



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N°130/16

LA DILATATION CONGÉNITALE DES VOIES BILIAIRES CHEZ L'ENFANT

(À propos de 08 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 27/05/2016

PAR

Mme. EL ASRI-SALMA

Née le 30/10/1989 à TAOUNATE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Voies Biliaires - Dilatation du cholédoque - Maladie de Çaroli - bili-IRM
anastomose bilio-digestive - lobectomie - cholangiocarcinome

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF	PRESIDENT
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. KHATTALA KHALID.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. EL MADI AZIZ.....	JUGES
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mme. BOUBBOU MERYEM	
Professeur agrégé de Radiologie	

SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
INTRODUCTION	15
HISTORIQUE	18
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	21
I. Embryogenèse des voies biliaires	22
A. Embryogenèse des voies biliaires extra-hépatiques	22
B. Embryogenèse des voies biliaires intra-hépatiques	23
II. En post-natal	26
RAPPEL ANATOMIQUE	29
I. Les voies biliaires intra-hépatiques	30
II. Les voies biliaires extra-hépatiques	32
A. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilaire	32
B. Le niveau moyen, péritonéal, pédiculaire	34
C. Le niveau inférieur : rétropéritonéal	37
III. IVascularisation et innervation des voies biliaires	43
A. Vascularisation artérielle	43
B. Vascularisation veineuse	43
C. Drainage lymphatique	44
D. Innervation	44
IV. Variations anatomiques des voies biliaires extra-hépatiques	49
A. Anomalies du canal cystique	49
B. Anomalies de la voie biliaire principale	51
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	55
I. Formation et excrétion de bile	56
A. Sécrétion biliaire dépendante des acides biliaires	57
B. Sécrétion biliaire indépendante des acides biliaires	57

C. Sécrétion cholangiocytaire -----	57
D. Excrétion de la bilirubine -----	58
II. Rôle de la vésicule biliaire -----	58
III. Actions de la bile sur le tube digestif -----	58
RAPPEL HISTOLOGIQUE -----	60
I. L'histologie des voies biliaires : -----	61
ETHIOPATHOGENIE-----	63
I. Théorie de YOTSUYANAGI (1936) [40] : -----	64
II. Théorie de BABITT : Anomalie de la jonction du cholédoque et du Wirsung-----	64
III. Théorie de l'achalasie du segment inférieur cholédocien -----	66
OBSERVATIONS ET METHODES -----	68
I. Observations médicales -----	69
A. OBSERVATION N°1 -----	69
B. OBSERVATION N°2 -----	71
C. OBSERVATION N°3 -----	75
D. OBSERVATION N°4 -----	79
II. Tableau récapitulatif -----	83
RESULTATS -----	88
I. Les données épidémiologiques-----	89
A. Le sex -----	89
B. L'âge -----	89
C. La répartition géographique-----	90
D. Diagnostic anténatal -----	91
II. DIAGNOSTIC CLINIQUE -----	91
A. Signes fonctionnels et généraux -----	91
B. Signes physiques -----	92

C. Imagerie -----	97
III. Prise en charge thérapeutique -----	106
A. Le traitement chirurgical -----	106
B. Le traitement non chirurgical -----	111
IV. L'évolution -----	115
DISCUSSION -----	116
I. Etude épidémiologie -----	117
II. Diagnostic anténatal -----	119
III. Etude clinique -----	121
IV. Etude paraclinique -----	126
V. Etude anatomo-pathologique -----	135
VI. Evolution et complications -----	151
VII. Diagnostic différentiel -----	159
VIII. TRAITEMENT -----	163
A. Les buts du traitement -----	163
B. Les méthodes thérapeutiques -----	163
1. Traitement médical -----	163
2. Traitement chirurgical -----	164
3. Traitement endoscopique : -----	180
4. Traitement radiologique -----	181
C. Les indications : -----	182
IX. Surveillance et Pronostic-----	191
A. Surveillance -----	191
B. Pronostic -----	191
1. La morbidité -----	191
2. La mortalité -----	194

CONCLUSION	-----	196
RESUMES	-----	198
BIBLIOGRAPHIE	-----	205

LISTE DES ABREVIATIONS

AEG :	Altération de l'état général
AJBP :	Anomalie de la jonction bilio-pancréatique
ALAT= GPT :	Alanine Amino Transférase ou Glutamate Pyruvate transaminase
Ant :	Antérieur
ASAT=GOT :	Aspartate Amino Transférase ou Glutamate Oxaloacétique Transaminase
ATB :	Antibiotique
BD :	Bilirubine directe
BD :	Bilirubine directe
BI :	Bilirubine indirecte
BT :	Bilirubine totale
Cc :	Centimètre cube
CHU :	Centre hospitalier universitaire
CPRE :	Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique
CRP :	Protéine C Réactive
Dg :	Diagnostic
DKC :	Dilatation kystique du cholédoque
DKC :	Dilatation kystique du cholédoque
DCVB :	Dilatation congénitale des voies biliaires
DKVBP :	Dilatation kystique de la voie biliaire principale
DI :	Décilitre
ECBU :	Examen cyto-bactériologique des urines
F :	Féminin
Fig :	Figure

GGT :	Gamma glutamyl transferase
GOT :	Transaminase glutamino-oxalacétique
GPT :	Transaminase glutamique pyruvique
H :	Habitant
Hb :	Hémoglobine
HCD :	Hypochondre droit
HMG :	Hépatomégalie
HSMG :	Hépto-Spléno-Mégalie
HTP :	Hypertension portale
Inf :	Inférieur
IRM :	Imagerie par résonance magnétique
J :	Jour
Lat :	Latéral
Lymph :	Masculin
mEq :	Milli-équivalent
Mg/L :	Milligramme par Litre
ml :	Milli-litre
NFS :	Numération formule sanguine
O :	Originaire
Op :	Opératoire
PAL :	Phosphatases alcalines
PEC :	Prise en charge
PNN :	Polynucléaires neutrophiles
Post :	Postérieur
SMG :	Splénomégalie
Sup :	Supérieur

T° :	Température
TCA :	Temps de céphaline activé
TDM :	Tomodensitométrie
TH :	Transplantation hépatique
TP :	Le taux de Prothrombine
UI :	Unité internationale
VB :	Vésicule biliaire
VBEH :	Voies biliaires extra hépatiques
VBIH :	Voies biliaires intra-hépatiques
VBP :	Voie biliaire principale
VO :	Varices œsophagiens

LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours).
- Figure 2** : Embryologie du pancréas et des voies biliaires de la 4^{ème} - 6^{ème} semaine.
- Figure 3** : Système biliaire intra hépatique.
- Figure 4** : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques.
- Figure 5** : Arbre biliaire extra-hépatique.
- Figure 6** : les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques.
- Figure 7** : cholangiographie intrahépatique.
- Figure 8** : Niveaux supérieurs et moyen.
- Figure 9** : La vascularisation de la voie biliaire principale.
- Figure 10** : Drainage veineux des voies biliaires.
- Figure 11** : drainage lymphatique des voies biliaires.
- Figure 12** : Innervation des voies biliaires.
- Figure 13** : variations de nombre de canal cystique.
- Figure 14** : Principales variations du canal cystique dans la voie biliaire principale.
- Figure 15** : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence principale.
- Figure 16** : Variations de forme du cholédoque.
- Figure 17** : Les anomalies numériques de la voie biliaires principale.
- Figure 18** : Répartition des composants non aqueux de la bile.
- Figure 19** : Histologie de la paroi des canaux biliaires extra-hépatiques.
- Figure 20** : Des coupes IRM en reconstruction coronale montrant la VBP dilatée.

Figure 21 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de des VBIH.

Figure 22: Coupes d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH.

Figure 23 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP mesurant 7,4 mm de diamètre.

Figure 24 : Image d'IRM montrant une DKC mesurant 7,4 mm de diamètre.

Figure 25 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP + VBIH.

Figure 26 : Coupe d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH.

Figure 27 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP.

Figure 28 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation des VBIH.

Figure 29 : Coupe axiale d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH.

Figure 30 : (A+B) : Des coupes de bili-IRM objectivant une dilatation de la VBP mesurant 58mm de grand axe.

Figure 31 : Coupe axiale d'une IRM abdominale en séquence T2 montrant une dilatation des VBIH.

Figure 32 : Echographie à 12 SA montrant un kyste du cholédoque.

Figure 33 : Schéma de type I de la classification de Todani.

Figure 34 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type I de Todani.

Figure 35 : Schéma de type II de la classification de Todani.

Figure 36 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type II de Todani.

Figure 37 : Schéma de type III de la classification de Todani.

Figure 38 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type III de Todani.

Figure 39 : Schéma de type IV de la classification de Todani.

Figure 40 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type IV de Todani.

Figure 41 : schéma de type V de la classification de Todani.

Figure 42 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type V de Todani.

Figure 43 : Pièce opératoire de maladie de Caroli: multiples dilatations biliaires intra-hépatiques.

Figure 44 : Schéma montrant la classification de Komi avec ses différents types.

Figure 45 : Echographie hépatobiliaire montrant la dilatation maximale du cholédoque intéressant le cas n°3 de notre série.

Figure 46 : Vue microscopique d'une lame prise d'une dilatation du cholédoque qui montre de la fibrose.

Figure 47 : DKC compliquée de lithiase biliaire.

Figure 48 : A+B : Séquence T1 injectée retrouvant une dysmorphie hépatique avec des contours irréguliers (flèche), des signes HTP: splénomégalie (tête de flèche) et des varices gastriques (rond).

Figure 49 : Image échographique montrant une tumeur végétante aux dépens de la paroi du kyste du cholédoque.

Figure 50 : vue microscopique d'une lame prise d'une paroi cholédocienne avec en intra-luminal une prolifération tumorale tubulo-papillaire

Figure 51 : Anse interposée montée isolément avec anastomoses. bilio-digestive T-L. jéjuno-duodénale T-L.

Figure 52 : A+B :

A : aspect per opératoire de la DKC.

B: Le canal cholédoque circonférentiellement mobilisé et isolé.

Figure 53 : Schéma de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale, avec le tracé des incisions encadrant la partie réséquée (vers le bas, il faut s'efforcer cependant d'enlever toute la partie dilatée).

Figure 54 : Exérèse du kyste jusqu'à la convergence en le décollant du plan vasculaire postéro-interne.

Figure 55 : A+B : Anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse jéjunale en Y, montée dans la région sous-hépatique par voie transmésocolique.

Figure 56 : Résultat final peropératoire.

Figure 57 : Les hépatectomies typiques les plus pratiquées.

Figure 58: Séquence de Bili-IRM montrant une cholangite sclérosante primitive sévère avec atteinte intra et extra hépatique.

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1 : Répartition des patients en fonction du sexe.

Graphique 2 : Age de découverte de la dilatation congénitale des voies biliaires.

Graphique 3 : Répartition des patients en fonction de leurs origines géographiques.

Graphique 4 : Les différents signes fonctionnels des DCVB.

Graphique 5 : Taux de Prothrombine en fonction du nombre des cas.

Graphique 6 : Répartition des données échographiques selon le nombre de cas étudiés.

Graphique 7 : Répartition des données de la bili-IRM chez les 7 patients qui l'ont réalisé.

Graphique 8 : Les anomalies associées à la DKC sur la bili-IRM chez les 7 patients qui l'ont réalisé.

Graphique 9 : Répartition des malades selon la classification de TODANI d'après les données de l'imagerie.

Graphique 10 : Nombre des malades opérés au fur des années.

Graphique 11 : Délai entre la constatation des symptômes et l'intervention chirurgicale.

Graphique 12 : Le nombre de jours entre l'admission au service et l'intervention chirurgicale.

Graphique 13 : Le type d'anastomose bilio-digestive chez les malades opérés.

Graphique 14 : l'évolution des cas non opérés.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Principales actions de la sécrétion biliaire exocrine sur le tube digestif.

Tableau 2 : Différents signes cliniques dans notre étude.

Tableau 3 : Les paramètres biologiques de la cholestase.

Tableau 4 : Les paramètres biologiques de la cytolyse.

Tableau 5 : Les différents types histologiques des pièces opératoires.

Tableau 6 : PEC non chirurgicale du patient n°6.

Tableau 7 : PEC non chirurgicale du patient n°7.

Tableau 8 : PEC non chirurgicale du patient n°8.

Tableau 9 : La répartition en pourcentage selon l'âge entre les études et notre série.

Tableau 10 : La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DCVB entre les études et notre série.

Tableau 11 : Le pourcentage du diagnostic posé par l'échographie en anténatal chez les auteurs et notre étude.

Tableau 12 : Fréquence des éléments de la triade de Bernheim en fonction des séries des différents auteurs.

Tableau 13 : le pourcentage des diagnostics préopératoires selon la littérature

Tableau 14 : Tableau comparatif entre la maladie de Caroli et le syndrome de Caroli.

Tableau 15 : Le pourcentage des types de la DCVB selon la classification de TODANI en fonction des séries des différents auteurs.

Tableau 16 : Pourcentage de mortalité selon les différentes séries.

INTRODUCTION

La dilatation congénitale des voies biliaires (DCVB) est une entité rare mais non exceptionnelle. Elle se caractérise par une ectasie touchant en partie ou en totalité les voies biliaires aussi bien intra qu'extra-hépatiques. Sa fréquence est plus élevée en Extrême -Orient avec une nette prédominance féminine.

Elle pose encore plus des problèmes diagnostiques que thérapeutiques et elle constitue la seconde cause de malformations congénitales des voies biliaires après l'atrésie des voies biliaires.

Il s'agit en effet d'une anomalie dont on peut penser à priori qu'elle existe avant la naissance dans la majorité des cas par l'échographie anténatale qui peut poser le diagnostic chez le fœtus.

Le diagnostic de certitude préopératoire, autrefois exceptionnel, est actuellement constant à l'échographie et à la bili-IRM et son caractère congénital est souligné par la découverte de certains cas à l'échographie anténatale.

Le caractère « kystique » de la dilatation n'est en effet pas du tout constant, et c'est souvent une dilatation diffuse et fusiforme de toutes les voies biliaires qui constituent la lésion.

La classification de ces dilatations la plus utilisée actuellement est celle de TODANI qui a détrôné celle d'ALONSO-LEJ qui ne s'intéresse pas à l'atteinte hépatique.

La forme la plus commune retrouvée dans 80 % des cas est une dilatation fusiforme de la voie biliaire ou type I.

Le plus grand problème de cette pathologie qui peut rester asymptomatique pendant très longtemps est le risque de dégénérescence maligne après plusieurs années d'évolution.

A travers l'analyse rétrospective de huit cas de dilatation congénitale des voies biliaires colligés au sein du service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès,

nous allons essayer d'analyser les différentes données d'épidémiologie, de pathogénie, de classification, de diagnostic et de traitement.

HISTORIQUE

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

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

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

- Liebner (1958) [5] ; Silberman et Glaessner (1964). [6]
 - Hankamp (1959). [7]
 - Colon et Brust (1962). [8]
 - Ferris et Yadean (1964). [9]
 - En 1975, Todani et collaborateurs modifient la classification d'Alonso-Lej. [10]
- Actuellement et du fait de développement des techniques diagnostiques de la pathologie biliaire, le nombre de cas retenus augmente.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

I. Embryogenèse des voies biliaires : (fig1 – 2)

A. Embryogenèse des voies biliaires extra-hépatiques:

Chez l'embryon humain, la première ébauche des voies biliaires et du foie est le diverticule hépatique ou bourgeon hépatique, formé à 22 jours de gestation. Il commence comme un épaissement de l'épithélium endoblastique dans la paroi ventrale de la portion céphalique de l'intestin antérieur (le duodénum dans l'avenir), ce diverticulum présente deux protubérances correspondant selon les auteurs à une portion crâniale (pars hepatica), et une portion caudale (pars cystic). [11]

La portion caudale croît en longueur et représente l'ébauche de la vésicule biliaire, le cystique et le cholédoque (ductus choledocus), cet arbre biliaire extrahépatique se développe à la 8^{ème} semaine de gestation et prend une forme canalaire avec une lumière dès le début de sa formation et reste en continuité avec le foie durant toutes les étapes du développement biliaire commun. [12]

La vésicule biliaire apparaît comme une dilatation antérolatérale droite le long de la moitié distale du diverticulum hépatique au 29^{ème} jour après la fécondation, et le canal cystique n'est individualisable qu'au 34^{ème} jour.

Le canal hépatique (ductus hepaticus) se développe à partir de la portion crâniale du diverticulum hépatique et le développement de sa portion proximale était mal compris jusqu'à ce que Tan et Moscoso ont apporté le détail de son développement [13,14] : Au 34^{ème} jour d'embryogenèse, le canal hépatique commun a la structure d'un entonnoir large sans canal hépatique droit ni gauche reconnaissables, et durant la 5^{ème} semaine de gestation, une prolifération rapide de l'entoderme prend place au dessus de la jonction entre le canal biliaire commun et le canal cystique, cette prolifération aboutit à la formation de replis puis des canaux hépatiques droit et gauche au niveau du hile (porta hepatis), et il a été rapporté que

ce remodelage explique en partie les variantes anatomiques de la configuration des canaux hépatiques droit et gauche. En effet la jonction en Y de ces deux canaux avec le canal hépatique commun n'est retrouvée que chez 57% des adultes.[13]

La portion proximale du canal hépatique droit et du canal hépatique gauche se développe à partir de la plaque canalaire. [14]

Les VBEH et l'arbre biliaire intra-hépatique maintiennent une continuité luminale dès le début de l'organogénèse et durant toutes les étapes du développement, ainsi les résultats obtenus chez différents auteurs suggérant que le système biliaire extra-hépatique se développe indépendamment de l'arbre biliaire intra-hépatique et que ces deux systèmes sont initialement discontinus puis ils se réunissent ultérieurement. [15]

Selon les auteurs, l'épithélium des VBEH exprime une protéine dite Hes 1 dont le défaut de synthèse in vivo est responsable d'une agénésie de la vésicule biliaire et une hypoplasie des VBEH. [16]

B. Embryogenèse des voies biliaires intra-hépatiques:

Plusieurs investigations ont été réalisées pour préciser le moment du développement des voies biliaires intra-hépatiques aboutissant ainsi à ce que la formation de ces canaux biliaires se fait entre la 5^{ème} et la 9^{ème} semaine de gestation [17]. Une étude récente a mentionné que la 8^{ème} semaine est le premier temps de leur développement et décrit la jonction entre les VBEH et la 1^{ère} structure biliaire intra-hépatique au niveau du hile hépatique. [18,19]

Plusieurs théories ont été suggérées sur le développement des VBIH : Une théorie qui suppose que l'arbre biliaire intra-hépatique provient de l'épithélium non développé des VBEH [13] ; une autre qui estime que le système du drainage biliaire intra-hépatique se développe à partir des cellules précurseurs des hépatocytes [14],

et une 3^{ème} théorie qui combine les idées des deux théories précédentes, mais plusieurs auteurs renforcent la seconde théorie.

L'origine hépatoblastique des VBIH a été appuyée par plusieurs études réinvestigant le développement embryologique des VBIH avec les techniques d'immunohistochimie [20, 21, 22, 14] en utilisant des colorations de cytokératine, l'ACE, l'Ag épithélial membranaire et d'autres marqueurs des cellules parenchymateuses et biliaires, néanmoins les études ayant solidement établi l'origine hépatoblastique des VBIH n'ont pas été encore validées [23].

L'immunocoloration de cytokératine a été particulièrement utilisée pour révéler le changement du phénotype des cellules, en effet les cytokératines sont des filaments intermédiaires du cytosquelette caractéristique des cellules épithéliales, et plusieurs cytokératines ont été identifiées et cataloguées.

A un stade précoce de son développement le foie de l'embryon humain est composé de cellules précurseurs (hépatoblastes) qui expriment les cytokératines 8, 18 et 19 [24] en plus de cytokératine 14 à partir de la 10^{ème} et la 14^{ème} semaine de gestation.

Le développement des VBIH est déterminé par le développement des branches de la veine porte et commence au niveau du hile hépatique. Vers la 8^{ème} semaine de gestation les hépatoblastes forment une couche au niveau du hile hépatique et qui va entourer les branches portales comme un cylindre pour former ce qu'on appelle la plaque canalaire ou ductale qui va se dédoubler d'une seconde couche avec plus de cellules riches en cytokératine.

A partir de la 12^{ème} semaine de gestation le remodelage de la plaque ductale prend place et des dilatations tubulaires apparaissent dans sa lumière, ces tubules ainsi formés représentent les futures canaux biliaires et ils restent en continuité avec la plaque ductale dont le reste de l'épithélium non transformé en tubules disparaît

graduellement [25], et la ramification de l'arbre biliaire intra-hépatique se continue durant la vie fœtale et ceci vers la périphérie du foie.

Le processus du développement des VBIH nécessite schématiquement les composantes suivantes :

- a. Le changement graduel du phénotype des hépatoblastes en cellules biliaires (cholangiocytes).
- b. Le remodelage tridimensionnel de la structure de la plaque ductale.
- c. La maturation des canaux tubulaires remodelés.

Le changement phénotypique des hépatoblastes en cholangiocytes consiste en une série complexe d'expression de nouvelles molécules comme cytokératine 7, l'ACE, l'Ag épithélial membranaire ainsi que le changement de l'expression des glycoprotéines de surface.

Le remodelage de la plaque ductale implique:

- Le changement de l'épithélium avec construction de nouvelles structures épithéliales (par prolifération) et délétion simultanée des autres structures (par apoptose).
- L'influence du mésenchyme péri-épithélial.
- L'influence de la veine porte.
- La stimulation autocrine de la prolifération de la plaque ductale.

Le développement normal des VBIH fait intervenir des interactions épithéliomésenchymateuse prenant naissance au niveau hilair et se poursuivant le long des branches portales. Le défaut de remodelage de la plaque ductale entraîne la persistance et un excès en structures canalaire biliaire embryonnaire.

II. En post-natal :

Après la naissance, le remodelage des canaux biliaires intra-hépatiques est incomplet, il nécessite 6 semaines de plus [23,25]. Certains auteurs ont défini un ratio entre le nombre des canaux biliaires et le nombre des branches portales, appelé BD/PT ratio (bile duct/portal tract) et qui est utilisé pour estimer le degré de ductopenie dans le foie, et un ratio BD/PT < 0,9 peut être normal chez le prématuré. [26]

L'étape finale de la maturation des glandes peri-biliaires est obtenue à l'âge de 15 ans, la masse hépatique augmente de 125g à la naissance, 255g à 1an, 430g à 2ans, 530g à 5ans, pour atteindre 1400 g à l'âge adulte.

Il existe peu d'informations sur le développement lobulaire de foie humain depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte, Landing et Wells proposent en se basant sur des observations que le développement post-natal du foie humain commence par augmentation du nombre des lobules périphériques associée à une élongation des voies portales accompagnantes [27]. Dans le foie d'un adulte la séquence complète des VBIH depuis les canaux hépatiques jusqu'aux canalicules comprend 11 à 12 ordres de division, mais la cholangiographie ne permet pas de visualiser les ramifications fines. Il est estimé que dans le foie d'un adulte l'arbre biliaire comprend entre 18 et 20 ordres de division qui réalisent une division d'un demi million des canaux biliaires terminaux nécessaires pour assurer le drainage biliaire d'environ 440000 unités (définies par les lobules) .

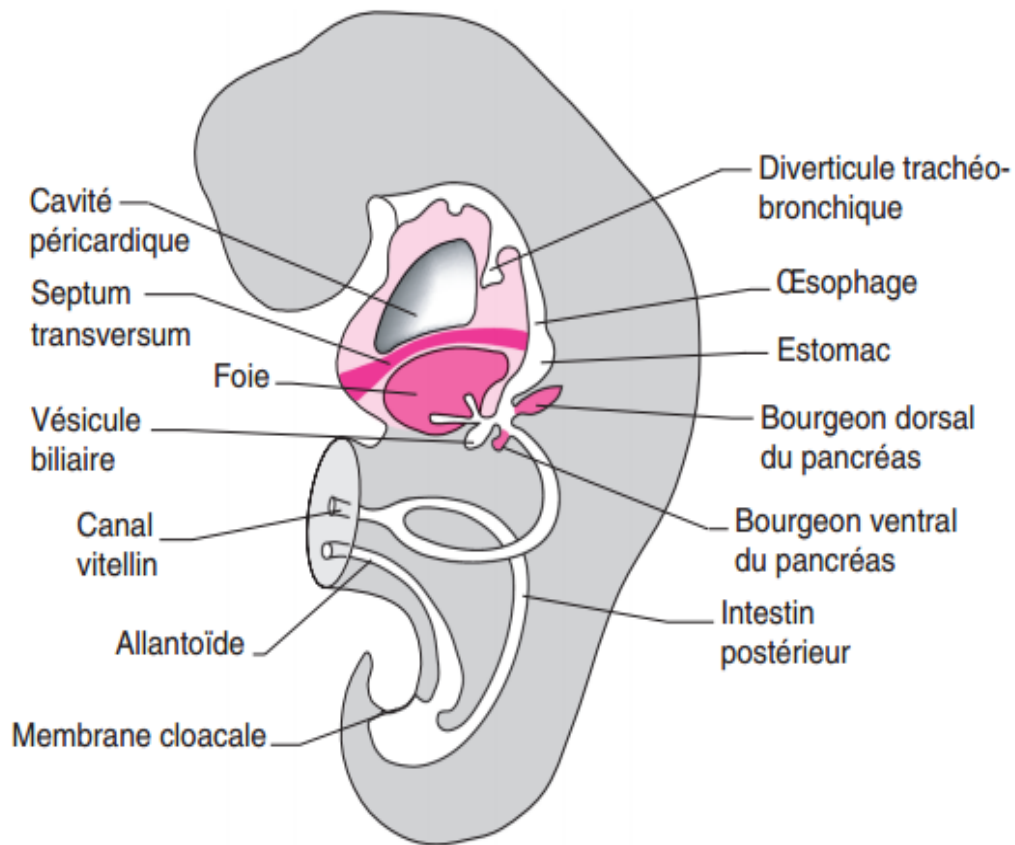


Figure 1 : Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours). [28]

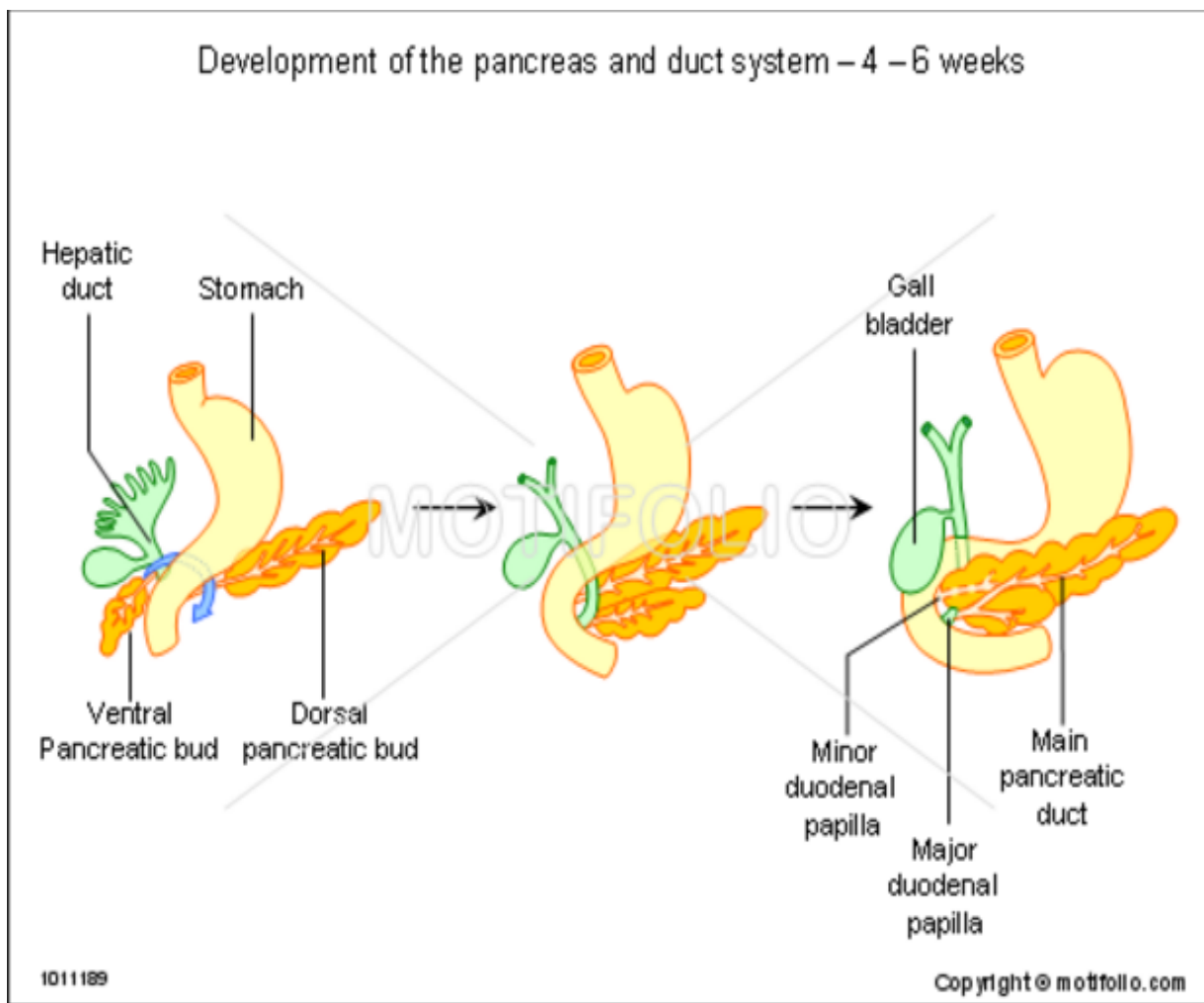


Figure 2 : Embryologie du pancréas et des voies biliaires des 4 ème - 6 ème semaines. [29]

RAPPEL
ANATOMIQUE

I. Les voies biliaires intra-hépatiques : [30]

L'anatomie des voies biliaires intra-hépatiques est calquée sur celle du système porte. D'une manière générale, les voies biliaires sont adjacentes et antéro-supérieures aux branches portales. (fig 3)

Le canal hépatique gauche draine les segments II, III et IV. Le canal du segment III, de disposition antérieure, rejoint après un trajet vers l'arrière le canal du segment II plus postérieur pour constituer le canal hépatique gauche au niveau du récessus de Rex. Le segment IV est drainé par plusieurs branches rejoignant directement le canal hépatique gauche au niveau du hile hépatique.

Le canal hépatique droit draine les segments V, VI, VII et VIII. Les canaux des segments V et VIII se rejoignent pour former le canal du secteur paramédian qui est antérieur et de disposition verticale. Les canaux des segments VI et VII se rejoignent pour former le canal du secteur latéral droit qui est postérieur et de disposition plus horizontale. Le segment I comporte un drainage biliaire variable : dans 80 % des cas, il est bilatéral ; dans 15 % des cas, il se fait uniquement dans le canal hépatique gauche ; et dans 5 % des cas, dans le canal hépatique droit. (fig 4)

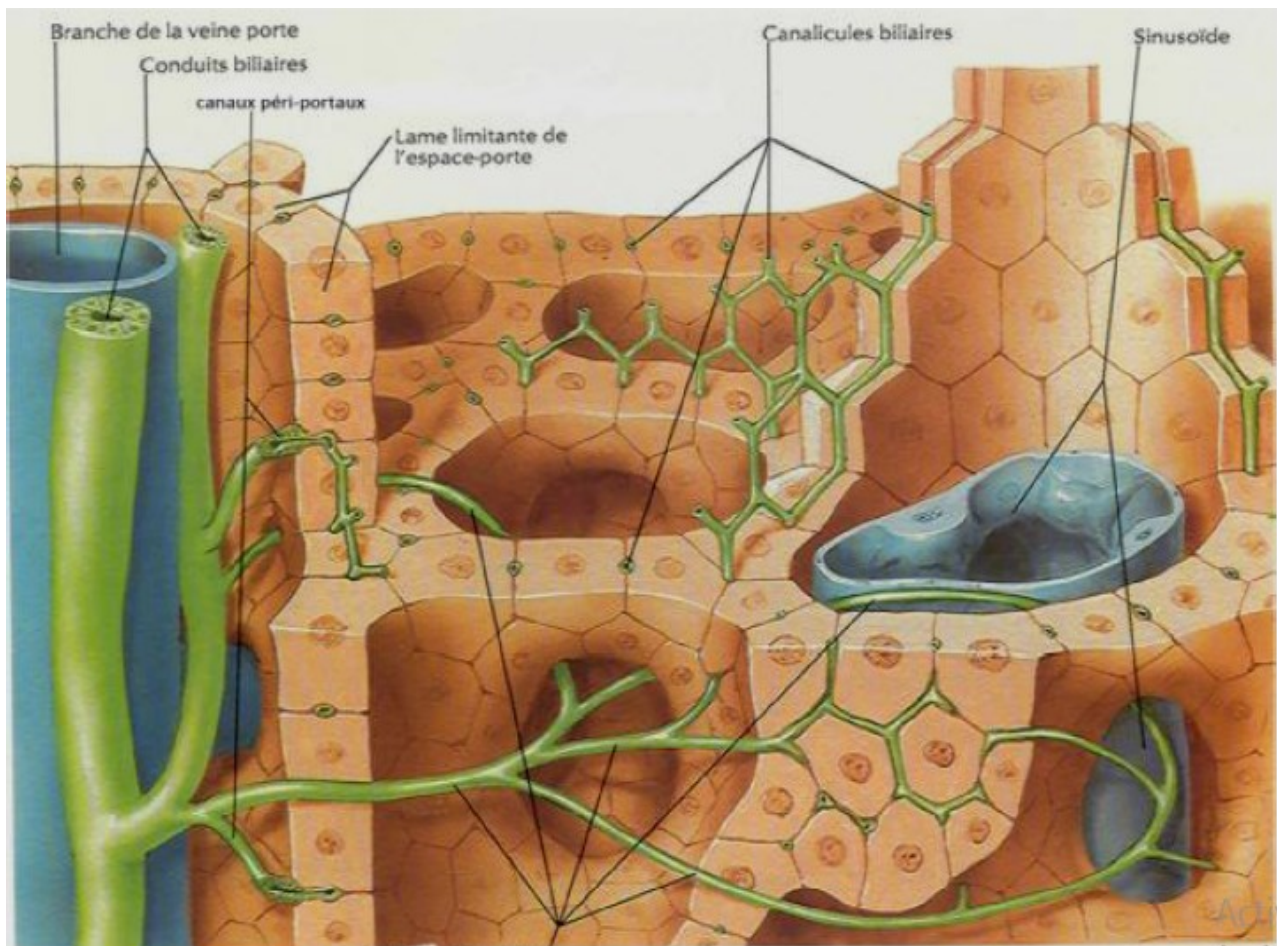


Figure 3 : Système biliaire intra hépatique. [31]

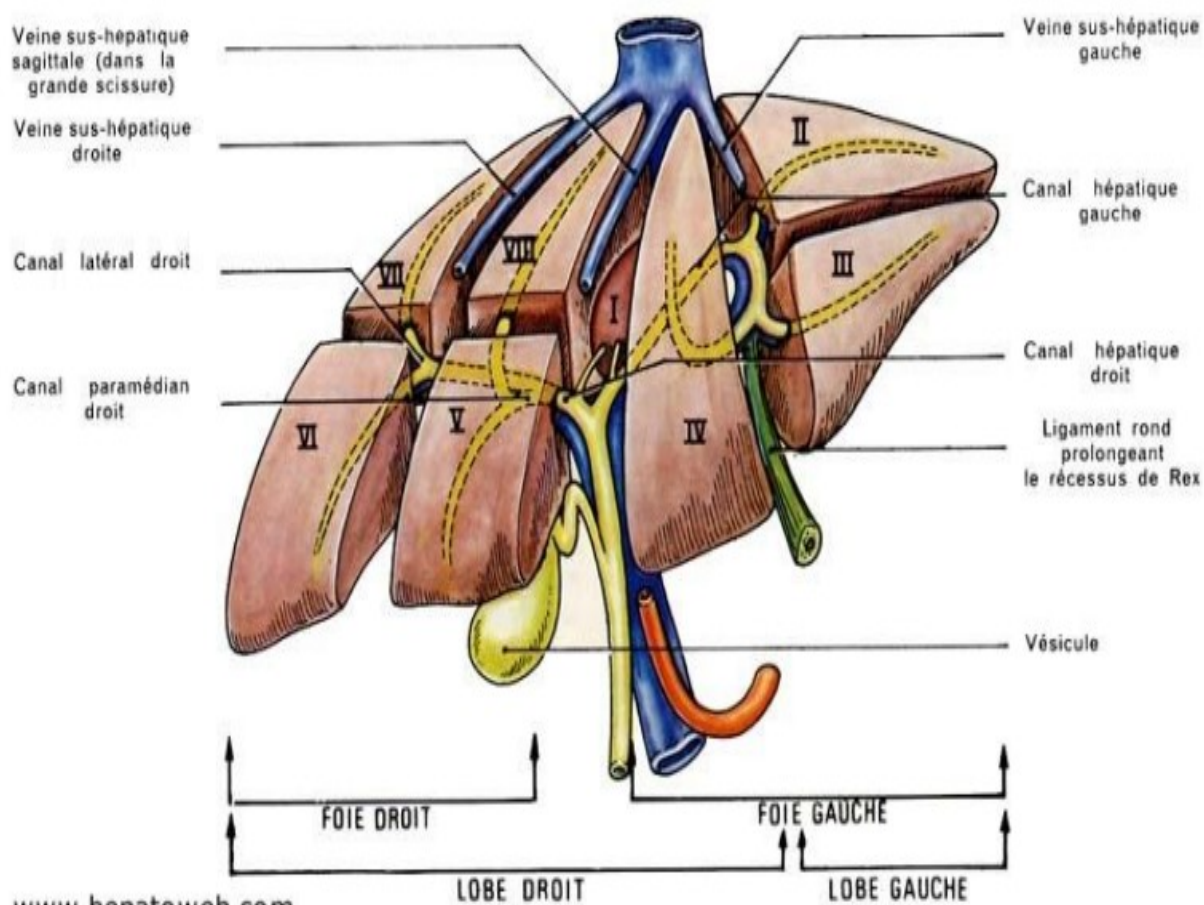


Figure 4 : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques. [32]

II. Les voies biliaires extra-hépatiques : [33] (Fig 5)

Les voies biliaires extra-hépatiques sont disposées sur trois niveaux : (Fig 6)

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

A. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilare: [33]

La face inférieure du foie présente plusieurs sillons qui délimitent différents lobes : deux sillons antéropostérieurs réunis par un 3^{ème} transversal, le hile du foie qui mesure en moyenne 6 à 7cm de longueur sur 1 à 2 cm de largeur, c'est au

niveau de ce hile que les conduits droit et gauche se réunissent constituant le confluent biliaire supérieur ou convergence biliaire.

Toujours intraparenchymateux, les conduits droit et gauche drainent les territoires biliaires respectivement du foie droit et gauche sans anastomose segmentaire. Accompagnés des branches terminales de la veine porte et de l'artère hépatique propre, ces conduits hépatiques forment les pédicules Glissoniens qui séparent le foie en deux parties fonctionnellement indépendantes, le foie droit et le foie gauche.

Le conduit hépatique droit résulte de la confluence des deux canaux principaux, droit antérieure drainant les segments proximaux V et VIII, et droit postérieur drainant les segments distaux VI et VIII, il est court et vertical et mesurant 0,5 à 2,5cm.

Le conduit hépatique gauche est formé par la réunion des canaux segmentaires du segment II et III, au dessus du récessus de Rex qui correspond à son point d'origine. Il se dirige transversalement dans la partie gauche du hile, de gauche à droite. Il est long et horizontal mesurant 1,5 à 3,5cm moins ramifié et plus accessible chirurgicalement que le conduit droit. (fig 7)

Les conduits droit et gauche du même calibre, s'unissent pour former le conduit hépatique commun qui descend dans l'axe du conduit droit (fig 8). La convergence biliaire est entourée par la capsule de Glisson, dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque hilaire, sous la face inférieure ou viscérale du foie.

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

La réunion des conduits hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et constitue la convergence biliaire. Cette dernière est entourée de la gaine

glissonienne dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque portale sous la face inférieure du foie.

B. Le niveau moyen, péritonéal, pédiculaire: [33]

C'est la partie des voies biliaires qui est la plus accessible chirurgicalement. Elle est représentée par la voie biliaire accessoire et la voie biliaire principale, située au bord droit, libre, du petit épiploon. Le conduit hépatique commun reçoit le canal cystique et devient alors le conduit cholédoque. Mais cette appellation est très arbitraire, car le niveau d'abouchement du canal cystique est très variable et on préfère considérer l'arbre biliaire principal dans son ensemble en l'appelant conduit hépatocholédoque ou voie biliaire principale.

1. Voie biliaire accessoire : [33]

Elle comprend la vésicule biliaire et le canal cystique.

• La vésicule biliaire :

Allongée et piriforme, longue de 8 à 10cm, large de 3 à 4cm, la vésicule biliaire est un réservoir musculo-membraneux appliqué à la face inférieure ou viscérale du foie ou elle creuse la fossette cystique, à la limite des foies droit et gauche. De morphologie très variable, on distingue à la vésicule biliaire trois portions (fig 8):

- Le fond vésiculaire est l'extrémité antérieure renflée et arrondie, et répond à l'échancrure cystique du bord antéro-inferieur du foie.
- le corps vésiculaire est orienté obliquement, en haut en arrière et à gauche, il est aplati de haut en bas et ses deux faces supérieures et inférieures, ainsi que ses deux bords droit et gauche sont convexes.
- Le col (ou bassinnet) forme la partie la plus postérieure et la plus étroite de l'organe, et s'oriente en avant, en bas et en dedans. Long de 2cm, il est ampullaire, dilaté à sa partie moyenne et rétrécis à ses deux extrémités. Il

se continue avec le canal cystique. Il présente une disposition en siphon, car coudé sur le corps auquel il fait suite formant un angle aigu ouvert en avant.

- **Le canal cystique : [33]**

Suite au col vésiculaire, il fait communiquer la vésicule biliaire avec le conduit hépatocholédoque. Sa longueur moyenne est de 3cm, et son calibre augmente de son extrémité vésiculaire (2,5mm) à son abouchement cholédocien (3-4mm).

Orienté en bas, à gauche et en arrière, en formant une courbe concave en bas à droite et en avant, il se porte en sens inverse du col avec lequel il forme un angle aigu ouvert en arrière. Il s'accolle rapidement au bord droit du conduit hépatique, et le longe jusqu'à sa terminaison. Alors que sa partie inférieure est cylindrique et régulière, sa moitié supérieure présente des bosselures, séparées les unes des autres par des sillons obliques, donnant un aspect spiralé au canal.

2. la voie biliaire principale : [33]

Elle est constituée de deux segments canaux :

- Le conduit hépatique commun, qui fait suite au confluent des conduits hépatiques droit et gauche (confluent biliaire supérieur). Il descend obliquement en bas, à gauche et un peu en arrière, le long du bord libre du petit épiploon, et se termine à l'abouchement du canal cystique, au niveau du bord supérieur du duodénum. Sa longueur est en moyenne de 3 à 4cm. Son calibre croît légèrement de haut en bas, et son diamètre transversal mesure environ 5mm.
- Le conduit cholédoque poursuit le conduit hépatique commun après l'abouchement du canal cystique et s'étend jusqu'à la grande caroncule de la 2^{ème} portion du duodénum.

Dans son segment supraduodéal, le cholédoque se situe dans le bord libre du petit épiploon, avec la veine porte et l'artère hépatique. Dans son ensemble, el conduit hépatocholédoque, long de 8 à 10cm, est globalement orienté en bas et à gauche, il décrit une courbe concave à droite et en avant. Le segment supraduodéal, correspond à la partie supérieure de la courbe, a donc une orientation identique au conduit hépatique commun, oblique en bas, à gauche et en arrière. Il s'infléchit ensuite.

Par l'intermédiaire des feuillets du ligament hépatoduodénale, les voies biliaires entrent en rapport :

En avant en bas, avec la partie supérieure du duodénum et la portion droite du colon transverse.

A gauche, avec la pars flaccida et condensa du ligament gastro-hépatique et, plus loin, avec la petite courbure gastrique.

En arrière, avec le foramen épiploïque ou hiatus de Winslow, faisant communiquer l'arrière-cavité des épiploons au niveau de son vestibule, avec le récessus sous hépatique droit de la grande cavité péritonéale. Il s'agit d'une voie naturelle de communication, en arrière du pédicule hépatique et en avant de la veine cave inférieure, permettant de palper, étaler ou comprimer les éléments du pédicule.

