

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 «pédiatrie» en minuscules et sans accents

Présentation de cas en Pédiatrie, Genève le 19 mars 2013

Lithiases vésiculaires

Dresses V. McLin, L Marie-Petit et Prof B. Wildhaber

Présentation de cas : garçon de 8 ans et demi, se présentant pour des douleurs abdominales péri ombilicale, des vomissements biliaires sans troubles du transit, sans fièvre, sans voyage.

Dans les antécédents, à noter un ictère néonatal traité par 3 jours de photothérapie, une anémie microcytaire traitée par fer à 3 reprises, des bronchites à répétition.

Le bilan initial montre une CRP à 42, des globules blancs à 5900, Hb à 144g/l

L'échographie objective des signes d'appendicite, et montre également une grande vésicule avec un sludge biliaire. Une appendicectomie est pratiquée par coelioscopie. Un bilan est pratiqué en raison de l'anémie anamnestique, un déficit en G6PD avec une activité quasi nulle est trouvée. Les parents sont informés des médicaments à proscrire et de ne pas manger de fèves.

Le déficit en G6PD se fait par transmission liée à l'X. Il existe en gros 2 types de déficit, une forme africaine avec activité résiduelle de 15% et une forme caucasienne plus sévère avec activité <1%.

Les médicaments à risque sont les sulfamidés, les antipaludéens; dans l'alimentation, les fèves. A cause de l'absence de G6PD, il y a augmentation d'oxydants, avec effet d'hémolyse sur les globules rouges.

Dans ce cas, l'enfant présentait une lithiase vésiculaire sur hémolyse chronique, en plus de son appendicite.

Plus tard, l'enfant a présenté une crise de colique biliaire, il a été décidé de surveiller, et une résolution spontanée a eu lieu. Le cas continue d'être contrôlé sans opération.

Un bébé de 6 mois présente un ictère cholestatique. L'échographie abdominale objective une lithiase vésiculaire.

Le bilan pratiqué n'objective pas de mucoviscidose, pas de trouble hématologique, pas d'anomalie du bilan phospho calcique et un traitement d'Ursofalk est introduit.

Il présente un deuxième épisode de selle acholique avec une pancréatite, d'évolution spontanément favorable. L'échographie montre une vésicule avec micro lithiase.

Le suivi montre la persistance de lithiase vésiculaire.

Une angio IRM est pratiquée à la recherche de malformation des voies biliaires, qui se révèle normale.

Il est décidé de pratiquer une cholécystectomie. L'angiographie peropératoire est normale, la composition de la bile est normale et la biopsie hépatique pratiquée montre une image compatible avec PFIC (Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis), mais l'examen génétique est normal. Chez cet enfant aucune maladie de base n'a pu être diagnostiquée.

Physiopathologie de la formation de calculs biliaires : un excès de cholestérol, un défaut de phospholipides favorisent la formation de calcul, les acides biliaires en excès ou en manque sont également un facteur favorisant.

Le cholestérol est excrété dans la bile. Sa sécrétion dépend de l'âge, des œstrogènes (grossesse, contraceptifs oraux) de l'obésité, de certains médicaments, de cause génétique.

La sécrétion des phospholipides est moins bien connue. Par exemple l'altération du gène MDR3 (translocateur phospholipides), impliqué dans le transport canaliculaire, a un rôle

Les acides biliaires peuvent être augmentés lors d'hémolyse, diminués lors d'atteinte de CYP7A1 (enzyme du cholestérol), ou d'altération du cycle entéro hépatique (soit excrétion hépatique, soit réabsorption entérique ou toute autre partie du cycle (hépatique lors de cirrhose, biliaire lors d'infection, grossesse, etc.))

La prévalence est de 0,13 à 2 %, avec possibilité d'atteinte même fœtale. Chez le nourrisson, la nutrition parentérale, les résections entérales sont des facteurs de risque, entre 1 et 12 ans, les causes d'hémolyse, maladie du cholestérol ou maladie cholestatique. Chez l'adolescent, on retrouve les mêmes causes que chez l'adulte.

Chez le nourrisson, plus de 80% des calculs sont asymptomatiques, ou la symptomatologie est asymptomatique, ou il peut y avoir une décoloration des selles. Chez l'enfant et l'adolescence, la symptomatologie est plus bruyante.

Attitude à tenir en cas de lithiase vésiculaire:

- Rechercher une cause hématologique
- Faire un profil lipidique
- Rechercher une cause du métabolisme phospholipique
- Faire une échographie hépatique, des tests hépatiques (recherche de malformation des voies biliaires, d'une atteinte hépatique)
- Une anamnèse familiale est importante, il faut rechercher une mucoviscidose, un prurit gravidique doit faire penser à une atteinte du métabolisme biliaire
- Des médicaments comme la Rocéphine

Il n'y a pas de traitement spécifique. Le traitement par Ursosalk n'a pas d'évidence d'efficacité; les statines pourraient avoir une efficacité préventive, de même que le traitement de l'obésité.

Traitement chirurgical: il s'agit de la cholécystectomie par voie laparoscopique, qui laisse peu de cicatrice et nécessite peu de jours d'hospitalisation.

Les indications sont :

- la lithiase vésiculaire dans un contexte de maladie chronique de base comme anémie hémolytique, intestin court. L'intervention est nécessaire pour éviter des complications (notamment pancréatite)
- la lithiase symptomatique (pancréatite, cholangite, cholécystite, colique biliaire)
- la microlithiase chronique
- la dyskinésie biliaire (entité douteuse)

Sur une série de 131 cas opérés, 81 était lié à une anémie hémolytique (souvent asymptomatique), 46 étaient idiopathiques.

Il ne faut pas opérer: les lithiases vésiculaires non symptomatiques de plus 4 mm, ou des lithiases transitoires (liées à un traitement de Rocéphine, une infection, une période de jeûne)

Arbre décisionnel:

Lithiase vésiculaire avec maladie de base: opérer

Symptomatique: opérer

Asymptomatique moins de 4 mm et plus de 2 mois: proposer l'intervention

Moins de 4 mm avec facteur favorisant (infection, Rocéphine) surveiller

Plus que 4 mm: surveiller

Les complications dans cette série de 131 cas était de 6,9% (lésion voie biliaire, fuite biliaire, atteinte intestinale)

Il faut faire attention aux anomalies des voies biliaires et aux anomalies des artères hépatiques

Donc:

- une lithiase de plus de 4 mm ne s'opère pas
- l'indication en dehors de complication est en général élective
- un chirurgien compétent est nécessaire

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch