

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011

THESE N°: 91

**DILATATION KYSTIQUE CONGENITALE
DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE CHEZ L'ADULTE
(EXPERIENCE DE LA CLINIQUE CHIRURGICALE C)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Yassir KODAD

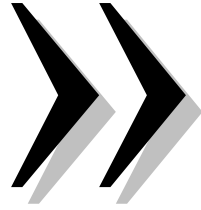
Né le 18 Août 1983 à Nador

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Dilatation kystique congénitale – Voie biliaire principale – Adulte –
Diagnostic – Traitement

JURY

Mr. M. AHALLAT	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie Générale	
Mr. A. BEN AMAR	RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie Générale	
Mr. M. RAISS	JUGES
Professeur de Chirurgie Générale	
Mme. I. ERRABIH	
Professeur Agrégé de Gastro-Entérologie	



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

و

سورة البقرة: الآية: 31





UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie

12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire

13. Pr. BENSOUDA Mohamed Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSaid Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép. TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

- 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
- 45. Pr. DAFIRI Rachida
- 46. Pr. FAIK Mohamed
- 47. Pr. HERMAS Mohamed
- 48. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 49. Pr. ADNAOUI Mohamed
- 50. Pr. AOUNI Mohamed
- 51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 53. Pr. CHAD Bouziane
- 54. Pr. CHKOFF Rachid
- 55. Pr. KHARBACH Aïcha
- 56. Pr. MANSOURI Fatima
- 57. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
- 58. Pr. SEDRATI Omar*
- 59. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- 60. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
- 61. Pr. ATMANI Mohamed*
- 62. Pr. AZZOUZI Abderrahim
- 63. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
- 64. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
- 65. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
- 66. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
- 67. Pr. BENSOUDA Yahia
- 68. Pr. BERRAHO Amina
- 69. Pr. BEZZAD Rachid
- 70. Pr. CHABRAOUI Layachi
- 71. Pr. CHANA El Houssaine*
- 72. Pr. CHERRAH Yahia
- 73. Pr. CHOKAIRI Omar
- 74. Pr. FAJRI Ahmed*
- 75. Pr. JANATIIdrissi Mohamed*
- 76. Pr. KHATTAB Mohamed
- 77. Pr. NEJMI Maati
- 78. Pr. OUAALINE Mohammed*
- Hygiène
- 79. Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH
- 80. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 81. Pr. AHALLAT Mohamed
- 82. Pr. BENOUDA Amina
- 83. Pr. BENSOUDA Adil
- 84. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 85. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
- 86. Pr. CHRAIBI Chafiq

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique

87. Pr. DAOUDI Rajae
 88. Pr. DEHAYNI Mohamed*
 89. Pr. EL HADDOURY Mohamed
 90. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
 91. Pr. FELLAT Rokaya
 92. Pr. GHAFIR Driss*
 93. Pr. JIDDANE Mohamed
 94. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
 95. Pr. TAGHY Ahmed
 96. Pr. ZOUHDI Mimoun

Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

97. Pr. AGNAOU Lahcen
 98. Pr. AL BAROUDI Saad
 99. Pr. BENCHERIFA Fatiha
 100. Pr. BENJAAFAR Noureddine
 101. Pr. BENJELLOUN Samir
 102. Pr. BEN RAIS Nozha
 103. Pr. CAOUI Malika
 104. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
 105. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
 106. Pr. EL AOUDAD Rajae
 107. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 108. Pr. EL HASSANI My Rachid
 109. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
 110. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
 111. Pr. ERROUGANI Abdelkader
 112. Pr. ESSAKALI Malika
 113. Pr. ETTAYEBI Fouad
 114. Pr. HADRI Larbi*
 115. Pr. HASSAM Badredine
 116. Pr. IFRINE Lahssan
 117. Pr. JELTHI Ahmed
 118. Pr. MAHFOUD Mustapha
 119. Pr. MOUDENE Ahmed*
 120. Pr. OULBACHA Said
 121. Pr. RHRAB Brahim
 122. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
 123. Pr. SLAOUI Anas

Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

124. Pr. ABBAR Mohamed*
 125. Pr. ABDELHAK M'barek
 126. Pr. BELAIDI Halima

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie

127. Pr. BRAHMI Rida Slimane
 128. Pr. BENTAHILA Abdelali
 129. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 130. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 131. Pr. CHAMI Ilham
 132. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 133. Pr. EL ABBADI Najia
 134. Pr. HANINE Ahmed*
 135. Pr. JALIL Abdelouahed
 136. Pr. LAKHDAR Amina
 137. Pr. MOUANE Nezha

Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

138. Pr. ABOUQUAL Redouane
 139. Pr. AMRAOUI Mohamed
 140. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 141. Pr. BARGACH Samir
 142. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
 143. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
 144. Pr. CHAARI Jilali*
 145. Pr. DIMOU M'barek*
 146. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
 147. Pr. EL MESNAOUI Abbas
 148. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 149. Pr. FERHATI Driss
 150. Pr. HASSOUNI Fadil
 151. Pr. HDA Abdelhamid*
 152. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 153. Pr. IBRAHIMY Wafaa
 154. Pr. MANSOURI Aziz
 155. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 156. Pr. RZIN Abdelkader*
 157. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 158. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 Cardiologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Décembre 1996

159. Pr. AMIL Touriya*
 160. Pr. BELKACEM Rachid
 161. Pr. BELMAHI Amin
 162. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 163. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 164. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
 165. Pr. GAOUZI Ahmed
 166. Pr. MAHFOUDI M'barek*

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Pédiatrie
 Radiologie

167. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
168. Pr. MOHAMMADI Mohamed
169. Pr. MOULINE Soumaya
170. Pr. OUADGHIRI Mohamed
171. Pr. OUZEDDOUN Naima
172. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

173. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
174. Pr. BEN AMAR Abdesslem
175. Pr. BEN SLIMANE Lounis
176. Pr. BIROUK Nazha
177. Pr. BOULAICH Mohamed
178. Pr. CHAOUIR Souad*
179. Pr. DERRAZ Said
180. Pr. ERREIMI Naima
181. Pr. FELLAT Nadia
182. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
183. Pr. HAIMEUR Charki*
184. Pr. KANOUNI NAWAL
185. Pr. KOUTANI Abdellatif
186. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
187. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
188. Pr. NAZI M'barek*
189. Pr. OUAHABI Hamid*
190. Pr. SAFI Lahcen*
191. Pr. TAOUFIQ Jallal
192. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.RL.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

193. Pr. AFIFI RAJAA
194. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
195. Pr. ALOUANE Mohammed*
196. Pr. BENOMAR ALI
197. Pr. BOUGTAB Abdesslam
198. Pr. ER RIHANI Hassan
199. Pr. EZZAITOUNI Fatima
200. Pr. KABBAJ Najat
201. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

202. Pr. BENKIRANE Majid*
203. Pr. KHATOURI ALI*
204. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

205. Pr. ABID Ahmed*
206. Pr. AIT OUMAR Hassan
207. Pr. BENCHERIF My Zahid
208. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
209. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
210. Pr. CHAOUI Zineb
211. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
212. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
213. Pr. EL FTOUH Mustapha
214. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
215. Pr. EL OTMANY Azzedine
216. Pr. GHANNAM Rachid
217. Pr. HAMMANI Lahcen
218. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
219. Pr. ISMAILI Hassane*
220. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
221. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
222. Pr. TACHINANTE Rajae
223. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-ptisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-ptisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

224. Pr. AIDI Saadia
225. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
226. Pr. AJANA Fatima Zohra
227. Pr. BENAMR Said
228. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
229. Pr. CHERTI Mohammed
230. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
231. Pr. EL HASSANI Amine
232. Pr. EL IDGHIRI Hassan
233. Pr. EL KHADER Khalid
234. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
235. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
236. Pr. HSSAIDA Rachid*
237. Pr. LACHKAR Azzouz
238. Pr. LAHLOU Abdou
239. Pr. MAFTAH Mohamed*
240. Pr. MAHASSINI Najat

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique

241. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
242. Pr. NASSIH Mohamed*
243. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

244. Pr. ABABOU Adil
245. Pr. AOUAD Aicha
246. Pr. BALKHI Hicham*
247. Pr. BELMEKKI Mohammed
248. Pr. BENABDELJLIL Maria
249. Pr. BENAMAR Loubna
250. Pr. BENAMOR Jouda
251. Pr. BENELBARHDADI Imane
252. Pr. BENNANI Rajae
253. Pr. BENOUACHANE Thami
254. Pr. BENYOUSSEF Khalil
255. Pr. BERRADA Rachid
256. Pr. BEZZA Ahmed*
257. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
258. Pr. BOUHOUCHE Rachida
259. Pr. BOUMDIN El Hassane*
260. Pr. CHAT Latifa
261. Pr. CHELLAOUI Mounia
262. Pr. DAALI Mustapha*
263. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
264. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
265. Pr. EL HIJRI Ahmed
266. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
267. Pr. EL MADHI Tarik
268. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
269. Pr. EL OUNANI Mohamed
270. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
271. Pr. ETTAIR Said
272. Pr. GAZZAZ Miloudi*
273. Pr. GOURINDA Hassan
274. Pr. HRORA Abdelmalek
275. Pr. KABBAJ Saad
276. Pr. KABIRI EL Hassane*
277. Pr. LAMRANI Moulay Omar
278. Pr. LEKEHAL Brahim
279. Pr. MAHASSIN Fattouma*
280. Pr. MEDARHRI Jalil
281. Pr. MIKDAME Mohammed*
282. Pr. MOHSINE Raouf

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale

283. Pr. NABIL Samira
 284. Pr. NOUINI Yassine
 285. Pr. OUALIM Zouhir*
 286. Pr. SABBAH Farid
 287. Pr. SEFIANI Yasser
 288. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 289. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

290. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 291. Pr. AMEUR Ahmed *
 292. Pr. AMRI Rachida
 293. Pr. AOURARH Aziz*
 294. Pr. BAMOU Youssef *
 295. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 296. Pr. BENBOUAZZA Karima
 297. Pr. BENZEKRI Laila
 298. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 299. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 300. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
 301. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 302. Pr. CHKIRATE Bouchra
 303. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 304. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 305. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 306. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 307. Pr. EL MANSARI Omar*
 308. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 309. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 310. Pr. HADDOUR Leila
 311. Pr. HAJJI Zakia
 312. Pr. IKEN Ali
 313. Pr. ISMAEL Farid
 314. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 315. Pr. KRIOULE Yamina
 316. Pr. LAGHMARI Mina
 317. Pr. MABROUK Hfid*
 318. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 319. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 320. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 321. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 322. Pr. OUJILAL Abdelilah
 323. Pr. RACHID Khalid *
 324. Pr. RAISS Mohamed

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale

325. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 326. Pr. RHOUE Hakima
 327. Pr. SIAH Samir *
 328. Pr. THIMOU Amal
 329. Pr. ZENTAR Aziz*
 330. Pr. ZRARA Ibtisam*

Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

331. Pr. ABDELLAH El Hassan
 332. Pr. AMRANI Mariam
 333. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 334. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 335. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 336. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 337. Pr. BOULAADAS Malik
 338. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 339. Pr. CHAGAR Belkacem*
 340. Pr. CHERRADI Nadia
 341. Pr. EL FENNI Jamal*
 342. Pr. EL HANCHI ZAKI
 343. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 344. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 345. Pr. HACHI Hafid
 346. Pr. JABOUIRIK Fatima
 347. Pr. KARMANE Abdelouahed
 348. Pr. KHABOUZE Samira
 349. Pr. KHARMAZ Mohamed
 350. Pr. LEZREK Mohammed*
 351. Pr. MOUGHIL Said
 352. Pr. NAOUMI Asmae*
 353. Pr. SAADI Nozha
 354. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 355. Pr. TARIB Abdelilah*
 356. Pr. TIJAMI Fouad
 357. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

358. Pr. ABBASSI Abdellah
 359. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 360. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 361. Pr. ALLALI Fadoua
 362. Pr. AMAR Yamama

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie

363. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
364. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
365. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
366. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
367. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
368. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
369. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
370. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
371. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
372. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
373. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
374. Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
375. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
376. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
377. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
378. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
379. Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
380. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
381. Pr. LYAGoubi Mohammed	Parasitologie
382. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
383. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
384. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
385. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
386. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAoui Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne

440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOU SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie

480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUIFI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie

Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phthisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie

Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES *PROFESSEURS*

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCI Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Génétique Humaine
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Chimie Organique

Biochimie
Biologie
Biochimie
Chimie Organique
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*** Enseignants Militaires**

A ceux qui me sont les plus chers
A ceux qui ont toujours cru en moi
A ceux qui m'ont toujours encouragé
Je dédie cette thèse

A mon Père

Le grand militant, qui a toujours été un exemple pour ses enfants, qui m'a toujours pousser à me surpasser dans tout ce que j'entreprends, qui m'a transmit cette rage de vaincre et la faim de savoir.

Celui qui a été ma source de motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'a appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler.

Je te serai cher père reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour.

J'espère être l'homme et le fils que tu as voulu que je sois, et je m'efforcerai d'être digne de ce que tu aurais souhaité que je sois. Ce titre de Docteur en

Médecine je le porterai fièrement et je
te le dédie tout particulièrement.

A ma tendre mère

Le symbole du dévouement et du sacrifice, pour votre amour votre écoute permanente et votre soutien inconditionnel.

Merci pour les sacrifices que vous ne cessez de faire pour que vos enfants grandissent et prospèrent, de m'offrir les conditions adéquates pour réussir mon parcours et pour vos prières et votre soutien dans les moments difficiles. Vous m'avez toujours pousser à me surpasser dans tout ce que j'entreprend.

Aucun merci ne saurait exprimer mon amour incomparable et ma forte reconnaissance. J'espère que vous êtes fière de ce que je suis devenue aujourd'hui.

Je te dédie cette thèse maman pour t'exprimer toute ma gratitude et je te

dis tout simplement : je t'aime maman,
Merci.

A Sophia, mon adorable et tendre épouse,

Je remercie Dieu Le clément de m'avoir
offert l'âme sœur amoureuse,
compréhensive et indulgente que tu es.

Pour ta tendresse, tes conseils
judicieux, ta présence et tes
encouragements,

Ce travail n'aurait pu voir le jour
sans ton aide, ton soutien, ta
compréhension et ton amour ; tu étais
toujours présente pour m'orienter et me
conseiller. Je te dédie ce travail en
témoignage de mon amour le plus profond.

A mes très chers sœurs et frères

Vous avoir tous à mes côtés est le baume de mon existence..

Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et de la gratitude pour l'épaule inconditionnelle que vous représentez pour moi.

Je ne saurais exprimer mes sentiments fraternels et chers que j'éprouve pour vous tous.

Que dieu vous protèges et consolide les
liens sacrés qui nous unissent.

A ma chère sœur Smahane

Pour le soutien et le dévouement dont tu m'as fait preuve le long de mes études et au cours de la réalisation de ce travail.

Qu'il soit le témoignage de mon affection et la récompense de tes sacrifices.

Tu as toujours été pour moi l'amie, la sœur et la confidente sur qui je peux compter.

Je te souhaite tout le bonheur et le succès que tu mérites.

A tous mes très chers amis (es)

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères et sœurs et des amis sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

A tous les membres de ma famille, petits et grands

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection la plus sincère.



Remerciements



A notre Maître et Président de jury
Monsieur le Professeur *Med. AHALLAT*
Professeur de pathologie chirurgicale

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider notre jury de thèse.

Nous vous exprimons notre grande admiration pour vos hautes qualités morales, humaines et professionnelles.

Nous vous prions de trouver, dans ce modeste travail, l'expression de notre sincère reconnaissance et notre respectueuse admiration.

A notre Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur *A.BENAMAR*
Professeur agrégé de chirurgie générale

Vous m'aviez fait l'honneur de me confier ce travail, qui n'aurait pu se faire sans vos précieuses directives et vos judicieux conseils.

Je tiens à vous exprimer ici toute ma gratitude pour votre grande disponibilité et votre immense gentillesse.

Veillez accepter, l'assurance de ma profonde estime et ma vive reconnaissance.

A notre Maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur *M. RAISS*

Professeur agrégé de chirurgie générale

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la gentillesse avec laquelle vous nous avez toujours accueillis.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude la plus sincère.

A notre Maître et juge de thèse

Madame le Professeur *I. ERRABIH*

Professeur agrégé de chirurgie générale

Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la gentillesse avec laquelle vous nous avez toujours accueillis.

Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre profond respect et notre gratitude la plus sincère.

Sommaire

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	4
RAPPELS :	6
1) Rappel embryologique	7
2) Rappel anatomique :	8
2.1- Les voies biliaires intra hépatiques.....	8
2.2- Les voies biliaires extra hépatiques	8
2.3- Vascularisation des voies biliaires extra-hépatiques	20
2-4- Le drainage lymphatique des voies biliaires extra hépatique.....	23
2-5- L'innervation des voies biliaires extra hépatiques	26
3) Rappel histologique	27
MATERIELS ET METHODES	28
1) Moyens et observations.....	29
2) Résultats	44
DISCUSSION.....	47
ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE	48
L'ETUDE ETHIOPATHOGENIQUE :	49
1- la théorie mécanique	49
2- la théorie congénitale	50
ETUDE CLINIQUE	54
1- La douleur.....	55
2- L'ictère	55
3- La masse palpable	56
4- Les autres manifestations cliniques.....	57

LES EXAMENS PARACLINIQUES :	58
A- Biologie	58
B- l'imagerie :	59
1- ASP	59
2- Echographie abdominale	60
3- TDM	62
4- BILI-IRM	63
C- Endoscopie et opacifications directes des voies biliaires :	68
1- Echoendoscopie	68
2- Opacification des voies biliaires :	69
➤ Pré opératoire :	69
a- Cholécystographie orale	69
b- La cholangiographie intraveineuse	70
c- La cholangiographie transhépatique percutanée	71
d- La cholangiographie rétrograde endoscopique par cathétérisme de la papille	71
➤ Per opératoire :	74
• La cholangiographie per opératoire	74
➤ Post opératoire :	76
• La cholangiographie post opératoire	76
D- la scintigraphie des voies biliaires :	77
E- Autres examens radiologiques	78
➤ Urographie intra veineuse	78
➤ Le transit oesogastroduodéal	78
➤ Le lavement baryté	79
➤ La ponction biopsie du foie	79

L'ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :	81
A- la classification anatomique :	81
1- Classification d'Alonso-lej	81
2- Classification de Todani	84
3- Classification de Todani modifiée	89
4- Classification de Komi	88
B- L'étude anatomo-pathologique :	92
1- L'étude macroscopique :	92
➤ Le volume de la dilatation	92
➤ La paroi de la dilatation	93
➤ Le contenu de la dilatation	93
2- l'étude histologique	94
EVOLUTION ET COMPLICATIONS	96
A- L'évolution	96
B- Complications :	96
1- Les complications infectieuses	96
2- Les complications mécaniques	98
3- la cirrhose biliaire	100
4- Cancérisation et dégénérescence néoplasique de la dilatation kystique de la voie biliaire principale	101
DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	103
1) Les malformations et variantes anatomiques	103
a- L'atrésie biliaire	103
b- La maladie de Caroli	103
c- Les variations de l'abouchement du canal cholédoque	104

d- Les autres atteintes des voies biliaires sont exceptionnelles	105
2) Les affections infectieuses	105
a- Le kyste hydatique du foie	105
b- Les abcès amibiens et à pyogènes :	105
3) Les affections tumorales	106
a- Les tumeurs bénignes	106
b- Les tumeurs malignes	106
TRAITEMENT.....	107
A) But	107
B) Principes :.....	107
C) Bilan préthérapeutique	108
D) Préparation à l'intervention :	108
E) Les voies d'abords chirurgicales :	109
F) L'exploration:	109
G) Moyens et techniques thérapeutique	109
1) L'exérèse avec anastomose sur la voie biliaire au dessus de la dilatation kystique :	109
a) L'exérèse totale de la poche kystique:	110
b) l'exérèse latérale partielle de la dilatation kystique	110
c) l'anastomose bilio-digestive	113
2) les dérivations externes	113
3) les dérivations internes	114
a) la cholédocorraphie	114
b) La sphinctérotomie	114

4) les dérivations bilio-digestives	115
4.1. Les anastomoses cholécysto-intestinales :	115
4.2. Anastomose sur la dilatation kystique :	116
a. L'anastomose sur le duodénum ou kysto-duodénostomie :	116
b. L'anastomose sur le jéjunum ou kysto-jéjunostomie :	117
c. L'anastomose kysto-gastrique :	119
5. Les anastomoses hépatico-jéjunales avec exclusion de la dilatation sans résection (par implantation hépatico-jéjunale):	119
6. La cholécystectomie :	120
7. Traitement par cœlioscopie :	120
H) Indication	120
I) Traitement des cas particuliers :	123
Surveillance et pronostic	127
1. Surveillance	127
2. Pronostic	127
3. La mortalité	128
4. La morbidité	128
CONCLUSION	130
RESUME	133
BIBLIOGRAPHIE	137
BIBLIOGRAPHIE DES FIGURES	153

Liste des Abréviations

ABEG: Assez bon état général

ADP : Adénopathie

AEG : Altération de l'état général

AJBP : Anomalie de la jonction bilio-pancréatique

ALAT=GPT : Alanine Amino Transférase Ou Glutamate Pyruvate
Transaminase

ASAT=GOT: Aspartate Amino Transférase Ou Glutamate Oxaloacétique
Transaminase

ATCD: Antécédents

BD: Bilirubine directe

BEG: Bon état général

BI: Bilirubine indirecte

CCBP: Canal commun bilio-pancréatique

ChT: Cholestérol totale

CNC: Conjonctives normo-colorées

CPRE: Cholangiographie endoscopique rétrograde de la papille

CPRM: Cholangiopancréatographie par résonance magnétique

DCK: Dilatation kystique du cholédoque

FH: Flèche hépatique

Gly: Glycémie

HMG: Hépatomégalie

IRM: Imagerie par résonance magnétique

NFS: Numération formule sanguine

PDC: Produit de contraste

PhA: Phosphatase alcaline

PT : Protéine totaux

SA : Semaine d'aménorrhée

SE : Sphinctérotomie endoscopique

SMG : Splénomégalie

TCA : Temps de céphaline activé

TDM : Tomodensitométrie

TG : Triglycérides

T-L : Termino-latéral

TP: Temps de prothrombine

VB : Vésicule biliaire

VBEH : Voies biliaire extra-hépatiques

VBIH : Voies biliaires intra-hépatiques

VBP : Voie biliaire principale

GGT : Gamma Glutamine Transférase



Introduction



INTRODUCTION

La dilatation kystique de la voie biliaire principale est une malformation congénitale, représentée par une ectasie segmentaire d'aspect kystique et de dimensions variables, siégeant sur le canal cholédoque. Elle est en principe limitée à la voie biliaire principale, mais le prolongement de la dilatation sur les canaux hépatiques, droit et gauche, peut s'observer (1).

Cette malformation est souvent associée à une anomalie de la jonction biliopancréatique, avec présence d'un canal commun anormalement long, favorisant le reflux du liquide pancréatique dans la voie biliaire (2).

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 (3,4,5).

Le caractère kystique de la dilatation n'est en effet pas du tout constant, et c'est souvent une dilatation diffuse et fusiforme de toute la voie biliaire qui constitue la lésion.

Cette malformation est rare en Afrique, en Occident 1 cas sur 200 000 naissances avec une fréquence multipliée par 150 au Japon, et représente après l'atrésie la malformation la plus fréquente des voies biliaires (6,7).

Cette affection rare se voit surtout chez le sujet jeune avec une nette prédominance chez le sexe féminin (7).

Nous rapportons 3 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale colligés à la clinique chirurgicale « C », les 2 cas opérés ont été admis récemment (fin 2010), et la 3^{ème} patiente admise en 2004 a refusé l'intervention. Le but de notre sujet réside dans l'étude des difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

A la lumière de nos observations et grâce aux données de la littérature nous nous proposons d'analyser la sémiologie clinique, d'apprécier l'intérêt des examens paracliniques et de discuter la stratégie thérapeutique.



Historique



HISTORIQUE

- Vater 1723 : description de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale pour la première fois (8).
- Douglas 1852 : description de la maladie chez le jeune (8).
- Barisowe 1856 : association de la maladie kystique du foie non parasitaire et la polykystose rénale (9).
- Judd et Green soulignent la rareté de la maladie en analysant une série de 17381 interventions sur les voies biliaires (10).
- Mengebauer en 1924 souligne le diagnostic préopératoire (11).
- Yotuyanagi en 1936: élabore la théorie pathogénique dysembryoblastique (4).
- Alonso-lej et passagno en 1959: font une revue de littérature mondiale et précisent les principaux caractères cliniques, radiologiques et anatomiques de cette malformation (12-13).
- Todani en 1975 modifie la classification d'Alonso-lej (14).
- Dernière modification en 1991 en ajoutant le type VI pour les kystes du canal cystique (15).



Rappels



1. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

L'ébauche hépatobiliaire apparaît vers la troisième semaine du développement sous forme d'un épaissement ventral de l'endoblaste à l'extrémité distale de l'intestin antérieur. Cette ébauche est le siège d'une prolifération intense, et qui va se diviser en deux parties :

1-1) La partie céphalique ou la pars hépatica : volumineuse et produit des cordons épithéliaux qui donnent naissance aux éléments glandulaires du foie. Le mésenchyme du septum transversum formera la capsule de Glisson et les travées conjonctives séparant les cordons épithéliaux.

1-2) La partie caudale ou pars cystica : donne naissance à la voie biliaire principale, sur laquelle un bourgeon latéral détermine la formation de la voie biliaire accessoire.

L'ébauche biliaire se déplace en arrière puis vers la face gauche du duodénum au fur et à mesure que celui-ci se rabat sur la droite, puis s'abouche sur la face latérale gauche du duodénum par un orifice commun avec le canal excréteur du pancréas ventral. Les voies biliaires initialement pleines se vacuolisent en commençant par le cholédoque pour former des canaux comprenant une lumière bordée par des cellules épithéliales.

La production de la bile apparaît vers la fin de la cinquième semaine de la vie intra-utérine (16).

2. RAPPEL ANATOMIQUE

Les voies biliaires constituent l'ensemble des conduits excréteurs de la bile élaborée et déversée dans le tube digestif. On distingue les voies biliaires intra et extra hépatiques (17).

2.1 Les voies biliaires intrahépatiques :

Prennent leur origine dans les canaliculaires intra lobulaires qui se jettent dans les canaux péri lobulaires. Ces canaux sont anastomosés entre eux et se réunissent dans les espaces portes en formant des canaux plus volumineux, qui cheminent dans les gaines de la capsule de Glisson avec un rameau artériel et rameau portale. Ces canaux se dirigent vers le hile pour aboutir à la formation de deux canaux hépatiques droit et gauche.

2.2 Les Voies biliaires extra-hépatiques (18):

Les deux canaux hépatiques, droit et gauche, forment la voie biliaire principale ou hépatocholédoque. La voie biliaire accessoire, vésicule et canal cystique, est un diverticule de la voie biliaire principale. Elles sont disposées en trois niveaux (Figure 2). Leurs variations anatomiques sont très fréquentes, et sont résumées dans la Figure 15.

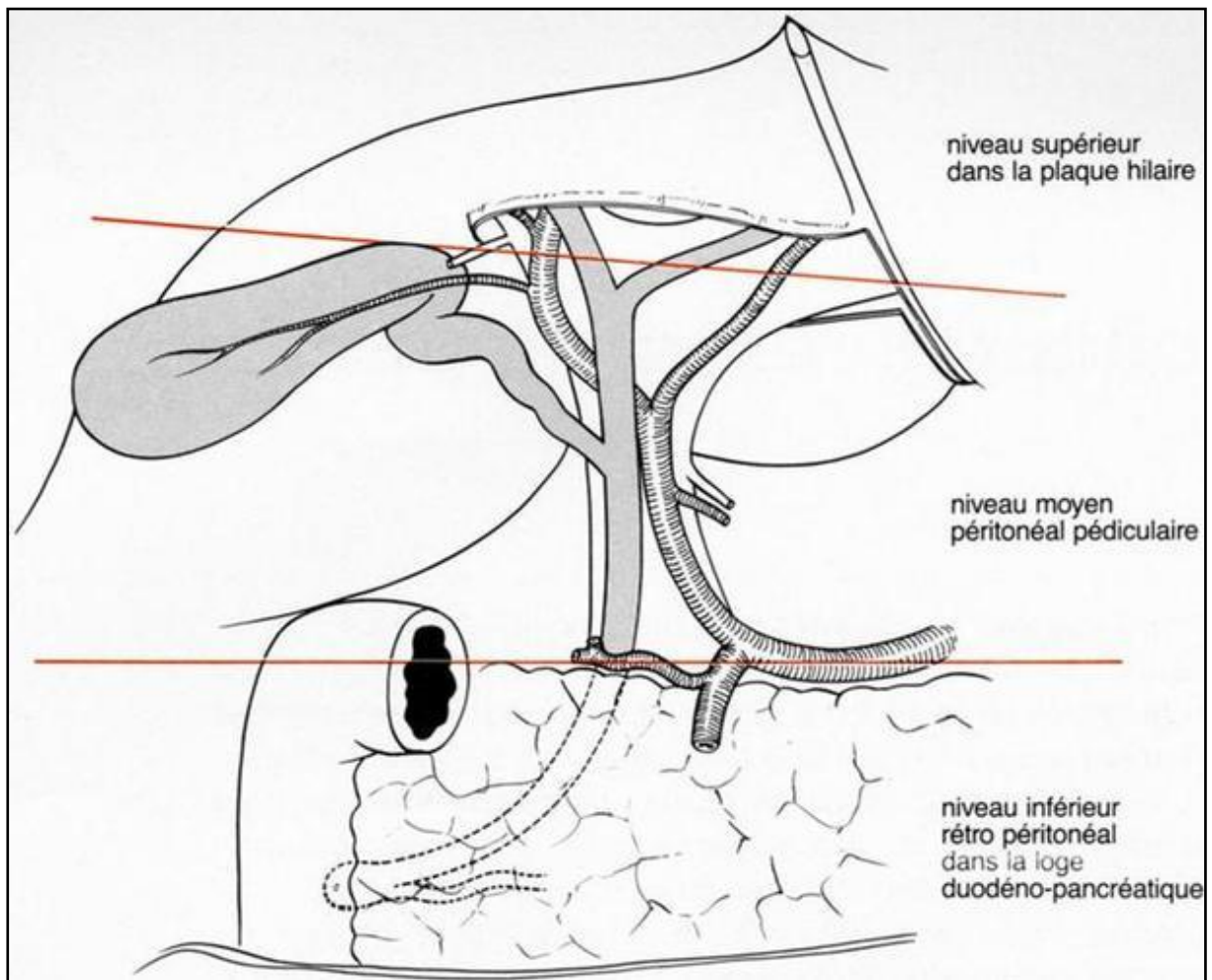


Figure 1 : vue de face montrant les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques.

a-Confluent biliaire supérieur ou convergence biliaire

Il est toujours extra-parenchymateux. La réunion des deux canaux biliaires hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et définit la convergence biliaire supérieure. Cette disposition habituelle se trouve dans 68 % des cas.

- Le canal hépatique gauche est constitué par la réunion des canaux segmentaires des segments 3 et 4 au niveau du récessus de Rex, puis il reçoit en arrière le canal du segment 2. Il se dirige ensuite transversalement dans le hile, de gauche à droite. D'abord au bord supérieur de la branche portale gauche, il s'infléchit pour croiser son bord antérieur et s'unir au canal droit. Durant ce trajet, il reçoit un à trois canaux du segment 4 et 1, ou deux canaux du segment 1. Il est assez long: 1,5 à 3,5 cm

- Le canal hépatique droit est formé par la réunion des deux canaux principaux (droits antérieur et postérieur). Le canal droit est court et vertical: 0,5 à 2,5 cm.

Le confluent de Ces deux canaux est en règle au-dessus et en avant de la branche droite de la veine porte, en position extra-hépatique. Cette position explique le risque de lésion du canal gauche au cours d'une hépatectomie droite lors de la ligature du pédicule droit. L'angle que forme la convergence est variable, mais la branche gauche est toujours horizontale à la partie courte du hile. La convergence est entourée par la capsule de Clisson, dont l'épaississement au niveau du hile forme la plaque hilaire (figure 3). Cette particularité permet l'abord plus facile (extra-hépatique) des canaux biliaires lors des réparations biliaires.

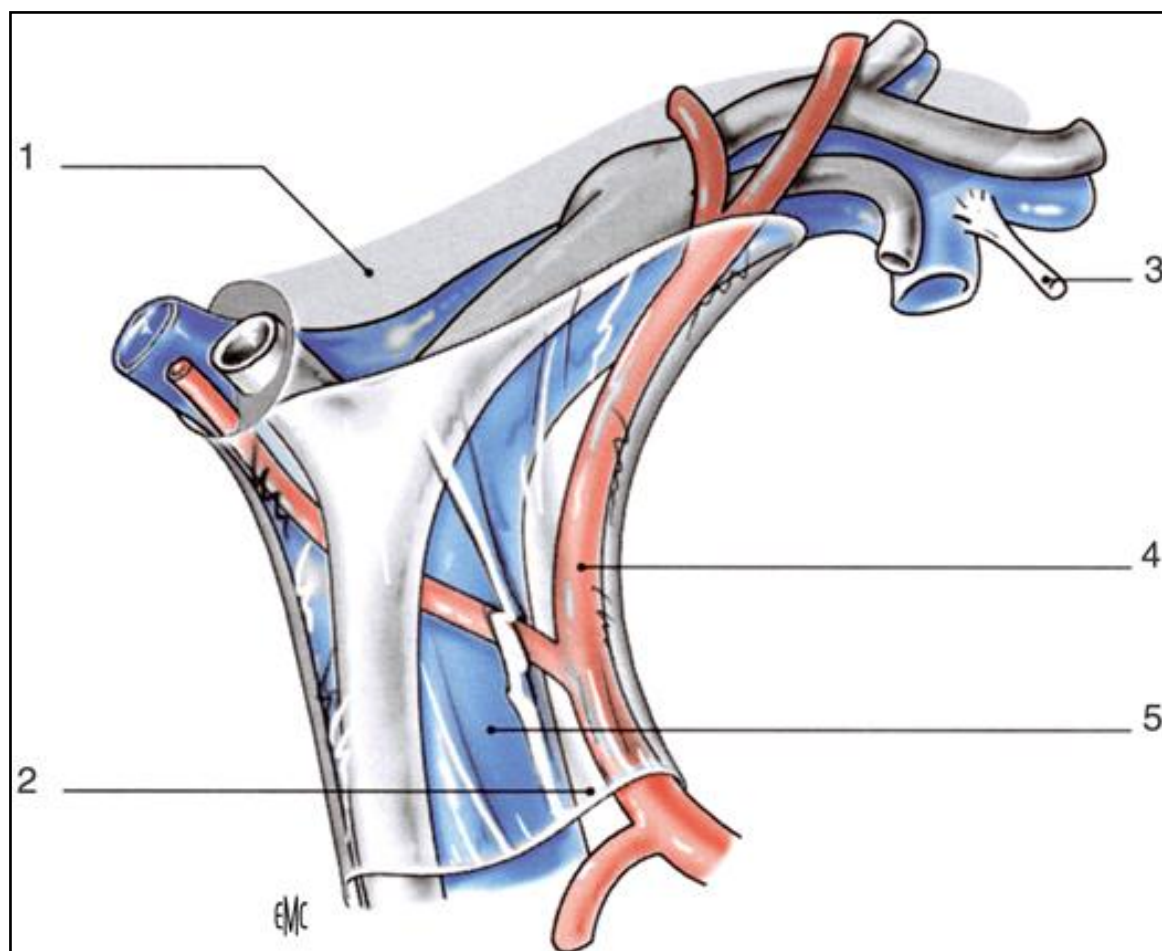


Figure 2 : Rapports anatomiques des éléments de la triade du pédicule hépatique. Le canal biliaire est inclus dans la plaque hilaire, alors que les branches portes y sont amarrées par un feutrage peu dense. 1. Plaque hilaire; 2. Péritoine du pédicule hépatique; 3. Ligament rond ; 4. Artère hépatique moyenne ; 5. Tronc porte.

b-La voie biliaire principale

Sous la convergence débute Le canal hépatique commun qui descend au bord droit du pédicule hépatique en avant de la veine porte. La bifurcation de l'artère hépatique moyenne est située plus à gauche. Le canal hépatique reçoit le canal cystique et devient, à partir de cette réunion, le canal cholédoque. Cette distinction est très arbitraire, car l'abouchement du cystique a lieu à une hauteur variable. Il vaut mieux considérer la voie biliaire principale dans son ensemble et la dénommer indifféremment canal hépato-cholédoque ou voie biliaire principale. La voie biliaire principale est longue de 8 à 10 cm, son calibre est variable de 4 à 10 mm. La voie biliaire principale descend au bord droit du pédicule, à sa partie antérieure, en avant de la veine porte dont elle rejoint progressivement le bord droit. L'artère hépatique est à gauche de la voie biliaire sur le même plan. La bifurcation en branche artérielle droite et gauche a lieu au dessous de la convergence biliaire, à une hauteur variable, et la branche droite croise la voie biliaire principale en passant habituellement en arrière d'elle (mais, dans 13 % des cas, en avant).

Dans son segment rétro-pancréatique, la voie biliaire principale est en rapport avec la face postérieure de la tête du pancréas, soit dans une gouttière, soit dans un véritable tunnel. Son trajet est croisé par les arcades artérielles et veineuses pancréatiques postérieures. En arrière, par l'intermédiaire du fascia de Treitz, dans le clivage du décollement duodénopancréatique, la voie biliaire principale répond à la veine cave inférieure.

c-Terminaison de la voie biliaire principale

Le canal hépato-cholédoque (Figure 4) traverse plus ou moins obliquement la paroi duodénale à la partie moyenne du deuxième duodénum. Des variations sont possibles dans la hauteur d'abouchement qui peut se situer sur toute la hauteur du deuxième duodénum : la papille se situe en position haute dans 16 % des cas, en position moyenne dans 61 % des cas, en position basse dans 22 % des cas. Dans son segment terminal, la voie biliaire principale est en rapport avec le canal de Wirsung, qui lui est parallèle, sous-jacent, et dans un plan antérieur.

Les deux canaux se jettent dans le duodénum au fond de l'ampoule de Vater, petite cavité conoïde creusée dans l'épaisseur de la paroi duodénale. la papille est entourée par une couronne de fibres musculaires lisses, distincte de celle de la paroi duodénale, qui constitue le sphincter d'Oddi. Un peu en amont, un autre système sphinctérien entoure les canaux biliaires et pancréatiques. Il n'est bien individualisé qu'autour du cholédoque (sphincter proprius).

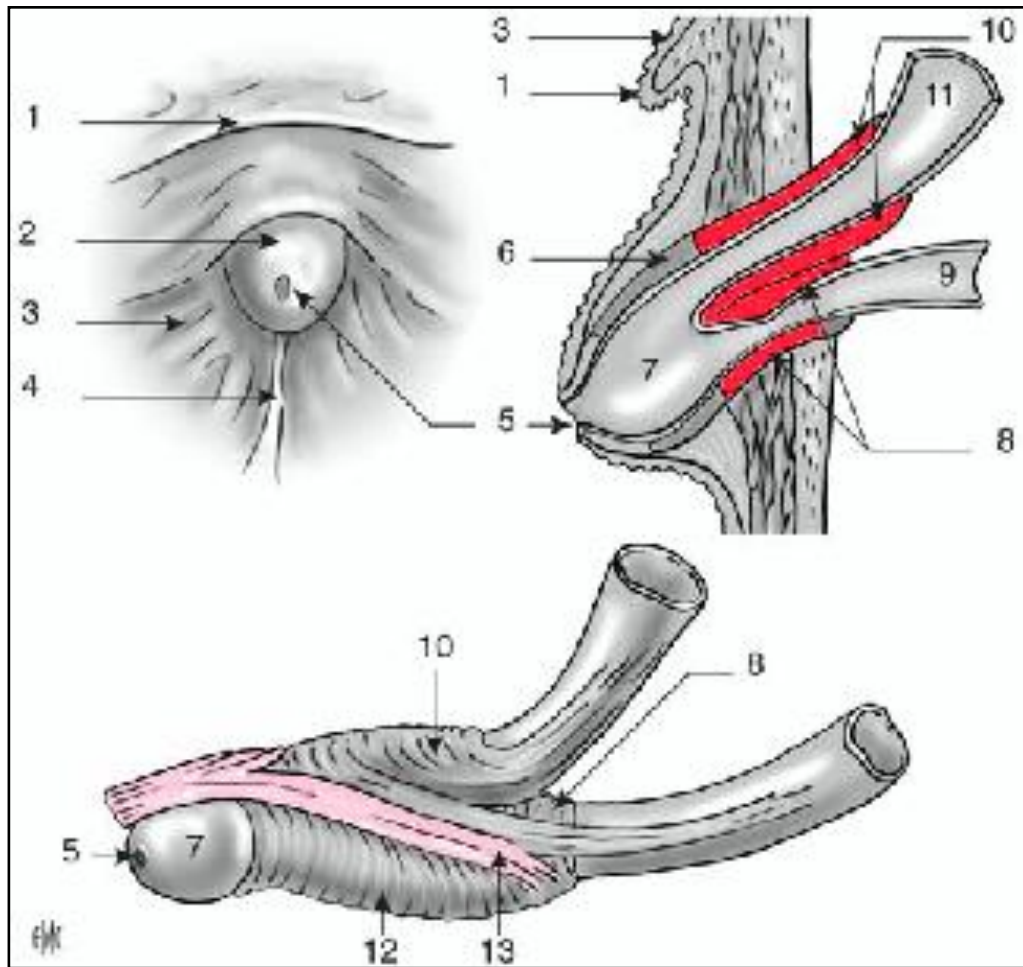


Figure 3 : Anatomie de l'ampoule de Vater.

- | | |
|------------------------------------|---|
| 1. Repli sus-caronculaire ; | 8. Sphincter propre du canal de Wirsung ; |
| 2. grande caroncule ; | 9. Canal de Wirsung ; |
| 3. Muqueuse duodénale ; | 10. Sphincter propre du cholédoque ; |
| 4. Frein de la grande Caroncule ; | 11. Cholédoque ; |
| 5. Orifice de l'ampoule de Vater ; | 12. Sphincter commun ; |
| 6. Paroi de l'ampoule de Vater ; | 13. Fibres musculaires longitudinales. |
| 7. Ampoule de Vater ; | |

d-Variations des canaux biliaires (20) :

Elles sont très fréquentes au niveau des canaux biliaires droit et gauche (Figure 5):

- le canal droit peut être inexistant, les deux canaux antérieur et postérieur se jetant ensemble dans le canal gauche (18 %),
- le canal droit postérieur, pour rejoindre le hile, passe normalement au dessus et en arrière de la branche porte droite sectorielle antérieure; il est dit en position épiportale. Dans 7 % des cas, il passe au-dessous et en avant de la branche porte (position hypoportale),
- le canal sectoriel droit postérieur (6 %) ou droit antérieur (8 %) rejoint directement la convergence biliaire. Parfois, ce canal sectoriel rejoint le canal hépatique au-dessous de la convergence qui reste en position anatomique. On parle alors de convergence étagée,
- les anomalies du canal gauche sont plus rares : il peut être court, voire inexistant. Le canal droit peut se jeter plus ou moins loin en amont sur le canal gauche, la convergence est décalée vers la gauche. Les anomalies existent également au niveau de l'abouchement du canal cystique dans la voie biliaire, pouvant se faire plus ou moins haut sur le canal droit.

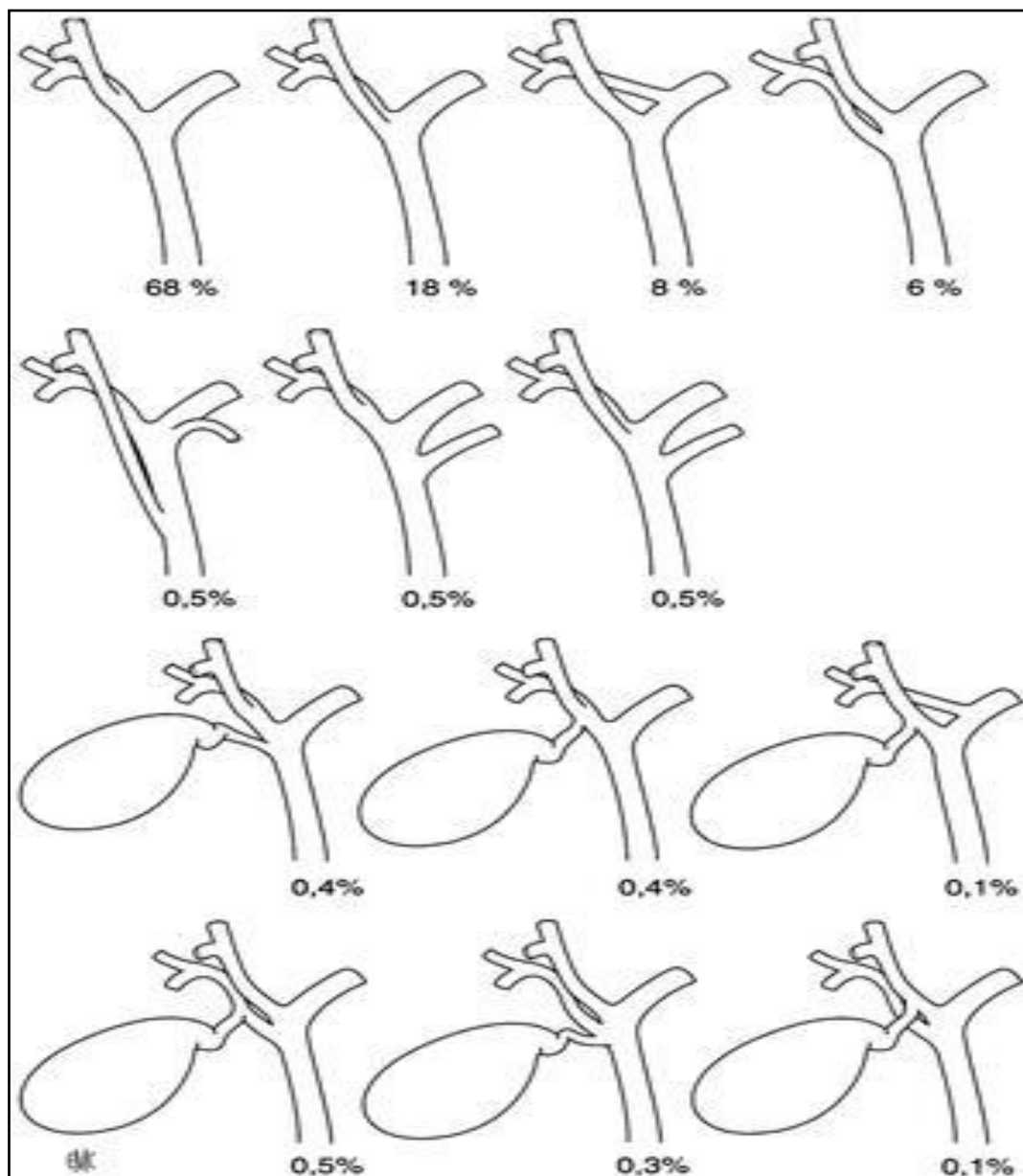


Figure 4: schéma montrant les variations des canaux hépatiques et du canal cystique

e- Voie biliaire accessoire

Elle comprend la vésicule biliaire et le canal cystique.

e-1 la vésicule biliaire (figure 6):

La vésicule biliaire est Piriforme, longue de 8 à 10 cm, large de 3 à 4 cm, elle se situe à la face inférieure du foie, dans la fosse cystique, entre le lobe carré à gauche, le foie droit à droite, le sillon transverse en arrière et le bord antérieur du foie en avant. Elle est maintenue en place par des adhérences conjonctives qui la fixent solidement au foie.

Le fond est situé à la partie antéro-externe qui répond à l'échancrure cystique du bord antérieur du foie.

Le corps, de forme cylindrique, diminuant progressivement de calibre d'avant en arrière, est en rapport avec la face inférieure du foie. Le milieu de la fossette cystique sert de repère, avec le bord gauche de la veine cave sus-hépatique, pour déterminer l'emplacement de la scissure médiane du foie. La face inférieure du corps de la vésicule est recouverte de péritoine et repose sur le côlon droit et le duodénum (un rapport important expliquant les fistules cholécysticodigestives).

Le collet correspond à un entonnoir centré par le canal cystique. Il est situé à la partie la plus profonde de la fossette cystique, là où elle rejoint le hile du foie. Il est ainsi en rapport étroit avec le pédicule du foie droit dont l'élément le plus antérieur et inférieur est la branche droite de l'artère hépatique.

e-2 Le canal cystique (figure 6) :

Le canal cystique, qui prolonge le collet vésiculaire, forme un angle ouvert en arrière et décrit un trajet oblique en bas, à gauche et en arrière pour aller rejoindre la voie biliaire principale. L'abouchement du canal cystique dans la voie biliaire principale ou confluent biliaire inférieur, situé habituellement au niveau du bord supérieur du premier duodénum, peut en effet avoir lieu à n'importe quel niveau entre le hile du foie et l'ampoule de Vater. La zone anatomique comprise entre le canal cystique à droite, la voie biliaire principale à gauche, le foie en haut, définit le triangle de Calot. Dans l'aire de ce triangle naît le plus souvent l'artère cystique. La longueur du canal cystique est extrêmement variable: dans 20 % des cas inférieure à 2 centimètres; dans 25 % des cas supérieure à 5 cm. Sa muqueuse porte une valve en spirale (valve de Heister) .

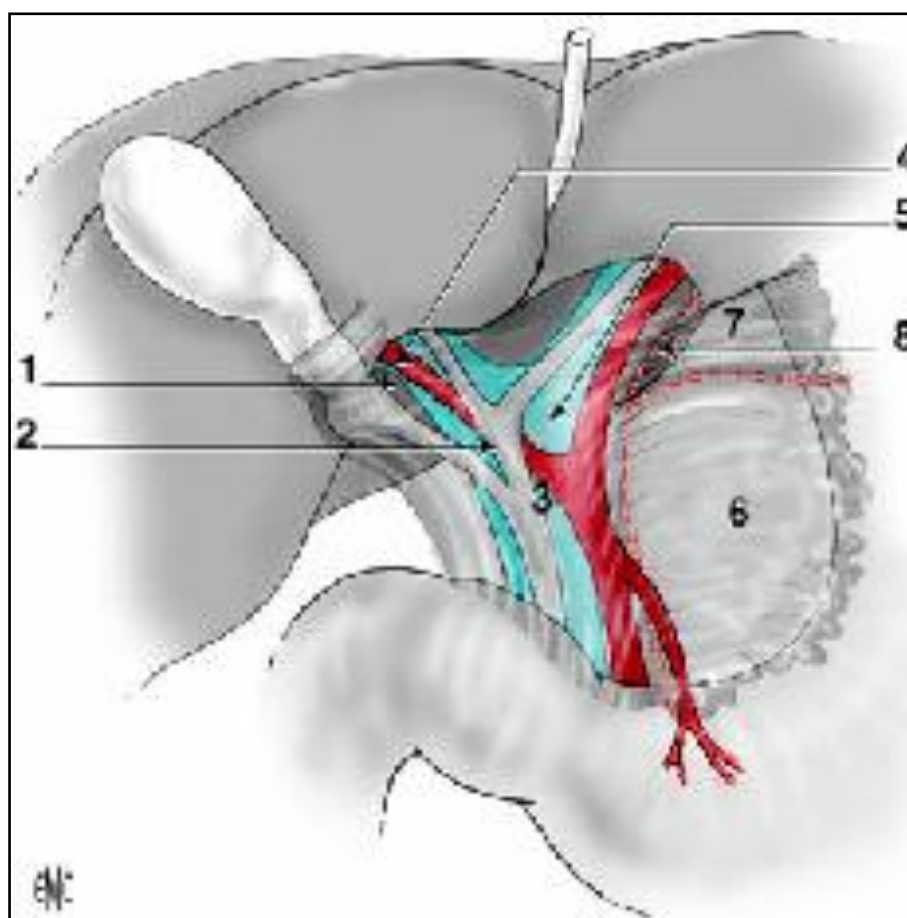


Figure 5 : montrant la vésicule biliaire et le canal cystique avec ses rapports :

- | | |
|-------------------------------|--------------------------------|
| 1. Triangle de Calot; | 5. Veine porte ; |
| 2. Voie biliaire principale ; | 6. Pars accida (grisé); |
| 3. Pars vasculosa du petit | 7. Pars condensa (gris foncé); |
| épiploon (gris clair) ; | 8. Ligament d'Arantius. |
| 4. Branche droite de l'artère | |

2.3 Vascularisation des voies biliaires extra hépatiques (19) :

La vascularisation de la voie biliaire principale provient essentiellement de l'artère pancréaticoduodénale supérieure droite, qui naît de la gastroduodénale et passe à la face antérieure de la voie biliaire. Il donne à ce niveau plusieurs artérioles qui s'anastomosent entre elles en un riche réseau épicholédocien. Les deux artérioles principales ont un trajet parallèle, l'une à droite et l'autre à gauche de la voie biliaire principale, ce réseau est doublé par deux autres réseaux intramuraux: l'un dans l'épaisseur de la paroi canalaire et l'autre sous muqueux. La voie biliaire principale est donc richement vascularisée (figure 7).

La vésicule biliaire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique qui se divise au niveau du collet en deux branches : superficielle et profonde. Nombreuse sont les variations de nombre et d'origine de l'artère cystique ; il n'y a pas de veine cystique.

Le retour veineux se fait par plusieurs petites veines qui pénètrent dans le foie par le lit vésiculaire (figure 8).

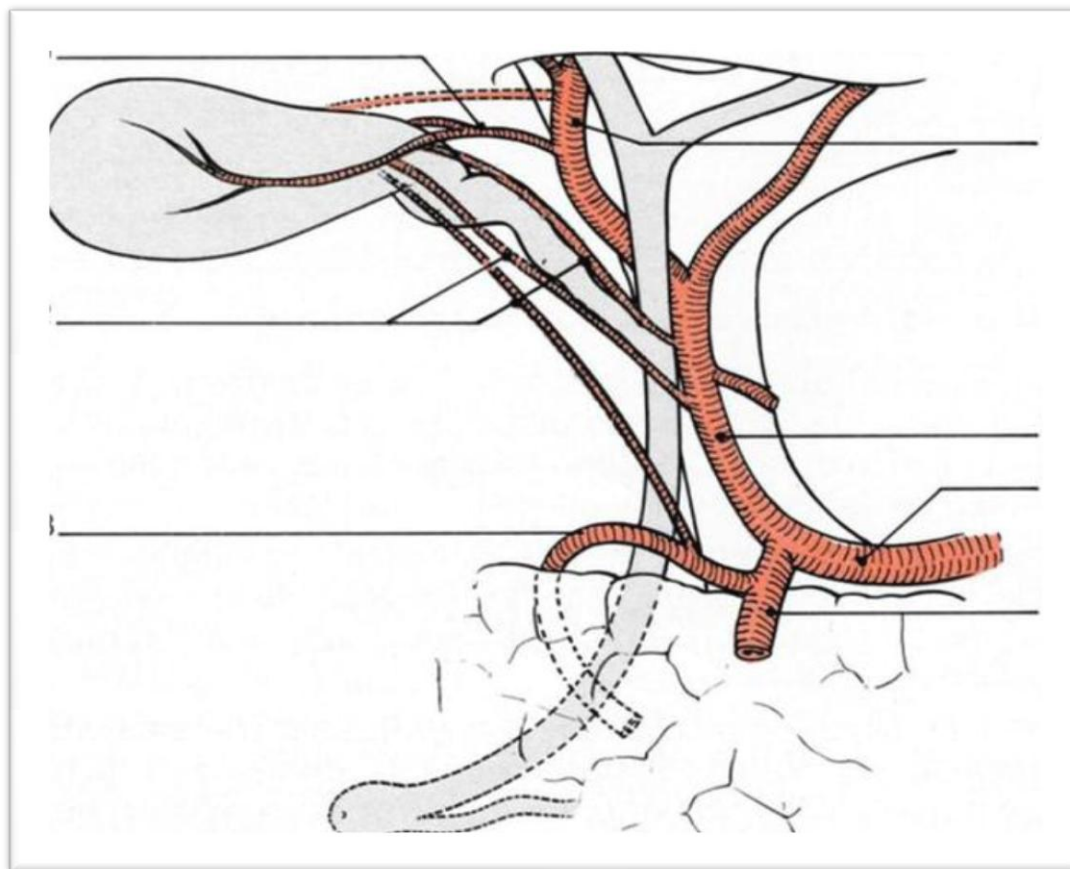


Figure 6: Vascularisation artérielle des voies biliaires.

Artère cystique et ses variations principales.

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

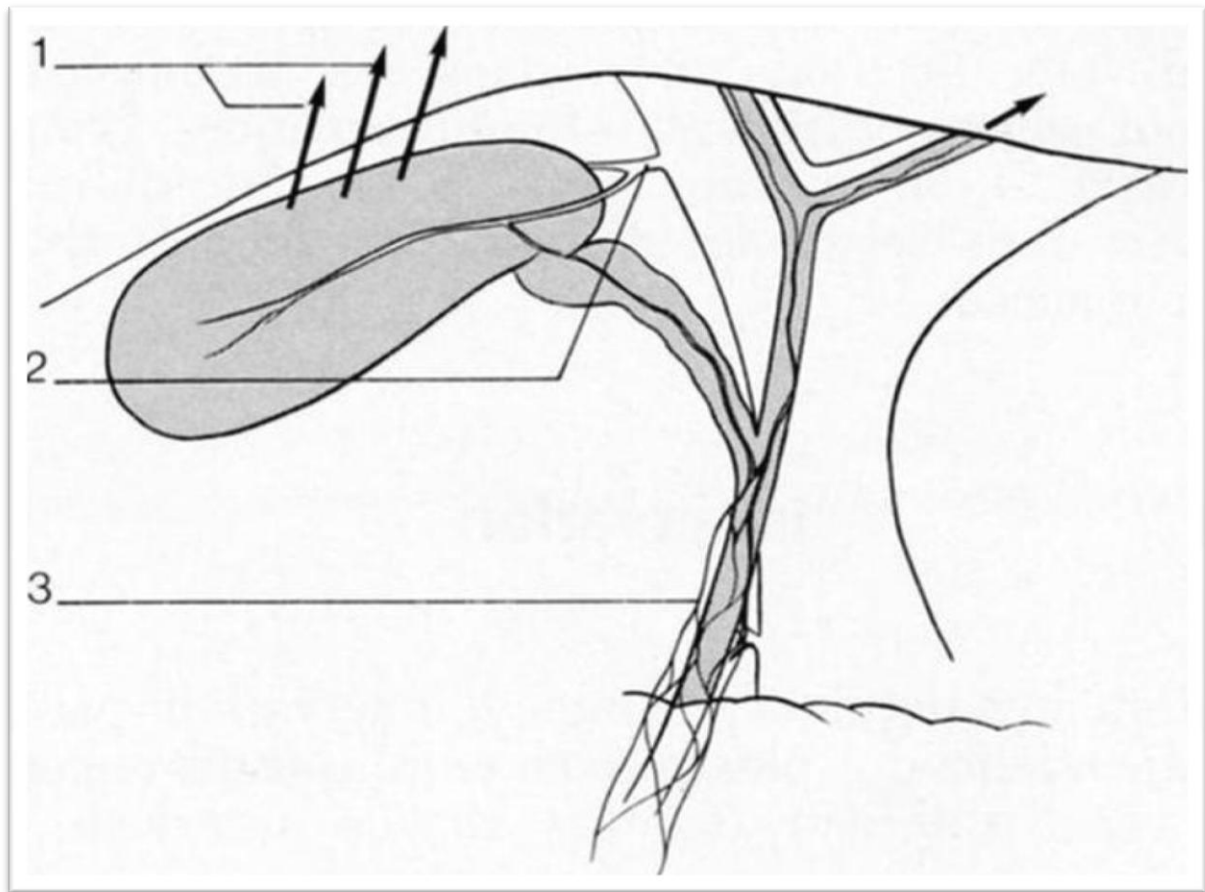


Figure 7 : Drainage veineux des voies biliaires :

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

2.4 Le drainage lymphatique des voies biliaires extra hépatique:

Le drainage lymphatique de la voie biliaire principale se fait principalement dans le nœud de l'hiatus de Winslow (figure 9) (18,19).

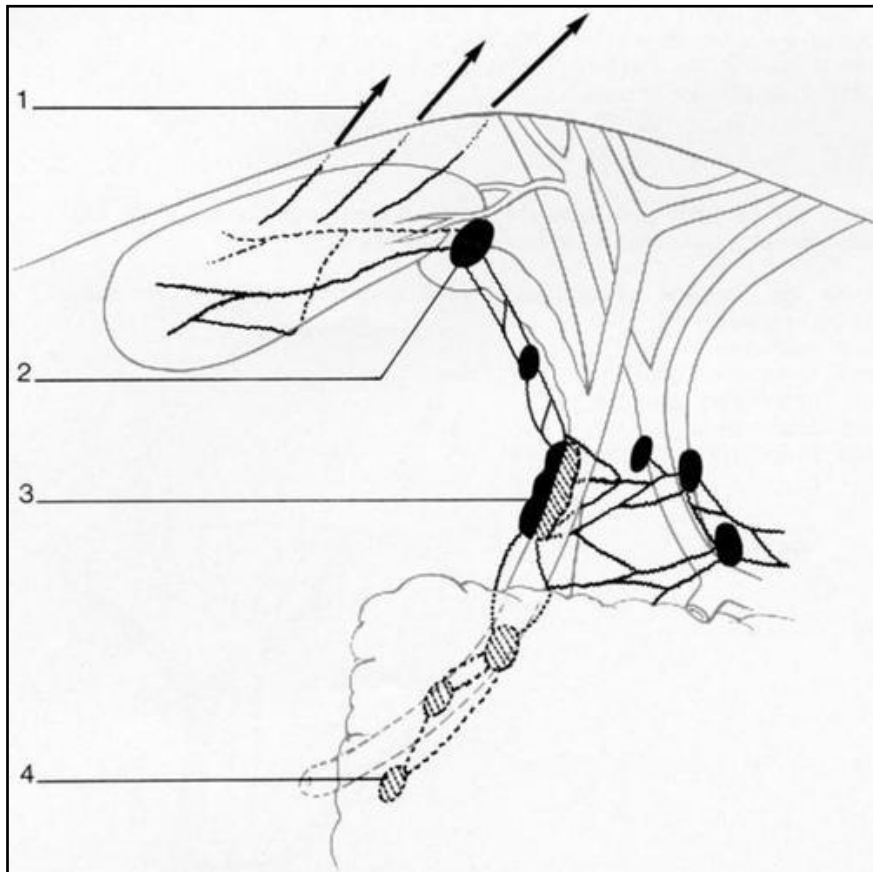


Figure 8 : Drainage lymphatique des voies biliaires.

