



GRAND LARGE

Pour garder le cap face aux maladies digestives

CHOLANGITE BILIAIRE PRIMITIVE

Comprendre
et gérer
son quotidien

**Téléchargez votre livre et
accédez à des contenus
exclusifs sur notre site :**



Grand-Large.info



Votre équipe médicale vient de vous remettre ce livre conçu spécialement pour vous !

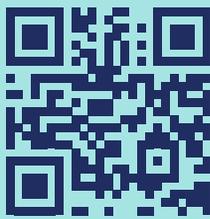


Un livre pratique

Retrouvez toutes les informations nécessaires à la compréhension de votre maladie.
À consulter sans modération !

Et accessible où que vous soyez !

Pour consulter ces informations essentielles et accéder à une variété d'autres ressources, rendez-vous sur le site **Grand-Large.info** ou **scannez les QR codes** présents dans ce livre. Découvrez des contenus inédits : articles, vidéos d'experts, témoignages de patients, recettes et bien plus encore !

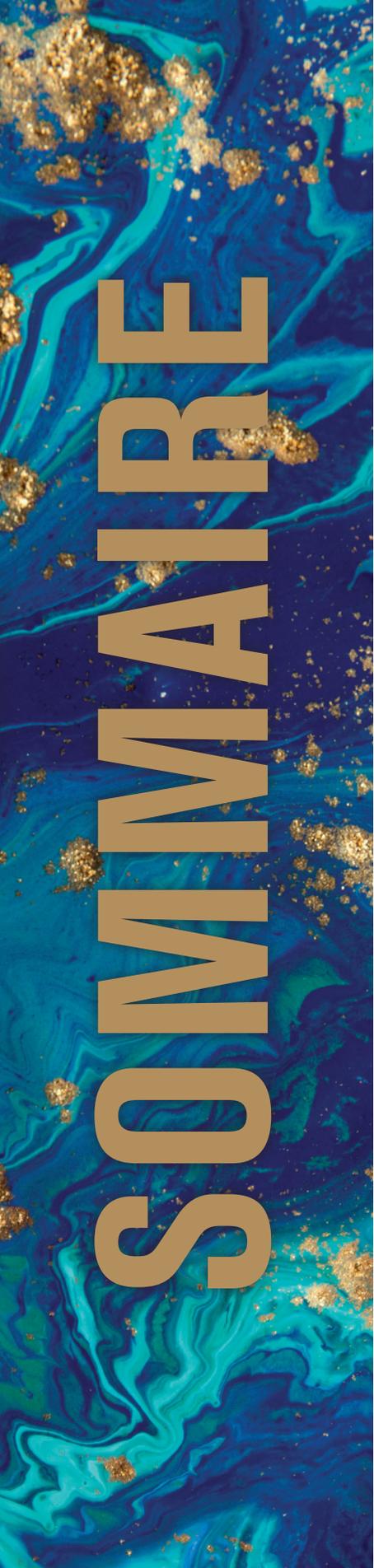


[Grand-Large.info](https://www.grand-large.info)



GRAND LARGE

Pour garder le cap face aux maladies digestives



SOMMAIRE

5

Comprendre la cholangite biliaire primitive

- Le foie : un organe vital
- La cholangite biliaire primitive, c'est quoi ?
- Les particularités de la cholangite biliaire primitive

17

Consulter et se soigner

- Comment se déroule la prise en charge ?
- Les traitements de la cholangite biliaire primitive
- Qui peut m'aider ?
- Quelques mesures essentielles pour mieux vivre votre maladie

33

Vivre avec une CBP : les bons réflexes

- Manger
- Bouger
- Dormir
- Travailler
- Voyager

43

Découvrez les fiches pratiques

- Cholangite biliaire primitive : testez-vous !
- Mémo alimentation : faire les courses
- Recettes équilibrées et riches en vitamines liposolubles
- Suivi et motivation



Comprendre la cholangite biliaire primitive

Comprendre la cholangite biliaire primitive

Le foie : un organe vital¹

Quelques notions d'anatomie

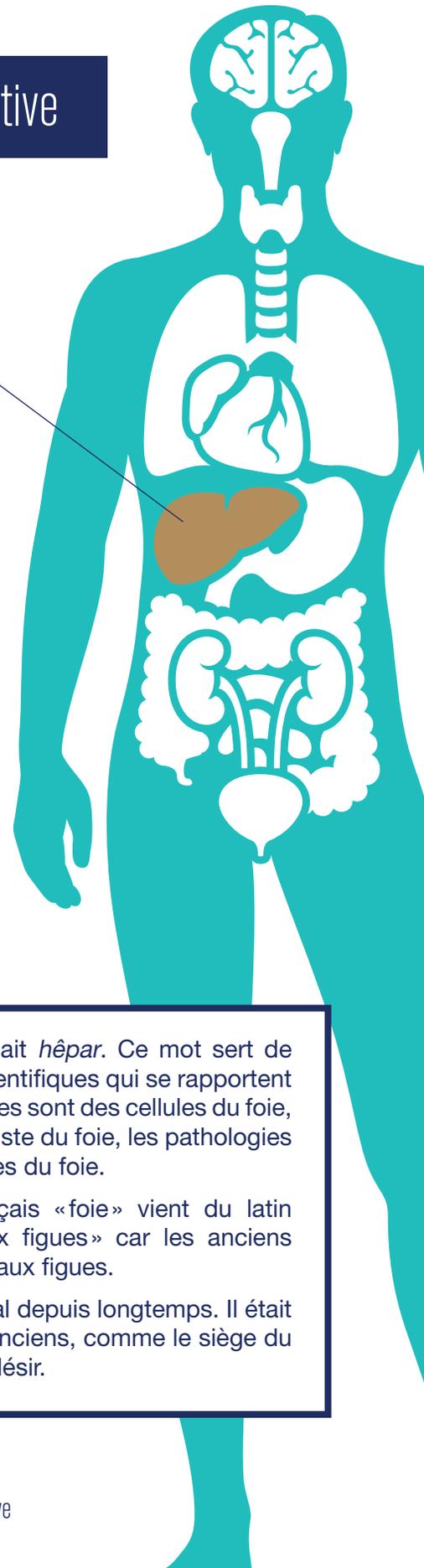
Le foie est un organe de grande taille. Il représente à peu près **2 % de votre poids et pèse en moyenne 1,5 kg**. Il se divise en 2 parties :

- le lobe droit qui représente environ 75 % du volume,
- et le lobe gauche.

Il est placé sous les poumons, la partie la plus importante étant positionnée du côté droit.

C'est un organe fortement irrigué par le sang puisqu'il contient à chaque instant 10 à 15 % du volume sanguin total de votre corps. **Chaque minute, votre foie draine 1,5 litre de sang.**

Ce débit sanguin hépatique augmente lors du repas puis diminue lorsque vous dormez.



Le saviez-vous ?²



En grec, le foie se disait *hêpar*. Ce mot sert de racine aux termes scientifiques qui se rapportent au foie : les hépatocytes sont des cellules du foie, l'hépatologue est le spécialiste du foie, les pathologies hépatiques sont les maladies du foie.

En revanche, le mot français «foie» vient du latin *ficatum* qui veut dire «aux figes» car les anciens étaient friands de foie farci aux figes.

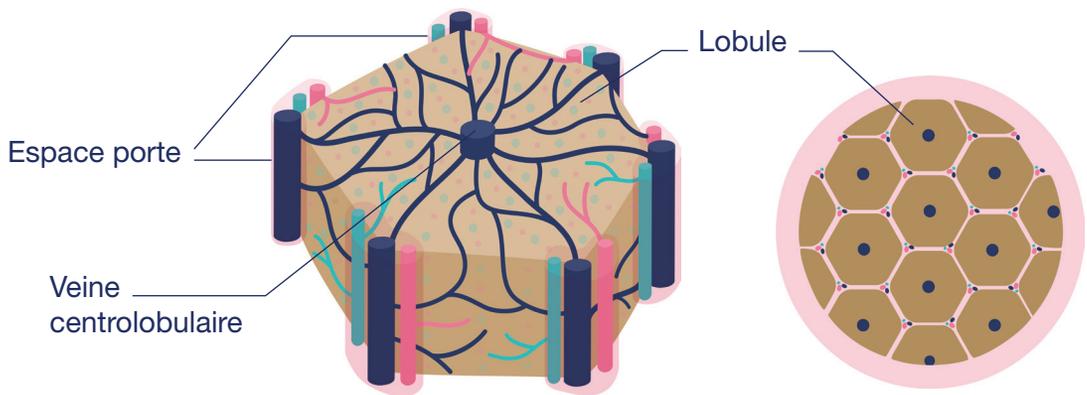
Le foie est un organe central depuis longtemps. Il était considéré, chez les grecs anciens, comme le siège du courage, de l'amour et du désir.

Le foie est constitué de différents types de cellules dont :

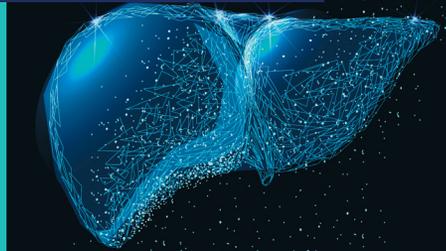
- **les hépatocytes** principalement, cellules ayant un rôle essentiel dans la fabrication et la transformation des sucres, des graisses et des protéines, ainsi que dans l'élimination de substances étrangères, parfois toxiques (voir page suivante)
- **les cholangiocytes**, cellules participant à la sécrétion de la bile et tapissant les canaux pour la transporter à l'intérieur puis à l'extérieur du foie
- **les cellules du système de défense naturel** (système immunitaire)

Les cellules du foie sont organisées en **lobules**. Ces lobules sont schématiquement hexagonaux et centrés autour d'une veine, dite « **veine centrolobulaire** ». Entre les lobules se trouvent les **espaces portes**. Ils participent à l'**irrigation sanguine** des lobules et à l'**excrétion** des éléments synthétisés par les cellules du foie, notamment **la bile**. Pour ce faire, ces espaces comportent une ou deux branche(s) artérielle(s), une branche veineuse et un ou deux conduit(s) biliaire(s), bordé(s) par les cholangiocytes.

Schéma d'un lobule hépatique¹



Une capacité étonnante !¹



Le foie est capable de se régénérer. Ainsi, si l'on coupe une partie du foie, la partie restante va se développer et restaurer l'organe, même si cela ne permet pas de reconstituer le foie initial.

Comprendre la cholangite biliaire primitive

Un organe aux multiples facettes ¹

1. La dégradation de molécules

Le foie est le principal organe impliqué dans la **dégradation ou l'élimination de certaines molécules** formées par l'organisme (cholestérol, hémoglobine) mais aussi de **molécules étrangères** à l'organisme (toxines, médicaments).



