

Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement

Philippe METZLER

Département de Chirurgie Viscérale

Rennes

Définition

- Présence de dilatations kystiques communiquant avec les voies biliaires

- VBEH et/ou VBIH

- Microscopiques/Macroscopiques



Fibrose Hépatique
Congénitale



- Dilatations des VBEH
- Maladie de Caroli

Généralités

- Rare : 1/200 000 (Europe) à 1/15 000 (Japon)
- Femmes +++ (70%)
- Diagnostic *pédiatrique* le plus souvent :
 - 20 à 30 % en prénatal ou < 1 an
 - 50 % entre 1 et 10 ans
 - 10 à 20 % > 10 ans
- Etat pré-cancéreux +++ (CHOLANGIOCARCINOME)
- Pathogénie : anomalie de la jonction bilio-pancréatique (AJBP)
 - reflux pancréatique dans la voie biliaire
 - érosion muqueuse, fragilisation, dilatation

Circonstances du diagnostic

- Echographie prénatale systématique
- Complication

MECANIQUE

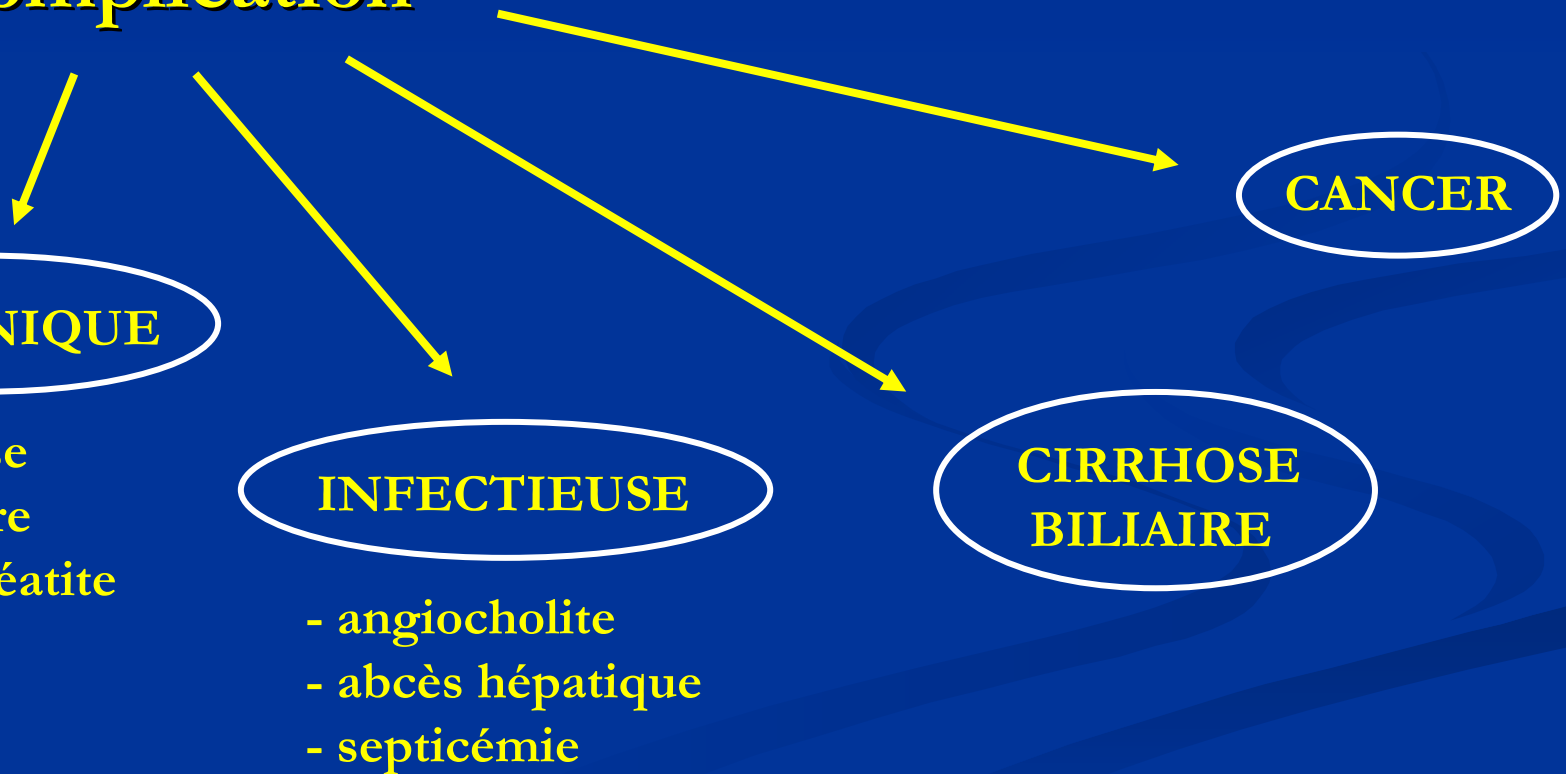
- lithiase
- rupture
- pancréatite

INFECTIEUSE

- angiocholite
- abcès hépatique
- septicémie

CIRRHOSE BILIAIRE

CANCER



Diagnostic paraclinique

- Echographie
- CPRE
- Cholangio-IRM +++
- Cholangiographie percutanée
- PBH (Fibrose Hépatique Congénitale)

Classifications



TODANI +++
5 types

KIMURA
2 types

Classification de Todani



Type I



Type II



Type III



Type IV



Type V

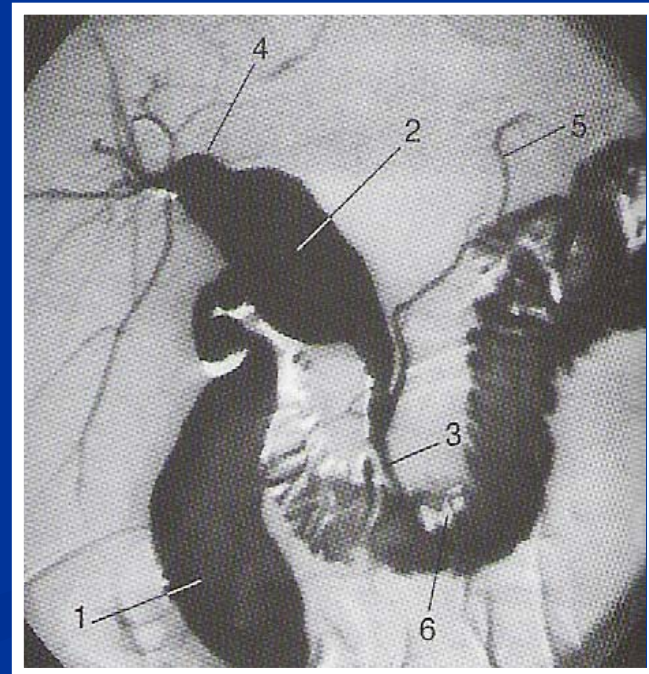
Type I : Dilatation VBEH (80%)

a : tout le cholédoque

b : une partie du cholédoque

c : toute la VBEH

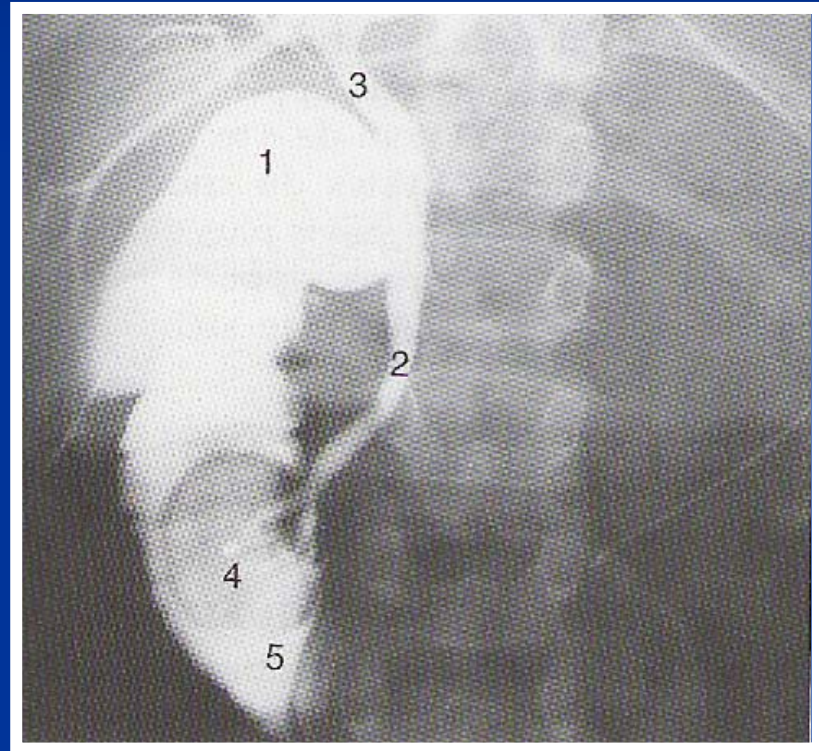
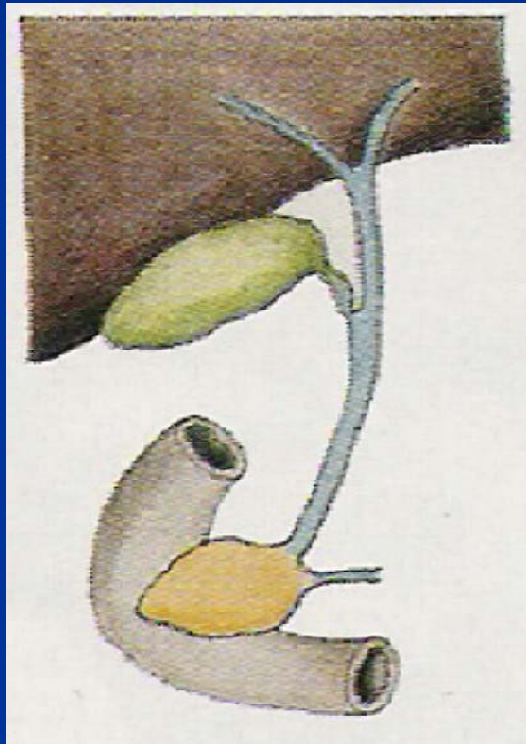
Vésicule normale



Type II : Diverticule du cholédoque (10%)

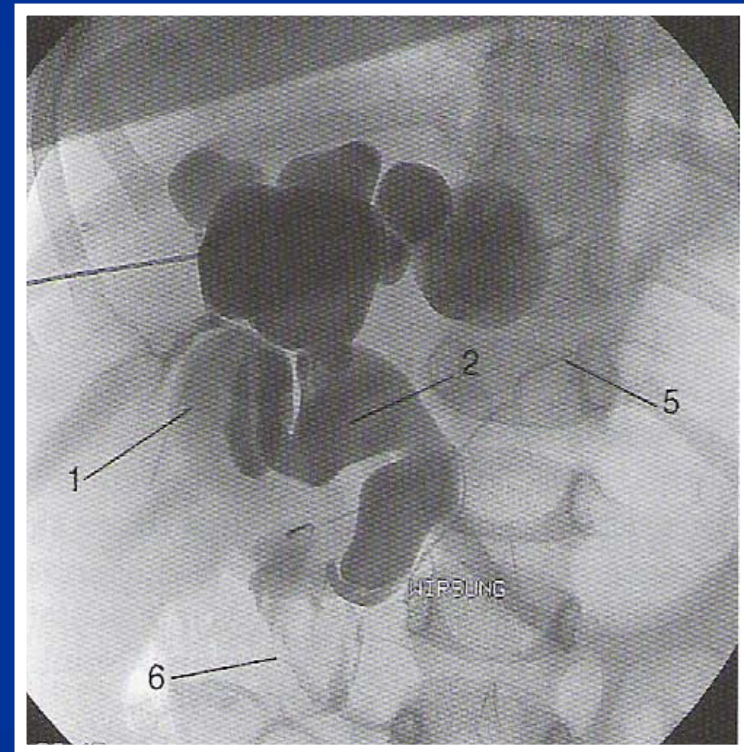


Type III : Cholédocolocèle (5%)



