

Cholangiopathie ischémique post soins intensifs :

Etude observationnelle multicentrique française

Dr Odile Gorla

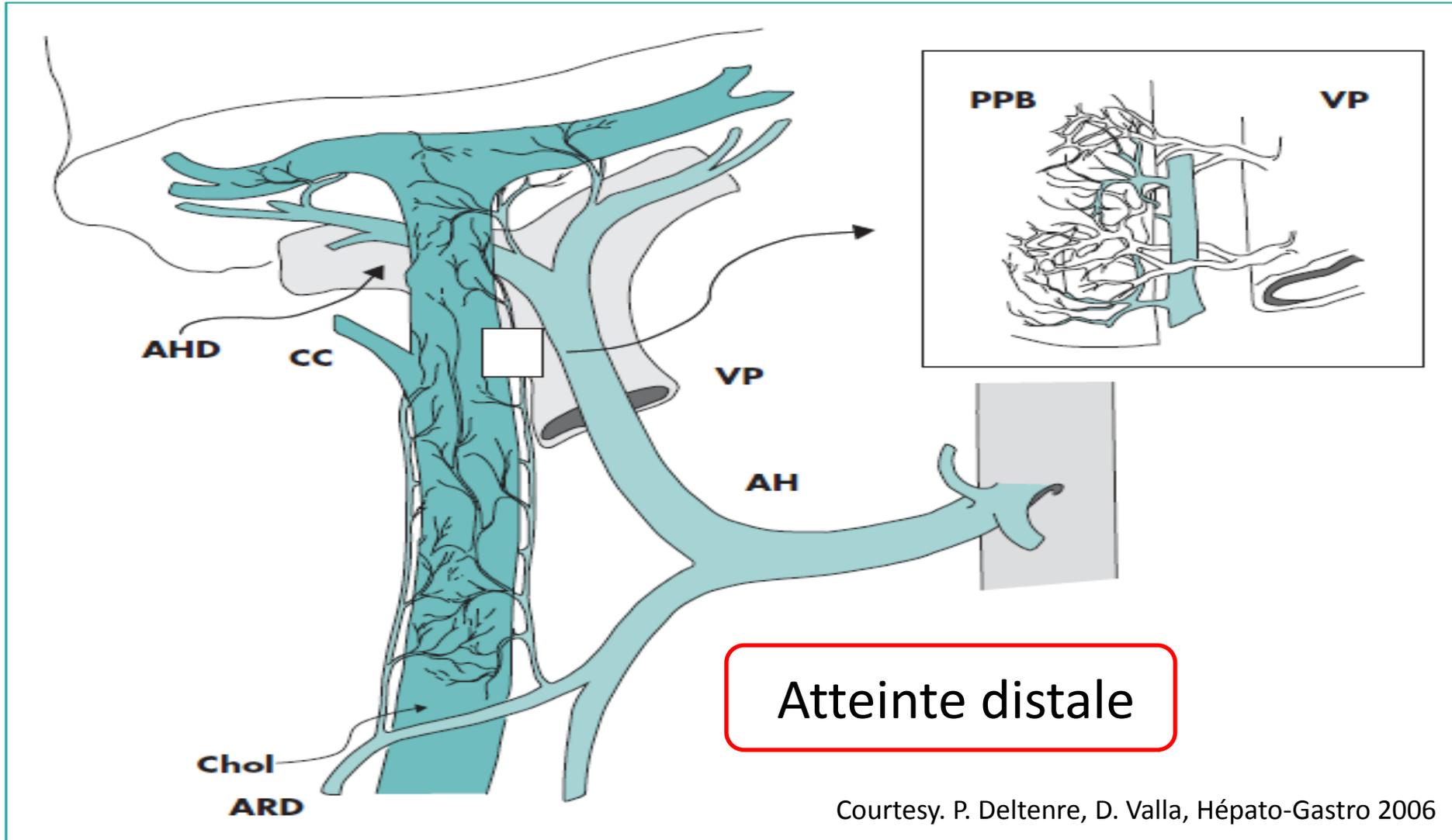
CHU Rouen

Juin 2014

Introduction

- Nouvelle entité, peu et récemment décrite (< 100 cas)
- Au cours et/ou au décours d'un séjour en soins intensifs (SI) pour brûlures étendues, choc septique, SDRA, chirurgie cardio-thoracique, polytraumatisme...
- Cholangiopathie sclérosante secondaire
- Ischémie des voies biliaires intra hépatiques ?

Introduction



Les voies biliaires sont vascularisées par les plexus péri-biliaires via l'artère hépatique.

Objectifs

Préciser les caractéristiques clinico-biologiques et radiologiques des cas de cholangiopathie ischémique post Soins Intensifs diagnostiqués en France, par les Hépatogastroentérologues, hors greffe hépatique

Malades & méthodes

- Etude rétrospective, française
- Sollicitation des centres de compétence français en maladies rares du foie
- Critères d'inclusion : cholestase persistante au décours d'un séjour en SI associée à un aspect de cholangiopathie documentée par Cholangio-IRM ou CPRE
- Critères d'exclusion : maladie hépato-biliaire préexistante et/ou tests hépatiques perturbés avant l'entrée en SI

Méthodes

- Recueil clinico-biologique, radiologique et des paramètres de soins intensifs
- Relecture de l'imagerie par un radiologue hépato-biliaire expert (Pr V Vilgrain)

Caractéristiques des patients

- 13 patients diagnostiqués entre 1990 et 2013

Sexe	11 hommes 2 femmes
Âge à l'admission en réanimation (années) (médiane, extrêmes)	54 (16 -72)
Facteurs de risque cardio-vasculaire	7 patients : au moins 1 facteur de risque Diabète chez 1 patient

Séjour en réanimation

Motif d'hospitalisation (N)	Brûlures étendues : 7 Polytraumatisme : 4 Choc septique : 1 SDRA : 1
Durée du séjour en réanimation (jours) (médiane, extrêmes)	58 (1-172)

Paramètres hémodynamiques

Noradrénaline (N)	10/13
Durée Noradrénaline (jours) (médiane, extrêmes)	9 (2 – 42)
Transfusion (N)	12/13
Nombre de CG par patient (médiane, extrêmes)	16 (2-94)

Paramètres ventilatoires

Ventilation mécanique	12/13
Durée médiane (jours) (médiane, extrêmes)	51 (37 – 136)
Valeur moyenne de PEEP (cmH2O)	6
Durée moyenne avec PEEP > 10 cmH2O (jours)	3
SDRA (N)	6/13

Infection

Au moins une	13/13
septicémie	9/13
pneumopathie	8/13
Infection cutanée	8/13
Infection urinaire	4/13

- Germes multiples (Pseudomonas aeruginosa, Enterobacter cloacae, Pneumocoque, Staphylocoque aureus...)

Tests hépatiques

	Délai d'apparition de l'augmentation par rapport à l'admission (jours) (médiane, extrêmes)	Délai d'apparition du pic par rapport à l'admission (jours) (médiane, extrêmes)	Valeur du pic (X LSN) (médiane, extrêmes)
PAL (13 patients)	11 (2 – 34)	67 (12 – 511)	13 (6 – 26)
Bilirubine totale (8 patients ictériques)	26 (10-31)	66 (17-426)	14 (10-33)

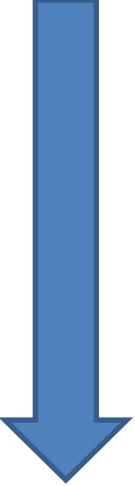
Cholangio-IRM

➤ 1 à 3 par malade

➤ Délai de 2 mois à 2 ans

➤ Anomalies morphologiques des voies biliaires

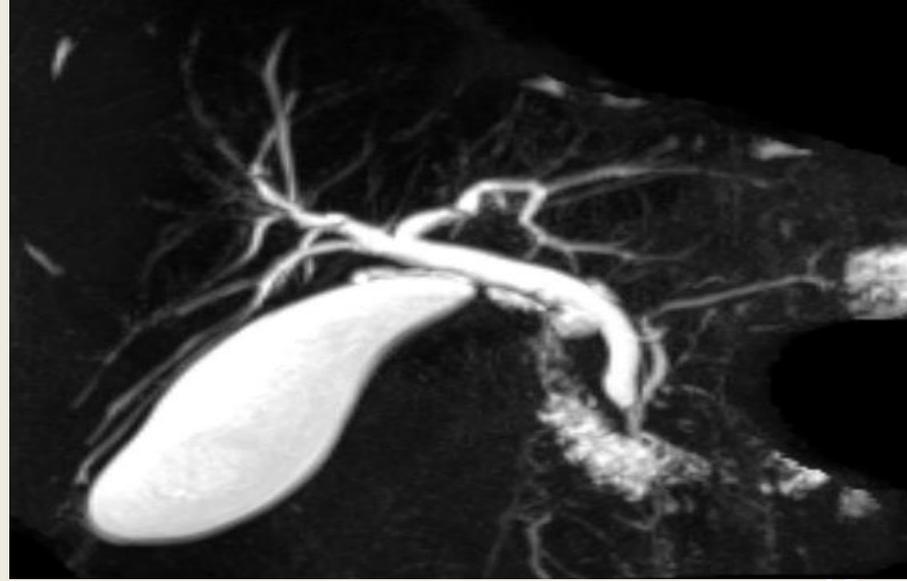
intrahépatiques jusqu'au canal hépatique commun :

- 
- lacunes correspondant à des **moules biliaires** (« casts »)
 - images d'addition, collections liquidiennes (bilomes)
 - **épaississement des parois biliaires (rails)**
 - sténoses volontiers longues et diffuses
 - dilatations mineures, diffuses, périphériques
 - destruction

