

# Diagnostic anténatal de l'atrésie des voies biliaires

**Stéphanie Franchi-Abella, Virginie Fouquet,  
Marie-Victoire Sénat, Oanez Ackermann**

Services de radiopédiatrie, chirurgie pédiatrique,  
gynécologie-obstétrique, hépatologie pédiatrique

Centre de Référence de l'atrésie des voies biliaires  
CDPDN Antoine Béclère- Bicêtre



# Atrésie des voies biliaires qu'est-ce que c'est?

- 1 / 20 000 naissances; 45 cas/ an en France
- Obstruction fibreuse, progressive des voies biliaires intra et extrahépatiques
- Origine inconnue
- Période périnatale

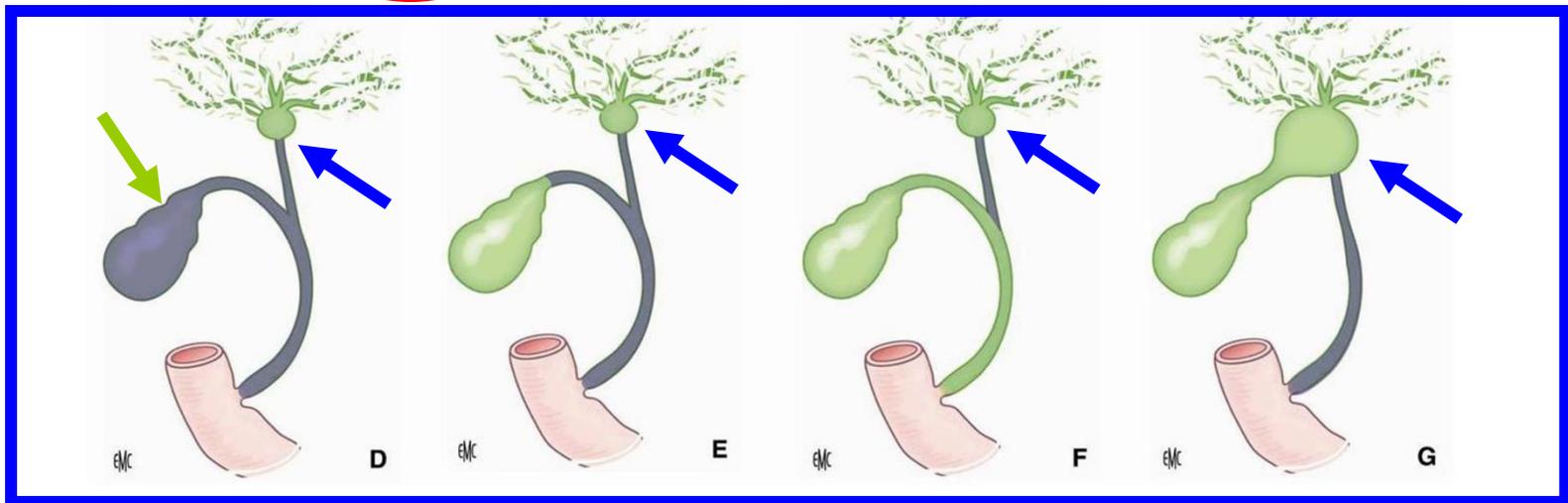
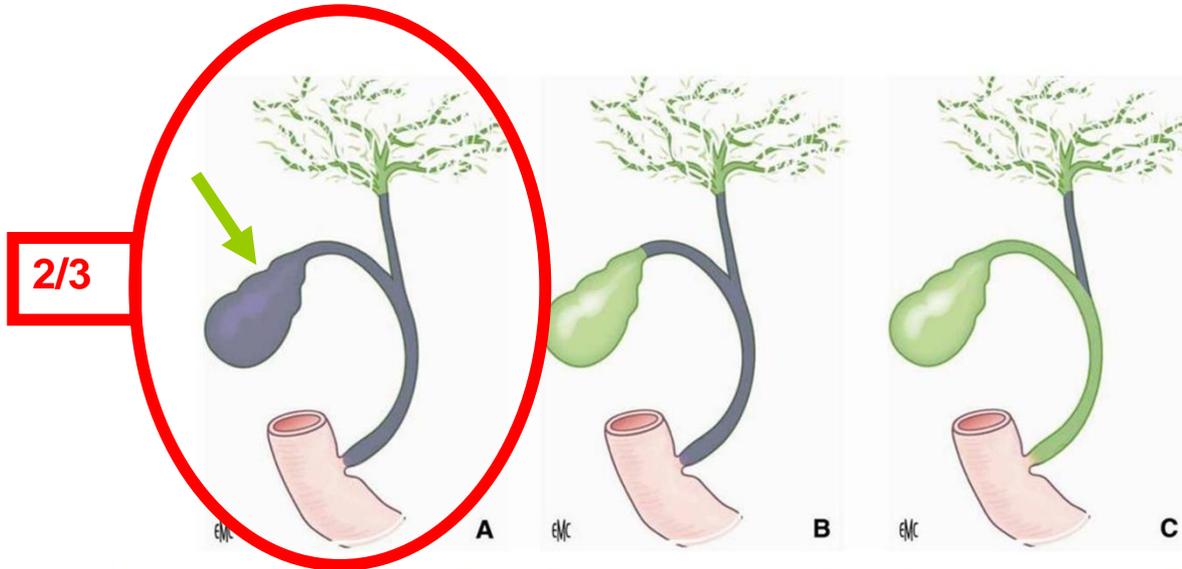


# Atrésie des voies biliaires associations malformatives

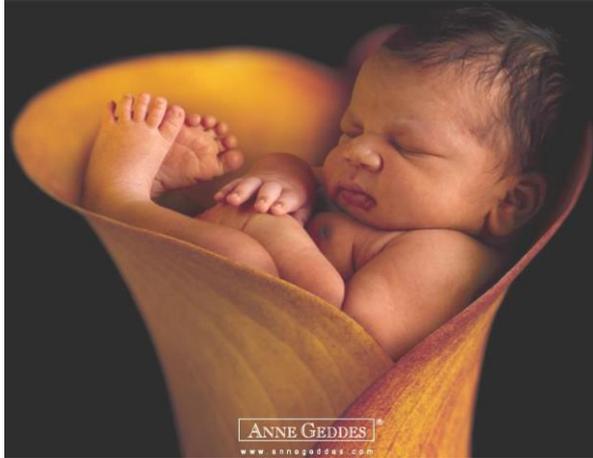
- **AVB non syndromique (90%)**
- **AVB syndromique (10%)**
  - Polysplénie ou asplénie
  - Situs inversus
  - Foie médian
  - TP pré-duodéal
  - Anomalies VCI
  - Malrotation intestinale
  - Cardiopathies malformatives



# Formes anatomiques



# Atrésie des voies biliaires diagnostic clinique



Ictère > 25 jours de vie  
+ Selles décolorées  
+ Urines foncées

Signes cliniques peuvent apparaître dans les premières semaines de vie

**= la normalité à la naissance n'élimine pas le diagnostic**

**Surveillez**  
La couleur des selles (caca)  
de votre bébé.



Comparez les selles de bébé (caca) avec la carte des couleurs



**Anormales**  
1 Jaune pâle  
2 Beige  
3 Blanc mastic

**Normales**  
4 Jaune d'or  
5 Vert brunâtre  
6 Vert

Si votre bébé a encore la peau jaune et/ou le blanc des yeux jaunes (jaunisse) 15 jours après sa naissance, et/ou si ses selles sont de couleurs claires (1, 2, 3), alertez votre médecin !

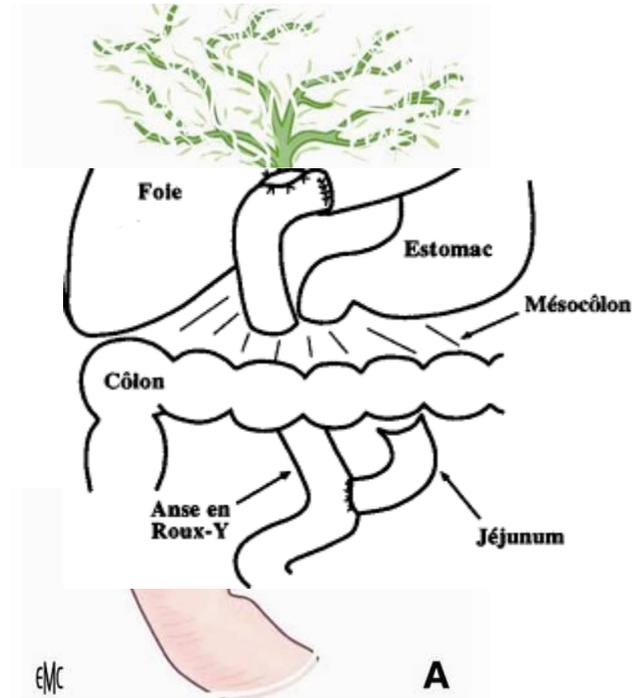
Pour plus d'informations, votre médecin ou votre pharmacien saura vous conseiller [www.alertejaune.com](http://www.alertejaune.com)

Campagne initiée par l'AMFE, Association maladies Foie Enfants  
Soutenu par amfe, Hôpitaux universitaires Paris-Saclay, Paris-Sud

# Traitement de l'AVB = rétablir le flux biliaire

## Intervention de Kasai

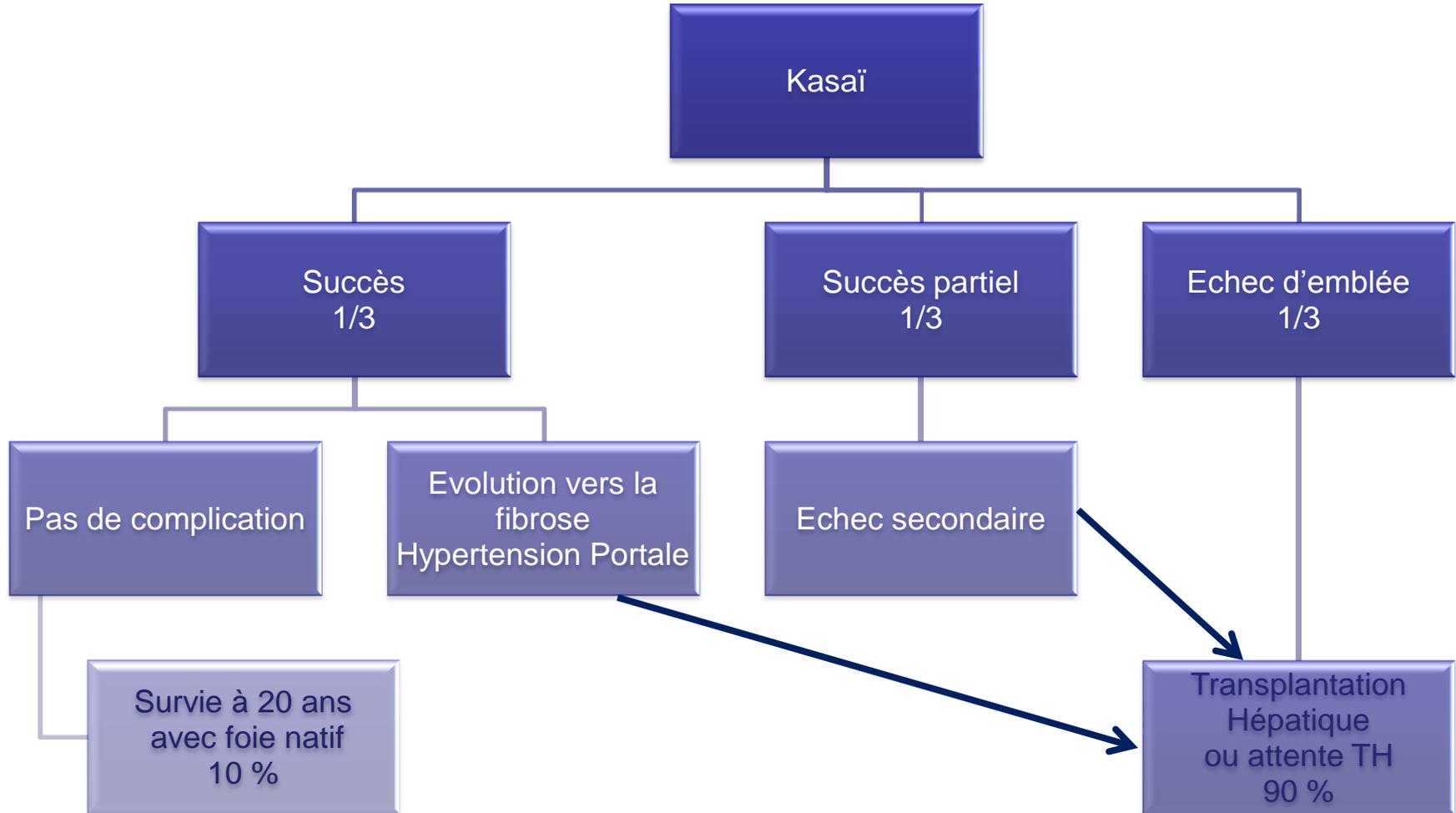
Hépto-porto-entérostomie



**Délai de réalisation important +++  
Au mieux:  
après cicatrisation de l'ombilic et < 30 jours**

**Ne pas perdre de temps en post-natal !**

# Evolution après intervention de Kasaiï



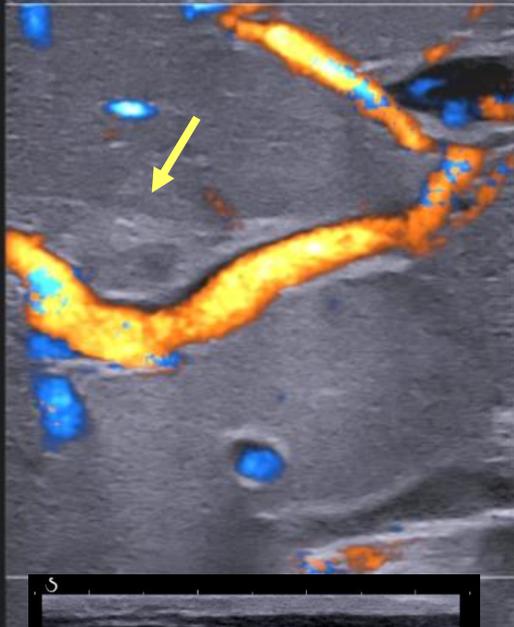
# Diagnostic postnatal en imagerie: Echographie +++

1. Une échographie normale n'élimine pas le diagnostic
2. Seule la dilatation des voies biliaires intrahépatiques permet d'éliminer le diagnostic

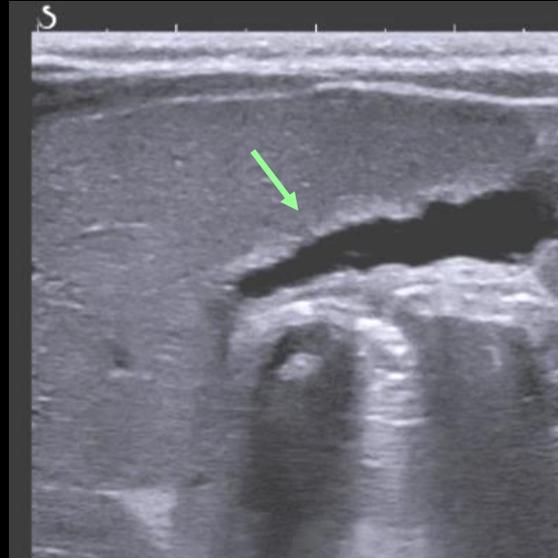


# Aspects évocateurs en post-natal

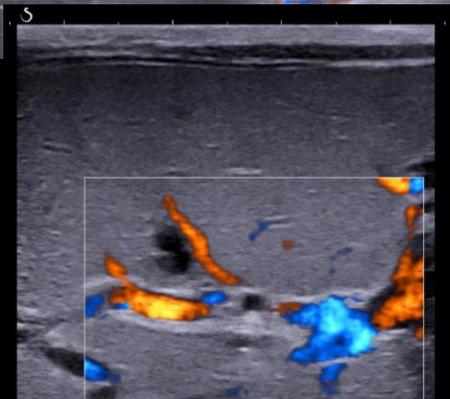
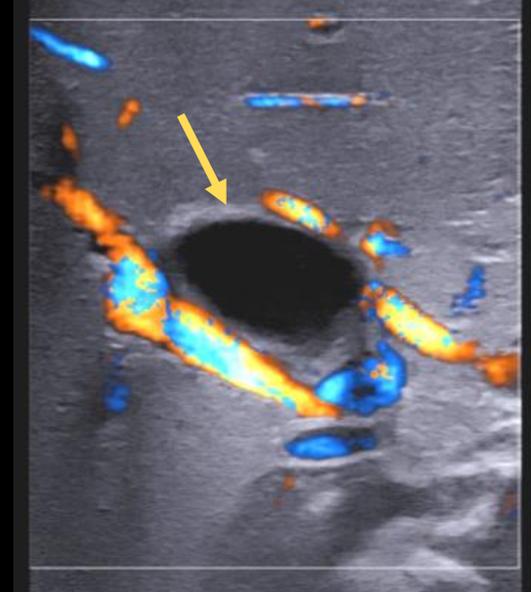
Triangle hyperechogène



VB parois épaisses, irrégulières  
↔ absence de VB en DAN  
Ou VB à parois épaissie (?)

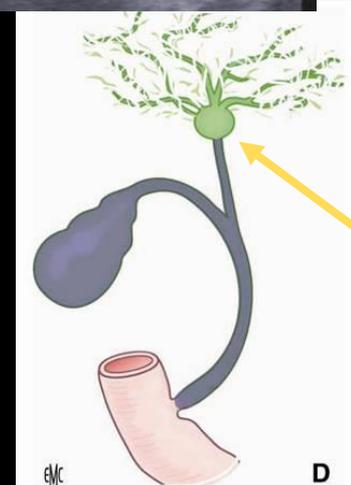


Kyste pédicule hépatique  
↔ Kyste en DAN



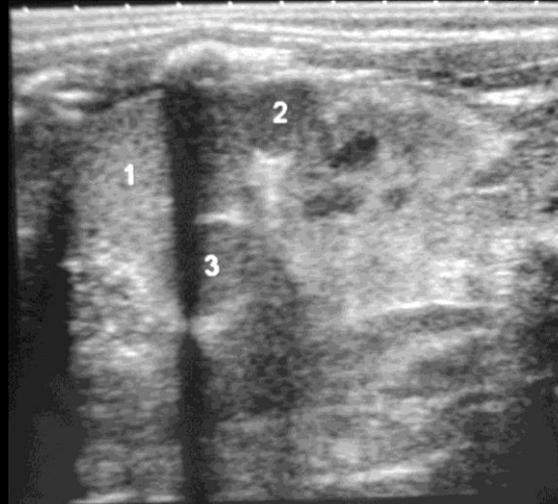
Microkyste ↔ DAN ???

Pas de dilatation  
des voies biliaires IH !



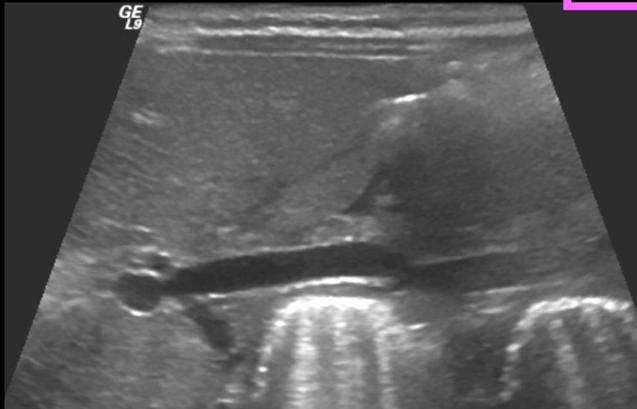
# Syndrome de polysplénie

- Situs inversus (DAN)
- Malrotation intestinale (DAN)

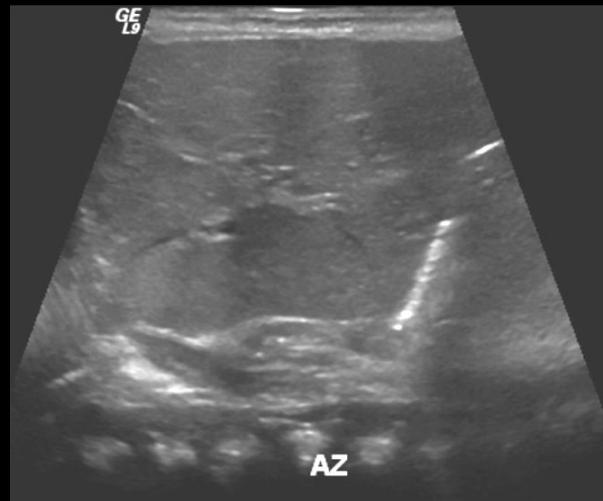


% d'AVB dans syndrome de polysplénie inconnu  
Probablement <<10%

Polysplénie (asplénie) ↔ DAN



Veine porte préduodénale (DAN?)



Continuation azygos de la VCI ou VCI gauche (DAN)



# Atrésie des voies biliaires

## Diagnostic anténatal en pratique

- Rare, < 5% des patients ont anomalie en anténatal
- 3 signes d'appel:
  - Absence de visualisation de la vésicule biliaire
  - Kyste de la région hépatique
  - Syndrome de polysplénie

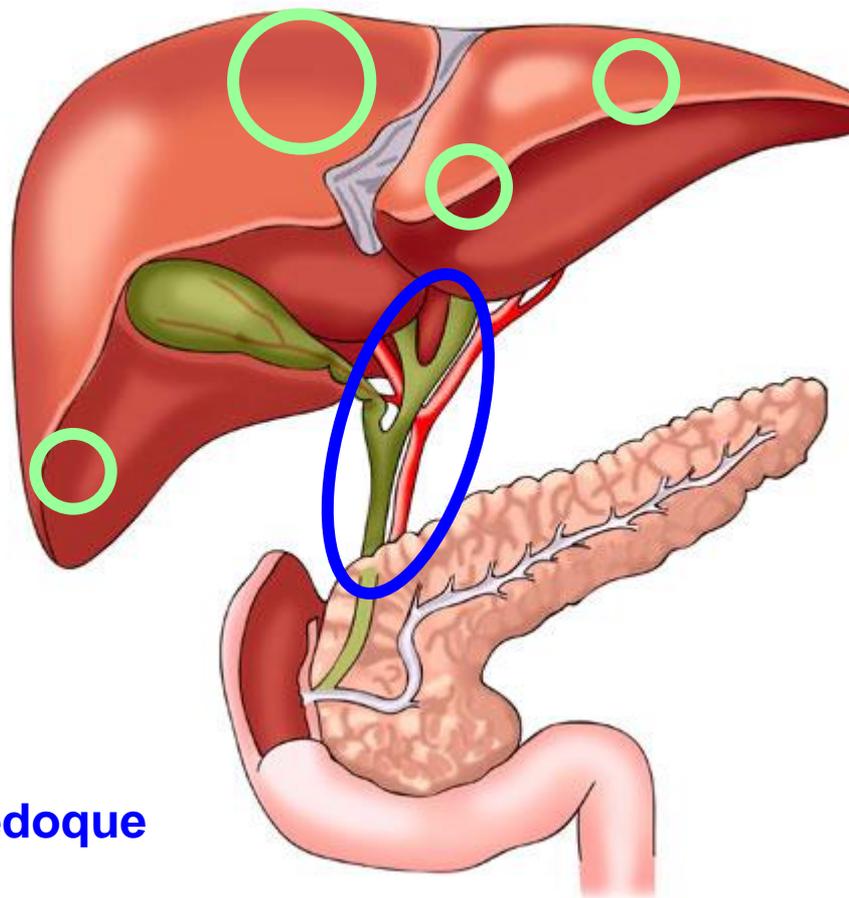


# Absence de visualisation de la VB foetale

- VB normale visible dès 14 SA
- 0,1% des foetus
- Sonde haute fréquence. Contrôle à deux semaines. IRM foetale ?
- **8 AVB / 270 cas rapportés**

