



**GRAND LARGE**

Livre **Augmenté** de **Référence** en **Gastro-Entérologie**

# SYNDROME LPAC ou lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

Comprendre pour mieux  
gérer son quotidien

**ÉDITION  
INTERACTIVE**

À lire et à relire  
pour régulièrement  
découvrir de nouveaux  
contenus exclusifs et  
interactifs



Votre médecin ou votre infirmière vient de vous remettre ce livre un peu particulier !



### Particulièrement pratique !

Vous pourrez trouver dans un même document toutes les informations nécessaires pour mieux comprendre votre maladie, sa prise en charge et adapter vos habitudes de vie. **À consulter sans modération !**

### Particulièrement interactif !

Ce livre est associé à une **application mobile gratuite** qui vous permet d'accéder à une foule d'informations complémentaires grâce à la réalité augmentée : vidéos explicatives, interviews de médecins et de patients, fiches de recettes spécifiquement conçues pour vous, ...

### Particulièrement évolutif !

Gardez précieusement votre livre et revenez-y régulièrement pour découvrir de nouveaux contenus exclusifs. N'oubliez pas d'**activer les notifications** pour être informé en temps réel des mises à jour.



Pour garder le cap face aux maladies digestives

## Pas de panique, c'est très facile !

### Téléchargez

l'app gratuite Grand Large sur l'AppStore ou Google Play



Grand Large

### Scannez

avec votre smartphone ou tablette, les pages marquées avec le symbole  ou celles indiquées dans les notifications

### Découvrez

des contenus exclusifs et régulièrement mis à jour : vidéos, interviews, illustrations, conseils pratiques

Pensez à activer les notifications dans l'onglet  de votre application pour accéder aux mises à jour

# SOMMAIRE

## 5

### Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides (LPAC)

- Le foie : un organe vital
- Le syndrome LPAC, c'est quoi ?
- Les particularités du syndrome LPAC

## 19

### Consulter et se soigner

- Les traitements du syndrome LPAC
- Qui peut m'aider ?

## 27

### Vivre avec un syndrome LPAC

- Contraception et grossesse
- Conseils pratiques
- Vos droits



# Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides\*

\* Syndrome LPAC.

# Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

## 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.

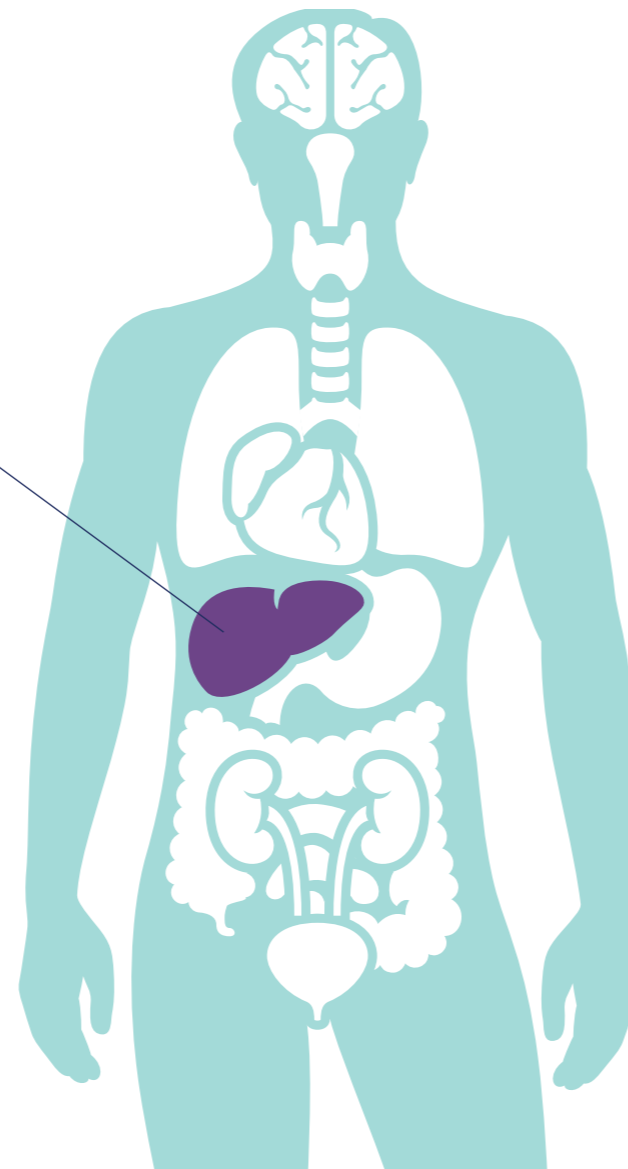
## Le saviez-vous ?<sup>2</sup>



**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 figues» car les anciens étaient friands de foie farci aux figues.

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.

