

## OÙ PUIS-JE TROUVER DE L'INFORMATION ET DU SOUTIEN?

### SITES WEB:

[PSCPARTNERS.ORG](http://PSCPARTNERS.ORG) & [PSCPARTNERS.CA](http://PSCPARTNERS.CA)

Depuis plus d'une décennie, *PSC Partners Seeking a Cure*, un organisme à but non lucratif 501(c)(3) aux États-Unis, fournit de l'information et du soutien aux patients atteints de CSP, à leurs familles et aux soignants, et organise des levées de fonds pour financer la recherche sur les causes et les traitements potentiels de la cholangite sclérosante primitive. Les Partenaires CSP Canada, un organisme de bienfaisance canadien enregistré, a été formé en 2014.

Le site web de *PSC Partners* sert de centre névralgique pour la communauté des patients atteints de CSP et les soignants. Venez nous rencontrer sur [www.pscpartners.org](http://www.pscpartners.org), et inscrivez-vous à notre liste de diffusion pour recevoir notre infolettre, des nouvelles sur les avancées de la recherche, les essais cliniques et les conférences annuelles de *PSC Partners*. Nous invitons les canadiens à se joindre à la liste de diffusion canadienne pour de l'information spécifique au Canada à [www.pscpartners.ca](http://www.pscpartners.ca).

Nos conférences annuelles patients-soignants sont organisées en collaboration avec les meilleurs centres médicaux des États-Unis. Joignez-vous à nous pour notre prochaine conférence!

### REGISTRE: [www.pscpartnersregistry.org](http://www.pscpartnersregistry.org)

En rejoignant le registre des patients atteints de CSP, les malades ont le pouvoir d'aider les chercheurs à se rapprocher de la découverte d'un traitement. Nous vous encourageons à en apprendre davantage sur notre registre des patients et à vous inscrire en ligne.

Notre page et nos groupes Facebook sont des endroits où poser vos questions, partager vos inquiétudes et échanger avec les autres membres de *PSC Partners*. Les nouveaux membres trouveront toujours un accueil chaleureux auprès de la communauté. Retrouvez-nous sur Facebook à *PSC Partners* et *PSC Partners Canada*. Nous sommes aussi sur Twitter @PSCPPartners et @PSCPPartnersCa. Des groupes de soutien nationaux et internationaux indépendants supplémentaires peuvent être trouvés sur [www.pscpartners.org](http://www.pscpartners.org).

Pour de l'information sur les maladies inflammatoires du tube digestif, rendez-vous sur le site de Crohn et Colite Canada. [www.crohnetcolite.ca](http://www.crohnetcolite.ca)

Pour plus d'informations sur l'hépatite auto-immune (AIH), visitez le site Web de l'Association Auto-immune Hépatite. [www.aihep.org](http://www.aihep.org)

## LES PARTENAIRES CSP

### Les Partenaires CSP

est un organisme à but non lucratif qui a pour but d'offrir aux patients atteints de CSP une voix collective dans leurs interactions avec les services de santé.

### Les Partenaires CSP Canada

est un organisme canadien de bienfaisance affilié avec PSC Partners Seeking a Cure des États-Unis. Ensemble, nous partageons une même mission: fournir de l'information et du soutien aux patients atteints de CSP, à leurs familles et aux soignants, ainsi que collecter des fonds destinés à soutenir la recherche afin d'identifier les causes de la maladie et des traitements potentiels.

## POUR DE PLUS AMPLES INFORMATIONS

Rendez-vous sur le site web des Partenaires CSP [PSCPARTNERS.ORG](http://PSCPARTNERS.ORG)

Pour le contenu spécifique au Canada, visitez le site web des Partenaires CSP Canada [PSCPARTNERS.CA](http://PSCPARTNERS.CA)

## POUR AIDER LA RECHERCHE

Les donateurs canadiens peuvent recevoir un crédit d'impôts en donnant directement sur [www.pscpartners.ca/how-to-donate](http://www.pscpartners.ca/how-to-donate) Cliquez sur le bouton FAITES UN DON sur [pscpartners.ca](http://pscpartners.ca) ou envoyez un don déductible d'impôt à

PSC Partners Seeking a Cure Canada  
3 - 585 Dundas St East  
Toronto, ON M5A 2B7, Canada

Pour les dons non canadiens, visitez [PSCPARTNERS.ORG](http://PSCPARTNERS.ORG).

Pour nous envoyer un courriel [contactus@pscpartners.ca](mailto:contactus@pscpartners.ca) et aux États-Unis [contactus@pscpartners.org](mailto:contactus@pscpartners.org).



