

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple - Un But - Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET
DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO (U.S.T.T.B)



FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE
(FMOS)

Année Universitaire 2023 - 2024

Mémoire N° _____

THEME

**APPORT DE L'ECHOGRAPHIE DANS LE
DIAGNOSTIC DE L'ATRESIE DES VOIES BILIAIRES
AUX CHU Pr BSS DE KATI ET MERE-ENFANT LE
LUXEMBOURG**

MEMOIRE

Présenté et soutenu le 04 / 03 /2024

Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto - Stomatologie

Par : Dr Lassine Yacouba KEITA

Pour obtenir le diplôme d'Etudes Spécialisées **en Imagerie
Médicale et Radiodiagnostic (D.E.S.)**

JURY

PRESIDENT: Pr Adama Diaman KEITA

MEMBRE : Dr Diakaridia TRAORE

DIRECTEUR : Pr. Salia COULIBALY

CODIRECTEUR : Dr Ilias GUINDO

DÉDICACES ET REMERCIEMENTS

DEDICACES

Bismillahi Rahamani Rahimi

Après avoir remercié le **bon DIEU**, le Tout puissant ; Le très Miséricordieux, l'Omniscient, l'Omnipotent. Paix et salut sur le prophète Mahomet et sa famille ; Que Dieu accorde sa grâce sur ses compagnons (Aboubacar, Oumar, Ousmane, Ali...) ainsi qu'à nos parents défunts.

Je dédie ce travail.

A mon père : Yacouba KEITA.

Cher père, les mots me manquent pour exprimer mes sentiments aujourd'hui. Tu as toujours été à nos côtés, mes sœurs, mes frères et moi. Merci pour ton accompagnement, tes soutiens moral et financier. Qu'Allah te rétribue.

A ma mère : Mareba KEITA

Chère mère, ce travail est le tien, brave femme, mère dévouée, courageuse, croyante, généreuse, source de ma vie, pionnière de mon éducation.

Tu nous as toujours enseigné, conseillé, rassuré et réconforté. Tu incarnes pour nous l'amour, la tolérance, la bonté.

Que Dieu te bénisse et te garde aussi longtemps auprès de nous.

REMERCIEMENTS

A Abdoulaye TRAORE et sa famille à Lafiabougou

Merci chers parents pour vos encouragements, vos aides et vos soutiens pour surmonter des imprévus de la vie.

Retrouvez l'expression de toute ma reconnaissance et tout mon respect.

Ce travail est le fruit de vos soutiens, encouragements, conseils et votre affection à mon égard. Veuillez retrouver ici l'expression de toute ma reconnaissance et tout mon respect.

A mes tantes, mes frères et sœurs :

Je ne saurais exprimer l'étendue de l'affection et de l'amour que j'ai pour vous. J'espère être un modèle et une source de vocation pour vous. Vous m'avez

toujours aidé et m'accompagné dans mes projets. Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

A ma très chère Femme Saran DOUMBIA

Pour tout ce que tu es, pour ce que tu as fait, et pour ce que tu représentes pour moi.

Que ce travail soit le début d'une vie comblée de bonheur, de succès et de santé. Puisse Dieu vous préserver et vous procurer tout le bonheur, la prospérité et vous aidez à réaliser tous vos rêves. Merci beaucoup mon amour.

À l'enseignant de l'école fondamentale M. Modibo KEITA (Nicola CHAMBE de Haballadougou Kéniéba),

Je suis fier d'avoir été votre élève.

Trouvez dans ce travail cher maître, le témoignage de ma profonde gratitude pour la qualité de l'enseignement dont j'ai bénéficié.

A tous mes encadreurs des D.E.S de Radiologie et Imagerie Médicale

Au Décanat de la FMOS/FAPH

A tout le personnel et collaborateur du service d'Imagerie Médicale de Kati

Au chef de service : Pr Salia COULIBALY

Au Major de service : M. Aliou Badra MAIGA

A Dr GUINDO Ilias (Maître assistant à la FMOS)

Aux radiologues de Kati : Dr DIARRA Issa, Médecin-Colonel MAIGA ;
merci pour les encadrements et les conseils réussis.

A mes autres collègues DES

Aux Médecins du service (anciens internes du service)

Aux thésards du service ;

Aux techniciens du service ;

Au secrétaire du service ;

Aux Manoeuvres du service.

A tout le personnel du service d'Imagerie Médicale de l'Hôpital du Mali.

Au Chef de service : Pr Mody A CAMARA ; aux Radiologues : Pr Mohamed Maba TRAORE, Dr Boubacar TOURE, Dr COULIBALY Awa DIARRA, aux D.E.S ; au Major ; aux Techniciens et techniciennes, aux Internes et au Manoeuvre.

A tout le personnel du service d'Imagerie Médicale du CHU POINT G de Chef de service : Pr Adama D KEITA ; Pr Siaka SIDIBE (ex chef de service à la retraite) Dr KONATE M, Dr COULIBALY Y et les autres radiologues, au Major (Kariba SINAYOKO) et tous les techniciens, les manoeuvres.

A tout le personnel du service d'Imagerie Médicale du CHU Gabriel TOURE

Au Chef de service : Pr Mahamadou DIALLO ; Pr Mamady KANE (ex chef de service à la retraite) Aux Radiologues : Dr TRAORE K, Dr TRAORE M, Dr DAOU A, Dr DIARRA L, Au Major (Aicha SISSOKO), aux Techniciens et tous les autres.

A tout le personnel du service d'Imagerie Médicale du CHU Luxembourg (Chef de service Dr Issa CISSE et son équipe)

Au Médecin-colonel Mamadou N'DIAYE et son équipe

A tout le personnel de la Clinique Médicale Amitié de Kati (le promoteur et son équipe)

A tout le personnel du cabinet SATIS-SANTE de OUEZZINDOUGOU (Promoteur : Dr Lassine TRAORE et son équipe),

A tout le personnel du CSCOM de Kourémalé (le DTC Dr OUATTARA Dramane et son équipe) notamment à mes collègues médecins échographistes Dr Adama N KEITA et Dr Bakary SAMAKE.

A tous les autres services où je suis passé pour le stage et la rotation.

Aux Aînés Radiologues : Dr Ibrahim COULIBALY, Dr Boubacar DOUMBIA, Dr Fantamabou SOW, Dr Amadou DOUMBIA, Dr Harouna TOUNKARA, Dr Abdramane KONATE, Dr Dramane BAGAYOGO, Dr Mahamoudou CAMARA, Dr Cheick Oumar KEITA, Dr Moussa CISSOKO, Dr Fatim

DOUMBIA, Dr DOUMBIA Oumou MAIGA, Dr KAMISSOKO Mady Joseph...

Mes collègues Dr Moussa FOMBA, Dr Hèlèm, Dr TRAORE Noumoudion ;
Merci pour les bons moments, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma grande estime et ma profonde affection

Merci pour votre soutien et votre collaboration, retrouvez ici l'expression de toute ma reconnaissance et de tout mon respect.

A mes ami(e)s et camarades de la 7^{ème} promotion du numerus clausus Feu Pr Moussa TRAORE (2010-2016)

Les liens de la promotion sont pour la vie, c'est comme une famille. Nous avons passé des moments agréables, que Dieu nous donne une bonne continuation à nos relations.

A tous ceux qui m'aiment et m'estiment, tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de les citer, tous ceux qui ont participé de près ou de loin à la réalisation de ce travail

Je vous remercie tous pour votre soutien, votre collaboration et votre confiance. Que Dieu vous bénisse et concrétise nos relations. Merci infiniment !

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

Au Président de Jury du mémoire

Professeur Adama Diaman KEITA

- **Professeur de radiologie à la Faculté de Médecine et d'odontostomatologie (FMOS).**
- **Membre de plusieurs sociétés savantes (SOMIM, SRANF, SFR).**
- **Professeur titulaire de la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS),**
- **Recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako (USTTB) de 2012 à 2019.**
- **Chef du service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU du Point G.**
- **Spécialiste en radiodiagnostic et imagerie médicale.**
- **Spécialiste en imagerie médico-légale.**
- **Spécialiste en imagerie parasitaire.**

C'est un grand honneur et réel plaisir pour nous de vous compter parmi nos maîtres. C'est avec abnégation que vous avez accepté ce travail malgré vos multiples occupations. Nous avons admiré votre sens élevé de la transmission du savoir et surtout votre détermination pour la formation des étudiants. Votre dynamisme, votre amour pour le prochain, votre abord facile et votre disponibilité ont forcé en nous l'estime, l'admiration. Permettez-nous de vous témoigner notre gratitude et notre profond respect

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DE JURY

Docteur Diakaridia TRAORE

- **Chef d'unité de chirurgie pédiatrique de l'hôpital mère-enfant de Luxembourg ;**
- **Membre de la société Malienne de Chirurgie Pédiatrique (SOMACHIP) ;**
- **Membre de la Société de Chirurgie du Mali (SOCHIMA) ;**
- **Membre de l'Association des Chirurgiens Etrangers de Marrakech ;**
- **Membre de la Société Africaine de Chirurgie Pédiatrique.**

Cher Maître, Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury.

Votre disponibilité, votre simplicité et votre sympathie sont autant de qualité qui vous incarne.

Permettez-nous de vous exprimer ici, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et Co-directeur du Mémoire

Dr Ilias GUINDO

- **Maître assistant en radiologie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS).**
- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Spécialiste en Sénologie.**
- **Membre de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM) (secrétaire à l'information et du TIC).**
- **Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone (SRANF).**
- **Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).**

Cher Maître, Vous nous avez accordé un grand honneur en nous confiant ce travail

Vos qualités scientifiques et pédagogiques, sont des qualités que nous nous efforcerons de garder. Nous vous sommes reconnaissants de nous avoir appris à aimer cette noble spécialité qu'est la radiologie et imagerie médicale. Merci pour ces années d'apprentissage passées à vos côtés, ce temps passé à vos côtés nous a beaucoup apporté dans notre formation et nous resterons vos élèves pendant toute notre carrière professionnelle.

Veillez trouver ici cher maître l'expression de notre sincère gratitude et de notre profond attachement.

Que Dieu vous donne longue vie, la force nécessaire et une bonne continuation dans vos carrières médicale et universitaire.

A notre Maitre et Directeur du Mémoire

Pr Salia COULIBALY

- **Chef du service de radiologie et d'imagerie médicale du CHU Pr BSS de Kati,**
- **Spécialiste en Radiodiagnostic et Imagerie Médicale**
- **Maître de conférences agrégé en radiologie à la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie (FMOS).**
- **Spécialiste en Biologie et Médecine du Sport de l'université de Cocody (Abidjan).**
- **Titulaire du Diplôme d'Université en Santé Publique mention « santé et développement » de l'Ecole de Santé Publique de l'Université Henri Poincaré de Nancy (France).**
- **Titulaire du Diplôme de Formation Médicale Spécialisée Approfondie (DFMSA) de l'Université Pierre et Marie Curie de Paris.**
- **Diplôme en gestion des organisations sportives olympiques de la solidarité olympique.**
- **Ancien secrétaire général de la Société Malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM).**
- **Membre de la Société Ivoirienne d'Imagerie Médicale (SIIM).**
- **Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noir Francophone (SRANF).**
- **Membre de la Société Française de Radiologie (SFR).**
- **Membre du Collège Malien de Médecine du Sport (COMAMES).**
- **Membre de l'Association Malienne de Médecine du sport (AMMS).**
- **Membre de l'association ivoirienne de Médecine du sport (AIMS).**
- **Membre de l'union Africaine de Médecine du Sport (UAMS).**
- **Membre de la Fédération Internationale de Médecine du Sport (FIMS).**
- **1er vice-président de la Fédération Malienne de Canoë Kayak et disciplines assimilées (FEMACKDA).**

Cher maitre c'est avec plaisir et spontanéité que vous avez accepté de diriger ce travail. Votre modestie, votre sérieux et votre amour dans le travail bien fait, seront pour nous un exemple dans l'exercice de la profession. Vous êtes un grand formateur, un admirateur des travaux scientifiques de qualité, ceux qui font de vous un exemple pour la nouvelle génération.

Permettez-nous cher maître, de vous présenter dans ce travail, le témoignage de notre grand respect. Que Dieu le tout-puissant vous garde et vous procure de santé, de bonheur, de réussite et de longue vie.

LISTE DES ABREVIATIONS

AVB : Atrésie des voies biliaires

CHU : Centre Hospitalier Universitaire

CMV : Cytomégalovirus

CT : Corde Triangulaire

DES : Diplôme d'Etudes Spécialisées

EBV : Epstein-Barr virus

EPA : Etablissement Public à caractère Administratif

EPH : Etablissement Public Hospitalier

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie

GGT : Gamma-Glutamyl-Transférase

GH : Hormone de croissance

HPV : Papilloma Virus Humain

HSG : Hystéro-Salpingo-Graphie

INFSS : Institut National de Formation en Science de la Santé

IRM : Imagerie, Radiologie Médicale

LB : Lavement Barytré

NASPGHAN : North American Society for Pediatric Gastroenterology,
Hepatology and Nutrition

PFIC : Cholestases intra-hépatiques familiales progressives

SPS : Syndrome de polysplénie

TOGD : Transit Oeso-Gasto-Duodénal

UCR : Uréthro-Cystographie Rétrograde

UIV : Urographie intra veineuse

VBEH : Voies biliaires extra-hépatiques

VBIH : Voies biliaires intra-hépatiques

EHVBP : Echographie hépatique de la voie biliaire principale

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION.	1
GENERALITES.	5
1. Définition :.....	6
2. 'historique :	6
3. RAPPELS :.....	8
3.1. Les données embryologiques hépatobiliaires :.....	8
3.2. L'anatomie des voies biliaires :.....	10
3.2.1. L'anatomie des voies biliaires intra-hépatiques :	10
3.2.2. Anatomie des voies biliaires extra-hépatiques	11
3.2.3. La vascularisation, drainage lymphatique et innervation :	13
2.2.3. La physiologie biliaire :.....	15
3.3.3. Les rôles de la bile :.....	17
3.4. L'ETIOPATHOGENIE :.....	18
3.4.1. La théorie infectieuse :	18
3.4.2. La théorie toxique :.....	20
3.4.3. La théorie génétique :	21
3.4.4. La théorie inflammatoire :.....	22
3.4.5. La théorie auto-immune :	23
3.4.6. La théorie vasculaire :.....	23
3.5. L'anatomie pathologie.....	23
3.5.1. L'aspect macroscopique	24
3.5.2. L'aspect microscopique :.....	24
3.6. LA CLASSIFICATIONS DE L'ATRESIE DES VOIES BILIAIRES :.....	26
3.6.1. Les formes cliniques :.....	26
3.6.2. Les types anatomiques de l'atrésie des voies biliaires :	27
3.7. LA PHYSIOPATHOLOGIE :.....	28
3.7.1. Le mécanisme de la cholestase :.....	28
3.7.2. Les conséquences de la cholestase :	29
3.8. LE DIAGNOSTIC :	30
3.8.1. Le diagnostic positif :	30
3.8.2. Les examens para clinique :.....	32

3.8.3. Le diagnostic différentiel :.....	37
4. Lieu d'étude :	40
4.1. Le centre hospitalier universitaire Pr Bocar Sidy SALL de Kati	40
4.2. Le centre hospitalier universitaire mère-enfant.	43
METHODOLOGIE.....	46
1. Le type et la période d'étude :.....	47
2. Le cadre d'étude :.....	47
3. Le matériel :	47
4. La méthodologie :	47
RESULTATS	50
1. La fréquence :	51
2. Les caractéristiques de la population d'étude :	51
3. L'âge :	51
4. Le sexe.	51
5. Les antécédents des patients :	52
Pas de notion de prématurité.	52
7. Les données para cliniques :	52
8. ICONOGRAPHIE :.....	55
DISCUSSION	59
1. Les fréquences :.....	60
2. L'âge de diagnostic:	60
3. Les aspects cliniques :.....	60
4. Les aspects échographiques :	61
5. Les aspects thérapeutiques et évolutifs	62
CONCLUSION.....	64
RECOMMANDATION.....	66
REFERENCES	68
RESUME.	72
ANNEXES	74

LISSTE DES FIGURES

Figure 1 : Opération de Fonkalsrud : Hépatico-lympho-jéjunostomie	7
Figure 2 : Représentation schématique du remodelage de la plaque ductale	9
Figure 3 : Représentation schématique d'un espace porte et des structures biliaires	10
Figure 4 : Représentation schématique des gaines glissonniennes et de la plaque portale d'après Couinaud	11
Figure 5 : Constitution des voies biliaires extra-hépatiques	12
Figure 6: Les artères des voies biliaires extra-hépatiques	13
Figure 7 : Théorie proposée sur l'interaction de quatre facteurs dans le développement de l'atrésie des voies biliaires.....	18
Figure 8 : Détection de l'EBV par CISH au niveau des hépatocytes, dont les noyaux apparaissent sombres (flèche), au grossissement x400	20
Figure 9 : Représentation schématique de la malformation de la plaque ductale.....	22
Figure 10 : Prolifération ductulaire (Gomori, x 400).....	25
Figure 11 : Représentation schématique des différents types anatomiques d'AVB selon la classification française.	28
Figure 12 : illustration de la conséquence de cholestase.	30
Figure 13 : Gamme colorimétrique de selles de nouveau-né, proposée par Jacquemin	32
Figure 14 : Atrésie des voies biliaires respectant la voie biliaire accessoire. Opacification peropératoire par la vésicule, montrant l'intégrité du cholédoque et de bons passages duodénaux. Aucune opacification des VBIH du fait de l'AVB étendue jusqu'au canal hépatique commun	34
Figure 15 : représente la répartition des patients selon le sexe.....	51
Figure 16 : Répartition des patients selon la fibrose péri-vésiculaire.....	53
Figure 17 : Photographie d'un nourrisson qui présente un ictère néonatal progressif avec biologie évocateur d'atrésie des voies biliaire.	55
Figure 18 : Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une Vésicule Biliaire (VB) en bonne réplétion, transsonique.....	56
Figure 19 : Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une vésicule biliaire atrophique.	56
Figure 20 : Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une bande hyper-échogène définissant une fibrose péri-vésiculaire.	57
Figure 21 : Echographie hépatique de la voie biliaire principale (VBP).	57
Figure 22 : Echographie hépatique montrant une bande hyper-échogène grossièrement triangulaire péri-hilaire définissant le signe du cordon triangulaire.	58

Figure 23 : Echographie couplée Doppler hépatique montrant les formations anéchogènes arrondies hépatiques ne révèle pas de caractère circulaire circulant au doppler couleur définissant des microkystes hépatiques.58

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Différents types anatomiques d'AVB selon la classification française, et leur correspondance dans la classification japonaise/USA/UK.27

tableau II représente la répartition des patients selon les tranches d'âge.51

Tableau III : Répartition des patients selon les signes échographiques de l'atrésie des voies biliaires.....Erreur ! Signet non défini.

