

# Dépistage précoce des cholestases néonatales et de l'atrésie des voies biliaires.

Pierre Broué,

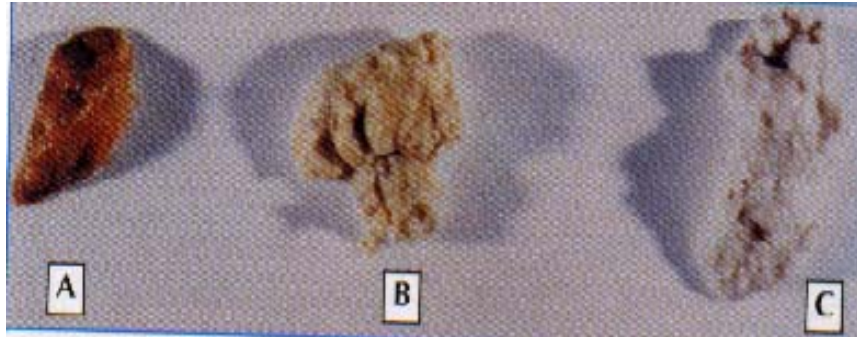
Aurélie Le Mandat, Julie Vial

Centre de compétences AVB sud-ouest

# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique



Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines

Selles et urines de couleur normale, foie normal, ictère à bilirubine libre

Ictère lait de mère  
Ictère transitoire  
Hémolyse  
Gilbert  
Crigler-Najar

- Diagnostic **CLINIQUE** : couleur selles + urines

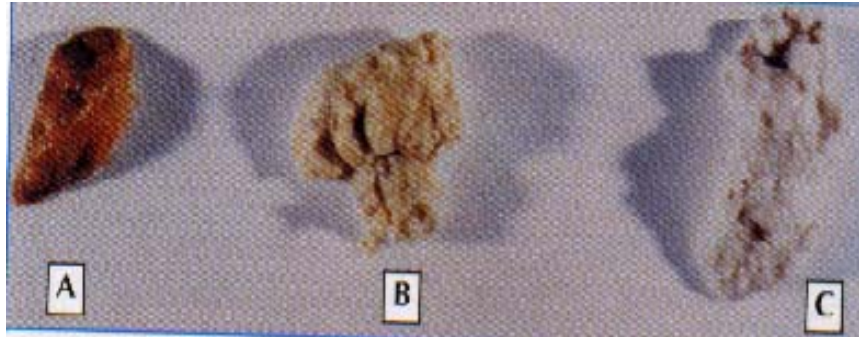
# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines



- 5 bonnes raisons d'une Reconnaissance précoce

1. Éviter les carences en vitamines ADE**K**

- Risque d'hémorragie intra-crânienne ou digestive grave
- Injection immédiate de 10 mg de vit K à l'arrivée

**URGENCE THERAPEUTIQUE**

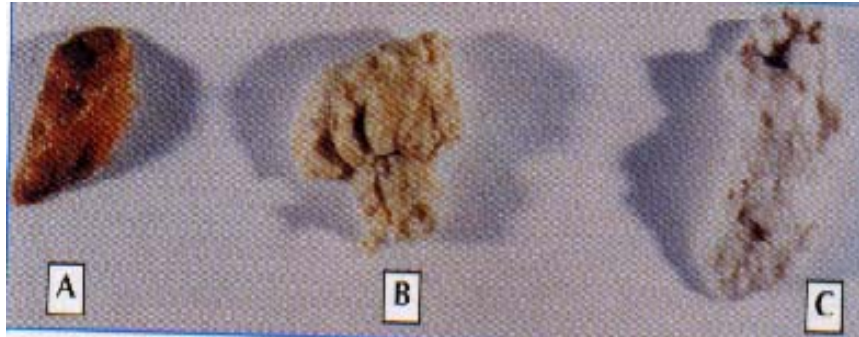
# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines



- 5 bonnes raisons d'une Reconnaissance précoce
  1. Éviter les carences en vitamines ADEK
  2. Prise en charge des insuffisances hépatiques

**URGENCE THERAPEUTIQUE**

# Cholestase Néonatale

Ictère du NNé

Selles décolorées+ urines foncées = Cholestase = Suspicion Atrésie des voies biliaires (AVB) = Urgence  
Hospitalisation, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique

Couleur des selles et des urines

Avec insuffisance hépatique

## Reconnaître une Insuffisance hépatocellulaire

- 50 % des causes = maladie héréditaire du métabolisme
- Risque infectieux ++++
- Nombreuses possibilités thérapeutiques
  - Traitement spécifiques +++
  - Suppression immédiate du galactose et saccharose
  - Hémochromatose néonatale = traitement Ig maternel
- DPN+++

Tyrosinémie  
Galactosémie  
Intolérance au fructose  
Cytopathie mitochondriale  
Infection  
Hémopathie  
Hémochromatose néonatale

**URGENCE THERAPEUTIQUE**

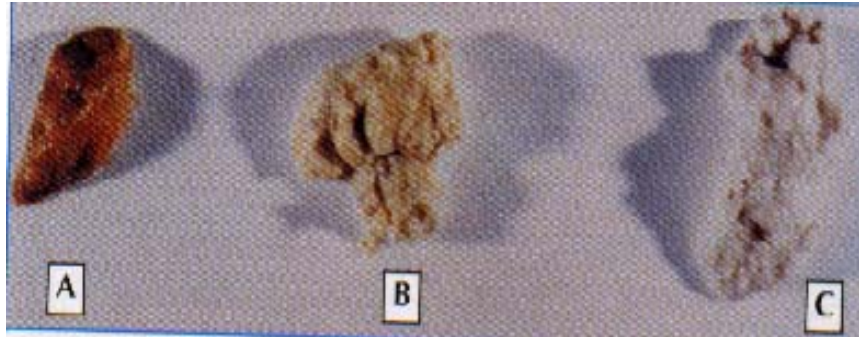
# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines



- 5 bonnes raisons d'une Reconnaissance précoce
  1. Éviter les carences en vitamines ADEK
  2. Prise en charge des insuffisances hépatiques
  3. Éviter les conséquences d'obstacles extra-hépatiques

**URGENCE THERAPEUTIQUE**

# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = Cholestase = Suspicion Atrésie des voies biliaires (AVB) = Urgence  
Hospitalisation, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique (1)

Ictère du Nourrisson

Couleur des selles et des urines

GGT élevées

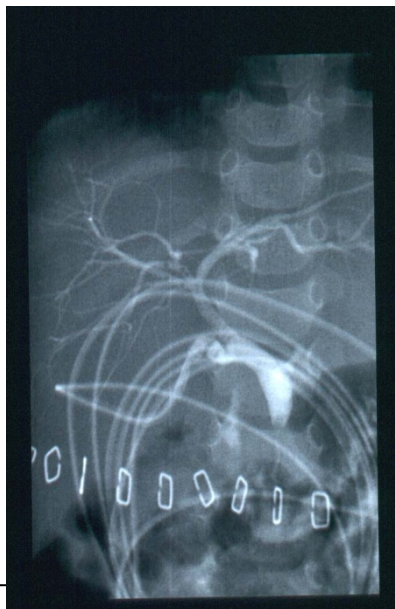
Selles blanches intermittentes  
Selles partiellement décolorées

Orientation diagnostique sur premier bilan (3)

Selles blanches permanentes

Cholestase extra-hépatique

Intervalle libre/ naissance - Échographie



## Conséquences d'obstacle extra hépatique

- Cholangite bactérienne
- Pancréatite aigue
- Sténose de la VBP
- Rupture de la VBP
- Péritonite biliaire

**URGENCE THERAPEUTIQUE**

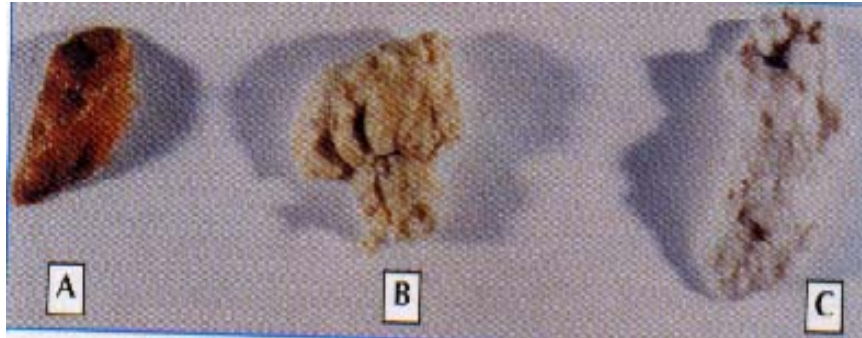
# Cholestase Néonatale

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique



- 5 bonnes raisons d'une Reconnaissance précoce
  1. Éviter les carences en vitamines ADEK
  2. Prise en charge des insuffisances hépatiques
  3. Éviter les conséquences d'obstacles extra-hépatiques
  4. Traitement efficace de l'Atrésie des Voies Biliaires

**URGENCE THERAPEUTIQUE**



# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = Cholestase = Suspicion Atrésie des voies biliaires (AVB) = Urgence  
Hospitalisation, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique (1)

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines

GGT élevées



## Atrésie des Voies Biliaires

Selles blanches permanentes

AVB

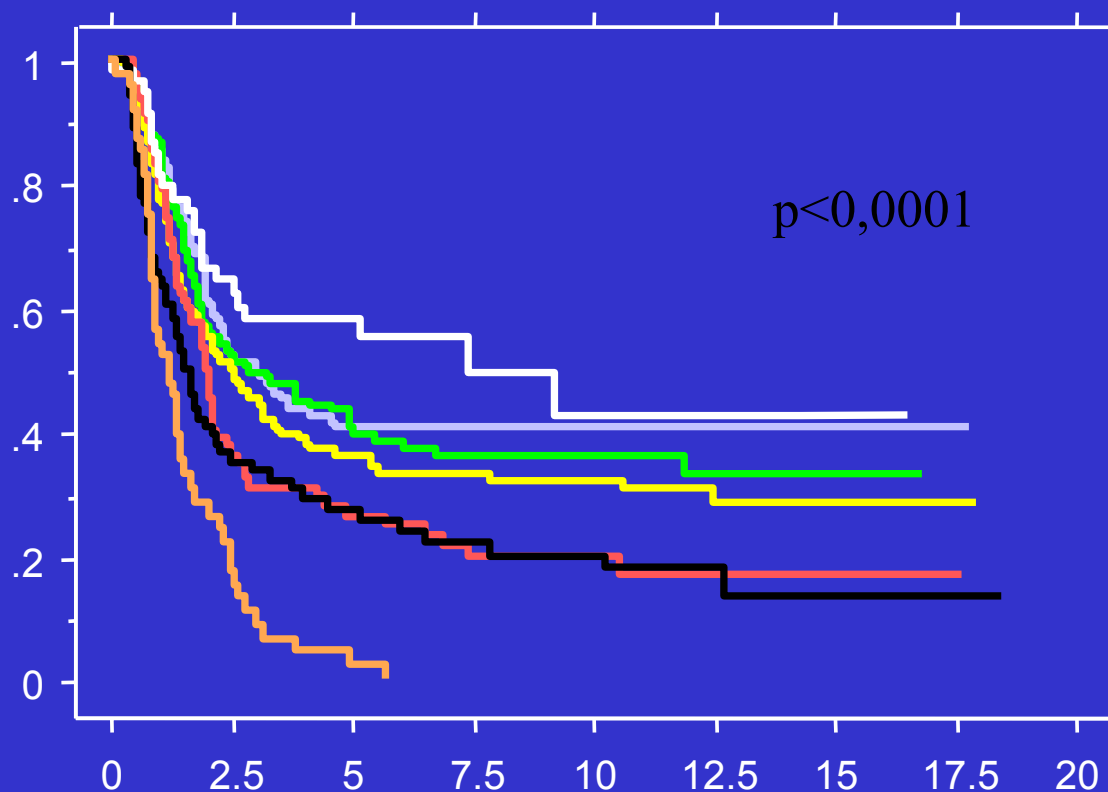
Laparotomie Exploratrice  
(Avant 45 jours !)

- **Nouveau-né eutrophique en pleine forme!**
- **Ictère** (bilirubine totale 100-150  $\mu\text{mol/l}$ )
- Croissance normale
- **Selles blanches**
- Hépatomégalie  $\pm$  splénomégalie modérées
- Gamma GT, cholestérolémie élevées
- **Échographie normale**

**URGENCE CHIRURGICALE**

# Le succès de l'intervention de Kasai Dépend de l'âge à la chirurgie

743 AVB – 1986 - 2002



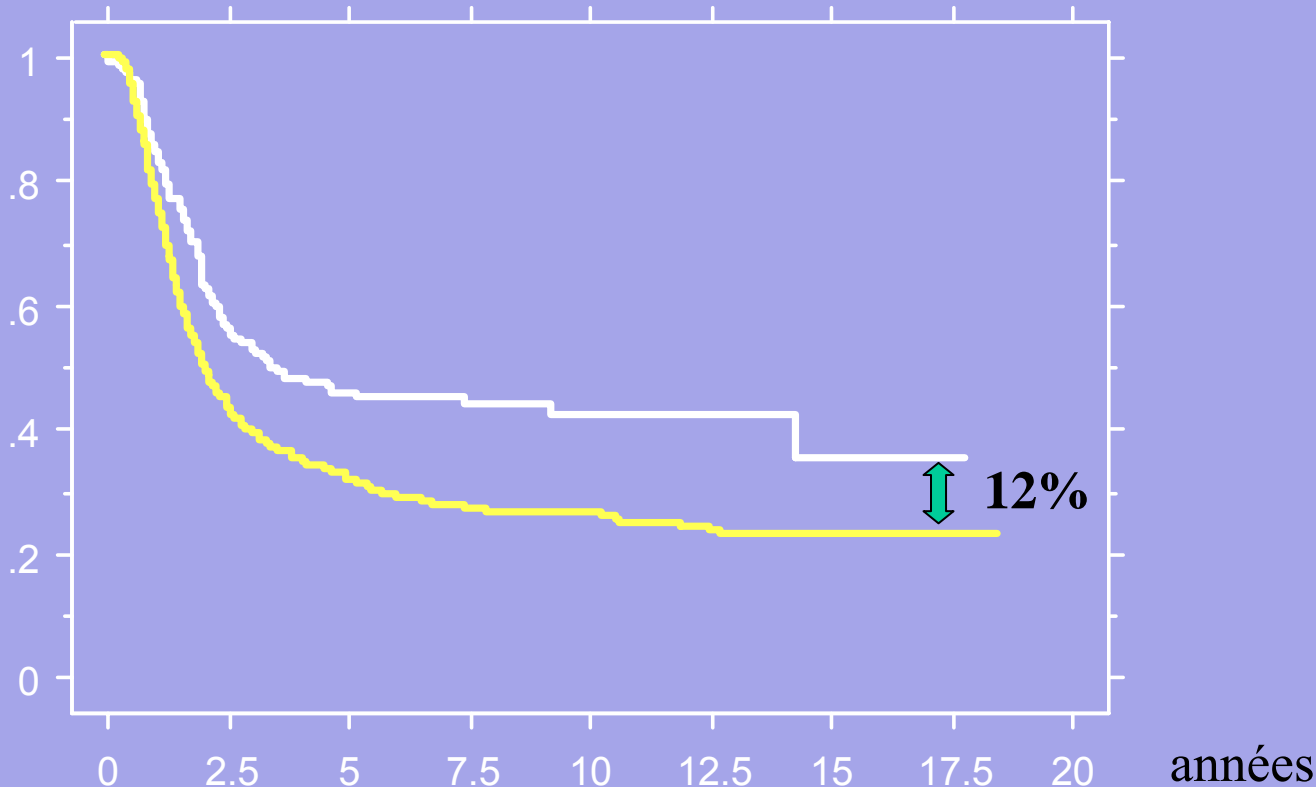
## Age à l'intervention de Kasai:

|               |                |
|---------------|----------------|
| ≤ 30 jours    | (59 patients)  |
| 31 à 45 jours | (131 patients) |
| 46 à 60 jours | (162 patients) |
| 61 à 75 jours | (159 patients) |
| 76 à 90 jours | (90 patients)  |
| > 90 jours    | (84 patients)  |
| pas de Kasai  | (48 patients)  |

# Gain de survie avec foie natif si intervention de Kasai avant 46 jours pour tous

Survie avec foie natif

743 AVB – 1986 - 2002



Intervention de Kasai:

— jusqu'à 45 jours

— après 45 jours

ou pas de Kasai

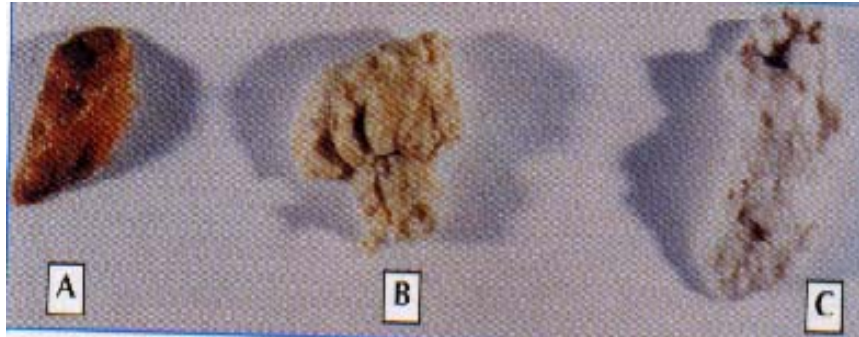
# Cholestase Néonatale

Ictère du NNé

Couleur des selles et des urines

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique

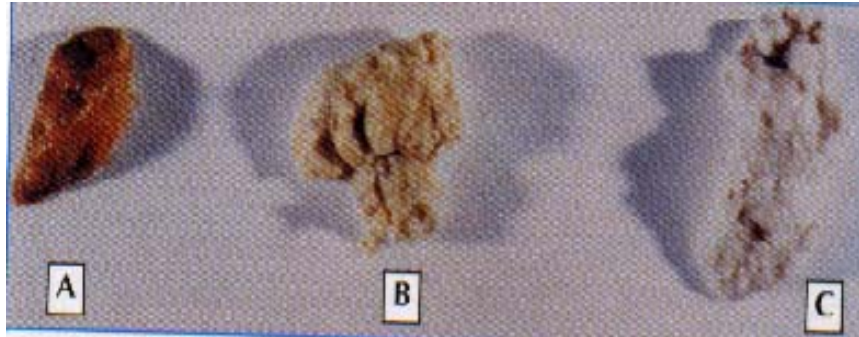


- 5 bonnes raisons d'une Reconnaissance précoce
  1. Éviter les carences en vitamines ADEK
  2. Prise en charge des insuffisances hépatiques
  3. Éviter les conséquences d'obstacles extra-hépatiques
  4. Traitement efficace de l'Atrésie des Voies Biliaires
  5. Participer à un travail de recherche : registre des cholestases néonatales grand-sud-ouest

# Cholestase Néonatale

Selles décolorées+ urines foncées = **Cholestase** = Suspicion AVB = **Urgence**

**Hospitalisation**, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique



Ictère du NNé

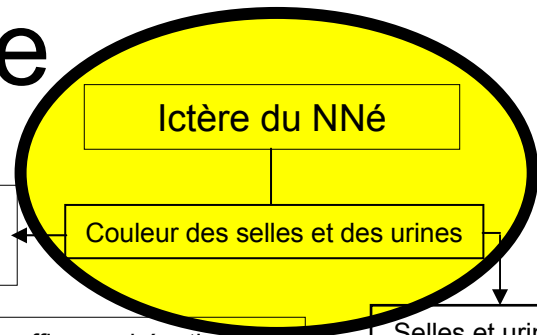
Couleur des selles et des urines

Selles et urines de couleur normale, foie normal, ictère à bilirubine libre

Ictère lait de mère  
Ictère transitoire  
Hémolyse  
Gilbert  
Criggler-Najar

- Registre des cholestases néonatales sud-ouest
  - Recenser le nombre et les étiologies
  - Inclusion :
    - Age < 1 an
    - Bilirubine conjuguée > 18  $\mu\text{mol/l}$  et/ou > 20% BT
    - Ou GGT > 2 X N adulte avant 6 mois ou > N après; ou acides biliaires totaux sériques élevés

# CAT Cholestase Néonatale



Selles décolorées+ urines foncées = Cholestase = Suspicion Atrésie des voies biliaires (AVB) = Urgence  
Hospitalisation, recueil de chaque selle sous lait 1er âge exclusif, bilan clinique et paraclinique (1)

GGT normale

PFIC 1, 2  
Déficit synthèse acides biliaires primaire  
ARC syndrome

GGT élevées

Selles blanches intermittentes  
Selles partiellement décolorées

Orientation diagnostique sur premier bilan (3)

Avec insuffisance hépatique (2)

Selles blanches permanentes

Selles et urines de couleur normale, foie normal, ictère à bilirubine libre

Ictère lait de mère  
Ictère transitoire  
Hémolyse  
Gilbert  
Criggler-Najar

Tyrosinémie  
Galactosémie  
Intolérance au fructose  
Cytopathie mitochondriale  
Infection  
Hémopathie  
Hémochromatose néonatale

**Reconnaître!!! Hospitaliser!**

- Cholestase extra-hépatique — Intervalle libre - Échographie
- Déficit  $\alpha$ 1-antitrypsine —
- Syndrome d'Alagille —
- Mucoviscidose — Dépistage néonatal – Chlore sudoral
- Foetopathie infectieuse — Clinique – sérologies TORCH
- Déficit cortisol — Hypoglycémie - cortisolémie
- Nieman-Pick C — Très grosse rate – lymphocytes vacuolés
- Cytopathie mitochondriale — Atteinte neurologique – point redox - AFP
- Maladies péroxysomes — Hypotonie – Chromato ac gras chaîne longue

CPRE (5)  
et/ou  
biopsie  
hépatique

**Laparotomie Exploratrice (Avant 45 jours !)**

Autres cause de cholestases identifiées :

PFIC3, Cholangites sclérosantes néonatales, etc.....  
Cholestase néonatale transitoire

Biopsie hépatique

## Anormale

**1 (blanc/gris mastic)**

**2 (jaune pâle)**

**3 (beige)**

## Normale

**Jaune d 'or**

**Ocre/bronze**

**Vert**

## Couleur des selles de nouveau-né

- Il est important d 'apprécier la couleur des selles d'un nouveau-né pour dépister une cholestase, surtout si l 'enfant est ictérique (jaunisse).
- Si les selles de votre enfant ont une couleur qui ressemble aux numéros 1, 2, ou 3, il est possible que votre enfant ait une cholestase et qu'il soit atteint d'atrésie des voies biliaires.
- Dans les cas 1, 2, ou 3, ou en cas de doute, il faut en informer tout de suite votre médecin ou téléphoner au centre de compétence sud-ouest atrésie des voies biliaires 05 34 55 85 66 pour que l 'on puisse vous informer et vous aider.