

## UNE CAUSE INHABITUELLE DE CHOLESTASE ANICTERIQUE CHEZ UNE FILLE DE 8 ANS

### UNUSUAL ETIOLOGY FOR ANICTERIC CHOLESTASIS IN A 8-YEAR-OLD GIRL

S.TRICHILLI<sup>1,3</sup>; M.HSAIRI<sup>1,3,\*</sup>; L. CHTOUROU<sup>2,3</sup>; H.GDOURA<sup>2,3</sup>; L. GARGOURI<sup>1,3</sup>;  
N.TAHRI<sup>2,3</sup>; M.BOUDABOUS<sup>2,3</sup> ET A.MAHFOUDH<sup>1,3</sup>

1 : Service de Pédiatrie, Urgences et de Réanimation pédiatriques. CHU Hédi Chaker- Sfax - Tunisie

2 : Service d'Hépatogastroentérologie. CHU Hédi Chaker- Sfax - Tunisie

3 : Faculté de médecine- Université de Sfax-Tunisie

\*E-mail de l'auteur correspondant : manelhsairi6@gmail.com

#### Résumé

Nous rapportons le cas d'une fille de 8 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, admise pour une douleur abdominale avec asthénie. L'examen physique à l'admission a révélé une douleur localisée au niveau de l'hypochondre droit sans hépatosplénomégalie. La biologie a montré une cytolysé hépatique associée à des taux élevés de l'activité de la phosphatase alcaline sérique et de l'activité de la gamma glutamyltransferase. L'échographie abdominale était normale. La cholangio-IRM a montré des irrégularités au niveau des voies biliaires hépatiques avec alternance de sténoses et dilatations donnant un aspect en « collier de perles » typique d'une cholangite sclérosante. L'enquête étiologique a permis de retenir le diagnostic de cholangite sclérosante primitive. La patiente a été mise sous acide ursodésoxycholique et supplémentation en vitamines liposolubles avec une bonne évolution clinique et biochimique.

**Mots - clés :** Cholestase ; Cholangite sclérosante ; Cholangio-IRM ; Enfant.

#### Abstract

We reported a 8-year-old girl admitted for an abdominal pain and weakness. Physical examination revealed pain in the right upper quadrant of the abdomen without hepatosplenomegaly. Blood analysis showed abnormal hepatic tests. Elevated levels of transaminases, serum alkaline phosphatase activity and  $\gamma$ glutamyltransferase activity were present. Abdominal ultrasonography was normal. Cholangio-IRM was performed and showed irregularities with strictures and dilatation of hepatic bile ducts giving a beaded 'string of pearls' appearance. The diagnosis of primary sclerosing cholangitis was established. Clinical and biochemical improvement was observed under therapy with Urso deoxycholic acid.

**Keys - words:** Cholangitis; Sclerosing cholangitis; Cholangio-MRI; Child.

#### ملخص

قمنا بنشر أعراض تتمثل في وجود أوجاع بالبطن مع حالة ارتخاء و وهن لدى فتاة تبلغ من العمر 8 سنوات و ليس لها تاريخ مرضي معين. كشف الفحص البدني عند القبول عن وجود ألم موضعي في الربع العلوي الأيمن من البطن دون تضخم الكبد والطحال. أظهرت التحاليل البيولوجية حصول اختبارات غير طبيعية للكبد مع فرط ناقلة أمين الدم المرتبط بمستويات مرتفعة من الترانساميناز ، ونشاط الفوسفاتيز القلوي في الدم ، ونشاط غاما غلوتاميلترانسفيراز. كانت الموجات فوق الصوتية للبطن طبيعية. أظهر التصوير بالرنين المغناطيسي للقنوات الصفراوية عدم انتظام في القنوات الصفراوية الكبدية مع تضيق متناوب وتمدد يعطي مظهر "سلسلة من اللؤلؤ" نموذجي لالتهاب الأفتية الصفراوية المصلب. أتاح الفحص المسبب للمرض الاحتفاظ بتشخيص التهاب الأفتية الصفراوية المصلب الأولي. تم وضع المريض على حمض أورسوديوكسكوليك ومكملات الفيتامينات القابلة للذوبان في الدهون مع تحسين سريري وكيميائي.

**الكلمات المفاتيح :** ركود صفراوي ; التهاب الأفتية الصفراوية المصلب ; تصوير بالرنين ; طفل.

## INTRODUCTION

La cholangite sclérosante (CS) est une maladie cholestatique chronique rare caractérisée par des manifestations cliniques variées selon l'âge de début et le contexte [1,2]. Nous rapportons un cas de cholangite sclérosante primitive (CSP) chez une fille de 8 ans révélée par des douleurs abdominales de l'hypochondre droit.

## OBSERVATION

Une jeune fille âgée de 8 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, était admise pour des douleurs de l'hypochondre droit avec asthénie. L'histoire de la maladie remonte à une semaine avant son admission, marquée par l'installation de douleur abdominale diffuse plus accentuée au niveau de l'hypochondre droit, associée à une anorexie et une asthénie, sans amaigrissement ni trouble du transit. L'examen à l'admission trouve une patiente asthénique, apyrétique, anictérique avec un bon développement staturo-pondéral (poids à 30 kg à +1,5 DS et taille à 135 cm à +1,8 DS). A l'examen abdominal, l'abdomen est souple dépressible sensible surtout au niveau de l'hypochondre droit sans hépatosplénomégalie.

La biologie a révélé une cytolyse avec aspartate amino-transférase à 201 UI/l (normal : 7-40 UI/l) et alanine amino-transférase à 320 UI/l (normal : 7-40 UI/l) associée à une cholestase : bilirubine totale à 23,5 µmol/l (normal : 5-17 µmol/l) ; bilirubine conjuguée à 9,86 µmol/l (normal : 2-5 µmol/l) ; gamma glutamyl-transférase à 318 UI/l (normal : 5-20 UI/l) ; phosphatase alcaline à 1061 UI/l (normal : 20-500 UI/l). Le taux de prothrombine a été normal à 93%, la VS à 10 à H1 et la numération de la formule sanguine était normale.

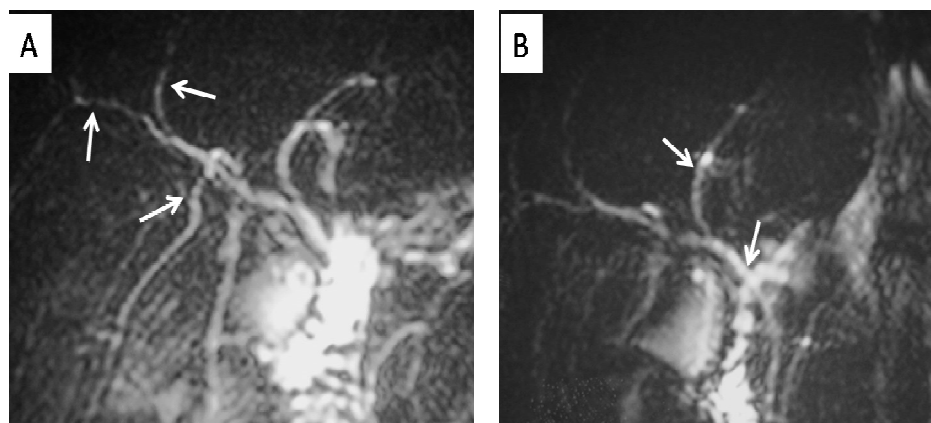
Devant la cytolyse, une hépatite virale a été éliminée (sérologies de l'hépatite A, B et C négatives) ainsi qu'une hépatite auto-immune (absence d'hypergammaglobulinémie et négativité des autoanticorps : anti-nucléaires, anti-muscle lisse, anti-LKM1, anti-antigène soluble du foie et anti-cytosol hépatique). Une maladie de Wilson a également été éliminée devant la normalité de la cupurie de 24 h (25 mg/24h) et de la céruléoplasmie (0,3 g/l).

L'échographie abdominale était normale. La cholangio-IRM a révélé un aspect irrégulier des voies biliaires avec une alternance des zones de rétrécissement et des micro-dilatations (figure 1). Les images de sténoses multiples siègent au niveau des voies biliaires intra hépatique et du canal hépatique commun. Il s'agit d'un aspect « en collier de perles » typique d'une CS.

Le contrôle biologique a montré une diminution progressive des transaminases jusqu'à leurs normalisations au bout de 2 mois avec une persistance de la cholestase.

L'enquête étiologique chez cette fille de 8 ans présentant une CS était négative. Nous avons éliminé une rectocolite hémorragique (RCH) devant l'absence de diarrhée et la normalité de la VS, un déficit immunitaire (bilan immunitaire normal) et une histiocytose Langerhansienne (pas de syndrome polyuro-polydypsique, normalité des ionogrammes sanguin et urinaire avec absence de lacune osseuse). Le diagnostic de CSP était ainsi retenu. La patiente était mise sous acide ursodésoxycholique à la dose de 600 mg/m<sup>2</sup>/j avec une supplémentation en vitamines liposolubles.

L'évolution était favorable cliniquement avec disparition des douleurs abdominales et de l'asthénie et biologiquement avec la normalisation des tests hépatiques.



**Figure 1:** Cholangio-IRM: Aspect irrégulier des voies biliaires avec une alternance des zones de rétrécissement et des micro-dilatations (flèches) réalisant un aspect « en collier de perles » typique d'une cholangite sclérosante.

