

# Atrésie des voies biliaires

## Définition

Oblitération progressive des canaux biliaires entraînant jaunisse et cirrhose.

## Fréquence

20% des jaunisses néonatales après la deuxième semaine de vie.

## Etiologie

Inconnue

Lésion survenant à la naissance, ou peu après, au niveau de voies biliaires développées. En effet :

- tous les segments de la voie biliaire sont identifiables.
- on n'a pas décrit d'atrésie des voies biliaires chez le prématuré.
- l'absence de coloration du méconium est rarement décrite dans les observations d'atrésie des voies biliaires.

## Historique

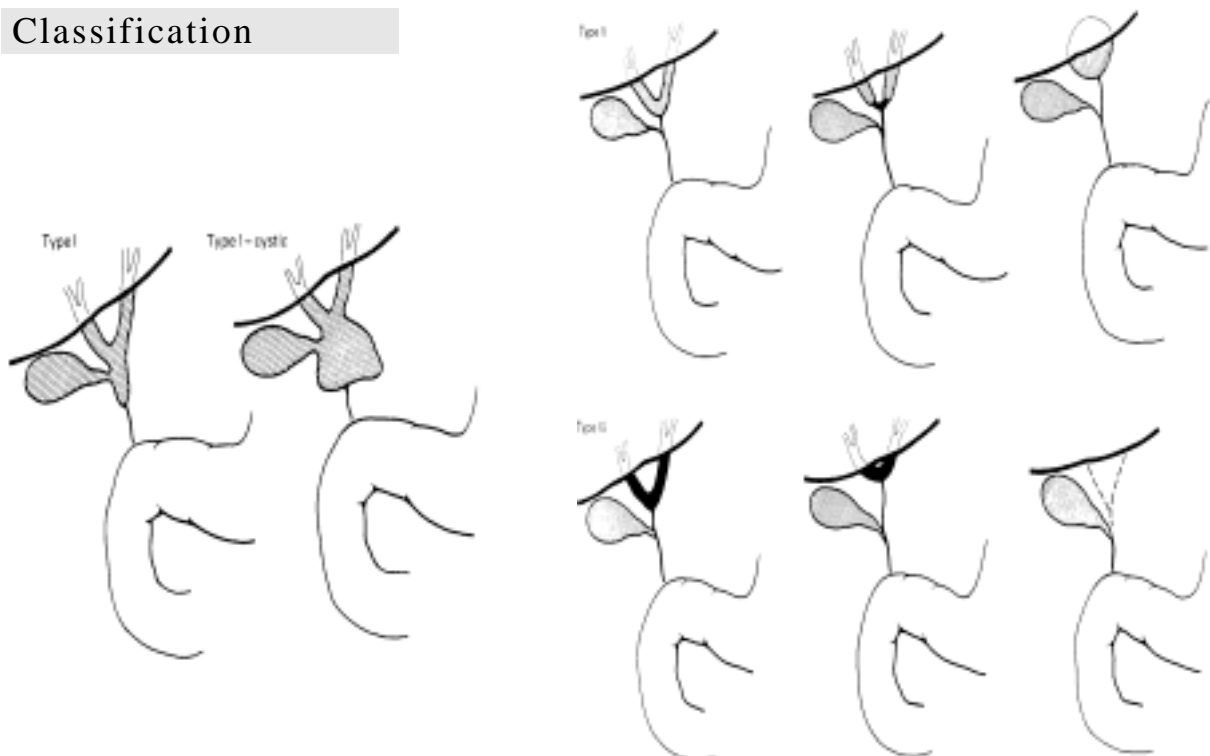
Première description en 1892.

Distinction entre les formes "curables" et les formes "incurables" (les plus fréquentes) dès 1916. Espoir de survie de moins de 10% jusqu'en 1960 en Europe.

La réalisation d'une porto-entérostomie, décrite en 1955 par M. Kasai (Japon), a permis d'obtenir des survies de 40%.

La transplantation hépatique, développée sous l'impulsion de T. Starzl dès 1963, permet une survie de 80% depuis l'apparition de la cyclosporine (agent immunosuppresseur).

## Classification



## Signes cliniques

- ictère
- décoloration progressive des selles
- urines foncées
- hépatomégalie
- splénomégalie, ascite et circulation veineuse collatérale suite à une hypertension portale se développant plus tard sur cirrhose.

## Investigations

- Biologie: confirme la choléstase
- Hyperbilirubinémie
  - Augmentation des acides biliaires, des phosphatases alcalines, des transaminases et du cholestérol.

Echographie : à faire, l'enfant étant à jeun.

IDAscan et biopsie hépatique dans certains cas.

## Diagnostic différentiel

exclure tout d'abord la mucoviscidose et le déficit en  $\alpha$ -1-antitrypsine.

exclure les autres causes ensuite: ictère du à une infection congénitale (toxoplasmose, hépatite, Coxsackie...), à une cause génétique (galactosémie, tyrosinémie, intolérance au fructose...). Ictère du à une hémolyse, à l'alimentation parentérale, à une décompensation cardiaque, à une hépatite néonatale, à une entérocolite nécrosante...

## Préparation

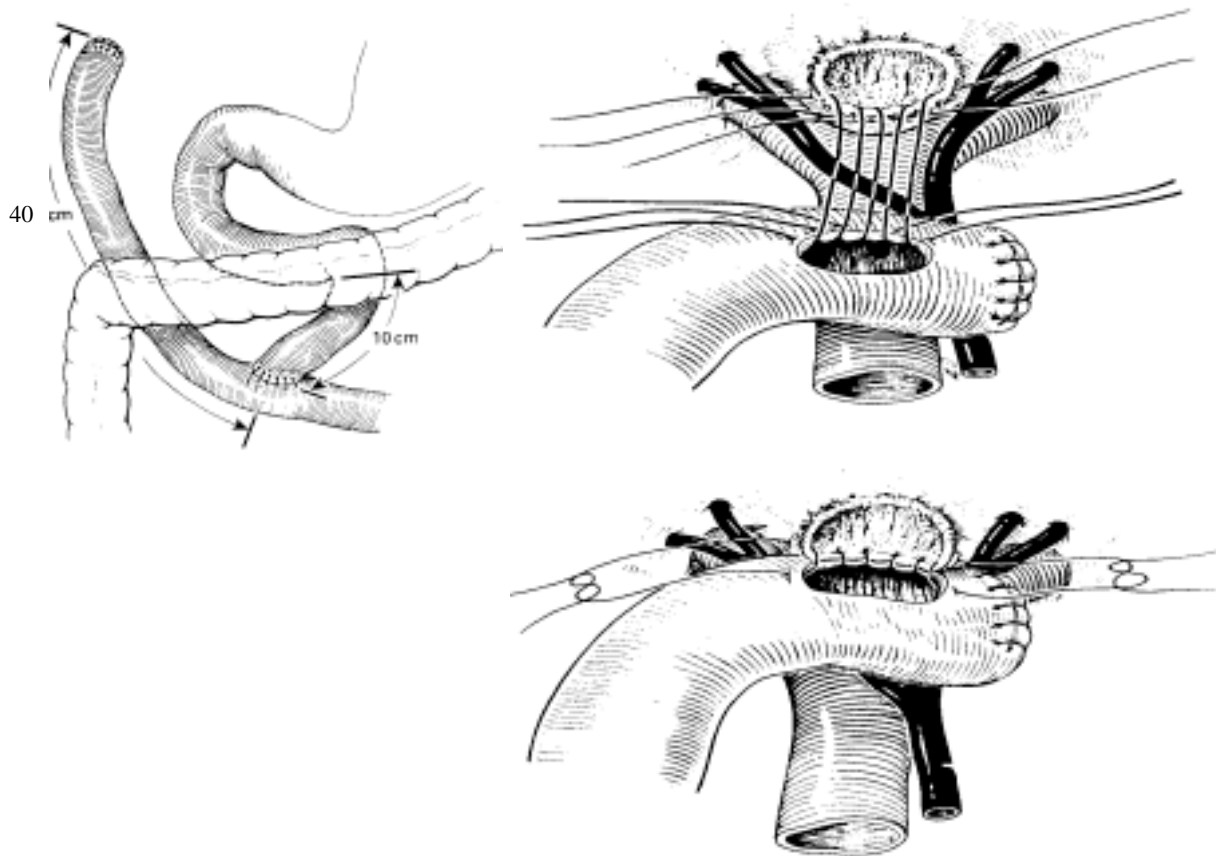
Déceler et corriger, si possible, les troubles de la coagulation, l'anémie et l'hypoprotéinémie.

Les parents doivent être avertis de la sévérité de l'affection, des risques de l'intervention, du pronostic et de l'importance du suivi à long terme.

## Opération

Porto-entérostomie selon Kasai





### Soins post-opératoires

- couverture antibiotique
- Phénobarbital pour éventuellement stimuler un flux de bile
- alimentation orale dès reprise du transit

### Complications

La cholangite ascendante (infection des canaux biliaires, le plus souvent par des entérobactéries Gram nég.) ne survient que s'il y a drainage de bile.

La température est souvent très importante, le choc septique n'est pas rare. Après résolution de l'infection, on note une altération persistante de la fonction hépatique. Une antibiothérapie prophylactique doit être suivie pendant un an au moins.

### Evolution

- constamment fatale en un ou deux ans sans traitement:
- la choléstase croissante s'accompagne de prurit, de troubles trophiques, hématologiques, oculaires et nerveux liés au défaut d'absorption des lipides et des vitamines liposolubles.
  - la fibrose hépatique s'aggrave et conduit à une hypertension portale évoluant vers l'insuffisance hépatocellulaire.

### Transplantation hépatique

dernier recours