

## Atrésie des voies biliaires

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

L'atrésie des voies biliaires est une maladie relativement rare qui débute dans la petite enfance et touche environ un nourrisson sur 10 000 à 20 000. En présence d'atrésie des voies biliaires, le conduit allant du foie à l'intestin se détériore, ce qui empêche le foie d'évacuer la bile. Dans les premiers stades de la maladie, le conduit biliaire situé à l'extérieur du foie est principalement affecté, mais aux stades plus avancés, les conduits biliaires situés dans le foie se détériorent eux aussi. Une accumulation de bile peut alors se former dans le foie et l'endommager. Si l'écoulement de la bile ne peut être établi, la fonction hépatique est graduellement perdue, et les enfants atteints de la maladie survivent rarement au-delà de l'âge de deux ans.

### Qu'est-ce que la bile?

La bile est un fluide jaune-vert qui est sécrété par le foie et stocké dans la vésicule biliaire. La bile s'écoule ensuite dans le canal cholédoque jusqu'à l'intestin grêle, où elle contribue à la digestion et à l'absorption des graisses alimentaires et des vitamines liposolubles. La bile est également nécessaire pour éliminer les déchets métaboliques et les toxines de l'organisme.

### Quelle est la cause de cette maladie?

La cause de l'atrésie des voies biliaires est inconnue. Ce n'est pas une maladie contagieuse : elle ne peut être transmise d'un enfant à un autre. L'atrésie des voies biliaires ne semble pas héréditaire et n'est liée à aucun aspect des soins prénatals. Actuellement, les chercheurs croient qu'il s'agit d'un processus complexe qui cause l'inflammation et le blocage des voies biliaires.

### Quels sont les symptômes typiques?

L'atrésie des voies biliaires est habituellement diagnostiquée au cours des deux premiers mois de vie. Les indices courants sont les suivants :

- Jaunisse du nouveau-né qui ne s'améliore pas après deux semaines de vie ou jaunisse qui apparaît après deux semaines de vie
- Urine foncée et selles pâles ou décolorées
- Grossissement du foie ou gonflement de l'abdomen

### Comment diagnostique-t-on l'atrésie des voies biliaires ?

Puisque les symptômes de l'atrésie des voies biliaires peuvent correspondre à d'autres maladies, plusieurs examens sont nécessaires afin d'établir un diagnostic. Les examens suivants sont généralement effectués :

- Analyses d'échantillons de sang, d'urine et de selles

- Examen du foie et des voies biliaires à l'aide d'ultrasons
- Scintigraphie du foie et des voies biliaires
- Biopsie

Si les résultats semblent indiquer une atrésie des voies biliaires, une opération est pratiquée afin d'examiner les voies biliaires, et une radiographie est prise durant l'opération afin de déterminer si les voies biliaires sont bloquées.

## **Comment la maladie est-elle traitée?**

Il est essentiel d'établir l'écoulement de la bile. Si l'écoulement de la bile n'est pas établi, le foie se détériorera de façon continue, ce qui entraînera une insuffisance hépatique. Le traitement le plus courant est la procédure de Kasai (nom du chirurgien ayant mis au point cette technique, également connue sous le nom de « porto-entérostomie »). Cette opération permet de retirer le conduit biliaire endommagé situé à l'extérieur du foie et de le remplacer par un nouveau système de drainage fait à partir d'une partie de l'intestin grêle. La procédure permet de traiter partiellement ou complètement la jaunisse, mais elle ne peut corriger la détérioration déjà subie par le foie ni empêcher des dommages moindres de se produire de façon continue. La procédure de Kasai traite avec succès un enfant sur trois à un enfant sur deux, et dans les cas où la jaunisse disparaît complètement, la plupart des enfants grandiront et se développeront de façon relativement normale. Toutefois, malgré une procédure de Kasai réussie, la cirrhose, soit la cicatrisation du foie, continue généralement de progresser lentement.

## **Que se passe-t-il si le traitement initial échoue?**

Si la procédure de Kasai ne réussit pas à établir l'écoulement biliaire, l'enfant souffrira de problèmes de santé constants, tels que des carences vitaminiques, un retard du développement, une croissance inhibée, des infections, un gonflement de l'abdomen, l'irritabilité, des troubles du sommeil et des saignements dans le tractus gastro-intestinal.

### **Carences vitaminiques**

Les vitamines A, D, E et K sont qualifiées de « liposolubles », car l'organisme peut seulement les utiliser lorsqu'elles sont liées à des lipides. Si la quantité de bile dans l'intestin est insuffisante pour digérer les lipides, l'absorption de ces vitamines devient difficile. Le bébé peut souffrir de carences vitaminiques et avoir besoin de prendre des suppléments vitaminiques par voie orale.

### **Retard du développement et inhibition de la croissance**

Si la quantité de bile dans l'intestin est insuffisante, le bébé ne pourra digérer les lipides contenus dans sa nourriture et il aura de la difficulté à prendre du poids. Une préparation spéciale pour nourrissons peut alors aider à maintenir la prise de poids.

La peau d'un enfant atteint d'atrésie des voies biliaires peut être jaunâtre si l'écoulement de la bile n'a pas été établi. Le foie peut grossir et distendre l'abdomen. Les hospitalisations fréquentes et les longues périodes au cours desquelles l'enfant ne se sent pas bien peuvent retarder l'apprentissage de certaines activités, comme de s'asseoir et de marcher. Le développement mental, toutefois, est habituellement normal.

### **Gonflement de l'abdomen**

Lorsque le foie ne fonctionne pas normalement, du fluide a tendance à s'accumuler dans l'abdomen du nourrisson. Cette affection se nomme « ascite ». La plupart des nourrissons ne sont pas incommodés par une ascite légère, mais une trop grande accumulation de fluide peut devenir inconfortable. Des diurétiques sont généralement administrés pour permettre à l'enfant d'éliminer ce fluide en augmentant la quantité d'urine qu'il produit.

### **Irritabilité et troubles du sommeil**

Le bébé devient de plus en plus inconfortable à mesure que le foie se détériore, car il ne peut plus éliminer les déchets métaboliques et les toxines de l'organisme aussi facilement. Le nourrisson devient plus irritable et, avec le temps, peut être difficile à apaiser. La structure du sommeil peut en être perturbée, et bon nombre d'enfants commencent à dormir davantage durant le jour et à être éveillés la nuit. Pour aider à traiter et à prévenir l'accumulation de ces toxines, des médicaments peuvent être administrés.

### **Saignements dans le tractus gastro-intestinal**

Les dommages au foie peuvent altérer le débit sanguin normal dans le foie. Par conséquent, le sang de l'intestin est dévié du foie, ce qui accroît la pression sanguine dans les veines de l'estomac et de l'œsophage. Ces veines peuvent s'élargir et commencer à laisser du sang s'écouler, ce qui cause une hémorragie interne.

### **Infections**

Plus particulièrement dans le cas d'un enfant pour lequel la procédure de Kasai a traité la jaunisse, les infections peuvent poser problème. Des infections peuvent se développer dans le nouveau tube de drainage. Les symptômes d'une infection comprennent la fièvre, l'irritabilité et une jaunisse qui s'aggrave. Les infections sont traitées à l'aide d'antibiotiques.

## **À quel moment une greffe du foie est-elle nécessaire?**

Lorsqu'il s'avère difficile, voire impossible, d'établir un écoulement biliaire adéquat et qu'une insuffisance hépatique se développe, la greffe du foie constitue la dernière option. Le taux de réussite de la greffe du foie est dans ce cas de figure d'environ 80 % à 90 %. L'obstacle principal à la greffe du foie pour tous les enfants qui présentent une insuffisance hépatique en raison d'une atrésie des voies biliaires est le manque de donneurs de foie pour ce groupe d'âge. Pour certains enfants, la greffe de donneur vivant apparenté peut être une option.

## **Quelles sont les précautions à prendre?**

Aucune précaution n'est possible, puisque l'atrésie des voies biliaires se produit sans avertissements, uniquement chez les nourrissons, et qu'elle n'est pas transmissible d'une personne à une autre. L'intervention précoce est la meilleure ligne de conduite à adopter. Si la jaunisse persiste après deux semaines de vie ou si elle se développe après deux semaines de vie, ou si des selles décolorées sont observées, il est important que le nourrisson soit vu par un médecin.

*Ces renseignements étaient à jour en septembre 2016.*