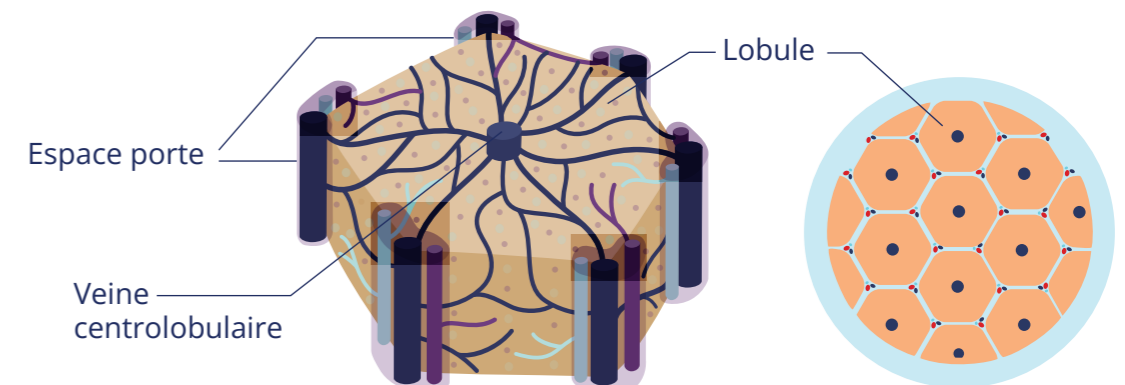


Le foie est constitué de différents types de cellules dont :

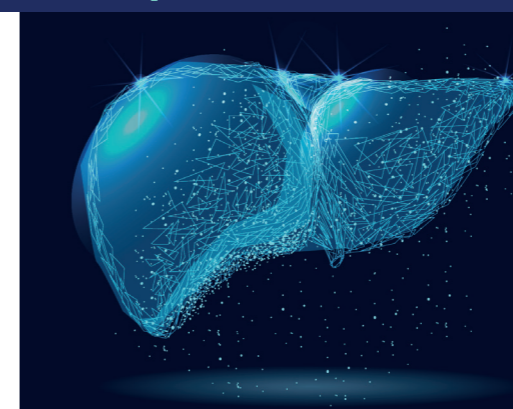
- **les hépatocytes** principalement, qui ont un rôle essentiel dans la fabrication et la transformation des sucres, des graisses et des protéines, ainsi que dans l'élimination de substances étrangères, parfois toxiques (voir page suivante)
- **les cholangiocytes**, cellules participant à la sécrétion de la bile et tapissant les canaux qui la transportent 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 fabriqués 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>



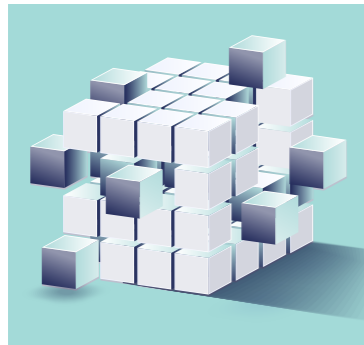
**L**e foie est capable de se régénérer. Ainsi, si l'on coupe une partie du foie, la partie restante va se développer et restaurer l'organe, même si cela ne permet pas de reconstituer le foie initial.

# Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

## 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

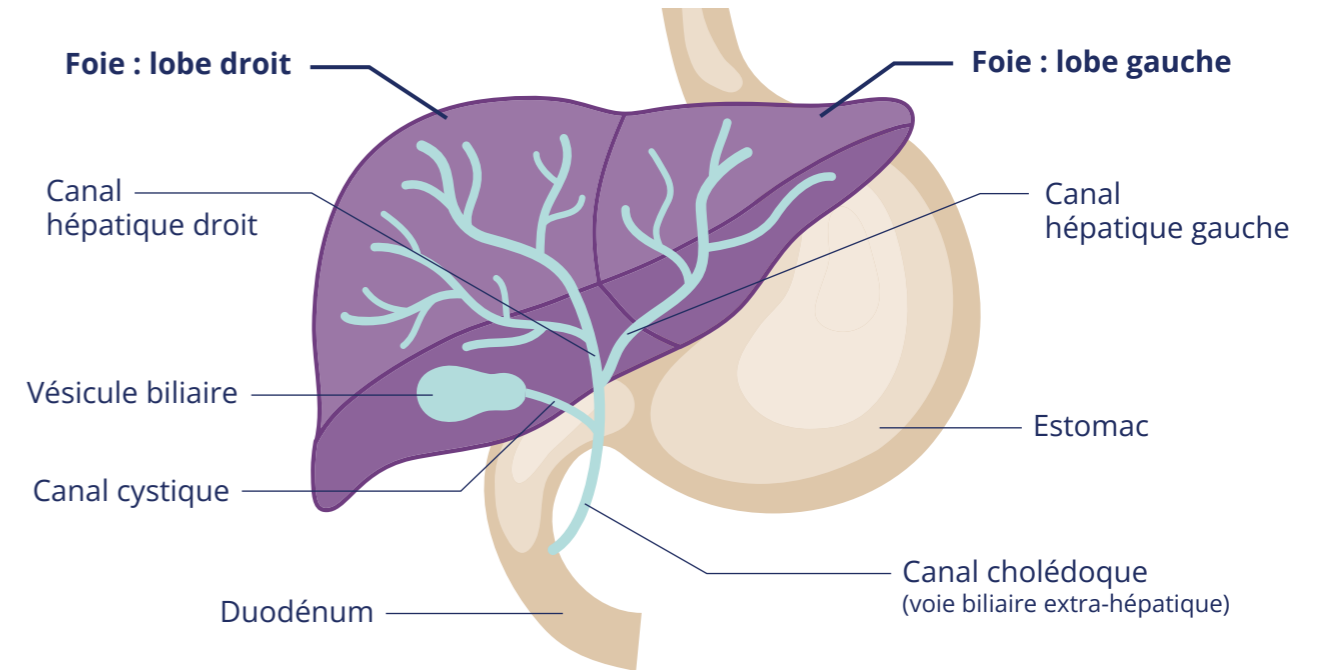
Le foie fabrique la plupart des protéines qui circulent dans le sang : celles impliquées dans la coagulation sanguine, dans la réponse immunitaire ou, comme l'albumine, dans le transport des graisses et des hormones. Le foie participe aussi à la fabrication du **cholestérol** et de la **bile** : une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



Visualisez ce foie en 3D dans l'application Grand Large en **scannant cette page**

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.

