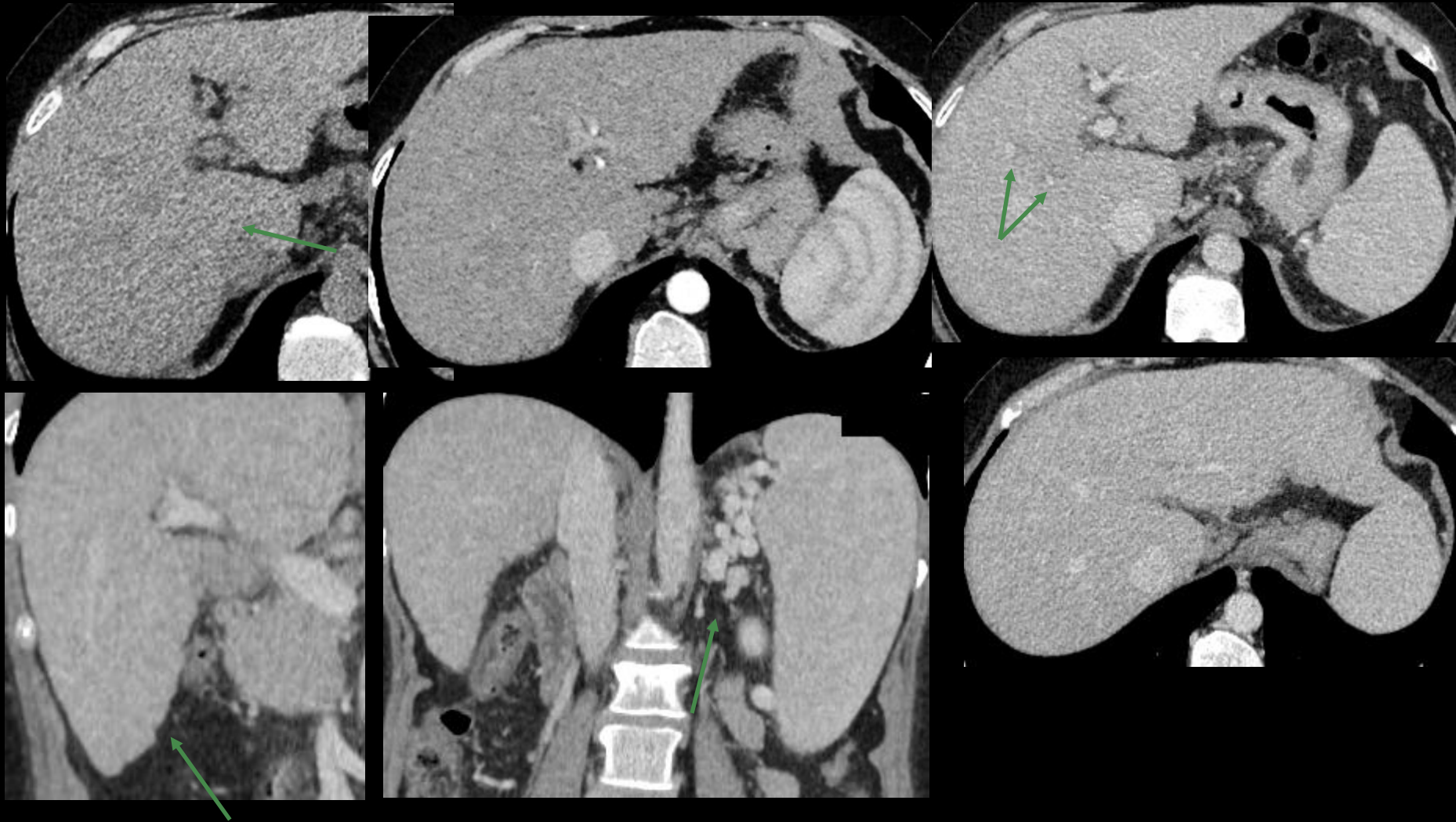


- Patiente de 43 ans
- ATCD : tabagisme sevré 2003, G3P2
- Asthénie, ictère d'aggravation progressive depuis 2014, prurit, quelques angiomes stellaires

