



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 236

# Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

## THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 13/07/2018

PAR

Mlle. **Ghizlane ERRAOUI**

Née Le 05 octobre 1990 à BINE EL-OUIDANE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

---

## MOTS-CLES

Voie biliaire principale - Dilatation kystique - Anastomose hépatico jéjunale  
Dégénérescence maligne

---

## JURY

<b>M.</b>	<b>B. FINECH</b> Professeur de Chirurgie - générale	<b>PRESIDENT</b>
<b>M.</b>	<b>K. RABBANI</b> Professeur agrégé de Chirurgie Générale	<b>RAPPORTEUR</b>
<b>Mme.</b>	<b>S. OUBAHA</b> Professeur agrégée de Physiologie	} <b>JUGES</b>
<b>M.</b>	<b>R. EL BARNI</b> Professeur agrégé de Chirurgie Générale	

# بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



اِقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ ۝ خَلَقَ الْإِنْسَانَ  
مِنْ عَلَقٍ ۝ اِقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ ۝ الَّذِي  
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ ۝ عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمْ ۝  
صدقة الله العظيم



# *Serment d'hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*

*Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

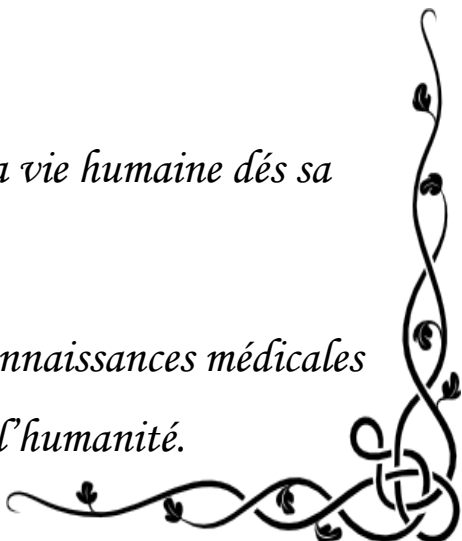
*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*Les médecins seront mes frères.*

*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*





# **LISTE DES PROFESSEURS**



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI

Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

## Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie- obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMAL Said	Dermatologie	KOULALI IDRISSEI Khalid	Traumato- orthopédie
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KRATI Khadija	Gastro- entérologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie -Virologie	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique B	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASRI Fatima	Psychiatrie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie - clinique
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie - générale	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUAÏTY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie - réanimation	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie - chimie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-Vasculaire	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique

CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie
ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique		

### Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie B	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique A
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	FAKHRI Anass	Histologie- embyologie cytogénétique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	GHOUNDALE Omar	Urologie
ADALI Imane	Psychiatrie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie - réanimation	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie

AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie- vasculaire péripherique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHY Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)
BELKHOUS Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie - réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie - orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo- phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo- phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie- obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUEAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale

CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie A	RADA Nouredine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto-Rhino - Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie- générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie - Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie A	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie - virologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZIADI Amra	Anesthésie - réanimation
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

### Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	Hammoune Nabil	Radiologie
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie - Cytogénétique

ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	JALLAL Hamid	Cardiologie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo- phtisiologie	JANAH Hicham	Pneumo- phtisiologie
AKKA Rachid	Gastro - entérologie	KADDOURI Said	Médecine interne
ALAOUI Hassan	Anesthésie - Réanimation	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	LALYA Issam	Radiothérapie
ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	MARGAD Omar	Traumatologie -orthopédie
BABA Hicham	Chirurgie générale	MILOUDI Mohcine	Microbiologie - Virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-Rhino - Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie- pathologique	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie -Réanimation	MOUZARI Yassine	Ophthalmologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	NADER Youssef	Traumatologie - orthopédie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto-Rhino - Laryngologie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie - orthopédie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NYA Fouad	Chirurgie Cardio - Vasculaire
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie - Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie-pathologique

EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SERGHINI Issam	Anesthésie - Réanimation
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	TAMZAOURTE Mouna	Gastro - entérologie
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio-organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo- phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie - Réanimation
GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
HAMMI Salah Eddine	Médecine interne	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio-Vasculaire

**LISTE ARRÊTÉE LE 12/02/2018**



# **DEDICACES**



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

L'amour, le respect, la reconnaissance.

Aussi, c'est tout simplement que :



Je dédie cette thèse à ...

## *TOUJOURS D'ABORD à ALLAH*

*Le tout puissant et miséricordieux, qui m'a donné la force et la patience  
d'accomplir ce Modeste travail.*

*Qui m'a inspiré et guidé dans le bon chemin, Je lui dois ce que je suis  
devenu.*

*Louage et remerciement pour sa clémence et sa miséricorde.*

### *A ma mère Malika RADOUANE*

*Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond attachement et ma  
reconnaissance pour l'amour, la tendresse et surtout pour ta présence dans mes  
moments les plus difficiles, et si j'en suis arrivé là ce n'est que grâce à toi ma maman  
adorée. Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la voie du travail et de l'honneur,  
ta droiture, conscience et amour pour ta famille me serviront d'exemple dans la vie.  
Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire une reconnaissance infinie  
envers une mère aussi merveilleuse dont j'ai la fierté d'être sa fille.  
Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts et l'exaucement de tes prières  
tant formulées.*

### *A mon cher père Ahmed ERRAOUI*

*Aucun mot ne saurait exprimer tout mon amour et toute ma gratitude.  
Merci pour tes sacrifices le long de ces années. Merci pour ta présence rassurante.  
Merci pour tout l'amour que tu procures à notre petite famille...  
Tu as toujours été pour moi le père idéal, la lumière qui me guide dans les moments  
les plus obscurs.*

*En témoignage des profonds liens qui nous unissent, veuillez cher père trouver à  
travers ce travail l'expression de mon grand amour, mon attachement et ma profonde  
reconnaissance. Puisse ton existence pleine de sagesse, d'amour me servir d'exemple  
dans ma vie et dans l'exercice de ma profession. Puisse dieu te prêter longue vie et  
bonne santé afin que je puisse te combler à mon tour.*

### *A mon cher frère Abderrahim ;*

*Je vous dédie ce travail, en guise de reconnaissance de votre amour, votre affection,  
votre tendresse, votre compréhension et votre générosité avec tous mes vœux de  
bonheur.*

*A ma très chère sœur Fatima, son mari Abdelljalil et leur fils Bolboli*

*En témoignage de l'attachement, de l'amour et de l'affection que je porte pour vous.  
Malgré la distance, vous êtes toujours dans mon cœur. Je vous remercie pour votre  
hospitalité sans égal et votre affection si sincère.  
Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.*

*A ma très chère sœur Mariama, son mari Elhabib et leur fils Nano*

*Vos aide, votre générosité, votre soutien ont été pour moi une source de courage et de  
confiance.  
Qu'il me soit permis aujourd'hui de vous assurer mon profond amour et ma grande  
reconnaissance.  
J'implore dieu qu'il vous apporte bonheur, et vous aide à réaliser tous vos vœux*

*A ma belle sœur Ilham Ezzouine*

*Je vous rends hommage par cet humble.  
Je te remercie pour ton amitié, ton amour, ton soutien et ton encouragement  
Que dieu vous assure une vie pleine de bonheur et de réussite.*

*A mes nièces Marwa, Basma et la petite Rayhana*

*Je vous dédie ce travail pour que lorsque vous serez adulte vous serez fière de vous  
AMITO...  
Puisse dieu tout puissant vous protéger  
Je prie Dieu le tout puissant pour nous garder, à jamais, unis en pleine  
Amour, joie et prospérité. J'espère que vous soyez aujourd'hui fiers de moi, Je suis  
fière de vous.*

*A la mémoire de mon grand père Abdelkader ERRAOUI*

*Que dieu, le tout puissant, vous accorde sa clémence et sa miséricorde*

*A la mémoire de mon grand père Himmou Radouane*

*Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir ce bonheur ensemble et de  
t'exprimer tout mon respect.  
Puisse Dieu tout puissant vous accorde sa clémence, sa miséricorde et vous accueillir  
dans son saint paradis*

*A la mémoire de ma grande mère Hlima*

*Qui a été toujours dans mon esprit et dans mon cœur, je vous dédie aujourd'hui ma réussite. Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.*

*A ma grande mère Zahra*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour vous .  
Je vous remercie pour tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que vous me portez depuis mon enfance et j'espère que votre bénédiction m'accompagnera  
toujours*

*Avec tous mes souhaits, de rétablissement, de longue vie et bonne santé.*

*A mes chers oncles et leurs femmes : Mohammed, Mustapha, Abdelhadi,  
Lhoceine, Abdelkabar, Mouloudi, Abdallah*

*Veillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien,  
encouragement et affection.*

*J'espère que vous retrouvez dans la dédicace de ce travail, le témoignage de mes  
sentiments sincère et de mes vœux de santé et de bonheur.*

*J'espère que vous serez fiers de moi.*

*A mes tantes : Khadija, Aicha, Lkhira*

*Veillez percevoir à travers ce travail, l'expression de ma profonde affection et  
énorme respect.*

*Avec tout l'amour que je vous porte, je vous souhaite beaucoup de bonheur dans  
votre vie*

*A mes cousins : Mbarek, Driss, Mehdi, Khalid, Ahmed, Mounir, Mehdi, Youssef  
, Mohammed, Yossef, Abdrahmane, Ismail, Oussama, Lokmane, Othmane,*

*Avec toute mon estime, affection et respect, je vous souhaite santé, bonheur et  
prospérité*

*A mes cousines : Khadija, Aziza, Hanane , Malika, Hayat, Khadija, Imane, Ilham,  
Ibtissam, , Mariam, Mariama, Ghizlane, Hajjar, Kaoutar, Fatima zahra et la petite  
Khadija*

*En témoignage de mon respect de mon profond attachement.*

*Je vous souhaite longue et heureuse vie*

*A ma très chère amie Imane et ses sœurs : Safaa, Maria et Chaimae*

*Merci pour ton amour, ton amitié. Tu étais toujours là pour me soutenir, aider et m'écouter*

*Que Dieu te protège et te procure joie et bonheur et que notre amitié reste à jamais  
Je souhaite à toi et à ton famille une heureuse et longue vie*

*A ma chère amie Sara Hformatallah et sa famille*

*Que ce travail te fait rappeler toujours notre amitié et les bons moments ensemble.  
Merci de ton aide, ton soutien, ta serviabilité et ton encouragement*

*A ma chère amie Soumia Nachat et sa famille et sa fille Razane*

*Merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble, de ton soutien et de ton amour.*

*A Affaf ELFARJI*

*Tu es une sœur pour moi, merci de ton aide*

*A la famille Yassini ; Hind, Abdallah et leurs enfants Imane et Amine*

*A Hanane, Nohaila et Mariam ELHASSANI*

*Que Dieu vous procure tout le bonheur que vous méritez*

*A tous mes ami(e)s et collègues de promotion*

*A Docteur Riyad AABASS : Merci pour vos aides*

*A toute l'équipe du service de chirurgie général du CHU MED VI de Marrakech  
Mon passage au service m'a marqué beaucoup, je ne vais jamais oublier vos aides et vos encouragements. Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de ma reconnaissance et mes respects*



# **REMERCIEMENTS**



*A notre maître et président de thèse  
Monsieur le professeur Bennacer FENICH  
Professeur de Chirurgie générale  
CHU Mohammed VI de Marrakech*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant la présidence de notre jury de thèse. Votre compétence, votre rigueur et vos qualités humaines exemplaires ont toujours suscité notre admiration. Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez réservé. Veuillez croire à l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.*

*A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE :  
Professeur Khalid RABBANI  
Professeur agrégé de Chirurgie générale*

*C'est avec un grand plaisir que je me suis adressé à vous dans le but de bénéficier de votre encadrement et j'étais très touché par l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de me confier ce travail.  
Merci pour m'avoir guidé tout au long de ce travail. Merci pour l'accueil aimable et bienveillant que vous m'avez réservé à chaque fois. Veuillez accepter, cher maître, dans ce travail l'assurance de mon estime et de mon profond respect. Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre dévouement pour votre profession seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de cette honorable mission.*

*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :  
Professeur Sofia OUBAHA  
Professeur agrégé de Physiologie*

*Vous nous faites l'honneur d'accepter avec une très grande amabilité de siéger parmi notre jury de thèse. Votre savoir et votre sagesse suscitent toute notre admiration. Veuillez  
Accepter ce travail, en gage de notre grand respect et de notre profonde reconnaissance*

*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE :*

*Professeur Rachid EL BARNI*

*Professeur agrégé de Chirurgie générale*

*Vous avez accepté très spontanément de faire partie de notre jury. Nous vous remercions de votre enseignement et de l'intérêt que vous avez porté à ce travail.*

*Veillez trouver ici, Professeur, l'expression de nos sincères remerciements et notre profond respect*



## **ABBREVIATIONS**



## Liste des abréviations

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



## **LISTE DES ILLUSTRATIONS**



# Liste des figures

- Figure 1 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP et des VBIH.
- Figure 2 : A : échographie hépato-biliaire objectivant une dilatation de la VBP.  
B : coupe axiale de Bili IRM montrant une dilatation kystique de cholédoque type I.
- Figure 3 : Echographie hépato biliaire montrant une image kystique en continuité avec la VBP.
- Figure 4 : (A, B, C) : des coupes de Bili IRM objectivant une DKC fusiforme.
- Figure 5 : (A, B) : des coupes de bili-IRM objectivant une dilatation des VBIH et de la VBP type IVa de Todani.
- Figure 6 : (A, B) : des coupes de Bili IRM montrant une dilatation kystique type IVb de Todani.
- Figure 7 : Images échographiques de dilatation kystique de cholédoque.
- Figure 8 : Des coupes axiales de TDM montrant une dilatation kystique de cholédoque type IVa de Todani.
- Figure 9 : A : coupes axiales de Bili IRM montrant une DKC type IVa de Todani.  
B : coupes de reconstruction coronale mettant en évidence une DKC type IVa de Todani.
- Figure 10 : A : image per opératoire de la VBP mobilisée et isolée.  
B : VBP réséquée.  
C : pièce opératoire d'une voie biliaire principale.
- Figure 11 : A et B des coupes axiales d'une Bili-IRM en temps T2, mettant en évidence une dilatation kystique de la VBP sans dilatation des VBIH. -C : coupe de reconstruction coronale de Bili-IRM objectivant une DKC fusiforme avec une vésicule biliaire multi lithiasique.
- Figure 12 : Répartitions des patients selon le sexe.
- Figure 13 : Les différents signes fonctionnels de la DKC.
- Figure 14 : Répartition des différents signes physiques.
- Figure 15 : Répartition des anomalies échographiques selon nombre de cas.
- Figure 16 : Répartition des types morphologiques selon nombre de cas.
- Figure 17 : Répartition des différents signes biologiques.
- Figure 18 : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques.

Figure 19 : Anatomie des voies biliaires extra hépatique.

Figure 20 : La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale.

Figure 21 : Drainage veineux des voies biliaires.

Figure 22 : Innervation des voies biliaires.

Figure 23 : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence.

Figure 24 : Variations de la forme du cholédoque.

Figure 25 : Les anomalies numériques de la voie biliaires principale.

Figure 26 : Variations de nombre de canal cystique (A+B).

Figure 27: Principales variations du canal cystique dans la voie biliaire principale.

Figure 28 : Formation kystique hilare hépatique se continuant avec la voie biliaire principale:  
DKC de type I.

Figure 29 : Echographie abdominale montrant un kyste de cholédoque.

Figure 30 : Volumineuse masse kystique avec importante dilatation des VBIH.

Figure 31 : DKC de type I bilobée.

Figure 32 : Dilatation kystique de la portion proximale du cholédoque mesurant 40 x 30 mm  
avec canal bilio-pancréatique commun associés à une dilatation des VBIH.

Figure 33 : Imagerie biliaire par résonance magnétique : volumineux kyste du cholédoque de  
type Ib selon la classification de Todani et al.

Figure 34 : Classification de Todani.

Figure 35 : Les 3 sous groupe de type I selon la classification de Todani .

Figure 36 : Type II selon la classification de Todani.

Figure 37 : Le type III selon Todani.

Figure 38 : Les 2 sous groupes de type IV selon Todani.

Figure 39 : Type V (maladie de caroli) selon Todani.

Figure 40 : Pièce opératoire de maladie de Caroli : multiples dilatations biliaires intra-hépatique.

Figure 41 : Pièces opératoire de DKC.

Figure 42 : Image échographique montrant une tumeur végétante au dépens de la paroi du kyste  
de la VBP.

Figure 43 : A : Kysto-jéjunostomie sur anse exclue de BRAUN. B : Kysto-jéjunostomie avec anse  
jéjunale sur anse en Y.

Figure 44: Aspect per opératoire de la DKC.

Figure 45 : Exérèse du kyste jusqu'à la convergence en le décollant du plan vasculaire postéro-interne.

Figure 46 : A, B. Anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse jéjunale en Y, montée dans la région sous-hépatique par voie transmésocolique.

Figure 47 : Résultat final per opératoire.

Figure 48 : Les hépatectomies typiques les plus pratiquées.

## Liste des tableaux

Tableau I : Les différents types histologiques des pièces opératoires.

Tableau II : La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DCVB entre les autres études et notre série.

Tableau III : La répartition selon le sex-ratio de la DCVB entre les autres études et notre série.

Tableau IV : Fréquence des éléments de la triade classique en fonction des séries des différents auteurs.

Tableau V : Pourcentage des signes biologiques selon les séries

Tableau VI : Le pourcentage des types de la DKC selon la classification de Todani en fonction des séries des différents auteurs.



# PLAN



<b>INTRODUCTION</b>	<b>01</b>
<b>MATÉRIELS ET MÉTHODE</b>	<b>03</b>
<b>I. Caractéristique de l'étude</b>	<b>04</b>
<b>II. Critères d'inclusion</b>	<b>04</b>
<b>III. Critères d'exclusion</b>	<b>04</b>
<b>IV. Recueil des données</b>	<b>04</b>
<b>V. Variables étudiées</b>	<b>04</b>
<b>VI. La collecte des données</b>	<b>05</b>
<b>VII. Observations</b>	<b>06</b>
<b>RESULTATS</b>	<b>23</b>
<b>I .Données épidémiologiques</b>	<b>24</b>
1. Le sexe	24
2. L'âge	24
<b>II. Données cliniques</b>	<b>24</b>
1. Signes fonctionnels et généraux	24
2. Signes physique	25
<b>III. Données paracliniques</b>	<b>26</b>
1. Imagerie	26
2. Biologie	29
<b>IV. Données thérapeutiques</b>	<b>30</b>
1. Le traitement médical	30
2. Le traitement chirurgical	30
<b>V. Données Anatomopathologiques</b>	<b>31</b>
<b>VI. Les suites opératoires</b>	<b>32</b>

<b>DISCUSSION</b>	<b>33</b>
<b>I. RAPPEL ANATOMIQUE</b>	<b>34</b>
1. Les voies biliaires intra hépatiques	34
2. Les voies biliaires extra hépatiques	35
3. Vascularisation et innervation des voies biliaires	38
4. Variations anatomiques des voies biliaires extra hépatiques	41
<b>II. Etiopathogenie</b>	<b>45</b>
1. Théorie de Yotsuyanagi	45
2. Théorie de Babitt	45
3. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien.	46
<b>III. Etude épidémiologique</b>	<b>47</b>
1. Fréquence	47
2. Age	48
3. Sex-ratio	48
<b>IV. Etude clinique</b>	<b>49</b>
1. Douleur	49
2. Ictère	50
3. Masse abdominale	51
4. Autres manifestations cliniques	51
<b>V. Etude para clinique</b>	<b>52</b>
1. Biologie	52
2. Imagerie	54
3. Endoscopie	61
<b>VI. Etude anatomo-pathologique</b>	<b>62</b>
1. Classification	62
2. Etude anatomopathologique	67

<b>VII. Evolution et complications</b>	<b>69</b>
1. Evolution	69
2. Complications	70
<b>VIII. Traitement</b>	<b>73</b>
1. Buts du traitement	73
2. Moyens thérapeutiques	73
3. Les indications	84
<b>IX. Evolution et pronostic</b>	<b>88</b>
1. Mortalité	88
2. Morbidité	89
<b>CONCLUSION</b>	<b>92</b>
<b>RESUMES</b>	<b>94</b>
<b>ANNEXES</b>	<b>101</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>109</b>



# **INTRODUCTION**



La dilatation kystique du cholédoque est une affection congénitale qui se définit par une dilatation communicante de la VBEH associée ou non à une dilatation de la VBIH.

C'est une affection rare dans notre contexte, et se voit surtout dans les pays asiatiques .

La moitié de ces dilatations seront diagnostiquées avant l'âge de dix ans, elle se voit surtout chez le sujet jeune avec une nette prédominance chez le sexe féminin.

Un patient sur quatre restera asymptomatique très longtemps avec risque de dégénérescence après plusieurs années d'évolution, d'où la nécessité d'un traitement chirurgical une fois le diagnostic est confirmé. [1,2]

Pour expliquer l'origine de ces malformations, plusieurs hypothèses ont été proposées et la plus communément admise est celle qui a été avancée par Babbit en 1969 et qui incriminait une anomalie de la jonction bilio-pancréatique.[3]

La dilatation peut être totale ou segmentaire et selon Todani elles sont regroupées en cinq types en fonction du siège, de l'étendue et du type de la dilatation des voies biliaires qui peut être anévrysmal ou fusiforme, rarement diverticulaire. [4, 5,6]

Cette dilatation peut être limitée à la VBP mais une extension sur les voies biliaires intra et extra Hépatiques peut être observée.

Le but de notre travail était d'établir le profil épidémiologique, diagnostique, pathogénique, thérapeutique et évolutif du DKC acquise dans notre service.



## **MATERIEL & METHODES**



## **I. Caractéristiques de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 2 ans allant de Mars 2016 jusqu'à Mai 2018.

Neufs dossiers ont été répertoriés, concernant les patients pris en charge à Marrakech pour la dilatation kystique de cholédoque.

## **II. Critère d'inclusion :**

Il a été retenu dans cette étude les dossiers des patients porteurs d'une dilatation de la voie biliaire principale avec confirmation en per opératoire.

## **III. Critères d'exclusion :**

Les patients sortis contre avis médical et ceux perdus de vue.

## **IV. Recueil des données :**

Le recueil des données a été réalisé à partir du dossier médical des patients qui ont été hospitalisés au service, du registre des urgences , du registre du bloc opératoire et du système Hosix.

