

LES PATHOLOGIES DES VOIES BILIAIRES EN PEDIATRIE

Stéphanie Franchi-Abella, Cécile Cellier

Service de Radiopédiatrie, Hôpital Bicêtre, Hôpitaux Universitaires Paris-Sud, APHP, Le Kremlin-Bicêtre, France .

Centre de référence de l'atrésie des voies biliaires et cholestases génétiques

Centre de référence des maladies vasculaires du foie

La pathologie des voies biliaires de l'enfant se manifeste le plus souvent par une cholestase clinique et/ou biologique.

Il existe deux grands groupes étiologiques:

-d'une part les causes chirurgicales qui sont extra-hépatiques en dehors de l'atrésie des voies biliaires et relèvent d'un traitement chirurgical ou par radiologie interventionnelle

-d'autres part les causes médicales.

En plus de cette distinction, les étiologies varient avec l'âge et on distinguera les cholestases à début néonatal de celles qui surviennent plus tard pendant l'enfance (1)

1. Les cholestases néonatales

Le tableau 1 résume les principales causes de cholestase néonatale. L'imagerie peut orienter le diagnostic des pathologies en italique.

	Cholestases néonatales
Causes chirurgicales	<u>SANS</u> dilatation des voies biliaires : <ul style="list-style-type: none">• <i>Atrésie des voies biliaires</i> <u>Avec</u> dilatation des voies biliaires : <ul style="list-style-type: none">• <i>Dilatation kystique du cholédoque</i>• <i>Lithiase primitive</i>• <i>Perforation spontanée de voies biliaires</i>• <i>Compression extrinsèque (duplication digestive, tumeur...)</i>
Causes médicales	<ul style="list-style-type: none">• <i>Cholangite sclérosante néonatale</i>• Infections, foetopathies• Cholestase néonatale transitoire• <i>Syndrome d'Alagille</i>• Déficit en Alpha-1 antitrypsine• Mucoviscidose• <i>Maladies métaboliques</i>

	<ul style="list-style-type: none"> • Cholestase fibrogène familiale • Alimentation parentérale
--	--

Tableau 1 : Etiologies des cholestases néonatales

L'échographie associée au Doppler est l'examen de base incontournable et le plus performant pour l'évaluation des cholestases néonatales.

A l'exception notable de l'atrésie des voies biliaires, les autres causes chirurgicales de cholestase néonatale sont associées à une dilatation des voies biliaires qui va permettre d'orienter le diagnostic. La mise en évidence de la nature de l'obstacle ou la morphologie de l'arbre biliaire permettront d'établir le diagnostic précis.

a. L'atrésie des voies biliaires (2, 3, 4)

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est la cause chirurgicale la plus fréquente. Il s'agit d'une oblitération fibreuse progressive des voies biliaires intra et extrahépatiques. L'atteinte des voies biliaires intrahépatiques explique l'absence de dilatation même lorsque l'obstacle est complet comme en témoigne la décoloration des selles. L'étendue de l'oblitération en extrahépatique est variable. L'étiologie est inconnue et probablement multifactorielle. Il existe deux formes : l'AVB isolée (90 % des cas) et la forme embryonnaire qui est associée au syndrome de polysplénie (10 % des cas).

Le diagnostic doit être précoce car le traitement est chirurgical et consiste à réséquer la voie biliaire extrahépatique, la vésicule biliaire et le reliquat fibreux de la plaque hilare et à monter une anse digestive pour recueillir la bile : l'intervention de Kasai. Les chances de succès de cette intervention diminuent avec le temps. Un délai optimal de réalisation de la chirurgie est avant l'âge de 40 jours. En cas d'échec primaire ou secondaire, une transplantation hépatique est réalisée dans un délai variable en fonction de l'évolution de la cholestase et de l'hypertension portale.

Les éléments à rechercher en échographie, chez un bébé à jeun depuis 4 heures, et orientant vers le diagnostic sont :

- Pour la *vésicule biliaire* :
 - Petite taille voire non visualisation
 - Paroi irrégulière
 - Lumière interrompue
 - Absence de vidange après la tétée
- La présence d'une *plage hyperéchogène* en avant de la branche porte droite au niveau de la plaque hilare : « *triangular cord sign* » dans la littérature anglophone et correspondant au reliquat fibreux des voies biliaires. Un seuil de 4 mm d'épaisseur est proposé dans la littérature.
- La présence d'un *kyste* (plusieurs mm de diamètre) dans le pédicule hépatique sans dilatation des voies biliaires intrahépatiques alors que l'enfant est cholestatique.