A droite, avec le récessus sous-hépatique droit, dont le récessus hépatoréal ou poche de Morison en représente l'extension postérieure, point déclive de la cavité péritonéale en décubitus dorsal. Le récessus sous-hépatique droit est en continuité anatomique avec le récessus sous-phrénique droit, ce qui favorise le passage des collections péritonéales d'un espace à l'autre et représente donc un site de drainage.

C. Le niveau inférieur : rétropéritonéal : [33]

Le conduit hépatocholédoque aborde le pancréas en passant en arrière du tubercule épiploïque, puis s'infléchit en bas, à droite et en avant jusqu'à sa terminaison. La veine cave inférieure se situe en arrière de l'ensemble de ce segment, recevant les veines rénales à ce niveau. Elle est séparée du duodéno pancréas par le fascia de Treitz. Dans cette portion inférieure, on distingue à la voie biliaire principale trois segments : un segment rétroduodénal, un segment rétropancréatique et un segment intrapariétal.

- La portion rétroduodénale :

Sur 10 à 25mm, le cholédoque vient croiser la face dorsale de la partie supérieure du duodénum fixe, qui masque le bord inférieur du triangle interportocholédocien. A son origine au sommet du coude de l'artère hépatique, l'artère gastroduodénale est en rapport avec le bord gauche du cholédoque, et en avant de la veine porte. Elle se dirige en bas et à droite, se rapprochant donc du conduit, atteignant son bord gauche dans un cas sur trois et lui passant en avant dans un cas sur cinq. Mais le plus souvent, l'artère reste sur le côté gauche du cholédoque jusqu'au bord supérieur du pancréas, et passe en avant de la tête pancréatique alors que le cholédoque passe en arrière.

- La portion rétropancréatique :

Dans son trajet rétropancréatique long de 20mm environ, le conduit cholédoque chemine au contact de la face postérieure de la tête du pancréas, soit dans une gouttière, soit dans un véritable canal formé par le tissu pancréatique. En général, il existe en haut une gouttière qui, en bas se transforme le plus souvent en canal.

- Portion intraduodénale (ou intramurale) et jonction biliopancréatique :

Le conduit cholédoque pénètre dans la portion médiodorsale et à la portion moyenne du deuxième duodénum dans 75% des cas. Dans 25% des cas, l'implantation a lieu ailleurs, dans tout segment du duodénum. Dans cette portion intramurale, il descend obliquement d'un angle de 25 à 30°, sur 10 à 15mm environ, à travers une fenêtré des tuniques musculaires de la paroi duodénale, la fenêtré duodénale.

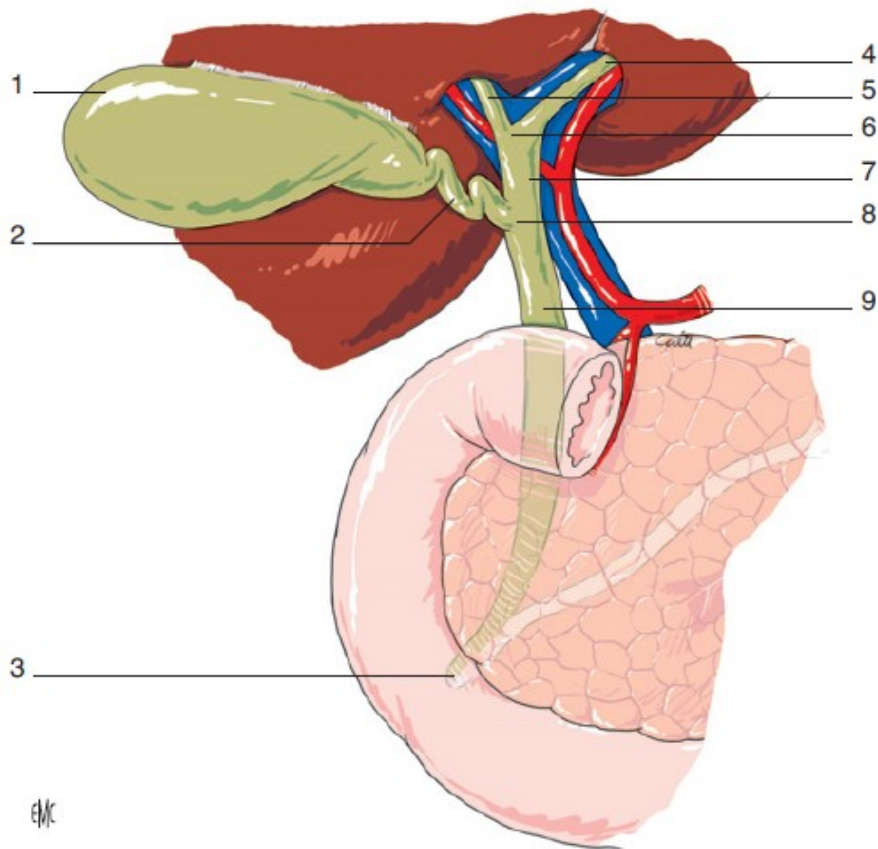


Figure 5 : Arbre biliaire extra-hépatique [33]

(1-2). La voie biliaire accessoire : (1). Vésicule biliaire.

(2). Canal cystique.

(3). La zone terminale cholédo-odienne.

(4-5- 6-7-8-9). La voie biliaire principale : (4). Le conduit hépatique gauche

(5). Le conduit hépatique droit

(6). Confluent biliaire supérieur

(7). Le conduit hépatique commun

(8). Confluent biliaire inférieur

(9). Conduit cholédoque

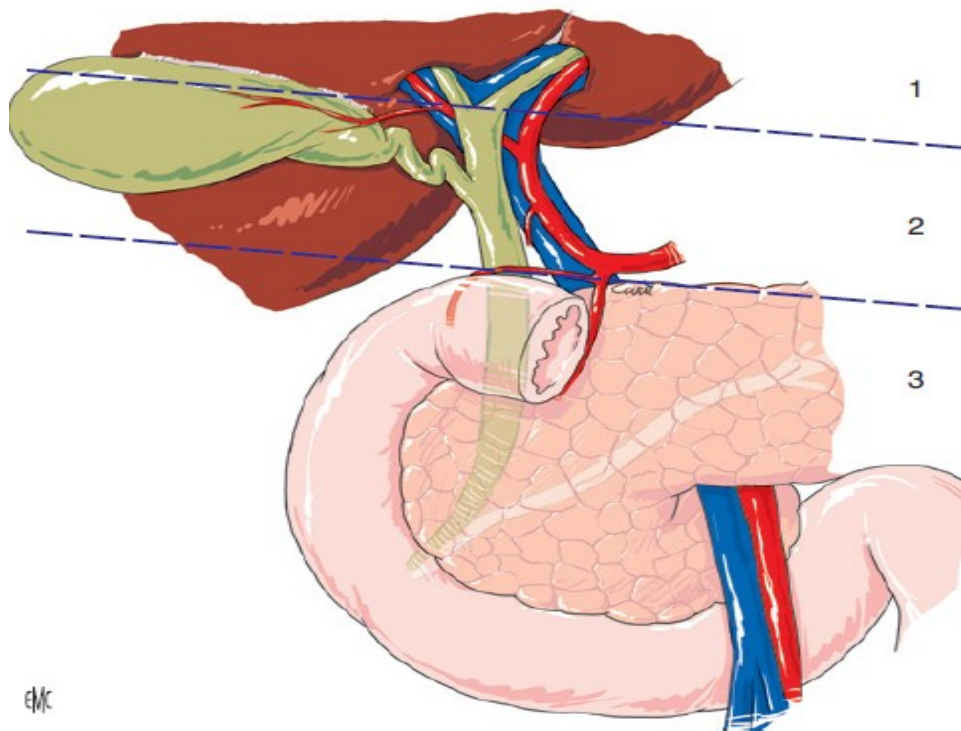


Figure 6 : les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques. [33]

1. Niveau supérieur, dans les limites de la plaque hilare.
2. Niveau moyen, péritonéal, intraépiploïque, pédiculaire.
3. Niveau inférieur, dans la loge duodéno pancratique.

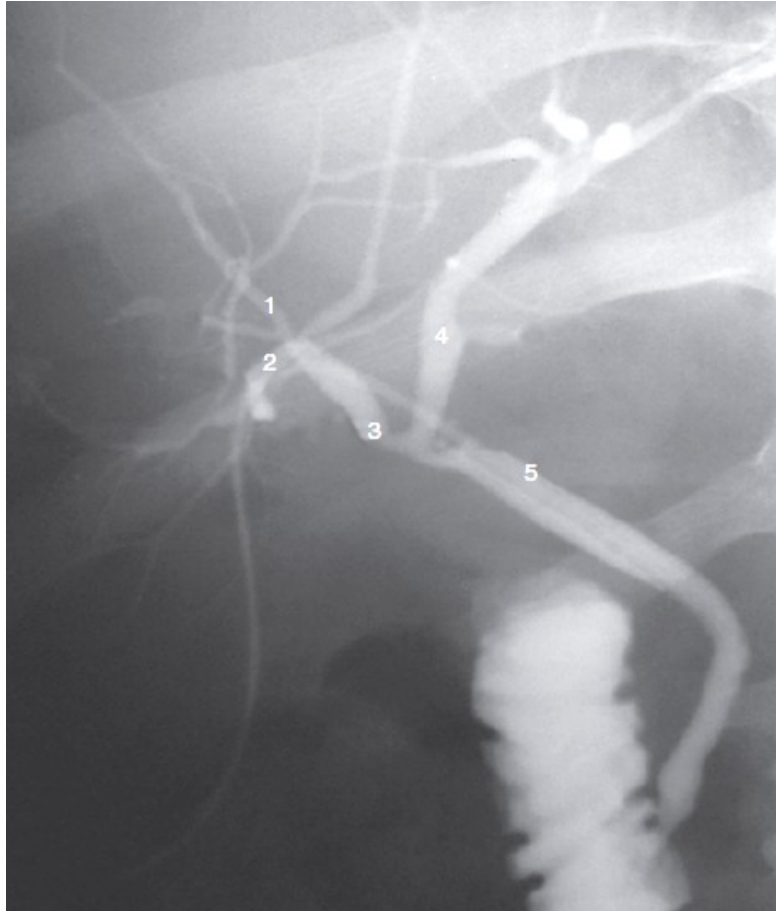


Figure 7 : Cholangiographie intrahépatique. [33]

1. le canal droit antérieur
2. le canal droit postérieur décrivant la courbe de Hjortsjö
3. conduit hépatique droit
4. conduit hépatique gauche
5. conduit cholédoque

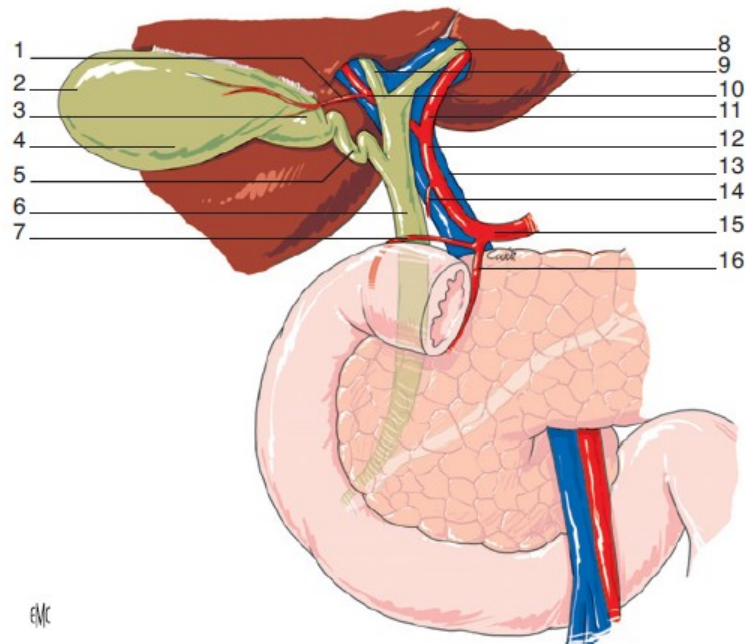


Figure 8 : Niveaux supérieurs et moyen. [33]

1. Artère cystique
2. Fond vésiculaire
3. Col vésiculaire
4. Corps vésiculaire
5. Canal cystique
6. Conduit cholédoque
7. Artère pancréaticoduodénale supéropostérieure
8. Conduit hépatique gauche
9. Conduit hépatique droit
10. Branche droite de l'artère hépatique propre
11. Branche gauche de l'artère hépatique propre
12. Artère hépatique propre
13. Veine porte
14. Artère pylorique
15. Artère hépatique commune
16. Artère gastroduodénale

III. Vascularisation et innervation des voies biliaires : [33]

A. Vascularisation artérielle : (Fig 9)

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

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

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

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

B. Vascularisation veineuse : (Fig 10)

Le retour veineux de la voie biliaire accessoire se fait principalement par des veines cystiques satellites de l'artère qui se jettent dans l'arcade veineuse para-biliaire et dans la branche droite de la veine porte.

Les veines de la voie biliaire principale forment un réseau qui se jette dans la veine porte principalement, mais également dans les veines pancréaticoduodénales.

C. Drainage lymphatique : (Fig 11)

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

D. Innervation : (Fig 12)

Fournie par le ganglion semi-lunaire droit et le pneumogastrique. La sensibilité douloureuse est transmise par le nerf grand splanchnique droit et par le nerf phrénique droit. Ceci explique la projection scapulo-cervicale droite des affections hépatobiliaires.

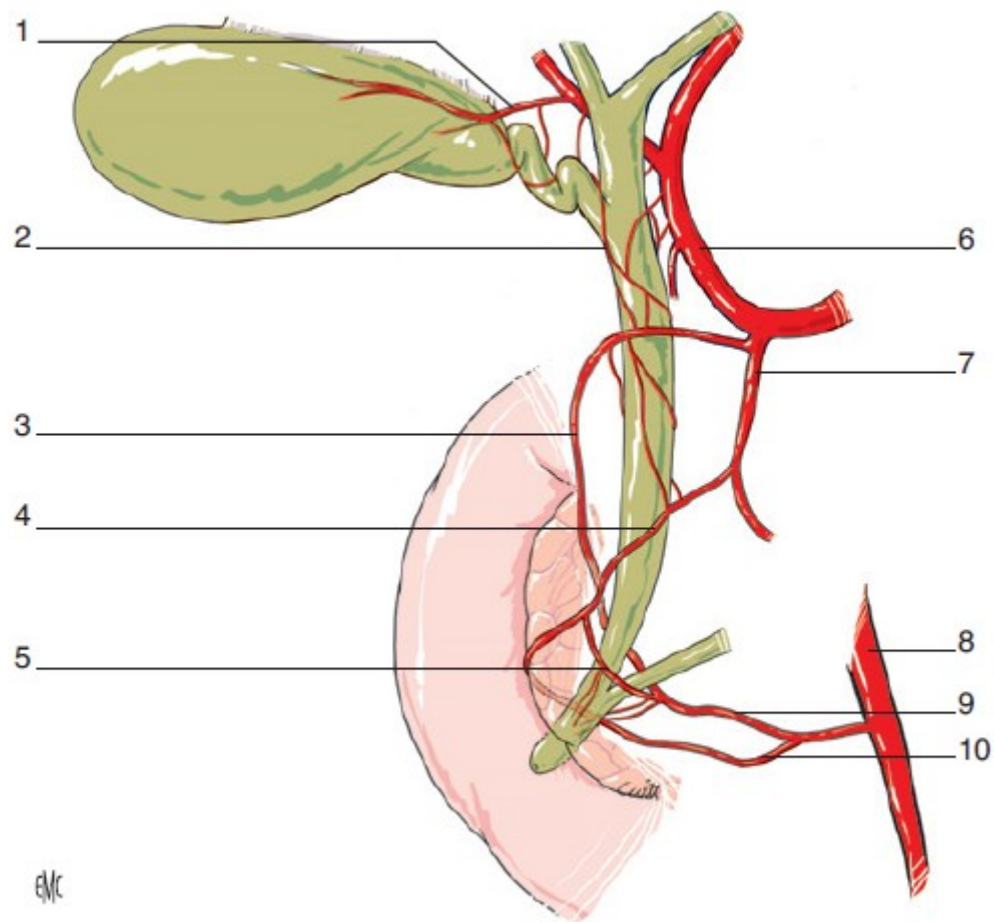


Figure 9 : La vascularisation de la voie biliaire principale. [33]

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

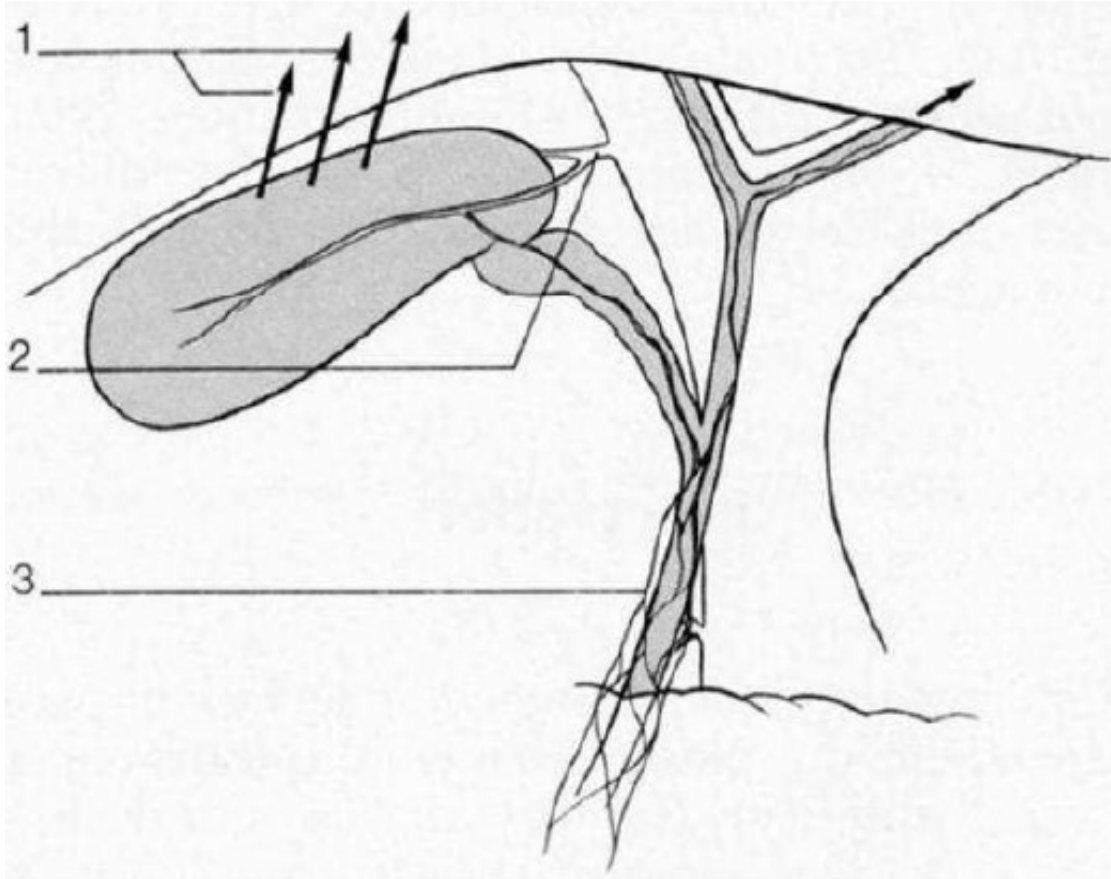


Figure 10 : Drainage veineux des voies biliaires. [34]

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

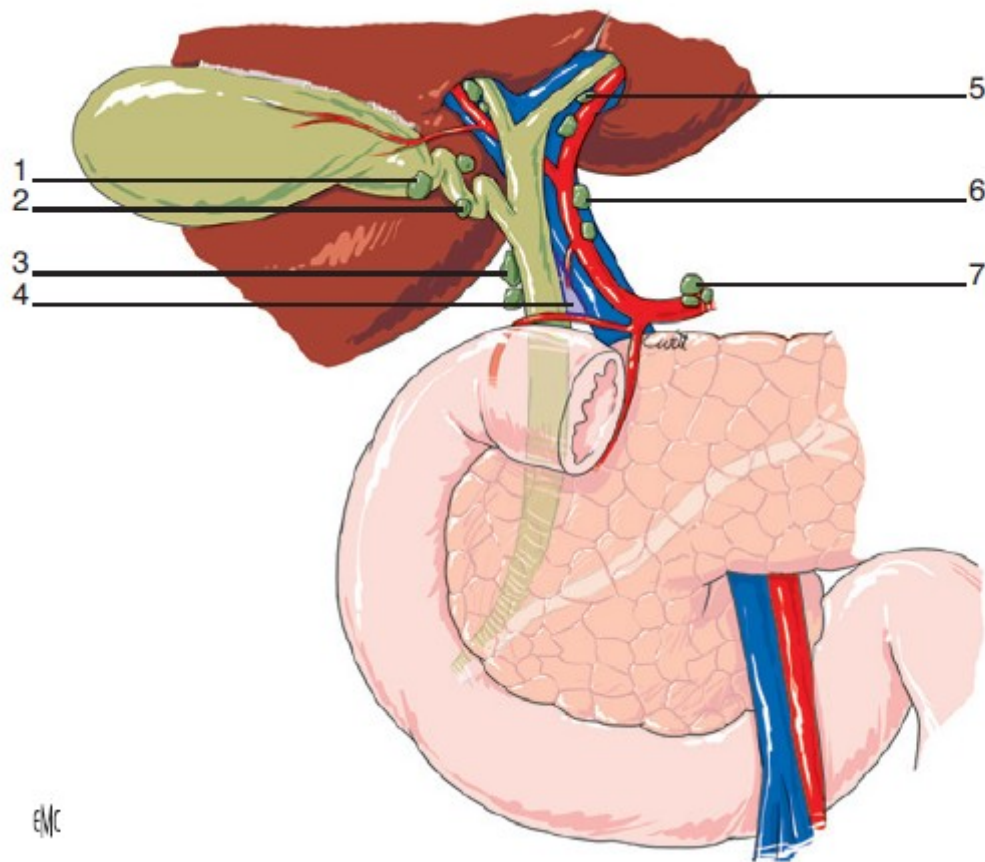


Figure 11 : Drainage lymphatique des voies biliaires. [33]

1. Ganglion du col vésiculaire
2. Ganglions cystiques
3. Nœud de l'hiatus de Winslow
4. Triangle interportochocholédocien
5. Ganglions du hile
6. Ganglions hépatiques
7. Ganglions cœliaques

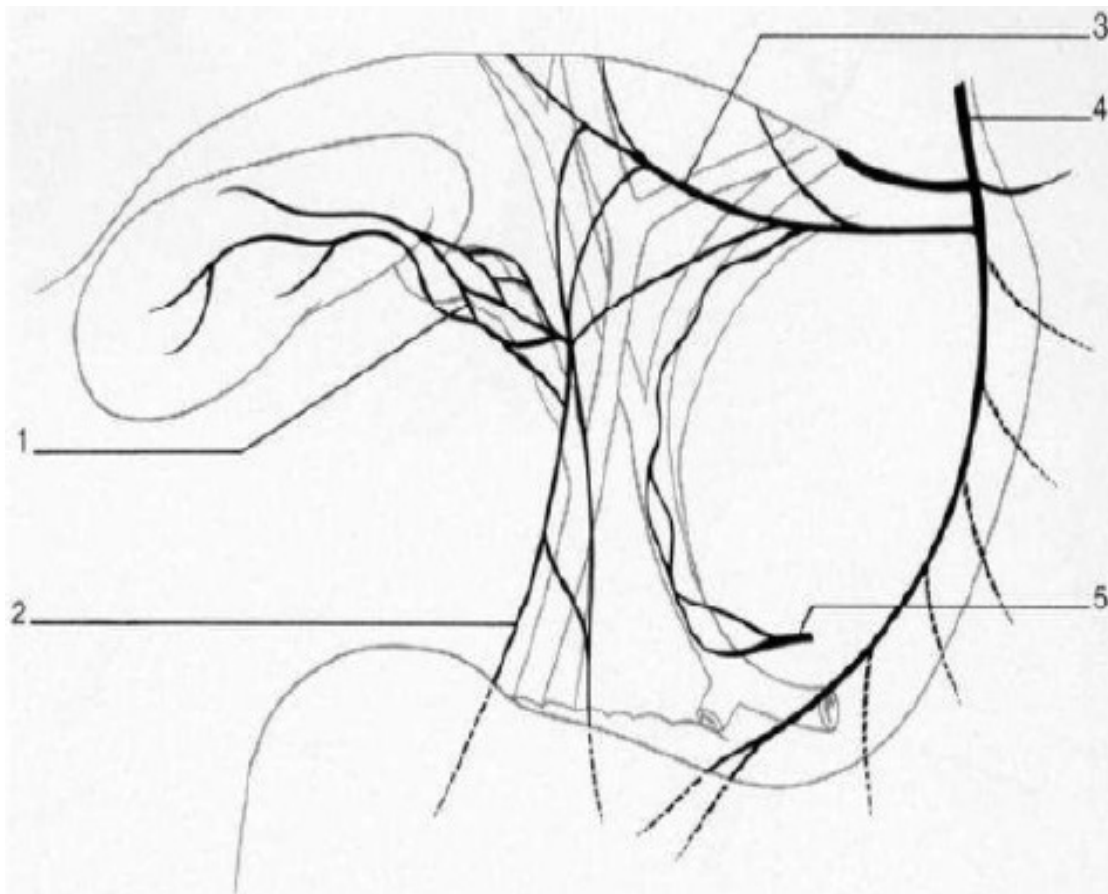


Figure 12 : Innervation des voies biliaires. [34]

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

IV. Variations anatomiques des voies biliaires extra-hépatiques :

A. Anomalies du canal cystique :

Les variations du canal cystique sont très fréquentes, et importantes à connaître lors d'une cholécystectomie. Elles sont si fréquentes que la description classique du canal cystique se jetant de manière angulée à droite dans la voie biliaire principale, de 3 à 4cm de longueur, ne représenterait que 17%. [35]

1. Variation du nombre : (fig 13)

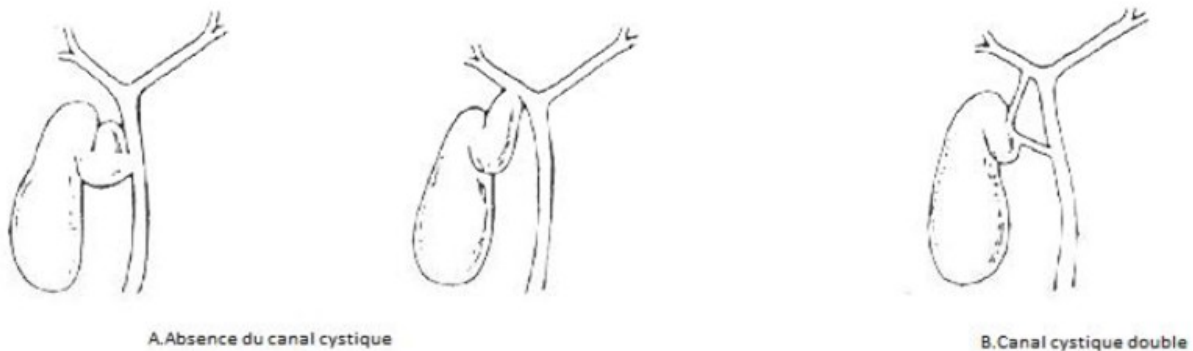


Figure 13 : Variations de nombre de canal cystique. [31]

2. Variation du trajet et d'abouchement : (fig 14)

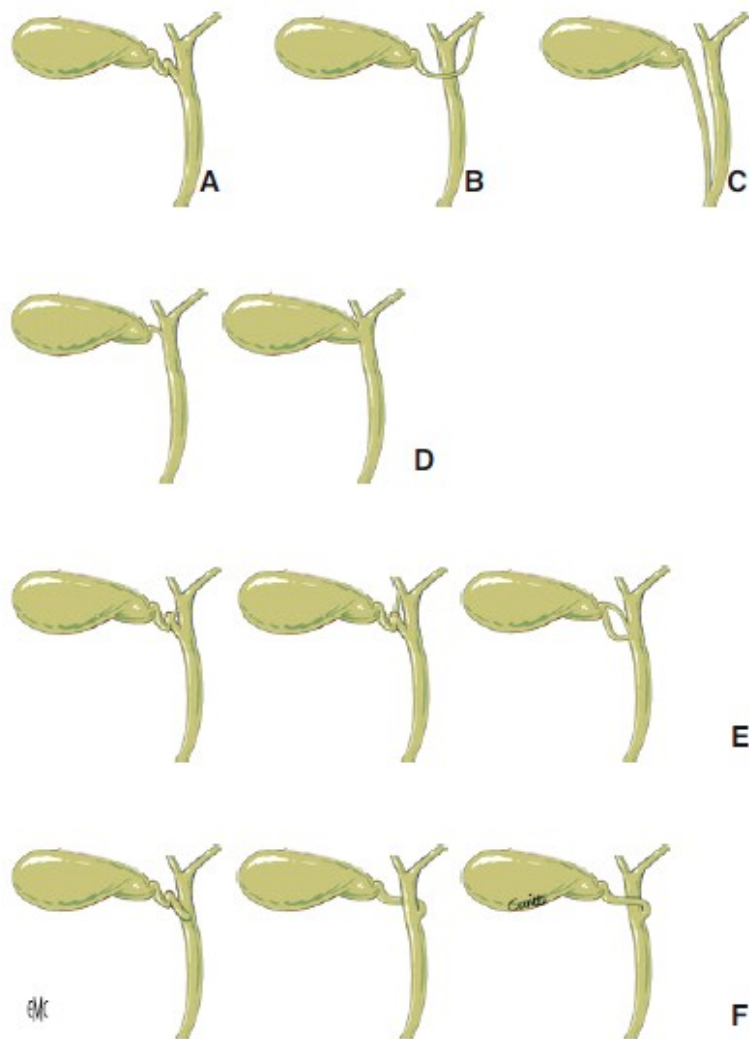


Figure 14 : Principales variations du canal cystique dans la voie biliaire principale.

[33]

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

B. Anomalies de la voie biliaire principale :**1. Variations de la partie haute de la voie biliaire principale et de la convergence : (fig15)**

Les variations concernant les conduits hépatiques droits et gauche et le conduit hépatique commun sont nombreuses, et la disposition modale représenterait seulement 56 à 75% des cas [36]. Ces variations sont importantes à connaître pour le chirurgien, notamment celles intéressant le conduit hépatique droit qui sont les plus fréquentes et qui exposent à confusion avec le canal cystique.

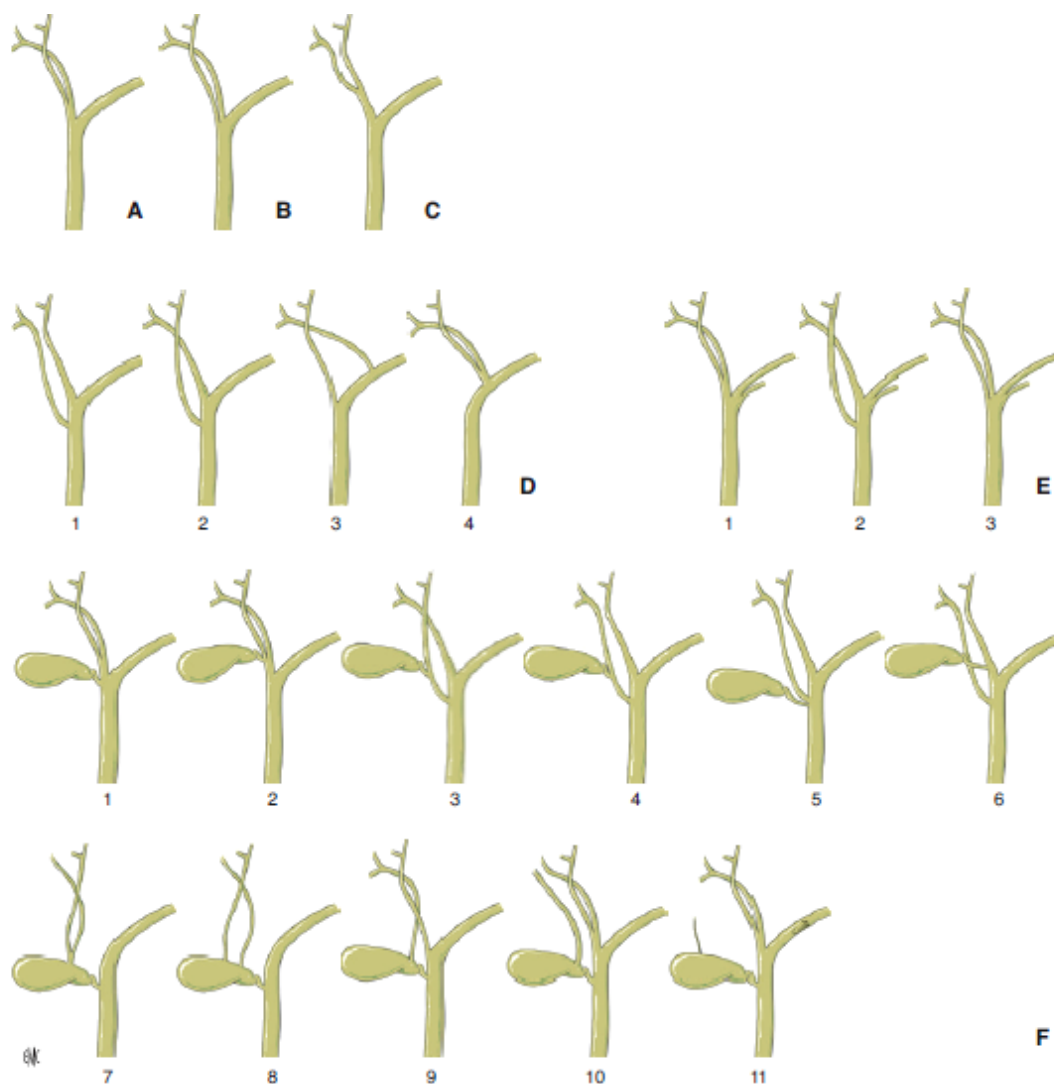


Figure 15 : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence principale : [33]

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

2. Variations de la partie moyenne et inférieure de la voie biliaire principale : (fig 16)

Au niveau de la partie moyenne et inférieure de la voie biliaire principale, les variations sont moins nombreuses. Son trajet, classiquement courbe à concavité droite, est très variable, parfois rectiligne, parfois nettement coudé. La duplication de la voie biliaire principale est une anomalie numérique rare. Moins de 50 cas ont été décrits dans la littérature.

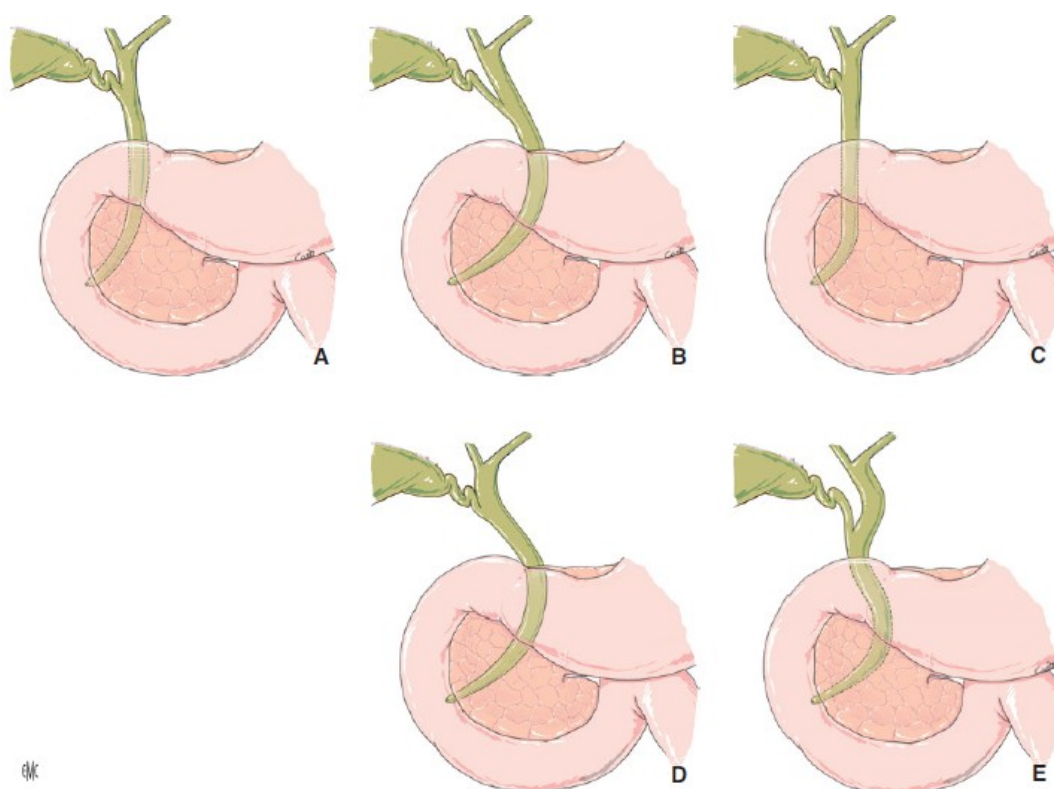


Figure 16 : Variations de forme du cholédoque. [33]

- A. Disposition modale
- B. En crochet
- C. Rectiligne
- D. A deux courbes.
- E. A trois courbes

3. Les anomalies numériques de la voie biliaires principale : (fig 17)

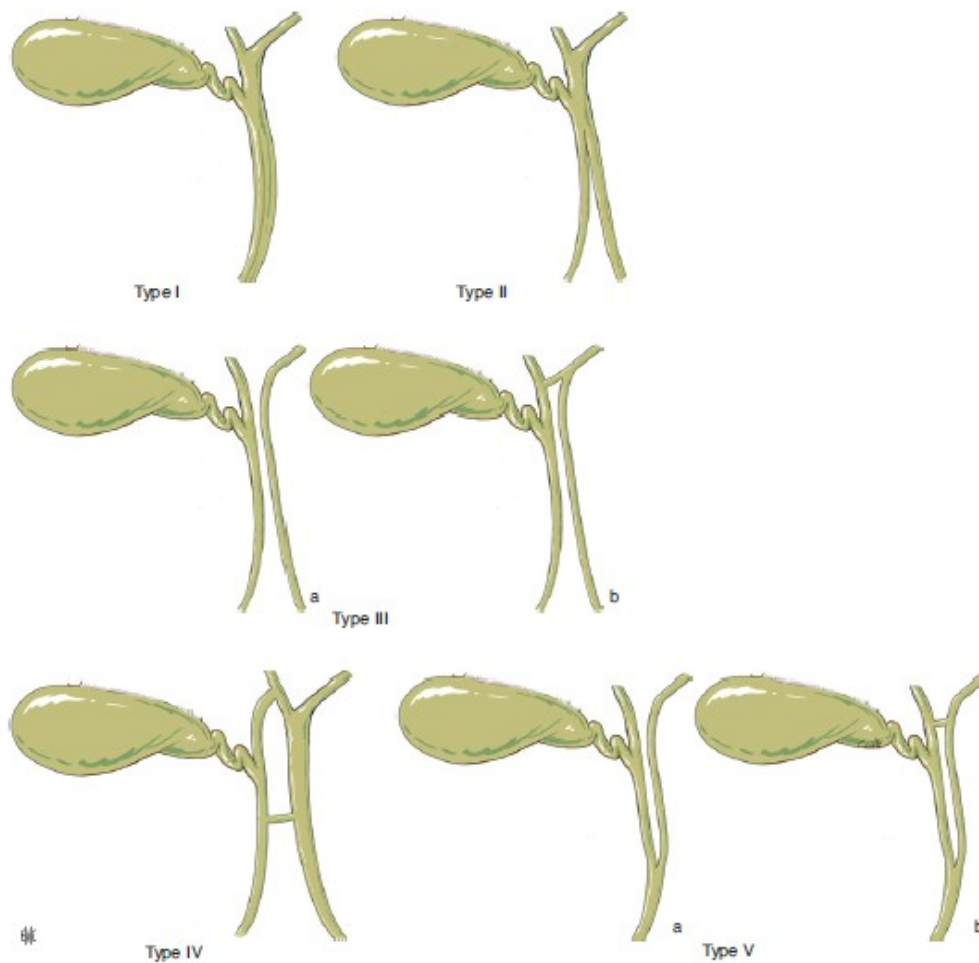


Figure 17 : Les anomalies numériques de la voie biliaires principale : [33]

Type I : voie biliaire principale avec un septum intraluminal.

Type II : bifurcation terminale avec abouchements indépendants.

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

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

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

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

I. Formation et excrétion de bile : [37]

La bile est une sécrétion digestive formée et sécrétée conjointement par les hépatocytes et les cellules épithéliales biliaires (cholangiocytes). La formation de la bile est à la fois un mode d'élimination par le foie de produits du catabolisme qui ne sont pas éliminés par le rein et, d'autre part, une sécrétion exocrine essentielle aux fonctions de digestion et d'absorption du tube digestif.

La production quotidienne de bile représente un volume d'environ 600 ml. La bile est composée d'eau à 97 %. Les composants non aqueux de la bile sont essentiellement représentés par les acides biliaires, les phospholipides, le cholestérol, la bilirubine, des protéines et des ions, en particulier de bicarbonate (fig 18).

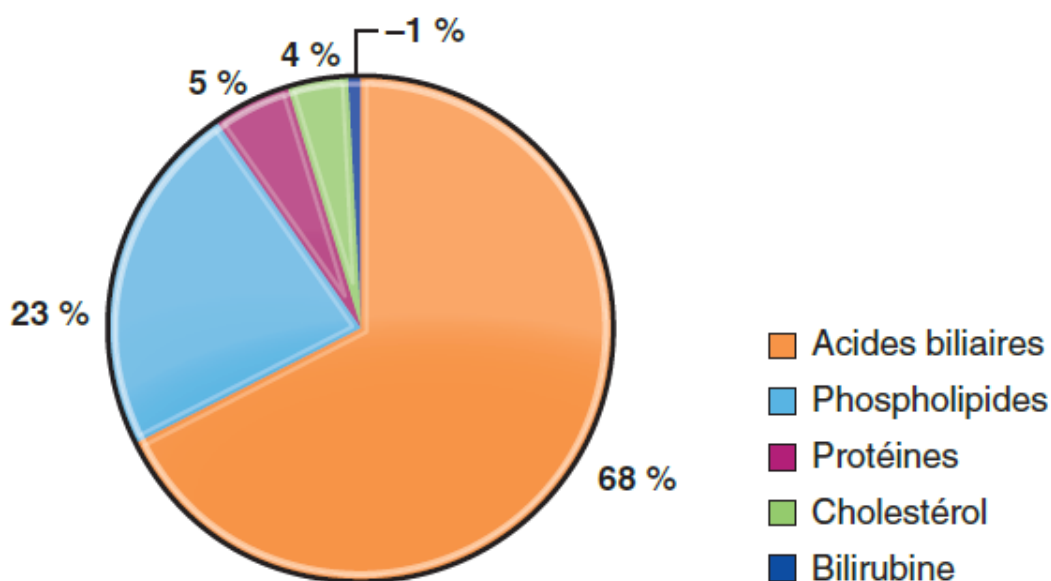


Figure 18 : Répartition des composants non aqueux de la bile. [37]

La sécrétion biliaire intervient principalement dans l'excrétion des produits de dégradation de l'hémoglobine (bilirubine) et de dérivés du cholestérol (acides

biliaires). Elle intervient également dans l'élimination de nombreux métabolites des médicaments, après leur transformation au sein des hépatocytes.

La formation de la bile résulte de trois mécanismes distincts : une sécrétion hépatocytaire dépendante des acides biliaires (40 % de la sécrétion biliaire) ; une sécrétion hépatocytaire indépendante des acides biliaires (35 %) ; une sécrétion cholangiocytaire (25 %).

A. Sécrétion biliaire dépendante des acides biliaires :

La sécrétion biliaire dépendante des acides biliaires est un processus actif, se déroulant contre un gradient de pression osmotique et nécessitant de l'énergie. Ce processus consiste en un transport des acides biliaires circulant des capillaires sinusoides vers le cytoplasme des hépatocytes par des transporteurs situés au pôle basal, puis du pôle basal vers le pôle canaliculaire à l'intérieur du cytoplasme et enfin, du pôle canaliculaire des hépatocytes vers les canalicules biliaires par l'intermédiaire d'autres transporteurs membranaires.

B. Sécrétion biliaire indépendante des acides biliaires :

La sécrétion indépendante des acides biliaires correspond au transport actif de glutathion ainsi que de bicarbonates.

