

Atrésie des voies biliaires

Chez certains enfants (de 15 à 30 %), l'AVD se présente avec d'autres anomalies congénitales graves. Ceux-ci peuvent notamment inclure une cardiopathie congénitale, une rotation des intestins (une position anormale des intestins), une polysplénie (la présence de plusieurs rates), pas de rate, un foie médian ou un situs inversus (lorsque les positions du foie et de la rate sont inversées). Selon les anomalies congénitales associées, l'on peut utiliser d'autres termes, par exemple : AVB embryonnaire, syndrome de malformation splénique AVB ou hétérotaxie.

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

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est un processus inflammatoire d'origine inconnue qui attaque les voies biliaires. Cette affection cause une obstruction du système de drainage (l'arbre biliaire) menant du foie aux intestins.

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

L'incidence de l'AVB est de 1 sur 8000 à 20 000 naissances vivantes. L'AVB est la principale indication de transplantation du foie chez l'enfant. Il se présente dans la plupart des cas comme un problème isolé. La plupart des enfants atteints d'AVB sont nés à terme et ont une taille normale à la naissance. Les symptômes habituels de l'AVB sont la jaunisse (le jaunissement de la peau et des yeux), une urine couleur de té foncé et des selles pales couleur d'argile (selles non pigmentées).

INSTRUCTIONS PARTICULIÈRES :

Établissement du diagnostic d'atrésie des voies biliaires

L'établissement précoce d'un diagnostic d'atrésie des voies biliaires est important, car le résultat à long terme dépend de l'âge auquel la première intervention chirurgicale a lieu (intervention de Kasai). Par conséquent, tout nouveau-né âgé de plus de deux semaines qui souffre de jaunisse doit subir un test sanguin pour établir des problèmes hépatiques.

Si c'est le cas, d'autres tests sont susceptibles d'être effectués, notamment :

Une échographie abdominale : un examen indolore du foie, de la vésicule biliaire et des organes environnants à l'aide d'ultrasons.

Scintigraphie de la vésicule biliaire (HIDA scan) : ce test aide à déterminer que la bile circule librement du foie vers l'intestin grêle. On injecte une petite quantité de colorant radioactif dans une veine. La visualisation du colorant dans les intestins indique que les voies biliaires sont libres d'obstruction et qu'il n'y a pas d'atrésie. Si le colorant n'atteint pas les intestins, des tests plus poussés sont requis pour confirmer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires.

Biopsie du foie : L'enfant reçoit un anesthésique et une petite entaille est faite au-dessus des côtes inférieures au côté droit. Une petite aiguille est ensuite introduite au travers de cette entaille. Un petit morceau de tissu hépatique est prélevé et examiné sous un microscope.

Laparotomie exploratoire : Le diagnostic d'AVB est confirmé au cours de l'intervention chirurgicale. Le chirurgien est en état d'examiner directement l'arbre biliaire (système de



Atrésie des voies biliaires continué

drainage) et d'injecter un colorant afin de déterminer la présence d'une obstruction. Il peut en même temps prélever un échantillon de tissu hépatique.

Traitement de l'atrésie des voies biliaires

L'atrésie des voies biliaires ne peut être traitée que par intervention chirurgicale. L'intervention est appelée hépatoportoentérostomie ou intervention de Kasai. Au cours de cette intervention, on enlève le système de drainage endommagé et raccorde l'intestin au foie dans l'espoir que la bile se remette à circuler. Si l'intervention est 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. Au fur et à mesure que la bilirubine quitte le corps, les selles retrouvent leur couleur brune normale. La précocité de l'intervention détermine les chances de réussite. Toutefois, même en cas d'intervention précoce, beaucoup d'enfants souffrant d'atrésie des voies biliaires développent une cirrhose du foie (cicatrisation permanente du foie). À un moment donné, ces enfants sont susceptibles de nécessiter une transplantation hépatique.

À quoi faut-il s'attendre suite à une hépatoportoentérostomie ?

Un enfant qui souffre d'atrésie des voies biliaires au cours de sa première année de vie doit prendre un certain nombre de médicaments et sa nutrition doit être adaptée. Il doit prendre des antibiotiques pour empêcher que l'infection remonte vers le foie (cholangite ascendante). Parce que les substances nutritives peuvent être difficiles à absorber sans vésicule biliaire, surtout en cas de jaunisse, on utilise des formules prédigérées spéciales. On prescrit également des suppléments de vitamines A, D, E et K. Des stéroïdes peuvent être administrés après l'intervention chirurgicale pour aider à diminuer le niveau d'inflammation. L'enfant reçoit également de l'acide ursodéoxycholique, un acide biliaire bénéfique, pour encourager le flux de la bile et protéger le foie. Un bon nombre de ces traitements sont abandonnés après l'enfance, à condition que l'enfant ne souffre pas de jaunisse et que sa croissance soit normale. La nutrition et la croissance d'un enfant souffrant d'atrésie des voies biliaires sont les plus importants facteurs d'un traitement à long terme par un médecin spécialiste.



Transplantation de foie

En cas de transplantation de foie, le chirurgien enlève le foie cirrhotique de l'enfant au cours d'une intervention chirurgicale et le remplace par un nouveau foie reçu d'un donneur. Le donneur peut être un donneur décédé ou un parent vivant, à savoir, un parent ou membre de la famille peut faire le don d'une partie de son propre foie. Les enfants souffrant d'atrésie des voies biliaires qui ont subi une transplantation de foie ont un excellent taux de survie, 90 % d'entre eux survivant après 10 ans d'âge.

Pour plus d'information, visitez la fondation américaine American Liver Foundation sur le site Web <http://www.liverfoundation.org> et cliquez sur « Liver Diseases and related topics », puis sur « Biliary Atresia ».

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.

