



27^{ème} Congrès
20 et 21 septembre
2019

Ajaccio



Mme Marie-Josée B. - 47 ans

Un overlap syndrome qui résiste ?

Armand Garioud¹, Ratmony Heng¹, Honoré Zougmore¹, Mourad Medmoun¹, Philippe Pulvermacher¹, Allaoua Smaïl², Alain Cazier³, Jean-Francois Cadranel¹.

(1) Service d'Hépatogastroentérologie d'Alcoologie et de Nutrition – GHPSO – Creil

(2) Service de chirurgie digestive – GHPSO

(3) Service d'anatomopathologie – GHPSO

Histoire de la maladie

■ Janvier 2017:

- ✓ Adressée par son MT pour cholestase évoluant depuis 2015
- ✓ Ancienne femme de ménage
- ✓ ATCDs: chirurgie du genou, anxiété, syndrome dépressif
- ✓ Traitements: Seroplex, Ixel, Seresta, Stilnox, Gaviscon
- ✓ OH: occasionnel. Arrêt depuis les analyses récentes
- ✓ Signes cliniques: asthénie, sécheresse buccale
- ✓ Poids: 75 kgs – BMI 24 kg/m²

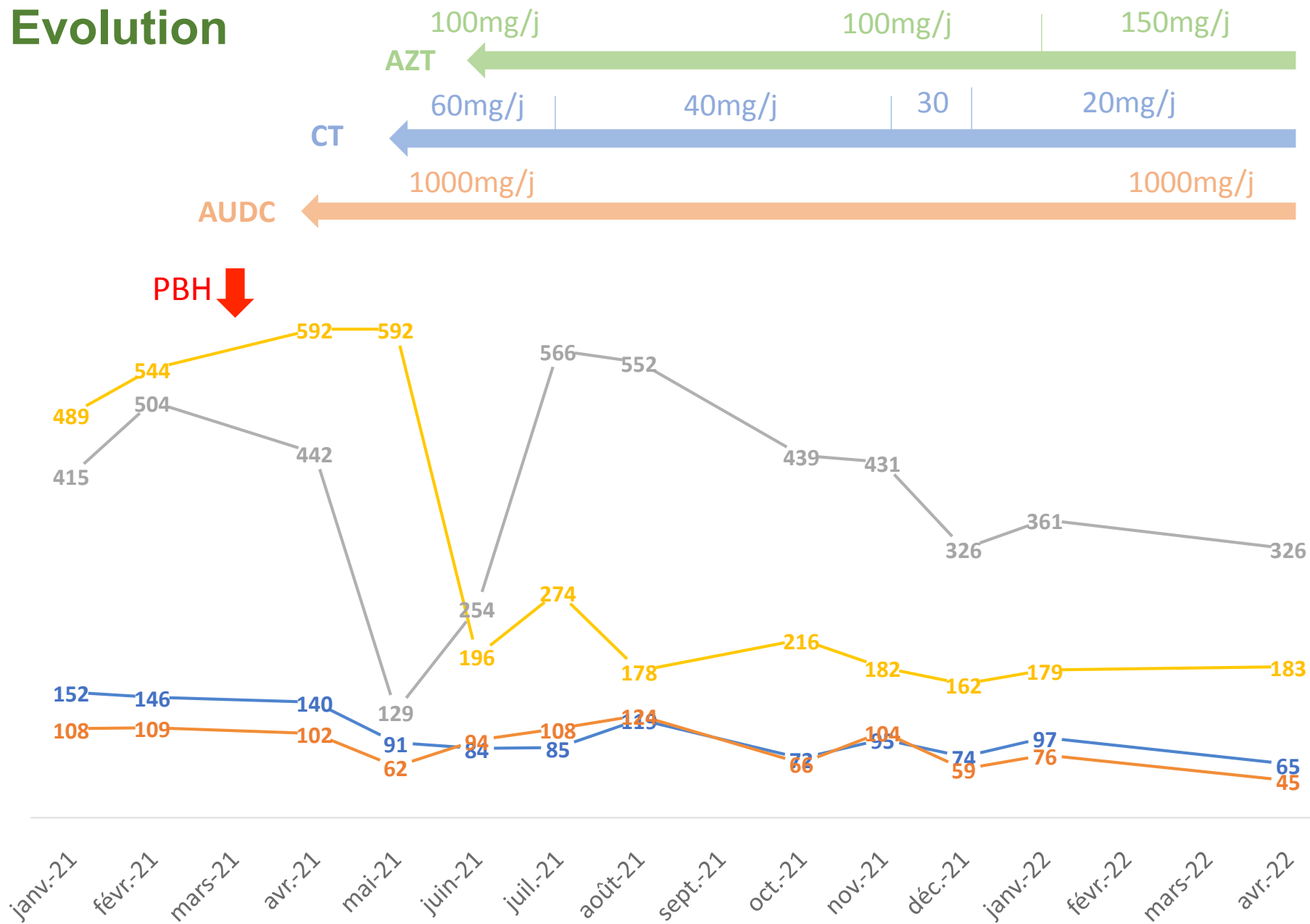
Biologie

- AST 152 (32) – ALT 108 (31) – GGT 415 (40) – PAL 489 (40)
- Bilirubinémie et albuminémie normales
- TP 100% - Créatininémie 62 $\mu\text{mol/l}$ – HbA1c: 4,8% - T4-TSH: N
- Sérologies: MNI, VHA, VHB, VHC négatives
- Gamma-globulines: 34,57 g/l (<12,6)
- IgG: 31 g/l (<16) – IgM: 12,3 g/l (<2,3) – IgA: N
