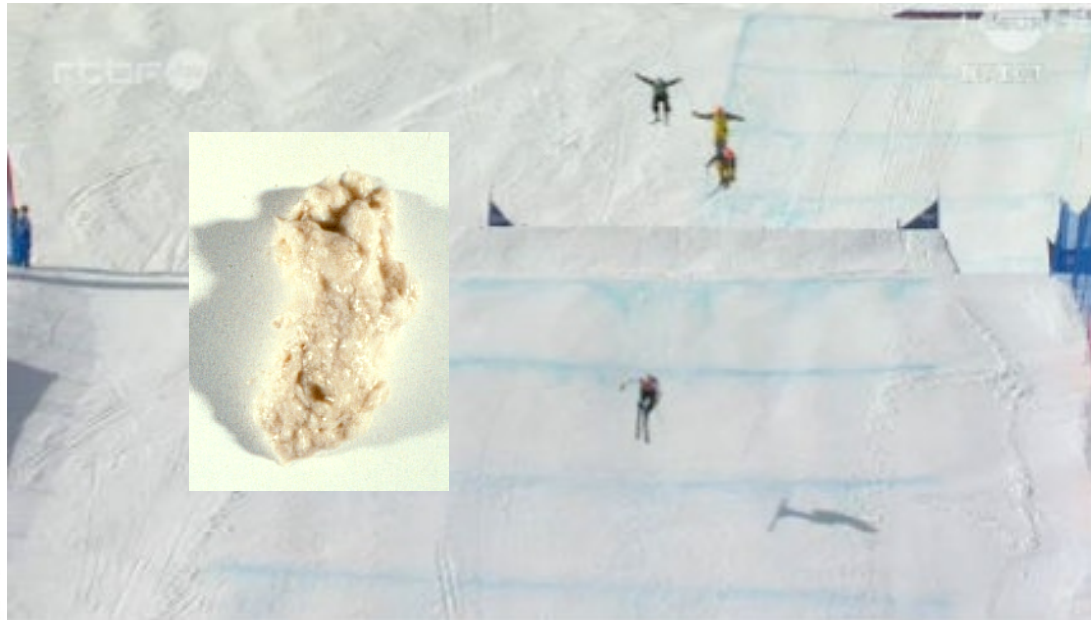


Atrésie des voies biliaires



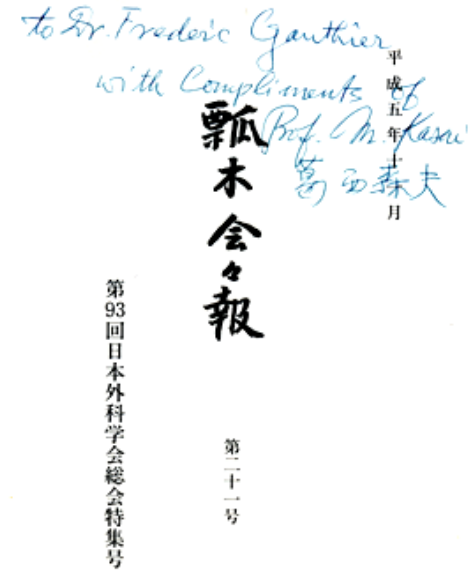
**UNIVERSITÉ
PARIS
SUD**

Comprendre le monde,
construire l'avenir®

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Béclère Bicêtre Paul-Brousse

www.chirpedbicetre.com

Histoire



第93回日本外科学会総会特集号

第二十一号



■ 1ere Description en 1892

■ 1957: Morito Kasai

Hépatoportointerostomie

Hepatoportocholecystostomie



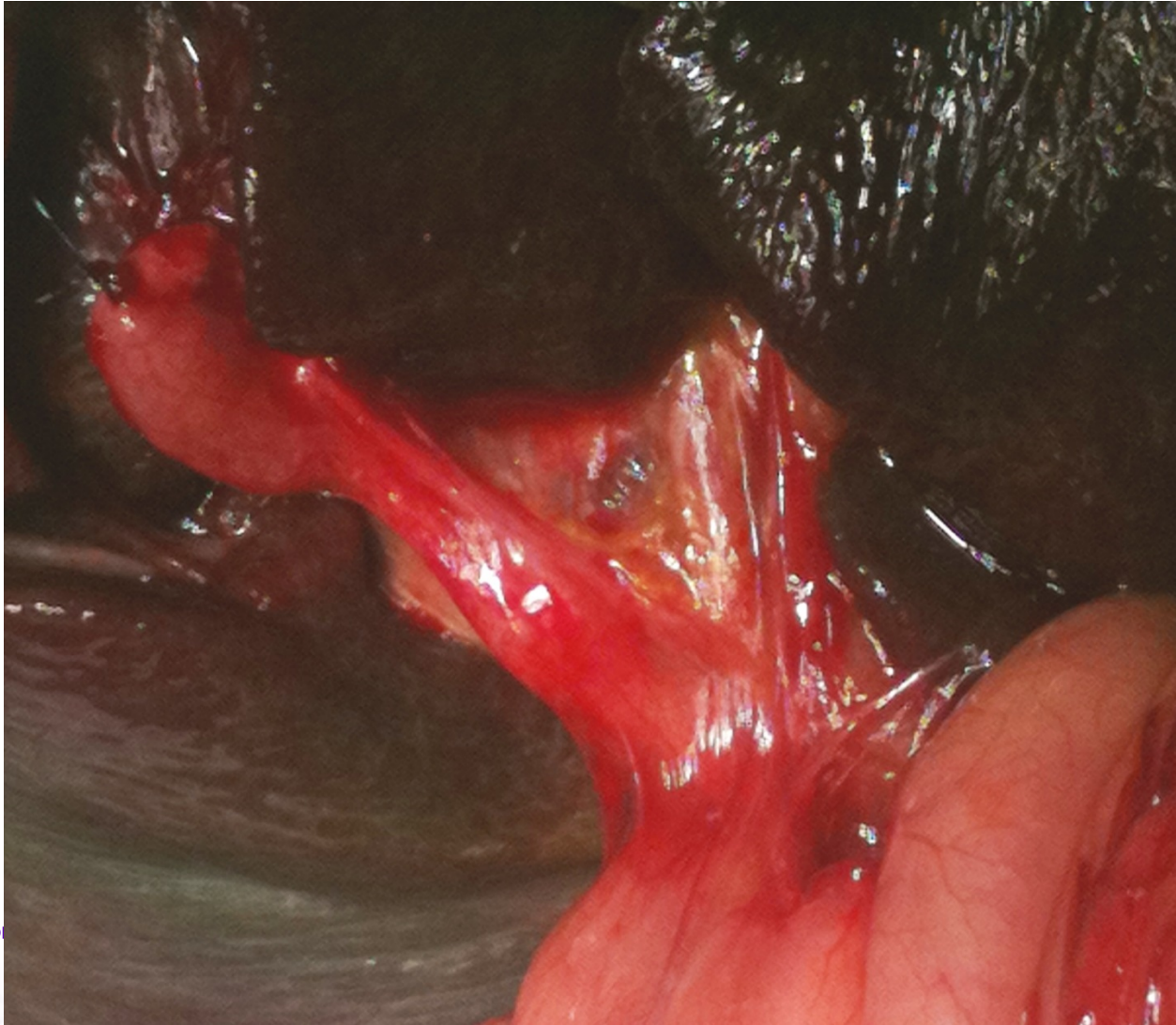
Définition

- **Cholangiopathie inflammatoire progressive et obstructive**
 - Inflammation
 - Fibrose
- **Arbre biliaire extra+/-intra hépatique**

Généralités

Diagnostic

Traitement



www.chirpedbicetre.com



ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS

Duodénum

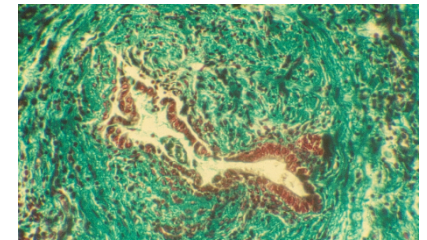
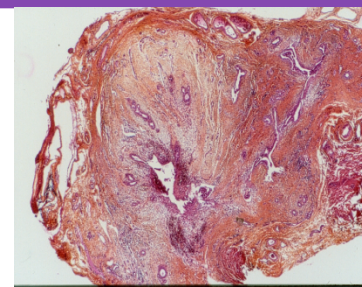
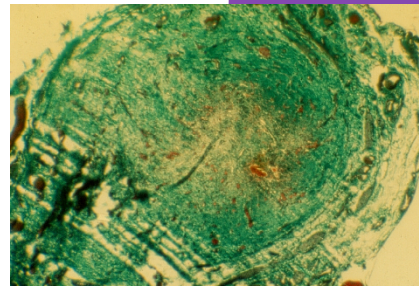
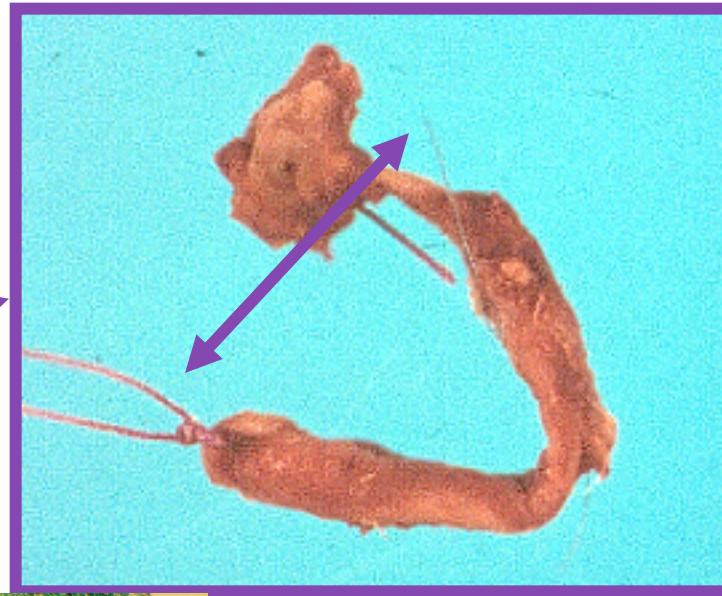
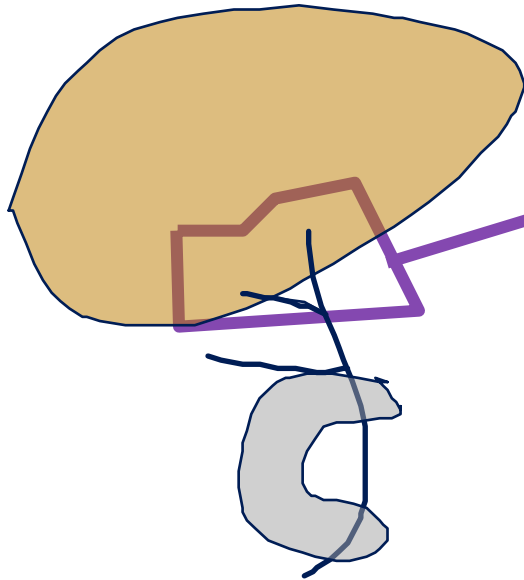
 PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires 
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

Diagnostic

Traitement



Type A

Type B

Type C

www.chirpedb.cetrn.com



ASSISTANCE
PUBLIQUE HÔPITAUX
DE PARIS

UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

Diagnostic

Traitement



www.chirpedbicetre.c

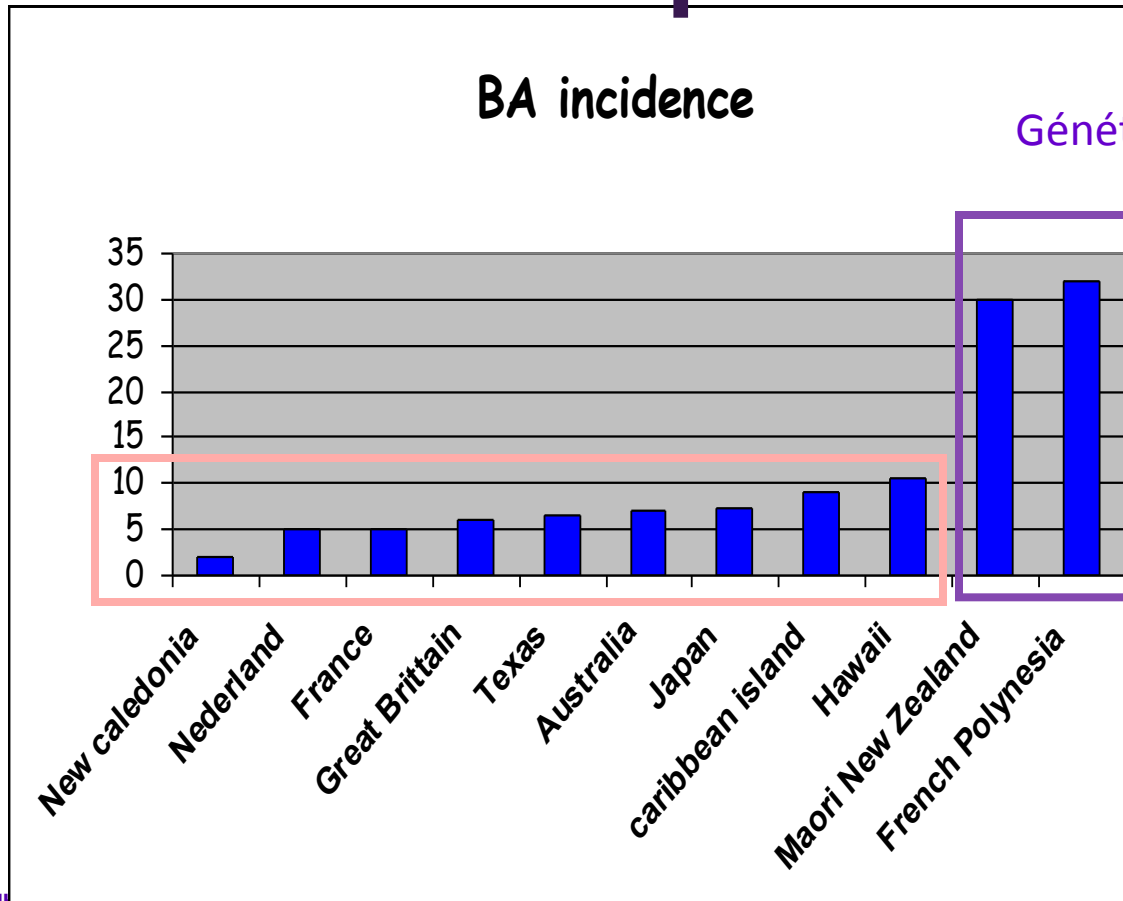


ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS

 PARIS
SUD

taux 
universitaires
Paris-Sud 
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Epidémiologie



Génétique ou environnemental?

Europe: 1/18000
Polynésie 1/5000

2 maladies?

■ **Forme périnatale?:**

- Infection virale/ atteinte autoimmune
- Progressive? (décoloration des selles)

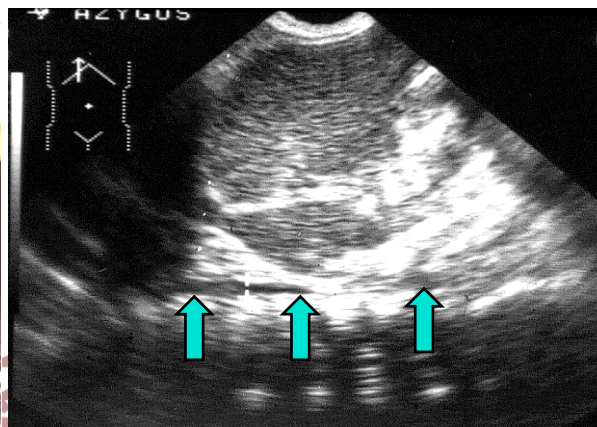
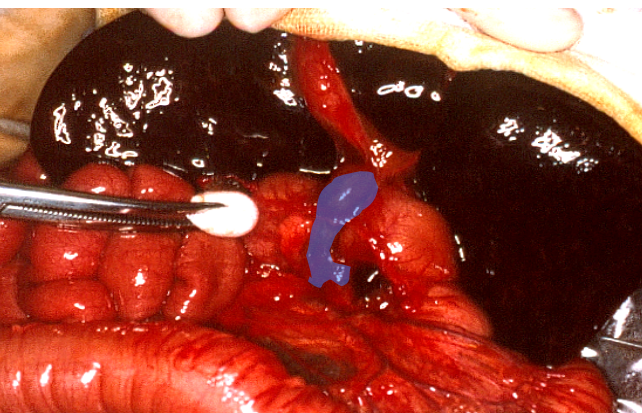
■ **Syndrome de polysplénie :8%**

- Polysplénie/hyposplénie
- Situs inversus
- Mésentère commun
- Continuation azygos de la veine cave
- Veine porte pré duodenale
- Associations: anomalies cardiaques, shunts portocaves congénitaux

Généralités

Diagnostic

Traitement



Classification japonaise

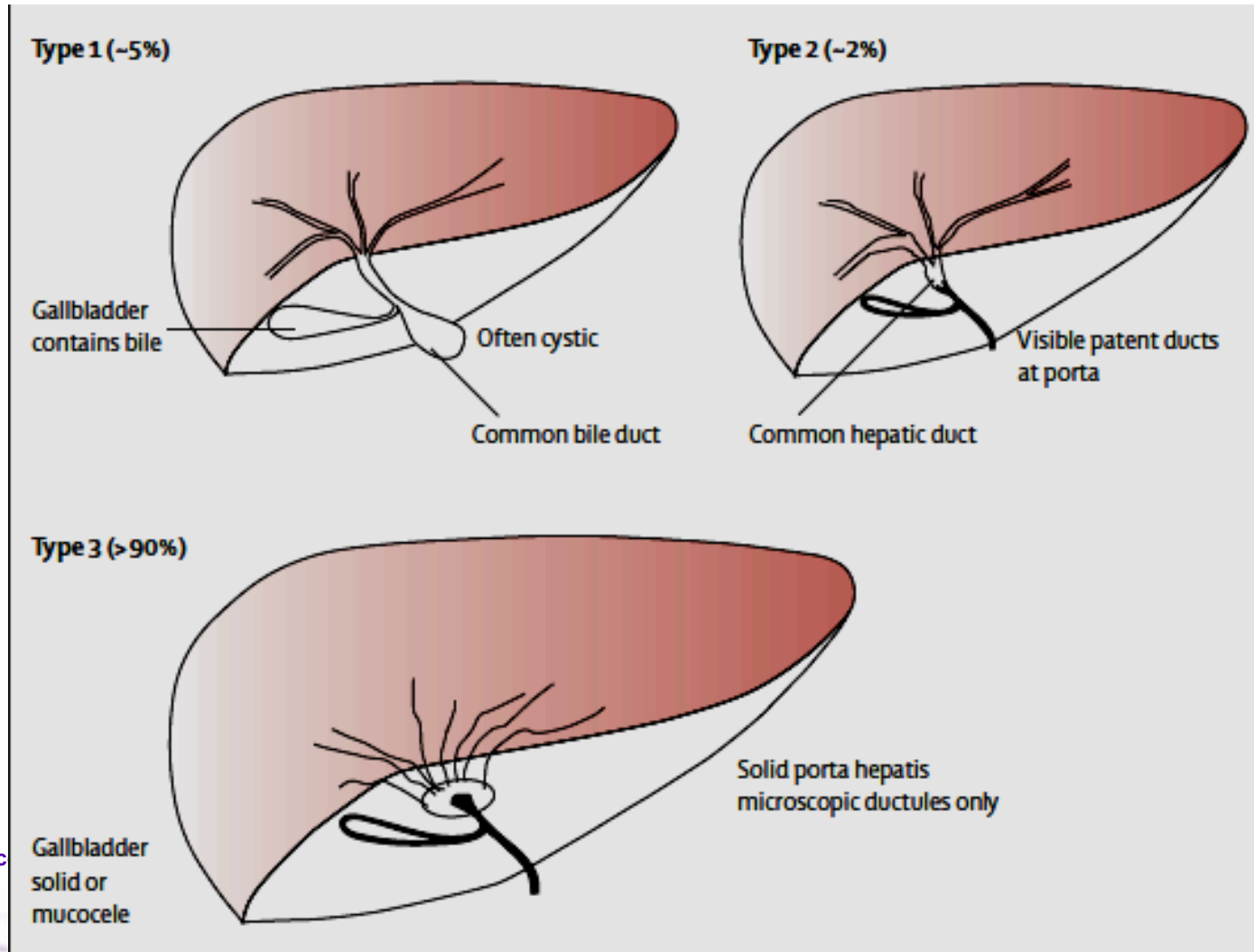


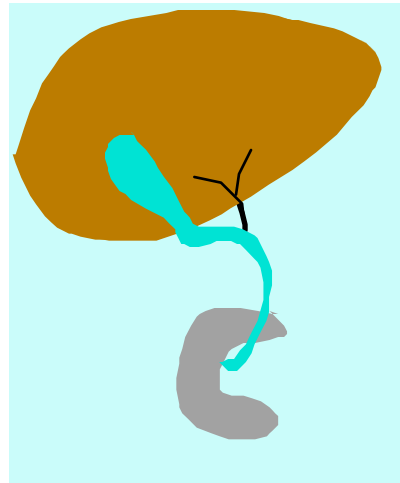
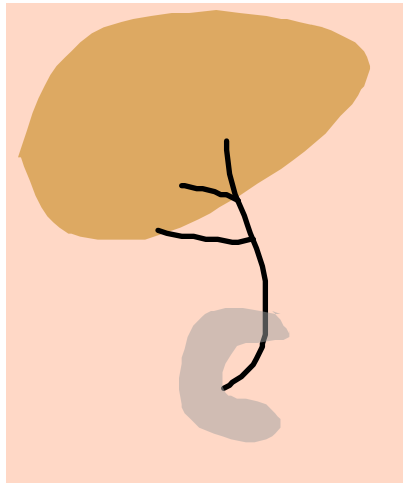
Figure 1: Schematic illustration of classification of biliary atresia types 1-3

Généralités

Diagnostic

Traitement

Classification



% cas

67 %

20 %

12 %

1 %

www.cl

Généralités

Diagnostic

Traitement

Détection prénatale

<5% des patients

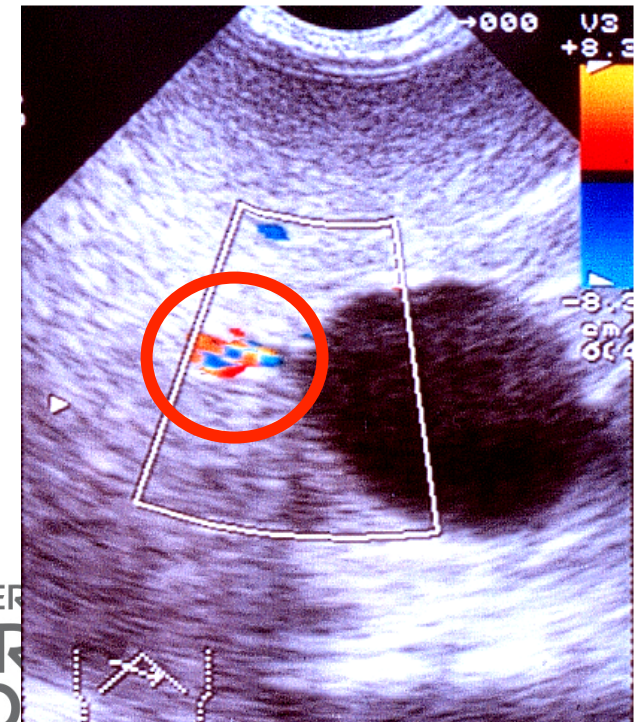
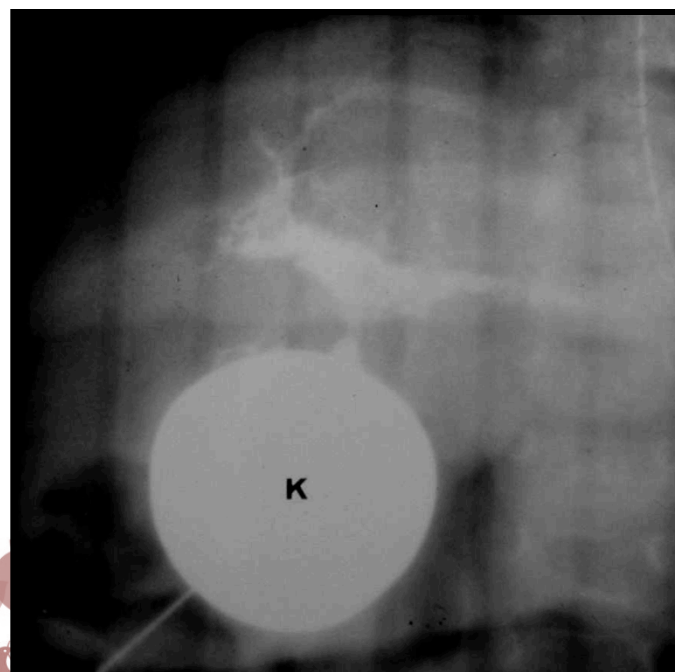
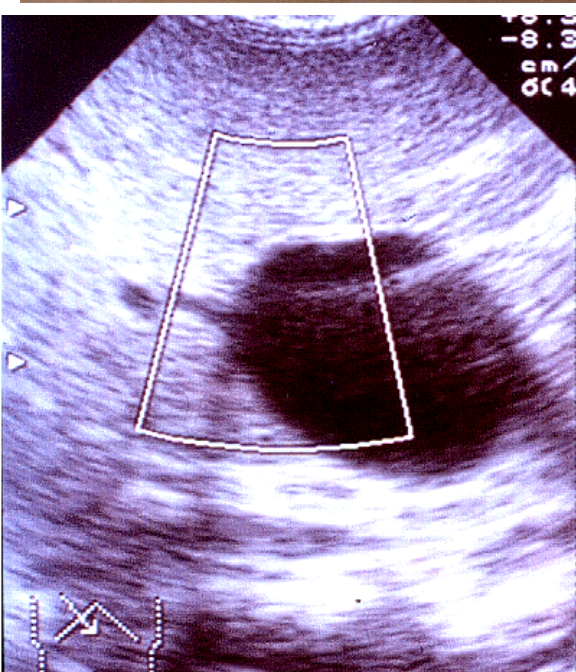
- 
- Kyste Hile hépatique
 - Polysplénie
 - Absence de vésicule

Détection prénatale

■ Kyste Hile hépatique

□ Kyste du cholédoque

□ On confirme en post natal?



