



Rechercher sur le site:

 Mon compte **Inscription au site IH**
mot de passe oublié ?**Actualité Médicale**Recherche
Archives
Les dernières
Politique de santé
Réglementaire
Organisation des soins
Vie de l'Hôpital
Vie professionnelle
Droit de la Santé
Pratique Médicale
Bonne pratique du
médicament**En savoir plus**En direct des labos...
Côté congrès...
Communiqués
Dossiers thématiques
Video News
Autour de l'hôpital**Infos pratiques**Bourses et thèses
Annuaire des Hôpitaux
Annuaire des officines
Dictionnaire santé
Lexique médical
Médicaments
Associations Patients
Examens et Analyses
médicales**Thématiques**Alzheimer
Asthme
Parkinson
Sclérose
Diabète
Osteoporose
Cancerologie
VIH/SIDA
Nanotechnologie
Télémedecine
Santé & Environnement**Divers**

Services / Tarifs

Accueil > Dictionnaires santé > Dictionnaire médical / Encyclopédie médicale > Cholangite sclérosante primitive

**Dictionnaire santé:**

Recherche par lettre alphabétique:

A B C D E F G H I K L M N O P R S T U V X Z

Cholangite sclérosante primitive

La cholangite sclérosante primitive (CSP) est une maladie caractérisée par une atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra hépatiques. L'évolution de cette affection cholestatique chronique est variable mais peut se faire vers la cirrhose et les complications graves des hépatopathies. De nombreux aspects de cette maladie restent inconnus ou imprécis.

Traitement de la CSP**Traitement général**

La méconnaissance de la pathogénie de la CSP est un obstacle important à l'élaboration de propositions thérapeutiques rationnelles. En outre, l'évaluation des traitements est gênée par l'hétérogénéité et la relative rareté de la maladie. De ce fait, la plupart des essais thérapeutiques n'ont inclus qu'un petit nombre de malades, souvent graves et suivis sur des périodes assez courtes. Différents traitements immunosuppresseurs ou à visée antifibrosante, incluant notamment la D-penicillamine, les corticoïdes (dont le budésônide), la ciclosporine, le méthotrexate et la colchicine ont été testés dans des études ouvertes ou randomisées sans qu'aucun d'entre eux ne fasse la preuve de son efficacité.

L'acide ursodésoxycholique (AUDC) est la principale proposition thérapeutique. En raison de la similitude avec la cirrhose biliaire primitive, l'AUDC a été testé à la même posologie (13-15 mg/kg/j) chez les patients ayant une CSP. Une étude contrôlée portant seulement sur 14 malades et plusieurs études pilotes ont montré une amélioration biologique sous AUDC. L'étude randomisée la plus importante (105 patients, AUDC vs placebo) a confirmé l'effet sur la biologie (diminution de la bilirubinémie, de l'activité des phosphatases alcalines et des transaminases, augmentation de l'albuminémie) mais n'a pas montré de bénéfice en terme de survie sans transplantation. Toutefois, les patients inclus dans cette étude étaient à un stade avancé de la maladie comme en atteste une survie à 4 ans sans transplantation inférieure à 55 % dans le groupe placebo. Des études récentes n'ayant pas inclus de patients avec hépatopathie décompensée ont apporté des arguments en faveur de l'administration de l'AUDC à une posologie plus forte. Dans une de ces études, randomisée en double aveugle AUDC (20 mg/kg/j) vs placebo, il a été observé une amélioration biologique et une moindre progression des lésions histologiques et cholangiographiques après 2 ans d'AUDC. Ces résultats, bien que préliminaires, sont encourageants. En pratique clinique, la quasi totalité des CSP reçoit actuellement de l'AUDC en raison notamment de sa très bonne tolérance. Un autre argument en faveur de l'utilisation de l'AUDC est extra-hépatique. En effet, deux études ont suggéré que la prise d'AUDC au long cours était associée à une diminution de la prévalence de la dysplasie colique chez les patients ayant une RCH associée à la CSP.

Un traitement associé à l'AUDC peut être proposé dans 2 situations :

- Sténose unique ou nettement prédominante au niveau du hile ou de la voie biliaire principale : dilatation au ballonnet et/ou prothèse biliaire temporaire ;

- Argument en faveur d'une hépatite auto-immune associée : corticoïdes azathioprine.

En dehors de ces deux situations, de nombreux traitements médicamenteux combinés ont été testés chez un petit nombre de malades sans mise en évidence de bénéfice clair sauf dans un essai pilote étudiant l'association AUDC-prenisolone-azathioprine.

Le traitement chirurgical se résume désormais pratiquement à la transplantation hépatique qui est la seule option thérapeutique pour les patients ayant atteint le stade terminal de leur hépatopathie. Le bénéfice de la transplantation a été démontré par comparaison de la survie observée chez les malades transplantés à celle prédite par un modèle pronostique en l'absence de transplantation chez ces mêmes malades. Les indications reconnues de la transplantation sont :

- un ictère prolongé avec bilirubinémie > 100 µmol/l ;

- des épisodes répétés d'angiocholites mal contrôlées par les antibiotiques ;
une cirrhose constituée avec hypertension portale.

Pour certains, le risque de survenue d'un cholangiocarcinome est un argument pour une indication précoce de transplantation mais les critères et le bénéfice d'un tel type d'indication restent à préciser. Le taux de survie à 5 ans des CSP transplantées est supérieur à 70-80 % dans les séries récentes. Le principal facteur pronostique péjoratif est

Publicité

Publicité
MAIGRI
100% de
GARANT**Dernier**

- [CDI] - hospitalie
- [CDI;M Hospitali
- [CDD] · la-Garde
- [Mutati (Centre f
- masseu
- [CDD] · médical (

Disponil**La situ**
l'agricu**Chlamy****Legione**