

LA LITHIASE INTRA HEPATIQUE

**PHYSIOPATHOLOGIE
ETIOLOGIE**

THIBAudeau Emilie, Angers
DESC POITIERS JUIN 2010

DEFINITION

- Présence de **calculs** dans les voies biliaires en **amont de la convergence** des canaux hépatiques droit et gauche

EPIDEMIOLOGIE

- **Incidence :**
 - 1% des cas de lithiase biliaire dans les pays occidentaux
 - 5% dans le sud-est asiatique
 - 50% à Taiwan et en Chine continentale
- Age moyen de présentation 50-60 ans

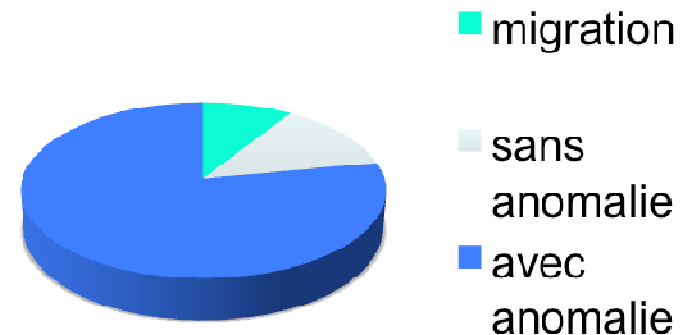
CLASSIFICATION

- **La lithiase intra-hépatique**
secondaire = migration :
 - Calculs formés en **dehors** des VBIH:

- Non traitée
- Résiduelle

- **La lithiase intra-hépatique**
primitive :
 - Sans anomalie des voies biliaires
 - Avec anomalies des voies biliaires

expérience du CHB pour 192 patients



LA LITHIASE SANS ANOMALIE DES VOIES BILIAIRES

- Occident > Orient

- Les calculs :

- Riches en **cholestérol**
- Se forment à la **périphérie** du foie
- De **petite** taille

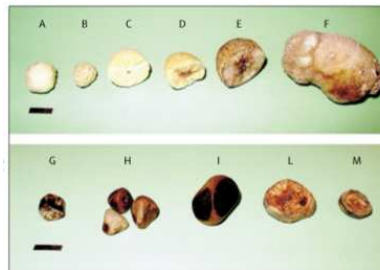


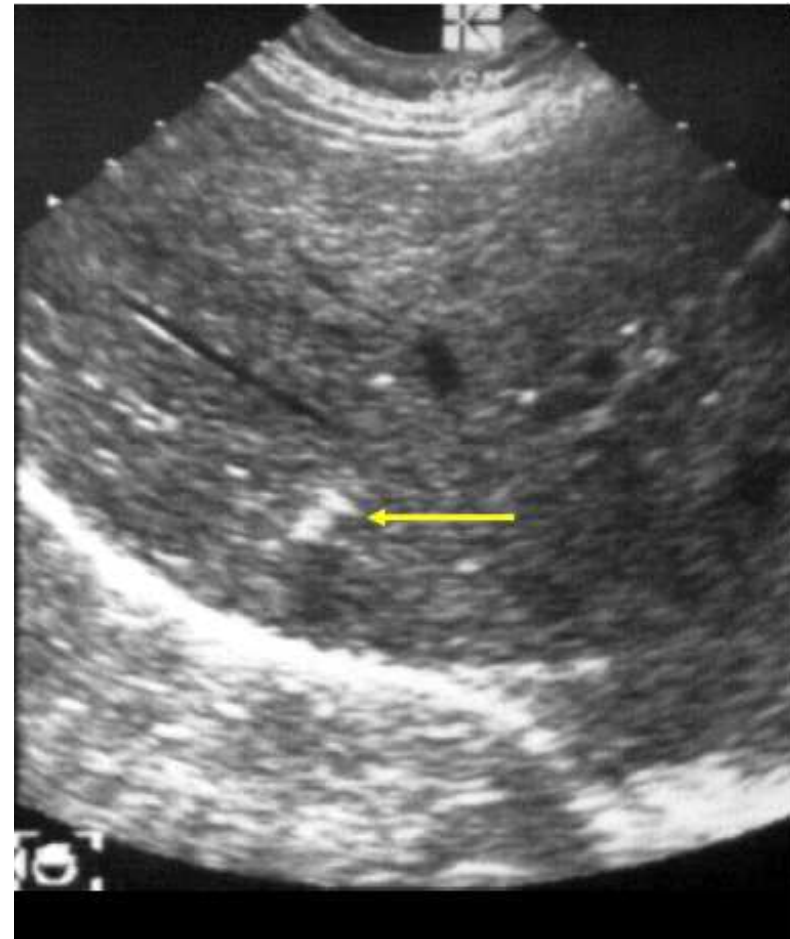
Figure 1: Morphological variability of human gallbladder stones
Top: Pure spherical or oval shaped cholesterol stones with smooth (A) or morular (B) surface, and a small (C), medium (D) or large (E) dark pigment nucleus on the cut surface. F is a very large, almost pure, cholesterol stone, which is a conglomeration of stones. Bottom: Cholesterol stones with spherical (G), multifaceted (H, I) surface and a largely pigment nucleus (L), or with a small cholesterol nucleus (M) surrounded by a pigment thick layer on the cut surface. Black horizontal line=1 cm.

- Clinique:

- **Douleurs biliaires** et **pancréatites aiguës** à répétition
- Symptômes avant 50 ans
- Antécédents familiaux
- Calculs et manifestations **récurrent** après cholécystectomie
- Efficacité du ttt ursodéoxycholique

LA LITHIASE SANS ANOMALIE DES VOIES BILIAIRES

- **Physiopathologie :**
 - Bile **sursaturée en cholestérol** : défaut de sécrétion des phospholipides biliaires
- **Étiologie:**
 - Génétique dans 60 à 65% des cas
 - Mutation gène ABCB4 : code pour la **protéine MDR3**
- **Echographie :**
 - Points hyperéchogènes le long des canaux biliaires, de la boue et des microcalculs
 - **Pas d'anomalie** des voies biliaires



LA LITHIASE AVEC ANOMALIES DES VOIES BILIAIRES

- **Les calculs :**

- **Pigmentaires** composés de bilirubinate de Ca
- Calculs **bruns**, +/- friables, semblant parfois moulés par les voies biliaires
- 40% : uniquement IH; 60% associé avec des calculs des VBEH

- **La clinique :**

- Manifestations après 50 ans
- **Coliques hépatiques, angiocholite**
- Fréquence des manifestations très variable
- **Complications :**
 - Cirrhose biliaire secondaire
 - Thrombose de la branche porte au contact du foyer infectieux
 - Abscess hépatique
 - Choc septique
 - Cholangiocarcinome

LA LITHIASE AVEC ANOMALIES DES VOIES BILIAIRES

- **Physiopathologie :**
 - **3 facteurs** à l'origine de la formation des calculs :
 - Ralentissement du flux biliaire
 - La contamination bactérienne de la bile
 - Sursaturation de la bile en cholestérol
 - **2 types** d'anomalies des voies biliaires :
 - Les dilatations
 - Les sténoses

LES DILATATIONS



a. Sacculaire
Ia : sacculaire



b. Fusiforme
Ib : fusiforme



IVa : fusiforme,
intra- et extra-hépatique



IVb : multiple
extrahepatique



II : diverticule de
la VBP



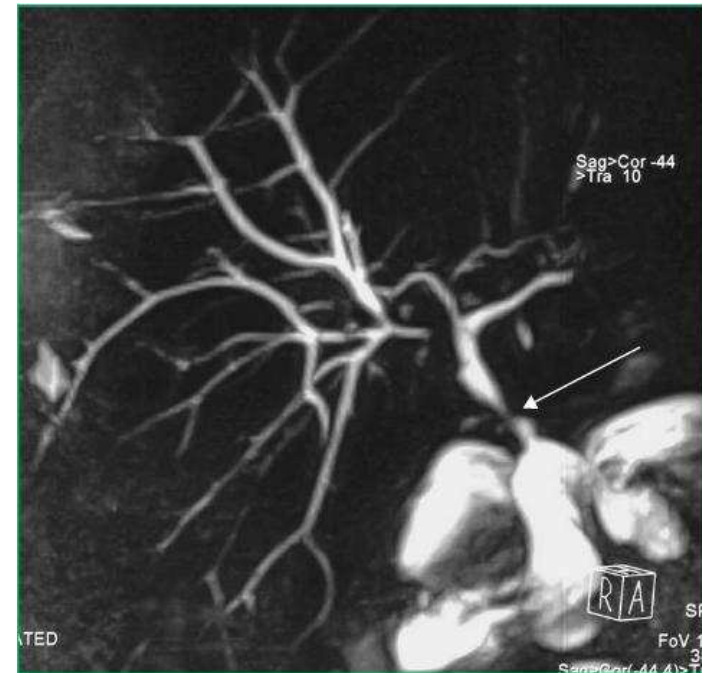
III : cholédochocèle



V : multiples intra-hépatiques : maladie de Caroli

LES STENOSES

- **Acquises:**
 - **Iatrogènes :**
 - **Plaies** des voies biliaires
 - **Sténoses** des anastomoses bilio-digestives
 - **Tumorales :**
 - Tumeurs de Klatskin
 - Cholangiocarcinome
 - **Destruction** des voies biliaires : vasculaires, transplantation
 - **Parasitaire :** exceptionnellement :
 - Clonorchis Siniensis
 - Ascaris lumbricoïde
- **Congénitales:**
 - Diaphragme



LA LITHIASSE AVEC ANOMALIES DES VOIES BILIAIRES

- Échographie :
 - Mise en évidence des **anomalies** des voies biliaires:
 - Sténoses
 - Dilatations
 - Images **hyperéchogènes**
 - Avec ou sans cône d'ombre post
 - Image de double-arc



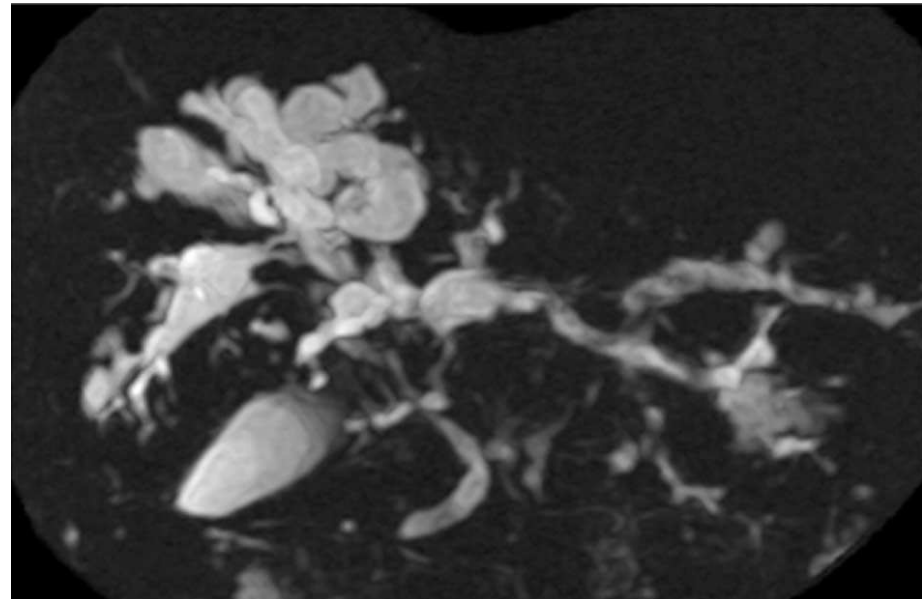
LA LITHIASSE AVEC ANOMALIES DES VOIES BILIAIRES

- **CholangioloRM :**

- Sens et spe voisine de l'écho pour la lithiasse
- **Meilleure représentation des anomalies** des voies biliaires

- **Cholangiographie :**

- Plus haute sens pour dénombrrer les calculs
- Analyse fine des voies biliaires
- Méconnaissance des **secteurs exclus**



CONCLUSION

- Pathologie **rare** en Europe
- Importance de la connaissance de la **physiopathologie** pour la **classification**
- De la classification découlera la **prise en charge**