Tous les dossiers des patients qui se sont présentés pour dilatation kystique de cholédoque ont été inclus.

## **V. Variables étudiées :**

Les données épidémiologiques : L'âge, le sexe.

Les données cliniques :

Les circonstances de découverte, le délai de consultation, les antécédents personnels (médicaux / chirurgicaux) et familiaux.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

Les signes fonctionnels : Douleur abdominale, nausées, vomissements, ictère , signes de choléstase et fièvre.

Les signes physiques : Sensibilité abdominale, défense abdominale, masse de l'HCD et hépatomégalie.

### □ Les données paracliniques :

Résultats de l'échographie abdominale comme étant l'examen de première intention.

Résultats de la TDM abdominale comme complément radiologique.

Résultats de la Bili-IRM comme étant l'examen de confirmation.

Résultats du bilan biologique : Bilan hépatique (GOT/GPT/Bilirubine totale/Bilirubine conjuguée/PAL /GGT), lipasémie, bilan d'hémostase (TP/TCA), hémogramme.

### □ Les données thérapeutiques :

Médicales.

Chirurgicales.

### □ Les données évolutives :

Complications postopératoires immédiates et postopératoires tardives.

### □ Les données anatomopathologiques de la pièce opératoire.

## **VI. La collecte des données :**

Une fiche d'exploitation réalisée à cet effet a permis le recueil des différentes données épidémiologiques, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives à partir des dossiers des malades, des registres du bloc opératoire, du système Hosix, des données de suivi en consultation afin d'avoir un recul assez significatif et une meilleure évaluation des résultats (voir Annexe).

## VII. Observations :

### Observation N° 1

IP : 336432

Mme J. Z, âgée de 30 ans ayant comme ATCDs une cholécystectomie par laparotomie en 2014, opérée pour tumeur colique en 2015, se présentait pour ictère.

L'histoire de la maladie remontait à 2 mois avant son admission par l'installation de douleurs de l'hypochondre droit. Ces douleurs étaient à type de torsion, d'intensité moyenne, irradiant vers le dos, sans troubles de transit ni d'hémorragies digestives. Ces douleurs étaient associées à une douleur épigastrique, nausées et vomissements et un ictère d'allure choléstatique, avec urines foncées et selles décolorées. Cette symptomatologie évoluait dans un contexte fébrile avec AEG.

A son admission, la patiente était apyrétique avec état général conservé. Elle présentait un ictère cutanéomuqueux généralisé, l'abdomen était souple, respirait normalement avec cicatrice de laparotomie médiane, cicatrice sous costale droite et une cicatrice de colostomie. On ne notait pas d'hépatosplénomégalie ni de masse palpable. Le reste de l'examen était sans particularité.

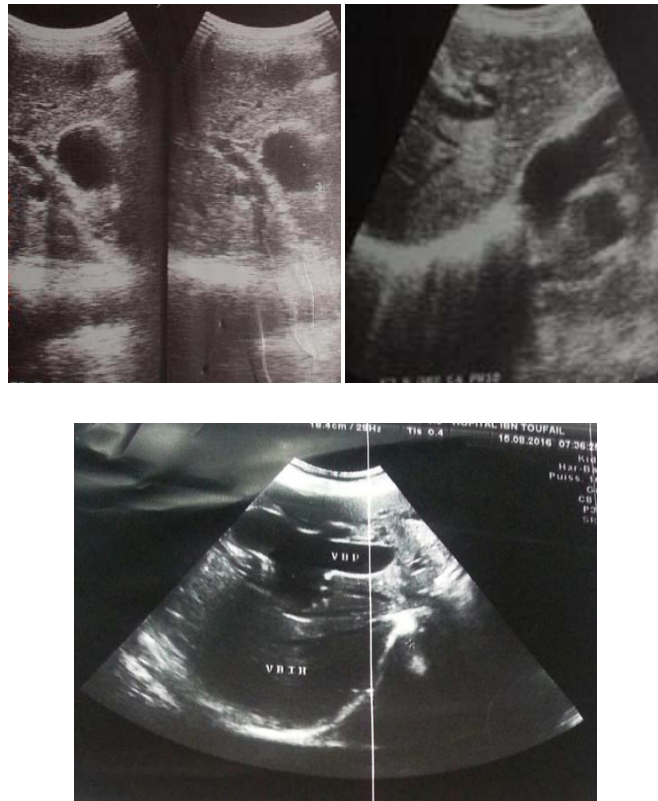
La biologie objectivait une choléstase (7 fois la normale) à prédominance direct et une cytolyse (13 fois la normale).

L'échographie abdominale montrait une importante dilatation kystique de la VBP mesurant 3cm dans sa portion la plus dilatée avec une dilatation modérée de VBIH, décrivant un trajet tortueux jusqu'au bas cholédoque sans image d'obstacle décelable.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

La bili IRM a objectivée une importante dilatation tortueuse de la VBP en amont d'un empierrement et sédiment hyper intense de la VBP type I de la classification de Todani mesurant 30mm.



**Figure 1 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP et des VBIH**

La patiente a été opérée, l'exploration a confirmée la DKC type I. L'intervention a consistée en une résection de la VBP avec anastomose hépatico-jéjunale en Y.

Le résultat anatomo-pathologique a montré un aspect morphologique compatible avec la dilatation kystique de cholédoque, absence de signe de malignité.

Les suites opératoires étaient simples avec régression de la douleur et de l'ictère. La patiente a été suivie en consultation avec une évolution favorable.

## Observation N° 2

### IP : 758290

Mme R. F. âgée de 65 ans ayant comme antécédents une cholécystectomie par laparotomie il y a 6ans.

La symptomatologie remonte à 6 mois avant son admission par l'installation des douleurs de l'HCD irradiant vers l'épaule droite

et en inter-scapulaire sans facteurs déclenchant, sans autres signes associés à savoir : pas d'ictère cutanéomuqueux ni d'hémorragie digestive.

A son admission, la patiente était apyrétique avec état général conservé.

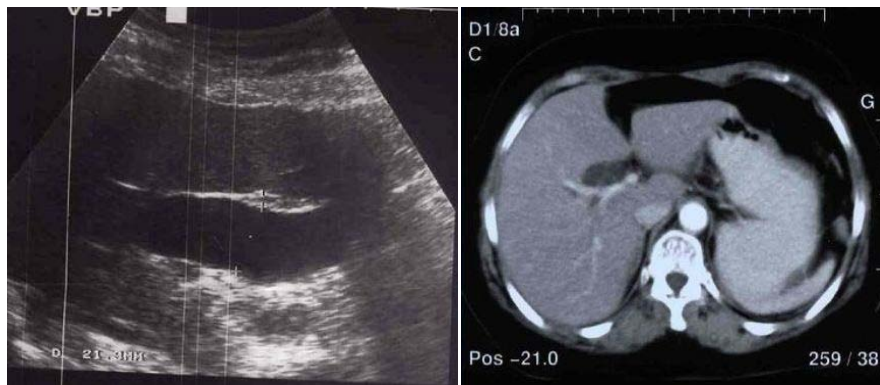
L'abdomen était souple, respirait normalement avec cicatrice sous costale droite. On ne notait pas d'hépatosplénomégalie ni de masse palpable. Le reste de l'examen était sans particularité. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état générale.

Le bilan biologique était normal.

L'échographie abdominale montrait une dilatation des voies biliaires intra hépatique (VBIH) et de la voie biliaire principale (VBP) sans obstacle visible.

La TDM abdominale montrait une dilatation kystique du cholédoque au niveau de hile mesurant 20mm, sans obstacle visible associée à une discrète dilatation des VBIH au niveau de la bifurcation.

La bili IRM a montrait une dilatation kystique du cholédoque au niveau de sa partie supérieure, sa partie basse est de calibre normale, sans obstacle visible classée type I de Todani.



A

B

**Figure 2 : A : Echographie hépato-biliaire objectivant une dilatation de la VBP.**

**B : coupe axiale de Bili IRM montrant une dilatation kystitique de cholédoque type I.**

La patiente a été opérée le 04/09/17, l'exploration a confirmée la DKC type I. L'intervention a consistée en une résection de la VBP avec anastomose hépato-jéjunale en Y.

Les résultats anatomopathologiques étaient en faveur d'une adénite réactionnelle des ganglions rétro- cholédociens et rétro duodénaux avec absence de signe de malignité ou de spécificité.

Les suites opératoires étaient simples avec régression de la douleur. La patiente a été suivie en consultation avec une évolution favorable.

## Observation N° 3

### IP : 670854

Mme E.B âgée de 53 ans, ayant comme ATCDs un HTA mal suivie, qui se présentait pour une douleur de l'hypochondre droit intermittent avec aggravation, associé à des vomissements sans signes de choléstase ni hémorragie digestive, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état générale.

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 ni de cytolyse.

L'échographie abdominale a montrée une cholécystite aigue alithiasique avec une probable dilatation kystique du canal cystique.

La TDM a objectivée une cholécystite aigue et une dilatation kystique localisé de la VBP.

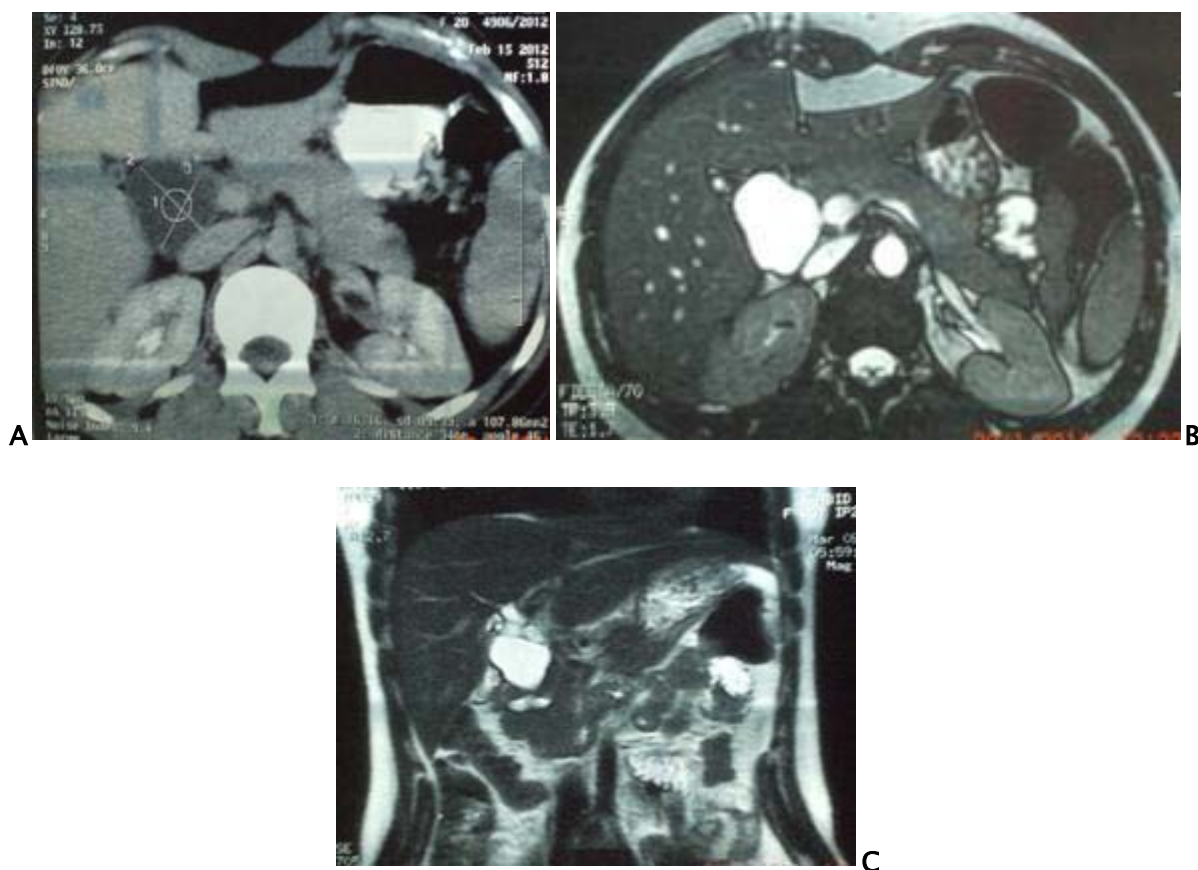
La Bili-IRM montrait une dilatation fusiforme et kystique de la VBP sans obstacle décelable mesurant 15mm de diamètre classé type I de Todani.



**Figure 3 : Echographie hépatobiliaire montrant une image kystique en continuité avec la VBP**

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---



**Figure 4 (A, B, C) : Des coupes de Bili IRM objectivant une DKC fusiforme.**

La patiente a été opérée le 22/08/17. L'intervention chirurgicale réalisée par laparotomie sous costale droite, a consistée en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP et anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y.

L'étude anatomopathologique a montrée une cholécystite chronique lithiasique avec aspect morphologique compatible avec une dilatation kystique des voies biliaires et absence de signes de malignité.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables et le suivie à long terme été sans particularité.

## Observation N° 4

### IP : 579255

Mlle D F, âgée de 31 ans, sans antécédents particuliers consultait au niveau des urgences pour des douleurs épigastrique d'apparition brutale. Ces douleurs étaient intenses à type de brulures irradiant vers le dos et soulagé par la position anté fléchie associées à des vomissements post prandiaux précoces. Le tout évoluant dans un contexte d'asthénie et amaigrissement non chiffré. On ne notait pas d'ictère, ni de notion d'hémorragies digestives.

A son admission dans notre service, elle était en bon état général, apyrétique, anictérique. Son abdomen était souple, respirait normalement, avec une sensibilité au niveau épigastrique sans masse palpable ni d'hépto-splénomégalie. Le reste de l'examen clinique somatique était sans particularité.

Le bilan biologique était sans particularité.

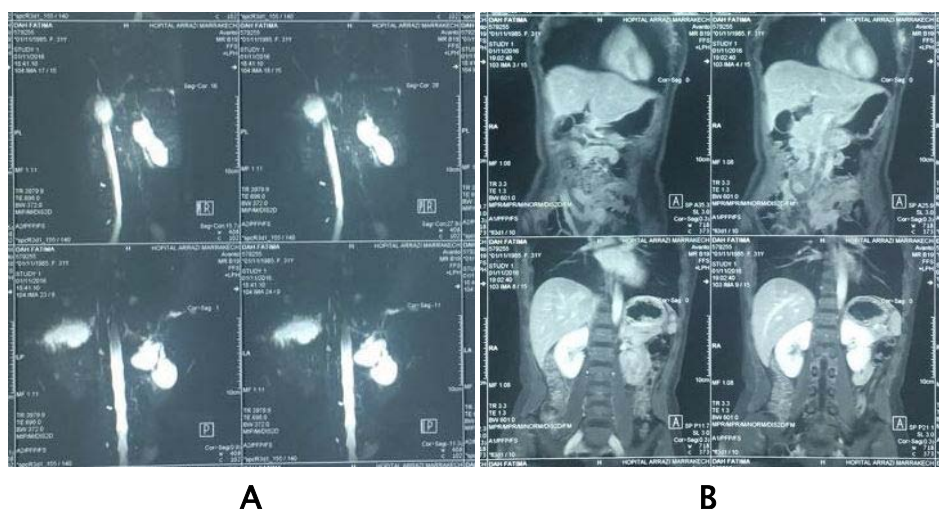
L'échographie abdominale objectivait une formation kystique péri pancréatique bien limité mesurant 4,4x 2,3 cm à parois fine à contenu anéchogène sans cloisant ni végétation en son sein.

La TDM abdominale objectivait une dilatation kystique du cholédoque associée à une dilatation du cystique sans obstacle décelable.

La BILI IRM a confirmée la présence d'une dilatation kystique de la portion proximal du cholédoque communiquant avec le canal cystique mesurant 45mm avec quelques dilatations kystiques des voies biliaires intra hépatiques de type IVa de TODANI.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---



**Figure 5 (A, B) : Des coupes de bili-IRM objectivant une dilatation des VBIH et de la VBP type IVa de Todani.**

Après la confirmation du diagnostic sur la Bili-IRM la patiente a été opérée le 23/11/2016. 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 hépato-jéjunale sur une anse en Y.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a trouvée un kyste de cholédoque avec lésions de cholécystite chronique et adénite chronique réactionnelle sans signes histologiques de malignité.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables.

## Observation N° 5 IP : 656449

Mme L.L âgée de 45 ans, sans antécédents pathologique particuliers, qui a présenté une douleur épigastrique, sans vomissement ni hémorragie digestive ni troubles de transit. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

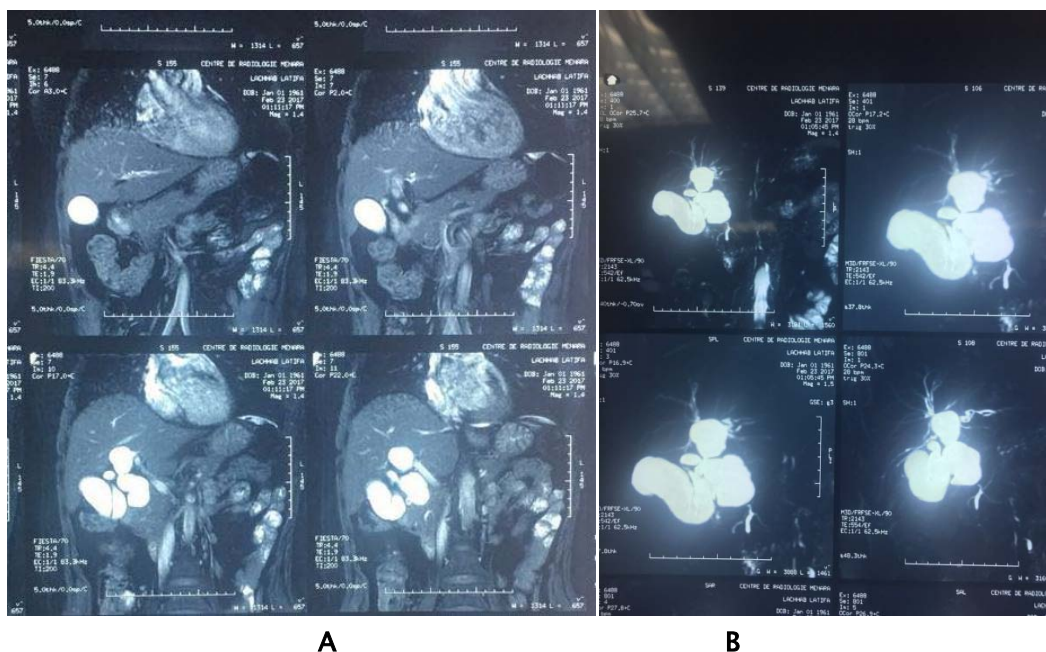
L'examen clinique était normal.

Le bilan biologique a été sans particularité, pas de choléstatase ni de cytolyse.

L'échographie abdominale : non faite.

La TDM a montrée un aspect compatible avec un kyste de cholédoque type IVb.

La Bili-IRM a confirmée la présence des kystes du cholédoque intéressant le canal hépatique commun et respectant le canal hépatique droit et gauche mesurant 19 mm, classée type IVb sans lithiasse associée, pour laquelle la patiente a été opérée.



**Figure 6 (A, B) : Des coupes de Bili-IRM montrant une dilatation kystique type IVb de Todani.**

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

L'intervention chirurgicale réalisée par laparotomie sous costale droite, ayant consistée en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP et anastomose hépato-jéjunale sur anse en Y.

Le résultat anatomopathologique était en faveur d'une dilatation kystique de cholédoque sans signe de malignité.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été favorables.

## Observation N° 6

### IP : 756483

Mr A.A âgée de 25 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présentait 3 jours avant son admission des épigastalgies en barre avec des vomissements sans ictère ni choléstase ni trouble de transit, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique a trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, conjonctives normo coloré avec une sensibilité épigastrique, le reste de l'examen somatique était sans particularité.

Le bilan biologique a objectivé une cytolyse : ASAT : 5xnormal, ALAT : 4xnormal lipase : 389U/L, bilan de choléstase était normal.

L'échographie abdominale a montrée un pancréas tuméfié hétérogène avec infiltration de la graisse et coulée de nécrose, associé à des calculs de la VB avec dilatation de la VBP à 15mm e diamètre.

La TDM abdominale a objectivée une pancréatite stade D d'origine lithiasique.

La Bili IRM a trouvée une dilatation kystique de la portion pédiculaire de la VBP : kyste de cholédoque type I mesurant 12mm de diamètre.

Après la confirmation du diagnostic sur la Bili-IRM le patient a été opéré. L'intervention a été réalisée par laparotomie sous costale droite, ayant consistée en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP et anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y.

Le résultat anatomopathologique n'a pas montré de signes de malignité.

Les suites opératoires immédiates étaient simples avec bonne évolution à distance.

## Observation N° 7

Mme G.A âgée de 20 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui s'est présentée pour des coliques hépatiques avec des épigastalgies sans vomissements ni hémorragies digestives ni trouble de transit. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et conservation de l'état général.

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

Le bilan biologique n'a pas objectivé ni cytolyse, ni choléstase hépatique.

L'échographie abdominale a montrée une formation kystique du cholédoque de 20/25 mm de diamètre avec absence de dilatation des voies biliaires intra hépatiques.

La TDM abdominale n'a pas été faite.

Bili-IRM a confirmée la présence d'une dilatation kystique isolée de 23/31mm de diamètre, classée type I.

La patiente a été opérée par une laparotomie sous costale droite. Elle a bénéficiée d'une cholécystectomie avec résection de cholédoque emportant la dilatation avec une marge de sécurité et anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y.

L'évolution immédiate était marquée par le décès de la patiente à J1 post opératoire.

Le résultat anatomopathologique n'a pas montré de signes de malignité.

## Observation N° 8

IP : 853484

Mme E.N âgée de 40ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui présentait 4 ans avant son admission des douleurs épigastriques irradiantes vers l'épaule gauche avec des nausées paroxystiques sans ictère ni hémorragie digestive haute ou basse ni autre signe associés. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie de conservation de l'état général.

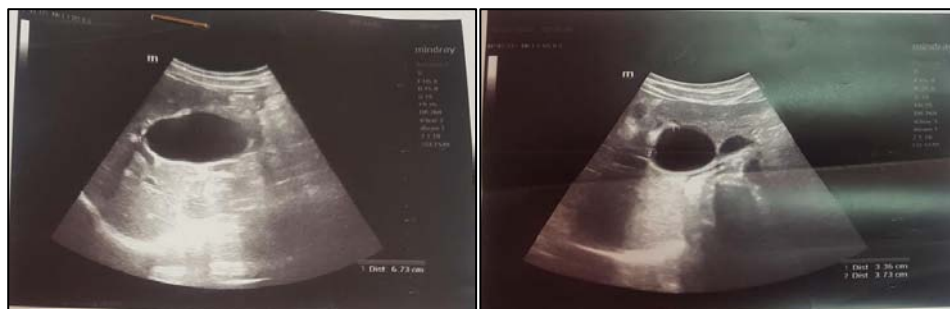
L'examen général a trouvé une patiente consciente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, les conjonctives normo colorée. L'examen abdominal a trouvé une légère sensibilité épigastrique. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Le bilan biologique n'a pas objectivé d'anomalie.

L'échographie abdominale a objectivée une dilatation kystique de cholédoque mesurant 3,36x3, 73x6, 73cm.

La TDM abdominale a montrée une formation kystique de la tête du pancréas étendue au hile hépatique pouvant être en rapport avec faux kyste de la tête de pancréas.

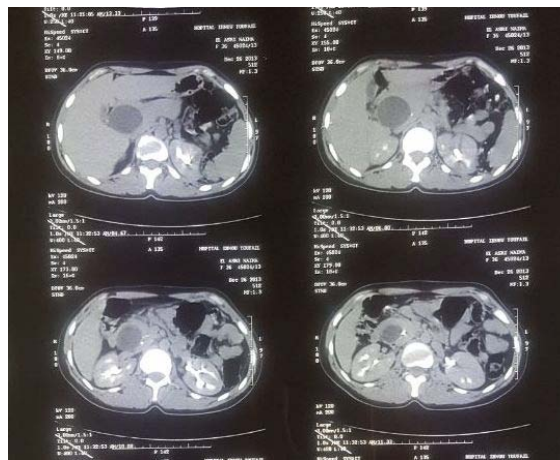
La Bili-IRM était en faveur d'une dilatation kystique de cholédoque mesurant 44mm et d'une branche biliaire intra hépatique gauche mesurant 13mm, classée IVa selon la classification de Todani.



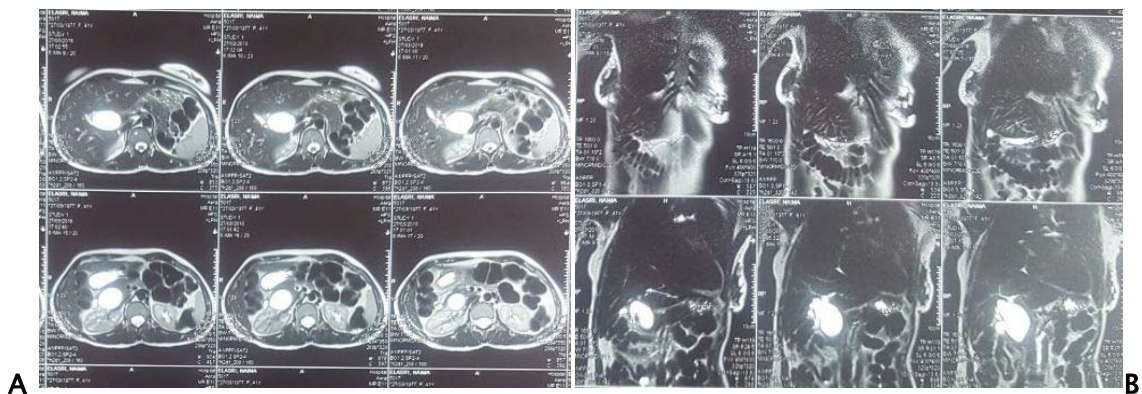
**Figure 7 : Images échographiques de dilatation kystique de cholédoque.**

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---



**Figure 8 : Des coupes axiales de TDM montrant une dilatation kystique de cholédoque type Iva de Todani.**



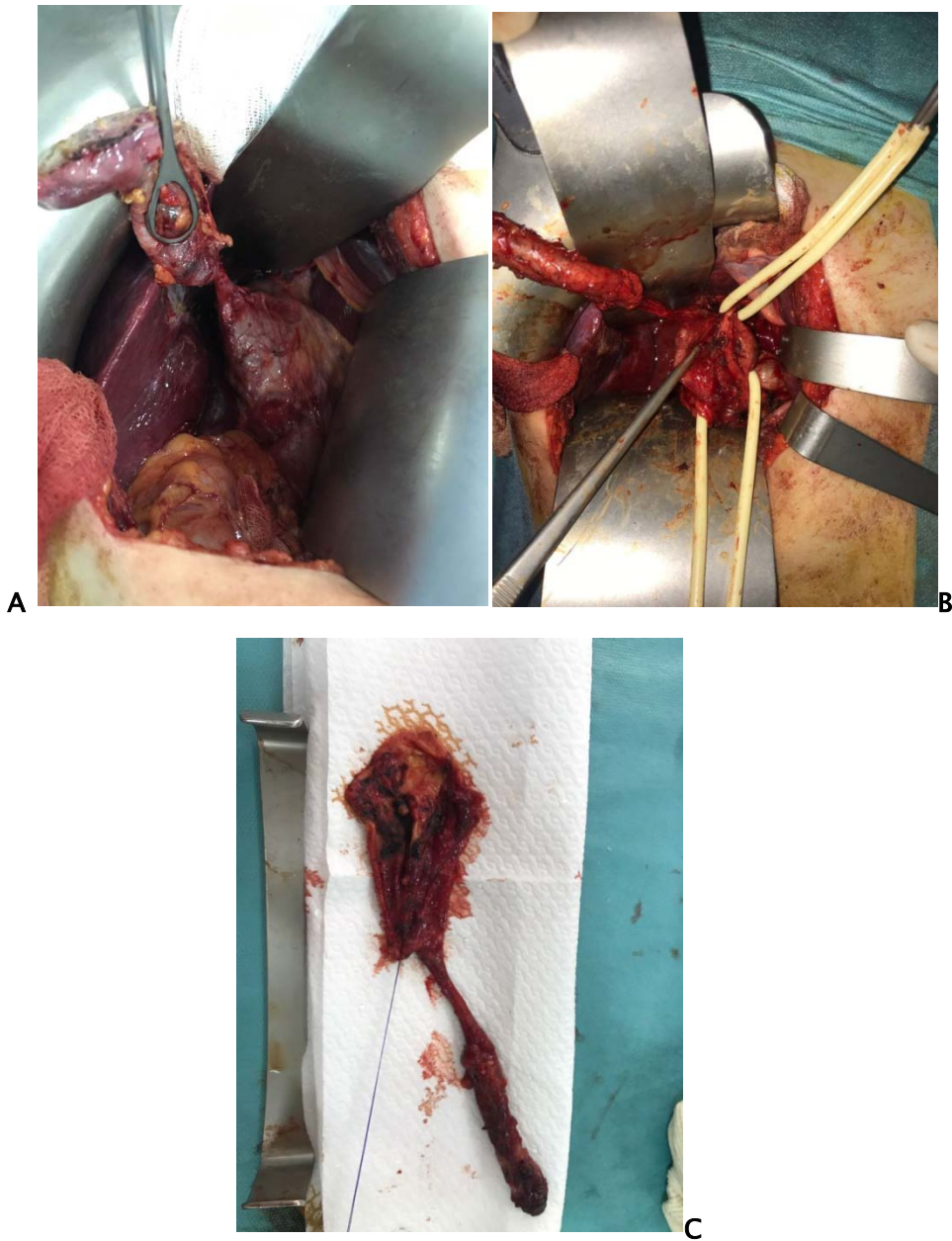
**Figure 9 : A : Coupes axiales de Bili IRM montrant une DKC type Iva de Todani.**

**B : Coupes de reconstruction coronale mettant en évidence une DKC type Iva de Todani.**

La patiente a été opérée par laparotomie sous costale droite, l'intervention a consistée en une cholécystectomie rétrograde, une résection totale de la VBP et une anastomose hépato-jéjunale termino-latérale sur anse en Y mise en transmésocolique.

Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)

---



**Figure 10 : A : Image per opératoire de la VBP mobilisée et isolée.**

**B : VBP réséquée.**

**C : pièce opératoire d'une voie biliaire principale.**

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

Les suites opératoires immédiates étaient simples avec bonne évolution à distance.

## Observation N° 9

Mme N.B âgée de 34ans, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux notables, qui a accusé depuis 5 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.

L'examen général a trouvé une patiente stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, anictérique, conjonctives normo colorées. A l'examen abdominal on a trouvé une sensibilité abdominale au niveau de l'HCD. Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

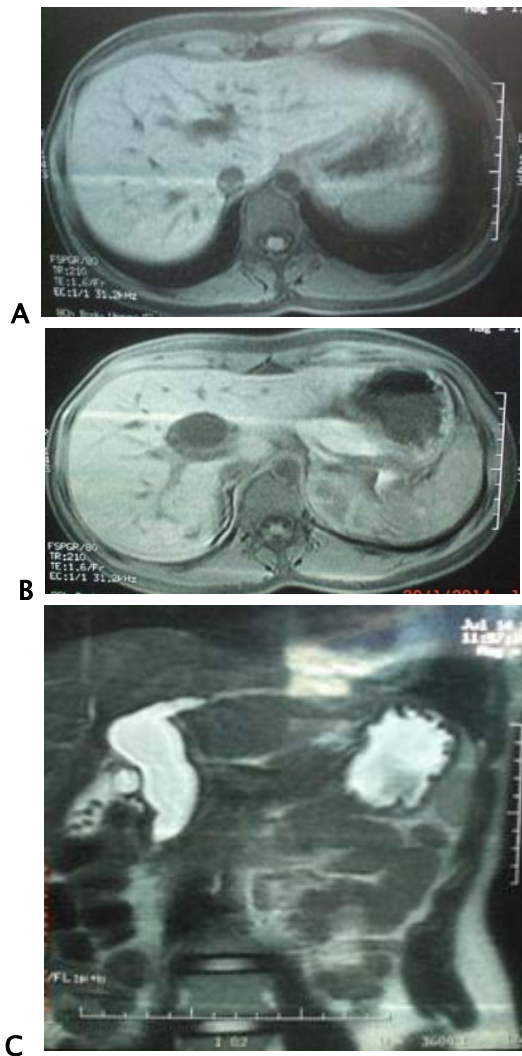
Le bilan biologique n'a pas objectivé d'anomalie.

L'échographie abdominale a montrée une vésicule biliaire lithiasique sans signes de cholécystite, une dilatation kystique du cholédoque sans image d'obstacle.

La Bili-IRM était en faveur d'une dilatation kystique de la VBP, classée I selon la classification de Todani mesurant 30mm avec une vésicule multi lithiasique et des calculs déclives siégeant au niveau infundibulaire non compliqués.

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---



**Figure 11 : A et B des coupes axiales d'une Bili-IRM en temps T2, mettant en évidence une dilatation kystique de la VBP sans dilatation des VBIH. -C : coupe de reconstruction coronale de Bili-IRM objectivant une DKC fusiforme avec une vésicule biliaire multi lithiasique.**

La patiente a été opérée, par une laparotomie sous costale droite, l'intervention a consisté en une cholécystectomie rétrograde avec une résection totale de la VBP avec une marge de sécurité, et anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y.

Le résultat anatomopathologique n'a pas objectivé de signes de malignité.

Les suites opératoires immédiates et à distance ont été simples avec une évolution favorable.



## **RESULTATS**



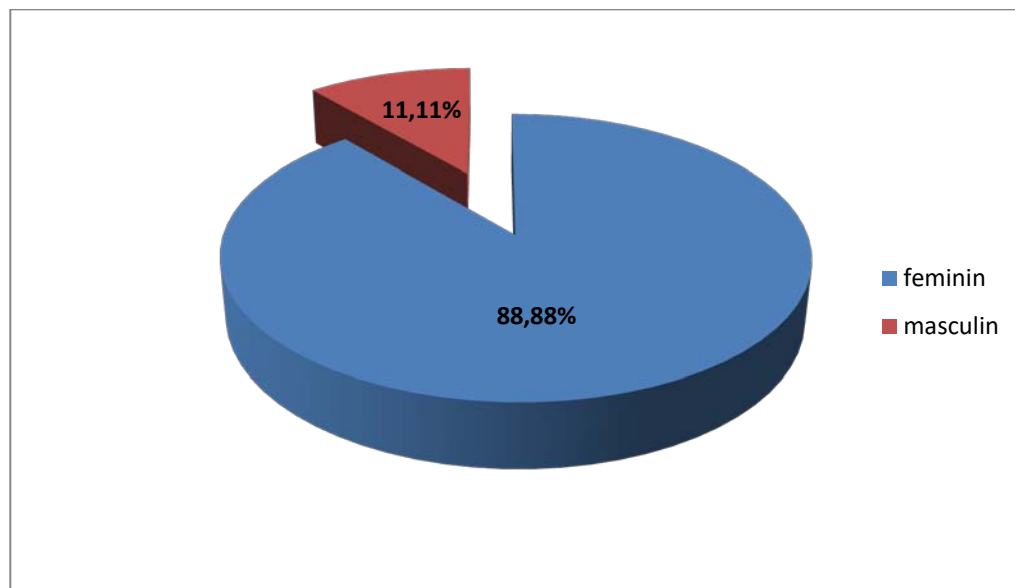
## I. Données épidémiologiques :

### 1. L'âge de diagnostic :

L'âge moyen de nos patients était de 38 ans avec comme extrême 65 ans et 20ans.

### 2. Le sexe :

On note une nette prédominance féminine avec un sex-ratio de 1H /8F.



**Figure 12: Répartitions des patients selon le sexe.**

## II. Données clinique :

### 1. Les signes fonctionnels et généraux :

La triade classique (douleur, ictère, masse de l'HCD) n'a été notée chez aucun patient de notre série.

La douleur abdominale est trouvée chez tous les malades, soit 100%. Elle siège au niveau de l'hypochondre droit chez 5 patients soit 55,5%, au niveau de l'épigastre chez 4 patients soit 44,4%.

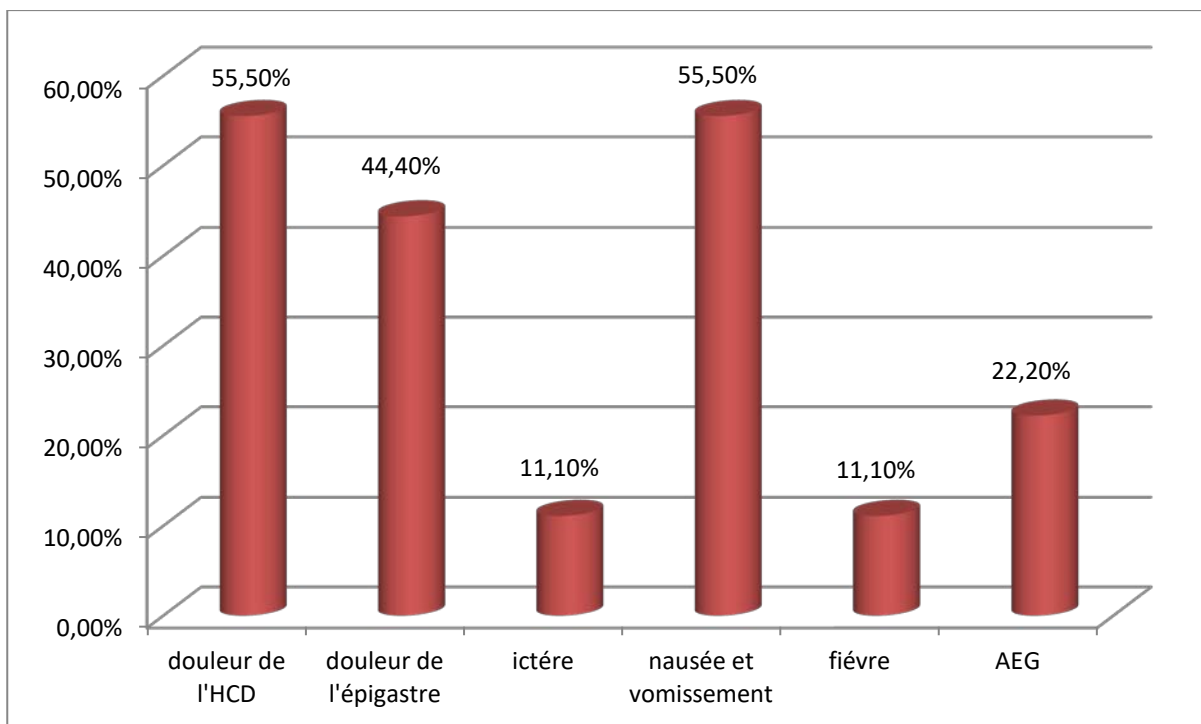
## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

L'ictère cutanéomuqueux de type rétionnel est trouvé chez 1 patient soit chez 11,1%.

En dehors des signes de la triade classique autres symptômes ont été constatés chez nos patients :

- Nausée et vomissements ont été notée chez 5 patients soit 55,5%.
- La fièvre a été rapportée par une seule patiente soit 11,1%.
- L'altération de l'état générale a été rapporté par 2 malades soit 22,2%.
- L'hémorragie digestive n'a été rapportée chez aucuns malades.



**Figure 13 : Les différents signes fonctionnels des DKC.**

## 2. Signes physique :

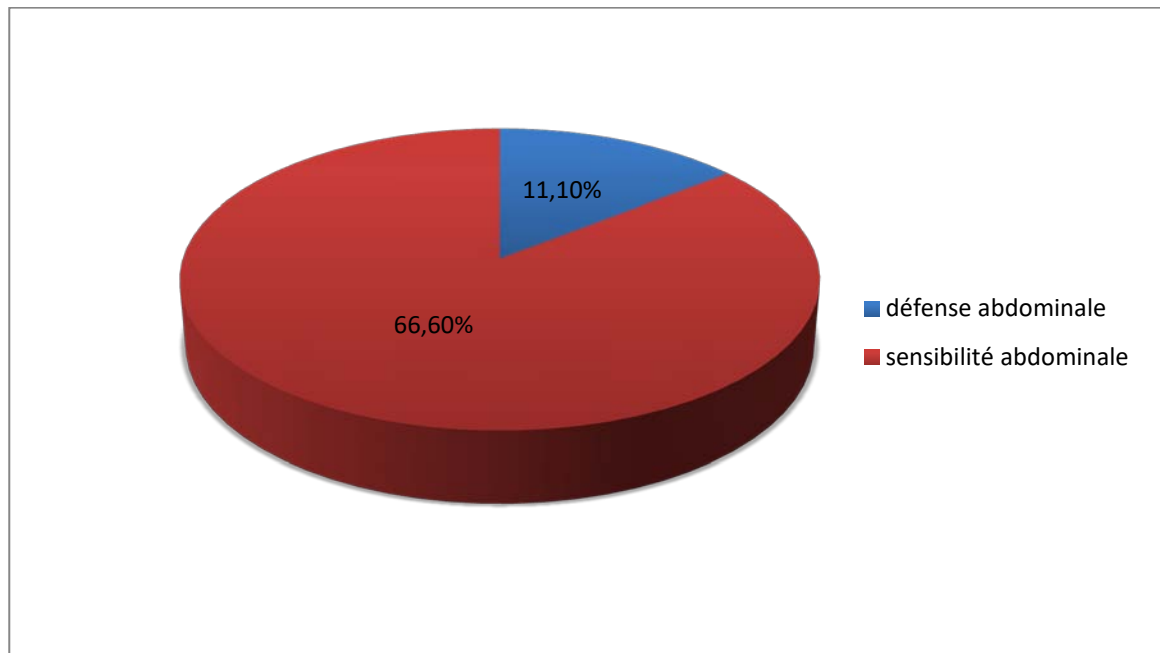
La défense abdominale a été rapporté chez une seule malade soit 11,1% au niveau épigastrique.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

La sensibilité abdominale a été décrite chez 6 patients soit 66,6% (5 malades au niveau de l'HCD et 1 malade au niveau épigastrique).

La masse de l'hypochondre droit et l'hépatomégalie n'ont été trouvées chez aucun patient.



**Figure 14 : Répartition des différents signes physiques.**

### **III. Données para cliniques :**

#### **1. Imagerie :**

##### **1-1. L'échographie abdominale :**

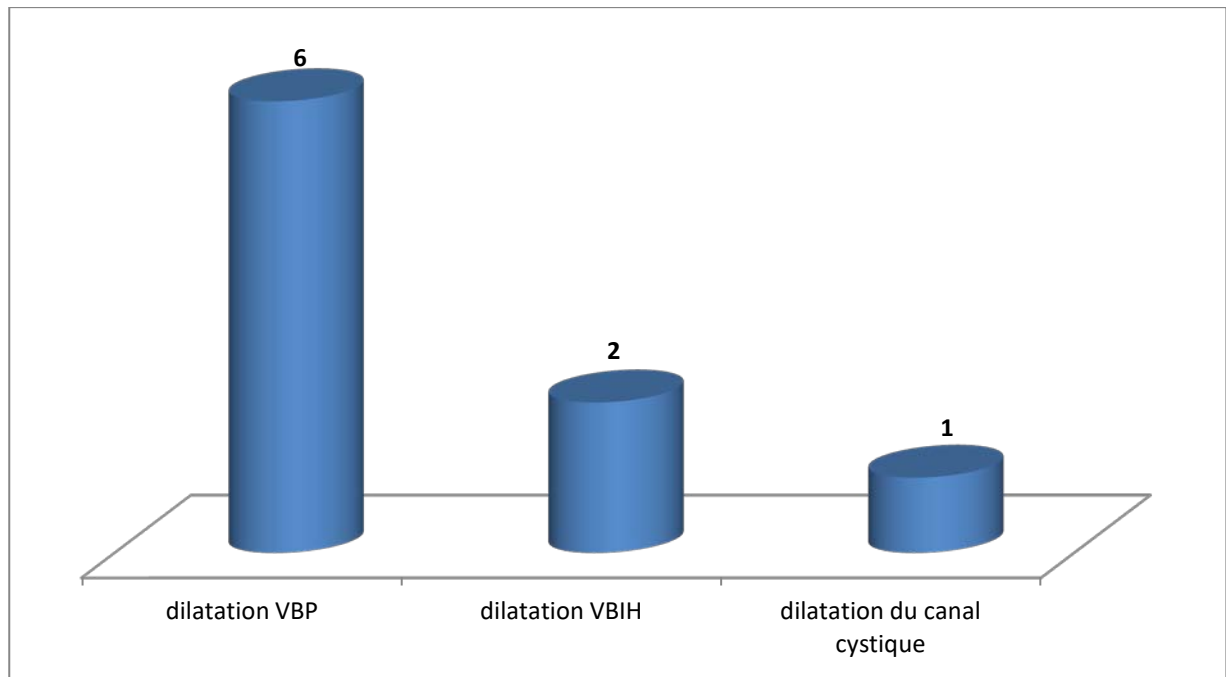
L'échographie abdominale a été réalisée en première intention chez 8 patients soit 88,8%.

