

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

SITES WEB:

PSCPARTNERS.ORG & PSCPARTNERS.CA

Depuis plus d'une décennie, *PSC Partners Seeking a Cure*, une organisation 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 fond 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, 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.

CONFÉRENCES ANNUELLES

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

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.

SOUTIEN 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 @PSCPartners et @PSCPartnersCa. Des groupes de soutien nationaux et internationaux indépendants supplémentaires peuvent être trouvés sur 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.crohnnetcolite.ca.

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

Pour le contenu spécifique au Canada, visitez
le site web des Partenaires CSP Canada
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

Cliquez sur le bouton FAITES UN DON sur 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**.

Pour nous envoyer un courriel

contactus@pscpartners.ca

et aux États-Unis

contactus@pscpartners.org



PSC PARTNERS
SEEKING A CURE
PSCPARTNERS.ORG



PSC PARTNERS
SEEKING A CURE
CANADA
PSCPARTNERS.CA

vivre avec la
CSP
.....
cholangite sclérosante primitive

vivre avec la
CSP
.....
cholangite sclérosante primitive

PSC PARTNERS  LES PARTENAIRES
CANADA CSP



Chris Klug, snowboarder, médaillé olympique, auteur, patient atteint de CSP et greffé du foie.

Chris a reçu un diagnostic de CSP au début des années 90. Il a subi une greffe du foie en juillet 2000. À peine 18 mois plus tard, Chris réalisait son ambition d'une vie en gagnant la médaille de bronze aux Jeux Olympiques. Il est une inspiration pour tous ceux qui sont atteints de CSP.

« La CSP peut être vaincue. Depuis ma greffe, je suis plus en santé et plus fort que jamais. »

Chris Klug

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.

Une publication des Partenaires CSP, édition canadienne 

LA CHOLANGITE SCLÉROSANTE PRIMITIVE

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie qui entraîne la fibrose des canaux biliaires situés à l'intérieur et à l'extérieur du foie. Ceux-ci se rétrécissent et finissent par se boucher. Alors que de plus en plus de canaux sont bloqués, la bile s'accumule dans le foie et l'endommage. Ces dommages conduisent à une attaque des cellules du foie, ce qui peut aboutir à la cirrhose et nécessiter une greffe du foie.

LE DIAGNOSTIC DE LA CSP

Les patients qui reçoivent un diagnostic de CSP n'ont souvent aucun symptôme, mais une élévation des marqueurs de la fonction hépatique détectée lors d'analyses sanguines de routine. La CSP devrait être envisagée chez des patients atteints de maladie inflammatoire de l'intestin (MII) et ayant des marqueurs hépatiques élevés, car plus de 75% des patients atteints de CSP ont aussi une MII, le plus souvent, une colite ulcéreuse. Les tests diagnostiques du fonctionnement du foie, aussi appelés tests de la fonction hépatique ou TFH incluent:

- **Phosphatases alcalines (PAL)**
- **Alanine aminotransférases (ALAT)**
- **Aspartate aminotransférases (ASAT)**
- **Gamma-glutamyltranspeptidases (GGT)**

Une élévation des PAL et des GGT indique généralement une attaque des canaux biliaires et est presque toujours observée dans la CSP. Les ALAT et ASAT peuvent aussi être élevées, mais généralement en moindre mesure. Le diagnostic de la CSP nécessite une imagerie des canaux biliaires appelée cholangiogramme. Ceci peut être fait par une forme particulière d'IRM appelée cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPRM) ou parfois par une procédure appelée cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE). Une biopsie du foie est nécessaire dans certains cas. D'autres analyses de sang peuvent être réalisées pour exclure d'autres maladies qui peuvent ressembler à la CSP.

Bien qu'il s'écoule en moyenne 15 à 20 ans entre le moment du diagnostic et la transplantation hépatique,

certains patients auront besoin d'une greffe plus tôt, alors que d'autres n'en auront jamais besoin.

LES SYMPTÔMES DE LA CSP

Bien que de nombreux patients rapportent peu ou pas de symptômes, les symptômes suivants sont susceptibles de se présenter:

- **Fatigue:** Sensation d'épuisement, impression de toujours manquer de sommeil, fatigue comparable à celle de la grippe
- **Prurit ou démangeaisons intenses:** En particulier sur les paumes des mains ou la plante des pieds, mais aussi à n'importe quel autre endroit, y compris dans les yeux ou la bouche
- **Douleur:** Du côté droit ou au milieu de l'abdomen, sous la cage thoracique. Peut être de n'importe quelle intensité, et de durée indéterminée
- **Jaunisse:** Coloration jaunâtre des yeux et de la peau causée par le blocage de l'écoulement de la bile dans les canaux biliaires, ou par une accumulation de bilirubine qui ne peut être éliminée par le foie
- **Fièvre et frissons:** Signes d'une infection bactérienne des canaux biliaires nécessitant des soins médicaux immédiats

Par ailleurs, les signes que la CSP a évolué vers la cirrhose et qu'une transplantation hépatique pourrait être indiquée, incluent :

- **Ascite:** Accumulation de liquide dans l'abdomen
- **Encéphalopathie:** Changements de personnalité, confusion, troubles du sommeil causés par une accumulation de toxines telles que l'ammoniac dans le sang
- **Varices:** Veines gonflées susceptibles de saigner facilement, habituellement dans l'œsophage. Quand des saignements se produisent, cela peut entraîner des vomissements de sang ou l'émission de selles noires goudroneuses. Dans ces cas, il faut consulter un médecin immédiatement
- **Splénomégalie:** Augmentation du volume de la rate
- **Analyses de sang anormales:** Plusieurs tests sanguins tels que la bilirubine, la créatinine, et le rapport international normalisé (RIN) peuvent devenir anormaux et sont utilisés pour déterminer si la greffe de foie est indiquée.

FOIRE AUX QUESTIONS

COMMENT L'AI-JE ATTRAPÉE? EST-CE CONTAGIEUX?

Personne ne connaît actuellement les causes de la CSP. Bien que la CSP soit une maladie du foie, elle n'est pas causée par la consommation d'alcool. Il semble qu'elle soit le résultat d'une interaction complexe entre de nombreux facteurs génétiques et environnementaux. Bien qu'il existe une prédisposition génétique pour la CSP, les membres de la famille, y compris les enfants des patients sont très rarement atteints. La CSP n'est pas contagieuse.

QUEL EST LE TRAITEMENT?

À l'heure actuelle, aucun traitement médical ne s'est avéré efficace pour ralentir la progression de la CSP, bien qu'il y ait un nombre croissant d'essais cliniques en cours. Les études sur de nouveaux traitements peuvent être consultées sur www.pscpartners.org/clinical-trials/. L'évolution de la CSP dépend des patients. Le médicament qui a été le plus étudié dans le traitement de la CSP est l'Urso® (acide ursodésoxycholique, Ursodiol). Il n'a pas été démontré que l'Urso pouvait ralentir la progression de la CSP, et il pourrait s'avérer dangereux à fortes doses. Cependant, il semble entraîner une amélioration des tests hépatiques chez certaines personnes. Il n'existe pas présentement de lignes directrices claires pour la prise en charge médicamenteuse, votre médecin et vous devriez donc prendre une décision en fonction de votre cas particulier.

La CPRE peut parfois être utilisé pour ouvrir les canaux biliaires rétrécis et rétablir temporairement l'écoulement de la bile. Les traitements contre le prurit (démangeaisons) associé à la CSP incluent la cholestyramine, la rifampicine, et la naltrexone.

QUI PEUT ÊTRE ATTEINT?

La CSP est une maladie rare du foie qui affecte environ 1 personne sur 10,000. Bien que la CSP puisse survenir à n'importe quel âge chez les hommes et les femmes, elle est plus courante chez les hommes et est typiquement diagnostiquée entre 30 et 40 ans. La CSP est souvent accompagnée

d'une maladie inflammatoire de l'intestin (MII), le plus souvent la colite ulcéreuse (CU) et parfois la maladie de Crohn. Plus de 75% des patients atteints de CSP ont une colite ulcéreuse, alors que seulement 2-5% des patients atteints de colite ulcéreuse ont la CSP. La CSP peut parfois être associée avec d'autres maladies auto-immunes.

QUELS SONT LES AUTRES RISQUES ASSOCIÉS À LA CSP?

Il y a principalement deux types de cancer qui surviennent avec une fréquence accrue chez les patients atteints de CSP: le cancer du côlon et le cancer des canaux biliaires (cholangiocarcinome). Le risque accru de cancer du côlon est surtout observé chez les patients atteints de CSP qui ont une maladie inflammatoire de l'intestin sous-jacente (colite ulcéreuse ou maladie de Crohn).

