

Cholangite sclérosante primitive (CSP)

Informations pour les enfants

A qui s'adresse cette fiche d'information?

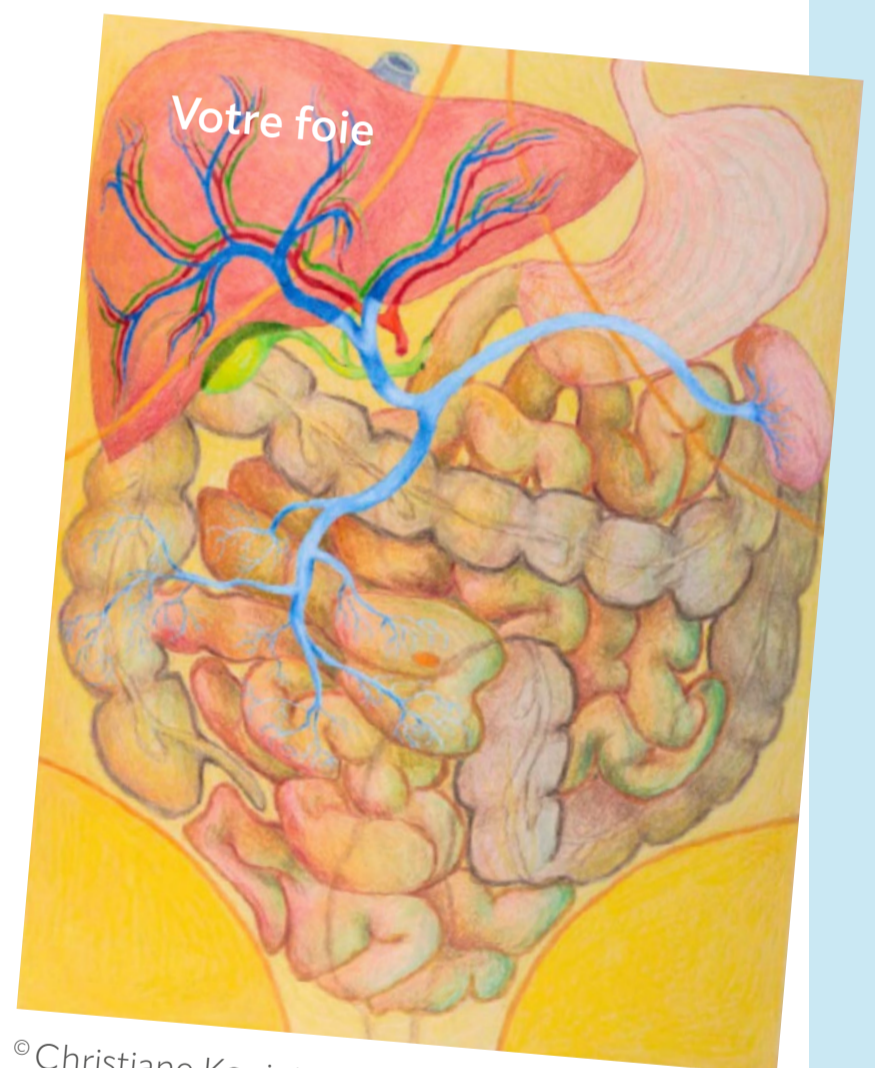
Aux adolescents atteints de CSP (à partir de 15 ans).

Vous pouvez également lire la brochure générale sur la CSP, dans laquelle vous trouverez plus d'informations sur la maladie: <https://rare-liver.eu> et



Qu'est-ce que la cholangite sclérosante primitive?

- Lorsqu'une personne est atteinte de cholangite sclérosante primitive (CSP), son foie est malade.
- Le foie est un organe situé dans le ventre, sous la cage thoracique, du côté droit. Il est de couleur brun-rouge et assez gros (1 à 1,8 kg). Votre foie est un organe très important qui travaille dur pour vous maintenir en bonne santé.
- En fait, il a plus de 500 fonctions différentes! Par exemple, votre foie aide à transformer les aliments que vous mangez en énergie et en d'autres nutriments que votre corps peut utiliser ou stocker pour plus tard. En outre, il nettoie également le sang, ce qui contribue à protéger l'organisme contre l'accumulation d'un trop grand nombre de déchets chimiques qui pourraient vous rendre malade.
- À l'intérieur du foie se trouvent de nombreux tubes fins appelés canaux biliaires. Ces nombreux petits conduits (semblables à un arbre) fusionnent avec un gros conduit principal pour transporter la bile, une substance verdâtre et jaunâtre du foie vers l'intestin. Lorsqu'une personne est atteinte de CSP, la bile ne s'écoule pas très bien et reste bloquée. Dans votre maladie, ces canaux se rétrécissent et la bile s'accumule. L'accumulation de bile cause des problèmes et c'est pourquoi les personnes atteintes de la CSP se sentent parfois mal.



©Christiane Konietzney, MHH

Cholangite sclérosante primitive (CSP)

Informations pour les enfants

Pourquoi suis-je atteint de la CSP?

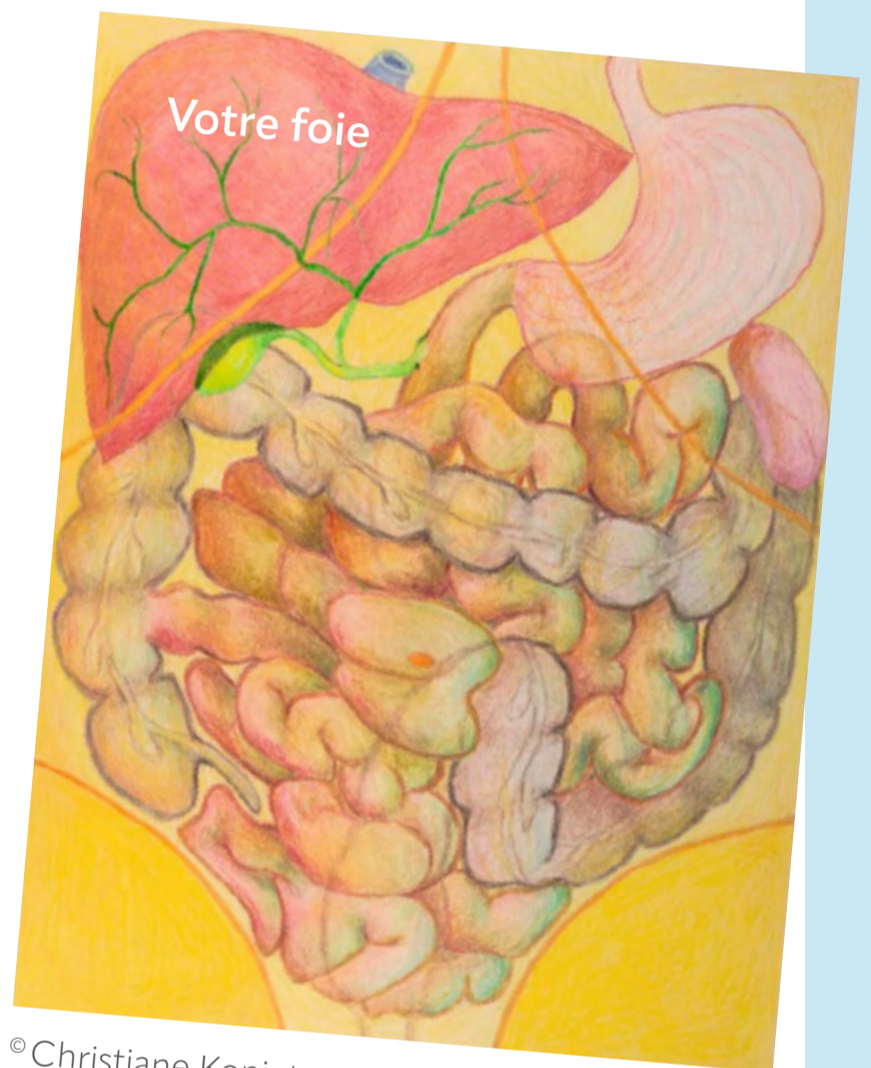
- Les personnes atteintes de la CSP n'ont rien fait de mal qui soit à l'origine de leur maladie.
- Les raisons pour lesquelles les voies biliaires se rétrécissent ne sont pas claires. L'inflammation et le système immunitaire peuvent être en partie responsables. En temps normal, le système immunitaire aide l'organisme à lutter contre les microbes. Lorsque vous êtes atteint de la CSP, votre système immunitaire est hyperactif et traite par erreur vos voies biliaires comme des microbes et continue à essayer de les combattre. Les voies biliaires et le foie ne fonctionnent donc pas correctement et vous pouvez vous sentir mal.

Peut-on attraper la CSP de quelqu'un, est-elle contagieuse?

- La CSP ne s'attrape pas. Elle est causée par un système immunitaire défectueux.
- La CSP n'est pas une maladie contagieuse. Certaines personnes associent la peau jaune à des maladies causées par des infections et pouvant être transmises d'une personne à l'autre. Mais ce n'est absolument pas le cas pour votre maladie! Les personnes atteintes de la CSP n'ont rien fait de mal qui les ait rendues malades.

Comment mon médecin peut-il m'aider?

- Il n'existe pas de médicament qui permette de se débarrasser de la CSP, mais les médecins peuvent aider les personnes atteintes de la CSP à se sentir mieux. Il peut s'agir de médicaments ou, dans certains cas, d'une endoscopie ou d'une opération.
- Par rapport à la CSP chez l'adulte, les signes et les symptômes de la CSP chez l'adolescent ont tendance à être plus légers. Cependant, la CSP chez les jeunes peut impliquer une plus grande inflammation du foie que chez les adultes. C'est pourquoi les médicaments qui atténuent le système immunitaire peuvent être un bon moyen de traiter la CSP les adolescents. Les biopsies du foie sont essentielles dans cette approche. Une biopsie du foie est une procédure qui consiste à prélever une minuscule tranche du foie et à l'examiner au microscope.



©Christiane Konietzney, MHH

Cholangite sclérosante primitive (CSP)

Informations pour les enfants

- Votre médecin effectuera des analyses de sang pour vérifier le bon fonctionnement de votre organisme et contrôler votre taux de vitamines. Cela ne signifie pas que quelque chose ne va pas - toutes les personnes atteintes de la CSP subissent des analyses de sang régulières.
- Chez les enfants, des médicaments qui suppriment le système immunitaire ou des antibiotiques peuvent parfois aider.
- Des suppléments de vitamines liposolubles (vitamines A, E, D, K) sont parfois recommandés.
- Malheureusement, les adultes atteints de CSP ont un risque accru de développer un cancer. C'est pourquoi certains tests et examens doivent être répétés régulièrement afin de détecter les signes de cancer le plus tôt possible. Heureusement, ce n'est pas le cas pendant l'enfance et donc, moins de tests et d'examens sont nécessaires.

Quels peuvent être les symptômes de la CSP?

- Tout le monde ne présente pas de symptômes, mais pour ceux qui en ont, la fatigue, les démangeaisons et la jaunisse sont les symptômes les plus courants. La jaunisse se caractérise par une coloration jaune de la peau et du blanc des yeux. Informez toujours votre médecin spécialiste du foie si vous commencez à ressentir de nouveaux symptômes. Il voudra le savoir et vous aidera à les prendre en charge.
- Les démangeaisons peuvent être un symptôme très gênant. Ne le minimisez pas, surtout si elles perturbent votre sommeil. Parlez-en à vos parents et à votre médecin.
- Parlons du caca! De nombreuses personnes atteintes de la CSP souffrent également d'une affection intestinale appelée maladie inflammatoire chronique de l'intestin (MICI). Cela signifie que votre médecin vous posera régulièrement des questions sur les douleurs abdominales (du ventre) et sur votre caca. Il se peut également que vous deviez subir une procédure spéciale à l'hôpital, appelée coloscopie (une caméra est introduite dans vos fesses pour examiner votre gros intestin). Ne soyez pas timide ou gêné de parler de la diarrhée et d'autres symptômes. Si vous avez une MICI, il est très important que votre MICI soit bien contrôlée, car une MICI non traitée peut avoir un impact négatif sur votre foie et votre vie quotidienne. Heureusement, il existe de nombreuses options thérapeutiques efficaces pour gérer les symptômes des MICI, il est donc toujours préférable d'en parler ouvertement avec votre médecin.
- Si vous avez soudainement une jaunisse nouvelle ou aggravée et/ou des démangeaisons nouvelles ou aggravées, associées à de la fièvre et peut-être à des douleurs abdominales dans la partie supérieure droite de l'abdomen et à des selles pâles, il se peut que vous ayez une angiocholite (c'est à dire une infection de la bile): vous devez alors consulter un médecin d'urgence.

Cholangite sclérosante primitive (CSP)

Informations pour les enfants

La vie avec PSC ...

Puis-je aller à l'école et faire du sport?

- Oui, vous pouvez faire tout ce que font vos amis et vos camarades de classe.
- Avec la CSP, vous pouvez en général pratiquer tous les sports que vous voulez. Il n'y a aucune restriction, sauf si votre rate est hypertrophiée. Si c'est le cas, votre médecin vous indiquera les activités que vous pouvez pratiquer en toute sécurité.

Dois-je suivre un régime alimentaire particulier?

- Non, vous pouvez manger tout ce que vous voulez, y compris des aliments sains 😊 comme pour tous les adolescents.

Quels types de médicaments puis-je prendre contre la douleur?

- Evitez l'aspirine et l'ibuprofène car ils peuvent augmenter le risque d'hémorragie et d'inflammation gastro-intestinale. Le paracétamol (Doliprane®, Efferalgan®, Dafalgan®) ou le phloroglucinol (Spasfon®) sont des alternatives plus sûres. En cas de doute, demandez toujours à votre médecin ou à votre pharmacien.

Puis-je prendre un moyen de contraception?

- Si vous souhaitez prendre des contraceptifs hormonaux, consultez votre hépatologue, car la dose que vous pouvez prendre en toute sécurité dépend du degré d'atteinte hépatique dont vous souffrez.