2. Le stockage des réserves d'énergie et de nutriments

À chacun de vos repas, votre foie transforme et stocke **1/4 à 1/3 des glucides** (sucres) et des **lipides** (graisses). Il peut également stocker des **vitamines**, du **fer**, ... Entre les repas, il retransforme une partie de ce stock en sucre pour assurer une alimentation continue et équilibrée à votre organisme. Au-delà du stockage, il joue un rôle de **régulation du taux de sucre** dans le sang (glycémie).

3. La synthèse de nombreuses molécules essentielles

Le foie fabrique la plupart des **protéines** qui circulent dans le sang : celles impliquées dans la coagulation sanguine, dans la réponse immunitaire ou, comme l'albumine, dans le transport des graisses et des hormones. Le foie participe aussi à la fabrication du **cholestérol** et de la **bile** : une substance essentielle à la digestion et à l'assimilation des nutriments lipidiques.

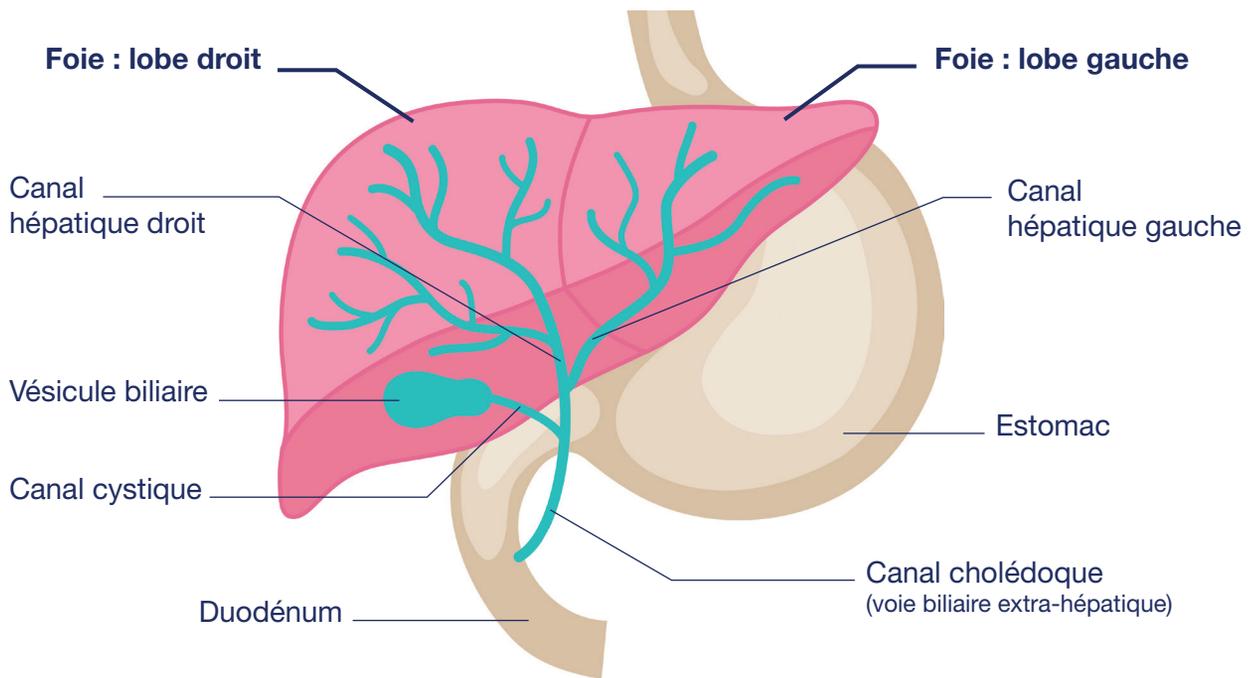
Un rôle clé dans la digestion

Le foie sécrète environ **0,6 litre de bile chaque jour**. Elle est produite dans le foie par les hépatocytes (75 %) et les cholangiocytes (25 %). Ce liquide d'aspect jaune-vert participe activement à la **digestion**.

La bile est collectée **dans le foie** par les voies biliaires dites **intra-hépatiques** puis s'écoule **en dehors du foie** par les voies biliaires dites **extra-hépatiques**. Stockée dans la **vésicule biliaire**, la bile est libérée dans le **duodénum** (partie haute de l'intestin) lors du passage des aliments.



Schéma de l'anatomie du foie¹



La bile est un mélange d'**eau** (97 %) et de différentes molécules appelées **acides biliaires**. Ces derniers facilitent la digestion et l'absorption des nutriments dans le tube digestif. Ils permettent notamment de rendre solubles les graisses d'origine alimentaire ainsi que toutes les substances qui ne se dissolvent que dans des graisses (molécules dites « liposolubles ») comme les **vitamines A, D, E et K, certains médicaments, ...** Ainsi, la bile augmente le passage de ces nutriments dans la circulation sanguine.

Elle favorise aussi la sécrétion de molécules antimicrobiennes par l'intestin.

La cholangite biliaire primitive, c'est quoi ?

L'arrêt de l'écoulement de la bile³

La cholangite biliaire primitive (CBP) est une maladie chronique entraînant une «**cholestase intra-hépatique**», c'est-à-dire une **diminution** puis **l'arrêt de l'écoulement de la bile** à l'intérieur même du foie dus à la destruction des voies biliaires intra-hépatiques.

La cholestase est la conséquence d'une inflammation des voies biliaires intra-hépatiques appelée «**cholangite**» provoquée par votre système immunitaire. Celui-ci ne reconnaît plus les cellules de vos conduits biliaires comme faisant partie de votre organisme et cherche à les détruire. Il s'agit donc d'une maladie dite «**auto-immune**» (voir encadré ci-dessous).



Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?^{3,4}



L'immunisation est liée à une **réaction du système de défenses naturelles** qui va produire des anticorps permettant à votre organisme de se **protéger des agressions** dues à un microbe, une toxine, ... L'auto-immunisation est une réaction anormale et pathologique qui conduit vos défenses à s'attaquer à des constituants de votre propre corps car elles ne les reconnaissent pas comme vous étant propres.

Dans le cas de la CBP, les anticorps en cause se fixent sur des constituants internes aux cellules - **les mitochondries** - chargés de produire l'énergie nécessaire à l'activité de ces cellules. La fixation des anticorps sur les mitochondries provoque des réactions conduisant à la **mort de la cellule**. Au stade précoce de la maladie, grâce à des **mécanismes de compensation**, les cellules détruites sont remplacées, expliquant l'absence de symptômes.

Une maladie évolutive ⁵

Progressivement, l'inflammation qui résulte de la réaction immunitaire va **s'étendre** et **toucher d'autres groupes** de cellules, comme les **hépatocytes**. Les conduits biliaires vont se boucher, les propriétés mêmes de la bile vont changer (concentration, acidification) et bloquer son écoulement, ce qui va encore augmenter l'inflammation.



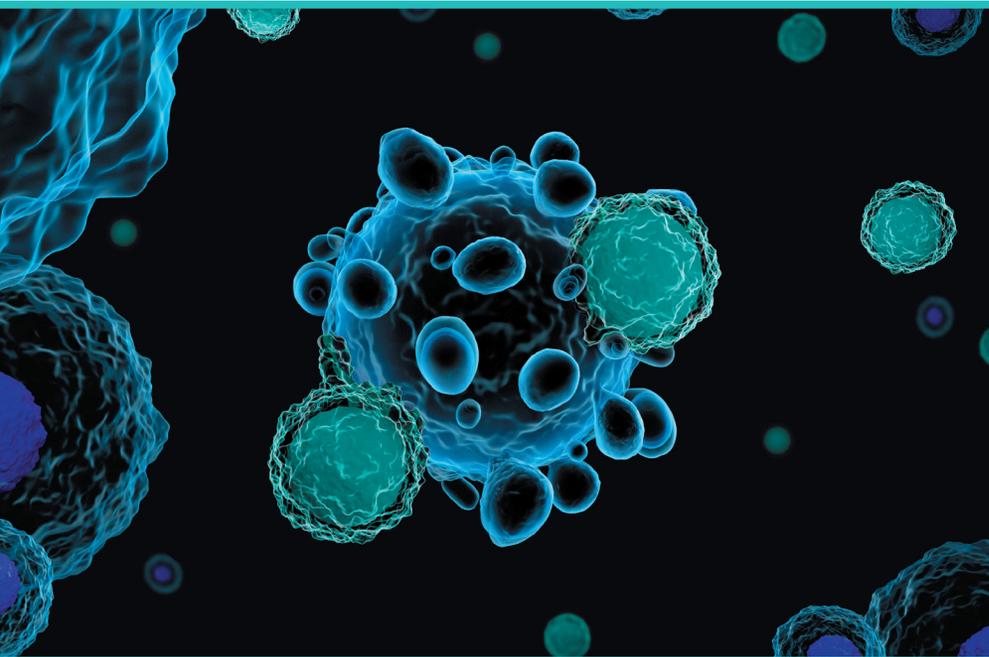
Des conséquences graves en l'absence de traitement ⁵⁻⁸

Peu à peu, les mécanismes de compensation (voir encadré) vont s'emballer et conduire au remplacement de zones entières du foie par des tissus inactifs, fibreux, semblables à ceux formant les cicatrices. On parle de **fibrose** du foie qui, lorsqu'elle est très importante et non traitée, conduit au développement d'une **cirrhose**.

La cirrhose peut entraîner une incapacité partielle puis totale du foie à remplir ses fonctions vitales : c'est l'**insuffisance hépatique**.

La cirrhose peut elle-même évoluer et donner lieu au développement d'un cancer du foie, le **carcinome hépatocellulaire** ⁸.

La prise en charge médicale est donc essentielle pour éviter ces graves complications.



Les particularités de la cholangite biliaire primitive

Quelques chiffres ^{9,10}

La prévalence de la cholangite biliaire primitive (CBP), c'est-à-dire le nombre de cas dans la population, est de **10 à 40 personnes pour 100 000 habitants**.

Chez les femmes de plus de 40 ans, elle atteint **1 femme sur 1 000**.

La CBP est encore plus fréquente dans les familles comportant déjà une personne souffrant de cette maladie, atteignant **4 personnes sur 100**.



La génétique et certains facteurs environnementaux en cause ^{5,6,11,12}

Les personnes atteintes de CBP montrent une **prédisposition d'origine génétique** : on retrouve une plus grande fréquence de CBP dans les familles où une personne souffre déjà de cette maladie et les femmes sont plus touchées que les hommes. Ces facteurs génétiques sont encore mal connus mais ils affecteraient le **système immunitaire** ainsi que les **cellules hépatiques**.

Des **facteurs environnementaux** sont également mis en cause dans la CBP :

- Certaines **infections des muqueuses** (notamment les infections urinaires) et le **tabagisme** ont été identifiés.
- D'autres facteurs sont souvent cités mais restent discutés comme les ingrédients de certains produits d'utilisation courante (vernis à ongle, rouge à lèvres, chewing-gum), le nombre de grossesses ou les traitements hormonaux substitutifs utilisés à la ménopause.

