

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html> le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pediatrie", en minuscules et sans accents.

Colloque de Pédiatrie Lausanne-Genève du 7 décembre 2010

Deuxième heure:

100 transplantations hépatiques chez l'enfant à Genève

Pr D. Belli (HUG Genève)

Le programme de transplantation hépatique a débuté en 1989 sous l'impulsion des prof. Lecoultré, Rohner et de Mentha. La mortalité de la greffe hépatique est liée au risque chirurgical (complications vasculaires, perforation intestinale, fuites biliaires) et au risque lié à l'immunosuppression (équilibre entre rejet et risque infectieux).

Le but de la greffe hépatique est d'augmenter la quantité de vie mais aussi la qualité.

Le registre européen comptabilise 87964 transplantations pour 79062 patients, en Suisse il y a eu 1414 transplantations.

En Suisse, avant 1988 (avant l'introduction des inhibiteurs de la calcineurine) il y avait 36% de survie à 10 ans, après 1988 61% de survie. Chez l'enfant de plus de 2 ans greffé pour maladie métabolique ou cholestase (atrésie voie biliaire) le taux de survie est même de 80%.

La première transplantation chez l'enfant a été faite le 17.7.1989. Depuis il y a eu 111 transplantations pour 104 enfants, âgé de 3,25 mois à 16 ans, pesant de 3,5 kg à 59 kg, dont 50 enfants de moins de 10 kg, 75% de moins de 15 kg, provenant de toute la Suisse. Le registre européen montre que l'indication en dessous de 2 ans est à 75% l'atrésie des voies biliaires, après 2 ans 45% de cholestase.

A Genève, il y a eu 41% d'atrésie des voies biliaires, 8% d'hépatite fulminante, 13% de maladie métabolique.

Il y a eu 35 greffes de foie entiers, 45 foies réduits, 22 foies partagés (foie droit pour l'adulte, foie gauche pour l'enfant), 9 foies de donneur vivants.

A Genève, il y a 90% de survie à 10 ans, 85% de survie de greffon.

Il y a eu 10 décès, 2 par non fonction primaire, 4 hépatites fulminantes, 2 infections postopératoire avec défaillance organique multiple, 2 liés à la maladie de base (déficit immunitaire, polycythémie).

La moyenne de liste d'attente était de 102 jours (de 0 à 689 jours), la durée opératoire de 12,5 heures (de 5,2 à 24 heures), le temps d'ischémie de 6,6 heures, la durée moyenne de séjour de 44,5 jours dont 15 jours aux soins intensifs.

D'après les données des différents centres, les complications vasculaires sont présentes dans près de 10% des cas (Genève 8%), les complications biliaires dans environ 20% des cas (Genève 20%).

Les enjeux extra hépatiques sont la croissance, le développement osseux, la néphrotoxicité, le développement psychomoteur, l'immunisation.

Avant la transplantation il est nécessaire d'assurer un bon état nutritionnel, si nécessaire par sonde naso-gastrique.

Après la greffe, on observe d'abord un certain rattrapage, en passant d'un Z score de -2DS à -1DS, pouvant se corriger plus tard, en particulier pour le capital osseux à 10 ans, en assurant un apport calcique et vitamine D.

Fonction rénale: la clearance à la créatinine est souvent déjà mauvaise au moment de la greffe, diminue lorsque le traitement par inhibiteur de la calcineurine est élevé, et récupère lorsque ce traitement peut être diminué; avec le tacrolimus, l'effet est moins important, la clearance diminue tout de même dans une moindre mesure.

La fonction glomérulaire est corrélée à l'importance des dommages (importance de la maladie) mais on observe une amélioration de la situation pré greffe quelques années après. Les effets de protéinurie sont moins importants actuellement qu'au début du programme de greffe.

Développement psychomoteur: selon les données américaines initiales, tous les enfants s'amélioraient. L'étude genevoise avec évaluation par tests standardisés, montrait avant greffe 18% d'enfant déficitaire, 24% limite, 58% normaux. A une année, il y avait 33% d'enfants déficitaires, 5 limites, et 62% normaux. A deux ans, il y avait toujours 62% d'enfant normaux. Il n'a pas été observé de rattrapage spectaculaire, les améliorations se voyaient surtout dans les atrésies des vois biliaires greffées. Le déficit de développement psychomoteur peut être lié à la maladie de base, non corrigé par la transplantation.

L'environnement familiale souffre aussi; $\frac{3}{4}$ des mères vont bien à 2 ans, les pères semblent moins souffrir (71% vont bien au début, 87% à 2 ans).

Les facteurs de risque sont l'âge et le type de pathologie, le niveau socio-économique, le niveau socioculturel, le niveau de formation, l'intégration, les langues parlées.

Immunisation: une première étude dans les années 1990 à 2002 avait montré des lacunes dans le plan de vaccination (nombre de doses données) et l'utilité des sérologies vaccinales. L'oubli de vacciner venait de l'hôpital, d'un défaut de transmission de donnée, d'un oubli du médecin traitant, d'un refus des parents.

La vaccination contre l'hépatite B était bien suivie, mais l'immunité baissait à 1 ans: 82 % des enfants étaient vaccinées contre la varicelle, 70% perdaient leur immunité.

Fort de ce travail, une nouvelle étude a montré une meilleure prise en charge actuellement, la plupart des patients étant à jour avec le programme de vaccin. Après transplantation, les sérologies sont plus souvent pratiquées. Lorsque le taux d'anticorps en pré greffe était élevé, la baisse était moins significative sous immunosuppression avec une protection souvent encore efficace.

Conclusion:

- la réussite est liée au savoir faire chirurgical
- il faut rester attentif aux complications médicales, soit le développement staturo pondéral, la toxicité des médicaments, les aspects néphrologiques, la tension artérielle, l'immunisation et les aspects psychoaffectifs

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch