

Atrésie des voies biliaires et syndrome de polysplénie

Biliary atresia and polysplenia syndrome

Yosra Kerkeni, Amine Ksia, Hayet Zitouni, Mohsen Belghith, Sahnoun Lassad, Imed Krichene, Mongi Mekki, Abdellatif Nouri.

Service de chirurgie pédiatrique, CHU Fattouma Bourguiba - Monastir

RÉSUMÉ

Le syndrome de polysplénie (SPS) est une association malformative rare, caractérisée par l'association de rates multiples à d'autres anomalies dominées par les malformations cardiaques, vasculaires, intestinales et biliaires.

Nous rapportons l'observation d'un patient opéré en période néonatale (j3 de vie) pour une occlusion intestinale haute avec situs inversus. L'exploration chirurgicale a noté la présence de rates multiples, d'une veine porte préduodénale, d'une atrésie des voies biliaires (AVB) et d'une atrésie duodénale. Les gestes chirurgicaux réalisés étaient une duodéno-duodénostomie latéro-latérale et une hépato-porto-entérostomie de KASAI avec des suites immédiates et tardives simples après un recul de 23 ans. Nous rappelons les caractéristiques épidémiologiques de cette association malformative, et discutons le rôle pronostic que joue le syndrome de polysplénie dans l'évolution de l'AVB. Le diagnostic et le traitement de l'AVB sont toujours urgents, afin d'augmenter les chances de succès de l'intervention de Kasai, et les chances de survie prolongée avec le foie natif. Néanmoins, presque tous les survivants à long terme (même anicteriques) ont une cirrhose biliaire, ce qui nécessite un suivi à vie.

Mots-clés

Atrésie voies biliaires, ictère cholestatique, syndrome polysplénie, atrésie duodénale.

SUMMARY

Polysplenia syndrome is a rare malformation characterized by the association of multiple rates and other congenital anomalies dominated by cardiac, vascular, intestinal and bile malformations. We report the observation of a patient operated in the neonatal period (3 days) for an upper intestinal obstruction with situs inversus. Surgical exploration noted the presence of multiple rates, a preduodenal vein, a biliary atresia and a duodenal atresia. The surgical procedures performed were a latero-lateral duodeno-duodenostomy and hepatoportoenterostomy of KASAI with simple immediate and delayed outcomes. The follow up was of 23 years.

We recall the epidemiological characteristics of this malformative association and we discuss the role played by the prognosis of polysplenia syndrome in the evolution of biliary atresia. The diagnosis and treatment of biliary atresia are always urgent to increase the chances of success of the Kasai, and the chances of prolonged survival with native liver. However, almost all long-term survivors (even anicteric) have biliary cirrhosis, which requires lifelong follow up.

Key - words

Biliary atresia, cholestatic jaundice, polysplenia syndrome, duodenal atresia.

On regroupe sous le terme de syndrome de polysplénie (SP) un ensemble d'anomalies congénitales complexes associant classiquement un nombre de rates supérieur ou égal à deux à d'autres malformations dont les plus fréquentes sont vasculaires, biliaires, viscérales et cardiaques [1, 2].

C'est une affection très rare, dont la fréquence varie selon les séries [1]. Sur les grosses séries d'atrésie des voies biliaires (AVB), l'incidence du syndrome de PS est d'environ 10-12% [1]. Il est noté dans 50% des cas associé à une anomalie de situs et dans 30 à 40% des cas associé à des anomalies cardiaques [2, 3,4].

OBSERVATION

Il s'agit d'un nouveau né, de sexe masculin, admis à J3 de vie dans notre service pour occlusion intestinale néonatale. Il est né à terme d'une mère deuxième pare après une grossesse bien suivie avec constatation d'un hydramnios. L'interrogatoire n'a noté ni consanguinité, ni prise médicamenteuse, ni infection ou diabète gestationnel. A la naissance, l'Apgar était de 9/10, le poids était de 2850g. À J2 de vie, le nouveau né a présenté des vomissements blancs avec absence d'élimination de méconium. L'examen à l'admission a retrouvé un nouveau né apyrétique, avec un poids de 2500g. Il a présenté un subictère conjonctival avec discrète hypotonie axiale. L'auscultation cardiaque a révélé que les bruits du cœur étaient mieux perçus à droite. L'abdomen était plat, il n'y avait pas d'hépatosplénomégalie ou de masse palpable. La radiographie de thorax a confirmé la dextrocardie. La radiographie d'abdomen sans préparation a montré à l'étage abdominal la présence d'un niveau hydro-aérique para vertébral droit avec absence totale de pneumatisation en aval. Deux diagnostics étiologiques ont été évoqués : l'atrésie duodénale sus-vatérienne et l'atrésie antro-pylorique.

Après réanimation, le nouveau né a été opéré à J3 de vie. L'exploration a confirmé le situs inversus avec présence de rate double siégeant à droite. Il existait une veine porte pré duodénale barrant la première portion du duodénum (D1). Une atrésie duodénale était constatée. Elle siégeait au niveau de la deuxième portion duodénale (D2). Devant la présence de rate surnuméraire et le situs inversus, l'exploration a intéressé les voies biliaires et a découvert la présence d'une AVB. La vésicule biliaire était réduite à un minuscule reliquat dont la ponction n'a rien rapporté. Le foie était d'aspect normal. La veine cave inférieure rétro-hépatique était présente. Une duodéno-duodénostomie latéro-latérale court-circuitant le diaphragme duodénal a été réalisée. Pour l'AVB, une hépato-porto-entérostomie a été confectionnée avec montage d'une anse en Y de 50 cm de longueur selon la technique de KASAI.

L'anomalie de rotation constatée a été corrigée par la disposition des anses en mésentère commun complet. Les suites opératoires étaient simples. C'est à partir de J3 que les selles devenaient normocolorées. Le bilan biologique après trois semaines de l'intervention a montré une hyperbilirubinémie à 130 mg/l à prédominance conjuguée, des PAL à 20 (VN : 3-13) et un TP à 100%. La ponction biopsique a montré une architecture conservée du foie mais il existait une choléstatose modérée sous forme de thrombi biliaires. L'enfant a été suivi d'une manière régulière jusqu'à l'âge de trois ans.

Il était eutrophique, anictérique et présentait des selles normo colorées. Le contrôle échographique réalisé à l'âge de 6 ans à deux

reprises avec 6 mois d'intervalle a montré la présence d'une image liquidienne de 5 cm de grand axe en sous hépatique correspondant très probablement au montage bilio-digestif.

L'enfant a présenté à l'âge de 17 ans, un ictère cutanéomuqueux sans fièvre avec des urines foncées et des selles normo-colorées. A l'examen il n'y avait pas d'hépatosplénomégalie. Le bilan hépatique a montré une cytolyse (ALAT=238U/L et ASAT=90U/L) avec cholestase (BT=96,4 mmol/l et BD=56,3 mmol/l). Au bout d'une semaine l'ictère a complètement régressé avec normalisation des constantes biologiques. Cet épisode sub-ictérique était en rapport avec soit une cholangite fruste soit une sténose transitoire de l'anastomose bilio-digestive. Le dernier contrôle échographique réalisé à l'âge de 20 ans a montré un foie d'écho-structure normale avec absence d'image focale intra hépatique. Il n'y avait pas de signes d'hypertension portale. Le transit œso-gastro-duodénal a montré une dilatation modérée au niveau de la deuxième portion du duodénum avec un reflux gastro-œsophagien (RGO). La PH-métrie a confirmé la présence du RGO. La fibroscopie réalisée comme complément d'exploration n'a pas montré de varices œsophagiennes ou d'œsophagite peptique.

Le patient a été suivi régulièrement, et n'a présenté aucune complication de sa pathologie. Au dernier bilan à l'âge de 23 ans, le patient est étudiant, célibataire, en bon état général, sans signe de maladie chronique du foie. Il est sous traitement médical anti-reflux avec un suivi médical régulier.

DISCUSSION

Le diagnostic du syndrome de polysplénie est souvent fait lors des premiers mois de vie, ceci dépend de type de malformations associées [5-7]. Son association à une atrésie des voies biliaires impose un diagnostic et une prise en charge précoce pour ralentir voire éviter l'évolution vers la cirrhose. [7, 1].

Le diagnostic anténatal est possible et se base sur l'apport de l'échographie obstétricale. Cet examen permet de visualiser certains éléments du syndrome de polysplénie et surtout les malformations kystiques sous hépatiques qui sont très évocatrices soit de l'atrésie des voies biliaires dans sa forme kystique (diagnostic néonatal urgent), soit d'un kyste du cholédoque [8- 11].

Après la naissance, Les signes cliniques du syndrome de polysplénie les plus souvent retrouvés sont généralement liés aux anomalies bilio-digestives associées. [12]. Le diagnostic d'AVB est fortement suspecté devant un ictère cholestatique ou une polysplénie [1]. Il peut être posé dans le cadre d'un bilan de cardiopathie congénitale, avec ou sans anomalie de situs ou dans un cas très rare, comme pour notre observation, une occlusion liée à une atrésie digestive associée [12]. Les examens radiologiques en particulier l'échographie tiennent la première place dans les examens diagnostiques [13] mais la confirmation d'une AVB dans le cadre de syndrome de PS ne peut être que par l'exploration chirurgicale. Cependant une cholangiographie (percutanée ou endoscopique rétrograde) reste possible.

Le traitement de référence de l'atrésie de voies isolée ou syndromique est l'intervention de Kasai. Plus l'intervention est précoce plus les résultats sont meilleurs. La présence de plus qu'une anomalie associée à l'AVB est à l'origine de la découverte et la prise en charge chirurgicale précoce [14, 15, 1].

Notre observation particulière en est l'exemple. En effet le patient était opéré à H51 de vie avec le diagnostic d'atrésie duodénale. Et malgré les autres anomalies associées, l'intervention de Kasai a été un succès.

L'existence d'un SPS semble un élément déterminant du pronostic de l'atrésie des voies biliaire [14, 15,1] mais ceci ne fait pas l'unanimité des auteurs. Karrer, Vaquez et Davenport [16, 15, 14] n'ont pas trouvé de différence de survie à 5 ans entre les patients ayant une AVB seule et ceux ayant un SPS associé.

Dans la revue de la littérature [15-18, 3, 7], le taux de survie des patients traités pour une AVB isolée ou syndromique varie d'une série à une autre. (Tableau I)

La transplantation hépatique est indiquée en cas d'échec de l'intervention de KASAI ou en cas de diagnostic tardif au stade de cirrhose. Plusieurs études [15, 18, 19] n'ont pas trouvé une différence significative entre le taux de réussite de la transplantation en cas d'atrésie des voies biliaires isolée ou syndromique

Pour notre malade, âgé actuellement de 23 ans, l'intervention de Kasai a été une réussite. Après ce recul, la fonction hépatique est

normale et il n'ya pas de signes d'hypertension portale.

Selon notre revue de la littérature et jusqu'à 2009, [14-17, 7] aucun cas n'a réuni les différentes malformations retrouvées chez notre patient. Erica Makin [12] a publié deux cas ressemblant à notre observation. Les deux patients avaient une AVB, une atrésie duodénale, une anomalie de situs, une veine porte préduodénale et une polysplénie. Cependant, pour ces deux patients, la découverte de l'AVB n'a été faite qu'en postopératoire devant la persistance de l'ictère néonatale.

CONCLUSION

Plus le diagnostic d'AVB est fait précocement, plus on améliore les chances de réussite de l'intervention de Kasai. Pour assurer une prise en charge précoce de l'AVB et en améliorer le pronostic, il est important 1/ de considérer que tout ictère choléstatique néonatal est en rapport avec une AVB jusqu'à preuve du contraire et 2/ d'explorer les voies biliaires en peropératoire pour les nouveaux nés opérés pour une atrésie duodénale associée à des vomissements non bilieux, et/ou association à une PS.

Tableau 1 : taux de survie total (avec et sans greffe hépatique) de l'atrésie des voies biliaires isolée et syndromique

Références	pays	Période	Nombre de cas D'AVB isolée	Taux de Survie total	Nombre de Cas de SPS	Taux de survie total
Shneider (7)	USA	1997 ⇒ 2000	89	58%	11	18%
				à 5ans 34%		à 5 ans 13,8%
Chardot (6)	France	1986 ⇒ 1996	399	à 10ans 30,3%	38	à 10 ans 9,2%
Sokol (17)	USA	1975 ⇒ 1989	-	69,9%	-	48,3%
Karrer (16)	USA	2008	-	à 5 ans 48%	-	à 5ans 44%
Oran (18)	USA	1983 ⇒ 1993	-	à 10 ans 73,5%	-	à 10 ans 72%
Vasquez (15)	Espagne	1994 ⇒ 2006	88	66%	11	72%
Caponcelli (3)	UK		270	à 5ans 63%	4	75%

Références

- Davenport M, Tizzard SA, Underhill J, Mieli-Vergani G, Portmann B, Hadzić N. The biliary atresia splenic malformation syndrome: a 28-year single-center retrospective study. *J Pediatr*. 2006;149(3):393-400
- Singal AK, Ramu C, Paul S, Matthai J. Preduodenal portal vein in association with midgut malrotation and duodenal web-triple anomaly? *J Pediatr Surg*. 2009;44(2):e5-7E.
- Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. *J Pediatr Surg*. 2008;43(9):1619-24
- Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, Amodio JB, Levy J. Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome: US and surgical considerations. *Radiology*. 1987;163(2):377-9
- Nio M, Ōhi R, Miyano T, Saeki M, Shiraki K, Tanaka K; Japanese Biliary Atresia Registry. Five- and 10-year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese Biliary Atresia Registry. *J Pediatr Surg*. 2003;38(7):997-1000
- Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Gomard JL, Auvret B. Epidemiology of biliary atresia in France: a national study, 1986-1996. *Hepatology* 1999; 31:1006-13.
- Shneider BL, Brown MB, Haber B, Whittington PF, Schwarz K, Squires R, Bezerra J, Shepherd R, Rosenthal P, Hoofnagle JH, Sokol RJ; Biliary Atresia Research Consortium. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *J Pediatr*. 2006 Apr;148(4):467-474
- Greenholz SK, Lilly JR. Biliary atresia in the newborn. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 1147-51.
- Ohkawa Y, Matsuhisa T. A case suspected of biliary atresia antenatally. Presented at the 19th annual meeting of the biliary atresia study, Tokyo, Japan, November 1992.
- Strikland AD. Studies in the etiology of extrahepatic biliary atresia: time-space clustering. *J Pediatr* 1982; 100: 749-4
- Tsuchida Y, Kawarasaki H. Antenatal diagnosis of biliary atresia (type I cyst) at 19 weeks gestation: Differential diagnosis and etiologic implications. *J Pediatr Surg*. 1995; 30: 697-2
- Makin E, Guaglia A, Kvist N et al. Congenital biliary atresia: liver injury begins at birth. *J Pediatr Surg* (2009) 44: 630-633.
- Humphrey TM, Stringer MD. Biliary Atresia: US Diagnosis. *Radiology*: sep 2007;244: (3):845-51
- Davenport M and Howard ER. Macroscopic appearance at portoenterostomy- A Prognostic variable in biliary atresia. *J Pediatr Surg*, Vol 31, No 10, 1996: 1387-1390.
- Vasquez J, Lopez Gutierrez JC, Gamez M, et al. Biliary atresia and polysplenia syndrome: its impact on final outcome. *J Pediatr Surg* 1995; 30(3):485-487.
- Karrer FM, Hall R, Lilly JR. Biliary atresia and the polysplénie syndrome. *J Pediatr Surg* 1991;26: 524-527.
- Sokol RJ, Mack C, Narkewicz M R et al. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: Current concepts. *J Pediatr Gastroenterology and nutrition*, (2007) 37: 4-21.
- Oran ES, Yankol Y, Tuzun B et al. Cadaveric liver transplantation in biliary atresia splenic malformation syndrome with the absence of retrohepatic inferior vena cava, préduodénale portal vein, and intestinal malrotation: a case report. *Transplantation proceedings* (2008): 40, 313-315.
- Tiao MM, Yang CY, Tsai SS, Chen CL, Kuo HW. Liver transplantation for biliary atresia in Taiwan: a national study. *Transplant Proc*. 2008;40 (10) :3569-70