C. Sécrétion cholangiocytaire :

La portion la plus proximale de l'arbre biliaire est représentée par les canalicules biliaires dont le diamètre est d'environ 1 μm . Les canalicules biliaires sont formés par la réunion de la membrane apicale d'hépatocytes adjacents, réunie par des jonctions serrées. Les canalicules n'ont pas de paroi propre. Ils sont suivis par les ductules biliaires puis de conduits biliaires de calibre croissant, bordés de cellules épithéliales, les cholangiocytes. Le long de l'arbre biliaire, les cholangiocytes participent à la formation de la bile en sécrétant de l'eau et des électrolytes, en

particulier des bicarbonates par l'intermédiaire de la protéine CFTR qui transporte le chlore de la bile vers le cholangiocyte et d'un échangeur chlore–bicarbonates.

D. Excrétion de la bilirubine :

La bilirubine, n'étant pas hydrosoluble, est liée dans le sang à de l'albumine pour sa plus grande partie. L'entrée de la bilirubine dans les hépatocytes au pôle basal est en partie passive et en partie assurée par le transporteur des anions organiques OATP. La bilirubine est conjuguée dans les hépatocytes. La sécrétion de la bilirubine conjuguée dans la bile au pôle canaliculaire est un mécanisme actif faisant intervenir la protéine de transport MRP2.

II. Rôle de la vésicule biliaire : [37]

Entre les repas, la bile est stockée dans la vésicule biliaire dont l'épithélium réabsorbe environ 90 % de l'eau et des électrolytes sécrétés par les hépatocytes.

III. Actions de la bile sur le tube digestif : [37]

Elles sont indiquées dans le tableau 1, dans la lumière de l'intestin grêle, la principale action, est la solubilisation micellaire des produits de l'action des lipases et estérases pancréatiques sur les lipides alimentaires (notamment les acides gras) par les acides biliaires conjugués. La solubilisation des lipides intraluminaux et des vitamines liposolubles sous forme de micelles augmente fortement leur diffusion vers la membrane des entérocytes. Les acides biliaires ont un rôle plus accessoire dans la digestion des protéines alimentaires. Ils s'adsorbent en effet sur les domaines hydrophobes des protéines, favorisant la dénaturation de ces protéines et leur digestion par les enzymes protéolytiques.

Tableau 1 : Principales actions de la sécrétion biliaire exocrine sur le tube digestif.

[37]

Tableau 1 : Principales actions de la sécrétion biliaire exocrine sur le tube digestif.
[37]

Intestin grêle
<ul style="list-style-type: none">• Actions dans la lumière :<ul style="list-style-type: none">- solubilisation des lipides alimentaires incluant les vitamines solubles- solubilisation des médicaments liposolubles- promotion de la digestion des protéines- inhibition de la prolifération bactérienne
<ul style="list-style-type: none">• Actions sur les entérocytes :<ul style="list-style-type: none">- régulation de l'expression de gènes par des récepteurs nucléaires- sécrétion de facteurs antimicrobiens- sécrétion de facteurs de régulation de la synthèse des acides biliaires
Côlon
<ul style="list-style-type: none">• Modulation de l'absorption des électrolytes et de leur sécrétion par les colonocytes
<ul style="list-style-type: none">• Induction de la motricité

RAPPEL

HISTOLOGIQUE

I. L'histologie des voies biliaires :

La paroi formant les voies biliaires extra hépatiques comprend trois tuniques : muqueuse, musculuse et adventice [38–32].

La VBP est bordée par :(fig 6)

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

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

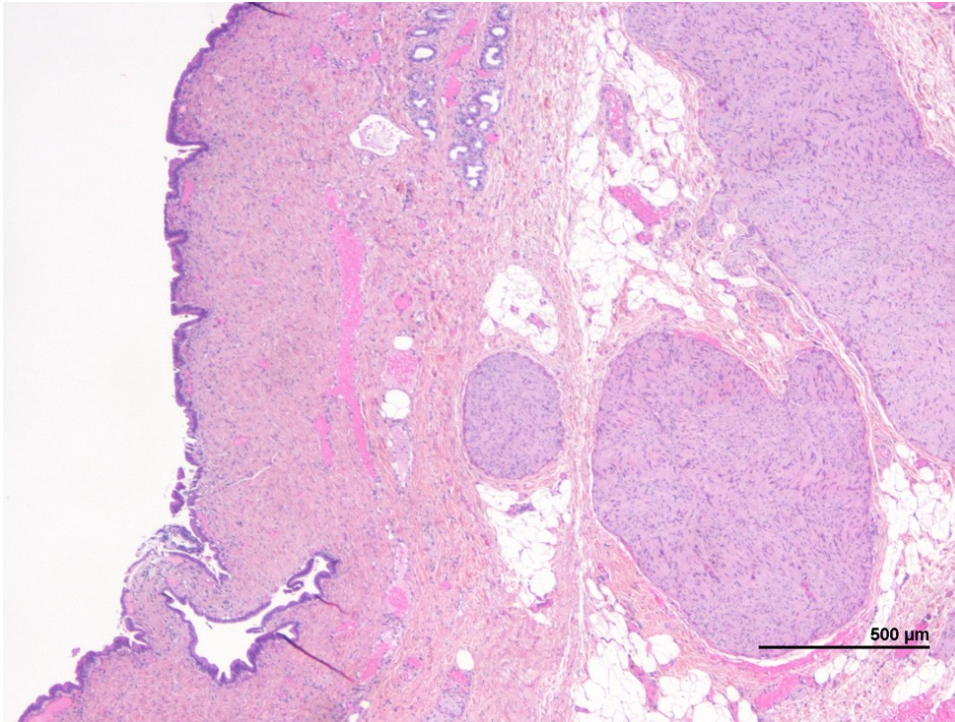


Figure 19 : Histologie de la paroi des canaux biliaires extra-hépatiques :

La muqueuse est peu plissée et s'invagine ponctuellement dans la tunique fibro-musculaire pour former un saccule de Beale (en bas). La tunique fibro-musculaire contient aussi quelques glandes péri-biliaires (en haut). Les tissus péri-canaux, à droite, sont adipeux et contiennent de gros nerfs [39]

ETHIOPATHOGENIE

Les théories qui ont été en faveur du caractère acquis ou secondaire de la dilatation kystique du cholédoque ont été éliminées par l'origine congénitale de la malformation.

Trois théories ont été avancées :

I. Théorie de YOTSUYANAGI (1936) [40] :

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

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

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

II. Théorie de BABITT : Anomalie de la jonction du cholédoque et du Wirsung : [41]

La théorie de BABITT en 1969 [42] repose sur une anomalie des rapports entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique. L'anomalie consiste à la réunion des 2 canaux en amont de l'ampoule de Vater, responsable d'une part, d'une voie biliaire principale relativement courte s'abouchant à angle droit dans le canal de Wirsung sur une distance de 2 à 3,5 cm de l'ampoule de Vater et d'autre part d'un

long canal commun favorisant le reflux du suc pancréatique dans la voie biliaire principale.

Cet auteur admet que cette anomalie empêche le développement du mécanisme sphinctérien qui existe normalement à la jonction entre le cholédoque et le canal pancréatique. Le suc pancréatique s'écoulant donc librement dans la voie principale, va engendrer des poussées récidivantes d'angiocholite du fait de la présence de taux élevés d'amylase [43-44] et de trypsinogène [45-46] qui va être activé en trypsine par la présence d'entérokinase [44]. Ce dernier est sécrété anormalement par l'épithélium biliaire dysplasique. La trypsine [45,47] à son tour va activer la phospholipase A2 entraînant l'hydrolyse de la lécithine épithéliale à la lysolécithine responsable de l'inflammation et de la défaillance de la paroi biliaire. La pression élevée du suc pancréatique entraîne également une dilatation de la voie biliaire principale, tandis que la répétition des poussées d'angiocholite aboutit à un épaississement et une fibrose des parois du cholédoque.

Cette théorie est étayée donc par ces arguments :

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

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

III. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien :[48]

L'innervation pariétale des kystes du cholédoque a été étudiée par Shimotake en 1995 [49].

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

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

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

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

OBSERVATIONS

ET

METHODES

Nous rapportons une étude rétrospective de 8 cas colligés au service de chirurgie pédiatrique, dont 3 cas sont issus du service de pédiatrie médicale du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès durant une période de 5 ans, allant du 1^{er} Janvier 2010 au 31 Décembre 2014.

I. Observations médicales :

Nous allons détailler 4 observations essentielles, et ensuite résumer tous les cas par un tableau récapitulatif :

- 1 : Observation d'une dilatation du cholédoque.
- 2 : Observation d'une maladie de Caroli.
- 3 : Observation d'un nourrisson de 2 mois
- 4 : Observation d'un enfant de 5 ans.

A. OBSERVATION N°1 :

Il s'agit de l'enfant S.S, âgée de 12 ans, admise au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès, pour des épigastralgies intenses + mélénas, ayant comme ATCD une angiocholite opérée il ya 3 mois.

Son histoire de maladie remontait à 4 mois de son admission par l'installation progressive des épigastralgies associées à des mélénas, sans notion de vomissements ni d'hématémèses, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

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

Le reste de l'examen a été sans particularité.

- Le bilan biologique a objectivé :

Un taux de phosphatases alcalines augmenté à 249UI/l (2,5 fois la normale)

Le reste du bilan biologique était normal notamment pas de choléstase ni de cytolysse avec les valeurs suivantes :

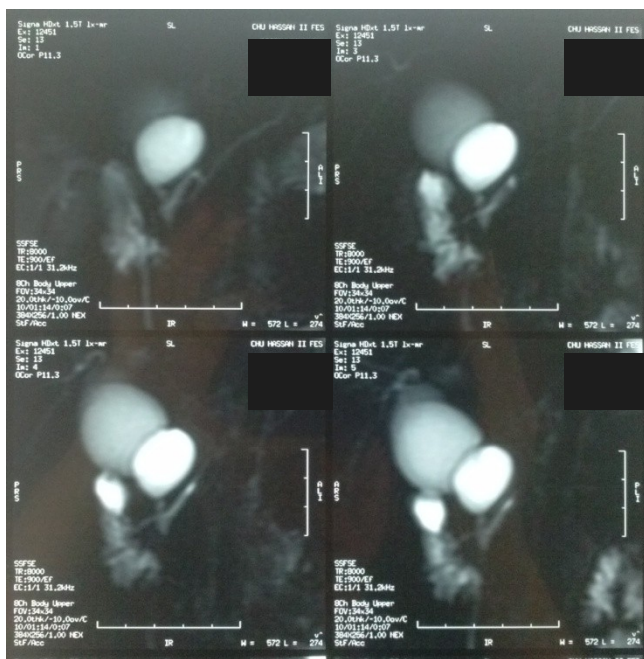
Hb : 13g/dl GB : 6450 élém/mm³ PLQ : 272000 élém/mm³

Urée : 0,13g/l. Créat : 5mg/l Na⁺:139mEq/l K⁺:4,4mEq/l.

GOT : 26U/l GPT : 14UI/l BD : 1mg/l BT : 5mg/l GGT : 40UI/l

TP à 100%. TCA iso.

- L'échographie abdominale a montré : Une dilatation kystique de la VBP mesurant 30 mm de grand axe.
- La cholangio-IRM a objectivé : Une dilatation kystique de la voie biliaire principale+ pancréas divisum incomplet.



A



B

Figures 20 : A et B : Des coupes IRM en reconstruction coronale montrant la VBP dilatée. [50]

Après la confirmation du diagnostic sur la Bili-IRM la patiente a été opérée après 5 mois.

L'intervention chirurgicale a été réalisée par une incision sus ombilicale transversale, ayant consisté en une résection totale du kyste avec confection d'une anastomose termino-latérale cholédoco-jéjunale latérale sur une anse en Y.

- L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a trouvé : Aspect histologique en faveur d'une DKC.

Les suites opératoires cliniques immédiates ont été favorables (apyrexie et reprise du transit) avec 2 épisodes de vomissements à j1 du post opératoire, pour lesquels elle a été mise sous un traitement symptomatique.

Sortante à j5 du post op avec une nette amélioration clinique et biologique.

- Une échographie abdominale de contrôle après un an a montré :

Une dilatation kystique de la portion intra-pancréatique du cholédoque sans cloison ou bourgeon endokystique + discrète aérobilie en rapport avec l'anastomose bilio-digestive.

Après son dernier contrôle, elle a été perdue de vue et on n'a pas réussi à la contacter par faute de coordonnées. A ce jour on ne connaît pas comment a été son évolution.

B. OBSERVATION N°2 :

Il s'agit de l'enfant B.F, âgée de 7 ans, admise au service de pédiatrie médicale au CHU Hassan II de Fès pour des douleurs abdominales + fièvre, ayant comme ATCD une consanguinité du premier degré, un épisode d'hématémèses de moyenne à grande abondance il y a 6 mois, suivie pour fibrose hépatique non documentée, et un cousin et cousine maternels âgés de 4 ans et 6 ans respectivement suivis pour hépatopathie (pas de documents).

Son histoire de maladie remontait à une semaine avant son admission par l'installation d'une fièvre non chiffrée qui a été aggravée par l'apparition des coliques hépatiques intenses, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état générale et de fièvre non chiffrée .

A l'admission :

L'examen général a trouvé une patiente consciente, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, fébrile à 39°C, subictérique, abdomen souple respire normalement, hépatomégalie à bord inférieur tranchant (FH = 11cm) et splénomégalie à 5 TDD, matité déclive des flancs, angines érythémato-pultacées, hyperpilosité du dos, le reste de l'examen a été sans particularité.

• Le bilan biologique hépatique a été en faveur de :

– Un syndrome cholestatique et des signes de cytolyse :

Un taux de phosphatases alcalines augmenté à 544UI/l (5 fois la normale)

BD : 4,3mg/l (2 fois la normale) GGT : 56 UI/l (1,5 fois la normale)

GOT=90 U/l (2 fois la normale) GPT : 55 U/l (1,3 fois la normale)

– Une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'Hb à 8,1 g/dl et une CCMH à 30 g/dl et un VGM à 74 μ^3 , une thrombopénie avec un taux de plaquettes à 51000 élém/mm³, et une leucopénie à 3000 élém/mm³ de GB.

– un TP bas à 49%, TCA iso.

– CRP à 263 mg/l.

– sérologie de CMV + IgG à 83,5 AU/ml.

– ionogramme sans anomalies.

• L'échographie abdominale a objectivé :

Une dilatation kystique des VBIH + SMG à 16cm de grand axe + HMG hétérogène + vésicule biliaire distendue+ épaissement péritonéal régulier mesurant 13 cm d'épaisseur +épanchement intra péritonéal de faible abondance.

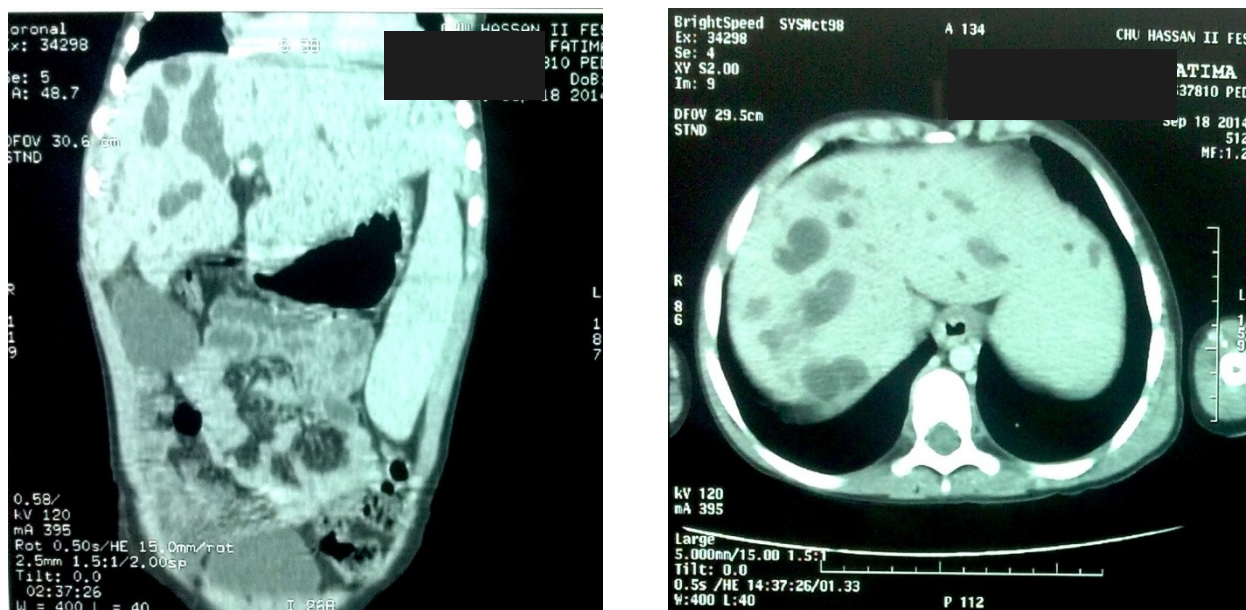
- La TDM abdominale a montré :

Une dilatation kystique des VBIH avec des signes d'HTP évoquant en premier une maladie de CAROLI.

- La FOGD a mis en évidence des varices œsophagiennes stades I et II.



Figure 21 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation des VBIH [51]



A

B

Figure 22 : Coupes d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH. [51]

(A) : coupe coronale

(B) : coupe axiale

Une ponction biopsie du foie a été indiquée mais n'a pas été faite vu la dilatation très importante des VBIH même avec repérage échographique.

La patiente a été mise sous un traitement médical:

- Céphalosporines de 3^{ème} génération (C3G) : 50 mg/kg/jr.
- Béta-bloquant : 40 mg/kg/jr.
- Vit K : 10 mg/ jr en IVD.
- Laxatif : 2C X 3 / jr.
- Antalgique : 300mg X 4 / jr si T° > 38,5°C.

Déclarée sortante après l'amélioration clinique et l'amélioration du bilan hépatique et du TP sous le traitement médical, une lettre a été adressée au médecin

qui a référé la petite pour suivi, avec un prochain RDV après un mois en consultation pour résultats du bilan hépatique, TP et NFS.

- Le bilan de contrôle après un mois a montré :

Un TP à 67% et augmentation des PAL à 738 (6 fois la normale) avec normalisation du reste du bilan hépatique comme suit :

BD : 1,1 mg/l BT : 9 mg /l GGT : 27 UI/l

GOT=40 U/l GPT : 29 U/l PAL : 436 UI/l (3 fois al normale)

NFS non faite.

Puis la patiente fut suivie régulièrement en consultation chaque 6 mois avec un dernier contrôle en 03/2016 qui a montré une nette régression des VO sur la FOGD, un TP à 66% et un bilan hépatique normal.

C. OBSERVATION N°3 :

Il s'agit de l'enfant K.A, âgé de 2 mois, admis au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès, pour un ictère cholestatique intermittent, sans ATCD pathologiques notables.

Son histoire de la maladie remontait à 3 jours de sa naissance ou l'enfant a présenté un ictère cutanéomuqueux associé à des urines foncés et des selles décolorés, sans notion de vomissements ni de cris incessants ni d'autres signes associés, ce qui a motivé la famille à consulter chez un pédiatre, puis l'enfant fut hospitalisé dans une autre structure et ayant bénéficié de plusieurs séances de photothérapie avec une bonne amélioration, déclaré sortant, un mois plus tard ,l'enfant a présenté un autre épisode d'ictère d'allure cholestatique, ce qui a motivé la famille à reconsulter chez le même pédiatre, l'enfant a bénéficié d'une échographie abdominale et d'une bili-IRM et puis a été adressé au CHU HASSAN II de Fès pour complément de prise en charge .

A l'admission, le patient a été en assez bon état général, rose tonique et réactif, apyrétique, anictérique, l'examen abdominal était strictement normal.

Le reste de l'examen a été sans particularité.

- Le bilan biologique a objectivé un cholestase biologique :

Un taux de phosphatases alcalines augmenté à 460UI/l (1,5 fois la normale), des GGT à 184UI/l (3,5 fois la normale), un taux de BD 10mg/l (5 fois la normale), BT à 18 mg/l (1,5 fois la normale) et une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'Hb à 10g/dl, un VGM à 79,8 μ^3 et une CCMH à 35,2 g/dl.

Le reste du bilan biologique était normal avec les valeurs suivantes :

PLQ : 409000 élém/mm³ GB : 7200 élém/mm³.

GPT : 33UI/l des GOT à 40U/l.

TP à 100% Une TCA iso.

CRP à 6 mg/l.

Ionogramme sans anomalies.

- Adam a bénéficié de deux échographies abdominales :

Une échographie réalisée au CHP de Nador qui a mis en évidence :

Une dilatation de la voie biliaire principale mesurant 7,5 mm sans obstacle visible.

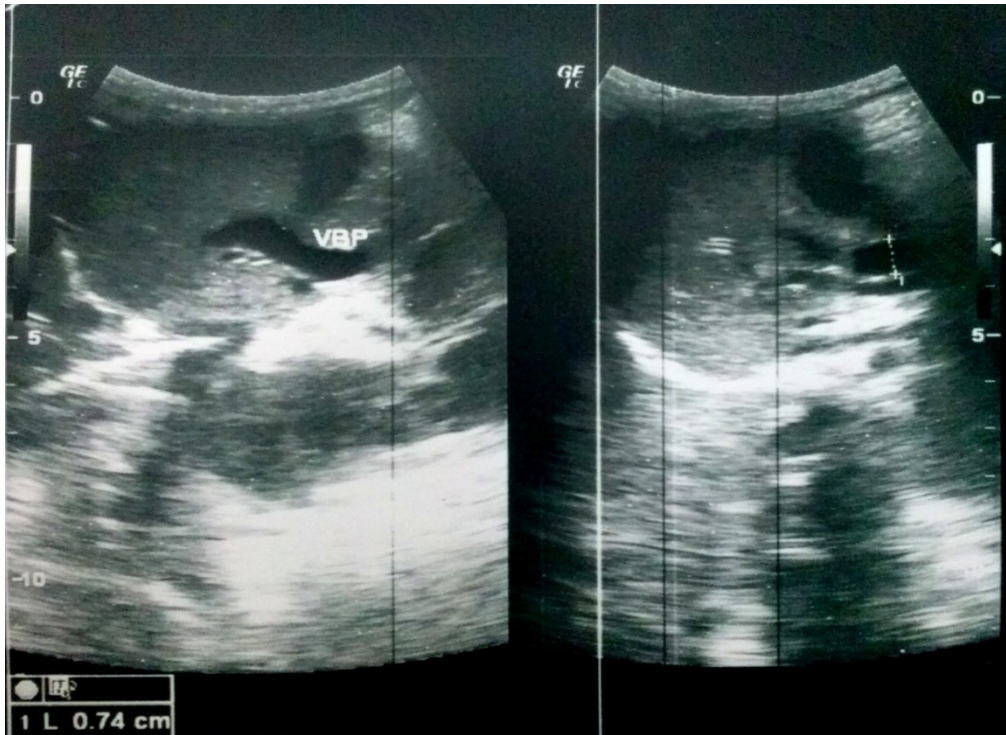


Figure 23 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP mesurant 7,4mm. [50]

Et une 2^{ème} échographie réalisée au CHU Hassan II de Fès a montré :

Un matériel hyperéchogène de la vésicule biliaire non vascularisé au doppler couleur en rapport avec un sludge épais.

- Une bili-IRM réalisée à Nador a mis en évidence :

Formation intra-vésiculaire de siège infundibulaire et intracholedocienne basse située.



Figure 24 : Image d'IRM montrant une DKC mesurant 7,4 mm de diamètre. [50]

Après la confirmation du diagnostic sur la Bili-IRM le patient a été opéré 2 mois après l'admission.

L'intervention a été réalisée par une incision sus ombilicale transversale, ayant consisté en une résection totale du kyste avec confection d'une anastomose entre l'anse jéjunale et le canal hépatique commun sur une anse en Y trans-mésocolique.

L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire a trouvé :

- Aspect histologique compatible avec une dilatation kystique du cholédoque, absence de malignité.

Les suites opératoires cliniques étaient simples avec une nette régression de l'ictère.

Déclaré sortant et suivi régulièrement en consultation avec une échographie abdominale qui est revenue normale et un bilan hépatique, TP et NFS strictement normaux.

D. OBSERVATION N°4 :

Il s'agit de l'enfant B.Y, âgé de 5ans, admis au service de pédiatrie médicale au CHU Hassan II de Fès pour une distension abdominale + fièvre + syndrome anémique, ayant comme ATCD une consanguinité du premier degré et il ya 9 mois une hospitalisation pendant un mois dans une autre structure pour HSMG + fièvre.

Son histoire de maladie remontait à 15 jours avant son admission par l'installation d'une fièvre continue non chiffrée, une toux et une distension abdominale, aggravée par l'apparition des vomissements alimentaires, le tout évoluant dans un contexte d'altération de l'état général et d'amaigrissement non chiffré .

A l'admission :

l'examen général a trouvé un patient conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, fébrile a 39°C, conjonctives légèrement décolorée, énorme distension abdominale, hépatomégalie dure de consistance pierreuse à bord inférieure tranchant (FH = 9cm) et splénomégalie à 3 TDD, adénopathies lenticulaires inguinaux gauches, le reste de l'examen a été sans particularité.

- Le bilan biologique a objectivé :

Un taux de phosphatases alcalines augmenté à 388 UI/l (3 fois la normale)

GGT:176 UI/l (5 fois la normale) BD : 2mg/l BT : 9,9 mg/l

GOT= 41U/l GPT: 10U/l

- L'hémogramme a mis en évidence une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'Hb à 5,5 g/dl et une CCMH à 28,1 g/dl et un VGM à 70 μ^3 , un taux de plaquettes à 189 élém/mm³, et des GB à 9000 élém/mm³.
- Albumine sérique diminué à 17,8 g/l.
- Un TP à 75%, TCA iso.
- CRP à 198 mg/l.

- Ionogramme sans anomalies.
- L'échographie abdominale a objectivé :

Dilatation kystique moniliforme diffuse des VBIH + VBP sans obstacle visible, l'aspect discrètement hétérogène du foie pouvant être en rapport avec une fibrose hépatique, l'HSMG et l'hypertrophie modérée du pancréas nécessitaient une biopsie hépatique pour éliminer une maladie de surcharge, hyperéchogénicité rénale bilatérale + ascite de faible abondance.

- La TDM abdominale a montré :

HSMG homogène avec dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques sans obstacle décelable pouvant être en rapport avec une dilatation congénitale des voies biliaires classée stade IV de la classification de TODANI compliquée d'hypertension portale.

- La bili-IRM a mis en évidence :

Une dilatation kystique et moniliforme des voies biliaires intra-hépatiques associée à un kyste du cholédoque de forme fusiforme sur un foie d'hépatopathie chronique.



A



B

Figure 25 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP + VBIH.

[51]

(A) : dilatation de la VBP mesurant 8,5 mm.

(B) : importante dilatation des VBIH.

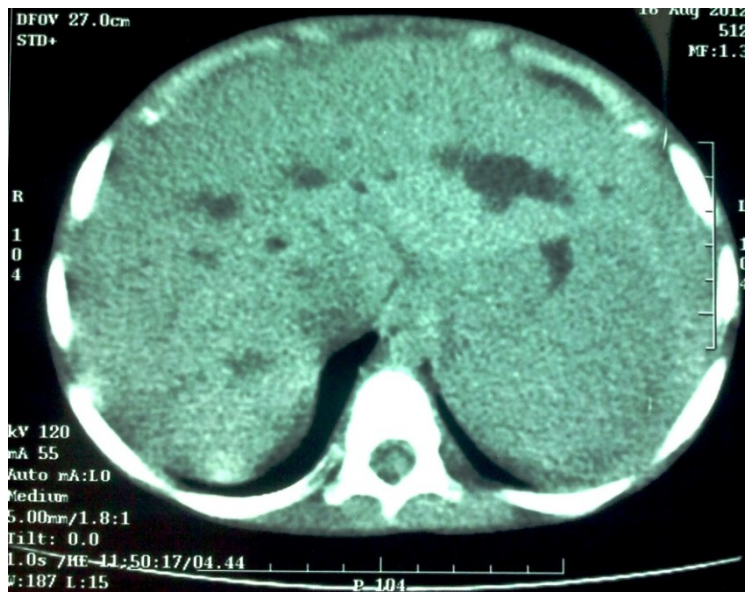


Figure 26: Coupe d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH. [51]

(A) : coupe coronale

(B) : coupe axiale

Le patient a été mis sous un traitement médical:

- Diurétique : 15 mg / jr IVD.
- Céphalosporines 3^{ème} génération (C3G) : 80 mg/kg/jr.
- Plasma frais congelée (PFC) : 150 cc/12h.
- Vit K 10 mg IVD.
- Antalgique : 300 mg X 4 / jr si T°>38,5°C.

Le dossier a été discuté au staff multidisciplinaire le 23/04/2013, la décision était : Pas d'indication chirurgicale vue l'étendue des lésions intéressant les VBIH et la VBP.

Déclaré sortant deux mois plus tard après l'amélioration clinique et l'amélioration du bilan hépatique et du TP sous le traitement médical, avec un prochain RDV après 2 mois en consultation pour résultats du bilan hépatique, TP et NFS.

- Le bilan de contrôle après 2 mois a montré :

Des PAL augmentés à 436 UI/l (3 fois la normale) GGT : 157 UI/l (4 fois la normale) BD : 2,1 mg/l BT : 9,9 mg /l GOT=40 U/l GPT : 24 U/l.

Albuminémie diminué à 29 g/l, protidémie à 91,5 g/l.

Hb : 9,7 g/dl et une CCMH à 33 g/dl et un VGM à 75 μ 3, un taux de plaquettes à 249 élém/mm³, et des GB à 8100 élém/mm³.

Et puis le patient est suivi régulièrement en consultation jusqu'au dernier RDV il y a un an, par la suite le patient a été perdu de vue et après contact téléphonique des parents ils nous ont informé que l'enfant est décédé en 27/09/2015 à l'âge de 7 ans et demi.

II. Tableau récapitulatif :

Résumant tous les paramètres cliniques, paracliniques, thérapeutiques, histologiques et morphologiques de tous les 8 cas de notre étude.

Cas	Age	Sex	Diagnostic d'entrée	Clinique	Biologie	Radiologie	Traitement	Anatomo-pathologie	Recul	Classification de TODANI
N°1 K.A O et H à NADOR	2 mois	M	Ictère choléstatique néonatal	Début : J 3 de sa naissance. -Ictère d'allure choléstatique. -Pas de fièvre ni de cris incessants ni de vomissements ni d'HSMG.	Cholestase + Cytolyse	-Echo : CHU Hassan II : matériel hyperéchogène de la vésicule biliaire non vascularisé au doppler couleur en rapport avec un sludge épais. -Echo Nador : DKC de 7,5mm de grand axe. -Bili-IRM : Formation intra vésiculaire de siège infundibulaire et intracholedocienne bas située.	-1 ^{ier} temps : +dg per op : kyste du cholédoque fusiforme. +résection du kyste du cholédoque. + cholécystectomie. -2 ^{ème} temps : anastomose cholédoco-jéjunale sur une anse en Y termino-latérale trans-mésocolique (A.H.J.Y)	Aspect histologique compatible avec une dilatation kystique du cholédoque, absence de malignité.	1 mois	DKC type I
N°2 B.L O et H à MEKNES	3 ans	F	Infections urinaires à répétition + gastroentérite + douleurs abdominales + fièvre.	- Début : âge de 2 ans et demi. - masse rénitente de l'hypochondre droit. - Douleurs abdominales. - Fièvre. - Diarrhées. -AEG.	Cholestase + Cytolyse.	-Echo : DKC de 40mm de diamètre. -IRM : volumineux kyste de la voie biliaire extra-hépatique compressif avec un canal cystique prenant naissance du kyste.	-1 ^{ier} temps : +dg per op : DKC. +résection + ponction du kyste du cholédoque. +cholécystectomie. -2 ^{iem} temps : anastomose cholédoco-jéjunale sur une anse en Y termino-terminale trans -mésocolique. (A.C.J.Y).	Remaniements fibreux et congestifs.	3 mois	DKC type I

<p>N° 3</p> <p>A.K</p> <p>O et H à TAZA</p>	<p>6mois</p>	<p>F</p>	<p>Vomissements + fièvre.</p>	<p>-Début : âge de 5 mois et demi. -Vomissements post prandiaux précoces. -Douleurs abdominales. -Fièvre. -Angines.</p>	<p>Cholestase + Cytolyse.</p>	<p>-Echo : DKC de 58 mm de grand axe. -Bili-IRM : dilatation kystique du cholédoque sans autres anomalies hépatobiliaires et pancréatiques.</p>	<p>-1^{er} temps : *Dg per op : DKC type I faisant 5 cm de calibre. *résection du kyste du cholédoque. +cholécystectomie antérograde. -2^{ème} temps : *Anastomose cholédo-co-jéjunale sur une anse en Y termino-latérale trans-mésocolique (A.C.J.Y). *Biopsie hépatique.</p>	<p>-Parenchyme hépatique sans anomalies. -vésicule biliaire et canal cystique sans anomalies.</p>	<p>1 mois</p>	<p>DKC type I</p>
<p>N°4</p> <p>S.S</p> <p>O et h à FES</p>	<p>12 ans</p>	<p>F</p>	<p>Epigastralgies intenses + mélénas.</p>	<p>-Début : âge de 11 ans et demi. -Epigastralgies d'installation progressive. -Coliques hépatiques. -Mélénas.</p>	<p>PAL élevés.</p>	<p>-Echo : Dilatation kystique de la VBP mesurant 30 mm de grand axe. -Bili-IRM : Dilatation kystique de la VBP + pancréas divisum incomplet.</p>	<p>-1^{er} temps : *Dg per op : DKC. *Résection du kyste. -2^{ème} temps : *Anastomose cholédo-co-jéjunale sur une anse en Y termino-latérale trans-mésocolique (A.C.J.Y) (cholécystectomisée avant).</p>	<p>-cholécystite chronique. -absence de caractère spécifique ou tumorale. -aspect histologique en faveur d'une DKC.</p>	<p>1 mois</p>	<p>DKC type I</p>
<p>N°5</p> <p>A.M</p> <p>O et H à FES</p>	<p>9 ans</p>	<p>F</p>	<p>Ictère + coliques hépatiques intenses + vomissements + AEG+fièvre.</p>	<p>-Début : âge de 7 ans. -Ictère. cholestatique -Douleurs lors de la palpation de l'hypochondre droit.</p>	<p>-Syndrome infectieux. -Cholestase.</p>	<p>-Echo : Dilatation kystique du cholédoque mesurant 13 mm de grand axe. -Bili-IRM : Aspect en faveur d'une dilatation kystique de la VBP classée type I .</p>	<p>-1^{er} temps : *Dg per op : Kyste du cholédoque fusiforme. *Résection du kyste du cholédoque. -2^{ème} temps : *Anastomose cholédo-co-</p>	<p>-aspect histologique en faveur d'une DKC.</p>	<p>20 jours</p>	<p>DKC Type I</p>

				<ul style="list-style-type: none"> -Vomissements post prandiaux précoces. -fébrile à 38°C. -pas d'HSMG 			jéjunale sur une anse en Y termino-latérale trans-mésocolique (A.C.J.Y).			
<p>N°6</p> <p>B.F</p> <p>O et h à NADOR</p>	7 ans	F	<p>Coliques hépatiques + ictère+fièvre + AEG.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Début : Age de 7 ans. -Ictère -HMG (FH=11 cm). -SMG à 5 TDD. -Matité décline des flancs. -Circulation veineuse collatérale. -douleurs de l'hypochondre droit. 	<ul style="list-style-type: none"> -Syndrome infectieux. -Thrombopénie. -Cholestase. -Anémie hypochrome microcytaire. 	<ul style="list-style-type: none"> -FOGD : Varices œsophagiennes stades I et II. -Echo : Dilatation kystique des VBIH + SMG a 16cm de grand axe + HMG hétérogène + vésicule biliaire distendue+ épaissement péritonéal régulier mesurant 13 cm d'épaisseur +épanchement intra péritonéale de faible abondance. -TDM : dilatation kystique des VBIH avec des signes d'HTP évoquant en premier un syndrome de CAROLI. 	<ul style="list-style-type: none"> -Pas d'indication chirurgical. -Traitement médical : <ul style="list-style-type: none"> *Antibiothérapie. *Beta-bloquant. *Antalgiques. *Laxatifs. *Vitamine K. 	-	1 mois	Type V (CAROLI)
<p>N°7</p> <p>F.D</p> <p>O et H à FES</p>	2 ans	F	<p>Ictère cholestatique + douleurs abdominales+ fièvre.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Début : L'âge de 6 mois -Selles blanchâtres + urines foncés. -Pas de vomissements ni de douleurs abdominales. 	<ul style="list-style-type: none"> -Cholestase. 	<ul style="list-style-type: none"> -Echo : Importante dilatation de la VBP mesurant 16 mm + importante dilatation des VBIH classée type IV de TODANI. -Bili-IRM : Dilatation kystique maximale des VBIH et de la VBP type IV 	<ul style="list-style-type: none"> -Pas d'indication chirurgicale. -Traitement médical : <ul style="list-style-type: none"> *Antibiothérapie. *Antalgiques. * Vit K. * Plasma frais congelé. 	-	1 mois	Type IV

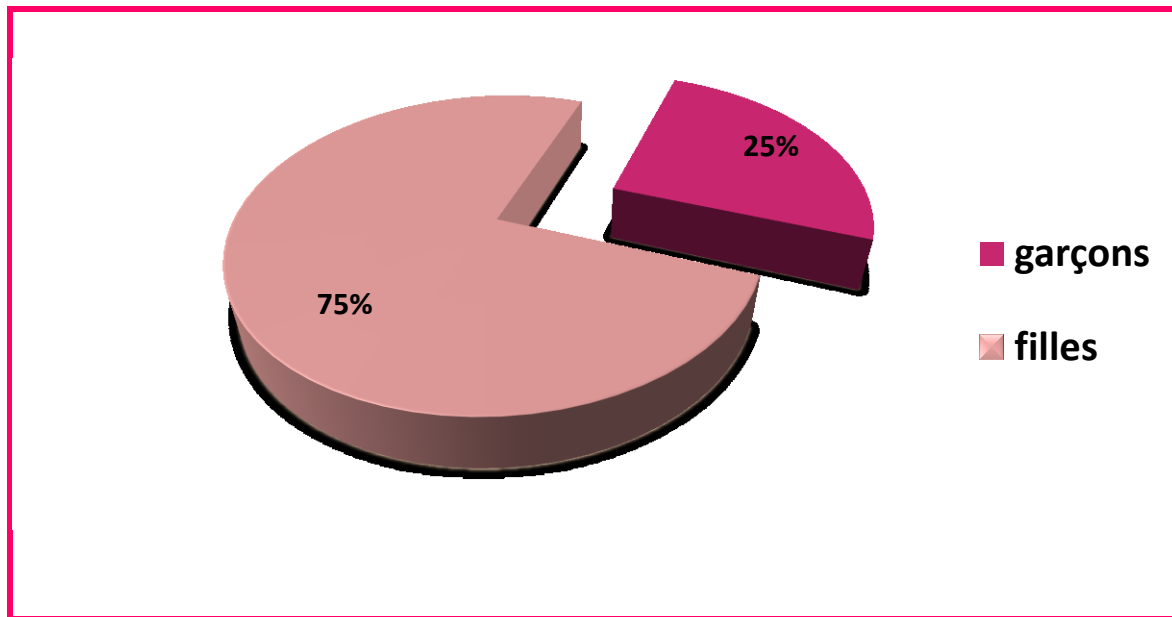
				-Pas d'HSMG ni de fièvre.		de TODANI. -FOGD : Normale.				
N°8 B.Y O et H à FIGUIG	5 ans	M	Syndrome anémique + distension abdominale + fièvre+ douleurs abdominales+ AEG.	-Début : L'âge de 4 ans. -Enorme distension abdominale -Fièvre + toux + vomissements alimentaires. -HMG à 9cm, foie dur pierreux à bord inférieur tranchant. -SMG à 3TDD. -Plusieurs ganglions lenticulaires inguinaux bilatéraux. -Douleurs abdominales diffuses.	-Cholestase -cytolyse -syndrome infectieux	Echo : Dilatation kystique moniliforme diffuse des VBIH et de la VBP sans obstacle visible, l'aspect discrètement hétérogène du foie pouvant être en rapport avec une fibrose hépatique, l'HSMG et l'hypertrophie modérée du pancréas nécessite une biopsie hépatique pour éliminer une maladie de surcharge, hyperéchogénicité rénale bilatérale + ascite de faible abondance. -TDM abdominale : HSMG homogène avec dilatation des VB intra et extra hépatique compliquée d'HPT. -IRM abdominale: Dilatation kystique et moniliforme des voies biliaires intra-hépatiques associée à un kyste du cholédoque de forme fusiforme sur un foie d'hépatopathie chronique.	-Pas d'indication chirurgicale vue l'étendu des lésions intéressant les VBIH et la VBP. -Traitement médical : *antibiothérapie. *diurétiques. *antalgiques. *plasma frais congelé. *vitamine K.	-	1 mois	Type IV

RESULTATS

I. Les données épidémiologiques :

A. Le sex :

L'étude analytique de nos 8 cas note une nette prédominance féminine : 6 filles pour 2 garçons, soit un sex-ratio de 3.

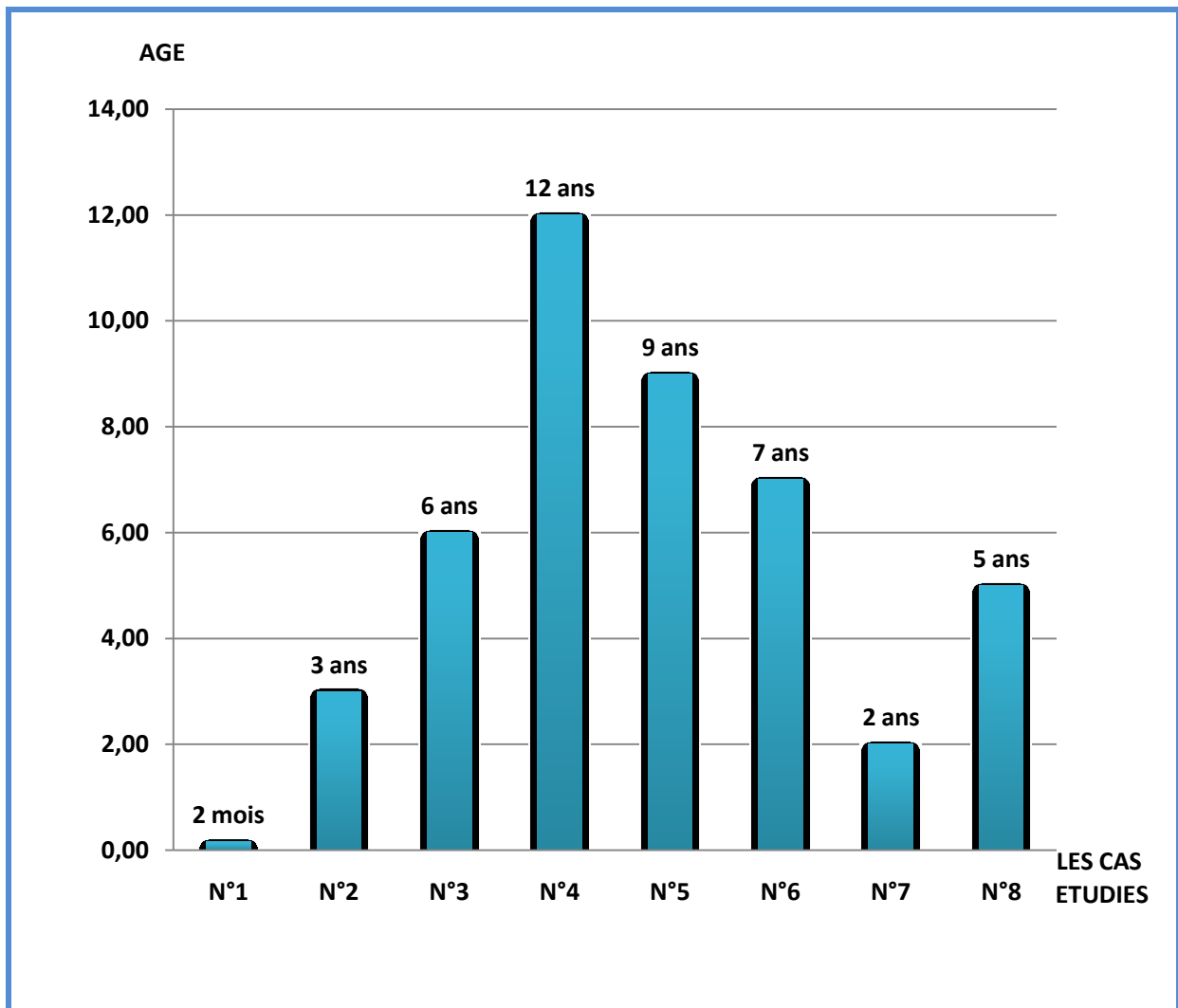


Graphique 1 : Répartition des patients en fonction du sexe.

