

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2014

Thèse N° 066/14

DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE (A propos de 09 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/05/2014

PAR

Mlle. DRIY FERDAOUS

Née le 27 Novembre 1987 à Ouazzane

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Dilatation kystique - Hépatico-Jéjunostomie - Cholangiocarcinome

JURY

M. MAZAZ KHALID.....	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie Générale	
M. IBN MAJDOUB HASSANI KARIM.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
M. OUSADDEN ABDELMALEK.....	JUGES
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
M. AIT LAALIM SAID.....	
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
Mme. TOUGHRAI IMANE.....	
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	

PLAN

INTRODUCTION.....	4
HISTORIQUE	6
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	9
RAPPEL ANATOMIQUE	13
I. Les voies biliaires intra hépatiques.....	14
II. Les voies biliaires extra hépatiques	16
III. Vascularisation et innervation des voies biliaires	21
IV. Variations anatomiques des voies biliaires extra hépatiques	26
A. Anomalies de la voie biliaire principale	26
B. Anomalies de la voie biliaire accessoire	28
RAPPEL HISTOLOGIQUE	29
ETIOPATHOGENIE	31
I. Théorie de Yotsuyanagi.....	32
II. Théorie de Babitt.....	32
III. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien.....	34
MATERIELS D'ETUDE	35
I. Moyens et observations.....	36
II. Résultats.....	71
DISCUSSION	74
I. Etude épidémiologique.....	75
A. Fréquence.....	75
B. Age	75
C. Sex-ratio	75
II. Etude clinique	76
A. Douleur	76
B. Ictère.....	77
C. Masse abdominale.....	77
D. Autres manifestations cliniques	78
III. Etude paraclinique	79
A. Biologie	79
B. Imagerie	80
C. Endoscopie.....	83

IV. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	85
A. Classification	85
B. Etude anatomopathologique.....	89
V. EVOLUTION ET COMPLICATIONS	91
A. Evolution.....	91
B. Complications	91
B-1/ Complications infectieuses	91
B-2 / Complications mécaniques.....	92
B-3/ Dégénérescence maligne	92
VI. TRAITEMENT.....	94
A. Buts du traitement	94
B. Méthodes thérapeutiques	94
B-1 /Traitement médical	94
B-2/Traitement endoscopique	95
B-3/Traitement radiologique	95
B-4/Traitement chirurgical	96
B-4-a/ Drainage externe	96
B-4-b/ Drainage interne.....	96
B-4-c/ Exérèse totale du kyste avec anastomose bilio-digestive.....	100
B-4-d/ Résections hépatiques.....	107
B-4-e/ Transplantation hépatique	109
C. Les indications	111
VII. EVOLUTION ET PRONOSTIC	115
A. Mortalité.....	115
B. Morbidité	115
B-1/ Complications postopératoires précoces.....	115
B-2/ Complications postopératoires tardives	116
CONCLUSION	118
RESUME..	120
BIBLIOGRAPHIE	126

LISTE DES ABREVIATIONS

AJBP	: Anomalie de la jonction bilio-pancréatique
BD	: Bilirubine directe
BT	: Bilirubine totale
CPRE	: Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique
CRP	: Protéine C Réactive
DKC	: Dilatation kystique du cholédoque
DKVBP	: Dilatation kystique de la voie biliaire principale
GGT	: Gamma glutamyl transferase
GOT	: Transaminase glutamino-oxalacétique
GPT	: Transaminase glutamique pyruvique.
HCD	: Hypochondre droit
HTP	: Hypertension portale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
PAL	: Phosphatases alcalines
PNN	: Polynucléaires neutrophiles
TH	: Transplantation hépatique
VB	: Vésicule biliaire
VBEH	: Voies biliaires extra hépatiques
VBIH	: Voies biliaires intra-hépatiques
VBP	: Voie biliaire principale

INTRODUCTION

La dilatation congénitale de la voie biliaire principale est une malformation congénitale représentée par une ectasie de la voie biliaire principale (VBP), le plus souvent de type anévrysmal ou fusiforme, beaucoup plus rarement de type sacciforme ou diverticulaire dont la topographie est segmentaire ou totale et présentant une taille variable.

Cette malformation est souvent associée à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique. Son caractère congénital est souligné par la découverte de certains cas à l'échographie anténatale. Les formes de l'adulte correspondent à une lésion existante déjà dès l'enfance et passée inaperçue car elle est bien tolérée.

La malformation kystique la plus fréquente rencontrée aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte est le « kyste du cholédoque ».

C'est une affection rare avec une fréquence plus nette en Extrême -Orient. Le plus grand problème de cette pathologie qui peut rester asymptomatique pendant très longtemps est le risque de dégénérescence après plusieurs années d'évolution, d'où la nécessité d'un traitement chirurgical une fois le diagnostic est confirmé.

A travers l'analyse rétrospective de neuf cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale (DKVBP) colligés dans les deux services de chirurgie viscérale A et B au sein du CHU Hassan II de Fès, nous allons essayer d'analyser les différentes données d'épidémiologie, de pathogénie, de classification, de diagnostic et de traitement.

HISTORIQUE

- ü en 1723, le kyste du cholédoque a été constaté par Vater puis décrit par Douglas en 1852.
- ü Entre 1907 et 1926 Judd et Green [1] n'observe qu'un seul cas sur 17381 interventions au niveau des voies biliaires.
- ü En 1909 Laverson rapporte 280 cas dont 35 ont été publiés par Walter en 1917 [2].
- ü Depuis 1920 de nombreuses publications ont été focalisées sur ce sujet afin de proposer des concepts étiopathogéniques ou thérapeutiques. En effet, il s'agit des travaux de :
 - Ø Terrada et Yogi en 1931.
 - Ø Zinniger et Cash en 1932
 - Ø Yotuyanagi en 1936
 - Ø Poate en 1936
 - Ø Tsoudakas et Robinette en 1956.
- ü Entre 1923 et 1954 sur 192507 admissions seulement 2 cas ont été constatés au Cleveland Clinic Hospital.
- ü En 1959, Alonso-Lej, Rever et Pessagno [3] ont décrit dans une revue de la littérature mondiale que sur 419 cas, 16 cas douteux et 403 cas certains dont 94 feront l'objet d'une étude détaillée en vue d'une classification anatomique.

La pratique courante de la cholangiographie a permis, de plus en plus, de faire le diagnostic de kyste du cholédoque avant l'intervention chirurgicale. Par contre, la cholécystographie orale n'a pu qu'exceptionnellement être positive. C'est à Moseley [4](1957) qu'on rapporte le premier cas.

Depuis cette époque de nouvelles observations ont été rapportées. Entre autre, on cite :

- Ø Liebner (1958 [5]) ; Silberman et Glaessner (1964[6])

- Ø Hankamp (1959 [7])
- Ø Colon et Brust (1962[8])
- Ø Ferris et Yadean (1964 [9])
- Ø En 1975, Todani et collaborateurs modifient la classification d'Alonso-Lej [10].
- ü Actuellement et du fait de développement des techniques diagnostiques de la pathologie biliaire, le nombre de cas retenus augmente.

RAPPEL

EMBRYOLOGIQUE

Durant la période embryonnaire, le foie constitue déjà un organe de filtrage et de transformations métaboliques intercalé entre les veines transportant les substances nutritives et le grand système circulatoire. L'alimentation est assurée d'abord par les veines vitellines puis par la veine ombilicale et enfin par la veine porte [11].

Le parenchyme hépatique, la vésicule biliaire et leurs bourgeons de conduits émanant de l'entoblaste duodéal, croissent dans le septum transversum. Aux environs du 22^{ème} jour, un petit épaissement entoblastique, la lame hépatique, apparaît sur le versant ventral du duodénum. Dans les jours qui suivent, cette lame prolifère et constitue le diverticule hépatique qui s'accroît dans la région inférieure du septum transversum. Ce diverticule donne des cordons hépatiques ramifiés qui sont à l'origine des hépatocytes (parenchyme), des canalicules biliaires et des conduits hépatiques.

Le stroma mésoblastique qui supporte le foie provient, quant à lui, du mésoblaste splanchonopleural situé dans la région cardiaque de l'estomac.

Au 26^{ème} jour, un épaissement entoblastique distinct apparaît sur le versant ventral du duodénum, tout juste caudalement à la base du diverticule hépatique et il s'étend dans le mésentère ventral. Ce diverticule cystique n'apparaît pas avant que les cellules situées à la jonction des conduits hépatiques et cystique ne prolifèrent et ne forment le conduit cholédoque. Il en résulte que le conduit cystique en formation est écarté du duodénum. La vésicule biliaire et le conduit cystique se constituent à partir de la population des cellules duodénales histologiquement distinctes.

L'ébauche biliaire se déplace vers l'arrière puis vers la face gauche du duodénum au fur et à mesure que celui-ci se rabat sur la droite, elle s'abouche sur la face latérale gauche du duodénum par orifice commun avec le canal excréteur du pancréas ventral.

Le système canalaire extra-hépatique prend naissance sous forme d'un tube creux qui s'oblitére temporairement par prolifération épithéliale (le stade plein est identique et contemporain de celui du duodénum). Secondairement, la perméabilité est rétablie par vacuolisation et par coalescence de ces vacuoles.

C'est ainsi qu'à partir du 5^{ème} mois de la vie intra-utérine qu'apparaît la production de la bile.

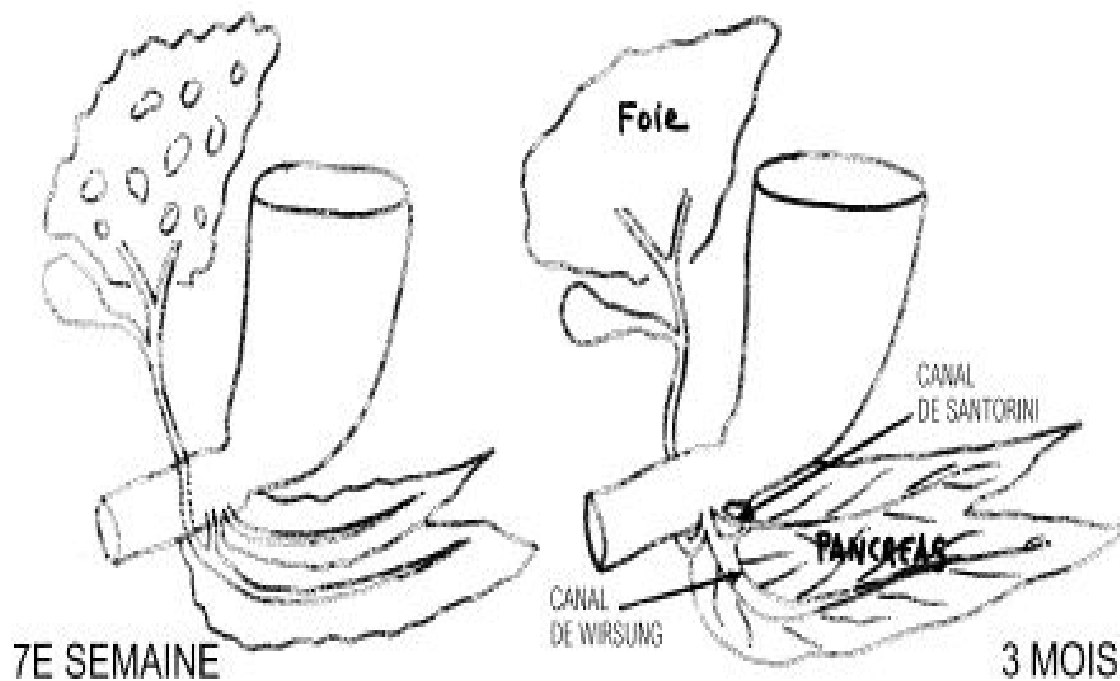
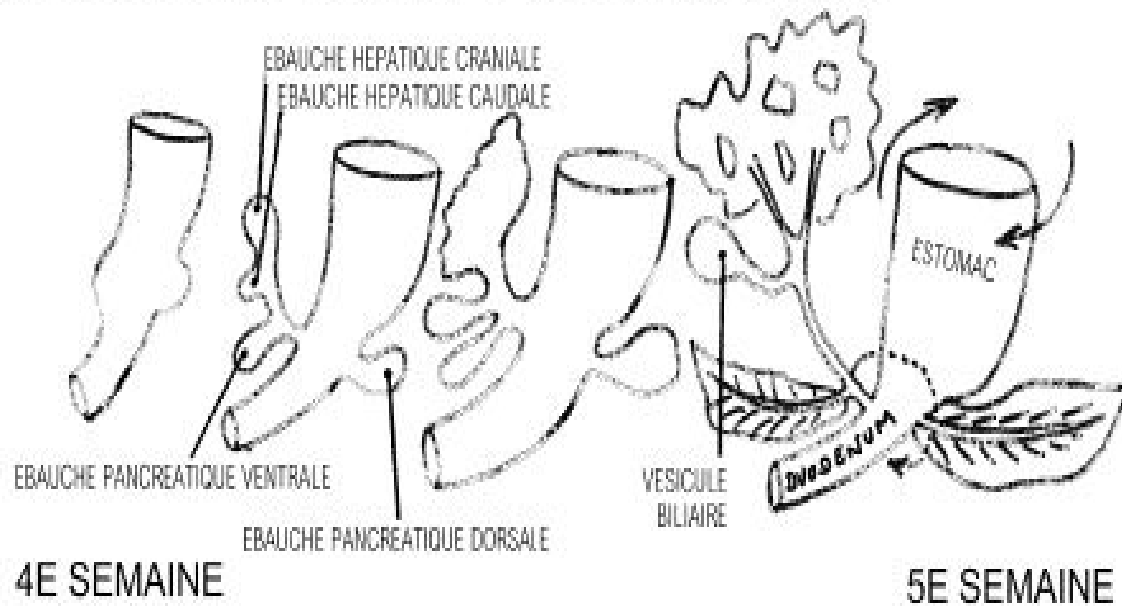
Suite à son développement rapide, le foie devient trop gros pour être contenu dans le septum transversum et fait saillie dans la cavité abdominale, le mésoblaste du septum s'étire et s'amincit en formant le ligament falciforme. La veine ombilicale, primitivement située dans le mésoblaste du septum, va se retrouver dans le bord caudal libre du ligament falciforme. De même, entre le foie et l'intestin antérieur (estomac et duodénum), le mésoblaste du septum transversum s'étire et s'amincit pour former le petit épiploon (ligaments gastro-hépatique et duodéno-hépatique). Dans le bord caudal libre du petit épiploon on trouve la voie biliaire, la veine porte et l'artère hépatique.

Au totale, lorsque le foie se développe en direction caudale dans la cavité abdominale, le mésoblaste du septum transversum, situé entre l'ensemble foie et intestin antérieur d'une part et entre l'ensemble foie et paroi abdominale antérieure d'autre part, devient membraneux pour constituer respectivement le petit épiploon et le ligament falciforme. Ces deux formations constituent le mésogastre ventral qui correspond à l'intestin antérieur à la paroi ventrale de l'abdomen.

A la surface du foie et à l'exception de sa région craniale, le mésoblaste se différencie également en péritoine. Dans cette région, le foie reste en contact avec la partie craniale du septum transversum. Cette partie du septum transversum est faite d'un mésoblaste dense qui va contribuer à la formation du diaphragme. La partie du foie qui reste en contact avec le futur diaphragme ne sera jamais recouverte du péritoine : c'est l'aire extra péritonéale du foie (Figure 1).

EMBRYOLOGIE DIGESTIVE.

FOIE : COMPOSANTE ENTOBLASTIQUE



- Figure 1 -

RAPPEL

ANATOMIQUE

I. Les voies biliaires intra-hépatiques : [12]

L'anatomie des VBIH est calquée sur celle du système porte et de la segmentation hépatique. Généralement, les voies biliaires sont adjacentes et antéro-supérieures aux branches portales. Ce sont des canalicules intra lobulaires, cheminant entre les cellules, qui se réunissent en canaux péri-lobulaires (Figure 2).

Ces canaux péri lobulaires se regroupent entre eux, et vont former le canal biliaire hépatique gauche (drainant les segments II, III et IV) et le canal biliaire hépatique droit (drainant les segments V, VI, VII et VIII) (Figure 3).

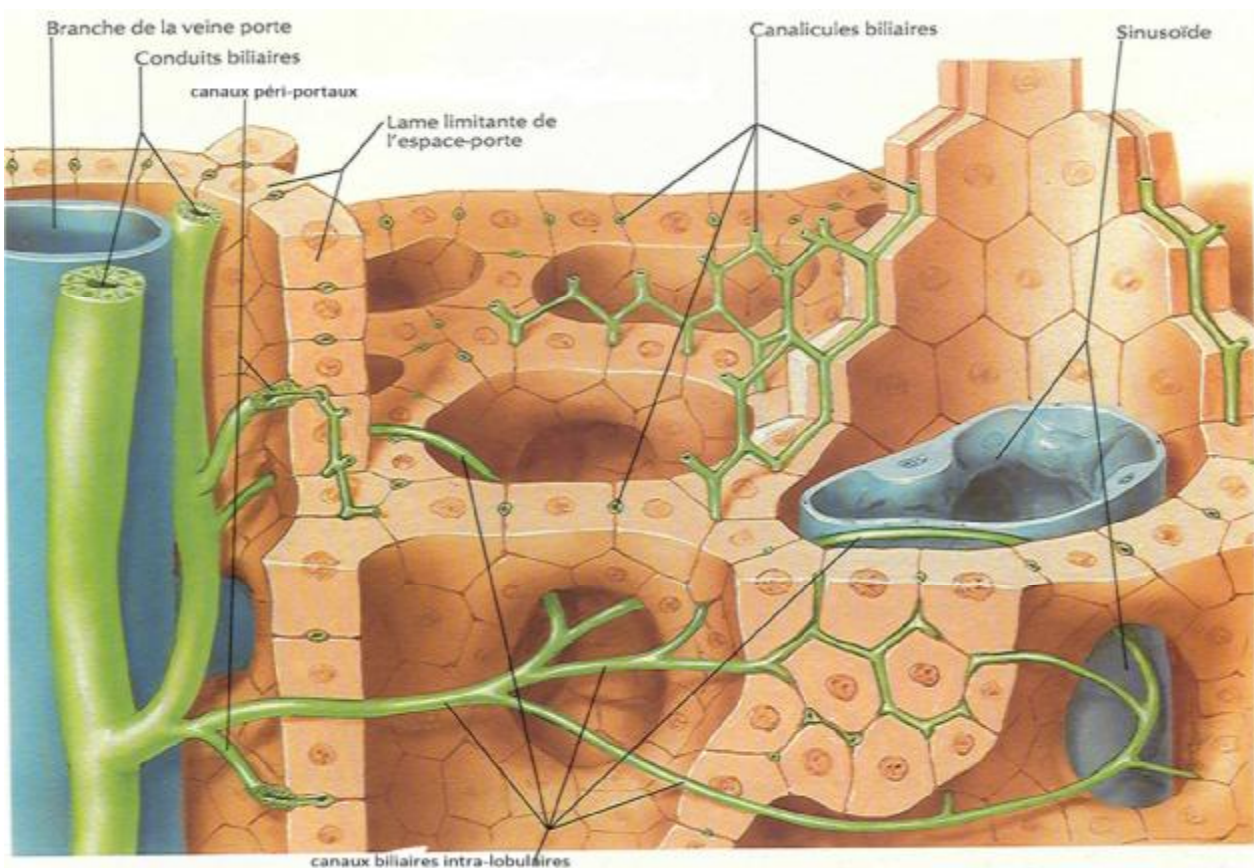


Figure 2 : Système biliaire intra hépatique

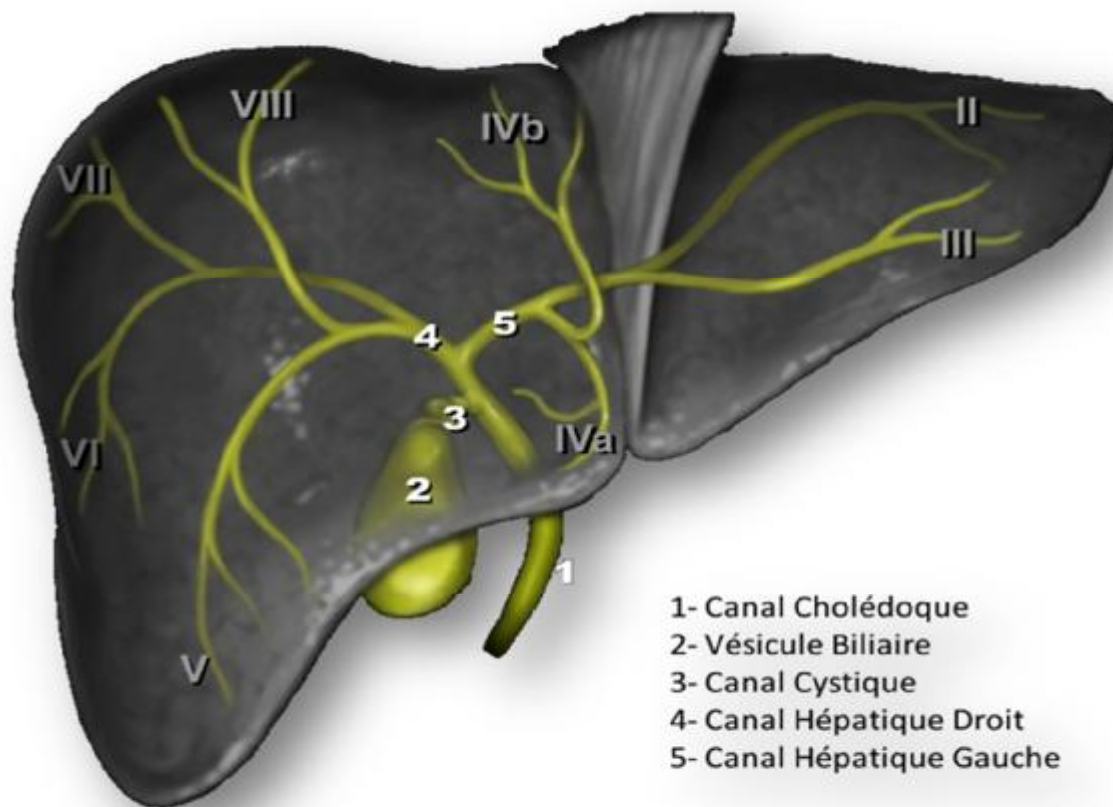


Figure 3 : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques

II. Les voies biliaires extra-hépatiques :(Figure 4) [12]

Les VBEH sont disposées sur trois niveaux, déployées dans le sens crânio-caudal en position opératoire, ce qui en facilite singulièrement l'exploration et l'abord chirurgical :

On distingue ainsi :

- Ø Un niveau supérieur, dans les limites de la plaque hilare
- Ø Un niveau moyen, péritonéal, pédiculaire.
- Ø Un niveau inférieur, dans la loge duodéno-pancréatique.

A. Le niveau supérieur :

Convergence biliaire dans la plaque hilare :

Le foie droit et le foie gauche sont drainés respectivement par un conduit hépatique correspondant.

La réunion des conduits hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et constitue la convergence biliaire. Cette dernière est entourée de la gaine glissonienne dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque portale sous la face inférieure du foie.

B. Le niveau moyen, péritonéal, pédiculaire :

C'est la partie la plus accessible chirurgicalement, elle est représentée par la voie biliaire accessoire qui se jette dans la voie biliaire principale.

Ø La voie biliaire principale :

Elle est constituée de deux segments canaux :

- Le conduit hépatique commun, né de la convergence des conduits hépatiques droit et gauche, se termine à l'abouchement du conduit cystique, au niveau du bord supérieur du duodénum ;

- Le conduit cholédoque est constitué de la fusion des conduits cystique et hépatique commun. Il se termine dans la partie descendante du duodénum.

Le trajet de la voie biliaire principale est oblique en bas, à droite et en arrière, formant une courbe à concavité antérieure et droite. La longueur de la voie biliaire principale se situe entre 80 mm et 100 mm ; son diamètre est d'environ 3 à 7 mm et augmente légèrement avec l'âge.

La voie biliaire principale, au niveau de l'étage péritonéal, dans sa portion la plus chirurgicale, est située dans le ligament hépato-duodéal, partie droite du petit omentum (ou bord libre du petit épiploon) qui est fixé, en haut, aux bords du sillon transverse du foie et en bas sur le versant postérieur de la partie supérieure du duodénum. (Figure 5)

A l'intérieur du ligament hépato-duodéal la voie biliaire principale descend sur la face antérieure et droite du tronc de la veine porte, qui est elle-même oblique en haut, à droite et en avant. (Figure 5)

De ce fait, en arrière du duodénum, la veine porte dessine avec le conduit cholédoque le triangle inter-porto-cholédocien. En regard de cet espace se trouve l'artère pancréatico-duodénale postéro-supérieure qui passe devant le conduit biliaire puis descend sur la face droite et enfin en arrière du conduit.

En arrière du triangle inter-porto-cholédocien, monte la veine pancréatico-duodénale supérieure affluent du bord droit de la veine porte.

L'artère hépatique propre, qui monte contre la partie antérieure et gauche du tronc porte, est située en dedans de la voie biliaire. La division artérielle en rameaux hépatiques droit et gauche se fait en dessous de la convergence biliaire. La branche artérielle droite croise soit le conduit hépatique commun, soit le conduit hépatique droit, en fonction du niveau de la convergence biliaire. Le plus souvent, l'artère passe en arrière de la voie biliaire, mais dans 13 % des cas, ce croisement se fait par en avant, ce qui explique le risque majeur de toute manipulation chirurgicale de la VBP.

Ø La voie biliaire accessoire : (Figure 4)

Comporte la vésicule biliaire et le canal cystique [12].

- La vésicule biliaire :

Est un réservoir logé dans la fossette cystique au niveau du foie, responsable du stockage de la bile en période inter-digestive. On lui décrit un fond, un corps et un col ou infundibulum qui se continue par le canal cystique.

De forme piriforme, mesurant 8 à 10 cm de long sur 3 à 4 cm de large, et la paroi normale a une épaisseur de 2-3 mm.

- Le canal cystique :

Il fait communiquer la VB avec la VBP, son abouchement dans la VBP constitue le confluent biliaire inférieur. Cet abouchement peut siéger à différents niveaux de la VBP.

C. Le niveau inférieur : rétropéritonéal :

La VBP continue son trajet en bas, à droite et en arrière en trois portions distinctes dans la loge duodéno-pancréatique, en situation rétro-péritonéale : la portion rétro duodénale, la portion pancréatique et la portion intra duodénale qui va s'unir avec le canal de Wirsung, formant ainsi un canal commun. Ce conduit hépato-pancréatique débouche au sommet de la papille duodénale majeure par l'intermédiaire de l'ampoule de Vater pourvue du sphincter d'Oddi.