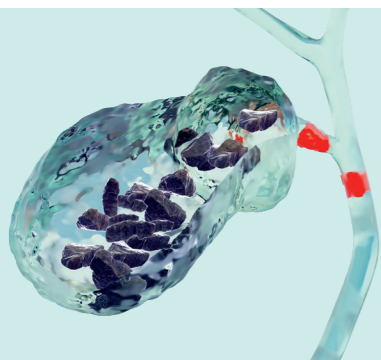
# Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

## Le syndrome LPAC, c'est quoi ?

### Vous avez dit « LPAC » ?<sup>3</sup>

L'acronyme LPAC signifie *Low Phospholipid-Associated Cholestasis* en anglais, ou **lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides** en français. Ce syndrome est parfois appelé lithiase biliaire cholésterolique d'origine génétique de l'adulte jeune, lithiase à faible taux de phospholipides ou lithiase biliaire intra-hépatique de cholestérol. Les initiales LPAC, courtes et pratiques, seront utilisées tout au long de ce livre.

### Une diminution de la sécrétion de phospholipides en cause<sup>3,4</sup>



Cette lithiase est due à une diminution de la sécrétion d'un type de graisses (molécules lipidiques) : **les phospholipides**. Ces phospholipides, produits par le foie, interviennent dans la formation de petites gouttelettes appelées « **micelles** » qui permettent de rendre le **cholestérol soluble dans la bile**.

Le déficit de phospholipides fait que le cholestérol se solidifie dans les **canaux du foie et la vésicule biliaire**, entraînant la formation de **petits cristaux et de calculs**. En outre, le faible niveau de phospholipides rend les acides biliaires **très détergents**. Ceci endommage les cellules des canaux qui drainent la bile (cholangiocytes).

**L**e syndrome LPAC est une forme particulière de lithiase biliaire. **La lithiase**, communément appelée « calculs », correspond à la présence de **dépôt de consistance pierreuse** (pierre se dit « *lithos* » en grec ancien). Dans le syndrome LPAC, ces dépôts ont lieu dans les voies biliaires intra et extra hépatiques.

## Une découverte française récente<sup>3-5</sup>

Le syndrome LPAC est connu depuis à peine plus de **20 ans**. Il a été décrit pour la première fois en 2001 par une équipe médicale dirigée par le Pr Olivier ROSMORDUC et le Pr Raoul POUPON au **Centre Hospitalier Universitaire Saint Antoine à Paris**.

L'équipe médicale a montré le lien entre la formation de calculs biliaires hépatiques et vésiculaires et la mutation du gène codant pour la protéine MDR3. Encore mal connue des médecins, chirurgiens et radiologues, cette maladie **n'est pas suffisamment diagnostiquée**.

### Une maladie rare à composante génétique<sup>3,4,6</sup>

Dans 50 à 65 % des cas, le syndrome LPAC est dû à une **prédisposition génétique** à la **formation de calculs biliaires hépatiques et vésiculaires**.

Sa fréquence n'est pas connue précisément mais cette maladie est rare. Elle affecterait environ **1 % des personnes ayant une lithiase biliaire avec symptômes**. Sa prévalence, c'est-à-dire le nombre de cas dans la population à un instant donnée, est estimée, selon une récente étude française, entre 10 et 40 personnes pour 100 000.

### MUTATION (VARIANTS) DU GÈNE ABCB4 (retrouvée chez 30 % à 50 % des patients)<sup>3-6</sup>

Le syndrome LPAC est le plus souvent dû à une mutation du gène **ABCB4**, situé sur le chromosome 7, codant pour une protéine nommée MDR3 située à la surface des cellules du foie (hépatocytes).

Le gène ABCB4 est à ce jour le seul gène de prédisposition au syndrome LPAC qui a été clairement identifié.

Le rôle de MDR3 est de **transporter les phospholipides** de l'intérieur des cellules du foie, où ils sont synthétisés, vers l'extérieur, dans les canaux qui drainent la bile. Dans la bile, les phospholipides forment des micelles avec les acides biliaires et le cholestérol permettant la solubilisation du cholestérol.

Le **syndrome LPAC** est donc dû à un **défaut de transport des phospholipides** du lieu où ils sont produits vers celui où ils sont utiles. Un déficit en phospholipides dans la bile entraîne un défaut de formation des micelles aboutissant à la formation de cristaux puis de calculs de cholestérol.



# Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

## Les femmes de moins de 40 ans en première ligne<sup>3,4</sup>

Cette maladie touche majoritairement les adultes jeunes, **avant 40 ans** dans 90 % des cas. Elle affecte très rarement les adolescents et exceptionnellement les enfants. Elle touche **3 fois plus fréquemment les femmes** que les hommes.

Sex-ratio :

**3 femmes/1 homme<sup>4</sup>**



Âge moyen aux 1<sup>ers</sup> symptômes<sup>4</sup>

**29-39 ans**

## Les symptômes les plus courants<sup>3,4</sup>

La lithiase entraîne une obstruction de l'écoulement de la bile qui peut se traduire par des **douleurs abdominales intenses** accompagnées d'une **perturbation des enzymes hépatiques** révélée lors d'une analyse de sang.

L'apparition de **douleurs avant 30 ans** et **leur récurrence** malgré la cholécystectomie (ablation de la vésicule biliaire) sont des symptômes évocateurs du syndrome LPAC.

Sa probabilité augmente encore en cas :

- d'**antécédent personnel de cholestase** (diminution ou arrêt de la sécrétion de la bile) lors d'une grossesse
- d'**antécédents de lithiase biliaire avec symptômes avant 30 ans chez un parent du premier degré** (c'est-à-dire le père, la mère ou les enfants de la personne concernée). Ces antécédents familiaux sont retrouvés dans plus de la moitié des cas de syndrome LPAC.

## Poser le diagnostic<sup>4,6</sup>

Le diagnostic du syndrome LPAC est confirmé en présence de **2 des 3** éléments suivants :

- apparition des symptômes avant 40 ans,
- récurrence des symptômes malgré une cholécystectomie,
- identification d'anomalies typiques lors d'un examen d'imagerie du foie.

## L'échographie : l'examen clé pour confirmer le diagnostic<sup>3,4</sup>

En présence des symptômes cités en page ci-contre, il est conseillé de s'adresser à un médecin sensibilisé à cette maladie.

Le plus souvent, le diagnostic est confirmé lors d'une **échographie**. Elle permet de visualiser les images particulières formées par les petits cristaux de cholestérol ou les calculs situés dans les canaux biliaires du foie. Les signes échographiques, parfois discrets, peuvent ne pas être visualisés par un radiologue non expert du syndrome LPAC. Il est donc parfois nécessaire de répéter l'échographie hépatique en centre expert.



En cas de doute diagnostique avec une autre cause de lithiase biliaire ou avec une anomalie morphologique des voies biliaires (cholangite), la réalisation d'une **IRM** des voies biliaires (**bili-IRM**) peut se discuter.

## Comprendre la lithiase biliaire à faible niveau de phospholipides

### L'analyse génétique<sup>3,4,6-8</sup>

Identifier la mutation du gène **ABCB4** chez une personne donnée, ce qui est le cas dans 30 à 50 % des cas, permet de déterminer précisément l'origine de la maladie, son évolution éventuelle (certaines mutations entraînent des symptômes plus précoces) et la probabilité de transmissibilité à ses enfants. **Dans les 50 à 70 % des cas où une mutation du gène ABCB4 n'est pas identifiée**, le syndrome LPAC est probablement lié à des mutations d'autres gènes codant pour des transporteurs biliaires. L'origine génétique n'est donc pas exclue et le syndrome LPAC peut aussi être transmis à la descendance.

Cette identification présente aussi un **intérêt pour la collectivité**. Connaître les différents types de mutations et leur fréquence permet d'améliorer l'efficacité du dépistage génétique et de mieux comprendre cette **maladie encore mal connue**. Le type de mutation génétique, identifié ou non, est sans incidence sur le traitement.

En pratique, l'analyse génétique nécessite une **simple prise de sang**. Le matériel génétique des cellules prélevées – l'ADN – est analysé dans un **laboratoire spécialisé**.

### « LE DÉPISTAGE GÉNÉTIQUE EST-IL OBLIGATOIRE ? »<sup>4,7</sup>

Le dépistage génétique est proposé par un **médecin spécialisé** lorsqu'une maladie génétique est suspectée.

L'objectif est de connaître le gène affecté, le type de mutation, son impact sur la santé et la probabilité de transmission à ses enfants. Le test n'est **pas obligatoire** ; il nécessite « l'information éclairée » du patient, c'est-à-dire que le médecin prescripteur doit informer le patient de la nature du test, de son objectif, de son déroulement et des conséquences.

Si le patient souhaite bénéficier du dépistage génétique, le médecin lui fera signer un **formulaire de consentement**.

### Les autres examens<sup>3,4,6</sup>

Le diagnostic peut parfois être confirmé par un dosage des acides biliaires sur prélèvement sanguin dans un centre spécialisé.



### UN DÉPISTAGE GÉNÉTIQUE FAMILIAL EST RECOMMANDÉ EN CAS DE MUTATION PROUVÉE<sup>3,4,9</sup>

Le dépistage peut être proposé aux **apparentés de plus de 18 ans** d'un patient LPAC ayant un variant identifié. Si un variant est identifié chez les apparentés, un avis médical (évaluation clinique, échographie, tests hépatiques) sera nécessaire. L'échographie doit être réalisée par un médecin expert de cette maladie. Elle peut être répétée régulièrement, à quelques années d'intervalle, pour surveiller la survenue de calculs. En cas de lithiase au niveau du foie ou de tests hépatiques anormaux, même en l'absence de symptômes, un traitement médicamenteux pourra être proposé pour prévenir leur survenue.

