

Atrésie Des Voies Biliaires



Qu'est-ce que l'atrésie des voies biliaires ?

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est un processus inflammatoire dont la cause est inconnue et qui bloque irrémédiablement les conduits biliaires (les conduits qui transportent la bile du foie à l'intestin grêle) à l'intérieur et à l'extérieur du foie.

Est-ce que l'atrésie des voies biliaires est une affection courante ?

L'atrésie des voies biliaires affecte un nouveau-né sur 10 000 à 15 000 naissances. C'est la cause principale de la maladie chronique du foie chez l'enfant et la raison la plus fréquente d'une transplantation hépatique chez l'enfant. L'AVB est la cause la plus commune d'ictère obstructif (obstruction du conduit biliaire) au cours des deux premiers mois de la vie de l'enfant et est responsable de 25 à 30 % des cas dans ce groupe d'âge.

On distingue deux formes d'atrésie des voies biliaires. La forme "classique" la plus courante, responsable de 80 à 90 % des cas, se manifeste chez l'enfant né à terme environ deux semaines après la naissance. Les symptômes les plus courants sont la jaunisse (jaunissement de la peau et des yeux), une urine couleur té foncé, des matières fécales pales (non pigmentées) et l'élargissement du foie et de la rate.

La forme « embryonique », moins courante, se manifeste dans environ 20 % des cas tôt après la naissance. Les symptômes comprennent la jaunisse, une urine sombre et des matières fécales pales, associés à d'autres anomalies tels une cardiopathie congénitale, une rotation anormale des intestins, une polysplénie (présence de plus d'une rate) ou un situs inversus (le foie et la rate se trouvant à un emplacement inverse de la normale).

Diagnostic de l'atrésie des voies biliaires

Un diagnostic précoce est important, de préférence avant que l'enfant n'atteigne l'âge de deux mois, puisque les résultats à long terme dépendent de l'âge au moment du traitement. Par conséquent, il faut faire un test sanguin chez tout nouveau-né âgé de plus de deux semaines qui souffre de jaunisse, afin de déterminer si la jaunisse est « obstructive ». Si c'est le cas, d'autres tests sanguins doivent être effectués pour évaluer les fonctions hépatiques. Ces tests peuvent inclure :

Échographie abdominale : Une échographie abdominale ou sonographie permet d'obtenir des images à l'intérieur du corps à l'aide d'ondes acoustiques haute fréquence. Ce test permet d'examiner le foie et les conduits biliaires ; les échos des ondes acoustiques sont traduits en images en temps réel qui permettent au médecin de voir le flux sanguin.

Scintigraphie de la vésicule biliaire (HIDA) : Ce test aide à déterminer si la bile est capable de circuler du foie vers l'intestin grêle. Une petite quantité de colorant radioactif est injectée dans une veine. Si le colorant est visible dans les intestins, le conduit biliaire est dégagé et le patient ne souffre pas d'atrésie des voies biliaires. Si aucun colorant n'est visible dans les intestins, des études additionnelles sont requises pour aider à confirmer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires.

Biopsie du foie : L'enfant est anesthésié et une toute petite incision est faite au-dessus de la partie inférieure des côtes du côté droit. Une petite aiguille est introduite dans l'incision pour recueillir un très petit échantillon du foie.

Laparotomie exploratoire : L'intervention chirurgicale confirme le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. Le chirurgien est en état

de directement examiner les conduits biliaires et d'injecter un colorant dans les conduits pour découvrir une obstruction éventuelle. Il peut également recueillir un échantillon du foie.

Traitement de l'atrésie des voies biliaires

L'intervention chirurgicale est l'unique traitement de l'atrésie des voies biliaires. L'intervention est nommée porto-entérostomie ou intervention de Kasai. Au cours de cette opération, le conduit biliaire obstrué est excisé et une boucle de l'intestin grêle est raccordée au foie dans l'espoir de rétablir le flux de bile. En cas d'intervention réussie, la jaunisse disparaît et les niveaux de bilirubine (une substance jaune brunâtre présente dans la bile lorsque le foie décompose la bilirubine) redeviennent normaux. La bilirubine quitte le corps dans les matières fécales, auxquelles elle prête la couleur brune normale. La probabilité de la réussite de l'opération est la meilleure lorsqu'elle est accomplie avant que l'enfant n'atteigne l'âge de 2 mois, pouvant atteindre 80 % de cas de disparition de jaunisse.

Même avec une intervention chirurgicale précoce, beaucoup d'enfants souffrant d'atrésie des voies biliaires sont atteints d'une cicatrisation croissante du foie et finalement une cirrhose. Ces enfants auront besoin d'une transplantation hépatique lorsque le foie cicatrisé aura cessé de fonctionner. Des études récentes ont démontré que moins de la moitié des enfants souffrant d'une atrésie des voies biliaires suite à une porto-entérostomie atteignent l'âge adulte sans nécessiter une transplantation hépatique.

À quoi pouvez-vous vous attendre suite à une porto-entérostomie ?

L'enfant recevra des antibiotiques pour prévenir l'infection des conduits biliaires. Il recevra également des vitamines liposolubles (A, D, E et K) et de l'acide ursodeoxycholique (un acide biliaire bénéfique qui améliore le flux de la bile et peut protéger les cellules hépatiques).

La nutrition est importante et des formules spéciales (formule prégédérée) font souvent partie du régime alimentaire de l'enfant. On utilise parfois des stéroïdes (médicaments anti-inflammatoires).

Transplantation hépatique

Chez l'enfant qui subit une transplantation hépatique, le foie cirrhotique est enlevé et remplacé par un foie sain au cours d'une intervention chirurgicale. Le donateur peut être décédé, à savoir, déclaré en état de mort cérébrale, ou peut être un parent vivant, à savoir, un parent ou un membre de la famille qui a offert une partie de son foie. Le taux de survie d'un enfant souffrant d'atrésie des voies biliaires après une transplantation hépatique est très élevé, avec 90 % de transplantés survivant au-delà de l'âge de 10 ans.

Pour plus d'information, consultez le site Web de l'American Liver Foundation (Fondation américaine du foie) – www.liverfoundation.org. Dans la fenêtre « Liver Health Information », cliquez sur « Pediatric Liver Disease ».

Pour plus d'information ou pour trouver un gastro-entérologue pédiatrique à proximité, consultez notre site Web : www.naspgan.org

RAPPEL IMPORTANT: L'organisation nord-américaine NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) publie cette information en tant qu'information générale et non en tant que justification définitive du diagnostic ou du traitement d'un cas donné. Il est très important que vous recherchiez l'avis de votre médecin sur votre état particulier

NASPGHAN
NORTH AMERICAN SOCIETY FOR PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY,
HEPATOLOGY AND NUTRITION

APGNN
THE ASSOCIATION OF PEDIATRIC GASTROENTEROLOGY
AND NUTRITION NURSES

NASPGHAN • PO Box 6 • Flourtown, PA 19031
215-233-0808 • Fax: 215-233-3918