

ECTASIE KYSTIQUE DES VOIES BILIAIRES
MALADIE CAROLI
ASPECTS DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES
A PROPOS DE 13 CAS

MEMOIRE DE DESC
Présenté le 12 janvier 2006

Christine VIEUILLE

Service de Chirurgie Viscérale RENNES

INTRODUCTION

DÉFINITION dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques, congénitale, parfois génétique. Communication entre les voies biliaires normales et les kystes.

HISTORIQUE : décrite pour la première fois par Caroli et Couinaud en 1958

intégrée en 1977 par Todani dans sa classification des dilatation de la voie biliaire principale

INTRODUCTION

Elle regroupe plusieurs entités

- forme pure : dilatation isolée des voies biliaires intra hépatiques sans autre anomalie hépatique ou extra hépatique, congénitale, non héréditaire.
- Forme mixte : dilatation kystique congénitale et génétique (autosomale récessive) associée à :
 - fibrose hépatique congénitale
 - kyste du cholédoque
 - anomalie rénale

EVOLUTION

Dilatation kystique ==> stase biliaire

==> formation de lithiase

symptomatologie ==> douleurs

==> fièvre

==> angiocholites ; abcès

==> cholangiocarcinome

==> HTP, IHC (très rare)

quand fibrose associée.

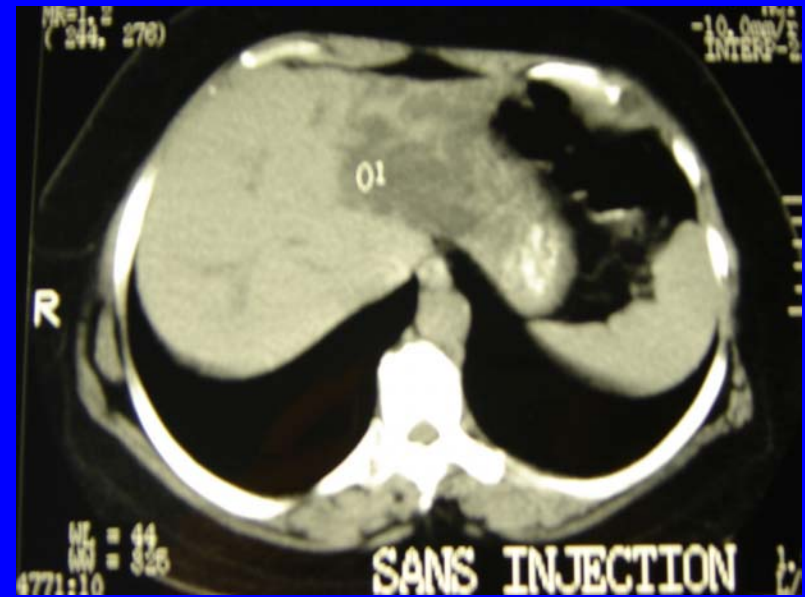
DIAGNOSTIC

Dans la majorité des cas

- échographie }
• TDM } suffisent pour faire le diagnostic
• IRM }

Ces examens mettent en évidence le caractère Kystique des dilatations, leur caractère communicant, les segments atteints, la présence de lithiases intra hépatiques, et éventuellement l'existence d'une complication carcinologique (moins de 1 fois sur 2)

DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE



DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE



A PROPOS DE 13 CAS

Entre 1995 et 2005, 17 patients avec anomalies congénitale des voies biliaires.

==> 13 ectasies kystiques des voies biliaires intra hépatiques

==> 7 hommes 6 femmes de 33 à 87 ans (moy= 59 ans)

==> délai moyen entre début des symptomes et diagnostic de 10 ans (de 0 à 27 ans)

A PROPOS DE 13 CAS

Diagnostic a été fait :

- en pré opératoire : 10 fois avec certitude
- en per opératoire : 1 fois confirmant les doutes pré opératoires
- en post opératoire : 2 fois sur les données histologiques de pièce d 'hépatectomie pour cirrhose nutritionnelle

13/13 patients ont eu TDM

8/13 patients ont eu IRM

2/13 ont eu échographie

A PROPOS DE 13 CAS

9 localisations gauches en préop :

- 8 hépatectomies gauches (2 A. HJ)
- 1 lobectomies gauches (1 A. HJ)
- 8 cholangio per op : 7 fois voies biliaires droite normales , 1 fois lithiase secteur postéro inférieur droit

2 formes diffuses :

- 1 THO pour suspicion de cholangiocarcinome
- 1 THO pour abcès et syndrome septique sévère

2 formes fortuites :

- 1 forme gauche
- 1 forme diffuse

A PROPOS DE 13 CAS

Anatomopathologie :

- 12/13 Maladie de Caroli
- 1/13 Syndrome de Caroli (FHC associée)
- 11/13 pas de lésion maligne
- 1/13 : cholangiocarcinome localisé (diag pré op)
- 1/13 : cholangiocarcinome diffus avec effraction capsulaire (abcès multiples THO pour sepsis grave)

A PROPOS DE 13 CAS

Suites :

– hépatectomie gauche

- 7/9 simples
- 1/9 abcès sur la tranche (colectomie associée)
- 1/9 lithiases résiduelles droites (drainage externe et lavage + fragmentation radiologie interventionnelle)

– THO

- 1/4 décès à j32 (carcinose, défaillance multi viscérale)
- 3/4 simples (THO pour K vivant à 5 ans)

- Aspects génétiques non discutés pour les formes mixte mais pas pour les pures: à priori pas de caractère génétique mais quelques cas familiaux décrits.
- TDM IRM échographie sont en règle générale suffisantes pour faire le diagnostic et conduit à une prise en charge chirurgicale

TRAITEMENT

Avant tout chirurgical.

Définitif d 'emblée si possible.

L 'anomalie doit être reconnue sur les différents examens afin de proposer le traitement adéquat.

Tout l 'enjeu est de traiter avant la survenue d 'une complication infectieuse grave mais surtout avant l 'apparition d 'une dégénérescence maligne (dans 10% des cas) dont le dépistage efficace est illusoire à l 'heure actuelle

TRAITEMENT

- FORMES LOCALISÉE : hépatectomie, dès premier symptôme voire chez sujet asymptomatique (selon âge et état général). Faible morbidité, pas de mortalité
- Formes Diffuses : pas de traitement curatif en dehors de la THO. Si âge et état général le permettent ==>dès premier symptôme, surtout si associée à FHC

CONCLUSION

- Maladie rare
- Nécessite d'être reconnue pour éviter errance diagnostique et thérapeutique
- Attitude agressive et chirurgicale dès que le diagnostic est posé
- Éviter l'apparition de complications graves
- Pas de dépistage efficace des cholangiocarcinomes donc peut-on se permettre de simplement surveiller des patients asymptomatiques ou paucisymptomatiques?