## Les particularités du syndrome LPAC

### Syndrome LPAC ou lithiase classique ?<sup>3,4</sup>

Le syndrome LPAC se distingue de la lithiase classique par différents points permettant d'orienter le diagnostic :

	Syndrome LPAC	Lithiase classique
Âge d'apparition des premiers symptômes	Avant 30-40 ans	Après 50 ans
Cause	Défaut de sécrétion des phospholipides	Excès de sécrétion de cholestérol
Poids	Normal	Surpoids/obésité
Ratio femmes / hommes	3 femmes / 1 homme	1,5 femme / 1 homme
Localisation des calculs	Foie et vésicule biliaire	Vésicule biliaire
Récidive après ablation de la vésicule biliaire (cholécystectomie)	Très fréquente	Rare
Antécédents familiaux	Lithiase chez un parent du 1 <sup>er</sup> degré avant 40 ans	Aucun
Complications lithiasiques	Fréquentes	Rares
Inflammation de la vésicule biliaire (cholécystite)	Rare	Fréquente

### Comment risque d'évoluer le syndrome LPAC<sup>3,4</sup>

Le syndrome LPAC évolue vers des **complications lithiasiques**. Les calculs biliaires peuvent migrer et entraîner les conséquences suivantes :

- **Colique hépatique**

La colique hépatique est une **douleur** de la partie supérieure droite de l'abdomen (similaire à un point de côté) liée à la mise en tension des canaux biliaires ou de la vésicule biliaire qui sont obstrués par un ou des calculs.

- **Cholécystite**

L'**obstruction du canal cystique** peut provoquer une **inflammation** de la **vésicule biliaire** ou « cholécystite » à l'origine d'une douleur de colique hépatique intense et d'une fièvre. Ce phénomène ne concerne généralement qu'un petit nombre de personnes, environ 1 patient sur 10.

- **Angiocholite**

L'obstruction des canaux biliaires peut favoriser le développement d'une **infection** de la bile bloquée dans ces canaux. Les signes évocateurs d'angiocholite sont une douleur de colique hépatique qui est associée à une fièvre et une jaunisse. Cette complication est moins fréquente.

- **Pancréatite**

Dans environ 15 % des cas, les **calculs peuvent migrer et obstruer le canal pancréatique** et provoquer une « pancréatite » biliaire, c'est-à-dire une inflammation du pancréas. La pancréatite se manifeste généralement par une douleur abdominale brutale en « coup de poignard » souvent associée à des nausées et vomissements.

Ces manifestations semblent plus fréquentes chez les hommes. Elles peuvent précéder le diagnostic du syndrome LPAC et constituer un signe évocateur de cette maladie.

### L'IMPORTANCE DU TRAITEMENT<sup>3,4</sup>

**En l'absence de traitement**, l'agression répétée des canaux biliaires par les acides biliaires et les infections peut conduire à leur **destruction progressive**. Elle peut évoluer vers une **inflammation chronique du foie** aboutissant à une cirrhose biliaire ou une cholangite sclérosante secondaire. Cette évolution sévère est assez rare.

**Une prise en charge médicale efficace** est donc indispensable. Heureusement des solutions existent, elles seront abordées dans le chapitre suivant.





Consulter  
et se soigner

## Les traitements du syndrome LPAC<sup>1,9</sup>

### Les traitements médicamenteux<sup>3,4,9</sup>

Le traitement ne permet pas de guérir du syndrome LPAC. Il est préventif et symptomatique. Le syndrome LPAC peut être considéré dans la grande majorité des cas comme étant sans gravité si le traitement médicamenteux est bien suivi.

Il repose sur une **supplémentation quotidienne en acides biliaires hydrophiles** qui favorisent la sécrétion biliaire de phospholipides et entraînent ainsi une lente dissolution des cristaux de cholestérol et des calculs. En outre, ils protègent les cellules des canaux qui drainent la bile (cholangiocytes). Enfin, la mise en route du traitement permet, dans la majorité des cas, une **disparition des douleurs en quelques semaines**.

Parfois, le traitement ne permet pas de diminuer le nombre de crises ou leur intensité. Si, après vérification, les douleurs n'ont pas d'autre origine que le syndrome LPAC et que le traitement est régulièrement pris, votre médecin pourra éventuellement **augmenter la posologie**. Cette optimisation du traitement initial pouvant être insuffisante, l'adjonction de médicaments agissant sur le métabolisme du cholestérol peut s'envisager.

À noter que les régimes alimentaires ne sont ni recommandés, ni efficaces.

### Le traitement endoscopique<sup>3,4</sup>

En cas d'angiocholite liée à un calcul biliaire obstructif de grande taille, une **extraction du calcul par endoscopie digestive** peut se discuter afin de rétablir l'écoulement de la bile.



### Le recours à la chirurgie<sup>3,4</sup>

Dans de rares cas, en l'absence de possibilité d'extraction du calcul par endoscopie, une ablation chirurgicale de la zone du foie responsable des symptômes peut se révéler nécessaire. Le traitement médicamenteux sera maintenu après l'opération pour éviter les récives.

Si les symptômes persistent malgré le traitement médicamenteux, une **cholécystectomie** (ablation de la vésicule biliaire) peut être envisagée en cas de complications biliaires citées en page 17 (pancréatite aiguë, migration des calculs, cholecystite ou angiocholite).



## Le suivi par votre médecin traitant et votre gastroentérologue ou hépatologue<sup>9</sup>

L'évaluation de l'efficacité du traitement repose sur une échographie **6 mois après son initiation** afin de vérifier la diminution des dépôts caractéristiques.

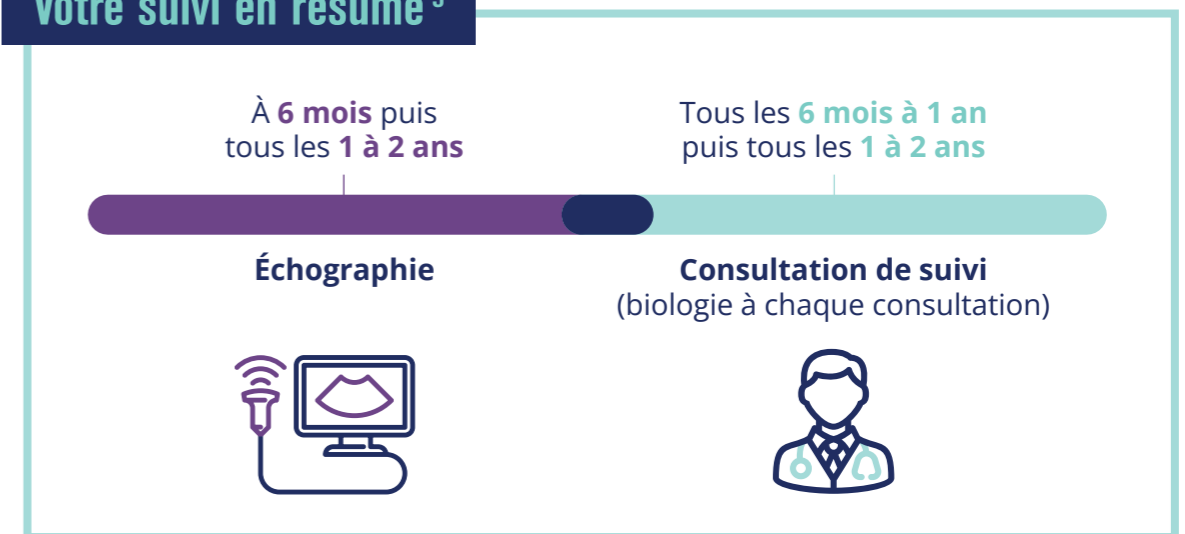
Par la suite, il vous sera proposé, **tous les 1 à 2 ans**, une consultation de suivi incluant :

- un **interrogatoire** visant à identifier d'éventuels symptômes,
- une **analyse de sang** pour s'assurer du fonctionnement du foie,
- une **échographie** destinée à suivre la disparition des calculs, voire des cristaux biliaires.

Selon l'évolution, ces consultations de suivi pourront progressivement être espacées.



## Votre suivi en résumé<sup>9</sup>



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

## Qui peut m'aider ?

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

Votre syndrome LPAC est généralement suivi 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 prise en charge. Il s'occupe de vos consultations de suivi et réalise certains examens. Il peut, si nécessaire, vous adresser à d'autres spécialistes selon l'évolution de votre maladie et de vos besoins.

#### 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 ? »<sup>10</sup>



**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 soin. Mis à part si votre question se rapporte très spécifiquement à votre syndrome LPAC ou si vous allez consulter votre spécialiste dans un délai assez court, c'est vers votre médecin généraliste qu'il faut vous tourner pour vos soins 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 (voir page 32).

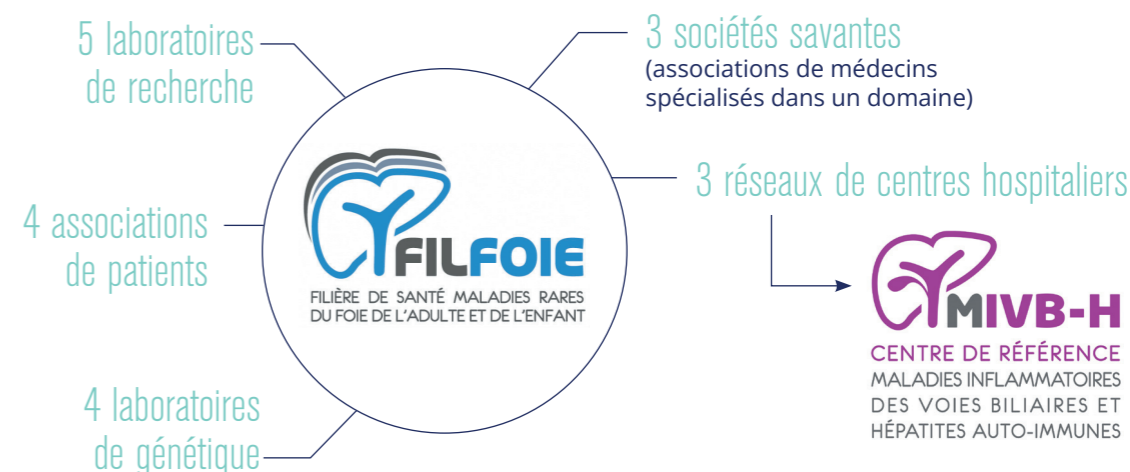
## L'expertise des filières maladies rares<sup>11</sup>

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 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 au syndrome LPAC**. Il s'organise autour :

- d'un centre de référence coordonnateur, situé à l'Hôpital Saint-Antoine à Paris,
- de 3 centres de référence spécialisés situés à Lille, Villejuif et Grenoble,
- de 38 centres de compétences travaillant en réseau avec les centres experts.



**Scannez** cette page avec votre application Grand Large pour accéder au réseau complet

## Autres ressources complémentaires

D'autres professionnels de santé peuvent vous apporter leur soutien dans la gestion de votre maladie :

- **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.



### ASSOCIATIONS DE PATIENTS : UN SOUTIEN PRÉCIEUX

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

- Elles regroupent les informations sur les pathologies, ce qui se révèle particulièrement utile concernant les maladies rares.
- Elles sont sources de connaissances et de témoignages de personnes ayant vécu les mêmes épreuves que celles que vous traversez ou 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 dont le syndrome LPAC.



