



Lithiase biliaire de l'enfant

Dominique Debray
Hépatologie pédiatrique
APHP- Hôpital Necker-enfants Malades

Jeudi 10 mai 2012



Epidémiologie

- Prévalence mal connue
 - Souvent asymptomatique
 - Plus faible que chez l'adulte : 0,13 % à 2 % des enfants âgés de moins de 19 ans.
 - Populations pédiatriques à risque :
 - Sphérocytose héréditaire : 38 % avant 13 ans
 - Drépanocytose : 15 % avant 10 ans
 - Nutrition parentérale (résection du grêle) : > 40%
- Fréquence selon le sexe:
 - Pas de prédominance avant 14 ans
 - Prédominance féminine chez l'adolescent



Nature des calculs biliaires

- **Calculs pigmentaires le plus souvent**
 - polymères de bilirubine non conjuguée ou de bilirubinate de calcium
 - Noirs, les plus fréquents, se forment dans la VB.
 - Bruns, se forment dans les voies biliaires le plus souvent associés à une infection de la bile (E Coli).
- Calculs de cholestérol: adolescentes.
- Pseudolithiase secondaire à la précipitation intravésiculaire d'un médicament (Ceftriaxone*)



Principales causes de lithiase biliaire

- **Chez le fœtus (> 28 SA)**
 - Nature et cause inconnues.
 - Rôle de facteurs hormonaux (estrogènes, progestérone)

- **Chez le nourrisson: le + souvent primitive**
 - Maladie prédisposante exceptionnelle
 - Facteurs favorisants transitoires en période néonatale ou premiers mois de vie



Principales causes de lithiase biliaire chez le nourrisson (< 1 an)

Maladies à risque :

- Nutrition parentérale totale
- Résection étendue du grêle
- Dilatation congénitale (ou kyste) du cholédoque
- Sténose acquise du cholédoque

Facteurs favorisants transitoires parfois retrouvés à l'anamnèse :

- Prématurité
- Infection néonatale/infection urinaire à *E. coli*
- Diarrhée, vomissement et déshydratation aiguë
- Hémolyse néonatale transitoire (incompatibilité de groupe ABO par exemple)
- Traitement par le furosémide, la ceftriaxone



Principales causes de lithiase biliaire

- **Chez le nourrisson: le + souvent primitive**
 - Le plus souvent primitive sans maladie prédisposante exceptionnelle
 - Facteurs favorisants transitoires
- **Chez l'enfant 1- 12 ans: le + souvent secondaire**
 - Maladie chronique connue
 - Mais peut être primitive (cf NRS)



Principales causes de lithiase biliaire chez l'enfant

Hyperhémolyses :

- Drépanocytose homozygote
- Sphérocytose héréditaire
- Thalassémies
- Déficit en G6PD ou en pyruvate kinase
- Maladie de Gilbert
- Prothèses valvulaires cardiaques
- Maladie de Wilson (enfant > huit ans)

Nutrition parentérale totale

Maladies de l'iléon terminal :

- Maladie de Crohn
- Résection étendue du grêle
- Mucoviscidose

Cirrhoses, cholestases fibrogènes familiales

Stase ± infection biliaire :

- Dilatation congénitale (ou kyste) du cholédoque
- Cholangite sclérosante
- Sténose/compression extrinsèque de la VBP (par exemple par un cavernome porte)



Principales causes de lithiase biliaire

○ Chez l'adolescent(e)

- Cholestérol: le plus souvent primitive (idem adulte)
 - Facteurs prédisposants
 - antécédents familiaux
 - obésité ou régime amaigrissant
 - facteurs hormonaux
 - Facteurs génétiques (MDR3/ABCB4)
- Pigmentaire : toutes les causes précitées