- La présence d'un *microkyste* (souvent < 2 mm) dans la région du triangular cord sign. L'utilisation du Doppler couleur est très importante pour bien distinguer ce microkyste de l'artère hépatique.
- Les éléments du *syndrome de polysplénie* :
 - Situs inversus, foie médian
 - Polysplénie
 - Continuation azygos de la veine cave inférieure
 - Tronc porte préduodénaal
 - Inversion des vaisseaux mésentériques (malrotation intestinale)

La présence d'une ou de plusieurs de ces anomalies est en faveur du diagnostic d'atrésie des voies biliaires.

Attention cependant, une échographie normale ne permet en aucun cas d'éliminer une AVB. Seule la dilatation ou la visibilité des voies biliaires intrahépatiques permettent d'éliminer le diagnostic.

Lorsque le diagnostic est tardif ou dans certaines formes sévères il peut exister dès la première échographie des signes d'hypertension portale qu'il sera important de décrire, notamment la présence de dérivations para-ombilicales que les chirurgiens essaieront de préserver lors de la chirurgie.

L'élastographie ultrasonore peut être utilisée. Dans les rares séries disponibles il apparaît que les valeurs d'élastographie hépatiques sont plus élevées en cas d'atrésie des voies biliaires que dans les autres causes de cholestase et lors du suivi en cas d'hypertension portale. Attention toutefois, une élastographie hépatique normale au diagnostic ne permet ni d'exclure le diagnostic d'AVB ni de porter un pronostic sur la réussite de l'intervention de Kasai.

La cholangio-IRM n'a pas montré d'intérêt pour le diagnostic de l'AVB en raison de son manque de résolution spatiale. En effet l'absence de visualisation de la voie biliaire extrahépatique est observée chez des nourrissons normaux et ne permet donc pas d'évoquer le diagnostic.

L'utilisation de la scintigraphie biliaire est très peu utilisée en France et peu rentable en cas de cholestase complète sévère.

Il n'y a pas de place pour le scanner.

Dans les cas douteux l'opacification des voies biliaires peut être réalisée pour confirmer le diagnostic par l'absence de reflux dans les voies biliaires intrahépatiques ou faire le diagnostic différentiel avec la cholangite sclérosante néonatale dans laquelle les voies biliaires sont très grêles et irrégulières. L'opacification sera faite par CPRE dans les centres disposant du matériel adapté ou si la vésicule biliaire est ponctionnable par cholecystographie transhépatique.

Lors du suivi, des cavités biliaires peuvent apparaître dans le foie sous la forme de cavités de taille variable, disposées le long des axes portes et de contenu anéchogène ou échogène. Les signes d'hypertension portale seront dépistés et suivis en écho-Doppler.

b. La lithiase biliaire (5)

Il existe des lithiases vésiculaires dès la vie fœtale qui dans la plupart des cas ne se compliquent pas et disparaissent spontanément.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, les lithiases primitives surviennent essentiellement sur des voies biliaires normales et sont de nature pigmentaire. La migration de ces lithiases éventuellement associées à du sludge peut être asymptomatique mais peut se manifester par des douleurs, une décoloration des selles, un sepsis en cas de surinfection.

Les facteurs favorisants connus sont : la prématurité, l'hémolyse, l'infection, la déshydratation, l'alimentation parentérale, le diabète maternel, l'administration de furosémide ou de ceftriaxone.

L'échographie fait le diagnostic en montrant la dilatation des voies biliaires et la présence de matériel échogène, rarement calcifié, dans la voie biliaire principale et/ou la vésicule biliaire.

Dans les cas de migration, l'évacuation spontanée de la lithiase est observée dans 80 % des cas dans les 2 semaines suivant les premiers signes. La présence de matériel très foncé (vert ou noir) dans les selles souvent au moins partiellement décolorées correspond aux lithiases éliminées.

En cas de fièvre non contrôlée, de persistance d'une cholestase complète pendant plus de 2 semaines, l'évacuation de la lithiase obstructive doit être réalisée.

Le lavage des voies biliaires par voie transhépatique en radiologie interventionnelle peut être proposée en première intention et complétée par la chirurgie en cas d'échec.

En l'absence de facteur prédisposant, les récurrences de lithiase sont très exceptionnelles.

c. La perforation spontanée des voies biliaires

Cette pathologie exceptionnelle survient pendant la petite enfance et essentiellement chez le petit nourrisson.

La cause précise de la perforation spontanée des voies biliaires n'est pas connue. Elle siège généralement à hauteur de l'abouchement du canal cystique.

Elle peut se manifester de façon aiguë par une péritonite biliaire ou à la phase chronique par une cholestase secondaire à une sténose sur le site initial de la perforation.

