

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2018

THESE N°: 55

PROFIL EVOLUTIF DE L'ATRESIE
DES VOIES BILIAIRES
(A PROPOS DE 45 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : 06 Mars 2018

PAR

Mme. Hajar ZAROUAL EL IDRISSE

Née le 06 Février 1992 à Salé

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Atresie des voies biliaires – Cholestase néonatale – Kasai –
Complications – Transplantation hépatique.

JURY

Mme. N. MOUANE

Professeur de Pédiatrie

Mr. T. MESKINI

Professeur de Pédiatrie

Mr. S. ETTAIR

Professeur de Pédiatrie

Mme. L. CHATT

Professeur de Radiologie

Mr. M. KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

1-ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS

**ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – Doyen de la FMPO
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – Dir. du Centre National PV
Chimie thérapeutique V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie



Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan

Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique

Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHEIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – Doyen de la FMP Abulcassis
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- Dir. Hop. Av. Marr.
Anesthésie-Réanimation Inspecteur du SSM
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie Directeur Hop. Chekikh Zaied
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSE Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAB Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani

Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie



Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra

Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie
Pneumo - Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie

Pr. BAITE Abdelouahed*
 Pr. BALOUCH Lhousaine*
 Pr. BENZIANE Hamid*
 Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhousain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
 Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie

Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*

Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie *Directeur Hôpital My Ismail*
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie

Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie



Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHFIR Imade
Pr. IMANE Zineb
Pr. IRAQI Hind
Pr. KABBAJ Hakima
Pr. KADIRI Mohamed*
Pr. LATIB Rachida
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
Pr. MEDDAH Bouchra
Pr. MELHAOUI Adyl
Pr. MRABTI Hind
Pr. NEJJARI Rachid
Pr. OUBEJJA Houda
Pr. OUKABLI Mohamed*
Pr. RAHALI Younes
Pr. RATBI Ilham
Pr. RAHMANI Mounia
Pr. REDA Karim*
Pr. REGRAGUI Wafa
Pr. RKAIN Hanan
Pr. ROSTOM Samira
Pr. ROUAS Lamiaa
Pr. ROUIBAA Fedoua*
Pr. SALIHOUN Mouna
Pr. SAYAH Rochde
Pr. SEDDIK Hassan*
Pr. ZERHOUNI Hicham
Pr. ZINE Ali*

Radiologie
Médecine Nucléaire
Pédiatrie
Endocrinologie et maladies métaboliques
Microbiologie
Psychiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Pharmacologie
Neuro-chirurgie
Oncologie Médicale
Pharmacognosie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique
Pharmacie Galénique
Génétique
Neurologie
Ophtalmologie
Neurologie
Physiologie
Rhumatologie
Anatomie Pathologique
Gastro-Entérologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gastro-Entérologie
Chirurgie Pédiatrique
Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
Pr. GHOUNDALE Omar*
Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JM FAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naïma
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

A mes très chers parents

Les mots me manquent pour décrire les formidables parents que vous êtes, j'en suis convaincu, les meilleurs du monde.

Vous m'avez toujours soutenue et inculqué les valeurs avec un amour infini.

Vous avez usé de votre santé par tant d'efforts et de sacrifices, et je vous en serai éternellement reconnaissante.

C'est à travers vos encouragements que je vis mon rêve aujourd'hui, et c'est à travers vos conseils que je me suis réalisée. J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondé en moi.

Vous avez fait ce que je suis, et je vous dois tout.

Ce travail est une occasion pour moi de vous exprimer ma gratitude et l'immense amour que je porte pour vous.

En vous écrivant ces mots, mes mains tremblent tellement ils me semblent insuffisants pour vous exprimer combien je vous aime.

Que Dieu tout puissant vous protège du mal, vous procure santé, bonheur et longue vie afin que je puisse, à mon tour, vous rendre un minimum de ce que je vous dois...

A mes chers frères Alaa et Achraf

Votre soutien m'a porté durant les moments difficiles.

Merci d'avoir été là pour moi.

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour éternel,
ma profonde tendresse et reconnaissance.*

*Puisses nos liens fraternels se pérenniser et se consolider
J'implore Dieu de vous apporter bonheur,
amour et que vos rêves se réalisent...*

A ma chère sœur Lamiae et son époux Toufik

*A la plus merveilleuse de toutes les sœurs ;
J'ai eu la chance de t'avoir comme modèle, un idéal auquel
j'aspire arriver depuis mon plus jeune âge.*

*Merci pour ton soutien, merci pour ta bonté, merci
pour ta tendresse et ton grand amour. Tu résumes si bien
le mot sœur qu'il serait superflu d'y ajouter quelque chose ;
Je vous dédie ce travail en témoignage de mon amour et ma
reconnaissance ;*

*Puisse Dieu vous prêter longue vie afin que je puisse
vous rendre un minimum...*

*A la mémoire de mes grands-parents maternels
Ba Driss et Mi Fatima*

Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon cœur ;

Je vous dédie aujourd'hui ma réussite ;

*Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de sa Sainte miséricorde et
vous accueille dans son éternel paradis...*

*A la mémoire de ma grand-mère
Hajja Rkia*

La lumière qui ne s'éteint jamais... que dieu te bénisse

et t'accueille dans son éternel paradis ;

Que ce modeste travail te rende hommage...

*A mon cher grand père
Hajj Mohamed*

*Tes prières et tes encouragements m'ont été d'un grand
soutien au cours de ce long parcours ;
Tu es pour moi une source inépuisable de sagesse ;
Que Dieu te protège et t'accorde meilleure santé et longue vie...*

*A ma très chère tante
Fanida*

*A la plus douce, à la personne qui m'a tant donné sans compter ;
Aucun mot et aucun hommage ne pourra qualifier l'amour,
le respect et la reconnaissance que je porte pour toi ;
Ton soutien, ta présence constante et tes prières
m'ont porté durant les moments difficiles ;
Puisse Dieu, tout puissant, te procurer longue vie,
santé et bonheur...*

A ma très chère petite cousine Roa

*Tu es notre perle, notre petite cousine qu'on chérit
et qu'on protège, mais nous avons tellement de choses à apprendre de
toi. Tu ne peux pas savoir à quel point je t'aime ;
Je te souhaite de grandir dans l'amour et la joie, je serai toujours là pour toi...*

A ma chère tante Amina et son époux

Mohammed

*Vous m'avez assisté depuis le début de ce long parcours ;
Je vous suis très reconnaissante, et je ne vous remercierai jamais assez
pour votre amabilité, votre générosité et votre aide précieuse...*

A toute la famille EL HAMRITI

petits et grands

*J'ai une chance inestimable d'être né dans une famille si aimante
et si généreuse, vous étiez toujours présents pour moi. En témoignage
de mon amour et mon respect je vous dédie cette thèse.*

*A toute la famille ZAROUAL EL IDRISSE
petits et grands*

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression
de mon respect et mon affection la plus sincère.*

A mes chers cousins et cousines

*Vous êtes mes frères et sœurs ; Veillez trouver dans ce travail
l'expression de mon respect le plus profond et mon affection
la plus sincère.*

A mes très chères amies Ibtissam et Yousra

*En souvenir de notre sincère et profonde amitié et des moments
agréables que nous avons passés ensemble ;
Un grand merci pour votre soutien, vos encouragements et votre aide ;
Mon affection et ma reconnaissance à votre égard n'ont pas de limite,
puisse notre amitié demeurer éternellement...*

A tous mes amis et collègues

*Je ne saurais trouver une expression témoignant
de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité
que je vous porte ;*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié
qui j'espère durera toute la vie...*

*A tous ceux et celles qui me sont chers et que
j'ai omis involontairement de citer
Je vous dédie ce travail...*

*A tous mes enseignants
Depuis ceux qui m'ont appris à écrire mon nom.*



Remerciements

*A notre Maître et Présidente de thèse,
Mme. Nezha MOUANE, Professeur
et Chef de service de Pédiatrie III Gastroentérologie
et Nutrition pédiatriques à l'Hôpital d'Enfants de Rabat*

*Nous vous sommes particulièrement reconnaissants
pour l'honneur que vous nous faites en acceptant
de présider ce jury de thèse.*

*Nous Vous remercions vivement pour l'attention
que vous accorderiez à ce travail.*

*Veillez trouver ici, Professeur, témoignage
de mon respect et ma gratitude.*

A mon Maître et Rapporteur de thèse
M. Toufik MESKINI,
Professeur de Gastro-hépatologie et Nutrition pédiatriques
à l'hôpital d'Enfants de Rabat

Vous m'avez honoré par votre confiance en me confiant ce travail. C'est une chance et un grand honneur de vous avoir eu, au cours de ma formation, comme Professeur et Maître de Stage et aujourd'hui Directeur de Thèse. Vous m'avez toujours réservé un meilleur accueil, malgré vos multiples obligations professionnelles. Les conseils fructueux que vous m'avez prodigués m'ont éclairé durant tout ce travail. Je vous en remercie vivement. Votre compréhension, vos encouragements ainsi que vos qualités professionnelles, ne peuvent que susciter mon grand estime et profond respect. Veuillez trouver ici, Professeur, l'assurance de ma reconnaissance et ma profonde admiration.

A mon Maître et Juge de thèse

M. Saïd ETTAÏR,

*Professeur de Gastro-entérologie et Nutrition pédiatriques et Directeur
de l'hôpital d'Enfants de Rabat*

*Je vous remercie pour la spontanéité et l'amabilité avec
lesquelles vous avez accepté de siéger à ce jury.*

*C'est un grand honneur que vous me faites
en jugeant ce modeste travail.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma grande
reconnaissance et de mon profond respect.*

*A mon Maître et Juge de thèse
Mme. Latifa CHATTI,
Professeur et chef de service de Radiologie
à l'hôpital d'Enfants de Rabat*

*Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous
faites en acceptant avec amabilité et spontanéité de juger
ce travail.*

*Nous vous exprimons notre grande admiration
pour votre sympathie et votre modestie.*

*Veillez accepter l'expression de notre estime,
notre reconnaissance et notre respect*

A mon Maître et Juge de thèse
M. Mounir KISRA,
Professeur de Chirurgie pédiatrique
à l'hôpital d'Enfants de Rabat

*Je vous remercie vivement de l'intérêt que vous avez bien voulu accorder
à notre travail en acceptant de siéger dans le jury de thèse.*
*Veillez accepter, Monsieur, ce travail en gage de notre estime, de
notre profond respect et de notre profonde gratitude.*

LISTE DES ABREVIATIONS

ALAT	: Alanine Amino-transférase
ASAT	: Aspartate Amino-Transférase
AUDC	: Acide ursodésoxycholique
AVB	: Atrésie des voies biliaires
BC	: Bilirubine conjugué
BL	: Bilirubine libre
BT	: Bilirubine totale
GGT	: Gamma-Glutamyl-transférase
HMG	: Hépatomégalie
HTP	: Hypertension portale
IHC	: Insuffisance hépatocellulaire
PAL :	Phosphatase alcaline
PBF	: Ponction biopsie du foie
SMG	: Splénomégalie
SPS	: Syndrome de polysplénie
TP	: Taux de prothrombine
VB	: Vésicule biliaire
VBEH	: Voies biliaires extra hépatique
VBIH	: Voies biliaires intra hépatique
VBP	: Voie biliaire principale

LISTES DES FIGURES

Figure 1 : Répartition des patients en fonction de l'âge de leur admission.

Figure 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge au moment du diagnostic.

Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe.

Figure 4 : Fréquence des signes cliniques chez nos patients lors de l'admission.

Figure 5 : Type de biopsie hépatique réalisée chez nos patients.

Figure 6 : Degré de la fibrose hépatique en fonction de l'âge.

Figure 7 : Comparaison du degré de fibrose chez les 3 groupes de patients de notre étude (groupe A : patients opérés avant 60 jours, groupe B : patients opérés après 60 jours et groupe C : patients n'ayant pas bénéficié d'une cure chirurgicale).

Figure 8 : Répartition des patients en fonction de l'âge de la laparotomie.

Figure 9 : Répartition des cas d'AVB en fonction du type anatomique (selon la classification française).

Figure 10 : Délai de reprise de la cholérèse. (DRS : délai de recoloration des selles ; DRI : délai de régression de l'ictère).

Figure 11 : Résultats de l'intervention de Kasaï.

Figure 12 : Résultats du Kasaï en fonction des deux groupes. (Groupe A : patients opérés avant 60 jours, Groupe B : patients opérés après 60 jours).

Figure 13 : Fréquence de l'hypertension portale en fonction du résultat opératoire.

Figure 14 : Fréquence des complications à long terme dans notre série.

Figure 15 : Incidence rapportée de l'atrésie des voies biliaires en Europe (18 000 indique 1/18 000 naissances vivantes). F : France ; N : Norvège ; PB : Pays-Bas ; GB : Grande-Bretagne ; S: Suède ; CH : Suisse. NS : non significatif.

Figure 16 : Dernière version de carte colorimétrique des selles utilisée au Japon. 1 à 3 : couleurs anormales des selles ; 4 à 7 : couleurs normales des selles.

Figure 17 : Carte colorimétrique version française.

Figure 18 : Représentation des différents types d'AVB selon la classification française.

Figure 19 : Vésicule biliaire d'aspect normal chez un nourrisson de six semaines présentant une cholestase complète sur AVB.

Figure 20: Anomalie échographique de la vésicule biliaire lors d'une AVB. A: VB atrophique visible comme une bande hyperéchogène au niveau de la fossette cystique. B: VB atrophique visible mais sans lumière. C: petite VB atrophique à paroi épaissi. D : VB de longueur et de capacité normal mais avec une paroi irrégulière.

Figure 21 : Coupe longitudinale du pédicule hépatique montrant une AVB avec kyste hilaire de 4 mm de grand axe, situé en avant de la veine porte (VP) et de l'artère hépatique (AH).

Figure 22 : Syndrome malformatif associé à l'AVB : polysplénie (la rate apparaît formée de plusieurs nodules).

Figure 23 : Signe de la corde triangulaire A: zone hyperéchogène de 3,5 mm d'épaisseur en avant de la bifurcation de la veine porte. B: TC de 8,4 mm d'épaisseur (flèche) C : vue préopératoire retrouvant une masse fibrotique (a) et une vésicule biliaire atrophique (b), B et C correspondent au même enfant.

Figure 24 : Artère hépatique droite hypertrophiée de 0,27 cm de diamètre chez un nourrisson de 60 jours.

Figure 25 : Cholangiographie dans une atésie des voies biliaires type 3.

Figure 26 : Prolifération ductulaire (flèches) et thrombis biliaires (astérisque).
(Coloration hématoxyline-éosine / grossissement $\times 200$).

Figure 27 : fibrose portale modérée, avec ébauche de ponts porto portes.
(Coloration trichrome de Masson/grossissement $\times 40$).

Figure 28 : Foie normal et foie cirrhotique.

Figure 29: Traction sur le reliquat vésiculaire qui permet de guider la dissection vers le reliquat de la voie biliaire principale.

Figure 30: Section du reliquat fibreux à ras du parenchyme.

Figure 31: La tranche de section est examinée à la loupe pour l'hémostase et la recherche de canaux biliaires encore fonctionnels. C'est au contact de cette tranche qu'est ramenée l'anse jéjunale en Y, ouvert sur son bord anti mésentérique pour l'hépto-porto-entérostomie (HPE).

Figure 32: Suture du plan postérieur de l'HPE: points prenant le plan extra muqueux sur l'intestin d'une part, et le bord postérieur de la tranche de section du ligament fibreux d'autre part, juste au dessus de la bifurcation portale.

Figure 33: Plan antérieur de l'HPE : points solidarissant la berge antérieure de l'incision intestinale au parenchyme hépatique situé au devant de la tranche de section.

Figure 34: Disposition intra abdominale de l'anse en Y dans l'HPE.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Répartition des patients selon les signes cliniques.

Tableau 2 : Résultats des examens biologiques.

Tableau 3 : Incidence des syndromes biologiques hépatiques.

Tableau 4 : Répartition des cas d'atrésie des voies biliaires en fonction des signes échographiques à leur admission.

Tableau 5 : Répartition des cas d'atrésie des voies biliaires en fonction des signes histologiques.

Tableau 6 : Répartition des patients en fonction de la reprise de la cholérèse en postopératoire.

Tableau 7 : Résultats du Kasaï en fonction de l'âge au moment de l'intervention.

Tableau 8 : Evolution des patients avec intervention avant 60 jours (groupe A), après 60 jours (groupe B) et sans intervention (groupe C).

Tableau 9 : Influence de l'intervention de Kasaï sur la recoloration des selles.

Tableau 10 : Influence de l'intervention de Kasaï sur la régression de l'ictère.

Tableau 11 : Impact de l'intervention de Kasaï sur l'évolution des données biologiques.

Tableau 12 : Impact de l'intervention de Kasaï sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Tableau 13 : Impact de l'âge au moment du Kasaï sur la recoloration des selles.

Tableau 14 : Impact de l'âge au moment du Kasaï sur la régression de l'ictère

Tableau 15 : Impact de l'âge au moment du Kasai sur l'évolution des données biologiques.

Tableau 16 : Impact de l'âge au moment du Kasai sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Tableau 17 : Influence de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur la recoloration des selles.

Tableau 18: Influence de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur la régression de l'ictère.

Tableau 19 : Impact de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur l'évolution des données biologiques.

Tableau 20 : Impact de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Tableau 21 : Impact du type anatomique de l'AVB sur la recoloration des selles.

Tableau 22 : Impact du type anatomique de l'AVB sur la régression de l'ictère.

Tableau 23 : Impact du type anatomique de l'AVB sur l'évolution des données biologiques.

Tableau 24 : Impact du type anatomique de l'AVB sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Tableau 25 : Variations d'incidence de l'AVB selon les pays.

Tableau 26 : Age médian des patients à l'intervention selon les différentes séries.

Tableau 27 : Répartition des patients selon le sexe dans différentes séries.

Tableau 28 : Différents types anatomiques d'AVB selon la classification française, et leur correspondance dans la classification japonaise/USA/UK.

Tableau 29 : Comparaison des premiers signes cliniques orientant vers une cholestase dans la série de Campion et Al et avec notre série.

Tableau 30 : Incidence du syndrome de polysplénie selon les séries.

Tableau 31 : Sensibilité et spécificité de l'échographie dans le diagnostic de l'AVB dans différentes séries.

Tableau 32 : Sensibilité, spécificité de la ponction biopsie percutanée du foie dans le diagnostic de l'AVB dans différentes séries.

Tableau 33 : Taux de succès de l'intervention de Kasai dans différentes séries.

Tableau 34 : Survie avec foie natif et survie globale des patients présentant une AVB dans différentes séries.

Tableau 35 : Evolution globales des patients de notre série.

Tableau 36 : les résultats en fonction de la fibrose hépatique selon l'étude de Sookpotarom et al.

Tableau 37: Survie à 5 ans en fonction du type anatomique de l'AVB (Chardot: cohorte multicentrique de 991 patients).

Tableau 38: Taux de survie à 5ans et à 10ans avec le foie natif selon l'expérience du centre traitant décrits par Chardot et al.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
MATERIELS ET METHODE	4
I. PATIENTS DE L'ETUDE	5
1.Critères d'inclusion	5
2. Critère d'exclusion :	6
II. METHODE.....	6
1. Collecte des données	6
2. Analyse statistique.....	7
RESULTATS	8
I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :.....	9
1-AGE :.....	9
2-SEXE :.....	10
II - DONNEES CLINIQUES :.....	11
1-Antécédents :.....	11
1-1 Familiaux :.....	11
1-2 Personnels :.....	11
2-Signes fonctionnels :.....	11
3-Examen clinique :.....	12
II- DONNEES PARA CLINIQUES :.....	14
1-Examens biologiques :	14
2- Echographie abdominale :.....	16
3-Biopsie hépatique :.....	17
4-Autres examens :.....	19
III/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :.....	20
1-Traitement médical initial :	20
1.1. PEC nutritionnelle :.....	20

1.2 Vitaminothérapie :	20
1.3 Traitement symptomatique de la cholestase:	20
2- Traitement chirurgicale :	21
2.1. Age des patients au moment de l'acte chirurgical :	21
2.2. L'intervention chirurgicale :	22
2.2.1 Exploration :	22
2.2.2 Technique chirurgicale :	22
IV - EVOLUTION :	23
1-Résultats descriptifs :	23
1-1 Evolution postopératoire :	23
1-1-1 Reprise de la cholérèse :	23
1-1-2 Age à l'intervention et reprise de la cholérèse:	25
1.2 Complications immédiates :	26
1.3 Evolution à long terme :	26
1.3.1 Retard staturo-pondéral :	26
1.3.2 Prurit :	27
1.3.3 Cholangite :	27
1.3.4 Hypertension portale :	28
1.3.5 L'échec secondaire du Kasai :	29
1.3.6 L'installation de la cirrhose :	29
1.3.7 L'installation d'une insuffisance hépatocellulaire :	29
1.3.8 Décès :	30
1.3.9 Autres :	30
1-4 Evolution globale de nos patients :	31

2-Résultats analytiques :.....	31
2-1 Evolution selon la réalisation ou non de l'intervention de Kasai :.....	31
2-1-1 Evolution clinique:	31
2-1-2 Evolution des anomalies biologiques :.....	32
2-1-3 Evolution de l'atteinte hépatique :	33
2-2 Evolution selon l'âge au moment du Kasai :	33
2-2-1 Evolution clinique :	33
2-2-2 Evolution des données biologiques :.....	34
2-2-3 Evolution de l'atteinte hépatique :	35
2-3 Evolution selon l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai :.....	36
2-3-1 Evolution clinique:	36
2-3-2 Evolution des données biologiques :.....	37
2-3-3 Evolution de l'atteinte hépatique :	37
2-4 Evolution selon le type anatomique de l'atrésie des voies biliaires :.....	38
2-4-1 Evolution clinique :	38
2-2-2 Evolution des données biologiques :.....	39
2-2-3 Evolution de l'atteinte hépatique :	39
DISCUSSION	41
I-EPIDEMIOLOGIE :	42
1-Incidence :.....	42
2- Age des patients :.....	43
3. Sexe :	45
4. Hérité et génétique :.....	46
II- DEPISTAGE :	47
III- APPROCHE DIAGNOSTIQUE :.....	50
1. Les types de l'AVB :	50
1.1 Forme syndromique :	50
1.2 Forme non syndromique :.....	50
2.Diagnostic :	52

2-1 Clinique :	53
2-2 Paraclinique :	55
2-2-1 Examens biologiques :	55
a. Bilirubine :	56
b. Transaminases :	56
c. Gamma-Glutamyl- Transférases (GGT) :	57
d. Autres :	57
2-2-2 Examens radiologiques :	58
a. Echographie abdominale :	58
b. Cholangiographie :	65
c. Bili-IRM (ou CRM) :	67
d. Scintigraphie hépatobiliaire :	68
2-2-3 Biopsie hépatique :	68
2-2-4 Autres :	71
a. Fibroscopie oeso-gastro-duodénale (FOGD) :	71
b. Echographie cardiaque :	72
IV- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :	73
1-Traitement médical :	73
1-1 Prise en charge nutritionnelle :	73
1-2 Vitaminothérapie :	74
1-3 Traitement symptomatique :	75
1.3.1 L'acide ursodésoxycholique (AUDC) :	75
1.3.2 Rifampicine :	76
1.3.3 Cholestyramine :	77
2- Traitement chirurgical :	77
2.1 Hépto-porto-entérostomie (ou intervention de Kasai) :	78
2-1-1 Principe :	78
2-1-2 Etapes de l'intervention :	78
a. Installation :	78

b. Incision :	78
c. Exploration :	79
d. Réparation :	80
2.2 Transplantation hépatique :	84
V. EVOLUTION :	86
1- Résultats de l'intervention :	86
2- Complications :	87
2.1 Complications précoces :	87
2.1.1 Cholangite postopératoire :	87
2.1.2 Ascite :	89
2.1.3 L'échec secondaire du Kasai :	89
2.2 Evolution à long terme :	90
2.2.1 Malnutrition :	90
2.2.2 Cholangite tardive :	90
2.2.3 Hypertension portale :	90
2.2.4 Fibrose :	91
VI. PRONOSTIC :	92
1- Survie :	92
2- Facteurs pronostiques :	93
2-1 Age à l'intervention :	94
2-2 Etat du foie au moment du Kasai :	96
2-3 Type anatomique :	97
2-4 L'expérience du centre traitant :	99
CONCLUSION	100
RESUMES	104
ANNEXES	108
BIBLIOGRAPHIE	131



Introduction

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une affection congénitale rare, caractérisée par une oblitération fibreuse des voies biliaires intra- et extra-hépatiques, de cause inconnue [1].

Cette malformation, dont l'étiologie demeure inconnue, constitue la cause la plus fréquente de cholestase néonatale [2], avec une incidence dans le monde variant de 5 à 32 cas pour 100000 naissances vivantes [2, 3]. Les filles semblent plus souvent atteintes que les garçons, avec un sexe ratio féminin de 1,4 [4].

Elle résulte d'un processus inflammatoire, destructeur et sclérosant, affectant les voies intra et extra-hépatiques. Ce processus mène à la fibrose et à l'oblitération des canaux biliaires, avec comme conséquence, le développement d'une cholestase, puis d'une cirrhose hépatique. En l'absence de traitement chirurgicale, la mort est inéluctable, survenant dans les 19 premiers mois de vie [5, 6] liée au développement d'une insuffisance hépatocellulaire et d'une hypertension portale.

Dans environ 10% des cas, l'atrésie des voies biliaires est dite syndromique, s'accompagnant d'autres malformations telles qu'une polysplénie (ou plus rarement une asplénie), un situs inversus, un foie médian, une malrotation intestinale, une veine porte préduodénale et une agénésie de la veine cave inférieure [7]. Dans 90% des cas, il s'agit d'une atrésie non syndromique, sans malformations associées et d'évolution plus lente.

La 1ère description de cas d'enfants semblant être atteints d'une atrésie des voies biliaires date du XIXème siècle avec Home en 1813 puis Burns en 1817 et plusieurs essais thérapeutiques et options chirurgicales ont été suggérés mais avec des résultats non satisfaisants jusqu'à 1959 avec le chirurgien japonais Kasaï qui publia sa technique chirurgicale communément appelée « l'opération de Kasaï » qui est une porto-entero-anastomose permettant de rétablir le flux biliaire vers l'intestin.

Son pronostic dépend étroitement de la précocité de sa prise en charge diagnostique et thérapeutique. En effet, le diagnostic doit être rapidement évoqué devant toute cholestase néonatale et le traitement chirurgical doit être instauré le plus tôt possible, afin de rétablir un flux biliaire et ralentir voire stopper l'évolution cirrhogène de la maladie [8].

L'AVB reste l'indication la plus fréquente de la transplantation hépatique (TH) chez le enfant [9]. Celle-ci peut être nécessaire en cas d'échec de l'intervention de Kasai et/ou de complications liées à la cirrhose [10].

Notre travail a pour objectifs de :

- Relever le profil évolutif des patients présentant une AVB.
- Montrer l'intérêt du diagnostic et de la prise en charge précoces.
- Evaluer la place de la prise en charge chirurgicale dans le pronostic à moyen et à long terme.

A travers une série de 45 cas d'AVB colligés dans le service de Pédiatrie III de l'Hôpital d'Enfants de Rabat (HER), sur une période de 12 ans allant de janvier 2005 à juillet 2017.



Matériels et méthode

Nous avons mené une étude analytique rétrospective portant sur 45 cas d'atrésie des voies biliaires colligés dans le service de pédiatrie Pédiatrie III de l'hôpital d'enfant de Rabat, sur une période de 12 ans allant de 2005 à 2017.

I. PATIENTS DE L'ETUDE

1. Critères d'inclusion

Sont inclus dans cette étude :

- Les dossiers exploitables des nouveau-nés et nourrissons ayant une atrésie des voies biliaires confirmée par les données suivantes (cliniques, biologiques, échographiques, histologiques, exploration chirurgicale).

L'orientation diagnostique vers une AVB était claire quand elle associait :

- Une cholestase néonatale totale et permanente clinique et la biologique.
 - Une absence de visualisation de la vésicule biliaire, une image de hile hépatique hyperéchogène ou de kyste hilaire, une absence de dilatation des VBIH ou encore un des éléments du syndrome de polysplénie à l'échographie associé à la cholestase clinique.
 - Des signes histologiques indirects d'obstacle sur la voie biliaire à savoir une néo prolifération ductulaire, des thrombi biliaires ou une fibrose portale plus ou moins extensive associés à la cholestase clinique.
 - Un aspect macroscopique d'AVB à l'exploration chirurgicale.
- Ces patients ont été hospitalisés au service de Pédiatrie III de l'hôpital d'enfant de Rabat entre 2005 et 2017

2. Critère d'exclusion :

- Patients dont le diagnostic d'AVB n'a pas été clairement établi.
- Dossiers dont les données étaient insuffisantes pour une exploitation de bonne qualité (2 dossiers).

II. METHODE

1. Collecte des données

Les données exploitées dans notre étude sont recueillies à partir des dossiers archivés au service de pédiatrie III de l'hôpital d'enfant de Rabat. Elles sont transcrites sur une fiche d'exploitation individuelle qui comprend des renseignements d'ordre épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutifs (fiche annexe).

L'étude s'est intéressée d'abord à l'état des patients avec AVB au moment de leur admission, puis à leur évolution à court, à moyen et à long terme selon que ces patients aient été opérés et ayant bénéficié d'une dérivation bilio-digestive (intervention de Kasai) ou non.

Les patients de cette étude ont été répartis en 3 groupes :

- **Groupe A** : patients opérés par la technique de Kasai avant 60 jours.
- **Groupe B** : patients opérés par la technique de Kasai après 60 jours.
- **Groupe C** : patients n'ayant pas bénéficié d'une cure chirurgicale.

2. Analyse statistique

- Les résultats seront d'abord exprimés puis analysés.
- L'analyse des résultats est effectuée avec le logiciel Statistic Package For Social Science (SPSS version 20.).
- Les graphiques ont été réalisés à l'aide de Microsoft Office Excel 2010.
- Les variables de distribution qualitatives ont été exprimées en effectif et pourcentage.
- La comparaison des variables qualitatives a été effectuée à l'aide du test khi-deux et le test exact de Fisher.
- La différence est considérée comme statistiquement significative si la valeur de p est inférieure à 0.05.



Résultats

I-DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1-AGE :

L'âge à l'admission au service de pédiatrie variait entre 14 et 170 jours avec une moyenne de 70 jours.

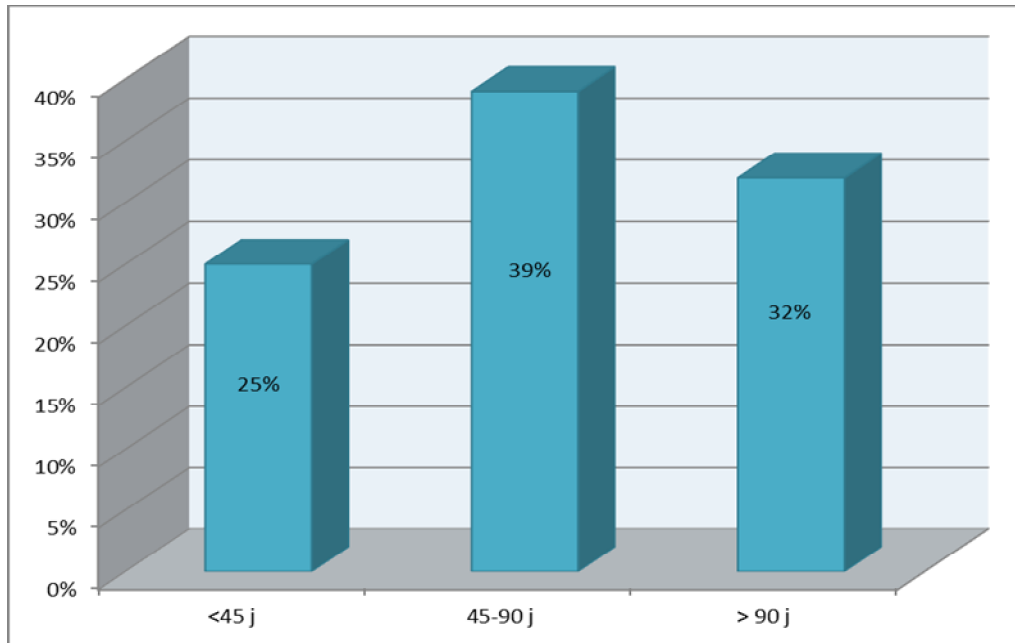


Figure 1 : Répartition des patients en fonction de l'âge de leur admission.

L'âge moyen de nos patients au moment du diagnostic était de 82 jours, avec des extrêmes allant de 25 à 180 jours. 11 d'entre eux, soit 25 %, ont pu bénéficier d'un diagnostic avant 45 jours (figure2).

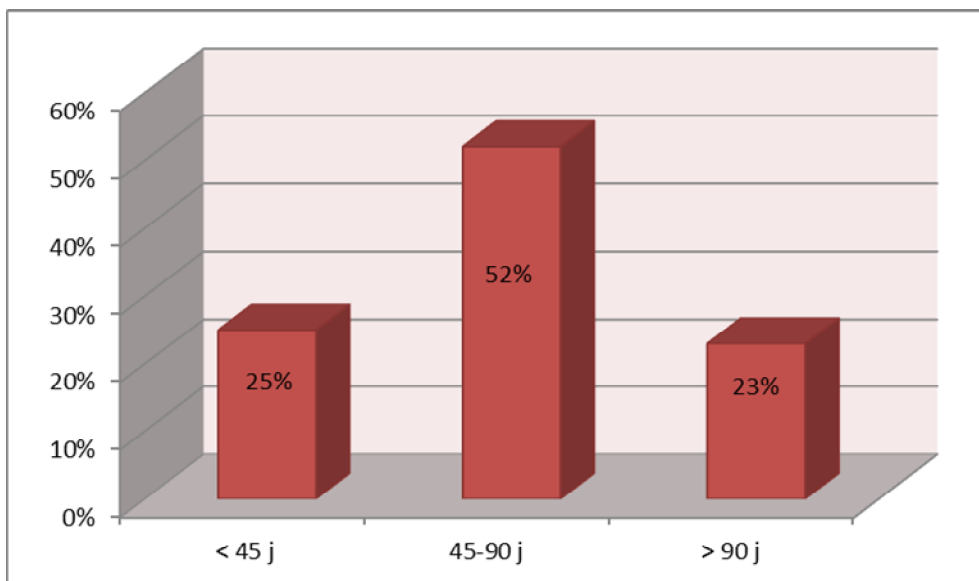


Figure 2 : Répartition des patients en fonction de l'âge au moment du diagnostic.

2-SEXE :

Notre série comporte 25 filles (soit 56%) et 20 garçons (soit 44%). Le sexe ratio est de 1,27 (figure 3).

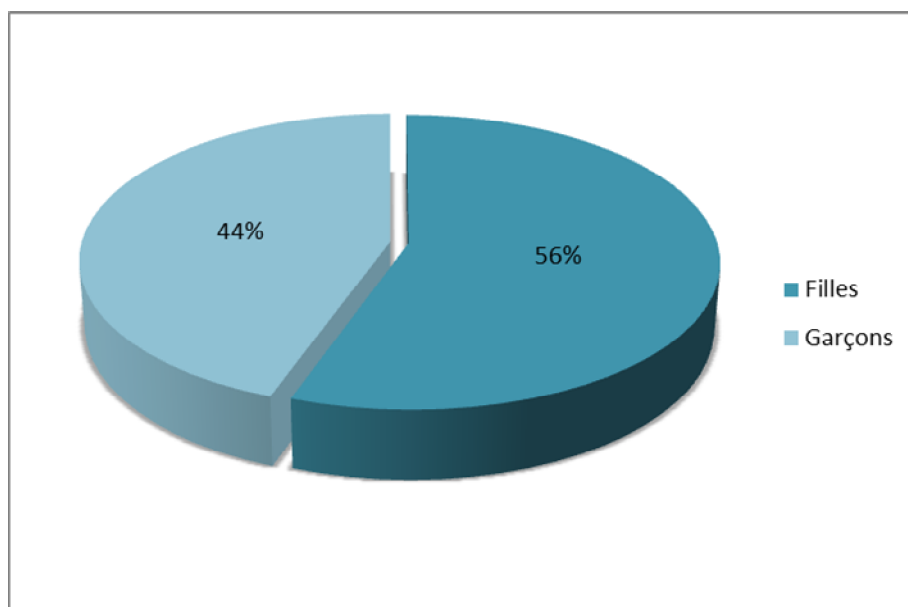


Figure 3 : Répartition des patients selon le sexe.

II - DONNEES CLINIQUES :

1-Antécédents :

1-1 Familiaux :

- La consanguinité parentale est retrouvée chez six patients dont quatre de premier degré et deux de second degré.
- L'étude des antécédents familiaux hépatiques révèle un cas de décès d'une sœur ayant présenté un ictère cholestatique (non documenté).

1-2 Personnels :

- Toutes les grossesses étaient menées à terme, avec un cas de souffrance néonatale, un cas d'hypotrophie et un cas de détresse respiratoire néonatale.
- On note un cas de trisomie 21.

2-Signes fonctionnels :

Les signes cliniques de cholestase sont présents dans tous les cas.

- L'ictère cholestatique fait d'un ictère franc avec des selles décolorées et des urines foncées constitue le maître symptôme révélateur de la maladie chez tous nos patients. Il apparaît en période néonatale motivant ainsi la consultation.
- Une complication hémorragique de topographie variable a révélé la maladie chez 4 patients :
 - Un cas d'hématémèse de moyenne abondance à j21 de vie.
 - Un cas d'hémorragie de la circoncision.
 - Deux cas d'hémorragie ombilicale isolée en période néonatale.

3-Examen clinique :

- A l'admission, l'examen a permis d'objectiver un ictère, des selles décolorées et des urines foncées chez tous les patients et ainsi de confirmer le syndrome de cholestase clinique.
- Un retard staturo-pondéral de -2DS a été retrouvé chez six de nos patients.
- 20 de nos patients étaient en mauvais état nutritionnel lors de leur admission.
- L'examen abdominal a révélé :
 - Une hépatomégalie chez 35 patients soit 78%, dont 21 cas où elle était dure à bord tranchant.
 - Une splénomégalie chez 15 patients (33%).
 - Une circulation collatérale chez 12 patients (27%).
 - Une ascite chez 4 patients (9%).

Tableau 1 : Répartition des patients selon les signes cliniques

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage
Ictère	45	100%
Selles décolorées	45	100%
Urines foncées	45	100%
Hépatomégalie	35	78%
Splénomégalie	15	33%
Circulation veineuse collatérale	12	27%
Ascite	4	9%
Syndrome hémorragique	4	9%

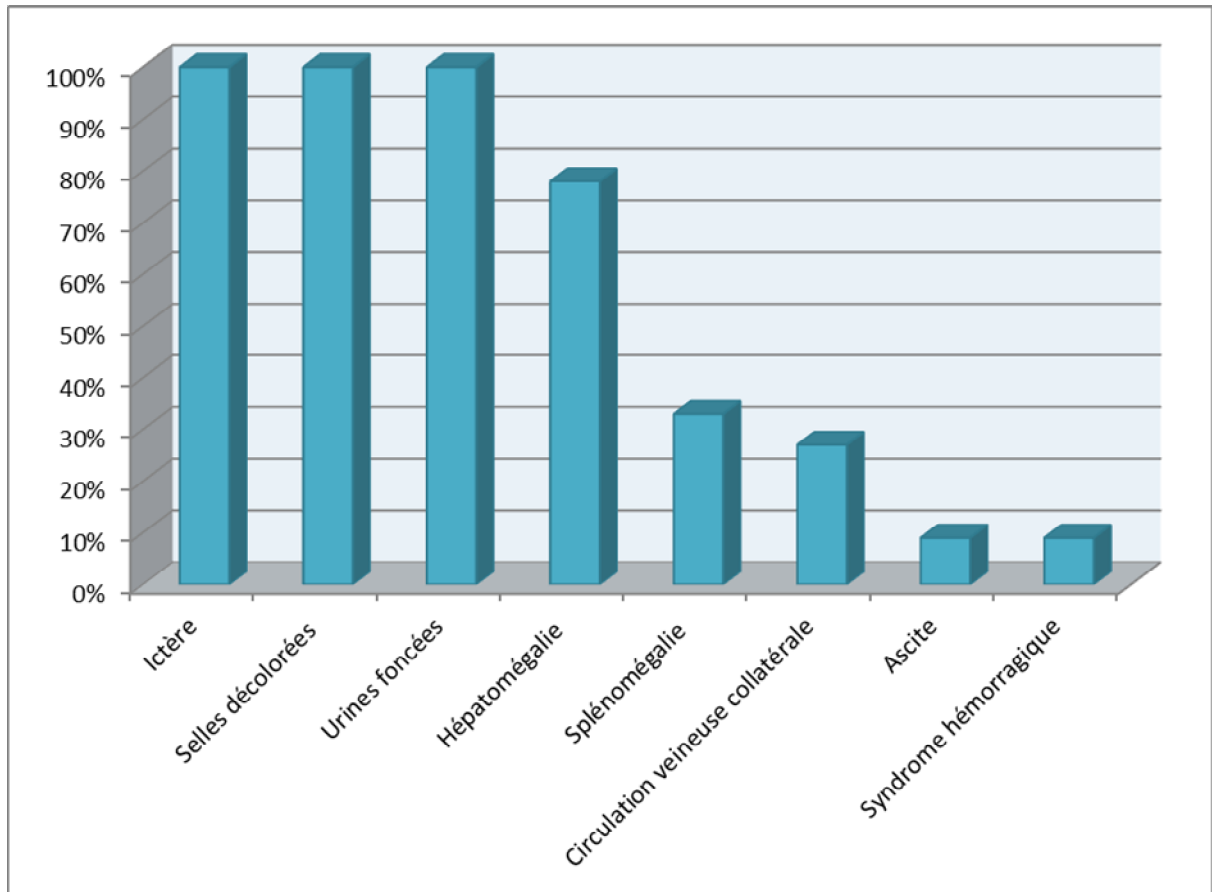


Figure 4 : Fréquence des signes cliniques chez nos patients lors de l'admission.

II- DONNEES PARA CLINIQUES :

1-Examens biologiques :

La cholestase biologique est retrouvée chez tous nos patients. Elle se traduit par une hyper bilirubinémie totale à prédominance conjuguée ainsi qu'une augmentation sérique des enzymes de la cholestase qui sont représentées par les phosphatases alcalines (PAL) et les gamma-glutamyl-transférases (GGT).

Les transaminases sériques, qui permettent d'apprécier la présence et l'intensité de la cytolyse, sont également élevées dans tous les cas. Leur valeur est supérieure à 10 fois la normale chez 12 de nos patients soit 27%.

L'hypercholestérolémie traduisant le défaut d'absorption des graisses secondaire au déficit de sécrétion d'acide biliaires, est retrouvée dans 33 cas sur 41 soit 80%.

Par ailleurs le taux de prothrombine (TP) était bas chez 11 de nos patients soit 26%. Ceci a été corrigé chez l'ensemble de ces patients après administration de la vit K.

L'albuminémie est basse chez 16 parmi 37 patients.

Tableau 2 : Résultats des examens biologiques.

Bilan biologique		Valeurs normales	Résultats		
			Valeur minimale	Valeur maximale	Valeur moyenne
Bilan de cholestase	BT (mg/l)	< 10	85	276	147
	BC (mg/l)	< 2	59	216	104
	GGT(UI/l)	< 35	38	1228	469
	PAL (UI/l)	< 250	163	1553	645
Bilan de cytolysse	ASAT (UI/l)	< 35	68	750	279
	ALAT (UI/l)	< 35	40	547	190
Bilan lipidique	CT (g/l)	< 2	1,42	3,76	2,25
	TG (g/l)	< 1	1.01	2,07	1,47

Tableau 3 : Incidence des syndromes biologiques hépatiques

Bilan biologique	Valeurs anormales	
	Nombre de patients	Pourcentages
Cholestase	45	100%
Cytolyse (10 fois la normale)	12/45	26%
Anémie (Hb <12g/l)	27/45	60%

2- Echographie abdominale :

Tous nos patients ont bénéficié d'une échographie abdominale dont les résultats sont rapportés sur le tableau suivant.

Tableau 4 : Répartition des cas d'atrésie des voies biliaires en fonction des signes échographiques à leur admission.

Signes échographiques	Nombre de patients	Pourcentage
-Absence de dilatation des voies biliaires	45	100%
-Hépatomégalie	41	91%
-Absence de visualisation de la vésicule biliaire	22	48,8%
-Hile hépatique hyperéchogène	11	24,4%
-Syndrome de polysplénie	7	15,5%
*Situs inversus	2	4,4%
*Polysplénie	3	6,6%
*Absence de veine cave inférieure	0	0%
*Veine porte préduodénale	2	4,4%
-Signes d'hypertension portale	11	24,4%

3-Biopsie hépatique :

Parmi les 41 biopsies hépatiques réalisées chez nos patients, 14 ont été effectuées par voie percutanée et 27 ont été pratiquées chirurgicalement à l'occasion de la laparotomie exploratrice (figure 5).

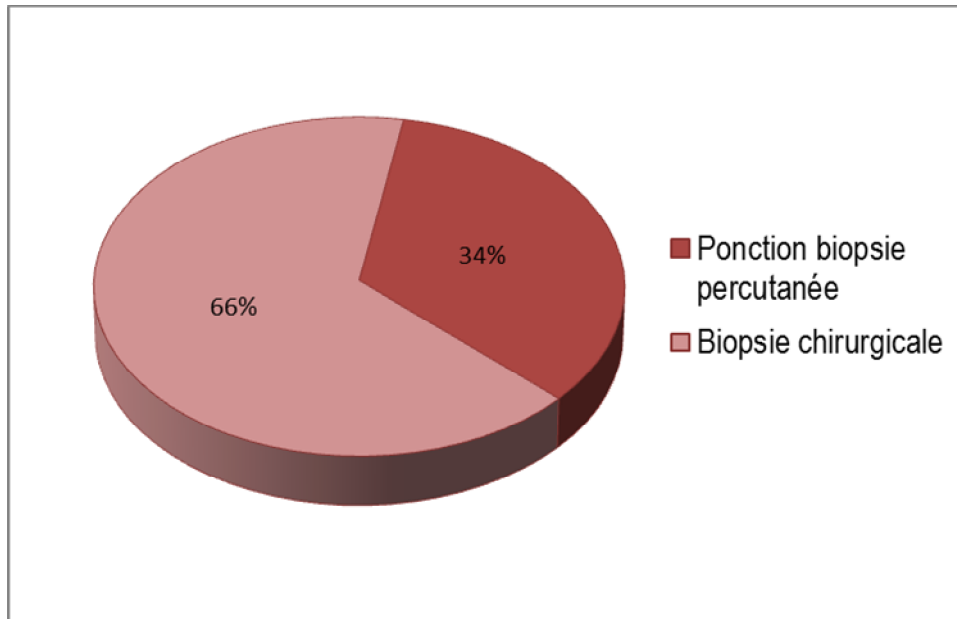


Figure 5 : Type de biopsie hépatique réalisée chez nos patients.

Les résultats des biopsies hépatiques manquent sur 4 dossiers, les pourcentages sont donc calculés par rapport aux 37 résultats disponibles.

- La cholestase histologique est retrouvée dans tous les examens anatomo-pathologiques.
- Les signes histologiques d'obstacle sur les voies biliaires, comprenant la prolifération ductulaire, les thrombi biliaires et la fibrose portale, sont également présents dans tous les cas.

- Le degré de fibrose variait en fonction de l'âge des patients au moment de la biopsie :
- Une fibrose modérée était présente chez 5 patients (13,5%) avec une moyenne d'âge de 59 jours.
 - 11 patients (29,7%) avaient une fibrose extensive avec une moyenne d'âge de 82 jours.
 - 5 patients étaient déjà au stade de cirrhose au moment de la biopsie (13,5%). Leur moyenne d'âge était de 127 jours.

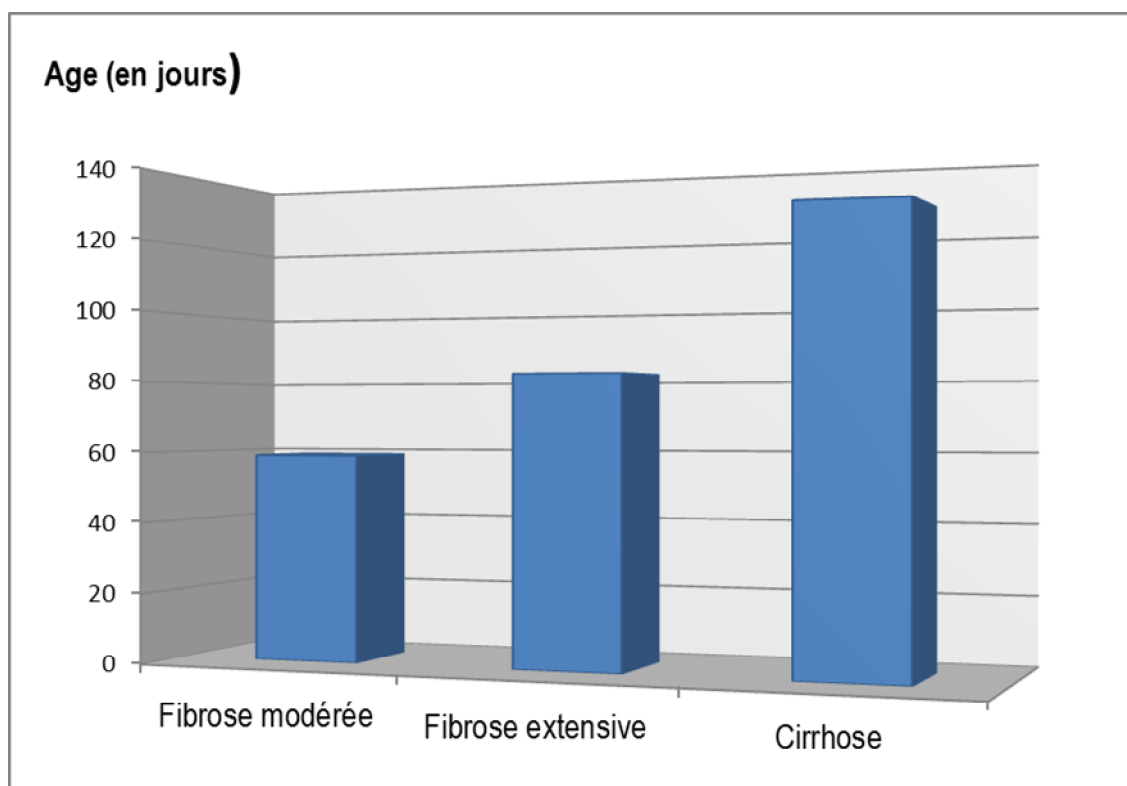


Figure 6 : Degré de la fibrose hépatique en fonction de l'âge.

Tableau 5 : Répartition des cas d'atrésie des voies biliaires en fonction des signes histologiques.

Signes histologiques	Nombre de cas	Pourcentage
Cholestase	37	100%
Signes d'obstacle	37	100%
Fibrose	16	43%
Cirrhose	5	13.5%

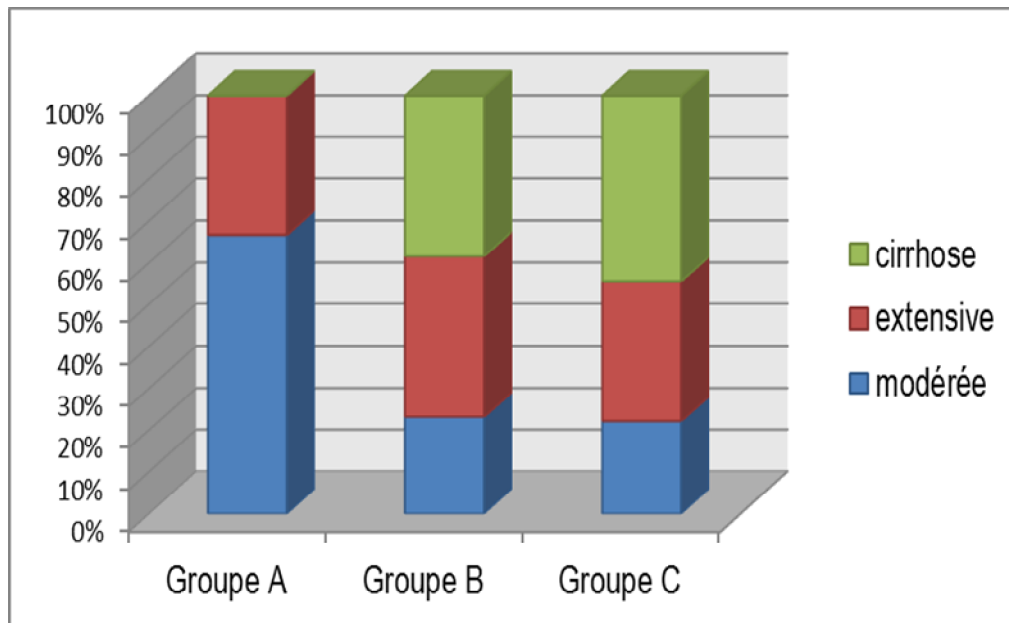


Figure 7 : Comparaison du degré de fibrose chez les 3 groupes de patients de notre étude (groupe A : patients opérés avant 60 jours, groupe B : patients opérés après 60 jours et groupe C : patients n'ayant pas bénéficié d'une cure chirurgicale).

4-Autres examens :

✚ Echocardiographie :

Dans le cadre du bilan malformatif une écho-cœur a été réalisée chez 6 patients, elle a décelé une communication inter-ventriculaire chez un seul patient. Les autres étaient normales.

III/ PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1-Traitement médical initial :

1.1. PEC nutritionnelle :

20 patients ont bénéficié d'une prescription d'hydrolysat de protéines de lait de vache, riche en TCM (triglycérides à chaînes moyennes).

1.2 Vitaminothérapie :

Tous nos patients sont mis sous vitamine K à raison de 2mg / kg par voie parentérale (maximum 10 mg) suivie d'une ampoule de 10 mg en IM tous les 15 jours. 11 d'entre eux ont présenté une amélioration de leur TP ayant été initialement bas.

Par ailleurs, les vitamines A, D et E ont été administrées chez 32 patients à raison d'une capsule per os de Rétinol tous les 2 mois (soit 100.000 unités), 1/3 d'ampoule de Stérogyl en intramusculaire tous les 3 mois (soit 200.000 unité) et Vedrop à raison de 17mg/kg/j (soit 0,34ml/kg/j)

1.3 Traitement symptomatique de la cholestase:

18 patients ont reçu l'acide ursodésoxycholique (AUDC), dont 13 patients d'emblée, à la posologie de 600mg/m²/jour en deux prises per os.

La Rifampicine a été introduite chez 12 malades en association avec l'AUDC.

Le Questran est prescrit chez deux malades.

2- Traitement chirurgicale :

32 de nos patients ont bénéficié d'une laparotomie exploratrice (soit 71 %) dont seulement 30 ont reçu une cure chirurgicale de l'atrésie des voies biliaires (soit 92%).

2.1. Age des patients au moment de l'acte chirurgical :

L'âge de nos patients au moment de l'intervention variait entre 45 et 155 jours avec une moyenne de 84 jours.

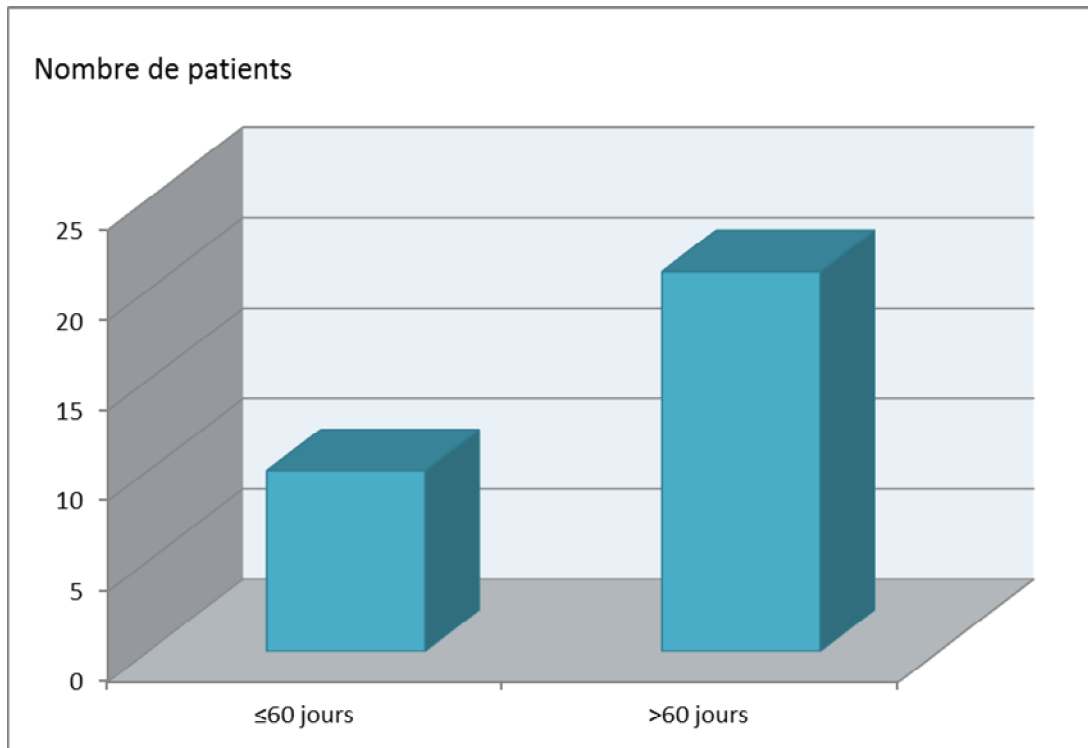


Figure 8 : Répartition des patients en fonction de l'âge de la laparotomie.

2.2. L'intervention chirurgicale :

2.2.1 Exploration :

L'exploration chirurgicale a permis d'abord de confirmer le diagnostic de l'AVB et de déterminer le type d'AVB selon la classification française. Il s'agit de 17 cas d'AVB type 4 (soit 54%), 10 cas de type 2 (soit 31%), 4 cas de type 3 (soit 12%) (soit 12%).

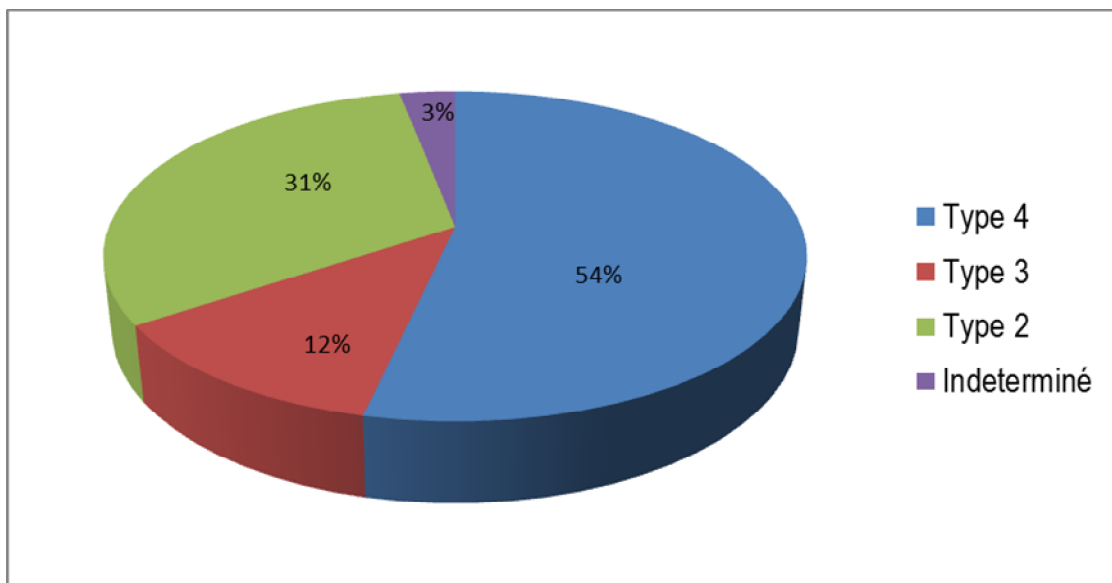


Figure 9 : Répartition des cas d'AVB en fonction du type anatomique (selon la classification française).

