

Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique.

Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 23 mars 2021

! nouvel en-tête valable dès janvier 2021 !

Deuxième heure :

Transplantation hépatique pédiatrique : l'essentiel pour le pédiatre.

Dre C. Calinescu, Dre N. Rock, Hôpital des Enfants Genève

Le programme de transplantation hépatique existe depuis 1989, déjà plus de 200 enfants ont eu une transplantation. La transplantation est proposée pour des maladies chroniques du foie.

Environ 3% des patients avaient un poids de moins de 5 kg, 10% un poids de moins de 10 kg.

Les causes principales de transplantation sont l'atrésie des voies biliaires, les maladies métaboliques, l'hépatite fulminante. Il peut y avoir d'autres raisons comme la cholangite progressive ou des retransplantations. La survie est bonne, dès lors de 92%, et la survie des greffons est de l'ordre de 85% ; la majorité des événements défavorables se passe dans la première année après la transplantation.

Le foie non fonctionnel est remplacé par le foie d'un donneur, en général un Split (lobe gauche hépatique).

Tout d'abord, le foie est prélevé chez le donneur, en général le lobe gauche est réservé pour les enfants, le lobe droit pour les adultes.

Puis le foie dysfonctionnel est ôté, il faut tout d'abord procéder aux anastomoses vasculaires, d'abord système porte, puis artériel. Finalement, il y a anastomoses des voies biliaires surtout une anse selon Roux.

Il s'agit de petites anastomoses, sujettes à thrombose, sténose, ou hémorragie. La chirurgie est délicate.

Puis le suivi post-transplantation se poursuit toute la vie. Il existe une balance entre l'immunosuppression, pour éviter le rejet, et les effets secondaires de ce traitement.

Le traitement de choix est le tacrolimus, inhibiteur de la calcineurine, diminuant l'action des lymphocytes T. Le tacrolimus est métabolisé par les cytochromes, il existe donc un risque d'interaction médicamenteuse avec de nombreuses substances, comme les antibiotiques.

Il est nécessaire de pratiquer un dosage du taux résiduel, et le médicament doit être adapté en fonction.

Il faut rechercher :

- 1) Un risque de néphrotoxicité, par dosage des tests rénaux et calcul de la clairance.
- 2) Un risque d'hypertension artérielle, suivie par MAPA, pouvant justifier un traitement par anticalcique ou IEC.
- 3) Un syndrome métabolique (intolérance glucidique).
- 4) D'autres complications rares sont possibles.

L'immunosuppression augmente le risque d'infection, surtout si l'enfant est en collectivité. Il faut être particulièrement attentif au cytomégalovirus (par primo-infection ou réinfection), à EBV (risque lymphoprolifératif), à la varicelle (risque de varicelle floride, l'administration d'anticorps VZV est souvent nécessaire). D'autres infections telles les dermatophyties, les infections bactériennes courantes sont possibles. Encore une fois, attention aux risques d'interaction entre tacrolimus et antibiotique.

Le suivi est assuré en équipe, par le centre du foie, par les chirurgiens, les radiologues, les autres spécialités, par les psychologues, par des infirmiers spécialisée, et bien sûr par le pédiatre installé. Il y a une philosophie de travail « main dans la main ».

Par exemple : Sarah a été greffée à 10 mois, les suites immédiates après la transplantation sont simples.

Pendant la première année de vie, qui est l'année à risque, il y a des contrôles hebdomadaires pendant trois mois par le pédiatre. L'équipe de transplantation voit l'enfant tous les trois mois.

Puis la surveillance s'espace. Des contrôles tous les trois mois chez le pédiatre sont recommandés. Le médecin de proximité est soit le pédiatre, soit le gastropédiatre.

Le suivi est très protocolisé : évaluation de la croissance ; recherche d'adénopathie, hypertrophie des amygdales, hépatosplénomégalie ; contrôle tensionnel régulier ; dosage du tacrolimus, des tests hépatiques, de la formule sanguine, de l'urée, de la créatinine tous les trois mois.

Le suivi spécialisé est fait une fois par année pour un bilan complet, avec notamment échographie doppler du foie, biopsie hépatique, minéralométrie.

Pour Sarah, la transplantation est non compliquée. Elle sort de l'hôpital avec une sonde nasogastrique, un traitement de Clexane, Amlodipine, tacrolimus, Ursofalk. Le suivi à domicile est effectué par l'infirmière avec contrôle clinique notamment du poids et des pansements. Le traitement immunosuppresseur était adapté.

Le pansement chirurgical reste pendant un mois, il n'y a pas besoin de le toucher. Il faut éviter l'activité physique pendant six semaines, et surtout pas de trottinette.

Sarah va très bien, mais à trois mois on note une élévation de la gamma-GT à 117 de la bilirubine à 40 : attention, il s'agit d'une première complication, suggestif de problème de drainage biliaire. L'échographie confirme une dilatation des voies biliaires il existe une sténose de l'anastomose. Une dilatation est pratiquée par ERCP, le drain laissé en place pour assurer le drainage

Plus tard, surgit une 2^e alerte. Au dosage sanguin, alors que l'enfant va bien, le dosage du tacrolimus est normal, l'urée est élevée à 7,2, la créatinine à 35. Après évaluation, l'impression est que l'insertion en collectivité (crèche) a entraîné une diminution de l'apport hydrique, qui devrait être de 1,5 l/jour. Après correction de ce facteur, on observe une amélioration de la fonction rénale. Ce genre de problème peut être discuté avec le pédiatre, et ne nécessite pas une hospitalisation. Cela montre que la fonction rénale doit être surveillée.

Alors que Sarah a presque un an, elle présente un état fébrile à 38,5 avec des selles liquides. Il existe une notion de comptage avec des cas de gastro-entérite à la crèche. Il est permis de donner du paracétamol, mais il faut éviter les AINS. La dose de tacrolimus doit être diminuée de moitié, car il y a une meilleure absorption du tacrolimus en cas de diarrhée. À nouveau, le problème est réglé en ambulatoire. Il y a une normalisation des examens et une disparition de la diarrhée. Le tacrolimus est repris à un taux normal.

Sarah a maintenant cinq ans. Les vaccinations recommandées sont le Prevenar 13 et le Boostrix. En effet, les contrôles sérologiques poste vaccinaux effectués par l'équipe de transplantation indique la nécessité de faire ces deux vaccins. Il est également nécessaire de penser au vaccin de la grippe.

A l'âge de neuf ans, Sarah présente des troubles de concentration et des difficultés scolaires. Chez les enfants transplantés, il y a souvent des doublages d'année scolaire et le problème d'absentéisme scolaire est fréquent. Il est nécessaire de prendre en charge ce problème, de mettre en place un soutien scolaire, d'envisager un bilan neuropsychologique. Si un traitement de Méthylphénidate est nécessaire, et peut être pris en charge par l'AI.

À présent, Sarah commence son adolescence. Souvent, le jeune rejette le traitement. Cela est détectée par un taux bas de tacrolimus lors des contrôles, une perturbation des tests hépatiques. Une hospitalisation est nécessaire, le bilan viral est négatif, la biopsie hépatique montre des signes de rejet. Le problème de compliance nécessite un suivi clinique et biologique, et un soutien thérapeutique. Il est nécessaire de reprendre la discussion thérapeutique afin d'obtenir une meilleure adhésion au traitement. Les horaires de prises de médicaments peuvent être modifiés par exemple. Il faut également discuter de la contraception.

A l'âge de 17 ans, intervient la discussion de la transition vers la médecine adulte. Le bilan pratiqué montre un profil tensionnel anormal, une petite perturbation de la fonction rénale. Il faut bien assurer cette période de transition, car les risques de non adhérence au traitement et de rejet du greffon sont très importants. Il faut aussi préparer la transition en trouvant les médecins capables d'assumer le suivi.

Le rôle du pédiatre est donc très important pour le suivi habituel, un suivi rapproché, l'éducation thérapeutique, et le suivi psychosocial.

Le centre spécialisé gère l'immunosuppression, les contrôles spécialisés, et les attitudes thérapeutiques.

Il est également nécessaire de bien écouter les parents qui sont des partenaires les plus fiables.

Il est également important de voir une bonne transmission des données par le pédiatre, et de lire la lettre de la consultation spécialisée qui donne les instructions pour le suivi. L'équipe de transplantation peut-être contactée 24 heures sur 24 au 022 372 46 60. Il existe également un site Internet.

La transplantation hépatique est le gold standard pour le traitement certaines maladies hépatiques (atrésie voie biliaire, maladie métabolique, hépatite fulminante). Elle nécessite une prise en charge multidisciplinaire. L'immunosuppression doit être gérée par l'équipe de transplantation. Le but est d'amener le patient à l'âge adulte.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch