



Professeur Barbara Wildhaber

Le service de chirurgie pédiatrique des HUG est à la pointe des maladies hépatobiliaires et des transplantations de foie chez l'enfant. Les excellents résultats de ses programmes en font un centre de référence dans toute la Suisse. Au-delà des chiffres, la Dre Valérie McLin, le Prof. Dominique Belli ainsi que la Prof. Barbara Wildhaber, cheffe du service de chirurgie pédiatrique, tiennent à mettre l'accent sur le travail d'équipe nécessaire à la prise en charge globale de l'enfant.

GREFFES DU FOIE CHEZ L'ENFANT

Les HUG à la pointe

La chirurgie pédiatrique est la discipline recourant le traitement chirurgical de l'organisme en croissance de la naissance jusqu'à 16 ans, des prématurés de 25 à 26 semaines pesant 800 g jusqu'à des gabarits de plus de 100 kg. Elle traite aussi bien des malformations congénitales que des maladies ou des accidents.

Cette spécialité de la médecine s'occupe de toutes les parties du corps, à l'exception du cœur et du cerveau. Au contraire du chirurgien pour adulte, qui se spécialise dans un domaine particulier, le chirurgien pédiatrique demeure un généraliste. Par nécessité autant que par choix, car un enfant n'est pas un petit adulte.

Dans un service pédiatrique, le patient est pris en charge dans sa globalité. En plus du traitement, des aspects comme les vaccins, la nutrition ou encore l'engagement des parents sont intégrés dans une dynamique triangulaire soignant-enfant-parent.

De plus, un bloc opératoire pédiatrique se présente de manière différente que celui destiné aux adultes. Les parents peuvent accompagner l'enfant jusqu'à l'entrée du bloc et le transmettre à l'infirmière. Il est important que tous les enfants soient opérés dans un service pédiatrique, même pour une « simple » appendicite.

En Suisse, 9 services de chirurgie pédiatrique existent à Genève, St-Gall, Bâle, Zurich, Lucerne, Berne, Lausanne, Bienne et Bellinzone. Cela représente 50 à 60 chirurgiens pédiatriques qui collaborent et mènent tous les échanges nécessaires à la qualité des soins pour leurs jeunes patients.

Un centre de référence hépatobiliaire

Genève est reconnu en Suisse comme le centre de référence concernant les maladies du foie chez l'enfant.

Le besoin de greffe hépatique chez l'enfant est d'environ 1 par million d'habitants. Les HUG ont effectué 114 transplantations hépatiques pédiatriques depuis 1989, au rythme de 5 à 10 par année. C'est peu par rapport à d'autres grands centres, mais les patients bénéficient ainsi d'un suivi très attentionné. Tous chiffres considérés, les résultats des HUG figurent parmi les meilleurs mondiaux en ce qui concerne le programme de transplantation de foie chez l'enfant ; la survie

est de 92 % pour la série entière et elle culmine à 95 % pour les dix dernières années.

La greffe, dernier recours

L'indication la plus fréquente d'une greffe de foie chez l'enfant est l'atrésie des voies biliaires, une maladie qui mène à la destruction des voies biliaires du nourrisson. Chez le nouveau-né, une opération est tentée pour rétablir le flux biliaire sans prothèse. Cette intervention connaît un bon taux de réussite, mais lorsqu'elle échoue, l'enfant risque la cirrhose et la greffe est alors nécessaire.

La greffe n'est que l'ultime recours pour soigner une maladie du foie.

Parfois, une opération ou des médicaments suffisent et redonnent une certaine qualité de vie. La transplantation est envisagée lorsque le risque de mort est plus important sans greffe qu'avec une greffe.

Nul coup de baguette magique pour guérir ! Il s'agit encore souvent de remplacer une vie impossible par une vie très médicalisée, suspendue aux médicaments, alors que les enfants qui avaient des handicaps avant l'intervention les conserveront.

Les effets d'une maladie du foie peuvent avoir de lourdes conséquences sur la qualité de vie d'un enfant, par exemple lorsque la fréquentation de l'école est rendue quasi impossible en raison des soins continus. Dans de tels cas, la prise de décision implique le médecin, les parents et l'enfant.

Les donneurs

Le greffon vient d'un enfant ou de la réduction d'un foie d'adulte.

Dans certains cas, le donneur est vivant, mais Genève se montre très restrictif, réservant cette option à des situations urgentes. Il ne peut s'agir en principe que du père ou de la mère, voire, exceptionnellement, d'un autre membre jeune de la famille.

Plus que pour la transplantation de la moelle, le don du foie comporte un risque mortel pour le donneur. C'est pour cette raison que le don cadavérique est privilégié. Un gros problème éthique se pose lorsque l'enfant survit au prix du décès d'un parent. Les progrès dans la maîtrise de l'hépatectomie chez l'adulte permettent toutefois de recourir plus souvent à cette solution.



Les enjeux de la transplantation

La transplantation d'organe sollicite de nombreuses spécialités.

Toute une équipe pluridisciplinaire est réunie pour prendre les décisions et s'assurer du bon déroulement de la prise en charge. Hépatologues pédiatriques, chirurgiens pédiatriques, radiologues, anesthésistes, intensivistes, assistantes sociales, infirmières, physiothérapeutes, diététiciennes et pédopsychiatres unissent leurs savoirs et leurs efforts.

Toute la phase avant la greffe relève du domaine non chirurgical. L'équipe médicale fait en sorte que le patient y soit préparé au mieux. La réussite de l'opération dépend bien sûr du savoir-faire du chirurgien, qui doit placer parfaitement le greffon au niveau des liaisons vasculaires et biliaires afin que le sang et la bile puissent s'écouler dans des conduits irréprochables, comme la nature l'aurait fait, mais elle tient aussi à la qualité de la préparation avant la greffe.

Après l'acte chirurgical, il faut veiller au suivi global de l'enfant et à son développement suite à la transplantation. Les premiers jours, l'état de santé du foie est particulièrement surveillé. Sur le long terme, le développement neurocognitif, les répercussions cardio-vasculaires des médicaments, l'influence sur la santé des os ou des reins, la nutrition, les problèmes d'anémie ou encore les complications pulmonaires sont également vérifiés. Bon nombre d'enfants ne développent pas de complications. L'équipe cherche à les anticiper et veille à ce que le patient bénéficie d'une qualité de vie la plus normale possible.

En dehors de la greffe elle-même, les HUG s'intéressent à l'enfant dans sa croissance, son développement psychomoteur, ses performances scolaires et son avenir psychiatrique. La santé de toute la famille est prise en considération, car ce genre de maladies chroniques peut avoir de gros impacts psychiques. L'accompagnement des psychiatres est bénéfique ; le taux de séparation parentale dans la série de transplantations ne dépasse pas la moyenne de l'ensemble de la population.

Objectif à long terme

L'objectif des HUG est de permettre à l'enfant de retrouver une qualité de vie et un bien-être général sur le long terme. C'est pourquoi ils ont développé un suivi et une prise en charge complète de l'enfant et de sa famille.

En se préoccupant autant des aspects d'excellence chirurgicale que des étapes médicales et spécifiquement pédiatriques autour de la transplantation, Genève est devenu un centre reconnu, tant pour ses compétences que pour ses résultats.

HUG

Département de l'enfant et de l'adolescent

Rue Willy-Donzé 6

1211 Genève 14

Tél. : 022 382 40 00

E-mail :

pediatrie-web@hcuge.ch

Web : www.dea.hug-ge.ch &

www.monenfantestmalade.ch



Professor Barbara Wildhaber

|| *The paediatric surgery department at the HUG is in the front line when it comes to hepatobiliary diseases and liver transplants for children. The excellent results of these programmes make it a reference centre for all Switzerland. Beyond the figures, Dr Valérie McLin, Prof. Dominique Bell and Prof. Barbara Wildhaber, head of the paediatric surgery department, want to highlight the teamwork required for the overall care of a child.*

LIVER TRANSPLANTS FOR CHILDREN

The HUG in the front line

Paediatric surgery is a discipline that covers the surgical treatment of growing humans from birth to the age of 16, from premature babies born at 25 or 26 weeks weighing 800 g to sizes of more than 100 kg. It treats congenital disorders, diseases and accidents.

This medical specialism covers all parts of the body apart from the heart and the brain. Unlike surgeons for adults who specialise in a particular field, paediatric surgeons remain general, by necessity as much as from choice, as children are not small adults.

In a paediatric department, patients are cared for holistically. As well as the treatment, aspects such as vaccinations, nutrition or even the involvement of parents are integrated in a triangular carer-child-parent dynamic.

A paediatric operating theatre also looks different to those for adults. Parents can accompany the child to the entrance of the theatre and hand them over to the nurse. It is important for all children to be operated on in a paediatrics department, even for "simple" appendicitis.

In Switzerland, there are 9 paediatric surgery departments, in Geneva, St-Gall, Basel, Zurich, Lucerne, Berne, Lausanne, Bienne/Biel and Bellinzona. This represents 50 to 60 paediatric surgeons who collaborate and conduct all the exchanges necessary for the quality of care of their young patients.

A hepatobiliary centre of reference

Geneva is recognised in Switzerland as being the reference centre for liver disease in children. Around 1 child in every million inhabitants needs a liver transplant. The HUG has carried out 114 paediatric liver transplants since 1989, with 5 to 10 every year. This is very few compared to other large centres, but this means the patients benefit from close monitoring. If you consider all figures, the HUG's results are among the best in the world for liver transplants for children: the survival rate is 92% for all operations and has reached a peak of 95% for the last ten years.

Transplants: the last resort

The most common reason for a liver transplant for children is biliary atresia, a disease that blocks the bile ducts of infants. With newborns,

an operation to reconstruct the bile duct without replacing the liver is attempted. This operation has a good success rate, but when it fails the child risks getting cirrhosis and a transplant is then necessary.

The transplant is only the last resort in treating liver disease.

Sometimes an operation or drugs suffice and restore a certain quality of life. Transplants are planned when the risk of death is greater without the transplant than with the transplant.

We cannot just wave a magic wand to cure the child! In fact it is often a case of replacing an impossible life with a highly medicated life dependant on drugs, while children who had disabilities before surgery will still suffer from them.

The effects of liver disease can have heavy consequences on the quality of life of a child, for example when it is almost impossible to go to school because of the need for continuous care. In these cases, decisions involve the doctor, the parents and the child.

The donors

The liver transplant comes from a child or is a reduced-size adult liver.

In some cases the donor is alive, but Geneva is very restrictive and reserves this option for emergency situations. In principle the donor can only be the father or mother, or as an exception another young member of the family.

Donating a liver carries a far greater risk for the donor than bone marrow transplants, which is why cadaveric donors are preferred. The child surviving at the price of the death of a parent is a real ethical issue. Progress in mastering the hepatectomy in adults however enables this solution to be resorted to more often.

Transplant issues

Organ transplants require several specialisms.

A whole multi-discipline team comes together to take decisions and make sure that the care progresses well. Radiologists, anaesthetists, intensivists, social workers, nurses, physiotherapists, dieticians and child psychiatrists combine their knowledge and their efforts.



The whole phase before the transplant comes under the non-surgical field. The medical team ensures that the patient is as prepared as possible. The success of the operation naturally depends on the expertise of the surgeon, who must place the liver transplant on the vessel connections so that bile can flow through perfect ducts as it would have done naturally, but it also relies on the quality of preparation before the transplant.

After surgery the child and their development following the transplant must be carefully monitored.

For the first few days, it is particularly important to monitor the health of the liver.

In the long term, the neurocognitive development, the cardiovascular repercussions of the drugs, the influence on the health of the bones or kidneys, nutrition, anaemia problems or even pulmonary complications are also checked. A good number of children do not develop any complications. The team tries to anticipate them and ensure that the patient has a quality of life that is as normal as possible.

Apart from the transplant itself, the HUG takes an interest in the growth of the child, their psychomotor development, their school perfor-

mance and their psychiatric future. The health of the whole family is taken into account, as these kinds of chronic illness can have a big psychological impact. The support of psychiatrists is beneficial; the rate of parental separation during the transplant process does not exceed the average of the whole population.

Long-term objective

The objective of the HUG is to enable the child to recover a quality of life and general wellbeing in the long term. This is why they have developed complete monitoring and care of the child and their family.

By focusing as much on the aspects of surgical excellence as on the medical and specifically paediatric stages around the transplant, Geneva has become a centre that is recognised both for its skills and for its results.

HUG

Department of children and adolescents
Rue Willy-Donzé 6
1211 Genève 14
Tel.: 022 382 40 00
E-mail:
pediatrie-web@hcuge.ch
Web: www.dea.hug-ge.ch &
www.monenfantmalade.ch