

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 427

LA MALADIE DE CAROLI  
A PROPOS DE 02 CAS  
EXPERIENCE DU SERVICE D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE IBN SINA

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Amani FLITI

Née le 20 Juin 1991 au Liban

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

**MOTS CLES :** Maladie de Caroli monolobaire – Histopathologie – Dilatations des voies biliaires intra-hépatique – Hépatectomie.

JURY

Mme. N. MAHASSINI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. A. JAHID

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mme. K. ZNATI

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. F. ZOUAIDIA

Professeur d'Anatomie Pathologique

Mr. M. ELABSI

Professeur de Chirurgie Générale

PRESIDENTE

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا  
إلا ما علمتنا  
إننا أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



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

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najja 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. BENSALD Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

**Janvier, Février et Décembre 1987**

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

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
---------------------------------	-----------------------

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

### **Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – Doyen de la FMPR  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

### **Janvier et Novembre 1990**

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

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

### **Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. 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

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 OUAZZANI 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. BENJAAFAR 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 Abbas  
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. ZOHAIR 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. BENOACHANE 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. JABOURIK 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 Nouredine\*  
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. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. FELLAT Ibtissam  
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 Lhousain\*  
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  
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  
 Anatomie pathologique

## Mai 2012

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

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

## Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
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  
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.

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

#### **\*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

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.

#### **\*Enseignants Militaires**



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

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





# *Dédicaces*



بإسم الخالق الذي أضاء الكون بنوره الهي  
وحده اعبد وله وحده اسجد خاشعة شاكرة لنعمته

وفضله علي في إتمام هذا الجهد

الى المغرب وجلالة الملك نصره الله وشعبه العظيم

الى بلد المحبة والكرم والوفاء

**الى والدي**

الى من سرت في حقول دلاله، وتنعمت بدفء حنانه،

وتذوقت الأمان بين أحضانه، وتشربت الثقة

والعنفوان والطموح من خصاله.

أبي يا رسولا بين البشر، يا من أخرج النور من ظلمات القهر.

يا عزيز النفس، يا كريم الأخلاق، تتألم بالهمس

لتخفي الإختناق.

أعود اليك الان، بما انا عليه بفضلك،

منحنية امام عظمة عطائك.

أبي يا حبي الأول منذ الولادة الى الأزل،

ستبقى في حياتي المثال والأمثل،

وستبقى لقلبي نبضه الى أن يرحل.

شكرا والدي

## الى والدتي

الى من أثقلت الجفون سهرا، وحملت الفؤاد هما  
وجاهدت الأيام صبرا، وشغلت البال فكرا،  
ورفعت الأيدي دعاءا، وایقنت بالله املا.  
الى ينبوع الذي لا ينكمش، الى ماء الحياة وسر البقاء.  
الى جنة الله ورضاه.  
الى من ضاقت بصدرك الأنفاس، تلبسين العري لتعطيني الألباس.  
أمي يا ملاكا بأوصاف النساء،  
يا وطني، وأي وطن بعد أمي يحكى فهو فناء.  
أحبك أمي.

## الى أختي مهى و أخوای مازن و خالد

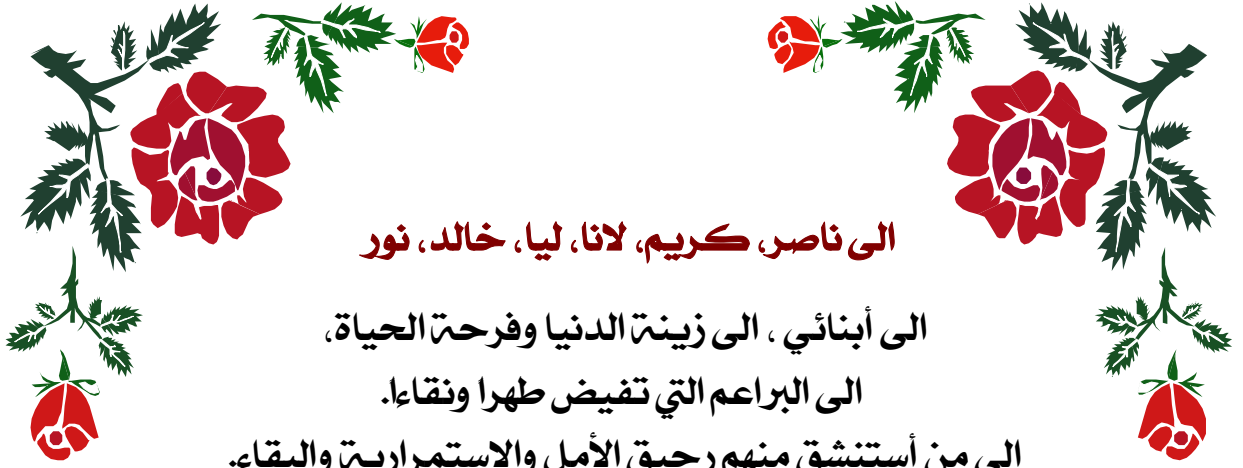
الى مهى نصف روحي وصورة أمي ،  
ومازن و خالد فخري وعزوتي وقدوتي.  
اليكم يا جذع شجرة أسند ظهري اليه ساعة تعب،  
أعود اليه ساعة غضب،  
وأستظله ساعة حر.  
الى من ألقاهم كل ما صرخت، يشدون  
على يدي كل ما انجرحت.  
ابتسامتكم تلج يطفئ خوفي وأمي،  
وبياض قلبكم بدر في سماء نفسي.  
بحر قلبي الواسع أنتم، وموج عقلي الدافئ أنتم،  
أنتم نجوم أهتدي بها اليوم والغد والى الأبد.

إلى زوجي د. محمد عزالدين

إلى رفيق دربي  
إلى طريقي المستقيم وطريق الهداية  
إلى قوتي وملاذي  
إلى من به أكبر وعليه أعتد  
إلى شمعة مضيئة تنير ظلمة حياتي  
إلى من بوجوده أكتسب قوة وأرى فيه نور أملي  
إلى بسمته الحياة وأجمل ما في الحياة  
إلى حلم عمري وحاضري ومستقبلي  
إلى الروح التي سكنت روحي  
أحبك.

إلى أحبائي طارق، سوسن، لمى، هلا

إلى من تحلو بالإخاء والوفاء  
إلى من أثروني على أنفسهم  
إلى من اكتملت عائلتي بوجودهم  
إلى من تطلعوا إلى نجاحي بنظرات الأمل  
إلى من أخذوا بيدي ورسموا الأمل بكل خطوة مشيتها  
إلى قلوب ترتقب عودتي بصبر  
إلى من تفرح الروح لذكراهم وتسرع العين للقياهم.



الى ناصر، كريم، لانا، ليا، خالد، نور

الى أبنائي، الى زينة الدنيا وفرحة الحياة،  
الى البراعم التي تفيض طهرا ونقاء.  
الى من أستنشق منهم رحيق الأمل والاستمرارية والبقاء.  
الى من أتمنى ان اكون لهم حسن القدوة والمثال.

الى السيد أحمد عزالدين وعائلته الكريمة

الى عائلتي الثانية  
الى من مكانهم الى جانبي ومكانتهم في قلبي.

الى صديقتي وأختي د. سارة فريح وعائلتها الكريمة

الى أختي التي لم تلدها أمي،  
الى رفيقتي دربي ورفيقتي سكاني،  
الى من معها سعدت وبرفقتها في دروب الحياة سرت،  
الى من كانت معي على طريق النجاح والخير.  
الى من وجدت في منزلها كتف أب  
وحضن أم صدى دعاؤها يلاحقني،  
الى من كان منزلها ملاذي وملجئي في غربتي



إلى جميع أفراد أسرتي

إلى أرواح اجدادي وعمي

إلى جدتي

إلى خالاتي وأخوالي وعائلاتهم

إلى عمي وعماتي وعائلاتهم

إلى صديقتة العائلة الخالدة حليلة الحجيري

إلى صديق العائلة العم الحبيب يوسف النعنع.

**إلى الذين أحببتهم وأحبوني**

د. علاء الفليطي ود. رولا جمعة

د. حسين العبد الله، د. علي حيدر

د. سندس رجب، د. ابراهيم البيطار

د. مطيع حمادة، د. حسن ديب، د. خالد الحجيري

د. عبدالقادر أكومي ود عبد الرحمن أكومي

د. هاني أو صالح وعائلته الكريمة

د. طارق الجاسر

السيد فياض عزالدين

الانسة امينة

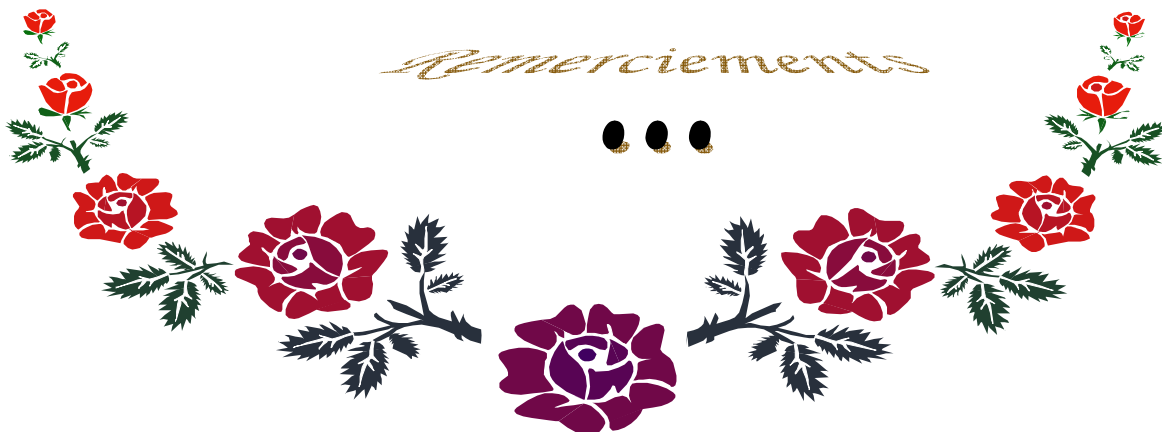
أصدقائي الأوفياء: د. صابرين علوي، د. دعاء عطيفي،

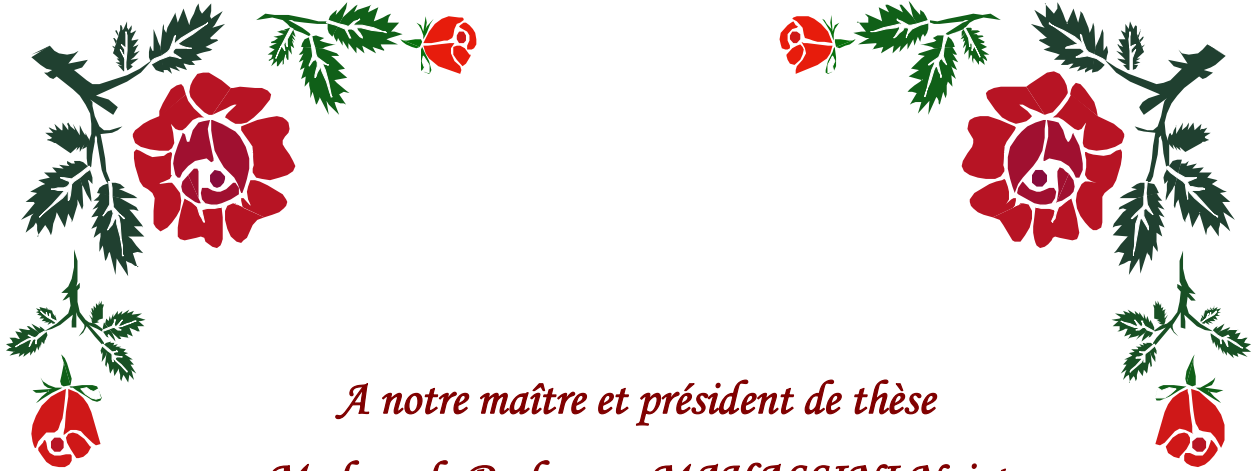
د. مريم افروخ وعائلتها، د. محمد عبيدي.

**إلى من ضاقت الصدور عن ذكرهم فوسعهم قلبي**



# Remerciements



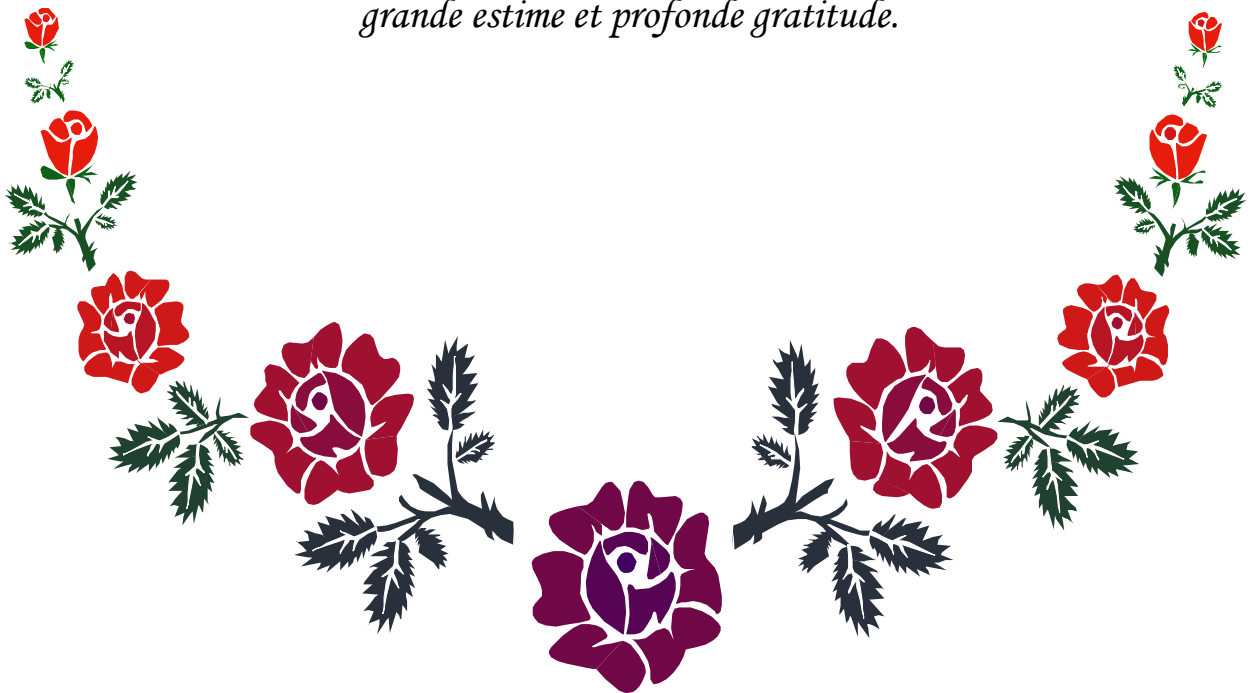


*A notre maître et président de thèse  
Madame le Professeur MAHASSINI Najat  
Chef de service d'anatomie pathologique*

*Nous sommes très honorés par votre présence  
dans la présidence de notre jury de thèse.*

*Nous vous présentons tout notre respect devant vos compétences  
professionnelles, vos qualités humaines et votre disponibilité  
pour vos étudiants.*

*Nous vous prions d'accepter ce travail en témoignage à notre  
grande estime et profonde gratitude.*





*A notre maître et Rapporteur de thèse  
Monsieur le professeur JAHID Ahmed  
Professeur d'anatomie pathologique*

*Nous tenons à vous exprimer notre profonde reconnaissance pour  
l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de diriger ce travail.  
Nous avons eu le plus grand plaisir à travailler sous votre direction.  
Votre compétence, votre sérieux, votre disponibilité et votre rigueur  
sont pour nous le meilleur exemple à suivre.*

*Nous voudrions être dignes de votre confiance en nous et vous  
prions de trouver, dans ce travail, l'expression de notre gratitude  
infinie.*





*A notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur ZNATI Kaoutar  
Professeur d'anatomie pathologique*

*C'est pour nous un grand honneur que vous acceptiez de siéger  
parmi notre honorable jury.*

*Votre modestie, votre sérieux et votre compétence professionnelle  
seront pour nous un exemple dans l'exercice de notre profession.*

*Permettez-nous de vous présenter dans ce travail, le témoignage de  
notre grand respect.*





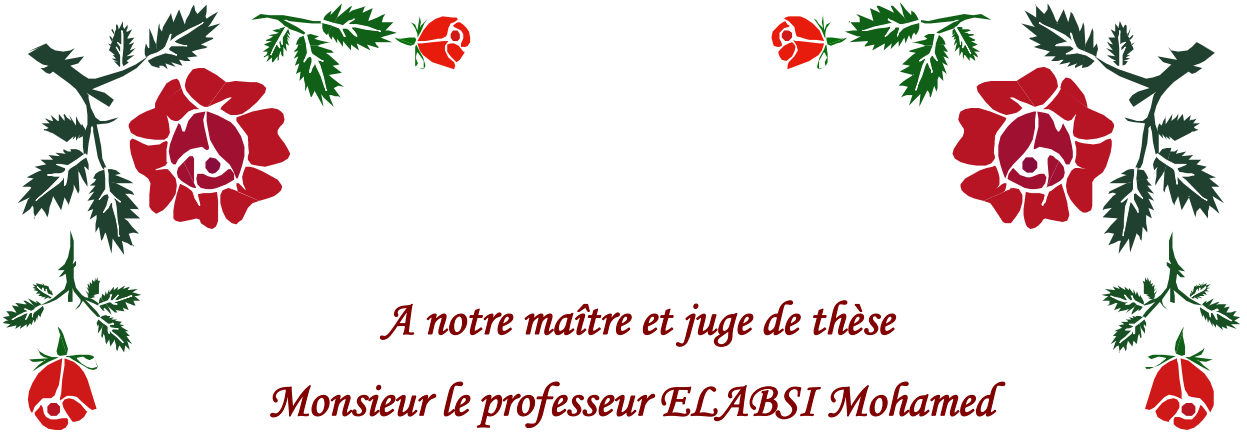
*A notre maître et juge de thèse*  
*Monsieur le professeur ZOUIDIA Fouad*  
*Professeur d'anatomie pathologique*

*Nous sommes infiniment sensibles à l'honneur que vous nous faites  
de siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous portons une grande considération tant pour votre extrême  
gentillesse que pour vos qualités professionnelles.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'expression de notre profond  
respect et de notre sincère reconnaissance.*





*A notre maître et juge de thèse  
Monsieur le professeur ELABSI Mohamed  
Professeur de chirurgie générale*

*Nous avons été touchés par la bienveillance  
et la cordialité de votre accueil.*

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

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de  
respect et d'admiration les plus sincères.*



## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>CPRE</b>	: Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique
<b>DKC</b>	: Dilatation kystique du cholédoque
<b>FHC</b>	: Fibrose hépatique congénitale
<b>GGT</b>	: Gamma glutamyl transférase
<b>HTP</b>	: Hypertention portale
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>IIHP</b>	: Lithiase intra-hépatique primitive
<b>MC</b>	: Maladie de Caroli
<b>MPRAD</b>	: Maladie polykystique rénale autosomique dominante
<b>MPRAR</b>	: Maladie polykystique rénale autosomique récessive
<b>PAL</b>	: Phosphatases alcalines
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TH</b>	: Transplantation hépatique
<b>UDCA</b>	: Acide ursodésoxycholique
<b>V.B.I.H</b>	: Voies biliaires intrahépatiques
<b>V.B.I.H.D</b>	: Voies biliaires intrahépatiques droites
<b>V.B.I.H.G</b>	: Voies biliaires intrahépatiques gauches
<b>VB</b>	: Vésicule biliaire
<b>VBP</b>	: Voie biliaire principale
<b>VP</b>	: Veine porte

## LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1</b> : Foie de fœtus humain de 9 semaines l’histologie de la plaque ductale. Espace porte primitif contenant une veine porte entourée de mésenchyme. ....	10
<b>Figure 2</b> : Ebauches hépato-biliaires à environ jours 35 .....	10
<b>Figure 3</b> : Schéma décrit la segmentation hépatique, et la vascularisation veineuse du foie. 12	
<b>Figure 4</b> : Voies biliaires extrahépatiques.....	14
<b>Figure 5</b> : Aspect histologique normal montrant le lobule hépatique .....	17
<b>Figure 6</b> : Schéma montrant l’espace porte.....	17
<b>Figure 7</b> : Classification des malformations kystiques des voies biliaires selon Todani. [6]. 20	
<b>Figure 8</b> : Aspect échographique : dilatation des V.B.I.H.G.....	32
<b>Figure 9</b> : Cholangiographie per opératoire: un calcul de 1,5 cm de diamètre (flèche) enclavé dans la voie biliaire principale (VBP) .....	32
<b>Figure 10</b> : Aspect en per-opératoire : foie gauche dur et bosselé .....	33
<b>Figure 11</b> : Cholangiographie per opératoire montrant montrait une ectasie des V.B.I.H.G qui contiennent de nombreux calcul.....	33
<b>Figure 12</b> : Aspect macroscopique du foie gauche montrant de canaux dilatés comportant des calculs .....	34
<b>Figure 13</b> : Canaux biliaires éctasiques renfermant de nombreux calculs.....	34
<b>Figure 14</b> : Canal biliaire ectasique avec remaniements fibro- inflammatoires (HE, G x 200).....	35
<b>Figure 15</b> : Coupe échographique montrant une dilatation des V.B.I.H.G.....	38
<b>Figure 16</b> : TDM : dilatations des V.B.I.H.G.....	38
<b>Figure 17</b> : Dilatation des V.B.I.H.G. avec plusieurs.....	39
lithiases : cholangiographie per opératoire .....	39
<b>Figure 18</b> : Pièce opératoire fraîche du foie gauche .....	39
<b>Figure 19</b> : Pièce fixée et ouverte : canaux biliaires dilatés renfermant de petits calculs .....	40
<b>Figure 20</b> : Ectasie du canalicule biliaire au sein d’un espace porte fibro-inflammatoire (HE, G X 100). .....	40

<b>Figure 21</b> : Coupes échographiques axiales centrées sur le foie .....	56
<b>Figure 22</b> : Echodoppler : dot sign avec enregistrement d'un flux artériel basse résistance au sein de la dilatation (artère hépatique).....	56
<b>Figure 23</b> : TDM montrant un polykystose hépatique du syndrome de Caroli .....	57
<b>Figure 24</b> : Bili-IRM « central dot sign » dilatations fusiformes.....	58
<b>Figure 25</b> : Cholangiographie : dilatations à prédominance kystique sans obstacle, atteinte diffuse, kyste du cholédoque associé.....	61
<b>Figure 26</b> : Dilatations tubulaires sans obstacle, absence de dilatation kystique, Bords rectilignes des dilalations sans obstacle, Empiement des voies biliaies (flèches).....	62
<b>Figure 27</b> : Cholangiographie par le drain de kehr, aspect mixte avec présence de dilatations kystiques et tubulaires sans obstacle, forme diffuse avec prédominance à droite .....	63
<b>Figure 28</b> : Coupe histologique du foie montrant une dilatation segmentaire des VBIH. HE, Gx100 .....	67
<b>Figure 29</b> : Coupe histologique du foie montrant une dilatation kystique segmentaire des VBIH . HE, Gx200.....	67
<b>Figure 30</b> : Syndrome de Caroli : dilatation des voies biliaires et une fibrose portale [14] ...	68
<b>Figure 31</b> : Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des canaux biliaires .....	73
<b>Figure 32</b> : pièce opératoire (hépatectomie gauche) .....	73

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau 1 :</b> Résumé des caractéristiques cliniques, paracliniques , thérapeutiques et évolutives des 2 observations.....	41
<b>Tableau 2 :</b> Le sex ratio et âge moyen de la MC selon la littérature.....	44
<b>Tableau 3 :</b> comparatif des principaux caractéristiques entre MC et syndrome de Caroli....	45
<b>Tableau 4 :</b> Pourcentage des signes révélateurs de la maladie selon les études .....	46
<b>Tableau 5:</b> Poucentage des examens morphologiques réalisés permettant le diagnostic avant l'intervention selon les différentes études .....	59
<b>Tableau 6 :</b> Nombre des différentes lésions retrouvées par rapport aux différents examens morphologiques réalisées selon Chammakhi.....	59
<b>Tableau 7 :</b> Pourcentage des complications selon les séries .....	75

## SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>HISTORIQUE</b> .....	4
<b>RAPPELS</b> .....	7
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE .....	8
II. RAPPEL ANATOMIQUE.....	11
III. RAPPEL HISTOLOGIQUE DU FOIE .....	16
<b>CLASSIFICATION</b> .....	18
<b>ETIOPATHOGENIE</b> .....	21
<b>MATERIELS ET METHODES</b> .....	24
I. TYPE DE TRAVAIL.....	25
II. COLLECTE DES CAS.....	25
III. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE.....	27
<b>RESULTATS</b> .....	28
OBSERVATION N° 1 .....	29
OBSERVATION N° 2 .....	36
<b>DISCUSSION</b> .....	42
I.EPIDEMIOLOGIE: .....	43
II. DONNEES CLINIQUES :	45
II.1Forme pure :	46
II.2Forme mixte :	.....
II.3 Formes associées :	49
II.3.1- Le kyste du cholédoque :	50
II.3.2- Pathologies rénales .....	51
II 3.3- Kystes rénaux .....	53
II 3.4 Autres associations.....	53
III. DONNEES PARACLINIQUES .....	54
III.1 Biologie :	54
III.2 Imagerie .....	54

III.2.1 Echographie :	55
III.2.2 TDM	57
III.2.3 Bili-IRM	58
III.3 Endoscopie	60
III.3.1 La cholangiopancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE)	60
III.3.2 Cholangiographie per-opératoire	64
IV. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES	65
IV.1 Forme pure :	65
IV.2 Forme mixte : syndrome de Caroli	68
IV.3 Formes topographiques	68
V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	69
V.1 La maladie polykystique du foie	69
V.2 Les hamartomes biliaires :	69
V.3 Les kystes péri biliaires :	69
V.4 La dilatation des voies biliaires sur obstacle.	69
VI. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :	70
VI.1 L'infection :	70
VI.2 La lithiase intra-hépatique :	71
VI.3 La dégénérescence en cholangiocarcinome :	74
VI.4 L'hypertension portale :	75
VII. TRAITEMENT	76
VII.1 But :	76
VII.2 Moyens et indications :	76
VII.2.1 Abstention et surveillance simple :	76
VII.2.2 Traitement médical :	76
VII.2.3 Traitement endoscopique :	77
VII.2.4 Traitement chirurgical:	78
<b>CONCLUSION</b>	<b>81</b>
<b>RESUMES</b>	<b>83</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>87</b>



La maladie de Caroli est une pathologie congénitale non obstructive rare qui se définit par une dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques diffuse ou localisée. Cette maladie est due à une anomalie embryologique dans le développement de la plaque ductale. [1, 66, 67]

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

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

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

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

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

L'évolution classique de la maladie est dominée par la formation de lithiases intra-hépatiques, d'angiocholites, d'abcès hépatiques, voire à plus long terme de cholangiocarcinome. [3,67]

Nous rapportons deux cas de maladie de Caroli monolobaire colligés au sein de service d'anatomopathologie de l'hôpital Ibn Sina de Rabat.

L'objectif de notre travail est :

- D'établir un profil épidémiologique de la MC
- D'étudier les aspects cliniques et paracliniques de ces lésions
- De décrire les aspects macroscopiques et morphologiques
- D'étudier les aspects évolutifs et thérapeutiques de la MC



Les 1ers cas de la maladie de Caroli ont été décrits bien avant que Caroli ne leur donne son nom, en 1906 par Vachel-Stevens, en 1924 par Mc Whorter et en 1942 par Le Naour. Mais c'est en 1958, que Caroli décrit précisément une anomalie morphologique des voies biliaires. [1,74]

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

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

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

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

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

Maladie kystique vraie du foie :

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

- Forme mixte de la maladie polykystique :

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

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

- Dilatation kystiques des voies biliaires intra-hépatiques :

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

- Fibrokystose biliaire congénitale :

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

- Kystes multiples des voies biliaires avec fibrokystose associée :

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



## **I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [7,88]**

Durant les 2 premiers mois de la vie fœtale, le foie primitif ne contient pas de canaux biliaires intra-hépatiques. Le développement topographique des voies biliaires intra- hépatiques est commandé par celui des segmentations de la veine porte. Les premiers canaux biliaires naissent, chez l'embryon de 8 semaines, à la périphérie des branches portes les plus volumineuses. La genèse des voies biliaires péri portales se poursuit vers la profondeur du foie et se continue donc durant tout le reste de la vie fœtale, pour se terminer pendant les 2-3 premiers mois de la vie postnatale. L'histogenèse des voies biliaires intra- hépatiques répond aux phénomènes suivants :

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

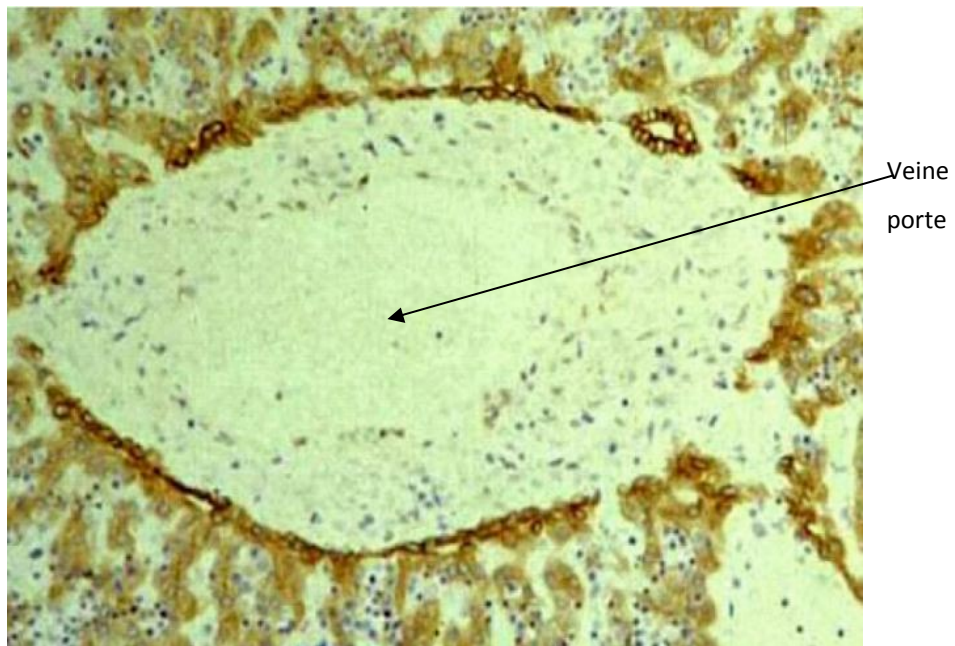
La différenciation biliaire se produit dans la couche d'hépatoblastes en contact avec le mésenchyme qui entoure les branches portes. Cette couche est doublée, sur certains segments du périmètre portal, d'une seconde couche de cellules à différenciation biliaire, donnant lieu ainsi à la création d'un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

La forme embryologique ou primitive d'un canal biliaire intra-hépatique correspond donc à un cylindre épithélial, doublé en grande partie et pourvu d'une lumière virtuelle cylindrique entre les couches épithéliales. Ce double cylindre épithélial est appelé la « plaque ductale » (Figure 1,2).

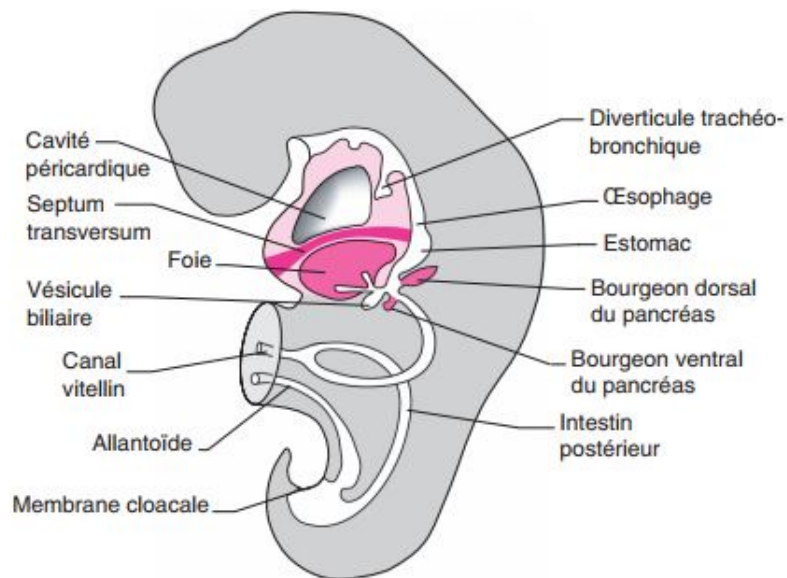
Normalement, la plaque ductale est une structure transitoire, rapidement remodelée. Des segments de la lumière cylindrique se dilatent et forment des structures tubulaires qui se voient progressivement incorporées dans le mésenchyme portal, tandis que les parties non tubulaires de la plaque ductale originale disparaissent. Ainsi, l'espace porte acquiert un canal biliaire de configuration tubulaire, enrobé dans le conjonctif portal.

Comme l'histogenèse des voies biliaires intra-hépatiques suit la ramification progressive de la veine porte, il s'ensuit qu'à tout moment de la vie fœtale, à partir de la 12<sup>ème</sup> semaine, le foie contient des voies biliaires à configuration mature (les grands canaux biliaires précocement développés) et des plaques ductales cylindriques (futurs canaux biliaires plus périphériques).

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



**Figure 1** : Foie de fœtus humain de 9 semaines l’histologie de la plaque ductale. Espace porte primitif contenant une veine porte entourée de mésenchyme. [7]



**Figure 2** : Ebauches hépato-biliaires à environ jours 35

## II. RAPPEL ANATOMIQUE :

### ❖ Segmentation hépatique :[3-5]

D'après la segmentation hépatique de Couinaud, le foie est divisé en secteurs, eux-mêmes subdivisés en segments. Les veines sus-hépatiques quadrillent le foie en zones ou secteurs, dont la délimitation est la suivante :

- La veine sus-hépatique gauche sépare le secteur latéral du secteur paramédian gauche ;
- La veine sus-hépatique médiane sépare le foie droit du foie gauche, c'est-à-dire le secteur paramédian gauche du secteur antérieur droit (ou secteur paramédian droit) ;
- Quant à la veine sus-hépatique droite, elle sépare le secteur antérieur droit du secteur postérieur droit (ou secteur latéral droit).

