

Introduction

La cholangite biliaire primitive (CBP) est une hépatopathie chronique d'origine auto-immune caractérisée par une destruction inflammatoire des petits canaux biliaires intrahépatiques. Sa présentation clinique est hétérogène allant d'une simple perturbation du bilan hépatique à la cirrhose décompensée.

L'objectif de notre étude était d'établir le profil biologique des patients atteints de la CBP.

Matériels et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective au sein du service des laboratoires de l'hôpital Habib Thameur sur une période de trois ans allant du 01 Janvier 2020 jus'au 31 Décembre 2023. La recherche des anticorps anti-nucléaires (AAN) a été effectuée par la technique immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules Hep 2 (BioSystems®). La recherche des anti-AMA 2 a été effectuée sur triple substrats (BioSystems®). La recherche des autres auto-anticorps spécifiques de la CBP a été effectuée par immunodot (Liver Profile Autoimmune Diseases Euroimmun®). Le dosage des paramètres biochimiques (ASAT, ALAT, PAL, GGT, bilirubines) a été effectué sur l'automate DxC 700 AU Beckman Coulter®.

Résultats

Quatre-vingts patients ont été retenus dont 9 hommes et 71 femmes. L'âge moyen était de 59 ans (âges extrêmes 27 et 82 ans). Les AAN étaient positifs dans 55 cas (68,75%). Les résultats en IFI sont regroupés dans le Tableau 1.

Tableau 1 : Aspects des AAN en IFI sur cellules Hep-2

Aspect sur IFI	Nombre	Prévalence %
DOT	14	25,45%
Homogène	5	9,1%
Moucheté	12	21,82%
Membranaire	7	12,73%
Nucléolaire	4	7,27%
Centromère	6	19,91%
DOT+ membranaire	1	1,82%

Les AMA 2 étaient positifs chez tous les patients. Les autres auto-anticorps détectés étaient les anti-sp100, les anti-gp210 et les anti-PML (Figure 1).

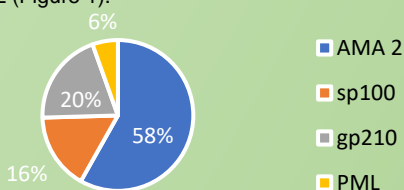


Figure 1 : Prévalence des auto-anticorps détectés par la technique dot

La biochimie a révélé principalement une cholestase (Figure 2).

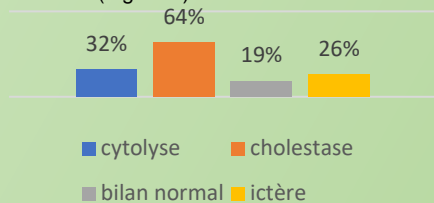


Figure 2 : Aspects biochimiques des patients atteints de la CBP

Discussion

Les AMA 2 étaient positifs chez tous les patients. Les AMA représentent les marqueurs sérologiques de la CBP avec une sensibilité et une spécificité qui sont de 90 % et 97 %.

Selon la littérature, les AAN sont détectés chez 70% des patients ayant la CBP. Plusieurs aspects ont été retrouvés : centromère, dot, membranaire, moucheté et homogène. Il existe des AAN spécifiques de la CBP comme l'Ac anti-gp210 et l'anti-sp100 donnant respectivement un aspect membranaire et un aspect dot sur IFI. Ces deux anticorps sont associés à un mauvais pronostic (une maladie plus sévère et une progression plus rapide). L'Ac anti-PML est aussi un Ac spécifique de la maladie qui donne un aspect dot sur IFI.

D'autres AAN non spécifiques de la maladie ont été retrouvés qui peuvent être corrélés à la présence d'une autre maladie auto-immune ou non. Les anticorps anti-centromère (ACA) ont été reportés chez 20%-30% des patients ayant la CBP et chez 80% des patients ayant un syndrome overlap CBP/ sclérodermie systémique (SS). Selon des études récentes, les ACA positifs chez des patients ayant une CBP sans une SS sont corrélés à l'hypertension portale. Des anticorps anti-antigènes nucléaires solubles ont aussi été détectés par immunodot chez 30% des patients comme l'anti-RNP, l'anti-Scl-70, l'anti-Jo1, l'anti-Sm, l'anti-SSA et l'anti-SSB. Le plus fréquent est l'antiSSA/Ro52, sa présence est associée à un stade avancé de la maladie.

La CBP est souvent associée à d'autres pathologies auto-immunes qui sont par ordre décroissant de fréquence : syndrome de Sjogren, dysthyroïdie auto-immune, sclérodermie, polyarthrite rhumatoïde, lupus et maladie coeliaque.

Sur le plan biochimique, les résultats de laboratoire font évoquer une maladie cholestatique du foie : élévation des phosphatases alcalines (habituellement plus de 1,5 fois la normale) et des GGT mais aminotransférases peu élevées (alanine aminotransférase [ALT], aspartate aminotransférase [AST], habituellement moins de 5 fois la normale). La bilirubine sérique est habituellement normale aux stades précoces ; l'élévation est en faveur de la progression de la maladie et de l'aggravation du pronostic.

Conclusion

Le diagnostic de CBP repose sur l'association d'une cholestase intra-hépatique et de la positivité d'anticorps spécifiques ; anti-AMA 2, ou anti-gp210, ou anti-sp100. Il est essentiel de prendre en compte le profil biologique des patients afin d'optimiser leur prise en charge.