

# PAPILLOMATOSE DES VOIES BILIAIRES

---

S Métairie Nantes


---

DESC janvier 2010

# Histoire naturelle ....

---

- ✦ **Homme 59 ans**
- ✦ **Pas d'antécédent**
- ✦ **Novembre 2008 : angiocholite**
- ✦ **Depuis qq semaines : diarrhées, dl HCD**
- ✦ **Écho : dilatation VBIH, VBP mal vue**
- ✦ **Scanner : processus tissulaire endoluminal de la VBP**
- ✦ **CA 19-9 normal**



✦ **Écho-endoscopie : plusieurs lésions dans la VBP**

✦ **KT rétro : brossage + prothèse plastique**

✦ **Cellules adénocarcinomateuses**

✦ **Bili-IRM : processus uniquement dans la VBP, convergence respectée**

✦ **Bilan d'extension négatif**

BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 053Y  
Ex. 282129809  
Se. 601  
Im. 7

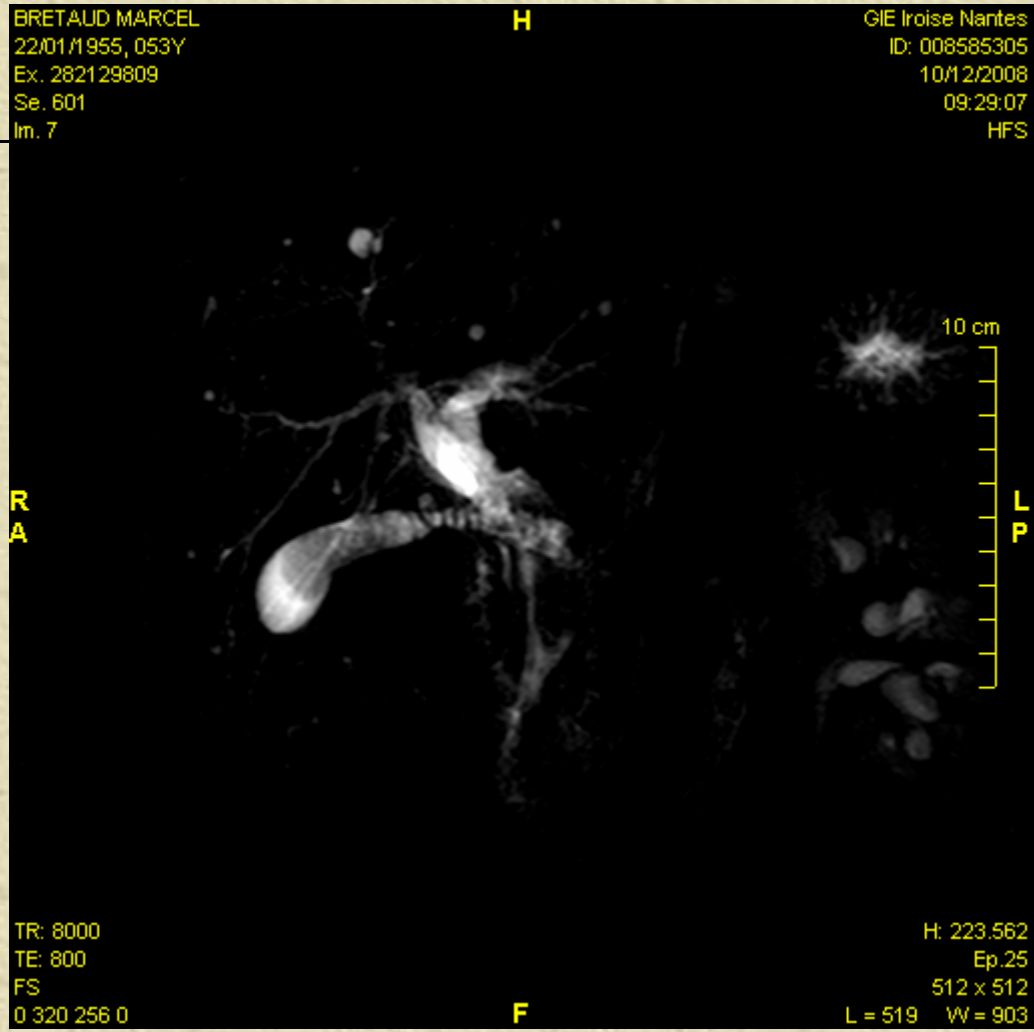
GIE Iroise Nantes  
ID: 008585305  
10/12/2008  
09:29:07  
HFS

R  
A

L  
P

TR: 8000  
TE: 800  
FS  
0 320 256 0

H: 223.562  
Ep. 25  
512 x 512  
L = 519 W = 903



BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 053Y  
Ex. 282129809  
Se. 601  
Im. 2

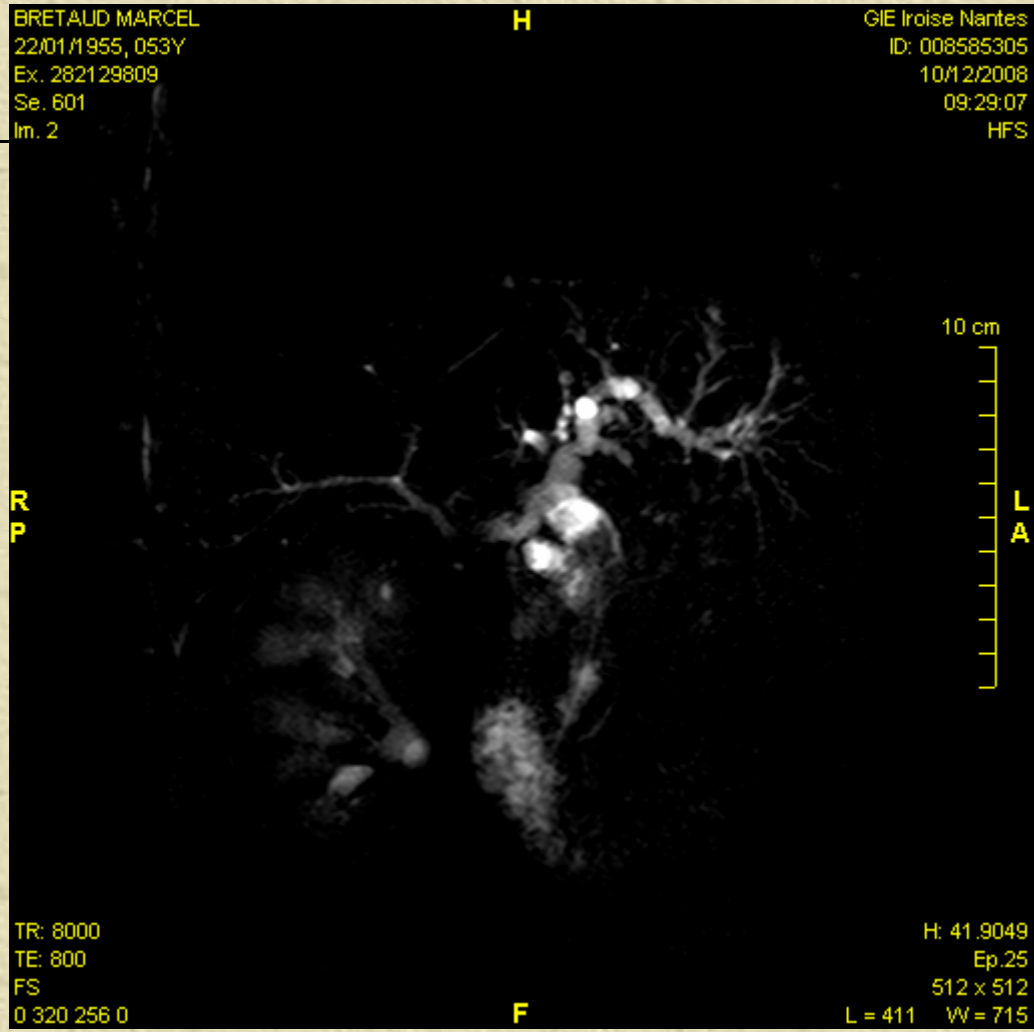
GIE Iroise Nantes  
ID: 008585305  
10/12/2008  
09:29:07  
HFS

R  
P

L  
A

TR: 8000  
TE: 800  
FS  
0 320 256 0

H: 41.9049  
Ep. 25  
512 x 512  
L = 411 W = 715





**✦ Janvier 2009 : résection VBP et de la convergence. AHJ sur 4 canaux**

**✦ Adénome mucineux papillaire en dysplasie de bas grade**

**✦ 1 foyer ponctuel de carcinome in situ**

**✦ Limites en dysplasie de bas grade**

**✦ Curage ganglionnaire négatif**



---

**✦ RCP :**

- ✦ **Papillomatose des voies biliaires**
- ✦ **Proposition de DPC puis de THO**
- ✦ **Éradication complète des VB**
- ✦ **Ou bien surveillance très rapprochée**



---

✦ **Mai 2009**

✦ **Bilan d'imagerie TDM et IRM normal**



---

**✦ Septembre 2009 :**

**✦ Bilan TDM + IRM**

**✦ Processus expansif de la VBP intra-pancréatique**

**✦ Décision de DPC**

DR: TAO HONG  
22611266, 6647  
R. 24.21.726  
Ser. 261  
R. 11

AH

DR: TAO HONG  
ID: 22611266  
6260769  
662152  
R. 11

TR: 1950  
TE: 156  
PP  
0.256 128 0

IT

R: 26  
Sp: 1  
256 x 256  
L+256 W+216



BRETAUD MARCEL  
22/01/1965, 054Y  
Ex. 04214725  
Se. 1101  
Im. 75

GIE Iroko Nantes  
ID: 000000005  
02/09/2009  
09:51:43  
HFS



TR: 4.0331  
TE: 1.9629  
FS  
188 00 186

H: 30.8  
Ep. 4.4  
384 x 384  
L = 143 W = 249



---

**✦ Octobre 2009**

**✦ Laparotomie exploratrice**

- ✦ **ADP inter aortico caves métastatiques**
- ✦ **Lésions hépatiques  
cholangiocarcinomateuses**
- ✦ **Pas d'exérèse**



---

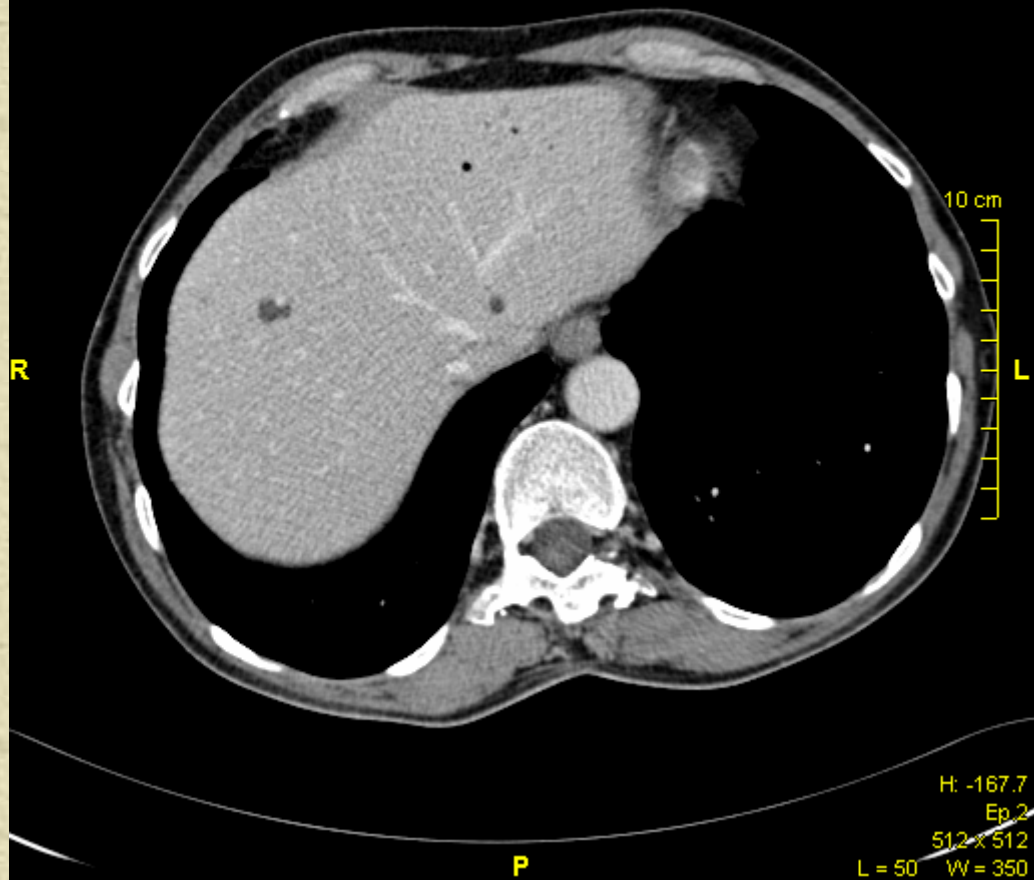
✦ **Novembre 2009**

✦ **Lésions « secondaires » hépatiques  
confirmées en imagerie**

✦ **Chimiothérapie par GEMOX**

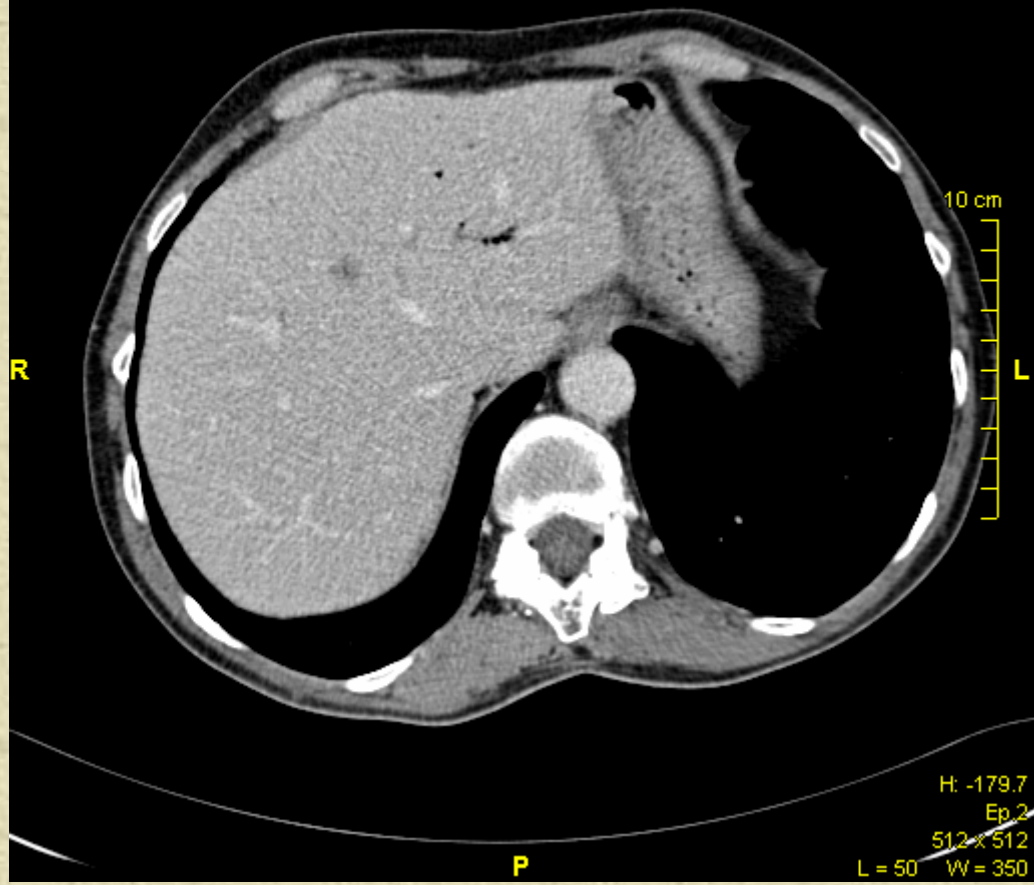
BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 054Y  
Ex. 04934309  
Se. 7  
Im. 75

HOTEL DIEU  
ID: 008585305  
04/11/2009  
09:25:06  
HFS



BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 054Y  
Ex. 04934309  
Se. 7  
Im. 87

HOTEL DIEU  
ID: 008585305  
04/11/2009  
09:25:07  
HFS



BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 054Y  
Ex. 04934309  
Se. 7  
Im. 99

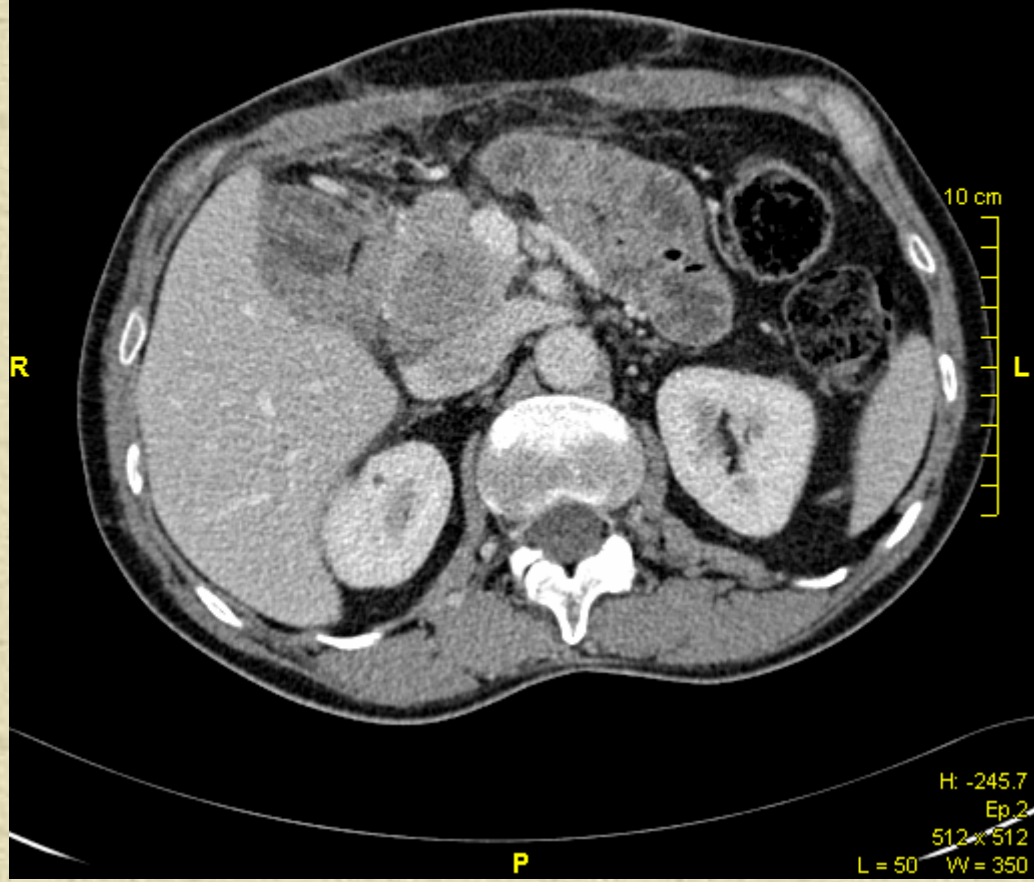
HOTEL DIEU  
ID: 008585305  
04/11/2009  
09:25:07  
HFS



BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 054Y  
Ex. 04934309  
Se. 7  
Im. 153

A

HOTEL DIEU  
ID: 008585305  
04/11/2009  
09:25:09  
HFS

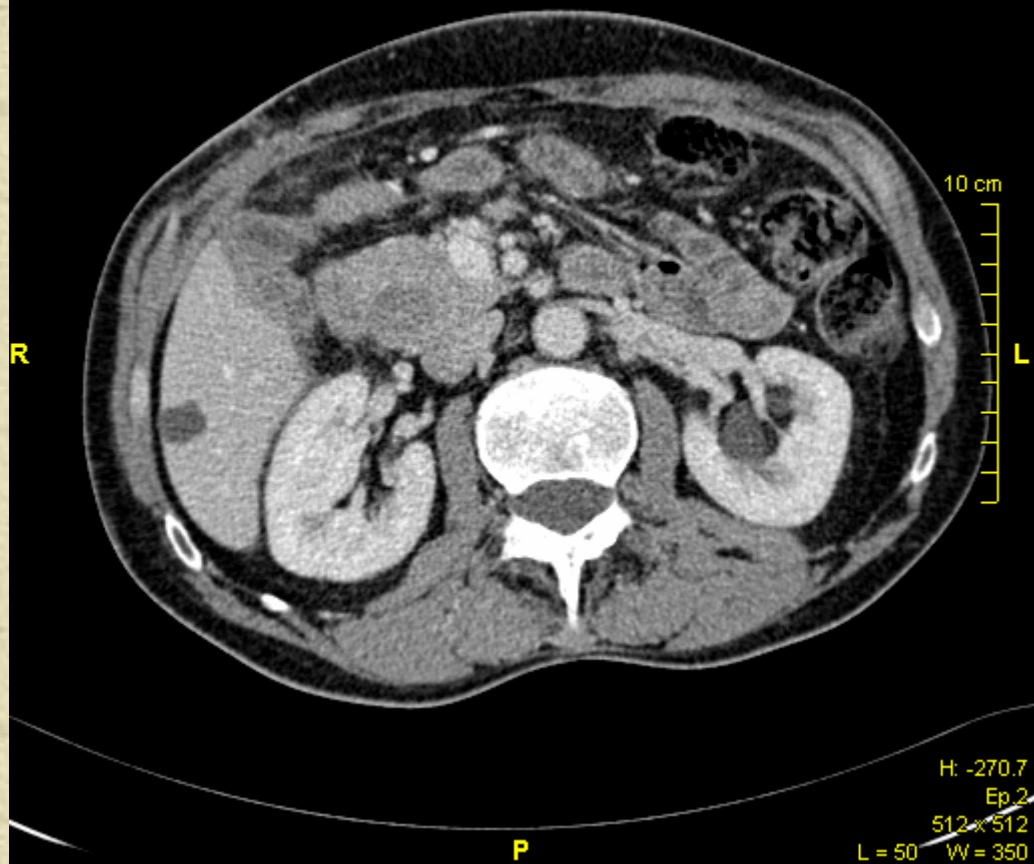


H: -245.7  
Ep. 2  
512 x 512  
L = 50 W = 350

BRETAUD MARCEL  
22/01/1955, 054Y  
Ex. 04934309  
Se. 7  
Im. 178

A

HOTEL DIEU  
ID: 008585305  
04/11/2009  
09:25:10  
HFS




10 cm

R

L

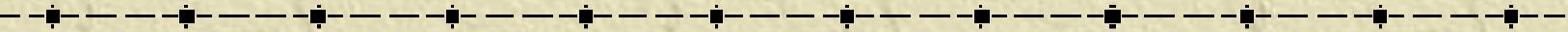
P

H: -270.7  
Ep. 2  
512 x 512  
L = 50 W = 350



---

**✦ Évolution en situation palliative en 9  
mois !!!**



 **La littérature ...**

✦ Rare : moins de 200 cas décrits

✦ Cas princeps : Chappet 1894

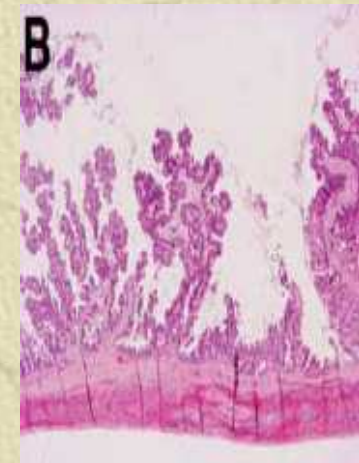
✦ Difficultés diagnostiques et thérapeutiques

✦ La « PAF » des voies biliaires

✦ 64 % de ttt palliatif

✦ Lésion dysplasique

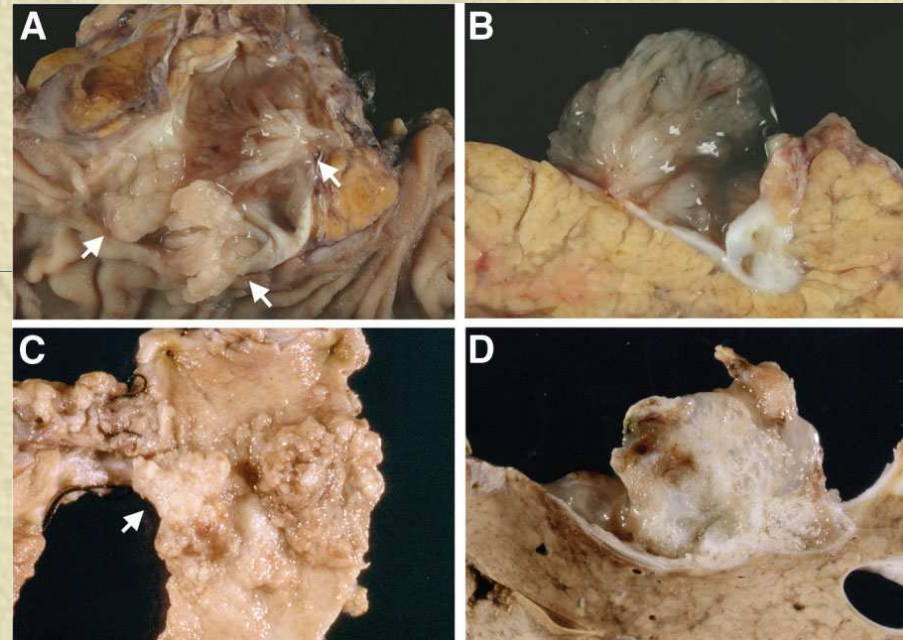
- Affection rare, exclusivement endoluminale
- Prolifération papillaire d'un épithélium biliaire dysplasique autour d'un axe fibrovasculaire
- Localisée ou DIFFUSE



# Enjeu de la prise en charge : très haut potentiel dégénératif

---

**Multiple adénomes  
papillaires**



**Canaux biliaires à la fois  
intra et extra hépatiques**

# EPIDEMIOLOGIE

---

- ✦ Affection très rare
- ✦ 60 ans
- ✦ Sex ratio : 2 femmes / 1 homme
- ✦ Majoritairement en Asie

# PHYSIOPATHOLOGIE

---

✦ Inconnue

✦ Lithiase biliaire (30 %)

✦ Infection à Clonorchiasis ??? (22,5 %)

✦ *association lithiase biliaire et clonorchiasis (2,5 %)*

# ANATOMOPATHOLOGIE

---

- ✦ **Masses tumorales cérébriformes**
- ✦ **Villosités centrées sur un axe conjunctivo-vasculaire**
- ✦ **Épithélium cylindrique avec métaplasie mucipare**
- ✦ **Parfois sécrétion importante de mucus**
- ✦ **Topographie variable, le plus souvent diffuse**

# 2 entités distinctes

---

## ✦ Avec sécrétion de mucus

- ◆ Épithélium intestinal
- ◆ 31 à 50 % des cas
- ◆ Cholangiocarcinome papillaire

## ✦ Sans sécrétion de mucus

- ◆ Épithélium pancréato-biliaire
- ◆ Cholangiocarcinome tubulaire

## ✦ Différents en terme de survie

*Lee & al Cancer 2004*

# Localisation

	Non mucineuse	Mucineuse	Total
	(40)	(18)	
Bilobaire	3	4	7
Foie D	11	5	16
Foie G	8	6	14
2 lobes + VBEH	12	0	12
Foie D + VBEH	3	2	5
Foie G + VBEH	3	1	4

# MALIGNITE

---

- ✦ **Lésion pré cancéreuse : adénome**
- ✦ **Dégénérescence en zones dysplasiques puis CIS puis véritables ADK infiltrants**
- ✦ **Dégénérescence d'emblée ou apparaissant au cours de l'évolution**
- ✦ **Peu de diffusion extra hépatique**

# Envahissement ganglionnaire

	<b>Envahissement ganglionnaire</b>
<b>CIS</b>	<b>0 %</b>
<b>Carcinome mucineux</b>	<b>20 %</b>
<b>Carcinome tubulaire</b>	<b>56 %</b>

*Zen & al hépatology 2006*

# PRONOSTIC

---

✦ **Diamétralement différent**

✦ **Forme papillaire, pancréto-biliaire :**

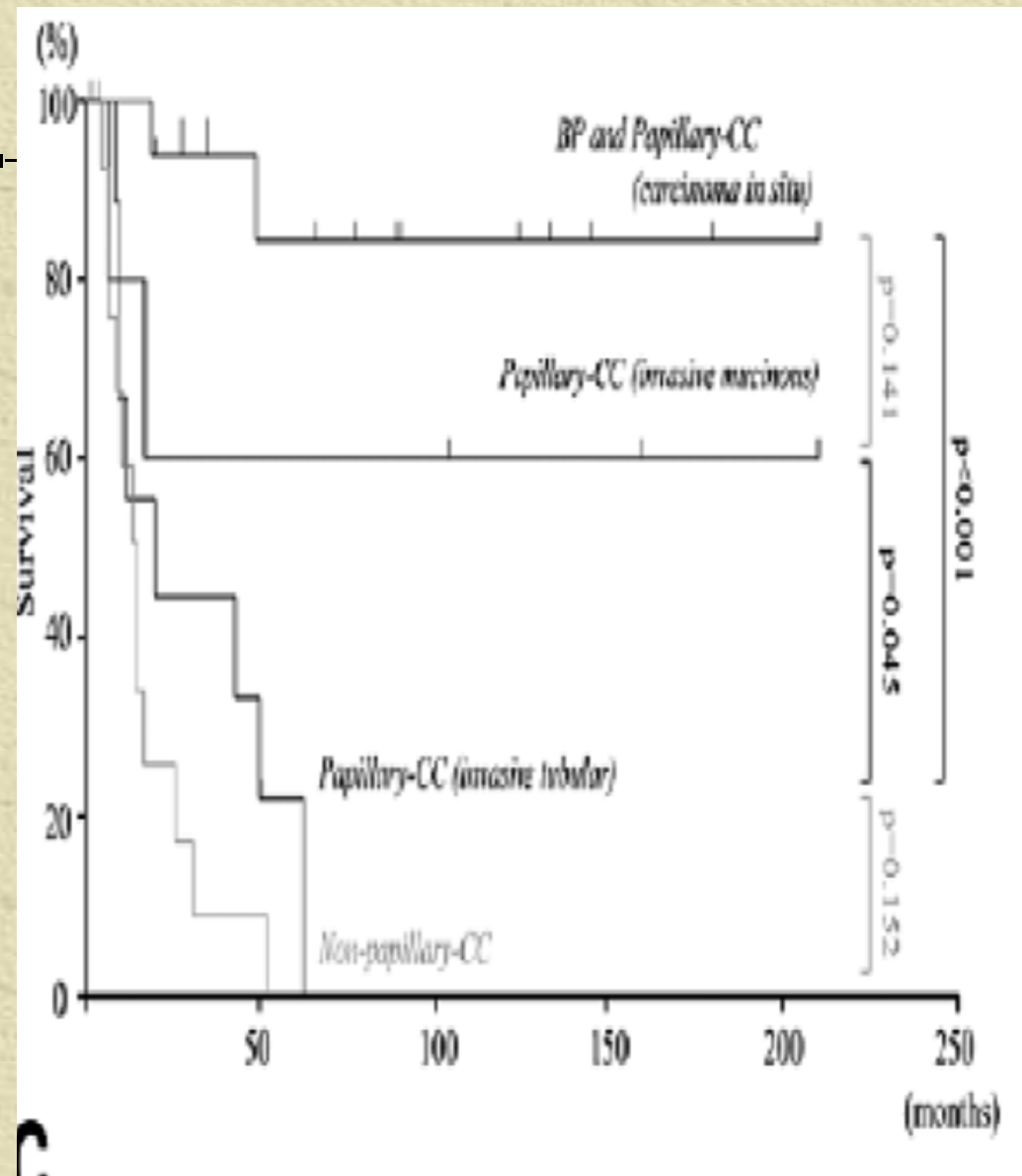
- ◆ 50 % de survie à 2 ans

- ◆ 25 % de survie à 5 ans

✦ **Forme tubulaire, intestinale**

- ◆ 70 % de survie à 2 ans

- ◆ 60 % de survie à 5 ans



# DIAGNOSTIC

---

- ✦ **Clinique souvent ancienne et peu spécifique**
- ✦ **Symptomatologie biliaire**
- ✦ **Douleur, fièvre, ictère ..... (60% des signes cliniques) => surtout les formes mucosecrétantes**
- ✦ **Diagnostic pré opératoire rarement posé**
- ✦ **50 à 83 % diagnostiqué au stade de carcinome**

# IMAGERIE & BILAN

---

## ✦ Echographie

- ◆ Matériel hypo ou hyper échogène endoluminal
- ◆ Dilatation VB
- ◆ Sensibilité 41 %

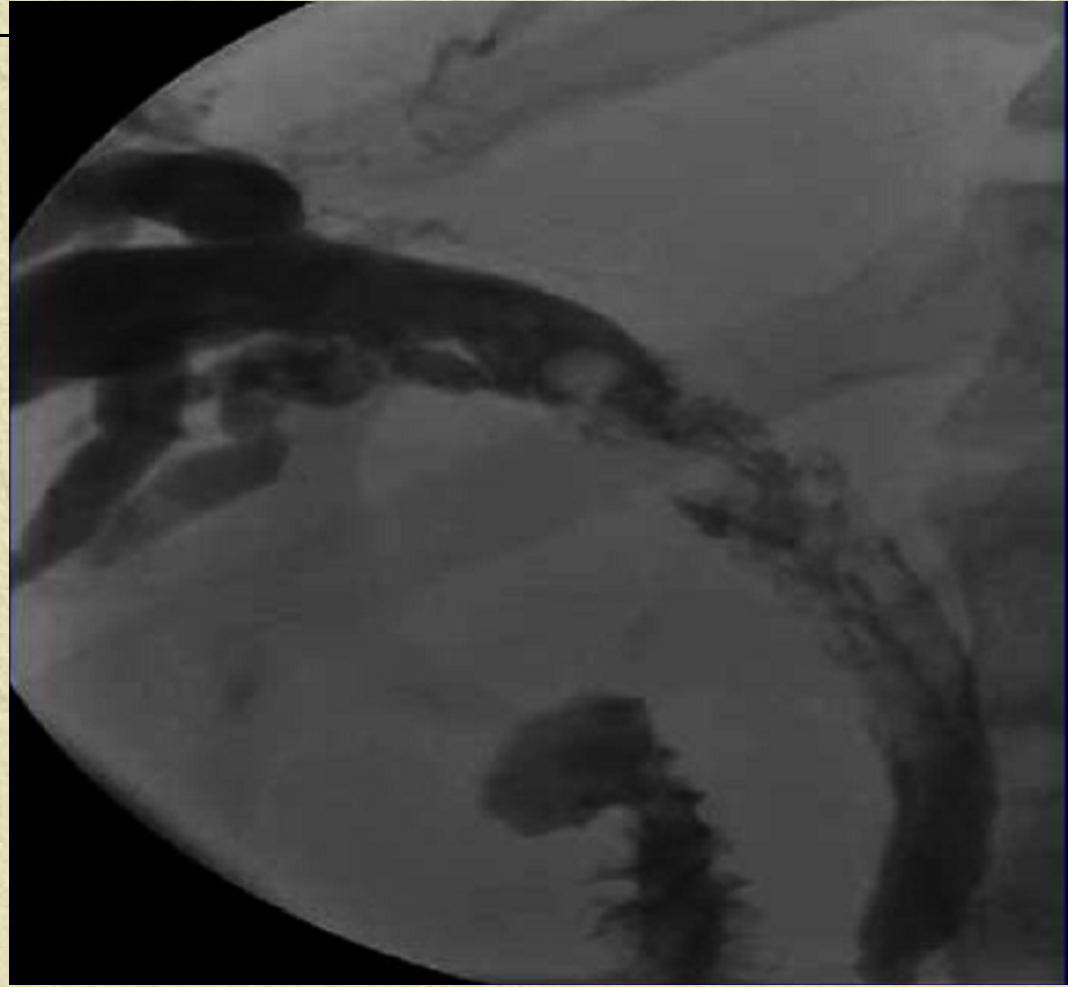
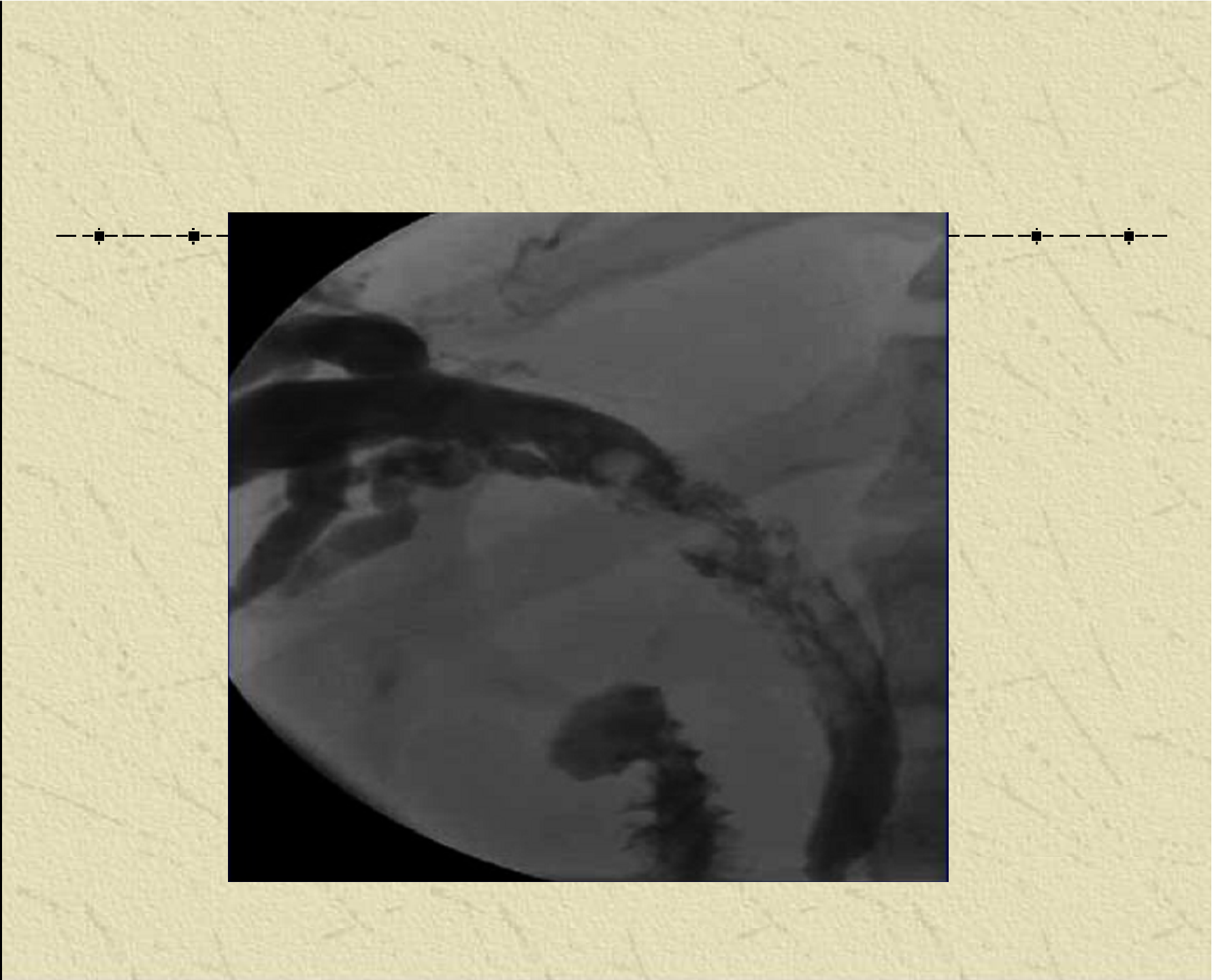
## ✦ Scanner

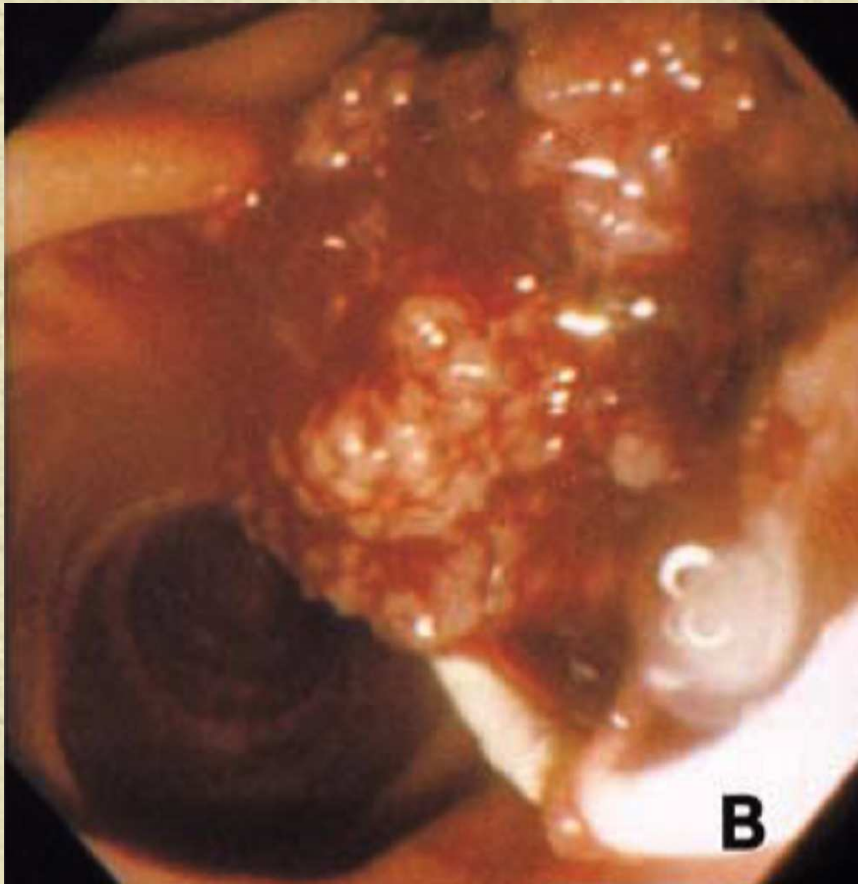
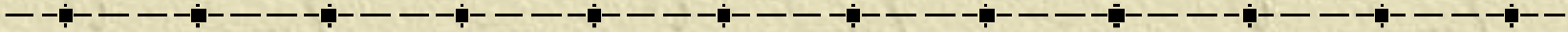
- ◆ Hypo ou iso densité
- ◆ Sensibilité = 50 %

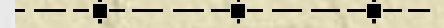
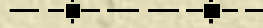
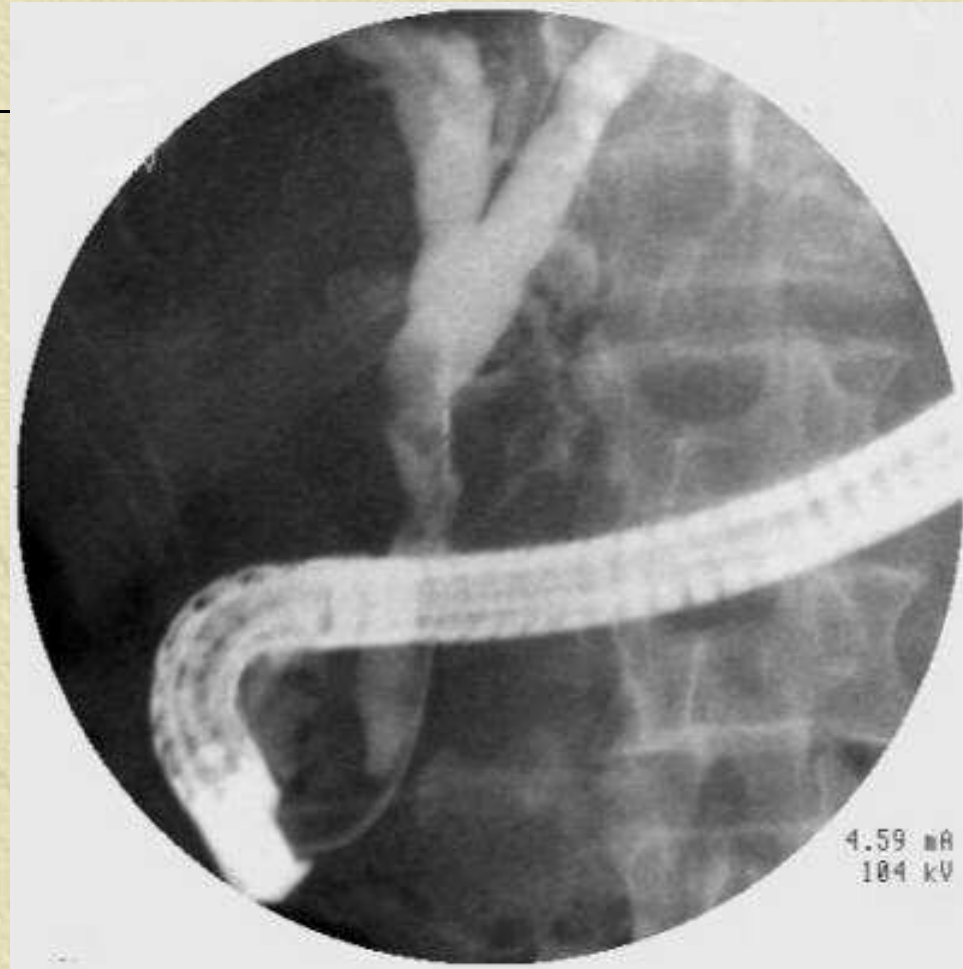
# IMAGERIE & BILAN

---

- ✦ **Cholangiographie rétrograde ou antérograde**
- ✦ **Issue de mucus par la papille dans les formes secrétantes**
- ✦ **Bili IRM**
- ✦ **Biopsies et brossages +++**
- ✦ **Cholangioscopie avec biopsies étagées**







# TRAITEMENT

---

- ✦ **Forme mucineuse de meilleur pronostic**
- ✦ **Résection R0**
- ✦ **Tout le tissu dysplasique**
- ✦ **Résection hépatique**
- ✦ **DPC**
- ✦ **THO : sa place ?**
- ✦ **Si R0 impossible : drainage biliaire**