

Cholangite biliaire primitive

Qu'est-ce que la cholangite biliaire primitive?

La cholangite biliaire primitive (CBP), autrefois connue sous le nom de cirrhose biliaire primitive, est une maladie chronique du foie. Quand une personne est atteinte de CBP, le système immunitaire attaque le foie causant des lésions lentes et progressives aux voies biliaires (les petits canaux qui transportent la bile du foie). La bile est un liquide jaune-vert qui est sécrété par votre 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. Les substances retenues sont nocives pour le foie et aggravent l'inflammation qui entraîne par la suite d'autres dommages. Au fil du temps, cela génère des lésions du foie. Quand la présence de lésions dans le foie est significative, on parle de cirrhose.

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

Quelles sont les personnes à risques de développer une CBP?

La CBP touche principalement les femmes âgées de 40 à 60 ans, mais elle a également été diagnostiquée en dehors de cette tranche d'âge et aussi chez les hommes. Neuf personnes sur dix contractant une CBP sont des femmes. Bien qu'on ne dispose pas de preuves que la CBP soit transmise de la mère à son enfant, elle est plus fréquente chez les filles de femmes atteintes de CBP.

Quelles sont les causes de la CBP?

Les causes de la CBP demeurent inconnues, mais selon les données probantes actuelles, la CBP se manifesterait chez des personnes génétiquement prédisposées suite à une exposition à un facteur environnemental indéterminé. Il est important de noter que la CBP n'est pas causée par la consommation d'alcool.

On considère que la CBP est une maladie auto-immunitaire. Dans le cas de la CBP, votre système immunitaire qui est normalement conçu pour vous protéger contre les infections et le cancer, pense que les cellules de canaux biliaires ne font pas partie de l'organisme et les attaque. Quelque chose peut déclencher cette réaction et susciter l'erreur. Les raisons possibles de ce « déclenchement » pourraient être une infection ou une exposition à une quelconque toxine environnementale.

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

Quels sont les symptômes de la CBP?

Bon nombre de personnes atteintes de CBP ne présentent aucun symptôme. Cependant, dans le cas où des symptômes se présentent, ils peuvent varier et se manifester de différentes façons dont :

- fatigue chronique légère ou invalidante;
- démangeaisons de la peau légères à intenses et incessantes (le plus souvent sur les paumes de la main ou la plante des pieds);
- coloration progressivement plus foncée de la peau;
- petites bosses blanches sous la peau, habituellement autour des yeux.

D'autres symptômes, pas directement reliés à la CBP, sont également souvent signalés par les patients :

- sécheresse des membranes (nez, yeux, bouche, vagin);
- troubles thyroïdiens;
- arthrite;
- doigts ou orteils qui changent de couleur au froid (syndrome de Raynaud).

Plus important encore, beaucoup de gens atteints d'une CBP ne développeront jamais de symptômes liés à la maladie. Les symptômes les plus courants sont la fatigue et les démangeaisons à divers endroits. Les démangeaisons, également appelées « prurit » à des fins médicales, pourraient être imputables à l'incapacité du foie à éliminer la bile.

Dans le cas d'une CBP, si l'atteinte hépatique évolue, d'autres symptômes peuvent apparaître dans divers endroits du corps en dehors du foie. Ces symptômes incluent :

- gonflement de l'abdomen en raison de l'accumulation de liquide (ascite);
- tendance à avoir des ecchymoses ou à saigner facilement;
- jaunisse (jaunissement de la peau et des yeux);
- saignements internes (gastro-intestinaux);
- des douleurs osseuses ou une fracture spontanée peuvent aussi survenir à cause de l'ostéoporose.

Comment établit-on le diagnostic de la CBP?

Des tests sanguins spéciaux sont normalement utilisés pour établir le diagnostic de la CBP.

- La plupart des personnes souffrant de CBP recèlent des anticorps antimitochondries (AAM) dans leur sang. L'anticorps est une protéine synthétisée par le système immunitaire du corps en réponse à l'introduction dans l'organisme d'un « envahisseur » qui attaque celui-ci. La présence d'AAM dans votre sang est un indicateur important que vous êtes atteint de CBP.
- Des niveaux élevés de phosphatase alcaline (ALP), une enzyme qui est libérée dans le sang par des canaux biliaires endommagés.

- Une augmentation des taux d'immunoglobuline IgM.
- Les enzymes hépatiques alanine aminotransférase (ALT) et aspartate aminotransférase (AST) sont également suivies par votre médecin, bien que ces enzymes constituent une mesure du taux d'inflammation dû principalement à la détérioration ou destruction cellulaire plutôt qu'à la détérioration des cellules de canaux biliaires.

En outre, votre prestataire de soins pourrait faire effectuer d'autres tests.

- Une échographie abdominale pourrait servir à la vérification de l'état des canaux biliaires, pour faire en sorte qu'aucun autre facteur ne soit la cause de la diminution de l'écoulement de la bile hors du foie.
- Une biopsie du foie pourrait être effectuée pour déterminer la sévérité de la maladie. Il s'agit d'un procédé au cours duquel une petite aiguille est insérée dans le foie pour retirer un échantillon du tissu hépatique pour en faire l'analyse.
- Un test FibroScan^{MD} (aussi appelé élastométrie impulsionnelle ultrasonore), un outil similaire à une échographie qui sert à évaluer la fibrose hépatique en mesurant le degré d'élasticité du foie. Une valeur d'élastométrie élevée indique une élasticité moindre du foie et la présence importante de lésions.

La CBP est une maladie lente et progressive, ce qui veut dire que la fibrose du foie s'aggrave graduellement à long terme.

Comment traite-t-on la CBP?

La CBP est une maladie chronique du foie. Ceci veut dire que la CBP est une affection de longue durée qui peut à présent être contrôlée et soignée dans la plupart des cas, mais qui n'est pas curable. Le pronostic de la CBP s'est beaucoup amélioré au cours des deux dernières décennies en raison d'un diagnostic précoce et de traitements perfectionnés. Un accès anticipé au traitement peut retarder considérablement la progression de la maladie. Les résultats des patients atteints de CBP qui ont une maladie cholestatique et qui suivent des traitements sont nettement meilleurs que les résultats des patients ne suivant aucun traitement; et leur longévité peut être similaire à celle des gens ne souffrant pas de CBP.

- Un médicament nommé acide ursodésoxycholique (aussi appelé UDSA, URSO) imite l'acide biliaire naturel. Ce traitement peut améliorer le fonctionnement hépatique et retarder le développement de la fibrose (tissu cicatriciel) dans le foie, ce qui à son tour peut reporter ou éliminer la possibilité que la CBP progresse jusqu'au stade d'insuffisance hépatique ou de transplantation hépatique.
- On peut prescrire les vitamines A, D, E et K, en général lorsqu'une cholestase ou une jaunisse grave est présente.
- Divers médicaments peuvent être prescrits par votre médecin pour réduire les démangeaisons. Quelques exemples de ces médicaments incluent : la cholestyramine, les antihistaminiques ou autres médicaments.
- On peut souvent contrôler les complications de la détérioration hépatique. C'est ainsi qu'en présence d'accumulation de liquide, on peut prescrire un régime alimentaire à apport restreint en sel et un traitement médicamenteux (en général des diurétiques).

Un certain nombre de ces nouveaux traitements sont en cours de développement pour traiter la CBP, et sont habituellement combinés à la thérapie à base d'acide ursodésoxycholique (UDSA). Un de ces nouveaux médicaments, l'acide obéticholique (OCA), est en cours d'approbation aux États-Unis et pourrait bientôt être disponible au Canada. L'acide obéticholique est un acide biliaire synthétique qui contribue à réduire l'inflammation dans le foie et la cholestase. Une polythérapie comprenant du bézafibrate (un médicament qui sert à faire baisser les taux de cholestérol) et de l'acide ursodésoxycholique a été évaluée dans des essais cliniques à petite envergure et a laissé entrevoir des résultats prometteurs chez les patients atteints de CBP.

Une transplantation hépatique pourrait être recommandée pour les candidats éligibles si d'autres formes de traitement ne font plus effet, et que les lésions au foie et le degré de cicatrisation ont progressé à un tel point que le foie n'est plus en mesure de fonctionner correctement. Une transplantation hépatique est une bonne solution pour les personnes souffrant de CBP, bien qu'il soit possible que votre nouveau foie développe lui aussi une CBP.

Comment puis-je prendre soin de moi?

Il existe un certain nombre de traitements pour soigner les symptômes de la CBP.

Démangeaisons cutanées : La cholestyramine peut être prescrite par votre médecin pour réduire les démangeaisons. La cholestyramine est prise par voie orale et fonctionne en empêchant la réabsorption des chimiques (acides biliaires) qui causent des démangeaisons. Parfois, votre médecin pourrait vous prescrire de la rifampicine, de la naltrexone ou de la sertraline. En plus de ces médicaments, une lotion hydratante pourrait jouer un rôle bénéfique car les démangeaisons empirent quand la peau est sèche. De même qu'il vous 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 et de la salive artificielles, des gels lubrifiants et des crèmes. Des pastilles et de la gomme sans sucre pourraient également soulager la sécheresse dans votre bouche. Une bonne hygiène dentaire est primordiale. Les produits BiotèneMD peuvent aussi hydrater une bouche sèche.

Régime alimentaire : Un régime alimentaire sain est important pour la santé du foie. Quelques conseils particuliers à garder en tête :

- entretenez un apport calorique sain selon ce qui est recommandé pour votre âge, sexe et niveau d'activité;
- engagez-vous à manger des aliments provenant des quatre groupes alimentaires, y compris des fruits et des légumes, des grains et céréales entiers, des produits laitiers et des viandes ou substituts;
- limitez votre consommation d'aliments salés, sucrés et gras.

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

La prise de médicaments : Parlez avec votre prestataire de soins avant de prendre tout médicament ou de suivre un traitement, y compris les suppléments en vente libre et les remèdes à base de plantes médicinales. Beaucoup de médicaments ont des effets secondaires ou des interactions indésirables.

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 reliées à la CBP, y compris l'anémie et les troubles thyroïdiens. Si vous vous sentez fatigué et êtes incapable de poursuivre vos activités quotidiennes, vous pourriez constater que certains changements à votre mode de vie peuvent faire toute la différence :

- adoptez un rythme plus lent pour accomplir vos tâches;
- essayez des activités physiques aérobiques quotidiennes comme marcher et nager qui vous maintiendront en bonne santé sans vous épuiser;
- modifiez vos passe-temps et activités quotidiennes pour qu'elles correspondent mieux à votre niveau d'énergie.

La santé osseuse : Au fur et à mesure que l'on avance en âge, nos os deviennent plus fins et fragiles. Ceci affecte plus souvent les femmes, surtout après la ménopause. La CBP peut aggraver ce phénomène. Vous pouvez aider à prévenir ce problème en privilégiant des exercices avec port de poids et en mangeant beaucoup de calcium (produits laitiers comme le lait). Parfois, malgré nos efforts, nous devons tout de même avoir recours à des médicaments. Tous les Canadiens devraient prendre un supplément de vitamine D (1 000 à 2 000 UI/jour). Il se pourrait qu'on vous demande également de prendre un supplément de calcium. Votre prestataire de soins pourrait aussi vous recommander un médicament pour augmenter la densité osseuse ou un traitement hormonal substitutif.

Certaines **médecines complémentaires et alternatives** peuvent éventuellement aider à soulager les symptômes de la maladie du foie, mais beaucoup d'entre elles peuvent aussi faire des dommages au foie. Il est nécessaire d'effectuer plus de recherches afin d'évaluer le rôle des médecines complémentaires et alternatives et leurs effets sur la maladie du foie. Si vous voulez avoir recours à ces thérapies, veuillez en discuter avec votre prestataire de soins.

Les personnes atteintes de CBP doivent-elles envisager certains changements à leur mode de vie?

Le pronostic de la CBP varie beaucoup d'un patient à l'autre. De nombreux patients mènent une vie active et présentent peu de symptômes pendant 10 à 20 ans (voire même plus longtemps). Par contre, chez d'autres, la maladie progresse plus rapidement et l'insuffisance hépatique peut se développer en quelques années. Il existe un mode de vie sain pour les personnes atteintes de maladie chronique et nous vous encourageons de maintenir un mode de vie actif sous la surveillance de votre prestataire de soins. Il est important que vous sachiez que vous pouvez bénéficier de plusieurs formes d'appui qui pourront vous aider à améliorer votre qualité de vie. En consultation avec votre prestataire de soins, vous devriez vous efforcer :

- d'entretenir un mode de vie sain;
- de réduire le stress;
- de pratiquer un bon niveau d'activité physique.

Ces renseignements étaient à jour en août 2016.