B. L'âge :

L'âge de découverte de la dilatation kystique congénitale des voies biliaires chez nos malades varie entre 2 mois et 12 ans.

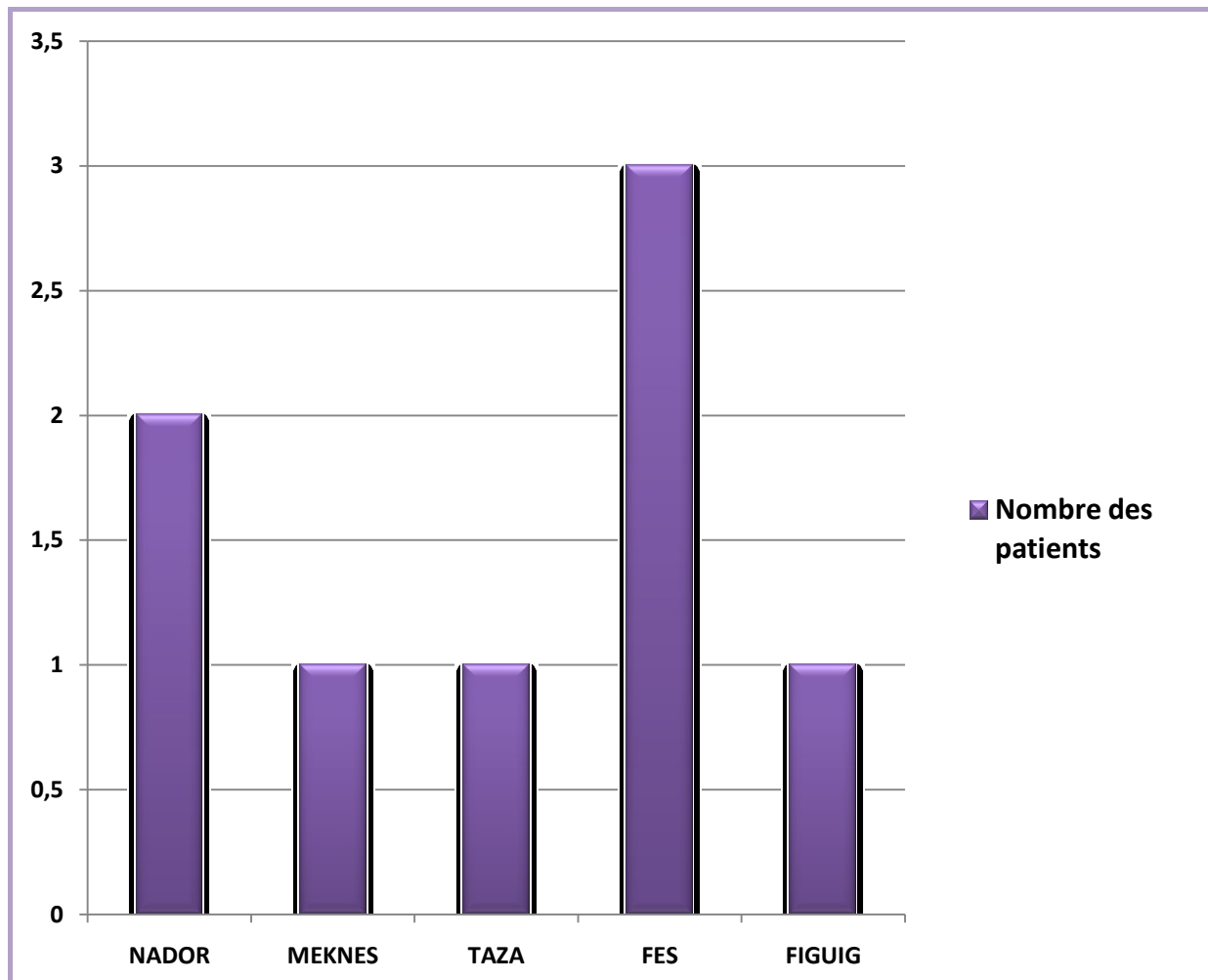
L'âge moyen de découverte était 5,52 ans.



Graphique 2 : Age de découverte de la dilatation congénitale des voies biliaires.

C. La répartition géographique:

Sur le plan géographique, presque tous nos malades appartenaient à la région nord du pays avec une prédominance au niveau des régions de FES Boulmane et du RIF (Nador).



Graphique 3 : Répartition des patients en fonction de leurs origines géographiques.

D. Diagnostic anténatal :

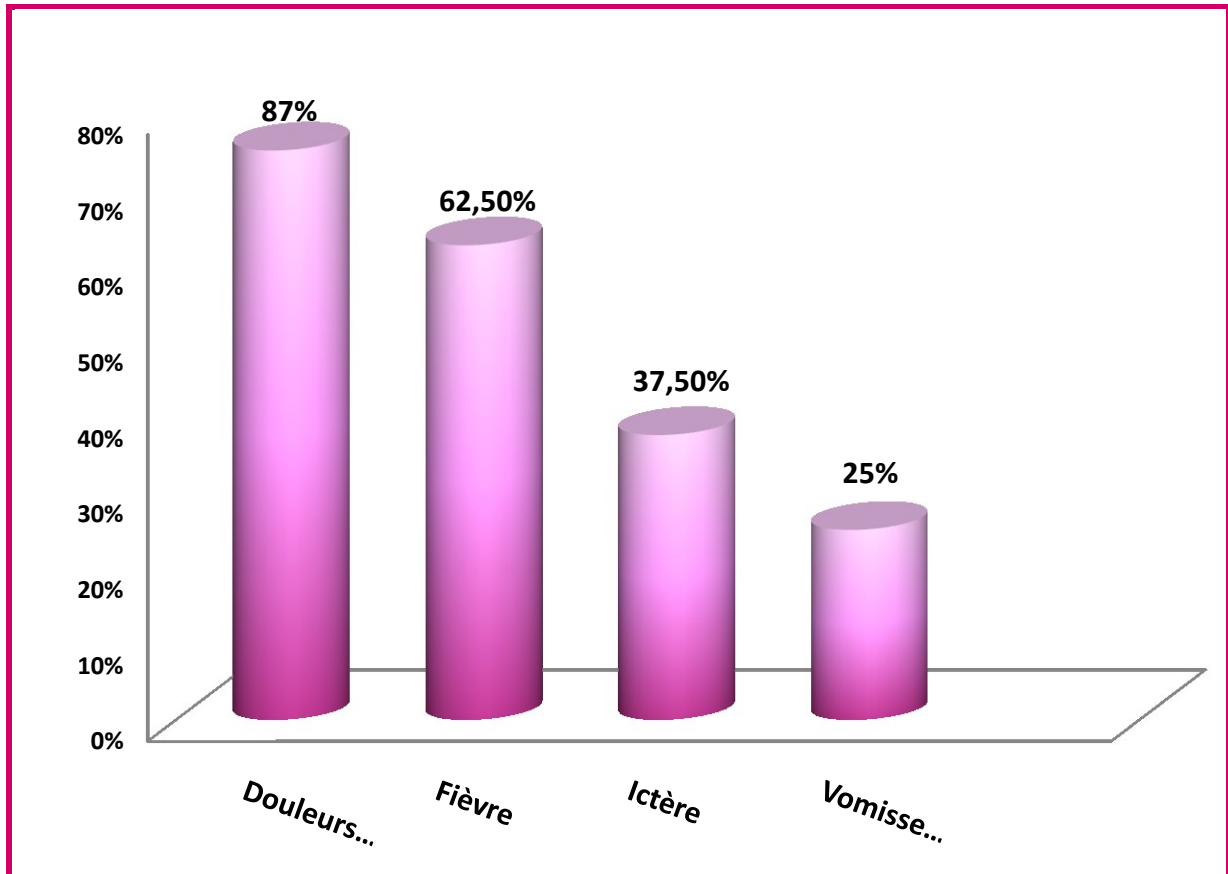
La DCVB n'a pas été diagnostiquée en anténatal chez aucun cas de nos patients, tous les diagnostics ont été posés en poste natal.

II. DIAGNOSTIC CLINIQUE :

A. Signes fonctionnels et généraux :

- Les douleurs abdominales de siège épigastrique ou à type de coliques hépatiques étaient présentes dans la quasi totalité des malades, chez 7 cas/8 soit 87,5 % des cas.
- Une fièvre aux alentours de 40°C a été observée chez 5 patients soit 62,5%.

- -L'ictère a révélé la maladie chez 3 patients (soit 37,5%), d'allure cholestatique chez seulement 2 cas.
- Des vomissements post prandiaux précoces étaient également retrouvés chez 2 patients (soit 25%) précédés souvent par des nausées intenses.



Graphique 4 : Les différents signes fonctionnels des DCVB.

B. Signes physiques :

L'examen clinique a objectivé à la palpation la présence d'une sensibilité et défense localisée au niveau de l'hypochondre droit chez 3 cas soit 37,5%, et Une sensibilité généralisée chez 4 patients soit 50% des cas.

- Une masse de l'hypochondre droit rénitente et indolore chez un seul cas, soit 12,5%.
- Une hépatomégalie associée à une splénomégalie chez 2 cas soit 25%.
- Un syndrome de cholestase clinique (urines foncés + selles blanchâtres) a été retrouvé chez 3 cas soit 37,5%.
- Une circulation veineuse collatérale associée à une ascite de faible abondance a été objectivée chez un seul cas soit 12,5% des cas.
- Un retentissement sur l'état général chez la moitié des malades.

Il s'agissait d'un tableau d'angiocholite dans 25 % des cas tandis que la triade clinique des DCVB (douleur, ictère et masse de l'hypochondre droit) n'était présente que chez un seul cas.

Tableau 3 : Les paramètres biologiques de la cholestase.

	BD (mg/l)	BT (mg/l)	PAL (UI/l)	GGT (UI/l)
Cas n°1	15 X N	5,5 X N	3 X N	11 X N
Cas n°2	3,3 X N	1,2 X N	11,6 X N	6 X N
Cas n°3	3,5 X N	1,1 X N	10 X N	5 X N
Cas n°4	N	N	2 X N	N
Cas n°5	3 X N	1,3 X N	6 X N	9 X N
Cas n°6	2 X N	N	5 X N	1,5 X N
Cas n°7	2,5 X N	N	-	3 X N
Cas n°8	N	N	4 X N	4,5 X N

1. Signes de cytolyse :

La cytolyse est présente aussi chez 4 malades avec des chiffres de transaminases variables entre 1,2 fois et 2,7 fois la normale.

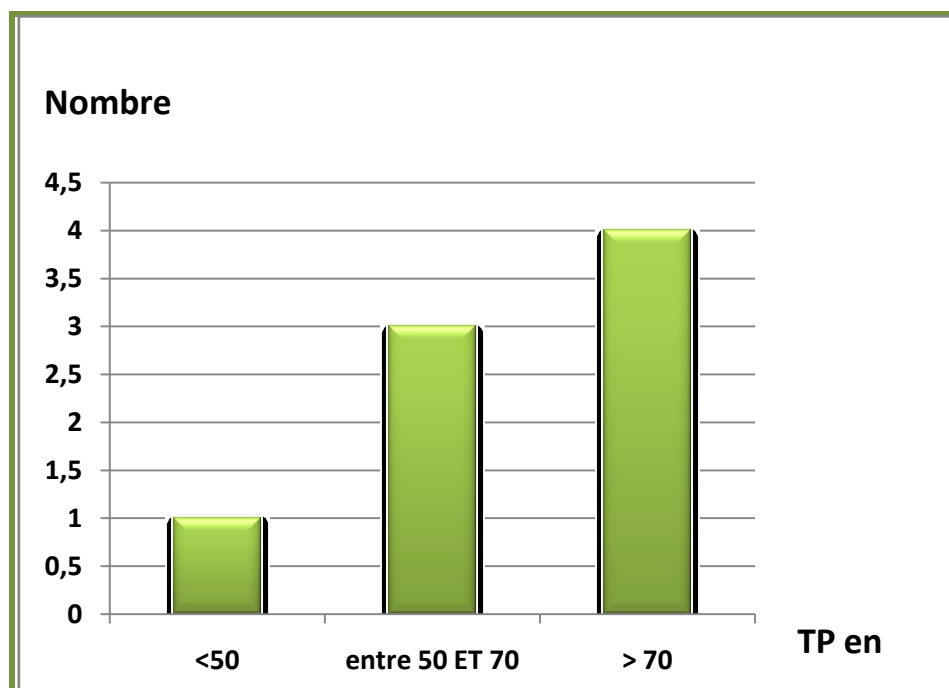
Tableau 4 : Paramètres biologiques de la cytolyse.

	CAS N°1	CAS N°2	CAS N°3	CAS N°4	CAS N°5	CAS N°6	CAS N°7	CAS N°8
GOT (UI/l)	1,4 X N	1,7 X N	2,7 X N	N	2,3 X N	2 X N	2,2 X N	N
GPT (UI/l)	N	N	1,2 X N	N	1,5 X N	1,3 X N	2 X N	N

2. Signes d'insuffisance hépatocellulaire:

a. Taux de prothrombine:

Tous les cas étudiés ont bénéficié d'un dosage du taux de prothrombine, les résultats obtenus sont résumés dans le graphique ci-dessous :

**Graphique 5** : Taux de Prothrombine en fonction du nombre des cas.

b. Taux de TCA :

Réalisé chez tous les patients revenant normal.

c. Albuminémie :

Ce taux est précisé chez 2 enfants, soit 25% des cas qui ont présenté communément une hypoalbuminémie à 17 g/l et à 30 g/l.

d. Cholestérol :

Ce taux est précisé dans seulement un seul cas soit 12,5% des cas, et il est revenu normal.

3. Hémogramme :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une NFS, il a objectivé :

- Une anémie normochrome normocytaire régénérative chez 2 cas, soit 25% dont un seul cas qui a nécessité une transfusion à plusieurs reprises.
- 3 patients ont présenté une anémie hypochrome microcytaire régénérative, soit 37,5%.
- Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaire chez un seul patient soit 12,5%.
- Une thrombopénie à 51000 élém/mm³ chez un seul cas.
- Hémogramme normal chez 3 patients soit 37,5% des cas.

4. Amylasémie :

L'amylasémie était effectuée chez 2 patients revenant à 10 fois la normale chez le premier cas, et normale chez le 2^{ème} cas.

5. Lipasémie:

Revenue normale chez 2 cas et non réalisée chez le reste des malades.

6. CRP :

Un syndrome inflammatoire biologique a été objectivé chez 4 patients soit 50% des cas avec une élévation de CRP qui varie entre 39 mg/l et 263 mg/l.

7. Sérologies des embryofœtopathies:

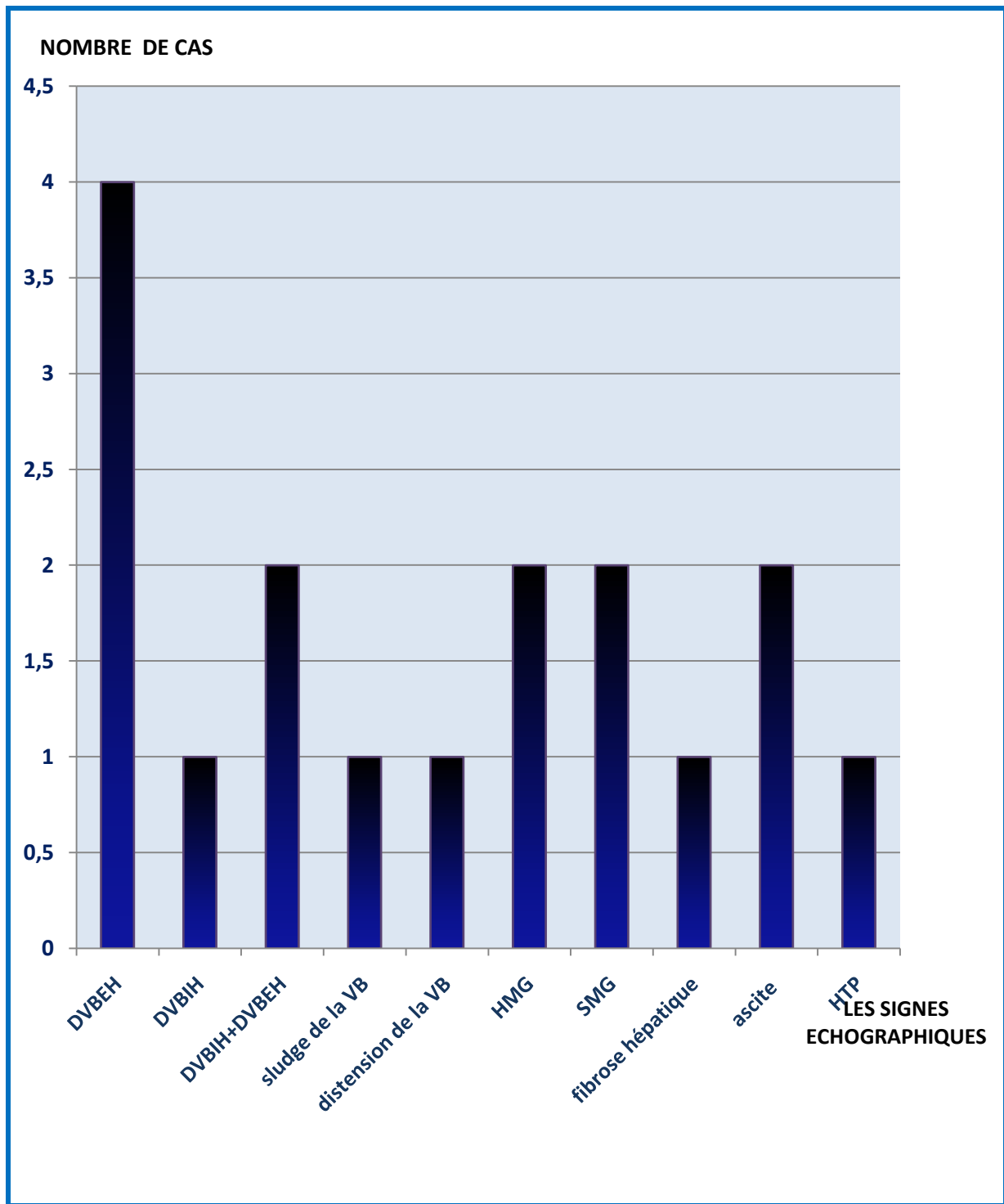
Effectuées dans un seul cas soit 12,5% revenant positives : IgM à CMV présentes chez le cas n° 6.

8. Examen cytobactériologique des urines :

Réalisé chez 4 patients, revenant en faveur d'une infection urinaire chez un seul cas.

C. Imagerie**1. Echographie abdominale :**

Une échographie abdominale a été réalisée en première intention chez tous nos patients objectivant les anomalies suivantes :



Graphique 6 : Répartition des données échographiques selon le nombre de cas étudiés.



Figure 27 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP. [51]



Figure 28 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation des VBIH. [51]

2. TDM abdominale :

La tomodensitométrie a été réalisée chez 2 patients, soit 25%.

Chez les 2 cas cet examen a été réalisé en complément à une échographie première, elle a objectivé des anomalies à type de :

- Dilatation des voies biliaires intra et extra hépatique.
- Les signes d'une hypertension portale.
- Hépto-splénomégalie homogène.

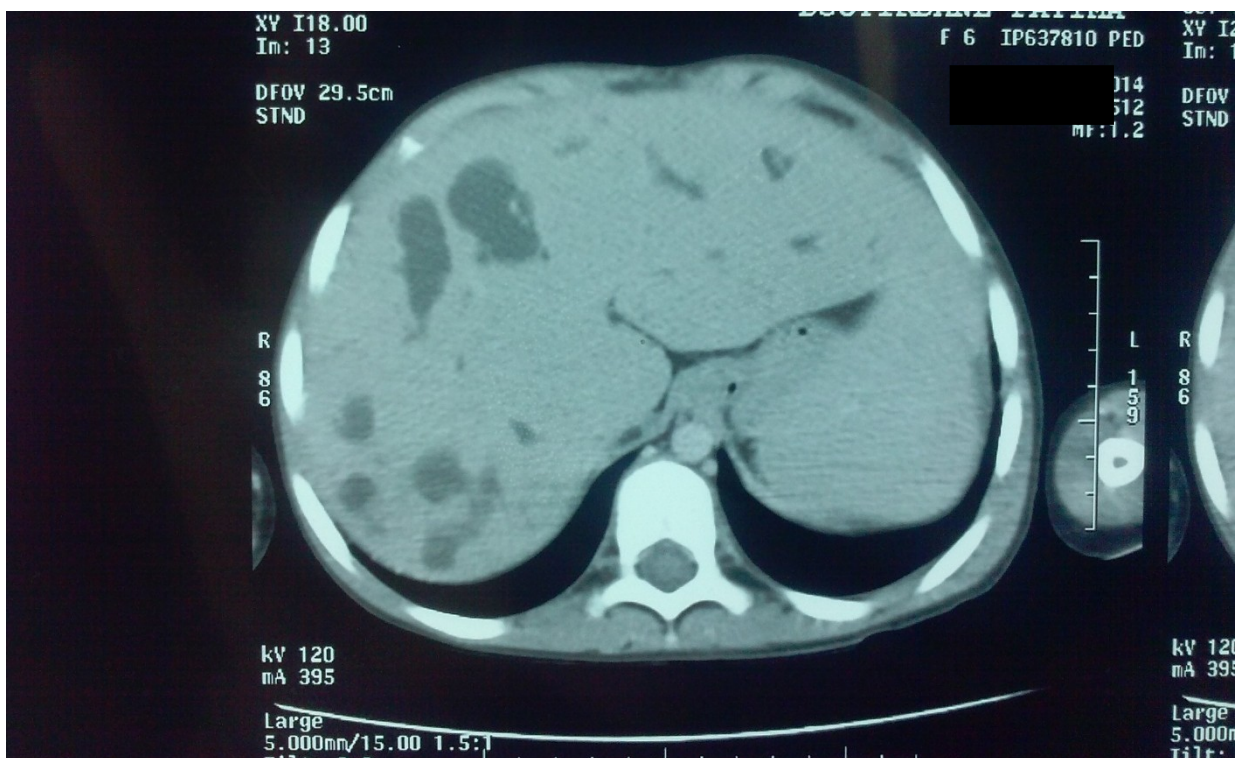


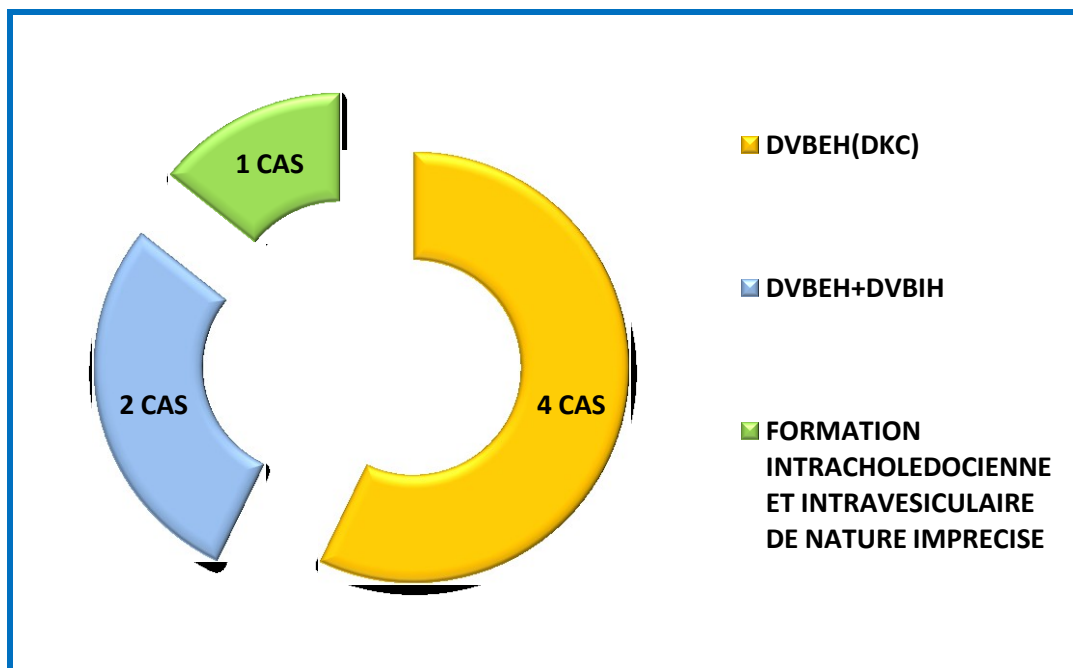
Figure 29 : Coupe axiale d'une TDM abdominale montrant une importante dilatation des VBIH .[51]

3. Bili-IRM :

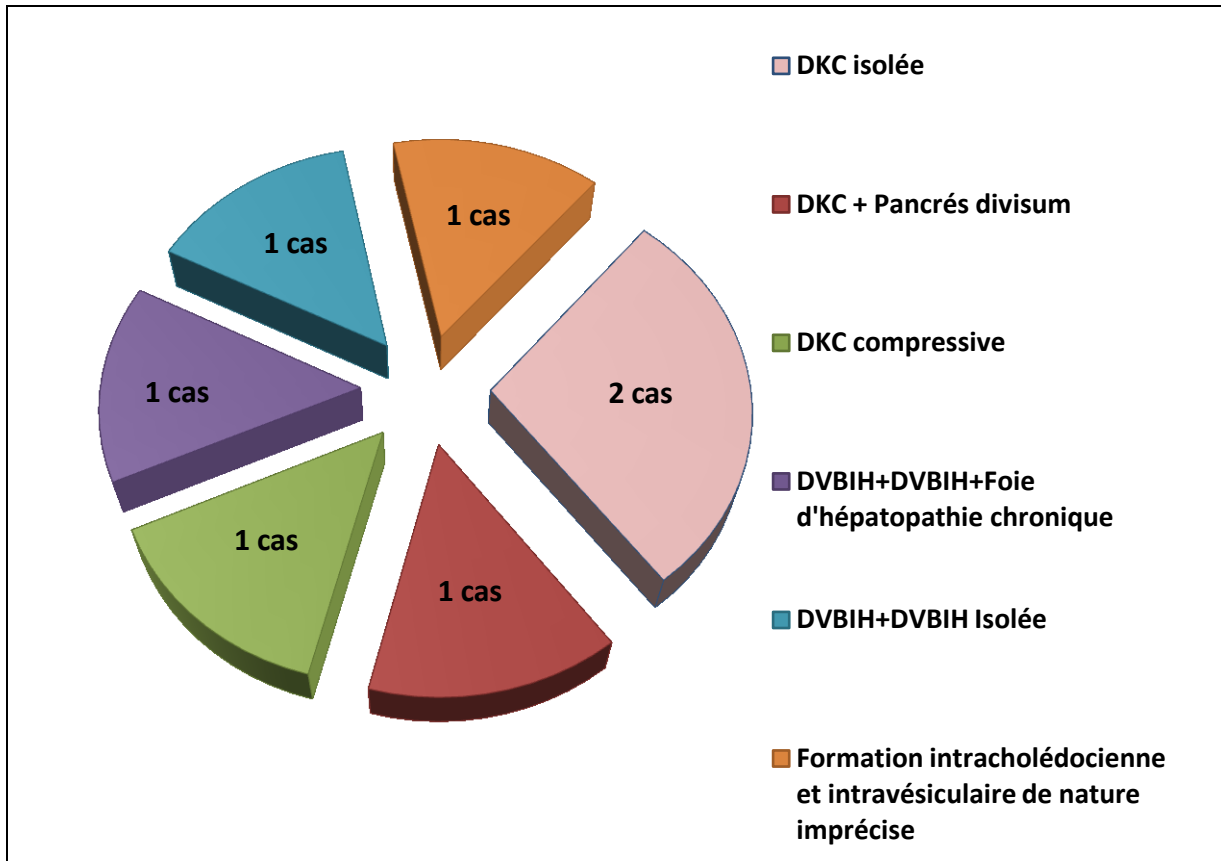
Réalisée chez la quasi totalité des malades, soit 7 / 8 patients (87,5 %), a permis de confirmer le diagnostic avec certitude et surtout de bien déterminer le type de la dilatation en se basant sur sa meilleure étude de l'arbre biliaire.

Chez tous nos malades, cet examen a révélé les anomalies suivantes :

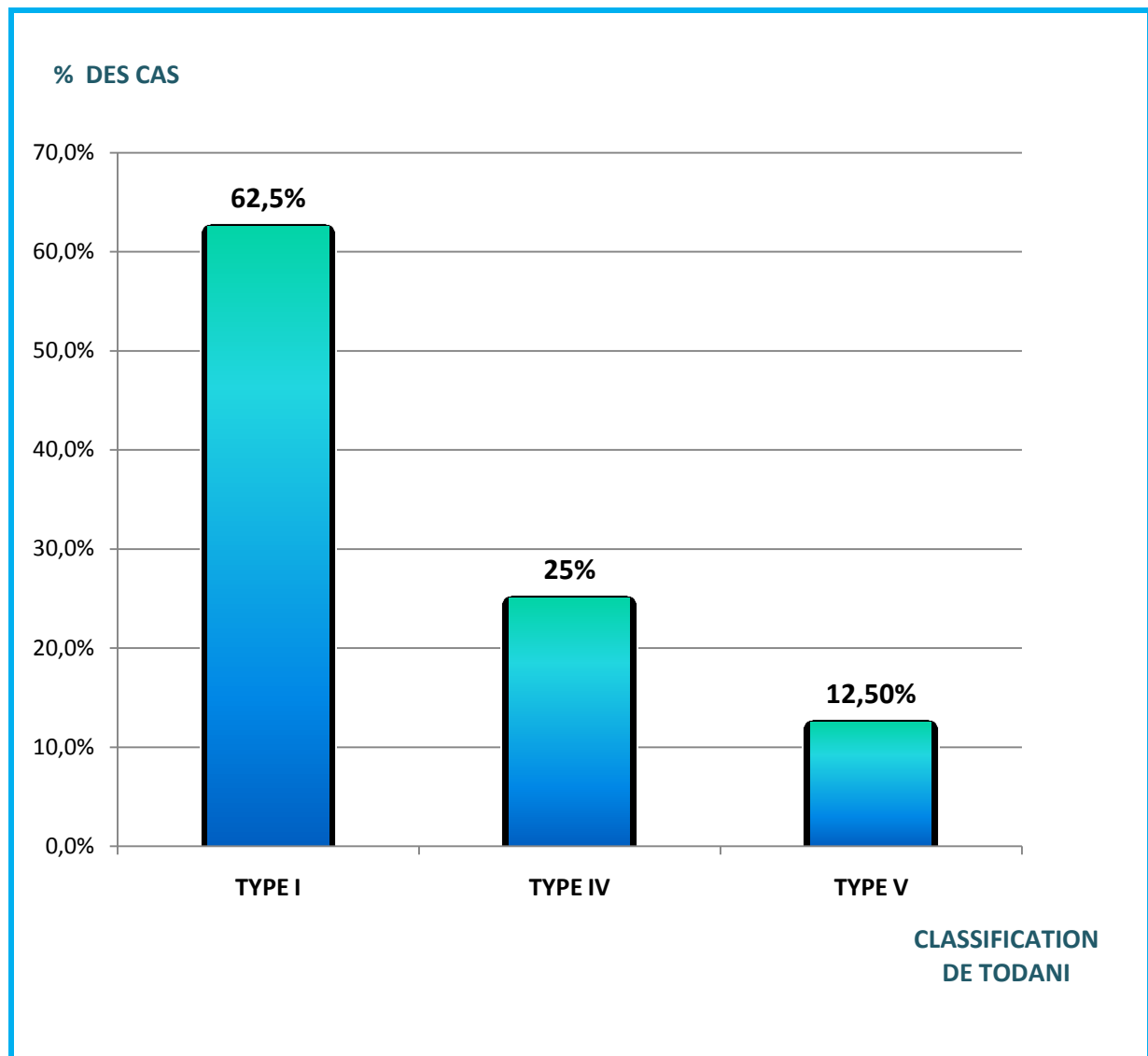
- Une dilatation uniquement au niveau de la voie biliaire extra-hépatique (DKC) chez 4 cas (57,1%), classée type I selon la classification de TODANI, dont un kyste compressif chez un seul patient et un pancréas divisum incomplet chez un autre.
- Une dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques à la fois chez 2 patients, soit 28,5% classée type IV de TODANI dont un foie d'hépatopathie chronique chez un cas.
- Une formation intra vésiculaire de siège infundibulaire et intracholedocienne bas située chez un seul cas, soit 14,3%.



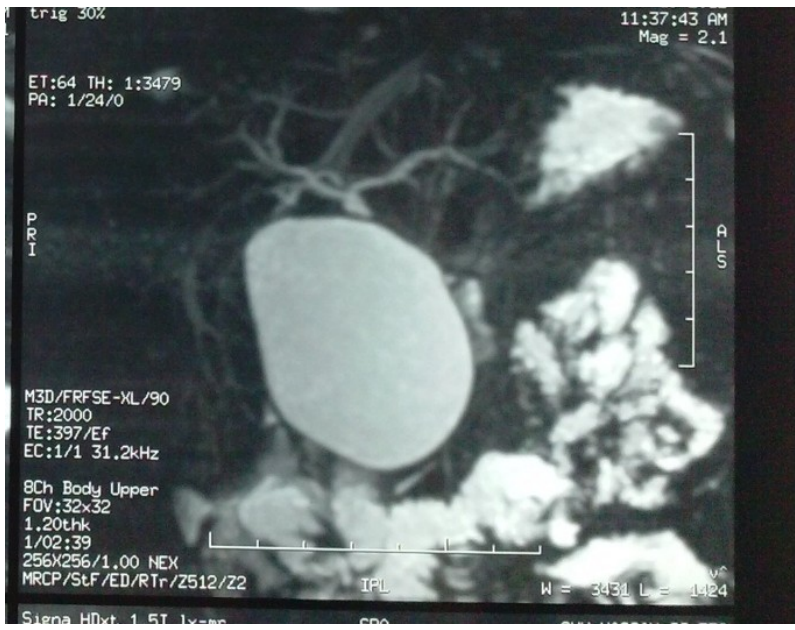
Graphique 7 : Répartition des données de la bili-IRM chez les 7 patients qui l'ont réalisé.



Graphique 8 : Les anomalies associées à la DKC sur la bili-IRM chez les 7 patients qui l'ont réalisé



Graphique 9 : Répartition des malades selon la classification de TODANI d'après les données de l'imagerie.



A



B

Figure 30 : (A+B) : Des coupes de bili-IRM objectivant une dilatation de la VBP mesurant 58mm de grand axe. [50]

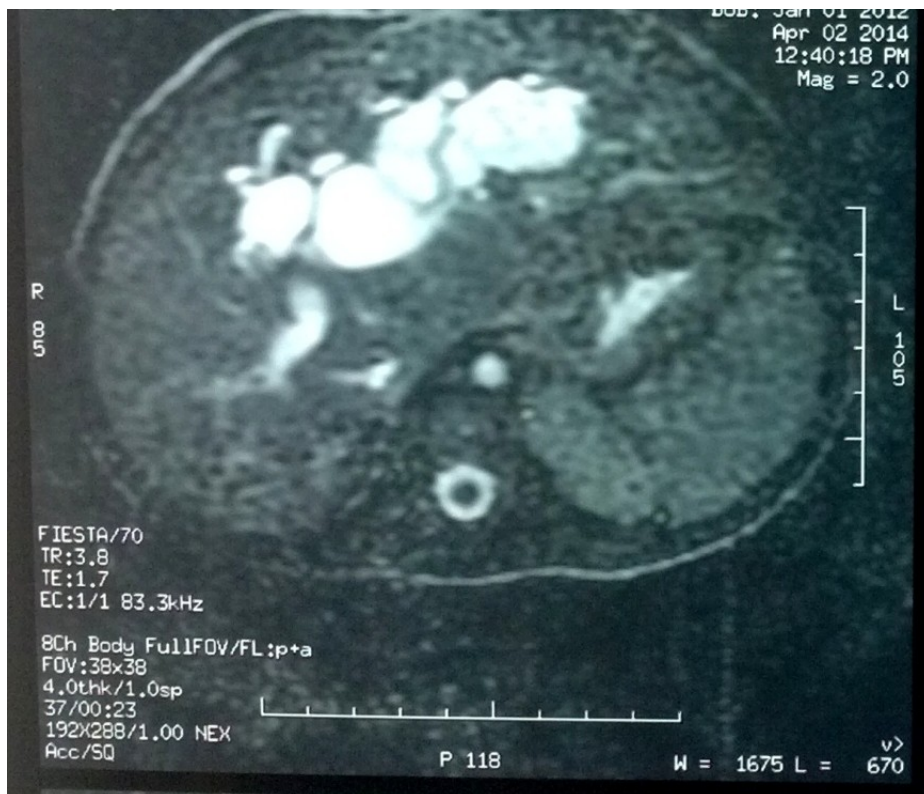


Figure 31 : Coupe axiale d'une IRM abdominale en séquence T2 montrant une dilatation des VBIH. [51]

4. FOGD :

Réalisée chez 2 patients soit 25%, revenant normale chez le 1^{er} cas, et objectivant des varices œsophagiennes stades I et II chez le 2^{ème} cas.

5. La cholangiographie transhépatique percutanée :

Non réalisée.

6. Cholangiographie per opératoire :

Pour les 5 comptes rendus opératoires disponibles : Aucune cholangiographie per opératoire n'a été réalisée.

7. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) :

Non réalisée.

8. Scintigraphie biliaire :

Non réalisée.

III. Prise en charge thérapeutique :

5 patients de notre série présentent une dilatation du cholédoque type I de la classification de Todani, ils ont alors bénéficié d'un traitement chirurgical au sein du service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès.

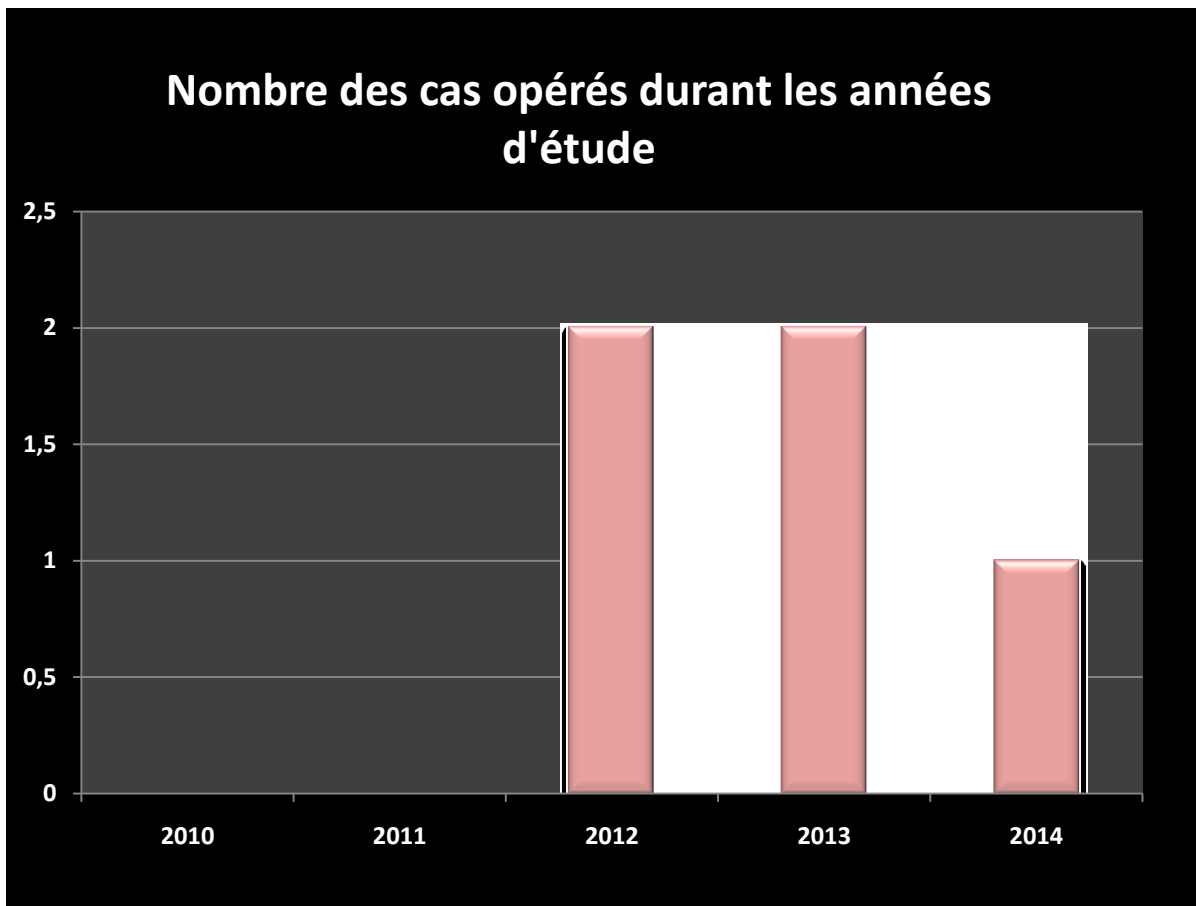
Les 2 cas qui présentent une dilatation du cholédoque + une dilatation intra hépatique (type IV de Todani) et le seul cas de la maladie de CAROLI (type V de Todani) ont bénéficié d'un traitement exclusivement médical vu l'absence d'indication de la chirurgie.

A. Le traitement chirurgical :

Les 5 cas qui présentaient une DKC ont bénéficié d'une résection totale du kyste avec anastomose cholédoco-jéjunale (hépatico-digestive) sur une anse en Y à la Roux trans-mésocolique.

1. Nombre des malades opérés durant les années:

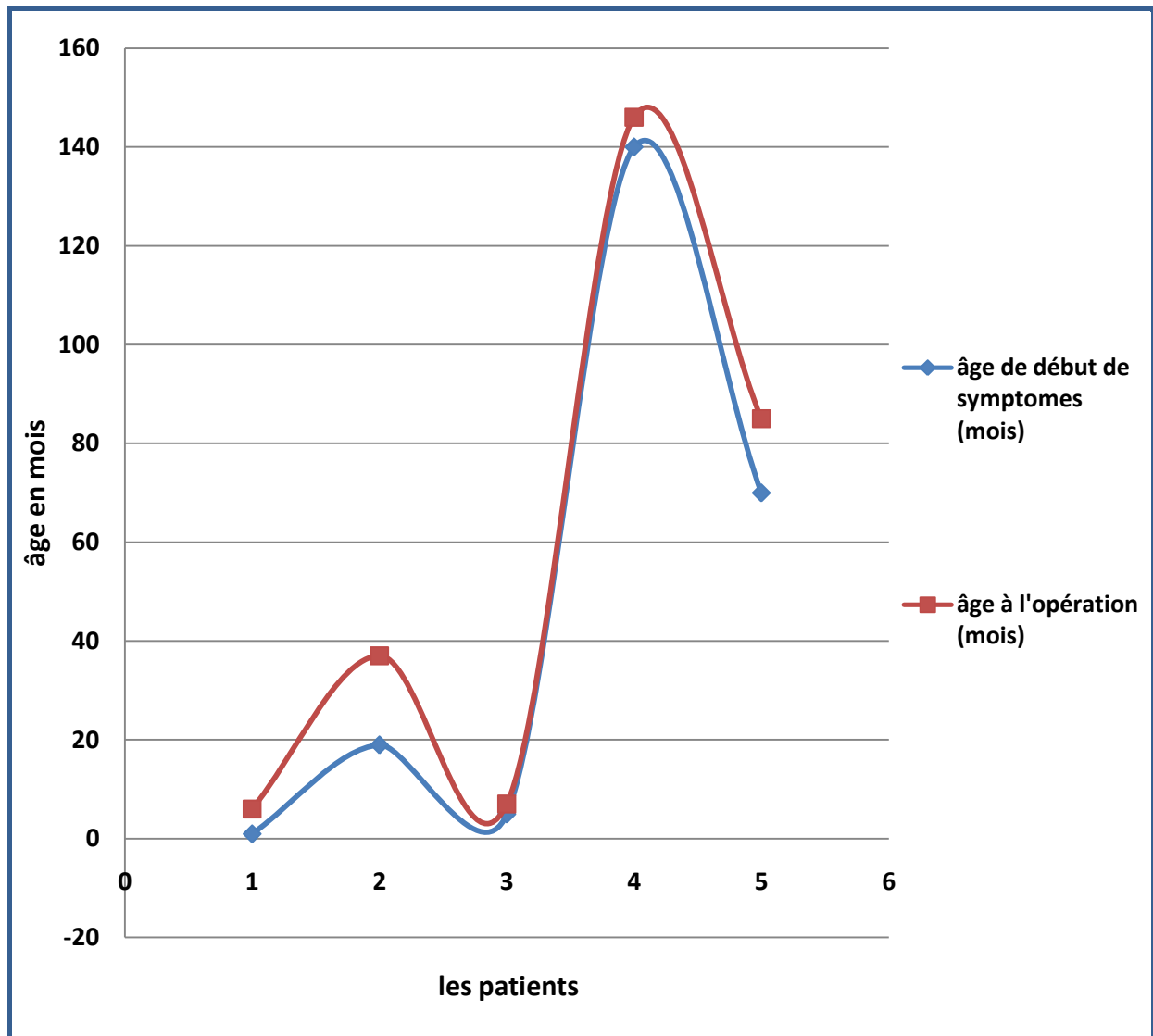
Durant les 5 ans, le nombre des malades opérés dans notre service varie entre 1 à 2 malades par an.



Graphique 10 : Nombre des malades opérés au fur des années.

2. Délai entre la constatation des symptômes et l'intervention chirurgicale :

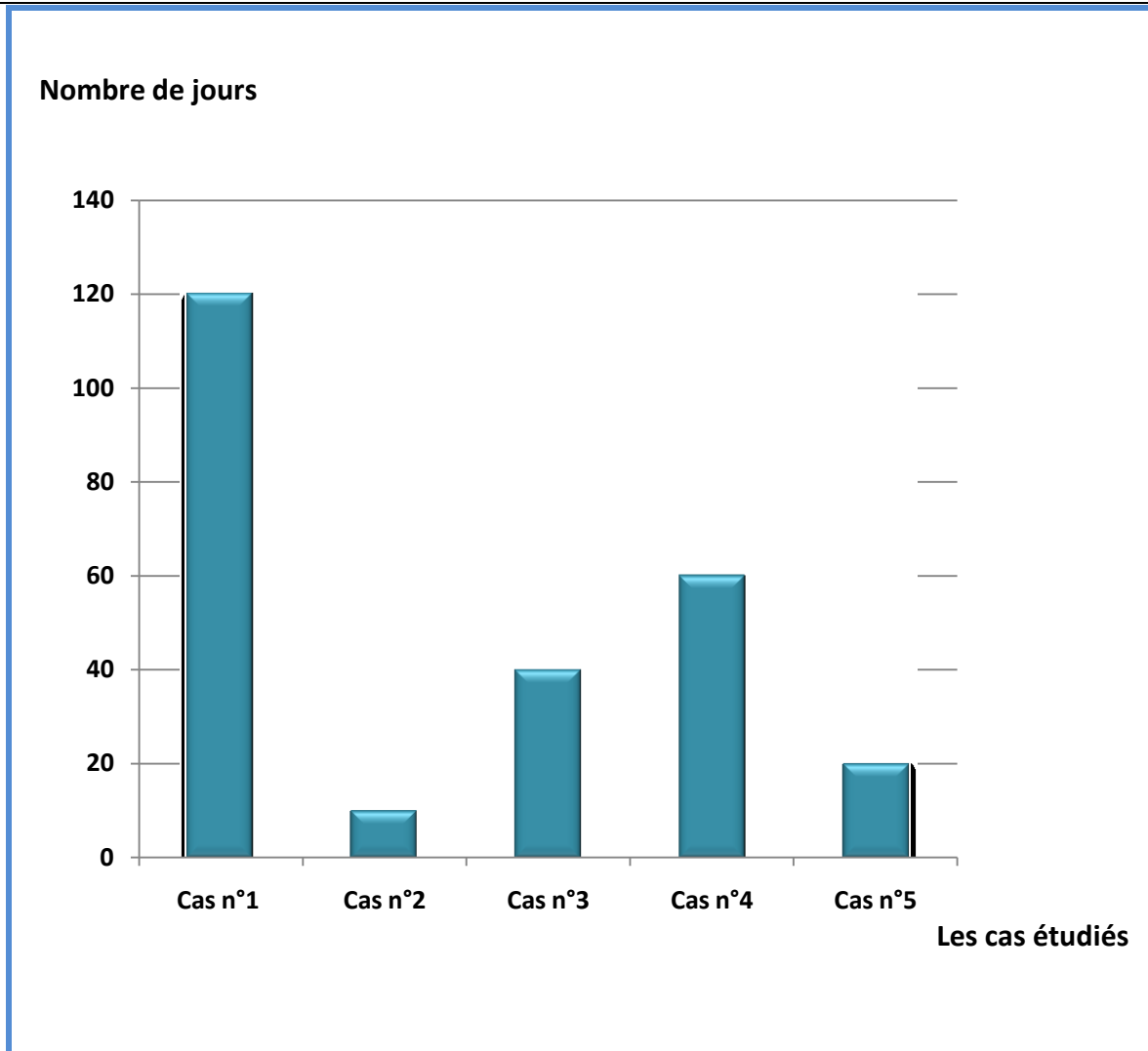
Le délai entre la constatation clinique des signes de la dilatation du cholédoque (chez nos 5 cas où la chirurgie est indiquée) et la prise en charge chirurgicale varie entre 18 mois et 2 mois avec une moyenne de 9 mois et 6 jours.



Graphique 11 : Délai entre la constatation des symptômes et l'intervention chirurgicale.

3. le nombre de jours entre l'admission au service et l'intervention chirurgicale :

Le délai entre l'admission en chirurgie pédiatrique et l'opération varie entre 10 jours et 120 jours avec une moyenne de 50 jours.



Graphique 12 : Le nombre de jours entre l'admission au service et l'intervention chirurgicale.

4. L'intervention chirurgicale:

- Exploration:

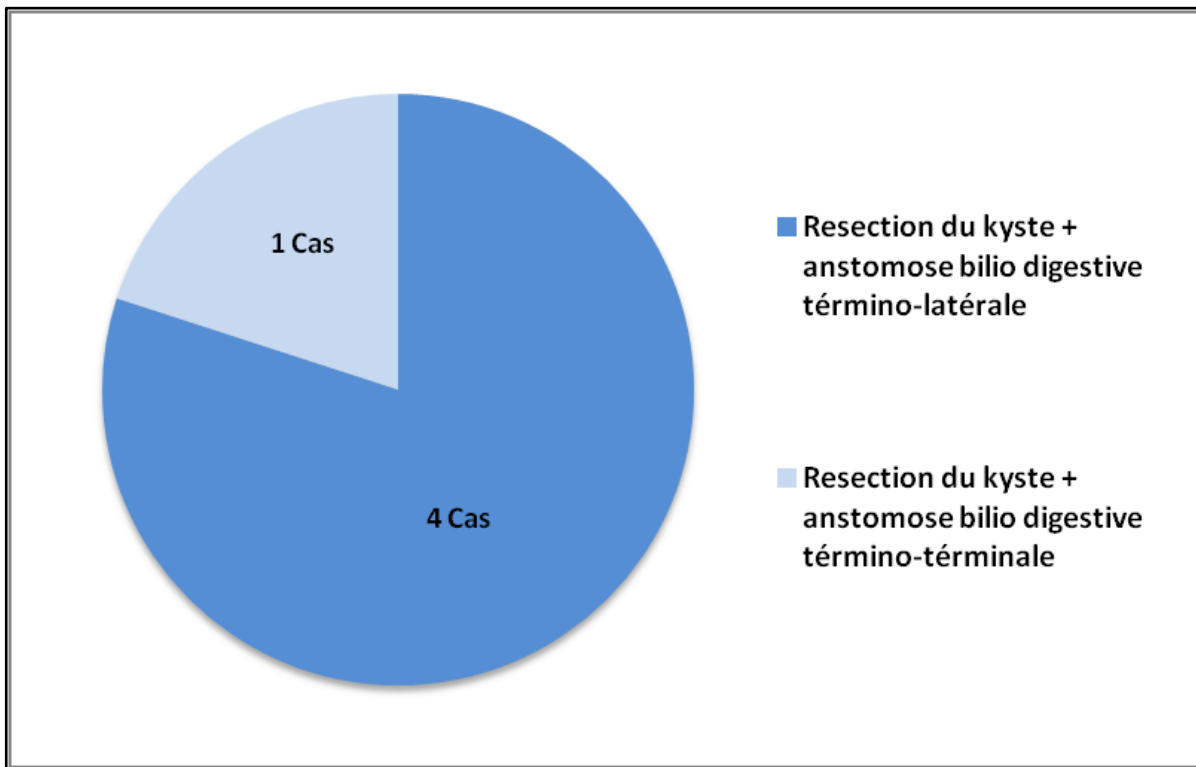
Dés l'ouverture de l'abdomen, le diagnostic du DKC est en règle évident chez tous les malades.

- Technique chirurgicale:

L'opération chirurgicale la plus communément admise chez tous nos 5 patients opérables consiste à réséquer toute la portion dilatée de la voie biliaire et réaliser une

anastomose cholédoco-jéjunale (hépatico-digestive) sur une anse en Y à la Roux trans-mésocolique

L'anastomose bilio-digestive étaient de type termino-latérale chez 4 cas et termino-terminale chez un seul patient.



Graphique 13 : Le type d'anastomose bilio-digestive chez les malades opérés.

- Les gestes associés :

4 malades ont été cholécystectomisés au moment de l'intervention du DKC, et un seul cas en a bénéficié 9 mois avant l'intervention.

- La biopsie hépatique :

Réalisée chez un seul patient au moment de l'intervention chirurgicale revenant normale.

5. L'étude histologique de la pièce de résection :

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

Le tableau ci dessous montre les résultats des comptes rendus de l'examen anatomopathologique :

Tableau 5 : Les différents types histologiques des pièces opératoires.

Les cas	Le type histologique de la pièce opératoire
Can n°1	-Aspect histologique compatible avec une dilatation du cholédoque, absence de malignité.
Can n°2	-Remaniements fibreux et congestifs.
Can n°3	-Parenchyme hépatique sans anomalies. -Vésicule biliaire et canal cystique sans anomalies.
Can n°4	-Cholécystite chronique. -Absence de caractère spécifique ou tumorale. -Aspect histologique en faveur d'une DKC.
Can n°5	-Aspect histologique en faveur d'une DKC.

6. Les suites opératoires:

Les suites opératoires immédiates et lointaines ont été bonnes pour tous les cinq patients, marqués par l'apyrexie et la reprise du transit et ont été suivis en consultation six mois à deux ans après l'acte chirurgical.

B. Le traitement non chirurgical :

3 patients / 8 patients n'ont pas bénéficié d'un traitement chirurgical vue l'absence d'indication, ils ont été mis sous un traitement médical et puis un suivi régulier au service de la pédiatrie médicale :

- 2 patients présentent une dilatation intra et extra-hépatique (type IV de TODANI).
- Un patient présente une maladie de CAROLI (type V de TODANI).

Les 3 patients ont bénéficié d'une prise en charge indiquée dans les tableaux ci-dessous :

Tableau 6 : PEC non chirurgicale du patient n°6.

Les patients	Cas n°6
Classification de TODANI	Type V (maladie de CAROLI)
Localisation de la dilatation	Lobe gauche du foie + segment I
Tares associés	<ul style="list-style-type: none"> -Varices œsophagiennes stades I et II -HSMG -Epaississement péritonéal régulier -Epanchement intra péritonéale de faible abondance -Signes d'HTP
Conduite thérapeutique	<ul style="list-style-type: none"> -Pas d'indication chirurgicale vue l'importance et l'extension des dilatations intra-hépatiques - Une ponction biopsie du foie a été indiquée mais n'a pas été faite vu l'importance de la dilatation des VBIH même avec repérage échographique -traitement médical : <ul style="list-style-type: none"> *antibiothérapie *Beta-bloquant *Antalgiques *Laxatifs *Vitamine K

Tableau 7 : PEC non chirurgicale du patient n°7

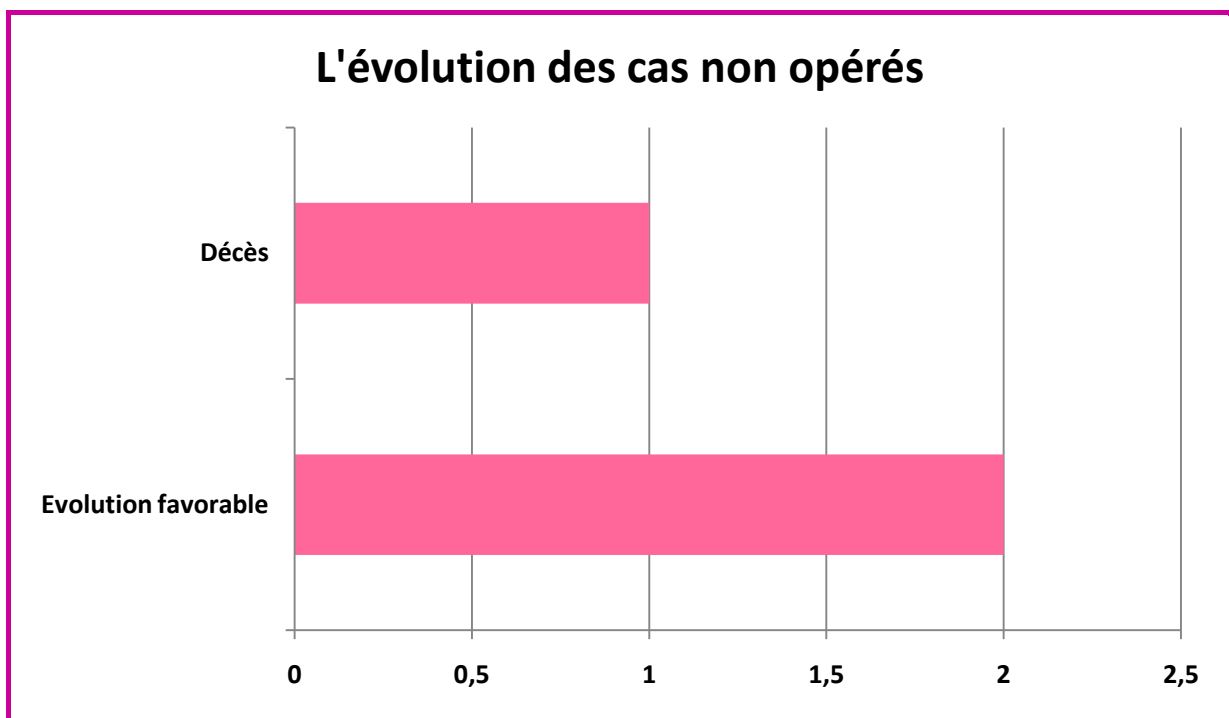
Les patients	Cas n°7
Classification de TODANI	Type IV
Localisation de la dilatation	VBP + lobe droit et gauche
Tares associés	- Pas de tares associés à part la dilatation des VBIH qui est maximale
Conduite thérapeutique	-Pas d'indication chirurgicale -Traitement médical : <ul style="list-style-type: none">*Antibiothérapie*Antalgiques* Vit K* Plasma frais congelée

Tableau 8 : PEC non chirurgicale du patient n°8

Les patients	Cas n°8
Classification de TODANI	Type IV
Localisation de la dilatation	VBP + lobe gauche du foie
Tares associés	-HSMG -Hypertrophie modérée du pancréas -Ascite de faible abondance -Un foie d'hépatopathie chronique
Conduite thérapeutique	-Pas d'indication chirurgicale vue l'étendue des lésions intéressant les VBIH et la VBP. -Traitement médical : <ul style="list-style-type: none">*antibiothérapie*diurétiques*antalgiques*plasma frais congelé*vitamine K

IV. L'évolution :

- 2 enfants ont présenté en post-op une instabilité hémodynamique avec un séjour de 1 à 3 jours en réanimation, puis ils se sont bien améliorés par la suite.
- L'évolution été favorable pour le reste des patients opérés sans aucune complication décelable.
- Pour les patients non opérés ,2 cas sont encore suivis en consultation et leur évolution est bonne.
- Un seul patient (le cas n°8) est décédé à l'âge de 7 ans et demi.



Graphique 14 : l'évolution des cas non opérés.

DISCUSSION

I. Etude épidémiologie :

A. Fréquence :

Décrites pour la première fois par Vater en 1723 [52], les dilatations congénitales des voies biliaires représentent une entité anatomo-clinique rare dont l'incidence varie de 1/13500 naissances aux Etats-Unis et 1/15000 naissances en Australie [53-54-55], le taux est remarquablement plus élevé dans les populations asiatiques avec une incidence signalée de 1/1000 naissances, et environ les deux tiers des cas se produisent au Japon [56-57].

Les DCVB occupent en fréquence la 2^{ème} place après l'atrésie congénitale des voies biliaires [58-59].

B. Age : [60]

Les DCVB sont découvertes de la période anténatale jusqu'à l'âge adulte, mais c'est le plus souvent une maladie du sujet jeune, 25% se voient avant l'âge d'un an. 50 à 80% étant observées avant l'âge de 10 ans [61], moins de 1% après 70 ans [62], l'âge extrême de diagnostic est de 87 ans [63]. Les formes de l'adulte correspondent généralement à une lésion qui existe déjà dès l'enfance et reste inaperçue car elle a été bien tolérée.

Tableau 9 : La répartition en pourcentage selon l'âge entre les autres études et notre série

	0-1 an	1-10 ans	10-15 ans
F.Z DEBARH (Rabat 2010) [68]	36%	45%	19%
CHAMI LOUBNA (Rabat 2000) [67]	12,5%	82,5%	6%
FLORENT [64]	35%	39%	9%
YAMAGUSCHI [56]	25%	30%	16%
ALONSO-LEJ [65]	18%	27%	30%
KLOTZ [66]	35%	39%	9%
NOTRE SERIE	25%	62,5%	12,5%

Tableau 10 : La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DCVB entre les autres études et notre série.

	L'âge moyen de découverte
F.Z DEBARH (Rabat 2010) [68]	4,22 ans
CHAMI LOUBNA (Rabat 2000) [67]	5,8 ans
MABRUT JY (JFHOD Français) [69]	4 ans
NOTRE SERIE	5,52 ans

Dans notre étude, l'âge de nos cas était variable entre 2 mois et 12 ans avec un âge moyen de 5,52 ans, ce qui conforme parfaitement aux données de la littérature.

C. Sex-ratio : [70]

Une nette prédominance féminine est signalée par la plupart des auteurs, avec un sex-ratio de 4. [61]

Nous avons également noté cette prédominance avec un sex-ratio de 3, (6 filles / 2 garçon) et un pourcentage de 75% des filles et 25% des garçons ce qui est conforme aux données de la littérature.

II. Diagnostic anténatal:

Par échographie anténatale chez le fœtus [71-72-73] : (fig 32)

La DCVB peut être visible à partir de la 20^{ème} semaine, (elle peut se faire même avant s'il s'agit d'une main expérimentée vers 11-12^{ème} SA). Dans le cadre d'une dilatation isolée du cholédoque, le pronostic est bon après une intervention qui n'est pas urgente en période post-natale.

Mais l'évolution de cette image doit être suivie avec soin aussi bien durant la grossesse qu'après la naissance.



Figure 32: Echographie à 12 SA montrant un énorme kyste du cholédoque. [68]

Tableau 11 : Le pourcentage du diagnostic posé par l'échographie en anténatal chez les auteurs et notre étude.

Auteur	Année	% diagnostic anténatal
CHAMI [67]	2000	0%
DEBAKH [68]	2010	18,18%
MABRUT JY [69]	2012	5%
NOTRE ETUDE	2016	0%

III. Etude clinique :

Les différents signes cliniques de la DCVB sont en rapport avec Les complications évolutives de ce kyste [71-62-74-75].

- La stase biliaire.
- La surinfection qu'elle favorise.
- La taille du kyste.

Le mode de découverte le plus classique [76] comporte la triade clinique de BERNHEIM associant une masse palpable de l'hypochondre droit, un ictère et une douleur, cependant cette triade ne serait que dans 6 à 20% des cas, dans le reste des cas, les patients présentent un ou deux des trois symptômes [2-77-78-89].

A. La douleur :

Elle représente le signe majeur, les douleurs abdominales sont présentes dans près de 60 % des cas [80].

C'est le principal motif de consultation, quasi-constante chez l'enfant, elle est en rapport avec l'hyperpression régnant dans les voies biliaires, du fait de l'obstacle latent. Son siège habituel est l'hypochondre droit, parfois elle est diffuse dans tout l'abdomen et plus rarement elle peut siéger au niveau de l'épigastre ou de la région péri-ombilicale [81-82]. L'irradiation se fait vers la base du thorax et l'épaule droit, sans avoir cependant de caractère pathognomonique.

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

L'évolution de cette douleur se fait par crises intermittentes, accompagnées parfois de nausées et de vomissements [67-68-83-84].

En concordance avec la littérature, dans notre étude la douleur a été présente chez 87,5% des patients sous forme de coliques hépatiques chez 37,5% cas et sous forme de douleurs abdominales généralisées chez 50%.

B. L'ictère :

De fréquence et d'intensité variables et il a le mérite d'orienter d'emblée vers le foie et les voies biliaires, l'ictère peut parfois manquer contrairement à la tendance classique qui prétend que l'ictère est la forme du nouveau-né et du nourrisson. [85]

C'est un signe de grande importance qui oriente vers une affection du foie ou des voies biliaires. Cet ictère est présent dans 77 % des cas et il est de type rétionnel avec des urines foncées et des selles décolorées pouvant s'accompagner de prurit.

Son caractère intermittent s'explique par l'obstruction plus au moins importante entraînée par la rebondissance du fond du kyste qui attire et qui coude le bas du cholédoque.

Son intensité est variable, lorsqu'il est présent, il peut prendre plusieurs aspects :

- Subictère pouvant même passer inaperçu.
- Ictère de type néoplasique progressif.
- Ictère de type angiocholitique : d'emblée franc, douloureux et fébrile et accompagné à l'examen d'une hépatomégalie de cholestase.
- Ictère variable : évoquant une lithiase de la voie biliaire principale.

Dans notre série, uniquement trois patients (soit 37,5% des cas) ont présenté un ictère de type rétionnel.

C. Masse abdominale :

C'est le signe le plus constant chez l'enfant. **Ce qui n'était pas le cas pour notre groupe d'étude : seulement 12,5%.**

Située dans l'hypochondre droit, la masse est rénitente, fluctuante habituellement indolore mais surtout, elle peut présenter des variations dans son volume d'un examen à l'autre, traduisant le remplissage et la vidange occasionnel du kyste. [86]

Cette variabilité dans le temps est très évocatrice de la dilatation de la voie biliaire principale.

Tableau 12: Fréquence des éléments de la triade de Bernheim en fonction des séries des différents auteurs

Auteurs	Douleur	Ictère	Masse
F.Z DEBARH (Rabat 2010) [68]	85%	44%	19%
CHAMI LOUBNA (Rabat 2000) [67]	94%	70%	19%
MANNAI (Tunis 2006) [87]	100%	55,5%	25%
Shalow et Coll. 182 cas [88]	59%	70%	77%
Alonso Lej et Coll 94 cas. [89]	64%	73%	59%
Cornet - Subreville [89]	80%	100%	60%
FLANIGAN [90]	64%	58%	55%
YAMAGUCHI [62]	45.3%	36,6%	50.9%
BAUMANN [92]	41%	11,76%	88%
FLORENT [64]	55%	34%	62.5%
Notre série	87,5%	37,5%	12,5%

La triade classique: douleur, ictère et masse rénitente sous hépatique a été retrouvée par YAMAGUCHI dans 13% des cas, par CHAMI dans 12,5% des cas, et chez 12.5% également dans notre série. Les formes mono et bi symptomatiques sont par

ailleurs les plus fréquentes (50% des cas chacun) ce qui correspond parfaitement aux données des autres auteurs de la littérature.

D. Les autres manifestations cliniques :

- La fièvre :

Symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire, il peut prendre plusieurs aspects :

- Fébricule à 38°C.
- Fièvre de type angiocholitique 38°C–39°C, accompagnée souvent de frissons, de vomissements bilieux et d'ictère.
 - 46% des cas chez MANNAI [69].
 - 43,41% des cas selon CROZIER [53].
 - 17,4% des cas selon YAMAGUCHI [62].
 - **62,5 % des cas dans notre série.**
- Signes généraux :

Altération de l'état général retrouvée chez 50% de nos malades accompagnée souvent d'amaigrissement.

- Signes fonctionnels [78] :

Les vomissements constituent parfois le seul ou le premier symptôme. Ce sont des vomissements alimentaires parfois bilieux et très abondants, présents chez 25% de nos patients associés à des nausées, urines foncées et selles décolorées.

- L'hépatomégalie [84] :

Il s'agit le plus souvent d'un gros foie de cholestase. Permanente, elle correspond le plus souvent à une cirrhose biliaire.

L'hépatomégalie est retrouvée dans 50 % des cas selon CUSSENOT [93] et GAUTHIER [94]. **Dans notre série, l'hépatomégalie a été présente chez 25% des cas.**

- Des signes d'hypertension portale ne sont présents qu'en cas de fibrose hépatique congénitale associée.
- À l'examen clinique, parfois une splénomégalie est retrouvée.

La survenue d'une angiocholite témoigne déjà d'une complication de la dilatation longtemps supportée.

Cette dilatation du cholédoque peut rester souvent asymptomatique ou rarement découverte au stade de complications.

IV. Etude paraclinique:

La triade symptomatique de la dilatation congénitale des voies biliaires est inconstante ce qui explique les difficultés diagnostiques.

A. Biologie : [67]

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

Elle apprécie la fonction hépatique mais elle peut montrer des signes de :

1. Rétention biliaire :

Lorsqu'elle existe, on note une élévation modérée de la bilirubinémie, de la cholestérolémie, du gamma glutamyl transférase et des phosphatases alcalines.

2. Souffrance hépatique :

Variable allant d'une simple cytolyse (élévation de GOT, GPT), à l'insuffisance hépatique avec diminution des facteurs de coagulation, allongement du temps de quick et une baisse du cholestérol sanguin.

3. Syndrome infectieux :

La numération formule sanguine met en évidence une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles pouvant évoquer une infection associée.

4. Atteinte pancréatique :

Avec une hyperamylasémie et hyperamylasurie [92], plusieurs publications récentes font mention de l'association de la DCVB avec une mal jonction pancréatico-biliaire dans environ 90 à 100% des cas [36], et une concentration élevée d'enzymes pancréatiques dans la bile.

Lorsque la pression augmente dans le canal cholédoque par angiocholite obstructive les enzymes pancréatiques de la bile peuvent passer dans le flot sanguin.

Le reflux cholangio-veineux d'amylase peut entraîner une hyperamylasémie [93].

Dans notre étude les signes biologiques de cholestase ont été retrouvés chez 62,5% des cas, et de cytolyse hépatique chez 50% des cas.

B. L'imagerie :

1. Echographie :

La première DCVB reconnue par les ultrasons a été décrite par GILDAY [94] en 1969. Depuis, l'échographie est devenue l'examen de première intention, simple à mettre en œuvre et anodin.

Le diagnostic initial des DCVB repose essentiellement sur l'échographie.

C'est un examen facile, non invasif qui peut être répété sans gêne.

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

Le kyste apparait sous forme d'une masse ovale, 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. [9-96-97]

Elle permet également l'étude du reste de l'arbre biliaire et du foie.

Mais la visualisation des structures biliaires peut être gênée par l'interposition de structures aériques.

Une surveillance régulière de ces kystes par échographie permet de détecter précocement une éventuelle dégénérescence en cholangiocarcinome.

C'est l'examen de première intention réalisé chez la quasi-totalité des patients dans les différentes études, l'échographie a permis d'évoquer le diagnostic en anténatal chez 18% des cas et en poste natale chez 72% des cas chez l'étude de DEBAKH, pour l'étude de CHAMI, la dilatation a été évoquée chez 80% des cas, **et dans notre étude elle l'avait évoquée chez tous les malades.**

2. TDM :

La TDM réalisée selon la technique standard est peu informative pour l'exploration des voies biliaires et surtout pour la voie biliaire principale. Dans le cas des DCVB, elle met en évidence une tumeur liquidienne bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum, la présence éventuelle de lithiases, et informe sur l'état des voies biliaires intra-hépatiques. [98-99]

Le cholangioscanner est une technique spécifique pour la visualisation des voies biliaires par l'injection d'un produit de contraste intraveineux d'excrétion biliaire (comme la biliscopine ou acide iodoxamique) avec reconstruction coronale sagittale ou en 3D. En règle générale, cet examen est effectué en dehors du contexte d'un examen abdominal standard, afin de permettre une meilleure détection de petits calculs biliaires en absence d'une obstruction ou de visualiser l'anatomie des voies biliaires avec ses variantes avant une intervention chirurgical. Comme les effets secondaires des produits de contraste biliaire intraveineux sont plus fréquents que ceux des produits à l'excrétion rénale et comme une bonne fonction excrétrice est requise pour un résultat adéquat, l'indication pour cholangioscanner connaît ses limites.

3. Cholangio-IRM ou la Bili-IRM :

C'est l'examen de référence permettant une exploration multi-plans des voies bilio-pancréatiques. C'est une technique non invasive, atraumatique, non opérateur dépendante, ne nécessitant ni anesthésie ou injection de produit de contraste [100-101].

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

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

Le principe de la cholangio-pancréatographie-IRM est la réalisation de séquences très fortement pondérées en T2 [102], qui effacent le signal des structures non liquidiennes et celui des liquides en mouvement, pour ne conserver que celui des liquides stagnants.

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

Les techniques de cholangio-IRM objectivent de manière constante les voies biliaires extra hépatiques depuis les canaux hépatiques droit et gauche jusqu'à l'ampoule de Vater ainsi que le canal pancréatique [100-101].

La voie biliaire accessoire comprenant la vésicule biliaire et le canal cystique est également visualisée. La bili-IRM permet d'obtenir de véritables coupes anatomiques [46].

Les performances de la cholangio-IRM dans le diagnostic des variantes de la normale des voies biliaires et pancréatiques ont été évaluées comme très élevées avoisinant 98% [101-103]. De ce fait, les anomalies de la jonction bilio-pancréatique

pouvant rentrer dans ce cadre de variantes, pourraient être diagnostiquées également par cholangio-IRM.

La bili-IRM est réalisée en bidimensionnel (2D) multi plan (axial, coronal et oblique) associée ou non à une reconstruction tridimensionnelle (3D) utilisant le logiciel de reconstruction des points d'intensité maximum ou MIP [101-104].

L'acquisition volumique 3D a pour avantage d'obtenir une meilleure résolution spatiale, permettant une bonne analyse des voies biliaires et pancréatiques [49].

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

4. La cholangiographie intraveineuse :

C'est un moyen radiologique qui permet le diagnostic préopératoire précis. Rarement utilisée de nos jours car conditionné par l'absence d'ictère et par un fonctionnement hépatique satisfaisant, qui est le plus souvent absent chez les malades ayant une DKC. [105]

Elle permet l'opacification de la voie biliaire principale par injection intraveineuse d'un produit iodé.

L'anomalie apparaît sous forme d'une opacité arrondie, généralement de faible tonalité, qui dépend de la voie biliaire principale et qui s'opacifie en même temps que cette dernière.

5. La cholangiographie transhépatique percutanée :

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

La ponction est habituellement pratiquée dans les voies biliaires intra-hépatiques à l'aiguille fine par voie latérale droite intercostale qui peut être guidée par échographie. [106]

Cependant, les VBIH sont difficilement cathétérissables, ce qui rend cet examen peut rentable.

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

6. La cholangiographie rétrograde endoscopique après cathétérisme de la papille :

Elle est pratiquée sous couverture antibiotique et en préopératoire immédiat.

Elle permet d'obtenir des renseignements précis sur :

- La dilatation : type, taille, calibre, siège.
- Les voies biliaires supra-kystiques et intra-hépatiques.
- La voie biliaire accessoire.
- Le cholédoque sous kystique et ses rapports avec l'abouchement de Wirsung.

[107]

Cet examen expose au risque de pancréatite, car il nécessite l'injection de grosses quantités des produits de contraste.

7. La cholangiographie peropératoire :

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

Sa sensibilité varie de 92% à 96% et sa spécificité est environ 100%.

Elle peut se faire soit par l'intermédiaire de la vésicule ou par la ponction directe de la dilatation kystique.

Une principale et unique complication décrite est un état de choc à l'iode. [108-109].

8. Scintigraphie des voies biliaires : [110]

La scintigraphie biliaire au technétium 99 marquée à l'acide triméthylindodiacétique est une méthode simple, reproductible, non invasive, ayant

une bonne sensibilité pour l'évaluation morphologique et la classification des kystes cholédociens, cependant, cette sensibilité diminue pour l'appréciation de l'extension intra hépatique des lésions kystiques [111]. De nos jours, certaines équipes ont recours à la scintigraphie biliaire au titre de l'analyse fonctionnelle qualitative et quantitative du montage chirurgical.

Un allongement du temps hiloduodéal traduit une mauvaise clairance biliaire, pouvant prédire l'apparition d'une cholangite sclérosante secondaire [112].

9. Abdomen sans préparation :

Cet examen permet de noter la présence d'une opacité de l'hypochondre droit abaissant et refoulant le colon transverse.

L'ASP peut mettre en évidence des images calcifiées (calculs dans le kyste, ou dans la vésicule ou ailleurs) ou des images aériques témoignant d'une fistule bilio-digestive pathologique. Le cliché d'ASP est le plus souvent normal.

C. L'endoscopie :

1. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) : [113]

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

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

La CPRE a été l'examen de référence durant de longues années pour le diagnostic de la DKC et ses complications. De plus, par l'intermédiaire d'une sphinctérotomie oddienne endoscopique, la CPRE permet l'extraction des calculs du canal commun long, des calculs pancréatiques, voir le traitement des cholédocèles (type III). [114-115-116]

2. Echo endoscopie biliopancréatique : [111]

Son apport n'a été que rarement évalué .Certains études ont confirmé l'excellente sensibilité de cette technique pour le diagnostic de kyste cholédocien, pour la recherche et l'analyse de la variété d'une AJBP ainsi que pour la recherche d'éventuels arguments en faveur d'une lésion tumorale associée, notamment vésiculaire. [116]

Tableau 13 : le pourcentage des diagnostics préopératoires selon la littérature

Auteurs	Années	% diagnostics préopératoires exacts
ALONSO-LEJ [89]	1959	35%
YAMAGUSCHI [62]	1980	72%
CUSSENOT [189]	1987	85%
CHAMI [67]	2000	80%
DEBAKH [68]	2010	100%
MABRUT JY [69]	2012	100%
NOTRE ETUDE	2016	100%

Chez l'ensemble de nos patients, le diagnostic a été évoqué sur l'échographie abdominale chez tous les malades et confirmé en préopératoire sur la TDM abdominale chez 25% d'entre eux, et sur la Bili-IRM chez 87,5% des patients avec une détermination précise du type de la dilatation.

V. Etude anatomo-pathologique :

A. Classification: [110]

Le kyste du cholédoque a été découvert pour la 1^{ère} fois par l'anatomiste allemand Abraham Vater en 1723[52], mais le 1^{er} cas décrit dans la littérature anglaise a été celui d'une jeune fille de 17 ans rapporté par Halliday Douglas of Edinburgh en 1852. [76]

La 1^{ère} classification qui a été proposée par Alonso-Lej et ses collègues en 1959 [118], décrit 3 types de dilatation du cholédoque. En 1977, Todani et ses collègues ont élargi cette classification, qui est typiquement morphologique, en introduisant les dilatations intra hépatiques et les kystes multiples extra-hépatiques.

Actuellement c'est la classification la plus utilisée.

1. Classification d'Alonso- Lej et coll :

Les dilatations congénitales de la voie biliaire principale regroupent en fait plusieurs malformations qui ont été classées par Alonso-Lej et coll [65]. En 1959, la classification a été complétée par Flanigan [90] en 1975.

- **Type I** : Dilatation congénitale du cholédoque proprement dite (DKC) ; la dilatation fusiforme ou sacciforme est presque globale, incluant le canal cystique, avec des voies biliaires sus-jacentes plus souvent normales que dilatées. La vésicule biliaire est habituellement de morphologie normale. La DKC est la forme la plus fréquente et représente environ 85 % des cas.
- **Type II** : Le diverticule du cholédoque, se rencontre dans 10 % des cas ; il s'agit de dilatations sacciformes et latérales du canal biliaire avec un pédicule court et étroit.

- **Type III** : Il concerne la dilatation de la portion terminale du cholédoque qui fait saillie dans la lumière duodénale. C'est le cholédochocèle qui se rencontre dans environ 5 % des cas.
- **Type IV** : Des dilatations des voies biliaires intrahépatiques peuvent être associées dans 20 % des cas aux DKC.
- **Type V** : les dilatations limitées aux voies biliaires intrahépatiques, encore appelées maladie de Caroli.

2. **Classification de Todani**

Publiée en 1975 par Todani et collaborateurs, elle comprend cinq types principaux incluant les voies biliaires aussi extra qu'intra-hépatiques. [119-120-121]

Actuellement c'est la classification la plus utilisée car elle est la plus précise et la plus complète, [122] elle distingue 5 types :

- **Type I** : il représente près de 90% des kystes du cholédoque. L'anomalie se développe sur la voie biliaire extra hépatique au-dessous des voies biliaires hépatiques et au-dessus de la portion pancréatique du canal biliaire. (fig 33-34)

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

Ce type comprend 3 sous groupes :

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

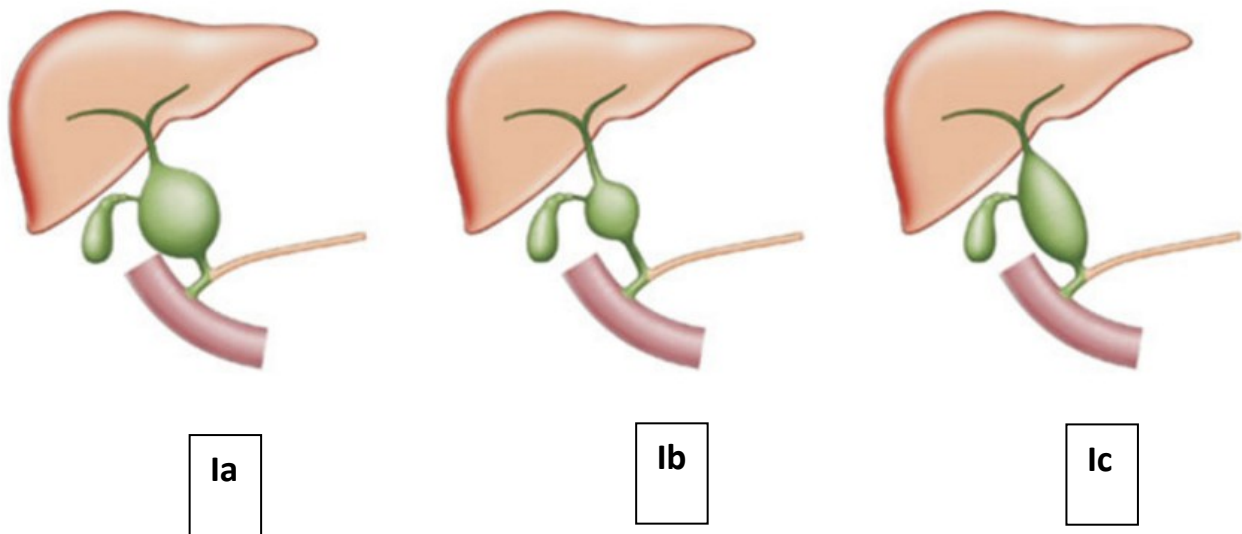


Figure 33 : Schéma de type I de la classification de Todani [123]

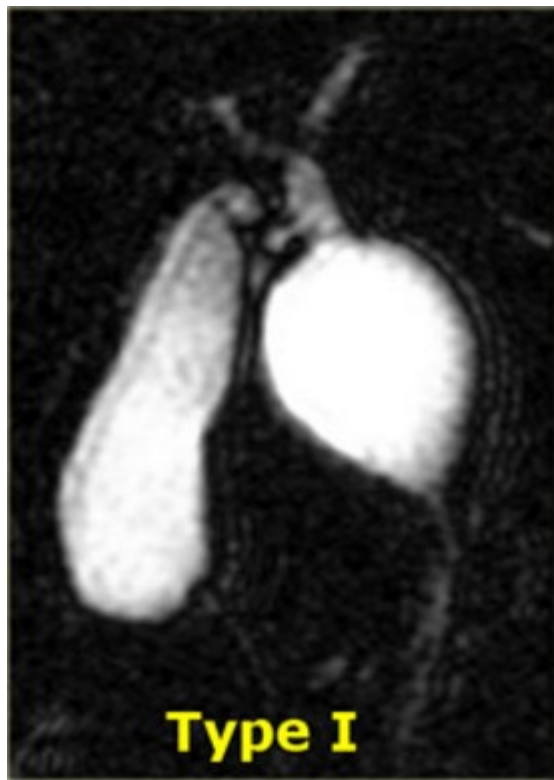
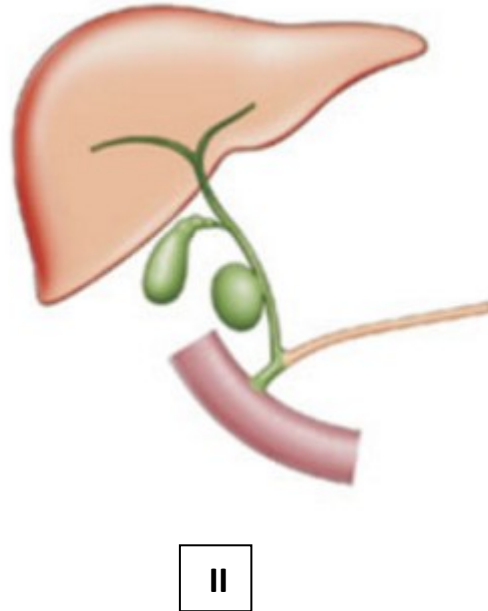


Figure 34 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type I de Todani.[124]

- **Type II** : est un diverticule de la voie biliaire principale, rattaché par un pédicule habituellement court et étroit à une voie biliaire principale non kystique.(fig35-36)



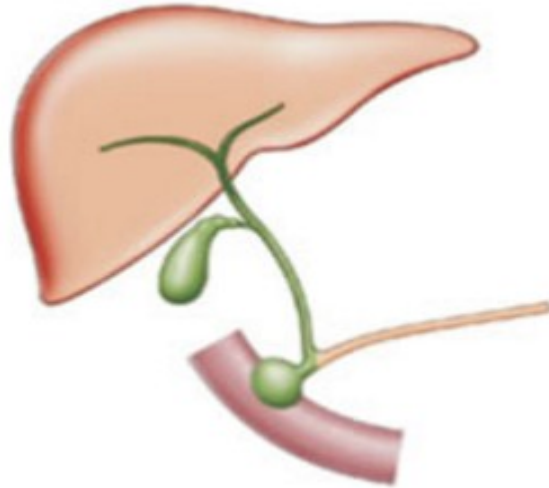
II

Figure 35 : Schéma de type II de la classification de Todani.[123]



Figure 36 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type II de Todani.[124]

- **Type III** : correspond au cholédococèle, qui est une dilatation de la portion terminale du canal cholédoque faisant saillie dans la lumière duodénale : la voie biliaire principale sus-jacente est le plus souvent normale ou dilatée mais non kystique. (fig 37-38)



III

Figure 37 : Schéma de type III de la classification de Todani. [123]



Figure 38 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type III de Todani.[124]

- **Type IV** : comprend deux formes différentes : (fig 39–40)
- IVa : Est une dilatation de la voie biliaire principale, quelque soit son type, associée à des dilatations intra hépatiques.
- IVb : Est une dilatation multiple des voies biliaires uniquement extra hépatiques pouvant regrouper plusieurs des types précédents.

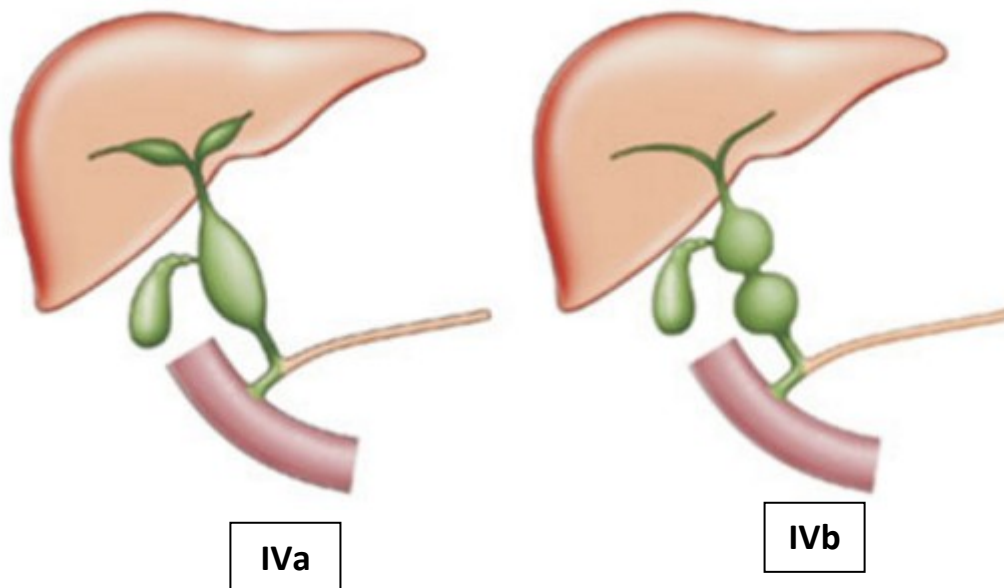


Figure 39 : Schéma de type IV de la classification de Todani.[123]

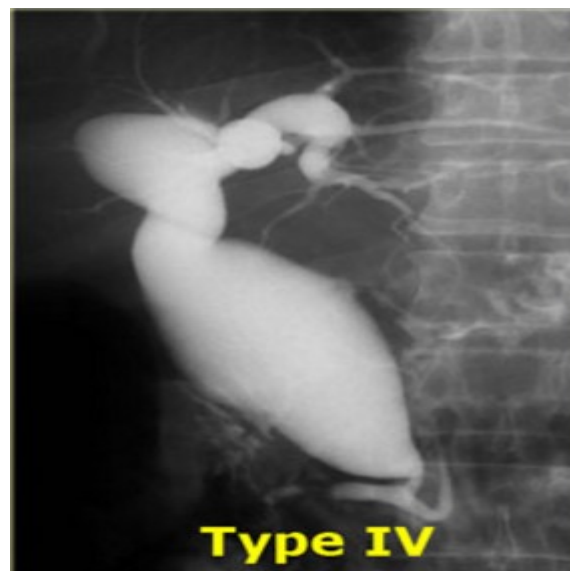


Figure 40 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type IV de Todani. [124]

- **Type V** : il s'agit de la maladie de Caroli. [125] (fig 41-42-43)

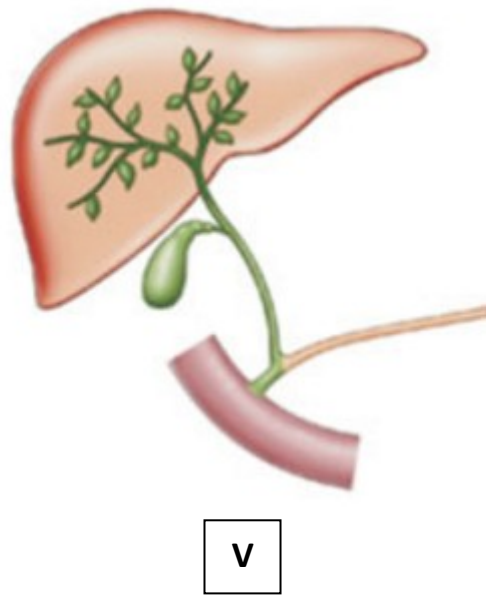
C'est une dilatation congénitale non obstructive qui intéresse uniquement les voies biliaires intra hépatiques. C'est une maladie autosomique récessive rare, dont la prévalence ne dépasse pas 1/1000000 de la population. Jusqu'à 1984, juste 162 cas qui sont rapportés.

Il existe 2 formes de la maladie :

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

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

Les voies biliaires extra hépatiques peuvent être normales ou pathologiques. L'atteinte rénale est fréquente, c'est une ectasie canaliculaire péricalicielle.



V

Figure 41 : Schéma de type V de la classification de Todani. [123]

<u>2 entités à distinguer:</u>	
<p><u>Maladie de Caroli</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ❑ Non héréditaire ❑ Angiocholites fréquentes ❑ Pas d'HTP ❑ kystes volumineux ❑ Pas d'anomalies rénales 	<p><u>Syndrome de Caroli</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ❑ autosomique récessif ❑ Angiocholites moins fréquentes ❑ kystes plus petits ❑ HTP en raison de la FHC ❑ anomalies rénales (Cacci-Ricci, polykystose)

Tableau 14 : Tableau comparatif entre la maladie de Caroli et le syndrome de Caroli[126]



Figure 42 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type V de Todani. [126]

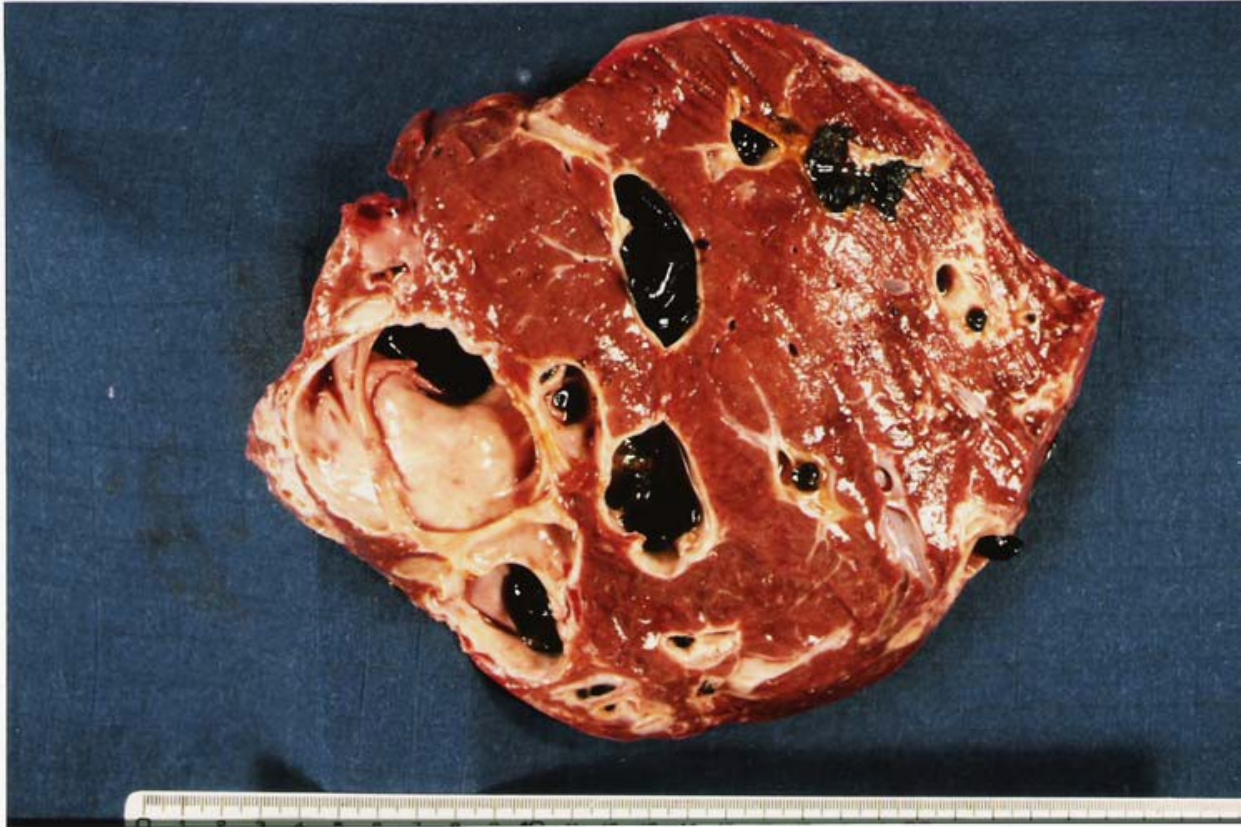


Figure 43 : Pièce opératoire de maladie de Caroli: multiples dilatations biliaires intra-hépatique [126]

3. Classification de KOMI : (fig 44)

C'est une classification qui prend en considération l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique et qui a intérêt aussi bien thérapeutique que pronostique. [127]

- Type I : Wirsung dans le cholédoque

Ia : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans DKVBP.

Ib : anomalie de la jonction bilio-pancréatique avec DKVBP.

- Type II : cholédoque dans le wirsung

Ila : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans DKVBP.

Ilb : anomalie de la jonction bilio-pancréatique avec DKVBP.

- **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 pancréatique.

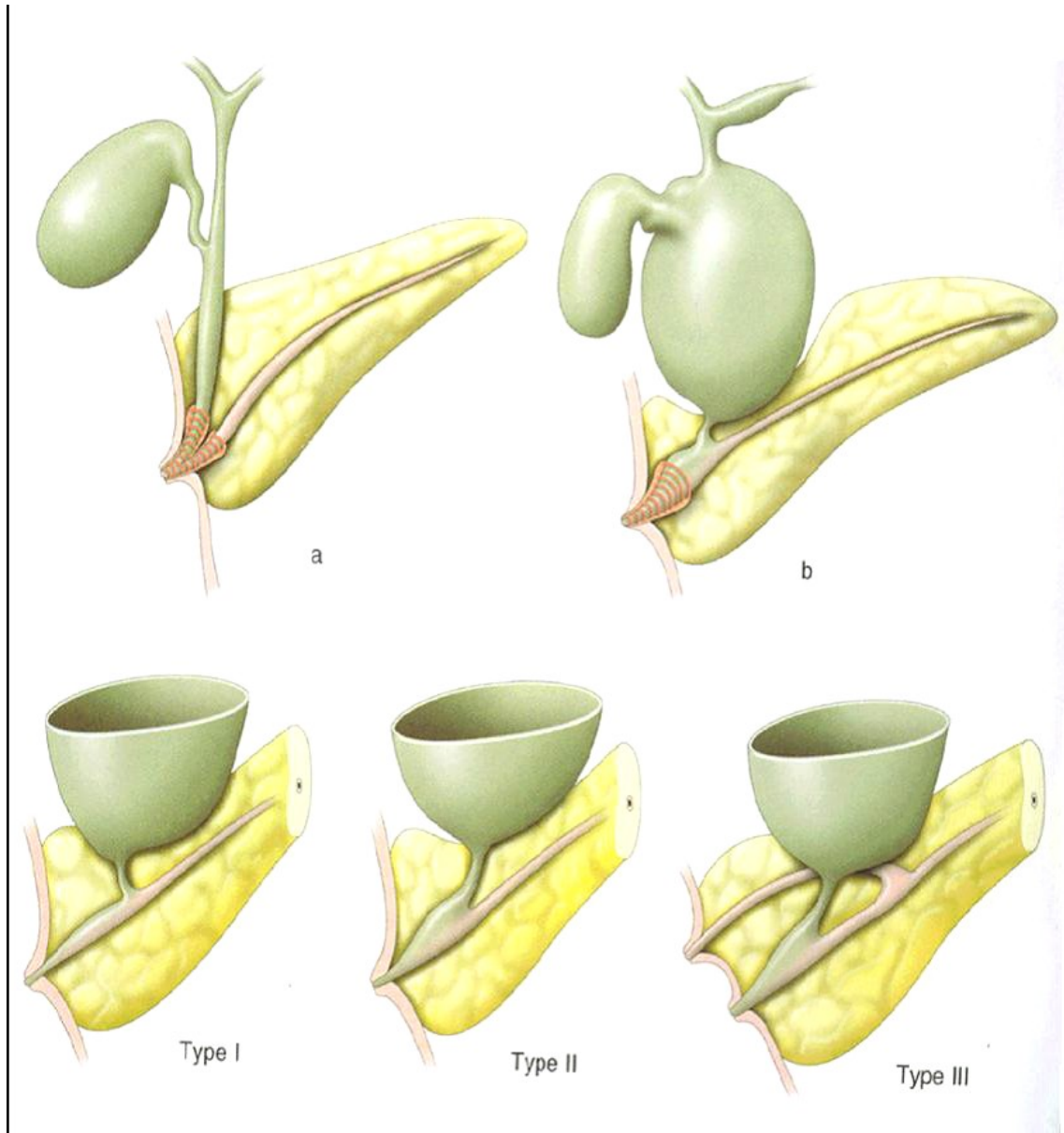


Figure 44 : Schéma montrant la classification de Komi avec ses différents types.

4. Classification de kimura :

Les anomalies anatomiques de jonction biliopancréatique ont été classées par Kimura et al en deux variétés [128].

- la variété 1 est celle où le canal excréteur du semble se jeter dans le cholédoque réalisant l'union pancréatico–cholédocienne.
- la variété 2, qui prédomine, est celle de l'union cholédoco–pancréatique, où le cholédoque semble se jeter dans le canal de Wirsung.

B. Discussion des données de la littérature

- Selon la classification d'ALONSO–LEJ [89], le type I représente 85 à 90% ,80% selon TODANI [129], 61% selon MANNAI (étude tunisienne [87]), 71% pour MABRUT [69] et 50% selon CHAMI [67].
- le type II est une malformation rare, estimé de 2 à 3%, par YAMAGUSCHI [62], MOUROUX [130] a pu retrouver des vingtaines de cas publiés, MABRUT [69] a retrouvé 4% et SOLOVEI [131], quant à lui, retrouve une soixantaine de cas.
- Le type III représente seulement 1,4% pour YAMAGUSCHI [56], alors que pour FLANIGAN [90] les cholédochocèles représentent 4,5% et il n'a pas été retrouvé chez aucun cas dans les 3 études de MANNAI [69], DEBARH [62] et CHAMI [61].
- Le type IVa représente 45 % pour TODANI [129], 44% pour CHAMI [67], 21% pour MABRUT, 15.7% dans la série de POWELL [132], 2.7% dans celle de FLANIGAN [90] et 25% dans notre série.
- Pour ce qui est du type V ou maladie de CAROLI, la dilatation des voies biliaires intra–hépatiques est bilobaire dans 80 % des cas. Dans le cas du type V unilobaire, la dilatation des voies intra–hépatiques est le plus souvent localisée au lobe gauche [133].

Tableau 15: Le pourcentage des types de la DCVB selon la classification de TODANI en fonction des séries des différents auteurs

	La littérature [67-68-69-87-132-62]	Notre étude
Type I	61 - 78%	62,5%
Type II	0% - 3%	0%
Type III	1,4 - 7%	0%
Type IV	15 - 30%	25%
Type V	2 - 11%	12,5%

C. Etude anatomo-pathologique :

1. Le volume de la dilatation :

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

Le plus petit cas rapporté dans la littérature (1910) mesure 2,5 cm de largeur 3cm de long, le plus volumineux revient à Red et Rubd (1922) et contenait huit litres de bile. [112]

Dans notre série, le diamètre de la dilatation est compris entre 7,5mm et 7,7cm de calibre chez les huit patients. (fig 45)



Figure 45 : Echographie hépatobiliaire montrant la dilatation maximale du cholédoque intéressant le cas n°3 de notre série.[50]

2. La paroi de la dilatation:

L'aspect extérieur est variable, il est tantôt pâle, et sillonné d'un réseau vasculaire plus ou moins dense, tantôt bleuté et légèrement vascularisé. Cette variation d'aspect peut être en rapport avec le calibre de la paroi de la dilatation qui est habituellement épais et pouvant atteindre 1 cm [110], parfois la paroi est très mince d'où l'éventualité de rupture au cours de l'intervention.

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

Certains auteurs ont noté la présence de formations valvulaires, situées, soit à l'abouchement du cystique dans le canal hépatique commun, soit au départ du cholédoque inférieur.

Ces replis valvulaires ont une épaisseur variant de quelques millimètres, leur origine reste obscure. Pour certains, ils sont le témoin de vestiges embryonnaires, pour d'autres, il s'agit de la conséquence des réactions inflammatoires, enfin et plus

généralement, l'origine est attribuée à des causes mécaniques lors de la genèse de la dilatation.

3. Le contenu de la dilatation :

Fait habituellement de bile, dont la teinte et la consistance sont variables. La bile peut être soit aseptique, soit le plus souvent infectée, et ceci dépend du degré d'obstruction du cholédoque inférieur. La lithiase intra-kystique est rare.

4. Etude histologique : (fig 46)

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 effectuées sur la pièce de résection qui comporte en général la quasi-totalité de la voie biliaire, y compris la vésicule, montrent qu'il n'y a pas de muqueuse de revêtement interne, mais seulement un tissu conjonctif tapissant toute la voie biliaire, avec par endroits quelques plages de muqueuse intacte.

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 pourrait être amenée à se rétracter secondairement avec le risque d'une sténose anastomotique...

L'expérience prouve cependant que même dans les cas où l'anastomose a porté sur un segment dépourvu de muqueuse, la sténose de l'anastomose n'est pas une complication fréquente.

Des concrétions biliaires ou de véritables calculs sont parfois trouvés au fond du kyste, leur formation relevant évidemment de la stase biliaire.

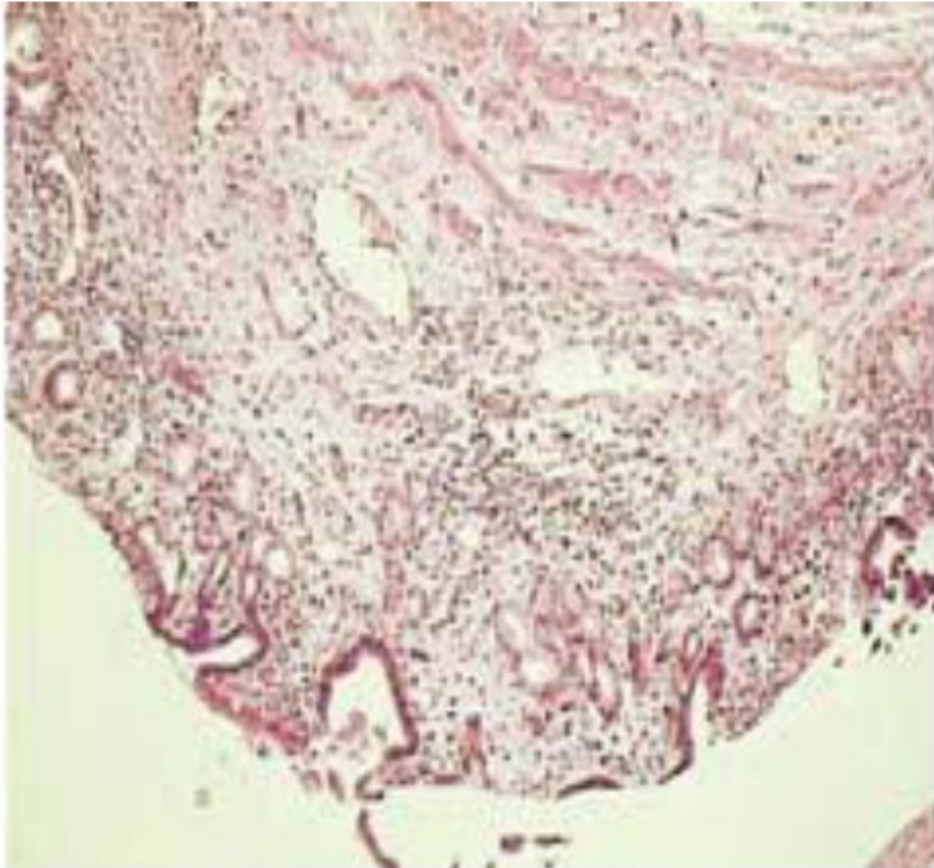


Figure 46 : Vue microscopique d'une lame prise d'une dilatation du cholédoque qui montre de la fibrose. [134]

VI. Evolution et complications :

A. Evolution :

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

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

B. Complications : [136]

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

Cependant la complication la plus grave et la plus tardive, reste la cancérisation de la paroi du kyste [129-135-136].

1. Les complications infectieuses: [110-136]

a. Infection du contenu du kyste : [135]

Due à la stase biliaire, les germes les plus responsables sont les germes Gram négatif. Cliniquement se manifeste par des épisodes récurrents de fièvre modérée, résolus par un traitement médical, mais les récurrences sont fréquentes [136].

b. L'angiocholite 11%:

Se manifeste par la triade de Villard à savoir : douleur de l'hypochondre droit, la fièvre et un ictère dans cet ordre dans un délai de 24–72 heures au maximum. La prise en charge se base sur le traitement médical et chirurgical.

c. La cholécystite :

C'est une complication rare mais peut révéler une DKC

d. Pancréatite aigüe 0,5–33% : [135]

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

e. Abcès du foie : rare**2. Les complications mécaniques :****a. Lithiase intra kystique 18–25% : [137] (fig 47)**

La stase biliaire favorise la constitution de concrétions qui aggravent l'obstruction. Ces concrétions peuvent aussi se développer dans la partie résiduelle intrapancréatique, si l'on a dû laisser un « fond de coquetier » lors de l'exérèse du kyste. [138]

En outre, la simple disposition de canal commun, accompagnée d'une dilatation modérée et diffuse de l'ensemble de la VBEH, est aussi très souvent associée à une lithiase de la partie basse des canaux.



Figure 47 : DKC compliquée de lithiase biliaire. [139]

b. La perforation 3–7% : [121]

Les perforations spontanées du kyste du cholédoque sont rares. Leur fréquence varie entre 1,8 %, et 7 % [140–141]. Néanmoins la littérature indique qu'elles se rencontrent principalement chez les enfants de moins de 4 ans.

La cause précise de la perforation d'un kyste du cholédoque n'est pas connue, mais des facteurs tels que l'obstruction distale [140], le traumatisme [142], les anomalies des voies pancréaticobiliaires [143] et la fragilisation de la paroi du kyste par reflux pancréatique ont été impliqués. 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 principalement 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 canal commun biliopancréatique avec irritation épithéliale sur une paroi fragilisée. Ce qui va entraîner une inflammation.

Cette inflammation explique aussi le caractère souvent très épais et très vascularisé de la paroi kystique. Cette cholépéritonite est très grave.

c. La compression :

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

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

d. La cirrhose biliaire secondaire :

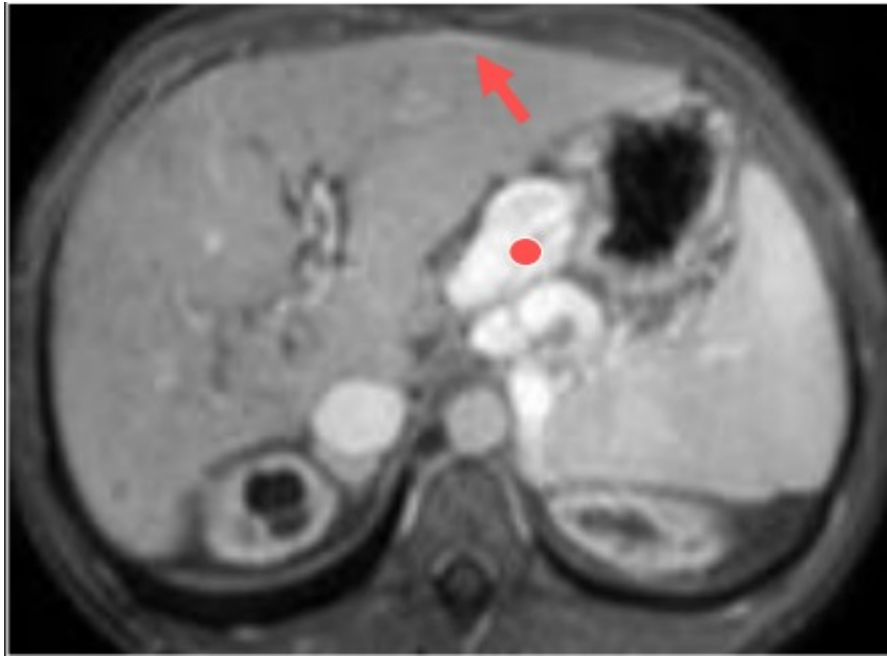
Si, dans certains cas, il peut apparaître normal macroscopiquement et à l'histologie, il arrive fréquemment que des lésions du parenchyme hépatique témoignant de la stase et de la fibrose soient déjà très marquées. Il faut d'ailleurs noter que ces lésions peuvent très bien être retrouvées chez le jeune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

Elle s'accompagne des signes d'hypertension portale avec ascite, SMG et varices œsophagiennes. (Fig 48)

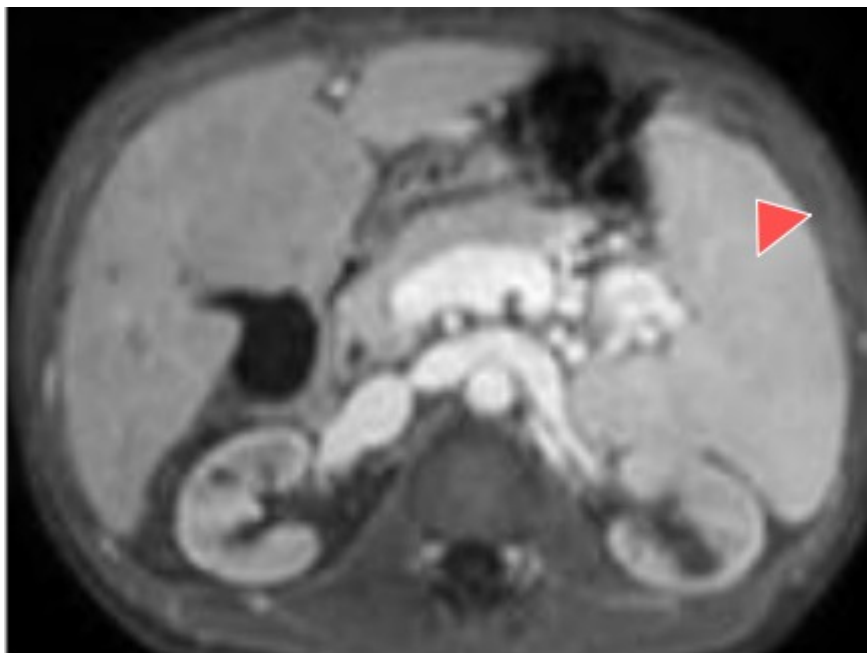
L'obstruction et la stase d'une part, l'infection d'autre part, entraînant un cycle lésionnel autoentretenu aboutissant à l'installation de la fibrose.

Il faut donc faire une biopsie hépatique lors de l'intervention.

Dans notre série, l'HTP, la splénomégalie et l'ascite de moyenne à grande abondance ont été retrouvés chez 2 cas. Un seul cas a présenté des varices œsophagiennes stade I et II.



A



B

Figure 48 : A+B : Séquence T1 injectée retrouvant une dysmorphie hépatique avec des contours irréguliers (flèche), des signes HTP: splénomégalie (tête de flèche) et des varices gastriques (rond). [139]

3. La dégénérescence maligne : (fig 49-50)

Le risque de dégénérescence en cholangiocarcinome avec une fréquence variable en fonction de l'âge du patient de l'ordre de 0,7 % moins de dix ans et 6,8 % entre 11 et 20 ans et beaucoup plus élevée chez l'adulte avec une nette prédominance féminine (2 filles pour un garçon). Le risque augmente avec l'âge. [144] Par ailleurs, l'incidence des cancers des voies biliaires serait 1000 à 2000 plus fois élevée chez les patients porteurs d'un kyste du cholédoque que dans la population générale.

Un cas de cancer des voies biliaires sur kyste du cholédoque à l'âge de 12 ans a été rapporté, deux autres cas chez des sujets de moins de 18 ans étant signalés à l'époque dans la littérature par les mêmes auteurs.

En fait, cette complication concerne essentiellement des adultes, dont l'anomalie est restée méconnue jusqu'alors, ou aussi pour d'autres, après une chirurgie faite dans l'enfance. [145]

C'est notamment le cas pour ceux dont l'intervention n'a comporté qu'une dérivation biliodigestive sans exérèse.

Mais la cancérisation peut aussi survenir au niveau du foie après ablation complète, notamment lorsque les VBIH étaient et sont restées très dilatées.

La localisation est très variable : intrahépatique, résidu du canal hépatique, résidu intrapancréatique, anastomose biliojéjunale.

Chez les malades non encore opérés de leur kyste, la fréquence du cancer a été évaluée à 10 % et même à plus de 16 %. [146-147-148]

Il a aussi été décrit des cas de cancer en amont d'un CCBP isolé, sans dilatation de la voie biliaire sus-jacente, justifiant par là même l'exérèse préventive de la voie biliaire dans le traitement de cette anomalie.

Le reliquat intrapancréatique de la dilatation peut aussi être le siège d'une dégénérescence, jusqu'à 17 ans après l'opération.

Le type de cancer est le plus souvent un adénocarcinome.



Figure 49 : Image échographique montrant une tumeur végétante aux dépens de la paroi du kyste du cholédoque. [149]

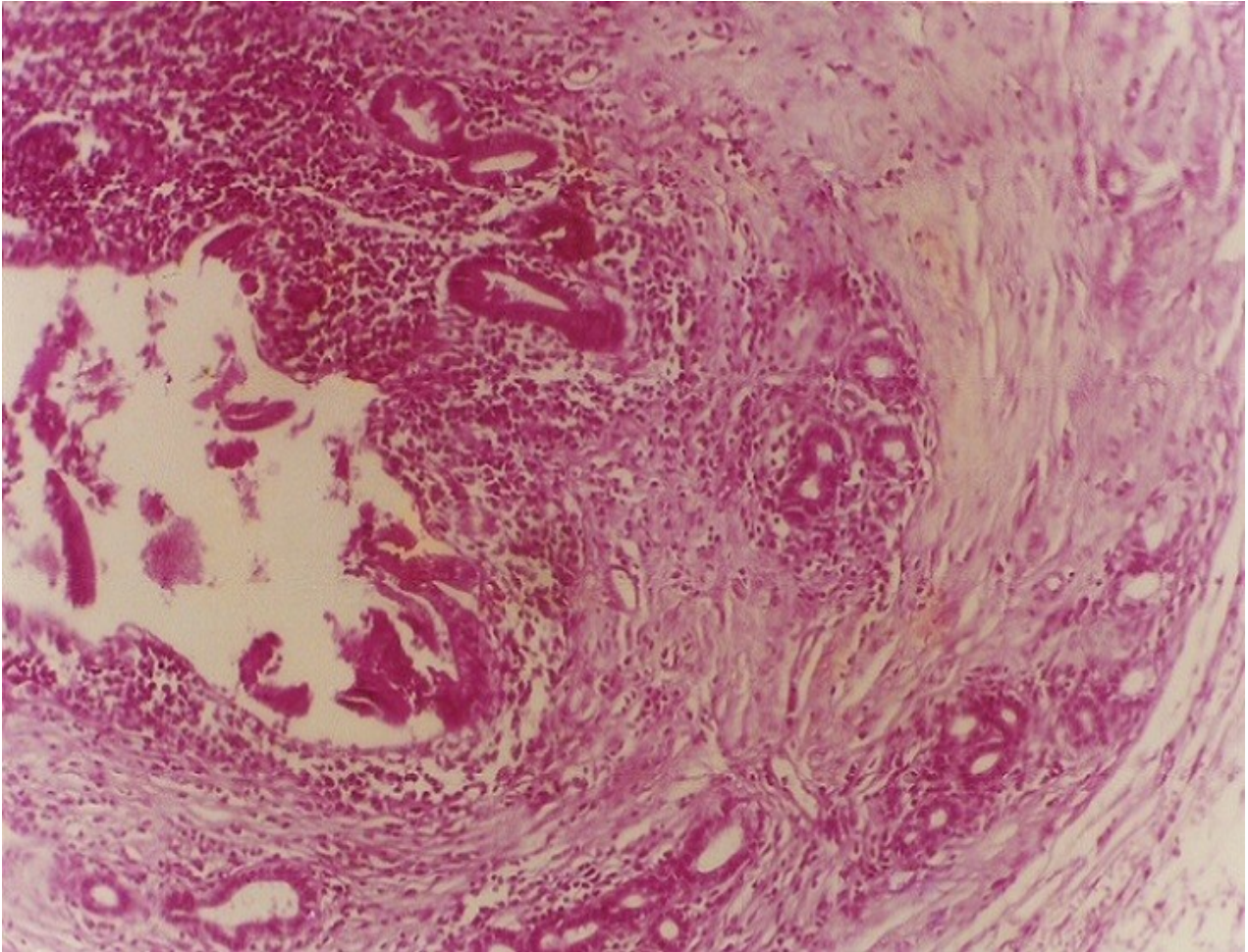


Figure 50 : vue microscopique d'une lame prise d'une paroi cholédocienne avec en intra-luminal une prolifération tumorale tubulo-papillaire. [149]

VII. Diagnostic différentiel

A. Les malformations et variantes anatomiques :

Nombreuses sont les malformations des voies biliaires qui peuvent simuler une DKC.

1. L'atrésie congénitale des voies biliaires :

L'atrésie congénitale des voies biliaires (AVB) est une maladie rare, de cause inconnue, caractérisée par une obstruction des voies biliaires survenant en période périnatale. Son incidence est de 1/18 000 naissances en Europe. Cette incidence est plus élevée dans la zone Asie-Pacifique et culmine à 1/3 200 en Polynésie française.

L'AVB est la cause la plus fréquente de cholestase néonatale et la première indication de transplantation hépatique chez l'enfant. Le diagnostic est évoqué devant un ictère néonatal avec selles décolorées et hépatomégalie. Les explorations radiologiques précisent la perméabilité des voies biliaires et exclut les principales autres causes de cholestase néonatale. L'histologie montre, au niveau du foie, des signes d'obstacle biliaire avec fibrose rapidement progressive ; au niveau des voies biliaires, une inflammation avec fibrose et oblitération.

Non traitée, l'AVB évolue vers une cirrhose biliaire en quelques mois et conduit au décès de l'enfant dans les premières années de vie.

2. Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra-hépatiques [150] :

Ces lésions regroupent des affections qui communiquent ou non avec le reste de l'arbre biliaire et diffèrent selon leur prévalence, leurs manifestations et leur sévérité.

Elles ont cependant trois caractéristiques communes :

- Les lésions du foie consistent en l'existence de kystes qui sont soit macroscopiques, alors facilement reconnus par les techniques d'imagerie, soit

microscopiques et dans ce cas seulement trouvés à l'examen histologique du foie

- L'ensemble des désordres est expliqué par une malformation embryologique de la plaque ductale.
- Les lésions hépatiques sont fréquemment associées à des lésions rénales de diverse nature, mais toutes secondaires à une malformation congénitale des tubules rénaux.

3. Complexes de Von Meyenburg [151-152-153]

Les complexes de Von Meyenburg sont habituellement asymptomatiques et trouvés de façon fortuite à l'examen histologique du foie. Ils sont secondaires à une anomalie de la plaque ductale survenant dans les phases les plus tardives du développement des voies biliaires et affectant donc les plus petits canaux biliaires intrahépatiques. Les complexes de von Meyenburg sont souvent multiples. Ils sont localisés à l'intérieur ou à la périphérie des espaces portes et sont constitués par le groupement de canaux biliaires plus ou moins dilatés, entourés de tissu fibreux. Ils peuvent s'observer dans un foie par ailleurs normal ou atteint de fibrose hépatique congénitale, de syndrome de Caroli ou de maladie polykystique.

4. Kyste biliaire du foie [102-103]

Le kyste biliaire du foie consiste en une dilatation kystique d'une voie biliaire aberrante, ne communiquant pas avec le reste de l'arbre biliaire. Sa prévalence dans la population générale est d'environ 3 %. La lésion est arrondie ou ovoïde. Elle est unique dans la moitié des cas et double ou triple dans l'autre moitié. Son diamètre va de quelques millimètres à plus de 20 centimètres et augmente avec l'âge. Le foie est normal autour des petits kystes, alors que les grands kystes peuvent entraîner une atrophie du tissu hépatique adjacent. Les kystes biliaires du foie sont généralement sporadiques, mais un petit nombre de cas familiaux ont été rapportés. Ils prédominent

chez la femme et sont généralement asymptomatiques. Des douleurs ou un inconfort abdominal peuvent s'observer en cas de kystes volumineux.

5. Maladie polykystique du foie

La maladie polykystique du foie peut être ou non associée à une maladie polykystique rénale.

B. Les affections infectieuses : [135]

1. Le kyste hydatique :

Il s'agit de la lésion kystique hépatique qui donne le plus fréquemment une dilatation biliaire à son contact. L'anomalie biliaire est due à une fistule par érosion directe de la paroi biliaire.

Cette anomalie biliaire est importante à dépister, car son existence est une contre-indication à l'injection de matériel scolicide dans le kyste hydatique. En effet, les produits scolicides sont toxiques pour les voies biliaires, et leur diffusion via la fistule risque d'entraîner une cholangite...

Une dilatation segmentaire uni ou pluri-focale des voies biliaires intrahépatiques à l'échographie.

2. Les abcès :

Que se soient les abcès amibiens ou pyogènes, intéressant le foie ou les voies biliaires, ils prêtent confusion essentiellement dans le cadre des dilatations kystiques compliquées par une infection. Le diagnostic n'est généralement qu'en pré opératoire.

C. Les affections tumorales : [146]

1. Les tumeurs bénignes :

Elles sont habituellement découvertes par échographie à l'occasion de douleurs biliaires typiques ou d'autres symptômes.

Les tumeurs vraies (adénomes, papillomatose) et les pseudotumeurs (les polypes inflammatoires) apparaissent fixées à la paroi.

Elles sont exceptionnelles mais ont un risque élevé de dégénérescence.

2. Les tumeurs malignes :

Le cancer de la voie biliaire principale est rare, il s'agit essentiellement d'un adénocarcinome infiltrant. Le diagnostic différentiel se pose en cas d'une dilatation kystique dégénéré, car cette dernière peut être considérée comme une condition pré cancer.

VIII. TRAITEMENT :

A. Les buts du traitement

Le traitement des DCVB est exclusivement chirurgical [136] et l'abstention thérapeutique conduit à 97% de mortalité [90,61]. Actuellement, la quasi-totalité des auteurs prône l'exérèse de la DCVB qui permet d'éliminer, le réservoir empêchant ainsi la stase biliaire et donc les infections chroniques et la formation des calculs.

- le reflux pancréatico-biliaire qui contribue aux poussées d'angiocholites, à la pancréatite et à la dégénérescence maligne du kyste.
- le risque de dégénérescence du kyste [146-147].

Cette exérèse doit être suivie d'une anastomose bilio-digestive de bonne qualité, qui permettra un drainage biliaire correct pour éviter le risque d'angiocholite ascendante par le reflux jejuno-biliaire.

B. Les méthodes thérapeutiques

1. Traitement médical :

L'abstention thérapeutique aboutit au décès du malade.

a. Traitement des perturbations métaboliques :

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

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

Traitement du choc septique, hypovolémique ; par un remplissage vasculaire sous contrôle de la pression veineuse centrale et de la diurèse ; lutte contre l'acidose métabolique, et un apport suffisant en vitamine K si le taux de prothrombine est diminué.

b. Antibiothérapie curative de l'infection aigue :

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

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

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

Avant l'identification des germes : ATB à large spectre, actifs sur les BGN et les anaérobies : Aminoside+ Ampicilline + Nitromidazole.

2. Traitement chirurgical : [136-155-156]

a. Drainage externe

Actuellement abandonné, car toutes les statistiques ont montré sa gravité extrême.

Mais il peut être établi dans des circonstances particulières :

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

b. Drainages internes

i. La cholédocorrhaphie :

Elle vise à reconstituer une voie biliaire principale normale dans sa morphologie et constitue en la résection subtotal de la kyste avec réfection d'un canal de calibre régulier.

En réalité, cette technique ne donne qu'une apparence normale à la voie biliaire principale sans modification de son fonctionnement, car elle n'aboutit pas à assurer un passage normal de la bile vers l'intestin et ne remplit pas donc le but du traitement.

ii. La sphinctérotomie :

Elle est pratiquée pour la première fois par Roux en 1958 et consiste à sectionner le sphincter d'Oddi pour ouvrir largement la voie biliaire.

Cette méthode expose à des complications graves :

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

iii. Les anastomose kysto–digestives : [155–156]

Elles représentent la base du traitement de la DKC. Deux modalités principales existent :

➤ **L'anastomose kysto–duodénale :**

Réalisée la première fois par Braun et Hartmann (1898).

C'est l'anastomose la plus classique. C'est une technique rapide et simple : anastomose large faite au point déclive de la dilatation.

Cependant cette méthode a des inconvénients représentés par le 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. Elle expose également au risque ultérieur de sténose de la bouche d'anastomose et peut imposer une réintervention.

➤ **L'anastomose kysto–jéjunale sur anse exclue :** [155]

Il existe deux techniques dans la littérature :

- Anse en Omega de Braun : n'est plus utilisée.

- La technique de Roux ou le montage en « Y » ; utilisée la première fois par l'auteur Tsujumura (1927), c'est l'anastomose de choix qui a la préférence de tous les auteurs. (Fig 51)

L'anse jéjunale choisie en fonction du degré de mobilisation qu'elle offre est sectionnée et son méso divisé, l'extrémité d'aval est portée au niveau de l'étage sus-mésocolique et anastomosée au point déclive du kyste, l'extrémité d'amont est implantée sur le jéjunum en termino-latéral à une distance suffisante pour que l'exclusion soit effectuée.

Cette méthode a l'avantage de protéger la V.B.P 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-mésocoliques de type péritonéales ou occlusives qui seront prévenues par une bonne péritonisation. [59-157-158-159]

➤ **Anastomose kysto-gastrique :**

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

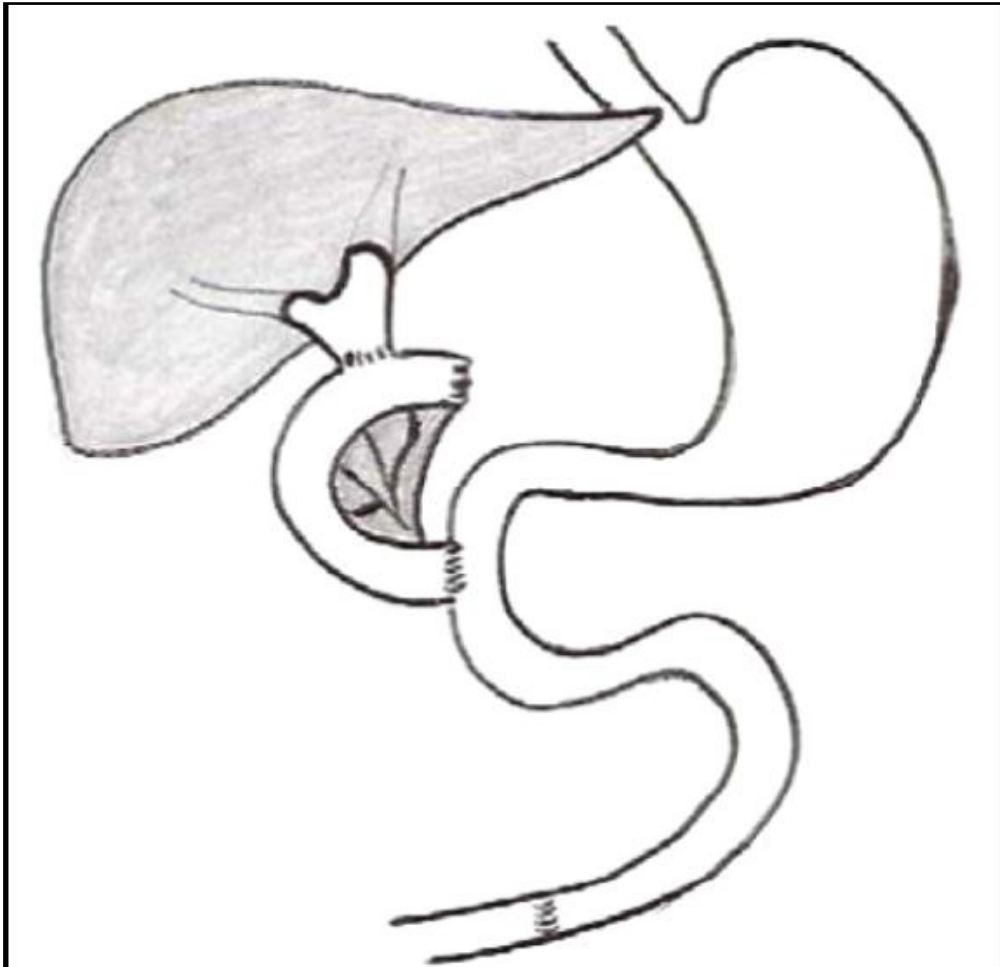


Figure 51: Anse interposée montée isolément avec anastomoses. bilio-digestive T-L.
jéjuno-duodénale T-L. [138]

iv. Les anastomoses hépatico-digestives avec exclusion de la dilatation kystique :

Cette anastomose a été préconisée par HEPP. Elle consiste à sectionner le canal hépatique en amont de la poche s'il est de calibre convenable, sinon, on peut faire une section transpolaire supérieure conservant une collerette kystique assurant à l'anastomose un calibre satisfaisant.

La dilatation est fermée et laissée en place, et on réalise l'anastomose du canal hépatique et de l'anse exclue en Y.

Cette méthode est de réalisation facile et le risque opératoire est faible du fait que l'on évite la dissection du kyste.

Son principal inconvénient est le risque de reflux pancréatique dans la cavité kystique favorisée par des anomalies d'abouchement sous-jacent.

c. Exérèse du kyste avec anastomose bilio-digestive [157]

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

Actuellement, la résection totale du kyste suivie d'une anastomose hépato-jéjunale sur anse en Y est le traitement de choix [162-163], car elle réduit le risque de stase biliaire [67-163] et de la dégénérescence néoplasique [161-164], ainsi qu'elle assure la meilleure dérivation biliaire.

L'exérèse peut être totale ou partielle :

❖ LA CONDUITE DE L'INTERVENTION :

i. Bilan préthérapeutique :

Une bonne exploration préopératoire permet de mieux reconnaître le type de dilatation, c'est une triple exploration : clinique, biologique et surtout radiologique.

ii. Moment et préparation à l'intervention :

- La présence d'un ictère n'est pas une contre-indication à l'intervention.
- 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 bien adaptée doit alors être instituée avant l'intervention, elle est toujours nécessaire et doit être entreprise d'emblée.
- Un traitement des perturbations métaboliques est essentiel avant chaque intervention.

Un cas particulier et de plus en plus fréquent est celui du nouveau-né où le diagnostic a été fait par échographie avant la naissance : le choix du meilleur moment

pour l'intervention doit tenir compte à la fois de la sensibilité particulière de l'enfant les premiers jours de vie à toute agression de type chirurgical et anesthésique d'une part, et d'autre part de la notion souvent vérifiée de la rétention biliaire précoce.

En pratique, c'est aux alentours du premier mois que l'intervention doit être effectuée. [158-159-160]

➤ **Anesthésie :**

Sachant que du fait du diagnostic souvent précoce, il s'agit parfois d'enfants très jeunes, une anesthésie spécialisée est indiquée.

Lorsque l'exploration radiologique avec opacification de la voie biliaire a été décidée avant l'intervention, ce qui est préférable en dehors d'une situation d'urgence, il est bien entendu souhaitable d'organiser l'examen sous la même anesthésie que celle qui sera faite pour l'intervention.

➤ **Exploration radiologique peropératoire immédiate :**

Une opacification peropératoire n'est nécessaire que dans la mesure où il n'a pas été possible de faire l'examen avant l'intervention.

Elle n'est cependant pas recommandée s'il s'agit d'une situation aiguë, avec une bile infectée, où une injection sous pression comporterait des risques de bactériémie.

Elle est moins réalisée actuellement vu le progrès des moyens radiologiques et surtout celui de la bili-IRM qui donne avec plus de précision tous les renseignements morphologiques nécessaires concernant la dilatation.

➤ **Installation**

L'enfant est en décubitus dorsal. Une couverture chauffante est nécessaire chez les nourrissons.

Un billot soulève légèrement la base du thorax et la région épigastrique.

L'opérateur est à droite avec l'aide et l'instrumentiste en face.

La voie d'abord la plus directe est une incision sous costale droite, parallèle au grill costal, la laparotomie médiane élargie convient mieux en cas de complications et la laparotomie médiane sus ombilicale convient mieux chez les patients longilignes, **cette dernière est la voie d'abord utilisée chez tous nos patients opérés.**

iii. Exploration : [137]

L'incision est sus ombilicale transversale, sectionnant les deux muscles grands droits.

À l'aide d'une valve sous-costale, fixée sur une chaîne tendue transversalement entre deux piquets et en écartant le foie avec une valve malléable, on expose la région sous-hépatique.

- La dilatation se présente sous forme d'une poche sous tension (Fig 52-A et B).
- Le foie peut être d'aspect normal, rétentionnel ou cirrhotique.
- Il faut par ailleurs apprécier l'état du pancréas qui peut être le siège d'une pancréatite chronique ou aigue récente

iv. Exérèse de la poche dilatée: [112]

➤ **L'exérèse totale de la poche dilatée: (fig 53)**

La méthode la plus simple et la plus prudente est de sectionner la poche à sa partie moyenne et de disséquer son pôle supérieur de bas en haut : en progressant on doit surveiller la section afin de respecter la zone de convergence qui doit être conservée pour confectionner une seule anastomose (Fig 54).

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

du pancréas alors le risque de léser le canal de Wirsung est majeur, on a recours donc à l'exérèse partielle.

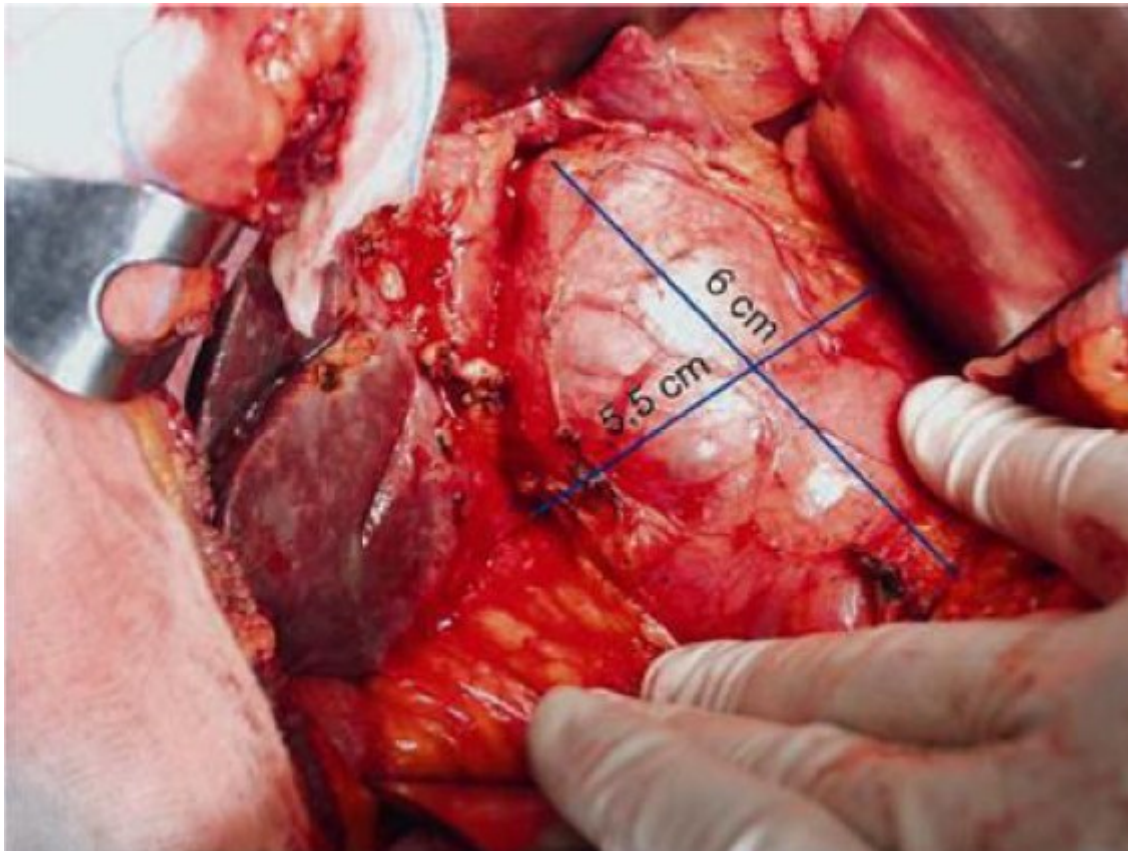


Figure52-A : Aspect per opératoire de la DKC. [165]

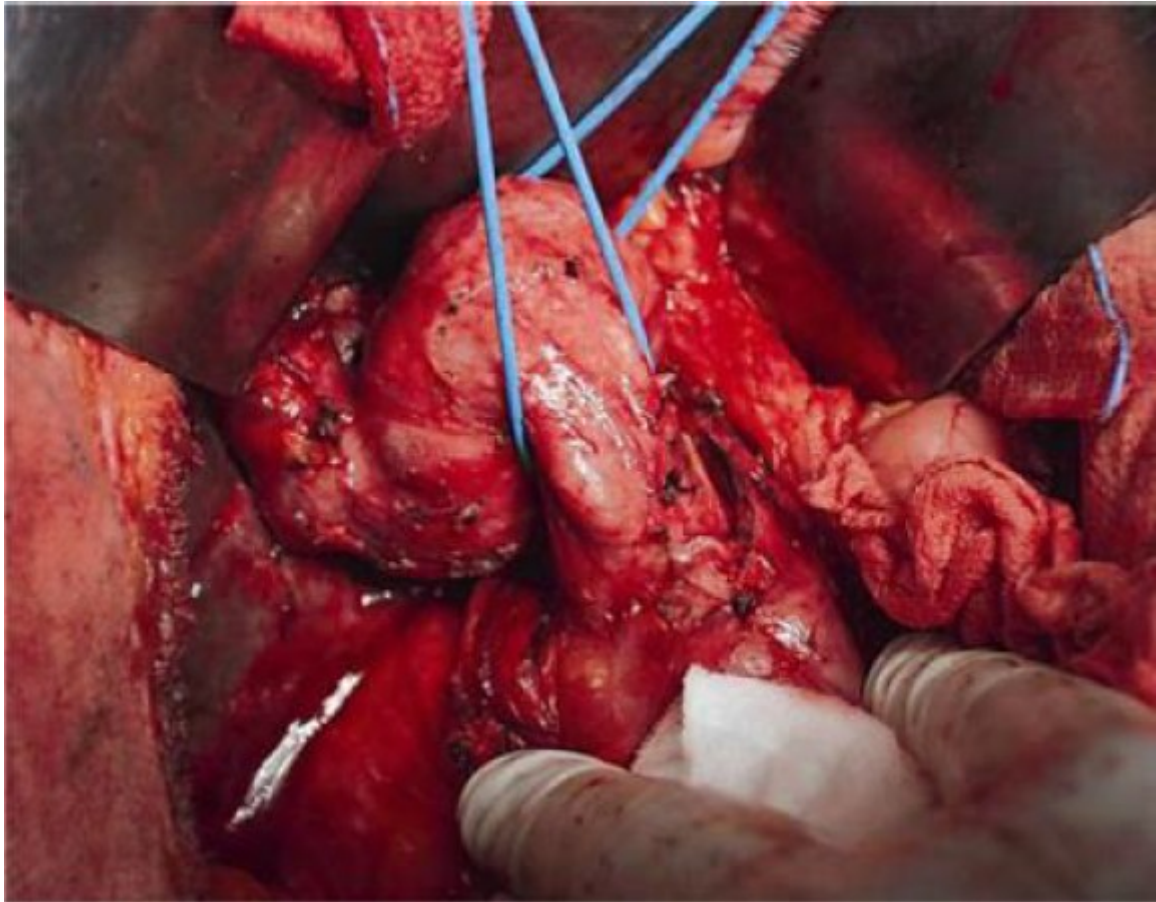


Figure52-B : Le canal cholédoque circonférentiellement mobilisé et isolé. [165]

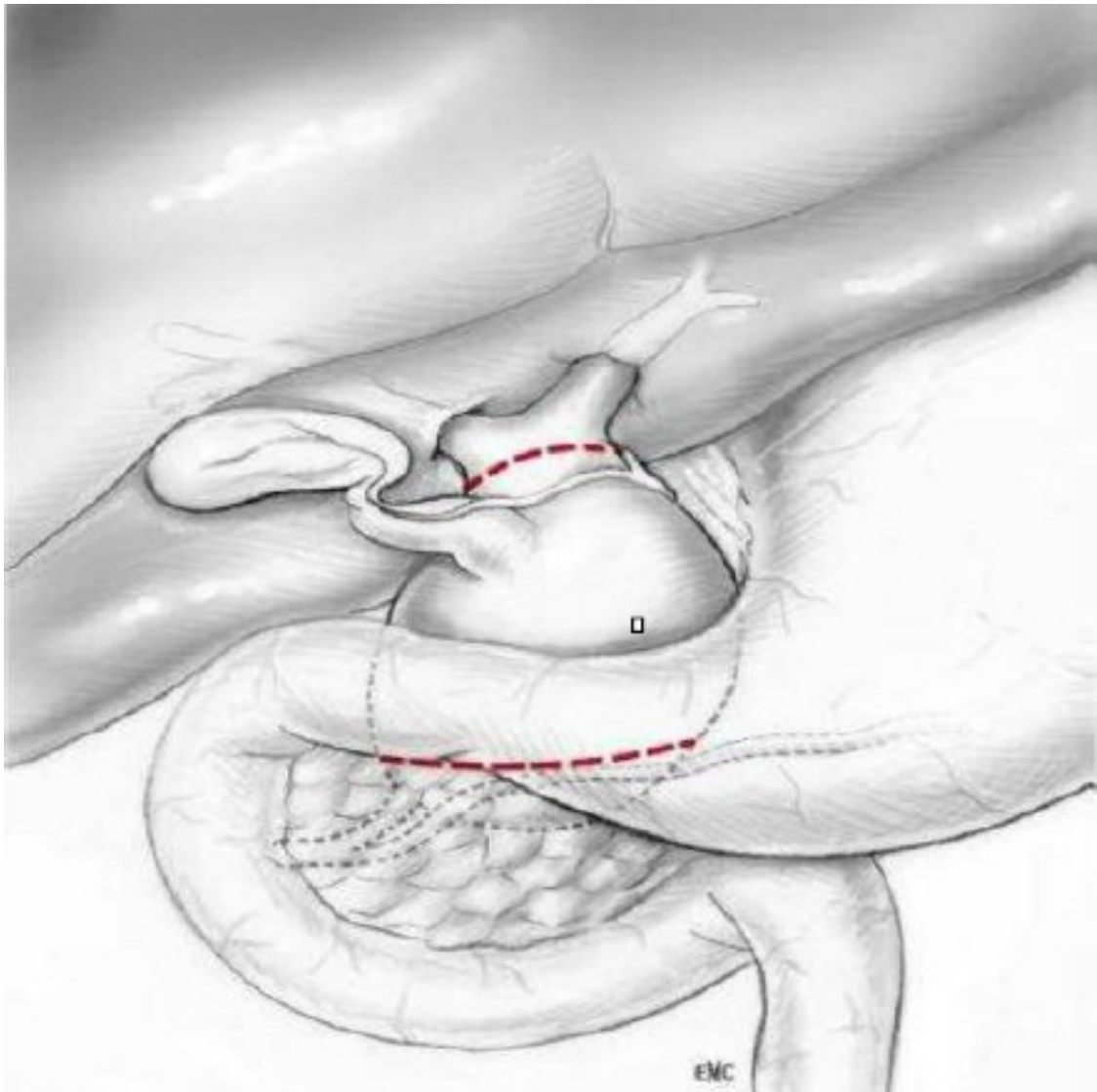


Figure 53: Schéma de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale, avec le tracé des incisions encadrant la partie réséquée (vers le bas, il faut s'efforcer cependant d'enlever toute la partie dilatée). [126]

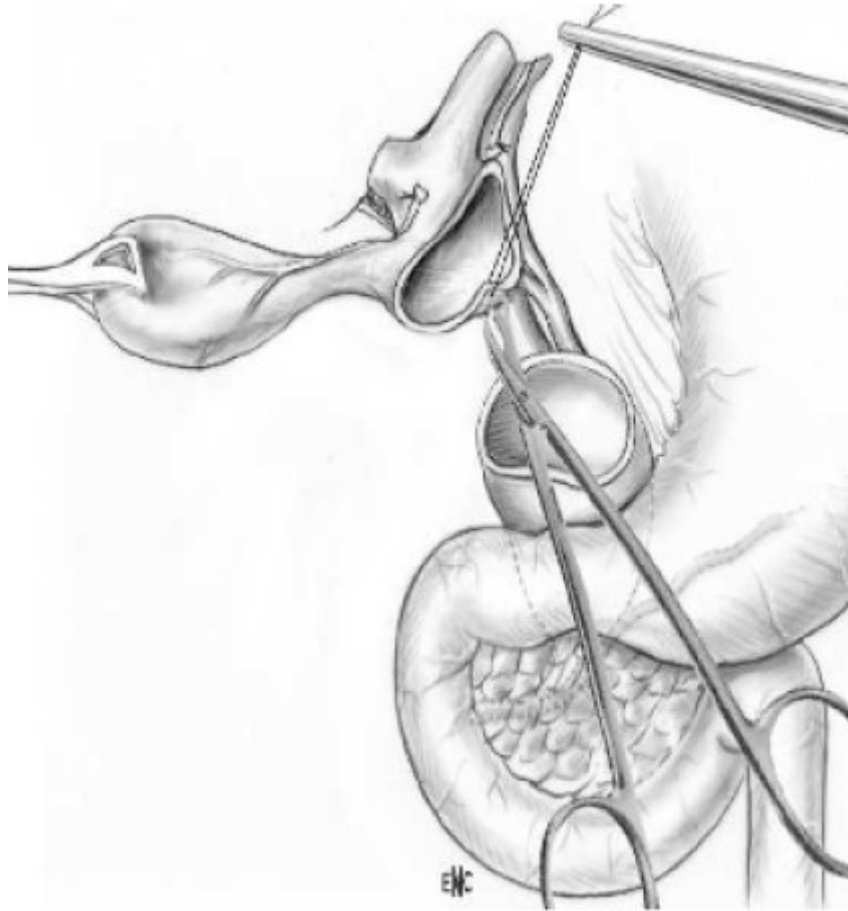


Figure54 : Exérèse du kyste jusqu'à la convergence en le décollant du plan vasculaire postéro-interne. [126]

➤ **L'exérèse partielle du kyste :**

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

v. Examen histologique extemporané :

Demandé en cas de suspicion de malignité hépatobiliaire ou en cas d'importantes adhérences inflammatoires.

vi. Réparation : Rétablissement

Deux montages sont possibles, mais le plus utilisé c'est l'anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y. (Fig 55-56)

➤ **Réparation par une anse jéjunale en Y :**

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

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

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

➤ **Réparation par une anse jéjunale isolée :**

On isole une anse jéjunale qui reste vascularisée par les artères jéjunales correspondantes alors que l'arcade anastomotique est sectionnée pour assurer une mobilisation suffisante du segment isolé. Ce dernier est passé en transmésocolique au devant du deuxième duodénum. La continuité jéjunale se fait par une anastomose hépatico-jéjunale termino-terminale. On fait une anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale et on ferme l'extrémité supérieure de l'anse par agrafage ou par suture. Au niveau de son extrémité inférieure on réalise une anastomose jéjuno-

duodénale termino-latérale en un plan à la soie avec la partie basse du deuxième duodénum. La brèche mésocolique est fermée autour du mésentère de l'anse jéjunale montée [58-166-167].

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

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

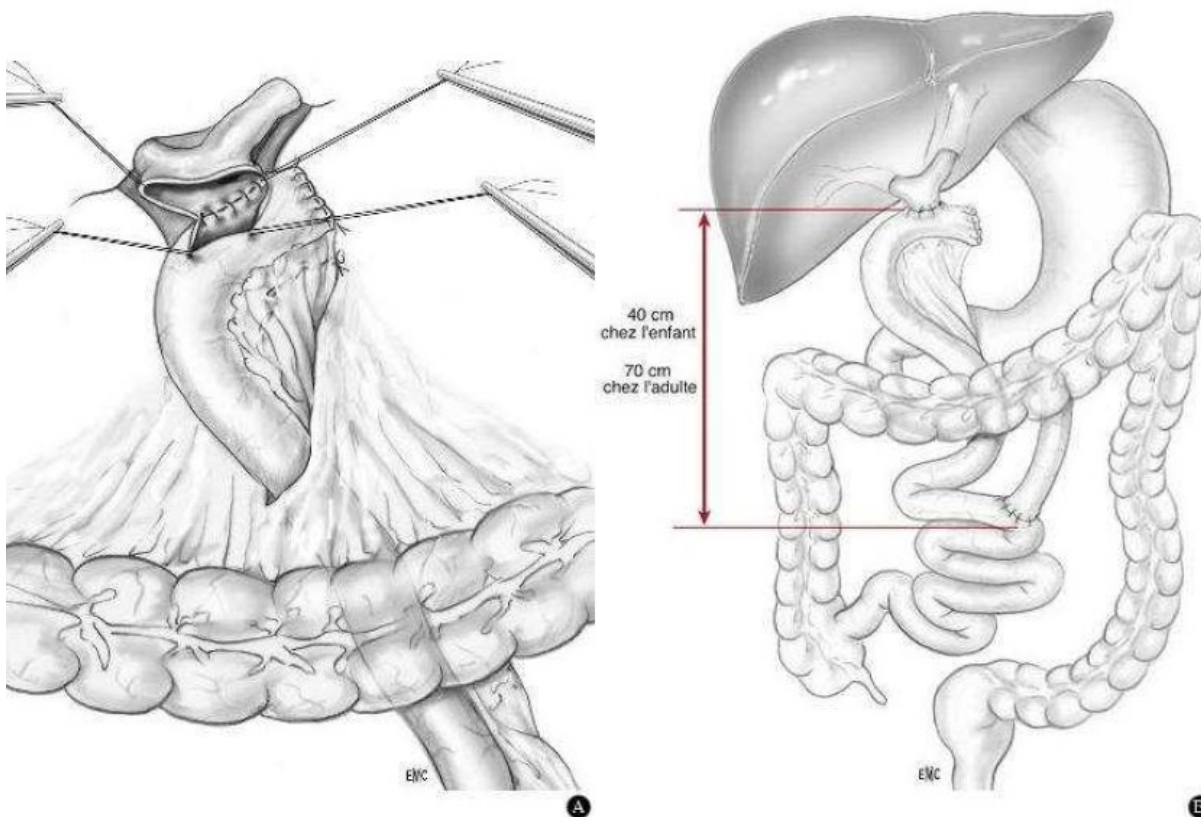


Figure 55 : A+B : Anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale sur une anse jéjunale en Y, montée dans la région sous-hépatique par voie transmésocolique. [126]

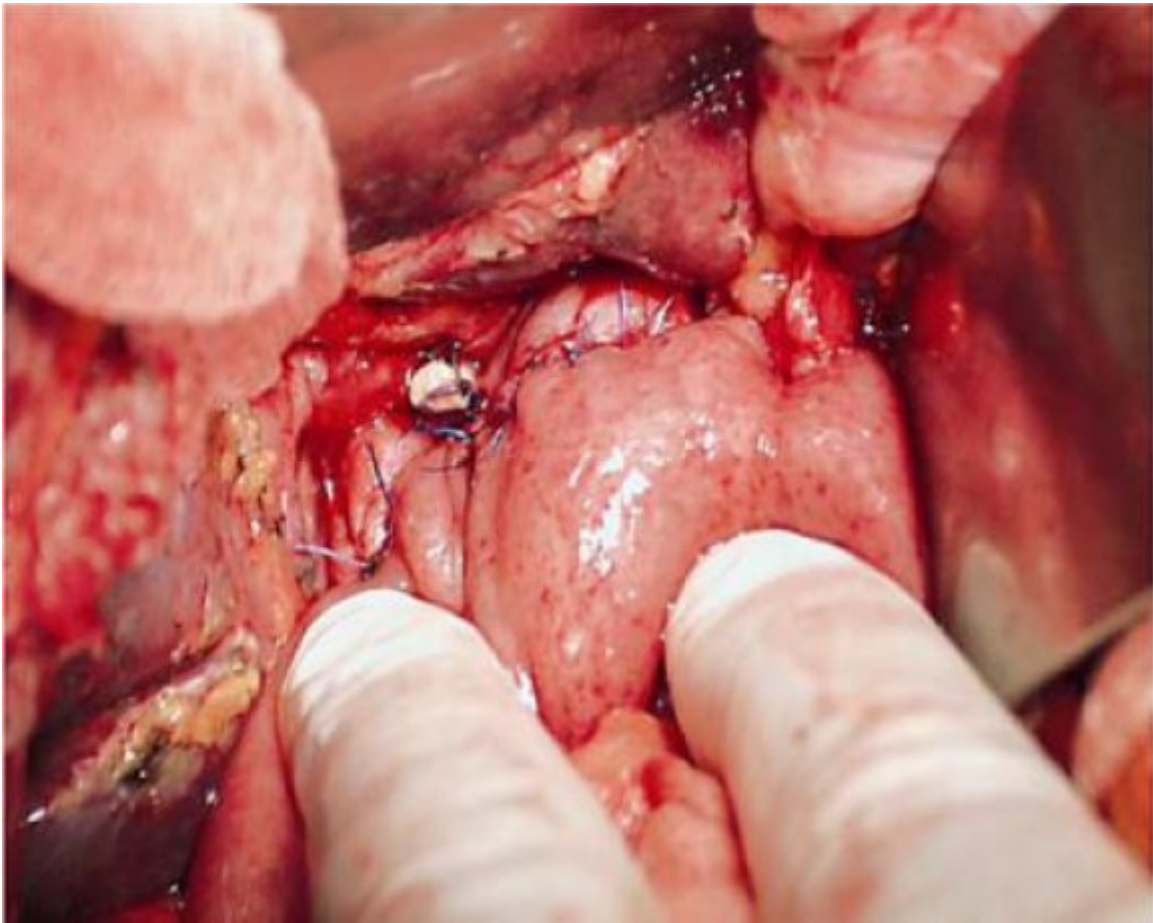


Figure 56 : Résultat final peropératoire. [165]

vii. La cholécystectomie :

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

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

d. Les résections hépatiques segmentaires : [168]

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

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

- Lors d'une hépatectomie anatomique un ou plusieurs segments sont réséqués en suivant les scissures anatomiques qui les séparent. Ces décisions ne sont pas apparentes à la surface du foie et l'apport de l'échographie peropératoire est indispensable. Les hépatectomies typiques les plus pratiquées sont l'hépatectomie droite qui enlève le foie droit (les segments : 5, 6, 7 et 8), l'hépatectomie gauche (les segments : 2, 3 et 4) et la lobectomie gauche (les segments 2 et 3) (Fig 57).

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

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

La conduite générale des hépatectomies comprend en préopératoire une étude précise des lésions et de l'anatomie vasculaire réelle du foie. Cette étude est réalisée par des examens morphologiques : échographie, scanner, IRM et artériographie. La voie d'abord peut être par laparotomie ou une coelioscopie. La section parenchymateuse est menée d'une façon à découvrir les pédicules vasculaire et biliaire dans le foie et à les lier électivement.

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

Dans notre série, aucune hépatectomie n'a été réalisée chez les cas présentant une DVBIH, vue l'extension importante des lésions intra-hépatiques et leur dilatation maximale, ce qui contre indique l'intervention chirurgicale.

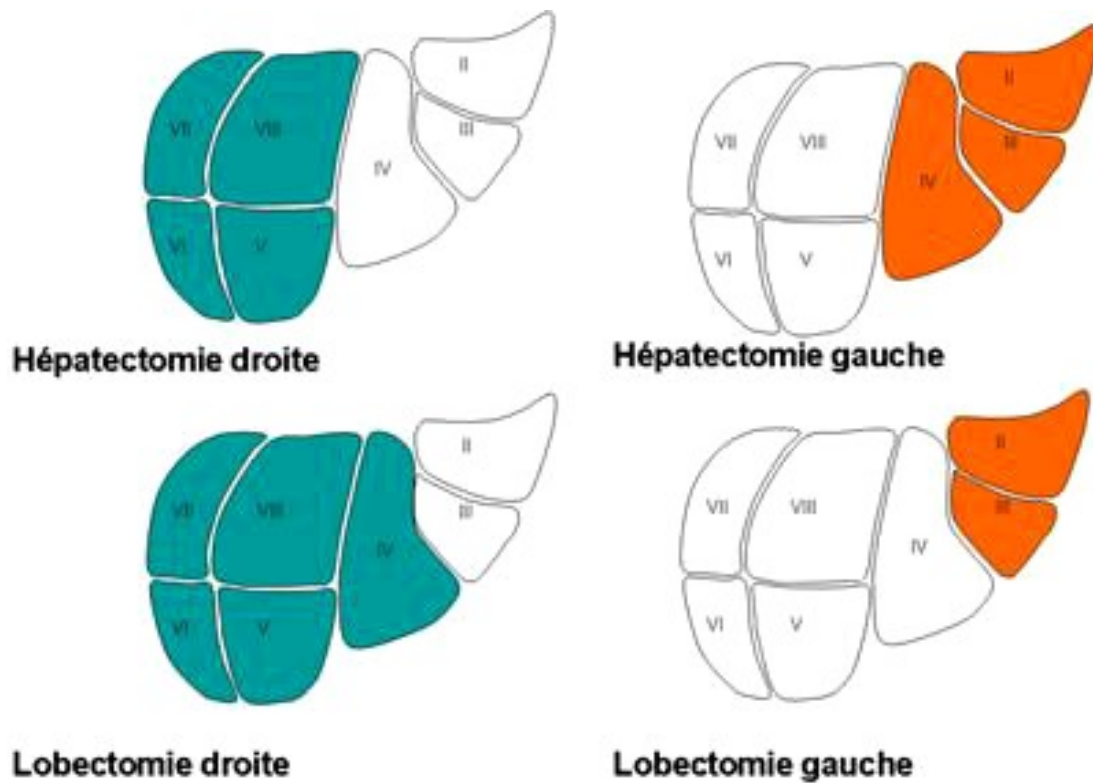


Figure 57: Les hépatectomies typiques les plus pratiquées. [31]

e. La transplantation hépatique : [186]

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

Il existe, généralement, cinq types de TH :

- Transplantation orthotopique : c'est la plus utilisée, c'est une transplantation d'un foie entier qui provient d'un donneur décédé (donneur en mort encéphalique). Le greffon est implanté, après l'ablation du foie natif, en lieu et en place du foie altéré.

- La transplantation de foie partiel ou « Split » : le foie est divisé en deux pour être greffé chez deux receveurs, dans la majorité des cas elle est faite pour permettre une transplantation chez un enfant et un adulte.
- La transplantation partielle à donneur vivant : elle consiste à effectuer un prélèvement d'une partie du foie chez un membre de la famille pour en réaliser la transplantation chez le patient en attente de greffe hépatique.
- La transplantation « Domino » : rarement utilisée.

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

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

3. Traitement endoscopique : [169]

Il se fait par une sphinctérotomie endoscopique : qui a pour but d'assurer un drainage biliaire efficace. Elle permet l'évacuation spontanée ou instrumentale de calculs biliaires. En cas d'obstacle bilio-pancréatique inextirpable la sphinctérotomie biliaire autorise le passage de drains ou de prothèses.

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

Il existe 2 types de prothèses :

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

4. Traitement radiologique : [170]

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

Le drainage biliaire percutané consiste à ponctionner les voies biliaires par voie transhépatique sous costale sous contrôle échographique avec mise en place d'un drain. Le taux de succès est voisin de 100% lorsque les voies biliaires sont dilatées.

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

Il existe trois types de ce drainage :

- Le drainage externe : où le cathéter est placé en amont de l'obstacle, il permet de drainer la bile vers l'extérieur. Ce type de drainage est indiqué lorsqu'il s'agit d'un contexte d'urgence avec une angiocholite, où on préfère limiter les manipulations et drainer vers l'extérieur la bile infectée.
- Le drainage interne-externe : où le cathéter est placé à travers la zone d'obstruction, communiquant ainsi les voies biliaires en aval de l'obstacle avec les voies biliaires en amont de celui-ci et avec le milieu extérieur.

- Le drainage interne ou l'endoprothèse consiste en la mise en place au niveau du site d'obstruction d'un stent métallique ou une prothèse en plastique assurant la béance canalaire et ainsi l'écoulement de la bile.

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

C. Les indications :

1. les indications du traitement chirurgical :

Les indications chirurgicales diffèrent selon le type de la malformation, mais doivent respecter certains critères : l'âge du malade, son état général, la disponibilité des moyens de réanimation et la possibilité de réalisation d'une cholangiographie peropératoire. [171–172]

Selon le type :

- **Type I** : exérèse complète de la VBP dilatée et de la vésicule biliaire. En cas d'urgence (angiocholite ou autre urgence chirurgicale abdominale) on doit réaliser un drainage biliaire externe provisoire qui peut être réalisé sans difficulté majeure par cholécystostomie ou cholédocostomie, puis de réintervenir dès que l'état du patient le permet.
- **Type II** : l'exérèse de la totalité du diverticule associée à une cholécystectomie et à une anastomose hépatico-jéjunale est l'intervention de choix.
- **Type III** : une sphinctérotomie endoscopique peut être réalisée. Le traitement peut se faire par une incision du kyste ou excision partielle par voie endoscopique.
- **Type IV** :

- IVa : est traité par excision du kyste avec un large drainage biliaire par hépatico-jéjunostomie, si la dilatation intra hépatique est localisée, une hépatectomie segmentaire peut être réalisée [67-173-174-175]. Le traitement de l'atteinte hépatique diffuse rejoint celui du type V.
- IVb : a le même traitement que le type I.
- **Type V** : Dans le type V, il n'est pas nécessaire de réséquer la voie biliaire principale. Une 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 l'intervention de choix [176, 177]

Elle est discutée en fonction de l'âge du patient, de la durée d'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. Pour Tanaka et son équipe [181], la greffe hépatique est l'intervention de choix pour la maladie de Caroli diffuse, même en présence d'une dégénérescence localisée au foie [178].

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

2. Les indications du traitement endoscopique :

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

Enfin, la découverte d'une anomalie de la jonction bilio-pancréatique devrait conduire, même en l'absence d'une DKC et d'une lithiase vésiculaire, à une cholécystectomie préventive [179-180-181].

Dans notre série d'étude les cinq patients ayant une DKC type I ont bénéficié d'une résection totale de la VBP avec anastomose cholédoco-duodénale sur anse en Y à la Roux, alors que pour les 2 patient ayant une dilatation type IV et le cas présentant la maladie de Caroli ont tous bénéficié d'un traitement médical exclusif vu la diffusion des lésions et leur dilatation maximale ce qui a contre indiqué la chirurgie.

D. Cas particuliers : [182]

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

1. Dans un contexte infectieux :

Il arrive que la découverte de l'anomalie se fasse dans le cadre d'une première poussée de cholangite récente. [183]

S'il est logique de démarrer très vite une antibiothérapie, il ne paraît pas raisonnable de temporiser sous prétexte d'attendre l'effet du traitement.

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

À la rigueur, pourrait-on discuter, dans un tableau d'infection grave, le drainage de la bile par voie percutanée et transhépatique, en s'assurant surtout de l'absence de toute fuite intrapéritonéale au passage du cathéter, et en prévoyant dès que possible l'intervention radicale.

Très vite, il faut aussi adapter le traitement à l'antibiogramme fait à partir de la culture de la bile.

L'intervention peut d'ailleurs se révéler difficile lorsqu'il existe des remaniements inflammatoires, provoqués par une infection récente, ou éventuellement par une intervention antérieure qui se serait compliquée de rétention et de phénomènes infectieux.

La paroi du kyste est épaissie, hypervascularisée et adhérente à tous les organes de voisinage, en particulier aux éléments vasculaires du pédicule hépatique.

Ses limites ne sont pas nettes et il y a un risque de provoquer, au cours de la dissection, des lésions du duodénum ou de l'intestin adhérent. L'exérèse doit être faite à kyste ouvert, au besoin par morcellement progressif, en laissant éventuellement en place sa paroi postérieure au contact de la veine porte.

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

C'est aussi dans ces conditions que l'on pourrait même être amené à faire dans un premier temps un simple drainage externe, après évacuation complète de la bile et des débris purulents et nettoyage de la cavité biliaire.

L'intervention complète est alors reportée à un délai de quelques jours, lorsque l'état de l'enfant est amélioré.

La perforation « spontanée » de la lésion (fissuration plus ou moins importante) se traduit par un tableau souvent inquiétant, parfois associé à un état de choc et de collapsus. L'intervention a un caractère très urgent.

Là aussi, il faut s'attendre à d'importantes difficultés opératoires.

L'épanchement bilieux teinte en vert toutes les structures du pédicule hépatique et rend leur identification difficile ; la voie biliaire qui s'évacue dans le péritoine n'apparaît plus kystique, ou même seulement distendue.

Dans ce contexte aigu, un simple drainage externe peut là aussi constituer, avec cholécystostomie de décharge, une attitude de prudence.

L'intervention définitive peut être programmée 5 à 6 semaines plus tard.

Il faut souligner la gravité de ce type de péritonite, qui peut s'accompagner de troubles métaboliques graves et qui doit être l'objet d'une réanimation parfaitement adaptée.

2. Dilatation de la VBP et lithiase :

On a vu qu'une lithiase était très souvent découverte au sein de la zone dilatée, ou au contraire plus ou moins enclavée dans la partie inférieure de la voie biliaire. [46]

Dans certains cas où la dilatation en amont n'a qu'un caractère fusiforme et non kystique, on peut même se poser la question du rôle éventuel de cette lithiase dans la formation de cette dilatation.

Il ne paraît cependant pas raisonnable de ne procéder qu'à l'ablation du calcul, s'il existe une disposition de canal commun évidente, l'intervention de dérivation bilio-digestive est le seul moyen d'éviter la récurrence.

Chez l'adulte, il peut être nécessaire de recourir à une sphinctérotomie dans un premier temps avant de traiter le problème du canal commun.

3. Dilatation congénitale 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 36 cas de biopsie hépatique faite à l'occasion de l'intervention pour une série publiée par l'un des auteurs (Valayer), de tels aspects de cirrhose étaient notés chez six d'entre eux à l'examen histologique.

En tout état de cause, le traitement de celle-ci est identique, en prévoyant une dissection qui pourrait être particulièrement hémorragique.

4. La cancérisation : [144–146–147]

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

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

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

E. Traitement des complications tardives

1. Cholangite secondaire et lithiase : (fig 58)

La dilatation des VBIH ne régresse pas toujours complètement, sans toujours pour autant donner lieu à des complications.

Mais il est certain qu'elle expose à la formation d'une lithiase secondaire et qu'elle peut être à l'origine d'épisodes de cholangite.

L'échographie et la cholangiotomodensitométrie sont indispensables pour préciser le degré des lésions.

Le traitement de ces lésions séquellaires est difficile.

En effet, la dilatation qui persiste est souvent segmentaire, avec des zones étroites séparant les portions dilatées, constituant autant de facteurs de stase et d'obstacle à la migration d'éventuels calculs.

On peut avoir recours à différents gestes, allant du lavage par voie percutanée sous contrôle échographique à la lithotritie extracorporelle, sans compter d'éventuelles tentatives chirurgicales. Dans tous les cas, l'ablation des calculs risque fort d'être incomplète.

Il se peut aussi qu'une exérèse hépatique partielle soit nécessaire.

Un empierrement diffus à l'origine d'épisodes répétés de cholangites peut même faire discuter l'indication d'une transplantation hépatique...

Il faut cependant souligner la rareté de ces cholangites secondaires dans les cas habituels, et même lorsqu'il persiste une discrète dilatation des VBH, dans la mesure aussi où le traitement a été fait de manière correcte.

En revanche, elles constituent une complication fréquente des montages réalisés selon d'anciennes méthodes, comme la kysto-jéjunostomie latéro-terminale, ou la kysto-duodénostomie.

Dans ces procédés où la portion pathologique de la voie biliaire aura été laissée en place, l'anastomose digestive, qui n'est déjà pas au point le plus déclive et qui est faite sur la paroi souvent inflammatoire du kyste, ne manque pas de se rétrécir, provoquant sténose, infection et lithiase et aussi un reflux digestif dans les voies biliaires et pancréatiques.

Le risque d'un carcinome secondaire sur de telles lésions est réel.

Sans affirmer que ces complications sont inéluctables, le fait qu'elles peuvent mettre plusieurs années à apparaître justifie de proposer systématiquement à ces patients une réintervention pour l'ablation complète de la voie biliaire anormale et le rétablissement d'un drainage biliaire selon la technique habituelle.

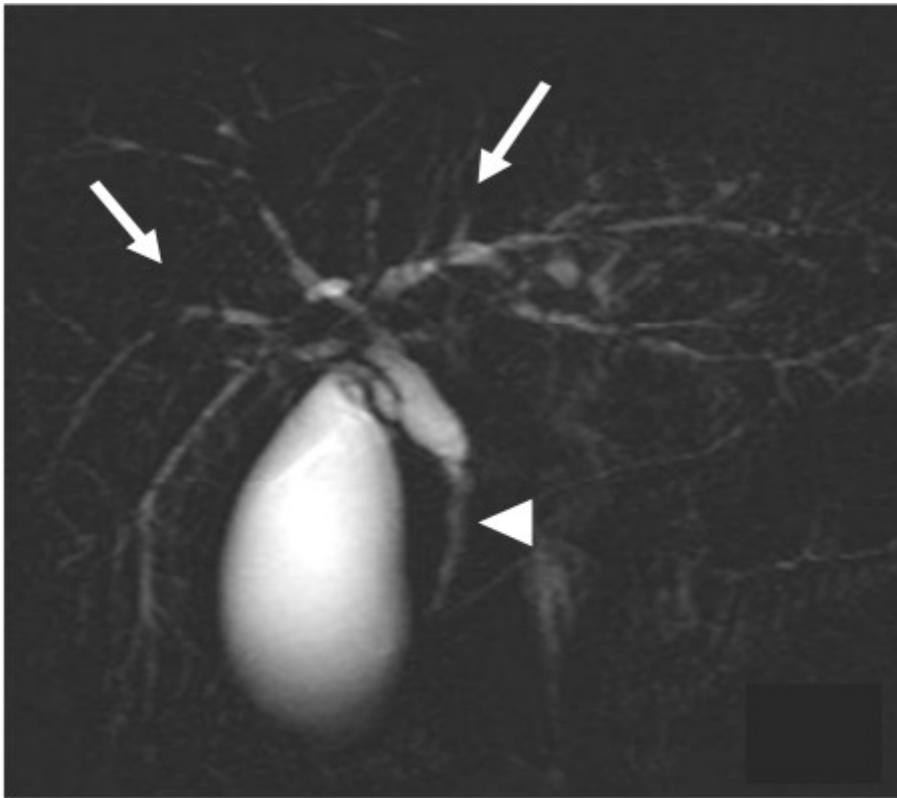


Figure 58 : Séquence de Bili-IRM montrant une cholangite sclérosante primitive sévère avec atteinte intra et extra hépatique [149]

2. Complications pancréatiques

Il existe des séquelles pancréatiques malgré l'exérèse dans certains cas.

Une étude par endoscopie rétrograde sur le problème posé par des douleurs persistantes chez des patients opérés de kyste du cholédoque a montré le rôle éventuel de lésions séquellaires du pancréas : la majorité des patients avaient encore une dilatation des canaux pancréatiques ou du résidu du canal commun, avec parfois des résidus « protéiques » dans la partie distale des canaux dilatés.

Le traitement de certains de ces types de séquelle pancréatique peut présenter quelques difficultés chirurgicales, car le but est d'enlever le reliquat du kyste inclus dans la tête du pancréas et qui avait été laissé en place lors de la première intervention.

3. 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 VBEH, s'il n'y a jamais eu d'intervention, soit sur les VBIH et particulièrement dans le cas où elles sont restées très dilatées.

Au début, le diagnostic n'est pas aisé, et il se peut qu'il ne soit fait qu'à l'occasion de l'examen histologique extemporané.

L'extension hépatique et ganglionnaire est importante et rend en général toute exérèse illusoire.

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. [184–185]

IX. Surveillance et Pronostic

A. 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.

Le liquide recueilli par la lame de drainage doit être analysé pour dosage de l'amylase, sachant qu'un « fond de coquetier » peut encore laisser passer un peu de liquide pancréatique pendant quelques jours.

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 éventuelle 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 VBIH.

B. Pronostic

1. La morbidité : [110-187]

a. Les complications post opératoires précoces :

- Infection de la paroi.
- Fistule biliaire :

C'est un écoulement bilieux extériorisé par un drain ou un orifice de drainage après une chirurgie des VBEH.

La fuite biliaire réalise trois types de situation :

- Une collection bilieuse localisée ou bilome.

- Biliopéritonite.
- Extériorisation par drainage.

La recherche de la lésion en cause est justifiée lorsque aucune cholangiographie peropératoire n'a été faite avec un débit important (>200cc/jr) et une rétention biliaire clinique ou biologique accompagnée.

Devant toute fistule biliaire simple si : pas de calcul résiduel ni sténose, on réalise une ablation progressive du drain après 12–15 jours. La guérison spontanée presque toujours en moins de huit jours, sinon l'alternative est la réintervention précoce qui permet la ligature de la fuite.

Dans notre série, la fistule biliaire n'a été notée chez aucun cas.

- La pancréatite aigue :

S'observe lorsqu'il y a eu un traumatisme de la papille ou du pancréas lui même.

- L'abcès : [187]

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

- Abcès de paroi
- Le cul-de-sac de Douglas, en raison du caractère déclive de cette zone.
- L'espace sous phrénique à cause de pression plus faible due à la proximité du thorax.
- La zone de résection chirurgicale.
- Le choc septique : à la suite de la dissémination d'une infection locale.

b. Les complications tardives :

La revue de la littérature [188] rapporte des cas ayant une surveillance postopératoire de plus de 5 ans, et permet d'individualiser les complications les plus fréquentes :

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

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

- La lithiase intra kystique ou vésiculaire :

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

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

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

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

Dans notre série, nos 5 patients opérés ont été vus en consultation après 1 mois, 3 mois, 6 mois et un an du post opératoire, aucun d'entre eux n'a présenté une complication tardive

- La fibrose hépatique congénitale :

Elle est significative dans la majorité des cas, elle peut se compliquer par des signes d'hypertension portale ou de cholangite bactérienne. Une hépatomégalie, une splénomégalie, des varices œsophagiennes, et des hémorragies gastro-intestinales peuvent être présentes.

Nos 3 patients non opérés ont été régulièrement suivi en consultation, l'évolution été favorable chez 2 cas, par ailleurs, un patient est décédé à l'âge de 7 ans et demi.

2. La mortalité

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

Le taux de mortalité a également diminué pour tous les types d'intervention mais la résection totale avec anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y montée à la Roux, reste la technique de choix pour la DKC, et concernant la maladie de caroli, l'option thérapeutique logique est représentée par la résection hépatique dans les formes localisées, et la transplantation hépatique reste le traitement idéal dans les formes diffuses.

Tableau 16 : Pourcentage de mortalité selon les différentes séries.

Auteur	Année	% de mortalité
LEE [91]	1969	5,2%
FLANIGAN [90]	1975	3,5%
FLORENT [64]	1986	3,6%
CHAMI [67]	2000	0%
F.Z DEBARH [68]	2010	0%
MABRUT JY [69]	2012	2,5%
NOTRE ETUDE	2016	12,5

CONCLUSION

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires est une malformation congénitale rare, représentée par une ectasie des voies biliaire intra et/ou extra hépatiques, où la bile stagne et dont les dimensions sont variables.

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

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

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

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

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

RESUMES

Résumé

Introduction

Les dilatations congénitales des voies biliaires sont définies par des dilatations communicantes des voies biliaires intra- et/ou extra-hépatiques, elles représentent des malformations congénitales rares (1 pour 13000 naissances) plus fréquentes en Asie, elles posent encore plus de problèmes diagnostiques que thérapeutiques.

C'est une étude rétrospective étalée sur 5ans, incluant tous les cas de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires admis au service de chirurgie pédiatrique viscérale et la pédiatrie médicale du CHU Hassan II de Fès, durant la période entre le mois de Janvier de l'année 2010 et le mois de Décembre de l'année 2014.

Objectifs :

Les objectifs de notre étude est de décrire les aspects cliniques, épidémiologiques, paracliniques et étiologiques d'une DKCVB, discuter les différentes modalités de prises en charge thérapeutique, évaluer l'évolution à court et à moyen terme et finalement chercher les facteurs incriminés dans la survenue des complications mettant en jeu le pronostic vital des patients.

Résultats :

Durant la période d'étude, 8 patients on été inclus dans l'étude.

L'âge moyen était de 5,5 ans (avec des extrêmes d'âge de 2 mois et 12ans). le sex-ratio F/H était de 3.

La symptomatologie clinique était généralement une douleur de l'hypochondre droit (6 patients), ictère cholestatique chez trois patients, masse abdominale chez un seul cas et 6 patients ont présenté une fièvre.

L'échographie abdominale et la bili-IRM ont permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas, en précisant le type de la dilatation kystique selon la classification

de TODANI, dont on a noté une prédominance de type I (5 cas) et IV (2 cas) et un seul cas de type V (la maladie se CAROLI). Le traitement chirurgical a consisté en une résection totale du kyste avec une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y pour cinq patients ayant type I, et un traitement exclusivement médical chez 3 patients ayant type IV et V vu l'absence d'indication de lobectomie causée par les lésions diffuses et maximales des dilatations, et la difficulté d'éventuelle transplantation hépatique. Les suites opératoires immédiates étaient simples, et les suites à long terme étaient favorables à l'exception du décès d'un patient à l'âge de 7ans et demi.

Conclusion:

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires est une malformation rare chez l'enfant qui se caractérise par sa prédominance féminine et surtout son caractère asymptomatique pendant plusieurs années.

Le diagnostic préopératoire est facile grâce à l'évolution des moyens de l'imagerie surtout la bili-IRM qui est devenue actuellement l'imagerie de référence. Le traitement est essentiellement chirurgical, et exclusivement médical s'il existe une contre indication a la chirurgie.

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

Abstract

Introduction:

Congenital dilations of the bile ducts are defined by communicating dilations of the bile ducts intra- and/or extra-hepatic, they represent rare congenital malformations (1 per 13000 births) more frequent in Asia, they pose even more diagnostic problems than therapeutic.

This is a retrospective study spread over 5 years including all cases of congenital cystic dilatation of the bile ducts admitted to visceral pediatric surgery department and pediatric medical department of the CHU Hassan II of Fés during the period between January of 2010 and December of 2014.

Objectives:

The objectives of our study was to describe the clinical, epidemiological , paraclinical and etiological aspects of congenital cystic dilatation of the bile ducts , discuss the various modalities supported, assess developments in the short and medium term and ultimately seek the factors incriminated in the occurrence of complications involving the prognosis of patients.

Results:

During the study period, 8 patients were included in the study.

The average age was 5,5 years (with extreme age of 2 months and 15 years). sex ratio F/M was 3.

The clinical symptomatology was generally a pain right hypochondrium (6 patients), cholestatic jaundice in three patients, abdominal mass in one case and 6 patients had a fever. Abdominal Ultrasound and the MRI bili allowed the diagnosis in the majority of cases, by specifying the type of cystic dilation according to Todani

classification, which one noted a prevalence of types I (5 cases) and IV (2 cases) and only one case of type V (caroli disease).

Surgical treatment consisted of a total resection of the cyst with hepatico-jejunal anastomosis on a loop in Y for five patients and a medical treatment exclusively in 3 patients given the lack of indication of lobectomy caused by diffuse lesions and maximum expansion, and the difficulty of possible liver transplant.

The immediate postoperative course was uneventful, and the long-term consequences were favorable except for the death of a patient at the age of 7 years and a half.

Conclusion:

Congenital cystic dilatation of the bile ducts is a rare malformation in the child that characterized by his female prevalence and especially his asymptomatic character during several years.

Preoperative diagnosis is easy with the changing ways of imaging the above bili - MRI imaging that has become current reference. Treatment is essentially surgical, and exclusively medical if there is against indication to surgery.

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

ملخص:

مقدمة:

يتم تعريف التوسعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية بمجموعة من التوسعات المتصلة في ما بينها و التي تشمل القنوات الصفراوية المتمركزة داخل الكبد و خارجه و هي تعتبر تشوهات خلقية نادرة، تهيمن في اسيا و تطرح عدة مشاكل في التشخيص و العلاج.

هذه الدراسة هي دراسة إسترجاعية على مدى 5 سنوات، تضم جميع حالات التوسعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية بمصلحة الجراحة الباطنية بقسم الأطفال و مصلحة طب الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس خلال الفترة ما بين يناير 2010 و مارس 2014.

الأهداف:

أهداف دراستنا تتجلى في وصف الجوانب السريرية، الوبائية، الإختبارات التشخيصية، و مختلف المسببات الرئيسية لهذه التوسعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية، و سننترق ايضا الى مناقشة الوسائل العلاجية المعتمدة، و تقييم التطورات على المدى القصير و المتوسط، و في النهاية البحث عن العوامل المسؤولة عن حدوث مضاعفات يمكن ان تهدد حياة المريض.

النتائج:

فترة دراستنا شملت 8 مرضى، كان متوسط العمر 5,5 سنوات (مع شهرين كعمر أدنى و 12 سنة كعمر أقصى). كانت نسبة الجنس مؤنث/ مذكر هي 3.

الأعراض السريرية كانت عبارة عن ألم في الربع العلوي الأيمن من البطن (6 مرضى)، يرقان عند 3 مرضى، كتلة بطنية عند مريض واحد و حمى عند 6 مرضى.

تسمح الموجات فوق الصوتية و التصوير بالرنين المغناطيسي بالتشخيص في معظم الحالات لتحديد نوع التوسع الكيسي وفقا لتصنيف توداني، بحيث كان النوع I هو الأكثر هيمنة (5 حالات) و نوع IV (حالتان)، و حالة واحدة بالنسبة للنوع V (مرض كارولي).

إرتكز العلاج الجراحي على إستئصال الكيس بأكمله مع تواصل صفراوي هضمي بحلقة معوية على شكل Y لفائدة 5 مرضى ذوي النوع I، و علاج طبي حصري لفائدة 3 مرضى ذوي النوع IV و V وذلك لعدم وجود إمكانية إستئصال فص كبدي نظرا لإنتشار توسعات ذات تمدد كبير داخل الكبد و كذا عدم امكانية زرع الكبد .

تبعات ما بعد الجراحة الفورية و كذا على المدى البعيد كانت عادية و بدون مضاعفات بإستثناء حالة وفاة واحدة لمريض في عمر السبع سنوات و نصف.

خاتمة:

التوسعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية هي عبارة عن تشوهات نادرة لدى الاطفال و التي تتميز بهيمنتها لدى الإناث و إمكانية عدم ظهور أي أعراض سريرية لعدة سنوات. يسهل التشخيص قبل الجراحي بفضل تطور وسائل التصوير الطبي و بالخصوص التصوير بالرنين المغناطيسي الذي اصبح يمثل الوسيلة الرئيسية في التشخيص حاليا. الجراحة تمثل العلاج الأساسي لهذا المرض، و في الحالات التي تصعب فيها الجراحة، يبقى العلاج الطبي هو الحل الأمثل. التطور العفوي للمرض مقلق لاسيما مع إمكانية التحول الخبيث.

BIBLIOGRAPHIE

1. **Judde S, Greene E, I.**
Choledochal cyst Surg.
1928, 4, 317–324.
2. **J. Mutricy.**
La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. Thèse Paris.
1968, N°839.
3. **Alagille D, et Caravassiles V.**
La dilatation kystique congénitale du cholédoque.
Vol XI, n°8, p : 721–748, 1961.
4. **Moseley J.E.**
Radiographic demonstration of choledochal cyst by oral cholecystography.
Radiology.
68: 849–851. 1957.
5. **Liebner E.J ,Amer.J. Roentgenol.**
study of congenital choledocal cysts, pre and post-operative analysis of five cases.
80,950–960, 1958,.
6. **Shalow TA, Eger SA, wagner FD.**
Congenital cystic dilatation the common bile duct, case report and review of the literature.
Ann. Surg, 1943, 117, 355–386.
7. **Hankamp LJ, Amer. J.**
Congénital Choledocal cyst, demonstration by oral cholecystography. Dis. Child,
97, 97–100,1959.

8. Conlon P.C, Brust R.w.

Cholecystography as an aid in the localization of upper abdominal masses.

1990, 233–302.

9. Ferris D.O, Y a Dean R.E.

Choledochal cyst.

Moyo clinic Proc. 39 : 332, 1964.

10. Todani T, Tabuchi Kwatanabe Y.

Carcinoma arising in the wall of congenital choledochal cyst Cancer.

1979;44: 1134–1141.

11. Am D. The embryonic liver.

New York Academic Press.

2002 , 167–170, 212.

12. Tan CEL, Moscoso GJ.

The developing human biliary system at the porta hepatis level between 29 days and 8 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 1. Pathologie Int 1999 b ; 44: 587–599.

Tan CEL, Moscoso GJ.

The developing human biliary system at the porta hepatis level between 11 and 25 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia.

Part 2. Pathol Int 1999 ; 44: 600–610.

13. Tan J, Hytioglou P, Wiczorek R, et al.

Immunohistochemical evidence for hepatic progenitor cells in liver diseases Liver.

2002; 22: 365–373.

14. Shiojiri N, Katayama H.

Secondary joining of the bile ducts during the hepatogenesis of the mouse embryo.

Anat Embryol (Berl).

1987; 177: 153– 163.

15. Severn CB. A

morphological study of the development of the human liver. Establishment of liver parenchyma, extrahepatic ducts and associated venous channels. Am J Anat.

1982; 133: 85–108.

16. Dubois AM.

The embryonic liver : Rouiller, editor. The liver.

New York: Academic Press. 1980. p 1–39.

17. Tan CEL, Moscoso GJ.

The developing human biliary system at the porta hepatis level between 29 days and 8 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 1. Pathol Int

1994; 44: 587–599.

18. Jorgensen M.

The ductal plate malformation: a study of the intrahepatic bile duct lesion in infantile polycystic disease and congenital hepatic fibrosis.

Acta Pathol Microbiol Scand Suppl 1977; 257: 1–88.

19. Moll R, Franke, WW, Schiller, DA, Geiger B, Krepler R.

The catalog of human cytokeratins : patterns of expression in normal epithelia, tumors and cultured cells.

2003; 31: 11–24.

-
- 20. Van Eyken P, Sciote R, Callea F, Van der Steen K, Moerman P, Desmet VJ.**
The development of the intrahepatic bile ducts in man: a keratin immunohistochemical study.
Hepatology 1988; 8: 1586–1595.
- 21. Vijayan V, Tan CE.**
Developing human biliary system in three dimensions.
Anat Rec 1997; 249: 389–398.
- 22. Roskams T, Desmet V.**
Embryology of extra- and intrahepatic bile ducts, the ductal plate. The anatomical Record: Advances in integrative anatomy and evolutionary biology.
Vol 291, issue 6, pages 628–635; June 2008.
- 23. Desmet VJ, Bircher J, Benhamou JP, McIntyre J, Rizzetto M, Rhodes J.**
Embryology of the liver and intrahepatic biliary tract, and an overview of malformations of the bile duct. In The Oxford textbook of clinical hepatology.
Oxford University Press 1999; p 51–61.
- 24. Sergi C, Adam S, Kahl P, Otto HF.**
The remodeling of the primitive human biliary system.
2000; 58: 167–178.
- 25. Landing BH, Wells TR.**
Considerations of some architectural properties of the biliary tree and liver in childhood.
Basel: Karger. 1991, p 56–59.
- 26. Crawford JM.**
Development of the intrahepatic biliary tree. Semin Liver Dis.
2002. 22: 213–226.

27. Pr Daniel Balas.

Histologie morphofonctionnelle des épithéliums– l'exemple de l'appareil digestif.

2002 (Actualisation : février 2010).

28. Motifolio Inc .

Development of the pancreas and duct system – 4 – 6 weeks.

2016, p 119–121.

29. Y Bouchet, JG Passagia, JF Lopez.

Anatomie des voies biliaires intra et extra–hépatiques.

1997, 126 : pages 147–154.

30. DRIY FIRDAOUSS.

Dilatation kystique du cholédoque à propos de 09 cas.

Thèse N° 066/14 page 14.

31. Y Bouchet, JG Passagia, JF Lopez.

Anatomie des voies biliaires intra et extra–hépatiques.

1997, pages 120–121.

32. Y. Renard, D. Sommacale, C. Avisse, J.P. Palot, R. Kianmanesh.

« Anatomie chirurgicale des voies biliaires extrahépatiques et de la jonctionbiliopancréatique » .

EMC techniques chirurgicales appareil digestif 2014, 9(3) :1–21 [article 40–900].

33. Mafortune M, Denys A, Sauvanet A, Schmidt S.

Anatomie du foie : ce qu'il faut savoir Radiol.

2007 ; 88 :1020–35.

34. D.Martin.

« Lésions iatrogènes des voies biliaires lors de la cholécystectomie laparoscopique».

mémoire de maitrise, Lausanne 2013, p 45–49,70.

35. C. Couinaud.

« Le foie, études anatomiques et chirurgicales » Paris : Masson.

1957 ,119-35.

36. CDU-HGE/ Editions Elsevier-Masson .

LES FONDAMENTAUX DE LA PATHOLOGIE DIGESTIVE, chapitre 6 foie et voies biliaires.

EMC – Octobre 2014, p 16.

37. Bouchret.Y, Passagia.JG, Lopez JF.

Anatomie des voies biliaires extrahépatiques.

EMC; 4-900, 1990.

38. Elsevier Masson SAS.

Pathologie de la vésicule biliaire et des voies biliaires extra-hépatiques. Service de pathologie, CHU Pellegrin, place Amélie-Raba-Léon, 33076 Bordeaux cedex, France
0242-6498/ 2014

39. Yotsuyanagi S.

Contribution to the etiology and pathogeny of idiopatic cystic dilatation of the common bile duct with report of three cases a new etiology theory.

2000, P 55.

40. M. Blery, Ph. Desvignes, J.F. Moreau, P. Dpuy, V. Bismuth.

Dilatation kystique congénitale du cholédoque: A propos d'un cas diagnostiqué par cholécystographie.

Radiologies 1972, 15 (11-12), 831-839.

41. Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore.

Choledochal cysts. Part 1 of 3: Classification and pathogenesis. J Can Chir. Vol.52, N°5, Octobre 2009.

42. Babbitt D.P.

Congenital choledochal cyst: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic duct.

Ann Radiol (Paris) 1969;12:231-40.

43. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al.

Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction Surgery. 2004;135:457-9.

44. Todani T, Narusue M, Watanabe Y, et al.

Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement.

Ann Surg 1978; 187:272-80.

45. Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, et al.

Activated pancreatic enzyme and pancreatic stone protein (PSP/reg) in bile of patients with pancreaticobiliary maljunction / choledochal cyst. 2004;49:1953-6.

46. Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, et al.

Recent advances in the physiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. J Hepatobiliary Pancreat Surg.

2002, 9; 342-51.

47. Shimada K, Yanagisawa J, Nakayama F.

Increased lysophosphatidylcholine and pancreatic enzyme content in bile of patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction.

Hepatology 1991;13 : 438-44.

48. Shimotak T, Krause D, Cercueil JP, Dransart M.

MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. J Comput Assist Tomogr.

2002;26:541-553.

49. Image prise du Dossier médical de l'un des cas étudiés, service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II Fès.
50. Image prise du Dossier médical de l'un des cas étudiés, service de pédiatrie médicale du CHU Hassan II Fès.
51. **VATER.**
Dissertation in auguralis media. Scivis viscerum dissert ,c.s. ezlerus ,vol 70.Edinburgh: university library .
1723.
52. **F. Crozier a, J. Hardwisgen b, S. Jaoua a, A. Charrier a, S. Aillaud a, B. Bourlière a, P. Devred a, P. Petit a.**
Kyste du cholédoque avec dilatation congénitale du canal cystique : à propos de deux cas
Annales de chirurgie 128 (2003) 459-461, 2003 Éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS.
53. **Howard ER. Choledochal cysts. In : Howard ER, ed.**
Surgery of liver disease in children. Oxford: Butterworth-Heinemann.
1991.p 78-90.
54. **Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al.**
Bile duct cysts : a changing spectrum of disease.
J Hepatobiliary Pancreat Surg 1996;3:405-11.
55. **Ahluwalia A, Saggarr K, Gupta P.**
Choledochal cyst: A rare entity. Ind J Radiol Imag.
2002;4:491-2.

56. Bricha M, Dafiri R.

Une cause inhabituelle d'un abdomen aigu chez l'enfant : la rupture spontanée d'un kyste du cholédoque.

Radiol 2007 ;88 : 692-3.

57. Kianmanesh R. Regimbeau JR, Bleghiti J.

Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatation kystique congénitale des voies biliaires.

J chir PARIS 2001 138-4, 196-204.

58. S.Mannai, T. Kraiem, N.Gharbi, L.Haoues, H. Mestiri, M-T,Khalfallah.

La dilatation kystique congénitale du cholédoque.

service de chirurgie générale, Hôpital de Mongi-slim 1004 Tunis,Annales de chirurgie 131 ,2006 369-374.

59. Bricha M, Dafiri R.

Une cause inhabituelle d'un abdomen aigu chez l'enfant :la rupture spontanée d'un kyste du cholédoque.J.

Radiol 2007 ; 88 : 692-3.

60. Ahluwalia A, Saggarr K, Gupta P.

Choledochal cyst: A rare entity.

Ind J Radiol Imag 2002;4:491-2).

61. YAMAGUCHI.

Congenital choledochal cyst analysis of 1433 patients in the Japanese literature
Amer.

J.Surg .1999 ;140 :653-657.

62. DE WILDE VG, ELEWAUT AG.

Choledochal cysts in the adult. Endoscopy.

1991 ; 23 :4-7.

63. FLORENT C, FLORENT M. FLOUR B.

Kyste du cholédoque .Med.

Chir. Dig ,1986 ;15 :4Q5-408.

64. ALONSO-LEJ, REVERS, PESSAGNO.

Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases. In. Abstr.

Surg, 1959; 108: f- 30.

65. KLOTZ, COHN, KOTTMEIER.

Choledochal cysts : diagnosis and therapeutic problems.

J.Pediat.Surg 1973 ; 8: 271-283.

66. CHAMI Loubna.

La dilatation kystique congénitale des voies biliaires chez l'enfant à propos de 16 cas.

Thèse n° 304 année 2000. RABAT. P 97-150.

67. F.Z DEBARH.

La dilatation kystique du cholédoque chez l'enfant à propos de 11 cas. Thèse n° 194 année 2010 RABAT P 126,88-100.

68. Mabrut JY, Reding R, Otte JB, Partensky C, Dubois R, Chappuis JP, Guillat C, Baulieux J, de la Roche E, Ducerf C, Kestens PJ, Gigot JF .

Dilatations kystiques congénitales des voies biliaires : analyse d'une série de 96 observations.

Congrès francophone de référence des maladies et cancers de l'appareil digestif : GFHOD FRANÇAIS 2015.

69. **Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore.** Choledochal cysts. Part 1 of 3: Classification and pathogenesis.
J Can Chir, Vol.52, N°5, Octobre 2009.
70. **JCF Couto, JMB Leite, AV Machado, NST Souza, et MVR Silva.**
Diagnostic anténatal du kyste du cholédoque.
Journal de Radiologie. Vol 83, N° 5 mai 2002. pp. 647-649.
71. **C. Nihoul Fekete.**
Dilatations abdomino-pelviennes. Images de dilatation liquidienne abdomino-pelvienne chez le fœtus : prise en charge pre et post-natale. 2000, 55-56.
72. **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.
1992, 21, 481-484.
73. **Jorge A Calvo-ponce, Rafael V Reyse- Richa, Homero A Rodríguez Zentler.** Cyst of the common hepatic duct: treatment and proposal for a modification of Todani's classification.
Annals of Hepatology 2008. P100.
74. **KIM SH.**
Choledochal cyst: Survey by the surgical section of the american academy of pediatrics.
J. Pediatr. Surg., 1981; 16: 402 - 407.
75. **DOUGLASS.**
Case of dilatation of the common bile duct.
J. Med. Sei, 1852 ;14 :97-101.

76. H. Hadjkacem and R. Dafiria.

Causes tumorales d'ictère cholestatique chez l'enfant. Neoplastic causes of cholestatic jaundice in children. *Feuillets de Radiologie*.

Volume 50, Issue 3, June 2010, Pages 107–114.

77. Georg Thieme Verlag KG.

Congenital Dilatation of Extrahepatic Bile Ducts in Children.

Eur J Pediatr Surg 2006; 16(1): 24–27.

78. Mary Ann Turner, MD and Ann S. Fulcher, MD.

The Cystic Duct: Normal Anatomy and Disease Processes.

January 2001 *RadioGraphics*, 21, 3–22.

79. K. Ait Taleb, R. Mouhcine, M. Charif Chefchaoui, S. Oulbacha, L. Ifrine, A. Belkouchi, M.El Alaoui, A. Maaouni.

Les dilatations kystiques du cholédoque : A propos de 7 cas.

Médecine du Maghreb 2001 n°88.

80. Shi LB, Peng SB, Meng XK, et al.

Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China.

World J Gastroenterol 2001;7: 732–4.

81. Valayer J, Moreaux J.

Kyste de la voie biliaire .

EMC. Appareil digestif, 40976, 1999, 14P.

82. Waechter FL, Sampalo JA, Pinto RD, et al.

The role of liver trans-plantation in oatientes with caroli´s disease. *Hepatogastro-embryolo-gy* 2001; 48(39):672–4.

83. H Singh, V Khanna, B Puri, V Maurya, R Sivasankar.

Images: Choledochal cyst.

2002. Volume: 12. Page : 225–228.

84. The Japanese study group on pancreatobiliary maljunction.

Diagnostic criteria of pancreatobiliary maljunction. J Hepatobiliary–Pancreatol.

Surg 1994; 1:219–21.

85. H. Hadjkacem and R. Dafiria.

Causes tumorales d'ictère cholesta-tique chez l'enfant. Neoplastic causes of cholestatic jaundice in children.

Feuillets de Radiologie. Volume 50, Issue 3, June 2010, Pages 107–114.

86. S.Mannai, T. Kraiem, N.Gharbi, L.Haoues, H. Mestiri, M-T,Khalfallah.

La dilatation kystique congénitale du cholédoque.

service de chirurgie générale, Hôpital de Mongi-slim 1004 Tunis,Annales de chirurgie 131 ,2006 369–374 P370.

87. Loke KL, Lam SH, Chan CS.

Choledochal cyst: An unusual type of cystic dilatation of the cystic duct. AJR 1999;173:619–20.

88. ALONSO-LEJ, REVERS, PESSAGNO.

Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases. In. Abstr. Surg, 1959; 108: 29– 30.) .

89. FLANIGAN DP.

Biliary cysts.

Ann. Surg, 1975; 182:635–643.

-
90. **Mr. W. D. Ng, K. Liu, M. K. Wong, C. K. Kong, K. Lee¹, Y. T. Chan, J. W. C. Leung.**
Endoscopic sphincterotomy in young patients with choledochal dilatation and a long common channel about 56 cases A preliminary report.
1992 265–276.
91. **BAUMANN R. DUCLOS B.ADLOFF.**
Dilatations kystiques congénitales du cholédoque .
Editions techniques EMC, Hépatologie, 7044 A20, 1992 ; 5p.
92. **Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al.**
Malignant tumors in choledochal cysts.
Ann Surg 1977;186:22–8.
93. **GILDAY DL. , BROWN R, MACPHERSON RI.**
Choledochal cyst : a case diagnosed by radiographic and ultrasonographic collaboration.
J. Can'.Assoc . Radiol .1969 ;20: 25–29.
94. **Van Heurn–Nijsten EW, Snoep G, Kootstra G, Greve JW, Forget P, Van Heurn LW.**
Preoperative imaging of a choledochal cyst in children: non breath holding magnetic resonance cholangiopancreatography.
Pediatr Surg Int 1999;15: 546–8.
95. **Anglade E, Aube C, Lebigot J, et al.**
Preoperative evaluation of choledochal cyst with MR Cholangiopancreatography.
Arch Pediatr 2000; 7: 49–53.
96. **Frampas E, Moussly F, Leaute F, Heloury Y, Le Neel JC, Dupas B.**
Cholangiopancreatographie par IRM des kystes du cholédoque.
J Radiol 1999 ; 80 :1166–659.

97. 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.

98. Van Beers BE, Lacrosse M, Trignaux JP, de Cannière L, De Ronde T, Pringot J.

Non invasive imaging of the biliary tree before or after laparoscopic cholecystectomy: use of three dimensional spiral ct cholangiography.

AJR Am J Roentgenol 1994;162:1331–5.

99. Lahmek P.

Imagerie des voies biliaires et du pancréas par résonance magnétique nucléaire.

Encycl Méd Chir, Radio diagnostic App digestif 33– 500 A–30, 1996, p.2.

100. Lecesne R, Drouillard J, Sananes J.C, Gense V, Taourel P, Laurent F. Cholangio-

IRM : techniques, aspects normaux et pathologiques.

Feuillets de radiologie, 1997,37, N°1, p2–13.

101. Zouaoui w, Kochlef A, Baccar A, Mzabi H, Sehili S, Ghorbel A, Daghfous MH.

Les dilatations kystiques des voies biliaires: Apport de la Bili-IRM,

2008, 34–37.

102. Taourel P, Calvet C, Lecesne R, Parradel J.A, Drouillard J, Bruel JM. Apport de la

cholangiopancreatographie IRM dans la pathologie des voies biliaires et pancréatiques.

J. Radiol 1997, 78 :615–21.

103. Barish MA, Yucel KE, Soto JA, Chuttani R, Ferrucci JT. MR cholangiography:

efficacy of three dimensional turbo spin echotechnique. AJR 1995: 165:295–300.

104. Blickman, Bruce R. Parker, Patrick D. Barnes.

Pediatric radiology : the requisites.

P104.2009.

105. El Morajji soumaya.

Les dilatations kystiques des voies biliaires intra et extra hépatiques. Thèse n°63-1991-Rabat.

106. Johan G. Blickman, Bruce R. Parker, Patrick D. Barnes.

Pediatric radiology: the requisites.

P104.2009.

107. Sushil K. Ahlawat, Thomas M. Fishbien and Nadim G. Haddad.

Cystic duct remnant mucocele in a liver transplant recipient.

P 884-886. 2008.

108. Lenriot J, Le Neel J, Hay J, Jaeck D, Millat B, Fagniez P.

Cholangio-pancréatographie rétrograde et sphinctérotomie endoscopique pour lithiase biliaire.

Gastroenterol Clin Biol 1996;17:244-50.

109. Baumann R et Sunler JM.

Anomalie de jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales du cholédoque.

Encycl Med Chir (Edition scientifique et médicales Elsevier SAS,Paris). Hépatologie, 7-044-A-20, 2013, 7p.

110. Rajnish A, Gambhir S, Das BK, Saxena R.

Classifying choledochal cysts using hepatobiliary scintigraphy. Clin Nucl Med 2000;25: 996-999.

111. Aigner RM, Fueger GF, Schimpl G, Sauer H, Nicoletti R.

Cholescintigraphy in the evaluation of bile flow after Roux-en-Y hepatico-jejunosomy and hepatico-antrostomy in infants with choledochal cysts. Pediatr Radiol 1999; 27: 850-854.

112. **Shah SK, Mutighani M, Caustamagna G,**
Therapeutic biliary endoscopy.
2002; 34: 45–55.
113. **Dunham F, Engelholm L, Toussaint J, Deltenre M, Lambilhotte JP, Cremer M.**
Investigations de dilatations kystiques idiopathiques du cholédoque par cholangiopancréatographie.
Acta Gastroenterol Belg 1981 ; 44 : 274–283.
114. **Matos C, Nicaise N, Davière J, Cassart , Metens T, Struyen J et al.** Choledochal cyst : comparaison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients.
Radiology 1998;209: 443–448.
115. **Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Sagawa O, Lane G, Takamizawa S et al.**
Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children : a 30 year experience with 180 cases.
J Pediatr Surg 1996;31: 1417–1421.
116. **Mitake M, Nakazawa S, Naytoh Y, Kimoto E, Tsukamoto Y, Yamao K,** Value of endoscopic ultrasonography in the detection of anomalous connections of the pancreatobiliary duct.
Endoscopy 1991;23: 117–120.
117. **Alagille D, et Caravassiles V.**
La dilatation kystique congénitale du cholédoque.
RIH, vol XI, n°8, p : 721–748, 1961.
118. **C. PERY, S. DARRAS.**
ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES.
Journée DESC SCVO –Rennes janvier 2010.

119. ? M. Louveta, E. Petita, C. Cotereau-Denoiseuxa, J.-L. Berrodb, V. Molinéc, A. Balatonc, M. Vandersti-gele and M. Zinsa.
Kyste dunextterm canal cystique : le type VI de la classification de Todani modifiée existe-t-il ?
Gastroentérologie Clinique et Biologique. Volume 34, Issue 1, January 2010, Pages 42-44.
120. Ronald E. Kleinman.
Walker's pediatric gastrointestinal disease
p1334. 2008.
121. Julien Jarry, Fabien Le blanc and Jean Saric.
Maladie de Caroli monolobaire. Monolobar Caroli disease.
La Presse Médicale. Volume 39, Issues 7-8, July 2010, Pages 847-848.
122. Hiroyuki Tadokoro, Masaru Takase
Recent advances in choledochal cysts
Open Journal of Gastroenterology Vol. 2 No. 4 (2012) , Article ID: 25037, 10 pages.
123. D. Levy MD.
biliary ducts pathology,
Publication date April 24, 2009, adapted for the Radiology Assistant by Robin Smithuis.
124. Ozlem Y, Bayraktar Y.
Clinical characteristics of Caroli's disease.
World/Gastroenterol 2007 April 7;13.
125. Philippe METZLER .
Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement
2009, p 12-13.

- 126. Komi, N, Tamura, T, Miyoshi, Y. et al.**
Nation wide survey of cases of choledochal cyst. Analysis of coexistent anomalies, complications and surgical treatment in 645 cases.
Surgical Gastroenterology, (1984) 3, 69–73.
- 127. Kimura K, Ohto M, Ono T, Tsuchiya Y, Saisho H, Kawamura K** Congenital cystic dilation of the common bile duct: relationship to anomalous pancreatobiliary ductal union.
AJR Am J Roentgenol 1977 ; 128 : 571–577.
- 128. Todani T, watanabe Y, Toki A, Urishihara N.**
Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet.
- 129. MOUROUX J. CHAZELET C., DEIXONNE B.**
Le diverticule congénital des voies biliaires. A propos d'un cas et revue de la littérature.
J.Chir.1987 ; 124 :99–102 .
- 130. SOLOVEI G. MAKKOUK N. FAVRIE L.**
Diverticule congénital du bas cholédoque à propos d'un cas à développement intraduodéal .
1998, 226–227.
- 131. POWELL CS.**
Management of adult choledochal cysts
Ann.Surg.1989 ; 193 :666–676.
- 132. Eduardo Flores Rivera.**
Anomalous Pancreatobiliary Junction and Congenital Common Bile Duct Dilation.
Hepatobiliary Surgery and Liver Transplantation
M.D 2007.

133. **Tan J, Hytioglou P, Wieczorek R, et al**
Immunohistochemical evidence for hepatic progenitor cells in liver diseases.
Liver 2002; 22: 365–373.
134. **Kabbaj N, Abadou A, El Fakir Y, Amarouch M, Dafiri R, Sbihi A, Imani F.** A propos d'un cas de pancréatite aigue révélant une dilatation kystique congénitale du cholédoque.
J.Radiol 1998 : 79 : 1393–1397.
135. **Khmechem, H. Zitouni, Y. Ben Ahmeda, S. Jlidi a, F. Nouraa, A. Chariega, W. Douirab, S. Ghorbela, I. Bellaghab, B. Chaouachia ,**
Dilatation kystique congénitale du cholédoque.
Journal de pédiatrie et de puériculture (2012) 25, 199—205 © EMC, 2012 Elsevier Masson SAS.
136. **Steven Bruch, M.D., Peter Strouse, M.D., Robert Ruiz, M.D.**
Management of a prenatally diagnosed choledochalcyst.
December 2004 P34.
137. **Akisik MF, Sandrasegaran K, Aisen AA, Maglinte DD, Sherman S, Lehman GA.**
Dynamicsecretin-enhanced MR cholangiopancrea-tography.
Radiographics. 2006 May-Jun;26(3):665–77.
138. **M.CHELLAOUI, S. EL HADDAD, L. CHAT, N. ALLALI, R.DAFIRI.**
Services d'Imagerie Médicale.2011.
Radiopédiatrie. Rabat. Maroc, p 20.
139. **Mayur Maheshwari, B.R. Parekh, B.K. Lahoti.**
Biliary Peritonitis: A Rare Presentation of Perforated Choledochal Cyst Indian Pediatrics 2002; 39:588–592.
140. **Ando K, Miyano T, Kohno S, et al.**
Spontaneous perforation of cho-ledochal cyst: a study of 13 cases.

Eur J Pediatr Surg 1998;8:23-5.

141. Nitin Agarwal, Sunil Kumar, Abdul Hai and Ritesh Agrawal

Mixed type and choledochal cyst in an adult.

2009.

142. Branchereau S, Valayer J.

Malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical.

In: Encycl. Méd. Chir. Techniques Chirurgicales-Appareil digestif. Paris: Elsevier; 2002. p. 40-976.

143. Tatsuya Aoki, Akihiko Tsuchida, Kazuhiko Kasuya, Mitsufumi Endo, Keichi Kitamura and Yasuhisa Koyanagi.

Is Preventive Resection of the Extrahepatic Bile Duct Necessary in Cases of Pancreaticobiliary Maljunction Without Dilatation of the Bile Duct,

2001,p 103.

144. Fujisaki S, Akiyama T, Miyake H, et al.

A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst.

Hepatogastroenterology, 1999.

145. Watanabe Y, Toki A, Todani T.

Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. J Hepatobiliary Pancreatol.

Surg 1999;6: 207-12.

146. Fieber SS, Nance FC.

Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases.

Am Surg 1997;63:982-7.

- 147. Jadhav V, Gupta R, Parelkar SV, Shah H, Gupta A, Mishra PK:**
Endoscopic management of spontaneous perforation of a cystic duct in a 10-year-old child.
Eur J Pediatr Surg; 2009 Jun;19(3):194–6.
- 148. Mehdi Soufi, Mohammed Khalid Lahlou, et Bouziane Chad,**
Cancer développé sur dilatation kystique de la voie biliaire: à propos d'un cas,
Pan Afr Med J. 2014; 19: 346.
- 149. Daniel Dhumeaux**
Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extrahépatiques,
2013, p 220–222.
- 150. Desmet VJ.**
Congenital diseases of intrahepatic bile ducts : variations on the theme « ductal plate malformation ».
Hepatology 1992 ; 16 : 1069–83.
- 151. Desmet VJ.**
Maladies kystiques du foie : de l'embryologie aux malformations. Gastroenterol Clin Biol 2005 ; 8–9 : 852–4.
- 152. Summerfield JA, Nagafuchi Y, Sherlock S, Cadafalch J, Scheuer PJ.**
Hepatobiliary fibropolycystic diseases. A clinical and histological review of 51 patients.
J Hepatol 1986.
- 153. Benhamou JP, Menu Y.**
Non-parasitic cystic diseases of the liver and intrahepatic biliary tree. In : Bircher J, Benhamou JP, McIntyre N, Rizzetto M, Rodés J, eds. Oxford textbook of clinical hepatology.
Oxford : Oxford University Press ; 1999 : 817–23.

154. **Banerjee S.R, Jesudason, Mark Ranjan Jesudason, Rajiv Paul Mukha.**
Management of child choledochal cyst a 15 years experience.HPB,
2006; 8: 299–305.
155. **Yasuhiro Ohtsuka, Hideo Yoshida, Tadashi Matsunaga, Katsunori Kouchi, Tadao Okada, and Naomi Ohnuma,**
Strategy of Management for Congenital Biliary Dilatation in Early Infancy, Journal of Pediatric Surgery,
Vol 37, No 8 (August), 2002: pp 1173–1176.
156. **CHIJIWA K, KOGA A surgical**
surgical management and long management term follow follow up of patients with choledochal cysts
Am J Surg 165 : 238 238–42,1993.
157. **Deirdre A. Kelly.**
Diseases of the Liver and Biliary System in Children
p442. 2008.
158. **LIL, YAMATAKA A, YIAN XIA W, DA YONG W, SEGAWA O, LANE GJ e et al.**
Ectopic distal location of the papilla of Vater in congenital biliary dilatation : implications for pathogenesis pathogenesis.
J Pediatr Surg 2001;36:1617 1617–1622.
159. **S BRANCHEREAU, J VALAYER,**
malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant
EMC, 2002, 40 40–976.
160. **Gardikis S, Antypas S, Kambouri K, et al.**
The Roux–en–Y procedure in congenital hepato–biliary disorders.
Rom J Gastroenterol 2005;14:135–40.

- 161. Yoshikane H, Hashimoto S, Hidano H.**
Multiple early bile duct carcinoma associated with congenital choledochal cyst.
J Gastroenterol 1998; 33:454–
- 162. Jordan PH Jr, Rosenberg wr, woods KL:**
some consideration for management of choledochal cysts.
Am J Surg 2004;187:790–795.
- 163. Rush E, Podesta L, Norris M, Lugo D, Makowka L, Hiatt JR:**
Late surgical complications of choledochal cystoenterostomy.
Am Surg 1994;60:620–
- 164. Florent Guerin,**
Dilatation Kystique Congénitale de la Voie Biliaire
Principale, Praticien Hospitalier, Chirurgie pédiatrique CHU de
Bicêtre,
édition 2013 pages :110,120,122.
- 165. Benhidjeb T, Munster B, Ridwelski K et al.**
Cystic dilatation of the common bile duct : surgical treatment and long-term results.
Br J Surg 1994.
- 166. Taylor AC, Palmer KR.**
Caroli's disease.
Eur J Gastroenterol Hepatol 1998; 10: 105–108.
- 167. Castaing.D, Perdiago F, Salloum.C.**
Conduite générale des hépatectomies par laparotomie.
EMC, Techniques chirurgicales–App Digest, 40–761, 2011.
- 168. Shah SK, Mutighani M, Caustamagna G,**
Therapeutic biliary endoscopy.
Endoscopy 2002; 34: 45–55.

- 169. Leila B.F, Asmae B.A, Anis Aski, Lasaad.D, Lotfi.H.**
drainage biliaire percutané: efficacité et complications à court et à moyen terme à travers une série de 50 cas. La Tunisie Médicale–2009 ;
Vol 87(n°1) : 50–540.
- 170. Jean–Yves Mabrut a Guillaume Bozio a Catherine Hubert b Jean–François Gigot ,**
Management of Congenital Bile Duct, Cysts, Dig
Surg 2010;27:12–18.
- 171. Philippe METZLER**
Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires :
classification et traitement 2009.
- 172. Tao KS, Lu YG, Wang T, et al.**
Procedure for congenital choledochal cysts and curative effect analysis in adults.
Hepatobiliary Pancreat Dis
Int 2002;1:442–5.
- 173. Hussain ZH, Bloom DA, Tolia V.**
Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP.
Clin Imaging 2002;24:289–91.
- 174. Lal R, Agarwal S, Shivhare R, et al.**
Type IV–A choledochal cysts: a challenge J hepatobiliary Pancreat Surg
2005;12:129–32.
- 175. Waechter FL, Sampalo JA, Pinto RD, et al.**
the role of liver trans–plantation in oatients with caroli's disease. Hepatogastro–
embryology
2001;48(39):672–4.

- 176. 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.
- 177. Takatsuki M, Vemoto S, Inomata Y, et al.**
Living-donor liver trans-plantation for caroli's disease with intrahepatic adenocarcinoma.
J Hepatobiliary Pancreatol Surg 2001;8(3):284-6.
- 178. Kinishita H, Nagata E, Hirohashi K et al.**
Carcinoma of the gallbladder with an anomalous connection between the choledochus and the pancreatic duct.
Cancer 1984;54:762-769.
- 179. Chijiwa K, Tanaka M.**
Surgical strategy for patients with anomalous pancreatico-biliary ductal junction without choledochal cyst.
Int Surg 1995;80:215-217.
- 180. Tanaka K, Ikoma A, Hamada N et al.**
Biliary tract cancer accompanied by anomalous junction of pancreaticobiliary ductal system in adults.
Am J Surg 1998;175:218-220.
- 181. Erlinger S.**
Dilatations kystiques des voies biliaires,
La Revue du Praticien. 2003.
- 182. Baumann R, Simler JM.**
Anomalies de jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques du cholédoque,
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2003.

183. Branchereau S, Valayer J.

Malformations kystiques de la voie biliaire : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical,
Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2002.

184. Long Li et Al.

Ectopic distal location of the papilloma of Vater in congenital biliary dilatation: implications for pathogenesis,
Journal of Pediatric Surgery, 2001.

185. DE KERCKHOVE L, DE MEYER M, VERBAANDERT C, MOURAD M, SOKAL E, GOFFETTE P, GEUBEL A, KARAM V, ADAM R, LERUT J.

The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome.
Transplant Int 2006 May;19(5):381 381-8.

186. La Croisnière E, Mignon F, Hubert C, Fraieu B.

[Evue illustrée des aspects post-opératoires pathologiques des interventions chirurgicales digestives]. CH.Versailles.

187. Jan YY, Chen HM, Chen MF

Malignancy in choledochal cysts.
Hepatogastroenterology 2000 ; 47 : 337-340.

188. CUSSENOT O., VALAYER J. , GAUTHIER

Dilatation congénitale de la voie biliaire.-
Chir. Pédiatr. ,1987 ;28 :8 - 19