La dilatation kystique de la voie biliaire principale est associée à une dilatation des voies biliaires intra hépatique chez 22,2% des cas étudiés.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

Le diagnostic exact a été porté chez ces huit patients avec les anomalies suivantes :



**Figure 15 : Répartition des anomalies échographiques selon nombre de cas**

### **1-2. La tomодensitométrie abdominale :**

Elle a été pratiquée chez 6 patients de notre série, soit 66,6%

Elle nous a permis de confirmer le diagnostic de la dilatation kystique du cholédoque chez ces six patients.

Elle a objectivé les anomalies suivantes :

- Une dilatation kystique de type I chez 4 malades soit 66,6%.
- Une dilatation kystique de type IV chez 2 patients soit 33,3%.
- Un pancréas tuméfié avec coulé de nécrose témoignant d'une pancréatite aigue stade D chez un malade soit 16,6%.

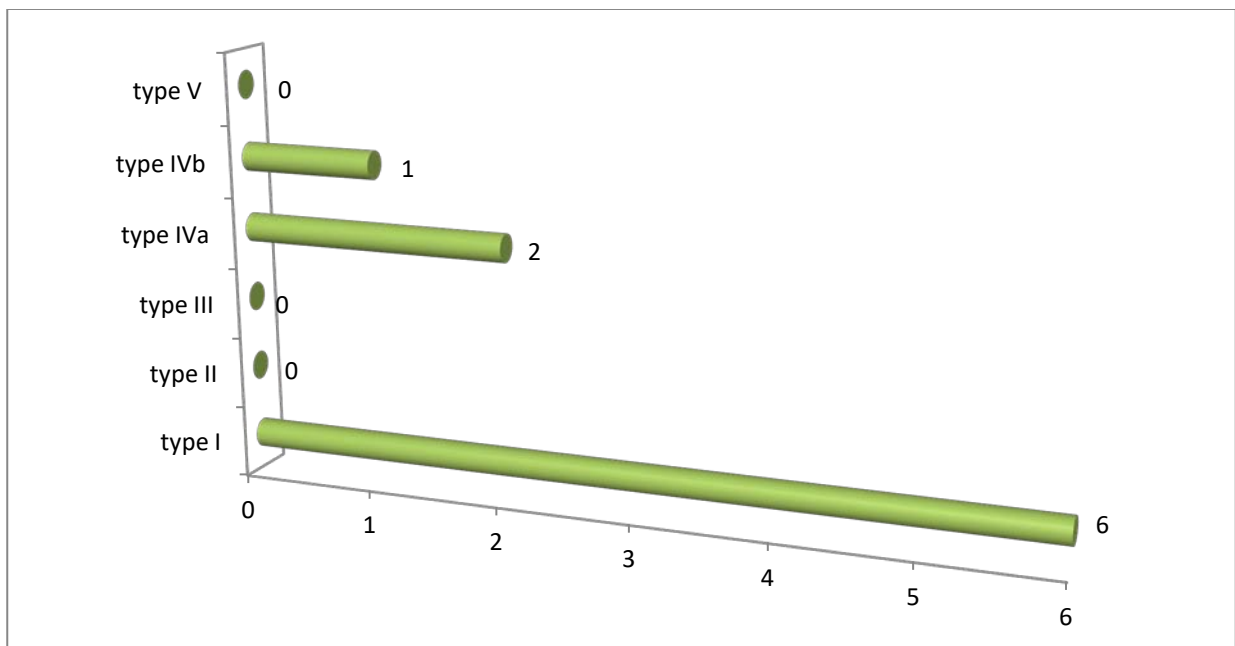
La confrontation des résultats de l'échographie et de la TDM dans notre série, objective que cette dernière nous donne des renseignements plus détaillées que l'échographie, permettant ainsi le diagnostic de la DKC associé ou non à une complication locorégionale.

**1-3. La bili IRM : examen clé**

Elle a été pratiquée chez les 9 patients de notre étude soit 100%.

Elle a permis de confirmer le diagnostic avec certitude chez ces 9 malades soit 100% et elle a permis de déterminer le type de la dilatation selon Todani chez tous nos malades :

- Type I chez 6 malades soit 66,6%.
- Type IV chez 3 patients soit 33,3% avec IVa chez deux malades et IVb chez une seule.



**Figure 16 : Répartition des types morphologiques selon nombre de cas.**

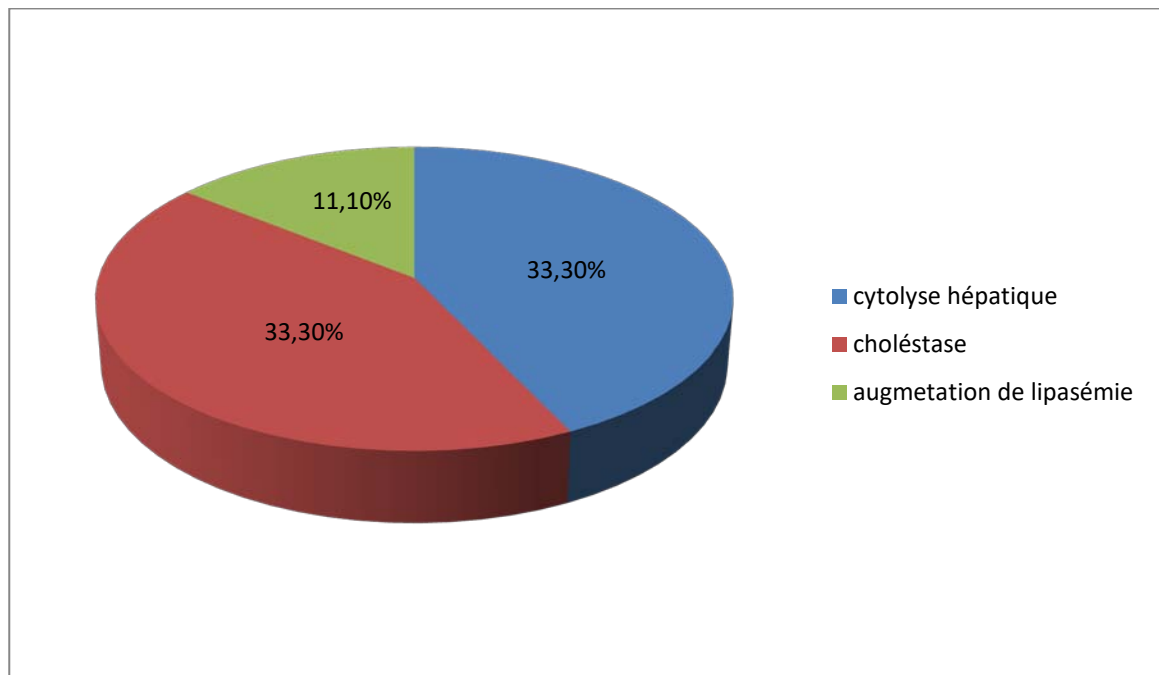
**1-4. La cholangiographie :**

Elle n'a été réalisée chez aucun patient dans notre série.

**2. La biologie :**

Le bilan biologique principalement hépatique était normal chez 5 patients et perturbé chez les autres avec :

- Une cytolysse hépatique chez 3 malades soit 33,3 %.
- Une cholestase chez 3 malades soit 33,3%.
- Une augmentation de lipasémie chez un patient soit 11,1%.



**Figure 17 : Répartition des différents signes biologiques.**

#### IV. Données thérapeutiques :

##### 1. Le traitement médical :

Traitement symptomatique de la douleur pour les patients algiques.

##### 2. Le traitement chirurgical :

Dans notre série tous les malades ayant bénéficié d'un traitement chirurgical.

###### 2.1. Bilan pré thérapeutique:

Outre le bilan hépatique, une lipasémie est demandée associée à un bilan pré anesthésique classique.

###### 2.2. Déroulement de l'intervention :

###### a. Position et anesthésie :

Le malade est en décubitus dorsal avec baillot sous le dos.

L'anesthésie était générale.

###### b. Voie d'abord :

L'incision sous costale droite est l'incision pratiquée pour tous nos malades.

###### c. Exploration :

Premier temps de l'intervention, elle permet de confirmer le diagnostic.

Elle apprécie l'état du foie, la vésicule biliaire, le pancréas.

###### d. Gestes :

Cholécystectomie si vésicule biliaire est en place.

Dissection de la VBP.

Résection de la VBP.

Anastomose bilio digestive :

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

---

- Hépatico jéjunal trans-mésocolique, término-latérale avec anastomose jéjuno-jéjunale au pied de l'anse (montage en Y) chez tous nos malades.
- Drainage par redon sous hépatique systématique.

**V. Données Anatomopathologiques :**

L'étude anatomo pathologique a été faite chez tous nos patients opérés.

**Tableau I : Les différents types histologiques des pièces opératoires.**

	Résultats anatomo pathologique
Cas 1	Le résultat anatomo-pathologique a montré un aspect morphologique compatible avec la dilatation kystique de cholédoque, absence de signe de malignité.
Cas 2	Dilatation kystique de cholédoque. Adénite réactionnelle des ganglions rétro cholédocien et rétro duodénaux. Absence de signes de malignité.
Cas 3	Cholécystite chronique lithiasique. Aspect morphologique compatible avec une dilatation kystique des voies biliaires. Absence de signes de malignité.
Cas 4	Kyste de cholédoque avec lésion de cholécystite chronique sans signe de malignité. Lésion d'adénite chronique sans signe de malignité.
Cas 5	Le résultat anatomopathologique était en faveur d'une dilatation kystique de cholédoque sans signe de malignité.
Cas 6	Absence de signe de malignité.
Cas 7	Absence de signe de malignité.
Cas 8	Absence de signe de malignité.
Cas 9	Absence de signes de malignité.

## **VI. Les suites opératoires :**

L'évolution immédiate a été marquée par le décès à J1 post opératoire d'une patiente.

L'évolution à long terme des 8 patients restant à vie était simple. Le recul de suivie dans notre série était de 6mois à un an après la chirurgie.



## **DISCUSSION**



## I. Rappel anatomique :

Les voies biliaires constituent le système collecteur de la bile. Celle-ci est excrétée par les hépatocytes dans les canalicules biliaires, puis dans les canaux segmentaires et enfin dans la voie biliaire principale qui assure son écoulement dans le duodénum.

La description anatomique de cet arbre biliaire est classiquement divisée en celle des voies biliaires intra hépatiques et celle des voies biliaires extra hépatiques.

### 1. Les voies biliaires intra hépatiques :

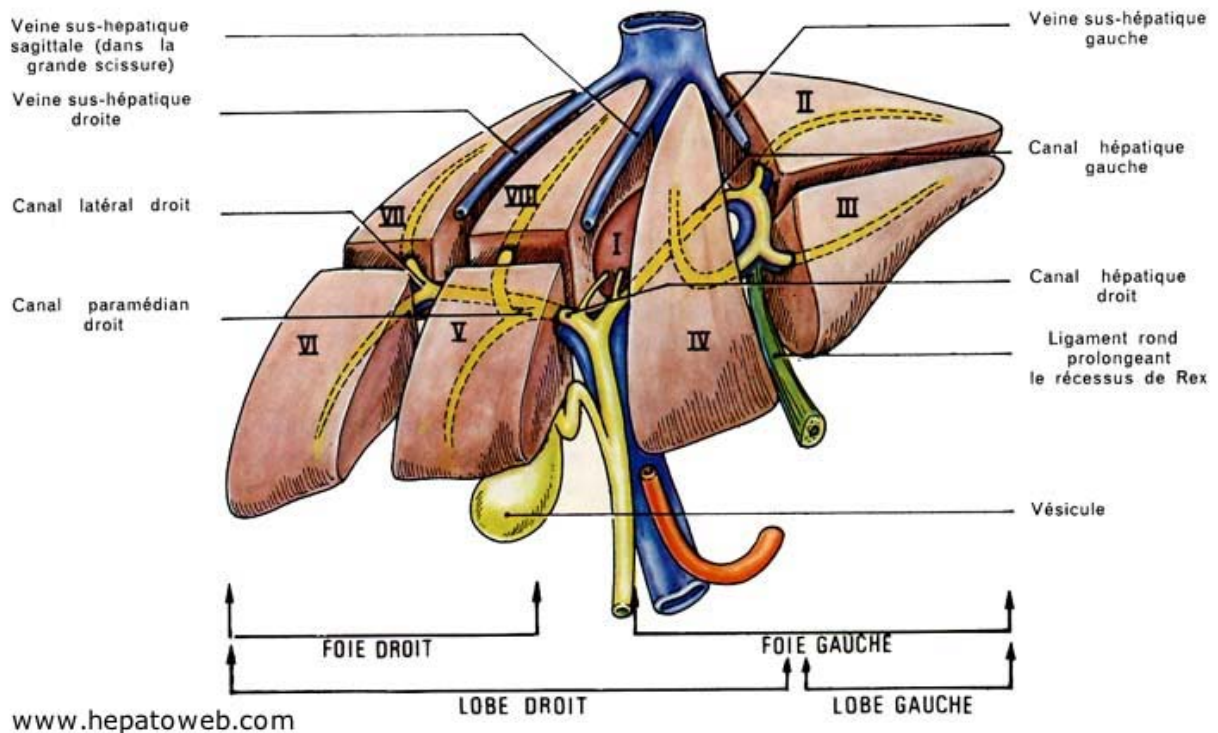
L'anatomie des voies biliaires intra hépatiques est calquée sur celle du Système porte. D'une manière générale, les voies biliaires sont adjacentes et antéro-supérieures aux branches portales.

Le canal hépatique gauche draine le segment II, III et IV .Le canal du segment III plus postérieur pour constituer le canal hépatique gauche au niveau du recessus de Rex. Le segment IV est drainé par plusieurs branches rejoignant directement le canal hépatique gauche au niveau du hile hépatique.

Le canal hépatique droit draine les segments V, VI, VII et VIII. Les canaux des segments V et VIII se rejoignent pour former le canal du secteur paramédian qui est antérieur et de disposition vertical. Les canaux des segments VI et VII se rejoignent pour former le canal du secteur latéral droit qui est postérieur et de disposition plus horizontale .Le segment I comporte un drainage biliaire variable : dans 80% des cas, il est bilatéral ; dans 15% des cas il se fait uniquement dans le canal hépatique gauche ; et dans 5% des cas, dans le canal hépatique droit.

[7] (Figure 18)

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**



**Figure 18 : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques [7 ,8]**

**2. Les voies biliaires extra hépatiques : [9] (figure 19)**

**2.1. Canal hépatique gauche :**

Il est formé de la réunion des canaux segmentaires des segments II et III au-dessus du récessus de Rex. Extrahépatique dans cette portion, il se dirige transversalement dans le hile, de gauche à droite. D'abord au bord supérieur de la branche portale, il s'infléchit pour croiser son bord antérieur et s'unir au canal droit. Il est assez long : de 1,5 à 3,5 cm.

**2.2. Canal hépatique droit :**

Il est formé de la réunion des deux canaux droits principaux (antérieur et postérieur). Ce confluent est en règle au-dessus de la branche droite de la veine porte, en position extra hépatique. Le canal droit est court et vertical : de 0,5 à 2,5 cm.

**2.3. La réunion des canaux droit et gauche :**

Elle forme la convergence biliaire qui se situe soit en avant de la branche portale droite, soit au niveau de la bifurcation portale, au-dessus et à droite de la bifurcation de l'artère hépatique dont la branche droite croise la face postérieure de l'hépatocolédoque à son origine.

**2.4. La voie biliaire principale :**

Elle prend naissance à partir de la convergence biliaire ou confluence biliaire supérieur. Elle descend dans le pédicule hépatique, puis en arrière de la tête du pancréas. Au cours de ce trajet, elle reçoit la voie biliaire accessoire, l'abouchement du canal cystique constituant le confluent biliaire inférieur. La voie biliaire prend le nom de canal cholédoque à partir de cette jonction. La terminaison de la voie biliaire se fait après un court trajet intra pancréatique au niveau de l'ampoule de Vater où elle rejoint le canal de Wirsung. L'ampoule de Vater est ouverte dans le deuxième duodénum au niveau de la grande caroncule. L'ampoule de Vater comporte un système sphinctérien complexe. Le sphincter d'Oddi entoure l'extrémité des deux canaux et se prolonge sur chaque canal en amont de la paroi duodénale, constituant un sphincter propre du canal cholédoque long de 10 mm et un sphincter propre du canal de Wirsung long de 4 mm. Vers le bas, cet appareil sphinctérien traverse la paroi duodénale à travers une ouverture de la musculature appelée fenêtre duodénale. Le sphincter d'Oddi adhère intimement à la musculature duodénale sauf en arrière, ce qui explique la possibilité de diverticules juxta-papillaires à ce niveau.

**2.5. 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.

**2.6. La vésicule biliaire :**

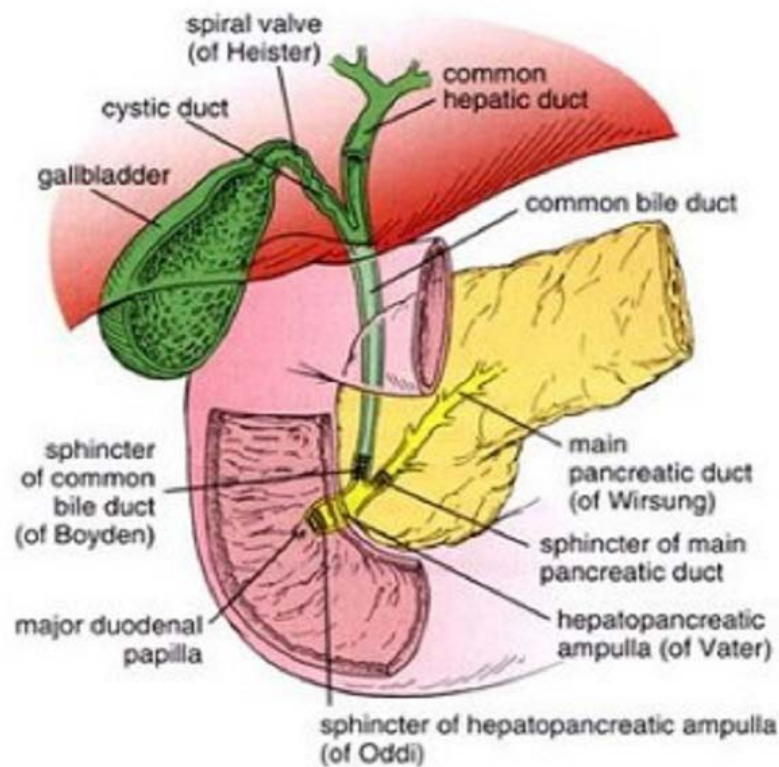
Elle est logée dans la fossette cystique creusée à la face inférieure du foie entre le segment IV et le segment V. Cette fossette vient en avant échancre le bord inférieur du foie et

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

aboutit en arrière à l'extrémité droite du hile hépatique. En général, piriforme à grosse extrémité antérieure, on lui décrit trois portions :

- Le fond vésiculaire qui peut dépasser en avant si la vésicule est tendue.
- Le corps de la vésicule dirigé obliquement en haut, en arrière et à gauche vers le hile hépatique et se rétrécissant progressivement.
- Le col ou infundibulum vésiculaire, de forme conique et se terminant par le canal cystique. Le col est disposé dans un axe différent du corps vésiculaire formant un angle aigu avec celui-ci. Le canal cystique va du col vésiculaire à la voie biliaire principale. Après un nouveau coude à angle aigu avec le col vésiculaire, il décrit une courbe concave en bas et à droite pour se rapprocher du bord droit de la voie biliaire principale au niveau de son tiers moyen — tiers inférieur.



**Figure 19 : Anatomie des voies biliaires extra hépatique.**

### **3. Vascularisation et innervation des voies biliaires [10] :**

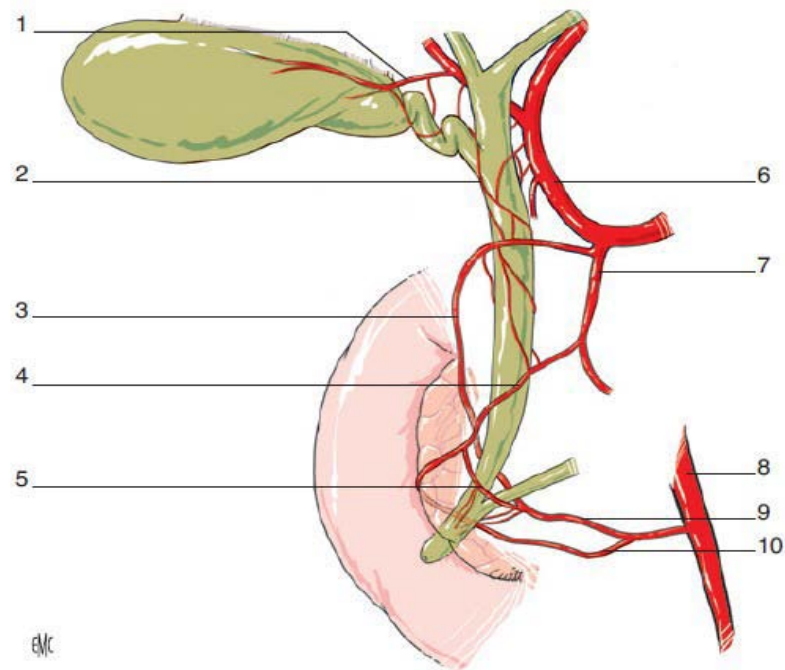
#### **3.1. 3-1.Vascularisation artérielle :**

Les voies biliaires extra hépatiques reçoivent leur vascularisation artérielle principalement depuis l'artère hépatique propre ou l'une de ses branches.

La voie biliaire accessoire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique qui se divise au niveau du col en deux branches, l'une superficielle et l'autre profonde. Elle naît de la branche droite de l'artère hépatique et admet plusieurs variations de nombre et d'origine. En effet, elle peut être double comme elle peut naître de l'artère hépatique propre, de la coronaire stomachique ou de la mésentérique supérieure.

La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale est fournie essentiellement par l'artère pancréatico-duodénale supéro-postérieure qui naît de l'artère gastroduodénale et passe en avant du cholédoque. A cette intersection, elle fournit des artéριοles qui s'anastomosent entre elles et avec d'autres artéριοles venues de l'artère cystique et de l'hépatique propre ou de sa branche droite, pour former le plexus épicholédocien.

Ce plexus superficiel constitue une voie anastomotique entre la vascularisation artérielle du pancréas et celle du foie. Néanmoins, ce réseau vasculaire reste fragile, et les nécroses de la voie biliaire principale ne sont pas exceptionnelles dans les dissections trop étendues.



**Figure 20 : La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale.**

1. Artère cystique
2. Arcade anastomotique épicholédocienne
3. Artère pancréaticoduodénale supéropostérieure
4. Artère pancréaticoduodénale supéroantérieure
5. Artère commissurale ventrale
6. Artère hépatique propre
7. Artère gastroduodénale
8. Artère mésentérique inférieure
9. Artère pancréaticoduodénale inféropostérieure
10. Artère pancréaticoduodénale inféroantérieure

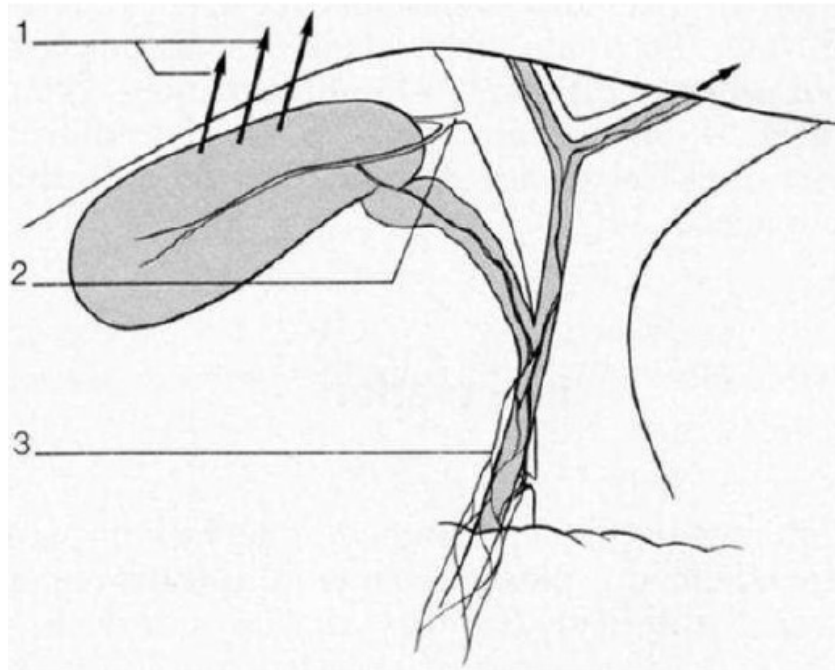
### **3.2. Vascularisation veineuse :**

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 para biliaire.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

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



**Figure 21 : 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

### **3.3. Drainage lymphatique :**

Les vaisseaux lymphatiques des voies biliaires aboutissent au ganglion du col et du Hiatus de Winslow, et s'anastomosent avec en haut ceux du foie et en bas ceux du pancréas, pour faire relais dans les nœuds cœliaques et les nœuds lombo-aortiques, aboutissant enfin dans les troncs d'origine du conduit thoracique.

### **3.4. Innervation :**

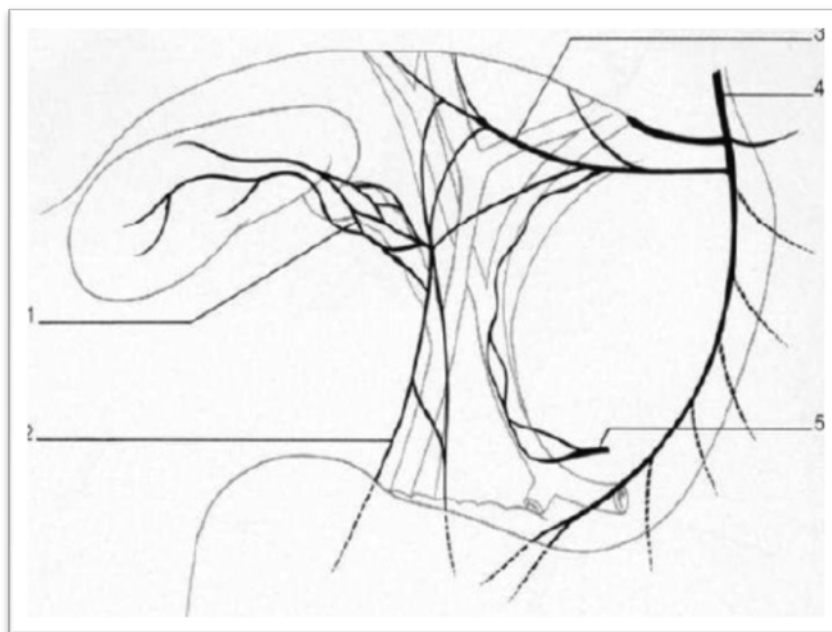
L'innervation sympathique, comme l'innervation parasympathique, dépend du plexus cœliaque et du tronc vagal antérieur.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

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 22 : Innervation des voies biliaires.**

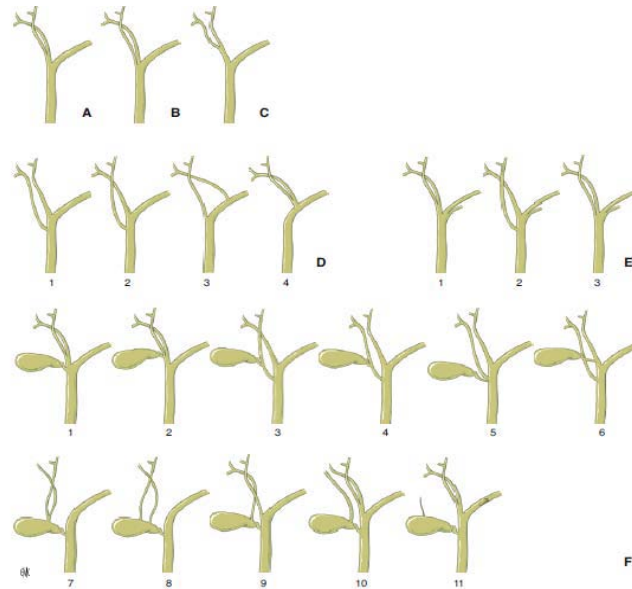
1. Nerfs du conduit cystique
2. Nerf postérieur du conduit cholédoque
3. Rameaux hépatiques
4. Tronc vagal antérieur
5. Filets sympathiques du plexus de l'artère hépatique.

#### **4. Variations anatomiques des voies biliaires extra hépatiques :**

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

4.1. Anomalies de la voie biliaire principale:

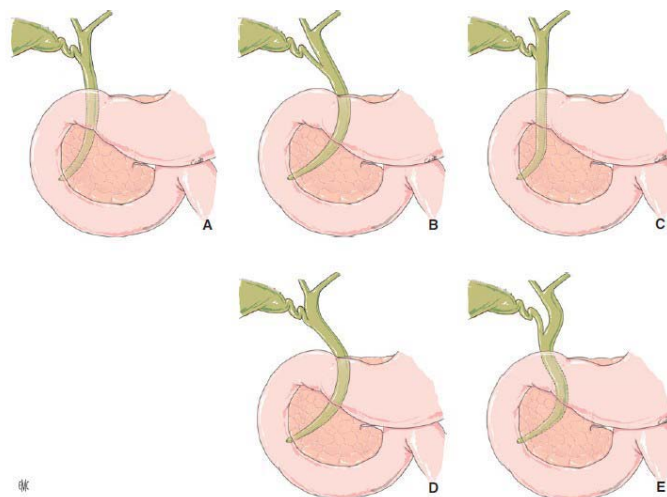
**\*Variations de la partie haute de la voie biliaire principale et de la convergence :**



**Figure 23 : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence principale. [10]**

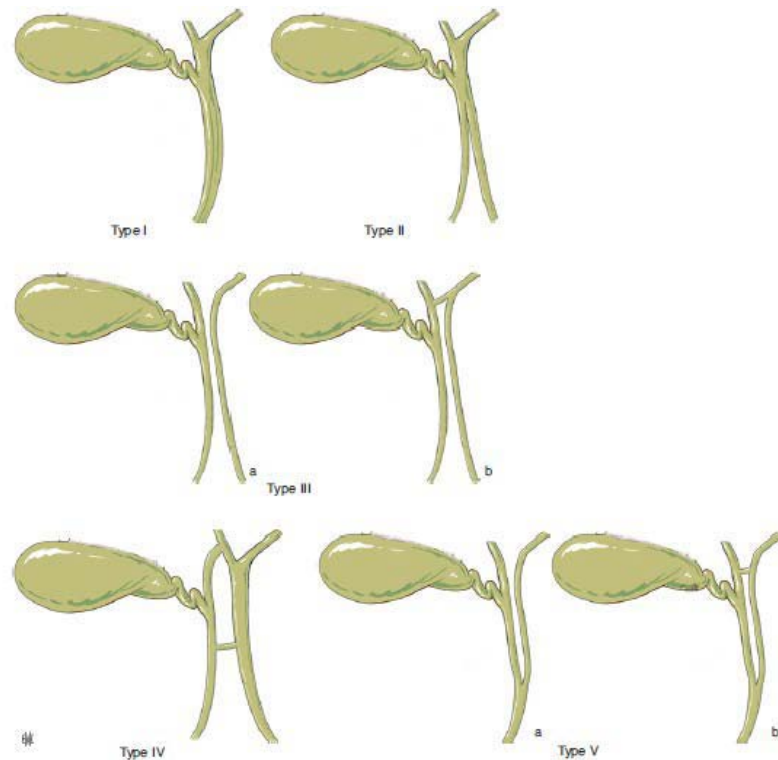
- A. Absence du conduit droit (confluent à trois branches)
- B. Canal droit postérieur en position hypoportale
- C. Convergences étagées (glissement)
- D. variation du conduit gauche
- E+F. conduits hépatocystique.

**\*Variations de la partie moyenne et inférieure de la voie biliaire principale :**



**Figure 24 : Variations de forme du cholédoque. [10]**

**\*Les anomalies numériques de la voie biliaires principale :**



**Figure 25 : Les anomalies numériques de la voie biliaires principale. [10]**

Type I : Voie biliaire principale avec un septum intraluminal.

Type II : Bifurcation terminale avec abouchements indépendants.

Type III : Duplication complète de la voie biliaire principale sans communication extrahépatique, sans (type IIIa) ou avec (type III b) communication intrahépatique.

Type IV : Duplication complète de la voie biliaire principale avec un ou plusieurs canaux de Communications extrahépatique.

Type V : Duplication de la voie biliaire principale avec drainage terminal simple, sans (type Va) ou avec (type Vb) canaux de communication.

4.2. Anomalies de la voie biliaire accessoire :

\*Variation du nombre :

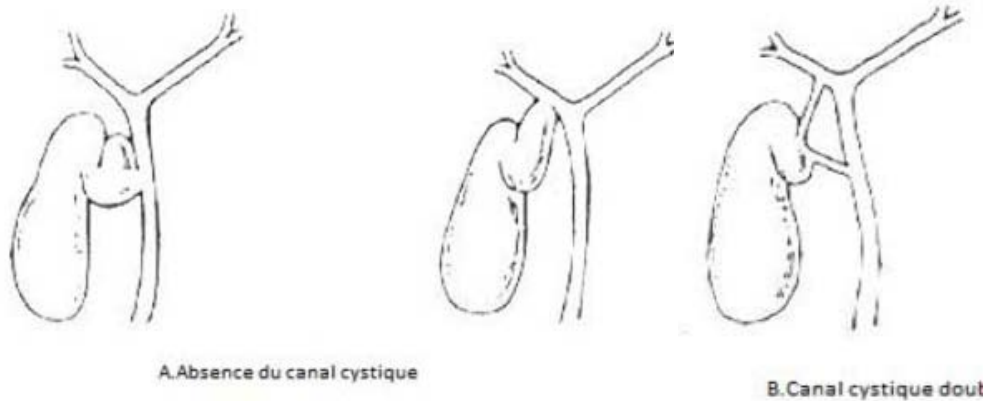


Figure 26 : Variations de nombre de canal cystique (A+B) [12].

\*Variation du trajet et d'abouchement :

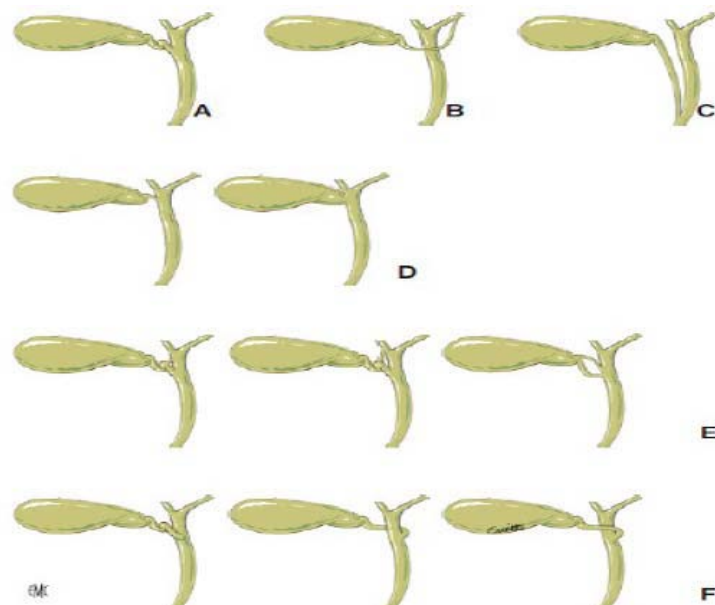


Figure 27: Principales variations du canal cystique dans la voie biliaire principale. [10]

- A. Disposition habituelle
- B. Canal cystique gauche (0,1%)
- C. Canal cystique long (25%)
- D. Canal cystique court (20%)
- E. Canal cystique double (à gauche et au milieu : en H, à droite : en Y)
- F. Canal cystique en spirale (8-20%)

## II. Etiopathogenie :

### 1. Théorie de YOTSUYANAGI (1936) [13] :

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 [14] 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.

### 2. Théorie de BABITT : Anomalie de jonction du cholédoque et du Wirsung [15]

La théorie de Babitt en 1969 [16] 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 [17,18] et

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

de trypsinogène [19–20] qui va être activé en trypsine par la présence d'entérokinase [18]. Ce dernier est sécrété anormalement par l'épithélium biliaire dysplasique. La trypsine [19,21] 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.

### **3. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien : [22]**

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

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 per opératoire 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.

### **III. Etude épidémiologique :**

#### **1. Fréquence :**

Les dilatations kystiques des voies biliaires principales représentent des malformations congénitales rares (1 pour 13000 naissances). [23]

Elles surviennent avec une incidence globale d'environ 1/100,000–1/150 000 dans les populations de l'Ouest. [24 ,25]

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 [26–27].

La DKVBP occupe la 2<sup>ème</sup> place après l'atrésie des voies biliaires [28].

## 2. Age :

Le kyste du cholédoque est une affection qui est découverte plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte. [29]

C'est une maladie qui peut se déclarer à tout âge, mais elle est rencontrée volontiers chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune et plus de la moitié des cas sont découverts avant l'âge de 15 ans, et seulement 8 % des cas après 40 ans. [30]

Son caractère congénital est souligné par la notion de certains cas découverts 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.

**Tableau II : La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DCVB entre les autres études et notre série.**

Etudes	Age moyen de découvert
M. FAÏK (RABAT 1999)	50 ans
MABRUT JY (France 2012	42 ans
Jaouad Bouljrrouf (2012 RABAT)	39 ans
DRIY FERDAOUS (2014 Fès)	48 ans
Marie-Pierre VULLIERME (1997 Paris)	35 ans
El khabiz Nawal (2017)	51,5ans
Anas Belhaj (2016 RABAT)	48 ans
Notre série (Marrakech 2018)	38ans

## 3. Sex-ratio :

La prédominance féminine est démontrée par tous les auteurs [31] 80% sont des femmes. [32]

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

Elles sont rencontrés trois fois plus souvent chez les femmes que les hommes avec un sex-ratio femmes-hommes 8 : 1 a été observée. [33,34]

**Tableau III : La répartition selon le sex-ratio de la DCVB entre les autres études et notre série.**

Etudes	Nombre de cas	Sex-ratio
M. FAÏK (RABAT 1999)	8	3 :1
Jaouad Bouljrouf (2012 RABAT)	12	1
DRIY FERDAOUS (2014 Fès)	9	3,5
El khabiz Nawal (2017)	14	3,66
Anas Belhaj (2016 RABAT)	7	3,5
Notre série (Marrakech 2018)	9	1:8

Dans notre étude on note une prédominance féminine de 88,8% avec un Sex- ratio H /F de 1/8 ce qui correspond parfaitement aux données de la littérature.

### IV. Etude clinique :

La sévérité et la précocité d'apparition des signes cliniques dépendent en général de la taille de la dilatation kystique et du degré de perméabilité du segment rétréci. [35,36]

La triade classique associant l'ictère, douleur de l'hypochondre droit et masse palpable est variable selon les études entre 15% et 63% des cas. [37, 38,39]

Le tableau est le plus souvent réduit à des douleurs abdominales chez l'adulte et à l'ictère chez l'enfant. [39]

#### 1. Douleur :

Le plus souvent, la symptomatologie clinique est réduite à des douleurs abdominales dans 60 % des cas [1]. C'est le principal motif de consultation, quasi-constante chez l'adulte. [40,41]

Ces symptômes sont sous forme de colique hépatique ou de crampe à évolution paroxystique, siègent habituellement dans l'hypochondre droit, rarement épigastrique ou diffuses à tout l'abdomen. L'irradiation se fait en hémi ceinture dorsale et vers l'épaule droite.

Ces douleurs sont parfois accompagnées de nausées et de vomissements, pouvant les soulager momentanément. [42]

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 [43,44].

**Dans notre étude et en concordance avec la littérature la douleur était présente chez tous les patients et elle était sous forme de coliques hépatiques.**

## **2. Ictère :**

L'ictère est parmi les signes révélateurs majeurs. Il est présent dans la majorité des cas (70%). [45]

En général c'est un ictère rétentionnel avec des urines foncées et des selles décolorées pouvant s'accompagner de prurit.

Son intensité variable et son caractère intermittent s'expliquent par la redondance du kyste qui attire et coude le bas cholédoque [46].

Ainsi l'intensité de cet ictère peut prendre plusieurs aspects :

- 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.

## **Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)**

---

- 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 une patiente (soit 11,1% des cas) a présentée un ictère de type rétionnel.**

### **3. Masse abdominale :[47]**

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 gril 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 : [48]

- 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.**

### **4. Autres manifestations cliniques :[49]**

- Syndrome fébrile : symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire, il peut prendre plusieurs aspects :

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

- ❖ Fébricule à 38°C.
- ❖ 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.

Dans notre étude aucun patient n'a présenté la triade classique: douleur, ictère et masse palpable.

**Tableau IV : Fréquence des éléments de la triade classique en fonction des séries des différents auteurs.**

Etude	Douleur	Ictère	Masse	Triade classique
Jaouade bouljrouf (rabat 2012)	45%	33%	45%	45%
Driy ferdaous (Fes 2014)	100%	33,3%	0%	0%
S.Mnnai (Tunisie 2006)	100%	55,5%	0%	0%
Notre série (Marrakech 2018)	100%	11,1%	0%	0%

## **V. Etude para clinique :**

### **1. Biologie :[22]**

Elle est sans intérêt diagnostique puisqu'elle n'a aucune spécificité. Elle apprécie la fonction hépatique.

Le bilan peut être strictement normal

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

- La choléstase objectivée par :
  - ❖ L'hyper bilirubinémie (>10 mg/l).
  - ❖ Augmentation des PAL (>100UI/l).
  - ❖ Augmentation des GGT (>35UI/l).
  - ❖ Augmentation de la 5'Nucléotidase.
  
- La cytolyse objectivée par :

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.
  
- 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.
  
- La numération formule sanguine (NFS) :

Elle met en évidence une hyperleucocytose au dépend surtout des PNN traduisant l'infection.
  
- 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 [50], 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 [51].

Dans notre étude les signes biologiques de choléstase et de cytolyse hépatique ont été retrouvés chez 33,3% des cas avec une augmentation de lipasémie chez 11,1% des cas.

**Tableau V : Pourcentage des signes biologiques selon les séries.**

Etudes	Cytolyse et choléstase
Jaouad bouljrouf (Rabat 2012)	45%
Driy Ferdaous (Fes 2014)	55,5%
Notre série (Marrakech 2018)	33,3%

## 2. Imagerie :

### 2.1. L'échographie abdominale :

L'échographie reste l'examen de première intention pour l'étude de la pathologie bilio-pancréatique. [52]

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

Le diagnostic de kyste du cholédoque peut être facilement évoqué en échographie devant une dilatation kystique de la voie biliaire principale située dans le pédicule hépatique en continuité avec les VBIH dilatées et avec la vésicule biliaire. Ce kyste peut parfois contenir de petits calculs ou des débris échogènes. La vésicule biliaire a souvent une paroi épaissie et peut contenir aussi du sludge ou des calculs.

Le canal pancréatique peut être dilaté et parfois on peut voir sa jonction avec le cholédoque dans la tête du pancréas.

Le diagnostic différentiel se pose en période néonatale avec une AVB de forme kystique. Quand la dilatation est modérée, le diagnostic différentiel est celui d'une dilatation des VB secondaire à une lithiase primitive du bas cholédoque. C'est la cholangio-graphie par IRM qui

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

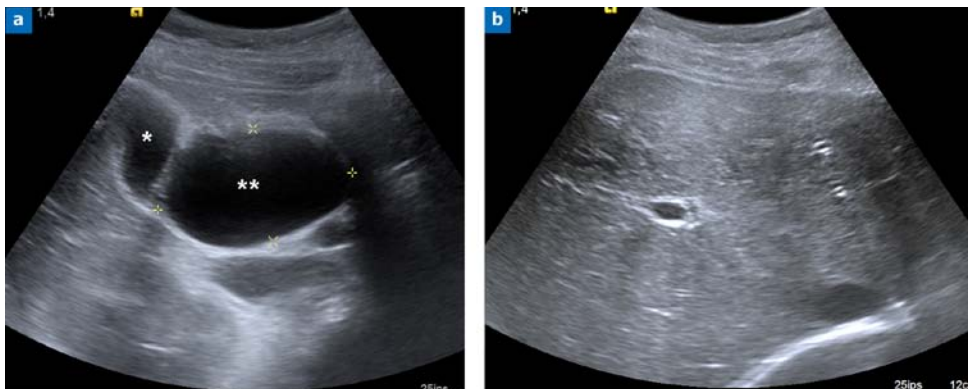
---

fait le diagnostic de l'anomalie de jonction bilio-pancréatique avec un canal commun anormalement long, c'est-à-dire en pratique supérieur à 5mm chez l'enfant, alors que le chiffre de 15mm est donné chez l'adulte. En cas de doute l'opacification des voies biliaires préopératoire par voie transhépatique ou per opératoire et le dosage des enzymes pancréatiques élevé dans la bile permettent de conclure. [53, 54,55]



**Figure 28 : Formation kystique hilare hépatique se continuant avec la voie biliaire principale:**

### DKC de type I.



**Figure 29 : Echographie abdominale montrant un kyste de cholédoque : a : vésicule biliaire (\*) et kyste du cholédoque (\*\*); b : parenchyme hépatique d'échogénicité normale sans dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.**

### 2.2. La Tomodensitométrie :

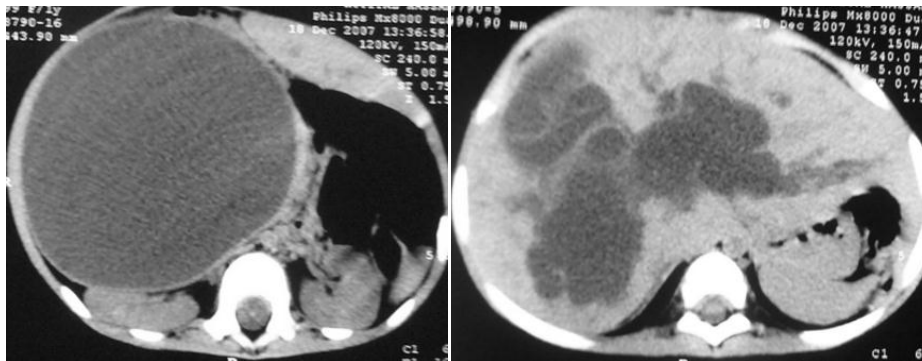
La tomodensitométrie (TDM) abdominale met en évidence une tumeur\_liquidienne bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum; une cartographie de l'arbre biliaire et une délimitation précise de la lésion sont ainsi obtenues. [56]

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

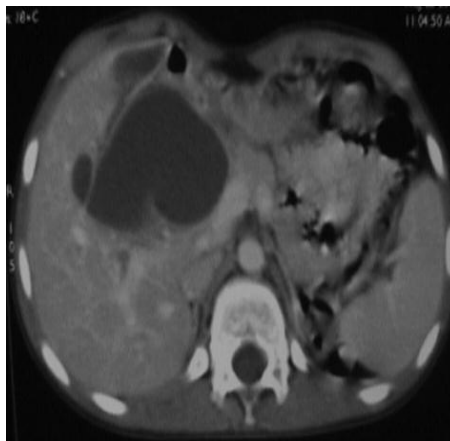
---

Le cholangio-scanner (cholangiographie intraveineuse couplée à un examen TDM), permet de visualiser l'accumulation du produit de contraste à élimination biliaire dans le kyste. [56,57]

Une cartographie de l'arbre biliaire et une délimitation précise de la lésion sont ainsi obtenues [58].



**Figure 30 : Volumineuse masse kystique avec importante dilatation des VBIH.**



**Figure 31 : DKC de type I bilobée.**

### 2.3. 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. [59,60]

Elle fait l'étude de la jonction bilio-pancréatique dont la sensibilité varie de 0 à 100%.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

DKC apparait sous forme d'une masse régulière, bien limitée, de taille variable en continuité avec la voie biliaire principale, en hypointense T1, hyper intense T2, non modifié par l'injection de produit de contraste. [61]

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 [62], 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 [59-60].

La voie biliaire accessoire comprenant la vésicule et le canal cystique est également visualisée. La bili-IRM permet d'obtenir de véritables coupes anatomiques [60]. 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% [60-63]. 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 [64-60].

L'acquisition volumique 3D a pour avantage d'obtenir une meilleure résolution spatiale, permettant une bonne analyse des voies biliaires et pancréatiques [62].

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

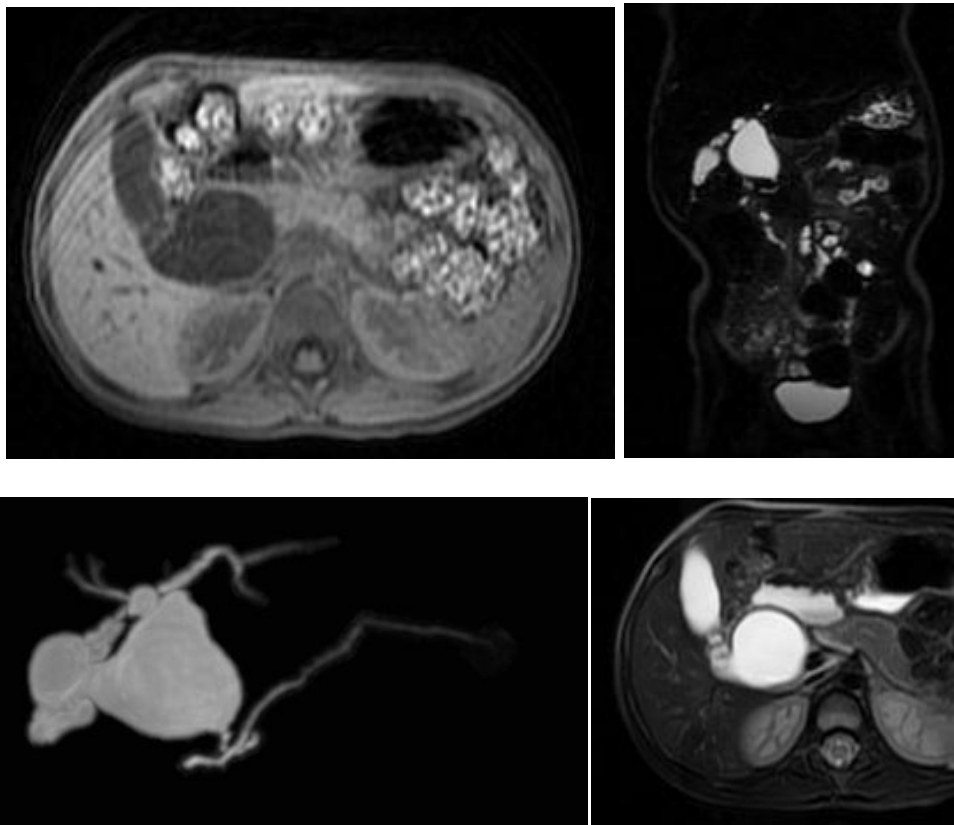
L'inconvénient de ces séquences 3D est leurs temps d'acquisition (10 à 15 min) et l'existence de liquide normalement ou anormalement présent dans l'abdomen (LCR, cavités excrétrices, liquide digestif, kyste, ascite...).

**Tableau VI : Le pourcentage des types de la DKC selon la classification de Todani en fonction des séries des différents auteurs.**

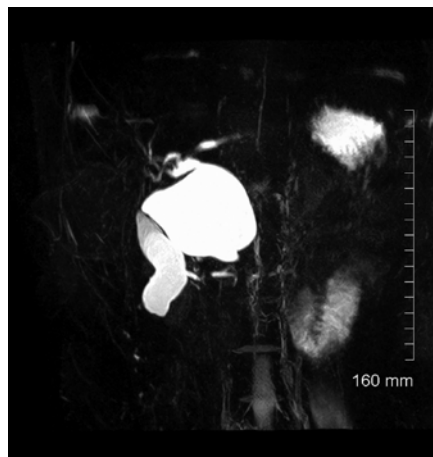
Etudes	Type I	Type II	Type III	Type IV	Type V
s.Mannai(Tunisie 2006)	61,11%	0%	0%	0%	38,8%
Driy ferdaous (fes 2014)	33,3%	0%	0%	55%	0%
Notre série (Marrakech 2018)	66,6%	0%	0%	33,3%	0%

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---



**Figure 32 : Dilatation kystique de la portion proximale du cholédoque mesurant 40 x 30 mm avec canal bilio-pancréatique commun associés à une dilatation des VBIH.**



**Figure 33 : Imagerie biliaire par résonance magnétique : volumineux kyste du cholédoque de type Ib selon la classification de Todani et al.**

#### **2.4. Scintigraphie biliaire : [47]**

La scintigraphie biliaire au technétium 99 marquée à l'acide triméthylindodiacétique 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 [65].

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 hiloduodénal traduit une mauvaise clairance biliaire, pouvant prédire l'apparition d'une cholangite sclérosante secondaire [66].

#### **2.5. La cholangiographie transhépatique percutanée :**

Peut être réalisée en préopératoire même en présence d'ictère. Cet examen permet l'opacification des dilatations dans la majorité des cas.

La ponction est habituellement pratiquée dans les voies biliaires intra-hépatiques à l'aiguille fine par voie latérale droite intercostale qui peut être guidée par échographie [67].

Cependant, les VBH sont difficilement cathétérissables, ce qui rend cet examen peu rentable. L'instauration d'une antibiothérapie parentale est nécessaire pour éviter le risque infectieux.

#### **2.6. La cholangiographie per opératoire :**

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.

### 3. L'endoscopie :

#### 3.1. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) : [68]

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) [69, 70,71].

#### 3.2. Echo endoscopie biliopancréatique : [47]

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 [72].

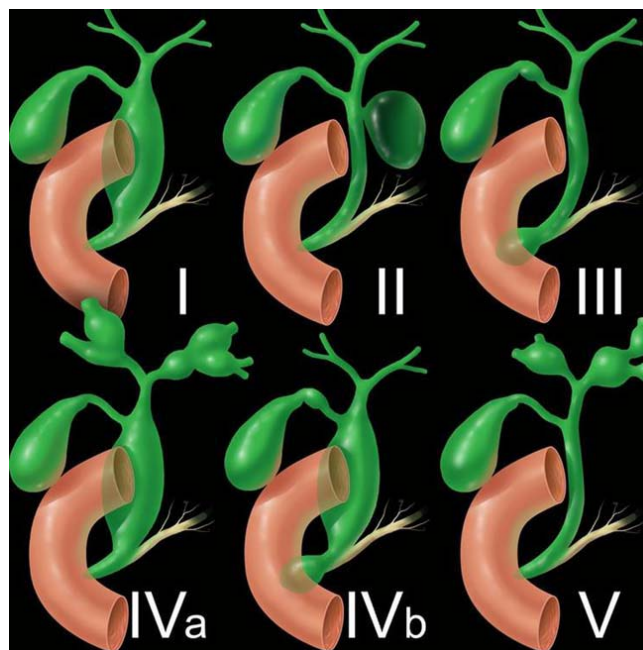
**Chez l'ensemble de nos patients, le diagnostic a été évoqué sur l'échographie abdominale et confirmé en préopératoire sur la Bili IRM chez tous nos patients avec une détermination précise du type de la dilatation kystique.**

## VI. Etude anatomo-pathologique :

### 1. Classification :

Le kyste du cholédoque a été découvert pour la 1ère fois par l'anatomiste allemand Abraham Vater en 1723, mais le 1er 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 dilatation kystique de cholédoque est divisée en cinq types selon la classification de Todani 1977, qui est une modification de la classification d'Alonso-Lej. Il prend en compte la morphologie et la distribution anatomique des lésions kystiques des voies biliaires extra hépatiques et intra hépatique. [73]



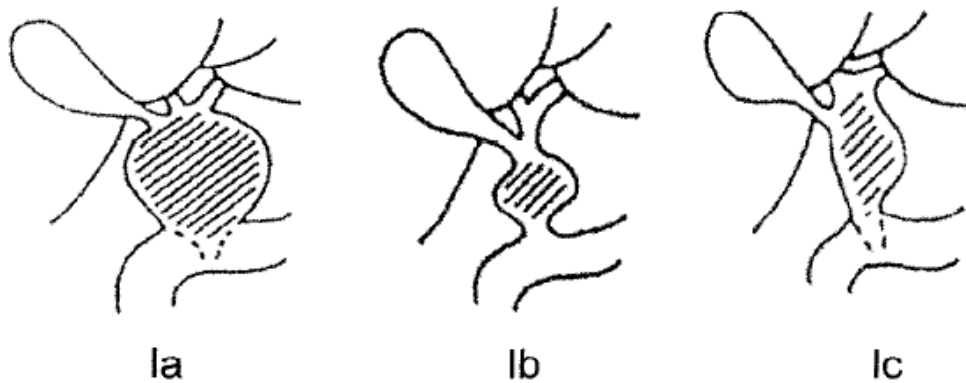
**Figure 34 : Classification de Todani**

**Type I :**

Il représente près de 90% des DKC. 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 Ia : dilatation sacciforme.
- Le type Ib : dilatation segmentaire.
- Le type Ic : dilatation fusiforme.

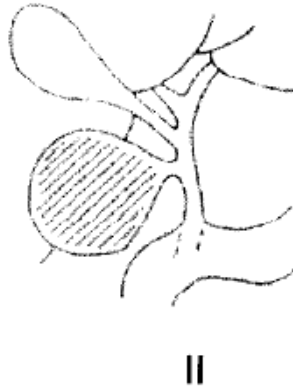


**Figure 35 : Les 3 sous groupe de type I selon la calssification de Todani [23].**

- Le type Ia : dilatation sacciforme.
- Le type Ib : dilatation segmentaire.
- Le type Ic : dilatation fusiforme

**Type II :**

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



**Figure 36 : Type II selon la classification de Todani [23].**

**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.



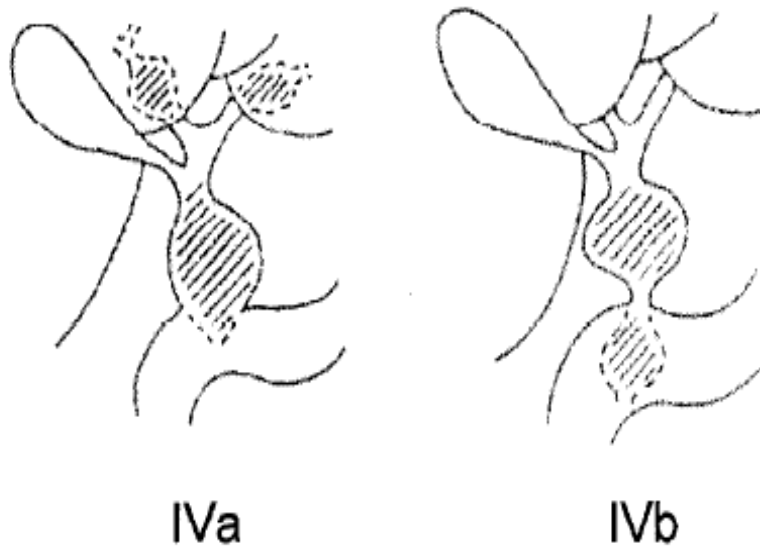
**Figure 37 : Le type III selon Todani [23].**

**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.



**Figure 38 : Les 2 sous groupes de type IV selon Todani [23].**

**Type V :**

Il s'agit de la maladie de Caroli [74,75].

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 apparait 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.



**Figure 39 : Type V (maladie de Caroli) selon Todani [23].**



**Figure 40 : Pièce opératoire de maladie de Caroli: multiples dilatations biliaires intra-hépatique.**

Dans notre série les résultats correspondent aux données de la littérature, on note que les types I et IV sont les plus fréquents.

Le type I présente 66,6% des cas, alors que le type IV n'a été noté que chez 33,3% des cas.

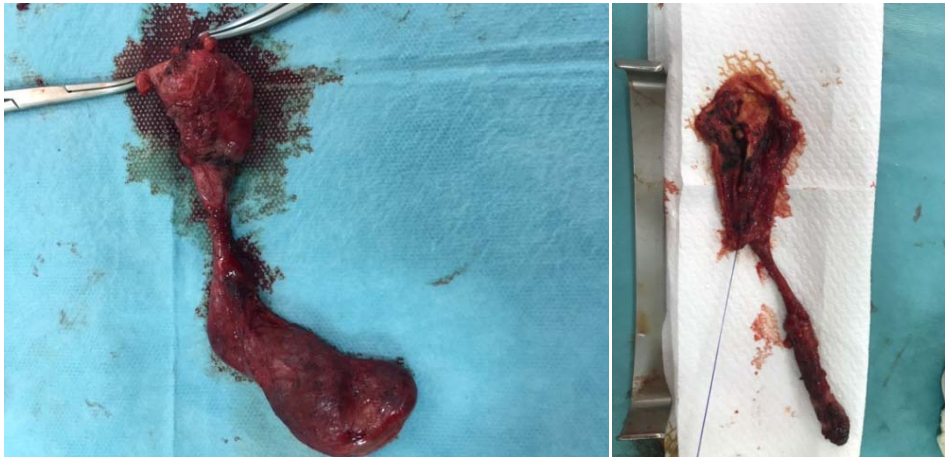
## **2. Etude anatomopathologique :**

### **2.1. 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 large sur 3 cm de long, le plus volumineux revient à Red et Rubd (1922) et contenait huit litres de bile. [76]

Dans notre série, le diamètre de la dilatation est compris entre 12mm et 6,73cm de Calibre moyen chez les neuf patients.



**Figure 41 : Pièces opératoire de DKC.**

## **2.2. Etude histologique :**

La paroi du kyste 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.[77]

Des calcifications pariétales et des calculs endo-kystiques se rencontrent dans 20% des cas environ [78-15].

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 [15-80-79].

Kato [81] 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 défet important de l'épithélium biliaire donnant lieu par la suite à une dilatation kystique de la VBP.

D'autres études [19, 82, 83,84] ont confirmé cette hypothèse en montrant l'action du reflux pancréatique au niveau du canal biliaire commun comme étant responsable de DKVBP.

**Dans notre série les résultats histologiques observés ont confirmé notre diagnostic de DKC, ils étaient principalement des lésions de cholécystite chronique, aucun signe de malignité n'a été noté.**

## **VII. Evolution et complications :**

### **1. Evolution :**

L'évolution spontanée des DKC est le plus souvent défavorable : la cholestase 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 le risque du cancer.

## 2. 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. [85]

La DKC se complique souvent, d'infection (angiocholite, abcès hépatique ou septicémie) (11%) et de lithiase biliaire (8-25%) Elle se complique aussi de rupture kystique avec hémobilie ou péritonite (3-7%), de pancréatite aiguë (0.5-33%) de cirrhose biliaire secondaire avec hypertension portale (15-32%) et de cancérisation (5-17%). Celle-ci présente ici, un risque multiplié par 100 et un pronostic sombre (survie moyenne de 8 mois). [86, 87, 88,89]

### 2.1. Les complications infectieuses :

#### ▪ Infection du contenu du kyste :

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].

#### ▪ 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.

#### ▪ La cholécystite :

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

#### ▪ Abcès du foie : rare

- **Pancréatite aigüe : [90]**

Elle est très fréquente, se signalant d'ailleurs par l'importance de la symptomatologie douloureuse, et confirmée par la biologie dans de nombreux cas. Ces douleurs font parfois penser à tort au diagnostic d'invagination intestinale lorsqu'elles surviennent chez le jeune enfant. Le scanner est utile pour préciser l'état du pancréas, en cas de doute.

**2.2. Les complications mécaniques :**

- **Lithiase biliaire (8-25%) :**

La formation de lithiase est favorisée par la stase biliaire, qui peut bloquer le bas cholédoque.

- **La rupture : [27, 90, 91, 92,93]**

La rupture spontanée est rare. Son incidence varie entre 3 à 7%, dans la majorité des cas elle survient chez les enfants âgés de moins de 4ans.

Son site habituel est la jonction du canal cystique avec la voie hépatique commune dans 50% des cas, elle peut survenir 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.

- **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.

**2.3. Dégénérescence maligne : [94]**

La dégénérescence maligne peut être associée à n'importe quel type de kyste, mais la plus grande prévalence a été observée dans les types I, IV et V [95]. Les kystes de type II sont associés à un risque minimal de dégénérescence maligne [96].

## **Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)**

---

La localisation du cancer diffère, dans 50 –62% des cas on le retrouve au niveau des voies biliaires extra-hépatiques, 38–46% dans la vésicule biliaire, et dans les V.B.I.H chez 2,5% des cas, le foie et le pancréas 0,7% [97–98].

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.

Le risque de survenue de Cholangiocarcinome est 20 fois plus élevé chez les malades porteurs de DKCVBP que dans la population générale. Une récente expérience japonaise rapporte une prévalence de 35% chez les patients présentant une dilatation kystique congénitale associé à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique, cette dernière est considérée comme un facteur de risque de la carcinogénèse biliaire. 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.

Le pourcentage de dégénérescence augmente lorsque la découverte du kyste est plus tardive, il atteint 0.7% des cas chez les moins de 10ans, 6.8% entre 11 et 20ans et 50% des cas lorsque le kyste est découvert au-delà de 50ans.

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.

Tous les types de dilatation sont concernés, mais les types I et IV le sont plus souvent.

Le diagnostic radiologique de la dégénérescence du kyste repose sur la recherche d'un épaissement localisé ou diffus de la paroi kystique (Figure 42).

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

**Dans notre série aucun malade n'a présenté une complication.**



**Figure 42 : Image échographique montrant une tumeur végétante au dépens de la paroi du kyste de la VBP [99].**

## **VIII. Traitement :**

### **1. Buts du traitement :**

Le but de traitement final de dilatation kystique de cholédoque est de traiter les complications et d'éliminer le risque de transformation maligne [24]

L'abstention thérapeutique conduit à 97% de mortalité [87]

### **2. Moyens thérapeutiques :**

#### **2.1. Traitement médical :**

Le traitement de la DKC est essentiellement chirurgical.

Le traitement médical peut servir à traiter les complications associées : une angiocholite, une pancréatite.

