

# Une cholangite à éosinophile secondaire à une granulomatose éosinophilique avec polyangéite

Loan MOUEZY, Service de médecine interne, CHU de Nantes, France

Victor GENIN, Service de médecine interne, CHU de Nantes, France

Antoine LE GAL, Service de radiologie, CHU de Nantes, France

Agathe MASSEAU, Service de médecine interne, CHU de Nantes, France

Marion KHALDI, Service d'hépatogastro-entérologie, CHU de Nantes, France

Antoine NEEL, Service de médecine interne, CHU de Nantes, France

## Introduction

Dans la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (GEPA) les atteintes extra-respiratoires les plus fréquemment problématiques sont myocardiques et nerveuses. D'une façon générale l'atteinte hépatobiliaire est rare dans les vascularites à ANCA. Nous rapportons le cas d'une patiente ayant développé une cholangite secondaire à une GEPA.

## Observation

-En 2009 une patiente **asthmatique** développait une GEPA associant **otite bilatérale**, **fièvre**, **infiltrats pulmonaires**, **mononévrite** et **myocardite**. Les éosinophiles étaient à **25 G/L**, les ANCA étaient négatifs. Elle reçut 6 perfusions de Cyclophosphamide et refusa le traitement d'entretien. Une récurrence de mononévrite survenait en 2011, non traitée.

-2018 : 3<sup>e</sup> poussée, associant toux, purpura et hyperéosinophilie, faisant reprendre une corticothérapie. Une 4<sup>e</sup> poussée, respiratoire et musculaire, survenait en 2019, motivant l'inclusion dans MAINRITSEG.

-Avril 2020 : **cytolyse** prédominante en ALAT à 3N et **cholestase** ( $\gamma$ GT à 4N, PAL à 1,5N), concomitantes d'une **hyperéosinophilie à 3,43 G/L** et régressant sans traitement.

-Janvier 2021, les traitements protocolaires étaient arrêtés par la patiente. Fin 2021 **rechute neurologique** avec **hyperéosinophilie à 10 G/L**. On constatait de nouveau une **cytolyse à 16N** avec **cholestase anictérique** ( $\gamma$ GT à 7N). L'échographie abdominale était normale, tout comme l'ECG, l'échocardiographie, le bilan viral et auto-immun hépatique. Une corticothérapie à forte dose fut introduite. La patiente gardait ensuite de **minimes perturbations hépatiques fluctuant parallèlement aux éosinophiles**.

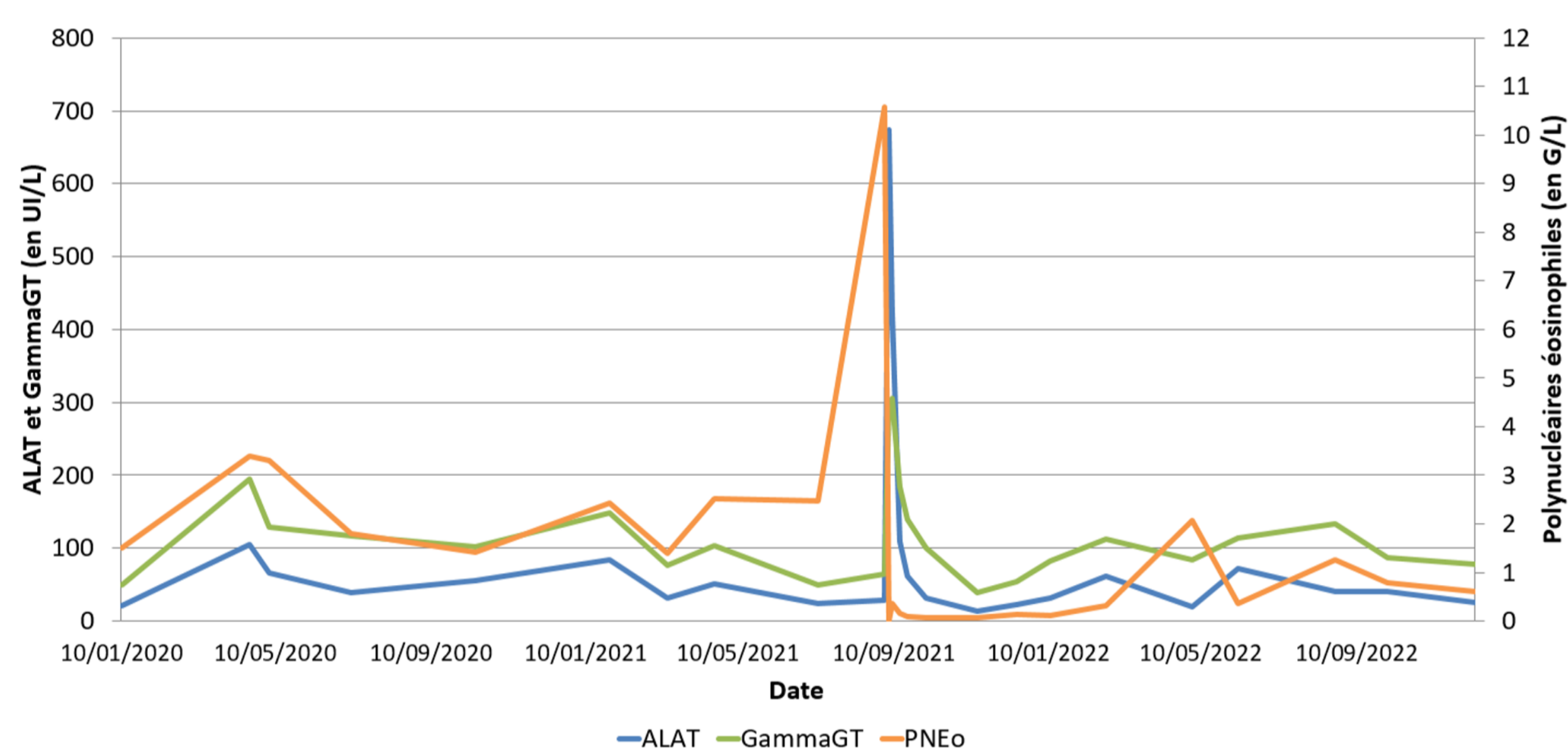


Figure 2. Evolution des Polynucléaires éosinophiles, ALAT et Gamma GT en fonction du temps. Les ASAT et PAL n'ont pas été représentés par soucis de clarté.

- Décembre 2022 : la **bili-IRM** objective **quelques ectasies** de voies biliaires intra-hépatiques, sans dilatation de la voie biliaire principale, avec **rehaussement pariétal** biliaire, compatible avec une **cholangite**. [Figure 1] De l'acide ursodésoxycholique était introduit. La **parfaite concordance biologique** entre éosinophiles et enzymes hépatiques fit retenir le diagnostic de cholangite à éosinophiles sans aller à la biopsie hépatique. [Figure 2]

## Discussion

Chez un patient souffrant de vascularite nécrosante systémique la mise en évidence d'anomalies du bilan hépatique évoque avant tout une autre étiologie: stéato-hépatite (corticothérapie...), hépatite médicamenteuse (azathioprine...), virale, migration lithiasique, ou encore foie cardiaque, en particulier dans la GEPA. En effet, le foie n'est pas une cible majeure dans ces affections. Willeke et al. ont décrit l'incidence de l'augmentation des enzymes hépatiques dans les VAA et ont montré qu'il s'agit d'une anomalie surtout associée à la granulomatose avec polyangéite (GPA). [1] L'**hépatite granulomateuse nécrosante** a été décrite comme une complication rare mais grave de la GPA. [2]

On connaît, pour la périartérite noueuse, la possibilité de **microanévrismes artériels**, qui peuvent également s'observer dans la GEPA. [3-5]

Harada et al. ont décrit un cas de GEPA de présentation initiale hépatique et fébrile avec des lésions de nécrose fibrinoïde associée à une réaction granulomateuse éosinophilique de l'espace porte. La bili-IRM était normale. [6]

La **cholangite à éosinophile** se définit par l'association d'un épaississement pariétal et/ou une sténose des voies biliaires, une infiltration d'éosinophiles à l'histologie et la réversibilité des anomalies sans traitement ou suite à un traitement par corticoïdes. [7]

Nous avons identifié deux cas dans la littérature de cholangite éosinophilique associés à une GEPA. [8] Les deux cas, documentés histologiquement, intéressaient plutôt les voies biliaires extra hépatiques. Notre patiente a une atteinte prédominante des voies biliaires intra-hépatiques. Les deux cas publiés avaient également une gastroentérite éosinophilique, ce qui n'a pas été recherché ici. Six cas de cholangite à éosinophile étaient également décrits dans des syndromes hyperéosinophiliques primitifs (SHE). La distinction entre SHE et GEPA peut être difficile, et confine parfois à des débats sémantiques. Chez notre patiente, le tableau de GEPA est sans ambiguïté.

## Conclusion

Dans la GEPA des perturbations du bilan hépatique peuvent résulter d'une cholangite à éosinophile. Notre observation illustre l'intérêt de la bili-IRM et pose la question d'une éventuelle intensification thérapeutique pour limiter le risque de fibrose irréversible des voies biliaires.

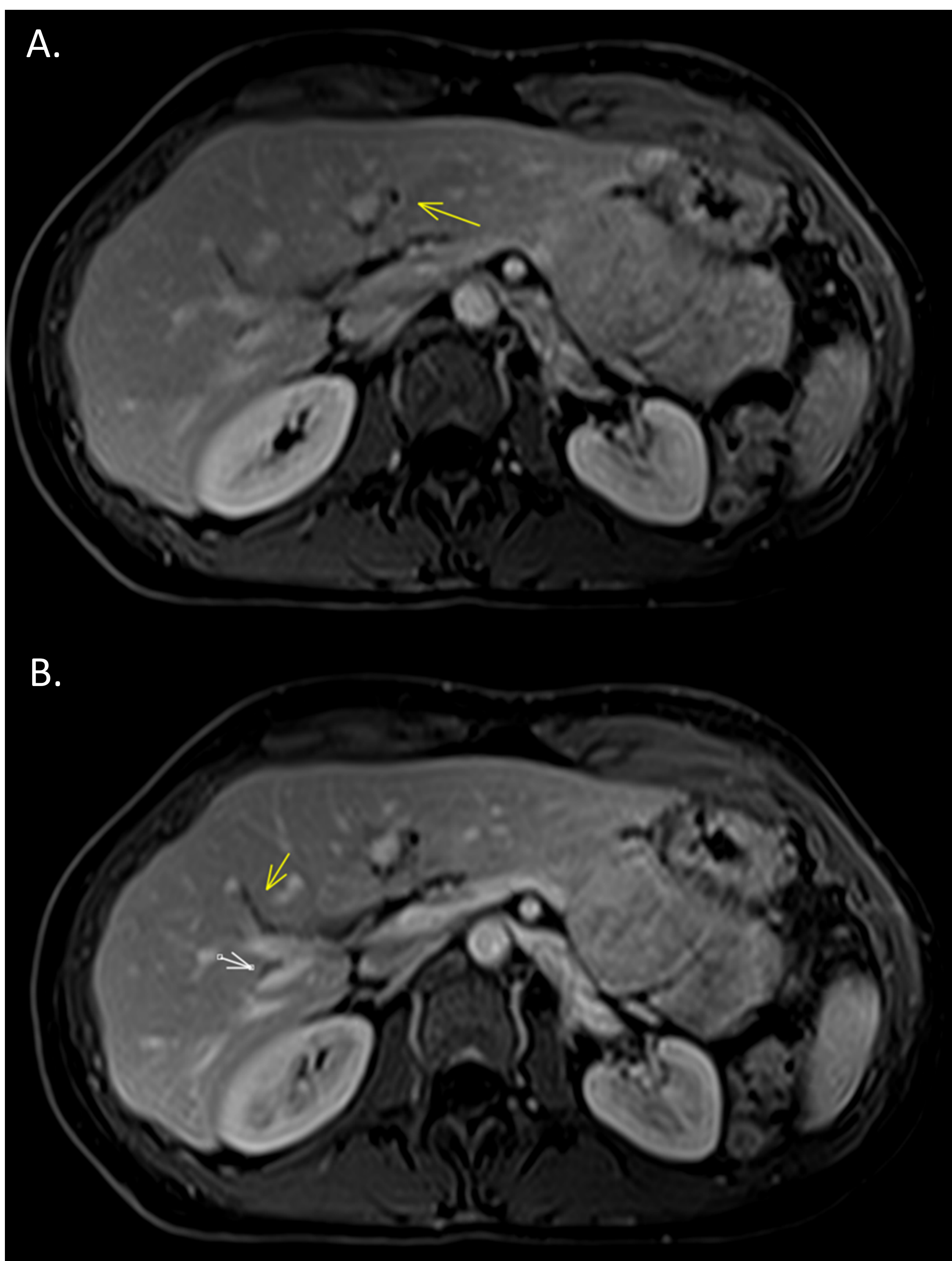


Figure 1. IRM hépatique de la patiente. Séquence T1-FS. A. Rehaussement pariétal biliaire (foie gauche, segment III). B. voies biliaires ectasiques (foie droit, segment V et VI).

## Bibliographie

1. Willeke P, Schlüter B, Limani A, Becker H, Schotte H. Liver involvement in ANCA associated vasculitis. *Clin Rheumatol*. 2016;35(2):387-394.
2. Holl-Ulrich K, Klass M. Wegener's granulomatosis with granulomatous liver involvement. *Clin Exp Rheumatol*. 2010;28(1 Suppl 57):88-89.
3. Lanham JG, Elkon KB, Pusey CD, Hughes GR. Systemic vasculitis with asthma and eosinophilia: a clinical approach to the Churg-Strauss syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 1984;63(2):65-81.
4. Tien Y-C, Lee C-W. Hepatic Microaneurysms in Eosinophilic Granulomatosis With Polyangiitis: A Clinical Image. *J Clin Rheumatol*. 2020;26(6):e199.
5. Hellemans S, Dens J, Knockaert D. Coronary involvement in the Churg-Strauss syndrome. *Heart*. 1997;77(6):576-578.
6. Harada M, Oe S, Shibata M, et al. Churg-Strauss syndrome manifesting as cholestasis and diagnosed by liver biopsy. *Hepatol Res*. 2012;42(9):940-944.
7. Dirk Walter SH, Albert G. Eosinophilic cholangitis is a potentially underdiagnosed etiology in indeterminate biliary stricture. *World Journal of Gastroenterology*. 2017;23(6):1044-1050.
8. Yoshihara R, Komai T, Nagafuchi Y, et al. Eosinophilic cholangitis with eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A case report and review of the literature. *Allergology International*. 2020;69(1):154-156.