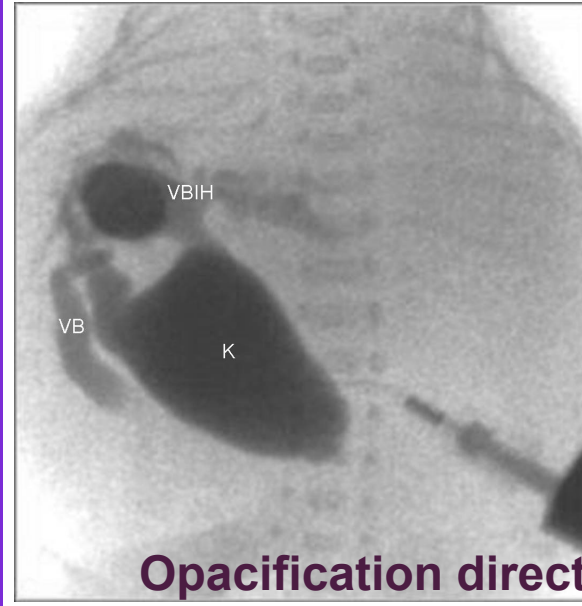
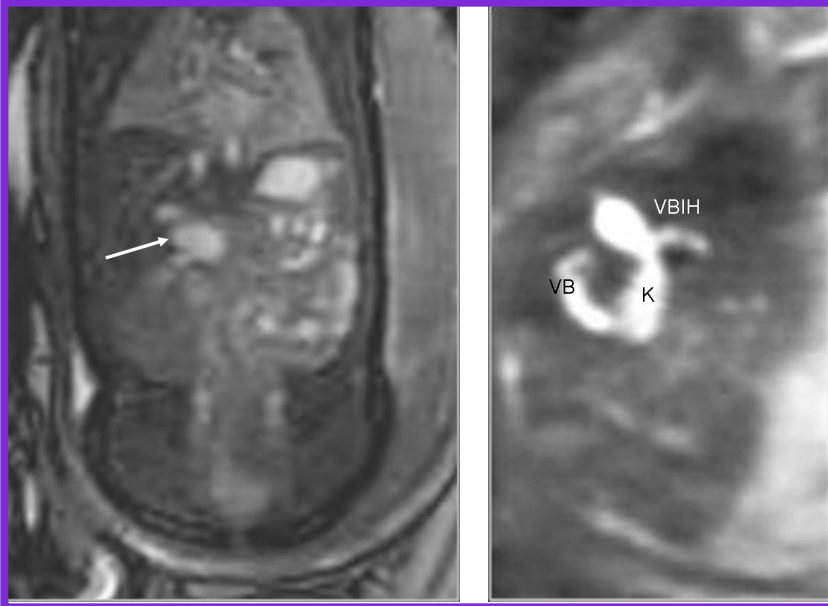


Généralités

Diagnostic

Traitement

K. cholédoque

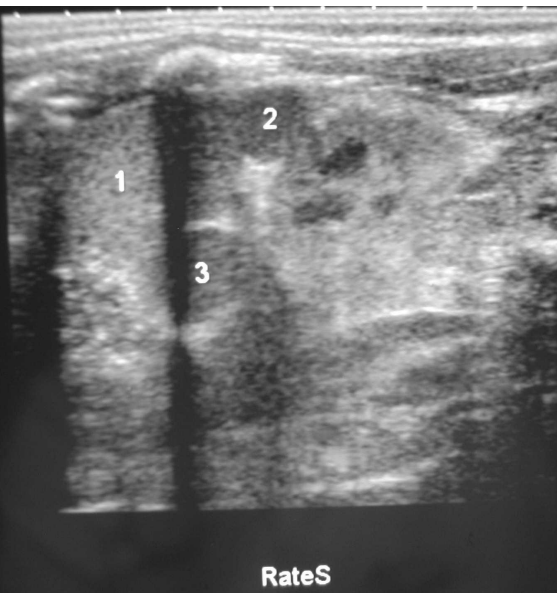


Kyste du pédicule hépatique
+ dilatation des VBIH
= **kyste du cholédoque**

Détection prénatale

■ Polysplénie

- AVB dans la polysplénie < 10%
- On confirme en post natal?



Détection prénatale

■ Absence de vésicule biliaire (VB)

□ Vésicule normalement vue à 12SA

□ 0.1% des foetus: pas de vésicule

- Rien

- Agénésie de la vésicule biliaire

- Mucoviscidose...

□ AVB si vésicule non vue: 2%



Généralités

Diagnostic

Traitement

16 enfants avec AVB et anomalie anténatale, 10 Dg 2^{ème} T : 2000 à 2013

Signe d'appel échographique

Diagnostic évoqué en anténatal

9 Kystes

2: AVB ou K chol

7: K chol

6 VB non vues

+ polysplénie: 1

+ situs inversus: 1

Pas de VB

1 pas de VB ou AVB

AVB évoquée dans 3 cas sur 16

1 Polysplénie

Polysplénie

Aurait du être évoquée dans au moins: 11 cas sur 16

www.chirpec

Retard à la prise en charge chez 5 patients !





Généralités

Diagnostic

Traitement

Analyse des erreurs

- **5 patients, délai moyen: 81 j [60-107]**
- **Kystes 4/5: 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**
 - Dg non évoqué malgré cholestase complète
 - IRM et TDM à la naissance: IRM pas de signe en faveur AVB!!!
- **Evolution: défavorable 3/5**
 - 1 TH à 1 an, 1 décès à 5 mois et 1 cirrhose décompensée attente de TH à 7 mois



Diagnostic post natal

- Ictère néonatal
- Selles décolorées
- Urines foncées
- Trop tard?:
 - Hépato-splénomégalie ferme
 - Retard de croissance pondérale

Généralités

Diagnostic

Traitement

Ictère néonatal cutanéomuqueux

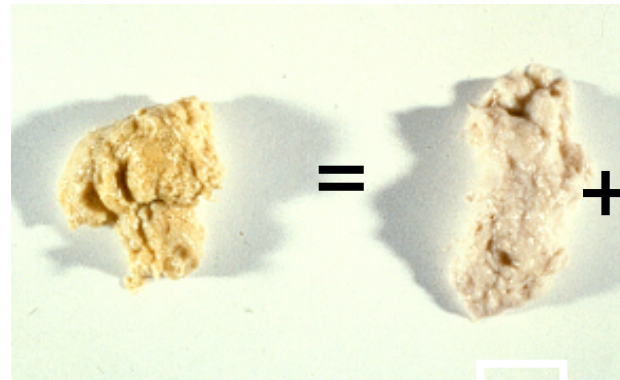
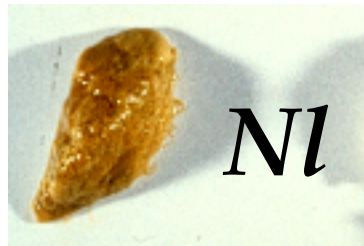
- Parfois frustré
- muqueux > cutané

Brb: 106 $\mu\text{mol/l}$

Brb conjugué 96 $\mu\text{mol/l}$

Selles décolorées/urines foncées

■ Piégeux



■ Retardé mais pas tardif <15j

Pb de reconnaissance?

Réel délai de décoloration?



Généralités

Diagnostic

Traitement

Le quel à une AVB?



Qui sine peccato est vestrum, primus in illam lapidem mittat

www.chirpedbicetre.com



UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

Diagnostic

Traitement

Hépatosplénomégalie ferme



www.chirpedbicetre.com



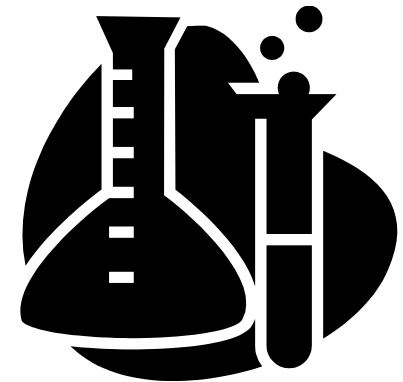
UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

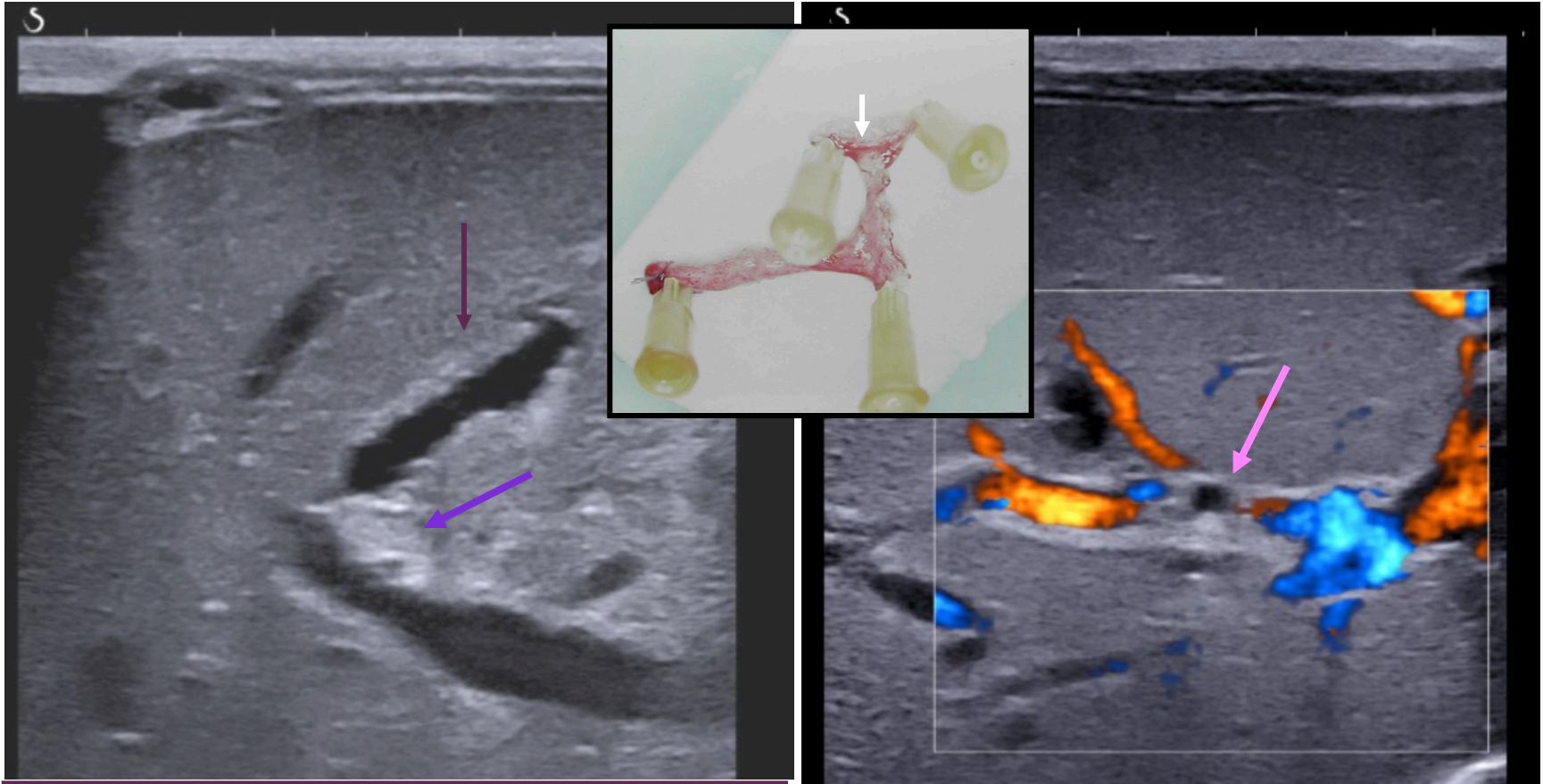
Biologie non spécifique

■ Ictère à bilirubine conjuguée gamma GT élevées

- Brb: +++
- cBrb: ++
- gGT: ++
- Transaminases: ++
- Le reste on s'en tape...



Echographie: 6h de jeune



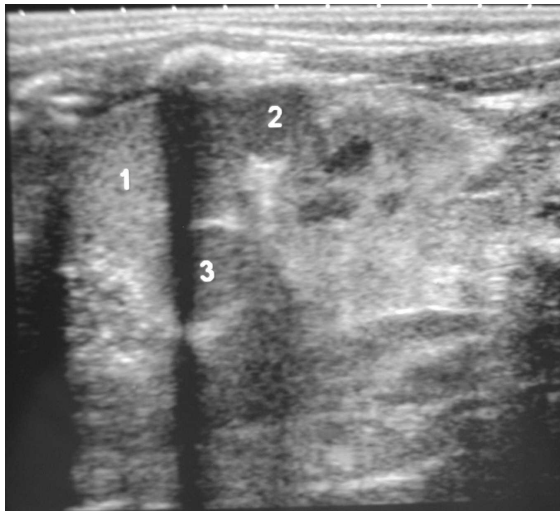
VB de petite taille à parois épaisses et irrégulières

Triangle hyperéchogène du hîle

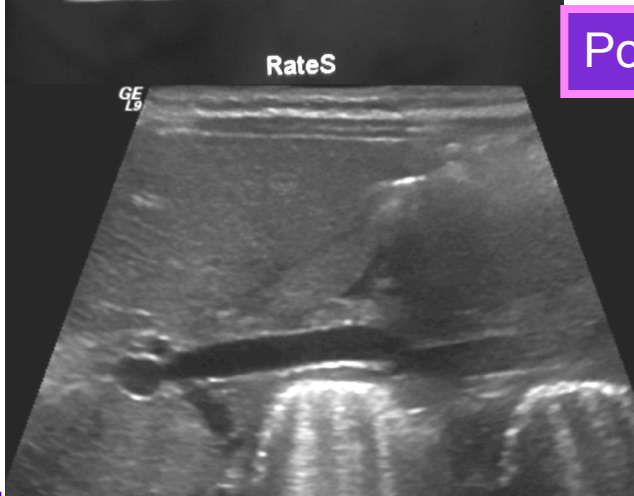
Microkyste

Pas de dilatation des voies biliaires IH !

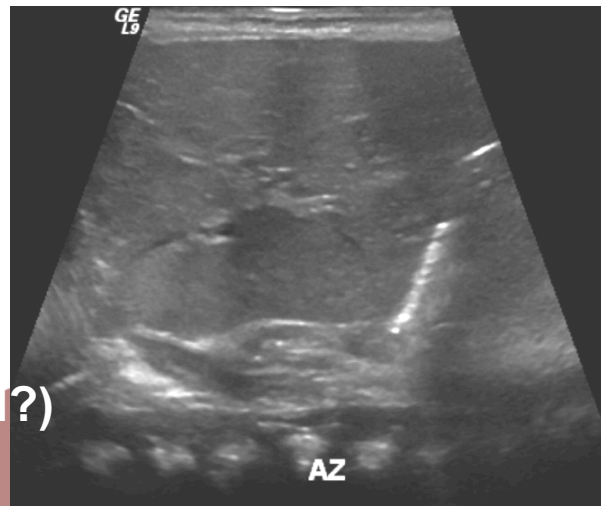
Syndrome de polysplénie



Polysplénie



Veine porte préduodenale (DAN?)



