

TABLE DES MATIERES

| | |
|----------------------------------------------------------------------|----|
| INTRODUCTION | 1 |
| I. MATERIELS ET METHODE | 5 |
| I.1.Type et période d'étude | 5 |
| I.2.Cadred'étude | 5 |
| I.3.Populationd'étude: | 6 |
| I.4.Matériel..... | 8 |
| 1.5.Méthodologie | 8 |
| I.5.1.Échographie abdominale | 8 |
| I.5.2.Cholangio-IRM | 9 |
| 1.5.3. Les paramètres étudiés | 10 |
| 1.6.Analyse statistique | 13 |
| II. Résultats | 14 |
| II.1.Vésiculebiliaire..... | 14 |
| II.1.1.Présence | 14 |
| II.1.2.Taille et régularité de la paroi de la vésicule biliaire..... | 14 |
| II.1.3.Lumière de la vésicule biliaire. | 15 |
| II.1.4.Vidange <i>après</i> la tétée..... | 15 |
| II.1.5.Fibrose péri vésiculaire | 15 |
| II.2.Voiesbiliaires..... | 17 |
| II.2.1.Intra hépatiques | 17 |
| II.2.2.Cholédoque | 17 |
| II.3.Hilehépatique..... | 18 |
| II.3.1.Signes de la corde | 18 |
| II.3.2.Kystes et Microkystes hépatiques..... | 19 |
| II.3.3.Fibrose péri-hépatique..... | 20 |
| II.3.4.Artère hépatique..... | 22 |
| II.4. Foie : Taille, Contours, Echostructure, Echogénicité | 22 |

| | |
|---------------------------------|----|
| II.5. Autres..... | 23 |
| III. DISCUSSION | 25 |
| 1. Aspects diagnostiques | 25 |
| 2. Aspects échographiques | 25 |
| 2.1. Vésicule biliaire..... | 25 |
| 2.2. Le signe de la corde | 27 |
| 2.3. Kyste et microkyste | 27 |
| CONCLUSION | 31 |
| REFERENCES | 34 |

INTRODUCTION

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une malformation congénitale résultant d'un processus inflammatoire, destructeur et sclérosant, affectant les voies biliaires intra et extra-hépatiques. Ce processus mène à la fibrose et à l'oblitération des canaux biliaires, avec comme conséquence, le développement d'une cholestase puis d'une cirrhose hépatique [9,7] . Elle constitue la première cause chirurgicale de cholestase néonatale[13] et de greffe chez l'enfant.

Du point de vue anatomopathologique l'atrésie des voies biliaires est un processus dynamique de destruction inflammatoire progressive des canaux biliaires extra-hépatiques, puis intra-hépatiques. Les lésions précoces sont une inflammation du canal biliaire, accompagné de nécrose, suivie d'une fibrose progressive induisant le comblement de la lumière canalaire. L'étape finale est une cicatrice fibreuse d'une structure tubulaire épithéliale appelée cordon fibreux[5,31]. A l'exploration chirurgicale, les voies biliaires sont partiellement ou totalement remplacées par un cordon fibreux, et la vésicule biliaire est souvent atrophique et fibreuse.

La cause de l'AVB n'est pas connue. Les mécanismes pathogènes impliqués pourraient relever de l'interaction entre différents facteurs environnementaux. Certains auteurs tels que Strickland en 1982 sur une étude épidémiologique menée au Nord du Texas révéla la possibilité d'un agent toxique utilisé[27] ; d'autres ont rapporté une origine ischémique avec une possibilité de l'association d'une AVB avec le cytomégalo virus, le virus respiratoire syncytial, le virus Epstein Barr, et le virus des papillomes humains[9] . D'autres encore tels que Urushihara soutiennent une origine immunologique et génétique[31] .

Dans environ 10% des cas, l'atrésie des voies biliaires est dite syndromique, s'accompagnant d'autres malformations telles qu'une polysplénie (ou plus rarement une asplénie), un situs inversus, un foie médian, une malrotation intestinale, une veine porte pré duodénale et une agénésie de la veine cave inférieure[2]. Le plus souvent, dans 90% des cas, il s'agit d'une atrésie non syndromique, dans laquelle l'anomalie biliaire est isolée.

Le diagnostic clinique se l'AVB est évoqué devant la triade classique (un ictère qui persiste après deux semaines de vie ; des selles décolorées (grises-blanches, mastic) et des urines foncées ; une hépatomégalie[2] et la biologie qui ne fait que confirmer le diagnostic de cholestase hépatique, devant l'augmentation du taux sérique de bilirubine à prédominance conjuguée (supérieure à 20% de la bilirubine totale), des phosphatases alcalines, du cholestérol, ainsi que l'ascension remarquable du taux des Gamma-Glutamyl-Transférases (jusqu'à 10 fois la normale). Les transaminases sont modérément augmentées (4 à 5 fois la normale) [7].

L'échographie permet une étude préliminaire importante dans le bilan de cette pathologie. Les auteurs proposent une nouvelle stratégie diagnostique dans l'évaluation de la cholestase infantile en mettant l'accent sur le signe de la corde échographique comme première priorité des investigations. Lorsque le CT est visualisé, une laparotomie exploratoire rapide est obligatoire sans autres investigations. En l'absence de ce signe d'autres investigations sont nécessaires notamment l'IRM qui malgré l'application potentiellement large chez les patients pédiatriques, la résolution du système biliaire est affectée par la petite taille des canaux, la moyenne du volume partiel et le flou de mouvement lié aux mouvements respiratoires et cardiaques. Elle est une modalité d'imagerie non invasive très fiable pour le diagnostic de l'atrésie biliaire.

Cette étude est une première au Sénégal.

Le but de l'étude était de mettre l'accent sur les signes spécifiques de l'échographie qui permettent de poser le diagnostic avec une certaine certitude permettant une prise en charge chirurgicale rapide.

Les objectifs étaient :

- De décrire la sémilogie échographique de l'atrésie des voies biliaires.
- De faire un résumé syndromique de l'atrésie des voies biliaires.

MATERIELS ET METHODE

I. MATERIELS ET METHODE

I.1. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude transversale rétrospective et prospective réalisée sur une période de 36 mois allant du 21 Avril 2017 au 19 Mai 2020.

I.2. Cadre d'étude

Notre étude s'est déroulée au service d'imagerie médicale de l'hôpital pour enfant de Diamniadio (HED) situé dans la région de Dakar à 3 km de la ville de Diamniadio.

Vu sa position dans cette zone carrefour de Diamniadio, l'hôpital HED constitue une référence pour les habitants éloignés des hôpitaux de la capitale. Cette structure décentralisée de niveau 3 compte 140 lits et est surtout dédiée à la prise en charge des enfants de 01 jour à 16 ans sauf pour le service d'imagerie qui est ouvert à tous les patients.

Il regroupe 5 pôles-pavillons :

- Pôle de consultations externes et service d'accueil des urgences (SAU) :
 - Les consultations externes en pédiatrie médicale et autres spécialités médicales telles que la cardiologie, la dermatologie, la vaccination, le centre de récupération et d'éducation nutritionnelle, la pédopsychiatrie et le SAU.
 - Les consultations externes en chirurgie générale pédiatrique et autres spécialités chirurgicales telles que l'ORL, l'ophtalmologie, l'anesthésie et l'odontostomatologie.
- Pôle des hospitalisations dédié aux spécialités précitées.
- Pôle de bloc opératoire
- Pôle de technologie médicale : service d'imagerie, explorations fonctionnelles (endoscopie, ECG) et de laboratoire (hématologie, biochimie).
- Pole des services administratifs techniques et de soutien.

- La direction, le service administratif et financier, les ressources humaines, l'audit interne, la comptabilité, le contrôle de gestion, le service des soins infirmiers et le service social.
- Le service technique de maintenance.
- La pharmacie.

Le service d'imagerie médicale de l'hôpital où nos patients ont été colligés joue un rôle essentiel d'aide aux diagnostics au sein du système de santé, contribuant largement à la qualité et aux bons résultats des prestations de soins.

Ce service comprend :

- Deux radiopédiatres
- Des Internes des hôpitaux
- Des Etudiants en DES d'Imagerie Médicale
- De trois Techniciens en Imagerie Médicale
- De trois manipulateurs
- D'un aide infirmier.
- De deux Secrétaires médicaux

Ce service dispose :

- 02 Appareils d'échographie
- 02 Appareils de radiographie standard
- 01 Scanner

I.3. Population d'étude:

✦ Critères d'inclusion

Étaient inclus tous les patients qui avaient un syndrome clinique ou clinico-biologique d'ictère cholestatique faisant évoquer une atresie des voies biliaires.

✦ Critères de non inclusion

Ils n'étaient pas inclus dans notre étude tous les patients qui présentaient :

- Un ictère non cholestatique
- Ayant des dossiers incomplets
- Ayant été transférer dans une autre structure

★ CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION D'ETUDE

Trente (30) patients ont été retenus pour réaliser ce travail.

➤ Age

L'âge moyen était de 33,7 jours, avec des extrêmes de 1 jour et 300 jours.

La médiane était de 15,5 jours soit un écart type de 65,67.

Le **tableau I** représente la répartition des patients suivant les tranches d'âge (Tableau I).

Tableau I: Répartition des patients en fonction de l'âge

| Age | Effectifs | Fréquence relative (%) |
|--------------------------------|-----------|------------------------|
| Néonatale précoce [0-7jours] | 08 | 26,67 |
| Néonatale tardive [8-28jours] | 14 | 46,67 |
| Nourrisson [1-30mois] | 08 | 26,6 |
| Total | 30 | 100 |

➤ Sexe

Le sexe masculin représentait 53,33 % avec un sex-ratio de 1,14 (**Figure 1**).

La figure 1 représente la répartition des patients selon le sexe.

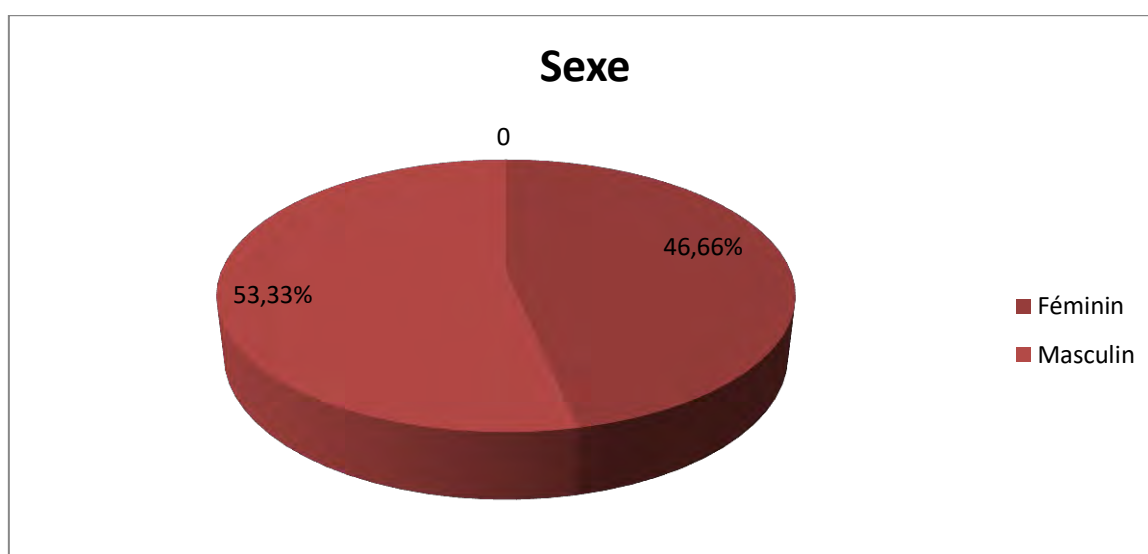


Figure 1: Répartition des patients en fonction du sexe

➤ **Antécédents des patients :**

Deux patients présentaient une cardiopathie à type de tétralogie de Fallot et une cardiopathie complexe.

Une prématurité était présente chez trois patients.

I.4. Matériel

Nous avons travaillé avec un appareil d'échographie de marque Mindray muni de 3 sondes avec toutes les fonctionnalités en mode B et doppler. Il comptait une sonde abdominale convexe de 3,5 MHz, une sonde linéaire de 7 MHz et une sonde endo-cavitaire. Les examens d'IRM ont été réalisés en dehors de l'hôpital avec un appareil de 1,5 T.

1.5. Méthodologie

➤ Procédure

I.5.1. Échographie abdominale :

Les examens échographiques étaient réalisés après un jeûne, la durée est fonction de l'âge des patients, de 1h à 3h pour les moins de trois mois, de 4 h jusqu'à l'âge de 2 ans, et 6h au-delà.

L'installation de patient se faisait dans une pièce à lumière tamisée suffisamment grande pour pouvoir faire participer activement les parents (contention, distraction) permettant de réduire l'anxiété des enfants et améliorer, de fait l'immobilité de l'enfant et la qualité de l'examen. L'enfant était dévêtu jusqu'à la symphyse pubienne ; la couche est défaite partiellement pour éviter toute inondation urinaire intempestive. Un jus de fruit biberon ou quelques bouchées de tété ou de l'eau sucrée pouvaient être donnés en cours d'examen. Aucune sédation n'était nécessaire.

L'examen était systématiquement effectué grâce à une sonde convexe (5-8 Mhz) puis à la sonde linéaire (7-13Mhz). La sonde linéaire permettait une analyse de plus haute résolution mais une moindre pénétration ; suffisant parfois chez le nouveau-né. L'examen débutait par le pelvis car la miction en cours d'examen

des tous petits est fréquente et l'optimisation de l'analyse de la région pelvienne nécessite une réplétion vésicale. L'examen intéressé tous les organes abdomino-pelviens.

I.5.2. Cholangio-IRM :

Le jeûne était essentiel pour distendre complètement la vésicule biliaire et le système biliaire, vider l'estomac de son contenu (qui peut se chevaucher ou provoquer des artefacts fantômes) et réduire la motilité intestinale. L'utilisation d'agents paramagnétiques négatifs pour supprimer le liquide dans le duodénum ou l'intestin grêle proximal peut améliorer la visualisation du canal pancréato-biliaire commun.

Le principe de base aux séquences MRC est d'utiliser un très T2 séquence pondérée avec suppression de la graisse, de sorte que le déplacement lent ou un fluide statique donnera une intensité de signal élevée, alors que les tissus environnants donneront un signal beaucoup plus faible. Les techniques sans apnée utilisent généralement des séquences bidimensionnelles (2D) ou 3D à écho à spin rapide et les données sont acquises dans le plan coronaire avec déclenchement respiratoire. Des valeurs de temps d'écho (TE) plus longues et des tranches superposées (<1 mm) sont préférables si les images finales seront affichées sous forme de reconstructions par projection à intensité multiple (MIP). Un schéma de respiration régulier est nécessaire. Le temps d'acquisition des données peut être supérieur à 10 min. Cependant, le volume de couverture n'est pas limité par la durée de l'apnée.

Les techniques de maintien de la respiration sont plus rapides mais moins adaptées aux nourrissons et aux jeunes enfants car ils ne peuvent pas coopérer [2]. Une seule dalle épaisse et plusieurs dalles minces peuvent être acquises. Une dalle épaisse jusqu'à 4 cm d'épaisseur peut être acquise en environ 2 s avec un T2 fortement séquence d'écho de rotation turbo de poids (TSE). La dalle épaisse est généralement acquise dans le plan coronaire et peut être répétée à

plusieurs degrés d'obliquité à des intervalles de 10 à 15 degrés. Un plan, qui démontre de manière optimale la lésion, peut alors être choisi afin que de minces tranches contiguës puissent être acquises pour évaluer davantage la zone en question. Plusieurs tranches minces de 3 à 4 mm d'épaisseur acquises en moins d'une seconde chacune peuvent être obtenues avec une séquence demi-Fourier à un seul coup (HASTE) ou un écho à rotation rapide à un coup (SSFSE). La technique HASTE est supérieure à la fortement T2 technique d'écho de rotation rapide pondérée pour démontrer l'anatomie de l'arbre biliaire et de ses structures environnantes. L'acquisition de données supplémentaires en position décubitus peut être nécessaire dans les cas où il n'est pas certain que l'aéro-bilie ou la cholélithiase soit présente.

Reconstruction et évaluation d'images

Le choix de la méthode de visualisation est essentiel car une présentation différente peut améliorer ou diminuer la visibilité de la lésion en question.

Les données peuvent être visualisées sous forme d'images source de tranches fines, de MIP (en tant que projections uniques ou multiples de Raysun) ou de rendu de volume[22].

1.5.3. Les paramètres étudiés :

- Au niveau de la vésicule biliaire : nous avons apprécié
 - Présence
 - Taille : hauteur inférieure à 12 mm.
 - Paroi
 - Lumière
 - Vidange après la tétée
 - L'existence d'une fibrose péri vésiculaire
- Au niveau des voies biliaires : nous avons apprécié la taille et la perméabilité
 - Intra hépatiques

- Cholédoque
- Au niveau du foie : nous avons apprécié
 - Taille
 - Contours
 - Echo-structure
 - Echogénicité
 - Signe de la corde (densité échogène triangulaire ou tubulaire au voisinage de la veine porte mesurant 3-4mm)
 - Microkyste (inf. à 2mm)
 - Hile hépatique :
 - Kyste
 - Fibrose
 - Artère hépatique

Nous avons également recherché un situs inversus, une polysplénie, la continuation de la veine azygos avec la veine cave inférieure, un tronc porte préduodénal, une inversion des vaisseaux mésentériques (malrotation intestinale).

Une classification nous sert de références.

Les figures 2 et 3 illustrent respectivement les formes anatomiques et kystiques de l'atrésie des voies biliaires. [11]

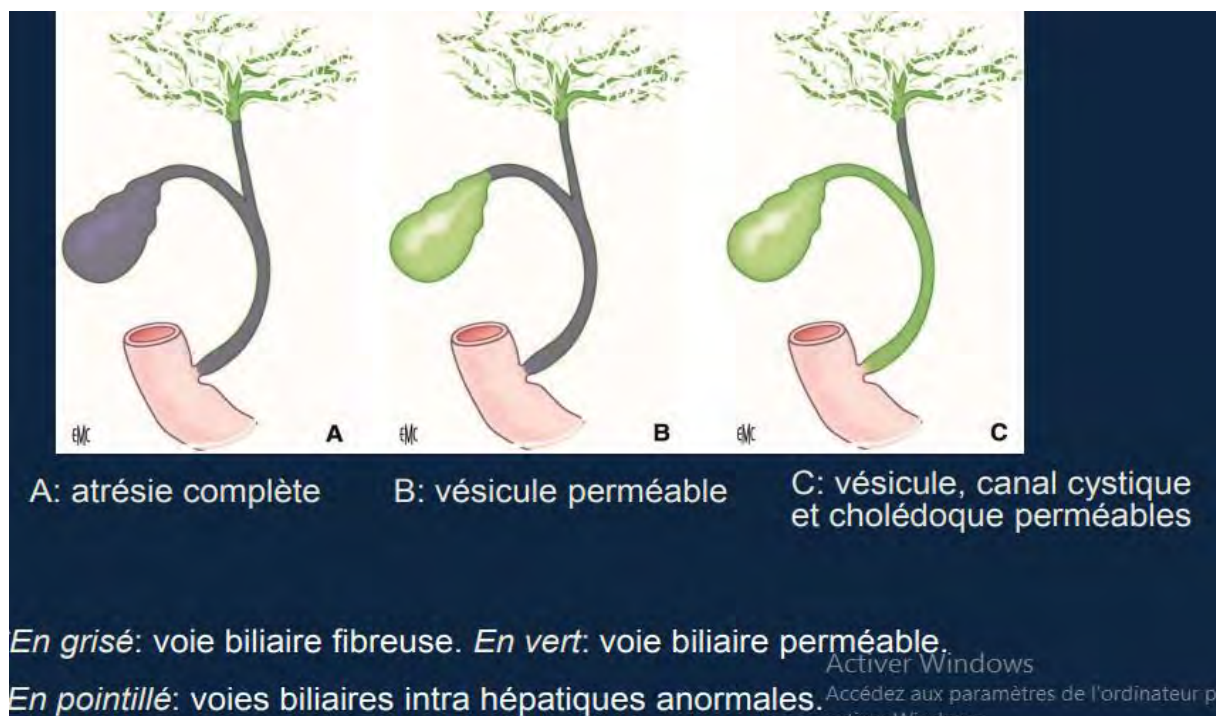


Figure 2: Formes anatomiques de l'atrésie des voies biliaires[11]

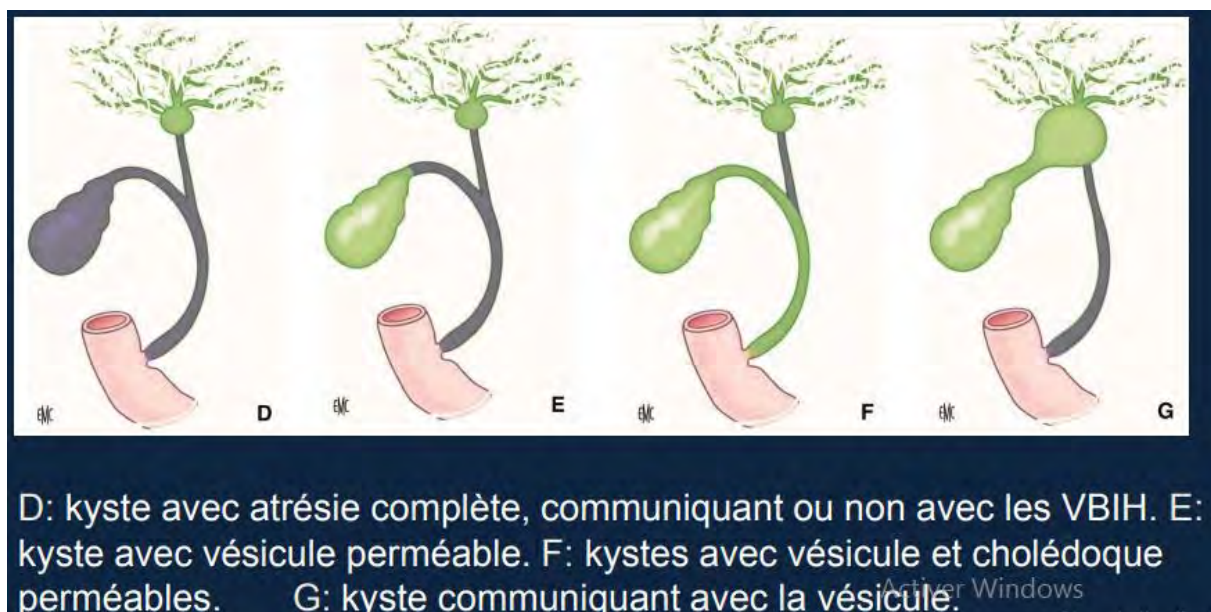


Figure 3: Forme kystique de l'atrésie des voies biliaires. [11]

1.6.Analyse statistique

La collecte et l'analyse des données ont été réalisées avec les logiciels Épi info, R et Excel.

Nous avons utilisé les tests non paramétriques de **Wilcoxon - Mann Whitney** et de **Kruskal-Wallis** pour calculer les moyennes, les médianes et fréquences.

II. Résultats

II.1. Vésicule biliaire

II.1.1.Présence

La vésicule biliaire était visualisée chez 29 patients soit 96,67%.

La figure 4 représente une VB en bonne réplétion, transsonore.

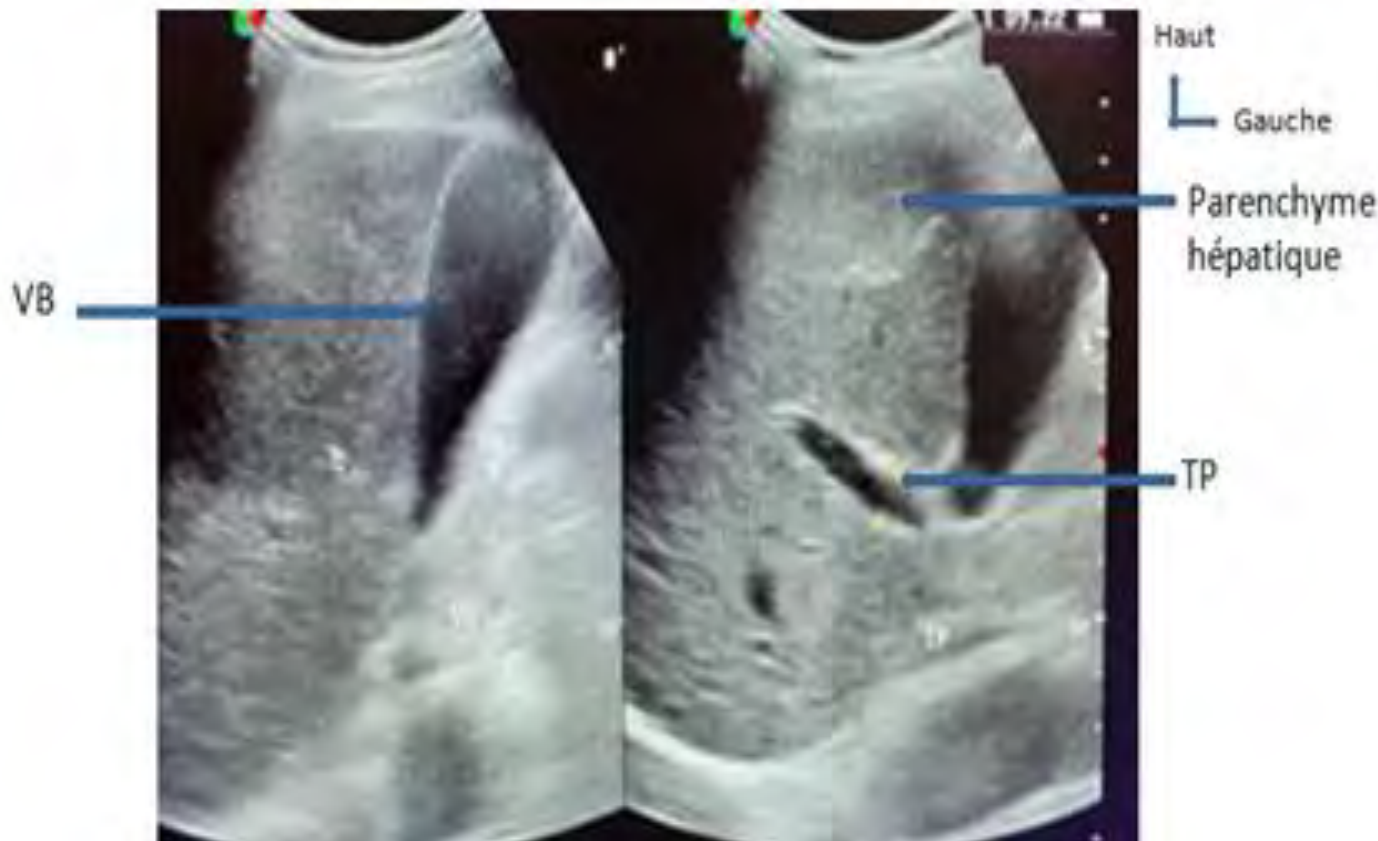


Figure 4: Nouveau-né (S.I) de 07 jrs de sexe féminin qui présente un ictère néonatal avec bilirubine élevé suspect d'atrésie des voies biliaires. Image du foie sur une coupe longitudinale avec une sonde convexe montrant une VB en bonne réplétion, transsonore.

II.1.2.Taille et régularité de la paroi de la vésicule biliaire.

La vésicule biliaire était atrophique et irrégulière chez 11 patients soit 37,93%.

La figure 5 montre une vésicule biliaire diminuée de taille en faible réplétion malgré un jeun de 6h.



Figure 5 : Nourrisson (M.N) de six mois de sexe féminin qui présente un ictère néonatal progressif avec bilirubine élevée suspect d'atrésie des voies biliaires. Coupe longitudinale du foie avec une sonde linéaire montrant une VB atrophique

II.1.3.Lumière de la vésicule biliaire.

La lumière vésiculaire était interrompue dans 6 cas soit 20%, non interrompue chez 24 patients (80%).

II.1.4.Vidange *après* la tétée

On notait une absence de vidange de la vésicule biliaire après la tétée dans un cas.

II.1.5.Fibrose péri vésiculaire

Il existait une fibrose péri-vésiculaire dans 11 cas soit 36,67%.

La figure 6 représente la répartition des patients selon la présence de la fibrose péri-vésiculaire.

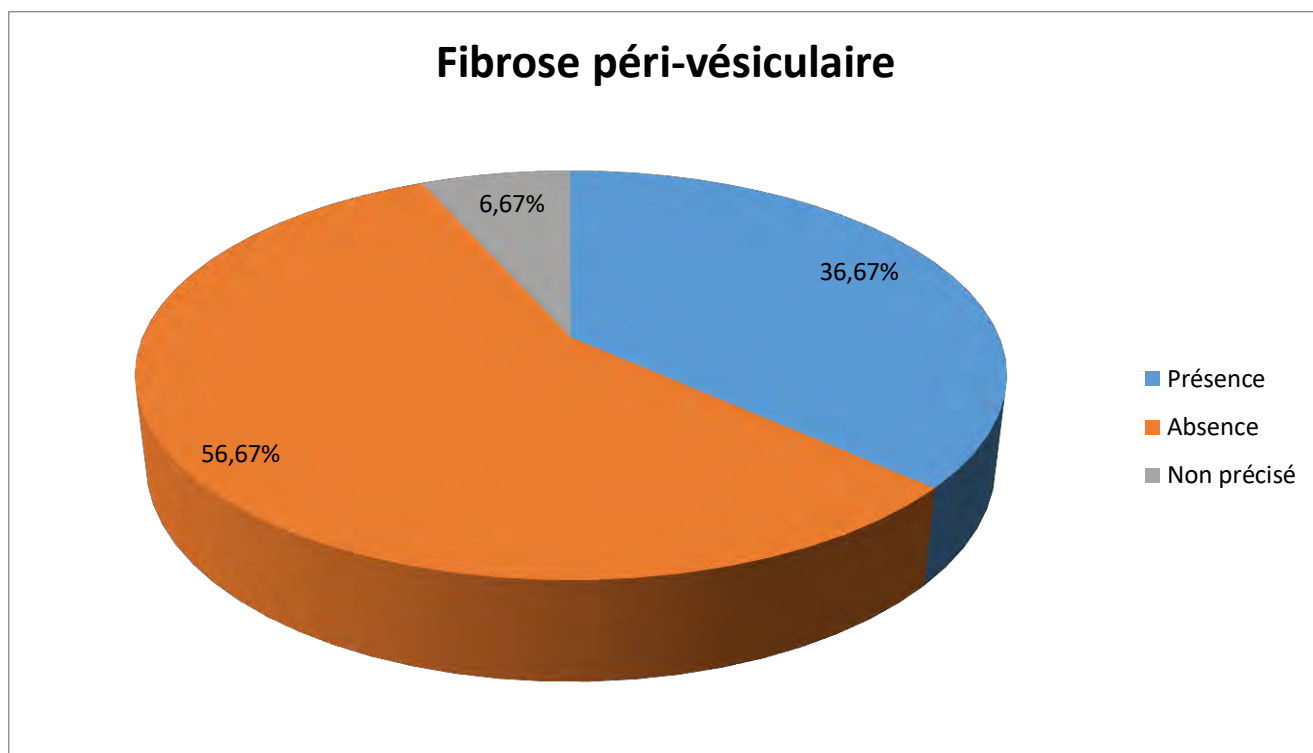


Figure 6 : Répartition des patients selon la présence de la fibrose péri-vésiculaire.

La figure 7 montre une fibrose péri-vésiculaire.

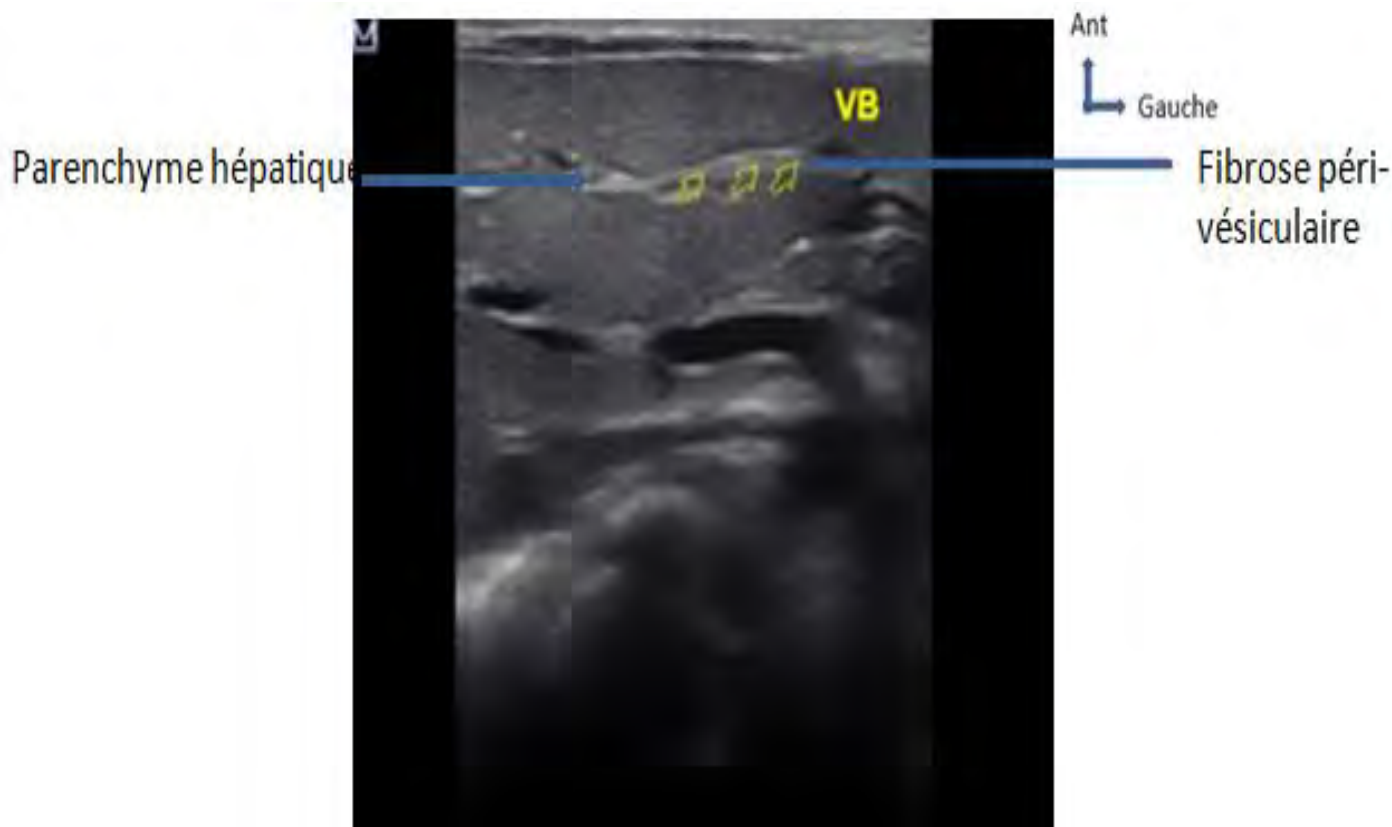


Figure 7 : Nourrisson (S.I) d'un mois de sexe masculin devant la persistance d'ictère néonatal avec biologie évocatrice d'atrésie des voies biliaires. Coupe longitudinale du foie avec une sonde linéaire montrant une bande hyperéchogène péri-vésiculaire définissant une fibrose péri-vésiculaire.

II.2. Voies biliaires

II.2.1. Intra hépatiques

Les voies biliaires intra hépatiques n'étaient pas visibles chez tous les patients.

II.2.2. Cholédoque

Le cholédoque était visible dans 11 cas soit 36,67 % et présentait une taille normale.

La figure 8 illustre la VBP chez un nourrisson d'un trois mois de sexe masculin présentant un ictère néonatal progressif avec biologie évocateurs d'atrésie des voies biliaires.

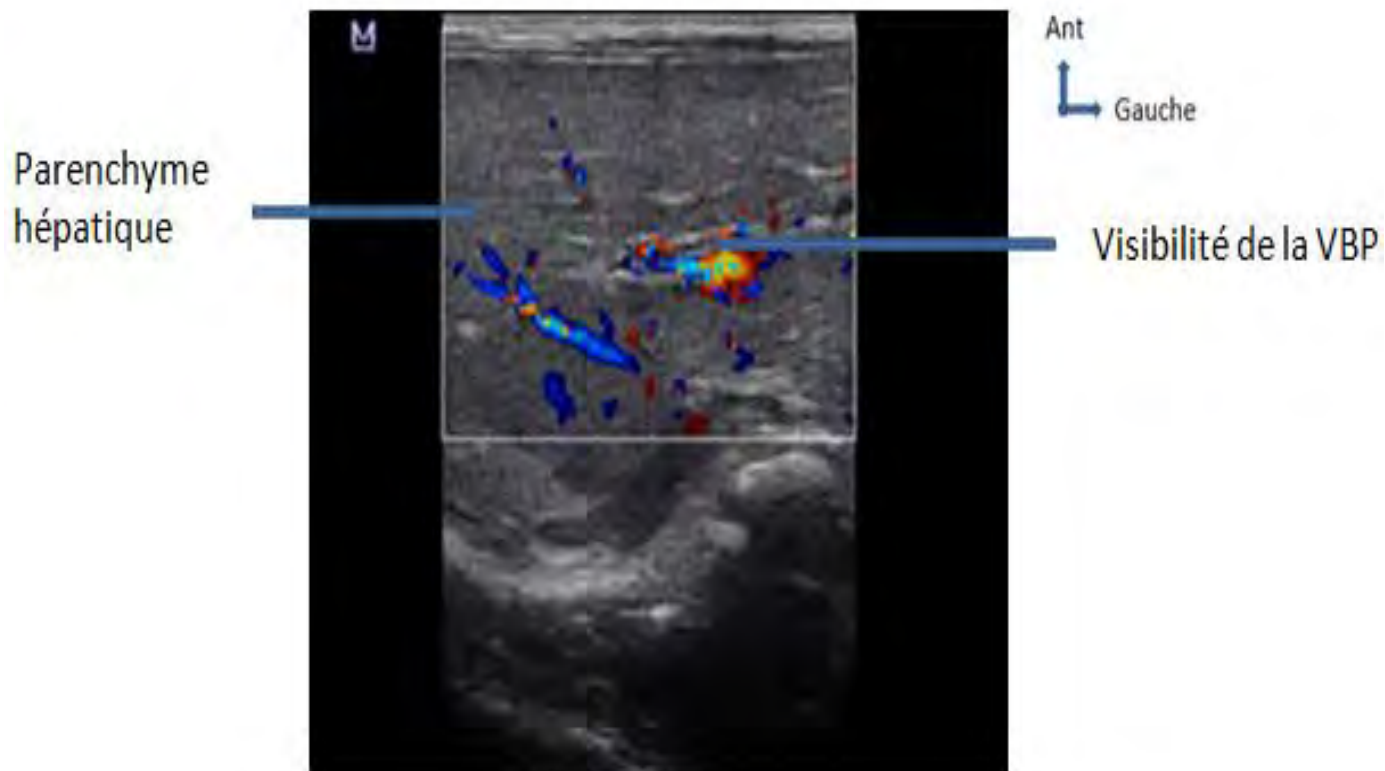


Figure 8 : Nourrisson (M.N) de trois mois de sexe masculin qui présente un ictère néonatal progressif avec biologie évocateurs d'atrésie des voies biliaires. Image du foie avec une sonde linéaire montrant une VBP

II.3. Hile hépatique

II.3.1. Signe de la corde

Le signe de la corde était présent dans 6 cas soit 20%.

La figure 9 illustre le signe de la corde



Figure 9 : Nourrisson de six mois reçu pour suspicion d'atrésie des voies biliaires devant un ictère persistant avec biologie évocatrice :Image du foie avec une sonde linéaire montrant une bande hyperéchogène grossièrement triangulaire péri-hilaire définissant le signe du cordon triangulaire.

II.3.2. Kystes et Microkystes hépatiques

Les kystes et microkystes étaient présents chez deux patients soit 6,66%.

La figure 10 montre des microkystes.

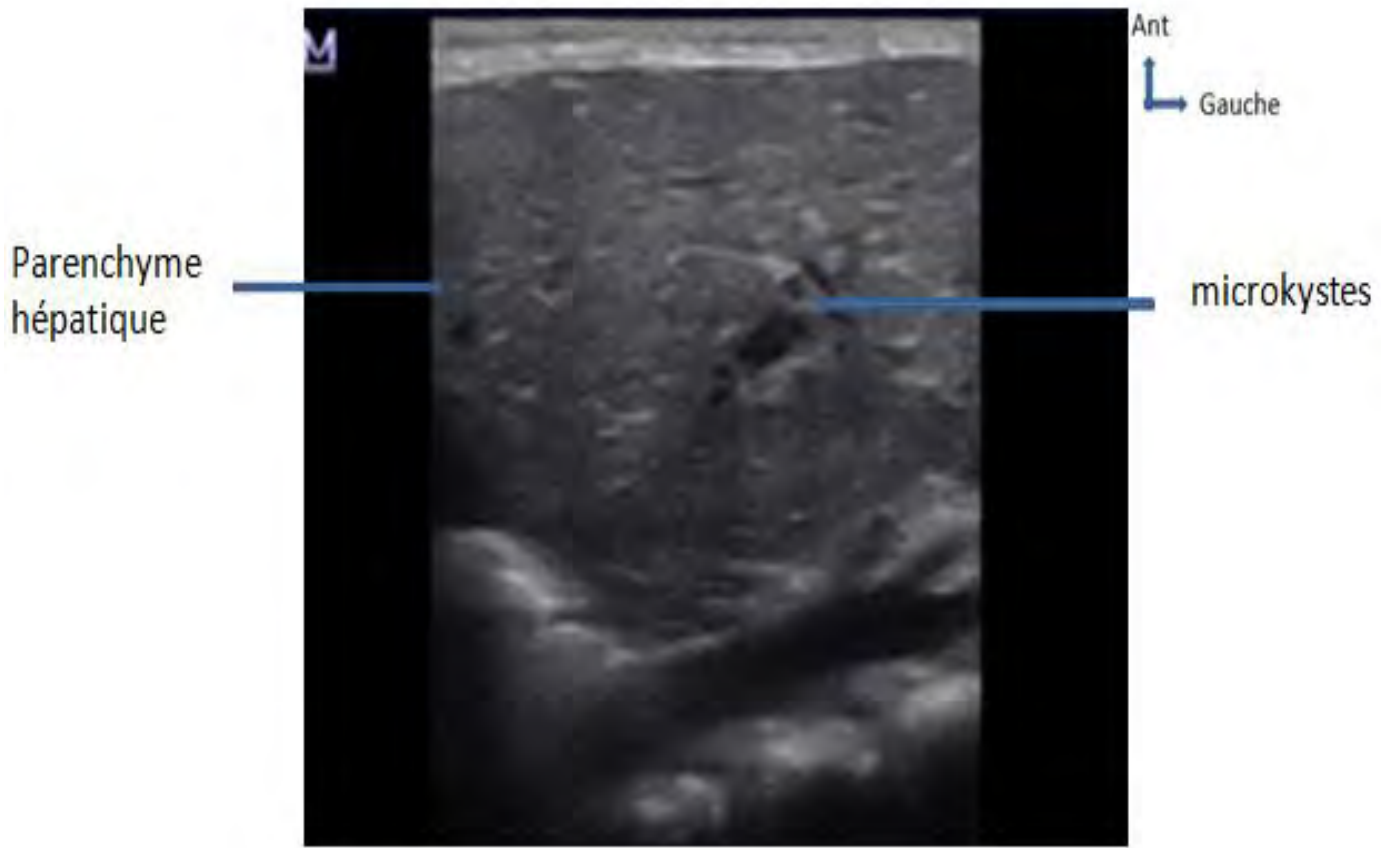


Figure 10 : Nouveau-né de 19 jours reçu pour ictère et signe de cholestase : Image du foie avec une sonde linéaire montrant les formations anéchogènes arrondies hépatiques ne révèlent pas de caractère circulant au doppler couleur définissant des microkystes hépatiques.

II.3.3.Fibrose péri-hépatique

On notait une fibrose péri-hépatique dans 4 cas soit 13,33%.

La figure 11 représente la répartition des patients selon la présence d'une fibrose hilaire hépatique.

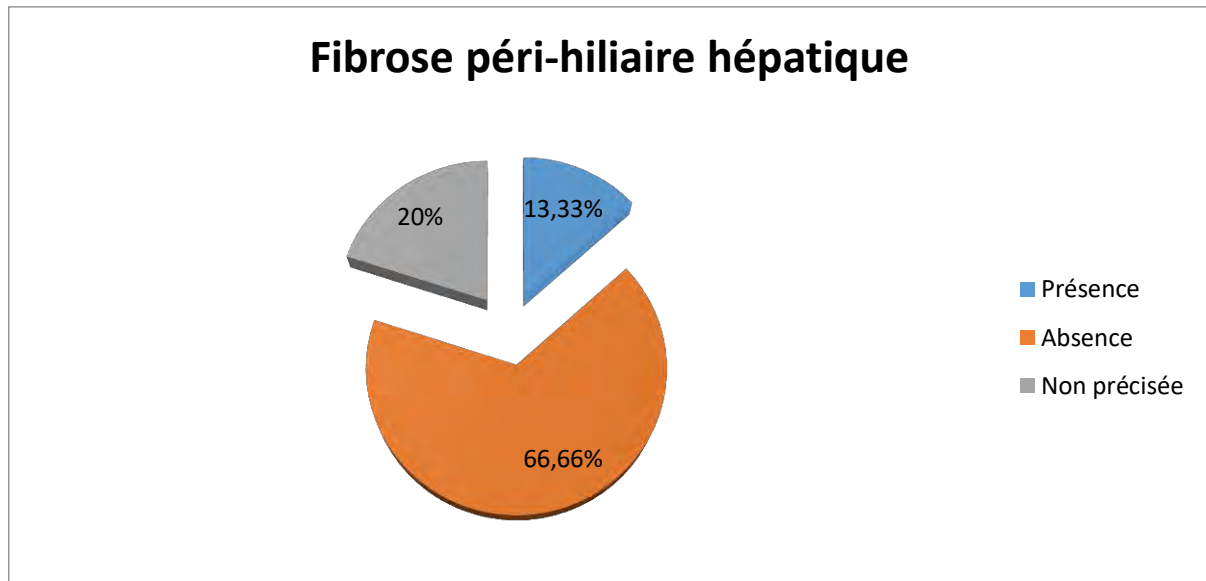


Figure 11 : Répartition des patients selon la présence d'une fibrose hilaire hépatique.

La figure 12 montre une fibrose péri-hilaire

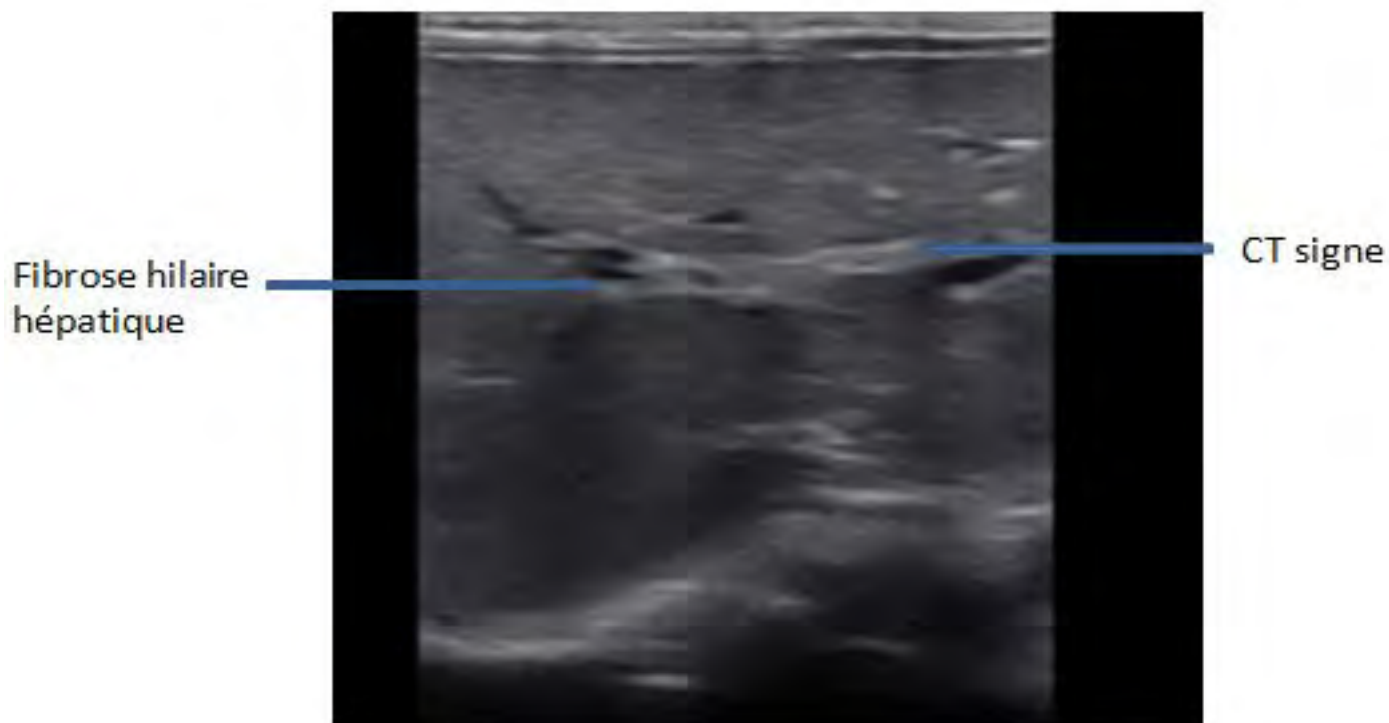


Figure 12 : Nourrisson six mois reçu pour suspicion d'atrésie des voies biliaires devant un ictère persistant avec biologie évocatrice : Image du foie avec une sonde linéaire montrant une bande hyperéchogène en faveur d'une fibrose hilaire.

II.3.4. Artère hépatique

L'artère hépatique était visible dans 7 cas soit 23,33% sans dilatation objectivée.

La figure 13 montre une artère hépatique de taille normale avec présence d'une fibrose pariétale.

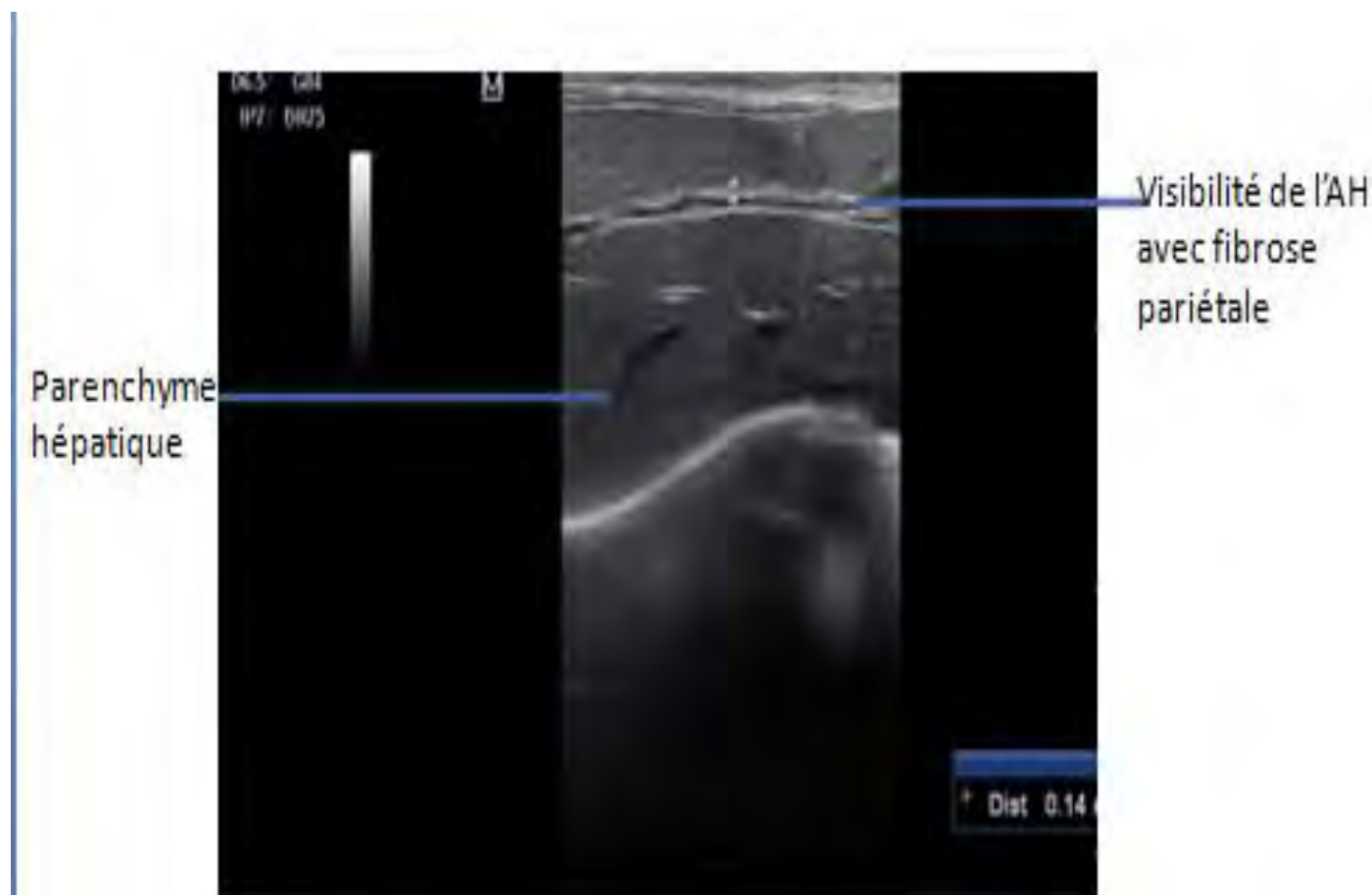


Figure 13 : Nourrisson de quatre mois avec clinique et biologie évocatrices d'atrésie des voies biliaires : Image du foie avec une sonde linéaire montrant l'AH sans dilatation avec fibrose pariétale mesurée à 1,4 mm.

II.4. Foie : Taille, Contours, Echostructure, Echogénicité

Tous les patients présentaient un foie de taille normale, aux contours réguliers avec une écho structure homogène.

II.5. Autres

On notait un syndrome poly-splénique chez un seul patient composé d'un situs inversus, d'une polysplénie et d'une inversion des vaisseaux mésentériques (malrotation intestinale).

❖ En résumé de l'échographie sur la suspicion d'atrésie

Parmi les trente patients reçus pour une suspicion d'atrésie des voies biliaires sur la base de la clinique (ictère néonatal) et de la biologie (élévation des bilirubines), sept patients ont présenté des signes échographiques évocateurs.

Le tableau II représente un résumé des différents signes échographiques qui nous ont permis de poser le diagnostic d'AVB.

Tableau II : Résumé des différents signes échographiques

| AVB \ Patients | P | T | PR | L | V | FV | SC | FH | MK |
|----------------|---|---|----|---|---|----|----|----|----|
| P1 | + | - | - | - | + | - | + | - | + |
| P2 | + | + | + | + | - | + | + | + | - |
| P3 | + | + | + | + | - | + | + | - | - |
| P4 | + | + | + | + | - | + | + | - | - |
| P5 | + | + | + | + | - | + | - | + | + |
| P6 | + | + | + | + | - | + | + | + | - |
| P7 | + | + | + | + | - | - | + | + | - |

Légendes :

AVB : Anomalies de la vésicule biliaire

T : Taille

L : Lumière

FV : Fibrose péri-vésiculaire

FH : Fibrose hilaire

+: Présence

P : présence

PR : Paroi et Régularité

V : Vidange après à la tétée

SC : Signe de la corde

MK : Microkyste et Kyste

- : Absence

❖ `Données IRM :

Deux patients avaient bénéficié d'une bili-IRM

Pour le 1^{er} patient, elle avait trouvé :

Absence de visualisation des canaux principaux avec une vésicule biliaire atrophique et d'un coin triangulaire de signal haut en avant du hile vu en T_2 . De plus, un épaississement périportal significatif a été retrouvé.

La figure 14 montre une dilatation marquée des canaux intrahépatiques gauche et droit.

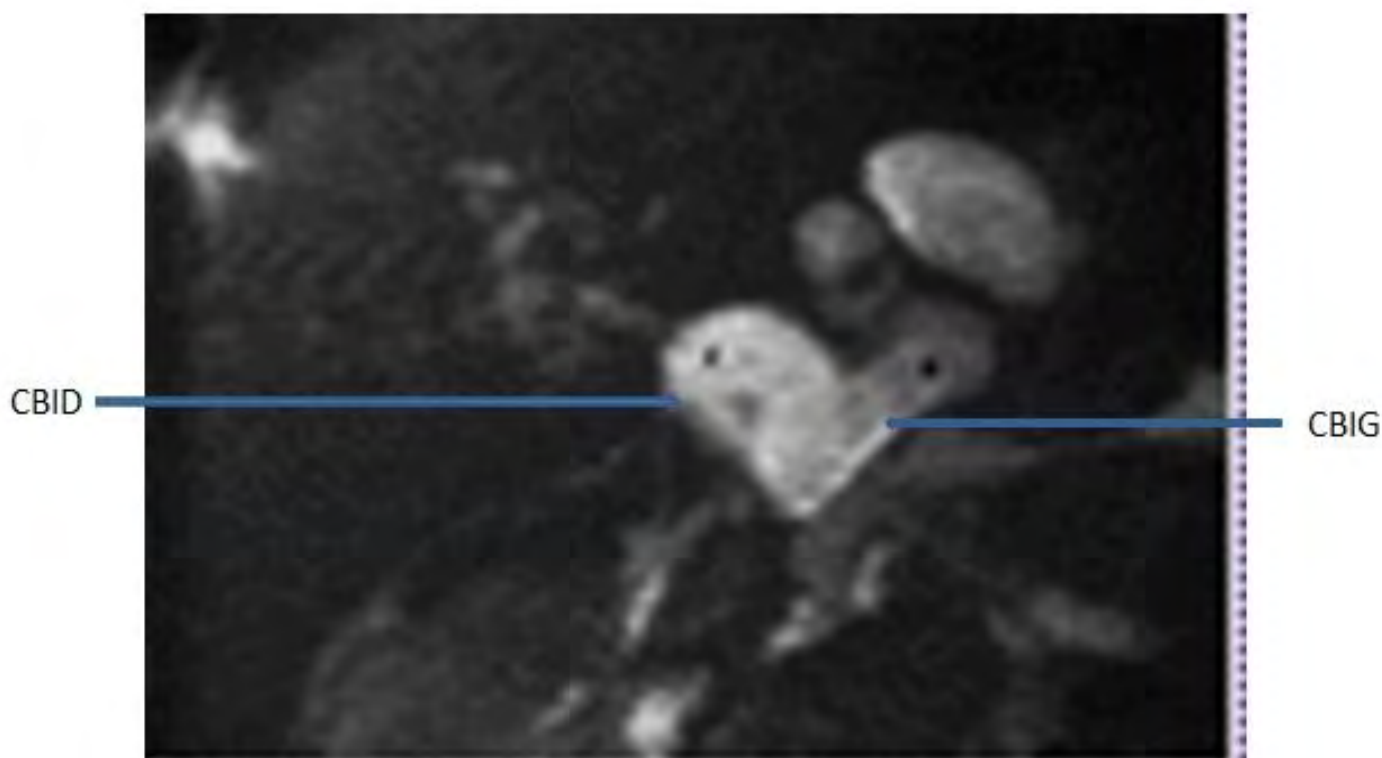


Figure 14 : Garçon de 1 an atteint d'atrésie biliaire diagnostiquée à la naissance : Les images de projection d'intensité maximale de la cholangiographie par résonance magnétique (MRC) ont montré une dilatation marquée des canaux intrahépatiques gauche (*) et droit (#) avec absence de canal cholédoque et de vésicule biliaire[22].

- Pour le 2nd patient, l'IRM était revenue normale.

III. DISCUSSION

1. Aspects diagnostiques

Le diagnostic anténatal de l'AVB reste exceptionnel. Elle peut être suspectée devant certaines images échographiques. La présence d'une structure kystique dans le hile du foie, l'absence de vésicule biliaire ou l'absence de visualisation d'une vésicule normale nécessitent un bilan post-natal[16].

La détection d'un des éléments du syndrome de polysplénie peut également nous faire suspecter le diagnostic[23].

Le diagnostic anténatal de l'AVB n'a été fait chez aucun de nos patients.

L'AVB doit être suspectée devant tout ictère cholestatique néonatal persistant au-delà des 2 semaines de vie. Les selles décolorées et les urines foncées peuvent s'installer progressivement ou plus tardivement. Des signes hémorragiques, parfois sous forme d'hémorragie intracrânienne (HIC), peuvent être révélateurs[1]. L'ictère était le signe le plus constant dans notre série ainsi que dans toutes les séries consultées.

2. Aspects échographiques

2.1. Vésicule biliaire

Les anomalies de la vésicule biliaire étaient les principaux indicateurs pour identifier l'atrésie biliaire. Ces anomalies comprenaient l'absence de vésicule biliaire, une petite taille de la vésicule biliaire, une forme et une paroi anormale de la vésicule biliaire et aucune contraction de la vésicule biliaire. Les caractéristiques anormales de la paroi incluaient une irrégularité de la paroi et une paroi plus mince sans muqueuse[25,26,29,34]. Une vésicule biliaire de forme anormale serait typiquement une vésicule avec une lumière irrégulièrement compromise[25,26,30,35]. Les anomalies de la vésicule biliaire peuvent entraîner à la fois des sensibilités et des spécificités supérieures à 0,90 dans le diagnostic de l'atrésie biliaire mais l'identification précise d'une vésicule

biliaire anormale reste une tâche subjective, en particulier pour les opérateurs inexpérimentés[26,29,30].

La vésicule biliaire a été identifiée chez 96,67% soit 29 patients dont 11 soit 37,93% présentaient une paroi irrégulière, atrophique et une fibrose péri-vésiculaire. La lumière vésiculaire était interrompue dans 6 cas soit 20%,

L'absence de vidange de la vésicule biliaire a été notée chez un seul patient.

La combinaison de ces résultats a donné une sensibilité de 91,9%, une spécificité de 96,7%, une valeur prédictive positive de 89,5%, une valeur prédictive négative de 97,5% et un taux de précision de 95,6% pour l'échographie de la vésicule biliaire dans l'identification de l'atrésie biliaire. Cette sensibilité et cette spécificité sont proches de celles trouvées dans les études de Yang et All[32]

La sensibilité et la spécificité résumées étaient de 0,85 (IC à 95%, 0,76–0,91) et de 0,92 (IC à 95%, 0,81–0,97), respectivement, pour les anomalies de la vésicule biliaire dans 19 études[33].

Tableau III : Sensibilité et spécificité de l'échographie dans les anomalies vésiculaires en faveur de l'AVB dans différentes séries.

| Auteurs/Pays | Sensibilité (%) | Spécificité (%) |
|----------------------------------|------------------------|------------------------|
| Li-Ping [21] (Chine) | 91,3 | 92,9 |
| Boskovic[22] (Serbie) | 78 | 81 |
| Yang[19] (Chine) | 50 | 82,8 |
| Notre série (Sénégal) | 91,9 | 96,7 |

2.2. Le signe de la corde

Le signe du cordon triangulaire, qui est défini comme une densité échogène triangulaire ou tubulaire au voisinage de la veine porte sur une image échographique transversale ou longitudinale et d'un coin triangulaire de signal haut en avant du hile vu en *T2* images pondérées en IRM a été identifié par Choi et al. en 1996[10], est décrit comme à la fois sensible et spécifique pour le diagnostic de l'atrésie biliaire dans de multiples publications[12,18,28-30,36-38]. Nous avons constaté qu'il semblait être un outil simple, rapide, hautement fiable et non invasif dans le diagnostic d'AVB. Les auteurs proposent une nouvelle stratégie diagnostique dans l'évaluation de la cholestase infantile en mettant l'accent sur le signe de CT échographique comme première priorité des investigations. Lorsque le CT est visualisé, une laparotomie exploratoire rapide est obligatoire sans autres investigations.

Le signe de la corde avait une sensibilité et une spécificité de 100% et de 75% respectivement dans le diagnostic de l'atrésie de la vésicule biliaire.

Ces sensibilité et spécificité sont proches de celles trouvées dans 20 études dans la littérature[12] qui étaient respectivement de 0,74 (IC à 95%, 0,61-0,84) et 0,97 (IC à 95%, 0,95 à 0,99).

2.3. Kyste et microkyste

Des kystes biliaires intrahépatiques sont rarement observés chez les patients atteints d'atrésie biliaire. Ils se manifestent comme de multiples kystes biliaires intrahépatiques («lacs biliaires») [35].

Dans notre étude, ils étaient présents chez deux patients.

1- La cholangio-IRM

Malgré la petite taille des canaux biliaires et des artefacts de mouvement, des rapports suggèrent que l'IRM pourrait être utile.

Les voies biliaires extrahépatiques comprenant la vésicule biliaire, le canal cystique, le canal cholédoque et le canal hépatique commun sont visualisées par MRC chez les nouveau-nés sans atrésie biliaire dans 96%.

MRC avait une précision de 98%, une sensibilité de 100% et une spécificité de 96% pour le diagnostic de l'atrésie biliaire comme cause de jaunisse cholestatique infantile[15,22].

Les signes recherchés sont similaires à l'échographie : absence de visualisation des canaux principaux, une petite vésicule biliaire et d'un coin triangulaire de signal haut en avant du hile vu en T_2 images pondérées. Des zones similaires d'intensité de signal élevée n'ont pas été observées sur les images pondérées T_2 dans l'hépatite néonatale et chez environ 33% des nouveau-nés avec atrésie biliaire avérée. Ainsi, ce signe est très spécifique mais pas aussi sensible[22].

De plus, un épaississement périportal significatif est observé chez certains patients. Cela correspond à une fibrose périportale [3]. L'IRM est plus sensible à la détection de ce signe que l'échographie.

La fibrose périportale se manifeste par un signal faible dans la région périportale sur la séquence T_1 d'écho turbo rapide à gradient d'écho (TFE) qui disparaît après l'injection de gadolinium[22].

Elle a été réalisée chez deux de nos patients chez qui l'échographie avait retrouvé une AVB partielle avec une vésicule biliaire perméable chez l'un des patients et complète chez l'autre patient.

Ce faible taux de réalisation de l'IRM s'explique par la non disponibilité de cet examen, son coût élevé, la difficulté d'interprétation à cause du manque de radiologues spécialisés mais aussi le manque de collaboration entre spécialiste pour la réalisation de cet examen chez les enfants.

2- Aspects thérapeutiques et évolutifs[14,19,20]

Le traitement actuel de l'AVB est séquentiel :

-En période néonatale, l'intervention de Kasaï, avec l'objectif de restaurer un flux biliaire vers l'intestin.

-La transplantation du foie secondairement, en cas d'échec de rétablissement de la cholérèse et/ou de complications de la cirrhose biliaire.

Le succès de l'intervention chirurgicale dépend de la précocité de sa réalisation. Ainsi, 80 % des patients opérés avant 45 jours sont en vie avec un foie natif trois ans après l'intervention.

Nous notons un retard de prise en charge important en comparant nos données à celles retrouvées dans la littérature.

Dans notre série l'exploration chirurgicale a été réalisée chez 02 patients. Elle a permis de trouver une AVB complète pour l'un des patients et partiel pour l'autre.

Seul un patient a bénéficié de l'intervention de Kasaï dans notre série.

L'autre patient présentait une vésicule biliaire perméable avec fibrose des voies biliaires intra-hépatiques et un foie d'aspect cirrhotique. Cela peut s'expliquer par le retard diagnostic et de prise en charge de nos patients qui ont fait que les complications étaient déjà installées dans la majorité des cas au moment de l'exploration chirurgicale.

La première annonce des résultats de la porto-entéro-anastomose est la couleur des selles à la reprise du transit. C'est la couleur nettement verte aux alentours du 3ème ou 4ème jour qui témoigne du passage de la bile dans l'intestin et donc de la réussite de l'intervention[4]. La disparition de l'ictère se fait dans un délai très variable, le plus souvent de manière progressive en quelques semaines, mais elle peut se faire parfois très précocement. Le succès se définit biologiquement par la disparition de l'hyper bilirubinémie conjuguée ($<20\mu\text{mol/L}$) [37].

Un tel succès permet de ralentir notablement voir stopper l'évolution de la cirrhose biliaire et des survies avec foie natif ont été rapportées jusqu'à l'âge adulte[24].

L'évolution était marquée, dans notre série, par une reprise de la cholérèse chez un de nos patients.

CONCLUSION

L'atrésie des voies biliaires (AVB) est une malformation congénitale résultant d'un processus inflammatoire, destructeur et sclérosant, touchant les VB. Ce processus mène à la fibrose et à l'oblitération des canaux biliaires, avec comme conséquence, le développement d'une cholestase puis d'une cirrhose hépatique.

En Afrique, peu de travaux ont été réalisés concernant ce sujet et ils ont tous en commun un certain nombre de problèmes, liés principalement au retard diagnostique et à l'absence de transplantation hépatique.

C'est la raison pour laquelle nous avons réalisé ce travail dont le but était de décrire la sémilogie échographique de l'atrésie des voies biliaires et de faire un résumé syndromique de l'atrésie des voies biliaires sur une série consécutive d'imageries réalisées au service d'Imagerie du Centre Hospitalier d'enfants de Diamniadio

Nous avons ainsi mené sur une période de 36 mois allant du 21 Avril 2017 au 19 Mai 2020, une étude transversale rétrospective et prospective qui a colligé trente (30) patients pris en charge à l'hôpital d'enfants de Diamniadio ayant présentés un diagnostic clinique ou clinico-biologique d'ictère cholestatique faisant évoquer une atrésie des voies biliaires avec un dossier exploitable.

L'âge moyen était de 33,7 jours soit environ 01mois, avec des extrêmes de 1 jour et 300 jours soit environ 10 mois et une prédominance masculine (ratio homme sur femme de 1,14.)

L'analyse des données recueillies montraient :

La présence de la vésicule biliaire dans la majorité des cas dans 96,67% soit 29 patients. Elle était atrophique et irrégulière dans 11 patients soit 37,93% et sa lumière vésiculaire était interrompue dans 6 cas soit 20,00%. On notait une absence de vidange de la vésicule biliaire après la tétée dans un cas.

La fibrose péri-vésiculaire existait dans 11 cas soit 36,67% avec une fibrose péri-hilaire hépatique dans 4 cas soit 13,33%.

Le signe de la corde était présente dans 6 cas soit 20%.

Les kystes et microkystes étaient présents chez deux patients soit 6,66% avec une artère hépatique visible sans dilatation dans 7 cas soit 23,33%.

Cependant tous les patients présentaient un foie de taille normale, aux contours réguliers avec une écho-structure homogène. On notait un syndrome poly-splénique chez un seul patient.

Deux patients avaient bénéficié d'une bili-imagerie par résonnance magnétique abdominale dont l'une était en faveur d'une atrésie et l'autre est revenue normale.

Ce travail nous a permis de faire les constats suivants :

- Un retard diagnostic important limitant les possibilités thérapeutiques
- L'échographie reste un bon moyen diagnostic pour l'AVB mais doit être réalisée par un spécialiste au mieux un radio-pédiatre. Elle reste également un moyen diagnostic assez limité surtout dans les formes d'atrésies avec une vésicule biliaire perméable
- L'IRM un outil de diagnostic primordial mais reste inaccessible à cause du coût élevé mais aussi de sa réalisation plutôt fastidieuse limitant sa faisabilité.
- La mortalité est très élevée dans notre contexte.

Ainsi nous formulons les recommandations suivantes :

- Organiser de campagnes de sensibilisation et d'information sur cette pathologie ;
- Encourager les sous spécialités notamment la radiopédiatrie.
- Relever le plateau technique et la disponibilité d'une IRM pédiatrique dans toutes les structures dédiées aux enfants.
- Renforcer de la collaboration multidisciplinaire entre pédiatres, radio pédiatres et chirurgiens

REFERENCES

1. **Akiyama H, Okamura Y, Nagashima T, Yokoi A, Muraji T, Uetani Y.** Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency associated with biliary atresia: summary of 15 cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg.* 2006;42(6):362-7.
2. **Alagille D.** Extrahepatic biliary atresia. *Hepatol Baltim Md.* 1984;4(1 Suppl):7S-10S.
3. **Avni FE, Segers V, De Maertelaer V, Cadranel S, Dassonville M, DeLaet M-H, et al.** The evaluation by magnetic resonance imaging of hepatic periportal fibrosis in infants with neonatal cholestasis: preliminary report. *J Pediatr Surg.* 2002;37(8):1128-33.
4. **Azar G, Beneck D, Lane B, Markowitz J, Daum F, Kahn E.** Atypical morphologic presentation of biliary atresia and value of serial liver biopsies. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2002;34(2):212-5.
5. **Battaglin C.** Atrésie des voies biliaires extra-hépatiques: revue des cas genevois sur 12 ans [Thèse]. Université de Genève: Faculté de médecine, 2003; N°10282
6. **Boskovic A, Kitic I, Prokic D, Stankovic I, Grujic B.** Predictive value of hepatic ultrasound, liver biopsy, and duodenal tube test in the diagnosis of extrahepatic biliary atresia in Serbian infants. *Turk J Gastroenterol Off J Turk Soc Gastroenterol.* 2014;25(2):170-4.
7. **Chardot C.** Biliary atresia. *Orphanet J Rare Dis.* 2006;1:28.
8. **Chardot C, Buet C, Serinet M-O, Golmard J-L, Lachaux A, Roquelaure B, et al.** Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986-2009. *J Hepatol.* 2013;58(6):1209-17.
9. **Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Pommelet CL, Golmard J-L, Auvert B.** Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: French national study from 1986 to 1996. *Hepatology.* 1999;30(3):606-11.
10. **Choi SO, Park WH, Lee HJ.** Ultrasonographic « triangular cord »: the most definitive finding for noninvasive diagnosis of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* 1998;8(1):12-6.
11. **D,Pariente, S,Franchi-Abella.** Pathologie biliaire de l'enfant. Hôpital de Bicêtre Hôpitaux Universitaires Paris Sud
12. **Dibilio D, Quaia E, Bertolotto M, Gasparini C, Cravatari M, Pozzi Mucelli R.** Color Doppler features of hepatic involvement in Rendu-Osler-Weber disease. *Radiol Med (Torino).* 2003;105(4):394-8.
13. **Dick MC, Mowat AP.** Hepatitis syndrome in infancy--an epidemiological survey with 10 year follow up. *Arch Dis Child.* 1985;60(6):512-6
14. **Freitas L, Gauthier F, Valayer J.** Second operation for repair of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1987;22(9):857-60.

15. **Han SJ, Kim M-J, Han A, Chung KS, Yoon CS, Kim D, et al.** Magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002;37(4):599-604.
16. **Ilham MD.** La prise en charge chirurgicale des atrésies des voies biliaires (à propos de 35 cas). [Thèse]: Université Sidi Mohammed Ben Abdellah: Faculté de Médecine et de Pharmacie FES; n°27
17. **Jiang L-P, Chen Y-C, Ding L, Liu X-L, Li K-Y, Huang D-Z, et al.** The diagnostic value of high-frequency ultrasonography in biliary atresia. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int HBPD INT.* 2013;12(4):415-22.
18. **Kanegawa K, Akasaka Y, Kitamura E, Nishiyama S, Muraji T, Nishijima E, et al.** Sonographic Diagnosis of Biliary Atresia in Pediatric Patients Using the “Triangular Cord” Sign Versus Gallbladder Length and Contraction. *Am J Roentgenol.* 2003;181(5):1387-90.
19. **Karrer FM, Lilly JR, Stewart BA, Hall RJ.** Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg.* 1990;25(10):1076-80; discussion 1081.
20. **Kasai M, Mochizuki I, Ohkohchi N, Chiba T, Ohi R.** Surgical limitation for biliary atresia: indication for liver transplantation. *J Pediatr Surg.* 1989;24(9):851-4.
21. **Lee H-J, Lee S-M, Park W-H, Choi S-O.** Objective Criteria of Triangular Cord Sign in Biliary Atresia on US Scans. *Radiology.* 2003;229(2):395-400.
22. **Metreweli C, So NMC, Chu WCW, Lam WWM.** Magnetic resonance cholangiography in children. *Br J Radiol.* 2004;77(924):1059-64.
23. **Nakada M, Nakada K, Kawaguchi F, Wakisaka M, Kashimura T, Yamate N, et al.** Immunologic reaction and genetic factors in biliary atresia. *Tohoku J Exp Med.* 1997;181(1):41-7.
24. **Ng,VL, Haber BH, Magee JC, Miethke A, Murray KF, Michail S, et al.** Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American multicenter consortium. *J Pediatr.* 2014;165(3):539-546.2.
25. **P, Farrant HB Meire et G,Mieli-Vergani.** Caractéristiques échographiques de la vésicule biliaire chez les nourrissons présentant une hyperbilirubinémie conjuguée. *Le journal britannique de radiologie.* [Internet]. 2014; 73(875). [Consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://www.birpublications.org/doi/abs/10.1259/bjr.73.875.11144791>
26. **P,Farrant HB, Meire et G,Mieli-Vergani.** Amélioration du diagnostic de l’atrésie biliaire extraheptique par échographie à haute fréquence de la vésicule biliaire. *Le journal britannique de radiologie.* [Internet]. 2014; 74(86) [consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://www.birpublications.org/doi/full/10.1259/bjr.74.886.740952>

27. **Park WH, Choi SO, Lee HJ.** The ultrasonographic « triangular cord » coupled with gallbladder images in the diagnostic prediction of biliary atresia from infantile intrahepatic cholestasis. *J Pediatr Surg.* 1999;34(11):1706-10.
28. **Takamizawa S, Zaima A, Muraji T, Kanegawa K, Akasaka Y, Satoh S, et al.** Can biliary atresia be diagnosed by ultrasonography alone? *J Pediatr Surg.* 2007;42(12):2093-6.
29. **Tan Kendrick AP, Phua KB, Ooi BC, Subramaniam R, Tan CE, Goh AS.** Making the diagnosis of biliary atresia using the triangular cord sign and gallbladder length. *Pediatr Radiol.* 2000;30(2):69-73.
30. **Terry M, Humphrey, Mark D.** Stringer. Atrésie biliaire: diagnostic US | Radiologie [Internet]. <https://doi.org/10.1148/radiol.2443061051>. 2007 [consulté 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiol.2443061051>
31. **Urushihara N, Iwagaki H, Yagi T, Kohka H, Kobashi K, Morimoto Y, et al.** Elevation of serum interleukin-18 levels and activation of Kupffer cells in biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2000;35(3):446-9.
32. **Yang J-G, Ma D-Q, Peng Y, Song L, Li C-L.** Comparison of different diagnostic methods for differentiating biliary atresia from idiopathic neonatal hepatitis. *Clin Imaging.* 2009;33(6):439-46.
33. **Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X.** Ultrasound for the Diagnosis of Biliary Atresia: A Meta-Analysis. *AJR Am J Roentgenol.* 2016;206(5):W73-82.
34. Pseudo Gallbladder sign in biliary atresia—an imaging pitfall | SpringerLink [Internet]. [consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00247-011-2019-1>
35. Caractéristiques différentielles objectives de l'atrésie biliaire kystique et des kystes cholédocaux chez les nouveau-nés et les jeunes nourrissons - Zhou - 2012 - Journal of Ultrasound in Medicine - Wiley Online Library [Internet]. [consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.7863/jum.2012.31.6.833>
36. Evaluation of the Triangular Cord Sign in the Diagnosis of Biliary Atresia | American Academy of Pediatrics [Internet]. [consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://pediatrics.aappublications.org/content/108/2/416.short>
37. Ultrasonic diagnosis of biliary atresia: A retrospective analysis of 20 patients [Internet]. [Consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2716624/>
38. Triangular Cord Sign in Detection of Biliary Atresia: Is It a Valuable Sign? | SpringerLink [Internet]. [Consulté le 17 mars 2021]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10620-009-0718-3>

RESUME

BUT

Le but de ce travail était de décrire la séméiologie échographique de l'atrésie des voies biliaires et de faire un résumé syndromique de l'atrésie des voies biliaires sur une série consécutive d'imageries réalisées au service d'Imagerie du Centre Hospitalier d'enfants de Diamniadio

PATIENTS ET METHODES

Nous avons réalisé une étude transversale rétrospective et prospective sur une période de 36 mois allant du 21 Avril 2017 au 19 Mai 2020 qui a colligé trente (30) patients pris en charge à l'hôpital d'enfants de Diamniadio ayant présentés un diagnostic clinique ou clinico-biologique d'ictère cholestatique faisant évoquer une atrésie des voies biliaires avec un dossier exploitable.

RESULTATS

L'âge moyen était de 33,7 jours soit environ 01 mois, avec des extrêmes de 1 jour et 300 jours soit environ 10 mois et une prédominance masculine (ratio homme sur femme de 1,14.)

L'analyse des données recueillies montraient :

La présence de la vésicule biliaire dans la majorité des cas dans 96,67% soit 29 patients. Elle était atrophique et irrégulière dans 11 patients soit 37,93% et sa lumière vésiculaire était interrompue dans 6 cas soit 20,00%. On notait une absence de vidange de la vésicule biliaire après la tétée dans un cas.

La fibrose péri-vésiculaire existait dans 11 cas soit 36,67% avec une fibrose péri-hilaire hépatique dans 4 cas soit 13,33% Le signe de la corde était présent dans 6 cas soit 20%.

Les kystes et microkystes étaient présents chez deux patients soit 6,66% avec une artère hépatique visible sans dilatation dans 7 cas soit 23,33%.

CONCLUSION

Le diagnostic de l'AVB repose sur l'imagerie mais doit être réalisé par un spécialiste au mieux un radio-pédiatre. L'échographie constitue un moyen diagnostic assez limité surtout dans les formes d'atrésies avec vésicule perméable par contre l'IRM reste un outil de diagnostic primordial mais inaccessible à cause du coût élevé mais aussi de sa réalisation plutôt fastidieux limitant sa faisabilité.

MOTS CLES : Atrésie voies biliaires ; Echographie ; IRM ; retard diagnostic ; mortalité élevée.

Email : ndawa23@gmail.com