	Pédiatrie CH de CAYENNE Tel : 05 94 39 77 37
Nadège CORDEL	Dermatologie & Vénérologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Harold MERLE	Ophtalmologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00
Pierre-Marie ROGER	Maladies infectieuses et tropicales CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Maturin TABUE TEGUO	Médecine interne : Gériatrie et Biologie du vieillissement CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
CORDEL-WATTIER Nadège	Dermato-vénérologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10

Professeur de Médecine Générale	
Jeannie HELENE-PELAGE	Médecine Générale CHU de Pointe-à-Pitre / Cabinet libéral Tel : 05 90 84 44 40

Professeur Associé de Médecine Générale	
Franciane GANE-TROPLENT	Médecine générale Cabinet libéral les Abymes Tel : 05 90 20 39 37

Maître de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Jocelyn INAMO	Cardiologie CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 23 72 - Fax : 05 96 75 84 38
Fritz-Line VELAYOUDOM épouse CEPHISE	Endocrinologie CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 03
Marie-Laure LALANNE-MISTRIH	Nutrition CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 13 00
Moana GELU-SIMEON	Gastroentérologie hépatologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Véronique BACCINI	Hématologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Laurent BRUREAU	Urologie CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES Tel : 05 90 89 10 10
Maître de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers	
Clarisse JOACHIM-CONTARET	Epidémiologie, économie de la santé et prévention CHU de FORT- DE - FRANCE Tel : 05 96 55 20 00

Maître de Conférence des Université de Médecine Générale	
Philippe CARRERE	Médecine générale

Maître de Conférence Associé de Médecine Générale	
Franck MASSE	Médecine générale

KANGAMBEGA-CHATEAU-DEGAT Walé	Médecine générale
---	--------------------------

Remerciements

Je remercie l'ensemble du jury d'accepter de juger mon travail.

A Monsieur le Professeur Cédric DE BAZELAIRE, merci de l'intérêt que vous portez à ma formation en tant que coordinateur et président de jury, de votre disponibilité et de votre compréhension dans cette période charnière de ma vie.

A Monsieur le Professeur Lionel ARRIVE, merci pour votre accompagnement et bienveillance depuis mon premier jour dans votre service jusqu'à cette soutenance de thèse en tant que directeur de thèse.

A Madame la maître de conférence universitaire Sara LEMOINNE, merci de votre disponibilité et de l'aide que vous m'avez fournie pour ce travail de recherche.

A Pauline IORIO, merci pour tout le travail que tu as fourni pour m'aider à réaliser cette thèse, pour ta patience et ta motivation. Merci également pour le semestre d'hiver 2020 à St-Antoine qui restera le semestre qui m'a le plus marqué en tant qu'interne.

A tous mes co-internes, les médecins radiologues, les manipulateurs radio, les aides-soignants, les secrétaires que j'ai pu croiser lors de mon cursus dans les différents services, merci d'avoir contribué à faire de cet internat de radiologie un moment agréable, enrichissant, qui restera un moment important de ma vie.

A Papa, Maman, Jojo, Merci d'avoir toujours été là pour moi, merci de toujours tout donner sans jamais rien attendre en retour, merci pour cette éducation, ces moments de bonheurs quotidiens et pour toutes ces choses qui font de moi ce que je suis aujourd'hui. Je vous aime.

A Ella, qui depuis mon arrivée en Guadeloupe en 1998, m'a élevé comme son fils. Merci pour tous ces moments partagés, toutes ces valeurs inculquées, toutes ces heures que tu nous

as consacrées à Johann et moi. Merci d'avoir été ma deuxième maman. Et j'ai failli oublier, merci pour tous ces délicieux repas que tu nous as préparés

A Margaux, sans toi ce court passage à Paris n'aurait pas eu la même saveur. Merci de me soutenir et m'épauler quotidiennement. Merci pour ta joie de vivre et ton sourire contagieux. Merci pour tous ces moments partagés et pour tous ceux à venir.

A ma famille, merci pour tous ces moments partagés. Je suis fier et reconnaissant de pouvoir compter sur chacun de vous depuis mon plus jeune âge.

A mes amis de la OLT, Olivier et les autres, merci pour toutes ces années de rigolade et de moment de vies qui resteront gravés en moi. Ces 27 années n'auraient pas été les mêmes sans vous, et ça ne fait que commencer !

A mes colocataires martiniquais Fred, Ben, Laureen, Micka, merci pour ces 1 ans ½ cumulés en Martinique, et ces moments partagés depuis. Merci pour tous ces repas coquins, ces sessions de kite / surf / air basket ou tout le reste, je suis pressé de continuer sur cette lancée.

A la team des malades, Alessandra, Camille, Souraya, Caro, David, Thibaud et ceux qui l'ont intégrée depuis, merci pour ces moments que j'ai vécu grâce à vous depuis le début de l'internat, même si aujourd'hui on est tous un peu éparpillé entre la France et les Antilles, je suis pressé de partager de nouvelles aventures avec vous.

A Quentin, Antoine, Jonathan, Firoze, même si vous êtes chacun de vous éclatés dans le mur dans beaucoup de disciplines (FIFA, blaze rush, le squash, le tennis, le foot Et bien plus encore), ce fut un réel plaisir de vivre ces victoires contre vous même si la concurrence n'était pas ouf. Pour vous remercier je vous laisserai peut-être gagner un de ces quatre....

A tous ceux que j'ai pu oublier, merci de ne pas m'en vouloir, faire des remerciements n'a jamais été mon fort, mais je pense tous les jours à vous ! la bise !

Remerciements	7
Résumé	10
Abstract	11
Statut de l'article	12
Liste des abréviations et acronymes	13
Introduction	14
Matériel et méthode :	15
Population étudiée :	15
Technique IRM	17
Analyse des données	17
Analyse des IRM	17
Caractéristiques cliniques et biologiques	18
Résultats	20
Population étudiée	20
Caractéristiques IRM des patients	22
Retentissement	23
Phénotype destructeur de la voie biliaire principale avec CPC	25
Anatomopathologie	33
Discussion	34
Annexes :	39
Bibliographie	42
Serment d'hippocrate	44

Résumé

DESTRUCTION DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE : UN NOUVEAU PHENOTYPE DE CHOLANGITE SCEROSANTE PRIMITIVE

Contexte : Le but de notre étude est de décrire les caractéristiques I.R.M. et le pronostic des patients porteur de cholangite sclérosante primitive (CSP), atteints de perforation de la voie biliaire principale (VBP) avec présence de collections péri-cholédociennes (CPC).

Méthode : Dans notre centre, une cohorte de 263 patients, ayant eu au minimum deux I.R.M. entre 2003 et 2022 et un suivi de 6 mois, a été analysée rétrospectivement. Deux radiologues seniors et un radiologue junior ont évalué les CPC de manière qualitative (aspect, localisation, rehaussement, évolution). Les évolutions cliniques et radiologiques de la CSP et des perforations de la voie biliaire principale ont été étudiées.

Résultats : Au total, 9 patients (3.4%) atteints de CSP (6 hommes) présentaient des perforations de la VBP avec un âge médian au diagnostic de 18.8 ans contre 33.2 ans pour le groupe contrôle (p=0.019).

Les patients ont été classés en deux groupes : ceux présentant une atteinte combinée sus et sous cystique (n=7) et ceux présentant une atteinte uniquement sus-cystique (n=2).

Les CPC étaient d'aspects variables (fusiformes ou pédiculées) avec un diamètre compris entre 5mm et 54mm. Toutes présentaient des parois se rehaussant après injection de produit de contraste.

La durée médiane de suivi entre le diagnostic et la dernière I.R.M. était de 6.8 ans dans notre cohorte contre 7.8 ans dans le groupe contrôle (p=0.55).

L'évolution radiologique était variable, avec majoration de l'atteinte de la VBP et des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH) chez 5 patients (55%); stabilité et/ou amélioration de l'atteinte de la VBP avec aggravation de l'atteinte des VBIH chez trois patients (33%) et amélioration de l'atteinte des VBIH chez un patient (11%) .

L'évolution clinique a été marquée par de nombreuses complications chez la plupart des patients aboutissant chez 4 d'entre eux (44%) à la transplantation hépatique, à un âge médian de 5 ans, contre 40 patients (16%) dans le groupe contrôle (p=0.02).

Conclusion : le phénotype destructeur de cholangite sclérosante primitive avec collection(s) péri-cholédocienne(s) est une présentation rare qui touche des patients jeunes avec un pronostic évolutif péjoratif.

Abstract

DESTRUCTION OF THE MAIN BILE DUCT: A NEW PHENOTYPE OF PRIMARY SCLEROSING CHOLANGITIS

Background: The aim of our study is to describe the MRI characteristics and prognosis of patients with primary sclerosing cholangitis (PSC), suffering from perforation of the main bile duct (MBD) with collections in contact with the main bile duct (PCC).

Method: In our centre, a cohort of 263 patients who had at least two MRIs between 2003 and 2022 and a 6-month follow-up was retrospectively analysed. Two senior radiologists and one junior radiologist assessed the CPCs qualitatively (appearance, location, enhancement, evolution). The clinical and radiological evolution of PSC and main bile duct perforations were studied.

Results: A total of 9 patients (3.4%) with PSC (6 males) had perforations of the PVB with a median age at diagnosis of 18.8 years versus 33.2 years for the control group ($p=0.019$). Patients were classified into two groups: those with combined supra- and subcystic involvement ($n=7$) and those with supra-cystic involvement only ($n=2$). The CPCs were variable in appearance (fusiform or pedunculated) with a diameter ranging from 5mm to 54mm. All had enhancing walls after contrast injection.

The median follow-up time from diagnosis to the last MRI was 6.8 years in our cohort versus 7.8 years in the control group ($p=0.55$). The radiological evolution was variable, with increased involvement of the PBV and intrahepatic bile ducts (IHBV) in 5 patients (55%); stability and/or improvement of PBV involvement with worsening of IHBV involvement in three patients (33%) and improvement of IHBV involvement in one patient (11%).

The clinical course was marked by numerous complications in most patients, leading to liver transplantation in 4 (44%) of them, at a median age of 5 years, compared with 40 patients (16%) in the control group ($p=0.02$).

Conclusion: The destructive phenotype of primary sclerosing cholangitis with collections in contact with the main bile duct is a rare presentation that affects young patients with a poor prognosis.

Statut de l'article

Non encore formaté pour une revue particulière.

Liste des abréviations et acronymes

CSP - Cholangite sclérosante primitive
CPRE - Cholangiographie rétrograde endoscopique
IRM - Imagerie par résonance magnétique
VBP – Voie biliaire principale
MICI – Maladie inflammatoire chronique de l'intestin
RCH – Rectocolite hémorragique
FS – Fat Sat
CPC – Collection péri-cholédocienne
HAI – hépatite auto-immune

Introduction

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie cholestatique chronique rare, d'étiopathogénie mal connue, caractérisée par une atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques (1,2).

Elle peut aboutir à une cirrhose biliaire secondaire et augmente le risque de néoplasie hépatobiliaire, dominé par le cholangiocarcinome (3,4)

Elle est dite primitive en opposition à la cholangite sclérosante secondaire, pour laquelle une étiologie est retrouvée (atteinte immunologique, ischémie, obstruction, infection). Actuellement, les principales options thérapeutiques proposées pour la CSP sont l'acide urso-désoxycholique, le traitement endoscopique des sténoses dominantes, la transplantation hépatique à un stade évolué (5).

Du fait de son caractère non invasif, de sa haute résolution et de sa disponibilité, l'imagerie par résonance magnétique (IRM), avec les séquences de cholangiographie (notamment les séquences 3D), s'est imposée comme la méthode de référence pour l'analyse des voies biliaires et le diagnostic de CSP (6). L'IRM présente également l'avantage de pouvoir analyser dans le même temps le retentissement de la CSP sur le parenchyme hépatique et de rechercher des complications.

En IRM, la CSP se traduit le plus fréquemment par une alternance de sténoses multifocales associées à des dilatations des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques (7).

L'histoire naturelle de la CSP est mal connue et le suivi des patients atteints de CSP repose sur un suivi régulier à la fois clinico-biologique et radiologique, permettant d'évaluer l'évolution de l'atteinte des voies biliaires et de rechercher des complications.

Au cours du suivi de patients atteints de CSP à l'Hôpital Saint-Antoine à Paris (centre de référence national pour les maladies biliaires inflammatoires), nous nous sommes rendus compte que certains d'entre eux présentaient un phénotype rare d'atteinte de la voie biliaire principale se présentant sous la forme d'une atteinte destructrice de la voie biliaire principale

(VBP), se traduisant par une perforation de la VBP avec constitution de biliome en continuité avec la VBP, donnant un aspect pseudo-anévrysmal de la VBP .

Notre objectif principal est de décrire la sémiologie de cette atteinte méconnue et notre objectif secondaire est de déterminer le pronostic de cette atteinte en comparaison aux patients présentant une forme « classique » de CSP.

Matériel et méthode :

Population étudiée :

Pour notre étude, les dossiers de 476 patients consécutifs ayant consulté à l'Hôpital St-Antoine (centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires) entre 2003 (introduction de la 3D bili-IRM à Saint-Antoine) et Janvier 2022 pour suspicion de CSP ont été analysés de manière rétrospective

Le diagnostic de CSP était retenu sur la présence en IRM de sténoses, associées ou non à des dilatations des voies biliaire intra et / ou extrahépatiques chez des patients ayant une histoire clinique et biologique compatible.

Les patients ayant réalisé au moins deux bili-IRM (avec des séquences 3D) dans un intervalle d'au moins 1 an ont été inclus.

Les critères d'exclusion étaient : l'absence de cholangio-IRM disponible, les patients n'ayant qu'une seule cholangio-IRM disponible, une cholangio-IRM normale, une cholangite sclérosante secondaire, une CSP des petits canaux (diagnostic anatomopathologique) (Flow chart (Fig. 1)).

Le nouveau phénotype destructeur de la voie biliaire principale, décrit dans cette étude se définissait comme suit : perte de parallélisme des parois de la voie biliaire principale avec constitution d'une ou plusieurs formation(s) liquidienne(s) en continuité avec la voie biliaire principale (biliome), réalisant un aspect pseudo-anévrysmal de cette dernière. La communication de ces formations liquidiennes avec la voie biliaire principale devait être confirmée par l'analyse des images en coupes fines.

Le comité d'éthique de notre institution a approuvé l'examen des données radiologiques et cliniques pour cette étude. Il n'a pas jugé utile d'obtenir l'approbation des patients pour cette analyse rétrospective des données.

Technique IRM

Les IRM ont été réalisées selon un protocole standard de 3D cholangio-IRM déjà décrit dans de précédents articles réalisés dans notre centre et en accord avec les indications données par le groupe d'étude international de la CSP (7,8).

Le protocole minimal consistait en des séquences pondérées en T1 et T2 et en une séquence 3D cholangio-MR. Les séquences optionnelles étaient les séquences de diffusion et les séquences T1 avec saturation de la graisse avant et après l'injection intraveineuse de 20 ml de Gadolinium (Dotarem) avec acquisition aux phases artérielle hépatique, portale et tardive (respectivement 30 secondes, 80 secondes et 3 minutes).

Analyse des données

Analyse des IRM

La relecture consensuelle des IRM a été réalisée dans le service d'imagerie médicale de l'Hôpital St-Antoine par deux radiologues séniors spécialisés en imagerie digestive et un radiologue junior.

Pour chaque patient, la première IRM disponible a été analysée afin de remplir une grille de lecture comportant les items suivants (9) :

- a) analyse des canaux biliaires intra et extrahépatiques : sténoses, dilatations, rehaussement des parois, hypersignal diffusion, présence de calculs biliaires
- b) analyse de la vésicule biliaire : antécédent de cholécystectomie
- c) retentissement sur le parenchyme hépatique : dysmorphie, hétérogénéité en diffusion et après injection de produit de contraste
- d) signes d'hypertension portale : splénomégalie, voies de dérivation porto-systémiques

À la suite de cette analyse, deux scores pronostiques (ANALI score) ont été calculés sans et avec injection de Gadolinium à partir de la première IRM disponible de chaque patient (9,10) :

- ANALI sans gadolinium : $1 \times$ dilatation des voies biliaires intra-hépatiques* + 2 \times dysmorphie + 1 \times hypertension portale

- ANALI avec gadolinium : 1 × dysmorphie + 1 × rehaussement hétérogène du parenchyme hépatique.

(* La dilatation des voies biliaires intrahépatiques présentait un score de 0 si elle était inférieure ou égale à 3 mm, de 1 si elle était de 4 mm et de 2 si elle était supérieure ou égale à 5 mm).

Les différentes IRM de suivi de chaque patient ont été relues par ordre chronologique pour apprécier le suivi évolutif de l'atteinte des voies biliaires et notamment de la voie biliaire principale (stabilité/aggravation/amélioration), le retentissement hépatique et rechercher des complications.

Pour répondre au diagnostic de perforation de la voie biliaire principale, les caractéristiques suivantes devaient être associées :

- a) Perte de parallélisme brutale des parois de la voie biliaire principale, prenant un aspect pseudo-anévrysmal en rapport avec la constitution d'une formation liquidienne latéro-cholédocienne.
- b) Communication entre cette collection et la VBP.
- c) Pas de sténose sous-jacente de la voie biliaire principale pouvant expliquer une rétro dilatation d'amont

Caractéristiques cliniques et biologiques

Les caractéristiques cliniques et biologiques de chaque patient, ont été collectées par une hépatologue sénior et une hépatologue junior :

- Présentation clinique et biologique de la maladie au moment du diagnostic et au moment de l'IRM de référence (première IRM disponible avec une atteinte de la voie biliaire principale).
- L'association à d'autres pathologies : maladie inflammatoire chronique de l'intestin, hépatite auto-immune (overlap syndrome)
- La prise en charge thérapeutique : dilatation endoscopique, traitement par corticothérapie ou traitement immunosuppresseur, transplantation hépatique)

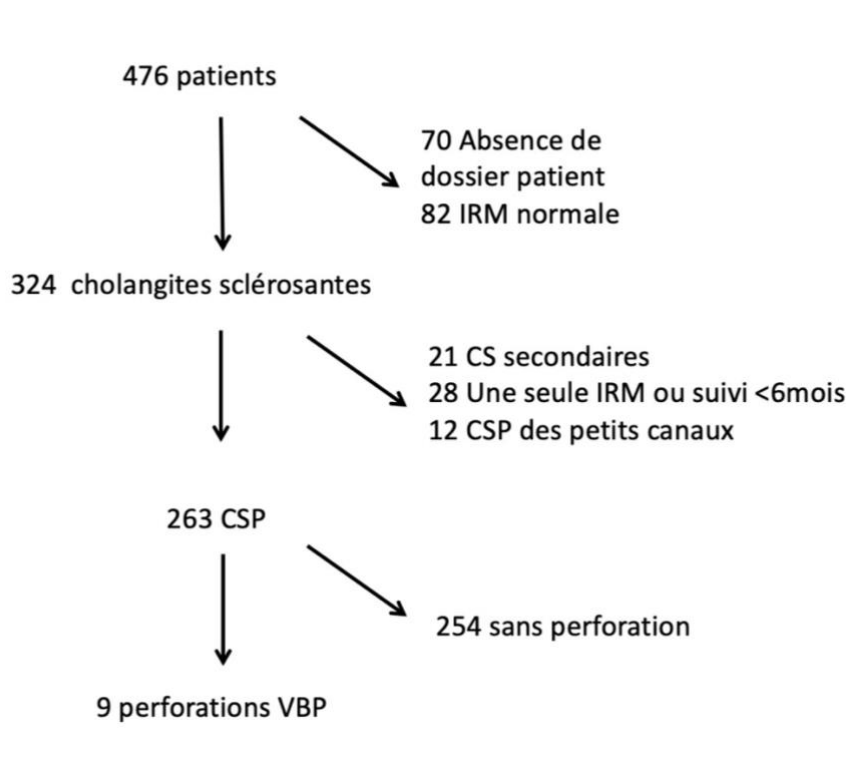
- Évolution clinique et biologique au cours du suivi. Nous avons considéré Janvier 2022 comme étant la fin de la période de suivi (date de fin de recueil des données).

Analyses statistiques

Une partie des analyses sont descriptives avec notamment des données exprimées en pourcentage pour les proportions et des données quantitatives exprimées en valeur absolue ou en médiane. Les comparaisons seront réalisées selon le test du Chi 2 pour les proportions et selon le test Student pour les données quantitatives.

Les analyses de survie globale et de survie sans transplantation hépatique selon le type de CSP (classique ou phénotype destructeur de la voie biliaire principale) ont été réalisées selon la méthode de Kaplan-Meier et les courbes ont été comparées entre elles avec le test du Log-Rank.

Figure 1 Flowchart



CS cholangite sclérosante, CSP cholangite sclérosante primitive, VBP voie biliaire principale

Résultats

Population étudiée

Parmi 476 patients adressés dans notre centre entre 2003 et Janvier 2022 pour suspicion de CSP, 213 ont été exclus (*Flow chart Fig.1*): 70 n'avaient pas d'imagerie disponible, 82 avaient une IRM normale, 21 présentaient une cholangite sclérosante secondaire, 28 n'avaient qu'une seule cholangio-IRM disponible ou un suivi inférieur à 6 mois et 12 avaient une CSP des petits canaux, 254 avaient une cholangite sclérosante primitive sans perforation de la voie biliaire principale et 9 patients présentaient une perforation de la voie biliaire principale.

Les caractéristiques cliniques au moment du diagnostic chez les patients atteints de CSP, avec et sans destruction de la VBP, sont présentées dans le *tableau 1*.

Sur les 9 patients présentant le phénotype de destruction de la voie biliaire principale, 6 étaient des hommes (67%), avec un âge plus jeune que la population sans destruction ($p=0.019$) au moment du diagnostic (plage de 12.9 ans à 47.7 ans, médiane 18.8 ans). *Figure 2*.

Un total de 68 cholangio-IRM ont été réalisées chez ces 9 patients (2 à 22 cholangio-IRM pour chaque patient) pour une durée médiane de suivi entre le diagnostic et la dernière IRM de 6.8 ans (2.6 - 12.8 ans) contre 7.8 ans dans le groupe témoin (0.6 - 34.3 ans), $p=0.55$.

Six patients (67 %) étaient suivis pour une maladie inflammatoire de l'intestin (MICI) de type rectocolite hémorragique (5 patients) ou Crohn (1 patient) contre 70% des patients dans le groupe témoin ($p=0.85$).

Un patient (11%) présentait un overlap syndrome, associant une hépatite auto-immune (HAI) et une CSP.

Cinq patients (56%) présentaient une association de dilatation kystique des VBIH et la présence de CPC).

Six patients (67%) ont eu une cholécystectomie avant ou au cours du suivi.

Un total de quatre patients (44%) a eu une transplantation hépatique au cours du suivi contre 40 patients (16 %) dans le groupe contrôle (p=0.02), avec une médiane entre la première IRM disponible et la transplantation hépatique de 5 ans (4 - 6 ans) chez les patients atteints de CSP avec perforation de la voie biliaire principale. *Figure 3.*

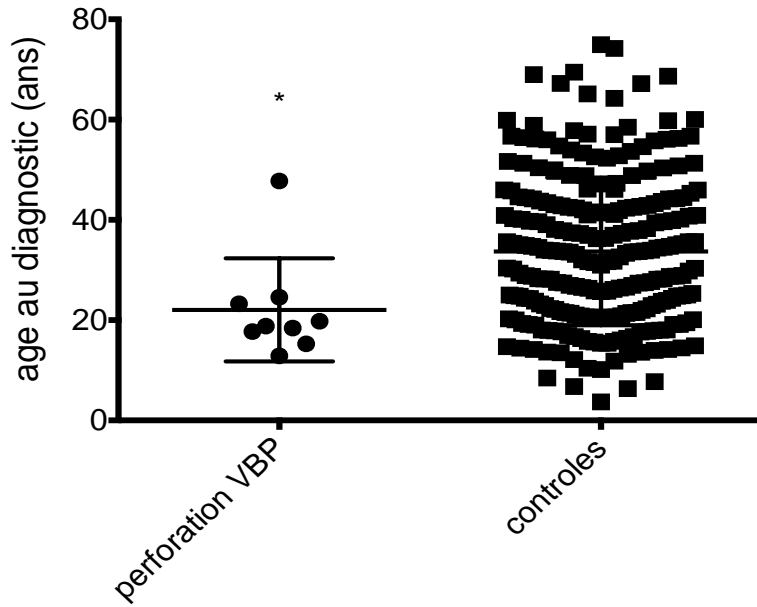
Un autre patient était en attente de greffe à la fin du suivi (délai de 8 ans).

Tableau 1 Caractéristiques clinique des patients atteint de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale.

	CSP avec Perforation de la VBP (n=9)	CSP sans Perforation de la VBP (n=254)	T Test ou Chi square
Sexe masculin	6 (67%)	168 (66%)	p =0.51
Age au diagnostic (ans)	18,8 (12,9- 47,7)	33,2 (3,7-75)	p = 0.019
HAI associée	1 (11%)	30 (11%)	p = 0.95
MICI associée	6 (67%)	177 (70%)	p = 0.85
Atteinte intra et extrahépatique	9 (100%)	131 (51%)	p = 0.04
Suivi médian après diagnostic	6,8 (2,6-12,8)	7,8 (0,6-34,3)	p = 0.55
Décès ou TH	4 (44%)	40 (16%)	p = 0.02

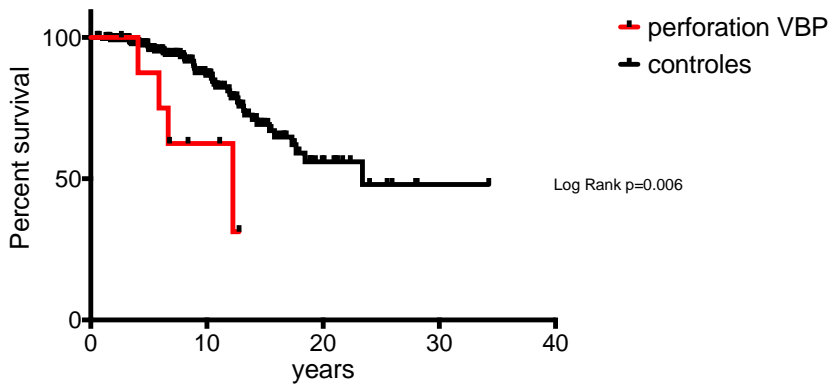
HAI hépatite auto-immune, MICI maladie inflammatoire chronique de l'intestin, TH transplantation hépatique

Figure 2 Age au diagnostic chez les patients atteints de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale



VBP voie biliaire principale

Figure 3 Survie (décès ou transplantation hépatique) chez les patients atteints de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale



Caractéristiques IRM des patients

Tous les patients inclus dans notre étude présentaient une atteinte des voies biliaires intra-hépatiques dans le cadre de la cholangite sclérosante primitive caractérisée par l'association de sténoses et de dilatations des canaux biliaires intrahépatiques et/ou extra-hépatiques.

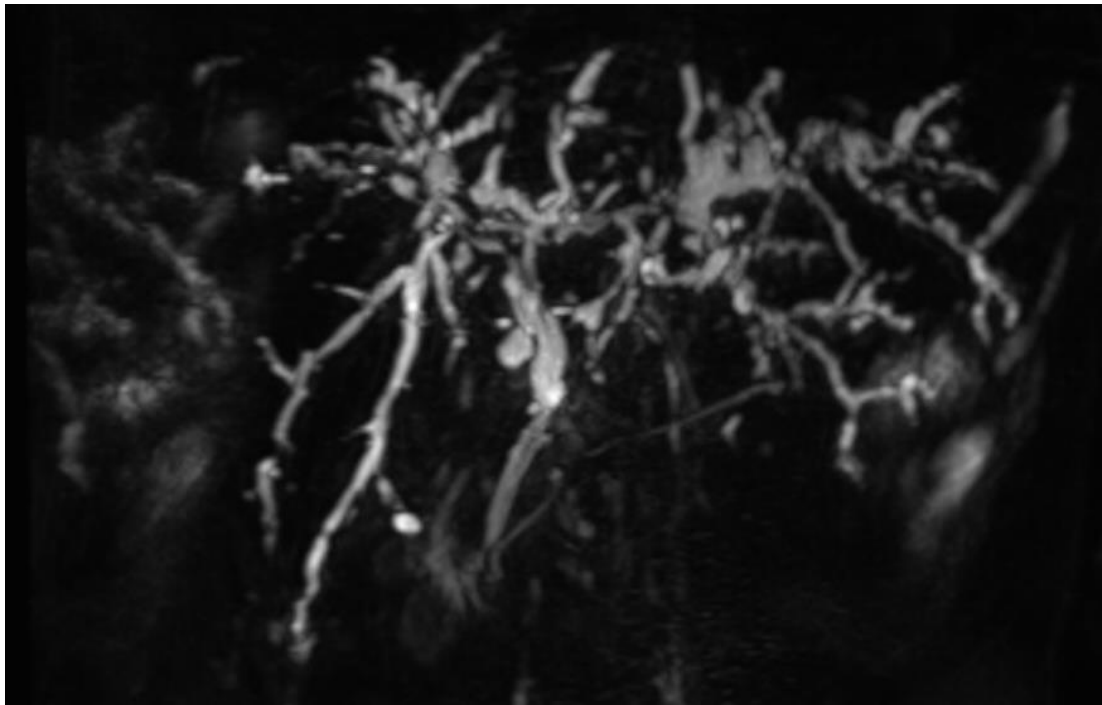


Image 1 : Patiente de 29 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - atteinte des voies biliaires intra et extra-hépatiques consistant à l'association de sténoses et de dilatations successives des voies biliaires.

Retentissement

Les patients de notre étude présentaient des signes d'hépatopathie chronique se traduisant en IRM par une dysmorphie hépatique (9/9 patients), une hétérogénéité du signal en diffusion (8/9 patients) et des troubles perfusionnels sur les séquences injectées (8/9 patients).

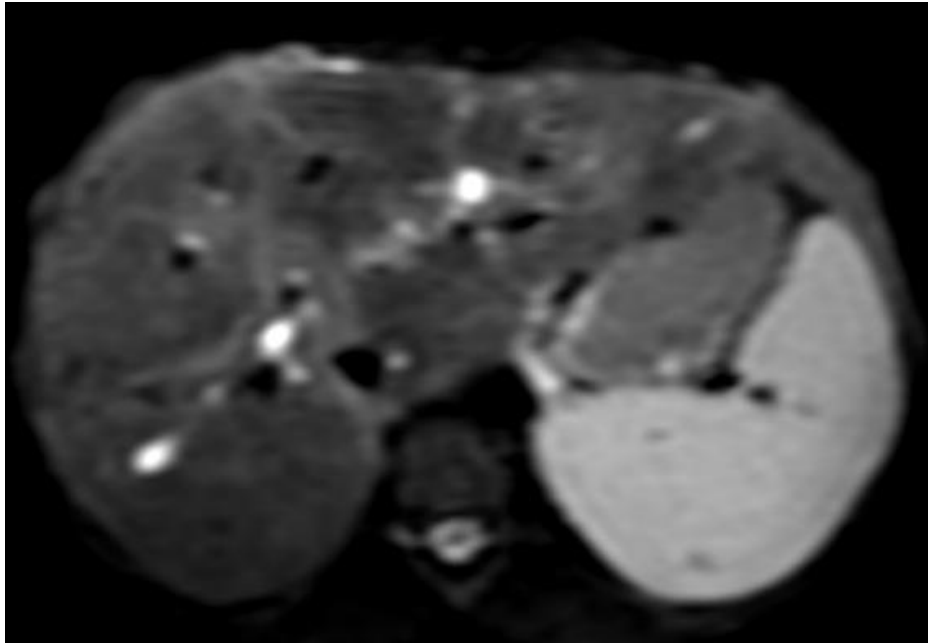


Image 2 Patiente de 29 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - Chez la même patiente, hétérogénéité du parenchyme hépatique en diffusion (B800) en rapport avec des zones de restriction causées par l'inflammation chronique des voies biliaires, aboutissant à terme à des processus fibrosants chroniques.

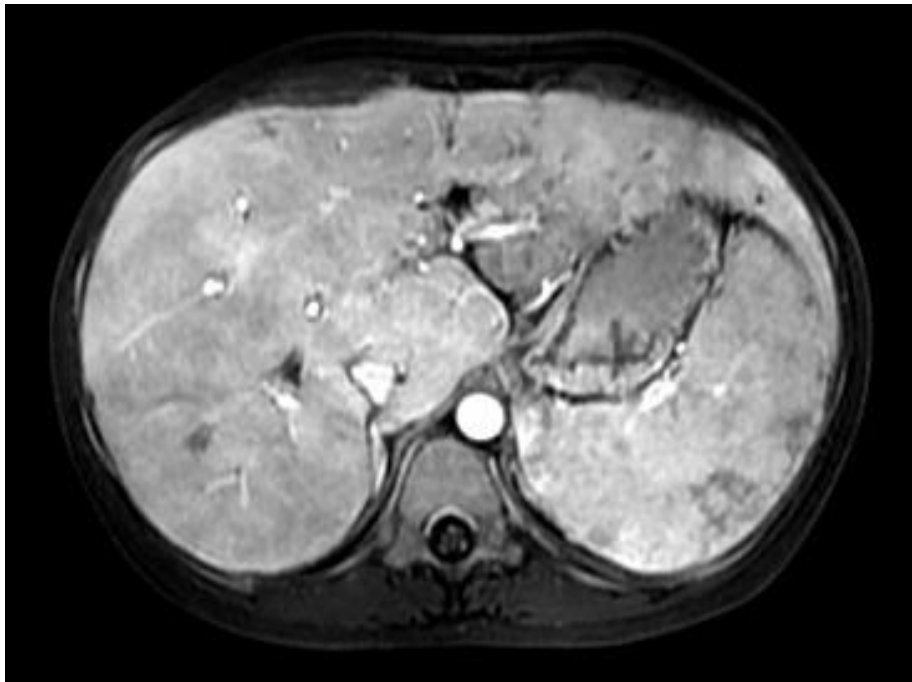


Image 3 Patiente de 29 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive – Chez la même patiente, hétérogénéité du parenchyme hépatique sur les séquences avec injection de gadolinium au temps artériel, également en rapport avec l'inflammation et le processus fibrosant qui en découle

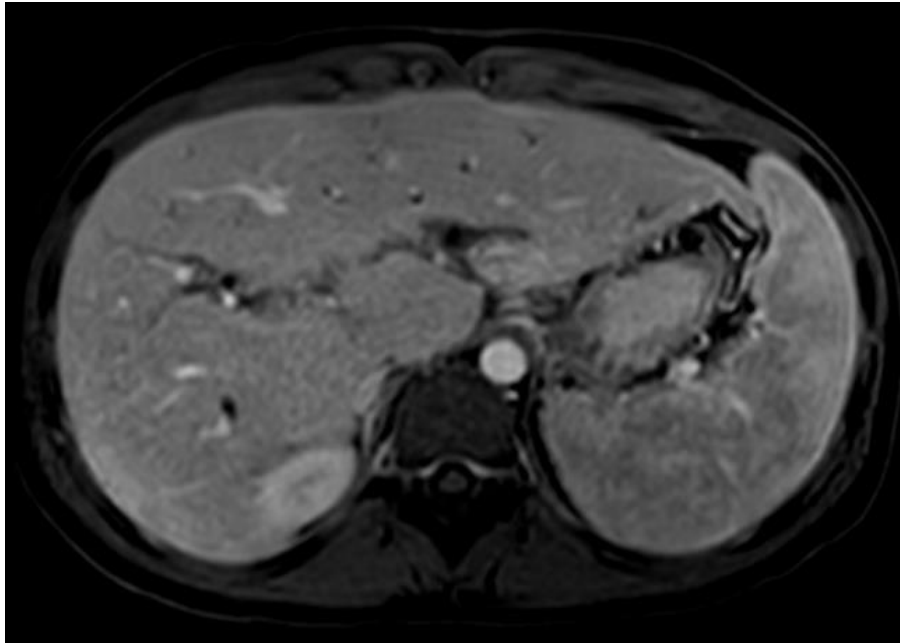


Image 4 Patient de 21 ans suivi pour une cholangite sclérosante primitive - CSP au stade de cirrhose avec sur l'IRM une dysmorphie du parenchyme hépatique et des signes d'hypertension portale (splénomégalie, voies de dérivation...)

Les scores pronostiques ANALI, calculés sur l'IRM de référence de chaque patient, étaient compris entre 3 et 5 pour les scores ANALI sans injection, sur un maximum de 5 ; et entre 1 et 2 pour le score ANALI avec injection, sur un maximum de 2 (8/9 avaient un score de 2).

Phénotype destructeur de la voie biliaire principale avec CPC

Les collections péri-cholédociennes secondaires à la destruction de la VBP avaient dans tous les cas un signal liquidien (hypersignal T2/hyposignal T1) avec une paroi propre, présentant une communication avec la voie biliaire principale, attestée sur les séquences de bili-IRM.

Il était également possible de voir, sur les séquences de bili-IRM, la paroi de la voie biliaire principale au contact des collection, avec un aspect de double rail.

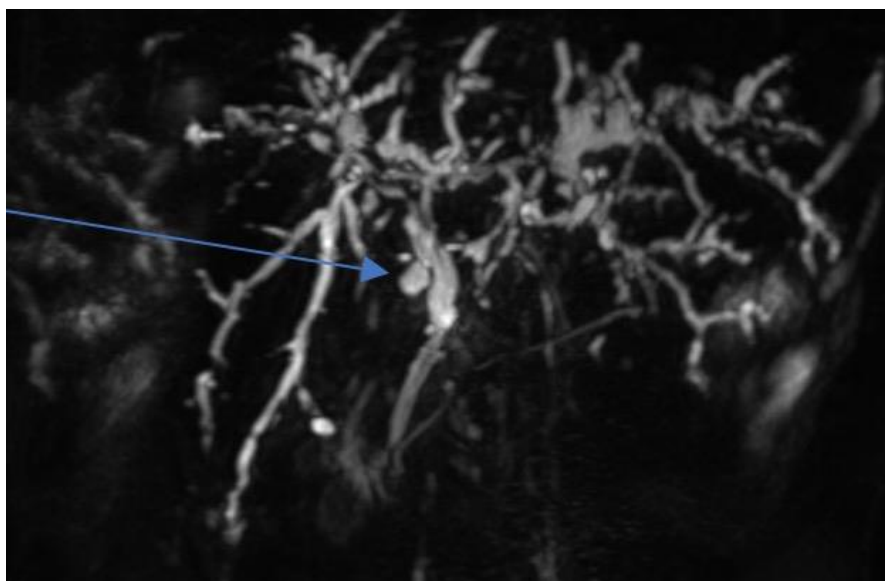


Image 5 Patiente de 29 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - Séquence 3D-bili chez une patiente de 30 ans atteinte de CSP avec présence d'une collection péri-cholédocienne avec ici, la collection venant au contact de la partie latérale de la VBP (flèche bleue).

La forme de ces collections était variable (biconvexes dans tous les cas mais pouvant être pédiculées ou fusiformes), et le diamètre maximum des CPC variaient entre 5 mm et 54mm (moyenne 34mm).

Après injection de produit de contraste gadoliné, les neuf patients présentaient un rehaussement de la paroi de leurs collection péri-cholédociennes sur les images pondérées en T1 avec injection de gadolinium aux temps portal et tardif.

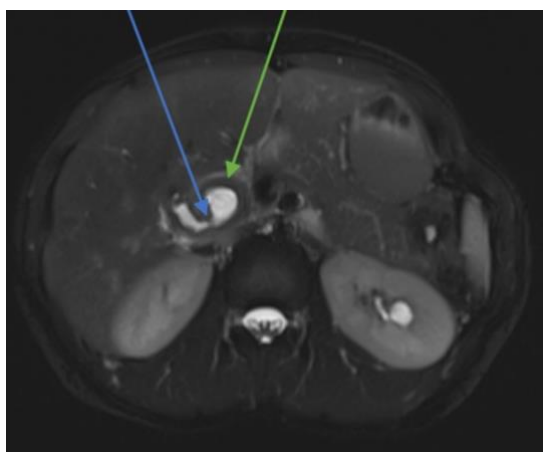


Image 7 Séquence T2 : Patiente de 28 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - Formation en hypersignal T2 présentant une communication (flèche bleue) avec la voie biliaire principale, correspondant à une collection (flèche verte) de bile péri-cholédocienne par destruction inflammatoire de la voie biliaire principale.

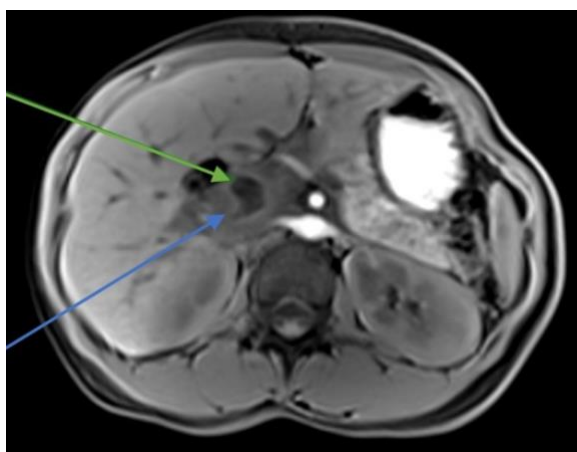


Image 6 séquence T1 FS après injection de gadolinium : Patiente de 28 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - chez la même patiente, la collection péri-cholédocienne apparaît en hyposignal T1 et présente une paroi se rehaussant après injection de produit de gadolinium

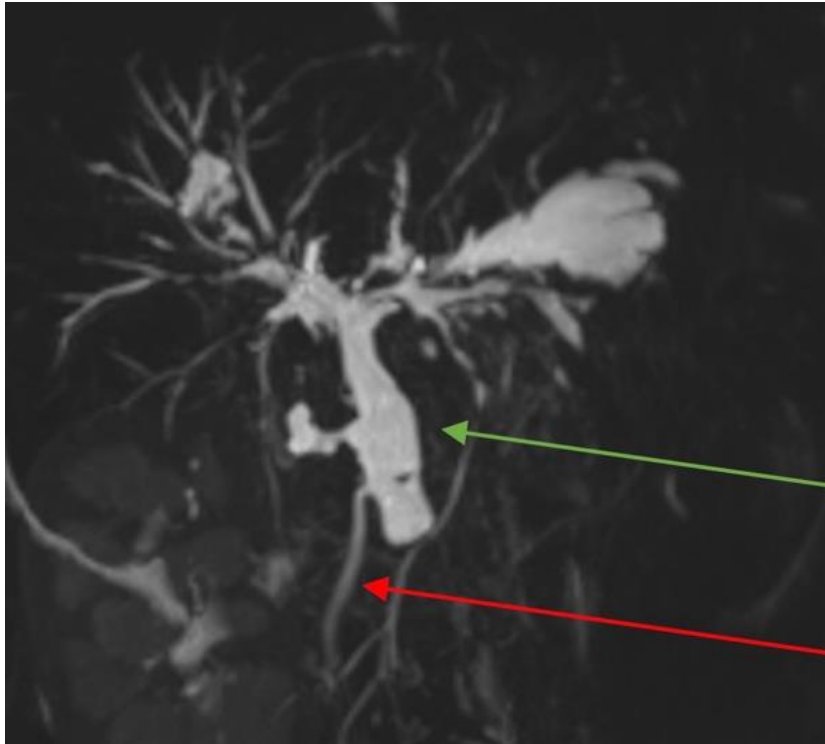


Image 8 Séquence 3D-bili : Patiente de 28 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - chez la même, formation pédiculée en hypersignal T2, en communication avec la VBP (flèche rouge) correspondant à la collection péri-cholédocienne précédemment décrite (flèche verte).

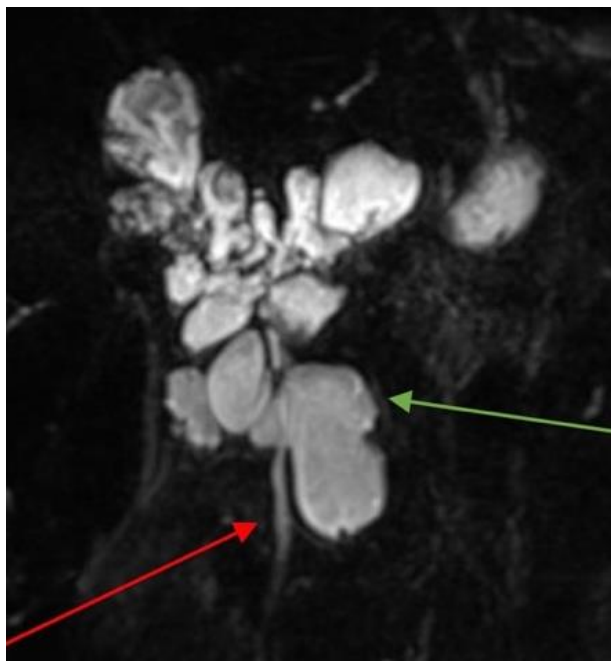


Image 9 séquence 3D-Bili : Patiente de 29 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - présence de multiples collection liquidiennes en hypersignal T2 au contact des voies biliaires intra et extra-hépatique. La collection au contact de la VBP présente une forme pédiculée et présente une communication avec la VBP.

Aucun des patients ne présentait de calculs dans les voies biliaires au diagnostic.

Six patients (67%) ont eu une cholécystectomie avant ou pendant la durée du suivi. .

Nous avons pu individualiser 2 principaux groupes de patients en se focalisant sur la localisation des collections péri-cholédociennes par rapport au canal cystique.

Sept patients (78%) présentaient une destruction de la VBP avec une ou plusieurs collection(s) péri-cholédocienne(s) atteignant la voie biliaire sus et sous-cystique (groupe 1) (images 10 et 11).

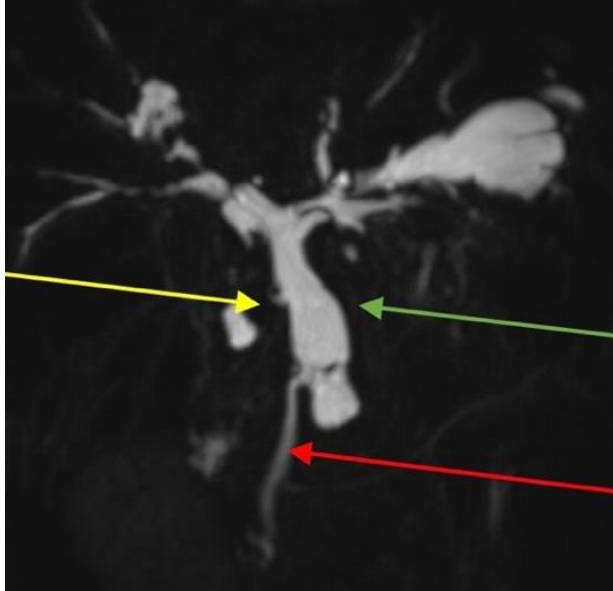


Image 10 Patiente de 28 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - collection de bile unique au contact de la VBP, en communication avec cette dernière, étendue en sus et sous-cystique (flèche jaune) (Groupe 1)



Image 11 Patiente de 19 ans suivie pour une cholangite sclérosante primitive - Collections de bile multiples au contact de la VBP, en communication avec cette dernière, en sus et sous-cystique (Groupe 1)

Deux patients (22%) présentaient une destruction de la VBP avec la présence de collection péri-cholédocienne uniquement en sus-cystique (groupe 2) (image 12).

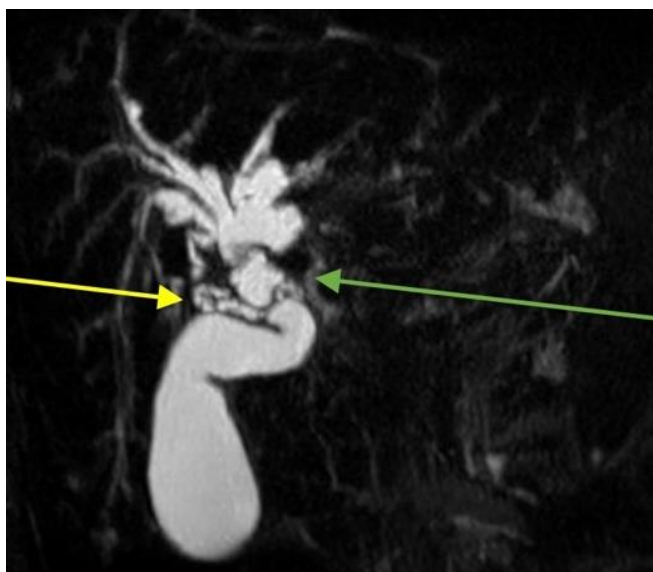


Image 12 Patient de 21 ans suivi pour une cholangite sclérosante primitive - Collection de bile unique sus-cystique, au contact de la VBP et en communication avec cette dernière (Groupe 2)

Évolution radiologique

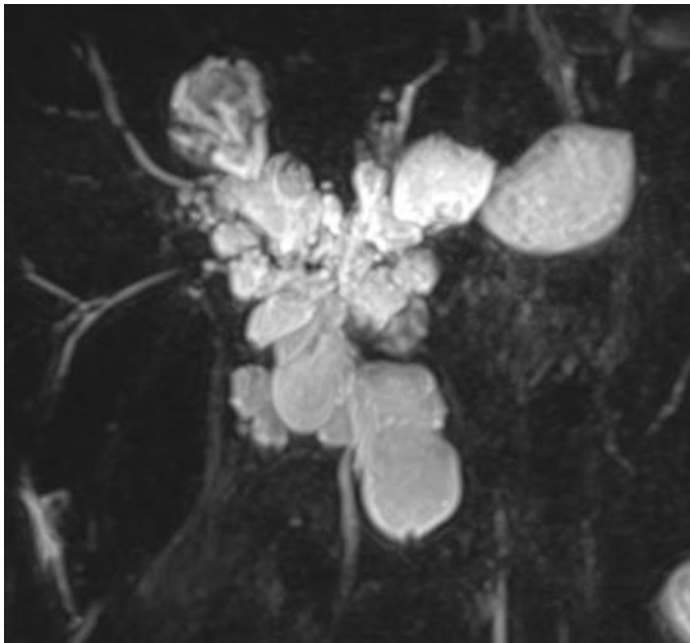
Au cours du suivi, les évolutions radiologiques étaient variables. Le phénotype destructeur de la VBP avec constitution de biliome était présent dès la 1^{ère} IRM disponible pour tous les patients.

On a constaté une majoration de l'atteinte de la voie biliaire principale consistant en la majoration de taille des CPC et / ou l'augmentation du nombre de CPC chez 5 patients (55%) ; Cette aggravation de l'atteinte de la VBP était associée dans tous les cas à une aggravation de l'atteinte des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH).

On a constaté chez 4 patients, à contrario, une stabilité et/ou une amélioration de l'atteinte de la voie biliaire principale, qui était associée chez trois d'entre eux (33%) à une aggravation de l'atteinte des VBIH (évolution discordante) et un patient (11%) à une amélioration de l'atteinte des VBIH (amélioration globale).



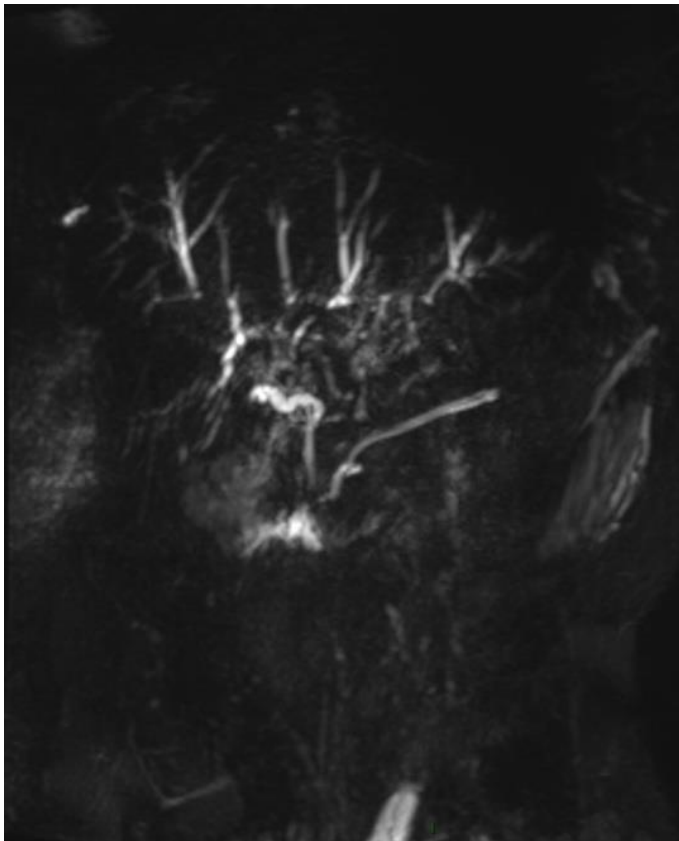
*Image 13 Séquence de Bili-IRM (2012) ;
Patiente suivie pour une cholangite sclérosante
primitive, âgée de 26 ans lors cette IRM -
Atteinte typique des voies biliaires intra
hépatiques associées à plusieurs CPC sus et
sous cystique.*



*Image 14 Séquence de Bili-IRM (2015) ;
Même patiente que l'image 13, suivie pour une
cholangite sclérosante primitive, âgée de 29 ans
lors cette IRM - aggravation globale de l'atteinte
des voies biliaires intra et extra-hépatiques avec
apparition de dilatations kystiques des voies
biliaires intrahépatiques et majoration non
équivoque de la CPC.*



*Image 15 Séquence de Bili-IRM (2010) ;
Patiente suivie pour une cholangite sclérosante
primitive, âgée de 19 ans lors cette IRM - Atteinte
typique modérée des voies biliaires intra
hépatiques associées à des CPC multiples sus et
sous cystique.*



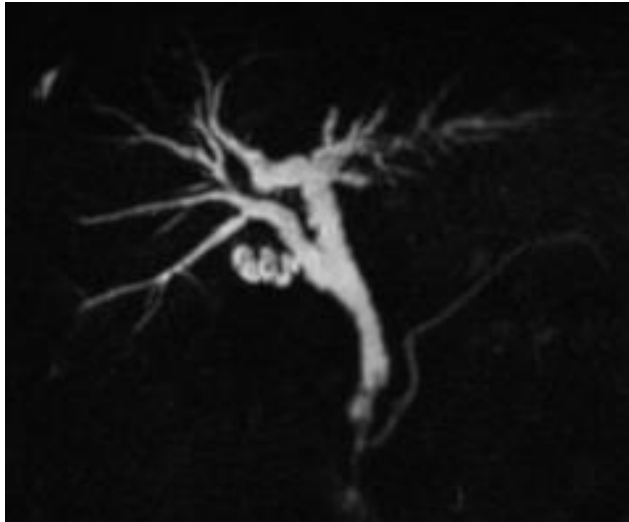


Image 17 Séquence de Bili-IRM (2017) ; Patient suivi pour une cholangite sclérosante primitive, âgée de 26 ans lors cette IRM - Atteinte typique des voies biliaires intra hépatiques, prédominant sur le foie gauche, associées à des CPC multiples s'étendant en sus et sous cystique

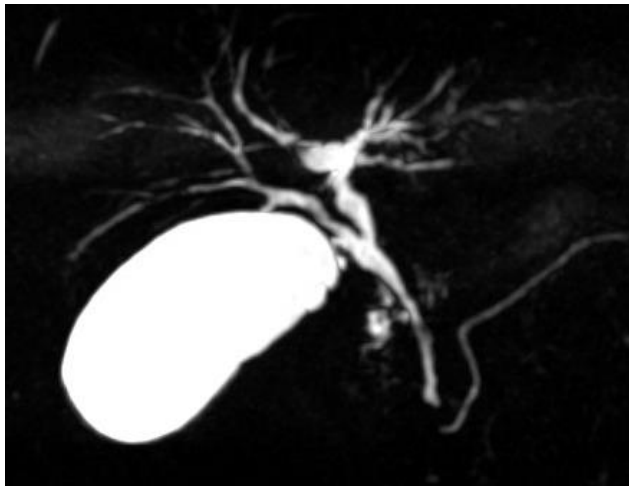


Image 18 Séquence de Bili-IRM (2019) ; Même patient que l'image 17, suivi pour une cholangite sclérosante primitive, âgée de 28 ans lors cette IRM - : Nette amélioration de l'atteinte de la voie biliaire principale et des voes biliaires intra-hépatiques.

Les principales caractéristique IRM sont résumées dans le tableau 2.

Tableau 2 : Résumé des caractéristiques IRM des patients. P= Péjoratif ; D = Discordant ; A = Amélioration

	Genre	Age diagnostic	Groupe	Dysmorphie	HTP	trouble perfusionnel	VB	Suivi	ANALI IV-	ANALI IV+	TH
1	F	25	1	+	-	+	-	P	4	2	+
2	M	22	1	+	+	+	-	P	5	2	+
3	F	19	1	+	-	+	-	D	3	2	-
4	M	20	2	+	+	+	+	D	5	2	-
5	M	48	1	+	-	+	-	P	3	2	+
6	F	27	1	+	-	+	-	P	4	2	-
7	M	18	2	+	+	+	+	D	3	2	-
8	M	23	1	+	-	-	+	A	4	1	-
9	M	20	1	+	+	+	+	P	5	2	+

HTP hypertension portale, VB vésicule biliaire, TH transplantation hépatique, P péjoratif, D discordant, A amélioration

Anatomopathologie

Seul deux des quatre patients transplantés présentaient un compte-rendu anatomopathologique décrivant l'atteinte de la voie biliaire principale.

L'un rapporte un épithélium de la voie biliaire principale « abrasé mais pas atypique ».

Le second fait état de « lésion d'ulcération » de la voie biliaire principale, « l'épithélium est détruit et la paroi est tapissée d'un granulome inflammatoire.

Discussion

Parmi les 263 patients atteints de cholangite sclérosante primitive de notre étude, nous avons montré que 9 patients (3,6%) présentaient ce nouveau phénotype d'atteinte destructrice de la VBP en imagerie.

Cette nouvelle entité correspond, en imagerie, à la formation d'une ou plusieurs collections liquidiennes de bile venant se former au contact de la VBP.

La physiopathologie de cette atteinte, comme celle de la cholangite sclérosante primitive en général, est peu connue et peu étudiée ; mais on pense que ces patients présentent une perforation de la voie biliaire principale du fait d'importants remaniements inflammatoires de celle-ci, ce qui entraînerait des ulcérations profondes aboutissant à terme, à la perforation du conduit cholédoque.

Les mécanismes physiopathologiques doivent être semblables aux dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques (11–16) qui semblent correspondre également à la formation de collections de bile au contact des VBIH. Le fait que 5 patients de notre étude présentaient également des dilatations kystiques de la VBIH sur les IRM étudiées renforce cette hypothèse.

Les caractéristiques principales de nos patients sont un âge jeune au diagnostic (âge médian de 18.8 ans (12.9 – 47.7)) par rapport au groupe contrôle (âge médian 33.2 (3.7 – 75), $p=0.019$).

Tous les patients présentaient une atteinte IRM sévère avec des scores pronostiques ANALI élevés (entre 3 et 5 sans injection et à 2 avec injection, sauf un patient qui présentait un score ANALI après injection de 1).

Cinq patients sur neuf (55%) ont présenté une aggravation de l'atteinte de la voie biliaire principale associée à une aggravation de l'atteinte des voies biliaires intra-hépatiques et trois patients sur neuf (22%) ont présentés une aggravation de l'atteinte des voies biliaires intra-hépatiques sans aggravation de l'atteinte de la VBP ; Au total, huit patients sur neuf (89%) ont présenté au cours du suivi, une aggravation de l'atteinte des voies biliaires intra et / ou extrahépatiques.

Cette aggravation à conduit chez quatre patients de notre étude (44%) à la transplantation hépatique, contre quarante patients (16%) dans le groupe contrôle, $p=0.006$.

Seulement un patient (12%) a présenté une amélioration de l'atteinte biliaire en cholangio-IRM pendant son suivi.

En 2014, A.Ruiz et al avaient décrit sur une série de 64 patients, deux évolutions naturelles de la CSP: 37 patients (58%) s'étaient aggravés et 27 patients (42 %) présentaient une stabilité de l'atteinte en imagerie (9). Ces pourcentages sont différents de ceux de notre étude qui retrouve une aggravation chez 89 % des malades (ce qui est en accord avec les risques de progression, ANALI score (9) calculés).

Nos chiffres se rapprochent de l'étude réalisée par L.Nguyen et al sur les dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques au cours des CSP qui avait rapporté une aggravation chez 80% des patients (11).

A notre connaissance, c'est la première fois que ce tableau radiologique a été décrit et étudié en série. Seulement 4 cas cliniques rapportent une association entre cholangite sclérosante primitive et dilatation kystique de la voie biliaire principale mais, pour trois d'entre eux, ils semblent faire référence à des dilatations de la VBP en amont d'une sténose, et le 4^e à un véritable kyste du conduit cholédoque.

Siegel et Fölsch (17) furent les premiers, en 1999, à décrire chez un jeune patient de 12 ans atteint de CSP, la présence d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale prise initialement pour un kyste du cholédoque de type 1. Cette dilatation kystique de la voie biliaire principale était en réalité causée par une sténose du bas cholédoque (les données clinico-biologiques du patient furent améliorées après dilation endoscopique).

Les images rapportées dans le cas clinique montrent bien que la dilatation de la VBP est sus-jacente à une sténose sévère de la terminaison de la VBP.

Dans notre étude, les formations liquidiennes ne devaient pas être sus-jacentes à une sténose de la voie biliaire principale.

Goldwire et al (18) ont publié en 2008 le cas d'une patiente de 30 ans présentant depuis 6 mois un ictère avec perturbation du bilan hépatique depuis 2 ans, diagnostiqué initialement comme une maladie de Caroli sur l'imagerie non invasive.

Le bilan clinique / biologique / imagerie / anatomopathologique réalisé alors montrait une hépato-splénomégalie clinique, une perturbation du bilan hépatique, une atteinte des voies biliaires intra et extra-hépatiques à type de dilatation, associée à une formation kystique du canal cholédoque. La biopsie hépatique réalisée était en faveur d'une cirrhose d'origine biliaire. Le diagnostic de cirrhose biliaire et de kyste du cholédoque de type IVb (19) a alors été retenu et la patiente a été traitée par drainage endoscopique avec pose d'un stent de 10FR 7cm au sein de la voie biliaire principale. Le contrôle à un an montrait une régression des dilatations kystiques des voies biliaires intra et extra-hépatiques ; il persistait une irrégularité importante des voies biliaires intra-hépatiques qui a permis d'établir le diagnostic de CSP. Les images proposées montrent une sténose longue et sévère de la terminaison de la voie biliaire principale. Le fait que les dilations kystiques régressent après pose de stent, incite à penser qu'il s'agissait, là encore, d'une rétro-dilatation des voies biliaires en amont d'une sténose sous-jacente.

Tseng et al (20) ont rapporté en 2011 le cas similaire d'un patient de 10 ans avec une dilatation kystique de la voie biliaire principale dans le cadre d'une cholangite sclérosante primitive mais, comme précédemment, cette dernière était également en amont d'une sténose distale de la voie biliaire principale.

Les auteurs indiquent que la terminaison de la VBP était quasiment complètement obstruée par lésions fibro-inflammatoires. Le patient a été efficacement traité par une anastomose bilio-digestive.

Le 4e cas clinique retrouvé dans la littérature, publié par M. Birch et Douglas G. Adler en 2012 (21), concernait un patient de 64 ans suivi pour cholangite sclérosante et carcinome papillaire urothélial. Une CPRE réalisée dans le cadre d'un bilan pour un présumé kyste de la tête du pancréas visualisé au scanner, retrouvait un kyste unique de la VBP de type 1B, sans aucun signe d'inflammation au cholangioscope malgré une atteinte typique de CSP de la voie biliaire sus et sous-jacente. Là encore la physiopathologie semble différente de celle expliquant les collections péri-cholédociennes de nos patients qui, comme évoqué précédemment, sont probablement dues à une destruction inflammatoire de la VBP.

Il est important de différencier l'atteinte destructrice de la voie biliaire principale avec constitution de collections au contact de la voie biliaire principale dans le cadre de la CSP, du kyste du cholédoque, entrant dans la classification de TODANI (22) et décrit pour la

première fois en 1723 (23). Celui-ci, d'origine congénitale et d'étiologie inconnue, correspond à une véritable dilatation de la voie biliaire principale sans perforation des parois de cette dernière

Nos observations montrent que ce phénotype est présent chez des patients significativement plus jeune ($p=0.019$) et plus graves ($p=0.006$) que le phénotype sans perforation de la VBP ce qui incite à penser que la présence de collections péri-cholédociennes chez un patient atteint de CSP est un facteur péjoratif d'évolution et qu'il pourrait être judicieux de réfléchir à une prise en charge thérapeutique adaptée chez ces patients.

De plus, le fait que 66% des patients de notre étude aient subi une cholécystectomie doit nous inciter à réfléchir au rôle de la vésicule biliaire. Peut-on imaginer un rôle protecteur de celle-ci sur la voie biliaire principale ? Est-ce juste un facteur de confusion ? La faible population de notre cohorte ne nous permet pas de tirer des conclusions mais cela doit amener à se poser des questions. De plus, à notre connaissance, aucun travail n'a été réalisé sur un possible rôle protecteur de la vésicule biliaire sur la voie biliaire principale.

Les limites de notre étude sont le faible nombre de patients, le caractère rétrospectif, observationnel et unicentrique.

De plus, ce phénotype n'étant pas connu, il n'y a pas de consensus de prise en charge des patients ce qui est là aussi un possible facteur de confusion concernant l'évolution clinique des patients en fonction des différentes thérapeutiques non consensuelles essayées.

Nous n'avons pas pu faire de véritable confrontation anatomopathologique chez les patients transplantés du fait d'une absence d'analyse spécifique de la voie biliaire principale par l'anatomopathologiste.

Seuls deux compte-rendus anatomopathologique de transplantation, sur les quatre récupérés (4 patients transplantés) abordent l'atteinte de la voie biliaire principale et.

Le premier rapporte un épithélium de la voie biliaire principale « abrasé mais pas atypique ».

Le second fait état de « lésion d'ulcération » de la voie biliaire principale, « l'épithélium est détruit et la paroi est tapissée d'un granulome inflammatoire », ce qui conforterait notre

hypothèse physiopathologie corroborant la formation de ces collection péri-cholédociennes secondairement à la destruction de la VBP.

Il serait intéressant de sensibiliser les anatomopathologistes à ce type de phénotype de CSP afin de mieux comprendre l'atteinte de la voie biliaire principale aboutissant à la formation de collections péri-cholédociennes.

La CSP est une pathologie rare d'étiologie inconnue, grave, évolutive, touchant préférentiellement les sujets jeunes. Aujourd'hui, peu de traitements sont disponibles et elle est responsable de nombreuses complications dont la cirrhose biliaire secondaire.

Ce nouveau phénotype destructeur de la VBP peut rentrer dans un cadre plus large d'atteinte destructrice des voies biliaires pouvant toucher la VBP et/ ou les voies biliaires intra-hépatiques. Il est important de savoir reconnaître ce phénotype en imagerie. Si le pronostic péjoratif se voyait confirmé dans des cohortes plus larges, l'exploration de la physiopathologie de cette atteinte et la recherche de nouveaux traitements seraient essentielles.