Les symptômes les plus courants^{3,5,6,9,13}

Dans sa **phase initiale**, pouvant durer plusieurs années, la maladie ne provoque généralement pas de symptôme. Plus de la moitié des diagnostics sont posés chez des personnes qui ne présentent aucune gêne particulière mais simplement une analyse sanguine indiquant une **activité enzymatique anormale du foie**.

Les symptômes apparaissent plutôt lors de **la deuxième phase** de la maladie, qui peut durer **5 à 10 ans**. La fatigue et le prurit (démangeaisons) sont les plus souvent retrouvés.

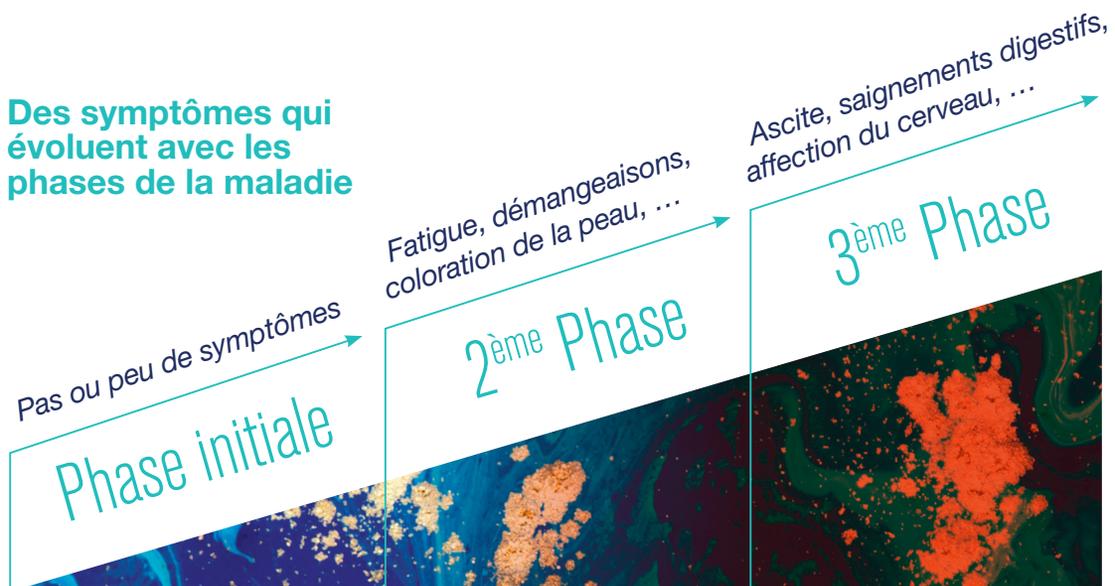
- **La fatigue** affecte jusqu'à **8 patients sur 10**. Elle pourrait être liée à l'accumulation de substances toxiques dans le cerveau. Elle a un impact important sur la qualité de vie. Elle peut entraîner des somnolences au cours de la journée, des troubles du sommeil, de la concentration, de la mémoire ou encore des troubles émotionnels.
- **Le prurit** est retrouvé chez **40 à 80 %** des malades et touche le plus souvent les paumes des mains ou la plante des pieds. Il peut être sévère dans certaines formes de CBP à évolution rapide.

L'intensité du prurit et de la fatigue n'est pas liée à la sévérité de la maladie et peut varier dans le temps.

D'autres symptômes existent comme un changement de la coloration de la peau, devenant plus foncée (jaunisse ou ictère), et l'apparition de petites boules de graisse blanches sous la peau, habituellement autour des yeux.

Lors de **la troisième et dernière phase** de la maladie, les symptômes sont liés aux complications de la cirrhose, notamment avec l'apparition d'ascite (liquide dans l'abdomen). Des hémorragies digestives peuvent survenir ainsi qu'une altération du fonctionnement du cerveau (encéphalopathie).

Des symptômes qui évoluent avec les phases de la maladie



Comprendre la cholangite biliaire primitive

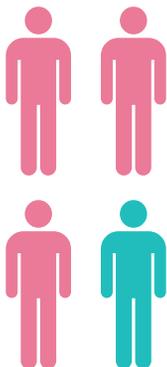
D'autres conséquences de la maladie ^{7,9,14}

La cholangite biliaire primitive a d'autres effets sur la santé et augmente le risque :

- D'**hyperlipidémie** liée à l'altération du métabolisme des graisses,
- De **carence** en provoquant une diminution de l'absorption de certaines vitamines par l'intestin,
- D'**ostéoporose**, plus particulièrement chez les femmes ménopausées les plus âgées, chez celles de faible poids, en cas de fibrose hépatique avancée, lorsque la CBP est sévère ou dure depuis longtemps.

Hyperlipidémie

Cet excès de graisses dans le sang concerne **3 personnes atteintes de CBP sur 4**



Fractures osseuses

Elles touchent

20 à 25 %

des patients souffrant de CBP

Quand une autre maladie auto-immune s'ajoute à la cholestase hépatique ¹³

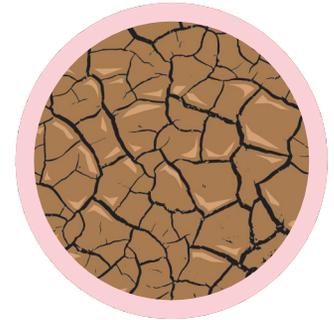
Un tiers des personnes atteintes de CBP présente une autre maladie auto-immune. Il s'agit le plus souvent :

- D'**un syndrome de Sjögren** (ou syndrome sec), maladie auto-immune d'évolution progressive. Elle est **360 fois plus fréquente** chez les personnes souffrant de CBP que dans la population générale. Cette maladie est due à une attaque du système immunitaire principalement dirigée contre les **glandes salivaires et lacrymales**. Elle se traduit par une sécheresse oculaire, une sensation de bouche sèche, une altération du goût, des difficultés à avaler, des inflammations de la gencive, des caries et parfois des douleurs musculaires.
- D'**une thyroïdite auto-immune** : elle touche **5 à 20 fois plus** les personnes souffrant de CBP que la population générale. La plus fréquente de ces maladies est l'**hypothyroïdie d'Hashimoto**. Les symptômes sont très variés : constipation, peau froide, baisse du rythme cardiaque, règles irrégulières, difficultés de concentration, pertes de mémoire, déprime, ...

À l'inverse, il est parfois possible de voir une hyperactivité de la thyroïde, aboutissant à la **maladie de Basedow**. Elle se traduit par des palpitations, des tremblements, une intolérance à la chaleur, une perte de poids, de la diarrhée, une anxiété, ...

- **D'une sclérodermie** : il s'agit d'une altération de la formation des tissus donnant lieu à une fibrose, processus similaire à celui de la **dégradation du foie** dans la CBP. Il existe **différentes** formes pouvant ne toucher que la peau (qui s'épaissit, sèche et durcit) ou affecter d'autres organes. On observe fréquemment un bleuissement et engourdissement des doigts (syndrome de Raynaud), de la fatigue, une perte de poids, des problèmes gastro-intestinaux comme une difficulté à avaler, des régurgitations ou brûlures au niveau de l'œsophage.

D'autres maladies auto-immunes sont plus rarement observées : polyarthrite rhumatoïde (touchant les articulations), lupus (touchant la peau, les articulations, les reins) et maladie cœliaque (touchant l'intestin).



Pourquoi faut-il traiter une CBP ?⁹

La destruction progressive des cellules du foie conduit au **développement d'une cirrhose** et peut vous faire courir un risque vital à moyen terme.

Une prise en charge médicale efficace est donc indispensable. Heureusement des solutions existent, elles seront abordées dans les chapitres suivants.







Consulter
et se soigner

Comment se déroule la prise en charge ?

Poser le diagnostic^{9,10,15}

- **Des symptômes qui orientent**

Un prurit, une fatigue, des douleurs articulaires, une sécheresse de la bouche ou des yeux, un syndrome de Raynaud, des taches jaunes/beiges au coin de l'œil, une augmentation du volume du foie ou un changement de la couleur de la peau peuvent évoquer une cholangite biliaire primitive.

- **Des anomalies inexplicables dans une analyse sanguine**

Une élévation des taux sanguins de deux enzymes hépatiques, la phosphatase alcaline (**PAL**) et la gamma-glutamyl transpeptidase (**GGT**), peut traduire une diminution anormale de l'écoulement de la bile. Dans les formes plus avancées de la maladie, la bilirubine est elle aussi augmentée.

Pour se repérer

Des taux sanguins qui dépassent la limite supérieure normale peuvent signer une cholestase

1,5x
PAL

3x
GGT

- **La présence d'anticorps dans le sang**

En présence d'une cholestase, le médecin va ensuite procéder à d'autres examens. Il va rechercher la présence dans le sang d'anticorps anti-mitochondries (AAM) dits «anti-M2». Si le test est négatif, d'autres types d'anticorps peuvent être recherchés. L'association d'une cholestase et la présence d'anticorps suffit le plus souvent pour poser le diagnostic.

Quand la recherche des anticorps est négative⁹



Dans 10% des cas, la cholestase est présente mais la recherche d'anticorps est négative. On parle de **CBP séronégative**. Il est alors nécessaire de pratiquer une **biopsie du foie** pour rechercher la présence de **lésions caractéristiques**. Le type de lésion détermine s'il s'agit bien d'une CBP séronégative ou d'une autre forme de cholangite.

Évaluer le stade de la maladie ^{9,16}

- **Des informations rapides avec l'élastométrie**

L'évolution de la CBP conduit au développement d'une fibrose du foie. Cette dernière peut être évaluée par élastométrie, une mesure de l'élasticité du foie. L'appareil utilisé crée une onde et mesure sa propagation qui va varier selon l'élasticité des tissus traversés. Cette technique, parfaitement indolore, est simple et rapide à réaliser. Elle donne des résultats immédiats et permet également de suivre l'évolution de la maladie.

- **Une biopsie dans certaines situations**

La biopsie permet de déterminer le stade d'évolution auquel est parvenue la maladie et donc sa sévérité (disparition des conduits biliaires, présence de fibrose, ...). Elle est aussi pratiquée en cas de suspicion de syndrome de chevauchement (overlap syndrome) pour déterminer s'il y a présence ou non de lésions caractéristiques d'une hépatite auto-immune en plus de celles de la CBP.



Rechercher des maladies associées ¹⁷

La CBP étant fréquemment associée à d'autres maladies, l'équipe médicale va rechercher l'existence de maladies auto-immunes éventuelles : syndrome sec, maladies de la thyroïde, ...



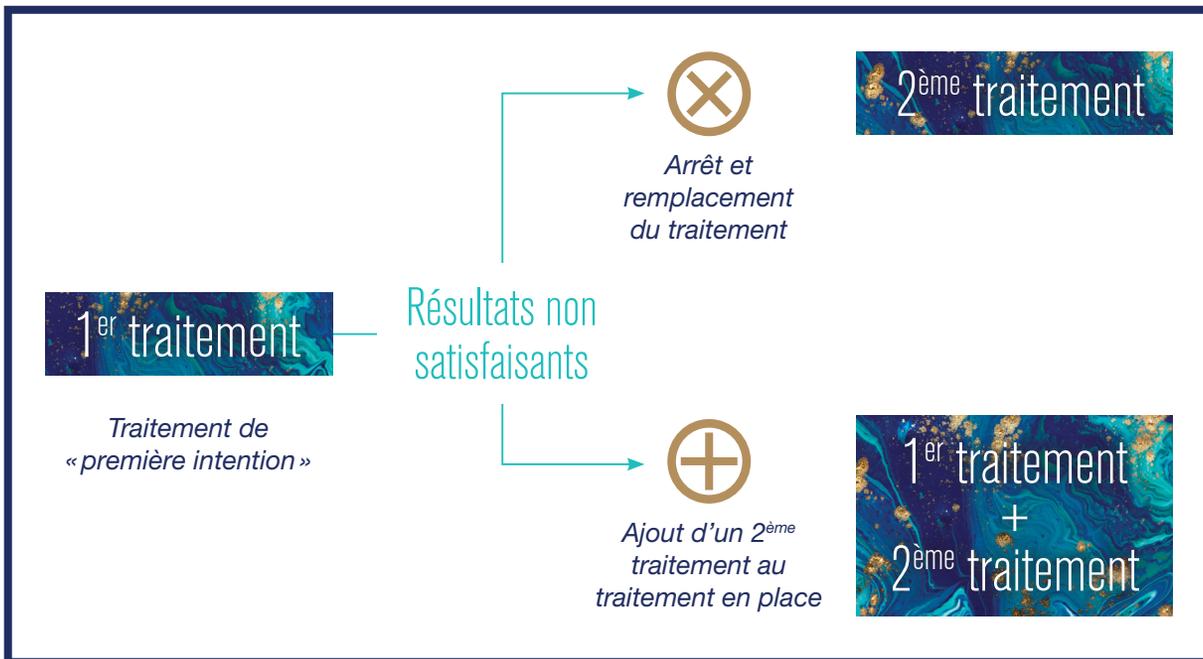
Les traitements de la cholangite biliaire primitive

Les traitements pour améliorer le fonctionnement du foie^{3,9,17}

L'objectif du traitement est avant tout de retarder l'évolution de la maladie en améliorant le fonctionnement de votre foie et en ralentissant le processus de fibrose.

Différents types de traitements à base d'acides biliaires, d'immunosuppresseurs ou de corticoïdes sont disponibles. Leur utilisation est connue des médecins et suit certaines règles de prescription.

- Les médicaments qui vous sont prescrits au début de votre prise en charge sont dits de « première intention ».
- Si ces premiers médicaments n'ont pas donné de résultats satisfaisants, ils peuvent alors être remplacés en cas d'intolérance, ou être complétés en cas de réponse insuffisante par un autre traitement.



Pour en savoir plus sur les traitements de la CBP, consultez votre équipe soignante.

Des traitements pour limiter les autres effets de la CBP ^{9,17,18}

D'autres traitements peuvent s'ajouter à ce traitement essentiel. Ils peuvent vous être prescrits selon l'ampleur des conséquences de la CBP, des symptômes ressentis et de leur sévérité.

• Prurit :

Les médicaments chélateurs : le traitement du prurit s'appuie principalement sur des médicaments capables de fixer les acides biliaires (effet « chélateur ») et de favoriser leur élimination.

La photothérapie : l'exposition de la peau à des rayons ultraviolets peut être utilisée mais souvent de façon limitée.

La plasmaphérèse : elle permet d'éliminer certaines molécules indésirables par filtration du sang. C'est une technique réalisée en milieu hospitalier durant plusieurs heures.

La transplantation hépatique : quand le prurit résiste aux traitements et se montre très invalidant, une transplantation hépatique peut être envisagée (plus d'informations dans le chapitre « Quand doit-on envisager une greffe de foie ? »).

• Fatigue :

Aucun médicament n'est indiqué dans la prise en charge de la fatigue. Des techniques de psychothérapie de soutien, de thérapie comportementale ou d'hypnose peuvent vous être proposées. Parlez-en avec votre équipe soignante qui saura vous orienter vers des solutions adaptées à votre situation.



• Carence vitaminique :

La cholestase entraîne une carence en vitamines « liposolubles », notamment la vitamine D, essentielle au métabolisme des os. Sachant que la CBP augmente le risque d'ostéoporose, une supplémentation en **vitamine D** et en **calcium** peut vous être proposée.

D'autres traitements peuvent se révéler nécessaires, notamment en cas de maladie auto-immune associée. Si vous avez des questions sur vos traitements, n'hésitez pas à en parler avec votre médecin ou votre pharmacien.



Des conseils pratiques peuvent également vous aider à gérer vos symptômes, retrouvez-en quelques-uns dès la page 28 !

Quand doit-on envisager une greffe de foie ?⁹

Aucun des traitements qui viennent d'être présentés ne permet de guérir la CBP. Seule la greffe de foie (transplantation hépatique) qui consiste à « remplacer » le foie défaillant a pour objectif de guérir la maladie.

Elle peut être discutée dans des cas spécifiques, en cas de cirrhose sévère, de fonctionnement hépatique très altéré (taux sanguin de bilirubine élevé) ou exceptionnellement de prurit réfractaire et très invalidant.

À maladie évolutive, suivi régulier^{9,19}

La CBP est une maladie évolutive qui nécessite donc une surveillance régulière. Il est donc recommandé de consulter votre médecin spécialiste **tous les 6 mois**. Il évaluera votre état de santé, l'efficacité et la tolérance (présence ou non d'effets indésirables et leur intensité) de votre traitement. Il vous demandera de faire des **analyses de sang régulières** pour surveiller le fonctionnement de votre foie. Une fois par an, il évaluera le niveau de fibrose de votre foie par élastométrie (voir le chapitre « Évaluer le stade de la maladie » pour plus de détails sur cette technique).



Si votre CBP a évolué vers une cirrhose, votre médecin devra pratiquer tous les 6 mois une échographie hépatique pour surveiller l'apparition d'un **carcinome hépatocellulaire**. Il peut réaliser aussi une gastroscopie afin de dépister d'éventuelles **varices œsophagiennes** liées à l'augmentation de la pression sanguine en amont du foie dont la circulation est gênée par la cirrhose. Une échographie peut enfin permettre de confirmer ou non la présence d'**ascite**.

Votre suivi en résumé

Visite chez le spécialiste
(1 fois tous les 6 mois)

- Bilan sanguin
- Élastométrie hépatique

Régulier

1 fois par an

En cas de cirrhose

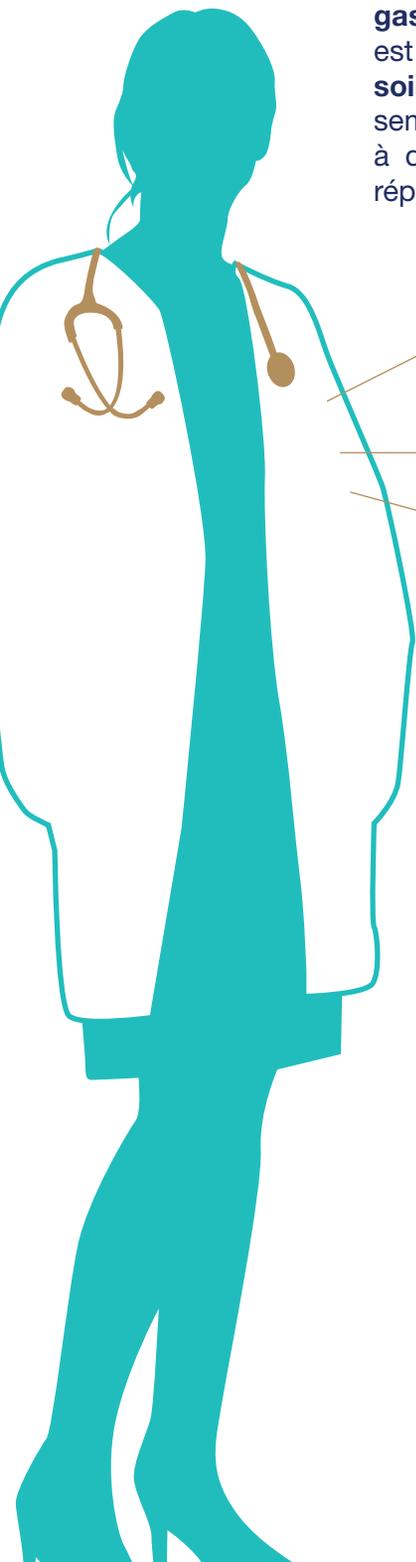
- Échographie hépatique

1 fois tous les 6 mois

Qui peut m'aider ?

Le rôle central de l'hépatologue et du gastro-entérologue

Votre CBP est généralement suivie par un **hépatologue** ou un **gastro-entérologue** spécialisé dans les maladies du foie. Son rôle est de **centraliser les informations et coordonner l'ensemble des soins** qui touchent à votre CBP. Il s'occupe de vos consultations semestrielles et réalise certains examens. Il peut aussi vous adresser à d'autres spécialistes selon l'évolution de votre maladie et ses répercussions : rhumatologue, cardiologue, diététicien, etc.



Consultation de suivi

À savoir : vous pouvez le consulter dans le cadre de votre protocole de soin sans passer par le médecin traitant

Prescription et/ou réalisation des examens de suivi

Coordination des soins et orientation vers d'autres professionnels de santé

« Dois-je continuer à voir mon médecin généraliste ? »

Le **médecin généraliste** reste un **interlocuteur privilégié**. C'est le professionnel de santé de premier recours. Il est souvent désigné comme « médecin traitant » et coordonne le parcours de soin²⁰. Hormis si votre question touche très spécifiquement à votre CBP et que vous allez consulter votre spécialiste dans un délai assez court, c'est vers votre médecin généraliste qu'il faut vous tourner pour vos problèmes de santé. Si l'un des motifs de la consultation intéresse le spécialiste, le médecin généraliste le contactera pour lui en faire part. C'est aussi lui qui initie et renouvelle votre demande de prise en charge pour Affection de Longue Durée (ALD)²⁰ (voir page 27).

L'expertise des filières maladies rares²¹

Le second Plan Maladies Rares 2011-2016 a donné naissance, en France, à **23 filières de santé** consacrées aux maladies rares. L'une d'elles est consacrée aux maladies rares du foie de l'adulte et de l'enfant : **FILFOIE**.

