

ARTICLE ORIGINAL

LITHIASSE BILIAIRE DE L'ENFANT DRÉPANOCYTAIRE HOMOZYGOTE À HÔPITAL NATIONAL BP 238 NIAMEY NIGER

BILARY TRACK LITHIASIS IN CHILDREN WITH HOMOZYGOUS SICKLE CELL DISEASE AT NIAMEY'S NATIONAL TEACHING HOSPITAL

YD HAROUNA (1)*, S ZAKARI (1), Y HAMA (1), A SOUMAILA (1), K IDE (1), I ABDYOU (2), R MOCTAR (3)

1. Service de chirurgie viscérale et thoracique
2. Département d'anesthésie et réanimation
3. Service de Pédiatrie

RÉSUMÉ

La lithiase biliaire est fréquente chez le malade drépanocytaire homozygote. Nous rapportons une série de 35 patients pris en charge dans notre hôpital pour lithiase biliaire. Il s'agissait de 18 garçons et 17 filles d'un âge moyen de 9 ans. Le tableau clinique était dominé par la colique hépatique (n=6), douleur abdominale récidivante (n=11), cholécystite (n=5) et syndrome de cholestase (n=13). Le diagnostic de lithiase a été échographique dans tous les cas ; il s'agissait de lithiase vésiculaire (n=22), de lithiase vésiculaire et du cholédoque (n=13). Tous les malades avaient bénéficié d'un traitement chirurgical par voie conventionnelle : cholécystectomie plus exploration cholédocienne dans 24 cas. Les suites opératoires avaient été marquées par des complications générales et locales avec une mortalité de 8,5%. L'incidence de la lithiase augmente avec l'âge chez le sujet drépanocytaire. Aussi une surveillance échographique s'impose chez de tels patients et la cholécystectomie si possible laparoscopique encadrée par une réanimation intensive est garante d'un très bon pronostic

Mots clés: Drépanocytose homozygote ; lithiase biliaire, diagnostic, traitement

SUMMARY

Gallbladder stones are very common in patients with sickle cell disease and are the cause of recurrent abdominal pain. We report our experience about 35 cases treated at our surgical unit of Niamey's national teaching hospital. There were 18 male and 17 females aged than 9 years. Clinical there was hepatic crisis (n=6), recurrent abdominal pain (n=11), cholecystitis (n=5) and cholestasis (n=13). Diagnosis will be performed by ultrasonography in all cases: there were gallbladder (n=22) and gallbladder and choledocolithiasis (n=13). All patients underwent traditional surgery for cholecystectomy and choledoc exploration in 24 cases. Perioperative time was marked by general and local complications, mortality rate was 8,5 per cent. The incidence increasing with age, cholecystectomy justify elective surgery at the time of diagnostic of the stones. Elective laparoscopic cholecystectomy at the earliest time possible, along with correct perioperative management, is the treatment of choice for cholelithiasis in children with sickle cell disease

Keys words: homozygous sickle cell disease; biliary tract; lithiasis; treatment

Tirés à part:

:Professeur agrégé HAROUNA Yacouba Djimba, chef de service de chirurgie viscérale et thoracique Hôpital National BP 238 Niamey Niger.
Tel 00227 96964960/94944960 Email : harounay2002@yahoo.fr

INTRODUCTION

Hémoglobinopathie très répandue au monde [], la prévalence de la drépanocytose atteindrait 20 % de la population nigérienne []. L'évolution de la forme homozygote de la maladie est émaillée de multiples complications souvent graves parmi lesquelles les épisodes répétitives d'hémolyse favorisant la lithogénèse biliaire []. Les calculs biliaires se compliquent souvent et leur prise en charge impose une collaboration multidisciplinaire. Nous rapportons notre expérience de la prise en charge de la lithiasse biliaire chez l'enfant drépanocytaire homozygote.

Objectifs : à partir de l'analyse des dossiers de trente cinq enfants nous discuterons les aspects particuliers cliniques, para cliniques et les difficultés de la prise en charge de la lithiasse biliaire chez le patient drépanocytaire homozygote.

MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant les dossiers de sujets âgés de moins de 18 ans, drépanocytaires, homozygotes opérés dans le service de chirurgie générale dans notre hôpital pour lithiasse biliaire du 1er Janvier 2000 à 30 Juin 2011. Ont été retenus les dossiers comportant l'observation médicale, la feuille de température avec les prescriptions médicales, la preuve biologique de drépanocytose homozygote (SS), les comptes rendus opératoires confirmant la présence de lithiasse et l'évolution post

RÉSULTATS

Pendant cette période 785 malades avaient été opérés pour lithiasse biliaire, 149 malades étaient drépanocytaires dont 51 drépanocytaires homozygotes, 35 étaient des enfants âgés de moins de 18 ans soit 4,5% des cas de lithiases biliaires, environ 23,5% des cas de lithiases chez les drépanocytaires et 68,6% des drépanocytaires homozygotes opérés pour lithiasse biliaire. Notre étude a porté sur les 35 dossiers des patients âgés de moins de 18 ans. Il s'agit de 17 garçons et 18 filles soit une sex-ratio de 1. L'âge moyen de nos malades était de 9 ans 3 mois avec des extrêmes de 4 ans et 17 ans ½ ; plus de 57% des enfants étaient âgés de 6 à 15 ans. Le diagnostic a été posé lors d'une crise typique de colique hépatique 6 fois (17,14%), de douleurs abdominales mal systématisées 11 fois (31,4%), d'un tableau de cholécystite aiguë 5 fois (14,2%), d'un tableau de cholestase 13 fois (37,1%). Quinze malades (42,8%) étaient admis plusieurs fois en hospitalisation pour des douleurs abdominales récidivantes mal systématisées mais la lithiasse biliaire n'était connue que chez 4 malades (11,4%). Plusieurs autres complications de la maladie drépanocytaire étaient associées :

- un syndrome douloureux articulaire ou crise drépanocytaire chez 19 malades soit 54,2%
- une anémie avec un taux d'hémoglobine inférieur à 10 g/dl chez 29 malades soit 82,8% des malades. Le taux moyen d'hémoglobine était de 6,3 g/dl.
- un syndrome infectieux chez 17 malades (48,5%) associant une température supérieure à 38°C à des signes d'infection respiratoire, urinaire et osseuse avec une leucocytose supérieure à 14.000 globules blancs /mm³.
- Enfin des troubles de la coagulation chez trois malades

Le diagnostic de lithiasse biliaire avait été confirmé par l'échographie chez tous les malades. Il s'agissait de lithiasse vésiculaire sans épaississement de la paroi vésiculaire et sans retentissement sur les voies biliaires (18 cas = 51,4%), cholécystite aiguë lithiasique (4 cas = 11,4%) ; lithiasse vésiculaire et du cholédoque (13 cas = 37,1%). La lithiasse était unique dans seulement 7 cas soit 20% et multiples vésiculaires et/ou du cholédoque chez le reste des malades. Tous les malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical par voie classique encadré par une réanimation médicale comportant des transfusions sanguine chez 21 patients (60%), une double antibiothérapie (associant souvent métronidazole-céfazoline) et un traitement symptomatique (perfusions, antalgiques et anti inflammatoires etc..). La voie d'abord a été conventionnelle sous costale 25 fois (71,4%) et médiane sus ombilicale 10 fois (28,5%). L'acte chirurgical a consisté en une cholécystectomie isolée (11 cas = 31,4%), une cholécystectomie avec exploration du cholédoque (24 cas (68,5%)). Il s'était agi d'une cholédocotomie idéale (5 fois) et 19 cas d'une cholédocotomie suivie de drainage externe : drain de Kher (n=17), drain transcystique (n=2). Le drainage externe a duré en moyenne 17 jours. Les suites opératoires ont été émaillées par plusieurs complications chez 24 malades (68,5%) : complications générales 12 fois (septicémie, détresse respiratoire, insuffisance cardiaque ou rénale, troubles de la coagulation) et locales 10 fois (hémorragie du lit vésiculaire n=2, fuite biliaire par chute accidentelle du drain 3 fois obligeant à une reprise 2 fois, surinfection pariétale n=5). En post opératoire immédiat on a noté une disparition totale des crises douloureuses abdominales chez tous les malades, une persistance de la cholestase (ictère et bilirubinémie augmentée) chez 3 malades mais sans calcul des voies biliaires à l'échographie. Au total nous avons enregistré 3 décès post opératoires soit un taux de 8,6% et la durée moyenne d'hospitalisation était de 21,2 jours dont 5 jours en moyenne de réanimation intensive.

DISCUSSIONS

Plusieurs études ont rapporté la forte prévalence de la lithiasse biliaire chez le drépanocytaire homozygote. Aussi pour Diagne et al. [1] cette prévalence serait-il de 9,4% alors que pour Parez et al. [2] en France et Athanassiou-Metexa et al. [3] en Grèce la prévalence de la lithiasse biliaire chez le drépanocytaire serait respectivement de 15 et 25%. Cette prévalence atteindrait 17 à 35 % des patients adultes selon les auteurs [4-6]. Si pour Lee et al. [7], les facteurs influençant la survenue de la lithiasse biliaire chez l'enfant drépanocytaire semblent mal élucidés, il est aujourd'hui clairement établi que la fréquence importante de lithiasse biliaire chez le drépanocytaire surtout homozygote s'explique par l'hémolyse source d'une [sursaturation en sels biliaires (bilirubine indirecte)] [4, 8] et donc une précipitation et formation de calculs biliaires. Cette théorie a été confortée par l'étude de Winter et al. [9] aux Etats unis qui avaient rapportés qu'au cours de la surveillance échographique de 17 patients ayant présenté une boue biliaire, tous ont développé une lithiasse dans un intervalle de 10 mois. Ceci explique d'ailleurs sa survenue à un âge très jeune et le risque de développer une lithiasse biliaire croît donc avec l'âge, aussi comme le montre notre étude, si la lithiasse est rare avant 5 ans le diagnostic se fait en général autour de 10 ans [10,11]. Une corrélation étroite semble s'établir entre l'âge du patient et le moment du diagnostic et ceci sans distinction de sexe même si certains auteurs trouvent une prédominance féminine comme dans la population générale [12]. Plusieurs études ont rapporté qu'au moment du diagnostic la majorité des patients sont âgés de plus de 5 ans [1-3, 10] avec des moyennes d'âge compris entre 10 et 12,4 plus ou moins 4 ans [2, 3, 11, 12].

La symptomatologie clinique de la lithiasse biliaire du drépanocytaire homozygote n'est pas spécifique [6] : la traditionnelle symptomatologie douloureuse dans l'hypochondre droit traduisant la colique hépatique ou une cholécystite est habituelle chez le drépanocytaire homozygote, chez qui les récidivantes crises vaso occlusives se traduisent toujours par d'importantes douleurs souvent mal systématisées et pouvant simuler tous les syndromes possibles [1, 5, 12, 13]. Il en est de même pour le syndrome cholestatique qui oriente le praticien beaucoup plus vers l'hémolyse brutale et massive que vers un obstacle biliaire. Ainsi les diagnostics différentiels sont nombreux et seule l'échographie abdominale assure un diagnostic de certitude [1-3, 6, 9, 10]. Des examens comme la radiographie de l'abdomen sans préparation, la cholécystographie orale, la cholangiographie intraveineuse ne sont plus cités que pour mémoire [5]. L'échographie est d'une grande sensibilité et d'une spécificité croissant avec l'expérience de l'opérateur à tel point que plusieurs auteurs recommandent sa

pratique annuelle chez tous les drépanocytaires homozygotes à partir de l'âge de 5 ans [1-3]. Les nouvelles techniques d'explorations comme le scanner et la bili IRM ne sont d'utilité que dans certaines complications évolutives de la lithiasse des voies biliaires [12]. Les autres complications de la maladie drépanocytaire rendent complexes et péjoratifs la prise en charge de la lithiasse biliaire, elles sont dominées par l'anémie [1, 10], le syndrome infectieux, les troubles de la coagulation qui imposent une réanimation péri opératoire spéciale dont le principal objectif est la réduction de la falciformation des globules rouges et donc de l'hypoxie [14-16]

Cette réanimation pré et postopératoire qui a fait l'objet d'un consensus dans toutes les équipes [2, 3, 6, 10, 16] dénote le caractère spécifique du type d'anesthésie sur ce terrain fragilisé et nécessite une bonne équipe d'anesthésistes et réanimateurs. Si une transfusion sanguine vise à améliorer le confort per et postopératoire de ces malades ; son indication préopératoire reste encore discutée. Pour Gery et al. [11] comme pour Fall et al. [6] c'est grâce à cette transfusion pré opératoire qu'aucun de leurs malades n'a présenté de complication postopératoire liée à la drépanocytose ; Meshikhes et al. [14] et Rutledge et al. [15] ont montré que la transfusion sanguine préopératoire entraîne une augmentation de la capacité en saturation en oxygène et une réduction de la falciformation des globules rouges. La lithiasse biliaire diagnostiquée chez le drépanocytaire homozygote, doit être opérée afin d'éviter ces complications évolutives qui font sa morbidité [1-3, 6, 10, 16] et parmi lesquelles le risque de survenue de cholécystite et la localisation cholédocienne avec son retentissement inéluctable. Tous les auteurs sont unanimes que la coelochirurgie constitue le traitement de choix de la lithiasse biliaire sauf en cas de contre indication liée au patient ; au plateau technique ou au manque d'expérience en chirurgie laparoscopique de l'équipe [1-3, 6-7, 10, 12-15]. Les complications péri opératoires tiennent à la fois à la maladie drépanocytaire et à ses tares (anémie et infection) et sont observées selon les auteurs entre 15,38% et 30% des malades opérées [3, 16, 17] quelque soit la voie d'abord. Ces complications seraient dominées par les crises vaso occlusives et leurs conséquences qui se traduisent par des syndromes infectieux, respiratoires et de défaillance cardio-respiratoires et hépato rénales graves qui imposent une admission en réanimation intensive post opératoire immédiate. La voie d'abord coelioscopique a de nets avantages en terme de confort et de complications post opératoires, elle réduit ainsi considérablement le séjour hospitalier qui passe en moyenne de 10,2 jours pour la chirurgie classique à 6,25 jours en moyenne pour la chirurgie coelioscopique [1-3, 6, 10, 12,13]. La chirurgie de la

lithiasse biliaire du drépanocytaire homozygote doit se décider si possible à froid afin de minimiser les complications post opératoires car même avec une réanimation adaptée, la mortalité demeure très importante si l'intervention est motivée par un tableau d'urgence [13].

CONCLUSION

La drépanocytose homozygote est pourvoyeuse de lithiasse biliaire qui devrait être diagnostiquée avant

toute symptomatologie par la pratique annuelle de l'échographie au cours de la surveillance du malade et ce dès l'âge de cinq ans. Diagnostiquée, le traitement chirurgical s'impose quelle que soit la voie d'abord, à condition d'être encadré par une réanimation intensive aux mains de praticiens entraînés et habitués à la prise en charge des malades drépanocytaires. La prise en charge impose une collaboration stricte entre pédiatres, hématologues, anesthésistes réanimateurs et chirurgiens. Le pronostic dépend des tares associées.

RÉFÉRENCE

- Diagne I, M. Badiane M., C. Moreira C., H. Signate-Sy H., O. Ndiaye O., P. Lopez-Sall P. et al. : Lithiasse biliaire et drépanocytose homozygote en pédiatrie à Dakar (Sénégal). Arch péd 1999 ; 6(12) : 1286-92.
- Parez N., Quinet B., Batut S., Grimpel E., Larroquet M., AudrG., Bégué P. : Lithiasse biliaire chez l'enfant drépanocytaire : expérience d'un hôpital pédiatrique parisien. Arch péd 2001 ; 8(10) : 1045-49
- Athanassiou-Metaxa M, Tsatra I, Koussi A. : Biliary lithiasis in patients with sickle cell anemia. Greek experience. Arch Pediatr. 2002; 9(8):878.
- Desrame J, Klotz F. : Cholelithiasis in homozygous sickle cell anemia. Review of the literature. Med Trop. 1993; 53(3):385-9.
- Karayalcin G., Hassani N., Abrams M., Lanzkowsky P. : Cholelithiasis in children with sickle cell disease. Am J Dis Child. 1979; 133(3):306-7
- Fall B., Sagna A., Diop PS., Faye EAB., Diagne I., Dia A.: La cholécystectomie laparoscopique dans la drépanocytose. Ann chir 2003; 123(10):702-5
- Lee SP, Sekijima J.: Gallstones in T Yamada, D.H Alpers, C Owyang, D.W Powell, F.E Silferstein (Eds.), Textbook of gastroenterology, JB Lippincott, Philadelphia (1991), pp. 1972
- Webb DK, Dunn DT, Serjeant GR: Gall stones in homozygous sickle cell disease. Arch Dis Child. 1989; 64(9): 1342
- Winter S.S, Kinney T.R, Ware R.E: Gallbladder sludge in children with sickle cell disease. J Pédiatr 1994; 125: 747-9
- Triki Z., Nghe MC., Shaffii A., Nivoche Y.: Complications postopératoires de la cholécystectomie laparoscopique chez l'enfant drépanocytaire homozygote : expérience d'un hôpital pédiatrique parisien. Arch péd 2008; 15(11):1711-12
- Gerry F, Jaby O, Forbin C, Ebrad P.: Surgical treatment of cholelithiasis in children with sickle-cell anemia. Pediatr. 1991; 46 (2) :209-12
- Chan S, Currie J, Malik AI, Mahomed AA. : Paediatric cholecystectomy: Shifting goalposts in the laparoscopic era. Surg Endosc. 2008; 22(5):1392-5.
- Séguier-Lipszyc E, de Lagausie P, Benkerrou M, Di Napoli S, Aigrain Y. : Elective laparoscopic cholecystectomy. Surg Endosc. 2001; 15(3):301-4.
- Meshikhes AN., Akdhurais SA., Bahtia D., Khatir NS.: Laparoscopic cholecystectomy in patients with sickle cell disease. J R Coll Surg 1995; 40:383-5
- Rutledge RR., Robert D., Croon III., James C., Davis JR. et al. Cholelithiasis in sickle cell anemia: surgical considerations. South Med J 1986; 79:28-30
- Jebbin NJ., Adotey JM.: Acute abdominal conditions in people with sickle cell disease: A 10-year experience in Port Harcourt, Nigeria. Ann Afr Med 2011; 10:165-70.
- Haberkern CM., Neumayr LD., Orringer EP, Earles AN., Tobertson SM., Black D. et al.: Cholecystectomy in sickle cell anemia patients: peri-operative outcome of 364 cases from the national preoperative transfusion study. Blood 1997, 8: 1533-42