

Cholangite sclérosante primitive

Qu'est-ce que la cholangite sclérosante primitive?

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie du foie dans laquelle le diamètre des canaux biliaires (les petits canaux qui transportent la bile du foie à la vésicule biliaire et aux intestins) diminue progressivement en raison d'inflammation et de formation de tissus cicatriciels. Il s'ensuit que la bile, qui normalement s'écoule du foie, s'accumule dans cet organe et endommage les cellules hépatiques. La maladie peut parfois être restreinte aux voies biliaires à l'intérieur du foie mais souvent elle touche aussi les grandes voies biliaires à l'extérieur du foie.

La CSP est-elle une maladie fréquente?

Bien que la cholangite sclérosante primitive ait été considérée comme une maladie rare, des études récentes suggèrent qu'elle est plus fréquente qu'on ne le croyait. La maladie peut se développer de façon isolée, mais elle s'observe fréquemment en association avec des maladies inflammatoires du côlon, comme la colite ulcéreuse chronique. La cholangite sclérosante primitive touche les deux sexes, mais est plus fréquente chez les hommes. La CSP est le plus souvent observée entre 30 et 50 ans.

Qu'est-ce qui cause la CSP?

On ignore pour l'instant la cause exacte de cette maladie. Cependant, la recherche a démontré que des changements génétiques jouent un rôle dans cet état car il survient souvent chez plusieurs membres d'une même famille. Les membres immédiats de la famille d'une personne atteinte de cholangite sclérosante primitive présentent un risque accru de développer cet état. Les virus connus comme étant la cause de l'hépatite n'ont pas été associés avec la cholangite sclérosante primitive. Dans plusieurs cas, la CSP survient en association avec une maladie intestinale inflammatoire. Cela suggère qu'il pourrait exister une cause commune pour les deux maladies. La CSP peut aussi exister avec une autre maladie du foie chronique appelée hépatite auto-immune. Cela survient souvent chez les enfants et les jeunes adultes.

Quels sont les symptômes de la CSP?

L'évolution de la cholangite sclérosante primitive est imprévisible et n'est pas bien comprise. Une personne peut être atteinte de la maladie pendant des années sans présenter de symptômes. Ces symptômes peuvent inclure :

- démangeaisons
- fatigue
- jaunisse (coloration jaune de la peau et des yeux)
- épisodes de fièvre, de frissons et de douleur abdominale pouvant indiquer une infection à l'intérieur des voies biliaires.



Fondation canadienne du foie
Canadian Liver Foundation

*Donner vie à la recherche sur le foie
Bringing liver research to life*

Une personne qui souffre de cholangite sclérosante primitive et qui développe de la fièvre et des frissons devrait se présenter immédiatement à l'hôpital.

Aux stades avancés de la CSP, la cirrhose peut éventuellement se développer avec des signes d'insuffisance hépatique.

Comment établit-on le diagnostic de CSP?

Comme les personnes atteintes de cette maladie ne présentent pas toujours de symptômes, même après de nombreuses années, le diagnostic est souvent établi en raison d'anomalies des examens sanguins. Des tests diagnostiques additionnels comme la résonance magnétique par imagerie (RMI/CPRM) ou la CPRE peuvent être nécessaires pour confirmer la CSP.

La cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) combine l'utilisation de radiographies et d'un endoscope qui est un long tube flexible muni d'une lumière à son extrémité. Par cet endoscope, le médecin peut voir l'intérieur de l'estomac et du duodénum et injecter des colorants dans les voies de l'arbre biliaire et le pancréas qui peuvent alors être observés à la radiographie.

Grâce aux améliorations des techniques de résonance magnétique, cette façon non invasive d'établir un diagnostic de CSP est utilisée plus fréquemment.

Comment traite-t-on la CSP?

Pour l'instant, on ne dispose pas de traitement spécifique pour la cholangite sclérosante primitive. Mais on peut traiter les symptômes de la maladie, avec des niveaux variables de succès, avec des antibiotiques, des vitamines et des médicaments qui maîtrisent les démangeaisons et améliorent l'écoulement de la bile.

Parfois l'insertion d'une endoprothèse à l'aide d'une technique appelée endoscopie peut être efficace à court terme pour soulager la jaunisse et d'autres symptômes.

Quand la maladie a progressé au stade d'insuffisance hépatique, on peut envisager une greffe du foie. La greffe du foie donne de bons résultats chez 85 à 90 pour cent des patients adultes.

Ces renseignements étaient à jour en février 2014.