PSC PARTNERS  
SEEKING A CURE  
[PSCPARTNERS.ORG](http://PSCPARTNERS.ORG)



PSC PARTNERS  
SEEKING A CURE  
C A N A D A  
[PSCPARTNERS.CA](http://PSCPARTNERS.CA)

## CSP Pédiatrique

# CSP

cholangite sclérosante primitive



Kyle-Diagnostiqué à l'âge de 8 ans



## LES PARTENAIRES CSP

*Cette brochure a été rédigée par des personnes sans formation médicale officielle. Les informations contenues dans ce document ne sont pas destinées à se substituer à un avis, diagnostic ou traitement médical professionnel. Consultez votre médecin avant de faire usage de toute information présentée ici. Les vues et opinions qui sont exprimées dans cette brochure ne sont pas destinées à faire la promotion ou à soutenir un quelconque produit ou procédure.*

## CSP Pédiatrique

# CSP

cholangite sclérosante primitive



Naomi-Diagnostiquée à l'âge de 5 ans

## QU'EST-CE QUE LA CSP?

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie inflammatoire chronique rare, caractérisée par une fibrose (augmentation anormale de tissu fibreux) des canaux biliaires à l'intérieur et à l'extérieur du foie. Le foie fabrique la bile qui rejoint l'intestin grêle par les voies biliaires. La bile joue un rôle important dans l'absorption des graisses et des vitamines A, D, E et K. Chez les patients atteints de CSP, il arrive que la bile ne puisse plus se rendre dans l'intestin et reste dans le foie, dont elle endommage les cellules, entraînant la fibrose et parfois la cirrhose du foie.

## POURQUOI MON ENFANT EST-IL ATTEINT?

Bien que les causes de la CSP soient inconnues, il semble que cette maladie ait des composantes génétiques, environnementales et auto-immunes. En tant que parent, vous n'auriez rien pu faire pour éviter que votre enfant soit atteint.

## QUELS SONT LES SYMPTÔMES LES PLUS COURANTS?

Au moment du diagnostic, la plupart des enfants atteints de CSP sont à des stades précoces de la maladie et ne présentent pas de symptômes. Cependant, voici les symptômes qui pourraient se développer par la suite :

- fatigue;
- démangeaisons intenses persistantes;
- douleurs du côté droit ou au milieu de l'abdomen;
- jaunisse (coloration jaunâtre des yeux et de la peau);
- tests de la fonction hépatique élevés;
- hépatomégalie (augmentation du volume du foie);
- splénomégalie (augmentation du volume de la rate).

La plupart des enfants atteints de CSP ont une maladie inflammatoire de l'intestin (maladie de Crohn ou colite ulcéreuse), qui peut entraîner :

- diarrhée chronique;
- présence de sang dans les selles;
- retard de croissance.

## QUAND DOIS-JE EMMENER MON ENFANT À L'HÔPITAL?

- Fièvre, frissons et jaunisse (signes d'une infection bactérienne des canaux biliaires);
- Vomissements de sang (signe de rupture d'un vaisseau sanguin dans l'œsophage) ou présence de sang noir dans les selles (signe de saignement dans l'estomac ou l'intestin).

## COMMENT PEUT-ON DIAGNOSTIQUER LA CSP?

### Analyses de sang :

Tests hépatiques, incluant la bilirubine conjuguée et non-conjuguée; gamma-glutamyltranspeptidase (GGT); alanine aminotransférase (ALT); aspartate aminotransférase (AST); temps de prothrombine et temps de céphaline activée et rapport international normalisé (RIN).

### Examens d'imagerie médicale :

Cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPRM), non-invasive et sans exposition aux rayonnements; cholangiopancréatographie endoscopique rétrograde (ERCP), pour la pose d'une prothèse biliaire; tomodensitométrie (CT-scan) du foie et des voies biliaires; échographie du foie et des voies biliaires;

### Biopsie du foie :

Pour diagnostiquer une hépatite auto-immune (HAI) dans le cadre du syndrome de chevauchement HAI/CSP, ainsi que pour évaluer le degré de fibrose.

## QUELLES SONT LES DIFFÉRENCES ENTRE LA CSP DES ENFANTS ET CELLE DES ADULTES?

La CSP est moins fréquente chez les enfants que chez les adultes. La présence d'une hépatite auto-immune concomitante est plus fréquente chez les enfants, et ceux-ci possèdent des marqueurs de maladie auto-immune plus souvent que les adultes. Les enfants montrent rarement des rétrécissements majeurs du canal cholédoque ou des cancers des voies biliaires ou du côlon. Les experts ne sont pas certains

si la CSP de l'enfance est une maladie différente de la CSP des adultes ou juste une phase plus précoce.

## QUEL EST LE TRAITEMENT CONTRE LA CSP?

Il n'existe présentement aucun médicament permettant de guérir la CSP. La plupart des traitements ont pour but de gérer les symptômes plutôt que les causes sous-jacentes de la maladie :

L'acide ursodésoxycholique (Ursodiol, Urso Forte, AUDC, Actigall)

peut améliorer les enzymes hépatiques et les démangeaisons chez les enfants atteints de CSP; la vancomycine par voie orale peut améliorer les analyses de laboratoire et les symptômes cliniques; les immunosuppresseurs (stéroïdes, azathioprine) puisque les patients avec un syndrome de chevauchement HAI/CSP et des IgG4 élevées peuvent répondre à l'immunosuppression; la rifampicine, la cholestyramine, le colesevelam, les antihistaminiques et inhibiteurs des opiacés (naltrexone) sont prescrits contre les démangeaisons;

l'ERCP (dilatation à ballonnet ou pose de prothèse pour les rétrécissements majeurs); procédures endoscopiques pour prévenir le saignement des varices œsophagiennes; greffe du foie.

La compréhension de l'efficacité des médicaments dans la CSP est en constante évolution. Plusieurs nouveaux traitements prometteurs en sont à divers stades de développement chez l'adulte et pourraient être disponibles pour des essais pédiatriques dans un futur proche. [pscpartners.org/clinical-trials/](http://pscpartners.org/clinical-trials/)

## QUI AURA BESOIN D'UNE GREFFE DU FOIE?

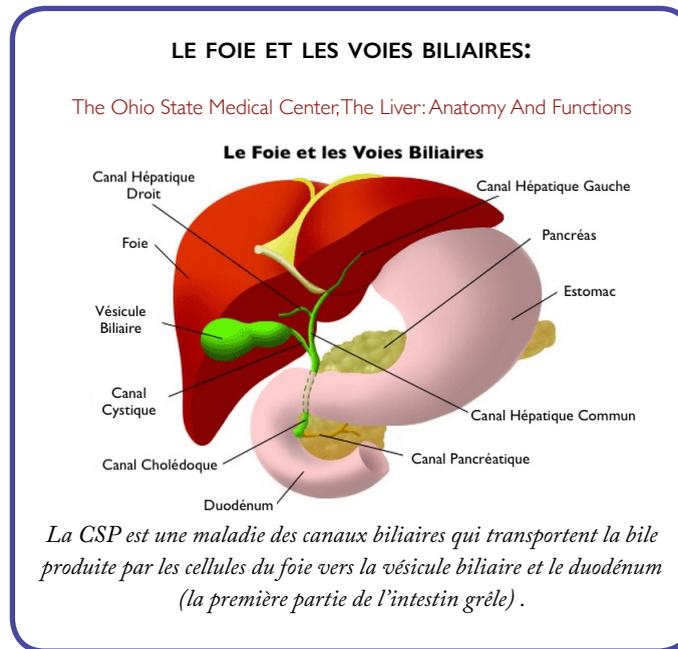
Environ 15% des enfants pourraient avoir besoin d'une transplantation hépatique pour cause de CSP avant l'âge de 18 ans. Il n'y a aucun moyen fiable de prévoir qui aura une maladie évolutive.

## EXISTE-T-IL UN RÉGIME SPÉCIAL POUR LES PATIENTS ATTEINT DE CSP, ET QUE DEVRAIENT-ILS ÉVITER?

Une attention particulière devrait être portée au maintien d'une nutrition et d'une croissance normale chez les enfants ayant la CSP. Bien qu'il n'y ait pas de régime spécial CSP, l'alimentation devrait être équilibrée de façon saine en protéines, hydrates de carbone et graisses. Les aliments gras et transformés ainsi que les conservateurs, devraient être évités. Des suppléments de vitamines liposolubles (A, D, E et K), de calcium et de phosphore pourraient s'avérer nécessaires. Les médicaments pouvant être toxiques pour le foie, ainsi que les suppléments d'origine végétale, l'alcool et les drogues récréatives, doivent être évités. Il pourrait être utile de consulter un nutritionniste spécialisé.

## QUEL IMPACT LA CSP AURA-T-ELLE SUR LA VIE DE MON ENFANT?

La majorité des enfants atteints de CSP ont une qualité de vie normale et n'ont pas de douleurs ou symptômes liés au foie. Les enfants ayant une forme évolutive de la maladie pourraient avoir besoin d'une surveillance plus rapprochée, de consultations régulières, d'hospitalisations et parfois d'une greffe du foie.



Pour plus d'informations sur chaque section, rendez-vous sur [pscpartners.org/pediatric-psc/](http://pscpartners.org/pediatric-psc/)



LES PARTENAIRES CSP

CSP Pédiatrique

CSP

- Cholangite Sclérosante Primitive

Pour plus d'informations sur chaque section, rendez-vous sur [pscpartners.org/pediatric-psc/](http://pscpartners.org/pediatric-psc/)