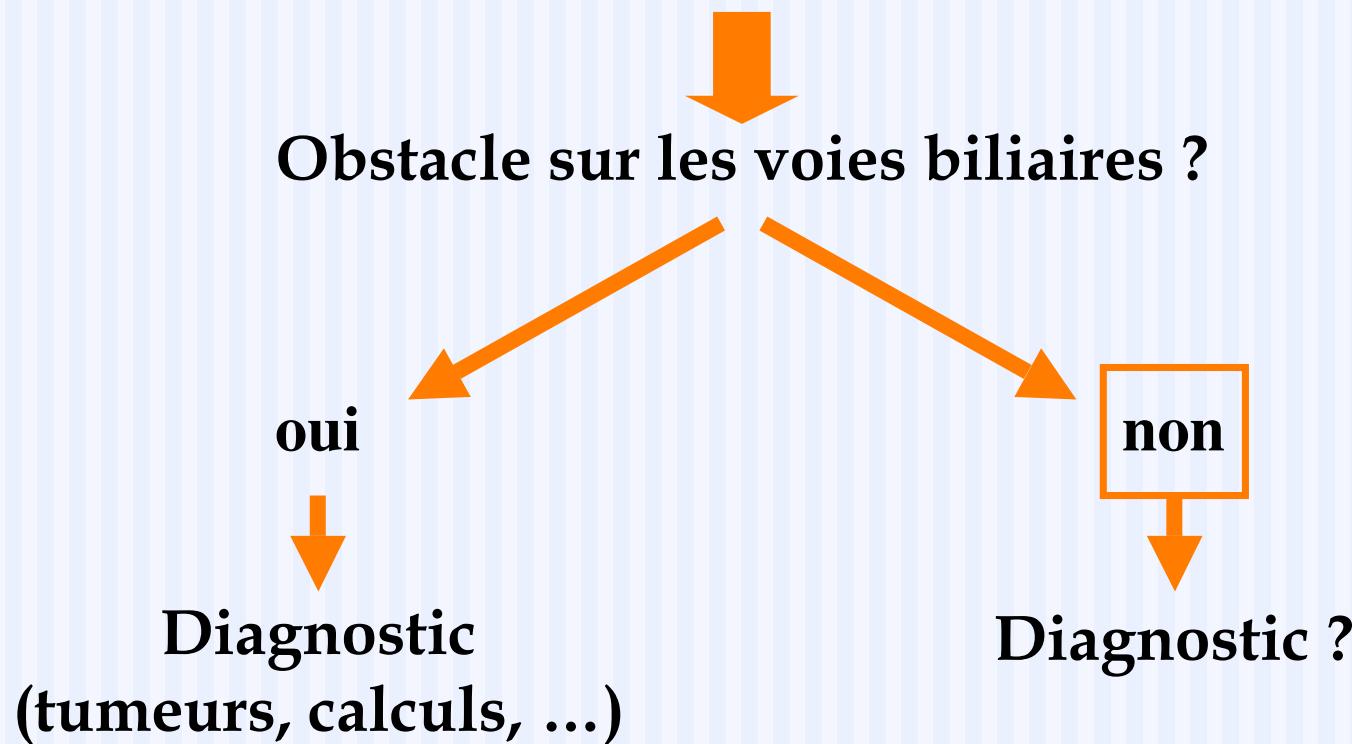


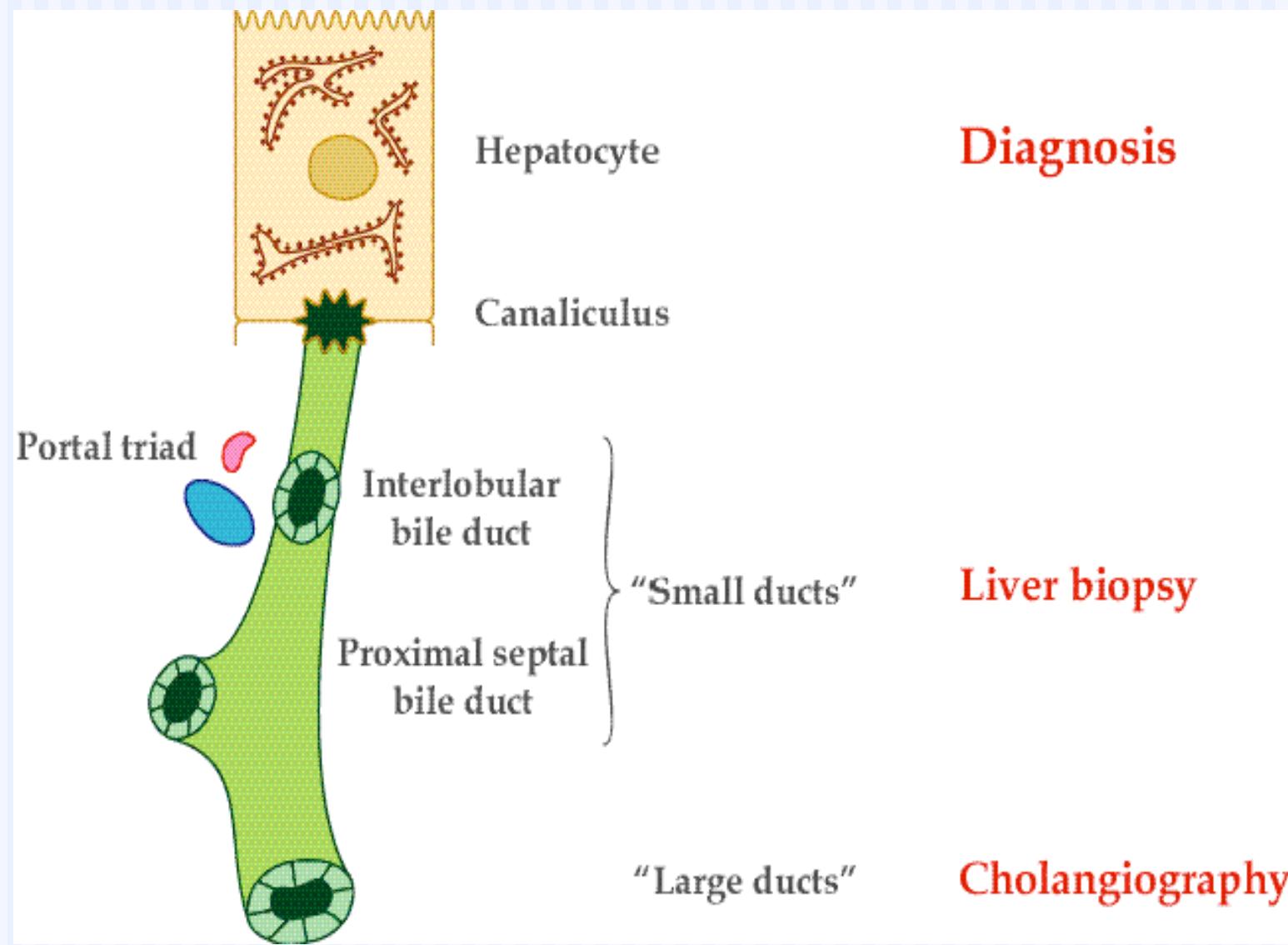
Cholestase

— Démarche Diagnostique —

Imagerie du foie et des voies biliaires
(échographie - scanner)