Continuation azygos de la VCI ou VCI gauche (DAN)



Généralités

Diagnostic

Traitement

Cholestase néonatale

Extra hépatique	47%	intra hépatique	53%
Atrésie des voies biliaires	45%	Syndrome d'Alagille	14%
Cholangite néonatale	2%	Mucoviscidose	1%
Autres	5%	PFIC	10%
calculs		Déficit en $\alpha 1$ antitrypsine	10%
Perforation de la voie biliaire		Cholestase bénigne	10%
Kyste du cholédoque		Infection (E . Coli, virus)	2%
Sténose congénitale de la VBP		Autres	1%

www.cnrpeabicyetre.com



Bilan: Diagnostic différentiel

■ Alagille

- Echo cœur: sténose artère pulmonaire
- Radio de rachis
- Examen ophtalmo
- Cholestérol

■ Mucoviscidose

- Trypsine immuno réactive (selles)/test à la sueur

■ Déficit en $\alpha 1$ anti trypsine:

- Electrophorèse des protéines

■ Cholestase fibrogène familiale

- γ GT Basses

■ Cholangite néonatale :

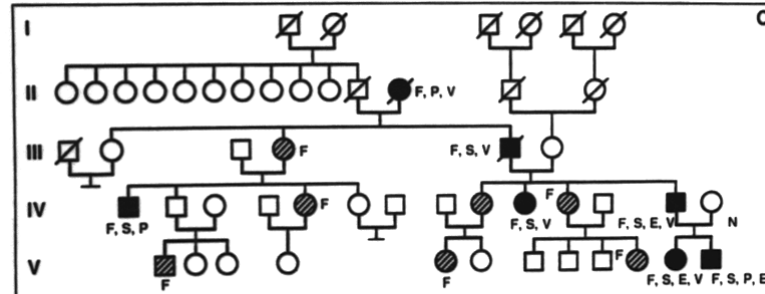
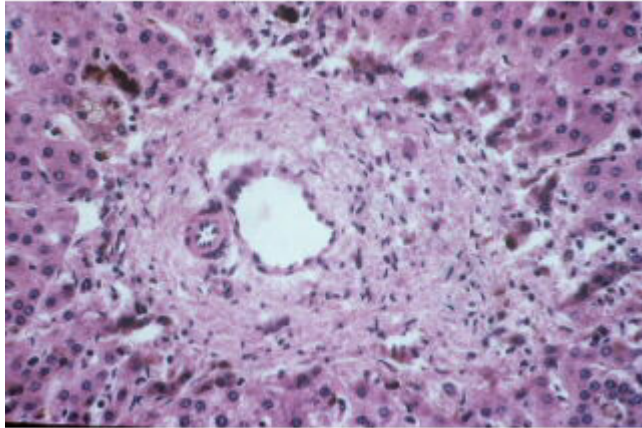
- CPRE

Généralités

Diagnostic

Traitement

Syndrome d'Alagille



Autosomique dominant
pénétrance variable

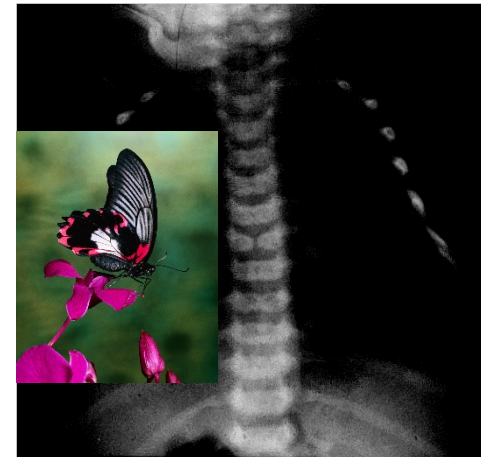
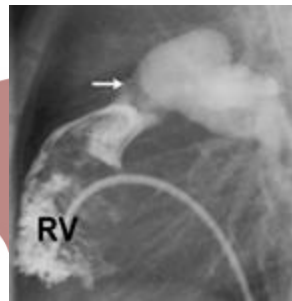
Polygénique
JAG1 50%

Paucité ductulaire >6/10
espaces portes



Faciès triangulaire

Sténose AP



Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

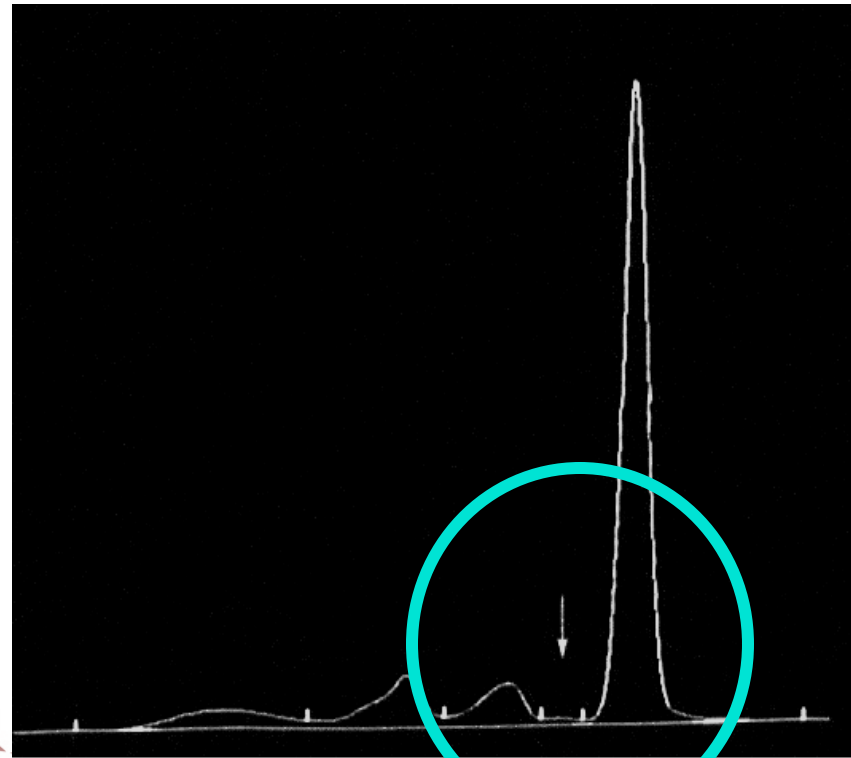
Généralités

Diagnostic

Traitement

Déficit en α 1 anti trypsine

Autosomique récessif
ZZ



www.chirpedbicetre.com

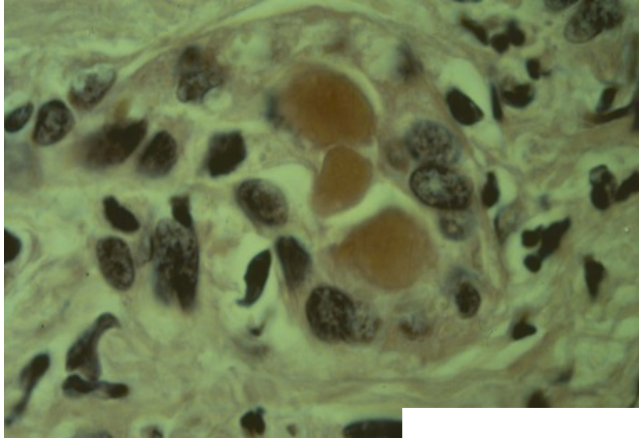


Généralités

Diagnostic

Traitement

Mucoviscidose



www.chirpedbicetre.com

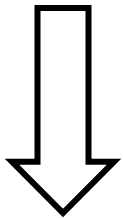


PFIC

Autosomique récessif

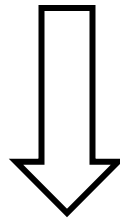
GGT

Normale



PFIC1 (gène *FIC1*)
PFIC2 (gène *BSEP*)

Augmentée



PFIC3
(gène *MDR3*)



A l'issue du diagnostic

- Diagnostics différentiels éliminés
- Echographie typique

Quasi sûr
de l'AVB



- Sur un diagnostic différentiel
- Echographie non typique

Doute



Généralités

Diagnostic

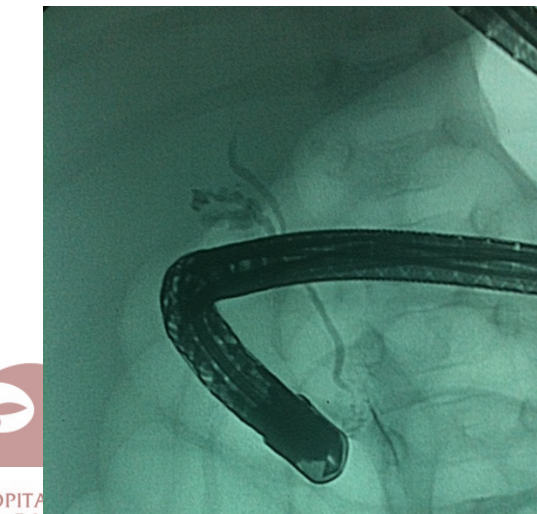
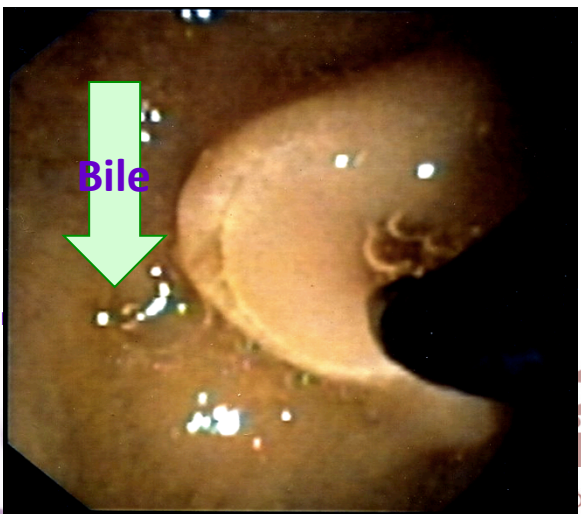
Traitement

CPRE dans les cholestases du Néonatales

Critères d' AVB: (VPP100%)

Absence de Bile

Pas d' opacification rétrograde au delà du



Ce n' est pas une AVB

Cholangite néonatale

Alagille

Cholestase transitoire

PFIC

Généralités

Diagnostic

Traitement

La première étape du traitement



w



Généralités

Diagnostic

Traitement

La chirurgie: c'est la dernière étape du diagnostic et la première du traitement



www.chirpedbicetre.com



L'incision



■ Minilaparo(tomie/scopie)

■ Inspection++

Vésicule: atrétique oui/non

si non: ponction+/- opacification

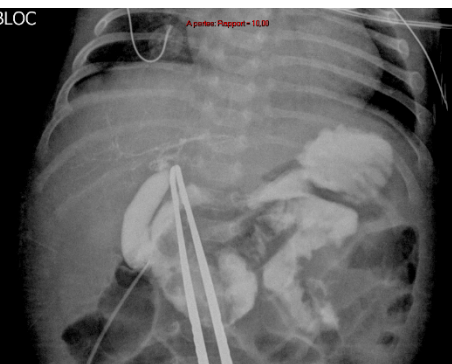
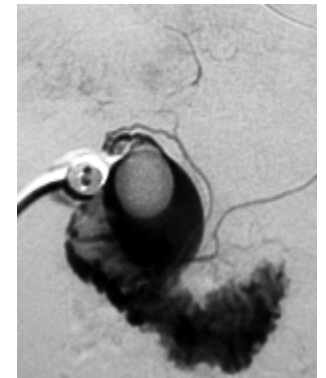
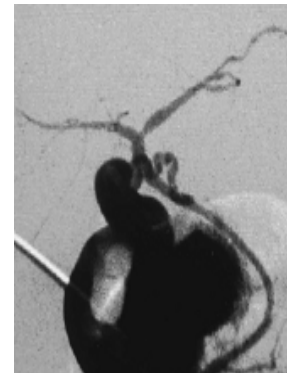
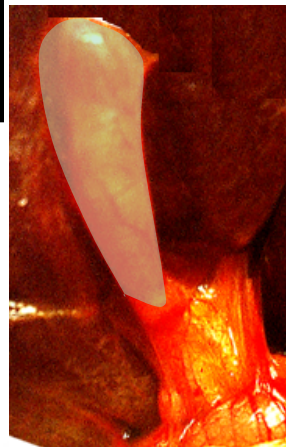
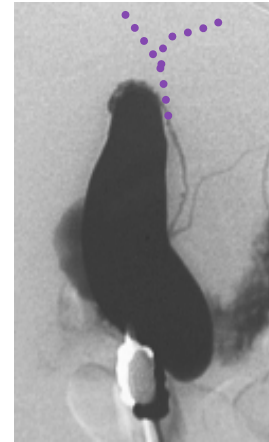
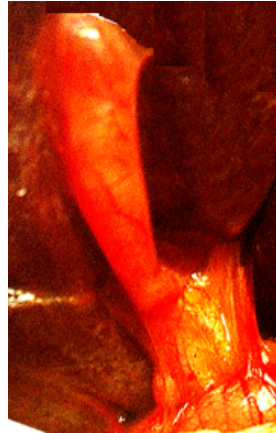


Généralités

Diagnostic

Traitement

AVB

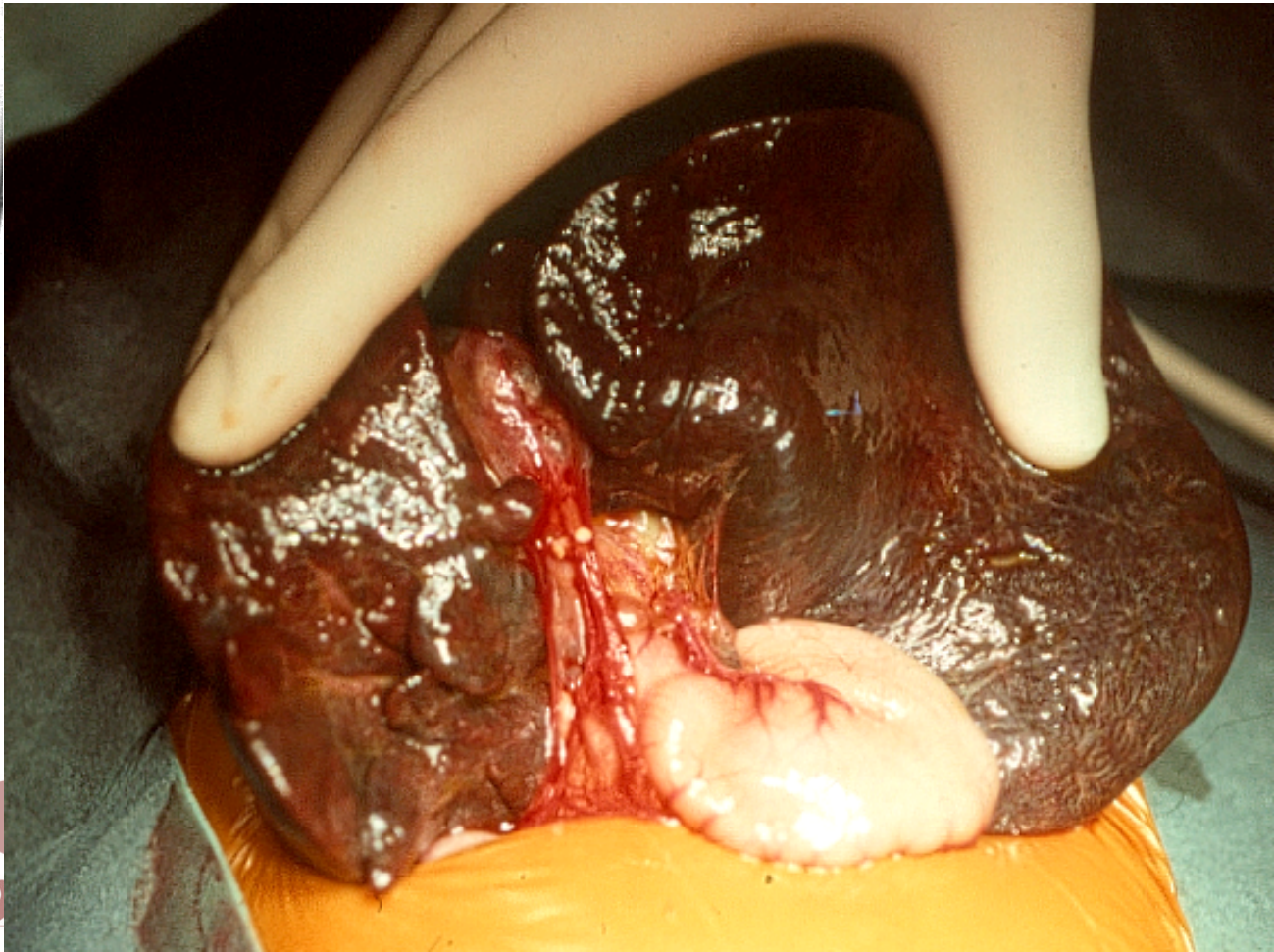
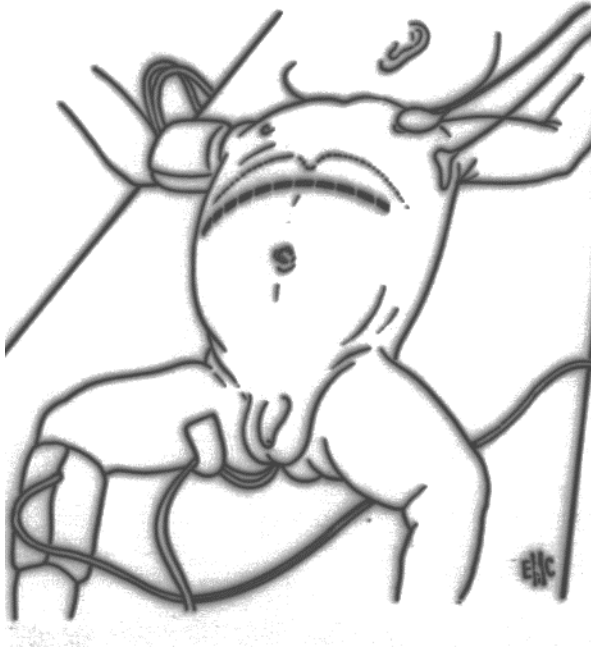


Généralités

Diagnostic

Traitement

Extériorisation du foie



Pise des pressions portales

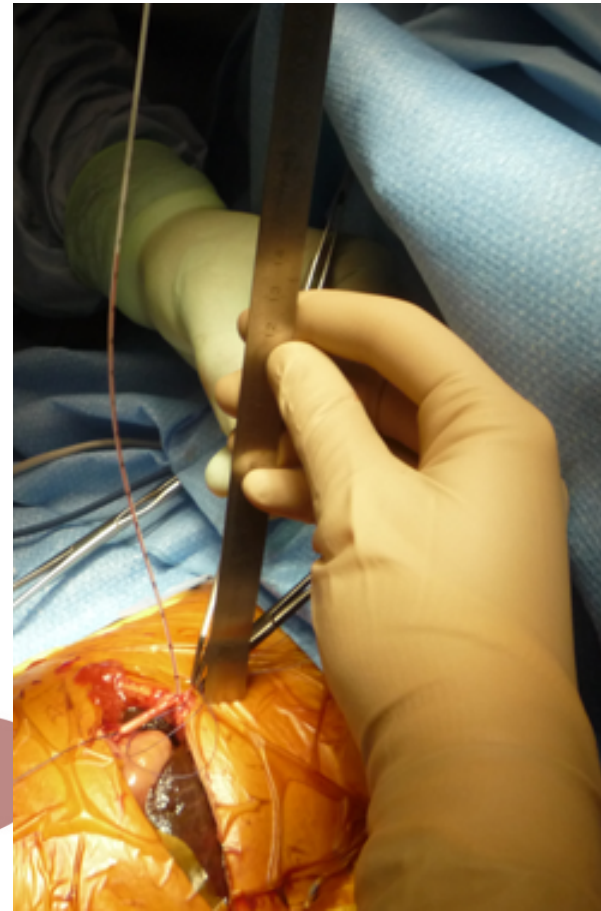
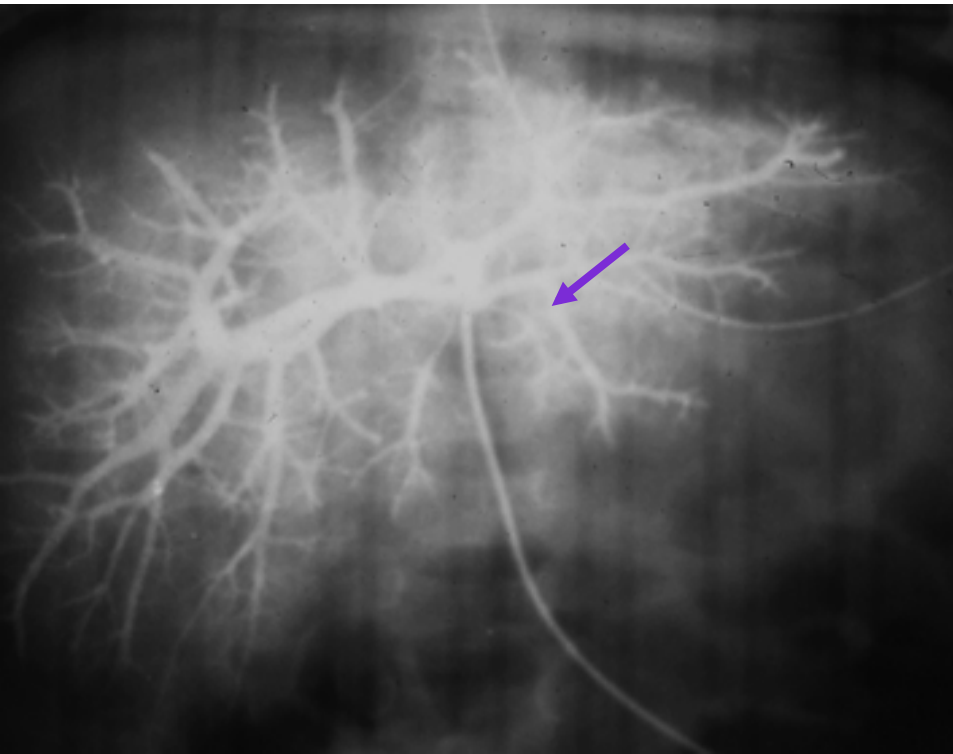
L'index de PP est corrélé positivement avec :

- l'âge
- le degré de fibrose

Un index élevé est prédictif

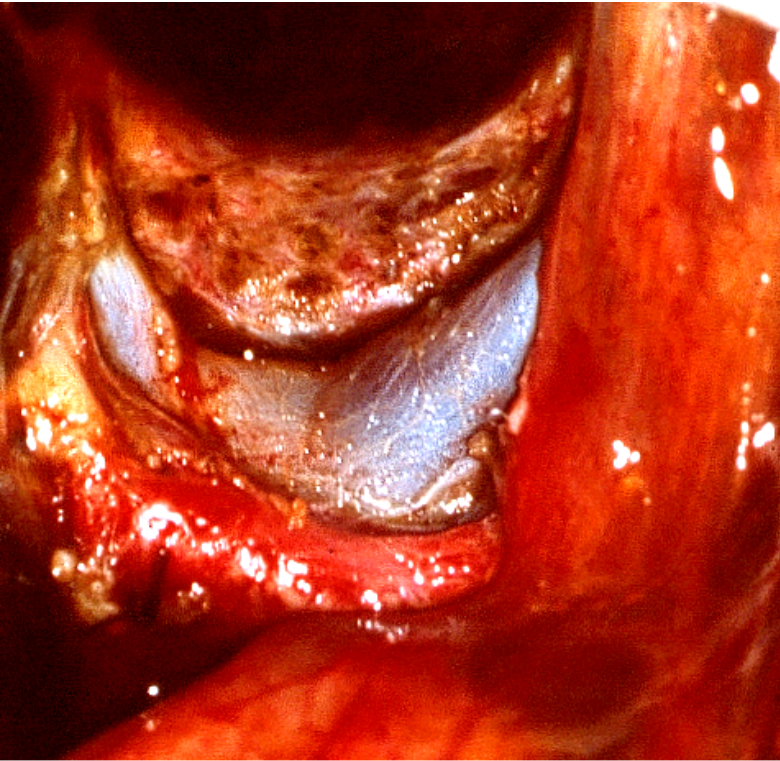
- d' un moins bon pronostic du Kasai
- d'un risque plus élevé d'HTP, même en cas de succès du Kasai

Duché M, J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2006;43:640-5.



■ Principes chirurgicaux:

- Pas d'héroïsme = No touch
- Pas de dissection autre que celui de la plaque
- Minimale sur le pédicule
- Maximale sur la plaque



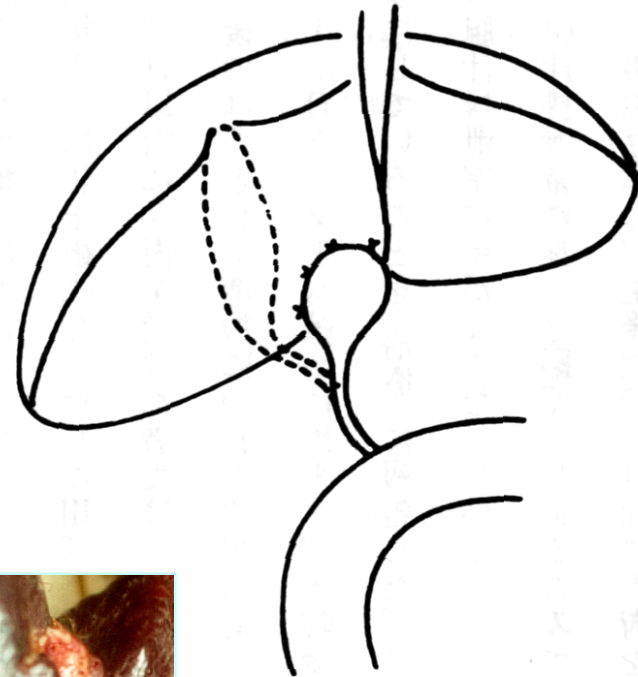
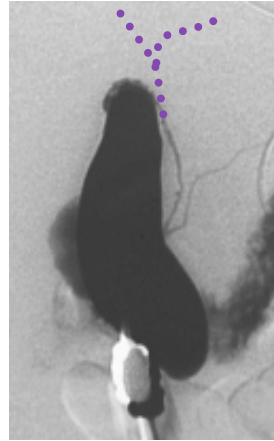
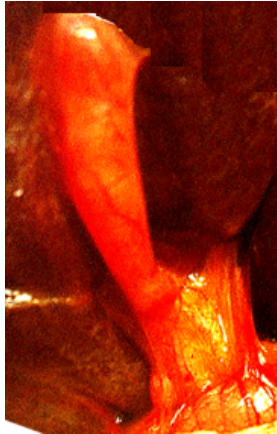
Généralités

Diagnostic

Traitement

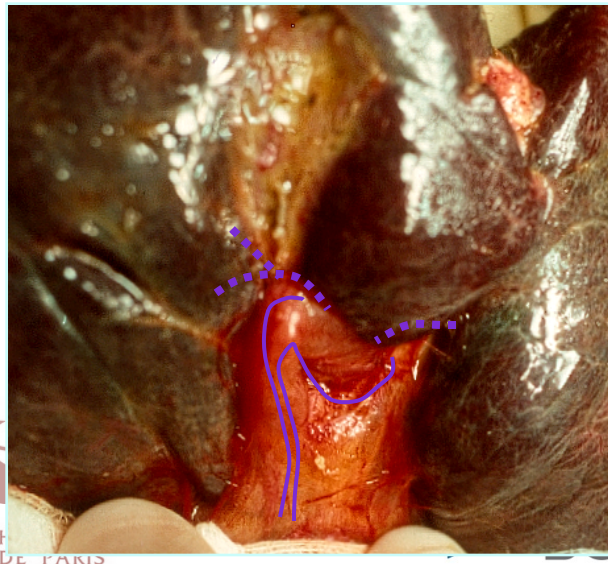
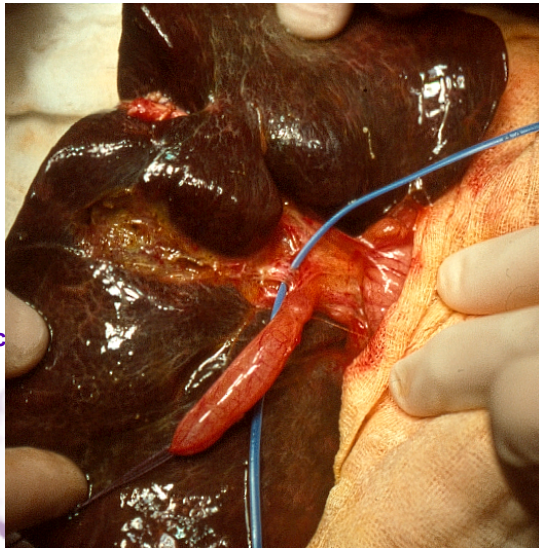
HPC: 10% des cas

RASAI



⊠ 12

vol vésicule > 1 ml



www.c

DE PARIS

UNIVERSITÉ
PARIS
D

Intêt HPC?