Traitement des perturbations métaboliques, traitement du sepsis, correction des troubles hydro électrolytiques

**2.2. Traitement chirurgical :**

Un traitement chirurgical est indispensable et la controverse entre partisans d'un drainage interne et ceux d'une résection est actuellement close au profit de ces derniers. [100]

**a. Drainage externe :**

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

Actuellement cette technique est abandonnée.

Mais il peut être établi dans des circonstances particulières :

- Angiocholite.
- Perforation.
- Fissuration.
- Pancréatite aigüe.

**b. Drainages internes : [100]**

Le drainage interne sous forme d'une kysto-duodénostomie ou, mieux, d'une kysto-jéjunostomie sur anse exclue qui s'oppose plus efficacement à un reflux intrabiliaire constitue une solution apparemment simple mais qui ne peut être retenue pour plusieurs raisons : la réapparition des symptômes, la fréquence des réinterventions et la cancérisation secondaire. Le travail de Powell *et al.* [101] a bien mis en évidence la fréquence des complications, des décès et des réinterventions qui suivent une kystodérivation, chiffres nettement supérieurs à ceux constatés après résection des voies biliaires.

**b-1. La cholédocorrhaphie :**

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.

*b-2. 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 aigue
- 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.

*b-3 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

▪ **L'anastomose kysto-duodénale :**

Réalisée la première fois par Braun et Hartmann (1898) [102, 103,104].

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 entraine 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.

▪ **L'anastomose kysto-jéjunale sur anse exclue : [105]**

Il existe deux techniques dans la littérature :

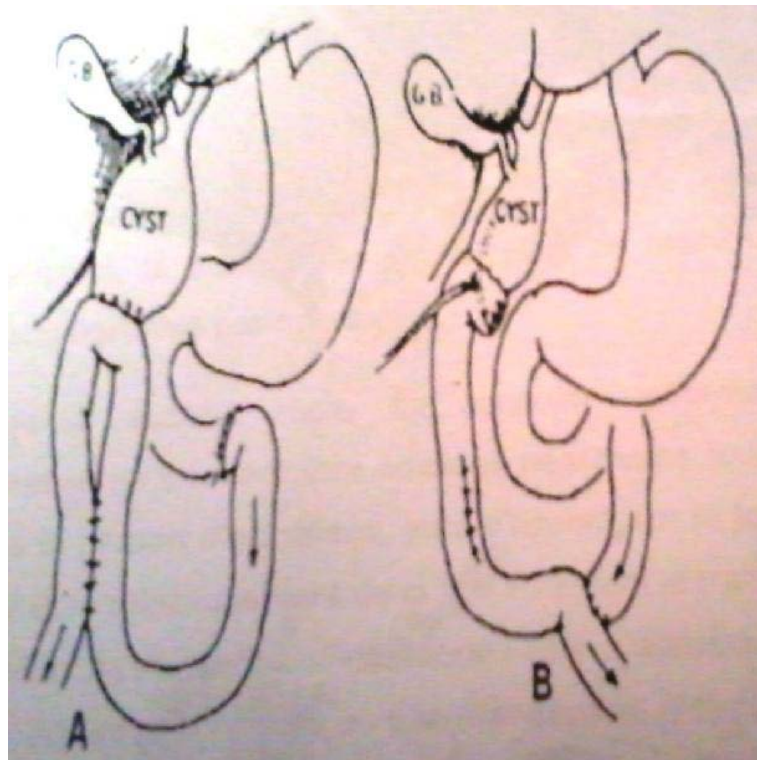
- Anse en Omega de Braun : n'est plus utilisée (figure 43 -A).
- La technique de Roux ou le montage en « Y » ; utilisée la première fois par l'auteur Tsujumura (1927), actuellement a la préférence par la plupart des auteurs. La technique consiste à sectionner le jéjunum au niveau de la 2ème ou 3ème anse 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 43 -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.

▪ **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 : 43**

**A : Kysto-jéjunostomie sur anse exclue de BRAUN**

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

*b-4 Les anastomoses hépatico-digestives avec exclusion de la dilatation kystique : [106]*

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 [107]. 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 [108].

Actuellement, elle est considérée comme un traitement incomplet de la DKC et dangereux [108].

*c. Exérèse totale du kyste avec anastomose bilio-digestive : [100]*

*L'excision totale de la dilatation kystique, suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse exclue, constitue l'opération logique et doit toujours être choisie lorsqu'elle est possible.*

Préconisée dès 1924 par McWhorter [109], cette attitude a mis longtemps à s'imposer du fait de ses mauvais résultats initiaux alors que son risque actuel est inférieur à 1 %.

Sur le plan technique, cette résection doit être la plus totale possible et remonter vers le haut sur le canal hépatique, voire au niveau de la convergence en se basant sur les constatations radiologiques et per opératoires [110]. Vers le bas, il faut éviter de traumatiser le parenchyme pancréatique et la ligature du cholédoque distal se situera immédiatement en amont du duodénum, une duodéno-pancréatectomie constituant un geste démesuré pour une affection bénigne ; une dégénérescence du cholédoque intra-pancréatique et du canal commun long reste possible mais jusqu'à ce jour aucun cas n'a été mentionné dans la littérature.

L'exérèse peut être totale ou partielle.

**Conduite de l'intervention :**

- L'exploration :
  - La dilatation kystique se présente sous forme d'une poche sous tension (Figure 44).
  - 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 aigue récente.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

- Exérèse de la poche kystique :

- Exérèse totale : [66]

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 45).

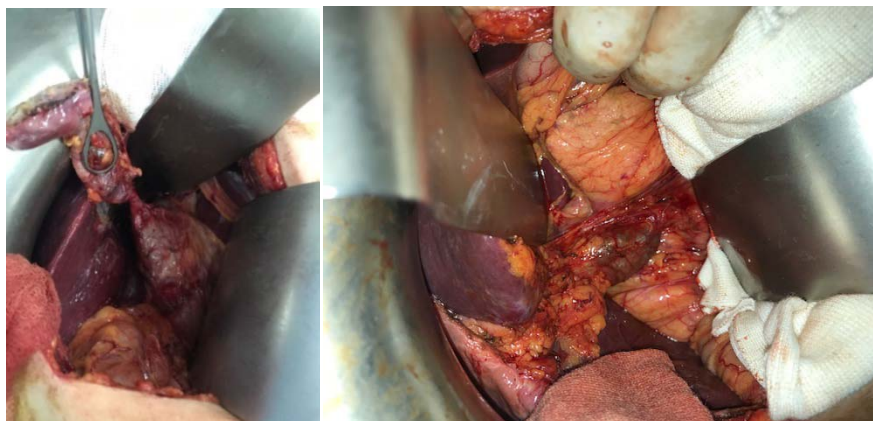
Par la suite, la dissection du pôle inférieur se fait de proche en proche. Quand la poche kystique s'arrête au bord supérieur du pancréas l'exérèse totale est simple, ainsi la section inférieure va intéresser la voie biliaire normale dont la fermeture se fait par ligature ou suture au fil résorbable. 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.

- 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).

\*Réparation : rétablissement

Deux montages sont possibles, mais le plus utilisé c'est l'anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y.



**Figure 44 : Aspects per opératoire de la DKC.**



**Figure 45 : Exérèse du kyste jusqu'à la convergence en le décollant du plan vasculaire postéro-interne.**

▪ **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 2<sup>ème</sup> 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.

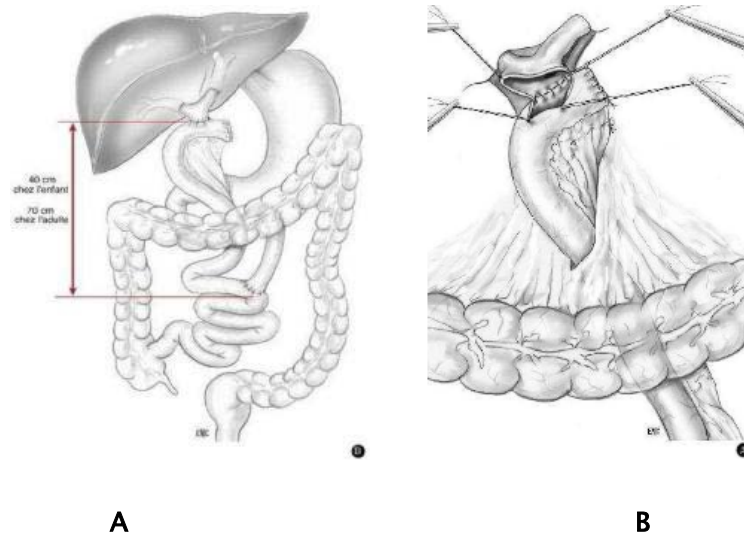
La continuité jéjunale est rétablie par une anastomose termino-latérale.

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 [111].

Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)

---



**Figure 46 : A, B. Anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse jéjunale en Y, montée dans la région sous-hépatique par voie transmésocolique.**



**Figure 47 : Résultat final per opératoire.**

▪ **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 [112, 113,114].

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.

\* 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.

*d. Les résections hépatiques segmentaires : [115]*

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.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

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 per opératoire 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 48).

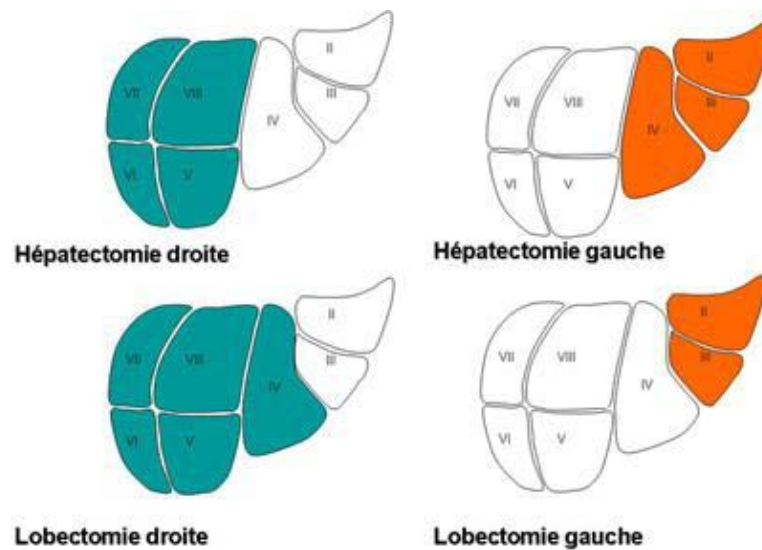
La résection d'un ou plusieurs segments en plus d'une hépatectomie droite ou gauche et en contiguïté avec la partie réséquée définit une hépatectomie élargie.

- 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 48 : Les hépatectomies typiques les plus pratiquées**

e. La transplantation hépatique :

La choléstatose 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.

### 3. 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 per opératoire.

Les indications opératoires varient en fonction du type de la malformation. Elles peuvent être résumées comme suit :

**Type I** : excision complète de la dilatation kystique et de la vésicule biliaire. En cas d'urgence (angiocholite aiguë avec insuffisance rénale ou découverte d'une dilatation kystique du cholédoque au cours d'une intervention pour une urgence abdominale d'une autre nature), l'exérèse d'emblée de la malformation biliaire comporte un risque important. Dans ces cas

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

exceptionnels, il est conseillé de pratiquer un drainage biliaire externe provisoire qui peut être réalisé sans difficulté majeure par cholécystostomie ou cholédocostomie, puis de réintervenir dès que l'état du patient le permettra. Un tel drainage biliaire externe temporaire ne sera toutefois envisagé qu'en cas d'échec d'une antibiothérapie dirigée contre l'angiocholite.

**Type II** : la résection d'un diverticule du cholédoque peut ne poser aucun problème particulier, mais son association avec une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (AJBP) impose dans le même temps une cholécystectomie. La plupart du temps la méthode de choix est la même que celle utilisée pour les types I.

**Type III** : en cas de cholédococèle symptomatique, on peut proposer une simple incision du kyste ou une excision partielle avec respect de la base d'implantation des canaux biliaire et pancréatique. Une sphinctérotomie endoscopique seule peut également être envisagée

**Type IV** :

- **IVa** : est traité par excision du kyste avec un large drainage biliaire par anastomose hépatico-jéjunale, si la dilatation intra hépatique est localisée, une hépatectomie segmentaire peut être réalisée [106, 108,116,]. 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 [117].

Dans les formes diffuses, on a recours à un traitement conservateur, avec un traitement endoscopique si lithiase intra hépatique associée et dérivation biliaire interne [118].

La transplantation hépatique est la solution unique [119], 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.

**3.1. 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 [112, 120,121].

**Dans notre série d'étude tous nos malades ont bénéficiés d'une résection totale de la VBP avec anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y.**

**3.2. Cas particuliers : [42]**

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.

▪ **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.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

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.

- **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 [116] dans un premier temps avant de traiter le problème du canal commun.

- **Dilatation kystique de la VBP et cirrhose : [42]**

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 [122,123]. 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 [124]. 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.

▪ **La cancérisation : [42,124]**

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 VBIH 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 [126] 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.

## **IX. Evolution et pronostic :**

### **1. 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.

## 2. Morbidité :

### 2.1. Les complications post opératoires précoces :

- **Infection de la paroi** : n'a été notée chez aucun malades.
- **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
  - cholépéritonite
  - Extériorisation par drainage

La recherche de la lésion en cause est justifiée lorsque :

- Aucune cholangiographie per opératoire 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 avec sphinctérotomie endoscopique et drainage nasobiliaire ou prothèse biliaire provisoire couvrant la plaie.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

### o 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 aigues compliquant une sphinctérotomie endoscopique.

### o L'abcès : [127]

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.

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

Dans notre étude l'évolution immédiate était marquée par le décès d'une patiente à J1 post opératoire.

Pour le reste des malades les suites opératoires immédiates ont été bonnes, aucune complication immédiate n'a été observée.

### 2.2. Complications postopératoires tardives :

La revue de la littérature publiée par Longmire [122], rapporte des cas ayant une surveillance postopératoire de plus de 5 ans, et permet d'individualiser les complications les plus fréquentes :

### o 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

## **Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)**

---

conséquent être responsable d'ictère récidivant, de douleurs abdominales ou d'accès angiocholitiques, impose en règle la réintervention.

### **o 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.

**o 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.

### **o 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.**



---

## CONCLUSION



---

Le kyste du cholédoque est une affection rare qui est découverte plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte. Dans notre série, la symptomatologie était dominée par une douleur de l'hypochondre droit, un ictère, et des nausées vomissements.

C'est une affection qui touche le plus souvent le sexe féminin.

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.

Les complications postopératoires précoces qui peuvent survenir sont essentiellement d'ordre infectieux et doivent être prévenues par une technique opératoire rigoureuse et le respect de l'asepsie des soins. Une surveillance échographique et biologique prolongée est nécessaire afin de guetter la survenue des complications tardives.



## **RESUMES**



## Résumé

Les dilatations congénitales des voies biliaires sont définies par des dilatations communicantes des voies biliaires intra- et/ou extra-hépatiques, Elles représentent une malformation congénitale rare plus fréquente en Asie, elles posent encore plus de problèmes diagnostiques que thérapeutiques.

A travers l'analyse rétrospective de 9 observations de dilatations kystiques de la voie biliaire principale, colligées au sein du service de chirurgie général, hôpital Arrazi et hôpital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI, Marrakech (Mars 2016 et Mai 2018.), on discutera les données épidémiologiques, la pathogénie, la classification, le diagnostic et le traitement.

Les patients de notre étude ont un âge moyen de 38ans [20-65 ans], avec une prédominance féminine sex-ratio de 1 :8 (1H/8F). La symptomatologie clinique était généralement une douleur de l'hypochondre droit (8 patients), la découverte était fortuite pour un seul patient lors d'une imagerie de contrôle d'une pancréatite aigue 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 I (6 cas) et IV (3 cas). Le traitement chirurgicale a consisté en une résection totale du kyste avec une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y pour tous nos malades.

Les suites opératoires immédiates étaient marquées par le décès d'une patiente à J1 post opératoire. Pour le reste de nos malades l'évolution immédiate était bonne, aucune complication n'a été observée.

L'évolution à long terme des 8 patients restants en vie était simple. Le recule de suivie dans notre série était de 6 mois à un an après la chirurgie.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

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 biliopancréatique.

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.

## Abstract

The congenital dilatations of bile ducts are defined by interconnecting dilatations of bile intra- and/or extra-hepatic, they represent a congenital malformation rare more common in Asia, they pose even more diagnostic problems than therapeutic.

Through the retrospective analysis of 9 Observations of cystic dilatations of the main biliary tree, collected within the service of general surgery, hospital Arrazi and hospital Ibn Tofail, CHU Mohammed VI , Marrakech (March 2016 and May 2018.), we will discuss the epidemiological data, the pathogenesis, classification, diagnosis and treatment.

The patients in our study have an average age of 38years [20–65 years], with a predominance of women sex–ratio of 1:8 (1M/8F). Clinical symptomatology was generally a pain of the hypochondre right (8 patients), the discovery was incidental to a single patient at a imaging of control of a acute pancreatitis serious.

The ultrasound and the bili-IRM have helped to install the diagnosis in the majority of cases, specifying the type of the dilatation fibrosis according to the classification of Todani, which has been noted a predominance of the types I (6 cases) and IV (3 cases). The surgical treatment consisted of a total resection of the cyst with an anastomosis hépatico jejunal–on a Anse in Y for all our patients.

The immediate operative follow–up was marked by the death of a patient at day 1 postoperative. For the rest of our patients the immediate evolution was good, no complication was observed.

The long–term evolution of the 8 remaining patients alive was simple. The follow–up decline in our series was 6 months to one year after surgery.

## Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)

---

The dilation of the cystic duct is a rare malformation among the adult who is characterized by its predominance of women and especially its asymptomatic character for several years.

The clinical diagnosis of this condition is easy before the existence of the classic triad made of the pain of the hypochondre right (sign the most common), jaundice and palpable mass.

The forms symptomatic mono being more and more frequent.

The preoperative diagnosis is easy thanks to the ultrasound and the bili-MRI, this last allowing the precise study of the biliary tree and especially the junction biliopancréatique.

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

The surgical treatment is currently based on the resection the most complete of cyst with an anastomosis bilio digestive—on a cove in y to the Roux, this technique to avoid the digestive reflux in the bile, crises of subsequent angiocholite but especially reducing the risk of neoplastic degeneration.

## ملخص

يتم تعريف التوسعات الخلقية للقنوات الصفراوية عن طريق توصيل التوسعات من القنوات الصفراوية داخل وخارج الكبد، وهي تمثل تشوه خلقي نادر أكثر تكراراً في آسيا، وهي تطرح مشاكل تشخيصية أكثر من المشاكل العلاجية.

من خلال التحليل الرجعي لـ 9 حالات توسع كيسي للقناة الصفراوية الرئيسية، والتي تم جمعها في قسم الجراحة العامة بمستشفى الرازي ومستشفى ابن طفيل، المستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش (ما بين مارس 2016 وماي 2018)، سناقش البيانات الوبائية، المرضية، التصنيف، التشخيص والعلاج.

ويبلغ متوسط عمر المرضى في دراستنا 38 سنة [20-65 سنة]، حيث تبلغ نسبة جنس الإناث 1:8 (8 F / 1H). كانت الأعراض السريرية بشكل عام ألم في المراق الأيمن (8 مرضى)، وكان الاكتشاف مصادفة لمريض واحد أثناء تصوير السيطرة على التهاب البنكرياس الحاد.

التوسع الكيسي للقناة الصفراوية المشتركة هو تشوه نادر في البالغين يتميز بغالته الأنثوية وخصوصاً طابعه اللاعراضي خلال عدة سنوات.

التشخيص السريري لهذه الحالة سهل في وجود ثلوث كلاسيكي مصنوع من ألم المراق الأيمن (علامة أكثر شيوعاً)، واليرقان وكتلة واضحة. أشكال أحادية الأعراض تكون أكثر تكراراً.

جعلت الموجات فوق الصوتية و التصوير بالرنين المغناطيسي من الممكن إجراء التشخيص في غالبية الحالات، من خلال تحديد نوع التوسع الكيسي طبقاً لتصنيف توداني، الذي

تسود فيه الأنواع الأولى (6 حالات) و الرابع (3 حالات). تألف العلاج الجراحي من الاستئصال الكلي للكيس مع مفاغرة كبدية - معوية على حلقة Y لجميع مرضانا.

تميزت المتابعة الجراحية المباشرة بوفاة مريض في اليوم الأول بعد الجراحة. بالنسبة لبقية مرضانا كان التطور الفوري جيدًا ، ولم يلاحظ أي تعقيد.

كان التطور على المدى الطويل للمرضى الثمانية الباقين على قيد الحياة بسيطًا. كان تراجع المتابعة في سلسلة لدينا 6 أشهر إلى سنة واحدة بعد الجراحة.

إن تمدد القناة الكيسية هو تشوه نادر بين البالغين الذي يتميز بهيمنته على النساء وخصوصًا طابعه اللاعرضي لعدة سنوات.

التشخيص السريري لهذه الحالة سهل في وجود ثالث كلاسيكي مصنوع من ألم المراق الأيمن (علامة أكثر شيوعًا)، واليرقان وكتلة واضحة. أشكال أحادية الأعراض تكون الأكثر انتشارًا.

التشخيص قبل الجراحة سهل بفضل الموجات فوق الصوتية و التصوير بالرنين المغناطيسي وهذا الأخير يسمح بالدراسة الدقيقة للشجرة الصفراوية.

التطور العفوي هائل، لا سيما مع خطر التحول الخبيث.

يعتمد العلاج الجراحي حاليًا على عملية الاستئصال الأكثر اكتمالًا لكيس مع مفاغرة هضمية ثنائية على حلقة Y ، هذه التقنية تجعل من الممكن تجنب الارتجاع الهضمي في القنوات الصفراوية، الهجمات اللاحقة للمرض، ولكن خاصة الحد من خطر التحول الورمي.



## **ANNEXES**



## Fiche d'exploitation : dilatation kystique du cholédoque

Service :

Nom+prénom : N° du

dossier :

Date d'entrée : IP :

Date de sortie :

**Sexe :**

M

F

**Age :** .....ans

**Antécédents :**

v Biliaire :

Colique hépatique : **oui**  **non**

Epigastralgie : **oui**  **non**

Vésicule lithiasique : **oui**  **non**

Ictère récurrent : **oui**  **non**

Angiocholite : **oui**  **non**

Pancréatite : **oui**  **non**

v Tares associés :

Diabète : **oui**  **non**

HTA : **oui**  **non**

Obésité : **oui**  **non**

Hypercholestérolémie : **oui**  **non**

Autres : .....

**Renseignements cliniques :**

■ Découverte fortuite : **oui**  **non**

Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)

---

---

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

– Signes fonctionnels :

• Douleur de l’hypochondre droit : **oui**  **non**

• Douleur épigastrique : **oui**  **non**

• Nausée et vomissements : **oui**  **non**

• hémorragie digestive : **oui**  **non**

• Fièvre : **oui**  **non**

• Urines foncées et selles décolorés : **oui**  **non**

– Les signes physiques :

• Ictère : **oui**  **non**

• Sensibilité abdominale : **oui**  **non**

• Défense abdominale : **oui**  **non**

• Hépatomégalie : **oui**  **non**

• Masse abdominale de l’HCD : **oui**  **non**

• Fièvre : **oui**  **non**

• Autres :.....

## Examens para cliniques :

### Radiologie :

#### 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

#### 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: .....

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

Bili-IRM:

• Anomalies des canaux hépatiques droit et gauche : **oui**  **non**

• Dilatation de la VBP : 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  IV  V

• Pancréatite : **oui**  **non**

Si oui quel stade :.....

• Lithiase du canal de Wirsung : **oui**  **non**

• Anomalie de la jonction bilio-pancréatique : **oui**  **non**

CPRE :

Faite non  faite

• But :

-diagnostique :

-thérapeutique :

-les deux (diagnostic+thérapeutique) :

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque  
(A propos de 09 cas)**

---

---

● 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 :

● Réanimation hydro-électrolytique : **oui**  **non**

● Antibiothérapie : **oui**  **non**

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque**  
**(A propos de 09 cas)**

---

---

2) Endoscopique :

- Sphinctérotomie : **oui**  **non**
- Extraction de calcul(s) : **oui**  **non**
- Drainage biliaire externe : **oui**  **non**
- Mise en place d'une prothèse : **oui**  **non**

3) Chirurgical :

- Laparotomie
- cœlioscopie

Les gestes réalisés :

- Cholécystectomie : **oui**  **non**
- Résection du kyste : Totale  partielle
- Anastomose :
  - Hépatico-jéjunale
  - Cholédoco-jéjunale
  - Kysto-jéjunale
- 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**

**Dilatation kystique congénitale du cholédoque**  
**(A propos de 09 cas)**

---

---

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**



## **BIBLIOGRAPHIE**



1. **B. Finech · Y. Narjis · M.N. El Mansouri · A. Diffaa · Z. Samlani · K. Krati · S. Dehbi · M. Zehlane · L. Essaadouni**  
Dilatation kystique du cholédoque et maladie de von Recklinghausen Choledochal cyst: von Recklinghausen syndrome  
J. Afr. Hépatol. Gastroentérol. (2011) 5:123-125
2. **Olbourne NA.**  
Choledochal cyst: a review of the cystic anomalies of the biliary tree.  
Ann R Coll Surg Engl 1975;56:26-32
3. **Mannai S, Kraïem T, Gharbi L, Haoues N, Mestiri H, Khalfallah M-T**  
Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires.  
Annales de Chirurgie. 2006;131(6-7):369-74.
4. **Lee MJ, Kim MJ, Yoon CS**  
JMR cholangiopancreatography findings in children with spontaneous bile duct perforation.  
Pediatr Radiol; 2010 May; 40(5):687-92.
5. **Foster, J. Lautel, J.Cinqualbre, G. Clerc et P. Waner.**  
Dilatation kystique de la voie biliaire principale .  
Chirurgie, 1974, 100, pp.591-595.
6. **B. Pradere, M. Gouzi, J.Escourrou, A. Barret, J.L.Gouzi**  
Kyste du cholédoque, à propos d'une observation.2002
7. **FH Netter.**  
Anatomie de la voie biliaire extrahépatique.  
Atlas d'anatomie humaine. 6<sup>ème</sup> édition.2015 ;Planches 275 et 276.
8. **Gilliland MB, Holloway CE, LANCE JH.**  
Case Reports: Congenital choledochus cyst.  
Journal of Pediatrics. 1949;387-92.

9. **PJ Valette [1], T De Baere [1]**  
Anatomie biliaire et vasculaire du foie  
Journal de radiologie Vol 83, N° 2-C2 – décembre 2002 pp. 221-232
  
10. **Bouchret.Y, Passagia.JG, Lopez JF.**  
Anatomie des voies biliaires extrahépatiques.  
EMC; 4-900, 1990.
  
11. **CDU-HGE/Editions Elsevier-Masson.**  
Les fondamentaux de la pathologie digestive.Chapitre 6 : foie – voies biliaires.  
EMC .2014 ;(10) :1-39.
  
12. **Lafortune M, Denys A, Sauvanet A, Schmidt S.**  
Anatomie du foie: Ce qu'il faut savoir  
Journal de radiologie. 2007;88(7-8 C2):1020-35.
  
13. **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.
  
14. **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.
  
15. **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.
  
16. **Babbitt D.P.**  
Congenital choledochal cyst : new etiological concept based on anomalous relationship s of the common bile duct and pancreatic publ.  
Ann Radiol (Paris) 1969;12:231-40.

17. **Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al.**  
Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction  
Surgery 2004;135:457-9.
18. **Todani T, Narusue M, Watanabe Y, et al.**  
Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement  
Ann Surg 1978; 187:272- 80.
19. **Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction / choledochal cyst.**  
Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, et al.  
Dig Dis Sci 2004;49:1953-6.
20. **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 Surg 2002, 9; 342-51.
21. **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.
22. **Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH**  
Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis  
Canadian journal of Surgery. 2009;52(6):506-11.
23. **E. Anglade<sup>1</sup>, C. Aubk I<sup>2</sup>, J. Lebigot I, V. Croquet<sup>2</sup>, D. Loisel I, L. Coupris<sup>3</sup>, C. Caron<sup>1</sup>.**  
Bilan pré thérapeutique d'une dilatation congénitale de la voie biliaire principale par cholangio pancréatographie-IRM .  
Arch PCdiatr 2000 ; 7 : 49-53
24. **James S. Banks<sup>1</sup> Gaurav Saigal Joseph M. D'Alonzo Maria D'Almeida Bastos Nguyen V. Nguyen**  
Choledochal Malformations: Surgical Implications of Radiologic Findings  
Gastrointestinal Imaging · Review AJR:210, April 2018

25. **Janakie Singham<sup>1</sup> , David Schaeffer<sup>2</sup> , Eric Yoshida<sup>1</sup> & Charles Scudamore<sup>3</sup>**  
Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients  
HPB, 2007; 9: 383-387
26. **Ahluwalia A, Saggarr K, Gupta P.**  
Choledochal cyst: A rare entity.  
Ind J Radiol Imag 2002;4:491-2.
27. **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.
28. **Todani T, watanabe Y, Toki A, Urishihara N.**  
Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations.  
Surg Gynecol Obstet 1987,; 164: 61-64.
29. **Ibrahim Dagher, Dominique Franco**  
Lésions kystiques du foie et des voies biliaires (en dehors du kyste hydatique)  
(Gastroenterol Clin Biol 2005;29:875-877)
30. **M. Faïk, A. Halhal, M. Oudanane, K. Housni, M. Ahalat, S. Baroudi, A. M'jahed, A. Tounsi\*\***  
Dilatation kystique du choledoque compliquee d'angiocholite (à propos de 2 cas)  
Médecine du Maghreb 1999 n°76
31. **Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al.**  
Bile duct cysts: a changing spectrum of disease  
J Hepatobiliary Pancreat Surg 1996;3:405-11.
32. **Daniel Dhumeaux<sup>[1]</sup>**  
Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques  
Gastroentérologie Clinique et Biologique Vol 29, N° 8-9 – août 2005 pp. 878-882

33. **Janakie Singham, MD, Eric M. Yoshida, MD, and Charles H. Scudamore, MD**  
Choledochal cysts Part 2 of 3: Diagnosis  
Can J Surg. 2009 Dec; 52(6): 506–511
34. **K. Soreide<sup>1</sup>, H. Korner<sup>1,3</sup>, J. Havnen<sup>2</sup> and J. A. Soreide<sup>1,3</sup>**  
Bile duct cysts in adults  
British Journal of Surgery 2004; 91: 1538–1548
35. **LIN-CC**  
Dilatation of the biliary tract in pediatric patients.  
1993 Jul ; 52 (1) p. 26–31 Taiwan.
36. **M. Faïk, A. Halhal, M. Oudanane, K. Housni, M. Ahalat, S. Baroudi, A. M'jahe, A. Tounsi\*\***  
Dilatation kystique du cholédoque (À propos de 8 cas)  
Médecine du Maghreb 1999 n°75
37. **Harper L, Lavrand F, Pietrera P, et al.**  
Rupture spontané e d'un kyste du cholédoque chez un enfant de 11 mois.  
Arch Pediatr 2006;13:156–8.
38. **Boualia\*, C. Trabanino, O. Abboa, L. Destombes, C. Baunin, P. Galiniera**  
Péritonite biliaire par rupture traumatique d'un kyste du cholédoque  
2015 Elsevier Masson SAS.
39. **R. Messrouri .**  
DKK  
AFLCGE
40. **Valayer J, Moreaux J,**  
Kyste de la voie biliaire  
EMC. Appareil digestif, 40976,1992, 14P.
41. **O'Neill JA Jr, Templeton JM, Schnauffer L et al.**  
Recent experience with choledochal cyst  
Ann Surg 1987;205:553–40.

42. **Mr. Jaouad Bouljrouf**  
thèse : Dilatation kystique du cholédoque a propos de 12 cas  
*Université Mohammed V faculté de médecine et de pharmacie –Rabat année:2012 thèse n°:*  
114
43. **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.
44. **Lee HC, Yeung CY, Fang SB, et al.**  
Congenital choledochal cysts in adults.  
Arcb Surg 2004,139,:855–62.
45. **Tan Kc, Howard Er .**  
Choledochal cyst : a 14–year surgical experience with 36 patients.  
*Br. J. Surg.* 1988 ; 75 : 892–895.
46. **A dilatations kystiques des voies biliaires: apport de la BILI-IRM**
47. **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.
48. **Hamada Y, Ando H, Kamisawa T, Itoi T, Urushihara N, Koshinaga T, et al**  
Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015.  
Journal of Hepato–Biliary Pancreatic Sciences. 2016;23(6):342–6.
49. **Mlle. Driy Ferdaous**  
thèse : Dilatation kystique congénitale du cholédoque (A propos de 09 cas)  
Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté De Médecine Et De Pharmacie FES : Année  
2014 Thèse N° 066/14

50. **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 Médiacale, Vol 72, N° 11 Novembre 1994.
51. **Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al.**  
Malignant tumors in choledochal cysts.  
Ann Surg 1977;186:22-8.
52. **[52] Ferrari F.S., Fantozzi F., Tasciotti L., Vigni F., Scotto F., Frasci P.U.S**  
MRCP, CCT and ERCP/ a comparative study in 131 patients with suspected biliary obstruction  
*Med. Sci. Monit.* 2005 ; 11 : 8-18
53. **D. Pariente S. Franchi-Abella**  
Malformations des voies biliaires, rôle de l'imagerie  
Journal d'imageriediagnostiqueetinterventionnelle2018;xx:1-12
54. **Chapuy S,GorincourG,RoquelaureB,AscheroA,ParisM, Lambot K,etal.**  
Sonographic diagnosis of a common pancreatico-biliary channel in children.  
Pediatr Radiol2006;36:1300-5.
55. **Guelrud M,MoreraC,RodriguezM,PradosJG,JaenD.**  
Normal and anomal ouspancreaticobiliary union in children and adolescents.  
GastrointestEndosc1999;50:189-93.
56. **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.
57. **Brunelle F.**  
Pathologie des voies biliaires de l'enfant.  
Encyl MédChir, Radiodiagnostic IV, 33 496 A10, 3-1987, p. 7-9. 5

58. **Todani T, Watanabe Y, Toki A, Ogura K, Wang ZQ**  
Co-existing biliary anomalies and anatomical variants in choledochal cyst.  
*Br J Surg* 1998 ; 85 : 760-763
59. **Lahmek P.**  
Imagerie des voies biliaires et du pancréas par résonance magnétique nucléaire.  
Encycl Méd Chir, Radio-diagnostic-App-digestif 33- 500 A-30, 1996, p.2.
60. **Lecesne R, Drouillard J, Sananes J.C, Gense V, Taourel P, Laurent F.**  
cholangio-IRM : techniques, aspects normaux et pathologiques.  
Feuillets de radiologie, 1997,37, N°1,p2-13.
61. **M.Chellaoui, S. El Haddad, L. Chat, N. Allali, R.Dafiri.**  
Imagerie des dilatations kystiques du cholédoque (DKC)  
Services d'Imagerie Médicale. Radiopédiatrie. Rabat. Maroc.
62. **Zouaoui W, Kochlef A, Baccar A, Mzabi H, Sehili S, Ghorbel A, Daghfous MH.**  
Les dilatations kystiques des voies biliaires: Apport de la Bili-IRM.
63. **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.
64. **Barish MA, Yucel KE, Soto JA, Chuttani R, Ferrucci JT.**  
MR cholangiography:efficacy of three dimensional turbo spin echotechnique.  
*AJR* 1995: 165:295-300.
65. **Rajnish A, Gambhir S, Das BK, Saxena R.**  
Classifying choledochal cysts using hepatobiliary scintigraphy.  
*Clin Nucl Med* 2000;25: 996-999.
66. **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.

67. **Blickman JG, Parker BR, Barnes PD.**  
Pediatric radiology : the requisites.  
Mosby/Elsevier. 2009;(5): 358 .
68. **Shah SK, Mutighani M, Caustamagna G,.**  
Therapeutic biliary endoscopy.  
Endoscopy 2002; 34: 45–55.
69. **Dunham F, Engelholm L, Toussaint J, Deltenre M, Lambilhotte JP, Cremer .**  
M. Investigations de dilatations kystiques idiopathiques du cholédoqu par cholangiopancréatographie  
Acta Gastroenterol Belg 1981 ; 44 : 274–283.
70. **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.
71. **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.
72. **[72] 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.
73. **Maitham A. Moslim<sup>1</sup> & Hideo Takahashi<sup>1</sup> & Federico G. Seifarth<sup>2</sup> & R. Matthew Walsh<sup>1</sup> & Gareth Morris–Stiff<sup>1</sup>**  
Choledochal Cyst Disease in a Western Center: A 30–Year Experience  
2016 The Society for Surgery of the Alimentary Tract

74. **Lu SC, Debian KA.** In: Yamada T, Alpers DH, Kaplowitz N, Laine L, Owyang C, et al. Cystic diseases of the biliary tract. editors. Textbook of Gastroenterology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2003. pp. 2225–2233
75. **Ozlem Y, Bayraktar Y.**  
Clinical characteristics of Caroli's disease.  
World/Gastroenterol 2007 April 7;13: 1930–1933.
76. **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.
77. **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.
78. **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.
79. **Howard ER.**  
Choledochal cysts. In : Howard ER, ed. Surgery of liver disease in children.  
Oxford: Butterworth–Heinemann;1991.p 78–90.
80. **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 pediater Surg 5. 1995.
81. **Kato T, Hebuguichi T, Kasai M.**  
Etiology of congenital choledochal cyst.  
Tohoku. J.exp.med.131: 137–42, 1980.
-

82. **Tahara K, Ishimaru Y, Fujino J, Suzuki M, Hatanaka M, Igarashi A.**  
Association of extrahepatic bile duct duplication with pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary dilatation in children: A case report and literature review.  
Surgery Today. 2013;43(7):800-5.
83. **JTao 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.
84. **Alagille D, et Caravassiles V.**  
La dilatation kystique congénitale du cholédoque,  
RIH, vol XI, n°8, p : 721-748, 1961.
85. **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.
86. **A. Ousadden, K.H. Ibnmajdoub, H. Elbouhaddouti, J. Lamrani, El B. Benjelloun, K. Mazaz, K. Aittaleb**  
Angiocholite sur dilatation kystique du cholédoque : Une urgence chirurgicale  
Cholangitis due to choledochal cyst : A surgical emergency  
Service de chirurgie viscérale, Hôpital des spécialités, CHU Hassan II, Fès, Maroc
87. **Yamaguchi M. Congenital choledochal**  
cyst: analysis on 1433 patients in the Japanese literature.  
Am J Surg 1980; 140:653-657.
88. **Banerjee Jesudason SR, Ranjan Jesudason M, Paul Mukha R, Vyas FL, Govil S, Muthusami JC.**  
Management of adult choledochal cysts - a 15-year experience.  
HPB (Oxford). 2006; 8(4):299-305.
89. **Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J.**  
Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires de l'adulte.  
J Chir 2001; 138:196-204.

90. **Weber FP.**  
Cystic dilatation of common bile duct.  
Br J Child Dis 1934; 31:27-9.
91. **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.
92. **Ando K, Ito T, wanabe Y, Seo T, Kaneko K.**  
Spontaneous perforation of choledochal cyst.  
J Am Coll Surg 1995; 181: 125-8.
93. **Lilly JR, weintiaub Wh? Altman RP.**  
Spontaneous perforation of extra hepatic biliary ducts and bile peritonitis in infancy.  
Surgery 1974;75: 664-73.
94. **Mr. Salaheddine Mourabit**  
Kyste du cholédoque Dégénéré  
Universite Mohammed V – Souissi Faculte De Medecine Et De Pharmacie –Rabatannee: 2013  
These N°: 30
95. **Dayton MT, Longmire WP Jr, Tompkins RK**  
Caroli's Disease: A premalignant condition?  
Am J Surg 1983 Jan;145(l):41-8
96. **Tajiri H.**  
Choledochocoele containing stones.  
Am J Gastroenterol 1996 May;91(5): 1046-8.
97. **Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, et al**  
Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct.  
J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2002;9:342- 51.

98. **Ait Bouazza Hanane ,**  
La dilatation kystique du canal cholédoque chez l'adulte , à propos d'un cas.  
These N° 101 ,2007, Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
99. **El Haddad S, Chat L, Allali N.**  
Imagerie des dilatations kystiques du cholédoque (DKC).  
Radiopédiatrie Rabat Maroc.2011.
100. **René Baumann, Christian Wittersheim, Karine Dron**  
dilatations kystiques congénitales du cholédoque, anomalie de la jonction bilio-  
pancréatique.  
Hepato gastro et oncologie digestive aout 1997
101. **Powell CS, Sawyers JL, Reynolds VH.**  
Management of adult choledochal cysts.  
*Ann Surg* 1981 ; 193 : 666-74.
102. **Brun et Hartman, cite par Seneque . Bull, Soc,**  
Chir, Paris, 1987, 207-208.
103. **Forstere, Lautel J.**  
Dilatation kystique de la voie biliaire principale chirurgie,  
1974, 100, n°8, 591-595.
104. **Gross R, E.**  
Idiopathic dilatation of the common bile duct in children.  
*J,Pediat*, 1933, 3, 730-755.
105. **Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al.**  
Malignant tumors in choledochal cysts.  
*Ann Surg* 1977;186:22-8.
106. **Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore.**  
Choledochal cysts.Part 3 of 3:Management.  
*J Can Chir*, Vol.53,N°1,February 2010.

**107. Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al.**

Malignant tumors in choledochal cysts.  
*Ann Surg* 1977;186:22-8.

**108. 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.

**109. McWhorter GL.**

Congenital cystic dilatation of the common bile duct.  
*Arch Surg* 1924 ; 8 : 604-26.

**110. Okada A, Nakamura T, Okumura K, Oguchi Y, Kamata SI.**

Surgical treatment of congenital dilatation of bile duct (choledochal cyst) with technical considerations.  
*Surgery* 1987 ; 101 : 238-43

**111. 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.

**112. Kianmanesh R, Regimbo J-M, Belghiti J.**

Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires de l'adulte.  
*J. Chir* 2001 ;138 : 196-204.

**113. 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.

**114. Taylor AC, Palmer KR.**

Caroli's disease [comment] .  
*Eur J Gastroenterol Hepatol* 1998; 10: 105-108.

- 115. Castaing.D, Perdiago F, Salloum.C.**  
Conduite générale des hépatectomies par laparotomie.  
EMC, Techniques chirurgicales–App Digest, 40–761, 2011.
- 116. Hussain ZH, Bloom DA, Tolia V.**  
Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP.  
Clin Imaging 2002;24:289–91.
- 117. 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.
- 118. Desmet VJ.**  
Pathogenesis of ductal plate malformation .  
J Gastroenterol Hepatol 2004; 19: S356–S360.
- 119. 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.
- 120. 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.
- 121. Chijiwa K, Tanaka M.**  
Surgical strategiey for patients with anomalous pancreatico–biliary ductal junction without choledochal cyst.  
Int Surg 1995;80:215–217.
- 122. Jan YY, Chen HM, Chen MF**  
Malignancy in choledochal cysts.  
Hepatogastroenterology 2000 ; 47 : 337–340.

123. **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.
124. **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.
125. **A. ten Hove<sup>1</sup> , V. E. de Meijer<sup>1</sup> , J. B. F. Hulscher<sup>2</sup> and R. H. J. de Kleine<sup>1</sup>**  
Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation  
Divisions of <sup>1</sup>Hepato-Pancreato-Biliary Surgery and Liver Transplantation and <sup>2</sup>Paediatric Surgery, Department of Surgery, University of Groningen and University Medical Centre Groningen, Groningen, The Netherlands  
Systematic review 2018
126. **Todani T, watanabe Y, Toki A, Urishihara N.**  
Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet 1987,; 164: 61–64.
127. **La Croisnière E, Mignon F, Hubert C, Fraleu B.**  
[Evue illustrée des aspects post-opératoires pathologiques des interventions chirurgicales digestives].  
CH.Versailles.

# قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله باذلة رعائتي الطبية للقريب

والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني وأكون أختاً لكل زميل في المهنة الطبية

متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني فيسري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها اتجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

أطروحة رقم 236

سنة 2018

## التوسعات الكيسية لقناة الصفراء الأساسية (بصدد 9 حالات)

### الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/07/13

من طرف

الآنسة **غزلان الراوي**

المزودة في 05 أكتوبر 1990 ببين الويدان

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية :

توسع كيسي - قناة الصفراء الأساسية - مفارغة قناة الصفراء - تحول سرطاني خبيث

### اللجنة

الرئيس

**ب. الفينش**

السيد

أستاذ في الجراحة العامة

المشرف

**خ. رباني**

السيد

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

**ص. أوباها**

السيدة

أستاذة مبرزة في الفيزيولوجيا.

**ر. البرني**

السيد

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

الحكام