Cholestase - Mécanismes



Cholestase Chronique sans Obstacle Patent sur les Voies Biliaires

Histologie Hépatique



**Anomalies
des canaux biliaires**

**Absence d'anomalies
des canaux biliaires**

Cholestase Chronique Sans Anomalie des Canaux Biliaires



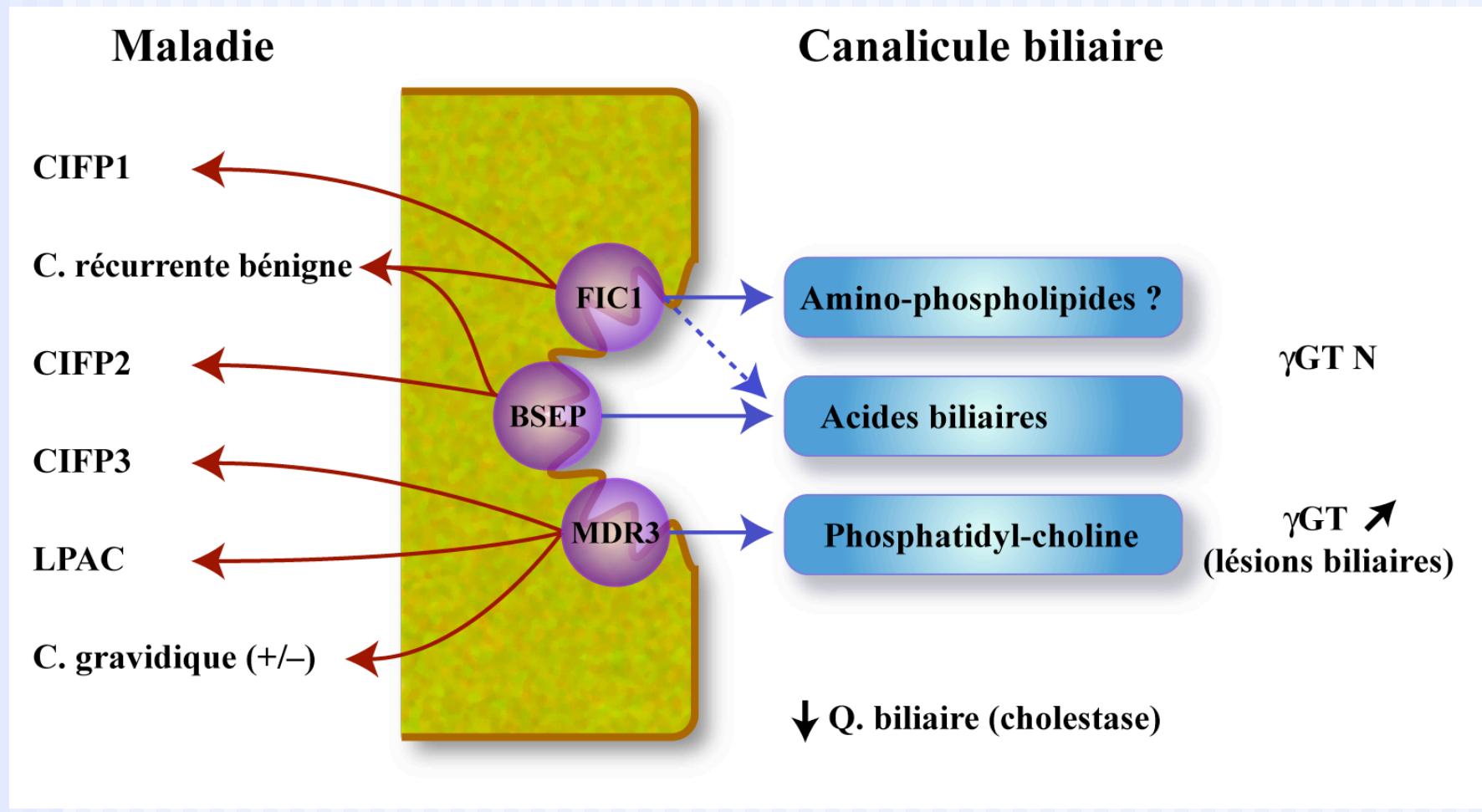
Cholestase Chronique de Cause Hépatocytaire

**Diminution de la sécrétion biliaire hépatocytaire en
l'absence de souffrance cellulaire sévère.**

- **Cholestase histologique pure :**
 - Génétiques : cholestase récurrente bénigne.
 - Acquises : cholestase paranéoplasique (cytokines type TNF, IL1)
 - Cancer du rein.
 - Lymphomes.
- **Cholestase et fibrose :**
 - Cholestase fibrosante des hépatites B et C chez l'immunodéprimé.

N.B. : médicaments et cholestase chronique : atteinte canalaire.

Maladies Génétiques Cholestatiques du Transport Canaliculaire



Anomalies «Morphologiques» Hépatiques

Compression à minima des voies biliaires ? Cytokines ?

- Anomalies histologiques diagnostiques :
 - Infiltration tumorale (sein, lymphome).
 - Surcharges : amylose, glycogène, protoporphyrine, lipides complexes...
- Anomalies histologiques d'orientation («lésions élémentaires»)
 - Granulomatoses (sans cholangite).
 - Péliose.
 - Dilatation des veines centrolobulaires et des sinusoïdes.
 - Hyperplasie nodulaire régénérative : +++.

Cholestase Chronique sans Obstacle Patent sur les Voies Biliaires

Histologie Hépatique

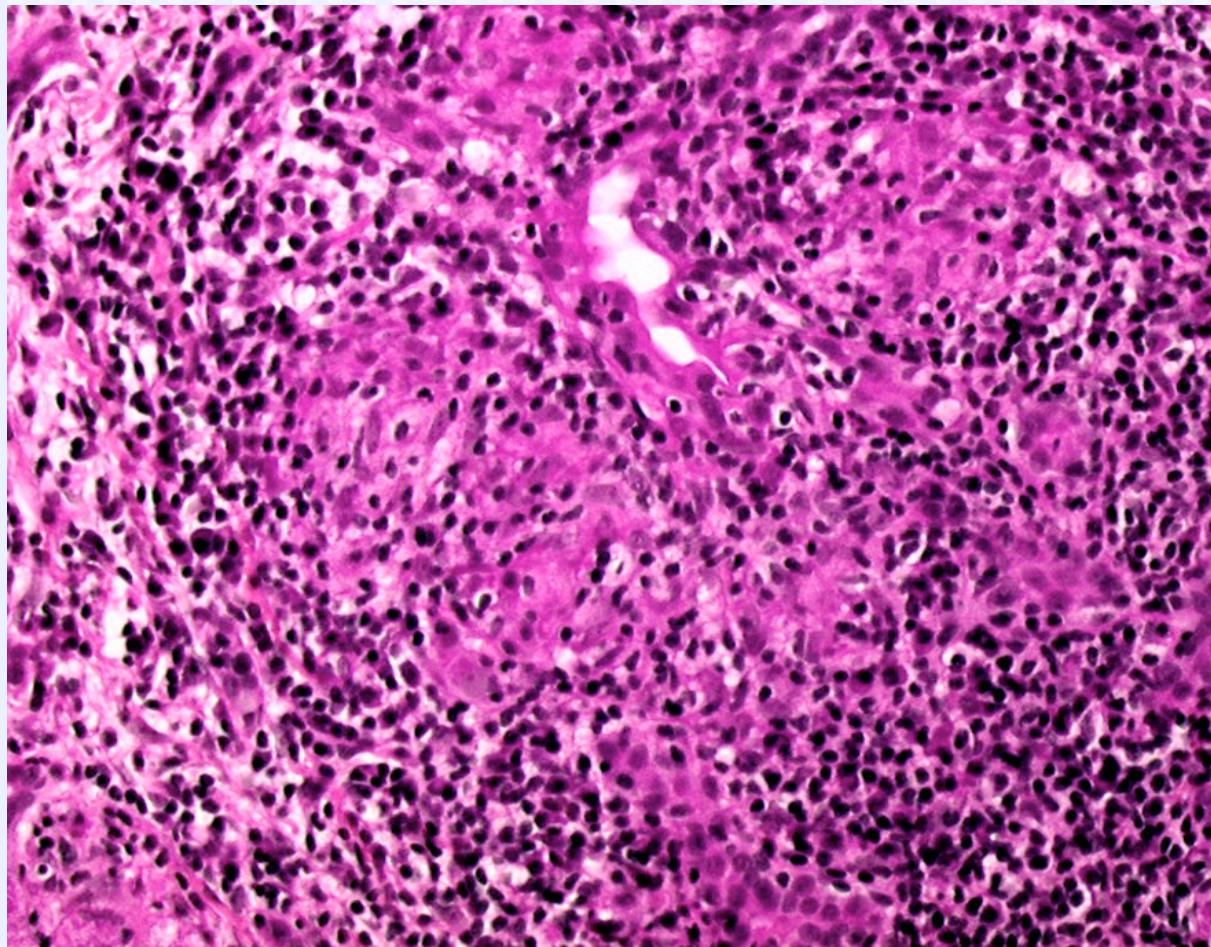
Anomalies
des canaux biliaires

Absence d'anomalies
des canaux biliaires

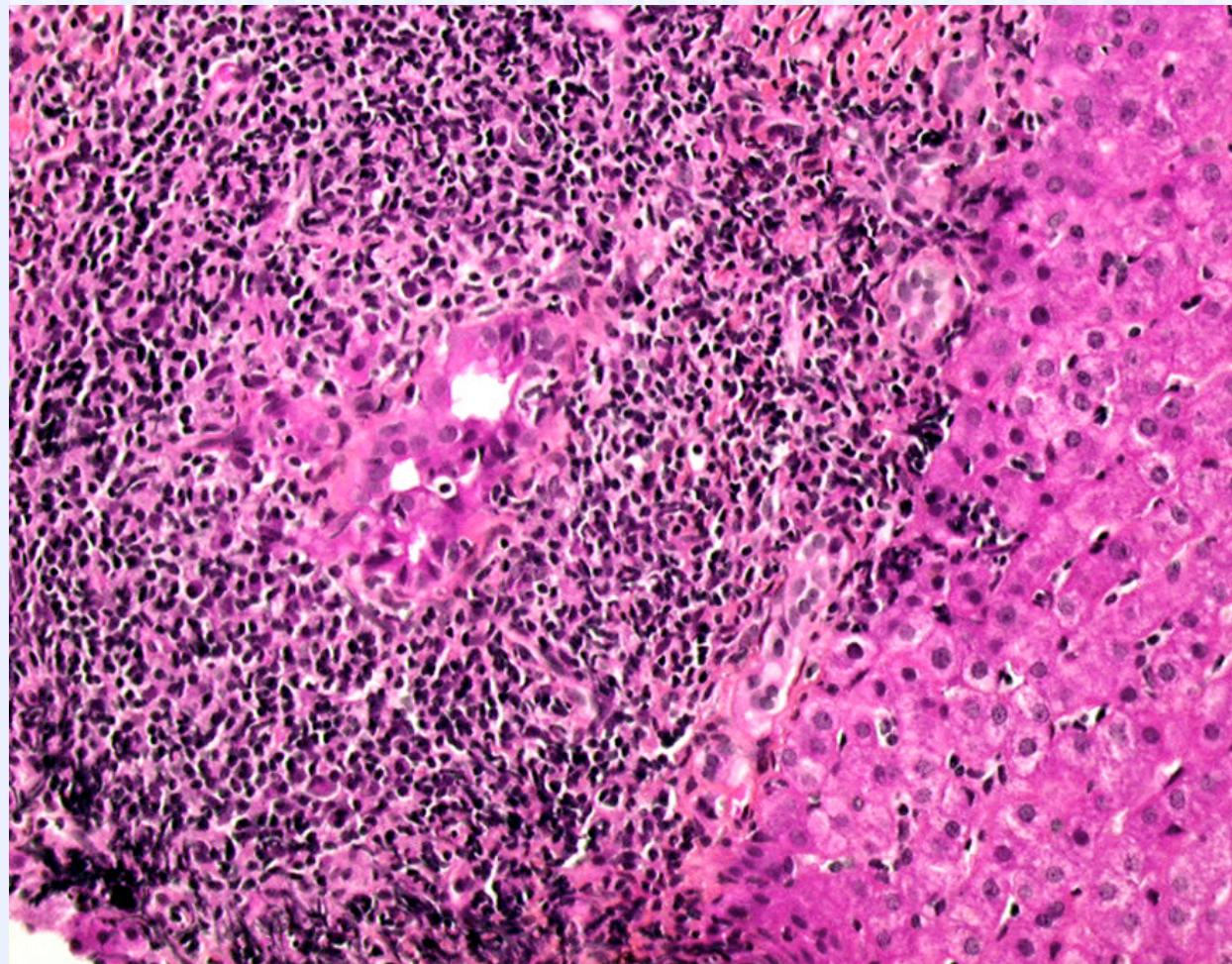
Lésions Elémentaires des Canaux Biliaires