表 2
Incidence and Mortality of Postop. Cholangitis

Op. Method	No. of Case	Bile Flow Active	Cholangitis (%)	Mortality (%)
Original Roux-Y	40	22	15 (68%)	7 (32%)
Double-Y	68	59	33 (56%)	3 (9%)
Suruga II-Double-Y	30	27	16 (59%)	0 (0%)
Portocholecystostomy	12	9	0 (0%)	0 (0%)

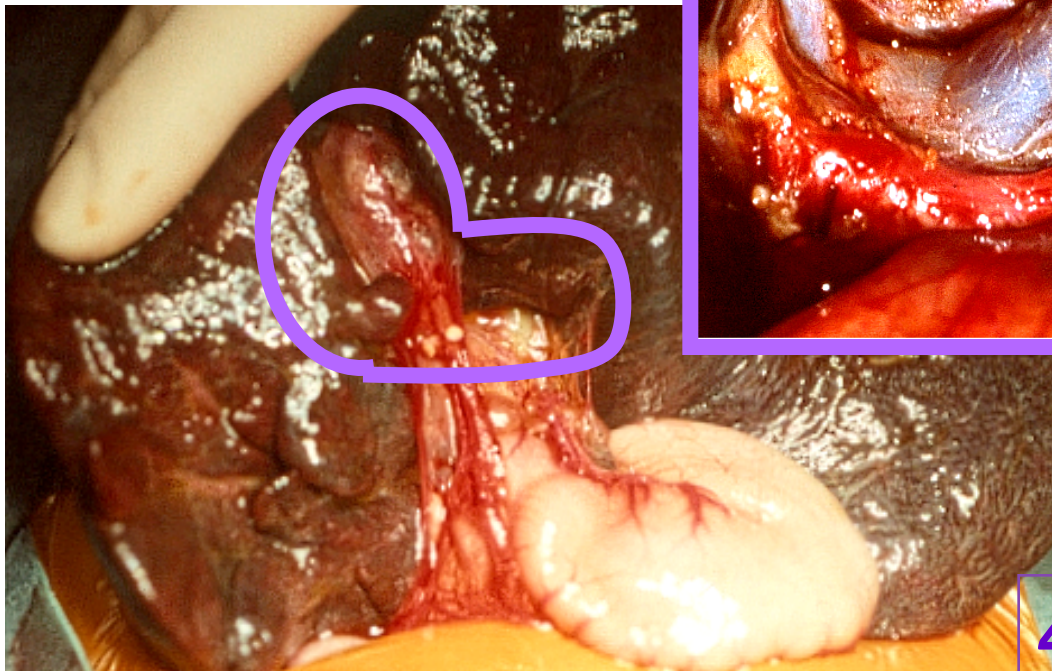
(Tohoku Univ. Hosp., 1985.1)

Généralités

Diagnostic

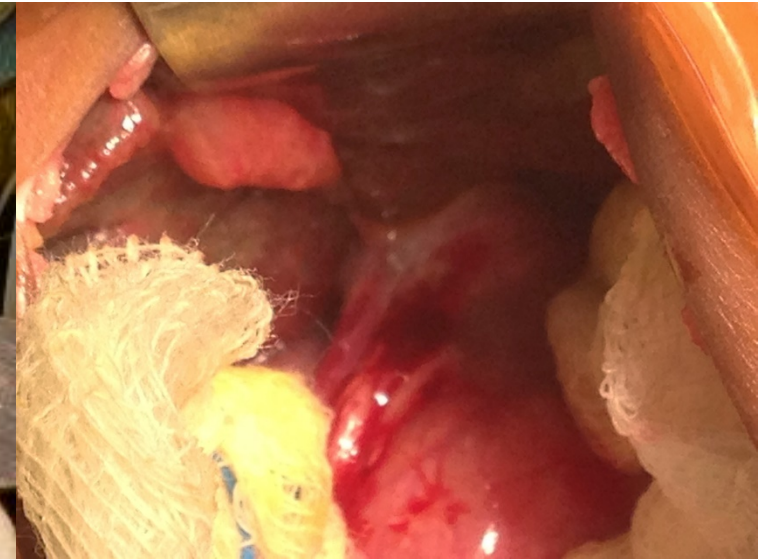
Traitement

Chirurgie



40 cm





**Ici, circulation collatérale
para-ombilicale (1)
et hilaire (2) :
Ne pas couper le ligament rond
Ne pas extérioriser le foie
Renoncer au Kasai ?**

Généralités

Diagnostic

Traitement

Checking avant fermeture

- Nombre de rates
- Diverticule de Meckel
- Biopsie hépatique
- Séprafilm

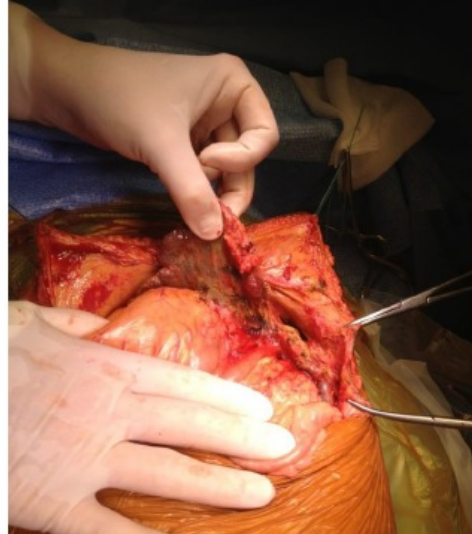
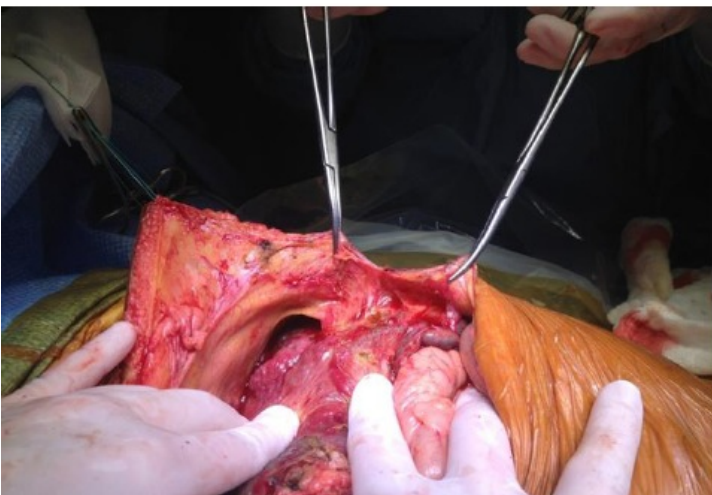
www.chirpedbicetre.com



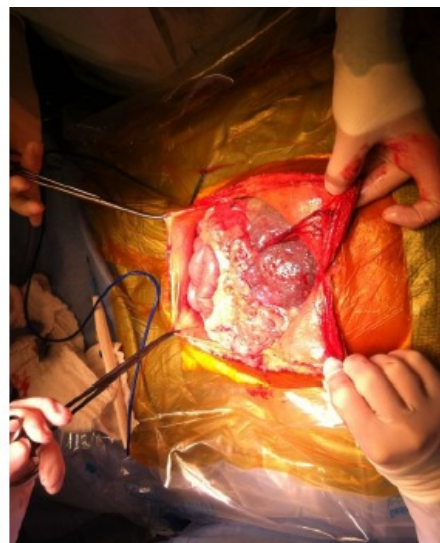
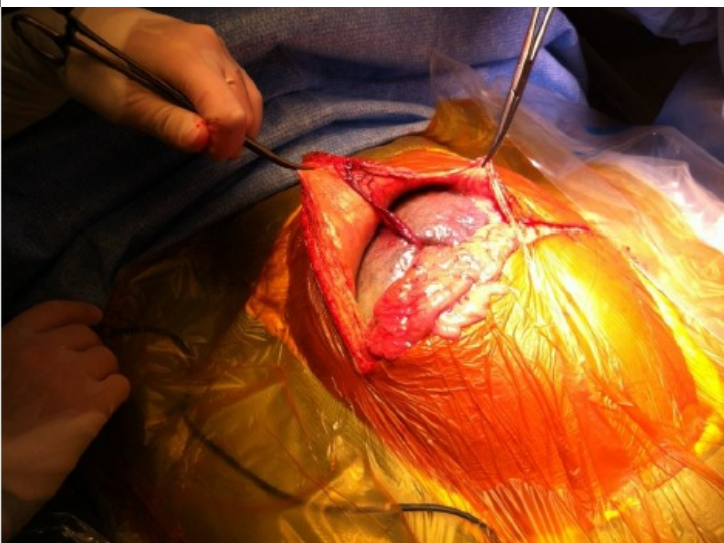
UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Traitement



After LT	Seprafilm + (n=21)	Seprafilm - (n=40)	p
Adhesions	13 (61%)	35 (87%)	<0,05
Bowel effraction	0	5	ns
Operative time for hepatectomy	128 min [95-224]	150 min [83-362]	ns



All Issues

[Advanced Search](#)

[Saved Searches](#)

[Recent Searches](#)

[Search Jobs](#)

[Home](#)

[Current Issue](#)

[Previous Issues](#)

[Published Ahead-of-Print](#)

[Collections](#)

[Videos](#)

[For Authors](#)

[Journal Info](#)

[Home](#) > [April 2011 - Volume 253 - Issue 4](#) > [Survival With the Native Liver After Laparoscopic Versus Con...](#)

[< Previous Abstract](#) | [Next Abstract >](#)

You could be reading the full-text of this article now...

- if you [become a subscriber](#) (I am a subscriber [?](#))
- if you [purchase this article](#)

If you have access to this article through your institution, you can [view this article in OvidSP](#).

Annals of Surgery:

April 2011 - Volume 253 - Issue 4 - p 826-830

doi: 10.1097/SLA.0b013e318211d7d8

[Original Articles](#)

Survival With the Native Liver After Laparoscopic Versus Conventional Kasai Portoenterostomy in Infants With Biliary Atresia: A Prospective Trial

Conclusions: This prospective study shows that the laparoscopic Kasai procedure for biliary atresia is technically feasible. However, the study was stopped after inclusion of 12 laparoscopically operated infants due to a lower survival with the native liver after laparoscopic versus conventional Kasai operation. Superior results after conventional operation were confirmed at follow-up after 24 months. Study registration ID: EBAR 9260/NCT01063699.

Login



Username or Email:

Password:

Remember me [?](#)

[Forgot Password?](#)

Article Tools

-  [View Full Text](#)
-  [Article as PDF \(164 KB\)](#)
-  [Article as EPUB \[?\]\(#\)](#)
-  [Print this Article](#)
-  [Email To Colleague](#)

Prise en charge post opératoire

- Sonde gastrique (reprise du transit)
- Réalimentation J 3/J4
- Acide ursodesoxycholique J5
- Vitamines liposolubles ADEK (calendrier)
- Nutrition:
 - Haute énergie : 120-160% des apports recommandés kCal
 - Triglycérides en chaine moyenne (PeptiJ)

Complications précoces

- **Cholangite ascendante: HPE seulement**
 - 30-40%, 1ère année (le + souvent 1ère semaine postop)
 - Fièvre $>38^{\circ}5$ ou $2^* 38^{\circ}C$
 - Douleur abdominale
 - **Signes digestifs (Iléus) souvent associés++**
 - Transaminases élevées
 - Intêtet de la PCT post op?
 - Tt: Antibiothérapie Tazocilline+ Amiklin en urgence à réévaluer 48h après (total 10j-3sem)

Complications précoces

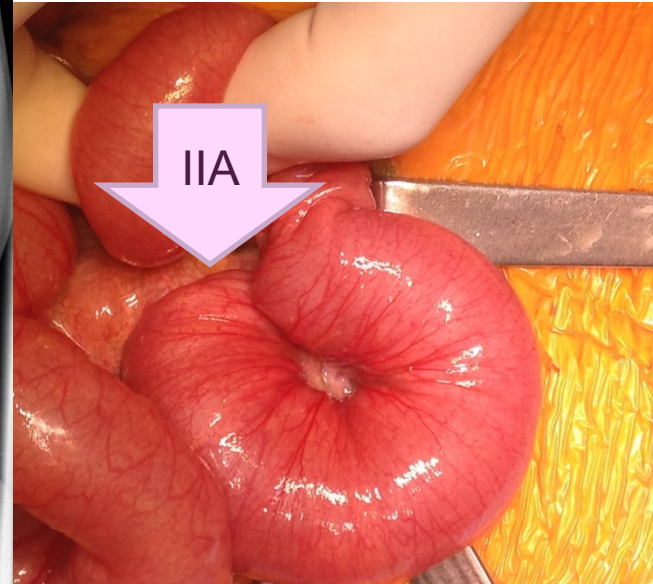
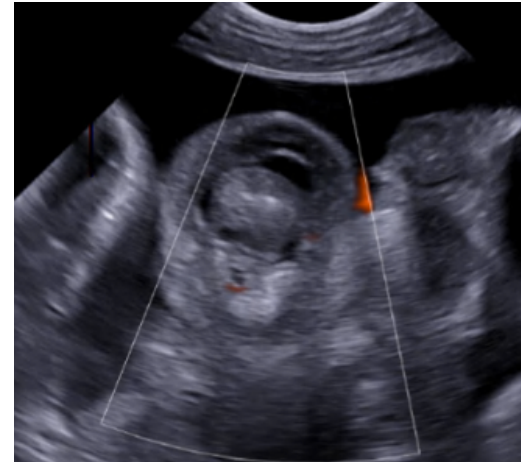
■ Occlusion post op: HPE: Les vomissements ne sont pas verts!

□ Bride au pied de l'anse:

- Bien fermer les fenêtres méésentériques

□ Bride intestinale: Séprafilm

□ Invagination post opératoire: rare



Complications précoces

■ Fistule biliaire après porto-cholécystostomie 10%

- Uniquement HPC
- Souvent douloureuse
- Diminution de la Brb avec selles décolorées
- Parfois retardées >15j

■ Décompensation oedémato ascitique

- Indolore
- Kasai tardif



Généralités

Diagnostic

Traitement

Quelle intervention faire quand une HPC est possible ?

Lâchage anastomotique
Obstruction secondaire

Pas de cholangite ascendante
Risque vital + faible



Complications précoces

■ Hernie à « checker » avant la sortie

- 10% des Kasai
- Effet révélateur de l'ascite post op?

Généralités

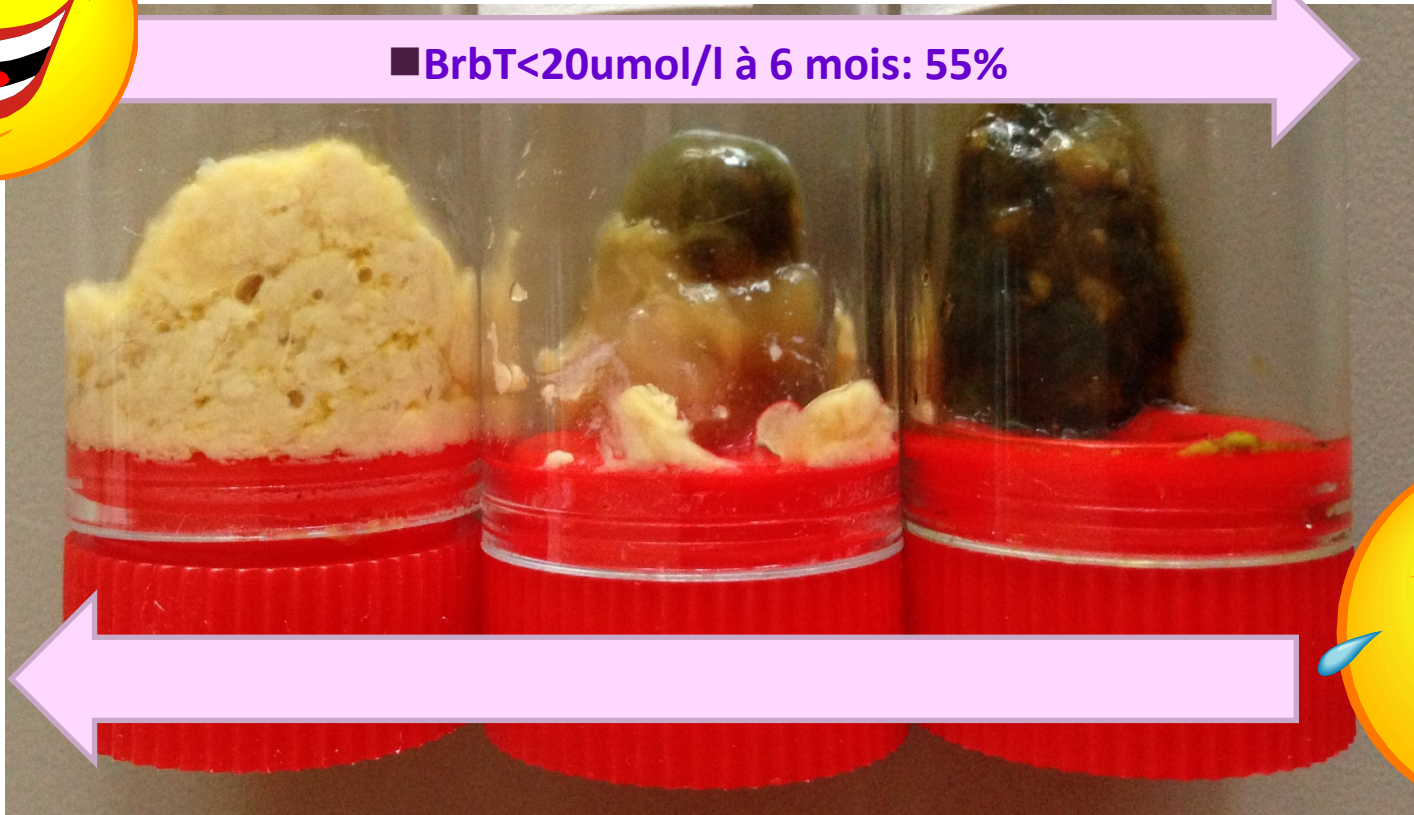
Diagnostic

Traitement

Prudence sur la couleur des selles



■ BrbT < 20 μmol/l à 6 mois: 55%



www.chirpedbicetre.com



Résultats de l'intervention de Kasai

C. Chardot et al : Hepatology 1999 ;30 : 606 -11

Age à l'intervention de Kasai : Survie à 10 ans avec le foie natif

< 45 jours	40,8 ± 5,1 %	p = 0,018
≥ 45 jours	25,7 ± 3,0 %	

Type anatomique d'atrésie :

complète	20,7 ± 3,0 %	p < 0,0001
VB accessoire indemne	36,1 ± 5,9 %	
kyste au hile	56,1 ± 11,4 %	
atrésie du cholédoque	83,6 ± 10,8 %	

Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark.

Davenport M, Ong E, Sharif K, Alizai N, McClean P, Hadzic N, Kelly DA.

Paediatric Liver Centre, Kings College Hospital, SE5 9RS London, UK. markdav2@ntlworld.com

Capture rectangulaire

■ **Survie à 5 ans :**

90%

Foie natif : 45%

■ **Survie à 10 ans :**

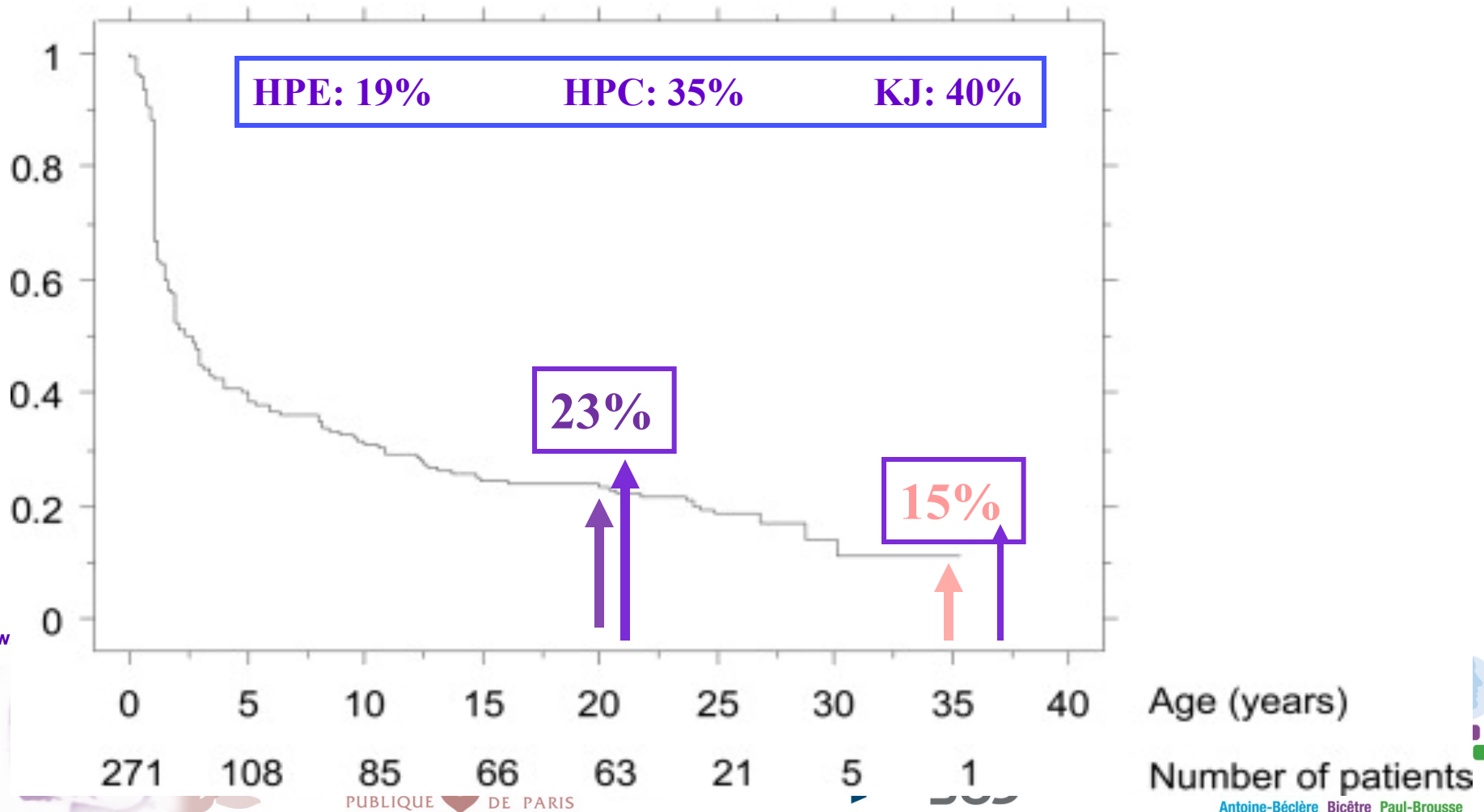
89%

Foie natif 40%

Biliary atresia: 20 years survival with native liver (63 / 271)