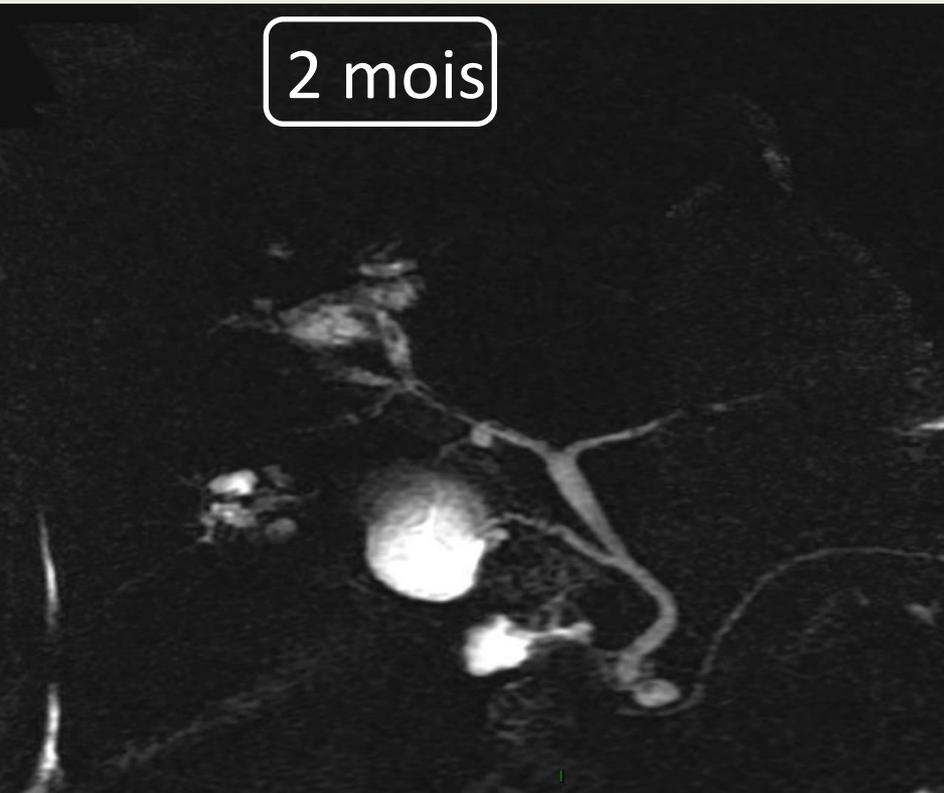
➤ **Sans atteinte du cholédoque**

➤ Sans anomalie artérielle, 1 thrombose branche portale G