Type IV : I, II ou III + VBIH

- 20 % des dilatations des VBEH
- VBIH du lobe gauche +++



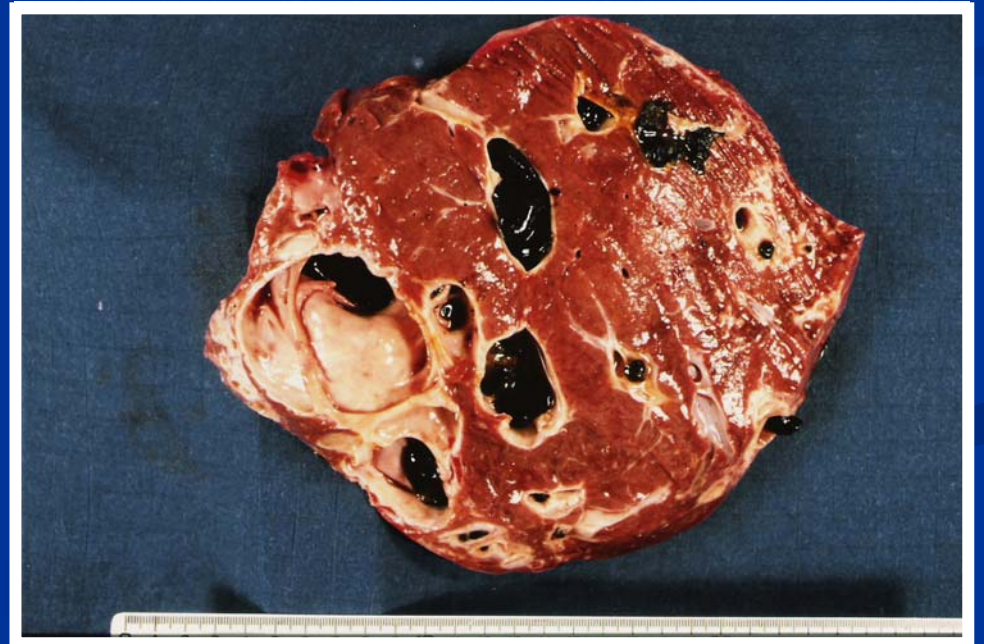
Type V : Maladie de Caroli

- Dilatation multifocale VBIH segmentaires
- Canaux hépatiques droit et gauche
- Kystes séparés par des zones de calibre normal
- Localisée (lobe gauche +++) /diffuse
- Fibrose hépatique congénitale souvent associée
- Clinique : longtemps asymptomatique
complications infectieuses +++
lithiase, dégénérescence



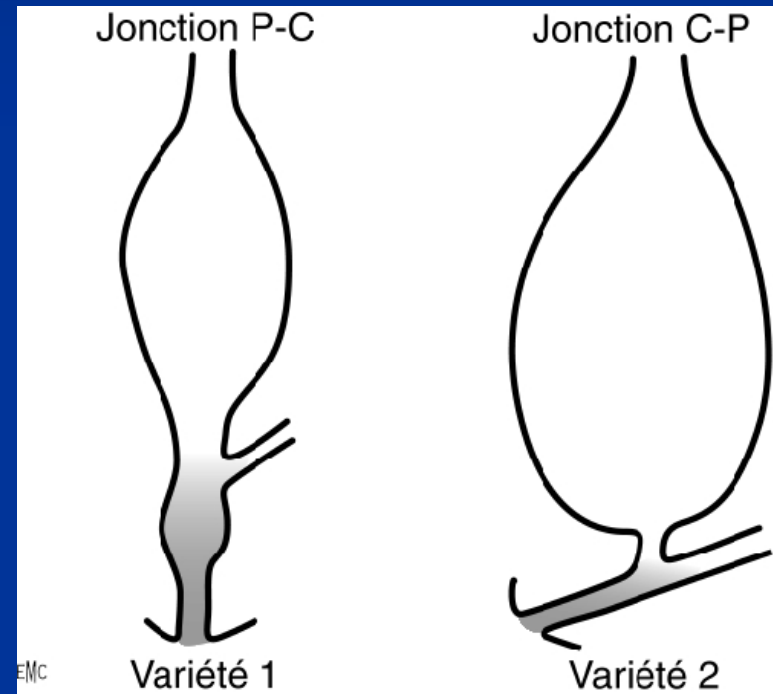


Maladie de Caroli



Classification de Kimura

- Jonction pancréatico-cholédocienne
- Jonction cholédoco-pancréatique



Traitement

BUT

**EVITER LES
COMPLICATIONS**

MOYEN

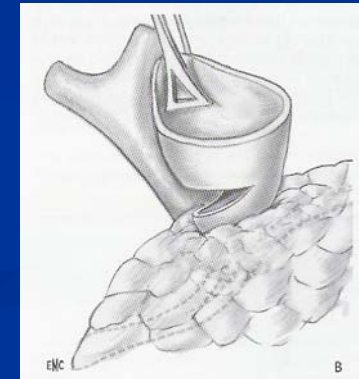
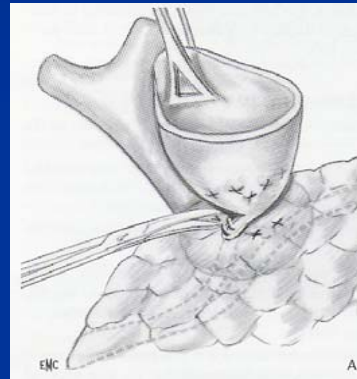
**RESECTION COMPLETE
VBP + VESICULE
(I, II et IV)**

- **PROSCRIRE LA DERIVATION KYSTO-JEJUNALE +++**
 - Stase (lithiase, infection)
 - Dégénérescence +++
- **Biopsie hépatique per-opératoire**
 - **Socle hépatique (Cirrhose biliaire?)**

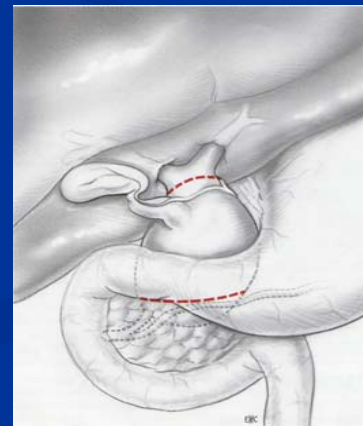
Technique chirurgicale

- Médiane/bi-sous-costale
- Décollement vésiculaire
- Résection VBP :
2 extrémités, 2 difficultés....

- vers le bas :
jusqu'en zone étroite si possible *



- vers le haut :
jusqu'en zone saine si possible
(extemporanés...)



