

---

# Ectasies kystiques des voies biliaires :

---

anatomie pathologique et  
traitement

Thibaudeau Émilie  
CHU Angers

---

# DEFINITION ET EPIDEMIOLOGIE

- Malformations **congénitales** :
  - Une ou plusieurs dilatations kystiques communicantes des voies biliaires
- Incidence :
  - 1/100.000 à 1/200.000 en Europe et 100 fois plus élevée en Asie du Sud Est et au Japon
  - Sex ratio : 4 **femmes**/1homme
  - 20 à 50% de découverte à l'âge adulte
- **2ième cause** de malformation des voies biliaires

# PHYSIOPATHOLOGIE

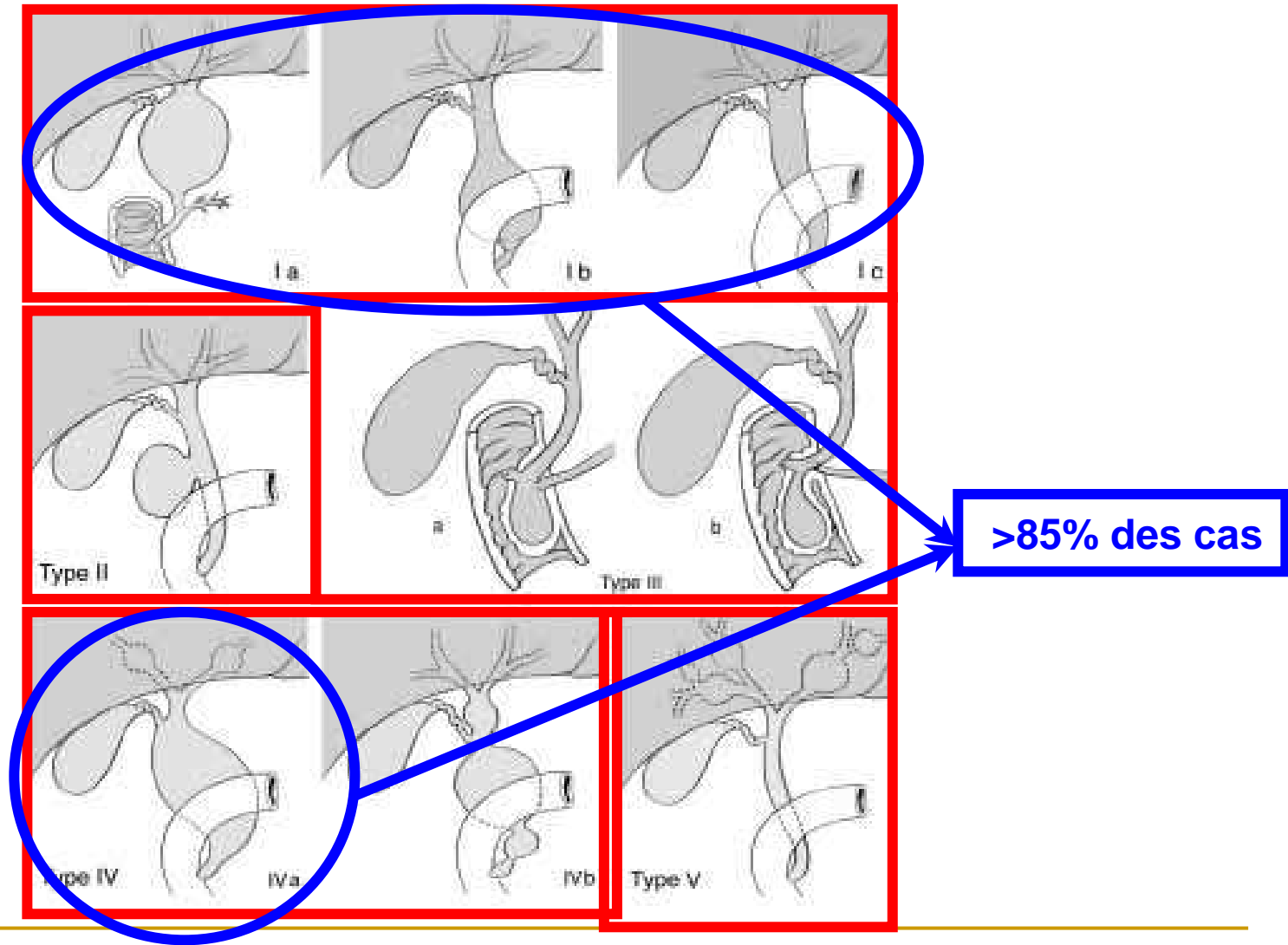
- **Babbit 1969:**
  - Anomalie de la **jonction bilio-pancréatique:**
    - Canal commun long > 15mm
    - Jonction extra duodénale des 2 canaux à distance du sphincter
    - Angle de raccordement > 30°
  
- Absence de sphincter propre :
  - **Reflux** pancréato-biliaire chronique
  - Érosion muqueuse, fragilisation, **dilatation** et **dégénérescence**

---

# CLASSIFICATION

- 1<sup>ère</sup> classification : Alonso-Lej (1959)
- La plus utilisée : CLASSIFICATION DE **TODANI** (1977):
  - Tient compte du **siège**, de la **forme** et de la **distribution** de la maladie polykystique
- Classification de **Kimura** :
  - En fonction de l'AJBP associée

# CLASSIFICATION DE TODANI

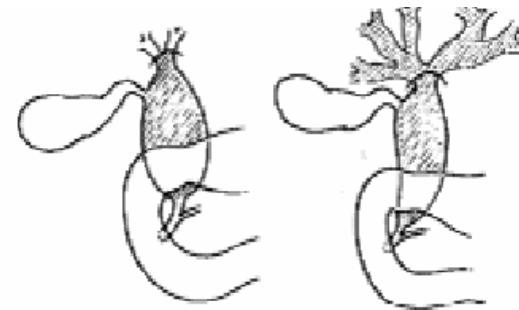


R Kianmanesh, J M Régimbeau, J Belghiti Anomalies de la jonction bilio pancréatique et dilatations kystiques congénitales desz voies biliaies de l'adulte, EMC 2001

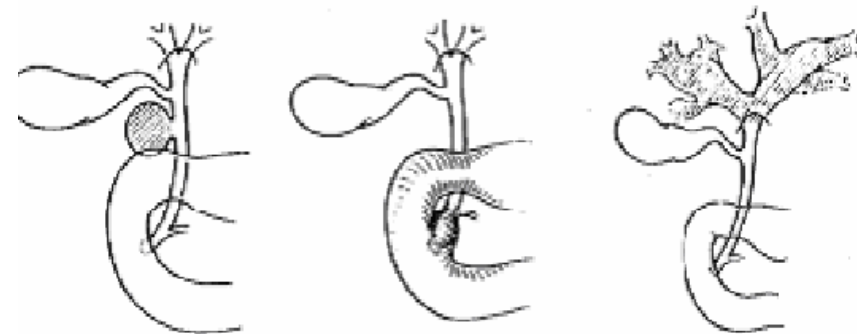
# LES LIMITES

- **Révisée par Todani :**
  - En fonction de l'existence d'une AJBP
  - Pour le type I:
    - Ia : dilatation sacciforme
    - Ib : dilatation fusiforme sans AJBP
    - Ic : : dilatation fusiforme avec AJBP
- **Classification remise en cause par Visser (2004):**
  - Association de 4 maladies qui n'ont pas de lien entre elles
  - Distinction entre type I et type IV est difficile et arbitraire

CLASSIFICATION DE VISSER



kystes du cholédoque



diverticules du cholédoque

choledocèle

maladie de Caroli

T TODANI, Y WATANABE, A TOKI et al. Classification of congenital biliary cystic disease. J Hepatobiliary Pancreat Surg (2003) 10:340–344

Congenital Choledochal Cysts in Adults. *Brendan C. Visser, MD*; ARCH SURG/VOL 139, AUG 2004

# CLASSIFICATION DE KIMURA

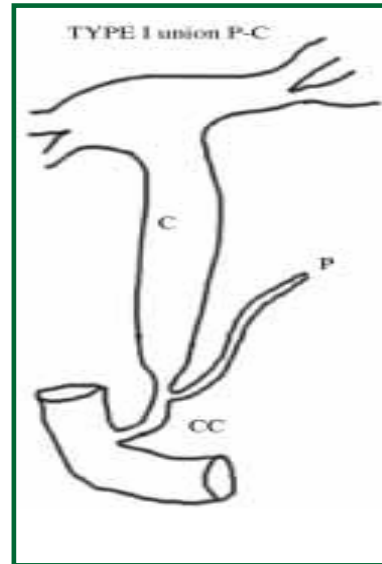
## ■ Union P-C

■ 5% des cas

■ Pas de rétrécissement du bas cholédoque

■ Dilatation cholédocienne en général modérée

■ Symptômes discrets et svt révélation tardive



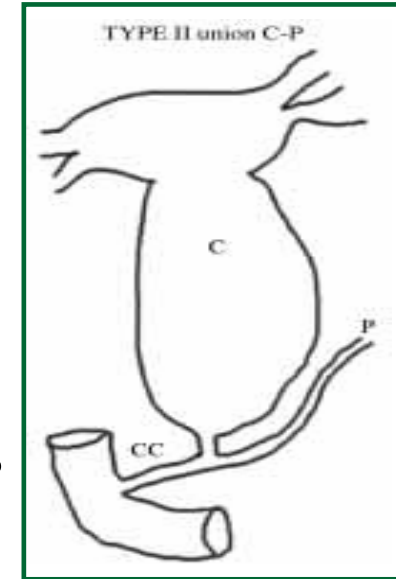
## ■ Union C-P

■ 95% des cas

■ Segment rétréci du bas cholédoque

■ Dilatation cholédocienne plus **ancienne** et plus **importante**

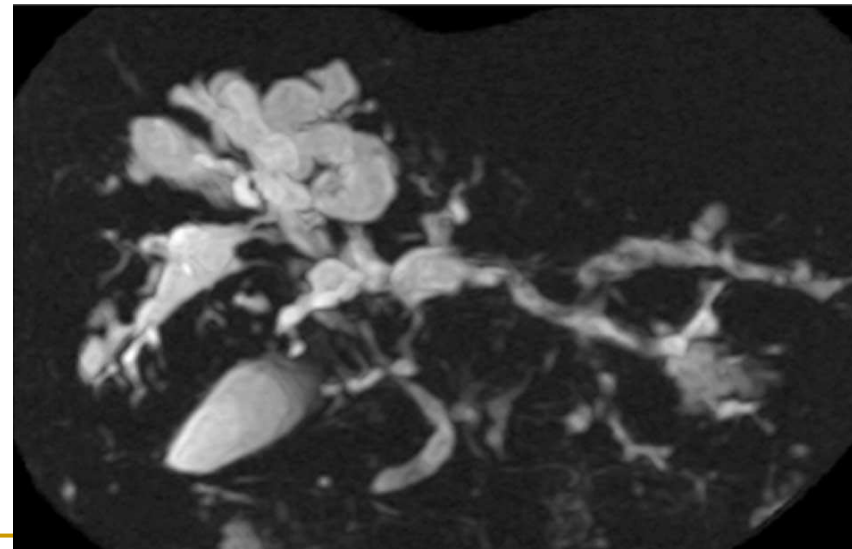
■ Manifestations cliniques précoces et sévères



# CLINIQUE ET BILAN MORPHOLOGIQUE

- Symptômes proches de la maladie lithiasique:
  - ❑ Douleur +++
  - ❑ Ictère et fièvre
  - ❑ Cholangites
  - ❑ Crises de pancréatite aiguë
- Chez enfant triade masse + douleur + ictère
- 2 complications graves:
  - ❑ Péritonite biliaire
  - ❑ Hémorragies digestives

- Bilan morphologique:
  - ❑ Echo
  - ❑ TDM
  - ❑ Échoendoscopie
  - ❑ CPRE +++
  - ❑ **Cholangiowirsungo IRM +++ :**



# TRAITEMENT

## ■ But : EVITER LES COMPLICATIONS :

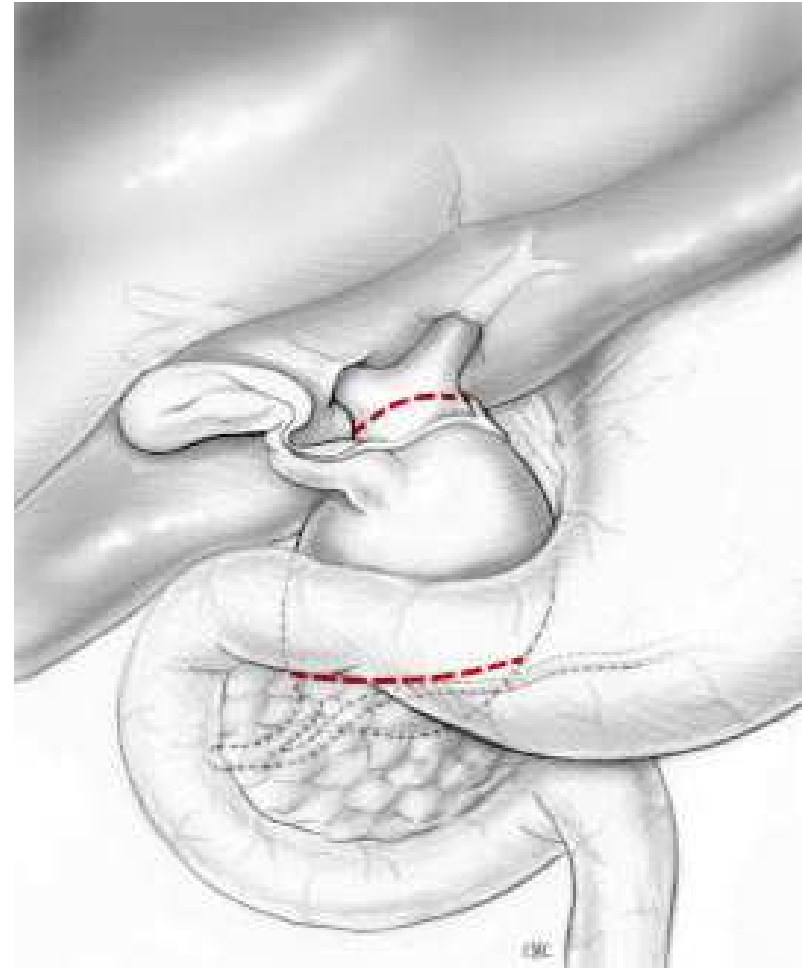
- CANCER +++ :
  - Cholangiocarcinome (80%)
  - Surtout dans les VBEH
- Mécaniques :
  - Lithiases
  - Pancréatites
  - Ruptures
- Infectieuses:
  - Angiocholites
  - Abscesses intra-hépatiques
  - Septicémies
- Cirrhose biliaire

## ■ Quand le proposer :

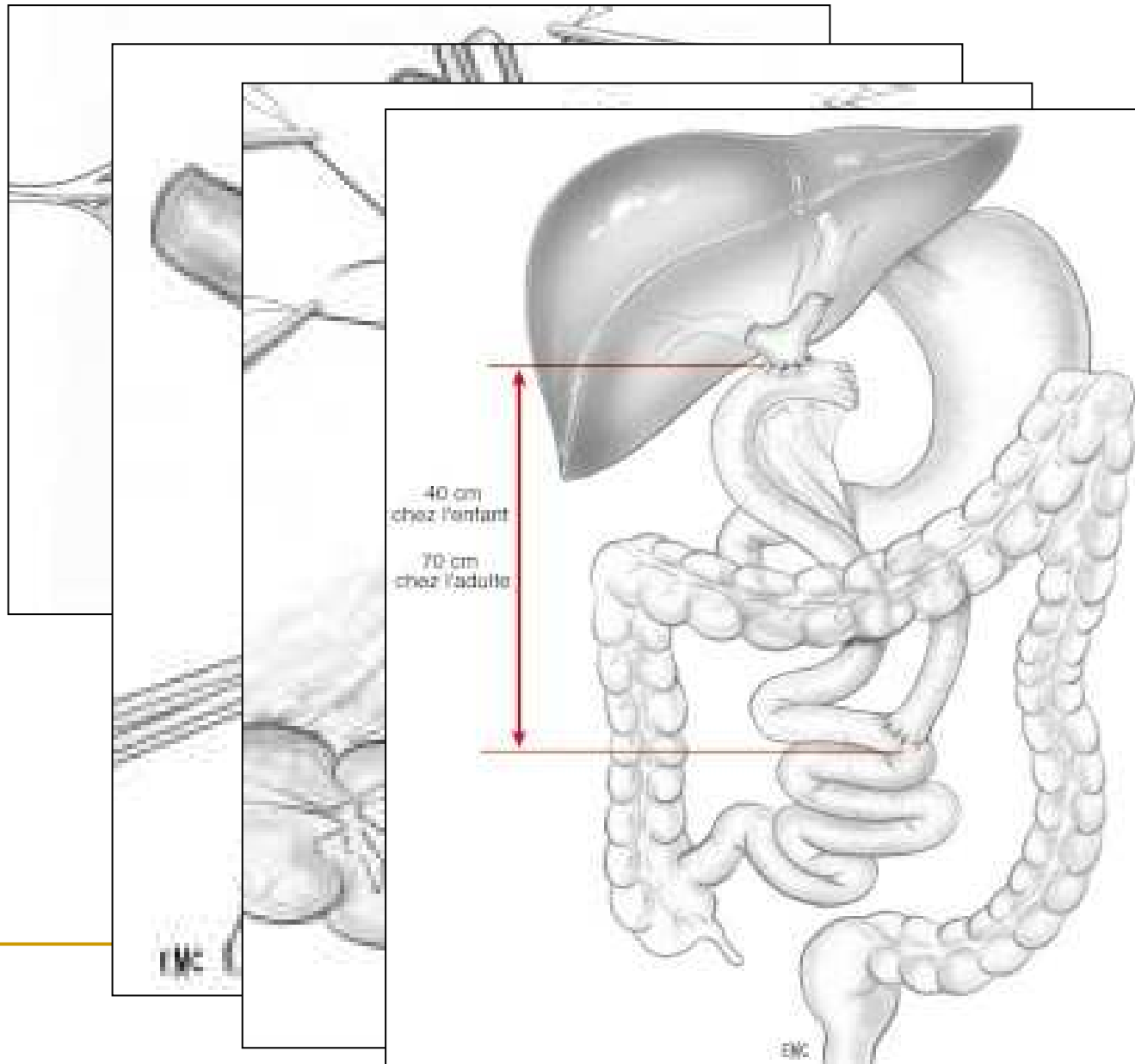
- Le plus tôt possible après bilan
- Ictère n'est pas une CI
- Si cholangite :
  - ATB
  - +/- drainage
  - Chir rapidement envisagée
- Rupture spontanée :
  - Tableau inquiétant
  - Drainage simple des voies biliaires
  - Chir différée de 5 à 6 semaines

# PRINCIPES DU TRAITEMENT

- ~~DERIVATIONS KYSTO-DIGESTIVES~~
  - Morbidité à long terme de 35 à 85%
  - Risque de dégénérescence
- **Exérèse chirurgicale** pour:
  - Supprimer définitivement le reflux pancréatique vers les voies biliaires
  - Réséquer
    - La totalité du kyste
    - La vésicule biliaire
    - Les voies biliaires extra hépatiques
  - Diminution du taux de cancer de 16.2 à 0.7%
- **Biopsie hépatique + extempo**



# TRAITEMENT TYPE I ET IV



---

# PLACE DE LA COELIOSCOPIE ?

## ■ Chez l'enfant :

- Hong, (Eur J Pediatr Surg) 2008 :
  - Une étude prospective de 31 patients
  - Anastomose du pied de l'anse après extériorisation et anastomose hépaticojéjunale par coelio
  - Conclusion :
    - Faisable et non dangereux
    - « learning curve » importante

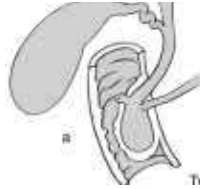
## ■ Chez l'adulte :

- **Jang (Surg endosc) 2006 :**
    - 12 patients
    - Conclusion : bon résultats et surtout esthétiques
  - **Palanivelu (J AM Coll Surg) 2008 :**
    - Étude rétrospective de 35 patients
    - Même taux de morbidité et de mortalité que par laparotomie
    - Conclusion: faisable, non dangereux et plus avantageux
-

# INDICATIONS PARTICULIERES

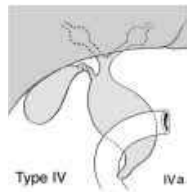
## ■ Types III:

- ❑ Sphinctérotomie endoscopique + cholécystectomie
- ❑ Voie d'abord chirurgicale moins employée



## ■ Types IV :

- ❑ + dilatations ne touchant qu'un lobe ou lithiase localisée
- ❑ Hépatectomie partielle



## ■ Type V : sd de Caroli :

- ❑ Traitement symptomatique des complications
- ❑ Atteinte monolobaire : hépatectomie partielle
- ❑ Atteinte diffuse : transplantation hépatique



---

# CONCLUSION

- Maladie rare Europe
  - Majorité de type I et de type IV
  - **PREVENTION DU RISQUE DE DEGENERESCENCE+++**
    - Résection du kyste, de la vésicule biliaire et des voies biliaires extra hépatiques
  - Traitement du type II?...
-