ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Qu'est-ce que la CSP ?

La CSP est une maladie du foie, rare et auto-immune, qui provoque des cicatrices (sclérose) des voies biliaires consécutives à leur inflammation (cholangite). Cela entraîne que la bile, qui normalement s'écoule à travers les canaux biliaires vers les intestins, ne peut être drainée correctement et s'accumule dans le foie. Cela peut causer, chez certains patients, d'infections et d'autres atteintes hépatiques. Voir figure 1.

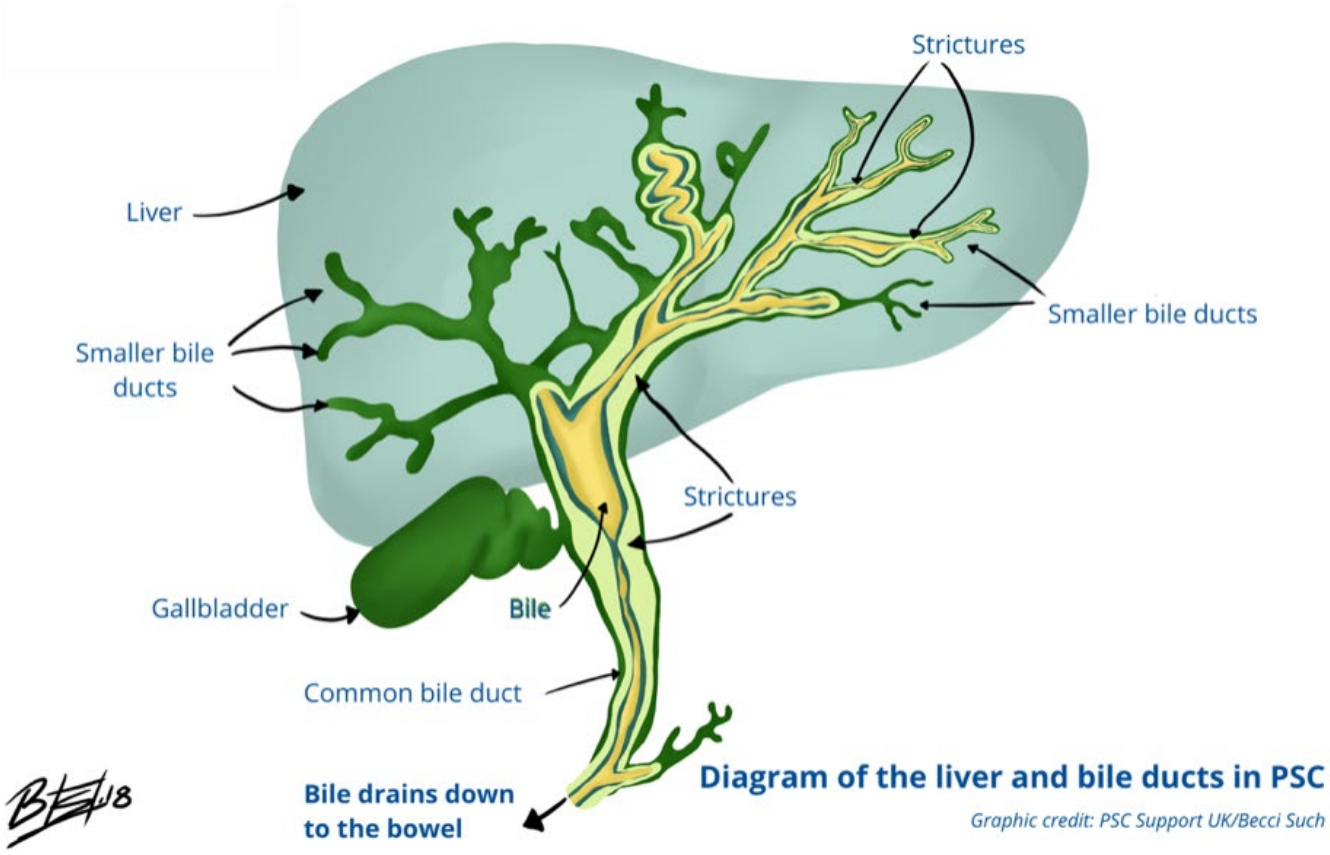

Diagram of the liver and bile ducts in PSC

Graphic credit: PSC Support UK/Becci Such

Figure 1. Schéma des conduits hépatiques et biliaires dans le CSP

Les canaux biliaires sont des petits conduits qui drainent la bile du foie jusqu'à l'intestin. On peut représenter les voies biliaires comme un système de conduits arborescents, dans lequel la bile s'écoule des plus petits canaux biliaires au sommet (les brindilles), vers les grands canaux biliaires (branches) et finalement à travers le canal hépatique commun (tronc).

Dans la CSP, le système immunitaire « attaque » les canaux biliaires, provoquant le durcissement et le rétrécissement (sténoses) de ces canaux. Dans la CSP, les petits comme les grands canaux biliaires peuvent développer ces sténoses, ce qui rend difficile une évacuation régulière de la bile.

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Qui est touché ?

La CSP peut être diagnostiquée à n'importe quel âge. Elle est le plus souvent diagnostiquée entre 30 et 50 ans, mais les enfants peuvent être atteints. Elle affecte un peu plus les hommes que les femmes. La plupart des personnes atteintes de CSP souffrent également d'une ou plusieurs maladies auto-immunes, notamment d'une maladie inflammatoire de l'intestin (MICI).

Pourquoi ai-je une CSP ?

La CSP est une maladie complexe et nous ne comprenons pas très bien quelles sont ses causes. Les données actuelles suggèrent que les personnes ayant une prédisposition génétique seraient vulnérables à quelque facteur environnemental entrainant leur système immunitaire à « attaquer » les canaux biliaires. Nous ne savons pas encore quel est ce déclencheur, mais il pourrait s'agir de bactéries ou d'un virus. Voir figure 2.

