

# La cirrhose biliaire primitive

**Auteur et Editeur Scientifique : Professeur Serge Erlinger<sup>1</sup>**

**Date de création : septembre 1998**

<sup>1</sup>ancien membre du comité éditorial d'Orphanet

<sup>2</sup>Mécanismes et traitement des maladies du foie, INSERM U481, Hôpital Beaujon - Centre Abrami, 100 Boulevard du Général Leclerc, 92118 Clichy Cedex, France.

[Abstract](#)

[Keywords](#)

[Définition](#)

[Etiologie et lésions](#)

[Diagnostic](#)

[Evolution](#)

[Maladies associées](#)

[Traitement médical](#)

[Références](#)

## Abstract

*La cirrhose biliaire primitive est une maladie chronique d'origine auto-immune, caractérisée par une destruction progressive des canaux biliaires interlobulaires, responsable d'une cholestase chronique. La prévalence de la maladie a été estimée de 20 à 250 par million. La maladie survient 9 fois sur 10 chez la femme. L'évolution peut être décrite en 4 stades : 1) asymptomatique avec tests hépatiques normaux. Le diagnostic se fait sur la présence d'anticorps anti-mitochondries. 2) Asymptomatique avec tests hépatiques anormaux : habituellement augmentation des phosphatases alcalines et des transaminases. Environ 70-80% des patients développent des symptômes dans les 5 ans. 3) Symptomatique (prurit, asthénie). 4) Cirrhose décompensée (ascite, hémorragies digestives, ictère). L'acide ursodésoxycholique (ursodiol) diminue les symptômes, améliore les tests hépatiques et diminue significativement le recours à la transplantation après 2 à 4 ans. La transplantation hépatique doit être envisagée en cas de cirrhose décompensée ou de symptômes altérant gravement la qualité de la vie.*

## Keywords

maladie auto-immune, cholestase chronique, acide ursodésoxycholique, transplantation hépatique

## Définition

La cirrhose biliaire primitive est une maladie chronique d'origine auto-immune, caractérisée par une destruction progressive des canaux biliaires interlobulaires, responsable d'une cholestase chronique. La prévalence de la maladie a été estimée de 20 à 250 par million.

## Etiologie et lésions

Il s'agit d'une maladie auto-immune. Les lésions évoluent, progressivement, en 4 stades. Le stade I est caractérisé par des lésions des cellules épithéliales biliaires causées par un infiltrat inflammatoire entourant et pénétrant le canal interlobulaire. Le stade II est caractérisé par une obstruction des canaux biliaires, une

prolifération de néo-ductules biliaires et une extension de l'infiltrat inflammatoire. Le stade III est caractérisé par une fibrose. Le stade IV est caractérisé par une cirrhose.

## Diagnostic

Des anticorps anti-mitochondries du type M2 sont présents dans 90 à 96% des cas. Les antigènes-cibles sont le composant E2 d'une famille d'enzymes mitochondriales, principalement la pyruvate deshydrogénase. De nombreux autres auto-anticorps ont été identifiés : anti-nucléaires mouchetés (anti-Sp100 et -PML) ou cerclés (anti-Gp210), anti-thyroïdiens, anti-récepteur de l'acétyl-choline, anti-plaquettes, anti-histone, anti-centromère. La

présence d'anticorps anti-nucléaires (principalement anti-Gp210) peut avoir un intérêt pour le diagnostic dans les cas où les anticorps anti-M2 sont absents.

### Evolution

La maladie survient 9 fois sur 10 chez la femme. L'évolution peut être décrite en 4 stades : 1) asymptomatique avec tests hépatiques normaux. Le diagnostic se fait sur la présence d'anticorps anti-mitochondries. 2) Asymptomatique avec tests hépatiques anormaux : habituellement augmentation des phosphatases alcalines et des transaminases. Environ 70-80% des patients développent des symptômes dans les 5 ans. 3) Symptomatique (prurit, asthénie). 4) Cirrhose décompensée (ascite, hémorragies digestives, ictère).

### Maladies associées

Un syndrome sec est observé dans 60 à 80% des cas, une maladie thyroïdienne (le plus souvent une hypothyroïdie), des arthralgies, un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie dans 10 à 20% des cas. Les autres maladies associées sont plus rares. La stéatorrhée est fréquente en cas d'ictère. Une ostéoporose est également fréquente. Son mécanisme est mal connu.

### Traitement médical

L'acide ursodésoxycholique (ursodiol) diminue les symptômes, améliore les tests hépatiques et diminue significativement le recours à la transplantation après 2 à 4 ans. Il agit probablement en diminuant les lésions induites par les acides biliaires physiologiques (qui sont hydrophobes et détergents) et par un effet cytoprotecteur direct. Il pourrait également avoir un effet sur l'immunité.

La transplantation hépatique doit être envisagée en cas de complications ou de symptômes altérant gravement la qualité de la vie. Les principales indications sont : 1) un ictère, avec une bilirubinémie supérieure à 170-200 micromol/L ; 2) une ascite difficile à traiter ; 3) une infection spontanée et récidivante de l'ascite ; 4) des hémorragies digestives non contrôlées par le traitement médical ou endoscopique ; 5) un syndrome hépato-pulmonaire ; 6) un prurit ou une asthénie invalidants.

Une récurrence se produit dans 20% des cas à 10 ans. Pendant cette période, la récurrence n'affecte pas significativement l'espérance de vie ni sa qualité.

### Références

1. Kaplan MM. Primary biliary cirrhosis. *N Engl J Med* 1996; 335: 1570-1580.
2. Neuberger J. Primary biliary cirrhosis. *Lancet* 1997; 350: 875-879.
3. Benhamou JP, Erlinger S. La cirrhose biliaire primitive. *Médecine/Sciences* 1994; 10: 528-535.
4. Gershwin ME, Mackay IR. (Editeurs). Primary biliary cirrhosis (parts 1 and 2). *Seminars in Liver Disease* 1997; 2: 1-93 et 95-160.
5. Metcalf JV, Mitchison HC, Palmer JM, Jones DE, Bassendine MF, James OFW. Natural history of early primary biliary cirrhosis. *Lancet* 1996; 348: 1399-1402.
6. Poupon RE, Lindor KD, Cauch-Dudek K, Dickson ER, Poupon R, Heathcote EJ. Combined analysis of randomized controlled trials of ursodeoxycholic acid in primary biliary cirrhosis. *Gastroenterology* 1997; 113: 884-890.
7. Markus BH, Dickson ER, Grambsch PM, Fleming TR, Mazzaferro V, Klintmalm GBG, Wiesner RH, Van Thiel DH, Starzl TE. Efficacy of liver transplantation in patients with primary biliary cirrhosis. *N Engl J Med* 1989; 320: 1706-1713.