Cette filière poursuit plusieurs objectifs :

- **faciliter l'orientation des patients** et des professionnels de santé dans un parcours de soin pluridisciplinaire et **diminuer le temps** entre les premiers signes de la maladie et la confirmation du diagnostic ainsi qu'entre le diagnostic et la prescription d'un traitement adapté,
- **promouvoir les échanges** et la coopération entre les médecins, les acteurs médico-sociaux, la recherche et les associations.

La filière FILFOIE regroupe l'expertise relative à l'ensemble des **maladies rares du foie de l'adulte et de l'enfant**. Elle rassemble au niveau national :



Parmi les 3 réseaux, le «réseau des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires et Hépatites auto-immunes», **MIVB-H**, est le **réseau consacré à la CBP**. Il s'organise autour :

- d'un centre de référence coordonnateur, situé à l'Hôpital Saint-Antoine à Paris,
- de 4 centres de référence spécialisés situés à Lyon, Nantes, Paris et Villejuif,
- de 28 centres de compétences travaillant en réseau avec les centres experts.



Scannez

ce QR code pour accéder au réseau complet et trouver une structure de soins adaptée

D'autres ressources complémentaires

D'autres professionnels de santé sont susceptibles de contribuer à votre prise en charge :

- **les infirmières**, que ce soit en milieu hospitalier ou à domicile, peuvent vous prodiguer des soins mais aussi des conseils très utiles. N'hésitez pas à leur poser vos questions.
- **le psychologue** peut vous aider à gérer l'impact de la maladie sur votre quotidien, notamment si vous avez des difficultés sur le plan social ou des troubles de l'humeur. Il peut aussi vous assister dans la gestion de votre fatigue.
- **le diététicien** vous donnera des conseils sur votre alimentation si vous souffrez de problèmes digestifs.



Associations de patients : un soutien souvent méconnu

Les associations de patients peuvent vous être d'une aide précieuse.

- Elles regroupent les informations sur les pathologies, ce qui se révèle particulièrement utile concernant les maladies rares.
- Elles sont source de conseils et de témoignages de personnes ayant vécu les mêmes épreuves que celles que vous traversez et qui ont été confrontées aux mêmes difficultés.
- Elles stimulent la recherche et représentent les patients auprès des pouvoirs publics, défendant leurs droits, favorisant le diagnostic, ...



L'Association pour la Lutte contre les maladies inflammatoires du foie et des voies Biliaires (ALBI) a été créée, entre autres, par des personnes souffrant de différentes maladies du foie et des voies biliaires. Elle permet aux malades et leur entourage de mieux comprendre ce qui leur arrive, de leur apporter soutien et optimisme, de défendre leurs intérêts.



Scannez ce QR code pour vous rendre sur le site de l'association ALBI

L'éducation thérapeutique pour mieux appréhender votre maladie²²

Selon la définition de l'OMS (Organisation Mondiale de la Santé), l'éducation thérapeutique du patient, ou «ETP», vise à aider les personnes malades à **acquérir ou maintenir les compétences** dont elles ont besoin pour **gérer au mieux leur vie** avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante de la prise en charge de façon permanente. Ses objectifs sont de transmettre au patient, et à son entourage, des compétences d'auto-soins et des compétences lui permettant de s'adapter à sa maladie, de vivre dans son environnement et de le modifier.

L'ETP se déroule en **4 étapes** décrites dans l'encadré ci-dessous. Le programme consiste généralement en des **séances individuelles et/ou collectives** d'une durée de **30 à 45 minutes** pour les adultes.

Elle s'appuie sur différentes techniques d'éducation : tables rondes, études de cas, travaux pratiques, ateliers, jeux de rôle, témoignages, ...

Ces techniques sont réalisées par des intervenants variés, selon les thématiques abordées : médecin, infirmier, kinésithérapeute, membre d'association de patient, ...

La participation à un programme d'ETP, lorsqu'il vous est proposé, est très importante car elle vous permet de devenir acteur de votre prise en charge, de maintenir et d'améliorer votre **qualité de vie**.

Les 4 étapes de l'éducation thérapeutique



N'hésitez pas à vous renseigner auprès des soignants pour savoir si des ateliers adaptés à votre situation sont disponibles à proximité de chez vous.



Le Pr Vincent LEROY vous explique tout sur l'ETP, scannez ce QR code pour découvrir sa vidéo

Affection de longue durée (ALD) : le protocole de soins²³

Dès le diagnostic posé, vous pouvez bénéficier d'une **prise en charge à 100%**. Pour cela, votre médecin traitant doit compléter un formulaire appelé «**Protocole de soins**». Votre médecin spécialiste peut également aider à remplir ce formulaire si nécessaire. Ce document peut être fait exceptionnellement à l'hôpital si le diagnostic y a été posé ou suite à une urgence.

Son objectif est d'**optimiser la coordination** entre les différents médecins qui vous suivent et de connaître les actes et les prestations dont vous avez bénéficié. Ce protocole peut être établi en concertation avec d'autres professionnels de santé. Il est ensuite envoyé à l'Assurance Maladie qui donnera son accord pour une prise en charge à 100 % sur tout ou une partie des soins.



Un volet destiné au patient vous est remis. Il précise la ou les maladie(s) concernée(s) par la prise en charge à 100 %, le ou les spécialiste(s) nécessaire(s) à leur suivi, les éventuels actes et prestations exclus par l'Assurance Maladie.

Ce formulaire est très important !

Il ne doit être présenté qu'aux médecins qui vous suivent et à personne d'autre (banque, assurance, employeur, ...), même si on vous le réclame.

Quelques mesures essentielles pour mieux vivre votre maladie

Suivre au plus près les prescriptions de l'équipe médicale²⁴

L'efficacité de votre traitement est intimement liée au respect des prescriptions de votre médecin et de quelques règles simples. Un médicament mal utilisé peut être inefficace, voire dangereux.

À faire



- **Suivez scrupuleusement votre traitement**, même si vous ne souffrez d'aucun symptôme. En effet, dans sa phase initiale, la maladie peut être « silencieuse » (pas de symptôme) mais seul le traitement peut agir pour limiter l'évolution vers la cirrhose.
- **Conservez toujours vos médicaments dans leur boîte** pour les reconnaître jusqu'à leur prise ou la mise en pilulier.
- **Communiquez à votre médecin** les autres médicaments qui vous ont été prescrits. Ils peuvent parfois interagir entre eux.
- **Indiquez tout changement** de votre état de santé : infection, nouvelle maladie, allergie, opération, grossesse, ...
- **Respectez strictement les consignes** données pour chaque médicament (dosage, rythme de prise et durée de traitement). Certains médicaments doivent être pris en décalé les uns par rapport aux autres. En effet, leur assimilation par l'organisme et leur action peuvent être perturbées s'ils sont pris de manière rapprochée.
- **Signalez tous les effets inhabituels et inattendus** liés à la prise de vos médicaments à votre médecin ou votre pharmacien.

À éviter



- **Ne prenez pas un médicament** dont la date de validité est dépassée.
- **Ne jetez jamais les médicaments** périmés ou inutilisés à la poubelle mais rapportez-les à votre pharmacien. Ils peuvent être néfastes pour l'environnement.
- **Ne partagez pas votre traitement.** Il correspond à votre cas particulier et n'est pas forcément adapté à une autre personne qui semble pourtant souffrir de la même maladie.
- **Ne prenez pas de médicament en libre accès** sans demander conseil à votre médecin ou à votre pharmacien.



Quelques conseils pour lutter contre le prurit ^{3,10}

Le prurit est un **symptôme caractéristique** de la CBP. C'est aussi l'un des **effets indésirables** de certains de ses traitements. Il peut apparaître à n'importe quel stade de la maladie. Certaines formes de CBP s'accompagnent d'un prurit particulièrement intense.



Votre traitement

Il existe différents types de traitements qui peuvent vous être prescrits. Si l'efficacité de votre traitement est insuffisante ou ses effets indésirables difficiles à supporter, n'hésitez pas à contacter votre médecin. Il pourra peut-être vous proposer une alternative.

Au quotidien, ces petits gestes qui peuvent aider

Certaines habitudes peuvent vous permettre de diminuer la gêne :



- **Utilisez une lotion hydratante**, un émollient ou un extrait d'avoine sur les zones sèches et irritées de votre peau.



- **Un bain ou une douche froide** améliore les symptômes lorsqu'ils sont déclenchés ou augmentés par la chaleur, notamment la nuit.



- **Évitez les produits contenant des allergènes** en général, surtout si vous avez déjà un terrain allergique.



- **Privilégiez les vêtements amples en tissus doux et respirants** (coton) pour limiter les frottements et irritations. Évitez les ceintures, les vêtements en laine, ceux comportant des élastiques serrés (notamment pour les sous-vêtements), ...

Il existe des **prises en charge psychologiques** destinées aux personnes souffrant de démangeaisons handicapantes. Demandez conseil à votre médecin.

Que faire contre la sécheresse des yeux et de la bouche ? ³

Si vous souffrez du syndrome sec, il existe des gels lubrifiants et des crèmes protectrices adaptés aux zones touchées : larmes artificielles, gel buccal, ... Des pastilles ou des gommes sans sucre peuvent vous aider à saliver.

Limiter l'impact de la fatigue sur votre qualité de vie¹⁰

La fatigue est un symptôme très fréquent de la CBP, puisque la **moitié des patients** s'en plaignent. Elle est même jugée sévère dans **20 % des cas** ce qui affecte la qualité de vie.

Son intensité n'a pas de rapport avec la sévérité de la maladie, hormis dans les formes très avancées de CBP.

En plus de la fatigue liée à la maladie, d'autres facteurs peuvent contribuer à son entretien : le prurit lorsqu'il se déclenche la nuit, la déshydratation, le syndrome des jambes sans repos, les effets indésirables de certains médicaments, ... Enfin, d'autres maladies, comme l'insuffisance thyroïdienne, l'anémie ou des troubles du sommeil peuvent aussi l'aggraver.



50%

C'est la proportion de patients atteints de CBP qui se plaignent de fatigue

Il n'existe pas de traitement spécifique contre la fatigue et les traitements classiques de la cholestase n'ont pas d'effet sur elle.

Il existe des **questionnaires d'évaluation** qui permettent de quantifier ses impacts sur votre vie, d'identifier les facteurs qui peuvent l'influencer puis de vous apprendre à la gérer. Cette méthode peut donner de bons résultats. Renseignez-vous auprès de votre médecin.

Contre la fatigue, ne restez pas seul(e) !



Il est très important de poursuivre ses activités et, plus particulièrement, d'entretenir ses relations sociales. L'isolement est reconnu comme un facteur aggravant la fatigue. **Alors bougez, sortez, voyez vos amis !**

Alimentation : l'équilibre avant tout^{3,25}

La CBP ne justifie pas de régime alimentaire spécifique, sauf cas particulier. Il est seulement recommandé de maintenir une alimentation équilibrée.

Privilégiez les vitamines liposolubles

Pensez à consommer régulièrement des aliments qui en comportent et particulièrement de la vitamine D. Pour vous repérer, suivez la liste (non exhaustive) ci-dessous :

A, D, E, K

Ce sont les **4 vitamines liposolubles** auxquelles vous devez penser. Leur absorption par l'organisme est diminuée dans la cholangite biliaire primitive.

Vitamine A

Essentielle pour la **vision** et la **croissance**

Lait et produits laitiers, œufs, poissons, foie et abats

Vitamine E

Antioxydant puissant

Essentiellement dans les huiles végétales (par ordre d'importance des apports : huiles de germe de blé, de tournesol, de maïs, de soja, d'olive, margarine, œufs)



Vitamine D

Indispensable au maintien de la **santé des os**

En quantité importante : poissons gras (saumon, hareng, sardine, anchois mais aussi maquereau, flétan, anguille, thon)
En plus faible quantité : viandes, œufs, abats, champignons

Vitamine K

Indispensable à la **coagulation** du sang

Choucroute, choux de Bruxelles, chou-fleur, épinards, laitue, farine de soja, brocolis

De nouveaux aliments à intégrer à vos repas

Les aliments qui vous sont recommandés ne doivent pas être considérés comme une contrainte mais, bien au contraire, comme une source d'inspiration nouvelle pour cuisiner. Imaginez de nouvelles recettes : choucroute de la mer, quiche au saumon, salade de foies de volaille, ... Et si vous manquez d'inspiration, retrouvez des idées de recette à la fin de ce livre et sur le site **Grand-Large.info**, la rubrique « Mieux vivre ».



Vivre avec une
CBP : les bons
réflexes

Manger^{26,27}

L'alimentation est l'un des piliers essentiels de votre santé.

Il est recommandé d'avoir une alimentation équilibrée mais qu'est-ce que cela veut dire exactement ?

Pour l'alimentation d'un adulte, les recommandations se décomposent ainsi :

- **Eau** : à volonté
- **Fruits et légumes** : au moins 5/jour
 - 1 portion = 80 à 100 g
 - Pas plus d'1 verre de jus de fruit par jour
 - Privilégier les produits de saison
- **Produits laitiers** : 2 fois/jour
 - 1 portion = 15 cl de lait, 125 g de yaourt, 30 g de fromage
 - Privilégier les fromages riches en calcium et peu gras
- **Produits céréaliers** (pâtes, riz, pain, ...) complets ou peu raffinés : tous les jours
- **Fruits à coque** (amandes, noix, noisettes, pistaches) sans sel ajouté : 1 poignée/jour
- **Légumineuses** : au moins 2 fois/semaine
 - Lentilles, pois chiches, haricots secs. Ils peuvent remplacer la volaille.
- **Poissons - Fruits de mer** : 2 fois/semaine
- **Viande rouge** : 500 g/semaine
 - Préférer la volaille
- **Charcuterie** : 150 g/semaine
 - Préférer le jambon blanc
- **Matières grasses ajoutées, sodas, sel, produits sucrés** (céréales petit-déjeuner notamment) : à limiter au maximum

Dans tous les cas, préférez les produits de saison, si possible produits localement.



Les repères nutritionnels et de nombreux conseils pour équilibrer son alimentation sont disponibles sur le site « **Manger Bouger - Programme National de Nutrition Santé** ».

**Accédez au site
en scannant
ce QR code**



Des saisons aussi pour les poissons !

Serez-vous capable de retrouver la(les) saison(s) privilégiée(s) pour acheter les poissons gras ci-dessous ?

				
	Automne	Hiver	Printemps	Été
Hareng	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Sardine	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Anchois	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Maquereau	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Thon blanc	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Réponses : Automne : anchois, hareng, maquereau, sardine ; Hiver : hareng, maquereau, sardine, thon blanc ; Printemps : hareng, maquereau, sardine, thon blanc ; Été : anchois, hareng, maquereau, sardine, thon blanc

Vivre avec une CBP : les bons réflexes

Bouger ^{3,26,28,29}

Dans la CBP, on distingue la **fatigue centrale**, liée à des changements de fonctionnement du cerveau et aux troubles du sommeil, de la fatigue dite « **périphérique** ». Cette dernière est ressentie comme un « **manque d'énergie** », des « **batteries à plat** ». Elle pourrait être liée aux effets des anticorps anti-mitochondries agissant directement au niveau musculaire, les privant d'énergie.

Les personnes souffrant de CBP ont souvent une activité physique réduite et des difficultés à faire un effort soutenu. Le temps de récupération musculaire est plus long. On peut également observer une fonction bio-énergétique modifiée au niveau cardiaque, semblable à celle qui se développe en prenant de l'âge.

Malgré tout, le maintien de l'exercice physique est nécessaire. Il a un **effet bénéfique** sur la densité osseuse et ralentit la diminution de la masse osseuse après la ménopause. Il diminue aussi le risque de fracture et de chute qui est augmenté à cause des vertiges en cas de CBP.

Pour tous, il est recommandé de pratiquer une **activité physique régulière** qu'il conviendra d'adapter à vos capacités. Il existe de nombreuses **activités douces**, sollicitant peu l'endurance. **L'essentiel est de bouger**. Pensez aussi que l'activité physique est un excellent moyen de rencontrer des gens et de lutter contre l'isolement.



Activité physique : à quel rythme ?

1 h

3 fois par semaine

ou

30 min

de marche par jour

Recommandations générales pour un adulte, à adapter en fonction de vos capacités.

Voici quelques idées d'activités qui pourraient vous convenir. Avant de vous lancer, pensez à demander conseil à vos médecins, certains services travaillent en partenariat avec des structures sportives adaptées.

Sports et loisirs

- Pétanque
- Yoga
- Pilates
- Aquagym
- Gymnastique douce asiatique : Tai Chi Chuan, Qi Gong
-
-
-
-



Activités quotidiennes

- Faire ses courses de proximité à pied
- Jardiner
- Promener son animal de compagnie
-
-
-
-
-



N'hésitez pas à noter d'autres idées d'activités qui vous seraient recommandées.

Vivre avec une CBP : les bons réflexes

Dormir ³⁰⁻³³

Les troubles du sommeil sont fréquents dans la cholangite biliaire primitive. Ils participent à la fatigue ressentie par les malades.

Sommeil pendant la journée et insomnies nocturnes

Chez les personnes atteintes de CBP, le sommeil peut être perturbé à bien des niveaux. Dans la journée, les personnes sont fatiguées et vont facilement somnoler. Ces phases de sommeil diurnes sont d'autant plus importantes que la fatigue est sévère et altèrent la qualité de vie.

La nuit, c'est également compliqué ! Les personnes souffrant de CBP s'endorment plus tard, parfois à cause du prurit, se réveillent plus tôt et ont un sommeil de mauvaise qualité.

La durée du sommeil nocturne impacte aussi la qualité de vie.

Les jambes sans repos

La CBP pourrait être associée au « **syndrome des jambes sans repos** » (SJSR). Il s'agit d'une sensation déplaisante associée au besoin de bouger les jambes. Il apparaît ou s'amplifie pendant les périodes d'inactivité. Le fait de bouger soulage, au moins partiellement, cette envie. Il commence ou s'aggrave en fin de journée et durant la nuit, entraînant des réveils nocturnes. Si vous souffrez de troubles du sommeil et de SJSR, parlez-en à votre médecin.

Quelques règles pour une bonne hygiène de sommeil

Changer quelques habitudes de vie peut vous aider à améliorer la qualité de votre sommeil.

C'est bon pour mon sommeil

- Se coucher et se lever à heure régulière
- Faire de l'exercice dans la journée et des exercices de relaxation le soir
- Ne pas chercher à s'endormir « volontairement »
- Se coucher aux premiers signes de sommeil, pas avant
- Mettre ses soucis de côté avant d'aller dormir
- Aménager sa chambre : obscurité, silence, température de 18 °C

C'est mauvais pour mon sommeil

- Penser à ses problèmes
- Tourner dans son lit en attendant le sommeil. Mieux vaut se lever jusqu'au retour du sommeil
- Manger riche et copieusement le soir
- Consommer des excitants après 16h (café, thé, cola, vitamine C, tabac, ...)
- Consommer de l'alcool favorise l'endormissement mais fragmente le sommeil
- Manger, lire, regarder la TV au lit
- Faire des siestes trop longues qui vont décaler les cycles du sommeil

Travailler ^{33,34}

15 millions de français souffrent d'une maladie chronique, soit **20 % de la population** et **15 % de la population active**. De tels chiffres sont liés aux progrès de la médecine qui permettent de continuer à travailler. Le Plan Santé Travail 3 2016 – 2020 a notamment pour objectif «d'élaborer des **solutions permettant le maintien en emploi** des travailleurs atteints de maladies chroniques évolutives». Il passe par l'insertion et le maintien professionnels, le développement d'organisations plus souples pour assurer la qualité de vie au travail et la mise en place de stratégies d'amélioration des conditions de travail.



La CBP n'est pas sans répercussion sur la capacité à travailler : fatigue et somnolence diurne, problèmes de concentration ou de mémoire, absentéisme, ...

Selon votre état de santé, il vous est possible de poursuivre votre activité, d'envisager un aménagement de vos conditions de travail, de demander un statut particulier, ... Pour cela, rapprochez-vous du **médecin du travail**. Il est votre interlocuteur privilégié et peut vous aider dans les démarches auprès de votre employeur, auprès des diverses administrations, ...

Vous pourriez bénéficier, entre autres, d'autorisations d'absence, d'un aménagement de poste ou d'un mi-temps thérapeutique. N'hésitez pas à vous renseigner sur ce type de dispositions sur les sites indiqués ci-dessous ainsi qu'auprès de votre équipe soignante.

Des sites qui vous aident à mieux connaître vos droits

Pour plus de renseignements sur les différentes situations décrites ci-dessus, voici quelques ressources utiles :

- site du Ministère des Solidarités et de la Santé, rubrique vivre avec une maladie chronique/vie professionnelle
- site du Ministère du Travail, rubrique santé
- site service-public.fr
- site France Assos Santé

Voyager³⁵

Il n'y a, sauf avis particulier du médecin, aucune contre-indication à voyager si vous souffrez d'une CBP.

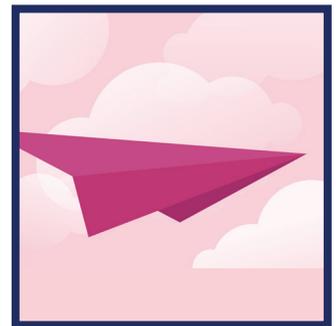
Toutefois, certaines précautions doivent être prises.