2.2.2 Technique chirurgicale :

30 patients ont bénéficié d'une dérivation bilio-digestive, il s'agit de :

- 27 anastomose hépato-porto-jéjunales de type Kasai.
- 3 hépato-porto-cholécystotomies.

IV - EVOLUTION :

1-Résultats descriptifs :

1-1 Evolution postopératoire :

Dans le cadre de cette étude, la surveillance postopératoire consistait essentiellement en l'évaluation de la reprise de la cholérèse attestée par la qualité de la recoloration des selles et la régression de l'ictère.

1-1-1 Reprise de la cholérèse :

12 patients (soit 40%) ont eu une reprise totale de la cholérèse avec des délais variables :

- 13 à 24 jours (une moyenne de 18,16 jours) pour la régression de l'ictère.
- 7 à 20 jours (une moyenne de 14 jours) pour la recoloration des selles.

Tableau 6 : Répartition des patients en fonction de la reprise de la cholérèse en postopératoire.

Evolution postopératoire		Nombre de patients	Pourcentage
Ictère	Régression	12	40%
	Persistance	18	60%
Selles	Recolorées	18	60%
	Décolorées	12	40%

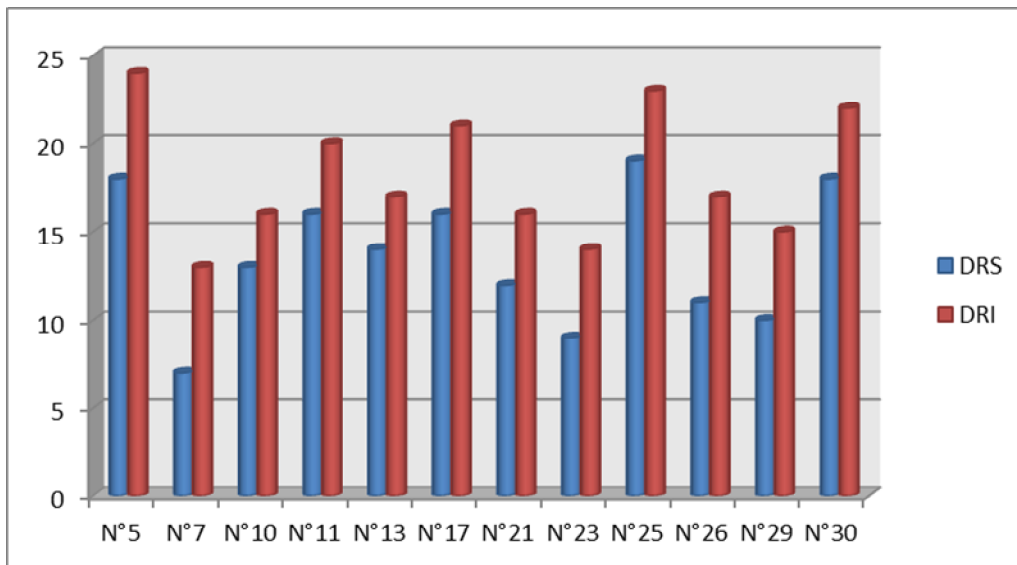


Figure 10 : Délai de reprise de la cholérèse.

(DRS : délai de recoloration des selles ; DRI : délai de régression de l'ictère)

Le succès de l'intervention étant défini selon la qualité de la reprise de la cholérèse, on note alors un taux de succès de 40%, un taux de succès partiel de 20% et un taux d'échec de 40%.

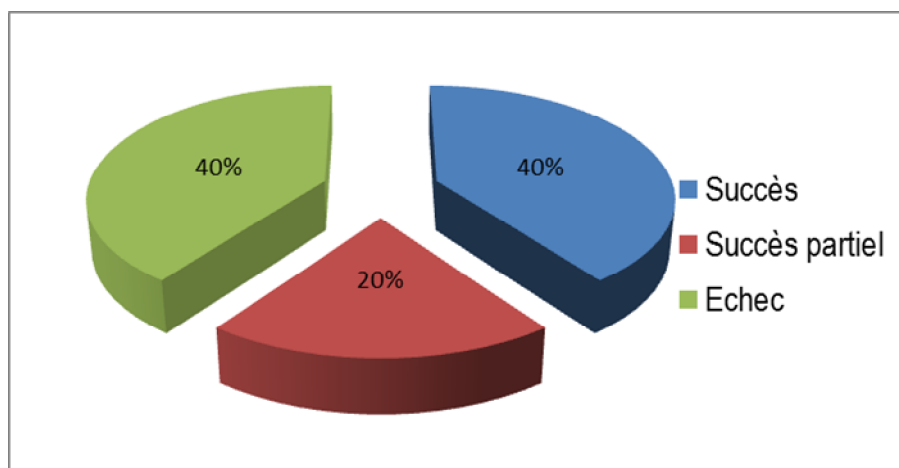


Figure 11 : Résultats de l'intervention de Kasai.

1-1-2 Age à l'intervention et reprise de la cholérèse:

La qualité de la reprise de la cholérèse varie en fonction de l'âge du patient au moment de l'intervention de Kasai :

- 10 patients ont été opérés avant 60 jours, six parmi eux ont eu une reprise permanente de la cholérèse (recoloration des selles, régression de l'ictère).
- 6 patients des 20 opérés après 60 jours ont eu un succès du Kasai.

Tableau 7 : Résultats du Kasai en fonction de l'âge au moment de l'intervention.

Age de l'intervention	Nombre	Succès	Succès partiel	Echec
Groupe A ≤ 60 jours	10	6 (60%)	2 (20%)	2 (20%)
Groupe B > 60 jours	20	6 (30%)	4 (20%)	10 (50%)

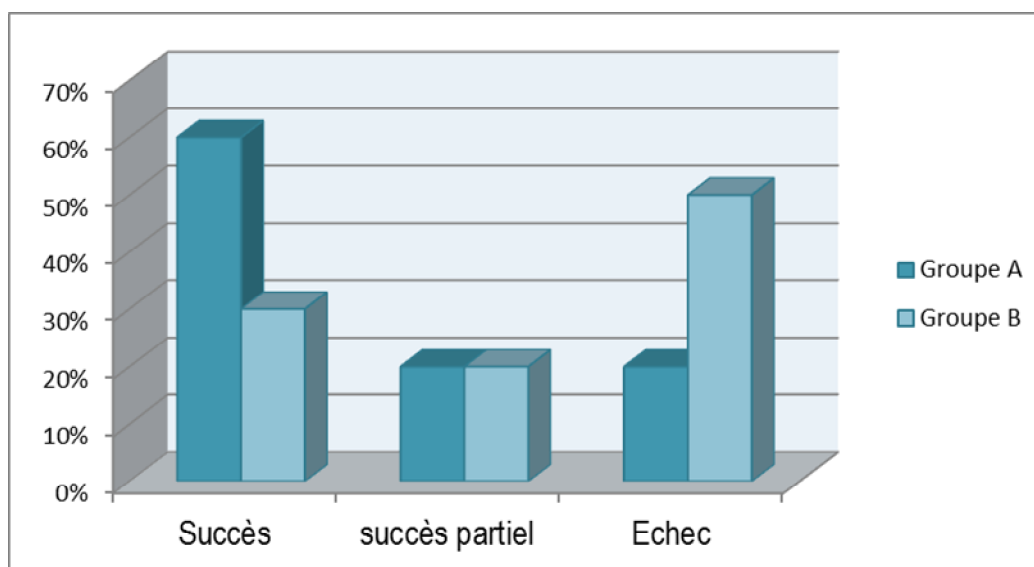


Figure 12 : Résultats du Kasai en fonction des deux groupes.
(Groupe A : patients opérés avant 60 jours, Groupe B : patients opérés après 60 jours).

1.2 Complications immédiates :

Les suites opératoires sont globalement simples sauf dans 4 cas (soit 13,3%). Nous avons relevé :

- Un cas d'occlusion intestinale à j3 ayant nécessité une prise en charge chirurgicale.
- Un cas d'ascite fébrile à J5 postopératoire.
- Un cas de pneumopathie nosocomiale à j8 traitée par une bi-antibiothérapie.
- Un cas de décès à j3 en postopératoire. Il s'agit d'un patient opéré à l'âge de 3 mois 20 jours avec une fonction hépatique relativement conservée et dont la biopsie hépatique percutanée a révélé un foie de cholestase.

1.3 Evolution à long terme :

Dans notre série, l'évolution à long terme est favorable chez 8 patients. Chez les autres patients on a noté les complications suivantes :

1.3.1 Retard staturo-pondéral :

5 patients ont présenté un retard staturo-pondéral au cours de l'évolution, dont 3 avait un retard de -2DS et les 2 autres à -1DS avec une moyenne d'âge de 82 jours et 127 jours respectivement.

1.3.2 Prurit :

Le prurit a été constaté chez 13 patients d'emblée et 5 autres secondairement au cours de l'évolution :

- 2 des patients opérés ont présenté un prurit, l'un à l'âge de 7 mois et l'autre à l'âge de 9 mois.
- Chez les 3 autres patients le prurit a été constaté lors de la surveillance à 6 mois.

Ces patients ont été mis sous acide ursodésoxycholique (AUDC) à la posologie de 600 mg/ m² / jour en deux prises per os.

1.3.3 Cholangite :

On note 3 cas de cholangite. Un d'entre eux n'ayant pas été opéré et les 2 autres opérés à un âge supérieur à 60 jours, dont un seul ayant repris la cholérèse d'une façon complète:

- Patient opéré à l'âge de 89 jours avec échec de l'intervention de Kasai et dont la cholangite est survenue 3 mois après l'intervention.
- Patient ayant bénéficié de l'intervention correctrice à l'âge de 64 jours avec succès et chez qui la cholangite est survenue 6 mois après l'opération.
- Patient non opéré et dont la cholangite est survenue à l'âge de 120 jours.

L'antibiothérapie parentérale a permis de juguler la cholangite chez ces patients.

1.3.4 Hypertension portale :

13 patients ont eu au cours de l'évolution une poussée d'hypertension portale. Leur âge au moment de l'intervention variait entre 60 jours et 145 jours.

- 2 enfants sur 6, avec un succès Kasai, ont présenté des signes d'hypertension portale à l'âge de 9 mois et 14 mois respectivement.
- Parmi les enfants avec un succès partiel, 3 ont présenté des risques d'hypertension portale entre l'âge de 7 mois et 11 mois.
- Parmi les enfants présentant un échec du Kasai, 8 ont développé une hypertension portale.

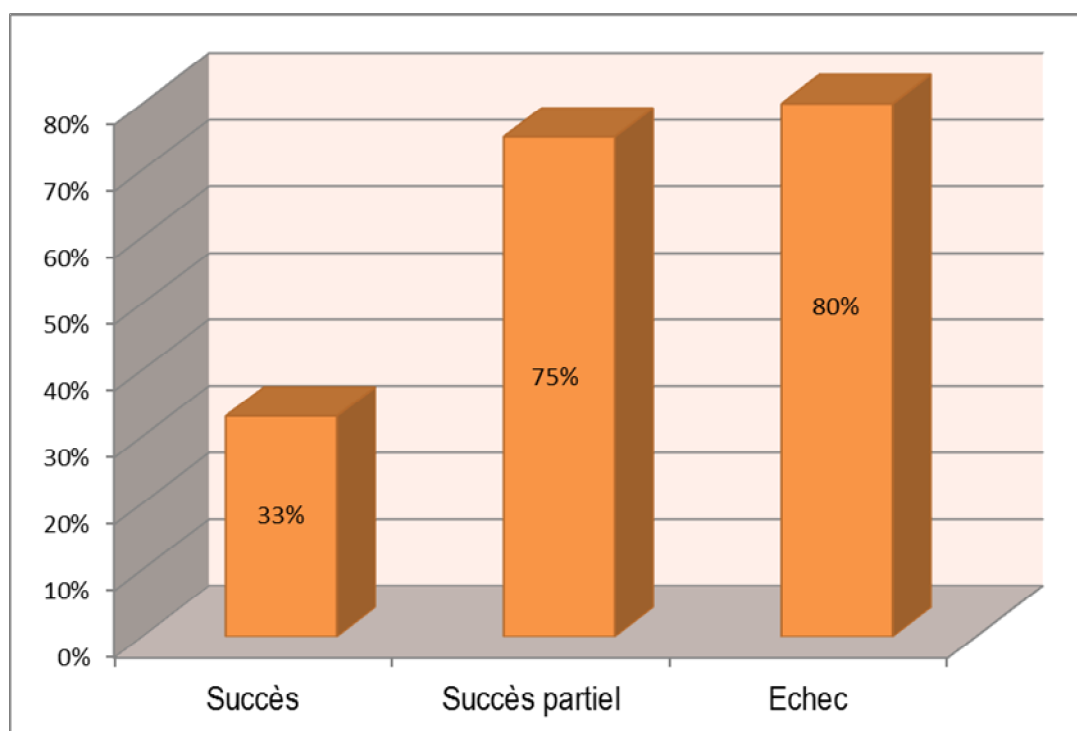


Figure 13 : Fréquence de l'hypertension portale en fonction du résultat opératoire.

La fibroscopie oeso-gastro-duodénale a été réalisée chez 2 de ces patients, révélant :

- Un aspect de gastropathie hypertensive avec des varices œsophagiennes grade III chez l'un à l'âge de 13 mois (n°40).
- Des varices œsophagiennes grade I chez l'autre à l'âge de 6 mois.

1.3.5 L'échec secondaire du Kasai :

Après avoir repris leur cholérèse, 6 patients ont présenté une récurrence de la cholestase (décoloration des selles et réapparition de l'ictère) à des intervalles variables allant de 30 jours à 90 jours après l'intervention.

Parmi ces patients, 2 ont été opérés avant 60 jours et 4 après 60 jours de vie.

1.3.6 L'installation de la cirrhose :

L'évolution à long terme des patients suivis a été marquée par la survenue de cirrhose chez 28 patients (soit 63,6%), dont l'âge variait entre 3 mois et 24 mois. Il s'agit de :

- 12 patients non opérés
- 6 patients opérés à un âge inférieur à 60 jours.
- 10 patients opérés à un âge supérieur à 60 jours.

Parmi ces patients, 4 ont bénéficié d'une transplantation hépatique à l'étranger.

1.3.7 L'installation d'une insuffisance hépatocellulaire :

9 patients (soit 20%) ont eu une insuffisance hépatocellulaire :

- 5 n'ayant pas bénéficié de l'intervention correctrice et dont l'âge au moment de la survenue de l'IHC varie entre 83 jours et 115 an.

- 3 patients opérés à un âge supérieur à 60 jours et dont l'âge au moment de la survenue de l'IHC était de 92 jours, 127 jours et 1 an.
- 1 patient opéré avant l'âge de 60 jours et dont l'âge au moment de la survenue de l'IHC était de 140 jours.

1.3.8 Décès :

Parmi ces patients, 8 sont décédés au cours de l'évolution à un âge moyen de 180 jours. 4 sont perdus de vue.

1.3.9 Autres :

La survenue d'une fracture du fémur chez une patiente âgée de 2 ans et ayant été opérée à l'âge de 4 mois avec échec du Kasai. Par ailleurs, aucun de nos patients n'a présenté un retard de développement psychomoteur.

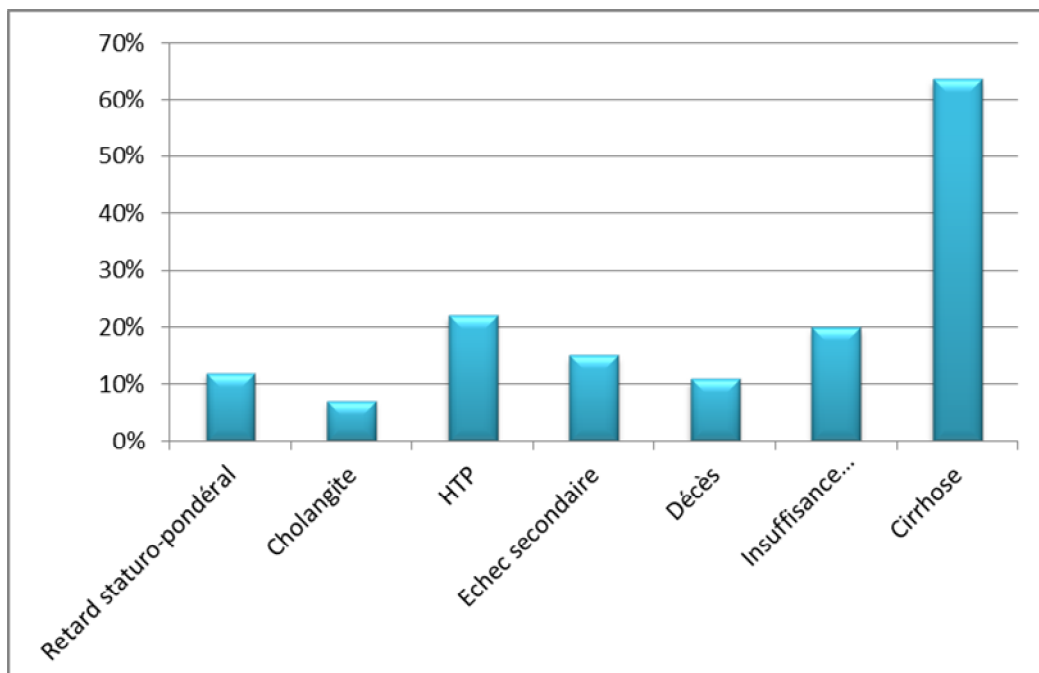


Figure 14 : Fréquence des complications à long terme dans notre série.

1-4 Evolution globale de nos patients :

Le recul moyen de notre étude est de 3,7 ans avec des extrêmes allant de 4 mois à 13 ans.

Tableau 8 : Evolution des patients avec intervention avant 60 jours (groupe A), après 60 jours (groupe B) et sans intervention (groupe C).

	Groupe A		Groupe B		Groupe C	
Nombre de patients	10		20		15	
Succès	6	60%	6	30%	-	
Succès partiel	2	20%	4	20%	-	
Echec	2	20%	10	50%	-	
Survie à 6 mois	5	50%	7	35%	7	46%
Décès	2	20%	3	15 %	3	20%
Perdus de vue	1	10%	1	5%	2	13%
Transplantation hépatique	1	10%	2	10%	1	6%

2-Résultats analytiques :

2-1 Evolution selon la réalisation ou non de l'intervention de Kasai :

2-1-1 Evolution clinique:

Tableau 9 : Influence de l'intervention de Kasai sur la recoloration des selles.

Kasai	Nombre	Selles recolorées	Selles décolorées	p
Non	14	0%	14 (100%)	0.00
Oui	30	18 (60%)	12 (40%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre l'intervention de Kasai et la recoloration des selles ($P < 0.05$). En effet 60 % des patients opérés ont recoloré leurs selles alors qu'aucun des patients non opérés n'a eu de recoloration.

Tableau 10 : Influence de l'intervention de Kasai sur la régression de l'ictère.

Kasai	Nombre	Régression de l'ictère	Persistance de l'ictère	p
Non	14	0%	14 (100%)	0.008
Oui	30	12 (40%)	18 (60%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre le Kasai et la régression de l'ictère ($P < 0.05$). Ainsi 40% des patients opérés ont eu une régression de l'ictère tandis qu'aucun des patients non opérés n'a régressé son ictère.

2-1-2 Evolution des anomalies biologiques :

Tableau 11 : Impact de l'intervention de Kasai sur l'évolution des données biologiques.

Kasai	Nombre	Cholestase	Cytolyse	Signes d'IHC
Non	14	14 (100%)	14 (100%)	11 (78.6%)
Oui	30	21 (70%)	16 (53.3%)	15 (50%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'intervention de Kasai et la présence de la cholestase et la cytolysse biologique ($P = 0.04$). Parmi les 30 patients opérés, 21 patients (soit 70%) ont présenté une cholestase et 16 (soit 53.3%) une cytolysse. En revanche, tous les patients non opérés (soit 100%) ont présenté des signes de cholestase et de cytolysse.

Il existe une relation statistiquement significative entre l'intervention de Kasaï et l'apparition de signes biologiques d'insuffisance hépatocellulaire (P=0.021). En effet, 78.6% des patients non opérés ont présenté des signes biologiques d'IHC, alors que seulement 50% des patients opérés ont présenté ces signes.

2-1-3 Evolution de l'atteinte hépatique :

Tableau 12 : Impact de l'intervention de Kasaï sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Kasaï	Nombre	Cholangite	HTP	IHC	Cirrhose
Non	14	0%	4 (28.6%)	5 (35,7%)	11 (78.6%)
Oui	30	3 (10%)	9 (30%)	4 (13.3%)	17 (56.7%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'intervention de Kasaï et la survenue de l'insuffisance hépatocellulaire (P=0.01). L'insuffisance hépatocellulaire est survenue chez 35,7 % des patients non opérés et 13.3% des patients opérés.

Il existe une relation statistiquement significative entre l'intervention de Kasaï et l'évolution vers la cirrhose (P=0.009). En effet, la survenue de la cirrhose a concerné 78.6% des patients non opérés et 56.7% des patients ayant bénéficié de l'intervention correctrice.

2-2 Evolution selon l'âge au moment du Kasaï :

2-2-1 Evolution clinique :

Tableau 13 : Impact de l'âge au moment du Kasaï sur la recoloration des selles.

Age du Kasaï	Nombre	Selles recolorées	Selles décolorées	p
≤ 60 jours	10	8 (80%)	2 (20%)	0.012
> 60 jours	20	9 (45%)	11 (55%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment du Kasai et la reprise de la cholérèse ($P < 0.05$). Ainsi, 80% des patients opérés avant 60 jours contre 45% des patients opérés après 60 jours ont eu une recoloration des selles.

Tableau 14 : Impact de l'âge au moment du Kasai sur la régression de l'ictère

Age du Kasai	Nombre	Régression de l'ictère	Persistance de l'ictère	p
≤ 60 jours	10	6 (60%)	4 (40%)	0.019
> 60 jours	20	6 (30%)	14 (70%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment du Kasai et la reprise de la cholérèse ($P < 0.05$). 60% des patients opérés avant l'âge de 60 jours contre 30% des patients opérés après 60 jours ont eu une régression de l'ictère.

2-2-2 Evolution des données biologiques :

Tableau 15 : Impact de l'âge au moment du Kasai sur l'évolution des données biologiques.

Age du Kasai	Nombre	Cholestase	Cytolyse	Signes d'IHC
≤ 60 jours	10	4 (40%)	2(30%)	2 (30%)
> 60 jours	20	17 (84.7%)	13 (65%)	12 (57.1%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment du Kasai et la cholestase biologique ($P = 0.015$). En effet, la cholestase biologique est survenue chez 40% des patients opérés avant l'âge de 60 jours et 84.7% des patients opérés après l'âge de 60 jours.

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment du Kasai et la cytolysse biologique (P= 0.025). 30% des patients opérés avant 60 jours ont eu une cytolysse biologique tandis que 65% des patients opérés après l'âge de 60 jours l'ont présenté.

2-2-3 Evolution de l'atteinte hépatique :

Tableau 16 : Impact de l'âge au moment du Kasai sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Age du Kasai	Nombre	Cholangite	HTP	IHC	Cirrhose
≤ 60 jours	10	0%	1(10%)	1 (10%)	3 (30%)
> 60 jours	20	3 (14.3%)	8 (40%)	3(14.3%)	14 (66.7%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment du Kasai et l'évolution vers la cirrhose (P=0.024). La survenue de cirrhose a concerné 30% des patients opérés avant 60 jours et 66.7% des patients opérés après 60 jours.

Il existe une relation statistiquement significative entre l'âge au moment Kasai et la survenue de l'hypertension portale (P=0.016). En effet, 10% des patients opérés avant 60 jours et 40% des patients opérés après 60 jours ont eu une hypertension portale.

2-3 Evolution selon l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai :

2-3-1 Evolution clinique:

Tableau 17 : Influence de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur la recoloration des selles.

Cirrhose	Nombre	Selles recolorées	Selles décolorées	p
Non	20	15 (75%)	5 (25%)	0.005
Oui	5	0%	5 (100%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai et la recoloration des selles ($P < 0.05$). Ainsi, 75 % des patients n'ayant pas une cirrhose ont eu une recoloration des selles, tandis qu'aucun des patients ayant une cirrhose n'a recoloré ses selles.

Tableau 18: Influence de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur la régression de l'ictère.

Cirrhose	Nombre	Régression de l'ictère	Persistance de l'ictère	p
Non	20	10 (50%)	10 (50%)	0.006
Oui	5	0%	5 (100%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai et la régression de l'ictère ($P < 0.05$). En effet, 50% des patients n'ayant pas une cirrhose ont eu une régression de l'ictère alors que tous les patients ayant une cirrhose ont gardé leur ictère.

2-3-2 Evolution des données biologiques :

Tableau 19 : Impact de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur l'évolution des données biologiques.

Cirrhose	Nombre	Cholestase	Cytolyse	Signes d'IHC
Non	20	12 (60%)	12 (60%)	8 (40%)
Oui	5	5 (100%)	5 (100%)	4 (80%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai et la cholestase et la cytolysse biologique (p= 0.014).

60% des patients n'ayant pas de cirrhose ont eu la cholestase et la cytolysse, tandis que tous les patients avec cirrhose ont présenté ces deux anomalies biologiques.

Il n'existe pas une relation statistiquement significative entre l'état du foie au moment du Kasai et l'apparition de signes biologique d'insuffisance hépatocellulaire (p=0.28).

2-3-3 Evolution de l'atteinte hépatique :

Tableau 20 : Impact de l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Cirrhose	Nombre	Cholangite	HTP	IHC	Cirrhose
Non	20	1 (5%)	4 (20%)	1 (5%)	10 (50%)
Oui	5	2 (40%)	3 (60%)	0%	3 (60%)

Il existe une relation statistiquement significative entre l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai et la survenue de l'hypertension portale (P=0.011). En effet, la survenue de l'hypertension portale a concerné 60 % des patients avec cirrhose et 20% des patients n'ayant pas de cirrhose.

2-4 Evolution selon le type anatomique de l'atrésie des voies biliaires :

2-4-1 Evolution clinique :

Tableau 21 : Impact du type anatomique de l'AVB sur la recoloration des selles

Type anatomique	Selles recolorées	Selles décolorées	p
Type 2	5 (50%)	5 (50%)	0.001
Type 3	2 (50%)	2 (50%)	
Type 4	6 (35.3%)	11 (64.7%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre le type anatomique et la reprise de la cholérèse ($P < 0.05$). Ainsi, 50% des patients ayant une AVB type 2 et type 3 ont eu une recoloration des selles, tandis que seuls 35.3% des patients ayant une AVB type 4 ont recoloré leurs selles après l'intervention de Kasai.

Tableau 22 : Impact du type anatomique de l'AVB sur la régression de l'ictère.

Type anatomique	Régression de l'ictère	Persistance de l'ictère	p
Type 2	6 (60%)	4 (40%)	0.029
Type 3	2 (50%)	2 (50%)	
Type 4	7 (41.2%)	10 (58.8%)	

Il existe une relation statistiquement significative entre le type anatomique et la reprise de la cholérèse ($p < 0.05$). En effet, l'ictère a régressé chez 60% des patients avec AVB type 2, 50% avec type 3 et chez 41.2% de ceux avec AVB type 4.

2-2-2 Evolution des données biologiques :

Tableau 23 : Impact du type anatomique de l'AVB sur l'évolution des données biologiques.

Type anatomique	Cholestase	Cytolyse	Signes d'IHC
Type 2	6 (60%)	5(50%)	3 (30%)
Type 3	3 (75%)	2 (50%)	2 (50%)
Type 4	13 (76.5%)	10 (58.8%)	4 (23.5%)

Il existe une relation statistiquement significative entre le type anatomique et l'évolution des données biologiques ($p < 0.05$). En effet, 60% des patients avec une AVB type 2, 75% avec AVB type 3 et 76.5% avec AVB type 4 ont présenté des signes biologiques de cholestase.

La cytolysse, quant à elle, est survenue chez 50% des patients avec AVB type 2 et ceux avec type 3 et chez 58.8% des patients ayant AVB type 4.

2-2-3 Evolution de l'atteinte hépatique :

Tableau 24 : Impact du type anatomique de l'AVB sur l'évolution de l'atteinte hépatique.

Type anatomique	Cholangite	HTP	IHC	Cirrhose
Type 2	2 (20%)	5 (50%)	0	4 (40%)
Type 3	0	2 (50%)	2 (50%)	2 (50%)
Type 4	1 (5.9%)	3 (17.6%)	2 (11.8%)	12 (70.6%)

Il existe une relation statistiquement significative entre le type anatomique et l'insuffisance hépatocellulaire ($P=0.033$). Ainsi, la survenue de l'insuffisance hépatocellulaire a concerné 50% des patients avec AVB type 3 et 11.8% de ceux avec AVB type 4. Tandis qu'aucun des patients avec une AVB type 2 n'a évolué vers l'insuffisance hépatocellulaire.

Il n'existe pas de relation statistiquement significative entre le type anatomique et la survenue des autres complications ($p>0.05$).



Discussion

I-EPIDEMIOLOGIE :

1-Incidence :

En Europe, l'incidence de l'atrésie des voies biliaires est d'environ 1/18 000 naissances vivantes (fig.13), elle est en revanche plus élevée dans la zone Asie-Pacifique et culmine à 32/100000 en Polynésie française [2].

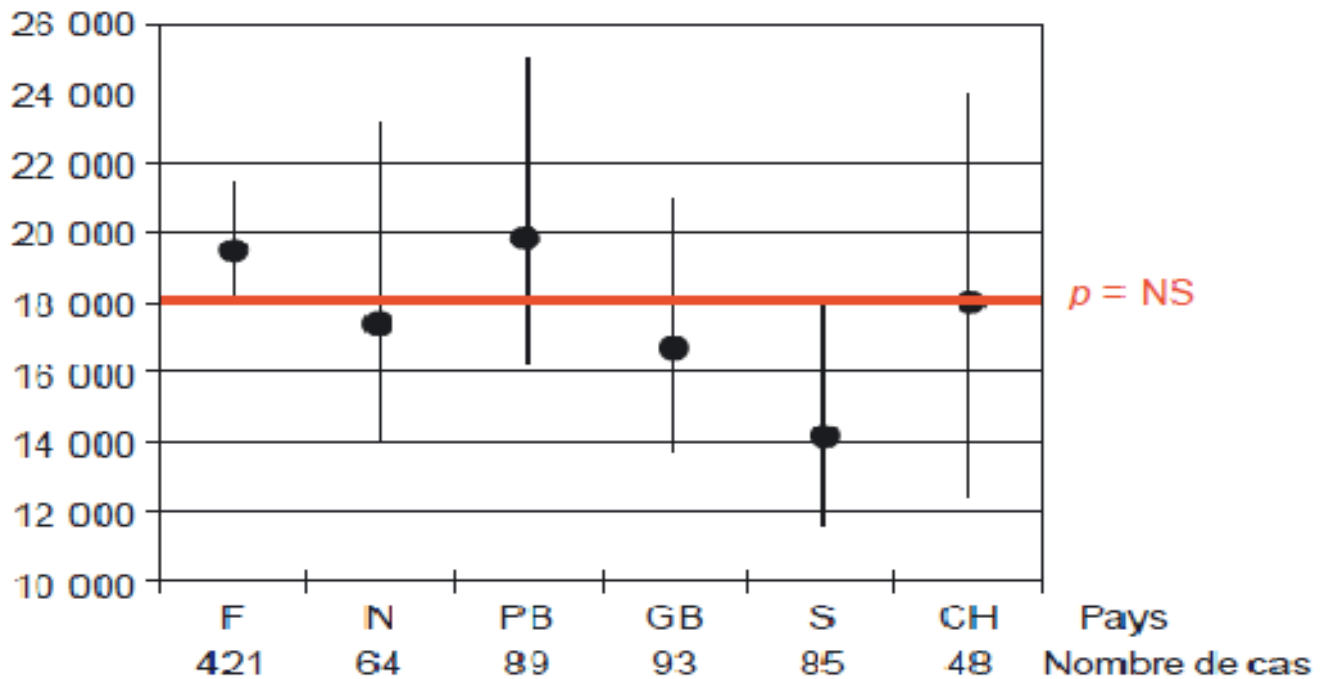


Figure 15 : Incidence rapportée de l'atrésie des voies biliaires en Europe (18 000 indique 1/18 000 naissances vivantes). F : France ; N : Norvège ; PB : Pays-Bas ; GB : Grande-Bretagne ; S: Suède ; CH : Suisse. NS : non significatif.

Tableau 25 : Variations d'incidence de l'AVB selon les pays [12].

Pays		Incidence par 100000 naissances vivantes
Pays-Bas		5,04
France		5,12
Royaume-Uni		5,99
Australie		6,96
Suède		7,06
Etats-Unis	Texas	6,5
	Géorgie	7,3
	Etat de New York	8,5
Japan		10,4
Hawaii		10,6
Taiwan		14,6
Polynésie française		32

Selon une étude rétrospective effectuée en 2003 au service de Pédiatrie III à l'Hôpital d'Enfants de Rabat sur les cholestases chroniques du nourrisson, l'AVB représente 32,5% des causes de cholestase du nourrisson [11].

2- Age des patients :

Il est extrêmement important de faire le diagnostic précoce d'atrésie des voies biliaires, exposant au risque de cirrhose biliaire irréversible, afin d'améliorer le pronostic qui est étroitement lié à l'âge de l'intervention corrective [43,44]. Ainsi, 80 % des patients opérés avant 45 jours sont en vie avec un foie natif trois ans après l'intervention [8,13].

Néanmoins plusieurs études, y compris la nôtre, montrent que le diagnostic est souvent porté tardivement ce qui retarde la PEC chirurgicale [14,15].

Tableau 26 : Age médian des patients à l'intervention selon les différentes séries.

Série	Année	Nombre de patients	Age moyen à l'intervention	Références
Shneider	1997-2000	104	61 jours	[15]
Bittmann	1976-2000	30	72 jours	[14]
Richard et al	1996-2002	349	65 jours	[42]
De Vries et al	1987-2008	214	59 jours	[3]
Nio et al	1953-2009	242	79,7 jours	[44]
Chardot	1986-2009	1044	59 jours	[16]
Shangoon Lee	1995-2009	72	70 jours	[17]
Notre série	2005-2017	45	84 jours	-

Notre étude a montré que l'âge des patients au moment de leur admission est en moyenne de 70 jours. Le délai médian d'apparition d'un signe clinique évocateur de cholestase est de 12 jours alors que la confirmation diagnostique n'intervient qu'à un âge médian de 82 jours, avec seulement 11 enfants soit 25% ayant moins de 45 jours.

Par ailleurs, nous avons constaté un délai à la chirurgie supérieur à 60 jours dans 70% des cas. Ce retard s'explique à différent niveau :

- Une méconnaissance de l'intérêt à consulter en cas de selles décolorées ou d'ictère néonatale, ou une difficulté d'accès au soin (géographique et économique).
- 4 de nos patients ont d'abord eu recours à la médecine traditionnelle. Ceci implique un retard important à la consultation.

- Un délai long entre la consultation et l'admission dans les services spécialisés. En effet, près d'un tiers de nos patients ont consulté précocement pour leur ictère soit auprès d'un médecin généraliste ou d'un pédiatre et n'ont été adressé que plutard. Il y a une réelle méconnaissance du pronostic mauvais par les médecins.

Dans une série étudiant les causes de retard au diagnostic dans l'atrésie des voies biliaires, Mieli-Vergani et al relevaient après leur enquête que 11 professionnels de santé (médecin ou paramédical) sur 50 considèrent l'ictère à plus de 15 jours de vie comme physiologique [18]. Une autre étude menée par Champion et al retrouve une erreur ou une insuffisance diagnostique dans 33% des cas [19].

3. Sexe :

L'étude de la répartition des enfants atteints d'AVB selon le sexe note une légère prédominance féminine dans plusieurs séries. Dans notre étude, les filles semblent plus souvent atteintes que les garçons, avec un sexe ratio féminin de 1,27.

Tableau 27 : Répartition des patients selon le sexe dans différentes séries.

Auteur	Nombre	% filles	% garçons	Références
Chardot et al	472	54.3%	45.7%	[6]
Shangoon Lee	72	66,66%	33,33 %	[17]
Sookpotarom et al	92	54,3%	45,7 %	[39]
Richard A. et al	349	41,55%	58,45 %	[42]
Willemien de Vries et al	214	49,35%	50,65 %	[3]
Karrer et al	904	60%	40 %	[4]
Notre série	45	56%	44 %	-

4. Hérité et génétique :

L'atrésie des voies biliaires est considérée comme étant une anomalie congénitale. Cependant, il est possible que dans certains cas l'AVB puisse être acquise.

Les cas familiaux d'AVB sont extrêmement rares, seuls quelques cas ont été rapportés [38] et le taux de consanguinité chez les enfants atteints d'AVB est plus important que dans la population générale [40]. Ceci semble s'expliquer par l'existence d'une prédisposition génétique entraînant une susceptibilité particulière aux agressions microbiennes et immunologiques comme en témoigne la fréquence de certains groupes HLA, surtout HLA B12, chez les enfants atteints d'AVB et leurs frères [41].

Kobayashi et Al [45] ont publié en 2008 la première description d'un cas de transmission verticale de l'AVB ; d'une mère présentant une AVB de type 3 opérée à 64 jours de vie ayant donné naissance à une fille 20 ans plus tard. Celle-ci a bénéficié d'un diagnostic anténatal (AVB type 1) et fut opérée à son tour avec succès à 29 jours de vie.

Dans notre série, le taux de consanguinité était de 13%, et nous avons suspecté un cas familial devant le décès d'une sœur suite à un ictère cholestatique, probablement lié à une AVB, mais le manque de documentation ne nous permet pas de confirmer cette donnée.

Cependant l'AVB ne répond pas à une hérédité mendélienne classique, comme en témoignent plusieurs cas rapportés dans la littérature de jumeaux monozygotes chez qui le jumeau n'était pas atteint [46].

II- DEPISTAGE :

Chez le nouveau-né et le nourrisson, le diagnostic d'atrésie des voies biliaires doit être évoqué devant toute persistance d'un ictère après le 10ème jour de vie, signant une cholestase, dont le diagnostic est une urgence. Tout doit alors être mis en œuvre pour un diagnostic précoce, avant l'âge d'un mois, de façon à optimiser les chances de succès opératoire en cas d'AVB.

Plusieurs pays ont essayé d'adopter un programme de dépistage et plusieurs examens ont été proposés, tels que le dosage des acides biliaires, de la bilirubine sérique directe, des sulfates d'acides biliaires urinaires, ou de la bilirubine ou des lipides dans les selles, mais ces tests n'ont jamais été mis en pratique, jusqu'à ce que les taïwanais développent la méthode de la carte colorimétrique qui est une méthode simple, non invasive, efficace, peu coûteuse, d'emploi facile et qui permet d'effectuer un dépistage de masse, elle illustre diverses couleurs de selles, couleurs que l'on peut comparer à celle des selles du nourrisson.

Cette méthode a été adoptée à taiwan au niveau national en 2004. Une carte colorimétrique est remise systématiquement à toutes les mères sortant de la maternité [21]. L'évaluation faite en 2006, a montré que le taux d'HPE avant l'âge de 60 jours est passé de 60% en 2004 à 74% en 2005 [22].

En 2009, la Suisse a élaboré cette carte colorimétrique qui est disponible en français, en allemand, en italien, et en anglais et destinée aux parents ainsi que les médecins de famille et pédiatres [23]. Les résultats de ce projet, d'une durée de 5 ans, vont permettre d'apprécier la faisabilité de cette méthode en suisse.

Une récente étude de cohorte japonaise sur 19 ans a démontré la fiabilité du dépistage par la carte colorimétrique des selles en retrouvant une sensibilité et une spécificité respectivement de 76,5% et de 99,9% [24].

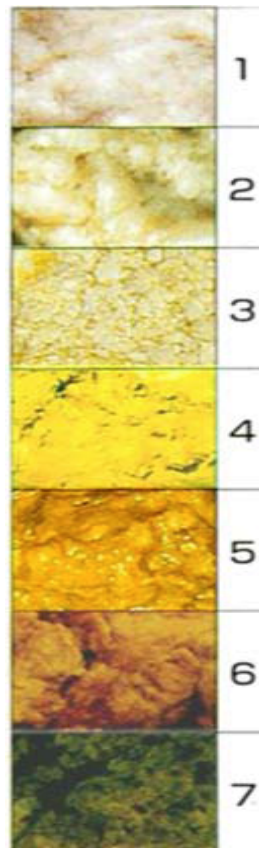


Figure 16 : Dernière version de carte colorimétrique des selles utilisée au Japon. 1 à 3 : couleurs anormales des selles ; 4 à 7 : couleurs normales des selles [24].

Dans notre contexte en plus des actions de sensibilisation sur l'importance de diagnostic en urgence de cette maladie, l'adoption d'un programme de dépistage en masse reste un préalable nécessaire pour améliorer la PEC de nos patients d'autant plus que le diagnostic anténatal reste difficile.

CARTE COLORIMETRIQUE DES SELLES

normal

anormal

La couleur des selles de votre nouveau-né

Chers parents,

Observez la couleur des selles de votre nouveau-né! Certaines maladies du foie peuvent être révélées par une couleur anormale des selles. Si la couleur ressemble aux images 5 - 7 (selles décolorées), un bilan doit être fait rapidement.

Quelle que soit la couleur des selles de votre enfant, apportez la carte lors de la première visite chez votre médecin traitant avant la fin du premier mois de vie.

Observez la couleur des selles pendant le premier mois de vie. **Si les selles deviennent décolorées** et l'urine devient très jaune, il faut qu'il soit vérifié que les voies biliaires (canaux qui conduisent la bile du foie vers l'intestin) soient bien perméables. L'examen de la couleur des selles pendant le premier mois de vie permet de dépister simplement la plupart des cas d'obstruction des voies biliaires qui nécessitent un traitement rapide.

N'hésitez pas à contacter votre pédiatre si vous avez des questions. Vous pouvez aussi consulter le site www.basca.ch.

Les informations figurant sur la carte, et le diagnostic final en cas de couleur des selles anormale, sont centralisés à l'Université de Genève. Les données concernant votre enfant restent strictement confidentielles entre le médecin traitant et le centre coordonnateur de l'étude. Le dépistage est réalisé bénévolement par vous, votre pédiatre, et le centre coordonnateur. Ce projet a été approuvé par la Commission Ethique des Hôpitaux Universitaires de Genève.

En rendant la Carte colorimétrique des selles signée à votre médecin traitant, vous donnez votre accord pour que son contenu et, en cas de couleur anormale des selles, le diagnostic final soient transmis au centre coordonnateur.

Pour le médecin traitant:
Merci d'entrer ces données après la première visite sur www.basca.ch, ou de faxer cette carte à: BASCA, Fax +41 (0)22 372 50 85
Informations ultérieures: www.basca.ch

Cachet du médecin traitant

Signature du responsable légal

Sexe
m f

Date de naissance

Date d'observation

Nom de l'enfant

Prénom

BASCA – Biliary Atresia Screening Association

Figure 17 : Carte colorimétrique version française.

III- APPROCHE DIAGNOSTIQUE :

1. Les types de l'AVB :

On peut distinguer deux formes d'atrésie des voies biliaires [25]:

1.1 Forme syndromique :

Elle est caractérisée par la présence de malformations congénitales variées dont les plus fréquentes sont regroupées sous le nom de « syndrome de polysplénie » (SPS). Celui-ci est communément décrit en association avec des malformations cardiaques et digestives [26] ; telles qu'une cardiopathie congénitale (communications inter-auriculaire et interventriculaire, coarctation de l'aorte, hypoplasie du ventricule gauche), un situs inversus, un foie médian, une veine porte préduodénale, une absence de la veine cave inférieure dans sa portion rétro-hépatique, un poumon droit bilobé ou encore une malrotation intestinale.

D'autres anomalies digestives congénitales, comme une atrésie du grêle, une atrésie de l'oesophage, une malformation anorectale, peuvent être observées mais ne font pas partie du syndrome de polysplénie.

Cette forme syndromique, dite foetale, représente environ 10 à 15 % des AVB et se caractérise par une cholestase rapide, sans épisode anictérique.

1.2 Forme non syndromique :

Elle constitue environ 90% des AVB, c'est une forme dite périnatale, caractérisée par la présence d'intervalles anictériques et par l'absence d'anomalies congénitales associées.

Pendant longtemps, la présence d'une atrésie des voies biliaires de type syndromique était de mauvais pronostic, influençant le choix thérapeutique, avec une contre-indication à la transplantation hépatique. La porto-entéro-anastomose n'a jamais été contre-indiquée et l'on retrouve selon les auteurs des taux de survie très variables en présence d'un syndrome de polysplénie [27, 47].

Plusieurs classifications ont été proposées afin de distinguer les variations de formes d'AVB. Nous avons adopté dans notre étude la classification française qui repose sur les caractéristiques anatomiques du reliquat biliaire (tableau 28, figure 18).

Tableau 28 : Différents types anatomiques d'AVB selon la classification française, et leur correspondance dans la classification japonaise/USA/UK [2, 6, 29].

Type d'AVB	Description	Niveau supérieur de l'obstruction des VBEH	Incidence	Correspondance dans classification Japon/USA/GB
Type 1	Atrésie limitée au cholédoque	Cholédoque	+/- 3%	Type1
Type 2	Kyste du hile hépatique communiquant avec des VBIH dystrophiques	Canal hépatique	+/- 6%	Type 2
Type 3	Vésicule, canal cystique et cholédoque perméables	Porta hepatis	19%	Type 3
Type 4	Atrésie extra hépatique complète	Porta hepatis	72%	Type3

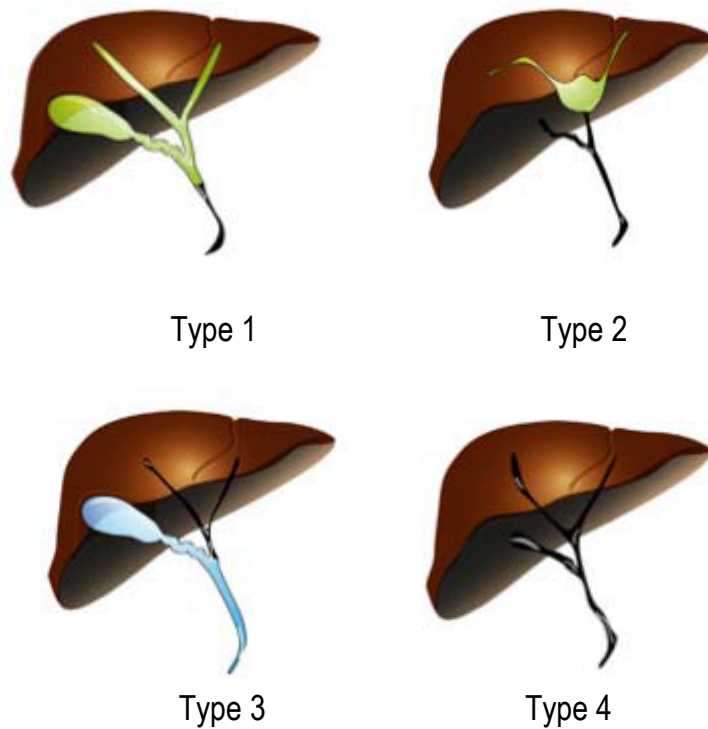


Figure 18 : Représentation des différents types d'AVB selon la classification française [16].

2. Diagnostic :

L'atrésie des voies biliaires évolue spontanément vers la cirrhose en quelques mois et le décès survient dans 95% des cas avant 2 ans [31]. Elle constitue donc une urgence diagnostic. En effet, de la précocité du diagnostic dépendent les chances de succès de l'intervention initiale [6, 30, 32, 44].

Il n'existe pas de critère ou de moyen diagnostic prénatal, en dehors de la découverte d'une image liquidienne sous-hépatique pouvant signer une atrésie de type kystique, d'une activité très basse de la gamma GT dans le liquide amniotique à la 18^{ème} semaine ou d'une activité élevée de la gamma GT dans le sang fœtal [30, 34, 49, 50].

2-1 Clinique :

Après la naissance, le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires doit être évoqué devant tout ictère néonatal avec selles décolorées [2, 33, 48].

La triade clinique caractéristique associe :

➤ l'ictère :

Traduisant une hyper-bilirubinémie à prédominance conjuguée, il est généralement permanent, apparaissant dès les premiers jours de vie et s'aggravant progressivement.

L'apparition précoce de l'ictère est un argument en faveur de l'AVB d'autant plus si il se prolonge au-delà de deux semaines.

Cela correspond à ce qui a été rapporté dans notre série, puisque la majorité de nos patients avaient un ictère permanent ayant débuté en période néonatale.

➤ les selles décolorées et les urines foncées :

La décoloration des selles peut être totale et permanente dès les premiers jours de vie et constitue un élément très important pour le diagnostic. Les selles peuvent parfois se décolorer plus tardivement, particulièrement dans la forme périnatale [37]. Elles ont un aspect blanc grisâtre et mastic. Il faut se méfier d'une erreur d'appréciation possible si l'enfant prend un traitement substitutif en fer ou si il se nourrit au lait synthétique enrichi en triglycérides à chaînes moyennes, et également des dépôts de surfaces (desquamation intestinales, urines) qui peuvent modifier la couleur des selles [44], d'où la recommandation de couper la selle pour apprécier sa couleur en son centre.

Les urines sont très foncées, suite à une élimination des sels biliaires par les reins, tachant les couches et sont constatées dans un délai variable (au 13^{ème} jour en moyenne dans la série de Campion et al [19]).

L'âge exact de l'apparition des selles décolorées et des urines foncées chez nos patients n'a pas pu être précisé, mais elles ont été constatées chez tous les cas lors de leur admission.

Le caractère de la cholestase était total et permanent chez 90% de nos patients, seuls cinq d'entre eux avaient une cholestase clinique partielle et intermittente.

- Une hépatomégalie à la palpation de l'abdomen, d'autant plus évocatrice si elle est ferme, voire dure. Elle a été retrouvée chez 35 de nos patients (78%), dont 21 présentaient une hépatomégalie dure à bord tranchant.
- Splénomégalie, ascite et circulation veineuse collatérale, reflets de complications (hypertension portale et insuffisance hépatocellulaire) n'apparaissent que plus tardivement. Le nouveau-né est par ailleurs en bon état général, avec un poids de naissance normal, une prise pondérale croissante initialement.

Dans notre série, l'un des signes d'hypertension portale était présent à l'admission chez 27 % des patients. Ceci est à priori lié au diagnostic tardif qui est l'apanage de la majorité de nos patients.

Le syndrome hémorragique, traduction d'une malabsorption de la vitamine K ou d'une insuffisance hépatocellulaire, peut également être un signe révélateur de la maladie. Il a accompagné le syndrome de cholestase chez quatre de nos patients.

Afin de prévenir une hémorragie due à la cholestase, une injection parentérale de 10 mg de vitamine K doit être réalisée immédiatement dès qu'une cholestase néonatale est suspectée [51].

Tableau 29 : Comparaison des premiers signes cliniques orientant vers une cholestase dans la série de Campion et Al et avec notre série.

Auteur	Ictère	Selles décolorées	Urines foncées	Hépatomégalie
Campion et Al	100 %	85,7 %	47,6 %	14,3 %
Notre série	100 %	100 %	100 %	78 %

2-2 Paraclinique :

2-2-1 Examens biologiques :

Ils montrent une hyperbilirubinémie conjuguée, avec augmentation de la phosphatase alcaline, de la gammaglutamyl-transférase et des transaminases, permettant ainsi de confirmer la cholestase hépatique dont l'origine reste multiple. La fonction hépatique est, quant à elle, conservée (albumine, taux de prothrombine, facteurs de coagulation) durant les premières semaines [28, 36, 52].

Il existe cependant quelques particularités liées à l'atrésie des voies biliaires :

a. Bilirubine :

Chez le nouveau-né, toute valeur de bilirubinémie conjuguée correspondant à plus de 10 % de la bilirubine totale est évocatrice de choléstase.

Le dosage sérique du taux de bilirubine objective une augmentation variable et non spécifique. Sa diminution entre deux examens successifs ne peut être utilisée comme argument pour écarter le diagnostic. En effet, il n'y pas de parallélisme entre l'importance de la choléstase et le degré d'hyperbilirubinémie [53].

Dans la série de Campion et Al, le dosage de la bilirubine conjuguée a été déterminant dans 4 cas où aucun élément clinique d'orientation vers la choléstase n'a été noté par le médecin traitant. Ils faut, néanmoins, ne pas se limiter à un taux de bilirubine totale qui ne fait que confirmer le diagnostic clinique d'ictère et retarde encore davantage le diagnostic de choléstase [19].

Concernant notre série, la bilirubine totale (BT) était élevée chez tous nos patients à 10 fois la normale en moyenne, avec prédominance de la bilirubine conjuguée.

b. Transaminases :

Reflets de la cytolyse, l'aspartate amino transférase (ASAT) et l'alanine amino transférase (ALAT) sont également augmentées dans l'AVB, en moyenne 4 à 5 fois la normale.

Selon une étude menée en 2012, Andrew Grieve et Mark Davenport ont calculé l'index ratio ASAT-plaquettes (APRI), utilisé dans certaines pathologies hépatiques de l'adulte comme marqueur de la fibrose hépatique, chez 260 enfants atteints d'AVB et l'ont relié à l'aspect macroscopique du foie lors de l'exploration. Ils ont pu ainsi confirmer la fiabilité de ce test qui présente une sensibilité de 75% et une spécificité de 84% pour la cirrhose macroscopique à une valeur seuil de 1,22 [54].

c. Gamma-Glutamyl- Transférases (GGT) :

La gamma-GT (glutamyl-transpeptidases ou encore gammaglutamyl-transférases) est une protéine des canalicules biliaires qui augmente dans la cholestase. Les valeurs de la GGT sont utilisées par certains auteurs pour différencier l'AVB de l'hépatite néonatale avant 10 semaines de vie, car celles-ci sont beaucoup plus élevées dans l'atrésie. Ils suggèrent qu'une augmentation de 6U/l/j ou un taux supérieur à 300 U/l sont suspects d'AVB dans plus de 88% cas [55].

Concernant notre série, les GGT étaient supérieures à 300 U/l chez 71,5% de nos patients.

d. Autres :

La malabsorption de la vitamine K peut être à l'origine d'une coagulopathie, par défaut de synthèse des facteurs d'hémostase vitamino-K dépendants. Néanmoins, la fonction hépatique appréciée par les taux d'albumine, de prothrombine (TP) et des facteurs de coagulation reste conservée durant les premières semaines [36].

Dans notre série, 11 patients présentaient un TP bas avec un taux d'albumine inférieur à 35g/L chez 16 patients, traduisant ainsi l'installation de l'insuffisance hépato cellulaire.

2-2-2 Examens radiologiques :

a. Echographie abdominale :

L'échographie hépato-biliaire est indiquée en première intention. Elle doit être réalisée après un jeun strict de 12 heures (l'enfant étant perfusé). L'AVB peut être suspectée si la vésicule biliaire est atrophique malgré le jeûne prolongé. Elle doit être pratiquée par un radiologue ayant l'expérience du foie du nourrisson [28, 56, 57].

Des auteurs suggèrent qu'elle doit être faite par des sondes à haute fréquence entre 7 et 13 MHz pour mieux détecter les anomalies des voies biliaires, vu leur petite taille chez le nourrisson et le nouveau-né [32, 78]. Doppler couleur est souvent utile pour repérer rapidement les structures vasculaires et identifier les voies biliaires.

En cas d'AVB, l'échographie ne montre pas de dilatation des voies biliaires, la vésicule est généralement atrophique, et parfois elle peut mettre en évidence un kyste hilair. Elle peut également apporter des arguments en faveur de l'AVB, comme :

Anomalie de la vésicule biliaire :

La mise en évidence d'une atrophie, une absence de visualisation ou de rétraction de la vésicule biliaire après le biberon oriente vers le diagnostic d'AVB [28, 78]. Néanmoins, L'absence de visibilité de celle-ci n'est pas un argument formel car d'autres causes de cholestases intra-hépatiques sévères peuvent s'accompagner d'hypoplasie vésiculaire [56].

De plus dans certaines formes d'AVB la vésicule biliaire peut être de taille tout à fait normale comme le démontre l'étude de Park, dans laquelle la visualisation échographique de la vésicule biliaire a été rapportée chez 3 parmi 30 enfants présentant une AVB [79].

Dans une autre étude américaine faite en 2001, la rétraction de la vésicule après le biberon a été constatée dans 19% à 22% des cas suspects d'AVB, qui se sont confirmés à la biopsie hépatique et à l'exploration chirurgicale [100].



Figure 19 : Vésicule biliaire d'aspect normal chez un nourrisson de six semaines présentant une cholestase complète sur AVB [56].

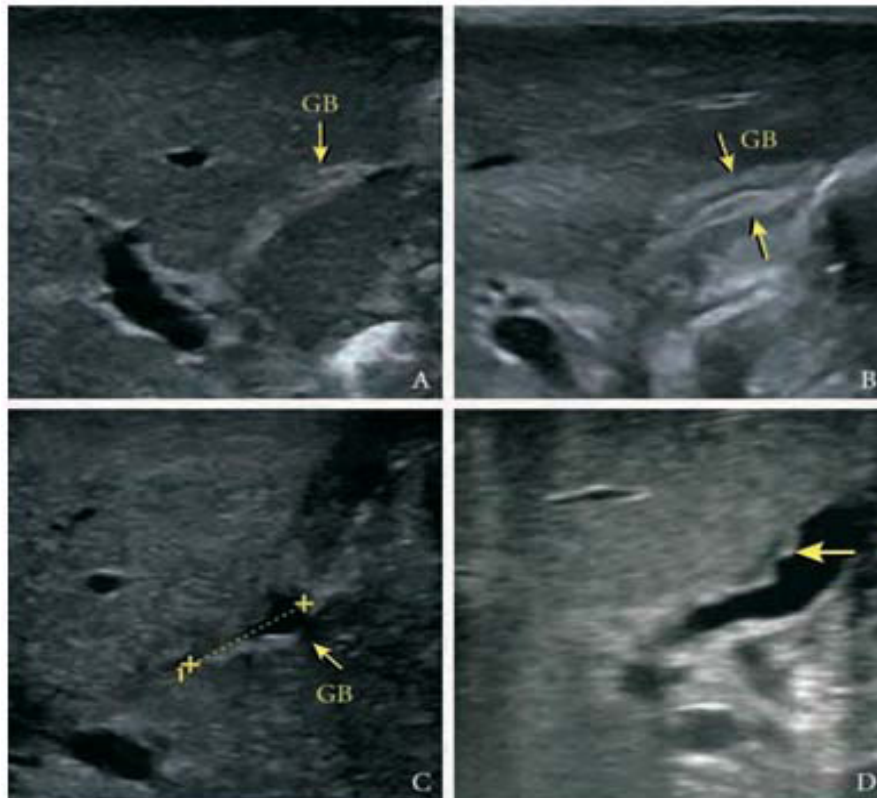


Figure 20: Anomalie échographique de la vésicule biliaire lors d'une AVB. A: VB atrophique visible comme une bande hyperéchogène au niveau de la fossette cystique. B: VB atrophique visible mais sans lumière. C: petite VB atrophique à paroi épaisi. D : VB de longueur et de capacité normal mais avec une paroi irrégulière [105].

✚ Absence de dilatation des voies biliaires intra hépatiques :

Elle oriente vers le diagnostic, car l'existence de l'inflammation et de la fibrose empêche les canaux de se dilater [57,105]. A l'inverse, une dilatation des VBIH peut éliminer le diagnostic d'AVB.

✚ Image kystique :

La mise en évidence d'une image kystique sur le trajet du pédicule hépatique, souvent localisée dans le hile du foie en avant de la branche porte droite (figure 21). Ces kystes qui accompagnent 8 à 10 % des cas d'AVB,

peuvent être de taille très variable : 2 mm à 3-4 cm. Quand ils sont petits, on ne les repère qu'en les cherchant avec le Doppler couleur. Ils sont différenciés d'un kyste du cholédoque par le fait qu'ils ne s'accompagnent pas de dilatation des VBIH [56].



Figure 21 : Coupe longitudinale du pédicule hépatique montrant une AVB avec kyste hilare de 4 mm de grand axe, situé en avant de la veine porte (VP) et de l'artère hépatique (AH) [56].

✚ Syndrome de polysplénie :

La découverte d'un ou de plusieurs éléments du syndrome malformatif de polysplénie qui accompagne environ 10% des AVB est un argument diagnostique majeur. Certains de ces éléments sont très évidents (situs inversus, asplénie), d'autres le sont beaucoup moins et devront être recherchés (veine porte pré duodénale ou encore l'absence de veine cave inférieure) [28, 57].



Figure 22 : Syndrome malformatif associé à l'AVB : polysplénie (la rate apparaît formée de plusieurs nodules) [56].

Tableau 30 : Incidence du syndrome de polysplénie selon les séries.

Auteur	Incidence	Référence
Chardot (France)	8 %	[6]
Karrer (USA)	9 %	[4]
Notre série	15,5 %	-

✚ Signe de la corde triangulaire :

L'AVB peut être suspectée également devant un aspect hyperéchogène du hile hépatique (signe de cône fibreux) (figure 23). Une étude menée par S. Takamizawa et al en 2007 [102] a conclu au rôle fondamental de l'échographie dans le diagnostic de l'AVB en se basant sur : le signe du cône fibreux (the triangular cord sign TCS). Celui-ci a été décrit par Choi et al comme un reliquat fibreux triangulaire hyperéchogène des voies biliaires extra-hépatiques au niveau hilaire et il est considéré comme positif s'il est $\geq 3\text{mm}$ [101].

Par ailleurs l'étude de Park et al a montré que, sur les 30 enfants atteints d'AVB, 25 présentaient le signe de la corde triangulaire. Néanmoins, des faux négatifs peuvent se voir soit à un stade précoce de l'affection, soit en raison de l'hyper échogénicité péri-portale [79].

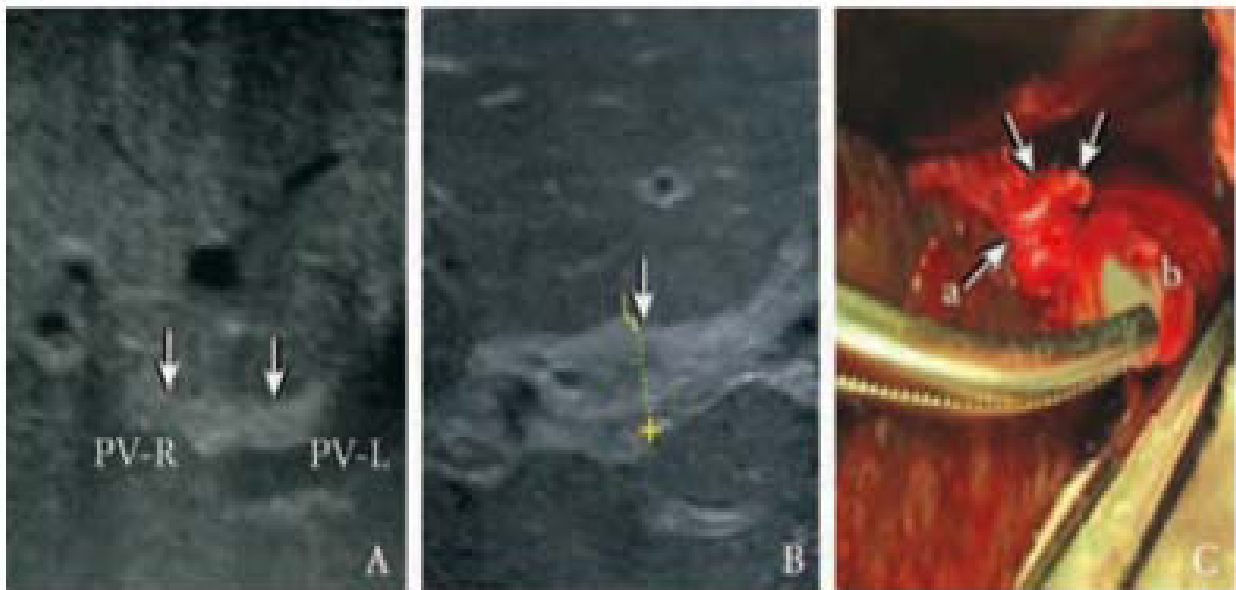


Figure 23 : Signe de la corde triangulaire A: zone hyperéchogène de 3,5 mm d'épaisseur en avant de la bifurcation de la veine porte. B: TC de 8,4 mm d'épaisseur (flèche)
C : vue préopératoire retrouvant une masse fibrotique (a) et une vésicule biliaire atrophique (b), B et C correspondent au même enfant [105].

✚ Hypertrophie de l'artère hépatique :

La mise en évidence d'une hypertrophie de l'artère hépatique droite est également un argument en faveur de l'AVB [105, 106] (figure 24).

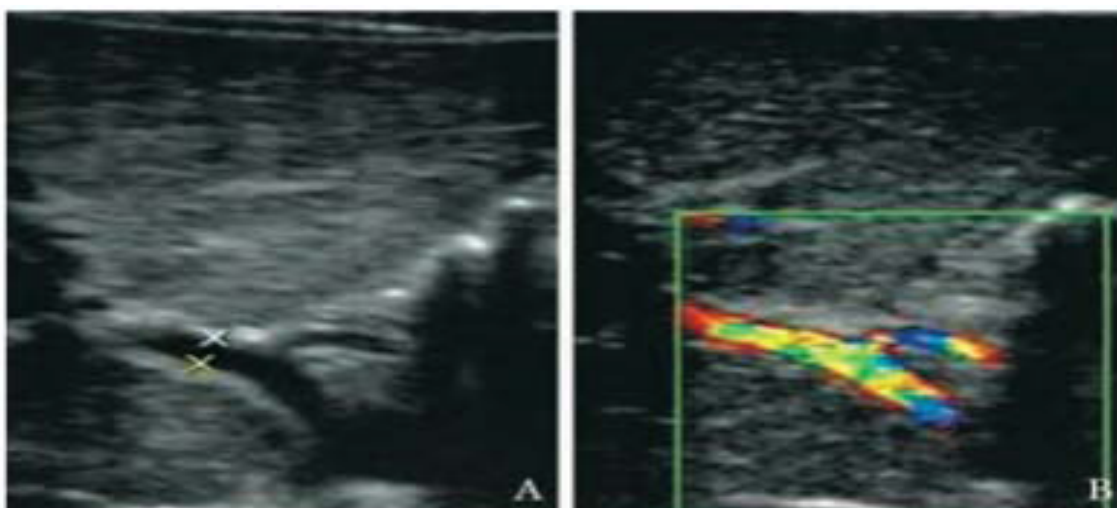


Figure 24 : Artère hépatique droite hypertrophié de 0,27 cm de diamètre chez un nourrisson de 60 jours [105].

L'échographie permet d'apporter certains arguments de poids en faveur de l'affection. Elle est donc un moyen de diagnostic très sensible. Sa sensibilité et sa spécificité peuvent dépasser 90% dans des centres spécialisés. Néanmoins, elle demeure inapte à établir le diagnostic avec certitude [105] (tableau 31).

Concernant notre série, tous les patients ont bénéficié d'une échographie abdominale. 48,8 % des patients ont présenté une vésicule biliaire non visualisée. Les voies biliaires n'étaient pas dilatées chez tous les patients. Un hile hyperechogène a été objectivé chez 11 patients soit 24.4 %. Un syndrome de polysplénie a été retrouvé chez 7 patients soit 15.5%.

L'échographie a ainsi permis d'orienter clairement vers le diagnostic d'atrésie des voies biliaires dans 24 cas soit 53,3 %. D'où tout l'intérêt de la cholangiographie et de la biopsie hépatique qui permettent à elles seules de confirmer le diagnostic d'AVB.

Tableau 31 : Sensibilité et spécificité de l'échographie dans le diagnostic de l'AVB dans différentes séries.

Série	Sensibilité	Spécificité	Référence
Li-Ping	91,3%	92,9%	[105]
Boskovic	78%	81%	[107]
Yang	50%	82,8%	[108]
Notre série	53,3%	-	-

b. Cholangiographie :

Si l'échographie ne rapporte pas d'arguments suffisants pour étayer le diagnostic, une cholangiographie peut être nécessaire pour vérifier la perméabilité des voies biliaires. Elle peut être réalisée par voie percutanée sous contrôle échographique, endoscopique rétrograde (CPRE) ou chirurgicale [28, 55, 57] (figure 25). Elle permet d'identifier les anomalies des voies biliaires en montrant la progression du produit de contraste dans l'arbre biliaire et le niveau d'arrêt.

Dans les cas où la vésicule biliaire paraît normale à l'échographie, la cholécystographie percutanée permet l'opacification des voies biliaires par ponction directe de la vésicule biliaire sous contrôle échographique, comme le démontre l'expérience de Brunelle [80].

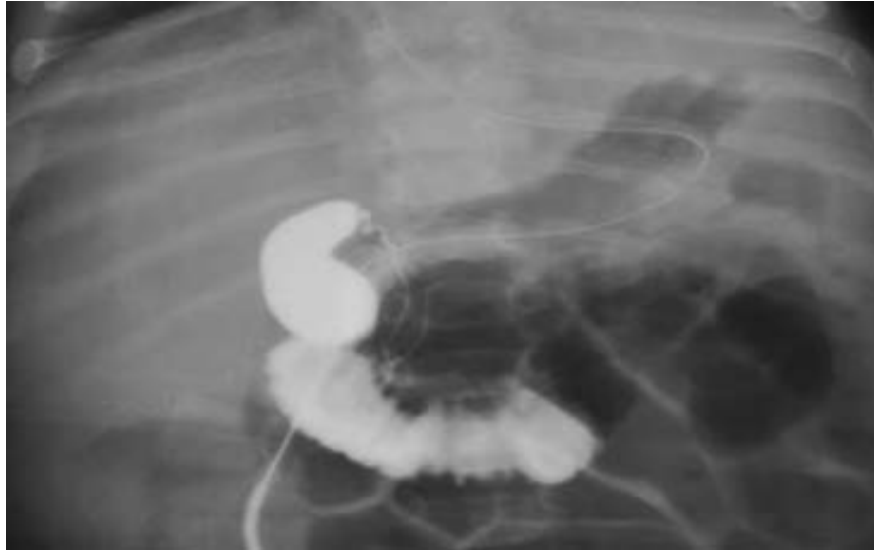


Figure 25 : Cholangiographie dans une atrésie des voies biliaires type 3 [2].

Les épisodes de cholangites tardives sont nettement moins dangereux pour le La CPRE peut montrer 3 types d'images [55] :

- L'absence de visualisation des voies biliaires.
- La présence de la vésicule biliaire, de la partie distale du cholédoque et l'absence de visualisation du canal hépatique.
- La visualisation des voies biliaires extra hépatiques avec image d'arrêt au niveau du hile du foie.

Dans une étude allemande faite entre 2001 et 2008, une CPRE a été réalisé chez 140 nourrissons de moins de 6 mois chez qui une cholestase extra-hépatique était suspectée. La procédure a duré en moyenne 23 minutes et aucune complication grave n'a été constatée. La sensibilité de la CPRE dans le diagnostic de l'AVB était de 92% et la spécificité de 73% [81].

c. Bili-IRM (ou CRM) :

La cholangiographie par résonance magnétique permet une évaluation non invasive de l'arbre biliaire. Elle constitue un examen fiable permettant de distinguer différentes étiologies de cholestases [55, 58].

Dans l'AVB, l'IRM peut orienter le diagnostic en montrant :

- L'absence de la voie biliaire principale, le canal hépatique commun ou la vésicule biliaire [59]. La visualisation complète du système biliaire extra hépatique exclue le diagnostic [58, 59].
- L'existence d'un épaissement en péri portal correspondant au reliquat hépatique. Cet épaissement prend un hyper signal sous forme triangulaire en séquence T2 [59].

La cholangio-IRM est un examen utile pour faire la part entre une AVB et une hépatite néonatale [108]. Elle peut ainsi atteindre une sensibilité de 100% et une spécificité de 96% pour le diagnostic d'AVB, comme le démontre l'étude de Seok Joo Han [59]. Elle reste cependant insuffisante pour l'étude fonctionnelle.

Laurent et Al [60] ont proposé une nouvelle possibilité d'exploration des voies biliaires en IRM, utilisant le Mangafodipir Trisodium (Teslascan*) comme agent de contraste hépatobiliaire, permettant une opacification non invasive des voies biliaires, couplé à la réalisation de séquence volumique en écho de gradient pondéré T1 qui permet d'accéder à une imagerie fonctionnelle des voies biliaires. Néanmoins, la cholangio-IRM reste en cours d'évaluation chez l'enfant.

d. Scintigraphie hépatobiliaire :

La scintigraphie à l'HIDA (dérivés imino diacétiques marqués au technétium 99m) montre une absence d'excrétion du marqueur du foie vers l'intestin, mais ceci peut également être observé dans d'autres cholestases sévères. Sa sensibilité pour le diagnostic de l'AVB est élevée (environ 97%), par contre sa spécificité est faible (environ 33%).

La scintigraphie n'apporte donc pas plus d'informations qu'un simple examen attentif des selles. De ce fait, elle est actuellement abandonnée par plusieurs équipes [2, 57, 61].

2-2-3 Biopsie hépatique :

La biopsie hépatique percutanée à l'aiguille constitue le test diagnostique le plus utile et le plus précis pour orienter le diagnostic et différencier l'AVB des autres causes de cholestase [62]. Assez souvent, en cas de forte suspicion d'AVB, la biopsie du foie est effectuée au moment de l'exploration chirurgicale.

L'organisation nord-américaine NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) recommande d'effectuer cet examen chez tous les nourrissons souffrant de cholestase d'étiologie indéterminée, la biopsie devant être interprétée par un anatomo-pathologiste ayant l'expérience des pathologies hépatiques pédiatriques. Elle a également constaté, grâce à une méta-analyse des parutions datant de 1966 à 2002, que la ponction biopsie du foie permet de poser correctement le diagnostic d'atrésie des voies biliaires dans 55 à 99% dans l'ensemble des études [63].

Les signes histologiques évoquant d'obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques et suggérant l'AVB sont : les thrombi biliaires, la prolifération ductulaire, l'oedème et/ou la fibrose portale. Comme dans toutes les autres causes de cholestase néonatale, des hépatocytes géants peuvent être observés. Cette transformation giganto-cellulaire des hépatocytes n'est retrouvée que dans 25% des cas, surtout si la biopsie a été effectuée durant les six premières semaines de vie [53]. Ces critères ont été établis depuis 1974 par Brough et Bernstein et sont toujours d'actualité [62].

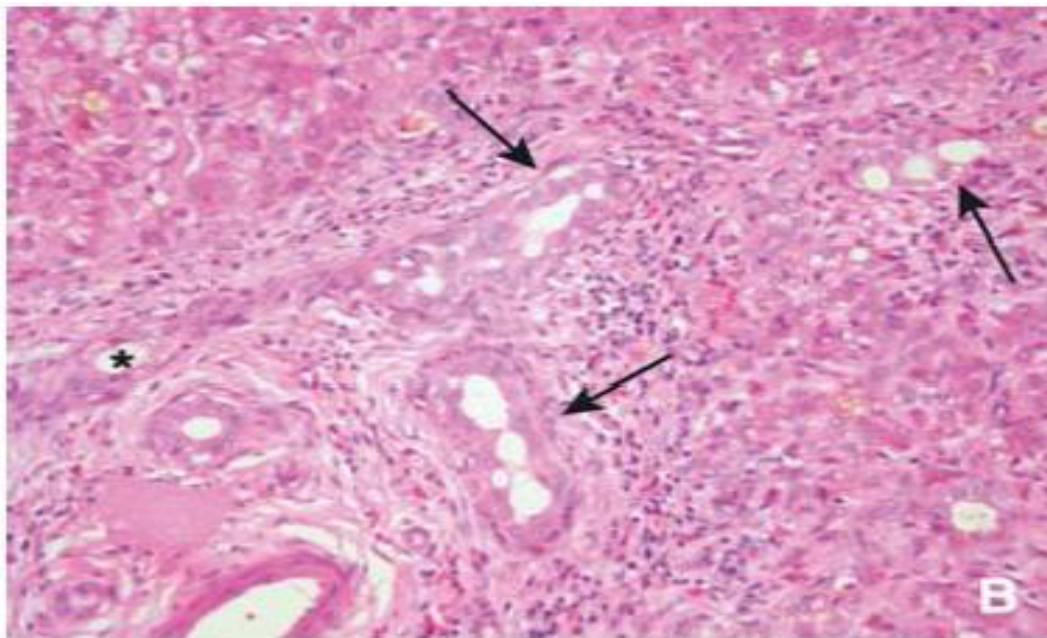


Figure 26 : Prolifération ductulaire (flèches) et thrombis biliaires (astérisque).
(Coloration hématoxyline-éosine / grossissement $\times 200$) [2].

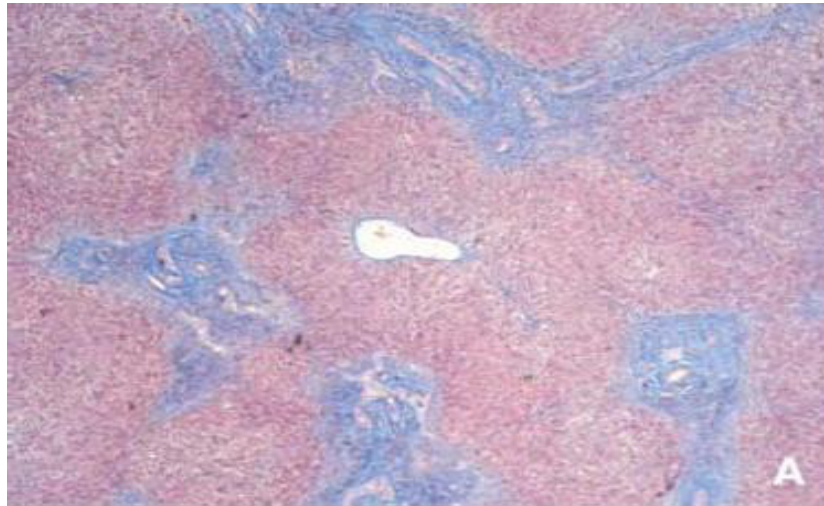


Figure 27 : fibrose portale modérée, avec ébauche de ponts porto portes.

(Coloration trichrome de Masson/grossissement $\times 40$) [2].

En revanche, l'absence de ces signes ne doit pas faire interrompre l'enquête diagnostique, car ils peuvent manquer dans une authentique atésie des voies biliaires [63]. De plus, quand la biopsie est réalisée précocement, la prolifération ductulaire et la fibrose portale ne sont pas caractéristiques, et une deuxième biopsie est souvent nécessaire.

Actuellement, en raison de l'abandon de la scintigraphie hépatobiliaire et de la difficulté de réalisation de la cholangiographie endoscopique, l'histopathologie constitue avec l'échographie les méthodes diagnostiques les plus utilisées et les plus précises.

Tableau 32 : Sensibilité, spécificité, de la ponction biopsie percutanée du foie dans le diagnostic de l'AVB dans différentes séries.

Auteur	Année	Sensibilité	Spécificité	Référence
Boskovic	2014	98%	100%	[107]
Jensen	2012	100%	83 %	[64]
Rostagi	2009	100%	94,3%	[62]
J.G. Yang	2009	100%	94,3 %	[108]
Zerbini	1997	100%	75,9%	[64]

Dans notre série, la biopsie percutanée du foie (PBF) a été réalisée chez 14 patients. Les signes indirects d'obstacles sur la voie biliaire ont manqué chez deux patients pour lesquels la PBF a été faite avant l'âge d'un mois.

La biopsie à ciel ouvert a été réalisée chez 27 de nos patients (11 ont bénéficié des deux méthodes) et a retrouvé les signes d'obstacles sur les voies biliaires chez 94% d'entre eux.

5 patients, faisant partie majoritairement du groupe B, étaient déjà au stade de cirrhose lors de la biopsie, reflétant le retard diagnostic.

2-2-4 Autres :

a. Fibroscopie oeso-gastro-duodénale (FOGD) :

Plus de 60% des enfants atteints d'AVB développeraient des varices oesophagiennes dans les deux premières années de vie. L'endoscopie permet non seulement de confirmer le diagnostic mais également de prendre en charge ces varices par sclérothérapie ou ligature, et réduire ainsi significativement le risque de saignement [66].

Dans notre série, la fibroscopie est réalisée chez 2 patients qui présentaient des signes d'hypertension portale, révélant chez l'un (n°40) un aspect de gastropathie hypertensive avec des varices œsophagiennes grade III, et chez le deuxième (n°45) des varices œsophagiennes grade I.

b. Echographie cardiaque :

L'échographie cardiaque fait partie du bilan malformatif. Elle a été réalisée chez 6 de nos patients et a décelé une communication inter-ventriculaire septale chez un cas.

IV- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Le traitement de l'atrésie des voies biliaires repose essentiellement sur la chirurgie, mais comporte des mesures médicales tout aussi importantes pour son succès. 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.

Reconnue depuis le début du siècle, cette affection n'est traitable que depuis 1959 grâce à la découverte par le Dr. Kasai d'une technique chirurgicale (la porto-entéro-anastomose) [67]. Cette correction chirurgicale permet de restaurer le flux biliaire chez plus d'un tiers des patients et d'amener d'autres vers la transplantation hépatique, dont a eu recours Starzl pour cette indication en 1963, dans de meilleures conditions et beaucoup plus tardivement [10].

Actuellement, le traitement de l'AVB est séquentiel : l'intervention de Kasai en période néonatale et secondairement la transplantation hépatique en cas d'échec de rétablissement de la cholérèse et/ou de complications liées à la cirrhose biliaire secondaire [28].

1-Traitement médical :

1-1 Prise en charge nutritionnelle :

En effet, La choléstase chronique entraîne une diminution de la concentration des acides biliaires dans la lumière intestinale et une malabsorption lipidique, notamment des triglycérides à longues chaînes, des acides gras essentiels et des vitamines liposolubles [36]. La cirrhose biliaire, par ailleurs, entraîne une augmentation de la dépense énergétique de base et une anorexie qui, associées à la malabsorption, prédisposent à une malnutrition.

Une prise en charge nutritionnelle est donc indispensable et doit être débutée dès la première visite pour compenser le déficit dû à la malabsorption des lipides et des vitamines liposolubles. Elle repose sur une alimentation hypercalorique qui doit dépasser 180 Kcal/kg/jour, enrichie en triglycérides à chaîne moyenne, les acides gras à chaînes longues étant très mal absorbés. Il faut privilégier la dextrine maltose pour une meilleure tolérance. Elle peut être complétée par une alimentation entérale continue nocturne à l'aide d'une sonde naso-gastrique en cas de croissance insuffisante [68]. Les paramètres de croissance, comprenant le poids et la taille, doivent être mesurés régulièrement.

Concernant notre série, 20 patients ont bénéficié d'une prescription d'hydrolysate de protéine de lait de vache.

1-2 Vitaminothérapie :

Une supplémentation en vitamines liposolubles A, D, E, et essentiellement la vitamine K est très indispensable pour compenser le déficit lié à la cholestase. En effet, la malabsorption de la vitamine K peut être à l'origine d'une coagulopathie par défaut de synthèse des facteurs de coagulation vitamine K dépendants (II, VII, IX, X), et expose à un risque hémorragique important.

Ainsi, tout nourrisson suspect de cholestase doit recevoir systématiquement 10 mg de vitamine K par voie parentérale, puis 1 mg/kg/semaine de Vitamine K per os tout en mesurant les paramètres de l'hémostase pour vérifier l'efficacité [69]. Il est également primordial de substituer le déficit des autres vitamines liposolubles A, D et E par voie intramusculaire si l'ictère persiste.

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un apport supplémentaire en vitamine K. les 4 patients qui ont présenté un syndrome hémorragique n'avaient pas reçu de vitamine K par voie parentérale précocement.

1-3 Traitement symptomatique :

Afin de remédier au prurit accompagnant la choléstase, réduire les phénomènes inflammatoires au niveau de la plaque hilaire et augmenter la cholerèse, de nombreux médicaments peuvent être prescrit notamment l'acide ursodeoxycholique, la choléstyramine et la rifampicine.

1.3.1 L'acide ursodésoxycholique (AUDC) :

L'AUDC, utilisé dans le traitement de différents types de cholestases, est un acide biliaire hydrophile et non toxique. Il possède, contrairement aux acides biliaires endogènes, une activité hépato protectrice en modifiant le pool des sels biliaires, en diminuant le taux des acides biliaires endogène et en augmentant l'excrétion biliaire hépatocytaire [70].

De plus, il agit comme un agent stabilisateur de la membrane cellulaire, et possède une activité cytoprotectrice, antiapoptotique et des propriétés immunomodulatrices et antiinflammatoires en inhibant la production de l'IL-1 bêta et de l'oxyde nitrique [70].

Il a démontré son efficacité dans la cirrhose biliaire primitive de l'adulte, cependant aucune étude randomisée n'a été réalisée avec ce médicament dans la prise en charge des AVB et de ce fait son effet bénéfique reste difficile à prouver. Nittono et al suggèrent que son indication pourrait être discutée chez les enfants opérés avec échec ultérieur de la chirurgie ainsi que chez les malades ayant amélioré l'ictère afin de prévenir l'évolution vers la cirrhose [71].

Cependant dans une cohorte publiée par kotb et al en 2007, l'administration de l'AUDC n'a pas prouvé son efficacité mais plutôt elle était associée à une morbidité plus élevée [72].

Certains auteurs suggèrent que son utilisation peut être inefficace voire néfaste en cas de mauvaise excrétion biliaire d'où l'intérêt du dosage des acides biliaires durant le traitement avec arrêt en cas d'élévation de ces derniers.

En pratique, il est administré à la posologie de 600 mg/m²/jour, en deux prises au cours du repas. Dans notre série, 13 patients ont reçu l'AUDC d'emblée et 5 autres secondairement au cours de l'évolution.

1.3.2 Rifampicine :

La rifampicine semble être efficace dans le traitement du prurit. Elle est même préconisée en cas de prurit réfractaire aux thérapeutiques habituelles. Plusieurs études randomisées ont démontré son efficacité sur le prurit sans amélioration de la biologie hépatique, et ceci par son effet inducteur enzymatique sur le cytochrome P450 mais l'interprétation des résultats est rendue difficile du fait de l'utilisation concomitante de la choléstyramine chez certains malades [73].

Certains auteurs ont incriminé l'effet antibactérien de la rifampicine au niveau intestinal qui réduirait le métabolisme des acides biliaires. Cependant, ce traitement nécessite la surveillance de la biologie hépatique et expose à des réactions d'hypersensibilité, comme une anémie hémolytique, une insuffisance rénale ou un purpura thrombopénique [74].

Dans notre série, la rifampicine est introduite chez certains malades en association avec l'AUDC.

1.3.3 Cholestyramine :

La cholestyramine (Questran®) est une résine synthétique échangeuse d'ions possédant une forte affinité pour les acides biliaires. Elle fixe ces derniers sous forme de complexe insoluble, inhibant ainsi leur cycle entéro-hépatique et augmentant leur élimination fécale.

L'efficacité de la cholestyramine dans le traitement du prurit a été admise par de nombreux auteurs, bien qu'elle n'ait jamais été démontrée dans une étude randomisée [73]. Elle a été prescrite chez 2 patients.

2- Traitement chirurgical : [67, 85, 86, 109]

Comme précédemment décrit, la première correction chirurgicale d'AVB corrigible date de 1928 par Ladd. Après de nombreuses tentatives infructueuses pour les formes non corrigibles, Kasaï et Suzuki développeront en 1959 l'hépto-porto-entérostomie, transformant un certain nombre d'atrésies biliaires non corrigibles en corrigibles.

Entre 1959 et 1976, 96 enfants ont bénéficié de la technique de Kasaï avec seulement 13% de survie. Ces résultats se sont nettement améliorés à partir de 1975, atteignant 63% de survie grâce à une meilleure technique opératoire et à un âge d'intervention plus précoce.

Durant ces premières années, de nombreuses modifications ont été apportées au montage intestinal initial, et la technique qui a démontré les meilleurs résultats en terme de co-morbidité est celle de Kasaï avec une anse en roux Y montée sur la plaque hépatique.

Ensuite, les années 80 furent marquées, grâce à Starzl, par la transplantation hépatique dont les premiers résultats varient de 30 à 70% de survie à 5 ans [87].

Depuis lors, il est clairement établi que le traitement des enfants présentant une atrésie des voies biliaires est séquentiel, avec une porto-entéro-anastomose en premier dans le but de rétablir un flux biliaire, puis la transplantation hépatique secondairement.

2.1 Hépto-porto-entérostomie (ou intervention de Kasai) :

2-1-1 Principe :

L'hépto porto entérostomie (HPE), couramment appelée intervention de Kasai, est une dérivation bilio-digestive effectuée au niveau du hile ou « porta hepatis » après transection du reliquat fibreux du canal hépatique, afin de drainer les canaux intra hépatiques encore perméables.

2-1-2 Etapes de l'intervention :

a. Installation :

L'enfant est installé en décubitus dorsal avec un billot de 5cm de hauteur sous la base du thorax. Le chirurgien est placé à droite du patient avec un seul aide en face et secondé d'un instrumentiste.

b. Incision :

L'incision est transversale, horizontale, au dessus de l'ombilic, bi costale à la hauteur de la dixième côte et légèrement étendue à droite. Cette voie d'abord permettra l'extériorisation du foie pour une dissection plus aisée du reliquat fibreux. Le ligament rond peut être immédiatement isolé pour la prise de la pression portale.

c. Exploration :

L'inspection commencera par rechercher une ascite puis apprécier l'état du foie qui peut avoir trois aspects de gravité croissante selon le degré de fibrose. Le diagnostic d'AVB est en règle évident devant l'aspect atrophique de la vésicule biliaire qui est représentée par un cordon fibreux, et la découverte d'un « reliquat fibreux » plus ou moins bien individualisé au niveau du flanc droit du pédicule hépatique à l'emplacement de la convergence des canaux hépatiques et du canal hépatique commun.

Lorsque la vésicule biliaire est intacte ou du moins se présente sous forme d'une petite poche, il faut commencer par son opacification afin de préciser l'intégrité de la voie biliaire accessoire qui peut offrir la possibilité de réaliser une hépato-porto-cholécystotomie.

De même, l'inspection de la région hilare peut parfois mettre en évidence une formation kystique à paroi épaisse et verdâtre. L'opacification par ponction de ce kyste peut objectiver sa communication avec des formations pseudo canalaire intra hépatiques. Une kysto jejunostomie peut alors être envisagée.

Par ailleurs, la région splénique doit être explorée à la recherche d'une éventuelle polysplénie, et l'intestin complètement déroulé pour apprécier la disposition de ses accolements et l'existence ou non d'un diverticule de Meckel.



Figure 28 : Foie normal et foie cirrhotique [88].

d. Réparation :

Le foie est extériorisé de la cavité abdominale après section du ligament falciforme et des ligaments triangulaires.

L'objectif est d'accéder à l'emplacement de l'émergence des voies biliaires du hile, afin d'ouvrir celles qui seront encore perméables à ce niveau. On effectue ainsi une dissection de proche en proche, en commençant par décoller le reliquat vésiculaire (figure 29) et qui se poursuit, après section du reliquat cholédocien, vers le hile jusqu'à bien dégager le reliquat fibreux biliaire de la bifurcation portale et des branches artérielles. On procède alors à sa section à ras du parenchyme hépatique (figure 30). Celle-ci doit être faite franchement, sans chercher à poursuivre la dissection au niveau du parenchyme afin de limiter le saignement et la cautérisation des canalicules. La tranche de section doit être examinée à la loupe afin d'y déceler des canalicules biliaires encore fonctionnelles (figure 31).

La plupart des auteurs recommandent d'effectuer une dissection la plus large possible afin d'avoir un maximum de chance de retrouver des canalicules sécrétant de la bile. Ainsi les chirurgiens du King's college hospital ont défini trois repères à atteindre au niveau de la plaque portale: l'origine de la veine ombilicale à partir de la branche portale gauche, la bifurcation extra hépatique du pédicule portal droit, et le lobe caudé en arrière [89].

L'anastomose bilio digestive est effectuée entre le bord anti mésentérique d'une anse en Y trans mésocolique de 40 cm de longueur et le pourtour du reliquat. Le temps crucial est l'exécution du plan postérieur qui doit prendre la capsule hépatique et les adventices vasculaires et très peu la berge du reliquat car les canaux sont latéraux, postérieurs et superficiels.

Après fixation de l'anse montée, il faut veiller à positionner le grêle en bon ordre (figure 33) sachant qu'une occlusion postopératoire par plicature fixée est possible.

Enfin, on achèvera l'intervention en réalisant une biopsie large du foie. Aucun drainage abdominal n'est souhaitable afin de limiter les adhérences intestinales et pariétales qui rendraient l'abord de la région plus compliqué lors d'une éventuelle transplantation hépatique.



Figure 29: Traction sur le reliquat vésiculaire qui permet de guider la dissection vers le reliquat de la voie biliaire principale [52].



Figure 30: Section du reliquat fibreux à ras du parenchyme [52].

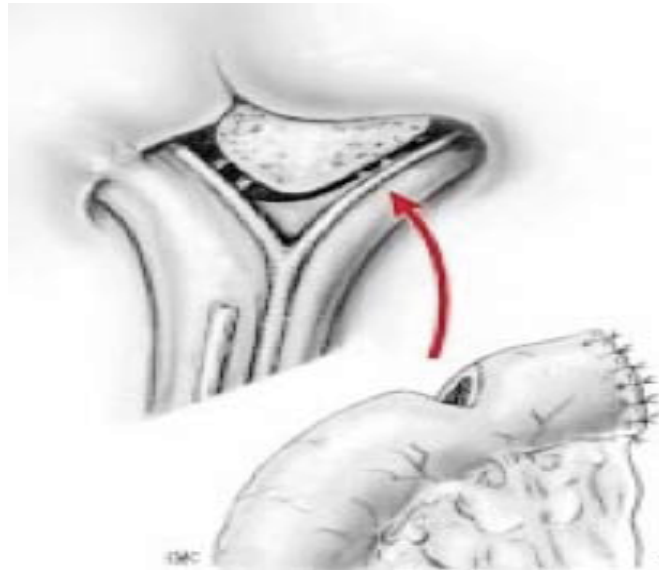


Figure 31: La tranche de section est examinée à la loupe pour l'hémostase et la recherche de canaux biliaires encore fonctionnels. C'est au contact de cette tranche qu'est ramenée l'anse jéjunale en Y, ouvert sur son bord anti mésentérique pour l'hépto-porto-entérostomie (HPE) [52].

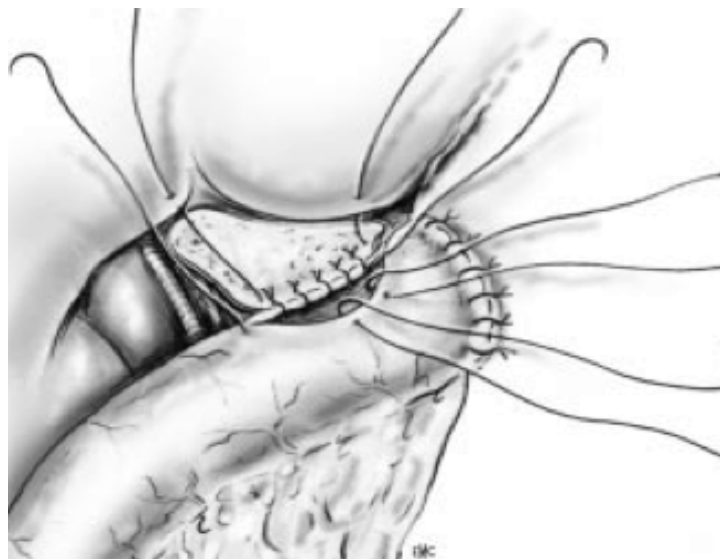


Figure 32: Suture du plan postérieur de l'HPE: points prenant le plan extra muqueux sur l'intestin d'une part, et le bord postérieur de la tranche de section du ligament fibreux d'autre part, juste au-dessus de la bifurcation portale [52].



Figure 33: Plan antérieur de l'HPE : points solidarissant la berge antérieur de l'incision intestinale au parenchyme hépatique situé au-devant de la tranche de section [52].

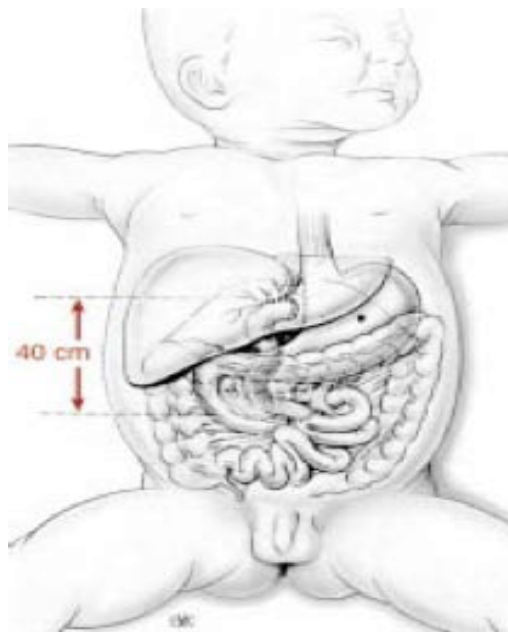


Figure 34: Disposition intra abdominale de l'anse en Y dans l'HPE [52].

2.2 Transplantation hépatique : [17, 28, 90, 91, 110]

La transplantation hépatique (TH) fût apportée comme nouvelle option thérapeutique par Starzl et al. en 1963. Les premières transplantations furent grevées d'une incidence de décès si importante que cette méthode ne fût pas reconnue comme thérapeutique. Ce n'est réellement qu'à partir de 1980 qu'elle vit le jour, grâce à la découverte de la cyclosporine. A l'heure actuelle, l'AVB représente à elle seule 50% des indications de transplantation hépatique chez l'enfant.

En cas d'échec immédiat de Kasai, la transplantation hépatique est réalisée habituellement dans la seconde année de vie, mais peut être nécessaire parfois dès 6 mois de vie en cas de cirrhose rapidement évolutive. Après succès initial de l'intervention de Kasai, la transplantation peut être de mise plus tard dans l'enfance ou à l'âge adulte, soit en raison de la récurrence de l'ictère correspondant à un échec secondaire de l'intervention de Kasai, soit en raison de d'autres complications de la cirrhose malgré la régression de l'ictère.

La transplantation hépatique est réalisée selon des techniques adaptées à l'enfant. Le greffon est rarement un foie entier provenant d'un donneur enfant de taille proche du receveur, plus souvent un foie réduit, ou un foie issu du partage. La mise au point de méthodes de réduction du foie du donneur permet de transplanter un foie gauche, voire le lobe gauche réduit aux segments II et III en conservant la veine cave inférieure. Ce sont les techniques les plus utilisées surtout chez les enfants de moins d'un an. La technique de bipartition hépatique (greffon partagé ou « split) se fait en transplantant le foie droit et le foie gauche d'un même donneur simultanément à deux receveurs différents. La possibilité de transplanter le lobe gauche d'un donneur vivant apparenté est actuellement une

alternative très intéressante. Cette technique est de plus en plus utilisée en occident afin de pallier à la pénurie d'organe.

La survie des patients cinq et dix ans après transplantation hépatique pour AVB dépasse actuellement 80%. Dans la plupart des cas, la qualité de vie de ces enfants est proche de la normale, aussi bien pour la croissance staturo-pondérale, que pour leur développement physique, intellectuel et leur fécondité ultérieure.

La transplantation hépatique n'ayant pas encore été adopté de routine dans notre pays, 4 patients de notre série ont pu en bénéficier à l'étranger.

V. EVOLUTION :

1- Résultats de l'intervention :

Lorsque l'intervention de Kasai permet de rétablir un flux biliaire vers l'intestin, les selles se recolorent et deviennent nettement vertes aux alentours du 3^{ème} ou 4^{ème} jour, témoignant ainsi de la réussite de l'intervention [28]. La régression de l'ictère, quant à elle, se fait dans un délai très variable, le plus souvent de manière progressive en quelques semaines, mais elle peut se faire parfois très précocement.

Dans notre série, la reprise de la cholérèse après l'intervention de Kasai a été constatée chez 40 % des patients, ce qui est comparable aux résultats relevés dans la littérature (tableau 33).

A l'opposé, des selles qui restent blanc mastic au-delà de quinze jours témoignent de l'échec probable de l'intervention. Si elles demeurent décolorées après le sixième mois et que l'ictère persiste ou augmente, l'échec est certain [94]. Cet échec a concerné 40 % de nos patients.

En cas de succès partiel, un certain flux biliaire s'établit, recolorant incomplètement les selles et laissant persister un ictère modéré. Ce fut le cas chez 20 % de nos patients.

Le succès de l'intervention étant défini selon la reprise de la cholérèse, permet de ralentir notablement voir stopper l'évolution de la cirrhose biliaire et des survies avec foie natif ont été rapportées jusqu'à l'âge adulte [92 ; 93]. Cependant, plusieurs complications peuvent survenir.

Tableau 33 : Taux de succès de l'intervention de Kasai dans différentes séries.

Auteur	Année	Effectifs (n)	Taux de succès	Référence
Kasai (japon)	1953-1987	245	84%	[10]
Nio (japon)	1989-1999	1381	62 %	[95]
Wildhaber (suisse)	1994-2004	48	39,5%	[96]
De Vries (Pays-Bas)	1998-2008	104	38%	[3]
Chardot (France)	1986-2009	1044	38%	[16]
Davenport (Royaume- Unis)	1999-2011	424	55%	[89]

2- Complications :

Après l'intervention, un certain nombre de complications peuvent survenir, influençant à long terme le pronostic. Ces complications peuvent être précoces ou tardives, comme les cholangites, le retard staturo-pondéral, l'hypertension portale, les varices oesophagiennes et l'insuffisance hépatocellulaire.

2.1 Complications précoces :

2.1.1 Cholangite postopératoire :

Le contact direct entre l'intestin et les voies biliaires intrahépatiques dystrophiques, sièges d'une stase biliaire, peut être à l'origine de cholangites ascendantes, en particulier dans les premières semaines ou mois suivant l'intervention de Kasai, dans 30 % à 60 % des cas [2, 97].

Cette infection peut être sévère, voire fulminante. Elle est révélée par des signes de sepsis (fièvre, hypothermie, troubles hémodynamique), une réaggravation de l'ictère (et de la cholestase biologique), des selles décolorées, des douleurs à la palpation du foie. Le diagnostic peut être confirmé par des hémocultures. Le traitement nécessite une antibiothérapie intraveineuse large, ainsi que des mesures de réanimation non spécifiques. En l'absence d'identification d'un germe, et surtout s'il existe une résistance thérapeutique, une culture de biopsie hépatique peut être nécessaire [2 ; 48 ; 82 ; 97].

De par leur fréquence, leur sévérité et leur date d'apparition par rapport à l'intervention, les cholangites constituent un important facteur de mauvais pronostic qu'on tente d'éviter par l'introduction d'une antibiothérapie prophylactique.

En cas de cholangites récidivantes et/ou tardives, un reflux dans une anse en Y trop courte, une occlusion de l'anse en Y et des cavités biliaires intrahépatiques infectées doivent être recherchés [98]. Des cholangites récidivantes sans cause chirurgicale peuvent nécessiter une antibioprophylaxie continue [83].

Certaines équipes ont même eu recours une antibioprophylaxie continue de façon systématique: une telle prophylaxie a une efficacité incertaine et pourrait favoriser l'émergence de souches bactériennes résistantes [84; 99]. Selon une étude réalisée par des pédiatres néerlandais entre 1987 et 2008, la prophylaxie des cholangites par antibiothérapie orale postopératoire constitue l'un des facteurs significativement associés, de façon indépendante, à l'augmentation du taux de survie sans greffe à 4 ans ($p=0,001$) [133].

Le taux de cholangites retrouvé dans la littérature varie entre 25 et 86% selon les séries de Toyosaka [103] et Lilly [104] respectivement.

Dans notre étude, nous avons diagnostiqué 3 cas de cholangite postopératoire.

2.1.2 Ascite :

Elle survient d'une manière assez fréquente et surtout si l'intervention est réalisée à un âge avancé. En effet, les enfants opérés au delà de trois mois présentent plus de risque de développer des poussées d'ascite en postopératoire. Elle se manifeste par une distension abdominale et parfois par l'issue de liquide jaune citrin au travers de la plaie dont il retarde la cicatrisation. Elle s'accompagne souvent d'une hypoalbuminémie et signe souvent une progression de la cirrhose vers l'insuffisance hépatocellulaire. Son traitement consiste à faire des perfusions d'albumine couplées à l'administration orale de spironolactone [2; 109].

En dehors d'une dyspnée menaçante liée à une ascite de grande abondance, il n'est pas recommandé d'effectuer des ponctions évacuatrices, qui exposent à des modifications volumiques et à un risque de nécrose ischémique du foie pouvant conduire à la nécessité d'une transplantation en urgence [2].

Un seul cas dans notre série a développé une ascite fébrile dans les jours qui suivent l'intervention de Kasai.

2.1.3 L'échec secondaire du Kasai :

Après avoir complètement déjàuni, l'enfant peut présenter une récurrence précoce de la cholestase. Ceci pourrait être expliqué par l'extension des lésions diffuses des VBIH et du manque de perméabilité des canaux du hile. Une reprise de l'intervention serait donc envisageable afin de lever l'obstruction tout en sachant que c'est une nouvelle source d'adhérences ultérieures pouvant compliquer la transplantation [109; 111].

La récurrence de la rétention biliaire a concerné 6 de nos patients.

2.2 Evolution à long terme :

2.2.1 Malnutrition :

La nutrition optimale est extrêmement importante chez les nourrissons malgré un Kasai réussi, certains nécessiteront des compléments alimentaires nasogastriques. Avec l'augmentation du gain de poids et le temps de la chirurgie, le besoin de nutrition supplémentaire diminue.

Il est important de surveiller les taux sériques de vitamines liposolubles pour s'assurer qu'ils sont dans la plage normale et des ajustements aux doses doivent être effectués si nécessaire [132].

2.2.2 Cholangite tardive :

Les épisodes de cholangites tardives sont nettement moins dangereux pour le développement d'une cirrhose hépatique par rapport aux cholangites précoces. Ils surviennent deux ans après la dérivation bilio-digestive chez des patients ayant présenté par ailleurs un bon flux biliaire en postopératoire. Ils sont directement liées à une stase biliaire due à une obstruction partielle de l'anastomose bilio-digestive. Le traitement de ces cholangites est souvent décevant avec détérioration de la fonction hépatique, pouvant nécessiter une transplantation hépatique [112].

2.2.3 Hypertension portale :

L'hypertension portale constitue une complication fréquente de l'AVB, elle survient après une porto-entéro-anastomose, même après régression complète de la cholestase [28]. Celle-ci est souvent déjà présente au moment de l'opération.

Les signes cliniques de l'HTP sont l'apparition et/ou l'augmentation de la splénomégalie, pouvant s'accompagner de signes hématologiques d'hypersplénisme, d'une circulation veineuse collatérale et des varices œsophagiennes apparaissent dans 29% des cas [113].

L'une des principales complications de l'HTP est la survenue d'hémorragies digestives hautes secondaires au saignement des varices œsophagiennes. Leur traitement initial est la sclérothérapie en l'absence de cirrhose hépatique avérée. Idéalement, Une fibroscopie oesogastrique doit être réalisée dès les premiers signes cliniques d'HTP à la recherche de ces varices œsophagiennes [28] qui doivent être pris en charge en fonction de leurs stades.

Les dérivations porto systémiques chirurgicales gardent de rares indications : lorsque l'HTP est isolé, avec des fonctions hépatiques normales et que les varices ne sont pas accessible à un traitement endoscopique [114].

L'hypertension portale varie selon les séries entre 10% [115] et 56% [116],

13 de nos patients ont présenté des manifestations cliniques de l'hypertension portale au cours de l'évolution dont 2 ont bénéficié d'une fibroscopie œsogastroduodénale.

2.2.4 Fibrose :

Malgré le succès du Kasai, la fibrose continue de se développer chez de nombreux enfants atteints d'AVB entraînant le développement de l'hypertension portale et le besoin potentiel pour la transplantation du foie plus tard dans l'enfance ou l'âge adulte. La raison de la fibrose progressive n'est pas connue, mais on pense qu'elle est liée à une inflammation continue. La fibrose de l'atrésie biliaire peut être surveillée de manière non invasive en utilisant fibroscan. Cela aidera à conseiller les familles et à établir pronostic [132].

VI. PRONOSTIC :

1-Survie :

Depuis l'avènement de l'intervention de Kasai, le taux de survie des enfants atteints d'AVB est nettement plus élevé. Ainsi, la survie à 5 ans dans la série de Chardot passe de 4,3% sans intervention à 33,9% après intervention [6].

Par ailleurs, la transplantation hépatique a permis également d'améliorer le pronostic global des atrésies des voies biliaires. Actuellement près de 90 % des enfants atteints d'AVB survivent dans les pays où elle est pratiquée avec une qualité de vie normale ou proche de la normale pour la plupart d'entre eux.

Tableau 34 : Survie avec foie natif et survie globale des patients présentant une AVB dans différentes séries.

Auteur	Année	Effectifs (n)	Survie avec foie natif	Survie globale
Davenport et al (GB) [89]	1999-2009	443	40%	89%
Lee et al (Corée du sud) [17]	1995-2009	72	39 %	94,9%
Branchereau et al (France) [119]	2003-2007	120	48%	89%
Schreiber et al (Canada) [42]	1985-2002	349	24%	79%

Dans notre étude, en considérant les patients perdus de vue comme décédés, la survie à deux ans avec foie natif après une intervention de Kasai était de 23,3%, ce qui reste très inférieur aux séries des pays développés relevées dans la littérature.

Tableau 35 : Evolution globales des patients de notre série.

	Avec chirurgie (n=30)	Sans chirurgie (n=14)
Décès	5 (16,7%)	3 (21,4%)
Perdus de vues	2 (6%)	2 (14,3%)
Survie avec foie natif	7 (23,3%)	2 (14,3%)

2-Facteurs pronostiques :

Ces dernières années, plusieurs facteurs pronostiques de l'atrésie des voies biliaires ont été identifiés. Certains sont liés aux caractéristiques intrinsèques de la maladie, notamment la présence d'un syndrome de polysplénie, le type anatomiques et l'importance de la fibrose au moment de l'opération de Kasai et ne peuvent donc pas être modifiés. D'autres facteurs pronostiques sont liés à la prise en charge des enfants atteints d'atrésie des voies biliaires et peuvent être améliorés. Il s'agit, en particulier, de l'âge au moment de l'intervention de Kasai. En effet, le pronostic de l'atrésie des voies biliaires est étroitement lié à la précocité de l'intervention correctrice de Kasai. L'expérience du centre qui prend en charge les enfants atteints d'atrésie des voies biliaires semble également être un facteur pronostique très important [35 ; 120].

2-1 Age à l'intervention :

L'âge au moment de l'intervention reste le facteur pronostique le plus important. En effet, tous les auteurs sont unanimes quand à la relation entre l'âge à l'intervention et ses chances de succès [12, 89,57, 121]. Ainsi, les enfants opérés précocement auront plus de chance de restaurer leur flux biliaire et d'avoir une survie avec foie natif allongée.

Certaines équipes ont montré que 80 % des enfants opérés avant l'âge de 45 jours sont en vie sans ictère à l'âge de trois ans [18 ; 35]. Ce pourcentage diminue avec l'âge pour s'annuler, sauf cas exceptionnels, lorsque l'intervention chirurgicale correctrice est faite après l'âge de quatre mois.

Afin d'évaluer l'impact de l'âge à l'intervention sur les chances de succès, nous avons distingué dans notre étude deux groupes avec un âge butoir de 60 jours. Bien que la puissance de notre étude soit faible en raison de l'échantillon réduit, nos résultats rejoignent ceux de la majorité des études puisque 60% des enfants du groupe A (opérés avant 60 jours) ont restauré leurs flux biliaires après l'intervention contre 30% seulement des enfants du groupe B (opérés après 60 jours). Ceci nous permettrait de conclure la présence de corrélation entre l'âge au moment de l'intervention et le succès de celle-ci (reprise de la cholérèse), d'autant plus que $p < 0.05$.

Selon une étude réalisée par des pédiatres néerlandais entre 1987 et 2008, la chirurgie durant les 60 premiers jours de vie constitue l'un des facteurs significativement associés, de façon indépendante, à l'augmentation du taux de survie sans greffe à 4 ans ($p=0,003$) [133].

Ceci rejoint le constat fait par une étude genevoise entre 1989 et 2001, qui avait objectivé une tendance à avoir plus de chance de réussite, si l'enfant est opéré avant l'âge de 60 jours [109]. De même les études réalisées par Raval et al en 2006 [122] et Serinet et al en 2002 ont fait le même constat [120].

Par ailleurs, l'étude de Nio et al en 2010, a montré que l'âge précoce à l'opération a un impact positif sur les résultats à court terme, mais il n'a pas affecté les résultats à long terme [44].

En 2006, le NIH (the national institutes of health) et the American Liver Foundation ont également défini l'âge de l'intervention inférieur à 60 jours comme étant un important facteur pronostique en terme de résolution de la cholestase et de survie avec foie natif [123].

Dans notre travail, l'étude logistique de la survie a montré des résultats meilleurs au profit des enfants opérés avant l'âge de 2mois. En effet, La fibrose intra hépatique devient de plus en plus importante à partir du premier mois, pour transformer le foie en un bloc fibreux et verdâtre dès le quatrième mois, en même temps que se développent une hypertension portale et une ascite [109]. Ces conditions peuvent rendre illusoire la tentative de réparation chirurgicale à un âge avancé.

Ceci a été appuyé par d'autres études notamment celle menée par Chiba et al, qui montre la relation existante entre l'âge tardif à l'opération, les épisodes de cholangites précoces, l'hypertension portale au moment de l'opération et la survenue de complications tardives [125]. Une autre étude révèle la relation directe entre l'âge à l'opération et le degré de fibrose hépatique, influençant le développement d'une hypertension portale et la survie [126].

Toutefois un grand nombre d'enfants opérés tardivement se sont nettement améliorés et les chirurgiens du King's College à Londres considèrent que la relation de la survie avec l'âge de l'intervention n'est pas si simple et n'est pas linéaire [124]. Une étude menée par Davenport sur les enfants opérés après 100 jours de vie a en effet retrouvé une survie avec foie natif de 45% et de 40 % respectivement à 5 ans et à 10 ans [123].

Ce résultat peut s'ajouter aux résultats des autres auteurs tels Chardot et al [93] qui a conclu aussi que l'intervention de Kasai après l'âge de 3 mois peut être justifiée chez des cas sélectionnés avec une survie à 5 ans avec le foie natif de 25%.

Par ailleurs, l'expérience canadienne en 2007 a montré une survie avec le foie natif de 23% à 4 ans chez les patients opérés à un âge supérieur à 90 jours [127].

Ces acquis sont prometteurs, et montrent que l'intervention chirurgicale garde sa place même à un âge avancé.

2-2 Etat du foie au moment du Kasai :

Selon certains auteurs, le degré de la fibrose hépatique au moment de l'opération est un facteur pronostique à prendre en considération, comme le montre Schweizer Et al [126], qui ont rapporté dans une étude rétrospective menée sur 132 enfants opérés pour AVB une survie à 5 ans de 100% en cas de fibrose discrète et de 19% en cas de cirrhose débutante. En revanche Sookpotarom et al [39] n'ont pas objectivé de lien entre la fibrose hépatique et les résultats de l'intervention.

Tableau 36 : les résultats en fonction de la fibrose hépatique selon l'étude de Sookpotarom et al [39].

	Bons résultats	Mauvais résultats	P
Pas de fibrose hépatique	18	17	0,902
Fibrose hépatique	20	20	

Selon une étude menée par Shteyer et al en 2006 [128], l'expression des α SMA (a-smooth-muscle actin) qui sont des marqueurs d'activation des cellules étoilées du foie est corrélée à la sévérité de la fibrose et peut être considérée comme facteur prédictif déterminant le pronostic du foie natif après Kasai.

Concernant les patients de notre série, 43% d'entre eux présentaient une fibrose importante au moment de l'intervention et 13.5% étaient déjà au stade de cirrhose. Ces derniers faisant majoritairement parti du groupe B, ceci pourrait être expliqué par le retard de la prise en charge. L'étude logistique nous permettrait de conclure de la corrélation entre l'état du foie au moment de l'intervention de Kasai et le succès de cette dernière, la survenue d'hypertension portale et de cholangite, d'autant plus que le $p < 0.05$.

2-3 Type anatomique :

Le type anatomique du reliquat biliaire est un facteur pronostique déterminant. Les formes complètes (type 4 de la classification française) ont un pronostic plus sombre que les formes incomplètes, comme en témoigne l'étude de Chardot [16].

Tableau 37: Survie à 5 ans en fonction du type anatomique de l'AVB
(Chardot : cohorte multicentrique de 991 patients).

Type anatomique	Taux de survie à 5 ans avec foie natif
Type 1	87,3%
Type 2	60,9%
Type 3	47,1%
Type 4	34,9%

Dans la même étude, les patients présentant un syndrome de polysplénie avaient un plus mauvais pronostic avec un taux de survie à 5 ans de 19 % contre 42% pour les patients présentant une AVB non syndromique.

Par ailleurs, les résultats publiés par GAUTHIER et al en 2010 [129]; dans une cohorte comportant 290 enfants, dont 24 avec un syndrome de polysplénie (SPS) ; suggèrent que le SPS est un facteur significativement associé au type anatomique d'AVB (atrésie complète) et qu'il aggrave significativement le pronostic de ce type d'AVB, déjà connu pour être plus péjoratif que celui des autres types anatomiques.

Notre étude fait ressortir qu'il existe une corrélation entre le type anatomique de l'AVB et le succès de l'intervention correctrice ($p < 0.05$). En effet, le taux de succès du Kasai est de 60% chez les patients avec AVB type 2, 50% chez les patients avec AVB type 3 et 41.2% chez ceux ayant une AVB type 4. Ceci rejoint les résultats des différentes cohortes.

2-4 L'expérience du centre traitant :

L'expérience du chirurgien et du centre médical dans la prise en charge des AVB est, selon certains auteurs, un facteur pronostique déterminant. Davenport considère d'ailleurs que c'est la variable la plus importante [130].

Dans une étude anglaise comparant différents centres dans la prise en charge des AVB, il a été observé que les centres traitant plus de 5 cas par an présentaient de meilleurs résultats avec une survie à 5 ans avec foie natif de 61% contre 14% dans les centres qui en traitaient moins. Ceci a poussé à la centralisation de la prise en charge des atrésies des voies biliaires en Angleterre et au Pays de Gales au niveau de 3 unités spécialisées. Les récentes données ont montré que cette centralisation a permis de réduire le besoin en transplantation hépatique en améliorant le pronostic des enfants présentant une AVB [2 ; 130]. En France, la création récente de centres de référence et de compétence pour le traitement de l'AVB relève des mêmes raisons [2].

Il est donc indispensable que les enfants atteints d'atrésie des voies biliaires soient pris en charge par des équipes médicochirurgicales expérimentées dans ce domaine. Ces équipes expérimentées conduiront les investigations étiologiques et pourront prendre en charge les enfants de manière à leur donner les meilleures chances de survie à long terme [120].

