

Cholangite biliaire primitive (CBP)

Vivre avec un diagnostic de CBP



Officiellement validé et revu par

À propos de ce guide

L'Association européenne pour l'étude du foie (EASL) est une association importante qui se consacre à l'étude du foie et des maladies du foie dont l'influence s'étend à l'échelle mondiale. L'EASL favorise les collaborations de recherche en vue d'aider des patients dans le monde entier.

Nous avons produit ce guide afin d'aider les patients qui ont reçu un diagnostic de cholangite biliaire primitive (CBP) à comprendre les recommandations de pratique clinique de l'EASL pour cette maladie, et de leur montrer l'importance d'aborder les soins de manière structurée et personnalisée, la vie durant.

Nous savons que les patients reçoivent de l'information médicale de nombreuses sources, ce qui peut prêter à confusion. Dans ce guide, nous avons présenté les recommandations de pratique clinique de l'EASL du point de vue du patient, en y ajoutant contexte, description et interprétation. Vous remarquerez peut-être aussi une différence dans la manière dont les recommandations de l'EASL sont mises en œuvre dans votre pays. Cela s'explique par le fait que ces recommandations sont conçues de façon à pouvoir s'adapter aux structures de soin disponibles dans les différents pays.

Ce guide se concentre sur les différents aspects de la CBP. Si vous recherchez des informations sur des maladies présentant des caractéristiques similaires, comme l'hépatite auto-immune, l'association de patients de votre pays devrait pouvoir vous aider.

De nombreuses informations sont passées en revue ; ce guide est donc plus qu'une simple notice d'information pour le patient. Nous espérons qu'il vous aidera comme document de référence tout au long de votre parcours de soins.



3 rue Louis Le Vau
78000 Versailles

Contacts :

- Marie Aubert, secrétaire de l'association
Tél. : 09 77 21 65 47
(appel au prix d'une communication locale)
info@albi-france.org
- Angela Leburgue, présidente
angela@albi-france.org



**Coordonnateur
du centre de référence**

Dr Christophe Corpechot
Paris, Hôpital Saint-Antoine



Coordonnateur du réseau

Pr Olivier Chazouillères
Paris, Hôpital Saint-Antoine
www.filfoie.com

Sommaire

1	Résumé	2
2	Introduction	3
3	Le diagnostic de la cholestase	4
4	Le diagnostic de la CBP	6
5	Le suivi de la CBP	9
6	Le traitement	11
7	La grossesse	12
8	La gestion des symptômes	13
9	La gestion de complications	16
10	La prise en charge	18
11	Conclusion	19
	Glossaire	20
	Questions à poser à votre médecin	24
	Recommandations	26

1 Résumé

La cholangite biliaire primitive (CBP) est une maladie du foie qui touche principalement les femmes de plus de 40 ans, et qui, en l'absence de traitement adéquat, peut évoluer vers une cirrhose biliaire en phase terminale (lésions cicatricielles du foie) si elle n'est pas traitée correctement.

La CBP est habituellement diagnostiquée lorsque le médecin découvre une diminution ou une obstruction (blocage) de l'écoulement de la bile (cholestase) et si le sang contient un type spécifique d'anticorps (anticorps antimitochondries, ou AAM).

On ne guérit pas de la CBP. Son traitement et sa prise en charge visent à empêcher la maladie d'atteindre sa phase terminale et à en atténuer les symptômes les plus problématiques. Chaque personne vit la CBP différemment. Votre médecin doit donc analyser votre état de santé et les risques afin de vous proposer une prise en charge personnalisée.

Il existe actuellement des médicaments permettant de ralentir ou d'arrêter la progression de la CBP. Tout d'abord l'acide ursodesoxycholique (AUDC) qui existe depuis 30 ans. Chez certains patients, l'AUDC seul est insuffisant pour contenir la progression de la maladie. De nouveaux traitements récents, en association avec l'AUDC permettent d'apporter un contrôle supplémentaire, lorsque celui-ci n'est pas obtenu avec l'AUDC seul.

Il existe plusieurs structures dont la mission consiste à mieux comprendre et mieux prendre en charge les maladies hépatiques, ainsi que certains groupes de soutien s'adressant plus particulièrement aux patients atteints de CBP. En France, le Plan Maladies Rares a établi une filière de soins dont la responsabilité est de structurer la prise en charge des patients, de former les médecins et d'informer les patients atteints de CBP. Ces structures peuvent vous permettre de mieux comprendre votre maladie et de répondre aux questions que vous pourriez vous poser comme par exemple la gestion des symptômes ou les traitements disponibles. L'association albi (Association pour la Lutte contre les maladies inflammatoires du foie et des voies Biliaires) crée depuis 1983, présente sous différentes formes, a également pour mission de venir en aide aux patients atteints de CBP. Ces organismes peuvent être une source utile de soutien et de recommandations. Nous vous conseillons donc de prendre contact avec eux dès que vous le pourrez si vous en éprouvez le besoin.

2 Introduction

La cholangite biliaire primitive (CBP), anciennement connue sous le nom de cirrhose biliaire primitive, est une maladie du foie qui touche principalement les femmes. La CBP survient à l'âge adulte (le plus jeune patient connu avait 15 ans) qui s'aggrave avec le temps si une prise en charge efficace n'est pas mise en place.

Si vous êtes atteint d'une CBP, votre médecin aura probablement remarqué que vous présentez certains des signes suivants :

- diminution ou obstruction de l'écoulement de la bile (cholestase) ;
- présence de certains anticorps dans votre sang (AAM ou AAN) ;
- inflammation des petits canaux biliaires dans votre foie.

Nous ne connaissons pas la cause exacte de la CBP, mais nous pensons que des facteurs génétiques couplés à des facteurs environnementaux pourraient jouer un rôle. En Europe, jusqu'à 2 personnes sur 100 000 par an sont susceptibles de développer une CBP et on estime qu'entre 1,9 et 40,2 personnes sur 100 000 sont actuellement atteintes de cette maladie.

Il n'existe à ce jour aucun traitement curatif de la CBP, mais certains traitements permettent de freiner sa progression et d'atténuer les symptômes responsables d'une altération de la qualité de vie. Les principaux symptômes de la CBP sont les suivants :

- démangeaisons de la peau (prurit) ;
- fatigue ;
- sécheresse de la bouche ou des yeux (syndrome de Gougerot-Sjögren, également appelé « syndrome sec ») ;

- douleurs abdominales.

Vous pouvez aussi présenter d'autres symptômes, moins fréquents, comme le syndrome des jambes sans repos (impatience des jambes), l'impression d'avoir le cerveau confus ou une dépression..

Si vous avez reçu un diagnostic de CBP, il est important de recevoir un traitement adéquat qui contribuera à ralentir la progression de la maladie de façon significative, et ainsi, améliorer l'espérance de vie en bonne santé.

Chaque patient répondra différemment au traitement. À cet égard, les facteurs suivants jouent un rôle important :

- votre âge au moment de l'apparition de la maladie ;
- le stade de la maladie au moment de votre diagnostic ;
- si vous êtes un homme ou une femme ;
- l'évolution de votre bilan sanguin, et en particulier le taux de phosphatases alcalines, de transaminases et de bilirubine après 12 mois de traitement par acide ursodesoxycholique (AUDC).

L'approche thérapeutique la plus efficace consistera à mettre en place une stratégie personnalisée répondant à vos propres besoins tout au long de votre vie.

3 Le diagnostic de la cholestase

Avant de diagnostiquer la CBP, votre médecin aura remarqué la présence d'une affection du foie plus générale, appelée cholestase.

Le foie produit de la bile, un liquide digestif qui se déplace à travers les canaux biliaires du foie vers l'intestin grêle où il dégrade les toxines et facilite la digestion. La cholestase est une maladie caractérisée par une réduction de la sécrétion ou de l'écoulement de la bile, en d'autres termes, la bile ne peut plus s'écouler librement du foie vers l'intestin grêle. La bile s'accumule ainsi dans le foie, provoquant une inflammation et la formation d'un tissu cicatriciel.

Les symptômes de la cholestase peuvent inclure une fatigue, des démangeaisons cutanées, une douleur du côté droit de l'abdomen ou un ictère (jaunisse). Toutefois, certaines personnes ne présentent absolument aucun symptôme. La cholestase est considérée comme chronique si elle est présente depuis au moins six mois et peut être soit intrahépatique (à l'intérieur du foie) soit extrahépatique (à l'extérieur du foie).

Ces termes font référence aux deux types de canaux biliaires présents dans le foie. La cholestase intrahépatique est associée à la CBP, tandis que la cholestase extrahépatique est associée à une maladie légèrement différente appelée cholangite sclérosante primitive (CSP).

Étant donné que de nombreuses personnes souffrant de maladie hépatique cholestatique chronique ne présentent aucun symptôme pendant des mois, voire des années, la maladie est souvent détectée de manière fortuite, lorsqu'une augmentation du taux de phosphatases alcalines (PAL) ou de Gamma GT est mise en évidence dans des analyses sanguines en routine. Si votre médecin suspecte une cholestase à la suite d'une analyse sanguine, l'EASL recommande d'adopter l'approche systématique suivante afin de savoir si cette augmentation est due à une CBP ou à une autre affection hépatique :

1. Réaliser un bilan détaillé des antécédents personnels et effectuer un examen clinique approfondi

Antécédents personnels

Votre médecin vous posera des questions notamment sur vos antécédents personnels, sociaux, familiaux, vos voyages, car ceux-ci pourront fournir des indices très importants pour le diagnostic de la maladie hépatique cholestatique sans cause apparente. Certaines maladies sont parfois associées à la CBP. Il s'agit de :

- une thyroïdite auto-immune de Hashimoto (inflammation de la thyroïde) ;
- un syndrome de Gougerot-Sjögren (sécheresse des yeux et de la bouche) ;
- une maladie coéliqua (intolérance au gluten) ;
- une sclérodermie systémique (une maladie auto-immune du tissu conjonctif).