Concertation pour la destination

- Avant de confirmer votre destination, parlez-en avec votre médecin. Certains pays nécessitent **une vaccination** et/ou **des traitements** qui peuvent vous être **contre-indiqués**.

Pas de mauvaises surprises en cas de problèmes de santé à l'étranger

- **En Europe** : si vous voyagez dans un état de l'Union Européenne, en Suisse, ou dans des territoires de droit européen, procurez-vous la **carte européenne d'assurance maladie** (CEAM). La demande peut être faite par internet, *via* votre **compte ameli** ou par téléphone au **36 46**. Cette carte vous permet de bénéficier d'une **prise en charge de vos soins médicaux** selon la législation et les formalités en vigueur dans le pays de séjour. Il faut la demander au moins 15 jours avant le départ à votre caisse d'Assurance Maladie. Elle est valable 2 ans. En cas de départ précipité, il est possible d'avoir une carte provisoire valable 3 mois. Elle vous permet, selon les pays, de ne pas avancer les frais médicaux ou d'être remboursé par l'organisme de sécurité sociale du pays. Si vous partez en dehors de la communauté européenne, seuls les soins médicaux urgents et imprévus seront pris en charge.
- **En dehors de l'Europe** : renseignez-vous sur le **système sanitaire du pays** et les **frais médicaux** qui pourraient être à votre charge. Prévoyez éventuellement un **contrat d'assistance ou d'assurance**. Le site ameli rubrique «Voyage à l'étranger» met à disposition des informations utiles.



Prévoyant avec vos médicaments

- Assurez-vous de disposer d'une **quantité suffisante de médicaments**, avec une marge confortable en cas de contretemps.
- Pensez à prendre vos **ordonnances** (demandez à votre médecin une ordonnance avec le nom des molécules) et justificatifs. Éventuellement faites-les traduire.
- Faites vos **vaccins obligatoires** ou recommandés suffisamment à l'avance.



Vigilant sur les aliments

- Pendant votre séjour, soyez attentif à la qualité de la nourriture et de l'eau.
- Lavez-vous régulièrement les mains.

Évadez-vous !

Marquez sur ce planisphère les pays que vous aimeriez découvrir. Si votre projet de voyage se concrétise, pensez à discuter de la destination avec votre médecin.





Découvrez les
fiches pratiques

Cholangite biliaire
primitive : testez-vous !

FICHE N°1



La CBP est
une cholestase

- A** Intra-hépatique
- B** Extra-hépatique

Les anticorps les plus courants
responsables de la réaction auto-immune
dans la CBP sont dirigés contre

- A** La bile
- B** L'inflammation
- C** Les mitochondries
- D** Des microbes

La CBP peut avoir
comme conséquence

- A** Une hypolipidémie
- B** Une ostéoporose
- C** Une sclérodermie
- D** Une hyperlipidémie

Quel examen permet d'évaluer
et de suivre le niveau
de fibrose de votre foie ?

- A** L'élastométrie
- B** L'analyse de sang
- C** La biopsie
- D** La bilirubinémie

Parmi ces aliments, lesquels
sont particulièrement recommandés
en cas de CBP ?

- A** Les poissons gras
- B** Les fruits à noyau
- C** Les différents types de chou
- D** Les abats
- E** Le pain sans gluten

Réponses : A ; C ; B et D ; A ; A, C et D.

Mémo alimentation :
faire les courses ³⁶

FICHE N°2



Vous faites vos courses et vous manquez d'idées pour préparer le repas ?
Voici un mémo des aliments riches en vitamines liposolubles et en calcium
à intégrer à vos recettes le plus souvent possible :



Protéines animales

- Poisson gras : saumon, hareng, sardine, anchois
- Œufs
- Abats : foie, rognons, pâté de foie



Légumes

- Chou-fleur, chou de Bruxelles, choucroute, brocoli, chou rouge
- Épinards
- Salade (mâche, frisée, cresson)



Graisses

- Huiles : de germe de blé, de tournesol, de maïs, d'olive



Produits laitiers

- Tous les fromages, et plus particulièrement à pâte pressée cuite (parmesan, emmental, comté, beaufort, edam, gouda)



Boissons

- Eau minérale riche en calcium

Recettes équilibrées et riches en vitamines liposolubles

FICHE N°3

Koulibiac pour 4 à 6 personnes

Ce pâté rassemble le saumon et les champignons, sources de vitamines D, les épinards, riches en vitamines K, et les œufs apportant de la vitamine A

Ingrédients :

2 pâtes feuilletées, 250 g de **saumon**, 3 **œufs**, 150 g d'**épinards**, 250 g de **champignons** de Paris, ½ litre de court bouillon, 100 g de riz, 2 échalotes, 25 cl de crème fraîche liquide ou un petit pot de faisselle

Recette :

- Faire durcir 2 œufs 9 minutes dans l'eau bouillante. Les plonger dans l'eau froide quelques minutes puis les écaler.
- Pocher le saumon une dizaine de minutes dans le court bouillon, le sortir. Faire cuire le riz dans le court bouillon 20 minutes puis l'égoutter.
- Préchauffer le four à 210 °C.
- Faire sauter les champignons avec l'échalotte à la poêle dans un peu d'huile, saler et poivrer en fin de cuisson. Dans la même poêle, faire revenir les épinards jusqu'à ce qu'ils soient fondus.
- Étaler une première pâte au fond d'un moule à tarte. Mélanger le riz et les épinards et étaler cette préparation sur la pâte. Émietter le saumon au-dessus de manière uniforme puis disposer les 4 demi-œufs durs. Arroser de crème fraîche ou de faisselle pour une recette moins grasse.
- Refermer avec la deuxième pâte feuilletée en soudant les bords. Badigeonner la pâte avec le jaune du dernier œuf.

Enfourner 30 minutes et bonne dégustation !

Crème de chou-fleur tout parmesan pour 4 personnes

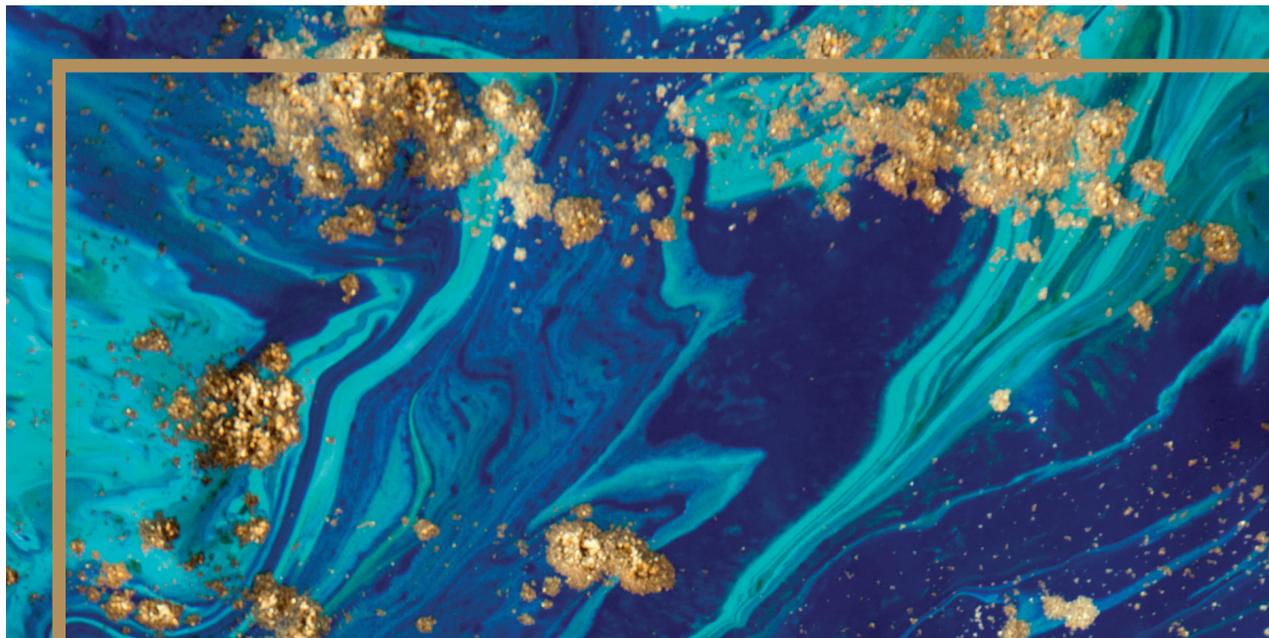
Une recette pour faire le plein de calcium grâce au parmesan et une manière originale de déguster le chou-fleur riche en vitamine K

Ingrédients :

1 **chou-fleur** ou 1 kg de **chou-fleur** surgelé, 1 poireau, 150 g de **parmesan**, 2 bouillons de volaille, 150 g de crème fraîche épaisse, 1 feuille de laurier

Recette :

- Préchauffer le four à 180 °C.
- Râper le parmesan. Disposer la moitié du parmesan en petits disques de 3 mm d'épaisseur sur une feuille de papier sulfurisé. Enfourner environ 3 minutes, jusqu'à légère coloration. Réserver ces tuiles.
- Ôter les feuilles du chou-fleur et le tronc principal. Séparer les bouquets. Les laver soigneusement.
- Délayer les bouillons de volaille dans 1 litre d'eau. Ajouter le laurier et porter à ébullition. Plonger le chou-fleur et laisser cuire à petit bouillon pendant une vingtaine de minutes. Le chou-fleur doit être fondant.
- Enlever le laurier et mixer le chou-fleur.
- Ajouter le parmesan et la crème fraîche. Mixer à nouveau.
- Disposer la crème dans les assiettes et ajouter 2 tuiles de parmesan.



Suivi et motivation ²⁷

FICHE N°4

La prise régulière de vos traitements, le respect des dosages, des heures et des conditions de prise s'appelle l'observance. **Elle est essentielle pour assurer la pleine efficacité de vos traitements.**

La motivation à l'observance ou, au contraire, à l'inobservance sont liées à un certain nombre d'éléments sur lesquels vous devez vous interroger, particulièrement si vous ne suivez pas strictement les prescriptions du médecin.

Les quelques questions ci-après vont vous permettre de faire le point sur la connaissance et le rapport que vous avez avec votre maladie et ses traitements.

Répondez-y sincèrement. Si vous cochez « non » ou « je ne sais pas » pour certaines questions, n'hésitez pas à en parler avec l'équipe médicale qui vous suit pour clarifier la situation et si nécessaire trouver des solutions qui pourront vous aider.

Oui Non Je ne sais pas

Avez-vous bien compris en quoi consiste votre maladie et sa gravité potentielle ?

Avez-vous bien compris le rôle de chacun de vos traitements sur l'évolution de la maladie, sur les différents symptômes ?

Avez-vous bien compris la façon dont vous devez prendre vos différents médicaments (ordre, dosage, nombre et heures de prises, durée du traitement) ?