Tableau 38: Taux de survie à 5ans et à 10ans avec le foie natif selon l'expérience du centre traitant décrits par Chardot et al [131].

Expérience du centre	Taux de survie à 5 ans	Taux de survie à 10 ans
<2 kasai/an (29 centres)	23,5%	18%
3-5 kasai/an (2 centres)	30,7%	20,9%
20 kasai/an (1 centre)	39%	36,4%



L'atrésie des voies biliaires est une urgence chirurgicale touchant un enfant sur 8000 à 12000. Il s'agit d'une affection grave dont le pronostic est étroitement lié à la précocité de sa prise en charge. En effet, la majorité des patients décèdent dans un tableau d'insuffisance hépatocellulaire dans les deux premières années de vie. Son diagnostic doit être rapidement évoqué devant tout syndrome de cholestase néonatal et repose sur un ensemble d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques.

Depuis l'avènement de la transplantation hépatique en 1980, le pronostic vital de l'AVB s'est nettement amélioré dans le monde. Toutefois, l'intervention chirurgicale (décrite par Kasaï en 1959, modifiée et améliorée depuis lors), correctement faite durant les deux premiers mois de vie, peut permettre, dans un tiers des cas, d'éviter une transplantation hépatique jusqu'à l'âge adulte ou d'arriver à l'âge d'une dizaine d'années pour un autre tiers avant d'avoir recours à une transplantation.

Actuellement le traitement de l'atrésie des voies biliaires est séquentiel : l'intervention de Kasaï dans un premier temps qui vise à rétablir le flux biliaire, et secondairement la transplantation hépatique en cas d'échec de rétablissement de la cholérèse et/ou de complication liés à la cirrhose. Ainsi, bien que le taux de succès initial de cette intervention soit comparable aux résultats de la littérature, la survie au long cours reste décevante.

La présente étude a permis de soulever un certain nombre de facteurs pronostiques et de problèmes, certains sont liés aux caractéristiques de la maladie (et ne peuvent être modifiés), notamment l'importance de la fibrose hépatique au moment de l'intervention de Kasaï, le type anatomique du reliquat biliaire, la présence d'un syndrome de polysplénie. D'autres facteurs

pronostiques sont liés à la prise en charge et sont susceptibles d'améliorations, il s'agit principalement de l'âge au moment de l'intervention de Kasai, l'expérience du centre traitant dans la prise en charge de tels enfants.

De ce fait, il est primordial dans notre contexte d'optimiser au maximum les chances de succès de l'hépto-porto-entérostomie, et ceci grâce au diagnostic précoce, à la réalisation de l'intervention correctrice à un âge précoce et à l'amélioration de la qualité de la prise en charge, en attendant l'instauration de la transplantation hépatique. Dans cette optique, nous proposons les recommandations suivantes :

- ✚ Le diagnostic précoce.
- ✚ Eviter les complications hépatiques.
- ✚ Le transfert vers un centre spécialisé.
- ✚ L'intervention de Kasai.
- ✚ Après l'intervention :
 - Suivi nutritionnel
 - Eviter la carence en vitamines liposolubles.
 - Dépister les complications et les prendre en charge : cholangite, HTP, ...
 - Surveillance de la fonction hépatique pour décider à temps le moment de la transplantation hépatique.
- ✚ Pour les patients non opérés, il convient de les prendre en charge sur le plan nutritionnel (complément – NEDC -...) et les préparer pour une greffe hépatique.

- ✚ La sensibilisation du personnel paramédical et des mères en maternité sur la valeur d'alerte d'un méconium décoloré ou de selles blanches au cours des premiers jours de vie.
- ✚ La distribution systématique à toutes les mères en maternité d'une carte avec échelle colorimétrique des selles normales et anormales.
- ✚ La formation continue des médecins omnipraticiens et des pédiatres pour la reconnaissance des cholestases en insistant sur la gravité de la pathologie et l'urgence à établir son diagnostic, et surtout de référer sans délai toute suspicion d'AVB au centre hospitalier universitaire spécialisé.
- ✚ La réalisation des examens complémentaires le plus rapidement possible afin de ne pas retarder la prise en charge chirurgicale.
- ✚ La centralisation nationale de la prise en charge au niveau de pôles compétents présentant une équipe multidisciplinaire spécialisée dans la prise en charge des AVB (chirurgiens, pédiatres, radiologues, réanimateurs et anatomopathologistes).
- ✚ L'amélioration du suivi des patients.

Pour La plupart des patients avec AVB, l'option de greffe hépatique doit être envisagée d'où l'intérêt de développer ce procédé dans notre pays.



RESUME

Titre : Profil évolutif de l'atrésie des voies biliaires (à propos de 45 cas).

Auteur : ZAROUAL EL IDRISSE Hajar

Mots clés : atrésie des voies biliaires - cholestase néonatale - Kasai – complications - transplantation hépatique.

Introduction : L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une oblitération fibreuse des voies biliaires d'origine inconnue. C'est une urgence chirurgicale. Non traitée, l'AVB conduit à la cirrhose biliaire et au décès.

Objectif : Le but principal de ce travail était de rapporter le profil évolutif des patients présentant une AVB et d'identifier les facteurs pronostiques.

Matériels et Méthode : Il s'agit d'une étude rétrospective de type transversal descriptif et analytique, portant sur les cas d'AVB colligés au service de pédiatrie 3 (hépatogastro-entérologie et nutrition) de l'hôpital d'enfant de Rabat entre 2005 et 2017.

Résultats : Il s'agit de 45 cas d'AVB, 25 filles et 20 garçons. L'âge moyen au moment du diagnostic était de 82 jours, avec des extrêmes allant de 25 à 180 jours. Cholestase clinique totale notée chez 40 patients, seuls 5 patients avaient une cholestase partielle. 32 cas ont eu une laparotomie exploratrice, 30 d'entre eux ont bénéficié d'une dérivation bilio-digestive avec une moyenne d'âge 84 jours. Fibrose modérée chez 13.5% des cas, fibrose extensive chez 29.7% des cas, cirrhose chez 13.5% des cas. Le taux de succès initial était de 40 %. L'évolution à long terme a été marquée par : RSP chez 5 patients, échec secondaire chez 6 patients, HTP chez 13 patients, IHC chez 9 patients, cirrhose chez 28 patients et décès chez 8 patients.

Conclusion : L'AVB nécessite une prise en charge précoce avant l'âge de 60 jours, dans un centre spécialisé. Le type 4 est de mauvais pronostic. Sans traitement l'évolution est fatale. L'intervention de Kasai permet en cas de succès de repousser l'âge de la transplantation hépatique.

ABSTRACT

Title: Evolution of biliary atresia (about 45 cases).

Author: ZAROUAL EL IDRISSE Hajar

Key words: biliary atresia - neonatal cholestasis - Kasai – complications - liver transplantation.

Introduction: Biliary atresia (BA) is an obstruction of the biliary tract. The exact cause of BA remains unknown. It's an emergency surgery, if left untreated the disease can cause biliary cirrhosis leading to death.

Objective: The main objective of this study is to report the evolution of BA's patients and to identify prognosis factors.

Method and patients: This is a descriptive and analytical retrospective study in which we analyzed cases of biliary atresia who are admitted in pediatry 3 (hépatogastro-entérologie) department at the teaching hospital of Rabat between 2005 and 2017.

Results: Our sampling concerns 45 cases of BA, 25 girls and 20 boys. The average age at diagnosis was 82 days, with extremes ranges from 25 to 180 days. Total clinical cholestasis noted in 40 cases; only 5 patients had partial cholestasis. Explorative laparotomy was performed for 32 patients, 30 of them received a hepato-porto-enterostomy according to Kasai surgery for an average age of 84 days. moderate fibrosis in 13.5% of cases, extensive fibrosis in 29.7% of cases; cirrhosis in 13.5% of cases. The initial success rate in our series was 40%. Long-term evolution was marked by weight-stature percentile in 5 cases, secondary failure in 6 cases, portal hypertension in 13 cases, liver failure in 9 cases, cirrhosis in 28 cases and death in 8 cases.

Conclusion: BA requires early interventions before the age of 60 days, in a required center. A poor prognosis has been noted for patients with BA type 4. Without treatment, the evolution might be fatal. Kasai's surgery can, if successful, delay the necessity of liver transplantation procedure.

ملخص

العنوان : تطور رتق الأوعية الصفراوية
الكاتب : زروال الإدريسي هاجر
الكلمات الأساسية : رتق الأوعية الصفراوية، الركود الصفراوي الوليدي ، المضاعفات كازاي، زرع الكبد

المقدمة :

يعتبر رتق الأوعية الصفراوية حالة جراحية استعجالية وليدية ناتجة عن انسداد هاته الأوعية لسبب ظل ولا يزال غير معروف لحد الساعة. يؤدي هذا المرض ، إلى التشمع الكبدي و الموت إذا لم تتم معالجته.

الأهداف :

الهدف الأساسي من هذا العمل هو وضع تقرير تاريخي لحالة المصابين برتق الأوعية الصفراوية وتحديد العوامل المرتقبة.

المنهجية:

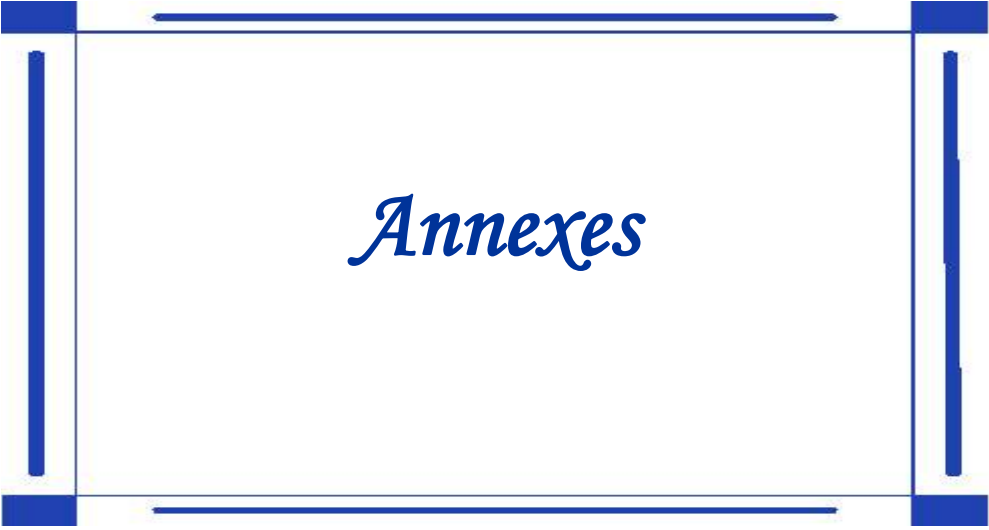
يتعلق الأمر بدراسة وصفية تحليلية و استرجاعية لتطور المرض ، و التي همت حالات رتق الأوعية الصفراوية تم تجميعها في قسم أمراض الجهاز الهضمي و التغذية بمستشفى الأطفال بالرباط ما بين 2005 و 2017. حيث اهتمت أولا بالحالة الصحية للمرضى عند ولوجهم المصلحة، و ثانيا بتطور حالاتهم ها على المدى القريب، البعيد و المتوسط .

النتائج:

شملت الدراسة 45 حالة مرض رتق الأوعية الصفراوية ، منها 25 حالة من الإناث و 20 من الذكور، و متوسط عمرهم لحظة التشخيص كان هو 82 يوما ، بسن يتراوح من 25 إلى 180 يوم، وكان الركود الصفراوي كاملا عند 40 حالة و غير كامل عند 5 حالات. أنواع رتق الأوعية المسجلة هي: 17 حالة من صنف 4 ، 10 حالات من صنف 2 و 4 حالات من صنف 3 . تليف الكبد المعتدل عند 13,5% من الحالات، الحاد عند 29,7 % من الحالات و التشمع الكبدي عند 13,5% منهم. اتسم تطور المرض على المدى البعيد بتأخر النمو عند 5 مرضى، فشل ثانوي عند 6 مرضى، ارتفاع ضغط الدم البابي عند 13 مريض ، فشل كبدي عند 9 مرضى، التشمع الكبدي عند 28 حالة ، و 8 حالات وفاة .

الخلاصة:

إن مرض رتق الأوعية الصفراوية تتطلب تكفل مبكر قبل بلوغ سن 60 يوما في مركز مختص. يعتبر الصنف ذو تطور سلبي. في غياب العلاج يكون التطور قاتلا جراحة كازاي تمكن في حالة نجاحها بتمديد سن زرع الكبد.



Annexes

FICHE D'EXPLOITATION

Dossier médical n° :

Identité :					
Numéro d'entrée : NO:					
Nom :	Prénom :				
Sexe : F M					
Age à l'admission :					
Ville de résidence :					
Numéro de téléphone :					
Motif d'hospitalisation :					
Durée d'hospitalisation :					
Diagnostic					
1-Age au moment du diagnostic :					
2-Type anatomique d'AVB :					
3-Clinique au moment du diagnostic:					
	Poids : Taille : pc :				
➤ Ictère :	OUI NON				
➤ Angiomes stellaires :	OUI NON				
➤ Circulation collatérale :	OUI NON				
➤ Erythrose palmaire :	OUI NON				
➤ Hépatomégalie :	OUI NON				
➤ Splénomégalie :	OUI NON				
➤ Ascite :	OUI NON				
➤ Selles décolorées :	OUI NON				
➤ Urines foncées :	OUI NON				
4-Biologie :					
➤ BD :	➤ ASAT :	➤ Protidémie :			
➤ BI :	➤ ALAT :	➤ Albuminémie :			
➤ BT :	➤ TP :	➤ Hg :			
➤ PAL :	➤ CHT :				
➤ GGT :	➤ TG :				
5- Echographie abdominale :					
➤ Hépatomégalie :	OUI NON				
➤ Absence de vésicule biliaire :	OUI NON				
➤ Hile hépatique hyperéchogène :	OUI NON				
➤ Signe d'hypertension portale :	OUI NON				
➤ Syndrome de polysplénie :	OUI NON				
6- Données histologiques : PBF OUI NON					
➤ Age au moment de PBF :					
➤ Cholestase :	OUI NON				
➤ Cirrhose :	OUI NON				
➤ Fibrose :	OUI NON				
Prise en charge thérapeutique					
1-Nutritionnelle : OUI NON					
.....					
2-Médicale :					
➤ Vitaminothérapie : OUI NON					
<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="width: 50%; text-align: center;">Type</th> <th style="width: 50%; text-align: center;">Posologie</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>.....</td> <td>.....</td> </tr> </tbody> </table>		Type	Posologie
Type	Posologie				
.....				
➤ Antibiothérapie : OUI NON					
➤ Corticothérapie : OUI NON					
3-Chirurgicale :					
➤ Exploration chirurgicale : OUI NON avec kasai sans kasai					
➤ Type d'intervention :					
➤ Age au moment de l'intervention :					
➤ Suites poste opératoires : • Simples • Compliqués :					

Evolution :		avec Kasai		sans kasai	
		Evolution à 3 mois	Evolution à 6 mois	Evolution à 1 an	
Nutritionnelle	Poids				
	Taille				
Clinique	Recoloration des selles				
	Régression de l'ictère				
	Ascite				
	Hépatomégalie				
	Splénomégalie				
	CVC				
Biologique	BD				
	BI				
	BT				
	PAL				
	ASAT				
	ALAT				
	GGT				
	TP				
	CH T				
	TG				
	Hg				
	Protidémie				
	Albuminémie				
	Hépatique	Cholestase			
Hypertension portale					
Insuffisance hépato-cellulaire					
Cholangite bactérienne					
Occlusion post-opératoire					
Ascite post-opératoire					
Cirrhose					
Malignité					
Maladie osseuse métabolique					
Psychomotrice et cognitive					
Transplantation hépatique (liste d'attente)					
Décès					

N°	S	Age à l'admission	MH	Signes physiques	Age au moment du diagnostic (j)
1	M	120	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD + SMG	120
2	M	33	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG ferme	45
3	F	14	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 3 TDD + Situs inversus	50
4	M	22	Ictère cholestatique + Syndrome hémorragique	Cholestase clinique	30
5	F	56	Ictère cholestatique + Hématémèse	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD	60
6	M	170	Ictère cholestatique + Syndrome hémorragique	Cholestase clinique + HMG à 3 TDD	180
7	M	25	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + Ascite	25
8	M	75	Ictère prolongé	Cholestase clinique + HMG ferme + SMG à 2 TDD	80
9	F	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD	100
10	F	46	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG	60
11	M	54	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG + SMG	60

12	F	140	Ictère cholestatique	Cholestase clinique+ HSMG + CVC	150
13	F	54	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	60
14	M	40	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique+ HMG à 2 TDD + SMG + CVC	90
15	F	125	Ictère cholestatique	Cholestase clinique+ HMG+ SMG à 2 TDD + CVC	135
16	F	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG ferme + SMG +CVC	90
17	F	27	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG ferme + SMG + CVC	60
18	M	75	Ictère prolongé	Cholestase clinique + HMG à 3 TDD + SMG à 2 TDD	90
19	M	60	Ictère prolongé	Cholestase clinique+ HMG ferme + SMG + CVC	80
20	F	75	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + CVC	90
21	F	20	Ictère cholestatique	Cholestase clinique+ HMG à 4 TDD	50
22	F	60	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG	70

23	F	30	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG ferme + SMG + CVC	45
24	F	120	Ictère cholestatique + Ascite	Cholestase clinique + HMG + CVC	140
25	M	75	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 3 TDD	90
26	M	40	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	51
27	F	72	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	80
28	M	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD	100
29	M	45	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	50
30	M	65	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG + SMG à 2 TDD + CVC	73
31	M	120	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 3 TDD	135
32	F	50	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	60
33	F	115	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG dure + SMG	120
34	M	49	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	52

35	M	84	Ictère cholestatique	Faciès trisomique+Cholestase clinique + HMG à 3 TDD	90
36	F	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD	102
37	F	42	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique	50
38	M	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG ferme	90
39	F	90	Ictère cholestatique + Ascite	Cholestase clinique + HSMG modérée + CVC	102
40	F	54	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG à 5 TDD	60
41	F	30	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG	50
42	F	120	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG dure	120
43	F	40	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG ferme	50
44	F	120	Ictère cholestatique + Prurit	Cholestase clinique + HMG + SMG + CVC	135
45	M	90	Ictère cholestatique	Cholestase clinique + HMG à 2 TDD	100

N°	BD (mg/l)	BI (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	GGT (UI/l)	ASAT (UI/l)	ALAT (UI/l)	TP (%)	CHT (g/l)	TG (g/l)	PT (g/l)	ALB (g/l)	HG (g/dl)
1	110	14	124	653	117	163	71	100	2,06	1,44	68	39	10,8
2	207	63	270	277	54	750	547	78	-	-	63	45	12,4
3	114	85	199	433	587	317	225	84	2,5	1,84	67	39	10,8
4	93	45	138	1019	575	94	40	69	2,55	1,9	55	30	9,8
5	93	20	113	1269	1228	345	242	62	3,41	1,92	65	41	12,8
6	89	26	115	535	42	357	181	64	2,01	1,25	67	39	9,9
7	65	80	145	1250	74	342	70	74	2,24	1,95	63	38	13
8	66	43	109	1200	593	376	335	89	2,84	1,55	59	-	11
9	98	25	123	438	240	664	366	98	2,5	1,48	57	-	9,8
10	66	58	124	225	1040	182	175	94	-	-	60	46	14
11	113	40	153	504	650	392	222	82	2,37	2,07	56	31	11

12	169	68	237	1553	454	344	141	47	2,47	1,29	55	36	12,33
13	108	22	130	520	271	183	94	75	2,39	1,97	61	33	10
14	129	49	178	720	250	374	217	83	1,75	1,48	55	32	11
15	88	54	142	493	944	98	74	69	1,99	1,77	59	36	12,2
16	80	74	154	432	1120	326	241	96	2,53	1,42	63	34	13
17	59	28	87	595	643	68	53	71	1,85	1,05	44	-	11,3
18	64	21	85	638	300	275	158	100	2	1,13	51	27	12
19	98	34	132	330	513	243	175	68	2,07	1,18	67	35	11
20	100	43	143	480	313	220	180	79	1,42	1,26	65	38	8,6
21	93	22	115	416	271	259	266	69	2	1,43	63	41	12,3
22	72	21	93	821	38	153	108	96	2,23	1,2	72	43	12
23	130	80	210	420	164	243	210	-	3,76	1,4	60	30	9,5
24	71	18	89	955	265	533	383	95	2,33	1,6	57	25	13,5
25	105	28	133	351	417	157	137	100	2,4	1,9	63	45	11

26	98	35	133	420	533	125	116	95	1,84	1,23	65	-	10
27	72	57	129	1207	592	224	165	52	2,76	1,01	56	39	12
28	86	52	138	756	1017	200	131	96	2,05	1,95	5	27	9,9
29	98	26	124	459	681	136	144	62	2,1	1,63	54	26	9,5
30	142	39	181	945	441	630	517	82	2	1,02	62	34	13
31	92	40	132	657	547	239	109	56	2,13	1,2	46	25	11
32	90,7	27,5	118	1016	652	463	107	72	1,5	1,11	46	35	9,6
33	65	43	108	253	317	98	64	70	2	1,05	63	35	11
34	63	24	87	260	56	101	97	95	2	1,4	67	39	12,3
35	104	35	139	301	220	98	67	100	1,99	1,25	63	30	13
36	60	38	98	1026	540	308	264	86	3,01	1,56	61	32	9,3
37	97	23	120	1047	370	190	114	-	2,42	2,03	65	41	11,3
38	86	18	104	434	606	225	360	90	-	-	71	-	10,7
39	109	71	180	824	1104	135	98	75	2,13	1,78	57	25	11

40	113	72	185	417	337	261	148	81	1,99	1,03	68	39	11,5
41	76	30	106	929	637	214	152	92	2,09	1,37	63	-	9,7
42	145	56	202	163	397	149	72	-	2,02	1,18	63	36	9,6
43	201	59	260	245	136	433	315	60	2,19	1,24	59	-	12,5
44	205	43	248	602	136	433	301	71	2,65	1,98	63	-	13
45	216	60	276	554	631	424	305	80	-	-	52	26	10

N°	Echographie abdominale	Echocardiographie	Biopsie hépatique		
			Age (j)	Technique	Résultat
1	Foie ↑ de taille, SMG, Vésicule biliaire présente à contenu anéchogène.	-	124	Percutanée	Cirrhose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
2	HMG homogène, absence de dilation des voies biliaires, vésicule présente.	-	48	Percutanée	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
3	HMG homogène, vésicule biliaire atrophique, polysplénie.	-	75	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose extensive.
4	HSMG, vésicule biliaire non visualisable → aspect évocateur d'AVB	-	50	Percutanée	Cholestase intracellulaire sur obstacle de la VB.
5	HMG homogène, Vésicule visible à paroi fine sans autres anomalies.	-	59	Percutanée	Cholestase hépatique avec fibrose extensive secondaire à une AVB.
6	HMG homogène, vésicule biliaire non visualisable.	-	-	-	-
7	HMG homogène, absence de dilation des voies biliaires, vésicule présente.	-	45	Chirurgicale	Cholestase intracellulaire sur obstacle de la VB.
8	Foie ↑ de taille homogène, vésicule biliaire présente.	Normale	80	Percutanée	Foie de cholestase d'origine avec fibrose extensive, sans cirrhose.
9	HMG homogène, absence de vésicule biliaire.	-	120	Chirurgicale	Cholestase hépatique avec fibrose portale extensive.
10	HMG homogène modérée, vésicule biliaire présente.	-	60	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose extensive.
11	HSMG modérée, hile hépatique hyperéchogène, polysplénie.	-	70	Chirurgicale	-

12	HSMG homogène, vésicule non visualisable, signes d'HTP.	-	-	-	-
13	Foie augmenté de taille, absence de dilatation des VB, vésicule non visualisable	-	60	Percutanée	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose modérée.
14	HSMG homogène, vésicule non visualisable, polysplénie, signes d'HTP.	Normale	110	Chirurgicale	Fibrose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
15	HSMG modérée, hile hépatique hyperéchogène, polysplénie.	-	-	-	-
16	HMG, SMG, vésicule non visualisable, hile hépatique hyperéchogène.	-	90	Percutanée	Cholestase hépatique avec fibrose portale extensive.
17	HSMG, hile hépatique hyperéchogène, signes d'HTP.	-	71	Chirurgicale	-
18	HMG, vésicule biliaire non visualisable, polysplénie.	-	90	Percutanée	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
19	HSMG, vésicule non visualisable, hile hépatique hyperéchogène, signes d'HTP	-	80	Percutanée	Cholestase hépatique avec fibrose extensive secondaire à une AVB.
20	HMG homogène, vésicule non visualisable, hile hyperéchogène.	-	120	Chirurgicale	Cholestase hépatique avec cirrhose secondaire à une AVB.
21	Foie ↑ de taille homogène, absence de dilatation des VB, signes d'HTP.	Normale	50	Chirurgicale	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
22	HMG, hile hépatique hyperéchogène, signes d'HTP.	-	70	Percutanée	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose extensive.
23	HSMG, vésicule non visualisable, hile hépatique hyperéchogène.	-	45	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH.

24	HMG homogène, absence de dilatation des voies biliaires, vésicule présente.	-	140	Percutanée	Cirrhose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
25	HMG homogène, absence de dilatation des voies biliaires, polysplénie.	-	90	Chirurgicale	Cholestase hépatique avec fibrose extensive secondaire à une AVB.
26	Foie augmenté de taille, vésicule non visualisable, signes d'HTP.	-	53	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose modérée.
27	HMG homogène, vésicule non visualisable, hile hyperechogène.	-	95	Chirurgicale	Cholestase intracellulaire sur obstacle de la VB avec fibrose.
28	HMG, vésicule biliaire non visualisable, signes d'HTP.	-	100	Percutanée	Cirrhose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
29	Foie ↑ de taille, absence de dilatation des voies biliaires, vésicule présente.	Communication inter-ventriculaire	59	Percutanée	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
30	HSMG, hile hépatique hyperechogène, signes d'HTP.	-	73	Chirurgicale	Cholestase hépatique avec fibrose portale extensive.
31	HMG homogène, absence de dilatation des VB, vésicule non visualisable.	-	148	Percutanée	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose.
32	Absence de dilatation des VB, hile hépatique hyperechogène.	-	60	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec fibrose modérée.
33	Foie de taille normale, absence de dilatation des VB, vésicule présente.	Normale	-	-	-
34	HMG homogène, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire non visualisable.	-	59	Chirurgicale	-

35	Foie de taille normale, absence de dilatation des VB, polysplénie.	Normale	98	Chirurgicale	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
36	HMG, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire présente.	-	120	Chirurgicale	Fibrose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
37	Foie de taille normale, vésicule biliaire non visualisable.	-	60	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH.
38	HMG, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire non visualisable.	-	105	Chirurgicale	-
39	HMG homogène, SMG, absence de dilatation des VB, signes d'HTP.	-	150	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH.
40	HMG, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire non visualisable.	-	63	Chirurgicale	Foie de cholestase, image d'obstacle sur les VB compatible avec une AVB.
41	HMG, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire non visualisable.	-	83	Chirurgicale	Cholestase intracellulaire sur obstacle de la VB avec fibrose.
42	HMG, absence de dilatation des VB, vésicule biliaire présente.	-	150	Chirurgicale	Cirrhose hépatique sur obstacle des voies biliaires.
43	Foie augmenté de taille, absence de dilatation des VB, vésicule présente.	-	65	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH.
44	HSMG, absence de dilatation des VB, signes d'HTP.	-	138	Chirurgicale	Cholestase par obstacle sur les VBEH avec cirrhose.
45	HMG homogène, vésicule biliaire non visualisable, polysplénie.	-	105	Chirurgicale	Fibrose hépatique sur obstacle des voies biliaires.