Antécédents médicamenteux

Vous devrez signaler à votre médecin les informations ci-dessous :

- consommation actuelle ou antérieure de médicaments délivrés sur ordonnance ;
- consommation de plantes médicinales ;
- consommation d'alcool et de tabac ;
- consommation de tout autre type de médicament/substance (p. ex. stéroïdes anabolisants ou laxatifs) ;
- toute exposition prolongée à des peintures, du diesel et d'autres produits pétroliers ou gaz industriels ;
- toute intervention chirurgicale ou transfusion sanguine antérieure ;
- toute hospitalisation en soins intensifs ou pour toute autre blessure grave.

Examen clinique

Votre médecin devra réaliser un examen clinique de votre foie ainsi que de votre rate, et vérifier la présence éventuelle d'autres symptômes de la maladie hépatique avancée, comme par exemple :

- un jaunissement des yeux, de la peau et des muqueuses ;
- des dépôts de plaques blanchâtres ou

jaunâtres au niveau des paupières ;

- des rougeurs sur la paume des mains et de la plante des pieds ;
- des anomalies des ongles ;
- des lésions de grattage, en particulier sur les bras et les jambes, probablement liées à des démangeaisons.

2. Réaliser une échographie

Votre médecin demandera une échographie de votre abdomen afin d'exclure d'autres causes de la maladie, comme une obstruction des canaux biliaires, par un calcul, une masse ou des anomalies de la vésicule biliaire. Cet examen permettra aussi au médecin de différencier la cholestase extrahépatique de la cholestase intrahépatique.

3. Réaliser un bilan biologique

Votre médecin demandera ensuite un dosage des PAL et de la gamma-glutamyl transférase (gamma-GT).

4. Réaliser des examens d'imagerie approfondis

Le médecin pourra avoir recours à des examens d'imagerie (cholangio-pancréatographie par résonance magnétique, ou CPRM) afin d'éliminer d'autres diagnostics ou pour effectuer des évaluations plus approfondies de votre maladie une fois la CBP diagnostiquée.

5. Réaliser une biopsie du foie

Si les analyses sanguines et les examens d'imagerie approfondis ne sont pas concluants, votre médecin pourra demander une biopsie du foie pour confirmer le diagnostic. Une aiguille sera utilisée pour prélever une petite partie du tissu hépatique à des fins d'analyse.

6. Réaliser des tests génétiques

Une fois tous les autres diagnostics habituels exclus, votre médecin pourra demander à un laboratoire spécialisé d'effectuer des tests génétiques. Cela lui permettra de s'assurer que vous n'êtes pas atteint(e) d'une des autres maladies du foie, très rares, qui sont semblables à la CBP.

4 Le diagnostic de la CBP

Votre médecin aura observé la présence de différents « signes évocateurs » de la CBP, à partir de l'entretien médical qu'il aura eu avec vous, de votre examen clinique et des résultats de vos analyses biologiques et des examens d'imagerie.

Facteurs de risque

Si vous présentez des infections aux muqueuses (en particulier des infections urinaires à répétition) ou si vous fumez, le risque de CBP est accru. Votre médecin peut demander un bilan biologique si vous présentez ces facteurs de risque en plus d'un des autres marqueurs.

Symptômes visibles

Les symptômes de démangeaison ou de fatigue peuvent éveiller l'attention de votre médecin et l'alerter sur un éventuel diagnostic de CBP.

Bilan biologique

Votre médecin demandera des analyses de sang afin de poser le bon diagnostic. Si vous êtes atteint(e) de CBP, les résultats biologiques devraient indiquer la présence des marqueurs suivants :

- présence d'AAM (anticorps antimitochondries) chez plus de 90 % des patients atteints de CBP ;
- augmentation des PAL qui indiquent des lésions au niveau des voies biliaires.

Si ces marqueurs sont présents, votre médecin pourra très rapidement poser un diagnostic de CBP. En revanche, si vos analyses biologiques ne sont pas concluantes pour ces deux marqueurs (AAM et PAL), votre médecin pourra rechercher des marqueurs complémentaires afin d'établir un diagnostic :

- diminution de l'écoulement de la bile ;
- concentration élevée des taux d'immunoglobulines, en particulier des IgM ;
- augmentation de deux enzymes du foie : ASAT et ALAT (transaminases). Un taux élevé peut indiquer que les cellules du foie envoient une quantité plus élevée de ces enzymes dans la circulation sanguine en raison d'une inflammation ou de lésions cellulaires ;
- augmentation de la bilirubine, un pigment de la bile qui, en s'accumulant dans le sang, cause la jaunisse (peau et yeux jaunâtres). Son taux augmente à mesure que la CBP progresse ;
- présence d'AAN (anticorps antinucléaires) spécifiques présents chez environ 30 % des patients atteints de CBP.

Des résultats anormaux dans les analyses biologiques peuvent indiquer la présence de plusieurs types de maladie et doivent toujours être interprétés en regard des résultats cliniques, par un praticien expérimenté, afin d'éviter toute erreur de diagnostic. Toutefois, si vos analyses biologiques montrent à la fois la présence d'AAM et une cholestase (arrêt ou diminution de la bile), alors votre médecin posera probablement un diagnostic de CBP.

Le tableau 1 présente un aperçu des marqueurs que votre médecin recherchera.

Imagerie

Les techniques d'imagerie (scanner des organes internes) ne permettent pas de diagnostiquer la CBP, mais une échographie abdominale peut aider votre médecin à éliminer les autres causes possibles de vos symptômes.

Les examens d'imagerie du foie sont également utiles pour détecter les signes d'une CBP avancée, lesquels sont semblables à ceux des maladies hépatiques chroniques.

Tableau 1 : Aperçu des marqueurs de la CBP

Test	Résultat	Suspicion	Diagnostic	Pronostic	Remarques
PAL	↑	✓	✓	✓	Valeurs associées à une progression de la maladie
ASAT/ALAT	↑	✓		✓	Une forte élévation peut suggérer une CBP accompagnée de caractéristiques de l'hépatite auto-immune
GGT	↑	✓			Reflète la cholestase
IgM	↑	✓			Des valeurs élevées sont observés dans la CBP
AAM (> 1/40)	+		✓		Caractéristique diagnostique chez plus de 90 % des patients dans un contexte clinique typique de la maladie.
AAN spécifiques	+		✓		Anticorps anti-nucleaires, présents dans ou autour du noyau des cellules, visualisés par la technique d'immunofluorescence présents dans 30 % des cas
anti-gp210	+		✓	✓	Technique spécifique disponible
anti-sp100	+		✓		Technique spécifique disponible
Anti-centromère	+			✓	Associé à la présence d'une hypertension portale
Bilirubine	↑			✓	Élévation aux stades avancés ; signe fréquemment indicatif de cirrhose sauf chez les patients qui n'ont plus qu'un petit nombre de canaux biliaires
Plaquettes	↓			✓	Indicateur de cirrhose ou de moins bon fonctionnement du foie
INR	↑			✓	Indicateur de cirrhose ou de moins bon fonctionnement du foie
Albumine	↓			✓	Indicateur de cirrhose ou de moins bon fonctionnement du foie

PAL, phosphatases alcalines ; ASAT, aspartate aminotransférase ; ALAT, alanine aminotransférase ; GGT, gamma-glutamyltranspeptidase ; IgM, immunoglobuline M ; AAM, anticorps antimitocondries ; AAN, anticorps antinucléaires ; INR, rapport normalisé international.

Détermination du stade de la CBP

Un nouveau système de stadification de la CBP a été proposé récemment, lequel aidera votre médecin à évaluer l'évolution de votre maladie sur le long terme. En particulier, ce système pourra lui permettre d'évaluer le risque de développer des complications de la maladie.

Cette nouvelle approche permet de classer la CBP en quatre stades en mesurant le degré d'atteinte des canaux biliaires, et d'obtenir un score de risque.

Tableau 2 : Score de stadification de la CBP

Stade	Description
1	Absence de progression ou progression minimale
2	Progression légère
3	Progression modérée
4	Forte progression, indiquant une cirrhose

Biopsie du foie

Une biopsie du foie n'est habituellement pas nécessaire pour diagnostiquer une CBP, car les résultats des analyses biologiques donnent généralement une très bonne indication de la maladie. Toutefois, si ces résultats ne sont pas concluants, votre médecin pourra demander une biopsie pour confirmer son diagnostic. Le tableau 3 indique les maladies qui seront envisagées par votre médecin selon les résultats de votre biopsie hépatique.

Tableau 3. Diagnostic différentiel des lésions biliaires lors de l'analyse histologique après la biopsie du foie

Cholangite non suppurée
Cholangite biliaire primitive
Cholangite sclérosante primitive
Hépatite auto-immune
Atteinte hépatique d'origine médicamenteuse
Sarcoïdose
Déficiences du gène ABCB4
Cholangite fibreuse et oblitérante
Cholangite sclérosante primitive
Cholangite sclérosante secondaire
Cholangite associée aux IgG4
Sarcoïdose
Déficiences du gène ABCB4
Autres cholangiopathies
Cholangiopathie maligne
Lymphome
Mastocytose systémique
Cholangite à neutrophiles
Cholangite à éosinophiles
Histiocytose à cellules de Langerhans

5 Le suivi de la CBP

Le traitement de la CBP a pour but d'en gérer les symptômes, et d'empêcher que la maladie ne s'aggrave jusqu'à une maladie hépatique de stade avancé.

La CBP évoluant très lentement, il n'est pas aisé d'évaluer avec précision l'efficacité des traitements. Aussi, votre médecin réalisera divers examens qui lui permettront, par le biais de marqueurs sanguins et d'imagerie, de suivre l'évolution de la maladie et de prendre des mesures en conséquence. Selon les résultats de ces examens, votre médecin pourra déterminer deux facteurs de risque principaux :

Le stade de votre maladie

Votre médecin évaluera les examens sanguins et d'autres types de mesures sur votre foie pour vérifier que votre maladie ne progresse pas.

Si vous répondez à l'AUDC

Si les résultats de vos analyses biologiques (PAL et bilirubine) s'améliorent, il est probable que votre maladie ne progresse que lentement, avec des symptômes légers. En revanche, si vos PAL et bilirubine augmentent, cela peut vouloir indiquer que votre traitement est insuffisant pour bien contrôler la maladie.

Votre médecin pourra alors évaluer l'évolution de votre maladie en fonction de ces éléments. Ces examens sont aussi utiles pour identifier les patients susceptibles de participer à des essais cliniques, afin d'améliorer la recherche clinique dans la CBP.

Quand devrai-je passer des examens ?

Nous recommandons aux médecins :

Avant l'instauration du traitement :

- Évaluer le stade de la maladie.

Rendez-vous de suivi :

- Évaluer si la maladie a évolué vers un autre stade.
- Etablir un parcours de soins personnalisé selon le stade de la maladie et la présence de symptômes et de leur sévérité.
- Évaluer la réponse à votre traitement par AUDC - ce point est très important. Un bilan est en principe réalisé après 12 mois de traitement, mais peut avoir lieu dès 6 mois.

Quels types d'examen devrai-je passer ?

Votre médecin devrait demander une partie ou l'ensemble des examens suivants, en fonction de la sévérité de votre maladie :

- analyses sanguines : dont obligatoirement dosage des phosphatases alcalines (PAL), de la bilirubine, de l'albumine, de l'alanine aminotransférase (ALAT) et de l'aspartate aminotransférase (ASAT) ainsi que numération plaquettaire (nombre de plaquettes) ;
- élastométrie : également appelée élastographie impulsionnelle à vibration contrôlée (VCTE) permet de mesurer le degré d'élasticité du foie, c'est à dire sa souplesse (plus le foie est souple, moins il contient de tissu cicatriciel) ;
- biopsie du foie : cet examen permet d'analyser votre tissu hépatique, mais n'est généralement pas recommandé lorsqu'une élastométrie peut être réalisée.

Les tableaux 4 et 5 indiquent les données que votre médecin recherchera dans vos bilans.

Tableau 4

Outil	Maladie au stade précoce	Maladie au stade avancé
Biologie sanguine : bilirubine et albumine	Résultat normal dans les deux cas	Au moins un résultat est anormal
Élastométrie : mesure de l'élasticité du foie	Inférieure ou égale à 9,6 kPa	Supérieure à 9,6 kPa
Biopsie du foie (si indiquée)	Fibrose absente ou légère	Fibrose extensive ou cirrhose

Tableau 5

Outil	Faible risque de progression	Risque élevé de progression
Biologie sanguine : bilirubine, PAL, ASAT, ALAT, albumine, numération plaquettaire	Résultats normaux	Résultats anormaux

Si vos résultats indiquent que votre CBP est à un stade précoce, si votre taux de PAL est inférieur à 1,5 fois la limite supérieure de la normale et si votre taux de bilirubine est normal après un an de traitement par AUDC, vous pouvez vous attendre à vivre aussi longtemps qu'une personne qui n'est pas atteinte de CBP.

Votre médecin pourra utiliser un score de risque pour analyser l'ensemble des résultats des analyses sanguines. Pour en savoir plus à ce sujet, veuillez consulter :

Score GLOBE :

<http://www.globalpbc.com/globe>

Score de risque UK-PBC :

<http://www.uk-pbc.com/resources/tools/riskcalculator>

6 Le traitement

Il existe de bons traitements pour la CBP et on a fait beaucoup de progrès dans l'élaboration de nouvelles options thérapeutiques.

AUDC

Le traitement recommandé à tous les patients atteints de CBP est l'acide ursodésoxycholique (AUDC) et c'est ce que votre médecin devrait vous prescrire en premier. L'AUDC est un acide biliaire naturel présent en petites quantités chez les humains et certains types d'ours. Il vous sera administré sous forme de comprimé.

Si vous répondez bien à l'AUDC, vous devrez continuer à le prendre à vie. Résistez à la tentation de cesser de prendre le médicament si vous remarquez une amélioration de votre état. Cette amélioration est due au médicament et si vous cessez de le prendre, votre maladie s'aggraverá.

L'AUDC a une plus grande efficacité si sa dose est adaptée au poids du patient, il est donc important que votre médecin suive votre poids et adapte la dose d'AUDC en conséquence. Ce point est extrêmement important. En effet, des études ont montré qu'une posologie incorrecte pouvait entraîner une absence de réponse au traitement et avoir un impact sur l'évolution de votre maladie. La dose recommandée est de 13 à 15 mg par kilo et par jour.

L'AUDC est disponible en différents dosages, notamment 200 mg, 250 mg et 500 mg. Si vous trouvez qu'il est difficile de prendre plusieurs comprimés par jour, demandez à

votre médecin si vous pouvez prendre une plus forte dose en une seule prise.

Traitements de deuxième ligne

La réponse au traitement par l'AUDC s'effectue au bout d'un au de traitement (voire 6 mois) et fait l'objet d'un suivi tout au long de votre vie.

Votre médecin regardera en particulier votre taux de PAL et votre taux de transaminases (ASAT) qui ne doivent pas dépasser les 1.5 X la normale, et votre bilirubine qui doit rester en dessous de la normale, sous AUDC.

Si vos analyses ne montrent pas ces taux, votre médecin observera plusieurs paramètres avant de vous proposer un traitement de deuxième ligne à prendre en association avec l'AUDC. Il vérifiera notamment si la dose d'AUDC que vous prenez est bien adaptée, il regardera votre thyroïde et vérifiera que vous n'avez pas une maladie coeliaque.

Pour ce qui concerne les traitements de deuxième ligne, de nouvelles options thérapeutiques ont montré leur efficacité, et un médicament a obtenu une autorisation de mise sur le marché.

Votre médecin pourra en parler avec vous.

7 La grossesse

La plupart des femmes atteintes de CBP ne sont plus en âge d'avoir un enfant. Mais la maladie touche aussi quelques fois des femmes plus jeunes. Si vous êtes atteinte de CBP, votre maladie ne devrait pas vous empêcher de mener à bien une grossesse, à condition de bénéficier d'une surveillance étroite.

Si vous envisagez d'avoir un bébé, nous vous conseillons de discuter des risques éventuels avec votre médecin traitant et de lui poser des questions sur la gestion de la maladie pendant la grossesse et après l'accouchement.

Les connaissances sur la CBP durant la grossesse sont limitées, mais les spécialistes estiment que l'utilisation de l'AUDC ne pose aucun risque lors de la conception, durant la grossesse et après l'accouchement. La grossesse est un moment qui peut augmenter les démangeaisons de la CBP.

Dans ce cas, votre médecin dispose de plusieurs solutions, médicamenteuses ou non, afin de diminuer ces démangeaisons.

Si vous présentez une cholestase (arrêt ou réduction de l'écoulement de la bile), vous devez prendre les mesures nécessaires pour éviter toute carence en vitamines liposolubles (A, D, E et K). Il est arrivé dans certains cas qu'il y ait une aggravation de la cholestase en fin de grossesse et après l'accouchement. Il est donc essentiel que vous soyez étroitement suivie durant cette période.

Votre médecin devra vous conseiller une prise en charge médicale personnalisée avant la grossesse. En particulier, l'hypertension portale est à surveiller car celle-ci peut avoir un impact sur les vaisseaux de l'oesophage et de l'estomac.

Dans le cas d'hypertension portale pendant la grossesse, votre médecin vous proposera certainement de réaliser une endoscopie, durant le deuxième trimestre de la grossesse, afin de vérifier ces vaisseaux.

Durant cet examen, le médecin insère un tube optique flexible muni d'une source de lumière (endoscope) couplé à une caméra vidéo en passant par la bouche, l'oesophage, l'estomac et le commencement de l'intestin grêle (duodénum). Les images transmises à un écran permettent à votre médecin d'évaluer l'état des vaisseaux.

8 La gestion des symptômes

Il est possible d'être atteint(e) de CBP sans le savoir, mais de nombreuses personnes présentent divers symptômes susceptibles d'apparaître à tout moment et de perturber la vie quotidienne.

Les symptômes de la CBP comprennent :

- des démangeaisons ;
- une fatigue ;
- une sécheresse de la bouche, des yeux et/ou des muqueuses génitales (appelée aussi syndrome de Gougerot-Sjögren) ;
- des douleurs osseuses et articulaires ;
- des maux de ventre ;
- un syndrome des jambes sans repos.

Les établissements médicaux et les médecins ne sont pas tous spécialisés dans le traitement des symptômes de la CBP. Ce guide fournit des conseils sur les différentes façons de les prendre en charge.

Demandez conseil à votre médecin si vous présentez l'un de ces symptômes ou si vos symptômes évoluent. Il pourra vous remettre un questionnaire à remplir afin d'évaluer les répercussions de vos symptômes sur votre vie quotidienne.

Comment composer avec les démangeaisons

Les démangeaisons sont un symptôme fréquent de la CBP, mais les patients n'en souffrent pas tous. Par ailleurs, il arrive même que les démangeaisons soient moins intenses quand le stade de la maladie est plus important. Les démangeaisons liées à la CBP peuvent souvent être traitées et atténuées, mais il n'existe pas de traitement universel.

Les médecins doivent s'adapter à la situation de chaque patient.

Vos démangeaisons peuvent être dues à la cholestase, en rapport avec une obstruction des canaux biliaires dans le foie. Elles peuvent être dues à des calculs biliaires ou à d'autres complications de la maladie. Les démangeaisons peuvent être particulièrement intenses si vous présentez la forme dite ductopénique de la CBP, caractérisée par la disparition des canaux biliaires dans le foie.

Il existe des médicaments permettant de soulager ce symptôme et leur utilisation sera adaptée au cas de chaque patient. Parfois, quelques mesures simples et pratiques peuvent apporter un soulagement :

- Les émoullients et l'extrait de flocons d'avoine peuvent apaiser la sécheresse et l'inflammation cutanées.
- Les bains froids ou douches froides peuvent être bénéfiques, en particulier si les démangeaisons sont provoquées par la chaleur.
- Si les démangeaisons déclenchent un comportement de grattage irrépressible au point de vous endommager la peau, obtenir des conseils psychologiques de professionnels peut aider.
- Des allergies alimentaires ou autres, pourraient être la cause des démangeaisons plutôt que la CBP en elle-même. Demandez à votre médecin de vous faire passer un test d'allergie si besoin.

Médicaments

Votre médecin pourra vous prescrire plusieurs médicaments pour soulager vos démangeaisons. Chacun de ces médicaments présente des avantages et des inconvénients, et peut ne pas s'avérer efficace dans votre cas. Les chélateurs des acides biliaires sont souvent les premiers médicaments prescrits car ils réduisent l'accumulation de bile en capturant les acides biliaires dans l'intestin et en les évacuant.

Si vous prenez des chélateurs des acides biliaires, vous devez savoir que :

- ils peuvent empêcher d'autres médicaments d'agir si vous les prenez en même temps ;
- vous devez les prendre 2 à 4 heures avant ou après votre (vos) traitement(s) pour la CBP.

Demandez conseil à votre médecin pour savoir à quel moment exact vous devez prendre vos médicaments.

Il existe également des traitements médicaux expérimentaux, qui ne disposent pas, à ce jour, d'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) en France.

La transplantation hépatique ou greffe du foie est l'option de dernier recours en cas de démangeaisons insupportables, lorsque tous les autres traitements ont échoué. La transplantation hépatique est normalement réservée aux patients atteints d'une maladie hépatique avancée qui présentent une insuffisance hépatique. Néanmoins, des exceptions peuvent être faites lorsque tous les autres traitements antidémangeaisons, y compris dans le cadre d'essais cliniques thérapeutiques, ont échoué. Après une greffe du foie, les démangeaisons disparaissent rapidement, souvent dans les 24 heures.

Comment composer avec la fatigue

La fatigue est également un symptôme fréquent de la CBP. Plus de la moitié des patients se sentent fatigués et épuisés. Environ un patient sur cinq atteint de CBP ressent une fatigue extrême au point d'avoir une qualité de vie déteriorée.

Pour améliorer cette situation, votre médecin doit rechercher toutes les causes susceptibles

de générer une fatigue et les traiter dans la mesure du possible. Les différentes causes possibles comprennent :

- une diminution de la concentration de globules rouges dans le sang (anémie) ;
- une baisse de la fonction thyroïdienne (hypothyroïdie) ;
- des troubles du sommeil (par exemple, à cause des démangeaisons).

Votre médecin doit aussi vous conseiller des moyens d'adaptation à mettre en place afin d'éviter l'isolement et la dépression, qui peut également provoquer une fatigue extrême.

Comment composer avec la sécheresse (syndrome de Gougerot-Sjögren)

Vous pouvez ressentir une sécheresse des yeux, de la bouche, du vagin ainsi que des problèmes de déglutition. Ces symptômes sont associés au syndrome de Gougerot-Sjögren, mais il existe des traitements permettant de les atténuer. Signalez à votre médecin la présence de ces symptômes.

De nombreuses personnes trouvent que les larmes et la salive artificielles sont efficaces. Si elles ne suffisent pas, vous pourrez essayer des médicaments plus puissants, appelés « agonistes des récepteurs muscariniques » qui augmentent la production des glandes lacrymales ou salivaires par exemple..

L'absence de salive peut favoriser l'apparition de caries dentaires. Il est donc important de maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire, à savoir se brosser les dents, utiliser un fil dentaire et consulter un dentiste régulièrement. La bouche sèche augmente aussi le risque d'infections fongiques de la bouche (comme la candidose buccale ou le muguet buccal).

Sur ce point, il faut surveiller et signaler à votre médecin les changements que vous pouvez observer :

- de petites fissures aux commissures de la bouche ;
- un goût désagréable dans la bouche ;
- une douleur au niveau de la langue ou des gencives ;
- des difficultés à manger ou boire.

De nombreux hydratants vaginaux sont

disponibles pour contrer la sécheresse vaginale. Des crèmes à base d'œstrogènes peuvent également être utilisées et vous seront recommandées par votre médecin. Elles sont sans risque pour le foie.

Si ces différents conseils ne fonctionnent pas, vous pourrez essayer d'autres options. Il existe des recommandations spécifiques pour la prise en charge du syndrome de Gougerot-Sjögren (symptômes de sécheresse) et votre médecin pourra également vous orienter vers un spécialiste qui pourra vous aider.

Autres symptômes

Il se peut aussi que vous présentiez un symptôme appelé « phénomène de Raynaud » – qui semble présent chez 25% des patients environ. Ce syndrome provoque une hypersensibilité des doigts et des orteils (et parfois du nez et des oreilles) au froid, car les artères ne peuvent pas supporter le froid et se contractent soudainement empêchant une bonne circulation sanguine. Les doigts et les orteils deviennent alors blancs, puis bleus et finalement rouges lorsque la circulation sanguine se rétablit. Cela peut provoquer des

sensations désagréables, comme une douleur, une sensation de brûlure ou des fourmillements.

Lorsque les symptômes sont légers, il suffit de se tenir au chaud, de porter des gants ou d'utiliser des chauffe-mains et d'éviter le froid.

Quand les symptômes sont plus intenses, il est possible d'avoir recours à des médicaments appelés vaso-dilatateurs, qui ont pour effet de dilater les vaisseaux sanguins.

Enfin, il peut arriver que la CBP soit associée à un syndrome de CREST qui affecte le tissu conjonctif de certains organes.

Les symptômes principaux sont les suivants :

- des calcifications sous-cutanées ;
- un phénomène de Raynaud ;
- une dilatation des artérioles ;
- un épaissement et un durcissement de la peau ;
- des ulcères cutanés ;
- une difficulté pour avaler les aliments.

Dans ce cas, votre hépatologue vous adressera peut-être à un rhumatologue.

9 La gestion des complications

Dans certains cas, la CBP peut entraîner des complications. Votre médecin peut vous aider à les gérer de différentes façons.

Ostéoporose

L'ostéoporose est une maladie caractérisée par la perte de masse osseuse ou une baisse de la production de cellules osseuses, ou les deux. Par conséquent, les os deviennent plus fragiles et le risque de fracture augmente.

L'ostéoporose est une complication courante de la CBP. Des mesures simples peuvent améliorer cette perte osseuse et éviter les fractures comme par exemple : l'adoption d'une alimentation saine, pratiquer un sport ou des exercices permettant d'augmenter la masse musculaire, et en cessant de fumer pour les personnes qui fument.

En fonction de votre régime alimentaire et de votre apport quotidien en calcium, votre médecin décidera peut-être d'apporter un complément.

Par ailleurs, certains médicaments qui préviennent ou ralentissent la perte de densité osseuse pourront vous être proposés. Leur efficacité a en effet été démontrée (amélioration de la masse osseuse) chez des patients atteints de CBP.

Absorption réduite des vitamines

Les patients atteints de CBP, en particulier ceux qui souffrent d'un ictère (jaunisse) prolongé, peuvent avoir du mal à absorber les vitamines liposolubles (vitamines A, D, E et K). Là encore, une supplémentation peut être utile.

Hyperlipidémie

Lorsque la concentration de triglycérides ou de cholestérol dans le sang est trop élevée, on parle d'hyperlipidémie. L'hyperlipidémie est connue pour être liée à un risque accru de maladie cardiovasculaire, mais elle peut aussi être due à la cholestase liée à la CBP et n'entraîne donc pas nécessairement une augmentation du risque de développer une maladie cardiovasculaire.

Dans des cas de plus en plus rares grâce au diagnostic précoce et aux médicaments maintenant disponibles, la CBP peut évoluer et engendrer des complications hépatiques qui surviennent généralement lorsque le foie est abîmé, et que la fibrose a atteint le stade de cirrhose hépatique.

La prise en charge est alors plus rapprochée et les soignants évalueront régulièrement l'état de la fonction hépatique.

Dans des cas très peu nombreux où le foie ne peut plus fonctionner correctement, une transplantation hépatique est nécessaire. Elle donne en général de très bons résultats.

Hypertension portale

Les patients atteints de CBP peuvent présenter une pathologie appelée hypertension portale. Elle touche le système portal hépatique, qui fait partie du réseau veineux qui dirige le sang des intestins vers le foie. L'hypertension portale est souvent causée par la formation

de tissu cicatriciel (cirrhose) dans le foie en raison de l'inflammation.

Vous êtes plus à risque d'hypertension portale si votre bilan biologique révèle un faible taux d'albumine, un taux élevé de bilirubine et/ou un INR augmenté (« international normalised ratio, ou rapport international normalisé » – une mesure de la coagulation sanguine). Les hommes sont également plus susceptibles de souffrir d'hypertension portale que les femmes.

Les patients atteints d'hypertension portale sont susceptibles de présenter une dilatation des veines dans la partie inférieure de l'oesophage (partie du tube digestif qui s'étend de la gorge à l'estomac).

Votre médecin devra vérifier cela par une procédure appelée endoscopie gastro-intestinale supérieure. Pour cela, il insérera un tube fin et souple muni d'un faisceau lumineux (endoscope) dans votre bouche et le fera glisser jusqu'à l'oesophage, l'estomac et le début de l'intestin grêle (duodénum).

Ces varices oesophagiennes sont souvent traitées avec des médicaments qui réduisent la pression veineuse ou en enveloppant les veines d'une bande élastique pour les empêcher de saigner. Ce traitement peut avoir lieu pendant votre endoscopie.

Carcinome hépatocellulaire

Le carcinome hépatocellulaire (CHC) est un cancer qui se développe dans les cellules du foie. Il s'agit d'une des plus graves complications de la CBP. Il est plus susceptible de survenir chez les hommes. Il existe plusieurs traitements non chirurgicaux du CHC :

- Traitements par ablation : traitements qui détruisent les cellules cancéreuses, comme l'ablation par radiofréquence, les injections d'éthanol ou la cryothérapie ;
- Embolisation : injection visant à bloquer l'apport de sang aux cellules cancéreuses du foie (embolisation transartérielle, ou ETA), qui peut également être réalisée en association avec la chimiothérapie (chimio-embolisation transartérielle, ou CETA).

Des traitements chirurgicaux sont également disponibles et le CHC peut être traité en enlevant la partie atteinte de votre foie –

cette procédure est connue sous le nom de « résection du foie ». Cependant, si les lésions de votre foie sont telles qu'aucune des options ci-dessus ne convient, il est possible que l'on vous propose une transplantation hépatique (greffe du foie).

Transplantation hépatique

Votre médecin pourrait vous proposer une greffe du foie en cas de complications, notamment la formation de tissu cicatriciel au foie (cirrhose), un taux élevé de bilirubine, un ictère (jaunisse), des démangeaisons ou de la fatigue.

La transplantation du foie ne garantit pas la disparition de la CBP. Environ 20 % des patients transplantés récidiveront même avec leur nouveau foie. Ce phénomène est connu sous le nom de « récurrence de CBP ».

Après la transplantation hépatique, des médicaments vous seront prescrits pour inhiber l'activité de votre système immunitaire afin de réduire le risque de rejet du nouveau foie par votre organisme.

Le risque d'ostéoporose augmente après une transplantation hépatique, alors votre médecin devra vous surveiller attentivement sur ce plan et vous aider à prendre en compte cet aspect.

10 La prise en charge

La CBP est une maladie rare et complexe à prendre en charge. La prise en charge doit être personnalisée, et adaptée au stade de la maladie ainsi qu'aux symptômes des patients.

Qui assurera mes soins ?

En France, les médecins responsables de la Cholangite Biliaire Primitive sont les gastro-entérologues hépatologues, libéraux ou travaillant à l'hôpital parfois des médecins spécialistes de médecine interne.

En fonction des cas et des symptômes présentés par les patients, les hépatologues font appel à d'autres spécialistes (rhumatologues, dermatologues, transplantateurs..)

Les médecins généralistes renouvellent souvent le traitement de 1ère ligne mais il est important de voir un médecin spécialiste au moins une fois par an (et davantage si votre médecin vous l'indique).

En tant que Maladie Rare, la CBP est intégrée dans le Plan Maladie Rare et, à ce titre, est intégrée dans la Filière Filfoie, au sein des Maladies Inflammatoires des Voies Bilières et de l'Hépatite Auto-Immune.

Il existe à ce jour 4 centres de référence : 1 centre coordinateur (Saint-Antoine à Paris), 3 centres constitutifs (centre hospitalier de Lille, centre hospitalier de Grenoble et l'hôpital Paul Brousse à Villejuif), et 26 Centres de Compétence en France (principalement les Centres Hospitaliers Universitaires) qui travaillent tous en réseau.

Traitements de référence

L'EASL recommande la prise en charge suivante dans la CBP :

- Tous les patients chez qui une CBP est suspectée doivent passer une échographie abdominale dans le cadre de leur prise en charge initiale afin d'exclure toute autre cause de la cholestase.
- L'AUDC (à raison de 13 à 15 mg/kg/jour) doit être le traitement de première ligne pour tous les patients atteints de CBP.

- Les résultats des bilans biologiques, réalisés après un an de traitement par AUDC, servent à identifier le niveau de contrôle exercé par le traitement de référence et le risque de progression de la maladie.
- Tous les patients doivent être interrogés sur leurs symptômes (en particulier les démangeaisons, le syndrome de Gougerot-Sjögren et la fatigue) afin d'en évaluer l'impact sur leur qualité de vie et d'assurer la réalisation des examens nécessaires et la mise en place d'un traitement adéquat.
- Afin de permettre aux patients de recevoir une greffe de foie si cela est nécessaire, il est nécessaire d'organiser une discussion avec un hépatologue responsable de transplantation en présence de bilirubine élevée, ou de signes évocateurs d'une insuffisance hépatique (accumulation de liquide dans l'abdomen, saignements, confusion mentale).
- Tous les patients souffrant de CBP doivent faire l'objet d'une évaluation des risques d'ostéoporose, accompagnée d'un traitement et d'un suivi conformes aux recommandations en vigueur dans leur pays.
- Chez les patients atteints d'une CBP associée à des caractéristiques d'hépatite auto-immune, ce qui correspond à un tableau clinique inhabituel, une biopsie hépatique sera recommandée à des fins de diagnostic.

Groupes de soutien aux patients

Il est conseillé de prendre contact avec les groupes de soutien ou Association de Patients présentes. Ces Associations ont pour objectif d'écouter les patients, de les renseigner et parfois participent à des programmes de recherche.

En France, l'Association albi-France s'occupe de la Cholangite Biliaire Primitive.

Site internet : www.albi-france.org

Adresse e-mail : info@albi-france.org

11 Conclusion

La CBP est une maladie du foie qui empêche la bile de s'écouler librement du foie vers les intestins et qui touche plus particulièrement les femmes âgées de plus de 40 ans. C'est une maladie qu'on ne sait pas guérir pour l'instant mais dont les traitements actuels permettent de ralentir la progression et éviter le stade où une transplantation hépatique devient nécessaire. Toutefois, des traitements sont disponibles pour prendre en charge les symptômes et ralentir la progression de la maladie.

Votre médecin vous diagnostiquera probablement la CBP à partir d'analyses sanguines et des examens d'imagerie, mais une biopsie pourra s'avérer nécessaire si ces examens ne sont pas concluants. Votre médecin devra également évaluer le risque de progression de la maladie, tant au moment du diagnostic qu'au cours du traitement. Bien que la plupart des patientes atteintes de CBP ne soient plus en âge d'avoir des enfants, cette maladie n'empêche pas de mener une grossesse à terme. Celle-ci sera étroitement surveillée.

Le traitement de première intention qui doit vous être prescrit est l'AUDC. Sa dose doit être établie en fonction de votre poids. Pour les patients ne répondant pas bien à l'AUDC, il existe désormais d'autres médicaments dont un avec une autorisation de mise sur le marché, en association à l'AUDC et d'autres sont à l'étude.

La CBP peut provoquer différents symptômes, tels que des démangeaisons, une sécheresse de la bouche et de la fatigue. Votre médecin

sera en mesure de vous proposer des solutions pour gérer ces symptômes.

La maladie étant une maladie chronique, il sera nécessaire de vous faire suivre régulièrement afin que vous puissiez bénéficier de la meilleure prise en charge possible.

Glossaire

Acide ursodésoxycholique (AUDC)

L'acide ursodésoxycholique (AUDC) est l'un des acides biliaires secondaires, lesquels sont formés sous l'action des bactéries intestinales. L'AUDC est le traitement de référence de la CBP depuis près de 30 ans. Le mécanisme d'action principal de l'AUDC est l'amélioration de la sécrétion biliaire diminuant l'accumulation de concentration toxique d'acides biliaires dans le foie.

Acides biliaires

On sait depuis longtemps que les acides biliaires facilitent la digestion et l'absorption des lipides dans l'intestin grêle et contribuent à maintenir l'équilibre du cholestérol (homéostasie). Au cours de la dernière décennie cependant, il est apparu clairement que les acides biliaires ne sont pas de simples « détergents » digestifs, mais qu'ils sont aussi la principale voie de dégradation du cholestérol dans l'organisme. Les acides biliaires sont désormais reconnus comme étant des hormones intervenant dans la régulation de différents processus métaboliques. Via l'activation de diverses voies de signalisation, les acides biliaires régulent non seulement leur propre synthèse et leur circulation entérohépatique, mais également l'homéostasie des triglycérides, du cholestérol, du glucose et de l'énergie. L'accumulation d'acides biliaires associée à la cholestase contribue à l'apparition de lésions hépatiques évolutives conduisant à terme à une fibrose et une cirrhose.

Anticorps antimitochondries (AAM)

Entre 95 et 98 % des patients atteints de cirrhose biliaire primitive (CBP) présentent des autoanticorps (anticorps dirigés contre les constituants du « soi ») dans le sang qui réagissent avec la membrane interne des mitochondries. Ces autoanticorps sont appelés anticorps antimitochondries (AAM).

Les mitochondries sont des sortes d'usines énergétiques présentes à l'intérieur de toutes les cellules, pas uniquement les cellules du foie ou des canaux biliaires. Elles utilisent l'oxygène transporté dans le sang depuis les poumons comme carburant pour fabriquer de l'énergie. Les AAM se lient aux antigènes protéiques contenus dans des complexes multienzymatiques (ensembles d'enzymes) situés dans la membrane interne des mitochondries. Ces complexes multienzymatiques produisent des réactions chimiques essentielles à la vie. Ces complexes sont appelés « multienzymatiques », car ils sont composés de plusieurs unités d'enzymes.

Anticorps antinucléaires (AAN)

Les anticorps antinucléaires (AAN, également appelés facteurs antinucléaires, FAN) sont des autoanticorps qui sont dirigés contre différents éléments du noyau cellulaire. Chez les personnes en bonne santé, le système immunitaire fabrique des anticorps dirigés contre les protéines étrangères (antigènes), mais pas contre les protéines humaines (autoantigènes). Chez certaines personnes, le système immunitaire produit des anticorps contre les antigènes humains. Les taux d'AAN peuvent également être augmentés en cas d'hépatite auto-immune.

Biliaire

Qui concerne la bile ou les canaux biliaires (voies biliaires).

Bilirubine

L'augmentation de la bilirubine est un marqueur indiquant une maladie du foie au stade avancé. C'est également un indicateur précoce de cirrhose et d'hypertension portale.

Chez la plupart des patients, la bilirubine reste normale pendant plusieurs années. L'augmentation de la bilirubine s'observe aux stades avancés de la CBP.

Une concentration de bilirubine dans le sang

supérieure à 1 mg/dl (17 µmol/l) est un facteur prédictif de développement d'une cirrhose. Une concentration de bilirubine dépassant 2 mg/dl (34 µmol/l) est associé à un stade avancé de la CBP.

Biopsie

Une biopsie du foie est un examen médical réalisé par un hépatologue, un gastro-entérologue ou un chirurgien qualifié. Elle consiste à extraire un échantillon de cellules ou de tissus à des fins d'examen dans le but de déceler la présence ou l'étendue d'une maladie. La biopsie du foie peut permettre de confirmer le stade de la maladie au moment du diagnostic de CBP.

Canaux biliaires (ou voies biliaires)

Canaux par lesquels la bile est transportée du foie et de la vésicule biliaire vers le duodénum. Les canaux biliaires jouent un rôle déterminant dans le maintien de la bonne santé du foie. Les canaux biliaires sont des tubes par lesquels la bile du foie est transportée vers l'intestin grêle, facilitant ainsi le processus digestif. La CBP endommage les canaux biliaires et emprisonne la bile dans le foie. L'accumulation de bile peut être toxique et peut endommager le tissu hépatique.

Cholangite

Inflammation des canaux biliaires du foie.

Cholangite biliaire primitive (CBP)

La cholangite biliaire primitive (CBP) est une maladie auto-immune chronique. C'est une maladie hépatique rare qui touche les canaux biliaires du foie. En l'absence de traitement, cette maladie peut progresser vers une fibrose hépatique, une cirrhose, une insuffisance hépatique voire le décès si le patient ne bénéficie pas d'une transplantation hépatique. Même si la CBP est rare, il s'agit de la maladie hépatique cholestatique la plus fréquente qui touche plus fréquemment les femmes. La CBP est principalement diagnostiquée chez des personnes âgées de 35 à 60 ans. On estime que 90 % des personnes souffrant de CBP sont des femmes. Bien qu'une approche de dépistage dans l'ensemble de la population

soit peu réalisable pour la CBP en raison de la nature rare de la maladie, il a été établi que la maladie se retrouve surtout en Europe du Nord et en Amérique du Nord.

La majorité des patients sont asymptomatiques (sans symptôme) au moment du diagnostic, mais deviennent symptomatiques dans les 10 ans qui suivent. Par ailleurs, on estime que 50 et 95 % des patients développeront des symptômes au bout de 5 et 20 ans, respectivement. Les symptômes les plus fréquemment rapportés par les patients atteints de CBP sont le prurit (démangeaisons) et la fatigue ; toutefois, ces symptômes ne sont pas corrélés avec la sévérité de la maladie ni avec l'efficacité du traitement.

La CBP est essentiellement diagnostiquée à l'aide de deux biomarqueurs dans le sang :

- une élévation anormale du taux de phosphatases alcalines (PAL) ;
- la présence d'anticorps antimitochondries (AAM), observée chez environ 90 à 95 % des personnes atteintes de CBP.

Bien qu'elle ne soit pas indispensable, une biopsie hépatique peut être pratiquée pour confirmer le diagnostic si nécessaire.

L'évolution de la CBP peut varier considérablement d'un patient à un autre. Certains patients évoluent vers une insuffisance hépatique en quelques années et d'autres restent asymptomatiques pendant plus de 10 ans. Il est important de savoir que chez les personnes souffrant de CBP, la fonction hépatique peut commencer à se détériorer avant même l'apparition des symptômes.

Cholérèse

Quantité de bile sécrétée par le foie en un temps donné.

Cholestase

Arrêt ou diminution de l'écoulement de la bile résultant généralement d'une obstruction à l'intérieur des grands canaux biliaires (cholestase extrahépatique) ou de facteurs perturbant l'écoulement de la bile dans le foie (cholestase intrahépatique).

Cirrhose

Maladie chronique du foie caractérisée par un épaississement fibreux du tissu hépatique. Elle est généralement la conséquence à long terme d'une maladie chronique du foie.

Effet secondaire

Tout événement médical inattendu présent chez un patient ayant reçu un produit pharmaceutique. Il n'existe pas nécessairement de lien de causalité entre l'événement en question et ce traitement.

Fatigue

La fatigue (physique, psychique, ou les deux) est un symptôme fréquent de nombreuses maladies hépatiques. Elle peut être difficile à décrire pour le patient, qui peut utiliser des adjectifs tels que léthargique, épuisé ou fatigué. Jusqu'à 85 % des patients atteints de CBP ressentent de la fatigue au cours de la maladie.

Fibrose

Épaississement anormal du tissu conjonctif et formation de tissu cicatriciel résultant généralement d'une agression chronique des cellules.

Foie (organe)

Grand organe glandulaire composé de lobes situé dans l'abdomen des vertébrés qui intervient dans de nombreuses fonctions métaboliques.

Le foie, de couleur rouge foncé à brun, est composé de deux lobes principaux qui sont eux-mêmes subdivisés en environ 100 000 petits lobes, ou lobules. Environ 60 % du foie est composé de cellules hépatiques appelées hépatocytes. Ces cellules absorbent les nutriments, et assurent la détoxification et l'élimination des substances nocives présentes dans le sang. La durée de vie moyenne d'un hépatocyte est de 150 jours. Chaque milligramme de tissu hépatique contient approximativement 202 000 hépatocytes. Le foie reçoit son apport sanguin de l'artère hépatique et de la veine porte.

Hépatite auto-immune (HAI)

Maladie chronique caractérisée par une inflammation du foie provoquée par des anticorps ou des lymphocytes produits contre des substances naturellement présentes dans les cellules du foie.

Ictère (ou jaunisse)

État caractérisé par le jaunissement de la peau ou du blanc des yeux, due à une accumulation anormale de pigments biliaires (bilirubine) dans le sang et les tissus. L'ictère est généralement causée par une obstruction des canaux biliaires, une maladie hépatique ou une destruction excessive des globules rouges.

Insuffisance hépatique

Les lésions causées par une cirrhose, une hépatite aiguë grave, ou une intoxication alimentaire ou médicamenteuse peuvent être irréversibles et devenir éventuellement si étendues que le foie cesse de fonctionner. Dans ce cas, on parle d'insuffisance hépatique. La cirrhose peut être fatale si le foie cesse de fonctionner. Toutefois, il faut habituellement attendre plusieurs années avant que la cirrhose atteigne ce stade. Les traitements proposés peuvent permettre de ralentir la progression.

Maladies auto-immunes

Une maladie auto-immune est caractérisée par une agression des cellules de l'organisme par ses propres mécanismes de défense naturelle (système immunitaire). Ceux-ci attaquent les cellules de ce même organisme comme s'il s'agissait d'un corps étranger (virus ou bactérie). La CBP est une maladie auto-immune qui attaque les canaux biliaires du foie. Les autres maladies auto-immunes du foie sont l'hépatite auto-immune, la cholangite sclérosante primitive (CSP) et les maladies auto-immunes associées aux IgG4.

Maladies hépatiques évolutives

Une maladie évolutive est une maladie qui s'aggrave au fil du temps. La CBP est une maladie hépatique évolutive.

Maladies hépatiques primitives

Une maladie primitive est une affection qui apparaît spontanément et sans cause évidente. La CBP est une maladie hépatique primitive.

Maladies hépatiques virales ou non virales

Les maladies hépatiques virales sont provoquées par un virus, contrairement aux maladies hépatiques non virales. Les maladies hépatiques peuvent aussi avoir des causes auto-immunes, métaboliques, toxiques ou génétiques. Dans le cas de certaines maladies non virales, y compris de maladies auto-immunes comme la CBP, la cause est inconnue. Les maladies hépatiques virales englobent les hépatites A, B, C, D et E.

Les maladies hépatiques non virales comprennent la CBP, l'hépatite auto-immune, la stéato-hépatite non alcoolique (NASH) et l'hémochromatose.

Mécanisme d'action

Le mécanisme d'action décrit le processus par lequel une molécule, telle qu'un médicament, agit pour produire un effet pharmacologique. Le mécanisme d'action d'un médicament peut concerner ses effets, par exemple sur la croissance cellulaire, ou son interaction avec sa cible biomoléculaire directe, par exemple une protéine ou un acide nucléique.

Phosphatases alcalines (PAL)

Les phosphatases alcalines (PAL) sont des marqueurs sanguins qui indiquent le fonctionnement des canaux biliaires du foie. Ce marqueur peut être utilisé pour surveiller la réponse au traitement.

Les PAL peuvent aussi servir de biomarqueur diagnostique. Le premier indicateur d'une CBP est souvent un taux élevé de PAL, révélé par un bilan biologique. Dans la CBP, une augmentation du taux de PAL est une indication de la destruction continue des canaux biliaires, induisant une inflammation et des lésions. Les PAL sont aussi fabriquées dans les os, et leur taux peut augmenter sous l'effet d'une maladie osseuse ou de fractures.