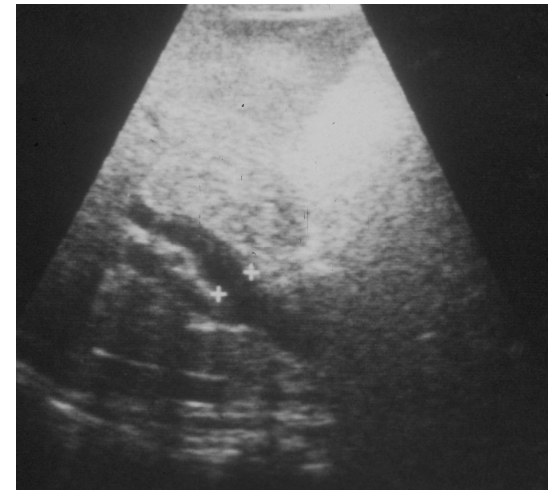
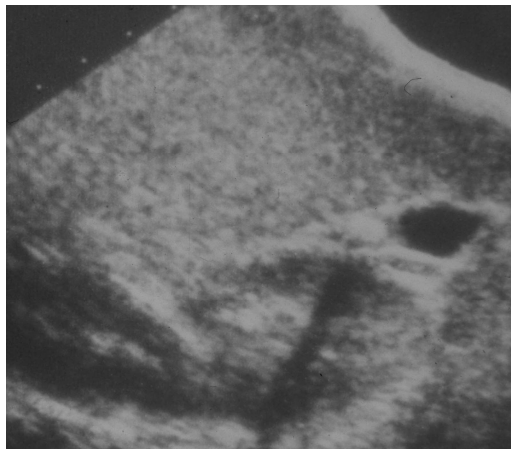


Circonstances de découverte

	Nourrisson	Enfant	ADO
Asymptomatique	> 80%	30-50%	30-50%
Douleurs abdominales	+/-	++	++
Complications	+ (< 10%)	++	+++
Obstruction VBP	+++	++	+
Cholécystite aiguë	+	++	+++
Pancréatite aiguë	+	++	+++

Diagnostic aisé

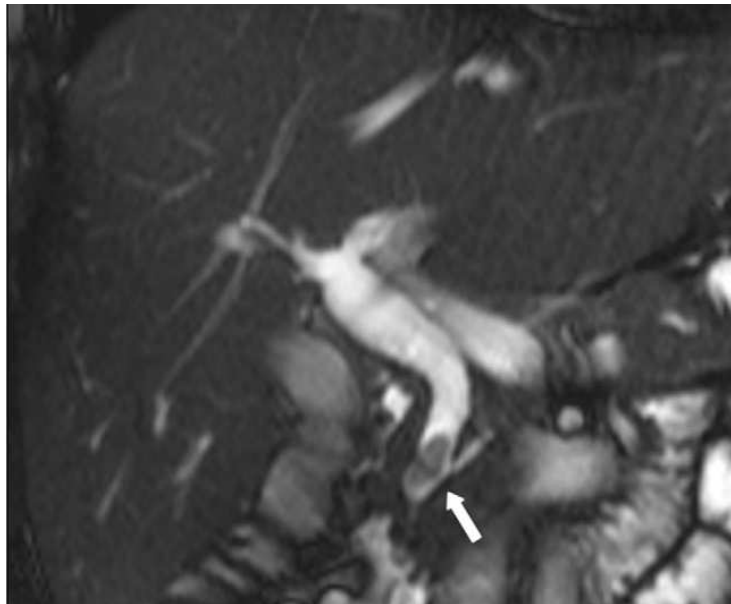
- Examens radiologiques
 - Échographie
 - Rarement recours à d'autres explorations : échoendoscopie (adolescent); cholangiographie IRM,
 - CholangioTH ou ERCP: but thérapeutique



Diagnostic différentiel

Intérêt de la cholangioIRM

- Elimine une anomalie anatomique des voies biliaires



Dilatation congénitale
d la VBP liée à une
anomalie de jonction
bilio-pancréatique

Traitement : Lithiase vésiculaire

Pas de pathologie
à risque



Surveillance
Risque faible de complications



Elimination
spontanée fréquente

Pathologie à risque
Cholécystite aiguë
Colique hépatique



Cholécystectomie

Traitement de la lithiase primitive de la VBP

Pas d'infection



Surveillance



(8-15j)



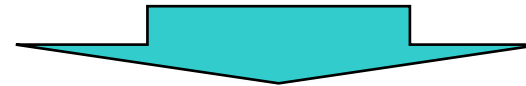
Elimination

spontanée

(>30% c/o NRS)

Cholangite
(Urgent)

Cholestase
persistante



*Extraction par cholangiographie
rétrograde par CPRE +/- sphinctérotomie*

ou

**Cholangiographie percutanée
+ lavage - drainage**



Succès

(80%)

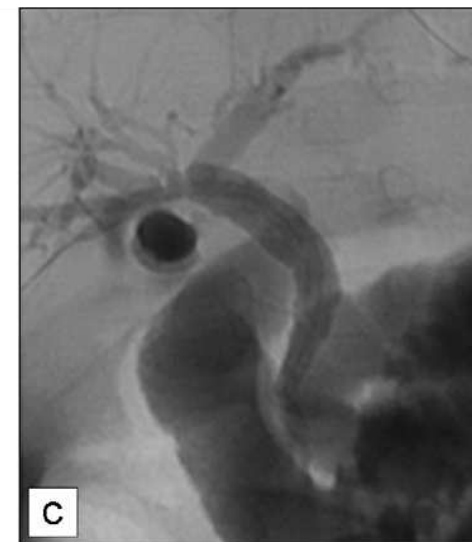
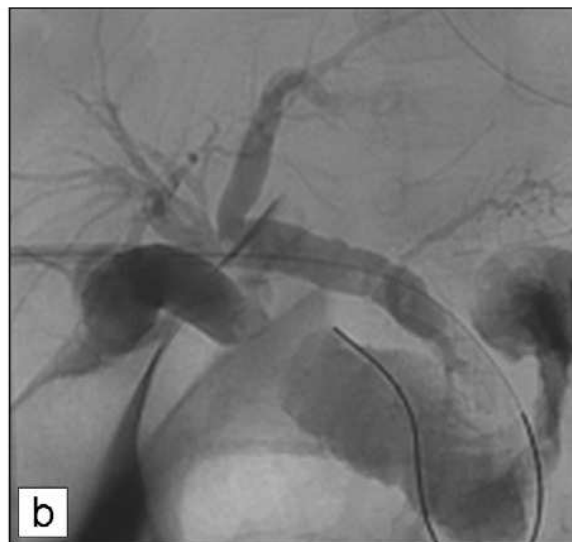


Echec



Chirurgie (cholécotomie)

Lavage percutané de la VBP





Traitement chirurgical: lithiase de la VBP

- Lithiase secondaire
 - Si pathologie à risque :Cholécotomie + cholécystectomie
 - Si anomalie anatomique de la VBP : anastomose hépato-jéjunale



Conclusion 1

- Le plus souvent de nature pigmentaire chez le NRS et l'enfant
 - "primitive" chez le nourrisson
 - secondaire à une maladie favorisante telle qu'une maladie hémolytique chronique et une maladie de l'iléon terminal chez l'enfant.
- Le plus souvent de nature cholestérolique chez l'adolescent
 - idiopathique comme chez l'adulte.
- Lorsque la lithiase biliaire intéresse le cholédoque, une dilatation congénitale (ou kyste) du cholédoque sur anomalie de jonction biliopancréatique doit être formellement exclue.



Conclusion 2

- En l'absence de maladie favorisante, l'abstention thérapeutique est recommandée pour une lithiase vésiculaire asymptomatique.
- Le traitement de la lithiase de la voie biliaire principale fait appel à des méthodes radiologique, endoscopique ou chirurgicale.
 - En l'absence de maladie prédisposante sous-jacente, un traitement conservateur par lavage percutané de la voie biliaire principale peut être envisagé en centre spécialisé (notamment chez le nourrisson).