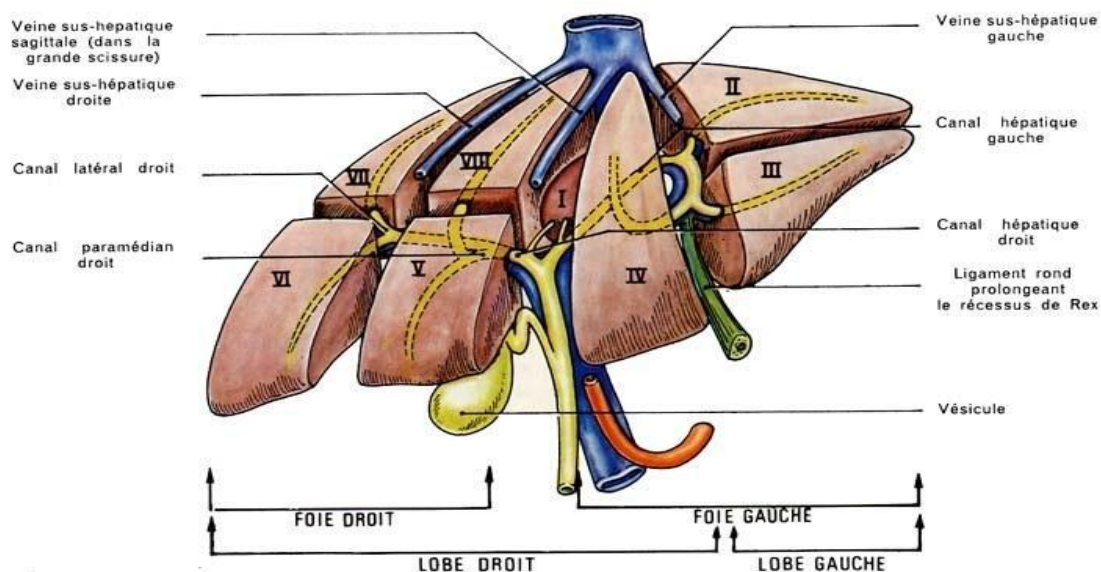
Les branches de division de la veine porte délimitent les secteurs du foie en huit segments numérotés de I à VIII sur la face inférieure du foie, dans le sens inverse des aiguilles d'une montre. On cite à cet effet :

- **Le segment I**, qui correspond au lobe de Spiegel ou segment du lobe Caudé; il représente la partie du foie en avant de la veine cave ;
- **Le segment II** est assimilé à la portion postéro-latérale gauche ;
- **Le segment III** est similaire à la partie antérolatérale gauche ;
- **Le segment IV** ou **segment du lobe carré** devient le secteur paramédian gauche ;
  - **Le segment V** ou **segment paramédian droit ventral** correspond à la partie inférieure ;

- Le **segment VI** ou **segment antérieur -latéral droit** correspond à la partie inférieure et le **segment VII** ou **segment postéro- latéral** à la partie supérieure du secteur postérieur droit.
- **Quant au segment VIII**, il épouse la partie supérieure du secteur antérieur droit.

Ainsi le foie droit contient les segments V, VI, VII et VIII et le foie gauche comprend les segments II, III et IV.

En chirurgie, on assimile le foie en deux héli-foies : gauche (segments I, II, III, IVa et IVb) et droit (segments V, VI, VII et VIII). Le foie gauche reçoit la branche gauche de division de l'artère hépatique et celle de la veine porte, tandis que le foie droit les branches homologues. Cette segmentation est essentielle pour la chirurgie hépatique, puisqu'elle permet l'ablation d'un segment donné sans gêner la vascularisation et la fonction des autres.



**Figure 3** : Schéma décrit la segmentation hépatique, et la vascularisation veineuse du foie.

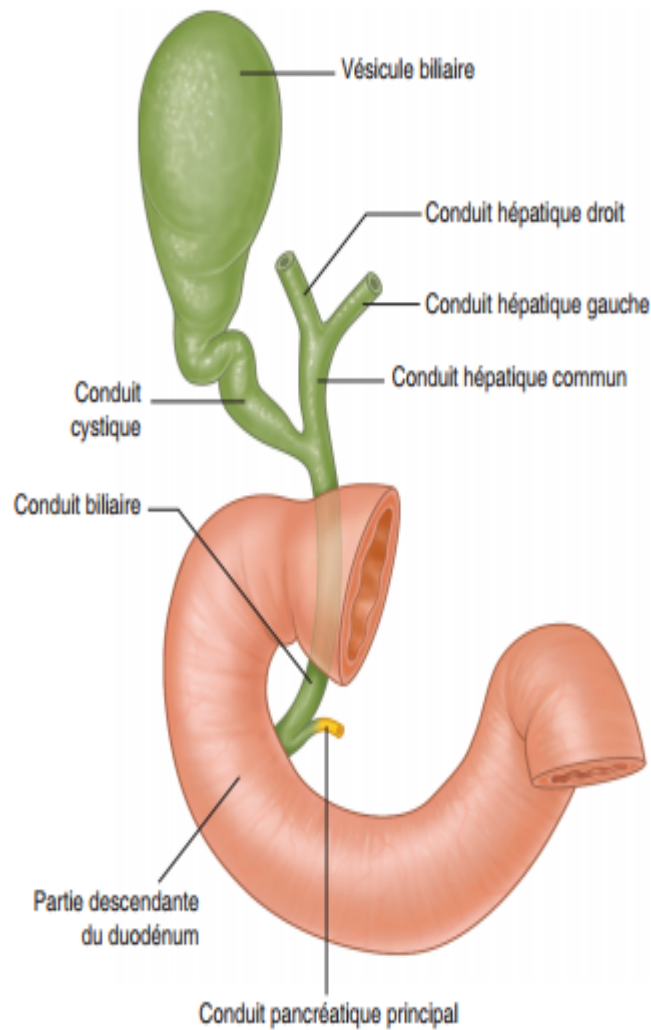
## ❖ Anatomie des voies biliaires

### a) Morphologie :

Les voies biliaires sont des conduits revêtus d'un épithélium prismatique simple et munis, au niveau des grosses voies biliaires, notamment de la vésicule, d'une musculature. On distingue les voies biliaires intrahépatiques et extrahépatiques. Les voies biliaires extrahépatiques sont recouvertes de péritoine.

□ Voies biliaires intrahépatiques : Les canalicules biliaires, formés entre le pôle canaliculaire des hépatocytes, se réunissent en cholangioles qui sont collectés au niveau des espaces portes par des conduits ou canaux interlobulaires. Ceux-ci vont former un arbre biliaire intrahépatique, calqué sur la segmentation portale, composé de conduits segmentaires, sectoriels puis hépatiques droit et gauche, et inclus dans une gaine fibreuse qui prend le nom de plaque hilare au niveau du hile.

Voies biliaires extrahépatiques (Figure 4): La convergence biliaire supérieure entre les conduits (ancienne nomenclature : canaux) hépatiques droit et gauche se fait dans le hile juste sous la plaque hilare et donne naissance à la voie biliaire principale composée du conduit hépatique commun (longueur 3–4 cm, calibre 5–6 mm) qui se poursuit au niveau de la convergence biliaire inférieure par le conduit cholédoque (longueur 5 cm, calibre 4–5 mm), lequel se termine dans l'ampoule biliopancréatique de Vater. La vésicule biliaire et le conduit cystique constituent la voie biliaire accessoire. La vésicule mesure 8 à 10 cm de long et 3 à 4 cm de diamètre. La vésicule comporte un fond, un corps et un col en forme de siphon, qui se poursuit par le conduit cystique. Celui-ci, muni de valvules, a un calibre d'1 ou 2 mm. Avec le conduit hépatique, il constitue la convergence biliaire inférieure, origine du conduit cholédoque.



**Figure 4** : Voies biliaires extrahépatiques

**b) Rapports :**

La voie biliaire principale descend dans la pars vasculosa du petit omentum, sur la face antérodroite de la bifurcation, puis de la veine porte, en décrivant une courbe à concavité droite. Elle s'éloigne de la veine porte vers la droite, délimitant avec elle le triangle interportocholedocien. Elle se place en

arrière de la première partie du duodénum puis de la tête du pancréas qu'elle pénètre après y avoir marqué une gouttière. Elle s'abouche dans la paroi médiale de la deuxième portion du duodénum au niveau de la papille majeure, par l'intermédiaire de l'ampoule biliopancréatique, par un orifice commun avec le conduit pancréatique. La convergence supérieure est au-dessus de la bifurcation de l'artère hépatique propre, dont la branche droite est le plus souvent en arrière de la voie biliaire. Vers le bas, la voie biliaire est parallèle et à droite de l'artère hépatique puis s'en éloigne. La vésicule biliaire est fixée à la face inférieure du foie au niveau de la fosse cystique (face dépourvue de péritoine). Elle est en rapport en dedans avec la voie biliaire principale et en bas avec l'angle colique droit et le genu superior.

### **c) Vascularisation :**

La vascularisation des voies biliaires dépend exclusivement de la ou des artères hépatiques. Des collatéralités artérielles de suppléance peuvent se développer en cas d'obstruction de l'artère hépatique : depuis l'artère controlatérale par la plaque hilaire, par les ligaments coronaire et triangulaire (à partir des artères phréniques). Le drainage veineux se fait dans le système porte. Les lymphonœuds sont communs avec ceux du foie. L'artère cystique naît de l'artère hépatique propre ou de sa branche droite. On décrit un lymphonœud du col de la vésicule.

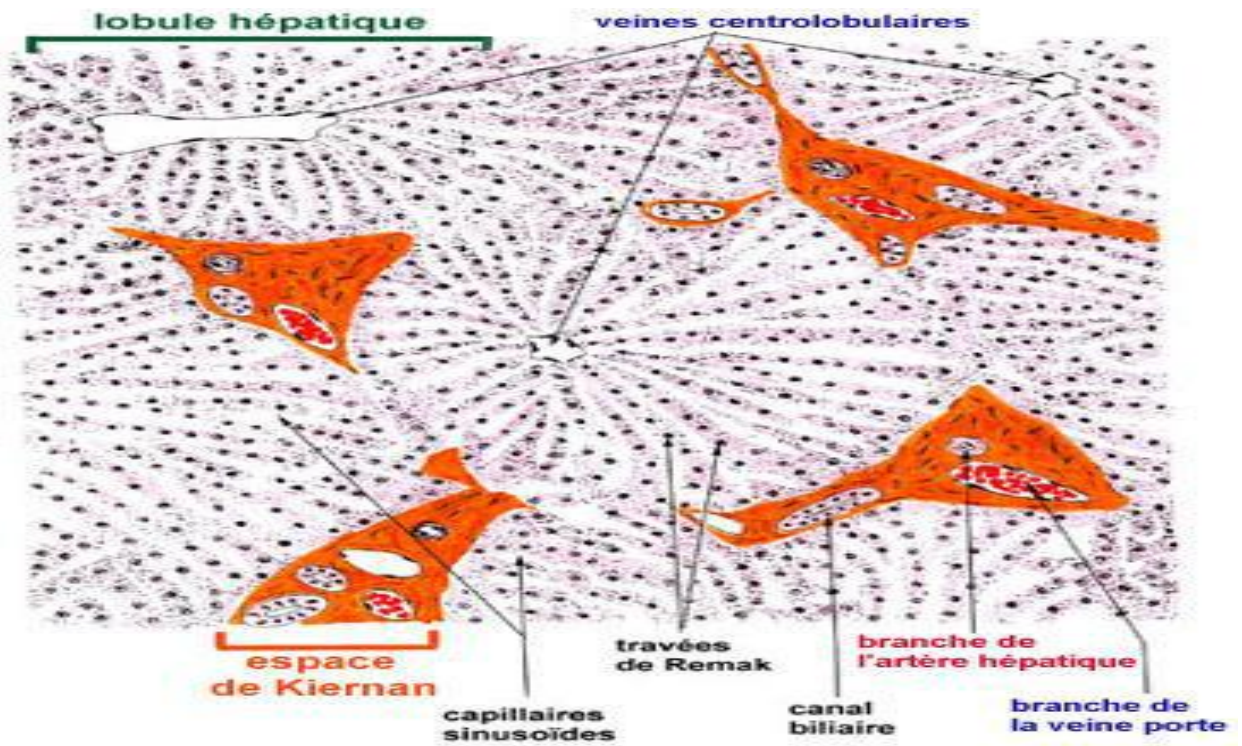
### III. RAPPEL HISTOLOGIQUE DU FOIE : [6]

Le foie est organisé en unités structurales appelées lobules hépatiques. Ces derniers ont une forme hexagonale irrégulière et sont séparés entre eux par de fins septa de tissu collagénique de soutien. Aux coins de l'hexagone, on

peut trouver 3 à 6 espaces appelés espaces portes. Ces derniers sont constitués d'une branche de l'artère hépatique, d'une de la veine porte et d'un canal biliaire.

**Le lobule hépatique** (Figure 5) est centré par une veine dite veine Centro-lobulaire. Par ailleurs, de la périphérie du lobule au centre, on trouve des travées dénommées travées de Remak, qui ont une disposition radiaire et sont essentiellement constituées d'hépatocytes, de cellules endothéliales et de macrophages ou cellules de küpffer. Entre les travées cheminent des capillaires sinusoïdes. Le sang provenant des espaces portes converge par les sinusoïdes vers les veines centro-lobulaires, puis ces dernières se jettent dans les veines sus hépatiques. A l'opposé, la bile circule par voie centrifuge pour rejoindre les canaux biliaires des espaces portes.

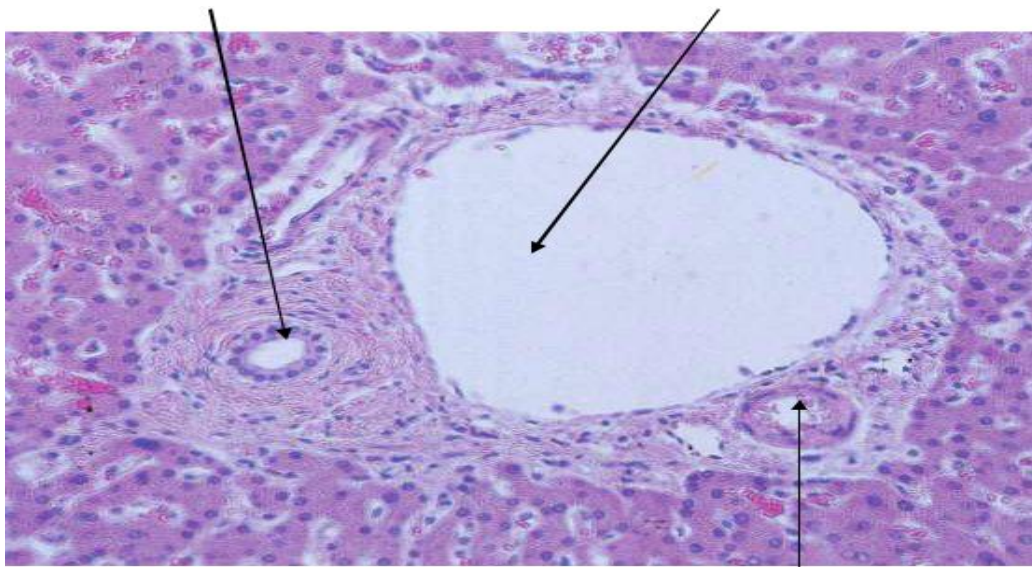
**L'espace de kierman ou espace porte** est formé de tissu conjonctif fibreux à l'intérieur duquel on trouve des vaisseaux sanguins (branches de la veine porte et de l'artère hépatique), des vaisseaux lymphatiques, et un ou plusieurs canaux biliaires à lumière arrondie et épithélium cubique ou prismatique.



**Figure 5:** Aspect histologique normal montrant le lobule hépatique

Canal biliaire

veine porte



Artère hépatique

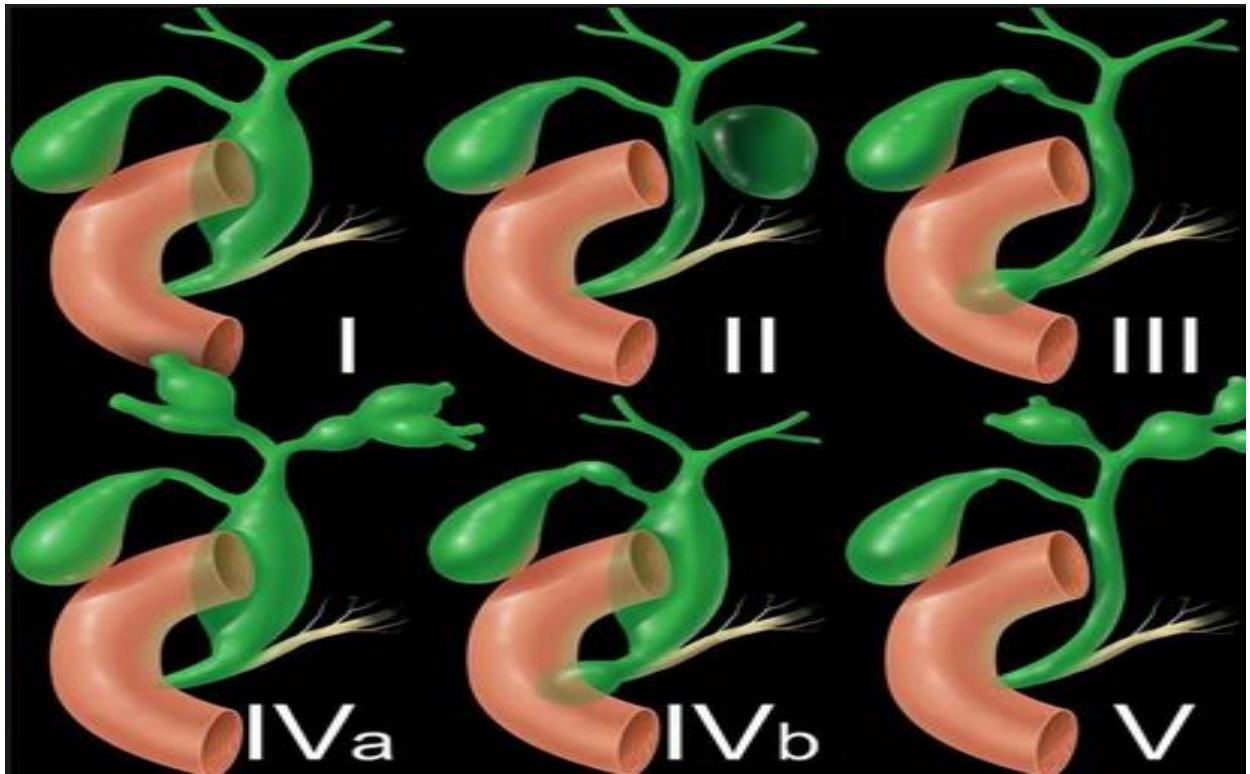
**Figure 6:** Schéma montrant l'espace porte



*Classification*

Publiée en 1975 par Todani et collaborateurs, elle comprend cinq types principaux incluant les voies biliaires extra et intra-hépatiques. [9]

- **Type I** : Dilatation kystique de la VBP : 80%
  - I a: Sacculaire ou kystique.
  - I b: Segmentaire.
  - I c: Cylindrique ou fusiforme.
- **Type II** : Diverticule supra duodéal de la VBP :10%.
- **Type III** : Cholédochocèle : 4%.
- **Type IV**: dilatation des voies biliaires intra et extra-hépatiques (a) et dilatation plurisegmentaire (b) de la VBP : 11%
- **Type V** : Dilatation isolée des voies biliaires intra-hépatiques ou maladie de Caroli < 1%.



