



## Cas Clinique

# Atrésie des Voies Biliaires : à Propos d'un Cas

## *Biliary atresia: a case report*

Sanogo SD, Doumbia K, Soumaré G, Dicko MY, Sow H, Guindo I, Tounkara MS, Katilé D, Malla O, Kondé A, Diarra A, Sanogo B, Konaté A, Diarra MT

1. Service d'hépatogastroentérologie, Centre hospitalo-universitaire du Point G, Bamako, Mali
2. Service d'hépatogastroentérologie Centre hospitalo-universitaire Gabriel Touré, Bamako, Mali
3. Centre hospitalo-universitaire Bocar Sidi Sall, Kati, Mali
4. Service d'hépatogastroentérologie, Centre hospitalier Mère- Enfant Luxembourg, Bamako, Mali

### Correspondance :

Dr Sanra Déborah SANOGO  
Hépatogastroentérologue  
CHU Point G  
Tel: 76 45 77 58  
Email : [deborahsanra@yahoo.fr](mailto:deborahsanra@yahoo.fr)

### RÉSUMÉ

Il s'agit du cas d'une fille de trois (03) ans adressée au service d'hépatogastroentérologie de l'Hôpital Mère Enfant « Luxembourg » pour un ictère et une ascite. A son admission, elle avait un ictère conjonctival franc évoluant depuis la naissance, une ascite de grande abondance, un prurit généralisé, des urines foncées et des selles décolorées. Le bilan biologique a retrouvé un syndrome de cholestase biologique et une cytolysé hépatique. Le bilan morphologique a confirmé le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. L'évolution a été marquée par le décès de la patiente.

### ABSTRACT

We report the case of a three-year-old girl referred to the department of hepatogastroenterology of the Hôpital Mère Enfant « Luxembourg » for jaundice and ascitis. Upon admission, we found conjunctival jaundice evolving since birth, ascitis, generalized pruritus, dark urine and discolored stools. Biological tests showed biological cholestasis and hepatic cytolysis. Radiological findings confirmed the diagnosis of biliary atresia. The course was marked by the death of the child.

## INTRODUCTION

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une malformation congénitale rare caractérisée par un processus inflammatoire, destructeur et obstruant les voies biliaires intra et extra hépatique, dont l'évolution spontanée se fait rapidement vers la cholestase complète et la cirrhose biliaire irréversible, entraînant le décès de l'enfant dans les premières années de vie [1,2]. Sa cause est inconnue. Le 1<sup>er</sup> traitement est une hépato porto entérostomie (intervention de Kasai), qui consiste en une dérivation biliodigestive entre le hile du foie et le jéjunum. Les chances de succès sont optimales si cette intervention est réalisée avant la fin du 1<sup>er</sup> mois de vie. La transplantation hépatique est nécessaire en cas d'échec ou de complications de cirrhose biliaire [1].

Son incidence est de 1/18000 naissances 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 1,4 [4].

Au Mali, une étude menée par Aremu YA et al [5] 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.

## CAS CLINIQUE

Il s'agissait d'une fillette de 23 mois reçue en consultation pour ictère apparu à J7 de vie et une ascite de grande abondance d'apparition progressive. Dans ces antécédents familiaux nous n'avons pas retrouvé de notion de maladie familiale ni de consanguinité, elle est issue d'une fratrie de 4 enfants.

L'examen clinique effectué a permis de retrouver un bon état général, un ictère franc, un prurit généralisé, des lésions de grattage disséminées, un hippocratisme digital, une ascite de grande abondance, une hépatosplénomégalie, une circulation veineuse collatérale abdominale, des urines foncées et des selles décolorées au toucher rectal.

Le bilan réalisé a objectivé un syndrome de cholestase biologique avec un taux de bilirubine totale à 303 µmol/l, bilirubine conjuguée à 159 µmol/l, des gamma- glutamyl transférases à 1347 UI/l et des phosphatases alcalines à 877 UI/l ainsi qu'une cytolysé hépatique ASAT à 423 UI/l et ALAT à 126 UI/l. la numération de la formule sanguine avait retrouvé une anémie avec un taux

d'hémoglobine à 10,6 g/dl. Le dosage de l'alpha 1 antitrypsine était à 2,16 g/l, l'albuminémie était à 33,9 g/l, l'alpha foetoprotéine à 3,33UI/l. L'échographie abdominale a permis d'évoquer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires devant l'absence de la vésicule biliaire et des voies biliaires, la présence d'une hépatosplénomégalie et l'épanchement péritonéal. La tomographie abdominale a retrouvé un foie dysmorphique sans lésion focale. Elle a également bénéficié d'une bili-IRM qui a retrouvé un foie d'hépatopathie chronique sans lésion focale, une vésicule biliaire et des voies biliaires intrahépatiques non visibles, une splénomégalie et un épanchement péritonéal concluant à un aspect évocateur d'atrésie des voies biliaires. Une échographie cardiaque et un angioscanner hépatique étaient sans particularités.

Après la confirmation du diagnostic d'atrésie des voies biliaires et l'avis des chirurgiens pédiatres la patiente a été évacuée en Tunisie pour une prise en charge, une transplantation hépatique y a été proposée. En raison du manque de moyens financiers nécessaires pour sa prise en charge en dehors du Mali, l'enfant est revenu au Mali. L'évolution de la maladie a été marquée par le décès de l'enfant dans un tableau de cirrhose biliaire décompensée sur le mode ascitique et compliquée d'encéphalopathie hépatique.

## DISCUSSION

L'incidence de l'atrésie des voies biliaires varie entre 5/100000 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 Aremu YA et al [5] 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. L'âge moyen était de 140, 4±50,9 jours avec des extrêmes de 23 et 210 jours. Le sex-ratio était de 0,63[5]. La littérature rapporte également une prédominance féminine dans de nombreuses études [7,8,9,10]. Une notion de consanguinité avait été notée dans 44,4% des cas. Cependant dans notre cas, nous n'avons pas retrouvé de notion de consanguinité.

Bien que le diagnostic de l'atrésie des voies biliaires soit une urgence diagnostique et thérapeutique il reste difficile dans notre pays. Nous avons reçu notre patiente à 23 mois et elle présentait un ictère néonatal et des signes de cholestase. Aremu YA et al [5] ont rapporté dans leur étude la présence de la triade « ictère-selles décolorées et urines foncées » chez tous leurs patients. Une étude réalisée par Kasai et al [11] a montré qu'un dépistage basé sur la coloration des selles permettrait d'augmenter la proportion des enfants pouvant bénéficier d'une intervention de Kasai avant l'âge de 60 jours.

Elle n'avait pas bénéficié d'examen complémentaires pour explorer sa pathologie avant son admission. Le bilan biologique effectué a permis de retrouver une hyperbilirubinémie totale à prédominance conjuguée, un taux

de gamma-glutamyl transférase élevé, un taux de phosphatases alcalines élevé et une cytolyse hépatique. Aremu YA et al [5] ont rapporté également un syndrome de cholestase biologique et une cytolyse hépatique chez tous leurs patients.

Les examens morphologiques réalisés ont permis de confirmer le diagnostic d'atrésie des voies biliaires. Aremu YA et al [5], Chardot C. [6] et Fala M [10] ont également réalisé des examens morphologiques pour confirmer leurs diagnostics. Par ailleurs, la patiente ne présentait pas de syndrome polysplénie. La biopsie hépatique n'a pas été réalisée car elle est faite le plus souvent au cours d'une laparotomie.

Notre patiente n'ayant pas pu bénéficier de traitement chirurgical est décédée.

## CONCLUSION

L'atrésie des voies biliaires est une pathologie grave qui constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Elle doit être évoquée devant tout ictère néonatal et confirmée par des examens complémentaires afin que la prise en charge chirurgicale soit rapide. Sans cette dernière, le pronostic est sombre.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1- Alagille D, Odièvre M. Maladies du foie et des voies biliaires chez l'enfant. Flammarion. Paris. 1978 ; 64-73.
- 2- Hays D, Snyder WH. Life-span in untreated biliary atresia. *Surgery* 1963; 64:373-375
- 3- Hépatologie de l'enfant : Atrésie des voies biliaires 2018 ; 10 ; 67-74 Elsevier Masson
- 4- Karrer F, Lilly J, Stewart B, Hall R. Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg* 1990; 25(10): 1076-1081.
- 5- Aremu Ysuf Ayide Atrésie des voies biliaires dans le service de chirurgie pédiatrique au CHU Gabriel TOURE Thèse de Médecine Bamako 2020
- 6- Chardot C. Biliary atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, July 2006, 1:28.
- 7- Dimmick J, Bove K, Mc Adams A. Extrahepatic biliary atresia and the polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1975; 86(4): 644-45p.
- 8- Sanghon L et al. Long-term results of biliary atresia in the era of liver transplantation. *Pediatr surg int* 2013; 29:1297-301p
- 9- Sasaki H, et al. liver transplantation following the Kasai procedure in treatment of biliary atresia: a single institution analysis. *Pediatr surg int* 2014; 30: 606-11p
- 10- Meryem Fala. Atrésie des voies biliaires chez le nourrisson. Thèse de médecine Rabat 2010
- 11- Kasai M, Okamoto A, Ohi R, Yabe K, Matsumura Y. Changes of portal vein pressure and intrahepatic blood vessels after surgery for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1981; 16(2):152-9p