

Une révélation rare d'une cholangite sclérosante primitive dégénérée associée à une maladie de Crohn chez une femme âgée

Rihab Bougossa, Soumaya Ben Amor, Wafa Ben Mansour, Wided Bouhlel, Med Hichem Loghmari, Nabil Ben Caabene, Leila Safer

Service de gastro-entérologie CHU Fattouma Bourguiba Monastir

Introduction

- La cholangite sclérosante primitive (CSP) est la manifestation biliaire la plus spécifique de la maladie de Crohn, elle concerne essentiellement l'homme jeune et atteint surtout les petites canaux, nous rapportons le cas d'une CSP dégénérée associée à une maladie de Crohn révélées chez une femme âgée de 76 ans.

Observation

- Femme âgée de 76 ans sans antécédents pathologiques notables hospitalisée à notre service pour exploration d'une anémie ferriprive dans un contexte d'altération de l'état général avec à l'interrogatoire notion de diarrhée liquidienne chronique évoluant depuis 3 mois négligée par la patiente. L'examen physique n'a pas révélé d'anomalies à part un BMI à 16 kg/m² et une pâleur cutaneo-muqueuse. Elle avait un syndrome inflammatoire biologique, un syndrome carenciel (anémie ferriprive à 7 g/dl, hypo-cholestérolémie, hypoalbuminémie) et une cholestase anictérique avec des sérologies virales B et C et un bilan immunologique négatifs, ACE et CA19-9 normaux.
- Devant ce tableau : Le premier diagnostic évoqué était une tumeur colique avec des métastases hépatiques, on a complété par **une iléo-coloscopie** : ulcérations rectales et iléo-caecales avec à la biopsie : inflammation chronique et aigue pouvant cadrer avec une MICI. **FOGD** : antrite congestive. **Scanner TAP** : dilatation de voie biliaire principale au niveau hilair, épanchement intra-péritonéal de faible abondance. **Bili-IRM** : épaississement inflammatoire régulier de la VBP au niveau hilair évoquant une CSP, absence de signes en faveur d'un cholangiocarcinome
- Devant un doute diagnostique : une tuberculose colique avec localisation biliaire et péricardique **ou** une cholangite sclérosante dégénérée associée à une maladie de Crohn, on a complété par une caelioscopie diagnostique avec des biopsies péritonéales : le liquide d'ascite était un exsudat fortement riche en lymphocytes (1700 /ml) et l'anatomopathologiste a conclu à une carcinose péritonéale secondaire à un cholangiocarcinome
- La patiente a été adressée pour une chimiothérapie palliative ,

Discussion

La cholangite sclérosante primitive (CSP) et les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) ne constituent pas une association rare.

Les particularités de la colite associée à la CSP sont:

- ✓ l'âge jeune au début de la maladie
- ✓ une prédominance masculine
- ✓ une longue durée d'évolution
- ✓ et l'existence d'une pancolite ou de lésions dépassant au moins l'angle colique gauche.

Les symptômes cliniques de la CSP sont souvent tardifs et débutent insidieusement après l'atteinte colique marqués par l'altération de l'état général et l'ictère. Quant à la biologie, elle n'est pas spécifique; elle est à type de cholestase anictérique ou de cytolysse modérée. La principale originalité de notre observation tient du fait que l'association de CSP et de MICI soit découverte chez une femme d'âge avancé suite à une dégénérescence en un cholangiocarcinome.

La CSP se complique de 8 à 30% de cholangiocarcinome.

La biopsie hépatique n'est pas toujours indispensables mais elle est recommandée car elle fournit des éléments pronostiques et dans les formes atypiques, des arguments diagnostiques.

En raison du caractère possiblement asymptomatiques de la CSP, l'attitude suivante peut être proposée pour le dépistage de CSP:

- ✓ 1-lors du diagnostic de MICI: test hépatique simple (bilirubine, transaminase, gGT, PA)
- ✓ 2-lors du suivi: tests hépatiques annuels chez les patients ayant une pancolite,

Conclusion

La CSP est une pathologie rare, l'association avec une MICI est aussi fréquente et la dégénérescence en un cholangiocarcinome peut être révélatrice.