

Atrésie des voies biliaires



Description

1/19 000 naissances, beaucoup plus en Asie. À suspecter devant un ictère Cholestatique néonatal. Ne pas confondre avec l'ictère physiologique ! Les selles sont décolorées et les urines foncées, ce qui est toujours anormal dans ce contexte (l'ictère physiologique est un ictère à bilirubine non conjuguée, sans anomalies des enzymes hépatiques avec urines claires) La décoloration des selles est un signe essentiel, souvent mal apprécié par la mère : voir les selles fraîchement émises. Un nuancier pour la couleur des selles est en cours de distribution dans les maternités et PMI.

L'atrésie des voies biliaires peut être associée à d'autres malformations: Atrésie de l'oesophage, syndrome de polysplénie, hétérotaxie, cardiopathie.

C'est une urgence médico-chirurgicale. Le pronostic est lié à la précocité de l'intervention chirurgicale. Le risque immédiat est un déficit en vitamine K comme pour toute cause de cholestase. Tout enfant présentant un ictère persistant après 15 jours de vie est suspect de cholestase. Des selles décolorées et/ou des urines foncées (attention aux selles faussement colorées par des urines foncées) avec gros foie souvent ferme doivent faire craindre une atrésie des voies biliaires et nécessitent d'adresser l'enfant sans délai vers un centre spécialisé (à la Réunion, CHU site Nord)

Diagnostic

Éliminer par un rapide bilan les autres causes de Cholestase néonatale complète (Mucoviscidose, Déficit en Alpha 1 antitrypsine, syndrome d'Alagille).

Ne pas se laisser abuser par des événements fréquents comme une primo-infection à CMV, une pyélonéphrite à E. Coli (dans ce cas les selles sont rarement décolorées et la cholestase régresse sous antibiothérapie).

L'échographie abdominale permet de rechercher un syndrome de polysplénie (dans le cadre de l'atrésie syndromique : poly ou a-splénie, veine porte pré-duodénale, situs inversus, anomalie de la veine cave), une vésicule atrophique, un kyste au niveau du hile du foie.

Une échographie normale (le cholédoque du nouveau-né n'est normalement pas vu à l'écho) et le fait de visualiser la vésicule n'excluent pas le diagnostic ! Il existe plusieurs types anatomiques



Traitement et évolution de la maladie

Le traitement est toujours chirurgical. L'intervention de Kasai (hépatoportocystostomie ou hépatoportocholécystostomie) doit être réalisée le plus tôt possible dans les 45 premiers jours de vie.

Si l'intervention de Kasai ne permet pas de rétablir le flux biliaire (échec), la transplantation hépatique sera nécessaire avant l'âge de trois ans. Un soutien nutritionnel est indispensable, avec une alimentation riche en calorie et en TCM, voir la mise en route précoce d'une NEDC nocturne. Un prurit invalidant peut justifier un traitement par rifampicine.

Si c'est un succès (le rétablissement du flux biliaire peut être retardé de plusieurs jours ou semaines après l'intervention), il y a un risque de cholangite bactérienne. L'évolution se fait le plus souvent vers une cirrhose biliaire, l'hypertension portale (même en cas de succès de l'intervention de Kasai) et la transplantation hépatique peut être nécessaire à plus ou moins long terme. Surveiller l'apparition d'une hypertension portale, d'une hypoxémie due à des shunts artérioveineux pulmonaires (saturation transcutanée, apparition d'un hippocratisme digital), d'une hypertension artérielle pulmonaire.

Le traitement symptomatique comporte de l'acide ursodésoxycholique au long cours, un apport de vitamines liposolubles par voie parentérale tant que dure la cholestase (bilirubine totale > 50 micromoles/l). Une antibioprophylaxie par Oraciline est indiquée chez les enfants porteurs d'une polysplénie. La répétition des cholangites peut amener à une antibiothérapie alternée au long cours ou, rarement, à revoir la procédure chirurgicale (anse en Y trop courte). Les AINS et l'Aspirine sont formellement contre-indiqués. Les enfants doivent être vaccinés contre les hépatites A et B.



Le centre de compétence est au CHU Nord Félix Guyon (La Réunion)



Responsables : DR Anne Turquet- Pr Frédérique Sauvat