Prurit (ou démangeaisons)

Le prurit est défini comme une sensation désagréable provoquant l'envie de se gratter. Il peut toucher les patients atteints de CBP indépendamment de la présence de cholestase ou du stade de la maladie.

Sclérodermie systémique

La sclérodermie systémique, également appelée sclérodermie généralisée ou sclérodermie diffuse, est une maladie auto-immune du tissu conjonctif. Elle se caractérise par un épaissement de la peau provoquée par une accumulation de collagène et par des lésions des petites artères.

Stéatohépatite non alcoolique (NASH)

La stéatohépatite non alcoolique (nonalcoholic steatohepatitis, NASH) est une forme plus sévère de stéatose hépatique. Elle s'accompagne d'une inflammation du tissu hépatique et de lésions cellulaires. La plupart des personnes atteintes de la NASH se sentent bien et ne savent pas qu'elles souffrent d'une maladie du foie. Néanmoins, la NASH peut être grave et mener à une cirrhose, dans lequel cas le foie peut présenter des lésions permanentes et ne plus fonctionner correctement. La NASH peut aussi causer un cancer du foie même en l'absence de cirrhose.

La NASH et la NAFLD (nonalcoholic fatty liver disease ou stéatose hépatique non alcoolique) sont de plus en plus courantes, probablement parce que le nombre de personnes qui souffrent d'obésité augmente. L'obésité contribue également au diabète et l'hypercholestérolémie, lesquels peuvent davantage compliquer les problèmes de santé d'une personne atteinte de NASH.

Thyroïdite auto-immune de Hashimoto

Également appelée « maladie de Hashimoto », la thyroïdite de Hashimoto est une maladie auto-immune - un trouble dans lequel le système immunitaire du patient attaque sa propre thyroïde, provoquant ainsi une inflammation.

Questions à poser à votre médecin

Nous avons préparé une liste de questions à poser éventuellement à votre médecin afin de connaître le plus précisément possible les options de traitement et de prise en charge de votre maladie.

Questions générales

1. Quels seront les résultats de mes analyses sanguines (mes bilans biologiques) ? Incluront-ils les PAL, la bilirubine, l'albumine, l'ALAT, l'ASAT et la numération plaquettaire, et indiqueront-ils des unités (telles que $\mu\text{mol/l}$ ou g/l) et les intervalles de référence ?
2. Quels sont les résultats des autres outils diagnostiques, comme l'échographie, la mesure de la rigidité du foie ou la biopsie ?
3. Utilisez-vous un score de risque ? Si oui, lequel, et quel est le score ?
4. Quel est le stade de ma maladie ?
5. Est-ce qu'il y a des risques d'évolution ?
6. De l'AUDC vous sera probablement prescrit. Veuillez à poser les questions suivantes à votre médecin :
 - a. Quelle sera ma dose ?
 - b. Quand et combien de fois par jour devrai-je le prendre ?
 - c. Quels sont les effets secondaires habituels qui ne doivent pas me préoccuper ?
 - d. Est-ce qu'il y a des effets secondaires que je dois mentionner à mon médecin ?
 - e. Si je prends d'autres médicaments, devrai-je les prendre à un autre moment que l'AUDC ?
7. À quelle date sera fixé mon prochain rendez-vous ?
8. Posez toute autre question qui vous vient à l'esprit.

Questions concernant votre rendez-vous de suivi

9. Y-a-t-il eu une évolution depuis la dernière visite ?
10. Est-ce que le traitement a bien répondu ?
 - a. Le médicament est-il efficace ?
 - b. Dois-je modifier la dose ?
 - c. Sinon, devrais-je envisager d'ajouter d'autres médicaments à l'AUDC ? Lequel/lesquels ? Ou devrais-je passer à un autre traitement ?

Questions concernant l'AUDC

11. Est-ce que la dose est prescrite en fonction de mon poids, de 13 à 15 mg par kg et par jour ?
12. J'ai du mal à prendre plusieurs comprimés. Pourrait-on me prescrire des comprimés à plus forte dose ?
13. À quelle fréquence contrôlerez-vous les résultats du traitement ?
14. Je ne me sens pas bien :
 - a. Cela pourrait-il avoir un rapport avec mon médicament, ou y a-t-il une autre cause ?
 - b. Pouvez-vous vérifier si la posologie est insuffisante ou trop élevée ?
 - c. Peut-on réduire/augmenter la posologie et voir ce qui se passe ?
15. J'ai perdu du poids - doit-on réduire la posologie ?
16. J'ai pris du poids - doit-on augmenter la posologie ?
17. Si je découvre que je suis allergique aux excipients présents dans les comprimés d'AUDC, existe-t-il une autre présentation que je pourrais prendre ?

Questions concernant la grossesse et la CBP

18. Dois-je confier la prise en charge de ma grossesse à l'hôpital où je suis traitée pour la CBP ?
 - a. Êtes-vous en contact avec le gynécologue/la sage-femme ?
 - b. Sinon, puis-je demander au gynécologue ou à la sage-femme de communiquer avec vous ? Si oui, qui a le dernier mot dans les décisions ?
19. Devrai-je passer des analyses sanguines supplémentaires durant la grossesse ? Et après l'accouchement ?
20. Y a-t-il un risque que mon enfant soit atteint de CBP ?
21. Pourrai-je accoucher à domicile ou est-il préférable d'accoucher à l'hôpital ?
22. Si je ne veux pas prendre de médicaments pendant ma grossesse, quelle en sera la conséquence sur ma maladie ?

Recommandations

Recommandation 1 [Chapitre 3]

Lors de l'évaluation des patients dont les analyses biochimiques suggèrent la présence d'une maladie hépatique cholestatique, l'EASL recommande de réaliser un bilan détaillé des antécédents et d'effectuer un examen clinique approfondi.

Recommandation 2 [Chapitre 3]

L'EASL recommande l'échographie en tant qu'examen d'imagerie non invasif de première ligne pour différencier la cholestase intrahépatique de la cholestase extrahépatique.

Recommandation 3 [Chapitre 3]

L'EASL recommande de procéder à un dépistage sérologique des AAM et des AAN spécifiques de la CBP par immunofluorescence chez tous les patients présentant une cholestase inexplicée.

Recommandation 4 [Chapitre 3]

L'EASL recommande l'imagerie par CPRM (cholangio-pancréatographie par résonance magnétique) chez les patients présentant une cholestase inexplicée. L'endoéchographie constitue un autre outil diagnostique pour l'évaluation des maladies des voies biliaires distales.

Recommandation 5 [Chapitre 3]

L'EASL recommande d'envisager une biopsie hépatique après un dépistage sérologique (analyses du sang) et un examen d'imagerie approfondi chez les patients présentant une cholestase intrahépatique inexplicée.

Recommandation 6 [Chapitre 3]

L'EASL recommande d'envisager des tests génétiques selon le tableau clinique du patient pour la recherche d'un syndrome cholestatique héréditaire.

Recommandation 7 [Chapitre 4]

Chez les patients adultes présentant une cholestase et sans risque de maladie systémique, l'EASL recommande d'établir un diagnostic de CBP devant une élévation des PAL et la présence d'AAM à un titre de 1:40.

Recommandation 8 [Chapitre 4]

L'EASL recommande que dans le contexte approprié, un diagnostic de CBP AAM-négative soit porté chez les patients présentant une cholestase et des AAN par immunofluorescence (corps nucléaires ou halos périnucléaires) ou par la méthode ELISA de détection directe des antigènes (sp100, gp210).

Recommandation 9 [Chapitre 4]

L'EASL ne recommande pas la biopsie hépatique pour le diagnostic de la CBP, sauf si des anticorps spécifiques de la CBP sont absents, une hépatite auto-immune concomitante ou une NASH (stéatohépatite non alcoolique) est présumée, ou d'autres comorbidités (habituellement systémiques) sont présentes.

Recommandation 10 [Chapitre 4]

Une positivité des AAM ne suffit pas à elle seule pour diagnostiquer une CBP. Chez les patients ayant des tests hépatiques normaux et présentant des AAM, l'EASL recommande des bilans biologiques annuels de contrôle afin de dépister toute présence de maladie hépatique.

Recommandation 11 [Chapitre 6]

L'EASL recommande que le traitement de la CBP vise à prévenir l'évolution vers les complications au stade terminal de la maladie hépatique et à prendre en charge les symptômes associés.

Recommandation 12 [Chapitre 6]

L'EASL recommande d'évaluer chez tous les patients le risque de progression de la maladie.

Recommandation 13 [Chapitre 6]

L'EASL recommande que les patients présentant une réponse biologique insuffisante au traitement et/ou une cirrhose soient identifiés comme des patients les plus à risque de complications de la CBP.

Recommandation 14 [Chapitre 6]

L'EASL recommande de reconnaître que les deux facteurs de risque les plus importants d'une réponse biochimique insuffisante au traitement sont : un âge au diagnostic < 45 ans, et un stade avancé au diagnostic.

Recommandation 15 [Chapitre 6]

L'EASL recommande d'évaluer le stade de la maladie chez tous les patients avec un bilan biologique (bilirubine, PAL, ASAT, albumine, numération plaquettaire) et un examen non invasif par élastométrie dès le début du traitement et durant tout le suivi.

Recommandation 16 [Chapitre 6]

L'EASL recommande que l'élévation de la bilirubine et des PAL soient utilisés comme des marqueurs pronostiques sur l'évolution de la maladie, et que les approches cliniques de stratification du risque de progression de la maladie se fondent sur des indices biochimiques et hématologiques courants.

Recommandation 17 [Chapitre 6]

L'EASL recommande de reconnaître que la survie sans transplantation chez les patients au stade précoce avec des PAL < 1,5 x LSN et une bilirubinémie normale après un an de traitement par AUCD ne diffère pas significativement de celle de la population générale (témoin) en bonne santé.

Recommandation 18 [Chapitre 6]

L'EASL recommande l'utilisation de l'élastométrie et des scores de risque (tels que les scores GLOBE et UK-PBC) chez les patients atteints de CBP afin de mieux évaluer le risque individuel de développer à terme des complications hépatiques de la maladie avancée.

Recommandation 19 [Chapitre 7]

L'EASL recommande l'utilisation de l'AUCD par voie orale à raison de 13 à 15 mg/kg/jour comme traitement de première ligne pour tous les patients atteints de CBP. Le traitement par AUCD est habituellement prolongé à vie.

Recommandation 20 [Chapitre 7]

En cas de réponse insuffisante au traitement par AUCD, un deuxième médicament à prendre en association avec l'AUCD, pourra être instauré afin de contenir la progression de la maladie.

Recommandation 21 [Chapitre 7]

Cette recommandation fait référence à l'utilisation d'un médicament qui ne dispose pas d'autorisation de mise sur le marché en France.

Recommandation 22 [Chapitre 8]

L'EASL recommande à toutes les patientes enceintes de consulter un spécialiste afin d'orienter le traitement. À noter que la grossesse est habituellement bien tolérée chez les patientes non cirrhotiques atteintes de CBP. L'EASL recommande de poursuivre la prise d'AUCD pendant la grossesse malgré le caractère limité de données pertinentes à ce sujet. La prise en charge du prurit (démangeaisons) constitue un aspect important qui peut nécessiter la consultation d'un spécialiste.

Recommandation 23 [Chapitre 8]

Chez les patientes atteintes de cirrhose, la grossesse entraîne un risque accru de complications pour la mère ainsi que pour le fœtus. L'EASL recommande de fournir aux patientes des conseils avant la conception et de proposer une surveillance par un médecin spécialiste.

Recommandation 24

Dans environ 10% des cas, les patients atteints de CBP présentent des caractéristiques de l'hépatite auto-immune. La plupart du temps, celles-ci sont présentes en même temps que la CBP, mais peuvent apparaître parfois plusieurs années après le diagnostic de CBP. L'EASL recommande de rendre la biopsie du foie obligatoire pour confirmer les caractéristiques d'HAI et de l'envisager chez les patients présentant des élévations disproportionnées d'ALAT et/ou d'IgG.

Recommandation 25

Les patients atteints de CBP qui présentent des caractéristiques de l'hépatite auto-immune peuvent bénéficier d'un traitement immunosuppresseur en plus de l'AUCD. L'EASL suggère la mise en place d'un traitement par immunosuppresseur chez les patients atteints d'hépatite d'interface modérée à sévère. L'EASL suggère d'informer les patients des effets secondaires des traitements immunosuppresseurs.

Recommandation 26 [Chapitre 9]

L'EASL recommande une évaluation rigoureuse des symptômes éventuels chez tous les patients, en particulier le prurit, le syndrome de Gougerot-Sjögren et la fatigue. Bien que la maladie hépatique en phase terminale soit associée à une aggravation progressive des symptômes, il n'y a pas nécessairement de corrélation entre la gravité des symptômes et le stade de la CBP.

Recommandation 27 [Chapitre 9]

L'EASL recommande de traiter le prurit selon une approche progressive. Les patients souffrant de prurit sévère pourraient être atteints d'une forme ductopénique rapide de la CBP, laquelle est associée à un pronostic défavorable. L'EASL recommande d'orienter ces patients vers un centre spécialisé.

Recommandation 28 [Chapitre 9]

Étant donné son profil d'innocuité favorable, l'EASL recommande la cholestyramine comme traitement de première intention du prurit, malgré ses limites. Il faut éviter l'interaction avec d'autres médicaments en raison de ses propriétés de résine anionique.

Recommandation 29 [Chapitre 9]

Cette recommandation fait référence à l'utilisation d'un médicament qui ne dispose pas d'autorisation de mise sur le marché en France.

Recommandation 30 [Chapitre 9]

L'EASL recommande de rechercher les causes autres ou associées à l'origine de la fatigue comme l'anémie, l'hypothyroïdie ou les troubles du sommeil, et de proposer un traitement en conséquence.

Recommandation 31 [Chapitre 9]

L'EASL suggère de conseiller aux patients qui ressentent de la fatigue (qui chez certains peut être très invalidante) des stratégies d'adaptation et notamment d'éviter l'isolement social, qui peut aggraver les effets de la fatigue.

Recommandation 32 [Chapitre 9]

Le syndrome de Gougerot-Sjögren (symptômes de sécheresse) peut être important et altérer la qualité de vie du patient. L'EASL recommande d'envisager d'orienter les patients vers des spécialistes.

Recommandation 33 [Chapitre 10]

L'EASL recommande de diriger les patients qui ont des symptômes résistants au traitement vers des spécialistes, quelle que soit la sévérité de la maladie.

Recommandation 34 [Chapitre 10]

L'EASL recommande d'évaluer le risque d'ostéoporose chez tous les patients atteints de CBP.

Recommandation 35 [Chapitre 10]

Dans le cadre de l'évaluation du risque d'ostéoporose, l'EASL recommande une densitométrie osseuse pour évaluer la densité minérale osseuse lors du diagnostic et durant le suivi.

Recommandation 36 [Chapitre 10]

L'EASL suggère d'administrer aux patients atteints de CBP une supplémentation en vitamine D conformément aux recommandations en vigueur localement.

Recommandation 37 [Chapitre 10]

Les bisphosphonates sont des traitements sûrs et efficaces pour les patients atteints de CBP et exposés à un risque significativement accru de fractures ostéoporotiques. Néanmoins, l'EASL recommande de faire preuve de prudence lorsque ce traitement est utilisé chez les patients présentant des varices œsophagiennes. L'EASL recommande de commencer le traitement en suivant les recommandations locales sur l'ostéoporose.

Recommandation 38 [Chapitre 10]

Une malabsorption des vitamines liposolubles peut se produire chez les patients atteints de CBP, en particulier chez ceux qui souffrent d'un ictère prolongé. L'EASL suggère d'envisager une supplémentation au cas par cas.

Recommandation 39 [Chapitre 10]

L'hyperlipidémie est une caractéristique de la cholestase pour laquelle il n'existe aucune donnée probante étayant une augmentation du risque cardio-vasculaire chez les patients atteints de CBP. Dans le sous-groupe des patients atteints de CBP et d'un syndrome métabolique (avec hypercholestérolémie, faible taux de cholestérol HDL et taux élevé de cholestérol LDL), l'EASL suggère d'envisager une approche pharmacologique au cas par cas, axée sur les médicaments

hypocholestérolémiants ; le traitement n'est pas contre-indiqué.

Recommandation 40 [Chapitre 10]

Les recommandations de Baveno VI pour le dépistage et la prise en charge des varices œsophagiennes aux patients atteints de CBP.

Recommandation 41 [Chapitre 10]

Chez les patients présentant une suspicion de cirrhose, l'EASL conseille de surveiller toute apparition de CHC (Carcinome hépatocellulaire) conformément à ses recommandations.

Recommandation 42 [Chapitre 10]

L'EASL recommande d'envisager un bilan en vue d'une transplantation chez les patients présentant des complications de la cirrhose, des marqueurs de sévérité de la maladie (élévation persistante de la bilirubinémie [50 µmol/l ou 3 mg/dl] ou MELD > 15) ou un prurit sévère résistant aux traitements médicaux. L'EASL recommande que l'inscription sur la liste d'attente de transplantation respecte les recommandations locales (généralement nationales) en vigueur.

Recommandation 43 [Chapitre 11]

L'EASL suggère que, chez les patients présentant une récurrence de CBP, avérée ou probable, après une transplantation hépatique, l'utilisation d'AUDC présente une sécurité d'emploi et permet d'améliorer les tests hépatiques.

Recommandation 44 [Chapitre 11]

L'EASL suggère que tous les patients atteints de CBP bénéficient d'un suivi à vie, motivé par le fait que l'évolution de la maladie diffère d'un patient à l'autre.

Recommandation 45 [Chapitre 11]

L'EASL suggère l'élaboration d'un parcours de soins pour la CBP fondé sur ces recommandations.

Recommandation 46 [Chapitre 11]

L'EASL suggère aux cliniciens, prenant en charge les patients atteints d'une CBP, d'utiliser des outils validés pour documenter et améliorer la qualité des soins dispensés aux patients.

Recommandation 47 [Chapitre 11]

L'EASL suggère d'informer les patients atteints de CBP des soutiens proposés par les groupes et associations de patients, y compris l'accès aux documents d'information.

Auteurs

Ce guide a été élaboré avec le concours des associations ci-après :

Deutsche Leberhilfe e.V.
The Finnish Kidney and Liver Association
Forening for autoimmune leversykdommer (FAL)
Hepatitis Hilfe Österreich
Leberhilfe Projekt gUG
Leverforeningen
Save Liver Association for Patients
Dutch Liver Patients Association
PBC Sverige
Rarissimas
The PBC Foundation (UK) Ltd

Allemagne
Finlande
Norvège
Autriche
Allemagne
Danemark
Macédoine
Pays-Bas
Suède
Portugal
Royaume-Uni

Révision par :

ALBI
EPAC
Société canadienne de la CBP
Fondation canadienne du foie

France
Italie
Canada
Canada

ainsi que le Pr Marco Marzioni, membre du comité directeur et du comité scientifique de l'EASL (European Association for the Study of Liver)



Rédigé par Achim Kautz, Leberhilfe Projekt gUG
et Stacey Jackson, Solcroft Ltd