**Figure 7** : Classification des malformations kystiques des voies biliaires selon Todani. [6]



# *Etiopathogenie*

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

La cause de la maladie reste inconnue, mais la présence de quelques cas familiaux suggère l'hypothèse héréditaire, particulièrement lorsque la maladie de Caroli est associée à la maladie polykystique des reins [96,97].

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

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

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

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

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

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

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



## *Matériels et méthodes*

## **I. TYPE DE TRAVAIL**

il s'agit d'une étude rétrospective descriptive à propos de 02 cas de maladie de Caroli diagnostiqués au laboratoire d'anatomie pathologique du centre hospitalo-universitaire Ibn Sina durant une période de sept ans , allant de janvier 2010 à décembre 2016.

Ce travail s'intéresse aux aspects épidémiologiques, radiologiques, anatomo-pathologiques et évolutifs de ces lésions.

## **II. COLLECTE DES CAS**

Nous avons Répertoire, au cours de la période d'étude 02 nouveaux cas de MC. L'ensemble des données cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives a été recueilli à partir :

- Des dossiers d'hospitalisation aux services de gastro-entérologie, de chirurgie viscérale.
- Des fiches de références présentées avec les prélèvements des pièces opératoires.
- Des comptes rendus histo-pathologiques du service d'anatomie pathologiques de l'hôpital Ibn Sina

## Les éléments étudiés

<u>Analyse clinique</u>	<u>Analyse morphologique et topographique</u>
<ul style="list-style-type: none"><li>– Sex Ratio</li> <li>– Age de découverte de la maladie</li> <li>– Mode découverte de la maladie (angiocholite, cholecystite...)</li> <li>– Étude des antécédents familiaux (données manquantes dans les deux dossiers)</li> <li>– Traitements</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>– Topographie des dilatations:<ul style="list-style-type: none"><li>• Localisées ou diffuses<ul style="list-style-type: none"><li>• Prédominance sur foie droit ou gauche</li></ul></li></ul></li> <li>– Aspect des lésions:<ul style="list-style-type: none"><li>• Dilatations kystiques ou fusiformes</li><li>• Présence d'un Dot sign (exploitable uniquement sur TDM ou IRM injectée)</li></ul></li></ul>

### **III. ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE :**

#### **A. Macroscopie :**

L'envoi comportait des pièces opératoires répondant à deux hépatectomies et une cholécystectomie reçues à l'état frais. A la réception, les pièces opératoires sont photographiées, pesées et ouvertes selon le grand axe. Après fixation, une description détaillée de la lésion ou des lésions : architecture générale du foie, aspect et calibre des structures vasculaires et canalaire intra et extra hépatiques. Présence de calculs (nombre, couleur et consistance), foyers nécrotiques. Recherche des ganglions régionaux. Des prélèvements sont réalisés au niveau des lésions à l'ordre d'un bloc par cm. Des enclaves systématiques à distances des lésions ont été également prélevés.

#### **B. Microscopie :**

Après une fixation de 24h au formol tamponné à 10%, les prélèvements sont déshydratés par passage dans l'alcool qui sera éliminé par le xylène. Après inclusion en paraffine, le bloc contenant le tissu est coupé en fins rubans de 4 à 5 microns d'épaisseur à l'aide d'un microtome. Les coupes obtenues sont étalées sur des lames en verre. Après séchage des lames et déparaffinage, le tissu est alors coloré. La coloration standard associe un colorant basique nucléaire (hématoxyline), un colorant acide cytoplasmique (éosine). La coupe colorée est protégée par une lamelle de verre en appliquant une colle transparente.

Des colorations électives dites spéciales sont demandées systématiquement :

- le trichrome de Masson est utile pour mettre en évidence les fibres de collagènes.
- le Perl's qui consiste à mettre en évidence les dépôts ferriques.



Nous avons répertorié 8 cas pouvant correspondre à des maladies de Caroli au service durant la durée précisée antérieurement, cependant seuls les cas de maladie de Caroli exploitables avec une disponibilité des données histopathologiques et des données cliniques et para cliniques (dossiers des malades retrouvés incluant des renseignements cliniques, documents endoscopiques, radiologiques et des comptes rendu opératoires) ont été explorés. Ainsi, seulement deux cas ont été retenus dans ce travail en s'appuyant sur la preuve histologique et radiologique avec une iconographie assez satisfaisante.

### **OBSERVATION N° 1**

Patient de 54 ans, était hospitalisé pour bilan d'angiocholites récidivantes. Ses antécédents comprenaient une notion d'une tuberculose pulmonaire traitée dans les années 70 et une cholécystectomie pour une maladie lithiasique vésiculaire en 1982 non documentée.

Depuis 2007 le patient faisait des poussées d'angiocholites aiguës avec dilatation des V.B.I.H et de la voie biliaire principale (VBP) en rapport avec empierrement cholédocien (Figure 6) ayant bénéficié d'une première sphinctérotomie endoscopique jugée insuffisante et complétée par une cholédocotomie avec extraction des calculs de la VBP et mise en place d'un drain de Kehr. Les suites étaient marquées par des épisodes d'angiocholites aiguës plus ou moins jugulés par un drainage percutané associé à une antibiothérapie. En Mai 2008, il a été admis en urgence pour un ictère choléstatique fébrile avec légère sensibilité de l'hypochondre droit. Le bilan biologique montrait un syndrome inflammatoire aigu avec une hyperleucocytose à  $17700 \text{ GB/mm}^3$  et une C. réactive protéine (CRP) élevée à  $233 \text{ mg/l}$ . on notait

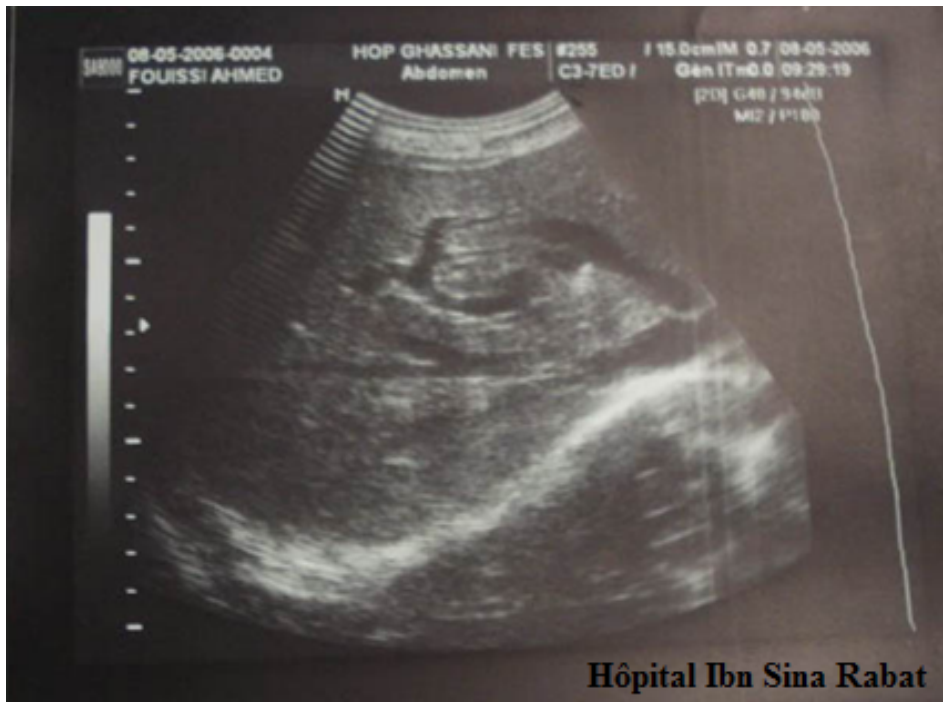
également une discrète cytolyse avec une petite choléstase (phosphatase alcaline x 2). L'échographie abdominale objectivait des dilatations fusiformes, moniliformes et isolées des voies biliaires intrahépatiques gauches (V.B.I.H.G) et de la voie biliaire principale (V.B.P) en rapport avec un empierrement du cholédoque et des V.B.I.H (Figure 8). Il s'y associe de multiples images arciformes hypoéchogènes avec cône d'ombre évoquant des lithiases intrahépatiques gauches. La bili-IRM montrait une dilatation des V.B.I.H.G avec sludge de la VBP. Le patient a bénéficié d'une sphinctérotomie endoscopique qui a montré à l'opacification un calcul de 1,5 cm de diamètre enclavé dans la voie biliaire principale (VBP) (Figure 9) suivie d'une lithotricie intracanalair puis extraction de nombreux calculs avec issue de matériel purulent. Enfin, un lavage de la VBP par du sérum physiologique jusqu'à arrivée de la bile. Le contrôle ne montrait pas de résidu calcaire intra-canalair. L'évolution clinique était bonne sous antibiothérapie. L'échographie abdominale de contrôle objectivait au niveau du foie gauche (segment II et III), la présence de nombreuses images hyperéchogènes avec cônes d'ombres de tailles variables, dont la plus grande mesure 18mm au niveau des VBIH légèrement dilatées :

=> évoquant des lithiases intra-hépatiques.

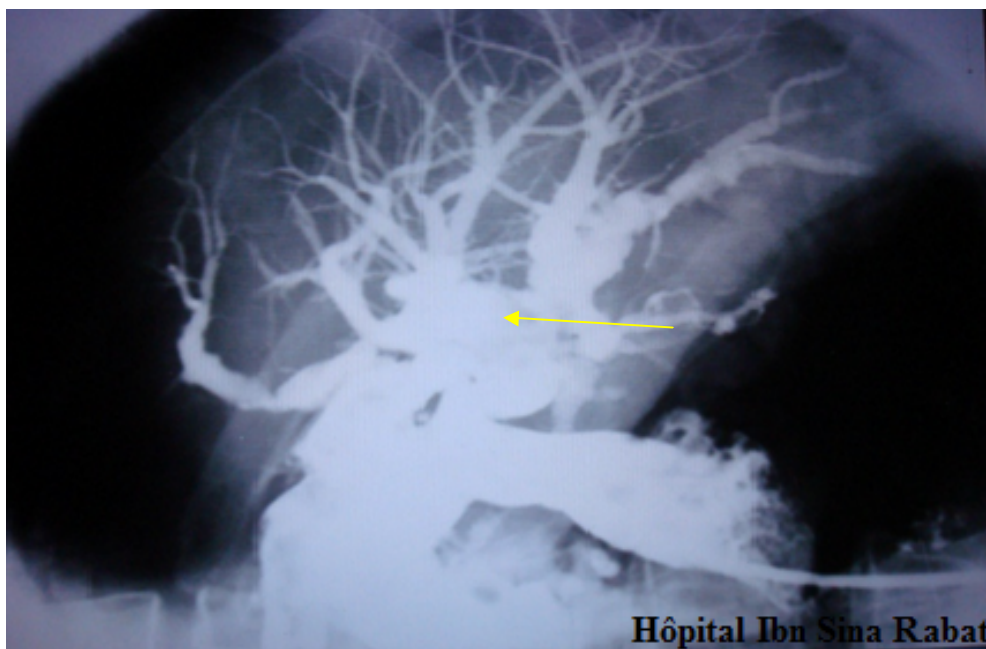
Le foie droit était de taille normale, homogène avec des contours réguliers.

Le tronc porte et les VBP: étaient de calibre normal.

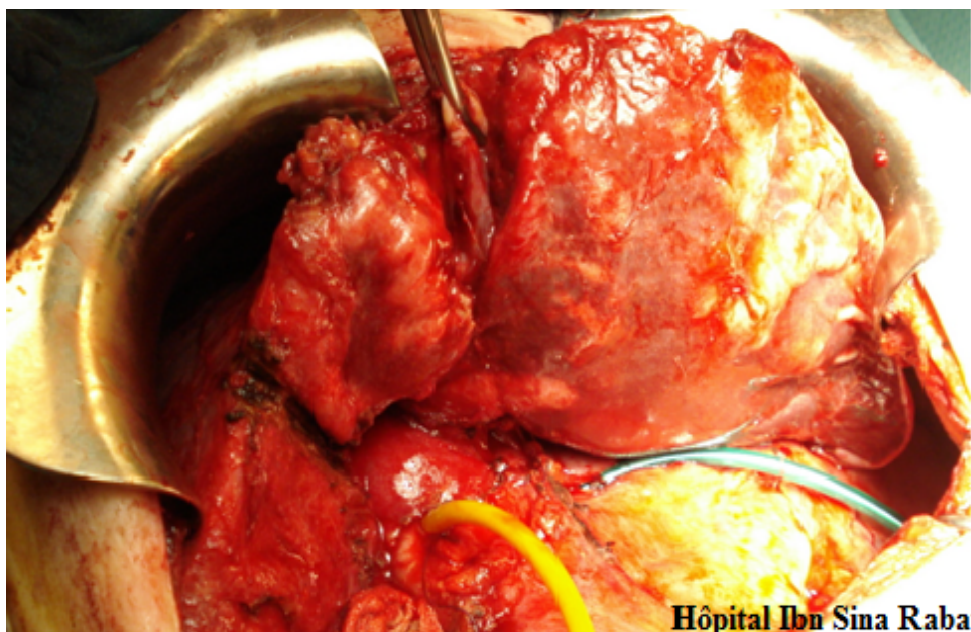
Le patient fut ainsi opéré. La laparotomie trouvait un foie augmenté de volume, le foie gauche était dur avec sensation de calculs à la palpation avec des microabcès (Figure 10). L'opacification per opératoire montrait une ectasie des V.B.I.H.G qui contiennent de nombreux calculs (Figure 11). Le geste chirurgicale a consisté à une hépatectomie gauche étendue à la résection du segment IV avec anastomose bilio-digestive sur anse jéjunale en Y. La V.B.P qui était dilatée et bourrée de nombreux calculs, a été évacuée puis sectionnée avec fermeture du bout distale. Les suites opératoires étaient simples. Avec un recul de 36 mois, aucun épisode symptomatique n'a eu lieu. Macroscopiquement, la tranche de section hépatique présentait une dilatation des canalicules biliaires dont la plupart contenaient des calculs de couleur jaunâtre (Figure 12 et 13). Microscopiquement, l'architecture générale du foie était préservée, les canaux biliaires étaient dilatés et bordés d'un revêtement cubique régulier. Ces éléments évoluaient dans un tissu fibreux abondant parsemé de cellules inflammatoires polymorphes de densité modérée. Les hépatocytes étaient bien différenciées avec une discrète cholestase. La rate, le duodéno pancréas, et les reins étaient normaux. Il n'a été vu de signe de malignité (Figure 14).



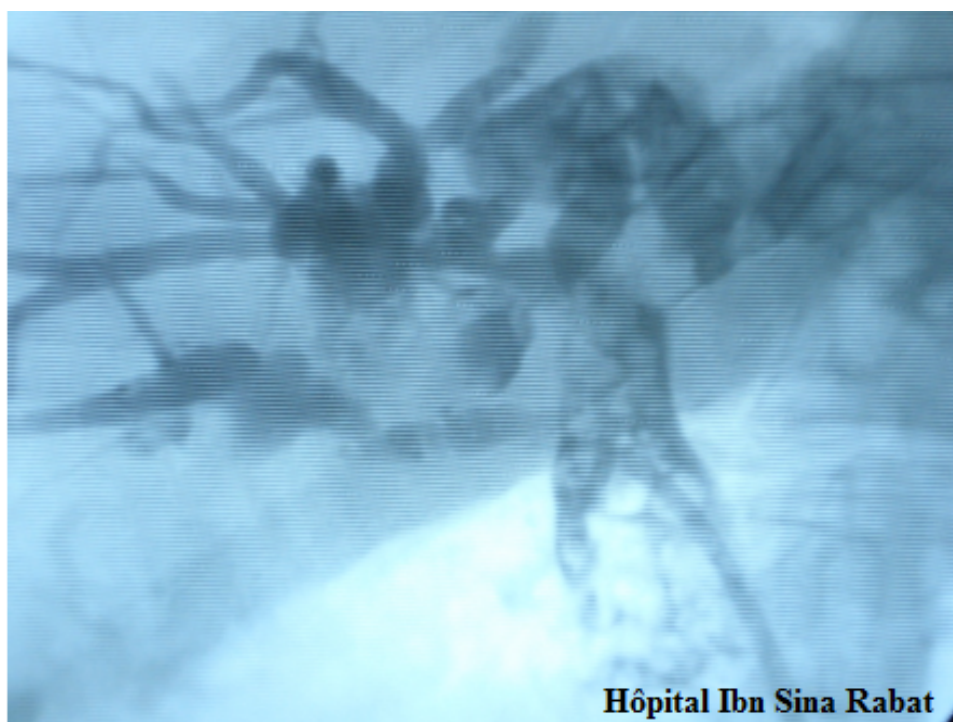
**Figure 8 :** Aspect échographique : dilatation des V.B.I.H.G



**Figure 9 :** Cholangiographie per opératoire: un calcul de 1,5 cm de diamètre (flèche) enclavé dans la voie biliaire principale (VBP)