1. Vaisseaux efférents gagnant les lymphatiques hépatiques.
2. Nœud du col de la vésicule biliaire.
3. Nœud de l'hiatus.
4. Nœuds pancréatico-duodénaux.

D'autre part On doit distinguer deux réseaux lymphatiques (figure 10). Le réseau lymphatique superficiel provenant des régions postérieure et inférieure du foie qui se drainent vers les ganglions rétrocaves et interaortocaves. Le Réseau lymphatique profond se draine soit vers le pédicule hépatique en suivant le pédicule porte à l'intérieur de la capsule de Glisson. Dans le pédicule hépatique, il existe deux chaînes lymphatiques parallèles à la veine porte:

- l'une, droite, est satellite de la voie biliaire, formant successivement la chaîne cystique puis la chaîne cholédocienne. À partir du ganglion cystique, elle passe par l'inconstant ganglion de Quénu intercysticohépatique, puis par les ganglions rétro-duodéno-pancréatiques supérieurs, avant de se drainer dans les ganglions périaortiques ;
- l'autre, gauche, est satellite de l'artère hépatique. Deux à trois ganglions jalonnent son trajet latéro-artériel jusqu'aux ganglions coeliaques.

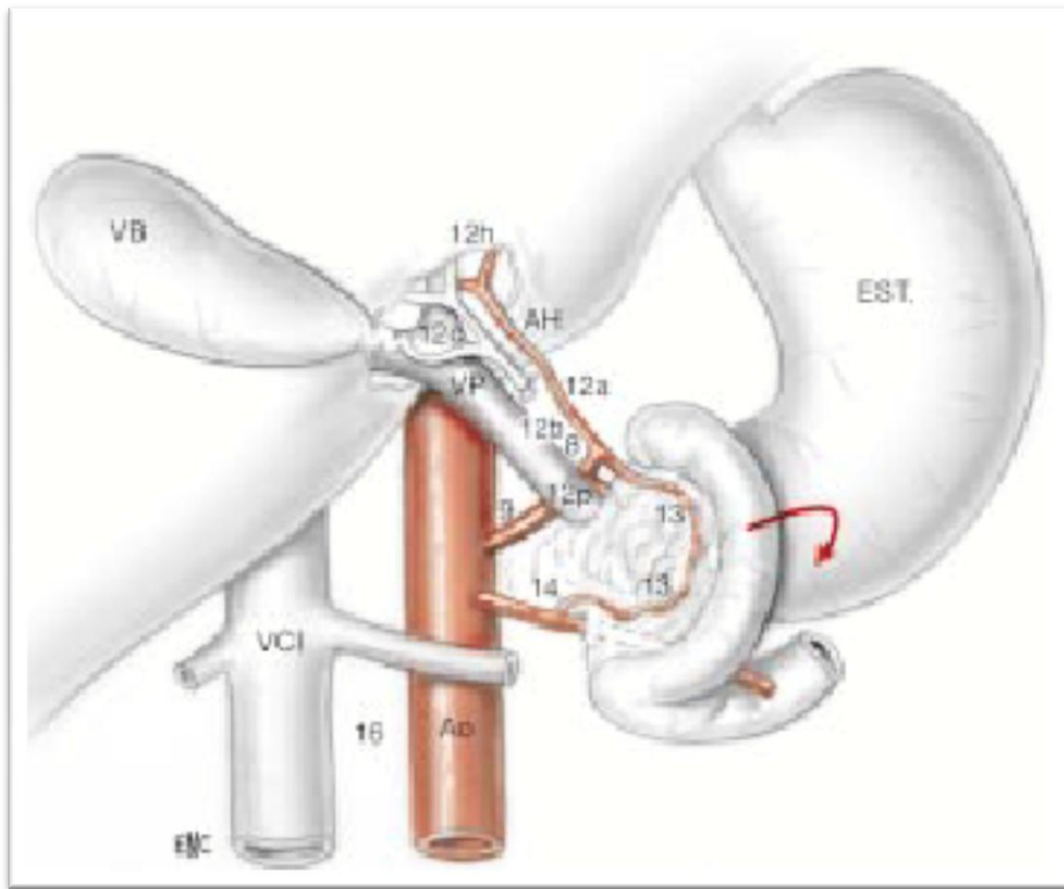


Figure 9: EST : estomac ; D : duodénum ; VCI : veine cave inférieure ; AO : aorte ; VP : veine porte ; AH : artère hépatique ; VB : vésicule biliaire ; 12c : ganglion cystique ; 12h : ganglion hilaire ; 12a : chaîne de l'artère hépatique ou portocholédocienne interne ; 12b : chaîne péricholédocienne ou portocholédocienne externe ; 12p : chaîne périportale ; 13 : chaîne pancréaticoduodénale postérosupérieure ; 8 : chaîne hépatique commune ; 9 : chaîne cœliaque ; 14 : chaîne mésentérique supérieure ; 16 : chaîne inter-aorticolombaire ou para-aortique.

2.5 L'innervation des voies biliaires extra hépatiques (figure 11):

L'innervation sympathique et parasympathique de la voie biliaire principale dépend du plexus cœliaque et du tronc vagal antérieur. Le nerf grand splanchnique droit et le nerf phrénique droit sont responsables de la transmission de la sensibilité douloureuse, leurs filets nerveux ont un trajet qui accompagne les faces antérieures et surtout postérieures de la voie biliaire principale, ils entourent le conduit cystique et suivent enfin les bords latéraux de la vésicule biliaire. (19)

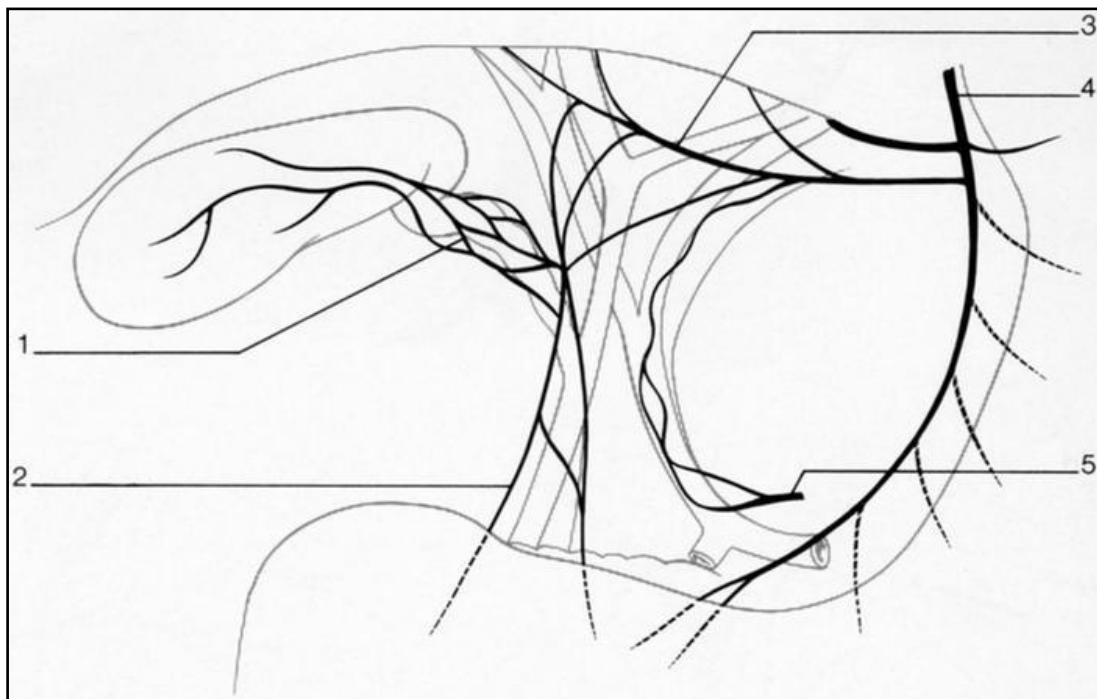


Figure 10: schéma anatomique de l'innervation des voies biliaires.

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

3. RAPPEL HISTOLOGIQUE : (21)

La paroi des voies biliaires extra-hépatiques comprend trois tuniques : muqueuse, musculuse et adventice.

La voie biliaire principale est bordée par un épithélium simple, prismatique, formé par des cellules à noyau ovalaire possédant un pôle apical bombé et recouvert de microvillosités. Le cytoplasme est riche en vésicule de taille variable. Ces cellules sont unies les unes aux autres par des interdigitations et par des complexes de jonction apicaux.

Le chorion est constitué de tissu conjonctif lâche, fortement vascularisé, renfermant quelques glandes tubuleuses ramifiées, plus nombreuses à l'extrémité distal du canal cholédoque.

La tunique musculuse est formée par des faisceaux longitudinaux et obliques de cellules musculaires lisses. Au niveau de l'abouchement du canal cholédoque cette tunique présente un renforcement circulaire constituant le sphincter d'Oddi.

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



Matériels et Méthodes



MOYENS ET OBSERVATIONS

Observation N° 1

Dossier N° : 241 f10

Mme EL ASSRI TAMIMOUNT, âgée de 22 ans sans antécédents pathologiques notables, se présenta aux urgences, le 19/10/2010, pour des douleurs de l'hypochondre droit qui remontaient à 2 mois auparavant en coup de poignard à irradiation dorsale, déclenchées par le stress et l'effort, associées à un ictère cutanéomuqueux et des épisodes de vomissement alimentaires. Le tout évoluant dans contexte fébrile et d'altération d'état général avec amaigrissement important non chiffré.

A l'admission la patiente était apyrétique, de mauvais état général, ictérique, conjonctives légèrement décolorées ; poids : 47kg ; pouls : 80bat/min ; TA : 11/6cmHg et chez qui l'examen abdominale trouvait une masse au niveau de l'hypochondre droit fixe douloureuse à limites +/- nettes mesurant environs 6 cm à 8 cm.

Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Le bilan biologique réalisé le 20/10/2010 :

- NFS : -GB : $7600/\text{mm}^3$
 - PLQ : $417000/\text{mm}^3$
 - Hb : 12.1 g/l

- Ionogramme: ne montre pas de troubles électrolytiques :
 - La glycémie est à 0.94 g/l
 - L'urée est à 0.15 g/l
 - La créatininémie est à 4.7 mg/l
- Le bilan lipidique est normal.
- Mais on note une hypoprotidémie à 53 g/l avec hypo albuminémie à 27.76g/l.
- Le bilan hépatique est perturbé avec:
 - ASAT : 46UI/l - ALAT : 195UI/l -PhA : 364UI/l
 - GGT : 442UI/l -Bil T : 8mg/l -Bil D : 2mg/l
- Les marqueurs tumoraux (ACE : 1.35mg/ml, AFP : 3.82mg/l, Ag CA19-9: 18.3 UI/ml, AgCA125 : 11.70UI/ml) sont normaux.
- La crase sanguine: - TP: 100% -TCA:35"/35".

L'échographie réalisée le 30/09/2010 montrait un volumineux kyste vraisemblablement pancréatique.

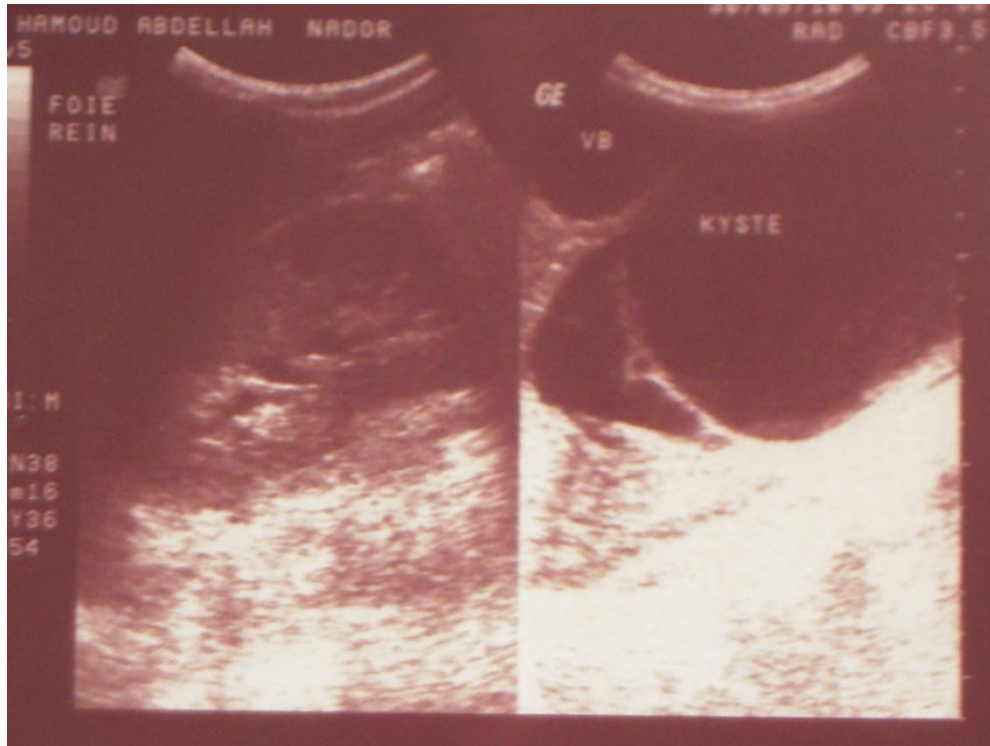


Figure 11 : Echographie montrant un volumineux kyste de la voie biliaire principale pris pour un volumineux kyste pancréatique (observation n°1).

TDM abdomino-pelvienne réalisée le 08/10/2010: l'aspect scannographique est caractéristique d'un volumineux kyste biliaire au dépend du cholédoque de dimension : 104x73 mm associé à une dilatation modérée des voies biliaires intra-hépatiques, à un effet de masse sur le hile hépatique.

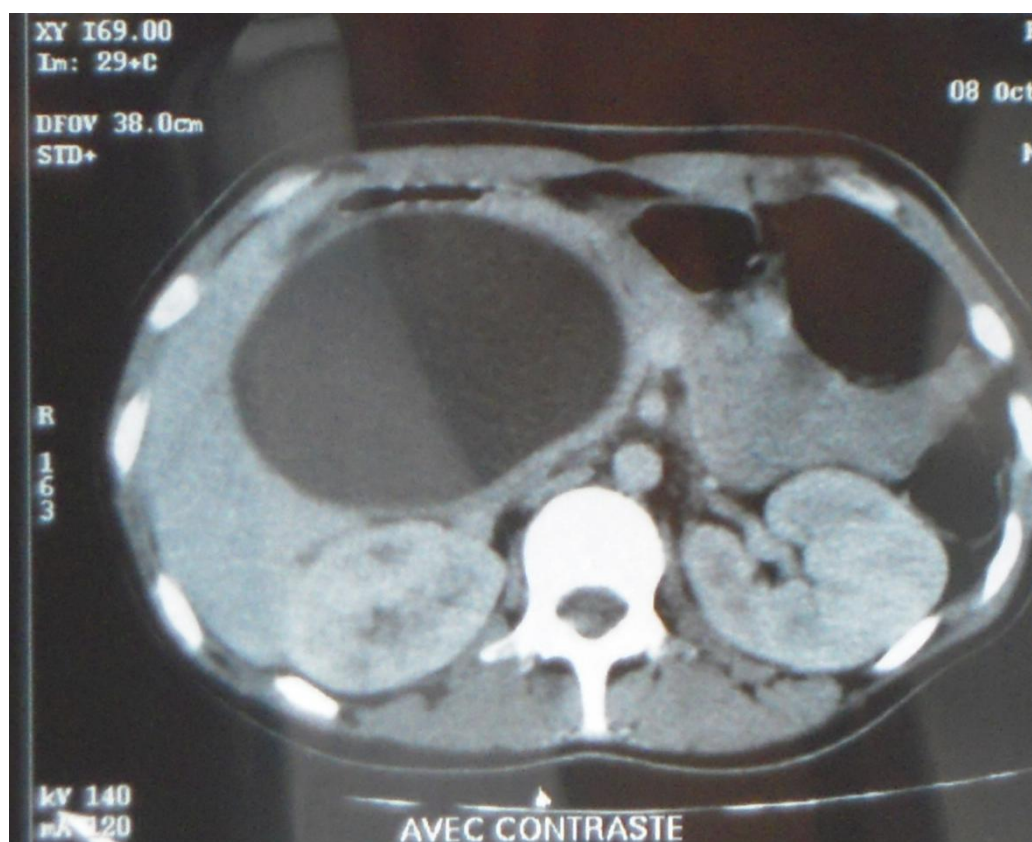


Figure 12 : Image TDM avec contraste de la dilatation kystique
de la voie biliaire principale
(observation n° 1)

Au terme de ce bilan, le diagnostic de la dilatation kystique de la voie biliaire principale a été retenu.

La patiente a été opérée le 02/11/2010.

Le compte rendu opératoire :

- Sous anesthésie générale ;
- incision médiane péri et sus ombilicale élargie,
- A l'exploration : on trouve un gros kyste prenant la totalité de la voie biliaire de 15 cm de diamètre refoulant le duodénum vers le dedans, à la partie inférieure il est enchâssé dans le pancréas, la portion proximale de la voie biliaire est de calibre normale, la vésicule biliaire et le canal cystique sont de taille et d'aspect normal ; pas d'ascite.
- Ce kyste est apparemment de type I selon Todani bien qu'on n'ait pas réalisé de cholangiographie per-opératoire.

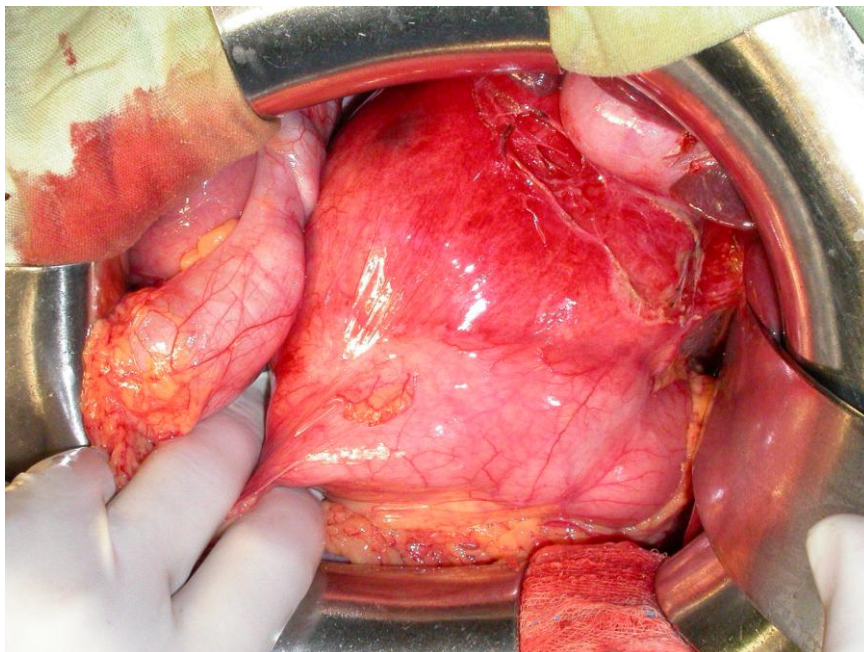


Figure 13 : Vue macroscopique montrant le volumineux kyste du cholédoque au cours de l'exploration chez notre 1^{ère} malade.

• **Technique :**

- Dissection du pédicule cystique et ligature section de l'artère cystique.
- Cholécystectomie rétrograde.
- Libération du sac kystique par rapport au duodénum et de la veine porte, la dissection est laborieuse et hémorragique.
- Ouverture du kyste, la partie proximale est réséquée en monobloc avec la vésicule biliaire, la partie distale est laissée en place, on ne trouve pas de continuité biliaire à ce niveau vers le bas. Elle est fermée par des hémisurgyls avec vicryl 3 x 0.
- Montée en trans mésentérique d'une anse grélique coupée à 40 cm de l'angle de Treitz.
- Confection d'une anastomose au pied de l'anse à 70 cm.
- Confection d'une anastomose hépatico-jéjunale par des hémisurgyls vicryl 4 x 0.
- Péritonisation.
- Toilette péritonéale.
- Drainage par lame de Delbet en sous hépatique au contact de l'anastomose hépatico-jéjunale.
- Fermeture de la paroi plan par plan.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a objectivé une cholécystite chronique non spécifique avec cholestérolose.

Kyste cholédocien siège de remaniements inflammatoires aigus non spécifiques.

Absence de lésion suspecte de malignité.

L'évolution post-opératoire immédiate était favorable avec disparition des douleurs et des vomissements.

Observation N° 2 :

Dossier N° : 897 J0

Mme bent ahmed khadija , âgée de 20 ans ayant comme antécédents :

- Plusieurs épisodes d'angiocholites.
- Notion de contact avec les chiens.
- Opérée en 2008 pour kyste hydatique du foie.

Et qui se présenta en consultation, le 22/04/2010, pour ictère cholestatique.

Le début de la symptomatologie remontait à 2 ans auparavant par l'installation de douleurs de l'hypochondre droit d'intensité moyenne avec irradiation en héli ceinture associée à un ictère cutanéomuqueux, urines foncées, selles décolorées, prurit. Le tout évoluant dans contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

A l'admission la patiente était apyrétique, qui présentait des douleurs intense de l'hypochondre droit, associées à un ictère cutanéomuqueux franc avec lésions de grattage ; poids : 44kg ; TA : 11/7 cmHg ; pouls : 80bat/min.

L'examen clinique trouvait à l'inspection une cicatrice de laparotomie sous costale droite, voussure au niveau de l'hypochondre droit ; A la palpation+percussion : masse de l'hypochondre droit sensible à la palpation, flèche hépatique : 14 cm.

Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Le bilan biologique :

- NFS : -GB : 7300 éléments/mm³
 - Hb : 12.5 g/dl -PLQ : 225000 /mm³
- Ionogramme: -Na⁺ : 136 mEq/L - K⁺ : 4.15 mEq/l -Cl⁻ :103.3mEq/l
- Urée: 1.23 g/l -Créat: 7.1 mg/l -Proteines T: 61g/l
- Crase sanguine :- TP : 73% -TCA : 36/35
- Le bilan hépatique montre une cholestase biologique avec cytolyse, associées à une hyperbilirubinémie à prédominance indirecte:
 - ALAT : 85 UI/l -PhA : 319 UI/l
 - ASAT : 151 UI/l -Gamma GT : 186 UI/l
 - Bil T : 101 mg/l -Bil I : 78 mg/l -Bil D : 23 mg/l.

L'échographie : montrait un volumineux kyste hydatique droit du foie stade III avec hydrocholécyste et dilatation modérée alithiasique des voies biliaires intra-hépatiques par compression extrinsèque ou par la présence de fistule bilio kystique.



Figure 14 : Echographie montrant un kyste volumineux de la voie biliaire principale (pris pour un kyste hydatique du foie stade III) (observation n°2)

Le diagnostic pré-opératoire retenu était celui du kyste hydatique du foie droit stade III récidivant.

Le compte rendu opératoire :

- Sous anesthésie générale.
- Incision sous costale droite itérative.
- A l'exploration on trouve une vésicule biliaire distendue, voie biliaire dilatée mesurant 4 travers de doigts ; foie de taille normal, on ne trouve pas de cavité résiduelle de kyste hydatique du foie.
- Ce kyste est apparemment de type I selon Todani bien qu'on n'ait pas réalisé de cholangiographie per-opératoire.

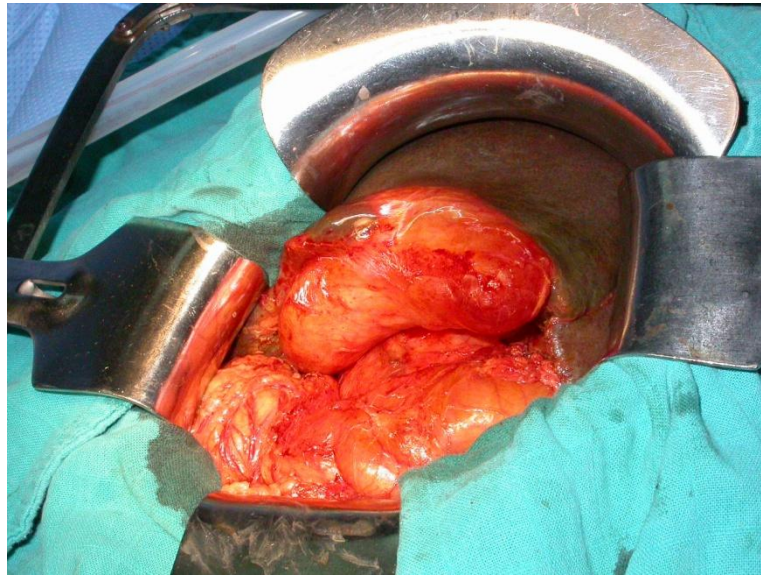


Figure 15 : Vue macroscopique du kyste de la VBP chez notre 2^{ème} malade

• **Technique :**

- Résection d'une adénopathie du pédicule hépatique.
- Dissection de la vésicule biliaire, ouverture et aspiration de cette dernière.
- Présence en intra-luminale de tâche noirâtre, bile claire.
- Dissection du pédicule cystique.
- Section ligature de l'artère cystique.
- Cholécystectomie antérograde.
- Section de la voie biliaire au dessus du canal cystique.
- Résection de la poche kystique.
- Vers le bas, la voie biliaire principale se termine en cul de sac.
- Anastomose hépatico-jéjunale sur anse en « Y ».
- Péritonisation
- Drainage sous hépatique par lame de delbet.
- Fermeture de la paroi plan par plan.

L'examen anatomopathologique n'a pas été retrouvé.

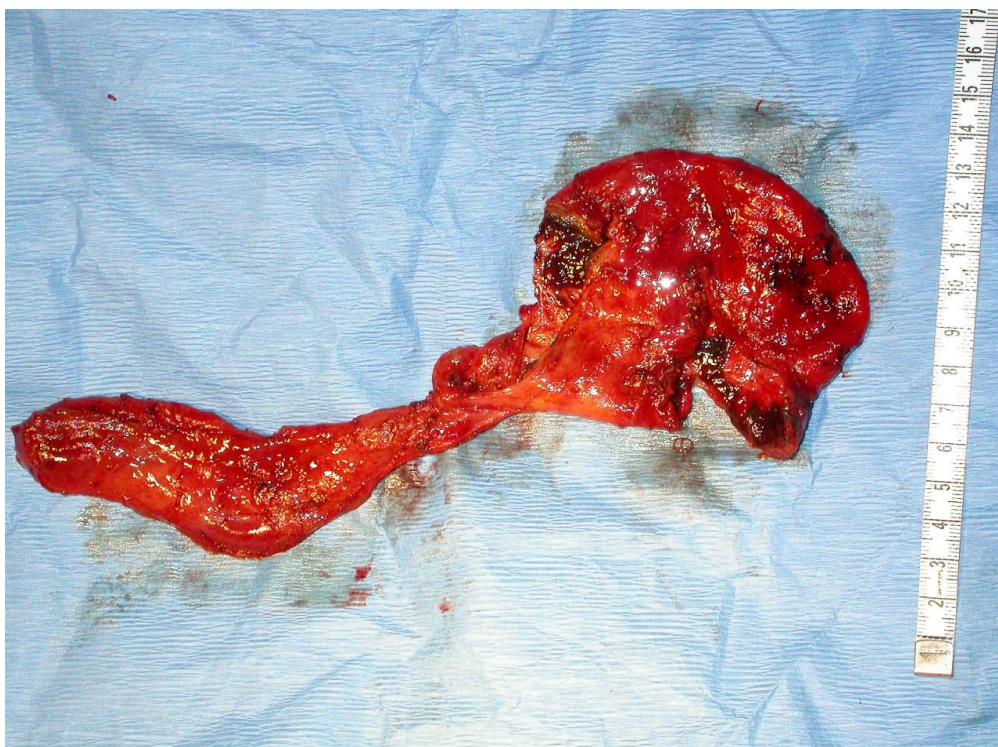


Figure 16 : Vue macroscopique de la pièce opératoire (observation n°2)

L'évolution post opératoire immédiate était favorable avec régression de l'ictère et de la douleur.

Observation N°3:

Dossier N° : 1759 F4

Mme Arazi Zahra, âgée de 66 ans a été admise pour le suivi de l'évolution de sa symptomatologie : syndrome douloureux de l'hypochondre droit avec reflux gastro-oesophagien ; ayant comme antécédent :

- HTA depuis sous traitement depuis 6 mois.
- Ulcère gastrique traité en 1995.
- Hépatite virale en 1987 (type non précisé).
- Sclérodermie avec syndrome de Raynaud depuis 1990.
- Allergie à la pénicilline.
- Cholécystectomie en 1998.
- 10 grossesses, 7 parités, 7 enfants vivants.
- Ménopausée depuis 1997.
- Patiente a été hospitalisée à plusieurs reprises au service de médecine B.

Histoire de la maladie :remonte à 4 mois par la survenue d'une douleur de l'hypochondre droit d'intensité moyenne irradiant vers l'épaule gauche survenant après un repas copieux en position semi assise accompagnées de nausées, pyrosis, régurgitations et vomissements ; par ailleurs la patiente rapporte des épisodes de fièvre non chiffrés sans autres signes associées.

Le tout évoluant dans un contexte d'altération d'état général avec amaigrissement non chiffré.

La patiente a été hospitalisée au service de médecine B pour hernie hiatale diagnostiquée à la fibroscopie en 12/12/2003, avec dilatation de la voie biliaire principale et des voies biliaires intrahépatiques diagnostiquées en échographie transgastrique, puis la patiente a été transférée au service de chirurgie C pour complément de bilan (laparotomie exploratrice) et une éventuelle prise en charge thérapeutique.

A l'admission la patiente était en assez bon état général, apyrétique, conjonctives légèrement décolorées, sub-ictérique, pouls : 68 bat/min, TA : 16/10 et présentait, à l'examen abdominal une cicatrice de laparotomie, vergetures, pannicule adipeux, hypersensibilité à la palpation de l'hypochondre droit avec signe de Murphy positif, flèche hépatique à 14 cm, et bruits hydro-aérique bien perçus à l'auscultation abdominale.

Le reste de l'examen somatique était sans particularités.

Le bilan biologique a été quasiment normal.

Une TDM réalisée le 10/03/2004 a objectivé une dilatation des voies biliaires intra hépatiques et de la voie biliaire principale surtout son trajet hiliaire, pédiculaire et intrahépatique, sans image d'obstacle nettement visible.



Figure 17 : TDM montrant une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques
(observation n°4)

Echographie transgastrique réalisée le 14/04/2004 a objectivé une dilatation pseudokystique de la voie biliaire principale sans calcul échovisible avec dilatation des voies biliaires intrahépatiques en amont.

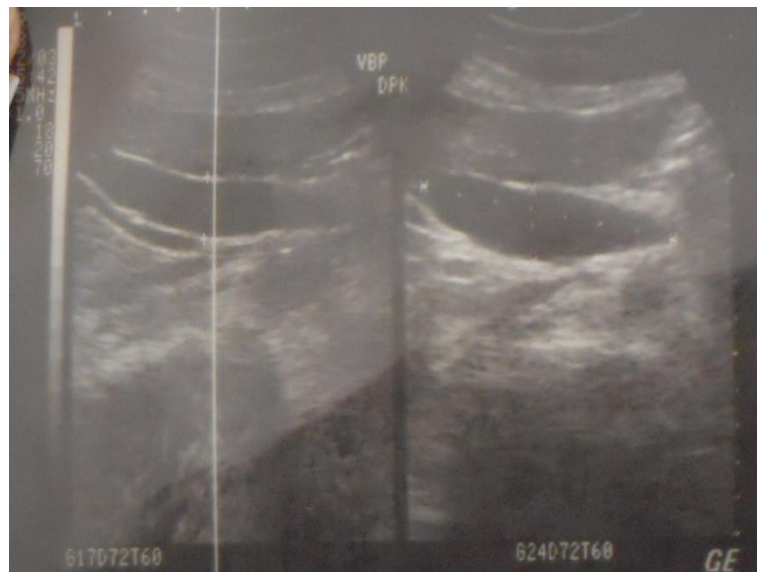


Figure 18: Echographie montrant une dilatation de la voie biliaire principale (observation n°4)



Figure 19 : Echographie montrant une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et de la voie biliaire principale (observation n°4)

Et vue le refus de la patiente et de la famille pour le traitement chirurgical, la patiente a été sortie sous traitement médical en ambulatoire après bonne évolution.

RESULTATS DE L'ETUDE

A la suite de notre étude rétrospective à propos de trois observations de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale prises en charge à la clinique chirurgicale C à l'hôpital Avicenne de Rabat, on a constaté de point de vue épidémiologique que c'est une affection très rare, avec une nette prédominance féminine, les trois cas sont des femmes, et un âge moyen de 25 ans.

Cliniquement, le mode de révélation le plus fréquent a été la douleur, associée dans deux cas sur trois à un ictère et une fièvre complétant ainsi dans le tableau d'angiocholite. La triade classique douleur, ictère, masse de l'hypochondre droit a été trouvée seulement chez une patiente.

Biologiquement, deux malades présentaient une cholestase et une cytolyse hépatique confirmant le tableau d'angiocholite que nos deux patientes présentaient. Les deux premières patientes avaient une rétention biliaire et une souffrance hépatique minime.

De point de vue radiologique :

L'échographie abdominale, pratiquée chez nos trois patientes, n'a permis le diagnostic de la dilatation kystique qu'une seule fois (3^{ème} cas) puisqu'elle était en faveur d'un kyste pancréatique chez notre 1^{ère} patiente (observation n°1) et d'un kyste hydatique du foie droit stade III chez notre 2^{ème} patiente (observation n°2).

Par ailleurs l'échographie montrait chez notre deuxième patiente une dilatation modérée des voies biliaires intra hépatiques mais sans modification du parenchyme hépatique.

L'échographie trans-gastrique pratiquée chez notre troisième patiente a objectivée une dilatation pseudokystique de la voie biliaire principale avec dilatation des voies biliaires en amont.

La tomodensitométrie, pratiquée chez deux patientes, objectivait un aspect scanographique en faveur d'une dilatation de la voie biliaire principale et des voies biliaires intra hépatiques, avec des images kystiques du cholédoque chez deux patientes.

En confrontant les résultats de l'échographie aux résultats de la TDM chez les mêmes patientes, on déduit que la TDM nous permet d'obtenir des résultats bien meilleures que celles de l'échographie et une étude plus précise des différents affections des voies biliaires et permet ainsi de soulever le diagnostic de la dilatation kystique de la voie biliaire principale associée ou non à d'autres affections ou complications locorégionales.

Sur le plan thérapeutique :

Deux patientes ont bénéficié d'un traitement chirurgical après une réanimation de courte durée. La 3^{ème} patiente, refusait l'intervention, est sortie sur sa demande après bonne amélioration sous traitement médical.

La cholangiographie per-opératoire n'a jamais été réalisée vraisemblablement à cause des difficultés techniques dûes à l'importance de la dilatation kystique.

Le traitement chirurgical a consisté à 2 reprises en une résection de la poche kystique suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse montée en « Y ».

Les deux patientes n'ont pas présenté de morbidité post-opératoire.

On n'a pas assez de recul pour juger de l'évolution lointaine.

L'étude histologique de la pièce opératoire, réalisée une seule fois (observation n°1), n'a pas retrouvé de lésions de dégénérescence.



Discussion



ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE

La dilatation congénitale de la voie biliaire principale est une affection très rare en Afrique du nord, en Europe et aux Etats unis (22 ,23), cependant il semble que cette malformation est plus fréquente en extrême orient, avec un taux d'incidence plus élevé au Japon (22). Pour notre part, nous avons eu à traiter 3 cas dont deux admis il y a quelques mois.

Cette entité a été décrite pour la première fois par Vater en 1973, et depuis plus de 3000 cas ont été rapportés dans la littérature mondiale (22).

La prédominance féminine est admise, et elle a été rapportée par tous les auteurs avec un sexe ratio de quatre femmes pour un homme, comme en témoignent les séries Japonaises (24,25).

Une étude réalisée par Flanigan a montré que 80% des cas sont des femmes et ce qui est également constaté dans notre série avec un pourcentage de 100% de femmes (26).

La fréquence du kyste congénitale de la voie biliaire principale est très variable selon les études allant de 1/13000 à 1/200 000 de naissance (27).

Cette affection atteint surtout le sujet jeune, puisque selon Mutricy elle est diagnostiquée dans 44% des cas avant l'âge de 10 ans, et certains auteurs arrivent à 60%, mais dans 20 % des cas elle peut rester asymptomatique et de découverte fortuite jusqu'à l'âge adulte entre 20 et 30 ans et rarement découverte au stade de complications (9).

Dans notre série, les 3 cas sont âgés de plus de la vingtaine. Signalons que notre service ne recrute que les adultes âgés de plus de 15 ans.

L'ETUDE ETIOPATHOGENIQUE

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer l'origine de ces malformations, les plus connues sont :

1. La théorie mécanique :(28)

Cette théorie montrait que la dilatation kystique de la voie biliaire principale est secondaire à une sténose du bas cholédoque. Les principaux arguments en faveur sont :

- La survenue d'une dilatation kystique au cours d'une grossesse soit par compression utérine ou par coudure de la voie biliaire principale après la délivrance (descente des viscères).
- Un traumatisme abdominal est responsable d'une dilatation kystique.
- Une dilatation kystique est secondaire à une compression de la voie biliaire principale par des adénopathies du pédicule hépatique ou par un œdème pancréatique.
- La dilatation kystique est secondaire à une sténose inflammatoire de la portion intra-duodénale du cholédoque.
- La fibrose du sphincter d'Oddi ou replie membraneux.

Mais toutes ces causes sont des facteurs déclenchant pour les défenseurs de la théorie congénitale et c'est l'hypothèse la plus fréquemment admise (29).

2. La théorie congénitale :

Elle a été établie pour la première fois en 1936 par YOTSUYANAGI, et semble être reconnue. En sa faveur plaident plusieurs faits :

- La malformation a été retrouvée chez le fœtus et le nouveau-né.
- La fréquence des cas diminue régulièrement à mesure que l'âge s'élève.
- La fréquence d'anomalies congénitales associées (cholédoque double, vésicule double, absence de vésicule, canal hépatique accessoire...), des malformations urinaires associées à la dilatation kystique ont même été rapportées, faisant évoquer un syndrome poly-malformatif.

2.1 -L'hypothèse de YOTSUYANAGI (27) :

Admet pour principe un développement embryologique défectueux des voies biliaires, elle explique à la fois la dilatation et le rétrécissement sous jacent.

Au stade de l'embryon de 5 mm, la voie biliaire principale a l'aspect d'un cordon plein. Au cours du développement, ce cordon cellulaire se creuse d'une lumière par un processus de vacuolisation. Une anomalie de vacuolisation au cinquième mois de la vie embryonnaire entraînerait une faiblesse pariétale localisée et donc le caractère segmentaire de la dilatation avec perméabilisation incomplète du bas cholédoque.

Cette hypothèse explique encore le calibre anormal, ou l'obstruction ou le dysfonctionnement du cholédoque sous -jacent à la dilatation.

Cet obstacle congénital provoque l'augmentation de pression dans la voie biliaire qui se dilate à l'endroit où sa paroi est anormale. En effet, le calibre de la portion sténotique est inversement proportionnel à la taille du kyste.

2.2- L hypothèse de Babitt :1969

La plus communément admise et qui incriminait une anomalie de la jonction biliopancréatique (30).

Cette malformation de fusion entre les canaux biliaires et pancréatiques est caractérisée par trois critères :

- Un canal commun long de plus de 15 mm de long ;
- Une jonction extraduodénale des deux canaux à distance des Sphincters ;
- Et un angle de raccordement supérieur à 30° (31,32).

L'absence de sphincter propre du bas cholédoque provoque un reflux pancréaticobiliaire chronique ce qui a incité certains auteurs à prendre en considération le dosage de l'amylase dans la bile. Cette anomalie de la jonction biliopancréatique est incriminée dans la formation des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires et dans la dégénérescence des segments biliaires dilatés et de la vésicule biliaire. Dans les séries japonaises, les maladies kystiques de la voie biliaire principale sont associées dans la quasi-totalité des cas à une anomalie de la jonction biliopancréatique (33).

Kimura a classifié cette anomalie en deux types (33) :

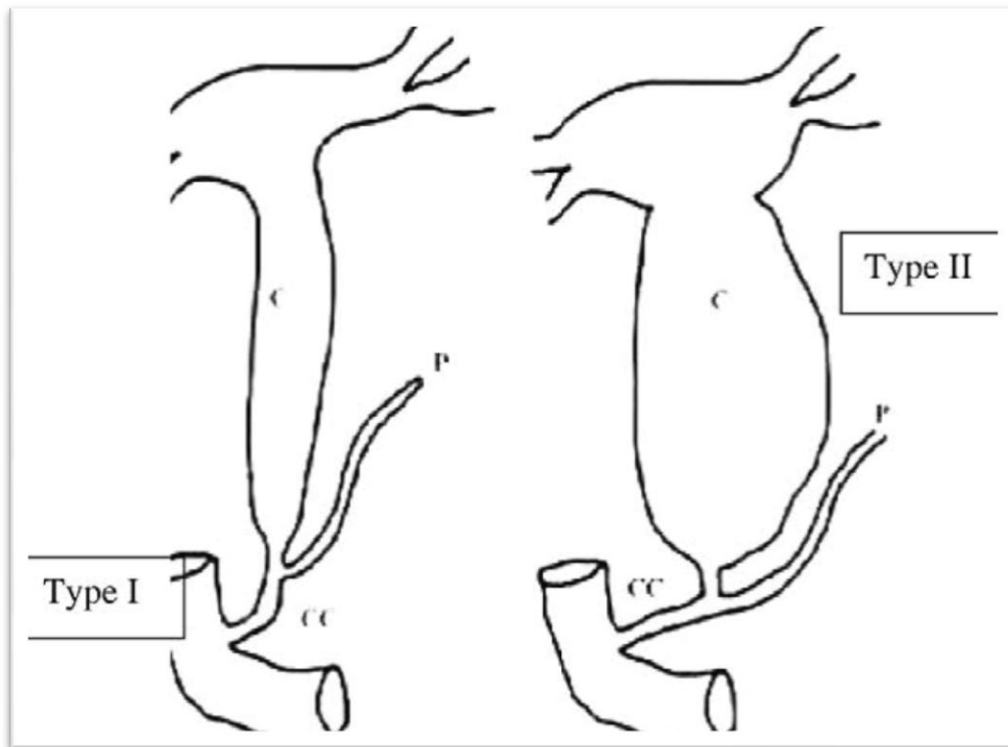


Figure 20 : schéma de la Classification de Kimura de l'AJBP

2.3- L'achalasie du segment inférieur cholédocien (15):

Cette théorie se rapproche de celle expliquant la formation du mégacolon congénital. Elle est caractérisée par l'absence ou la pauvreté des plexus nerveux intra-pariétaux à ce niveau.

Au stade de début il y a une hypertrophie musculaire de la paroi cholédocienne sus duodénale puis secondairement une sclérose inflammatoire.

Par ailleurs, les plexus nerveux intra-pariétaux des voies biliaires sont difficiles à voir même lorsqu'elles sont saines, ce n'est que récemment que Shimotake émet, en 1995, l'hypothèse selon laquelle la distribution des cellules ganglionnaires nerveuses peut être utilisée comme indicateur des lésions et du mécanisme de la dilatation kystique du cholédoque, grâce à la méthode d'immuno-péroxydase avec anticorps nerveux tissulaire spécifique.

Dans la dilatation kystique, le nombre total des cellules ganglionnaires situées dans la paroi cholédocienne est significativement abaissé, par rapport au spécimen de contrôle, sans tenir compte ni du diamètre du kyste cholédocien, ni de l'âge au moment de la chirurgie ni de l'évolution clinique.

ETUDE CLINIQUE

Le tableau clinique de la maladie n'est pas spécifique, variable, et parfois trompeux. Le volume du kyste et le degré de perméabilité de la portion sous jacente déterminent toute la symptomatologie.

Toute fois dans le cas idéal une triade classique est notée :

- La douleur abdominale ;
- L'ictère ;
- Et la masse au niveau de l'hypochondre droit.

Cette triade varie entre 20% à 30% des cas, en effet

Auteurs	Année	Pourcentages de la triade
Tsardakas (34)	1956	63.3%
Alonso-lej (13)	1959	21%
Mutricy (35)	1968	20%

Et pour notre part, seule une patiente sur trois présentait cette triade.

Le plus souvent la symptomatologie clinique est réduite à des douleurs abdominales dans 60% des cas, et un ictère cholestatique dans 70% des cas, ce qui explique encore la difficulté du diagnostic. La survenue d'une angiocholite témoigne déjà d'une complication de la dilatation kystique longtemps supportée (36), comme le cas de nos deux premières patientes.

1. La douleur :

Les douleurs abdominales sont présentes dans presque la totalité des cas, et peuvent être la manifestation d'une angiocholite ou d'une pancréatite, surtout chez l'adulte (37).

Dans la plus grande majorité des cas, ces douleurs sont sous forme de coliques hépatiques ou de crampes à évolution paroxystique, qui siègent au niveau de l'hypochondre droit, plus rarement épigastrique, péri-ombilical ou diffusent à tout l'abdomen avec irradiation en hémiceinture vers la base du thorax et l'épaule droite, associées parfois à des nausées et des vomissements pouvant les soulager momentanément.

A propos de notre étude, toutes nos patientes présentaient des douleurs abdominales sous forme de coliques hépatiques.

2-L'ictère :

Il est présent dans plus de 70% des cas, son intérêt réside dans l'orientation vers une affection du foie ou des voies biliaires. Il est de type cholestasique ou rétentionnel avec des urines foncées et des selles décolorées, associé ou non à des prurits (38). Son intensité variable et son caractère intermittent dépendent du degré de l'obstruction plus au moins importante entraînée par la rebondissance du fond du kyste qui attire et qui coude le bas du cholédoque.

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

- Subictère pouvant même passé inaperçu.
- Ictère d'emblée franc de type angiocholitique.
- Ictère variable en faveur d'une lithiasie de la voie biliaire principale.
- Ictère progressif de type néoplasique.

Dans notre série, deux patientes présentaient un ictère, complétant le tableau d'angiocholite qu'elles présentaient.

3-La masse de l'hypochondre droit :

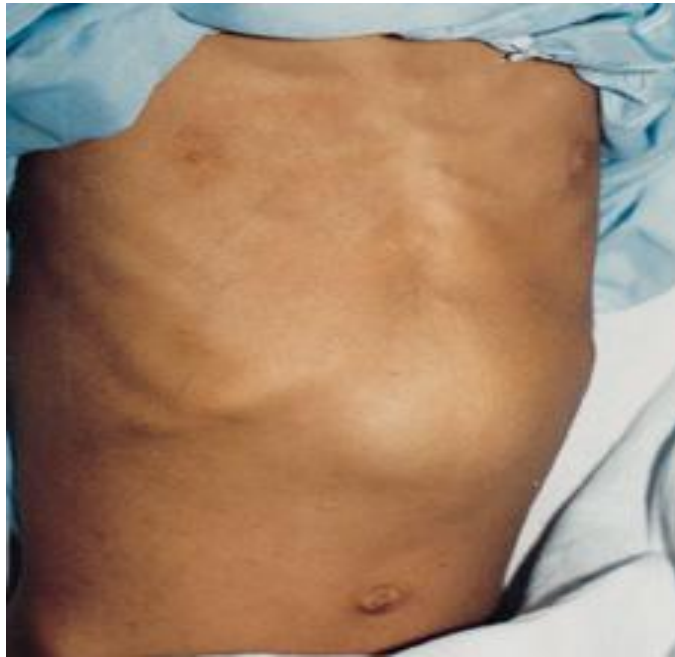


Figure 21 : montrant une voussure de l'hypochondre droit chez un malade ayant une dilatation kystique de la voie biliaire principale.

Elle est palpable, rénitente, fluctuante, habituellement indolore, et caractérisée surtout par des variations de volume d'un examen à l'autre selon le remplissage et la vidange du kyste (39).

Cette caractéristique de variabilité dans le temps a une grande importance dans l'orientation clinique vers le diagnostic d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale (38).

Une étude réalisée par Mutricy, à propos de 37 cas, a trouvé que la masse n'est retrouvée que dans 30% des cas entre 10 à 30 ans et dans presque 10% des cas après l'âge de 30 ans (38,35).

L'association de la masse à un ictère et des douleurs abdominales est très évocatrice du diagnostic.

Le tableau ci-dessous montre la fréquence respective des éléments de la triade en fonction des séries des différents auteurs,

Auteurs	Douleur	Ictère	Masse
Shallow et coll (40)	59%	70%	77%
Alonso lej (13)	64%	73%	59%
Cornet-Subreville 1976 (41)	80%	100%	60%
Cornet-Mobiot 1980	66%	66%	100%

Dans notre étude seule une patiente présentait cette triade.

4- les autres signes cliniques : (42,43)

Ils sont non spécifiques et inconstants et peuvent accompagner ou non la triade symptomatique, et lorsqu'ils existent, ils sont généralement en relation avec une complication.

➤ **Les signes généraux :**

- La fièvre en faveur d'une angiocholite ou une cholécystite.
- L'amaigrissement et l'altération de l'état général peuvent être en relation avec dégénérescence néoplasique de la poche kystique.
- Déshydratation.

➤ **Les signes fonctionnels :**

- Urines foncées et selles décolorées en faveur d'un ictère cholestasique.
- -Nausée, vomissement, hématurie, icterus

➤ **Les signes physiques :**

- l'hépatomégalie en cas de retentissement sur le foie et des voies biliaires intra hépatiques.
- La splénomégalie associée ou non aux autres signes d'hypertension portale.

ETUDE PARACLINIQUE

Vue la non spécificité de la symptomatologie et l'inconstance de la triade symptomatique, le diagnostic de la dilatation kystique de la voie biliaire principale reste difficile, d'où l'intérêt des explorations paracliniques dans la prise en charge diagnostique.

A. La biologie :

Elle est ni spécifique, ni évocatrice (44), son intérêt réside dans la mise en évidence des signes de rétention biliaire, de souffrance hépatique, des signes infectieux ou des signes d'atteinte pancréatique (45).

1. La rétention biliaire :

L'élévation modérée de la bilirubinémie, de la cholestérolémie, et des phosphatases alcalines est en faveur d'une rétention biliaire lorsqu'elle existe.

2. La souffrance hépatique :

Peut aller de la cytolyse (élévation des transaminases) jusqu'à l'insuffisance hépatique (hypoalbuminémie, diminution des facteurs de coagulation avec allongement du temps de Quik, baisse du cholestérol sanguin.....).

3. Les signes infectieux :

La numération formule sanguine met en évidence une hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile en faveur d'une infection associée (cholécystite, angiocholite.....).

4. Les signes d'atteinte pancréatique :

C'est la pancréatite aiguë, complication redoutable et grave, et qui se manifeste par une augmentation de l'amylasémie et l'amylasurie.

Dans notre série, deux patientes ont rapporté des signes de cholestase et de cytolyse, associés à une légère hypoprotéinémie chez notre première patiente, traduisant ainsi des signes de souffrance hépatique minime.

B. L'imagerie et les explorations radiologiques :

1. Abdomen sans préparation(ASP) :

Ce n'est pas l'examen de première intention en cas de suspicion de pathologie hépatobiliaire.

Le cliché d'ASP est le plus souvent normal (46). Cependant, il peut montrer une opacité arrondie non calcifiée de l'hypochondre droit élargissant l'opacité hépatique (44), dont la limite supérieure est confondue avec l'opacité hépatique, quand à la limite inférieure, elle est plus au moins nette. Cette masse est souvent oblique de haut en bas, de droit à gauche, abaissant et refoulant le plus souvent le colon transverse (47).

Ce cliché permet parfois de préciser les contours de la tumeur qui sont émaillés de calcification à la limite de la visibilité. Ainsi il peut mettre en évidence des images de calculs ou des images d'aérobilie témoignant d'une fistule biliodigestive pathologique.

2. Echographie abdominale :

C'est un examen essentiel, systématique et de première intention devant toute douleur ou masse de l'hypochondre droit et devant tout ictère grâce à sa facilité, son caractère non invasif, répétitif et à son faible coût (48).

Elle permet de poser le diagnostic initial de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

Le kyste apparaît sous forme d'une masse ovale, aisément dissocié de la vésicule biliaire, à limites nettes, anéchogène à renforcement postérieur et d'allure liquidienne pouvant contenir des calculs. La mise en évidence d'une communication entre la voie biliaire principale et ce kyste est indispensable pour affirmer le diagnostic, mais le volume de la dilatation peut entraîner une confusion avec la vésicule (49,50,51).

Cet examen permet également de nous renseigner sur le reste de l'arbre biliaire et du foie, mais la visualisation des structures biliaires peut être gênée par l'interposition de structures aériques et par l'obésité (52).

Le diagnostic différentiel se pose en période néonatale avec une atrésie des voies biliaires de forme kystique, et chez le grand enfant et l'adulte jeune avec une dilatation des voies biliaires secondaire à une lithiasse du bas cholédoque ou avec les lésions kystiques de la tête du pancréas (53).

Par ailleurs, et grâce au progrès de l'échographie anténatale chez le fœtus (48,54,55), la dilatation congénitale de la voie biliaire principale peut être visible dès la 20^{ème} semaine d'aménorrhées, et même avant, vers la 12^{ème} semaine d'aménorrhées.

Le diagnostic anténatal est basé sur la mise en évidence d'une masse kystique arrondie sous-diaphragmatique, localisée dans l'hypochondre droit, périhilaire et proche de la veine porte. Les voies biliaires peuvent être parfois dilatées. La lésion kystique est immobile, pouvant augmenter de volume avec l'évolution de la grossesse. L'anomalie doit être différenciée des formations kystiques d'autres organes comme le rein, le duodénum, et l'estomac, d'où l'intérêt du Doppler couleur qui est utile pour la démonstration du rapport intime du kyste avec la veine porte et l'arbre hépatique.

L'échographie post-natale est indispensable pour confirmer le diagnostic en fournissant des informations sur la taille, la forme et la localisation du kyste.



Figure 22 : Échographie obstétricale à 23 semaines d'aménorrhée.

Masse anéchogène de 17 X 18 mm en avant du rein droit sans aucune connexion avec l'estomac.

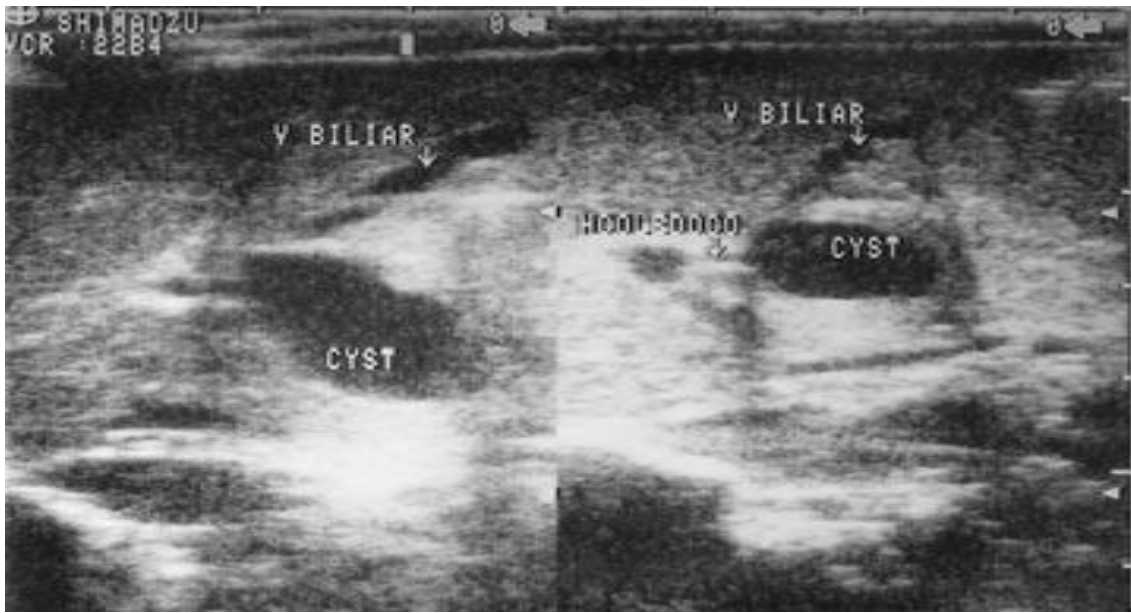


Figure 23 : Échographie post-natale confirmant le diagnostic

Actuellement l'association de l'échographie à la tomodensitométrie et à la cholangio-IRM permet de confirmer le diagnostic et de mieux connaître cette pathologie biliaire.

3. La tomodensitométrie abdominale (TDM):

La réalisation de l'examen TDM selon la technique standard est peu informative pour l'exploration des voies biliaires et surtout pour la voie biliaire principale. Dans le cas de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale, elle apparaît sous forme d'une tumeur liquidienne, arrondie, bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum (56).

Cet examen permet également de mettre en évidence la présence éventuelle de lithiases, et informe sur l'état des voies biliaires intra-hépatiques(52).

Le cholangioscanner spiralé est une technique spécifique pour la visualisation des voies biliaires par l'injection du produit de contraste intra veineux d'excrétion biliaire (l'acide iodoxamique ou la biliscopine) avec reconstruction coronal sagittale ou tridimensionnelle, et permet d'effectuer une cholédoscopie virtuelle pour une meilleure étude et visualisation de l'anomalie, et une meilleure détection de petits calculs biliaires en absence d'une obstruction ou de visualiser l'anatomie des voies biliaires et ses variantes avant une intervention chirurgicale. Il s'agit d'une technique sophistiquée et longue et reste confidentielle (52, 57).

En outre, elle intervient dans le diagnostic différentiel avec la maladie de Caroli, la maladie polykystique du foie, les kystes du pancréas, les duplications du duodénum, les kystes du rein et les anévrismes de l'artère hépatique où le diagnostic peut être étayé par le Doppler couleur (52).

Il peut ainsi fournir des informations très utiles en cas de doute de malignité.

Par ailleurs, l'indication du cholangio-scanner connaît ses limites à cause de la fréquence élevée des effets secondaires des produits de contraste biliaire intraveineux, à l'opposé de ceux des produits de contraste dont l'excrétion est rénale.

4. La cholangio-IRM :

C'est une technique d'imagerie, récente, non invasive, et directe, des voies biliaires intra et extra hépatiques, mais également pancréatique d'où sa nomination la cholangio-pancréatographie-IRM. Cette technique ne nécessite ni anesthésie, ni injection du produit de contraste, et son coût unitaire est équivalent à celui des techniques d'opacification (58-59).

Plusieurs études récentes ont montré des performances équivalentes à la cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique pour préciser les caractères anatomiques de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale (60).

Elle permet d'une part, de confirmer le diagnostic, et d'autre part d'avoir une cartographie de l'ensemble des voies biliaires qui pourront être analysées dans plusieurs plans, supplantant ainsi les différents moyens diagnostiques déjà cités.

➤ **Technique :**

Le principe de la cholangio-IRM est la réalisation de séquences très fortement pondérées en T2, 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 hypersignal aux tissus à long T2 comme la bile et un hyposignal aux tissus à T2 plus court comme le foie et le pancréas.

Les vaisseaux sont en hyposignal par déphasage.

La séquence HASTE est la séquence utilisée en routine :

- Elle nécessite un appareil à haut champ.
- Le TE est de 87 ms confère une pondération T2 avec un bon contraste bile/vaisseaux et avec une échelle de gris plus large (61, 62).

Ces séquences permettent de visualiser dans d'excellentes conditions l'anatomie des voies biliaires mais elles ne permettent pas une analyse de la sécrétion et de l'excrétion biliaire.

L'apparition de nouvelles séquences notamment de la « séquence Single Shoft Fast Spin Echo » permet d'obtenir des coupes épaisses de 20 à 40 mm qui réalisent de véritables cholangiogrammes dans n'importe quel plan de l'espace (63).

La bili-IRM est réalisée en bidimensionnel multiplans (axial, coronal et oblique) associées ou non à une reconstruction tridimensionnelle. Ces coupes sont obtenues en 900 millisecondes et peuvent être réalisées sans aucune apnée.

Avec cette technique la voie biliaire principale, les deux canaux hépatiques droit et gauche, la voie biliaire accessoire le canal cystique, la vésicule biliaire et le canal de Wirsung sont habituellement visibles chez plus de 90% de volontaires sains.

Par contre les voies biliaires intra hépatiques ne sont visibles que si elles sont dilatées(64).



Figure 24: Cholangio-IRM montrant une masse kystique semblant communiquer avec le cholédoque entraînant une dilatation des voies biliaires intra et extra-hépatiques.

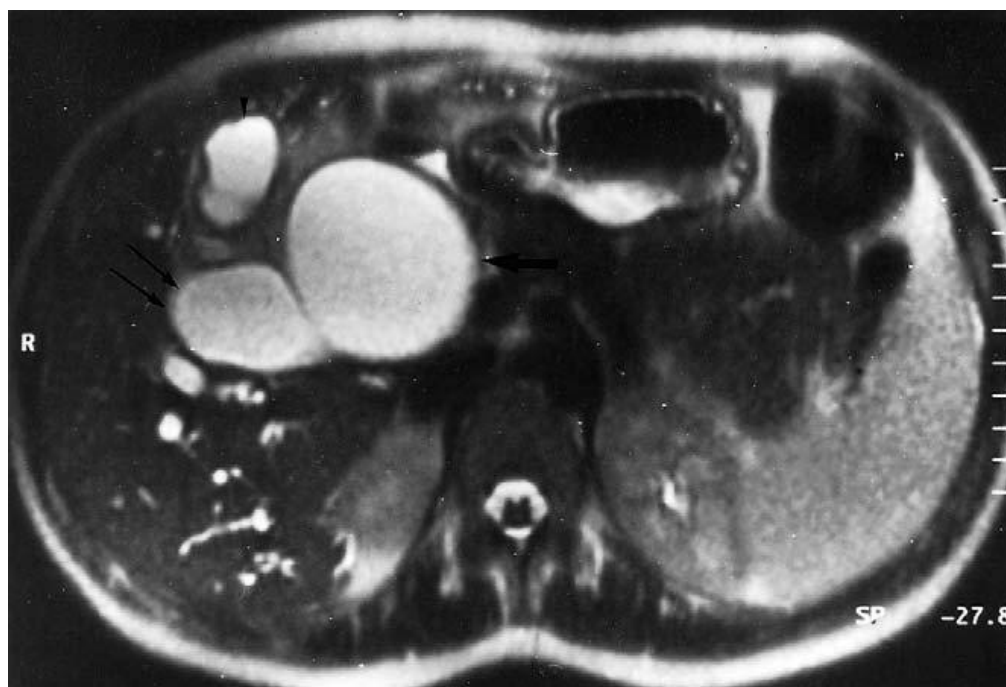


Figure 25 : Coupe axiale IRM pondérée T2 montrant une dilatation du canal cystique (double flèche noire) sans dilatation de la vésicule biliaire (tête de flèche) associée à une importante dilatation fusiforme de la voie biliaire principale (flèche noire épaisse).

Dans notre série, tous nos patientes ont bénéficié d'une échographie abdominale, et deux patientes ont bénéficié d'une TDM.

2. L'opacification directe des voies biliaires : (46)

➤ Préopératoire :

Seule l'opacification des voies biliaires permet de poser le diagnostic préopératoire de l'affection. Elle n'est possible qu'en absence d'ictère ou d'insuffisance hépatique.

a-Cholécystographie orale : (38)

La cholécystographie orale permet d'opacifier la vésicule et d'évaluer la fonction vésiculaire. L'agent opacifiant est absorbé par voie digestive, éliminé par la bile, puis concentré dans la vésicule biliaire. L'appréciation de la vidange se fait après absorption d'aliments cholagogues (oeufs, chocolat et huile). Elle n'a montré que dans de très rare cas l'anomalie biliaire. La vésicule n'est pas toujours opacifiée.

Les seules contre-indications de l'examen sont l'insuffisance hépatique et l'insuffisance rénale sévères. Des précautions doivent être prises en cas de sensibilisation aux produits iodés, et d'hyperuricémie. Lorsque la vésicule n'est pas opacifiée, il faut savoir reconnaître les causes digestives ou hépatiques avant d'attribuer cet échec à une anomalie vésiculaire (cholécystite, exclusion vésiculaire par une lithiase enclavée dans le cystique). Un défaut d'absorption et/ou d'élimination hépatique du produit de contraste peut en effet s'observer en cas de transit intestinal trop rapide, de diarrhée ou de cholestase. L'examen n'a pas d'intérêt en cas d'ictère clinique ou de bilirubinémie supérieure à 35 uMole/l.

Elle n'est plus réalisée actuellement depuis l'avènement d'autres examens plus spécifiques et sophistiqués.

b- Cholangiographie intraveineuse : (56)

C'est un moyen radiologique qui permet un diagnostic préopératoire précis, son emploi est cependant conditionné par l'absence d'ictère et par un fonctionnement hépatique satisfaisant, condition rarement présente chez les malades ayant une dilatation kystique de la voie biliaire principale (65).

Il s'agit d'une technique historique, aujourd'hui délaissée. Elle permet l'opacification de la voie biliaire principale par injection intraveineuse d'un produit iodé. Peut affirmer le diagnostic, préciser la topographie exacte de la maladie ainsi que son type macroscopique.

Le diagnostic s'appuie sur la découverte d'une opacité arrondie ou fusiforme de faible tonalité, située dans la région sous hépatique, elle est plus médiane et plus postérieure que celle de la vésicule.

Cependant la vésicule peut ne pas s'opacifier, ce qui rend la distinction difficile et donne lieu à confusion.

Le cholédoque d'aval est exceptionnellement mis en évidence.

Par ailleurs, des phénomènes d'hépatotoxicité, de néphrotoxicité (surtout au cours de certaines hémopathies), et des accidents de type anaphylactoïde avec collapsus hypotensif et bronchospasme ont été rapportés avec une mortalité globale évaluée à 1/5000 et un accident sérieux sur 300 examens.

c- Cholangiographie transhépatique percutanée :

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

La ponction est habituellement pratiquée dans les voies biliaires intrahépatiques à l'aiguille fine par voie latérale droite intercostale selon la technique d'OKUDA et qui peut être guidée par échographie (66), mais dans la dilatation kystique de la voie biliaire principale, les voies biliaires intrahépatiques ne sont pas dilatées donc difficilement cathétérisables ce qui rend cet examen peu rentable.

L'instauration d'une antibiothérapie parentérale est nécessaire pour éviter le risque infectieux.

d- la cholangiographie rétrograde endoscopique après cathétérisme de la papille :

Cette technique d'opacification directe des voies biliaires est devenue l'examen de référence pour le diagnostic des affections biliopancréatiques depuis sa mise au point en 1970 au Japon.

Elle est pratiquée sous couverture antibiotique :

- Les précisions obtenues sont capitales :
- L'anatomie précise de la malformation (type, taille, calibre)
- Les voies biliaires supra-kystiques et intrahépatiques
- La voie biliaire accessoire

- Le cholédoque sous kystique et ses rapport avec l'abouchement du Wirsung (67).

Dans la plupart des cas, il y a opacification des dilatations kystiques des voies biliaires en dehors d'une sténose complète du bas cholédoque, mais elle nécessite un personnel entraîné car elle est de maniement difficile.

Cependant, un certain nombre de complications ont été observées, la plus fréquente est la pancréatite aigue avec une incidence de 0,7 à 7,4%, car cette technique nécessite l'injection de grosse quantité du produit de contraste. L'angiocholite peut être prévenue par une désinfection soigneuse du matériel.

Toutefois, il est plus logique d'exécuter cette méthode en préopératoire immédiat(52).



Figure 27 : CPRE montrant l'empierrement cholédocien associé à un large cholédochocèle.
De nombreux calculs sont mis en évidence dans la voie biliaire principale.

➤ **Per-opératoire :**

✧ La cholangiographie peropératoire :

Elle reste un examen d'importance capitale dans la chirurgie hépatobiliaire puisqu'elle confirme ou infirme le diagnostic et guide le geste thérapeutique. Sa sensibilité varie de 92% à 96% et sa spécificité est 100%.

Elle peut se faire soit :

- Par ponction directe du kyste : par l'intermédiaire de la vésicule biliaire (ponction ou sonde de cholécystostomie)
- Par canulation.
- Ses renseignements sont précieux, elle permet de préciser :
- Sièges, le volume, le type, la morphologie de la dilatation kystique congénitale.
- L'existence d'une lithiase intra-kystique.
- La distance séparant la dilatation de la bifurcation des canaux hépatiques droit et gauche.
- L'existence de malformations associées.
- L'état du carrefour bilio-pancréatique.
- L'état de l'arbre biliaire sous-jacent et surtout des voies biliaires intra-hépatiques.
- L'identification des plaies biliaires (52).

Une principale et unique complication a été décrite : c'est le choc à l'iode, en effet les doses du produit de contraste utilisé sont très importantes en raison de la dilution qui se produit dans la poche kystique (68).



Figure 28 : Cholangiographie peropératoire montrant le cholédoque dilaté siège d'un empierrement

➤ **Post-opératoire :**

La cholangiographie postopératoire, lorsqu'elle est possible, est plus instructive car l'œdème a régressé, la compression du cholédoque par le kyste a été levée et permet d'opacifier le cholédoque (38).



Figure 29 : Cholangiographie par le drain transcystique 4 semaines après la CPRE et la sphinctérotomie montrant une voie biliaire fine sans image de calcul résiduel.

D. La scintigraphie des voies biliaires :

Proposée par des auteurs japonais.

C'est une méthode non invasive. L'utilisation des techniques isotopiques est possible même en présence d'ictère surtout chez l'enfant (69).

La scintigraphie hépatobiliaire (70-71) permet une étude fonctionnelle de l'excrétion et de la sécrétion biliaire. Elle a une haute sensibilité dans la détection des fuites biliaires : 87% à 100%, mais cette technique a une faible résolution spatiale qui empêche de visualiser l'étiologie en cas d'obstruction car elle ne permet pas l'analyse des structures extra-biliaires. Les défauts de remplissage et de certaines sténoses ne sont pas objectivés, et lorsque ces dernières sont partielles, le diagnostic n'est posé que dans 50% des cas. De plus la scintigraphie peut également générer des faux positifs : notamment pour des patients non à jeun ou porteurs d'une insuffisance hépatocellulaire sévère ou d'une hyperbilirubinémie.

Elle peut être réalisée selon deux techniques qui sont :

➤ *Rose Bengale marquée à l'iode 131 :*

Cet examen permet de révéler une rétention prolongée et un lent drainage à partir du système des voies biliaires. La poche radioactive est identifiée au-delà de la 24^{ème} heure.

Il permet également d'étudier l'anatomie de l'arbre biliaire et ses anomalies et de dépister les troubles fonctionnels, en évaluant le délai du passage du produit isotopique.

➤ **Technétium 99 HIDA :**

Les voies biliaires intrapancréatiques sont visualisées dilatées au cours des 30 premières minutes avec persistance radioactive au-delà de la 5^{ème} heure (72).

C'est un bon moyen de contrôler les anastomoses bilio-digestives et de différencier la dilatation sans stase et l'obstruction.

E. Autres examens paracliniques :

➤ **L'urographie intra-veineuse :**

Recherche essentiellement et en première intention une malformation rénale associée, dans le cadre d'un syndrome polymalformatif appuyant ainsi la théorie embryologique.

Elle permet également d'éliminer une tumeur rénale en cas de masse palpable, donnant un contact lombaire. Actuellement, il s'agit le plus souvent d'un examen d'accompagnement qui vérifie l'intégrité des voies urinaires.

➤ **Le transit oesogastro-duodéal :**

Il notera des signes indirects pouvant orienter vers la région bilio-pancréatique à savoir :

- Une déviation de l'estomac vers la gauche si la dilatation est volumineuse.
- Un abaissement et refoulement du cadre duodéal en avant et vers la gauche.
- Parfois un élargissement du cadre duodéal posant le diagnostic différentiel avec une tumeur de la tête du pancréas.



Figure 30 :Transit oeso-gastro-duodenal montrant l'anastomose duodénoduodénale perméable avec un aspect de compression extrinsèque par le kyste.

➤ **Le lavement baryté :**

Il peut montrer :

- Un abaissement de l'angle colique droit qui est parfois refoulé vers la gauche.
- Un abaissement du colon transverse.

➤ **La splénoportographie :**

Surtout en cas d'hypertension portale, elle peut montrer des images de refoulement vasculaire (déplacement du tronc porte en haut et à gauche).

➤ **La ponction biopsie du foie :**

Renseigne sur l'état de la glande hépatique, indiquée surtout en cas de suspicion de cirrhose biliaire qui semble représenter l'élément essentiel du pronostic au moment de l'intervention.

Dans notre série d'étude, Le diagnostic de la dilatation kystique de la voie biliaire principale était basé, chez les trois patientes, sur l'échographie abdominale, complétée chez deux de ces patientes d'une TDM.

Seule la deuxième patiente, chez qui le diagnostic a été posé en peropératoire Après une laparotomie exploratrice.

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

A. Classifications anatomiques :

La dilatation kystique de la voie biliaire principale est la variété la plus fréquente des dilatations kystiques des voies biliaires extra-hépatiques.

Plusieurs classifications ont été proposées, la plus connue est celle d'Alonso-Lej en 1959, révisée en 1973 par Klotz, Saito en 1974, Flanigan en 1975, et enfin par Todani en 1979 qui a ajouté le type V (c'est la classification la plus utilisée actuellement) et qui a été actualisée pour la dernière fois en 1992 par Komi.

1. La classification d'Alonso-Lej :

Elargie par Longmire et Hadad, et modifiée par Todani. Elle intéresse tout l'arbre biliaire : (9- 12-13)

- **Type I :** dilatation kystique du cholédoque, comporte trois formes anatomiques :
 - Ia : Distension sphérique ou ovalaire de la voie biliaire principale et du canal hépatique commun, partant tout près de la jonction des canaux hépatiques droit et gauche, et s'étendant en bas jusqu'à la tête du pancréas.
 - Ib : Dilatation localisée à un segment du canal cholédoque.
 - Ic : Dilatation fusiforme ou cylindrique diffuse à tout le cholédoque.
- **Type II :** Diverticule du cholédoque : se présente comme une cavité sacciforme s'implantant latéralement sur la voie biliaire principale et reliée par un pédicule court et étroit à un canal cholédoque de calibre normal ou légèrement dilaté. C'est la variété la plus rare des dilatations des voies biliaires.

- **Type III** : Le cholédococèle congénital : C'est une dilatation ampullaire intramural intéressant la partie intra duodénale du cholédoque et pouvant simuler un polype duodénal.

Il s'agit d'une lésion rare et plus encore chez l'enfant, de taille variable et n'excédant pas 1 à 2 cm de diamètre.

Environ 130 cas ont été rapportés dans la littérature, dont 80% chez l'adulte.

- **Type IV** : Association avec une maladie de Caroli : cette association appuie l'hypothèse de maladie extasiant pouvant atteindre n'importe quel étage du système biliaire.
- **Type V** : c'est le cadre de la maladie décrite par Caroli avec dilatation multifocale des voies biliaires intra-hépatiques de caractère diffus ou au contraire segmentaire, où il n'y a pas d'obstacle sous-jacent ou de facteur connu à l'origine de ces dilatations.

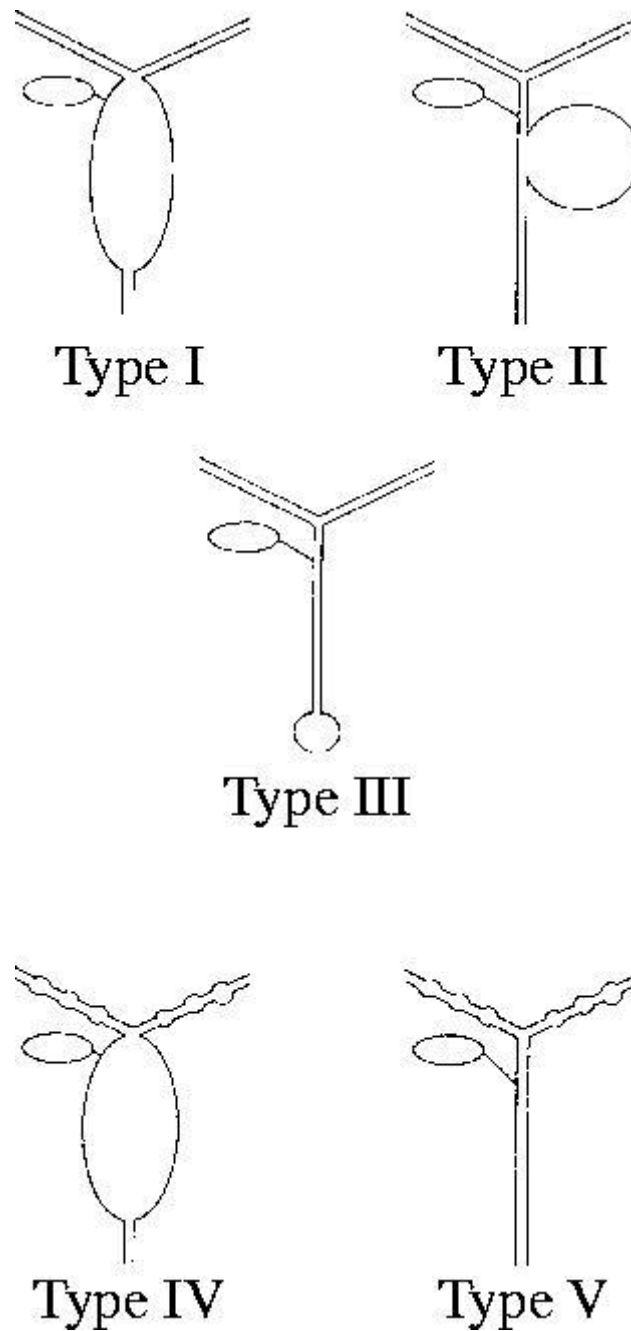


Figure 31: schéma de la classification de la dilatation kystique de la voie biliaire principale selon Alonso lej.

2. La classification de Todani : (14)

Elle comprend cinq types principaux incluant les voies biliaires aussi bien extra qu'intra hépatiques :

- **Type I** : dilatation kystique de la voie biliaire principale, c'est la forme la plus fréquente (80%), elle comporte trois sous types :
 - Ia : sacculaire ou kystique
 - Ib : segmentaire
 - Ic : cylindrique ou fusiforme.
- **Type II** : diverticule de la voie biliaire principale (10%) :
 - IIa : diverticule du canal hépatique ou de la convergence.
 - IIb : diverticule du pédicule sus pancréatique.
 - IIc : diverticule du cholédoque intra pancréatique.
- **Type III** : cholédochocèle (4%)
- **Type IV** : dilatations kystiques multiples 11% :
 - IVa : dilatations fusiformes des voies biliaires intra et extra hépatiques.
 - IVb : dilatations kystiques multiples des voies biliaires extra hépatiques.
- **Type V** (1%) : dilatation kystique unique ou multiple des voies biliaires intra hépatiques ou maladie de Carolie.

La dilatation du canal cystique n'apparaît pas dans cette classification. Une revue de la littérature ne retrouve que trois cas de dilatation kystique du canal cystique isolée et deux cas de dilatation kystique du canal cystique associée à une dilatation de la voie biliaire principale. Pour cette raison, on a donné à la dilatation kystique du canal cystique isolée la dénomination de type VI dans la classification de Todani (15-40). L'association d'une dilatation kystique du canal cystique et d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale est exceptionnelle (73-74-75).

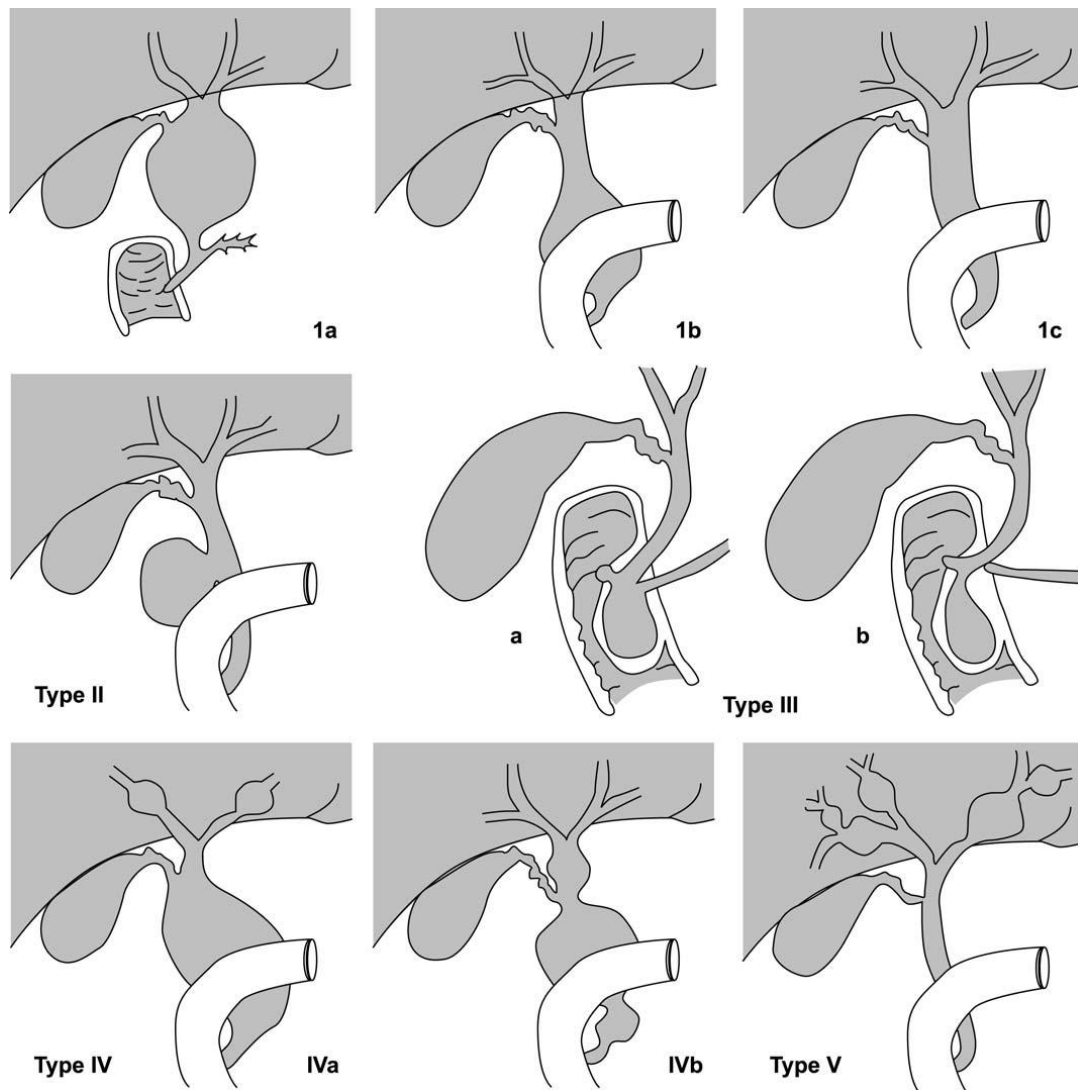


Figure 32: montrant la classification de Todani (2).

Type I (80 %) : Dilatation kystique de la voie biliaire principale.

Type II (10 %) : Diverticule supraduodéal du cholédoque.

Type III (4 %) : Cholédococèle.

Type IV (11 %).

a : dilatation des voies biliaires intra- et extrahépatique.

b : dilatation plurisegmentaire de la voie biliaire principale.

Type V (< 1 %) : Dilatation isolée des voies biliaires intrahépatiques.

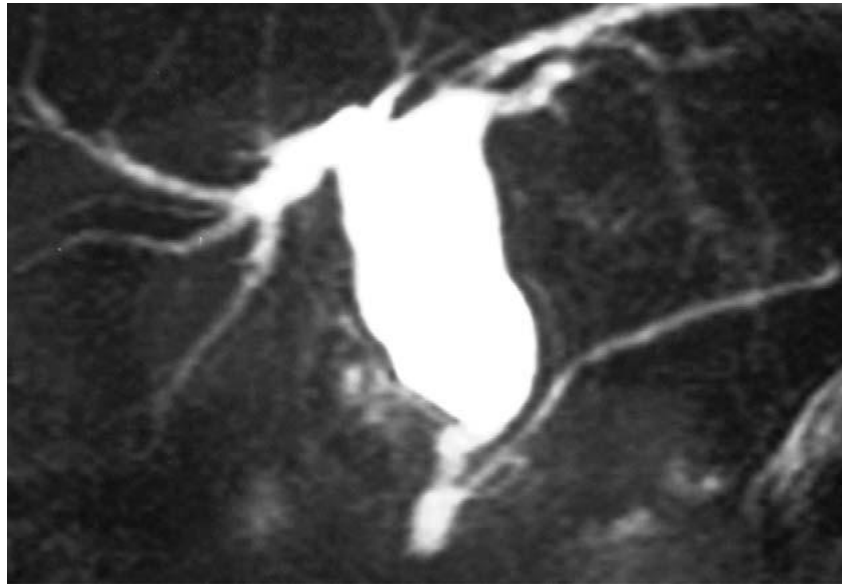


Figure 33 : Cholangio-IRM montrant une dilatation kystique type I selon Todani associée à une anomalie de la jonction biliopancréatique type I selon Kimura.

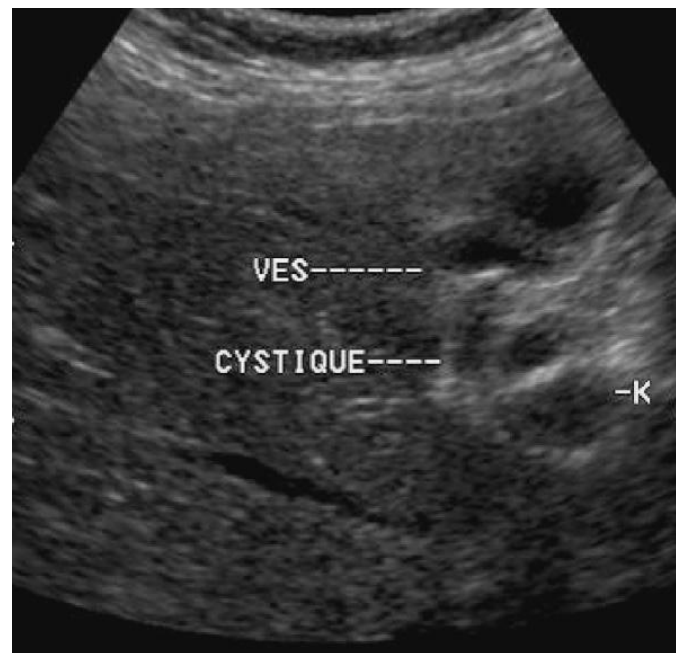


Figure 34 : Echographie et doppler énergie après jeûne prolongé. Formation kystique multiloculaire extravésiculaire raccordée au canal cystique.

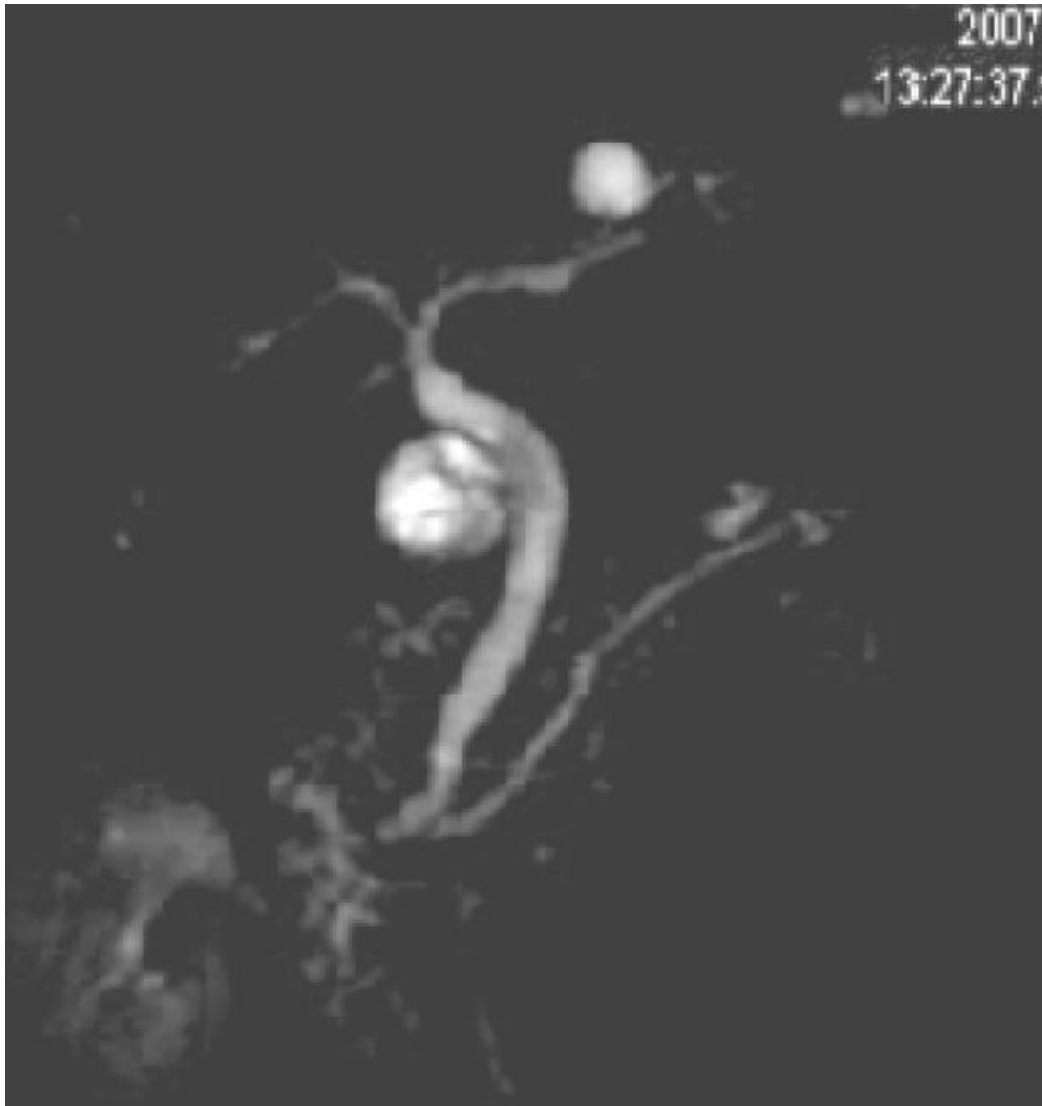


Figure 35: Cholangiographie par résonance magnétique en coupes coronales épaisses pondérées T2 TE long : Formation liquidienne périvésiculaire semblant se raccorder au cholédoque. Kyste biliaire hépatique gauche

3. La classification de Todani modifiée : (74) (figure.36)

Elle distingue deux types de dilatation :

- Extra-hépatiques : type I,II,III
- Intra et extra-hépatiques: type IV.

Le type I est subdivisé en 4 types :

Ia : dilatation sacciforme.

Ib : dilatation segmentaire.

Ic : dilatation fusiforme.

Id : dilatation extra-hépatique multiple (association d'une dilatation fusiforme et d'un cholédococèle).

Le type II : diverticule du cholédoque.

Le type III : cholédococèle.

Le type IV : comprend 3 sous groupes :

IVa : dilatation sacciforme intra-hépatique et extra-hépatique.

IVb : est une dilatation segmentaire intra-hépatique et extra-hépatique.

IVc : dilatation fusiforme extra-hépatique et intra-hépatique.

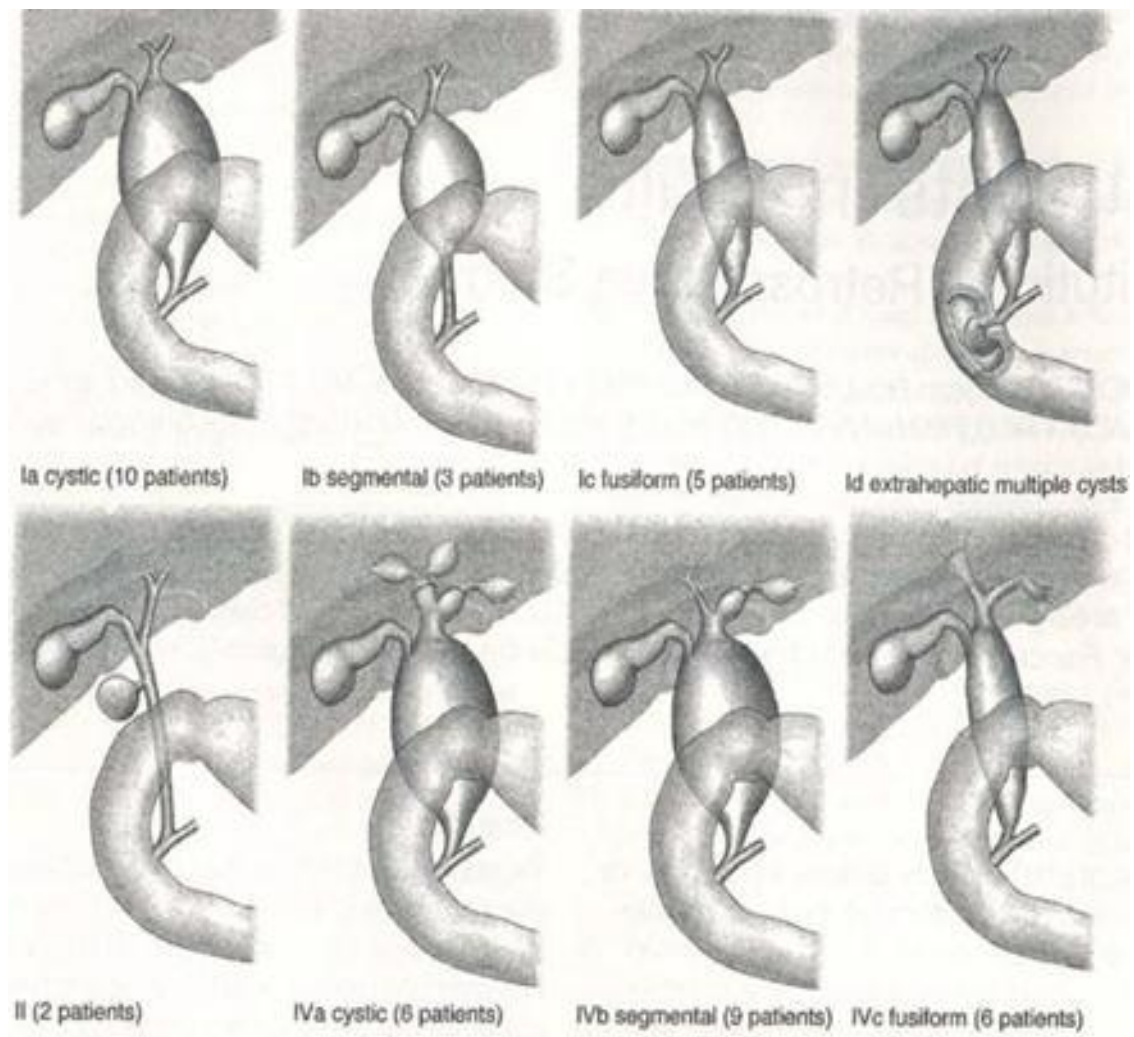


Figure 36 : schéma de la classification de Todani modifiée

4. La classification de Komi : (76)

Cette classification prend en considération l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique qui a un intérêt aussi bien thérapeutique que pronostique.

Elle comprend trois types principaux :

➤ **Type I** : c'est un canal biliaire étroit qui reçoit le canal pancréatique selon un angle droit. Ce type se divise en deux sous types Ia,Ib, en fonction de la présence ou non de la dilatation kystique du canal biliaire commun :

Ia : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans dilatation de la voie biliaire principale.

Ib : anomalie de la jonction bilio-pancréatique avec dilatation de la voie biliaire principale.

➤ **Type II** : le canal pancréatique et le canal biliaire se raccordent selon un angle aigu. On note deux sous types,

IIa : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans dilatation kystique de la voie biliaire principale.

IIb : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans dilatation de la voie biliaire principale.

➤ **Type III** : l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique est associée à la présence d'un canal pancréatique accessoire, relié ou non aux canaux biliaire et pancréatiques.

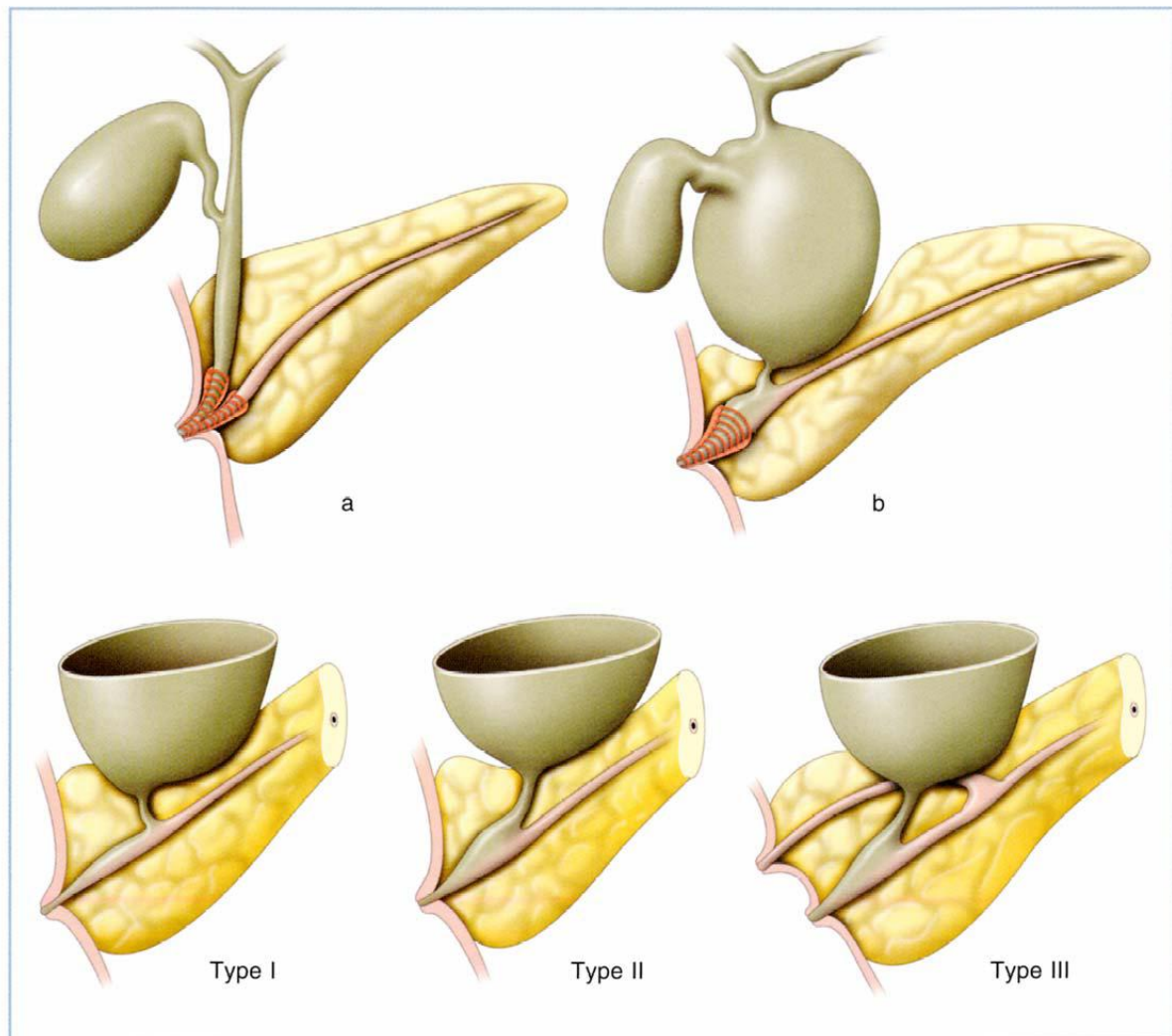


Figure 37: schéma anatomique de la classification de Komi

B. Etude anatomopathologique :

1. Etude macroscopique :

➤ 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 elle est comparée au volume d'une orange.

Le plus petit cas rapporté dans la littérature mesure 2.5 cm de large sur 3 cm de long, le plus volumineux revient à Red et Rubd et contenait huit litres de bile (38).

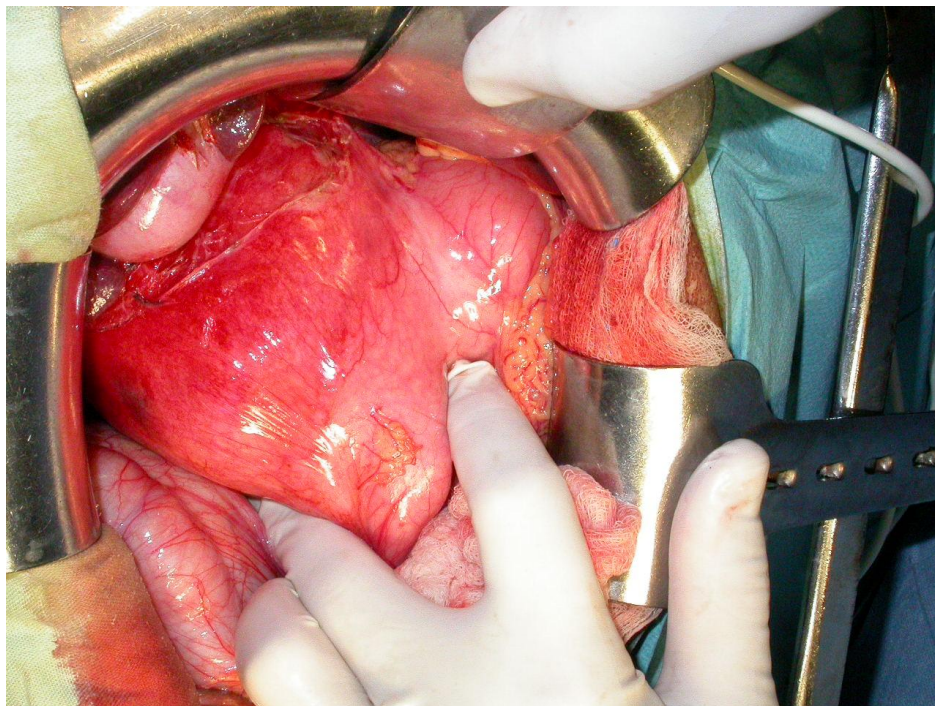


Figure 38: vue macroscopique au cours d'une laparotomie exploratrice montrant un volumineux kyste de la VBP

➤ *La paroi de la dilatation :*

Son aspect est variable, il est tantôt pâle et sillonné d'un réseau vasculaire plus ou moins dense, tantôt bleuté et légèrement vascularisé.

Cette variation est en rapport avec le calibre de la paroi de la dilatation qui est habituellement épais et pouvant atteindre 1cm, parfois la paroi est très mince d'où le risque de rupture au cours de l'intervention (38).

En intra luminal, la muqueuse peut totalement disparaître, ou subsister sous forme d'îlots à peine reconnaissable à la microscopie optique.

➤ *Le contenu de la dilatation :*

Fait habituellement de bile, dont la teinte et la consistance sont variables.

Cette bile peut être soit aseptique, soit le plus souvent infectée, et ceci dépend du degré d'obstruction du cholédoque inférieur (46). La lithiase intrakystique est rare.



Figure 39 : Vue macroscopique per-opératoire de la dilatation kystique après aspiration de son contenu.

2. L'étude histopathologique : (77)

Sur le plan histopathologique, les lésions macroscopiques réalisent une ectasie de la voie biliaire principale, le plus souvent étendue sur la partie pédiculaire.

Cependant la dilatation peut descendre jusqu'au carrefour bilio-pancréatique ou remonter sur les voies biliaires intra-hépatiques.

Les différentes coupes qui peuvent être réalisées sur la pièce de résection qui comporte en général la quasi-totalité de la voie biliaire, y compris la vésicule, montrent que la paroi kystique est scléreuse, tapissée d'un épithélium de type biliaire pavimenteux quasiment détruit, réduit à quelques plages de cellules aplaties ou cubique, inflammatoire, ulcérée, et couvert d'un enduit fibrinoleucocytaire, reposant sur une condensation conjonctive basale.

Le reste de la paroi peut être le siège de lésions d'allure inflammatoire et toujours hypervasculaire.

Cette notion pourrait avoir théoriquement une portée pratique, dans la mesure où la tranche de section de la voie biliaire destinée à être anastomosée à l'anse en Y et qui pourrait être amenée à se rétracter secondairement avec le risque d'une sténose anastomotique.

Les remaniements inflammatoires chroniques, avec le reflux pancréatique et la surinfection augmentent la possibilité de dégénérescence néoplasique (78).

EVOLUTION ET COMPLICATIONS

A. L'évolution :

L'évolution spontanée de la dilatation kystique de la voie biliaire principale est variable, elle se caractérise par des manifestations intermittentes entrecoupées par de longues périodes de rémissions spontanées.

Le tableau reste longtemps mono ou bi-symptomatiques dans la forme classique, et parfois même asymptomatique et ne se déclare que par des complications.

Cependant cette évolution est 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 (79).

B. Complications :

1. Les complications infectieuses :

Elles sont favorisées par la stase de la bile qui est souvent infectée par des germes Gram négatif. On peut citer :

a. L'infection du contenu du kyste :

Se traduit par une fièvre modérée, récidivante, tant que le kyste n'est pas opéré (56).

Cependant le retentissement de cette infection sur l'état général du malade n'est pas très important et les troubles qu'elle entraîne sont relativement minimes (80).

b. L'angiocholite : (36-81)

Elle est favorisée par l'infection du kyste. Elle se manifeste par la triade symptomatique (douleur, ictère, fièvre) qui s'installe en 1 à 3 jours :

D'abord, l'apparition d'une douleur au niveau de l'hypochondre droit ou de l'épigastre, intense, évoluant par crise, irradiant vers l'omoplate et l'épaule droite, bloquant l'inspiration profonde et associée le plus souvent à des nausées et vomissements ;

Puis apparaît une fièvre importante à 39°C accompagnée souvent de frissons ;

Enfin, le lendemain un ictère cutanéomuqueux s'installe avec coloration jaune de la peau et des conjonctives, urines foncées, et selles décolorées qui deviennent mastic.

Durant cette période la douleur persiste, ainsi que la fièvre associée à une altération de l'état général. Parfois, l'un de des signes de la triade peut manquer.

C'est une urgence médico-chirurgicale redoutable qui peut entraîner le décès ou se compliquer d'abcès hépatique ou une thrombophlébite voir une septicémie.

Le traitement médical peut juguler les accès mais la récurrence, favorisée par la stase, est inévitable en l'absence d'intervention.

c. La cholécystite aigue : (82)

C'est une complication rare que l'on ne rencontre que chez l'adulte.

Elle peut être lithiasique ou alithiasique, et peut compliquer la dilatation kystique des voies biliaires comme elle peut être révélatrice d'où l'intérêt de faire toujours une cholangiographie préopératoire.

d. La pancréatite aigue : (83)

Cette complication peut être infectieuse comme elle peut être mécanique. Elle peut révéler la malformation ou apparaître au cours de l'évolution.

L'étiopathogénie de l'association dilatation kystique de la voie biliaire principale et pancréatite aigue a été expliquée pour la première fois par Opie en 1901, ainsi le reflux de la bile dans le canal pancréatique est à l'origine de l'activation intra-pancréatique des endopéptidases pancréatiques initiant une pancréatite aigue.

e. L'abcès du foie : est rare. (82)

2. Les complications mécaniques :

a. La lithiase intra-kystique : (81,82)

La stase biliaire favorise la constitution de concrétions qui aggravent l'obstruction. Ces concrétions peuvent aussi se développer dans la partie résiduelle intra-pancréatique, si l'on a dû laisser un « fond de coquetier » lors de l'exérèse du kyste.

Avec ou sans anomalie de la jonction bilio-pancréatique, la dilatation kystique de la voie biliaire principale se complique dans 34,1% de lithiase intra kystique. Elle semble plus constante dans le cholédococèle que dans les autres types, le plus souvent associée à une lithiase vésiculaire.

b. La compression des organes de voisinage :

Le kyste du cholédoque, en rapport avec son volume, refoule les organes de voisinage et peut entraîner des conséquences plus ou moins graves. Elle peut intéresser le duodénum, le colon, l'uretère du rein droit avec légère hydronéphrose, la veine porte avec hypertension portale...

c. La rupture du kyste :

Elle est rare, et peut être soit spontanée favorisée par l'augmentation brutale de la pression intraluminale, l'infection et la nécrose pariétale, ou post-traumatique. La fréquence des perforations spontanées varie entre 1,8 % et 7% (84,85). Néanmoins la littérature indique qu'elles se rencontrent principalement chez les enfants de moins de 4 ans.

Elles sont à différencier de la perforation idiopathique des voies biliaires extra-hépatiques et qui est responsable de pseudo-kystes.

La cause précise de la rupture du kyste du cholédoque n'est pas encore bien connue, mais des facteurs tels que l'obstruction distale, le traumatisme, les anomalies des voies pancréaticobiliaires et la fragilisation de la paroi du kyste par reflux pancréatique ont été impliqués (84,85,86). Ce reflux serait lié à la présence d'une anomalie de la confluence biliopancréatique sous forme d'un long canal commun. De plus, le fait que ces perforations apparaissent dans les

premières années de vie, plaide pour un rôle de l'immaturation de la paroi du kyste. L'hypothèse la plus probable est donc une combinaison d'un reflux pancréatique sur le canal commun biliopancréatique avec irritation épithéliale sur paroi fragilisée, ce qui va entraîner une inflammation (87).

Cette inflammation explique le caractère épais et très vascularisé de la paroi kystique.

Enfin le tableau de la perforation est celui d'une cholépéritonite et qui est très grave.

3. La cirrhose biliaire : (26,81,82)

C'est une complication rare, et c'est l'aboutissement inéluctable des dilatations kystiques des voies biliaires.

Dans certains cas, il peut apparaître normal macroscopiquement, mais à l'histologie, on trouve fréquemment que des lésions du parenchyme hépatique témoignant de la stase et de la fibrose qui sont déjà très marquées. Il faut d'ailleurs noter que ces lésions peuvent être très bien retrouvées chez le jeune nourrisson, où elles ont une signification plus grave et où leur régression totale est aléatoire.

L'obstruction et la stase d'une part, l'infection d'autre part, entraînent un cycle lésionnel auto entretenue aboutissant à l'installation d'une fibrose hépatique.

Elle s'accompagne des signes d'hypertension portale avec ascite, circulation veineuse collatérale, splénomégalie et varices œsophagiennes avec un risque d'hémorragie digestive.

4. Cancérisation et dégénérescence néoplasique de la dilatation kystique de la voie biliaire principale :

Toute dilatation kystique de la voie biliaire principale doit être considérée comme un véritable état précancéreux, et être suspectée de malignité jusqu'à preuve du contraire (26).

La fréquence de la dégénérescence néoplasique du kyste du cholédoque varie entre 2,5% et 26% selon les séries, avec une nette prédominance féminine (deux femmes pour un homme) (88). En plus le risque augmente avec l'âge, pouvant atteindre 50% après 50ans. Deux tiers des cancers ont été découverts lors d'une laparotomie et un tiers se sont développés lors du suivi (89). Par ailleurs, l'incidence des cancers des voies biliaires serait 1000 à 2000 fois plus élevée chez les patients porteurs d'un kyste du cholédoque que dans la population générale (89).

Ainsi, Todani et Coll, distinguent les cancers primitifs sur dilatation kystique, développés chez les patients non opérés, des cancers secondaires développés chez les malades ayant antérieurement une dérivation chirurgicale interne, ils ont noté une incidence de 0,7% des cancers après excision chirurgicale incomplète des dilatations kystiques (90). Il s'agit presque toujours de kyste de type I ou de type IV dans la classification de Todani (90).

La prédisposition des kystes du cholédoque à la dégénérescence semble liée à l'association d'une stase biliaire et d'un reflux pancréatique chronique par anomalie de la jonction bilio-pancréatique., en raison d'un canal commun d'une longueur supérieure à 15 mm (91-92). Cette anomalie accompagne en effet plus de 90% des kystes du cholédoque (61) .

L'inflammation chronique et l'activation des sels biliaires conduiraient alors à la fréquence élevée de lithiase et de transformation maligne. Cette activité mutagénique pourrait être rattachée à l'oncogène K-ras et à la mutation du gène p53 (88).

Les cancers développés dans la paroi du kyste ont un profil particulier, ils surviennent chez l'adulte jeune. Il s'agit dans 75% des cas environ d'adénocarcinomes, mais les autres formes anatomopathologiques ne sont pas rares, et sont par ordre de fréquence les cholangiocarcinomes siégeant en dehors du kyste (43%), les carcinomes anaplasiques (7%), les adénocarcinomes pancréatiques (3%), puis les rares sarcomes des voies biliaires, les carcinomes malpighiens, les adéno-acanthomes (88).

Cette dégénérescence maligne est responsable d'un pronostic très défavorable avec une survie moyenne de 6,2 mois, d'où l'intérêt du traitement préventif de ces lésions, ainsi il faut proscrire les dérivations kysto-digestives qui semblent majorer le risque néoplasique : plus de 50% des observations des kystes dégénérés rapportés dans la littérature sont survenus après dérivation, dans un délai moyen de 10 ans (90).

En revanche, après résection, le risque de survenue d'un cancer est plus faible, même si quelques observations de cancer des voies biliaires intra-hépatiques ou du moignon cholédocien ont été rapportées, conduisant certains auteurs à la réalisation d'exérèses hépatiques, gauches principalement (89). L'exérèse des kystes du cholédoque doit donc être discutée dès que le diagnostic est posé afin d'éviter la survenue des complications liées à l'inflammation chronique, en particulier néoplasique (74).

A propos de notre étude, chez deux de nos patientes le diagnostic a été posé au stade de complications infectieuses avec des épisodes d'angiocholites à répétition dans leurs histoires de la maladie.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

1. Les malformations et variantes anatomiques :

a. L'atrésie biliaire : (93)

C'est la malformation la plus fréquente des voies biliaires responsable d'ictère choléstatique néonatal, et même s'elle est congénitale, elle n'est pas héréditaire.

Une choléstase peut apparaître durant la période néonatale, les selles sont pâles et les urines sont foncées et dépourvues d'urobilinogène. Les manifestations choléstatiques prédominent, associées l'apparition de stéatorrhée, de xanthomes cutanés, de maladies osseuses et retard de croissance.

L'intervention chirurgicale s'impose habituellement pour confirmer le diagnostic et tenter une forme quelconque de drainage biliaire.

b. La maladie de Caroli : (94)

On retient par le terme de maladie de Caroli toutes les formes de dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques. L'affection touche une partie ou la totalité de l'arbre biliaire, dont les kystes sont de volume variable et communiquent avec les voies biliaires.

Le syndrome de Caroli peut être associé à d'autres maladies hépatiques, en particulier une fibrose hépatique congénitale ou une polykystose hépatiques ce qui rend plus difficile le choix du traitement. Ainsi la description de Caroli associe aux malformations kystiques des voies biliaires intra hépatiques des lésions rénales à type d'ectasie tubulaire pré-calicielle.

Ce syndrome associe une choléstase chronique, des phénomènes infectieux d'origine biliaire et à terme des signes liés à la cirrhose secondaire. La lithiase intra hépatique est fréquente et majore la symptomatologie. Il est généralement découvert à l'occasion de douleurs de l'hypochondre droit, d'une angiocholite, ou de pancréatite biliaire.

L'échographie et le scanner montrent de multiples images liquidiennes anéchogènes et hypodenses parenchymateuses de taille variable prédominant dans les régions péri hilaires. La disposition le long de l'arborisation biliaire et la présence des calculs permettent d'assurer le diagnostic différentiel avec des kystes biliaires simples. L'opécification directe est indispensable pour préciser l'étendue des lésions. Elle est de préférence pratiquée par voie percutanée.

c. Les variations de l'abouchement du canal cholédoque : (56)

Le canal cholédoque peut se jeter précocement dans le canal de Wirsung , ainsi l'implantation du cholédoque et du Wirsung dans le duodénum est variable. On appelle anomalie de la jonction bilio-pancréatique à partir du moment où la portion commune du canal cholédoque et du canal de Wirsung est supérieure à 1,5 cm.

Dans la moitié des cas, l'ampoule de Vater fait défaut et les deux conduits s'abouchent directement à la cavité duodénale au sommet de la grande caroncule, soit par un orifice distinct pour chacun d'eux, soit par un même orifice. Enfin plus rarement, l'abouchement du cholédoque est ectopique au niveau de la partie haute du deuxième duodénum ou dans l'antrum gastrique.

d. Les autres atteintes des voies biliaires sont exceptionnelles :

- Sténose congénitale du cholédoque,
- Duplication du tractus biliaire,
- Anomalie du nombre de la voie biliaire principale,
- L'abouchement anormal et long du canal cystique en parallèle par rapport à la voie biliaire principale,
- L'absence du conduit cystique.

2. Les affections infectieuses :

a. Le kyste hydatique du foie : (96)

Il atteint jusqu'à 5% de la population générale dans les zones de forte endémie.

Cliniquement, il est souvent asymptomatique, ses complications peuvent être bruyantes, voire mortelles. Actuellement les techniques d'imagerie médicale permettent un diagnostic rapide et précis, et de faire la différence avec un kyste du cholédoque.

Dans notre série, chez notre deuxième patiente, le diagnostic d'un kyste hydatique du foie droit a été évoqué en premier lieu.

b. Les abcès amibiens et à pyogènes :

Ils posent un problème de diagnostic différentiel avec les dilatations kystiques de la voie biliaire principale compliquées d'infection. Le diagnostic n'est généralement posé qu'en per-opératoire.

3. Les affections tumorales : (97)

a. Les tumeurs bénignes :

Elles sont habituellement découvertes par échographie abdominale à l'occasion de douleurs biliaires typiques ou d'autres symptômes. Les tumeurs vraies et les pseudotumeurs apparaissent fixées à la paroi.

b. Les tumeurs malignes :

Le cancer de la voie biliaire principale est rare, il s'agit essentiellement d'un adénocarcinome.

Le diagnostic différentiel se pose en cas d'une dilatation kystique dégénérée, car cette dernière peut être considérée comme une condition précancéreuse.

Dans notre série, chez notre première patiente, la D.K.C a été prise pour un kyste du pancréas, et chez notre deuxième patiente, on n'a pas pu trancher entre D.K.C et kyste hydatique du foie droit, au cours de l'échographie abdominale.

TRAITEMENT

A. But :

Le but du traitement est de rétablir de façon durable le cours normal de la bile vers le tube digestif mettant ainsi le malade à l'abri de complications.

B. Principes :

Le traitement de référence de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est essentiellement un traitement chirurgical.

La physiopathologie de l'affection et l'incidence préoccupante de cancérisation impose le choix d'une technique qui doit répondre aux impératifs suivants :

- Excisions du kyste cholédocien pour éliminer toute stase biliaire et prévenir la dégénérescence maligne,
- Suppression du reflux pancréatico-biliaire,
- Drainage biliaire interne adéquat éliminant toute possibilité d'angiocholite ascendante (98).

La négligence d'un de ces trois impératifs entraîne la survenue de complications post-opératoire tant précoces que tardives.

De multiples procédés ont été utilisés, ils comportent aussi bien le drainage externe, la cholédocorraphie, la sphinctérotomie, mais actuellement surtout les anastomoses bilio-digestives avec ou sans résection de la poche kystique et enfin l'anastomose hépatico-digestive par exclusion sans résection.

Enfin, l'intervention doit être réalisée le plutôt possible, même dans les formes asymptomatiques, vue le risque d'infection, de perforation, de dégénérescence maligne et de retentissement sur la fonction hépatique (1,92).

C. Bilan préthérapeutique : (59)

Une bonne exploration pré-opératoire permet de mieux reconnaître le type de la dilatation kystique, de juger l'état du malade, et de choisir la technique chirurgicale, c'est une triple exploration : clinique, biologique et radiologique.

D. Préparation à l'intervention : (99)

La présence d'un ictère n'est pas une contre indication à la chirurgie. En cas de fièvre, témoignant d'une cholangite, l'intervention peut même être envisagée rapidement avec l'indication du drainage de la collection biliaire.

Une antibiothérapie adaptée doit alors être instituée avant l'intervention, et elle doit être commencée dès que les hémocultures ont été réalisées. Elle fait appel à une association d'antibiotiques actifs sur les germes habituellement rencontrés dans les angiocholites. Administrés par voie parentérale à des doses adaptées à la fonction rénale, et modifiées secondairement selon les résultats de l'hémoculture et des prélèvements bactériologiques per-opératoire.

Les mesures de réanimation sont nécessaires pour le rétablissement de l'équilibre hydro-électrolytique et la correction des anomalies circulatoires.

E. Les voies d'abords chirurgicales : (99)

Le malade étant en décubitus dorsal, la voie d'abord la plus directe est une incision sous costale droite, parallèle au gril costal à environ 5 cm de celui-ci.

La laparotomie médiane sus ombilicale convient mieux chez certains patients très longilignes. Mais parfois élargie en sous ombilicale à cheval avec l'ombilic en cas de complications (péritonite par rupture de la paroi du kyste).

F. L'exploration: (38,46)

Elle comporte l'examen macroscopique du foie et des voies biliaires, complétée le plus souvent par une cholangiographie per-opératoire qui permet la détermination du type anatomique de la dilatation et de rechercher d'un éventuel canal bilio-pancréatique commun. Une biopsie hépatique est souhaitable à la recherche des de fibrose ou de cirrhose.

L'examen histologique extemporané n'est demandé qu'en cas de suspicion d'un cancer hépatobiliaire ou en cas d'importantes adhérences inflammatoires.

G. Moyens et techniques thérapeutiques :

1. L'exérèse avec anastomose sur la voie biliaire au dessus de la dilatation kystique : (99)

C'est la méthode idéale du point de vue théorique, elle permet d'une part de supprimer la poche kystique, ce qui prévient la stase biliaire et surtout la survenue d'une dégénérescence néoplasique, et d'autre part de rétablir le cours normal de la bile vers l'intestin par la montée d'une anse en Y largement exclue éliminant la possibilité d'une angiocholite (100).

Elle est totale ou partielle.

a. L'exérèse totale de la poche kystique: (46,99)

Cette technique a été proposée pour la première fois en 1924 par MAC Worther, puis elle a été défendue essentiellement par les anglo-saxons (Alonso et Col) depuis 1959, et par les asiatiques (KASAI).

Elle nécessite la résection segmentaire de la voie biliaire principale interrompant complètement sa continuité, le cours normal de la bile est rétabli par la confection d'une anastomose bilio-digestive par implantation hépatico-jéjunale sur anse exclue en Y, ce qui paraît préférable à la suture termino-terminale du canal hépatique avec le cholédoque. Cette dernière n'est possible sauf dans le cas exceptionnel d'un kyste de petit volume, de très courte dimension et d'une perméabilité parfaite du bas cholédoque et de l'Oddi.

Ce montage en Y consiste à sectionner le jéjunum au niveau de la 2^{ème} ou la 3^{ème} anse ainsi que l'arcade liée à ce niveau.

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

L'anse exclue est montée transmésocolique au devant du 2^{ème} duodénum et fermée à son extrémité par agrafage mécanique ou suture.

L'anastomose hépatico-jéjunale est faite sur la convexité de l'anse près du cul de sac, avec un fil à résorption lente et en un seul plan.

C'est une intervention difficile, surtout lorsque la poche kystique présente des remaniements inflammatoires, car en cas de dissection les éléments vasculaires sont susceptibles d'adhérer aux parois kystiques.

Cependant, le risque de reflux semble faible si le jéjunum est exclu sur une longueur de 70 cm.

b. L'exérèse latérale partielle de la dilatation kystique : (99,100)

Exceptionnellement réalisée, elle a pour but de supprimer la partie la plus exubérante de la poche, laissant en place la paroi postérieure et le fond du kyste sans interrompre la continuité de la voie biliaire principale avec l'établissement d'une anastomose bilio-digestive latéro-latérale avec le duodénum ou mieux avec une anse jéjunale exclue en Y.

Elle est indiquée dans le cas où la dilatation s'enfonce dans l'épaisseur du pancréas, le canal de Wirsung près de la paroi du kyste ou dans le cas où l'exérèse totale paraît dangereuse.

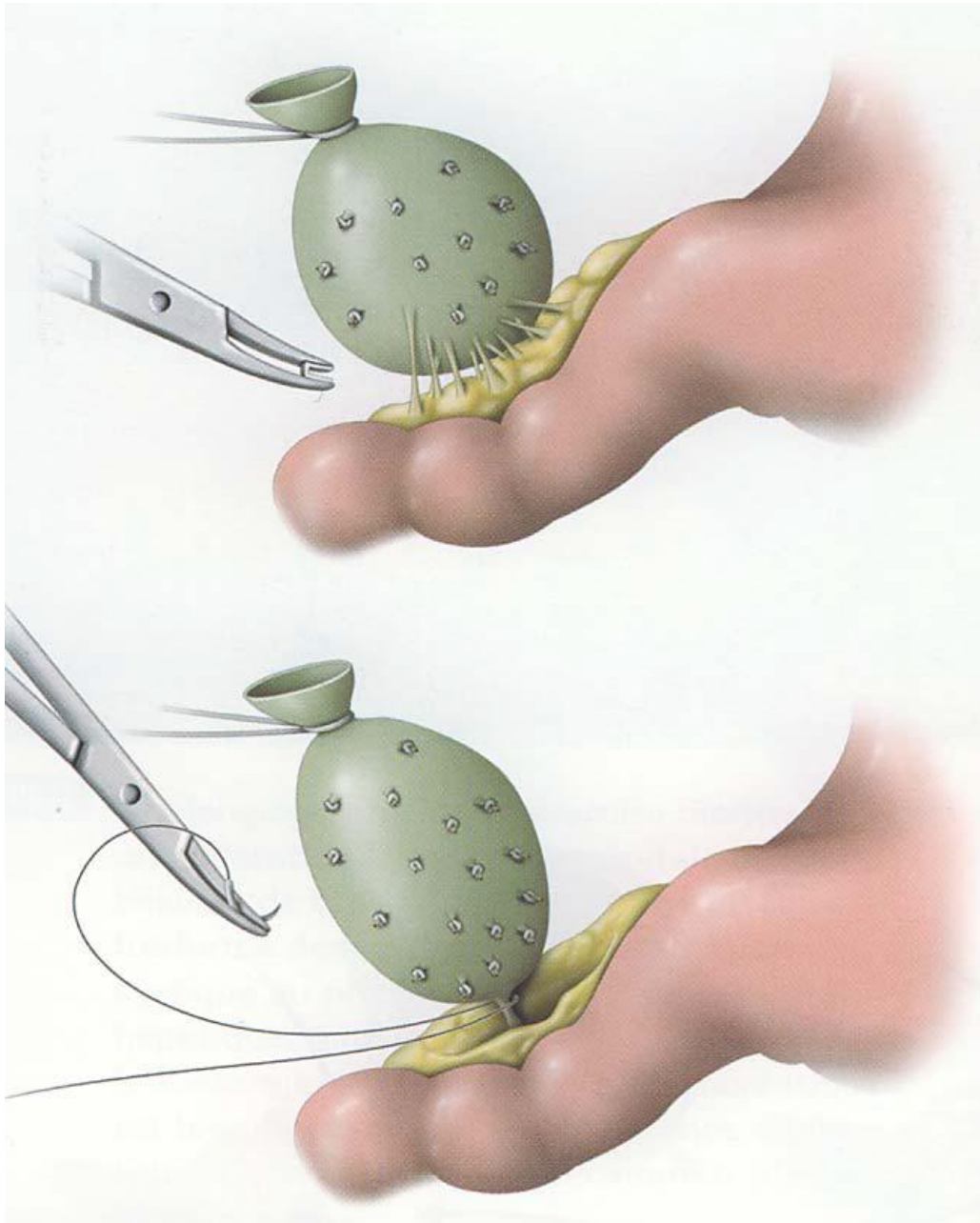


Figure 40: Représentation schématique de la dissection intrapancréatique de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale jusqu'à pédiculiser le bord inférieur de la dilatation kystique sur le cholédoque intrapancréatique.

c .L'anastomose bilio-digestive : (101)

Elle est faite sur le canal hépatique, elle peut être soit :

- D'une hépatico-jéjunostomie avec anse jéjunale montée en « Y » à la Roux,
- Soit d'une hépatico-dudénostomie qui impose la mobilisation du duodénum et expose d'avantage au risque de reflux.

Certaines précautions doivent être prises lors de la réalisation de cette technique :

- Garder éventuellement une collerette du dôme kystique pour établir une large anastomose.
- Utiliser une anse jéjunale longue pour réduire les possibilités du reflux.
- Associer à une cholécystectomie.
- Eviter de poursuivre la dissection et laisser systématiquement un segment inférieur assez long en cas d'abouchement anormal du cholédoque du Wirsung et du canal commun.

La morbidité est estimée à 8% alors que la mortalité se situe à un niveau comparable à celui des autres interventions.

2. Le drainage externe: (79,99)

C'est une technique, actuellement abandonnée, peut être réalisée par cholédoctomie et mise en place d'un drain de Kehr. Elle aboutit le plus souvent à une fistule biliaire externe avec toutes ses conséquences néfastes : retentissement hépatique, infection, fuite biliaire.

Elle était indiquée seulement en cas dilatation kystique compliquée d'angiocholite, de fissuration, ou de perforation avec péritonite biliaire ou en cas de méconnaissance de la nature biliaire du kyste.

3. Le drainage interne :

a. La cholédocorraphie : (46)

C'est une résection partielle de la dilatation pour obtenir par suture un canal de calibre normal et régulier. En réalité, cette technique ne donne qu'une apparence normale à la voie biliaire principale et ne modifie pas son fonctionnement. Elle ne rétablit pas un passage normal de la bile vers l'intestin et ne remplit donc pas le but du traitement.

b. La sphinctérotomie : (46,99)

Pratiquée pour la première fois par Roux en 1958 (102), elle consiste à sectionner le sphincter d'Oddi pour ouvrir largement la voie biliaire. Pour faire cette sphinctérotomie, une duodénotomie est nécessaire. La papille est cathétérisée de haut en bas si cela est possible, si non il faut cathétériser de bas en haut prenant garde du canal de Wirsung.

Cette technique connaît beaucoup d'inconvénients :

- Elle n'assure pas un drainage suffisant de la bile ce qui accroît le risque de stase et d'infection du contenu de la poche kystique.
- Elle expose à des complications graves :
 - Risque de pancréatite aiguë,
 - Risque de fistule duodénale,

- Risque de reflux biliaire dans la poche restée en place avec angiocholite et risque de cancérisation,
- Risque de sténose cicatricielle de la sphinctérotomie.

L'indication de la sphinctérotomie reste le cas particulier des dilatations kystiques développées dans le segment duodéno-pancréatique de la voie biliaire principale qui ne permettent pas une anastomose bilio-digestive.

4. Les dérivations bilio-digestives :

Elles représentaient la base du traitement chirurgical des dilatations kystiques de la voie biliaire principale. L'anastomose peut être indirecte située sur la vésicule biliaire ou directe sur la dilatation kystique elle-même ou sur la voie biliaire sus-jacente à la dilatation kystique.

Son inconvénient est de laisser une poche kystique souvent volumineuse aux parois pathologiques présentant les risques de persistance de la cavité résiduelle avec possibilité de stase, d'infection et de dégénérescence de la paroi qui a été rapportée à plusieurs reprises.

Bien qu'elle soit généralement tardive, cette possibilité de dégénérescence constitue un argument en faveur de l'exérèse.

4.1. Les anastomoses cholécysto-intestinales : (101)

Que ça soit, une anastomose cholécysto-duodénale ou une anastomose cholécysto-jéjunale, il s'agit d'une technique facile à exécuter, qui donne de bons résultats à l'immédiat mais expose à la stase biliaire pourvoyeuse de complications (calculs biliaire, angiocholite....).

Le drainage qu'elle assure est insuffisant car l'implantation de la vésicule se fait généralement au pôle supérieur de la poche kystique, et il s'agit d'un drainage d'une voie biliaire pathologique par l'intermédiaire d'une autre poche, la vésicule source de stase et d'infection.

4.2. Anastomose sur la dilatation kystique :

C'est la technique la plus employée, elle supprime l'obstacle organique ou fonctionnel situé en aval de la dilatation, ces anastomoses doivent être réalisées au point le plus déclive du kyste.

a. L'anastomose sur le duodénum ou kysto-duodénostomie : (46, 99)

C'est l'anastomose classique, elle a été utilisée pour la première fois par Brun et Hartman en 1898.

C'est une technique rapide et simple qui permet d'avoir une anastomose large faite au point déclive de la dilatation : la dilatation kystique et le duodénum étant en contact l'un de l'autre, il suffit de les inciser au point le plus déclive et de suturer les parois.

Cependant, cette technique a des inconvénients représentés par le risque de reflux important du contenu duodénal vers les voies biliaires, reflux d'autant plus gênant qu'il s'adresse à une paroi kystique remaniée et fibreuse avec risques supplémentaires de stase et d'infection chronique, et donc au risque plus élevé de dégénérescence. Elle expose également au risque ultérieur de sténose de la bouche d'anastomose et peut imposer une réintervention.

Cette méthode ne peut être réalisée en cas de dilatation kystique dont le fond dépasse largement le duodénum.

Elle bénéficie d'une mortalité faible et d'une morbidité estimée à 58% sur 39 cas rapportés par Flanigan avec 38 % des réinterventions.

b.L'anastomose sur le jéjunum ou kysto-jéjunostomie : (99)

C'est l'anastomose de choix qui a la préférence de tous les auteurs. Elle éviterait au maximum le reflux, la stase et l'angiocholite.

Elle peut être effectuée selon deux modalités techniques :

- Soit sur anse en Omega de Braun,
- Ou soit sur anse jéjunale exclue en « Y » de Roux (102).

Elle doit être large, située au point le plus déclive, à l'abri du reflux avec une anse exclue en Y de 70 cm de long chez l'adulte, et de 30 cm chez l'enfant, et de bonne qualité.

➤ La technique de Braun (l'anse en Oméga) :

Elle est isolée par une jéjunostomie latéro-latérale au pied de l'anse.

Elle actuellement abandonnée.

➤ La technique de Roux :

Elle consiste à sectionner la deuxième ou la troisième anse jéjunale, selon le degré de mobilisation qu'elles offrent, et à anastomoser l'extrémité d'aval à la voie biliaire ou être portée au niveau de l'étage sus mésocolique et anastomosée au point déclive du kyste, l'extrémité d'amont est réimplantée sur le jéjunum en termino-latéral à une distance suffisante pour que l'exclusion soit effectuée (40 à 70 cm).

Cette méthode a l'avantage de protéger la voie biliaire de tout reflux du liquide digestif et diminue ainsi les risques d'angiocholite.

Cependant, il s'agit là d'une intervention beaucoup plus complexe et beaucoup plus longue que l'anastomose kysto-duodénale et qui expose à quelques complications sous de type péritonéal ou occlusif qui seront prévenues par une bonne péritonisation (75,103,104).

C'est un procédé qui présente une mortalité assez faible (6,7% pour Mutricy), la morbidité est largement inférieure : 34% pour Flanigan sur 53 cas avec 13% de réinterventions (35,105,106).

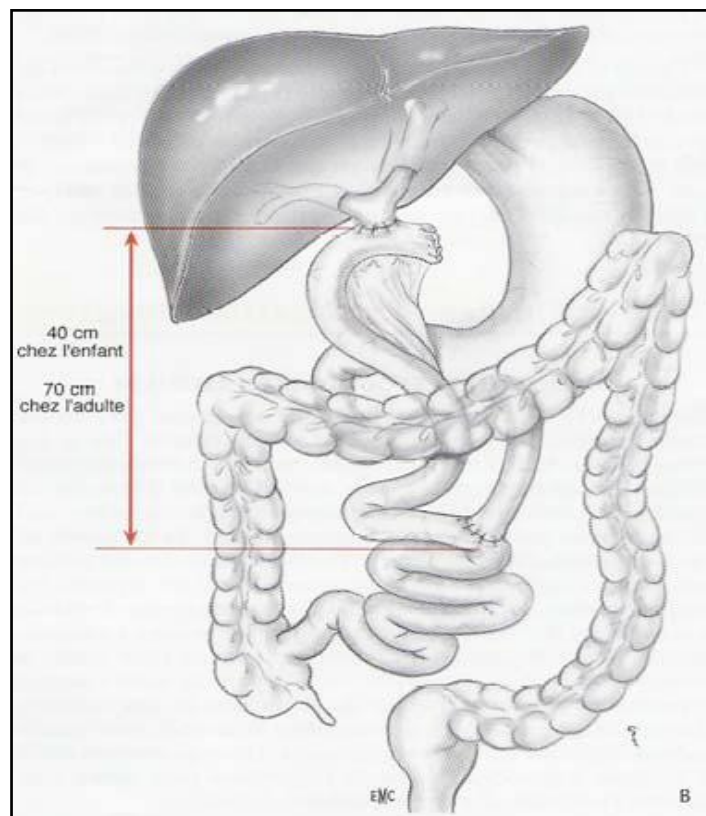


Figure 41: Schéma montrant l'anastomose sur anse montée en « Y » selon ROUX

c. L'anastomose kysto-gastrique :

Egalement abandonnée, car elle provoque un reflux massif du contenu gastrique dans les voies biliaires, secondaire aux contractions puissantes de l'estomac, ce qui est source de complications.

5. Les anastomoses hépatico-jéjunales avec exclusion de la dilatation sans résection (par implantation hépatico-jéjunale): (40)

Elle a été préconisée par Hepp (35). Elle consiste à sectionner transversalement le canal hépatique sus cystique en amont de la poche, alors la dilatation kystique est débarrassée d'éventuels calculs, puis elle est fermée à points séparés. Il faut que le calibre du canal hépatique qui va être anastomosé soit de calibre convenable et suffisant, sinon on peut faire une section transpolaire supérieure conservant une collerette kystique assurant une anastomose large.

La cavité abandonnée s'efface complètement par accollement de ses parois. L'anse exclue en « Y » est alors anastomosée au canal hépatique ou à la collerette de la paroi kystique autour des orifices d'abouchement supérieurs.

Cette méthode est de réalisation facile et le risque opératoire est faible du fait que l'on évite la dissection du kyste. Mais le risque de reflux pancréatique dans la cavité kystique favorisé par des anomalies d'abouchement sous-jacent, et surtout le risque de cancérisation ultérieure du fait que le tissu pathologique reste en place, font discuter ce type d'intervention.

6. La cholécystectomie :

Elle pratiquée de façon variable, discutée par certains, recommandée par d'autres quand elle paraît lithiasique, infectée, ou siège d'une inflammation chronique.

Son intérêt principal c'est qu'elle facilite la dissection du kyste dans la méthode de résection. Dans cette dernière situation elle est systématique.

7. Traitement par coelioscopie :

La voie utilisée généralement pour opérer une dilatation kystique de la voie biliaire principale est la laparotomie, mais actuellement et grâce aux progrès de la coelioscopie, l'exérèse du kyste suivie d'une hépaticoduodénotomie par voie laparoscopique est possible (107, 108).

C'est un traitement récent qui permet une reprise alimentaire plus précoce (moins de 3 jours) et une durée d'hospitalisation plus courte (5 jours).

H. Indication :

L'abstention thérapeutique aboutit inéluctablement au décès du malade à cause des complications. La seule discussion se situe au niveau du choix de la technique chirurgicale.

Ainsi, le traitement choix de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale est l'exérèse qui prévient la dégénérescence de la paroi kystique et des voies biliaires. Les dérivations kystodigestives sont à proscrire (100,103). Mais le choix de l'indication doit respecter certains critères : l'âge, l'état général, la forme, les dimensions de la dilatation kystique, la disponibilité des moyens de réanimation, et la possibilité de cholangiographie per-opératoire.

➤ Dans le type I, l'exérèse doit intéresser la vésicule biliaire et la totalité de la voie biliaire principale en ne laissant vers le haut que le toit de convergence biliaire et vers le bas une portion millimétrique du cholédoque intra pancréatique (62,90,109). Des complications à type d'hémorragie, de pancréatite, de fistule voire, de désinsertion papillaire peuvent se voir surtout lors d'une dissection poussée, traumatique du cholédoque intra-pancréatique (110).

La duodénopancrétéctomie céphalique n'a pas de place en l'absence de dégénérescence.

La résection coelioscopique de ce type de dilatation est décrite (107).

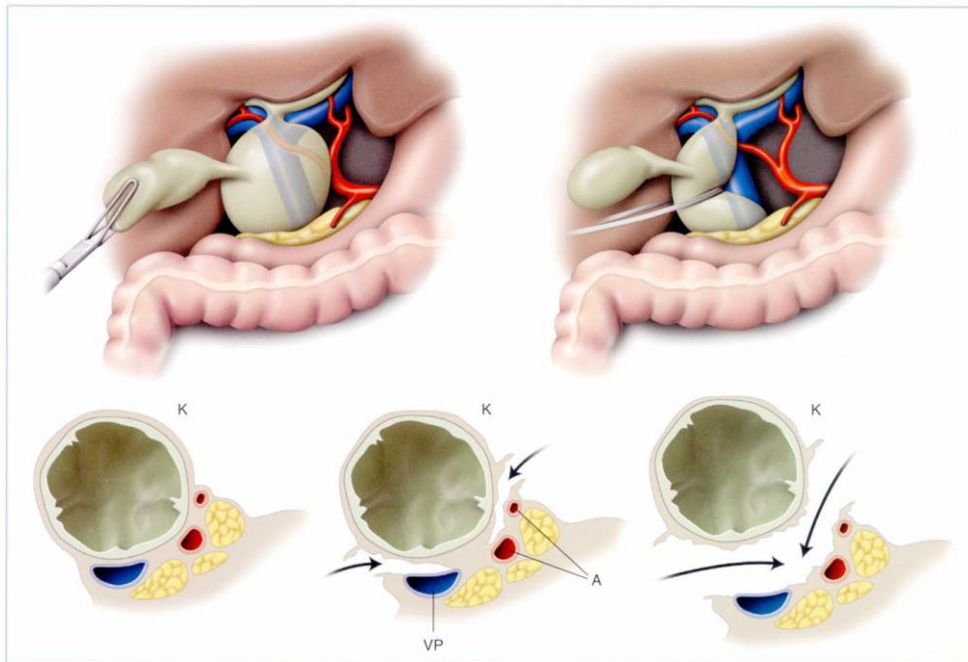


Figure 42: Schéma anatomique de la dissection de la dilatation kystique de la voie biliaire principale de type I (K) et des éléments du pédicule hépatique (A : artère hépatique, VP : veine porte)

➤ Dans le type II, l'exérèse de la totalité du diverticule associée à une cholécystectomie et à une anastomose hépatico-jéjunale est l'intervention de choix .

➤ La sphinctérotomie endoscopique est suffisante devant une cholédochocèle (type III). La dégénérescence est rare dans ce type de lésion (103,111,112), et l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique n'existe pas dans les types III (56,113).

➤ Dans le type IVa, si les lésions intra-hépatiques sont localisées, le traitement rejoint celui du type I, ce qui est valable aussi pour le type IVb, et si l'atteinte hépatique est diffuse le traitement rejoint celui du type V (74,113,114,115).

➤ Dans le type V, il n'est pas nécessaire de réséquer la voie principale. La maladie de Caroli type V localisée ne pose pas de problème thérapeutique. La résection hépatique permet une guérison définitive de la maladie.

Le problème se pose lorsque l'atteinte des voies biliaires est diffuse, la transplantation est le traitement de choix (115,116). Son indication dépend de l'âge du patient, de la durée de l'évolution de la maladie, de la fréquence des angiocholites et de l'existence d'une hypertension portale associée.

Cette greffe hépatique doit être réalisée avant l'apparition d'un cholangiocarcinome (115,116). Tanaka a greffé une femme jeune ayant une maladie de Caroli diffuse dégénéré à partir d'un donneur vivant, et l'évolution post-opératoire était bonne sans récurrence. Pour cette équipe le traitement de choix était la transplantation même en présence d'une dégénérescence localisée au foie (117).

La présence d'une anomalie de la jonction bilio-pancréatique devrait conduire à une cholécystectomie préventive même en absence de dilatation des voies biliaires et de lithiase vésiculaire.

I. Traitement des cas particuliers : (99)

Même si le principe de l'intervention reste le même, visant à l'exérèse de la voie biliaire avec le rétablissement de la continuité par une anastomose bilio-digestive, 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, et il arrive que la découverte de l'anomalie se fasse dans le cadre d'une première poussée de cholangite.

Même si on démarre une antibiothérapie d'urgence, il ne faut pas temporiser sous prétexte d'attendre les résultats du traitement.

Dans le cas d'infection grave, il faut discuter en première intention un drainage percutané et trans-hépatique de la voie biliaire, tout en assurant l'absence de toute fuite intra-péritonéale au passage du cathéter, et pré-voyant dès que possible l'intervention radicale.

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

La paroi du kyste est épaisse et hyper-vascularisée, et adhérente aux organes de voisinage, surtout aux éléments vasculaires du pédicule hépatique. 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.

Il a été proposé aussi de laisser en place la tunique externe, en procédant à un « pelage » interne.

➤ Dilatation de la voie biliaire principale et lithiase :

La lithiase est souvent découverte eu sein de la zone dilatée, ou au contraire plus ou moins enclavée dans la partie inférieure de la voie biliaire.

La dérivation bilio-digestive est le seul moyen d'éviter la récurrence. Chez l'adulte, il peut être nécessaire de recourir à une sphinctérotomie dans un premier temps avant de traiter radicalement.

➤ Dilatation kystique de la voie biliaire principale et cirrhose :

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.

Dans une série de 36 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale publiée par Valayer, tous les patients ont bénéficié d'une biopsie hépatique, dont six d'entre eux présentaient un aspect de cirrhose à l'examen histologique.

Une hypertension portale peut ainsi survenir et compliquer la dissection qui pourrait être particulièrement hémorragique.

➤ Dilatation kystique de la voie biliaire principale et la perforation :

La perforation spontanée de la lésion se traduit par un tableau inquiétant, parfois associé à un état de choc et de collapsus.

L'intervention a un caractère très urgent et il faut s'attendre à d'importantes difficultés opératoires comme dans le cas de l'infection.

Dans ce contexte aigu, un simple drainage externe peut là aussi constituer avec une cholécystotomie de décharge, une attitude de prudence, l'intervention définitive peut être programmée 5 à 6 semaines plus tard.

➤ Dilatation kystique de la voie biliaire principale et cancérisation :

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 voie biliaire extra-hépatique, s'il n'y a jamais d'intervention, soit sur les voies biliaires intra-hépatiques 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 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.

Parfois en cas de lésion basse, une duodéno-pancréctomie céphalique, résection de la voie biliaire, résection de la convergence élargie au foie adjacent, peut être réalisée.

Dans notre étude, le traitement était essentiellement chirurgical chez deux de nos trois patientes, dont la technique de choix était la résection totale de la poche kystique suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse montée en Y selon Roux. Pour notre deuxième patiente, vue le refus de la patiente et de sa famille pour l'intervention, la patiente a bénéficié d'un traitement médical adéquat avec des mesures de réanimation.

SURVEILLANCE ET PRONOSTIC

1. Surveillance :

Dans les suites de l'intervention, la reprise de l'alimentation doit pouvoir se faire vers le troisième jour, après ablation de la sonde gastrique.

La lame est enlevée vers le cinquième jour.

Ultérieurement, la surveillance en consultation doit comporter :

- Un bilan clinique, où il s'agit surtout de s'enquérir de signes fonctionnels, tels que des douleurs abdominales, ou une décoloration épisodique des selles
- Un bilan biologique qui doit apprécier l'existence de signes de rétention biliaire ou de réaction pancréatique.
- Un bilan morphologique comportant échographie et radiographie abdominale en position debout, à la recherche d'une aérobilie ou d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

2. Pronostic :

Le pronostic de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale s'est nettement amélioré au cours des dernières années grâce au progrès de l'imagerie médicale qui permet le diagnostic précoce même en anténatal et grâce au progrès de la réanimation et des techniques chirurgicales (118).

3. La mortalité : (99,118)

Le taux de mortalité a diminué ces dernières années jusqu'à 5%, par rapport à un taux de mortalité qui était de 8 à 90% en 1935.

En effet le taux de mortalité concernant tous les procédés opératoires a considérablement diminué, mais la méthode de choix reste l'excision la plus complète possible avec anastomose hépatico-jéjunale sur anse montée en « Y » (36,79).

Le pronostic varie également avec l'âge, il reste mauvais quand la malformation est déclarée chez le nourrisson, et malgré une intervention chirurgicale adéquate, le risque de cirrhose biliaire est resté très élevé.

4. La morbidité : (99)

De nombreuses complications post-opératoire ont été déclarées, mais le plus souvent étaient bénignes.

Dans la règle, les suites opératoires sont simples et la surveillance à long terme ne révèle pas de complications particulières.

Cependant, la survenue de quelques douleurs abdominales pose parfois le problème de leur relation avec les antécédents hépatobiliaires.

➤ Les complications précoces : (105,106)

Dominé essentiellement par les complications infectieuses (abcès, septicémie, angiocholite, pancréatite, infection de la paroi), l'insuffisance hépatique en rapport avec une cirrhose biliaire surtout chez l'enfant, la fistule digestive, et les fuites anastomotiques.

➤ **Les complications tardives :**

La revue de Longmir (12) , rapporte des cas ayant une surveillance post-opératoire de plus de 5 ans, permet d'individualiser les complications les plus fréquentes :

- La sténose ou l'oblitération de l'anastomose.
- La lithiase intra-kystique ou vésiculaire.
- La récurrence quand il n'y a qu'un drainage interne.
- Les cholangites secondaires qui sont fréquentes dans le cas des montages réalisés selon d'anciennes méthodes.

Les exceptionnels cas de cancérisation après résection rapportée (119) sont dus à une excision incomplète ou DKC associée à une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

Par ailleurs, selon une étude faite par Flanigan sur 231cas colligés, le pronostic dépendait de la méthode pratiquée :

Méthode chirurgicale	Nombre de cas	mortalité	morbidity	réintervention
Résection	83	7%	8%	0%
Cholédoco-jéjunostomie sur anse en Y à la Roux	53	17%	34%	13%
Cholécysto-jéjunostomie	12	3%	50%	42%
Cholédoco-duodénostomie	93	5%	58%	38%

Pour notre série, l'évolution post-opératoire immédiate et à moyen terme était bonne pour nos deux patientes opérées.



Conclusion



La dilatation kystique de la voie biliaire principale est donc une affection congénitale relativement rare, prédominant chez le sexe féminin et demeure l'apanage du sujet jeune et de l'enfant, avec une fréquence plus élevée chez les asiatiques.

C'est la seconde cause de malformations congénitales des voies biliaires après l'atrésie des voies biliaires, résultant d'une ectasie segmentaire de dimensions variables où la bile stagne.

La classification la plus utilisée est celle de Todani où le type I est le plus fréquent. Son association à la dilatation congénitale du canal cystique est exceptionnelle et doit être connue par le chirurgien même si elle ne modifie pas la prise en charge thérapeutique.

En ajoutant les résultats de notre étude recueillie à ce sujet, on peut relever les points suivants :

Le diagnostic peut se faire en anténatal par l'échographie morphologique.

La symptomatologie se résume principalement sur la triade clinique (douleur biliaire, ictère, masse de l'hypochondre droit), orientant vers une affection biliaire et qui est rarement présente (le plus souvent elle est mono ou bi-symptomatique).

Les investigations para-cliniques modernes ont facilité en grande partie le diagnostic, elles reposent essentiellement sur l'échographie hépato-biliaire, la tomodensitométrie et la bili-IRM qui a l'avantage de bien mettre en évidence l'anomalie de la jonction biliopancréatique.

Ainsi, les explorations per opératoires occupent encore une place importante dans le diagnostic des anomalies et des malformations des voies biliaires.

L'évolution spontanée de cette affection est lente, entrecoupée de poussées et de rémissions, avec parfois l'apparition de complications redoutables dont la plus dangereuse est la dégénérescence maligne.

Le traitement de la dilatation kystique de la voie biliaire principale doit répondre à une stratégie adaptée à chaque type de malformation, et où la résection totale associée à une anastomose bilio-digestive sur anse jéjunale exclue en « Y » reste la méthode de choix.

Au total, le pronostic de cette affection, à moyen ou à long terme, s'est tellement amélioré ces dernières années grâce à une meilleure connaissance de la malformation, aux progrès de la réanimation et des techniques chirurgicales.



Résumés



Résumé :

**Thèse n°91 : Dilatation kystique congénital de la voie biliaire principale chez l'adulte
(Expérience de la Clinique chirurgicale C)**

Auteur : Yassir KODAD

**Mots clés : Dilatation kystique congénitale – voie biliaire principale – Adulte –
diagnostic- Traitement**

La dilatation kystique de la voie biliaire principale est une malformation congénitale rare, environ 1/200 000, avec une fréquence multipliée par 150 au

Japon, avec une nette prédominance féminine. Elle pose encore plus de problèmes diagnostiques que thérapeutiques.

La classification la plus utilisée de ces kystes est celle de Todani, dont la forme la plus commune retrouvée dans 80% des cas est le type I.

Nous rapportons 3 cas de D.K.C colligés à la clinique chirurgicale « C ».

Il s'agit de 3 femmes dont l'âge est compris entre 20 et 67 ans.

La symptomatologie est dominée par les poussées angiocholitiques.

L'échographie et la TDM abdominale ont permis de poser le diagnostic en pré-opératoire chez 2 patientes. Dans le 2^{ème} cas, on n'a pas pu trancher entre le kyste hydatique du foie et la D.K.C.

La bili-IRM qui est d'un apport important dans le diagnostic de D.K.C, on n'a pu être réalisée.

Seules 2 patientes ont bénéficié du traitement chirurgical, qui a consisté en une résection de la poche kystique de la VBP suivie d'une anastomose hépatico-jéjunale sur anse montée en « Y ». La 3^{ème} patiente a refusé l'intervention.

Les suites post-opératoires immédiates ont été satisfaisantes. On n'a pas assez de recul puisque les 2 cas ont été opérés en 2010.

La D.K.C est une affection qui doit être prise en charge précocement avant le stade de dégénérescence qui est estimé entre 2.5 et 26%.

Abstract :

Thesis n° 91: Congenital cystic dilatation of the common bile duct in adult
(Experience of the Surgical Clinic C)

Author: Yassir KODAD

Key words : Congenital cystic dilatation- common bile duct – Adult- Diagnostic
– Treatment

Cystic dilatation of the bile duct is a rare congenital malformation, about 1 / 200000, with a frequency multiplied by 150 in Japan, with a marked female predominance. In fact, it poses more diagnostic problems than therapeutic ones.

The most used classification of these cysts is Todani ; the most common form, found in 80% of cases, is type I.

We report 3 cases of DKC seen at the surgical clinic "C".

These 3 women whose age is between 20 and 67 years

The symptomatology is dominated by flares angiocholitis.

The ultrasound and abdominal CT scan enabled the diagnosis preoperatively in 2 patients. In the second case, we could not decide between the hydatid cyst of the liver and DKC

The biliary-MRI is an important contribution in the diagnosis of DKC has been achieved.

Only 2 patients have benefited surgical treatment, which consisted of resection of the pouch cystic anastomosis followed by a VBP hepatico-jejunal loop mounted on "Y". The third patient refused surgery.

The immediate postoperative was satisfactory. We have not enough perspective because the 2 cases have been operated in 2010.

The DKC is a disease that must be taken care of before the early stage of degeneration, which is estimated between 2.5 and 26%.

الخلاصة:

أطروحة رقم 91 : التوسع الكيسي في القناة الصفراوية عند الشخص البالغ (تجربة العيادة الجراحية س)

من طرف : ياسر قضااض

الكلمات الأساسية : التوسع الكيسي - القناة الصفراوية - البالغ - تشخيص - علاج

التوسع الكيسي في القناة الصفراوية هو تشوه خلقي نادر، نحو 1 / 200 000، مع وتيرة مضروبة في 150 في اليابان، مع هيمنة ملحوظة للمرأة . ومن أكثر المشاكل التي سوف نواجهها هي التشخيص والعلاج.

التصنيف الأكثر استخداما لهذه الأكياس هو تصنيف Todani ، والشكل الأكثر شيوعا، في 80٪ من الحالات ، هو النوع الأول.

نقدم تقريرا عن 3 حالات للتوسع الكيسي في القناة الصفراوية داخل عيادة الجراحة "جيم ."

يتعلق الأمر ب 3 نساء تتراوح أعمارهم بين 20 و 67 عاما.

التهاب الأقنية الصفراوية هي التي كانت تهيمن على الأعراض .

الموجات فوق الصوتية والتصوير المقطعي البطني مكنت التشخيص قبل الجراحة عند اثنين من المرضى. في الحالة الثانية ، لم نتمكن من الفصل بين الأكياس المائية في الكبد والتوسع الكيسي في القناة الصفراوية.

على الرغم من أن التصوير بالرنين المغناطيسي له مساهمة هامة في تشخيص التوسع الكيسي في القناة الصفراوية إلا أننا لم نتمكن من إنجازه.

استفاد 2 من مرضانا فقط من العلاج الجراحي، التي تتألف من استئصال الكيس تليها تواصل بين القناة الكبدية و الصائم على "Y". رفضت المريضة الثالثة الجراحة .

