

crohn colite

Nom du guide de pratique clinique
Cholangite sclérosante primitive (CSP)

Objectif

Fournir une orientation quant au dépistage, à la prise en charge et au suivi des patients atteints de cholangite sclérosante primitive (CSP)

Population de patients

Patients adultes (≥ 18 ans) ayant un diagnostic potentiel ou connu de CSP

Alex Frolkis, M.D. (Université de Calgary)

Aldo J. Montano-Loza, M.D., M. Sc., Ph. D., FAASLD, FACG (Université de l'Alberta)

Ces outils d'aide à la décision clinique ont été mis au point par des experts canadiens de la cholangite sclérosante primitive et reposent sur leur interprétation des données probantes actuelles et des considérations spécifiques au système de soins de santé canadien. Des lignes directrices internationales provenant d'Europe et des États-Unis sont disponibles. Elles peuvent toutefois refléter des facteurs régionaux qui ne sont pas directement applicables au Canada.

Guides de pratique clinique nationaux du réseau PACE – MII

Abréviations

AST	aspartate aminotransférase
AUDC	acide ursodésoxycholique
BT	bilirubine totale
Ca 19.9	antigène carbohydraté 19-9
CHC	carcinome hépatocellulaire
CPRE	cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique
CPRM	cholangiopancréatographie par résonance magnétique
CRE	cholangiographie rétrograde endoscopique
CRM	cholangiographie par résonance magnétique
CSP	cholangite sclérosante primitive
DEXA	absorptiométrie à rayons X en double énergie (<i>dual-energy X-ray absorptiometry</i>)
GGT	gamma-glutamyl-transférase
Hb	hémoglobine
HbA1c	hémoglobine glyquée
IgG4	immunoglobuline G4
IRM	imagerie par résonance magnétique
LSN	limite supérieure de la normale
MELD	modèle d'hépatopathie terminale (<i>model for end-stage liver disease</i>)
MII	maladie inflammatoire de l'intestin
PAL	phosphatase alcaline
RIN	rapport international normalisé
TH	transplantation hépatique
VCTE	élastographie impulsionnelle à vibration contrôlée (<i>vibration-controlled transient elastography</i>)

À retenir

- Les patients atteints de maladies inflammatoires de l'intestin (MII) doivent subir des tests de la fonction hépatique sur une base régulière. Ceux qui présentent une cholestase chronique (taux de phosphatase alcaline $> 1,5 \times \text{LSN}$) doivent faire l'objet d'une cholangiographie par résonance magnétique (CRM) visant le dépistage de la cholangite sclérosante primitive (CSP).
- De 60 à 80 % des personnes atteintes de CSP présentent également une MII, qui est le plus souvent une colite ulcéreuse. Les patients n'ont pas toujours de symptômes au moment du diagnostic, lequel est souvent posé entre l'âge de 30 et 40 ans lorsque des analyses sanguines courantes révèlent une anomalie de la fonction hépatique.
- La CSP évolue lentement et de manière imprévisible et augmente le risque de cholangiocarcinome, de cancer de la vésicule biliaire et, chez les patients atteints d'une MII concomitante, de cancer colorectal.
- Les patients présentant des sténoses de haut grade, définies comme une sténose biliaire à la CRM et une réduction $> 75 \%$ du diamètre du cholédoque ou des canaux biliaires intra ou extrahépatiques, doivent subir des examens endoscopiques plus poussés, et ceux présentant une sténose symptomatique (cholangite, prurit) doivent subir une dilatation endoscopique par ballonnet.
- À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement médical permettant d'arrêter ou de ralentir la progression de la CSP. Une transplantation hépatique est la seule option pour guérir les cas avancés et l'insuffisance hépatique.

Introduction

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie chronique rare des voies biliaires qui se caractérise par des sténoses multifocales des voies biliaires et une atteinte hépatique progressive. Son incidence actuelle est de 0,87 pour 100 000 personnes, et sa prévalence est de 13,53 pour 100 000 personnes. Elle peut toucher des personnes de tous les groupes d'âge et des deux sexes, mais elle est plus fréquente chez les hommes ($> 70 \%$). L'âge médian au moment du diagnostic est de 30 à 40 ans. La plupart des patients ($\sim 70 \%$) présentent une MII concomitante, principalement la colite ulcéreuse.

L'un des principaux défis de la prise en charge clinique de la CSP est le risque accru et imprévisible de tumeur maligne hépatobiliaire et colique.

Diagnostic

Le diagnostic de la CSP est souvent posé de manière fortuite, la maladie étant asymptomatique chez 50 % des patients. Toutefois, 5 ans après le diagnostic, 20 % des patients asymptomatiques au départ auront des symptômes cliniques et 75 % présenteront des signes de progression de la maladie, révélés par des changements biochimiques ou radiographiques. Les symptômes les plus fréquents sont la fatigue, les douleurs abdominales, l'ictère, le prurit et la fièvre.

La présence de symptômes est importante sur le plan clinique parce que la survie médiane jusqu'au décès ou à la transplantation hépatique chez les patients présentant des symptômes lors du diagnostic est de 9 ans contre 12 à 22 ans chez l'ensemble des patients atteints de CSP.