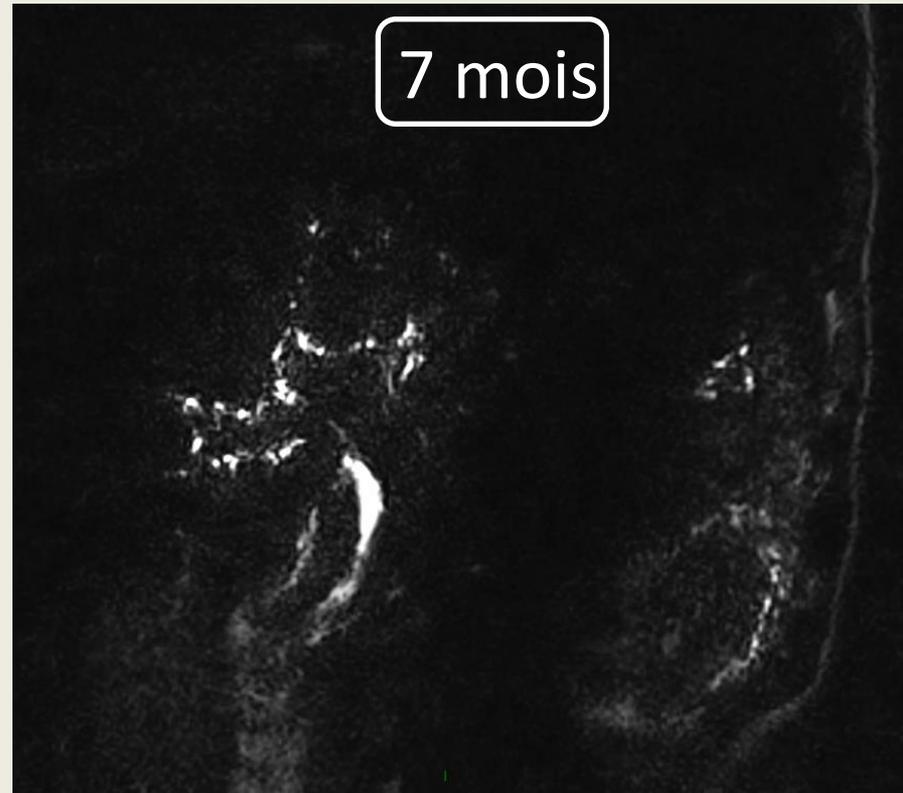
Cholangio-IRM



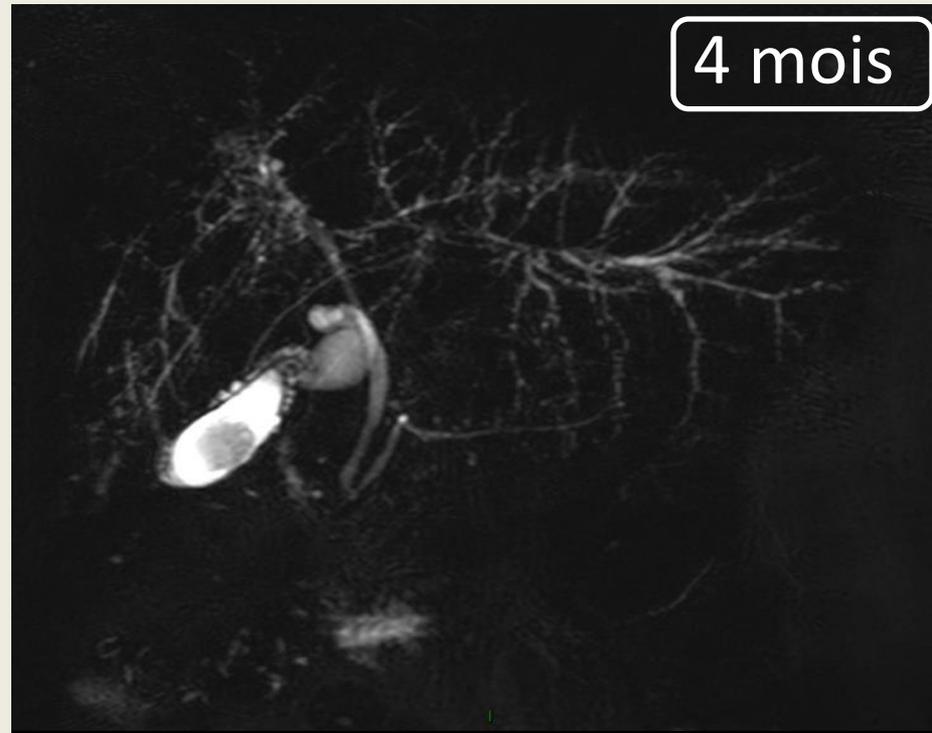
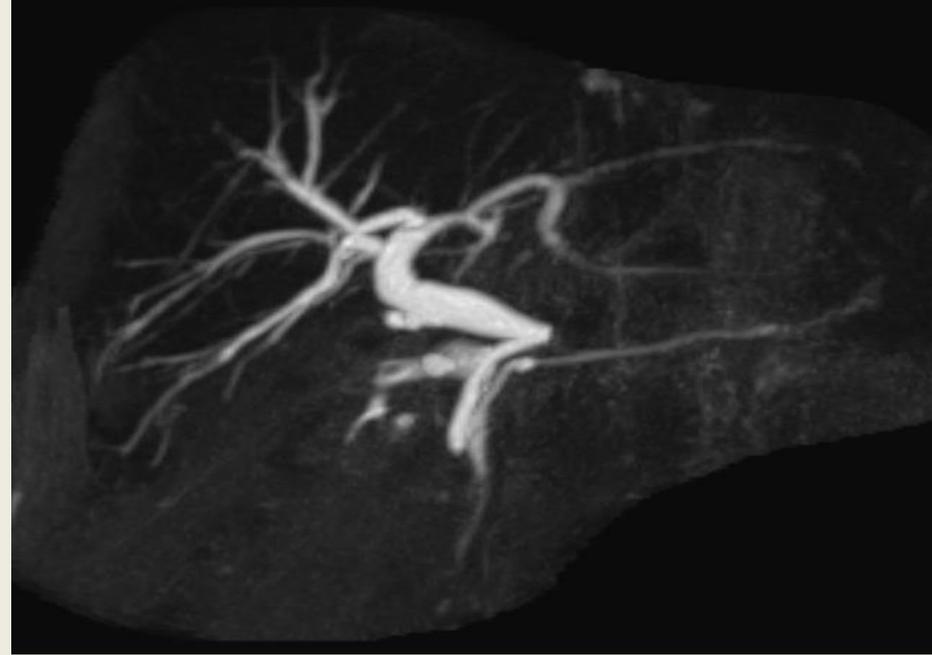
2 mois