Arrivez-vous à prendre vos médicaments sans difficulté ?

Vos traitements vous semblent-ils complexes à prendre ? Vous arrive-t-il de vous tromper ?

Craignez-vous de prendre trop de médicaments ? Avez-vous peur de leurs effets indésirables ?

Trouvez-vous que le temps consacré à prendre vos traitements est acceptable ?

Pouvez-vous vous procurer vos traitements sans difficulté (accès à la pharmacie, règlements, ...) ?

Êtes-vous soutenu par votre entourage ?

Acceptez-vous d'être acteur de votre traitement, de devoir vous prendre en main pour mener votre traitement à bien ?

Les informations délivrées par les différents membres de l'équipe médicale sont-elles claires et adaptées à vos besoins, à vos attentes ou à votre compréhension (termes médicaux expliqués, temps de consultation adapté, ...) ?

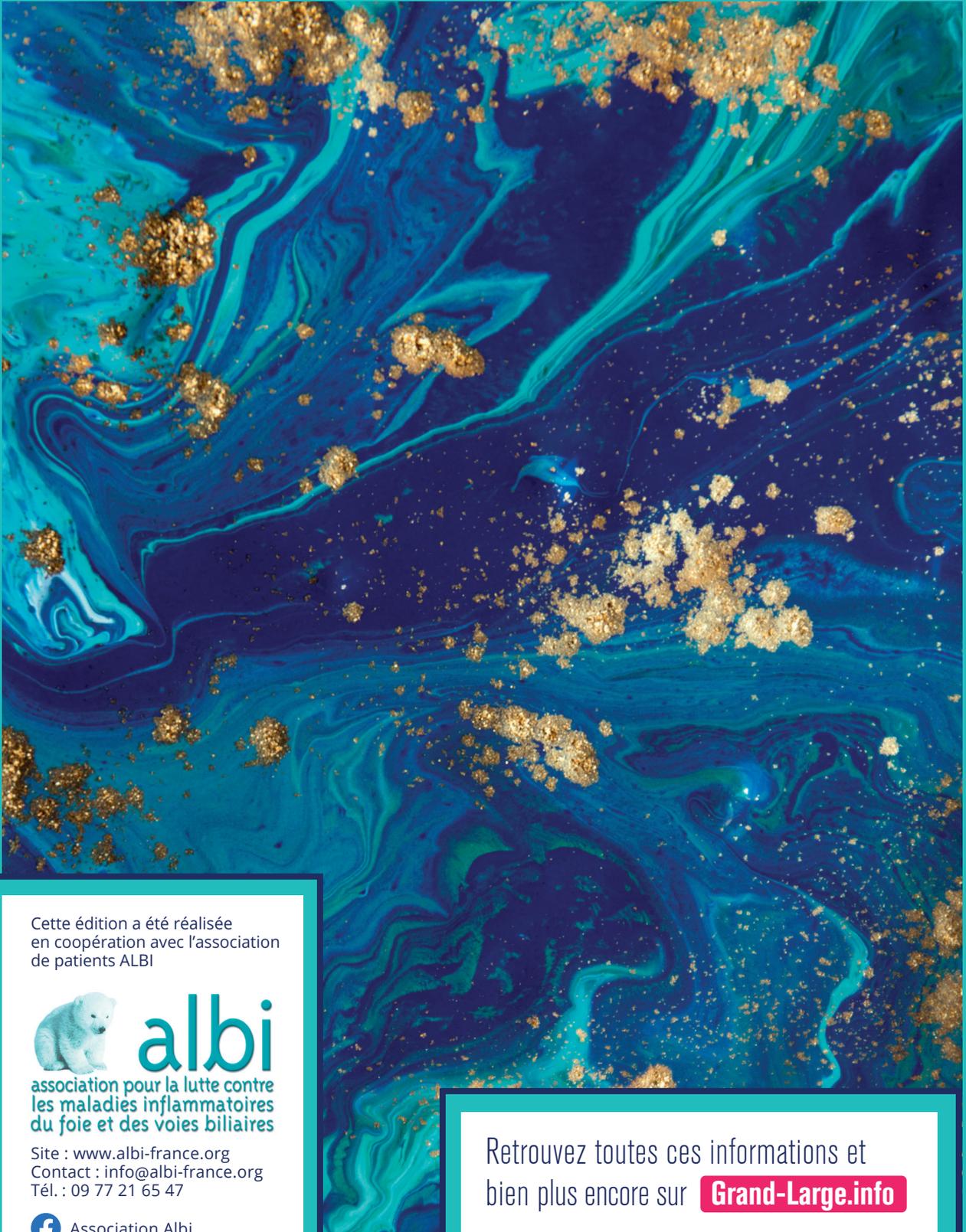
Avez-vous confiance dans les membres de l'équipe qui vous suit ?



Bibliographie

- 1 Les fondamentaux de la pathologie digestive. CDU-HGE/Editions Elsevier-Masson - Octobre 2014
- 2 Académie française. Le foie et la figue. 05/10/2017. <http://www.academie-francaise.fr/le-foie-et-la-figue>
- 3 Association Française pour l'Étude du Foie. Cholangite biliaire primitive (CBP). Disponible sur : <https://afef.asso.fr/la-cholangite-biliaire-primitive/>
- 4 www.larousse.fr
- 5 Poupon R. Primary biliary cirrhosis: A 2010 update. Journal of Hepatology 2010 vol. 52:745–758
- 6 Chazouillères O *et al.* Maladies des voies biliaires intrahépatiques. Diagnostic et principes du traitement. Gastroenterol Clin Biol 2003;27:307-318
- 7 Pinzani M *et al.* Pathogenesis of biliary fibrosis. Molecular Basis of Disease 1864 (2018) 1279–1283
- 8 Cheung KS *et al.* Prediction of hepatocellular carcinoma development by aminotransferase to platelet ratio index in primary biliary Cholangitis. World J Gastroenterol 2017 November 28; 23(44):7863-7874
- 9 Lemoine S. Cholangite biliaire primitive. Post'U 2018:235-239
- 10 EASL. EASL Clinical Practice Guidelines: The diagnosis and management of patients with primary biliary cholangitis. J Hepatol. 2017 Jul;67(1):145-172. Epub 2017 Apr 18
- 11 Tanaka A *et al.* Environmental basis of primary biliary cholangitis. Experimental Biology and Medicine 2018; 243: 184–189
- 12 Gershwin ME *et al.* Risk Factors and Comorbidities in Primary Biliary Cirrhosis: A Controlled Interview-Based Study of 1032 Patients. Hepatology. 2005 November ; 42(5): 1194–1202
- 13 Chalifoux SL *et al.* Extrahepatic Manifestations of Primary Biliary Cholangitis. Gut and Liver, Vol. 11, No. 6, November 2017, pp. 771-780
- 14 Angulo P. Strengthening the Bones in Primary Biliary Cirrhosis. Hepatology. 2013 December ; 58(6)
- 15 Corpechot C. La cirrhose biliaire primitive : actualités. Post'U (2013) 147-154
- 16 Castera L. Intérêt de l'élastométrie (FibroScan®) pour l'évaluation non invasive de la fibrose hépatique. Gastroenterol Clin Biol 2007;31:524-530
- 17 Hadni S *et al.* La Cholangite Biliaire Primitive (CBP) en pratique. CREGG Hépatologie

- 18 Sapey T *et al.* Traitement symptomatique du prurit de la cholestase. *Gastroenterol Clin Biol*, 1997, 21, 472-480
- 19 Godat S *et al.* Hypertension portale et prise en charge de l'ascite. *Rev Med Suisse* 2012;1665-1668
- 20 Qu'est-ce que le parcours de soins ? – Ministère des Solidarités et de la Santé [Internet]. Disponible sur : <https://solidarites-sante.gouv.fr/systeme-de-sante-et-medico-social/parcours-de-sante-vos-droits/liberte-de-choix-et-access-aux-soins/article/qu-est-ce-que-le-parcours-de-soins>
- 21 Présentation générale - Filfoie: tout savoir sur les maladies rares du foie, recherche, enseignement [Internet] Disponible sur : <https://www.filfoie.com/filiere-filfoie/presentation-generale/>
- 22 HAS - Inpes. L'éducation thérapeutique du patient en 15 questions – réponses
- 23 Assurance maladie : Les affections de longue durée. Disponible sur : <https://www.ameli.fr/hauts-de-seine/assure/droits-demarches/maladie-accident-hospitalisation/affection-longue-duree-ald>
- 24 Quelques règles de bon usage des médicaments – Ministère des Solidarités et de la Santé [Internet]. Disponible sur : <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/medicaments/le-bon-usage-des-medicaments/article/quelques-regles-de-bon-usage-des-medicaments>
- 25 Guillaud JC. Vitamines liposolubles (A, D, E et K). EMC 10-540-A-10
- 26 Manger Bouger [Internet]. Disponible sur : <https://www.mangerbouger.fr/>
- 27 Haut Conseil de la santé publique. Avis relatif à la révision des repères alimentaires pour les adultes du futur Programme national nutrition santé 2017-2021. 16 février 2017
- 28 HAS. Prévention, diagnostic et traitement de l'ostéoporose. Note de synthèse juillet 2006
- 29 Jopson L *et al.* Fatigue in Primary Biliary Cirrhosis: Prevalence, Pathogenesis and Management. *Dig Dis* 2015;33(suppl 2):109–114
- 30 Jones DE *et al.* An open study of modafinil for the treatment of daytime somnolence and fatigue in primary biliary cirrhosis. *Aliment Pharmacol Ther* 25, 471–476
- 31 Montagnese S *et al.* Sleep-Wake profiles in patients with primary biliary cirrhosis. *Liver Int.* 2013; 33: 203–209
- 32 Anderson K *et al.* Restless leg syndrome is a treatable cause of sleep disturbance and fatigue in primary biliary cirrhosis. *Liver Int.* 2013; 33: 239–243
- 33 Institut du sommeil et de la vigilance. Sommeil et stress
- 34 Ministère des Solidarités et de la Santé. <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/vivre-avec-une-maladie-chronique/article/vie-professionnelle>
- 35 Vacances à l'étranger [Internet]. Ameli.fr. disponible sur : <https://www.ameli.fr/assure/droits-demarches/europe-international/protection-sociale-etranger/vacances-etranger>
- 36 PNNS. La santé vient en mangeant. Document d'accompagnement du guide alimentaire pour tous destiné aux professionnels de santé



Cette édition a été réalisée
en coopération avec l'association
de patients ALBI



albi

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

Site : www.albi-france.org
Contact : info@albi-france.org
Tél. : 09 77 21 65 47



Association Albi



@Albiassociation

Retrouvez toutes ces informations et
bien plus encore sur

Grand-Large.info



SERIAL CREATIVE - 24-EDU-067 - Juin 2024

 **MAYOLY**