

# Cholangite biliaire primitive (CBP)

La cholangite biliaire primitive est une maladie chronique du foie. C'est le système immunitaire d'une personne atteinte qui cause des lésions lentes et progressives des voies biliaires. La cholangite biliaire primitive se dénommait il y a peu de temps «cirrhose biliaire primitive». Ce changement de dénomination, décidé après concertation internationale, permet de garder l'acronyme actuel (CBP) tout en reflétant plus précisément la réalité de cette maladie en 2017: moins de la moitié des patients évoluent vers une cirrhose.



## La maladie en chiffres

La cholangite biliaire primitive, dite CBP, est une maladie du foie qui touche principalement les femmes âgées de 40 à 60 ans. Elle concernerait près d'une femme sur 1000 après 40 ans. Grâce à l'amélioration de la prise en charge et des traitements, le pronostic s'est grandement amélioré.

~VRAI / FAUX~

« **Seules les femmes d'âge moyen sont à risque de développer une CBP** »

**FAUX !**

La CBP touche principalement les femmes âgées de 40 à 60 ans, mais elle existe également en dehors de cette tranche d'âge et aussi chez les hommes. Neuf personnes sur dix présentant une CBP sont des femmes. La CBP n'est pas à proprement parler transmise de la mère à son enfant, mais elle est plus fréquente chez les filles de femmes atteintes de CBP.

## Pourquoi et comment se développe-t-elle ?

La cholangite biliaire primitive est une maladie chronique du foie. C'est le système immunitaire d'une personne atteinte qui cause des lésions lentes et progressives des voies biliaires (les petits canaux qui transportent la bile du foie vers le tube digestif). La bile est un liquide jaune-vert sécrété par le foie pour faciliter la digestion. Quand les canaux biliaires sont endommagés, la bile et d'autres substances ne peuvent pas être éliminées et s'accumulent dans le foie. Ces substances sont nocives pour le foie et aggravent l'inflammation qui entraîne par la suite d'autres dommages. Au fil du temps, cela peut entraîner une **fibrose**<sup>1</sup> du foie, qui, quand elle devient importante, prend le nom de cirrhose.

La maladie est nommée cholangite biliaire primitive (CBP) parce que le système immunitaire endommage les canaux biliaires à l'intérieur du foie. L'inflammation des canaux biliaires porte le nom de cholangite. Le terme médical «primitive» employé dans ce cas indique qu'il n'existe aucune raison clairement connue pour cette détérioration. Étant donné que la maladie bloque ou empêche l'écoulement de la bile, on appelle la CBP une maladie cholestatique.

La CBP se développe et progresse généralement lentement. Des médicaments peuvent ralentir son évolution, surtout si les traitements sont précoces.

Les causes de la CBP demeurent inconnues, mais les données existantes laissent penser que la CBP se manifesterait chez des personnes génétiquement prédisposées, suite à l'exposition à un facteur environnemental indéterminé.

On considère que la CBP est une maladie auto-immune (le système immunitaire combat ses propres cellules qu'ils jugent comme néfastes). Dans le cas de la CBP, le système immunitaire, normalement conçu pour protéger des infections et du cancer, pense que les cellules de canaux biliaires ne font pas partie de l'organisme et les agresse. Une infection ou une exposition à une quelconque substance environnementale pourrait déclencher cette réaction inadaptée.

## Quels sont ses symptômes principaux ?

**De nombreuses personnes atteintes de CBP ne présentent aucun symptôme. Cependant, dans le cas où des symptômes se présentent, ceux-ci sont variables et se manifestent de différentes façons dont :**

- Une fatigue chronique légère ou importante
- Des démangeaisons (prurit) légères à intenses et incessantes (le plus souvent sur les paumes de la main ou la plante des pieds)
- Une coloration progressivement plus foncée de la peau (ictère)
- L'apparition de petites boules blanches sous la peau, habituellement autour des yeux.

**D'autres symptômes, non directement reliés à la CBP, sont également parfois signalés :**

- une sécheresse des muqueuses (nez, yeux, bouche, vagin)
- des troubles thyroïdiens
- des douleurs articulaires
- des doigts ou orteils qui changent de couleur au froid (syndrome de Raynaud).

## Comment peut-on me la diagnostiquer ?

Des tests sanguins particuliers sont habituellement utilisés pour établir le diagnostic de CBP.

- La plupart des personnes souffrant de CBP ont des anticorps anti-mitochondries (AAM) dans leur sang. La présence d'AAM dans le sang est un signe important.
- Des niveaux élevés de phosphatase alcaline (PAL), une **enzyme**<sup>2</sup> qui est libérée dans le sang par des cellules biliaires endommagés, peuvent également être constatés.

Mais votre médecin peut avoir besoin de vous prescrire d'autres examens :

- Une **échographie abdominale** ou un autre examen d'imagerie du foie (IRM, Scanner), par exemple pour vérifier qu'aucun autre facteur ne soit la cause de la diminution de l'écoulement de la bile.
- Une **biopsie du foie** (une ponction à l'aiguille du foie pour retirer un échantillon de tissu hépatique et en faire l'analyse précise) pour déterminer le degré de sévérité de la maladie et préciser le diagnostic.
- Un **FibroScan** (aussi appelé élastométrie impulsionnelle), un examen comparable à une échographie qui sert à évaluer la fibrose hépatique en mesurant le degré d'élasticité du foie.

## Comment puis-je me soigner ?

La CBP est une maladie chronique du foie qui peut être contrôlée et soignée dans la plupart des cas, mais dont on ne guérit pas. Le pronostic de la CBP s'est beaucoup amélioré au cours des dernières décennies en raison d'un diagnostic précoce et de traitements d'efficacité prouvée. La mise en route d'un traitement à un stade précoce de la maladie peut retarder considérablement sa progression. Le pronostic des patients qui ont une CBP et qui suivent des traitements sont nettement meilleurs que celui des patients ne suivant aucun traitement, et leur longévité peut être identique à celle de personnes ne souffrant pas de CBP.

L'acide ursodésoxycholique (aussi appelé AUDC) est le traitement de référence de la CBP. Il agit comme un acide biliaire naturel. Ce traitement peut améliorer le fonctionnement hépatique et retarder le développement de la fibrose dans le foie. L'objectif du traitement est de ramener le taux de phosphatases alcalines à des valeurs proches de la normale.

Divers médicaments peuvent être prescrits par votre médecin pour réduire les démangeaisons, lorsqu'elles sont trop importantes, ou d'autres symptômes en rapport avec la maladie

Un certain nombre de nouveaux traitements sont en cours de développement pour traiter la CBP, et sont habituellement combinés à l'acide ursodésoxycholique (AUDC). Un de ces nouveaux médicaments, l'acide obéticholique (AOC) est maintenant disponible. Il s'agit d'un acide biliaire synthétique qui contribue à réduire la **cholestase**<sup>3</sup> et l'inflammation du foie, chez les patients ayant un résultat insuffisant avec l'AUDC. La combinaison associant du bézafibrate (un médicament qui sert à faire baisser le taux de cholestérol) à l'acide ursodésoxycholique est évaluée dans des essais cliniques et laisse entrevoir des résultats prometteurs chez les patients atteints de CBP.

Une transplantation hépatique est parfois une bonne solution pour les personnes souffrant de CBP, lorsque les autres traitements ne sont plus efficaces alors que les lésions et l'insuffisance hépatiques sont trop importantes.

## De plus, il existe un certain nombre de mesures utiles à connaître pour soulager les symptômes :

**En cas de démangeaisons cutanées :** Utiliser une lotion hydratante car les démangeaisons augmentent quand la peau est sèche. De même, il est conseillé de ne pas prendre de bains ou douches chaudes, qui dessèchent la peau encore plus.

**La sécheresse oculaire et la sécheresse buccale** peuvent être soulagées avec des larmes artificielles, des gels lubrifiants et des crèmes. Des pastilles et de la gomme sans sucre peuvent également soulager la sécheresse de la bouche.

**Régime alimentaire :** Un régime alimentaire équilibré est important pour la santé du foie. Aucun régime d'exclusion alimentaire n'est justifié dans la CBP, sauf cas particulier qui vous serait précisé par votre médecin.

**L'alcool peut abîmer votre foie :** Si vous souffrez d'une maladie du foie, vous devriez éviter de boire de l'alcool.

**La prise de médicaments :** Avant de prendre un traitement, y compris les compléments alimentaires en vente libre et les produits à base de plantes médicinales, parlez-en à votre médecin. Beaucoup de médicaments ont des effets secondaires indésirables hépatiques ou peuvent être responsables d'interactions.

**La gestion de la fatigue :** Il est difficile de préciser les causes de fatigue chez les patients atteints de CBP. Il est important que votre médecin écarte d'autres causes potentielles de fatigue qui ne sont pas liées à la CBP, y compris l'anémie et les troubles thyroïdiens. Si vous vous sentez fatigué et êtes incapable de poursuivre vos activités quotidiennes, parlez-en à votre médecin.

**La santé osseuse :** Au fur et à mesure que l'on avance dans l'âge, nos os deviennent plus fragiles. Cela affecte plus souvent les femmes, surtout après la ménopause. La CBP peut aggraver ce phénomène. Faites de l'exercice et ayez un régime riche en calcium (produits laitiers). Parfois, votre médecin vous recommander un médicament pour ce problème.

---

<sup>1</sup> **fibrose :** (Vient du latin : fibra : fibre ; ose : processus chronique) Lésion non spécifique, caractérisée par une hyperplasie du tissu conjonctif, par multiplication des fibroblastes et augmentation de la synthèse des fibres collagènes et/ou élastiques.

<sup>2</sup> **enzyme :** Substance de nature protéinique, généralement macromoléculaire, douée d'une activité catalytique vis-à-vis de molécules, appelées substrats. La plupart des réactions biochimiques sont catalysées par des enzymes spécifiques.

<sup>3</sup> **cholestase :** (Vient du grec kholé = bile, stasis= s'arrêter) = défaut de la sécrétion ou de l'excrétion biliaire. Elle peut avoir pour conséquences un ictère, un prurit (grattage), et une élévation de du taux des phosphatases alcalines dans le sang. Selon l'origine de l'anomalie, on distingue la cholestase intra et extra-hépatique.