

Post-test QCM

1 Les critères diagnostiques simplifiés d'hépatite auto-immune prennent en compte :

- a. le taux de l'ALAT
- b. le taux de la GGT
- c. le taux des auto-anticorps
- d. l'exclusion d'une hépatite virale
- e. le taux des gamma-globulines

Bonnes réponses :

c, d, e. Les paramètres permettant de calculer ce score sont les auto-anticorps, le taux de gamma-globulines, la présence d'une hépatite à l'histologie et l'exclusion d'une hépatite virale.

2 Le traitement d'une hépatite auto-immune aiguë sévère :

- a. doit être à base de corticoïdes
- b. doit être évalué, en termes d'efficacité, au bout de sept jours
- c. doit comprendre de l'acide ursodésoxycholique
- d. doit être associé à une antibioprofylaxie
- e. doit systématiquement être associé à un bilan pré-transplantation hépatique

Bonnes réponses :

a, b, e. Les recommandations de l'*European Association for the Study of the Liver* (EASL) suggèrent de traiter les patients avec 1 mg/kg/j de corticoïdes le plus rapidement possible et d'évaluer la réponse sept jours après l'introduction des corticoïdes. Il n'y a pas d'évidence du bénéfice d'une prophylaxie antibiotique.

3 Les critères diagnostiques de cholangite à IgG4 sont :

- a. atteinte d'un organe extrahépatique quel qu'il soit

- b. atteinte du pancréas
- c. association d'une cholestase et d'une cytolysse chroniques
- d. infiltrat lymphoplasmocytaire IgG4 + à la ponction-biopsie hépatique
- e. taux d'IgG4 > 1,4 g/L

Bonnes réponses :

a, d, e. Le diagnostic des cholangites à IgG4, tout du moins de certitude, est souvent difficile. Le diagnostic repose sur trois types de signes :

- clinico-radiologiques (atteinte d'un organe extrahépatique, pancréas en particulier) ;
- histologiques (fibrose particulière et infiltrat lymphoplasmocytaire IgG4 + avec cellules IgG4+ > 10/champ ou rapport IgG4/IgG > 40 %, ± veinulite oblitérante) ;
- biologiques (IgG4 > 1,4 g/L).

4 Le suivi d'un patient traité pour overlap syndrome doit associer :

- a. surveillance de la concentration sérique des IgG
- b. mesure annuelle de l'élasticité hépatique
- c. ponction-biopsie hépatique en cas de réponse biochimique insuffisante
- d. suivi habituel de la maladie hépatique (cholangite biliaire primitive, cholangite sclérosante primitive ou hépatite auto-immune)
- e. tomodensitométrie abdominale annuelle

Bonnes réponses :

a, b, c. Pour les overlaps syndromes, le suivi combine les règles générales applicables à chacune des maladies (cholangite biliaire primitive, cholangite sclérosante primitive ou hépatite auto-immune). Il est en particulier important de surveiller la concentration sérique des IgG. L'élastométrie n'est pas rigoureusement validée dans les overlaps mais un examen annuel peut

raisonnablement être conseillé. Une biopsie hépatique est indiquée pour guider l'adaptation thérapeutique en cas d'absence de réponse biologique satisfaisante (ou en cas d'augmentation confirmée des valeurs d'élastométrie).

5 La cholangite sclérosante primitive :

- a. est associée à une MICI dans 40 % des cas
- b. est plutôt associée à une rectocolite hémorragique qu'à une maladie de Crohn
- c. est souvent associée à un phénotype spécifique de MICI
- d. peut se manifester par un prurit
- e. est très souvent associée à des anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles

Bonnes réponses :

b, c, d. La cholangite sclérosante primitive (CSP) est associée à une maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI) dans 70 % des cas. On estime que les patients atteints de CSP qui ont une MICI ont une rectocolite hémorragique dans trois quarts des cas. Néanmoins, les données récentes de la littérature rapportent un phénotype de MICI spécifique chez le patient avec CSP, en faveur d'une MICI du troisième type. Ce phénotype se caractérise par une pancolite plus fréquente, une iléite de reflux, une épargne rectale, et surtout un risque de cancer colorectal nettement plus élevé que chez les patients avec MICI sans CSP, justifiant une coloscopie de dépistage de façon annuelle. Les anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA) peuvent être positifs mais sont peu sensibles ; leur dosage n'est donc pas recommandé.

6 Le diagnostic de cholangite sclérosante primitive repose sur :

- a. cholestase chronique
- b. absence d'élévation du taux des gamma-globulines
- c. lésions typiques à l'imagerie des voies biliaires ou sur l'histologie hépatique

- d. absence d'arguments pour une cause de cholangite sclérosante secondaire
- e. absence de cytolysse hépatique

Bonnes réponses :

a, c, d. Ce sont les trois critères qui permettent de porter le diagnostic de cholangite sclérosante primitive.

7 Le traitement de la cholangite sclérosante primitive peut faire appel à :

- a. acide ursodésoxycholique
- b. acide obéticholique
- c. corticoïdes
- d. mycophénolate mofétil
- e. transplantation hépatique

Bonnes réponses :

a, e. Le seul traitement de la CSP est l'acide ursodésoxycholique. De nombreux essais thérapeutiques sont en cours pour identifier de nouvelles molécules efficaces contre la CSP. Notamment, l'acide nor-ursodésocycholique et l'acide obéticholique font actuellement l'objet d'une étude de phase III. La prise en charge thérapeutique des patients atteints de CSP doit également inclure le traitement des symptômes tels que le prurit et l'asthénie ainsi que le traitement des complications éventuelles (notamment ostéoporose secondaire à la cholestase chronique).

8 Au cours de la cholangite biliaire primitive, chez les patients non-répondeurs biochimiques à l'acide ursodésoxycholique, le bézofibrate :

- a. améliore le prurit
- b. permet la normalisation du taux des phosphatases alcalines
- c. doit être prescrit à la dose de 800 mg par jour
- d. permet l'amélioration de l'élasticité hépatique
- e. a plus d'effets indésirables que le placebo

Bonnes réponses :

a, b, d. La dose recommandée de bézofibrate est de 400 mg par jour.

9 Au cours de la cholangite biliaire primitive, concernant les indices pronostiques de réponse biochimique à l'acide ursodésoxycholique, quelles sont les propositions exactes ?

- a. L'indice de Paris-I prend en compte l'ASAT, les phosphatases alcalines et la bilirubine totale
- b. Le *Globe score* utilise les paramètres sanguins après un an de traitement
- c. L'*UK score* ne prend pas en compte le taux de bilirubine
- d. Dans l'indice de Rotterdam, le seuil du taux des phosphatases alcalines est de 1,67 fois la limite supérieure de la normale
- e. Aucun des scores publiés ne prend en compte l'évolution de l'élasticité hépatique

Bonnes réponses :

a, b, e. L'indice de Rotterdam ne prend pas en compte le taux des phosphatases alcalines mais les taux de la bilirubine totale et de l'albumine.

10 À propos de l'élasticité hépatique au cours de la cholangite biliaire primitive :

- a. elle a un intérêt pronostique lors du diagnostic
- b. elle a une meilleure performance diagnostique que les marqueurs biochimiques
- c. son évolution dans le temps n'a pas d'intérêt pronostique
- d. n'a été évaluée que par le FibroScan
- e. est prédictive de la progression de la maladie

Bonnes réponses :

a, b, d, e. La mesure de l'élasticité du foie au début de la prise en charge et sa variation au cours du temps ont un intérêt pronostique. Les malades ayant une élasticité supérieur à 9,6 kPa au diagnostic ont un risque multiplié par 5 de décompensation de la maladie du foie, de transplantation hépatique ou de décès. Une augmentation de l'élasticité à une valeur seuil de 2,1 kPa/an est associée à un risque multiplié par 8,4 de décompensation hépatique, de transplantation hépatique et de mortalité hépatique.