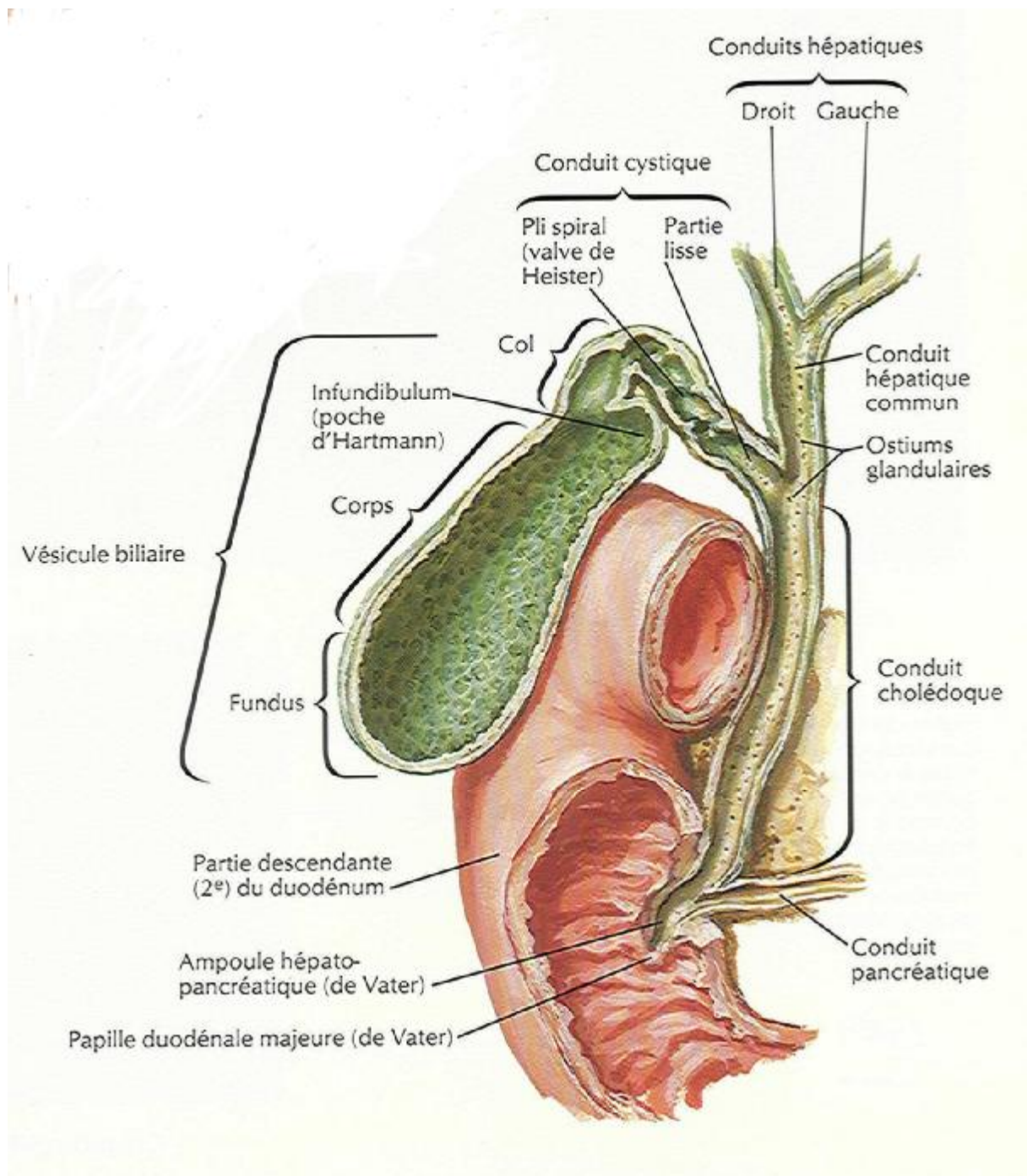


Figure 4 : Les voies biliaires extra-hépatiques

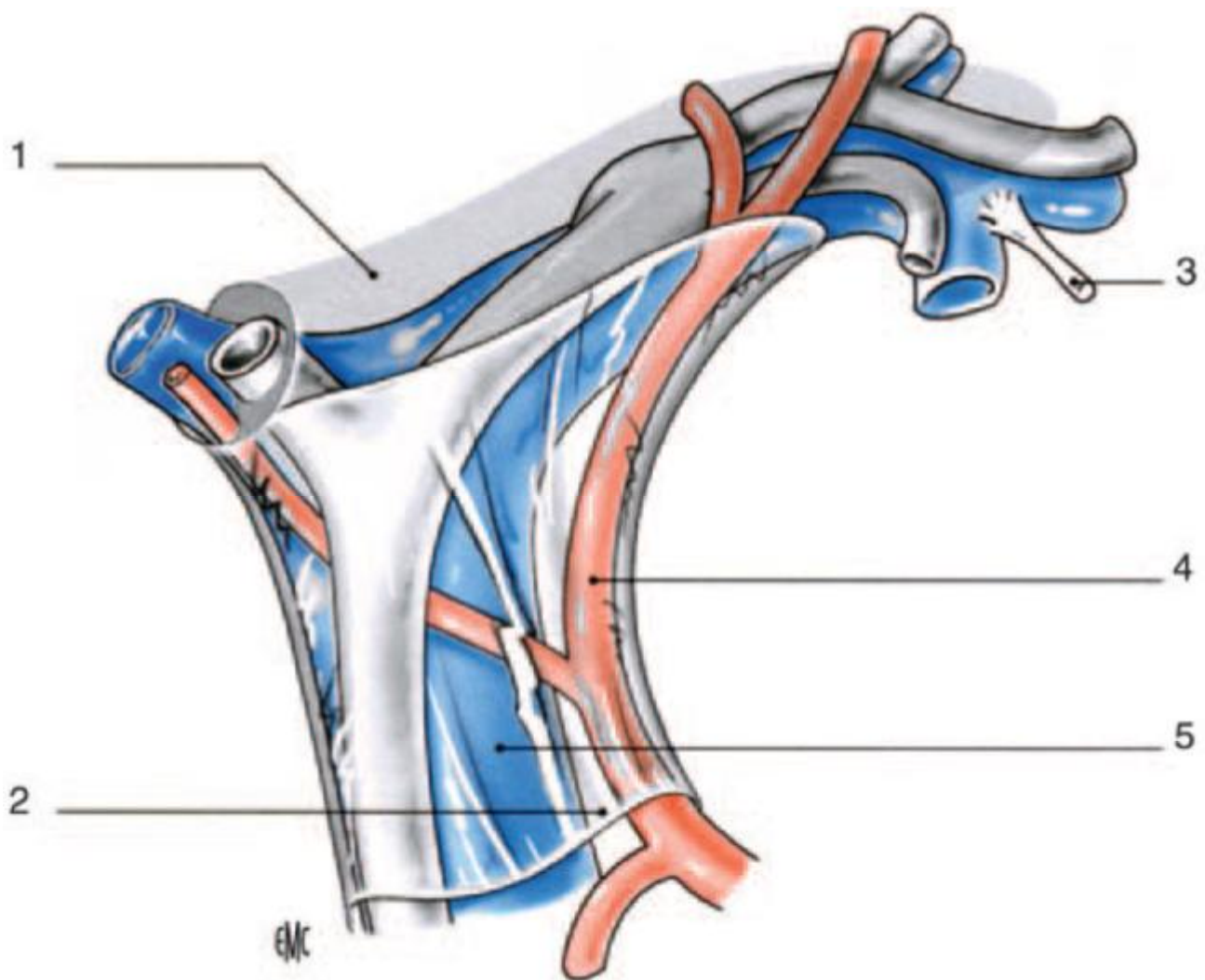


Figure 5 : Les Rapports anatomiques des éléments du pédicule hépatique avec le canal biliaire.

1. Plaque hilaire
2. péritoine du pédicule hépatique
3. ligament rond
4. artère hépatique moyenne
5. tronc porte.

III. Vascularisation et innervation des voies biliaires : [12]

A) Vascularisation artérielle : (Figure 6)

La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale est assurée par l'artère pancréatico-duodénale supérieure droite qui naît de la voie biliaire pour former un réseau anastomotique. En haut ce sont des artérioles issues de la branche droite de l'artère hépatique et de l'artère cystique et en bas la vascularisation est assurée par des branches de l'artère pancréatico-duodénale supérieure.

La voie biliaire accessoire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique, au niveau du col de la vésicule, se divise en deux branches droite et gauche.

Dans les trois quarts des cas, l'artère cystique est unique et « courte » et provient du rameau droit de l'artère hépatique propre.

Dans un quart des cas, l'artère cystique provient d'un point quelconque de l'artère hépatique propre, elle est dite « longue » et croise par en avant le trajet de la VBP.

B) Vascularisation veineuse : (Figure 7)

Les veines cystiques empruntent deux voies de drainage : l'une, venue de la paroi vésiculaire juxta-hépatique, traverse le lit vésiculaire pour gagner directement la circulation veineuse hépatique (veines portes accessoires) ; l'autre, la plus étendue, est constituée des deux veines cystiques qui rejoignent soit la branche droite de la veine porte, le long du bord supérieur du triangle de Calot, soit l'arcade parabiliaire.

Les veines de la voie biliaire principale sont tributaires de la veine porte à partir d'une arcade parabiliaire antérieure et interne par rapport au conduit biliaire.

C) Drainage lymphatique :

Les lymphatiques ont un drainage double :

- ü Une partie qui va vers les lymphatiques du foie par le lit vésiculaire
- ü Et une partie qui est drainée par les ganglions du pédicule hépatique.

D) L'innervation : (Figure 8)

L'innervation sympathique, comme l'innervation parasympathique, dépendent du plexus cœliaque et du tronc vagal antérieur.

La sensibilité douloureuse est transmise par le nerf grand splanchnique droit et par le nerf phrénique droit: ceci explique la projection scapulo-cervicale droite des syndromes douloureux hépatobiliaires.

Les filets nerveux accompagnent les faces antérieure et surtout postérieure de la voie biliaire principale (nerf postérieur du conduit cholédoque). Ils entourent le conduit cystique qu'ils permettent de reconnaître : ils doivent en être libérés avant sa ligature. Ils suivent enfin les bords latéraux de la vésicule biliaire.

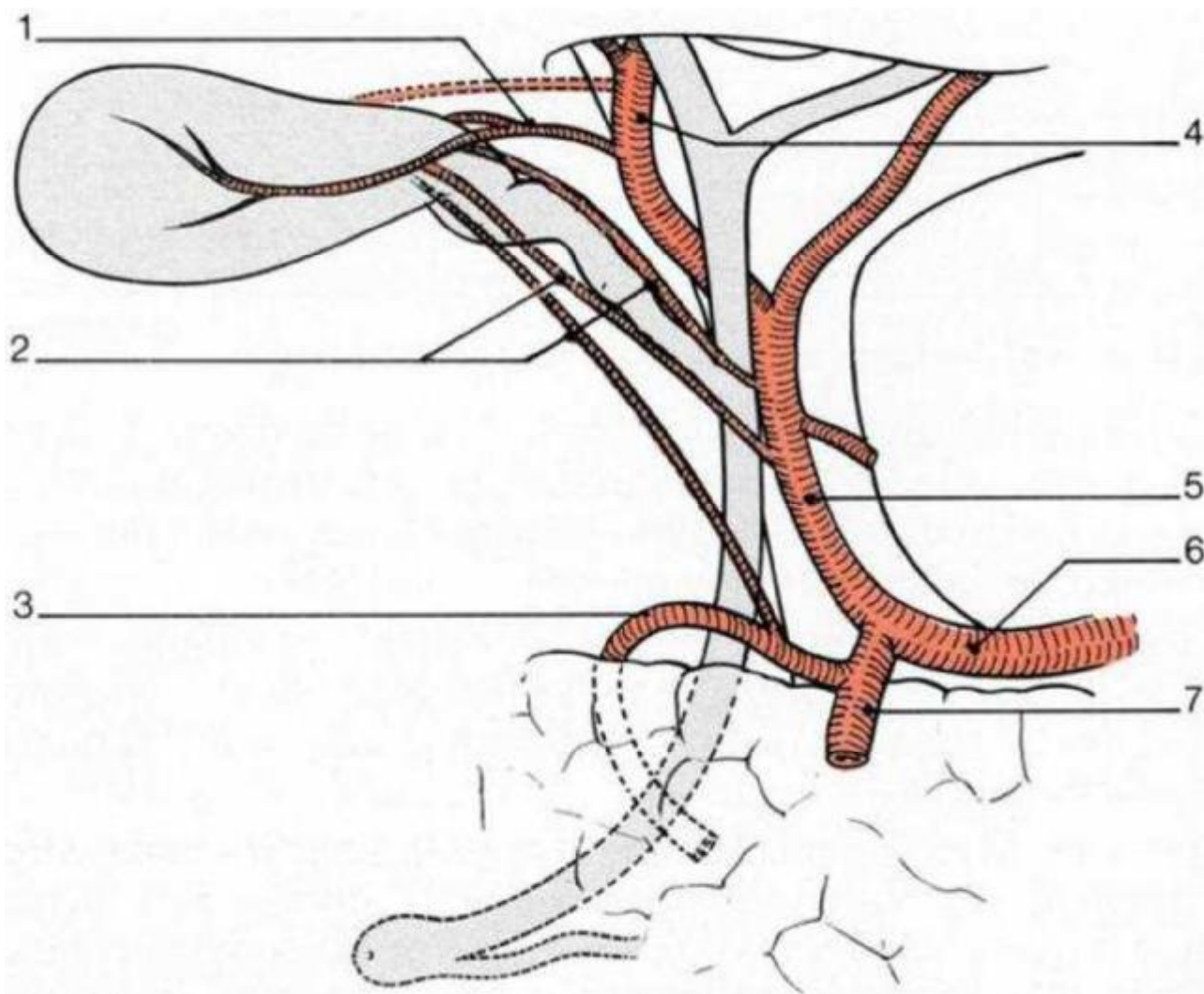


Figure 6 : Vascularisation artérielle des voies biliaires. Artère cystique et ses variations principales.

1. Artère cystique « courte ».
2. Artère cystique « longue » en position précholédocienne.
3. Artère pancréatico-duodénale postéro-supérieure.
4. Artère hépatique droite.
5. Artère hépatique propre.
6. Artère hépatique commune.
7. Artère gastroduodénale.

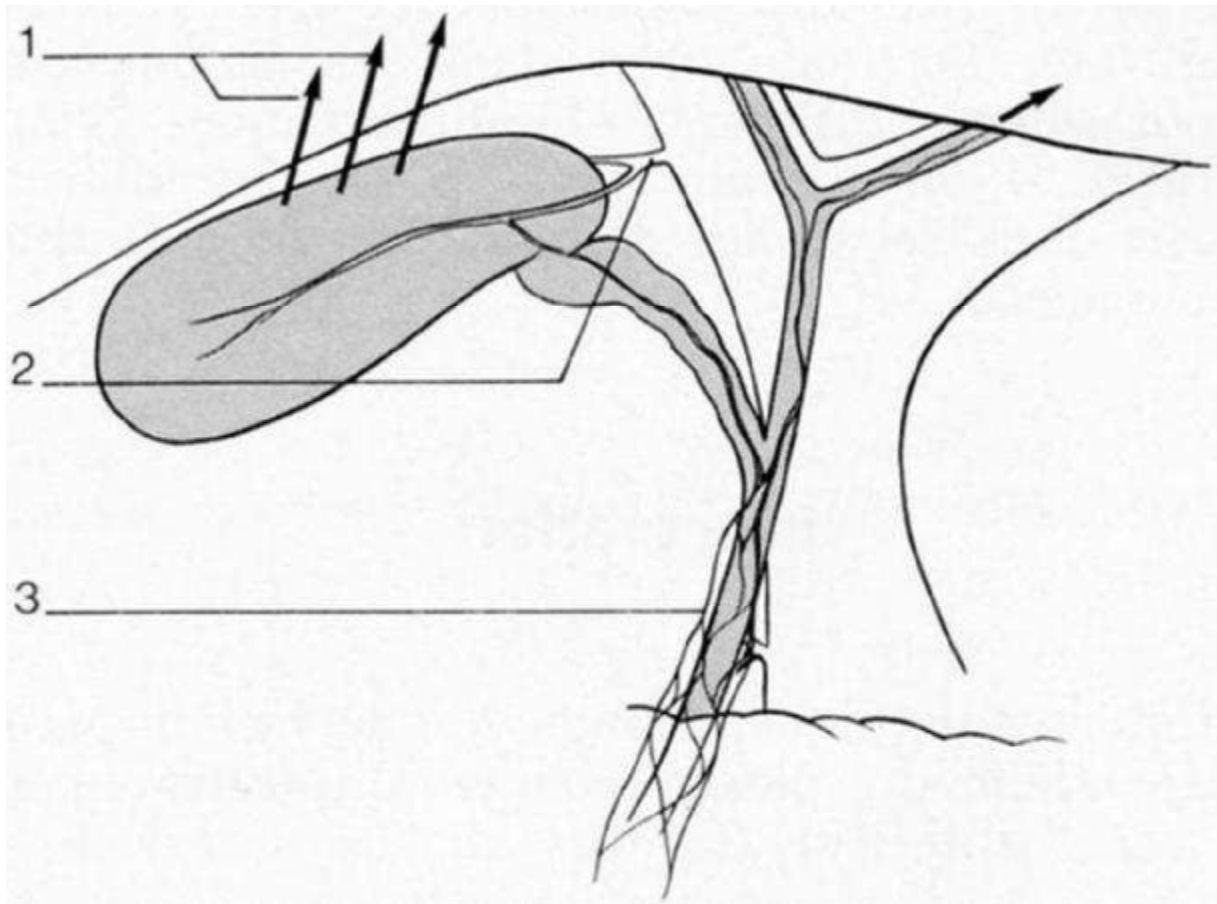


Figure 7 : Drainage veineux des voies biliaires.

1. Veines cystiques aboutissant dans le foie.
2. Veine cystique dans le rameau droit de la veine porte.
3. Arcade veineuse para-biliaire.

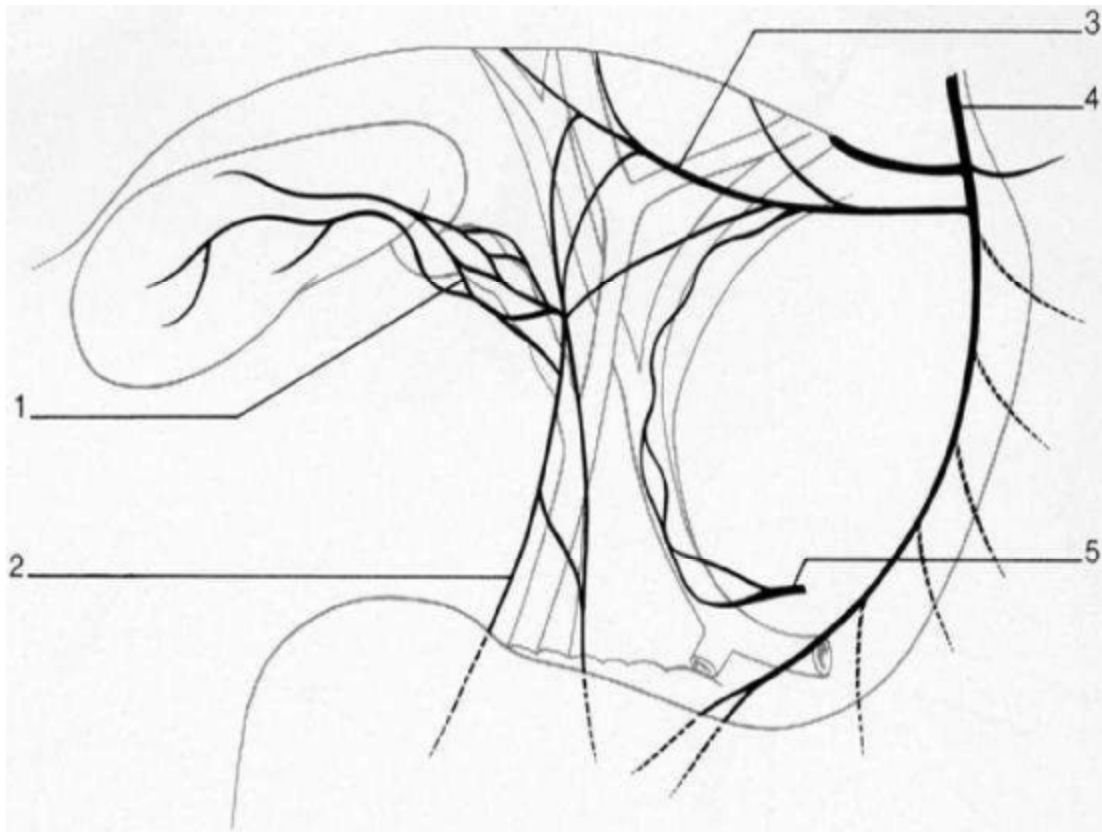


Figure 8 : Innervation des voies biliaires.

1. Nerfs du conduit cystique.
2. Nerf postérieur du conduit cholédoque.
3. Rameaux hépatiques.
4. Tronc vagal antérieur.
5. Filets sympathiques du plexus de l'artère hépatique.

IV. Variations anatomiques des voies biliaires extra hépatiques :

Les VBEH peuvent être sujettes à plusieurs malformations anatomiques (de nombre, de siège, de constitution...) :

A. Anomalies de la VBP : [12]

A-1/ Anomalies du nombre :

- § Agénésie : c'est l'absence de formation de la VBP, peut se voir lors de l'embryogénèse.
- § Duplication : peut-être complètes (de toute la VBP) ou peut s'agir d'une duplication terminale (intéressant le cholédoque) les 2 types sont exceptionnelles.

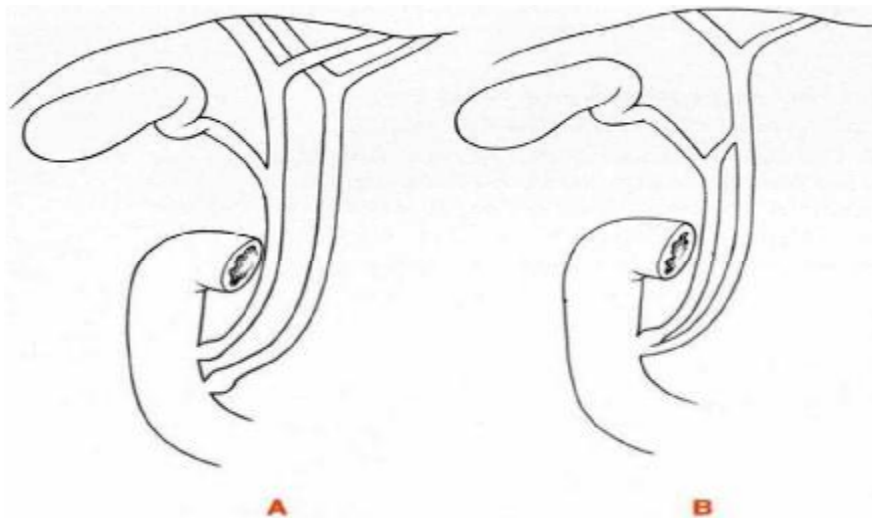


Figure 6 : -A. Duplication de la voie biliaire principale.

-B. Duplication du cholédoque.

A-2 / Anomalies topographiques :

Les variations d'abouchements :

Le cholédoque peut s'aboucher au niveau de la 1^{ère} portion du duodénum (1,5 %), ce qui favorise le reflux intestinal. Il peut s'aboucher également au niveau de la 3^{ème} ou, exceptionnellement, de la 4^{ème} portion du duodénum.

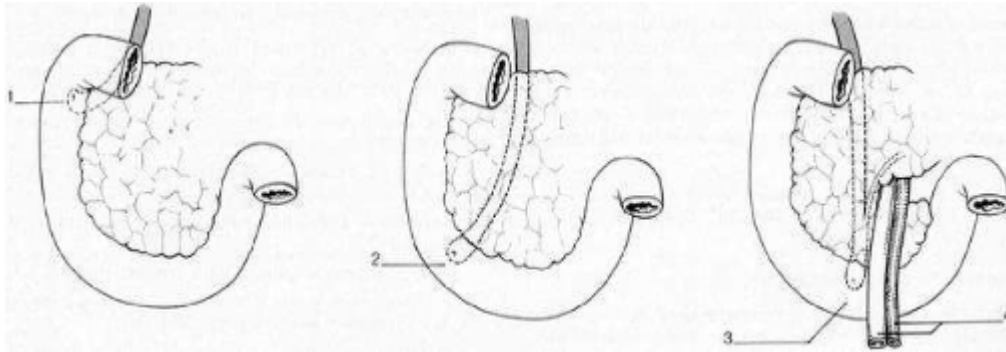


Figure 9 : Anomalies d'abouchement du canal cholédoque.

1. Canal cholédoque court (angle supérieur du duodénum).
2. Angle inférieur du duodénum.
3. Partie horizontale du duodénum.
4. Vaisseaux mésentériques supérieurs

A-3/ Anomalies de constitution :

Les plus importantes sont :

- L'atrésie des VBEH : d'origine mal connu, il en existe 5 types.
- La dilatation kystique de la VBP : d'origine congénitale, il existe 5 types différents en fonction de la forme, de l'étendu de la dilatation kystique et de l'association à d'autres malformations intra hépatiques.

B. Anomalies de la voie biliaire accessoire : [12]

La voie accessoire peut être également le siège de certaines anomalies de constitution, de nombre ou de siège, touchant aussi bien la vésicule biliaire (VB cloisonnée, flottante, double...) que le canal cystique (l'agénésie, le canal double).

RAPPEL

HISTOLOGIQUE

La paroi formant les voies biliaires extra hépatiques comprend trois tuniques : muqueuse, musculuse et adventice [12-13].

La VBP est bordée par :

- Un épithélium simple, prismatique, formé par des cellules à noyau ovalaire possédant un pôle apical bombé et recouvert de microvillosités. Le cytoplasme est riche en vésicules de taille variable. Ces cellules sont unies les unes aux autres par des inter-digitations et par des complexes de jonction apicaux.
- Le chorion est constitué de tissu conjonctif lâche, fortement vascularisé, renfermant quelques glandes tubuleuses ramifiées, plus nombreuses à l'extrémité distale du canal cholédoque.
- La tunique musculuse est formée par des faisceaux longitudinaux et obliques de cellules musculaires lisses. Au niveau de l'abouchement du canal cholédoque, cette tunique présente un renforcement circulaire constituant le sphincter d'Oddi.

Les voies biliaires extra hépatiques sont revêtues, dans les parties non adhérentes au foie, par un adventice qui contient de très nombreux vaisseaux sanguins.

ETIOPATHOGENIE

L'origine congénitale de la malformation a éliminé les autres théories qui sont en faveur du caractère acquis ou secondaire de la dilatation. Trois théories ont été avancées :

I. Théorie de YOTSUYANAGI(1936) [14] :

A l'origine, le cholédoque est un bourgeon plein. Les malformations surviennent lors de la perméabilisation du cholédoque. Yotsuyanagi suppose qu'une prolifération excessive des cellules épithéliales du canal cholédoque primitif, au cours de la phase embryogénique, lorsque les voies biliaires ont une structure solide, aura lieu. Cette prolifération, beaucoup plus active dans le segment proximal du canal cholédoque, plutôt que dans celui distal, serait suivie par une hyper vacuolisation qui tiendrait à une dilatation anormale et une sténose proximale de l'extrémité distale des voies biliaires.

BLERY M. et ses collaborateurs [15] admettent deux facteurs :

L'existence d'une faiblesse congénitale de la paroi du cholédoque attribuée à un développement embryonnaire défectueux et une sténose organique congénitale du cholédoque inférieur.

II. Théorie de BABITT : Anomalie de jonction du cholédoque et du Wirsung :[16]

La théorie de Babitt en 1969 [17] repose sur une anomalie des rapports entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique. L'anomalie consiste à la réunion des 2 canaux en amont de l'ampoule de Vater, responsable d'une part, d'une voie biliaire principale relativement courte s'abouchant à angle droit dans le canal de Wirsung sur une distance de 2 à 3,5 cm de l'ampoule de Vater et d'autre part d'un long canal commun favorisant le reflux du suc pancréatique dans la voie biliaire principale.

Cet auteur admet que cette anomalie empêche le développement du mécanisme sphinctérien qui existe normalement à la jonction entre le cholédoque et le canal pancréatique. Le suc pancréatique s'écoulant donc librement dans la voie principale, va engendrer des poussées récidivantes d'angiocholite du fait de la présence de taux élevés d'amylase [18,19] et de trypsinogène [20-21] qui va être activé en trypsine par la présence d'entérokinase [19]. Ce dernier est sécrété anormalement par l'épithélium biliaire dysplasique. La trypsine [20,22] à son tour va activer la phospholipase A2 entraînant l'hydrolyse de la lécithine épithéliale à la lysolécithine responsable de l'inflammation et de la défaillance de la paroi biliaire. La pression élevée du suc pancréatique entraîne également une dilatation de la voie biliaire principale, tandis que la répétition des poussées d'angiocholite aboutit à un épaississement et une fibrose des parois du cholédoque.

Cette théorie est étayée donc par ces arguments :

- Biologique : un taux élevé des amylases dans la bile.
- Manométrique : un gradient de pression pancréatico-biliaire est élevé.
- Anatomique : l'existence d'érosions, d'ulcérations de la muqueuse endokystique avec fibrose.

Kato en 1981 a décrit une lésion précoce des jonctions intercellulaires de l'épithélium biliaire exposé au suc pancréatique avec secondairement une inflammation pariétale, une raréfaction des fibres élastiques, une prolifération du tissu collagène puis une métaplasie et enfin décapage de l'épithélium biliaire.

III. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien :[23]

L'innervation pariétale des kystes du cholédoque a été étudiée par Shimotake en 1995 [24].

Pour vérifier si la distribution des cellules ganglionnaires nerveuses pouvait être utilisée comme indicateur possible des lésions et des mécanismes de la dilatation du cholédoque.

A partir de 32 patients âgés de 1 mois à 12 ans une étude fut engagée par la méthode immunoperoxidase avec anticorps tissulaires spécifiques nerveux combinés avec le comptage des cellules nerveuses ganglionnaires dont le nombre fut corrélé avec la sévérité clinique de l'affection, l'âge du patient au moment de la chirurgie et les résultats de la cholangiographie peropératoire et/ou cholangiographie rétrograde.

- Dans la dilatation kystique, le nombre total des cellules ganglionnaires situées dans la paroi cholédocienne était significativement abaissé par rapport au spécimen de contrôle, sans tenir compte du diamètre du kyste cholédocien, de l'âge au moment de la chirurgie et de l'évolution clinique.
- Dans la dilatation fusiforme, le nombre total des cellules ganglionnaires était variable selon la sévérité de la symptomatologie clinique et le diamètre de la dilatation fusiforme du cholédoque, qui augmentait en proportion de l'âge du patient au moment de la chirurgie. La distribution des cellules ganglionnaires nerveuses est cependant à corrélérer quantitativement avec les lésions et le processus de dilatation responsable du kyste cholédocien.

Ces résultats peuvent accréditer l'hypothèse que la pathogénie de la dilatation kystique du cholédoque survient à titre anténatal ou tôt après la naissance alors que la dilatation fusiforme commence après la naissance.

MATERIELS D'ETUDES

I. Moyens et observations :

A. Objectif :

Cette étude rapporte 9 observations cliniques à propos des dilatations kystiques du cholédoque. L'intérêt de ces observations est de discuter les difficultés diagnostiques et thérapeutiques à la lumière d'une revue générale de la littérature.

B. Méthodes et matériels :

Notre travail comporte une étude rétrospective à propos de 9 cas de dilatation kystique du cholédoque entre Janvier 2009 et Décembre 2012.

Ces observations ont été colligées au sein du service de la chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II à Fès.

Le diagnostic a été retenu sur les données de l'anamnèse, de l'examen clinique et du bilan paraclinique.

Les moyens thérapeutiques ont reposé sur le traitement chirurgical.

FICHE D'EXPLOITATION

Service :

Nom+prénom :

N° du dossier :

Date d'entrée :

IP :

Date de sortie :

Sexe : M

F

Age :ans

Antécédents :

✓ Biliaire :

Colique hépatique : Oui Non

Epigastralgie : Oui Non

Vésicule lithiasique : Oui Non

Ictère récurrent : Oui Non

Angiocholite : Oui Non

Pancréatite : Oui Non

✓ Tares associés :

Diabète : Oui Non

HTA : Oui Non

Obésité : Oui Non

Hypercholestérolémie : Oui Non

Autres :

Renseignements cliniques :

✓ Découverte fortuite : Oui Non

✓ Délai de consultation : < 3 sem 3-6 sem > 6 sem

✓ Signes fonctionnels :

- ü Douleur de l'hypochondre droit : Oui Non
- ü Douleur épigastrique : Oui Non
- ü Nausée et vomissements : Oui Non
- ü Fièvre : Oui Non
- ü Urines foncées et selles décolorés : Oui Non
- ü Autres :

✓ Les signes physiques :

- ü Ictère : Oui Non
- ü Sensibilité abdominale : Oui Non
- ü Défense abdominale : Oui Non
- ü Hépatomégalie : Oui Non
- ü Masse abdominale de l'HCD : Oui Non
- ü Fièvre : Oui Non

Examens para cliniques :

Radiologie :

(1) Echographie abdominale :

- Normale : Oui Non
- Dilatation de la VBP : <1cm 1-3 cm >3cm
- Lithiase de la VBP : oui Non
- Vésicule lithiasique : Oui Non
- Les voies biliaires intra hépatiques : dilatées Non dilatées

(2) TDM abdominale :

- Normale : Oui Non
- Dilatation de la VBP : <1cm 1-3 cm >3cm
- Lithiase de la VBP : Oui Non
- Vésicule lithiasique : Oui Non
- Les voies biliaires intra hépatiques : dilatées Non dilatées
- Pancréatite : Oui Non

Si oui quel stade :

- Type de dilatation kystique de VBP selon Todani :

Ia Ib Ic II III

IVa IV V

- Autres:

(3) Bili-IRM:

- Anomalies des canaux hépatiques droit et gauche : Oui Non
- Dilatation de la VBP : <1cm 1-3 cm >3cm
- Lithiase de la VBP : Oui Non
- Vésicule lithiasique : Oui Non
- Les voies biliaires intra hépatiques : dilatées Non dilatées

- Type de dilatation kystique de VBP selon Todani :

Ia Ib Ic II III

Iva IVb V

- Pancréatite : Oui Non

Si oui quel stade :.....

- Lithiase du canal de Wirsung : Oui Non

- Anomalie de la jonction bilio-pancréatique : Oui Non

(4) CPRE :

Faite non faite

- But :

-diagnostique :

-thérapeutique :

-les deux (diagnostic+thérapeutique) :

- Résultats :

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

Biologie :

1. Bilan hépatique :

Transaminases : GOT :

GPT :

Bilirubines Totale :

Bilirubine conjuguée :

Phosphatases alcalines :

GGT :

5'Nucléotidase :

2. Lipasémie :

3. NFS :

4. CRP :

5. TP/TCK :

6. Urée/ Créat :

Traitement :

1) Médical :

ü Réanimation hydro-électrolytique : Oui Non

ü Antibiothérapie : Oui Non

2) Endoscopique :

ü Sphinctérotomie : Oui Non

ü Extraction de calcul(s) : Oui Non

ü Drainage biliaire externe : Oui Non

ü Mise en place d'une prothèse : Oui Non

3) Chirurgical :

ü Laparotomie cœlioscopie

Les gestes réalisés :

ü Cholécystectomie : Oui Non

ü Résection du kyste : Totale partielle

ü Anastomose :

Hépatico-jéjunale

Cholédoco-jéjunale

Kysto-jéjunale

ü Hépatectomie partielle : Oui Non

Les complications :

1) Précoces

- Décès : Oui Non
- Fuite anastomotique : Oui Non
- Fuite à travers le canal pancréatique : Oui Non
- Occlusion intestinale : Oui Non
- Infection de la paroi : Oui Non

2) Tardives

- Ulcère peptique : Oui Non
- Cholangite : Oui Non
- Lithiase biliaire : Oui Non
- Pancréatite aiguë/chronique : Oui Non
- Cirrhose biliaire secondaire : Oui Non
- Cholangiocarcinome : Oui Non

Observation N° 1

Dossier N° 447/2009/Ch A

Mme A.B âgée de 47 ans, connue porteuse d'une vésicule lithiasique depuis 7 ans, qui a présenté 4 mois avant son admission des coliques hépatiques à répétition avec notion d'ictère choléstatique qui a régressé spontanément, sans fièvre ni autre signe digestif ou extra digestif associés, avec conservation de l'état général.

A l'admission, la patiente a été en assez bon état général, apyrétique, anictérique, l'examen abdominal a trouvé une légère sensibilité de l'hypochondre droit sans hépato-splénomégalie ni masse palpable. Le reste de l'examen a été sans particularité.

Bilan biologique était sans particularité notamment : pas de signes de choléstase : Bilirubine T à 6mg/l, PAL à 14UI/l, ni de syndrome infectieux : CRP à 7mg/l, sur NFS : GB=4970 élém/mm³.

L'échographie abdominale : a montré une vésicule biliaire multi lithiasique à paroi fine, une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques proximales et de la voie biliaire principale à 12 mm suite à la présence d'un calcul enclavé au niveau de la VBP.

La Bili-IRM : a confirmé la présence d'une vésicule biliaire multi lithiasique à paroi fine et régulière, une dilatation de la VBP à 15 mm et des voies biliaires intra-hépatiques en rapport avec la présence de multiples lithiases enclavées au niveau du bas cholédoque.

Après la confirmation du diagnostic sur la Bili-IRM la patiente a été opérée le 12/06/2009.

L'intervention a été réalisée par laparotomie sous costale droite, ayant consisté en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP et anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse en Y.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a trouvé une cholécystite chronique avec des remaniements fibro-inflammatoires chroniques sans spécificité et sans signes de malignité.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables, avec une bonne évolution après un recul de 2 ans.

Observation N° 2

Dossier N° 03/2010/ Chi A

Mr S.M âgé de 36 ans, ayant comme antécédent, cinq mois avant son admission, une pancréatite aigue grave stade E dont la prise en charge a été en milieu de réanimation avec bonne évolution.

Une TDM de contrôle réalisée après six semaines a objectivé un faux kyste du pancréas avec une dilatation de la VBP à 32 mm lithiasique.

A son admission, le patient a été apyrétique, anictérique, l'examen abdominal n'a pas objectivé d'anomalie ainsi que l'examen des autres appareils.

Le bilan biologique hépatique a été en faveur d'un syndrome choléstatique : Bilirubine T= 57 mg/l, PAL = 300UI/l et GGT=190UI/l, sans signes de cytolyse GOT=26UI/l, GGT=55UI/l, la Lipasémie à 98UI/l.

L'échographie abdominale : a objectivé une vésicule biliaire multi lithiasique avec une dilatation kystique de la VBP à 2 cm.

La Bili-IRM : a été revenue en faveur d'une dilatation kystique de la VBP et de la convergence type IVa selon la classification de Todani. La Vésicule biliaire lithiasique avec un canal cystique bas inséré (Figure 10).

La CPRE a montré une dilatation kystique fusiforme du cholédoque et de l'absence de dilatation des VBIH. Le patient a bénéficié d'une sphinctérotomie endoscopique (Figure 11).

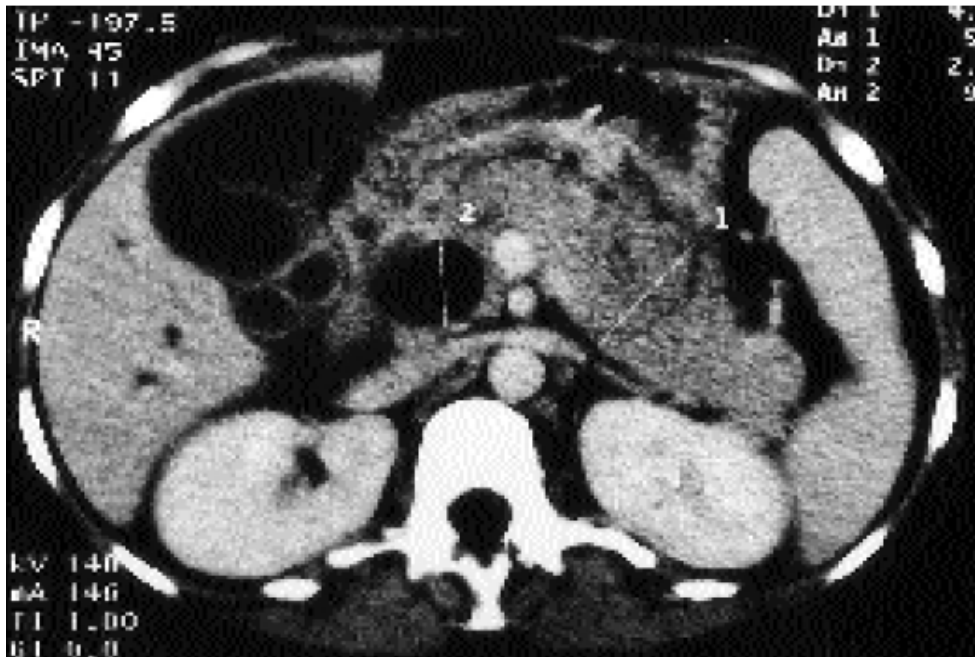


Figure10 : coupe axiale en TDM après injection de contraste montrant un pancréas augmenté de taille dans son ensemble(1), hétérogène avec comblement de la graisse péri-pancréatique, associé à une dilatation kystique de la VBP(2).

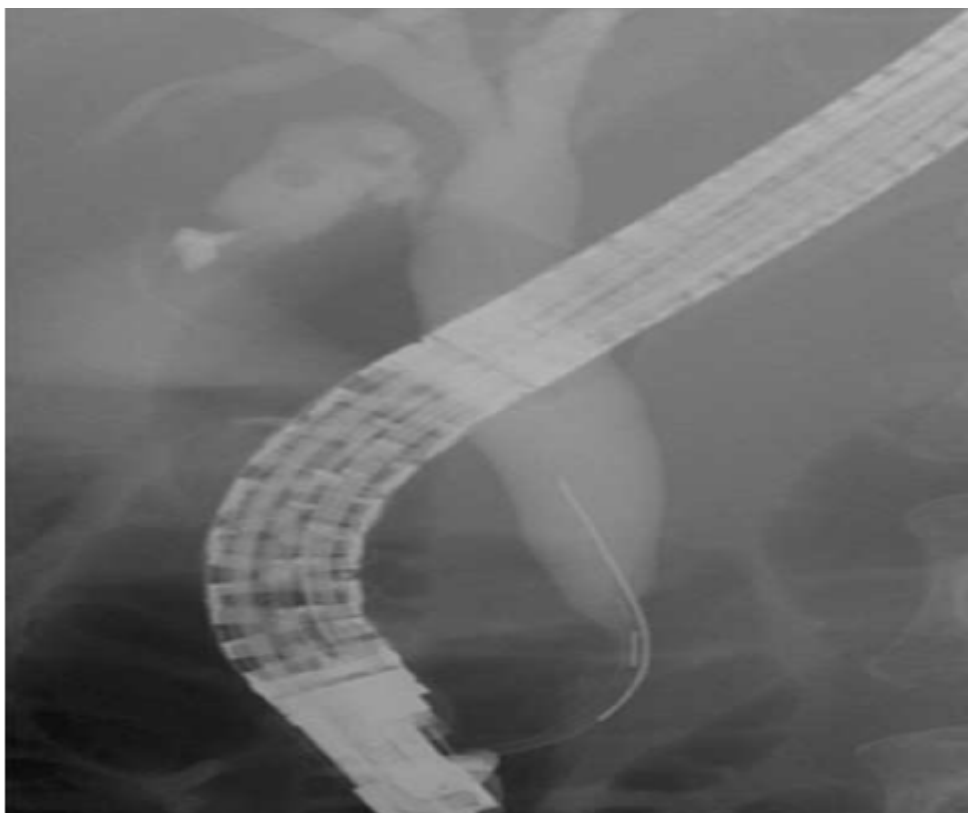


Figure 11 : CPRE objectivant une dilatation fusiforme du cholédoque

Le patient a été opéré avec le diagnostic d'une DKC type Ic selon Todani le 07/01/2011.

Par laparotomie sous costale droite, l'intervention a consisté en une cholécystectomie rétrograde, une résection totale de la VBP de la convergence jusqu'au pancréas en réalisant une anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur anse en Y mise en transmésocolique.

L'étude anatomopathologique a été en faveur d'une cholécystite chronique non spécifique, absence de lésion tumorale.

Les suites opératoires immédiates ont été marquées par l'issue de bile par l'orifice du drainage : fistule biliaire dirigée à j+1, et la survenue à j+3 d'une infection de la paroi mis sous antibiothérapie avec bonne évolution. Pour la fistule externe, le patient a bénéficié d'un traitement conservateur avec appareillage, réhydratation et traitement symptomatique, l'évolution a été marquée par le tarissement de la fistule au bout de 4 jours.

Le patient a été vu 3 mois après, puis à 6 mois avec une nette amélioration, il a ensuite été perdu de vue.

Observation N° 3

Dossier N°550/2011/ Ch B

Mme K.G âgée de 57 ans, cholécystectomisée 13 ans avant son admission, qui a présenté une douleur de l'hypochondre droit, type torsion, d'intensité moyenne, irradiant vers le dos, sans vomissement ni troubles de transit. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique a objectivé une sensibilité de l'hypochondre droit sans autre anomalie associée.

Le bilan biologique a été sans particularité : pas de choléstase : Bilirubine T=9mg/l, Bilirubine C=1mg/l, PAL=139UI /l, ni de cytolysse GOT=21U/l, GPT=17UI/l avec une CRP à 5mg/l.

L'échographie abdominale a montré une dilatation kystique de la VBP à 3 cm avec dilatation des VBIH (Figure 12).

La Bili-IRM : a confirmé la dilatation kystique du cholédoque et des VBIH classée type VI a, pour laquelle la patiente a été opérée le 07/09/2011(Figures 13 A-B-C-D)

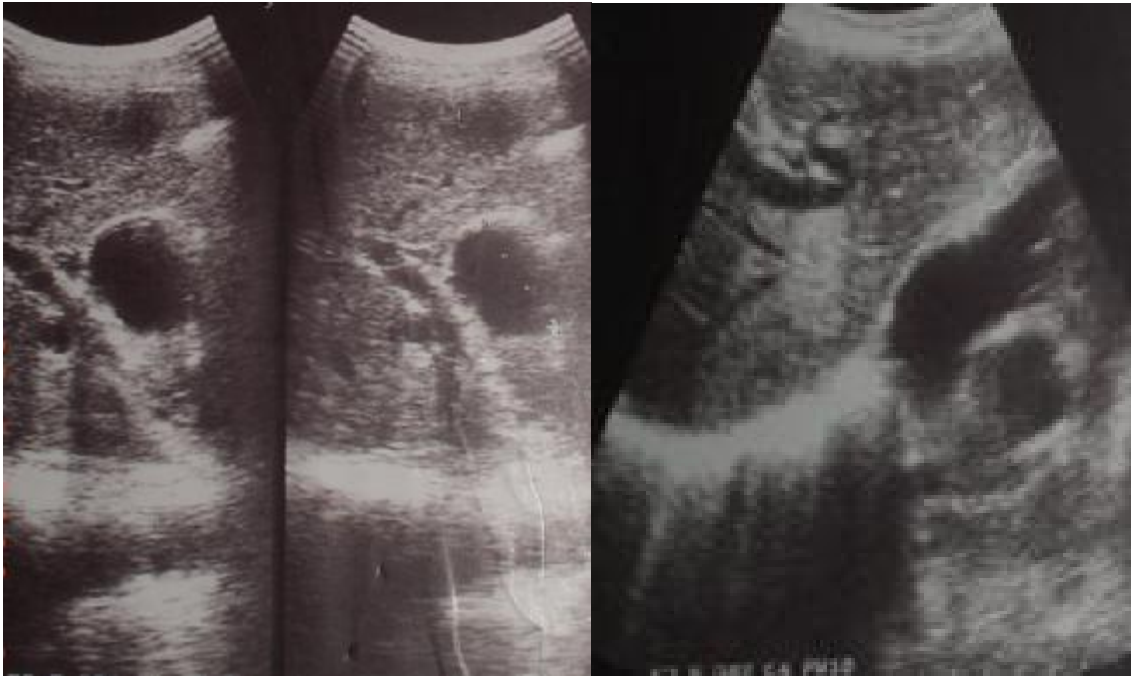
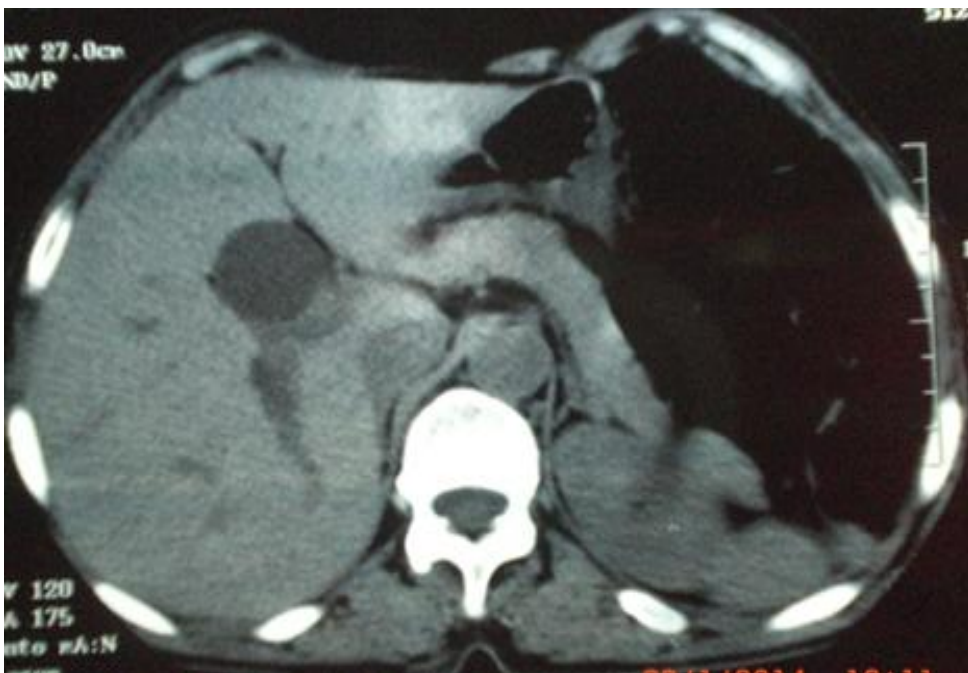


Figure12 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP et des VBIH



A

Figure13-A : coupe TDM axiale montrant une dilatation kystique de la VBP et des VBIH.

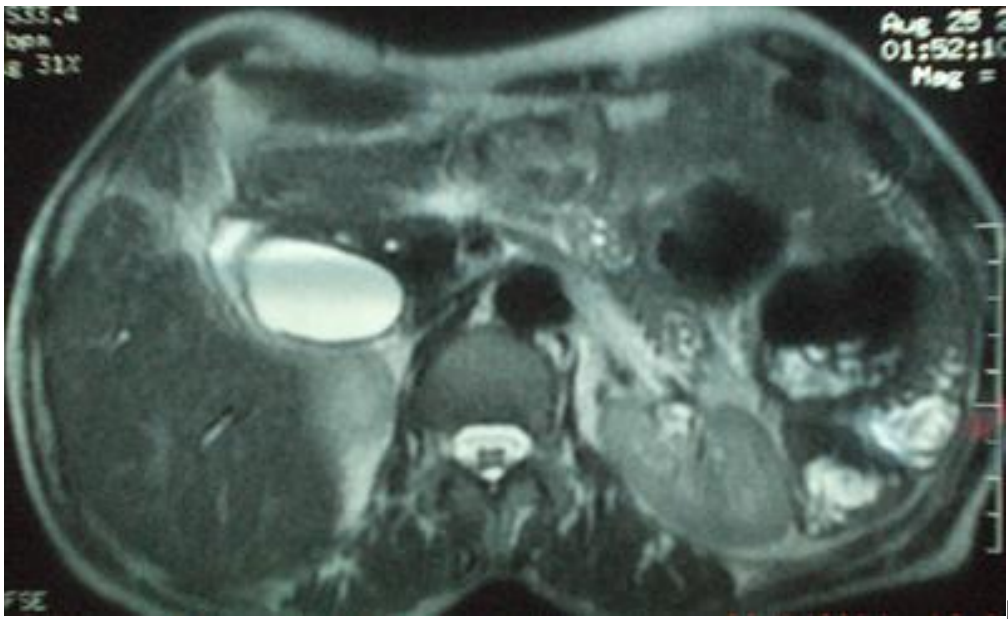
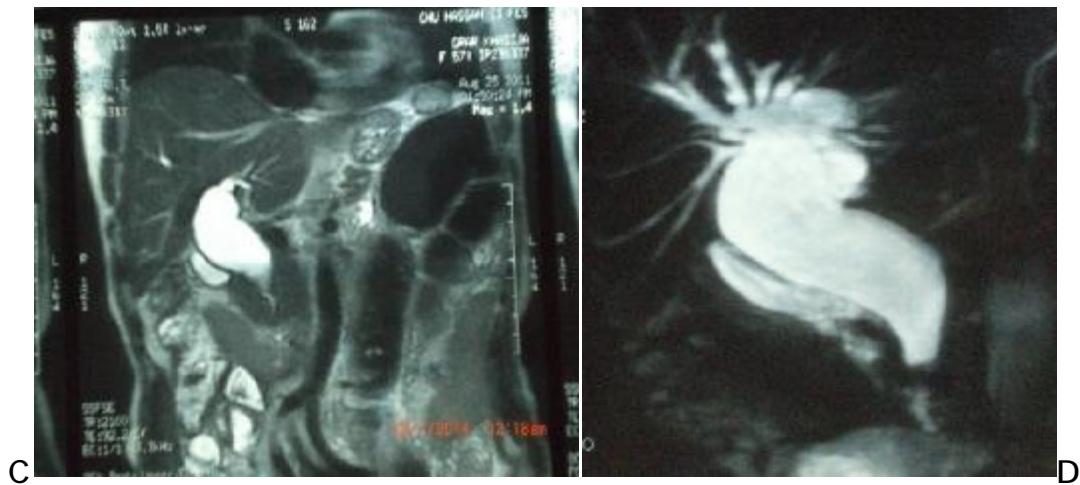


Figure13- B : coupe axiale de Bili-IRM en temps T2 mettant en évidence une DKC.



Figures 13- C et D : des coupes IRM en reconstruction coronale montrant la VBP dilatée ainsi que les VBIH.

L'intervention chirurgicale réalisée par laparotomie sous costale droite, a consisté en une résection totale de la VBP avec confection d'une anastomose cholangio-jéjunale termino-latérale sur une anse en Y.

L'étude anatomopathologique : VBP dilatée avec présence de remaniements fibro-inflammatoires non spécifiques.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables, elle a été suivie pendant un an puis elle a été perdue de vue.

Observation N° 4

Dossier N° 717/2011/Ch B

Mme N.B âgée de 20 ans, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux notables, qui a accusé depuis 8 mois des douleurs de l'hypochondre droit associées à des vomissements de type alimentaire sans autres signes associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général, chez qui l'examen clinique notamment abdominal a été sans particularité.

Le bilan biologique n'a pas objectivé d'anomalie : GOT=17UI/l, GPT=10UI/l, Bilirubine T=6mg/l, Bilirubine C=1mg/l, PAL=100UI /l, CRP=7mg/l, NFS est sans particularité.

L'échographie abdominale : a montré une vésicule biliaire lithiasique sans signes de cholécystite, une dilatation kystique du cholédoque sans image d'obstacle (Figure 14-A). Présence de deux petits angiomes hépatiques d'environ 1.7 cm et 1.1 cm (Figure 14-B).

La Bili-IRM : en faveur d'une dilatation kystique de la VBP, classée Ic selon la classification de Todani, la vésicule multi lithiasique avec des calculs déclives siégeant au niveau infundibulaire non compliqués (Figure 15)



Figure 14 : échographie hépatobiliaire montrant : A- une dilatation kystique du cholédoque dans sa portion hilare sans obstacle ni dilatation visible des VBIH. B- deux images hyper-échogènes arrondies compatibles avec deux angiomes au niveau du dôme hépatique.

La patiente a été opérée le 21/10/2011, l'intervention a consisté en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP et anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse en Y.

L'examen anatomopathologique : a objectivé un kyste simple de la VBP+cholécystite chronique sans signe de malignité.

Les suites opératoires ont été simples avec une évolution favorable, la patiente est sortie à j+10.

La patiente a été revue en consultation 3 mois puis 6 mois et un an plus tard avec une nette amélioration.

Observation N° 5

Dossier N° 291/2011/Ch A

Mme R.A âgée de 40 ans, ayant comme antécédent une hypertension portale sur foie de cirrhose avec HVB et HVC négatives depuis 2004 avec mauvaise observance thérapeutique. Elle a présenté 15 jours avant son admission un ictère choléstatique associé à une douleur de l'hypochondre droit, le tout évoluant dans un contexte de fébricule et d'altération de l'état générale.

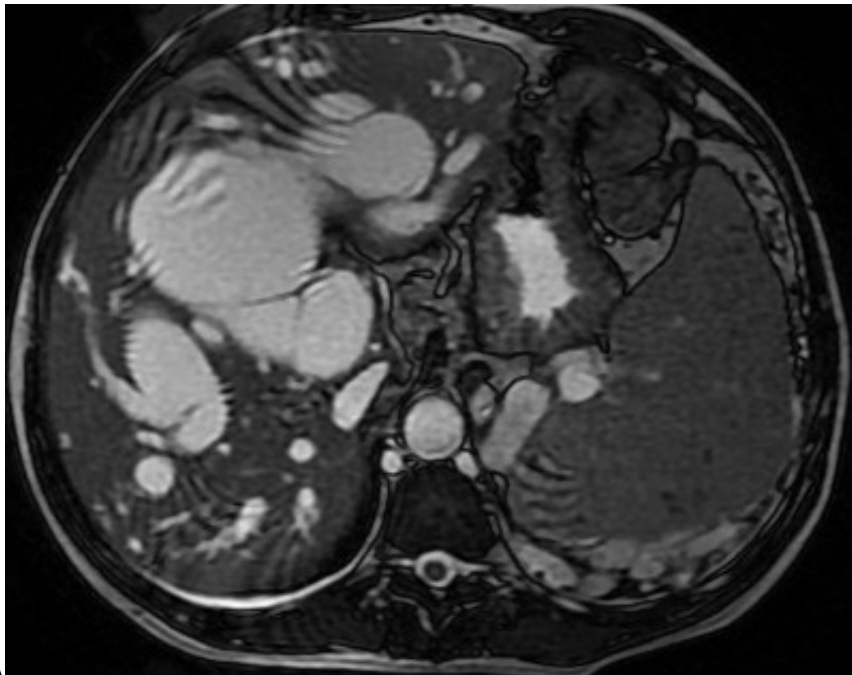
L'examen clinique a trouvé une patiente fébrile, ictérique avec une légère sensibilité de l'hypochondre droit et une splénomégalie.

Bilan biologique a objectivé : une thrombopénie à 63000élém/mm³, une cytolysé hépatique : GOT=65UI/l, GPT=42UI/l, avec un syndrome choléstatique important : Bilirubine T=222mg/l, Bilirubine D=104UI/l, PAL=506UI/l, GGT=55UI/l, TP bas à 80%, CRP à 9mg/l et pas de signe d'insuffisance rénale.

L'échographie abdominale : a mis en évidence une importante dilatation des VBIH et de la VBP sans obstacle nettement visible, une splénomégalie homogène.

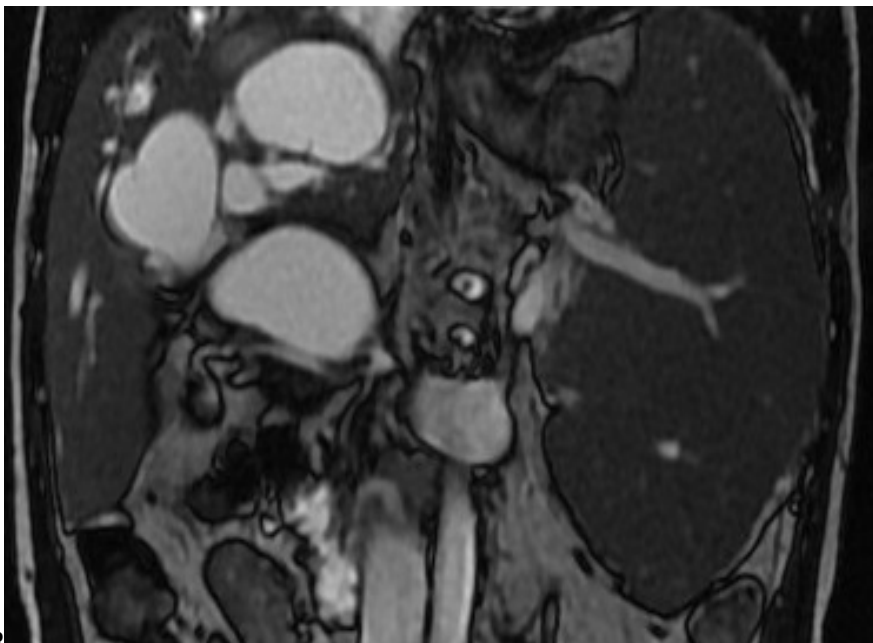
La TDM abdominale : a été en faveur d'un aspect scannographique d'une dilatation kystique malformative des VBIH et extra-hépatiques type IV a responsable d'une compression du tronc porte avec une hypertension portale d'amont et un thrombus pariétal du tronc porte.

La Bili-IRM : a confirmé la dilatation kystique des VBIH et de la VBP proximale de type malformative type IVa de Todani (Figure 16 A-B).



A

Figure 16.A : coupe axiale d'une IRM abdominale en séquence T2 montrant une dilatation des VBIH et de la VBP, présence d'une splénomégalie.



B

Figure 16.B : coupe de reconstruction coronale de bili-IRM mettant en évidence une dilatation de la VBP et des VBIH.

La prise en charge initiale s'est appuyée sur les mesures de réanimation et une antibiothérapie par voie intraveineuse, la patiente a été proposée pour une sphinctérotomie endoscopique dans un but thérapeutique avec mise en place d'une prothèse assurant un bon drainage biliaire.

Vingt jours plus tard, la patiente a présenté une angiocholite pour laquelle elle a été opérée (le 23/12/2011). L'intervention a consisté en une cholécystectomie rétrograde avec hémostase par aiguillage de plusieurs varices pédiculaires + Packing suite à la découverte d'un saignement important provenant d'une varice au contact de l'artère cystique. A j+3 du postopératoire, la patiente a été réopérée pour épanchement purulent en inter hépato-diaphragmatique et autour des champs du Packing, où elle a bénéficié d'une ablation du Packing avec une toilette abondante et drainage. En post opératoire immédiat la patiente a présenté une infection de la plaie pour laquelle elle a bénéficié de soins locaux avec une antibiothérapie et déclarée sortante au 10^{ème} jour du post opératoire.

La patiente a été vue en consultation 3 mois après avec un bilan qui a objectivé toujours une pancytopenie puis elle est décédée un mois plus tard.

Observation N°6

Dossier N° 842/2011/Ch B

Il s'agit de Mme B.F âgée de 76 ans, cholécystectomisée il ya 40 ans, admise pour une douleur de l'hypochondre droit. L'histoire de la maladie a remonté à trois ans avant son admission par l'installation de coliques hépatiques modérées intermittentes associées à des vomissements post prandiaux précoces sans autre signe associé, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état générale.

L'examen abdominal a trouvé une cicatrice de laparotomie médiane sus ombilicale, une sensibilité de l'hypochondre droit et de l'épigastre.

Le bilan hépatique a objectivé un syndrome choléstatique : PAL=222UI/l, Bilirubine T=4mg/l, Bilirubine D=1g/l, pas de cytolyse hépatique : GOT=25UI/l, GPT=10UI/l.

L'échographie abdominale : a montré une stéatose hépatique, une discrète dilatation des VBIH, la VBP proximale mesurait 13 mm en amont de multiples images lithiasiques.

La CPRE a montré une papille normale avec une dilatation kystique importante de la VBP siège d'images lacunaires, dilatation sacciforme des VBIH proximales, présence d'un ulcère antral. Une sphinctérotomie a été réalisée (Figure 17).

La Bili-IRM : est revenue en faveur d'un empiérement cholédocien sur dilatation kystique des VBIH et de la VBP type Iva selon la classification de Todani (Figures18.A.B.C).

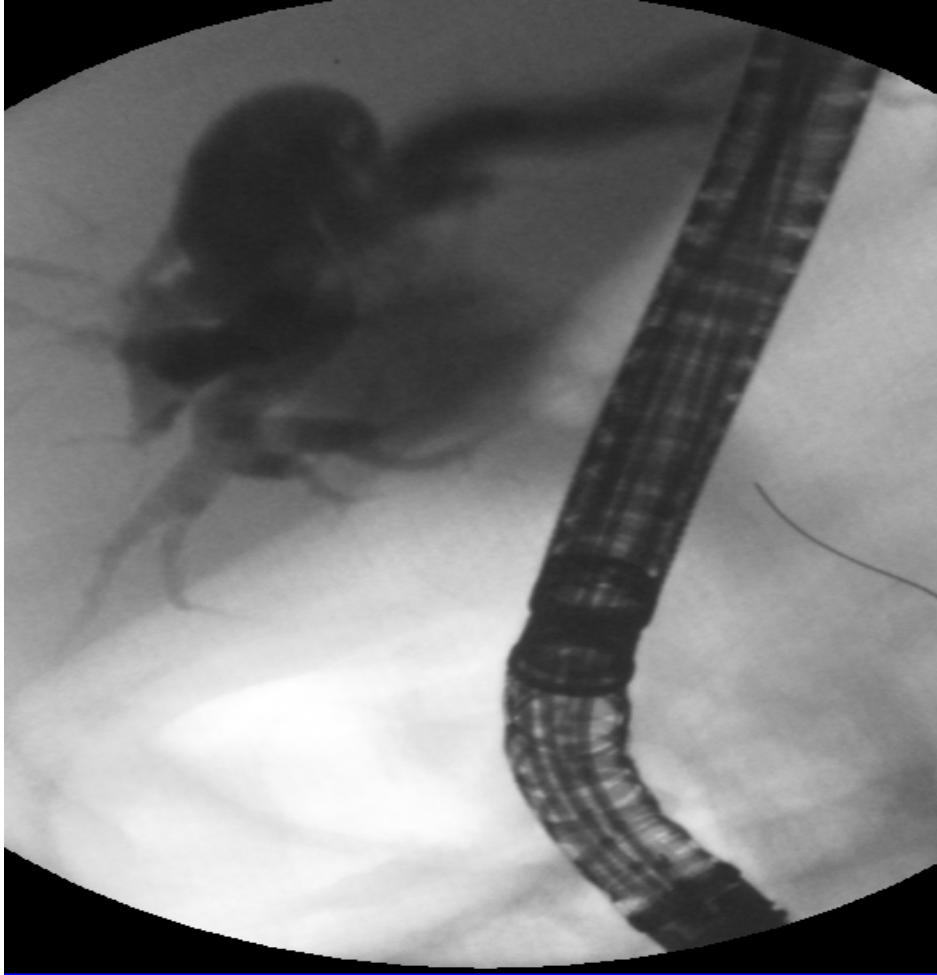


Figure 17 : CPRE objectivant une dilatation de la VBP et des VBIH proximales

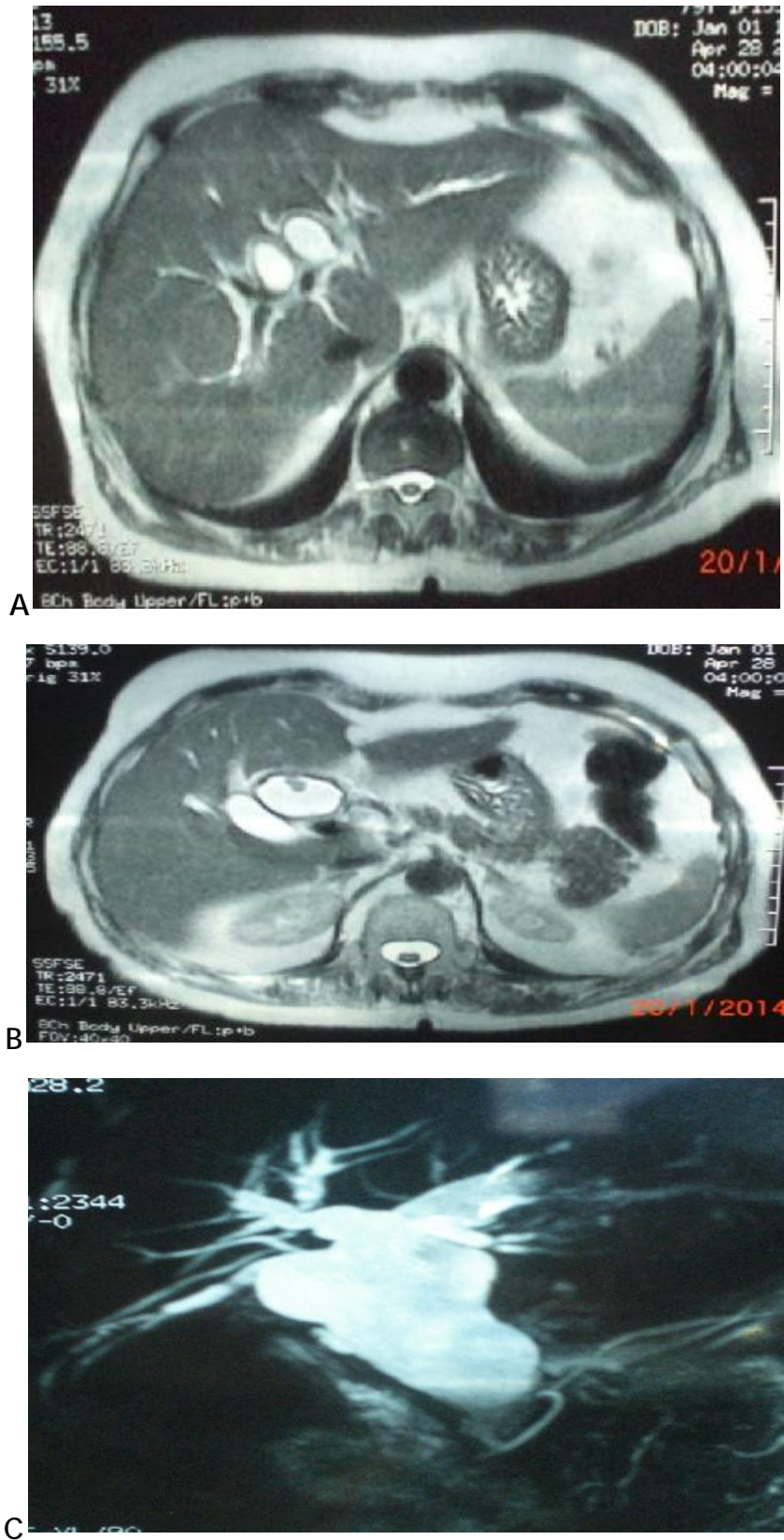


Figure 18 (A, B, C) : des coupes de bili-IRM objectivant une dilatation des VBIH et de la VBP

La patiente a été candidate à une dérivation bilio-digestive le 19/12/2011.

Par une laparotomie sous costale droite on a réalisé une cholédoco-lithotomie avec extraction de multiples gros calculs ainsi qu'une anastomose cholédoco-duodénale.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables avec bonne évolution. La patiente a été vue en consultation 3 mois puis 6 mois et un an plus tard.

Observation N° 7

Dossier N° 124/2012/Ch B

Mme F.K âgée de 57ans, connue hypertendue depuis 6ans sous traitement, qui présentait 2 mois avant son admission des douleurs de l'HCD associées à des vomissements sans ictère ni hémorragie digestive haute ou basse ni autre signe associés.

L'examen clinique a trouvé une légère sensibilité de l'HCD.

Le bilan biologique a mis en évidence une cytolyse modérée : GOT=92UI/l, GPT=72UI/l et une importante choléstase : PAL=684UI/l, GGT=774UI/l, Bilirubine T=10mg/l, Bilirubine D=2mg/l, la CRP=54mg/l pas de signes d'insuffisance rénale et NFS est sans particularité.

L'échographie abdominale : a objectivé une vésicule biliaire multi lithiasique à paroi fine régulière, avec une dilatation kystique des VBIH et de la VBP.

La Bili-IRM : a mis en évidence un empierrement cholédocien avec une dilatation de la VBP à 15mm et des VBIH avec présence de multiples lithiases au niveau des VBIH droite et gauche (Figures 19.A.B.C).

La CPRE réalisée dans un but thérapeutique a confirmé la dilatation de la VBP et des VBIH et ayant permis de réaliser une sphinctérotomie (Figure 20).

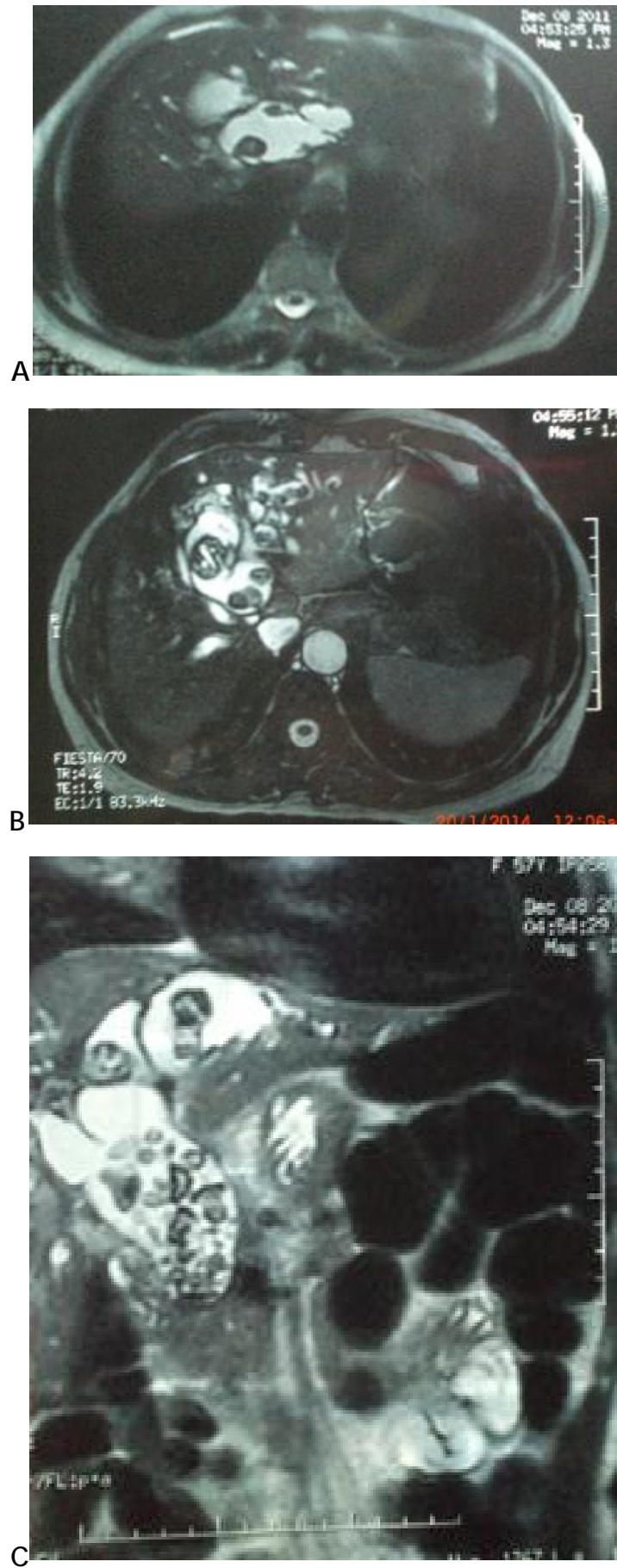


Figure 19 (A, B, C)

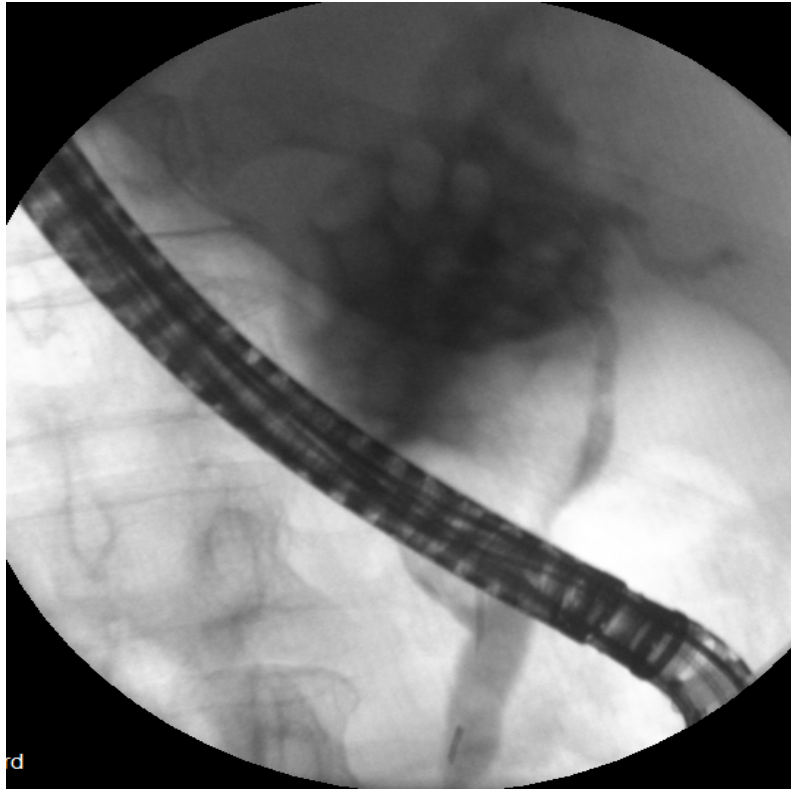


Figure 20 : CPRE montrant une DKC

La patiente a été opérée, en réalisant une résection totale de la VBP dilatée avec anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y.

Le résultat anatomopathologique : a objectivé une cholécystite chronique, sans signe de malignité au niveau de la VBP.

Les suites opératoires immédiates ont été favorables. La patiente a été suivie pendant 6 mois avec une nette amélioration puis perdue de vue.

Observation N° 8

Dossier N° 278/2012/Ch B

Mme G.A âgée de 20 ans, ayant comme antécédent un ictère récidivant depuis l'enfance traité, qui présentait depuis 2 mois une douleur de l'HCD associée à un ictère intermittent d'allure choléstatique.

L'examen clinique a trouvé une patiente anictérique, apyrétique avec une sensibilité de l'HCD, le reste de l'examen somatique a été sans particularité.

Le bilan biologique n'a pas objectivé ni cytolyse : GOT=16UI/l, GPT=13UI/l, ni choléstase hépatique : Bilirubine T=7mg/l, Bilirubine D=1mg/l, CRP=12mg/l.

L'échographie abdominale : a montré un aspect en faveur d'une dilatation de la VBP à 15mm avec une vésicule biliaire multi lithiasique (Figure 21).

La TDM abdominale : a objectivé une image kystique de 4.8cm de grand axe se projetant en regard de la tête du pancréas. Cette image kystique évoque un kyste du cholédoque.

Bili-IRM : a confirmé le diagnostic de la dilatation kystique de la VBP classée Ic selon Todani, ainsi que le canal hépatique gauche, absence de calcul de stase (Figure 22).

La patiente a été opérée le 24/04/2012. Par une laparotomie sous costale droite, elle a bénéficié d'une résection totale de la VBP avec une anastomose hépato-jéjunale sur une anse en Y (Figures 23 A-B-C).



Figure 21 : échographie hépato-biliaire objectivant une dilatation de la VBP.

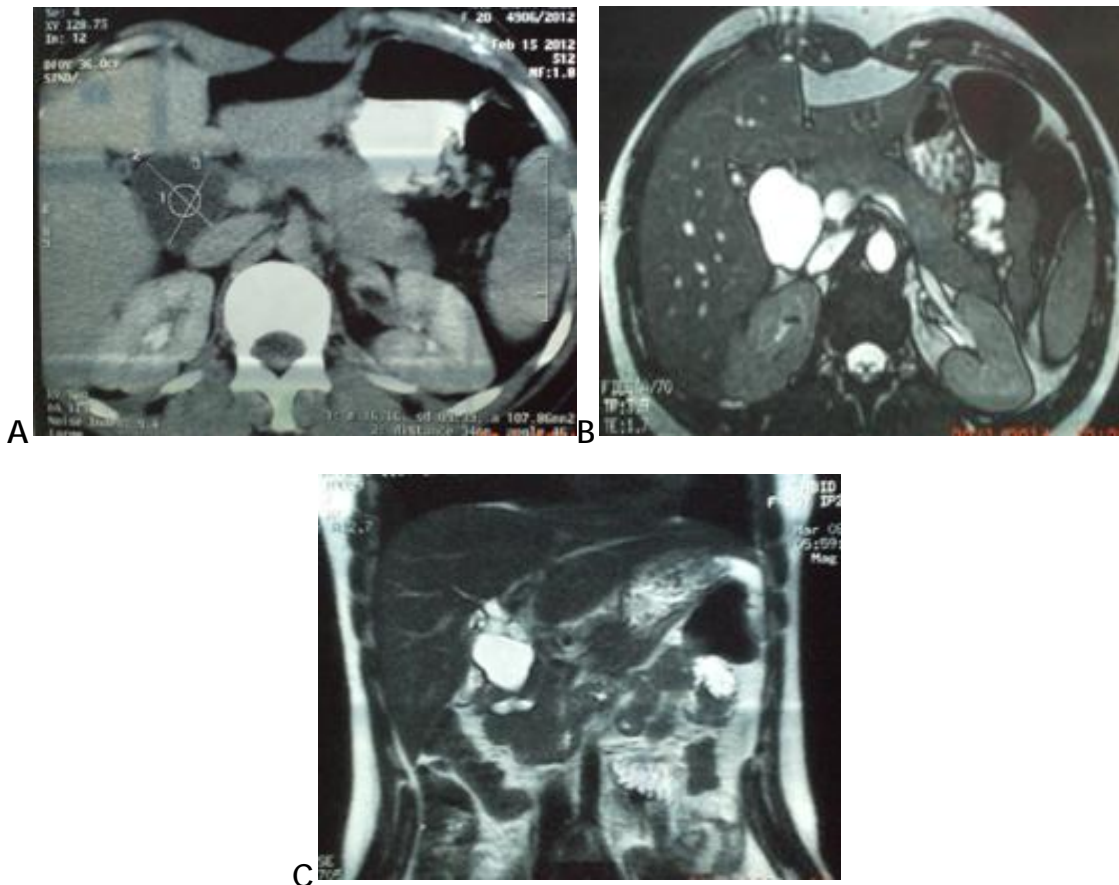


Figure 22(A-B-C):des coupes de bili-IRM objectivant une DKC fusiforme



Figure 23-A : image peropératoire de la VBP mobilisée et isolée



Figure 23-B : la VBP réséquée



Figure 23-C : le résultat final après anastomose hépatico-jéjunale.

Le résultat anatomopathologique : en faveur d'une cholécystite chronique non spécifique.

Les suites opératoires ont été marquées par l'apparition d'une fistule biliaire ramenant 400 cc à j+2 puis diminution progressive du débit de la fistule jusqu'à son tarissement complet à j+6.

La patiente a été revue 3 mois après avec une nette amélioration. Actuellement, la malade est asymptomatique à 2 ans de recul.

Observation N°9

Dossier N° 707/2012/Ch A

Mr. M.E âgé de 80 ans, diabétique et hypertendu depuis 10 ans, qui a présenté un mois avant sa consultation une douleur intense de l'HCD irradiant vers l'épaule droit, après une semaine la symptomatologie s'est aggravée par l'installation aigue d'un ictère choléstatique évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et d'altération de l'état général.

A son admission le patient était ictérique, fébrile, l'examen abdominal a objectivé une sensibilité de l'HCD.

Le bilan biologique : a mis en évidence un syndrome choléstatique important : Bilirubine T=94mg/l, Bilirubine D=53mg/l, PAL=360UI/l, GGT=175UI/l, avec une cytolysé hépatique modérée : GOT=169UI/l, GPT=58UI/l, NFS : Hb=11,4g/dl, GB=19840élém/mm³, CRP=157mg/l, sans signes d'insuffisance rénale.

L'échographie abdominale : importante dilatation des VBIH et de la VBP en amont d'une lithiasé du bas cholédoque, la vésicule biliaire était multi lithiasique.

La CPRE : réalisée dans un but diagnostique et thérapeutique avait confirmé la dilatation kystique de la VBP à 20mm, elle avait permis d'évacuer un calcul enclavé au niveau du bas cholédoque après la réalisation d'une sphinctérotomie (Figure 24).

Le patient a bénéficié juste d'une cholécystectomie par voie coelioscopique, et non pas d'une résection totale de la VBP avec anastomose hépatico-jéjunale, car il s'agit d'un patient âgé (80ans) et ne pouvant pas supporter l'acte chirurgical.

Etude anatomopathologique était en faveur d'une cholécystite chronique sans signes de malignité.

Le patient a été vu en consultation, 2 mois plus tard, en assez bon état général puis il a été perdu de vue.

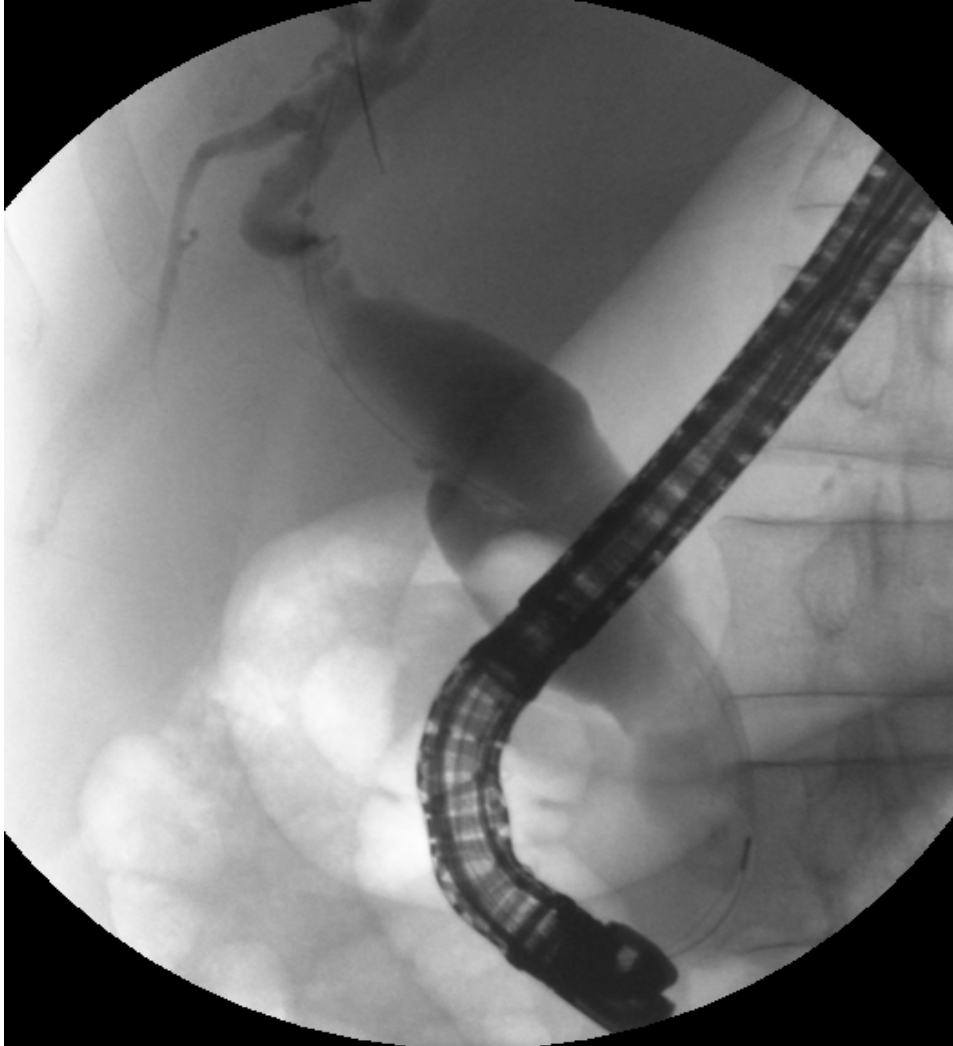


Figure 24 : CPRE objectivant une DKC avec un calcul du bas cholédoque

II. Les résultats :

L'analyse de ces neuf observations de DKC colligées au sein des deux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès entre 2009 et 2012 a objectivé les résultats suivants :

Ø L'âge moyen de nos patients est de 48 ans avec comme extrême 19 ans et 80 ans. On note une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 3,5 (7F/2H).

Ø Sur le plan clinique :

La triade classique (douleur, ictère, masse de l'HCD) n'a été notée chez aucun patient de notre série. Pourtant on note que trois patients ont présenté une douleur de l'HCD avec un ictère fébrile, cinq patients ont été admis pour une colique hépatique isolée. Pour un seul patient, la découverte a été fortuite sur une imagerie de contrôle dans les suites d'une pancréatite aigue grave.

Ø Sur le plan biologique :

Cinq de nos patients ont présenté un syndrome de choléstase important avec une cytolysse plus ou moins importante, deux d'entre eux ont eu également un syndrome infectieux. L'insuffisance rénale dans le cadre d'une angiocholite sévère n'a été notée chez aucun de nos patients.

Ø Sur le plan Radiologique:

• L'échographie abdominale :

A été réalisée chez tous nos patients. Le diagnostic exact a été porté chez huit d'entre eux.

• La TDM abdominale :

A été Réalisée chez six patients, elle a posé le diagnostic de la DKVBP, ainsi que des VBIH dans trois cas. La confrontation des résultats de l'échographie et de la TDM dans notre série, objective que cette dernière fournit des renseignements plus

détaillées que l'échographie, permettant ainsi le diagnostic de la DKC associé ou non à une complication locorégionale.

- La bili-IRM :

A été demandée chez les neufs patients de notre étude, a permis de confirmer le diagnostic avec certitude et surtout de bien déterminer le type de la dilatation en se basant sur sa meilleure étude de l'arbre biliaire.

- La CPRE :

A été réalisée chez cinq de nos patients : dans un but diagnostique et thérapeutique pour trois patients, et dans un but purement thérapeutique pour 2 patients

- Ø La morphologie :

La morphologie des kystes, diagnostiquée en préopératoire était de type Ic dans trois cas, le type IV était représenté dans 6 cas et il s'agissait précisément du type Iva. Le type Ic représentait 33% alors que le type IVa représentait 55%, la corrélation morphologique, radiologique et per opératoire était bonne dans presque tous les cas.

- Ø Sur le plan thérapeutique:

Le choix du type d'anastomose chirurgicale n'a pas été modifié par le type de la dilatation kystique. La section de la partie basse du canal cholédoque était toujours la plus complète possible. Six patients de notre série ont bénéficié d'une résection totale du kyste avec anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y à la Roux, alors qu'une patiente (observation 6) a bénéficié d'une anastomose cholédoco-duodénale après extraction de multiples calculs vu qu'elle présentait une dilatation importante des VBIH.

Un traitement endoscopique par sphinctérotomie et mise en place d'une prothèse a été réalisé chez deux patients : la patiente de l'observation 5 qui est une patiente cirrhotique avec une HTP, et le patient de l'observation 9 qui est un sujet âgé et présentant de multiples tares.

La cholécystectomie a été systématique pour tous les patients de notre étude.

Ø L'étude histologique de la pièce de résection :

A Objectivé chez les sept cas opérés de notre étude une dilatation kystique de la VBP sans signe de malignité avec une cholécystite chronique non spécifique.

Ø Les suites opératoires :

Immédiates ont été bonnes pour six patients, alors que deux patients ont présenté une fistule biliaire dirigée, deux patients ont présenté une infection de la paroi et une patiente a présenté une angiocholite.

Les suites lointaines ont été simples pour tous nos patients dont la majorité ont été suivis six mois à deux ans après l'acte chirurgical.

DISCUSSION

I. Etude épidémiologie :

A. Fréquence :

Les dilatations kystiques du cholédoque représentent une entité anatomo-clinique rare dont l'incidence varie de 1/13500 naissances aux Etats-Unis et 1/15000 naissances en Australie [25,26]. Le taux est remarquablement plus élevé dans les populations asiatiques avec une incidence signalée de 1/1000 naissances, et environ les deux tiers des cas se produisent au Japon [27-28].

La DKVBP occupe la 2^{ème} place après l'atrésie des voies biliaires [29].

B. Age : [28]

La DKVBP se rencontre surtout chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte avec 80% des cas étant observés avant l'âge de 10ans [27]. Son caractère congénital est souligné par la notion de cas découvert à l'échographie anténatale. Les formes de l'adulte correspondent à une lésion qui existe déjà dès l'enfance et reste inaperçue car bien tolérée.

C. Sex-ratio : [16]

La prédominance féminine est démontrée par tous les auteurs, avec un sex-ratio de 4 [26].

Dans notre série, le sex-ratio est de 3,5 (7F/2H) avec un âge moyen de 48 ans.

II. Etude clinique :

La triade symptomatique classique révélatrice d'une DKC est faite de douleurs abdominales, d'un ictère et d'une masse abdominale palpable. Cependant cette triade ne serait que dans moins d'un tiers des cas, dans près des deux tiers des cas les patients présentent un ou deux des trois symptômes [23-30-31].

A. La douleur : [23]

C'est le principal motif de consultation, quasi-constante chez l'adulte [30-31], elle est en rapport avec l'hyperpression régnant dans les voies biliaires, du fait de l'obstacle latent. Son siège habituel est l'hypochondre droit, mais plus rarement elle peut siéger au niveau de l'épigastre ou de la région péri-ombilicale, parfois elle est diffuse à tout l'abdomen.

L'irradiation se fait vers la base du thorax et l'épaule droit, sans avoir cependant de caractère pathognomonique.

Tantôt violente, véritable colique hépatique, tantôt sourde et peu intense à type de pesanteur, quelques fois réduite à une simple sensation de gêne abdominale.

Son intensité et sa rythmicité sont variables.

L'évolution de cette douleur se fait par crises intermittentes, accompagnées parfois de nausées et de vomissements [32-33-34-35].

En concordance avec la littérature, dans notre étude, la douleur était présente chez tous les patients et elle était sous forme de coliques hépatiques.

B. L'ictère : [23]

C'est un signe cardinal orientant vers une affection hépatobiliaire et révélant fréquemment les ectasies du cholédoque.

En général c'est un ictère rétentionnel avec urines foncées et des selles décolorées pouvant s'accompagner de prurit. Son intensité est variable on peut rencontrer :

- Des formes discrètes où l'ictère peut passer inaperçu.
- Un ictère de type néoplasique : il est progressif et s'intensifie au fil des jours pour se généraliser.
- Un ictère de type angiocholitique : d'emblée franc, douloureux et fébrile et qui s'accompagne d'un gros foie de stase.
- Un ictère évoquant une lithiase de la voie biliaire principale : il est variable et se caractérise par des épisodes de poussées et de rémissions.

Dans notre série, uniquement trois patients (soit 33,3% des cas) ont présenté un ictère de type rétentionnel.

C. Masse abdominale :[44]

Il s'agit d'une masse arrondie de l'hypochondre droit, bien limitée, régulière, lisse et mobile latéralement. Elle est habituellement indolore.

Cette masse peut se distinguer du foie lorsque celui-ci déborde le grill costal. On peut, dans certains cas, percevoir une ligne de démarcation entre les deux masses. Parfois on peut la confondre avec une hépatomégalie.

Le volume de cette masse est variable :

- Parfois elle peut être énorme (2 litres), distendant l'abdomen, descendant en dessous de l'ombilic et dépassant la ligne médiane.
- Parfois le volume de cette masse varie chez un même sujet et traduisant le remplissage et la vidange occasionnelle de la poche kystique.

Cette variabilité de volume dans le temps est un caractère très évocateur de la dilatation kystique de la voie biliaire principale.

Aucun patient de notre étude n'a présenté une masse abdominale à l'examen clinique.

D. Les autres manifestations cliniques :

- Syndrome fébrile : symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire, il peut prendre plusieurs aspects :
 - ü Fébricule à 38°C
 - ü Fièvre de type angiocholitique 38°-39°C, accompagnée souvent de frissons, de vomissements bilieux et d'ictère.
- Hépatomégalie
- Signes généraux : amaigrissement et altération de l'état général.
- Signes fonctionnels : nausées, vomissements, urines foncées et selles décolorées.

La triade classique: douleur, ictère et masse rénitente sous hépatique, n'a été objectivée chez aucun patient de notre série, les formes mono et bi symptomatiques sont par ailleurs les plus fréquentes (respectivement 55% et 30% des cas) ce qui correspond parfaitement aux données de la littérature.

III. Etude paraclinique :

La triade symptomatique de la dilatation kystique du cholédoque est inconstante ce qui explique les difficultés diagnostiques.

A. Biologie :[23]

Elle est sans intérêt diagnostique puisqu'elle n'a aucune spécificité.

Elle apprécie la fonction hépatique.

A-1/ La choléstase objectivée par :

- ü L'hyper bilirubinémie (>10 mg/l)
- ü Augmentation des PAL (>100UI/l)
- ü Augmentation des GGT (>35UI/l)
- ü Augmentation de la 5'Nucléotidase.

A-2/ La cytolyse objectivée par :

- ü Elévation des GOT et des GPT (>40UI/l)

Ces chiffres sont généralement inférieurs à ceux que l'on rencontre dans les atrésies congénitales des voies biliaires.

A-3/ Le retentissement hépatique :

L'abaissement du taux de prothrombine et la diminution de l'estérification du cholestérol s'installent tardivement et traduisent la sclérose hépatique suivie de cirrhose de mauvais pronostic.

A-4/ La numération formule sanguine (NFS) :

Elle met en évidence une hyperleucocytose au dépend surtout des PNN traduisant l'infection.

A-5 /L'amylasémie et l'amylasurie :

Les publications récentes font mention de l'association de la DKVBP avec une mal jonction pancréatico-biliaire dans environ 90 à 100% des cas [36], et une concentration élevée d'enzymes pancréatiques dans la bile.

Lorsque la pression augmente dans le canal cholédoque par angiocholite obstructive les enzymes pancréatiques de la bile peuvent passer dans le flot sanguin. Le reflux cholangioveineux d'amylase peut entraîner une hyperamylasémie [37].

Dans notre étude les signes biologiques de choléstase et de cytolyse hépatique ont été retrouvés chez 55% des cas avec un syndrome infectieux chez 20% des cas.

B. L'imagerie :

B-1/ Echographie abdominale :

Elle représente un examen non invasif et fiable dans l'évaluation de l'importance de la dilatation de l'arbre biliaire.

L'échographie met en évidence une formation liquidienne sous hépatique à paroi fine, communiquant avec les voies biliaires intra hépatiques parfois modérément dilatées. Ce kyste peut contenir de petits calculs ou des débris échogènes.

La dégénérescence sera suspectée si l'examen révèle un épaissement et une irrégularité de la paroi kystique [38].

Il est exceptionnel de mettre en évidence l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique.

En échographie, le diagnostic différentiel se pose en période néonatale avec une atrésie des voies biliaires de forme kystique, et chez le grand enfant ou l'adulte jeune avec une dilatation des voies biliaires secondaires à une lithiase du bas cholédoque [39], ainsi qu'avec les lésions kystiques de la tête du pancréas.

B-2/Tomodensitométrie abdominale :

La tomodensitométrie (TDM) abdominale met en évidence une tumeur liquidienne bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum ; une cartographie de l'arbre biliaire et une délimitation précise de la lésion sont ainsi obtenues [40].

Elle intervient dans le diagnostic différentiel entre maladie de Caroli et maladie poly kystique du foie [41-42-43].

B-3 /Scintigraphie biliaire : [44]

La scintigraphie biliaire au technétium 99 marquée à l'acide triméthyl-indodiacétique est une méthode simple, reproductible, non invasive, ayant une bonne sensibilité pour l'évaluation morphologique et la classification des kystes cholédociens ; cependant, cette sensibilité diminue pour l'appréciation de l'extension intra hépatique des lésions kystiques [45]. De nos jours, certaines équipes ont recours à la scintigraphie biliaire au titre de l'analyse fonctionnelle qualitative et quantitative du montage chirurgical.

Un allongement du temps hiloduodéal traduit une mauvaise clairance biliaire, pouvant prédire l'apparition d'une cholangite sclérosante secondaire [46].

B-4 /Cholangio-IRM ou la Bili-IRM :

C'est l'examen de référence permettant une exploration multi plan des voies bilio-pancréatiques. C'est une technique non invasive, a traumatique, non opérateur dépendant, ne nécessitant ni anesthésie ou injection de produit de contraste [47-48].

Elle montre l'ensemble des malformations de l'arbre biliaire permettant le diagnostic différentiel avec une pathologie obstructive.

Elle permet de faire suspecter la dégénérescence en montrant : une tumeur endoluminale polyploïde et / ou un aspect irrégulier épaissi de la paroi kystique.

Le principe de la cholangio-pancréatographie-IRM est la réalisation de séquences très fortement pondérées en T2 [49], qui effacent le signal des structures

non liquidiennes et celui des liquides en mouvement, pour ne conserver que celui des liquides stagnants.

Elles confèrent un hyper signal aux tissus à long T2 comme la bile et un hypo signal aux tissus T2 plus court comme le foie et le pancréas. Les vaisseaux sont en hypo signal par déphasage.

Les techniques de cholangio-IRM objectivent de manière constante des voies biliaires extra hépatiques depuis les canaux hépatiques droit et gauche jusqu'à l'ampoule de Vater ainsi que le canal pancréatique [47-48].

La voie biliaire accessoire comprenant la vésicule et le canal cystique est également visualisée. La bili-IRM permet d'obtenir de véritables coupes anatomiques [48]. Les performances de la cholangio-IRM dans le diagnostic des variantes de la normale des voies biliaires et pancréatiques ont été évaluées comme très élevées avoisinant 98% [48-50]. De ce fait, les anomalies de la jonction bilio-pancréatique pouvant rentrer dans ce cadre de variantes, pourraient être diagnostiquées également par cholangio-IRM.

La bili-IRM est réalisée en bidimensionnel (2D) multi plan (axial, coronal et oblique) associée ou non à une reconstruction tridimensionnelle (3D) utilisant le logiciel de reconstruction des points d'intensité maximum ou MIP [51-48].

L'acquisition volumique 3D a pour avantage d'obtenir une meilleure résolution spatiale, permettant une bonne analyse des voies biliaires et pancréatiques [49]. L'inconvénient de ces séquences 3D est leurs temps d'acquisition (10 à 15 min) et l'existence de liquide normalement ou anormalement présent dans l'abdomen (LCR, cavités excrétrices, liquide digestif, kyste, ascite...).

B-5/La cholangiographie transhépatique percutanée :

C'est un examen que l'on pourrait proposer en préopératoire et même en présence d'ictère. En cas de dilatation kystique du cholédoque, les voies biliaires intra

hépatiques ne sont pas toujours dilatées ce qui rend difficile la ponction transhépatique.

Chez un sujet ayant des fonctions hépatiques plus ou moins perturbées, cette technique expose aux hémorragies. Un autre risque peut se voir c'est la péritonite biliaire.

Cet examen a un rendement faible, mais reste toujours utile dans certains cas[52].

B-6/La cholangiographie peropératoire :

Elle montre parfaitement l'anatomie complète des systèmes pancréatique et biliaire, mais dans certains cas, le cholédoque distal n'est pas opacifié.

Il est important d'opacifier les voies hautes à la recherche d'une seconde dilatation siégeant sur un canal hépatique, et de rechercher une lithiase.

C. L'endoscopie :

C-1/Cholangiopancréatoraphie rétrograde endoscopique (CPRE) : [53]

C'est une technique de référence dans le diagnostic et le traitement des affections bilio-pancréatiques. Ses indications se sont modifiées : la CPRE est maintenant moins utilisée pour ses applications diagnostiques en raison des performances obtenues par les autres méthodes diagnostiques : le scanner, l'IRM et l'écho-endoscopie. Elle précède, le plus souvent, un geste thérapeutique endoscopique. Il s'agit d'une technique combinant l'endoscopie et la fluoroscopie.

Elle garde un intérêt spécifique pour le diagnostic des lésions canalaire débutantes (cholangite sclérosante, pancréatite chronique..), des variations anatomiques (pancréas divisum, AJBP, DKC), de la pathologie tumorale ampullaire et pour la réalisation de certains prélèvements.

La CPRE a été l'examen de référence durant de longues années pour le diagnostic de la DKC et ses complications. De plus, par l'intermédiaire d'une sphinctérotomie oddienne endoscopique, la CPRE permet l'extraction des calculs du

canal commun long, des calculs pancréatiques, voir le traitement des cholédococèles (type III) [54-55-56].

C-2/Echo endoscopie biliopancréatique : [44]

Son apport n'a été que rarement évalué .Certains études ont confirmé l'excellente sensibilité de cette technique pour le diagnostic de kyste cholédocien, pour la recherche et l'analyse de la variété d'une AJBP ainsi que pour la recherche d'éventuels arguments en faveur d'une lésion tumorale associée, notamment vésiculaire [57].

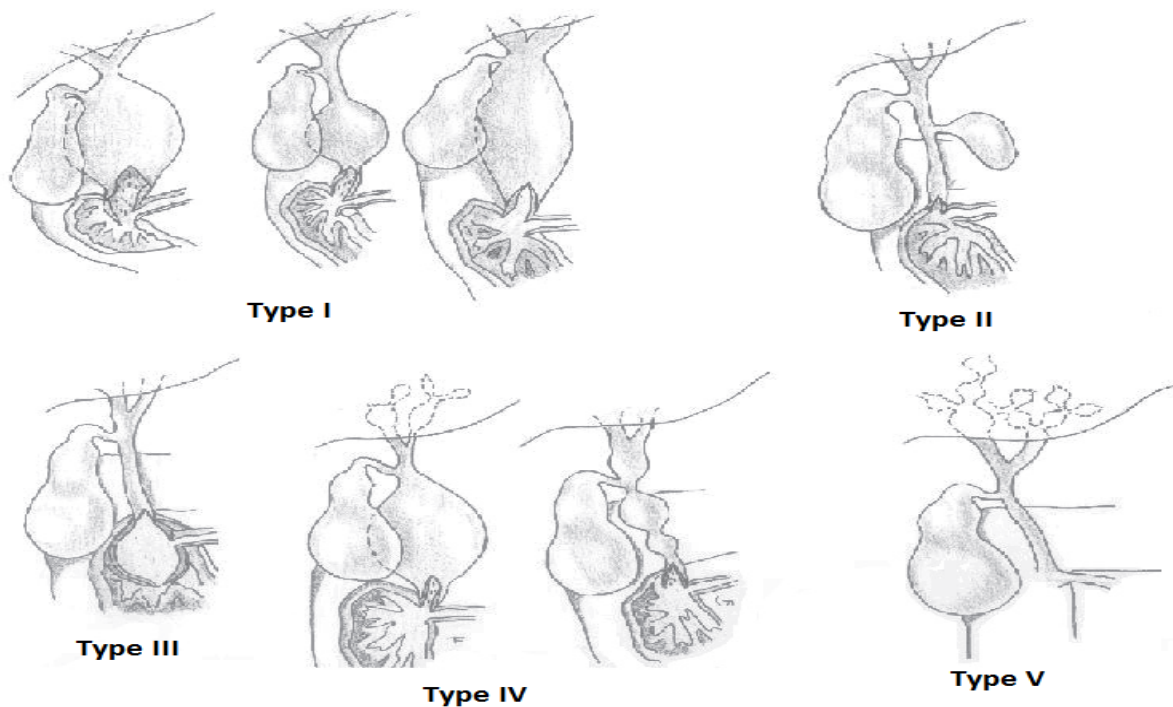
Chez l'ensemble de nos patients, le diagnostic a été évoqué sur l'échographie abdominale et confirmé en préopératoire sur la TDM abdominale, chez six patients, et sur la Bili-IRM chez tous les patients avec une détermination précise du type de la dilatation kystique.

IV. Etude anatomo-pathologique :

A. Classification :

Le kyste du cholédoque a été découvert pour la 1^{ère} fois par l'anatomiste allemand Abraham Vater en 1723, mais le 1^{er} cas décrit dans la littérature anglaise a été celui d'une jeune fille de 17 ans rapporté par Halliday Douglas of Edinburgh en 1852.

La 1^{ère} classification qui a été proposée par Alonso-Lej et ses collègues en 1959 [13-3], décrit 3 types de dilatation du cholédoque. En 1977, Todani et ses collègues ont élargi cette classification, qui est typiquement morphologique, en introduisant les dilatations intra hépatiques et les kystes multiples extra-hépatiques. Actuellement c'est la classification la plus utilisée.

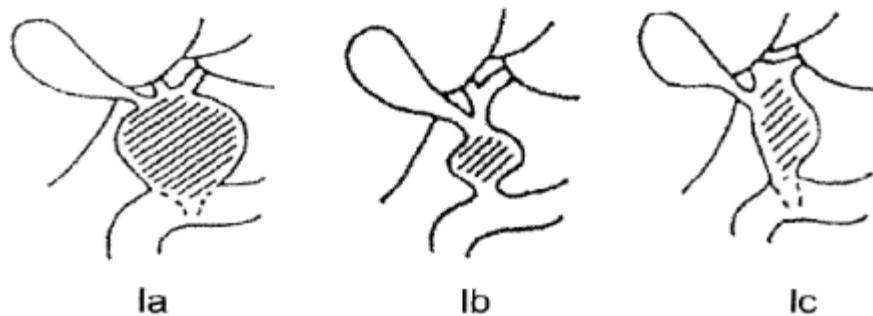


Classification de Todani et Lej

Type I : il représente près de 90% des kystes du cholédoque. L'anomalie se développe sur la voie biliaire extra hépatique au-dessous des voies biliaires hépatiques et au-dessus de la portion pancréatique du canal biliaire.

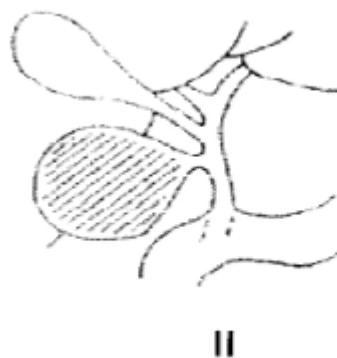
Le volume de la poche est variable ; il peut contenir jusqu'à plusieurs litres de bile.

Ce type comprend 3 sous groupes :

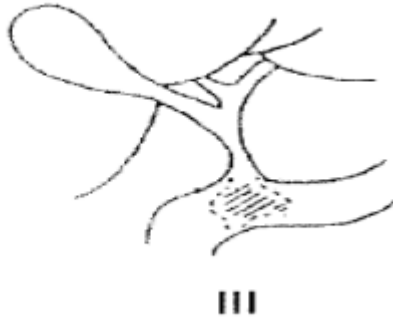


-
- ✓ Le type la : dilatation sacciforme.
 - ✓ Le type lb : dilatation segmentaire.
 - ✓ Le type lc : dilatation fusiforme

Type II : est un diverticule de la voie biliaire principale, rattaché par un pédicule habituellement court et étroit à une voie biliaire principale non kystique.

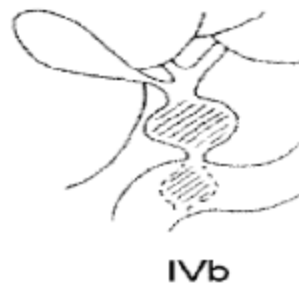


Type III : correspond au cholédococèle, qui est une dilatation kystique de la portion terminale du canal cholédoque faisant saillie dans la lumière duodénale : la voie biliaire principale sus-jacente est le plus souvent normale ou dilatée mais non kystique.



Type IV : comprend deux formes différentes :

- ✓ IVa : est une dilatation kystique de la voie biliaire principale, quelque soit son type, associée à des dilatations kystiques intra hépatiques.
- ✓ IVb : est une dilatation kystique multiple des voies biliaires uniquement extra hépatiques pouvant regrouper plusieurs des types précédents.



Type V : il s'agit de la maladie de Caroli [59].

C'est une dilatation congénitale non obstructive qui intéresse uniquement les voies biliaires intra hépatiques. C'est une maladie autosomique récessive rare, dont la prévalence ne dépasse pas 1/1000000 de la population. Jusqu'à 1984, juste 162 cas qui sont rapportés.

Il existe 2 formes de la maladie :

- ✓ Forme pure, l'aspect externe du foie est normal, pas de fibrose hépatique congénitale, se manifeste le plus souvent par une angiocholite. Cette forme apparaît à l'âge adulte jeune < 30ans.
- ✓ Forme mixte (syndrome de Caroli) : le foie est volumineux, dur et siège d'une fibrose congénitale. Les cavités intra hépatiques sont de siège et de morphologie variables.

Ce sont des dilatations séparées de zones saines réalisant un aspect en chapelet de l'arbre biliaire. Elles peuvent être diffuses ou localisées et sont plus fréquentes au niveau du lobe gauche (selon Borda F. et ses collaborateurs, 1982). Les voies biliaires extra hépatiques peuvent être normales ou pathologiques.

L'atteinte rénale est fréquente, c'est une ectasie canaliculaire péricalicielle.



Les résultats de notre série correspondent aux données de la littérature, on note que les types I et IV sont les plus fréquents. Le type Ic présente 33% des cas, alors que le type IVa n'a été noté que chez 55% des cas.

B. Etude anatomo-pathologique :

B-1/ Le volume de la dilatation :

Certains auteurs, ont pris en considération le diamètre vertical et transversal, d'autres, la quantité du liquide contenue, mais le plus souvent la dilatation kystique est volumineuse.

Le plus petit cas rapporté dans la littérature (1910) mesure 2,5 cm de largeur 3 cm de long, le plus volumineux revient à Red et Rubd (1922) et contenait huit litres de bile. [46-17]

Dans notre série, le diamètre de la dilatation est compris entre 1,5cm et 5cm de calibre moyen chez les neuf patients.

B-2/ Etude histologique :

La paroi du kyste [80] est formée d'un tissu conjonctif scléreux au sein duquel on trouve quelques rares fibres élastiques et cellules musculaires. Le plus souvent, il n'y a pas de couverture épithéliale, surtout, les anatomistes insistent sur l'agénésie neuro-ganglionnaire au niveau de la paroi kystique, qui serait la lésion causale primitive.

Des calcifications pariétales et des calculs endo-kystiques se rencontrent dans 20% des cas environ [60-13].

La bile contenue dans la dilatation est souvent surinfectée par des germes gram négatifs.

La dégénérescence en adénocarcinome est possible et a été observée surtout au Japon [16-61-25].

Kato [62] a réalisé un travail expérimental sur 20 chiens pour étudier la jonction bilio-pancréatique et le retentissement du reflux pancréatique et bilio-pancréatique sur la paroi du canal biliaire. Cette étude, utilisant le marquage à la peroxydase, a permis la visualisation de la jonction intercellulaire de l'épithélium biliaire et de suivre les effets directs et indirects du reflux pancréatique sur le canal biliaire.

L'espace intercellulaire est considéré comme un site probable à travers lequel les enzymes pancréatiques passent. La microscopie électronique a permis d'étudier les réactions se produisant au niveau des espaces intercellulaires de la membrane basale de la jonction intercellulaire.

Les auteurs suggèrent que l'espace intercellulaire de la jonction biliaire épithéliale soit endommagé rapidement dès qu'il est exposé au jus pancréatique.

La barrière muqueuse du canal biliaire paraît être composée de mucus au niveau de l'épithélium cellulaire de surface.

Kato pense que ce mucus est composé de glycoprotéines, qui sont facilement dégradables par la trypsine présente à ce niveau du fait du reflux biliaire. Une fois la barrière muqueuse biliaire détruite, s'installe une inflammation, puis une dégénérescence des fibres élastiques, une prolifération des fibres de collagène et un défaut important de l'épithélium biliaire donnant lieu par la suite à une dilatation kystique de la VBP.

D'autres études [16-17-63-64-19] ont confirmé cette hypothèse en montrant l'action du reflux pancréatique au niveau du canal biliaire commun comme étant responsable de DKVBP.

V. Evolution et complications :

A. Evolution :

L'évolution spontanée des DKC est le plus souvent défavorable : la choléstase chronique et l'infection pouvant aboutir dans des délais plus ou moins rapides à une cholangite ascendante et à une cirrhose biliaire secondaire avec hypertension portale.

Certaines complications émaillent, en l'absence du traitement, leur histoire naturelle ; il s'agit de complications mécaniques et infectieuses et surtout de cancer de la DKC.

B. Complications :

Sont dues principalement à la stase biliaire. Il s'agit essentiellement de la lithiase qui peut bloquer le bas cholédoque, la poussée de cholangite ou d'angiocholite, la perforation du kyste ou le cholepéritoine, la surinfection et la cirrhose secondaire et l'HTP.

Cependant la complication la plus grave et la plus tardive, reste la cancérisation de la paroi du kyste [66-67-68].

B-1/Les complications infectieuses : [44]

i. Infection du contenu du kyste : [67]

Due à la stase biliaire, les germes les plus responsables sont les germes Gram négatif. Cliniquement se manifeste par des épisodes récurrents de fièvre modérée, résolus par un traitement médical, mais les récurrences sont fréquentes [68].

ii. L'angiocholite :

Se manifeste par la triade de Villard à savoir : douleur de l'hypochondre droit, la fièvre et un ictère dans cet ordre dans un délai de 24-72 heures au maximum.

La prise en charge se base sur le traitement médical et chirurgical.

iii. La cholécystite :

C'est une complication rare mais peut révéler une DKC.

iv. Abcès du foie : rare

B-2/Les complications mécaniques :

i. Lithiase intra kystique : [69]

La stase biliaire favorise la formation de lithiase [70-71], qui peut bloquer le bas cholédoque.

ii. La rupture : [72]

La rupture spontanée est rare. Son incidence est de 1.8% [73] à 2% [74], dans la majorité des cas [75] elle survient chez les enfants âgés de moins de 4ans. Son site habituel [76] est la jonction du canal cystique avec la voie hépatique commune dans 50% des cas, elle peut survenir [76,77] au niveau du kyste distal (25% des cas), ou au niveau de sa jonction avec le canal hépatique gauche. La cause de cette complication n'est pas bien élucidée. Le tableau clinique est habituellement une distension abdominale progressive, vomissements, et état de choc avec ou sans ictère.

iii. La compression :

Le kyste de la VBP peut refouler les organes de voisinage mais sans retentissement fonctionnel important.

En cas de kyste géant, il peut y avoir une compression de l'uretère avec hydronéphrose.

iv. La cirrhose biliaire secondaire :

La fibrose hépatique due essentiellement à la stase biliaire d'une part et l'infection d'autre part. La cirrhose reste une complication assez rare.

L'hypertension portale s'installe avec splénomégalie, ascite, circulation veineuse collatérale et varices œsophagiennes avec le risque d'hémorragie digestive.

B-3/ La dégénérescence maligne :

C'est la principale complication qui peut survenir sur n'importe quelle partie du kyste. Dans environ trois quarts des cas il s'agit d'un adénocarcinome [10-72-73-

78]. Le risque de survenue de Cholangiocarcinome est 20 fois plus élevé chez les malades porteurs de DKC que dans la population générale.

Une récente expérience japonaise rapporte une prévalence de 35% chez les patients présentant un kyste du cholédoque associé à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique, cette dernière est considérée comme un facteur de risque de la carcinogénèse biliaire [69-79-80]. En outre des concentrations importantes de substances cancérigènes ont été identifiées dans le contenu biliaire en présence de l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique [80].

Le pourcentage de dégénérescence augmente lorsque la découverte du kyste est plus tardive, il atteint 50% des cas lorsque le kyste est découvert au-delà de 50ans [78-81].

La cancérisation est habituellement située dans la zone dilatée, mais la convergence biliaire, la partie basse du cholédoque, les voies biliaires intra-hépatiques, et plus rarement la vésicule biliaire peuvent être atteints [78-108]. Tous les types de dilatation sont concernés, mais les types I et IV le sont plus souvent [10-78-82]. Le diagnostic radiologique de la dégénérescence du kyste repose sur la recherche d'un épaissement localisé ou diffus de la paroi kystique [83-84].

Le carcinome peut également survenir après dérivation biliaire sans excision de la dilatation kystique, sur la poche kystique laissée en place.

VI. TRAITEMENT :

A. Les buts du traitement :

L'objectif principal du traitement chirurgical est de rétablir le cours normal de la bile vers le tube digestif, d'éviter les complications et la dégénérescence.

B. Les méthodes thérapeutiques :

B-1/Traitement médical :

L'abstention thérapeutique aboutit au décès du malade.

Le traitement médical de l'angiocholite :

B-1-a. Traitement des perturbations métaboliques :

Il est essentiel au cours d'une septicémie avec ou sans insuffisance rénale.

Perfusion intraveineuse permettant de rétablir un équilibre hydro-électrolytique et nutritionnel.

Traitement du choc septique, hypovolémique ; par un remplissage vasculaire sous contrôle de la pression veineuse centrale et de la diurèse ; lutte contre l'acidose métabolique.

Une épuration extra-rénale peut être indiquée avant le traitement spécifique de la lithiase biliaire.

B-1-b. Antibiothérapie curative de l'infection aiguë :

Elle est toujours nécessaire, doit être entreprise d'emblée.

But : contrôler la dissémination bactérienne locale, hématogène en stérilisant les lésions tissulaires.

La choléstase associée n'empêche pas une concentration tissulaire hépatique normale ou élevée des ATB diffusibles, alors qu'elle diminue l'éventuelle excrétion dans la bile.

Avant l'identification des germes :

ATB à large spectre, actifs sur les BGN et les anaérobies : Aminoside+ Ampicilline + nitromidazole.

B-2/ Traitement endoscopique : [53]

Il se fait par une sphinctérotomie endoscopique : qui a pour but d'assurer un drainage biliaire efficace. Elle permet l'évacuation spontanée ou instrumentale de calculs biliaires. En cas d'obstacle

bilio-pancréatique inextirpable la sphinctérotomie biliaire autorise le passage de drains ou de prothèses.

Une sphinctérotomie courte est une source d'échec d'évacuation de calculs, trop longue : elle est la source d'hémorragie ou de perforation. La longueur de la coupe dépend de la pathologie à traiter et de l'aspect macroscopique de l'ampoule.

Il existe 2 types de prothèses :

- Les prothèses en plastique : sont rapidement obstruées, leur remplacement est facile. Leur calibre important les rend difficiles à manipuler par voie transhépatique.
- Les prothèses métalliques : auto-expansibles, sont moins déformables et elles sont moins obstruées, elles adhèrent mieux à la paroi canalaire et leur technique de mise en place est plus facile du moment qu'elles peuvent être introduites à travers un drain de petit calibre et dilatées par la suite. Elles ont l'inconvénient d'être plus coûteuses.

B-3/ Traitement radiologique : [85]

Le traitement radiologique ou le drainage par voie percutanée est de plus en plus utilisé en première intention comme traitement palliatif dans les ictères néoplasiques, mais aussi après échec de la chirurgie ou de la voie endoscopique.

Le drainage biliaire percutané consiste à ponctionner les voies biliaires par voie transhépatique sous costale sous contrôle scopique et /ou échographique avec mise

en place d'un drain. Le taux de succès est voisin de 100% lorsque les voies biliaires sont dilatées.

La ponction, se fait à l'aide d'une aiguille fine, est habituellement réalisée sur les voies biliaires droites par un abord intercostal, rarement au niveau de l'épigastre.

Il existe trois types de ce drainage :

- Le drainage externe : où le cathéter est placé en amont de l'obstacle, il permet de drainer la bile vers l'extérieur. Ce type de drainage est indiqué lorsqu'il s'agit d'un contexte d'urgence avec une angiocholite, où on préfère limiter les manipulations et drainer vers l'extérieur la bile infectée.
- Le drainage interne-externe : où le cathéter est placé à travers la zone d'obstruction, communiquant ainsi les voies biliaires en aval de l'obstacle avec les voies biliaires en amont de celui-ci et avec le milieu extérieur.
- Le drainage interne ou l'endoprothèse consiste en la mise en place au niveau du site d'obstruction d'un stent métallique ou une prothèse en plastique assurant la béance canalaire et ainsi l'écoulement de la bile.

Les complications du drainage percutané surviennent dans moins de 5% des cas, elles sont le plus souvent bénignes. Les plus fréquentes sont les complications infectieuses et les complications obstructives.

B-4/ Traitement chirurgical :

B-4-a/. Drainage externe :

Il peut être réalisé par cholécotomie et mise en place d'un drain de Kher.

Actuellement cette technique est abandonnée.

B-4-b/. Drainages internes :

i. La cholédocorrachie : [46]

Réalisée par résection subtotale du kyste, cette technique n'assure pas un passage normal de la bile vers l'intestin ce qui rend la réintervention nécessaire [15].

ii. La sphinctérotomie chirurgicale:

C'est une technique consistant à sectionner le sphincter d'Oddi pour ouvrir largement la voie biliaire, permettant ainsi un drainage adéquat de la bile. Mais les complications de cette méthode sont graves, à savoir :

- La pancréatite aiguë
- La stase et l'infection du contenu de la poche kystique laissée en place augmente.
- La sténose cicatricielle de la sphinctérotomie.

Cette technique pratiquée la première fois par Roux en 1958, est actuellement abandonnée.

iii. Les Anastomoses kysto-digestives :

C'est une technique qui peut donner un bon drainage biliaire dans l'immédiat, mais peut exposer aux complications vu que la possibilité de la stase biliaire est là.

Elles Peuvent se faire avec :

- Duodénum
- Jéjunum
- Estomac

ü L'anastomose kysto-duodénale :

Réalisée la première fois par Braun et Hartmann (1898) [86-87-88].

C'est une anastomose qui doit être large (3cm) et se situer sur le point le plus déclive du kyste.

Elle est facilement réalisable, mais cette intervention entraîne de multiples complications secondaires au reflux du contenu duodénal dans la dilatation et l'arbre biliaire, entraînant une cholangite ascendante récurrente. La boucle de l'anastomose est également un facteur de formation d'une sténose entraînant une obstruction, la stase biliaire, la formation de calcul et par conséquent la cholangite récurrente ce qui impose une réintervention.

ü L'anastomose kysto-jéjunale sur anse exclue :[37]

Il existe deux techniques dans la littérature :

- Anse en Omega de Braun : n'est plus utilisée (figure 25-A).
- La technique de Roux ou le montage en « Y » ; utilisée la première fois par l'auteur Tsujumura (1927), actuellement a la préférence par la plupart des auteurs. La technique consiste à sectionner le jéjunum au niveau de la 2^{ème} ou 3^{ème} anse et l'arcade vasculaire liée à ce niveau et à anastomoser l'extrémité d'aval à la voie biliaire, l'extrémité d'amont est réimplantée sur le jéjunum en termino-latéral à une distance suffisante pour que l'exclusion soit effectuée (40 à 60cm) (Figure 25-B).

Cette intervention est plus longue et plus complexe que la kysto-duodénostomie, protège la voie biliaire principale de tout reflux du liquide digestif et diminue ainsi les risques d'angiocholite.

Le risque occlusif doit être prévenu par une péritonisation soigneuse.

ü Anastomose kysto-gastrique :

Actuellement cette anastomose est rarement effectuée, car elle présente une morbidité importante due au reflux massif du contenu gastrique dans les voies biliaires.

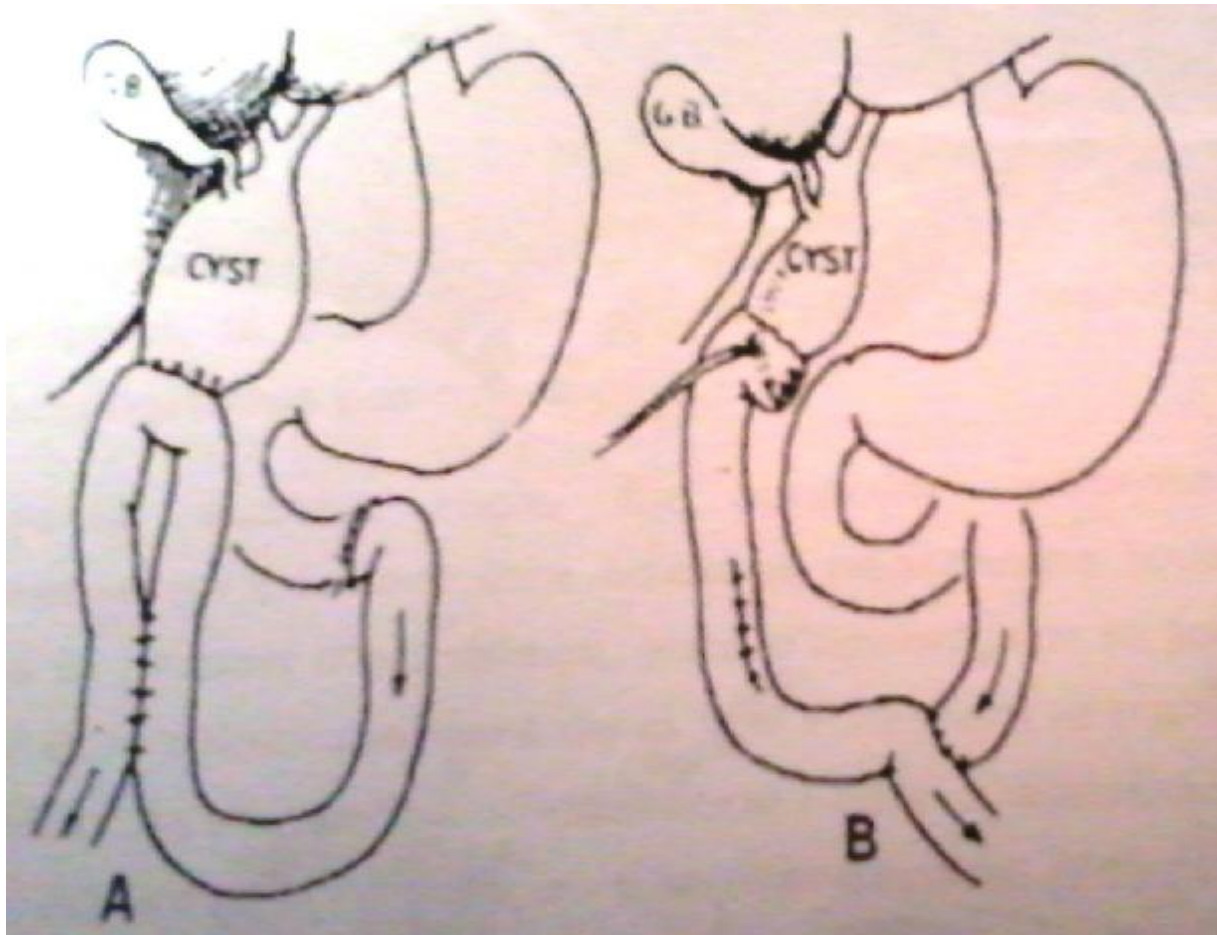


Figure 25

A : Kysto-jéjunostomie sur anse exclue de BRAUN

B : Kysto-jéjunostomie avec anse jéjunale sur anse en Y

iv. les anastomoses hépatico-digestives avec exclusion de la dilatation kystique : [89]

Décrite par HEPP, cette technique consiste à sectionner le canal hépatique en amont de la poche s'il est de calibre convenable, ou en gardant une collerette du pôle supérieur du kyste pour permettre une anastomose plus large. La dilatation kystique est fermée et laissée en place puis on réalise l'anastomose du canal hépatique et de l'anse exclue en « Y ».

Le risque de cette méthode est le reflux pancréatique dans la cavité kystique, favorisé par des anomalies d'abouchement sous-jacent.

Les chirurgiens ont constaté que laissant le kyste intact est un risque majeur de transformation maligne [90-91]. Le taux de réussite globale du drainage interne est de 30%, alors que le risque de malignité post opératoire est de 30%, le taux de mortalité est de 11% et plus de la moitié qui subit cette technique nécessite une réintervention [92-93].

Actuellement, elle est considérée comme un traitement incomplet de la DKC et dangereux [93].

B-4-c/. Exérèse totale du kyste avec anastomose bilio-digestive :

Proposée la première fois par Mac-Werther (1924) et défendue par les auteurs anglo-saxons (Alonso-Lej) et asiatique (Kasai, Ishida).

Actuellement, la résection totale du kyste suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y est le traitement de choix [95-96], car elle réduit le risque de stase biliaire [89-96] et de la dégénérescence néoplasique [94-97], ainsi qu'elle assure la meilleure dérivation biliaire.

L'exérèse peut être totale ou partielle :

Conduite de l'intervention :

1). L'exploration :

- La dilatation kystique se présente sous forme d'une poche sous tension (Figure 27-A et B).
- Le foie peut être d'aspect normal, rétentionnel ou cirrhotique.
- Il faut par ailleurs apprécier l'état du pancréas qui peut être le siège d'une pancréatite chronique ou aigüe récente.

2). Exérèse de la poche kystique :

a). Exérèse totale : [46]

La méthode la plus simple et la plus prudente est de sectionner la poche à sa partie moyenne et de disséquer son pôle supérieur de bas en haut : en progressant

on doit surveiller la section afin de respecter la zone de convergence qui doit être conservée pour confectionner une seule anastomose (Figure 28).

Par la suite, la dissection du pôle inférieur se fait de proche en proche. Quand la poche kystique s'arrête au bord supérieur du pancréas l'exérèse totale est simple, ainsi la section inférieure va intéresser la voie biliaire normale dont la fermeture se fait par ligature ou suture au fil résorbable. Mais lorsqu'elle est en contact étroit avec la tête du pancréas alors le risque de léser le canal de Wirsung est majeur, on a recours donc à l'exérèse partielle.

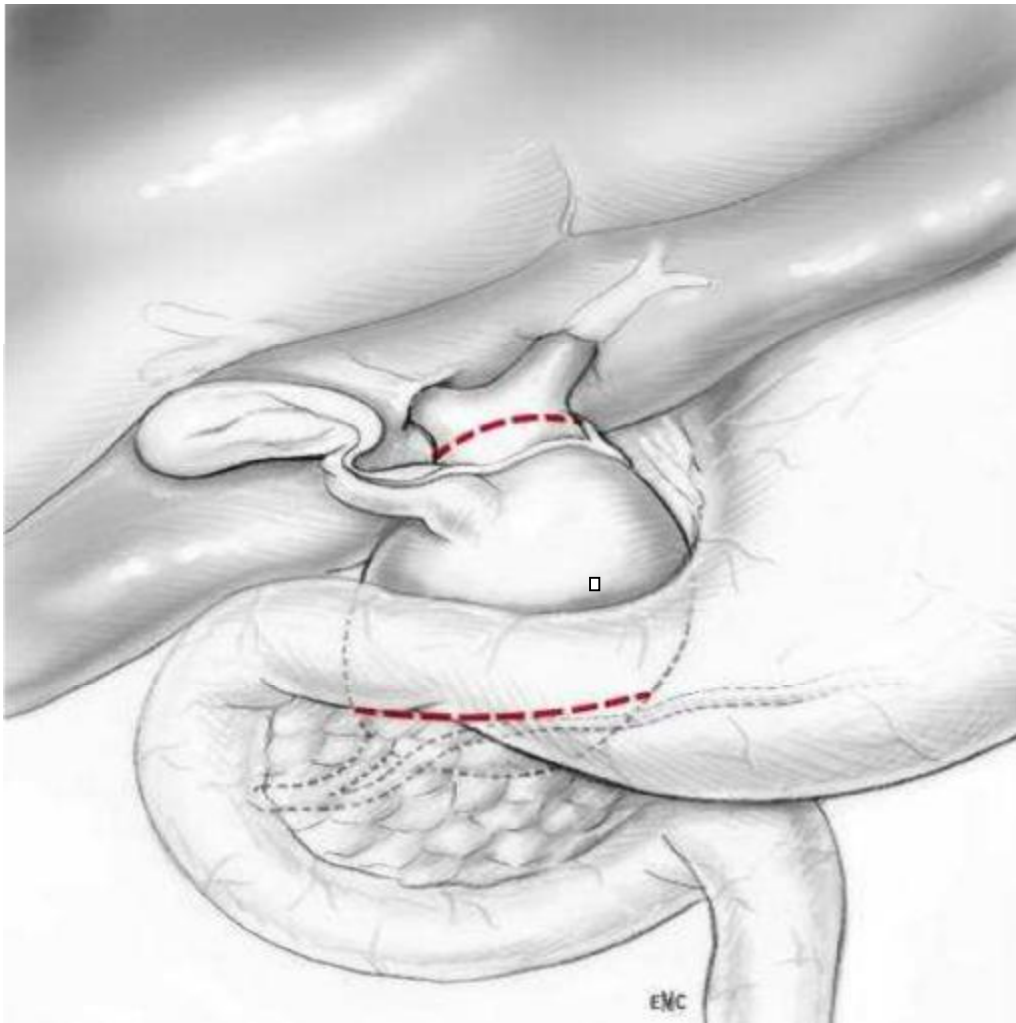


Figure 26 : Schéma de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale, avec le tracé des incisions encadrant la partie réséquée (vers le bas, il faut s'efforcer cependant d'enlever toute la partie dilatée)

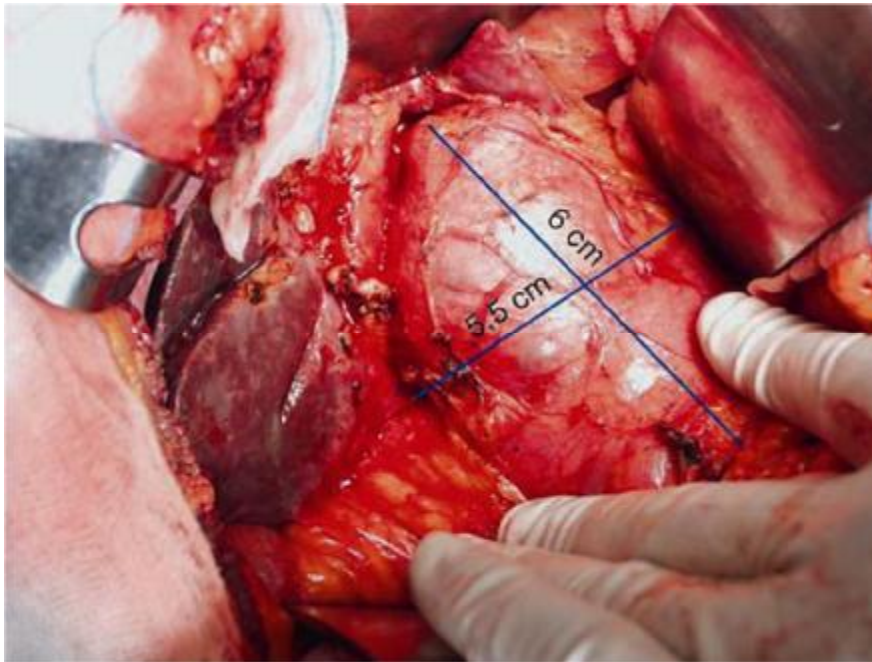


Figure27-A : aspect per opératoire de la DKC

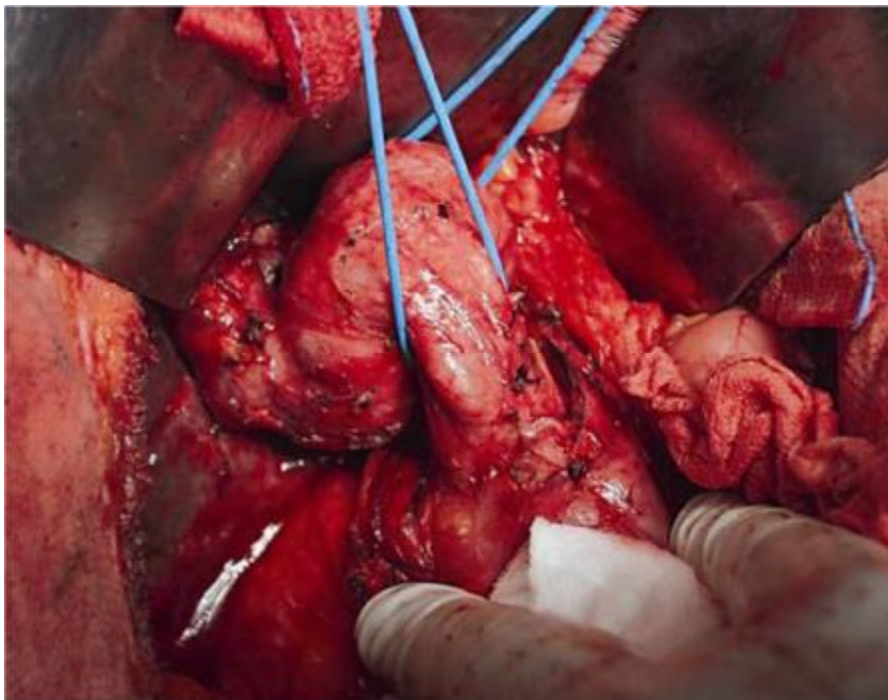


Figure27-B : le canal cholédoque circonférentiellement mobilisé et isolé

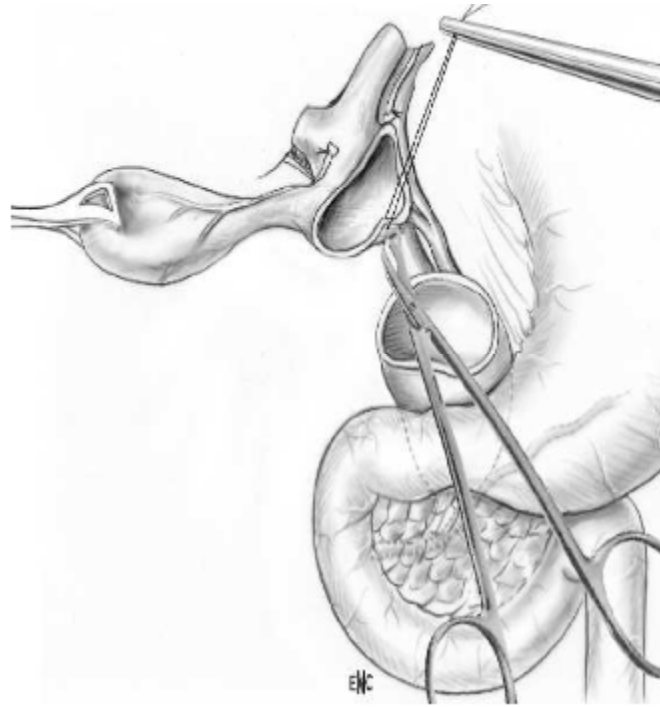


Figure 28: Exérèse du kyste jusqu'à la convergence en le décollant du plan vasculaire postéro-interne

b). Exérèse partielle :

Elle est préconisée dans le cas où la dilatation s'enfonce dans l'épaisseur du pancréas, dans ce cas l'extrémité inférieure de la partie dilatée du cholédoque est abandonnée sur place comme «un fond de coquetier ».

3). Réparation : rétablissement

Deux montages sont possibles, mais le plus utilisé c'est l'anastomose hépato-jéjunale sur une anse en Y (Figure 29-30).

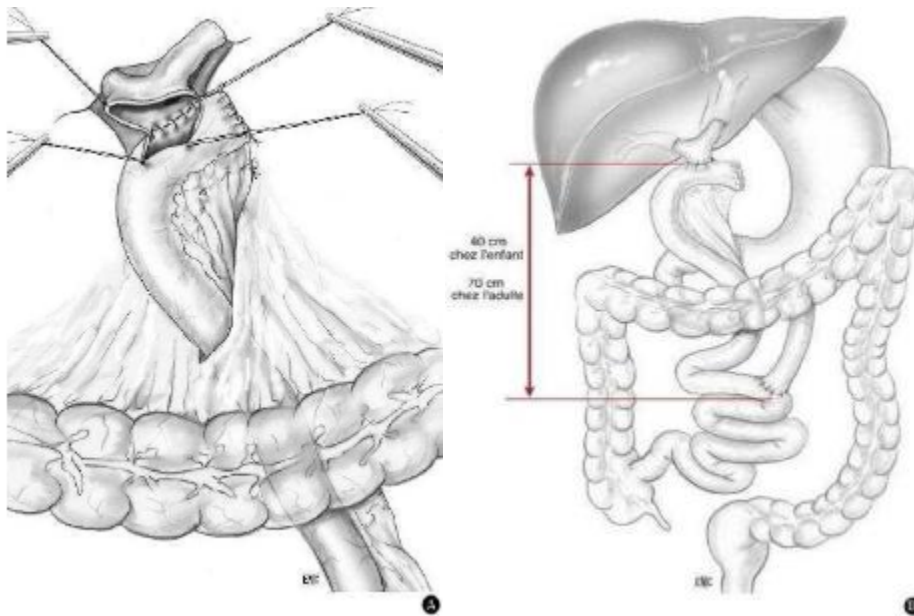


Figure 29: A, B. Anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse jéjunale en Y, montée dans la région sous-hépatique par voie transmésocolique.

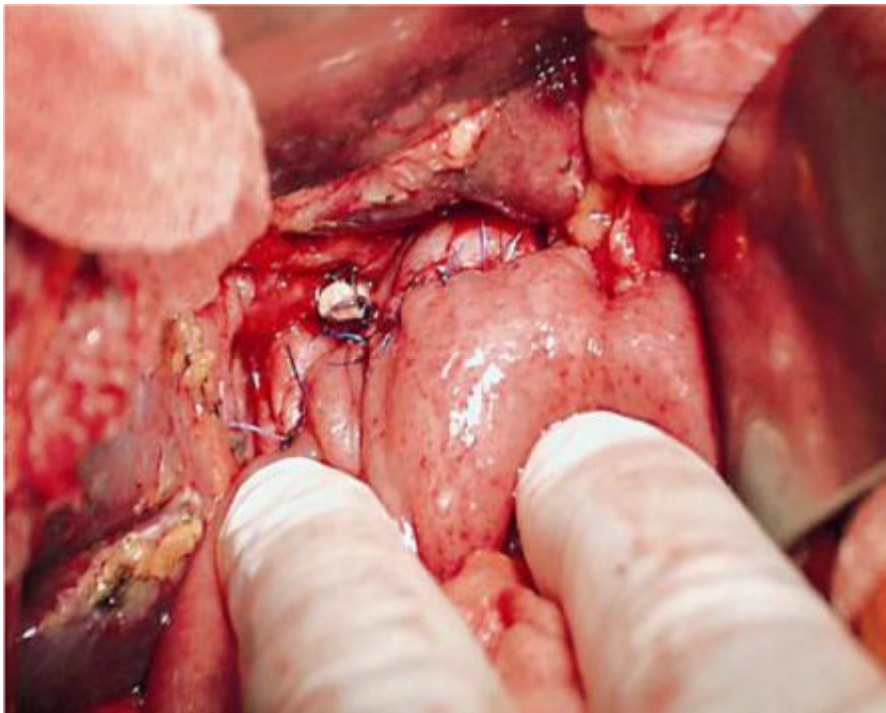


Figure 30 : Résultat final peropératoire

3-1) réparation par une anse jéjunale en Y :

Après section de l'arcade vasculaire, le jéjunum est sectionné au niveau de la deuxième ou la troisième anse, l'anse exclue est montée en transmésocolique au-devant du 2ème duodénum et fermée à son extrémité par agrafage mécanique ou par suture. L'anastomose bilio-jéjunale est effectuée sur la convexité anté-mésentérique de l'anse montée, près du cul de sac avec un fil à résorption lente et en un seul plan.

La continuité jéjunale est rétablie par une anastomose termino-latérale.

Pour éviter le reflux, l'anse exclue doit avoir 70cm de longueur.

La dissection, qui doit être délicate, en plein pédicule hépatique rend l'intervention difficile à réaliser et le temps opératoire plus long [98].

3-2) réparation par une anse jéjunale isolée :

On isole une anse jéjunale de 30cm, qui reste vascularisée par les artères jéjunales correspondantes alors que l'arcade anastomotique est sectionnée pour assurer une mobilisation suffisante du segment isolé. Ce dernier est passé en transmésocolique au-devant du deuxième duodénum. La continuité jéjunale se fait par une anastomose hépatico-jéjunale termino-terminale. On fait une anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale et on ferme l'extrémité supérieure de l'anse par agrafage ou par suture. Au niveau de son extrémité inférieure on réalise une anastomose jéjuno-duodénale termino-latérale en un plan à la soie avec la partie basse du deuxième duodénum. La brèche mésocolique est fermée autour du mésentère de l'anse jéjunale montée [99-100-101].

Plusieurs arguments théoriques plaident en faveur de ce montage ; il ramène la bile dans le duodénum, ce qui rapproche de la physiologie normale ; il éviterait le reflux duodéal ; il réduirait la possibilité de créer ou d'entretenir une maladie ulcéreuse ; il faciliterait l'exploration endoscopique de l'anastomose et des voies biliaires intra hépatiques.

L'intervention se termine habituellement par un drainage sous hépatique.

4). La cholécystectomie :

Elle a été décrite par certains auteurs, et recommandée par d'autres.

L'intérêt de la cholécystectomie est la facilité qu'elle offre dans les interventions d'exérèse. C'est un geste accessoire que les auteurs ne jugent pas toujours utile de signaler dans leurs travaux.

B-4-d). Les résections hépatiques segmentaires : [102]

Chacun des huit segments du foie peut être réséqué de façon séparée ou associée aux segments adjacents. Les hépatectomies sont indiquées dans : les tumeurs hépatiques, la pathologie infectieuse et les dilatations localisées des VBIH.

Il existe deux types d'hépatectomie : anatomique ou typique et non anatomique ou atypique.

- Lors d'une hépatectomie anatomique un ou plusieurs segments sont réséqués en suivant les scissures anatomiques qui les séparent. Ces décisions ne sont pas apparentes à la surface du foie et l'apport de l'échographie peropératoire est indispensable. Les hépatectomies typiques les plus pratiquées sont l'hépatectomie droite qui enlève le foie droit (les segments : 5, 6, 7 et 8), l'hépatectomie gauche (les segments : 2,3 et 4) et la lobectomie gauche (les segments 2 et 3) (Figure 31).

La résection d'un ou plusieurs segments en plus d'une hépatectomie droite ou gauche et en contiguïté avec la partie réséquée définit une hépatectomie élargie.

- Les résections d'une partie d'un ou de plusieurs segments, qui ne respectent pas les plans de séparation vasculaire et biliaire, constituent les hépatectomies non anatomiques ou atypiques, pratiquées surtout en cas de tumeurs primitives ou secondaires du foie.

La conduite générale des hépatectomies comprend en préopératoire une étude précise des lésions et de l'anatomie vasculaire réelle du foie. Cette étude est réalisée

par des examens morphologiques : échographie, scanner, IRM et artériographie. La voie d'abord peut être par laparotomie ou une cœlioscopie. La section parenchymateuse est menée d'une façon à découvrir les pédicules vasculaire et biliaire dans le foie et à les lier électivement.

La résection hépatique dans le cas d'une DKC est indiquée dans les formes localisées des types IV a et V, permettant de bons résultats.

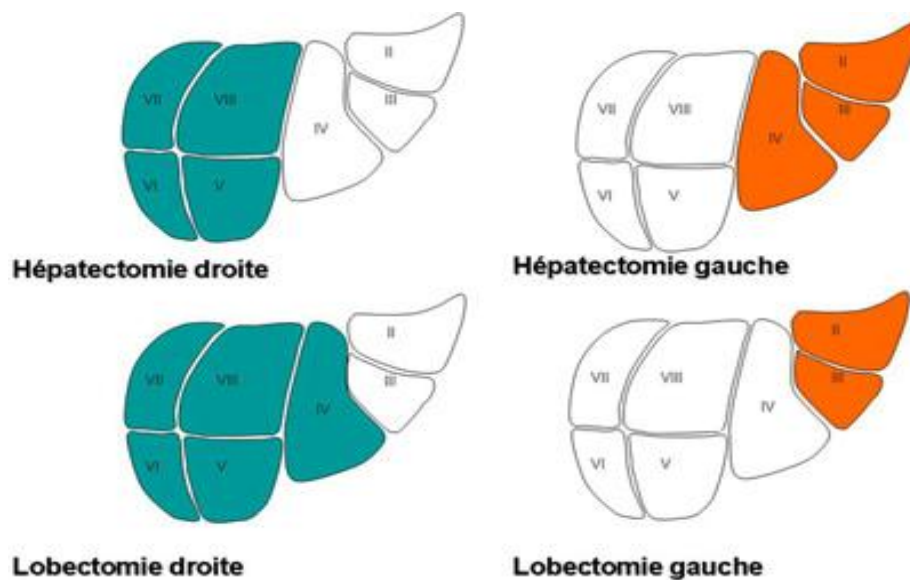


Figure 31 : Les hépatectomies typiques les plus pratiquées

B-4-e). La transplantation hépatique :

La choléstase clinique et l'infection chronique sont responsables d'une cirrhose biliaire secondaire et par conséquent une détérioration de la fonction hépatique et la survenue de l'insuffisance hépatique terminale, d'où l'indication d'une TH. Cette dernière est indiquée également en cas de maladie de Caroli même non compliquée.

Il existe, généralement, cinq types de TH :

- Transplantation orthotopique : c'est la plus utilisée, c'est une transplantation d'un foie entier qui provient d'un donneur décédé (donneur en mort encéphalique). Le greffon est implanté, après l'ablation du foie natif, en lieu et en place du foie altéré.
- La transplantation de foie partiel ou « Split » : le foie est divisé en deux pour être greffé chez deux receveurs, dans la majorité des cas elle est faite pour permettre une transplantation chez un enfant et un adulte.
- La transplantation partielle à donneur vivant : elle consiste à effectuer un prélèvement d'une partie du foie chez un membre de la famille pour en réaliser la transplantation chez le patient en attente de greffe hépatique.
- La transplantation « Domino » : rarement utilisée.

La TH ne peut pas être pratiquée chez tous les patients en insuffisance hépatique terminale. Les contre-indications de la TH :

- Absolues :
 - Sepsis
 - Déficit immunitaire congénital
 - Tumeur ou métastases extra-hépatiques
 - Défaillance viscérale sévère
 - Troubles psychiques

- Relatives :
 - Age >65 ans
 - Thrombose portale
 - Déficit immunitaire acquis (HIV).

C. Les indications :

Les indications chirurgicales diffèrent selon le type de la malformation, mais doivent respecter certains critères : l'âge du malade, son état général, la disponibilité des moyens de réanimation et la possibilité de réalisation d'une cholangiographie peropératoire.

Selon le type :

- ✓ Type I : exérèse complète de la VBP dilatée et de la vésicule biliaire. En cas d'urgence (angiocholite ou autre urgence chirurgicale abdominale) on doit réaliser un drainage biliaire externe provisoire qui peut être réalisé sans difficulté majeure par cholécystostomie ou cholédocostomie, puis de ré-intervenir dès que l'état du patient le permet.
- ✓ Type II : l'exérèse de la totalité du diverticule associée à une cholécystectomie et à une anastomose hépatico-jéjunale est l'intervention de choix.
- ✓ Type III : une sphinctérotomie endoscopique peut être réalisée. Le traitement peut se faire par une incision du kyste ou excision partielle par voie endoscopique [10].
- ✓ Type IV :
 - IVa : est traité par excision du kyste avec un large drainage biliaire par hépatico-jéjunostomie, si la dilatation intra hépatique est localisée, une hépatectomie segmentaire peut être réalisée [89-93-103-104]. Le traitement de l'atteinte hépatique diffuse rejoint celui du type V.
 - IVb : a le même traitement que le type I.
- ✓ Type V : Lorsqu'il s'agit d'une forme localisée, l'hépatectomie partielle est la solution et donne de bons résultats [59-105].

Dans les formes diffuses, on a recours à un traitement conservateur, avec un traitement endoscopique si lithiase intra hépatique associée et dérivation biliaire interne [59-106].

La transplantation hépatique est la solution unique [107], elle est discutée en fonction de l'âge du patient, de la durée d'évolution de la maladie, de la fréquence de l'angiocholite et de l'existence d'une HTP associée.

ü Les indications du traitement endoscopique :

La sphinctérotomie endoscopique est indiquée en cas de cholédococèle surtout pour les kystes de petite taille. L'indication se pose également quand il s'agit d'une DKC avec une lithiase de la VBP responsable d'angiocholite sévère, et elle reste une solution d'attente réalisée chez les sujets fragiles et à haut risque opératoire.

Enfin, la découverte d'une anomalie de la jonction bilio-pancréatique devrait conduire, même en l'absence d'une DKC et d'une lithiase vésiculaire, à une cholécystectomie préventive [99-108-109-110].

Dans notre série d'étude six patients ont bénéficié d'une résection totale de la VBP avec anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y à la Roux. Une anastomose cholédoco-duodénale pour une patiente et une sphinctérotomie avec mise en place d'une prothèse facilitant le drainage biliaire pour deux patients.

ü Cas particuliers : [13]

Même si le principe de l'intervention doit rester identique, visant à l'exérèse de la voie biliaire avec rétablissement de la continuité par une anastomose bilio-jéjunale, certaines circonstances dues à l'anatomie particulière ou à une complication peuvent rendre l'exploration et la réparation plus délicates.

i. Dans un contexte infectieux :

La rétention est le principal facteur responsable de l'infection, il est urgent de la lever.

Dans un tableau d'infection grave, le drainage de la bile par voie percutanée et transhépatique est le traitement de première intention, toute en s'assurant de l'absence de toute fuite intra péritonéale au passage du cathéter.

L'intervention radicale peut se révéler difficile lorsqu'il existe des remaniements inflammatoires provoqués par une infection récente, ou éventuellement par une intervention antérieure.

La paroi du kyste est épaissie, hyper vascularisée, ses limites ne sont pas nettes, il y a un risque de provoquer au cours de la dissection des lésions du duodénum ou de l'intestin voir pancréatique.

L'exérèse doit être faite à kyste ouvert ou au besoin par morcellement progressif, en laissant éventuellement en place sa paroi postérieure en contact avec la veine porte.

ii. Dilatation kystique de la VBP et lithiase :

On a vu qu'une lithiase était très souvent découverte au sein de la zone dilatée, ou au contraire plus ou moins enclavée dans la partie inférieure de la voie biliaire. Dans certains cas où la dilatation en amont n'a qu'un caractère fusiforme et non kystique, on peut même se poser la question du rôle éventuel de cette lithiase dans la formation de cette dilatation. Il ne paraît cependant pas raisonnable de ne procéder qu'à l'ablation du calcul, s'il existe une disposition de canal commun évidente ; l'intervention de dérivation bilio-digestive est le seul moyen d'éviter la récurrence. Chez l'adulte, il peut être nécessaire de recourir à une sphinctérotomie [13-103] dans un premier temps avant de traiter le problème du canal commun.

iii. Dilatation kystique de la VBP et cirrhose : [13]

Le retentissement hépatique de l'anomalie peut être précoce et grave, avec développement de lésions de type cirrhotique, notamment chez les enfants les plus jeunes [111,112]. Dans 36 cas de biopsie hépatique faite à l'occasion de l'intervention pour une série publiée par l'un des auteurs (Valayer), de tels aspects de cirrhose étaient notés chez six d'entre eux à l'examen histologique [113]. Une hypertension portale peut ainsi survenir et compliquer la dissection ; elle a été à l'origine d'une erreur de diagnostic dans un des patients, où une dérivation porto-systémique avait été effectuée, quelques années avant que la DCVBP (de caractère minime) n'ait été découverte. En tout état de cause, le traitement de celle-ci est identique, en prévoyant une dissection qui pourrait être particulièrement hémorragique.

iv. La cancérisation : [13]

Il s'agit en général d'une forme grave de cancer hépatobiliaire, dans la mesure où l'exérèse complète ne peut que très rarement être curative.

Il se développe, soit sur la VBEH, s'il n'y a jamais eu d'intervention, soit sur les VBH et particulièrement dans le cas où elles sont restées très dilatées.

Au début, le diagnostic n'est pas aisé, et il se peut qu'il ne soit fait qu'à l'occasion de l'examen histologique extemporané. L'extension hépatique et ganglionnaire est importante et rend en général toute exérèse illusoire.

Dans une série d'origine japonaise [66] datant de 1987, sur 105 opérations d'exérèse, seulement deux sujets survivaient à 6 ans. En fait, au moment de la découverte du cancer, souvent déjà à l'origine d'une rétention biliaire, sa diffusion ne permet plus qu'une dérivation interne de caractère palliatif.

VII. Evolution et pronostic :

A. La mortalité :

Le pronostic de la DKC ne cesse de s'améliorer au cours des années, grâce : aux progrès des moyens d'imagerie permettant un diagnostic précis et précoce, la meilleure connaissance de la malformation ainsi que l'évolution des techniques chirurgicales. La morbidité post opératoire a significativement diminué en chutant de 42,5% à 9% au terme d'un suivi de plus de 10 ans.

Le taux de mortalité a également diminué pour tous les types d'intervention mais la résection totale avec anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y montée à la Roux, reste la technique de choix.

B. La morbidité : [44-115]

B-1/ Les complications post opératoires précoces :

- Infection de la paroi : a été notée chez 22% de nos patients.
- Fistule biliaire :

C'est un écoulement bilieux extériorisé par un drain ou un orifice de drainage après une chirurgie des VBEH. La fuite biliaire réalise trois types de situation :

- § Une collection bilieuse localisée ou bilome
- § Biliopéritonite
- § Extériorisation par drainage

La recherche de la lésion en cause est justifiée lorsque :

- Aucune cholangiographie peropératoire n'a été faite
- Son débit est important (>200cc/jr)
- Une rétention biliaire clinique ou biologique l'accompagne.

Devant toute fistule biliaire simple si : pas de calcul résiduel ni sténose, on réalise une ablation progressive du drain après 12-15 jours. La guérison spontanée

presque toujours en moins de huit jours, sinon l'alternative est la réintervention précoce qui permet la ligature de la fuite.

Si présence d'un calcul ou vidange biliaire non satisfaisant : CPRE, ablation du calcul + sphinctérotomie endoscopique + drainage nasobiliaire ou prothèse biliaire provisoire couvrant la plaie.

Dans notre série, la fistule biliaire a été notée chez 22% des cas. Son traitement a été conservateur avec appareillage et traitement symptomatique, jusqu'à son tarissement en quelques jours (4-5 jours).

- La pancréatite aigue :

S'observe lorsqu'il y a eu un traumatisme de la papille ou du pancréas lui-même. On en rapproche les pancréatites aiguës compliquant une sphinctérotomie endoscopique.

- L'abcès : [115]

Il faut toujours chercher une fuite anastomotique biliaire. De nombreuses localisations, néanmoins 4 topographies sont ubiquitaires :

- § Abcès de paroi

- § Le cul-de-sac de Douglas, en raison du caractère déclive de cette zone.

- § L'espace sous phrénique à cause de pression plus faible due à la proximité du thorax.

- § La zone de résection chirurgicale.

- Le choc septique : à la suite de la dissémination d'une infection locale.

b-2/ Les complications tardives :

La revue de la littérature publiée par Longmire [111], rapporte des cas ayant une surveillance postopératoire de plus de 5 ans, et permet d'individualiser les complications les plus fréquentes :

- La sténose ou l'oblitération de l'anastomose :

Se voit essentiellement en cas de traitement par sphinctérotomie, suite à la section du sphincter d'Oddi, qui accroît ainsi le risque de reflux, de stase, et donc de surinfection et par conséquent être responsable d'ictère récidivant, de douleurs abdominales ou d'accès angiocholitiques, impose en règle la réintervention.

- La lithiase intra kystique ou vésiculaire :

Est plus fréquente en cas de persistance de la poche kystique, se manifeste par la réapparition de douleurs abdominales associées le plus souvent à un ictère variable et paroxystique. Elle conduit également à une ré-intervention.

- La récurrence quand il n'y a eu qu'un drainage interne, ou surtout en cas de persistance d'un canal commun long. KASAL présente un cas de récurrence survenue 10 ans après la première intervention.

- Les cholangites secondaires :

Elles constituent une complication fréquente des montages réalisés selon les anciennes méthodes, comme la kysto-jéjunostomie latéro-terminale, avec persistance d'une dilatation même discrète des voies biliaires intra hépatiques.

Sans oublier le risque réel de dégénérescence maligne favorisé par la persistance de l'inflammation de la paroi du kyste.

Dans notre série, la plupart des patients ont été vus en consultation après 3 mois, 6mois et un an du post opératoire, aucun d'entre eux n'a présenté une complication tardive à l'exception d'une patiente (observation 5) qui était décédée après 6 mois.

CONCLUSION

La dilatation kystique de la VBP est une malformation congénitale rare, représentée par une ectasie de la VBP, où la bile stagne et dont les dimensions sont variables.

C'est une affection qui touche le sujet jeune et l'enfant avec une prédominance féminine.

La DKC se manifeste par une triade clinique : douleur biliaire, ictère et masse palpable dans moins du tiers des cas. Les formes mono symptomatiques sont les plus fréquentes.

Les investigations para cliniques reposent essentiellement sur l'échographie, la TDM et la Bili-IRM. Cette dernière a l'avantage de bien mettre en évidence la jonction bilio-pancréatique qui constitue un élément fondamental de la genèse de la DKVBP et d'annuler le risque allergique inhérent au produit de contraste.

L'évolution spontanée de cette affection est redoutable, surtout avec un risque de dégénérescence maligne de la paroi kystique.

L'attitude chirurgicale consiste en une excision totale du kyste avec une anastomose bilio-digestive sur anse en Y à la Roux. Méthode relativement délicate avec un temps opératoire plus long mais c'est elle seule qui semble assurer au mieux le pronostic lointain de cette affection.

RESUME

La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est une malformation rare chez l'adulte.

A travers l'analyse rétrospective de 9 observations de dilatations kystiques de la voie biliaire principale, colligées aux deux services de chirurgie viscérale A et B du CHU Hassan II de Fès durant quatre ans (Janvier 2009- Décembre 2012), on discutera les données épidémiologiques, la pathogénie, la classification, le diagnostic et le traitement.

Les patients de notre étude ont un âge moyen de 48 ans [19-80 ans], avec une prédominance féminine sex-ratio de 3,5 (7F/2H). La symptomatologie clinique était généralement une douleur de l'hypochondre droit (5 patients), avec trois patients présentant un tableau d'angiocholite, la découverte était fortuite pour un seul patient lors d'une imagerie de contrôle d'une pancréatite aigüe grave.

L'échographie et la bili-IRM ont permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas, en précisant le type de la dilatation kystique selon la classification de Todani, dont on a noté une prédominance des types Ic (3 cas) et IVa (6 cas). Le traitement chirurgical a consisté en une résection totale du kyste avec une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y pour six patients et une dérivation cholédoco-duodénale sans résection chirurgicale chez une patiente, une sphinctérotomie endoscopique avec mise en place d'un drain a été pratiqué chez deux patients.

Les suites opératoires immédiates étaient caractérisées par la survenue d'une fistule biliaire chez deux patients et une infection de la paroi chez deux autres patients. Les suites à long terme étaient favorables à l'exception du décès d'une patiente.

La dilatation kystique du cholédoque est une malformation rare chez l'adulte qui se caractérise par sa prédominance féminine et surtout son caractère asymptomatique pendant plusieurs années.

Le diagnostic clinique de cette affection est aisé devant l'existence de la triade classique faite de la douleur de l'hypochondre droit (signe le plus fréquent), d'ictère et de masse palpable. Les formes mono symptomatiques étant de plus en plus fréquentes.

Le diagnostic préopératoire est facile grâce à l'échographie et la bili-IRM, cette dernière permettant l'étude précise de l'arbre biliaire et surtout la jonction bilio-pancréatique.

L'évolution spontanée est redoutable, surtout avec un risque de dégénérescence maligne.

Le traitement chirurgical se base actuellement sur la résection la plus complète de kyste avec une anastomose bilio-digestive sur une anse en Y à la Roux, cette technique permettant d'éviter le reflux digestif dans les voies biliaires, les crises d'angiocholite ultérieures mais surtout réduisant le risque de dégénérescence néoplasique.

SUMMARY

Congenital cystic dilatation of the biliary tract main is a rare malformation in adults.

Through the retrospective analysis of 9 observations of cystic dilatation of the common bile duct, collected two visceral surgery services A and B of the CHU Hassan II of Fez for four years (January 2009 - December 2012), discussed the epidemiological data, the pathogenesis, classification, diagnosis and treatment.

Patients in our study were an average age of 48 years [19-80 years], with a predominantly female sex ratio of 3, 5 (7F / 2 H). The clinical symptomatology was usually a pain right hypochondrium (5 patients), with three patients had an array of cholangitis, the discovery was fortuitous for a single patient during imaging of control of severe acute pancreatitis.

Ultrasound and MRI bili allowed the diagnosis in the majority of cases, specifying the type of cystic dilation according to Todani classification, of which there was a predominance of type Ic (3 cases) and IVa (6 cases). Surgical treatment consisted of a total resection of the cyst with hepatico-jejunal anastomosis on a loop in Y for six patients and a choledocho-duodenal junction without surgical resection in a patient, endoscopic sphincterotomy with establishment of a drain has been practiced in two patients.

The immediate postoperative were characterized by the occurrence of two patients biliary fistula and infection of the wall in two other patients. The long-term follow-up was in favour with the exception of the death of a patient.

Cystic dilatation of the common bile duct is a rare malformation in adults, which is characterized by its female and especially its asymptomatic nature for many years.

The clinical diagnosis of this condition is easy before the existence of the classic triad of pain right hypochondrium (the most frequent sign), jaundice and ground palpable.les symptomatic mono forms being more and more frequent.

Preoperative diagnosis is easy thanks to ultrasound and MRI bili, the latter allowing the accurate study of the biliary tree and especially the bilio-pancreatic junction.

Spontaneous evolution is formidable, especially with a risk of malignant degeneration.

Surgical treatment is currently based on the most complete resection of cyst with bilio-digestive anastomosis on a loop in Y to the Roux, this technique to avoid gastrointestinal reflux into the biliary tract, crises of subsequent cholangitis but especially to reducing the risk of neoplastic degeneration.

مطى

التوسع الكيدي الخلقية لمسالك فر او اليرئيد يتمشو منادرع ذلال بالغن.

من خلائح ليليت عادي 9 ملاحظاته توسد بعاك يدي لقناتل فر او يلمش تركة ، جمع قمي جراحتل بطن A و B من المريكلم علي لاس تشفائي الحينلثاني" في فللمد ةأر بعس نوات (كانولثا ندي لير 2009-كانون الأول/يمبر 2012)، سوفنا قلبي يالثوت بائية للمرض ية، صديف ، التثخيروالعلاج.

يدلغ توسط عمر المرضي في رلدتنا 48 سنة [19-80 سنة]، مع سدبة الجنس يغ لجل يهال عضلا نسا ئي سدبة 3.5 (7 إنك/2 رجال) . الأعولير ير يقادة مضمراي (5 مرضي)، مع ثلاثة مرضي كلصديف ملل تهابلأوع ية الصفراوية ، الاك تشفل فجائئ لمرضو اداً ثنل صوليلو يطر تع لىل تهابلل بكر يبلل الحالشد يد. تسمح الموجات فوقالصو تيةالصو يوالر ذ اللغ ناط يدي بال تشخير في معظم الحلات تعدد يلا نوع تمدناك يدي و فقا صديقودا ئي. كانت ه نلغ يمدنة نوع Ic (3 حالات) و I Va (6 حالات) بأفلال علاج جراحي منيتر مجموع من الكيس مع فاغوي با تكيو يوجو نال في دلقة في Y لمدنة مرضي ومورست مفرق بالقة نا لصفراو وللا ثناعشري دن لاس تصال الجراحي لمرضيفي كتيرو توم يهال نظار مع نشلم ترقا فافي ثذن من المرضي.

فور بلطام ليللجراحيه ؛ تحل ثذن من المرضي لندورمران يوالعدوي ملل جدار في ثذن من المرضي الأخرين المتابعو يلة لأمدكا نختيد بقلة ثنولفاة مرضية. التوسد بعاك يدي لقناتل فر او ية المشد تركتشو منادراك بارالذ يديتم بز بهنثي ولاس يماطبيعية أعرطه تظلهجو لة لسنوات عديدة.

من السهل التثخير لير يلهذا الضرع نوجو بالثالوث الكلاسيكي مضمراي (علامة لأكثرش يوعاها لير قتل و تلة لموسة. أشكالحادية الأعولير كرر ةكثو كثر. التثخير قبل الجراحتل سهل بفضل الموجات فوقالصو تيةالصو يوالر ذ اللغ ناط يدي يدي يديح در لسة ق يلقشجر ة الصفراوية وخصبة تقابل ل يوال بكر يبلل.

التطوالرعوي سد ببالقة ، لاس يما مع خطرال تحول الخ بيث.

حال يبلد نذال علاج جراحي لستصال لأكثر كتمالال كيم مع فاغوي ل يوالجهال هضمي في دلقة Y ، يسمح هذا لاس لوتيفاد لير تدادالجهال هضمي في المسالك صفراوية ، زمامتلا تهابلأوع يلصفراوية الملاحقة ولكي خصلة لحد من خطرال تحول الخ بيث .

BIBLIOGRAPHIE

1. Judde S, Greene E.I. Choledochal cyst. Surg. Gynecol. Obstet 1928, 4, 317-324.
2. Mutricy. J. la dilatation kystique congenital de la voie biliaire principale. Thèse Paris, 1968, N°839.
3. Alagille D, et Caravassiles V. la dilatation kystique congénitale du cholédoque, RIH, vol XI, n°8, p : 721-748, 1961.
4. Moseley J.E, Radiographic demonstration of choledochal cyst by oral cholecystography. Radiology, 1957;68: 849-851.
5. Liebner E.J-Roentgenographic study of congenital choledocal cysts, pre and post-operative analysis of five cases. Amer.J. Roentgenol., 1958,80,950-960.
6. Shalow TA, Eger SA, wagner FD,- Congenital cystic dilatation of the common bile duct, case report and review of the literature. Ann. Surg, 1943, 117, 355-386.
7. Hankamp L.J- Congénital Choledocal cyst, demonstration by oral cholecystography. Amer. J. Dis. Child. 1959, 97, 97-100.
8. Conlon P.C, Brust R.w, -cholecystography as an aid in the localization of upper abdominal masses.
9. Ferris D.O, Y a Dean R.E : Choledochal cyst. Mayo clinic Proc. 39 : 332, 1964.
10. Todani T, Tabuchi Kwatanabe Y. Carcinoma arising in the wall of congenital choledochal cyst. Cancer, 1979;44: 1134-1141.
11. Hanane Ait Bouazza: dilatation kystique du cholédoque chez l'adulte-à propos d'un cas. Thèse n° 101-2007 Rabat.
12. Bouchret.Y, Passagia.JG, Lopez JF. Anatomie des voies biliaires extrahépatiques. EMC; 4-900, 1990.

13. Jaouad Bouljrouf: Dilatation kystique congenital du cholédoque- à propos de 12 cas. Thèse N° 114-2012 Rabat.
14. Yotsuyanagi S : Contribution to the etiology and pathogeny of idiopathic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases a new etiology theory.
15. M. Blery, Ph. Desvignes, J.F. Moreau, P. Dpuy, V. Bismuth. Dilatation kystique congénitale du cholédoque : A propos d'un cas diagnostiqué par cholécystographie. *Ann. Radiologies* 1972, 15 (11-12), 831-839.
16. Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore. Choledochal cysts. Part 1 of 3: Classification and pathogenesis. *J Can Chir*, Vol.52, N°5, Octobre 2009.
17. Babbitt D.P. Congenital choledochal cyst : new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bubl. *Ann Radiol (Paris)* 1969;12:231-40.
18. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction. *Surgery* 2004;135:457-9.
19. Todani T, Narusue M, Watanabe Y, et al. Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Ann Surg* 1978; 187:272-80.
20. Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, et al. Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction / choledochal cyst. *Dig Dis Sci* 2004;49:1953-6.
21. Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, et al. Recent advances in the physiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. *J Hepatobiliary Pancreat Srg* 2002, 9; 342-51.

22. Shimada K, Yanagisawa J, Nakayama F. Increased lysophosphatidylcholine and pancreatic enzyme content in bile of patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. *Hepatology* 1991;13:438-44.
23. Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore. Choledochal cysts. Part 2 of 3: Diagnosis. *J Can Chir*, Vol.52,N°6, Décembre 2009.
24. Shimotak e T, Krause D, Cercueil JP, Dransart M. MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:541-52.
25. Howard ER. Choledochal cysts. In : Howard ER, ed. *Surgery of liver disease in children*. Oxford: Butterworth-Heinemann;1991.p 78-90.
26. Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al. Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1996;3:405-11.
27. Ahluwalia A, Saggar K, Gupta P. Choledochal cyst: A rare entity. *Ind J Radiol Imag* 2002;4:491-2.
28. Bricha M, Dafiri R. Une cause inhabituelle d'un abdomen aigu chez l'enfant : la rupture spontanée d'un kyste du cholédoque. *J.Radiol* 2007 ; 88 : 692-3.
29. Todani T, watanabe Y, Toki A, Urishihara N. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. *Surg Gynecol Obstet* 1987,; 164: 61-64.
30. Shi LB, Peng SB, Meng XK, et al. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China. *World J Gastroenterol* 2001;7:732-4.
31. Valayer J, Moreaux J, Kyse de la voie biliaire EMC. *Appareil digestif*, 40976, 1992, 14P.
32. O'Neill JA Jr, Templeton JM, Schnauffer L et al. Recent experience with choledochal cyst. *Ann Surg* 1987;205:553-40.

33. Le L, Pham AV, Dessanti A. Congenital dilatation of extrahepatic bile ducts in children. Experience in the central hospital of Hue, Vietnam. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16:24-7.
34. Lee HC, Yeung CY, Fang SB, et al. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg* 2004,139,:855-62.
35. Chaudhary A, Dhar P, Sachdev A, et Al. Choledochal cyst –differences in children and adults. *Br J Surg* 1996;83:186-8.
36. Jouinie m? Houissa H, Chebbi F, Boubaker J, Ammous A, Kacem M, Ben Safia Z, Benyounes A, Filali A, Belaid S. Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires: A propos de 4 cas. *La Tunisie Médicale*, Vol 72, N° 11 Novembre 1994.
37. Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al. Malignant tumors in choledochal cysts. *Ann Surg* 1977;186:22-8.
38. Akhan O, Demirkazik F.B, Oznen M.N, Arizurek M.-Choledochal cysts: Ultrasonographic findings and correlation with other imaging modalities. *Abdom Imaging*, 1994;19: 243-7.
39. Pariente D, Husson B, Urvoas E, Riou JY. Pathologie des voies biliaires de l'enfant. *Encycl. Med. Chir, Radiodiagnostic IV.appareil digestif*, 33-496-A-10-1996, P.13.
40. El Idrissi-Lamghari A, Mohammadi M, Benabed K et al. Dilatations kystiques des voies biliaires : à propos de 2 cas. *Maroc Médical*, Tome XIX, n°3 et Hsep-dec 1992, p59-63.
41. Akhan O, Demirkazik F.B, Oznen M.N, Arizurek M.-Choledochal cysts: Ultrasonographic findings and correlation with other imaging modalities. *Abdom Imaging*, 1994;19: 243-7.
42. Babbitt DP, Strashak R.J, Clmett A.R, R. choledochal cyt: a concept of etiology.*Am.J.Roentgenol*, 1973; 119: 57-62.

43. Cussenot O, Valayer J, Ganthier F,- Dilatation congenitale de la voie biliaire. Chir . Pediatr, 1987 ; 28 : 8-19.
44. Baumann R et Sunler JM. Anomalie de jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Encycl Med Chir (Edition scientifique et médicales Elsevier SAS,Paris). Hépatologie, 7-044-A-20, 2003, 7p.
45. Rajnish A, Gambhir S, Das BK, Saxena R. Classifying choledochal cysts using hepatobiliary scintigraphy. Clin Nucl Med 2000;25: 996-999.
46. Aigner RM, Fueger GF, Schimpl G, Sauer H, Nicoletti R. Cholesintigraphy in the evaluation of bile flow after Roux-en-Y hepatico-jejunostomy and hepatico-antrostomy in infants with choledochal cysts. Pediatr Radiol 1997; 27: 850-854.
47. Lahmek P. Imagerie des voies biliaires et du pancréas par résonnance maghétique nucléaire. Encycl Méd Chir, Radio-diagnostic-App-digestif 33- 500 A-30, 1996, p.2.
48. Lecesne R, Drouillard J, Sananes J.C, Gense V, Taourel P, Laurent F. cholongio-IRM : techniques, aspects normaux et pathologiques. Feuilletts de radiologie, 1997,37, N°1,p2-13.
49. Zouaoui w, Kochlef A, Baccar A, Mzabi H, Sehili S, Ghorbel A, Daghfous MH. Les dilatations kystiques des voies biiaires: Apport de la Bili-IRM.
50. Taourel P, Calvet C, Lecesne R,. Parradel J.A, Drouillard J, Bruel JM. Apport de la cholangiopancreatographie IRM dans la pathologie des voies biliaires et pancréatiques. J. Radiol 1997, 78 :615-21.
51. Barish MA, Yucel KE, Soto JA, Chuttani R, Ferrucci JT. MR cholangiography: efficacy of three dimensional turbo spin echotechnique. AJR 1995: 165: 295-300.

52. Jones B. Choledochal demonstrated on percutaneous cholangiography: a patient with acute fulminant pancreatitis. *Gastro-intest. Rdiol.* 1977,2,145-147.
53. Shah SK, Mutighani M, Caustamagna G,. Therapeutic biliary endoscopy. *Endoscopy* 2002; 34: 45-55.
54. Dunham F, Engelholm L, Toussaint J, Deltenre M, Lambilhotte JP, Cremer M. Investigations de dilatations kystiques idiopathiques du cholédoqu par cholangio-pancréatographie. *Acta Gastroenterol Belg* 1981 ; 44 : 274-283.
55. Matos C, Nicaise N, Davière J, Cassart , Metens T, Struyen J et al. Choledochal cyst : comparaison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients. *Radiology* 1998;209: 443-448.
56. Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Sagawa O, Lane G, Takamizawa S et al. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children : a 30 year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg* 1996;31: 1417-1421.
57. Mitake M, Nakazawa S, Naytoh Y, Kimoto E, Tsukamoto Y, Yamao K, Value of endoscopic ultrasonography in the detection of anomalous connections of the pancreatobiliary duct. *Endoscopy* 1991;23: 117-120.
58. Alonso-Lej F, Rever w, Pessango DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; 108:1-30.
59. Ozlem Y, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World/ Gastroenterol* 2007 April 7;13: 1930-1933.
60. R. Ronat, J. Pourcher, A. Fingerhut et J.M. Pelletier. Pseudo-kyste de l'hépto-cholédoque associé à une dilatation segmentaire de la portion proximale des voies biliaires intra hépatiques. *Chirurgie*, 979, 105, pp. 403-406.

61. Urushihara N, Todani T, watanabe Y, Uemura S, Morotomi Y, wang Z.O. The departement of pediatric surgery. Kagawa Medical school, Kagawa, Japan. Does hyperamylasemia in choledochal cyst indicate True pancreatitis? An experimental study. Eur J pediatr Surg 5. 1995.
62. Kato T, Hebuguichi T, Kasai M. Etiology of congenital choledochal cyst. Tohoku. J.exp.med.131: 137-42, 1980.
63. Han SI, Hwang EH, Chung KS, et al. Acquired choledochal cyst from anomalous pancreatobiliary duct union. J Pediatr Surg 1997;32: 1735-8.
64. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction. Surgery 2004;135:457-9.
65. Alagille D, et Caravassiles V. la dilatation kystique congénitale du cholédoque, RIH, vol XI, n°8, p : 721-748, 1961.
66. Todani T, watanabe Y, Toki A, Urishihara N. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet 1987,; 164: 61-64.
67. Kabbaj N, Abadou A, El Fakir Y, Amarouch M, Dafiri R, Sbihi A, Imani F. A propos d'un cas de pancréatite aigue révélant une dilatation kystique congenital du cholédoque. J.Radiol 1998 : 79 : 1393-1397.
68. Brunele F. Pathologie des voies biliaires de l'enfant. Encycl Med Chir, Rdiodiagnostic IV, 33 496 A10, 3-1987, p. 7-9.
69. Banerjee S.R, Jesudason, Mark Ranjan Jesudason, Rajiv Paul Mukha.Management of adult choledochal cyst –a 15 years experience.HPB, 2006; 8: 299-305.
70. Fuiii H, Itakura J, Matsumoto Y. Clinical aspects of congenital cystic dilatation of common bile duct in adults. J Hepatobil Pancreat Surg 1996; 3: 423-30.

71. Uno K, Tsushida Y, Kawasaki H, Ohmiya H. Development of intrahepatic cholelithiasis long after primary excision of choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1996; 183: 583-588.
72. Bricha M, Dafiri R. Une cause inhabituelle d'un abdomen aigu chez l'enfant : la rupture spontanée d'un kyste du cholédoque. *J. Radiol* 2007 ; 88 : 692-3.
73. Yamaguchi M. Congenital choledochal cyst. Analysis of 1, 443 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980; 140: 653-7.
74. Weber FP. Cystic dilatation of common bile duct. *Br J Child Dis* 1934; 31: 27-9.
75. Ando K, Miyano T, Kohno S, Takami-zowa S, Lane G. Spontaneous perforation of choledochal cyst: A study of 13 cases. *Euro J Pediatr Surg* 1998;8:23-5.
76. Ando K, Ito T, Wanabe Y, Seo T, Kaneko K. Spontaneous perforation of choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1995; 181: 125-8.
77. Lilly JR, Weintiaub Wh? Altman RP. Spontaneous perforation of extra hepatic biliary ducts and bile peritonitis in infancy. *Surgery* 1974;75: 664-73.
78. Marie -Pierre Vullierme, Valerie Vilgrain, Marie Z. Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale : corrélations radio-anatomiques chez 14 malades. *Gastroenterol Chir Biol*, 1997,21 :201-208.
79. Tashiro S, Imaizumi T, Ohkawa S, Okada A, Katoh T, Kawaharada Y, et al. Pancreaticobiliary maljunction: retrospective and nationwide survey in Japan. *J Hepatobil Pancreat Surg* 2003; 10:345-51.
80. Funabiki T, Matsubara T, Ochia LM, watanabe Y, Seo T, Harada T, et al. Biliary carcinogenesis in pancreaticobiliary maljunction. *J Hepatobil Pancreat Surg* 1997 ;4 :405-11.

81. Vater A. Dissertation in auguralis medica. poes diss. qua. Scirrhis viscerum dissert. c. s. ezlerus. Edinburgh: University Library; 1723; 70:19.
82. Ozawa K, Yamada T, Matumoto Y, Tobe R. Carcinoma arising in a choledococele, Cancer 1980;45:195-7.
83. Yoshida H, Itai Y, Minami Y, KOkubo K, Okajima K, Kuroda A. Biliary malignancies occurring in choledochal cysts. Radiology 1989; 173: 389-92.
84. Araki T, Itai U, Tassaka A. CT of choledochal cyst.AJR 1980 ; 135 :729-34.
85. Leila B.F, Asmae B.A, Anis Aski, Lasaad.D, Lotfi.H. drainage biliaire percutané: efficacité et complications à court et à moyen terme à travers une série de 50 cas. La Tunisie Médicale-2009 ;Vol 87(n°1) : 50-54.
86. Brun et Hartman, cite par Seneque . Bull, Soc, Chir, Paris, 1987, 207-208.
87. Forstere, Lautel J. Dilatation kystique de la voie biliaire principale chirurgie, 1974, 100, n°8, 591-595.
88. Gross R, E. Idiopathic dilatation of the common bile duct in children. J, Pediat, 1933, 3, 730-755.
89. Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore. Choledochal cysts.Part 3 of 3:Management. J Can Chir, Vol.53,N°1,February 2010.
90. Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al. Malignant tumors in choledochal cysts. Ann Surg 1977;186:22-8.
91. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreat Surg 1999; 6: 207-12.
92. Saing H, Han H, Chen KL. Early and late results of excision of choledochal cyst. J Pediatr Surg 1997;32:1563-6.

93. Tao KS, Lu YG, Wang T, et al. Procedure for congenital choledochal cysts and curative effect analysis in adults. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2002;1:442-5.
94. Gardikis S, Antypas S, Kambouri K, et al. The Roux-en-Y procedure in congenital hepato-biliary disorders. *Rom J Gastroenterol* 2005;14:135-40.
95. Yoshikane H, Hashimoto S, Hidano H. Multiple early bile duct carcinoma associated with congenital choledochal cyst. *J Gastroenterol* 1998; 33:454-7.
96. Jordan PH Jr, Rosenberg wr, woods KL: some consideration for management of choledochal cysts. *Am J Surg* 2004;187:790-795.
97. Rush E, Podesta L, Norris M, Lugo D, Makowka L, Hiatt JR: Late surgical complications of choledochal cystoenterostomy. *Am Surg* 1994;60:620-624.
98. Uno K, TsushidaY, Kawasaki H, Ohmiya H. Development of intrahepatic cholelithiasis long after primary excision of choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1996; 183: 583-588.
99. Kianmanesh R, Regimbo J-M, Belghiti J. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires de l'adulte. *J. Chir* 2001 ;138 : 196-204.
100. Benhidjeb T, Munster B, Ridwelski K et al. Cystic dilatation of the common bile duct : surgical treatment and long-term results. *Br J Surg* 1994; 81:433-436.
101. Taylor AC, Palmer KR. Caroli's disease [comment] . *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-108.
102. Castaing.D, Perdiago F, Salloum.C. Conduite générale des hépatectomies par laparotomie. *EMC, Techniques chirurgicales-App Digest*, 40-761, 2011.

103. Hussain ZH, Bloom DA, Tolia V. Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP. *Clin Imaging* 2002;24:289-91.
104. Lal R, Agarwal S, Shivhare R, et al. Type IV-A choledochal cysts: a challenge . *J hepatobiliary Pancreat Surg* 2005;12:129-32.
105. Yilmaz S, Kirimlioglu H, Kirimlioglu V, Isik B, Caban S, Yildirim B, Ara C, Sogutlu G, Yilmaz M. Partial hepatectomy is curative for the localized type of Caroli's disease: a case report and review of the literature. *Surgeon* 2006;4: 101-105.
106. Desmet VJ. Pathogenesis of ductal plate malformation . *J Gastroenterol Hepatol* 2004; 19: S356-S360.
107. Kassahun wT, Kahn T, wittekind C, Mossner J, Caca K, Hauss J, Lamesch P. Carili's disease: Liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138: 888-898.
108. Kinishita H, Nagata E, Hirohashi K et al. Carcinoma og the galbladder with an anomalous connection between the choledochus and the pancreatic duct. *Cancer* 1984;54:762-769.
109. Chijiwa K, Tanaka M. Surgical strategiey for patients with anomalous pancreatico-biliary ductal junction without choledochal cyst. *Int Surg* 1995;80:215-217.
110. Tanaka K, Ikoma A, Hamada N et al. Biliary tract cancer accompnied by anomalous junction of pancreaticobiliary ductal system in adults. *Am J Surg* 1998;175:218-220.
111. Jan YY, Chen HM, Chen MF Malignancy in choledochal cysts. *Hepatogastroenterology* 2000 ; 47 : 337-340.
112. Kimura K, Ohto M, Saisho H, Unozawa T, Tsuchiya Y, Morita M , et al. Association of gallbladder carcinoma and anomalous pancreaticobiliary ductal union. *Gastroenterology* 1985; 89 : 1258-1265.

113. Jona JZ, Babbitt DP, Starshak RJ, Laporta AJ Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. J Pediatr Surg 1979 ; 14 : 315-320.
114. Jean-Pierre Dadoune. Histologie ; mai 2000.P :199-200.
115. La Croisnière E, Mignon F, Hubert C, Fraieu B. [Eevue illustrée des aspects post-opératoires pathologiques des interventions chirurgicales digestives]. CH.Versailles.