**Scannez** cette page avec votre applicaton Grand Large pour accéder directement au site de l'association ALBI

## L'éducation thérapeutique pour mieux appréhender votre maladie<sup>12</sup>

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 pour se soigner lui-même et lui permettre 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.

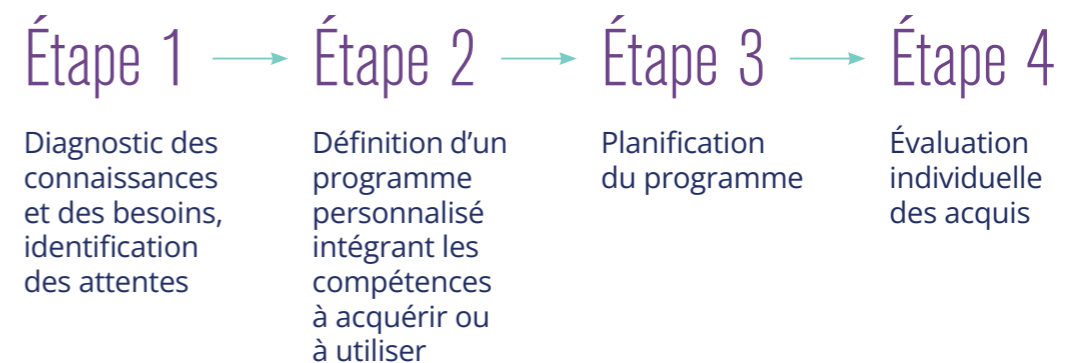
Elle s'appuie sur différentes techniques d'éducation : tables rondes, études de cas, travaux pratiques, ateliers, jeux de rôle, témoignages, ...

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



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.



Vivre avec  
un syndrome  
LPAC

## Contraception et grossesse

### Syndrome LPAC et contraception orale<sup>4,9,13</sup>

La fréquence plus importante du syndrome LPAC chez les femmes est liée à l'**effet des œstrogènes** qui diminuent le flux biliaire et augmente le taux du cholestérol dans la bile. Ils favorisent ainsi la cholestase et la lithiase. Les contraceptifs œstroprogestatifs diminuent en outre la vidange de la vésicule. Il a été démontré que les contraceptifs œstroprogestatifs accélèrent le développement de la lithiase chez les femmes prédisposées.

### « Est-ce que je peux prendre la pilule contraceptive ? »

Les contraceptifs œstroprogestatifs sont **contre-indiqués en cas de syndrome LPAC symptomatique**. En revanche, ils peuvent être utilisés tant qu'il n'y a pas de symptômes. L'éventuel arrêt de la contraception orale doit être discuté avec les spécialistes qui vous suivent.



### Syndrome LPAC et grossesse<sup>3,4,9</sup>

La moitié des femmes touchées par le syndrome LPAC présentent une cholestase gravidique lors de leur grossesse.

Elle se traduit le plus souvent par des **démangeaisons** (le « prurit ») apparaissant au 2<sup>ème</sup> ou au 3<sup>ème</sup> trimestre de la grossesse et par une **perturbation des enzymes hépatiques et des acides biliaires**, visible lors d'une prise de sang.

Elle est sans conséquence sur la santé de la femme enceinte mais peut entraîner un accouchement prématuré en l'absence de traitement.

### « JE SUIS ENCEINTE, DOIS-JE POURSUIVRE MON TRAITEMENT ? »<sup>9,14</sup>

Le traitement par supplémentation en acides biliaires permet de faire disparaître les symptômes et diminue le risque de prématurité. Si le syndrome LPAC a été diagnostiqué et le traitement initié avant la grossesse, **il est recommandé de le poursuivre** pendant cette période. Il ne présente pas d'effet tératogène (effet nuisible pour le fœtus).

Pour les femmes présentant des anomalies caractéristiques du LPAC à l'échographie, même en l'absence de symptômes, **il est conseillé de suivre** le traitement médicamenteux pendant la grossesse.

## Conseils pratiques

### Conseils alimentaires<sup>4,9,15</sup>

Lorsque vous souffrez d'une affection touchant le système digestif, il est tentant de penser qu'un régime peut participer à l'amélioration de votre état de santé. Ce sentiment peut être renforcé par la profusion de conseils disponibles sur internet.

La première chose à savoir est qu'à ce jour aucun régime alimentaire n'a montré d'efficacité prouvée scientifiquement sur le développement ou les symptômes de la maladie. Ils ne sont donc **pas recommandés** de manière générale. Suivre un régime, et *a fortiori* des périodes de jeûne peuvent comporter des risques car ils peuvent entraîner la survenue de carences préjudiciables pour la santé chez des personnes déjà affaiblies par leur maladie. Toute adaptation particulière de votre alimentation doit être soit proposée ou discutée avec votre médecin. Certains malades ont adapté leur alimentation et se trouvent mieux. Ceci est personnel et chaque malade doit détecter ce qui est nuisible pour sa santé, en plus des recommandations d'ordre général.

Comme pour la population générale, et en absence de maladie spécifique ou d'intolérances alimentaires, il est souhaitable d'avoir une alimentation équilibrée et variée. Chez l'adulte, il est conseillé de consommer :

- **Des fruits et légumes** : au moins 5 portions par jour
- **Des légumes secs, riches en fibres** (lentilles, haricots, pois-chiches, ...) : au moins 2 fois par semaine
- **Des féculents**, de préférence complets : au moins 1 fois par jour
- **Du poisson**, dont des poissons gras : 2 fois par semaine
- **Des produits laitiers** : 2 portions par jour
- **De la viande**, de préférence non grasse (volaille) : à raison de 500 g par semaine



Il convient de privilégier **l'huile de colza, de noix et d'olive**. L'huile, le beurre et la margarine peuvent être consommés tous les jours en petites quantités.

L'alcool, les boissons sucrées, les produits très transformés, salés ou sucrés et la charcuterie doivent être réduits au minimum. Une alimentation excessivement **sucrée et/ou grasse** ainsi que la consommation régulière d'**alcool** peuvent avoir un **effet délétère sur le foie**.

Il est recommandé d'être aussi prudent vis-à-vis des promesses des traitements, préparations de plantes et compléments alimentaires vendus sur internet revendiquant une capacité à « **détoxifier le foie** ». Leur efficacité n'est pas démontrée et ils peuvent, au contraire, **présenter des risques importants** (interaction médicamenteuse, contamination toxique...). Toute intention d'utiliser un de ces produits doit être discutée au préalable avec votre spécialiste, et mentionnée lors de vos consultations si vous en faites l'usage.

## LPAC, sommeil et fatigue<sup>16</sup>

La maladie et ses symptômes, ainsi que 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**



Changer quelques habitudes de vie peut vous aider à **améliorer la qualité de votre sommeil** et ainsi **diminuer la sensation de fatigue** persistante dans la journée.



### 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

## LPAC et douleur<sup>17,18</sup>

Le syndrome LPAC se manifeste par des douleurs consécutives au blocage des canaux hépatiques. Ces douleurs sont localisées au niveau de l'**hypochondre droit**, c'est-à-dire au niveau du foie, sous les côtes basses situées du côté droit de l'abdomen.

Elles apparaissent le plus souvent **brutalement**, notamment au décours d'un **repas gras** ou de **consommation d'alcool**. La douleur peut irradier dans l'épaule droite. Elle disparaît d'elle-même en quelques heures.

En l'absence de traitement les douleurs récidivent. À l'inverse, la supplémentation quotidienne en acides biliaires hydrophiles permet le plus souvent leur disparition en quelques semaines. Elle peut toutefois persister chez certaines personnes, dans certains cas en lien avec des **mutations génétiques** particulières.



En cas de douleur, *a fortiori* si vous prenez correctement votre traitement, il est recommandé de prendre contact avec le centre qui vous suit pour votre syndrome LPAC et d'éviter toute auto-médication.

## Vos droits

### Le syndrome LPAC : une affection de longue durée (ALD)<sup>19</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.

Par ailleurs, si votre diagnostic est fait à l'hôpital, en clinique ou lors d'une urgence, un médecin spécialiste peut établir un protocole de soins pour les six premiers mois, éventuellement renouvelable par votre médecin traitant.

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, même si un autre organisme (banque, assurance, employeur, ...) vous le réclame.

### Peut-on vous refuser une demande d'ALD ?

Le syndrome LPAC étant une maladie encore mal connue, il arrive ponctuellement que la prise en charge en ALD soit refusée à la première demande. Ne vous découragez pas. Les motifs administratifs avancés sont généralement réfutables. Un recours – dans des délais à observer – est possible et presque toujours fructueux.

### Devez-vous faire une nouvelle demande si vous bénéficiez déjà d'une ALD pour une autre maladie ?

Certaines personnes bénéficiant déjà d'une ALD pour une maladie autre qu'hépatobiliaire ne pensent pas devoir déposer un second dossier. Or une ALD est attachée à une seule pathologie et concerne uniquement les frais de santé associés à celle-ci. Rien ne s'oppose à ce qu'un malade souffrant de deux pathologies distinctes puisse bénéficier de deux ALD. **Une nouvelle demande d'ALD associée au LPAC est donc nécessaire** pour la prise en charge à 100 %.

### Peut-on se passer d'une prise en charge en ALD lorsque l'on dispose d'une mutuelle ?

Avoir une bonne couverture des frais médicaux par une mutuelle ou une assurance complémentaire santé pourrait théoriquement dispenser d'engager une démarche d'ALD. Cela est vertueux, mais fonctionne **tant que l'on est bien couvert**. Les aléas de la vie professionnelle ou un départ à la retraite peuvent remettre en cause votre couverture.

### Crédit bancaire<sup>20,21</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**. La prise en charge en ALD n'est pas, en soi, une raison valable pour vous refuser un prêt bancaire. En revanche il vous sera alors demandé de remplir un **questionnaire de santé** dans lequel vous devrez déclarer la ou les pathologies dont vous souffrez, dont le syndrome LPAC, ce qui peut entraîner un surcoût important de l'assurance.

Ce questionnaire **ne peut toutefois plus vous être demandé**, depuis le 1<sup>er</sup> juin 2022, pour l'acquisition de biens à usage d'habitation et à usage mixte habitation et professionnel si la part assurée sur l'encours cumulé des contrats de crédit n'excède pas 200 000 euros et si l'échéance de remboursement du crédit intervient avant votre soixantième anniversaire. Si vous souhaitez contracter un prêt d'un montant supérieur à 200 000 euros ou si cette échéance dépassera votre soixantième anniversaire, il existe des recours (voir ci-dessous).

Sachez 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.







Cette édition interactive 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



SERIAL CREATIVE - 23-EDU-028 - Mars 2023