النتائج الفورية بعد الجراحة كانت مقنعة. ليس لدينا متابعة كافية لأن الجراحتان كانتا في 2010.

التوسع الكيسي في القناة الصفراوية هي حالة يجب التعامل معها قبل مرحلة التحول السرطاني، وهو يقدر ما بين 2، 5 و 26 ٪.

- [1] **Deindre A. Kelly.** Diseases of the Liver and Biliary System in Children p430 2008.
- [2] **Maneesh khannaa, Shanker Rao Buddhavarapua, Habeeba Hena, and Emran Amirb.** Cystic dilatation of duct cystic with associated carcinoma gall bladder: A rare entitystar. European Journal of Radiology Extra Vomlume 75, Issue 2, August 2010, Pages E63-E67.
- [3] **Lee MJ, Kim MJ, Yoon CS:** MR cholangiopancreatography findings in children with spontaneous bile duct perforation. Pediatr Radiol; 2010 May; 40(5):687-92.
- [4] **Foster, J. Lautel, J.Cinquatre, G. Clerc et P. Waner.** Dilatation kystique de la voie biliaire principale. Chirurgie, 1974, 100, pp.591-595.
- [5] **B. Pradere, M. Gouzi, J.Escourrou, A. Barret, J.L.Gouzi.** Kyste du cholédoque, à propos d'une observation.2002.
- [6] **Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J.** Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. J Chir (Paris) 2001;138-4:196-204.
- [7] **Olbourne NA.** Choledochal cyst: a review of the cystic anomalous of the biliary tree. Ann R Coll Surg Engl 1975;56:26-32.
- [8] **Douglas A.H:** cases of dilatation of the commun bile duct, MTH, J. med. Sci. loudou, 1852, 14, 97.
- [9] **J. Borde, P.Mitrofanoff et M.Grosley.** Dilatation kystique congenital du cholédoque. Ann. Chir, 27, (3), pp.C.286-291.
- [10] **Judde.S, Greene E.I.** Choledocal cyst. Surg. Gyneco. Obste, 1928, 46, 317 -324.

- [11] **Longmire W.P, Mondiola-S.** Maladie kystique du foie et du tractus biliaire. *Ann. Surg.* 1971, 174,4,711-726.
- [12] **William P. Longmire, Jr., M.D., Sergio A. Mandiola, M.D., H. Earl Gordon, M.D.** Congenital Cystic Disease of the Liver and Biliary System. *Ann. Surg.* Oct. 1971; Vol. 174, N°4.
- [13] **Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ:** Collective review: congenital choledochal cyst, with a report of two and an analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 108: 1,1959.
- [14] **Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J.** Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. *J Chir (Paris)* 2001;138–4:196–204.
- [15] **Serena Serradel AF, Santamaria Linares E, Herrera Goepfer R.** Cystic dilatation of the cystic duct: a new type of biliary cyst. *Surgery* 1991;109:320-322.
- [16] **J. Langman.** Abrégés d'embryologie médicale. Fév 1984 P. 243-244.
- [17] **A. Iahlaïdi.** Anatomie topographique trilingue : membres, thorax, abdomen. Volume 1. P. 563-579.
- [18] **A. Bouchet, JG. Pessaglia, JF. Lpoez.** Anatomie des voies biliaires extra hépatiques. *Techniques chirurgicales-Appareil digestif* (40-900). 1990.
- [19] **D.Casting, L. A. Veilhan.** Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. *Hépatologie* 2008.
- [20] **Yoshida J. CijiikaK.** Practical classification of the branching types of the biliary tree: an analysis of 1094 consecutive direct cholangiogram. *J Am Coll Surg* 1996; 182: 37-40.

- [21] **Jean Pierre Dadouan.** Histologie ; mai 2000. P 199-200.
- [22] **Gillet JY.** Échographie des malformations foetales. 1990. 1 Re Édition, Paris, Vigot. pp. 173-7.
- [23] **Ka MM, Brissiaud JC, Favre I et al.** Dilatation kystique congénitale du cholédoque : à propos d'un cas diagnostiqué chez une femme sénégalaise. Dakar Med 1992;37:163-6.
- [24] **Cussenot O, Valayer J, Gauthier F.** Dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Chir Pediatr 1987;28:8-19.
- [25] **Frank JL, Hill MC, Chirathivat S, Sfakianakis GN, Marchildon M.** Antenatal observation of a choledochal cyst by sonography. AJR
- [26] **Marie Pierre Vullimier, Valérie Vilgrain, Marc Zins, Annie Sibert, Alban Denys, Jacques Belghiti, Yves Menu.** Dilatation kystique de la voie biliaire principale. Gastroenterol clin Biol. 1997, 21, 201-208.
- [27] **Yamaguchi M.** Congenital choledochal cyst. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. Am J Surg 1980;140:653-7.
- [28] **Desmet VJ.** Congenital diseases of intra bile duct : variation on the term "ductal plate malformation". Hepatology 1992;16:1069-83.
- [29] **Eduardo Flores Rivera.** Anomalous Pancreatobiliary Junction and Congenital Common Bile Duct Dilatation. Hepatobiliary Surgery and Liver Trasplantation M.D 2007.
- [30] **Babbitt DP.** Congenital choledochal cysts: new etiological concepts based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. Ann Radiol 1969;12:231-40.

- [31] The Japanese study group on pancreatobiliary maljunction. Diagnostic criteria of pancreatobiliary maljunction. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 1994;1:219–21.
- [32] **Iwai N, Tokiwa K, Yanagihara J, Takahashi T.** Biliary manometry in choledochal cyst with abnormal choledochopancreatic ductal junction. *J Ped Surg* 1986;21:873–6.
- [33] **Kimura K, Ohto M, Ono T, et al.** Congenital cystic dilatation of the common bile duct: relationship to anomalous pancreaticobiliary ductal union. *Am J Roentgenol* 1977;128:571–7.
- [34] **Tsardakas E. L., Glaessner Th.S.** Congenital cyst dilatation of the common bile duct; report of three cases, analysis of 57 cases and review of the literature. *Arch. Surg.*, 1956, 72, 311-327.
- [35] **Hepp J., Mutricy J.** Réflexions sur le traitement de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. *Lyon Chir.*, 1971, 67, 57-61.

- [36] **M. Faïk, A. Halhal, M. Oudanane, K. Housni, M. Ahalat, S. Baroudi, A.M'jahed, A. Tounsi.** Dilatation Kystique du Cholédoque Complicquée d'angiocholite : A propos de 2 cas. Médecine Du Maghreb 1999 N°76
- [37] **M. Chaabouni, R. Mhiri, S. Kolsi, F. Loulou , A.Mahfoudh, M. Hachicha, A. Karray, A. Nouri, A. Triki.** Dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée par une masse abdominale isolée : A propos de 3 observations pédiatriques. Revue Maghrébine de pédiatrie, volume x- n°4- juillet-Aout, 2000.
- [38] **M.Blery, Ph. Desvignes, J.F. Moreau, P. Dpuy, V. Bismuth.** Dilatation kystique du cholédoque : A propos d'un cas diagnostiqué par cholécystographie. Ann. Radiologies 1972, 75(11-12), 831-839.
- [39] **H. Singh, V. Khanna, B. Puri, V. Maurya, R. Sivasankar** Images: Choledochalcyst. 2002. Volume: 12. Page: 225-228.
- [40] **Loke KL, Lam SH, Chan CS.** Choldochal Cyst: An unusual type of cystic dilatation of the cystic duct. AJR 1999;173: 619-620.
- [41] **Mr. W. D. Ng, K. Liu, M. K. Wong, C. K. Kong, K. Leel, Y. T. Chan, J. W. C. Leung.** Endoscopic sphinterotomy in young patients with choledochal dilatation and a long common channel: A preliminary report. 1992.
- [42] **Crozier F, Hardwisgen J , Jaoua S, Charrier A, Aillaud S, Bourlière B, et al.** Choledocam cyst assoiated with congenital cystic duct dilatation: report of two cases. Ann. Chir 2003; 128: 459-461.

- [43] **Stain SC, Guthrine CR, Yellin AE, Donovan AJ.** Choledochal cyst in the adult, *Ann Surg* 1995; 2: 128-133.
- [44] **M.Attiaoui- T.Houissa- S.Djaïet- M.Robbana.** La dilatation kystique du cholédoque: à propos de deux observations. *La Tunisie médicale*, mars 1985, vol.63, n°3.
- [45] **Iqbal M, Aggarwal S, Kumar R, Garg PK, Bandhu S, et al.** The role of 99m Tc mebrofenin hepatobiliary scanning in predicting common bile duct stones in patients with gallstones disease. *Nucl Med Commun* 2004;25: 285-289.
- [46] **Grosdidier J. Boissel P, Richaume B, Baudessan B.** Résection du kyste et réimplantation hépatico-duodénale termino-latérale dans la dilatation kystique congénitale de la V.B.P, *J.chir*, 1974, 107, n°2 : 117-124.
- [47] **Yoshiaki Tsuchida, Atsushi Takahashi, Norio Suzuki, Minoru Kuroiwa, Hideaki Murai, Fumiaki Toki, Hideo Kawarasaki, Kohei Hashizume, and Toshiro Honna.** Development of Intrahepatic Biliary Stones After Excision of Choledochal Cyst. 2002.
- [48] **M. Schmitt, D. Grosdidier, E. Rose, J. Prevot, J.J. Rento.** Dilatation kystique congénitale du cholédoque: À propos d'une observation. *Annales médicales de NANCY et de L'EST*, 1982,21,481-484.
- [49] **Van Heurn-Nijsten EW, Snoep G, Greve JW, Forget P, Van Heurn LW.** Pre-operative imaging of a choledochal cyst in children: non-breath-holding magnetic resonance cholangiopancreatography. *Pediatr Surg Int* 1999;15: 546-548.

- [50] **Anglade E, Moussly F, Lebigot J, et al.** Preoperative evaluation of choledochal cyst with MRCholangiopancreatography. Arch Pediatr 2000; 7: 49-53.
- [51] **Frampas E, Moussly F, Heoury Y, Le Neel JC, Dupas B.** Cholangiopancréatographie par IRM des kystes du cholédoque. J Radiol 1999 ; 80 : 1166-1659.
- [52] **O. Croizet, L. Buscail, J. Escourrou.** Méthodes d'exploration des voies biliaires. Encyclopédie médico chirurgicales, hépatologie, 7-044-A-10, 1998. 11p.
- [53] **Shimotake. T, Iwai N, Yamaguiliara J. Inonek Fushiki S.**Innevation patterus in congenital biliary dilatation. Eur.J. pediatr.Surg. 5-1995, 265-270.
- [54] 1995-Néonatalogie-dilatations abdomino-peleviennes. Images de dilatation liquidienne abdomino-pelvienne chez le foetus: prise en charge pre et post-natale. C. Nihoul Fekete.
- [55] **JCF Couto, JMB Leite, AV Machado, NST Souza, et MVR Silva.** Diagnostic anténatal du kyste du cholédoque. Journal de Radiologie.Vol 83, N° 5- mai2002.pp.647-649.
- [56] **R. Baumann, J.M. Simler.** Anomalie de la jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Encyclopédie médico chirurgicale, hépatologie, 7-044-A-20.2003,7p.

- [57] **Persson A, Dahlstrom N, Smedby O, Brismar TB.** Volume rendering of three dimensional drip infusion CT cholangiography in patients with suspected obstructive biliary disease: a retrospective study. *Br J Radiol* 2005;78: 1078-85.
- [58] **Burtin p:** cout-efficacité de différentes strategies diagnostiques et thérapeutiques dans la lithiase de la V.B.P. *Gastroenterol, clin. Biol.* 1998-22 : 30-8.
- [59] **E. Anglade, C. Anbé, J. Lebigot, V. Groquet, D. Loisel, L. Coupris :** Bilan préthérapeutique d'une dilatation congénitale de la V.B.P par colangio-pancréatographie-IRM, *Arch.pediatr.*2000 ;7 : 49-53.
- [60] **Matos C, Nicaise N, Devière J, Metreus T, Struyren J at al.** Choleochal cyst : Comparaison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in 8 patients. *Radiology*, 1998; 209, p:443-448.
- [61] **Sugiyama M, Baba M, Atomi Y, et al.** Diagnosis of anomalous pancreatobiliary junction: value of magnetic resonance cholangiopancreatography. *Surgery* 1998; 123:391-7.
- [62] **Todani T, Watanabe Y, Toki A, Ogura K, Wang ZQ.** Coexisting biliary anomalies and anatomical variants in choledochal cyst. *Br J Surg* 1998;85:760-3.
- [63] **Aube C, Godoy JM, Vuillemin E, Burtin P.** Evaluation d'une nouvelle sequence de cholangiographie avec acquisition en demi plan de Fourier. *J. Radiol.*1998 ;79 :1487-92.

- [64] **Lecesire R, Douillard J, Saunanes J.C, Cense V, Laurent F,** Cholangio-IRM : Techniques, aspects normaux et pathologiques. Feuilles de radiologie, 1997, 37, n°1, p :2-13.
- [65] **H.C. Lee, C. Y. Yeung, P. Y. Chang, J.C. Sheu and N.L. Wang.** Dilatation of the biliary tree children: sonographic diagnosis and its clinical significance. Journal Ultrasound in medicine, Vol 19, Issue 3 177-182,2000.
- [66] **El Morajji Soumaya.** Les dilatations kystiques des voies biliaires intra et extra hépatiques. Thèse n°63-1991-Rabat.
- [67] **Johan G. Blickman, Bruce R. Parker, Patrick D. Barnes.** Pediatric radiology: the requisistes. P104. 2009.
- [68] **Lenriot J, Le Neel J, Hay J, Jaeck D, Millat B, Fagniez P.** ograde ety biliaire. Gastroenterol Clin Biol 1993 ;17 :244-50.
- [69] **Kim OH, Chug HJ, Choi BG.** Imaging of the choledochal cyst. Radiographics 1995; 15 : 69-88.
- [70] **Mahmoud El Desouki, Mohamad Mohamadiyeh, Abdullah Al Rabeaah, Saleh Othman, Nasir Al Jurayyan, Abdullah Asaad, Zafer Skiff, Tjuddin Malabarey, Asel Al Samarraai.** Hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of choledochal cysts in children. Year : 1997. Volume: 3. Page: 78-83.
- [71] **Tripathi M, Chandrashekar N, Kumar R, Thomas EJ, et al.** Hepatobiliary scintigraphy. An effective tool in the management of bile leak following laparoscopic cholecystectomy. Clin Imaging 2004; 28:40-3.

- [72] **Julia A. McMillan, Ralph D. Feigin, Catherine De Angelis, M. Douglas Jones.** Oski's pediatrics: principles & practice. P: 2036-2038.2006.
- [73] **Kevin Wissemen, MD, Andrzej K, Stzphan W, Chung, M.D:** Eidemiology presentation, diagnosis, and ouctcomes of cholédochal cysts in adults in an urban environemant: the American Journal of Surgery 189-2005. P: 527-537.
- [74] **Lenriot, J.P, Gigot J.f, Segol.P, Fangniez et coll.** ARC. Bile duct cysts in adults. A multi institutional retrospective study. Ann. Surg, 1998, 228: 159-166.
- [75] **S.Mannai, T. Kraeim, L.Gharbi, N.Haoues, H.Mestriri:** les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires; Annales Chir: 131 (2006) 369-374.
- [76] **Komo N, Takehera H, Kunibni K, Miyoshi Y, Yagai Y :** Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst J.pedit.surg, 27, n°6 1992,p:728-731.
- [77] **R. Ronat, J.Pourcher, A. Fingerhut et J.M. Pelletier.** Pseudo-kyste de l'hépatocholédoque associé à une dilatation segmentaire de la portion proximale des voies biliaires intra hépatiques. Chirurgie, 979,105,pp. 403-406.
- [78] **Chandhure P.K, Chandhuri B, Schullu J.J , Nyhus L.M.** carcinoma associated with congenital cyst dilatation of bile duct,Arch.Surg.1982; 117: 1349-51.

- [79] **Lipsett-Pa, Pitt-Ha.**Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. Ann. surg 1994 Nov. 220 (5) ; 644-52 ; 1994 United states.
- [80] **Alagille D, et Caravassiles V.** La dilatation kystique congénitale du cholédoque, RIH, Vol XI, n°8, p :721-748,1961.
- [81] **Atkinson H.** Choledochal cysts in adults and their complications. HPB Surg 2003;5:105-10.
- [82] **Komuro H, Makino SI, Yasuda Y, Ishibashi T, Tahara K, Nagai H.**Pancreatic complications in choledochal cyst and their surgical outcomes. World J Surg 2001;25:1519-23.
- [83] **Kabbaj N et al :** à propos d'un cas de pancréatite aigue révélant une dilatation kystique du cholédoque, J. Radiol 1998 ;79 : 1393-1397.
- [84] **Mayur Masheshwari, B.R. Parekh, B.K. Lahoti. Biliary peritonitis:** A Rare Presntation of Perforated Choledocal Cyst Indian Pediatrics 2002;39:588-592.
- [85] **Ando K, Miyano T, Kohno S, et al.** Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases. Eur J Pediatr Surg 1998; 8:23-5.
- [86] **Nitin Agrawal, Sunil Kumar, Abdul Hai and Ritesh Agrawal** Mixed type I and II choledochal cyst in adult.2009.
- [87] **L.Harper, F.Lavrand, P.Piertrera, M.Loot :** Rupture spontanée d'un kyste du cholédoque chez un enfant de 11 mois, Arch.pediatr.13,2006,p :156-158.
- [88] **Fieber SS, Nance FC.** Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. Am Surg 1997 ; 63 : 982-98

- [89] **Ishibashi T, Kasahara K, Yasuda Y, Nagai H, Makino S, Kanazawa K.** Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst. *Br J Surg* 1997;84:1687-91.
- [90] **Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T.** Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979 ; 44 : 1134-41.
- [91] **Holzinger F, Baer HU, Schilling M, Stauffer EJ, Buchler MW.** Congenital bile duct cyst: a premalignant lesion of the biliary tract associated with adenocarcinoma - a case report. *J. Gastroenterol* 1996 ; 34 : 382-5.
- [92] **Wu GS, Zou SQ, Luo XW, Wu JH, Liu ZR.** Proliferative activity of bile from congenital choledochal cyst patients. *World J Gastroenterol* 2003;9:184-7.
- [93] **Guillaume Piessen, Christophe Mariette, Estelle Aubry, Jean-Pierre Triboulet.** Atresie duodénale et kyste du cholédoque (Une association rare). *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:1085-1089.
- [94] **Daniel Dhumeaux.** Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques. *Gastroenterol Clin Biol* 2005;29:878-882.
- [95] **Alessio Carloni, Ibrahim Dagher, Fabienne Beuzen, Anne Dumas - De La Roque, Dominique Franco.** Une forme anatomique exceptionnelle et trompeuse de kyste du cholédoque. *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:1305-1308.
- [96] **Francis Koltz ; Xavier Nicolas ; Jean-François Garcia ; Jean Marc Debonne ; Jean-Marc Andreu.** Kyste hydatique du foie. *Hépatologie* (7-023)-A-10).2000.

- [97] **Alexandre Pariente.** Tumeurs des voies biliaires. Traité de médecine Akos (4-0415).1998.
- [98] **Jiroichi MD, Koro. Sakoda MD, Hachimen A :** surgical aspect of cyst dilatation of the bile duct. Ann. Surg, vol 195, n°2, p:203-208, 1982.
- [99] **Brenchereau S, Valayer J.** Malformations kystiques de la voie biliaire: dilatation congénitale de la voie biliaire principale chez l'enfant. Traitement chirurgical, techniques chirurgicales. Encyclopédie médico-chirurgicale, 2002.
- [100] **Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, et al.** Choledochal cyst, pancreaticobiliary maljunction, and cancer. J Hepatobiliary Pancreatol Surg 1994;1:247–51.
- [101] **Jean François Gigot.** Chirurgie des voies biliaires. Paris 2005.P. 82-83.
- [102] **ROUX M.** Dilatation anévrysmale de la voie biliaire principale. Archives françaises des maladies de l'appareil digestif 1958, 47, 690-706.
- [103] **Chijjiwa K, Koga A.** Surgical management and long management term follow up of patients with choledochal cysts Am J Surg 165: 238-42,1993.
- [104] **Buckhorn M, Malago M, Lang H, Nadalin S, Paul A, Saner F, Frilling A, Rilling Broelsch CE.** The role of surgery in Caroli's diseases. J Am Coll Surg 2006 Jun;202(6) : 928-32.
- [105] **Liu Cl, Fran St, Lo Cm, Lam Cm, Poon Rt, Wong J.** Choledochal Cysts in adult. Arch Surg 2002;137:465-8.

- [106] **Li M, Jin Q, Feng J.** Early postoperative complications of choledochal cyst excision and reconstruction of biliary tract. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2001;39:686-9.
- [107] **Tan HL, Shankar KR, Ford WD.** Laparoscopic resection of type I choledochal cyst. *Surg Endosc* 2003;17(9):1495.
- [108] **Takuya Kimura, Takeo Yonekura, Katsuji Yamauchi, Takuya Kosumi, Takashi Sasaki, Masafumi Kamiyama.** *Journal Of Laparoendoscopic And Advanced Surgical Techniques.* April 2008,18(2):330-334.
- [109] **Atul Mishra, Nitin pant, Rajiv Chadha and S.roy Choudury.** Choledochal cysts in infancy and childhood.2007.
- [110] **Hata Y, Sasaki F, Takahashi H, et al.** Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. *Surg Gynecol Obstetr* 1993;176:581–7.
- [111] **Bismuth H, Krissat J.** Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999; 10(suppl 4):94–8.
- [112] **Chao TC, Wang CS, Jan YY, et al.** Carcinogenesis in the biliary system associated with APDJ. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 1999;6:218–22.
- [113] **Baumann R, Wittersheim C, Dron K.** Dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Anomalies de la jonction biliopancréatique. *Hepato-Gastro* 1997;4:281–6.

- [114] **Ande H, Kaneko K, et al.** Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. *J Am Coll Surg* 1995;181: 426–30.
- [115] **Ammori BJ, Jenkins BL, Lim PC, et al.** Surgical strategy for cystic diseases of the liver in a Western hepatobiliary center. *World J Surg* 2002;26 (4):462–9.
- [116] **Waechter FL, Sampalo JA, Pinto RD, et al.** the role of liver transplantation in patients with caroli's disease. *Hepatogastroenterology* 2001;48 (39):672–4.
- [117] **Takatsuki M, Vemoto S, Inomata Y, et al.** Living-donor liver transplantation for caroli's disease with intrahepatic adenocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 2001;8(3):284–6.
- [118] **Hara H et Al.** Surgical treatment for congenital biliary dilatation, with or without intrahepatic bile duct dilatation, *Hepatogastroenterologie*,2001.
- [119] **Yamaguchi M, Congenital ch o l e d o c h a l - cyst :** analysis on 1433 patients in the Japanese literature. *Am. J. Surge.* 1980, 140, 653-657.

Bibliographie Des Figures

Figure 1: A. Bouchet, JG. Pssagia, JF. Lpoez. Anatomie des voies biliaires extra hépatiques. Techniques chirurgicales-Appareil digestif (40-900). 1990

Figure 2: D.Casting, L. A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. Hepatologie 2008.

Figure 3: D.Casting, L. A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. Hepatologie 2008.

Figure 4: D.Casting, L. A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. Hepatologie 2008.

Figure 5: D.Casting, L. A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. Hepatologie 2008

Figure 6: A. Bouchet, JG. Pssagia, JF. Lpoez. Anatomie des voies biliaires extra hépatiques. Techniques chirurgicales-Appareil digestif (40-900). 1990.

Figure 7: A. Bouchet, JG. Pssagia, JF. Lpoez. Anatomie des voies biliaires extra hépatiques. Techniques chirurgicales-Appareil digestif (40-900). 1990.

Figure 8: A. Bouchet, JG. Pssagia, JF. Lpoez. Anatomie des voies biliaires extra hépatiques. Techniques chirurgicales-Appareil digestif (40-900). 1990.

Figure 9: D.Casting, L. A. Veilhan. Anatomie du foie et des voies biliaires. 7-001-A-10. Hepatologie 2008.

Figure 10: A. Bouchet, JG. Pssagia, JF. Lpoez. Anatomie des voies biliaires extra-hépatiques. Techniques chirurgicales-Appareil digestif (40-900). 1990

Figure 11: Dossier N° : 241 f10 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 12: Dossier N° : 241 f10 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 13: Dossier N° : 241 f10 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 14: Dossier N° : 897 J0 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 15: Dossier N° : 897 J0 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 16: Dossier N° : 897 J0 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 17: Dossier N° : 1759 F4 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 18: Dossier N° : 1759 F4 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 19: Dossier N° : 1759 F4 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 20: Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J. Anomalies de la jonction

biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. J Chir (Paris) 2001;138-4:196-204.

Figure 21: A. Ahmad⁽¹⁾, O. Tiandaza⁽³⁾, G. Rakotozafy⁽²⁾, K. KEITA⁽⁴⁾. (1)Service de Radiologie, (2)Service de Chirurgie VII, CHU Ampefiloha Antananarivo, Madagascar. (3)Service de Chirurgie, CHU Mahajanga, Madagascar. (4)Service de Radiologie, CHU Yopougon, Abidjan, Côte d'Ivoire. Journal d'Échographie et de médecine du sport 1999; 20: 310-313, Masson, Paris, 1999.

Figure 22: JCF Couto ^[1], JMB Leite ^[1], AV Machado ^[1], NST Souza ^[1], et MVR Silva ^[1]. ^[1] Service de Médecine Foetale, Santa Casa de Belo Horizonte (Hôtel Dieu), Av Francisco Sales 1111, Belo Horizonte, MG, Brésil. Journal de Radiologie. Vol 83, N° 5 - mai 2002.pp. 647-649.

Figure 23: JCF Couto ^[1], JMB Leite ^[1], AV Machado ^[1], NST Souza ^[1], et MVR Silva ^[1]. ^[1] Service de Médecine Foetale, Santa Casa de Belo Horizonte (Hôtel Dieu), Av Francisco Sales 1111, Belo Horizonte, MG, Brésil. Journal de Radiologie. Vol 83, N° 5 - mai 2002.pp. 647-649.

Figure 24: Guillaume Piessen (1), Christophe Mariette (1), Estelle Aubry (2), Jean-Pierre Triboulet (1). (1) Service de Chirurgie digestive et générale, Hôpital Claude Huriez ; (2) Clinique de Chirurgie et Orthopédie de l'enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille. Gastroenterol Clin Biol 2006;30:1085-1089.

Figure 25: F. Crozier a,*, J. Hardwisgen b, S. Jaoua a,A. Charrier a, S. Aillaud a, B. Bourlière a, P. Devred a, P. Petit a a Service de radiologie pédiatrique, hôpital Timone-Enfant, 135, boulevard Jean-Moulin, 13005 Marseille, France b Service de chirurgie, hôpital de la Conception, 147, boulevard Baille, 13385 Marseille cedex 5, France. Annales de chirurgie 128 (2003) 459–461

Figure 26: Anne Berger (1), Richard Douard (1), Bruno Landi (2), Éric Poupardin (1), Jean-Marc Canard (2), Christophe Cellier (2), Paul-Henri Cugnenc (1). (1) General and Digestive Surgery Unit ; (2) Gastroenterology Unit, AP-HP European Georges Pompidou University Hospital, Paris, France. Gastroenterol Clin Biol 2007;31:200-203

Figure 27: nne Berger (1), Richard Douard (1), Bruno Landi (2), Éric Poupardin (1), Jean-Marc Canard (2), Christophe Cellier (2), Paul-Henri Cugnenc (1). (1) General and Digestive Surgery Unit ; (2) Gastroenterology Unit, AP-HP European Georges Pompidou University Hospital, Paris, France. Gastroenterol Clin Biol 2007;31:200-203.

Figure 28: nne Berger (1), Richard Douard (1), Bruno Landi (2), Éric Poupardin (1), Jean-Marc Canard (2), Christophe Cellier (2), Paul-Henri Cugnenc (1). (1) General and

Digestive Surgery Unit ; (2) Gastroenterology Unit, AP-HP European Georges Pompidou University Hospital, Paris, France. *Gastroenterol Clin Biol* 2007;31:200-203.

Figure 29: nne Berger (1), Richard Douard (1), Bruno Landi (2), Éric Poupardin (1), Jean-Marc Canard (2), Christophe Cellier (2), Paul-Henri Cugnenc (1). (1) General and Digestive Surgery Unit ; (2) Gastroenterology Unit, AP-HP European Georges Pompidou University Hospital, Paris, France. *Gastroenterol Clin Biol* 2007;31:200-203.

Figure 30: Guillaume Piessen (1), Christophe Mariette (1), Estelle Aubry (2), Jean-Pierre Triboulet (1). (1) Service de Chirurgie digestive et générale, Hôpital Claude Huriez ; (2) Clinique de Chirurgie et Orthopédie de l'enfant, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU Lille. *Gastroenterol Clin Biol* 2006;30:1085-1089.

Figure 31: Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cysts, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959;108:1-30.

Figure 32: Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J. Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. *J Chir (Paris)* 2001;138–4:196–204.

Figure 33 : S. Mannai *, T. Kraïem, L. Gharbi, N. Haoues, H. Mestiri, M.-T. Khalfallah. Service de chirurgie générale, hôpital Mongi-Slim, 1004 Tunis, Tunisie *Annales de chirurgie* 131 (2006) 369–374.

Figure 34: F. Tinsa a ; I. Brini a ; A. El May b; D. Bousnina a; K. Boussetta a; S. Bousnina a. a Department of Pediatrics B of the Children's Hospital of Tunis, boulevard 9-avril, Jabbary, 1007 Bab Saadoun, Tunisia. b Department of Pathology, Salah Azaiez Institute, Tunis, Tunisia. Kyste du canal cystique : le type VI de la classification de Todani modifiée existe-t-il ? doi:10.1016/j.gcb.2009.07.035.

Figure 35: F. Tinsa a ; I. Brini a ; A. El May b; D. Bousnina a; K. Boussetta a; S. Bousnina a. a Department of Pediatrics B of the Children's Hospital of Tunis, boulevard 9-avril, Jabbary, 1007 Bab Saadoun, Tunisia. b Department of Pathology, Salah Azaiez Institute,

Tunis, Tunisia. Kyste du canal cystique : le type VI de la classification de Todani modifiée existe-t-il ? doi:10.1016/j.gcb.2009.07.035.

Figure 36: LENRIOT JP et al. Bile duct cysts in adults : a multi institutional retrospective study . Annals of surgery 1998,2:159 166 multi-retrospective study. 159-166.

Figure 37: C.Pery, S. Darras. Ectasies kystiques des voies biliaires. Journée DESC SCVO-Rennes janvier 2007.

Figure 38: Dossier N° : 241 f10 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 39 : Dossier N° : 897 J0 du service de chirurgie viscérale C de l'hôpital Avicenne de Rabat.

Figure 40 : jean françois gigot. Chirurgie des voies biliaires 10-15 page 142. 2005.

Figure 41 : Philippe Metzler. Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement 2009.

Serment

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 le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

التوسع الكيسي في القناة الصفراوية عندالشخص البالغ
(تجربة العيادة الجراحية سر)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : ياسر قضاة

الرداد في: 18 غشت 1983 بالقطر

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التوسع الكيسي - القناة الصفراوية - البالغ - تشخيص - علاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : محمد أحلات

أستاذ في الجراحة العامة

مشرف

السيد : عبد السلام بن عمار

أستاذ في الجراحة العامة

السيد : محمد الرايس

أستاذ في الجراحة العامة

أعضاء

السيدة : إكرام الرايح

أستاذة مبرزة في أمراض الجهاز الهضمي