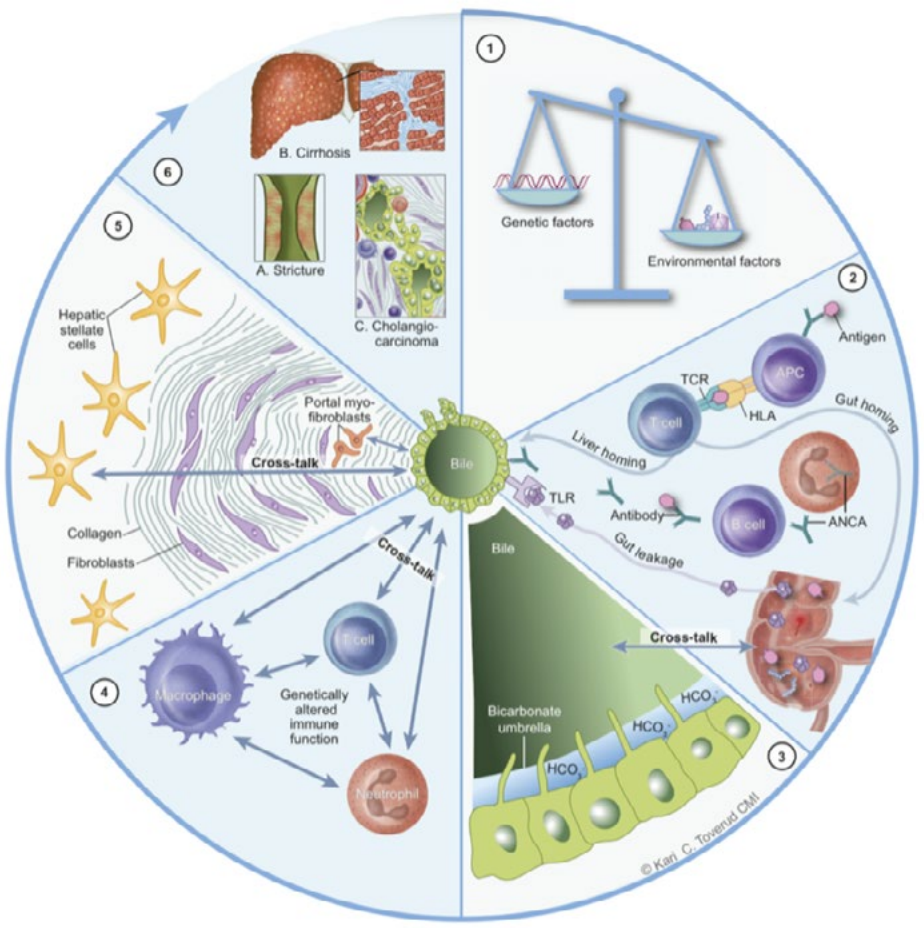

Figure 2. Facteurs impliqués dans le développement et la manifestation de la CSP

1 Prédisposition génétique et facteurs environnementaux
2 Les cellules immunitaires activées dans l'intestin apparaissent dans le foie
3 Perte du mécanisme de protection contre les composants biliaires toxiques
4 L'activité altérée du système immunitaire entraîne une inflammation autour des canaux biliaires
5 Lésion des cellules du canal biliaire conduit à des cicatrices
6 L'inflammation et la destruction du canal biliaire induit une cicatrice fibreuse

Merci au professeur Tom HemmingTak til professor Tom Hemming Karlsen, Oslo Universitetshospital, for tilladelse til at gengive denne grafik.

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Comment la CSP est-elle diagnostiquée ?

La CSP peut être difficile à diagnostiquer. Le diagnostic intervient souvent de façon inattendue, après que les tests sanguins de routine pour une MICI suggèrent une lésion des voies biliaires. Dans d'autres cas, les malades souffrent de fatigue ou d'une altération de leur état général. Ou bien encore, le patient peut présenter des signes de maladie hépatique comme des démangeaisons ou un ictère (jaunissement des yeux/peau).

Si votre médecin suspecte une CSP, on vous demandera de passer un examen de type IRM, cholangio-pancréatographie par résonance magnétique (MRCP). Une MRCP étudie de façon très précise l'anatomie et l'aspect des canaux biliaires.

Lorsque la MRCP révèle un aspect typique de la CSP, des tests invasifs sont rarement nécessaires. Cependant, il arrive qu'on procède à une biopsie hépatique quand on suspecte d'autres affections, notamment une hépatite auto-immune associée. Une cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) n'est nécessaire pour établir le diagnostic que dans de rares cas.

Que peut faire mon médecin ?

Bien qu'il n'existe actuellement aucun traitement curatif pour la CSP, votre médecin peut aider à gérer vos symptômes en suivant les recommandations actuelles de pratique clinique. Cela comprend des médicaments pour traiter les démangeaisons, des antibiotiques pour soigner les infections et des compléments de vitaminiques.

Certaines personnes atteintes de CSP prennent de l'acide ursodésoxycholique (AUDC) à faible dose (15 à 20 mg par kg de poids corporel et par jour). L'AUDC améliore les tests sanguins hépatiques et peut faciliter le flux biliaire, mais nous n'avons pas de preuve scientifique qu'il retarde la progression de la CSP.

Les personnes atteintes de CSP sont exposées à un risque accru pour certains cancers gastro-intestinaux, comme le cancer du côlon et le cancer des voies biliaires. Une surveillance régulière par votre médecin est nécessaire.

De nouvelles thérapies pour la CSP sont en cours d'expérimentation. Votre médecin peut vous parler des possibilités de participer à des essais cliniques afin d'avoir accès à de nouveaux possibles médicaments.

Quels examens ou interventions vais-je subir ?

Une échographie tous les 6-12 mois pour examiner la forme de votre foie, de vos canaux biliaires et de votre vésicule biliaire.

Une coloscopie au moment du diagnostic pour contrôler la présence ou non d'une MICI, même si vous n'avez aucun symptôme. Si vous avez une MICI, attendez-vous à avoir des coloscopies tous les ans. Une analyse de la densité osseuse pour vérifier vos os, car la CSP est associée à un risque accru d'ostéoporose.

L'intervention endoscopique (CPRE) peut parfois être utilisée pour dilater physiquement des canaux biliaires rétrécis et faciliter l'écoulement de la bile.

Des analyses sanguines régulières pour surveiller vos enzymes hépatiques.

Un fibroscan® chaque année (si disponible) pour évaluer les lésions dans le foie.

Une cholangio-IRM (MRCP) si l'on constate une apparition / modification des symptômes ou bien une évolution dans les examens cités précédemment.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informations sur le patient 04/2024
Traduit par: Angela Leburgue
https://rare-liver.eu

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Dois-je suivre un régime spécial ?

Il n'y a pas de régime alimentaire spécifique à la CSP. Nous vous recommandons de choisir une alimentation saine et équilibrée. Ne prenez pas de compléments alimentaires sans avoir d'abord demandé l'avis de votre médecin.

Puis-je boire de l'alcool ?

La CSP n'est pas liée à la consommation d'alcool. Cependant, si vous souffrez d'une CSP la plupart des médecins recommandent de ne pas boire d'alcool, car celui-ci peut accélérer les lésions hépatiques préexistantes. Votre médecin vous donnera des conseils sur l'alcool et cela variera en fonction de la gravité de votre maladie et de votre état de santé général.

Puis-je peux fumer ?

Il est fortement recommandé de ne pas fumer. Le tabagisme est nocif pour votre santé, même à faible niveau de consommation.

Puis-je avoir des enfants ?

D'une manière générale, si votre maladie du foie n'est pas à stade avancé, le risque de complications pendant la grossesse n'est pas différent des personnes en bonne santé. Adressez-vous à votre médecin si vous avez un projet de grossesse, et surtout si vous êtes atteinte de cirrhose.

Que va-t-il m'arriver ?

Il est important de rappeler que la CSP varie d'un malade à l'autre. Beaucoup continuent à vivre une vie normale. D'autres peuvent être affectés par des symptômes tels que la fatigue, les démangeaisons et les douleurs abdominales. Certains, mais pas tous, progressent vers une maladie hépatique avancée. Pour ces patients, une transplantation hépatique est parfois nécessaire.

Si vous remarquez un changement soudain de votre état, vous devez en informer votre médecin.

Angiocholite

Qu'est-ce qu'une angiocholite ?

L'angiocholite (également appelée « cholangite bactérienne ») peut survenir chez les personnes atteintes de CSP, même quand elles présentent par ailleurs une bonne fonction hépatique. La cause exacte n'est pas connue, mais on pense que les sténoses facilitent la colonisation des voies biliaires par des bactéries conduisant à l'infection des canaux biliaires jusqu'au foie. Un accès de cholangite bactérienne ne signifie pas que votre CSP progresse.

Informations sur le patient 04/2024
Traduit par: Angela Leburgue
https://rare-liver.eu

ERN RARE-LIVER
European Reference Network on Hepatological Diseases

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Ai-je un accès de cholangite bactérienne ?

Occasionnellement, les patients atteints de CSP subissent des infections bactériennes des voies biliaires (angiocholite) qui nécessitent des soins médicaux d'urgence. Ils peuvent présenter un large éventail de symptômes et les caractéristiques classiques de l'infection peuvent être absentes. Cela signifie que l'accès d'angiocholite peut être difficile à reconnaître.

Les signes et symptômes peuvent varier d'une personne à l'autre et comprennent, sans s'y limiter:

- douleur nouvelle ou aggravée dans la partie supérieure droite de votre abdomen
- perte d'appétit/nausées
- démangeaisons nouvelles ou aggravées (notamment sur vos paumes ou plantes des pieds)
- ictère (jaunissement de la peau et/ou des blancs des yeux)*
- fièvre, frissons*
- température élevée*
- brunissement de vos urines*
- selles pâles*
- changement soudain dans les résultats de vos tests sanguins hépatiques*

*chacun de ces signes ou symptômes peut indiquer un grave accès d'angiocholite

Ai-je besoin de soins médicaux ?

