



**GRAND LARGE**

Pour garder le cap face aux maladies digestives

# CHOLANGITE SCLÉROSANTE PRIMITIVE

Comprendre  
pour mieux gérer  
son quotidien

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



[Grand-Large.info](http://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 !

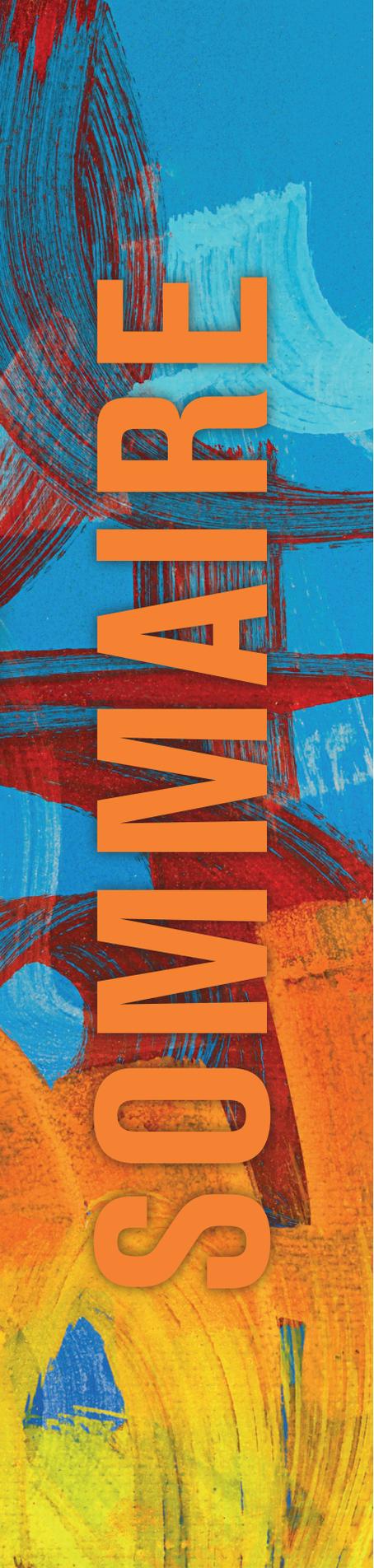


[Grand-Large.info](http://Grand-Large.info)



**GRAND LARGE**

Pour garder le cap face aux maladies digestives



# SOMMAIRE

## 5

### Comprendre la cholangite sclérosante primitive (CSP)

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

## 17

### Consulter et se soigner

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

## 33

### Vivre avec une CSP : les bons réflexes

- **Manger**
- **Bouger**
- **Dormir**
- **Travailler**
- **Voyager**
- **Faire des projets**

## 45

### Découvrez les fiches pratiques

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



Comprendre  
la cholangite  
sclérosante  
primitive

## Le foie : un organe vital<sup>1</sup>

### Quelques notions d'anatomie

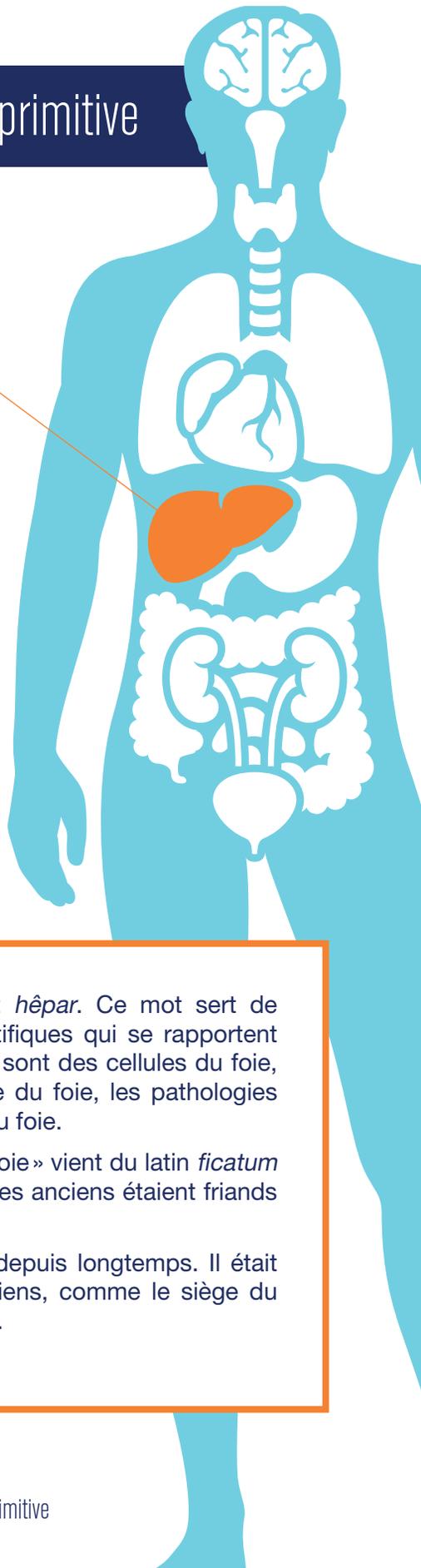
Le foie est un organe de grande taille. Il représente à peu près **2 % de votre poids et pèse en moyenne 1,5 kg**. Il se divise en 2 parties :

- 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 ?<sup>2</sup>



**E**n 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.

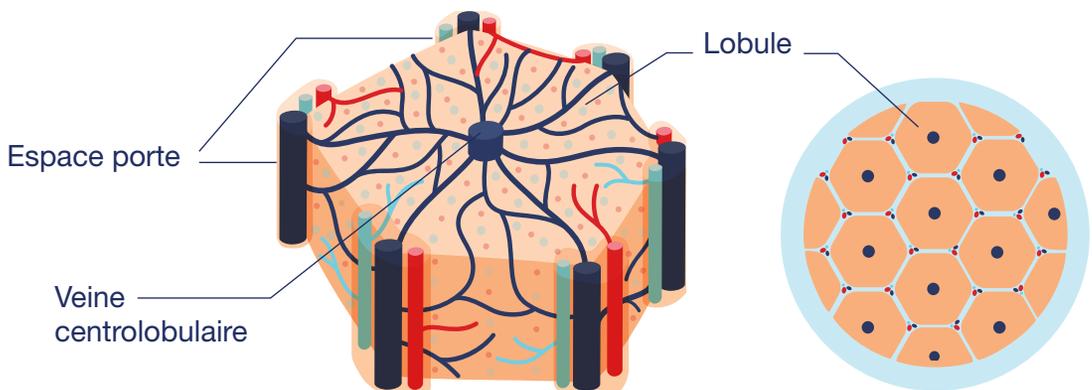
Le foie est un organe central depuis longtemps. Il était considéré, chez les grecs anciens, comme le siège du courage, de l'amour et du désir.

Le foie est constitué de différents types de cellules dont :

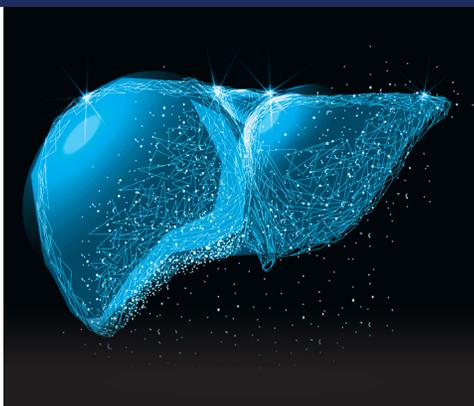
- **les hépatocytes** principalement, cellules ayant un rôle essentiel dans la fabrication et la transformation des sucres, des graisses et des protéines, ainsi que dans l'élimination de substances étrangères, parfois toxiques (voir page suivante)
- **les cholangiocytes**, cellules participant à la sécrétion 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 hépatique<sup>1</sup>



### Une capacité étonnante !<sup>1</sup>



**L**e 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 sclérosante primitive

## Un organe aux multiples facettes <sup>1</sup>

### 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.

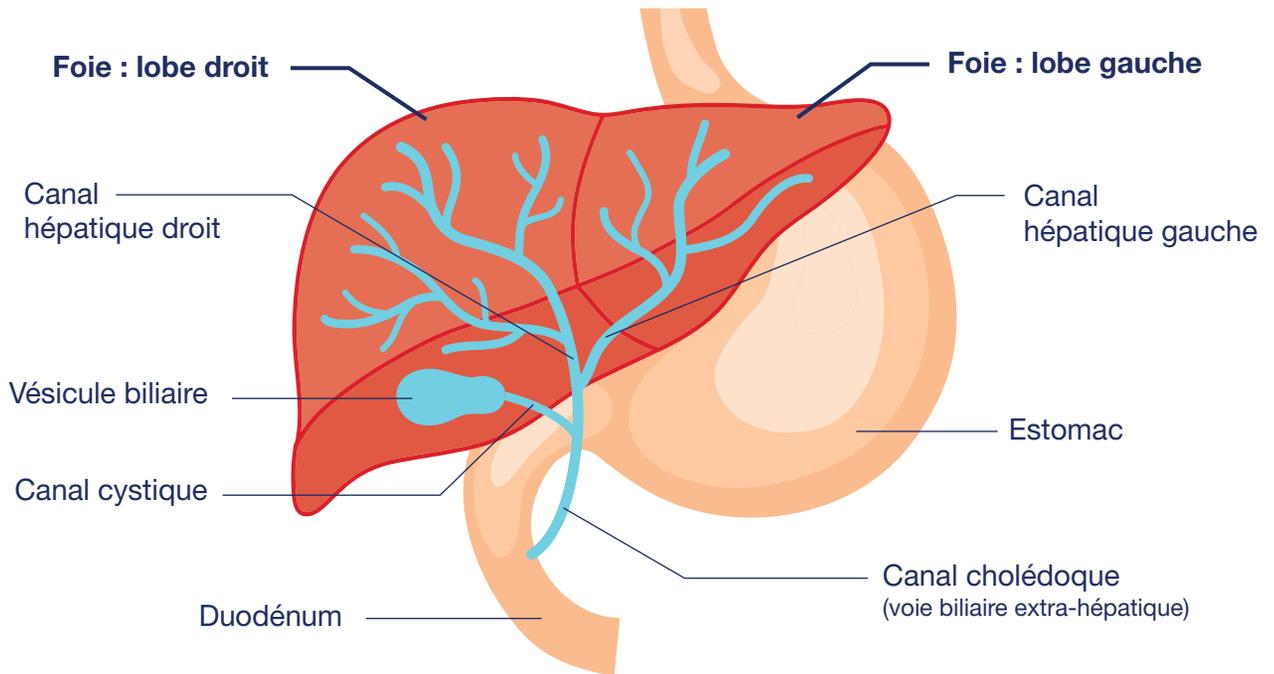
## Un rôle clé dans la digestion

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 foie <sup>1</sup>



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 sclérosante primitive, c'est quoi ?

### Une atteinte des canaux biliaires<sup>3,4,5</sup>

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie du foie de longue durée, dite chronique. Elle se caractérise par une **inflammation**, un rétrécissement puis une obstruction des voies biliaires intra et extra-hépatiques par du **tissu fibreux non fonctionnel** (fibrose). La fibrose provoque une **diminution**, voire un arrêt, de l'**écoulement de la bile**, appelée cholestase chronique.

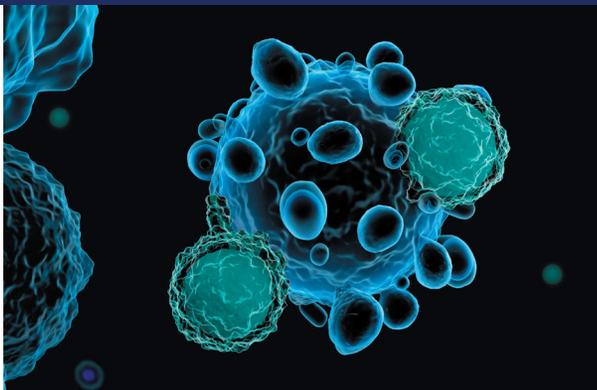
### Que signifie « primitive » ?<sup>3</sup>

La cholangite sclérosante est dite « primitive » lorsqu'aucune cause particulière n'est identifiée. Elle s'oppose aux cholangites sclérosantes dites « secondaires » qui peuvent être provoquées par des infections bactériennes répétées, une insuffisance d'apport en oxygène (ischémie) après une transplantation du foie par exemple, des substances toxiques comme certains médicaments, etc.

### Des causes encore mal connues<sup>3,5</sup>

La CSP est une maladie pour laquelle on suspecte en partie un **mécanisme auto-immun** même si d'autres phénomènes semblent aussi impliqués dans l'origine de son développement : épisodes infectieux, terrain génétique favorable, composition anormale de la bile, métabolisme anormal de la bile par la flore intestinale, etc. La CSP serait donc une **réponse inflammatoire inadaptée des canaux biliaires à ces différentes agressions** chez des personnes présentant une susceptibilité particulière d'ordre génétique.

## Qu'est-ce qu'une maladie auto-immune ?<sup>6</sup>



**C'**est une maladie liée à un **dysfonctionnement de votre système de défenses naturelles** qui se conduit de façon anormale et s'attaque à des constituants de votre organisme qu'il ne reconnaît pas comme vous étant propres.

## Quelques chiffres <sup>5,7,8</sup>

La CSP touche plus particulièrement les personnes jeunes. Elle peut parfois apparaître dès l'enfance.

Sa prévalence, c'est-à-dire le nombre de cas dans la population à un instant donné, n'est pas précisément connue. Les estimations montrent qu'il s'agit d'une maladie rare observée chez 6 à 10 personnes pour 100 000, soit environ 4 000 à 6 000 personnes en France.



La CSP touche majoritairement les hommes et elle affecte indifféremment tous les groupes ethniques.

## Les symptômes les plus courants <sup>1,7,8</sup>

Le plus souvent, le diagnostic est posé avant même que des symptômes n'apparaissent. Le patient est **asymptomatique** et le diagnostic est posé devant des anomalies du bilan hépatique (fortuit ou en présence d'une maladie inflammatoire chronique de l'intestin).

Le diagnostic peut aussi être évoqué en présence de symptômes :

- **Asthénie** (fatigue)
- **Prurit** (démangeaisons)
- **Douleurs de l'hypochondre droit** (région supérieure de l'abdomen)
- **Angiocholites à répétition** (épisodes d'infection par des bactéries de l'intestin provoquant fièvre, douleurs et augmentation de la cholestase)

Des signes de mauvaise absorption digestive des graisses, comme une diarrhée avec selles grasses ou un amaigrissement, peuvent également être évocateurs d'une CSP.

Enfin, la CSP peut être diagnostiquée **tardivement**, à un stade avancé, lors de la survenue d'une cirrhose.

## Les particularités de la cholangite sclérosante primitive

### Une maladie chronique <sup>1,4,8,9</sup>

La CSP évolue de manière très variable selon les individus. Cette évolution est généralement lente, s'étalant sur plusieurs années. L'une des principales complications de la CSP est la cirrhose. Celle-ci résulte d'un remplacement important des cellules du foie par du tissu fibreux. Le foie a alors des difficultés à assurer ses fonctions de stockage, de synthèse et de dégradation conduisant à une insuffisance hépatique.

### Qu'est-ce que l'hypertension portale ?



L'hypertension portale se définit par une augmentation de la pression dans la veine porte, c'est-à-dire la veine qui arrive au foie et qui lui apporte les aliments absorbés par l'intestin. La cirrhose peut perturber la circulation de la veine porte et entraîner une augmentation de la pression du sang dans les organes intra-abdominaux. <sup>10</sup>

### Les CSP particulières <sup>8</sup>

Parmi les CSP, certaines formes se distinguent.

#### CSP des petits canaux biliaires

Anciennement appelée « péricholangite », cette forme, qui touche les petits canaux, représente environ 10 % des CSP. Certains cas peuvent s'étendre, après plusieurs années d'évolution, aux grands canaux biliaires. Considérée un temps comme un stade très précoce de la CSP, il semble plutôt s'agir d'une forme particulière de la maladie.

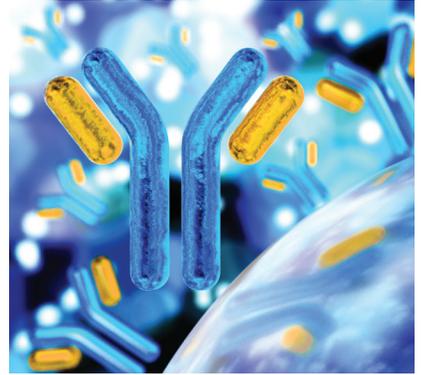
#### CSP à immunoglobulines de type G4

Cette forme très particulière et découverte récemment, est caractérisée par une augmentation souvent brutale de certains **anticorps circulants dans le sang**, les immunoglobulines de type G4 (IgG4). Son origine serait auto-immune, voire allergique. De ce fait, elle est parfois classée comme cholangite sclérosante secondaire.



## Une hépatite auto-immune ou Overlap syndrome

L'association d'une CSP à une hépatite auto-immune, appelée syndrome de chevauchement CSP-HAI ou overlap syndrome, est plus fréquente chez l'enfant. Elle est caractérisée par la présence d'anticorps dirigés contre l'organisme.



## Les conséquences de la CSP

### Les conséquences liées à la cholestase <sup>1,3,8</sup>

- **L'ictère ou la coloration des urines**

La stagnation de la bile favorise le passage dans le sang de certaines substances se trouvant dans le foie. Ainsi, la **bilirubine** issue de la dégradation de l'hémoglobine par le foie peut passer dans le sang. Sa couleur jaune prononcée peut provoquer un ictère (jaunisse) ou une coloration des urines.

- **Une augmentation importante de la  $\gamma$ -GT et des PAL**

On retrouve aussi dans le sang certaines enzymes du foie telles que la  **$\gamma$ -glutamyltransférase** ( $\gamma$ -GT) et les **phosphatases alcalines** (PAL). Une augmentation anormale de ces enzymes dans le sang est déclenchée par la cholestase (réduction de la sécrétion de bile) et peut conduire au diagnostic de CSP. Ces enzymes sont également surveillées pour évaluer l'évolution de la maladie.

- **Un prurit**

Par un mécanisme encore mal identifié, la cholestase peut provoquer des démangeaisons (prurit) parfois gênantes.

- **La présence de graisses dans les selles, un amaigrissement**

La cholestase réduit l'**absorption des graisses** au niveau de l'intestin. Cela se traduit par :

- la présence de **graisses dans les selles** (stéatorrhée)
- un **amaigrissement**
- l'**assimilation réduite des vitamines** solubles dans les graisses (vitamines A, D, E et K). Il faut surveiller l'apparition d'éventuelles carences vitaminiques

- **Autres conséquences**

La CSP peut favoriser la formation de calculs biliaires (lithiase biliaire) qui peuvent augmenter la cholestase.



### **La vitamine K sous surveillance !**

La carence en vitamine K doit être évitée car elle augmente le risque d'hémorragies spontanées.

# Comprendre la cholangite sclérosante primitive

La CSP peut se présenter sous des formes très variées selon les individus et il n'est pas rare qu'elle soit associée à d'autres affections<sup>3</sup>.

## Une association fréquente aux maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI)<sup>3,8</sup>

La CSP est très fréquemment associée à une MICI, maladie inflammatoire chronique de l'intestin. En France, les études montrent une association dans environ 2 cas sur 3 avec, entre autres, une rectocolite hémorragique (RCH) ou une maladie de Crohn. La RCH concerne 83 à 99 % des cas de MICI associée et est d'ailleurs diagnostiquée avant même la CSP chez plus de 60 % des patients.



L'association avec une MICI augmente le risque de développer un cancer colo-rectal. Cela justifie une coloscopie de dépistage chaque année.<sup>11</sup>

## Caractéristiques des rectocolites hémorragiques (RCH) associées à la CSP<sup>8</sup>

Lorsqu'elle est associée à une CSP, la RCH prend la forme d'une pancolite, c'est-à-dire d'une inflammation généralisée du côlon (dernière partie de l'intestin). En général, elle est moins sévère qu'une RCH seule, avec moins d'hospitalisations et pratiquement pas de symptômes. Il n'y a pas de lien clairement démontré entre la sévérité de la RCH et celle de la CSP, même s'il semble que les CSP les plus sévères soient associées à des RCH peu actives.

## Existe-t-il un lien entre le microbiote et la CSP ?<sup>8</sup>



**E**n effet, l'association CSP/MICI est un argument en faveur du rôle de la flore intestinale, le microbiote, dans le développement de la CSP. Elle résulterait d'une susceptibilité particulière de l'individu et de la présence dans le sang de substances produites par la flore intestinale entraînant une activité anormale des globules blancs dans le foie, à l'origine de la réaction inflammatoire et fibrosante caractérisant la CSP (décrite en page 10 de ce livre).

## Autres pathologies au cours de la CSP

### Pathologies auto-immunes<sup>8</sup>

Certaines personnes souffrant de CSP peuvent également être atteintes d'autres maladies comme :

- **Un diabète de type 1** : diabète du sujet jeune nécessitant un traitement par insuline
- **Une dysthyroïdie** : activité de la thyroïde supérieure ou inférieure à la normale
- **Une maladie cœliaque** : intolérance vraie au gluten
- Plus rarement, un lupus, une polyarthrite rhumatoïde, ...



### Maladie osseuse<sup>12</sup>

Dans certains cas, la CSP peut s'accompagner d'une **ostéopénie**, c'est-à-dire une déminéralisation des os pouvant entraîner leur fragilisation. Elle augmente avec l'âge, la sévérité de la CSP et l'ancienneté de la RCH, lorsqu'elle est présente.

### Affections cardiaques<sup>13</sup>

Les acides biliaires, qui passent dans le sang lors de la stase de la bile ont probablement un effet sur le cœur même s'il est difficile d'identifier précisément le lien entre CSP et affections cardiovasculaires.



### Cancers<sup>8</sup>

Certains cancers peuvent constituer une complication de la CSP :

- Cholangiocarcinome ou cancer des cellules qui tapissent les voies biliaires
- Cancer de la vésicule biliaire : il affecte 3% des patients atteints de CSP
- Cancer colo-rectal en cas d'association à une RCH

Ces risques justifient une surveillance particulière et régulière (voir page 22).





Consulter  
et se soigner

## Comment se déroule la prise en charge ?

### Poser le diagnostic <sup>8,11,14</sup>

La CSP est souvent suspectée suite à une simple **prise de sang** révélant des résultats hépatiques anormaux. Toutefois, ces résultats hépatiques ne constituent qu'un signal d'alerte ou d'orientation car il n'existe pas de test sanguin permettant le diagnostic à lui seul.

Il est donc nécessaire de pratiquer des **examens complémentaires** pour mettre en évidence la présence d'anomalies typiques des voies biliaires :

- **La bili-IRM**, ou cholangio-IRM, est une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) permettant de ne visualiser que les liquides biliaires et donc de déduire toute anomalie de leur écoulement, au niveau des canaux biliaires ou du pancréas. Il s'agit d'un examen essentiel pour poser le diagnostic de CSP, avec la mise en évidence de **rétrécissements des canaux biliaires** (sténose) associés à des dilatations. Toutefois, la lecture de ce type d'IRM est complexe et certaines formes particulières de CSP, comme celles qui touchent les petits canaux biliaires (cf. page 12), peuvent nécessiter une biopsie du foie.



- **La biopsie** permet de prélever des fragments de tissus du foie afin de les étudier et de déterminer la présence d'inflammation et de fibrose. Elle n'est pas systématique lorsque la bili-IRM est déjà positive. Elle est réalisée à visée diagnostique pour rechercher des formes de CSP particulières comme le syndrome de chevauchement avec l'hépatite auto-immune (overlap syndrome) ou la CSP à petits canaux.
- **L'élastométrie** (Fibroscan<sup>®</sup>) qui apprécie l'élasticité des tissus hépatiques et peut permettre d'évaluer l'existence de fibrose ainsi que suivre son évolution.



La convergence des résultats obtenus dans les tests sanguins, les examens d'imagerie et la biopsie n'est pas systématique. En effet, la cholestase peut être évaluée comme peu importante à la prise de sang alors que les images radiologiques seront bien évocatrices d'une CSP.<sup>8</sup> L'existence d'une association à une MICI est un élément en faveur d'un diagnostic de CSP.

## Évaluer le stade de la maladie<sup>8</sup>

La biopsie du foie ou l'élastométrie permettent d'apprécier le stade de fibrose (stades I à IV). La biopsie évalue également le degré de raréfaction des petits canaux hépatiques (ductopénie). Mais elle est plus rarement faite aujourd'hui (voir « biopsie » page 18).

On peut évaluer si la maladie est évoluée (cirrhose) lorsqu'il existe des signes d'hypertension portale à l'échographie ou à l'IRM.

## Rechercher des maladies associées<sup>3,8,14</sup>

Selon les résultats des examens et les symptômes présentés, d'autres explorations peuvent être nécessaires pour déterminer si d'autres pathologies sont associées à la CSP.

- **La coloscopie**

La coloscopie est toujours indiquée pour rechercher une RCH, souvent latente, et pour surveiller des modifications des tissus du côlon ou un cancer du côlon.

# Les traitements de la cholangite sclérosante primitive<sup>1,8</sup>

L'origine et le développement de la CSP ne sont pas totalement compris à ce jour. Les objectifs de la prise en charge sont donc de **soulager les symptômes**, de **prévenir** et **traiter les complications** de la maladie.

## Les traitements médicamenteux

### Améliorer le fonctionnement du foie<sup>1</sup>

La cholestase a pour conséquence de diminuer la sécrétion des acides biliaires induisant une mauvaise absorption des nutriments, et particulièrement des graisses, par l'organisme. Le principe du traitement consiste donc à réduire l'inflammation et à compenser ce déficit hépatique.

### Formes particulières de CSP<sup>8</sup>

Les cholangites associées à une hépatite auto-immune et les cholangites à IgG4 bénéficient d'un traitement visant à réduire l'activité immunitaire, comme les corticoïdes.



## Les traitements mécaniques

### Traitements endoscopiques<sup>8</sup>

Dans le cas d'un rétrécissement unique (sténose) et/ou principalement localisé hors du foie (sténose dite dominante), un traitement mécanique visant à dilater la voie biliaire peut être indiqué avec des prélèvements histologiques. Cet acte peut notamment s'effectuer :

- en introduisant un ballonnet jusqu'au rétrécissement. Son gonflement rétablira un diamètre suffisant pour assurer l'écoulement de la bile.
- et/ou en plaçant une endoprothèse temporaire qui maintient la voie biliaire dilatée.



**Pour en savoir plus sur vos traitements, consultez votre équipe soignante.**

## La transplantation hépatique<sup>8,12</sup>

La greffe est généralement proposée dans les formes très évoluées de CSP ou si la qualité de vie est très altérée. Elle est indiquée en cas :

- d'ictère prolongé, avec un taux sanguin de bilirubine supérieur à 100  $\mu\text{mol/l}$ ,
- d'épisodes répétés d'angiocholite pour lesquels un traitement antibiotique se révèle insuffisamment efficace,
- de cirrhose avec hypertension portale.

Après la greffe, il existe un risque de récurrence de la CSP et de poussée de RCH chez les patients préalablement atteints. Mais le pronostic reste globalement bon.



## Les traitements des conséquences de la CSP<sup>12</sup>

### Angiocholite

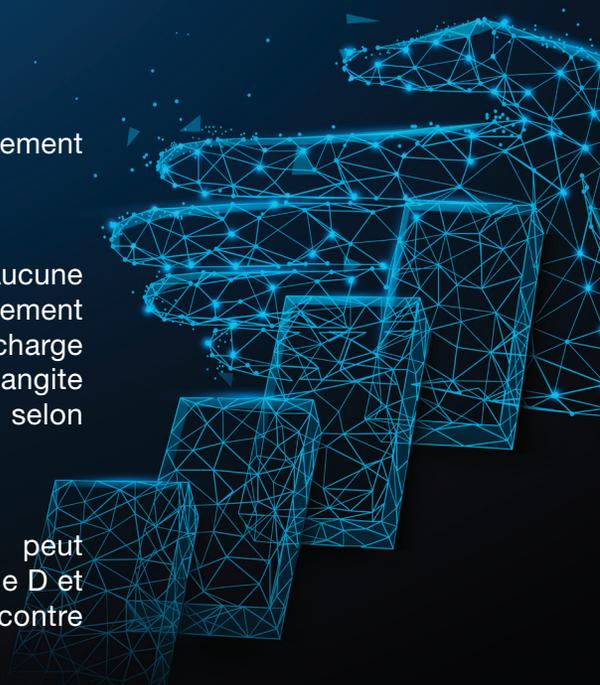
En cas d'infection des voies biliaires, un traitement antibiotique adapté doit être prescrit.

### Prurit

La CSP peut s'accompagner d'un prurit. Aucune étude spécifique n'a été menée sur son traitement dans la CSP. Les modalités de prise en charge préconisées dans une autre maladie, la cholangite biliaire primitive, peuvent être proposées selon l'avis du médecin.

### Ostéopénie

Le développement d'une ostéopénie peut nécessiter une supplémentation en vitamine D et en calcium, voire un traitement pour lutter contre l'ostéoporose.



## À maladie chronique, suivi régulier<sup>8,11,15</sup>

Une surveillance de la CSP est nécessaire pour en évaluer l'évolution. Un suivi est généralement proposé 2 fois par an mais il **peut être adapté au cas par cas** en fonction des besoins.

### • Tous les 6 mois :

- Évaluation de votre état de santé général par votre médecin
- **Bilan sanguin :**
  - dosage des marqueurs sanguins du foie (bilirubine, enzymes hépatiques, électrophorèse des protéines, numération formule sanguine, plaquettes, taux de prothrombine)
  - dosage éventuel de l'antigène CA19/9 pour aider à dépister la survenue éventuelle d'une tumeur

### • Une fois par an :

- Imagerie des voies biliaires :
  - échographie pour étudier la vésicule biliaire en particulier
  - IRM en cas de symptômes ou de modification des tests hépatiques
- Coloscopie :
  - annuelle en cas de RCH
  - tous les 5 ans en absence de RCH au début de l'évolution
- Élastométrie afin d'évaluer l'évolution de la fibrose du foie

En cas de rétrécissement biliaire isolé ou évolutif, il peut être utile, après imagerie (IRM ou scanner), de réaliser un brossage endobiliaire (prélèvements de cellules au niveau de la sténose) en endoscopie ou abord percutané sous échographie pour déterminer la cause de ce rétrécissement.

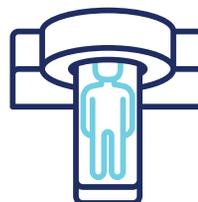
Tous les 6 mois

Tous les ans

Examen clinique  
Prise de sang



Échographie/Bili-IRM  
Coloscopie si MICI  
Élastométrie



## Qui peut m'aider ?

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

Votre CSP 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 CSP. 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 soins 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 ? »

**L**e **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 soins. C'est vers lui qu'il faut vous tourner pour vos soins de santé sauf si votre question se rapporte très spécifiquement à la CSP ou si vous allez consulter votre spécialiste dans un délai assez court. 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)<sup>16</sup> (voir page 29).

## L'expertise des filières maladies rares <sup>17,18</sup>

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 soins 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 qui prend en charge, entre autres, la CSP**. <sup>17</sup>

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.



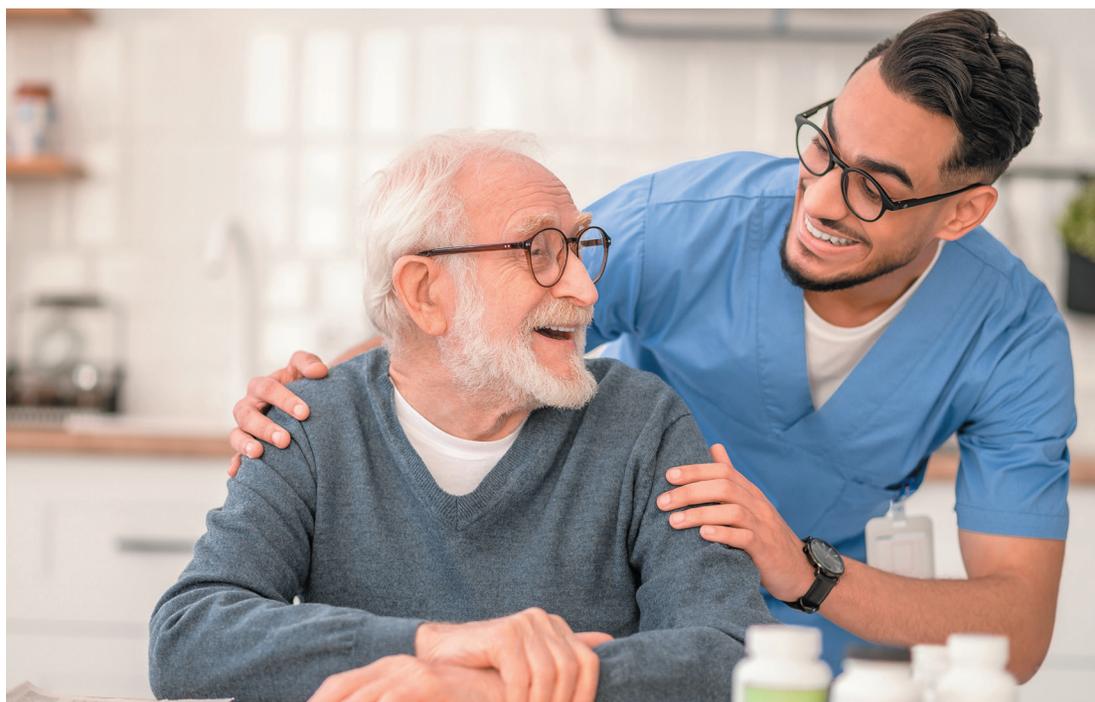
### Scannez

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 précieux

Souvent méconnues, les associations de patients peuvent être d'une grande aide :

- Elles fournissent **des informations, des conseils et des contacts** pour chaque maladie, mènent des **enquêtes** et donnent accès à des **forums**, ce qui est particulièrement utile dans le cas de maladies rares.
- Elles sont sources de soutien et favorisent **les échanges** entre personnes ayant été confrontées aux mêmes difficultés ou ayant vécu les mêmes épreuves que vous.
- Elles stimulent voire financent **la recherche**.
- Elles sont les **porte-paroles des 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

# Interview de Guillaume

Atteint de CSP et ambassadeur ALBI



## Comment avez-vous connu l'association ALBI ?

Au moment du diagnostic, lorsque le médecin m'annonce que j'ai une «Cholangite Sclérosante Primitive», je reçois à la fois peu et beaucoup d'informations. Les mots sont difficiles à comprendre et la maladie peu connue du grand public. C'est ce qui m'a poussé à faire des recherches sur internet. Je suis tout de suite tombé sur le site d'ALBI.

## Quelles informations vous ont aidé sur ce site ?

Le site propose une description précise de la maladie, de ses symptômes et de ses évolutions: schémas, publications scientifiques, interviews des spécialistes français de la maladie... Il permet ainsi de comprendre la maladie, de mettre des mots sur les sensations, les douleurs, les craintes. Pour ma part, il m'a aussi aidé à expliquer la maladie à mon entourage. On peut également y trouver des conseils pratiques sur la gestion des symptômes, l'organisation de la vie quotidienne etc.

## Que vous a apporté l'association ?

Face à la CSP, il est important de ne pas rester seul, d'être entouré. L'association m'a permis de rencontrer d'autres personnes atteintes de CSP, physiquement, par téléphone ou via le forum, et de rentrer dans le réseau d'adhérents. Elle propose plusieurs types d'échanges, d'astuces, de soutien, montrant qu'il est possible de bien vivre, et longtemps, avec une CSP.

## Quelles sont les autres initiatives portées par ALBI ?

Pour ceux qui désirent aller plus loin, l'association organise chaque année une Journée d'Information Médicale à Paris au cours de laquelle des spécialistes des maladies du foie et des voies biliaires commentent les avancées de la recherche, les essais thérapeutiques en cours. Ils répondent également aux questions des participants sur des aspects pratiques tels que les traitements, l'alimentation... L'association ALBI accompagne à la fois des personnes atteintes de CSP mais aussi de CBP (cholangite biliaire primitive), d'hépatite auto-immune et du syndrome LPAC (maladie micro-lithiasique intra-hépatique de cholestérol).

## Quel est le rôle d'un ambassadeur ALBI ?

Albi regroupe plus de 700 adhérents répartis sur l'ensemble du territoire. Les ambassadeurs ont été créés en 2019 pour assurer la représentation de l'association dans les régions, soutenir les patients où qu'ils soient, rester proches d'eux, notamment dans le contexte du COVID où beaucoup se sont retrouvés isolés. Les ambassadeurs sont aussi en contact avec les centres de compétences locaux pour mieux orienter les patients et faire le pont entre soignants et patients. Ils ont enfin pour objectif d'organiser des rencontres physiques entre adhérents pour renforcer les liens du réseau.



**Scannez** ce QR code pour visualiser le témoignage de Guillaume

## L'éducation thérapeutique pour mieux appréhender la maladie<sup>19</sup>

Selon la définition du rapport OMS-Europe de 1996, 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. 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**.

Elle s'appuie sur différentes techniques pédagogiques : 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

Étape 1

*Diagnostic des connaissances et des besoins, identification des attentes*

Étape 2

*Définition d'un programme personnalisé intégrant les compétences à acquérir ou à utiliser*

Étape 3

*Planification du programme*

Étape 4

*Évaluation individuelle des acquis*

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 soins<sup>16</sup>

Dès le diagnostic posé, vous pouvez bénéficier d'une **prise en charge à 100 %** au titre d'affection longue durée. 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. Exceptionnellement, ce document peut être fait 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 et 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 la maladie

### Suivre au plus près les prescriptions de l'équipe médicale<sup>20</sup>

L'efficacité du 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 des médicaments à votre médecin ou votre pharmacien.

#### À éviter

- **Ne prenez pas de médicament en libre accès** sans demander conseil à votre médecin ou à votre pharmacien.
- **Ne prenez pas un médicament** dont la date de validité est dépassée.
- **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 jetez jamais les médicaments** périmés ou inutilisés à la poubelle mais rapportez-les à votre pharmacien. Ils peuvent être néfastes pour l'environnement.

## Alimentation : l'équilibre avant tout<sup>21</sup>

La CSP 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 :

- Vitamine A
  - Essentielle pour la **vision** et la **croissance**
  - Lait et produits laitiers, œufs, poissons, foie et abats
- Vitamine D
  - Indispensable au maintien de la **santé des os**
  - **En quantité importante** : poissons gras (saumon, hareng, sardine, anchois, truite arc-en-ciel mais aussi maquereau, flétan, anguille, thon)
  - **En plus faible quantité** : viandes, œufs, abats, champignons, pâtés
- 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 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**, rubrique « Mieux vivre ».



Vivre avec  
une CSP : les  
bons réflexes

## Manger<sup>22</sup>

**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, ou thé, infusions non sucrées
- **Fruits et légumes** : au moins 5/jour
  - 1 portion = 80 à 100 g
  - Le jus de fruits ne compte pas : pas plus d'un verre par jour
- **Produits laitiers** : 2 fois/jour
  - 1 portion = 15 cl de lait s'il est supporté, 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 petite poignée/jour
- **Légumineuses** : au moins 2 fois/semaine
  - Lentilles, pois chiches, haricots secs. Ils peuvent être réduits en purée puis passés au tamis pour être digérés plus facilement
- **Poissons - Fruits de mer** : 2 fois/semaine dont 1 poisson gras
- **Viande** : 500 g/semaine
  - Privilégier la volaille
- **Charcuterie** : pas plus 150 g/semaine
  - Privilégier le jambon blanc (150 g = 3 tranches)
- **Matières grasses ajoutées, sodas, sel, produits sucrés** (céréales petit-déjeuner, gâteaux, glaces...) : à limiter au maximum

Dans tous les cas, préférez les produits frais, de saison, si possible produits localement. À défaut, utilisez des produits en conserve ou surgelés peu transformés.



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**



## Astuces

### Choisir ses matières grasses

Il est recommandé de privilégier les huiles riches en oméga-3 :

- Huile de colza, huile de noix, huile d'olive

## Choisir ses protéines

**S**avez-vous que les légumes secs (pois, lentilles, soja, fèves...) sont riches en protéines ?

Tout au long de la semaine, il est recommandé d'alterner les sources de protéines : viande, volaille, poisson, œufs... et légumes secs !



### Comprendre le Nutriscore

Le logo Nutri-Score est l'**étiquetage nutritionnel simplifié recommandé** par les pouvoirs publics en France. Il a pour objectif de faciliter la compréhension de la qualité nutritionnelle des aliments préemballés par le consommateur. Grâce à une lettre couplée à une couleur, le Nutri-Score classe les produits sur une échelle de **5 niveaux allant de A à E**. Il peut vous aider à mieux manger au quotidien en limitant les produits de scores D et E et en privilégiant les produits de scores A et B.

## 5 logos adaptés à la qualité de chaque produit



## Bouger <sup>23,24,25</sup>

Les effets conjugués de notre mode de vie, de plus en plus connecté, et de la maladie favorisent la sédentarité, particulièrement en cas de MICI associée. Douleurs, fatigue, problèmes articulaires ou difficultés sociales (notamment avec la peur de ne pas avoir accès à des toilettes) constituent des freins à la pratique d'une activité physique.

Or, la pratique régulière d'exercices physiques offre de nombreux bénéfices :

- Diminution de la sensation de fatigue,
- Diminution de l'activité inflammatoire de la maladie avec un impact positif sur la douleur,
- Réduction du risque de développement de maladies cardiovasculaires, de certains cancers (dont celui du côlon) et de maladies dont le risque est majoré en cas de CSP et de MICI (diabète, ostéoporose).

Il est donc fortement recommandé de pratiquer une **activité physique régulière**, adaptée à vos capacités et à votre forme du moment. **L'essentiel est de bouger mais sans vous faire mal et à votre rythme.** 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 ?

Schématiquement chez l'adulte :

- **30 minutes d'activité physique** développant l'**aptitude cardiorespiratoire** d'intensité au moins **modérée** (marche 5-6 km/h, montée lente d'escalier, nage ou vélo à 15 km/h) au moins **5 fois par semaine**
- Activités de **renforcement musculaire** permettant la répétition des mouvements sans douleur (par ex. montée ou descente d'escalier, port de courses, musculation plus élaborée) au moins **2 fois par semaine**
- **Réduction de la sédentarité** : diminution de la durée de position assise, passage en position debout et marche au moins 1 fois toutes les 2 heures



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

## Activité physique, pensez à ce que vous offre votre quotidien

Votre environnement vous permet de faire un peu d'activité chaque jour. Soyez attentif et pensez à :

- **Marcher** en laissant votre voiture au garage ou en la garant un peu plus loin. **Promenez votre chien** un peu plus longtemps que d'habitude. Prenez votre appareil photo et **parcourez la campagne** ou la ville qui vous environne.
- **Privilégier les escaliers** au détriment des ascenseurs.
- **Bricoler**, vous occuper de votre jardin si vous en avez un.



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

## Coach réel ou digital ?

Si vous souhaitez des conseils, **n'hésitez pas à vous faire aider**. Renseignez-vous auprès du **service hospitalier** qui vous suit ou d'une **association de patients** qui pourra peut-être vous orienter vers un coach formé. Vous pourrez ainsi suivre un **programme adapté**.

Si vous êtes plus indépendant, notez que des **objets connectés**, comme des podomètres, des bracelets ou des applications, peuvent vous proposer des programmes d'activité physique et mesurer les efforts fournis. **De quoi entretenir votre motivation !**

## Quels sports ?



### Aucun sport n'est interdit.

La marche, le vélo, la natation, la course à pied ne demandent ni connaissance ni inscription dans un club ou matériel onéreux. Le yoga, le pilate sont des activités douces recommandées, notamment si vous reprenez une activité physique après une longue période d'arrêt.

## Dormir<sup>26</sup>

La maladie et ses symptômes, le stress de la vie quotidienne peuvent être à l'origine de troubles du sommeil. Or le sommeil est essentiel à votre équilibre, votre santé et votre bien-être.



### C'est bon pour mon sommeil

- Se coucher et se lever à **heures régulières**
- Faire de l'**exercice dans la journée** et des exercices de **relaxation le soir** pour réduire les tensions corporelles et mentales
- Ne pas chercher à **s'endormir « volontairement »**
- Se coucher aux **premiers signes de sommeil**, pas avant
- **Aménager sa chambre** : obscurité, silence, température de 18 °C
- S'efforcer de mettre ses soucis de côté grâce à un **imaginaire positif**

### C'est mauvais pour mon sommeil

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

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

## Faire des projets <sup>7,27-30</sup>

Être atteint d'une maladie chronique ne doit pas vous empêcher de faire des projets.

### Envisager une grossesse <sup>27-30</sup>

Fonder une famille malgré une CSP, c'est souvent possible ! Les patientes atteintes de CSP ont une fertilité normale.

Il est possible d'observer l'apparition ou la majoration d'un prurit ou des complications éventuelles d'une hypertension portale s'ils existaient auparavant. En cas de MICI associée, il est recommandé de ne pas entamer une grossesse pendant une poussée.

Les risques de survenue d'une CSP et d'une MICI chez les enfants sont élevés par rapport à la population générale mais restent individuellement faibles (< 5 %).

Grossesse et accouchement se déroulent généralement normalement, sans risque accru de fausse couche, de prématurité ou de malformation, sauf en cas de MICI associée mal contrôlée.

Si ce projet vous tient à cœur, il est donc important d'en **discuter avec votre équipe médicale** pour qu'elle puisse vous conseiller et accompagner cette merveilleuse aventure dans les meilleures conditions.



### Crédit bancaire : quels sont vos droits ? <sup>30</sup>

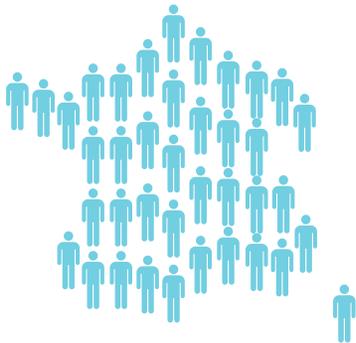
Si vous envisagez de souscrire à un prêt à usage personnel ou professionnel, l'organisme prêteur exigera très probablement une assurance couvrant *a minima* le risque de décès ou d'incapacité. Il vous sera alors demandé de remplir un questionnaire de santé dans lequel vous devrez déclarer la ou les pathologies dont vous souffrez. La CSP peut entraîner un refus de contrat d'assurance et bloquer votre projet.

**S**achez que la **Convention AERAS** a pour objectif de permettre l'accès à l'assurance, et donc à l'emprunt, aux personnes présentant un **Risque Aggravé de Santé**. Elle couvre les prêts à usage personnel ou professionnel. La Convention régit les risques couverts et la durée d'instruction du dossier qui ne doit pas dépasser 5 semaines. Elle comprend aussi un dispositif visant à limiter les surprimes d'assurance. Pour plus d'informations, n'hésitez pas à vous rapprocher des services sociaux ou d'une association de patients.



# Vivre avec une CSP : les bons réflexes

## Travailler <sup>31-33</sup>



2012

**19 millions**  
**de français**  
souffrent d'une maladie  
chronique, soit

**37%**  
des plus de  
15 ans

**13 millions reconnaissent une limitation dans la vie courante.** Bien qu'atteint d'une maladie rare, vous n'êtes pas seul.

La CSP, et *a fortiori* une MICI, ne sont pas sans répercussion sur la capacité à travailler : fatigue, absentéisme, nécessité d'un accès facile et permanent aux toilettes, ...

En premier lieu, sachez que **rien ne vous oblige à parler de la maladie** à vos collègues, à votre hiérarchie ou même au médecin du travail. Toutefois, en cas d'absences répétées ou de nécessité d'aménager votre poste de travail, vous pouvez être amené à en discuter afin d'être mieux compris. Libre à vous d'évaluer le contexte le plus favorable pour le faire.

Selon votre état de santé, il est possible de poursuivre votre activité, d'envisager un **aménagement de vos conditions de travail** ou de demander un statut particulier. Pour cela, vous pouvez vous rapprocher de votre **médecin du travail**. Il est votre interlocuteur privilégié et peut vous aider dans les démarches auprès de votre employeur et des diverses administrations. Sachant qu'il s'agit d'une maladie rare, donc peu connue des médecins, n'hésitez pas à préciser **les différents retentissements de la maladie sur votre quotidien au travail**, à vous munir de certificats médicaux, ... pour faciliter la compréhension.



Vous pourriez bénéficier, entre autres, d'autorisations d'absence, d'un aménagement de poste, d'un mi-temps thérapeutique, voire d'une **Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH)**. La RQTH donne accès à des emplois réservés et à des formations. Elle peut aussi vous permettre de bénéficier d'adaptations du poste de travail. Son obtention peut être longue et il est possible de la demander par anticipation d'une aggravation de votre maladie.

Le monde du travail et ses règlements sont complexes. N'hésitez pas à vous renseigner sur les différentes dispositions auxquelles vous pourriez avoir droit sur les sites internet indiqués ci-après ainsi qu'auprès de votre équipe soignante.

## Des sites qui vous aident à mieux connaître vos droits

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**
- site **Maladies Rares Info Services**



**L**e collectif **(Im)Patients, Chroniques & Associés** a publié un «guide parcours de santé des personnes malades chroniques». Il apporte des réponses concrètes aux soucis que vous pouvez rencontrer dans la vie de tous les jours.



Pour le consulter, **scannez ce QR code** et allez dans la rubrique « Collectif [im]Patients, Chroniques & Associés », paragraphe « **Les filières maladies rares** » du site **Grand-Large.info**



## Voyager<sup>34</sup>

Il n'y a, sauf avis particulier du médecin, **aucune contre-indication à voyager** si vous souffrez d'une CSP, qu'elle soit associée ou non à une MICI.

Toutefois, certaines précautions doivent être prises.

### Concertation pour la destination

**A**vant de confirmer votre destination, parlez-en avec votre médecin. Certains pays nécessitent une **vaccination** et/ou des **traitements** qui peuvent être **contre-indiqués** en cas de CSP ou MICI.



### 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 un certificat provisoire valable 3 mois. Il vous permet, selon les pays, de ne pas avancer les frais médicaux ou d'être remboursé par l'organisme de sécurité social 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, et conservez-les avec vous.
- Pensez à prendre vos **ordonnances** (demandez à votre médecin une ordonnance avec le nom des molécules) et vos justificatifs. Éventuellement, faites-les traduire.
- Effectuez 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 sclérosante  
primitive : testez-vous !

# FICHE N°1



---

## À quoi sert la bile ?

- A** | À solubiliser les graisses pour favoriser leur absorption
- B** | À contrôler la quantité de sucre dans le sang
- C** | À dégrader les toxines
- D** | À réguler la population microbienne de l'intestin

---

## Parmi ces vitamines, lesquelles sont moins bien absorbées en cas de CSP ?

- |                       |                       |
|-----------------------|-----------------------|
| <b>A</b>   Vitamine A | <b>D</b>   Vitamine D |
| <b>B</b>   Vitamine B | <b>E</b>   Vitamine E |
| <b>C</b>   Vitamine C | <b>F</b>   Vitamine K |

---

## Que signifie « primitive » dans la cholangite sclérosante primitive ?

- A** | Que c'est une maladie découverte chez des populations primitives
- B** | Que c'est une maladie qui n'a pas de cause identifiée
- C** | Que c'est une maladie étudiée chez les primates
- D** | Que c'est une maladie qui en précède une autre

---

## Peut-on dire que la CSP est une maladie :

- A** | Qui affecte plus fréquemment les femmes ?
- B** | Qui affecte plus fréquemment les hommes ?
- C** | Qui affecte indifféremment les hommes et les femmes ?

---

## Vers quelle(s) affection(s) peut évoluer la CSP ?

- |  |   |
|--|---|
| <b>A</b>   La rectocolite hémorragique | <b>C</b>   La cirrhose                                    |
| <b>B</b>   Le diabète de type 1        | <b>D</b>   Un taux trop élevé de cholestérol dans le sang |

---

## À quelle fréquence est-il conseillé de consulter votre médecin pour réaliser un bilan de surveillance de la CSP ?

- |                            |                            |
|----------------------------|----------------------------|
| <b>A</b>   Tous les mois   | <b>C</b>   Tous les 6 mois |
| <b>B</b>   Tous les 3 mois | <b>D</b>   Tous les 2 ans  |

Mémo alimentation :  
faire les courses 21,22,35-37

# FICHE N°2



# Vous faites vos courses et manquez d'idées pour préparer les repas ?

Voici un mémo des aliments riches en vitamines liposolubles, en fer et en calcium à intégrer à vos recettes le plus souvent possible :

## Protéines animales



- Poissons, notamment les poissons gras : saumon, hareng, sardine, anchois
- Crustacés, coquillages
- Œufs
- Abats : foie, rognons, pâté de foie
- Viande rouge\*

## Protéines végétales



- Pois, lentilles, fèves, haricots blancs... si vous ne suivez pas un régime sans résidu

## Légumes Fruits



- Choux, s'ils sont supportés
- Épinards
- Salade (mâche, frisée, cresson)
- Champignons
- Fruits secs\*

## Graisses



- Huiles de colza, de noix, d'olive

## Produits laitiers



- Tous les fromages et plus particulièrement ceux à pâte pressée cuite comme le parmesan, l'emmental, le comté, le beaufort, l'edam ou le gouda
- Beurre, lait s'il est toléré\*

## Boissons



- Eau minérale riche en calcium

## Autres

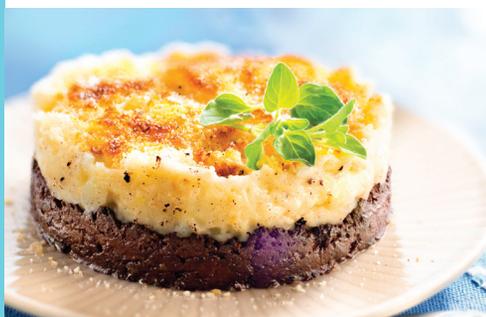


- Cacao\*

\* Plus particulièrement en cas de rectocolite hémorragique

Recettes équilibrées et riches  
en vitamines liposolubles,  
en fer et/ou en calcium<sup>37</sup>

# FICHE N°3



—  
**Parmentier  
de boudin**



—  
**Lasagnes  
épinards  
ricotta**



—  
**Tarte  
pommes  
amandes**

# Parmentier de boudin

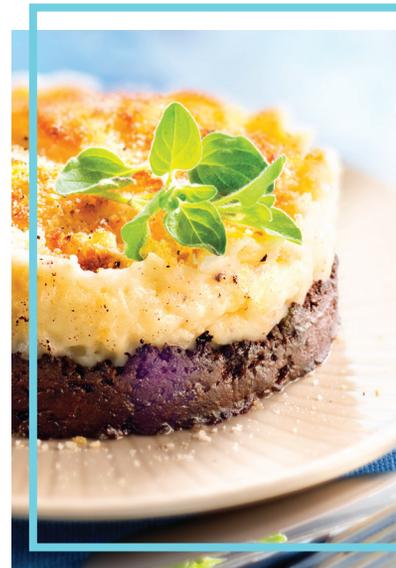
Voici une recette réconfortante, riche en fer et en calcium (boudin noir et lait entier) déclinée en 2 options selon vos préférences : «aux pommes» si vous aimez le sucré/salé ou «aux oignons» pour une recette plus traditionnelle.

## Ingrédients pour 4 personnes

- **Purée de pomme de terre**  
500 g de pomme de terre à purée, par exemple de type Bintje  
15 cl de lait entier  
75 g de beurre
- **Option «aux pommes»**  
2 pommes à cuire, type Reine de Reinettes ou Golden  
20 g de beurre  
10 g de sucre
- **Boudin**  
500 g de boudin noir
- **Chapelure, beurre**
- **Option «aux oignons»**  
2 oignons jaunes  
20 g de beurre

## Recette

- Préchauffez votre four à 210 °C
- Pelez les pommes de terre. Coupez-les en 2 dans le sens de la longueur pour une cuisson plus rapide. Plongez-les 25 minutes dans de l'eau bouillante salée. Écrasez-les encore chaudes en ajoutant petit à petit le lait jusqu'à obtenir une consistance satisfaisante. Ajoutez le beurre, salez à votre convenance et mélangez bien
- **Pour la recette «aux pommes»** : pelez les pommes puis coupez-les en 4. Faites-les revenir au beurre. Saupoudrez les 10g de sucre pour les faire très légèrement caraméliser. Déposez 2 quartiers de pommes au fond de 4 ramequins
- **Pour la recette «aux oignons»** : pelez les oignons puis émincez-les. Faites-les revenir au beurre à feu doux jusqu'à ce qu'ils soient transparents. Salez, répartissez-les au fond de 4 ramequins
- Faites chauffer une poêle à feu moyen et déposez-y le boudin après avoir incisé la peau sur toute la longueur. Laissez la peau éclater et le boudin rendre sa graisse. Une fois bien chaud, jeter la graisse et récupérer la chair du boudin en grattant la peau. Répartissez dans les 4 ramequins
- Complétez les ramequins avec la purée de pomme de terre, saupoudrez de chapelure et ajoutez une petite noisette de beurre sur chaque ramequin
- Mettez-les au four une quinzaine de minutes, jusqu'à ce qu'ils soient bien dorés



# Lasagnes aux épinards et à la ricotta

Une recette originale riche en calcium (lait entier, ricotta, gruyère, parmesan), fer, vitamines A et K (épinards).

## Ingrédients pour 4 personnes

### • Sauce béchamel

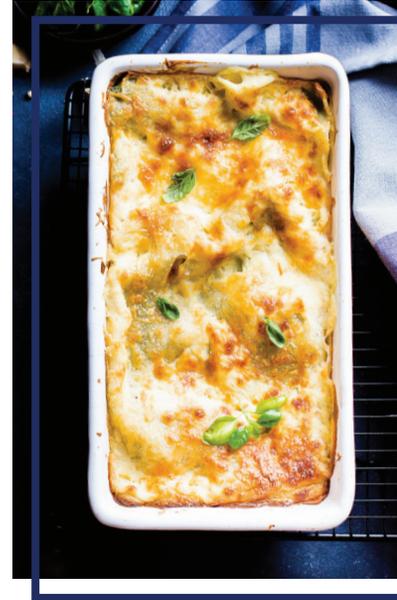
- 30 g de beurre
- 30 g de farine
- ½ litre de lait
- Noix de muscade

### • Lasagnes

- 1 boîte de pâtes à lasagnes
- Parmesan ou gruyère râpé
- Option : 150 g de sauce tomate

### • Farce aux épinards

- 1 kg d'épinards frais
- 2 échalotes
- 350 g de ricotta
- 30 cl de crème liquide
- 10 cl d'huile d'olive



## Recette

- Préchauffez le four à 200°C
- Préparez une béchamel en faisant fondre le beurre dans une casserole. Ajoutez la farine et mélangez jusqu'à l'obtention d'une pâte. Laissez cuire 2 minutes à feu doux en évitant que le mélange attache au fond de la casserole. Versez le lait froid peu à peu en mélangeant sans arrêt à l'aide d'un fouet pour éviter la formation de grumeaux. Salez. Laissez cuire 6-8 minutes en continuant à remuer avec le fouet jusqu'à ce que la béchamel épaississe. Ajoutez un peu de noix de muscade râpée
- Équeutez les épinards. Lavez-les soigneusement puis égouttez-les. Épluchez les échalotes. Emincez-les. Faites chauffer une grande poêle ou une sauteuse avec de l'huile d'olive. Faites dorer les échalotes 2 minutes puis les épinards. Faites cuire jusqu'à ce que l'eau rendue soit évaporée (6-8 minutes). Salez, poivrez. Hors du feu, hâchez-les grossièrement et mélangez à la ricotta et la crème
- Dans un plat à gratin, intercalez une couche de béchamel puis une couche de lasagnes puis une couche de farce aux épinards et recommencez jusqu'à atteindre le haut du plat
- Terminez par une couche de sauce tomate si vous le désirez. Saupoudrez de fromage râpé et de quelques noix de beurre
- Enfouez 30 minutes

# Tarte aux pommes et aux amandes

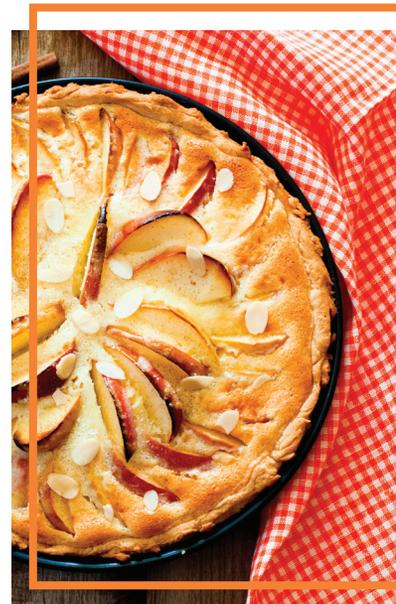
Une tarte sans farine de blé ? C'est l'occasion de la remplacer par du soja, un ingrédient original et riche en protéines et en vitamines E et K. Les amandes apporteront un petit supplément de vitamine K et les pommes un supplément de... plaisir !

## • Pâte à tarte

- 60 g de farine de soja
- 75 g de farine de maïs
- 40 g de poudre d'amande
- 1 yaourt au soja ou 2 petits suisses
- 15 g de sucre
- 1 peu d'eau si nécessaire

## • Garniture

- 3 à 4 pommes à cuire
- 100 g d'amandes effilées
- 2 œufs
- 50 g de beurre
- 50 g de sucre
- Essence d'amande amère



## Recette

- Préchauffez votre four à 200°C
- Tamisez les farines avant de les mélanger. Ajoutez la poudre d'amande, le(s) yaourt(s) et le sucre. Selon la texture, il est possible d'assouplir la pâte avec très peu d'eau (1 cuillère à café à la fois jusqu'à obtention de la texture souhaitée)
- Étalez la pâte, plus friable qu'une pâte à la farine de blé du fait du manque de gluten, et placez-la dans un moule à tarte
- Battez les œufs. Ajoutez-y les 50 g de sucre, le beurre fondu puis les amandes effilées et 3 gouttes d'essence d'amande amère. Étalez le mélange sur la pâte
- Pelez les pommes et coupez-les en lamelles. Disposez-les légèrement enfoncées dans le mélange
- Mettez au four 25-30 minutes

**L**a 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 questions qui suivent permettent d'évaluer votre degré d'observance et ainsi de mieux identifier les contraintes liées au traitement.



OUI

NON

- |   |  |                          |                          |
|---|--|--------------------------|--------------------------|
| 1 | Ce matin, avez-vous oublié de prendre votre médicament ?   | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 2 | Depuis la dernière consultation, avez-vous été en panne de médicament ?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 3 | Vous est-il arrivé de prendre votre traitement avec retard par rapport à l'heure habituelle ?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 4 | Vous est-il arrivé de ne pas prendre votre traitement parce que, certains jours, votre mémoire vous fait défaut ?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 5 | Vous est-il arrivé de ne pas prendre votre traitement parce que, certains jours, vous avez l'impression que votre traitement vous fait plus de mal que de bien ? | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| 6 | Pensez-vous que vous avez trop de comprimés à prendre ?  | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

Compter un point par réponse notée « non » :

- bonne observance : score = 6
- faible observance : score 4 ou 5
- non-observance : score < = 3

# Bibliographie

- 1 Les fondamentaux de la pathologie digestive. CDU-HGE/Éditions Elsevier-Masson - Octobre 2014.
- 2 Académie française. Le foie et la figue. 05/10/2017. Disponible sur : <http://www.academie-francaise.fr/le-foie-et-la-figue>.
- 3 Chazouillères O. Cholangite sclérosante. FMC HGE. Disponible sur : <https://www.fmcgastro.org/postu-main/archives/postu-2008-paris/cholangite-sclerosante/>.
- 4 Chung BK, *et al.* Cholangiocytes in the pathogenesis of primary sclerosing cholangitis and development of cholangiocarcinoma. *Molecular Basis of Disease* 1864 2018; 1390–1400.
- 5 Albi-France.org. Disponible sur : <https://www.albi-france.org/maladies/cholangite-sclerosante-primitive-csp/la-cholangite-sclerosante-primitive-csp/>.
- 6 Inserm. Maladies auto-immunes. La rupture de la tolérance de soi. Disponible sur : <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/maladies-auto-immunes>.
- 7 SFNGE. Cholangite Sclérosante Primitive. Disponible sur : <https://www.snfge.org/grand-public/maladies-digestives/cholangite-sclerosante-primitive>.
- 8 Chazouillères O, Erlignier S. Cholangite sclérosante primitive. *Hépatogastro et oncologie digestive* 2014;21(8):449-59
- 9 Ameli. La cirrhose du foie : définition et causes. Disponible sur : <https://www.ameli.fr/paris/assure/sante/themes/cirrhose-foie/cirrhose-foie-definition-causes>.
- 10 Association Française pour l'Étude du Foie. Hypertension portale. Disponible sur : <https://afef.asso.fr/hypertension-portale/>.
- 11 Lemoine S, *et al.* La cholangite sclérosante primitive. *HGOD* 2018;25:912-21.
- 12 Albi. O. Chazouillères. Les traitements de cholangite sclérosante primitive. Disponible sur : <https://www.albi-france.org/maladies/cholangite-sclerosante-primitive-csp/traitement-cholangite-sclerosante-primitive-csp/>.
- 13 Vasavan T, *et al.* Heart and bile acids – Clinical consequences of altered bile acid metabolism. *Molecular Basis of Disease* 1864 (2018) 1345–1355.
- 14 Association Française de Formation Médicale Continue et Hépatogastro-Entérologie. Apports et pièges de la bili-IRM. Disponible sur : [https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu\\_year/apports-et-pieges-de-la-bili-irm/](https://www.fmcgastro.org/textes-postus/no-postu_year/apports-et-pieges-de-la-bili-irm/).
- 15 FILFOIE. Histoire de la CSP. Disponible sur : <https://www.filfoie.com/glossary/cholangite-sclerosante-primitive/#1503931491078-2ce728ea-a9e1>.
- 16 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>.

- 17 FILFOIE. Présentation générale. Disponible sur : <https://www.filfoie.com/filiere-filfoie/presentation-generale/>.
- 18 FILFOIE. Réseau des maladies inflammatoires des voies biliaire et hépatites autoimmunes. Les centres experts du réseau. Disponible sur : <https://www.filfoie.com/ou-consulter/reseau-maladies-inflammatoires-voies-biliaires-hepatites-auto-immunes/>.
- 19 HAS - Inpes. L'éducation thérapeutique du patient en 15 questions – réponses.
- 20 Quelques règles de bon usage des médicaments - Ministère des Solidarités et de la Santé. Disponible sur : <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/medicaments/le-bon-usage-des-medicaments/article/quelques-regles-de-bon-usage-des-medicaments>.
- 21 Guillaud JC. Vitamines liposolubles (A, D, E et K). EMC 10-540-A-10.
- 22 En un coup d'œil. Manger Bouger Professionnel. Disponible sur : <https://www.mangerbouger.fr/>.
- 23 AFA. Activité physique. Prévenir la sédentarité et ses conséquences.
- 24 Pingannaud MP. CREGG. Sport et MICI. N° 22 rév 2018.
- 25 ANSES. Actualisation des repères du PNNS - Révisions des repères relatifs à l'activité physique et à la sédentarité. Février 2016.
- 26 Institut du sommeil et de la vigilance. Sommeil et stress.
- 27 AFA. Maladie de Crohn, rectocolite hémorragique et grossesse. Disponible sur : <https://www.afa.asso.fr/vivre-avec-une-mici/s-informer-a-tous-les-ages-de-la-vie/projet-denfant/mici-et-grossesse/>.
- 28 AFA. Maladie de Crohn, rectocolite hémorragique et hérédité. Disponible sur : <https://www.afa.asso.fr/vivre-avec-une-mici/s-informer-a-tous-les-ages-de-la-vie/projet-denfant/mici-et-heredite/>.
- 29 Zakharia K, *et al.* Complications, symptoms, quality of life and pregnancy in cholestatic liver disease. *Liver International* 2018;38:399-411.
- 30 Santé Info Droits. Pratique E.2 Assurances et Emprunts. La convention AERAS.
- 31 Ministère des Solidarités et de la Santé. Vivre avec une maladie chronique. Disponible sur : <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/vivre-avec-une-maladie-chronique/>.
- 32 Ministère des Solidarités et de la Santé. Vivre avec une maladie chronique - Vie professionnelle. Disponible sur : <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/vivre-avec-une-maladie-chronique/article/vie-professionnelle>.
- 33 AFA. Travailler avec une maladie de Crohn ou une rectocolite hémorragique.
- 34 Assurance Maladie. Vacances à l'étranger : votre prise en charge. Disponible sur <https://www.ameli.fr/val-de-marne/assure/droits-demarches/europe-international/protection-sociale-etranger/vacances-etranger>.
- 35 CREGG. Alimentation et MICI.
- 36 CREGG. MICI – Anémies, carences ferriprives et vitaminiques. Disponible sur : <https://www.cregg.org/espace-patients/my-mici-book/anemies-carences-ferriprives-et-vitaminiques/>.
- 37 CIQUAL. Disponible sur : <https://ciqual.anses.fr/>.
- 38 Girerd X, *et al.* Évaluation de l'observance du traitement anti-hypertenseur par un questionnaire : mise au point et utilisation dans un service spécialisé. *Presse médicale*. 2001;30:1044-48.







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](http://www.albi-france.org)  
Contact : [info@albi-france.org](mailto: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-068 - Juin 2024

 **MAYOLY**