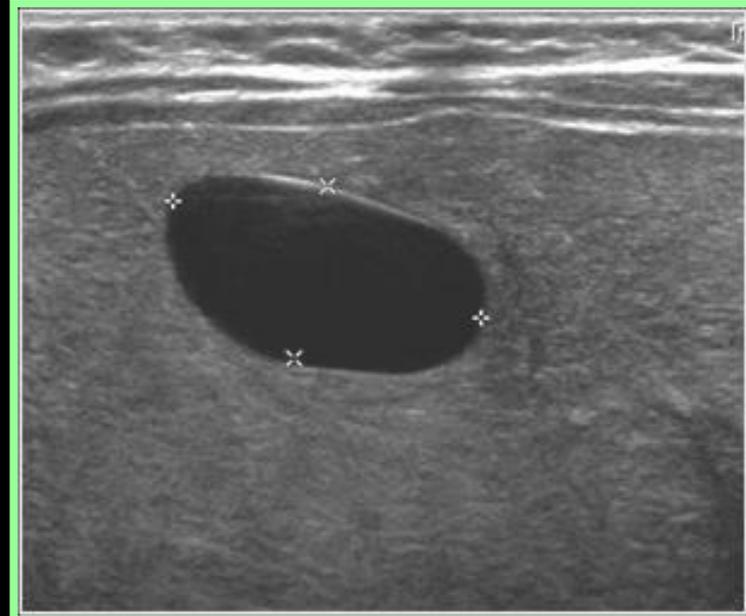
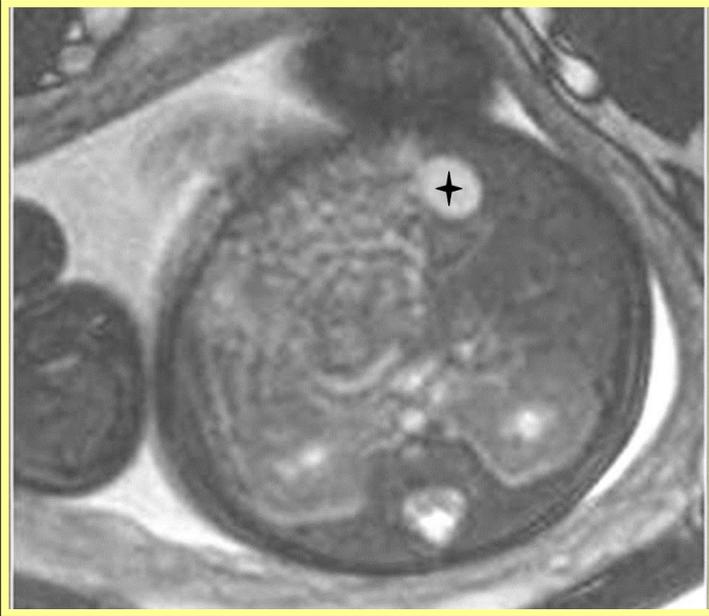
# Présence d'un kyste de la région hépatique

- 3 hypothèses diagnostiques :
  - AVB (40%), dès 16 SA
  - Kyste du cholédoque (30%)
  - Kyste hépatique (30%)
- 2 questions auxquelles répondre:
  - Localisation ?
    - Dans le pédicule, plaque hilaire:
      - **kyste du cholédoque et AVB**
    - Dans le parenchyme:
      - **kyste hépatique**
  - Y-a-t'il une dilatation des VBIH?
    - **Oui** = pas AVB mais **Kyste du Cholédoque**



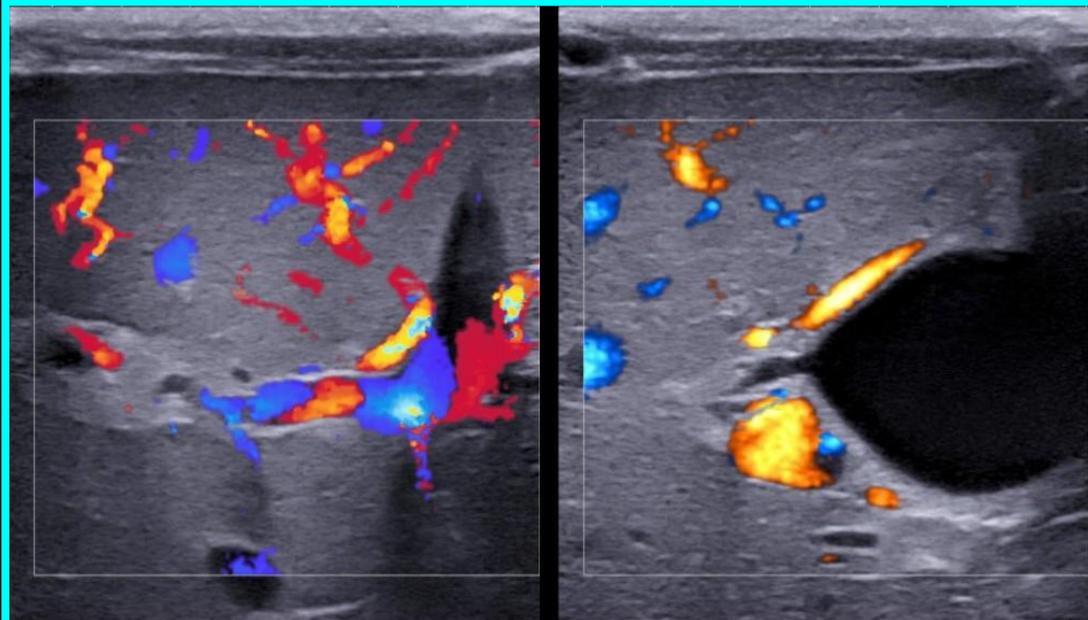
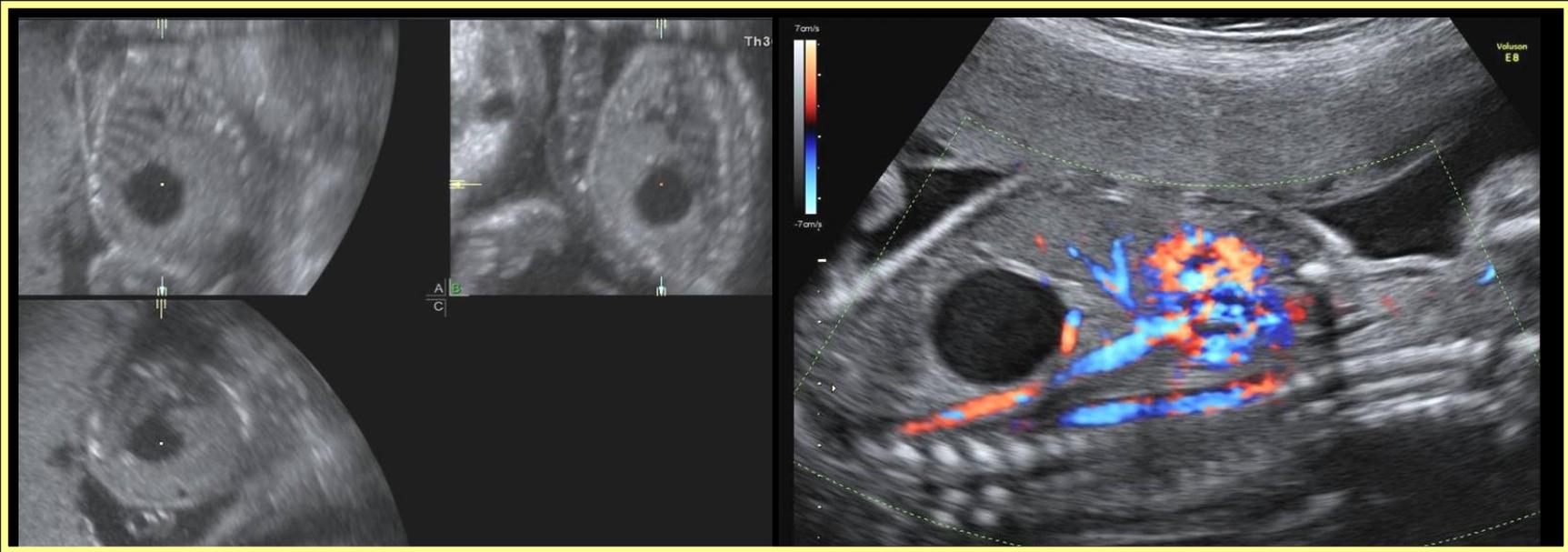
96 cas rapportés dans la littérature (19 articles: séries <13 patients et cas rapportés)