N°	TTT médical reçu	Laparotomie			Suites opératoires
		Type anatomique	Technique chirurgicale	Age au moment de l'intervention (j)	
1	ATB + Vit.K	Type 4	Kasaï	128	Simple
2	Vit K	-	-	-	-
3	Vit. K+ Fer	Type 4	Kasaï	75	Simple
4	Vit. K	Type 2	Kasaï	60	Simple
5	Vit ADEK	Type 4	Kasaï	90	Complicés
6	Vit. ADEK + AUDC + Fer	-	-	-	-
7	Vit. K	Type 3	HPC	45	Simple
8	Vit. K + AUDC	-	-	-	-
9	Vit. ADEK	Type 3	Kasaï	120	Simple
10	Vit. ADEK	Type 4	Kasaï	60	Simple
11	Vit. ADEK	Type 4	Kasaï	70	Simple

N°	TTT médical reçu	Laparotomie			Suites opératoires
		Type anatomique	Technique chirurgicale	Age au moment de l'intervention (j)	
12	Vit. K	-	-	-	-
13	Vit. ADEK+ AUDC+ Rifampicine	Type 2	HPC	65	Simple
14	Vit. ADEK + AUDC	Type 2	Kasaï	120	Simple
15	Vit. ADEK	Type 3	Kasaï	140	Simple
16	Vit. ADEK	-	-	-	-
17	Vit. K + ATB	Type 4	Kasaï	71	Simple
18	Vit. K	-	-	-	-
19	Vit.K	-	-	-	-
20	Vit. ADEK	-	-	-	-
21	Vit. ADEK	Type 2	Kasaï	60	Simple
22	Vit. ADEK + AUDC	-	-	-	-
23	Vit. K+ AUDC + Rifampicine	Type 2	Kasaï	59	Simple

N°	TTT médical reçu	Laparotomie			Suites opératoires
		Type anatomique	Technique chirurgicale	Age au moment de l'intervention (j)	
24	Vit. ADEK	-	-	-	-
25	Vit. ADEK	Type 4	Kasaï	90	Simple
26	Vit. ADEK + AUDC	Type 4	Kasaï	60	Simple
27	Vit. K+ AUDC	Type 4	Kasaï	95	Simple
28	Vit. K	-	-	-	-
29	Vit. K+ AUDC	Type 2	Kasaï	59	Simple
30	Vit. K	Type 4	Kasaï	82	Simple
31	Vit. K	-	-	-	-
32	Vit. K+ AUDC + Rifampicine	Type 4	HPC	60	Simple
33	Vit. ADEK	-	-	-	-
34	Vit. ADEK + AUDC	Type 4	Kasaï	59	Simple

N°	TTT médical reçu	Laparotomie			Suites opératoires
		Type anatomique	Technique chirurgicale	Age au moment de l'intervention (j)	
35	Vit. K	Type 4	Kasaï	98	Simple
36	Vit. K	-	-	-	-
37	Vit. K+ AUDC	Type 4	Kasaï	60	Simple
38	Vit. ADEK	Type 4	Kasaï	105	Simple
39	Vit. K	Type 2	-	150	Simple
40	Vit. ADEK + AUDC	Type 4	Kasaï	63	Simple
41	Vit. ADEK	Type 4	Kasaï	85	Simple
42	Vit. ADEK+ AUDC+ Rifampicine	Type 2	Kasaï	155	Complicés
43	Vit. K	Type 3	Kasaï	65	Complicés
44	Vit. K+ AUDC + Rifampicine	Type 2	Kasaï	138	Simple
45	Vit. ADEK	Type 2	Kasaï	105	Simple

N°	Evolution clinique			Evolution des données biologiques						Evolution de l'atteinte hépatique
	Délai de recoloration des selles (j)	Délai de disparition de l'ictère (j)	Signes physiques	BD (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	ASAT (UI/l)	ALAT (UI/l)	GGT (UI/l)	
1	-	-	HMG + SMG	152	201	721	163	71	540	Cholestase + cirrhose
2	-	-	HMG + Ascite	243	324	144	270	199	520	Cholestase + cirrhose
3	14	-	HMG + SMG + CVC	60	115	664	229	110	65	Cholestase + HTP
4	12	-	HMG + SMG + CVC	338	455	994	516	420	1013	Cholestase + HTP + Cirrhose
5	18	24	-	2	6	120	34	29	25	Cirrhose
6	-		HMG + SMG + CVC	130	212	944	513	327	1043	Cholestase + HTP + IHC
7	7	13	-	1	4	100	29	20	32	-
8	-	-	HMG + SMG	120	213	557	499	336	1077	HTP + cirrhose
9	-	-	HMG + Ascite	45	68	710	825	611	920	Cholestase + cirrhose
10	13	16	-	2	5	102	33	28	30	-
11	16	20	-	1	4	150	34	31	32	-

N°	Evolution clinique			Evolution des données biologiques						Evolution de l'atteinte hépatique
	Délai de recoloration des selles	Délai de disparition de l'ictère	Signes physiques	BD (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	ASAT (UI/l)	ALAT (UI/l)	GGT (UI/l)	
12	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
13	14	17	-	2	5	98	32	29	33	-
14	-	-	HMG + SMG +CVC	212	290	920	415	320	122	Cholestase + cholangite
15	-	-	HMG + SMG +CVC	62	99	804	286	201	800	Cholestase + HTP
16	-	-	HMG + SMG + Ascite	120	168	730	111	89	750	Cholestase + IHC
17	16	21	HMG +SMG	117	141	368	100	85	519	Cholestase+ HTP + cirrhose
18	-	-	HMG + Ascite	82	97	919	226	160	400	Cholestase + IHC
19	-	-	HMG	91	121	975	133	96	556	Cholestase + Cirrhose
20	-	-	HMG	102	149	1662	310	368	478	Cholestase + IHC
21	12	16	-	2	6	201	33	29	34	-
22	-	-	HMG + SMG +CVC	96	127	68	694	101	49	Cholestase + HTP
23	9	14	-	2	8	164	30	20	35	Cholestase + IHC

N°	Evolution clinique			Evolution des données biologiques						Evolution de l'atteinte hépatique
	Délai de recoloration des selles	Délai de disparition de l'ictère	Signes physiques	BD (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	ASAT (UI/l)	ALAT (UI/l)	GGT (UI/l)	
24	-	-	HMG + Ascite	101	169	890	655	360	353	Cholestase + IHC
25	19	23	HMG	14	24	79	92	70	41	Cirrhose
26	11	17	-	1	8	116	33	25	40	HTP+ cirrhose
27	-	-	HMG + SMG +CVC	145	210	312	140	123	758	Cholestase + HTP
28	-	-	HMG	103	181	636	474	205	232	Cholestase + Cirrhose
29	10	15	-	1,5	7,5	240	28	20	31	Cirrhose
30	18	22	HMG +SMG + CVC	14	19	48	62	51	48	Cholangite + IHC
31	-	-	HMG	177	269	600	145	102	98	Cholestase + Cirrhose
32	-	-	HMG	56	98	1257	204	74	476	Cholestase + Cirrhose
33	-	-	HMG	48	80	114	92	75	102	Cholestase + Cirrhose
34	-	-	HMG	99	144	251	118	98	230	Cholestase + IHC

N°	Evolution clinique			Evolution des données biologiques						Evolution de l'atteinte hépatique
	Délai de recoloration des selles	Délai de disparition de l'ictère	Signes physiques	BD (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	ASAT (UI/l)	ALAT (UI/l)	GGT (UI/l)	
35	-	-	HMG	101	169	890	655	360	353	Cholestase + Cirrhose
36	19	23	HMG	14	24	79	92	70	41	Cholestase + Cirrhose
37	11	17	HMG + SMG	1	8	116	33	25	40	Cholestase + Cirrhose
38	-	-	HMG + SMG	145	210	312	140	123	758	Cholestase + Cirrhose
39	-	-	HMG	103	181	636	474	205	232	Cirrhose + HTP
40	10	15	HMG + Ascite	1,5	7,5	240	28	20	31	Cholestase + IHC
41	18	22	HMG +SMG + CVC	14	19	48	62	51	48	Cholestase + HTP
42	-	-	-	177	269	600	145	102	98	Cholestase + Cirrhose
43	-	-	HMG +SMG + CVC	56	98	1257	204	74	476	HTP + Cirrhose
44	-	-	HMG + SMG	48	80	114	92	75	102	HTP +Cirrhose
45	-	-	HMG	99	144	251	118	98	230	Cholangite + cirrhose



Bibliographie

- [1] **Alagille D.**
Extrahepatic biliary atresia. *Hepatology* 1984, 4(1 Suppl):7S-10S.
- [2] **Chardot C., Darwish A.A., Jacquemin E.**
Atrésie des voies biliaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hépatologie 2009; 7-070-A-10.
- [3] **De Vries W et al.**
Biliary atresia in the Netherlands: outcome of patients diagnosed between 1987 and 2008. *J Pediatr*, april 2012; vol. 160 n°4:638-644.
- [4] **Karrer F, Lilly J, Stewart B, Hall R.**
Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg* 1990; 25 (10): 1076-1081.
- [5] **Hays D, Snyder WH.**
Life-span in untreated biliary atresia. *Surgery* 1963; 64:373-375.
- [6] **Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard J-L, Auvert B.**
Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation : French national study from 1986 to 1996. *Hepatology* 1999; 30(3):606-611.
- [7] **Lefkowitz JH.**
Biliary atresia. *Mayo Clin Proc* 1998 ; 73 : 90-95.
- [8] **Kasai M, Kimura S, Asakura Y, Suzuki H, Taira Y, Ohashi E.**
Surgical treatment of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1968; 3(6):665-675.

- [9] **Rudolph JA, Balistreri WF.**
Optimal treatment of biliary atresia – « Halfway » there. *Hepatology* 1999; 30(3):808-810.
- [10] **Kasai M, Mochizuki N, Chiba T, Ohi R.**
Surgical limitation for biliary atresia: Indication for liver transplantation. *J Pediatr Surg* 1989; 24(9):851-854.
- [11] **El Hourhdouni A.**
Cholestases chroniques du nourrisson (à propos de 40 cas).
Thèse n°169. Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat. 2003.
- [12] **Stringer MD.**
Biliary atresia : service delivery and outcomes.
Seminars in Pediatric Surgery (2008) 17, 116-122.
- [13] **Bernard O, Gauthier F.**
Progrès récents en hépatologie pédiatrique.
Arch Pédiatr 1991 ; 48: 53-6.
- [14] **Bittmann S.**
Surgical experience in children with biliary atresia treated with portoenterostomy.
Current surgery. Volume 62/N°4 ; p 439-443. 2005.

- [15] **Shneider BL, Morton B, Haber B, Whittington PF, Schwarz K, Squires R, Bezerra J, Shepherd R.A.** multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *The journal of Pediatrics*, p 467-474. 2006.
- [16] **Chardot C et al.**
Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986–2009.
J Hepatol 2013; 58:1209-1217.
- [17] **Sanghoon Lee et al.**
Long-term results of biliary atresia in the era of liver transplantation.
Pediatr surg int 2013; 29:1297-1301.
- [18] **Mieli-Vergani G, Howard ER, Portman B, Mowat AP.**
Late referral for biliary atresia missed opportunities for elective surgery.
Lancet 1989; 1:421-3.
- [19] **Campion A. et al.**
Analyse du retard au diagnostic de l'atrésie des voies biliaires.
Archives pédiatrie 2001; 8:493-8.
- [20] **Chen SM, Chang MH, Du JC, et al.**
Screening for biliary atresia by infant stool color card in Taiwan.
Pediatrics 2006; 117:1147–54.

[21] Chiu C et al.

Biliary atresia in preterm infants in Taiwan: a nationwide survey.

J Pediatr 2013; 163:100-103.

[22] Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al.

Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology*. 2008; 47(4): 1233-40.

[23] Wildhaber BE, McLin VA.

Programme Suisse de dépistage de l'atrésie des voies biliaires. *Med suisse* ; 2010 ; 10(28-29) : 480-482.

[24] Gu Y et al.

Stool color card screening for early detection of Biliary Atresia and Long-Term Native Liver Survival: A 19-year cohort study in Japan
J Pediatr 2015;166:897-902.

[25] Howard ER.

Biliary atresia. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER editors. *Pediatric surgery and urology: long term outcomes*. London: WB Saunders;1998:402-16.

[26] Dimmick J, Bove K, Mc Adams A.

Extrahepatic biliary atresia and the polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1975 ; 86 (4) : 644-645.

- [27] **Davenport M, Savage M, Mowat AP, Howard ER.**
Biliary atresia splenic malformation syndrome : an etiologic and prognostic subgroup. *Surgery* 1993; 113(6):662-668.
- [28] **Chardot C, Debray D.**
Atrésie des voies biliaires: une urgence diagnostic et thérapeutique.
Arch Pédiatr 2011; 18:476-481.
- [29] **Gauthier F, Luciani JL, Chardot C, Branchereau S, de Dreuzy O, Lababidi A, et al.**
Determinants of life span after Kasai operation at the era of liver transplantation.
Tohoku J Exp Med 1997;181(1):97-107.
- [30] **Bernard O.**
Pour le diagnostic précoce de l'atrésie des voies biliaires. Douze erreurs à ne pas commettre.
Archive pédiatrie 1995; 2:937-939.
- [31] **Redkar R, Davenport M, Howard ER.**
Antenatal diagnosis of congénital anomalies of the biliary tract.
J Pediatr Surg 1998; 33:700-704.
- [32] **Lee HJ.**
Objective criteria of triangular cord sign in biliary atresia on US scans.
Radiology 2003; 229(2):395-400.

- [33] **Chardot C.**
Atrésie des voies biliaires: actualités.
Arch Pédiatr 2003; 10:52-60.
- [34] **Brunero M, de Dreuzy O, Herrera JM, Gauthier F, Valayer J.**
Diagnosis ecografica prenatale di una immagine cistica a carico dell'ilo epatico. Interpretazione per un adeguato trattamento. Minerva Pediatr 1996;48: 485-94.
- [35] **Jacquemin E.**
Dépistage de l'atrésie des voies biliaires et couleur des selles : méthode de l'échelle colorimétrique. Archives de pédiatrie 2007 ; 14, p : 303-305.
- [36] **Mention K, Dobbelaere D, Gottrand F.**
Diagnostic approach and treatment of neonates and children cholestasis.
Arch Pédiatr 2007; 14:569-572.
- [37] **Archana Rastogi et al.**
Histopathological features and accuracy for diagnosing biliary atresia by prelaparotomy liver biopsy in developing countries. J GastroenterolHepatol2009; 24:97–102.
- [38] **Smith B.M, Laberge J.M, Schreider R.**
Familial biliary atresia in three sibling incusiding twins.
J Pediatr Surg 1991; 26:1331-3.

- [39] **Sookpotarom P, Vejchapipat P, Chittmittrapap S, et al.**
Short term results of kasai operation for biliary atresia: Experience from one institution, Asian journal of surgery, Vol 29-N° 3-July 2006.
- [40] **Yoon P W, Bresee J S et al.**
Epidemiology of biliary atresia: a population-based study.
Pediatrics 1997-2005; 99(3):375-382.
- [41] **Makada M, Nakda K, Kawaguchi F et al.**
Immunologic reaction and genetic factors in biliary atresia.
Tohoku J.Experiment.Med 1997; 181:41-47.
- [42] **Schreiber R A et al.**
Biliary Atresia: the Canadian experience.
J Pediatr 2007; 151:659-665.
- [43] **Hiroyuki Koga et al.**
Factors influencing jaundice-free survival with the native liver in post-portoenterostomy biliary atresia patients: Results from a single institution.
JPediatr Surg 2013; 48:2368-2372.
- [44] **Nio M. et al.**
Impact of age at Kasai operation on short- and long-term outcomes of type III biliary atresia at a single institution. J Pediatr Surg 2010; 45:2361-2363.

- [45] **Kobayashi K, Kubota M, Okuyama N, Hirayama Y, Watanabe M, Sato K.**
Mother-to-daughter occurrence of biliary atresia : a case report.
Journal of Pediatric Surgery (2008) 43, 1566–1568.
- [46] **Jeffrey S et al.**
Discordance for biliary atresia in two sets of monozygotic twins.
J Pediatr 1985; 107:420-423.
- [47] **Vasquez J, Lopez Gutierrez JC, Gamez M, Lopez-Santamaria M, Murcia J, Larrauri J, Diaz MC, Jara P, Tovar JA.**
Biliary atresia and polysplenia syndrome: its impact on final outcome.
J Pediatr Surg 1995; 30(3):485-487.
- [48] **Davenport M.**
Biliary atresia: clinical aspects.
Semin Pediatr Surg 2012; 21,175-184.
- [49] **Schweizer P, Schweizer M, Schellinger K, Kirschner H. J, Schittenhelm C.**
Prognosis of extrahepatic bile-duct atresia after hepatoportoenterostomy.
Pediatr Surg Int 2000; 16(5-6):351-355.
- [50] **Redkar R, Davenport M, Howard ER.**
Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. J Pediatr Surg 1998;33:700-4.

- [51] **Gonzales E, Jacquemin E.**
Cholestases néonatales. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris),
Pédiatrie, 4.060-A-15, 2006 : 8p.
- [52] **Laurent J, Gauthier F, Hadchouel M.**
Atrésie des voies biliaires. Hépatologie.
Encycl Méd Chir. Elsevier, Paris, 1993 ; 7-070-A-10.
- [53] **Bernard O.**
Diagnostic précoce des ictères cholestatiques chez le nouveau-né.
Arch Pédiatr 1998; 5:1031-5.
- [54] **Grieve A, Makin E, Davenport M.**
Aspartate Aminotransferase-to-Platelet Ratio index (APRI) in infants
with biliary atresia: Prognostic value at présentation.
- [55] **Cauduro S M.**
Extrahepatic biliary atresia: Diagnostic methods.
J Pediatr (Rio J) 2003; 79(2):107-14.
- [56] **Pariente D.**
Echographie abdominale de l'enfant: foie et voies biliaires.
J Radiol. Editions Françaises de Radiologie, Paris, 2001; 82:741-751.
- [57] **Gupta R, Nagdeve NG, Sarin YK.**
Neonatal Surgical Jaundice Revisited.
Indian J Pediatr 2005; 72(5):419-423.

[58] Ellen C. Benya.

Pancreas and biliary system: imaging of developmental anomalies and diseases unique to children. *Radiol Clin N Am* 2002; 40(6).

[59] Han S.J et al.

Magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of biliary atresia. *J Ped Surg* 2002; 37(4):599-603.

[60] Laurent V, Corby S, Barbary C, Kermarrec E, Béot S, Régent D.

Les nouvelles possibilités d'exploration des voies biliaires en IRM: de l'imagerie morphologique à l'imagerie fonctionnelle avec perfusion de Mangafodipir Trisodium (Mn DPDP). *J Radiol. Editions Françaises de Radiologie, Paris, 2007; 88:531-540.*

[61] Bhattacharya A, Rao K, Mittal B-R.

Hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of extrahepatic choledochal cyst with biliary atresia.

Eur J Radiol 2007; 64:71–74.

[62] Archana Rastogi et al.

Histopathological features and accuracy for diagnosing biliary atresia by prelaparotomy liver biopsy in developing countries.

*J GastroenterolHepatol*2009; 24:97–102.

[63] Moyer V, Freese DK, Whittington PF.

Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition.

J Pediatr Gastroenterol Nutrition 2004; 39:115-128.

[64] HIDA M K.

Percutaneous transhepatic cholecysto-cholangiography and liver biopsy in infants with persistent jaundice: can a combination of PTCC and liver biopsy reduce unnecessary laparotomy?

Pediatr Radiol 2012; 42:32–39.

[65] Zerbini MCN et al.

Liver biopsy in neonatal cholestasis: a review on statistical grounds.

Mod Pathol 1997; 10:793-9.

[66] Duché M et al.

Experience with endoscopic management of high-risk gastroesophageal varices, with and without bleeding, in children with biliary atresia.

Gastroenterology 2013 Oct; 145(4):801-7.

[67] Garcia A, Cowles R, Kato T, Hardy M.

Morio Kasai: a remarkable impact beyond the Kasai procedure.

J Pediatr Surg 2012; 47:1023–1027.

- [68] Sridevi V, MD, Gleen G, MD.**
Neonatal cholestasis.
Semin Perinatol 2004; 28:348-355.
- [69] Van Hasselt PM, Koning TJ, Berger R, Jorgensen MH, Verkade HJ.**
Prevention of vitamin K deficiency bleeding in breastfed infants: lessons from the Dutch and Danish biliary atresia registries.
Pediatrics 2008; 121(4):857-863.
- [70] El Rifai N, Gottrand F.**
Rôle de l'acide ursodésoxycholique dans le traitement des cholestases de l'enfant. Gastroenterol Clin Biol 2004; 28:852-859.
- [71] Nittono H et al.**
Ursodeoxycholic acid therapy in the treatment of biliary atresia.
Biomed Pharmacother 1989; 43:37-41.
- [72] Kotb MA.**
Review of historical cohort: ursodeoxycholic acid in extrahepatic biliary atresia. J Pediatr Surg 2008; 43: 1321-1327.
- [73] Sapey T, Guyader D, Brissot P.**
Traitement symptomatique du prurit de la cholestase. Gastroenterol Clin Biol,
Masson , Paris, 1997 ; 21 : 472-480.

- [74] **Yerushalmi B. et al.**
Use of rifampin for severe pruritus in children with chronic cholestasis.
J Pediatr Gastroenterol and Nutr 1999; 29:442-447.
- [75] **Davenport M, Parsons C, Tizzard S, Hadzic N.**
Steroids in biliary atresia: single surgeon, single centre, prospective study.
J Hepatol 2013; 59:1054–1058.
- [76] **Dong R, Song Z, Chen G, Zheng S, Xiao X.**
Improved outcome of biliary atresia with postoperative high-dose steroid. Gastroenterology Research and Practice Volume 2013, Article ID 902431, 5 pages.
- [77] **Zhang D, Yang H Y, Jia J, Zhao G, Yue M, Wang J X.**
Postoperative steroids after Kasai portoenterostomy for biliary atresia: A meta-analysis. Intern J Surg 2014; 12:1203-1209.
- [78] **Eugene C, Lin MD, and Kuni C C.**
Radionuclide imaging of hepatic and biliary disease.
Semin Liver Dis 2001; 21(2):179-194.
- [79] **Park WH, Choi SO, Lee HJ, Kim SP, Zeon SK, Lee SL.**
A new diagnostic approach to biliary atresia with emphasis on the ultrasonographic triangular cord sign: comparison of ultrasonography, hepatobiliary scintigraphy, and liver needle biopsy in the evaluation of infantile cholestasis.
J Pediatr Surg 1997; 32:1555-9.

- [80] Brunelle F.**
Pathologie des voies biliaires de l'enfant.
Encycl Méd Chir. Radio-Dic IV 1987; 33496, A1 0,3.
- [81] Petersen C.**
Endoscopic retrograde cholangiopancreatography prior to explorative laparotomy avoids unnecessary surgery in patients suspected for biliary atresia.
J Hepatol 2009; 51:1055–1060.
- [82] Luo Y, Zheng S.**
Current concept about postoperative cholangitis in biliary atresia.
World J Pediatr 2008; 4(1):14-19.
- [83] Kenneth K.Y et al.**
Effective antibiotic regime for postoperative acute cholangitis in biliary atresia—an evolving scene. J Pediatr Surg 2004; 39:1800-1802.
- [84] Bu L et al.**
Prophylactic oral antibiotics in prevention of recurrent cholangitis after the Kasai portoenterostomy.
J Pediatr Surg 2003; 38:590-593.
- [85] Alex P. Mowat,**
Biliary atresia into the 21st century: a historical perspective.
Hépatology 1996; 23(6):1693-1695.

- [86] **Makin R, Davenport M,**
Biliary atresia. *Curr Pediatr* 2006; 16:59–63.
- [87] **Laurent J, Gauthier F, Bernard O, Hadchouel M, Odièvre M, Valayer J, Alagille D.**
Long-term outcome after surgery for biliary atresia.
Gastroenterology 1990; 99:1793-1797.
- [88] **Gauthier F, Branchereau S, Jacquemin E, Atrésie des voies biliaires,**
DESC 2011.
- [89] **Davenport M, Ong E.**
Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and Benchmark.
J Pediatr Surg 2011; 46:1689-1694.
- [90] **Starzl T, Marchioro T et al.**
Homotransplantation of the liver in humans.
Surg Gyn Obst 1963; 117(6):659-675.
- [91] **Debray D, Bernard O, Gauthier F.**
Transplantation hépatique chez l'enfant.
Presse Med. 2009 Sep;38(9):1299-306.

[92] Lee Ng V, Haber B.

Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American Multicenter Consortium.

J Pediatr 2014; 165:539-46.

[93] Nichol PF, Adzick NS.

Gallstone ileus 20 years after a Kasai procedure using a stapled antireflux valve. J Pediatr Surg 2007;42:264-6.

[94] Gauthier F, Helardot P, Bienayme J, Bardy F.

Atrésie des voies biliaires.

Chirurgie digestive de l'enfant. Paris: Douin 1990; 225-43.

[95] Nio M et al.

Five and 10 year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese biliary atresia registry. J Pediatr Surg 2003; 38(7):997-1000.

[96] Wildhaber B E et al.

Biliary atresia: Swiss National Study, 1994-2004.

J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008;46:299-307.

[97] Luo Y, Zheng S.

Current concept about postoperative cholangitis in biliary atresia.

World J Pediatr 2008; 4(1):14-19.

[98] Wu E.-T et al.

Bacterial cholangitis in patients with biliary atresia: impact on short-term outcome. *Pediatr Surg Int* 2001; 17(5-6):390-395.

[100] Magd A Kotb et al.

Evaluation of the triangular cord sign in the diagnosis of biliary atresia. *Pediatrics* 2001; 108(2):416-420.

[101] Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK.

“Triangular cord”: a sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia.

J Pediatr Surg 1996; 31:363-6.

[102] Takamizawa S, Zaima A, Muraji T, et al. Can biliary atresia be diagnosed by ultrasonography alone ? *J Pediatr Surg* 2007.08.032.

[103] Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto Y, Seki Y.

Extensive dissection at the porta hepatis for biliary atresia.

J Pediatr Surg 1994; 29(7):896-899.

[104] Lilly JR, Altman RP.

Hepatic portoenterostomy (the Kasai operation) for biliary atresia.

Surg 1975; 78(1):76-86.

[105] Li-Ping Jiang.

The diagnostic value of high-frequency ultrasonography in biliary atresia.

Hepatobiliary Pancreat Dis Int 2013; 12:415-422.

[106] Kim WS et al.

Hepatic arterial diameter measured with US: adjunct for US diagnosis of biliary atresia. Radiology 2007; 245:549-555.

[107] Boskovic A, Kitic I, Prokic D, Stankovic I, Grujic B.

Predictive value of hepatic ultrasound, liver biopsy, and duodénal tube test in the diagnosis of extrahepatic biliary atresia in Serbian infants.

Turk J Gastroenterol 2014; 25:170-4.

[108] Yang J, Ma D, Peng Y, Song L, Chun-Lin L.

Comparison of different diagnostic methods for differentiating biliary atresia from idiopathic neonatal hepatitis. Clinical Imaging 2009; 33:439–446.

[109] Battaglin C.

Atrésie des voies biliaires extra-hépatiques: Revue des cas génois sur 12 ans.

Thèse pour le diplôme d'état de docteur en médecine. Faculté de médecine de Genève, Thèse n°10282, 2002.

[110] Sun L et al.

Outcomes in children with biliary atresia following liver transplantation.
Hepatobiliary Pancreat Dis Int 2013; 12:143-148.

[111] Ramm G.A et al.

Contribution of hepatic parenchymal and nonparenchymal cells to hepatic fibrogenesis in biliary atresia.
Am J Pathol 1998;53(2):527-535.

[112] Ernest van Heurn LW, Saing H, Tam P.

Cholangitis after hepatic portoenterostomy for biliary atresia: a multivariate analysis of risk factors.
J Pediatr 2003;142(5).

[113] McKiernan P, Baker A, Kelly D.

The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland.
The Lancet 2000; 355(1):25-29.

[114] Valayer J, Branchereau S.

Portal hypertension: porto systemic shunts.
Pediatric surgery and urology: long term outcomes. London: WB Saunders; 1998; 439-46.

[115] Valayer J, Gauthier F, Yandza T, Lababidi A, De Dreuzy O and Hamada H.

Biliary atresia : Result of long-term conservative treatment and of liver transplantation.

Transplant Proceedings 1993; 25(6):3290-3292.

[116] Okazaki T, Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T.

Long-term post surgical outcome of biliary atresia.

J Pediatr Surg 1999; 34(2):312-315.

[117] Yonemura T, Yoshibayashi M, Uemoto S, Inomata Y, Tanaka K, Furusho K.

Intrapulmonary shunting in biliary atresia before and after living-related liver transplantation.

Br J Surg 1999;86:1139-43.

[118] Brunati A et al.

Early occurrence of hepatocellular carcinoma in biliary atresia treated by liver transplantation.

Pediatr Transplant 2007;11:117-9.

[119] Brancherau S et al.

Résultat de l'intervention de Kasai: cohorte unicentrique 2003-2007.

Arcg Pédiatr 2010; 17:p18.

[120] Serinet MO, Broue P, Jacquemin E, et al.

Management of patients with biliary atresia in France: results of a decentralized policy 1986–2002. *Hepatology* 2006;44:75–84.

[121] Lai H et al.

Long-term prognosis and factors affecting biliary atresia from experience over a 25 year period.

Chang Gung Med J 2006; 29:234-9.

[122] Raval MV, Dzakovic A, Bentrem DJ, et al.

Trend in age for hepatoportoenterostomy in the united states. *J.Surg.*2010.07.028.

[123] Davenport M, Puricelli V, Farrant P, et al.

The outcome of the older (> 100 days) infant with biliary. *J Pediatr Surg*2004; 39:575-581.

[124] Davenport M, Kerkar N, Mieli-Vergani G Mowat AP, Howard E J.

Biliary atresia: the King's college experience.

Pediatr surg 1997; 32:479-85.

[125] Chiba T, Ohi R, Nio M, Ibrahim M.

Late complications in long-term survivors of biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2(1):22-25

[126] Schweizer P, Lunzmann K.

Extrahepatic bile duct atresia : how efficient is the hepatopertoenterostomy ?.

Eur J Pediatr Surg 1998; 8(3):150-154.

[127] Richard A, Schreiber MD, Collin C, et al. Biliary atresia: the Canadian

experience. The journal of pediatrics. Vol 151, issue 6, December 2007, pages 659-665.

[128] Shteyer E, Ramm GA, Xu C et al.

Outcome after portoenterostomy in biliary atresia: pivotal role of degree of liver fibrosis and intensity of stellate cellactivation.

J Pediatr Gastroenterol and Nutr January 2006; 42:93–99.

[129] Gauthier F, Branchereau S, Héry G, et al. Influence du syndrome de **polysplénie** sur le pronostic de l'intervention de kasai pour atrésie des voies biliaires. SNFGE, 2010.

[130] Kelly D, Davenport M.

Current management of biliary atresia.

Arch Dis Child 2007; 92:1132–1135.

[131] chardot C, Carton M, Mowat AP, et al.

Biliary atresia splenic malformation syndrome: an etiologic and prognostic subgroup. Surgery 1993, 113: 662-668.

[132] Hartley, J., & Kelly, D.

(2017). Biliary Atresia: From Pathology to Treatment.

In *Biliary Disease* (pp. 97-116). Springer International Publishing.

[133] De Vries W et coll.

Biliary atresia in the Netherlands: outcome of patients diagnosed between 1987 and 2008.

J Pediatr 2012; 160: 638-44.

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 55

سنة : 2018

تطور رتق الأوعية الصفراوية

(بصدد 45 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : 06 مارس 2018

من طرفه

السيدة: هاجر زروال الإدريسي

المزودة في: 06 فبراير 1992 بسلا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: رتق الأوعية الصفراوية - الركود الصفراوي الوليدي - كازاي -
المضاعفات - زرع الكبد.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيدة: نزهة معان

أستاذة في طب الأطفال

السيد: توفيق مسكيني

أستاذ في طب الأطفال

السيد: سعيد الطاير

أستاذ في طب الأطفال

السيدة: لطيفة الشاط

أستاذة في طب الأشعة

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال