

Docteur, mon bébé a les selles blanches

Doctor, my baby has white stools

WEEDA V.¹, REDING R.¹, KOTILEA K.² et LINGIER P.¹

¹Service de Chirurgie viscérale,

²Service de Gastroentérologie,

Clinique de Chirurgie hépatobiliaire de l'Enfant, H.U.B-Hôpital universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF),

Université libre de Bruxelles (ULB)

RÉSUMÉ

La présence de selles décolorées chez un nourrisson constitue un signe clinique majeur de cholestase néonatale et doit conduire à une évaluation médicale urgente. Cette situation expose notamment à un risque hémorragique lié au déficit en vitamine K et impose d'exclure rapidement une atresie des voies biliaires, affection nécessitant une prise en charge chirurgicale précoce. L'évaluation repose sur l'anamnèse, l'examen clinique, le dosage de la bilirubine totale et directe, l'INR et une échographie hépatobiliaire à jeun. Les principales étiologies comprennent l'atresie biliaire, les malformations des voies biliaires, les cholestases intrahépatiques familiales, le syndrome d'Alagille et le sludge biliaire. L'atresie biliaire nécessite une hépato-porto-entérostomie de Kasai, idéalement réalisée précocement, tandis que certaines formes de cholestase requièrent un traitement médical ou une transplantation hépatique. La reconnaissance rapide des selles acholiques et l'orientation vers une équipe multidisciplinaire spécialisée sont essentielles pour permettre un diagnostic étiologique précis, instaurer rapidement le traitement approprié et améliorer le pronostic à long terme.

Rev Med Brux 2026 ; 47: 397-400

Mots-clés : cholestase néonatale, selles décolorées (selles acholiques), ictère néonatal, hyperbilirubinémie directe, obstruction biliaire, urgence diagnostique, atresie biliaire

ABSTRACT

The presence of white, pale, or acholic stools in an infant is a major clinical warning sign of neonatal cholestasis and requires urgent medical evaluation. This condition carries a significant risk of vitamin K deficiency and bleeding complications and requires prompt exclusion of biliary atresia, a condition in which early surgical management is critical. Initial assessment includes a detailed medical history, physical examination, measurement of total and direct bilirubin, coagulation testing with INR, and fasting hepatobiliary ultrasonography. Major differential diagnoses include biliary atresia, congenital biliary malformations, familial intrahepatic cholestasis, Alagille syndrome, and biliary sludge. Biliary atresia requires early Kasai portoenterostomy, whereas other causes may be managed medically or may ultimately require liver transplantation. Early recognition of acholic stools and prompt referral to a specialized multidisciplinary hepatobiliary team are essential to establish an accurate diagnosis, initiate appropriate treatment, prevent complications, and improve long-term outcomes.

Rev Med Brux 2026 ; 47: 397-400

Keywords: neonatal cholestasis, pale stools (acholic stools), neonatal jaundice, direct hyperbilirubinaemia, biliary obstruction, diagnostic emergency, biliary atresia



**Vous étiez inscrit au congrès ?
SCANNEZ ce QR-Code pour accéder
aux diapositives des présentations**

Si vous n'avez pas pu assister au congrès, retrouvez ces séances en e-learning (avec accréditation INAMI)
Plus d'infos sur notre site internet : <https://www.amub-ulb.be/evenement/le-congres-de-medecine-2026>

INTRODUCTION

Quand un nourrisson présente de façon avérée des selles blanches, décolorées ou pâles – on parle parfois de « selles mastic » –, c’est toujours une indication formelle de l’envoyer sans délai à l’hôpital pour une évaluation. Une obstruction périnatale des voies biliaires empêchant l’excrétion normale de la bile dans l’intestin (appelée « cholestase néonatale ») constitue en effet une *double urgence* : (1) la cholestase peut induire un déficit d’absorption de la vitamine K (vitamine liposoluble qui requiert la présence de sels biliaires pour son absorption intestinale), avec le risque bien réel d’une complication hémorragique (y compris une gravissime hémorragie cérébrale), d’où la nécessité d’un contrôle rapide de l’INR et d’une éventuelle administration de vitamine K par voie IM ou IV ; (2) une des causes fréquentes de cholestase néonatale est l’atrésie des voies biliaires, une pathologie qui requiert un diagnostic et une exploration chirurgicale urgents avec réalisation d’une intervention de Kasai en cas de confirmation (voir ci-dessous), un geste qui doit être réalisé avant l’âge de 2-3 mois pour espérer une récupération du drainage biliaire¹⁻³.

APPROCHE CLINIQUE D’UNE CHOLESTASE NÉONATALE

La première rencontre avec les parents comprendra une anamnèse familiale détaillée : consanguinité, antécédents des parents et d’autres enfants, événements lors de la grossesse, résultat des échographies anténatales, commémoratif de prématurité ou d’alimentation parentérale. Le recueil d’un échantillon de selles (dans le linge ou un petit récipient) est particulièrement utile pour objectiver macroscopiquement le caractère « acholique » des selles (c’est-à-dire l’absence complète des pigments biliaires). L’utilisation d’une carte des couleurs des selles peut aider les parents et le médecin à identifier/confirmer les selles acholiques (figure). L’examen clinique considère l’état général de l’enfant (taille, poids, examen psychomoteur) et l’existence éventuelle d’un subictère conjonctival associé ou non à un ictère cutané. La palpation abdominale peut mettre en évidence une hépatomégalie et une splénomégalie, tandis que l’auscultation cardiaque recherchera un souffle systolique, surtout dans les creux axillaires (associé à une cholestase néonatale, ce signe évoque un syndrome d’Alagille combinant une hépatopathie et une sténose distale des artères pulmonaires). Au terme de cet examen, on peut conclure à une *cholestase néonatale* en cas de confirmation d’un ictère associé à des selles décolorées. Cette découverte clinique doit induire un bilan sans délai.

FIGURE

Carte de couleurs des selles.



LE BILAN INITIAL : BIOLOGIE ET ÉCHOGRAPHIE

La *prise de sang* (à demander en urgence) confirme la notion d’ictère cholestatique (augmentation de la bilirubine totale ET directe) et permet de le distinguer de l’ictère néonatal à bilirubine indirecte uniquement (surtout sur ictère physiologique du nouveau-né ou d’autres pathologies comme l’hémolyse : tableau 1). Le dosage de l’INR permet de rassurer sur le risque hémorragique (voir ci-dessus). Le reste du bilan biologique investit de façon systématique l’hémogramme, le profil enzymatique hépatique (augmentation des GGT) et l’ionogramme.

Si l’ictère cholestatique est confirmé, une *échographie hépatobiliaire* doit être réalisée à jeun, c’est-à-dire juste avant le biberon ou la tétée suivant(e) (pour évaluer la taille de la vésicule, physiologiquement contractée en post-prandial). Une petite vésicule à jeun associée à des selles décolorées évoque une atrésie des voies biliaires. Cet examen, idéalement fait par un radiologue avec une expertise pédiatrique, recherche d’autres signes pertinents comme une éventuelle dilatation de la voie biliaire principale ou des voies biliaires intrahépatiques, ainsi que d’autres anomalies suggérant une atrésie biliaire syndromique (situs inversus, polysplénie, absence de veine cave inférieure rétrohépatique...).

Hyperbilirubinémie indirecte	Hyperbilirubinémie directe = les cholestases
Ictère physiologique Ictère au lait maternel Ictère hémolytique Hypothyroïdie Maladie de Gilbert Maladie de Crigler-Najjar CAVE ictère nucléaire !	PFIC (<i>progressive familial intrahepatic cholestasis</i>) Hépatite néonatale (TORCH) Maladies métaboliques Atteintes intra-hépatiques Atteintes extra-hépatiques

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Une fois le débrouillage effectué selon l'approche clinique, biologique et échographique, l'élucidation d'une cholestase néonatale requiert des examens complémentaires en milieu spécialisé pour établir le diagnostic sous-jacent (et donc la prise en charge thérapeutique et le pronostic : tableau 2).

Parmi les diagnostics différentiels, il faut mentionner les entités suivantes :

1. **L'atrésie biliaire** est le résultat d'un processus de destruction progressive des voies biliaires extra-hépatiques, puis intra-hépatiques, sans étiologie clairement identifiée à ce jour. Ce processus mène à l'obstruction du flux biliaire (cholestase) responsable d'une cirrhose biliaire secondaire qui se développe en quelques mois.

L'intervention d'hépto-porto-entérostomie (Kasai) vise à rétablir un flux biliaire entre les canalicules biliaires du hile hépatique et une anse jéjunale montée en Y. L'intervention de Kasai doit être réalisée avant 3 mois de vie pour espérer une levée du syndrome cholestatique (disparition de l'ictère et recoloration des selles). Dans environ 50 % des cas, le Kasai ne permet pas de rétablir de flux biliaire et l'évolution de la cirrhose biliaire secondaire va nécessiter une transplantation hépatique, habituellement avant l'âge de 2-3 ans ;

2. **Les malformations des voies biliaires (kyste du cholédoque)** peuvent occasionner une cholestase néonatale. Elles sont détectées par une échographie hépatobiliaire et précisées par une cholangio-IRM. Ces malformations requièrent une intervention chirurgicale correctrice vers l'âge de 6-12 mois. Il n'y a habituellement pas de risque cirrhotique ;

3. **Les cholestases familiales intrahépatiques** sont des maladies génétiques autosomiques récessives associées à des mutations de gènes particuliers dont certains interviennent dans l'excrétion des sels biliaires. Le traitement initial est essentiellement médical (acide ursodéoxycholique, apport exogène en vitamines liposolubles ADEK, suivi nutritionnel). Dans certains cas, une transplantation hépatique est requise ;

4. **Le syndrome d'Alagille** est une maladie génétique autosomique dominante qui combine une paucité des canaux biliaires intrahépatiques avec des malformations extrahépatiques (vertèbres dorsales en ailes de papillon, embryotoxon, sténoses périphériques des artères pulmonaires). Le traitement initial est médical, mais une transplantation hépatique peut être requise à partir de 2-3 ans ;

5. **Le sludge biliaire** (bile épaisse) peut s'observer en cas de prématurité, surtout si elle est associée à une alimentation parentérale (qui ralentit le cycle entérohépatique des sels biliaires, avec une bile qui devient lithogène). Habituellement, le traitement est médical (acide ursodéoxycholique), avec parfois la nécessité de « flusher » la voie biliaire par voie percutanée trans-vésiculaire.

Hyperbilirubinémie directe = les cholestases	
PFIC	
TORCHH	
Maladies métaboliques	Déficit en alpha-1-antitrypsine Tyrosinémie Fructosémie Galactosémie Niemann-Pick
Atteintes intra-hépatiques	Alagille (paucité ductulaire) Mucoviscidose Cholangite sclérosante
Atteintes extra-hépatiques	Sludge/ lithiase biliaire Perforation spontanée / sténose Atrésie biliaire Kyste du cholédoque Tumeur des voies biliaires (rare +++)

DISCUSSION ET CONCLUSION

Les pathologies cholestatiques chirurgicales peuvent être graves et nécessitent une prise en charge rapide pour éviter les complications à long terme. Elles demandent une évaluation approfondie par une équipe spécialisée, incluant pédiatres, chirurgiens, radiologues, anesthésistes, réanimateurs, psychologues et pathologistes. Un diagnostic précis est crucial pour déterminer le traitement le plus adapté, qui repose souvent sur une intervention chirurgicale complexe et lourde, mais généralement efficace et curative. Il est essentiel d'orienter sans délai un nourrisson présentant des symptômes comme des selles décolorées ou pâles et une jaunisse vers un centre spécialisé pour les maladies hépatobiliaires pédiatriques, tel que le Service de Chirurgie pédiatrique de l'Hôpital universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF).

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

- Chen HL, Taylor SA, Lee WS, Ciocca M, El-Guindi MA, Yachka SK *et al.* Diagnostic approaches for infants with cholestatic liver diseases : Position paper and perspectives of the Federation of International Societies of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterology Nutr.* 2025;81:1360-77. DOI 10.1002/jpn3.70207
- Yang C, Ke M, Zhou Y, Xu H, Diao M, Li L. Impact of early Kasai portenterostomy on short-term outcomes of biliary atresia: A systematic review and meta-analysis. *Front Surg.* 2022;9:924506. DOI : 10.3389/fsurg.2022.924506
- Liu F, Yeung F, Ho Yu Chung P. The outcome of Kasai portoenterostomy after day 70 of life. *Front Pediatr.* 2022;10:1015806. DOI: 10.3389/fped.2022.1015806

Travail reçu le 20 mai 2026 ; accepté dans sa version définitive le 10 juin 2026.

AUTEUR CORRESPONDANT :

V. WEEDA
H.U.B-Hôpital universitaire des Enfants Reine Fabiola (HUDERF)
Clinique de Chirurgie hépatobiliaire de l'Enfant
Service de Chirurgie viscérale
Av. Jean Joseph Crocq, 15 - 1020 Bruxelles
E-mail : viola.weeda@hubruxelles.be