Le diagnostic peut être évoqué devant une ascite de survenue brutale sans signe d'hépatopathie chronique et/ou d'hypertension portale. La dilatation des voies biliaires est souvent associée mais peut être absente à la phase initiale.

La ponction de l'ascite retrouvant de la bile ou la scintigraphie biliaire authentifiant la fuite biliaire permet de confirmer le diagnostic.

Le traitement est souvent chirurgical.

d. Les cholestases néonatales médicales

Toutes peuvent être associées à une vésicule biliaire de petite taille voire non visualisée en raison d'une faible excrétion biliaire.

La cholangite sclérosante néonatale est exceptionnelle. L'examen le plus performant pour faire le diagnostic est la cholecystographie en raison de la très petite taille des voies biliaires pour laquelle la résolution spatiale de la cholangio-IRM reste insuffisante. L'aspect évocateur en cholecystographie est un arbre biliaire grêle, irrégulier et pauvre.

Le syndrome d'Alagille n'a pas d'aspect spécifique en imagerie du foie par contre la présence d'une vertèbre en aile de papillon ou une hypoplasie d'artère pulmonaire sont des éléments pouvant orienter le diagnostic en plus du faciès caractéristique et de la présence d'un embryotoxon postérieur. Dans le cas où une opacification des voies biliaires est réalisée, l'arbre biliaire a un aspect grêle et pauvre.

Certaines *maladies métaboliques* sont parfois associées à des anomalies échographiques hépatiques comme la présence de stéatose ou d'un foie nodulaire ou cirrhotique dans les cytopathies mitochondriales.

2. Les cholestases de l'enfant

Le tableau 2 résume les principales causes de cholestase de l'enfant.

	Cholestase de l'enfant
Causes chirurgicales	<ul style="list-style-type: none">• Lithiase biliaire• Dilatation kystique du cholédoque• Traumatisme de la voie biliaire• Tumeur• Cavernome porte
Causes médicales	<ul style="list-style-type: none">• Cholangite sclérosante• Hépatites virales, médicamenteuses...• Cholestase récurrente bénigne• Cholestase avec néphropathie tubulo-interstitielle
	<ul style="list-style-type: none">•

Tableau 2 : Etiologie des cholestases des enfants

a. Les lithiases biliaires de l'enfant (5)

Les principales causes de lithiase biliaire de l'enfant sont : les anémies hémolytiques, la maladie de Wilson, la mucoviscidose, les causes de stases biliaires, la nutrition parentérale, les atteintes de l'iléon terminal (MICI ou résection), la leucodystrophie métachromatique, le furosémide, la céftriaxone, les antécédents familiaux de lithiase biliaire précoce.

La prise en charge est la même que chez l'adulte avec un rôle à la fois de la CPRE et de la chirurgie.

b. La dilatation kystique congénitale du cholédoque (6)

Souvent appelée kyste du cholédoque, la dilatation kystique congénitale du cholédoque est liée dans la grande majorité des cas à un canal commun bilio-pancréatique anormalement long à l'origine d'un reflux de suc pancréatique dans les voies biliaires et réciproquement à un reflux de bile dans le canal pancréatique.

La dilatation associée du cholédoque est de taille très variable allant de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Une dilatation des voies biliaires intrahépatiques est parfois associée soit en raison d'une obstruction mécanique soit beaucoup plus rarement d'origine malformative (maladie de Caroli). En période néonatale la dilatation des voies biliaires est essentielle pour établir le diagnostic différentiel avec une forme kystique d'atrésie des voies biliaires.

La dilatation kystique congénitale du cholédoque peut être vue in-utero, se manifester par une cholestase néonatale ou ultérieurement par des douleurs abdominales souvent récurrentes, des épisodes de cholestases et/ou des poussées de pancréatite.

L'échographie montre parfois le canal commun bilio-pancréatique anormalement long (> 5 mm) mais c'est la cholangi-IRM qui permet le diagnostic de façon plus précise et permet d'établir une cartographie biliaire précise avec notamment la recherche de variantes anatomiques à prendre en considération lors de la chirurgie. Le traitement consiste à réséquer l'ensemble de la voie biliaire extra-hépatique et à réaliser une anastomose bilio-digestive le plus haut possible vers le foie. En effet le reflux chronique de suc pancréatique dans les voies biliaires expose à un risque de dégénérescence (cholangiocarcinome) plutôt chez l'adulte jeune mais quelques cas pédiatriques ont été rapportés.

c. Les tumeurs des voies biliaires de l'enfant

La tumeur biliaire spécifique de l'âge pédiatrique est l'exceptionnel rhabdomyosarcome des voies biliaires qui peut se développer à tout niveau de l'arbre biliaire et se manifeste par une cholestase brutale chez un enfant jeune. L'imagerie montre la présence de matériel tumoral dans les voies biliaires qui sont dilatées en amont.

Le cholangiocarcinome peut exceptionnellement survenir à l'âge pédiatrique mais soit dans un contexte de canal commun bilio-pancréatique anormalement long (cf dilatation kystique congénitale du cholédoque), soit dans un contexte de cholangite sclérosante notamment associée à une maladie inflammatoire chronique de l'intestin.

Toute tumeur hépatique ou péri-hépatique peut provoquer une dilatation des voies biliaires par compression.

d. Les traumatismes des voies biliaires

Les traumatismes de la voie biliaire peuvent être ou non iatrogènes.

En cas d'hémobilie, parfois révélée par un méléna ou des rectorragies, l'absence de résolution spontanée doit faire réaliser une embolisation de l'artère concernée.

La dilatation des voies biliaires en amont d'une sténose cicatricielle sur la zone lésionnelle peut apparaître après une période de fuite biliaire associée à la constitution d'un bilome ou d'une ascite bilieuse.

En fonction des cas et en l'absence de résolution spontanée, la radiologie interventionnelle ou la chirurgie seront proposées.

e. La compression des voies biliaires par un cavernome porte (7)

Dans les situations d'obstruction du tronc porte avec hypertension portale et constitution d'un cavernome souvent à partir des veines péri-biliaires, une compression des voies biliaires par les veines du cavernome peut être à l'origine d'une dilatation des voies biliaires avec parfois cholestase et même cirrhose biliaire à la phase chronique.

La présence d'une dilatation des voies biliaires constitue un critère d'indication opératoire en cas de cavernome porte. L'écho-Doppler peut parfaitement montrer la dilatation des voies biliaires mais c'est la cholangio-IRM qui reste l'examen le plus pertinent et permet de voir l'ensemble des voies biliaires et les rapports avec le cavernome dans le pédicule hépatique.

La réalisation d'une reperfusion portale ou d'une dérivation porto-systémique en diminuant la pression portale dans le cavernome permet généralement de résoudre la cholestase.

f. La cholangite sclérosante (8)

La cholangite sclérosante est rare en pédiatrie. Les étiologies retrouvées sont l'histiocytose à cellules de Langherhans, les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, les déficits immunitaires congénitaux ou acquis, l'autoimmunité notamment en association avec l'atteinte hépatique.

Chez l'enfant, l'échographie peut montrer des voies biliaires irrégulières avec des parois biliaires épaissies et un contenu parfois échogène. La cholangio-IRM reste l'examen de référence pour le diagnostic et le suivi.

Références:

1. « Imagerie des voies biliaires » D Pariente et S Franchi-Abella. In : « Imagerie pédiatrique et fœtal » dirigé par C. Adamsbaum. Edition Médecine-Sciences- Flammarion.
2. « Optimizing the US Diagnosis of Biliary Atresia with a Modified Triangular Cord Thickness and Gallbladder Classification ». Zhou LY, Wang W, Shan QY, Liu BX, Zheng YL, Xu ZF, Xu M, Pan FS, Lu MD, Xie XY. Radiology. 2015 Oct;277(1):181-91.
3. « The porta hepatis microcyst: an additional sonographic sign for the diagnosis of biliary atresia. » Koob M, Pariente D, Habes D, Ducot B, Adamsbaum C, Franchi-Abella S. Eur Radiol. 2017 May;27(5):1812-1821.
4. « Liver stiffness measurements with supersonic shear wave elastography in the diagnosis of biliary atresia: a comparative study with grey-scale US. » Zhou LY(1), Jiang H(2), Shan QY(1), Chen D(3), Lin XN(1), Liu BX(1), Xie XY(4). Eur Radiol. 2017 Aug;27(8):3474-3484.
5. « Cholelithiasis in infants, children and adolescents ». Debray D, Franchi-Abella S, Irtan S, Girard M. Presse Med. 2012 May;41(5):466-73.
6. "Pancreaticobiliary maljunction and biliary cancer." Kamisawa T, Kuruma S, Tabata T, Chiba K, Iwasaki S, Koizumi S, et al. J Gastroenterol. 2015 Mar;50(3):273-9.

7. "Cholestasis in children with portal vein obstruction." Gauthier-Villars M, Franchi S, Gauthier F, Fabre M, Pariente D, Bernard O. *J Pediatr.* 2005 Apr;146(4):568-73. PubMed PMID: 15812469.
8. « Specificities of sclerosing cholangitis in childhood. » Girard M, Franchi-Abella S, Lacaille F, Debray D. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2012 Dec;36(6):530-5.