- AAN: 1/160 moucheté ; Ac anti-mitochondries: > 1280
- Anticorps anti LKM1, AML, LC1, Scl 70, Jo1, ANCA négatifs
- Anticorps anti-Ro/SSA : 152 ; Ac anti-La/SSB: 10,91
- TDM abdominal: foie contours réguliers homogène, pas de dilatation des VBIH/EH. Rate de taille normale.

Examens complémentaires

- Fibroscan: 56,1 kPa – IQR 17,7 – 10/10
- Ponction-biopsie hépatique: relecture Pr Paradis
 - ✓ Architecture respectée, fibrose portale parfois extensive mais non septale
 - ✓ Travées hépatocytaires régulières
 - ✓ Infiltrat inflammatoire portal modéré essentiellement lymphoplasmocytaire
 - ✓ Nécrose parcellaire
 - ✓ Quelques PN au sein des canaux biliaires, rarement PNE
 - ✓ Zone granulomateuse intra-portale épithélioïde, non nécrosante
 - ✓ Pas de stéatose, pas de surcharge ferrique ou biliaire
- FOGD: pas de VO

Evolution



LSN: AST<32, ALT<31, GGT<40, PAL<105

— AST — ALT — GGT — PAL



27^{ème} Congrès
20 et 21 septembre
2019

Ajaccio



- **Non réponse de l'HAI ?**
 - ✓ **Transaminases > N**
 - Echec de l'Imurel ?
 - Switch pour un autre IS ?

- **Non réponse de la CBP ?**
 - ✓ **Score de Paris II**
 - ✓ **AST > 1,5N et PAL > 1,5N**
 - Echec de l'AUDC ?
 - Add-on ?

- **Nouvelle PBH ?**



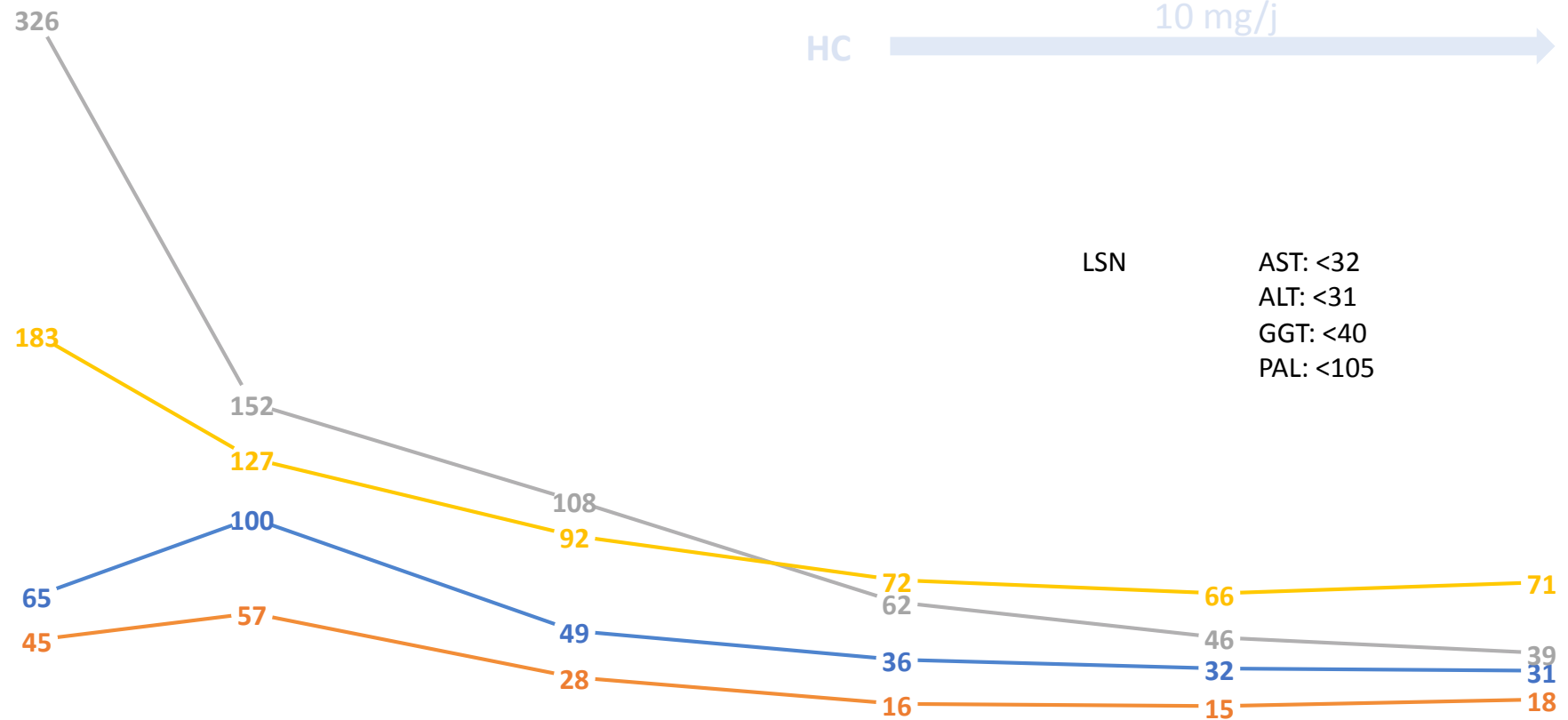
27^{ème} Congrès
20 et 21 septembre
2019

Ajaccio



	Janvier 2017	Juin 2017
IgG (g/l)	31 (7-16)	15,73
IgM (g/l)	12,3 (0,4-2,3)	7,11
IgA (g/l)	N (0,7-4,0)	2,7

↓ Arrêt insuline



LSN

AST: <32
ALT: <31
GGT: <40
PAL: <105

avr.-18 mai.-18 juin.-18 juil.-18 août.-18 sept.-18 oct.-18 nov.-18 déc.-18 janv.-19 févr.-19 mars.-19 avr.-19 mai.-19 juin.-19

— AST — ALT — GGT — PAL

Discussion

Cholangite biliaire primitive

- Association à une HAI dans 8-10% des cas
- 40% de non réponse primaire à l'AUDC seul
 - Critères de Paris II (à M12)
PAL $\geq 1,5N$ ou *ASAT* $\geq 1,5N$ ou *bilirubinémie* $> 1 \text{ mg/dl}$
- Stratégie d'**add-on**
 - acide obéticholique (agoniste du récepteur FXR) – AMM
 - bezafibrate (agoniste PPAR)
 - réponse biochimique complète à M24: 31% vs 0%
 - *PAL* N: 67% vs 2%
 - amélioration des tests non invasifs de fibrose
 - GLOBE et UK-PBC score à 1 et 2 ans
 - moindre taux prédit de TH à 5,10 et 15 ans