

ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES

**C. PERY
S. DARRAS
NANTES**

Journée DESC SCVO-Rennes janvier 2007

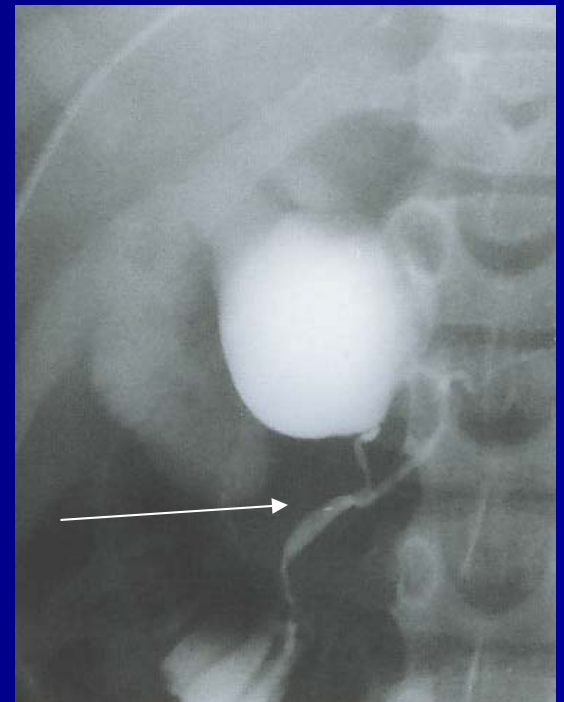
EPIDEMIOLOGIE

- Toujours congénital
- 1 cas/100000 à 200000 naissances
- Prévalence accrue dans population asiatique et chez les femmes
- 20-23% diagnostiqués à l'âge adulte

PHYSIOPATHOLOGIE

Plus souvent malformation de la terminaison commune dans le duodénum des voies biliaires et pancréatiques (60-96%) à l'origine d'une érosion de la muqueuse biliaire par reflux

C'est la trypsine du suc pancréatique, activée par les acides biliaires, qui est responsable de l'érosion de la muqueuse et non le liquide digestif



CLASSIFICATION

*Classification de Todani (1977) selon
siège, forme et extension anatomique
des dilatations kystiques des VB*

ALONSO-LEJ (1959)

70-90 %



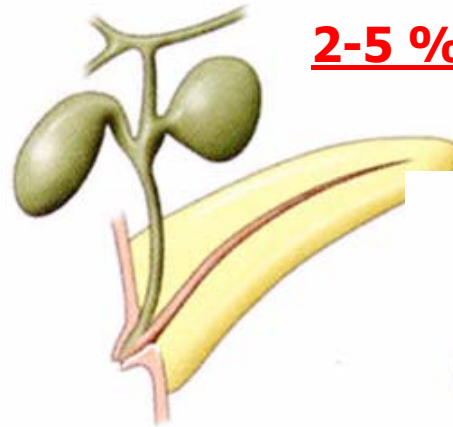
a. Sacculaire



b. Fusiforme

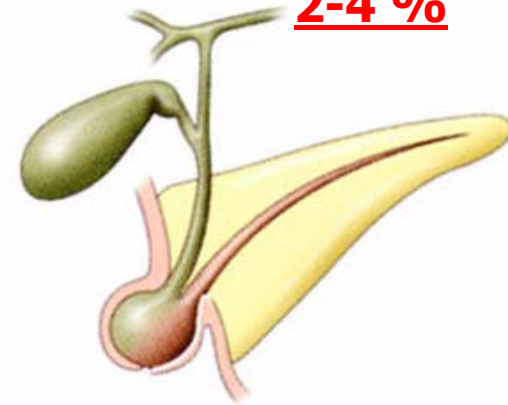
I

2-5 %



II

2-4 %



5-20%



a

IV



b

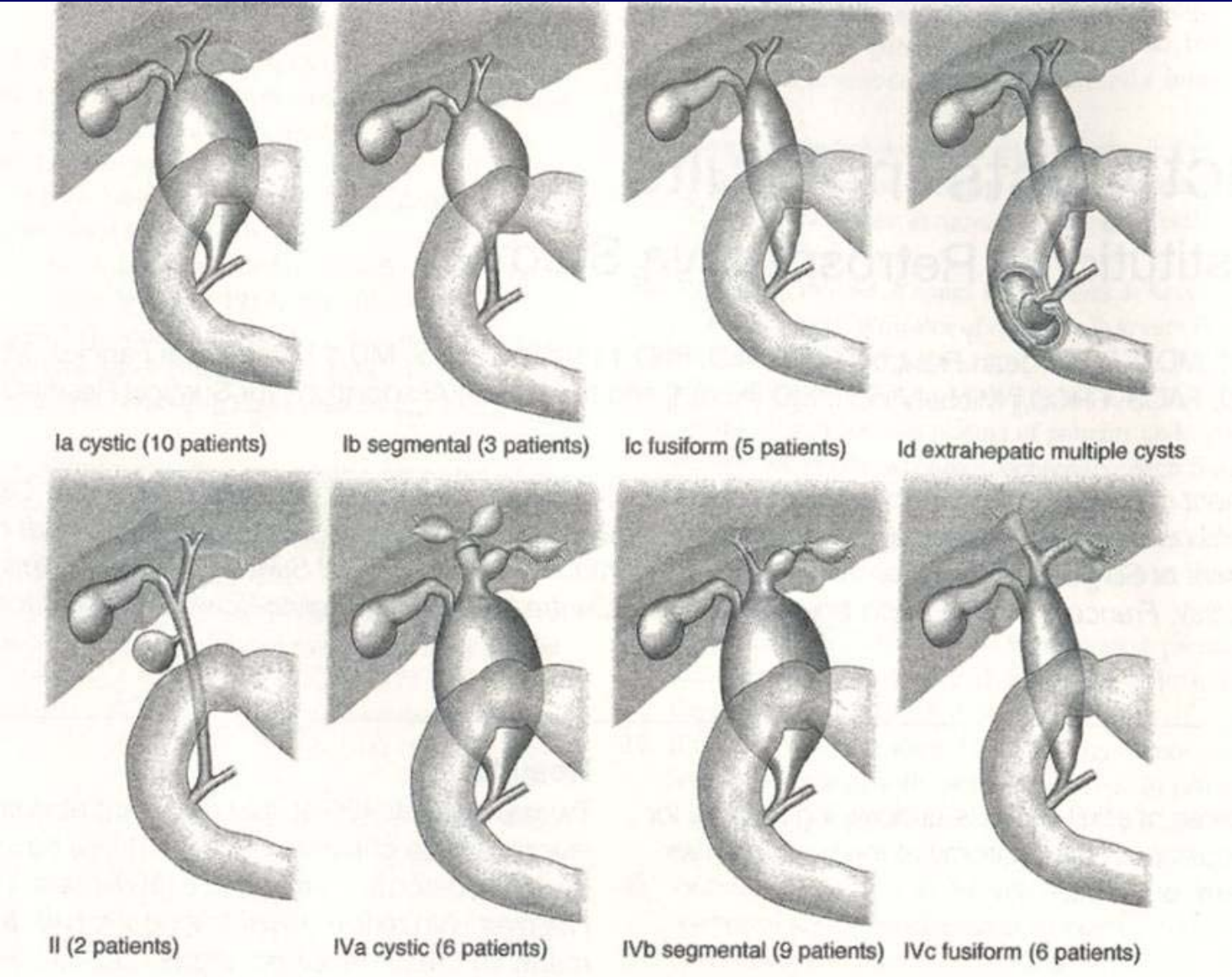
1-2 %



V

I

LENRIOT - Modified Todani's classification (42 Cas: Ann Surg 1998) [4]