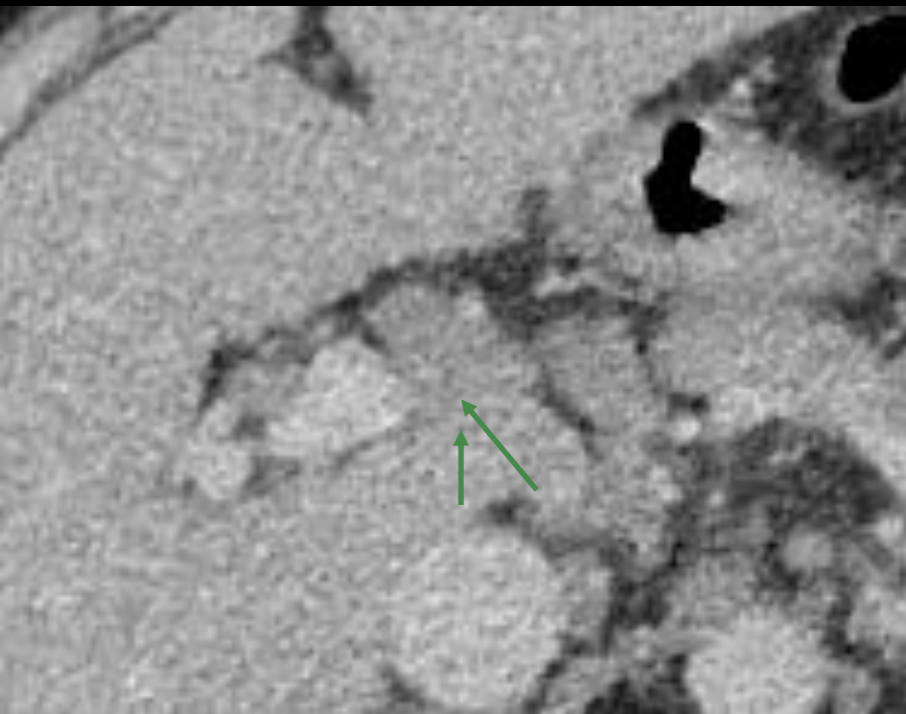
Biologie :

- Cytolyse, cholestase
- ALAT , ASAT 80, GGT 107, bili totale 57, 90000 plaquettes, TP 71%
- Sérologie VIH et VHC négatives, vaccination efficace VHB
- Perturbations BHC depuis 2008 (asymptomatique)

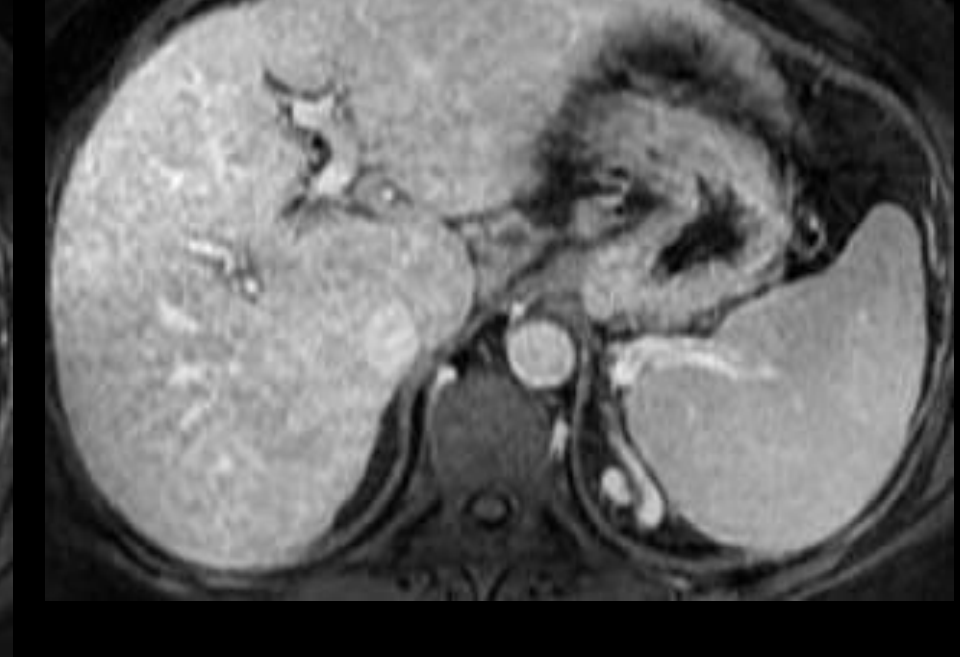
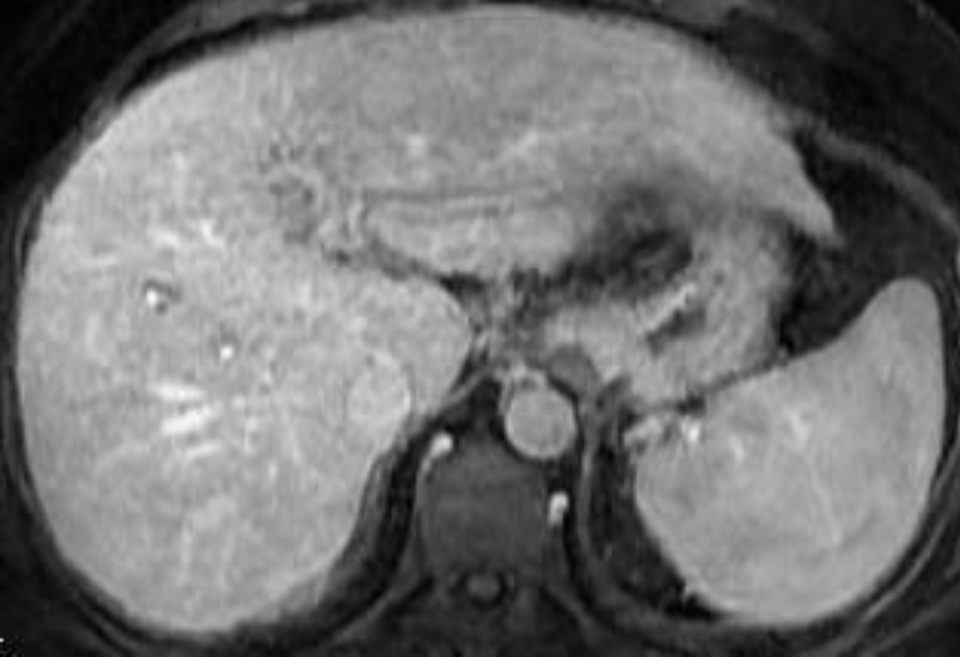
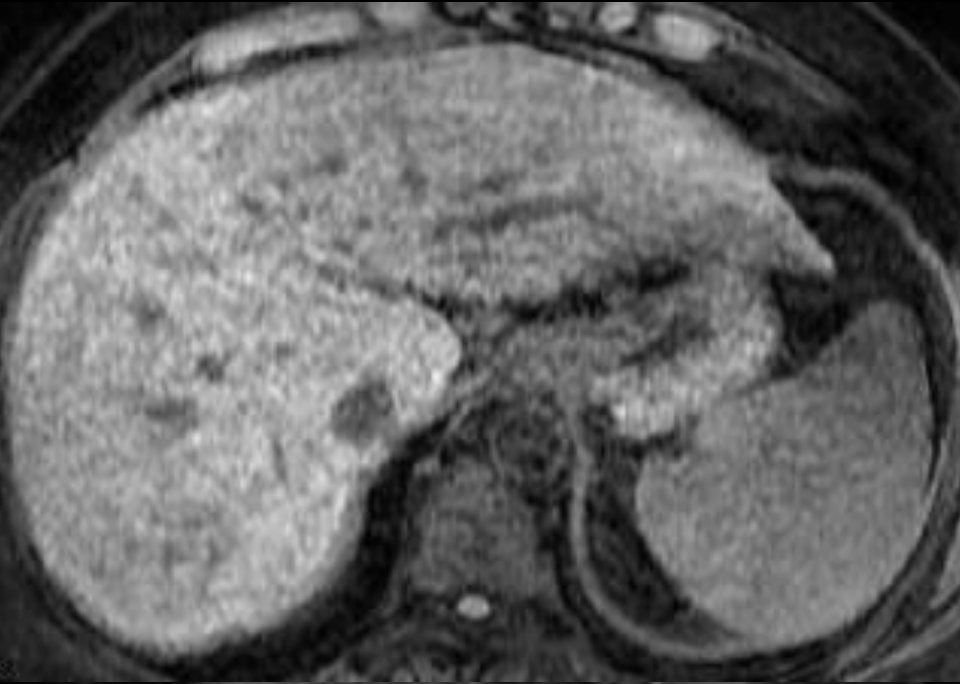
ce tableau clinico-biologique de cholestase chronique évoluant depuis plusieurs années chez une femme d'âge moyen peu, à lui seul orienter le diagnostic



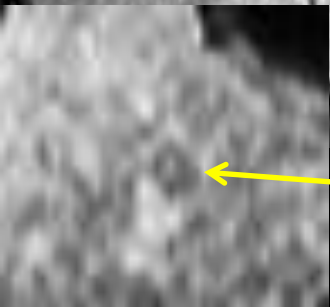
Foie de contours discrètement irréguliers
Pas d'hépatomégalie, discrète hypertrophie du segment I
Minime œdème péri-portal
Splénomégalie et voies de dérivation spléno-rénales



Multiples adénomégalies du pédicule hépatique, coéliquales et rétro-gastriques



Rehaussement hépatique hétérogène micronodulaire



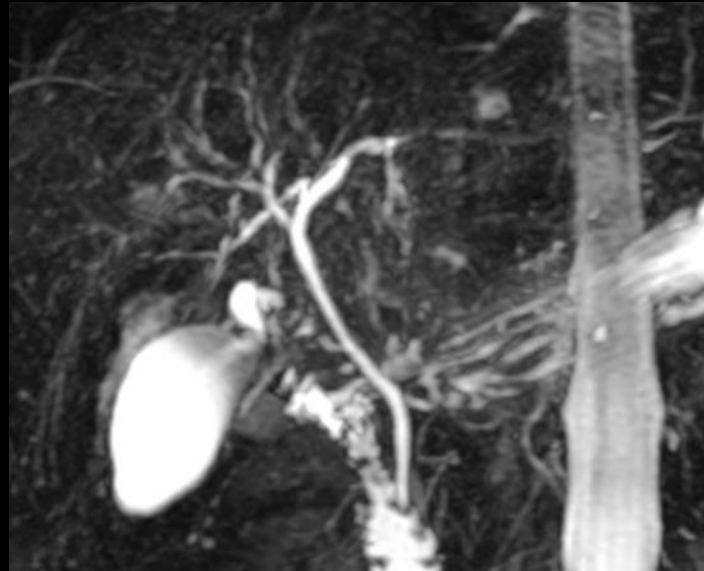
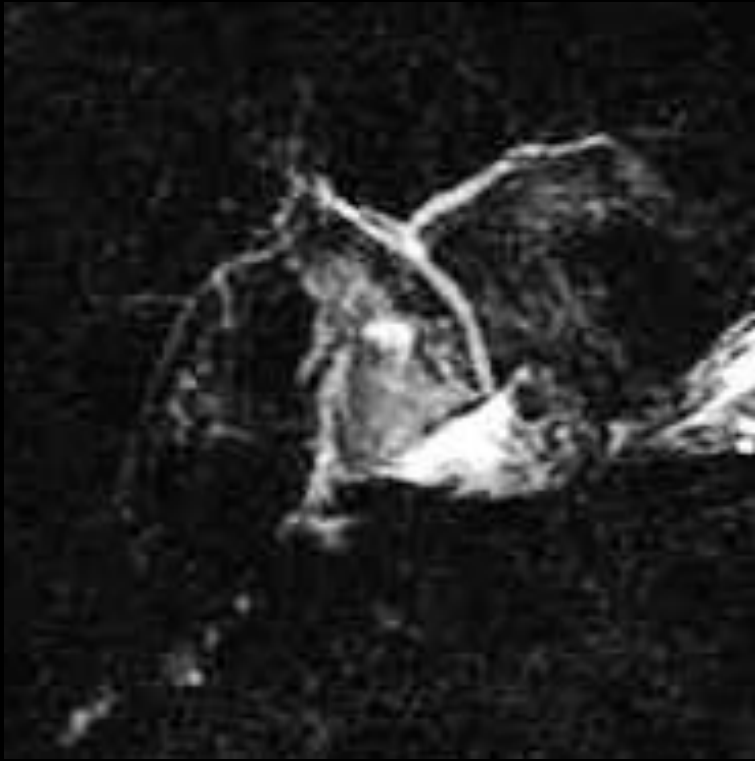
Signe du halo ?



Splénomégalie stable



Pas d'anomalie des VBIH ni de la VBP



Pas d'anomalie des VBIH ni de la VBP

- IgM augmentés à 7.12 g/L
- **AC anti-mitochondries** de type M2 à un titre élevé
- IgG augmentés avec AAN +
- Suspicion de **CBP +/- hépatite auto-immune associée**

PBH

- Aspect lésionnel de cirrhose avec **inflammation interstitielle** marquée.
- Néo-cholangiogenèse et **raréfaction des canaux biliaires(ductopénie)** sans mise en évidence de granulome.

- Cet aspect lésionnel est très évocateur d'une **cirrhose biliaire**

primitive. Pas d'élément histologique permettant d'évoquer une hépatite auto-immune associée.

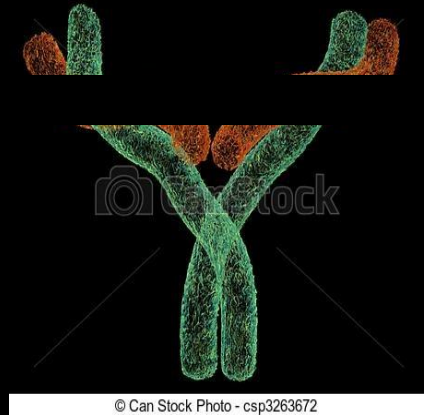
- Au total : CBP au stade de cirrhose Child B8, traitée par DELURSAN et FENOFIBRATE, bilan pré-greffe en cours

CBP

- maladie chronique du foie d'étiologie inconnue (auto-immune?) entraînant la destruction des canaux biliaires par des lymphocytes T
- prédominance **féminine** SR=9, âge moyen **entre 40 et 60 ans**
- prévalence = 10 à 20 / 100 000 habitants

Au moins 2 critères sur 3 parmi :

- **Cholestase** biologique
- **Ac anti-mitochondries** > ou = 1/40e *
- Lésion histologique caractéristique ou compatible



CBP

*pas spécifique, peut être associé à une hépatite chronique active auto-immune, à des connectivites, voire à une CSP (taux + faible)

Formes particulières

- sans Ac anti-mitochondries (5-10%) mais Ac anti-muscle lisse et AAN + : cholangite AI
- CBP + hépatite AI : CTC souvent nécessaires
- autres maladies AI associées : PR, Sjögren, sclérodermie

CBP - clinique

- **phase préclinique** parfois très longue (40 à 50% des patients sont symptomatiques après 6 ans)
- **phase clinique** de 5 à 10 ans avec **asthénie, prurit**, cholestase avec **ictère** lentement progressif, **HMG**
- **phase terminale** (survie à 5 ans 70%) : **cirrhose**
 - principal facteur pronostique : élévation de la bilirubinémie
 - 70% d'atteintes extrahépatiques : connectivites, sclérodermie, Goujerot-Sjögren ou thyroïdite auto-immune



CBP - histologie

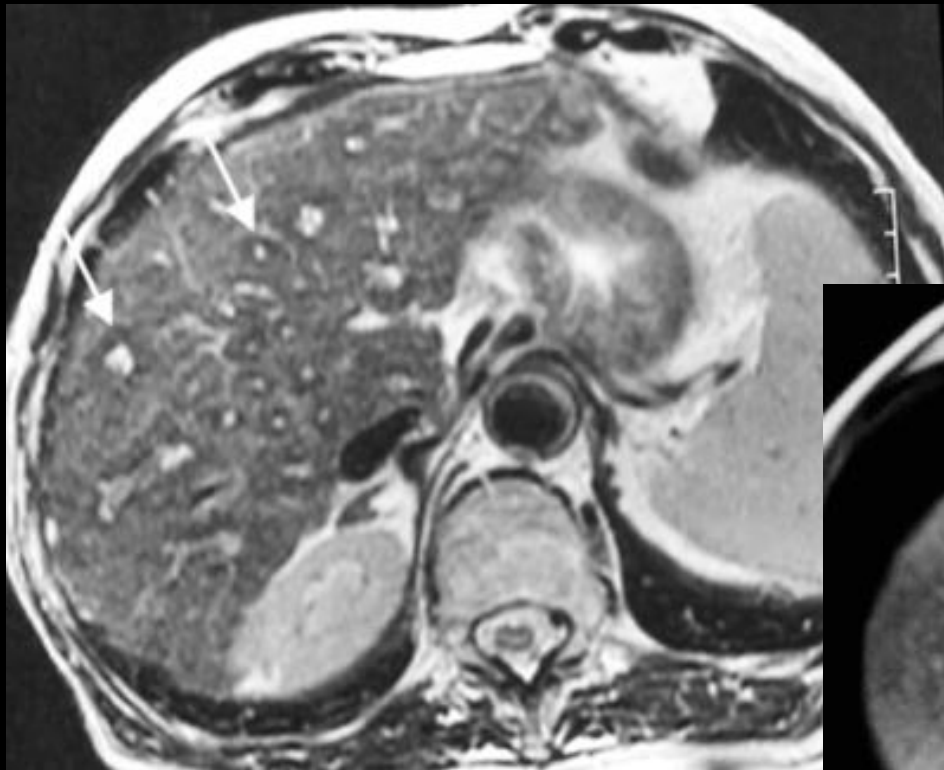
- Cholangite destructive non suppurée
- cellules biliaires irrégulières et **espace porte inflammatoire avec une majorité de lymphocytes T** :
cholangite destructive lymphocytaire
- Si **granulome épithélioïde** dans le canal biliaire :
cholangite destructrice granulomateuse
- lésions présentes dans **40 à 50%** des biopsies de CBP au stade débutant et dans 20 à 30% dans les stades avancés (aussi possibles en cas de sarcoïdose et hépatite médicamenteuse)
- **seule lésion hépatique spécifique = atteinte des canaux biliaires septaux ou interlobulaires**



CBP - imagerie

- stade initial **hépatosplénomégalie** sans dysmorphie ni HTP, VBIH normales, **oedème péri-portal**
- Puis **dysmorphie** hépatique (souvent moins marquée que dans les autres formes de cirrhose, peu d'atrophie segmentaire), **HTP**, échostructure grossière +/- nodulaire, fibrose hétérogène (HT2), **VBIH discrètement irrégulières** (canaux de petite et moyenne taille)
- **adénomégalies** du pédicule hépatique 86%
- Calculs vésiculaires pigmentaires 39%

Signe du halo (40-70% des cas, spécifique?) : lésions arrondies de 0.5-1cm en hypoT1 et T2 centrées sur des branches portales, sans effet de masse = fibrose ou déplétion cellulaire dans l'espace portal



European Journal of Radiology 69 (2009) 523–527
www.elsevier.com

Primary biliary cirrhosis: Evaluation with T2-weighted MR imaging and MR cholangiopancreatography

Nuray Haliloglu*, Ayse Erden, Ilhan Erden

Ankara University, Faculty of Medicine, Department of Radiology, Ihtisari Hospital, 06100 Ankara, Turkey
Received 25 September 2007; received in revised form 5 November 2007; accepted 6 November 2007



Jeffrey Scott Wenzel¹
Amanda Donohoe¹
Ken L. Ford III¹
Karl Glastad¹
David Watkins²
Ernesto Molmenti³

Primary Biliary Cirrhosis: MR Imaging Findings and Description of MR Imaging Periportal Halo Sign

CBP - traitement

- Le traitement prolongé par l'**acide ursodésoxycholique** ralentit la progression de la maladie
- **transplantation** hépatique proposée dès l'apparition de signes d'insuffisance hépatocellulaire (3^{ème} indication de TH chez l'adulte)
- suivi régulier pour **dépistage de CHC**



Conclusion

- CBP = cause de cirrhose probablement **auto-immune** touchant la **femme**
d'âge moyen
- **Ac anti mitochondries ++**
- **Atteintes extra-hépatiques fréquentes**
- Imagerie non spécifique, dysmorphie hépatique souvent peu marquée,
adénomégalies hilaires fréquentes
signe du halo
- transplantation hépatique ++