

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

ANNEE: 2016

THESE N°: 225

LA MALADIE DE CAROLI
(A PROPOS DE 05 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Rachae DOUIBI
Née le 13 Octobre 1990 à Salé

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Maladie de Caroli – Ectasie des voies biliaires intrahépatiques –
Hépatectomie.

JURY

Mr. B. CHAD

Professeur de Chirurgie Viscérale

PRESIDENT

Mr. A. TAGHY

Professeur de Chirurgie Viscérale

RAPPORTEUR

Mr. A. SETTAF

Professeur de Chirurgie Hépto-biliaire et Digestive

Mr. R. MSSROURI

Professeur de Chirurgie Viscérale

JUGES

Mr. J. MDAGHRI

Professeur de Chirurgie Viscérale

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013	: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

<i>Doyen</i>	: Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes</i>	Professeur Mohammed AHALLAT
<i>Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Taoufiq DAKKA
<i>Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Jamal TAOUFIK
<i>Secrétaire Général</i>	: Mr. El Hassane AHALLAT

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS:

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUHA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUDAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie

Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUIR Souad*
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ

Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - ***Directeur ERSM***
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Médecine Interne
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Radiologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN DakhamaBadr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Neurologie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie
Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie

Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHABOUZE Samira
 Pr. KHARMAZ Mohamed

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie *(mise en disponibilité)*
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie

Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*

Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation

Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ezzohra*
Pr. RABHI Moncef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *

Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Neuro-chirurgie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique

Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamyia
 Pr. L'KASSIMIHachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZYANE Taoufik*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie

Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophtalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. GHOUNDALE Omar*	Urologie
Pr. ZYANI Mohammad*	Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces

Je dédie cette thèse...

*ALLAH, le tout miséricordieux
et le très miséricordieux*

*Qui m'a donné la volonté et le courage
pour la réalisation de ce travail. Je vous suis redevable
de nombreux bienfaits et je me sou mets à votre volonté
et ne reconnais que vous comme étant mon guide.*

A la mémoire de mon père

Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en ton absence

*Je te remercie énormément pour tout ce que tu as fait
pour moi depuis ma naissance.*

*Tu me manques beaucoup,
j'espère que tu es fier de moi*

Je t'aime

A ma chère mère,

Aucun mot ne pourra exprimer mon amour pour toi.

*Je te remercie pour tout ce que tu as fait pour moi
depuis ma naissance.*

Je te souhaite une longue et heureuse vie.

Je t'aime

A mon cher mari Mehdi

Aucun mot ne pourra exprimer mon grand amour pour toi

Merci pour ton soutien et tes encouragements

Que Dieu te garde pour moi

A mon frère Larbi

Merci pour ton soutien tout au long de mes études,

Que dieu te protège et te procure bonheur, santé et prospérité.

A ma sœur Najlae,

Ta préoccupation était toujours celle d'une grande sœur

Merci pour ton affection, merci pour ta présence physique et morale

Je te souhaite une bonne santé et beaucoup de bonheur

A ma sœur Inssaf

*Merci pour ta tendresse, tes conseils précieux et
tes encouragements*

Je te souhaite beaucoup de bonheur dans ta vie

A ma sœur Hanae

Merci pour ton affection, ton soutien et tes sacrifices

Je te souhaite une vie heureuse

A ma belle-sœur Oumnia et mes beaux-frères Wssem ,

Abdellah et Hatim

Merci pour votre gentillesse

Je vous souhaite beaucoup de bonheur



Remerciements

À notre Maître et Président de thèse,

Mr B. CHAD

Professeur en chirurgie viscérale

*Vous nous avez fait l'honneur d'accepter
la présidence de notre thèse.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre
sincère gratitude et de notre profond respect.*

A notre maître et Rapporteur de thèse

MR le Professeur A. TAGHY

Professeur de chirurgie viscérale

C'est un grand honneur de nous confier ce travail, nous vous remercions d'avoir veillé à la réalisation de cette thèse.

Nous espérons avoir mérité votre confiance.

Veillez accepter l'expression de nos sentiments les plus respectueux et les plus reconnaissants.

À notre Maître et Juge de thèse,

Mr A. Settaf

Professeur en chirurgie hépatobiliaire et digestive

Nous vous adressons nos plus sincères remerciements

pour avoir bien voulu juger ce travail.

Veillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude

et de notre profond respect.

À notre Maître et Juge de thèse,

Mr R. Mssrouri

Professeur en chirurgie viscérale

*Nous vous adressons nos plus sincères remerciements
pour avoir bien voulu juger ce travail.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude
et de notre profond respect.*

À notre Maître et Juge de thèse,

Mr J. Mdaghri

Professeur en chirurgie viscérale

*Nous vous adressons nos plus sincères remerciements
pour avoir bien voulu juger ce travail.*

*Veillez trouver ici le témoignage de notre
sincère gratitude et de notre profond respect.*

LISTE DES ABREVIATIONS

CPRE	: cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique
DKC	: dilatation kystique du cholédoque
FHC	: Fibrose hépatique congénitale
GGT	: Gamma glutamyl transférase
HTP	: hypertention portale
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
IIHP	: lithiase intra-hépatique primitive
MPRAD	: maladie polykystique rénale autosomique dominante
MPRAR	: maladie polykystique rénale autosomique récessive
PAL	: phosphatases alcalines
TDM	: tomodensitométrie
TH	: transplantation hépatique
VBIH	: voies biliaires intra-hépatiques
VBP	: voie biliaire principale

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Foie de fœtus humain de 9 semaines	10
Figure 2. Projection antérieure du foie.....	16
Figure 3. Morphologie hépatique : vues antérieure et inférieure.. ..	16
Figure 4 : petit épiploon.....	17
Figure 5 : Modification de l'inclinaison des scissures portales sur l'horizontale selon que l'on considère l'anatomie sur table « ex vivo » ou « in vivo ».....	20
Figure 6. Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie.	22
Figure 7. Représentation des veines sus-hépatiques.	22
Figure 8. Représentation des pédicules glissoniens. En pointillé sont représentées les trois scissures portales droite, médiane ou sagittale et gauche.....	24
Figure 9 : Anatomie éclatée du foie et numérotation des différents segments hépatique	29
Figure 10: emplacement respectif des huit segments hépatiques à la surface du foie.....	29
Figure 11. Correspondance entre les différentes dénominations françaises (Couinaud) et anglo-saxonnes (Goldsmith et Woodburn).....	31
Figure 12 : . Pédicule hépatique.	32
Figure 13. Constitution de la veine porte.	35
Figure 14: Variations des artères hépatiques.....	38
Figure 15. Rapports anatomiques des éléments de la triade du pédicule hépatique.....	40
Figure 16 : Anatomie de l'ampoule de Vater.	42
Figure 17 : Classification des malformations kystiques des voies biliaires selon Todani.	50

Figure 18 : Échographie hépatique montrant la présence de calculs au niveau de la VBP, des canaux hépatiques droits et gauches et des VBIH	58
Figure 19 : Cholangiographie per-opératoire : canaux biliaires gauches et VBP pleins de calculs	59
Figure 20 : Bili-IRM	66
Figure 21:TDM	67
Figure 22 : Pièce d'hépatectomie droite ouverte montrant des voies biliaires dilatées contenant des calculs (Pr Settaf).....	68
Figure23 : Echographie de contrôle post-opératoire	69
Figure 24 : Bili-IRM	71
Figure 25 : BILI-IRM	72
Figure 26 : Cholangiographie per-opératoire (Pr Settaf).....	72
Figure 27 : image en per-opératoire montrant les calculs au niveau du foie (Pr Settaf)	73
Figure28 : pièce d'hépatectomie gauche (Pr.Settaf)	73
Figure 32 : Echodoppler :dot sign avec enregistrement d'un flux artériel basse résistance au sein de la dilatation	97
Figure 33 : TDM montrant un syndrome de Caroli	98
Figure 34 : CPRM chez une patiente de 56 ans suivie pour maladie de caroli	100
Figure 35 : Cholangiographie : dilatations à prédominance kystique sans obstacle, Atteinte diffuse, Kyste du cholédoque associé	103
Figure 36 : Dilatations tubulaires sans obstacle , absence de dilatation kystique, Bords rectilignes des dilalations sans obstacle, Empierrement des voies biliaies.....	104
Figure 37: Cholangiographie par le drain de kehr, Aspect mixte avec présence de dilatations kystiques et tubulaires sans obstacle, Forme diffuse avec prédominance à droite	105

Figure 38 : Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des canaux biliaires111

Figure 39 : pièce opératoire (hépatectomie gauche) : calculs de cholestérol, à l'intérieur des canaux biliaires.....111

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1: Résumé des cas	74
Tableau 2: Nombre des cas , sex ratio et âge moyen selon les études	81
Tableau 3: Pourcentage des signes révélateurs de la maladie selon les études	86
Tableau 4: poucentage des examens morphologiques réalisées permettant le diagnostic avant l'intervention selon les différentes études	100
Tableau 5: nombre des différentes lésions retrouvées par rapport aux différents examens morphologiques réalisées selon Chammakhi	101
Tableau 6: Pourcentage des complications selon les séries	113

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
RAPPELS	7
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	8
II. RAPPEL ANATOMIQUE.....	11
II.1 Anatomie descriptive.....	11
II.1.1 Situation.....	12
II.1.2. Morphologie externe.....	12
II.1.3 Moyens de fixité du foie.....	14
II.2 Anatomie fonctionnelle vasculaire.....	18
II.2.1 Systématisation des pédicules glissoniens.....	21
II.2.2 Systématisation des veines hépatiques.....	23
II.2.3 Scissures sus-hépatiques.....	24
II.3 Divisions glissoniennes.....	26
II.3.1 Segmentation hépatique.....	27
II.3.2 Correspondance avec les autres systématisations.....	30
II.4 Eléments du pédicule hépatique.....	33
II.4.1 Veine porte et ses branches.....	33
II.4.2 Artères hépatiques.....	36
II.4. 3 Voies biliaires.....	39
a. Convergence biliaire et voies biliaires intra-hépatiques.....	39
b. Voie biliaire principale.....	40
c. Terminaison de la voie biliaire principale.....	41
d. Voie biliaire accessoire.....	43

e. Vascularisation des voies biliaires	44
II.4.4 Réseaux lymphatiques	45
II.4.5 Nerfs.....	46
II.5 Anatomie réelle.....	47
CLASSIFICATION	48
ETIOPATHOGÉNIE	51
MATÉRIELS D'ÉTUDE :	54
OBSERVATION 1 :	56
OBSERVATION 2	60
OBSERVATION 3	61
OBSERVATION 4	64
OBSERVATION 5	70
RÉSULTATS :	75
I. EPIDEMIOLOGIE	76
I. 1 Age :	76
I.2 Sexe :	76
II. PRESENTATION CLINIQUE :	76
III. EXAMENS PARACLINIQUES :	76
III.1 Biologie :	76
III.2 Echographie abdominale :	77
III.3 Tomodensitométrie :	77
III. 4 Bili-IRM :	77
III.5 La cholangiographie per-opératoire :	78
IV. TRAITEMENT :	78
V. COMPLICATIONS	78
VI. EVOLUTION.....	78

DISCUSSION	79
I.EPIDEMIOLOGIE:	81
I.1 La prévalence.....	80
I.2 L'âge.....	80
I.3 Le sexe.....	80
I.4 La localisation.....	80
II. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES	82
II.1 Forme pure :	82
II.2 Forme mixte : syndrome de Caroli.....	84
II.3 Formes topographiques :	84
III. DONNEES CLINIQUES :	85
III.1 Forme pure	85
III.2 Forme mixte :	88
III. 3 Formes associées :	90
III.3.1 le kyste du cholédoque :	90
III.3.2 - pathologies rénales :	92
a- la polykystose rénale autosomique récessive.....	92
b- La polykystose rénale de type adulte MPRAD.....	93
II 3.3- kystes rénaux.....	94
II 3.4 autres associations :	94
IV. DONNEES PARACLIQUES :	95
IV.1 Biologie :	95
IV.2 Imagerie	95
IV.2.1 Echographie :	96
IV.2.2 TDM :	98
IV.2.3 Bili-IRM :	99
IV.3 Endoscopie.....	102

IV.3.1 La cholangiopancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE) :	102
IV.3.2 Cholangiographie per-opératoire	106
V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :	107
V.1 la maladie polykystique du foie :	107
V.2 Les hamartomes biliaires :	107
V.3 Les kystes péri biliaires :	107
V. 4 La dilatation des voies biliaires sur obstacle :	107
V.5 La cholangite sclérosante primitive :	107
VI. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :	108
VI.1 L'infection :	108
VI.2 La lithiase intra-hépatique :	109
VI.3 La dégénérescence en cholangiocarcinome :	112
VI.4 L'hypertension portale :	113
VII. TRAITEMENT	114
VII.1 But :	114
VII.2 Moyens et indications :	114
VII.2. 1Abstention et surveillance simple :	114
VII.2.2 Traitement médical :	114
VII.2.3 Traitement endoscopique :	115
VII2.4 Traitement chirurgical :	116
a. Forme localisée :	116
b. Forme diffuse :	118
c. .Suivi post-opératoire :	119
CONCLUSION	120
RÉSUMÉS	123
BIBLIOGRAPHIE	127



La maladie de Caroli est une pathologie congénitale rare qui se définit par une dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques [1] diffuse ou localisée .

Elle correspond au type V de la classification des malformations congénitales kystiques des voies biliaires de Todani et al. [2]

Bien que présente depuis la naissance, la maladie reste longtemps asymptomatique et se révèle avant l'âge de 30 ans dans 80 % des cas.

La maladie se présente sous la forme d'angiocholites à répétition chez 64 %des patients.

L'évolution classique de la maladie est dominée par la formation de lithiases intra-hépatiques, d'angiocholites, d'abcès hépatiques, voire à plus long terme de cholangiocarcinome. [3]

Le diagnostic positif de la maladie est confirmé par les examens morphologiques au premier rang desquels se trouve la cholangio-IRM. [4]

Une fois le diagnostic positif de la maladie posé, l'indication d'un traitement chirurgical radical s'impose. [5,6]

Nous rapportons cinq cas de maladie de Caroli colligés au sein de la clinique chirurgicale B du CHU Avicenne.

L'objectif de notre travail est de mettre le point sur les modalités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives inhérentes à cette affection.



Les 1ers cas de la maladie de Caroli ont été décrits bien avant que Caroli ne leur donne son nom, en 1906 par Vachel-Stevens, en 1924 par Mc Whorter et en 1942 par Le Naour.

Mais c'est en 1958, que Caroli décrit précisément une anomalie morphologique des voies biliaires. [1]

La description de ce premier cas était celle d'un enfant de 12 ans souffrant de douleurs de type biliaire depuis de nombreuses années. Après une longue errance diagnostique, Caroli découvrit chez cet enfant une anomalie morphologique des voies biliaires intra-hépatiques réalisant des kystes multiples sous-capsulaires de volume irrégulier.

Ces kystes étaient drainés par des branches intra-hépatiques de l'arbre biliaire qui n'étaient pas dilatées, mais présentaient pour certains d'entre eux des irrégularités moniliformes de calibre.

Ces lésions ne s'accompagnent cependant d'aucun remaniement scléreux et ne se compliquaient d'aucun signe de rétention biliaire ni <<hypertension portale >>. A cette anomalie s'associait une dilatation kystique du cholédoque.

Au cours de la même année et dans la même revue, Caroli décrivit le cas d'un patient plus âgé (45ans), souffrant également de douleurs de type biliaire malgré une cholécystectomie et une anastomose cholédoco-duodénale. Une ingestion de baryte permit la mise en évidence de l'anomalie : il s'agissait d'une << dilatation kystique biliaire du canal hépatique gauche et des branches intra-hépatiques gauches >> coexistait avec un volumineux calcul de la voie biliaire gauche.

A partir de ces travaux, Caroli a classé les maladies kystiques du foie :

- Maladie kystique vraie du foie :

Les kystes hépatiques sont dits exclus s'ils ne présentent pas de voie de drainage dans les voies biliaires. Ils ont un contenu muqueux, non bilieux. Il existe une hépatomégalie, sans ictère et sans signe d'hypertension portale.

- Forme mixte de la maladie polykystique :

Cette maladie a le même aspect que la précédente, mais ils s'y associent des épisodes douloureux de type angiocholitique.

Certains de ces kystes ont un contenu bilieux et communiquent avec l'arbre biliaire.

- Dilatation kystiques des voies biliaires intra-hépatiques :

Aucun kyste n'est saillant mais l'aspect des voies biliaires intra-hépatiques est moniliforme. Le contenu est bilieux. Il peut s'y associer une dilatation de la voie biliaire principale.

- Fibrokystose biliaire congénitale :

Des micro-kystes sont isérés dans des larges bandes fibreuses, sans lésion des voies biliaires.

- kystes multiples des voies biliaires avec fibrokystose associée :

Les lésions fibreuses et l'hypertension portale sont présentes comme dans le cas précédent mais il s'y ajoute une <<soufflure>> sous corticale des voies biliaires intra-hépatiques et une dilatation de la voie biliaire principale. Les signes angiocholitiques sont les mêmes.

Ainsi les lésions décrites par Caroli sont variées et la maladie de Caroli regroupe deux types de modification kystiques des voies biliaires intra-hépatiques.

Les kystes sont soit <<branchés>> sur les voies biliaires, réalisant le fameux <<arbre à fruits >> soit inclus dans les voies biliaires intra-hépatiques donnant un aspect moniliforme à celle-ci.



I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [7]

Durant les 2 premiers mois de la vie fœtale, le foie primitif ne contient pas de canaux biliaires intra-hépatiques.

Le développement topographique des voies biliaires intra- hépatiques est commandé par celui des segmentations de la veine porte, qui s'entourent d'une couche conjonctive.

Or, les premiers canaux biliaires naissent, chez l'embryon de 8 semaines, à la périphérie des branches portes les plus volumineuses, donc à partir du hile.

La genèse des voies biliaires péri portales se poursuit vers la profondeur du foie et se continue donc durant tout le reste de la vie fœtale, pour se terminer pendant les 2-3 premiers mois de la vie postnatale.

L'histogenèse des voies biliaires intra- hépatiques répond aux phénomènes suivants :

Le foie embryonnaire primitif est composé de cellules embryonnaires bipotentielles (hépatoblastes) qui peuvent se développer soit en cellules parenchymateuses, soit en cellules biliaires.

La différenciation biliaire se produit dans la couche d'hépatoblastes en contact avec le mésenchyme qui entoure les branches portes. Cette couche est doublée, sur certains segments du périmètre portal, d'une seconde couche de cellules à différenciation biliaire, donnant lieu ainsi à la création d'un cylindre épithélial partiellement double entourant les ramifications de la veine porte.

La forme embryologique ou primitive d'un canal biliaire intra-hépatique correspond donc à un cylindre épithélial, doublé en grande partie et pourvu d'une lumière virtuelle cylindrique entre les couches épithéliales. Ce double cylindre épithélial est appelé la « plaque ductale » (fig1).

Normalement, la plaque ductale est une structure transitoire, rapidement remodelée.

Des segments de la lumière cylindrique se dilatent et forment des structures tubulaires qui se voient progressivement incorporées dans le mésenchyme portal, tandis que les parties non tubulaires de la plaque ductale originale disparaissent.

Ainsi, l'espace porte acquiert un canal biliaire de configuration tubulaire, enrobé dans le conjonctif portal.

Comme l'histogenèse des voies biliaires intra-hépatiques suit la ramification progressive de la veine porte, il s'ensuit qu'à tout moment de la vie fœtale,

à partir de la 12^{ème} semaine, le foie contient des voies biliaires à configuration mature (les grands canaux biliaires précocement développés) et des plaques ductales cylindriques (futurs canaux biliaires plus périphériques).

Une perturbation ou un arrêt du développement normal correspond à un arrêt complet ou hypoplasie des voies biliaires intra hépatiques.

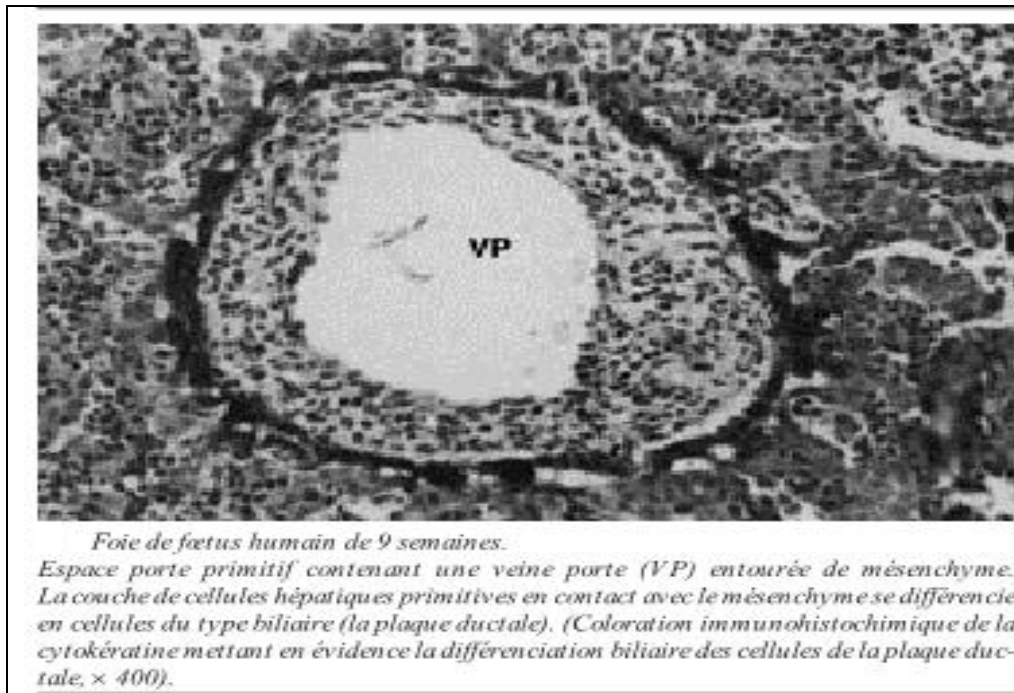


Figure 1 : Foie de fœtus humain de 9 semaines .Espace porte primitif contenant une veine porte (VP) entourée du mésenchyme .La couche de cellules hépatiques primitives en contact avec le mésenchyme se différencie en cellules du type biliaire (la plaque ductale) .[7]

II. RAPPEL ANATOMIQUE : [8]

Le foie est la plus volumineuse des glandes annexes du tube digestif. Il a des fonctions métaboliques complexes, indispensables à la vie. Il est situé à la partie supérieure et droite de la cavité abdominale, à l'étage sus-mésocolique, sous la coupole diaphragmatique droite. La chirurgie hépatique moderne est basée sur le concept de division anatomique vasculaire du foie de Couinaud. La parfaite connaissance des différentes liaisons entre l'aspect extérieur du foie (anatomie morphologique) et les plans vasculaires (anatomie fonctionnelle) est indispensable aux chirurgiens, tant pour les techniques d'exérèse hépatique que pour toute la chirurgie biliaire intra-hépatique. Les nouvelles techniques d'imagerie (échographie, scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM], artériographie, Bili-IRM) permettent cette étude anatomique *in vivo* et apportent un progrès indiscutable en hépatologie et en chirurgie hépatique.

II.1 Anatomie descriptive

Le foie est lisse, de consistance souple, de couleur brune, constitué d'un parenchyme friable entouré d'une mince capsule fibreuse, la capsule de Glisson (*tunica fibrosa*), qui se prolonge à l'intérieur du foie par des gaines fibreuses entourant les vaisseaux portaux ou gaines périportales. Le poids moyen du foie, de 1 400 à 1 500 g chez le cadavre (environ 2 % du poids corporel), est en fait plus élevé, de l'ordre de 2 300 à 2 500 g en moyenne, chez le sujet vivant chez qui il est gorgé de sang.

Ses dimensions moyennes chez l'adulte sont d'environ 28 cm de long sur 15 cm dans le sens antéropostérieur, et 8 cm d'épaisseur au niveau de la partie droite. Mais le poids, le volume et les dimensions du foie sont très variables d'un sujet à l'autre. Il existe des formules permettant de calculer le volume du foie en fonction de la surface corporelle du sujet.

II.1.1 Situation

Le foie est situé à l'étage sus-mésocolique de l'abdomen où il occupe la presque totalité de l'hypocondre droit. Il se moule sur la face inférieure de la coupole diaphragmatique droite, se plaque en arrière au plan postérieur et à la veine cave inférieure et surplombe ainsi la région antropylorique, le premier duodénum et la tête du pancréas, l'angle colique droit et la partie droite du côlon transverse. Son extrémité gauche, plus ou moins effilée, déborde la ligne médiane et croise la face antérieure de l'œsophage, allant parfois jusqu'à la rate. Le foie est un organe abdominothoracique, son bord supérieur se projette en regard du cinquième espace intercostal droit sur la ligne mamelonnaire. En bas, le bord antérieur du foie longe le rebord costal qu'il ne déborde pas normalement et sous lequel il n'est perceptible à la palpation qu'en inspiration profonde (Fig. 2).

II.1.2. Morphologie externe

Il est classique de décrire trois faces au foie : supérieure, inférieure et postérieure (Fig. 3).

➤ **Face supérieure ou diaphragmatique :**

Elle est moulée sur le diaphragme. Large dans sa partie droite, progressivement effilée vers la gauche, elle présente, à l'union de ses deux tiers droits et de son tiers gauche, l'insertion du ligament suspenseur ou falciforme, repli péritonéal sagittal qui relie le foie au diaphragme. Ce ligament sépare le foie en deux lobes droit et gauche.

➤ **Face inférieure ou viscérale :**

Elle est parcourue par trois sillons qui dessinent grossièrement la lettre H :

- un sillon transversal correspondant au hile hépatique (porta hepatis), point de pénétration ou d'émergence des éléments du pédicule hépatique.
- un sillon antéropostérieur droit (fossa vesicae felleae) correspondant au lit de la vésicule biliaire ou fossette cystique.
- un sillon antéropostérieur gauche (fissura ligamenti teretis) qui contient dans sa moitié antérieure le reliquat fibreux de la veine ombilicale (ligament rond), et dans sa moitié postérieure le reliquat fibreux du canal veineux d'Arantius (ou ligament d'Arantius). Chez le fœtus, le retour veineux placentaire s'effectue par la veine ombilicale, puis par un segment de la branche porte gauche, puis par le canal d'Arantius qui se jette dans la veine cardinale postérieure droite (future veine cave inférieure). Le canal d'Arantius et la veine ombilicale s'obstruent dans les premiers jours de la vie par une thrombose due à la disparition de la circulation ombilicale. Cette disposition explique (lorsque la thrombose s'étend à la branche porte gauche et au territoire portal) la survenue des cavernomes portaux chez l'enfant.

Ces trois sillons divisent la face inférieure du foie en quatre zones distinctes également appelées lobes :

- une partie droite correspondant au lobe droit, située à droite de la vésicule biliaire.
- une partie centrale antérieure, le lobe carré (*lobus quadratus*), limitée par le sillon ombilical à gauche, le lit vésiculaire à droite et le hile en arrière, appartenant au segment 4 de Couinaud.
- une partie gauche correspondant au lobe gauche précédemment décrit ;
- une partie centrale postérieure, le lobe de Spieghel ou lobe caudé (*lobus caudatus*), qui est située à la partie postérieure du foie entre la veine cave inférieure en arrière, le hile en avant et le sillon du ligament d'Arantius sur la gauche.

➤ **Face postérieure :**

Elle est pratiquement verticale et se moule sur la face antérieure de la veine cave (mais le foie n'entoure jamais complètement la veine cave) et sur la convexité de la colonne vertébrale.

II.1.3 Moyens de fixité du foie

Ils sont représentés d'une part par l'amarrage du foie à la veine cave inférieure et à son pédicule, et d'autre part par les différentes formations péritonéales qui le relie à la paroi :

- l'adhérence à la veine cave inférieure à laquelle le foie est uni par les courtes veines sus-hépatiques représente le moyen de fixité principal .

- le ligament phrénohépatique, zone d'adhérence très lâche de la face postérieure du foie à la partie verticale du diaphragme.
- les ligaments péritonéaux représentés par :
 - le ligament falciforme (en forme de faux) ou ligament suspenseur, triangulaire, constitué par deux feuillets péritonéaux qui proviennent de la réflexion du péritoine viscéral hépatique sur le péritoine diaphragmatique. Au niveau du bord antérieur du foie, le ligament falciforme se prolonge vers la paroi antérieure de l'abdomen jusqu'à l'ombilic et contient le ligament rond, reliquat de la veine ombilicale.
 - le ligament coronaire, comprenant un feuillet antéro supérieur, réflexion du péritoine viscéral de la face supérieure du foie sur le diaphragme (à sa partie moyenne autour de la veine cave, il se poursuit par le ligament falciforme vers l'avant), et un feuillet inférieur, réflexion du péritoine viscéral de la face inférieure du foie sur le péritoine pariétal postérieur. Les deux extrémités latérales du ligament coronaire constituent les ligaments triangulaires droit et gauche, formés par la rencontre des feuillets antéro supérieur et inférieur du ligament coronaire.
 - le petit épiploon (Fig. 4), reliant le foie gauche à la petite courbure de l'estomac et au premier duodénum. Le petit épiploon est constitué de trois parties : la pars condensata, partie supérieure proche de l'œsophage contenant des structures vasculaires et nerveuses à destination hépatique ; la pars flaccida, partie moyenne et transparente ; la pars vasculosa, partie inférieure droite contenant le pédicule hépatique.

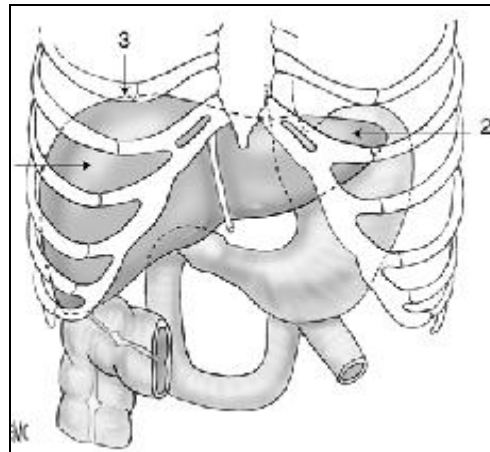


Figure 2. Projection antérieure du foie. 1. Lobe droit ;
2. lobe gauche ; 3. pôle supérieur du foie droit.

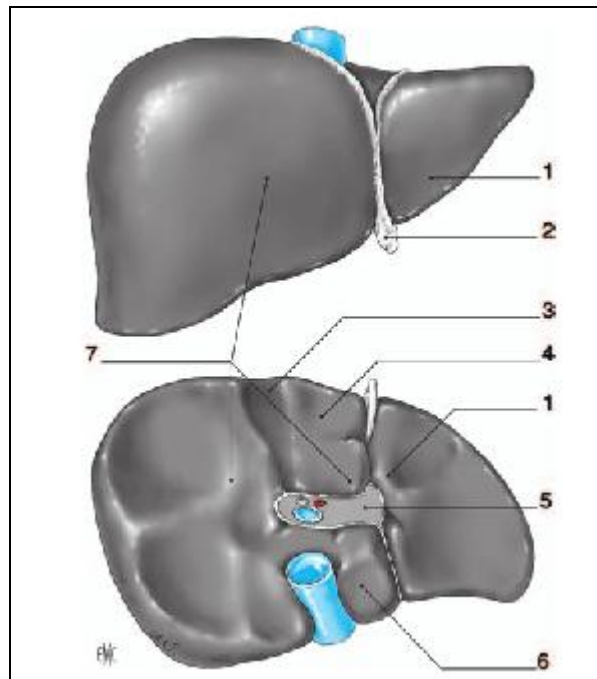


Figure 3. Morphologie hépatique : vues antérieure et inférieure. 1.
Lobe gauche ; 2. Ligament rond ; 3. Lit vésiculaire ; 4. Lobe carré ; 5. Hile
6. Lobe de Spiegel ; 7. Lobe droit.

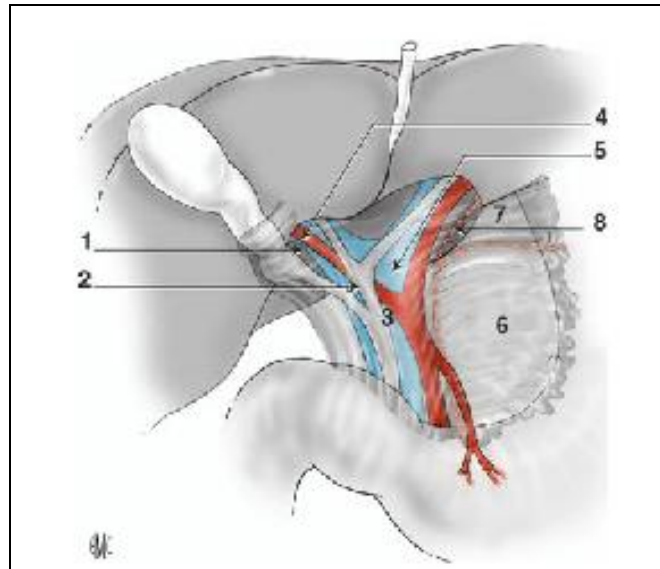


Figure 4 : petit épiploon 1.triangle de Calot ; 2 .voie biliaire principale ; 3.pars vasculosa du petit épiploon (gris clair) ; 4.branche droite de l'artère hépatique moyenne ; 5 .veine porte ; 6.pars flaccida (grisé) ; 7pars condensata (gris foncé) ; 8 ligament d'Arantius.

- Sur la face supérieure, le foie paraît divisé en deux portions inégales par le ligament falciforme : le lobe gauche et le lobe droit beaucoup plus volumineux.
- Sur la face inférieure :
- Le lobe gauche est isolé du reste du foie par la fissure du ligament rond (ou fissure ombilicale) en avant et le sillon du ligament d'Arantius à gauche et en arrière.

Le lobe droit est divisé en deux parties séparées par l'insertion de la vésicule biliaire, le foie droit à droite et le lobe carré à gauche.

Le lobe de Spiegelhel (ou lobe caudé) est en arrière du hile, à gauche de la veine cave, en arrière et à droite du ligament d'Arantius.

Ainsi le foie est constitué de deux lobes principaux (droit et gauche) et de deux lobes accessoires (carré et caudé).

II.2 Anatomie fonctionnelle vasculaire

En fait, à cette anatomie classique «morphologique » extérieure se substitue actuellement une anatomie «fonctionnelle »fondée sur la vascularisation à l'intérieur du parenchyme.

Cette description a été initialisée par Cantlie en 1898, complétée par les travaux de McIndoe et Counseller en 1927, Tung en 1939 et Hjörstjö en 1931. En 1957 ont été décrites deux systématisations du foie : l'une anglo-saxonne de Goldsmith et Woodburn, l'autre française de Couinaud. C'est la systématisation de Couinaud qui est actuellement la plus employée et que nous utilisons ici.

Cette systématisation fonctionnelle est fondée sur l'organisation de la plus petite unité fonctionnelle du parenchyme hépatique : l'acinus selon Rappaport. Il s'agit d'une structure parenchymateuse hépatique dont le centre est un espace porte et la périphérie une veine centrolobulaire (en fait, à cheval sur deux lobules). Chaque espace porte contient une branche de la veine porte, une branche de l'artère hépatique et un canal biliaire. Les hépatocytes sont disposés en lame d'une cellule d'épaisseur qui forme un capillaire, le sinusoïde. Ces sinusoïdes convergent vers la veine centrolobulaire. Ainsi, un lobule hépatique a

son propre apport sanguin artériel et porte, son propre drainage biliaire, et un drainage veineux par la veine centrolobulaire. Les veines centrolobulaires, en convergeant, forment les veines hépatiques. Les branches de la veine porte et de l'artère hépatique, avec leur canal biliaire correspondant, se divisent ensemble au fur et à mesure de leur cheminement dans le parenchyme hépatique jusqu'au lobule. L'ensemble est entouré à l'intérieur du parenchyme hépatique par une enveloppe fibreuse correspondant à un prolongement à l'intérieur du foie de la capsule de Glisson, d'où le nom de « pédicule glissonien ». Les portions de foie, ainsi vascularisées, sont indépendantes les unes des autres, et sont séparées par les veines hépatiques. Elles peuvent être traitées (enlevées) sans compromettre le fonctionnement du reste du parenchyme hépatique. Toutefois, telle qu'elle a été décrite, la systématisation de Couinaud a l'inconvénient de ne pas tenir compte du foie en position anatomique dans la cavité abdominale, c'est-à-dire s'enroulant autour du rachis, occupant l'hypocondre droit. Les termes utilisés par Couinaud de paramédian et de latéral correspondent à une description « ex vivo » d'un foie cadavérique posé sur une table ; dans une position « in vivo », il convient mieux de parler d'antérieur et de postérieur, termes que nous utilisons dans la description suivante (Fig. 5).

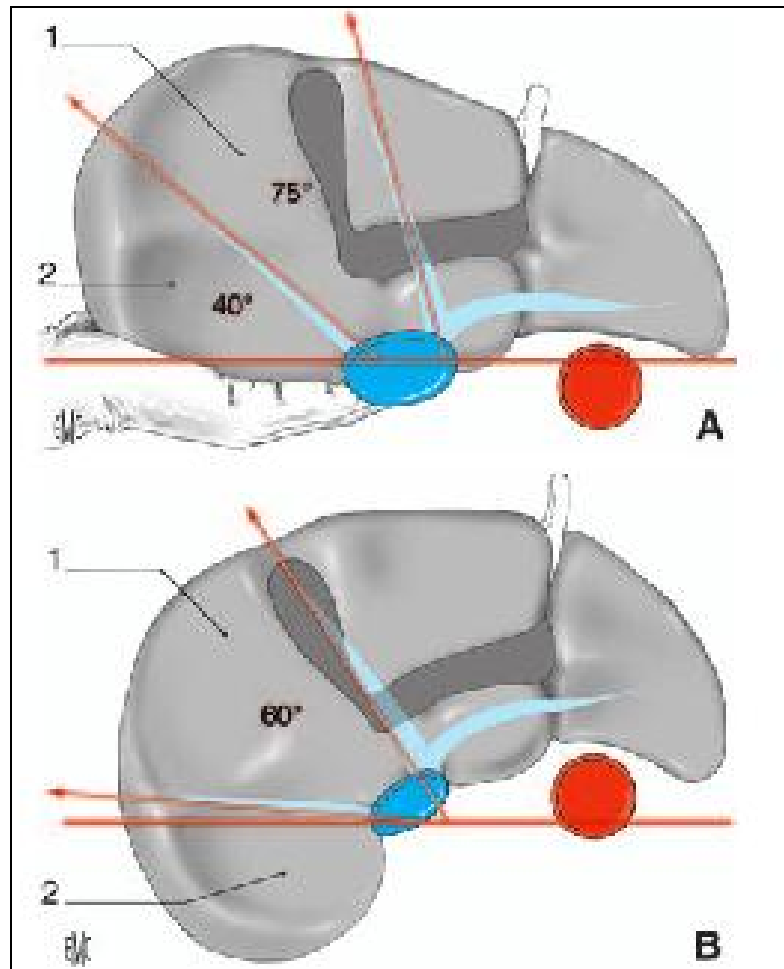


Figure 5 : Modification de l'inclinaison des scissures portales sur l'horizontale selon que l'on considère l'anatomie sur table « ex vivo » ou « in vivo ».
A. « Ex vivo ». 1. Antéromédian ; 2. Postérolatéral. B. « In vivo ». 1. Antérieur ; 2. Postérieur.

II.2.1 Systématisation des pédicules glissoniens

Au niveau du hile, le pédicule se divise en deux (division de 1er ordre), juste avant la pénétration dans le parenchyme hépatique, déterminant deux parties de foie, une droite et une gauche. Elles sont séparées par la scissure principale. Chacune de ces branches se divise elle-même en deux branches, une paramédiane et une latérale (division de 2^{ème} ordre), déterminant ainsi quatre portions de foie, deux à droite et deux à gauche, que l'on appelle des secteurs. Chacune de ces branches se divise à son tour en deux (division de 3e ordre) irriguant des portions de foie plus petites que l'on appelle segments.

Entre les secteurs cheminent les veines sus-hépatiques qui drainent le sang des deux parties du foie contiguës vers la veine cave. On peut ainsi déterminer des portions de foie plus au moins importantes, indépendantes dans leur fonctionnement, et qui peuvent être enlevées sans compromettre le fonctionnement du parenchyme restant (Fig. 6). Ceci est la base de la chirurgie hépatique moderne. Les veines sus-hépatiques et les pédicules glissoniens sont donc imbriqués entre eux (Fig. 7 à 10).

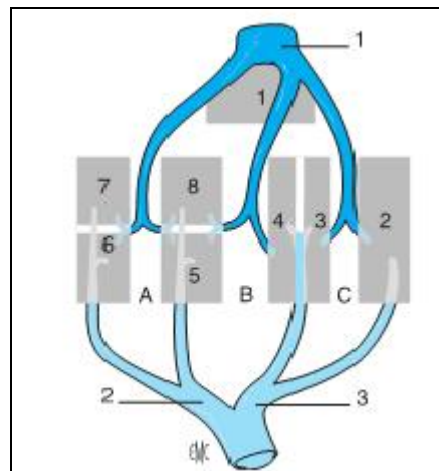


Figure 6. Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie. Les trois veines sus-hépatiques principales situées chacune dans une scissure porte divisent le foie en quatre secteurs recevant chacun un pédicule portal. Les veines sus-hépatiques et les pédicules portaux sont intercalés comme les doigts des deux mains.

A. Scissure porte droite ;B. scissure porte médiane ; C. scissure porte gauche ; 1. veine cave inférieure et les trois veines sus-hépatiques ; 2. branche porte droite ; 3. branche porte gauche.

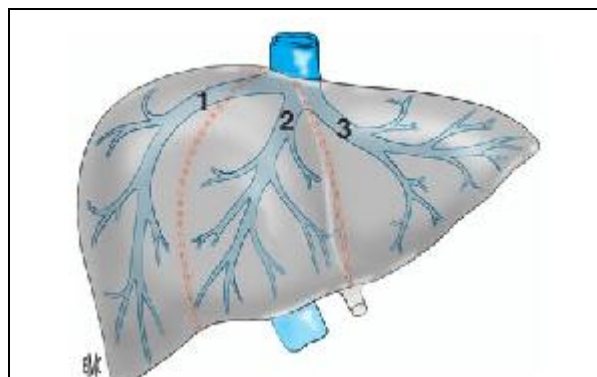


Figure 7. Représentation des veines sus-hépatiques. 1. Veine sus- hépatique droite ; 2. veine sus-hépatique médiane ; 3. veine sus-hépatique gauche. En pointillé , sont représentées les scissures hépatiques dans lesquelles cheminent les branches portes, entre chaque territoire drainé.

II.2.2 Systématisation des veines hépatiques

Il existe trois veines hépatiques principales (Fig. 7) qui s'abouchent dans la veine cave inférieure: la veine sus-hépatique droite, la veine sus-hépatique médiane et la veine sus-hépatique gauche. Ces trois veines sus-hépatiques divisent le foie en quatre secteurs (correspondant aux divisions de 2^{ème} ordre des pédicules glissoniens) dont les frontières (scissures) ne sont pas apparentes à la surface du foie. La veine sus-hépatique droite est un gros tronc veineux qui se jette au bord droit de la veine cave. Elle draine les secteurs antérieur et postérieur du foie droit. En fait, il peut exister plusieurs veines hépatiques droites dont l'abouchement est séparé au niveau de la veine cave inférieure. Ainsi, une veine hépatique droite inférieure est décrite dans 10 % des cas environ et draine la partie inférieure du foie droit. Elle peut être retrouvée facilement par échographie. La veine sus-hépatique gauche est située entre les deux secteurs paramédian et latéral du foie gauche qu'elle draine. Elle adhère, en arrière, au ligament d'Arantius. Elle rejoint la terminaison de la veine sus-hépatique médiane pour former un court tronc commun (80 % des cas). Ce tronc commun peut recevoir une veine diaphragmatique inférieure gauche. La veine sus-hépatique médiane est formée par la jonction de deux branches droite et gauche à la partie moyenne du foie, dans le plan du hile. Elle chemine dans la scissure principale du foie qui sépare le foie droit du foie gauche dont elle reçoit une partie du sang. Le lobe caudé (lobe de Spieghe) a des veines hépatiques indépendantes (les veines spiegheliennes, très courtes) qui se jettent directement dans la veine cave rétrohépatique, expliquant ainsi l'hypertrophie du lobe de Spieghe dans le syndrome de Budd-Chiari lorsque les trois veines sus-hépatiques principales sont bouchées.

II.2.3 Scissures sus-hépatiques

Les scissures sont les frontières entre les différents secteurs.

Elles peuvent être portes ou sus-hépatiques. Pour la chirurgie hépatique, on utilise surtout les scissures portes, délimitées par les veines sus-hépatiques, et qui correspondent à des portions de foie irriguées par un pédicule glissonien et donc une branche porte (Fig. 8). En fait, la plupart du temps, ces scissures portes sont appelées simplement « scissures ». On en distingue trois, correspondant aux trois veines sus-hépatiques :

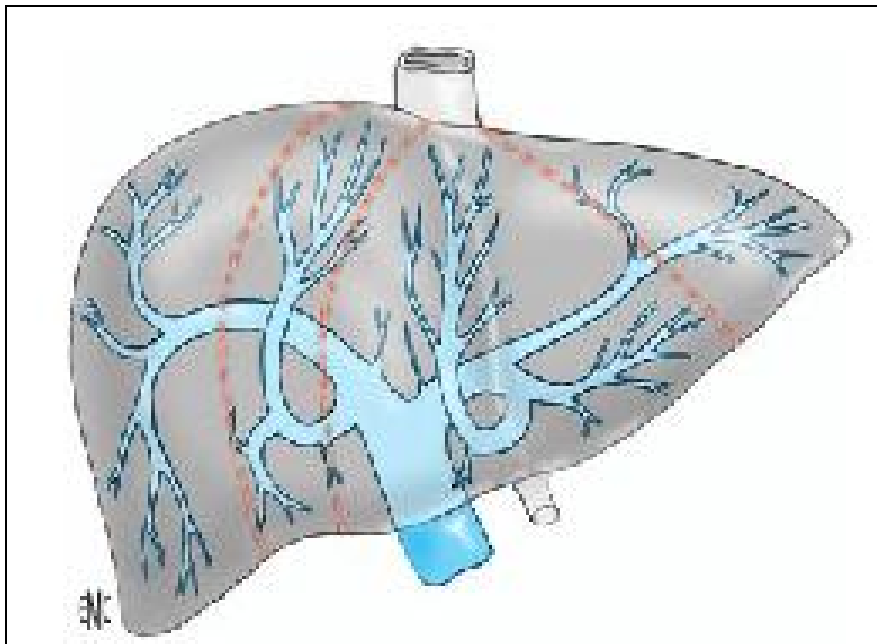


Figure 8. Représentation des pédicules glissoniens. En pointillé sont représentées les trois scissures portales droite, médiane ou sagittale et gauche.

- la scissure sagittale ou médiane, correspondant au plan passant par la veine sus-hépatique médiane (ou sagittale).

C'est un véritable plan séparant les éléments vasculaires et biliaires des deux pédicules glissoniens principaux droit et gauche, c'est-à-dire que c'est le plan de séparation entre les foies droit et gauche (ligne de passage des hépatectomies droite ou gauche).

On peut la représenter en traçant un trait à la surface du foie entre le bord gauche de la veine cave inférieure et le milieu du lit vésiculaire. Cette ligne de séparation entre les foies droit et gauche est aussi appelée ligne de Cantlie.

- la scissure droite, correspondant au plan passant par la veine sus-hépatique droite. Elle divise le foie droit en deux secteurs :

Le secteur antérieur (ou paramédian) et le secteur postérieur (ou postérolatéral). Sur un foie posé sur une table, ce plan passe entre le bord droit de la veine cave et un point situé à mi-distance du lit vésiculaire et du bord droit du foie. En situation « in vivo », cette scissure est située dans un plan frontal .

- la scissure gauche qui correspond au trajet de la veine sus- hépatique gauche et sépare le foie gauche en deux secteurs :

Le secteur paramédian gauche à sa partie droite, et le secteur latéral gauche à sa gauche. La scissure gauche est située dans un plan de direction presque frontal, tendu du bord gauche de la veine cave inférieure à la pointe du lobe gauche.

II.3 Divisions glissonniennes

À droite, il existe deux pédicules glissonniens, un pour chaque secteur (un antérieur et l'autre postérieur). Chacun se divise en deux branches, une supérieure et une inférieure. Chaque division, au-delà, individualise des portions encore plus petites, appelées sous-segments. Ceci peut être très utile dans la chirurgie d'exérèse du cirrhotique, en particulier au niveau du segment 8 où on a pu individualiser un 8a (antérieur), un 8b (moyen), et un 8c (postérieur).

À gauche, la division est un peu plus complexe. Le pédicule gauche se divise en deux branches au niveau du coude qui se forme entre sa portion hilare et la partie antéropostérieure qui se termine par le récessus de Rex. Une branche irrigue le secteur latéral gauche (en fait limité à un seul territoire en l'absence de division significative de cette branche) et une branche correspond à la partie intra-hépatique du pédicule gauche. Il se divise en deux branches, une droite, une gauche. La zone où chemine ce pédicule paramédian gauche s'appelle le sillon ombilical, bien marqué sur la surface inférieure du foie.

Le sillon ombilical ne constitue pas une scissure porte mais une scissure sus-hépatique car il ne correspond pas à un trajet d'une veine sus-hépatique mais à celui d'un pédicule portal.

II.3.1 Segmentation hépatique

Ce mode de division du parenchyme hépatique permet un véritable « éclatement » du foie en huit portions indépendantes appelées segments. La classification la plus utilisée est celle de Couinaud. La numérotation des segments se fait en tournant dans le sens des aiguilles d'une montre, du centre vers la périphérie.

- le segment 1 est le segment le plus profond, en position centrale. Il correspond au lobe de Spiegel.
- le segment 2 correspond au secteur latéral gauche.
- les segments 3 et 4 constituent le secteur paramédian gauche et siègent l'un à gauche (segment 3) et l'autre à droite (segment 4) du sillon ombilical et du ligament rond.
- le segment 5 inférieur et le segment 8 supérieur constituent le secteur antérieur droit.
- le segment 6 inférieur et le segment 7 supérieur constituent le secteur postérieur droit.

Le foie gauche est constitué des segments 2, 3 et 4 et le foie droit des segments 5, 6, 7 et 8. Le lobe droit est constitué de cinq segments (4, 5, 6, 7, 8), c'est-à-dire du foie droit plus le segment 4 qui appartient au foie gauche. Le lobe gauche est constitué de deux segments (2, 3) et n'est qu'une partie du foie gauche.

Le segment 1 est très profond, en position centrale. Il a des pédicules vasculaires glissoniens provenant du foie droit et du foie gauche. Il est drainé directement dans la veine cave inférieure par plusieurs petites veines hépatiques (veines spiegheliennes). On a coutume de considérer le segment 1 à part, indépendant des foies droit et gauche.

Le lobe carré (ou segment 4 antérieur ou segment 4b) ne correspond qu'à la partie antérieure et inférieure du segment 4.

Il est classique de diviser le segment 4 en deux sous-segments :

Le sous-segment 4b correspond au lobe carré et le sous-segment 4a, qui correspond à la partie haute du segment 4, au-dessus du lobe carré.

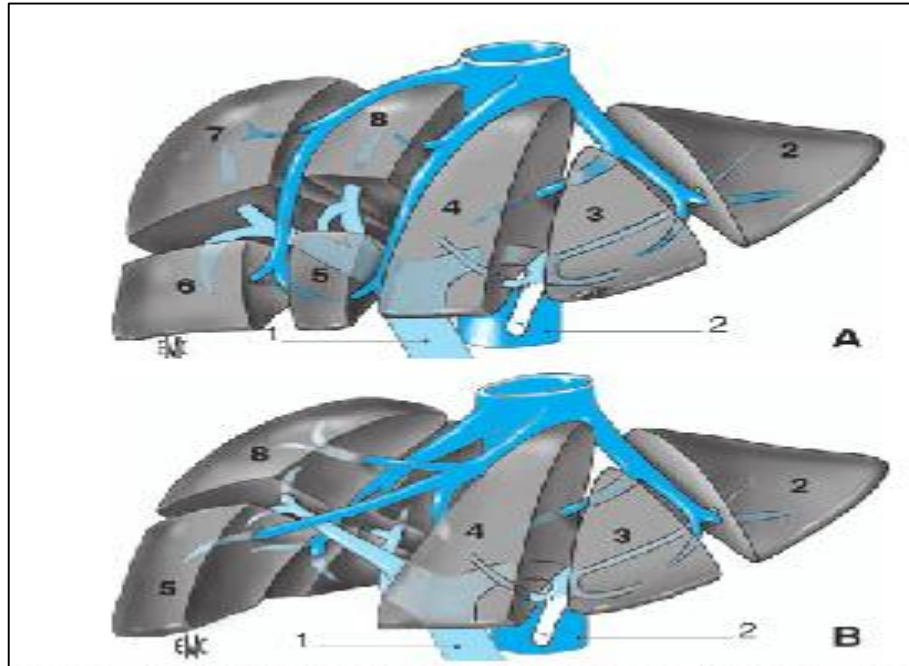


Figure 9 : Anatomie éclatée du foie et numérotation des différents segments hépatique A : foie ex vivo B : foie in vivo

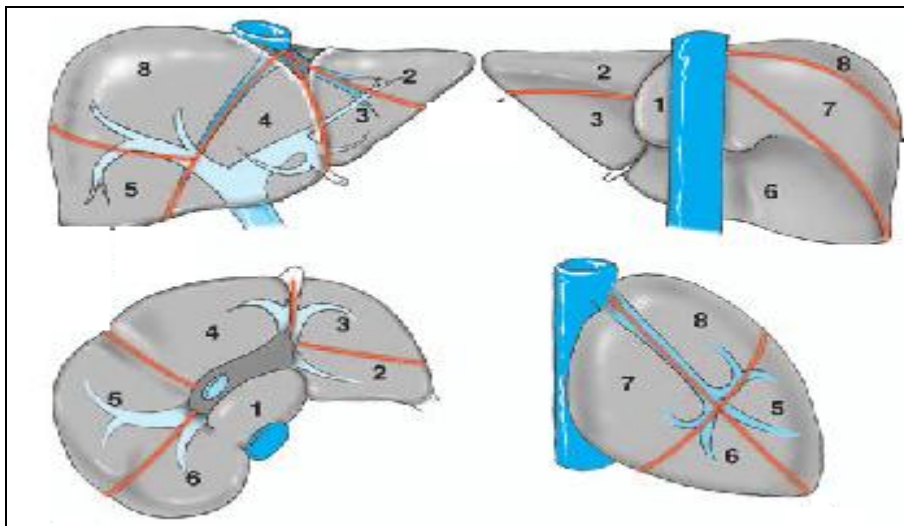


Figure 10: emplacement respectif des huit segments hépatiques à la surface du foie

II.3.2 Correspondance avec les autres systématisations

La description fonctionnelle de l'anatomie hépatique a donné lieu à plusieurs interprétations différentes. L'utilisation d'un terme commun (lobe, secteur, segment) pour identifier des entités anatomiques différentes a engendré une certaine confusion qui se trouve répercutée dans la littérature anglo-saxonne portant sur la chirurgie hépatobiliaire. La littérature scientifique anglo-saxonne est restée longtemps fidèle à la division du foie décrite par Healey et Schroy et par Goldsmith et Woodburn, pour qui le foie est divisé en deux lobes séparés par la scissure sagittale, correspondant aux deux foies de Couinaud. Chaque lobe est divisé en deux segments correspondant à deux secteurs de Couinaud. Le segment est divisé en deux sous-segments correspondant à deux segments de Couinaud (Fig. 11).

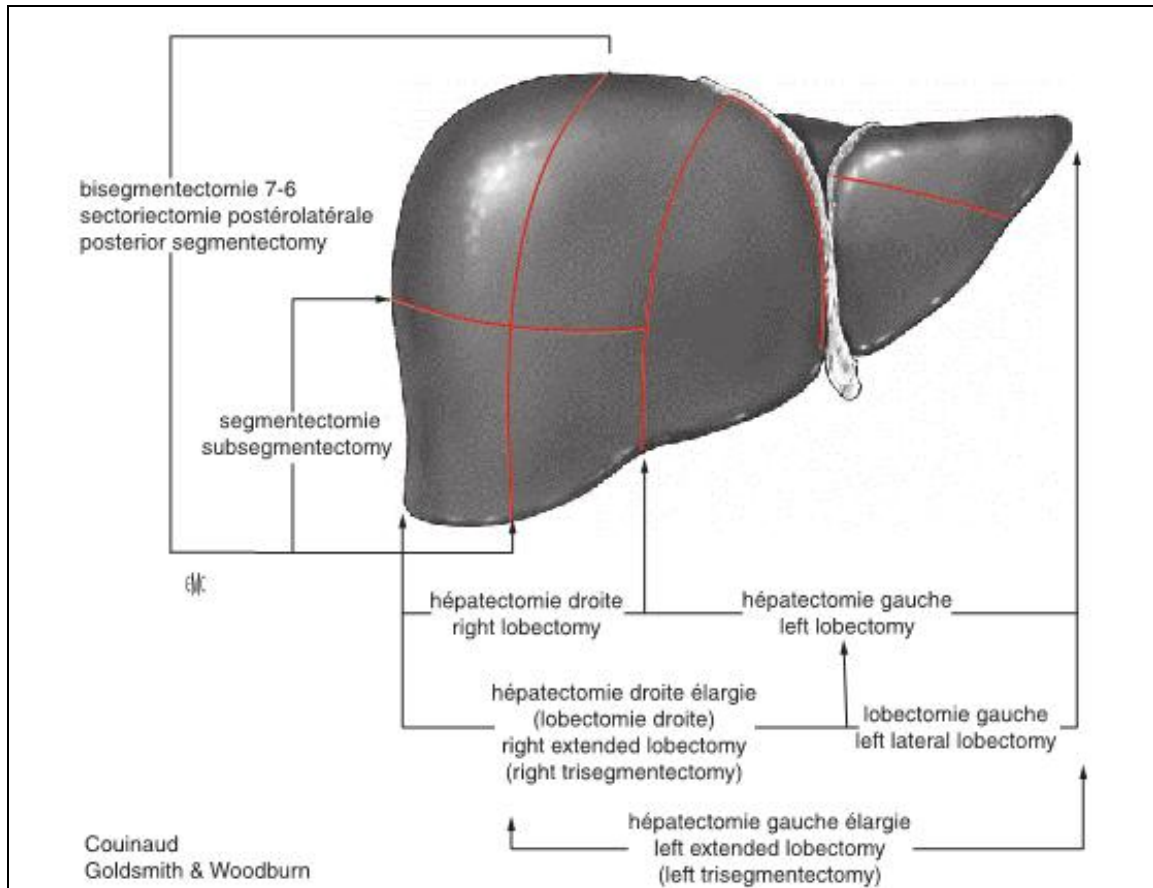


Figure 11. Correspondance entre les différentes dénominations françaises (Couinaud) et anglo-saxonnes (Goldsmith et Woodburn).

Éléments du pédicule hépatique

Le pédicule hépatique (Fig. 12) est contenu dans la partie inférieure et droite du petit épiploon ou pars vasculosa. Il groupe les structures vasculaires qui apportent le sang au foie :

la veine porte, la (ou les) artère (s) hépatique (s) et les voies biliaires extrahépatiques. À ces trois éléments principaux il faut ajouter des éléments « accessoires » : les nerfs et les vaisseaux lymphatiques hépatiques.

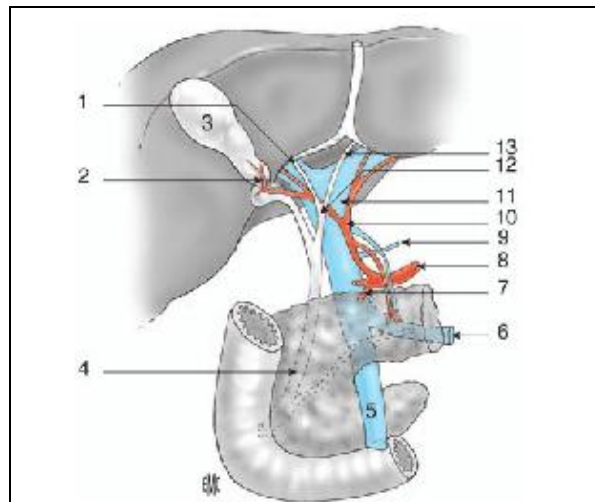


Figure 12 : . Pédicule hépatique. La veine porte (11) est située en arrière du pédicule hépatique. Elle est formée par la réunion de la veine mésentérique supérieure (5) et du tronc splénomésaraïque (6) et reçoit la veine gastrique gauche (ancienne coronaire stomacique) (9). L'artère hépatique commune (8) se termine en donnant l'artère gastroduodénale (7) et l'artère hépatique propre. Les collatérales de l'artère hépatique propre sont l'artère gastrique droite (ancienne artère pylorique) et l'artère cystique (2) (qui peut naître de la branche droite comme sur le schéma). L'artère hépatique propre (10) se divise en une branche droite et une branche gauche à distance du hile. La branche droite chemine entre la veine porte et le canal biliaire (12). La voie biliaire est l'élément le plus superficiel. La convergence des canaux droits (1) et gauches (13) se fait à droite, en regard de l'origine de la branche porte droite.

3. Vésicule biliaire ; 4. Canal cholédoque.

II.4 Eléments du pédicule hépatique

II.4.1 Veine porte et ses branches

La veine porte (Fig. 13) amène au foie le sang veineux de la partie sous-diaphragmatique du tube digestif, du pancréas et de la rate. C'est une veine volumineuse de 8 à 10 cm de long et d'un diamètre de 15 à 20 mm. La veine porte naît de la confluence (à angle droit), à la face postérieure de l'isthme pancréatique, de deux troncs veineux : la veine mésentérique supérieure et le tronc splénomésaraïque, constitué lui-même par la réunion de la veine mésentérique inférieure et de la veine splénique. La veine porte se dirige obliquement en haut, à droite et en avant. Elle est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique. Entre le pédicule hépatique en avant et la veine cave inférieure en arrière, se situe l'hiatus de Winslow qui donne accès à l'arrière-cavité des épiploons.

Au niveau du hile hépatique, la veine porte se divise en deux branches qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique et s'y ramifient :

- une branche droite courte dont la direction continue celle du tronc principal. Cette disposition explique peut-être la plus grande fréquence de métastases hépatiques d'origine colorectale dans le foie droit (la diffusion se faisant par voie hématogène) .
- une branche gauche longue qui s'en écarte presque à angle droit et chemine dans le hile avant de pénétrer dans le foie gauche, en se recourbant vers l'avant pour se terminer par le récessus de Rex.

Au cours de son trajet, la veine porte reçoit des collatérales : sur sa gauche la veine gastrique gauche (ancienne veine coronaire stomachique) et la veine gastrique droite (ancienne veine pylorique), sur sa droite la veine pancréatico-duodénale supérieure droite et les veines cystiques. Il n'y a pas une veine cystique (drainant le sang veineux de la vésicule biliaire), mais plusieurs veines, mal systématisées. Certaines se jettent directement dans le tronc porte, d'autres dans la branche droite. Certaines veines traversent le lit vésiculaire, le parenchyme hépatique et se jettent dans les branches portes ou sus-hépatiques adjacentes. Ceci explique la diffusion particulière des cancers de la vésicule et la nécessité, pour faire un curage complet, d'enlever le parenchyme hépatique correspondant à ce territoire (segments 4 et 5).

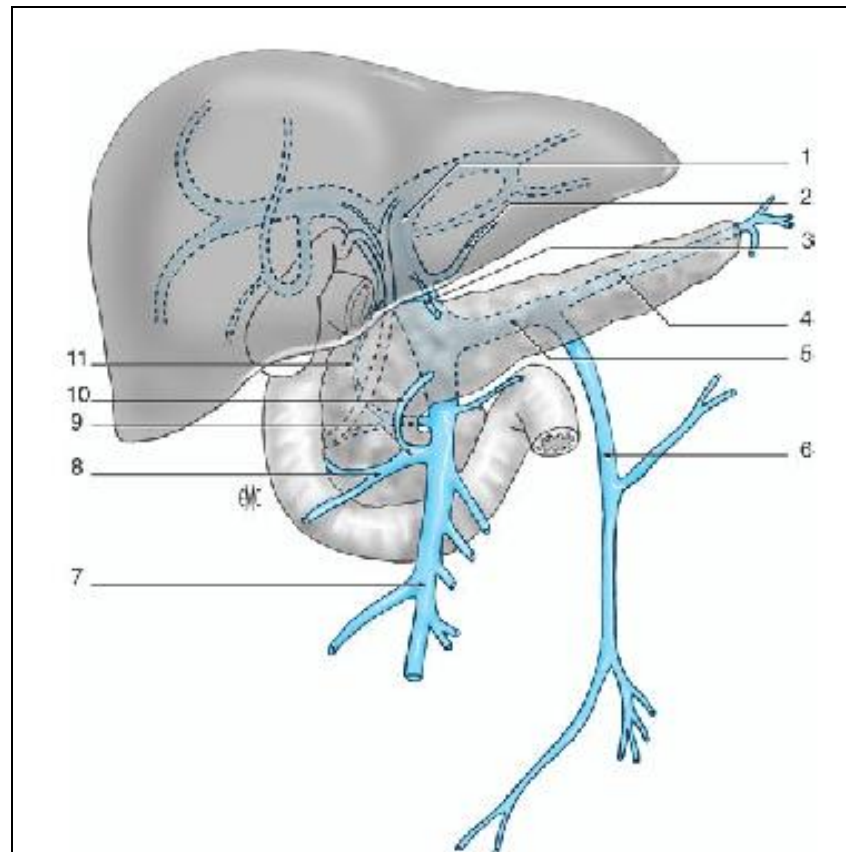


Figure 13. Constitution de la veine porte. 1. Tronc porte ; 2. Veine gastrique gauche (ancienne coronaire stomachique) ; 3. Veine gastrique droite (ancienne veine pylorique) ; 4. Veine splénique ; 5. Tronc spléno-mésaraïque ; 6. Veine mésentérique inférieure ; 7. Veine mésentérique supérieure ; 8. veine pancréaticoduodénale inférieure ; 9. Tronc gastrocolique de Henle ; 10. Veine gastroépiploïque droite ; 11. Veine pancréaticoduodénale supérieure.

II.4.2 Artères hépatiques

La vascularisation artérielle hépatique (Fig. 14) est caractérisée par une extrême variabilité. Les variations anatomiques sont de deux ordres :

- d'une part, la triple vascularisation du foie primitif : artère hépatique gauche naissant de l'artère gastrique gauche (ancienne artère coronaire stomacique), artère hépatique moyenne née de l'artère hépatique commune (branche du tronc cœliaque) et artère hépatique droite née de l'artère mésentérique supérieure.

- d'autre part, les possibles modifications d'origine de l'artère gastrique gauche, de l'hépatique moyenne (naissant le plus souvent du tronc cœliaque, mais parfois directement de l'aorte) et de l'artère mésentérique supérieure (naissant le plus souvent isolément de l'aorte).

Ces variations sont très importantes à connaître en raison de leurs implications lors de l'étude de tous les examens morphologiques, en particulier d'une artériographie.

➤ Disposition habituelle

La disposition habituelle (76 % des cas) est caractérisée par l'absence (ou atrophie) des artères hépatiques droite et gauche, et par une artère hépatique commune née du tronc cœliaque qui se termine en se divisant en artère gastroduodénale et artère hépatique propre (ou mieux artère hépatique moyenne) au pied du pédicule hépatique. L'artère hépatique moyenne qui chemine dans le pédicule hépatique se termine en se divisant en deux branches droite et gauche qui pénètrent à l'intérieur du parenchyme hépatique. L'artère hépatique moyenne donne deux collatérales : l'artère gastrique droite (ancienne artère pylorique) et l'artère cystique.

➤ **Disposition non modale**

Dans ce cas l'artère hépatique moyenne ne vascularise qu'une partie du foie (droit ou gauche), l'artérialisation du foie restant étant faite soit par une artère hépatique gauche (8 %), soit par une artère hépatique droite (11 %), soit par les trois artères (3 %). Dans 12 % des cas, l'artère hépatique moyenne a régressé totalement. Les deux artères hépatiques, droite et gauche, se partagent la vascularisation (2 %), ou la droite en assure la totalité (9 %). Dans 6 % des cas, l'artère hépatique moyenne se divise précocement, avant la naissance de l'artère gastroduodénale. Pour ne pas prêter à confusion, il est important d'appeler les branches de division de l'artère hépatique propre branche droite et branche gauche de l'artère hépatique, et non pas artères hépatiques droite et gauche.

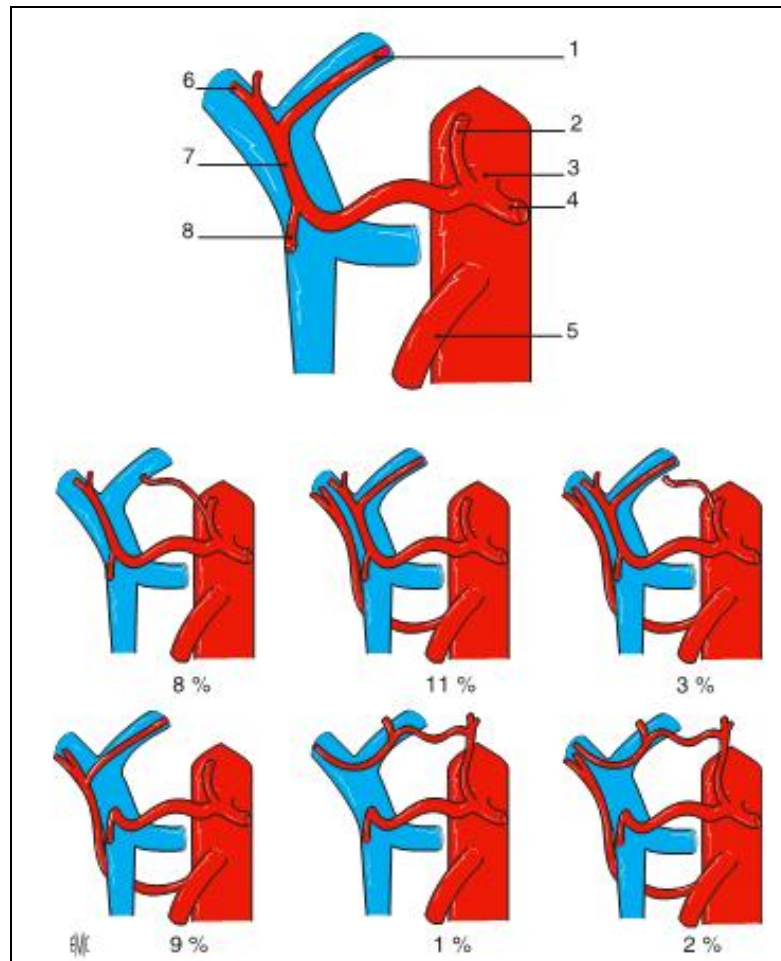


Figure 14: Variations des artères hépatiques. La disposition modale, hépatique moyenne, vascularisant la totalité du foie (hépatique moyenne/foie total), représentée sur la figure supérieure, est rencontrée dans 76 % des cas. 1. Branche gauche de l'artère hépatique moyenne ; 2.artère gastrique gauche (ancienne artère coronaire stomachique) ; 3.tronc cœliaque ; 4. Artère splénique ; 5. Artère mésentérique supérieure ; 6. Branche droite de l'artère hépatique moyenne ; 7. Artère hépatique moyenne ; 8. Artère gastroduodénale.

II.4. 3 Voies biliaires

Les deux canaux hépatiques, droit et gauche, forment la voie biliaire principale ou hépatocholédoque. La voie biliaire accessoire, vésicule et canal cystique, est un diverticule de la voie biliaire principale. Leurs variations sont très fréquentes.

a. Convergence biliaire et voies biliaires intra-hépatiques

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

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

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

Le confluent de ces deux canaux est en règle au-dessus et en avant de la branche droite de la veine porte, en position extra hépatique. Cette position explique le risque de lésion du canal gauche au cours d'une hépatectomie droite lors de la ligature du pédicule droit. L'angle que forme la convergence est

variable, mais le canal gauche est toujours horizontal au niveau du hile. La convergence est entourée par la capsule de Glisson, dont l'épaississement au niveau du hile forme la plaque hilaire (Fig. 15). Cette particularité permet l'abord plus facile (extrahépatique) des canaux biliaires lors des réparations biliaires.

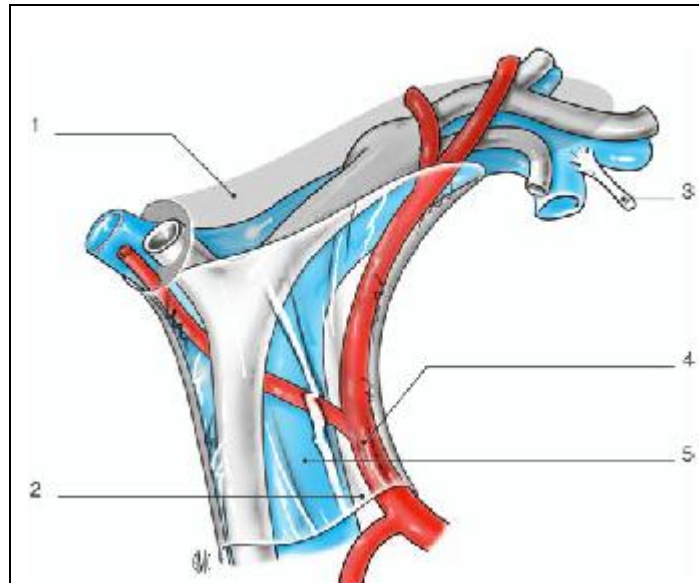


Figure 15. Rapports anatomiques des éléments de la triade du pédicule hépatique. Le canal biliaire est inclus dans la plaque hilaire, alors que les branches portes y sont amarrées par un feutrage peu dense. 1. Plaque hilaire ; 2. Péritoine du pédicule hépatique ; 3. Ligament rond ; 4. Artère hépatique moyenne ; 5. Tronc porte.

b. Voie biliaire principale

Sous la convergence débute le canal hépatique (commun) qui descend au bord droit du pédicule hépatique en avant de la veine porte. La bifurcation de l'artère hépatique moyenne est située plus à gauche. Le canal hépatique reçoit le canal cystique et devient, à partir de cette réunion, le canal cholédoque. Cette distinction est très arbitraire, car l'abouchement du canal cystique a lieu à une

hauteur variable. Il vaut mieux considérer la voie biliaire principale dans son ensemble et la dénommer indifféremment canal hépato-cholédoque ou voie biliaire principale. La voie biliaire principale est longue de 8 à 10 cm, son calibre est variable de 4 à 10 mm. La voie biliaire principale descend au bord droit du pédicule, à sa partie antérieure, en avant de la veine porte dont elle rejoint progressivement le bord droit. L'artère hépatique est à gauche de la voie biliaire sur le même plan. La bifurcation en branches artérielles droite et gauche a lieu au-dessous de la convergence biliaire, à une hauteur variable, et la branche droite croise la voie biliaire principale en passant habituellement en arrière d'elle (mais, dans 13 % des cas, en avant).

Dans son segment rétro-pancréatique, la voie biliaire principale est en rapport avec la face postérieure de la tête du pancréas, soit dans une gouttière, soit dans un véritable tunnel.

Son trajet est croisé par les arcades artérielles et veineuses pancréatiques postérieures. En arrière, par l'intermédiaire du fascia de Treitz, dans le clivage du décollement duodéno-pancréatique, la voie biliaire principale répond à la veine cave inférieure.

c. Terminaison de la voie biliaire principale

La voie biliaire principale (Fig. 16) traverse plus ou moins obliquement la paroi duodénale à la partie moyenne du deuxième duodénum. Dans son segment terminal, la voie biliaire principale est en rapport avec le canal de Wirsung, qui lui est parallèle, sous-jacent, et dans un plan antérieur. Les deux canaux se rejoignent au niveau de l'ampoule de Vater, petite cavité conoïde creusée dans l'épaisseur de la paroi duodénale.

L'ampoule de Vater communique avec la lumière duodénale par un orifice : la papille. La papille est entourée par une couronne de fibres musculaires lisses, distincte de celle de la paroi duodénale, qui constitue le sphincter d'Oddi. Un peu en amont, un autre système sphinctérien entoure les canaux biliaires et pancréatiques. Il n'est bien individualisé qu'autour du cholédoque (sphincter proprius). La papille peut se situer à un niveau variable sur toute la hauteur du deuxième duodénum : la papille est en position haute dans 16 % des cas, en position moyenne dans 61 % des cas, en position basse dans 22 % des cas.

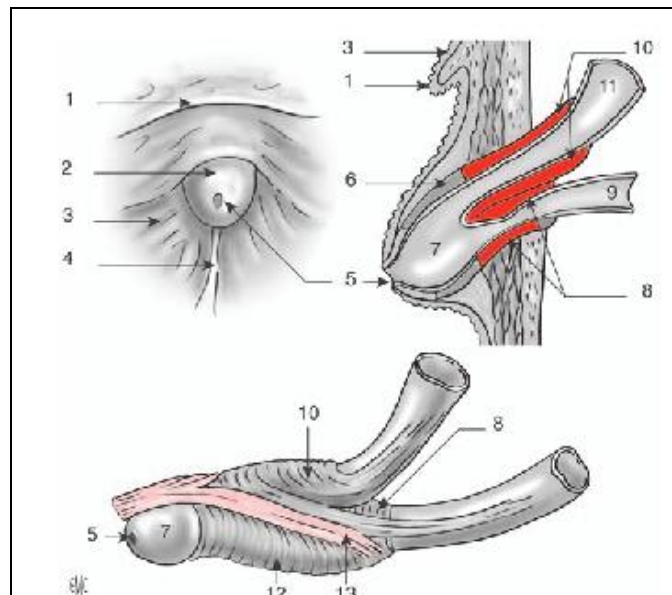


Figure 16 : Anatomie de l'ampoule de Vater. 1. Repli sus-caroncule ; 2. Grande caroncule ; 3. Muqueuse duodénale ; 4. Frein de la grande caroncule ; 5. Orifice de l'ampoule de Vater ; 6. Paroi de l'ampoule de Vater ; 7. Ampoule de Vater ; 8. Sphincter propre du canal de Wirsung ; 9. canal de Wirsung ; 10. Sphincter propre du cholédoque ; 11. Cholédoque ; 12. Sphincter commun ; 13. fibres musculaires longitudinales.

d. Voie biliaire accessoire

Elle comprend la vésicule biliaire et le canal cystique.

- **Vésicule biliaire**

Piriforme, longue de 8 à 10 cm, large de 3 à 4 cm, elle se situe à la face inférieure du foie, dans la fosse cystique, entre le lobe carré à gauche, le foie droit à droite, le sillon transverse en arrière et le bord antérieur du foie en avant.

Le fond est situé à la partie antérieure du foie au niveau de l'échancrure cystique.

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

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

▪ Canal cystique

Le canal cystique, qui prolonge le collet vésiculaire, forme un angle ouvert en arrière et décrit un trajet oblique en bas, à gauche et en arrière pour aller rejoindre la voie biliaire principale. L'abouchement du canal cystique dans la voie biliaire principale ou confluent biliaire inférieur, situé habituellement en regard du bord supérieur du premier duodénum, peut en effet avoir lieu à n'importe quel niveau entre le hile du foie et l'ampoule de Vater. La zone anatomique comprise entre le canal cystique à droite, la voie biliaire principale à gauche, le foie en haut, définit le triangle de Calot. Dans l'aire de ce triangle naît le plus souvent l'artère cystique.

La longueur du canal cystique est extrêmement variable : dans 20 % des cas inférieure à 2 cm; dans 25 % des cas supérieure à 5 cm. Sa muqueuse porte une valve en spirale (valve de Heister). Sa paroi comporte un sphincter (sphincter de Lutkens). Il a souvent un trajet assez long, intra péritonéal.

e. Vascularisation des voies biliaires

Les artères de la voie biliaire principale proviennent essentiellement de l'artère pancréatico-duodénale supérieure droite, qui naît de la gastroduodénale et passe à la face antérieure de la voie biliaire. Elle donne à ce niveau plusieurs artérioles qui s'anastomosent entre elles en un riche réseau épicholédocien.

Les deux artérioles principales ont un trajet parallèle, l'une à droite et l'autre à gauche de la voie biliaire principale. Ce réseau est doublé par deux autres réseaux intramuraux : l'un dans l'épaisseur de la paroi canalaire, l'autre sous-muqueux. La voie biliaire principale est donc richement vascularisée.

La vésicule biliaire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique qui se divise, au niveau du collet, en deux branches superficielle et profonde.

Nombreuses sont les variations de nombre et d'origine de l'artère cystique. Il n'existe pas de veine cystique ; le retour veineux se fait par de multiples petites veines qui pénètrent dans le foie par le lit vésiculaire. Cette particularité explique (en partie) la survenue des cholécystites aiguës : l'obstruction du canal cystique entraîne un gonflement de la vésicule biliaire, une distension de la paroi qui gêne le retour de toutes ces veines pariétales et amène une congestion veineuse, premier temps de la nécrose pariétale.

II.4.4 Réseaux lymphatiques

On doit distinguer deux réseaux lymphatiques hépatiques, un superficiel et un profond.

➤ Réseau lymphatique superficiel

Il est sous-capsulaire, provenant des espaces interlobulaires superficiels. Les canaux se drainent essentiellement vers le pédicule hépatique sauf :

- ceux provenant de la face supérieure au voisinage du ligament suspenseur qui gagnent les ganglions rétroxiphœidiens sus-diaphragmatiques.
- ceux provenant des régions postérieure et inférieure qui se drainent vers les ganglions rétro-caves et inter-aorto-caves.
- ceux provenant de la face supérieure au voisinage du ligament coronaire gauche qui gagnent les ganglions cœliaques.

Réseau lymphatique profond

Il se draine soit vers le pédicule hépatique en suivant le pédicule porte à l'intérieur de la capsule de Glisson, soit vers les ganglions latéro caves sus-diaphragmatiques en suivant le trajet des veines sus-hépatiques.

Dans le pédicule hépatique, il existe deux chaînes lymphatiques parallèles à la veine porte :

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

II.4.5 Nerfs

Le plexus cœliaque pour la plus grande part, mais aussi les ganglions semi-lunaires et le tronc du pneumogastrique forment le plexus hépatique. Il peut être divisé en deux parties distinctes : le plexus antérieur et le plexus postérieur.

II.5 Anatomie réelle

L'anatomie artérielle et portale est terminale au niveau du foie. Si un pédicule est interrompu, le parenchyme hépatique correspondant est dévascularisé. Les limites du foie dévascularisé sont alors bien visibles à la surface du foie sous forme d'une zone de décoloration. La segmentation portale est totalement indépendante de l'anatomie morphologique. Si l'on passe par les scissures portales, on respecte les vaisseaux portaux, artériels et les canaux biliaires, mais on risque d'ouvrir une veine sus-hépatique.

La connaissance de l'anatomie réelle et non de l'anatomie théorique est fondamentale, surtout si une intervention antérieure ou un processus pathologique a désorganisé les repères habituels. Un progrès important dans ce domaine a été apporté par l'utilisation de l'échographie per opératoire. Elle permet de repérer les différents vaisseaux dans le foie, de les suivre au cours de leur division et ainsi d'avoir une localisation précise des scissures portes et de leur projection au niveau de la surface du foie. Elle permet en outre d'étudier les rapports d'une tumeur avec les éléments vasculaires.



Classification

Publiée en 1975 par Todani et collaborateurs, elle comprend cinq types principaux incluant les voies biliaires extra et intra-hépatiques.

- **Type I** : DK de la VBP 80%
 - 1. a: Sacculaire ou kystique.
 - 1. b: Segmentaire.
 - 1. c: cylindrique ou fusiforme.
- **Type II** : diverticule supra duodéal de la VBP 10%.
- **Type III** : cholédochocèle 4%.
- **Type IV** : 11% DVB intra et extra-hépatiques(a) et dilatation plurisegmentaire de la VBP (b).
- **Type V** : dilatation isolée des voies biliaires intra-hépatiques ou maladie de Caroli < 1%. **[9]**

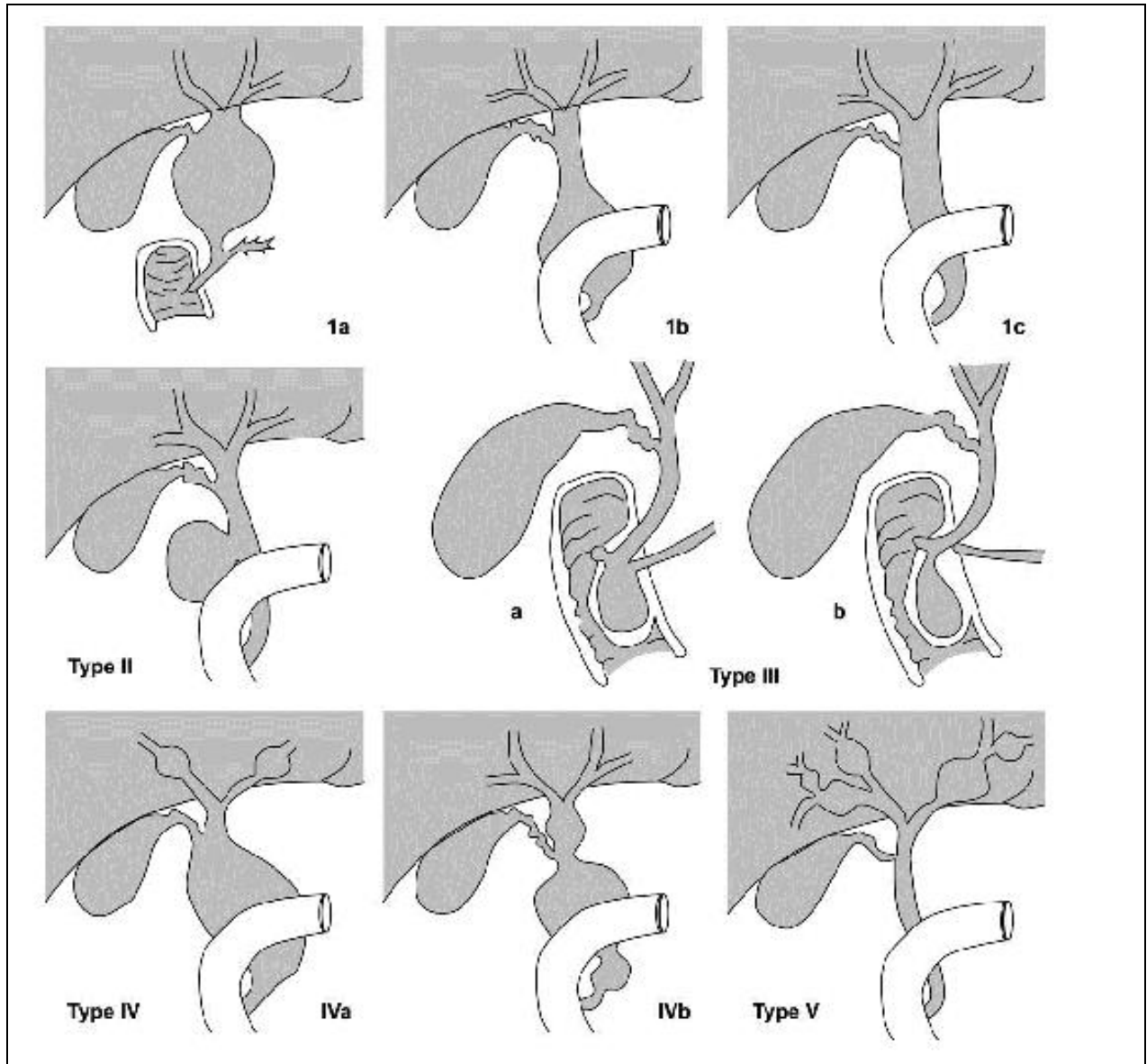


Figure 17 : Classification des malformations kystiques des voies biliaires selon Todani[6]



Etiopathogénie

La maladie de Caroli est supposée être causée par un remodelage incomplet de la plaque ductale, il en résulte la persistance anormale de vestiges.

La cause de la maladie reste inconnue, mais la présence de quelques cas familiaux suggère l'hypothèse héréditaire, particulièrement lorsque la maladie de Caroli est associée à la maladie polykystique des reins.

Dans une étude de biopsies du foie chez des patients atteints de la maladie de Caroli, une analyse cytogénétique a détecté une translocation déséquilibrée entre le chromosome 3 et 8 et a suggéré que la perte distale 3p et / ou gain de 8q pourrait être d'une importance pathogénétique dans la maladie de Caroli. [9]

Les ectasies des voies biliaires segmentaires peuvent être interprétées comme des vestiges plus ou moins dilatés de la plaque ductale des gros canaux insuffisamment remodelée. [10, 11, 12]

Dans le syndrome de Caroli, le facteur causant l'arrêt du remodelage semble exercer son influence non seulement pendant la période précoce de l'embryogenèse, mais semble se poursuivre durant des stades plus tardifs où se développent les ramifications biliaires intra-hépatiques plus fines (canaux interlobulaires), résultant dans le développement d'une FHC au niveau d'un étage plus périphérique de l'arbre biliaire.

Cette hypothèse pathogénique, dont l'équivalent fut déjà invoqué par Caroli lui-même [13], expliquerait la transmission autosomale récessive et l'association avec la MPRAR de la maladie de Caroli, comme c'est le cas pour la FHC.

De plus, cette hypothèse indique la même anomalie fondamentale dans les deux altérations qui caractérisent le syndrome de Caroli, mais développée à des étages différents de l'arbre biliaire, correspondant à des phases successives du développement embryologique.

La maladie de Caroli peut être associée à un kyste du cholédoque dont la pathogénie est inconnue mais peut-être relatée à l'atrésie des voies biliaires.

De plus, le kyste du cholédoque du type IVA et V selon Todani se rapproche de la définition de la maladie de Caroli. [2]



Matériels d'étude :

Cinq observations colligées au sein de la clinique chirurgicale «B»
du CHU Ibn Sina Rabat.

OBSERVATION 1 :

Il s'agit d'un patient âgé de 54 ans, cholécystectomisé il y a 22 ans, se plaignait de coliques hépatiques depuis janvier 2006.

L'échographie abdominale avait retrouvé une dilatation des voies biliaires intra et extra hépatiques au-dessus d'un obstacle lithiasique.

En mars 2007, une sphinctérotomie endoscopique avec extraction de calculs était réalisée et quatre jours plus tard, le patient développait un tableau d'angiocholite avec présence de lithiases résiduelles à l'échographie.

Une intervention chirurgicale était décidée et on procédait à une cholédocotomie, extraction des calculs et mise en place d'un drain de Kehr. La cholangiographie de contrôle au quinzième jour postopératoire montrait la persistance de lithiases dans la voie biliaire principale (VBP). Le drain de Kehr était retiré, et à travers son trajet, une lithotripsie intracanalair à l'aide de la sonde de Dormia permettait l'extraction de plusieurs petits calculs avec issue de pus.

Trois mois plus tard, le patient présentait un subictère avec fièvre et frissons. L'échographie montrait une aérobilie, avec présence de calculs au niveau de la VBP, des canaux hépatiques droits et gauches et des VBIH gauches (fig18).

Le diagnostic de maladie de Caroli était retenu et l'intervention chirurgicale fut indiquée.

L'exploration retrouvait un foie augmenté de volume, le lobe gauche dur contenant des calculs accessibles à la palpation avec des micro-abcès. La cholangiographie per-opératoire montrait des canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, la VBP était dilatée et lithiasique (fig19).

Une hépatectomie gauche a été réalisée. La VBP et les canaux biliaires droits étaient évacués. Le cholédoque était sectionné et le bout distal fermé. L'intervention se terminait par une anastomose bilio-digestive entre les canaux droits et du segment I sur une anse en Y.

L'examen anatomopathologique de la pièce montrait une ectasie des canalicules biliaires renfermant des lithiases avec un infiltrat inflammatoire polymorphe sur un fond fibreux ; aspect évocateur de la maladie de Caroli. Il n'y avait pas de signe de cirrhose ni de malignité. Les suites opératoires étaient simples. Le patient était asymptomatique à 24 mois de l'intervention.

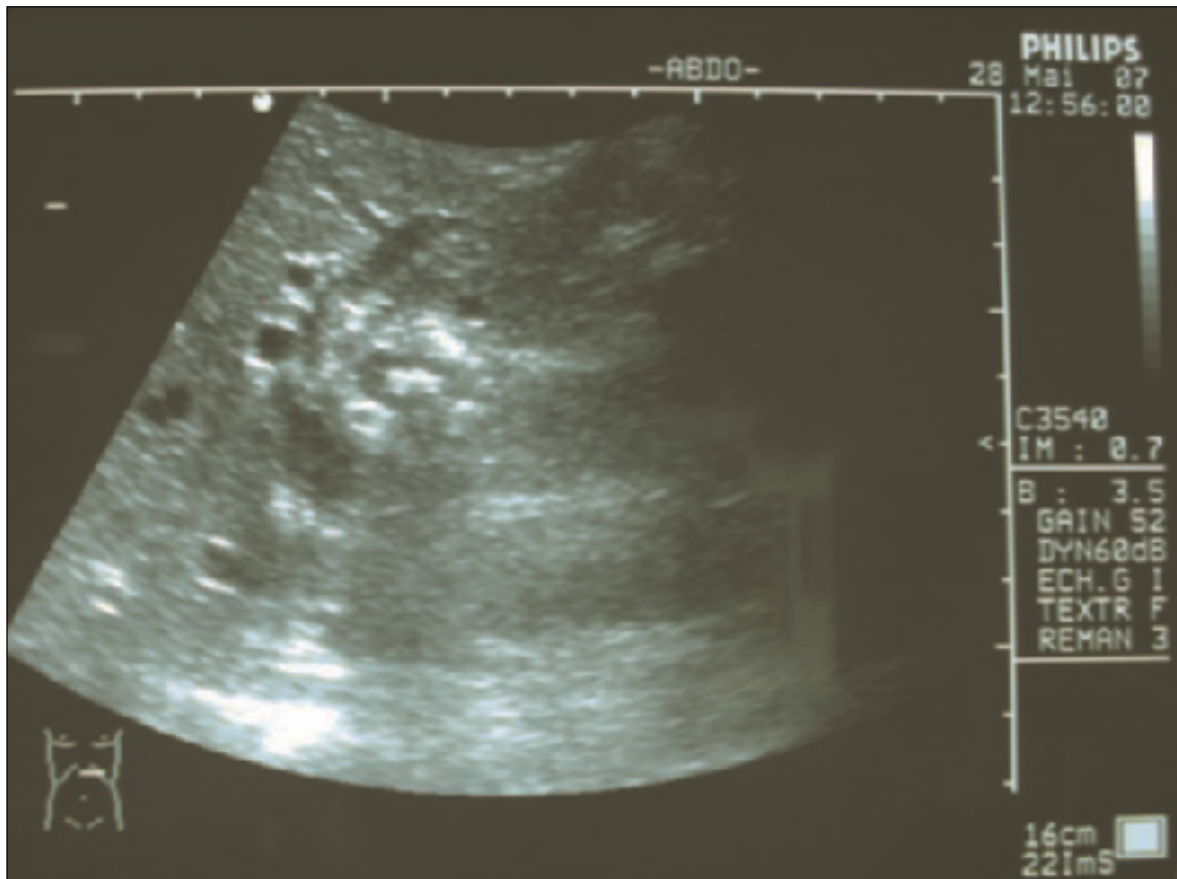


Figure 18 : Échographie hépatique montrant la présence de calculs au niveau de la VBP, des canaux hépatiques droits et gauches et des VBIH



Figure 19 : Cholangiographie per-opératoire :
canaux biliaires gauches et VBP pleins de calculs

OBSERVATION 2

Il s'agit d'un patient âgé de 40 ans, avait comme antécédents un diabète bien équilibré sous régime et une cataracte congénitale de l'œil gauche opérée en 1999.

Le tableau clinique était fait de crises douloureuses de l'hypochondre droit évoluant depuis quatre ans, accompagnées d'épisodes d'ictère d'allure cholestatique spontanément résolutifs. Des examens échographiques étaient réalisés permettant de suspecter la présence de lithiase biliaire.

L'examen clinique à l'admission était normal. L'échographie a montré une dilatation des VBIH gauches convergeant vers une image hypoéchogène du segment IV. La tomodensitométrie confirmait les données de l'échographie. La biologie montrait une hyperglycémie à 1,25 g/l et une bilirubinémie à 16 mg/l (normale inférieure à 10 mg/l).

La cytoponction au niveau de la lésion hépatique faite à deux reprises était sans particularités.

L'indication opératoire était retenue et à l'exploration, la vésicule biliaire était le siège de micro-lithiases avec une lésion blanchâtre à la surface du foie gauche au contact de canalicules biliaires dilatés. On procédait à une cholécystectomie, la cholangiographie montrait un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase. Une hépatectomie gauche a été réalisée. L'examen anatomopathologique montrait une ectasie des canalicules biliaires, dont certains contenaient de multiples calculs, avec cholestase modérée à sévère. L'architecture lobulaire était conservée, aucune lésion de cholangiosarcome n'a été observée, cet aspect était évocateur de la maladie de Caroli.

Les suites opératoires ont été simples avec une bonne évolution, le patient est revu 3 ans après l'intervention en bon état général et asymptomatique.

OBSERVATION 3

Il s'agit d'une patiente âgée de 50 ans, dans ses antécédents on retrouve un diabète depuis 20 ans traité par insuline, une HTA évoluant depuis 9 ans traitée par inhibiteur calcique, une intervention chirurgicale pour rétinopathie diabétique il y a 9 ans, admise en août 2014 pour des coliques hépatiques et un ictère cholestatique pour lesquelles une TDM abdominale a été réalisée montrant une dilatation des VBIH et de la VBP à 20 mm en amont d'une probable obstruction du bas cholédoque non individualisable et une BILI-IRM montrant une dilatation des VBIH et de la VBP sur cholangite sclérosante avec sludge de la vésicule biliaire et de la VBP. La patiente a été opérée le 27/08/2014 et a bénéficié d'une cholécystectomie et d'une dérivation bilio-digestive cholédoco-duodénale latéro-latérale. Une pancréatite chronique a été découverte en per-opératoire.

Vingt-cinq jours plus tard, la patiente a présenté une douleur abdominale et une acido-cétose diabétique, une TDM abdominale réalisée avait montré un abcès du foie gauche et un épanchement pelvien, pour lesquelles elle a été admise en réanimation et a bénéficié d'un drainage de l'abcès hépatique en urgence. Un mois plus tard la patiente a été hospitalisée pour éventration sus ombilicale dans un contexte d'asthénie.

L'examen abdominal trouvait une cicatrice sous costale droite et une éventration sus ombilicale. Le bilan biologique a montré une cholestase hépatique : PAL : 377UI /l 4xN GGT : 274UI/L 5xN.

L'échographie abdominale a montré un foie de taille normale , avec des contours réguliers avec dilatation des voies biliaires intra-hépatiques au niveau du foie gauche et des signes d'aérobilie ,une loge vésiculaire vide ,tronc porte de calibre normal ,voie biliaire principale siège d'artefact en faveur d'aérobilie.

Par ailleurs La TDM a montré à l'étage abdominal un processus lésionnel tissulaire de la partie inférieure de la tête du pancréas borderline responsable d'une infiltration de la lame rétro portale, la veine mésentérique adjacente et une infiltration pré cave ainsi qu'une infiltration du pédicule mésentérique supérieure sur sa portion distale ,une atrophie du lobe gauche du foie ,une aérobilie .

A l'étage thoracique elle a montré la présence d'un nodule en verre dépoli du segment antérobasal de 5mm du lobe inférieur droit avec un nodule calcifié du segment ventral du lobe supérieur droit, une absence d'adénopathies médiasatinales et d'épanchement pleuropéricardique.

A noter la présence d'une éventration sus ombilicale.

Le diagnostic de suspicion est un cholangiocarcinome du bas cholédoque associé à une maladie de Caroli lobaire gauche.

Une intervention chirurgicale a été réalisée le 10/03/2015, l'exploration a objectivé un lobe gauche siège de dilatations kystiques des voies biliaires et un pancréas induré avec infiltration pierreuse le long du pédicule mésentérique supérieur, pas de métastases, pas d'ascite, lobectomie gauche avec biopsie d'une infiltration de l'axe mésentérique supérieur et cure d'éventration.

L'examen anatomopathologique de la pièce d'hépatectomie a montré des voies biliaires à lumière dilatée avec quelques remaniements fibreux et hémorragiques ainsi que des canaux biliaires dilatés et parfois kystisés au niveau des espaces portes, aspect histologique en faveur d'une maladie de Caroli.

L'examen anatomopathologique du ganglion mésentérique a montré une localisation secondaire d'un adénocarcinome moyennement différencié.

Par la suite la patiente a été perdue de vue.

OBSERVATION N°4

Il s'agit d'un jeune patient âgé de 17 ans, sans antécédents se plaignait depuis 20 jours de coliques hépatiques et de fièvre non chiffrée.

L'échographie abdominale a montré une dilatation dissociée des VBIH droites, à paroi épaissie, l'absence de dilatation des VBIH gauches et des VBEH et un aspect de cholécystite la Bili-IRM a montré un aspect en faveur d'abcès du foie droit dont le plus volumineux mesure 54x34mm avec dilatation des VBIH droites et thrombose de la veine portale droite (fig. 20).

Le diagnostic d'abcès hépatiques a été retenu avec réalisation d'un drainage et mise en place d'une antibiothérapie à large spectre et un traitement anticoagulant pour la thrombose portale droite .Plus tard une TDM Réalisée a montré des abcès hépatiques des segments VI et VII et de multiples formations kystiques du lobe droit qui semblent branchées sur les VBIH qui semblent légèrement dilatées avec présence d'un dot sign en faveur de la maladie de Caroli (fig21).

L'écho doppler avait montré la persistance d'une petite collection au niveau du segment VII mesurant 34X22mm et reperméabilisation de la branche droite du tronc porte.

Devant la présence d'abcès hépatique et la suspicion de la maladie de Caroli du foie droit, l'indication opératoire d'une hépatectomie droite a été décidée (fig22). L'exploration retrouvait une collection du segment VII fistulisée dans le diaphragme dont le pus a été aspirée et trouvait également de multiples indurations du foie droit confirmées par l'échographie per-opératoire

et donc réalisation d'une cholécystectomie, une hépatectomie droite, et un drainage par un drain de joly en inter-hépto-diaphragmatique.

L'examen anatomopathologique a montré la présence de dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques dont le revêtement est remanié par un infiltrat inflammatoire, les espaces portes siège d'une fibrose et d'un infiltrat inflammatoire léger, aspect histologique en faveur de la maladie de Caroli .

Les suites opératoires étaient simples avec une bonne évolution.

Patient asymptomatique ce jour, suivi régulièrement en consultation.

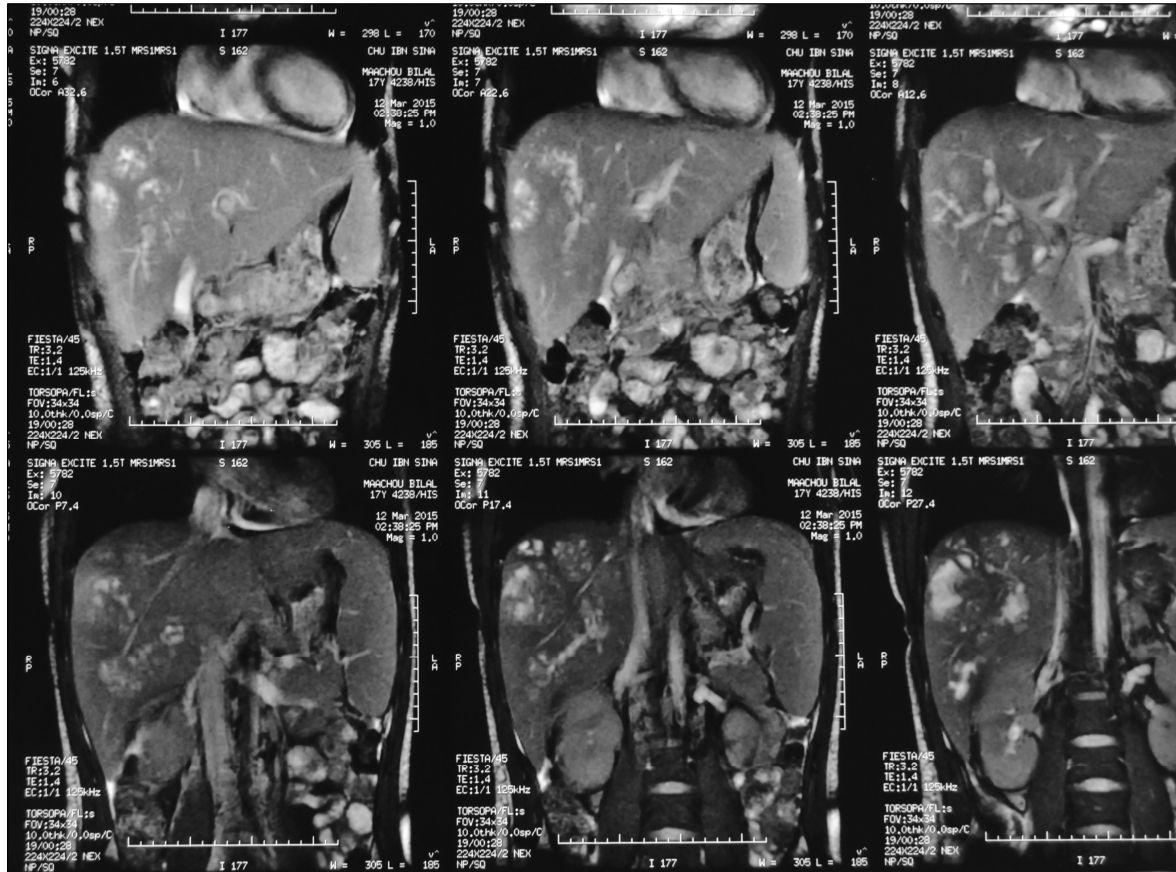


Figure 20 : Bili-IRM

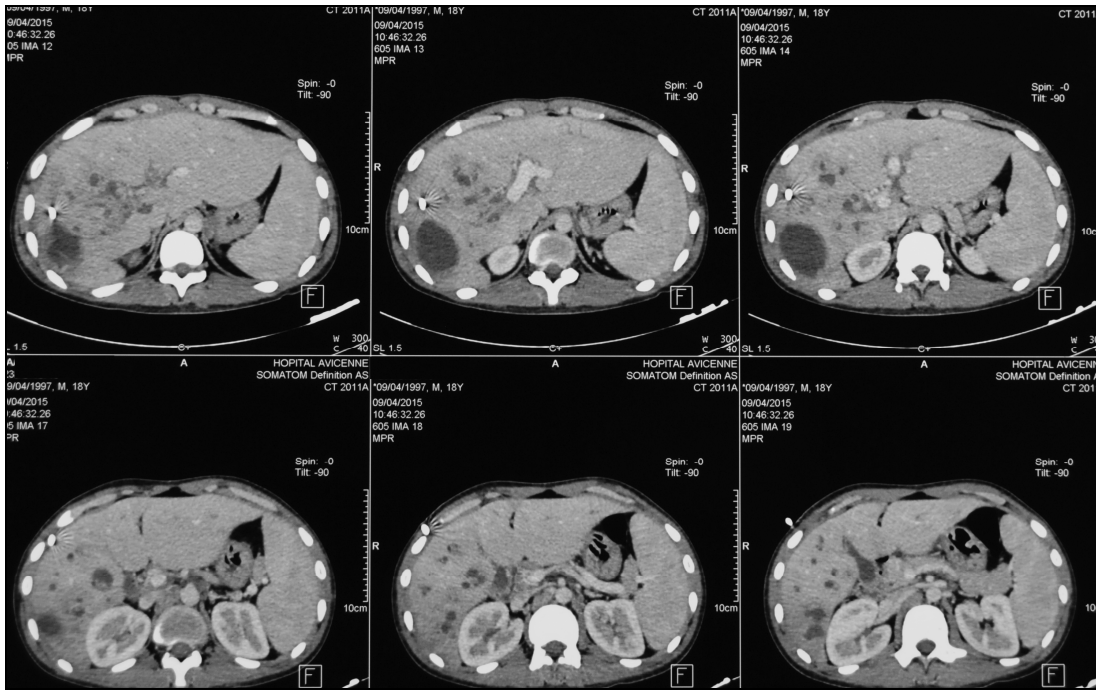


Figure 21:TDM

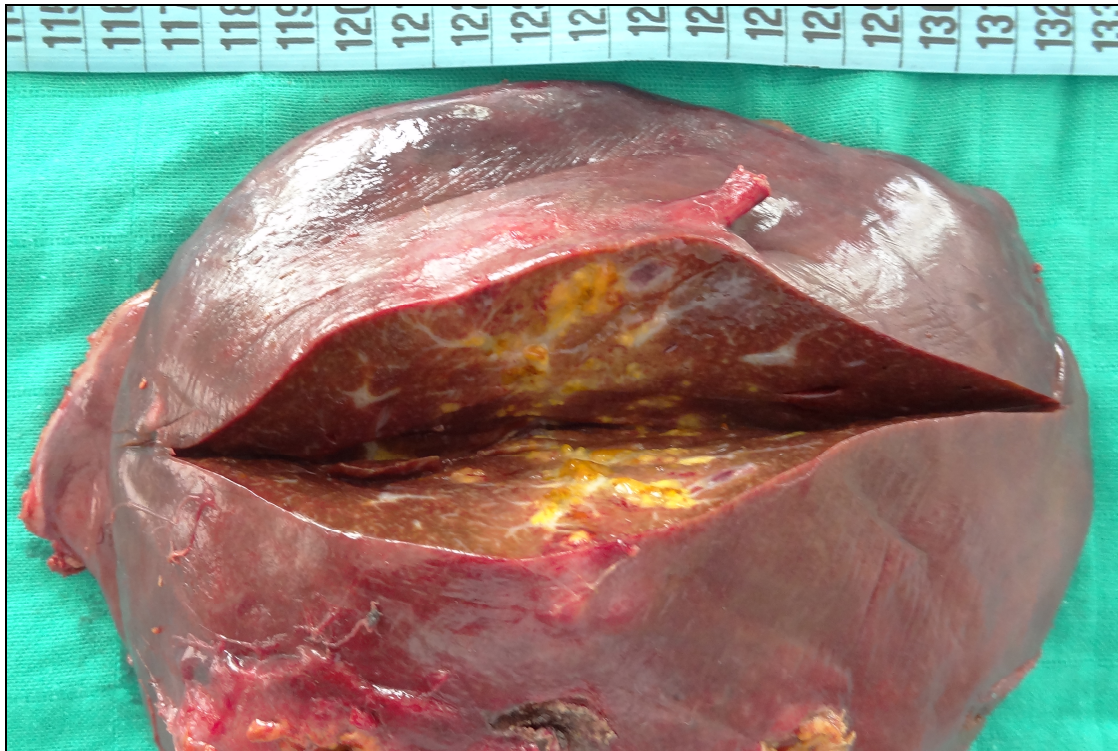


Figure 22 : Pièce d'hépatectomie droite ouverte montrant des voies biliaires dilatées contenant des calculs
(Pr Settaf)

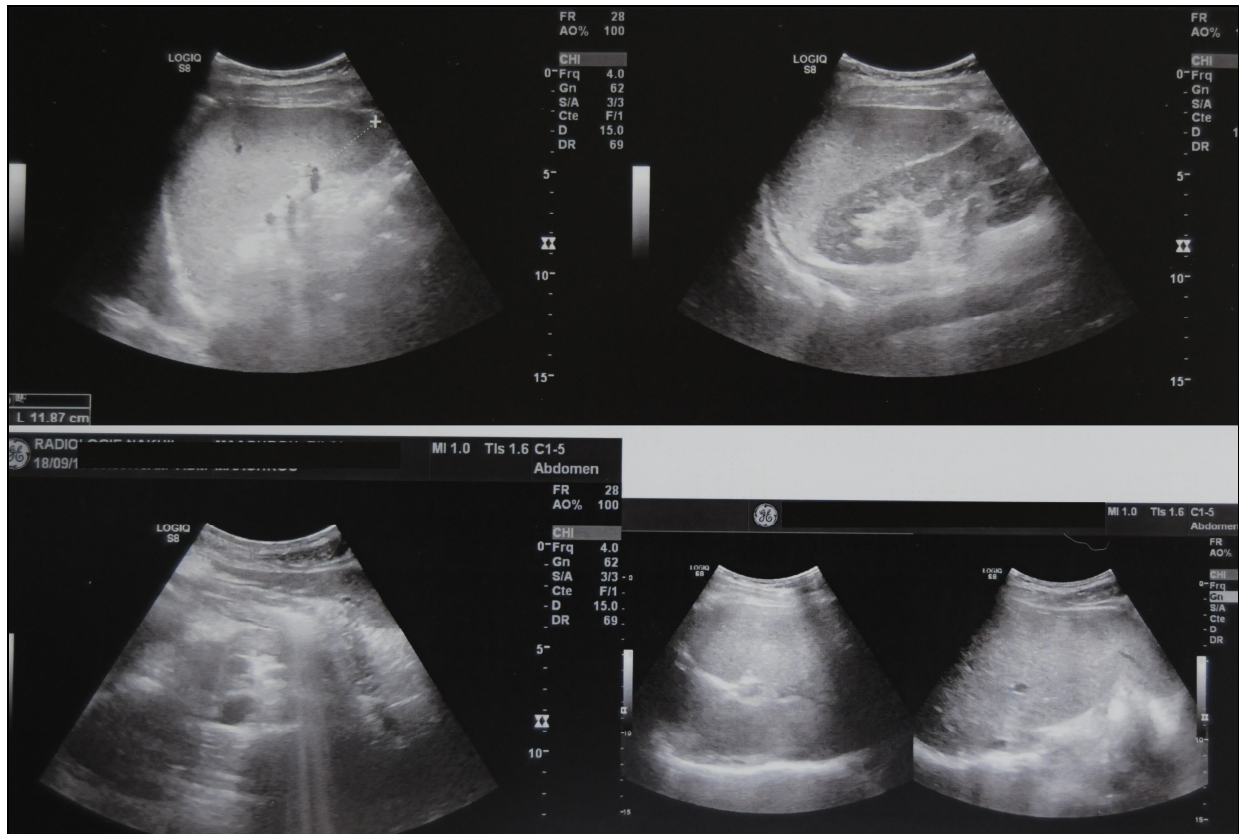


Figure23 : Echographie de contrôle post-opératoire

OBSERVATION N°5

Il s'agit d'une patiente de 58 ans ménopausée depuis 10 ans, cholécystectomisée il y a 20 ans, opérée pour lithiase résiduelle de la voie biliaire principale il y a 16 ans, se plaignait de coliques hépatiques depuis 01 mois.

L'échographie abdominale a montré une dilatation localisée des VBIH gauches avec présence de deux micro-lithiases.

La Bili-IRM a également montré une dilatation des VBIH gauches avec multiples micro lithiases et sténose du canal biliaire gauche (fig24, 25).

Le bilan biologique a montré une cholestase hépatique GGT=177UI/L 3xN et PAL=238UI/L 2xN. Le diagnostic de maladie de Caroli était retenu et une hépatectomie gauche + résection du segment I ont été réalisés.

L'examen anatomopathologique a montré des voies biliaires à lumière dilatée avec quelques remaniements hémorragiques et contenant des calculs noirâtres arrondies, même aspect au niveau du segment I, canaux biliaires dilatés et kystisés au niveau des espaces portes avec infiltrat inflammatoire, aspect histologique en faveur de la maladie de Caroli.

Patiente décédée 1 mois après l'intervention.

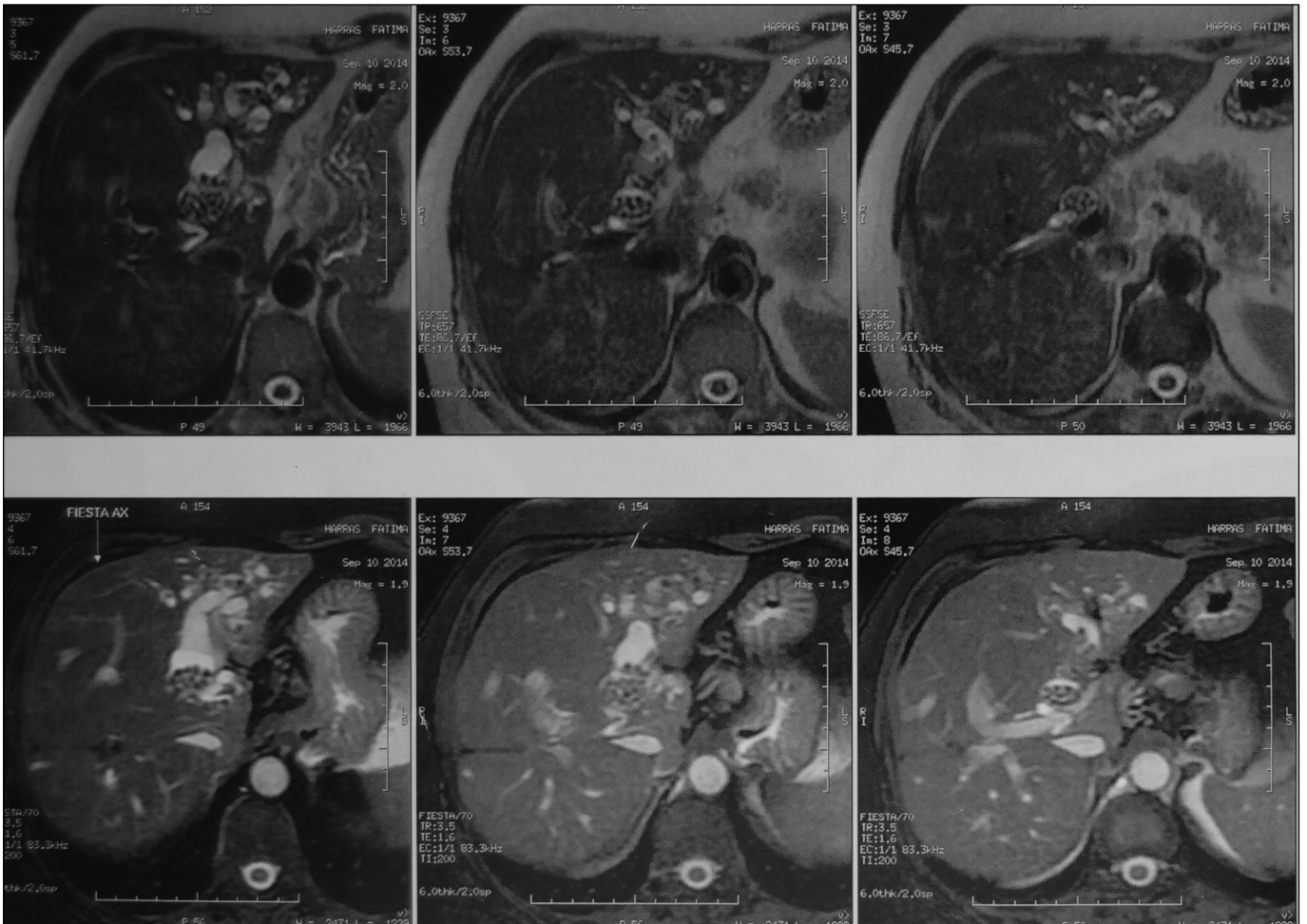


Figure 24 : Bili-IRM

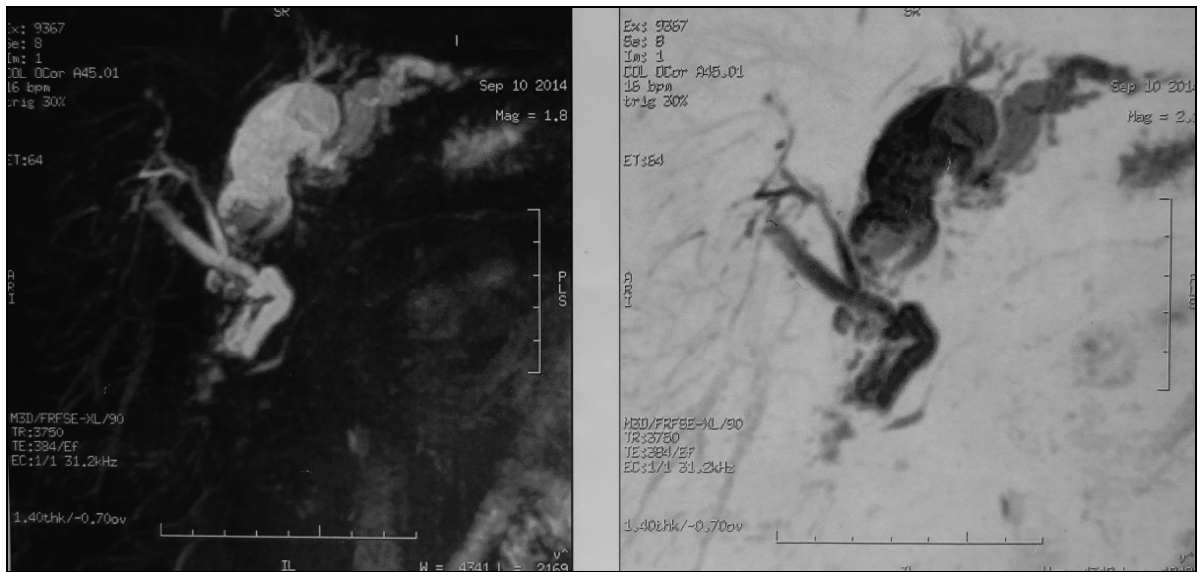


Figure 25 : BILI-IRM



Figure 26 : Cholangiographie per-opératoire
(Pr Settaf)

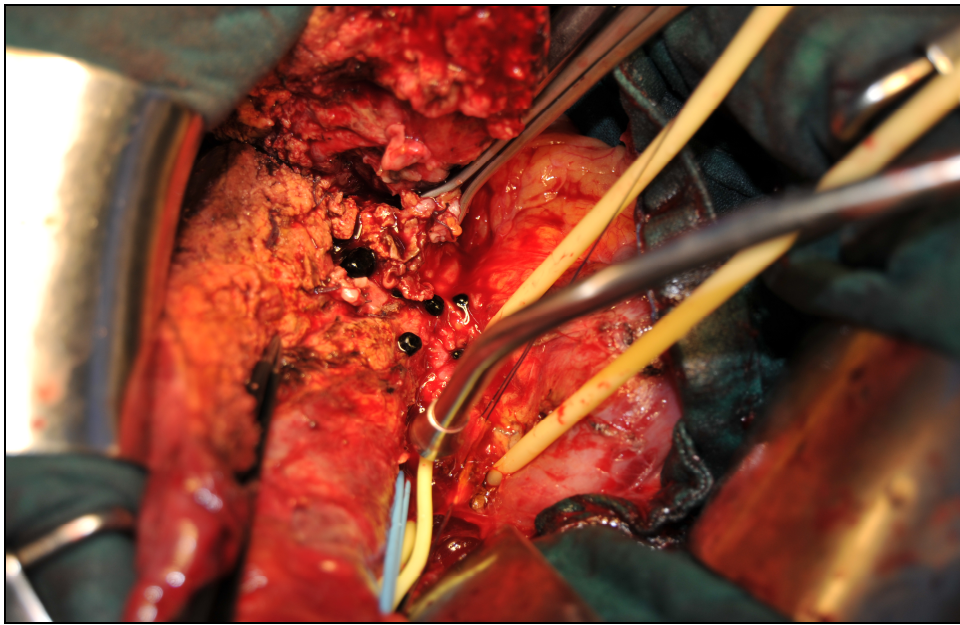


Figure 27 : image en per-opérateur montrant les calculs au niveau du foie
(Pr Settaf)



Figure28 : pièce d'hépatectomie gauche
(Pr.Settaf)

Tableau 1 : Résumé des cas

	Cas 1	Cas2	Cas3	CAS4	CAS5
Sexe/Age	M/54	M/40	F/50	M/17	F/58
Caractéristiques Cliniques	Poussées récurrentes d'angiocholite	Coliques hépatiques Ictère cholestatique	Coliques hépatiques Ictère cholestatique	Coliques hépatiques +fièvre	Coliques Hépatiques
Biologie		Hyper-bilirubinémie	Cholestase hépatique	Cholestase Hépatique	Cholestase hépatique
Echographie	aérobilie, calculs au niveau de la VBP, canaux hépatiques droits et gauches, VBIH gauches	dilatation des VBIH gauches	Dilatation des VBIH gauches Aérobilie	Dilatation dissociée des VBIH droites Aspect de cholecystite	Dilatation des VBIH à gauche Deux micro-lithiases
TDM		Idem écho	Atrophie du lobe gauche du foie	Abcès hépatiques des segments VI et VII VBIH droites Dilatées Dot sign	
BILI-IRM				Abcès du foie droit Dilatation des VBIH du foie droit Thrombose de la veine portale droite	Dilatation des VBIH gauches Multiples micro Lithiases Sténose du canal biliaire gauche
Cholangiographie per-opératoire	canaux biliaires gauches +canal du segment V bourrés de calculs, la VBP dilatée et lithiasique	arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiasie.			Sténose du canal biliaire gauche
Délai avant le diagnostic	24 ans	4 ans	8 mois	20 jours	01 mois
Localisation	Gauche	Gauche	Gauche	Droite	Gauche
Lithiasie intra-hépatique	Oui	Oui	Non	oui	Oui
Traitement	Hépatectomie gauche+anastomose bilio-digestive	Hépatectomie gauche	Hépatectomie gauche	Hépatectomie droite	Hépatectomie gauche + résection du segment I
Evolution	Favorable	Favorable	Perdue de vue	Favorable	Décès



I. EPIDEMIOLOGIE

I.1 Age :

L'âge de nos patients est compris entre 17 ans et 58 ans, avec un âge moyen 43,8 ans.

I.2 Sexe :

Nous avons 3 hommes et 2 femmes avec un sex-ratio de 1,5.

II. PRESENTATION CLINIQUE :

Les symptômes les plus fréquemment retrouvés sont :

La douleur abdominale à type de colique hépatique dans tous les cas

L'ictère dans trois cas.

Et la fièvre dans deux cas.

D'autres signes ont été retrouvés : l'asthénie, l'anorexie et l'altération de l'état général.

III. EXAMENS PARACLINIQUES :

III.1 Biologie :

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan standard (NFS,

Ionogramme sanguin, bilan hépatique) qui a objectivé une cholestase hépatique dans trois cas.

III.2 Echographie abdominale :

Dans notre série, l'échographie abdominale a été faite chez tous les patients et elle a objectivé:

Une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauches dans trois cas.

Une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques droites dans un cas.

Une aérobilie et des calculs au niveau de la voie biliaire principale, les canaux hépatiques droits et gauches et les VBIH gauches dans un cas.

III.3 Tomodensitométrie :

Réalisée chez trois patients et a objectivé :

Une dilatation des VBIH gauches dans un cas.

Une Atrophie du lobe gauche du foie dans un cas.

Des Abscès hépatiques des segments VI et VII, les VBIH droites dilatées et le dot sign dans un cas.

III.4 Bili-IRM :

Réalisée chez deux patients a objectivé :

Un abcès du foie droit, une dilatation des VBIH droites et une thrombose de la veine portale droite dans un cas.

Une dilatation des VBIH gauches, de multiples micro-lithiases et la sténose du canal biliaire gauche dans un cas.

III.5 La cholangiographie per-opératoire :

Réalisée dans deux cas et a objectivé :

Des canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, la VBP dilatée et lithiasique dans un cas.

Arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase dans un autre cas.

Sténose du canal biliaire gauche dans un cas.

IV. TRAITEMENT :

Tous nos patients ont bénéficié d'une hépatectomie :

Gauche dans 4 cas dont une a été accompagnée d'une anastomose bilio-digestive.

Droite dans 1 cas.

V. COMPLICATIONS

Présence de lithiase intra-hépatique dans 4 cas

Présence d'abcès hépatiques dans 3 cas

VI. EVOLUTION

Favorable dans 3 cas.

Décès dans 1 cas.

Un cas perdu de vue.



Discussion

I.EPIDEMIOLOGIE:

I.1 La prévalence

La maladie de Caroli est rare, sa prévalence est de 1 cas /1.000.000 de personnes. [6]

I.2 L'âge

Le début de la maladie de Caroli peut se produire à n'importe quel âge, elle est souvent diagnostiquée durant l'enfance ou l'adolescence mais peut être diagnostiquée à l'âge adulte [14] et se révèle avant l'âge de 30 ans dans 80% des cas. [6]

Les patients qui présentent des symptômes avant l'âge de 40 ans sont plus susceptibles de développer le type II. [14]

Dans notre série l'âge moyen de découverte est de 43,8 ans.

I.3 Le sexe

Elle touche les hommes et les femmes de façon égale avec un sex-ratio de 1 [6].

Dans notre série nous avons 3 hommes et 2 femmes soit un sex-ratio de 1,5.

I.4 La localisation

Elle est diffuse dans 80% des cas et localisée dans 20% des cas (au lobe gauche dans 92% des cas et 8% à droite). [6]

Dans notre série elle est localisée dans tous les cas, dans quatre cas au lobe gauche et dans un cas au lobe droit.

Elle est ubiquitaire dans le monde, toutes les races peuvent être touchées, affecte aussi bien les blancs que les noires et les orientaux. [15]

Tableau 2 : Nombre des cas , sex ratio et âge moyen selon les études

Auteur	Gillet et favre [16]	Silvera [17]	Chammakhi [18]	Wang [14]	Notre série
Nombre de cas	12	39	20	30	5
Sex ratio	1	1,09	0,53	1,7	1,5
Age moyen	51	27,5	45	24	43,8

II. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES

L'étude anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic, de chercher une lésion associée, notamment une fibrose hépatique congénitale, et de dépister une néoplasie. [19]

II.1 Forme pure :

➤ Macroscopie :

L'anomalie consiste en une ectasie sacciforme, digitiforme ou moniliforme des grosses voies biliaires intra-hépatiques: canaux hépatiques droit et gauche, canaux segmentaires et certaines de leurs branches afférentes : atteinte prédominante mais non exclusive des canaux segmentaires.

Les ectasies superficielles sous-corticales n'émergent pas de la corticalité hépatique : le foie est lisse, non bosselé.

Il existe seulement une dépressibilité au doigt des zones correspondantes à ces cavités.

Fait essentiel : les ectasies communiquent avec les canaux biliaires et contiennent ainsi de la bile. [13]

Quelques études ont insisté sur la présence, dans certains cas, de projections polypoïdes ou de ponts traversant la lumière des canaux ectasiés. [20]

Les dilatations sacciformes prédisposent à la stase biliaire, favorisant ainsi le développement de boue biliaire et de lithiase intracanalair, souvent compliquée de surinfection.

➤ **Histologie :**

L'épithélium de ces ectasies est cubique ou cylindrique parfois papillomateux ressemblant à un épithélium vésiculaire.

La gaine conjonctive est parfois épaisse et forme un manchon autour des ectasies.

Un infiltrat cellulaire inflammatoire au sein du tissu fibreux peut se voir probablement lié à une infection ascendante.

La prolifération de microcanaux reste localisée au pourtour des dilatations macroscopiques et aux espaces portes adjacents. Le reste du foie peut être sain.
[20]

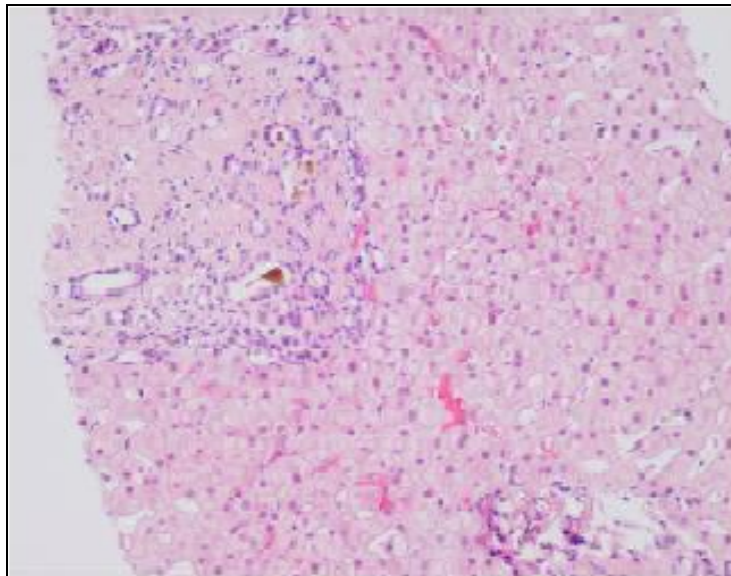


Figure 29 : coupe histologique d'une biopsie du foie montrant une dilatation kystique segmentaire des VBIH [14]

II.2 Forme mixte : syndrome de Caroli [7]

Les anomalies décrites ci-dessus sont associées à des lésions fibrotiques macroscopiques et microscopiques qui correspondent aux aspects variables de la fibrose hépatique congénitale.

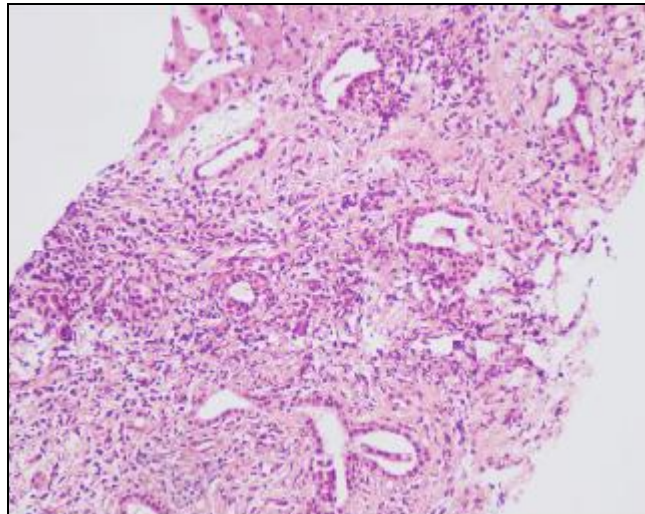


Figure 30 : coupe histologique d'une biopsie du foie d'un patient atteint de syndrome de Caroli montrant une dilatation des voies biliaires et une fibrose portale [14]

II.3 Formes topographiques : [1]

La maladie de Caroli qu'elle soit pure ou associée à la fibrose hépatique congénitale, peut toucher tout ou une partie du foie donnant lieu ainsi à des formes diffuses ou localisées.

Dans notre série, l'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic chez 100% des patients et a affirmé l'absence de lésion associée ou de néoplasie avec une architecture du parenchyme hépatique conservée.

III. DONNEES CLINIQUES :

La maladie de Caroli n'a pas de symptômes ou de signes spécifiques ce qui rend le diagnostic difficile.

Les patients peuvent rester asymptomatiques tout au long de la vie ou exprimer rarement des symptômes. [14]

La symptomatologie clinique de cette pathologie est variable selon qu'il s'agisse de la maladie de Caroli ou du syndrome de Caroli.

Dans le 1^{er} cas, les symptômes cliniques sont liés à l'angiocholite due à l'obstruction biliaire, à la formation de calculs et éventuellement au développement d'abcès hépatiques.

Dans le syndrome de Caroli, les manifestations sont essentiellement liées à la fibrose hépatique congénitale et à l'hypertension portale : splénomégalie, hépatomégalie, varices œsophagiennes et hémorragies digestives. [21]

III.1 Forme pure : [14 ,22]

Le tableau clinique est dominé par les poussées d'angiocholites atypiques associant douleurs de l'hypochondre droit et ou fièvre et ou ictère.

Tableau 3 : Pourcentage des signes révélateurs de la maladie selon les études

	Pinto et al (Brésil) 1968-1996	Kassahun et al (Allemagne) 1993-2004	Bockhorn et al (Allemagne) 1998-2005	Wang (Chine) 2009-2013	Notre série 2006- 2015
Douleur de l'hypochondre droit	30%	64,5%	92%	46,7%	100%
Fièvre	60%	64,4%		36 ,7%	40%
Ictère	70%	32,2%	58%	16,7%	60%

Des symptômes moins fréquents sont également retrouvés : [14]

- signes généraux : asthénie, frissons et œdèmes des membres inférieurs.
- signes digestifs : diarrhée, nausées, vomissements.

L'examen clinique est en général sans particularités en dehors des poussées d'angiocholites. [15]

Toutefois il peut retrouver un ou plusieurs des signes suivants : [14,15]

Une sensibilité de l'hypochondre droit voir une défense, une hépatomégalie, une splénomégalie, une circulation veineuse collatérale, une ascite ou un ictère.

Selon Wang [14]

Dans 33% patients, l'examen clinique était sans particularités.

Dans 26,7% patients, une hépato splénomégalie a été retrouvée.

Dans 16,7% patients, une matité déclive ou un ictère ont été retrouvés.

Dans 13,3% patients, une hépatomégalie ou une splénomégalie ont été retrouvées.

Selon Pinto et al :

L'examen Clinique montre une hépatomégalie chez 9 patients (90%).

Un ictère et une splénomégalie chez 7 patients (70%).

Ces symptômes peuvent conduire à des gestes souvent inadaptés et itératifs sur les voies biliaires si le diagnostic est méconnu [16].

On retrouve ainsi chez les patients comme dans notre série des antécédents associant cholécystectomie, cholédocotomie, drainage par le Kehr, cholangiographie rétrograde endoscopique avec sphinctérotomie, anastomose biliodigestive, mais compliquée de plusieurs poussées d'ictère ou

d'angiocholite. Ce contexte à lui seul doit faire évoquer le diagnostic de maladie de Caroli, et le traitement doit être adapté et précoce afin d'éviter les angiocholites graves, la cirrhose biliaire et surtout la cancérisation. [19]

Parfois, l'affection est découverte de façon systématique à l'occasion d'une échographie abdominale ou d'une cholangiographie per opératoire lors d'une cholécystectomie pour lithiase. [23]

III.2 Forme mixte :

Correspond à une dilatation kystique des VBIH associée à une fibrose hépatique congénitale.

Beaucoup plus fréquente que la forme pure, héréditaire, se transmet également selon un mode autosomal récessif, et se manifeste préférentiellement chez l'enfant ou l'adolescent.

Les dilatations kystiques des voies biliaires sont toujours diffuses. [24]

Sur le plan pathogénique :

Le facteur causant l'arrêt du remodelage semble exercer son influence non seulement pendant la période précoce de l'embryogenèse, mais semble se poursuivre durant des stades plus tardifs où se développent les ramifications biliaires intra-hépatiques plus fines (canaux interlobulaires), résultant dans le développement d'une FHC au niveau d'un étage plus périphérique de l'arbre biliaire.

Cette hypothèse indique la même anomalie fondamentale dans les deux altérations qui caractérisent le syndrome de Caroli, mais développée à des étages différents de l'arbre biliaire, correspondant à des phases successives du développement embryologique.

Il se manifeste par des angiocholites qui sont moins fréquentes que dans la forme pure et l'hypertension portale liée à la fibrose hépatique congénitale. [7]

Les signes d'hypertension portale (hépatomégalie et ou splénomégalie, une rupture des varices œsophagiennes ou un syndrome œdémato-ascitique) peuvent apparaître à tout âge, même chez le nouveau-né, mais dans les formes habituelles ils se développent durant l'enfance. Certaines formes restent latentes.

Les formes angiocholitiques se compliquent de lithiase hépatique, abcès hépatique et éventuellement d'amylose.

Elle s'associe à une malformation rénale à type d'ectasie des tubules rénaux ou polykystose rénale autosomique.

La fibrose hépatique congénitale constitue la forme juvénile de la maladie polykystique rénale autosomique récessive. [24]

L'association à une fibrose hépatique congénitale est de :

62,5% Selon koskas en France.

50% selon Pinto et al au Brésil.

16% selon Gillet et al.

Pas d'association dans notre série.

III. 3 Formes associées :

Outre la forme impure, la maladie de Caroli peut s'associer à d'autres affections en particulier le kyste du cholédoque, les maladies rénales et d'autres maladies ou malformations plus rares.

III.3.1 le kyste du cholédoque :

Les dilatations kystiques du cholédoque représentent une entité anatomo-clinique rare dont l'incidence varie de 1/13500 naissances aux Etats-Unis et 1/15000 naissances en Australie. [25]

La dilatation kystique de la VBP se rencontre surtout chez l'enfant, l'adolescent et le jeune adulte avec 80% des cas étant observés avant l'âge de 10 ans.

Son caractère congénital est souligné par la notion de cas découvert à l'échographie anténatale.

Les formes de l'adulte correspondent à une lésion qui existe déjà dès l'enfance et reste inaperçue car bien tolérée.

La prédominance féminine est démontrée par tous les auteurs, avec un sex-ratio de 4. [25]

La triade symptomatique classique révélatrice d'une DKC est faite de douleurs abdominales, d'un ictère et d'une masse abdominale palpable.

Cependant cette triade ne serait que dans moins d'un tiers des cas, dans près des deux tiers des cas les patients présentent un ou deux des trois symptômes. [26, 27,28]

Les autres manifestations cliniques :

- Syndrome fébrile : symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire.
- Hépatomégalie.
- Signes généraux : amaigrissement et altération de l'état général.
- Signes fonctionnels : nausées, vomissements, urines foncées et selles décolorées.

L'exploration de la DKC est d'abord basée sur :

- l'échographie abdominale et la tomodensitométrie abdominale
- la Scintigraphie biliaire ayant une bonne sensibilité pour l'évaluation morphologique et la classification des kystes cholédociens.
- la cholangio-IRM ou Bili-IRM.

Cependant, la cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) a été l'examen de référence durant de longues années pour le diagnostic de la DKC et ses complications mais maintenant moins utilisée en raison des performances obtenues par les méthodes sus-citées.

La dilatation kystique du cholédoque est fréquemment associée à la maladie de Caroli à la différence du syndrome de Caroli dont l'association est peu fréquente. [17]

Selon Silvera : 33% des patients.

Selon koskas : 12,5%des patients.

Selon Pinto et al : 20% des patients.

Notre série : 20% des patients.

III.3.2 - pathologies rénales :

a- la polykystose rénale autosomique récessive : [7]

La MPRAR est une maladie rare, avec une incidence entre 1/6 000 et 1/40 000 naissances.

C'est une affection héréditaire autosomale récessive, souvent observée en fratries, et occasionnellement le produit de parents consanguins.

Le gène responsable de la MPRAR a été localisé sur le chromosome 6p21-p12.

Il n'y a pas d'argument en faveur d'une hétérogénéité génétique parmi les différents phénotypes cliniques.

Tandis que la MPRAR peut comprendre tout un spectre de manifestations cliniques et histopathologiques, il y a deux caractéristiques constantes :

- des anomalies biliaires du type malformation de la plaque ductale .
- une dilatation fusiforme des tubes collecteurs rénaux aboutissant à la fibrose rénale et évoluant vers l'insuffisance rénale chronique.

Des formes périnatales, néonatales, infantiles et juvéniles ont été distinguées selon l'âge de présentation.

Les nouveau-nés atteints de la forme périnatale de la MPRAR meurent dans les premières heures de la vie.

Les formes néonatales et infantiles, caractérisées par un pourcentage moins élevé de canaux collecteurs atteints, sont compatibles avec une survie de plusieurs mois ou années.

Chez les enfants survivants, il semble y avoir une progression des lésions hépatiques et rénales.

Selon Pinto et al elle s'associe à la maladie de Caroli dans 30% des cas.

Pas d'association dans notre série.

b- La polykystose rénale de type adulte MPRAD [7]

Représente une anomalie héréditaire transmise selon le mode autosomal dominant, atteignant une fréquence d'environ 1/1 000 dans la population générale.

La MPRAD est une maladie héréditaire dont la responsabilité peut reposer sur au moins trois gènes : PKD1, PKD2, PKD3.

Le gène PKD1 (polycystic disease 1) est localisé sur le chromosome 16p, représentant le gène responsable pour 85 % des cas.

En général, l'incidence de la MPRAD atteint son pic au-dessus de 40 ans, mais la maladie peut être découverte à l'âge de l'enfance.

L'association de la MPRAD avec la FHC et le syndrome de Caroli représente alors la séquelle d'un manque de remodelage de la plaque ductale à tous les étages de l'arbre biliaire intra-hépatique, suggérant l'action d'un facteur causal durant toute la période de l'embryogenèse des voies biliaires intra-hépatiques.

Comme l'hérédité est différente dans la MPRAD et la MPRAR, il faut conclure à l'association d'au moins deux facteurs génétiques ou à des facteurs modifiants capables d'influencer radicalement le phénotype.

II 3.3- kystes rénaux

Associés dans 50% des cas selon Pinto, 25% des cas selon Silvera, 36,7% des cas selon Wang et 0% dans notre série.

II 3.4 autres associations :

Complexes de Von-meyenburg : [29]

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 intra-hépatiques.

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, contenant de la bile et 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.

IV. DONNEES PARACLINIQUES :

IV.1 Biologie :

Dans la littérature, les tests biologiques hépatiques sont normaux, à l'exception d'une augmentation modérée de l'activité des phosphatases alcalines et de la gamma-glutamyl-transférase. [29]

Cette cholestase hépatique est retrouvée dans 3 cas de notre série, une hyperbilirubinémie est retrouvée dans un cas et un bilan biologique normal dans un cas.

IV.2 Imagerie

Le diagnostic de maladie de Caroli peut être suggéré par les techniques d'imagerie (échographie, tomodensitométrie, cholangio-pancréatographie par IRM ou CPRM) qui détectent une dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques.

Après injection de produit de contraste, la TDM et la CPRM peuvent mettre en évidence le signe central du point, caractérisé par le rehaussement d'un vaisseau au centre des dilatations kystiques, témoin radiologique de la malformation de la plaque ductale. [30]

Outre les dilatations kystiques, la CPRM bien qu'inconstamment, peut identifier les communications entre les dilatations et le reste des voies biliaires, qui permettent d'affirmer le diagnostic de maladie de Caroli. [31]

La mise en évidence de calculs dans les voies biliaires dilatées constitue également un argument important en faveur du diagnostic. [32]

Les investigations invasives des voies biliaires doivent être évitées. [29]

IV.2.1 Echographie :

L'échographie peut mettre en évidence les dilatations des voies biliaires, une protrusion nodulaire endoluminale, des formations en pont autour de lumière dilatée ou le développement de voies biliaires de part et d'autre des branches portales. [33,34]

Elle peut montrer des kystes intra-hépatiques habituellement multiples et diffus communiquant avec les voies biliaires.

Les kystes ont des caractères identiques aux kystes simples.

Elle permet de rechercher des lithiases intra-hépatiques avec sensibilité élevée.

La présence de l'image du « dot sign » au doppler est très évocatrice du diagnostic. [21]

Le dot sign est un terme anglo-saxon qui désigne une dilatation des voies biliaires centrée autour d'une structure vasculaire portale ou artérielle.

Dans le syndrome de Caroli elle montre une dysmorphie hépatique et des signes d'HTP. [35]

Dans notre série, l'échographie abdominale a été faite chez tous les patients et elle a objectivé:

Une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauches dans trois cas.

Une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques droites dans un cas.

Une aérobilie et des calculs au niveau de la voie biliaire principale, les canaux hépatiques droits et gauches et les VBIH gauches dans un cas.



Figure 31 : Coupes échographiques axiales centrées sur le foie [21]

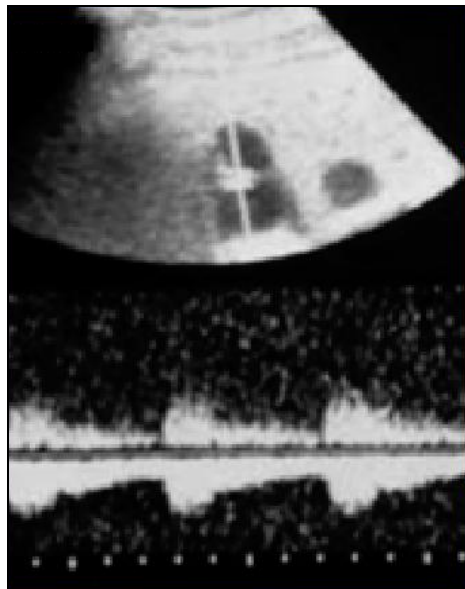


Figure 32 : Echodoppler : dot sign avec enregistrement d'un flux artériel basse résistance au sein de la dilatation (artère hépatique) [17]

IV.2.2 TDM :

Les kystes apparaissent comme des lésions bien limitées, arrondies, hypodenses ne se modifient pas habituellement après injection de produit de contraste. Il est parfois décrit un rehaussement nodulaire partiel de ces lésions. [36,37]

Elle montre la présence d'une communication avec les voies biliaires et l'existence d'un «dot sign» qui sont les éléments clés permettant d'évoquer la maladie de Caroli. [21]

Elle recherche accessoirement des anomalies rénales qui peuvent conforter le diagnostic. [38]

- Dans notre série elle a été réalisée chez trois patients et a objectivé :
- Une dilatation des VBIH gauches dans un cas.
- Une atrophie du lobe gauche du foie dans un cas.
- Des abcès hépatiques des segments VI et VII, les VBIH droites dilatées et le dot sign dans un cas.

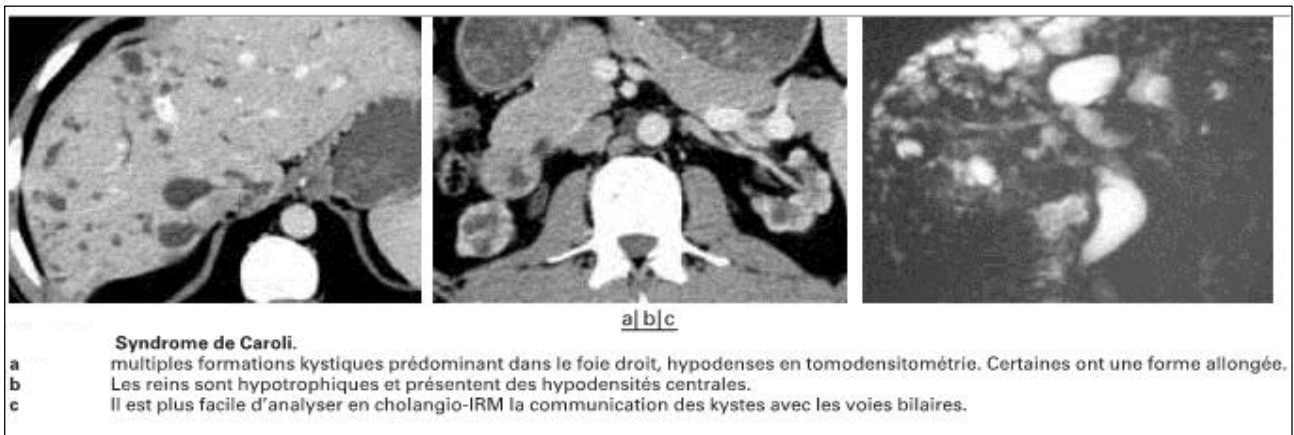


Figure 33 : TDM montrant un syndrome de Caroli [37]

IV.2.3 Bili-IRM :

Elle visualise la totalité de l'arbre biliaire : cartographie biliaire. [18]

Elle démontre le caractère communicant des lésions entre elles et avec l'arbre biliaire, la présence de calculs dans les voies biliaires dilatées (moins sensible que l'échographie et la TDM) et détecte le signe central du point qui correspond au rehaussement d'un vaisseau porte dans une formation polypoïde située au centre des dilatations kystiques. [24]

Dans notre série elle a été réalisée chez deux patients a objectifé :

Un abcès du foie droit, une dilatation des VBIH droites et une thrombose de la veine portale droite dans un cas.

Une dilatation des VBIH gauches, de multiples micro-lithiases et la sténose du canal biliaire gauche dans un cas.

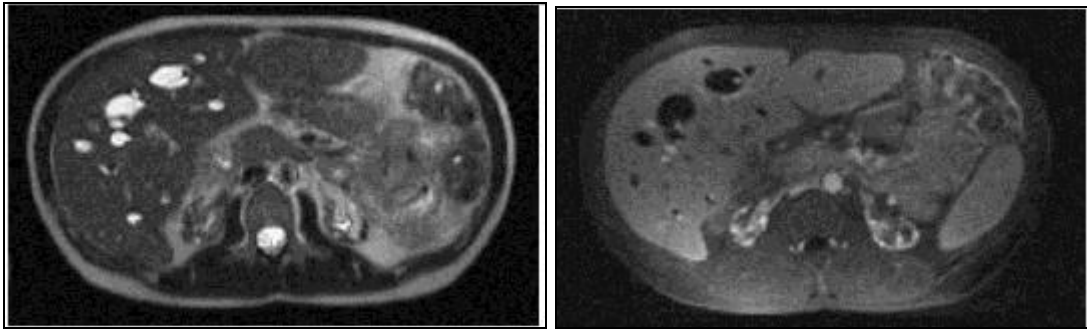


Figure 34 : CPRM chez une patiente de 56 ans suivie pour maladie de caroli[31]

Tableau 4: pourcentage des examens morphologiques réalisés permettant le diagnostic avant l'intervention selon les différentes études

	Gillet et Al France	Wang CHINE	Kassahun et al Allemagne 1993-2004	Bockhorn et al Allemagne 1998-2005	Pinto et al Brésil	Chamakhi Tunisie	Notre Série
Echographie	100%	27.3%,	100%	100%	100%	100%	100%
TDM	100%	71.4%	100%	100%	40%	85%	60%
BILI-IRM		84.6%	16.2%			45%	40%

Tableau 5 : nombre des différentes lésions retrouvées par rapport aux différents examens morphologiques réalisées selon Chammakhi

lésions retrouvées selon les différents examens	ECHO (20 cas)	TDM (17cas)	BILI-IRM (9cas)
Dilatation des VBIH	20/20	17/17	9/9
LIHP	5/20	1/17	2/9
Dot sign	1/20	2/17	9/9
Communication des kystes avec les voies biliaires	-	-	9/9

IV.3 Endoscopie

IV.3.1 La cholangiopancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE) :

C'est l'opacification des voies biliaires après cathétérisme de la papille

Elle montre l'ectasie biliaire intra-hépatique.

C'est une excellente méthode pour le diagnostic car elle permet d'opacifier l'ensemble des voies biliaires intra et extra-hépatiques et de reconnaître la présence de sténoses ou calculs.

Aussi ,la CPRE permet de recueillir le liquide biliaire pour réaliser un examen cytologique et bactériologique et parfois d'être thérapeutique en laissant en place un drain nasobiliaire , aussi permet de réaliser une sphinctérotomie endoscopique[39,40] en cas d'obstacle oddien ou lithiase de VBP elle permet parfois de suspecter une dégénérescence maligne en montrant une image de soustraction dans le kyste ou une image d'arrêt à la limite supérieure du kyste .

Elle a pour inconvénient d'être invasive avec un risque d'angiocholites, d'abcès hépatiques et rupture des varices oesophagiennes en cas de fibrose hépatique congénitale.

Dans notre série, la CPRE n'a pas été réalisée.

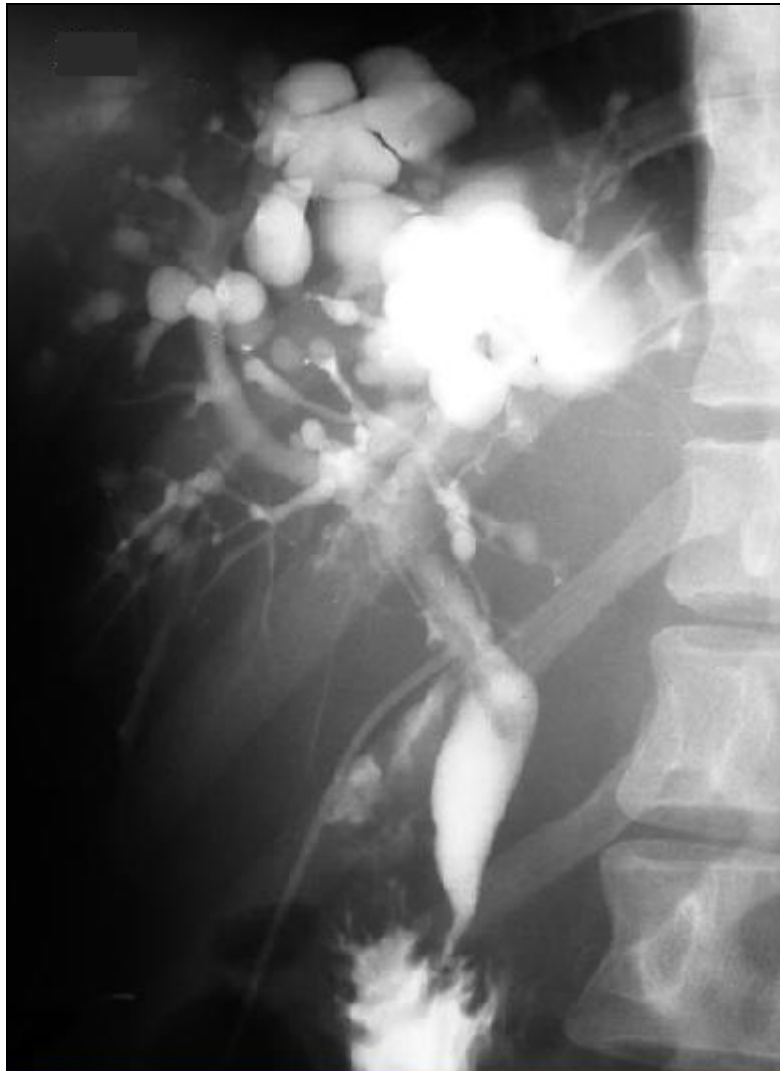


Figure 35 : Cholangiographie : dilatations à prédominance kystique sans obstacle, Atteinte diffuse, Kyste du cholédoque associé [17]



Figure 36 : Dilatations tubulaires sans obstacle, absence de dilatation kystique, Bords rectilignes des dilalations sans obstacle, Empiement des voies biliaies (flèches)[17]



Figure 37: Cholangiographie par le drain de kehr, Aspect mixte avec présence de dilatations kystiques et tubulaires sans obstacle, Forme diffuse avec prédominance à droite [17]

IV.3.2 Cholangiographie per-opératoire : [15]

C'est l'opacification per-opératoire de la voie biliaire, par ponction de la vésicule au moyen d'une canule introduite dans le cystique après cholécystectomie. Elle permet de confirmer le diagnostic de dilatations kystiques des voies biliaires, de noter l'existence éventuelle de lithiase (elle a pour but de reconnaître l'anatomie des voies biliaires et de dépister des lésions per-opératoires sur celle-ci).

La cholangiographie per-opératoire ne présente pas les risques d'infection comme dans la méthode précédente et donne également, d'excellents résultats, mais on la pratique dans des conditions opératoires.

Le diagnostic de la maladie de Caroli ne repose pas seulement sur la mise en évidence de dilatations kystiques. Il faut que ces kystes communiquent avec les voies biliaires.

Or la mise en évidence de la communication repose sur la présence du produit de contraste à l'intérieur de ces formations kystiques. Si le remplissage est partiel, on peut méconnaître une communication entre un kyste et les voies biliaires. Le kyste paraîtra exclu et on ignorera alors une maladie de Caroli.

Ce kyste sera considéré comme un kyste biliaire simple et les sanctions thérapeutiques sont toutes autres.

Dans notre série elle a été réalisée dans trois cas et a objectivé :

Des canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, avec la VBP dilatée et lithiasique dans un cas.

Un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase dans un autre cas.

Et une sténose du canal biliaire gauche dans un cas.

V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : [35]

V.1 la maladie polykystique du foie :

Il peut s'agir d'une polykystose hépato-rénale ou une polykystose hépatique isolée.

Les kystes ne communiquent pas avec les voies biliaires.

V.2 Les hamartomes biliaires :

Les micro-hamartomes ou complexes de Von Meyenburg sont une anomalie embryologique de la phase tardive du développement des voies biliaires proches des tractus portes, de découverte fortuite le plus souvent, touche 0.7% de la population générale.

V.3 Les kystes péri biliaires :

Il s'agit d'une dilatation des glandes péri biliaires par obstruction de leur orifice évacuateur, ils ne communiquent pas avec les voies biliaires et sont d'étiologie inconnue, plus fréquents chez le patient cirrhotique, ne dégèrent pas et leur évolution dans le temps est marquée par l'augmentation de leur nombre.

V. 4 La dilatation des voies biliaires sur obstacle :

C'est une dilatation harmonieuse des voies biliaires, diffuses sans aspect irrégulier avec un arrêt brutal de la dilatation en amont de l'obstacle avec présence de Lithiase.

V.5 La cholangite sclérosante primitive :

Aspect de sténose et de dilatation des voies biliaires qui n'est pas franche en raison de la fibrose pariétale des voies biliaires.

VI. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :

La maladie de Caroli prédispose aux angiocholites récidivantes, entraînant comme complications des abcès biliaires, des septicémies et des pyohémies, d'autres complications rapportées comprennent la lithiase intra-hépatique et la dégénérescence maligne (cholangiocarcinome).

Le syndrome de Caroli combine les symptômes et les complications des deux anomalies composantes : l'angiocholite et l'hypertension portale

- Infection : angiocholite, abcès hépatique.
- Lithiase intra-hépatique.
- Hypertension portale.
- Dégénérescence en cholangiocarcinome.
- Complications des maladies associées.

VI.1 L'infection :

Les dilatations kystiques qui caractérisent la maladie de Caroli sont à l'origine de la stase biliaire, cette dernière est un facteur de prolifération bactérienne, qui constitue une source d'infection.

Non traitée, cette infection peut évoluer soit en abcédation du foie ou plus encore vers une septicémie grave voire mortelle. [41]

Dans notre série l'abcès hépatique a été retrouvé chez 60% des cas.

Selon Silvera : 10% des cas.

Selon Gillet et al : 8% des cas.

VI.2 La lithiase intra-hépatique :

La maladie peut rester pendant longtemps, voire toujours asymptomatique

La formation de calculs, par stase biliaire prolongée, peut provoquer des douleurs et se compliquer d'une infection biliaire, voire d'une angiocholite récidivante.

On peut appeler cette forme de lithiase une «lithiase intra-hépatique primitive [LIHP]».

Il s'agit d'une lithiase autochtone qu'il faut distinguer, d'une part, de la lithiase de migration et, d'autre part, de la lithiase qui se forme en amont des sténoses post-opératoires des voies biliaires.

La LIHP est une pathologie très rare dans les pays occidentaux (moins de 1% de toutes les lithiases). [42]

Elle est plus fréquente en Orient (environ 4 % des lithiases au Japon). [43]

La stase biliaire et la formation de calculs, d'une part, l'inflammation chronique et l'infection, d'autre part, entraînent une atrophie progressive du parenchyme intéressé et conduisent à l'apparition de phénomènes dysplasiques sur l'épithélium biliaire la complication la plus redoutée étant le développement d'un cholangiocarcinome. [44]

Le traitement de la lithiase sur dilatations congénitales des voies biliaires n'est pas encore bien défini.

Comme dans d'autres types de lithiase intra-hépatique, des méthodes tant chirurgicales que non chirurgicales ont été utilisées et les résultats obtenus n'ont pas été toujours satisfaisants.

Lorsque l'anomalie est limitée à un hémi-foie, un lobe ou un segment, ce qui est généralement le cas, la résection hépatique peut être envisagée. [42, 43, 44,45]

Dans notre série la lithiase intra-hépatique est retrouvée dans 80% des cas, dans 76% selon Silvera et dans 7% selon Koskas.

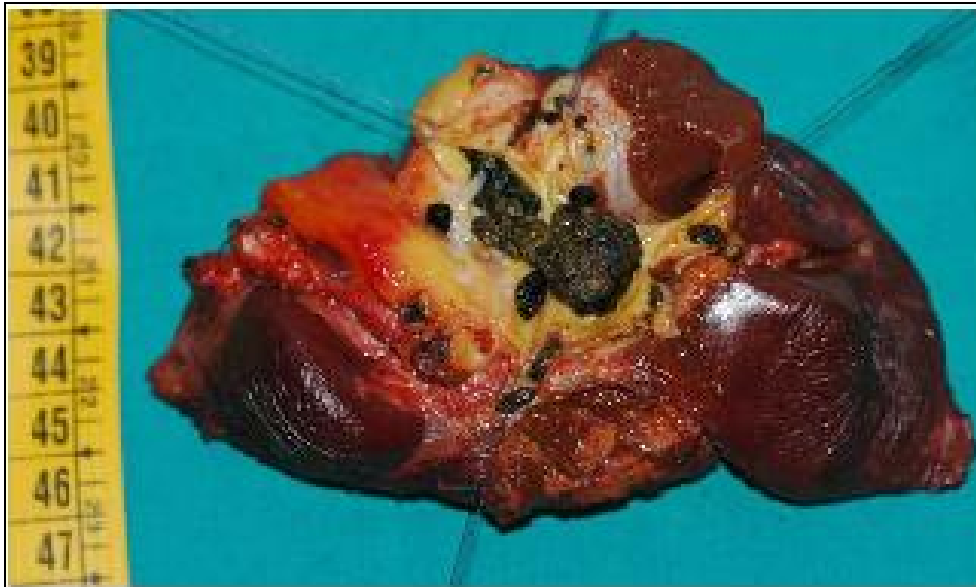


Figure 38 : Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des canaux biliaires [45]



Figure 39 : pièce opératoire (hépatectomie gauche) : calculs de cholestérol, à l'intérieur des canaux biliaires [45]

VI.3 La dégénérescence en cholangiocarcinome :

Le cholangiocarcinome intra-hépatique est une tumeur rare, développée à partir des cellules épithéliales des canaux biliaires intra-hépatiques [46], lié à la stase biliaire, l'action de substances carcinogènes contenues dans la bile et l'inflammation chronique de l'épithélium à l'origine de lésions dysplasiques. Des aberrations cellulaires génétiques, chez les patients atteints de la maladie de Caroli, pourraient induire la cancérisation de l'épithélium inflammatoire ou dysplasique des canaux biliaires.

Le risque de cancérisation serait plus élevé dans les maladies de Caroli uni lobaires par rapport aux maladies de Caroli diffuses. [16]

Les patients atteints de la maladie de Caroli ont un risque de développer un cholangiocarcinome 100 fois supérieur à celui de la population générale et l'association à une tumeur hépatique est retrouvée dans 7–24 % des cas. [23]

Son pronostic est le plus mauvais des tumeurs situés dans le foie.

Le diagnostic est le plus souvent confirmé sur l'examen histologique définitif après exérèse. [46]

Dayton a reporté un cancer dans 10 de 142 patients (7%). [47]

Guntz, en 1991, a trouvé huit cas de dégénérescence maligne de 104 patients avec maladie de caroli monolobaire (7%). [48]

E.K. Abdalla et al ont trouvé 13 cas de cancer de 137 cas de maladie de Caroli monolobaire (11%).[49]

Gillet et al n'ont trouvé aucun cas de cholangiocarcinome.

Dans notre série il n'y a aucun cas de cholangiocarcinome.

VI.4 L'hypertention portale :

Conséquence de la fibrose hépatique congénitale.

Elle est due à la compression fibreuse et /ou l'hypoplasie des veinules portes, révélée par une hépatomégalie, splénomégalie ou une hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes.

La fibrose évolue ensuite vers la cirrhose hépatique.

Présente chez 33% des patients Selon Silvera ,38% des patients selon Koskas.

Pas d'HTP dans notre série.

Tableau 6 : Pourcentage des complications selon les séries

Complications	Lithiase intra-hépatique	Abcès hépatiques	Cholangiocarcinome	HTP
Silvera France	76%	10%	5%	33%
Koskas France	7%	-	-	38%
Notre série	80%	60%	0%	0%

VII. TRAITEMENT

VII.1 But :

Le but du traitement est de réduire la mortalité et la morbidité associées aux angiocholites à répétition, aux abcès hépatiques et au cholangiocarcinome.

VII.2 Moyens et indications :

VII.2.1 Abstention et surveillance simple :

Pour les patients asymptomatiques.

Doit se faire régulièrement en ambulatoire pour détecter toute détérioration ou dégénérescence maligne le plus tôt possible. [50]

VII.2.2 Traitement médical :

- Administration d'antibiotiques à base d'ampicilline et de gentamycine en cas d'angiocholite.
- L'acide urodésoxycholique/Désoxycholique peut être efficace dans la prévention et le traitement des calculs intra- hépatiques. [51]

Selon Emilio Ros et collaborateurs, douze patients qui avaient le syndrome de Caroli avec calculs intra-hépatiques ont été traités avec l'acide ursodésoxycholique (UDCA), 10-20 mg/kg quotidiennement.

UDCA a mené à la rémission clinique, le retour à la fonction normale du foie et la dissolution de calculs intra-hépatiques sur des échographies de tous les patients après 48 mois de suivi. [51]

- Son indication doit être large.

VII.2.3 Traitement endoscopique :

Le traitement endoscopique doit être bien discuté avant son indication.[52]

Plusieurs auteurs ont rapporté une évolution favorable après un traitement endoscopique complet [53, 54, 55] comportant la sphinctérotomie endoscopique, le ramonage de la VBP et la mise en place d'un stent assurant l'évacuation des calculs intra- hépatiques et la dilatation des sténoses. [54,56]

La lithotripsie extracorporelle ou intra biliaire représente un succès en termes de clairance complète des calculs et permet la prévention des poussées d'angiocholite aiguë. [53]

Ce traitement est astreignant nécessitant des endoscopies itératives, un remplacement du stent et la prescription de l'acide désoxycholique ou urso-désoxy-cholique au long court. [53]

Selon Bockhorn et al, tous les patients symptomatiques doivent bénéficier d'un traitement conservatoire au début, ils ont réalisé :

- Une CPRE chez huit patients (66%).
- Une sphinctérotomie endoscopique chez six patients (50%).
- Une extraction des calculs chez quatre patients (33%).
- La mise en place d'un stent chez deux patients (16%).
- La lithotripsie extracorporelle chez deux patients (16%).

Caroli-Bosc et collaborateurs ont rapporté une évacuation complète des calculs sans morbidité ni mortalité chez 100% des patients (6 patients) traités par CPRE.

Gillet et al. Ont également montré que de nombreuses interventions (endoscopiques, percutanées ou chirurgicales) ont été réalisées pour la maladie de Caroli monolobaire avant un traitement définitif.

Ces techniques comportent un grand risque infectieux [64] et ne constituent pas un traitement définitif de la maladie de Caroli qui est chirurgical.

VII2.4 Traitement chirurgical :

a. Forme localisée :

Une maladie de Caroli localisée ne pose pas de problème thérapeutique.

L'hépatectomie partielle, doit être proposée pour les formes unilobaires, voire certaines atteintes bilobaires, sans atteinte hépatique ou rénale sous-jacente. [42]

L'hépatectomie est indiquée soit isolément, lorsqu'elle peut, à elle seule, résoudre le problème thérapeutique, soit dans un programme de traitement multidisciplinaire en association avec les méthodes interventionnelles endoscopiques.

Elle permet une guérison définitive de la maladie. [16]

Les patients atteints de maladie de Caroli monolobaire gauche relèvent d'une lobectomie gauche parfois étendue à la résection du segment IV en cas de lésions du canal biliaire de ce segment.

En cas de localisation des lésions à droite, l'importance de la résection hépatique dépend de la répartition anatomique segmentaire des ectasies biliaires.

L'indication d'une dérivation bilio-digestive sur anse jéjunale en Y est retenue en cas d'extension des lésions jusqu'à la convergence biliaire, en cas de réinsertion nécessaire d'un canal biliaire segmentaire ouvert dans la tranche de section hépatique ou après résection d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale. [16]

Selon Bockhorn et al: Neuf patients (75%) ont subi une résection hépatique.

Ulrich et d'autres. Ont traité 39 patients dans une période de 12 ans. Dont 32 d'entre eux (82%) ont eu une résection hépatique pour atteinte mono lobaire .[57]

Selon Kassahun et al: La résection hépatique a été réalisée chez 27 patients (de 87 %) dont : Une lobectomie droite chez 13 patients (42 %).

Dix patients ont eu une lobectomie droite sans hépatico-jéjunostomie une lobectomie droite élargie (Segment moyen du lobe gauche) et résection de la voie biliaire principale hépatico-jéjunostomie Roux-en-Y a été réalisée chez 2 patients.

Un patient a eu une lobectomie droite élargie sans anastomose biliodigestive.

Quatorze patients (de 45.2 %) ont eu une lobectomie gauche.

Cinq d'entre eux ont subi une lobectomie gauche avec hépatico-jéjunostomie Roux-en-Y et 8 patients sans.

Une lobectomie gauche élargie avec hépatico-jéjunostomie roux-en-y a été réalisée chez un patient. [57]

Pour Gillet et al, hépatectomie chez 100% des patients.

Une lobectomie gauche (sept cas), une hépatectomie gauche (deux cas) et une hépatectomie droite (trois cas).

Après l'exérèse hépatique, une anastomose bilio-digestive sur anse en Y a été maintenue chez deux patients et chez trois autres, elle a été réalisée sur la convergence après exérèse d'un canal hépatique.

Dans notre série 100% des patients sont traités par hépatectomie isolée.

Une hépatectomie droite chez 20% des patients.

Une hépatectomie gauche chez 80 % des patients dont une a été accompagnée d'une anastomose bilio-digestive.

b. Forme diffuse :

Le problème se pose lorsque l'atteinte des voies biliaires est diffuse.

La transplantation hépatique est l'intervention de choix pour les formes diffuses. [42]

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. [58]

Cette greffe hépatique doit être réalisée avant l'apparition d'un cholangiocarcinome pour la plupart des équipes. [59,60]

Cependant Tanaka a greffé une femme jeune ayant une maladie de Caroli diffuse dégénérée à partir d'un donneur vivant. À deux ans et demi de l'intervention, aucune récurrence n'a été rapportée.

Pour cette équipe, la greffe hépatique est l'intervention de choix pour la maladie de Caroli diffuse, même en présence d'une dégénérescence localisée au foie. [61]

c. .Suivi post-opératoire :

Une surveillance clinique, biologique et radiologique à long terme des patients est conseillée en raison de la possibilité de survenue d'une dégénérescence maligne.



La maladie de Caroli est une dilatation congénitale kystique des voies biliaires intra-hépatiques.

Les dilatations peuvent être diffuses, ou limitées à un lobe ou même à un segment, résulte d'un arrêt de remodelage de la plaque ductale au cours de l'embryogenèse.

Les formes monolobaires, comme les formes diffuses, sont révélées le plus souvent par un tableau d'angiocholite aggravé encore par des gestes thérapeutiques inappropriés ou par une opacification des voies biliaires.

La répétition d'accès d'angiocholites et les antécédents de chirurgie biliaire doivent faire penser à la maladie de Caroli.

La forme diffuse est associée plus volontiers à une fibrose hépatique congénitale responsable d'une hypertension portale et répond au terme de syndrome de Caroli.

Il existe plusieurs autres associations lésionnelles en particulier rénales.

Les examens biologiques ne sont pas spécifiques, mais permettent de vérifier l'intégrité fonctionnelle hépatique.

Rôle important de l'échographie, la TDM et surtout la CPRM permettant le diagnostic positif, la recherche d'associations lésionnelles et de complications.

Le diagnostic radiologique est retenu devant la présence de dilatations kystiques communicantes avec les VB non obstructive, associées à la présence du dot sign.

L'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic

Le diagnostic différentiel de la maladie de Caroli se fait essentiellement avec la polykystose hépatique.

Le diagnostic doit être porté précocement pour éviter les complications : surtout la dégénérescence en cholangiocarcinome.

Le traitement de la maladie de Caroli implique une prise en charge multidisciplinaire.

La résection hépatique est le traitement de choix de la forme localisée de la maladie.

Dans la forme diffuse, seule la transplantation hépatique pourrait amener la guérison.



RESUME

***Titre** : La maladie de Caroli à propos de 05 cas

Rapporteur : Pr TAGHY Ahmed

Auteur : Douibi Rachae

Mots clés : maladie de Caroli-ectasies des voies biliaires intra-hépatiques-hépatectomie

La maladie de Caroli est une dilatation kystique congénitale des voies biliaires intra-hépatiques due à une anomalie de remodelage de la plaque ductale au cours de l'embryogenèse.

On distingue 2 formes topographiques : diffuse et localisée.

et 2 formes cliniques : pure et mixte associée à une fibrose hépatique congénitale appelée également syndrome de Caroli.

A la forme pure s'associe d'autres affections comme le kyste du cholédoque, des pathologies rénales et d'autres.

Du point de vue épidémiologique, sa prévalence est de 1cas/1000000, elle peut être découverte à tout âge et touche les 2 sexes de façon égale.

Du point de vue clinique, la maladie de Caroli est représentée par un tableau d'angiocholites à répétition auquel s'ajoute l'hypertension portale dans le syndrome de Caroli

Le diagnostic pré-opératoire repose sur les examens morphologiques au premier rang desquels se trouve la cholangio-IRM.

Les complications sont multiples : l'infection, la lithiase intra-hépatique, l'hypertension portale et la dégénérescence en cholangiocarcinome.

L'étude anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic.

Le diagnostic différentiel se fait avec la polykystose hépatique essentiellement.

La prise en charge repose sur la chirurgie : l'hépatectomie partielle est l'intervention de choix pour les formes localisées de façon isolée ou associée aux méthodes interventionnelles endoscopiques. Pour les formes diffuses, seule la transplantation hépatique permet une guérison.

Nous rapportons cinq cas de maladie de Caroli monolobaire, 3 hommes et 2 femmes avec un âge moyen de 43,5 ans révélées par des poussées d'angiocholites atypiques dont 4 cas sont localisées à gauche et un à droite, traités par hépatectomie selon la localisation et confirmés par l'examen anatomopathologique.

SUMMARY

Title: Caroli's disease in five case report

Director: Prof. Ahmed TAGHY

Author Douibi Rachae

Keywords: Caroli's disease, ectasia of intrahepatic bile ducts, hepatectomy

Caroli's disease is a congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts due to remodeling of the ductal plate abnormality during embryogenesis.

There are two topographic forms: diffuse and localized and two clinical forms: pure and mixed associated with congenital hepatic fibrosis also called Caroli's syndrome, in the pure form is associated with other conditions such as choledochal cyst, renal pathologies and others.

From an epidemiological point of view, its prevalence is one case / 1 million; it may be discovered at any age and affects two genders equally

From the clinical point of view, Caroli's disease is represented by an array of repeated cholangitis plus portal hypertension in Caroli's Syndrome

Preoperative diagnosis is based on morphological examinations the first of which is MRCP.

Complications are multiple: infection, intrahepatic stones, portal hypertension and degeneration in cholangiocarcinoma.

Histological study confirms the diagnosis.

The differential diagnosis is made with polycystic liver

The management of Caroli's disease is surgery: partial hepatectomy is the intervention of choice for localized forms of isolation or associated with interventional endoscopic methods. For diffuse forms, only liver transplantation allows healing.

We report five clinical cases of lobar Caroli's disease 3 men and 2 women with mean age of 43,5 years revealed by atypical outbreaks of cholangitis whose 4 were localized at left and one at right, treated by hepatectomy according to their localization, confirmed by pathological examination

ملخص

العنوان: مرض كارولي بصد د خمس حالات

المشرف: الأستاذ أحمد التاغي

من طرف: رشأ الدويبي

كلمات البحث: مرض كارولي، توسع وعائي في القناة الصفراوية داخل الكبد، استئصال الكبد
مرض كارولي هو توسع كيسي خلقي في القناة الصفراوية داخل الكبد بسبب إعادة عرض لوحة
شذوذ الأقنية خلال مرحلة التطور الجنيني.

هناك شكلين طبوغرافيين: منتشر ومحلي وشكلين سريريين: مرتبط نقي ومختلط مرتبط بتليف
كبد خلقي يسمى أيضا متلازمة كارولي ، في الشكل النقي تتداخل أمراض أخرى مثل كيس قناة
الصفراء، أمراض الكلى و أمراض أخرى.

من وجهة النظر الوبائية ، انتشاره هو حالة واحدة / 1000000، قد يتم اكتشافها في أي عمر
ويصيب كلا الجنسين بالتساوي، ومن وجهة نظر سريرية، يمثل مرض كارولي حالة تكرارية من بين
التهابات أو عية الأقنية الصفراوية بالإضافة إلى ارتفاع ضغط الدم البابي في متلازمة كارولي .

ويستند التشخيص قبل الجراحة على الفحوصات المورفولوجية وأولها MRCP.

مضاعفات العدوى متعددة: الحجارة داخل الكبد، ارتفاع التوتر البابي وانحطاط في سرطانة
الأوعية الصفراوية

الدراسة النسيجية تؤكد التشخيص. ويتم التشخيص التفريقي أو التفاضلي مع تكيس الكبد في المقام
الأول: و مع أمراض أخرى مثل هامارتوما المرارية، الخراجات شبه المرارة، القناة الصفراوية المتوسعة
على عقبة والأقنية الصفراوية المصلبة الابتدائية.

إن تحمل مرض كارولي هو الجراحة: استئصال الكبد الجزئي يدخل في اختيار الأشكال المترجمة
من العزلة أو المرتبطة بطرق التنظير الداخلي. للحصول على أشكال منتشرة، إلا زرع الكبد تساعد على
التنام الجرح .

قمنا بتقديم خمس حالات لمرض كارولي 3 رجال و امرأتين متوسط أعمارهم 43 ، 5 سنوات

كشفت بالتهاب أو عية القنوات الصفراوية اربعة على اليسار و واحدة على اليمين تم علاجها عن طريق

استئصال الكبد الجزئي حسب مكان تواجدها و تم تأكيدها بالتشريح الدقيق



Bibliographie

- [1] **Caroli J, Couinaud C.** Une affection nouvelle sans doute congénitale des voies biliaires : la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. *Sem. Hôp. Paris* 1958; 14:136-42
- [2] **Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K.** Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977 Aug; 134(2):263-9.
- [3] **Todani T, Tabuchi K, Wanatabe Y, Kobayashi T.** Carcinoma arising in the wall of congenital bile ducts cysts. 1979; 44:1134-41.
- [4] **Asselah T, Ernst O, Sergent G, L'Hermine C, Paris JC.** Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998; 93:109-10
- [5] **Ulrich F, Pratschke J, Pascher A, Neumann UP, Lopez-Hänninen E, Neuhaus P et al.** Long-term outcome of liver resection and transplantation for Caroli disease and syndrome. *Ann Surg* 2008; 247:357-64.
- [6] **Julien Jarry, Fabien Le blanc, Jean Saric,** maladie de caroli monolobaire .la presse médicale 2010 ; 39
- [7] **Desmet VJ.** Etiologie, anatomopathologie, évolution des lésions d'origine génétique de l'arbre biliaire .EMC .hépatologie ,7-002-A-10, 2000,10p
- [8] **Castaing D., Veilhan L.-A.** Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hépatologie, 7-001-A-10, 2008.

- [9] **A .Luciani.**Maladies kystiques des voies biliaires intra-hépatiques
JRadiol2005 ; 86
- [10] **Desmet VJ.** Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme « ductal plate malformation ».Hepatology1992; 16 : 1069-1083
- [11] **Desmet VJ.** Pathogenesis of ductal plate abnormalities.Mayo Clin Proc1998 ; 73 : 80-89
- [12] **Marchal GJ, Desmet VJ, Proesmans WC, Moerman PL, VanRoost WW, Van Holsbeeck MT et al.** Caroli disease: high frequency US and pathologic findings. Radiology 1986 ; 158 : 507-511
- [13] **Caroli J, Corcos V.** Maladies des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires. Paris : Masson, 1964
- [14] **Zhong-Xia Wang^{1,2}, Yong-Gang Li², Rui-Lin Wang², Yong-Wu Li³, Zhi-Yan Li³, Li-Fu Wang², Hui-Ying Yang², Yun Zhu², Yao Wang², Yun-Feng Bai², Ting-Ting He², Xiao-Feng Zhang² & Xiao-He Xiao^{1,2}** Clinical classification of Caroli's disease: an analysis of 30 patients , HPB 2015, 17, 278–283
- [15] **Ismaili Alaoui Nadia .**La maladie de Caroli .Thèse médecine rabat N°332, 2001
- [16] **M. Gillet ¹, S. Favre ¹, C. Fontolliet², N. Ha&c ¹, G. Manton³, B. Heyd³** Maladie de Caroli monolobaire. .A propos de 12 cas Chirurgie 1999; 124: 13-9

- [17] **J Silvera (1), MP Vullierme (1), S Precetti (3), F Degos (2), D Valla (1), D Castaing (2), D Franco (3), J Belghiti (1), V Vilgrain (1)** Maladie et syndrome de Caroli : étude multicentrique clinique et de l'imagerie de 39 patients *J Radiol* 2009;90:1426
- [18] **C .Chamakhi jemli ,N.Achour ,S .BENDHIA ,W Soltana , A Bouhafa , M H Daghfous** Apport de l'imagerie dans la maladie de Caroli à propos de 20 cas Tunis - Tunisie, Société Française de Radiologie congrès 2011
- [19] **Y. El Alami · S. Benamr · R. Mouslik · R. Massrouri · E. Essadel · J. M'daghri · M.K. Lahlou · E. Mohammadine ·A. Taghy · A. Settaf · B. Chad** Place de la chirurgie dans la maladie de Caroli monolobaire *J. Afr. Hépatol. Gastroentérol.* (2010) 4:152-155
- [20] **LEVY.VG.** La maladie de Caroli –Place nosologique parmi les kystes hépato-biliaires et description .*Médecine et chirurgie digestives.* Vol ; n°6 ; 381-387 ; 1986
- [21] **.M .Abdellaoui,R .Dafiri** distension abdominale chez un nourrisson *feuillets de radiologie* 2014 ;xxx :1-40181-9801x/
- [22] **A .Dibi,F Jabourik ,A .Bentahila** la maladie de Caroli à propos de 2 observations pédiatriques 2014 ;1 :765
- [23] **Al bouzidi A, Lezrek M, Kabiri H, et al** (1997) Maladie de Caroli à propos d'un cas localisé au lobe gauche avec revue de la littérature.*Médecine du Maghreb*:65

- [24] **Catherine Guettier** Lésions kystiques biliaires du foie *Annales de pathologie*(2010)30, 448-454
- [25] **Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al.** Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1996; 3:405-11
- [26] **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.
- [27] **Valayer J, Moreaux J,** Kyste de la voie biliaire *EMC. Appareil digestif*, 40976,1992, 14P.
- [28] **Janakie Surgham, Eric M, Yoshida, Charles H, Scudamore.** Choledochal cysts. Part 2 of 3: Diagnosis. *J Can Chir*, Vol.52,N°6, Décembre 2009
- [29] **Daniel DHUMEAUX,** Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques *Gastroenterol Clin Biol* 2005;29:878-882 878
- [30] **Desmet VJ.** Maladies kystiques du foie : de l'embryologie aux malformations. *Gastroenterol Clin Biol* 2005;8-9:852-4.
- [31] **Luciani A, Kobeiter H, Zegai B, Anglade MC, Deux JF, Malhaire C, et al.** Maladies fibro-kystiques congénitales du foie : aspects radiologiques. *Gastroenterol Clin Biol* 2005;8-9:864-8
- [32] **Krausé D, Cercueil JP, Dransart M, Cognet F, Piard F, Hillon P.** MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:541-52.

- [33] **Choi BI, Yeon KM, Kim SH, et al.** Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology* 1990; 174:161–3.
- [34] **Miller WJ, Sechtin AG, Campbell WL, et al.** imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1995;165:333–7
- [35] **F. Koskas - M.p. Bralet - E. Vibert - D. Castaing - D. Azoulay - R. Adam -D. Samuel - M.f. Bellin** - *Journal de Radiologie* - Vol. 87 - Issue 10 - 2006 - p. 1457
- [36] **Martinoli C, Cittadini G Jr, Rollandi GA, ConziR.** Case report: imaging of bile duct hamartomas. *Clin Radiol* 1992; 45:203–205
- [37] **S.Percetti, Y Gandon et V Vigrain** Imagerie des lésions kystiques du foie *J Radiol* 2007;88:1061-72
- [38] **Schmutz G, Bouvard N, Fournier L, et al** (1999) Imagerie des voies biliaires intra-hépatiques. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris).Radiodiagnostic-Appareil digestif, 33-500-A-12, 17p
- [39] **Clanbotti .GF, Ravi .J, Abrol.RP, Arya.V.** Right-sided monolobar caroli's disease with intrahepatic stones: non-surgical management with ERCP .*Gastrointest.Endosc.*1994; 40:761-164
- [40] **Gold.DM, Stark .B , Petiei.MJ, Levane.MJ.** Succesful use of an internal bilary stent in Caroli's disease .*Gastrointest endoscopy* 1995; 42:589-592
- [41] **Haot.J, Pringot.J.** Anomalies histologiques bénignes du tissu hépatique .*Encyclopédie medico chirurgicale* (Paris).1986,N°5,511-512

- [42] **Mabrut JY, Partensky C, Jaeck D, et al.** Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease: long-term results of a multi-institutional study. *Ann Surg*2007;246:236—45
- [43] **Herman P, Bacchella T, Pugliese V, et al.** Non oriental primary lithiasis: experience with 48 cases. *World J Surg* 2005; 29:858—62.
- [44] **Lesurtel M, Regimbeau JM, Farges O, Colombat M, Sauvanet A, Belghiti J.** Intrahepatic cholangiocarcinoma and hepatolithiasis: an unusual association in Western countries. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002;14:1025—7.
- [45] **G. Clemente, F. Giuliante, A.M. De Rose, F. Ardito, I. Giovannini, G. Nuzzo** Résections hépatiques pour lithiase sur dilatations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques_ *Journal de Chirurgie Viscérale* (2010) 147, 226—232
- [46] **S. Métairie, V. Lucidi, D. Castaing** Le cholangiocarcinome intra-hépatique *journal de chirurgie* volume 141 issue 5 september 2004 p 315-321
- [47] **Dayton, M. T., Longmire, W. P. Jr. and Tompkins, R. K.**(1983). Caroli's Disease: a pre-malignant condition? *American Journal of Surgery*, 145, 41-48.

- [48] **Guntz, Ph., Coppo, B., Lorimer, G. et al.** (1991). La maladie de Caroli unilobaire. Aspects anatomocliniques. Démarche diagnostique et thérapeutique. A propos de 3 observations personnelles et de 101 observations de la littérature. *Journal de Chirurgie (Paris)*, 128(4), 167-181.
- [49] **Eddie K. Abdalla A, Christopher E. Forsmak B Gregory Y. Lauresand J. Nicolas Vauthey** Monolobar Caroli's Disease and Cholangiocarcinoma *HPB Surgery*, 1999, Vol. 11, pp. 271-277
- [50] **Maximilian Bockhorn, MD, Massimo Malagó, MD, Hauke Lang, MD, Silvio Nadalin, MD, Andreas Paul, MD, Fuat Saner, MD, Andreja Frilling, MD, FACS, Christoph E Broelsch, MD** The Role of Surgery in Caroli's Disease *the American College of Surgeons* Vol. 202, No. 6, June 2006
- [51] **Ros E, Navarro S, Bru C, Gilabert R, Bianchi L, Bruguera M.** Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993;342:404-6.
- [52] **Fadhel Ftériche, Amine Makni, Rachid Ksantini, Wael Rebai, Haikal Bedioui, Kaies Noura, Amine Daghfous, Sofiane Ayadi, Faouzi Chebbi, Mohamed Jouini, A Ammous, Jameleddine Montassar Kacem, Zouheir Ben Safta** La maladie de Caroli. A propos de 16 cas. *La Tunisie médicale* - 2012 ; Vol 90 (n°08) : 630 – 635

- [53] **Caroli-Bosc F.X, Demarquay J.F, Conio M et al.** The role of therapeutic endoscopy associated extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of Caroli's disease. *Endoscopy* 1998 ;30: 559-63.
- [54] **Giambotti GF, Ravi J, Abroll RP, Arya V.** Right-sided mono-lobar Caroli's disease with intrahepatic stones: non-surgical management with ERCP. *Gastro intest Endosc* 1994; 40: 761-4.
- [55] **McCarthy JH, Miller GL, Laurence BH.** Cannulation of the biliary tree, cystic duct and gallbladder using a hydrophilic polymer –coated steerable guide wire. *Gastrointest Endosc* 1990; 36: 386-9.
- [56] **Ulrich F, Steinmuller T, Settmacher U, Muller AR, Jonas S, Tullius SG, et al.** Therapy of Caroli's disease by orthotopic liver transplantation. *Transplant Proc* 2002; 34: 2279_80.
- [57] **Woubet Tefera Kassahun, MD,a Thomas Kahn, MD,b Christian Wittekind, MD,c Joachim Mo'ssner, MD,d Karel Caca, MD,d Johann Hauss, MD,a and Peter Lamesch, MD,a** Caroli's disease: Liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients *Surgery* November 2005 Volume 138, Number 5
- [58] **S. Mannai *, T. Kraïem, L. Gharbi, N. Haoues, H. Mestiri, M.-T. Khalfallah** Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires *Annales de chirurgie* 131 (2006) 369-374

- [59] **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.
- [60] **Waechter FL, Sampalo JA, Pinto RD, et al.** the role of liver transplantation in patients with Caroli’s disease. *Hepatogastroenterology* 2001; 48(39):672–4.
- [61] **Takatsuki M, Vemoto S, Inomata Y, et al.** Living-donor liver transplantation for Caroli’s disease with intrahepatic adenocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 2001; 8(3):284–6.
- [62] **Castaing.D, Perdiago F, Salloum.C.** Conduite générale des hépatectomies par laparotomie. EMC, Techniques chirurgicales-App Digest, 40-761, 2011.
- [63] **Raquel Borges Pinto, Jorge Pereira Lima, Themis Reverbel da Silveira, Jofio Grigoletti Scholl,Elza Daniel de Mello, and Gissele SilvaPorto Alegre,** Brazil Caroli’s Disease: Report of 10 Cases in Children and Adolescents in Southern Brazil Caroli’s disease 1532-1535
- [64] **A.Taghy, A.M.Belmahi et coll,** ectasie des voies biliaires intra-hépatiques à propos de 2 cas Clinique chirurgicale’b’ hôpital Avicenne-Rabat-Maroc 1991

Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

مرض كارولي

(بصدد 5 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: رشأ الدويبي

المزداة في: 13 أكتوبر 1990 بسلا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مرض كارولي - توسع وعائي في القناة الصفراوية داخل الكبد - استئصال الكبد.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: بوزيان الشاد

مشرف

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: أحمد التاغي

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: عبد اللطيف الستاف

أعضاء

أستاذ في جراحة الكبد والجهاز الهضمي

السيد: رحال مسروري

أستاذ في جراحة الأحشاء

السيد: جليل مدغري

أستاذ في جراحة الأحشاء