- Cholangite :
 - Destructrice non suppurée :
 - lymphocytaire,
 - granulomateuse.
 - Fibro-oblitrante
 - Néoplasique (lymphome, mastocytose, histiocytose)
 - (lymphocytaire non destructrice)
- Autres :
 - Prolifération ductulaire
 - Ductopénie
 - Canaux multiples et dilatés dans tissu conjonctif (FHC)
 - N.B. : échantillonnage, > 10 EP

Cholangite Destructrice Granulomateuse



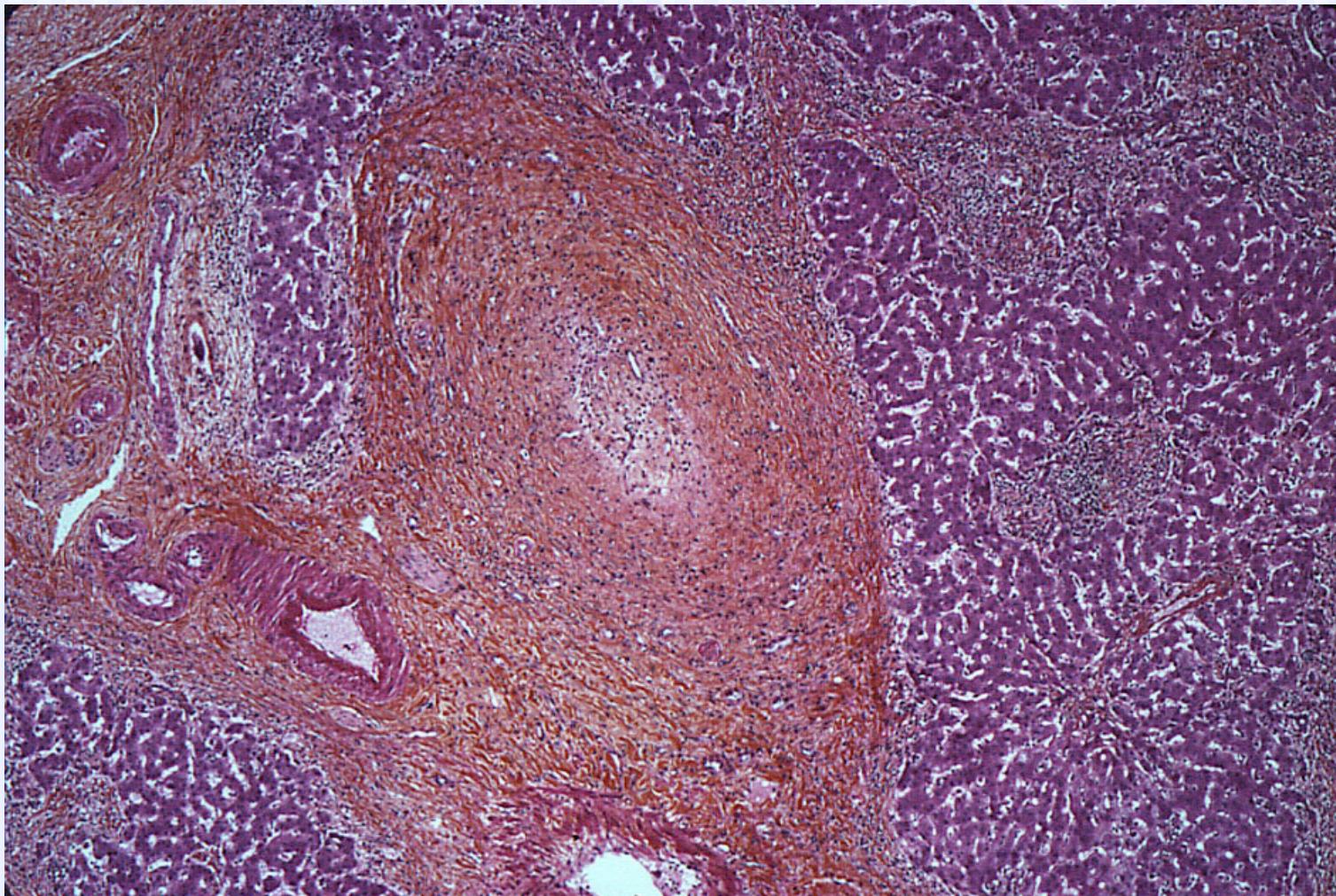
Cholangite Destructrice Lymphocytaire



Cholangite Destructrice Non Suppurée

- Cirrhose biliaire primitive
- Cholangite sclérosante primitive
- Hépatite auto-immune
- Hépatite médicamenteuse
- Hépatite chronique C
- Sarcoïdose

Cholangite Fibreuse et Oblit ante



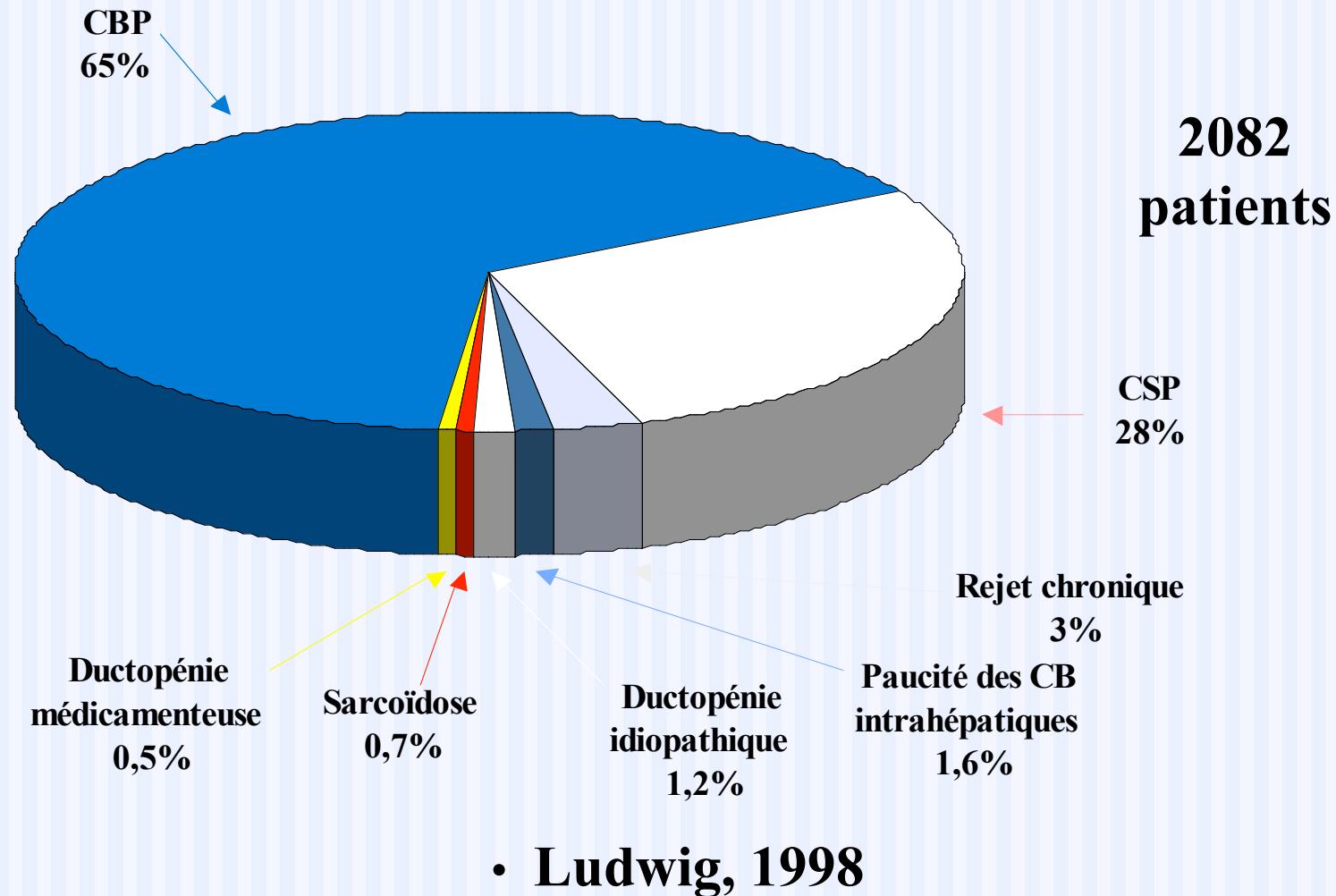
Cholangite Fibreuse et Oblitérante

- Cholangite sclérosante primitive
- Cholangite sclérosante secondaire
- Sarcoïdose

Maladies Chroniques des Petites Voies Biliaires de l'Adulte

- Maladies cholestatiques primitives
 - CBP
 - CSP
 - Ductopénie idiopathique
- Maladies de système
 - Sarcoïdose
 - Mucoviscidose
 - GVH
 - Paranéoplasique (Hodgkin)
- Etiologie spécifique
 - CS Secondaire
 - Médicaments
 - Rejet de greffe
 - Nutrition parentale

Maladies des Voies Biliaires Intrahépatiques (Mayo Clinic)



Cholangiopathies Médicamenteuses Chroniques (1)

- Début aigu fréquent : prurit, ictère
- Evolution à l'arrêt du médicament :
 - Favorable : $\geq 90\%$
 - Prolongée : $< 10\%$
 - Mineure : 3/4 des cas,
évolution lentement favorable
 - Majeure : 1/4 des cas, ductopénie +++,
cirrhose biliaire possible

Cholangiopathies Médicamenteuses Chroniques (2)

- Principaux médicaments :
 - Neuroleptiques de type phénothiazine (chlorpromazine +++)
 - Antidépresseurs tricycliques (amitriptyline, imipramine)
 - Dérivés arsenicaux , (Ajmaline)
- Autres médicaments :