**Figure 10** : Aspect en per-opératoire : foie gauche dur et bosselé



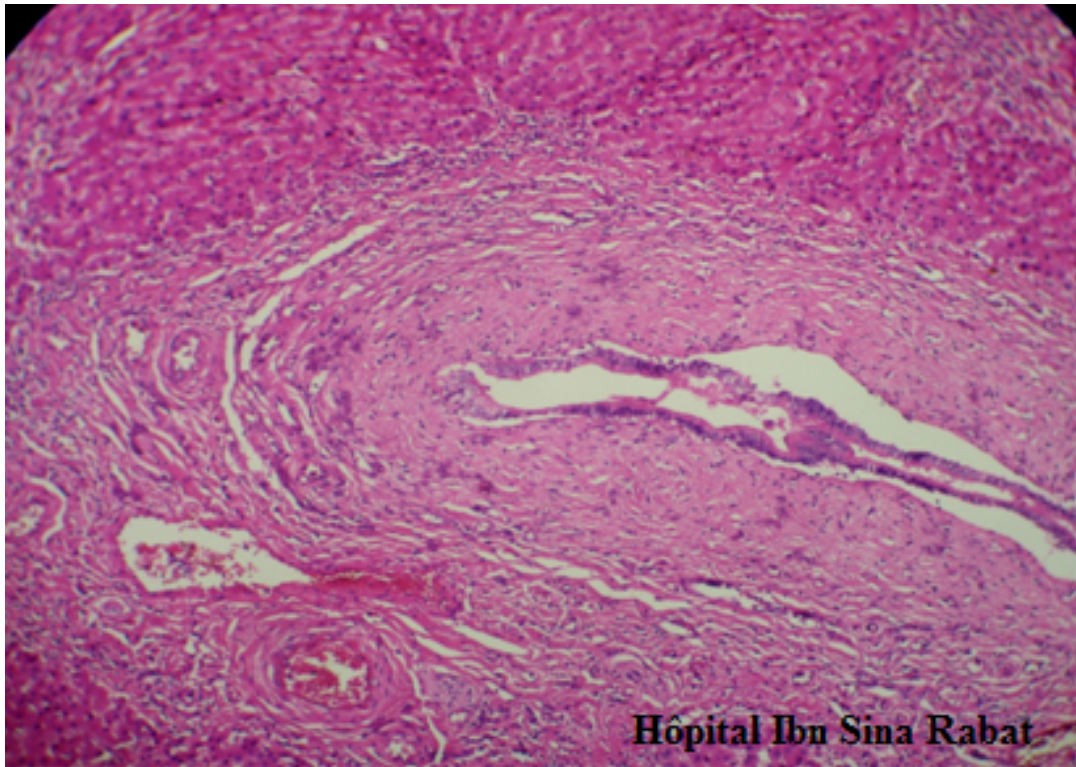
**Figure 11** : Cholangiographie per opératoire montrant montrait une ectasie des V.B.I.H.G qui contiennent de nombreux calcul



**Figure 12** : Aspect macroscopique du foie gauche montrant de canaux dilatés comportant des calculs



**Figure 13** : Canaux biliaires éctasiques renfermant de nombreux calculs



**Figure 14:** Canal biliaire ectasique avec remaniements  
fibro- inflammatoires (HE, G x 200)

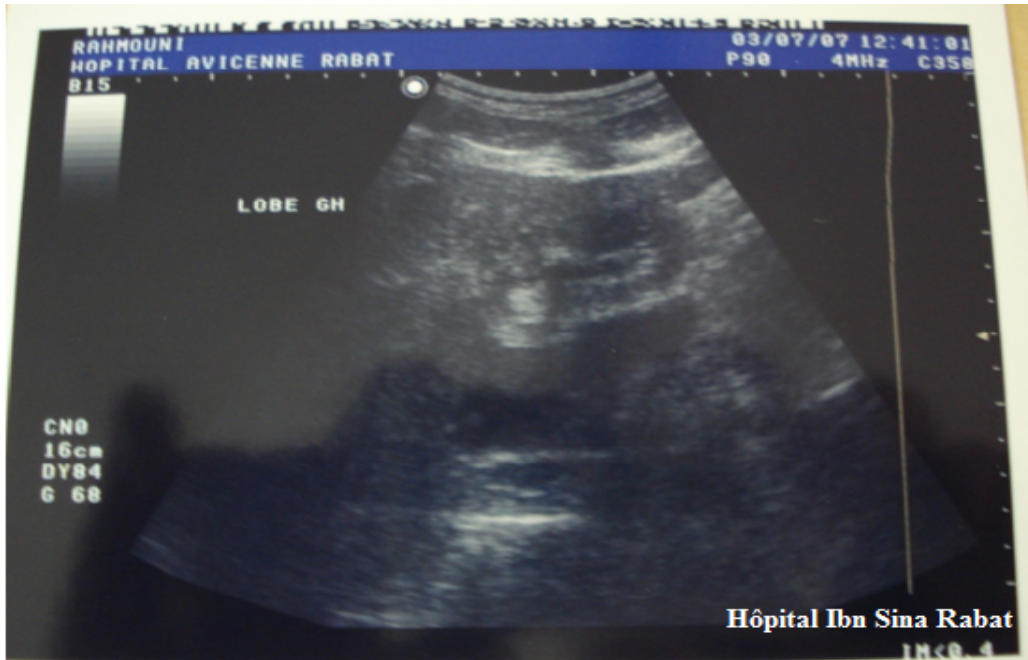
## **OBSERVATION N° 2**

Patient de 49 ans, ayant une anamnèse d'hypertension artérielle traitée depuis 2 ans, et qui rapportait une notion de nausée avec prurit généralisé depuis 3 mois. Le patient s'était présenté au service des urgences pour ictère cholestatique fébrile. A l'admission, l'examen physique rapportait un ictère mutané-muqueux avec fièvre à 38,5° avec sensibilité de fosse iliaque droite. Le bilan biologique montrait une cholestase associée à une cytolysé hépatique modérée. La sérologie des hépatites virales était négative. L'échographie et la T.D.M. objectivaient une dilatation des voies biliaires intrahépatiques gauches (V.B.H.I.G) sans dilatation de la voie biliaire principale (V.B.P) (Figure 15 et 16). Il s'y associe un cône d'ombre au niveau du hile du foie en rapport avec une lithiase intrahépatique gauche. La rate, le duodéno pancréas, et les reins étaient sans particularité. L'exploration coelioscopique (à défaut de la cholangiographie rétrograde et transcutanée) est jugée insatisfaisante. La laparotomie retrouvait un calcul de 1,5 cm de grand axe enclavée au niveau du confluent biliaire; la V.B.P est de calibre normal. Après extraction du calcul, il avait une décharge de bile abondante, épaisse infectée et comportait de nombreux petits calculs. L'opacification per opératoire montre une dilatation en chapelet des V.B.I.H.G, qui contiennent plusieurs calculs ; les V.B.I.H.D. sont normales (Figure 17.). Après toilette des voies biliaires, la convergence biliaire a été refaite avec pose d'un drain de Kher. Les suites opératoires sont bonnes avec régression progressive du prurit et de fièvre. La toilette quotidienne des voies biliaires ramenait des calculs. L'examen anatomopathologique de la vésicule biliaire (V.B) objective une V.B

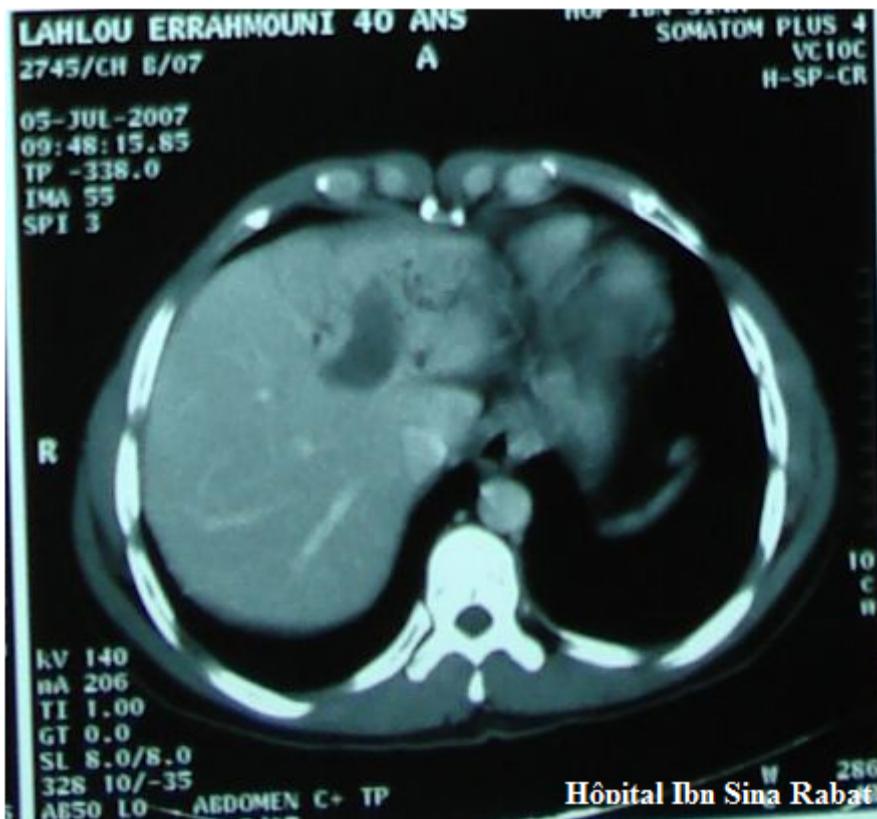
hypoplasique à paroi fine. La bili-IRM objectivait une dilatations des V.B.I.H.G avec sténose du canal biliaire gauche. Un mois et demi plus tard, une hépatectomie gauche a été indiquée.

Une étude anatomopathologique a été réalisée montrant sur le plan macroscopique, un foie à surface lisse légèrement bosselée (Figure 18). La tranche de section présentait un aspect homogène avec ectasie des canalicules biliaires (C.B) qui contenait de petits calculs gri-verdâtres de 0,3x0,3 cm à 0,8x0,8 cm de grand axe (Figure 19). Microscopiquement, les prélèvements effectués montraient un parenchyme hépatique d'aspect général respecté. Les canalicules biliaires étaient éctasiques et bordés par un revêtement cubo-cylindrique régulier. On notait également, la présence d'un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité modérée essentiellement péricanaliculaire. Cet infiltrat inflammatoire évoluait sur un fond fibreux abondant. Les hépatocytes étaient bien différenciées. Il n'y avait ni cirrhose, ni signe de malignité. (Figure 20).

Avec un recul de 24 mois, on notait une stabilité clinique et biologique.



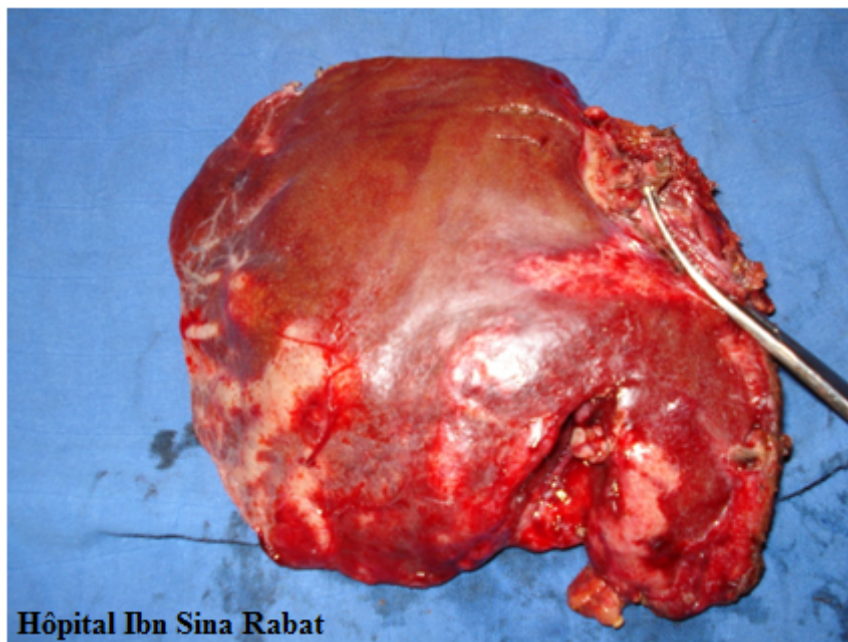
**Figure 15** : Coupe échographique montrant une dilatation des V.B.I.H.G



**Figure 16** : TDM : dilatations des V.B.I.H.G



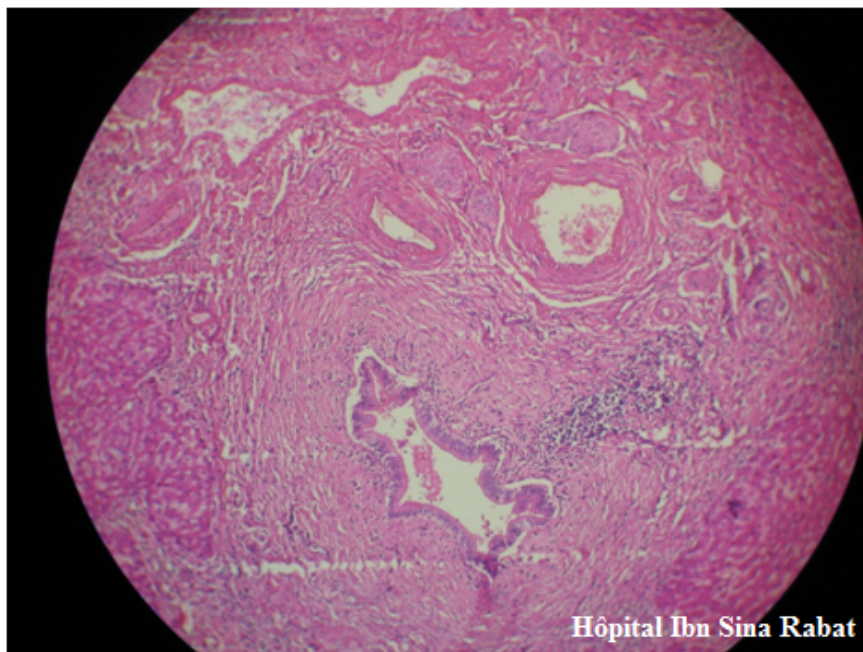
**Figure 17** : Dilatation des V.B.I.H.G. avec plusieurs lithiases : cholangiographie per opératoire



**Figure 18** : Pièce opératoire fraîche du foie gauche



**Figure 19** : Pièce fixée et ouverte : canaux biliaires dilatés renfermant de petits calculs



**Figure 20** : Ectasie du canalicule biliaire au sein d'un espace porte fibro-inflammatoire (HE, G X 100).

**Tableau 1 : Résumé des caractéristiques cliniques, paracliniques ,  
thérapeutiques et évolutives des 2 observations**

	Cas 1	Cas2
Sexe/Age (an)	M/54	M/49
Clinique	Poussées récurrentes d'angiocholite	Ictère cholestatique fébrile
Biologie	Syndrome inflammatoire Cholestase et cytolyse	Syndrome inflammatoire Cholestase et cytolyse
Echographie	- Dilatations fusiformes des V.B.I.H et de la VBP en rapport avec empierrement cholédocien - Lithiases intrahépatiques gauches	Dilatation des V.B.H.I.G VBP non dilatée lithiase intrahépatique
TDM	- Dilatation des V.B.I.H - Lithiase du cholédoque	- Dilatation des V.B.H.I.G - Hypoplasie de VB
BILI-IRM	Dilatation V.B.I.H.G Sludge de la VBP.	- Dilatations des V.B.I.H.G -Sténose du canal biliaire gauche
Cholangiographie per- opératoire	Ectasie des V.B.I.H.G + calculs VBP dilaté et lithiasique	VBP non dilatée lithiase intrahépatique Sténose du canal biliaire gauche
Délai avant le diagnostic	25 ans	48 ans
Localisation	Gauche	Gauche
Lithiase intra- hépatique	Oui	Oui
Traitement	Hépatectomie gauche	Cholécystectomie Hépatectomie gauche
Evolution	Favorable	Favorable



## **I. EPIDEMIOLOGIE:**

### **I.1 La prevalence**

La maladie de Caroli est rare, sa prévalence est de 1 cas /1.000.000 de personnes [6]. La M.C. dans sa forme pure est très rare [17] ; seuls une centaine de cas ont été publiés [11]. Malgré le fait que la M.C. survient de façon sporadique, elle est considérée comme une maladie congénitale et probablement héréditaire à transmission autosomique récessive [67]. Toutefois, certains auteurs ont décrit des cas à transmission autosomique dominante [96].

### **I.2 L'âge**

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

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

Chez nos patients, la symptomatologie clinique a demeuré silencieuse jusqu'à l'âge de 54 ans dans le premier cas et jusqu'à 49 ans dans le deuxième cas témoignant de la grande phase de latence de cette maladie, chose décrite dans la littérature.[67]

**Tableau 2** : Le sex ratio et âge moyen de la MC selon la littérature

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

### **I.3 Le sexe**

Elle touche les hommes et les femmes de façon égale avec un sex-ratio de 1 [6]. Nos deux malades étaient de sexe masculin avec âge moyen de 51 ans.

### **I.4 La localisation**

Elle est diffuse dans 80% des cas et localisée dans 20% des cas (au lobe gauche dans 92% des cas et 8% à droite) [6]. Chez nos patients, les lésions étaient toutes monolobaires gauches concordant avec les données de la littérature.

## II. DONNEES CLINIQUES :

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

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

La symptomatologie clinique de cette pathologie est variable selon qu'il s'agisse de la maladie de Caroli ou du syndrome de Caroli. Tableau 3

**Tableau 3** : comparatif des principales caractéristiques entre MC et syndrome de Caroli [76]

Maladie de Caroli	Syndrome de Caroli
Pas de fibrose hépatique congénitale (par définition)	Fibrose hépatique congénitale (par définition)
Début à l'âge adulte jeune < 30 ans	Début dans l'enfance Forme familiale++
Manifestations : angiocholite	Manifestations : angiocholite, hypertension portale
Kyste du cholédoque fréquent	Kyste du cholédoque peu fréquent
Anomalies rénales rares	Anomalies rénales fréquentes (85%)

Dans la MC, les symptômes cliniques sont liés à l'angiocholite due à l'obstruction biliaire, à la formation de calculs et éventuellement au développement d'abcès hépatiques.[99]

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

Chez nos malades, la présentation clinique est prédominée par des poussées récurrentes d'angiocholite en rapport avec les lithiases des V.B.I.H avec empierrement cholédocien.

## II.1 Forme pure : [14 ,22]

La présentation clinique est dominée par les poussées d'angiocholites plus ou moins typiques associant douleurs de l'hypochondre droit et ou fièvre et ou ictère. Les fréquences de signes cliniques variaient selon les études. Tableau 4

**Tableau 4** : Pourcentage des signes révélateurs de la maladie selon les études

	<b>Pinto et al (Brésil) 1968-1996 [63]</b>	<b>Kassahun et al (Allemagne) 1993-2004 [57]</b>	<b>Bockhorn et al (Allemagne) 1998-2005 [50]</b>	<b>Wang (Chine) 2009-2013 [14]</b>
<b>Douleur de l'hypochondre droit</b>	30%	64,5%	92%	46,7%
<b>Fièvre</b>	60%	64,4%		36 ,7%
<b>Ictère</b>	70%	32,2%	58%	16,7%

Des symptômes moins fréquents sont également retrouvés : [14]

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

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

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

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

Selon Wang [14] :

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

Dans 26,7% patients, une hépatosplénomégalie a été retrouvée

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

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

Selon Pinto et al :

L'examen Clinique montre une hépatomégalie chez 9 patients (90%). Un ictère et une splénomégalie chez 7 patients (70%).[63]

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

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

Le tableau clinique chez nos patients était dominé par les poussées d'angiocholites associant de façon variable, des douleurs de l'hypochondre droit, un ictère, et une fièvre sans hépato-splénomégalie.

## **II.2 Forme mixte :**

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

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

Les dilatations kystiques des voies biliaires sont toujours diffuses. [24] Sur le plan pathogénique :

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

Cette hypothèse indique la même anomalie fondamentale dans les deux altérations qui caractérisent le syndrome de Caroli, mais développée à des étages différents de l'arbre biliaire, correspondant à des phases successives du développement embryologique.[83,100]

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

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

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

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

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

L'association à une fibrose hépatique congénitale est de :

- 62,5% Selon koskas en France. [35]
- 50% selon Pinto et al au Brésil. [63]
- 16% selon Gillet et al. [16]

### **II.3 Formes associées :**

La maladie de Caroli peut s'associer à d'autres affections en particulier le kyste du cholédoque, les maladies rénales et d'autres maladies ou malformations plus rares. [73,89] Dans l'observation 2 : la MC était associée à une hypoplasie de la vésicule biliaire.

### **II.3.1- Le kyste du cholédoque :**

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

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

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

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

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

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

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

Les autres manifestations cliniques :

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

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

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

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

### **II.3.2- Pathologies rénales :**

#### **a- La polykystose rénale autosomique récessive : [7,90-93]**

La MPRAR est une maladie rare, avec une incidence entre 1/6 000 et 1/40 000 naissances. C'est une affection héréditaire autosomale récessive, souvent observée en fratries, et occasionnellement le produit de parents consanguins. Le gène responsable de la MPRAR a été localisé sur le chromosome 6p21-p12. Il n'y a pas d'argument en faveur d'une hétérogénéité génétique parmi les différents phénotypes cliniques.

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

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

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

Les nouveau-nés atteints de la forme périnatale de la MPRAR meurent dans les premières heures de la vie. Les formes néonatales et infantiles, caractérisées par un pourcentage moins élevé de canaux collecteurs atteints, sont compatibles avec une survie de plusieurs mois ou années. Chez les enfants survivants, il semble y avoir une progression des lésions hépatiques et rénales. Selon Pinto et al elle s'associe à la maladie de Caroli dans 30% des cas.

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

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

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

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

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

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

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

### **II 3.3- Kystes rénaux**

Associés dans 50% des cas selon Pinto [63], 25% des cas selon Silvera [17], 7% des cas selon Wang [14].

### **II 3.4 Autres associations :**

Complexes de Von-meyenburg : [29]

Les complexes de Von Meyenburg sont habituellement asymptomatiques et trouvés de façon fortuite à l'examen histologique du foie.

Ils sont secondaires à une anomalie de la plaque ductale survenant dans les phases les plus tardives du développement des voies biliaires et affectant donc les plus petits canaux biliaires intra-hépatiques.

Les complexes de Von Meyenburg sont souvent multiples. Ils sont localisés à l'intérieur ou à la périphérie des espaces portes et sont constitués par le groupement de canaux biliaires plus ou moins dilatés, contenant de la bile et entourés de tissu fibreux. Ils peuvent s'observer dans un foie par ailleurs normal ou atteint de fibrose hépatique congénitale, de syndrome de Caroli ou de maladie polykystique.

### **III. DONNEES PARACLINIQUES :**

#### **III.1 Biologie :**

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

Dans nos cas, la biologie montrait des signes de cholestase et cytolyse avec stigmate d'un syndrome inflammatoire associé.

#### **III.2 Imagerie**

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

Après injection de produit de contraste, la TDM et la CPRM peuvent mettre en évidence le signe central du point, caractérisé par le rehaussement d'un vaisseau au centre des dilatations kystiques, témoin radiologique de la malformation de la plaque ductale. [30,87]

Outre les dilatations kystiques, la CPRM bien qu'inconstamment, peut identifier les communications entre les dilatations et le reste des voies biliaires, qui permettent d'affirmer le diagnostic de maladie de Caroli. [31,86]

La mise en évidence de calculs dans les voies biliaires dilatées constitue également un argument important en faveur du diagnostic. [32,71]

Les investigations invasives des voies biliaires doivent être évitées. [29,82]

### **III.2.1 Echographie :**

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

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

Les kystes ont des caractères identiques aux kystes simples.

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

La présence de l'image du « dot sign » au doppler est très évocatrice du diagnostic. [21,71]

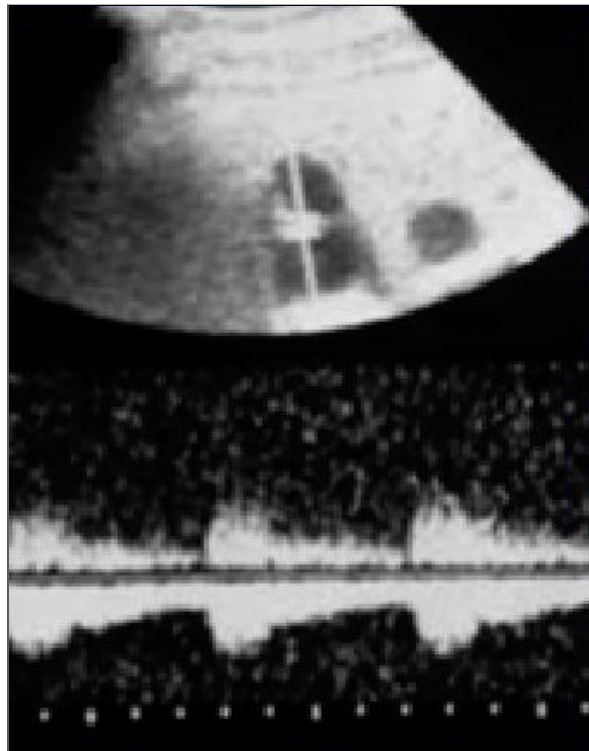
Le dot sign est un terme anglo-saxon qui désigne une dilatation des voies biliaires centrée autour d'une structure vasculaire portale ou artérielle.

Dans le syndrome de Caroli elle montre une dysmorphie hépatique et des signes d'HTP. [35,77]

Chez nos patients, le 1<sup>er</sup> malade présentait des dilatations des V.B.I.H d'aspect fusiforme. Alors que des dilatations des V.B.I.H d'aspect kystique ont été observées chez le second malade. La recherche d'un éventuel «dot sign » n'a pas été faite puisqu'aucun examen injecté n'a été réalisé chez nos malades.



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



**Figure 22** : Echodoppler : dot sign avec enregistrement d'un flux artériel basse résistance au sein de la dilatation (artère hépatique) [17]

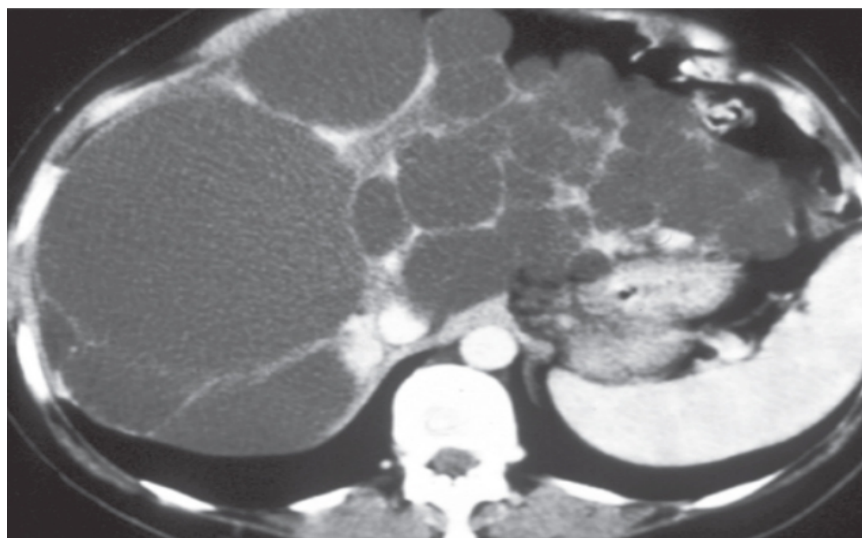
### III.2.2 TDM :

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

Elle montre la présence d'une communication avec les voies biliaires et l'existence d'un «dot sign» qui sont les éléments clés permettant d'évoquer la maladie de Caroli. [21,80]

Elle recherche accessoirement des anomalies rénales qui peuvent conforter le diagnostic. [38,102]

L'aspect scannographique chez le 2<sup>ème</sup> malade montrait des dilatations kystique des V.B.I.H.G avec lithiases intrahépatiques sans dilatation de la voie biliaire principale (V.B.P).



**Figure 23** : TDM montrant un polykystose hépatique du syndrome de Caroli [37]

### III.2.3 Bili-IRM :

Elle visualise la totalité de l'arbre biliaire : cartographie biliaire. [18,98]

Elle démontre le caractère communicant des lésions entre elles et avec l'arbre biliaire, la présence de calculs dans les voies biliaires dilatées (moins sensible que l'échographie et la TDM) et détecte le signe central du point qui correspond au rehaussement d'un vaisseau porte dans une formation polypoïde située au centre des dilatations kystiques. [24,86,101]

La bili-IRM réalisée chez nos patients montrait des dilatations fusiformes des V.B.I.H.G avec lithiases intra-hépatiques avec empirement cholédocien dans le 1<sup>er</sup> cas, et des dilatations kystiques V.B.I.H.G avec micro-lithiases et sténose du canal biliaire gauche.



**Figure 24 :** Bili-IRM « central dot sign » dilatations fusiformes [31]

**Tableau 5:** Pourcentage des examens morphologiques réalisés permettant le diagnostic avant l'intervention selon les différentes études

	<b>Gillet et Al France</b> [16]	<b>Wang CHINE</b> [14]	<b>Kassahun et al Allemagne 1993-2004</b> [57]	<b>Bockhorn et al Allemagne 1998-2005</b> [50]	<b>Pinto et al Brésil</b> [63]	<b>Chamakh i Tunisie</b> [18]
<b>Echographie</b>	100%	27.3%,	100%	100%	100%	100%
<b>TDM</b>	100%	71.4%	100%	100%	40%	85%
<b>BILI-IRM</b>		84.6%	16.2%			45%

**Tableau 6 :** Nombre des différentes lésions retrouvées par rapport aux différents examens morphologiques réalisées selon Chammakhi [18]

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

### **III.3 Endoscopie**

#### **III.3.1 La cholangiopancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE) :**

C'est l'opacification des voies biliaires après cathétérisme de la papille Elle montre l'ectasie biliaire intra-hépatique.

C'est une excellente méthode pour le diagnostic car elle permet d'opacifier l'ensemble des voies biliaires intra et extra-hépatiques et de reconnaître la présence de sténoses ou calculs.[84,87]

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

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

La CPRE réalisée uniquement chez le 1<sup>er</sup> malade objectivait des dilatations des voies biliaires intra-hépatiques gauches d'aspect fusiforme avec présence d'un calcul de 1,5 cm de diamètre enclavé dans la voie biliaire principale (VBP) sans lésion suspecte.



**Figure 25** : Cholangiographie : dilatations à prédominance kystique sans obstacle, atteinte diffuse, kyste du cholédoque associé [17]



**Figure 26 :** Dilatations tubulaires sans obstacle, absence de dilatation kystique, Bords rectilignes des dilalations sans obstacle, Empiement des voies biliaies (flèches)[17]



**Figure 27:** Cholangiographie par le drain de kehr, aspect mixte avec présence de dilatations kystiques et tubulaires sans obstacle, forme diffuse avec prédominance à droite [17]

### **III.3.2 Cholangiographie per-opératoire : [15,75,80]**

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

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

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

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

La cholangiographie per-opératoire réalisée chez notre 2<sup>ème</sup> malade montrait une dilatation d'aspect kystique des V.B.I.H.G, qui contiennent plusieurs calculs ; les V.B.I.H.D. sont normales.

## **IV. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES**

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

### **IV.1 Forme pure :**

#### **➤Macroscopie:**

Le foie est rarement normal. Il est volumineux, plus ou moins ferme, sa surface est souvent réticulé, parsemée de petites taches blanchâtres, étoilée, régulièrement disséminées sous la capsule et parfois à peine visibles. [65]

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

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

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

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

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

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

➤ **Histologie: [20, 65]**

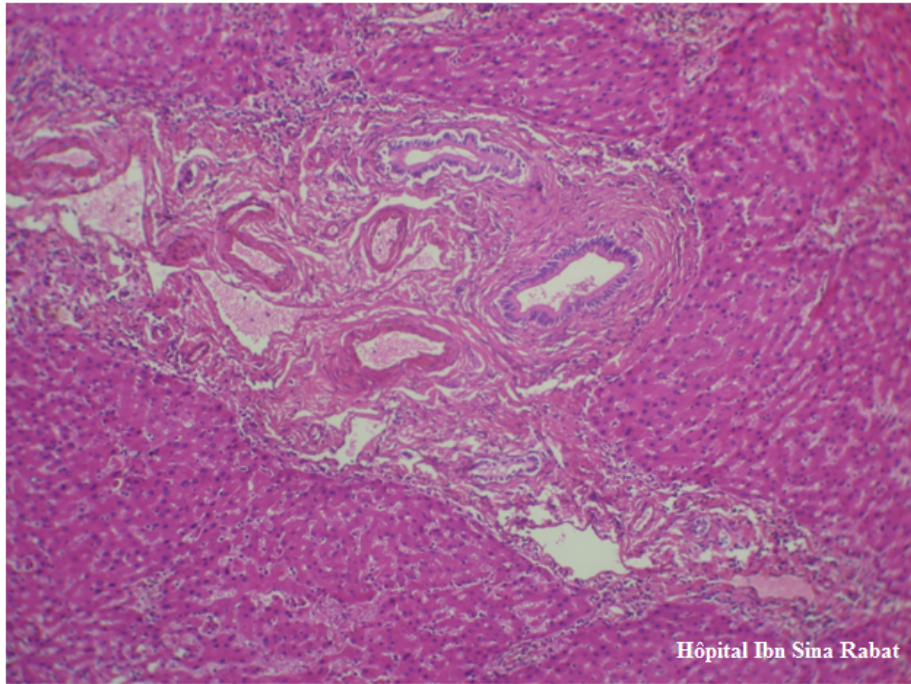
L'histologie est caractéristique. Les espaces portes sont élargis, ont une forme arrondie ou le plus souvent étoilée ; ils contiennent un grand nombre de canaux biliaires contournés, parfois dilatés, micro-kystiques bordés par un épithélium cubique ou cylindrique parfois papillomateux ressemblant à un épithélium vésiculaire. Ces canaux, dont la lumière est souvent vide, peuvent contenir quelques amas biliaires ou un matériel amorphe faiblement acidophile et rarement quelques leucocytes. Les lames bordantes sont respectées ou refoulées. Les vaisseaux sont peut être peu visible et souvent, les veines portes distales sont rarefiées et étoilées.

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

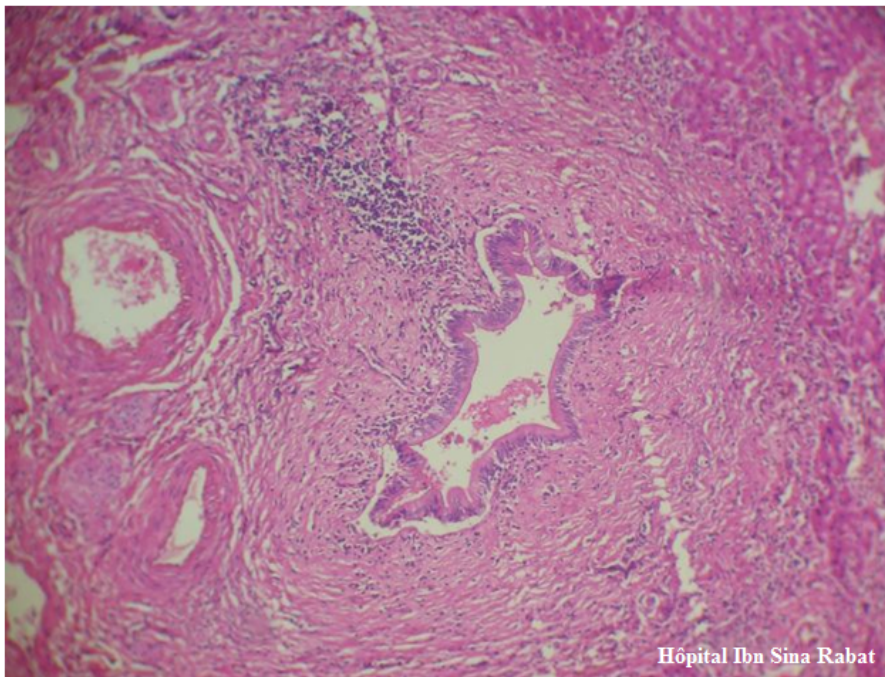
Un infiltrat cellulaire inflammatoire au sein du tissu fibreux peut se voir probablement lié à une infection ascendante.

La prolifération de microcanaux reste localisée au pourtour des dilatations macroscopiques et aux espaces portes adjacents. Le reste du foie peut être sain. ou présenter des dépôts brunâtres cholestatiques.

Dans les formes compliquées, d'angiocolites, des espaces portes sont infiltrés de cellules inflammatoires polymorphes, endo ou péricanalaires, qui peuvent détruire en partie l'épithélium et dissocier les lames bordantes.



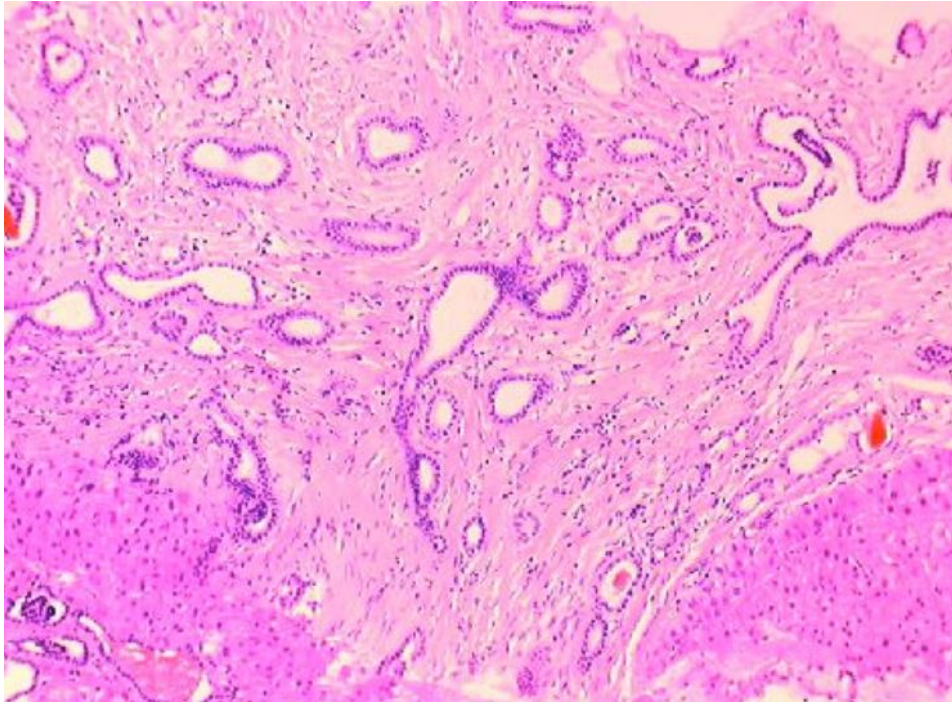
**Figure 28** : Coupe histologique du foie montrant une dilatation segmentaire des VBIH. HE, Gx100 [65].



**Figure 29** : Coupe histologique du foie montrant une dilatation kystique segmentaire des VBIH . HE, Gx200. [65].

## IV.2 Forme mixte : syndrome de Caroli

Les anomalies décrites ci-dessus sont associées à des lésions fibreuses macroscopiques et microscopiques qui correspondent aux aspects variables de la fibrose hépatique congénitale.[7,76]



**Figure 30** : Syndrome de Caroli : dilatation des voies biliaires et une fibrose portale [14]

## IV.3 Formes topographiques : [1]

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

Dans notre travail, la MC était monolobaire gauche chez les deux maladies, pure dans le 1<sup>er</sup> cas et associée à une hypoplasie de la VB chez le 2<sup>ème</sup> malade.

## **V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS : [35,70,81,95]**

### **V.1 La maladie polykystique du foie :**

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

Les kystes ne communiquent pas avec les voies biliaires.

### **V.2 Les hamartomes biliaires :**

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

### **V.3 Les kystes péri biliaires :**

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

### **V.4 La dilatation des voies biliaires sur obstacle :**

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

## **VI. EVOLUTION ET COMPLICATIONS :**

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

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

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

### **VI.1 L'infection :**

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

Non traitée, cette infection peut évoluer soit en abcédation du foie ou plus encore vers une septicémie grave voire mortelle. [41,79,84]

## **VI.2 La lithiase intra-hépatique :**

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

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

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

La LIHP est une pathologie très rare dans les pays occidentaux (moins de 1% de toutes les lithiases). [42,82]

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

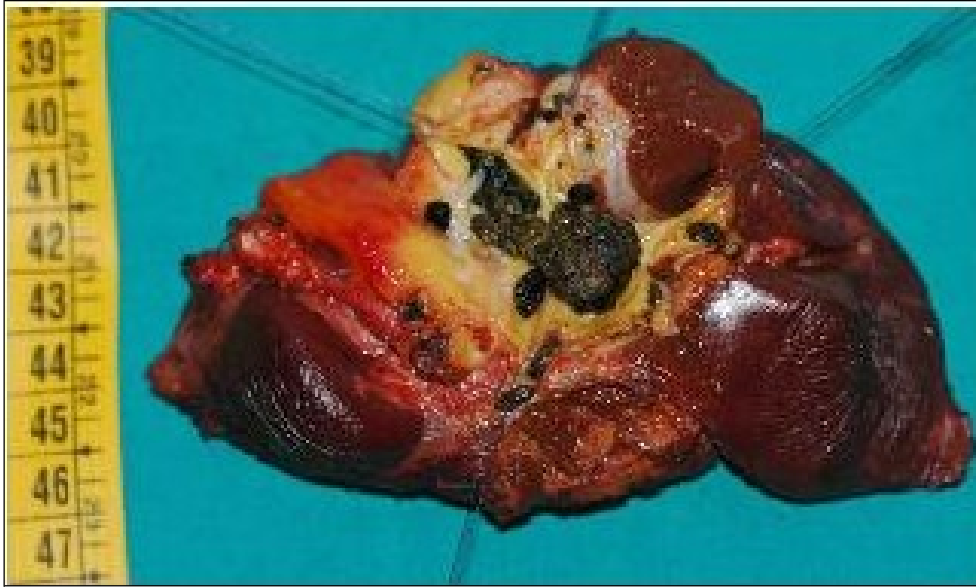
La stase biliaire et la formation de calculs, d'une part, l'inflammation chronique et l'infection, d'autre part, entraînent une atrophie progressive du parenchyme intéressé et conduisent à l'apparition de phénomènes dysplasiques sur l'épithélium biliaire la complication la plus redoutée étant le développement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

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

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

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

Dans notre série, la lithiase intra-hépatique était constante chez les deux malades.



**Figure 31** : Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des canaux biliaires [45]



**Figure 32** : pièce opératoire (hépatectomie gauche) [45]

### **VI.3 La dégénérescence en cholangiocarcinome :**

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

Le risque de cancérisation serait plus élevé dans les maladies de Caroli unilobaires par rapport aux maladies de Caroli diffuses. [16,92]

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

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

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

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

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

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

Gillet et al n'ont trouvé aucun cas de cholangiocarcinome.[16]

Dans notre travail, la recherche systématique d'un foyer tumoral malin d'un cholangiocarcinome était négative.

## VI.4 L'hypertention portale :

Conséquence de la fibrose hépatique congénitale.

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

La fibrose évolue ensuite vers la cirrhose hépatique.

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

Aucun signe d'hypertension portale n'a été retrouvé chez nos malades

**Tableau 7 :** Pourcentage des complications selon les séries [17,35]

Complications	Lithiase intra-hépatique	Abcès hépatiques	Cholangiocarcinome	HTP
Silvera France	76%	10%	5%	33%
Koskas France	7%	-	-	38%

## **VII. TRAITEMENT**

### **VII.1 But :**

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

### **VII.2 Moyens et indications :**

#### **VII.2.1 Abstention et surveillance simple :**

Pour les patients asymptomatiques.

Doit se faire régulièrement en ambulatoire pour détecter toute détérioration ou dégénérescence maligne le plus tôt possible. [50,68]

#### **VII.2.2 Traitement médical :**

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

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

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

### **VII.2.3 Traitement endoscopique :**

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

Plusieurs auteurs ont rapporté une évolution favorable après un traitement endoscopique complet [53- 55,68] comportant la sphinctérotomie endoscopique, le ramonage de la VBP et la mise en place d'un stent assurant l'évacuation des calculs intra- hépatiques et la dilatation des sténoses. [54,56]

La lithotripsie extracorporelle ou intra biliaire représente un succès en termes de clairance complète des calculs et permet la prévention des poussées d'angiocholite aiguë. [53,72]

Ce traitement est astreignant nécessitant des endoscopies itératives, un remplacement du stent et la prescription de l'acide désoxycholique ou urso-désoxy-cholique au long court. [53,69,85]

Selon Bockhorm et al, tous les patients symptomatiques doivent bénéficier d'un traitement conservatoire au début, ils ont réalisé : [53]

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

Caroli-Bosc et collaborateurs ont rapporté une évacuation complète des calculs sans morbidité ni mortalité chez 100% des patients (6 patients) traités par CPRE [54].

Gillet et al. ont également montré que de nombreuses interventions (endoscopiques, percutanées ou chirurgicales) ont été réalisées pour la maladie de Caroli monolobaire avant un traitement définitif [14].

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

#### **VII.2.4 Traitement chirurgical:**

##### **a. Forme localisée :**

Une maladie de Caroli localisée ne pose pas de problème thérapeutique. L'hépatectomie partielle, doit être proposée pour les formes unilobaires, voire certaines atteintes bilobaires, sans atteinte hépatique ou rénale sous-jacente. [42,75,85]

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

Elle permet une guérison définitive de la maladie. [16,97]

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

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

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

Selon Bockhorn et al: Neuf patients (75%) ont subi une résection hépatique. [50]

Ulrich et d'autres. Ont traité 39 patients dans une période de 12 ans. Dont 32 d'entre eux (82%) ont eu une résection hépatique pour atteinte mono lobaire .[5]

Selon Kassahun et al: La résection hépatique a été réalisée chez 27 patients (de 87 %) dont : Une lobectomie droite chez 13 patients (42 %). [57]

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

Pour Gillet et al, hépatectomie chez 100% des patients. [16]

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

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

Dans notre série, une hépatectomie gauche avec anastomose bilio-digestive entre les canaux droits et du segment I sur une anse en Y, a été indiquée chez les deux malades avec cholecystectomie pour VB hypoplasique chez le 2<sup>ème</sup> malade.

### **b. Forme diffuse :**

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

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

Elle est discutée en fonction de l'âge du patient, de la durée d'évolution de la maladie, de la fréquence des angiocholites et de l'existence d'une hypertension portale associée. [58] Cette greffe hépatique doit être réalisée avant l'apparition d'un cholangiocarcinome pour la plupart des équipes. [59,60]

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

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

### **c. Suivi post-opératoire :**

Une surveillance clinique, biologique et radiologique à long terme des patients est conseillée en raison de la possibilité de survenue d'une dégénérescence maligne. [79]

Les suites post-opératoires étaient bonnes chez nos patients. Avec un recul de 36 mois dans le 1<sup>er</sup> cas, et 36 mois dans le second aucun épisode symptomatique n'a eu lieu.



*Conclusion*

La maladie de Caroli est une pathologie rare souvent méconnue caractérisée par des dilatations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques.

Cette maladie résulte d'un arrêt de remodelage de la plaque ductale au cours de l'embryogenèse.

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

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

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

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

L'examen anatomopathologique confirme généralement le diagnostic évoqué par les données de l'imagerie et permet d'éliminer les néoplasies malignes.

Le traitement des formes localisées unilobaires se fait le plus souvent avec succès en priorité par la résection hépatique. Seule la transplantation hépatique peut amener la guérison dans ces formes diffuses.



# RESUME

**Titre** : La maladie de Caroli à propos de 02 cas,  
Expérience du service d'anatomie-pathologique Ibn Sina

**Rapporteur** : Pr Jahid Ahmed

**Auteur** : Fliti Amani

**Mots clés** : maladie de Caroli monolobaire – histopathologie- dilatations des voies biliaires intra-hépatique -hépatectomie

Notre travail a consisté en une étude analytique de deux cas de maladie de Caroli colligés au sein de service d'anatomopathologie du CHU Avicenne.

Le but est de mettre le point sur les aspects anatomo-cliniques et sur les modalités diagnostiques, thérapeutiques et évolutives inhérentes à cette affection.

La maladie de Caroli est une dilatation congénitale non obstructive des voies biliaires intrahépatiques , qui peut être localisée ou diffuse. Elle est rare et elle peut servenir à tout âge et touche les 2 sexes de façon égale.

Cette maladie est le plus souvent révélée par une cholangite aggravée encore par des gestes thérapeutiques inappropriés.

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

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

L'étude anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic.et d'éliminer les diagnostics différentiels et d'éliminer les signes de malignité.

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

## ABSTRACT

**Title :** Caroli's disease in two case report, Experience of anatomic-pathology service Ibn Sina

**Director:** Prof.Jahid Ahmed

**Author :** Fliti Amani

**Keywords :**unilobar Caroli's disease, histopathology, dilations of intrahepatic bile ducts, hepatectomy

Our work consisted of an analytical study of two case of Caroli's disease, in anatomic pathology of CHU Avicenne.

The aim is to assess anatomo-clinical aspects, diagnostic and therapeutic modalities, and the evolution of this disease.

Caroli disease is a rare congenital liver disease characterized by non obstructive cystic dilatations of the intra-hepatic bile ducts, which could be either localized or diffuse. It may be discovered at any age and affects two genders equally.

Caroli disease is *usually revealed* by a cholangitis still worsened by inappropriate therapeutic gestures.

The diffuse form is associated frequently with congenital hepatic fibrosis responsible for portal hypertension, and responds to the term Caroli syndrome.

The diagnosis is based on morphological examinations the first of which is magnetic resonance cholangiography.

Histological study confirms the diagnosis and it eliminates differential diagnosis and signs of malignancy.

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

## ملخص

العنوان: مرض كارولي بصدد حالتين , تجربة قسم التشريح الدقيق ابن سينا.  
المشرف: الأستاذ أحمد جاحظ  
من طرف: أماني الفليطي  
الكلمات الأساسية: : مرض كارولي أحادي القطب، التشريح المرضي، توسع القناة الصفراوية داخل الكبد، استئصال الكبد.

يتكون عملنا من دراسة تحليلية ل 02 ملاحظة لمرض كارولي في قسم التشريح الدقيق بمستشفى ابن سينا بالرباط .  
الهدف هو استعراض الجوانب التشريحية-السريية , والطرائق التشخيصية والعلاجية و التطورية لهذا المرض.  
مرض كارولي هو توسع كيسي خلقي في القناة الصفراوية داخل الكبد , ويمكن أن يكون محلياً أو منتشرأ . هو مرض نادر, و يصيب كلا الجنسين بالتساوي.  
من وجهة نظر سريرية، يمثل مرض كارولي حالة تكرارية من بين التهابات أوعية الأوعية الصفراوية بالإضافة إلى ارتفاع ضغط الدم البابي في الشكل المنتشر الذي يرتبط بأغلب الأحيان بتليف كبدي خلقي يسمى أيضا بمتلازمة كارولي.  
ويستند التشخيص قبل الجراحة على الفحوصات المورفولوجية وأولها تصوير الأوعية الصفراوية بالرنين المغناطيسي.  
الدراسة النسيجية تؤكد التشخيص, وتلغي التشخيص التفاضلي وعلامات الخباثة.  
إن علاج مرض كارولي هو الجراحة: استئصال الكبد الجزئي هو التدخل الأنسب في الأشكال المحلية بشكل معزول أو مرتبط بطرق التدخل بالمنظار. اما بالنسبة للأشكال المنتشرة فيشكل زرع الكبد الوسيلة الوحيدة للشفاء .



*Bibliographie*

- [1] CAROLI J, COUINAUD C. Une affection nouvelle sans doute congénitale des voies biliaires: la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. Sem. Hôp. Paris. 1958; 14: 136-142.
- [2] TODANI T, WATANABE Y, NARUSUE M, TABUCHI K, OKAJIMA K. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg. 1977 Aug; 134: 263-269.
- [3] TODANI T, TABUCHI K, WANATABE Y, KOBAYASHI T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile ducts cysts. 1979; 44: 134-141.
- [4] ASSELAH T, ERNST O, SERGENT G, L'HERMINE C, PARIS J. Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. Am J Gastroenterol. 1998; 93: 109-110.
- [5] ULRICH F, PRATSCHKE J, PASCHER A, NEUMAN P, LOPEZ-HÄNNINEN E, NEUHAUS P, ET AL. Long-term outcome of liver resection and transplantation for Caroli disease and syndrome. Ann Surg. 2008; 247: 357-364.
- [6] Jarry J, Le blanc F, Saric J. maladie de caroli monolobaire. La presse médicale. 2010 ; 39: 847-848.
- [7] DESMET V. Etiologie, anatomopathologie, évolution des lésions d'origine génétique de l'arbre biliaire .EMC hépatologie. 2000; 20: 465-478.
- [8] CASTAING D, VEILHAN L. Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC, Elsevier Masson SAS, Paris, hépatologie.2008; 95: 103-116.

- [9] LUCIANI A. Maladies kystiques des voies biliaires intra-hépatiques. Radiol 2005; 29: 870-874.
- [10] DESMET V. Congenital diseases of intrahepatic bile ducts: variations on the theme « ductal plate malformation ». Hepatology. 1992; 16: 1069-1083.
- [11] DESMET V. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. Mayo Clin Proc, 1998; 73: 80-89.
- [12] MARCHAL G, DESMET V, PROESMANS W, MOERMAN P, VANROOST W, VAN HOLSBEECK M et al. Caroli disease: high frequency US and pathologic findings. Radiology. 1986; 158 : 507-511.
- [13] CAROLI J, CORCOS V. Maladies des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires. Paris. Masson Gastroentérologi, 1964; 48:101-110.
- [14] WANG Z, LI YG, WANG R, LI YW, LI Z, WANG L, ET AL. Clinical classification of Caroli's disease: an analysis of 30 patients , HPB 2015; 17: 278–283.
- [15] ISMAILI ALAOUI N. La maladie de Caroli. Thèse médecine Rabat N°332, 2001.
- [16] GILLET M, FAVRE S, FONTOLLIET C, HA&C N, MANTION G, HEYD B. Maladie de Caroli monolobaire. A propos de 12 cas. Chirurgie, 1999; 124: 13-19.
- [17] SILVERA J, VULLIERME M, PRECETTI S, DEGOS F, VALLA D, CASTAING D, ET AL. Maladie et syndrome de Caroli : étude multicentrique clinique et de l'imagerie de 39 patients. J Radiol, 2009; 90:14-26.

- [18] CHAMAKHI C, ACHOUR N, BENDHIA S, SOLTAN W, BOUHAF A, DAGHFOUS M. Apport de l'imagerie dans la maladie de Caroli à propos de 20 cas. Tunisie. Société Française de Radiologie congrès 2011.
- [19] EL ALAMI Y, BENAMR S, MOUSLIK R, MASSROURI R, ESSADEL E, M'DAGHRI J, ET AL. Place de la chirurgie dans la maladie de Caroli monolobaire J. Afr. Hépatol. Gastroentérol, 2010; 4:152-155.
- [20] LEVY VG. La maladie de Caroli, Place nosologique parmi les kystes hépato-biliaires et description. Médecine et chirurgie digestives, 1986; 6:381-387.
- [21] ABDELLAOUI M, DAFIRI R. Distension abdominale chez un nourrisson. Feuilles de radiologie, 2014; 54: 242-245.
- [22] DIBI A, JABOURIK F, BENTAHILA A. la maladie de Caroli à propos de 2 observations pédiatriques 2014 ; 1 :765-766.
- [23] AL BOUZIDI A, LEZREK M, KABIRI H, ET AL Maladie de Caroli à propos d'un cas localisé au lobe gauche avec revue de la littérature.Médecine du Maghreb 1997; 65:38-42.
- [24] GUETTIER C. Lésions kystiques biliaires du foie. Annales de pathologie 2010 ; 30: 448-454.
- [25] GIGOT J, NAGORNEY D, FARNELL M, ET AL. Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. J Hepatobiliary Pancreat Surg,1996; 3:405-411.

- [26] SHI L, PENG S, MENG X, ET AL. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years experience in China. *World J Gastroenterol* 2001; 7:732-734.
- [27] VALAYER J, MOREAUX J. Kyste de la voie biliaire. EMC. Appareil digestif, 1992; 4:76-90.
- [28] SURGHAM J, YOSHIDA E, CHARLES H. Choledochal cysts. Part 2 of 3: Diagnosis. *J Can Chir*, 2009; 52: 506-511.
- [29] DHUMEAUX D. Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques *Gastroenterol Clin Biol* 2005; 29: 878-882.
- [30] DESMET VJ. Maladies kystiques du foie: De l'embryologie aux malformations. *Gastroenterol Clin Biol* 2005; 28:852-854.
- [31] LUCIANI A, KOBEITER H, ZEGAI B, ANGLADE M, DEUX J, MALHAIRE C, ET AL. Maladies fibro-kystiques congénitales du foie : aspects radiologiques. *Gastroenterol Clin Biol* 2005; 29:864-868.
- [32] KRAUSÉ D, CERCUEIL J, DRANSSART M, COGNET F, PIARD F, HILLON P. MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:541-552.
- [33] CHOI B, YEON K, KIM S, ET AL. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology* 1990; 174:161-163.
- [34] MILLER W, SECHTIN A, CAMPBELL W. et al. Imaging findings in Caroli's disease. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165:333-337.
- [35] KOSKAS F, BRALET M, VIBERT E, CASTAING D, AZOULAY D, ADAM R, et al. Aspects TDM et IRM de la maladie de Caroli. *Journal de Radiologie*, 2006; 87: 14-57.

- [36] MARTINOLI C, CITTADINI G, ROLLANDI G, CONZI R. Case report: imaging of bile duct hamartomas. *Clin Radiol* , 1992; 45:203-205.
- [37] PERCETTI S, GANDON Y, VIGRAIN V. Imagerie des lésions kystiques du foie . *J Radiol* 2007; 88:161-172.
- [38] SCHMUTZ G, BOUVARD N, FOURNIER L, et al . Imagerie des voies biliaires intra-hépatiques. *Encycl Med Chir* , Elsevier, Paris. *Radiodiagnostic-Appareil digestif*, 1999; 33: 12-17.
- [39] CLANBOTTI G, RAVI J, ABROL R, ARYA.V. Right-sided monolobar Caroli's disease with intrahepatic stones: non-surgical management with ERCP. *Gastrointest. Endosc.*1994; 40:761-764.
- [40] GOLD D, STARK B, PETIEI M, LEVANE M. Successful use of an internal biliary stent in Caroli's disease .*Gastrointest endoscopy* 1995; 42:589-592.
- [41] HAOT J, PRINGOT J. Anomalies histologiques bénignes du tissu hépatique.  
*Encyclopédie medico chirurgicale* ,Paris, 1986; 5:511-512.
- [42] MABRUT J, PARTENSKY C, JAECK D, et al. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease: long-term results of a multi-institutional study. *Ann Surg* 2007; 246:236-245.
- [43] HERMAN P, BACCHELLA T, PUGLIESE V, et al. Non oriental primary lithiasis: experience with 48 cases. *World J Surg* 2005; 29:858-862.

- [44] LESURTEL M, REGIMBEAU J, FARGES O, COLOMBAT M, SAUVANET A, BELGHITI J. Intrahepatic cholangiocarcinoma and hepatolithiasis: an unusual association in Western countries. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002; 14:1025-1027.
- [45] [45] CLEMENTE G, GIULIANTE F, DE ROSE A, ARDITO F, GIOVANNINI I, NUZZO G. Résections hépatiques pour lithiase sur dilatations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques. *Journal de chirurgie viscérale* , 2010; 147: 226-232.
- [46] MÉTAIRIE S, LUCIDI V, CASTAING D. Le cholangiocarcinome intra-hépatique. *Journal de chirurgie* 2004; 141: 315-321.
- [47] DAYTON M, LONGMIRE W, TOMPKINS R. Caroli's Disease: a pre-malignant condition? *American Journal of Surgery*, 1983; 145:41-48.
- [48] GUNTZ PH, COPPO B, LORIMER G. et al. La maladie de Caroli unilobaire. Aspects anatomocliniques. Démarche diagnostique et thérapeutique. A propos de 3 observations personnelles et de 101 observations de la littérature. *Journal de Chirurgie, Paris*, 1991; 128: 167- 181.
- [49] EDDIE K. ABDALLA A, CHRISTOPHER E. FORSMAN B, GREGORY Y. LAURESAND J. et al. Monolobar Caroli's Disease and Cholangiocarcinoma. *HPB Surgery*, 1999; 11: 271-277.
- [50] MAXIMILIAN B, MASSIMO M, HAUKE L, SILVIO N, ANDREAS P, FUAT S, et al. The Role of Surgery in Caroli's Disease. *The American College of Surgeons* 2006; 202: 928-932.

- [51] ROS E, NAVARRO S, BRU C, GILABERT R, BIANCHI L, BRUGUERA M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342:404-406.
- [52] FTÉRICHE F, MAKNI A, KSANTINI R, REBAI W, BEDIQUI H, NOUIRA K, et al. La maladie de Caroli. A propos de 16 cas. *La Tunisie médicale* 2012 ; 90: 630-635.
- [53] CAROLI-BOSC F, DEMARQUAY J, CONIO M et al. The role of therapeutic endoscopy associated extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of Caroli's disease. *Endoscopy* 1998; 30: 559-563.
- [54] GIAMBOTTI G, RAVI J, ABROLL R, ARYA V. Right-sided monolobar Caroli's disease with intrahepatic stones: non-surgical management with ERCP. *Gastro intest Endosc* 1994; 40: 761-764.
- [55] MCCARTHY J, MILLER G, LAURENCE B. Cannulation of the biliary tree, cystic duct and gallbladder using a hydrophilic polymer –coated steerable guide wire. *Gastrointest Endosc* 1990; 36: 386-389.
- [56] ULRICH F, STEINMULLER T, SETTMACHER U, MULLER AR, JONAS S, TULLIUS SG, et al. Therapy of Caroli's disease by orthotopic liver transplantation. *Transplant Proc* 2002; 34: 279-280.
- [57] KASSAHUN W, KAHN T, WITTEKIND C, MOSSNER J, CACA K, HAUSS J, et al. Caroli's disease: Liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138:888-889.

- [58] MANNAI S, KRAÏEM T, GHARBI L, HAOUES N, MESTIRI H, KHALFALLAH M. Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. *Annales de chirurgie* 2006; 131: 369-374.
- [59] AMMORI B, JENKINS B, LIM P, et al. Surgical strategy for cystic diseases of the liver in a Western hepatobiliary center. *World J Surg* 2002; 26:462-469.
- [60] WAECHTER F, SAMPALO J, PINTO R, et al. The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease. *Hepatogastroenterology* 2001; 48: 672–674.
- [61] TAKATSUKI M, VEMOTO S, INOMATA Y, et al. Living-donor liver transplantation for Caroli's disease with intrahepatic adenocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 2001; 8: 284–286.
- [62] CASTAING.D, PERDIAGO F, SALLOUM.C. Conduite générale des hépatectomies par laparotomie. *EMC, Techniques chirurgicales-App Digest*, 2011; 40: 761-764.
- [63] RAQUEL B, JORGE P, THEMIS R, JOFIO G, ELZA D, GISSELE S. Brazil Caroli's disease: Report of 10 cases in children and adolescents in Southern Brazil. *Journal of pediatric surgery* 1998; 33: 1532-1535.
- [64] [64] TAGHY A, BELMAHI A et coll. Ectasie des voies biliaires intra-hépatiques à propos de 2 cas . *Annales de chirurgie* 1991; 52: 102-103.
- [65] JAHID A, ZOUAIDIA F, MAHASSINI N, LARAQUI L, AFIFI R, CHAD B, et al. Maladie de Caroli monolobaire. *Revue Marocaine des maladies de l'appareil digestif* 2010; 7: 39-42.

- [66] MARTIN E, FELDMANN G. Histopathologie du foie et des voies biliaires. Masson. 1982. Pages : 226-232.
- [67] Les fondamentaux de la pathologie digestive. CDU-HGE/Editions Elsevier-Masson - Chapitre 6 : Foie-Voies biliaires - Pages 1-39 Octobre 2014.
- [68] LENDOIRE J, SCHELOTTO P, RODRI'GUEZ J, DUEK F, QUARIN C, GARAY V, et al. Bile duct cyst type V (Caroli's disease): surgical strategy and results. HPB, 2007; 9: 281-284.
- [69] NAOFUMI N. Successful treatment of Caroli's disease by hepatic resection. Ann. Surg. 1984; 200: 718-728 .
- [70] [70] KESKIN Z, KESKIN S, YESILDAG Y, YESILDAG A. Caroli disease with bilateral severe bullous emphysema. Saudi Med J 2012; 33:1227-1228.
- [71] HÖGLUND M, MUREN C, SCHMIDT D. Caroli's Disease in two sisters. Acta Radiologica 2010; 30: 459-462.
- [72] SHAHID H, OBAID S, OSVALDO F, ANTHONY J, JOHN J, AMADEO M, et al. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. Liver transplantation, 2006; 12:416-421.
- [73] TZOUFIA M, ROGALIDOUA M, DRIMTZIAA E, SIONTIA I, NAKOUA I, ARGYROPOULOU M, et al. Caroli's disease: Description of a case with a benign clinical course. Annals of Gastroenterology 2011; 24: 129-133.

- [74] YASUNORI S, XIANG S, YASUNI N. Caroli's disease: Current knowledge of its biliary pathogenesis obtained from an orthologous rat model. *International journal of hepatology* 2012, 10:79-85.
- [75] JAVIER C. RAFFIN L, GRONDONA J, BRACCO R, RUSSI R, ARDILES V, et al. Caroli's disease: report of surgical options and long-term outcome of patients treated in Argentina. Multicenter Study, *J Gastrointest Surg* 2011; 15:1814-1819.
- [76] YONEM O, BAYRAKTAR Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol* 2007 ; 13: 1930-1933.
- [77] PRECETTI S, GANDON Y, VILGRAIN V. Imagerie des lesions kystiques du foie. *J Radiol*, 2007; 88: 1061-1072.
- [78] ZAHMATKESHAN M, BAHADOR A, GERAMIZADE B, EMADMARVASTI V, MALEKHOSSEINI S. Liver transplantation for Caroli disease. *Int J Org Transplant Med* 2012; 3: 189-191.
- [79] ZIDAN A, BAUSCHKE A, SCHEUERLEIN H, SETTMACHER U, RAUCHFUSS F. Re-resection of remnant Caroli syndrome six years after the first resection (case report). *International Journal of Surgery* 2016; 3: 8-10.
- [80] AJIT S, SELVAKUMAR S. Unexpectedly diagnosed Caroli's disease on HIDA scintigraphy in a patient with calculous cholecystitis. *Nucl Med Mol Imaging* 2010 ; 44:304–306.
- [81] BAGHBANIAN M, SALMANROGHANI H, BAGHBANIAN A. Cholangiocarcinoma or Caroli disease: a case presentation. *Gastroenterol Hepatol Bed Bench* 2013; 6: 214-216.

- [82] ANGELA D, CHARLES A, ROHRMANN, J, LINDA A, GAEL J. Caroli's Disease: Radiologic Spectrum with Pathologic Correlation. *AJR*, 2002;179:120-125.
- [83] BISWAS N, RAJU U, SODHI K. Caroli's Disease. *MJAFI*, 2007; 63: 83-86.
- [84] SGRO M, ROSSETTI S, BAROZZINO T, TOI A, LANGER J, HARRIS P, et al. Caroli's disease: prenatal diagnosis, postnatal outcome and genetic analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23: 73-76.
- [85] ANANTHAKRISHNAN N, SAEIAN K. Caroli's Disease: Identification and treatment strategy. *Current Gastroenterology Reports* 2007, 9:151-155.
- [86] GUY F, COGNET F, DRANSSART M, CERCUEIL J, CONCIATORI L, KRAUSÉ D. Caroli's disease: Magnetic resonance imaging features, *Eur Radiol* , 2002; 12:2730-2736.
- [87] WILLIAM J, ALAN G, WILLIAM L, PHILIP C. Imaging Findings in Caroli's Disease. *American Journal of Roentgenology* 1995;165:333-337.
- [88] KEANE F, HADZIC N, WILKINSON M, QURESHI S, REID C, BAKER A, MIELI-VERGANI G. Neonatal presentation of Caroli's disease. *Archives of Disease in Childhood* 1997; 77:145-146.
- [89] ACIOLI M, GONÇALVES COSTA L, HENRIQUES M. Diffuse Caroli's disease with atypical presentation: a case report. *Ann Gastroenterol* 2014; 27 : 79-82.

- [90] MIN HYE J, YOON JIN L, HAERYOUNG K. Intrahepatic cholangiocarcinoma arising in Caroli's disease. *Clinical and Molecular Hepatology* 2014; 20:402-404.
- [91] ISSAR P, ISSAR S. Caroli's disease. *Indian J Gastroenterol* 2014; 33:50.-51.
- [92] SHRUTI T, SUSHMA M, ARUN C, ANUPAM J, CHARU S, SOOD R. Monolobar Caroli's disease with renal cysts: case report. *The Egyptian journal of radiology and nuclear medicine* 2014; 45: 49-52.
- [93] HAO X, LIU S, DONG Q, ZHANG H, ZHAO J, et al. Whole exome sequencing identifies recessive PKHD1 mutations in a Chinese twin family with Caroli disease. *Plos One* 2014 ; 9: 1-6.
- [94] AGGARWAL S, KAUR R, KAUR S, GARGSIMMI R. Focal Caroli's disease presenting as fusiform dilatation of intrahepatic biliary radicles. *BJMMR*,2015; 10: 1-6.
- [95] DAE HOE G, MIN SEON P, CHANG HO J, YANG JAE Y, JAE YOUNG C, YUN HO L, et al. Caroli's disease misdiagnosed as intraductal papillary neoplasm of the bile duct. *Clinical and Molecular Hepatology* 2015; 21:175-177.
- [96] HASEGAWA E, SAWA N, HOSHINO J, SUWABE T, HAYAMI N, YAMANOUCHI M, et al. Recurrent cholangitis in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) and Caroli's Disease. *Intern Med* 2016; 55: 3009-3012.

- [97] SUTARIYA V, MODI P, TANK A,. Orthotopic transplantation in an adult with Caroli disease , case report. *Ann Trop Med Public Health* 2016; 9:58-60.
- [98] CHAMMAKHI C, MELLITI S, SADDOUD N, ZOUAOUI W, KOCHLEF A, BACCAR A, et al. Les dilatations kystiques des voies biliaires: apport de la bili-IRM. *La Tunisie médicale* 2016 ; 130: 30-35.
- [99] SARKER I, BHUIYANE R, SARKER M. A middle aged man with Caroli's disease: a case report, *BSMMU J* 2016; 9 : 50-52.
- [100] OUATTARA1 A, KONÉ1 S, ALLAH-KOUADIO1 E, SORO1 D, NDJITOYAPI1 A, KOUADIO E, et al. Caroli disease: A case report observed at the Cocody Teaching Hospital of Abidjan ,Cote D'Ivoire, *Journal of Gastroenterology*, 2017; 7: 28-31.
- [101] MOON JOO H , TAE NYEUN K. Diffuse-type Caroli disease with characteristic central dot sign complicated by multiple intrahepatic and common bile duct stones. *Clin Endosc* 2017; 50:400-403.
- [102] SUREKA B, RASTOGI A, ALAM S, BIHARI C, SOOD V. Imaging in ductal plate malformations. *Indian J Radiol Imaging*, 2017; 27:6-12.

## *Serment d'Hippocrate*

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

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

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس – الرباط  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 427

سنة : 2017

**مرض كارولي**  
**بصده حالتين**  
**تجربة قسم التشريح الدقيق ابن سينا**

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

**السيدة: أماني الفليطي**

المردادة في: 20 يونيو 1991 بلبنان

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

**الكلمات الأساسية:** مرض كارولي أحادي القطب – التشريح المرضي – توسع القناة الصفراوية داخل الكبد – استئصال الكبد.

**تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة**

رئيسة

مشرف

أعضاء

السيدة: نجاة محاسيني  
أستاذة في علم التشريح الدقيق  
السيد: أحمد جاحظ  
أستاذ في علم التشريح الدقيق  
السيدة: كوثر زناتي  
أستاذة في علم التشريح الدقيق  
السيد: فؤاد زويدية  
أستاذ في علم التشريح الدقيق  
السيد: محمد العبسي  
أستاذ في الجراحة العامة