Comment diagnostique-t-on la CSP chez l'adulte?

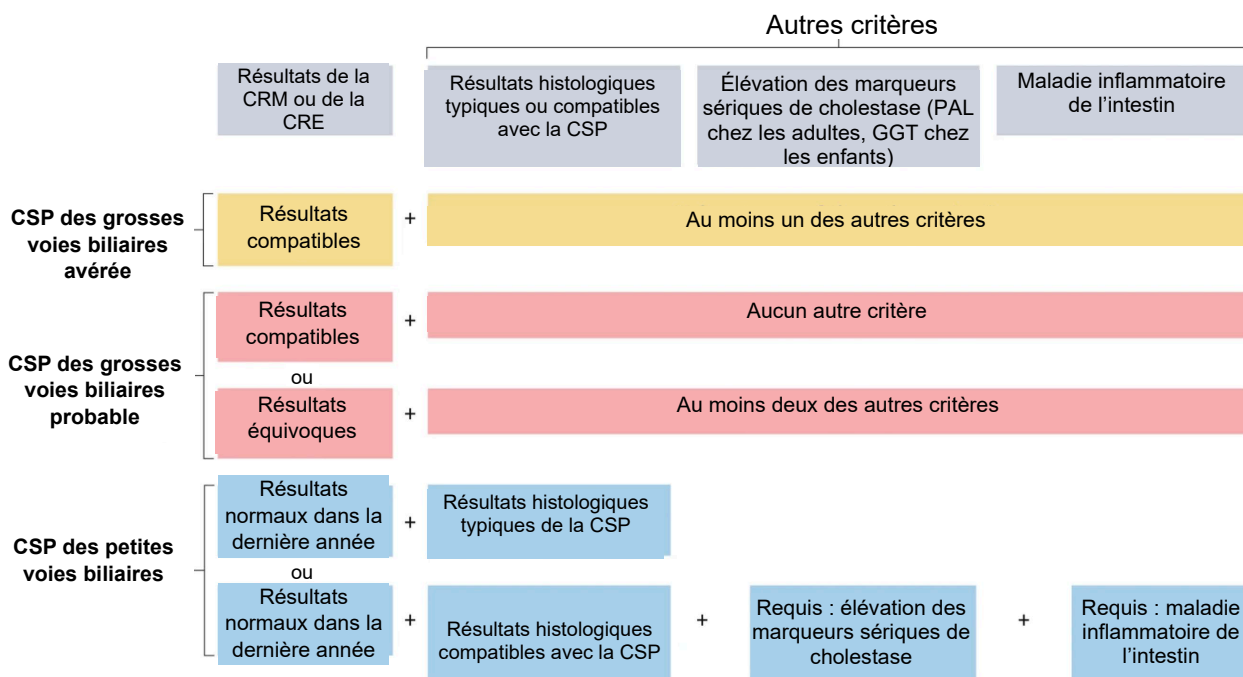
Chez les patients adultes présentant une perturbation du bilan hépatique cholestatique, un diagnostic de CSP touchant les grosses voies biliaires doit être posé en présence de signes typiques de cholangite sclérosante sur une cholangiographie de haute qualité et après l'exclusion des causes secondaires. Le test diagnostique privilégié est la cholangiographie par résonance magnétique (CRM). Un diagnostic de CSP des petites voies biliaires doit être envisagé chez les patients présentant une perturbation du bilan hépatique cholestatique d'origine inconnue, une cholangiographie normale de haute qualité et une histologie compatible avec la CSP, en particulier chez ceux qui sont atteints d'une MII concomitante. Les auto-anticorps ne doivent pas être utilisés pour diagnostiquer ou stratifier le risque chez les personnes atteintes de CSP.

La CSP est généralement classée comme une **CSP des grosses voies biliaires** ou une **CSP des petites voies biliaires**, la CSP des grosses voies biliaires étant elle-même classée comme une maladie extrahépatique touchant les canaux communs ou les conduits de premier ordre ou comme une maladie intrahépatique touchant les branches de deuxième et troisième ordre.

Les patients atteints de l'une ou l'autre des deux formes de CSP peuvent présenter des symptômes très différents. Alors que de nombreux patients atteints de CSP des grosses voies biliaires présentent les résultats d'analyses de laboratoire cholestatiques typiques, soit une élévation du taux de phosphatase alcaline (PAL) et un cholangiogramme anormal, d'autres peuvent présenter des symptômes atypiques qui peuvent retarder le diagnostic.

Le diagnostic de la CSP repose sur une CRM ou sur une cholangiographie rétrograde endoscopique (CRE) qui détecte les modifications des voies biliaires et les sténoses multifocales ou les dilatations segmentaires des canaux biliaire intrahépatique ou extrahépatique. Les patients atteints de CSP des petites voies biliaires doivent avoir présenté un cholangiogramme normal au cours de l'année précédente. Une CSP des petites voies biliaires est généralement considérée comme un stade précoce de la CSP, les taux de progression vers une CSP des grosses voies biliaires signalés dans des études observationnelles étant de 33 à 55 %.

