

# S'informer sur les maladies inflammatoires des voies biliaires

## Le plan national maladies rares

Inscrit dans la loi relative à la politique de santé publique du 9 août 2004, ce plan fixe comme priorité d'assurer l'équité pour l'accès au diagnostic, au traitement et à la prise en charge des personnes souffrant d'une maladie rare, et en développant la recherche. L'une de ses mesures phares a été la création de centres de référence de maladies rares. C'est dans ce cadre que le centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires, dans le service d'hépatologie de l'hôpital Saint-Antoine, a été labellisé en 2004. Associés à ce centre de référence, des centres de compétence désignés fin 2008 sont répartis sur l'ensemble du territoire.

**La Cirrhose Biliaire Primitive (CBP)** est une maladie chronique du foie due à une inflammation des petites voies biliaires et très souvent associée à des anticorps anti-mitochondries. Il s'agit d'une maladie touchant le plus souvent les femmes. La CBP porte assez mal son nom car elle ne se complique de cirrhose que dans une minorité des cas. Le traitement est fonction de la sévérité des anomalies biologiques et des données de l'examen histopathologique du foie. L'acide ursodésoxycholique est le traitement de base pour tous les patients. Lorsque ce traitement est insuffisant, d'autres médicaments à visée anti-inflammatoire peuvent être nécessaires. Dans quelques cas, la transplantation hépatique peut être justifiée. Le pronostic de la maladie est excellent si le diagnostic est porté tôt et la prise en charge appropriée.

**La Cholangite Sclérosante Primitive (CSP)** est une maladie chronique caractérisée par une atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques. La CSP peut toucher les enfants comme les adultes (hommes et femmes). L'association à une maladie inflammatoire du côlon est fréquente. La maladie du côlon nécessite une surveillance particulière. L'acide ursodésoxycholique est le traitement médical habituel. Certaines sténoses des voies biliaires peuvent bénéficier d'un traitement endoscopique. La transplantation hépatique est indiquée dans les formes sévères.

**L'Hépatite auto-immune (HAI)** est une maladie inflammatoire du foie d'origine indéterminée. Le diagnostic repose sur : l'élévation des transaminases, des gammaglobulines, la présence d'auto-anticorps et les données de la biopsie hépatique montrant une hépatite dite d'interface lymphoplasmocytaire. La maladie est parfois associée à une cirrhose biliaire primitive ou une cholangite sclérosante primitive. Le traitement repose sur l'administration de corticoïdes et d'immunosuppresseurs. Le pronostic de la maladie est excellent si le diagnostic est porté tôt et la prise en charge appropriée.

**La lithiase biliaire associée aux mutations du gène ABCB4.** Ce syndrome est une cause peu fréquente de lithiase biliaire symptomatique. La maladie débute presque toujours avant 40 ans et se manifeste par des douleurs biliaires qui justifient fréquemment une cholécystectomie. Cependant, cette intervention ne guérit pas les patients puisque persistent de petits calculs disséminés dans le foie. L'aspect échographique du foie est très évocateur. Le diagnostic repose sur l'anomalie du gène ABCB4. Cette recherche s'effectue dans le laboratoire de biologie moléculaire de l'hôpital Saint-Antoine. Le traitement repose sur la prise continue d'acide ursodésoxycholique à la dose de 8 mg/kg/jour. Dans les formes sévères, on y associe une sphinctérotomie endoscopique.

## Pour en savoir plus sur :

vos maladies, les nouvelles perspectives, les nouveaux traitements, les protocoles des études en cours, la localisation des centres de compétence en France spécialisés dans les maladies inflammatoires des voies biliaires,

notre site :  
[www.cmr-mivb.org](http://www.cmr-mivb.org)

## Vos contacts :

**Coordonnateur**  
Pr Raoul POUPON  
☎ secrétariat : 01 49 28 23 78

**Coordonnateurs adjoints**  
Pr Olivier CHAZOUILLERES  
☎ secrétariat : 01 49 28 23 78

Dr Christophe CORPECHOT  
☎ secrétariat : 01 49 28 28 36

**Recherche**  
Pr Chantal HOUSSET  
☎ secrétariat : 01 40 01 13 59

**Coordinateur d'Études Cliniques**  
Dr Farid GAOUAR  
☎ : 01 49 28 22 29  
[farid.gaouar@sat.aphp.fr](mailto:farid.gaouar@sat.aphp.fr)

**Secrétariat**  
Florence GONTHIER  
☎ : 01 49 28 28 36  
[cmr.mivb@sat.aphp.fr](mailto:cmr.mivb@sat.aphp.fr)

# Lexique

**Acide ursodésoxycholique**  
Molécule appartenant à la famille des acides biliaires, dont l'administration au long cours a des effets bénéfiques au cours de la CBP et d'autres maladies dites "cholestatiques", caractérisées par un défaut de sécrétion biliaire.

**Anticorps antimitochondrie**  
Anticorps dirigés contre un constituant cellulaire (mitochondrie) dont la présence dans le sérum constitue la signature immunologique de la cirrhose biliaire primitive.

**Atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques**  
Inflammation des voies biliaires, qu'elles soient situées dans (intra) ou en dehors (extra-hépatiques) du foie, pouvant se compliquer de cicatrices fibreuses séquellaires.

**Auto-anticorps**  
Également appelés anticorps anti-tissus, anticorps dirigés contre des constituants propres de l'organisme.

**Cholécystectomie**  
Opération chirurgicale consistant à retirer la vésicule biliaire (le plus souvent indiquée en cas de calculs symptomatiques ou compliqués de la vésicule biliaire).

**Cholestase**  
Défaut de formation de la bile caractérisé sur le plan clinique par une élévation des enzymes d'origine hépatique caractéristique des maladies inflammatoires des voies biliaires.

**Cirrhose**  
Fibrose extensive développée dans le foie témoignant d'un stade évolué d'une maladie hépatique.

**Ductopénie**  
Réduction du nombre de canaux biliaires dans le foie responsable d'anomalies de la sécrétion biliaire.

**Examen histopathologique du foie**  
Étude de l'anatomie microscopique du foie, le plus souvent réalisée à partir d'un prélèvement (biopsie) effectué par ponction percutanée.

**Fibrose hépatique**  
Formation de dépôts fibreux de collagène dans le foie témoignant de l'activité d'une maladie hépatique.

**Gammaglobulines (ou immunoglobulines)**  
Nom donné aux anticorps lorsqu'on les dose par la technique de l'électrophorèse sanguine.

**Gène ABCB4**  
Gène gouvernant la synthèse d'une protéine transporteur (MDR3) impliquée dans la sécrétion biliaire des phospholipides

**Hépatite d'interface lympho-plasmocytaire**  
Lésion caractéristique de l'HAI à l'examen histopathologique du foie, marquée par une grande quantité de cellules immunitaires que sont les lymphocytes et les plasmocytes.

**Phosphatases alcalines**  
Enzymes d'origine principalement hépatique dont l'activité mesurée à partir d'un prélèvement sanguin permet d'évaluer le degré d'atteinte du foie au cours d'une maladie cholestatique.

**Phospholipides**  
Catégorie de lipides présents dans la bile favorisant la solubilisation du cholestérol en conjonction avec les acides biliaires.

**Sphinctérotomie endoscopique**  
Intervention par voie endoscopique effectuée sous anesthésie générale consistant à couper le sphincter de la partie basse de la voie biliaire pour faciliter l'extraction de calculs ou permettre la mise en place d'une prothèse endobiliaire.

**Sténose des voies biliaires**  
Rétrécissement des voies biliaires pouvant compromettre l'écoulement normal de la bile.

**Traitement endoscopique**  
Traitement non chirurgical effectué par voies naturelles à l'aide d'instruments appelés endoscopes.

**Transaminases**  
Enzymes d'origine principalement hépatique, dont l'activité mesurée à partir d'un prélèvement sanguin permet d'évaluer le degré d'atteinte du foie au cours d'une maladie hépatique.

# A votre écoute

## L'association de malades ALBI

Cette association a pour vocation de permettre aux malades et à leur entourage de mieux comprendre la maladie et d'apporter un soutien pour la préservation de leur qualité de vie. Albi intervient également auprès des pouvoirs publics, administrations ou hôpitaux pour permettre une meilleure prise en charge.

### ALBI

3 rue Louis le Vau  
78000 Versailles

[www.albi-pbc.org](http://www.albi-pbc.org)

### Contacts :

Mme Aubert,  
chargée de la relation  
avec les adhérents :  
☎ 01 34 13 68 29

Mme Leburgue,  
présidente de l'Association :  
☎ 09 71 24 74 04

## Liste des 19 centres de compétence des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires

Région, Ville et Hôpital	Responsable du Centre	Téléphone
Alsace - Hôpital civil de Strasbourg	Pr Michel DOFFOEL	03 69 55 04 82
Aquitaine - CHU Bordeaux (Groupe Hospitalier Sud)	Pr Patrice COUZIGOU	05 57 65 64 39
Auvergne - CHU Clermont Ferrand (Hôtel-Dieu)	Pr Armand ABERGEL	04 73 75 05 04
Bourgogne / Franche Comté - CHU Dijon (Hôpital du Bocage)	Pr Patrick HILLON	03 80 29 37 50
Bretagne - CHU Rennes (Pontchaillou)	Pr Dominique GUYADER	02 99 28 42 97
Centre - CHR d'Orléans (Hôpital de la Source)	Dr Xavier CAUSSE	02 38 51 47 04
Champagne Ardenne - CHU Reims (Hôpital Robert Debré)	Dr Alexandra HEURGUE	03 26 78 85 47
Languedoc Roussillon - CHU Montpellier (Hôpital Saint Eloi)	Pr Dominique LARREY	04 67 33 70 61
Limousin - CHU Limoges CHU Dupuytren)	Dr Marylin DEBETTE GRATIEN	05 55 05 66 21
Lorraine - CHU Nancy (Hôpitaux de Brabois)	Pr Jean-Pierre BRONOWICKI	03 83 15 33 64
Midi Pyrénées - CHU Toulouse (Hôpital Purpan)	Pr Jean-Pierre VINEL	05 61 77 77 44
Nord Pas de Calais - CHU Lille (Hôpital Claude Huriez)	Pr Philippe MATHURIN	03 20 97 42 29
Basse Normandie - CHU Caen (Hôpital de la Côte de Nacre)	Pr Thong DAO	02 31 06 45 44
Haute Normandie - CHU Rouen (Hôpital Charles Nicolle)	Dr Odile GORIA	02 32 88 82 60
Pays de Loire - CHU Angers	Pr Paul CALES	02 41 35 34 10
Picardie - CHU Amiens (Hôpital Nord)	Dr Eric NGUYEN-KHAC	03 22 66 79 60
Poitou Charente - CHU Poitiers (Hôpital de la Milétrie)	Pr Christine SILVAIN	05 49 44 38 47
Provence Alpes Côte d'Azur CHU Marseille (Hôpital Conception)	Pr Danièle BOTTA-FRIDLUND	04 91 38 36 96
CHU Nice (Hôpital de l'Archet)	Pr Albert TRAN	04 82 03 59 43
Rhône Alpes - CHU Grenoble (Hôpital Michallon)	Pr Jean-Pierre ZARSKI	04 76 76 54 41

### SERVICE D'HÉPATOLOGIE

Secteur Orange  
Porte 2  
Bâtiment Jacques Caroli - 8<sup>e</sup> étage  
☎ : 33 (1) 49 28 20 00  
Fax du service : 33 (1) 49 28 21 07

Contact téléphonique :  
Secrétariat du Centre  
de Référence des Maladies  
Inflammatoires des Voies Biliaires  
Florence GONTHIER  
☎ : 01 49 28 28 36  
E-mail : [cmr.mivb@sat.aphp.fr](mailto:cmr.mivb@sat.aphp.fr)



**HÔPITAL SAINT-ANTOINE**  
184, rue du faubourg Saint Antoine  
75571 Paris Cedex 12

**Métro :** Ligne 1 (Reuilly-Diderot)  
Ligne 8 (Faidherbe-Chaligny)  
Ligne 14 (Gare de Lyon)

**Bus :** Lignes 86 et 57 (Hôpital Saint-Antoine)  
Ligne 46 (Faidherbe-Chaligny)

**RER :** Ligne A (Gare de Lyon)

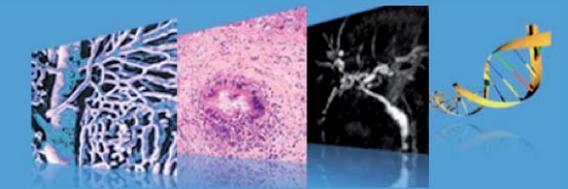
PÔLE DIGESTIF



CENTRE DE RÉFÉRENCE  
MALADIES RARES  
**MIVB**

CENTRE DE RÉFÉRENCE MALADIES RARES

## Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires



### Qu'est-ce qu'une maladie rare ?

Une maladie rare est une affection qui touche moins d'une personne sur 2 000 (selon le seuil admis en Europe). Ces maladies concernent 3 à 4 millions de personnes en France.

S'INFORMER SUR CES  
MALADIES RARES

ASSISTANCE  
PUBLIQUE  HÔPITAUX  
DE PARIS