P. Lykavieris et al Hepatology 2005 ; 41 : 366-71

Survival with native liver



Généralités

Diagnostic

Traitement

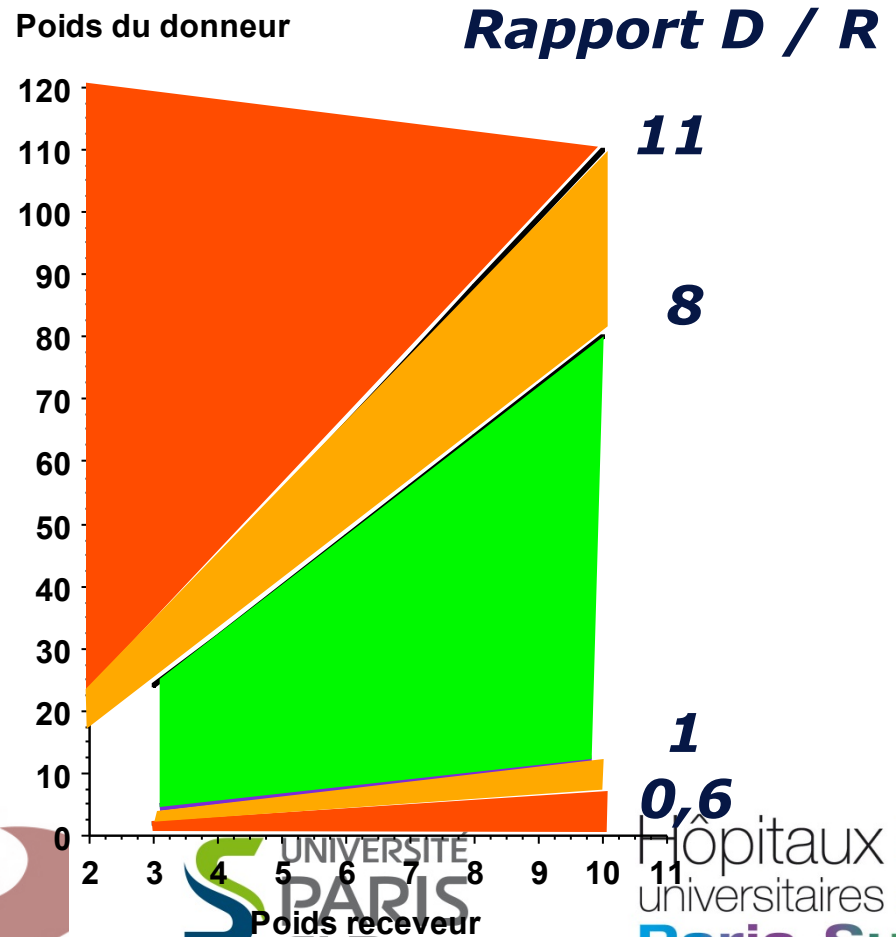
Qui transplanter

QUAND TRANSPLANTER

www.chirpedbicetre.com



Echec Primaire et Dénutrition



www.chirpedbicetre.com

âge moyen : 24 mois
âge médian : 18 mois

ASSISTANCE
PUBLICQUE
DE PARIS

UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

Diagnostic

Traitement

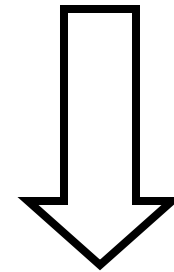
Echec secondaire

**Succès initial = enfant anictérique (BT < 20 mmol / l
puis réapparition durable de la cholestase**

Avec cause curable

Sans cause curable

4 ans après HPC
Transformer en HPE



Transplantation

UNIVERSITÉ
**PARIS
SUD**

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

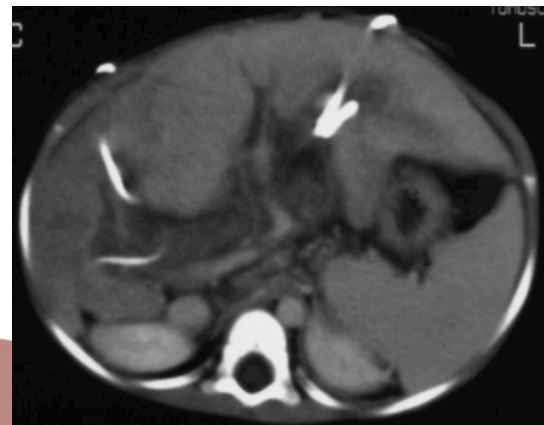
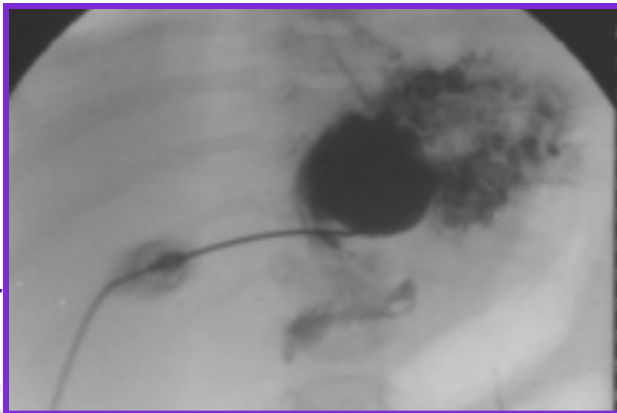
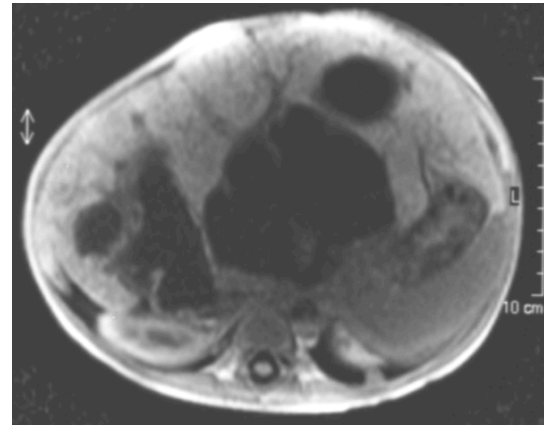
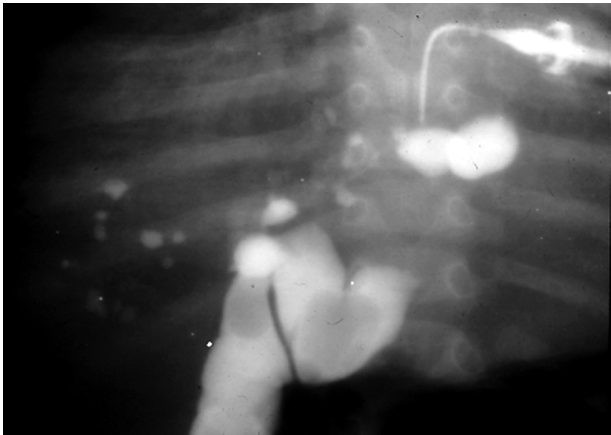
Généralités

Diagnostic

Traitement

Formation de cavités biliaires

→ *cholangites*



**après
drainage
percutané**

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

Diagnostic

Traitement

Nécrose hépatique aiguë

Enfants en échec de traitement conservateur

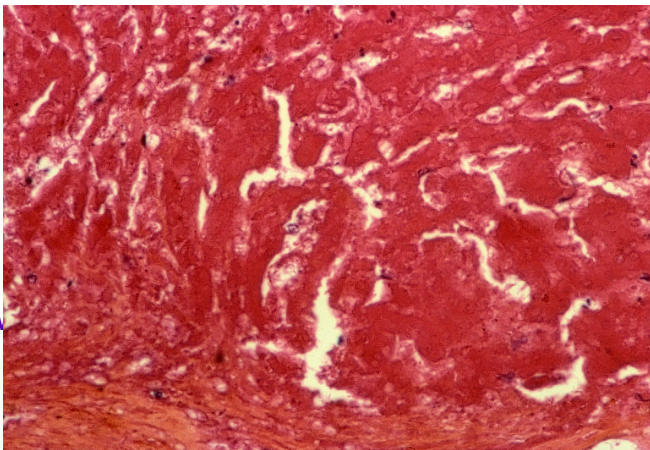


***Flux portal inversé
+/- bilomes (cavités)***

Cause = bas débit artériel

Fièvre, cytolyse, IHA

TH en urgence



Hypertension portale avec menace d'HD

Ictère

Insuffisance hépatique

Shunts pulmonaires

HTAP

Pas d'ictère

Fonction hépatique Nle

*Pas de complication
cardiovasculaire*

Propranolol

Sclérose / Ligature Varices

Shunt chirurgical ?

TIPSS

Transplantation

Généralités

Diagnostic

Traitement

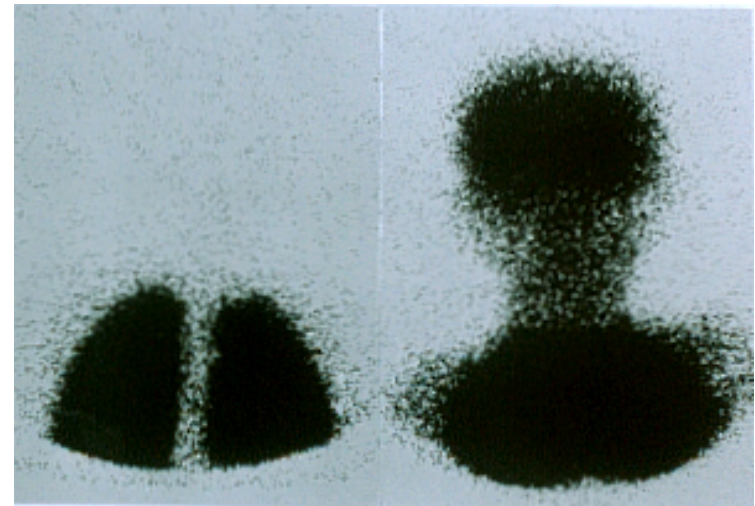
Syndrome hépato-pulmonaire

Shunts artério-veineux pulmonaires

→ Hypoxémie
hippocratisme digital
cyanose

Dépistage :
Saturométrie au doigt

*Scintigraphie aux
macro-agrégats d'albumine **



Aspect normal

UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Shunts

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

Généralités

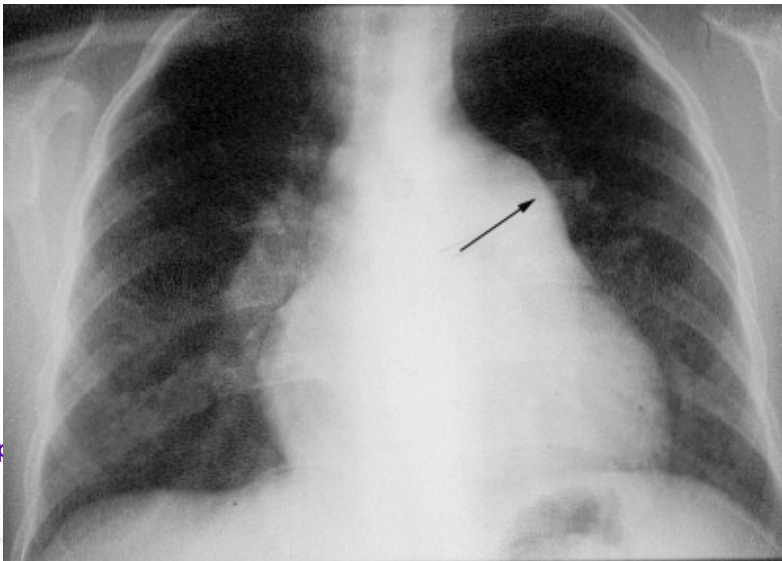
Diagnostic

Traitement

HTAP

***Signes
d'insuffisance
cardiaque
droite***

***Dépistage :
échocardiographie***



***Confirmation :
cathétérisme
cardiaque Dt***

www.chirp

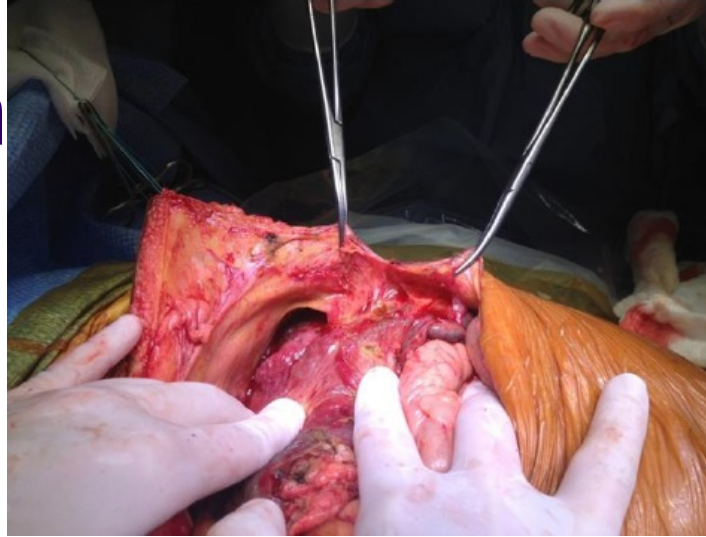
Généralités

Diagnostic

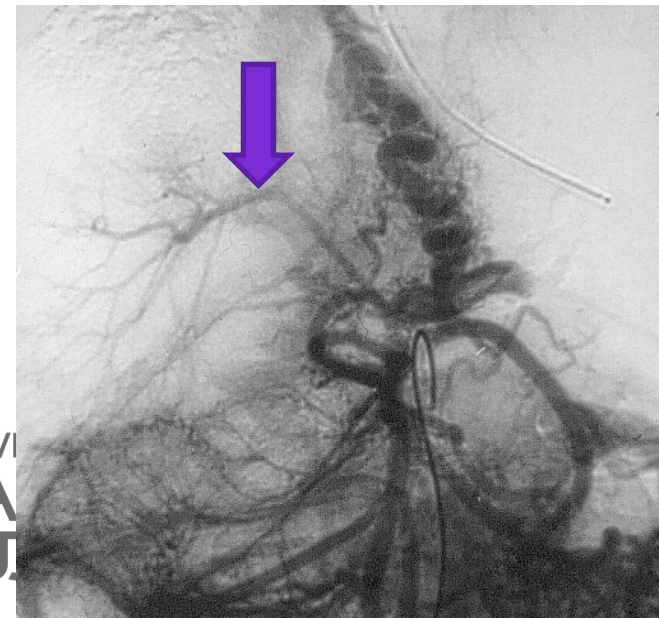
Traitement

Difficultés de la TH après Kasai

■ Dissection



■ Petite veine porte:



www.chirpedt...re...



ASSISTANCE
PUBLIQUE HÔPITAUX
DE PARIS

UNIV
PA
SU

Généralités

Diagnostic

Traitement

Conclusion

Maladie très rare (40 / an en France)

Nombreuses variantes encore plus rares

--> apprentissage très long

Pas d'urgence vitale ou de risque de handicap

--> traitement chirurgical électif

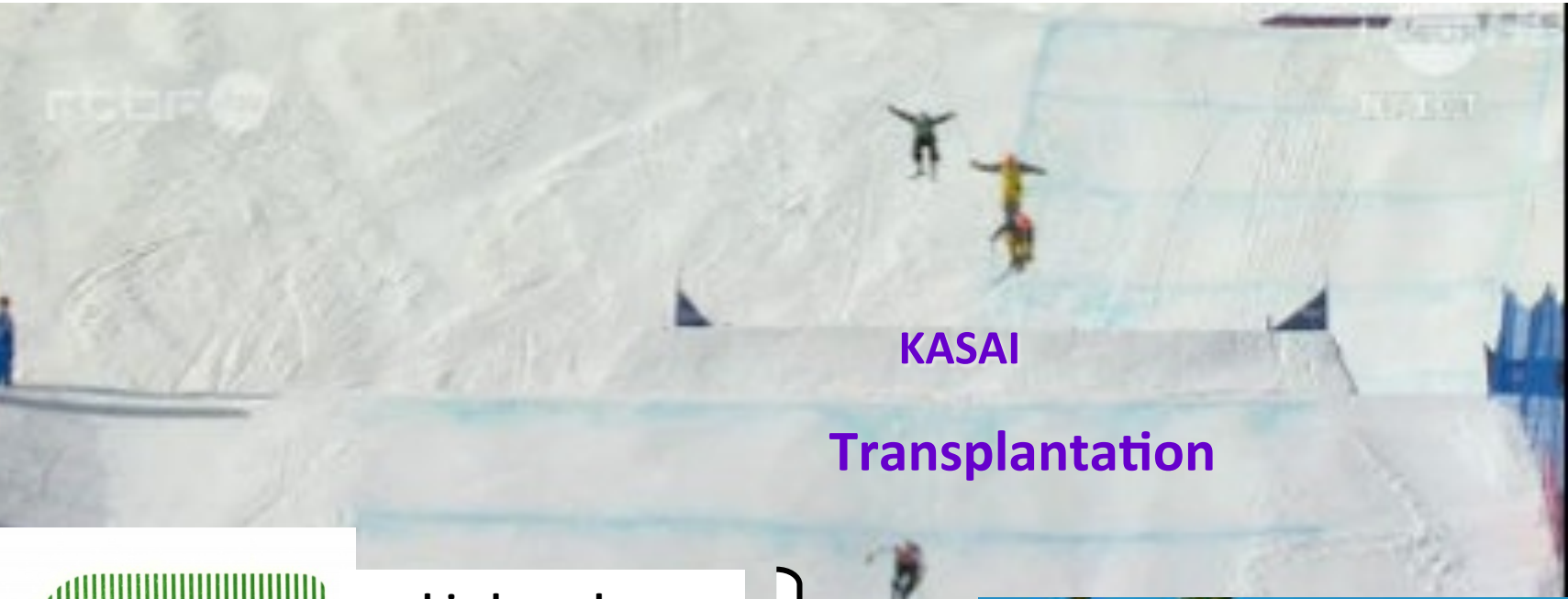
**au sein d'un groupe expérimenté
(centre de référence / compétence)**

www.chirpedbicetre.com



UNIVERSITÉ
PARIS
SUD

Hôpitaux
universitaires
Paris-Sud
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse



KASAI

Transplantation



sophie.branchereau
virginie.fouquet
florent.guerin
helene.martelli
guenolee.delambert



@bct.aphp.fr



www.chirpedbicetre.com



ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS