



## Article Original

# L'Ictère Cholestatique du Nourrisson à Bamako

## *Cholestatic Jaundice of Infants in the City of Bamako*

Karamoko Sacko<sup>1</sup>, Djeneba Konaté<sup>1</sup>, Hawa Konaré<sup>1</sup>, Fousseyni Traoré<sup>1</sup>, Belco Maiga<sup>1</sup>, Amadou Touré<sup>1</sup>, Kalirou Traoré<sup>1</sup>, Pierre Togo<sup>1</sup>, Abdoul Karim Doumbia<sup>1</sup>, Aminata Doumbia<sup>1</sup>, Aboubacar T Sangaré<sup>2</sup>, Tati Simaga<sup>1</sup>, Madou Traoré<sup>3</sup>, Mariam Sylla<sup>1</sup>, Boubacar Togo<sup>1</sup>.

### RÉSUMÉ

**Introduction.** Le syndrome de cholestase chez le nourrisson se définit cliniquement par l'existence d'un ictère associé à des selles décolorées et des urines foncées. Les cholestases du nourrisson et du nouveau-né forment un groupe hétérogène de pathologies qui posent un problème de diagnostic étiologique et de prise en charge. L'objectif de notre étude était d'étudier l'ictère cholestatique du nourrisson dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. **Patients Méthodes.** Il s'agit d'une étude rétro et prospective, descriptive et analytique, s'étalant du 1<sup>er</sup> janvier 2014 au 31 décembre 2020, soit une période de six ans. **Résultats.** L'âge à la consultation était compris entre 23 jours et 24 mois avec une moyenne de 6 mois et 7 jours. Un sexe ratio égale à 1. L'ictère était constaté chez 30,95% des patients avant une semaine de vie. Le principal motif de consultation était l'ictère cutanéomuqueux (100%), associé à des selles complètement décolorées (64,3%) et des urines permanentement foncées (81%). La bilirubinémie conjuguée était élevée chez tous les patients (100%). Le diagnostic était indéterminé dans 66,66 % des cas. L'atrésie des voies biliaires était la principale étiologie retrouvée (19,04%). L'évolution : Parmi les 42 enfants seuls 15 (35,71%) continuaient leur suivi ; 15 (35,71%) étaient perdus de vue et 12 (28,5%) enfants étaient décédés. **Conclusion.** L'amélioration du pronostic des nourrissons atteints d'ictère cholestatique dépend du diagnostic et de la prise en charge précoces.

### ABSTRACT

**Introduction.** Cholestasis syndrome in infants is defined clinically by the existence of jaundice associated with discolored stools and dark urine. Cholestases of infants and newborns form a heterogeneous group of pathologies which pose a problem of etiological diagnosis and management. The objective of our study was to study cholestatic jaundice in infants in the pediatrics department of CHU Gabriel Touré. **Patients Methods.** This is a retrospective and prospective, descriptive and analytical study, spanning from January 1, 2014 to December 31, 2020, a period of six years. **Results.** The age at consultation was between 23 days and 24 months with an average of 6 months and 7 days. A sex ratio equal to 1. Jaundice was observed in 30.95% of patients before one week of life. The main reason for consultation was mucocutaneous jaundice (100%), associated with completely discolored stools (64.3%) and permanently dark urine (81%). Conjugated bilirubinemia was elevated in all patients (100%). The diagnosis was undetermined in 66.66% of cases. Biliary atresia was the main etiology found (19.04%). Evolution: Among the 42 children only 15 (35.71%) continued their follow-up; 15 (35.71%) were lost to follow-up and 12 (28.5%) children had died. **Conclusion.** Improving the prognosis of infants with cholestatic jaundice depends on early diagnosis and management.

1. CHU Gabriel Touré de Bamako, Mali
2. Hôpital du Mali Bamako, Mali
3. Centre de Santé de Référence de la Commune V Bamako, Mali

#### Auteur correspondant :

Karamoko Sacko, Département de pédiatrie, CHU Gabriel Touré Bamako Mali. Email : [Karamoko\\_sacko@yahoo.fr](mailto:Karamoko_sacko@yahoo.fr)

**Mots-clés :** Ictère, Cholestase, Nourrisson

**Keywords:** Jaundice, Cholestasis, Infant

## INTRODUCTION

Le syndrome de cholestase chez le nourrisson se définit cliniquement par l'existence d'un ictère associé à des selles décolorées et des urines foncées. Les cholestases sont dues à une diminution de la bile dans le duodénum en rapport avec une anomalie de son métabolisme ou de son transport du pôle hépatocyttaire à l'ampoule de Vater [1]. Les cholestases du nourrisson et du nouveau-né forment un groupe hétérogène de pathologies qui posent un problème

de diagnostic étiologique et de prise en charge. L'ictère cholestatique peut être de trois types :

- L'ictère cholestatique extra-hépatique, représente moins de 10 % des cholestases de l'enfant, et pour la plupart le traitement est chirurgical. Ce type de cholestases apparaît en période néonatale, et l'évolution cirrhogène est fréquente.

## PRINCIPAUX RÉSULTATS

### Ce qui est connu du sujet

Les cholestases du nourrisson et du nouveau-né forment un groupe hétérogène de pathologies qui posent un problème de diagnostic étiologique et de prise en charge. Au Mali une seule étude a été réalisée en 2016 au CHU Gabriel Touré, où 11 cas d'ictère cholestatique ont été inclus sur une période de 2 ans avec une fréquence hospitalière de 0,12%

### La question abordée dans cette étude

Les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et étiologiques des ictères cholestasiques du nourrisson dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré

### Ce que cette étude apporte de nouveau

1. La fréquence hospitalière était de 0,59%.
2. L'âge à la consultation était compris entre 23 jours et 24 mois.
3. L'étiologie était indéterminée dans la majorité des cas (66,66%) et l'atrésie des voies biliaires a représenté 19% des cas

- L'ictère cholestatique intra et extra-hépatique, constitué généralement de l'atrésie des voies biliaires et de la cholangite sclérosante [2].

Une cholestase qui persiste ou apparaît après 10 à 15 jours témoigne toujours d'un état pathologique. Elle constitue la première cause d'hospitalisation dans un service d'hépatologie pédiatrique, et le motif principal de transplantation hépatique chez l'enfant. Chez le nouveau-né et le nourrisson, le diagnostic de cholestases doit être évoqué devant plusieurs signes qui peuvent être isolés ou associés : un ictère, des urines foncées, une décoloration des selles, un prurit, une malnutrition, une carence en vitamines liposolubles, et peuvent se manifester par un syndrome hémorragique et une hépatomégalie [3]. Tout nouveau-né porteur d'un ictère cholestatique doit être, à priori, suspect d'atrésie des voies biliaires (5/100000 naissances) dont le pronostic dépend de la précocité du diagnostic, de l'expérience du centre de prise en charge et de la précocité du traitement chirurgical. Une étude réalisée en 2010 à FES (Maroc) sur l'ictère cholestatique du nourrisson a trouvé une incidence hospitalière de 0,7% par an. Au Mali une seule étude a été réalisée en 2016 au CHU Gabriel Touré, où 11 cas d'ictère cholestatique ont été inclus sur une période de 2 ans avec une fréquence hospitalière de 0,12% [4]. Il nous a alors paru opportun d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et étiologiques des nourrissons vus pour ictère cholestatique dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

## PATIENTS ET METHODES

### Lieu d'étude

Notre étude a été réalisée au département de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE parce qu'il est le plus grand service de pédiatrie du pays. Il s'agit d'un hôpital de troisième référence, situé dans la commune III du District de Bamako au centre-ville facilement accessible pour la majorité de la population. Ce facteur associé à d'autres, justifie le fait que les demandes exprimées excèdent

largement les capacités de l'Hôpital et font de celui-ci une structure de premier recours de soins sanitaires.

### Type d'étude

Nous avons mené une étude rétrospective, descriptive et analytique, s'étalant du 1<sup>er</sup> janvier 2014 au 31 décembre 2020, soit une période de six ans portant sur les nourrissons présentant un ictère cholestatique admis dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

### Participant

Ont été inclus tous les nourrissons présentant un syndrome de cholestase clinique et biologique. Les malades dont les dossiers ne sont pas exploitables n'ont pas été inclus.

### Collecte des données, analyse et interprétation des données :

Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête, saisie des données sur Excel et analysées sur le logiciel SPSS. Les fréquences pour les variables qualitatives, les caractéristiques de tendance centrale pour les variables quantitatives (moyenne, médiane, écart-type).

### Aspects éthiques

Tous les patients ont été inclus après avoir obtenu le consentement éclairé des parents.

Les inclusions ont été faites dans le respect de l'anonymat. La bonne pratique médicale a été respectée.

## RESULTATS

Il s'agit d'une étude descriptive à recrutement rétro prospectif, menée du 1<sup>er</sup> janvier 2014 au 31 décembre 2020. Elle a concerné 42 nourrissons présentant un ictère cholestatique parmi 7066 patients hospitalisés dans le département de pédiatrie CHU-GT du Mali. Soit une fréquence hospitalière annuelle de 0,59%. L'âge à la consultation était compris entre 23 jours et 24 mois avec une moyenne de 6 mois et 7 jours, la tranche d'âge de 4-6 mois était la plus représentée avec 35,7% (**Tab1**).

Tableau 1 : Caractéristiques sociodémographiques

Caractéristiques	Effectif	Pourcentage (%)
<b>Age (mois)</b>		
1-3	12	28,80
4-6	15	35,70
7-12	09	21,40
13-18	01	2,40
19-24	05	11,90
<b>Sexe</b>		
Masculin	21	50
Féminin	21	50
<b>Antécédents personnel</b>		
Naissance à terme	41	97,61
Prématurité	01	2,39
Bon développement psychomoteur	42	100

Ictère était le motif de consultation dans tous les cas. La majorité de nos patients avait un délai de consultation supérieur à 3 mois soit 66,66%, l'ictère était constaté chez 30,95% des patients avant une semaine de vie. L'ictère était permanent chez 71,4% des patients et le début était progressif dans 23 cas soit 55% (**Tab2**). L'hépatomégalie était retrouvée chez 61,9% des patients et environ 29% des nourrisson avait une malnutrition aiguë sévère à admission. Sur le plan biologique, le bilan hépatique était

**Tableau 2 : Les données cliniques**

Signes cliniques	Effectif	Pourcentage (%)
Ictère	42	100
Décoloration des selles		
Complète	27	64,3
Partielle	15	35,7
Urines foncées	42	100
Fièvre	14	33,3
Troubles digestifs	12	28,6
Hépatomégalie	23	61,9
Splénomégalie	20	47,61
Poids/Taille < -3 Z score (Malnutrition aigüe sévère)	12	28,57

perturbés montrant une cholestase biologique avec une hyperbilirubinémie conjuguée et une Gamma glutamyl transpeptidase élevée chez 100% des patients. Une cytolysse avec ALAT élevée chez tous les patients (100%) et un taux de prothrombine abaissé inférieur à 50% chez 47,60% des patients. L'hémogramme avait objectivé une anémie chez 31 enfants (73,80%) ; une hyperleucocytose chez 16 enfants (38,09 %) et une thrombopénie chez 7 enfants (16,7%). L'examen cyto bactériologique des urines a été réalisé chez 13 de nos patients et 2 cas sont revenus positifs. A l'échographie des anomalies morphologiques ont été retrouvées, une atrésie ou agénésie des voies biliaires chez 8 nourrissons, un kyste du cholédoque chez 2 nourrissons et un cas de dilatation des voies biliaires (Tab 3).

**Tableau 3 : Répartition des patients selon les anomalies échographiques**

Anomalies échographiques	Nombre	Pourcentage (%)
Agénésie des voies biliaires	4	9,50
Atrésie des voies biliaires	4	9,50
Kyste du cholédoque	2	4,8
Dilatation des voies biliaires	1	2,4

**Tableau 4: Répartition des patients selon les étiologies retenues.**

Diagnostic étiologique	Effectif	Fréquence (%)
Atrésie des voies biliaires	08	19,04
Calculs des voies biliaires	04	9,5
Kyste du cholédoque	02	4,76
Inconnue	28	66,66

L'étiologie était indéterminée dans la majorité des cas (66,66%) et l'atrésie des voies biliaires a représenté 19% des cas. Les vitamines liposolubles saturées étaient utilisées chez tous nos patients. Les diurétiques étaient utilisés chez 21,43 % des patients présentant des complications telle que l'ascite. La dérivation de Kasai a été réalisée chez 9,52 % des patients. La létalité était de 28,5%.

## DISCUSSION

Au terme de notre étude, la fréquence de l'ictère cholestatique chez les nourrissons a été de 0,59%. L'âge moyen de consultation était de 6 mois et 7 jours avec des extrêmes de 30 jours et 24 mois. Notre délai de consultation est supérieur à celui de El Fakiri K au Maroc [1] qui avait trouvé 5 mois. Ce retard de consultation est dû à la méconnaissance de cette pathologie et au circuit emprunté par les parents avant leur transfert au CHU. Le

pronostic de cette pathologie dépend de sa prise en charge précoce et de l'expérience du service d'accueil.

Parmi les 42 patients inclus dans notre étude le sex-ratio (H/F) était de 1. Ce résultat est différent de celui de El Fakiri K [1] qui avait trouvé une sex-ratio à 1,6 avec une prédominance masculine (61,6 %) . Environ 7,14% des nourrissons étaient issue de couples consanguins, ce résultat est inférieur à celui de Bouyahia O (38%) de consanguinité [13].

Dans notre série, l'âge de début des signes cliniques était compris entre 1 jour et 22 mois. L'ictère a été le motif de consultation avec 100% des cas.

Une décoloration complète et permanente des selles s'observe essentiellement dans l'atrésie des voies biliaires, rarement dans les formes de cholestase intra-hépatique. Par contre, une décoloration partielle ou intermittente des selles évoque plutôt une cholestase intrahépatique. Dans notre série, une décoloration permanente des selles a été trouvée chez 26 nourrissons soit 64 % et une décoloration intermittente des selles chez 15 nourrissons soit 36 %. Les urines étaient foncées dans tous les cas, soit 100% des nourrissons. La malnutrition est décrite dans la littérature en cas de cholestase chronique, dans notre série elle était présente chez 12 nourrissons soit 28,6%.

L'hépatomégalie était présente à l'admission chez 61,9% des patients ce qui s'explique dans notre série par le retard d'admission et l'apparition des complications hépatiques. La bilirubinémie conjuguée était prédominante dans tous les cas soit 100%. Environ 47,6% des patients avaient des taux bas de prothrombine et une cytolysse hépatique a été observée chez 71,42% de nos patients. Dans la littérature, la malabsorption dans la cholestase chronique entraîne une anémie hypochrome microcytaire, dans notre série, 31 nourrissons ont présenté une anémie microcytaire hypochrome soit 73,8% des cas.

L'échographie a été effectuée chez l'ensemble des patients. Elle a pu révéler 8 cas d'atrésie ou agénésie des voies biliaires, deux cas de kyste du cholédoque et un cas de dilatation des voies biliaires.

L'atrésie des voies biliaires, maladie de cause inconnue qui se manifeste en période néonatale représentait l'étiologie la plus fréquente de cholestase du nourrisson dans notre étude avec 19%. Ce faible taux peut être due au plateau technique limité notamment l'absence de ponction biopsie hépatique et de cholangiographie peropératoire qui permettent de poser le diagnostic surtout lorsque l'échographie abdominale revient normale [30]. Les calculs des VB a représenté 9,5% des étiologies et le kyste du cholédoque a représenté 4,76% des étiologies dans notre série. Les étiologies indéterminées ont représenté 66,66%. Ce résultat est dû à l'insuffisance de moyens diagnostic. Dans notre série l'ensemble des patients ont reçu des vitamines liposolubles saturées, en particulier la vitamine K1 pour la prévention de l'hémorragie. La dérivation de Kasai a été réalisée chez 4 enfants (9,52 %) après hospitalisation au service de chirurgie pédiatrique. Le suivi opératoire a été simple dans deux cas, compliqué dans deux cas. La chirurgie a mise en évidence un cas d'agénésie des voies biliaires chez qui l'évolution postopératoire n'a pas été favorable.

Le devenir global des patients a été marquée par le décès de 10 patients soit 23,81% des cas. Ce résultat est supérieur à celui de El Fakiri K[1] avec 7 patients décédés. Les pertues de vue étaient de 47,61%.

## CONCLUSION

Au terme de notre étude la fréquence de l'ictère cholestatique du nourrisson a été de 0,59%. Les cholestases de cause inconnue ont représenté 66,66%, ce qui pourrait s'expliquer par la non réalisation de certains examens complémentaires dans notre contexte tels que la biopsie hépatique et le manque de moyens financiers par les parents des enfants atteints. L'amélioration du pronostic des nourrissons atteints d'ictère cholestatique dépend du diagnostic et de la prise en charge précoces. Il faut accroître la formation des agents de santé sur ce sujet, améliorer la collégialité et renforcer la capacité de prise en charge du service.

## REFERENCES

1. El Fakiri K, Bourouhouat A, Sab IA, Sbihi M. Les cholestases du nouveau-né et du nourrisson: expérience du CHU de Marrakech. *J Pédiatrie Puériculture*. 2016;29(3):139-43.
2. Gerhardt MF, Myara A. Exploration biologique du foie en pédiatrie. *Rev Francoph Lab*. 2006; 387):49-55
3. Mention K, gottrand E. Les cholestases de l'enfant, labrune P, hépatologie.2011 :387-390
4. Benmiloud S, lakhassassi Z, lafram I, Armani S, bouharrou A, hida M. Le syndrome d'alagille au CHU Hassan II Fès Maroc. *Jpp*. 2009 ; 22:279-280.
5. Francina A, lachaux A. Étude des facteurs cliniques, biologiques et génétiques associés à l'apparition et à l'évolution de complications hépatiques chez les enfants présentant un déficit en Alpha-1 antitrypsine à l'université Claude Bernard de Lyon. *Maladies respiratoires* ; 2014; 32 :761-76.
6. B.boumahni, S.djemili. P.gerardin, E.kauffman, M.roger-wolter, P.Y.robillard, A.fourmaintraux. Les Hépatites néonatales au service de réanimation néonatale et infantile, groupe hospitalier Sud Réunion, Saint-Pierre, la réunion, France. *Arch Pédiatrie*. 2005; 15:1483-2486.
7. J-P.benhamou, S.erlinger. *Maladie du foie et des voies biliaires*.4e édition. Med Sci Flammarion. Paris, 2000.p 234-235.
8. Johanet C, Gaouar F, Salle AV, Diemert B, Ballot E, Chazouillères O, et al. Évaluation de l'incidence de la cirrhose biliaire primitive en 2007 en France. *Rev Francoph Lab*. 2008; 404: 25-8.
9. Debray D, Franchi-Abella S, Irtan S, Girard M. Lithiase biliaire du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent. *Presse Médicale*. 2012;41(5):466-73.
10. Pariente D, Franchi-Abella S. Malformations des voies biliaires, rôle de l'imagerie. *J Imag Diagn Interv*. 2018;1(3):183-94.
11. Chardot C, Debray D. Atrésie des voies biliaires : une urgence diagnostique et thérapeutique. *Arch Pédiatrie*. 2011;18(4):476-81.
12. A.champion,D. Guilbert, L.michaud, M.bounevalle, D.turck, F.gottrand. Analyse du retard de diagnostic de l'atresie des voies biliaires. Unité de gastroentérologie, hépatologie et nutrition, clinique de pédiatrie, hôpital Jeanne de Flandre. *Arch Pédiatrie*. 2001; 493-8.
13. Bouyahia O et al. Les cholestases du nourrisson et du nouveau-né, expérience de l'hôpital d'enfants. *Tunis Med*. 2008 ;86 (2) :128 – 135.
14. Mieli-Vergani G, Portman B, Howard E, Mowat A. Late referral for biliary atresia—missed opportunities for effective surgery. *The Lancet*. 1989;333(8635):421-3.
15. Bernard O, Gauthier F. Progrès récents en hépatologie pédiatrique. *Arch Fr Pédiatrie*. 1991;48(1):53-6.
16. Moreno LA, Gottrand F, Hoden S, Turck D, Loeuille GA, Farriaux JP. Improvement of nutritional status in cholestatic children with supplemental nocturnal enteral nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1991;12(2):213-6.
17. Feldman A, Sokol RJ. Neonatal cholestasis. *Neoreviews* 2013 ;14(2).