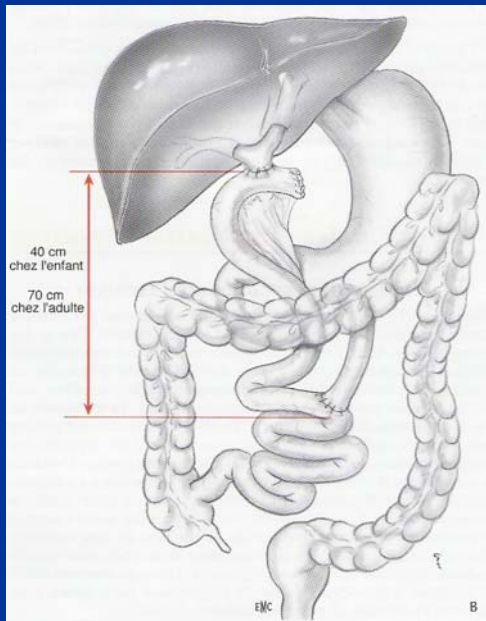
*

Technique chirurgicale

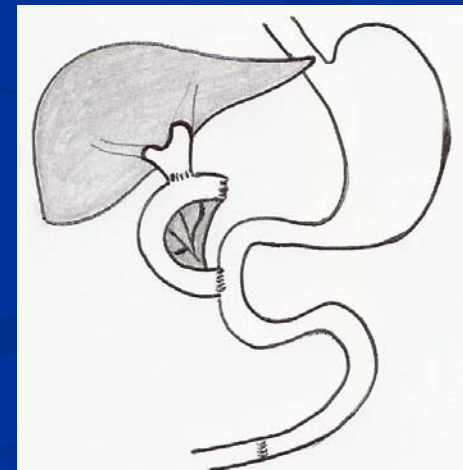
■ Rétablissement de continuité :



- Anastomose hépatico-jéjunale
T-L sur anse en Y selon Roux



- Anse interposée montée
isolément avec anastomoses
· bilio-digestive T-L
· jéjuno-duodénale T-L



Indications particulières

- Type III :

- Traitement  endoscopique : fenestration
chirurgical : marsupialisation

- Type IV : si dilatations VBIH limitées à un lobe
→ Résection VBEH + hépatectomie partielle

- Type V :

- Traitement médical des angiocholites
- Prévention lithiase : acide chénodésoxycholique
- si résistance :
 - . Hépatectomie partielle si forme localisée
 - . Transplantation si forme diffuse

Indications particulières

- En phase infectieuse :
 - Traitement médical (ATB)
 - parfois drainage
 - cholécystostomie/cholédocostomie
 - Exérèse classique à froid

Fibrose Hépatique Congénitale (FHC)

- Héritaire (autosomique récessif)
- Dilatations des voies biliaires interlobulaires des espaces portes
- Manifestations : HTP et ses conséquences
- Diagnostic histologique

- Parfois associée à :
 - Maladie de Caroli : Syndrome de Caroli
 - Ectasies pré-calicielles rénales

- Complications : - celles de l'HTP
 - Angiocholites
 - Cholangiocarcinome

- Traitement : - Prévention des hémorragies digestives
 - Dérivation porto-systémique si résistance (TIPS/APC)
 - Traitement médical des angiocholites
 - Transplantation si résistance

Conclusion

- Période pédiatrique +++
- Le plus fréquent : Type I
- Risque de DEGENERESCENCE +++
 - RESECTION COMPLETE PREVENTIVE VBEH

- Traitement médical :

- Complications infectieuses

- Maladie de Caroli (diffuse/localisée)

- FHC

Si résistance

HEPATECTOMIE PARTIELLE (Caroli localisée)

TRANSPLANTATION (Caroli diffuse, FHC)

Bibliographie

- Erlinger S. Dilatations kystiques des voies biliaires, *La Revue du Praticien*, 2000
- Baumann R, Simler JM. Anomalies de jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques du cholédoque, *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*, 2003
- Branchereau S, Valayer J. Malformations kystiques de la voie biliaire : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical, *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*, 2002
- Long Li et Al. Ectopic distal location of the papilloma of Vater in congenital biliary dilatation : implications for pathogenesis, *Journal of Pediatric Surgery*, 2001
- Sans M et Al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis, *Transplant International*, 1997
- Hara H et Al. Surgical treatment for congenital biliary dilatation, with or without intrahepatic bile duct dilatation, *Hepatogastroenterologie*, 2001
- Miguet JP, Bresson-Hadni S. Fibrose hépatique congénitale, *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*, 1989
- Benhamou JP, Bircher J, McIntyre N, Rizzetto M, Rodès J. *Hépatologie clinique*, 1993