# Localisation du kyste



Kyste sous capsulaire = ce n'est pas une atteinte de la Voie biliaire  
= kyste hépatique simple

# Localisation du kyste



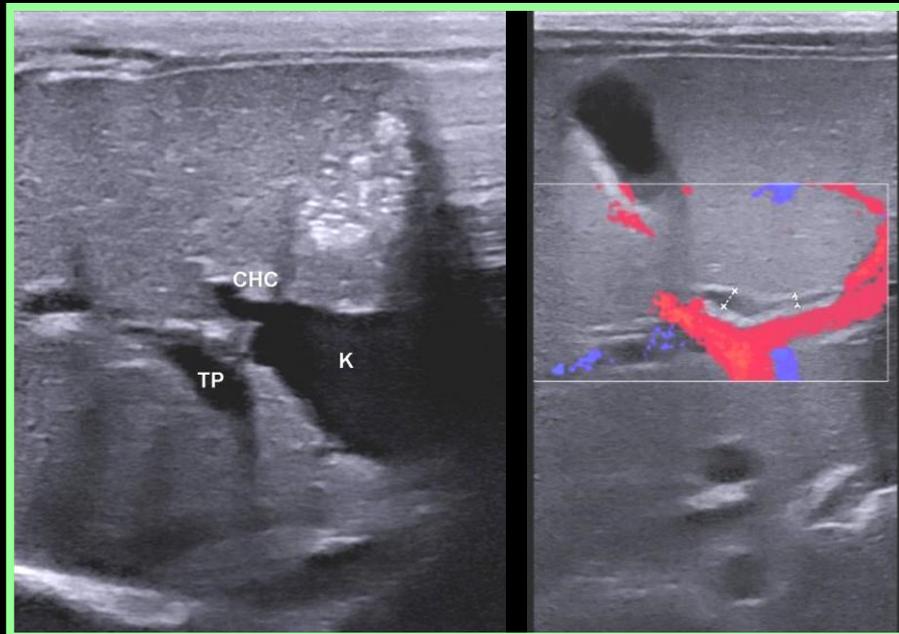
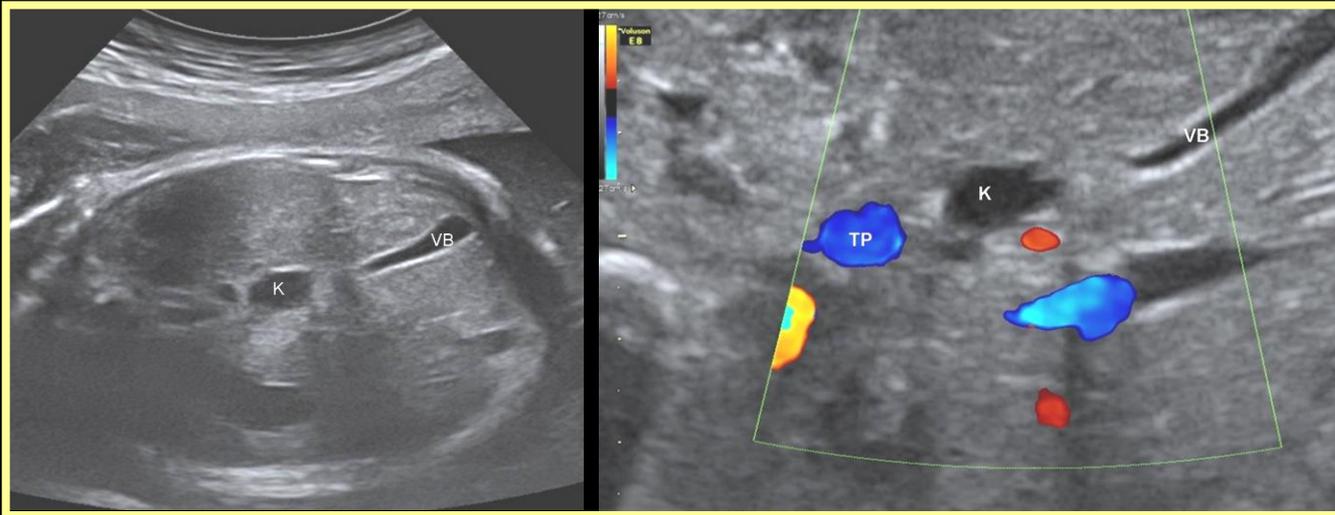
Kyste du pédicule hépatique  
Hypothèses: **K cholédoque** ou **AVB**

Kyste du pédicule hépatique  
+ **pas de dilatation des VBIH**  
+ aspect hyperéchogène  
+ selles décolorées

= **AVB**

(Bicêtre-APHP)

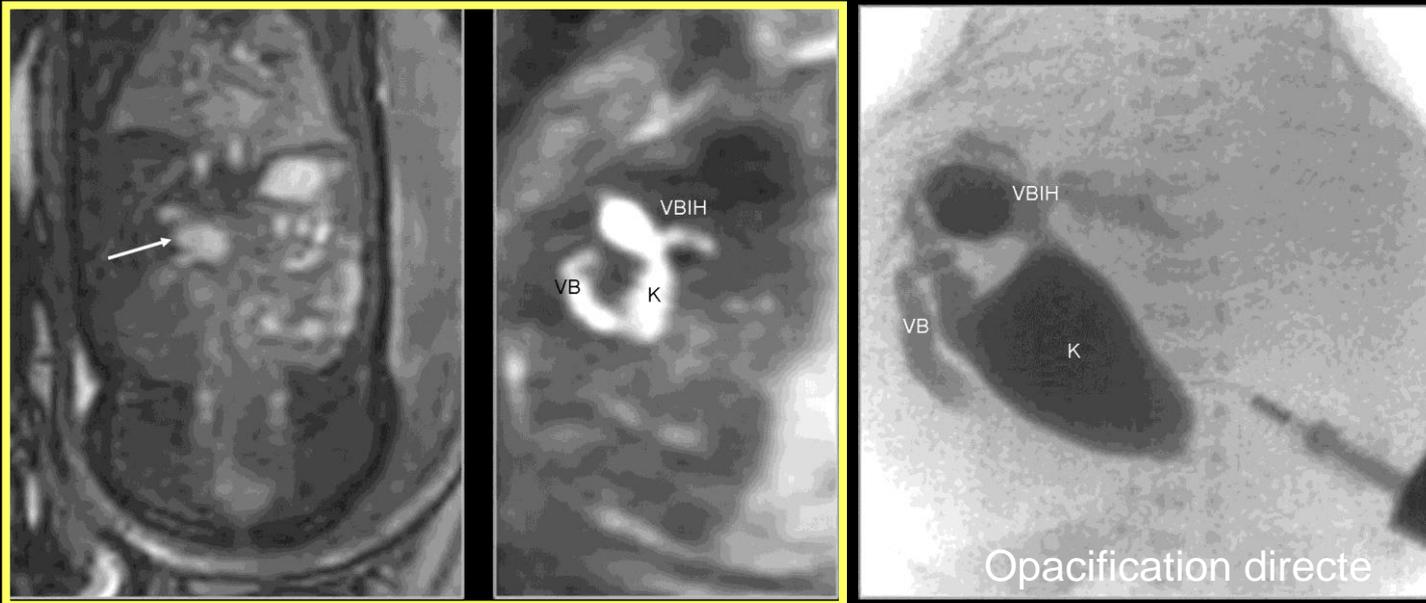
# Localisation du kyste



Kyste du pédicule hépatique  
Hypothèses: **K cholédoque** ou **AVB**

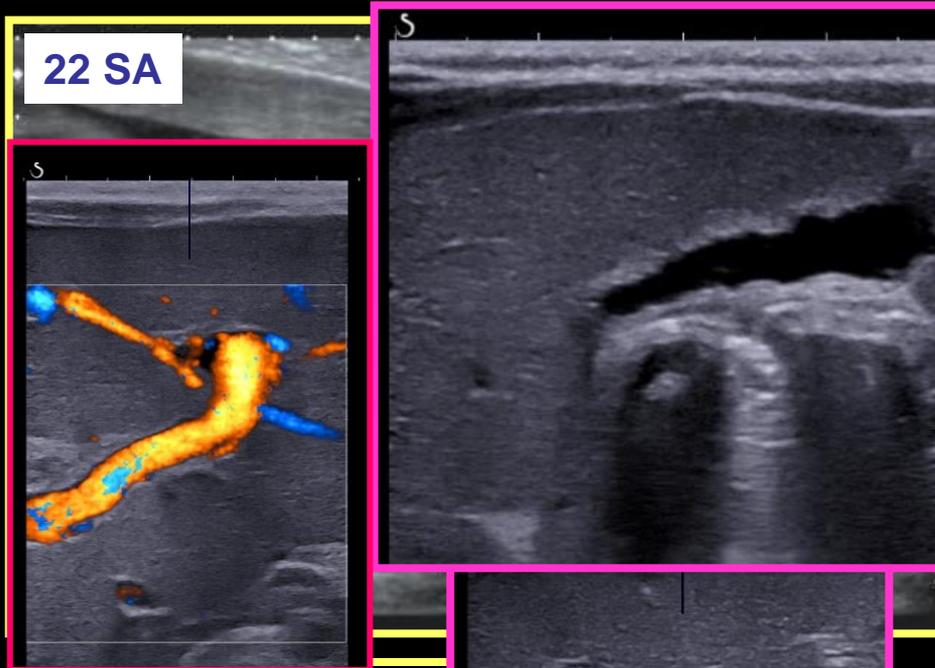
Kyste du pédicule hépatique  
+ **dilatation des VBIH**  
= **kyste du cholédoque**

# Localisation du kyste



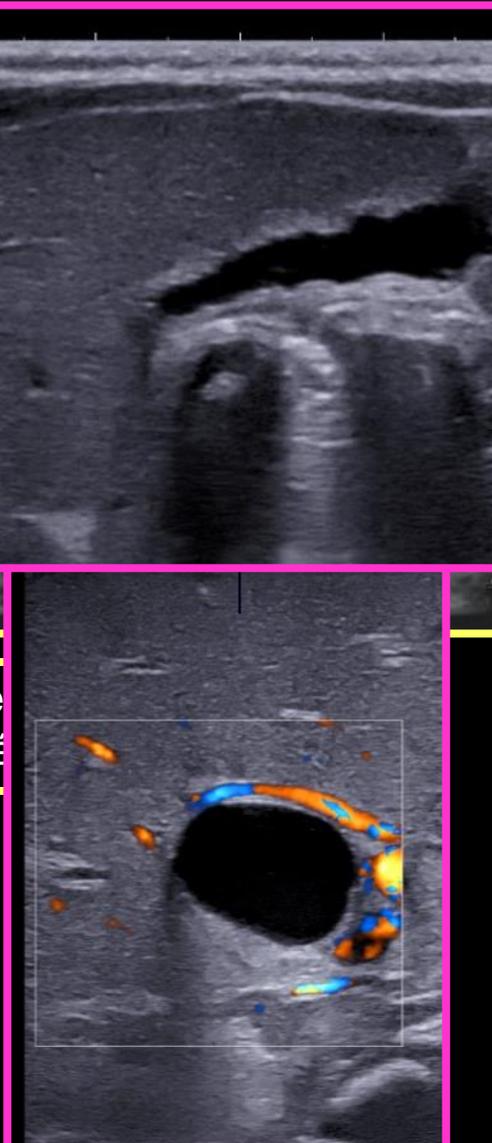
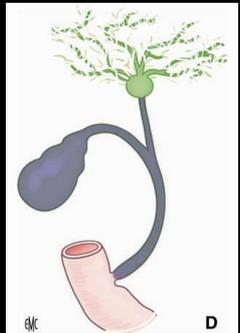
Kyste du pédicule hépatique  
+ **dilatation des VBIH**  
= **kyste du cholédoque**

# Localisation du kyste et vésicule biliaire



22 SA

VB présente + kyste  
Hypothèses: K cholé



32 SA

VB présente, parois irrégulières + kyste  
Hypothèses: AVB ++ ou K cholédoque

# Qu'apprend-on de notre expérience?

21 enfants avec AVB et anomalie anténatale, 14 Dg 2<sup>ème</sup> trimestre, de 2000 à 2016

---

## Signe d'appel échographique

13 Kystes

7 VB non vues

+ polysplénie: 2

+ situs inversus :1

1 Polysplénie

## Diagnostic évoqué en anténatal

5: AVB ou K chol

1: duplication

7: K chol

6: agénésie VB

1 pas de VB ou AVB

Polysplénie

AVB évoquée  
dans **6 cas sur 21**

Aurait du être évoquée dans au moins: **16 cas sur 21**

Retard à la prise en charge chez 7 patients !

# Qu'apprend-on de notre expérience?

## Biochimie du LA: GGT et PAL

---

- 6/21:
  - Effondrée dans 4 cas
  - Normale 2 cas
- Diminution en cas d'obstacle à l'écoulement de la bile (AVB, K cholédoque...)
- Diminution physiologique à partir de 22 SA → Diagnostic T2 en échographie. Pertinence du dosage ↓ au-delà de 22 SA
- Dans notre expérience et la littérature cas de faux-positif

**Difficile à utiliser notamment au-delà de 22 SA**



# Qu'apprend-on de notre expérience?

## Evolution post natale

---

- Délai de décoloration des selles
  - Moyenne 10 jours, de 2 à **20 jours**

**La normalité des selles à la naissance n'élimine pas le Dg.**

→ **Prendre quelques semaines de recul.**



# Qu'apprend-on de notre expérience?

## Délai chirurgie et évolution

---

- Délai médian 30 jours (de 12 à **107 jours**)
  - 23 j si AVB suspectée en DAN
  - 45 j si AVB non suspectée en DAN
  - > 60 j chez 6 enfants

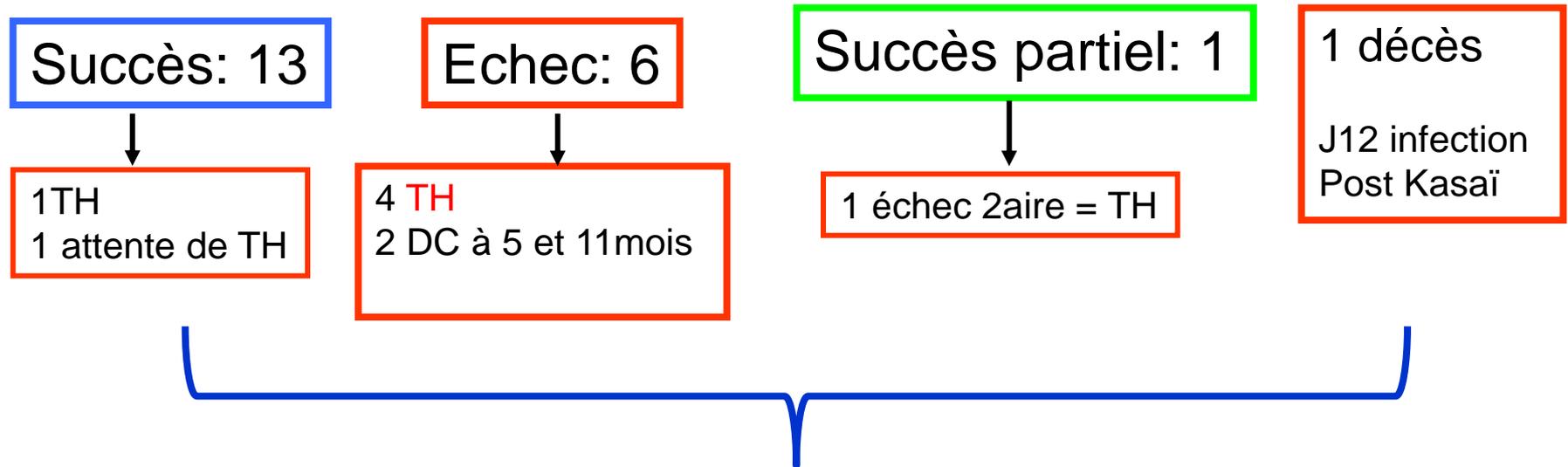


# Qu'apprend-on de notre expérience?

## Délai chirurgie et évolution

---

- Délai médian 30 jours (de 12 à **107 jours**)



**Evolution favorable : 11**

**Evolution défavorable: 10**

- 6 TH et 1 attente TH
- 3 DCD



# Analyse des erreurs

## Délai chir >40 jours

---

- 7 patients, délai moyen: 76 jours de 54 à 107 jours
- **Kystes 5/7:**
  - Dg présumé = K du cholédoque.
  - Non mis en doute malgré cholestase complète et absence de dilatation des VB
  - Dg fait au moment de la chirurgie = trop tard!
- **Situs inversus abdominal 1/7**
  - Dg non évoqué malgré cholestase complète
  - IRM et TDM à la naissance: IRM pas de signe en faveur AVB!!!
- **Vésicule non vue 1/7**
  - Dg non évoqué malgré cholestase
- Evolution: défavorable 4/7
  - 1 TH à 1 an, 1 en attente de TH, 2 décès à 5 et 11 mois

# Conduite à tenir

---

- VB non vue:
  - Sonde haute fréquence
  - refaire écho 2 semaines après
  - Autre anomalie associée ?

- Kyste de la région pédiculaire
  - Sonde haute fréquence
  - Rechercher une dilatation des VBIH
  - Autre anomalie?

- Polysplénie / Situs inversus
  - Autre anomalie?

- Avis CPDPN
- Discuter biochimie LA
- VB non vue: IRM fœtale, recherche muco, caryotype
- Information famille
- Organisation évaluation néonatale et à 15 jours de vie

# Information aux parents

- Cs prénatale avec chirurgien pédiatre centre de référence ou de compétence
- Surveillance de la couleur des selles dès la naissance (photos)
- S'assurer de la normalité de l'arbre biliaire après la naissance
- **Consultation spécialisée avec évaluation complète**

**+++ à J15 de vie+++**

- Examen clinique
- Bilan biologique hépatique
- Echo-Doppler hépatique après 4 h de jeun



# En conclusion

---

- Diagnostic difficile en anténatal quasi impossible à affirmer ou à écarter
- Maladie sévère mais espérance et qualité de vie globalement bonnes sous réserve d'une transplantation hépatique dans la majorité des cas
- Depuis 2015 création d'une consultation multidisciplinaire spécialisée des anomalies du foie fœtal à Bicêtre
- FMC +++: Cours aux congrès de diagnostic anténatal, chapitre de livre, article en cours...



# Merci pour votre attention



[stephanie.franchi@aphp.fr](mailto:stephanie.franchi@aphp.fr)

[virginie.fouquet@aphp.fr](mailto:virginie.fouquet@aphp.fr)