## DISCUSSION

La CSP représente une cause rare mais non exceptionnelle de maladie cholestatique chronique du foie et de cirrhose biliaire secondaire de l'enfant [1-6]. Quatre principales formes cliniques sont décrites : la CS néonatale, la CS auto-immune, la CSP et la CS secondaire [1].

Les signes fonctionnels sont différents selon l'âge du début de la maladie [1-6]. La CS néonatale peut mimer un tableau d'atrésie des voies biliaires [3]. Chez le grand enfant, le début de la maladie est en général insidieux à un âge moyen de 11 à 13,8 ans [2-6]. Il peut se présenter avec des douleurs abdominales, un ictère, une asthénie ou des signes en rapport avec les pathologies associées (diarrhée glairo-sanglante dans la forme associée à la RCH) [3,5]. L'examen physique ne montre aucun signe spécifique et peut révéler une hépatomégalie et/ou splénomégalie [3]. Sur le plan biologique, un syndrome de cholestase est objectivé [1].

Les examens radiologiques mettent en évidence les anomalies des voies biliaires intra et/ou extra hépatiques. L'échographie peut révéler une hépatosplénomégalie et une altération de l'échostructure hépatique. La cholangio-IRM est désormais l'examen fiable pour le diagnostic de CS en raison de son caractère non invasif et de sa fiabilité dans l'étude de l'arbre biliaire [7,8]. Deux différents aspects ont été rapportés : des sténoses et des dilatations réalisant un aspect moniliforme en «collier de perle» ou une raréfaction biliaire avec un aspect en «arbre mort» [7,8].

Les signes histologiques peuvent être typiques, avec un aspect en bulbes d'oignon autour des canaux biliaires, ou non spécifiques en montrant une fibrose extensive avec une prolifération néoductulaire ou une ductopénie [1,3]. La biopsie hépatique n'est pas nécessaire au diagnostic [9]. La coexistence de signes de cholestase à un aspect typique à la cholangio-IRM suffit pour poser le diagnostic de la CS [9,10].

Le traitement se base sur l'acide ursodésoxycholique (AUDC) à la dose de 600 mg/m<sup>2</sup>/jour associé à une supplémentation en vitamines liposolubles [1,10].

La transplantation hépatique est indiquée pour les formes évoluées et doit être pratiquée avant le développement de l'insuffisance hépatique [1]. Elle s'avère nécessaire après un délai moyen de 12,7 ans après l'apparition des premiers symptômes de CS [4].

## CONCLUSION

La présentation clinique de la CS est très polymorphe.

Le clinicien doit savoir l'évoquer devant des signes peu spécifiques tel une hépatomégalie, une splénomégalie, un ictère cholestatique ou une cirrhose. La cholangio-IRM est l'examen de première intention permettant d'objectiver les lésions biliaires typiques confirmant ainsi le diagnostic.

## RÉFÉRENCES

- [1] Girard M, Franchi-Abella S, Lacaille F, Debray D. Specificities of sclerosing cholangitis in childhood. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2012; 36: 530-535.
- [2] EASL Clinical Practice Guidelines on sclerosing cholangitis. European Association for the Study of the Liver. *Journal of Hepatology*, 2022 ; 77 : 761-806.
- [3] Debray D, Pariente D, Urvoas E, & al. Sclerosing cholangitis in children. *J Pediatr* 1994;124:49-56.
- [4] Feldstein AE, Perrault J, El-Youssif M, & al. Primary sclerosing cholangitis in children: a long-term follow-up study. *Hepatology* 2003;38:210-217.
- [5] Mieli-Vergani G, Vergani D. Sclerosing cholangitis in the paediatric patient. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2001;15:681-690.
- [6] Miloh T, Arnon R, Shneider B, & al. A retrospective single-center review of primary sclerosing cholangitis in children. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009;7:239-245.
- [7] Ruiz A, Arrivé L, Lemoine S & al. Cholangite sclérosante primitive explorée par cholangiographie par résonance magnétique: un important polymorphisme lésionnel. *Journées françaises de radiologie*. 2011.
- [8] Rossia G, Sciveresb M, Maruzzellic L & al. Diagnosis of sclerosing cholangitis in children: Blinded, comparative study of magnetic resonance versus endoscopic cholangiography. *Clin Res Hepatol Gastroenterol* 2013;37:596-601.
- [9] Burak KW, Angulo P, Lindor KD. Is there a role for liver biopsy in primary sclerosing cholangitis? *Am J Gastroenterol* 2003;98:1155-1158.
- [10] Wiencke K, Boberg KM. Current consensus on the management of primary sclerosing cholangitis. *Clin Res Hepatol Gastroenterol*. 2011;35:786-791.