Organigramme 1 : Critères diagnostiques de la CSP du groupe d'étude international sur la cholangite sclérosante primitive (d'après Manns MP, *et al.*)



Le diagnostic de la CSP nécessite l'évaluation de plusieurs composantes cliniques. En 2021, le groupe d'étude international sur la CSP a publié ses critères diagnostiques pour la CSP. D'après ces critères, les patients sont d'abord classés en fonction des modifications des voies biliaires observées lors de la CRM ou de la CRE. D'autres critères complémentaires incluent les résultats histologiques si une biopsie hépatique a été réalisée, une élévation des taux de PAL et le diagnostic d'une MII. L'évaluation groupée de ces critères permet de classer les patients dans les catégories suivantes : CSP des grosses voies biliaires avérée, CSP des grosses voies biliaires probable ou CSP des petites voies biliaires (voir Organigramme 1).

Pour plus de détails sur la distinction entre la CS liée à l'IgG4 et la CSP, voir la section Ressources complémentaires.

Pronostic

Approches pour une stratification simple du risque de CSP lors du bilan initial à l'aide d'outils non invasifs

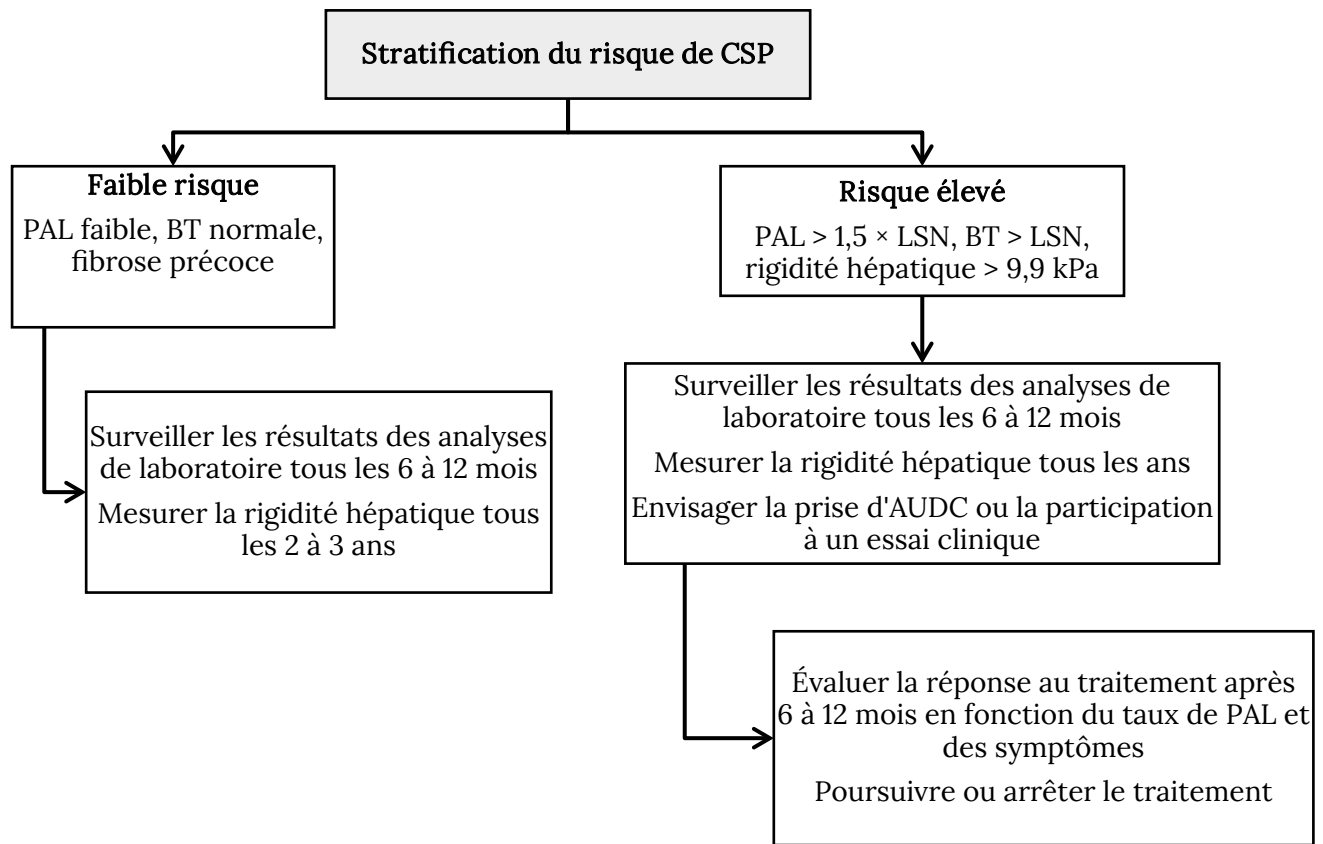
Faible risque de détérioration clinique :

- CSP des petites voies biliaires et aucun signe de cirrhose
- CSP classique et (tous les critères doivent être présents) : absence de symptôme, taux normaux de bilirubine et d'albumine, numération plaquettaire normale et RIN normal, taux de PAL < 1,5 LSM
- Mesure de la rigidité hépatique (VCTE) < 6,5 kPa, modifications limitées des voies biliaires à l'IRM/la CPRM

Risque important de détérioration clinique, le cas échéant :

- Présence de symptômes
- Taux de PAL > 1,5 LSM, taux anormaux de bilirubine et d'albumine, numération plaquettaire anormale ou INR anormal
- Mesure de la rigidité hépatique (VCTE) > 9,9 kPa, modifications marquées des voies biliaires (particulièrement dilatation biliaire intrahépatique) à l'IRM/la CPRM

Organigramme 2 : Stratification du risque de CSP



Les risques doivent être stratifiés au moment du diagnostic de la CSP et réévalués au fil du temps. Les variables associées à un faible risque de progression de la maladie comprennent un faible taux de PAL, un taux normal de bilirubine totale et une fibrose précoce. Chez les patients présentant un risque faible, il est recommandé de surveiller les résultats des analyses de laboratoire tous les 6 à 12 mois et de refaire une évaluation non invasive de la fibrose en mesurant la rigidité hépatique tous les 2 à 3 ans.

En revanche, les patients ayant des taux élevés de PAL et de bilirubine et/ou une augmentation de la rigidité hépatique présentent un risque élevé de progression vers la cirrhose, la décompensation hépatique clinique, la transplantation hépatique ou le décès. Les paramètres biochimiques hépatiques de ces patients doivent être surveillés tous les 3 à 6 mois, et la rigidité hépatique doit être vérifiée chaque année.

Les patients pourraient aussi bénéficier d'un traitement par l'acide ursodésoxycholique (AUDC, parfois désigné par l'acronyme URSO) ou envisager de participer à un essai clinique. Si un traitement par l'AUDC est instauré, la réponse au traitement doit être évaluée après 6 à 12 mois en fonction des symptômes et des résultats des analyses de laboratoire. Si aucune amélioration significative n'est observée, le traitement doit être arrêté.

Un résumé des modèles pronostiques validés se trouve dans le tableau complémentaire S1.

Traitement médical

Il n'existe aucun traitement médical efficace. L'acide ursodésoxycholique (AUDC) à une dose de 15 mg/kg/jour peut être administré parce qu'il peut améliorer les résultats aux tests sériques de la fonction hépatique et les marqueurs de substitution du pronostic. Les données disponibles ne permettent toutefois pas de formuler une recommandation plus formelle. **Il ne faut pas administrer** l'AUDC à des doses de 28 à 30 mg/kg/jour.

On a dû mettre fin à une étude multicentrique de façon prématurée parce que l'AUDC à forte dose (28 à 30 mg/kg/jour) augmentait le risque de progression de la maladie et de résultats défavorables, définis comme l'apparition d'une cirrhose, de varices ou d'un cholangiocarcinome, la transplantation hépatique ou le décès, principalement chez les patients atteints de CSP au stade précoce.

L'AUDC à forte dose était également associé à une augmentation du risque de cancer colorectal chez les patients atteints de colite ulcéreuse.

L'utilisation à long terme d'antibiotiques n'est pas recommandée pour le traitement de la CSP en l'absence de cholangite bactérienne récidivante.

Sténoses de haut grade chez les patients atteints de CSP

Une proportion importante de patients atteints de CSP (de 36 % à 56 %) présentent des sténoses de haut grade, anciennement appelées sténoses dominantes.

Ces sténoses, qui sont des rétrécissements des voies biliaires, peuvent altérer le drainage de la bile, ce qui peut provoquer des symptômes comme l'ictère, le prurit et la cholangite récidivante.

Recommandations :

Ne plus utiliser l'appellation « sténoses dominantes ».

Sténose de haut grade : Une sténose biliaire visible à l'IRM/la CPRM s'accompagnant d'une réduction > 75 % du diamètre du cholédoque ou des voies biliaires intra ou extrahépatiques, et qui justifie un bilan diagnostique comportant une cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) avec cytologie par brossage, ou une cholangioscopie avec biopsies dirigées ciblées si cela est disponible (voir figure 1).

Sténose pertinente : Une sténose biliaire de haut grade visible à l'imagerie dans le cholédoque ou canaux biliaires intra ou extrahépatiques s'accompagnant de signes ou de symptômes de cholestase obstructive et/ou de cholangite bactérienne, et qui justifie une dilatation endoscopique par ballonnet.

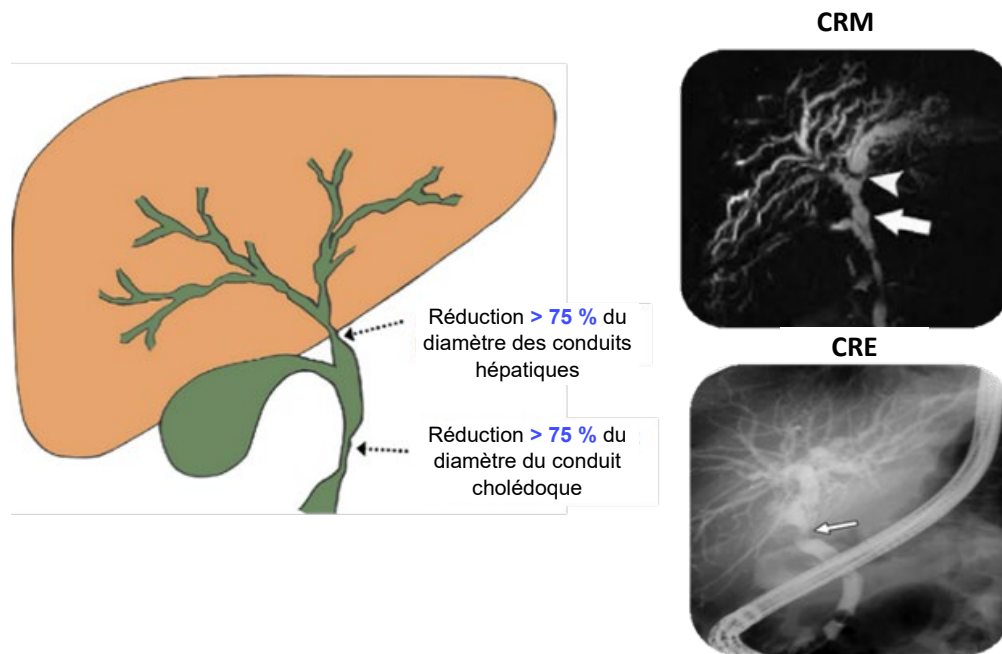
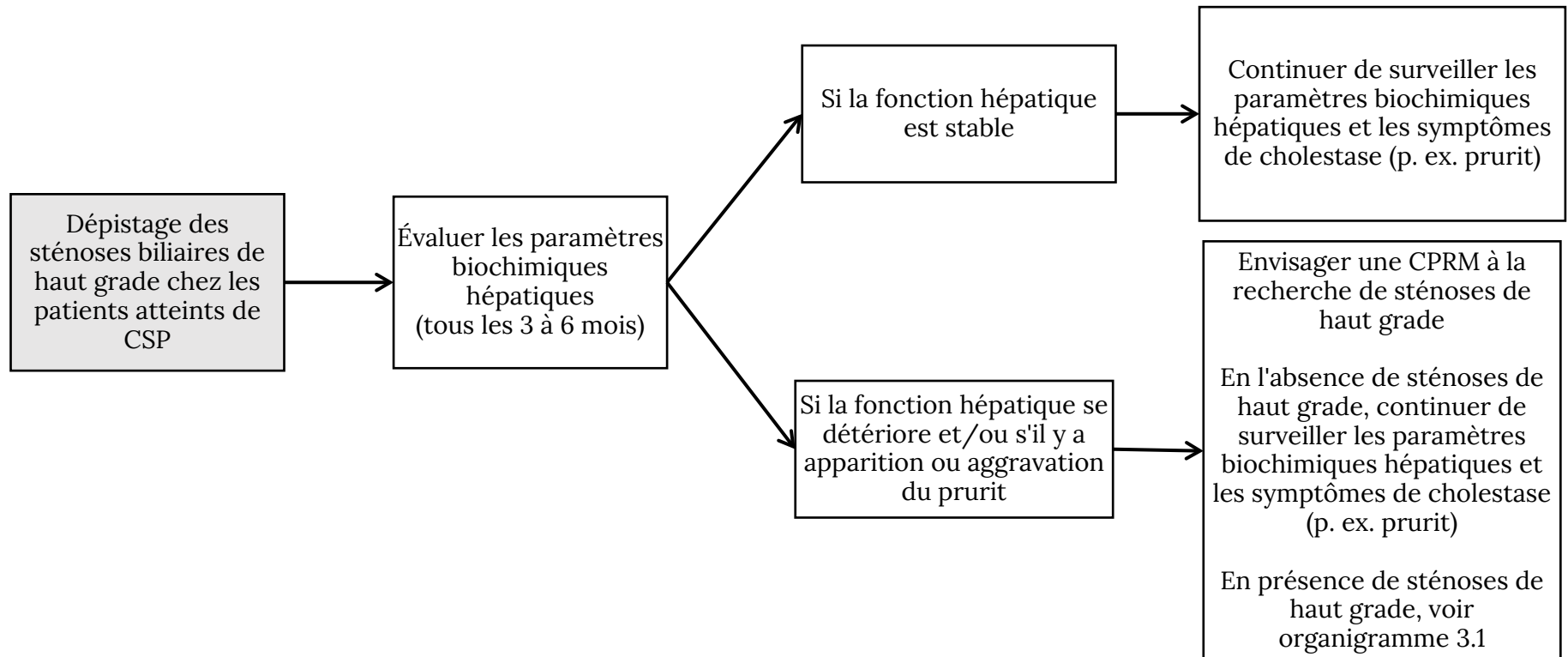


Figure 1 : Sténoses biliaires de haut grade chez les patients atteints de cholangite sclérosante primitive

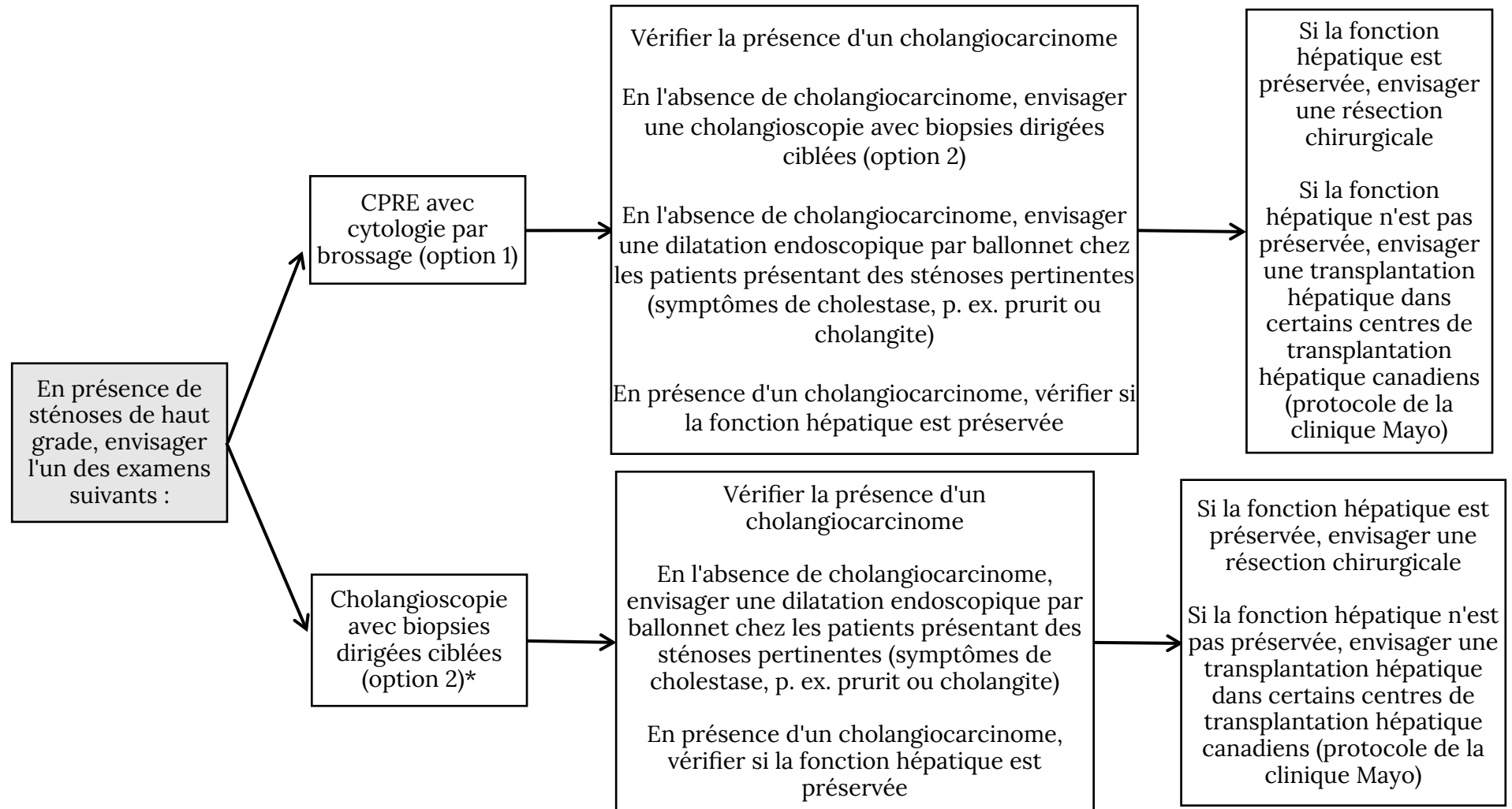
Diagramme et exemples d'imagerie montrant une réduction > 75 % du diamètre des conduits hépatiques (en haut) et du conduit cholédoque (en bas)

D'après Fung BM, et al., 2019

Organigramme 3 : Dépistage des sténoses biliaires de haut grade chez les patients atteints de CSP



Organigramme 3.1 : Recommandations en présence de sténoses de haut grade



* Recourir à la cholangioscopie si elle est disponible, autrement la CPRE demeure acceptable.

Algorithme suggéré pour le suivi de la CSP

Surveillance régulière

Il est essentiel d'assurer la surveillance régulière des patients atteints de CSP pour détecter rapidement toute progression de la maladie et l'apparition de cancers associés, dont le cholangiocarcinome, le carcinome de la vésicule biliaire et le cancer colorectal. Le dépistage précoce grâce à une surveillance structurée peut avoir un effet significatif sur les décisions de prise en charge et les résultats à long terme.

Tous les 12 mois pour tous les patients, tous les 6 mois pour les patients à risque élevé

- Tests sériques de la fonction hépatique
- Évaluation clinique
- Tous les 12 mois (même chez les patients à faible risque)
- CRM
- Échographie en portant une attention particulière aux anomalies de la paroi de la vésicule biliaire; les polypes de la vésicule biliaire > 8 mm sont une indication pour une cholécystectomie parce qu'ils peuvent entraîner un cancer de la vésicule biliaire chez les patients atteints de CSP, tandis que ceux < 8 mm justifient un suivi étroit par échographie (3 à 6 mois)
- Coloscopie (tous les 5 ans chez les personnes ne présentant pas de MII lors de la stadification initiale). En présence d'une MII, une coloscopie doit être effectuée chaque année conformément au guide de pratique clinique sur la dysplasie.
Consultez le guide de pratique clinique ici : [Surveillance de la dysplasie et du cancer du côlon](#)
- Mesure de la rigidité hépatique par VCTE (tous les 2 à 4 ans)
- Évaluation recommandée de la densité minérale osseuse par absorptiométrie à rayons X en double énergie (DEXA) chez toutes les personnes atteintes de CSP au moment du diagnostic; assurer le suivi et le traitement de l'ostéopénie et de l'ostéoporose conformément aux lignes directrices de pratique actuelles
- Mesure du taux de vitamine D

Examens complémentaires si cliniquement indiqués (nouveaux symptômes ou apparition ou aggravation d'anomalies lors des analyses courantes, c'est-à-dire augmentation des taux de PAL ou de bilirubine)

- Suspicion de cholangiocarcinome : Ca 19.9 et CRM
- Suspicion d'hépatite auto-immune ou de toxicité médicamenteuse (auto-anticorps, biopsie hépatique)
- Suspicion d'hypertension portale cliniquement significative (critères de Baveno VII) : gastroscopie, bêtabloquants non sélectifs

Traitement du prurit chez les personnes atteintes de CSP

- Exclure la présence de sténoses biliaires
- En présence de sténoses accessibles, les traiter par dilatation endoscopique par ballonnet

crohn colite

Tableau 1 : Traitement pharmacologique du prurit modéré ou grave

Signes	Médicament	Effet indésirable potentiel
1 ^{re} intention	Bézafibrate (400 mg/jour)	Insuffisance rénale, myalgie, myopathie, hépatite
2 ^e intention	Rifampicine (150 à 300 mg/jour)	Hépatite
3 ^e intention	Naltrexone (12,5 à 50 mg/jour)	Syndrome de sevrage des opioïdes
Aucun signe de CSP	Résines échangeuses d'anions (cholestyramine [4 g, 1 à 4 fois/jour])	Inconfort abdominal
Aucun signe de CSP	Sertraline (50 à 75 mg/jour)	

Transplantation hépatique chez les personnes atteintes de CSP

Les patients atteints de CSP doivent être orientés vers une transplantation hépatique s'ils présentent l'une des complications suivantes :

- Progression vers une cirrhose décompensée
- Score MELD ≥ 15
- CHC répondant aux critères de transplantation

Les autres indications pour une transplantation hépatique comprennent :

- Prurit réfractaire
- Cholangite bactérienne récidivante
- Dysplasie de haut grade (dans certains centres de transplantation hépatique)
- Cholangiocarcinome hilaire (masse radiale < 3 cm, dans certains centres de transplantation hépatique canadiens, en Alberta, à Montréal et à Toronto)

Ressources pour les patients

PSC Partners Canada : <https://pscpartners.ca/fr/resource/sandra-lecons-apprises-25-ans-apres-la-transplantation-du-foie/>

Ressources pour les professionnels de la santé

EASL Clinical Practice Guidelines on sclerosing cholangitis : [https://www.journal-of-hepatology.eu/article/S0168-8278\(22\)00326-9/fulltext](https://www.journal-of-hepatology.eu/article/S0168-8278(22)00326-9/fulltext)

Références

de Vries E, Bolier R, Goet J, Parés A, Verbeek J, de Vree M, Drenth J, van Erpecum K, van Nieuwkerk K, van der Heide F, Mostafavi N, Helder J, Ponsioen C, Oude Elferink R, van Buuren H, Beuers U; Netherlands Association for the Study of the Liver-Cholestasis Working Group. Fibrates for Itch (FITCH) in Fibrosing Cholangiopathies: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Gastroenterology* 2021;160(3):734-743.e6. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2020.10.001>.

Eaton JE, Silveira MG, Pardi DS, Sinakos E, Kowdley KV, Luketic VA, Harrison ME, McCashland T, Befeler AS, Harnois D, Jorgensen R, Petz J, Lindor KD. High-dose ursodeoxycholic acid is associated with the development of colorectal neoplasia in patients with ulcerative colitis and primary sclerosing cholangitis. *Am J Gastroenterol*. 2011;106(9):1638-1645. <https://doi.org/10.1038/ajg.2011.156>.

Ebadi M, Rider E, Tsai C, Wang S, Lytvyak E, Mason A, Montano-Loza AJ. Prognostic significance of severe vitamin D deficiency in patients with primary sclerosing cholangitis. *Nutrients* 2023;15(3):576. <https://doi.org/10.3390/nu15030576>.

European Association for the Study of the Liver. EASL clinical practice guidelines on sclerosing cholangitis. *J Hepatol*. 2022;77(3):761-806. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2022.05.011>.

Fung, B. M., & Tabibian, J. H. (2019). Biliary endoscopy in the management of primary sclerosing cholangitis and its complications. *Liver research (Beijing, China)*, 3(2), 106-117. <https://doi.org/10.1016/j.livres.2019.03.004>.

Hirschfield GM, Karlsen TH, Lindor KD, Adams DH. Primary sclerosing cholangitis. *Lancet* 2013;382(9904):1587-1599. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(13\)60096-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(13)60096-3).

Imam MH, Sinakos E, Gossard AA, Kowdley KV, Luketic VA, Harrison ME, McCashland T, Befeler AS, Harnois D, Jorgensen R, Petz J, Keach J, DeCook AC, Enders F, Lindor KD. High-dose ursodeoxycholic acid increases risk of adverse outcomes in patients with early stage primary sclerosing cholangitis. *Aliment Pharmacol Ther*. 2011;34(10):1185-1192. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2036.2011.04863.x>.

Karlsen TH, Folseraas T, Thorburn D, Vesterhus M. Primary sclerosing cholangitis – a comprehensive review. *J Hepatol*. 2017;67(6):1298-1323. <https://doi.org/10.1016/j.jhep.2017.07.022>.

Lazaridis KN, LaRusso NF. Primary sclerosing cholangitis. *N Engl J Med*. 2016;375(12):1161-1170. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1506330>.

Lindor KD, Kowdley KV, Luketic VA, Harrison ME, McCashland T, Befeler AS, Harnois D, Jorgensen R, Petz J, Keach J, Mooney J, Sargeant C, Braaten J, Bernard T, King D, Miceli E, Schmoll J, Hoskin T, Thapa P, Enders F. High-dose ursodeoxycholic acid for the treatment of primary sclerosing cholangitis. *Hepatology* 2009;50(3):808-814.

<https://doi.org/10.1002/hep.23082>.

Montano-Loza AJ, Corpechot C, Burra P, Schramm C, Selzner N, Ronca V, Oo YH. Recurrence of autoimmune liver diseases after liver transplantation: review and expert opinion statement. *Liver Transpl.* 2025;31(3):369-383.

<https://doi.org/10.1097/LVT.0000000000000419>.

Ponsioen CY, Assis DN, Boberg KM, Bowlus CL, Deneau M, Thorburn D, Aabakken L, Färkkilä M, Petersen B, Rupp C, Hübscher SG; PSC Study Group. Defining primary sclerosing cholangitis: results from an international primary sclerosing cholangitis study group consensus process. *Gastroenterology* 2021;161(6):1764-1775.e5.

<https://doi.org/10.1053/j.gastro.2021.07.046>.

Primary sclerosing cholangitis. *Nat Rev Dis Primers* 2025;11(1):18.

<https://doi.org/10.1038/s41572-025-00606-5>.

Weismüller TJ, Trivedi PJ, Bergquist A, Imam M, Lenzen H, Ponsioen CY, et al. Patient age, sex, and inflammatory bowel disease phenotype associate with course of primary sclerosing cholangitis. *Gastroenterology* 2017;152(8):1975-1984.e8.

<https://doi.org/10.1053/j.gastro.2017.02.038>.

Ressources complémentaires

Distinction entre la cholangite sclérosante liée à l'IgG4 (CS-IgG4) et la cholangite sclérosante primitive (CSP)

Il est recommandé de mesurer le taux sérique d'immunoglobuline G4 (IgG4) lors de l'évaluation initiale de la CSP pour exclure le diagnostic de cholangite sclérosante liée à l'IgG4, pour laquelle un traitement par des corticostéroïdes est bénéfique, contrairement à la CSP.

Bien que **des taux d'IgG4 supérieurs à 4 fois la limite supérieure de la normale** aient été déclarés comme ayant une spécificité de 100 % pour la cholangite sclérosante liée à l'IgG4, jusqu'à 15 % des patients atteints de CSP présentent des taux sériques d'IgG4 élevés. Les patients atteints de cholangite sclérosante liée à l'IgG4 peuvent présenter **des taux sériques d'IgG4 normaux ou légèrement élevés**. Le diagnostic d'une maladie liée à l'IgG4 nécessite la détection supplémentaire de **plasmocytes IgG4 positifs dans l'épithélium biliaire** ou les biopsies hépatiques.

Tableau S1 : Scores pronostiques

Ces modèles utilisent des analyses de laboratoire courantes, l'âge et d'autres évaluations cliniques, dont la présence de varices et la cholangiographie, pour classer les patients en groupes à risque élevé et à faible risque.

Tableau 1 : Principaux scores élaborés pour prédire le risque de résultats cliniques chez les patients atteints de CSP

	Wiesner 1989	Farrant 1991	Broome 1996	Score Mayo révisé 2000	Boberg 2002	Ponsioen 2002	Tischendorf 2007	Amsterdam- Oxford 2017	UK- PSC 2019	PREsTo 2020
Âge	√	√	√*	√	√*	√*	√	√*	√	√ (+ durée de la CSP)
Bilirubine	√		√	√	√		√	√	√	√
Albumine				√	√		√	√	√	√
AST				√				√		√
PAL		√						√	√	√
Hb	√								√	√ (+ Na)
Plaquettes								√		√
MII	√									
Histologie	√	√	√							
Splénomégalie/ hépatomégalie		√					√			
Hémorragie variqueuse				√					√	
Cholangiographie						√	√	√ (petites voies vs grosses voies)	√	
Résultat	Décès	Décès lié au foie/TH	Décès lié au foie/TH	Décès	Décès lié à la CSP/TH	Décès lié au foie/TH	Décès/TH	Décès lié à la CSP/TH	Décès/ TH	Décompensation hépatique