Annexes :

Figure 4 Flowchart

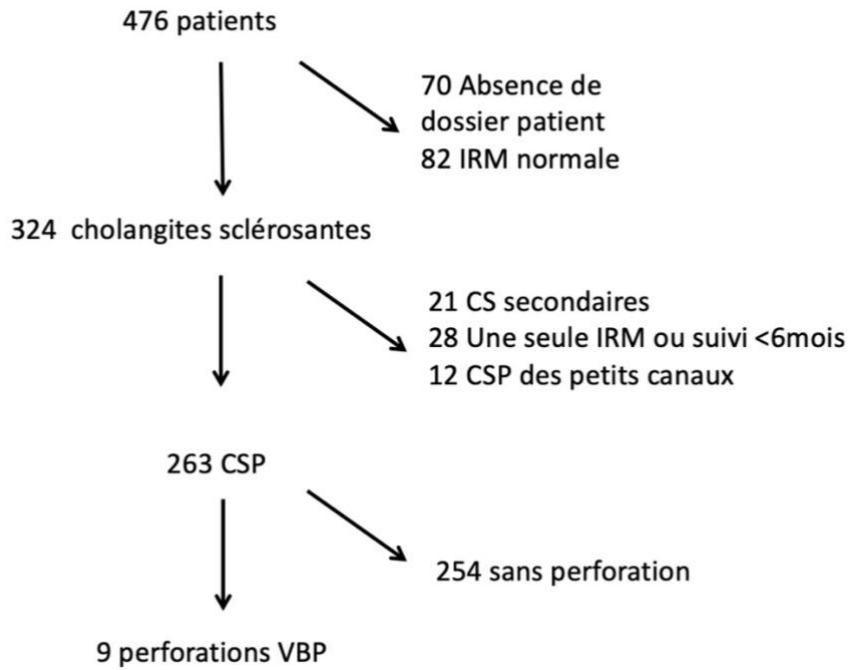
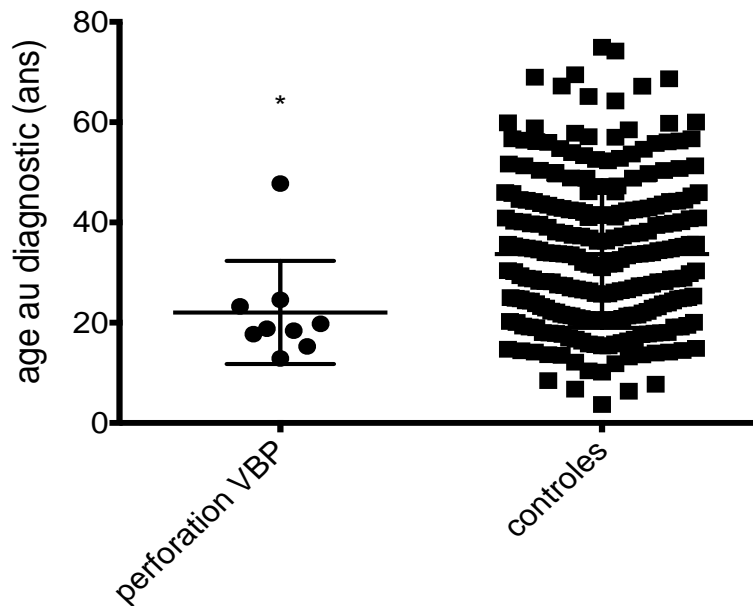


Figure 5 Age au diagnostic chez les patients atteints de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale



VBP voie biliaire principale

Figure 6 Survie (décès ou transplantation hépatique) chez les patients atteints de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale

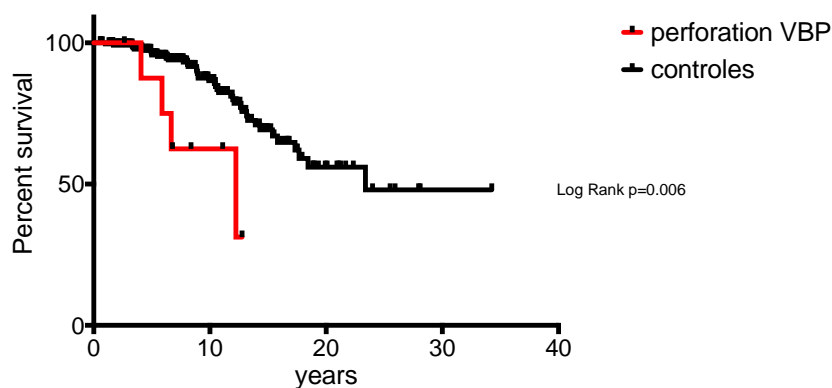


Tableau 3 Caractéristiques clinique des patients atteint de CSP avec et sans perforation de la voie biliaire principale.

	CSP avec Perforation de la VBP (n=9)	CSP sans Perforation de la VBP (n=254)	P
Sexe masculin	6 (67%)	168 (66%)	
Age au diagnostic (ans)	18,8 (12,9-47,7)	33,2 (3,7-75)	0.019
HAI associée	1 (11%)	30 (11%)	
MICI associée	6 (67%)	177 (70%)	
Atteinte intra et extrahépatique	9 (100%)	131 (51%)	
Suivi médian après diagnostic	6,8 (2,6-12,8)	7,8 (0,6-34,3)	0.55
Décès ou TH	4 (44%)	40 (16%)	0.006

HAI hépatite auto-immune, MICI maladie inflammatoire chronique de l'intestin, TH transplantation hépatique

Tableau 4 : Résumé des caractéristiques IRM des patients. P= Péjoratif ; D = Discordant ; A = Amélioration

	Genre	Age diagnostic	Groupe	Dysmorphie	HTP	trouble perfusionnel	VB	Suivi	ANALI IV-	ANALI IV+	TH
1	F	25	1	+	-	+	-	P	4	2	+
2	M	22	1	+	+	+	-	P	5	2	+
3	F	19	1	+	-	+	-	D	3	2	-
4	M	20	2	+	+	+	+	D	5	2	-
5	M	48	1	+	-	+	-	P	3	2	+
6	F	27	1	+	-	+	-	P	4	2	-
7	M	18	2	+	+	+	+	D	3	2	-
8	M	23	1	+	-	-	+	A	4	1	-
9	M	20	1	+	+	+	+	P	5	2	+

HTP hypertension portale, VB vésicule biliaire, TH transplantation hépatique, P péjoratif, D discordant, A amélioration

Bibliographie

1. Gochanour E, Jayasekera C, Kowdley K. Primary Sclerosing Cholangitis: Epidemiology, Genetics, Diagnosis, and Current Management. *Clin Liver Dis.* mars 2020;15(3):125-8.
2. Maggs JR, Chapman RW. An update on primary sclerosing cholangitis. *Curr Opin Gastroenterol.* mai 2008;24(3):377-83.
3. Dyson JK, Beuers U, Jones DEJ, Lohse AW, Hudson M. Primary sclerosing cholangitis. *Lancet Lond Engl.* 23 2018;391(10139):2547-59.
4. Schrupf E, Boberg KM. Hepatic and extrahepatic malignancies and primary sclerosing cholangitis. *Gut.* févr 2003;52(2):165.
5. European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: management of cholestatic liver diseases. *J Hepatol.* août 2009;51(2):237-67.
6. Weber C, Kuhlencordt R, Grotelueschen R, Wedegaertner U, Ang TL, Adam G, et al. Magnetic resonance cholangiopancreatography in the diagnosis of primary sclerosing cholangitis. *Endoscopy.* sept 2008;40(9):739-45.
7. Arrivé L, Ruiz A, El Mouhadi S, Azizi L, Monnier-Cholley L, Menu Y. MRI of cholangitis: traps and tips. *Diagn Interv Imaging.* août 2013;94(7-8):757-70.
8. Schramm C, Eaton J, Ringe KI, Venkatesh S, Yamamura J, MRI working group of the IPSCSG. Recommendations on the use of magnetic resonance imaging in PSC-A position statement from the International PSC Study Group. *Hepatol Baltim Md.* nov 2017;66(5):1675-88.
9. Ruiz A, Lemoine S, Carrat F, Corpechot C, Chazouillères O, Arrivé L. Radiologic course of primary sclerosing cholangitis: Assessment by three-dimensional magnetic resonance cholangiography and predictive features of progression: Ruiz et al. *Hepatology.* janv 2014;59(1):242-50.
10. Lemoine S, Cazzagon N, El Mouhadi S, Trivedi PJ, Dohan A, Kemgang A, et al. Simple Magnetic Resonance Scores Associate With Outcomes of Patients With Primary Sclerosing Cholangitis. *Clin Gastroenterol Hepatol Off Clin Pract J Am Gastroenterol Assoc.* déc 2019;17(13):2785-2792.e3.
11. Nguyen L, Cazzagon N, Corpechot C, El Mouhadi S, Lemoine S, Chazouillères O, et al. Intrahepatic cystic biliary dilatation constitutes a significant prognostic factor in patients with primary sclerosing cholangitis. *Eur Radiol.* mars 2019;29(3):1460-8.

12. Parlak E, Köksal AŞ, Dışibeyaz S, Ödemiş B, Şengül A, Aydoğ G, et al. Unusual cholangiographic findings in a patient with primary sclerosing cholangitis: cystic dilatation. *Turk J Gastroenterol Off J Turk Soc Gastroenterol*. 2012;23(6):792-4.
13. Gluskin LE, Payne JA. Cystic dilatation as a radiographic sign of cholangiocarcinoma complicating sclerosing cholangitis. *Am J Gastroenterol*. oct 1983;78(10):661-4.
14. Genève J, Dubuc N, Mathieu D, Zafrani ES, Dhumeaux D, Métreau JM. Cystic dilatation of intrahepatic bile ducts in primary sclerosing cholangitis. *J Hepatol*. sept 1990;11(2):196-9.
15. Theilmann L, Stiehl A. Detection of large intrahepatic cholangiectases in patients with primary sclerosing cholangitis by endoscopic retrograde cholangiography. *Endoscopy*. janv 1990;22(1):49-50.
16. Carlos Moctezuma Velázquez, Ángela Saúl Pérez, Eric López Méndez. Quiste de la vía biliar y colangitis de repetición como manifestaciones iniciales de colangitis esclerosante primaria. *Gac Médica México*. 2012;148(5):476-9.
17. Siegel EG, Fölsch UR. Primary sclerosing cholangitis mimicking choledocal cyst type 1 in a young patient. *Endoscopy*. févr 1999;31(2):200-3.
18. Goldwire F-W, Norris W-E, Koff J-M, Goodman Z-D, Smith M-T. An unusual presentation of primary sclerosing cholangitis. *World J Gastroenterol*. 21 nov 2008;14(43):6748-9.
19. Bhavsar MS, Vora HB, Giriappa VH. Choledochal cysts : a review of literature. *Saudi J Gastroenterol Off J Saudi Gastroenterol Assoc*. août 2012;18(4):230-6.
20. Tseng W-L, Lin H-Y, Lin W-H, Lai H-S. Choledochal cyst originating from primary sclerosing cholangitis in a child. *Int Surg*. déc 2011;96(4):316-9.
21. Birch M, Adler DG. Simultaneous choledochocoele and PSC in a single patient: a unique combination. *Am J Gastroenterol*. déc 2012;107(12):1924-5.
22. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. août 1977;134(2):263-9.
23. Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int*. juin 2017;33(6):637-50.

Serment d'hippocrate

« Au moment d'être admis à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me le demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque. »