7 mois

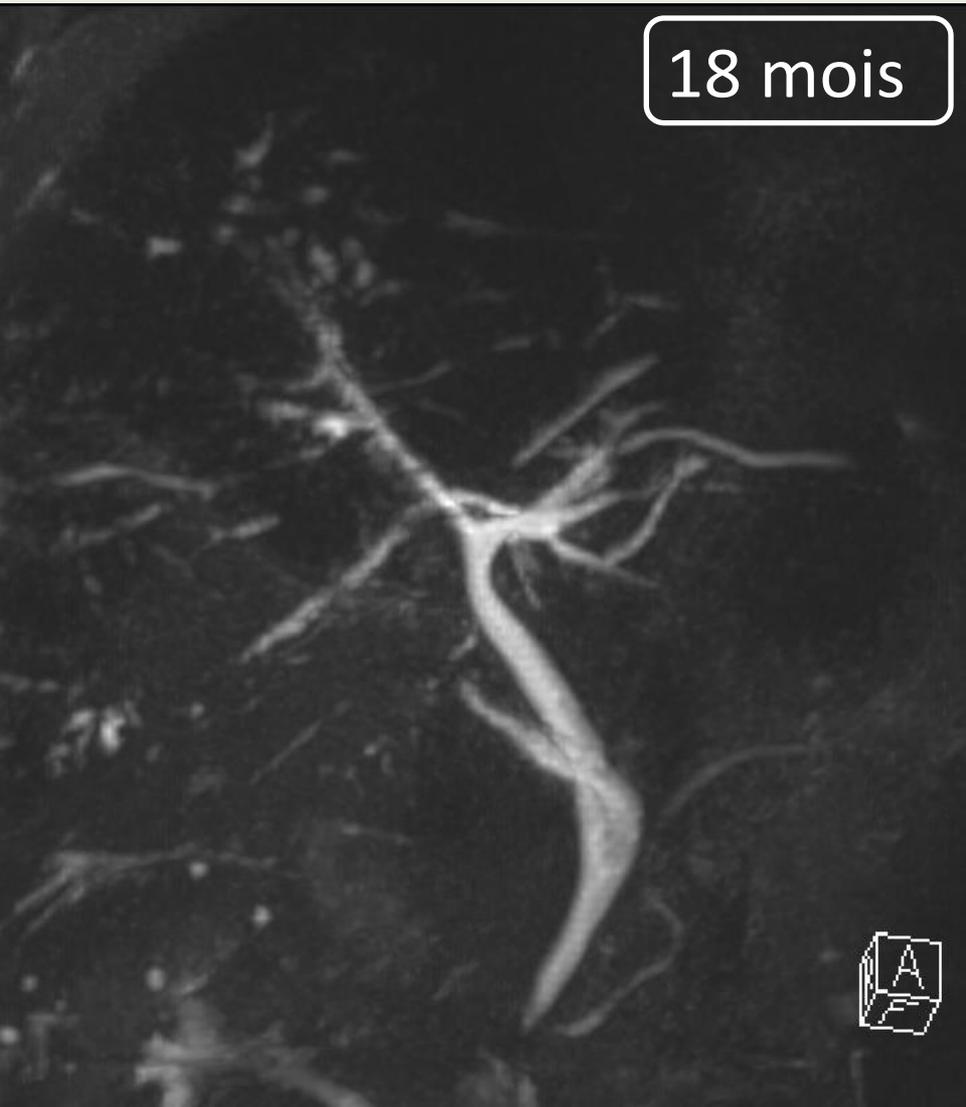


Cholangio-IRM



Cholangio-IRM

18 mois



Evolution

- Suivi médian de 26.5 mois (4 – 277)
- Introduction d'AUDC chez tous les patients

Transplantation hépatique	1/13 (M49)
Ictère	3/13
Cholestase biologique	6/13
Décès	1/13 (M18)
Perdus de vue	2/13

Discussion

- 1^{ère} série hépatologique
- Physiopathologie? PEEP / vasoconstricteurs / SIRS
- Brûlures : rôle de l'hypovolémie profonde et prolongée? Rôle de l'inflammation?
- Similitudes avec la cholangiopathie du greffon à artère perméable
- Séries publiées (allemandes) : recrutement de réanimation
 - Diagnostic par CPRE
 - Formes apparemment plus sévères
 - Mortalité à 40%
 - Pas de données IRM

Séries publiées

Table 1 Summary of SC-CIP cases reported from 2001 to 2012

Year	Author	Country	No. of patients (male/female)	Age (year)
2001	Scheppach <i>et al.</i> [3]	Germany	3 (1/2)	32.0±6.6
2002	ter Borg <i>et al.</i> [4]	Netherland	1 (0/1)	48
2003	Engler <i>et al.</i> [5]	Germany	9 (5/4) ^a	56.2±17.0
2005	Benninger <i>et al.</i> [6]	Germany	5 (4/1)	48.4±20.0
2006	Jaeger <i>et al.</i> [7]	Germany	10 (5/5)	55.0±18.2
2007	Gelbmann <i>et al.</i> [1]	Germany	26 (20/6)	46.6±17.6
2008	Kulaksiz <i>et al.</i> [2]	Germany	29 (21/8)	52.2 ^b
2008	Esposito <i>et al.</i> [8]	Germany	10 (9/1)	49.7±16.6
2009	Schnitzbauer <i>et al.</i> [9]	Germany	1 (1/0)	30
2010	Al-Benna <i>et al.</i> [10]	Germany	1 (1/0)	48
2010	Tian <i>et al.</i> [11]	China	1 (1/0)	22
2012	Kwon <i>et al.</i> [12]	Korea	1 (1/0)	68
Total	–	–	97 (69/28) ^a	49.8 ^b

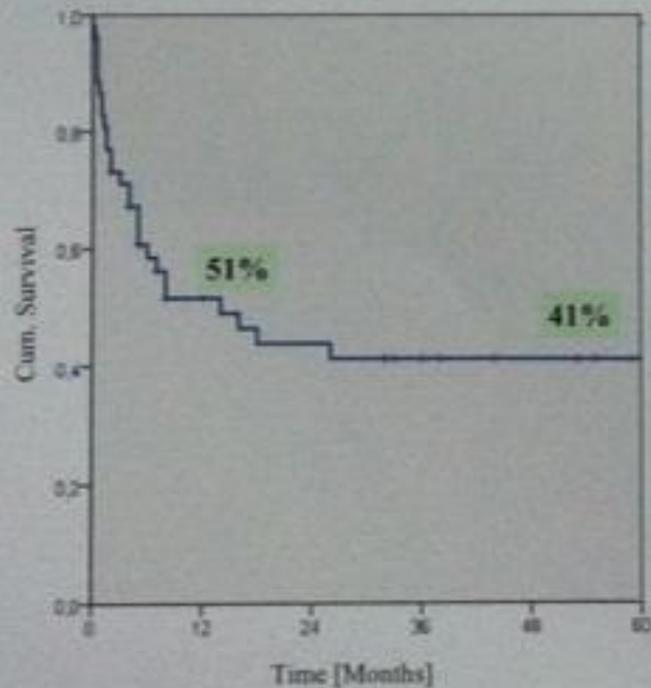
Natural history of sclerosing cholangitis in critical ill patients : predictors and outcome

Kirchner, Gelbman et al.

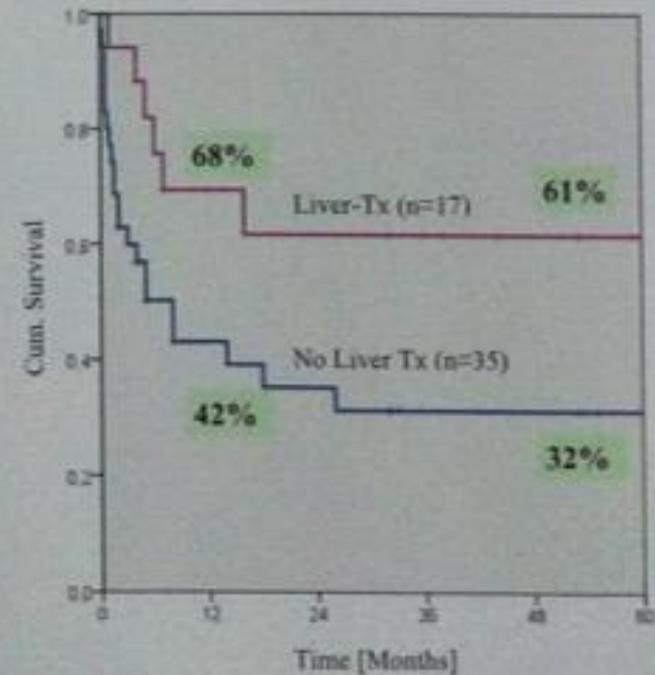
EASL London 2014

- Mean follow-up: 20±25 months
- 28 of 52 patients already died, 21 of these patients died within the first 6 months after diagnosis of SC-CIP.
- 18 patients were taken on the waiting list for liver transplantation, 17 patients were already transplanted.

Survival of the total group (n=52 pat.)



Survival with and without liver transplantation



Conclusion

- Pathologie rare , sous-estimée?
- Savoir y penser!
- Aspect de cholangiopathie ischémique épargnant le cholédoque
- Spectre clinique réel?
 - Cholestase en réanimation: jusqu'à 40%des malades
 - Causes multiples (sepsis, médicaments, NPT, etc...)
 - Formes mineures touchant les petits canaux?
- Facteurs de susceptibilité?
 - Spécifiques des VBIH et de leur vascularisation?
 - Susceptibilité à l'hypoxie? Aux toxines bactériennes?
 - Susceptibilité génétique ou acquise?

Remerciements

L. Laurent ⁽¹⁾, A. Minello ⁽²⁾, A. Plessier ⁽³⁾, G.
Lamblin ⁽⁴⁾, A. Poujol Robert ⁽⁵⁾, A. Gervais ⁽⁶⁾, E.-
A. Pariente ⁽⁷⁾, P. Belenotti ⁽⁸⁾, N. Mostefa-Kara
⁽⁹⁾, P. Sogni⁽¹⁰⁾, D. Valla ⁽³⁾, V. Vilgrain ⁽³⁾

(1) CHU Rouen; (2) CHU Dijon; (3) AP/HP Beaujon, Clichy-la-Garenne; (4) CHU
Clermont-Ferrand; (5) AP/HP Saint-Antoine, Paris; (6) AP/HP Bichat, Paris ; (7)CHG
Pau; (8) CHU Marseille; (9) CHG Evreux ; (10) Cochin, Paris .