



Vivre avec la
CBP

Votre guide sur la Cholangite* Biliaire Primitive (CBP)

*anciennement appelée cirrhose biliaire primitive

Cette brochure est destinée aux patients atteints de cholangite biliaire primitive (CBP). Elle contient des informations sur la CBP, son diagnostic, son évolution, ses traitements et son suivi.

Vous trouverez également dans le chapitre « Liens utiles », une liste de sites Internet dédiés exclusivement ou en partie à la CBP et les coordonnées d'une association de patients.

L'ensemble de ces éléments vous aideront, nous l'espérons, à mieux comprendre votre maladie et à répondre aux questions que vous pourriez vous poser.

Bonne lecture !

Sommaire

Définition de la CBP	5
Diagnostic de la CBP	9
Evolution de la CBP	11
Suivi des enzymes hépatiques	15
Prise en charge des symptômes	17
Liens utiles	21
Glossaire	22
Notes	24

Au fil de votre lecture, si vous avez des questions qui restent en suspens et auxquelles cette brochure ne répond pas, n'hésitez pas à les inscrire dans le chapitre "Notes" dédié. Vous pourrez les poser à votre médecin ou à votre équipe soignante lors de votre prochaine consultation.

N'hésitez donc pas à apporter cette brochure avec vous lors de ce prochain rendez-vous.



*Vous trouverez la définition des mots écrits en **rose** dans le glossaire à la fin de la brochure (pages 22 et 23).*

Liens utiles

Sites Internet d'information sur la CBP

www.albi-france.org

www.pbctgether.org/fr

Association de patients

Vous trouverez, ci-dessous, les coordonnées d'une association de patients que vous pourrez contacter si vous le souhaitez :

albi

Association pour la lutte contre les maladies inflammatoires du foie et des voies biliaires

3 rue Louis Le Vau - 78000 Versailles

e-mail : info@albi-france.org

Contacts :

Marie Aubert / chargée de la relation avec les adhérents

Portable : 06 85 56 40 21

Tél. : 01 34 13 68 29

Angela Leburgue / présidente

Tél. : 09 77 21 65 47 (appel au prix d'une communication locale)

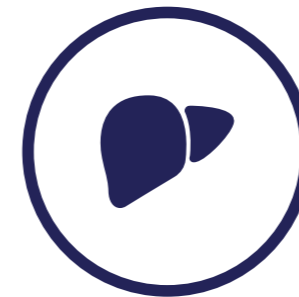
angela@albi-france.org

Définition de la CBP

Qu'est-ce que la **cholangite*** biliaire primitive (CBP) ?

La CBP est une maladie auto-immune **évolutive** qui touche les **voies biliaires** au niveau du foie.^{1,2} Dans cette maladie, il existe un traitement de référence qui permet de ralentir la progression de la maladie (l'acide ursodésoxycholique). Votre médecin réalisera une analyse de sang une à deux fois par an pour contrôler l'efficacité de ce traitement.²

Ne retardez pas la prise en charge de la maladie : il a été démontré que la prise en charge précoce de la maladie et de ses symptômes permet de réduire les risques de complication et d'évolution.



Cholangite^{1,2}
Inflammation
des voies biliaires



Biliaire^{1,2}
Qui se rapporte à la bile
et aux canaux collectant
la bile

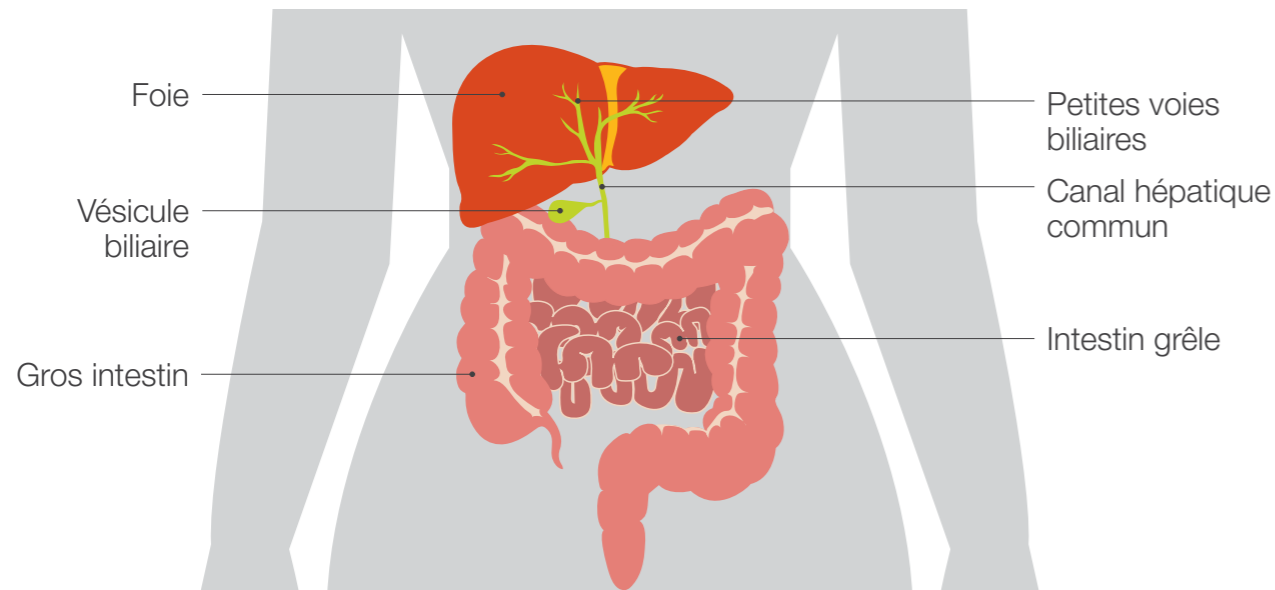


Primitive^{1,2}
Qui débute de manière
spontanée et sans raison
évidente

* anciennement appelée cirrhose biliaire primitive

La CBP est une **maladie auto-immune**.^{1,2} Qu'est-ce que cela veut dire ?

- Lorsque le système immunitaire s'attaque à ses propres cellules, cela entraîne une **inflammation** et des lésions des tissus.
- Dans le cas de la CBP, votre système immunitaire s'attaque aux petites voies biliaires situées à l'intérieur du foie.



Les voies biliaires jouent un rôle important dans le maintien du fonctionnement normal du foie.

- Les voies biliaires sont des canaux (ou tubes) qui transportent la bile fabriquée par les cellules du foie à l'intestin grêle pour faciliter la digestion.
- La CBP détruit les petites voies biliaires ce qui entraîne une accumulation de bile dans le foie.
- Cette accumulation de bile est toxique pour le foie et peut provoquer des lésions du foie.

On appelle **cholestase** l'accumulation de bile dans le foie. Cette cholestase peut entraîner la formation de cicatrices que l'on nomme **fibrose**.¹⁻³

- Comme pour toutes les maladies du foie, lorsque la fibrose devient plus importante, la **cirrhose** apparaît et provoque généralement un fonctionnement anormal du foie.
- La cirrhose provoquée par la CBP n'est aucunement en relation avec la consommation d'alcool.³

Quelle est la cause de la CBP ?¹⁻³

- La cause exacte de la CBP n'est pas connue à ce jour.
- La CBP n'est pas une maladie contagieuse.
- Des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux pourraient favoriser la survenue de la maladie.

Quoi qu'il en soit, vous n'êtes pas seul(e)

Même si la CBP est considérée comme une maladie rare, c'est la maladie chronique cholestatique du foie la plus fréquente chez l'adulte.^{1,4} La CBP touche principalement les femmes¹ : il est estimé que jusqu'à 1 femme sur 1000 de plus de 40 ans pourrait être atteinte de CBP.⁵

Diagnostic de la CBP

Diagnostiquer précocement la CBP améliore la prise en charge de la maladie

Le diagnostic de la CBP est confirmé par une analyse de sang. Les résultats de cette analyse aident également les médecins à établir une valeur de référence pour suivre l'évolution de la maladie.

La CBP est habituellement suspectée au cours d'une prise de sang de routine qui montre des anomalies biologiques d'origine hépatique (Gamma-GT, PAL, transaminases). On appelle ces composés des biomarqueurs.⁵

- La présence d'un anticorps spécifique, **Anticorps Anti-Mitochondries (AAM)**, permet d'affirmer le diagnostic dans la plupart des cas.

Une fois que le diagnostic de CBP est posé, votre médecin analysera l'évolution de certains des **biomarqueurs** qui le renseigneront plus spécifiquement sur l'évolution de votre maladie.⁶⁻⁹

- Un de ces biomarqueurs est la **phosphatase alcaline (PAL)**. Le taux de PAL présent dans le sang est ensuite utilisé pour suivre l'évolution de la maladie au cours du temps.⁵
- Il peut d'ailleurs arriver qu'au stade précoce de la CBP, un niveau anormalement élevé de PAL soit un des seuls signes de la présence de la maladie.
- La **bilirubinémie** et les **transaminases** sont aussi des marqueurs du suivi de la maladie.¹⁰



Le diagnostic précoce de la CBP est la première étape clé de la prise en charge. En effet, comme pour beaucoup de maladies chroniques, la prise en charge thérapeutique donne de meilleurs résultats à long terme si elle est débutée tôt dans l'histoire de la maladie.¹¹

Evolution de la CBP

La CBP étant une maladie évolutive, un traitement précoce permet de ralentir sa progression

Bien que chaque patient soit différent dans l'expression de sa maladie, la CBP exprime des caractéristiques bien spécifiques, présentes aux différents stades de son évolution.^{1,2,5,7}

Stade d'évolution	Caractéristiques
Précoce	<ul style="list-style-type: none">• Aucun symptôme• Anomalies biologiques hépatiques minimales ou modérées• Très peu de lésions du foie (très légère fibrose)
Modéré	<ul style="list-style-type: none">• Apparition possible de symptômes tels que la fatigue et/ou le prurit (démangeaisons)• Anomalies biologiques franches• Augmentation des taux de PAL, augmentation possible des taux de bilirubine• Apparition d'une inflammation et d'une fibrose du foie
Avancé	<ul style="list-style-type: none">• Taux de bilirubine élevé• Apparition possible de la cirrhose• Apparition possible de symptômes tel que l'ictère (jaunisse)

Il est important de comprendre que les symptômes comme la fatigue et le prurit ne sont pas toujours liés au stade de la CBP. Chez certains patients, les symptômes peuvent être particulièrement importants alors que leur foie fonctionne très bien et inversement.⁵

Bien que la CBP évolue lentement pour la majorité des patients, elle peut entraîner des complications sérieuses à long terme.^{1,2} Parmi elles, on peut citer :



Les carences en vitamines car l'organisme a plus de difficultés à absorber les vitamines essentielles



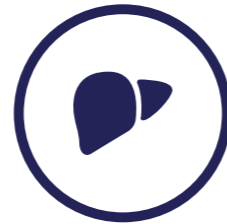
L'ostéoporose, une maladie qui entraîne une fragilisation des os



Lorsque la maladie est avancée, une rétention de fluides (appelée **ascite**) et un gonflement au niveau de l'abdomen



Des saignements au niveau de l'œsophage, de l'estomac ou des intestins



Une évolution vers l'insuffisance hépatique et la nécessité de transplantation hépatique

La prise en charge précoce, la mise en place du traitement médicamenteux et la surveillance régulière des biomarqueurs ont permis de ralentir l'évolution de la maladie et le recours à la transplantation de façon très conséquente.^{6,11}

L'évolution de la CBP est différente d'un patient à un autre.^{1,2}

Il est important de noter que, le plus souvent, la CBP évolue lentement.

- La CBP progresse généralement plus lentement en cas de diagnostic et de traitement précoces.
- Chez certains malades, la cirrhose n'apparaît que tardivement, plus de 15 ans après la mise en route du traitement de référence. En revanche, chez les patients dont la CBP n'est pas traitée correctement, la maladie peut évoluer d'un stade à l'autre beaucoup plus rapidement.



Il est donc important de bien prendre son traitement régulièrement dès confirmation du diagnostic de CBP, en suivant les instructions de votre médecin. Adressez-vous à votre médecin si vous avez des questions sur vos **enzymes** hépatiques (en particulier les PAL, la bilirubine et les transaminases) qui sont utilisées dans le suivi de votre maladie.¹⁰

Suivi des enzymes hépatiques

Il ne faut pas attendre ! Il est important de débiter le traitement dès que possible⁶

Votre traitement médicamenteux a pour objectif d'améliorer la sécrétion de la bile. Son efficacité est évaluée par la diminution du taux de phosphatases alcalines (PAL), des transaminases et de la bilirubine.

Pour vous assurer que le traitement est efficace :

- Faites contrôler au minimum vos taux de PAL, de bilirubine et de transaminases tous les 6 à 12 mois, en fonction de ce que vous recommande votre médecin.
- Assurez-vous de prendre votre traitement régulièrement afin de préserver votre foie au maximum.



Contrôlez-vous les paramètres biologiques de votre foie tous les 6 à 12 mois ?
N'oubliez pas de prendre rendez-vous auprès de votre médecin pour un contrôle régulier.

Prise en charge des symptômes

Vivre avec les symptômes de la CBP n'est pas toujours facile mais vous pouvez être soulagé(e)

Les symptômes de la CBP ne sont pas toujours faciles à gérer. Des solutions peuvent exister : n'hésitez pas à en parler avec votre équipe soignante qui vous aidera à trouver des réponses adaptées à votre situation.

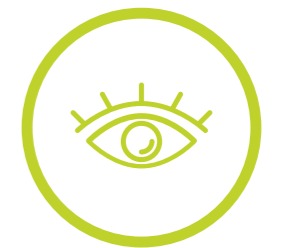
Les symptômes les plus fréquents de la CBP incluent entre autres :^{1,2}



Démangeaisons
(ou prurit)



Fatigue
(ou asthénie)



Sécheresse
oculaire
et buccale

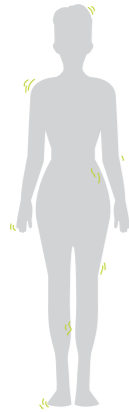
Ces symptômes étant présents dans beaucoup d'autres maladies, les patients ne les attribuent pas forcément à la CBP et peuvent oublier d'en parler.

Pensez à noter vos symptômes et à les évoquer auprès de l'équipe soignante si vous êtes gêné(e).

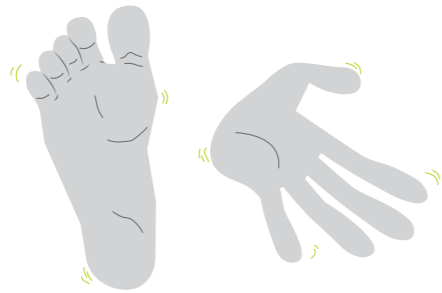
L'intensité des démangeaisons et de la fatigue que vous pouvez ressentir n'est pas liée au stade d'évolution de la maladie.^{1,2,5}

- Certains patients souffrent de démangeaisons et de fatigue au début de la maladie. Ces symptômes peuvent alors être à l'origine du diagnostic.
- Cependant, la sévérité des symptômes n'est pas toujours liée à la sévérité de la maladie.
- Par ailleurs, l'apparition de symptômes (démangeaisons et fatigue) n'est pas toujours liée au fait que le traitement n'est pas efficace ou que la maladie s'aggrave.

Dans la plupart des cas, les démangeaisons sont de faible intensité et les patients ne réalisent pas qu'il s'agit d'un symptôme de la CBP.



Les démangeaisons peuvent concerner n'importe quelle partie du corps



Les démangeaisons des paumes et des pieds sont parfois considérées à tort comme des manifestations saisonnières



Chez certains patients, les démangeaisons sont plus fortes la nuit

Une fatigue importante est un autre symptôme fréquent de la CBP. Elle peut être ressentie de façon très différente d'un patient à un autre. Des traitements médicamenteux ou des techniques alternatives existent pour vous aider à surmonter cette fatigue.^{1,2,5}

Suivez l'évolution de vos symptômes et adressez-vous à votre équipe soignante si vous avez besoin d'aide pour les gérer.

Glossaire

Anticorps Anti-Mitochondries (AAMs) : les anticorps sont des protéines utilisées par le système immunitaire pour détecter et neutraliser les agents pathogènes présents dans le corps comme les bactéries ou les virus ; les AAMs sont des anticorps qui attaquent certaines cellules du corps, ils sont détectés chez la plupart, mais non la totalité, des patients atteints de CBP

Ascite : accumulation de liquide dans l'abdomen ; un symptôme du stade avancé de la CBP

Bilirubine : pigment jaune qui se forme dans le foie et est évacué par la bile ; lorsque le foie ne fonctionne pas normalement, la bile s'accumule dans le sang et les tissus entraînant une coloration jaune de la peau et parfois des yeux (jaunisse)

Biomarqueur : indicateur biologique mesurable, qui peut être utilisé pour le dépistage, le diagnostic ou l'évaluation de la réponse ou de la tolérance d'un traitement

Cholangite : inflammation des voies biliaires

Cholestase : stagnation de la bile dans le foie en raison d'une diminution de son évacuation par les canaux biliaires

Cirrhose : affection irréversible dans laquelle on observe un bouleversement de l'architecture du foie du fait d'une fibrose étendue

Glossaire (suite)

Enzyme : molécule (protéine) qui participe aux réactions chimiques dans l'organisme

Evolutive : qui s'aggrave avec le temps

Fibrose : formation excessive d'un tissu fibreux en réponse à la lésion des cellules du foie

Héréditaire : qui se transmet d'un parent à son enfant par les gènes

Ictère (jaunisse) : coloration jaune de la peau et/ou des yeux causée par une accumulation de bilirubine dans le corps

Inflammation : activation des cellules du système immunitaire dans un tissu en réponse à l'agression de ce tissu. Elle se manifeste généralement par les signes suivants : douleur, chaleur, rougeur et gonflement

Maladie auto-immune : maladie qui s'accompagne d'anomalies immunitaires caractérisées par la présence d'auto-anticorps

Ostéoporose : pathologie dans laquelle les os deviennent de plus en plus fragiles

Phosphatases alcalines (PAL) : enzymes présentes au niveau des cellules du foie et libérées dans le sang qui peuvent être utilisées pour diagnostiquer et suivre certaines maladies du foie ou des os, dont la CBP

Transaminases : enzymes présentes dans les cellules du foie et libérées dans le sang

Voies biliaires : ensemble de canaux (ou de tubes) qui transportent la bile dans le foie et à l'intestin grêle

Obtenez des réponses à vos questions

- ✓ Qu'est-ce que la CBP ?
- ✓ Quelle est la cause de la CBP ?
- ✓ Existe-t-il des traitements pour la CBP ?
- ✓ Quels sont les principaux biomarqueurs et quel est leur rôle dans la CBP ?
- ✓ Comment puis-je gérer mes symptômes ?

Références : **1.** Poupon R. Primary biliary cirrhosis: a 2010 update. *J Hepatol* 2010;52:745–58. **2.** Selmi C, *et al.* Primary biliary cirrhosis. *Lancet* 2011;377: 1600–9. **3.** Prince MI, *et al.* Case-control studies of risk factors for primary biliary cirrhosis in two United Kingdom populations. *Gut* 2010;59:508–12. **4.** Boonstra K, *et al.* Epidemiology of primary sclerosing cholangitis and primary biliary cirrhosis: A systematic review. *J Hepatol* 2012;56:1181–88. **5.** Hohenester J, *et al.* Primary biliary cirrhosis. *Semin Immunopathol* 2009;31:283–307. **6.** European Association for the Study of the Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. *J Hepatol* 2017;67:145–172. **7.** Lammers WJ, *et al.* Global PBC Study Group. Levels of alkaline phosphatase and bilirubin are surrogate end points of outcomes of patients with primary biliary cirrhosis: an international follow-up study. *Gastroenterology* 2014;147:1338–49. **8.** Lindor KD, *et al.* Primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2009;50:291–308. **9.** Trivedi PJ, *et al.* Risk stratification in autoimmune cholestatic liver diseases: Opportunities for clinicians and trialists. *Hepatology* 2016;63:644–59. **10.** Corpechot C, *et al.* Biochemical response to ursodeoxycholic acid and long-term prognosis in primary biliary cirrhosis. *Hepatology* 2008;48:871–7. **11.** Kuiper EMM, *et al.* Improved prognosis of patients with primary biliary cirrhosis that have a biochemical response to ursodeoxycholic acid. *Gastroenterology* 2009;136:1281–7.

