

**UN BÉBÉ PEUT AVOIR DÈS
LA NAISSANCE UNE GRAVE MALADIE DU FOIE.
C'EST UNE URGENCE.**



**SELLES
DÉCOLORÉES
(partiellement
ou complètement)**

**URINES
FONCÉES**

**ICTÈRE
(même discret)**

3 SIGNES QUI DOIVENT VOUS ALERTER

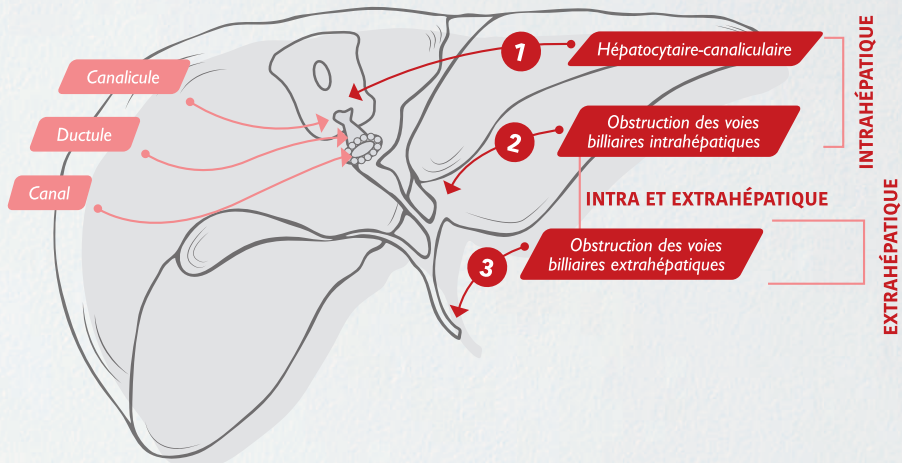
Un bébé de moins de 3 mois atteint de cholestase ne présente PAS d'altération de l'état général.
Reconnaître les signes d'une cholestase néonatale avant 30 jours de vie permettrait d'éviter
des transplantations hépatiques chez l'enfant.

CHOLESTASE

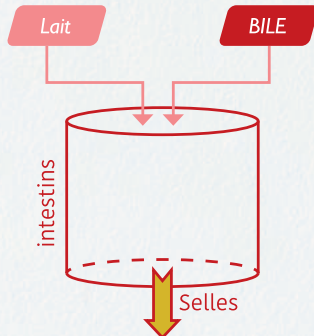
La cholestase est due à un problème de formation ou d'élimination de la bile

=

DIMINUTION DU FLUX BILIAIRE



SITUATION NORMALE
flux biliaire respecté



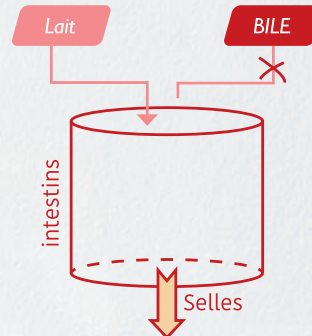
Selles normales chez un nouveau né =
selles de couleurs vives

JAUNE D'OR

OCRE BRONZE

VERT

CHOLESTASE NÉONATALE
diminution du flux biliaire



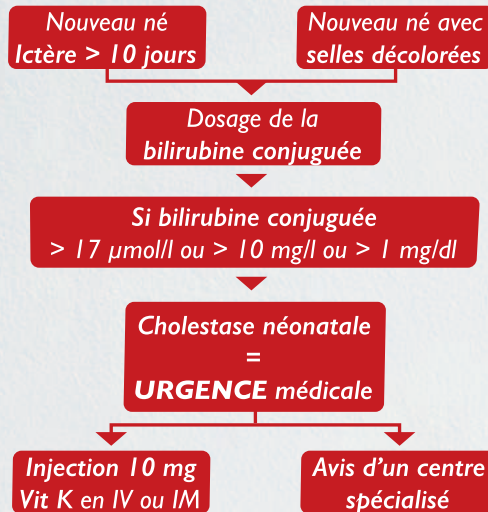
Selles pathologiques chez un nouveau né =
selles de couleurs pâles

JAUNE PÂLE

BEIGE

BLANC MASTIC

MESSAGES IMPORTANTES



DIAGNOSTIC CLINIQUE DE CHOLESTASE NÉONATALE

- Ictère persistant ou apparaissant après 10 jours de vie,
- Selles décolorées (NB: les urines foncées peuvent faussement colorer les selles),
- Urines foncées,
- Hépatomégalie de consistance variable.

- En cas d'ictère physiologique ou d'ictère lié à l'allaitement **maternel**, il n'y a **jamais de décoloration des selles** ou de coloration foncée des urines.
 - L'ictère cholestatique n'est pas un ictère banal, c'est un **ictère à bilirubine conjuguée**. On parle de cholestase néonatale lorsque la bilirubine conjuguée > 17 µmol/l ou > 10 mg/l ou > 1 mg/dl.
 - **Un bon état général chez un bébé de moins de 3 mois n'exclut pas un diagnostic de cholestase néonatale.**
 - **L'ictère cholestatique** affecte un nourrisson sur 2500. Il s'agit toujours d'un état pathologique dû à une dysfonction hépatobiliaire potentiellement dangereuse pour l'enfant. Un avis de spécialiste doit être pris. Si les selles sont décolorées cet avis doit être pris en extrême urgence.
- La cause la plus fréquente de **cholestase néonatale** est l'**atrésie des voies biliaires**. Son diagnostic doit être le plus précoce possible pour permettre la réussite d'une opération chirurgicale (Kasai) qui évitera une transplantation hépatique précoce : 80% des bébés opérés avant 30 jours de vie ont pu vivre avec leur foie jusqu'à l'âge de 3 ans, tandis que ceux opérés tardivement ont dû subir un greffe de foie avant l'âge de 3 ans. Bien que l'atrésie des voies biliaires soit une maladie rare (1/20000 naissances), elle représente la moitié des indications de transplantation hépatique chez l'enfant.

- Conduite à tenir en cas de suspicion de cholestase :
 - » **injection de 10 mg de vitamine K** en IV ou IM (car risque hémorragique +++)
 - » dosage de la **bilirubine conjuguée**
 - » avis d'un **spécialiste** (coordonnées indiquées en page 4)

► CENTRES HOSPITALIERS EXPERTS

En cas de doute, n'hésitez pas à demander l'avis d'un **centre expert** :

Centres hospitaliers de référence et de compétence maladies rares du foie

Les maladies du foie à début pédiatriques sont prises en charge par les centres hospitaliers de la filière santé maladies rares du foie (Filfoie). Au sein de Filfoie, le réseau Atrésie des Voies Biliaires et Cholestases Génétiques (AVB-CG) a une expertise avérée dans la prise en charge des maladies rares du foie de l'enfant. Ce réseau est composé d'un centre de référence coordonnateur (Bicêtre), de 4 centres de référence constitutifs (Marseille, Lyon, Toulouse, Paris Necker) et de 10 centres de compétence (Lille, Rennes, Bordeaux, Caen, Strasbourg, Montpellier, Tour, La Réunion, Clichy, Villejuif).

La liste complète des centres hospitaliers du réseau AVB-CG est disponible via ce QR code :



La liste complète des centres hospitaliers de compétence et de référence de Filfoie est disponible via ce lien :

<https://filfoie.com>

► CONTACT

Association maladies du foie depuis l'enfance (association de patients)



AMFE - 15 rue de la Bûcherie
au Philanthrolab - 75005 Paris
<https://amfe.fr/>
contact@amfe.fr
<https://alertejaune.com>



► PARTENAIRES



Avec le soutien de

