

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 247

LA BILIOPATHIE PORTALE
(A PROPOS DE 7 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Asmaa AMEUR
Née le 18 Août 1992 à Safi

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : La biliopathie portale – Ictère – Cavernome portal – Bili-IRM.

JURY

Mr. A. SETTAF Professeur de Chirurgie Hépatobiliaire et Digestive	}	PRESIDENT & RAPPORTEUR
Mme. I. BEN EL BARHDADI Professeur de Hépatogastro-entérologie		JUGES
Mr. I. NASSAR Professeur de Radiologie		
Mr. L. IFRINE Professeur de Chirurgie Digestive		
Mr. J. MDAGHRI Professeur de Chirurgie Digestive		

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَلِّ عَلَى اللَّهِ الْعَظِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
ULTE 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 :

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

1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS

PROFESSEURS :

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUY Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
--------------------------------	-----------------------

Pr. DAFIRI Rachida

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed

Pr. CHAD Bouziane

Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid

Pr. HACHIM Mohammed*

Pr. KHARBACH Aïcha

Pr. MANSOURI Fatima

Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia

Pr. AZZOUZI Abderrahim

Pr. BAYAHIA Rabéa

Pr. BELKOUCHI Abdelkader

Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif

Pr. BENSOUDA 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

Radiologie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**

Pathologie Chirurgicale

Neurologie

Pathologie Chirurgicale

Médecine-Interne

Gynécologie -Obstétrique

Anatomie-Pathologique

Anesthésie Réanimation

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 **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed

Pr. BENSOUDA Adil

Pr. BOUJIDA Mohamed Najib

Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza

Pr. CHRAIBI Chafiq

Pr. DEHAYNI Mohamed*

Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Pr. FELLAT Rokaya

Pr. GHAFIR Driss*

Pr. JIDDANE Mohamed

Pr. TAGHY Ahmed

Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Gastro-Entérologie

Gynécologie Obstétrique

Gynécologie Obstétrique

Neurochirurgie

Cardiologie

Médecine Interne

Anatomie

Chirurgie Générale

Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAUFAR Noureddine

Pr. BEN RAIS Nozha

Pr. CAOUI Malika

Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah

Radiothérapie

Biophysique

Biophysique

Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**

Gynécologie Obstétrique

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. RHRAB Brahim
 Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
 Pr. ABDELHAK M'barek
 Pr. BELAIDI Halima
 Pr. BENTAHILA Abdelali
 Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 Pr. CHAMI Ilham
 Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 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. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 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 HMI Med V**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

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



Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 Pr. BEN SLIMANE Lounis
 Pr. BIROUK Nazha
 Pr. ERREIMI Naima
 Pr. FELLAT Nadia
 Pr. HAIMEUR Charki*
 Pr. KADDOURI Nouredine
 Pr. KOUTANI Abdellatif
 Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 Pr. TAOUFIQ Jallal
 Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
 Pr. BENOMAR ALI
 Pr. BOUGTAB Abdesslam
 Pr. ER RIHANI Hassan
 Pr. BENKIRANE Majid*
 Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
 Pr. AIT OUMAR Hassan
 Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.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. 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. MAHASSINI Najat
 Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAI ABDELAH*

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

Gastro-Entérologie
 Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Hématologie
 Cardiologie

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
 Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne



Neurologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurologie

ORL

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJILIL 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. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

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

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 **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie



Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie

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. 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*

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. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*

Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

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
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie



Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie

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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 Pr. AKJOUJ Said*
 Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 Pr. BENCHEIKH Razika
 Pr. BIYI Abdelhamid*
 Pr. BOUHAFFS Mohamed El Amine
 Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 Pr. DOGHMI Nawal
 Pr. FELLAT Ibtiham
 Pr. FAROUDY Mamoun
 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. AOUI Sarra
 Pr. BAITE Abdelouahed*

Cardiologie (mise en disponibilité)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
 Radiologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 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
 Parasitologie
 Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**

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. GHARIB Nouredine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 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*

Biochimie-chimie
 Pharmacie clinique
 Ophtalmologie
 Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologie biologique
 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

Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 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 Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 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 *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 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. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



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
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie biologique
 Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUÏ MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJÏ 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*
0.
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
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERRGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie biologique
Informatique Pharmaceutique

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
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie

Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**



Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naïma
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*





Dédicaces

Je dédie cette thèse à ...

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.*

الحمد لله رب العالمين

A mes chers parents

ZHOR et MHAMED

*Je vous dédie ce travail en témoignage
de mon grand amour que les mots ne sauraient exprimer.
Vos prières et votre affection m' ' ont été d' ' un grand soutien
au cours de ce long parcours.
J'espère de tout mon cœur qu'en ce jour vous êtes fiers
de moi, et que je réalise l'un de vos rêves.
Sans vous je ne suis rien. Que Dieu vous accorde santé et longue
vie, afin que je puisse vous combler à mon tour.*

A mes sœurs

SARA et HIBA

Vous êtes la lumière qui éclaire ma vie.

*Je suis comblée par votre amour et votre affection,
et les mots me trahissent pour vous dire combien je vous aime.*

Je vous souhaite un avenir souriant.

A ma grande famille

AMEUR et RHDAF

*Vous m'avez toujours
encouragée et attendiez avec fierté*

l'arrivée du premier médecin de la famille.

Je vous aime et espère être à la hauteur de vos attentes.

*A mes amis et collègues qui me sont chers et dont je
ne peux citer tous les noms*

*ASMAE, CHAIMAE, SANAE, AMAL, FATIHA, GHITA, HAJAR, IKRAM,
MOUNA, NAJOUA, NAWAL, SAMIA, SANAE, SARA.*

Je prie Dieu pour qu'il immortalise notre amitié

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS ET QUE J'AI OMIS DE CITER,



REMERCIEMENT



A

Notre maître président et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur A. SETTAF

Professeur de Chirurgie hépato-biliaire et digestive

*Nous vous remercions pour la gentillesse avec laquelle
vous avez dirigé ce travail.*

*Vous nous avez accordé votre attention, et guidé de vos
conseils pour réaliser ce travail, en nous
consacrant avec beaucoup d'amabilité
une partie de votre précieux temps.*

*Veuillez trouver ici, cher Maître, l'expression de ma
haute considération et de ma profonde reconnaissance.*



A

Notre maître et juge de thèse

Madame le professeur I. BEN EL BARHDADI

Professeur de Gastro-entérologie

*Nous vous remercions vivement de nous avoir
aidée à l'élaboration de ce travail.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous
faites en acceptant de juger notre travail.*

*Veuillez accepter nos remerciements ainsi que le
témoignage de notre respect et
notre gratitude.*



A

Notre maître et juge de thèse

Madame le professeur I. NASSAR

Professeur de radiologie

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail
et c'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger
parmi notre jury de thèse.*

*Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre gratitude et
notre profond respect.*



A

Notre Maître et juge de thèse

Monsieur le professeur L. IFRINE

Professeur de Chirurgie 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.*



A

Notre Maître et juge de thèse

Monsieur le professeur J. MDAGHRI

Professeur de Chirurgie digestive

*Nous vous remercions du grand honneur que vous
nous faites en acceptant de siéger parmi les membres de
notre jury de thèse.*

*Veillez nous permettre de vous formuler l'assurance
de notre haute considération et de notre sincère
reconnaissance.*

Liste des abréviations :

ASAT/ ALAT : Aspartate aminotransférase / Alanine aminotransférase.

AUCD : Acide ursodesoxycholique.

BP : Biliopathie portale.

BT : Bilirubine totale.

BD / BID : Bilirubine directe / Bilirubine indirecte.

CSAD: Conduit sectoriel antérieur droit.

CSPD: Conduit sectoriel postérieur droit.

CVC : Circulation veineuse collatérale.

CPRE : Cholangiopancréatographie endoscopique retrograde.

CSP: Cholangite sclérosante primitive.

CPR: Cholangite pyogénique récurrente.

DVBIH : Dilatation des voies biliaires extra-hépatiques.

DTP : Dilatation du tronc porte.

DVBP : Dilatation de la VBP.

EC : Extraction des calculs.

FOGD: Fibroscopie oesogastro-duodénale.

GB : Globules blancs.

GR : Globules rouges.

GGT: Gamma glutamyl transférase.

GOV: Varice oesogastrique.

IGV: Varice intra-gastrique.

IRM: Imagerie par resonance magnetique.

LVB : Lithiase de la vésicule biliaire.

LVBIH/ LVBP: Lithiase des voies biliaires intra-hépatiques et de la voie biliaire principale.

NFS: Numération formule sanguine.

N : Normale.

PLT : Plaquettes.

PBF: Ponction biopsie du foie.

PCAI: Pancréatique chronique auto-immune.

SPMG : Splénomégalie.

SE: Sphinctérotomie endoscopique.

SPS: Shunt porto-systémique.

SSR: Shunt spléno-rénal.

TVPEH: Thrombose veineuse portale extra-hépatique.

TP: Tronc porte.

TDM: Tomodensitometrie.

TIPS: shunt intra-hépatique par voie trans-jugulaire.

TH: Transplantation hépatique.

VBIH: Voies biliaires extra-hépatiques.

VBEH: Voies biliaires intra-hépatiques.

VBP: Voie biliaire principale.

VO: Varice œsophagiennes.

VMS : Veine mésentérique supérieure.

VCI : Veine cave inférieure.

Liste des tableaux :

Tableau 1: Tableau résumant les cas.....	55
Tableau 2 : Les données de la CPRE.	66
Tableau 3 : Les données de l'écho-endoscopie.	66
Tableau 4: L'âge moyen selon les données de la littérature.	71
Tableau 5 : Le sexe ratio selon les données de la littérature.	72
Tableau 6: La durée moyenne entre le diagnostic de la TVPEH et la survenue des symptômes de la biliopathie portale.....	73
Tableau 7 : Fréquence des caractéristiques cliniques et radiologiques de la biliopathie portale chez les patients porteurs d'une TVPEH	74
Tableau 8: Les signes fonctionnels et physiques de la BP selon la littérature.	76
Tableau 9: Comparaison entre les différents examens de diagnostic de la biliopathie portale.....	100
Tableau 10 : Les étiologies de la TVPEH.	104
Tableau 11: Les données de littérature sur l'utilisation de la transplantation hépatique comme une modalité de traitement de la biliopathie portale	135

LISTE DES FIGURES :

Figure 1: Développement des voies biliaires chez l'embryon humain entre la 5 ^{ème} et la 7 ^{ème} semaine de la vie intra-utérine.	10
Figure 2 : Schéma montrant les voies biliaires intra et extra-hépatiques : RASD : Conduit sectoriel antérieur droit, RPSD : Conduit sectoriel postérieur droit, CD : Canal cystique, CBD : La voie biliaire principale, PD : Canal pancréatique principale	14
Figure 3 : Anatomie de la vésicule biliaire et de la VBP	15
Figure 4: Abouchement du cholédoque et du canal pancréatique principale au niveau de la grande caroncule duodénale.	15
Figure 5 : Rapports des voies biliaires intra-hépatiques.....	17
Figure 6: Rapports de la VBP au niveau du hile hépatique.....	18
Figure 7: Rapports de la VBP au niveau de la loge duodéno-pancréatique	19
Figure 8 : Vascularisation artérielles des voies biliaires	21
Figure 9 : Drainage veineux des voies biliaires	23
Figure 10 : Présentation schématique de la veine porte	26
Figure 11 : Voies de dérivation porto-portale	29
Figure 12 : TDM abdominale montrant une dilatation modérée des VBIH en amont d'un magma tissulaire hilaire.	35
Figure 13 : TDM abdominale montrant un cavernome portal engainant la VBP, avec une splénomégalie de 17 cm de grand axe.	35
Figure 14 : Bili-IRM montrant la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.....	36
Figure 15 : Bili-IRM montrant les voies biliaires entourées de lacis veineux en faveur de cavernome portal.	36
Figure 16: TDM abdominale montrant une dilatation des VBIH, une vésicule biliaire micro-lithiasique et des varices érophagiennes.	40
Figure 17 : TDM abdominale montrant la dilatation des VBIH avec un tronc porte dilaté et une splénomégalie.....	40
Figure 18 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et de la VBP secondaire à la constriction de la VBP par un lacis veineux.	41

Figure 19 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et de la VBP entourés de lacis veineux, avec une thrombose porto-mésaraïque et cavernome portal et une splénomégalie.	42
Figure 20 : Image per-opératoire montrant la splénomégalie et la circulation veineuse collatérale.....	43
Figure 21 : Image per-opératoire montrant la veine cave inférieure à droite et la veine mésentérique supérieure à gauche.....	43
Figure 22 : Image per-opératoire montrant la confection d'anastomose mésentérico-cave par interposition de prothèse.....	44
Figure 23 : Image per-opératoire montrant la cholécystectomie.	44
Figure 24 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et une circulation veineuse péri-biliaire compressive avec lithiase de la vésicule biliaire.....	47
Figure 25 : Bili-IRM montrant la lithiase de la VBP.	47
Figure 26 : Echographie abdominale montrant la dilatation des voies biliaires intra et extra-hépatiques.	50
Figure 27 : Bili-IRM montrant la dilatation de la VBP et des VBIH en amont d'un manchon tissulaire compressif (cavernome portal).....	50
Figure 28 : La CPRE montrant une disparité de calibre de la VBP avec dilatation des VBIH.	51
Figure 29 : Echo-endoscopie objectivant un aspect de cavernome porte enserrant la VBP.	51
Figure 30 : Répartition des patients selon les tranches d'âge.....	59
Figure 31 : Répartition des patients selon le sexe.....	60
Figure 32 : Délai d'apparition de la biliopathie portale.	61
Figure 33 : Répartition des patients selon la présentation clinique.....	61
Figure 34 : Les signes fonctionnels de la biliopathie portale	62
Figure 35 : Fréquence des anomalies échographiques en fonction des cas étudiés.....	64
Figure 36 : Répartition des données de la bili-IRM en fonction des cas étudiés.....	65
Figure 37 : Les étiologies de la TVPEH chez nos patients.	67
Figure 38 : Echo-doppler abdominal montrant les anomalies de la BP	80

Figure 39 : Echo-doppler abdominal montrant la dérivation chirurgicale spléno-rénale. A : Image au doppler, B : Image à l'échelle gris montrent la dérivation chirurgicale spléno-rénale chez un malade en post opératoire : Veine splénique (la flèche étroite) se draine dans la veine rénale gauche (la tête de la petite flèche).....	81
Figure 40 : TDM abdominale montrant (A, B) la transformation caverneuse de la veine porte, avec des veines grossièrement dilatées en contact intime avec le canal cholédoque	83
Figure 41 : TDM abdominale montrant: (C, D) la dérivation chirurgicale spléno-rénale et (E) : un foie de contour lobulé	84
Figure 42 : Bili-IRM montrant : A : Compression extrinsèque de la VBP, B : Irrégularité de contour de la VBP, C : Sténose de la VBP avec importante dilatation d'amont, D : Angulation de la VBP.....	87
Figure 43 : Séquence T2 d'IRM (A) montrant une vésicule biliaire multi lithiasique, B : Bili-IRM montrant des lithiases de la VBP.	88
Figure 44 : Bili-IRM montrant une sténose de la VBP avec dilatation des VBIH droites et gauches	88
Figure 45 : Angulation de la VBP. L'angle ici est presque 90°.....	89
Figure 46 : Classification proposée par Liop et al: (a) Grade I : Irrégularité des VBIH et des VBEH, (b) Grade II : Sténoses sans dilatation, (c) Grade III : Sténose avec dilatation.	90
Figure 47 : Le type varicoïde : (A) schéma, (B) bili-IRM.	92
Figure 48 : Le type fibrotique : (A) schéma, (B) bili-IRM.....	92
Figure 49 : Le type mixte.	93
Figure 50 : Schéma montrant la classification proposée par Chandra et al pour classer les anomalies biliaires à la CPRE : (a) type I, (b) type II, (c) type III a, (d) type III b	94
Figure 51 : Schéma montrant les anomalies biliaires à la CPRE: A : Indentations peu profondes, B : Indentations profondes, C : Sténose de la VBP, D : Défaut de remplissage ou bien d'opacification biliaire, E : Angulation de la VBP	96
Figure 52 : Schéma montrant les différentes varices de la VBP : Paracholéochoal varice : Varices paracholédociennes, Epi choledochal varices : Varices	

épicholédociennes, Subepithelial varices : Varices sous épithéliales, Intra choledochal varices : Varices intracholédociennes, Lumen of CBD : Lumière de la VBP [49].	99
Figure 53 : Echo-endoscopie (a, b) montrant les varices biliaires avec lithiasse (stone) de la VBP (CBD)	99
Figure 54 : FOGD montrant les varices oesophagiennes: (1) grade I : De petites taille disparaissant à l'insufflation, à faible risque hémorragique, (2) grade II : Tortueuses persistent à l'insufflation mais séparées de muqueuse saine , à risque hémorragique modéré, (3) grade III : Tortueuses persistent à l'insufflation et confluentes sur > 1/3 de la circonférence luminale, à haut risque hémorragique et (4) Présence des signes rouges (zones de coloration rouge, sans relief, siégeant à la surface des cordons variqueux) à haut risque hémorragique	101
Figure 55 : FOGD montrant les varices gastro-oesophagiennes et la gastropathie hypertensive : GOV 1: Prolongement d'un cordon œsophagien le long de la petite courbure et GOV 2 : Prolongement d'un cordon œsophagien le long de la grande courbure gastrique, la gastropathie hypertensive (Modérée) : Aspect de la muqueuse en mosaïque, à risque hémorragique modéré, et (sévère) : Aspect pétéchiol, muqueuse parsemée de macules rouges à haut risque hémorragique	102
Figure 56 : Sphinctérotome (A), (B): Sphinctérotomie endoscopique.	111
Figure 57 : Extraction de calcul avec sonde à panier (A), (B) : Sonde à panier (Dormia)	111
Figure 58 : Extraction de calcul avec sonde à ballonnet (A), (B) : sonde à ballonnet	112
Figure 59 : Lithotriteur mécanique avec les sondes Dormia.	113
Figure 60 : Schéma montrant les différentes étapes de la lithotritie mécanique.	113
Figure 61 : Prothèses biliaires : A : plastique, B : métallique couverte.	115
Figure 62 : Stent biliaire métallique auto-expansible.	115
Figure 63 : Schéma montrant les étapes de l'intervention de Linton : Après splénectomie, A : Dissection du fascia de Toldt, B : Dissection de la veine splénique avec ligature section des afférents pancréatiques, C : Anastomose spléno-rénale termino-latérale	118

Figure 64 : Schéma montrant les étapes de l'intervention de Warren: A : Dissection de la veine splénique, B : Section de la veine splénique, (C et D) : Anastomose spléno-rénale termino-latérale.....	120
Figure 65 : Dérivation spléno-rénale distale avec la déconnexion	121
Figure 66 : Intervention de Cooley	121
Figure 67 : Anastomose mésentérico-cave : A : Par interposition d'un greffon veineux jugulaire interne, B : Par interposition d'un greffon prothétique en Dacron (intervention de Drapanas)	122
Figure 68 : Anastomose cholédocho-duodénale latéro-latérale : A: Schéma, B : Vue opératoire	124
Figure 69 : Anastomose cholédocho-duodénale termino-latérale: A : Schéma, B : Vue opératoire.....	124
Figure 70 : Schéma montrant les étapes de la confection d'anse jéjunale en Y : A : Section de l'anse jéjunale, B : Ligature du segment distale, (C, D) Rétablissement de la continuité jéjunale, D : Passage en étage sus-mésocolique	126
Figure 71 : Schéma montrant les étapes de l'anastomose hépatico-jéjunale	127
Figure 72 : Vue opératoire de l'anastomose hépatico-jéjunale	128
Figure 73 : Schéma montrant les étapes de la technique TIPS	129
Figure 74 : Algorithme de prise en charge de la biliopathie portale.....	137

Sommaire

INTRODUCTION.....	1
NOSOLOGIE	4
HISTORIQUE.....	6
EMBRYOLOGIE.....	8
ANATOMIE	11
I. ANATOMIE DES VOIES BILIAIRES :.....	12
A. ANATOMIE DESCRIPTIVE :	12
1. Les voies biliaires intra-hépatiques :	12
2. Les voies biliaires extra-hépatiques :	13
B. ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE DES VOIES BILIAIRES:.....	16
1. Les voies biliaires intra-hépatiques :	16
2. Les voies biliaires extra-hépatiques :	17
C. VASCULARISATION ARTERIELLE:.....	19
1. Les voies biliaires intra-hépatiques :	19
2. Les voies biliaires extra-hépatiques :	20
D. DRAINAGE VEINEUX:.....	22
1. Les voies biliaires intra hépatiques :	22
2. Les voies biliaires extra hépatiques :	22
E. DRAINAGE LYMPHATIQUE:	24
F. INNERVATION:	24
II. ANATOMIE DE LA VEINE PORTE:.....	25
PHYSIOPATHOGENIE.....	27
I. LA COMPOSANTE REVERSIBLE :.....	28
II. LA COMPOSANTE FIXE :	30
III. NOUVEAU FACTEUR PHYSIOPATHOLOGIQUE :.....	30

MATERIELS ET METHODES D’ETUDE	31
I. MATERIELS :	32
II. METHODES :	32
OBSERVATION 1 :	33
OBSERVATION 3 :	45
OBSERVATION 4 :	48
OBSERVATION 5 :	52
OBSERVATION 6 :	53
OBSERVATION 7 :	54
RESULTATS.....	58
I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE:.....	59
A. AGE :	59
B. Sexe :	59
C. ANTECEDENTS :	60
D. DELAI D’APPARITION DE LA BILIOPATHIE PORTALE :	60
II. ETUDE CLINIQUE :	61
A. PRESENTATION CLINIQUE :	61
B. SIGNES FONCTIONNELS :	62
C. EXAMEN CLINIQUE :	62
III. ETUDE PARACLINIQUE :	63
A. BILAN BIOLOGIQUE :	63
B. BILAN MORPHOLOGIQUE :	63
1. L’ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :	64
2. LA BILI-IRM ABDOMINALE:	64
3. LA TDM ABDOMINALE:	65
4. LA CPRE:	66
5. L’ECHOENDOSCOPIE:	66

6. LA FOGD:.....	67
C. LE BILAN ETIOLOGIQUE :.....	67
IV. ETUDE THERAPEUTIQUE :	68
A. MOYENS :	68
1. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :	68
2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :	68
B. COMPLICATIONS :	68
1. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :	68
2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :	68
V. EVOLUTION :.....	68
A. APRES TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :	69
B. APRES TRAITEMENT CHIRURGICAL :	69
DISCUSSION	70
I. EPIDEMIOLOGIE :.....	71
A. INCIDENCE :	71
B. AGE :	71
C. LE SEXE :	72
D. DELAIS D'APPARITION DE LA BILIOPATHIE PORTALE :	73
II. LA CLINIQUE :	74
A. LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :	75
B. L'EXAMEN CLINIQUE :	77
III. PARACLINIQUE :	78
A. BILAN BIOLOGIQUE :	78
B. BILAN RADIOLOGIQUE :	79
1. L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE AVEC DOPPLER COULEUR :	79
2. TOMODENSITOMETRIE ABDOMINALE : TDM.....	83
3. L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE : IRM.....	86

4.	LA CPRE :.....	95
5.	ECHOENDOSCOPIE :.....	98
6.	LA FOGD :.....	101
7.	LA BIOPSIE DU FOIE :.....	103
IV.	LES ETIOLOGIES DE LA TVPEH :.....	103
V.	LES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :	105
A.	LA CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE :	105
B.	LE CHOLANGIOCARCINOME :.....	105
C.	LA CHOLANGITE PYOGENIQUE RECURRENTE:.....	106
D.	LA CHOLANGIOPATHIE DUE AU SIDA :	106
E.	L'ATTEINTE BILIAIRE AU COUR DE LA PANCREATITE CHRONIQUE AUTOIMMUNE :	107
F.	LA STENOSE BILIAIRE D'ORIGINE ISCHEMIQUE :.....	108
G.	LA STENOSE BILIAIRE D'ORIGINE TOXIQUE :	108
H.	LES STENOSSES BILIAIRES POST-OPERATOIRES :.....	108
I.	LA LITHIASSE DE LA VBP, LA PARASITOSE DES VOIES BILIAIRES AINSI QUE LES ANOMALIES CONGENITALES DES VOIES BILIAIRES :	108
VI.	COMPLICATIONS :.....	109
VII.	TRAITEMENT :.....	109
A.	LES MOYENS :.....	109
1.	TRAITEMENT MEDICAL : L'ACIDE URSODESOXYCHOLIQUE :.....	109
2.	TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :.....	110
3.	TRAITEMENT CHIRURGICAL :	117
4.	LA RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE : TIPS	128
5.	LA TRANSPLANTATION HEPATIQUE :	130
6.	AUTRES TRAITEMENTS :	130
B.	LES INDICATIONS :	133
1.	LE TRAITEMENT MEDICAL :	133

2.	LE TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :	133
3.	LES PROCEDURES DE DECOMPRESSION PORALE : SPS et TIPS.....	133
4.	LA CHIRURGIE DE DARINAGE BILIAIRE :.....	134
5.	LA TRANSPLANTATION HEPATIQUE :	134
C.	LA CONDUITE THERAPEUTIQUE PRATIQUE :	136
CONCLUSION		138
RESUMES.....		141
BIBLIOGRAPHIE		1456



INTRODUCTION

La biliopathie portale est l'ensemble des anomalies des voies biliaires extra-hépatiques (incluant le canal cystique et la vésicule biliaire) avec ou sans anomalies des voies biliaires intra-hépatiques chez les patients porteurs d'un cavernome portal suite à une thrombose veineuse portale extra-hépatique non cirrhotique et non néoplasique [1, 2].

Son incidence est difficile à déterminer à cause de sa rareté et de son caractère symptomatique dans seulement 5 à 50 % des cas [1].

Deux mécanismes physiopathologiques éventuellement intriqués expliquent ces anomalies :

- Le mécanisme compressif : le plus fréquent, en rapport avec une compression de la lumière biliaire par un réseau veineux péri-biliaire qui fait partie du cavernom portal.
- Le mécanisme ischémique : à l'origine des lésions ischémiques et inflammatoires de la paroi biliaire par extension de la thrombose au niveau capillaire ou artériolaire.

Le diagnostic est un diagnostic d'exclusion, reposant sur trois critères :

- La présence du cavernome portal ;
- La présence de changements cholangiographiques typiques à la cholangiopancréatographie endoscopique rétrograde (CPRE) ou à la cholangiographie par résonance magnétique (bili-IRM) : la compression extrinsèque avec ou sans dilatation d'amont, l'irrégularité des contours des canaux, le défaut de remplissage ou d'opacification biliaire, l'angulation du canal biliaire et l'ectasie;

- Et enfin, l'absence d'autres causes de ces anomalies biliaires: la cholangite sclérosante primitive, le cholangiocarcinome, les lésions iatrogènes des voies biliaires, la cholangiopathie du syndrome d'immunodéficience acquise, la cholangite ischémique et toxique, la lithiase biliaire, la parasitose ainsi que les anomalies congénitales des voies biliaires [1].

La prise en charge thérapeutique varie en fonction des caractéristiques cliniques et radiologiques de chaque patient [1].

Ce travail est une étude rétrospective d'une série de 7 cas de biliopathie portale colligés au service de chirurgie B en collaboration avec le service de médecine C du CHU Ibn Sina de Rabat.

À la lumière de nos observations et des données de la littérature, nous nous proposons de faire le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, para-cliniques ainsi que les modalités thérapeutiques de cette maladie.



NOSOLOGIE

La biliopathie portale a été décrite sous une multitude de noms dans la littérature :

- | | |
|--|---------------------------|
| ❖ La pseudo-cholangite sclérosante | Dilawari et Chawla (1992) |
| ❖ La biliopathie portale | Sarin et al (1992) |
| ❖ Le pseudocholangiocarcinome | Bayraktara (1995) |
| ❖ La biliopathie portale hypertensive | Dhiman et al (2007) |
| ❖ La biliopathie vasculaire | Rosenthal MD (2008) |
| ❖ La biliopathie portale extra-hépatique | Walser-Olivos NE (2011) |
| ❖ La ductopathie portale, la cholangiopathie portale | Varma V (2014) |
| ❖ La cholangiopathie portale caverneuse | Dhiman RK (2014) |

Cependant, le terme de biliopathie portale suggéré par Sarin et al semble actuellement adopté par la majorité des auteurs pour décrire les anomalies cholangiographiques dans cette entité [3].



HISTORIQUE

En 1944, Fraser et Brown ont évoqué les premiers, la relation entre l'obstruction biliaire symptomatique et les veines collatérales chez les patients porteurs d'une thrombose veineuse portal extra-hépatique [1].

En 1965, Gibson et Al ont rapporté 28 cas de TVPEH, ils ont trouvé l'ictère cholestatique chez 5 patients, dont seulement 1 cas d'ictère à était attribué à la compression extrinsèque par une grosse veine collatérale retrouvée au cours de l'intervention chirurgicale de dérivation portale.

La première description des changements cholangiographiques chez les patients porteurs d'une TVPEH a été faite par Williams et al en 1982.

La première étude prospective des anomalies biliaires à la cholangiopancreatographie endoscopique retrograde chez les patients porteurs d'une TVPEH à été publié par Dilawari et Chawla en 1992 [4].

Depuis lors, plusieurs séries de cas de biliopathie portale ont été publiées dans la littérature [3]



EMBRYOLOGIE

Quand l'embryon humain à environ 3 mm long, à la 5ème semaine de vie intra-utérine, un épaissement de l'endoderme apparait à la face ventrale de tractus gastro-intestinal primitif (duodénum) dans le mésentère ventrale, juste en aval de la jonction de l'intestin primitif antérieur et moyen, c'est le diverticule hépatique.

De ce diverticule naissent (le foie, les voies biliaires extra-hépatiques, la vésicule biliaire et le bourgeon ventral du pancréas) et il se divise en deux bourgeons, le bourgeon crânien et le bourgeon caudal.

- Le bourgeon crânien pousse son chemin ventralement et supérieurement vers le septum transversum primitif qui sépare la cavité thoracique de la cavité cœlomique. Ce bourgeon est composé d'une masse solide de cellules endodermiques s'étendant dans la substance du septum transversum comme des colonnes cellulaires solides droite et gauche, qui forment finalement les lobes droit et gauche du foie. Cette croissance vers le haut à partir duodénum vers le septum transversum représente le mécanisme de formation du foie, du canal hépatique commun et de la voie biliaire principale.
- Le bourgeon caudal du diverticule se divise en bourgeons supérieur et inférieur, le bourgeon supérieur à l'origine de la vésicule biliaire et du canal cystique et à partir du bourgeon inférieur naît le pancréas ventral.

Lorsque l'embryon est de 5 mm de long, les deux lobes du foie se forment et un cylindre solide de cellules endodermiques représente les voies biliaires extra-hépatiques, la vésicule biliaire et la ramification du canal cystique.

Au début de la septième semaine de vie intra-utérine, la recanalisation a lieu au sein de la masse cellulaire endodermique solide de l'arbre biliaire extra-hépatique, une lumière se forme alors dans la voie biliaire principale, les canaux hépatiques, le canal cystique et dans la vésicule biliaire.

Lorsque l'embryon atteint 7 mm de long, la voie biliaire principale est attachée à la face ventrale du duodénum en contact étroit avec le bourgeon pancréatique ventral.

Et à la sixième semaine, le bourgeon pancréatique ventral et la voie biliaire principale subissent une rotation horaire autour du duodénum, du mésentère ventral au mésentère dorsal et à la fin de cette rotation on observe la pénétration de la voie biliaire principale dans la face postérieure gauche du duodénum (**figure1**) [5,6].

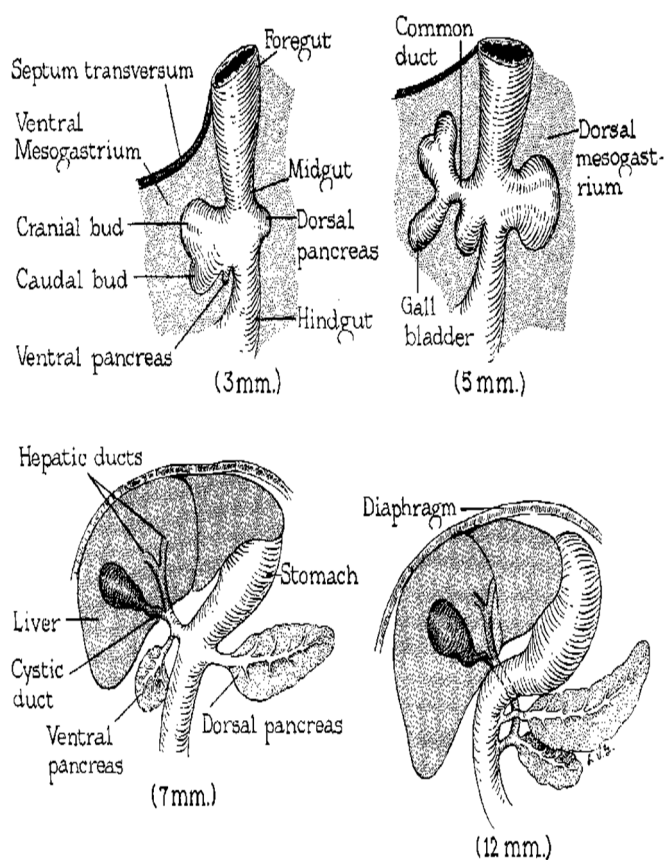


Figure 1: Développement des voies biliaires chez l'embryon humain entre la 5ème et la 7ème semaine de la vie intra-utérine.



ANATOMIE

I. ANATOMIE DES VOIES BILIAIRES :

A. ANATOMIE DESCRIPTIVE :

1. Les voies biliaires intra-hépatiques :

Elles sont formées des canaux sous-segmentaires, segmentaires, et sectoriels, qui se réunissent pour former les canaux hépatiques droit et gauche [7].

Le foie est divisé par le ligament falciforme en lobes droit et gauche :

- Le lobe gauche est divisé en secteurs médial et latéral. Le secteur latéral gauche est divisé en segments supérieur (segment II) et inférieur (segment III), L'union des conduits des segments II et III forme le canal hépatique gauche qui reçoit ensuite le conduit du segment IV, sa longueur moyenne est de 1,7 cm et son diamètre est de 3,0 mm.
- Le lobe droit est divisé en secteurs antérieur et postérieur, chacun d'eux est subdivisé en segments supérieur et inférieur. Le conduit sectoriel antérieur droit draine les segments V (antéro-inférieur) et VIII (antéro-supérieur) et le conduit sectoriel postérieurs droit draine les segments VI (postéro-inférieur) et VII (postéro-supérieur). L'union du CSAD et du CSPD forme le canal hépatique droit, le CSPD passe horizontalement et se courbe autour du CSAD pour former le canal hépatique droit, sa longueur moyenne est de 0,9 cm et son diamètre est de 2,6 mm.

Les canaux hépatiques droit et gauche drainent le lobe caudé (segment I). Ce modèle de formation du canal hépatique droit est observé dans 57 % de la population et du canal hépatique gauche dans 67 % de la population (**figure 2**) [7,8].

2. Les voies biliaires extra-hépatiques :

Les canaux hépatiques droit et gauche s'unissent dans le hile (la confluence biliaire supérieure) devant la branche droite de la veine porte pour former le canal hépatique commun. La limite inférieure du canal hépatique commun est définie par sa jonction avec le canal cystique dans un angle aigu (la confluence biliaire inférieure), sa longueur varie de 1 à 7.5cm et son diamètre est de 4.0 mm [8].

La vésicule biliaire est un sac piriforme situé dans la fossette cystique à la face inférieure et postérieure du lobe droit du foie, elle mesure environ 4 cm de large et 7 à 10 cm de long chez la plupart des adultes et composée : d'un fond, d'un corps et d'un col qui se termine par le canal cystique :

- **Le fond** : partie qui dépasse le bord inférieur du foie où il est en contact avec la paroi abdominale antérieure ;
- **Le corps** : la plus grande partie de la vésicule biliaire, oblique en haut et à gauche avec une longueur moyenne de 5 à 7 cm ;
- **Le col** : de 3 à 4 cm de long, à gauche du corps avec lequel forme un angle aigu ouvert en avant;
- **Le canal cystique** : de 3 cm à 4 cm de long avec un diamètre moyen de 4 mm, il fait avec le col un angle aigu ouvert en arrière [10].

Ce canal cystique se dirige vers le bas et à gauche pour rejoindre le bord droit du canal hépatique commun pour former la voie biliaire principale dite le canal cholédoque de 6 à 8 cm de long, qui présente 4 segments : supra duodénal, rétro duodénal, rétro pancréatique et intra duodénal. Elle continue le trajet du canal hépatique commun et descend en arrière de la partie supérieure du duodénum et de la tête du pancréas puis il traverse obliquement avec le canal pancréatique principal la face médiale du duodénum descendant pour former l'ampoule hépato-pancréatique (de Vater) qui s'ouvre sur la papille duodénale majeure (la grande caroncule) à 8 cm du pylore (**figure 3**).

Les deux canaux s'ouvrent séparément en formant une jonction en forme de V et une gaine de fibres musculaires circulaires entoure l'ampoule et les parties terminales de la voie biliaire principale et du conduit pancréatique principal c'est le sphincter d'oddi (**figure 4**) [8].

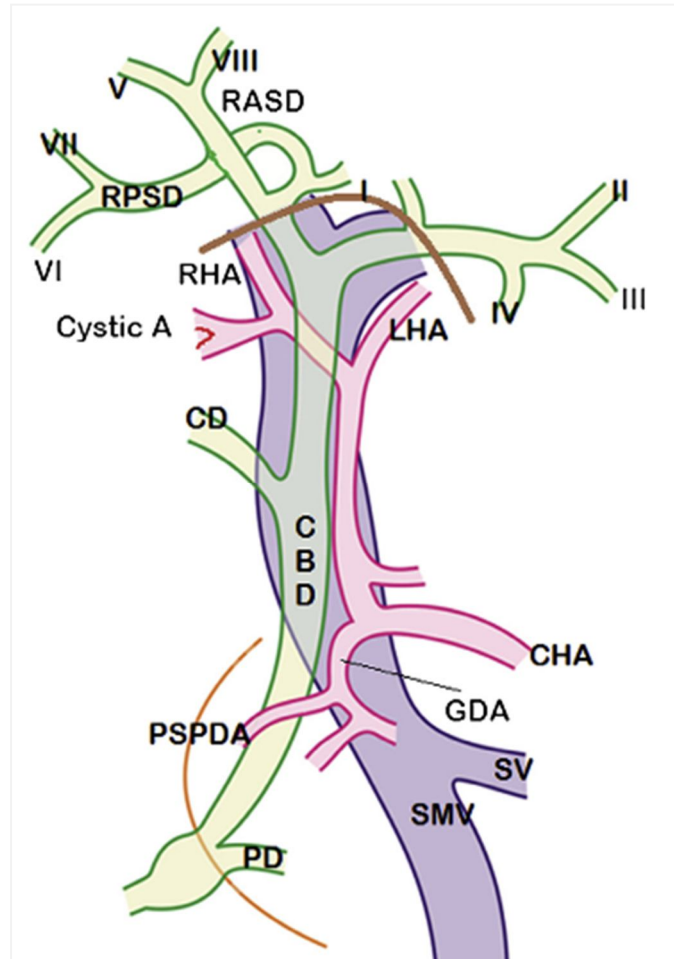


Figure 2 : Schéma montrant les voies biliaires intra et extra-hépatiques : RASD : Conduit sectoriel antérieur droit, RPSD : Conduit sectoriel postérieur droit, CD : Canal cystique, CBD : La voie biliaire principale, PD : Canal pancréatique principale [8]

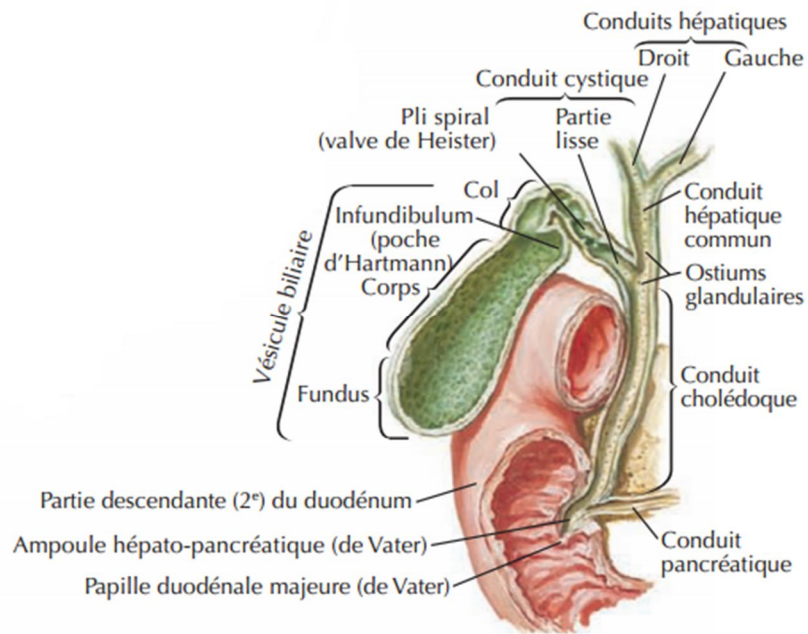


Figure 3 : Anatomie de la vésicule biliaire et de la VBP [9].

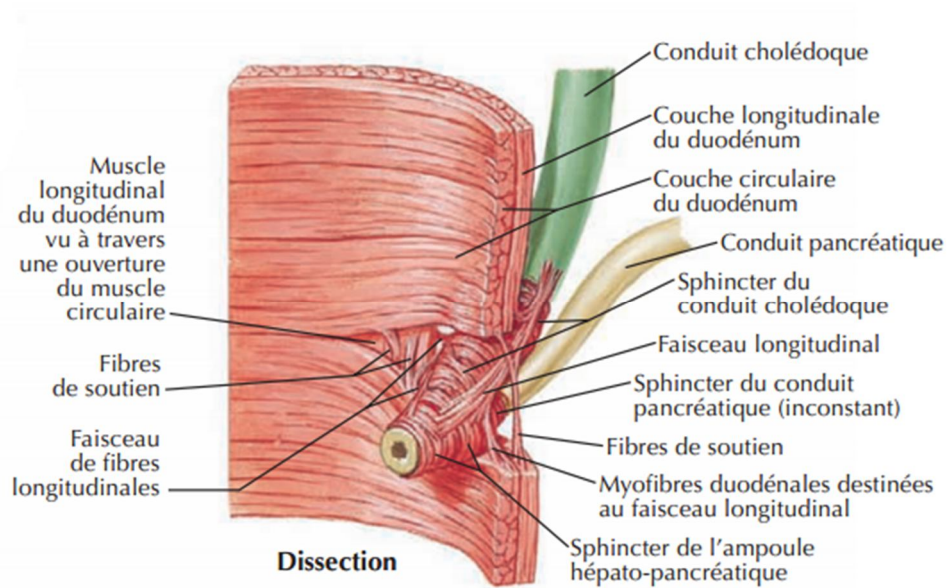


Figure 4: Abouchement du cholédoque et du canal pancréatique principale au niveau de la grande caroncule duodénale [9].

B. ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE DES VOIES BILIAIRES:

1. Les voies biliaires intra-hépatiques :

L'anatomie des VBIH est calquée sur celle du système porte, elles sont adjacentes et antéro-supérieures aux branches portales (**figure 5**).

Le canal hépatique gauche se dirige transversalement dans le hile d'abord au bord supérieur de la branche portale gauche et s'infléchit pour croiser son bord antérieur et s'unir au canal hépatique droit, cette réunion forme la convergence biliaire supérieure qui se situe soit en avant de la branche portale droite soit au niveau de la bifurcation portale.

Au dessus et à droite de la bifurcation de l'artère hépatique propre et à partir de la convergence biliaire supérieure, le canal hépatique commun prend naissance et descend dans le pédicule hépatique [11]. Il répond :

- En arrière à la veine porte ;
- À gauche et en bas à la division de l'artère hépatique propre ;
- À droite au col de la vésicule biliaire [12].

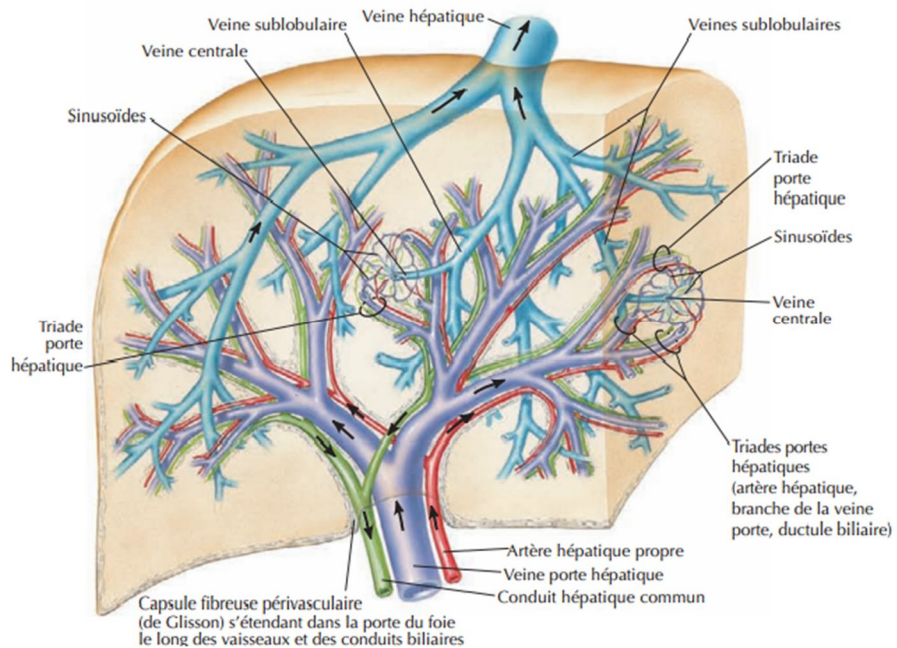


Figure 5 : Rapports des voies biliaires intra-hépatiques [9].

2. Les voies biliaires extra-hépatiques :

La VBP est l'un des trois principaux éléments du pédicule hépatique.

- Dans le bord libre de petit épiploon, au dessous du hile, elle répond :

- en arrière, au flanc droit de la veine porte qui est oblique en haut et à droite ;
- à gauche, à l'artère hépatique propre, qui monte sur le flanc antérieur gauche de la veine porte, et se divise en deux branches droite et gauche. La branche droite croise le canal hépatique commun (le plus souvent sa face postérieure). L'artère pylorique qui est une branche

- de l'artère hépatique propre peut être très proche de la voie biliaire principale;
- à droite, elle répond au canal cystique. **(figure 6)**
- Dans la loge duodéno-pancréatique: en avant de l'angle de treitz, le cholédoque entre en rapport avec:
 - Le duodénum : le cholédoque croise la face postérieure du premier segment duodénal, puis se dirige obliquement en bas et à droite du deuxième segment duodénal où il se termine.
 - Le pancréas : à la face postérieure du pancréas, il croise le canal de Santorini et s'accrole au bord supérieur du canal de Wirsung près de sa terminaison. .
 - Les vaisseaux pancréatico-duodénaux : le cholédoque a des rapports aussi avec l'arcade artérielle pancréatico-duodénale postéro-supérieure et l'arcade artérielle pancréatico-duodénale antérieuro-inférieure **(figure 7) [12]**.

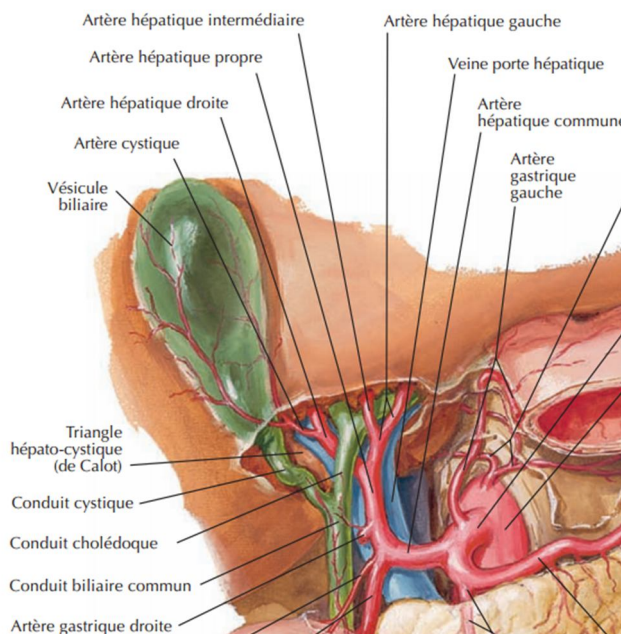


Figure 6: Rapports de la VBP au niveau du hile hépatique [9].

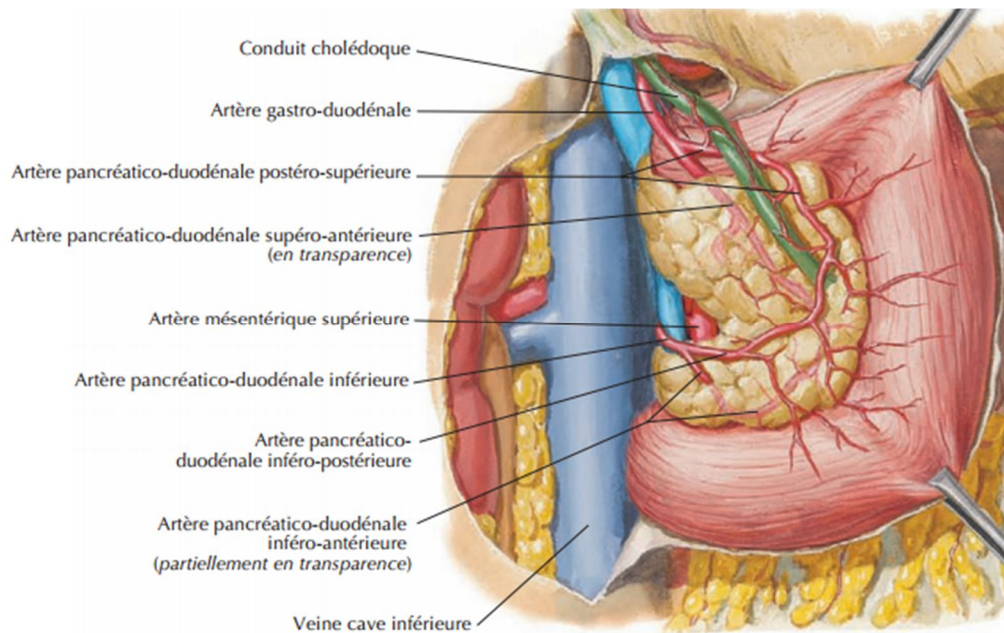


Figure 7: Rapports de la VBP au niveau de la loge duodéno-pancréatique [9]

C. VASCULARISATION ARTERIELLE:

1. Les voies biliaires intra-hépatiques :

L'apport sanguin des canaux hépatiques hilaires provient des artères hépatiques droite et gauche, qui forment un plexus hilaire qui peut fournir des collatérales entre le foie droit et gauche.

Les VBIH sont étroitement accompagnées par les artères intra-hépatiques qui forment un réseau micro-vasculaire riche entourant les voies biliaires nommée plexus péri-biliaire. Ce plexus se continue avec le plexus vasculaire des VBEH et agit comme une communication importante entre les artères hépatiques et les artères gastroduodénales et représente une source d'apport artériel au foie en cas d'occlusion de l'artère hépatique (**figure 8**) [8].

2. Les voies biliaires extra-hépatiques :

La VBP supra duodénale et le canal hépatique commun sont alimentés par 6-8 petites artères d'environ 0,30 mm de diamètre ayant un trajet longitudinal ascendant ou descendant et s'anastomosent les unes avec les autres. Les vaisseaux axiaux les plus saillants courent le long des bordures latérales et portent le nom d'artères marginales de 3 heures et de 9 heures.

Les branches ascendantes de ces vaisseaux axiaux proviennent de l'artère pancréatico-duodénale postérieure et supérieure, l'artère supra-duodénale branche de l'artère gastroduodénale et l'artère rétro-portale (naissant soit du tronc cœliaque dans 42% des cas ou d'artère mésentérique supérieur dans 52% des cas), tandis que les branches descendantes proviennent de l'artère hépatique droite et de l'artère cystique. Au niveau du bord inférieur du canal cystique se trouve une zone de chevauchement entre les vaisseaux ascendants et descendants.

Les artères marginales de 3 heures (à gauche) et de 9 heures (à droite) dites aussi (les artères paracholédociennes) donnent de petites branches qui forment un réseau à la surface de la VBP (le plexus épicholédocien) (**figure 8**) [8].

La vésicule biliaire est vascularisée par l'artère cystique branche droite de l'artère hépatique, qui donne naissance à des branches pour les deux faces de la vésicule biliaire et des rameaux pour le canal cystique [12].

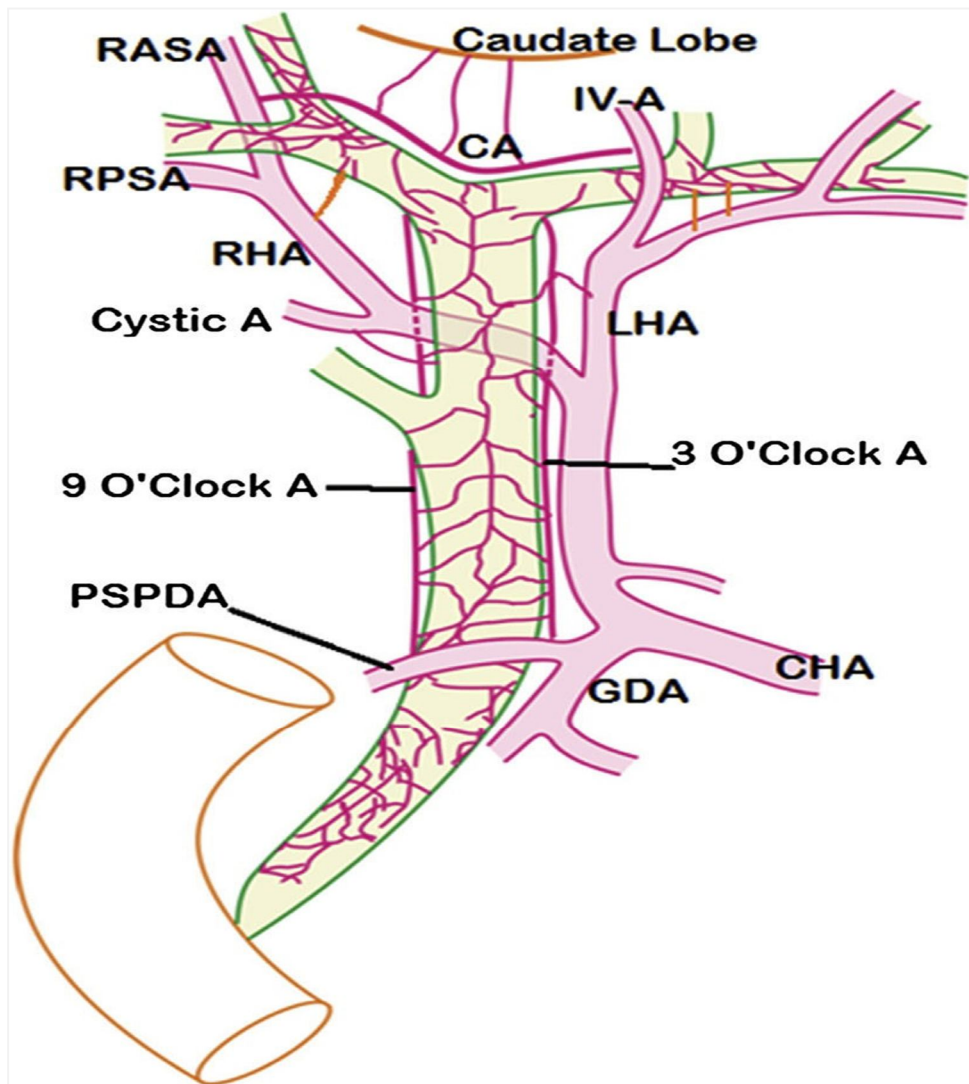


Figure 8 : Vascularisation artérielle des voies biliaires [8].

**RPSA/RASA : Artère du conduit sectoriel droit postérieur et antérieur,
 RHA/LHA : Artère hépatique droite et gauche, CA : Arcade artériel, le 3 et 9 O'Clock :
 artères marginales de 3 heures et de 9 heures, PSPDA : Artère pancréatico-duodénale
 postéro-supérieure, GDA : Artère gastroduodénale.**

D. DRAINAGE VEINEUX:

1. Les voies biliaires intra hépatiques :

Le plexus veineux de drainage des voies biliaires intra hépatiques se jette dans les branches portales adjacentes (**figure 9**) [10].

2. Les voies biliaires extra hépatiques :

Les veines drainant la voie biliaire principale et la vésicule biliaire sont agencées en forme de deux plexus :

- Le plexus veineux épicholedocien, décrit par Saint sous forme d'un réseau réticulaire sur la surface des voies biliaires ;
- Le plexus veineux paracholedocien de Petren qui est parallèle à la voie biliaire principale sous forme de deux veines marginales distinctes droite à 3 heures et gauche à 9 heures. Supérieurement les veines marginales entrent dans le foie pour rejoindre le plexus veineux hilaire qui s'écoule finalement dans les branches adjacentes au veine porte, et inférieurement ces veines marginales communiquent avec les veines gastriques, la veine pancréatico-duodénal supérieure et postérieure et le tronc gastro-colique (**figure 9**) [8].

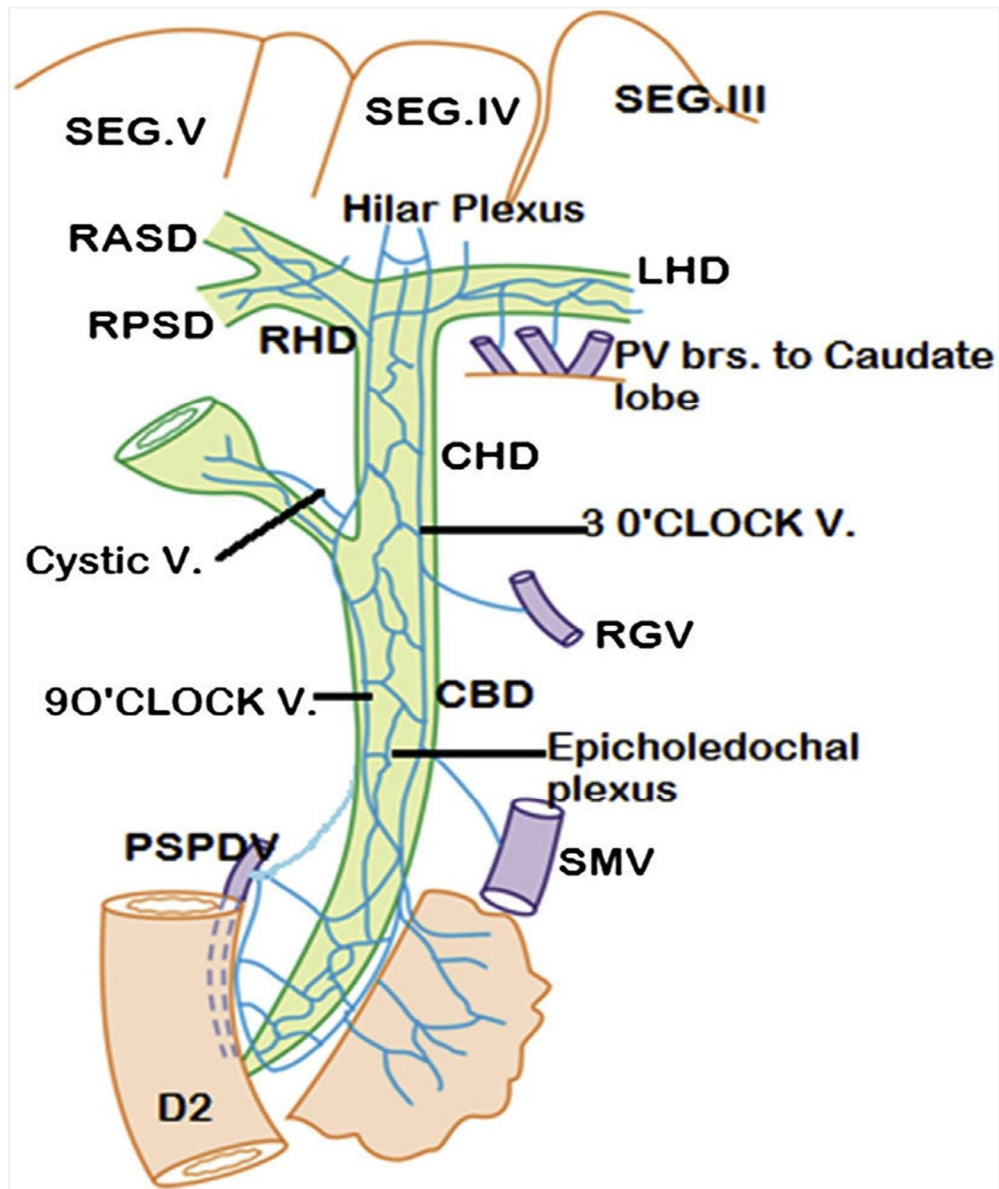


Figure 9 : Drainage veineux des voies biliaires [8].

LHD/RHD : Canal hépatique droit et gauche, CHC : Canal hépatique commun, CBD : Voie biliaire principale, 3 et 9 O'Clock V : Veines marginales du plexus paracholedocien à 3 heures et à 9 heures, Epicholedochal plexus : Le plexus épicholedocien, Cystic V : Veine cystique, SMV : Veine mésentérique supérieure, PSPDV : Veine pancréatico-duodénale postéro-supérieure.

E. DRAINAGE LYMPHATIQUE:

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

- La chaîne lymphatique gauche, satellite de l'artère hépatique ;
- La chaîne lymphatique droite, satellite de la voie biliaire principale formant successivement la chaîne cystique puis la chaîne cholédocienne. À partir du ganglion cystique, elle peut passer par l'inconstant ganglion de Quénu (inter-cystico-hépatique), puis par les ganglions rétro-duodéno-pancréatique supérieurs, avant de se drainer dans les ganglions péri-aortiques [13].

F. INNERVATION:

Le plexus antérieur ou péri-artériel issu de la partie gauche du plexus cœliaque constitue un réseau à larges mailles autour de l'artère hépatique et de ses branches. Au cours de son trajet en plus des filets artériels qu'il émet, il donne des filets pour le cholédoque et le canal cystique et fournit les nerfs latéraux de la vésicule biliaire [13].

II. ANATOMIE DE LA VEINE PORTE:

C'est un tronc veineux sans homologue artériel assurant 75% de la vascularisation hépatique, mesurant 7 à 10 cm de long avec un diamètre de 15 à 20 mm chez l'adulte. Se constitue derrière le pancréas, recevant :

- La veine mésentérique supérieure ;
- La veine splénique, dans laquelle se jette la veine mésentérique inférieure ;
- La veine coronaire stomachique ;
- La veine pylorique ;
- Les veines pancréatico-duodénales ;
- La veine cystique ;
- Les veines para-ombilicales.

Au niveau du hile elle se divise en deux branches, droite et gauche, ces dernières s'écartent l'une de l'autre en formant un angle obtus et gagnent l'extrémité correspondante du sillon transverse ou elles s'enfoncent dans le foie (**figure 10**) [14].

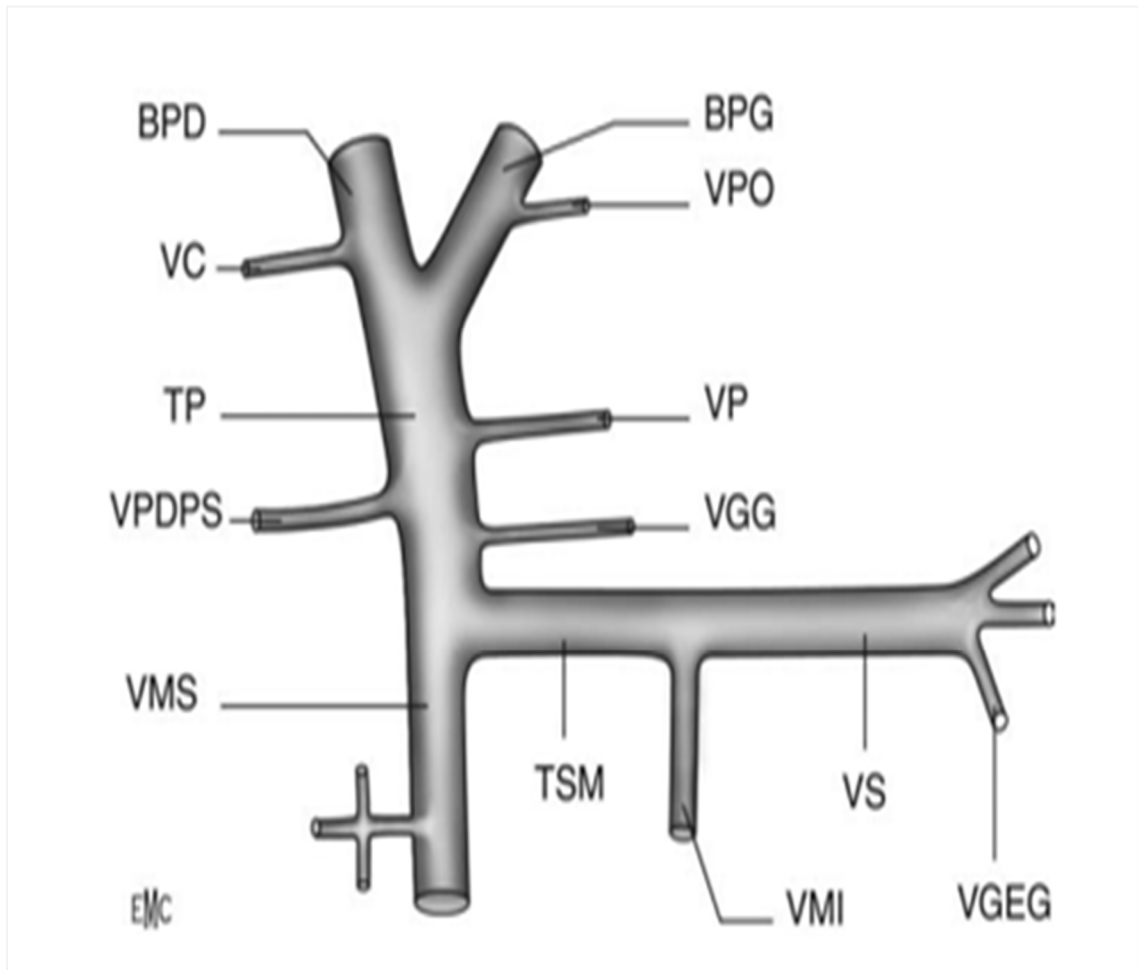


Figure 10 : Présentation schématique de la veine porte [15].

BPD/BPG : Branche portale droite et gauche, VC : Veine cystique, VPO : Veine para-ombilicale, VP : Veine pylorique, TP : Tronc porte, VGG : Veine gastrique gauche, VPDP : Veine pancréatico-duodénale postéro supérieure, VMS/VMI : Veine mésentérique supérieure et inférieure, TSM : Tronc splénomésaraïque, VGEG : Veine gastroépiploïque gauche.



PHYSIOPATHOGENIE

La pathogénie des anomalies biliaires au cours de la TVPEH avec cavernome portal est multifactorielle. Elle comporte une composante réversible susceptible de rétrocéder à la décompression chirurgicale de la TVPEH et une composante fixe qui persiste après décompression chirurgicale de la TVPEH [3].

I. LA COMPOSANTE REVERSIBLE :

Plusieurs veines collatérales hépatopétales appelées cavernome portal se forment en réponse à la TVPEH afin de fournir une voie alternative autour du segment obstrué, impliquant les plexus veineux paracholédocien et épicholédocien et les veines de la vésicule biliaire qui agissent comme des voies de dérivation porto-portale [8].

Lorsque la TVPEH s'étend dans la veine mésentérique supérieure et la veine splénique, le flux veineux collatéral hépatopétal est acheminé préférentiellement autour de la tête du pancréas, impliquant la veine duodéno-pancréatique postéro-supérieure, le tronc gastrocolique et les plexus veineux des voies biliaires.

La veine duodéno-pancréatique postéro-supérieure reçoit les veines marginales paracholédociennes et passe verticalement vers le haut et se déverse dans la face postéro latérale de la veine porte proche du hile hépatique, donc la dilatation de cette veine entraîne la dilatation du plexus veineux paracholédocien qui rejoint le plexus veineux hilaire, qui se draine dans les branches adjacentes de la veine porte (**figure 11**) [8].

Cette dilatation des veines de drainage de la VPB (le plexus paracholédocien et le plexus épicholédocien est à l'origine de ces anomalies réversibles des voies biliaires [18].

La dilatation du plexus épicholédocien de Saint cause une irrégularité de la paroi des voies biliaires, tandis que la dilatation du plexus paracholédocien de Petren est à l'origine des sténoses par compression extrinsèque du fait de sa position parallèle à la VBP [16], avec un risque d'hémobilie par rupture des varices sous-épithéliales dans la lumière de la VBP qui sont des branches de ce plexus [8].

La dilatation des petites veines communicantes passant autour de la VBP à la limite supérieure du pancréas qui relie les veines duodéno-pancréatiques supéro-antérieure et supéro-postérieure (ASPDV / PSPDV) dans la thrombose veineuse porto-mésentérique entraîne une compression avec un déplacement de la portion rétro-pancréatique du cholédoque, ce qui est à l'origine d'une angulation aigue du cholédoque au bord supérieur du pancréas (**figure 11**) [8].

Certains cas de sténoses des canaux biliaires peuvent également être dus à la compression par des veines collatérales péri portales [17].

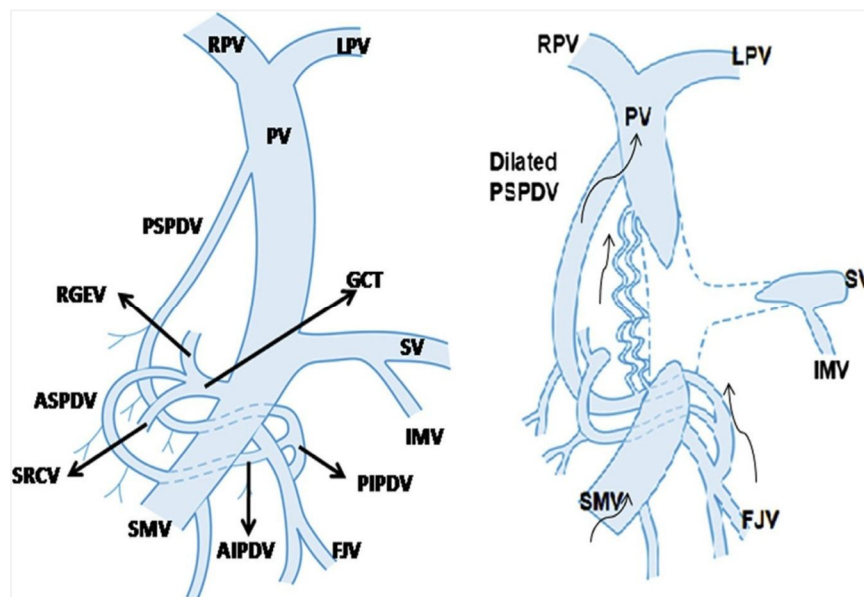


Figure 11 : Voies de dérivations porto-portale [8].

ASPDV / PSPDV : Les veine duodeno-pancréatiques supérieures antérieure et postérieure, GCT : Tronc gastrocolique, PV : Veine portale, FSJ : 1ere veine jéjunale, RGEV : Veine gastroepiploïque droite, SRCV : Veine colique supérieure, IMV/SMV : Veine mésentérique inférieure et supérieure, PIPDV : Veine duodéno-pancréatique inférieure postérieure, RGEV : Veine gastro-épiploïque droite.

II. LA COMPOSANTE FIXE :

Dhiman et Al ont étudié l'évolution des changements biliaires avant et après la chirurgie de décompression de la veine porte utilisant la CPRE chez 5 patients, ils ont trouvé une résolution complète des anomalies biliaires chez un patient, une résolution partielle chez trois patients et aucune résolution chez un patient chez qui un mécanisme ischémique a été suspecté [18].

Selon cette théorie d'ischémie, la TVPEH de longue durée conduit à la sclérose des veines de drainage des voies biliaires, qui à son tour peut conduire à des lésions des capillaires et des artéioles. Cette interruption d'approvisionnement vasculaire est responsable de l'ischémie canalaire qui est à l'origine des sténoses, des angulations et des ectasies canalaire ne régressant pas après chirurgie de décompression portale [3].

III. NOUVEAU FACTEUR PHYSIOPATHOLOGIQUE :

Une étude récente faite en 2016 par Mamanti [19], propose de considérer la stase lymphatique au niveau du hile hépatique et autour des parois des canaux intra-hépatiques comme un autre facteur physiopathologique de la biliopathie portale. Il a pu décrire un système lymphatique étendu au niveau de la VBP, sous forme d'un réseau fin de capillaires lymphatiques au sein de l'espace sous-muqueux de la lumière de la voie biliaire principale qui se dirige vers les ganglions lymphatiques régionaux.

Il a constaté que les rapports anatomiques étroits entre ce réseau lymphatique et les vaisseaux artériels et veineux au niveau de la VBP et le hile hépatique expliquent comment, par compression externe, un cavernome portal peut favoriser une stase lymphatique du pédicule hépatique et favoriser ainsi une fibrose secondaire, et donc contribuer avec la stase veineuse et l'ischémie à la détérioration de la VBP sous formes des lésions et des sténoses persistante même après la levée de l'hypertension portale [19].

*MATERIELS ET
METHODES D'ETUDE*

I. MATERIELS :

Il s'agit d'une étude rétrospective d'une série de 7 cas de biliopathie portale colligés au sein du service de chirurgie **B** en collaboration avec le service de médecine **C** du CHU Ibn Sina de Rabat.

II. METHODES :

Pour réaliser ce travail, les dossiers médicaux des 7 patients ont été étudiés pour préciser les paramètres suivants :

- Age, sexe, ATCD personnels ;
- Données cliniques: les circonstances de découverte et l'examen physique ;
- Données para-cliniques :
 - Bilan biologique : la numération formule sanguine, le bilan hépatique, le bilan d'hémostase et l'ionogramme sanguin complet.
 - Bilan morphologique : échographie abdominale, TDM abdominale, bili-IRM, écho-endoscopie, CPRE et FOGD.
 - Bilan étiologique de la thrombose portale.
- Traitement : endoscopique / chirurgical ;
- Complications du traitement ;
- Evolution : favorable, défavorable : (décès, Perdu de vue).

OBSERVATION 1 :

Il s'agit de Mr C. M âgé de 22 ans, suivi depuis 2014 pour hypertension portale sur cavernome portal liée à un déficit en protéine C.

18 mois après, il a présenté une décompensation hémorragique à type méléna, associé à un syndrome anémique. L'examen clinique a révélé l'existence de conjonctives normo colorées, un état hémodynamique stable (Fc à 86 batt/min, Fr à 15 cycle/min et une TA à 13/6) avec une splénomégalie à 2 travers de doigts. La FOGD a montré la présence de varices œsophagiennes stade III avec signes rouges et des varices sous cardiales IGV1 sans signes rouges. Les VO sont ligaturées et le malade a été mis sous propranolol à la dose de 80 mg/j.

L'échographie abdominale a objectivé : un foie homogène de taille normale et de contours réguliers avec artérialisation hépatique, une vésicule biliaire à paroi fine, multi lithiasique. Le tronc porte thrombosé et remplacé par un cavernome porte et une rate augmentée de taille à 15,6 cm.

La TDM abdominale a montré un cavernome portal associé à une infiltration tissulaire hilaire étendue sur 30 mm engainant la VBP, avec dilatation modérée des VBIH, une vésicule normotendue siège de nombreuses lithiases à peine supra millimétriques, une splénomégalie homogène à 17 cm, avec développement d'une circulation collatérale porto-cave notamment inter-hépto-rénale.

Le bilan biologique a montré une cytolysé modérée : ASAT (68UI/L (2xN)), ALAT (N), une cholestase : GGT (354 UI /L (5xN)), PAL (288 UI/L (2xN)), BIL T (6mg/L (N)), un taux de prothrombine à 65 % avec à la NFS une pan-cytopénie (GR à 3500 000 élément/mm³, GB à 3310 éléments /mm³ et PLT à 97000 éléments/mm³) avec une anémie à 10 g/dl d'hémoglobine et un hématoците à 28% (en rapport avec son hémorragie digestive), alors que l'ionogramme sanguin était normal.

La bili-IRM a confirmé le diagnostic de la biliopathie portale en montrant : une discrète dilatation des VBIH sur une striction de la VBP par un cavernome portal, un foie dysmorphique avec atrophie du segment IV et des segments latéraux sans nodule, une vésicule biliaire lithiasique et une SPMG homogène à 190 mm avec circulation veineuse collatérale spléno-rénale.

La PBF réalisée a montré une densification fibreuse sans cirrhose.

Une dérivation vasculaire spléno-rénale type Warren fut indiquée, et l'intervention chirurgicale a été menée par voie sous costale gauche élargie à droite. À l'exploration, le foie était normal, homogène et de coloration rosée. Cette intervention a comporté une dissection sur la veine splénique au bord supérieur de la queue du pancréas après un décollement d'angle colique gauche, une dissection de la veine rénale gauche, une ligature section de la veine splénique laissant un moignon sous clampage et réalisation de l'anastomose spléno-rénale terminale latérale au prolène 6/0.

Les suites opératoires immédiates étaient marquées par le développement, au 4^{ème} jour post-opératoire, d'un infarctus splénique, sous forme d'une plage hypodense polaire inférieure bien systématisée, mesurant 34x30x50 mm à l'angio-scanner abdominal, et compte tenu de la taille d'infarctus, un traitement anticoagulant curatif a été indiqué.

1 mois après, le malade allait bien et l'échographie abdominale réalisée a montré une disparition de la dilatation des VBIH de la VBP avec une diminution de la taille de la rate (de 19 cm à 13 cm).

À 1 mois et demi de l'intervention, il a été cholécystectomisé pour une cholécystite aiguë dont l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire était en faveur d'une tuberculose caséofolliculaire. Il a été mis sous traitement anti bacillaires pendant 9 mois.

1 année après, un angio-scanner abdominal réalisé n'a pas révélé d'anomalies.

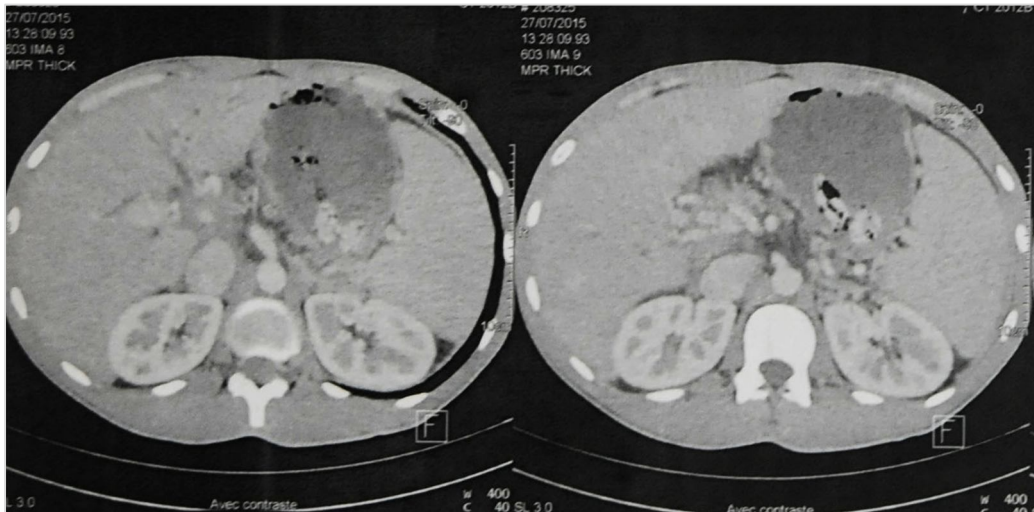


Figure 12 : TDM abdominale montrant une dilatation modérée des VBIH en amont d'un magma tissulaire hilare.

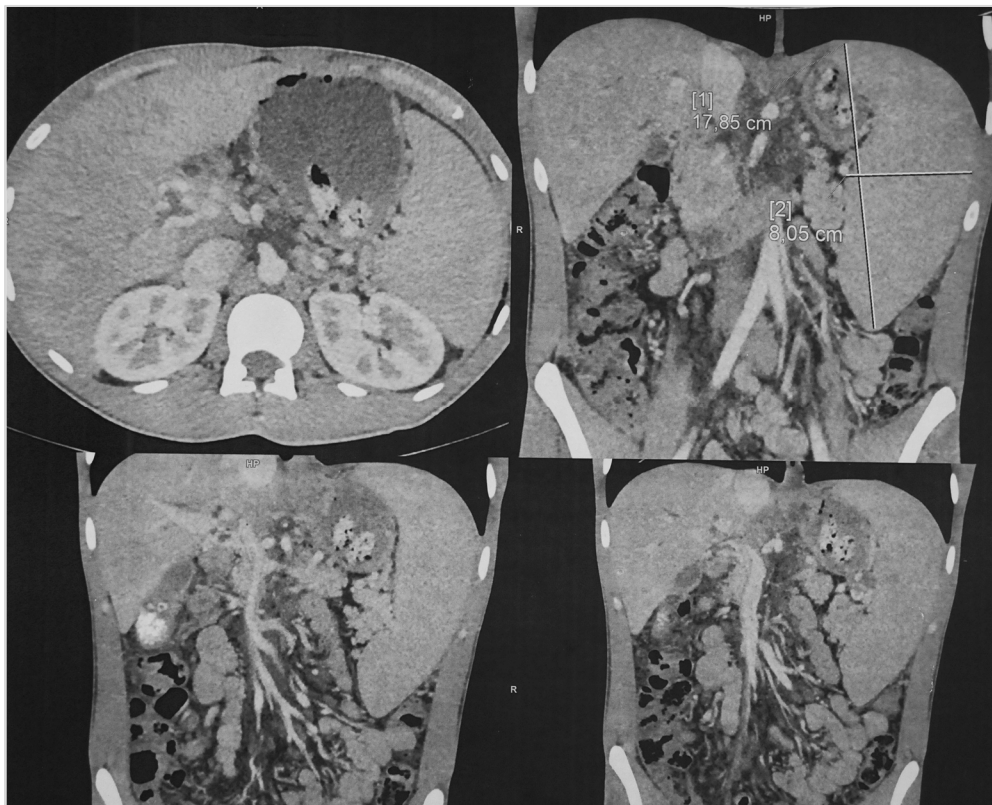


Figure 13 : TDM abdominale montrant un cavernome portal engainant la VBP, avec une splénomégalie de 17 cm de grand axe.

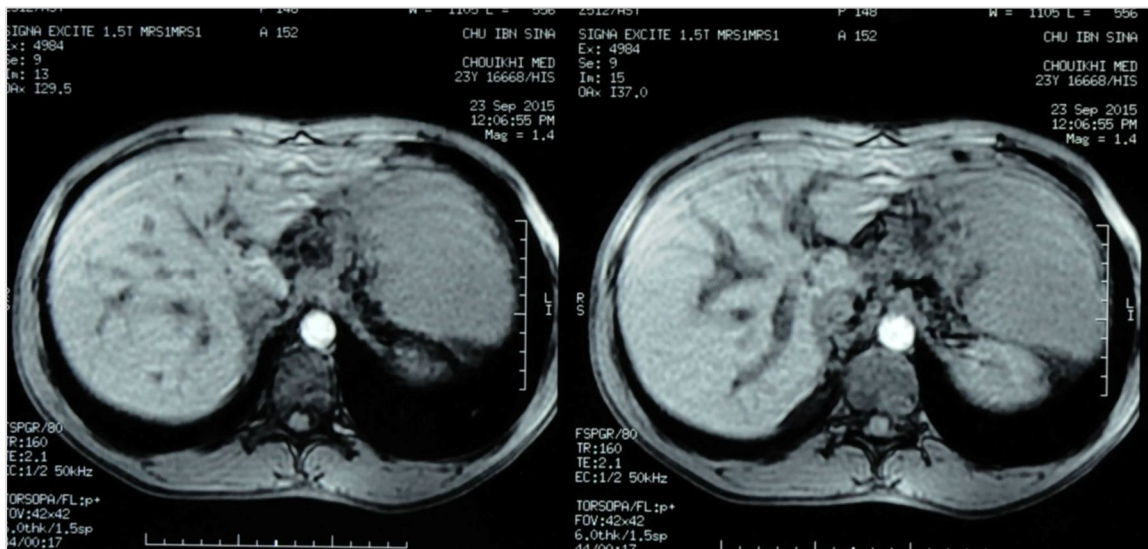


Figure 14 : Bili-IRM montrant la dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

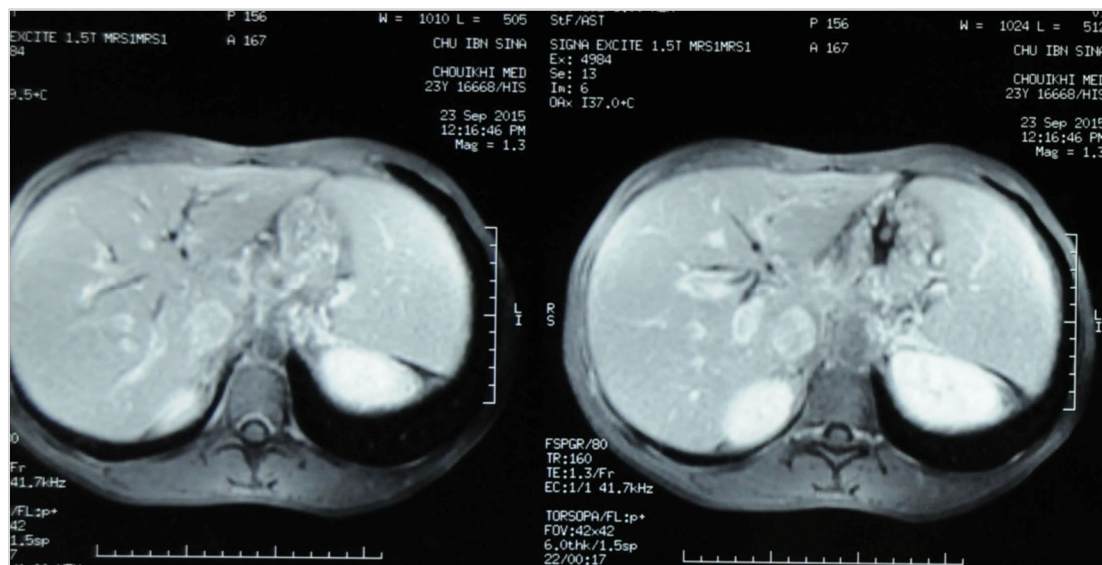


Figure 15 : Bili-IRM montrant les voies biliaires entourées de lacis veineux en faveur de cavernome portal.

OBSERVATION 2 :

Il s'agit de Mr T. R âgé de 50 ans, avait comme ATCD une tuberculose pulmonaire diagnostiquée et traitée en 1991 et opéré pour des varices de la jambe droite en 2011.

Le malade a été référé pour suspicion d'un cholangiocarcinome suite à la découverte fortuite à l'échographie abdominale d'une masse hilaire hépatique hétérogène en partie vasculaire, avec dilatation des VBIH et de la veine porte, dont l'ensemble mesure 50x46 mm, avec une importante SPMG homogène à 175 mm et une vésicule biliaire distendue lithiasique, à paroi légèrement épaissie à 6 mm, avec un foie de taille normale et d'échostructure homogène.

L'examen clinique a trouvé un patient en bon état général avec une SPMG à 2 travers des doigts.

Le bilan biologique a révélé une légère cytolyse ASAT : 42 UI/L (1,2xN), ALAT(N)), une cholestase (GGT : 457 UI /L (7xN), PAL : 169 UI/L(N), BIL T : 15mg/L, BD : 10 mg/L, BID : 5 mg/L), un taux de prothrombine à 82 %. Les marqueurs tumoraux (ACE, AFP, CA19-9, CA125) étaient négatifs. La NFS a montré une bi-cytopénie (GB à 3000 éléments/mm³ et PLT à 46000 éléments/mm³). L'ionogramme sanguin était normal.

Une deuxième échographie abdominale a objectivé : un foie de taille normale et de contours réguliers, une vésicule biliaire coudée sludgée siège de multiple micro lithiasés avec une dilatation minime des VBIH et dilatation de la VBP à 14,5 mm dans sa partie retro-pancréatique englobée par la CVC portale, le tronc porte remplacé par un lacis de circulation veineuse portale en faveur d'un cavernome porte avec SPMG homogène à 20 cm et une dilatation de la veine splénique à 16 mm avec CVC.

Une TDM abdominale a objectivé un hydrocholecyste micro-lithiasique de stase, une discrète dilatation des VBIH intéressant les branches proximales péri-hilaires, une dilatation

de la VBP à 15 mm au niveau du hile hépatique et aussi au niveau de la portion retro-pancréatique mesurant 12x11 mm où paraît s'enclaver un petit calcul, une SPMG homogène de 16 cm et un TP dilaté à 19 mm au niveau du hile hépatique avec des dérivations veineuses spléno-mésaraïque, spléno-rénale ainsi que des varices œsophagiennes dont l'aspect plaide en faveur d'une hypertension portale.

La CRPE a objectivé un aspect boursouflé oedématié et congestif de la région para-papillaire, avec un aspect de compression ou bien de malformation de la VBP.

La bili-IRM a confirmé le diagnostic de biliopathie portale en montrant : une dilatation des VBIH et de la VBP secondaire à une constriction de la VBP par des lacis veineux développée secondairement à la thrombose portale et une SPMG homogène à 17 cm avec CVC directe, indirecte et péri-œsophagienne.

La FOGD réalisée, a montré des VO stades III au niveau des 2/3 inférieurs de l'œsophage avec signes rouges et gastropathie hypertensive. Les VO ont été ligaturées et le patient a été mis sous propranolol 40 mg 1cp/j.

3 ans plus tard, il a été hospitalisé pour une décompensation hémorragique à type de méléna, sans syndrome anémique. L'examen clinique a trouvé un état hémodynamique stable avec une CVC et splénomégalie à 3 travers de doigts.

La FOGD a révélé des VO de stade III, GOV de type 1 et de type 2 avec une gastropathie hypertensive. Le malade a bénéficié de 3 séances de ligature.

Le bilan biologique a montré : une cytolysé avec des ASAT : 88 UI/L (de 1,2xN à 2,5xN), des ALAT : 110 (de N à 2xN), et une cholestase GGT : 414 UI/L(6,5xN), PAL : 684 UI/L (de N à 4,5xN), BIL T : 33 mg/L (du N à 3xN) , sans insuffisance hépatique : un taux de prothrombine à 81 %, albumine à 36,5 g/L et facteur V normal.

L'échographie abdominale a objectivé un foie de taille normal de contours réguliers inhomogène avec aspect d'artérialisation hépatique, une vésicule biliaire multi-lithiasique, une dilatation des VBIH à droite et à gauche, un TP siège de thrombose avec CVC porto portal et périportal, un tronc spléno-mésaraïque dilaté à 14,5 mm, avec une SPMG à 17 cm et une veine splénique dilatée à 12 mm avec CVC péri-splénique.

La bili-IRM a confirmé les données d'échographie en montrant la présence d'une thrombose porto-mésaraïque avec cavernome portal, une dilatation modérée des VBIH et de la VBP entourée de lacis veineux en rapport avec une biliopathie portale, une vésicule biliaire lithiasique et une rate à 16 cm de taille et une CVC péri œsophagienne et péri gastrique.

Le fibroscan réalisé, a montré une fibrose hépatique sévère F3

Le bilan étiologique ne révélait pas d'anomalies et la thrombose portale reste d'étiologie indéterminée.

Une dérivation vasculaire mésentérico-cave (intervention de DRAPANAS) a été réalisée. L'intervention a été menée par laparotomie médiane sus ombilicale élargie en sous ombilicale. L'exploration a retrouvé une grosse vésicule biliaire multi-lithiasique, une splénomégalie et une CVC. Cette intervention a comporté une dissection de la veine cave inférieure, une libération de la veine mésentérique supérieure et la confection de l'anastomose mésentérico-cave avec une prothèse, ainsi qu'une cholécystéctomie antérograde.

Les suites opératoires ont été simples.



Figure 16: TDM abdominale montrant une dilatation des VBIH, une vésicule biliaire micro-lithiasique et des varices érophagiennes.

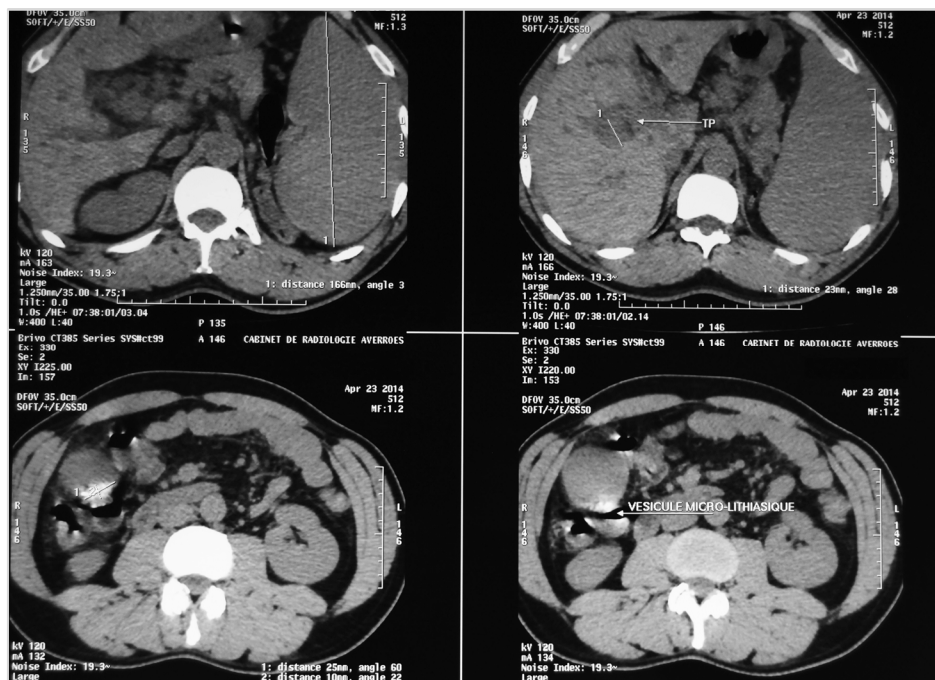


Figure 17 : TDM abdominale montrant la dilatation des VBIH avec un tronc porte dilaté et une splénomégalie.

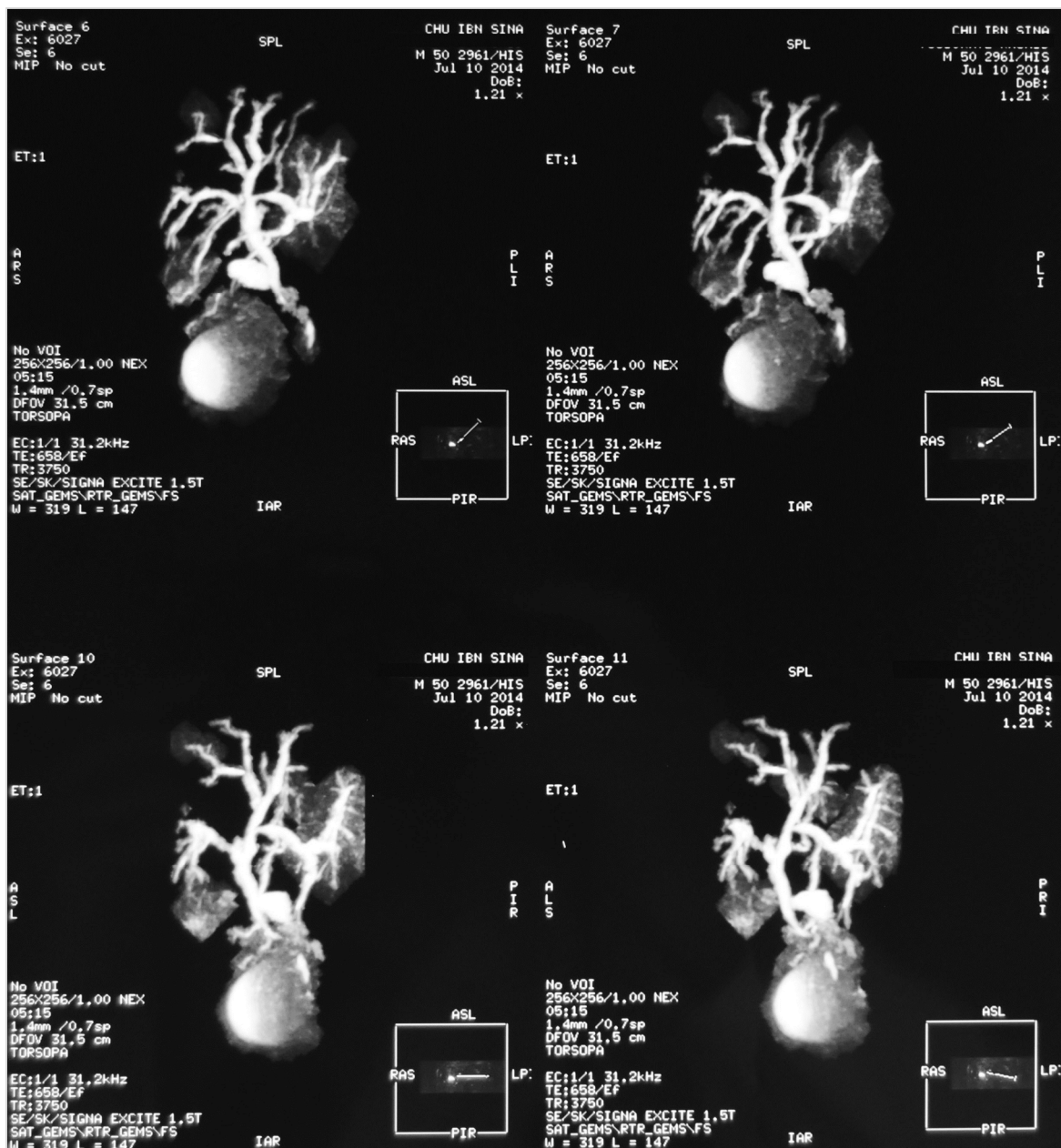


Figure 18 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et de la VBP secondaire à la constriction de la VBP par un lacs veineux.

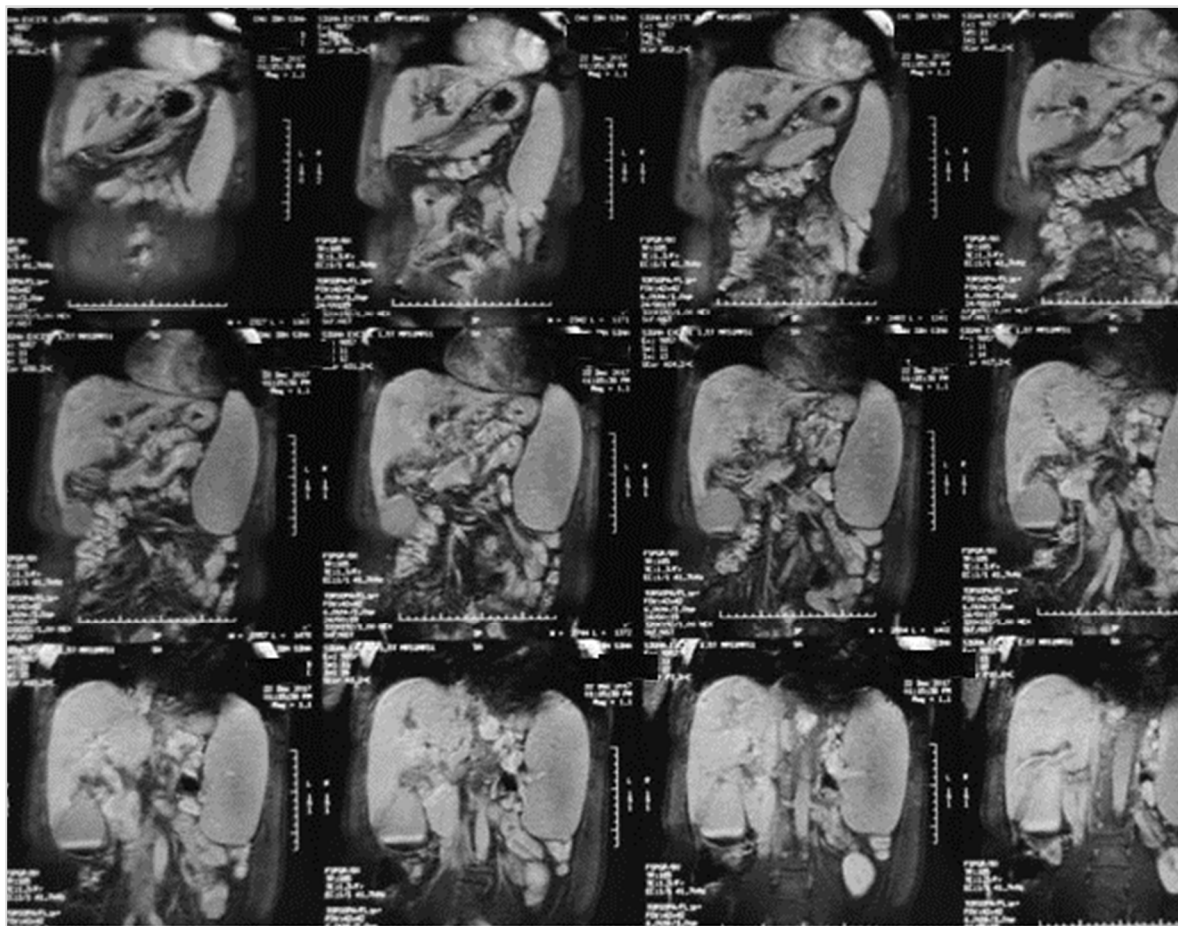


Figure 19 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et de la VBP entourés de lasis veineux, avec une thrombose porto-mésaraïque et cavernome portal et une splénomégalie.

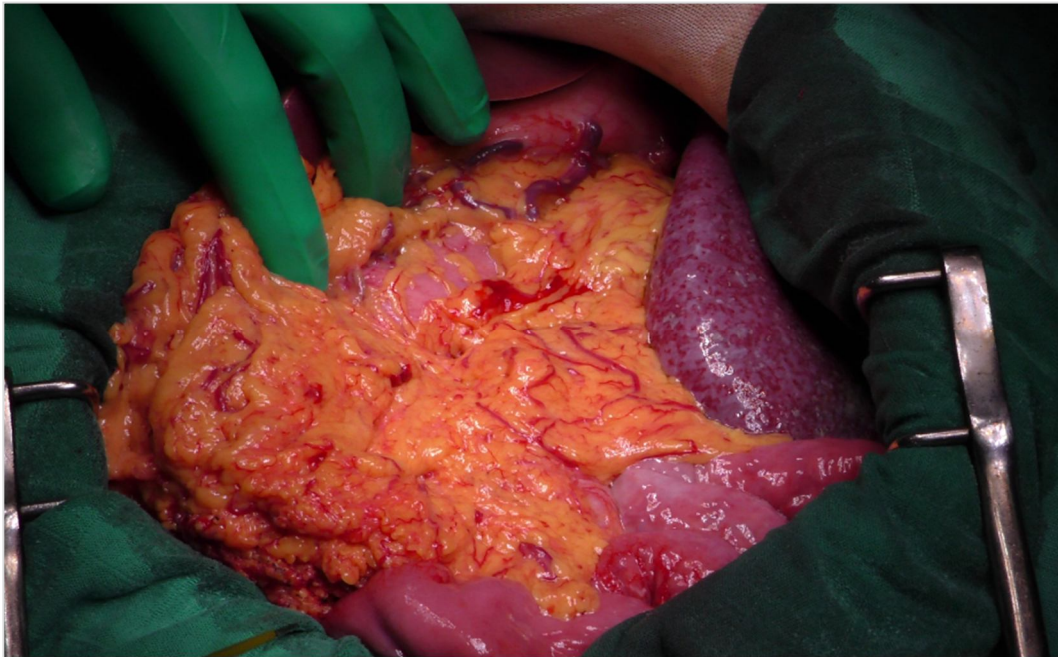


Figure 20: Image per-opératoire montrant la splénomégalie et la circulation veineuse collatérale.

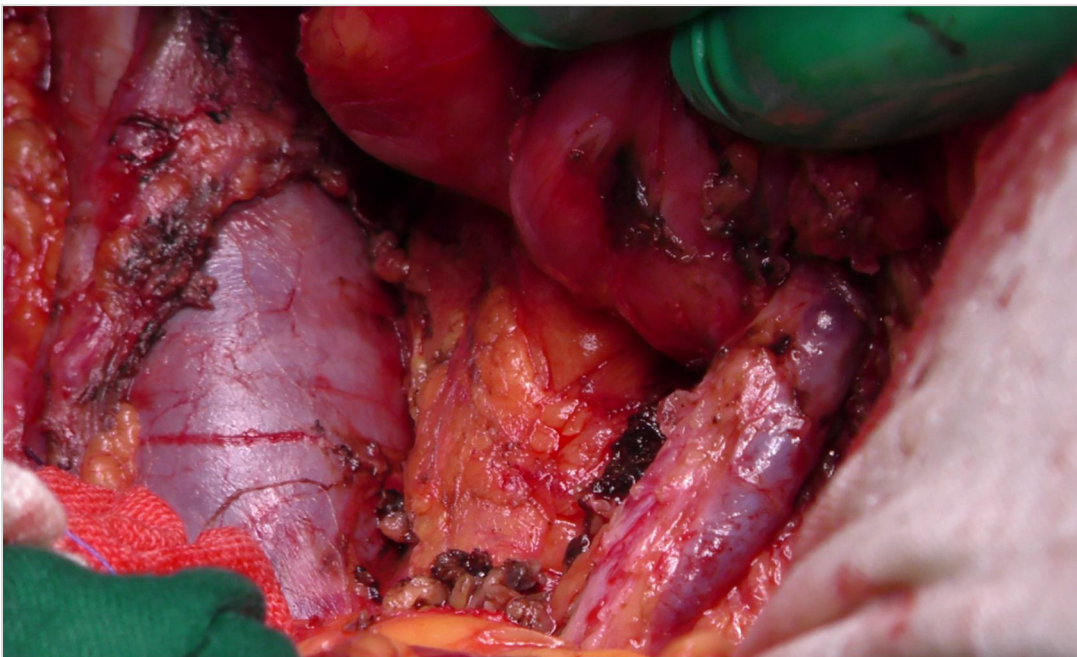


Figure 21: Image per-opératoire montrant la veine cave inférieure à droite et la veine mésentérique supérieure à gauche.

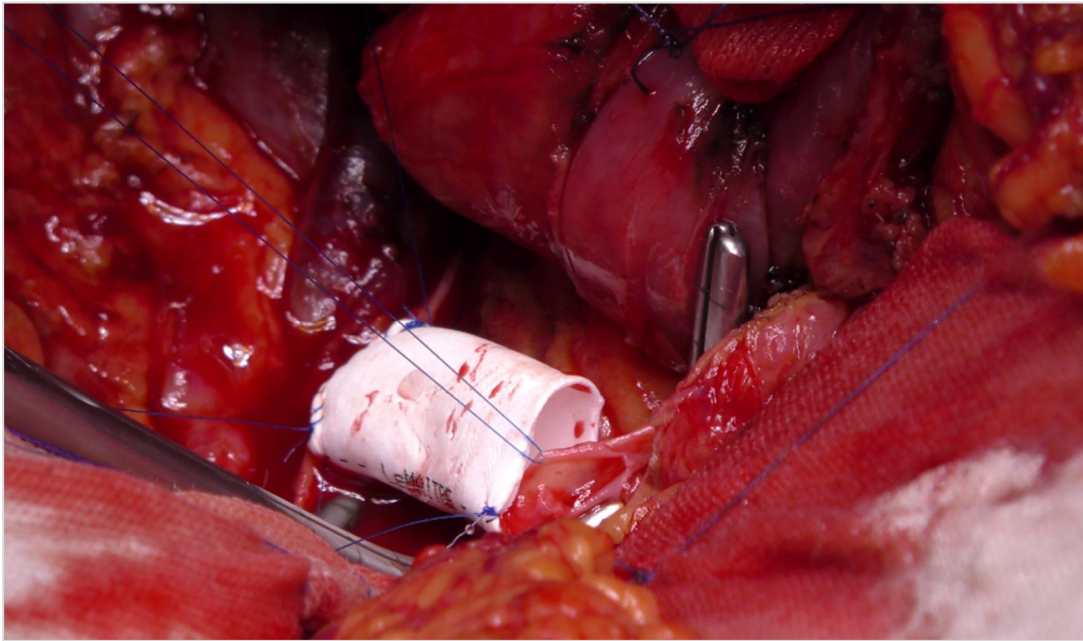


Figure 22: Image per-opératoire montrant la confection d'anastomose mésentérico-cave par interposition de prothèse.

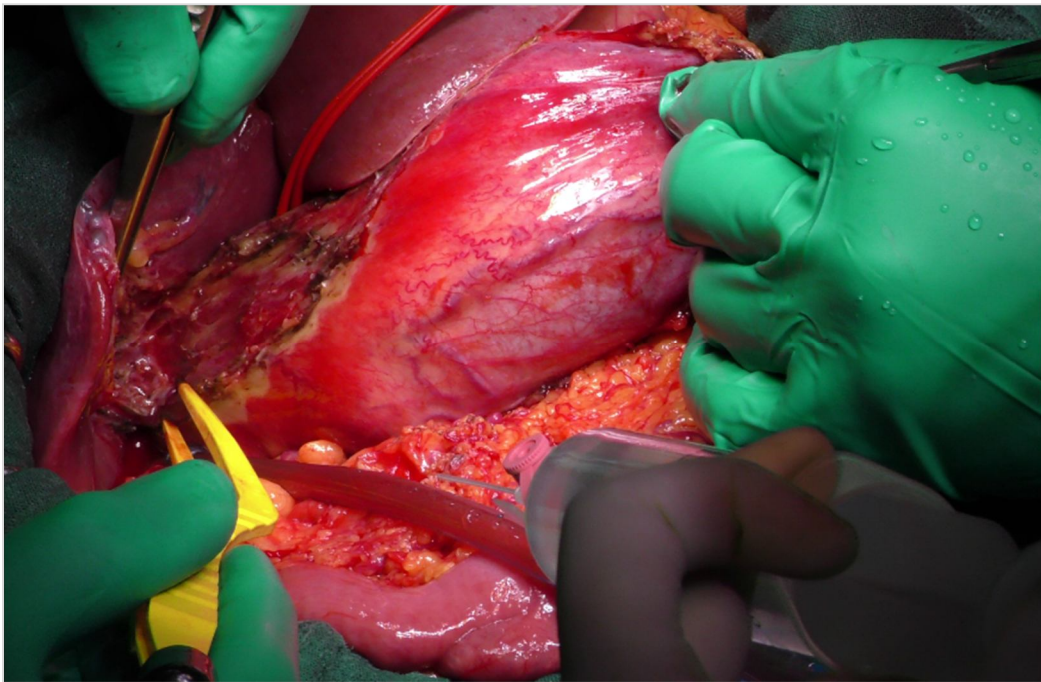


Figure 23: Image per-opératoire montrant la cholécystectomie.

OBSERVATION 3 :

Il s'agit de Mr F. H âgé de 34 ans, suivi depuis 2010 pour hypertension portale sur cavernome porte par déficit en protéine, C et S.

6 ans après, il a présenté des coliques hépatiques avec un ictère. L'examen clinique révèle qu'il s'agit d'un malade apyrétique, présentant un ictère cutanéomuqueux d'allure cholestatique (urines foncées et selles décolorées) sans hépatomégalie avec une splénomégalie à 3 travers de doigts.

L'échographie abdominale a montré un foie dysmorphique sans image suspectes, une dilatation des VBIH aussi bien à droite qu'à gauche accompagnée de plusieurs calculs intracanaux, une VBP dilatée à 16 mm siège de multiples images hyperéchogènes avec cône d'ombre (empiement cholédocien), un TP non vu remplacé par un lacis de CVC en faveur d'un cavernome portal avec reperméabilisation des varices œsophagiennes, une vésicule biliaire très distendue coudée siège de multiples micro lithiasés avec 3 calculs enclavés dans le col, une SPMG à 15 cm et une veine splénique dilatée avec shunt spléno-rénal.

Le bilan biologique a objectivé une légère augmentation des enzymes hépatiques ASAT : 43 UI/L, ALAT : 44 UI/L avec une cholestase modérée : GGT : 95 UI/L, PAL : 120 UI/L, BIL T : 42 mg/L (3,5xN), BD : 34 mg/L (3,5xN), BID : 8 mg/L, avec à la NFS une bi-cytopénie (GB à 2350 éléments/mm³ et PLT à 57000 élément/mm³) sans insuffisance hépatique : un taux de prothrombine à 70 %, albumine 39 g/L et facteur V normal, avec un ionogramme sanguin normale.

La bili-IRM a confirmé le diagnostic de la biliopathie portale en montrant une dilatation des VBIH, une vésicule biliaire et une VBP multi lithiasiques, une CVC péri-biliaire compressive, une hypertension portale sur cavernome portal, avec un foie au stade de cirrhose sans lésion suspecte et une SPMG.

La décision thérapeutique était de faire une CPRE suivie d'une cholécystectomie

Le malade a bénéficié de la CPRE qui a montré une dilatation de la VBP et des VBIH avec des calculs, un empierrement cystique et vésiculaire, et une VBP distale qui semble rétrécie sans sténose biliaire. Elle a permis aussi après sphinctérotomie l'extraction de plusieurs calculs noirâtres de 6 à 7 mm.

Le lendemain de la CPRE le malade a présenté un tableau d'angiocholite : des coliques hépatiques dans un contexte de fièvre à 38,3°C avec une TA à 13/6 et une fréquence cardiaque à 96 batt/min, avec au plan biologique : une hyperleucocytose (GB à 4870 éléments/mm³) à prédominance de PNN à 4320 éléments/mm³, une cytolysé hépatique : ASAT :111 UI/L (2,3xN) , ALAT :116 UI/L (2,3xN) et une cholestase : PAL : 134 UI/L, GGT : 226 UI/L, BT : 153 (12xN), BD : (11xN), et au plan radiologique (TDM abdominale) : un foie dysmorphique sans lésion suspecte, une vésicule biliaire distendue mesurant 33x100 mm multilithiasique, avec une importante dilatation des VBIH, du canal cystique à 18 mm et de la VBP à 22 mm, en amont d'une zone rétrécie à 10 mm et siège de quelques micro lithiases. C'était une angiocholite compliquée d'un sepsis sévère.

Le malade a été mis sous flagyl et rocephine mais sans amélioration, ce qui a nécessité drainage biliaire pour étude bactériologique.

Au 3ème jour après la CPRE, il a présenté une hématomèse de grande abondance avec un choc hémorragique (froideurs des extrémités, TA à 8/6, fréquence cardiaque à 100 batt/min). Après mise en condition du malade, la FOGD a objectivé des VO de stade II et des GOV. Les VO ont été ligaturées.

Le décès du malade est survenu 6 mois après.

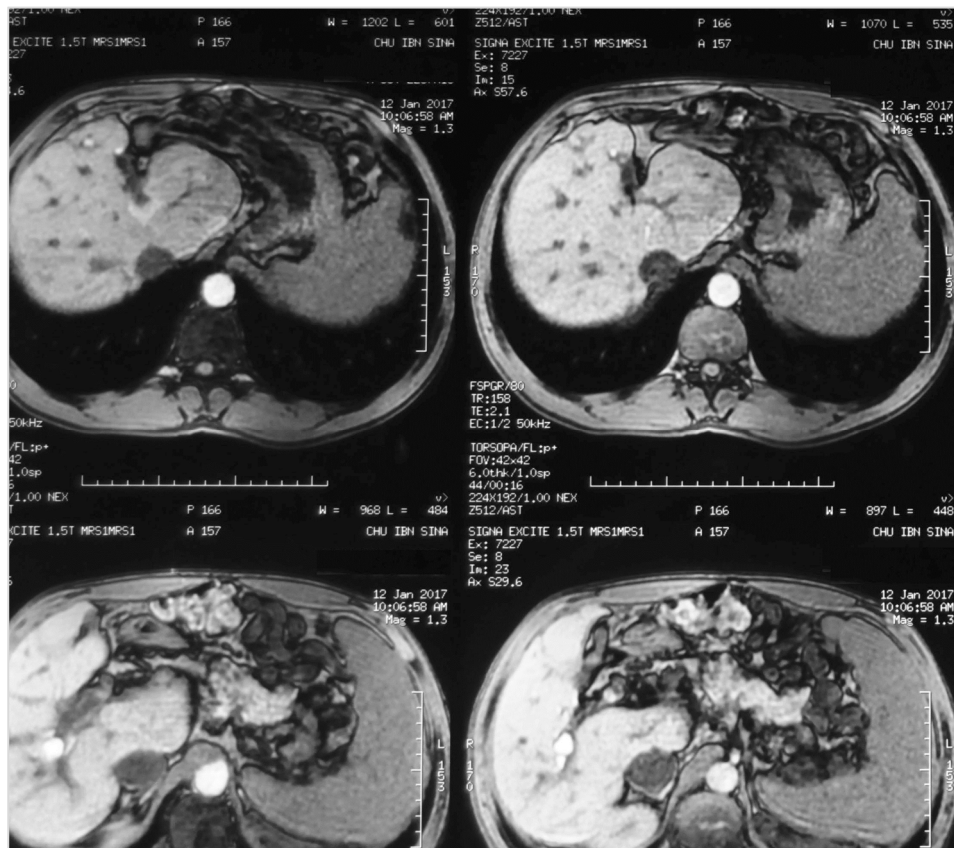


Figure 24 : Bili-IRM montrant la dilatation des VBIH et une circulation veineuse péri-biliaire compressive avec lithiase de la vésicule biliaire.

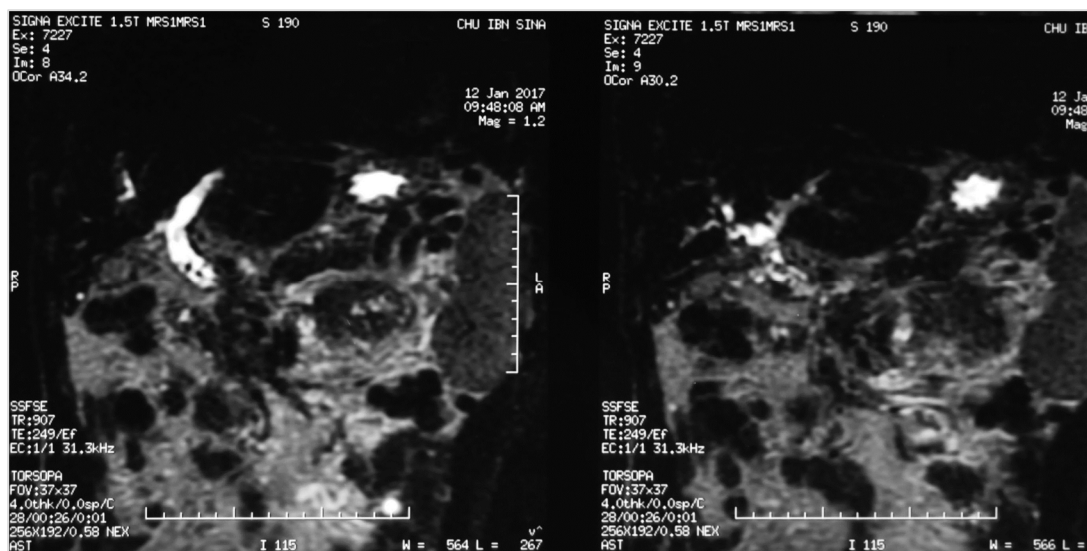


Figure 25 : Bili-IRM montrant la lithiase de la VBP.

OBSERVATION 4 :

Il s'agit d'un patient âgé de 31 ans, ayant comme ATCD une tuberculose ganglionnaire diagnostiquée et traitée 3 ans auparavant.

Il a été hospitalisé pour ictère cholestatique intermittent évoluant depuis 8 mois. En dehors de cet ictère cutanéomuqueux, l'examen clinique était normal.

Un échodoppler abdominal a révélé une SPMG, un cavernome porte avec une circulation veineuse collatérale, une dilatation modérée de la VBP et des VBIH surtout à gauche, sans individualisation d'obstacle et sans dysmorphie hépatique.

Le bilan biologique a montré une cytolysé à 2 fois la normale et une cholestase (GGT : (12xN), PAL : (1.5xN), BIL T : N). Le taux de prothrombine à 93 %, l'albumine à 38.45 g/l, la NFS et l'ionogramme sanguin étaient normaux.

Une bili-IRM a montré une dilatation de la VBP et des VBIH en amont d'un manchon tissulaire compressif à la fois de la VBP et du TP avec une splénomégalie.

La CPRE a objectivé une disparité de calibre de la VBP avec une partie proximale dilatée et distale rétrécie avec dilatation des VBIH.

À l'écho-endoscopie : Le manchon tissulaire, correspond bien à des veines de dérivations partiellement ou complètement thrombosées, avec dilatation des VBIH à gauche avec un aspect filiforme de la portion rétro-pancréatique de la VBP.

Le bilan étiologique de la thrombose ne révélait pas d'anomalies prothrombotiques (NFS, myélogramme, anticorps antiphospholipides et le bilan de thrombophilie).

Sur ces données cliniques et para-cliniques, le diagnostic de la biliopathie portale était retenu.

Une PBF réalisée a montré une souffrance hépatocytaire sur cholestase et surcharge ferrique mésenchymateuse modérée, absence de cirrhose et absence de signe de malignité

Une FOGD a trouvé des VO de stade II.

Le traitement chirurgical était récusé en raison du siège du cavernome et de l'importance de la CVC avec un risque hémorragique très élevé. Donc une prothèse biliaire plastique changée tous les 4 mois, a été mise en place.

Les suites étaient excellentes, le malade est devenu anictérique, le bilan biologique et l'échographie abdominale, réalisés deux mois après montraient une amélioration nette de la cholestase biologique (diminution du taux de GGT du 12xN à 1.5xN), avec diminution de la dilatation des VBIH à l'échographie abdominale.

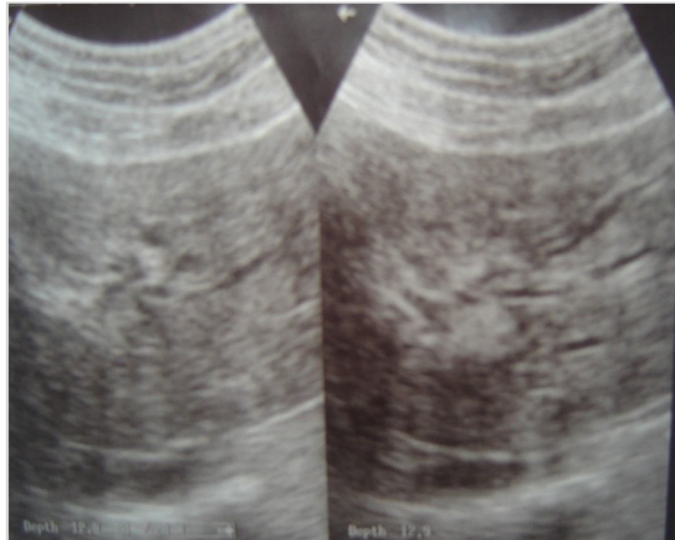


Figure 26 : Echographie abdominale montrant la dilatation des voies biliaires intra et extra-hépatiques.

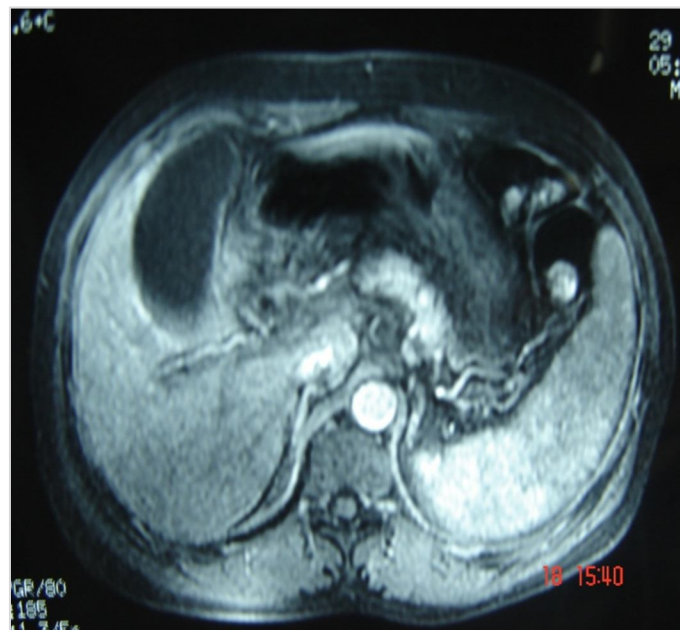


Figure 27 : Bili-IRM montrant la dilatation de la VBP et des VBIH en amont d'un manchon tissulaire compressif (cavernome portal).

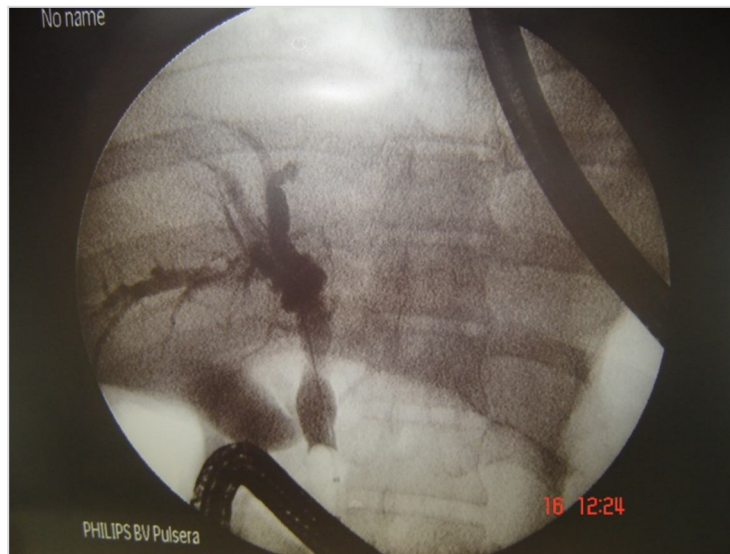


Figure 28 : La CPRE montrant une disparité de calibre de la VBP avec dilatation des VBIH.

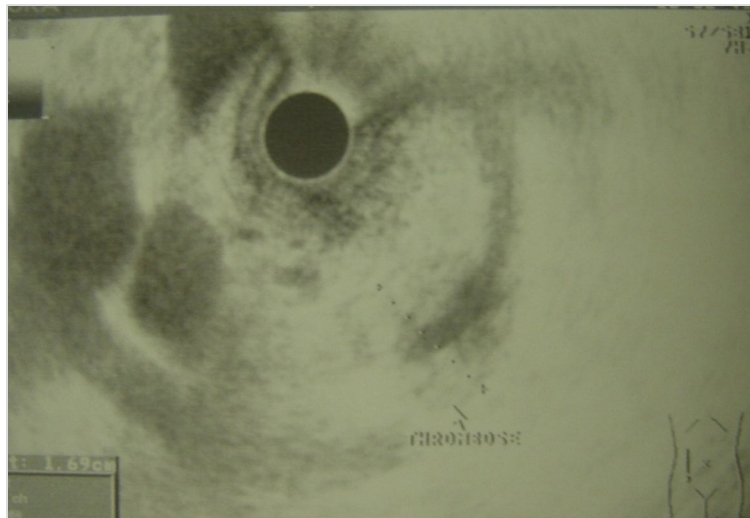


Figure 29 : Echo-endoscopie objectivant un aspect de cavernome porte enserrant la VBP.

OBSERVATION 5 :

Il s'agit d'un patient âgé de 65 ans, suivi depuis 20 ans pour hypertension portale sur thrombose portale.

Il a été hospitalisé pour des coliques hépatique dans un contexte d'apyrexie.

En dehors d'une sensibilité de l'hypochondre droit l'examen clinique était normal sans ictère et sans hépatomégalie.

L'échographie abdominale couplée au doppler a révélé une dilatation de la VBP à 10 mm au niveau de sa partie proximale, une dilatation modérée des VBIH avec lithiase vésiculaire.

Avec une cholestase biologique.

La bili-IRM et l'écho endoscopie ont objectivé une dilatation de la VBP, en faveur d'une biliopathie hypertensive intéressant les 2/3 inférieurs de la VBP.

Sur ces données cliniques et para-cliniques, le diagnostic de la biliopathie portale a été retenu.

Un traitement chirurgical était indiqué, mais le malade a refusé l'intervention.

OBSERVATION 6 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 43 ans, ayant comme ATCD un psoriasis étendu, et suivie depuis l'âge de 27 ans pour hypertension portale sur thrombose portale partielle lié à un déficit en protéine S.

Elle a consulté pour l'apparition d'un ictère accompagné de prurit. L'examen clinique a trouvé un ictère cutanéomuqueux d'allure cholestatique (urines foncées et selles décolorées) et une splénomégalie, sans hépatomégalie ni fièvre.

Avec une cholestase biologique.

La bili-IRM a objectivé une dilatation des VBIH par compression d'une veine porte très dilatée.

L'écho-endoscopie a montré une compression de la VBP dans sa partie moyenne et hilare par une importante dilatation du TP.

La CPRE a montré la présence de sténoses étagée de la VBP dans le cadre du cavernome porte.

Un traitement chirurgical fut indiqué, la patiente a bénéficié d'une anastomose spléno-rénale termino-latérale type Warren.

Les suites postopératoires ont été marquées par une hémorragie et une ascite.

La patiente est décédée juste après.

OBSERVATION 7 :

Il s'agit d'une patiente âgée de 49 ans, ayant comme antécédent une notion d'avortements à répétition.

Elle a consulté pour des coliques hépatiques associées à un ictère cholestatique.

L'examen clinique a trouvé un ictère conjonctival avec splénomégalie.

Le bilan biologique a objectivé une cholestase.

L'échodoppler abdominal et la bili-IRM ont objectivé une dilatation des VBIH droites et gauches avec compression de la VBP en regard du canal cystique par un cavernome porte avec une splénomégalie. Le diagnostic de la biliopathie portale a été retenu.

Le traitement était endoscopique avec mise en place d'une prothèse plastique.

La patiente a été perdue de vue.

Tableau 1: Tableau résumant les cas.

	Cas1	Cas2	Cas3	Cas4	Cas5	Cas6	Cas7
Age/sexe	22 ans/Homme	50 ans / Homme	34 ans/ Homme	31 ans/ Homme	65 ans/ Homme	43 ans/Femme	49ans/ Femme
ATCD	HTP sur cavernome portal depuis 2014	Tuberculose pulmonaire	HTP sur cavernome portal depuis 2010	Tuberculose ganglionnaire	HTP sur thrombose portal depuis 20 ans	HTP sur thrombose portal depuis 16ans	Sans ATCD particuliers
Signes fonctionnels/ physiques	Découverte fortuite à l'écho abdominal devant une décompensation hémorragique (mélèna) / Splénomégalie	Découverte fortuite à l'écho abdominal / Splénomégalie	Ictère+ Coliques hépatiques / Ictère cutanéomuqueux, Et Splénomégalie	Ictère intermittent (8mois) / Ictère cutanéomuquex	Coliques hépatiques / Sensibilité d'hypochondre droit	Ictère / Ictère cutanéomuqueux et Splénomégalie	Ictère+ Coliques hépatiques / Ictèreconjonctival et Splénomégalie
Bilan biologique	Cholestase +cytolyse	Cholestase +cytolyse	Cholestase +cytolyse	Cholestase +cytolyse	Cholestase	Cholestase	Cholestase
Couple échographie abdominal/ bili-IRM	-VB multilithiasique -Discrete Dilatation des VBIH sur une striction de la VBP par un cavernome portal et -SPMG	-VB multilithiasique -Dilatation des VBIH et de la VBP dans sa portion retropancréatique suite à une compression par cavernome portal - Thrombose spléno-mésaraïque/ -SPMG	- VB multilithiasique - Dilatation des VBIH avec des calculs intracanaux - Dilatation de la VBP avec lithiases - CVC péri-biliaire compressive / -SPMG	- Dilatation de la VBP et des VBIH surtout à gauche en amont d'un manchon compressif à la fois de la VBP et de Tronc porte - Cavernome portal - SPMG	- Lithiase de VB - Dilatation de la VBP de 10 mm au niveau de sa partie proximale sans obstacle - Dilatation modérée des VBIH	- Dilatation des VBIH par compression d'une veine porte très dilatée	- Dilatation des VBIH droites et gauche - Compression de la VBP en regard du canal cystique par un cavernome porte

TDM	- Cavernome portal associé à une infiltration tissulaire hilaire étendue sur 30 mm engainant la VBP - Dilatation modérée des VBIH - VB lithiasique - SPMG homogène à 17 cm	- Tronc porte dilaté à 19 mm au niveau du hile hépatique - Dilatation des VBIH intéressant les branches proximales péri-hilaires - Dilatation de la VBP à 15 mm au niveau du hile hépatique et aussi au niveau de la portion rétropancréatique où paraît s'enclaver un petit calcul SPMG à 16 cm					
Echo- endoscopie				- Le manchon tissulaire correspond à des veines de dérivation partiellement ou complètement trombosées - Dilatation VBP, VBIH à gauche, avec une VBP d'aspect filiforme dans sa portion rétropancréatique	- Dilatation de la VBP intéressant les 2/3 inférieur de la VBP	- Compression de la VBP dans sa partie moyenne et hilaire par une importante dilatation du tronc porte	

CPRE		- Aspect de compression ou bien de malformation de la VBP	- Dilatation de la VBP et des VBIH avec des calculs - Empièrrement cystique et vésiculaire - Une VBP distale qui semble rétrécie sans sténose biliaire distale	- Disparité de calibre de la VBP avec une partie proximale dilatée et distale rétrécie avec dilatation des VBIH		- Sub-sténoses étagée de la VBP dans le cadre du cavernome porte	
Etiologie de la TVPEH	Déficit en protéine C	Indéterminé	Déficit en protéine C et S	Etiologie indéterminée	Indéterminée	Déficit en protéine S	Indéterminée
Traitement	Chirurgical : Anastomose splénorénale termino-latérale (Warren)	Chirurgical : Anastomose mésentérico-cave (Drapanas)	Endoscopique : Sphinctérotomie avec Extraction calculs	Endoscopique : Mise en place d'une prothèse biliaire plastique	Le malade a refusé le traitement chirurgical	Chirurgical : Anastomose spléno-rénale termino-latérale (Wareen).	Endoscopique : Mise en place d'une prothèse biliaire plastique
Evolution	Favorable	Favorable	Décès	Favorable	Perdu de vue	Décès	Perdu de vue

RESULTATS

I. ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE:

A. AGE :

L'âge de nos patients varie entre 22 et 65 ans avec un âge moyen de 42 ans. La (**figure 30**) détaille la répartition des patients selon l'âge par tranches de 20 ans, le maximum de fréquence se situe entre 40 et 60 ans avec un pourcentage de 57,14 %.

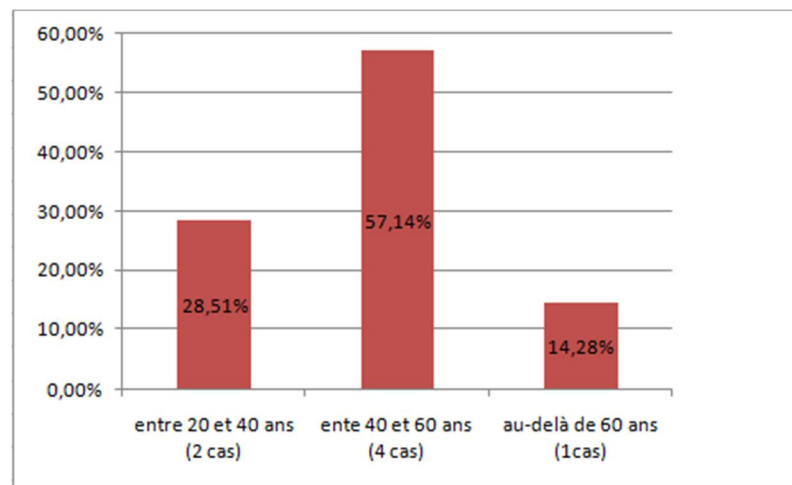


Figure 30: Répartition des patients selon les tranches d'âge.

B. Sexe :

Parmi nos patients, on compte 5 hommes (71,42 %) pour 2 femmes (28,57 %). Le sexe ratio était de 2,5 (**figure 31**).

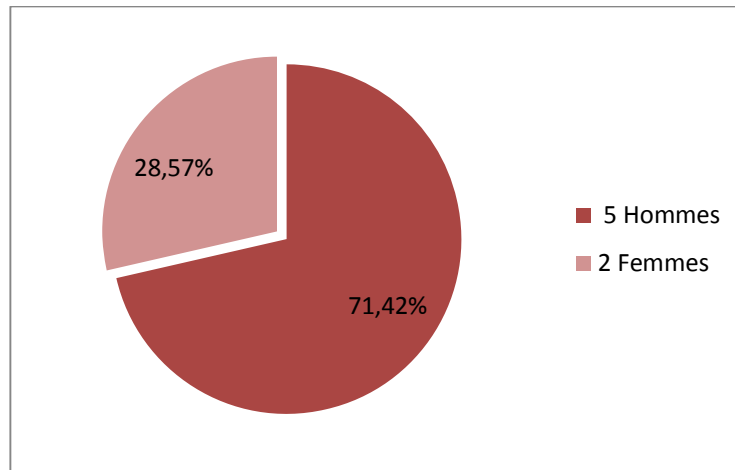


Figure 31: Répartition des patients selon le sexe.

C. ANTECEDENTS :

Dans leurs antécédents :

- 4 patients étaient suivis pour hypertension portale ;
- Les autres patients n'avaient pas d'antécédents particuliers en dehors d'une tuberculose pulmonaire et ganglionnaire dans 2 cas respectivement.

D. DELAI D'APPARITION DE LA BILIOPATHIE PORTALE :

La biliopathie portale a été découverte en même temps que le diagnostic du cavernome portal chez 3 patients (42,85 %).

Et chez 4 patients (57,14 %), elle a été diagnostiquée respectivement après 1, 6, 16 et 20 ans d'évolution de la thrombose veineuse portale extra-hépatique (**figure 32**).

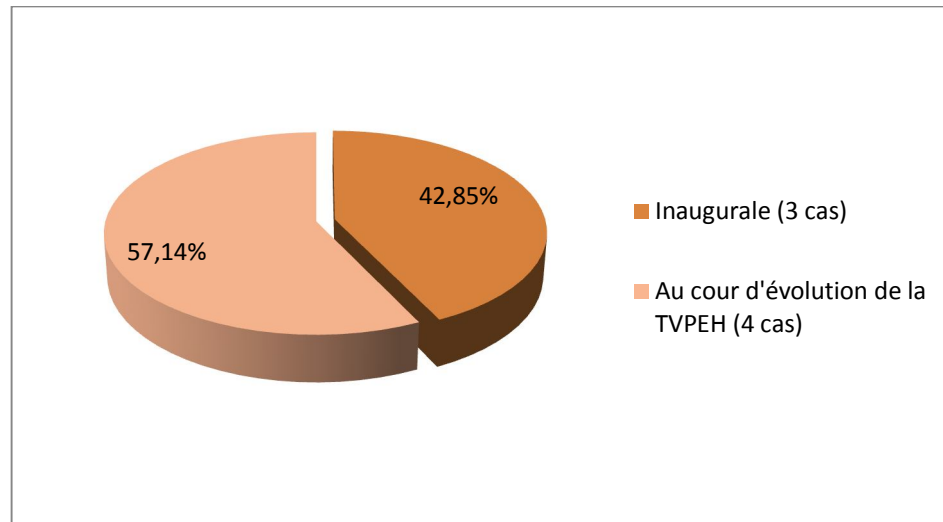


Figure 32 : Délai d'apparition de la biliopathie portale.

II. ETUDE CLINIQUE :

A. PRESENTATION CLINIQUE :

5 patients étaient symptomatiques, et 2 patients étaient asymptomatiques avec une découverte fortuite par une échographie abdominale, réalisée devant une hémorragie digestive et une hernie inguinale (**figure 33**).

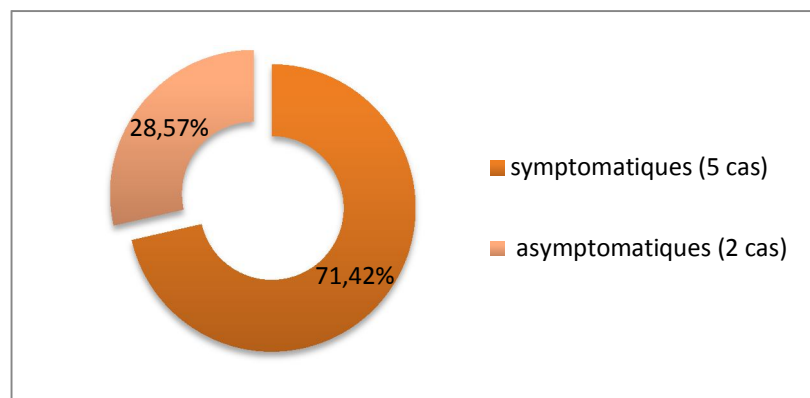


Figure 33: Répartition des patients selon la présentation clinique.

B. SIGNES FONCTIONNELS :

Les signes fonctionnels retrouvés chez les patients symptomatiques (**figure 34**), sont :

- L'ictère cholestatique dans 80 % des cas;
- La colique hépatique dans 60 % des cas;
- Le prurit dans 20 % des cas.

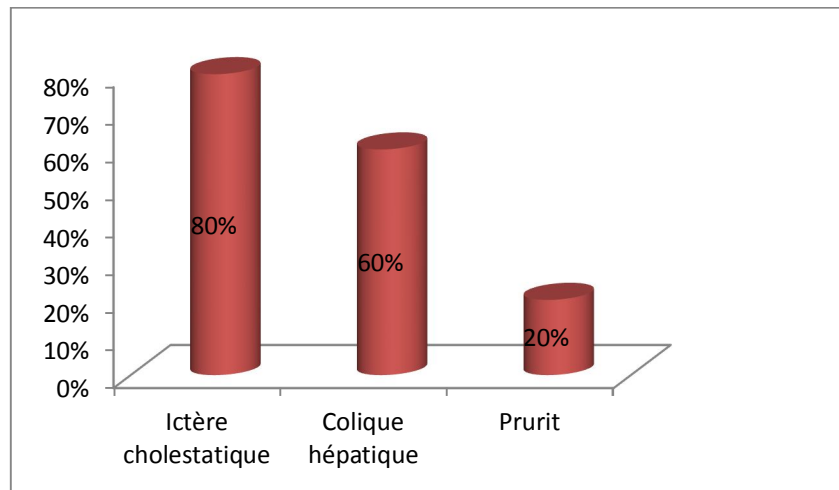


Figure 34: Les signes fonctionnels de la biliopathie portale

C. EXAMEN CLINIQUE :

L'examen général a permis de confirmer l'ictère cholestatique chez 4 patients (cutanéomuqueux dans 3 cas et conjonctival dans 1 cas), et chez les autres patients l'examen était normal. L'examen abdominal a révélé une sensibilité à la palpation de l'hypochondre droit chez 3 patients (42,85 %) et une SPMG chez 5 patients (71,42 %) et une CVC chez 1 patient (14,28 %).

III. ETUDE PARACLINIQUE :

A. BILAN BIOLOGIQUE :

La choléstase biologique a été retrouvée chez tous nos patients avec des valeurs qui varient :

Entre de 2 à 11x la normal pour la BD ;

Entre 1,5 à 7x la normal pour la GGT ;

Et entre 1,5 à 4,5x la normal pour les PAL ;

La cytolyse a été retrouvée chez 4 patients avec des taux de transaminases qui varient entre 2 à 3 x la normale.

L'hypersplénisme chez 3 patients (42,85 %) : (bi-cytopénie dans 2 cas, pan-cytopénie dans 1 cas) dont 1 patient avait en plus une anémie à 10 g/dl d'hémoglobine avec un taux d'hématocrite de 28 %.

Le bilan hydro-électrolytique, la fonction rénale et les paramètres d'insuffisance hépatocellulaire étaient sans anomalies.

B. BILAN MORPHOLOGIQUE :

Le bilan radiologique a comporté : une échographie abdominale chez 6 patients, une bili-IRM chez tous nos patients, une TDM abdominale chez 2 patients, une CRPE chez 4 patients et une écho-endoscopie chez 3 patients.

1. L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

L'échographie abdominale a été réalisée chez 6 patients et a objectivé les anomalies suivantes :

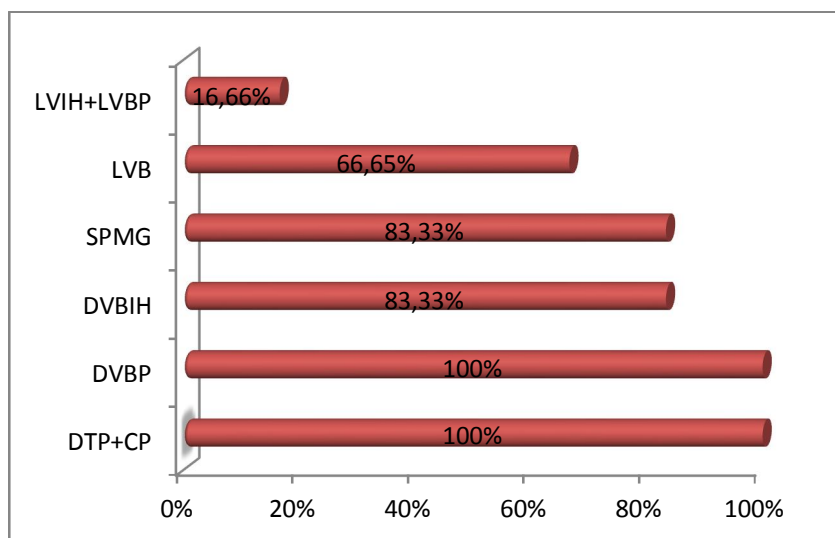


Figure 35 : Fréquence des anomalies échographiques en fonction des cas étudiés

2. LA BILI-IRM ABDOMINALE:

La bili-IRM a été réalisée chez tous nos patients et a objectivé les anomalies suivantes :

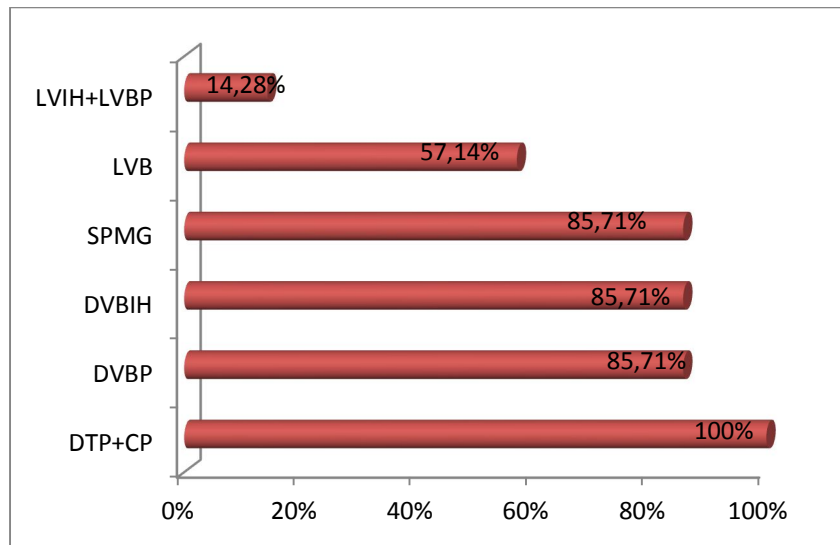


Figure 36 : Répartition des données de la bili-IRM en fonction des cas étudiés.

3. LA TDM ABDOMINALE:

A été réalisé chez 2 patients et a montré :

Un cavernome portal associé à une infiltration tissulaire hilare étendue sur 30 mm engainant la VBP, avec dilatation modérée des VBIH, une vésicule biliaire normotendue siège de nombreuses lithiases et une SPMG homogène à 17 cm et une circulation collatérale porto-cave notamment inter-hépto-rénale dans le 1^{er} cas.

Un hydrocholecyste multi lithiasique de stase, une dilatation des VBIH intéressant les branches proximales péri-hilaires et de la VBP à 15 mm au niveau du hile hépatique et aussi au niveau de la portion retro pancréatique mesurant 12x11 mm où paraît s'enclaver un petit calcul, avec un TP dilaté à 19 mm au niveau du hile hépatique et des dérivations veineuses spléno-mésaraïques et spléno-rénales et une SPMG homogène de 16 cm dans le 2^{ème} cas.

4. LA CPRE:

La cholangiopancrétographie endoscopique rétrograde a été réalisée chez 4 patients, et a montré :

Tableau 2 : Les données de la CPRE.

Les cas	Les données de la CPRE
Observation 2	Un aspect boursoufflé oedématié et congestif de la région para-papillaire, avec un aspect d'une compression ou bien d'une malformation siégeant sur la VBP.
Observation 3	Une dilatation de la VPB et des VBIH avec des calculs, empierement cystique et vésiculaire avec une VPB distale qui semble rétrécie sans sténose.
Observation 4	Une disparité de calibre de la VBP avec une partie proximale dilatée et distale rétrécie avec dilatation des VBIH.
Observation 6	Des sub-sténoses étagées de la VBP dans le cadre du cavernome porte.

5. L'ECHOENDOSCOPIE:

L'écho endoscopie a été réalisé chez 3 patients, a montré :

Tableau 3 : Les données de l'écho-endoscopie.

Les cas	Les Données d'écho-endoscopie
Observation 4	Une dilatation des VBIH à gauche, un aspect filiforme de la VBP dans sa portion rétro-pancréatique avec des veines de dérivation partiellement ou complètement thrombosées.
Observation 5	Une dilatation de la VBP en faveur de biliopathie hypertensive intéressant les 2/3 inférieurs.
Observation 6	Une compression de la VBP dans sa partie moyenne et hilare par une importante dilatation du TP.

6. LA FOGD:

La fibroscopie œsogastroduodénale a été réalisée chez 4 patients, montrant les signes d'hypertension portale : des VO grade II et III dans 50 %, des GOV de type 1 dans 50 % des cas et de type 2 dans 25% des cas avec une gastroraphie hypertensive dans 25 % des cas.

C. LE BILAN ETIOLOGIQUE :

Le bilan des anomalies prothrombotiques comportant la numération formule sanguine, la biopsie ostéo-médullaire, le dosage des anticorps antiphospholipides, le bilan thrombophilie (dosage des inhibiteurs de coagulation : protéine C, protéine S et antithrombine III) chez nos patients avait conclu à : (**figure 37**)

- Un déficit en protéine C, en protéine S, en protéine C et S, respectivement chez 3 patients ;
- Et chez les 4 autres patients, le bilan étiologique était négatif.

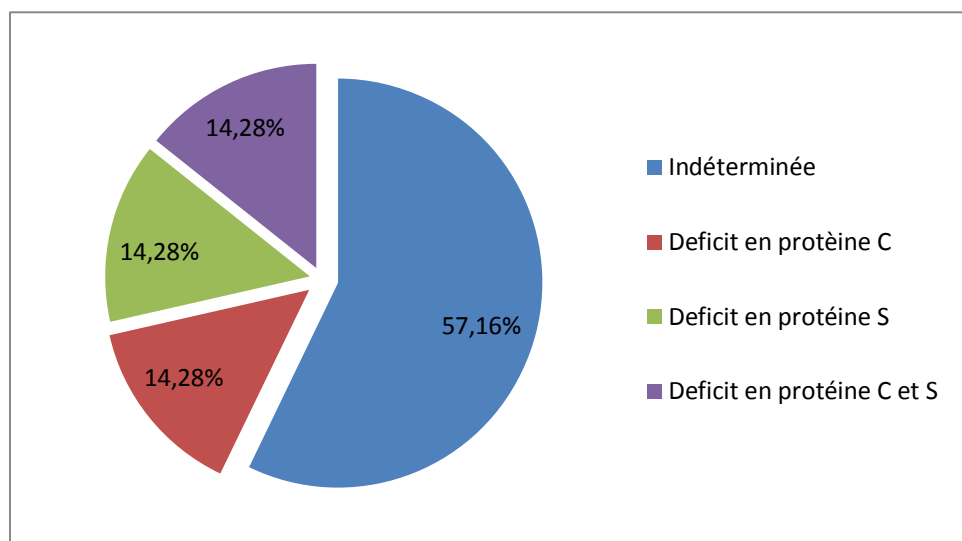


Figure 37: Les étiologies de la TVPEH chez nos patients.

IV. ETUDE THERAPEUTIQUE :

A. MOYENS :

1. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :

Le traitement endoscopique a été indiqué chez 3 patients (42,85 %). Deux patients ont bénéficié de la mise en place d'une prothèse biliaire plastique et un patient a bénéficié d'une sphinctérotomie endoscopique avec extraction des calculs.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

A été indiqué chez les 4 autres patients (57,14%). Un patient a refusé l'intervention et 3 patients ont bénéficiés d'une dérivation vasculaire : spléno-rénale (intervention de Warren) dans 2 cas et mésentérico-cave (intervention de Drapanas) dans 1 cas

B. COMPLICATIONS :

1. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :

Angiocholite dans 1 cas.

2. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Infarctus splénique dans 1 cas et ascite avec hémorragie digestive dans 1 cas.

V. EVOLUTION :

1 cas a refusé l'intervention chirurgicale. Il a été perdu de vue.

A. APRES TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :

- Favorable (1 cas)
- Décès (1 cas).
- 1 cas perdu de vue.

B. APRES TRAITEMENT CHIRURGICAL :

- Favorable (2 cas).
- Décès (1 cas).



DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. INCIDENCE :

L'incidence de la biliopathie portale est difficile à déterminer d'une part à cause de sa rareté avec seulement 525 cas retrouvés depuis sa première description en 1944 et d'autre part à cause de son caractère symptomatique dans seulement 5 à 50 % des cas [1, 20, 35-38, 42, 46, 55, 56, 79, 90, 99-113].

B. AGE :

La majorité des cas de biliopathie portale publiés dans la littérature, sont souvent diagnostiqués à l'âge adulte avec un âge moyen qui varie entre 29,5 et 49,5 ans **Tableau 4.**

Tableau 4: L'âge moyen selon les données de la littérature.

Auteurs	Année de publication	Age moyen (ans)
Bayraktar et al [25]	1995	31,5
Perlemuter[33]	1996	47,2
Candat et al [28]	2003	49,5
Sezgin et al [29]	2003	36,1
Chevalier et al [30]	2006	43,5
Vibert et al [21]	2007	38,84
Agarwal et al [34]	2011	29,5
Liop et al D [32]	2011	47
Aguirre et al [20]	2012	44
Abdelaoui F [35]	2012	35,5
Ramchandani M [36]	2014	39,5
Cellich PP [37]	2015	47,5
Notre Série	2018	42

Dans notre série, l'âge moyen de nos patients est proche aux chiffres rapportés par la plupart des auteurs, avec un âge moyen de 42 ans et des extrêmes de 22 à 65 ans.

C. LE SEXE :

La prédominance masculine est nette, la majorité des séries de cas publiées trouvent une prédominance masculine avec un sexe ratio qui varie de 1,2 à 4.

Alors que 2 études seulement parlent d'une prédominance féminine (sexe ratio de 0,66) [36, 40] et dans 3 études seulement la BP a été diagnostiqué chez les deux sexes de façon égale (sexe ratio de 1) [29, 30, 35]. **Tableau 5.**

Tableau 5 : Le sexe ratio selon les données de la littérature.

Les auteurs	année de publication	répartition selon Le sexe H/F	Sexe ratio
Sarin et al [23]	1992	16/4	4
Dilawari et chawla [22]	1992	16/4	4
Khuroo et al [24]	1993	13/8	1,62
Bayraktar et al [25]	1995	24/20	1,2
Malkan et al [26]	1999	12/8	1,5
Radha et al [40]	1999	2/ 3	0,66
Nagi et al [27]	2000	25/18	1,38
Candat et al [28]	2003	15/10	1,5
Sezgin et al [29]	2003	5/5	1
Khare et al [39]	2005	9/4	2,25
Chevalier et al [30]	2006	5/5	1
Dhiman et al [21]	2007	36/17	2,11
Vibert et al [31]	2007	13/6	2,16
Oo et al [41]	2009	10/3	3,33
Agarwal et al [34]	2011	27/12	2,25
Liop et al [32]	2011	41 /26	1,57
Aguirre et al [20]	2012	6/5	1,2
Abdelaoui. F [35]	2012	2/2	1
Ramchdani et al [36]	2014	2/ 3	0,66
Liu Y [38]	2015	10/8	1,25

Mrabet S [42]	2016	4/2	2
Notre série	2018	5/2	2,5

Dans notre série, nous constatons une prédominance masculine 5 hommes pour 2 femmes, avec un sexe ratio de 2,5 ce qui concorde avec les données de la littérature.

D. DELAIS D'APPARITION DE LA BILIOPATHIE PORTALE :

Les signes cliniques de la biliopathie portale apparaissent le plus souvent après une longue durée d'évolution de la TVPEH [42]. Selon les études la durée moyenne retrouvée entre le diagnostic de TVPEH et la biliopathie portale symptomatique varie de 6 à 10,3 ans

Tableau 6.

Tableau 6: La durée moyenne entre le diagnostic de la TVPEH et la survenue des symptômes de la biliopathie portale

Les auteurs /année de publication	La durée d'évolution de la TVPEH avant le diagnostic de la biliopathie portale	La durée moyenne d'évolution de la TVPEH
Perlemuter. G [33] / 1996	Après 6 ans chez (2 cas) et après 7 ans, 8 ans, 14 ans, 21 ans chez (4 cas) respectivement.	10,3 ans
Chevalier et al [30] / 2006	Après 17 ans, 3 ans, 4 ans, 29 ans, 11 ans, 2 ans, 34 ans, 1 an, 3 mois (0,25 an) et 2 mois (0,16 an) chez 10 cas respectivement.	10,14 ans
Abdelaoui. F [35] / 2012	Après 5 ans et 12 ans d'évolution chez 2 cas respectivement.	8,5 ans
Mrabet. S [42] / 2016	Après 5 ans et 7 ans d'évolution chez 2 cas respectivement.	6 ans
Notre Série / 2018	Après 1an, 6 ans, 16 ans et 20 ans d'évolution chez 4 cas respectivement.	10,75 ans

Dans notre série, nous avons constaté les mêmes données de la littérature. Dans 57,14% des cas la biliopathie portale a été diagnostiquée après une durée moyenne d'évolution de la TVPEH de 10,75 ans, et dans seulement 42,8 % des cas elle a été diagnostiquée en même temps avec la TVPEH.

II. LA CLINIQUE :

Selon les données de la littérature 78 à 100 % des patients porteurs d'une TVPEH ont des anomalies biliaires à la bili-IRM. Dans 50 à 95 % des cas ils sont asymptomatiques et dans uniquement 5 à 50 % des cas sont symptomatiques **Tableau 7 [2, 3, 21]**.

Tableau 7 : Fréquence des caractéristiques cliniques et radiologiques de la biliopathie portale chez les patients porteurs d'une TVPEH [1].

Auteurs/ année de publication	Pays	Nombre de cas	Fréquence des anomalies biliaires à la bili-IRM	Fréquence des symptômes biliaires
Dilawari et chawla [22]/ 1992	Chandigah Inde	21 cas	100 %	5%
Sarin et al [23]/ 1992	Delhi Inde	20 cas	90 %	15 %
Khuroo et al [24]/ 1993	Kashmir Inde	21 cas	81 %	38 %
Bayraktar et al [25]/ 1995	Ankara Turkey	44 cas	94 %	30 %
Malkan et al [26]/ 1999	MumbaiIndia	20 cas	85 %	10 %
Nagi et al [27]/ 2000	Chandigah Inde	43 cas	100 %	19 %
Candat et al [28]/ 2003	Paris France	25 cas	84 %	28 %
Sezgin et al [29]/ 2003	Mersin Turkey	36 cas	94 %	10 %
Chevalier et al [30] / 2006	France	17 cas	90 %	50 %
Dhiman et al [21] / 2007	Chandigah Inde	53 cas	100 %	24,5 %
Vibert et al [31]/ 2007	Nice France	64 cas	100 %	30 %
Liop et al [32]/ 2011	Barcelona	67 cas	78 %	21 %

Dans notre série, 5 cas étaient symptomatiques (71,42 %). Nos résultats ne concordent pas avec les données de la littérature (seulement 5 à 50 % des cas sont symptomatiques), mais cela peut s'expliquer par le nombre de cas limité dans notre série (7 cas).

A. LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE :

La biliopathie portale est une pathologie d'évolution progressive, et présente deux phases : asymptomatique et symptomatique.

1-La phase asymptomatique :

Elle est caractérisée par la présence des anomalies biliaire sur la CPRE et /ou la bili-IRM, en absence de tout symptôme biliaire [43].

Dans notre série, 2 cas ont été diagnostiqués à la phase asymptomatique.

2-La phase symptomatique :

Durant cette phase les anomalies radiologiques et les signes cliniques sont présents. Les patients présentent des signes de cholestase chronique : Ictère choéstatique avec ou sans douleur biliaire ou angiocholite aiguë, qui sont liés à la présence anomalies biliaires avancées (sténoses et lithiases des voies biliaires) sur l'imagerie [43].

Selon les données de littérature, les signes fonctionnels sont dominés par l'ictère cholestatique qui est le maître symptôme retrouvé dans 76,16 % des cas, suivi par la colique hépatique dans 39,78 % des cas, l'angiocholite dans 33,94 % des cas et par le prurit dans 23,57 % des cas. La fièvre a été retrouvée dans 15,38 % selon l'étude de Dhiman [21] publiée en 2007. **Tableau 8.**

Tableau 8: Les signes fonctionnels et physiques de la BP selon la littérature.

Etudes/ Année	[22] 1992	[24] 1993	[33] 1996	[26] 1999	[40] 1999	[28] 2003	[29] 2003	[39] 2005	[31] 2007	[21] 2007	[41] 2009	[34] 2011	[32] 2011	[35] 2012	[20] 2012	[36] 2014	[37] 2015	[42] 2016	Σ	Notre Série
Nb total des cas de BP	20	21	8	20	5	25	10	13	64	53	13	39	67	4	11	5	9	6	393	7
Nb de cas sympto- matiques	1	8	5	2	1	7	10	13	19	13	13	39	14	4	7	5	5	2	168	5
Ictère	1 cas 100 %	7 cas 85,5 %	3 cas 60 %	2 cas 100 %	1 cas 100%	3 cas 42,80 %	3 cas 30%	13 cas 100%	12 cas 63,15 %	9 cas 69,23 %	13 cas 100%	28 cas 71,8%	4 cas 28,57 %	4 cas 100 %	7 cas 100 %	3 cas 60%	3 cas 60%	2 cas 100 %	76,16 %	80%
Colique Hépatique						2 cas 28,50 %	1 cas 10%			10 cas 76,92 %	5 cas 38,46 %	24 cas 61,53 %	6 cas 42,85 %			1 cas 20%	2 cas 40%		39,78 %	60%
Angiocholite		1 cas 12,50 %	2 cas 40%			1 cas 14,28 %	5 cas 50%	7 cas 53,84 %	7 cas 36,84 %	3 cas 23%		24 cas 61,53 %	3 cas 21,42 %			2 cas 40%	1 cas 20%		33,94 %	
Prurit						1 cas 14,28 %	1 cas 10%							2 cas 50%		1 cas 20%			23,57 %	20%
Fièvre										2 cas 15,38 %									15,38 %	
SPMG								13 cas 100%			11 cas 84,61 %	34 cas 87,17 %		3 cas 75%					86,69 %	71,42%

Dans notre série, chez les 5 cas symptomatiques nous avons constaté les mêmes résultats de la littérature avec un ictère cholestatique retrouvé dans 80 % des cas suivi par la colique hépatique dans 60 % des cas, l'angiocholithe dans 20 % des cas (chez un patient au cours de son hospitalisation) et le prurit dans 20 % des cas.

A côté des manifestations biliaires, des signes d'hypertension portale par TVPEH comme l'hémorragie digestive par rupture des varices gastro-œsophagiennes ou hémorroïdales et la splénomégalie sont souvent retrouvés [44].

Selon les données de la littérature une histoire d'hémorragie digestive était présente dans 84 % des cas selon l'étude de Agarwal [34] en 2011, dans 76,9 % des cas selon l'étude de Oo [41] en 2009 et dans 69,2 % des cas selon l'étude de khar en 2005 [39].

Parfois, la maladie est révélée par un saignement gastro-œsophagien [44]. Dans une série de 11 cas publiée en 2012 par Aguirre [20], le diagnostic de biliopathie portale a été évoqué et confirmé par l'imagerie devant une aggravation des signes cliniques d'hypertension portale dans 36,36 % des cas (4 cas).

Dans notre série, l'hémorragie digestive a été présente chez 4 patients, dont 1 patient a présenté méléna comme motif de consultation.

B. L'EXAMEN CLINIQUE :

Il permet de confirmer l'ictère cholestatique, d'apprécier la sensibilité au niveau de l'hypochondre droit, et de rechercher les signes d'hypertension portale en rapport avec la TVPEH.

Selon les données de la littérature, la splénomégalie était présente dans 75 % des cas selon l'étude de Abdelaoui F [35], dans 84,6 % des cas selon l'étude de Oo [41], dans 87,1 % selon l'étude de Agarwal [34] et dans 100 % des cas selon l'étude de khare [39] et l'étude de Mrabet S [42].

Selon l'étude de Agarwal [34] en 2011, l'examen clinique a permis d'objectiver aussi une hépatomégalie dans 64,1 % des cas et une ascite dans 2,6 % des cas.

Dans notre série, l'examen clinique a confirmé l'ictère cholestatique chez 4 patients (cutanéomuqueux dans 3 cas et conjonctival dans 1 cas), et a objectivé une sensibilité à la palpation d'hypochondre droit chez 3 patients, une splénomégalie chez 5 patients (71,42 %) et une CVC abdominale chez 1 patient (14,28 %).

III. PARACLINIQUE :

A. BILAN BIOLOGIQUE :

La majorité des patients atteints de la biliopathie portale ont une cholestase biologique reflétant les changements biliaires secondaires au cavernome portal.

Pendant la période de suivi de ces patients, une légère augmentation de la PAL et de la GGT a été notée et ce n'est qu'à la phase symptomatique (en présence de sténoses et /ou de calculs biliaires) qu'on observe une augmentation plus marquée des taux de PAL, de GGT et de bilirubine [45].

La cytolysé hépatique par augmentation du taux des ASAT et ALAT s'observe à des stades avancés de la maladie. Le bilan d'hémostase et le taux d'albumine peuvent être anormaux seulement en cas de cirrhose biliaire secondaire [46].

Dans notre série, la cholestase biologique a été retrouvée chez tout nos patients (100 %), la cytolysé chez 4 patients (57,14 %), et l'hypersplénisme dans 42,85 % (pancytopénie dans 1 cas et bicytopenie dans 2 cas) dont 1 cas avait en plus un taux d'Hb à 10g/dl et un taux d'hématocrite à 28 % en rapport avec son hémorragie digestive (méléna). Le reste du bilan biologique (ionogramme, bilan d'hémostase) était normal.

B. BILAN RADIOLOGIQUE :

Le but de l'imagerie est double, elle permet:

- d'évaluer le degré et l'étendue de la thrombose de la veine porte et décrire les différentes circulations veineuses collatérales porto-portales et porto-systémiques
- et d'objectiver la relation entre la thrombose portale et les anomalies biliaires résultantes.

Depuis 3 décennies, la CPRE a été considérée le Gold standard pour le diagnostic de la biliopathie portale. Cependant, en raison sa nature invasive et du risque d'hémobilie et d'angiocholite, elle est maintenant remplacée par d'autres techniques d'imagerie : L'écho-doppler abdominal, la TDM abdominale et l'IRM abdominal avec la séquence cholangio-IRM qui jouent un rôle important dans le diagnostic et dans le suivi, réservant la CPRE au diagnostic des cas trompeurs et à des interventions à visée thérapeutique [47, 48].

L'écho-endoscopie est aussi susceptible d'avoir une place dans l'algorithme de la gestion de la biliopathie portale symptomatique, puisqu'elle permet une évaluation détaillée des collatérales intra-cholédociennes avant la réalisation de la CPRE [49].

1. L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE AVEC DOPPLER COULEUR :

L'écho-doppler abdominal est la modalité initiale de dépistage chez les patients porteurs d'une TVPEH et suspectés d'avoir une biliopathie portale, et aussi une modalité de suivi. Elle montre l'absence de la veine porte et la présence du cavernome portal sous forme de multiples structures anéchogènes tortueuses entourant la veine porte (**figure 38 A**). Ces collatérales péri-portales peuvent être interprétées comme une masse tissulaire solide entourant la VBP, mais le doppler couleur permet d'identifier facilement la nature vasculaire de cette masse en montrant l'absence de flux dans la veine porte thrombosée avec un flux hépatopète dans ces collatérales (**figure 38 D**).

Des veines collatérales tortueuses similaires peuvent également être retrouvées autour de la paroi des voies biliaires intra et extra hépatique (**figure 38 B**) et de la vésicule biliaire (**figure 38 C**).

Très rarement, des collatérales peuvent être observées dans la paroi de la vésicule biliaire et de la VBP. Elle permet de les distinguer de l'épaississement pariétale inflammatoire et néoplasique.

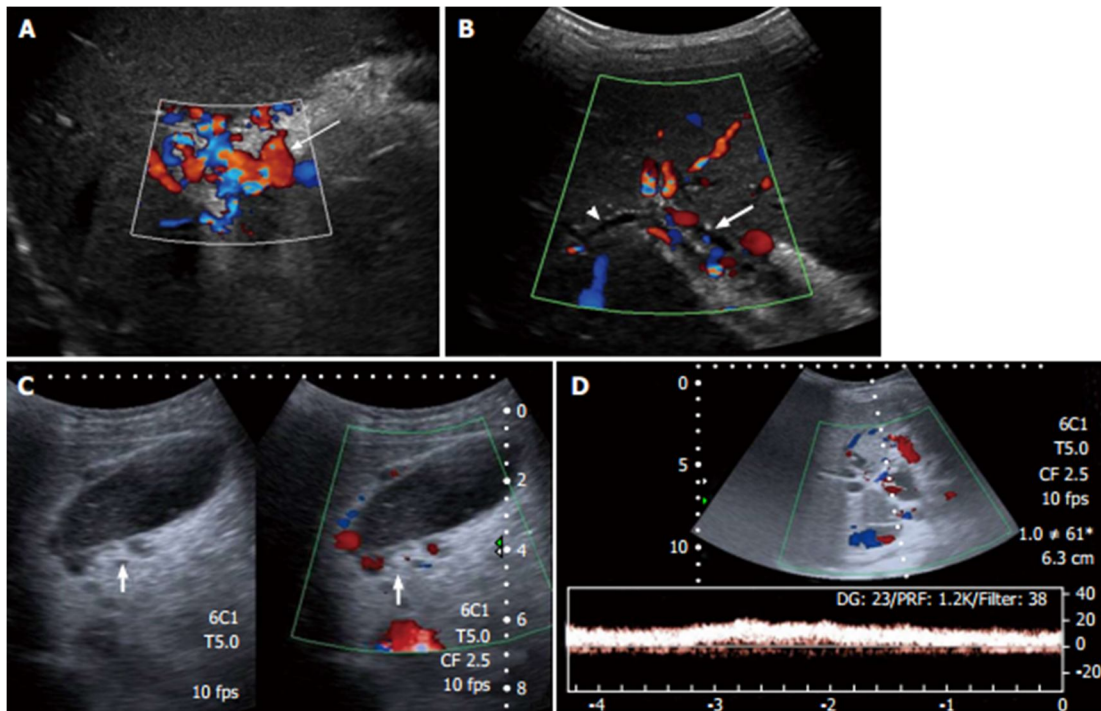


Figure 38 : : Echo-doppler abdominal montrant les anomalies de la BP [47].

A : Cavernome portal au doppler couleur. B : Les collatérales autour de la paroi des VBIH (tête de flèche) et de la VBP (flèche étroite) au doppler couleur. C : Les varices pericholecystiques au doppler couleur. D : Doppler couleur montrant un flux hépatopète dans les collatéraux sous forme d'une onde monophasique.

L'écho-doppler permet aussi d'évaluer la perméabilité de la dérivation chirurgicale en post-opératoire (**figure 39**) [47, 50].

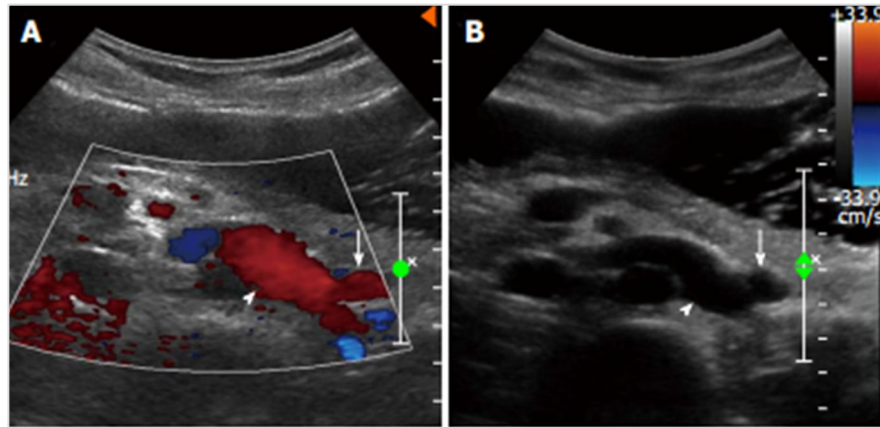


Figure 39 : Echo-doppler abdominal montrant la dérivation chirurgicale spléno-rénale [47]. A : Image au doppler, B : Image à l'échelle gris montrent la dérivation chirurgicale spléno-rénale chez un malade en post opératoire : Veine splénique (la flèche étroite) se draine dans la veine rénale gauche (la tête de la petite flèche).

L'échographie abdominale est également capable d'apprécier l'état du foie, d'objectiver le rétrécissement et la sténose de la VBP avec la dilatation en amont, ainsi que la lithiase vésiculaire, de la VBP et la SPMG. Cependant, le nombre, le niveau ainsi que le mécanisme (par compression ou bien par ischémie) du rétrécissement biliaire sont difficiles à déterminer.

Les inconvénients de l'échographie abdominale couplée au doppler est qu'elle est opérateur-dépendant et généralement gênée par les gaz intestinaux et l'obésité [50].

Kessler et al ont conclu que l'écho-doppler abdominal est un outil important pour le diagnostic des anomalies radiologiques de biliopathie portale, ils ont étudiés les résultats de l'écho-doppler chez 24 patients qui ont une transformation caverneuse de la veine porte:

- La thrombose veineuse portale et le cavernome portal ont été objectivés chez tous les patients (100% des cas).
- Les anomalies biliaires ont été visualisées chez 13 (54%) des 24 patients :
 - La dilatation des VBIH chez les 13 patients (100%);
 - Les anomalies des VBEH chez 11 patients (84%);

- La lithiase de VBP chez 4 patients (30%);
- La lithiase vésiculaire chez 1 patient (7,69%) [51]

Dans notre série, l'échographie abdominale a été réalisé chez 6 patients et a objectivé : La thrombose veineuse portale et le cavernome portal chez tous les patients (100 %), la SPMG dans 83,33 % des cas, la dilatation des VBIH dans 83,33 % des cas, la dilatation de la VBP dans 100 % des cas, la lithiase vésiculaire dans 66,66% des cas, la lithiase des VBIH et de la VBP dans 16,66 % des cas pour chacune.

Bien que l'écho-doppler abdominal permette de montrer la plupart des anomalies radiologiques de la biliopathie portale, les autres techniques d'imagerie (TDM et IRM) sont nécessaires pour confirmer la maladie [50].

2. TOMODENSITOMETRIE ABDOMINALE : TDM

Le but principal du TDM abdominale est d'éliminer les autres causes de dilatation des voies biliaires telles que le cholangiocarcinome et la compression extrinsèque par une lymphadénopathie et aussi préciser la cause de la thrombose portale en excluant les causes néoplasiques telle que la thrombose tumorale [50].

Elle permet d'objectiver la dilatation de la VBP et des VBIH dues à la compression extrinsèque par les veines collatérales, la lithiase vésiculaire et cholédocienne ainsi que la SPMG, mais ne permet pas l'identification détaillée de l'étendue et du degré de rétrécissement biliaire [47].

La TDM permet aussi de montrer la dilatation de la veine porte, des plexus para biliaires et des varices péri-vésiculaires (**figure 40**), ainsi que les collatérales péri-spléniques, péri gastriques, œsophagiennes et rétro péritonéales [48, 50].

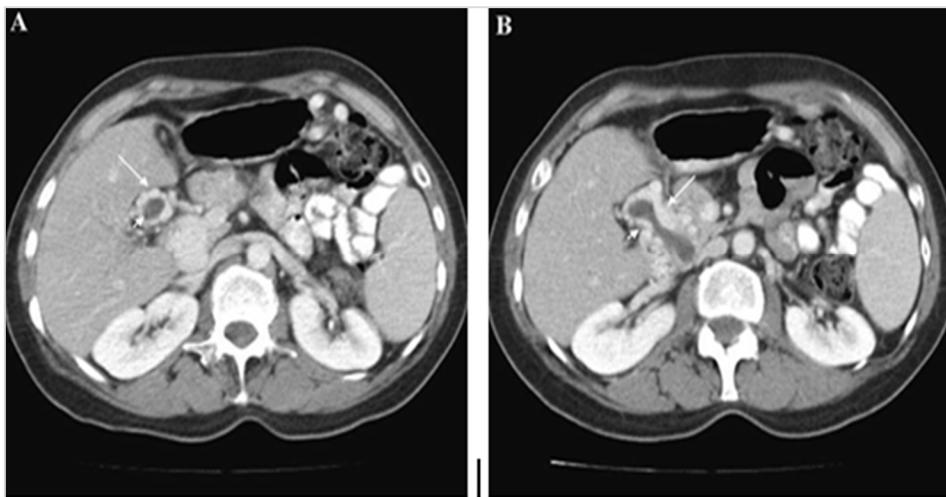


Figure 40: TDM abdominale montrant (A, B) la transformation caverneuse de la veine porte, avec des veines grossièrement dilatées en contact intime avec le canal cholédoque [48].

Elle permet aussi de préciser le siège et l'étendue de la thrombose portale, ce qui lui donne un rôle important dans l'évaluation préopératoire de la chirurgie de dérivation vasculaire, qui nécessite une évaluation détaillée de la perméabilité des branches portales intra-hépatiques, la veine splénique, la veine mésentérique supérieure, la veine cave inférieure ainsi que la perméabilité et les variations anatomiques des veines rénales. Et aussi en postopératoire permettant d'évaluer la perméabilité de la dérivation (**figure 41(C, D)**).

La TDM permet aussi de montrer l'hépatopathie portale qui se développe après une longue durée d'évolution, sous forme d'une dysmorphie hépatique avec des contours lobulés par atrophie des segments périphériques liée à la baisse du débit portal dans les territoires périphériques et hypertrophie des segments centraux préférentiellement irrigués par le cavernome portal (**figure 41(E)**)[47].

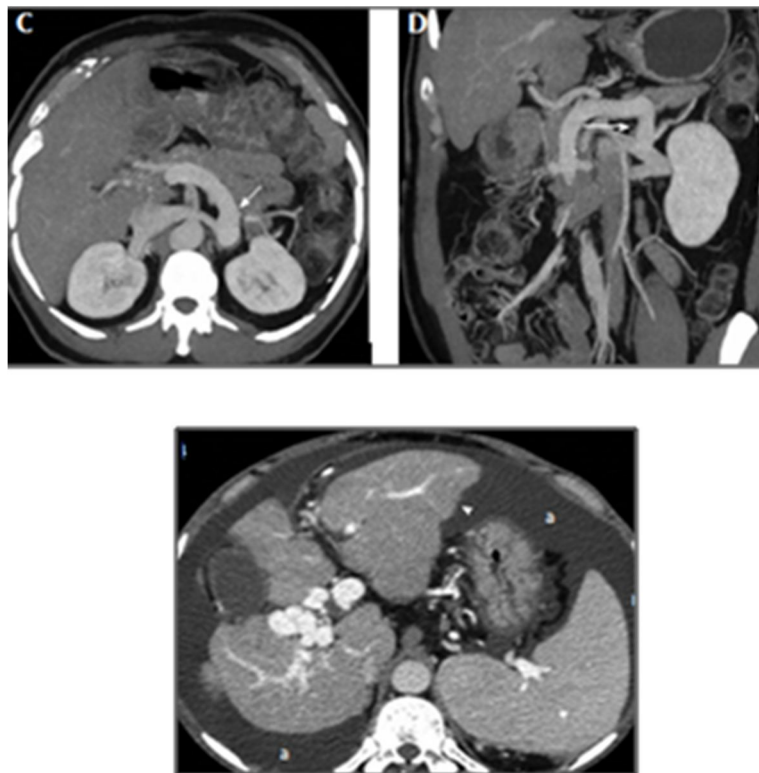


Figure 41: TDM abdominale montrant: (C, D) la dérivation chirurgicale spléno-rénale et (E) : un foie de contour lobulé [47].

Dans notre série, la TDM abdominale a été réalisée chez 2 patients seulement.

Selon une étude rétrospective des résultats du TDM et d'IRM chez 11 patients, la sensibilité du TDM pour donner des informations sur la thrombose portale et sur les anomalies biliaires qui en résulte est comparable à celle de l'IRM mais en raison du risque d'irradiation, la TDM n'est pas une technique préférée ni pour le diagnostic ni pour le suivi [20, 50].

3. L'IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE : IRM

L'IRM est utilisée pour le diagnostic et le suivi de la biliopathie portale depuis 2003, c'est un examen complet comportant la séquence cholangio-IRM dite aussi bili-IRM permettant de visualiser et de caractériser le type de retentissement biliaire, mais aussi la séquence HASTE qui permet de rattacher les anomalies biliaires à des varices épi ou para-cholédociennes et les reconstructions multi-planaires des séquences d'angio-IRM fournissent une cartographie vasculaire utile pour le diagnostic et pour le choix de la technique de dérivation la plus appropriée [32, 47, 52, 53].

Actuellement l'IRM avec ses séquences bili-IRM et angio-IRM a remplacé la CPRE en tant que modalité d'imagerie de choix pour la cartographie des anomalies biliaires du fait de son caractère non invasif dénué de risque, ainsi que sa capacité de confirmer le mécanisme compressif de la biliopathie portale en montrant le rapport direct des sténoses biliaires avec les veines du cavernome portal. Elle est également utile pour clarifier la cause de la sténose des voies biliaires, permettant la distinction entre l'épaississement néoplasique qui se caractérise par un rehaussement précoce et la fibrose par ischémie canalaire qui se caractérise par un rehaussement tardif [47, 48, 54]

La cholangiographie par résonance magnétique (bili-IRM) est un examen non invasif capable d'identifier toutes les modifications morphologiques de l'arbre biliaire d'une manière panoramique [48], avec une sensibilité et une spécificité similaires à celles de la CPRE selon Condat et al [44].

Les anomalies biliaires décrites à la bili-IRM sont les ondulations, l'irrégularité de la paroi des voies biliaires, le rétrécissement biliaire, les sténoses avec ou sans dilatation pré-sténotique, l'épaississement de la paroi de la vésicule biliaire et des voies biliaires, l'angulation de la VBP, la lithiase de la vésicule biliaire, de la VBP et la lithiase des VBIH (Figures 42 et 43) [47].

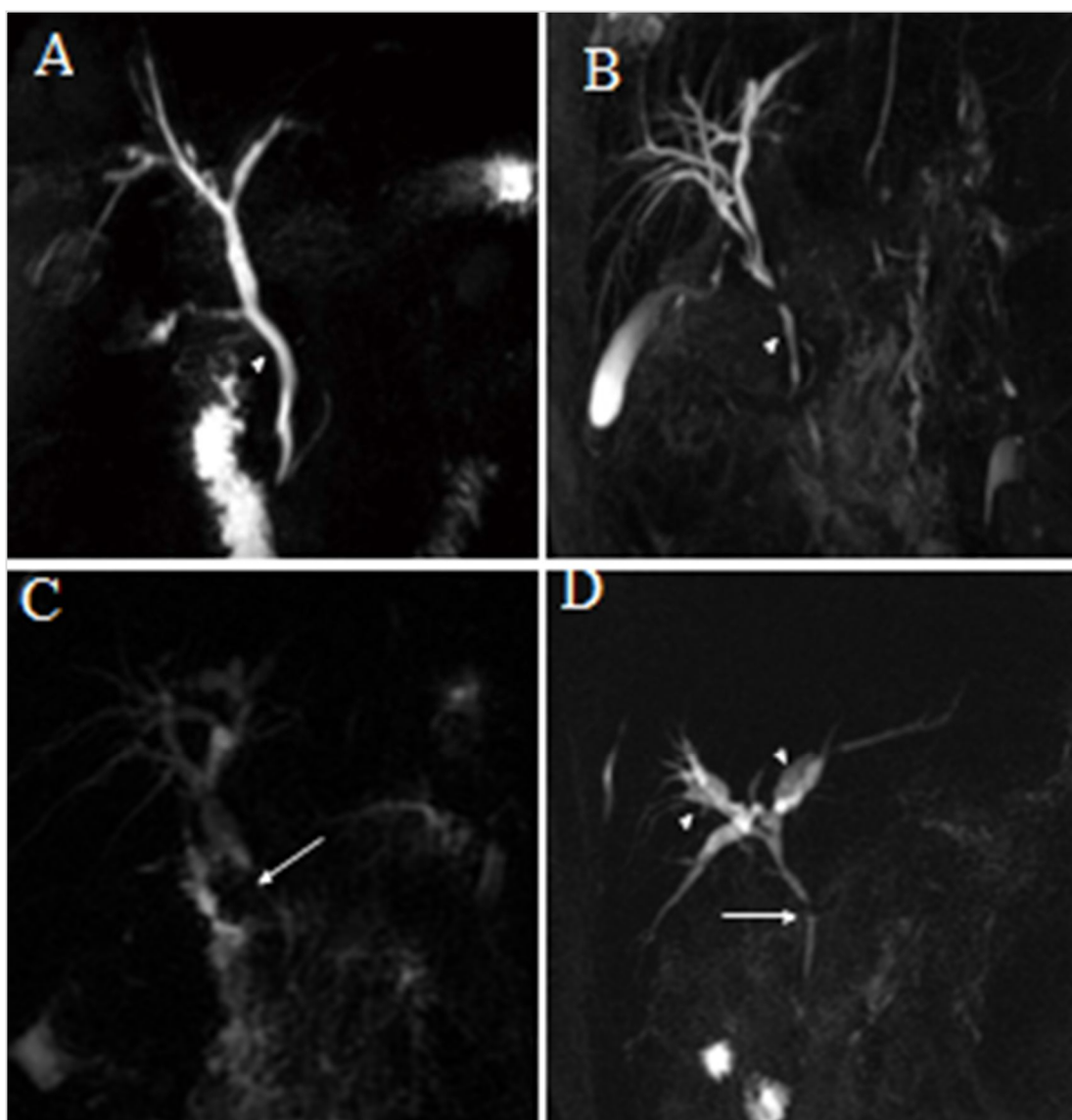


Figure 42: Bili-IRM montrant : A : Compression extrinsèque de la VBP, B : Irrégularité de contour de la VBP, C : Sténose de la VBP avec importante dilatation d'amont, D : Angulation de la VBP [47].

Les lithiases apparaissent sous forme des images hypo-intenses dans les voies biliaires dilatées sur les images pondérées en T2, ce qui ne devrait pas être confondu avec une pneumobilie observée particulièrement chez les patients qui ont bénéficiés d'une CPRE première [48, 50].

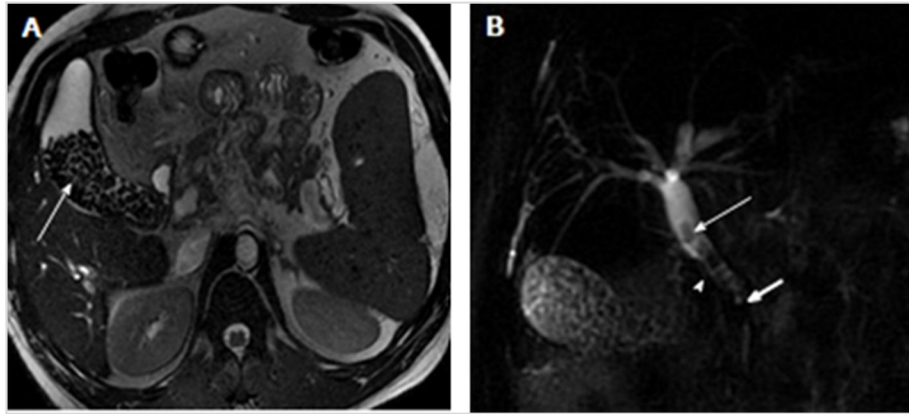


Figure 43: Séquence T2 d'IRM (A) montrant une vésicule biliaire multi lithiasique, B : Bili-IRM montrant des lithiases de la VBP [47].

L'aspect ondulé de la paroi biliaire est probablement due à la compression extrinsèque de la VBP par les collatérales péri-portales, alors que l'épaississement de la paroi des voies biliaires et de la vésicule biliaire est dû à la fibrose ischémique. La sténose focale (courte (<2 cm) ou bien longue (> 2 cm)) peut être secondaire à la compression ou bien à l'ischémie (figure 44) [50].

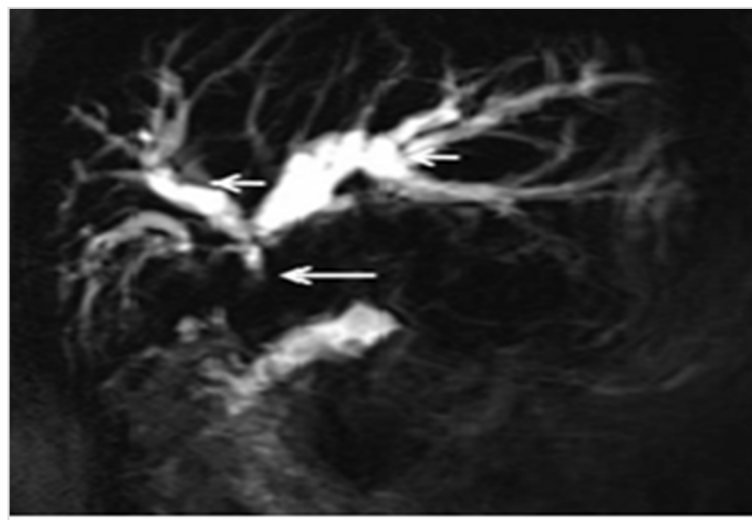


Figure 44 : Bili-IRM montrant une sténose de la VBP avec dilatation des VBIH droites et gauches [50].

L'angulation de la VBP est habituellement observée au bord supérieur du pancréas secondaire à la dilatation des veines duodéno-pancréatiques supérieures antérieures et postérieures suite à la thrombose portale, son degré se mesure à l'aide de séquences spéciales d'IRM en plaçant des lignes le long du grand axe de la VBP au dessus et en dessous du site d'angulation (**Figure 45**). Selon l'étude réalisée par Keizman et al, un angle biliaire inférieur à 145 ° est considéré comme un facteur risque de lithiase biliaire récidivante [50,55].

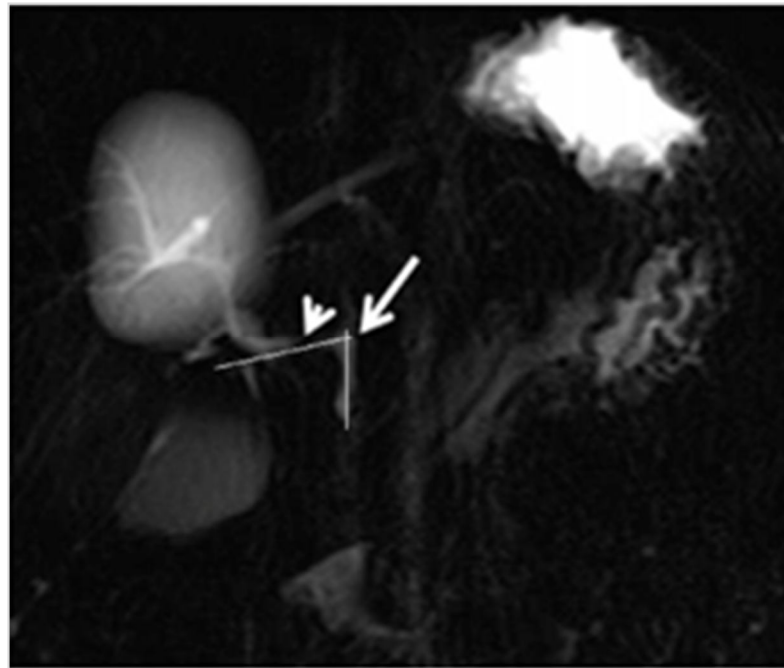


Figure 45: Angulation de la VBP. L'angle ici est presque 90° [55].

Dans une étude rétrospective de 16 patients porteurs de cavernome portal, tous les patients avaient des signes de biliopathie portale sur la bili-IRM. La sténose biliaire a été objectivée dans 93,7 % des cas, la dilatation en amont dans 68,7 %, l'ondulation de la paroi de l'arbre biliaire dans 87,5 % et l'angulation de la VBP dans 75 % des cas, varices de la vésicule biliaire dans 100 % des cas et varices cholédociennes dans 93,7% des cas [50].

Dans notre série, la bili-IRM a été réalisée chez tous nos patients et a objectivé des sténoses biliaires avec la dilatation en amont dans 85,71 % des cas, par contre les ondulations de la paroi biliaire, l'angulation de la VBP et les varices vésiculaires et cholédociennes n'ont pas été visualisés.

Classifications des anomalies radiologiques :

* *Liop et al* ont proposé une classification de la BP en 3 grades (**figure 46**) en fonction du degré de dilatation des voies biliaires sur les résultats du bili-IRM de 67 patients porteurs de la TVPEH, dont seulement 52 patients avaient une BP :

- **Grade I** : Présence des irrégularités des voies biliaires;
- **Grade II** : Présence des rétrécissements des voies biliaires sans dilatation;
- **Grade III** : Présence des sténoses avec dilatation des voies biliaires.

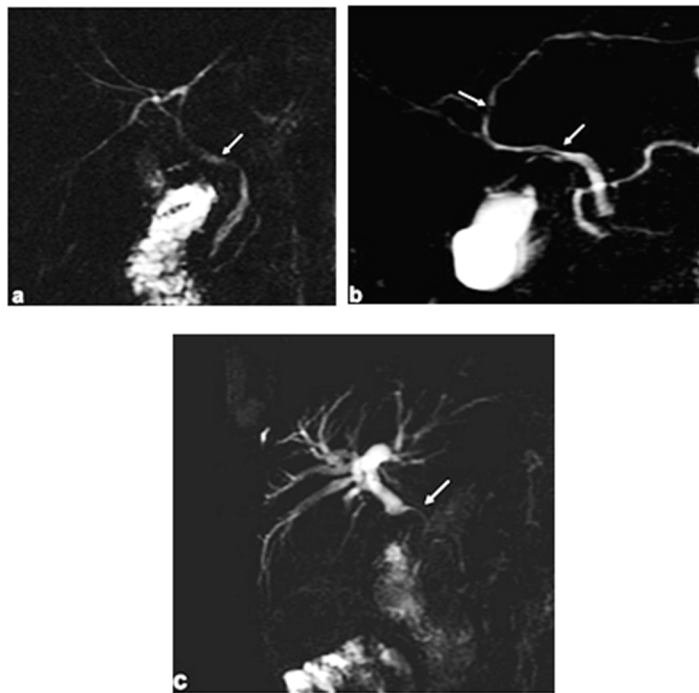


Figure 46: Classification proposée par Liop et al: (a) Grade I : Irrégularité des VBIH et des VBEH, (b) Grade II : Sténoses sans dilatation, (c) Grade III : Sténose avec dilatation [32].

La dilatation a été définie par un diamètre supérieur à 7 mm pour les VBEH et supérieur à 4 mm pour les VBHI, ils ont trouvés que le grade III était le plus fréquent : Grade III (34 cas), Grade II (12 cas), grade I (6 cas) [32].

Dans notre série, également le grade III était fréquent, observé chez tous nos patients.

**Shin et al* ont classés les anomalies radiologiques de biliopathie portale en 3 types : varicoïde, fibrotique et mixte selon le mécanisme et la présence ou bien l'absence des sténoses biliaires.

- **Le type varicoïde** : caractérisé par une paroi biliaire irrégulière et ondulée secondaire à de multiples compressions extrinsèques par les veines collatérales dilatées (**figure 47 (A et B)**), ce type simule un cholangiocarcinome donnant naissance au signe de « pseudo-cholangiocarcinome ».
- **Le type fibrotique** : caractérisé par une sténose localisée des voies biliaires avec une dilatation en amont de degré variable secondaire à l'ischémie canalaire. La VBP est le plus souvent impliquée (**figure 48**).
- **BP de type mixte** : caractérisée par l'association des deux types varicoïde et fibrotique (**figure 49**).

L'importance de cette classification réside dans l'attitude thérapeutique car le type varicoïde est réversible après la chirurgie décompression portale, tandis que le type fibrotique ne l'est pas [56].



Figure 47: Le type varicoïde : (A) schéma, (B) bili-IRM. [48].

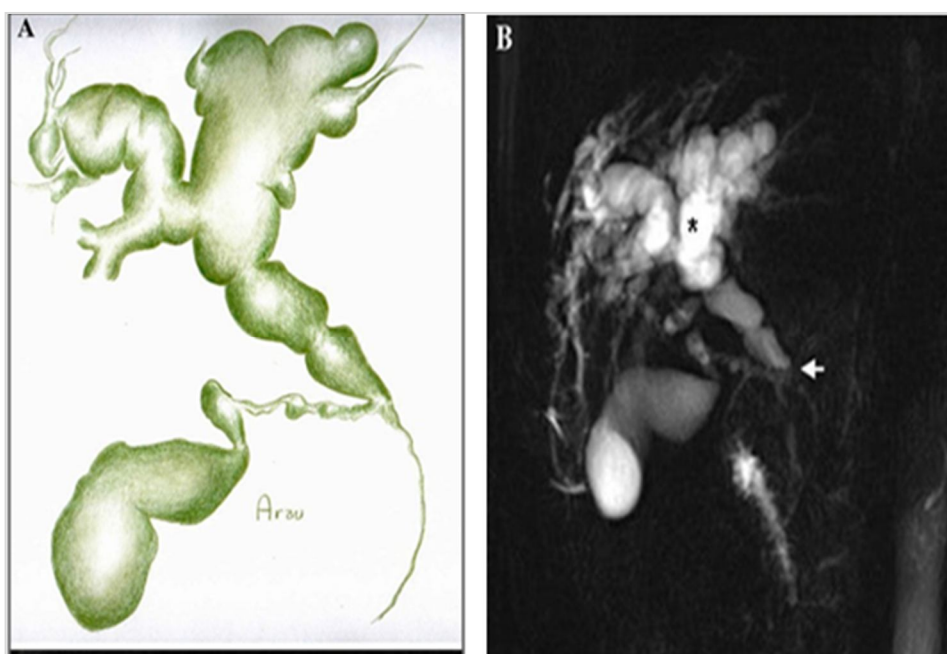


Figure 48 : Le type fibrotique : (A) schéma, (B) bili-IRM [48].

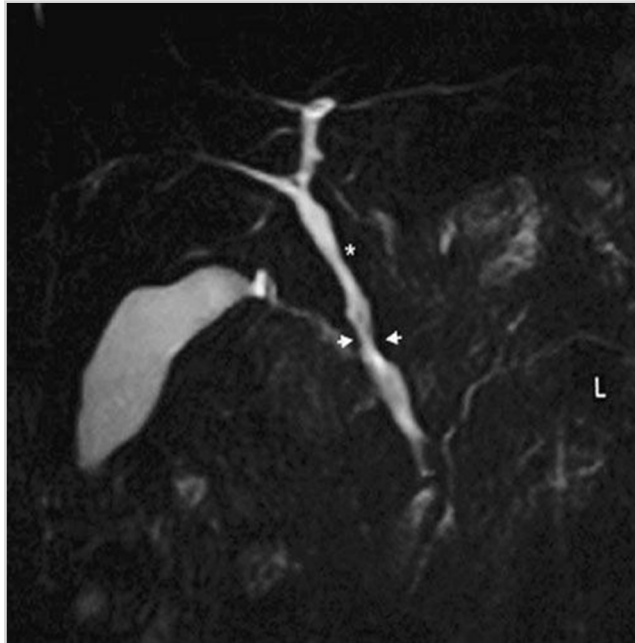


Figure 49: Le type mixte [48].

* la classification proposé par Chandra et al pour décrire les anomalies biliaires à la CPRE, peut également être appliquée aux anomalies biliaires sur la bili-IRM.

- **Type I:** Atteinte des VBEH;
- **Type II:** Atteinte des VBIH uniquement;
- **Type III a:** Atteinte des VBEH et atteinte unilatérale des VBIH.
- **Et type III b:** Atteinte des VBEH et atteinte bilatérale des VBIH [48]. (figure 50).

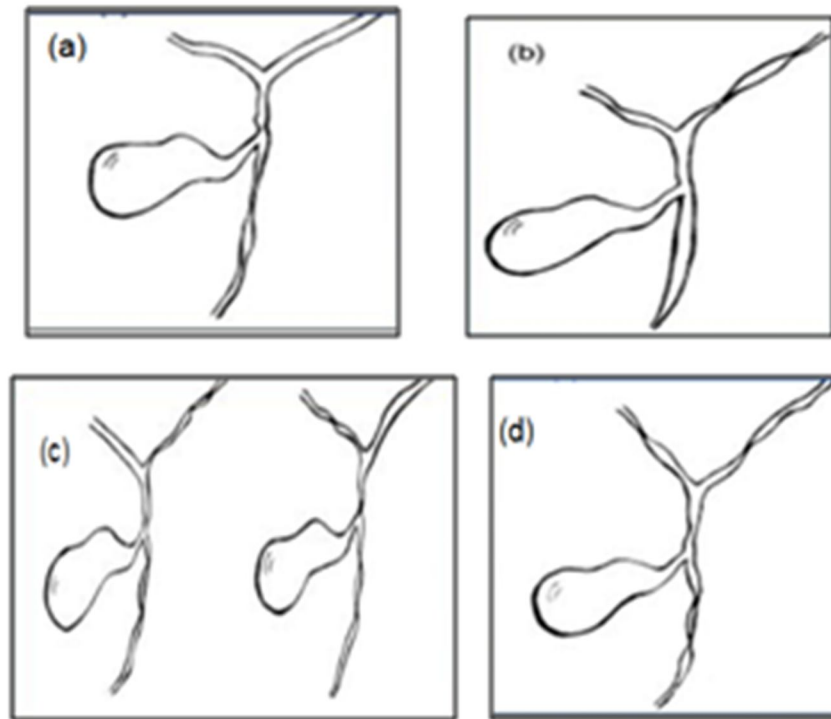


Figure 50 : Schéma montrant la classification proposée par Chandra et al pour classer les anomalies biliaires à la CPRE : (a) type I, (b) type II, (c) type III a, (d) type III b [51].

On utilisant cette classification pour classer les anomalies biliaires sur les bili-IRM de nos patients, le type III b était présent chez 5 patients, le type II chez 1 patient et le type I chez 1 patient.

Chevallier et al ont étudié 10 patients avec PB dans une étude rétrospective et mono-centrique et ont conclu que l'imagerie par résonance magnétiques constitue la modalité d'imagerie la plus important pour diagnostic de la BP [57].

4. LA CPRE :

Pendant plusieurs années la cholangiopancréatographie endoscopique rétrograde a été l'examen de choix pour le diagnostic de la BP, ce qui explique pourquoi ses résultats ont été largement décrits. Elle donne une véritable cartographie des voies biliaires, mais ne permet pas d'établir la relation entre les anomalies biliaires et les veines collatérales du cavernome portal [44, 54].

Les différentes modifications de l'arbre biliaire observées à la CPRE sont :

1- Les impressions (indentations extrinsèques) : empreinte des collatérales sur la paroi de la voie biliaire, peut être de deux types :

- Profondes : Empreinte de plus d'un quart du diamètre de la voie biliaire. **(Figure 51 (A)).**
- Peu profondes: Empreinte sur moins d'un quart du diamètre canalaire **(figure 51(B)).**

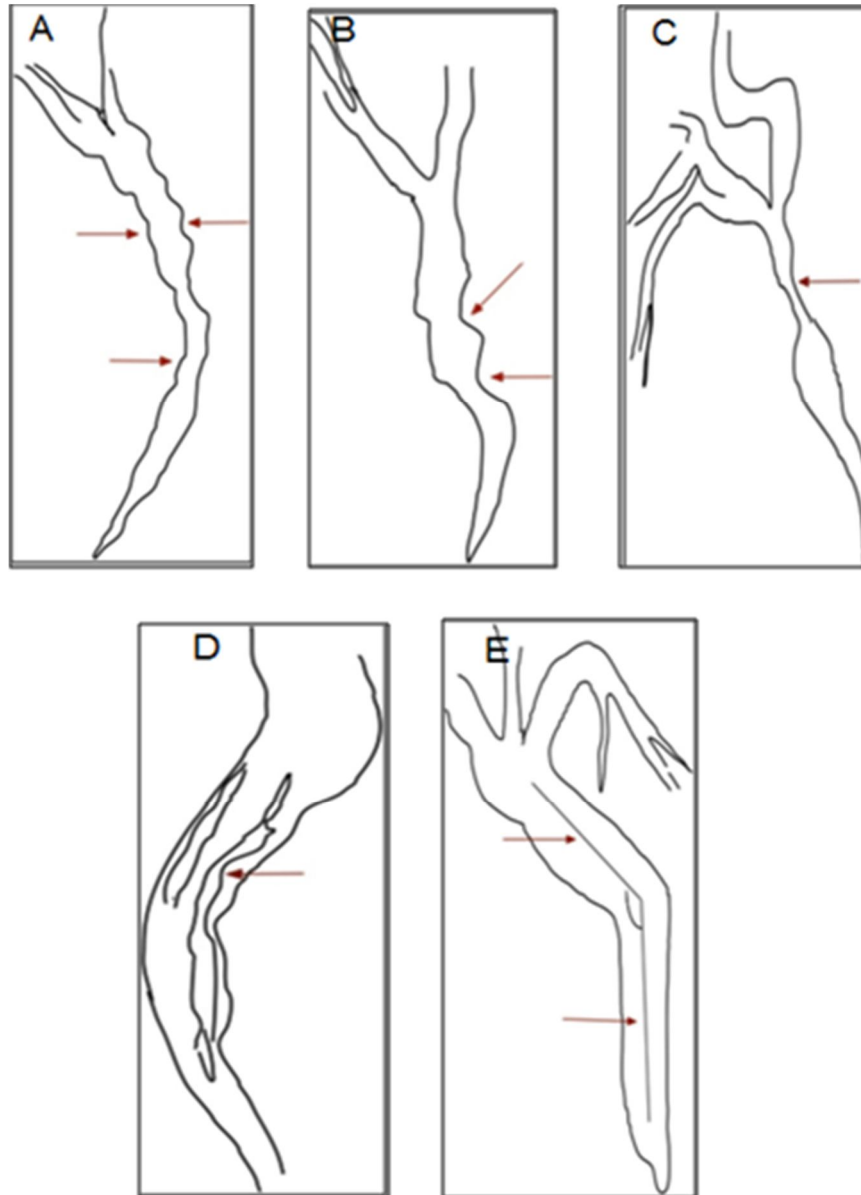
2- L'irrégularité de contours : suite aux impressions (indentations extrinsèques).

3- Les sténoses: apparaissent sous forme d'un rétrécissement de la lumière des voies biliaires avec une bonne opacification du segment d'aval et dilatation du segment d'amont. Elles sont classées en sténose «légère à modérée» ou «sévère» selon que le diamètre du segment biliaire rétréci soit inférieur ou supérieur au 2 / 3 du diamètre du segment normal adjacent. Elles sont de nombre, de longueur et de degré variables **(figure 51(C)).**

4- La dilatation en amont: également classée en «légère à modérée» ou «sévère», selon que le segment dilaté se situe entre 1,5 à 2 ou supérieur à 2 fois le diamètre du segment normal adjacent.

5- Les défauts de remplissage (ou d'opacification) des voies biliaires: qui peuvent être ronds, ovales ou allongés, sont secondaires aux sténoses ou au prolapsus des varices intra-luminales ou bien à des lithiases **(figure 51 (D)).**

7- L’ectasie: qui se définit par un segment biliaire dilatée sans aucune obstruction en aval [54].



96

Les anomalies cholangiographiques de type I et de type III de la classification proposée par *Chandra et al* sont les plus fréquents [54].

Dans notre série, la CPRE a été réalisée chez 4 patients (57%) et a également objectivé que les types III et I sont les plus fréquemment retrouvés, 2 patients avaient le type III et 2 patients avaient le type I.

Actuellement avec l'avènement de bili-IRM, la CPRE est réservée seulement à des indications thérapeutiques:

1. Drainage biliaire en cas d'angiocholite.
 2. Extraction des lithiases de la VBP.
 3. Dilatation des sténoses de la VBP et mise en place de prothèses biliaires (stents)
- [54].

5. ECHOENDOSCOPIE :

L'utilisation systématique de l'écho-endoscopie pour le diagnostic de la BP n'est pas recommandée mais elle est susceptible d'avoir une place dans l'algorithme de la gestion de la biliopathie portale symptomatique, puisqu'elle permet une évaluation détaillée des collatérales cholédociennes avant la CPRE [47, 49].

Si une CPRE est prévue pour extraction de calculs ou pour dilatation des sténoses, l'écho-endoscopie peut être utilisée pour décrire l'emplacement précis des varices biliaires (le plexus épicholédocien et paracholédocien avec ses branches : les varices sous épithéliales et intra-choledociennes) (**figure 52**), qui apparaissent sous formes de multiples images anéchogènes dans et autour de la paroi des VBEH (**figure 53**), car les varices sous épithéliales et intra-choledociennes sont trop petites pour être identifiées sur les autres modalités d'imagerie et présentent un risque accru de saignement à l'origine d'une hémobilie lors de la CPRE.

Donc l'écho-endoscopie permet d'aider à planifier la CPRE et donc mieux gérer l'hémobilie anticipée au cours du traitement endoscopique.

Elle permet aussi de distinguer les varices biliaires des lithiases de la VBP, et de différencier les sténoses biliaires tumorales des sténoses par compression extrinsèque et par ischémie [49].

Dans notre série, l'écho-endoscopie a été réalisée chez 3 patients seulement et a objectivé :

- Une dilatation des VBIH à gauche, un aspect filiforme de la VBP dans sa portion rétro-pancréatique avec des veines de dérivation partiellement ou complètement thrombosées dans le 1^{er} cas (observation 4).
- Une dilatation de la VBP intéressant les 2/3 inférieurs en faveur de la biliopathie hypertensive dans le 2^{ème} cas (observation 5).
- Une compression de la VBP dans sa partie moyenne et hilare par une importante dilatation du TP dans le 3^{ème} cas (observation 6).

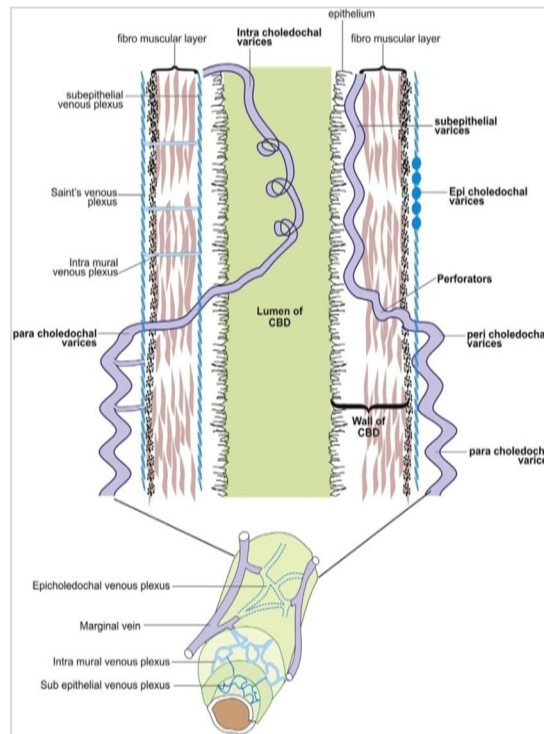


Figure 52 : Schéma montrant les différentes varices de la VBP : Paracholechal varice : Varices paracholédociennes, Epi choledochal varices : Varices épicholédociennes, Subepithelial varices : Varices sous épithéliales, Intra choledochal varices : Varices intracholédociennes, Lumen of CBD : Lumière de la VBP [49].

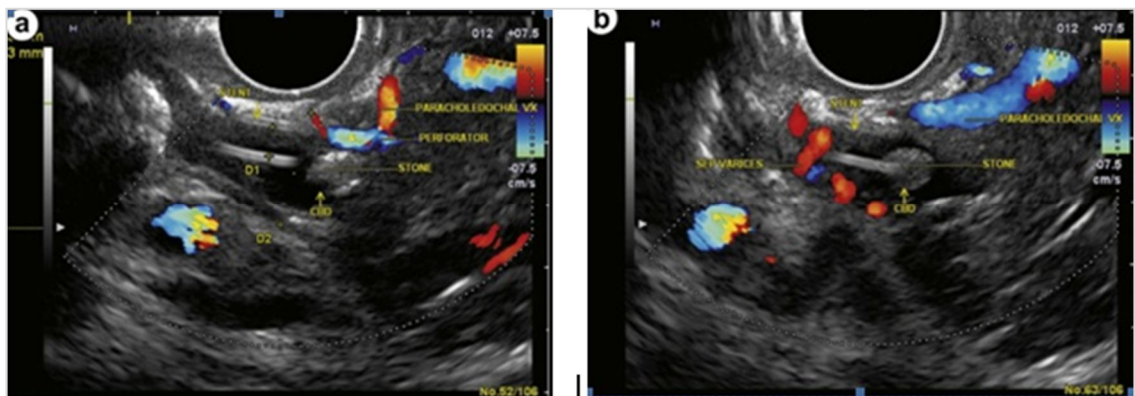


Figure 53 : Echo-endoscopie (a, b) montrant les varices biliaires avec lithiasie (stone) de la VBP (CBD) [49].

Tableau 9: Comparaison entre les différents examens de diagnostic de la biliopathie portale[50].

	Echo-doppler abdominal	TDM abdominale	IRM avec ses 2 séquences bili-IRM et angio-IRM portal
Intérêt/Rôle	Modalité de dépistage initiale, et aussi pour le suivi. opérateur-dépendant.	Objective les anomalies vasculaires et biliaires de la biliopathie portale mais au prix d'une irradiation du patient.	C'est le gold-standard pour le diagnostic de la biliopathie portale remplaçant la CPRE.
Les anomalies vasculaires	Objective le cavernome portal et les varices de la vésicule biliaires avec le Doppler couleur. Mais ne permet pas une description exacte des veines collatérales.	Permet de préciser le siège et l'étendue de la thrombose portale et de monter les collatéraux porto-systémiques.	Même donnée que la TDM, et permet en plus de montrer les rapports étroites entre les veines collatérales et les voies biliaires confirmant le caractère compressif du cavernome portal.
Les anomalies biliaires	Objective la dilatation biliaire et les lithiases associées, cependant les anomalies de la VBP sont difficiles à préciser car elle est souvent gênée par les gaz d'intestin.	Objective la dilatation des voies biliaire mais de façon moins précise que la bili-IRM, montre aussi les lithiases.	Permet une évaluation de l'ensemble des anomalies d'arbre biliaire avec une sensibilité et une spécificité égales à celle du CPRE, et aussi de classer la BP en 3 types varicoïde, fibrotique et mixte. Détecte aussi les lithiases.
Autres anomalies	Permet d'objectiver la cirrhose si associée.	Permet d'objectiver la cirrhose si associée, et d'éliminer les autres diagnostics différentiels de la biliopathie portale.	Permet d'objectiver la cirrhose si associée, et d'éliminer les autres diagnostics différentiels de la biliopathie portale.

6. LA FOGD :

La fibroscopie œsogastroduodénale ne fait pas partie du bilan diagnostique de la BP, mais son intérêt réside dans la recherche et la classification des varices œsophagiennes et gastriques et de la gastropathie hypertensive, qui se développent secondairement au cavernome portal et aussi dans la prise en charge de l'hémorragie digestive due à la rupture de ses varices. (figures 54, 55)[59].

L'hémorragie digestive par rupture de ces varices est fréquemment retrouvée chez les patients atteints de la BP, Selon les données de la littérature, une histoire d'hémorragie digestive a été présente dans 84% des cas selon l'étude de Agarwal [34] en 2011, dans 76,9 % des cas selon l'étude de Oo [40] en 2009 et dans 69,2 % des cas selon l'étude de Khar [39] en 2005,

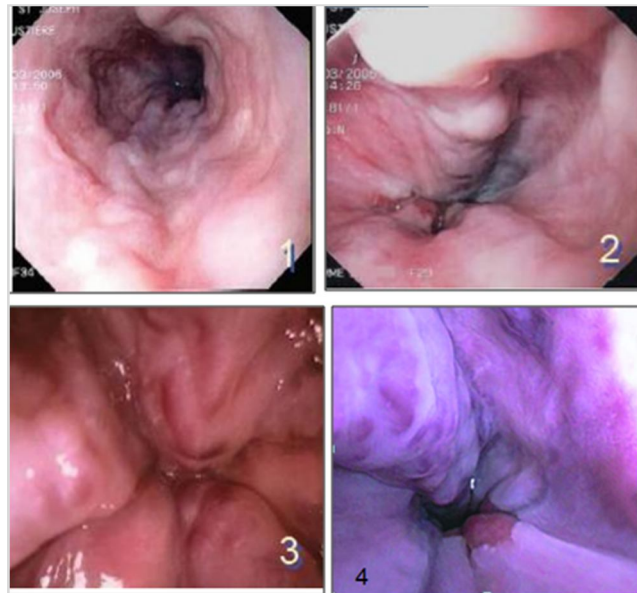


Figure 54: FOGD montrant les varices œsophagiennes: (1) grade I : De petites taille disparaissant à l'insufflation, à faible risque hémorragique, (2) grade II : Tortueuses persistent à l'insufflation mais séparées de muqueuse saine , à risque hémorragique modéré, (3) grade III : Tortueuses persistent à l'insufflation et confluentes sur > 1/3 de la circonférence luminale, à haut risque hémorragique et (4) Présence des signes rouges (zones de coloration rouge, sans relief, siégeant à la surface des cordons variqueux) à haut risque hémorragique [59].

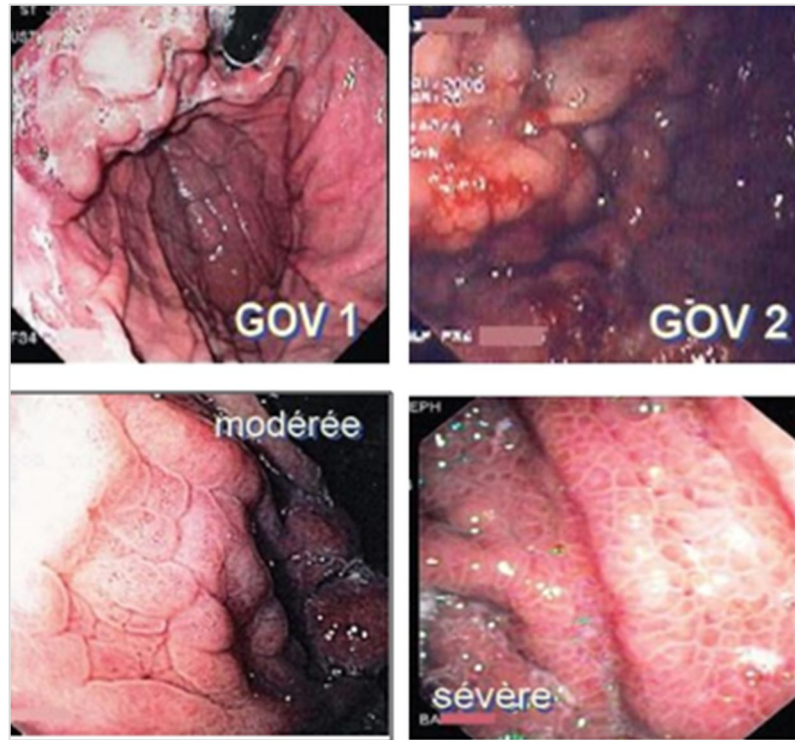


Figure 55: FOGD montrant les varices gastro-oesophagiennes et la gastropathie hypertensive : GOV 1: Prolongement d'un cordon œsophagien le long de la petite courbure et GOV 2 : Prolongement d'un cordon œsophagien le long de la grande courbure gastrique, la gastropathie hypertensive (Modérée) : Aspect de la muqueuse en mosaïque, à risque hémorragique modéré, et (sévère) : Aspect pétéchiol, muqueuse parsemée de macules rouges à haut risque hémorragique [59].

Dans notre série, La FOGD a été réalisé chez 4 patients, révélant des VO grade II et grade III dans 50 % des cas, des GOV de type 1 dans 50 % des cas, de type 2 dans 25 % des cas et une gastropathie hypertensive dans 25 % des cas.

7. LA BIOPSIE DU FOIE :

Bien que la biopsie hépatique ne fait pas partie du bilan diagnostique de la BP, Il reste nécessaire d'avoir une biopsie hépatique pour exclure la présence d'une cirrhose du foie, en particulier chez les patients ayant un foie atrophique avec parenchyme hétérogène à l'échographie.

Généralement, l'étude anatomopathologique de la biopsie hépatique est normale ou presque normale, parfois elle montre la dilatation de la veine porte ou le rétrécissement segmentaire des voies biliaires avec une légère dilatation des VBIH [45].

Dans notre série, la biopsie hépatique a été réalisée seulement chez 2 patients.

IV. LES ETIOLOGIES DE LA TVPEH :

L'étiologie de la TVPEH est le plus souvent inconnue et reste idiopathique dans 23 à 68 % des cas. Dans le reste des cas ,elle est associée le plus souvent a des troubles de la coagulation dans 3 à 55 % des cas, un syndrome myéloprolifératif avec ou sans mutation JAK2 dans 3 à 42 % des cas , un sepsis abdominal dans 5 à 36 % des cas, une pancréatite dans 4 à 19 % des cas, et peut être aussi associée à des causes locales : traumatisme ou malformation de la veine porte, chirurgie abdominale, après splénectomie, abcès hépatique et cathétérisme de la veine ombilicale dans l'enfance **Tableau 10 [44]**.

Tableau 10 : Les étiologies de la TVPEH.

Etiologies	Prévalence %
Idiopathique	23-68 %
Trouble de la coagulation	3-55 %
Syndrome myeloproliferatif	3-42 %
Sepsis abdominale	5-36 %
Pancréatite	4-19 %
Traumatisme de la veine porte, Splénectomie, chirurgie abdominale	5-17 % 0-4 %
Abscès hépatique	0-2 %
Cathétérisme de la veine ombilicale	

Dans notre série, nous avons constaté les mêmes résultats, dans 57,15 % des cas la TVPEH était d'étiologie indéterminée et dans 42,85 % des troubles de la coagulation ont été identifiés : déficit en protéine C, en protéine S et en protéine C et S chez 3 patients respectivement.

V. LES DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

Si la TVPEH est méconnue, l'interprétation des anomalies biliaires radiologiques de la BP est difficile et peut conduire à tort au diagnostic d'autres pathologies qui ont les mêmes caractéristiques radiologiques [1, 60].

Les diagnostics différentiels de la biliopathie portale sont :

A. LA CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE :

La cholangite sclérosante primitive est caractérisée par une atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra-hépatiques de mécanisme inconnu, mais probablement dysimmunitaire et souvent associée à une colite inflammatoire. Elle se manifeste généralement au cours de la quatrième ou cinquième décennie.

Le diagnostic de CSP peut être retenu devant la présence d'une cholestase chronique avec des anomalies typiques des voies biliaires comprenant les sténoses multifocales, l'ectasie segmentaire, l'épaississement et les ondulations de la paroi sur la bili-IRM et en absence d'autres causes de la cholangite sclérosante secondaire dont la BP fait partie [61, 62].

B. LE CHOLANGIOCARCINOME :

Le cholangiocarcinome est une tumeur maligne qui se développe à partir des cellules des voies biliaires intra-hépatiques ou extra-hépatiques. Il reste longtemps asymptomatique, les symptômes sont retrouvés seulement dans un tiers des cas : des douleurs abdominales, un ictère cholestatique plus ou moins associé à un prurit et surtout une altération de l'état général du patient avec à l'examen clinique une hépatomégalie et une grosse vésicule biliaire si l'obstacle est sous le confluence cystico-choledocien et à la bili-IRM une sténose abrupte longue et irrégulière avec prise de contraste et importante dilatation en amont se sont des tumeurs rares et de mauvais pronostic avec une médiane de survie courte du fait de leur découverte souvent tardive [63].

C. LA CHOLANGITE PYOGENIQUE RECURRENTE:

La cholangite pyogénique récurrente ou anciennement appelée cholangio-hépatite orientale en raison de son incidence élevée en Asie du Sud-Est (en particulier à Taiwan, au Japon et en Corée) est caractérisée par la présence de calculs intra-hépatiques (hépatolithiase) et des épisodes récidivants d'angiocholite d'origine parasitaires (*Ascaris lumbricoides* ou *Clonorchis sinensis*) chez des patients à faible niveau socio-économique avec un mauvais état nutritionnel. Ces infections parasitaires chroniques sont responsables des modifications inflammatoires et fibrotiques dans la paroi des voies biliaires provoquant un épaississement pariétal, une sténose biliaire progressive conduisant à la stase biliaire avec formation de calculs intra-hépatiques et à d'autres épisodes d'infection.

Les symptômes classiques de cholangite pyogénique récurrente incluent la douleur abdominale de l'hypochondre droit, la fièvre, et l'ictère. La bili-IRM montre les sténoses biliaires avec la dilatation en amont, les calculs intra-hépatiques avec les abcès hépatiques qui sont retrouvés dans seulement 20 % des patients. Cependant, son diagnostic est basé sur les résultats de l'imagerie (en particulier la présence d'hépatolithiase) corrélés aux caractéristiques cliniques et surtout démographiques [64, 65].

D. LA CHOLANGIOPATHIE DUE AU SIDA :

La cholangiopathie due au syndrome d'immunodéficience acquise affecte typiquement les patients atteints du virus HIV avec un faible nombre de CD4 <135 / mm³ [59]. Les infections opportunistes de l'arbre biliaire sont la cause la plus fréquente. Plusieurs agents infectieux ont été impliqués dans la pathogenèse de la maladie dont le *Cryptosporidium* et le Cytomegalovirus sont les plus fréquemment en cause. Ils provoquent des changements inflammatoires ce qui est à l'origine des anomalies cholangiographiques communément observées. Également un dysfonctionnement du sphincter d'Oddi avec des pressions de base élevées est associé. La douleur d'hypochondre droit et la fièvre sont les manifestations les plus fréquentes.

La CPRE décrit quatre profils distincts de la maladie :

- La cholangite sclérosante et sténose papillaire (50%);
- La sténose papillaire isolée (15%);
- La cholangite sclérosante intra-hépatique isolée (20%);
- La sténose longue de la voie biliaire extra-hépatique avec ou sans cholangite sclérosante intra-hépatique (15%).

Son incidence a considérablement diminué après la généralisation des antirétroviraux [65, 66].

E. L'ATTEINTE BILIAIRE AU COUR DE LA PANCREATITE CHRONIQUE AUTOIMMUNE :

C'est une maladie rare qui se définit par : une augmentation de la taille du parenchyme pancréatique, un canal pancréatique principal irrégulier avec des sténoses diffuses, la présence d'auto-anticorps (Ac) et l'hyper-gamma-globulinémie IgG4 en biologie, une association possible à d'autres pathologies auto-immunes et une infiltration lympho-plasmocytaire et fibrose à l'analyse histologique ainsi qu'une bonne réponse au traitement par les corticoïdes.

Dans la PCAI, l'atteinte de l'arbre biliaire est fréquente. Dans la majorité des cas, elle est limitée à la VBP, mais elle peut être étendue aussi aux VBIH et à la vésicule biliaire. Une sténose de la portion rétro-pancréatique du cholédoque et un aspect de cholangite sont fréquents. Il s'agit d'une atteinte inflammatoire de la VBP représentée en histologie par une infiltration lympho-plasmocytaire diffuse et une fibrose marquée autour des structures portes, ainsi que par des phlébites oblitérantes et en imagerie (IRM, CPRE) par une sténose de la partie distale de la VBP avec une dilatation d'amont [67].

F. LA STENOSE BILIAIRE D'ORIGINE ISCHEMIQUE :

La cholangiopathie ischémique est une lésion focale de l'arbre biliaire secondaire à un écoulement sanguin perturbé dans l'artère hépatique. Les voies biliaires sont alimentées par l'artère hépatique. Ainsi, la perturbation du flux sanguin dans cette artère est à l'origine d'une ischémie ou bien d'une nécrose canalaire se qui conduit à la formation des sténoses biliaires multiples.

Les causes courantes de cholangiopathie ischémique comprennent : la lésion d'artère hépatique lors d'une transplantation hépatique, lors d'une cholécystectomie par laparoscopie ou lors de la chimio-embolisation.

G. LA STENOSE BILIAIRE D'ORIGINE TOXIQUE :

C'est une sclérose biliaire toxique secondaire à l'administration de floxuridine [FUDR] et fluorouracile [5-FU] dans l'artère hépatique, qui est largement indiquée dans le traitement des métastases hépatiques des cancers colorectaux [68].

H. LES STENOSES BILIAIRES POST-OPERATOIRES :

L'utilisation généralisée de la cholécystectomie laparoscopique a considérablement augmenté l'incidence des lésions et des sténoses des voies biliaires après cholécystectomie [69].

I. LA LITHIASSE DE LA VBP, LA PARASITOSE DES VOIES BILIAIRES AINSI QUE LES ANOMALIES CONGENITALES DES VOIES BILIAIRES :

Sont également des diagnostics différentiels de la biliopathie portale [3].

VI. COMPLICATIONS :

Après une longue durée d'évolution et en absence de traitement, la cirrhose biliaire secondaire est l'évolution naturelle de la BP. Elle est secondaire aux sténoses biliaires inflammatoires par fibrose pariétale dues au mécanisme ischémique.

Chez les patients atteints de la BP, elle peut être évoquée devant des signes d'insuffisance hépatiques comme : hépatomégalie dure et irrégulière, angiomes stellaires, érythrose palmaire, encéphalopathie hépatique, diminution du taux de d'albumine, baisse du temps de prothrombine et du facteur V. Le diagnostic est ensuite confirmé par un examen histologique [70].

VII. TRAITEMENT :

A. LES MOYENS :

1. TRAITEMENT MEDICAL : L'ACIDE URSODESOXYCHOLIQUE :

L'acide ursodesoxycholique est utilisé pour tenter de réduire la formation de calculs car il diminue la synthèse hépatique, la sécrétion et l'absorption intestinale du cholestérol, augmentant ainsi la fluidité biliaire. Plusieurs études ont signalé l'effet bénéfique de l'utilisation concomitante de l'AUDC chez des patients atteints de la BP et candidats à un traitement endoscopique.

Condat et al, ont utilisé l'AUDC chez 3 des 4 patients qui ont subi une sphinctérotomie endoscopique et ils n'ont signalé aucune récurrence de symptômes pendant le suivi.

Liop et al, l'ont utilisé chez 10 des 14 patients, dont 5 patients avaient une douleur abdominale avec un ictère traités avec AUDC seul, et 5 patients ont subi une sphinctérotomie endoscopique, ils ont signalé une disparition des symptômes et une amélioration du cholestase biologique chez tous les patients traités pendant le suivi [71].

2. TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :

Le traitement endoscopique comprend l'extraction des calculs après sphinctérotomie endoscopique associée ou non à la lithotritie mécanique et la dilatation des sténoses biliaires qui sont souvent associées à la mise en place d'endo-prothèses biliaires [44].

a- Les types du traitement endoscopique :

a-1- Traitement des lithiases de la VBP :

La stase biliaire due à la compression par les collatérales ou secondaire à la formation de sténose biliaire est à l'origine d'une forte prévalence des calculs biliaires chez les patients atteints de la biliopathie portale. La lithiase de la vésicule biliaire est observée dans 8 à 69 % des cas et la lithiase de la VBP dans 7 à 77 % des cas. Le traitement de la lithiase de la VBP chez les patients porteurs de biliopathie portale a été décrit pour la 1^{ère} fois en 1995 par Bhatia et Sarin qui ont réalisé une SE avec extraction de multiples calculs de la VBP chez 3 patients [71].

❖ *La sphinctérotomie endoscopique avec extraction de calculs :*

La SE consiste à réaliser à l'aide d'un sphinctérotome relié à un générateur de haute fréquence une section diathermique du sphincter d'oddi, cette section intéresse à la fois le sphincter commun bilio-pancréatique, qui entoure l'ampoule de Vater, et le sphincter propre de la VBP. Elle a pour but d'assurer un drainage biliaire efficace (**figure 56**) [72].

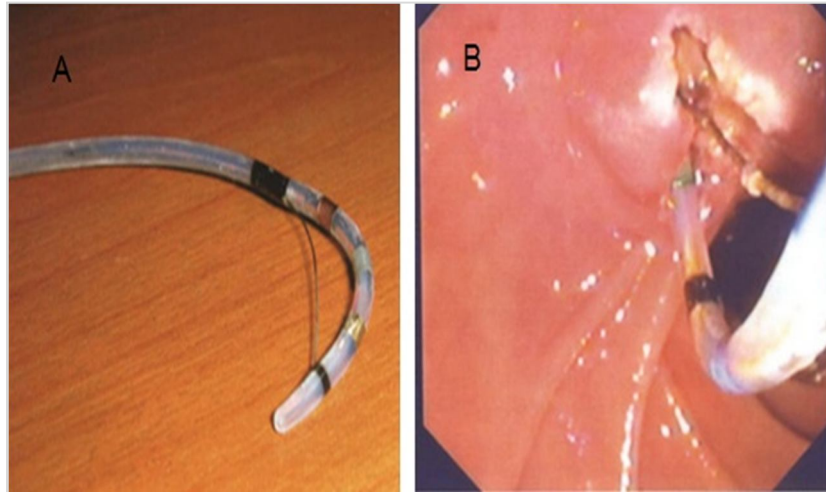


Figure 56 : Sphinctérotome (A), (B): Sphinctérotomie endoscopique [73].

Dans les cas favorables, l'évacuation des calculs se fait spontanément sous l'effet du flux biliaire, mais le plus souvent il est nécessaire d'utiliser des extracteurs comme la sonde à panier (sonde de Dormia) (**figure 57**), ou à ballonnet (**figure 58**) [74].

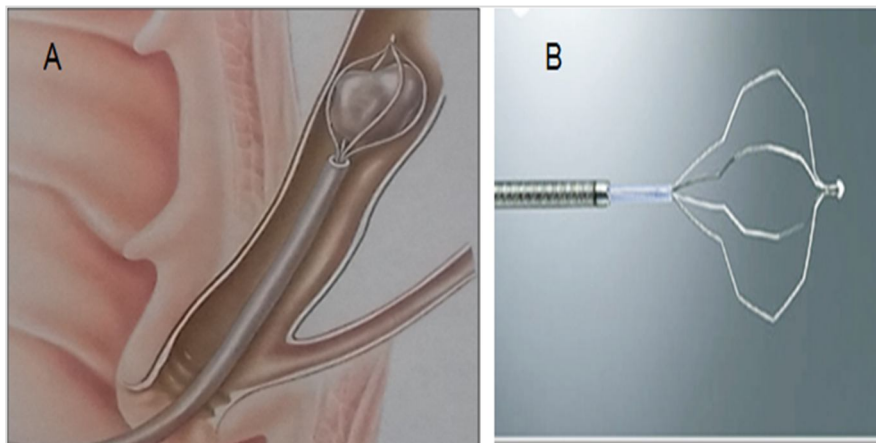


Figure 57 : Extraction de calcul avec sonde à panier (A), (B) : Sonde à panier (Dormia) [75].

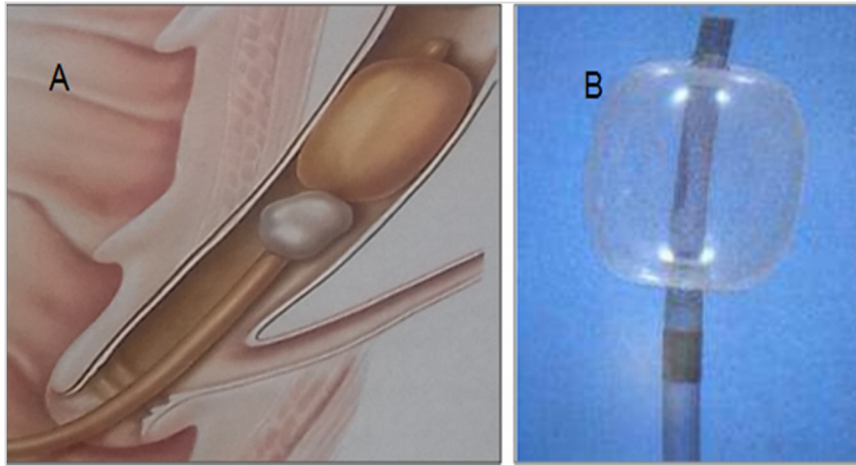


Figure 58 : Extraction de calcul avec sonde à ballonnet (A), (B) : sonde à ballonnet [75].

❖ ***La lithotritie mécanique :***

Elle est utilisée pour l'extraction des gros calculs. Elle consiste à fragmenter le calcul impacté entre les brins de la sonde à panier (Dormia). Pour cela, on utilise un lithotriteur dont la gaine métallique sera glissée à travers le canal opérateur de l'endoscope jusqu'au contact du calcul, et à l'aide de la manche du lithotriteur on applique une force mécanique permettant d'écraser le calcul et le fragmenter, puis extraire les fragments à l'aide de la sonde de Dormia (**figures 59, 60**) [45, 75, 76].

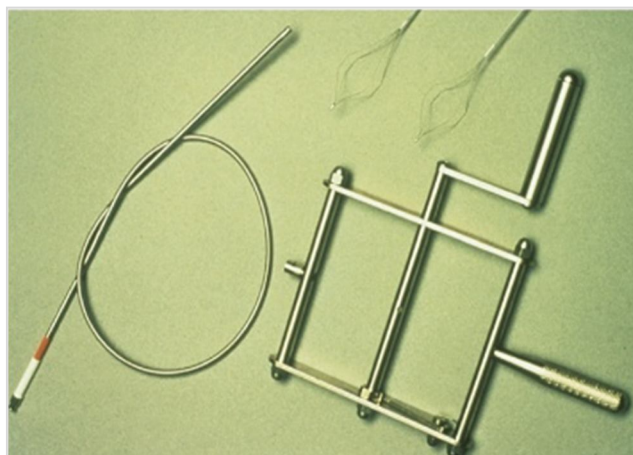


Figure 59 : Lithotriteur mécanique avec les sondes Dormia [75].

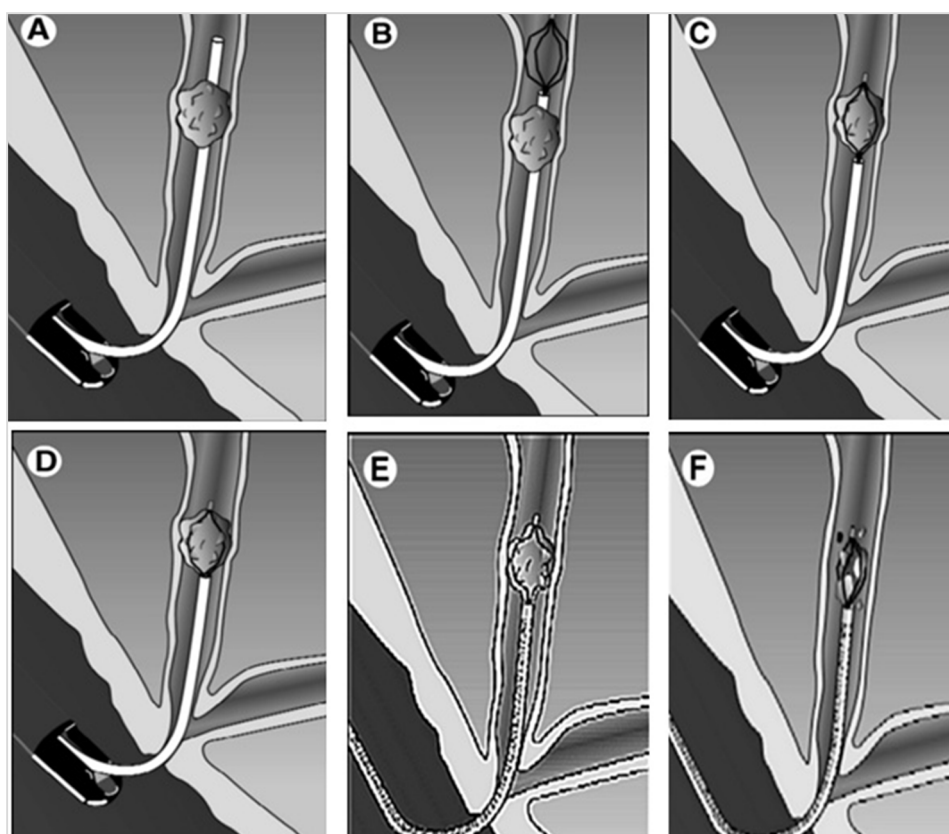


Figure 60 : Schéma montrant les différentes étapes de la lithotritie mécanique [75].

a-2- Traitement de la sténose de la VBP :

La sténose biliaire est secondaire soit à une compression extrinsèque par les veines collatérales ou à une fibrose pariétale par ischémie canalaire. Elle est considérée comme une sténose biliaire bénigne et leur prise en charge consiste généralement en une dilatation par ballonnet avec le plus souvent mise en place de prothèse biliaire (stent) [71, 77].

❖ *La dilatation de la sténose biliaire :*

La dilatation de la sténose biliaire nécessite la réalisation préalable d'une SE ensuite un ballonnet hydrostatique de 6 à 8 mm de diamètre est ascensionné sur un fil guide au niveau de la sténose. Un mélange d'eau et de produit de contraste est utilisé pour gonfler le ballon jusqu'à la disparition de l'empreinte exercée par la sténose [78].

❖ *Les prothèses biliaires :*

La dilatation biliaire est le plus souvent suivie par la mise en place d'une prothèse biliaire de calibrage (stent). Le premier rapport de mise en place de prothèse biliaire pour le cholédoque a été publié en 1993 [71, 78].

Les stents les plus utilisés sont, les stents plastiques et métalliques couverts. Leur mise en place permet de réduire le risque de re-sténose et de récurrence des calculs biliaires mais ils sont susceptibles de s'obstruer après plusieurs mois avec un risque d'angiocholite et de cirrhose biliaire secondaire ce qui nécessite d'être changés régulièrement (**figures 61**) [44].

Il existe aussi un autre type de stent biliaire, c'est le stent métallique auto-expansible de diamètre supérieur à celui de la prothèse plastique. Cependant les données de la littérature concernant leur utilisation dans le traitement de la BP sont très limitées.

Oo et al ont rapporté leur expérience de mise en place de stent métallique auto-expansible chez 3 patients atteints de la biliopathie portale qui n'étaient pas candidats à la chirurgie de dérivation portale et qui avaient un accès difficile aux centres de soins tertiaires pour les changements répétés des stents plastiques. Le résultat était satisfaisant, après 6 ans d'évolution, l'occlusion d'endo-prothèse a été noté chez 1 patient seulement (**figure 62**) [71].

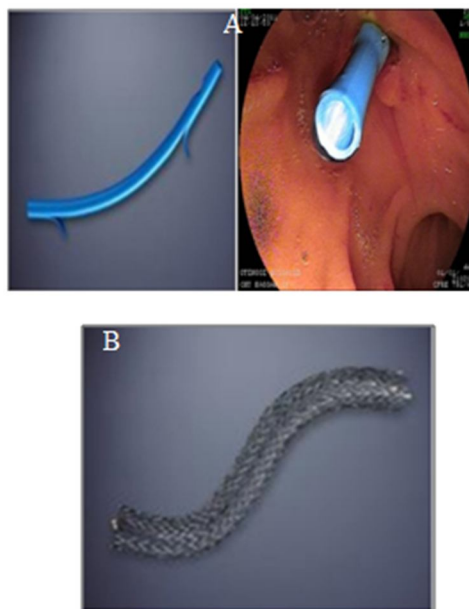


Figure 61 : Prothèses biliaires : A : plastique, B : métallique couverte.

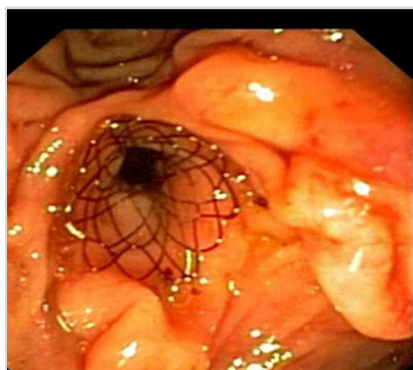


Figure 62 : Stent biliaire métallique auto-expansible.

b- Les complications du traitement endoscopique :

b-1- L'hémobilie :

Le saignement des collatérales intra-cholédociennes et sous-épithéliales est une préoccupation majeure lors de la prise en charge endoscopique de la BP. Elle est observée surtout durant l'extraction instrumentale des calculs biliaires par sonde à panier (sonde de Dormia), ou à ballonnet. Cependant certains auteurs préfèrent l'utilisation de la sonde à ballonnet puisqu'elle est moins traumatique que la sonde à panier. L'hémobilie a été également rapportée lors du changement des prothèses biliaires [17,71].

Ces varices intra-choledociennes et sous épithéliales sont objectivées par l'écho-endoscopie qui doit être indiquée chaque fois que le traitement endoscopique est envisagé, ce qui permet de mieux gérer l'hémobilie anticipé par perfusion de terlipressine, qui permet de contrôler cette hémobilie [3].

b-2- L'angiocholite :

L'angiocholite est une complication fréquente du traitement endoscopique. Elle est en rapport avec l'obstruction répétée des prothèses biliaires chez les patients qui ne respectent pas les dates planifiés pour le changement de ces prothèses. Et en absence de traitement, cette angiocholite est à l'origine des abcès hépatiques cholangitiques avec risque de septicémie par rupture de ces abcès [71].

3. TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Deux types de chirurgie ont été rapportés pour le traitement de la BP symptomatique : la chirurgie de dérivation portale et la chirurgie de drainage biliaire.

Le traitement chirurgical comporte également la cholécystectomie : en cas de lithiase de la vésicule biliaire ou de cholécystite [79, 80].

a- La chirurgie de dérivation portale :

a-1- Les patients qui ont des veines shuntables :

Ils devraient bénéficier d'une chirurgie de dérivation porto-systémique, qui vise à réduire la pression dans les collatérales portales et donc résoudre l'obstruction biliaire. Elle permet également de traiter l'hémorragie digestive et l'hypersplénisme [81].

Les shunts porto-systémique les plus couramment pratiqués chez les patients sont le shunt spléno-rénal ou le shunt mésentérico-cave [2,44].

❖ *Le shunt spléno-rénal : SSR*

L'anastomose spléno-rénale est efficace pour soulager l'obstruction cholédocienne chez les patients atteints de BP. Elle nécessite une veine splénique libre non thrombosée [79].

2 types de shunt : proximal (intervention de Linton) le plus utilisé et distal (intervention de Warren) [2].

➤ *Le SSR proximal (intervention de Linton) :*

Le SSR proximal a été rapporté la première fois en 1947 par Dr Robert Linton qui a publié son premier rapport sur le traitement de l'hypertension portale par une splénectomie avec l'anastomose spléno-rénale.

L'intervention commence par une splénectomie, ensuite le pancréas est tenue par sa queue et on dissèque le fascia de Toldt de la queue et du milieu de pancréas avec ligature section de toutes les veines afférentes pancréatiques, ce qui permet de libérer facilement la veine splénique. Ensuite, après libération de la veine rénale gauche, le segment de la veine splénique disséqué est facilement rapproché de la veine rénale gauche pour la réalisation de l'anastomose spléno-rénale termino-latérale sans tension (**figure 63**) [82, 83].

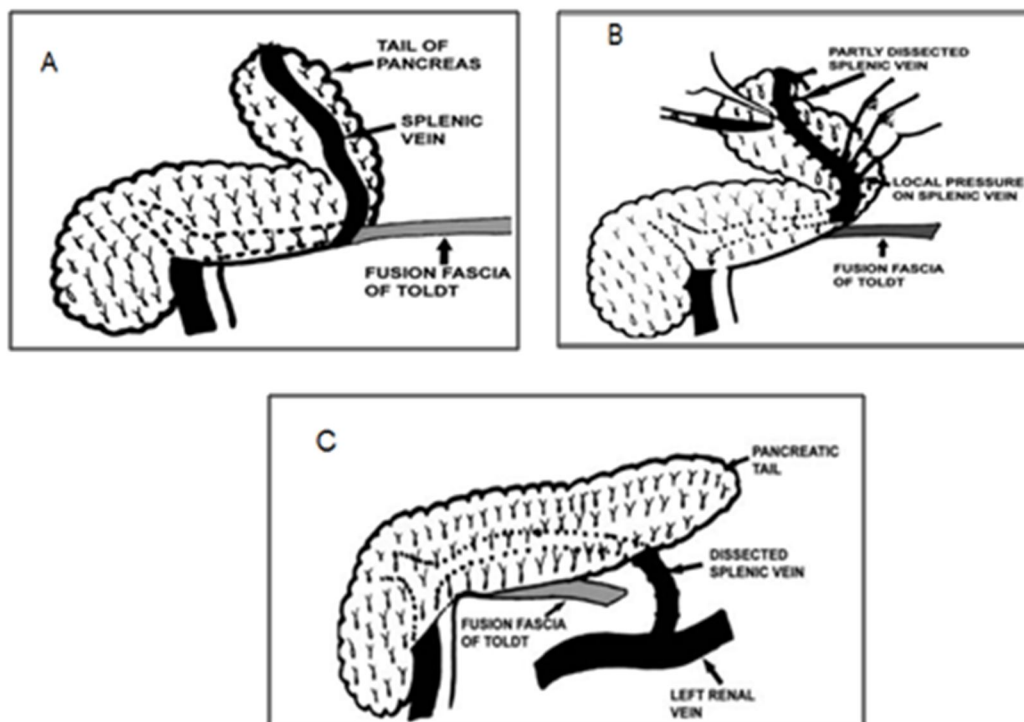


Figure 63 : Schéma montrant les étapes de l'intervention de Linton : Après splénectomie, A : Dissection du fascia de Toldt, B : Dissection de la veine splénique avec ligature section des afférents pancréatiques, C : Anastomose spléno-rénale termino-latérale [83].

➤ **Le SSR distal (intervention de Warren) :**

Le shunt spléno-rénal distal a été décrit par Warren en 1966. Il s'agit d'une anastomose entre le moignon distale de la veine splénique et la veine rénale gauche, elle commence par la dissection de la veine splénique à la face postérieure du pancréas avec ligature section des petites veines afférentes pancréatiques, suivie par la section de la veine splénique au niveau de sa réunion avec la veine mésentérique supérieure après avoir été clampée par deux pinces vasculaires, puis on ferme le moignon splénique proximale (du côté de la VMS) par une double rangée de sutures continues de prolène 4-0. Ensuite on procède à l'ouverture du rétro-péritoine pour disséquer la veine rénale gauche et une veinotomie longitudinale est pratiquée après mise en place de pinces vasculaires. Enfin l'anastomose spléno-rénale entre le moignon splénique distale et la veine rénale gauche est réalisée par des sutures continues de prolène 5-0 (**figure 64**) [84, 85].

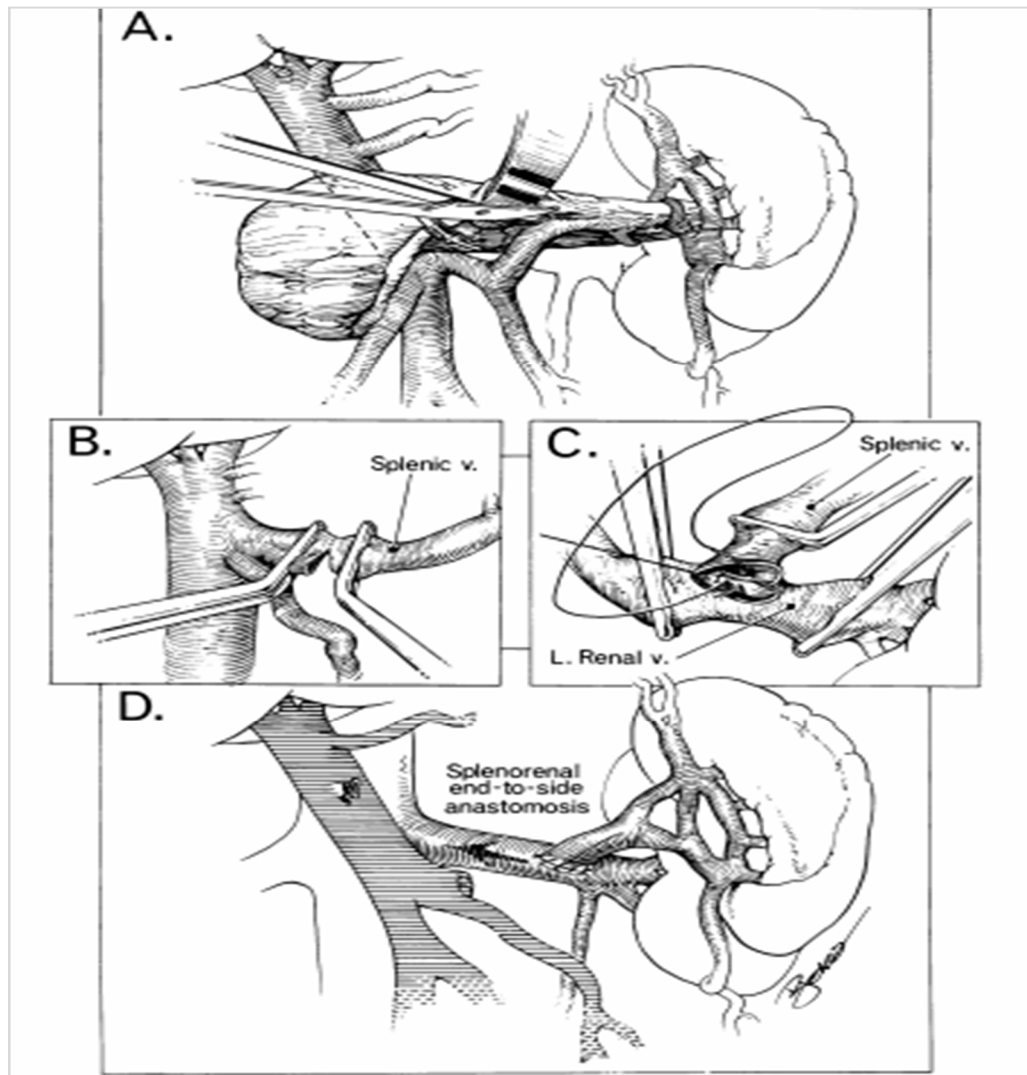


Figure 64 : Schéma montrant les étapes de l'intervention de Warren: A : Dissection de la veine splénique, B : Section de la veine splénique, (C et D) : Anastomose spléno-rénale termino-latérale [85].

Après l'achèvement de l'anastomose spléno-rénale, La circulation entre le secteur drainé par la veine porte est celui drainé par la partie distale de la veine splénique est interrompue par une déconnexion (ligature de toutes les veines de petit épiploon et de l'arcade vasculaire de la grande courbure) (**figure 65**) [86].

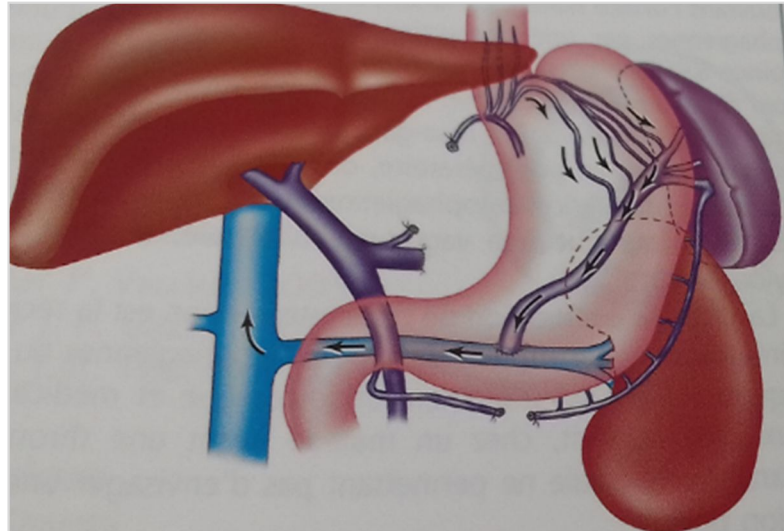


Figure 65 : Dérivation spléno-rénale distale avec la déconnexion [86].

Le shunt spléno-rénal peut être aussi réalisé par interposition d'un greffon jugulaire entre la veine splénique et la veine rénale gauche (intervention de cooley) (**Figure 66**) [1].

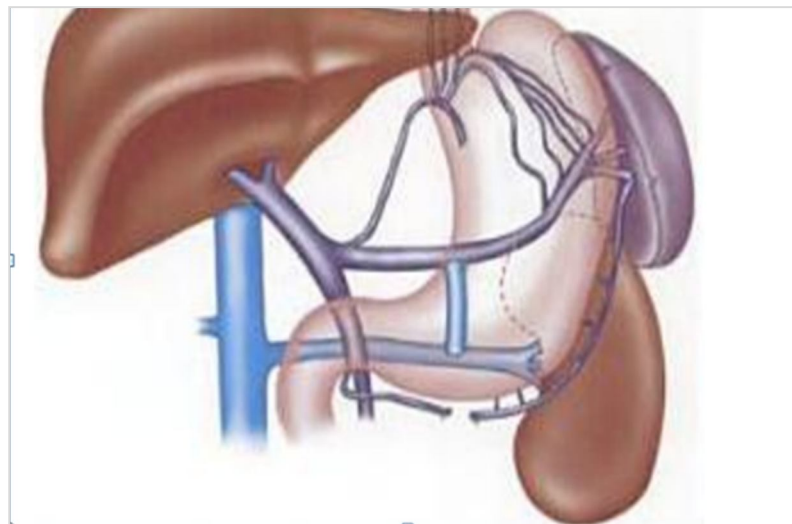


Figure 66 : Intervention de Cooley [86].

❖ *Le shunt mésentérico-cave :*

Cette intervention est indiquée en présence d'une thrombose de la veine splénique. Elle consiste à réaliser une anastomose entre la veine mésentérique supérieure et la veine cave inférieure. Cependant en raison de l'interposition de la 3^{ème} portion du duodénum, l'anastomose directe entre la VMS et la VCI ne peut pas être réalisée, ce qui nécessite l'interposition d'un greffon prothétique ou veineux (veine jugulaire interne) en forme d'un H (figure 67) [87].

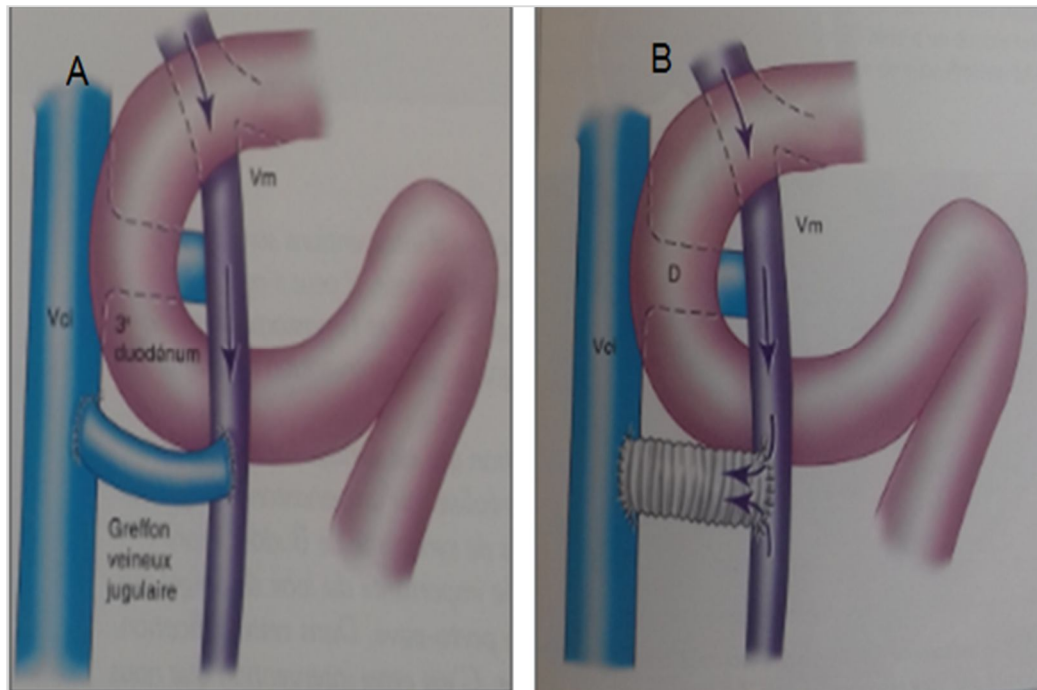


Figure 67 : Anastomose mésentérico-cave : A : Par interposition d'un greffon veineux jugulaire interne, B : Par interposition d'un greffon prothétique en Dacron (intervention de Drapanas) [86].

a-2- Les patients qui n'ont pas de veines shuntables :

La splénectomie associée à une dévascularisation œsogastrique pourrait réduire la pression dans les veines collatérales péri-cholédociennes et améliorer les symptômes biliaires, ce n'est pas une recommandation, mais elle est proposée par les auteurs comme une possibilité de traitement à considérer en absence de veines shuntables [2,81].

b- La chirurgie de drainage biliaire :

Cependant, la chirurgie de drainage biliaire est nécessaire pour court-circuiter l'obstruction biliaire (la sténose) chez les patients symptomatiques sans résolution des anomalies biliaires après la chirurgie de dérivation portale (SPS) [2].

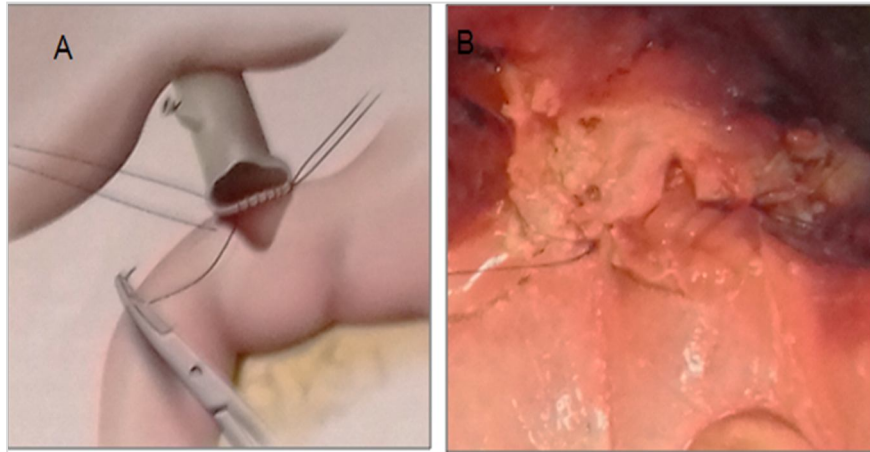
Deux techniques : l'anastomose cholédoco-duodénale ou l'anastomose hépatico-jéjunale [1]:

b-1- L'anastomose cholédoco-duodénale :

Le premier temps consiste en une cholécystectomie afin d'éviter le risque ultérieur de cholécystite, il est recommandé d'utiliser une large dissection du bloc duodéno-pancreatique afin d'éviter toute tension sur l'anastomose. Le site d'anastomose doit être en amont de la sténose biliaire [87]. Elle peut être réalisée de deux manières :

❖ L'anastomose cholédocho-duodénale latéro-latérale : (ACD L-L)

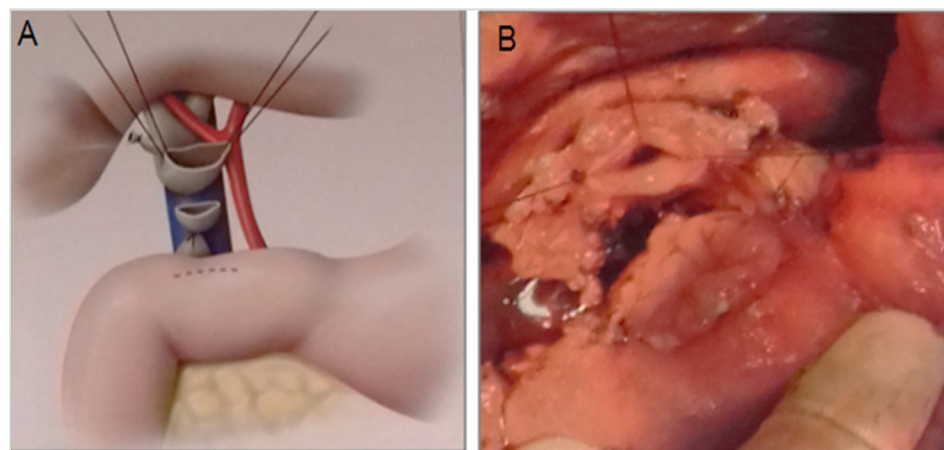
Elle comporte une incision transversale de la VBP et une incision longitudinale de même longueur au bord supéro-postérieur du 1^{er} duodénum et l'anastomose sera réalisée soit par des points séparés soit par des hemi-surjet séparés. La berge inférieure de la cholédochotomie sera suturée à la berge postérieure de la duodénotomie, et la berge supérieure de la cholédochotomie sera suturée à la berge antérieure de la duodénotomie (figure 68) [88].



**Figure 68 : Anastomose cholédocho-duodénale latéro-latérale : A: Schéma, B :
Vue opératoire [88].**

❖ *L'anastomose cholédocho-duodénale termino-latérale : (ACD T-L)*

La VBP est sectionnée, la partie distale est ligaturée par un surjet de fil à résorption lente, ensuite l'anastomose termino-latérale est réalisée entre la partie proximale de la VBP et la duodénotomie par des points séparés ou par deux hémi-surjets de fils résorbable (**figure 69**) [88].



**Figure 69 : Anastomose cholédocho-duodénale termino-latérale: A : Schéma, B :
Vue opératoire [88].**

b-2- L'anastomose hépatico-jéjunale : (hépatico-jejunostomie)

Ce geste, initialement décrit par Hepp pour les cholangiocarcinomes hilaires non résécables. Elle comporte une confection d'anse jéjunale en Y en premier ensuite l'abord du canal hépatique du segment III et enfin l'anastomose.

La confection d'anse jéjunale en Y commence par une section de la 1^{ère} ou bien de la 2^{ème} anse jéjunale avec fermeture du segment distal par agrafage. Puis à une distance de 70 cm en aval de la section on rétablit la continuité jéjunale par implantation termino-latéral du segment jéjunale proximal sur la surface gauche d'anse jéjunale exclue par hemi-surjets de fil de résorption lente. Ensuite l'anse exclue est passé dans l'étage sus-mésocolique à travers une brèche du mésocolon à proximité de la ligne médiane et de la racine du mésentère (**figure 70**) [89, 90].

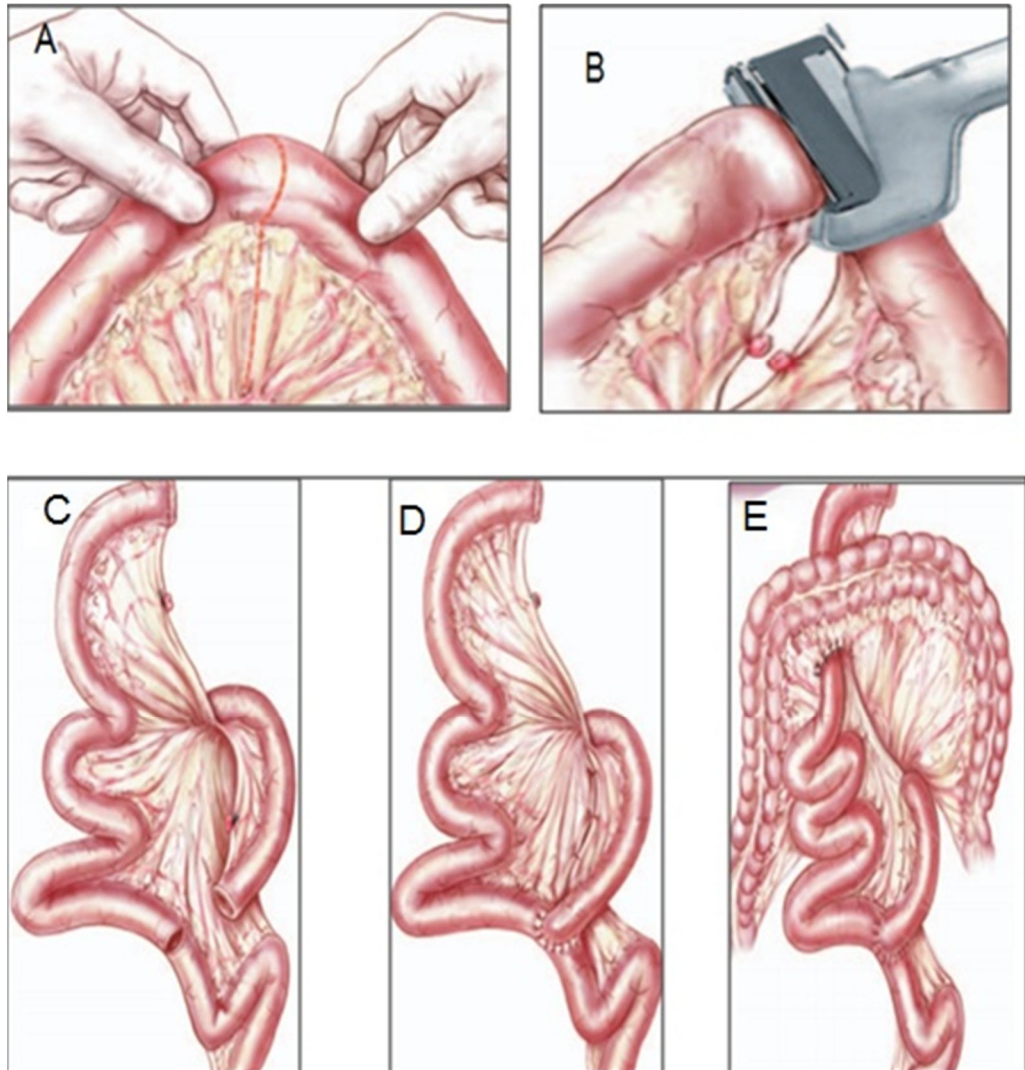


Figure 70 : Schéma montrant les étapes de la confection d'anse jéjunale en Y : A : Section de l'anse jéjunale, B : Ligature du segment distale, (C, D) Rétablissement de la continuité jéjunale, D : Passage en étage sus-mésocolique [89].

Ensuite on repère le canal biliaire du segment III qui se trouve juste en dedans de ligament rond à environ 30 mm de profondeur. Après avoir été repérée elle est cathétérisée par un cathéter fin après une incision longitudinale de 10 mm de longueur, ensuite une série de points fixe d'abord l'anse jéjunale à la capsule hépatique afin d'éviter toute traction ultérieure de l'anastomose.

L'anastomose entre le conduit du segment III et l'anse jéjunale se fait par des points séparés de fil résorbable sur le cathéter trans-anastomotique. Et enfin des points séparés fixent l'anse au parenchyme hépatique et à la capsule de Glisson rendant l'anastomose étanche (**figures 71,72**) [90].

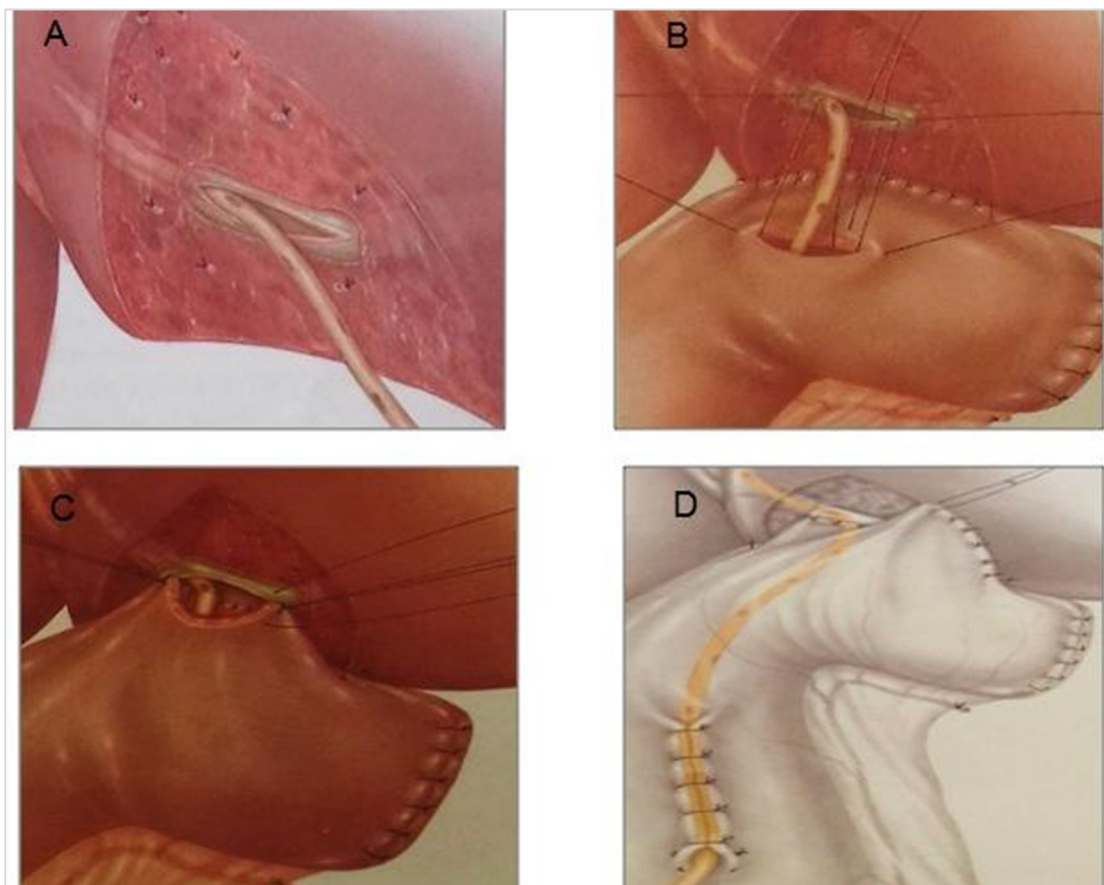


Figure 71 : Schéma montrant les étapes de l'anastomose hépatico-jéjunale [90].

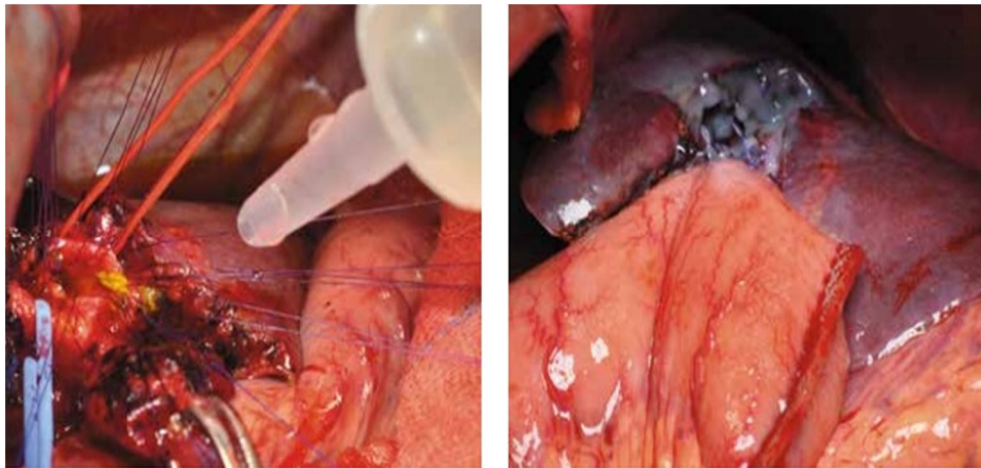


Figure 72 : Vue opératoire de l'anastomose hépatico-jéjunale [91].

4. LA RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE : TIPS

En plus des SPS, le shunt intra-hépatique par voie trans-jugulaire semble une alternative valable et efficace pour réduire l'hypertension portale dans la BP.

En 1996, Görgül et al ont observé une résolution des anomalies biliaires après réalisation du TIPS chez 3 patients atteints de la BP [2].

Senzolo et Metal en 2006 ont rapporté le cas d'une femme de 45 ans présentant un ictère choléstatique avec à l'imagerie une compression de la VBP et une légère dilatation des VBIH associées à une TVPEH et à thrombose splénique, elle a bénéficié d'un TIPS après mise en place d'une endoprothèse biliaire.

L'endoprothèse biliaire a été retiré après 1 semaine, et à 14 mois de suivi, la patiente était asymptomatique avec une amélioration significative des anomalies biliaires et de la taille du cavernome à l'imagerie [92]. Ce procédé implique la création par voie trans-jugulaire (veine jugulaire interne) d'un shunt artificiel entre une veine sus hépatique et une branche intra-hépatique de la veine porte en déployant une endo-prothèse intra-hépatique sous contrôle radioscopique (**figure 73**) [47].

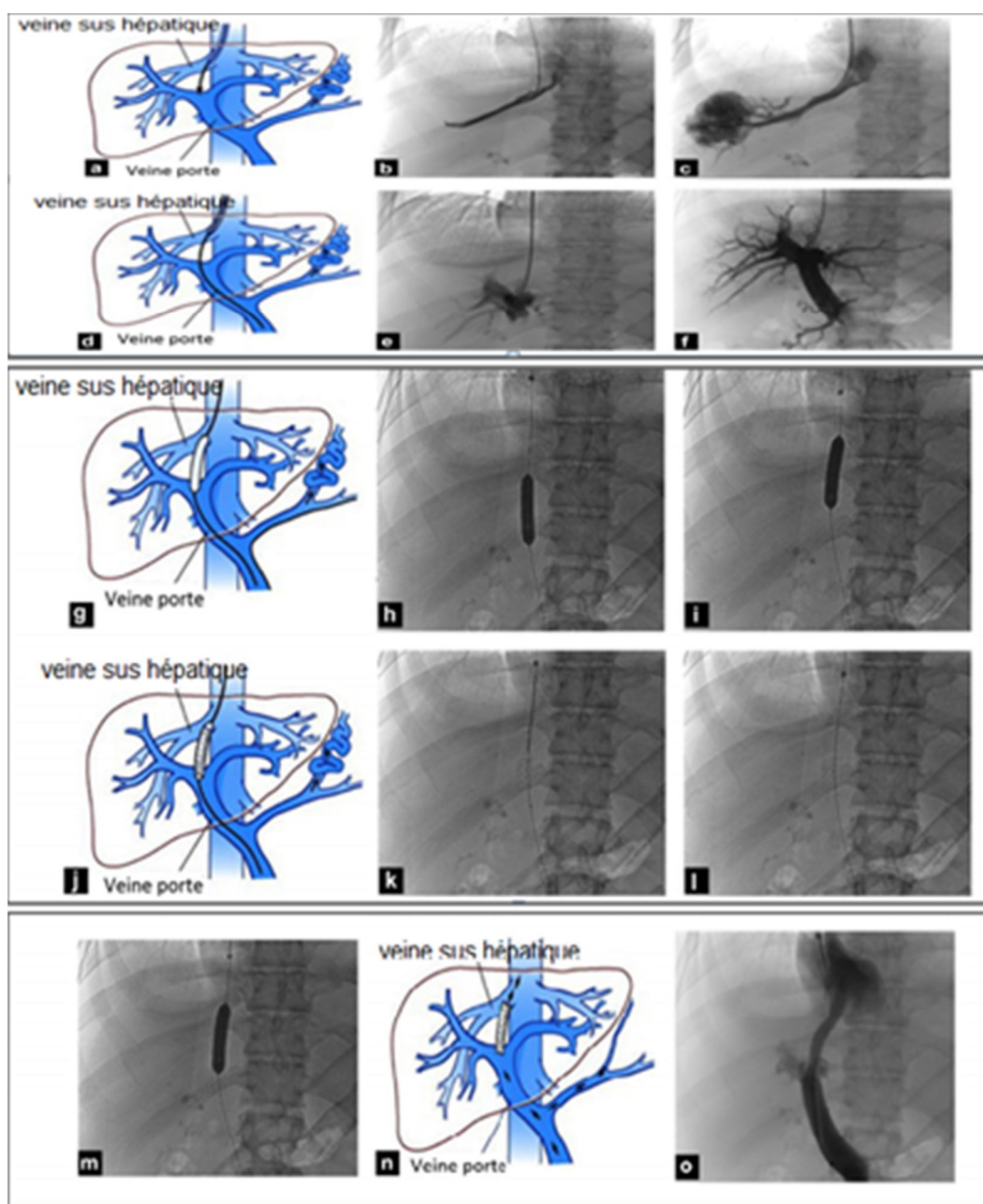


Figure 73 : Schéma montrant les étapes de la technique TIPS [93].

5. LA TRANSPLANTATION HEPATIQUE :

La transplantation hépatique est indiquée uniquement devant une cirrhose biliaire secondaire. Elle est rarement indiquée dans le traitement de BP car seulement une faible proportion des patients ne s'améliore pas après un traitement endoscopique et chirurgical. Mais elle reste une alternative de dernier recours après échec des autres moyens thérapeutiques [94].

6. AUTRES TRAITEMENTS :

a- Le traitement anticoagulant :

En présence d'une affection thrombophilique sous-jacente, un traitement anticoagulant peut être indiqué [45].

b- Le traitement préventif et curatif de l'hémorragie digestif :

Face au risque majeur d'hémorragie digestive par rupture des varices œsophagiennes et gastriques, un traitement s'impose telle que décrit par le rapport de BAVENO VI [95]:

b-1- La prévention primaire du saignement des varices oeso-gastriques :

En plus de la surveillance endoscopique et de la prise en charge étiologique de la cause d'hypertension portale, la prévention primaire repose sur :

- La prescription des bêta-bloquants non cardiosélectifs pour les VO de petites taille que ça soit avec ou sans signes rouges.
- La prescription des bêta-bloquants non cardiosélectifs ou bien la ligature endoscopique pour les VO de grandes tailles dont le choix dépend des ressources matérielles, des préférences du patient et des contre indications de chaque traitement.
- La prescription des bêta-bloquants non cardiosélectifs pour les varices gastriques. cependant une étude récente suggère que l'utilisation de colle biologique est plus efficace que l'utilisation des bêta-bloquants.

Les bêta-bloquants utilisés classiquement en première intention sont le Carvedilol, Propranolol et le Nadolol, avec une efficacité supérieure du Carvedilol en termes de réduction du gradient de pression hépatique.

b-2- La prise en charge de l'hémorragie digestive par rupture des varices œsogastriques :

Elle comprend des mesures spécifiques et non spécifiques :

❖ Les mesures non spécifiques :

1- La restitution d'un volume sanguin efficace pour maintenir l'état hémodynamique stable par remplissage vasculaire associée ou non à la transfusion sanguine.

2- L'antibiothérapie prophylactique par quinilone doit être instaurée dès l'admission et poursuivie pendant 7 jours.

❖ *Les mesures spécifiques :*

1- Le traitement par les drogues vasoactives : comme la somatostatine, terlipressine ou octréotide doit être débuté le plus tôt possible et poursuivi pendant 5 jours.

2- Le traitement endoscopique : La FOGD doit être réalisée dans un délai de 12 heures après l'admission du malade pour la réalisation des gestes d'hémostase :

- La ligature élastique si rupture des varices œsophagienne (VO).
- La ligature élastique ou injection de colle biologique (N-butyl-cyanoacrylate) si rupture des varices œsogastriques type 1 (GOV1),
- Injection de colle biologique (N-butyl-cyanoacrylate) est recommandé en cas de rupture de varices œsogastriques type 2 (GOV 2) ou des gastriques (IGV).
- Le tamponnement œsophagien est réservé aux patients qui ont une hémorragie réfractaire au traitement vasoactif et endoscopique en attente d'un traitement définitif (TIPS principalement).
- La prothèse œsophagienne pourrait être préférée aux sondes de tamponnement classiques.

b-3- La prévention secondaire du saignement des varices œsogastriques :

Le risque de récurrence dans l'année est d'environ 60 %. La prévention secondaire doit débuter le plus tôt possible, soit 5 jours après l'épisode hémorragique (voire à partir du 3ème jour dans les meilleurs cas [96]). Elle repose sur l'association des bêta-bloquants non cardiosélectifs avec l'éradication des varices par ligature endoscopique. Le traitement par les bêta-bloquants doit être initié en relais du traitement vasoactif.

Chez les patients qui ne peuvent avoir une ligature élastique, le bêta-bloquant est l'alternative. Alors que les patients qui ont une intolérance ou bien une contre indication aux bêta-bloquants, la ligature endoscopique est une alternative. En cas de récurrence malgré un traitement bien conduit par les bêta-bloquants et la ligature des VO, la mise en place d'un TIPS doit être discutée.

B. LES INDICATIONS :

Le traitement de la BP est recommandé uniquement pour les patients symptomatiques souffrant d'ictère cholestatique, de colique hépatique et/ou d'angiocholite (par enclavement de calcul ou par sténose cholédocienne), alors que les patients asymptomatiques nécessitent seulement un suivi clinique, radiologique et biologique sans aucun traitement [2, 20].

1. LE TRAITEMENT MEDICAL :

Même si que l'AUDC à un rôle bénéfique dans l'amélioration des symptômes et la prévention de récidence d'angiocholite, son utilisation reste limité dans le traitement du cholestase dans la BP [2].

2. LE TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :

Le traitement endoscopique constitue le traitement de 1^{ère} intention chez les patients qui présentent un ictère (secondaire à une lithiase de la VBP) ou une angiocholite par (enclavement de calcule ou par sténose) [1].

Il peut être également indiqué chez les patients qui n'ont pas de veines shuntables et les patients qui restent symptomatique après la chirurgie de dérivation portale [71].

3. LES PROCEDURES DE DECOMPRESSION PORALE : SPS et TIPS

Les procédures de décompression portale chirurgicales (SPS) ou radiologique (TIPS) sont considérées comme le traitement de choix pour réduire l'hypertension portale chez les patients atteints de la BP, surtout lorsque elle n'est secondaire qu'à une compression extrinsèque.

Elles permettent de résoudre à la fois les anomalies biliaires et le cavernome portal par diminution de pression dans les veines collatérales [2], la régression complète de l'obstruction biliaire a été observée chez environ 62-88% des patients [1].

Selon d'autres études ces procédures de décompression portale sont indiquées en 2^{ème} intention après échec de traitement endoscopique.

La chirurgie de dérivation porto-systémique peut être indiquée également chez les patients asymptomatiques seulement s'ils présentent des complications de l'hypertension portale comme l'hémorragie digestive récidivante non contrôlée par le traitement préventif ou l'hypersplénisme symptomatique [1, 18].

Le TIPS n'est pas toujours techniquement faisable, en raison des altérations vasculaires secondaires au cavernome portal [2].

4. LA CHIRURGIE DE DARINAGE BILIAIRE :

Elle indiquée pour la proportion des patients qui ne s'améliorent pas après la chirurgie de décompression portale [81].

Elle peut être aussi indiquée lorsque la chirurgie de dérivation portale n'est pas possible, mais au prix d'une morbidité et une mortalité élevées car les vaisseaux collatéraux autour des voies biliaires rendant difficile la dissection chirurgicale, et peuvent être blessés entraînant une hémorragie incontrôlable avec décès [46].

5. LA TRANSPLANTATION HEPATIQUE :

La TH est réservée uniquement aux patients qui développent une cirrhose biliaire secondaire [17].

Elle peut être aussi une alternative de traitement, de dernier recours pour les patients qui ne s'améliorent pas après un traitement endoscopique et / ou chirurgical [21].

Dans la littérature, seulement 3 études ont été publiées rapportent l'utilisation de la TH comme une modalité de traitement de la BP avec des résultats favorables après une durée de suivi de 12 à 24 mois **Tableau 11 [94]**.

Tableau 11: Les données de littérature sur l'utilisation de la transplantation hépatique comme une modalité de traitement de la biliopathie portale [94].

Auteurs / Année	Age (ans)	Type de transplantation	Indication de la transplantation hépatique	résultats	Durée de suivi
Franco et al [96] 2004	40	À partir d'un donneur décédé.	Insuffisance hépatique progressive, sténose des VBIH et VBEH	Bon résultats	12 mois
Hajdu et al [97] 2007	43	À partir d'un donneur décédé.	Angiocholite récurrente avec suspicion de cholangiocarcinome	Bon résultats	12 mois
Gupta et al [98] 2011	26	À partir d'un donneur vivant.	Angiocholite récurrente avec septicémie menaçant la vie, saignement gastro- intestinal récurrent.	Bon résultats	24 mois

C. LA CONDUITE THERAPEUTIQUE PRATIQUE :

Jusqu'à ce jour, il n'existe pas de consensus thérapeutique adapté pour le choix et la priorité de tel ou tel moyen thérapeutique. Le choix de traitement doit être orienté et ajusté en fonction des caractéristiques cliniques et radiologique de chaque patient.

En se référant à l'algorithme de prise en charge thérapeutique récemment proposé par Franceschet Irene en 2016 (**figure 74**) :

- Les patients asymptomatiques, nécessitent une simple surveillance, aucun traitement n'est indiqué.
- Pour les patients symptomatiques :
 - La cholécystectomie est recommandée en cas de lithiasie vésiculaire ou de cholécystite.
 - Le traitement endoscopique est indiqué en 1^{er} intention en cas de lithiasie de la VBP ou d'angiocholite lithiasique ou par sténose cholédocienne.
 - La biliopathie portale de type de varicoïde (par compression extrinsèque) : la dérivation portale (chirurgicale (SPS) ou radiologique (TIPS)) permet la résolution des sténoses biliaires.
 - La biliopathie portale de type mixte (par ischémie et compression), la dérivation portale seule ne résoudra pas le problème, ce qui nécessite dans ce cas d'autres interventions biliaires endoscopiques, et en cas de persistance des symptômes biliaires la chirurgie de drainage biliaire doit être réalisée.
 - La biliopathie portale de type fibrotique (par mécanisme ischémique), la dérivation portale ne permet pas de résoudre les anomalies biliaires. Dans ce cas, la résolution de la BP est difficile à réaliser et de multiples traitements biliaires (endoscopiques et chirurgicaux) sont nécessaires.

La transplantation hépatique est indiquée en cas de cirrhose biliaire secondaire, d'angiocholite récurrente malgré un traitement endoscopique répété ou en cas de difficulté de contrôle des manifestations d'hypertension portale. [2].

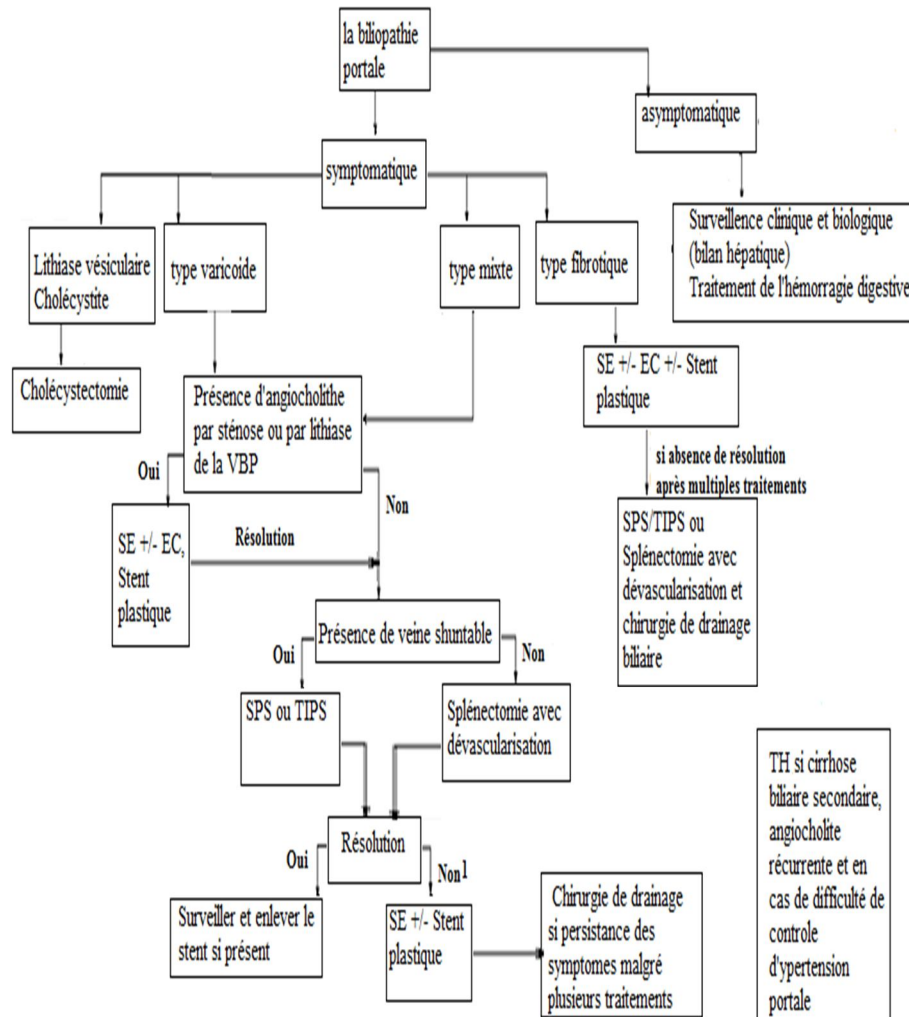


Figure 74 : Algorithme de prise en charge de la biliopathie portale.

SE : Sphinctérotomie endoscopique, EC : Extraction des calculs, SPS : Shunt porto-systémique, TIPS : Shunt intra-hépatique par voie trans-jugulaire, TH : Transplantation hépatique, 1 : L'échec du shunt chirurgical est fréquent dans le type mixte car ce type de BP résulte des 2 mécanismes compressifs et ischémiques [2].

CONCLUSION

La biliopathie portale est une complication fréquente de TVPEH, environ 78-100 % des cas de TVPEH ont des anomalies biliaires radiologiques.

C'est une pathologie d'évolution progressive souvent diagnostiquée après une longue durée d'évolution de la TVPEH, la durée moyenne retrouvée entre le diagnostic de la TVPEH et la survenue des symptômes est de 6 à 10,3 ans.

Les formes symptomatiques sont retrouvées dans seulement 5 à 50 % des cas, les signes fonctionnels sont représentés par l'ictère cholestatique dans 76,16 % des cas, suivi par la colique hépatique dans 39,78 % des cas, l'angiocholite dans 33,94 % des cas et le prurit dans 23,57 %.

L'hémorragie digestive par rupture des varices œsogastriques et la splénomégalie sont souvent associés.

La cholestase biologique est toujours retrouvée.

Le diagnostic est confirmé par l'imagerie :

L'écho-doppler abdominal qui est l'examen de première intention de dépistage chez les patients porteurs d'une TVPEH et suspectés avoir la biliopathie portale.

L'imagerie par résonnance magnétique a remplacé actuellement la CPRE qui a été considéré pendant longtemps le gold standard pour le diagnostic. C'est l'examen clé de diagnostic qui permet avec :

- La séquence bili-IRM d'identifier les anomalies biliaires d'une manière panoramique avec une sensibilité et une spécificité égale à celle de CPRE et de les classer en 3 types varicoïde, fibrotique et mixte.
- La séquence HASTE d'affirmer qu'il s'agit bien de mécanisme compressif par la visualisation du rapport direct entre les sténoses biliaires qui apparaissent en blanc et les veines du cavernome portal qui apparaissent en noir.

Le traitement définitif de la biliopathie portale nécessite souvent des interventions multiples et combinées à la fois du système vasculaire et biliaire.

Plusieurs moyens thérapeutiques ont été rapportés : endoscopique, chirurgical (la chirurgie de dérivation portale par shunt porto systémique chirurgical suivi si besoin de la chirurgie de drainage biliaire) et radiologique (TIPS) si techniquement réalisable qui est une alternative thérapeutique du SPS.

Le traitement est indiqué uniquement chez les patients symptomatiques, et le choix du moyen thérapeutique doit être orienté et ajusté en fonction des caractéristiques cliniques et radiologiques de chaque patient. Alors que les patients asymptomatiques ne nécessitent qu'une surveillance, la seule situation où ces patients peuvent bénéficier d'une dérivation portale chirurgicale est lorsqu'ils présentent un hypersplénisme symptomatique ou une hémorragie digestive récidivante non contrôlée par le traitement préventif.

Sans oublier le traitement étiologique de la thrombose portale si possible et le traitement préventif et curatif de l'hémorragie digestive.

En absence de traitement, la biliopathie portale peut se compliquer d'une cirrhose biliaire secondaire.



RESUMES

RESUME

Titre : La biliopathie portale.

Rapporteur : Pr. A.SETTAF.

Auteur : ASMAA AMEUR.

Mots clés : La bliopathie portale, ictère, cavernome portal, bili-IRM.

La biliopathie portale est l'ensemble des anomalies des voies biliaires extra-hépatiques (incluant le canal cystique et la vésicule biliaire) avec ou sans anomalies des voies biliaires intra-hépatiques chez les patients porteurs d'une thrombose veineuse portale extra-hépatique non néoplasique et non cirrhotique. L'objectif de notre travail est de faire le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, para-cliniques ainsi que les modalités thérapeutiques de cette maladie. Il s'agit d'une étude rétrospective de 7 cas de biliopathie portale colligés au sein de service de chirurgie B en collaboration avec le service de médecine C du CHU Avicenne de Rabat avec revue de littérature. L'âge moyen était de 42 ans, avec une prédominance masculine (5H/2F). 5 patients étaient symptomatiques : Ictère (80%), colique hépatique (60%), prurit (20%). La splénomégalie était présente chez tous nos patients (100%) et une histoire d'hémorragie digestive dans 42% des cas. Une cholestase est retrouvée dans (100%), une cytolyse (57,14%) et un hypersplénisme (42,85%). L'écho-doppler et la bili-IRM ont permis de poser le diagnostic dans 100% des cas. L'étiologie de la thrombose portale dans 3 cas était respectivement en rapport avec un déficit en protéines (C, S et en protéines C et S), et dans 4 cas était indéterminée. Le traitement était endoscopique chez 3 patients (42,85%), chirurgical chez 3 patients (42,85%) et 1 patient a refusé le traitement. L'évolution était bonne dans 3 cas, décès dans 2 cas et 2 cas ont été perdus de vue. La biliopathie portale doit être suspectée chez tout patient porteur d'un cavernome portal et présentant un ictère cholestatique. Le diagnostic est confirmé par la bili-IRM et le traitement varie en fonction des particularités cliniques et radiologiques de chaque patient.

SUMMARY

Title: Portal biliopathy.

Director: Pr. A.SETTAF.

Author: ASMAA AMEUR.

Keywords: The portal biliopathy, jaundice, portal cavernoma, magnetic resonance cholangiography (MRC).

Portal biliopathy is defined as abnormalities in the extrahepatic biliary system including the cystic duct and gallbladder with or without abnormalities in the intrahepatic biliary system in patients with non-cirrhotic and non-neoplastic extrahepatic portal vein obstruction. The aim of our study is to review the epidemiological, clinical, para-clinical aspects and the therapeutic modalities of this disease. This is a retrospective study of 7 cases of portal biliopathy collected in the visceral surgery department B in collaboration with the medicine C department in University Hospital Avicenne of Rabat with a review of literature.

The mean age is 42 years with a male predominance (5H/2F). 5 cases were symptomatic: jaundice (80%), hepatic pain (60%), itching (20%). Splenomegaly was present in all our patients (100%) and a history of gastrointestinal bleeding was found in (42%) of the cases. On the biological assessment: cholestasis (100%), cytolysis (57.14%) and hypersplenism (42.85%). Doppler ultrasound and magnetic resonance cholangiography allowed to make the diagnosis in 100 % of the cases. The etiology of portal thrombosis was indeterminate in 4 cases, and in 3 cases was respectively related with a deficit in proteins (C, S and proteins C/S). The treatment was endoscopic in 3 cases (42,85%), surgical in 3 cases (42,85%) and refusal of treatment in 1 case. The evolution was good in 3 cases, deaths in 2 cases and 2 cases did not continue the procedure. Portal biliopathy should be suspected in any patient with portal cavernoma who presenting with cholestatic jaundice. The diagnostic is confirmed by MRC which is at present the key examination, and treated according to the clinical and radiological particularities of each patient.

ملخص

العنوان : اعتلال المسالك الصفراوية وعلاقته بالكهفوم البابي.

المشرف : الاستاذ عبد اللطيف صطاف .

الكاتب : أسماء عامر .

الكلمات الأساسية : اعتلال المسالك الصفراوية وعلاقته بالكهفوم البابي، اليرقان، الكهفوم البابي، الرنين المغناطيسي.

اعتلال المسالك الصفراوية و علاقته بالكهفوم البابي هو عبارة عن خلل القنوات الصفراوية الخارج كبديّة (بما في ذلك المرارة والقناة المرارية) مع أو بدون خلل القنوات الصفراوية الداخل كبديّة عند المرضى الذين يعانون من تجلط الوريد البابي الخارج كبدي الغير الناتج عن ورم أو عن تشمع كبدي. تهدف هذه الدراسة إلى استعراض الجوانب الوبائية و السريرية و الشبه سريرية وكذا الطرق العلاجية لهذا المرض . قمنا بإجراء دراسة تراجعية لسبع حالات في قسم جراحة الجهاز الهضمي (ب) بتعاون مع قسم طب الجهاز الهضمي (ج) بالمستشفى الجامعي ابن سينا بالرباط مع دراسة مرجعية.

متوسط عمر المرضى هو 42 سنة، مع هيمنة للذكور. 5 مرضى فقط كان لهم أعراض سريرية : اليرقان (80%) ، المغص الكبدي (60%) ، الحكة (20%). خلال الفحص وجدنا تضخم الطحال عند جميع المرضى (100%) وكذا قصة نزيف الجهاز الهضمي بنسبة (42%). وأظهرت التحاليل المخبرية ركود صفراوي (100%) ، انحلال خلوي كبدي (57,14%) وفرط نشاط الطحال بنسبة. كما مكن التصوير بالموجات فوق الصوتية والتصوير بالرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية من تشخيص المرض عند جميع الحالات. كان تجلط الوريد البابي له علاقة بنقص البروتينات المضادة لتخثر الدم عند 3 مرضى وعند 4 حالات كان السبب مجهولا. كان العلاج منظاريا عند 3 مرضى (42,85%) وجراحيا عند 3 مرضى (42,85%) بينما مريض واحد رفض العلاج. خلال المتابعة كان تطور المرض جيدا عند ثلاث مرضى حدوث وفاة في حالتين وعدم استكمال المتابعة في حالتين.

يجب الاشتباه في هذا المرض عند كل مريض يعاني من كهفوم بابي ويظهر عليه اليرقان ووجب التأكد منه باستعمل التصوير بالرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية الذي يمثل حاليا الفحص الأساسي لتشخيص هذا المرض كما أن علاجه يتم حسب الأعراض السريرية و الإشعاعية لكل مريض على حدى .



BIBLIOGRAPHIE

- [1] **Dhiman RK, Saraswat VA, Valla DC, Chawla. Y, Behera. A, Varma. V, Agarwal S, Duseja . A, Puri. P, Kalra. N, Rameshbabu. CS, Bhatia. V, Sharma. M, Kumar. M, Gupta. S, Taneja. S, Kaman. L, Zargar. SA, Nundy. S, Singh. SP, Acharya. SK, Dilawari. JB.** Portal cavernoma cholangiopathy: Consensus statement of a working party of the Indian national association for study of the liver. J CLIN EXP HEPATOL, 2014; 4(S1): S2-S14.
- [2] **Franceschet. I, Zanetto. A, Ferrarese. A, Burra. P, Senzolo. M.** Therapeutic approaches for portal biliopathy: Asystematic review. World J Gastroenterol 2016; 22(45): 9909-9920.
- [3] **Khuroo. MS, Rather. AA, Khuroo. NS, Khuroo. MS.** Portal biliopathy. World J gastroenterol 2016; 22(35): 7973-7982.
- [4] **Chawla. Y, Agrawal. S.** Portal cavernoma cholangiopathy – history, definition and nomenclature. J CLIN EXP HEPATOL 2014; 4: S15S-17.
- [5] **Lindner. H-H, Green. R-B .**Embryology and Surgical Anatomy of the extrahepatic Biliary Tract,1273-1275.
- [6] **Cochard. L-R.** atlas d'embryologie humaine de netter, le système gastro intestinal page 142, Masson III.
- [7] **Lafortune. M, Denys. A, Sauvanet. A, Schmidt. S.** Anatomie du foie : ce qu'il faut savoir. J Radiol 2007; 88: 1020-35.
- [8] **Chittapuram. S, Ramesh. B, Sharma. M.** Biliary tract anatomy and its realation ship with venous drainage. J CLIN EXP HEPATOL 2014; 4: S18-S26.
- [9] **Netter. F-H.** Atlas d'anatomie Humaine : Abdomen. 5eme etition. France : Elsevier Masson. Planches: 278,280, 284,286.
- [10] **Vakili. K, Pomfret. EA.** Biliary anatomy and embryology. Surg Clin N Am 2008; 88 :1159-1174.
- [11] **Valete. PJ, Baere. TD.** Anatomie biliaire et vasculaire du foie, J Radiol 2002 ; 83 : 221-232.

- [12] **Perlemuter. L, Waligora. G.** Cahiers d'anatomie , abdomen I, voie biliaire principale, 3eme edition , masson III.
- [13] **Castaing. D, Veilhan. LA.** Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-760, 2006.
- [14] **Lahlaidi. A.** Anatomie topographique, tome II : glandes annexes du tube digestif, le foie: vascularisation du foie.1998 ; 569.
- [15] **Azoulay. R, Soyer. P, Boudidf. M, Hamzi, L.** Imagerie des thromboses portales. EMC Radiologie 2004; 1: 470-490.
- [16] **Puri. P.**Pathogenesis of portal cavernoma cholangiopathy: Is it compression by collaterals or ischemic injury to bile ducts during portal vein thrombosis?. J CLIN EXP HEPATOL 2014; 4:S27–S33.
- [17] **Khan. MR, Tariq. J, Raza. R, Effendi. MS.** Portal hypertensive biliopathy: review of pathophysiology and management. Tropical Gastroenterology 2012; 33(3):173-178.
- [18] **Chattopadhyay. S, Nundy. S.** Portal biliopathy. World J Gastroenterol 2012; 18(43):6177-6182.
- [19] **Manenti. A, Roncati. L, Barbolini. G.** The role of lymphatics in portal biliopathy . J visc surg 2016; 153(1):81.
- [20] **Aguirre.,DA, Farhadi. FA, Rattansingh. A, Jhaveri. KS.** Portal biliopathy: imaging manifestations on multidetector computed tomography and magnetic resonance imaging. Clin Imaging 2012; 36: 126-134.
- [21] **Dhiman. RK, Behera. A, Chawla. YK, Dilawari. JB, Suri. S.** Portal hypertensive biliopathy. Gut 2007; 56(7): 1001-1008.
- [22] **Dilawari. JB, Chawla. YK.** Pseudosclerosing cholangitis in extrahepatic portal venous obstruction. Gut 1992; 33(2): 272-276.
- [23] **Sarin. SK, Bhatia. V, Makwane. U.** Portal biliopathy in extra hepatic portal vein obstruction. Ind J Gastroenterol 1992; 2: A82.

- [24] **Khuroo. MS, Yattoo. GN, Zargar. SA, Javid. G, Dar. MY, Khan. BA, Boda. MI.** Biliary abnormalities associated with extrahepatic portal venous obstruction. *Hepatology* 1993; 17(5): 807-813
- [25] **Bayraktar. Y, Balkanci. F, Ozenc. A, Arslan. S, Koseoglu. T, Ozdemir. A, Uzunalimoglu. B, Telatar. H, Gurakar. A, Van Thiel DH.** The "pseudo-cholangiocarcinoma sign" in patients with cavernous transformation of the portal vein and its effect on the serum alkaline phosphatase and bilirubin levels. *Am J Gastroenterol* 1995; 90(11): 2015-2019.
- [26] **Malkan.GH, Bhatia. SJ, Bashir. K, Khemani. R, Abraham. P, Gandhi. MS, Radhakrishnan. R.** Cholangiopathy associated with portal hypertension: diagnostic evaluation and clinical implications. *Gastrointest Endosc* 1999; 49: 344-348.
- [27] **Nagi. B, Kochhar. R, Bhasin. D, Singh. K.** Cholangiopathy in extrahepatic portal venous obstruction. Radiological appearances *Acta Radiologica* 2000; 41(6): 612-615.
- [28] **Condat B, Vilgrain V, Asselah T, O'Toole D, Rufat P, Zappa M, Moreau R, Valla D.** Portal cavernoma associated cholangiopathy: a clinical and MR cholangiography coupled with MR portography imaging study. *Hepatology* 2003; 37(6): 1302-1308.
- [29] **Sezgin. O, Oğuz. D, Altıntaş. E, Sarıtaş. U, Sahin. B.** Endoscopic management of biliary obstruction caused by cavernous transformation of the portal vein. *Gastrointest Endosc* 2003; 58(4): 602-608.
- [30] **Chevallier. P, Denys. A, Novellas. S, Schmidt. S, Schnyder. P, Bruneton. JN.** Magnetic resonance cholangiography features of biliary abnormalities due to cavernous transformation of the portal vein. *Clin Imaging* 2006; 30(3): 190-194.

- [31] **Vibert E, Azoulay D, Aloia T, Pascal G, Veilhan LA, Adam R, Samuel D, Castaing D.** Therapeutic strategies in symptomatic portal biliopathy. *Ann Surg* 2007; 246(1): 97-104.
- [32] **Liop. E, de Juan. C, Seijo. S, García-Criado. A, Abrales. JG, Bosch. J, García-Pagán. JC.** Portal cholangiopathy: radiological classification and natural history. *GUT* 2011; 60: 853-860.
- [33] **Perlemuter. G, Béjanin.H, Fritsch. J, Prat. F, Gaudric. M, Chaussade. S, Buffet. C.** Biliary obstruction caused by portal cavernoma: a study of 8 cases. *Journal of Hepatology* 1996; 25(1):58-63.
- [34] **Agarwal. AK, Sharma. D, Singh. S, Agarwal. S, Girish. SP.** Portal biliopathy: a study of 39 surgically treated patients. *HPB* 2011; 13(1):33-39.
- [35] **Abdellaoui. F, Souguir. A, Ben Salma .A, Ksaa. M, Ajmi. S.** la biliopathie portale : aspects cliniques, morphologiques et thérapeutiques. *la Revue de Medecine Interne.* 2012; 33: A172.
- [36] **Ramchandani. M, Reddy DN, Lakhtakia. S, Gupta. R, Tandan. M, Rao. GV.** Role of single-operator per-oral cholangioscopy and intraductal US in assessment of portal biliopathy . *Gastrointest Endosc* 2014; 79(6): 1015-1019.
- [37] **Cellich PP, Crawford M, Kaffes AJ, Sandroussi C.** Portal biliopathy: multidisciplinary management and outcomes of treatment. *ANZ J Surg* 2015; 85: 561-566.
- [38] **Liu Y, Hou B, Chen R, Jin H, Zhong X, Ye W, Liang C.** Biliary collateral veins and associated biliary abnormalities of portal hypertensive biliopathy in patients with cavernous transformation of portal vein. *Clin Imaging* 2015; 39(5): 841-844.

- [39] **Khare. R, Sikora. SS, Srikanth. G, Choudhuri. G, Saraswat. VA, Kumar. A, Saxena. R, Kapoor. VK.** Extrahepatic portal venous obstruction and obstructive jaundice: approach to management. *J Gastroenterol Hepatol* 2005; 20: 56-61.
- [40] **Dhiman. RK, Puri. P, Chawla. Y, Minz. M, Bapuraj. JR, Nagi. B, Suri. S.** Biliary changes in extrahepatic portal venous obstruction: compression by collaterals or ischemic?. *Gastrointest Endosc* 1999; 50(5): 646-652.
- [41] **Oo. YH, Olliff. S, Haydon. G, Thorburn. D.** Symptomatic portal biliopathy: a single centre experience from the UK. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2009; 21: 206-213
- [42] **Mrabet. S, Ben Mansour. I, Jaziri. H, ksiaa. M, Ben Slama. A, Jmaa. A.** La biliopathie portale: à propos de six cas et une revue de la littérature. *La Tunisie Médicale* 2016 :1-18.
- [43] **Duseja. A.** Portal Cavernoma Cholangiopathy : Clinical Characteristics. *J CLIN EXP HEPATOL* 2014; 4(1): S34–S36.
- [44] **Leroy. B, Gelli. M, Serji . B, Memeo. R, Vibert. E.** Portal biliopathy as a complication of extra-hepatic portal hypertension: Etiology, presentation and management. *Journal of Visceral Surgery* 2015; 152(3):161-166.
- [45] **Bayraktar. Y.** Portal ductopathy: Clinical importance and nomenclature. *World J Gastroenterol* 2011; 17(11): 1410-1415.
- [46] **Suárez. V, Puerta. A, Santos. LF, Pérez. JM, Varón. A, Botero. RC.** Portal hypertensive biliopathy: A single center experience and literature review. *World J Hepatol* 2013; 5(3): 137-144.
- [47] **Pargewar. SS, Desai. SN, Rajesh. S, Singh.VS, Arora. A, Mukund. A.** Imaging and radiological interventions in extra-hepatic portal vein obstruction .*World J Radiol* 2016; 8(6): 556-570.

- [48] **Besa. C, Cruz. JP, Huete. A, Cruz. F.** Portal biliopathy: a multitechnique imaging Approach. *Abdom Imaging* 2012; 37:83-90.
- [49] **Sharma. M, Rameshbabu. CS.** Portal cavernoma cholangiopathy: An endoscopic ultrasound based imaging approach. *J CLIN EXP HEPATOL* 2014; 4:S53–S61;
- [50] **Kalra.N, Shankar. S, Khandelwal. N.** Imaging of portal cavernoma cholangiopathy. *J CLIN EXP HEPATOL* 2014; 4(1): S44-S52.
- [51] **Kessler. A, Graif. M, Konikoff. F, Mercer. D, Oren. R, Carmiel. M, Blachar. A.** Vascular and biliary abnormalities mimicking cholangiocarcinoma in patients with cavernous transformation of the portal vein. Role of color doppler sonography. *J Ultrasound Med* 2007; 26(8):1089-1095.
- [52] **Ben Chaabane. N, Melki. W, Safer. L, Bdioui. F, Halara. O, Saffar. H.** Ictère cholestatique secondaire à un cavernome porte: à propos d'un cas. *Annales de chirurgie* 2006 ; 131 : 543-546.
- [53] **Akaki. S, Kobayashi. H, Sasai. N, Tsunoda. M, Kuroda. M, Kanazawa. S, Togami. I, Hiraki.Y.** Bile duct stenosis due to portal cavernomas: MR portography and MR cholangiopancreatography demonstration. *Abdom Imaging* 2002; 27(1):58 - 60.
- [54] **Bhatia. V.** Endoscopic Retrograde Cholangiography in Portal Cavernoma Cholangiopathy – Results from Different Studies and Proposal for Uniform Terminology. *J CLIN EXP HEPATOL* 2014; 4(1):S37–S43.
- [55] **Jabeen S, Robbani I, Choh NA, Ashraf O, Shaheen F, Gojwari T, Gul. S.** Spectrum of biliary abnormalities in portal cavernoma cholangiopathy (PCC)secondary to idiopathic extrahepatic portal vein obstruction (EHPVO)—a prospective magnetic resonance cholangiopancreaticography (MRCP)based study.*Br J Radiol* 2016; 89: 1-13.

- [56] **Baskan. O, Erol. C, Sahingoz. Y.** Portal biliopathy, magnetic resonance imaging and magnetic resonance cholangiopancreatography findings:a case series. Gastroenterology Report 2016; 4(1):68-72.
- [57] **Khan. AN, Uzoka. K, Macdonald. S, Hammond. AA,Venyo. A.K-G.** Portal biliopathy: A review of imaging features of nine patients. IJCM 2017; 8: 604-617.
- [58] **Chandra. R, KAPOOR. D, THARAKAN. A, CHAUDHARY. A , SARIN. SK.** Portal biliopathy. J Gastroenterol Hepatol 2001; 16(10):1086–1092.
- [59] **Laroussi.Youssef .**Cavernome portale chez l'enfant. Thèse de medecine rabat N° 85, 2010.
- [60] **Vibert. E, Azoulay. D, Castaing. D, Bismuth. H .** Portal cavernoma : diagnosis, aetiologies and conséquences. Annales de Chirurgie 2002;127 :745-750
- [61] **Chazouilleres O, Erlinger S.** Cholangite sclerosante primitive.Hepato Gastro 2014; 21:449-459.
- [62] **Chazouillères. O.** Traité de Médecine Akos. Cholangite sclérosante primitive. EMC –Traité de Médecine Akos 2012; 7(2):1-6.
- [63] **Dreyer. C, Le Tourneau. C, Faivre. S, Qian. Z, Degos. F, Vuillerme. MP, Paradis. V, Hammel. P, Ruszniewski. P, Cortes. A, Farges. O, Belghiti. J, Valla. D, Raymond. E.** Cholangiocarcinomes : épidémiologie et prise en charge global. La Revue de médecine interne 2008 ; 29(8) :642-651.
- [64] **Nguyen. T, Powell. A, Daugherty. T.** Recurrent pyogenic cholangitis. Dig Dis Sci 2010; 55:8-10.
- [65] **Menias. CO, Surabhi. VR, Prasad. SR, Wang. HL, Narra. VR, Chintapalli. KN.** Mimics of cholangiocarcinoma: spectrum of disease. Radio Graphics 2008; 28(4): 1115-1129.

- [66] **Yusuf. TE, Baron.TH.** AIDS cholangiopathy. *Curr Treat Options in Gastroenterol* 2004, 7(2):111-117.
- [67] **Gincoul. R, Pujol. B, Pujol. B, Dumortier. J, Scoazec. JY, Hervieu. V, Crombe-Ternamian. A, Pilleul. F, Napoléon. B, Ponchon. T.** Atteinte biliaire au cours d'une pancréatite auto-immune : quel cadre nosologique et quel traitement ?. *Gastroentérologie Clinique et Biologique* 2008 ; 32:914-921.
- [68] **Alazmi. WM, McHenry. L, Watkins. JL, Fogel. EL, Schmidt. S, Sherman. S, Lehman. GL.** Chemotherapy-Induced sclerosing cholangitis: Long-term response to endoscopic therapy. *J Clin Gastroenterol* 2006; 40(4):353-357.
- [69] **Lillemo. KD, Melton. GB, Cameron. JL, Pitt. HA, Campbell. KA, Talamini. MA, Sauter. PA, Coleman. JA, Yeo.CH.** Postoperative bile duct strictures: Management and outcome in the 1990s. *Ann Surg* 2000; 232(3): 430-441.
- [70] **D'Souza. MA, Desai.D, Joshi. A, Abraham. P, Shah. SR.** Bile duct stricture due to caused by portal biliopathy:Treatment with one-stage portal-systemic shunt and biliary bypass. *Indian J Gastroenterol* 2009; 28:35-37.
- [71] **Saraswat.VA, Rai. P, Kumar. T, Mohindra. S, Dhiman. RK.** Endoscopic management of portal cavernoma cholangiopathy: practice, principles and strategy. *J CLIN EXP HEPATOL* 2014; 4:S67-S76.
- [72] **Letard. C, Sautereau. D, Canard. J-M.** Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique et sphincterotomie endoscopique. Recommandation de la société française d'endoscopiedigestive ; Janvier 2003.
- [73] **Goumas. K, Poulou. A.** Endoscopic Management of common bile Duct stones. **In:** *Liver and Biliary tract Surgery: Embryological Anatomy to 3 D. Imaging and Trans:*228.

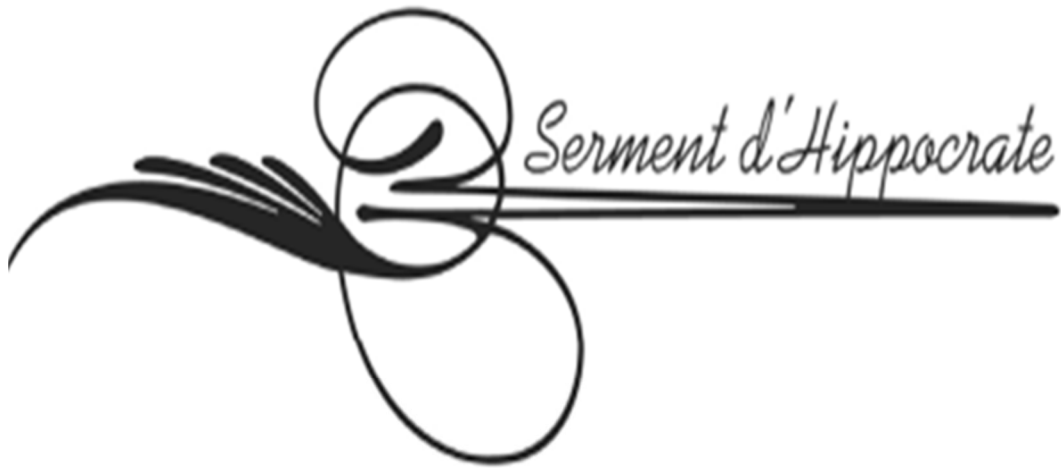
- [74] **Safrany L.** Endoscopic treatment of biliary-tract diseases. An international study. Lancet 1978; 2(8097):983-985.
- [75] **Evans. JA, Branch. MS.** The recalcitrant bile duct stone. Tech Gastrointest Endosc 2007; 9:104-113.
- [76] **Caddy. GR, Tham. T-CK.** Symptoms, diagnosis and endoscopic management of common bile duct stones Best practices and research clinical gastroenterology 2006; 20(6): 1085-1101.
- [77] **Tabibian. JH, Baron.TH.** Endoscopic Management of Biliary obstruction. **In:** **Carey. EJ, Lindor. KD :** Cholestatic Liver Disease.229-225.
- [78] **Michaoud-Herbest. A, Wangermer. M, Barrioz.T.** Gastroentérologie: traitement par dilatation endoscopique des sténoses biliodigestives 2012 ; 7(4): 1-10.
- [79] **Camerlo. A , Fara. R, Barbier L. Grégoire. E. Le Treut. YP .** Which Treatment to Choose for Portal Biliopathy with Extensive Portal Thrombosis?.Dig Surg 2010; 27:380-383.
- [80] **Cardoso. R, Casela. A, Lopes. S, Agostinho. C, Souto. P, Camacho. E, Almeida. N, Mendes. S, Gomes. D, and Carlos S.** Portal hypertensive biliopathy: An infrequent cause of biliary obstruction. GE Port J Gastroenterol. 2015; 22(2):65-69.
- [81] **Varma.V, Beheray.A, Kamany.L, Chattopadhyay.S, Nundy.S.** Surgical management of portal cavernoma cholangiopathy. J CLIN EXP HEPATOL 2014; 4:S77-S84.
- [82] **Moksha Prasuna. B, Ramesh. B , Madhusudhan. CH.** Proximal spleno renal shunt an experience in tertiary teaching hospital.General Surgery 2017; 6(6):26-28.
- [83] **Shah. OJ, Robbani. I.** A simplified technique of performing splenorenal shunt (Omar's Technique). Tex Heart Inst J 2005; 32(4):549-554.

- [84] **Henderson. JM.** Distal splenorenal shunt. Portal Hypertension. section 5:654-663.
- [85] **Stinnett. DM, Cooley. DA.** A simplified technique for performing the distal splenorenal shunt. Cardiovasc Dis1997; 6(4):453-456.
- [86] **Castaing. D, René. A, Azoulay. D .**Techniques chirurgicales digestif : Chirurgie du foie et de l'hypertention portale. 2006. Paris. Masson III: 222-229.
- [87] **Ziparo. V, Balducci. G, Stipa. S.** Surgical therapy of portal hypertension: Porta-and meso-caval shunts. Portal Hypertension 2000:177-180
- [88] **Jean-François Gigot.** Techniques chirurgicales digestif. : Chirurgie des voies biliaires. 2005. Paris. Masson III : 79-81.
- [89] **Lechaux.JP, Lechaux. D.** Techniques chirurgicales - Appareil digestif. Anastomoses biliodigestives dans la lithiase biliaire. EMC 2007 : 40-940.
- [90] **Kremer. K, Lierse. W,Platzer.W, Schreiber. HW, Weller. S.** Atlas de Chirurgie : vésicule biliaire, voies biliaires. Pancréas. 1993. Georg Thieme Verlag Stuttgart.1993. New York: 101-103.
- [91] **Bernon. MM, Sonderup. MW, Chinnery. GE, Bornman. PC, Krige J-JE.** Single-stage definitive surgical treatment for portal biliopathy .S Afr J Surg 2014; 52(2):57-60.
- [92] **Senzolo. M, Cholongitas. E, Tibballs. J, Patch. D, Triantos. CK, Samonakis. D, Bettany. G-EA, Burroughs. AK.** Relief of biliary obstruction due to portal vein cavernoma using a transjugular intrahepatic portosystemic shunt (TIPS) without the need for long-term stenting. Endoscopy 2006; 38(7): 760.
- [93] **Loffroy. R, Favelier. S, Pottecher. P, Estival. L, Genson. PY, Gehin. S, Krausé. D, Cercueil. JP .**Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for acute variceal gastrointestinal bleeding: Indications, techniques and outcomes. Diagnostic and Interventional Imaging 2015; 96:745-755.

- [94] **Gupta. S, Taneja. S.** Liver Transplantation for Portal Cavernoma Cholangiopathy. J CLIN EXP HEPATOL 2014;4(1): S85-S87.
- [95] **Billey. C, Bureau. C.** Hémorragie digestive par hypertension portale :6 eme conférence de Baveno, avril 2015 ,«Stratifier le risque et individualiser la prise en charge de l'hypertension portale ». POST'U (2016).
- [96] conférence de consensus française (2003) et recommandations d'experts de la conférence de Baveno VI (2015) (www.snfge.org/01-bibliotheque/0c-conferences-consensus)
- [97] **Filipponi F, Urbani L, Catalano G, Laria. G,Biancofiore. G, Cioni. R, Campatelli. A, Mosca. F, Campani. D, Romagnoli. P.** Portal biliopathy treated by liver transplantation. Transplantation 2004; 77(2): 326-327.
- [98] **Hajdu. CH, Murakami. T, Diflo. T, Taouli. B, Laser. J, Teperman. L, Petrovic. LM.** Intrahepatic portal cavernoma as an indication for liver transplantation. Liver Transpl 2007; 13:1312-1316.
- [99] **Gupta. S, Singhal. A, Goyal. N, Vij. V, Wadhawan. M.** Portal biliopathy treated with living-donor liver transplant: index case. Exp Clin Transpl 201; 9(2):145-149.
- [100] **Alam. MS, Bin. Khalid. QS, Zeeshan. M, Haider. Z.** Portal biliopathy. J Pak Med Assoc 2012; 62: 177-180.
- [101] **D'Souza. SL, Davenport. MS, Elta. GH.** Biliary stricture secondary to portal biliopathy. Gastrointest Endosc 2013; 78(6): 942-994.
- [102] **Lourenço. LC, Horta. DH, Rodrigues. CG, Canena. J.** Pseudocholangiocarcinoma Sign: Management of portal cavernoma biliopathy with fully-covered self-expandable metal stent. Clin Endosc 2017; 50:305-307.
- [103] **Veloso. V, Servente. L, Hernandez. N.** Colangiopatía portal: complicación poco frecuente de la hipertensión portal. AnFaMed-ISSN 2017; 2301-1254

- [104] **Choudhary. NS, Puri. R, Sud. R.** Paracholedochal varices causing biliopathy in a case of portal vein thrombosis. *Endoscopic Ultrasound* 2015; 4(1):76-77
- [105] **Yeoh. SW.** An Unusual Cause of Biliary Obstruction. *Clinical Medicine Insights Case Rep* 2012; 5: 87-91.
- [106] **Chong. JC-N, Boyapati. R, Rusli. F.** Portal biliary ductopathy caused by cavernous transformation of the portal vein. *BMJ Case Rep* 2013:1-3.
- [107] **Schlansky. B, Kaufman. JA, Bakis. G, Naugler. WE.** Portal biliopathy causing recurrent biliary obstruction and hemobilia. *ACG Case Rep J* 2013; 1(1):44-46.
- [108] **Choonaik. Ho,Gunn. A, Mazin. N.** Portal biliopathy. *Med J Malaysia* 2014; 69(5):236-237.
- [109] **Jeon. SJ, Min. JK, Kwon. SY, Kim. JH, Moon. SY, Lee. KH, Kim. JH, Choe. WH, Cheon. YK, Kim. TH, Park. HS.** Portal biliopathy treated with endoscopic biliary stenting. *Clinical and Molecular Hepatology* 2016; 22:172-176.
- [110] **Debzi. N, Afredj. N, Guessab. N, Kerbouche. R, Ouled Chikh. I, Salah. A, Nakmouche. M,Faraoun. SA, Bendib .SE.** Portal cavernoma cholangiopathy: report one case with brief review of Literature. *Dossier FMC JAG JUIN* 2015; 32.
- [111] **Dhoat. PS, Khurana. A, Nayyar. SB, Singh. A, Singh. M, Mittal. J, Goraya. MK.** Portal hypertensive biliopathy. *JIACM* 2015; 16(2):151-152.
- [112] **Jha. K, Goenka. MK, Nijhawan. S, suchismita . A.** Endoscopic treatment of portal hypertensive biliopathy: intervene with caution. *J Liver Res Disord Ther* 2015, 1(3): 00012.
- [113] **Maia. MCA, Amaro. AP, Oliveira. EC, Melo. JRC, Sanches. MD, Silva. RA.** Portal cholangiopathy: case report. *Radiol Bras.* 2014;47(1):51-53.

- [114] **Aguilar-Olivas. EN, León-Monterroso. JL, Ávila-Escobedo. L, López-Méndez. E.**
Opciones terapéuticas de la biliopatía por hipertensión portal: serie de casos y revisión
de la bibliografía. Cir Cir 2014;82(6) :680-685.



*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.

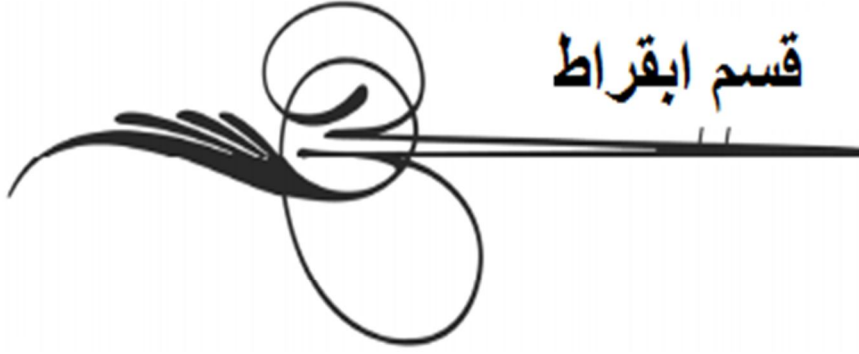
*Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et
les nobles traditions de la profession médicale.*

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.

قسم إقراط



أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف والأحوال بآذلاً وسعي
في استنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأسهر غورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، بآذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

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

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطيبة
متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلاقتي، نقيّة مما يشينها تجاة الله
ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد

اعتلال المسالك الصفراوية وعلاقته بالكهفوم البابي (بصدد 7 حالات)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: أسماء عامر

المزودة في: 18 غشت 1992 بأسفي

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: اعتلال المسالك الصفراوية وعلاقته بالكهفوم البابي – اليرقان – الكهفوم البابي –
الرنين المغناطيسي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و مشرف

أعضاء	{	السيد: عبد اللطيف صطاف
		أستاذ في جراحة الكبد والمسالك الصفراوية وجراحة الجهاز الهضمي
		السيدة: إيمان بن البغدادي
		أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي
		السيدة: إعتقاد ناصر
		أستاذة في الطب الإشعاعي
		السيد: لحسن إفرين
		أستاذ في جراحة الجهاز الهضمي
السيد: جليل مدغري		
	أستاذ في جراحة الجهاز الهضمي	