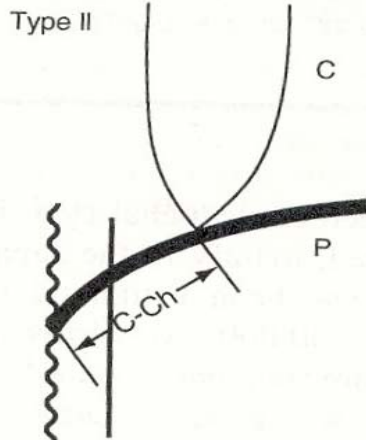
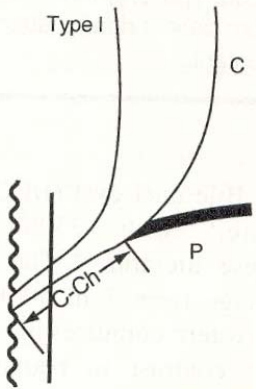
VISSER (2004) :

- les diverticules cholédociens, les cholédochocèles et la maladie de Caroli sont des entités à part (traitement différent)
- Les types I et IV de Todani ne peuvent être différenciés puisque VBIIH jamais totalement saines

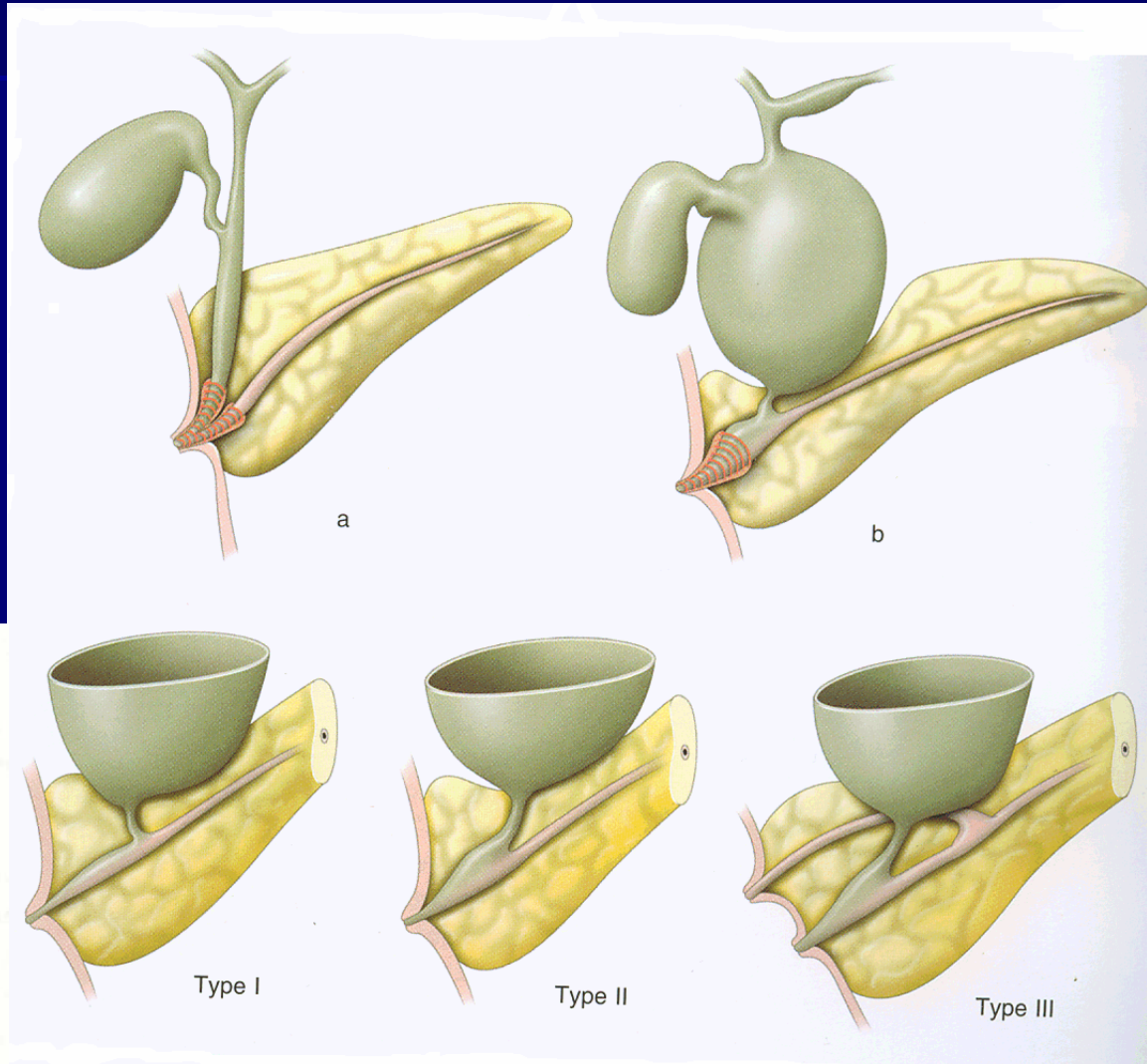
CLASSIFICATION

Classification de Komi
des anomalies jonctionnelles
bilio-pancréatiques

I : Wirsung
dans
cholédoque

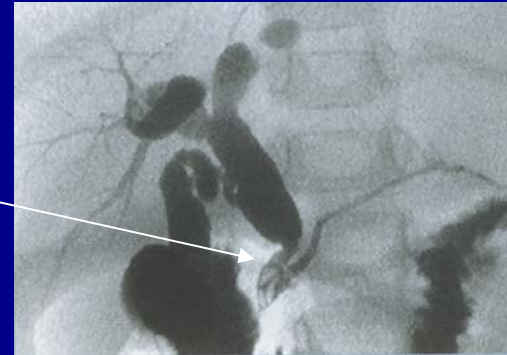


II :
Cholédoque
dans
wirsung



CLINIQUE

- Masse abdominale (kyste palpable)
- Lithiase
- Douleur
- ictère
- infection
- Pancréatite (25-30% adultes)
- Perforation (distension et inflammation VB)
- Cirrhose biliaire secondaire: régression aléatoire après ttt chir.



1/3 cas dans série de 23 cas de S BRANCHEREAU ([3]), justifiant biopsie hépatique lors de intervention

- Cancérisation (30-40% après 40 ans, vs 0-1 % enfant à 10 ans; un cas âge 12ans : IWAI N et al [5])

cancérisation

- ++ adénocarcinome
- ++ vésicule biliaire et dilatation kystique proprement dite (= 80-90%)
- Mais tout le tractus peut être atteint
- Il existe des cancers synchrones et métachrones au niveau des voies biliaires résiduelles

- Un cas de cancer en amont d'un CCBP **sans dilatation VB** (SUZUKI S [10])
- Un cas de dégénérescence sur le **reliquat pancréatique** 17 ans après l'intervention [11]
- Un cas de dégénérescence **métachrone de la composante intra-hépatique** 3 ans après résection d'un volumineux kyste extra-hépatique (TODANI [12])

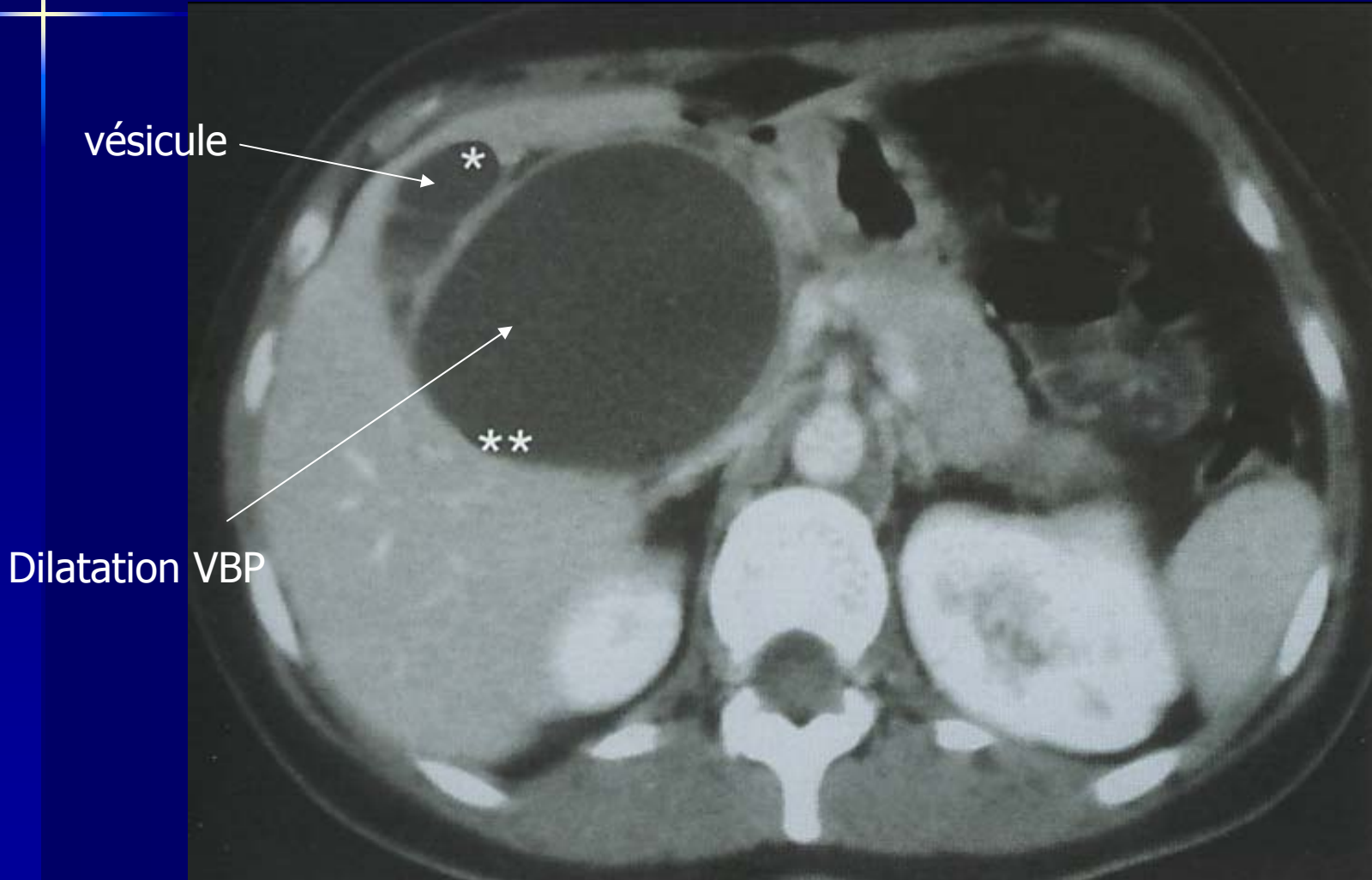
IMAGERIE

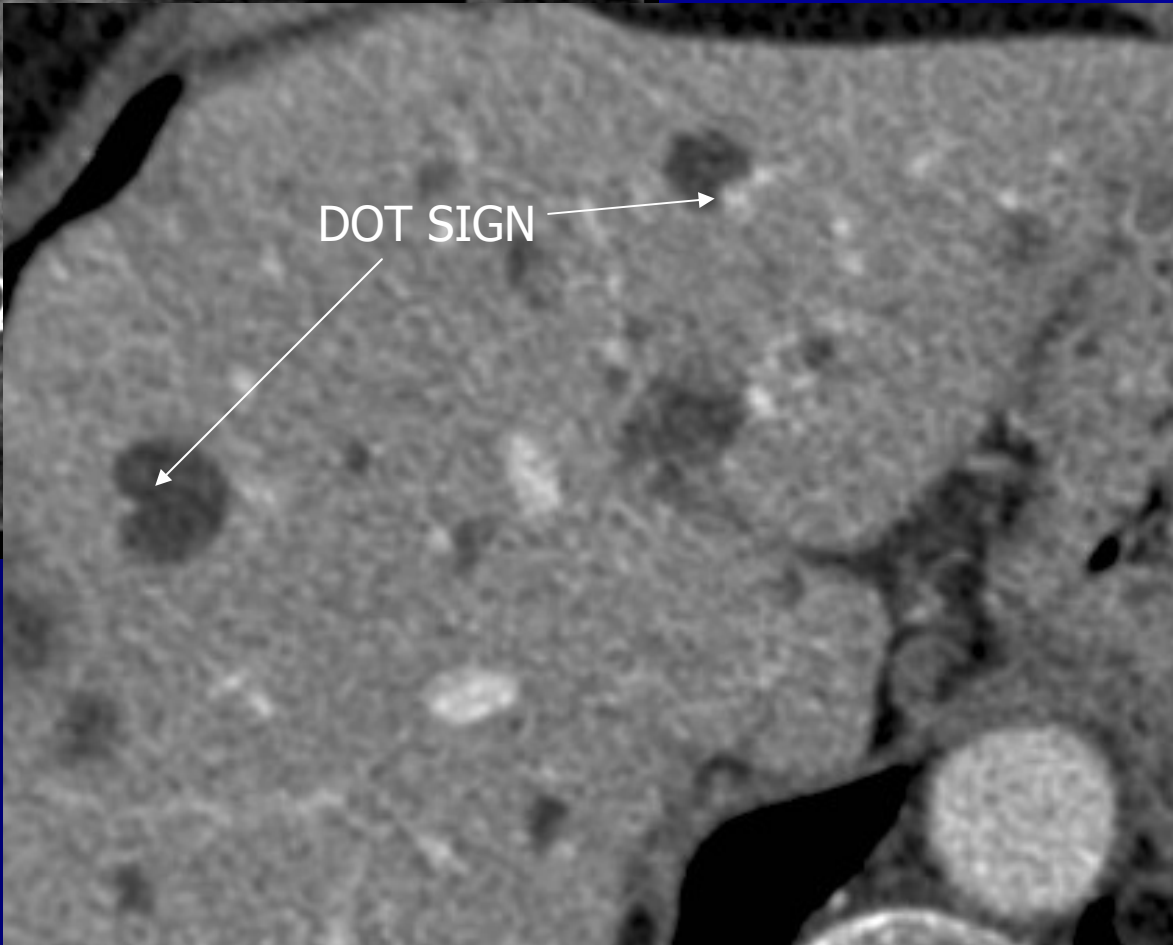
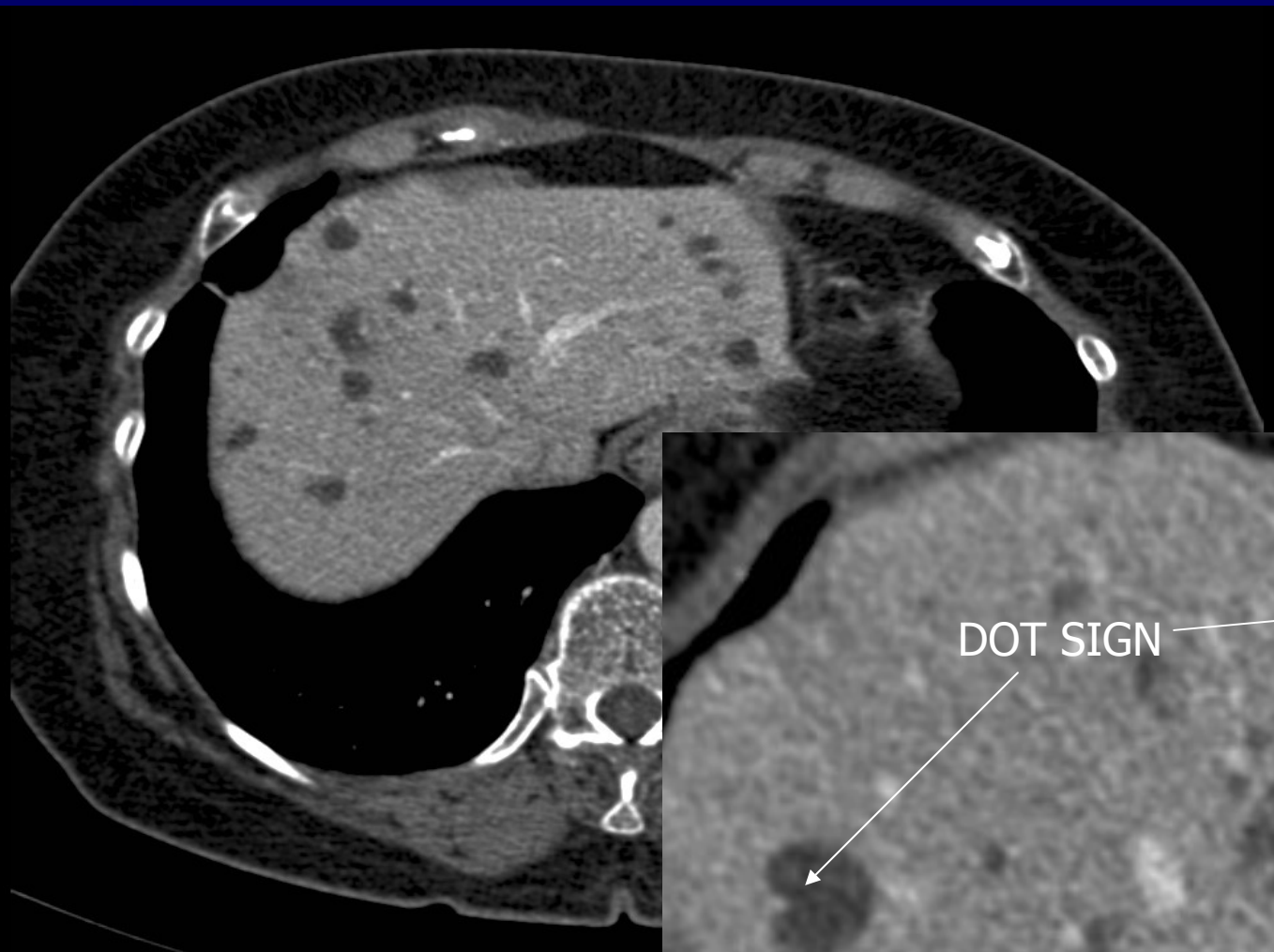
- *Échographie percutanée:*

Image de kyste sous-hépatique

TDM:

Idem. Continuité entre masse kystique
et vésicule ou VB





Cholangio-wirsungographie par IRM:

= examen de référence non invasif



-> **pré-op:**

ECHO/TDM + IRM

-> **cholangiographie:**

- cholangiographie trans-hépatique percutanée (prélèvement biochimie et bactériologie)
- CPRE (geste thérapeutique type III)
- Cholangiographie per-opératoire

DRAINAGE après opacification

TRAITEMENT

= CHIRURGICAL

Exérèse de la totalité de la DKCVB

↘ risque de pancréatite, surinfection, lithiase, cancérisation

Kysto-entérostomie sans exérèse

A PROSCRIRE

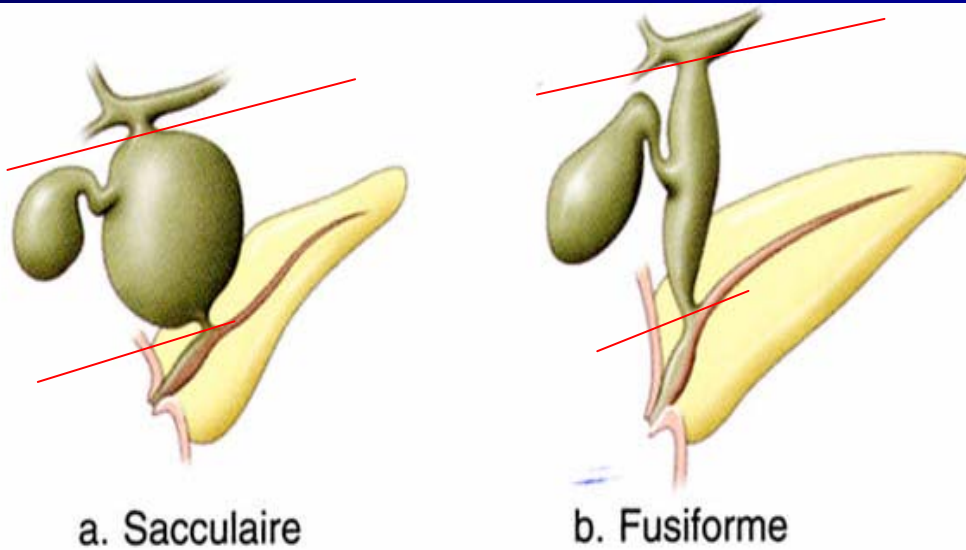
(Expose à des complications)

PRE-OP:

- Contrôler surinfection (antibiothérapie, drainage biliaire endoscopique ou percutané)
- Si durée prolongée: rechercher cirrhose -> discuter transplantation hépatique

Stratégie d'exérèse

- Type I : exérèse VBEH + cholécystectomie
-> hépatico-jéjunostomie

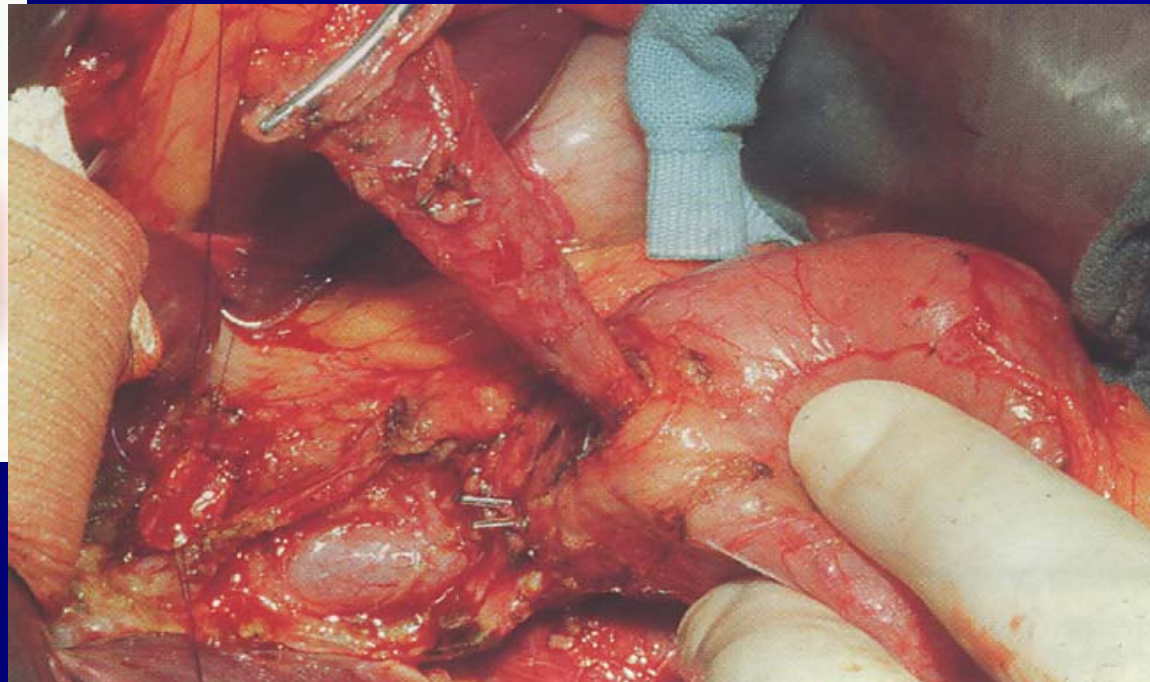


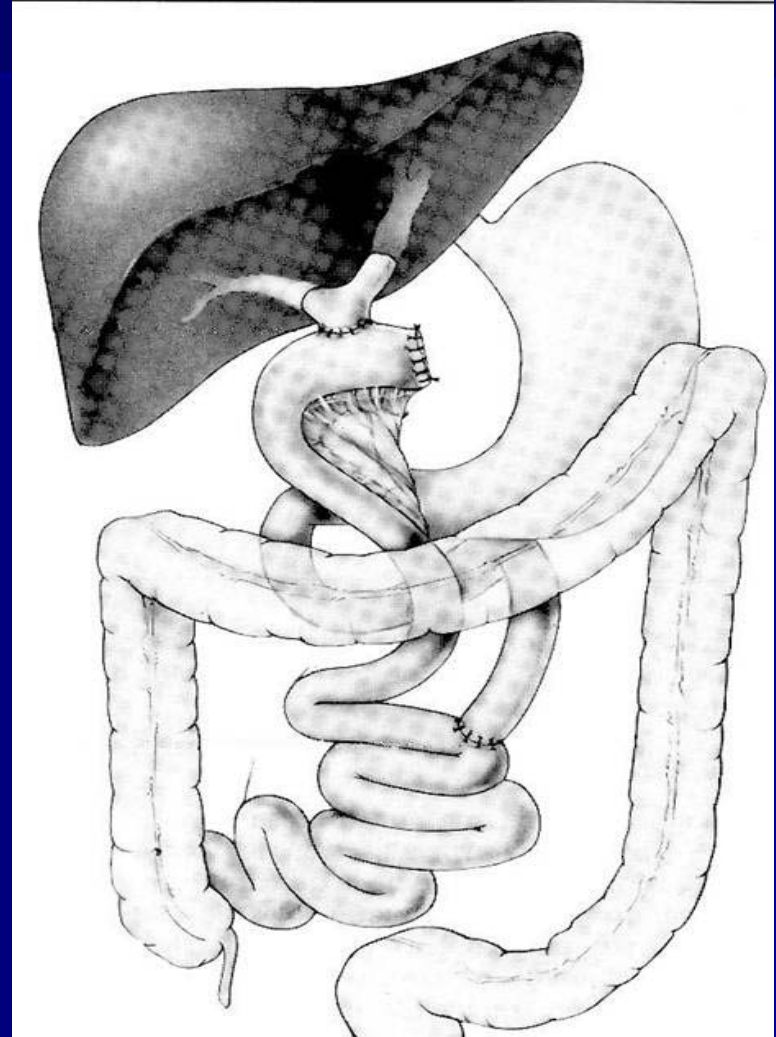
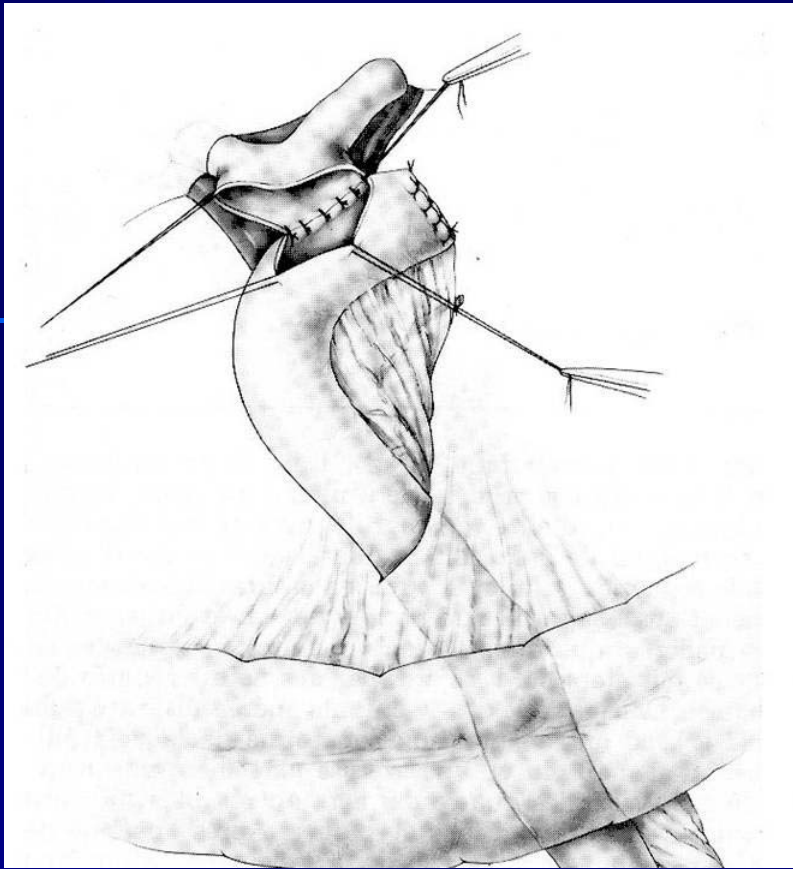
a. Sacculaire

b. Fusiforme

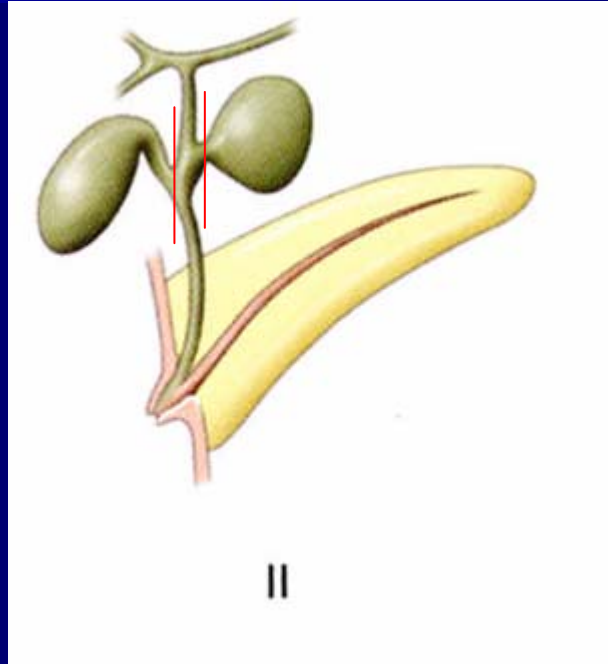


résection VBEH jusqu'à convergence en haut et jusqu'au Wirsung en bas -> emporter portion intra-pancréatique

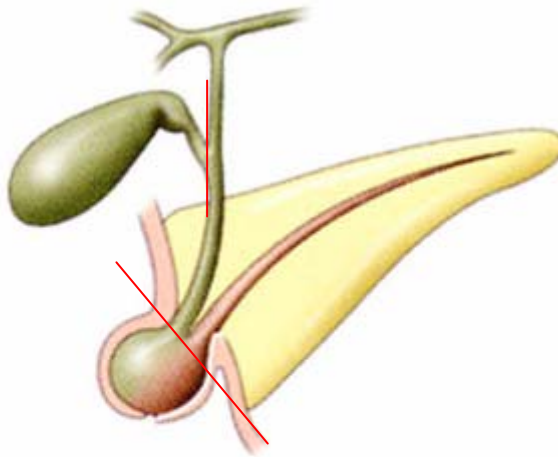




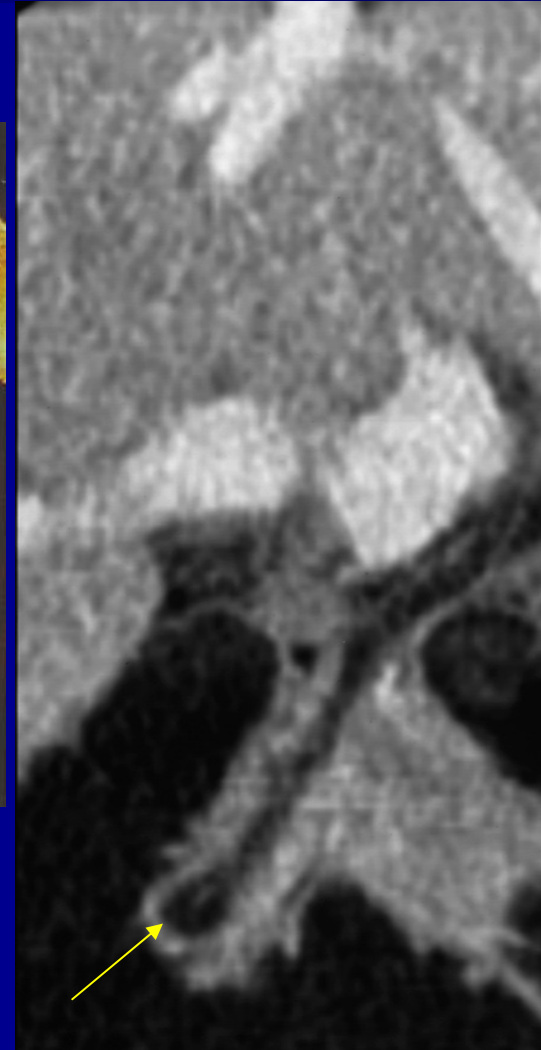
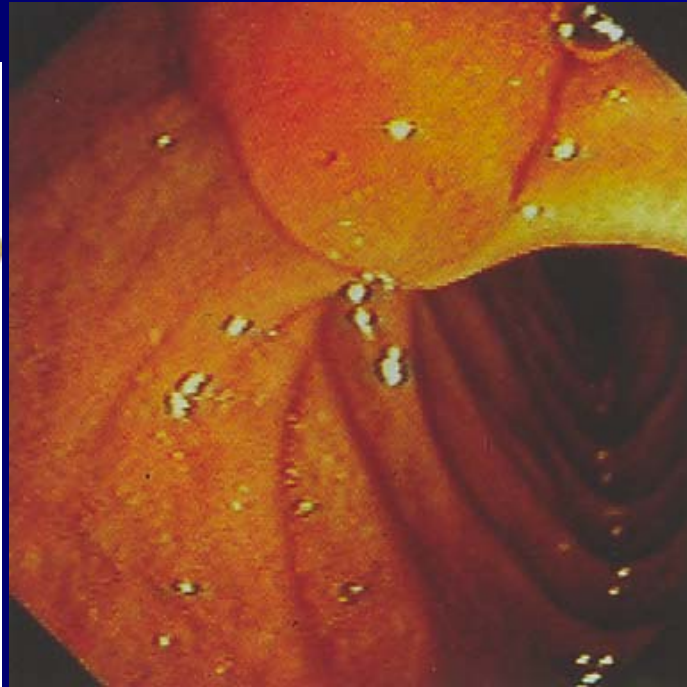
Type II : exérèse diverticule biliaire +
cholécystectomie



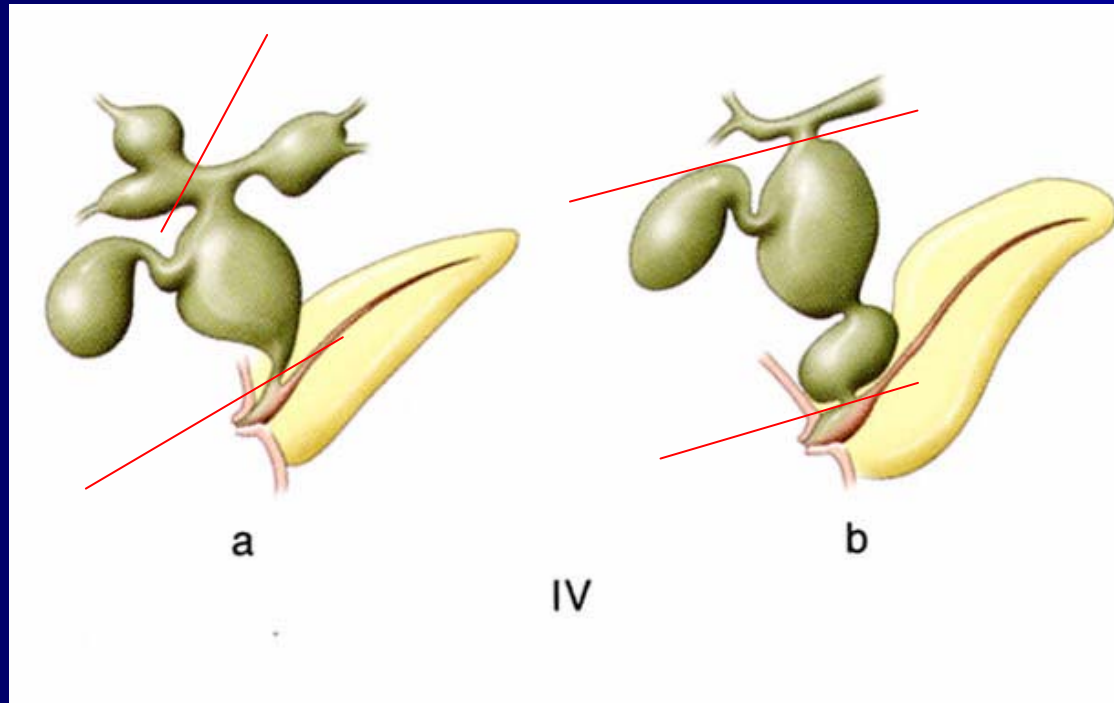
Type III: cholécystectomie +
exérèse trans-duodénale + sphinctéroplastie
chirurgicale ou sphinctérotomie endoscopique



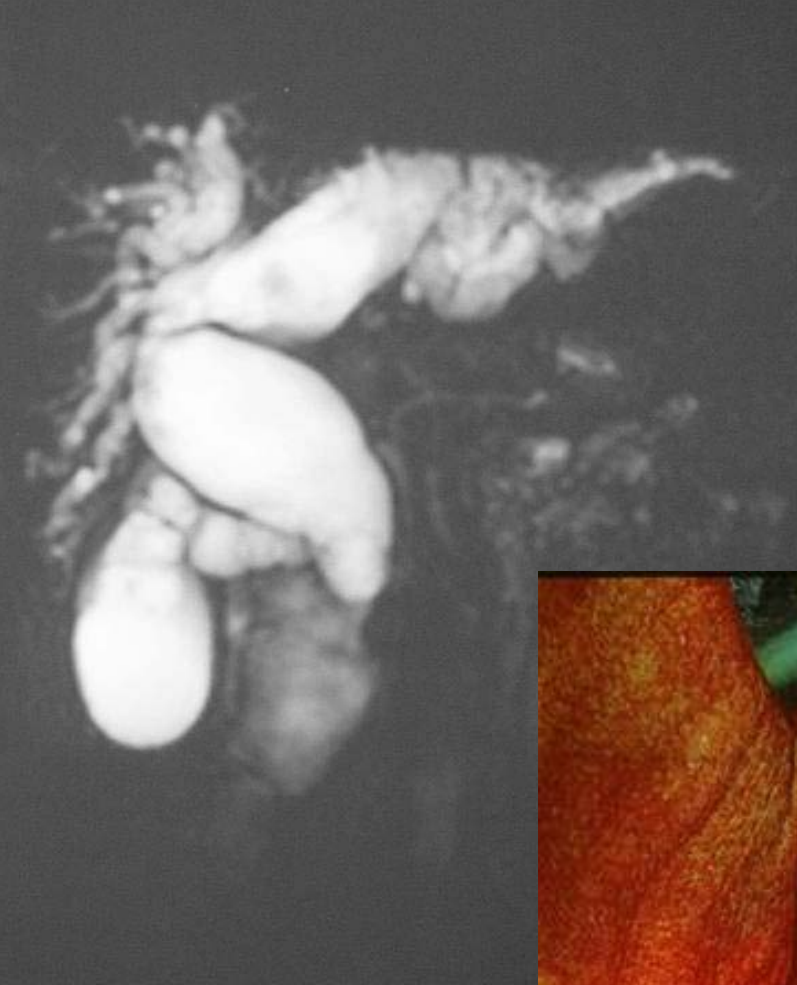
III



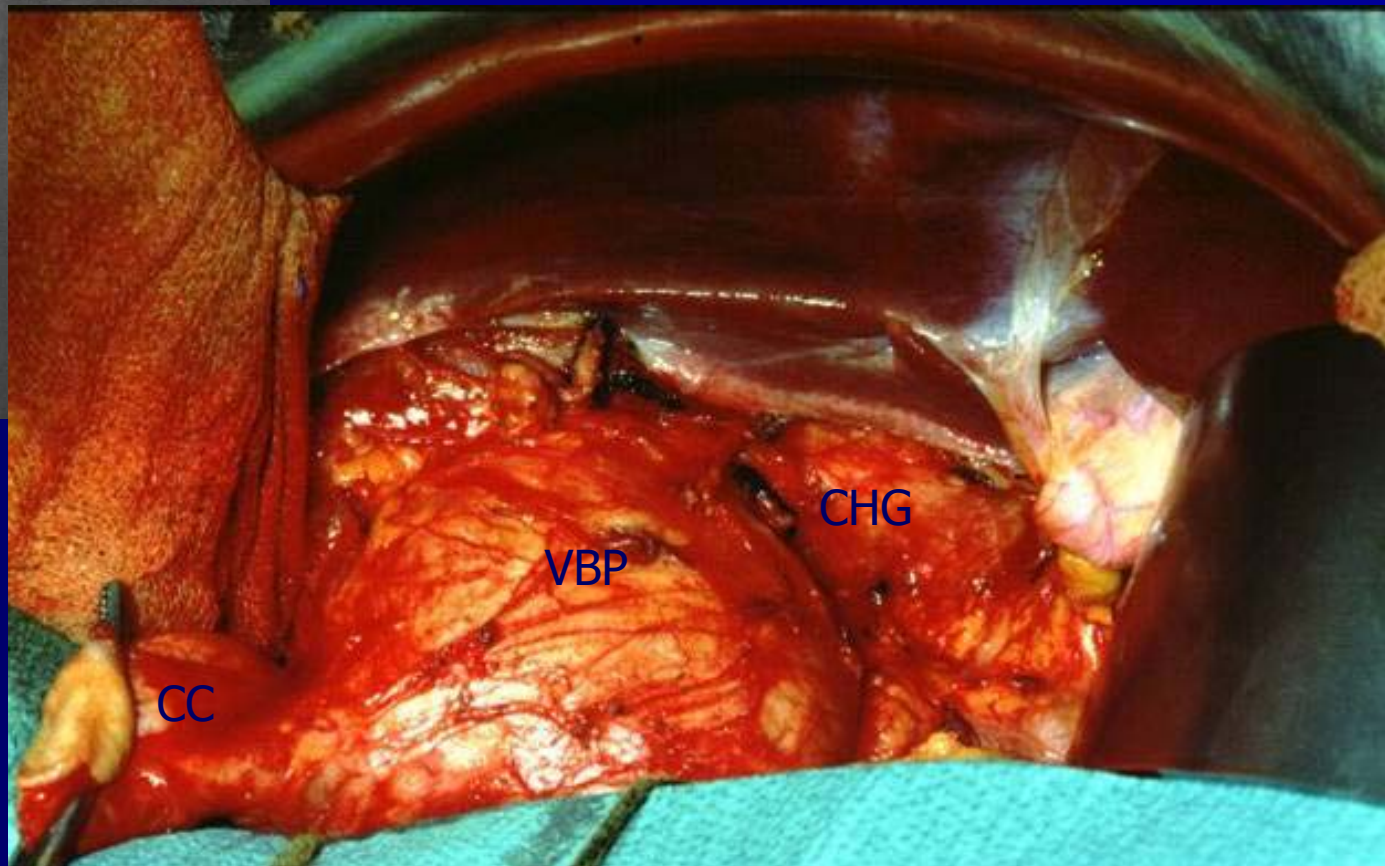
Type IV : exérèse VBEH + cholécystectomie (Iva et b)
+ hémi-hépatectomie si IVa avec malformation limitée
à un foie (hépatico-jéjunostomie sur canal hépatique
restant)



IVb => régression de la composante malformative IH
après exérèse VBEH



IVa



PARTENSKY [15], TODANI [16]

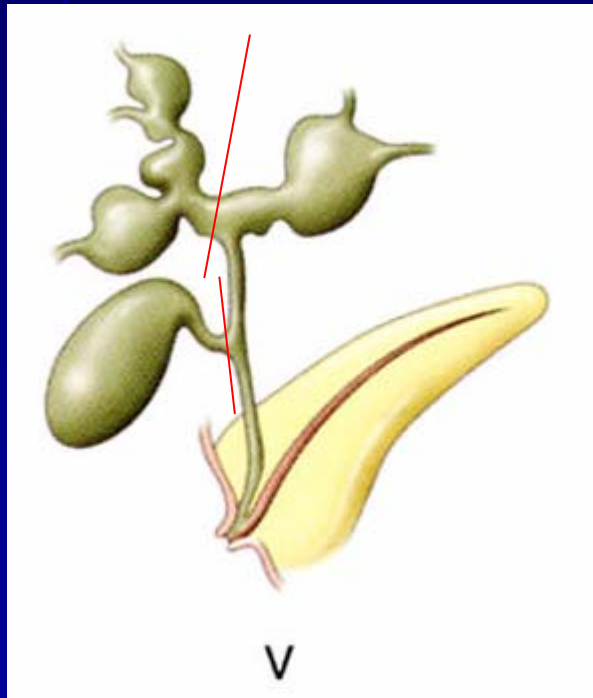
Hépatectomie d'emblée dans Iva, car :
absence de régression spontanée de la dilatation IH après
résection VBEH

Complications nécessitant ré-intervention (=hépatectomies)
(angiocholites à répétition, lithiase, cancer)

CHIJIWA [17]

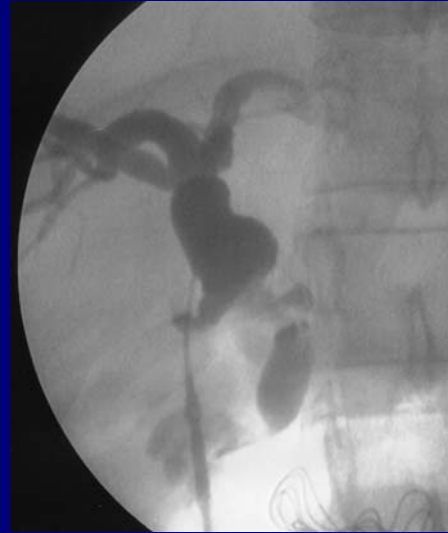
rareté de survenue d'un cancer au niveau intra-hépatique = pas
d'hépatectomie d'emblée (mais 2 de leur patients ont
présenté une lithiase intra-hépatique dans suites, nécessitant
cholangioscopie et lithotritie)

Type V : limitée à un foie = hémi-
hépatectomie
diffuse = transplantation



PER-OP :

- Cholangiographie de bonne qualité au début de l'intervention



- Examen extemporané
- PBH

Complications de la chirurgie:

- 0% DC
- 44% morbidité péri-op Woon CY ([6])
 - Infection (19%)
 - pancréatite

COELIOSCOPIE: JANG JY ([18])

12 patients (11f, 1h) 37.3 ans

5 types Ia, 4 Ic, 3 IV

Exérèse vésicule + kyste, anastomose
hépatico-jéjunale sur anse en Y

Durée opératoire=228 min,

reprise alimentaire J3,

durée hospitalisation 5.8j

-> « intéressant sur plan esthétique
sachant que majorité des DKCVB
concerne femmes jeunes »

SURVEILLANCE

- Pas de recommandations (rythme? examens?)
 - Clinique
 - Biologie (BH, Ca 19-9)
 - IRM / Écho-endoscopie (surveillance portion intra-pancréatique non réséquée)

CONCLUSION

- Affection rare
- Complications fréquentes et graves, ++cancer, justifiant traitement chirurgical systématique
- Pas de consensus

BIBLIOGRAPHIE

- [1] JF GIGOT, *chirurgie des voies biliaires*, MASSON
- [2] LI L, YAMATAKA A, YIAN XIA W, DA YONG W, SEGAWA O, LANE GJ et al. Ectopic distal location of the papilla of vater in congenital biliary dilatation : implications for pathogenesis. *J Pediatr Surg* 2001;36:1617-1622
- [3] S BRANCHEREAU, J VALAYER, malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant, *EMC*, 2002, 40-976
- [4] LENRIOT JP et al. Bile duct cysts in adults : a multi-institutional retrospective study. *Annals of surgery* 1998,2:159-166
- [5] IWAI N et al., cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year old girl, *J Pediatr Surg* 1990;25:1261-1263
- [6] WOON CY, TAN YM, OEI CL, CHUNG AY, CHOW PK, OOI LL. Adult choledochal cysts:an audit of surgical management
- [7] CHAPMAN RW risk factors for biliary tract carcinogenesis. *Ann Oncol* 1999;10:308-311
- [8] WATANABE Y, TOKI A, TODANI T bile duct cancer developed after excision for choledochal cyst. *J Hepatobil Pancreat Surg* 1999;6:207-212
- [9] B.C. VISSER et al., congenital choledochal cysts in adults, *archives of surgery*, 2004, 139:855-62
- [10] SUZUKI S, NAKAMURA S, OCHIAI H, BABA S, SAKAGUCHI T, TSUCHIYA Y et al., double cancer of the gallbladder and common bile duct associated with an anomalous pancreatobiliary ductal junction without choledochal cyst:report of a case. *Surg TODAY* 1999;29:651-655
- [11] FUJISAKI S, AKIYAMA T, MIYAKE H, AMANO S, TOMITA R, FUKUZAWA M et al. A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst. *Hepatogastroenterology* 1999;46:1655-1659

- ❑ [12] TODANI T, WATANABE Y, NARUSUE M, TABUCHI K, OKAJIMA K, congenital bile duct cysts.classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 134:263-9,1977
- ❑ [13] TODANI T, WATANABE Y, MIZUGUCHI T, FUJI T, TOKI A, hepatoduodenostomy at the hepatic hilum after excision of choledochal cyst. *Am J Surg* 142 : 584-7,1981
- ❑ [14] MORENZO GONZALES E, GARCIA IC, PASCUAL MH, KEMPIN JC, BANCH GG, GUTIERREZ MG, DIAZ JA, SANTIUSTE AC. Choledochal cyst resection and reconstruction by biliary-jejuno-duodenal diversion. *Word J Surg* 13 : 232-7,1989
- ❑ [15] PARTENSKY C, FRERING V, HENRY L, malformations kystiques des voies biliaires intra et extra-hépatiques de type Todani IVa. Place de la résection hépatique en fonction du caractère anatomique cylindrique ou kystique de la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques,1996
- ❑ [16] TODANI T, NARUSUE M, WATANABE Y, TABUCHI K, OKAJIMA K; management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement *Ann Surg* 187 : 272-80,1978
- ❑ [17] CHIJIWA K, KOGA A surgical management and long term follow-up of patients with choledochal cysts *Am J Surg* 165 : 238-42,1993
- ❑ [18] JANG JY, KIM SW, HAN HS, YOON YS, HAN SS, PARK YH. Totally laparoscopic management of choledochal cysts using a four-hole method. *Surg endosc*
- ❑ [19] BOCKHORN M, MALAGO M, LANG H, NADALIN S, PAUL A, SANER F, FRILLING A, BRÖELSCH CE. The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006 Jun;202(6):928-32
- ❑ [20] DE KERCKHOVE L, DE MEYER M, VERBAANDERT C, MOURAD M, SOKAL E, GOFFETTE P, GEUBEL A, KARAM V, ADAM R, LERUT J. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transplant Int* 2006 May;19(5):381-8
- ❑ [21] MANNAI S, KRAIEM T, GHARBI L, HAOUES N, MESTIRI H, KHALFALLAH MT. Congenital cystic dilatation of bile ducts. *Ann Chir* 2006 Jul-Aug;131(6-7):369-74