INTRODUCTION.

L'atrésie des voies biliaires, est une malformation congénitale résultant d'un processus inflammatoire, destructeur et sclérosant, affectant les voies biliaires intra et extra hépatiques. Ce processus mène à la fibrose et l'oblitération des canaux biliaires, avec comme conséquence, le développement d'une cholestase, puis d'une cirrhose hépatique [1,2]. Elle constitue la première cause chirurgicale de la cholestase néonatale [3] et de greffe du foie chez l'enfant.

Son incidence est de 1/ 1800 naissance en Europe, soit environ 45 cas par an en France [3]. Les filles semblent plus souvent atteintes que les garçons, avec un sexe ratio féminin de 1,6 [4].

Au Mali, une étude menée par Aremu YA et al [3], en 2020 dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel TOURE a retrouvé une fréquence hospitalière de 0,25% avec une prévalence de 3 cas/ an. La rareté de la pathologie et la difficulté de sa prise en charge dans notre pays ont motivé ce travail.

La cause de l'AVB n'est pas connue. Les mécanismes pathogènes impliqués pourraient révéler de l'interaction entre différents facteurs environnementaux. Certains auteurs tels que Strickland en 1982 sur une étude épidémiologique menée au nord du Texas, révéla la possibilité d'un agent toxique utilisé [5]. D'autres ont rapporté une origine ischémique avec une possibilité de l'association d'une AVB avec le cytomégalovirus, le virus respiratoire syncytial, le virus Epstein Barr, et le virus des papillomes humains [6]. D'autres encore tels que Urushihara soutienne une origine immunologique et génétique [7].

Dans environs 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 pré-duodénale et une agénésie de la veine cave

inférieure [1]. Le plus souvent, dans 90% des cas, il s'agit d'une atrésie non syndromique, dans laquelle l'anomalie biliaire est isolée.

Le diagnostic clinique de l'AVB est évoqué devant la triade classique (un ictère qui persiste après deux semaines de vie, des selles décolorées grises-blanches mastic) et des urines foncées ; une hépatomégalie [1], et la biologie qui ne fait que confirmer le diagnostic de la cholestase hépatique, devant l'augmentation du taux sérique de bilirubine à prédominance conjuguée (supérieure à 20% de la bilirubine totale), des phosphatases alcalines, du cholestérol, ainsi que l'ascension remarquable du taux des gamma-glutamyl-transférases (jusqu'à 10 fois la normale). Les transaminases sont modérément augmentées (4 à 5 fois la normale) [6].

L'échographie permet une étude préliminaire importante dans le bilan de cette pathologie. Les auteurs proposent une nouvelle stratégie diagnostique dans l'évaluation de la cholestase infantile en mettent l'accent sur le signe de la corde échographique comme première priorité des investigations. Lorsque le signe de la corde triangulaire est visualisé, une laparotomie exploratoire rapide est obligatoire sans autres investigations. En absence de ce signe d'autres investigations sont nécessaires notamment l'IRM qui malgré l'application potentiellement large chez les patients pédiatriques, la révolution du système biliaire est affectée par la petite taille des canaux, la moyenne du volume partiel et le flou du mouvement lié aux mouvements respiratoires et cardiaques. Elle est une modalité d'imagerie non invasive très fiable pour le diagnostic de l'atrésie biliaire.

Cette étude est une première au Mali à notre connaissance. A noter que d'autres études ont été élaborées au Mali sur le plan clinique et chirurgical.

Le but de l'étude était de mettre l'accent sur les signes spécifiques de l'échographie qui permet de poser le diagnostic avec une certaine certitude permettant une prise en charge chirurgicale précoce.

Objectif général : Etudier l'apport de l'échographie dans le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires aux CHU Pr ASS Kati et Mère –enfant le Luxembourg.

Objectifs spécifiques :

- De décrire la sémiologie échographique de l'atrésie des voies biliaires.
- Rechercher les autres malformations associées.

GENERALITES.

1. Définition :

L'atrésie des voies biliaires est une malformation congénitale résultant d'un processus inflammatoire, destructeur et sclérosant, affectant les voies biliaires intra et extra hépatiques [1].

2. L'historique :

La première référence claire à ce qui semble être un cas d'atrésie des voies biliaires remonte au début du XIX^{ème} siècle. Le professeur John Burns en a fait la description en 1817 à l'université de Glasgow, suivie par le pédiatre Charles West (1816 – 1892) qui a fondé le premier hôpital pour enfants en Angleterre en 1855 [9].

Benecke en 1907, sur une revue à 74 cas, pense que le processus débute à la papille de Vater pour remonter en intra-hépatique. Selon lui, tout enfant de plus de 2 semaines de vie, présentant un ictère en l'absence de sepsis ou de syphilis, devrait faire l'objet d'une laparotomie, afin d'explorer les voies biliaires. Il reste ainsi le premier à avoir décrit la possibilité d'une cure chirurgicale, possible dans 16 % des cas, en anastomosant les voies biliaires perméables restantes au duodénum. Si cette opération ne peut se faire dans le même temps opératoire (mauvais état général, nutritionnel, etc.), il propose d'abord une dérivation externe, puis une anastomose dans un deuxième temps, malgré les complications infectieuses que cela comporte [9].

Holmes [10], en 1916, fut le premier à établir la distinction entre les formes dites « non curables » d'atrésie biliaire et les formes « curables » selon l'absence ou la présence d'un kyste au niveau du hile et il proposait déjà d'effectuer une anastomose entre l'intestin et l'arbre biliaire.

Plus tard, en 1928, William E. Ladd [10] réalisait les premières anastomoses bilio-digestives (cholédoco-duodénostomie et cholécystogastrostomie). Sur les 11 cas d'ictère cholestatique explorés chirurgicalement, 08 enfants ont bénéficié d'une anastomose, dont 6 étaient réussies. Ce qui avait motivé Ladd en 1935 à recommander l'exploration chirurgicale avant le 4^{ème} mois de vie, évitant ainsi

les complications fatales de l'atrésie biliaire [3]. Puis en 1940, Atrésie des voies biliaires collaboration avec Gross, Ladd démontrait que le succès de l'intervention reposait sur une anastomose muco-muqueuse, apposant ainsi la muqueuse gastrique ou duodénale au tissu muqueux du cholédoque ou de la vésicule biliaire [3].

Plusieurs techniques chirurgicales ont alors été proposées, telles que l'opération l'hépatico-lympho-jéjunostomie de Fonkalsrud en 1963 [16] (figure 2). Cette série d'essais s'est soldée par un échec.

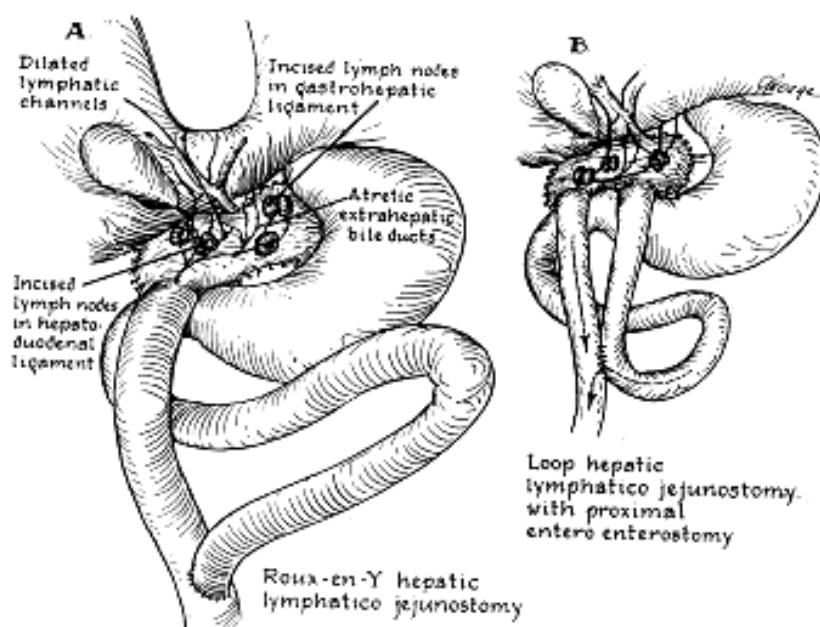


Figure 1 : **Opération de Fonkalsrud : Hépatico-lympho-jéjunostomie [11]**

Parallèlement, au cours des années 1950, à Los Angeles puis au Japon, le Professeur Kasai étudia la pathologie de l'atrésie des voies biliaires. Il démontra le processus destructeur touchant les voies biliaires avec une diminution de la prolifération ductulaire, remontant jusqu'au hile hépatique [12]. Il en conclut qu'une anastomose entre une structure digestive et la plaque hilaire, contenant des canaux biliaires intra-hépatiques encore perméables, permettrait de rétablir le flux. Cette opération, communément appelée « opération de Kasai », constitue une porto-entéro-anastomose, elle fut décrite au Japon en 1959. Il y

apporta en 1963 une modification en avançant la dissection du hile hépatique jusqu'à la bifurcation portale [12]. Mais le diagnostic précoce demeure la clé du succès de cette intervention.

Depuis 1963, la transplantation hépatique s'est peu à peu développée grâce à Starzl [13], mais elle n'a connu un véritable essor qu'à partir de 1983, grâce à l'utilisation de la ciclosporine comme agent immunosuppresseur, offrant ainsi une autre possibilité thérapeutique, particulièrement aux enfants chez qui l'intervention de Kasai était un échec.

3. RAPPELS :

3.1. Les données embryologiques hépatobiliaires :

Le bourgeon hépatique, issu du revêtement endodermique de l'intestin primitif antérieur vers le milieu de la 3ème semaine, est composé de deux parties : la *pars cranialis* et la *pars caudales* [14].

La *pars cranialis* ou *pars hépatique* constitue l'ébauche hépatique qui est à l'origine du foie et des voies biliaires intra-hépatiques.

Quant à la *pars caudalis* ou *pars cystica*, elle constitue l'ébauche pancréatique qui sera à l'origine de la voie biliaire principale et de la vésicule biliaire.

3.1.1. L'embryogenèse des voies biliaires intra-hépatiques :

Au cours des 2 premiers mois de la vie fœtale, le foie primitif ne contient pas de canaux biliaires intra-hépatiques. Les premiers canaux biliaires naissent, chez l'embryon de 8 semaines, à la périphérie des branches portes les plus volumineuses, c'est-à-dire à partir du hile. Le développement des voies biliaires péri-portales se poursuit vers la profondeur du foie durant tout le reste de la vie fœtale, pour se terminer pendant les 2 à 3 premiers mois de la vie post-natale.

L'histogenèse des voies biliaires intra-hépatiques remonterait aux cellules primitives du foie (hépatoblastes) qui ont un double potentiel, hépatocytaire et biliaire. Ces cellules embryonnaires bi-potentielles peuvent ainsi se développer soit en cellules parenchymateuses (hépatocytes), soit en cellules biliaires (cholangiocytes). La différenciation biliaire résulterait d'une immuno-réaction

des hépatoblastes aux composants du mésenchyme péri-portal. La forme embryologique d'un canal biliaire intra-hépatique correspond donc à un cylindre épithélial, doublé en grande partie et pourvu d'une lumière virtuelle ; ce double cylindre épithélial qui entoure le futur espace porte constitue la « plaque ductale » [8].

La plaque ductale est une structure transitoire, rapidement remodelée. Des segments de la lumière cylindrique se dilatent entre les deux couches de la plaque ductale formant des « dilatations tubulaires », qui se voient progressivement incorporées à l'intérieur du mésenchyme portal et qui deviendront les canaux biliaires définitifs ; tandis que la plupart des structures restantes non tubulaires de la plaque ductale originale disparaissent par apoptose.



Figure 2 : Représentation schématique du remodelage de la plaque ductale [8].

De gauche à droite : plaque ductale initiale constituée d'une double couche de cellules biliaires ; dilatations tubulaires de certains segments ; incorporation des tubules dans le mésenchyme portal [3].

Tandis que les premières plaques ductales apparaissent dans la région hilare et subissent leur remodelage, de nouvelles plaques se forment autour des nouvelles branches de la veine porte. Ainsi, l'histogenèse des voies biliaires intra-hépatiques suit la ramification progressive de la veine porte et se continue du hile vers la périphérie.

3.1.2. L'embryogenèse des voies biliaires extra-hépatiques :

Le foie et les voies biliaires extra-hépatiques se développent à partir de la *pars cystica*. Au cours de sa croissance, sa connexion avec le duodénum se rétrécit, formant ainsi la voie biliaire principale. La vésicule biliaire, quant à elle, se développe sous forme d'un petit diverticule ventral creux. Cette ébauche cystique s'éloigne progressivement de l'ébauche cranialis, formant ainsi un pédicule qui s'allonge de plus en plus pour constituer le canal cystique [8].

3.2. L'anatomie des voies biliaires :

Les voies biliaires constituent l'ensemble des canaux qui drainent dans le tube digestif la bile sécrétée par le foie.

Classiquement, on distingue les voies biliaires intra-hépatiques et les voies biliaires extra-hépatiques.

3.2.1. L'anatomie des voies biliaires intra-hépatiques :

Ce sont des canalicules intra-lobulaires qui cheminent entre les hépatocytes, drainant la bile vers l'espace porte. Le passage de Hering, à la périphérie du lobule classique, reçoit la bile des canalicules intra-lobulaires et l'achemine vers les canaux biliaires de l'espace porte (figure 4). Ils se réunissent en canaux péri-lobulaires, ceux-ci se regroupent entre eux pour former le canal hépatique droit qui draine le foie droit et le canal hépatique gauche qui draine le foie gauche [15].



Figure 3 : Représentation schématique d'un espace porte et des structures biliaires [15].

Le canalicule biliaire (1) s'ouvre, via le passage de Hering (2), dans le ductule (3), qui s'ouvre à son tour dans le canal biliaire inter-lobulaire (4), entouré de son plexus capillaire (5). Le canal biliaire inter-lobulaire s'ouvre dans un canal biliaire septal (6), puis chemine dans l'espace porte (9) au côté d'une ramification de l'artère hépatique (7) et de la veine porte (8).

Les gaines glissonniennes ou portales représentent les prolongements intra-hépatiques de la plaque portale sous-hépatique. Celle-ci est un épaissement de la tunique fibreuse du foie, qui comprend différentes parties (plaque hilare, plaque vésiculaire, etc.) en continuité les unes avec les autres, au contact de la face viscérale du foie (figure 5) [8].

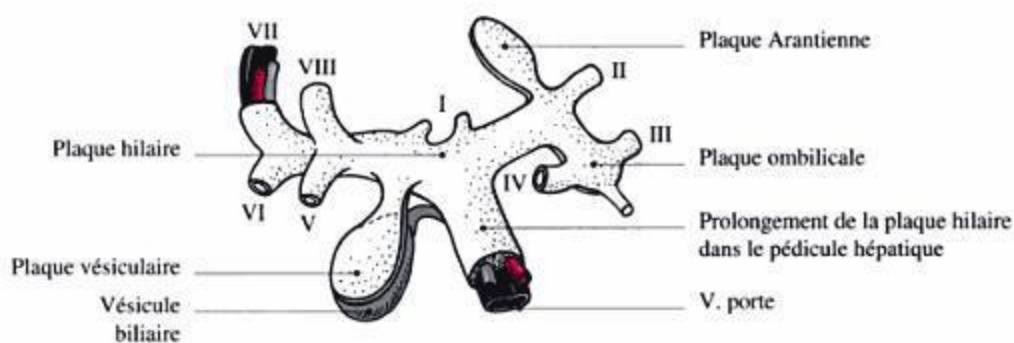


Figure 4 : Représentation schématique des gaines glissonniennes et de la plaque portale d'après Couinaud [8]

3.2.2. Anatomie des voies biliaires extra-hépatiques : [15]

3.2.2.1. Constitution : (figure 6)

Pour des raisons pratiques, on peut distinguer la voie biliaire principale et la voie biliaire accessoire.

La voie biliaire principale :

Elle commence dans le hile hépatique, à l'union des canaux hépatiques droit et gauche, constituant le canal hépatique commun, qui descend un peu oblique en bas et à gauche dans le pédicule hépatique, recevant sur son bord droit le canal cystique. Leur union forme le canal cholédoque qui descend en arrière du premier duodénum (D1), puis en arrière de la tête du pancréas où il creuse une

gouttière avant de se réunir avec le canal de Wirsung pour ensuite déboucher dans le bord interne du deuxième duodénum (D2) au niveau de l'ampoule de Vater.

La voie biliaire accessoire :

Elle comprend la vésicule biliaire et le canal cystique qui s'ouvre dans la voie biliaire principale.

La vésicule biliaire est un réservoir musculo-membraneux piriforme, logé dans la fossette cystique, creusée à la face inférieure du foie. Longue de 8 à 10 cm, large de 3 à 4 cm, on lui distingue trois parties : un fond antérieur dépassant en avant le bord inférieur du foie et se projetant sur la paroi antérieure de l'abdomen sous l'arc costal droit, un corps orienté obliquement en arrière et en dedans, et un col ou infundibulum vésiculaire qui se prolonge par le canal cystique. Le col est disposé selon un axe différent de celui du corps vésiculaire, formant un angle aigu.

Le canal cystique se prolonge du col vésiculaire à la voie biliaire principale.

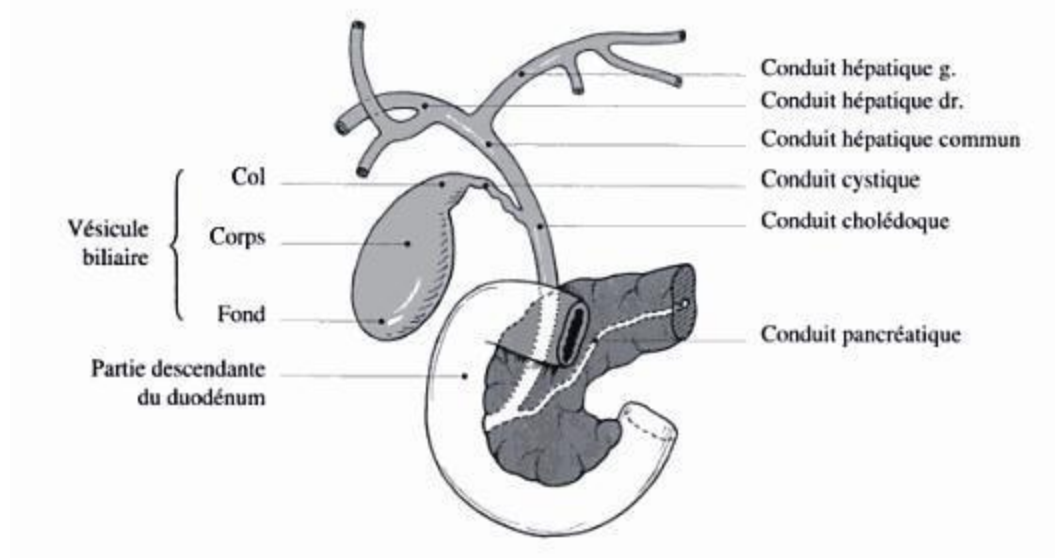


Figure 5 : Constitution des voies biliaires extra-hépatiques [15]

3.2.2.2. La structure :

La structure de la vésicule biliaire et celle de la voie biliaire principale présentent certaines différences. La paroi de la vésicule biliaire est constituée de trois tuniques : une muqueuse plissée faite de cryptes glandulaires, une sous-muqueuse et une musculuse lisse. Tandis que celle de la voie biliaire principale comporte une tunique interne muqueuse non plissée et une tunique externe conjonctive élastique avec quelques fibres musculaires.

3.2.3. La vascularisation, drainage lymphatique et innervation :

3.2.3.1. Les artères :

La vascularisation de la voie biliaire principale est riche, en particulier dans sa portion comprise dans le pédicule hépatique, elle est assurée par un plexus superficiel et deux plexus profonds. Le plexus superficiel est formé par de petites branches de l'artère pancréatique-duodénale supérieure et postérieure anastomosées entre elles, il entoure la voie biliaire principale et se poursuit dans sa paroi par les deux plexus profonds.

Le plexus superficiel s'anastomose avec l'artère cystique et l'artère hépatique droite, et accompagne les canaux biliaires dans le foie, réalisant ainsi un système anastomotique entre les artères du pancréas et celles du foie.

La portion rétro-pancréatique du canal cholédoque est vascularisée en majeure partie par l'artère pancréatique-duodénale supérieure et antérieure (figure 6).

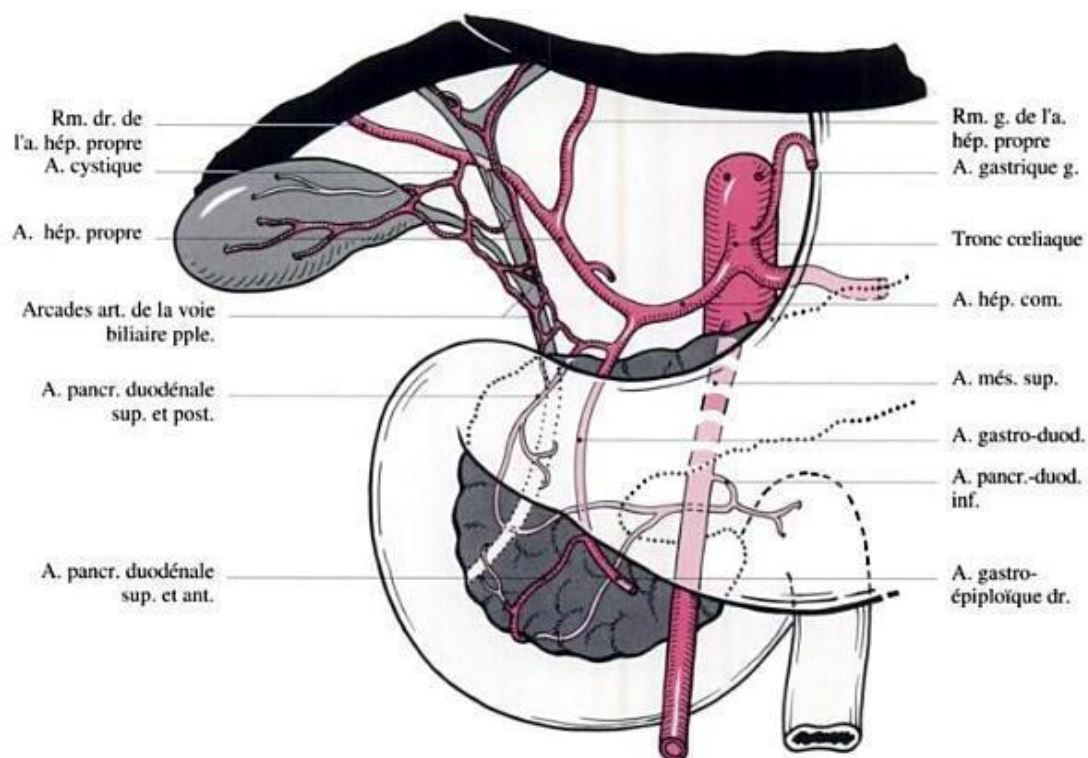


Figure 6: Les artères des voies biliaires extra-hépatiques [15]

La vascularisation du canal cystique dépend des artères de la voie biliaire principale. Quant à la vésicule biliaire, elle est vascularisée par les deux rameaux de division, supérieur et inférieur, de l'artère cystique qui naît le plus souvent de la branche droite de l'artère hépatique.

3.2.3.2. La veine :

Les veines de la voie biliaire principale gagnent une arcade para biliaire, habituellement située en avant et en dedans de la voie biliaire principale et constituée par plusieurs veines anastomosées entrent-elles. Cette arcade réunit les veines pancréatique-duodénales et gastriques en bas, et les rameaux de division de la veine porte en haut.

La plupart des veines de la voie biliaire accessoire rejoignent également l'arcade para-biliaire, tandis que certaines traversent la plaque vésiculaire et gagnent directement les veinules portes.

3.2.3.3. Les vaisseaux lymphatiques :

Les vaisseaux lymphatiques de la vésicule biliaire forment un très riche réseau sous-séreux, qui s'anastomose avec les vaisseaux lymphatiques issus du foie. Les collecteurs se répartissent de façon très inégale en quatre courants. Deux courants descendants dans le pédicule hépatique, le plus médial est constant et se draine vers les nœuds lymphatiques coélics et lombo-aortiques, tandis que le courant latéral est inconstant et se draine vers les nœuds lymphatiques lombo-aortiques. A ces deux courants extra-hépatiques, peuvent s'ajouter deux courants intra-hépatiques qui rejoignent les premiers dans le pédicule hépatique [16].

Les vaisseaux lymphatiques de la voie biliaire principale suivent les mêmes voies de drainage extra-hépatiques.

3.2.3.4. L'innervation :

L'innervation des voies biliaires dépend du plexus coélic et du tronc vagal antérieur. Ces nerfs sont bien individualisés dans le pédicule hépatique, en particulier le nerf postérieur du canal cholédoque et les nerfs latéraux de la vésicule biliaire. Ils se détachent des deux réseaux, antérieur et postérieur, du plexus hépatique et sont richement anastomosés entre eux au contact des voies biliaires.

2.2.3. La physiologie biliaire :

Formée et sécrétée par le foie, la bile conditionne l'absorption intestinale des lipides et constitue la voie d'élimination de divers produits de dégradation de l'organisme.

3.3.1. La formation de la bile :

La bile est élaborée initialement par les hépatocytes, puis modifiée continuellement par les activités de sécrétion et de réabsorption des cellules épithéliales biliaires [17].

Après son excrétion par le foie, la bile hépatique se déverse progressivement dans les canalicules puis les ductules biliaires pour arriver dans la vésicule

biliaire où elle sera en partie stockée, avant d'être libérée de façon contrôlée par le cholédoque, et ce grâce à l'ouverture intermittente du sphincter d'Oddi.

3.3.2. La composition de la bile : [17]

C'est un fluide complexe, de couleur jaune (bile hépatique) ou vert olive (bile vésiculaire), son pH est neutre ou légèrement alcalin, et son débit atteint environ 1L par jour. La bile est principalement composée d'eau, d'électrolytes, de cholestérol, de phospholipides, de pigments biliaires (la bilirubine) et de sels biliaires (ou acides biliaires).

3.3.2.1. Les acides biliaires :

Les acides biliaires, qui sont des stéroïdes endogènes, représentent les principaux constituants de la bile. Ceux synthétisés dans les hépatocytes à partir du cholestérol sont les acides biliaires primaires, acide cholique et acide chénodésoxycholique ; ils sont conjugués à deux acides aminés : la taurine et la glycine. Parvenus dans l'intestin, ces acides biliaires primaires sont transformés, sous l'action de la flore bactérienne, en acides biliaires secondaires, acide désoxycholique et acide lithocholique.

La biosynthèse des acides biliaires est un phénomène continu, régi par un équilibre dynamique entre élimination fécale très faible et réabsorption iléale importante. Après déconjugaison, l'acide désoxycholique est réabsorbé surtout dans l'iléon par un mécanisme actif et va rejoindre le foie par la veine porte pour être de nouveau excrété dans la bile ; on parle de cycle entéro-hépatique. Ce qui n'est pas absorbé, sera éliminé par les selles ; ces pertes seront compensées par une synthèse hépatique équivalente via un mécanisme de « feedback négatif » : plus la concentration portale en sels biliaires est faible, plus la synthèse hépatique de sels biliaires est élevée.

3.3.2.2. Les pigments biliaires :

Le principal pigment biliaire est la bilirubine, qui provient essentiellement de la dégradation physiologique des hématies vieilles. L'hème est transformé, sous

l'action de l'hème-oxygénase, en biliverdine qui est réduit en bilirubine sous l'action de la réductase.

La bilirubine circule d'abord sous forme libre, non conjuguée, puis elle est captée au niveau du pôle sinusoidal de l'hépatocyte par un mécanisme actif, ensuite elle sera conjuguée dans le réticulum endoplasmique lisse de l'hépatocyte. Cette glucurono-conjugaison nécessite l'action d'une enzyme, la glucuronyl-transférase. La molécule conjuguée devient soluble dans l'eau et donc facile à éliminer au niveau du pôle biliaire de l'hépatocyte. Arrivée dans l'intestin, elle sera déconjuguée et transformée en urobiline (qui sera éliminée dans les urines) et en stercobiline (qui sera éliminée dans les selles).

3.3.2.3. Les phospholipides :

Ils représentent 20 % des lipides de la bile, sous forme de lécithines.

3.3.2.4. Le cholestérol :

Il représente 6 % des lipides de la bile. Une fraction importante de ce cholestérol est réabsorbée dans l'iléon et retourne au foie par le cycle entéro-hépatique, le reste sera métabolisé par la flore intestinale et éliminé dans les selles sous forme de coprostanol.

3.3.3. Les rôles de la bile : [17]

La bile constitue la principale voie d'excrétion de nombreux déchets endogènes, de médicaments et de toxiques, assurant ainsi la fonction de détoxification.

Elle joue également un rôle majeur dans la digestion et l'absorption des graisses et des vitamines liposolubles (A, D, E et K), grâce aux sels biliaires, contribuant ainsi au contrôle de la balance du cholestérol.

3.4. L'ETIOPATHOGENIE :

L'atrésie des voies biliaires reste encore une affection inexpliquée, dont la cause est inconnue, malgré l'existence de plusieurs théories sur sa pathogénie.

Actuellement, l'AVB est considérée comme une réponse phénotypique du foie et des voies biliaires à une variété de facteurs prénataux et périnataux qui perturbent le développement normal ou la maturation de l'arbre biliaire, se produisant durant une période spécifique allant de la période prénatale jusqu'au 3ème mois de vie au maximum, et survenant vraisemblablement sur un terrain génétique ou immunologique particulier [18].

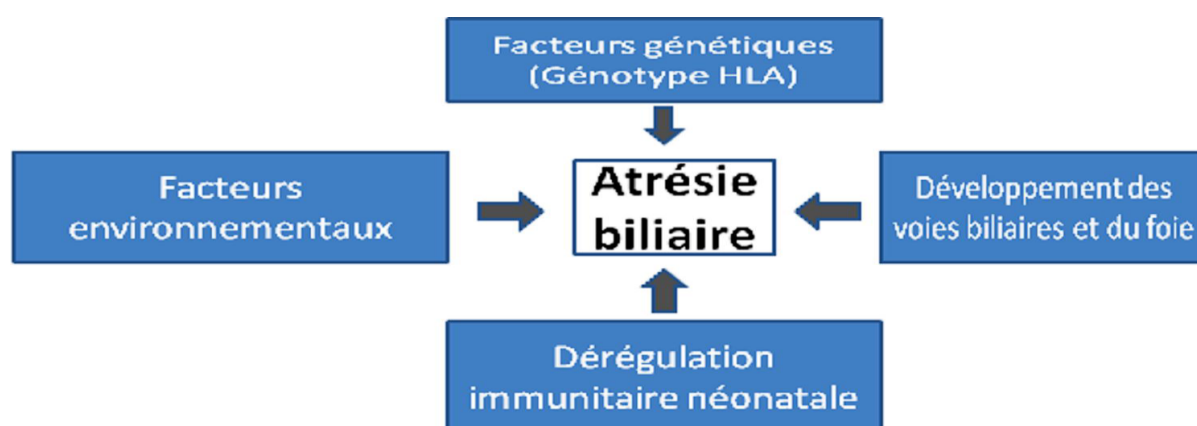


Figure 7 : Théorie proposée sur l'interaction de quatre facteurs dans le développement de l'atrésie des voies biliaires [18].

A l'heure actuelle, les théories avancées sur la pathogénie de l'atrésie des voies biliaires n'ont guère changé depuis 20 ans, plusieurs théories ont été investiguées :

- Théorie infectieux.
- Exposition a des substances toxiques
- Défaut de morphogénèse
- Théorie immunologique ou inflammatoire
- Théorie vasculaire

3.4.1. La théorie infectieuse :

Le rôle éventuel d'agents viraux dans l'atrésie des voies biliaires a été beaucoup étudié, notamment le Réovirus type 3, le Rotavirus des groupes A et C et

l'Epstein Barr Virus (EBV), alors que nulle association n'a été rapportée avec les virus des hépatites A, B et C [18].

3.4.1.1. Le réovirus de type 3 :

Le Réovirus type 3 peut provoquer une cholangiopathie oblitérante ressemblant à l'atrésie des voies biliaires chez la souris et peut être associé à des AVB spontanées chez le singe rhésus positif [16]. Tandis que chez les nouveaux nés humains, l'association de l'AVB avec le Réovirus de type 3 a été évoquée par certaines équipes [16], mais n'a pas été confirmée par d'autres [17].

Récemment, une étude menée sur les tissus hépatobiliaires d'enfants atteints d'atrésie des voies biliaires, a pu apporter de nouvelles preuves de la présence d'infection à Réovirus. En effet, Tyler et Al ont mis en évidence par PCR (Polymérase Chain Réaction) l'infection à Réovirus au niveau de tissu hépatobiliaire fraîchement congelé. Leur étude a également démontré la présence de l'ARN de Réovirus dans 55% des cas d'atrésie des voies biliaires et dans 78% des cas de kystes du cholédoque [16].

3.4.1.2. La rotavirus des groupes A et C :

Une étude menée par Riepenhoff-Talty et Al en 1993, a démontré le développement d'atrésie des voies biliaires chez des souris, après administration orale de Rotavirus du groupe A [18]. Les mêmes auteurs ont également mis en évidence la présence de séquences virales du Rotavirus du groupe C chez des patients ayant une atrésie des voies biliaires [17]

3.4.1.3. L'epstein-Barr Virus (EBV) :

Un autre agent viral mis en cause est l'Epstein-Barr Virus. Dans une étude menée par Mahjoub et Al [19] pendant 4 ans, de 2004 à 2008, sur 16 biopsies hépatiques prélevées sur des patients atteints d'atrésie des voies biliaires avérée, l'EBV a été détecté par Hybridation Chromogénique In Situ (CISH) dans 3 biopsies sur les 16 étudiées. Sur les trois biopsies, l'EBV a été retrouvé au niveau des hépatocytes dans deux d'entre elles, et au niveau de l'épithélium biliaire dans la troisième (figures 8).

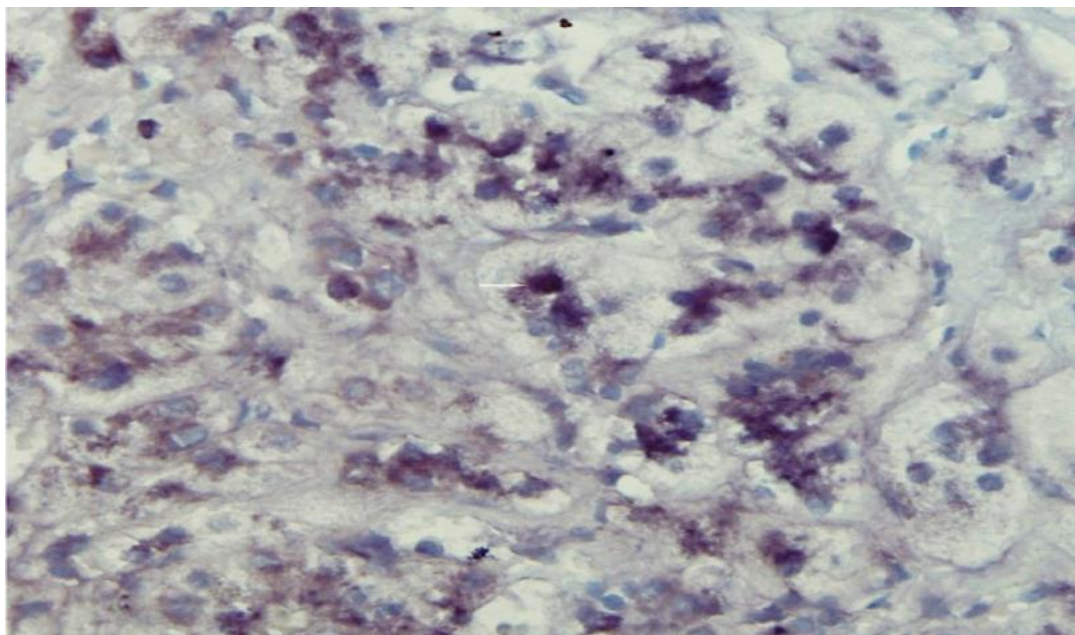


Figure 8 : Détection de l'EBV par CISH au niveau des hépatocytes, dont les noyaux apparaissent sombres (flèche), au grossissement x400 [19].

3.4.1.4. Les autres virus :

Il existe quelques rapports sur le Cytomégalovirus (CMV) qui a été mis en évidence, sérologiquement, chez des enfants atteints de cholestase néonatale [16].

Le Papilloma Virus Humain (HPV) a également été détecté, en utilisant une Polymérase Chain Réaction, sur des prélèvements conservés de tissu hépatique chez 18 patients atteints d'AVB. Cependant, d'autres études n'ont pas réussi à détecter l'ADN de l'HPV chez des patients atteints d'AVB. Le rôle possible de l'HPV dans l'atrésie des voies biliaires n'est donc pas encore démontré, et des investigations supplémentaires sont nécessaires [19].

3.4.2. La théorie toxique :

Dans une étude épidémiologique menée au Nord du Texas entre 1972 et 1980, Strickland [5] a pu révéler des incidences différentes dans les régions rurales durant les mois d'août, septembre et octobre ; suggérant l'existence de facteurs environnementaux dans l'étiopathogénie de l'AVB. L'auteur retient particulièrement l'utilisation d'un agent toxique par les agriculteurs durant la période critique du développement des voies biliaires. Néanmoins, aucune

relation n'a pu être clairement établie entre l'exposition à un toxique ou l'ingestion maternelle d'une substance et l'apparition d'une AVB chez le nouveau-né [19].

3.4.3. La théorie génétique :

Le processus pathogène de l'atrésie des voies biliaires semble débiter in utero, comme le démontrent des taux anormalement bas de gamma-glutamyl-transférase (γ GT) dans le liquide amniotique (enzymes normalement excrétées dans la bile et passant dans le liquide amniotique par défécation fœtale avant la maturation du sphincter anal) à 18-19 semaines de gestation chez des enfants nés avec une atrésie des voies biliaires [18].

Certains auteurs distinguent dans l'AVB des formes « périnatales », qui seraient dues à une altération secondaire de canaux biliaires normalement développés et qui correspondraient aux types non syndromiques, et des formes « embryonnaires » syndromiques. Celles-ci auraient une composante génétique et seraient secondaires à une anomalie de développement des canaux biliaires [19]. Rappelons que la forme embryologique d'un canal biliaire correspond à un double cylindre épithélial avec une lumière centrale, constituant une structure transitoire et rapidement remodelée, appelée plaque ductale.

Desmet [8] fut le premier à décrire la présence de malformations de cette plaque ductale, pouvant être le point de départ de nombreuses pathologies biliaires. Ces malformations correspondent à un arrêt complet ou partiel du modelage de la plaque ductale, c'est-à-dire la persistance plus ou moins complète de l'excès des structures biliaires embryologiques qui constituent l'échafaudage temporaire de la plaque ductale (figures 9) [8].

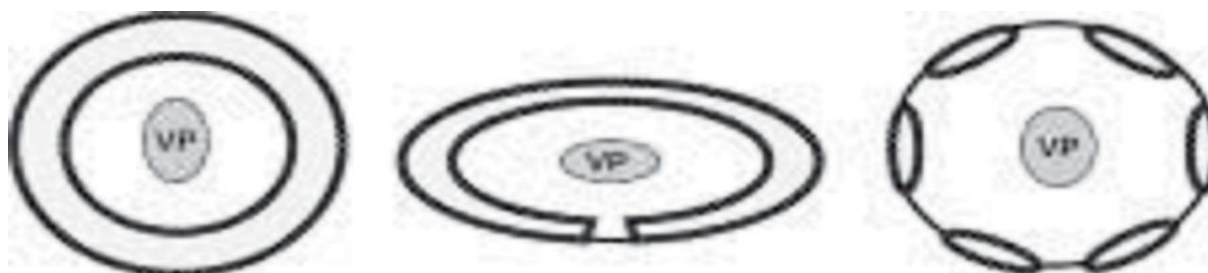


Figure 9 : Représentation schématique de la malformation de la plaque ductale [8].

A gauche : défaut complet de remodelage de la plaque ductale qui apparaît comme un anneau continu de voies biliaires dilatées.

Au centre et à droite : remodelage incomplet de la plaque ductale. (VP : veine porte) [8].

D'après Tan et Al [19], l'atrésie des voies biliaires serait la conséquence d'une absence de remodelage, avec la persistance de canaux biliaires foetaux entourés d'une couche mésoenchymateuse très fine. A la naissance, le flux biliaire devenant massif à travers ces canaux biliaires anormaux induirait ainsi un processus inflammatoire important, aboutissant à la fibrose et à l'oblitération de ces canaux.

3.4.4. La théorie inflammatoire :

Cette théorie suggère qu'une agression d'origine virale ou toxique de l'épithélium biliaire aboutit à l'expression augmentée de nouveaux antigènes qui, dans un milieu immunologique génétiquement déterminé, seront présentés par les macrophages aux lymphocytes T circulants, entraînant une réaction cytotoxique T méditée, ayant comme conséquence l'inflammation et la sclérose des canaux biliaires [18].

Selon Silveira et Al [18], ce processus immunologique associe fréquemment l'antigène HLA-B12 et les haplotypes A9-B5 et A28-B35, dans la forme périnatale de l'atrésie des voies biliaires.

D'autres équipes n'ont pas pu reproduire ces résultats, mais ont rapporté d'autres associations HLA. Tandis qu'une équipe espagnole de Jurado et Al

[18] n'a détecté aucune association HLA chez quarante-huit patients atteints d'atrésie des voies biliaires.

Par ailleurs, ce mécanisme immunologique impliqué dans la pathogenèse de l'AVB, est dirigé et entretenu par l'expression de certains récepteurs et de leurs ligands correspondants, tels que : ICAM et LFA-1, VCAM et E selectin (ELAM) [18].

Une étude japonaise menée par Urushihara et Al [8] a mis en évidence d'une augmentation de l'Interleukine-18 (IL-18), cytokine pro-inflammatoire activant l'Interféron gamma (INF γ) et induisant l'expression d'ICAM-1, engendrant une apoptose hépatocytaire. L'IL-18 est relâchée par les cellules de Küpffer, jouant elles-mêmes un rôle de cellules présentatrices d'antigènes. Selon cette étude, les cellules de Küpffer sont présentes en plus grand nombre et en grande taille dans le tissu hépatique de patients atteints d'atrésie des voies biliaires au moment du diagnostic.

3.4.5. La théorie auto-immune :

Le rôle de l'auto-immunité dans la pathogenèse de l'atrésie des voies biliaires a également été proposé. Vasiliauskas et Al [16] ont rapporté que 10 parmi 11 enfants atteints d'AVB étaient positifs à la recherche d'anticorps anti-neutrophiles cytoplasmiques (ANCA) de type IGM et IGG, avec des taux plus élevés d'IGM comparés à d'autres patients porteurs d'autres hépatopathies.

3.4.6. La théorie vasculaire :

Enfin, une hypothèse vasculaire ischémique a également été proposée. Des études ont mis en évidence une dilatation et une hypertrophie débranchée de l'artère hépatique chez des enfants atteints d'atrésie des voies biliaires, mais il est difficile de connaître la nature primitive ou secondaire de ces lésions [18].

3.5. L'anatomie pathologie

L'atrésie des voies biliaires est un processus dynamique de destruction inflammatoire progressive des canaux biliaires extra-hépatiques, pouvant éventuellement s'étendre aux canaux biliaires intra-hépatiques [19].

3.5.1. L'aspect macroscopique : [19]

A l'exploration chirurgicale, les voies biliaires extra-hépatiques sont partiellement ou totalement remplacées par un cordon fibreux, et la vésicule biliaire est souvent atrophique et fibreuse.

L'aspect macroscopique du foie dépend de l'importance des lésions histologiques et du degré de l'évolution du processus cirrhogène. On distingue trois aspects successifs de gravité croissante : foie brun violacé, foie violet verdâtre, et enfin gros foie vert.

3.5.2. L'aspect microscopique :

Les signes histologiques dans l'atrésie des voies biliaires, sont des signes indirects liés à un obstacle biliaire. Les différents types de lésions constituent des stades progressifs d'un processus destructif nécrotico-inflammatoire, menant à l'oblitération complète des canaux biliaires. Les lésions précoces sont représentées par une inflammation du canal biliaire, suivie d'une fibrose progressive, entraînant le comblement de la lumière, et enfin la formation d'une cicatrice fibreuse de structure tubulaire épithéliale, appelée « corde fibreuse » [15].

Précocement dans l'évolution de l'AVB, le foie préserve encore son architecture de base. L'obstruction biliaire extra-hépatique aura pour conséquences des modifications hépatiques en amont, comprenant essentiellement : une réaction ductulaire, une stase biliaire et une fibrose hépatique.

3.5.2.1. La réaction ductulaire :

C'est une néo-prolifération ductulaire, correspondant à une dédifférenciation des cellules hépatiques en bordure des espaces portes. Leur présence en quantité importante, pouvant se voir dans n'importe quel processus cirrhogène, ne revêt donc aucune spécificité étiologique. La prolifération ductulaire n'apparaît que vers quatre semaines de vie, parfois précédée d'une ductopénie [15].

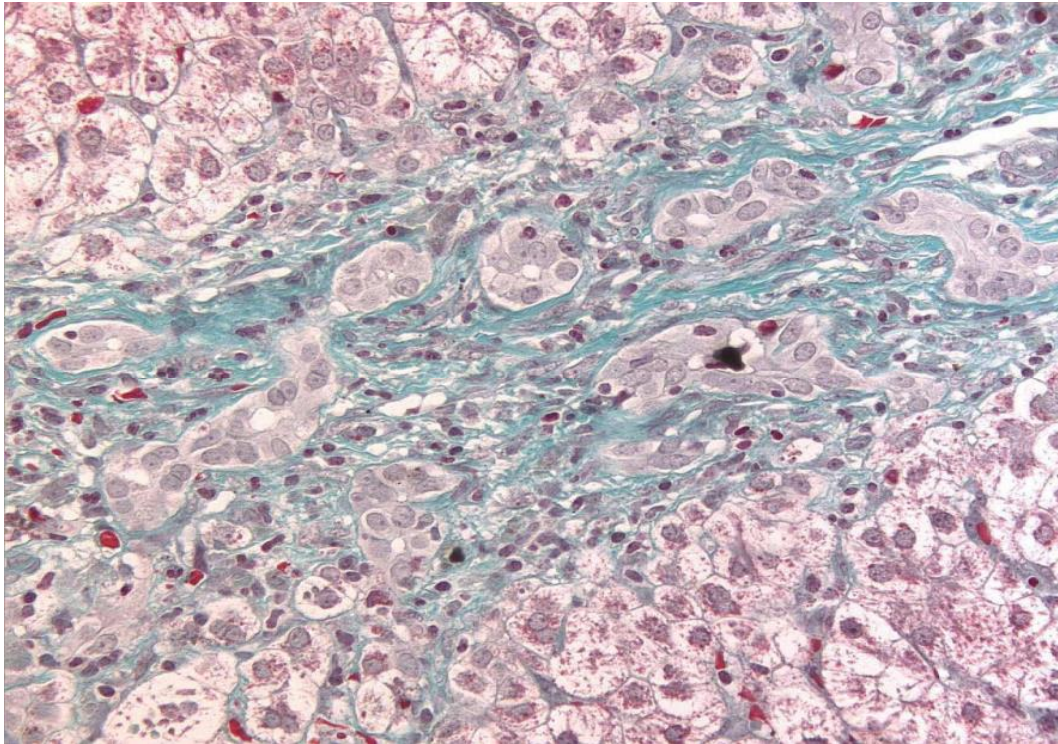


Figure 10 : Prolifération ductulaire (Gomori, x 400) [15].

3.5.2.2. La stase biliaire :

Elle est due à la formation de thrombi- biliaires extra-lobulaires sous forme de dépôt de bilirubine, signe caractéristique des hépatites néonatales mais inconstant. Ils sont fonction de la durée d'évolution de la cholestase.

3.5.2.3. La fibrose hépatique :

La fibrose intra et péri-portale progresse inéluctablement avec la cholestase prolongée à plus ou moins long terme. Elle est secondaire à l'extravasation de la bile en dehors du système canalaire dont les constituants et en particulier les acides biliaires sont susceptibles de stimuler les myofibroblastes portaux et péri-portaux. L'aspect de cette fibrose d'origine biliaire est assez caractéristique ; sa distribution est très irrégulière en carte de géographie, à point de départ portal, tendant à établir des ponts porto-porte. Lorsqu'elle est évoluée, elle réalise une cirrhose biliaire secondaire. Associée à la néo-prolifération ductulaire, cette fibrose a une grande valeur d'orientation.

3.5.2.4. Les autres signes histologiques :

En plus des trois phénomènes lésionnels de base, l'obstruction biliaire extra-hépatique peut également induire une infiltration inflammatoire lymphocytaire des espaces portes et polymorpho nucléaire entre les canaux biliaires, une irrégularité de l'épithélium bordant (vacuolisation, pycnose, atrophie), ou encore une transformation giganto-cellulaire des hépatocytes, observée dans 25% des cas d'atrésie des voies biliaires et considérée comme une réaction de la capacité de régénération du foie du nouveau-né à une agression[15].

3.6. LA CLASSIFICATIONS DE L'ATRESIE DES VOIES BILIAIRES :

3.6.1. Les formes cliniques :

On peut distinguer deux formes d'atrésie des voies biliaires [20]:

3.6.1.1. L'AVB 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 ; telles qu'une cardiopathie congénitale (communications inter-auriculaire et inter-ventriculaire, coarctation de l'aorte, hypoplasie du ventricule gauche), un situs inversus, un foie médian, une veine porte pré-duodénale, une absence de la veine cave inférieure dans sa portion rétro-hépatique, un poumon droit bilobé ou encore une mal rotation intestinale. Cette forme syndromique, dite fœtale, représente environ 10% des AVB et se caractérise par une cholestase rapide, sans épisode anictérique.

3.6.1.2. L'AVB non syndromique :

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

3.6.2. Les types anatomiques de l'atrésie des voies biliaires :

Plusieurs classifications chirurgicales ont été proposées, dont la classification française qui repose sur les caractéristiques anatomiques du reliquat biliaire extra-hépatique (tableau n°2) [20].

Tableau I : Différents types anatomiques d'AVB selon la classification française, et leur correspondance dans la classification japonaise/USA/UK [20].

Classification française	Incidence	Description	Niveau supérieur de l'obstruction des VBEH	Correspondance dans la classification japonaise/USA UK
Type 1	3%	Atrésie limitée du cholédoque	Cholédoque	Type 1
Type 2	6%	Kyste du hile hépatique communiquant avec des VBIH dystrophiques	Canal hépatique	Type 2
Type 3	19%	Vésicule, canal cystique et cholédoque perméables	Porta hepatis	Type 2
Type 4	72%	Atrésie extra-hépatique complète	Porta hepatis	Type 3

VBEH : Voies biliaires extra-hépatiques.

VBIH : Voies biliaires intra-hépatiques.

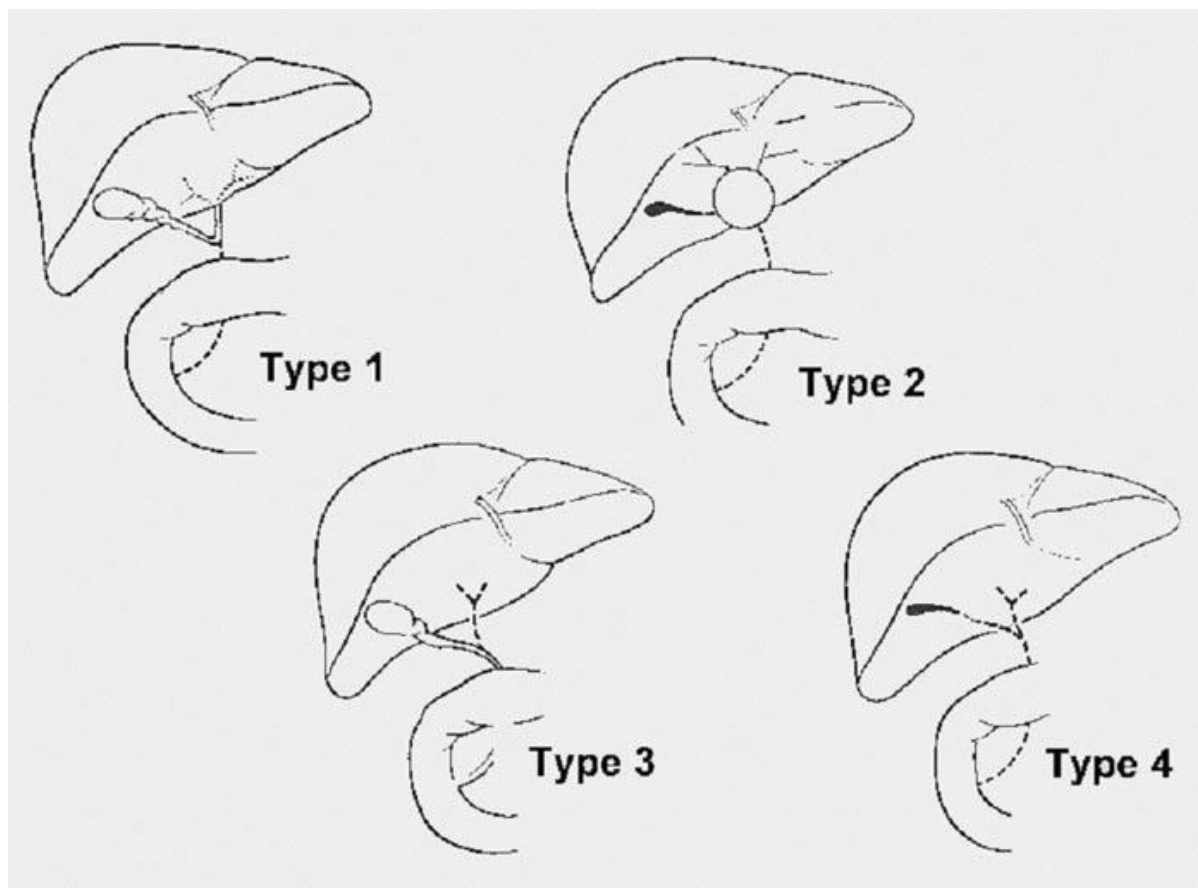


Figure 11 : Représentation schématique des différents types anatomiques d'AVB selon la classification française [20].

3.7. LA PHYSIOPATHOLOGIE :

Afin de comprendre la physiopathologie de l'atrésie des voies biliaires, il est primordial de connaître le mécanisme ainsi que les conséquences de la cholestase.

3.7.1. Le mécanisme de la cholestase : [20]

La rétention par le foie des différents composants de la bile, normalement excrétés dans les voies biliaires puis dans le duodénum, entraîne une élévation de la concentration sanguine de bilirubine directe ; ce qui définit l'ictère cholestatique.

Outre la bilirubine conjuguée, les autres composants de la bile sont également élevés dans le sang circulant : les acides biliaires, le cholestérol, etc. L'origine de cette rétention peut se situer au niveau des étapes de sécrétion au pôle

canaliculaire de l'hépatocyte (cholestase intra-hépatique) ou au niveau de l'excrétion par les voies biliaires (cholestase intra ou extra-hépatique).

3.7.2. Les conséquences de la cholestase : [20]

Les conséquences physiopathologiques du syndrome de cholestase sont en rapport avec l'accumulation des composants biliaires dans les tissus et la diminution des sels biliaires dans l'intestin proximal, ce qui engendre un dysfonctionnement hépatocellulaire.

En effet, l'accumulation des constituants biliaires dans les tissus est responsable d'une coloration jaune de la peau et des muqueuses (ictère), d'un prurit inconstant qui peut apparaître au-delà du 4ème mois de vie et qui serait dû à un dépôt sous-cutané d'acides biliaires, ou encore d'urines foncées du fait de l'élimination urinaire de la bilirubine conjuguée hydrosoluble.

Aussi, la diminution ou l'absence de la bile dans l'intestin proximal entraînerait une malabsorption des lipides et des vitamines liposolubles, ce qui peut induire :

- Une décoloration des selles par diminution ou absence du stercobilinogène.
- Une stéatorrhée (selles grasses) par malabsorption des graisses si la cholestase est complète.
- Des xanthomes hyper cholestérolémiques.
- Un syndrome hémorragique par carence en vitamine K.
- Un rachitisme par hypovitaminose D.
- Un trouble de la vision nocturne par carence en vitamine A.
- Une neuropathie périphérique par carence en vitamine E.

Avec l'évolution de la cholestase, le dysfonctionnement hépatocellulaire peut conduire à la cirrhose biliaire secondaire, l'hypertension portale et l'insuffisance hépatique. Le risque de lésions hépatiques précoces est d'autant plus important que le syndrome cholestatique se soit installé tôt en postnatal.

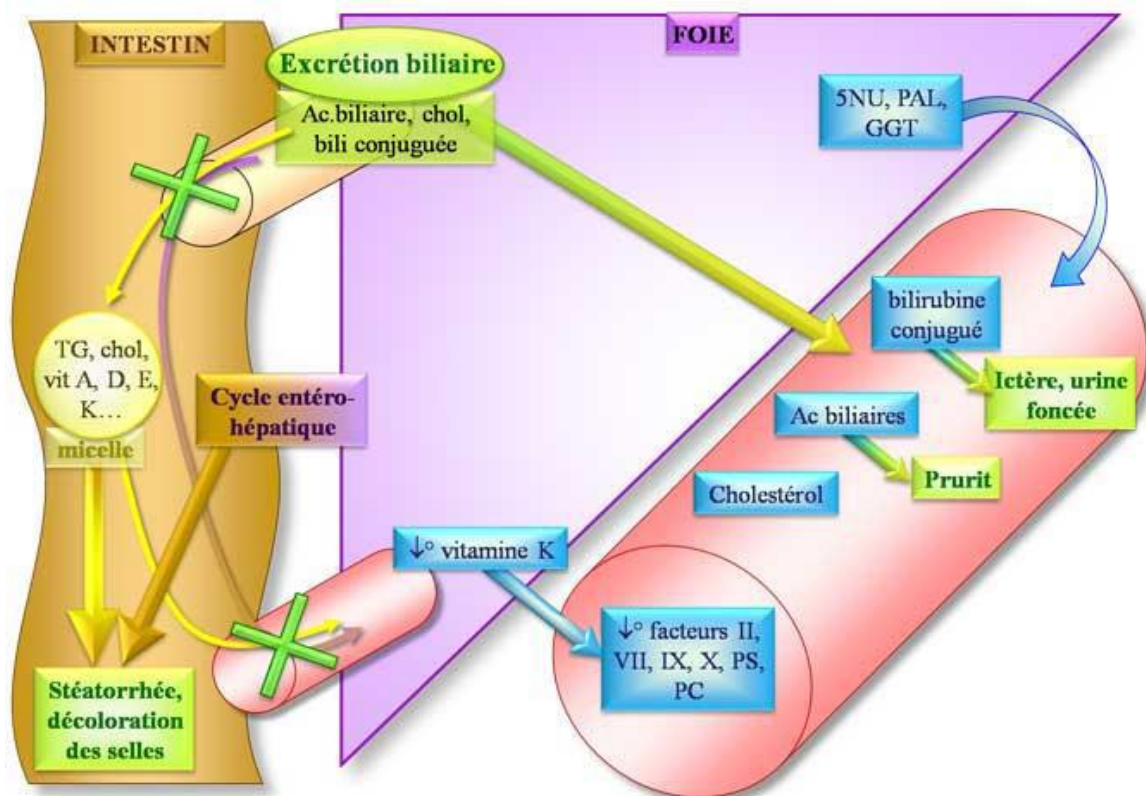


Figure 12 : illustration de la conséquence de cholestase [20].

3.8. LE DIAGNOSTIC :

3.8.1. Le diagnostic positif :

De la précocité du diagnostic, dépendent les chances de succès de l'intervention initiale [20].

3.8.1.1. Le diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal de l'atrésie des voies biliaires est exceptionnel. Elle peut être suspectée à l'échographie anténatale si une image kystique est détectée dans le hile hépatique ; ensuite le bilan post-natal devra distinguer une forme kystique d'AVB, qui nécessite une intervention chirurgicale urgente, d'un kyste du cholédoque, dont le traitement en général peut être différé [20]

Plus rarement, le diagnostic sera évoqué devant la découverte fortuite d'une activité très basse de la Gamma-Glutamyl-Transférase (GGT) dans le liquide amniotique, entre la 16^{ème} et la 18^{ème} semaine de gestation, ou d'une activité augmentée de la GGT dans le sang foetal [4].

3.8.1.2. Le diagnostic post-natal :

Après la naissance, le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires, est celui d'une cholestase par obstacle extra-hépatique et doit être évoqué devant tout ictère néonatal avec selles décolorées.

La triade clinique caractéristique associe : [4]

- Un ictère, qui persiste après deux semaines de vie, « tout ictère néonatal qui dure au-delà de deux semaines de vie doit être exploré, et une AVB doit être éliminée rapidement ».
- Des selles décolorées grises-blanches mastic et des urines foncées tachant les couches ;
- Et une hépatomégalie à la palpation de l'abdomen, d'autant plus évocatrice qu'elle est ferme, voire dure.

Un foie médian (dans le cadre d'un syndrome de polysplénie avec situs inversus abdominal) orienterait aussitôt vers une atrésie des voies biliaires

L'état général du bébé est souvent excellent, et sa croissance staturo-pondérales habituellement normale à ce stade. Splénomégalie, ascite et circulation veineuse collatérale, qui sont témoins de complications (hypertension portale et insuffisance hépatocellulaire) n'apparaissent que plus tardivement.

D'où l'intérêt d'une méthode de dépistage, comme celle basée sur la couleur des selles, qui devrait idéalement permettre de faire le diagnostic d'atrésie des voies biliaires avant 30 jours de vie [4]. En effet, la précocité de la décoloration des selles est un argument très important en faveur d'une AVB.

Une étude réalisée à Taïwan en 2006 a montré qu'un dépistage basé sur la couleur des selles fait à l'âge d'un mois permettait d'augmenter la proportion d'enfants faisant l'objet d'une intervention de Kasai avant l'âge de 60 jours de vie [4]. Afin de faciliter le dépistage précoce de l'AVB, Jacquemin a proposé d'utiliser une échelle colorimétrique, il s'agit d'une gamme de couleurs de selles normales et anormales qui permettrait de faire évoquer l'existence d'une

cholestase (figure 14). Si les selles ont une couleur qui ressemble aux numéros 1,2 ou 3, il est probable que l'enfant ait une cholestase et qu'il soit atteint d'une AVB.

Couleur des selles de nouveau-né	
Anormale Couleur 1, 2 ou 3 = cholestase	Normale
1 (blanc/gris mastic)	Jaune d'or
2 (jaune pâle)	Ocre/bronze
3 (beige)	Vert

Figure 13 : **Gamme colorimétrique de selles de nouveau-né, proposée par Jacquemin [21]**

3.8.2. Les examens para clinique :

3.8.2.1. Les examens biologiques : [4]

Ils ne font que confirmer le diagnostic de cholestase hépatique, devant l'augmentation du taux sérique de bilirubine à prédominance conjuguée (supérieure à 20% de la bilirubine totale), des phosphatases alcalines, du cholestérol, ainsi que l'ascension remarquable du taux des Gamma-Glutamyl-Transférases (jusqu'à 10 fois la normale). Les transaminases sont modérément augmentées (4 à 5 fois la normale).

Il n'existe pas de parallélisme entre l'importance de la cholestase et le degré d'hyper bilirubinémie.

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 et des facteurs de coagulation reste conservée durant les premières semaines.

3.8.2.2. L'imagerie :

L'échographie abdominale : [21]

Examen simple et non invasif, l'échographie abdominale doit être réalisée après un jeûne strict de 12 heures (l'enfant étant perfusé) et doit être faite par un radiologue ayant l'expérience du foie du nourrisson. Le Doppler couleur est souvent utile pour repérer rapidement les structures vasculaires et identifier les voies biliaires.

L'échographie est indiquée en première intention pour éliminer un certain nombre d'affections des voies biliaires extra-hépatiques telles que le kyste du cholédoque. Elle peut également apporter des arguments en faveur de l'AVB, comme :

- l'absence de visibilité de la vésicule biliaire ;
- la présence de dilatation kystique de la voie biliaire ;
- la présence de malformations digestives associées dans le cadre du syndrome de polysplénie.

Cependant, l'échographie hépatobiliaire présente de nombreux pièges chez nouveau-né et le nourrisson ; il faut se méfier par exemple d'une bonne visibilité ou d'une taille jugée normale de la voie biliaire principale, car celle-ci n'est pas visible normalement avec les sondes utilisées, du fait de sa petite taille (moins de 1mm).

Par ailleurs, il est possible de visualiser dans certains cas, une zone fibreuse triangulaire hyper-échogène au niveau du hile hépatique, c'est le signe de « la corde triangulaire » qui a été décrit récemment dans la littérature comme un signe fiable de l'AVB [21], mais il n'est ni facile à affirmer ni spécifique.

L'échographie étant normale, le diagnostic ne peut pas être éliminé et reste même le plus vraisemblable si les selles sont complètement décolorées.

La cholangiographie : [4]

C'est une technique invasive qui nécessite une équipe expérimentée et qui doit être réalisée sous anesthésie générale. Elle permet de vérifier la perméabilité des voies biliaires surtout si la vésicule est normale à l'échographie, mais elle est limitée à quelques centres dans le monde. Elle peut être réalisée par voie percutanée (sous contrôle échographique), endoscopique rétrograde (CPRE), ou chirurgicale (figure 15).



Figure 14 : Atrésie des voies biliaires respectant la voie biliaire accessoire. Opacification peropératoire par la vésicule, montrant l'intégrité du cholédoque et de bons passages duodénaux. Aucune opacification des VBIH du fait de l'AVB étendue jusqu'au canal hépatique commun [21]

La cholangio-IRM : [21]

La cholangio-IRM en contraste spontané, obtenue avec des séquences dites en forte pondération T2, semble être un examen prometteur et non invasif pour distinguer l'AVB des autres causes de cholestase et pour éviter des explorations chirurgicales inutiles. Elle permet une étude morphologique d'excellente qualité, mais reste parfois insuffisante pour l'étude fonctionnelle.

Laurent et Al [21] ont récemment proposé une nouvelle possibilité d'exploration des voies biliaires en IRM, utilisant le MangafodipirTrisodium

(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.

La scintigraphie hépatobiliaire : [21]

Elle permet d'évaluer le degré de dysfonctionnement hépatocellulaire en étudiant l'excrétion hépatique d'un radio-isotope et sa sécrétion dans le tube digestif. 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.

3.8.2.3. La 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. Assez souvent, en cas de forte suspicion d'AVB, la biopsie du foie est effectuée au moment de l'exploration chirurgicale, qui comprend toujours une tentative de cholangiographie première [21].

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. 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 [21].

La biopsie peut poser le diagnostic en mettant en évidence des signes histologiques indirects d'obstacle sur les voies biliaires extra-hépatiques, à savoir la présence de thrombi biliaires, de prolifération néo-ductulaire et de

fibrose portale. Quant à la transformation giganto-cellulaire des hépatocytes, elle n'est retrouvée que dans 25% des cas, surtout si la biopsie a été effectuée durant les six premières semaines de vie [21].

La présence de tels signes doit conduire à discuter rapidement une opacification des voies biliaires, soit par voie percutanée, soit par voie endoscopique rétrograde, ou encore directement au cours d'une cœlioscopie ou d'une laparotomie exploratrice.

En revanche, l'absence de signes d'obstacle sur la biopsie ne doit pas faire interrompre l'enquête diagnostique, car ils peuvent manquer dans une authentique atrésie des voies biliaires [21]. 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.

3.8.2.4. La laparoscopie diagnostique :

La laparoscopie, réalisée à visée diagnostique, permet d'explorer les voies biliaires et d'effectuer une biopsie et une cholangiographie simultanée par ponction de la vésicule biliaire.

Si, durant la laparoscopie, la vésicule biliaire n'est pas visualisée, la cholangiographie est impossible, et le diagnostic d'AVB est alors fortement suspecté. Dans ce cas, on devra réaliser une laparotomie sous la même anesthésie, ou au moins une biopsie hépatique.

Si la laparoscopie révèle une vésicule vide et atrophique, elle est souvent difficile à ponctionner, et la laparotomie est donc indiquée.

Dans les autres cas, une opacification biliaire peut être réalisée. Ainsi, le diagnostic d'AVB peut être confirmé ou écarté précocement, ce qui permet d'éviter les laparotomies blanches et d'entreprendre d'autres investigations sans risque de retarder le diagnostic d'atrésie des voies biliaires, seul gage de réussite de l'intervention chirurgicale [20].

3.8.3. Le diagnostic différentiel :

Chez le nouveau-né et le nourrisson, le diagnostic d'atrésie des voies biliaires, qui est d'une extrême urgence, doit être évoqué systématiquement et le plus rapidement possible devant tout ictère néonatal qui persiste au-delà de deux semaines de vie.

Néanmoins, il est important de connaître les différentes autres étiologies des cholestases qui peuvent être classées en trois groupes selon le siège de la lésion. Ainsi, on peut distinguer les causes d'origine extra-hépatique, les causes d'origine extra et intra-hépatiques et les causes intra-hépatiques.

3.8.3.1. Les causes extra et intra-hépatiques :

Outre l'atrésie des voies biliaires, qui en constitue la cause la plus fréquente, on peut également citer la cholangite sclérosante primitive.

3.8.3.2. Les causes extra-hépatiques :

Les principales causes extra-hépatiques sont :

- Le kyste du cholédoque ;
- La lithiase de la voie biliaire principale, également appelée « syndrome du bouchon biliaire » ou « bile plug syndrome » ;
- La perforation spontanée de la voie biliaire.

3.8.3.3. Les causes intra-hépatiques :

Les cholestases intra-hépatiques peuvent être d'origine infectieuse, métabolique, toxique, endocrinienne ou encore familiale dans le cadre de syndromes génétiques causant une cholestase chronique idiopathique.

- Les hépatites infectieuses : qu'il s'agisse d'infections transplacentaires telles que la toxoplasmose, la rubéole, le cytomégalovirus (CMV), la syphilis, l'herpès ; ou d'infection urinaire post-natale à *Escherichia coli*.
- Les causes métaboliques : telles que le déficit en alpha-1-antitrypsine, la tyrosinémie, la galactosémie congénitale, la fructosémie congénitale ou intolérance au fructose, la mucoviscidose, la maladie de Gaucher, et la maladie de Niemann-Pick de type C.

- Les causes toxiques : surtout médicamenteuses (les antis bacillaires, les benzodiazépines), mais aussi la nutrition parentérale exclusive prolongée.
- Les causes endocriniennes : à savoir l'hypothyroïdie qui est à l'origine de cholestase prolongée et se manifeste également par une constipation, une lenteur de tétés et un myxœdème ; mais aussi l'hypopituitarisme qui correspond à un déficit en cortisol et en hormone de croissance (GH) et qui peut être associé à une cholestase prolongée, voire cirrhogène.
- Les cholestases intra-hépatiques familiales : dont la principale cause est le syndrome d'Alagille, également appelé « paucitéductulaire syndromique », qui est une affection congénitale à transmission autosomique dominante, caractérisée par l'association de cinq critères majeurs : une cardiopathie congénitale, un faciès particulier (triangulaire avec front bombé, petit menton pointu et yeux écartés), une déformation vertébrale en aile de papillon, une anomalie oculaire (embryotoxonpostérieur) et une diminution marquée des canaux biliaires intra-hépatiques. On distingue, par ailleurs, les cholestases intra-hépatiques familiales progressives (PFIC) qui regroupent un ensemble d'entités héréditaires à transmission autosomique récessive, dont la PFIC de type 1 ou « maladie de Byler » ; ainsi que la cholestase néonatale transitoire, ou hépatite

3.9.5.1. Les complications précoces :

La cholangite :

Principale complication précoce après une porto-entéro-anastomose, la cholangite bactérienne ascendante peut survenir dans les premières semaines ou mois suivant l'intervention, dans 40 à 60 % des cas [21]. Elle est favorisée par la stase biliaire et l'ascension de microorganismes depuis l'intestin. Une fièvre élevée accompagnée d'une nette altération de l'état général, de selles décolorées, de réaggravation de l'ictère et de la cholestase biologique doit immédiatement faire penser à cette complication. Le diagnostic peut être confirmé par des hémocultures et/ou par la mise en culture d'un fragment de

biopsie hépatique à l'aiguille [21]. Les principaux germes retrouvés sont des entérobactéries Gram négatif (*Escherichia coli*, Entérobactérie cloacae, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Acinetobacter* et *Salmonelle*) et plus rarement des anaérobies [21].

Le traitement repose essentiellement sur une antibiothérapie intraveineuse adaptée et des mesures de réanimation non spécifiques. Selon l'expérience américaine, l'imipénème est le plus approprié dans le traitement de cholangite en l'absence d'hémoculture positive, tandis que d'autres auteurs préconisent les céphalosporines de 3ème génération et les aminoglycosides. Si la fièvre persiste après 24 à 48 heures de traitement ou en l'absence d'amélioration du bilan hépatique, des bolus de corticoïdes par voie intraveineuse seront associés aux antibiotiques pendant 5 jours. En l'absence de rémission totale après ce schéma thérapeutique, on peut prescrire 1 mg/kg/j de prédnisone per os pendant 2 à 4 semaines [4].

Le diagnostic et le traitement précoce de la cholangite permet ainsi de prévenir la sclérose hépatique et la perte des canaux biliaires résiduels.

La poussée d'ascite post opératoire :

Assez fréquente chez les enfants opérés après 3 mois, elle peut se manifester par l'issue de liquide citrin au travers de la plaie, retardant ainsi la cicatrisation. En règle, les diurétiques et les spironolactones permettent de la contrôler [21].

Un épanchement péritonéal peut également survenir dans les suites d'une hépato-porto-cholécystostomie, faite avec des sutures insuffisamment étanches. Dans ce cas, il faut faire une ponction du liquide péritonéal pour diagnostiquer le cholépéritoine avant de réintervenir en urgence, afin de remplacer le montage par une hépato-porto-entérostomie.

L'occlusion postopératoire :

Cette complication était assez fréquente dans les années 1980 du fait de l'utilisation du protoxyde d'azote pour l'anesthésie, et de la distension intestinale fréquente et des plicatures de la grêle réintégrée qui en résultaient.

Actuellement, les changements des conditions de l'anesthésie ont fait que le risque d'occlusion après cette chirurgie n'est pas plus élevé qu'après n'importe quelle autre intervention abdominale de l'enfant [21].

La cholestase postopératoire :

Une récurrence précoce de la cholestase chez un enfant, devenu anictérique après l'intervention, relève essentiellement de l'extension des lésions diffuses des VBIH et du manque de perméabilité des canaux du hile. Dans de très rares cas, une réintervention peut être tentée, tout en sachant que ce serait une nouvelle source d'adhérences ultérieures pouvant compliquer la transplantation [4].

4. Lieu d'étude :

4.1. Le centre hospitalier universitaire Pr Bocar Sidy SALL de Kati

4.1.2. La Situation géographique : Le CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati est situé à 12 km au nord de Bamako, dans le camp militaire Soundjata Keita la ville de Kati et à 100m de la place d'arme. Il est aujourd'hui un hôpital de 3^{ème} référence dans le domaine de la traumatologie orthopédie et 2^{ème} référence en médecine générale.

4.1.3 Le cadre institutionnel du CHU Pr Bocar SALL de Kati : Ancienne infirmerie de la garnison militaire, devenue hôpital le 22 août 1967 et hôpital national de Kati en 1968. Il sera spécialisé en traumatologie orthopédie en 1976. Ensuite il deviendra

Etablissement Public à caractère Administratif (E.P.A) par la loi n°92-025 et enfin Etablissement Public Hospitalier (E.P.H) en 2003. L'hôpital a évolué avec le temps partant des missions qui lui sont assignées conformément au contexte socio sanitaire du Mali.

Dans la pyramide sanitaire du Mali, il est considéré comme un hôpital de 3^{ème} référence en traumatologie orthopédique et à cet effet le décret n°03-345/P-RM du 7 août 2003 fixe son organisation et les modalités de son fonctionnement. Le Centre Hospitalier de Kati est devenu un Centre Hospitalier Universitaire

(CHU) depuis le 12 Décembre 2006 suite à la signature d'une convention qui le lie au rectorat de l'Université de Bamako. Il fut baptisé le 17 Novembre 2016 en CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati.

4.1.4. Les missions : Le CHU Pr Bocar Sidy SALL de Kati a pour mission : de participer à la mise en oeuvre de la politique nationale de santé. A cet effet, il est chargé de :

- Assurer le diagnostic, le traitement des patients ;
- Prendre en charge les urgences et les cas référés ;
- Assurer la formation initiale et continue des professionnels socio-sanitaires ;
- Conduire des travaux de recherche dans le domaine médical.

Le service d'imagerie médicale

- **Le local :** Il est de deux niveaux et comprend :

Au Rez-de-chaussée :

- La salle d'accueil,
- La salle d'attente de l'échographie,
- Deux salles d'échographie,
- Deux salles de radiographie os poumon dont un appareil est en panne,
- La salle des examens spécialisés avec toilette,
- La salle pour le traitement et impression des images,
- La salle de préparation pour le scanner et l'IRM
- La salle d'IRM avec salle d'acquisition et salle de machine, La salle de scanner avec salle d'acquisition et salle de machine,
- Une toilette publique,
- La salle de lecture,
- Le bureau du surveillant de service avec toilette
- La salle de garde avec toilette,
- Une salle des manœuvres.

A l'étage :

- La salle d'attente du chef de service,

- Le secrétariat du chef de service,
- Le bureau du chef de service avec toilette,
- Deux toilettes publiques,
- La salle de cours,
- La salle de conférence,
- Trois bureaux pour radiologue avec toilette chacun,
- La salle des étudiants,
- Le magasin,
- La salle de techniciens ou vestiaire des techniciens,
- Deux balcons,
- Une terrasse.

▪ **Le personnel du service :**

Il est composé de :

- Trois radiologues
- Quatre assistants médicaux en imagerie médicale,
- Un technicien supérieur en imagerie médicale,
- Un technicien supérieur de santé,
- Deux manœuvres,
- Une secrétaire,

NB. Il y'a aussi les stagiaires de l'INFSS, les étudiants en année de thèse de la FMOS et les stagiaires du Diplôme d'Etudes Spécialisées (DES).

▪ **L'équipement :**

Il est composé de :

- Deux appareils de radiographie os poumon dont un en panne
- Deux appareils d'échographie dont un obsolète,
- Trois postes de traitement d'image CR (deux en panne) actuellement non utilisés
- Un détecteur DR
- Deux lecteurs (un en panne) non utilisés

- cinq reprographes (un en panne),
- Un appareil de scanner avec accessoires.
- Un appareil d'IRM de 1,5 tesla avec accessoires.

▪ **Les activités au service d'imagerie :**

- L'accueil : Le matin les patients sont accueillis dans la salle d'attente après leur enregistrement à l'accueil. Sur appel les patients sont admis par ordre d'arrivée dans les salles d'examens. Cependant, les urgences et les personnes âgées sont priorisés.

- Les examens de radiographie standard : Le service d'imagerie médicale effectue tous les examens radiographiques des os, de l'abdomen et du thorax.

- Les examens spécialisés : Ce sont essentiellement L'urographie Intra veineuse (U.I.V), L'Hystéro-Salpingo-Graphie(H.SG), L'Urétro-Cystographie-Rétrograde (U.C.R) Le Lavement Baryté (L.B) Le Transit Oeso-Gastro Duodéal (T.O.G.D).

Ils sont réalisés sur rendez-vous après une préparation du malade.

- Les examens d'échographie : Ce sont les échographies abdominale, pelvienne, obstétricale, urinaire, thyroïdienne, mammaire, doppler, musculaire et articulaire.

- Les examens de scanner : Il s'agit essentiellement des examens sans injection intraveineuse de produit de contraste et des examens sans et après injection intraveineuse du produit de contraste et des examens sans et après injection intrathécale du produit de contraste.

-Les examens d'IRM :

Il s'agit essentiellement des examens sans injection intraveineuse de GADO et des examens sans et après injection intraveineuse de GADO.

4.2. Le centre hospitalier universitaire mère-enfant.

4.2.1. La présentation de l'hôpital mère-enfant « le Luxembourg ».

4.2.1.1. La Situation géographique :

Le centre hospitalier universitaire mère-enfant situé à Hamdallaye près du lycée Prosper Kamara en commune IV du district de Bamako.

4.2.1.2. La Capacité de l'hôpital :

C'est un hôpital privé de 3eme niveau selon la loi hospitalière, à but non lucratif et reconnu d'utilité publique.

Pour une capacité d'hospitalisation actuelle de 128 lits.

Le CHU emploie 280 agents toutes catégories confondues dont 46 médecins.

Le CHU compte 09 départements constitués par 31 services.

4.2.2. Le service de radiologie et d'imagerie médicale.

Le Service de radiologie est situé dans la zone nord-est du dit CHU.

4.2.2.1. Les horaires de travail :

Le service comme les autres services hospitaliers, est ouvert tous les jours, du lundi au vendredi, de 07 h 30 mn à 16 heures avec un service de garde aux heures non ouvrables et les jours fériés assurés par les médecins DES, internes en médecine et les manipulateurs (techniciens).

4.2.2.2. Les salles et équipements :

- Deux salle de scanner avec un appareil de marque HITACHI (16 barrettes).
- D'une salle de radiologie (os et poumon) avec un appareil de marque GXR-S.
- Trois salles d'échographies avec des appareils de marque EDAN ET LOGIQ P6 PRO, Voluson E8.
- Une salle d'IRM de marque siemens (1,5 tesla).
- D'une salle pour la mammographie en cours de réhabilitation pour être équiper.

4.2.2.3. Le personnel du service est composé de :

- Sept radiologues dont trois maitres assistants, deux chargés de recherche et deux praticiens hospitaliers ;
- Trois médecins échographistes ;

- quatre assistants médicaux en radiologie ;
- Trois techniciens supérieurs ;
- Trois secrétaires de bureau ;
- Une aide-soignante.
- Deux techniciennes de surface.

METHODOLOGIE

1. Le type et la période d'étude :

Il s'agit d'une étude transversale rétrospective et prospective bi-centrique (CHU-Luxemburg et CHU-Kati) réalisée sur une période de 41 mois allant du 21 janvier 2019 au 31 mai 2022.

2. Le cadre d'étude :

2.2.1. La population d'étude :

- **Les critères d'inclusion :**

N'étaient inclus dans notre étude :

- Tous les patients de moins de 03 mois qui avaient un syndrome clinique ou clinico-biologique d'ictère cholestatique faisant évoquer une atrésie des voies biliaires.
- Tous les patients envoyés pour une modification échographique des voies biliaires.

- **Les critères de non inclusion :**

Etaient pas inclus dans notre étude :

- Les patients ayants un ictère non cholestatique.
- Les patients ayant des dossiers incomplets.

3. Le matériel :

Matériels utilisés étaient des appareils de marque : EDAN et MINDRAY muni de trois sondes avec toutes les fonctionnalités en mode B et Doppler. Ils comptaient chacun une sonde de 3.5 MHz, une sonde linéaire de 7MHz et une sonde endo-cavitaire.

4. La méthodologie :

- La procédure :

4.1. Echographie abdominale :

Les examens échographiques ont été réalisés après un jeûne de 1 heure à 2 heures. La durée de l'examen était fonction de l'âge des patients.

L'installation de patient se faisait dans une pièce à lumière diminuée suffisante pour pouvoir faire participer activement les parents permettant de réduire l'angoisse des enfants, faire immobiliser l'enfant pour améliorer la qualité de l'examen. Les enfants étaient dévêtus jusqu'à la symphyse pubienne ; la couche défaite partiellement pour éviter toute inondation urinaire imprévue. Un jus de fruit biberon ou quelques bouchées de tété ou de l'eau sucré pouvaient être donné en cours d'examen.

Aucune sédation.

L'examen était systématiquement effectué avec une sonde de basse fréquence 3,5 MHz, puis à la sonde de haute fréquence (7-13MHz). L'examen débutait par le pelvis car la miction en cours d'examen des tous petits est fréquente et l'optimisation de l'analyse de la région pelvienne nécessite une réplétion vésicale. L'examen intéressait tous les compartiments de l'abdomen.

4.2. Les paramètres étudiés :

- Au niveau de la vésicule biliaire, nous avons apprécié :
 - la présence de la vésicule biliaire ;
 - la taille : hauteur inférieure à 12 mm ;
 - la paroi ;
 - la lumière ;
 - la vidange après la tété ;
 - l'existence d'une fibrose péri-vésiculaire.
- Au niveau des voies biliaires, nous avons apprécié, la taille et la perméabilité :
 - des voies biliaires intra hépatiques ;
 - du cholédoque ;
- Au niveau du foie : nous avons apprécié :
 - la Taille ;
 - les Contours ;

- l'Echostructure ;
- le Signe de la corde (densité échogène triangulaire ou tubulaire au voisinage de la veine porte mesurant 3-4 mm) ;
- le microkyste (inférieur à 2 mm) ;
- le hile hépatique ;
- le kyste ;
- la fibrose ;
- l'artère hépatique ;

Nous avons également recherché un situs inversus, une polysplénie, la continuation de la veine azygos avec la veine cave inférieure, un tronc porte pré duodéal, une inversion des vaisseaux mésentériques (mal rotation intestinale). Nous nous sommes servis de la classification française de l'atrésie des voies biliaires.

4.3. L'analyse statistique :

La collecte et l'analyse des données ont été réalisées avec les logiciels épi-info, 25.0, word 2016 et excel 2016.

Nous avons utilisé les tests non paramétriques de **Wilcoxon-Mann Whitney** et de **Kruskal-Wallis** pour calculer les moyennes, les médianes et les fréquences.

RESULTATS

1. La fréquence :

Au terme de notre étude nous avons enregistré 08 cas d'AVB, soit 05 cas au CHU Mère Enfant le Luxembourg et 03 cas au CHU de Kati.

2. Les caractéristiques de la population d'étude :

Huit patients (08) ont été retenus pour réaliser notre étude sur les 2200 patients de moins de six mois envoyés pour échographie abdominale, dont 03 patients au CHU-PSS de Kati et 05 patients au CHU Mère-enfant le Luxembourg, soit une fréquence de 0,36%.

3. L'âge :

L'âge moyen était de 45,5 jours avec des extrêmes de 07-90 jours.

La médiane était de 25,3 jours soit un écart type de 72.67.

Tableau II : Représente la répartition des patients selon les tranches d'âge.

Age	Effectif	Fréquence relative (%)
Néonatale précoce 0-7 jours	01	12,5 %
Néonatale tardive 8-28 jours	05	62.5%
Nourrisson 1-03 mois	02	25%
Total	08	100%

4. Le sexe.

Le sexe féminin représentait (05) soit 62,5 % avec un sex-ratio 1,66.

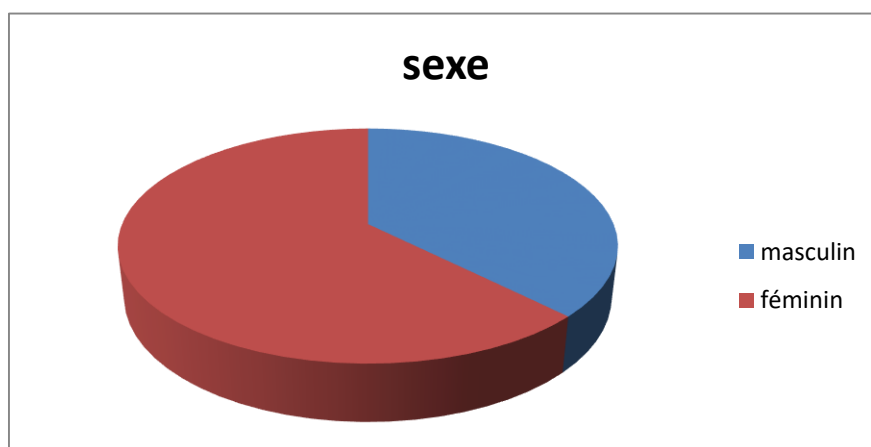


Figure 15 : Représente la répartition des patients selon le sexe.

5. Les antécédents des patients :

Nous n'avons pas noté de notion de prématurité.

6. Les données cliniques :

6.1. Les Motifs de consultation : L'ictère a été le motif de consultation dans 75 % des cas.

6.2. Les Signes généraux :

A l'admission, l'examen clinique avait permis de confirmer :

Le syndrome de cholestase à savoir (l'ictère, les selles décolorées et les urines foncées) chez tous nos patients.

6.3. Les signes physiques :

Une hépatomégalie a été retrouvée chez 5 patients (soit 62.5 %).

Le doigtier revenait souiller de selle décolorée chez tous nos patients au toucher rectal.

7. Les données para cliniques :

7.1. Les données biologiques : La cholestase biologique était retrouvée chez tous nos patients, les signes de cytolyse et de l'insuffisance hépatocellulaire chez 2 patients soit 25 % et une anémie chez 6 patients soit 75%.

7.2. Les données échographiques :

7.2.1. La vésicule biliaire

La vésicule biliaire était atrophique et irrégulière chez 01 patient soit 12,5 %.

7.2.1.1. La lumière de la vésicule biliaire :

La lumière vésiculaire était interrompue dans 07 cas soit 87,5 %, non interrompue chez 1 patient (12,5 %).

7.2.1.2. La vidange après tétée :

On notait une absence de vidange de la vésicule biliaire après la tétée dans un cas.

7.3. La fibrose péri-vésiculaire :

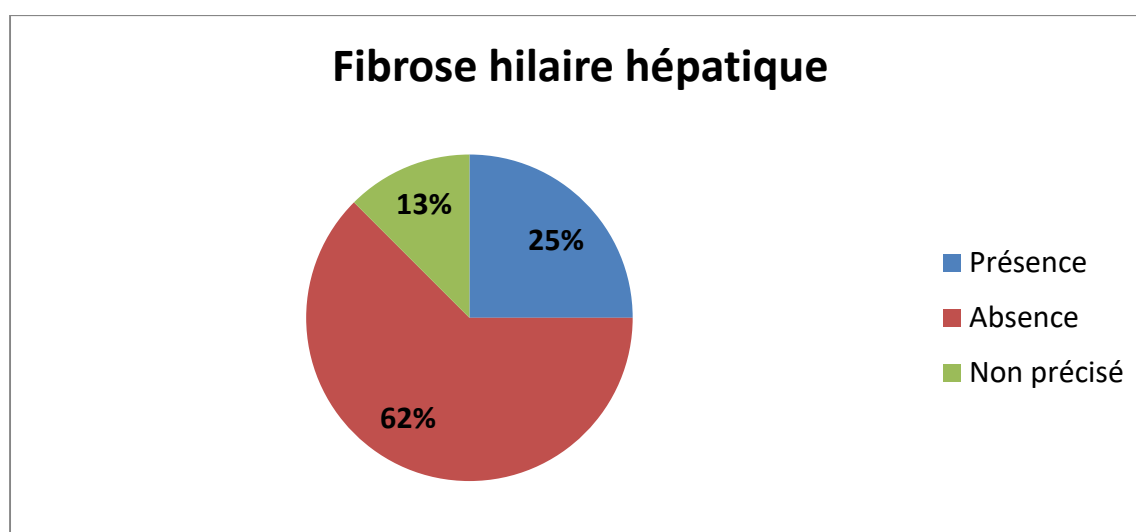


Figure 16 : Répartition des patients selon la fibrose péri-vésiculaire. Il existait une fibrose péri-vésiculaire dans 02 cas soit 25 %

7.4. Les voies biliaires

7.4.1 Les voies biliaires intra hépatiques.

Les voies biliaires intra hépatiques n'étaient pas visibles chez les 08 patients.

7.4.2. Le cholédoque :

Le cholédoque était visible dans 01 cas, soit 12,5 % et présentait une taille normale.

7.4.3. Le hile hépatique :

7.4. Le signe de la corde :

Le signe de la corde était présent chez 03 patients soit 37,5 %

7.5. Les kystes et microkystes hépatiques :

Les kystes et microkystes étaient présent chez 02 patients soit 25 %

7.6. Le foie : nous avons apprécié, la Taille, les contours, l'échostructure et l'échogécité, dont deux patients présentaient un foie augmenté de taille avec fibrose.

7.7. Les autres signes associés :

On notait une polysplénie chez un seul patient avec un situs inversus, et une inversion des vaisseaux mésentériques (mal rotation intestinale).

- ❖ En résumé de l'échographie sur la suspicion d'atrésie, parmi les 8 patients reçus pour une suspicion d'AVB sur la base de la clinique (ictère néonatal) et de la biologie (élévation des bilirubines) 08 patients ont présenté des signes échographiques évocateurs.

Le tableau III : représente un résumé des différents signes échographiques qui nous ont permis de poser le diagnostic d'AVB.

Signes échographiques	Présents		absents		total	
	effectifs	Pourcentage %	effectif	Pourcentage %	effectif	Pourcentage %
Présence de la vésicule biliaire	02	25%	06	75%	08	100%
Taille	02	25%	06	75%	08	100%
Paroi Régularité	02	25%	06	75%	08	100%
Lumière	05	62,5%	03	37,5%	08	100%
Fibrose Péri-Vésiculaire	02	25%	06	75%	08	100%
Signe de la Corde	03	37,5%	05	62,5	08	100
Fibrose Hilaire	03	37,5%	05	62,5%	08	100
Kyste et Microkyste	02	25%	06	62,5	08	100
Vidange après Tété	07	87,5%	01	12,5%	08	100

8. ICONOGRAPHIE :



Figure 17 : Photographie d'un nourrisson qui présente un ictère néonatal progressif avec biologie évocateur d'atrésie des voies biliaires.



Figure 18: Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une Vésicule Biliaire (VB) en bonne réplétion, transsonique



Figure 19 : Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une vésicule biliaire atrophique.

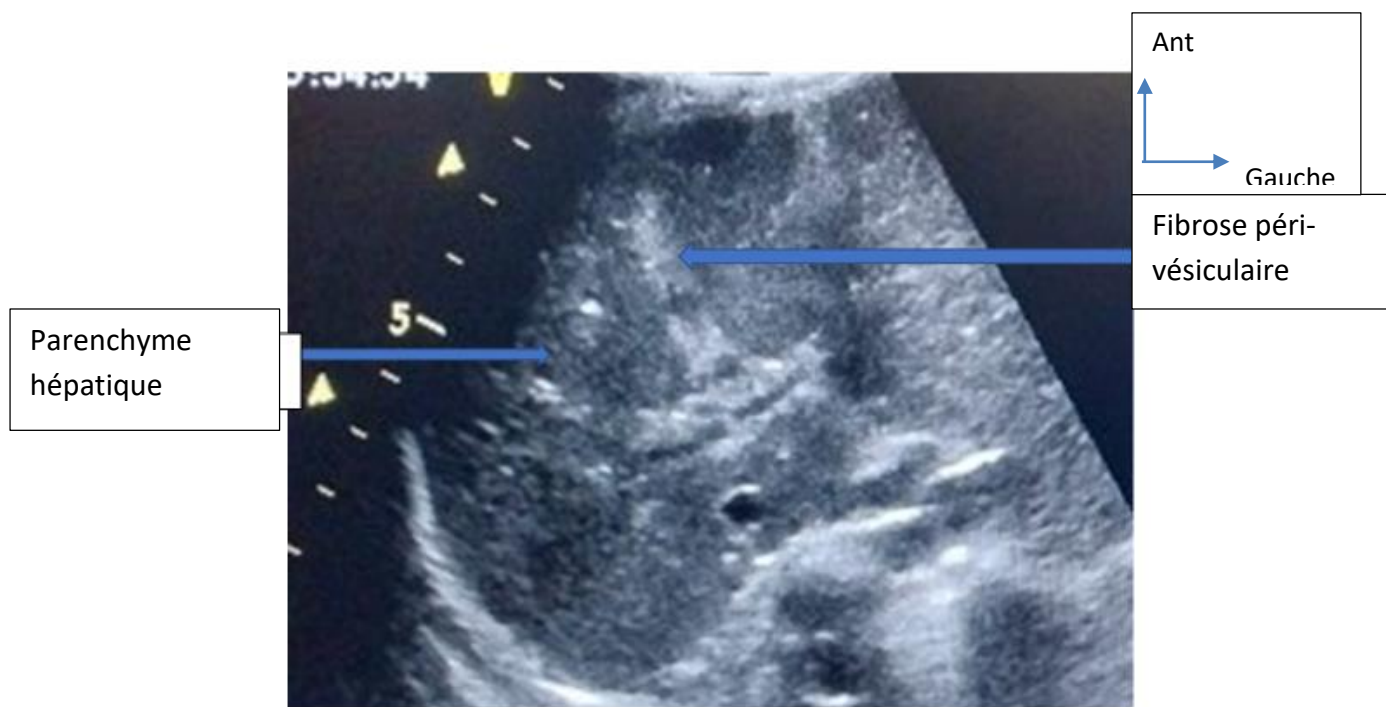


Figure 20 : Echographie hépatique en coupe longitudinale montrant une bande hyper-échogène définissant une fibrose péri-vésiculaire.



Figure 21 : Echographie hépatique de la voie biliaire principale (VBP).



Figure 22 : Echographie hépatique montrant une bande hyper-échogène grossièrement triangulaire péri-hilaire définissant le signe du cordon triangulaire.

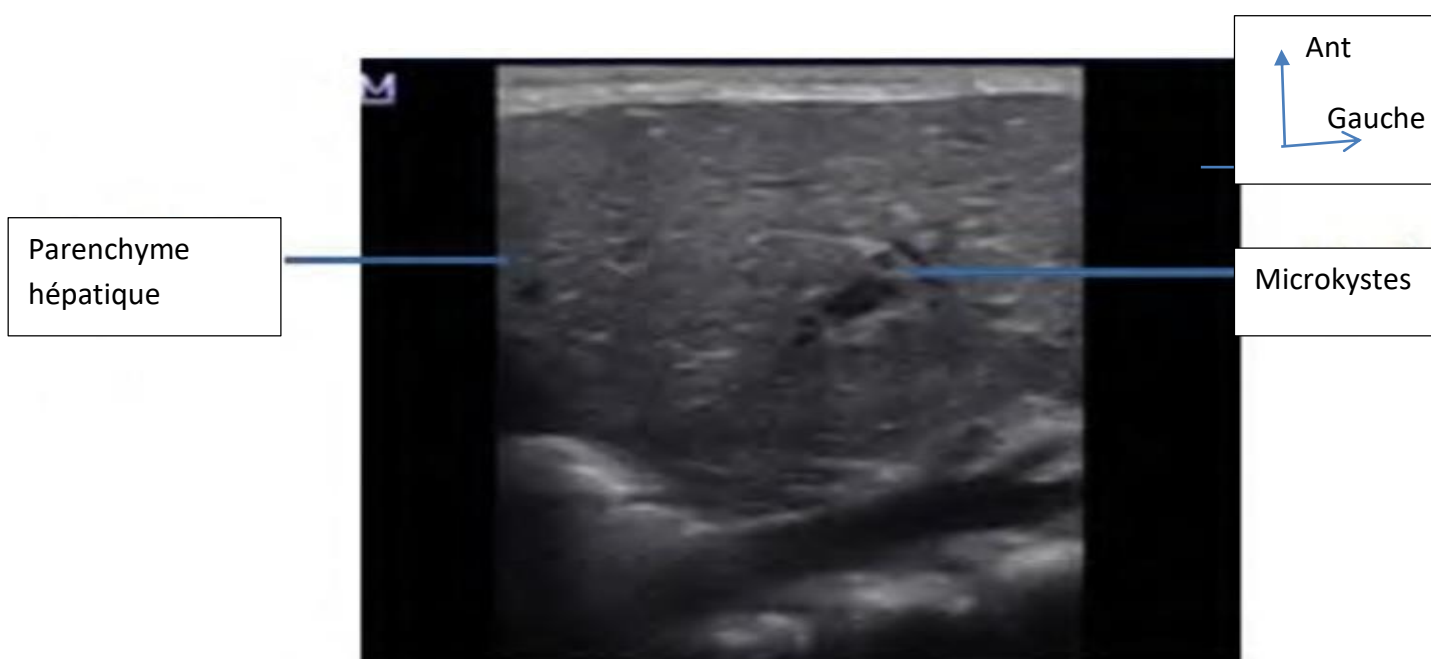


FIGURE 23 : Echographie couplée Doppler hépatique montrant les formations anéchogènes arrondies hépatiques ne révélant pas de caractère circulaire circulant au doppler couleur définissant des microkystes hépatiques.

DISCUSSION

1. Les fréquences :

L'incidence de l'atrésie des voies biliaires varie 5/ 1000 naissances vivantes au Pays Bas [2] et 32/ 100000 naissances vivantes en Polynésie Française [1] avec une prédominance en Asie et en région pacifique [6].

Il y a eu peu d'études sur le sujet au Mali. Une étude réalisée à Bamako Mali par M. Aremu ya et all [5] en 2020 dans le service de chirurgie pédiatrie CHU-Gabriel TOURE, a retrouvé une fréquence hospitalière de 0,25% avec une prévalence de 3 cas/ an.

Dans notre étude le sexe féminin prédominait avec un ratio de 1,66. Cette même prédominance de sexe féminin a été retrouvée chez M. Aremu Ysuf [5] avec un ratio de 1,66

La littérature rapporte également une prédominance féminine dans de nombreuses études [7, 8, 9,10].

2. L'âge de diagnostic :

Le diagnostic anténatal de l'AVB reste exceptionnel [5]. Elle peut être suspectée devant certaines images échographiques. La présence d'une structure kystique dans le hile du foie, l'absence de vésicule biliaire ou l'absence de visualisation d'une vésicule normale nécessite un bilan post natal [22].

L'âge moyen de nos patients, était de 45,5 jours. L'étude de M. Aremu Ya a rapporté un âge moyen de 140,4+ou- 50,9 jours avec des extrêmes de 23 et 210 jours [5]. Cette différence pourrait s'expliquer par notre faible échantillon

La détection d'un des éléments du syndrome de polysplénie, peut également nous faire suspecter le diagnostic [22].

Le diagnostic anténatal de l'AVB n'a été fait chez aucun de nos patients.

3. Les aspects cliniques :

L'AVB doit être suspectée devant tout ictère cholestatique néonatale persistant au-delà de deux semaines de vie. Les selles décolorées et les urines foncées peuvent s'installer progressivement ou plus tardivement. Des signes hémorragiques, parfois sous forme d'hémorragie intra crânienne (HIC) peuvent

être révélateurs [22]. L'ictère était le signe le plus constant dans notre série ainsi que dans toutes les séries consultées [5].

4. Les aspects échographiques :

4.1. La vésicule biliaire :

Les anomalies des voies biliaires étaient les principaux indicateurs pour identifier l'atrésie biliaire. Ces anomalies comprenaient l'absence des vésicules biliaires, une petite taille de la vésicule biliaire, une forme et une paroi anormale de la vésicule biliaire et aucune contraction de la vésicule biliaire. Les caractéristiques anormales de la paroi, incluaient une irrégularité de la paroi et une paroi plus mince sans muqueuse [23-24]. Une vésicule biliaire de forme anormale serait typiquement, une vésicule avec une lumière irrégulièrement compromise [23-24]. Les anomalies de la vésicule biliaires peuvent entraîner à la fois des sensibilités et de la spécificité supérieures à 0,90 dans le diagnostic de l'atrésie biliaire, mais l'identification précise d'une vésicule biliaire anormale reste une tâche subjective, en particulier pour les opérateurs inexpérimentés [23-24].

La vésicule biliaire a été identifiée chez 25 %, soit 02 patients avec présence de paroi irrégulière atrophique et fibrose péri-vésiculaire. La lumière vésiculaire était interrompue dans 03 cas soit 37,5 %, l'absence de vidange de la vésicule biliaire a été notée chez un seul patient soit 12,5 %. La combinaison de ces résultats, a donné une sensibilité de 99 %, une spécificité de 95 %, une valeur prédictive positive de 88.5 %, une valeur prédictive négative de 98.5 % et un taux de précision de 96 % pour l'échographie de la vésicule biliaire dans l'identification de l'atrésie biliaire. Cette sensibilité et cette spécificité sont proches de celles trouvées dans les études de Yang et All [23].

4.3. Le signe de la corde :

Le signe de la corde triangulaire, qui est définie comme une densité échogène triangulaire ou tubulaire au voisinage de la veine porte sur une image

échographique transversale ou longitudinale et d'un coin triangulaire de signal haut en avant du hile vu en T2 image pondérée en IRM a été identifiée par Choix et al en 1996 [24], est décrit comme à la fois sensible et spécifique pour le diagnostic de l'atrésie biliaire dans de multiples publications (126, 127, 90, 121, 129, 130). Nous avons constaté qu'il semblait d'être un outil simple, rapide, hautement fiable et non invasif dans le diagnostic d'AVB. Les auteurs proposent une nouvelle stratégie diagnostique dans l'évaluation de la cholestase infantile en mettant l'accent sur le signe de la corde triangulaire (CT) échographique comme première priorité des investigations. Lorsque la corde triangulaire (CT) est visualisée, une laparotomie exploratoire rapide est obligatoire sans autre investigation.

A noter l'examen IRM n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

Cependant, l'échographie a retrouvé le signe de la corde chez 37,5% de nos patients.

La sensibilité et la spécificité du signe de la corde dans le diagnostic de l'atrésie de la vésicule biliaire étaient proches de celles trouvées dans 20 études dans la littérature [24] qui étaient respectivement de 0,74 (IC à 95%, 0,61-0,84) et 0,97 (IC à 95%, 0,95-0,99).

4.3. Le kyste et microkyste :

Des kystes biliaires intra hépatiques sont rarement observés chez les patients atteints d'AVB. Ils se manifestent comme de multiples kystes biliaires intra hépatiques (« lacs biliaires ») [23].

Dans notre étude, ils étaient présents chez 02 patients.

5. Les aspects thérapeutiques et évolutifs : [25-26].

Le traitement actuel de l'AVB est séquentiel :

-En période néonatale, l'intervention de Kasai, avec l'objectif de restaurer un flux biliaire vers l'intestin.

-La transplantation du foie secondaire, en cas d'échec de rétablissement de la cholérèse et / ou de complication de la cirrhose biliaire.

Le succès de l'intervention chirurgicale dépend de la précocité de sa réalisation. Ainsi, 25% des patients opérés sont en vie avec un foie natif.

Nous notons un important retard de prise en charge en comparant nos données à celles retrouvées dans la littérature.

Dans notre série l'exploration chirurgicale a été réalisée chez les 08 patients. Elle a permis de trouver une AVB complète pour 03 patients et partielle pour les autres.

L'intervention de Kasai a été réalisée chez tous les patients dans notre série.

Dont deux patients présentaient un foie d'aspect cirrhotique. Cela peut s'expliquer par le retard diagnostic et de prise en charge de ces patients qui ont fait que les complications étaient déjà installées au moment de l'exploration chirurgicale.

La première annonce des résultats de la porto-entéro-anastomose est la couleur des selles à la reprise du transit. C'est la couleur nettement verte aux alentours du 2 aux 5èmes jours qui témoigne du passage de la bile dans l'intestin et donc de la réussite de l'intervention [25]. La disparition de l'ictère se fait dans un délai très variable, le plus souvent de manière progressive en quelques semaines, mais elle peut se faire parfois très précocement. Le succès se définit biologiquement par la disparition de l'hyper bilirubinémie conjuguée (<20umol/L) [26].

Un tel succès 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 [26].

L'évolution était marquée, dans notre série, par une reprise de la cholérèse chez 06 patients.

CONCLUSION

L'atrésie des voies biliaires est une entité rare. Le diagnostic anténatal est exceptionnel, il repose essentiellement par l'échographie dans notre contexte après la naissance. Le traitement est chirurgical et le pronostic dépend de la précocité dans la prise en charge.

RECOMMANDATION

Au terme de notre étude nous formulons des recommandations suivantes :

Aux autorités :

- Elaborer un programme de formation des médecins du district dans le diagnostic clinique et échographique pour référer à temps les cas diagnostiqués
- Déploiement des chirurgiens pédiatres dans les hôpitaux régionaux.

Aux agents de santé :

- Référer les cas de cholestase dépassant 02 semaines de vie vers une structure spécialisée.

REFERENCES

- 1- Chignard N, Chazouillère O, Housset C, Hépatologie de l'enfant : atrésie des voies biliaires, Elsevier Masson 116, Paris 2018: 10 ; 67-74.
- 2- Karrer F, Lilly J, Stewart B, Hall R. Biliary atresia registry, *PediatrSurg*, Chicago 1976 to 1989.1990; 25(10) 1076-1081.
- 3- Chardot C. Biliaryatresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 102, London, July 2006, 22 (12), 15-18.
- 4- Strickland AD, Shannon K. Studies in the etiology of extrahepatic biliary atresia: Time-space clustering.*JPediatr* 1982; 100 5:749-753.
- 5- Aremu M, Atrésie des voies biliaires dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU Gabriel TOURE, FMOS, Bamako, 2020, 135.
- 6- Ndao C L, apport de l'échographie dans le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires à l'hôpital pour enfant de Damniadio, FMPO, Dakar, 2021, 37.
- 7- Urushihara N, Iwagaki H, Yagi T, Kohka H, Kobashi K, Morimoto Y, Yoshino T, Tanimoto T, Kurimoto M, Tanaka N.Elevation of serum interleukin- 18 levels and activation of kupffer cells in biliary atresia. *J PediatrSurg* ? Tokyo, 2000, 35(3), 446-449.
- 8- Desmet VJ.Maladies kystiques du foie ; de l'embryologie aux malformations. *Gastroentérol Clinique et Biologique*, Masson, Paris, 2005, Vol 29 : 858-860.
- 9- Bill H, William E, M.D. Great pioneer of North American pediatric surgery. *Prog Pediatr Surg*, Chicago, 2002; 190 (20), 52-59
- 10- Ladd WE. Congenital atresia and stenosis of the bile ducts. *JAMA*, New York, 2005; vol 91: 1082-1085.
- 11- Fonkalsrud EW and al.Hepatic lymphatic drainage to the jejunum of congenital biliary atresia. *Am J Surg*, 2008, New York, 112 2: 188-194.
- 12- Kasai M, Kimura S, Asakura Y, Suzuki Y, Ohashi E.Surgical treatment of biliary atresia. *J PediatrSurg*, Chicago, 2001, 3: 665-75.
- 13- T Starzl, Gordon R and TodoS.Pediatric liver transplantation. *TransplProc*, New York, 2008, 19 4: 3230-3235.

- 14- Barry M., Ram S. Embryologie. Elsevier Masson. Paris, 2005. 109, P 42-43.
- 15- Valette PJ, De Baere T. Anatomie biliaire et vasculaire du foie. Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2002. J Radiol 83; 221-232.
- 16- Chevrel JP, Champetier J. Anatomie clinique : Le tronc. Chapitre 25, Paris 2006 (4) 407-
- 17- Chignard N, Chazouillères O, Housset C. Sécrétion biliaire. Hépatologie. Paris. Elsevier (6); 2006.
- 18- Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and Outcome of Biliary Atresia: Current Concepts. J Pediatr Gastroenterol Nutr, London, 2003; 37: 4-21.
- 19- Mahjoub F, Shahsiah R, Azmoudeh Ardalan F, Iravanloo G, Sani MN, Zarei A, Monajemzadeh M, Farahmand F and Mamishi S. Detection of Epstein Barr Virus by Chromogenic In Situ Hybridization in cases of extrahepatic biliary atresia. Diagnostic Pathology 2008, 3:19.
- 20- Howard ER. Biliary atresia. In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE, Howard ER editors. Pediatric surgery and urology: long term outcomes. London: WB Saunders; 2009 :402-16.
- 21- Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK. 'Triangular cord': a sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. J Pediatr Surg, Chicago, 2009 ; 31 : 363-601.
- 22- Akiyama II, Okamura Y, Nagashima T, Yokoi A, Muraji T, Uetani Y. Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency associated with biliary atresia : Summary of 15 cases and review of the literature. Pediatr neurosurg. 2006, New York ; 42(6) :362-7.
- 23- Farrant HB Mère et G, Mieli-Vergani. Caractéristiques échographiques de la vésicule biliaire chez les nourrissons présentant une hyperbilirubinémie conjuguée. Le journal britannique de radiologie (internet), London, 2014 ;

(875) 73-82. Disponible sur : [https:// www.birpublication. org/doi/ abs/ 10.1259/bjr. 73.875.11144791](https://www.birpublication.org/doi/abs/10.1259/bjr.73.875.11144791) (consulté le 17 mars 2021 à 14h30 mn)..

- 24- Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X. Ultrasound for the diagnosis of biliarie Atresia : A Meta-Analysis. AJR Am J Roentgenol, Wanchiton, 2016, 206 (5) : W73-82.
- 25- Ultrasonic diagnosis of biliary atresia: A retrospective analysis of 20 patients (internet). Disponible sur : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC2716624/>(Consulté le 17 mars 2021 à 11 h00).
- 26- Ng, VL, Haber BH, Magee JC, Miethke A, Murray KF, Michail S, et al. 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(3) :539-546.2.

RESUME.

INTRODUCTION :

Le but de ce travail était de décrire la sémiologie échographique de l'AVB et de faire un résumé syndromique de l'AVB sur une série consécutive d'imagerie réalisée au service d'imagerie du Centre Hospitalier Mère-Enfant le Luxembourg.

PATIENTS ET METHODES :

Nous avons réalisé une étude transversale rétrospective et prospective sur une période de 41 mois allant du 21 janvier 2019 au 31 mai 2022 qui a colisée 08 patients ayant présentés un diagnostic clinique ou clinico-biologique d'ictère cholestatique faisant évoqué une atrésie des voies biliaires avec un dossier exploitable.

RESULTATS :

L'âge moyen était de 45,5 jours avec des extrême de 07-90 jours et une prédominance féminine (ratio Homme / Femme = 1,16).

L'analyse des données recueillies montraient :

La présence de la vésicule biliaire dans la majorité des cas dont 75 % soit 6 patients. Elles étaient atrophiques et irrégulières chez 02 patients soit 25 % et sa lumière vésiculaire était interrompue dans 01 cas soit 12,5 %. On notait une absence de vidange de la vésicule biliaire après la tété dans un cas. La fibrose péri-vésiculaire existait présente dans 02 cas soit 25 %.

Le signe de la corde était présent dans 3 cas soit 37,5 %.

Les kystes et microkystes étaient présents chez 02 patients soit 25 %.

CONCLSION :

Le diagnostic de L'AVB repose sur l'imagerie mais doit être réalisé par un spécialiste au mieux un radio-pédiatre. L'échographie constitue un moyen diagnostique assez limité surtout dans les formes d'atrésie avec vésicule perméable par contre l'IRM reste un outil de diagnostic primordial mais inaccessible à cause du coût élevé mais aussi de sa réalisation plutôt fastidieuse limitant sa faisabilité.

MOTS CLES :

Atrésie voies biliaires, échographie, retard diagnostic, mortalité élevée.

Email : lyklyk233@gmail.com.

ANNEXES

FICHE D'ENQUETE

Nom : // Prénom : //

Sexe : // Age à l'admission : //

Adresse des parents : Ethnie : //

Motif d'hospitalisation : //

ATCD :

1. ATCD familiaux :

• Notion de consanguinité des parents :

1er degré : // 2ème degré : // aucune : //

2. ATCD personnels :

* Suivi de la grossesse : oui : // non : //

Si oui, résultat de l'échographie prénatale :

* Anamnèse infectieuse :

* Accouchement : Préaturé : // A terme : // Post-terme : //

* Consultations antérieures :

Histoire de la maladie :

- Age de début de la symptomatologie :

- Signes fonctionnels :

Examen clinique :

* Poids : * Taille :

* Ex. cutanéomuqueux : Subictère : // Ictère : //

Angiomes stellaires : // -Circulation collatérale : //

* Selles : Décolorées : // Normo-colorées : //

* Urines : Foncées : // Claires : //

* Hépatomégalie : Oui : // Non : //

* Splénomégalie : Oui : // Non : //

* Ascite : Oui : // Non : // Atrésie des voies biliaires

- Malformations associées :

Polysplénie : //

Fibrose hépatique://

Bilan biologique :

BT: // ASAT: // ALAT: // GGT : // PAI : //

TP: // VS: // TCA: // NFS : Hb : // VGM : // CCMH : // GB : // Plq : //

Protides totaux : Albuminémie : // α -foeto-protéine : //

Echographie abdominale :

Signes échographiques retrouvés://

Signes échographiques non retrouvés://

Traitement médical reçu :

Traitement chirurgical : oui : // Non : //

- Technique opératoire : //
- Age au moment de l'intervention : //
- Suites opératoires : Immédiat : // tardive: //

Délai de disparition de l'ictère : // Délai de recoloration des selles :