Oui, c'est ça. Si vous pensez avoir un accès d'angiocholite, des soins médicaux urgents sont nécessaires. Contactez votre médecin traitant (ou en dehors des heures de consultation, tout autre praticien) pour obtenir un rendez-vous d'urgence au sujet de votre possible angiocholite (infection des canaux biliaires). Un traitement peut être nécessaire même si vous ne présentez pas des signes et des symptômes sévères.

EN CAS DE DOUTE, CONSULTER UN MÉDECIN

Si l'un des signes ou symptômes suivants d'angiocholite est présent, il est conseillé de vous rendre immédiatement dans un service d'urgence médicale :

- apparition soudaine de jaunisse
- douleur intense dans la partie supérieure droite de votre abdomen
- fièvre incontrôlable (par exemple, non maîtrisée par du paracétamol)
- douleurs thoraciques
- perte de conscience

Si vous avez une angiocholite sévère, vous devrez peut-être être soigné et surveillé à l'hôpital. Un traitement immédiat avec des antibiotiques est important et doit être conduit par votre médecin, en tenant compte de la gravité de la maladie, de la résistance locale aux antibiotiques et des effets secondaires potentiels.

European Reference Network
Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informations sur le patient 04/2024
Traduit par: Angela Leburgue
https://rare-liver.eu

Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)

Prochaines étapes

Nous vous recommandons de veiller à ce que le médecin qui suit votre CSP soit au courant de votre angiocholite dès que possible. Il tiendra compte de votre situation personnelle et, dans certains cas, il pourra également envisager une cholangio-IRM (MRCP) ou une intervention endoscopique (CPRE) pour examiner et/ou aider à assainir vos canaux biliaires.

Vaccinations

Les vaccins contre les hépatites A et B (virus) et les infections à pneumocoques (bactéries) sont recommandés. Nous recommandons la vaccination contre la grippe dès que possible chaque automne.

Comment puis-je trouver un médecin de la CSP ?

La CSP est une pathologie complexe qui affecte chaque individu différemment. Idéalement, vos soins devraient être prodigués par un médecin ou un réseau hospitalier ayant de l'expérience ou un intérêt pour la CSP. La CSP est une maladie rare et tous les médecins n'ont pas l'expérience du suivi et du traitement des patients atteint de cette maladie. Cependant, certains hôpitaux font partie du réseau européen des maladies rares du foie, ERN RARE-LIVER. Cela signifie que les patients vus dans les hôpitaux du réseau peuvent bénéficier également de l'expertise de spécialistes qui travaillent dans d'autres hôpitaux du réseau. Pour plus d'informations sur l'ERN RARE-LIVER, suivez le lien en haut de la page.

Recherche

Un certain nombre de traitements potentiels pour la CSP sont testés dans le cadre d'essais cliniques dans toute l'Europe. Pour en connaître plus et savoir si vous pourriez être apte (éligible) à participer, parlez-en à votre médecin ou allez sur Clinicaltrials.gov et recherchez « primary sclerosing cholangitis ». Là, vous pourrez voir une carte interactive indiquant les essais cliniques qui recrutent des volontaires.

Clause de non-responsabilité

Les informations fournies gratuitement sur notre site Web ont été rassemblées au meilleur de notre connaissance afin de donner aux lecteurs intéressés un premier aperçu des maladies possibles et des options de traitement. Ils sont destinés uniquement à des fins d'information et ne remplacent en aucun cas les conseils personnels, l'examen ou le diagnostic par des médecins autorisés.

European Reference Network | Hepatological Diseases (ERN RARE-LIVER)

Informations sur le patient 04/2024
Traduit par: Angela Leburgue
https://rare-liver.eu