 - Ampicilline, flucloxacilline, erythromycine, tétracycline, triméthoprime - sulfaméthoxazole ...
 - Carbamazepine, halopéridol, phénytoïne, barbituriques...
 - Plantes médicinales : germandrée, chaparral
- Mécanismes : immunoallergique ?, production hépatocytaire d'un métabolite toxique ? *(Lakehal et al, Chem.Res.Toxicol, 2001)*

Ductopénie Idiopathique de l'Adulte

- **Rare (quarantaine de cas publiés)**
- **Proche de la paucité non syndromique de l'enfant**
- **Diagnostic :**
 - **canaux biliaires absents dans plus de 50% des EP**
 - **absence d'étiologie retrouvée (y compris Hodgkin)**
(formes familiales)
- **Evolution :**
 - 50% : stabilité
 - 50% : aggravation (surtout si < 40ans)
- **Cadre probablement hétérogène (CBP séronégative, CSP des petits canaux, déficit MDR3...)**

Cholestase Chronique de l'Adulte

Démarche Diagnostique

Niveau 1

- Clinique (Interrogatoire - examen)
- Echographie (scanner) Foie – Voies Biliaires

Niveau 2

Antimitochondries (IF)

Niveau 3

Biopsie Hépatique

Niveau 4

Antimitochondries (WB),
Coloscopie, pANCA

Niveau 5

BILI IRM

Niveau 6

CPRE ? ?

Diagnostic
formel ou
très suggéré

Examens
spécifiques