

# Atrésie biliaire et transplantation du foie

## Qu'est-ce qu'une atrésie biliaire ?

Une atrésie biliaire est une inflammation des voies biliaires. Les voies biliaires font partie du « système de plomberie » du corps. Elles acheminent la bile (les sucs digestifs) du foie vers les intestins pour permettre la digestion des graisses contenues dans les aliments (voir figure).

L'atrésie biliaire empêche la bile et autres composants produits par le foie (par exemple, la bilirubine, un produit de décomposition des globules rouges) de passer dans les intestins. Au lieu de cela, elle s'accumule dans le foie et l'endommage.

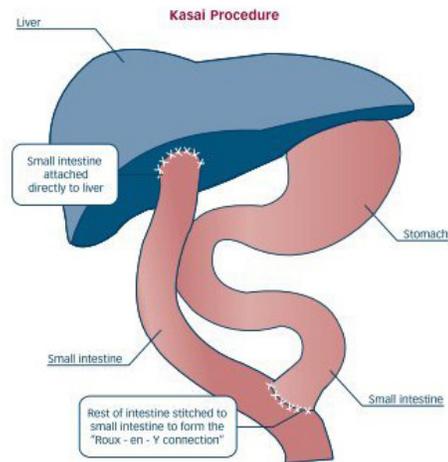
## Cause d'une atrésie biliaire

La cause de l'atrésie biliaire est inconnue. Il est probable que l'affection est liée à des facteurs génétiques et environnementales, mais à présent on ne connaît que peu de choses à ce sujet. Des recherches sont en cours pour en savoir plus.

## Fréquence de l'atrésie biliaire

Il y a un (1) cas d'atrésie biliaire sur 8.000 à 20.000 naissances vivantes. C'est la raison principale d'une transplantation du foie chez les jeunes enfants. La plupart des enfants qui souffrent d'atrésie biliaire sont nés à terme et de taille normale à la naissance.

L'atrésie biliaire se présente généralement comme un problème isolé, c'est à dire, l'enfant ne souffre pas d'autres problèmes. Cependant, environ 15% des enfants atteints d'atrésie biliaire souffrent d'autres anomalies congénitales majeures. Celles-ci peuvent inclure une cardiopathie congénitale, un positionnement anormal des intestins (malrotation intestinale), plus d'une (1) rate (polysplénie), pas de rate, foie sur la ligne médiane ou positionnement incorrect du foie et de la rate (situs inversus).



## Symptômes de l'atrésie biliaire

Symptômes courants de l'atrésie biliaire:

- des tests sanguins qui indiquent un niveau élevé de bilirubine, un produit de décomposition des globules rouges qui provoque la jaunisse ;
- jaunisse, ou jaunissement de la peau et des yeux ;
- urine foncée, couleur de thé ;
- Selles pales, couleur d'argile, sans teintes brunes, jaunes ou vertes.

## Diagnostic de l'atrésie biliaire

Il est important d'obtenir un diagnostic précoce de l'atrésie biliaire, de préférence avant que l'enfant soit âgé de soixante jours. En effet, les résultats à long terme dépendent de l'âge de l'enfant lors de la première intervention chirurgicale pour traiter l'atrésie biliaire. Par conséquent, tout nouveau-né âgé de plus de deux semaines qui souffre de jaunisse ou d'un taux de bilirubine anormal doit être examiné pour détecter l'atrésie biliaire.

Tests de dépistage de l'atrésie biliaire:

- **Échographie abdominale.** -Une méthode indolore pour examiner le foie, la vésicule biliaire et les organes environnants à l'aide de vagues sonores. L'échographie permet de déterminer la taille du foie et de rechercher d'autres causes de la jaunisse. Cependant, l'échographie ne permet pas de diagnostiquer ou d'exclure définitivement un cas d'atrésie biliaire.
- **Balayage hépatobiliaire (HIDA scan).** -Ce balayage permet de détecter si la bile peut s'écouler du foie vers l'intestin grêle. L'enfant reçoit une injection d'une petite quantité de colorant radioactif. Si le colorant s'achemine vers les intestins, cela signifie généralement que l'enfant ne souffre pas d'atrésie biliaire. Si le colorant ne pénètre pas dans les intestins, des tests additionnels sont requis pour déterminer si l'enfant est atteint d'atrésie biliaire.
- **Biopsie du foie.** -Une biopsie consiste à prélever un petit morceau de tissu qu'un médecin peut examiner. Dans le cas d'une biopsie du foie, l'enfant est anesthésié et le chirurgien fait une toute petite incision dans son abdomen. Il insère ensuite une petite aiguille dans l'incision pour recueillir un petit morceau de tissu hépatique.
- **Laparotomie exploratrice avec cholangiographie peropératoire.** - Cette procédure chirurgicale est nécessaire pour confirmer un diagnostic d'atrésie biliaire. Le chirurgien examine directement l'arbre biliaire (le système de drainage) et injecte un colorant pour déterminer si le système est bloqué. Cette procédure s'appelle cholangiographie peropératoire. Le chirurgien peut également prélever un échantillon de tissu du foie (une biopsie).

## Traitement de l'atrésie biliaire

L'atrésie biliaire ne peut être traitée que par la chirurgie. L'opération s'appelle hépato-porto-entérostomie, ou procédure « Kasai ». Au cours de cette opération, on enlève le système de drainage qui ne fonctionne plus correctement. Un morceau de l'intestin est ensuite relié

au foie, de sorte que la bile puisse s'écouler directement du foie vers les intestins.

Cette procédure réussit dans environ 50% des cas (voir la figure). Lorsque l'opération est réussie, la jaunisse disparaît et le taux de bilirubine redevient normal. Avec l'élimination de la bilirubine du corps, les selles reprennent leur couleur brune normale.

L'opération a la meilleure chance de réussir lorsqu'elle est effectuée le plus tôt possible. Cependant, même avec une opération chirurgicale en temps opportun, de nombreux enfants en bas âge qui souffrent d'atrésie biliaire développent tout de même une cicatrisation permanente du foie, appelée cirrhose. Ces enfants auront probablement besoin d'une transplantation du foie

## À quoi peut-on s'attendre après une hépato-porto-entérostomie (une procédure Kasai) ?

Un enfant affligé d'atrésie biliaire pendant la première année de sa vie a besoin de médicaments et d'une nutrition spéciale. Un bon nombre de ces thérapies peuvent être arrêtées plus tard s'il n'y a pas de jaunisse et l'enfant grandit bien.

Les médicaments comprennent :

- des antibiotiques pour empêcher que l'infection se propage vers le foie (angiocholite) ;
- de l'acide ursodésoxycholique (également appelé Actigall et ursodiol), qui encourage l'écoulement de la bile et aide à protéger le foie ;
- des suppléments de vitamines, comme les vitamines A, D, E et K ;
- des stéroïdes, qui sont parfois administrées après la procédure chirurgicale pour diminuer l'inflammation.

Chez un enfant souffrant d'atrésie biliaire, la nutrition et la croissance sont les éléments les plus importants des soins médicaux à long terme. Parce que les nutriments peuvent être difficiles à absorber, surtout si l'enfant souffre de jaunisse, des aliments spéciaux prédigérés sont une option. Des suivis réguliers sont importants pour contrôler la croissance de l'enfant.

Dans le cas d'un enfant qui a besoin d'une transplantation du foie, le foie cicatrisé (cirrhotique) est enlevé dans une intervention chirurgicale et remplacé par un nouveau foie provenant d'un donneur. Une personne vivante, comme un parent, un membre de la famille ou un ami, peut donner un morceau de son propre foie, ou le foie peut provenir d'une personne décédée.

Le taux de survie des enfants atteints d'atrésie biliaire est excellent après une transplantation du foie, avec 90% de survivants après l'âge de 10 ans. Pour plus d'informations, visitez notre page sur la transplantation du foie.

## Liens et ressources utiles

### American Liver Foundation Biliary Atresia:

<https://www.liverfoundation.org/for-patients/about-the-liver/diseases-of-the-liver/biliary-atresia/>

### National Digestive Diseases Information Clearinghouse Biliary Atresia:

<https://www.niddk.nih.gov/health-information/liver-disease/biliary-atresia>

### Ressources sur l'atrésie biliaire disponibles dans la boutique App Store :

L'application LearnAboutBA est une application d'apprentissage et d'enseignement utile pour les parents, les patients et les fournisseurs de soins de santé.

## Datos breves

- La atresia biliar es un defecto congénito que causa el bloqueo del árbol biliar, que es son los conductos que permiten que la bilis pase del hígado a los intestinos.
- La atresia biliar ocurre en 1 de cada 8,000–20,000 nacimientos vivos.
- Se desconoce la causa de la atresia biliar, pero probablemente incluye factores genéticos y ambientales.
- Los análisis de sangre, estudios y procedimientos quirúrgicos pueden ayudar a diagnosticar la atresia biliar.
- El tratamiento para la atresia biliar incluye una operación, llamada "hepatoportoenterostomía", que debe realizarse lo antes posible.
- Después de la operación, se utilizan medicamentos y, a veces, fórmulas especiales para proteger al niño de infecciones y de otros problemas hepáticos y para asegurarse de que el niño crezca bien.
- El trasplante de hígado a menudo es necesario para los niños con atresia biliar porque el hígado puede cicatrizar y no funcionar correctamente.

## ➔ Trouvez un gastroentérologue pédiatrique

**RAPPEL IMPORTANT.** L'organisation nord-américaine NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) publie ce document 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 cas particulier.



714 N Bethlehem Pike, Suite 300, Ambler, PA 19002 Phone: 215-641-9800 Fax: 215-641-1995 [naspghan.org](http://naspghan.org)



Ce soutien pédagogique est offert par  
**La Fondation Allergan**