

Année: 2021

N° : MS1862021

Mémoire de fin d'études

Pour L'obtention du Diplôme National de Spécialité
en : Radiodiagnostic

Intitulé

LE CHOLANGIOCARCINOME HILAIRE RÔLE DE L'IMAGERIE

Elaboré par :
Docteur kaoutar IMRANI

Sous la direction du
Professeur Rachida LATIB



PLAN



INTRODUCTION	1
MATERIEL & METHODES	3
RESULTATS	6
I. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE	7
1. SEXE	7
2. AGE	8
3. FACTEURS DE RISQUE	9
II. ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE	10
1. SIGNES CLINIQUES FONCTIONNELS	10
2. EXAMEN PHYSIQUES	11
3. BIOLOGIE	12
III. DONNEES DE L'IMAGERIE	13
1. MOYENS D'IMAGERIE.....	13
2. VARIANTES ANATOMIQUES	13
3. BILAN D'EXTENSION LOCOREGIONAL	15
3-1. EXTENSION BILIAIRE ET CLASSIFICATION DE BISMUTH	15
3-2. EXTENSION VASCULAIRE	26
3-3. EXTENSION GANGLIONNAIRE	28
4. BILAN D'EXTENSION PERITONEAL ET A DISTANCE	30
IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET EVOLUTION	33
1. CRITERES DE NON RESECABILITE	33
2. PRISE EN CHARGE ET EVOLUTION	35
DISCUSSION	36
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	37
1. LES VOIES BILIAIRES INTRA HEPATIQUES	37

2. LES VOIES BILIAIRES EXTRA HEPATIQUES	38
II. RAPPEL ANATOMIQUE	39
1. ANATOMIE DESCRIPTIVE	39
A-VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES	39
B- VOIES BILIAIRES EXTRA-HEPATIQUES	39
B.1-Niveau supérieur	39
B.2-Niveau moyen, péritonéal, pédiculaire	39
B.3-Niveau inférieur	39
2. ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE	40
3. VARIANTES ANATOMIQUES DES VOIES BILIAIRES	41
A-VARIANTES ANATOMIQUES DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE	41
B-VARIANTES DU CANAL CYSTIQUE	43
4. VASCULARISATION ET INNERVATION DES VOIES BILIAIRES	44
A-VASCULARISATION ARTERIELLE	44
B-DRAINAGE VEINEUX	44
C-DRAINAGE LYMPHATIQUE	44
D-INNERVATION	44
III. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE	45
1. FREQUENCE ET INCIDENCE	45
2. L'AGE ET SEXE	45
3. FACTEURS DE RISQUE	45
IV. ANATOMOPATHOLOGIE	45
1. ASPECT MACROSCOPIQUE	45
2. ASPECT MICROSCOPIQUE	46
3. PROFIL IMMUNO-PHENOTYPIQUE	46
4. LA PREUVE HISTOLOGIQUE DU CANCER	46

V. CLINIQUE-BIOLOGIE	46
1. CLINIQUE	46
2. BIOLOGIE	47
VI. IMAGERIE	47
1. MOYENS D'IMAGERIE	47
A. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE	47
B. TDM	48
C. CHOLANGIO-IRM	50
D. AUTRES MOYENS D'IMAGERIE	52
D.1-PET SCAN.....	52
D. 2-CHOLANGIOGRAPHIE DIRECTE	52
a)-La cholangiographie trans-hépatique percutanée	53
b)-La cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE)	53
E. RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE	53
2. RESULTATS	54
A. DIAGNOSTIC POSITIF	54
A.1 ECHOGRAPHIE	54
A.2 TDM	55
A.3 IRM	56
B. BILAN D'EXTENSION	59
B.1 BILAN D'EXTENSION LOCO-REGIONAL	59
B.1.1 Extension biliaire	59
B.1.2 Extension vasculaire	59
B.1.3 Extension hépatique	60
B.1.4 Bilan d'extension ganglionnaire et péritonéale	60
B.2 EXTENSION A DISTANCE	60

C. CLASSIFICATIONS	61
C.1 CLASSIFICATION BISMUTH-CORLETTE (BC)	61
C.2 CLASSIFICATION TNM	61
C.3 CLASSIFICATION DE OLIVIERA ET AL.	62
D. CRITERES DE NON RESECABILITE	64
E. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	65
E.1 CHOLANGIOPATHIE LYMPHOPLASMOCYTAIRE	65
E.2 METASTASES ENDOBILIAIRES.....	65
E.3 LE CARCINOME HEPATO-CELLULAIRE AVEC CROISSANCE ENDOBILIAIRE	66
E.4 CARCINOSE PERITONEALE	66
VII. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	67
VIII. EVOLUTION ET PRONOSTIC	68
CONCLUSION	69
RESUME	71
REFERENCES	75



INTRODUCTION



Le cholangiocarcinome est une tumeur rare qui peut se localiser sur toutes les voies biliaires qu'elles soient extra- ou intra-hépatiques.

La tumeur de Klatskin ou cholangiocarcinome hilare se développe au niveau de la convergence des canaux hépatiques droit et gauche [1]. Le diagnostic est suspecté devant les données cliniques et biologiques.

L'imagerie permet de poser le diagnostic et de déterminer la résecabilité de la tumeur vu que le seul traitement curatif est la chirurgie d'exérèse. L'échographie est souvent réalisée en première intention permettant d'évoquer le diagnostic. Le scanner permet d'étudier les rapports de la tumeur, essentiellement les rapports vasculaires. La cholangio-IRM permet une étude précise de l'arbre biliaire. Les techniques plus invasives (cholangiopancréatographie rétrograde, échoendoscopie, cholangiographie percutanée) sont parfois utilisées dans un deuxième temps [1,2].

Notre travail a pour but de :

-Comprendre l'intérêt de l'imagerie en coupe dans le bilan pré-thérapeutique du cholangiocarcinome péri-hilaire.

-Décrire l'expérience du service en terme d'évaluation radiologique des tumeurs de Klatskin.

-Connaitre le rôle crucial que joue l'imagerie dans la stadification du cholangiocarcinome du hile ainsi que dans la planification de la prise en charge chirurgicale.



MATERIEL & METHODES



Notre travail est une étude descriptive rétrospective s'étalant sur 2 ans entre Mars 2019 et Mars 2021 portant sur 12 cas de cholangiocarcinomes hilaires hospitalisés au sein du service de radiologie de l'institut national d'oncologie (INO) de Rabat.

Tous les patients ont réalisé leur bilan radiologique au sein du service de radiologie de l'INO. Le diagnostic a été établi sur un ensemble de signes radiologiques et une confirmation histologique après des prélèvements biopsiques.

Les données des patients inclus dans notre étude ont été recueillies à partir des dossiers médicaux intégrés dans le système ENOVA, puis extrapolées sur une fiche d'exploitation. Ces données comprennent les signes cliniques, les examens paracliniques, la prise en charge thérapeutique et le suivi des patients.

L'analyse épidémiologique comprend le sexe des patients, leur âge et les antécédents. L'étude clinique comprend les signes fonctionnels et les données de l'examen physique.

Dans un second temps, les dossiers radiologiques ont été analysés pour chaque patient en précisant la topographie des lésions, la taille, l'extension et les lésions associées. Une TDM TAP a été réalisée chez tous les patients et une CP-IRM a été réalisée chez 10 patients, soit 83%.

Les données radiologiques analysées comportent :

Paramètres radiologiques analysés :

Sémiologie radiologique de la tumeur :

- Densité
- Signal
- Contours
- Rehaussement

Taille tumorale

Extension biliaire

Extension vasculaire

Extension ganglionnaire et péritonéale

Présence de métastases à distance.

Classification :

➔ De BISMUTH

➔ TNM



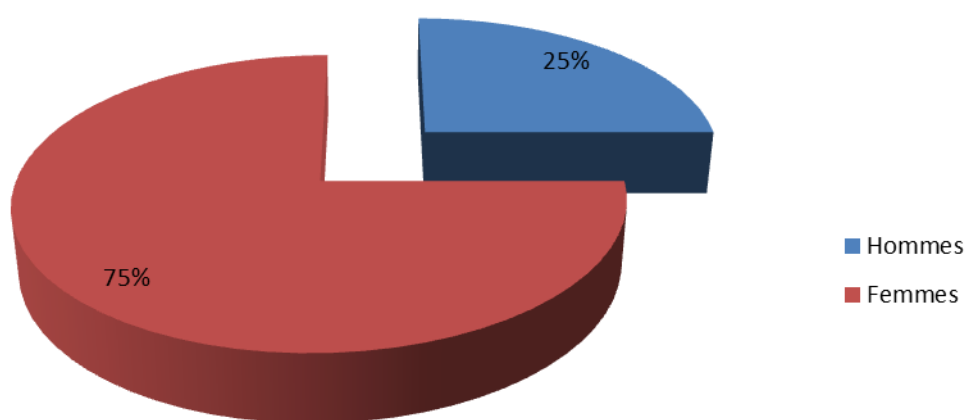
RESULTATS



I. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE :

1. SEXE :

Parmi les patients inclus dans notre étude, on a retrouvé 9 femmes (soit 75%) contre 3 hommes (25%).



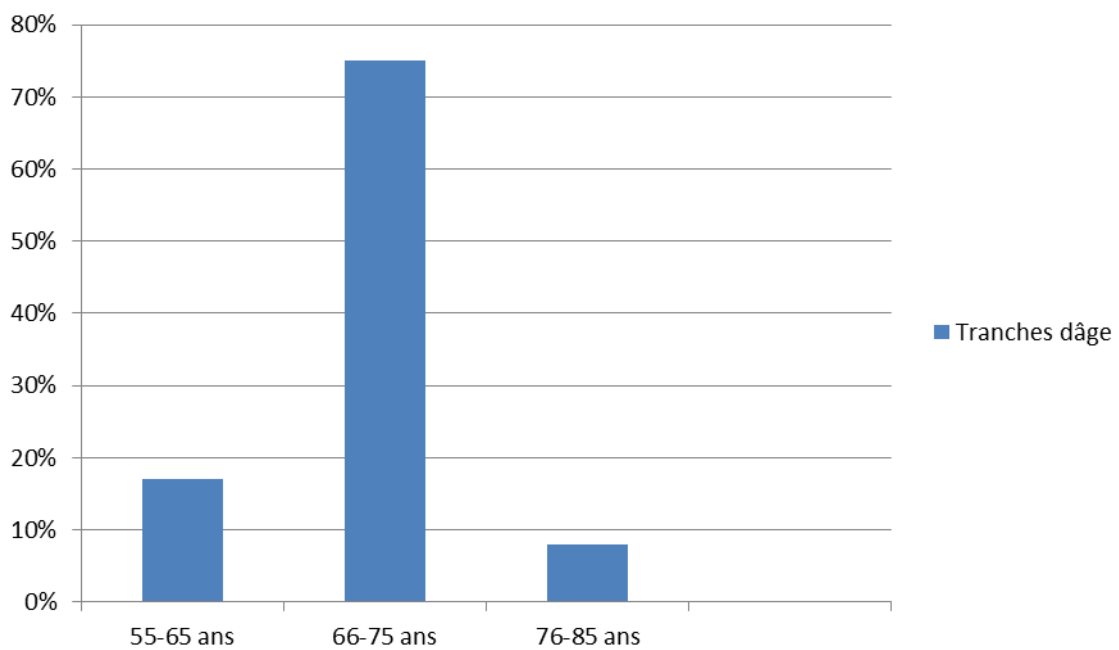
Répartition des patients en fonction du sexe

2. AGE :

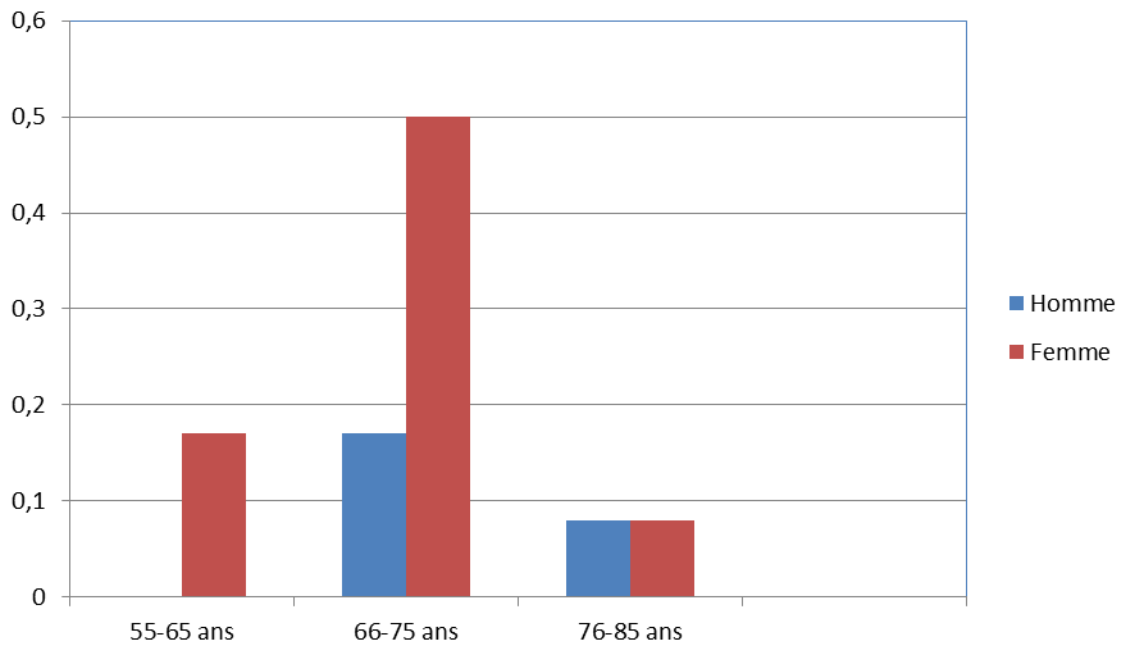
L'âge moyen était de 70 ans avec des extrêmes allant de 56ans à 85ans.

L'âge moyen des hommes était de (69-74 ans).

L'âge moyen des femmes était de (56-85 ans).



Répartition des patients par tranches d'âge



Répartition des patients par sexe et par tranche d'âge

3. FACTEURS DE RISQUE :

Parmi les antécédents personnels notés chez nos patients, on retrouve :

Une lithiase vésiculaire chez 5 patientes, soit 42%.

Une infection par le virus de l'hépatite C chez deux patientes, soit 17%.

Une infection parasitaire non documentée chez une patiente, soit 8%.

Un tabagisme chronique sevré chez un patient, soit 8%

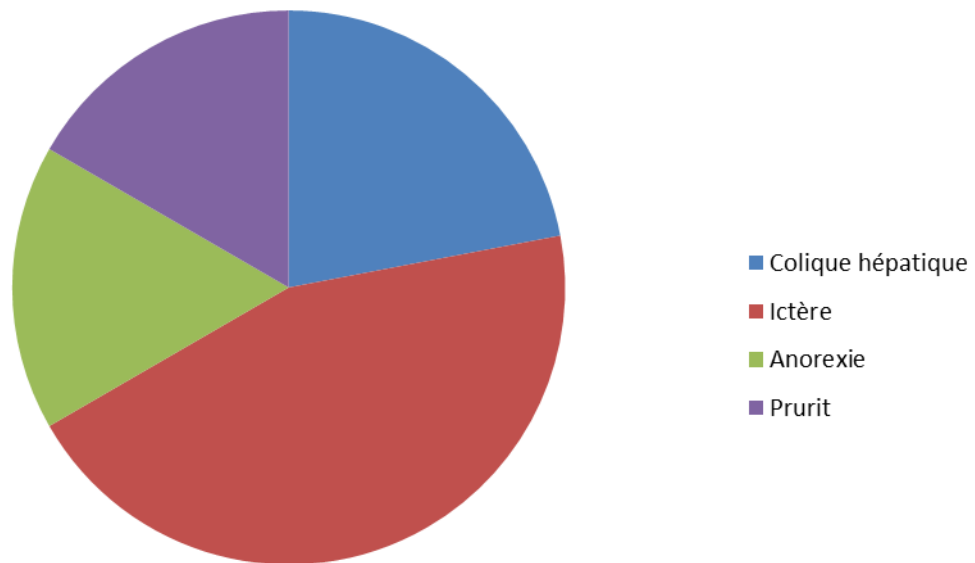
Antécédents	
Lithiase vésiculaire	42%
Infection par le virus de l'hépatite C	17%
Infection parasitaire non documentée	8%
Tabagisme chronique	8%

II. ETUDE CLINIQUE ET BIOLOGIQUE :

1. SIGNES CLINIQUES FONCTIONNELS :

Parmi les antécédents personnels notés chez nos patients, on retrouve :

- Un ictère chez 8 patients
- Une colique hépatique chez 4 patients
- Une anorexie chez 3 patients
- Un prurit chez 3 patients



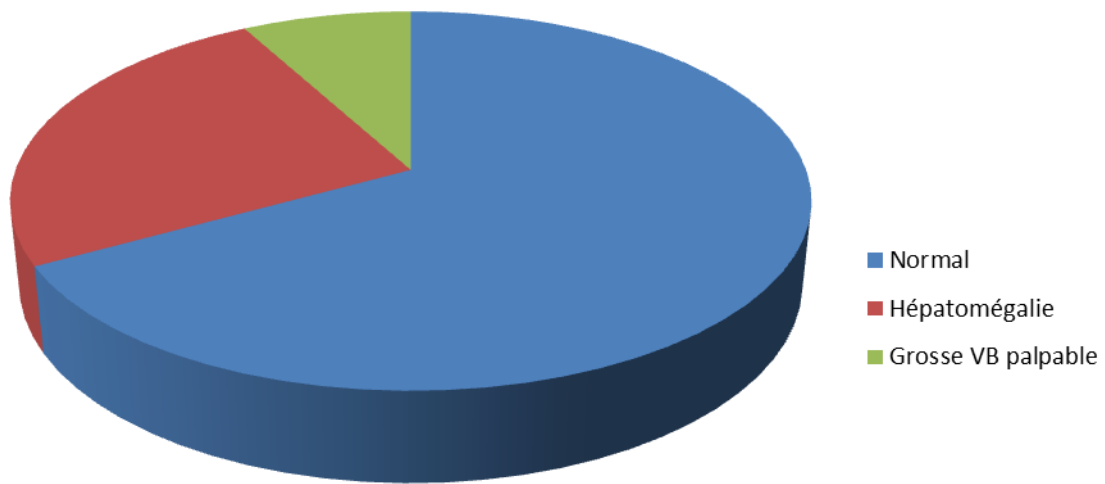
Signes fonctionnels

2. EXAMEN PHYSIQUES :

L'Examen clinique était normal chez 8 patients.

Une hépatomégalie a été retrouvée chez 3 patients.

Une grosse vésicule biliaire palpable était retrouvée chez 1 patient.



Examen physique

3. BIOLOGIE :

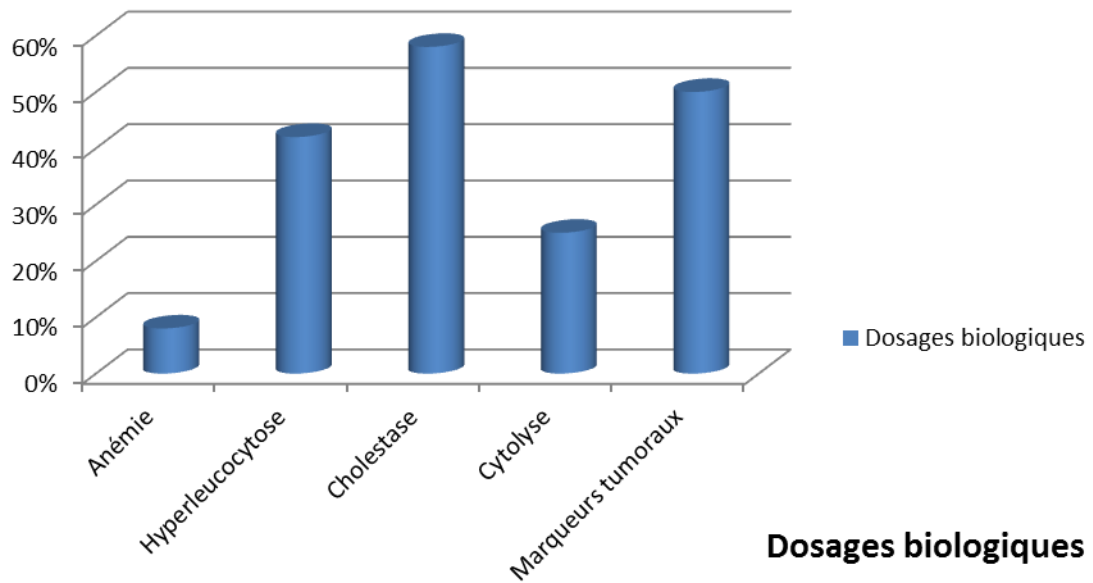
Une anémie a été retrouvée chez 1 patiente.

Une hyperleucocytose a été retrouvée chez 5 patients.

Une cholestase a été retrouvée chez 7 patients.

Une cytolyse a été retrouvée chez 3 patients.

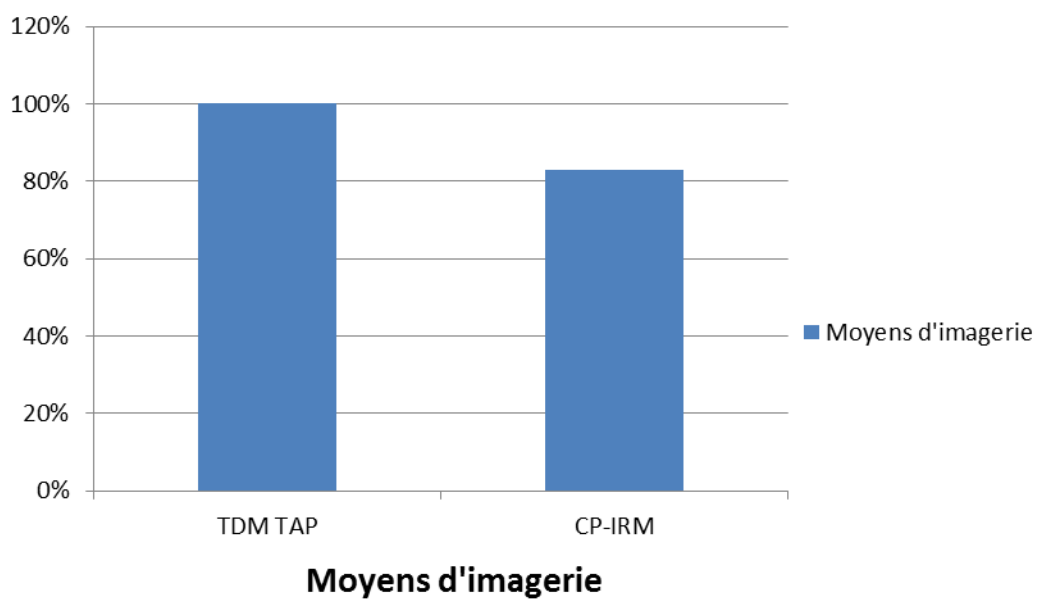
Les marqueurs tumoraux (CA19-9 et ACE) ont été élevés chez 6 patients.



III. DONNEES DE L'IMAGERIE

1. MOYENS D'IMAGERIE

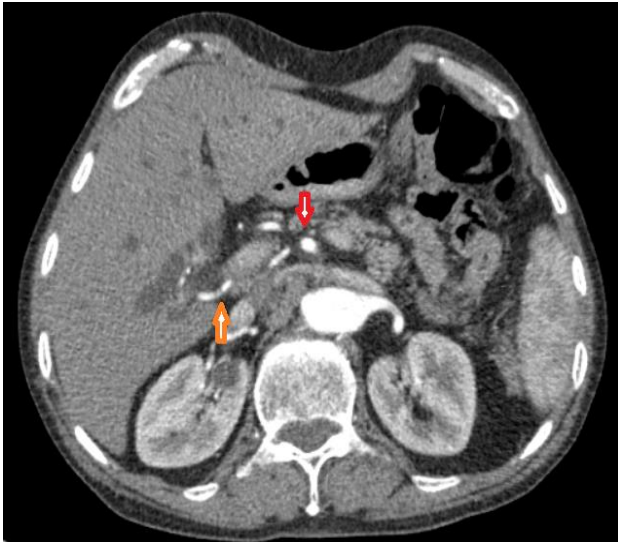
- Une CP-IRM a été réalisée chez 10 patients, soit 83%.
- Une TDM TAP dans le cadre du bilan d'extension a été réalisée chez tous les patients.



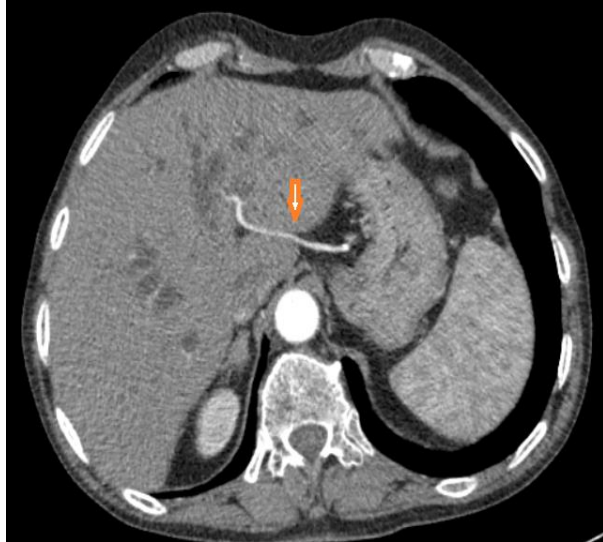
2. VARIANTES ANATOMIQUES

- Une artère hépatique gauche naissant de l'artère gastrique gauche a été retrouvée chez 2 patientes.
- Une artère hépatique droite naissant de l'artère mésentérique supérieure a été retrouvée chez 2 patients.

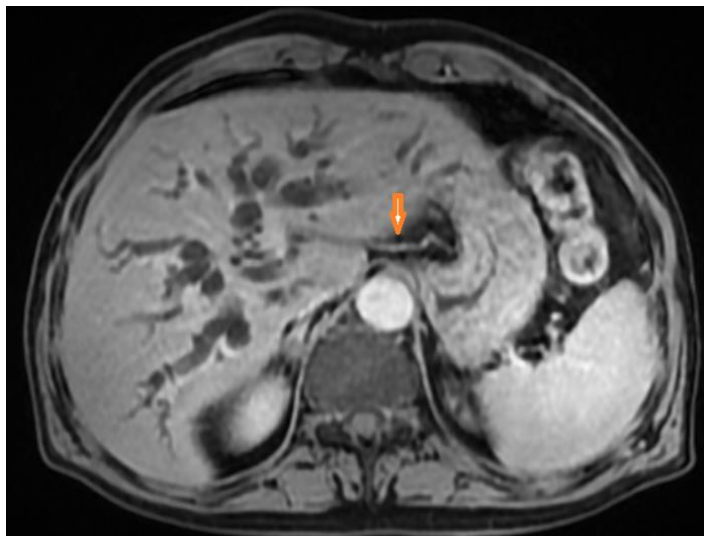
- Une vascularisation artérielle et veineuse modale a été le cas pour 8 patients.
- Aucune variante anatomique des voies biliaires n'a été retrouvée chez nos patients.



TDM abdominale en coupe axiale après injection de produit de contraste au temps portal montrant une artère hépatique droite naissant de l'artère mésentérique supérieure.



TDM abdominale en coupe axiale après injection de produit de contraste au temps portal montrant une artère hépatique gauche naissant de l'artère gastrique gauche.



IRM hépatique en séquence pondéré T1 Fat-sat après injection de gadolinium montrant une artère hépatique gauche naissant de l'artère gastrique gauche.

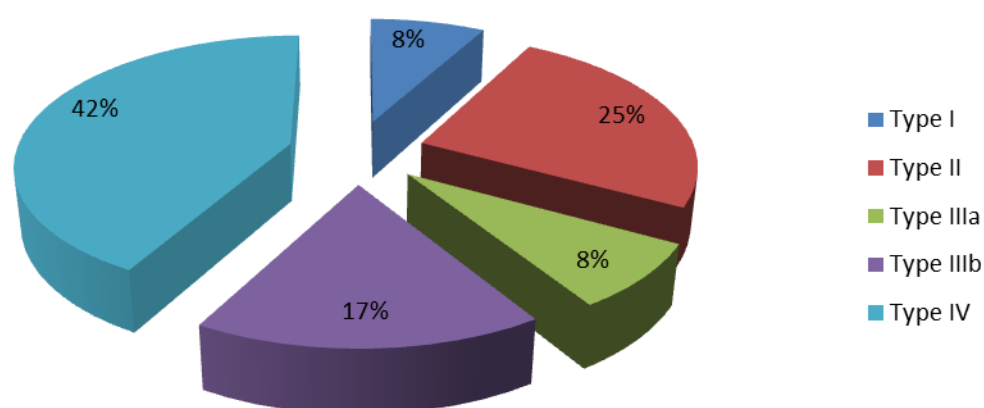
3. BILAN D'EXTENSION LOCOREGIONAL :

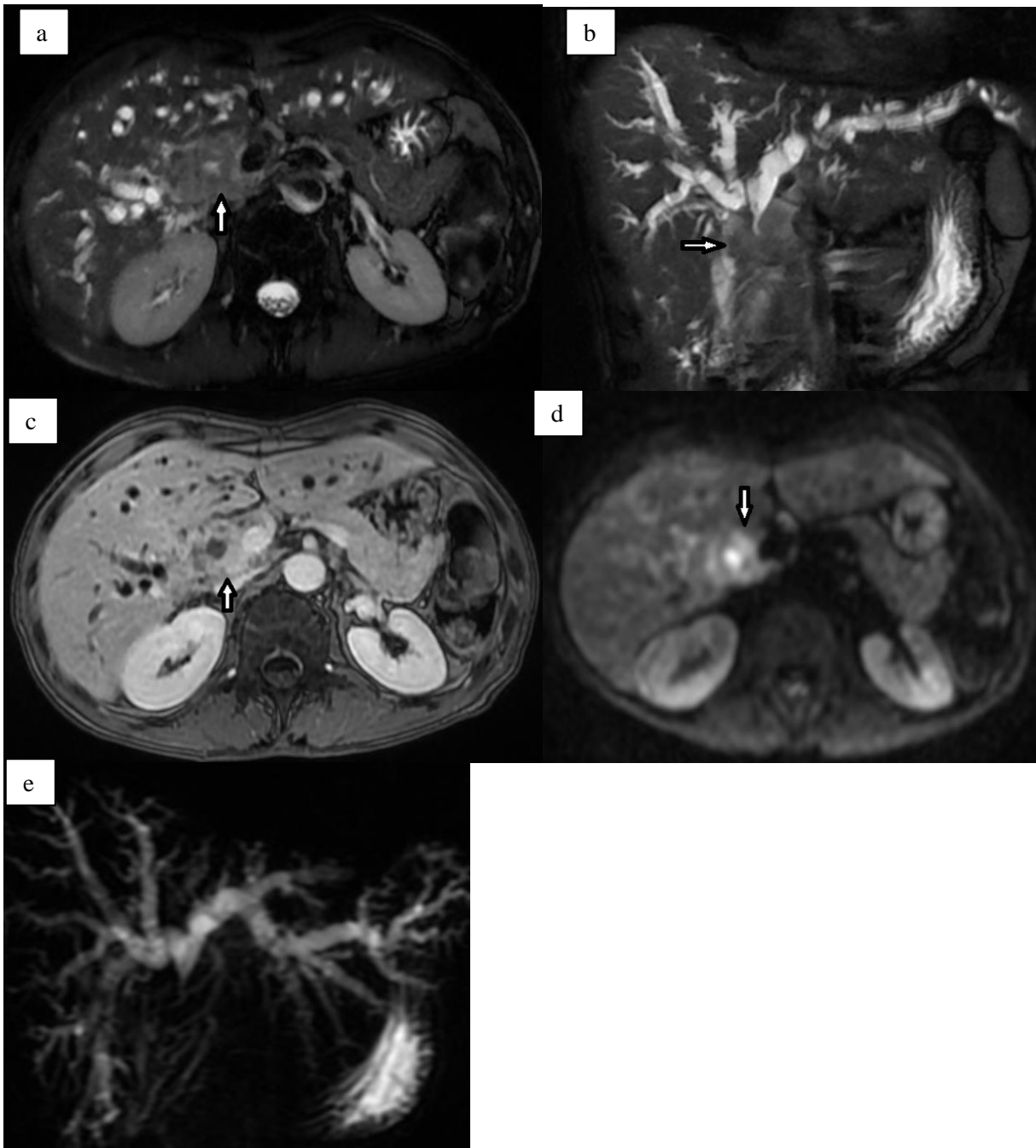
3-1. EXTENSION BILIAIRE ET CLASSIFICATION DE BISMUTH :

Parmi les cas inclus dans notre étude, on note :

- 1 cas où la tumeur n'atteignait pas la convergence biliaire primaire classée bismuth type I.
- 3 cas où la tumeur atteignait la convergence biliaire primaire mais sans extension aux voies biliaires intra-hépatique classée bismuth type 2.
- 1 cas où la tumeur atteignait la convergence biliaire secondaire droite classée bismuth type IIIa.
- 2 cas où la tumeur atteignait la convergence biliaire secondaire gauche, classée Bismuth type IIIb .
- 5 cas où la tumeur atteignait les convergences biliaires secondaires droite et gauche classée bismuth type IV.

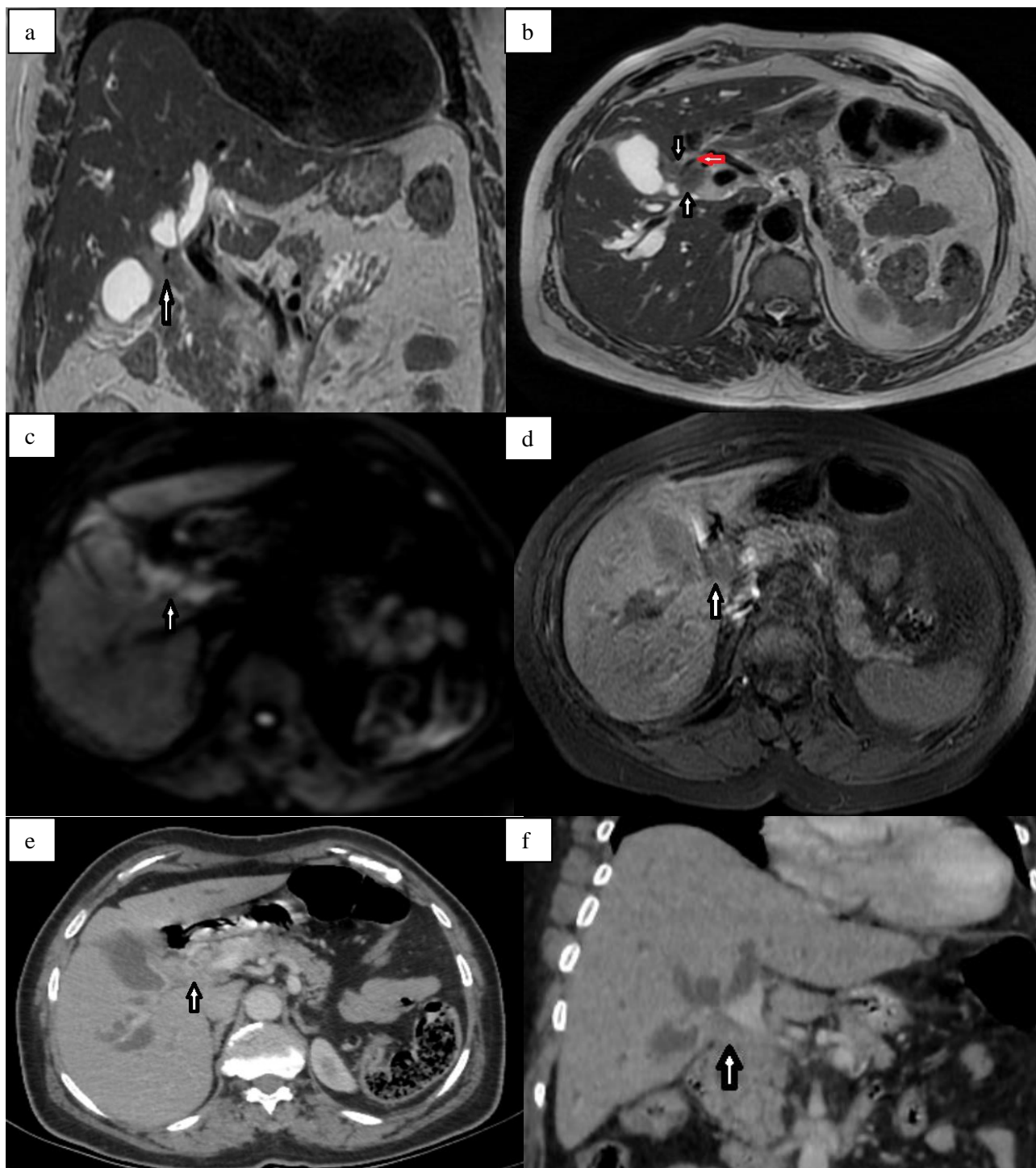
Classification des tumeurs en fonction de l'extension canalaire selon Bismuth





CP-IRM en séquences pondérées T2 axiale (a), T2 coronale (b), T1 FS avec injection de gadolinium (c), diffusion (d) et 3D MRCP (e) montrant un processus tissulaire du hile hépatique en hyposignal T1, signal intermédiaire T2, avec restriction de la diffusion, modérément rehaussé après injection de gadolinium respectant la convergence biliaire primaire.

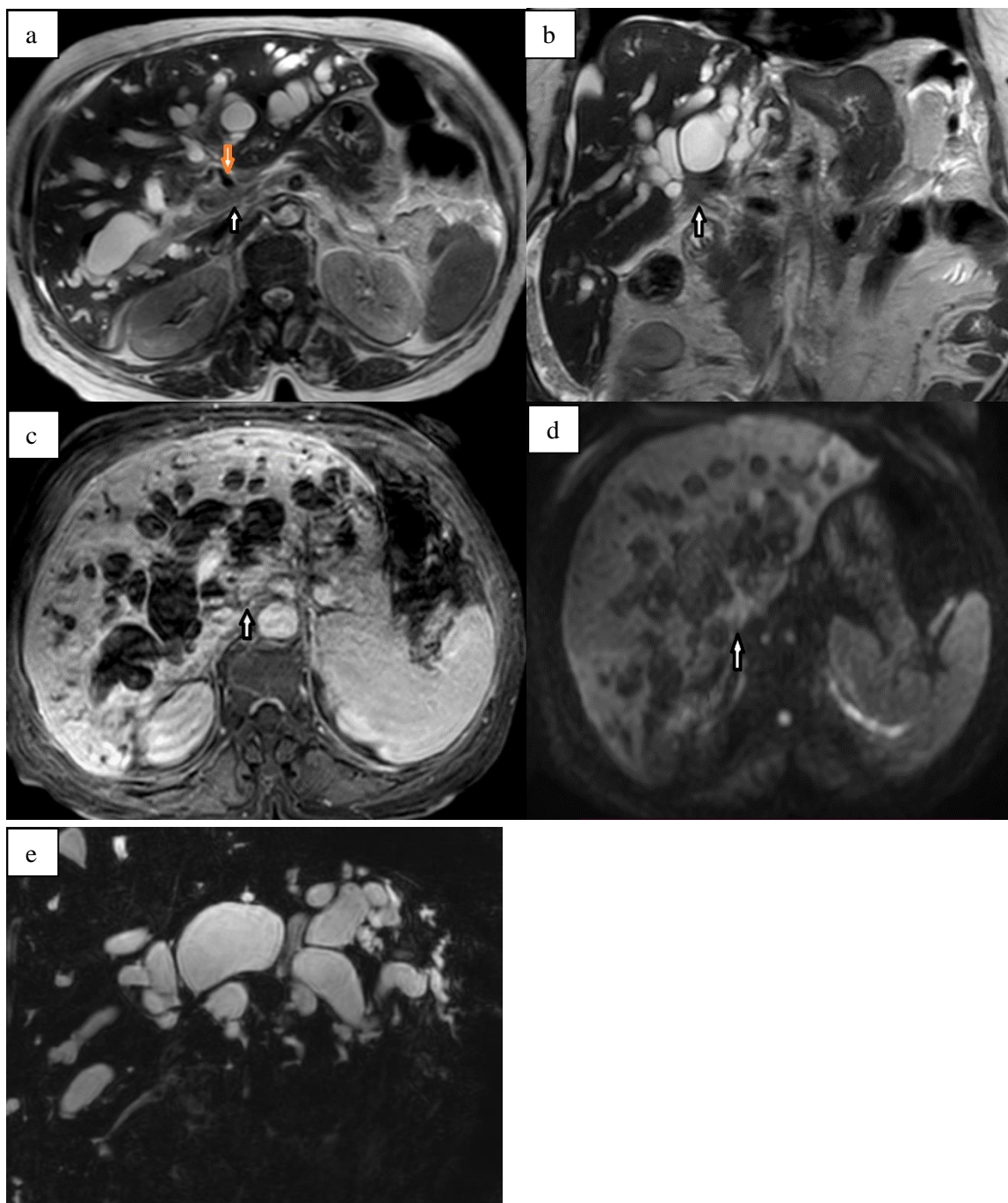
→ **Bismuth type I**



CP-IRM d'une patiente de 56 ans, admise pour ictère cholestatique, en séquences pondérées T2 coronale (a), T2 axiale(b), diffusion(c), T1 FS avec injection de gadolinium (d) montrant un processus tissulaire du hile hépatique en hyposignal T1, signal intermédiaire T2, avec restriction de la diffusion, modérément rehaussé après injection de gadolinium, envahissant la convergence biliaire primaire.

→**Bismuth type II**

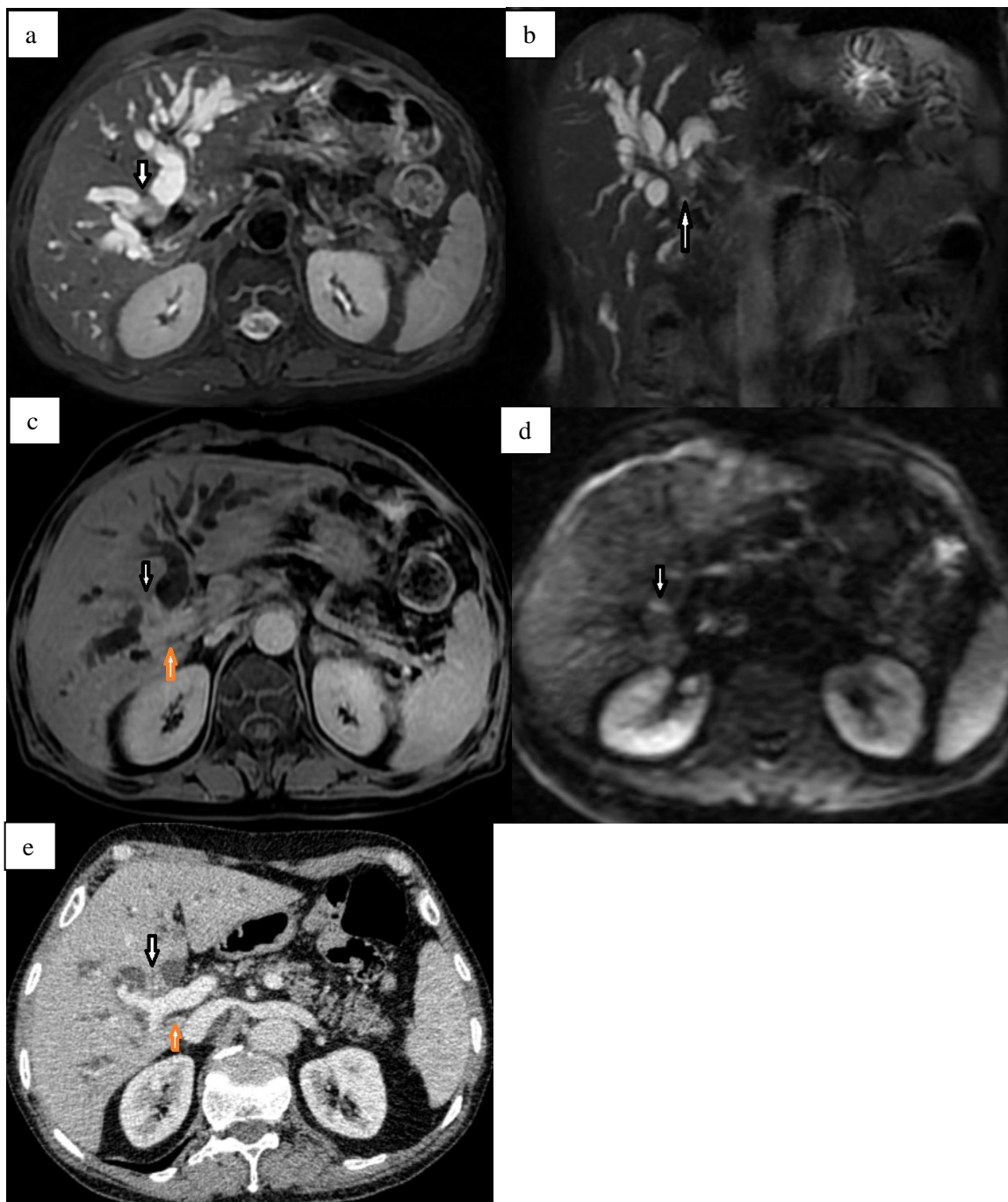
TDM abdominale de la même patiente en coupe axiale (e) coronale (f) après injection de PDC.



CP-IRM d'une patiente de 84 ans en séquences pondérées T2 axiale (a), T2 coronale (b), T1 FS avec injection de gadolinium (c), diffusion (d), 3D MRCP(e), montrant un processus tissulaire péri-hilaire en isosignal T1, signal intermédiaire T2, avec restriction de la diffusion, rehaussé de façon modérée et progressive après injection de gadolinium, envahissant la convergence biliaire primaire. (flèche noire).

Ce processus arrive au contact de la branche portale gauche sans l'infiltrer.

➔ **Bismuth type II**

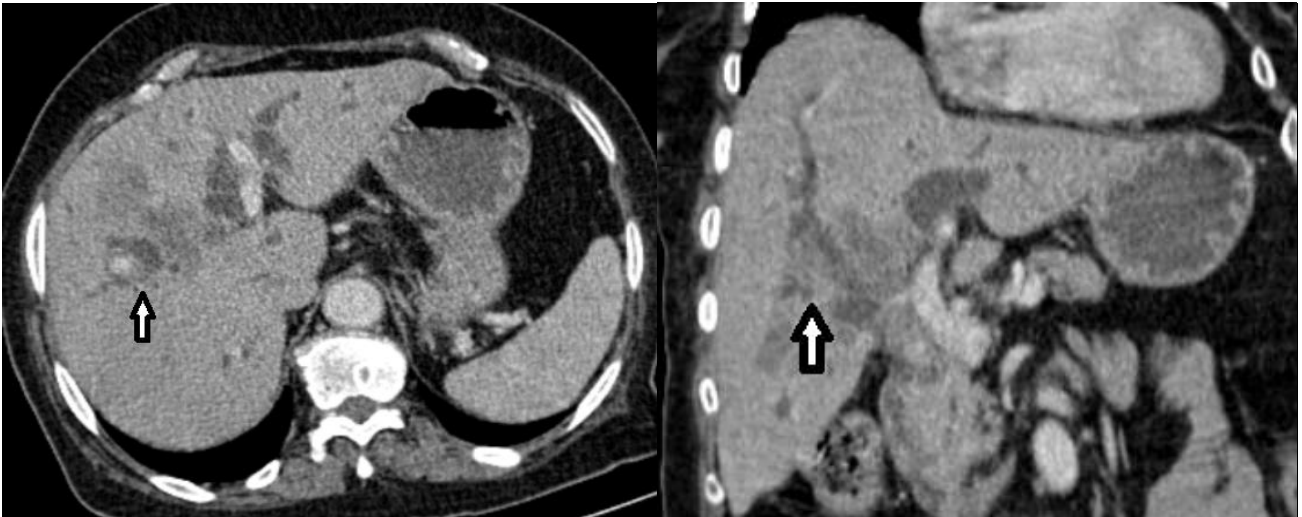


CP-IRM en séquences pondérées T2 axiale (a), T2 coronale (b), T1 FS avec injection de gadolinium (c), diffusion (d) montrant un processus tissulaire péri-hilaire en isosignal T1, signal intermédiaire T2, avec restriction de la diffusion, rehaussé de façon modérée et progressive après injection de gadolinium, envahissant la convergence biliaire primaire. (flèche noire)

Ce processus arrive au contact du TP avec liseré de séparation (flèche orange)

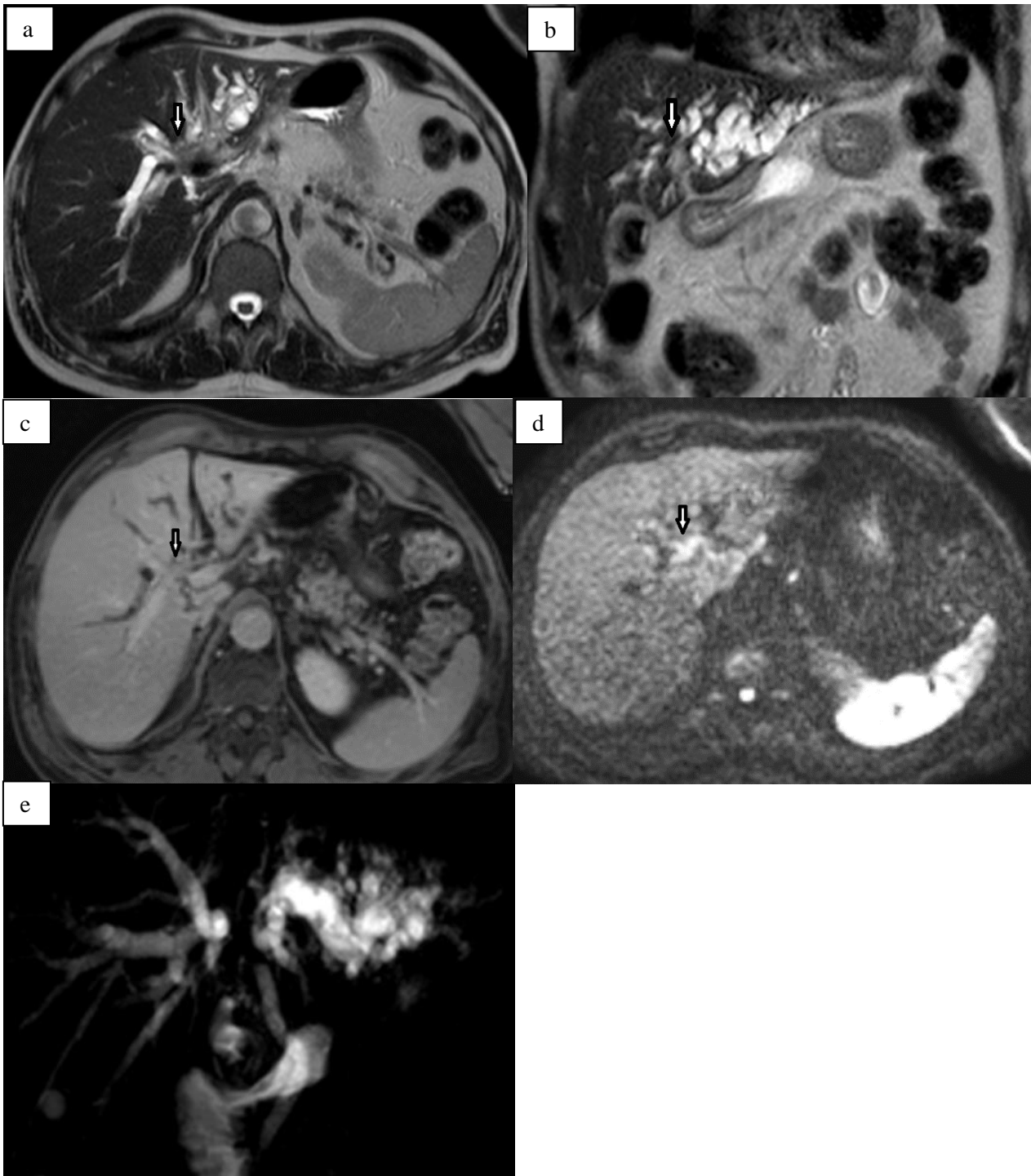
(e) : TDM abdominale en coupe axiale après injection de PDC au TP chez le même patient.

→ **Bismuth type II**



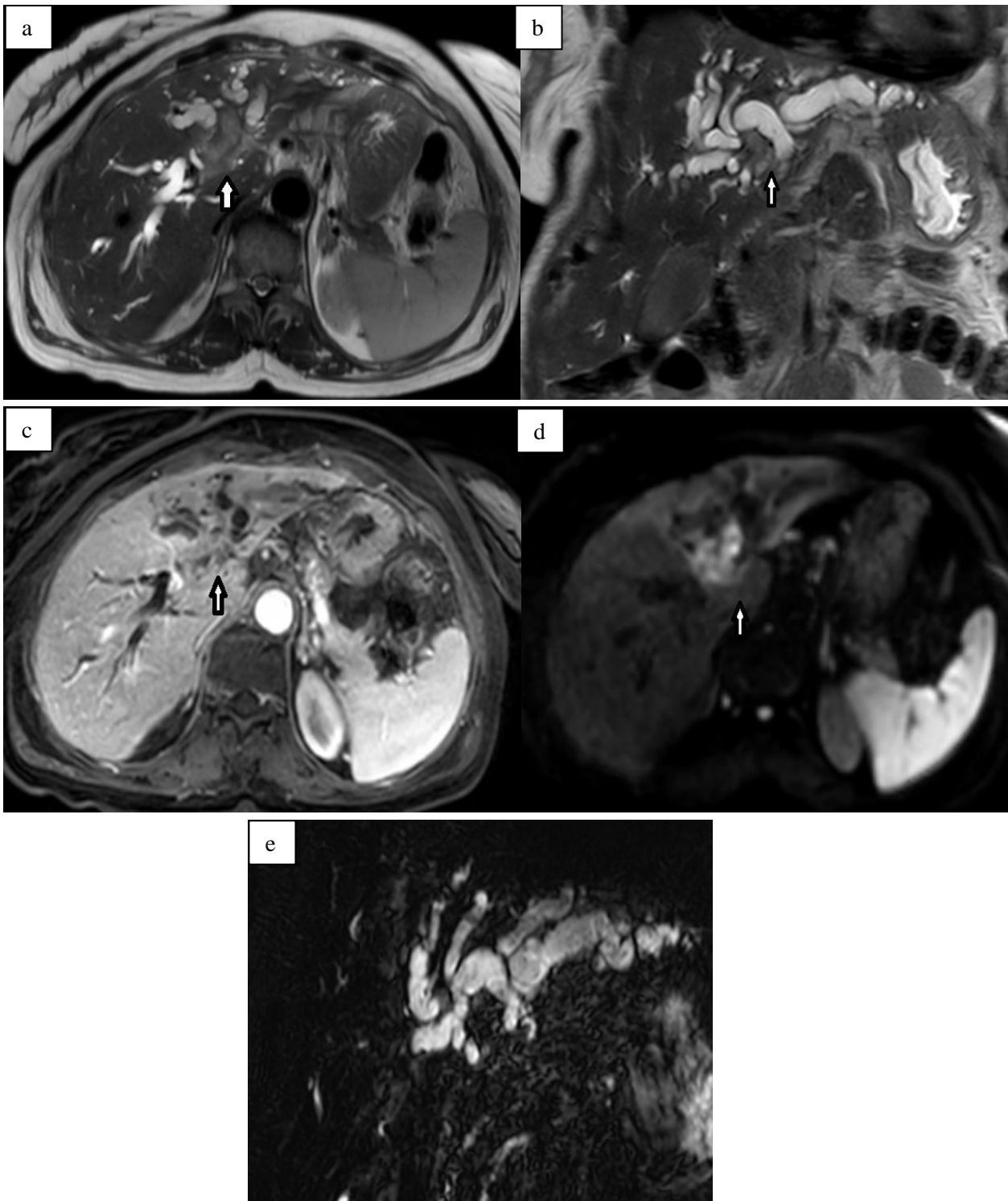
TDM abdominale en coupe axiale et coronale après injection de produit de contraste au temps portal montrant un processus tumoral péri-hilaire hypodense, peu rehaussé après injection de PDC, infiltrant le tronc porte et arrivant à la convergence biliaire secondaire droite.

→ **Bismuth Type IIIa**



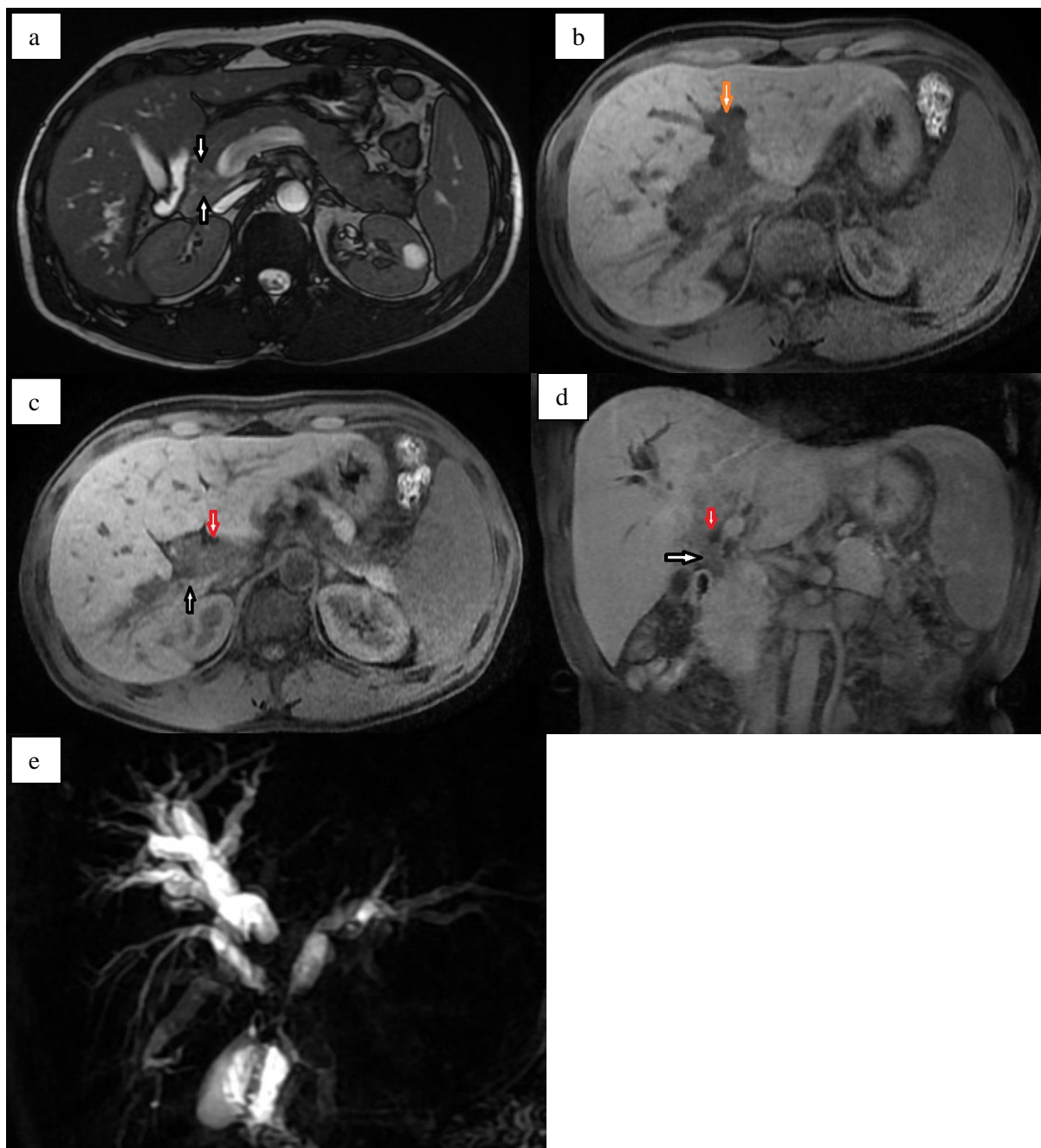
CP IRM en séquences pondérées T2 axiale (a), T2 coronale (b), T1 FS avec injection de gadolinium (c), diffusion b800 (d), et MRCP (e) montrant un processus tumoral de signal tissulaire infiltrant la plaque hilaire avec extension vers la convergence biliaire secondaire gauche.

→ **Bismuth IIIb**



CP IRM en séquences pondérées T2 axiale (a), T2 coronale (b), T1 FS avec injection de gadolinium (c), diffusion b800 (d), et MRCP (e) montrant un processus tumoral de la plaque hilare en hyposignal T1, signal intermédiaire T2, peu rehaussé après injection de gadolinium, avec restriction de la diffusion, étendu à la convergence biliaire secondaire gauche.

→ **Bismuth IIIb**



CP IRM en séquences pondérées T2 axiale (a), T1 axiale (b), T1 FS avec injection de gadolinium axiale(c) et coronale (d), et MRCP (e) montrant un processus tumoral (flèche noire) de la plaque hilair en hyposignal T1, signal intermédiaire T2, peu rehaussé après injection de gadolinium, avec restriction de la diffusion, étendu aux convergences biliaires secondaires droite et gauche.

Flèche rouge : canal hépatique commun

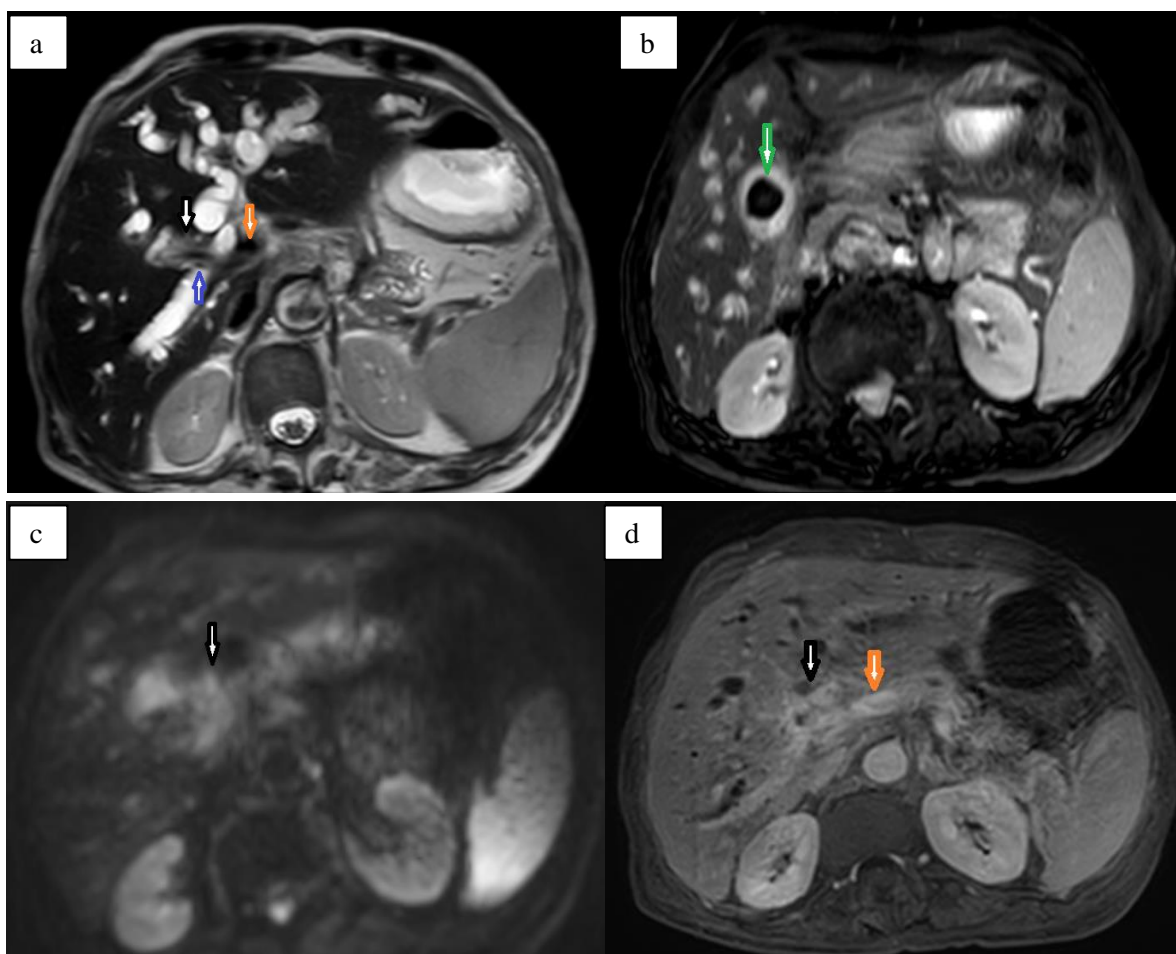
Flèche orange : convergence biliaire secondaire

→ **Bismuth IV**



TDM abdominale en coupe axiale et coronale après injection de PDC montrant un processus tumoral de la plaque hilair, isodense, peu rehaussé, infiltrant les convergences biliaires secondaires droite et gauche avec envahissement du tronc porte et de la branche portale droite.

→ **Bismuth IV**



CP IRM en séquences pondérées T2 axiales (a et b), diffusion b 800(c) et T1 FS après injection de gadolinium (d) montrant un processus tissulaire de la plaque hilair en hyposignal T1, hypersignal modérée T2, se rehaussant de façon progressive, arrivant aux convergences biliaires secondaires droite et gauche et infiltrant le tronc porte.

→ **Bismuth IV**

Flèche noire : processus

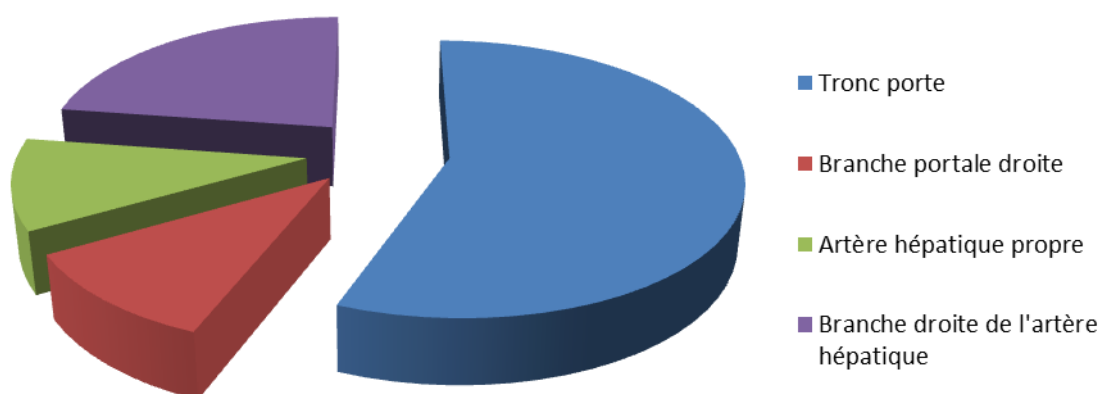
Flèche orange : tronc porte

Flèche verte : lithiase de la vésicule biliaire

3-2. EXTENSION VASCULAIRE:

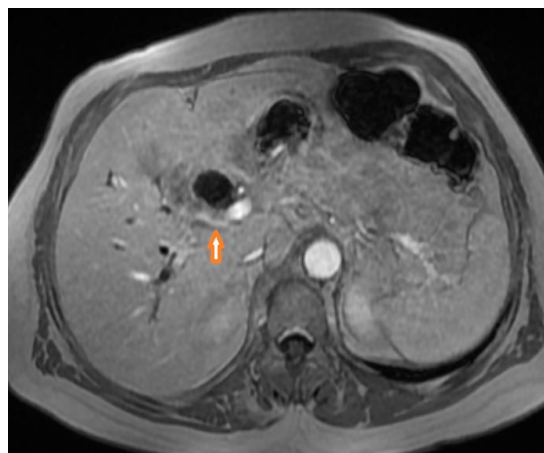
- L'envahissement du tronc porte a été retrouvé chez 5 patients.
- L'envahissement de la branche portale droite a été retrouvé chez 1 patient.
- L'envahissement de l'artère hépatique a été retrouvé chez 1 patient.
- L'envahissement de la branche droite de l'artère hépatique a été retrouvé chez 2 patients.

Répartition des patients en fonction de l'envahissement vasculaire

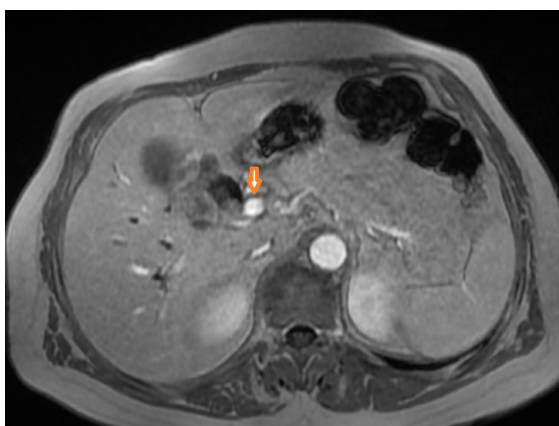




TDM abdominale en reconstruction coronale après injection de PDC au temps portal montrant un cholangiocarcinome péri hilair infiltrant le tronc porte.



IRM hépatique en séquence pondérée T1 FS avec injection de gadolinium montrant l'envahissement de la branche droite de l'artère hépatique



IRM hépatique en séquence pondérée T1 FS avec injection de gadolinium montrant l'envahissement du tronc porte.



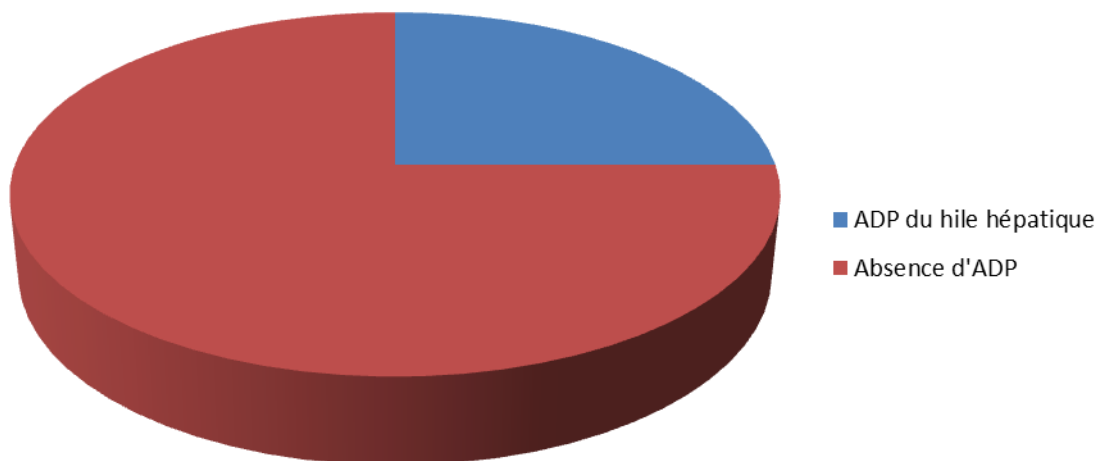
TDM abdominale en reconstruction coronale après injection de PDC au temps portal montrant l'infiltration de la branche droite de l'artère hépatique et de la branche portale droite.

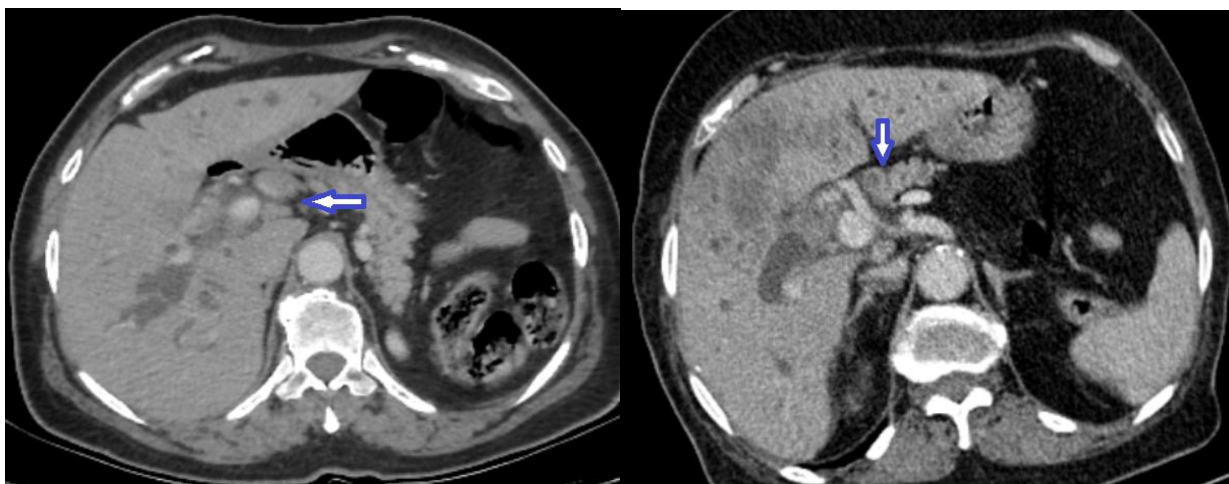
3-3. EXTENSION GANGLIONNAIRE :

➤ Des adénopathies du hile hépatique (N1) ont été retrouvées dans 3 cas soit 25%.

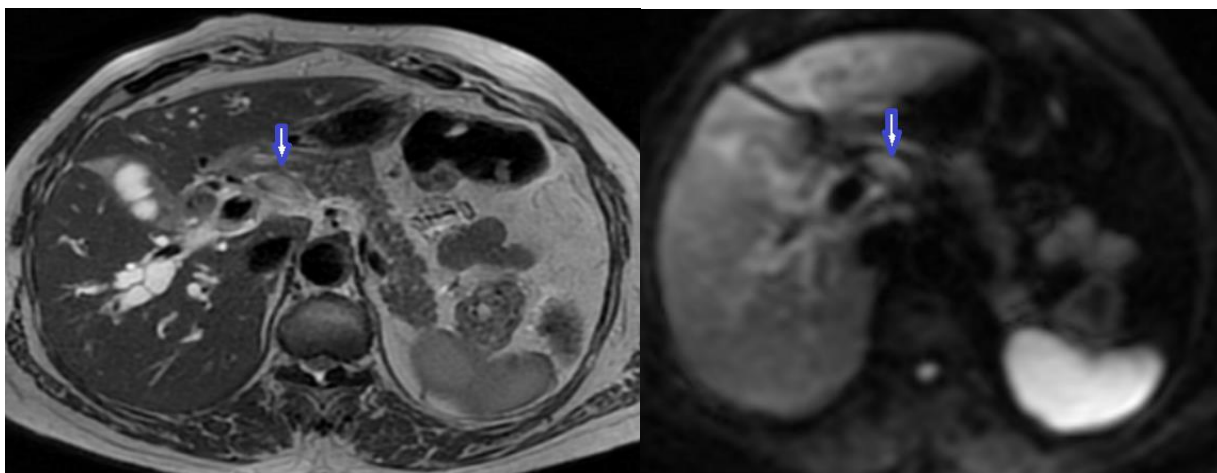
➤ Les adénopathies rétro pancréatiques, rétro portales, coeliaques, mésentériques supérieures et latéro aortiques n'ont pas été retrouvées dans notre série.

Extension ganglionnaire





TDM abdominale en coupe axiale après injection de produit de contraste au temps portal montrant des adénopathies du hile hépatique (Klatkin bismuth IV)



IRM hépatique en séquences pondérées T2 axiale et diffusion b 800 montrant des adénopathies du hile hépatique (Klatkin bismuth IV)

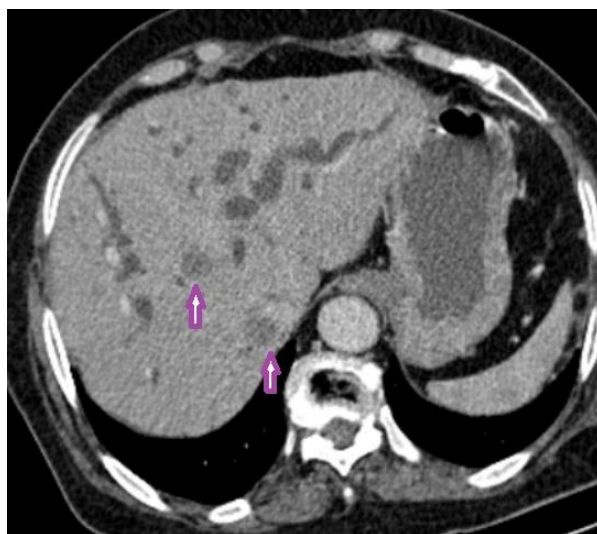
4. BILAN D'EXTENSION PERITONEAL ET A DISTANCE :

- Les métastases hépatiques ont été retrouvées dans 2 cas.
- Une carcinose péritonéale a été retrouvée dans 1 seul cas.

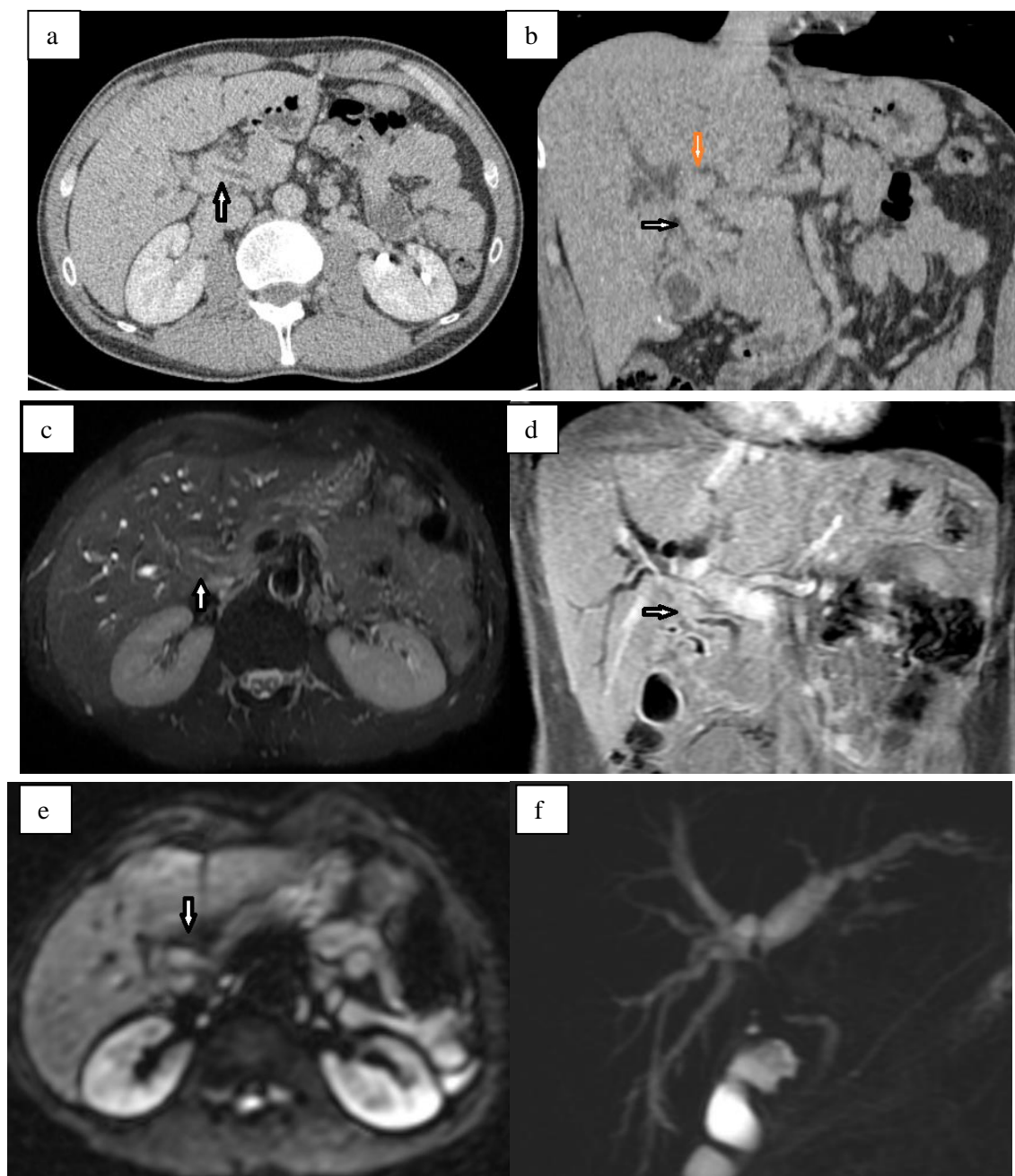
Métastases	
Foie	17%
Péritoine	8%



TDM abdominale en coupe axiale après injection de produit de contraste au temps portal montrant un épanchement péritonéal de grande abondance avec des nodules péritonéaux en rapport avec des localisations secondaires péritonéales d'un cholangiocarcinome hilaire type IV de Bismuth



TDM abdominale en coupe axiale, après injection de produit de contraste au temps portal, montrant des nodules hépatiques hypodenses tissulaires rehaussés en périphérie de façon continue en rapport avec des métastases hépatique d'un cholangiocarcinome hilaire classé Bismuth type IV



TDM abdominale en coupe axiale (a) et reconstruction coronale (b) après injection du produit de contraste au temps portal montrant un épaissement pariétal hypodense circonférentiel irrégulier de la VBP infiltrant la convergence biliaire primaire et **semblant respecter les convergences secondaires droite et gauche.**

Sur la CP-IRM le processus se présente en hyposignal T1, signal intermédiaire T2 ©, rehaussé de façon progressive après injection de gadolinium (d) **s'étendant du bas cholédoque à la convergence biliaire secondaire de façon bilatérale**

Absence d'envahissement vasculaire.

→ **Bismuth IV**

Flèche noire : processus

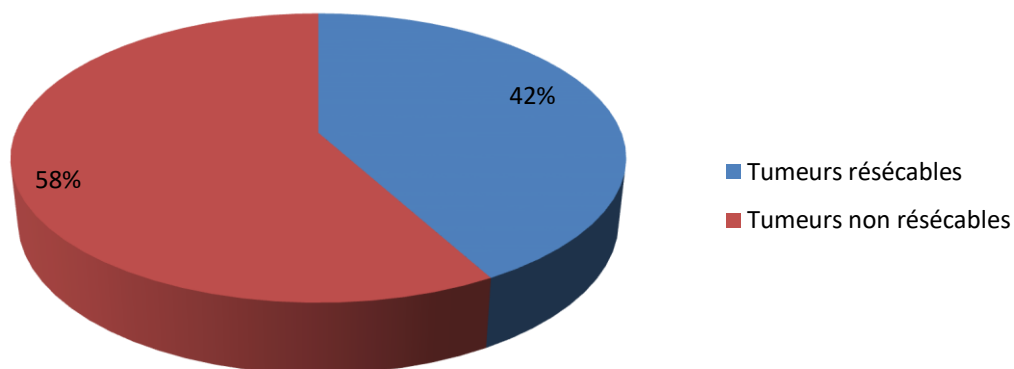
Flèche orange : tronc porte

IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE ET EVOLUTION :

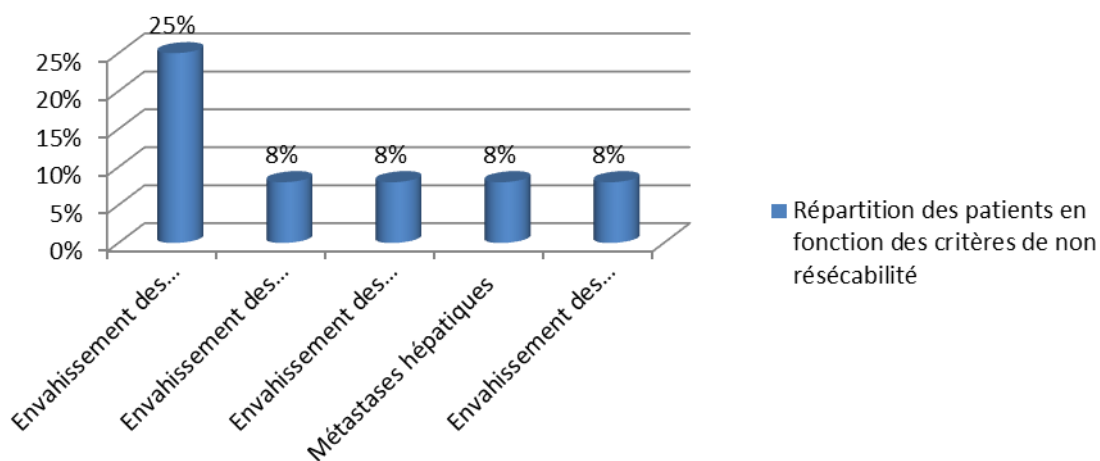
1. CRITERES DE NON RESECABILITE :

- ❖ Parmi les cas étudiés dans notre série, 7 cas étaient non résecables et 5 étaient résecables.
- ❖ Critères de non résecabilité :
 - Envahissement des 2 convergences secondaires droite et gauche (3 cas)
 - Envahissement des convergences biliaires secondaires avec carcinose péritonéale (1 cas)
 - Envahissement des convergences biliaires secondaires avec métastases hépatiques (1 cas)
 - Métastases hépatiques (1 cas)
 - Envahissement de la branche droite de l'artère hépatique et de la branche portale droite avec atrophie parenchymateuse du foie gauche (1 cas)

Répartition des patients en fonction de la résecabilité tumorale



Répartition des patients en fonction des critères de non résecabilité



2. PRISE EN CHARGE ET EVOLUTION :

- ❖ Tous les patients ont bénéficié d'un drainage biliaire.
- ❖ 5 patients ont bénéficié d'une intervention chirurgicale répartis comme suit :
 - Résection des voies biliaires extra hépatiques, de la convergence et du segment I avec anastomose bilio-digestive : 1 cas (Bismuth I).
 - Résection des voies biliaires extra-hépatiques avec hépatectomie gauche élargie au segment I avec anastomose bilio-digestive : 3 cas (Bismuth II).
 - Résection des voies biliaires extra hépatiques avec hépatectomie droite élargie aux segments I et IV avec anastomose bilio-digestive : 1 cas (Bismuth IIIa).
- ❖ L'évolution était favorable dans 4 cas.
 - On a noté également 4 cas de décès.
 - Une rechute.
 - Un Aspect stable dans 3 cas.

EVOLUTION	
Favorable	33%
Décès	33%
Rechute	8%
Aspect table	25%



DISCUSSION

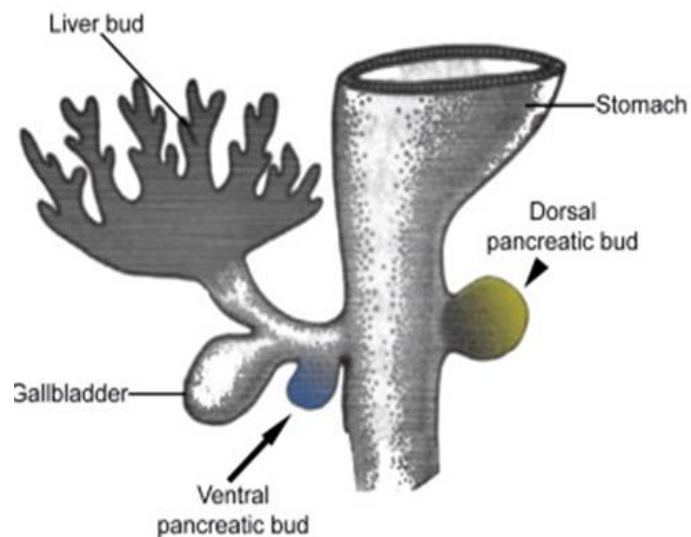


I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1. LES VOIES BILIAIRES INTRA HEPATIQUES :

Pars cranialis :

Elle est faite de travées cellulaires où se développent les cellules primitives du foie, donnant naissance aux voies biliaires intra hépatiques qui rejoignent les voies biliaires extra hépatiques au niveau du hile.

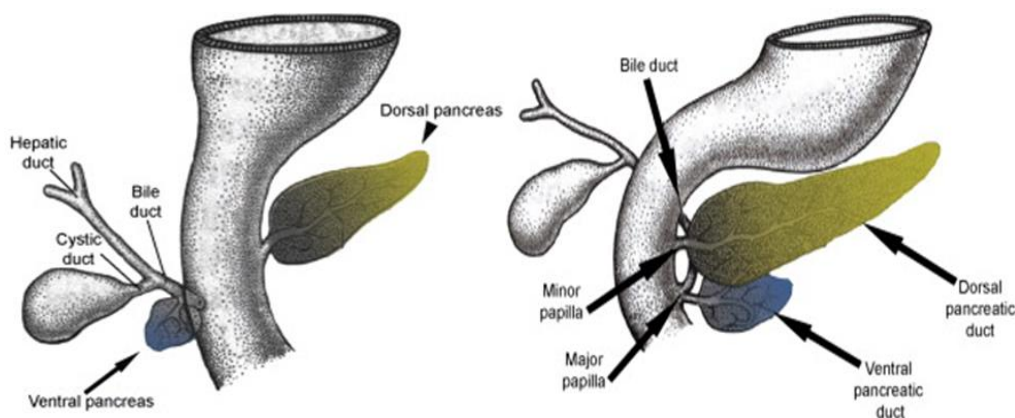


2. LES VOIES BILIAIRES EXTRA HEPATIQUES :

Pars caudalis :

- A l'origine de la vésicule biliaire, cette ébauche cystique s'éloigne progressivement de l'ébauche crâniale.

- Le pédicule formé se prolonge et forme le canal cystique, le reste du canal se rétrécit formant l'ébauche de la voie biliaire, la partie terminale est ainsi englobée dans l'ébauche pancréatique.



II. RAPPEL ANATOMIQUE :

1. ANATOMIE DESCRIPTIVE :

A-VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES :

Les conduits biliaires se réunissent les uns aux autres au niveau du hile hépatique pour former les canaux hépatiques droit et gauche qui sont à d'origine du canal hépatique commun.

B- VOIES BILIAIRES EXTRA-HEPATIQUES :

B.1-Niveau supérieur :

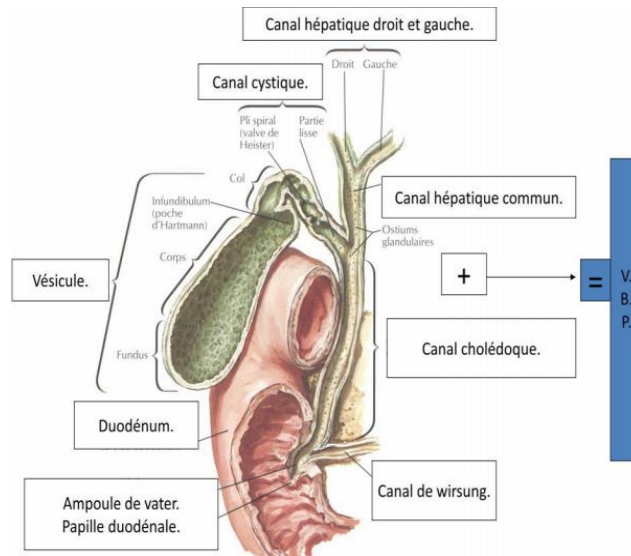
Représenté par la convergence biliaire constituée par les deux canaux hépatiques droit et gauche.

B.2-Niveau moyen, péritonéal, pédiculaire :

Elle est représentée par la voie biliaire accessoire qui comprend la vésicule biliaire et le conduit cystique. Elle se jette dans la voie biliaire principale.

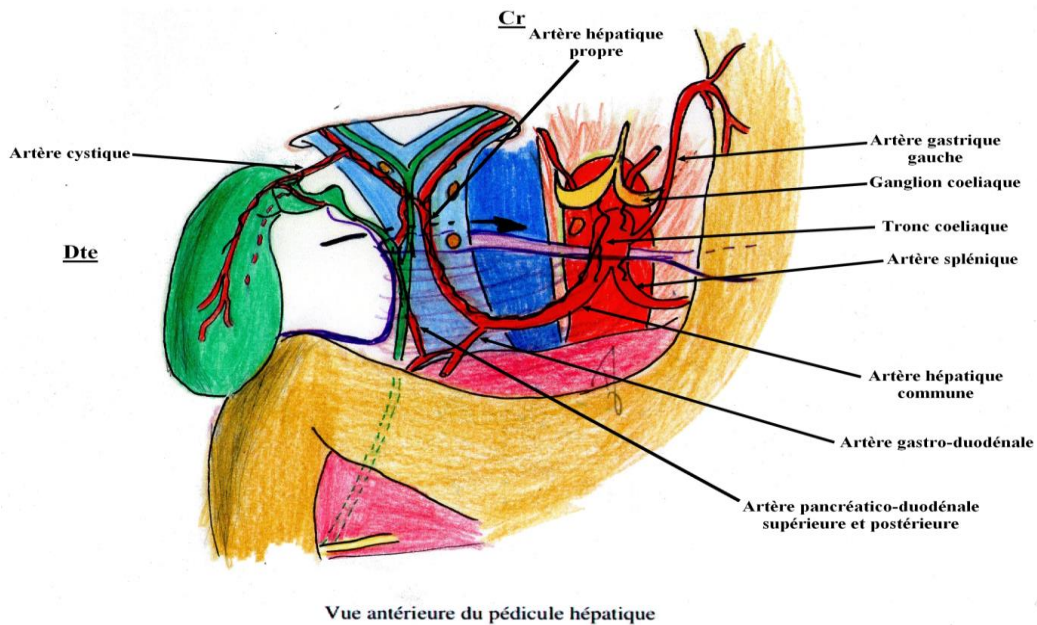
B.3-Niveau inférieur :

La voie biliaire principale, d'une longueur de 40 mm à 60 mm, continue son trajet en bas, à droite et en arrière en trois portions distinctes dans la loge duodéno pancréatique : la portion rétro-duodénale, rétro pancréatique et intra-duodénale.



2. ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE :

La veine porte est l'élément le plus postérieur du pédicule hépatique. La voie biliaire principale, située en avant le long du bord droit de la veine porte, s'en écarte à sa partie inférieure pour dessiner avec elle le triangle inter-porto-cholédocien, croisé par l'artère pancréatico-duodénale droite, c'est devant ce triangle que passe l'artère cystique.



3. VARIANTES ANATOMIQUES DES VOIES BILIAIRES :

A-VARIANTES ANATOMIQUES DE LA VOIE BILIAIRE PRINCIPALE :

Elles sont très fréquentes au niveau du canal hépatique droit et gauche, on retrouve :

- Absence du canal hépatique droit, les deux canaux antérieur et postérieur se jettent dans le canal gauche, cette variante est présente dans 18% des cas.
- Dans 7% des cas, le canal droit postérieur passe au-dessous et en avant de la branche porte (situation hypoportale).
- Le canal sectoriel droit postérieur ou antérieur se jette directement dans la convergence biliaire.
- Le canal gauche peut être absent ou court, il peut également s'aboucher à différents niveaux.

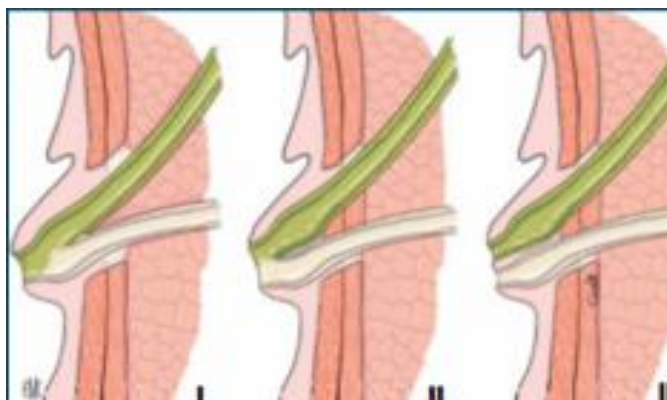


Il existe également des variantes de trajet, de nombre (duplication de la VBP) et d'abouchement :

Le siège de l'abouchement peut se faire au niveau de D1, D3 ou exceptionnellement de D4

Pour ce qui est de la morphologie de l'abouchement, on distingue 3 types de variantes :

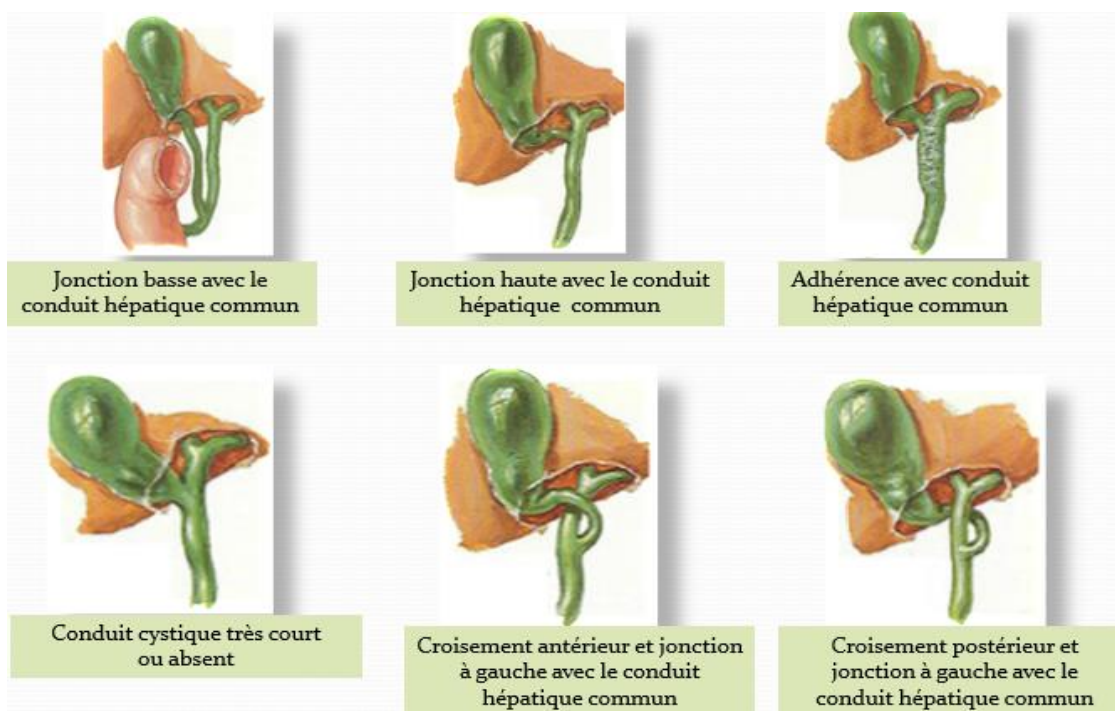
- ✓ L'abouchement en papille unique recevant séparément le wirsung et le cholédoque (dit en V)
- ✓ L'abouchement en U ou les 2 conduits s'ouvrent séparément au niveau du sommet de la papille
- ✓ l'abouchement séparé des 2 canaux (chacun au niveau d'une papille qui lui est dédié)



B-VARIANTES DU CANAL CYSTIQUE :

Il existe de multiples variantes du conduit cystique, on cite :

- le canal cystique à trajet court ou long
- le canal cystique en spiral ou double
- Le canal cystique qui se jette dans le conduit hépatique gauche.



4. VASCULARISATION ET INNERVATION DES VOIES BILIAIRES :

A-VASCULARISATION ARTERIELLE :

La vascularisation de la voie biliaire principale provient essentiellement de l'artère pancréatico-duodénale postérosupérieur, qui naît de l'artère gastro-duodénale. La voie biliaire accessoire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique.

B-DRAINAGE VEINEUX :

Les veines drainant la voie biliaire principale sont disposées sous la forme de deux plexus : le plexus veineux épicholédochal et le plexus para-biliaire.

Les veines cystiques empruntent deux voies de drainage : l'une rejoint la circulation hépatique et l'autre, rejoint soit la branche droite de la veine porte, soit l'arcade parabiliaire.

C-DRAINAGE LYMPHATIQUE :

Il existe deux types de réseaux lymphatiques : Superficiel, se drainant vers le pédicule hépatique et profond se drainant vers les ganglions latéro-caves sous diaphragmatiques.

D-INNERVATION :

Se fait essentiellement par le plexus cœliaque mais aussi par les ganglions semi-lunaires et le tronc pneumogastrique formant ainsi le plexus hépatique.

III. PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE

1. FREQUENCE ET INCIDENCE :

Les tumeurs de Klatskin sont des tumeurs malignes rares qui représentent jusqu'à 3% de tous les cancers gastro-intestinaux et entre 5 et 10 % parmi l'ensemble des tumeurs malignes du foie.

2. L'AGE ET SEXE :

Selon la littérature, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 68 ans avec une discrète prédominance masculine.

Dans notre série, l'âge moyen était de 70 ans avec une prédominance féminine.

3. FACTEURS DE RISQUE :

De nombreux facteurs de risque ont été incriminés dans la survenue des tumeurs de Klatskin parmi lesquels : la cholangite sclérosante primitive, la maladie de Caroli, le kyste du cholédoque, les anomalies de la jonction bilio-pancréatique, l'hépatite virale C, quelques infections parasitaires, la papillomatose des voies biliaires et la lithiase vésiculaire

IV. ANATOMOPATHOLOGIE :

1. ASPECT MACROSCOPIQUE :

On distingue 3 types :

- Le type mass-forming.
- Le type periductal infiltrating.
- Le type intraductal growth.

2. ASPECT MICROSCOPIQUE :

Les cholangiocarcinomes du hile se caractérisent par la présence d'un stroma fibreux abondant, le plus souvent peu inflammatoire, abritant de nombreux capillaires sanguins.

3. PROFIL IMMUNO-PHENOTYPIQUE :

Les cellules épithéliales normales présentent un profil immuno-phénotypique spécifique, elles expriment des protéines du cytosquelette à poids moléculaire varié, appelées les cytokératines (CK).

4. LA PREUVE HISTOLOGIQUE DU CANCER :

Le diagnostic histologique est obtenu à partir de la pièce opératoire dans la plupart des cas, il est rarement réalisé avant l'intervention, à partir d'un brossement cytologique au cours d'une CPRE. D'ailleurs la sensibilité de cet examen est faible et la cytologie est positive que dans le 1/3 des cas et le diagnostic de cholangiocarcinome du hile n'est pas éliminé après une cytologie négative. Il est donc judicieux de discuter l'indication d'une preuve histologique ou cytologique avant l'intervention, d'autant plus qu'il existe un risque d'essaimage tumoral le long du trajet de la ponction, d'où sa faible utilisation en pratique courante.

V. CLINIQUE-BIOLOGIE :

1. CLINIQUE :

Les premiers signes cliniques ne sont pas spécifiques.

L'ictère est généralement évident lorsqu'il est présent mais absent tôt dans le processus de carcinogénèse.

L'examen physique est pauvre, Il peut retrouver une hépatomégalie, une vésicule biliaire volumineuse ou des signes d'hypertension portale.

2. BIOLOGIE :

Il existe une cholestase avec élévation de la bilirubinémie totale et conjuguée et une cytolysse .

Les marqueurs tumoraux tels que le CA 19-9 et l'ACE peuvent être élevés en mais ne sont pas spécifiques des cancers biliaires

VI. IMAGERIE :

Le diagnostic de cholangiocarcinome hilair repose majoritairement sur les données de l'imagerie vu la difficulté d'obtenir une preuve histologique.

Le but essentiel de l'imagerie est de pouvoir trier les patients potentiellement résecables et les patients non résecables, évitant ainsi des interventions chirurgicales inutiles.

1. MOYENS D'IMAGERIE :

A. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

Technique :

- Sonde curviligne à basse fréquence (3,5 – 5 Mhz), patient de préférence à jeun, décubitus dorsal +/- décubitus latéral gauche.
- Mobilisation et inspiration profonde pendant l'examen
- Mode B : Permet d'analyser les lésions, de visualiser une dilatation des voies biliaires et de rechercher les lésions associées (ascite, adénopathies..)
- Mode spectral et couleur : Etude vasculaire.

Avantages :

- Examen de première intention disponible, anodin, non irradiant.
- L'échographie permet de localiser le niveau d'obstruction biliaire avec une sensibilité d'environ 94 %, de mettre en évidence une dilatation des voies biliaires intrahépatiques confirmant ainsi que l'origine rétentionnelle de l'ictère.
- Elle permet également d'éliminer les diagnostics différentiels tels que la lithiase de la voie biliaire principale et les anomalies de la vésicule biliaire et de la tête du pancréas.

Inconvénients :

- Obésité.
- Gaz digestifs.
- La nature de l'obstacle est difficile à évaluer en échographie et dépend du type morphologique de la tumeur.
- Ne permet pas d'étudier l'extension tumorale et les rapports vasculaires.

B. TDM :

Technique :

Le protocole scanographique optimal à effectuer en cas de suspicion de CCH comprend un temps artériel (25-35 secondes après le début d'injection de PDC) , un temps veineux portal (70-80 secondes) et une phase tardive de 180 secondes.

L'acquisition est obtenue à partir du dôme diaphragmatique au bord inférieur du foie pour les phases artérielles et portales et du dôme du diaphragme à l'anus pour la phase tardive.

L'agent de contraste est administré à un débit de 3 ml / s avec un injecteur de puissance.

Le délai de d'acquisition est d'environ 25s pour les phases artérielles précoces et 70s pour la phase portale après administration du produit de contraste.

La phase artérielle permet d'objectiver l'envahissement artériel (surtout l'artère hépatique principale, droite ou gauche) et aussi d'éventuelles variantes anatomiques artérielles, ce qui est primordial à savoir pour le chirurgien. Le temps portal quant à lui révèle l'implication de la veine porte ou de l'une de ses branches.

De plus, cette phase est également meilleure car elle démontre la tumeur primitive, les métastases hépatiques et l'extension extra-hépatique, notamment lymphatique et péritonéale.

Le temps tardif est utile dans l'étude de la tumeur primitive, qui objective un rehaussement tardif due à la nature cirrhotique de la tumeur+

Les MPR obliques et courbes montrent une implication de l'arbre biliaire et des vaisseaux mieux que les images axiales et permet d'améliorer la précision du diagnostic.

Avantages :

- La tomодensitométrie permet une évaluation précise de l'extension vasculaire de la tumeur.

- C'est un examen qui permet une excellente résolution spatiale et une numérisation rapide.

- Les reconstructions MPR sont utiles pour démontrer la présence d'une invasion canalaire et vasculaire.

Inconvénients :

Le scanner est un examen irradiant et moins précis dans l'évaluation de l'étendue canalaire comparativement à l'IRM.

L'atteinte des voies biliaires et l'extension ganglionnaire et péritonéale peuvent être sous-estimés. La spécificité du scanner de détection de l'extension horizontale le long des voies biliaires a été rapporté à 81%, alors que celui de l'extension verticale aux tissus avoisinants était de 100%.

La sensibilité pour les métastases ganglionnaires a varié largement entre 35% et 63% en raison des artéfacts et des phénomènes inflammatoires secondaires qui peuvent se produisent lors de la mise en place d'une prothèse biliaire.

C. CHOLANGIO-IRM :

Technique :

Patient à jeun – antenne de surface – Décubitus dorsal, voie veineuse périphérique.

Il s'agit de séquences basées sur la pondération T2.

⇒ *SS FSE T2 single shot fast spin echo :*

➤ **SS FSE T2 avec TE long « RARE » en apnée :**

- Séquence obligatoire, séquence de base.
- Apnée brève.
- Plans de coupes : frontal, oblique, axial (npr frontal pour la VBP, oblique et axial pour la convergence) ou radiaires
- Epaisseur : coupes épaisses 20 - 40 mm chevauchées

➤ **SS FSE T2 avec TE court « HASTE » :**

- Séquence déconseillé, ce n'est plus la séquence de base actuellement

⇒ ***3D MRCP avec synchronisation respiratoire***

- Acquisition 3D .
- Coupes très fines (1 mm).
- Avec synchronisation respiratoire.

⇒ ***Cholangiographie EG T2 « exemple Fiesta »***

- Acquisition 2D, echo de Gradient T2*.
- Epaisseur 4 – 5 mm.
- Séquences rapides.

⇒ ***Cholangiographie dynamique = IRM sécrétine :***

- stimule la sécrétion de la bile et du suc pancréatique : Cholangio-pancréatographie dynamique après administration IV de sécrétine.

⇒ ***Injection de gadolinium : 3D EG T1 Fat Sat gado dynamique***

⇒ ***Diffusion***

⇒ ***Les séquences à réaliser pour étudier les parenchymes :***

- T1 EG avec ou sans saturation de graisse : séquence fondamentale pour l'exploration du pancréas → le pancréas normal est iso ou hyper intense par rapport au foie, si lésion hypo → tumorale ou inflammatoire.

Avantages :

C'est un examen non invasif et non irradiant qui permet de visualiser la masse tumorale sans recours à l'injection de produit de contraste.

La cholangio-IRM permet une étude complète de l'arbre biliaire, du pédicule, du parenchyme hépatique et de détecter les petites lésions tumorales.

Inconvénients :

L'IRM présente plusieurs limitations dont le temps d'acquisition qui est long, une susceptibilité accrue aux artefacts de mouvement et une résolution spatiale plus faible que celle de la tomodensitométrie.

Contre-indication : Pacemaker - Clips vasculaire – Valves cardiaques +/- (anciennes valves cardiaques) - Corps étranger métallique intraoculaire – Implant cochléaire – Stimulateur neuronal ou périphérique.

D. AUTRES MOYENS D'IMAGERIE :

D.1-PET SCAN

Technique : couplage de : marquage métabolique au 18-FDG avec une acquisition TDM.

Place importante dans le bilan d'extension ganglionnaire régional et à distance, comparativement aux autres moyens d'imagerie.

D. 2-CHOLANGIOGRAPHIE DIRECTE :

La cholangiographie trans-hépatique percutanée et la cholangiographie endoscopique rétrograde sont des techniques invasives qui nécessitent une injection de produit de contraste directement dans les voies biliaires.

a)-La cholangiographie trans-hépatique percutanée :

Elle s'effectue d'ordinaire sous anesthésie locale avec administration supplémentaire d'un analgésique et d'un sédatif.

Le produit de contraste est injecté dans un canal biliaire permettant de mettre en évidence le degré d'obstruction et les caractéristiques anatomiques exactes des voies biliaires.

b)-La cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) :

C'est un examen plus invasif. Il est pratiqué sous anesthésie générale et consiste à opacifier les voies biliaires grâce à un cathéter introduit dans la papille duodénale.

La présence d'une atteinte segmentaire courte avec sténose irrégulière et asymétrique suggèrent une lésion maligne.

La cholangioscopie est une technique de visualisation directe de la tumeur soit par voie rétrograde endoscopique, soit via un drainage biliaire transhépatique. Cela peut aider à différencier les sténoses biliaires malignes et bénignes.

E. RADIOLOGIE INTERVENTIONNELLE :

A visée diagnostic : biopsie écho ou scanno-guidée.

A visée thérapeutique :

- Drainage biliaire.
- Endoprothèse biliaire.
- Ablation par radiofréquence.
- Embolisation portale.

2. RESULTATS :

A. DIAGNOSTIC POSITIF :

A.1 ECHOGRAPHIE :

Dans les cholangiocarcinomes péri-hilaires, l'aspect échographique est en faveur d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques sans dilatation des voies biliaires extra-hépatiques.

Cette dilatation est souvent bilatérale dans les atteintes de la convergence hilare ou du canal hépatique commun, la dilatation unilatérale est rare et elle peut être associée à une atrophie hépatique homolatérale.

Le type « mass forming » : se manifeste par une masse homogène avec une marge irrégulière mais bien définie mesurant de 1 à 9 cm et ayant un bord hypoéchogène.

Les tumeurs de moins de 3 cm sont hypo- ou isoéchogènes, alors que celles de plus de 3 cm sont généralement hyperéchogènes.

La forme intracanalaire : On note la présence de masses polypoïdes d'échogénicité similaire à celle du parenchyme hépatique normal adjacent, qui se traduisent par la présence d'un comblement endoluminale sans cône d'ombre qui peut suggérer la présence de calculs, bien que 20% des calculs ne produisent pas de cône d'ombre.

La forme infiltrante « Periductal infiltrating » : représente 70% des cholangiocarcinomes péri-hilaires, cette forme est difficile à évaluer à l'échographie, elle se manifeste généralement par un épaissement irrégulier, focal et circonférentiel ou diffus. La présence d'une tumeur peut être déduite par l'augmentation de la distance entre les différentes voies biliaires dilatées, un signe évocateur du diagnostic : « shouldering » tumoral.

L'infiltration par contigüité du parenchyme hépatique est isoéchogène, avec des limites floues et siège en regard de la plaque hilare et s'étend du segment IV sous forme d'une masse péri-portale.

A.2 TDM :

L'aspect des tumeurs de Klatskin au scanner est variable et dépend du type morphologique de la tumeur.

Le type nodulaire « mass forming » : la masse tumorale hilare est le plus souvent hypodense, aux contours irréguliers et présente un rehaussement précoce périphérique. En raison de l'abondance de la composante fibreuse des cholangiocarcinomes, le rehaussement est visible à la phase tardive.

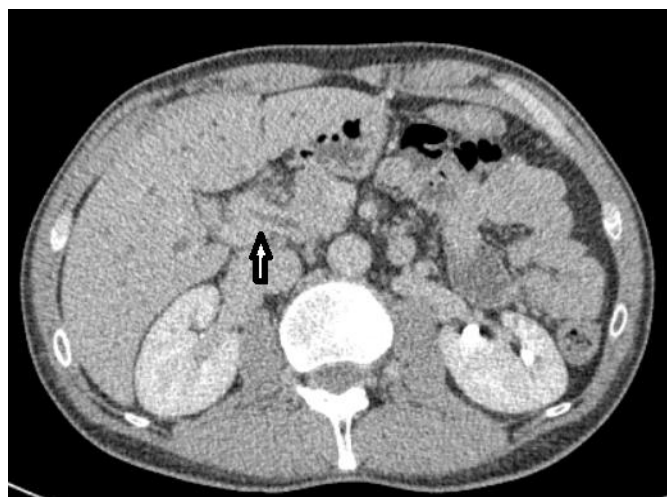
Les acquisitions de trois à cinq minutes après injection du produit de contraste permettent d'optimiser la caractérisation lésionnelle en laissant le temps au produit de contraste d'arriver à l'interstitium tumoral.

La forme intracanalaire : le comblement tissulaire du canal hépatique commun apparaît hypodense par rapport au parenchyme hépatique

La forme infiltrante « Periductal infiltrating » : le rehaussement de l'épaississement canalaire biliaire peut être visible dès la phase artérielle. L'absence de connexion entre les voies biliaires droites et gauches est une caractéristique typique des CCH.



La forme nodulaire « mass forming » du cholangiocarcinome.



La forme infiltrante du cholangiocarcinome.

A.3 IRM :

Le cholangiocarcinome hilare se traduit par une dilatation des voies biliaires en amont de l'obstacle qui paraît en petite taille, de signal hyper-intense modéré en T2 et hypo-intense en T1 .

Les signes prédictifs de malignité sont :

-Le caractère asymétrique et irrégulier de la sténose, les contours flous de cette dernière et l'arrêt brutal de la sténose ainsi qu'une épaisseur supérieure à 3mm étendue sur 13mm.

-Le rehaussement intense par rapport au parenchyme à la phase artérielle et portale, contrairement à l'hypersignal T2 qui s'avère non spécifique.

-Un coefficient apparent de diffusion calculé à $1.31 \pm 0.29 \times 10^3 \text{mm}^2/\text{s}$.

Le temps tardif permet de mieux détecter et caractériser ces lésions avec une sensibilité de 93%.

L'aspect des trois types morphologiques du CCH sur l'angio-IRM est similaire à celui observé sur la TDM, toutefois l'infiltration et le rehaussement de la paroi des voies biliaires sont mieux visualisés sur l'IRM .

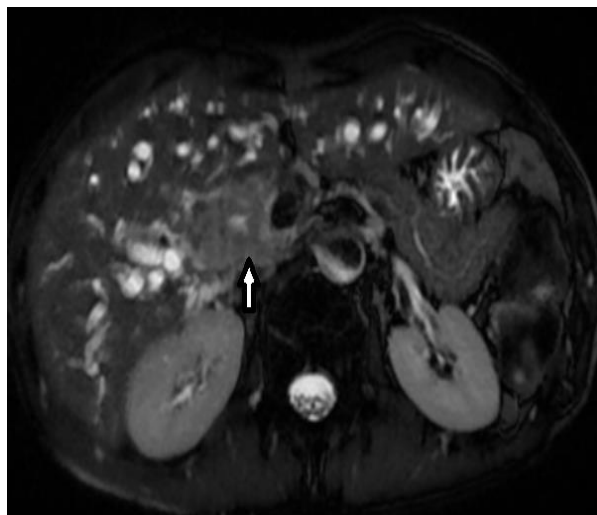
Le type nodulaire « mass forming » : Rare, caractérisée par une lésion endocanalaire nodulaire, aux contours irréguliers, entraînant une dilatation des VBIH en amont, cette lésion apparaît en iso ou hypersignal T2 , iso ou hyposignal T1 .

La plupart des temps, ce type de tumeurs sont hypo vasculaires plus rarement hypervasculaires, dont le signal augmente de façon hétérogène pour devenir iso-intense au foie au temps portal et hyperintense au temps tardif.

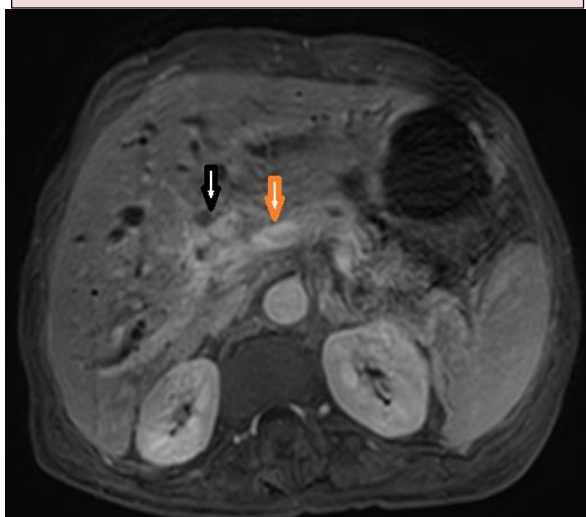
La forme intracanaulaire : Cette forme est encore plus rare mais de meilleur pronostic, son aspect se caractérise par une infiltration superficielle de la muqueuse sans atteinte profonde, elle possède le même caractère vasculaire que les autres formes morphologiques du cholangiocarcinome du hile.

La forme infiltrante « Periductal infiltrating » : Cette forme reste la plus fréquente soit 84% des cholangiocarcinomes péri-hilaires , qui se traduit par un épaissement pariétal de la voie biliaire principale ou du confluent biliaire supérieur , mesurant plus de 5mm , irrégulier , circonférentiel et asymétrique avec un arrêt brutal associé à une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques en amont ,cet épaissement se rehausse de façon diffuse et étendue pouvant être objectivé au temps artériel mais plus évident au temps tardif.

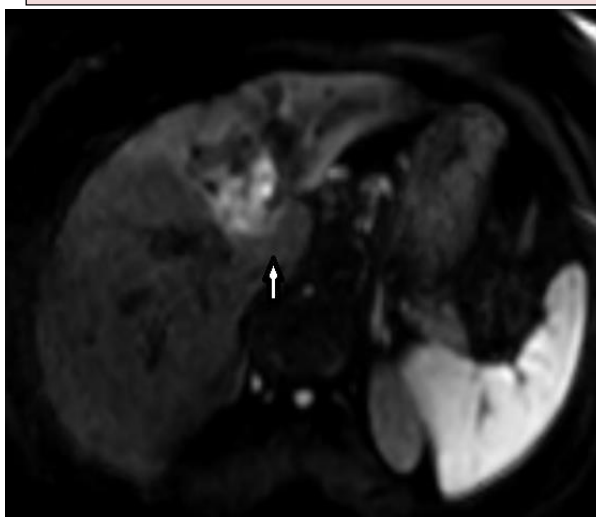
La forme infiltrante « periductal infiltrating » du cholangiocarcinome.



La forme intra-canaulaire du cholangiocarcinome.



La forme nodulaire du cholangiocarcinome.



B. BILAN D'EXTENSION :

B.1 BILAN D'EXTENSION LOCO-REGIONAL :

B.1.1 Extension biliaire :

L'évaluation de l'extension biliaire se fait essentiellement par l'IRM et la cholangio-IRM.

L'atteinte biliaire d'une tumeur de Klatskin, se traduit en Bili-IRM par un rétrécissement irrégulier et asymétrique des voies biliaires avec ou sans image d'arrêt brutal et un défaut de remplissage luminal.

Une lecture de la Bili-IRM, couplée aux séquences LAVA tardives et de diffusion, améliorent la sensibilité de détection d'une éventuelle extension le long de l'arbre biliaire, sans toutefois être spécifique.

B.1.2 Extension vasculaire :

Le principal rapport direct est entre la branche droite de l'artère hépatique, qui croise habituellement en arrière, le segment supérieur de la VBP situé sous la convergence. Elle est donc rapidement envahie s'il existe une tumeur à ce niveau. En revanche, la branche gauche de l'artère hépatique est à distance des voies biliaires pédiculaires, comme le sont d'ailleurs les artères hépatiques droites ou gauches aberrantes.

Au regard de la plaque hilair, le principal rapport biliaire se fait avec la bifurcation portale et ses branches

Les critères morphologiques d'envahissement vasculaire sont l'engainement du vaisseau sur plus de 180 degré de sa circonférence, la sténose, l'occlusion et le bourgeon endovasculaire.

Le radiologue doit obligatoirement mentionner sur son compte rendu le type de variantes anatomiques pouvant modifier la stratégie opératoire telles que : artère hépatique droite rétro- porte, artère hépatique gauche, agénésie de la branche porte gauche et veine hépatique accessoire du segment VI.

B.1.3 Extension hépatique :

Grâce à sa meilleure résolution en contraste et l'avènement des séquences de diffusion, l'IRM hépatique est considérée comme étant l'examen de choix dans l'évaluation de l'atteinte du parenchyme hépatique par contiguïté ou sous forme de nodules satellites.

L'atrophie lobaire, due à une obstruction biliaire sévère et / ou à une occlusion sévère de la veine porte, est un facteur prédictif important en faveur de la non résécabilité, mais n'affecte pas proportionnellement le pronostic global du patient.

B.1.4 Bilan d'extension ganglionnaire et péritonéale :

En imagerie, il n'y a pas de critères précis pour le diagnostic des ganglions suspects et pour cette raison la présence de ganglions lymphatiques équivoques ne peut pas être utilisée comme critère de non résécabilité.

Un ganglion de plus de 1 cm de diamètre minimum, rond en morphologie et hétérogène ou avec nécrose centrale, est susceptible d'être malin. La proximité de tumeur primitive augmente également le risque de malignité.

La TEP-TDM a une meilleure spécificité dans la détection des atteintes ganglionnaires comparativement à la TDM et à l'IRM

B.2 EXTENSION A DISTANCE :

Les métastases à distance des CCH sont rares, les sites les plus fréquemment atteints sont le foie et les poumons.

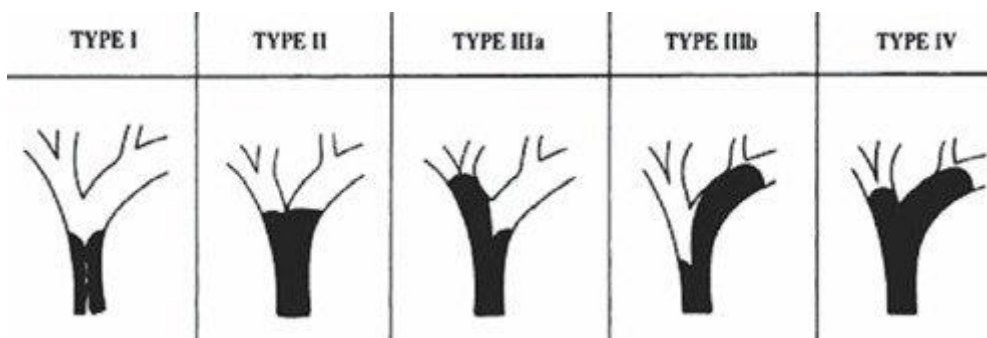
C. CLASSIFICATIONS :

Diverses terminologies et classifications ont été utilisées pour décrire l'aspect pathologique et radiologique du cholangiocarcinome, et chacune décrit un aspect spécifique de la tumeur.

C.1 CLASSIFICATION BISMUTH-CORLETTE (BC) :

La classification BC fournit une évaluation préopératoire de la dissémination locale et classe les tumeurs de Klatskin en :

- Type I : la tumeur n'atteint pas la convergence biliaire primaire
- Type II : la tumeur s'étend jusqu'à la convergence biliaire primaire sans extension aux voies biliaires intra-hépatiques.
- Type IIIa : la tumeur s'étend à la convergence biliaire secondaire droite.
- Types IIIb : la tumeur s'étend à la convergence biliaire secondaire gauche.
- Type IV : la tumeur s'étend à les convergences biliaires secondaires droite et gauche.



C.2 CLASSIFICATION TNM :

L'AJCC a récemment publié de nouveaux critères de stadification pour les

tumeurs des voies biliaires extra-hépatiques.

La tumeur (T) :

La tumeur de stade précoce (T1) est confinée à la paroi des voies biliaires. À l'imagerie, cette tumeur se présente sous la forme d'un épaissement de la paroi du canal biliaire. La faible atténuation (graisseuse) de la graisse périductale est préservée.

Les tumeurs T2 sont des cancers qui envahissent la graisse périductale (T2a) ou le foie (T2b).

Les tumeurs des voies biliaires extrahépatiques proximales peuvent s'étendre à la veine porte ou à l'artère hépatique. L'extension vasculaire unilatérale est considérée comme T3, tandis que l'extension plus avancée est considérée comme T4. Ce dernier (T4) comprend l'extension dans la veine porte principale, l'artère hépatique commune, l'extension vasculaire controlatérale et l'atteinte des branches des voies biliaires au-delà de la deuxième division.

L'atteinte ganglionnaire (N) :

Les ganglions N1 se réfèrent aux ganglions régionaux tels que hilair, cystique, adjacents au canal cholédoque, à l'artère hépatique, portales et pancréatiques postérieures.

Les ganglions N2 font référence aux ganglions à distance tels que les ganglions cœliaques, de l'artère mésentérique supérieure et les ganglions para-aortiques. La présence de ganglions N2 peut disqualifier le patient d'une éventuelle chirurgie curative.

L'atteinte métastatique (M) :

M0=pas de métastases à distance.

M1=métastase à distance.

C.3 CLASSIFICATION DE OLIVIERA ET AL. :

Une nouvelle classification des tumeurs de Klatskin a été proposée en 2011 en utilisant certains paramètres des systèmes de stadification précédents.

Classification De Oliviera et al.	
Paramètres	
Voie biliaire (B)	B1 : Voie biliaire principale B2 : La confluence biliaire B3 R: Canal hépatique droit B3 L : Canal hépatique gauche B4 : Canal hépatique droit et gauche
Taille tumorale (T)	T1 inférieure à 1cm T2 : 1-2 cm T3 supérieure ou égale à 3cm
Type morphologique de la tumeur(F)	-Forme sclérosante -Mass-forming -Mixte -Polypoïde
Invasion de la veine porte plus 180° (PV)	PV0 : Absence d'invasion de la veine porte PV1 : Veine porte principale PV2 : Bifurcation de la veine porte PV3 R : Branche portale droite PV3 L : Branche portale gauche PV4 : Branche portale droite et gauche
Invasion de l'artère hépatique (HA)	HA0 : Absence d'invasion HA1 : Artère hépatique propre HA2 : bifurcation de l'artère hépatique HA3 R : L'artère hépatique droite HA3 L : L'artère hépatique gauche HA4 : L'artère hépatique droite et gauche
Volume hépatique restant (V)	V0 : Absence d'informations sur le volume hépatique restant nécessaire V% : Pourcentage des segments par rapport au volume total du foie résiduel après résection
Pathologie hépatique sous-jacente (D)	-Stéatose hépatique non alcoolique -Cholangite sclérosante primitive
Invasion ganglionnaire (N)	N0 : Absence d'invasion ganglionnaire N1 : Invasion des ganglions hilaires et/ou des ganglions adjacents à l'artère hépatique N2 : Invasion des ganglions péri-aortiques

Métastases (M)	M0 : Absence de métastases M1 : Métastases à distance (hépatique et péritonéale inclut)
----------------	--

D. CRITERES DE NON RESECABILITE :

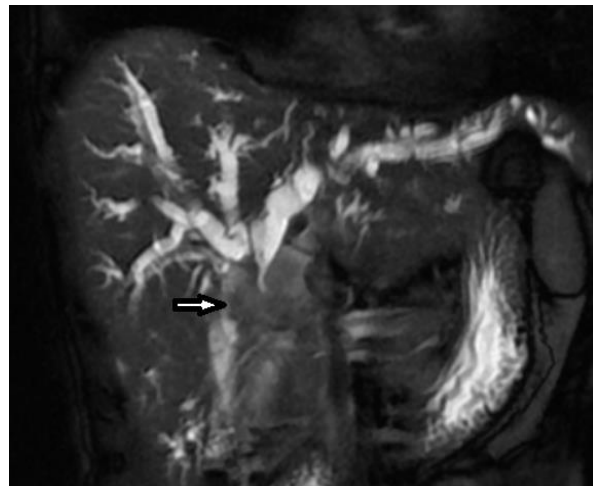
La résecabilité doit être évaluée rapidement avant toute opacification ou drainage biliaire

Critères absolus de non résecabilité	Critères relatifs de non résecabilité
<ul style="list-style-type: none"> • Métastases hépatiques controlatérales à la tumeur primitive • Envahissement ganglionnaire autre que les ganglions régionaux • Dissémination extra-hépatique de la maladie 	<ul style="list-style-type: none"> • Envahissement artériel controlatéral à la tumeur primitive • Atrophie hépatique controlatéral à la tumeur primitive • Envahissement portal controlatéral à la tumeur primitive • Atteinte tumoral des deux convergences biliaires secondaires type IV de Bismuth et Corlette

Tableau résumant les critères de non résecabilité de la tumeur de klatskin



Cholangiocarcinome hilare non résecable (infiltration des convergences biliaires primaire et secondaire)



Cholangiocarcinome hilare respectant les convergences biliaires sans atteinte vasculaire → Résecable

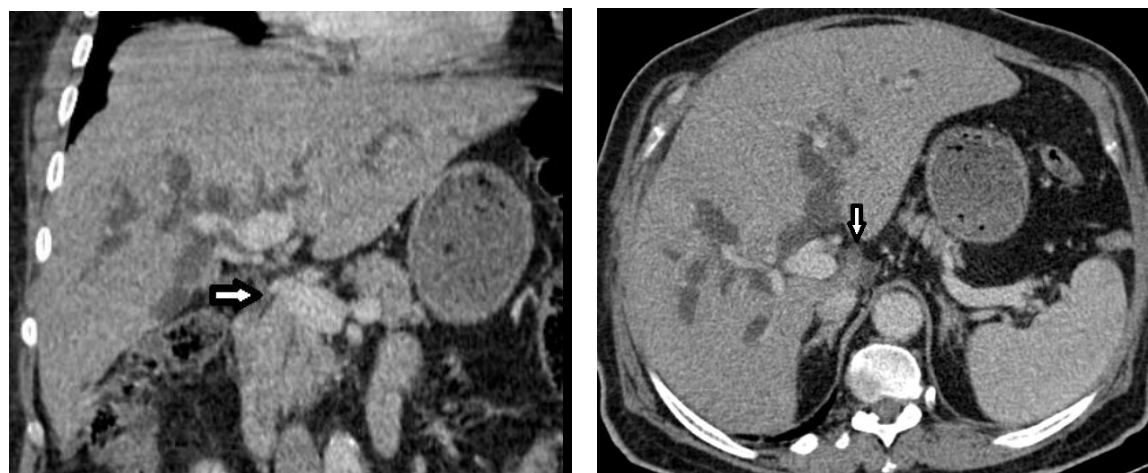
E. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le cholangiocarcinome péri-hilaire est caractérisé par une dilatation des voies biliaires plus marquée en périphérie en amont d'une image unique de sténose longue et hilair avec rehaussement important au temps artériel et portal.

Les principaux diagnostics différentiels se posent avec :

E.1 CHOLANGIOPATHIE LYMPHOPLASMOCYTAIRE :

Ce qui est en faveur d'une cholangite sclérosante primitive est le caractère court et centré de la sténose proximale contrastant avec une dilatation modérée et irrégulière des VB en amont, tout en restant non attachées au hile.



TDM abdominale après injection du produit de contraste au temps portal en coupes coronale et axiale d'une cholangite auto-immune. Noter la sténose longue, régulière et centrale du cholédoque.

E.2 METASTASES ENDOBILIAIRES:

Lorsqu'une lésion intra-canaire est détectée chez un patient ayant comme antécédent une tumeur extra-biliaire, la présence d'une masse parenchymateuse contiguë, la nature expansible de la lésion intra-canaire et l'histoire d'un cancer colorectal, peuvent suggérer la présence de métastases endobiliaires plutôt qu'un

cholangiocarcinome péri-hilaire primitif.

E.3 LE CARCINOME HEPATO-CELLULAIRE AVEC CROISSANCE ENDOBILIAIRE:

L'extension intra biliaire du carcinome hépato-cellulaire possède le même caractère de rehaussement que la tumeur primitive, avec un fort rehaussement à la phase artérielle avec wash-out dans la phase portale et tardive.

Toutefois, la différenciation entre un cholangiocarcinome péri-hilaire et un CHC avec croissance endo-biliaire reste difficile, d'autant plus qu'il se peut qu'on retrouve une extension endo-biliaire, mais sans masse hépatique.

E.4 CARCINOSE PERITONEALE :

La carcinose péritonéale peut également mimer une tumeur de Klatskin.

Les implants de carcinose péritonéale peuvent toucher le petit épiploon et infiltrer les éléments constituant le pédicule hépatique ; entraînant ainsi une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques en amont d'une infiltration et un épaissement tissulaire de la plaque hilaire, ce qui peut prêter confusion avec un cholangiocarcinome du hile. Il est important dans ce cas, de rechercher d'autres signes en faveur de la carcinose pour confirmer le diagnostic.

VII. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

La prise en charge thérapeutique des cholangiocarcinomes hilaires dépend du type, selon la classification de Bismuth et Corlette :

Type de cholangiocarcinome péri-hilaire (Bismuth et Corlette)	Type de résection chirurgicale	Curage ganglionnaire
Type I	résection de la voie biliaire extra-hépatique, de la convergence et du segment I avec anastomose bilio-digestive faite sur les conduits biliaires droit et gauche OU résection de la voie biliaire extra-hépatique associée à une hépatectomie gauche étendue au segment I du foie avec anastomose bilio-digestive à canaux séparés ou après néo-convergence	OUI
Type II et Type III gauche	Résection de la voie biliaire extra-hépatique associée à une hépatectomie gauche étendue au segment I avec anastomose bilio-digestive sur le canal biliaire droit	OUI
Type III droit	résection de la voie biliaire extra-hépatique associée à une hépatectomie droite élargie aux segments I et IV avec anastomose bilio-digestive sur le canal biliaire gauche.	OUI
Type IV	Le plus souvent irrésécable Si résécable : une hépatectomie gauche élargie au secteur paramédian après embolisation portale de la branche gauche et de la branche sectorielle antérieure, avec anastomose bilio-digestive sur les canaux sectoriels postérieurs	OUI

Tableau résumant les différentes interventions chirurgicales selon le type de cholangiocarcinome péri-hilaire (Bismuth et Corlette)

VIII. EVOLUTION ET PRONOSTIC :

Après résection, la survie à cinq ans est de l'ordre de 20 %

(survie médiane : 12 à 24 mois) .

. Le caractère R1 de la résection divise la médiane de survie par deux (neuf à 24 mois contre 19 à 44 mois) et diminue la survie à cinq ans (0 à 12 % contre 19 à 57 %).

Le site de prédilection de récurrence est le site d'anastomose

Les facteurs de mauvais pronostic sont : l'envahissement ganglionnaire avec une survie à 5 ans inférieure à 5%, l'envahissement péri-nerveux et portal et l'extension vasculaire

A noter que La forme histologique papillaire est de meilleur pronostic et que le type de la lésion selon la classification de

Bismuth n'est pas un facteur prédictif de survie.



CONCLUSION



Le cholangiocarcinome péri-hilaire est la forme la plus fréquente du cholangiocarcinome et représente deux tiers de l'ensemble des tumeurs malignes des voies biliaires. Communément nommées tumeurs de Klatskin, il s'agit de tumeurs dont le diagnostic et la prise en charge est complexe en raison de leur siège anatomique difficile d'accès et de leur modes d'extension.

La résection chirurgicale reste le seul traitement curatif et est associée à un taux de survie à 5 ans d'environ 50%. Le geste opératoire est difficile et présente de nombreuses contre-indications. De plus le pronostic de ce type de cancer est sombre en raison d'un diagnostic souvent fait tardivement à un stade évolué de la maladie rendant impossible toute tentative de résection R0.

L'imagerie du cholangiocarcinome repose principalement sur l'IRM. Elle tient une place essentielle, aussi bien pour le diagnostic compte tenu de la difficulté à obtenir une confirmation cytologique et histologique préopératoire, que pour le bilan préopératoire puisqu'elle permet d'évaluer l'extension tumorale, déterminer la résécabilité de la tumeur et mettre sur pied un plan thérapeutique optimisé.

La gravité du cholangiocarcinome péri-hilaire et l'importance du diagnostic précoce, impose au radiologue d'avoir une bonne connaissance des aspects typiques que prend cette pathologie en imagerie, ainsi qu'une maîtrise des différents éléments à préciser lors de la rédaction du compte rendu afin de guider au mieux la prise en charge thérapeutique.



RESUME



Résumé

Titre: Le cholangiocarcinome hilair rôle de l'imagerie

Auteur: Imrani kaoutar

Mots-clés: Cholangiocarcinome-Imagerie-Klatskin

Objectifs :

Le diagnostic du cholangiocarcinome hilair se base sur l'imagerie couplée aux données clinico-biologiques. Le but de notre travail est de montrer l'intérêt de l'imagerie en coupe dans la stadification tumorale et dans le bilan pré-thérapeutique.

Matériel et méthodes :

Etude rétrospective descriptive s'étalant sur 2 ans (2019-2021) portant sur 12 cas de cholangiocarcinomes hilaires suivis au service de radiologie au sein de l'institut national d'oncologie de Rabat.

Une TDM TAP a été réalisée chez tous les patients et une CP-IRM a été réalisée chez 10 patients.

Résultats :

12 patients dont l'âge moyen était de 70 ans avec des extrêmes allant de 56ans à 85ans avec une prédominance féminine. Le type IV de bismuth était le plus fréquent (42%). Parmi les cas étudiés dans notre série, 58% des cas étaient non résécables. Les critères de non résécabilité étaient : l'envahissement des 2 convergences secondaires (3 cas), la carcinose péritonéale (1 cas), les métastases hépatiques (1 cas), l'envahissement d'une branche vasculaire avec atrophie hépatique parenchymateuse contro-latérale(1 cas).

Conclusion :

L'imagerie en coupe est primordiale pour établir le diagnostic des tumeurs de Klatskin vu leur siège anatomique difficile d'accès, ainsi que pour évaluer l'extension et la résécabilité tumorale.

Abstract

Title: Hilar cholangiocarcinoma : Role of imaging

Author: Imrani kaoutar

Keywords: cholangiocarcinoma-Imaging-Klatskin

Objectives:

The diagnosis of hilar cholangiocarcinoma is based on imaging coupled with clinical-biological data. The aim of our work is to show the importance of imaging in tumour staging and in pre-therapeutic assessment.

Materials and methods:

Descriptive retrospective study during 2 years (2019-2021) involving 12 cases of hilar cholangiocarcinomas followed in the radiology department at the National Oncology Institute of Rabat

CT TAP scans was performed in all patients and MRCP was performed in 10 .

Results:

12 patients whose average age was 70 years with extremes ranging from 56 to 85 years with female predominance. Type IV of bismuth was the most common (42%). Of the cases studied in our series, 58% were unresectable. The criteria for unresectability were bilateral invasion of the secondary convergences (3 cases), peritoneal carcinosis (1 case), hepatic metastases (1 case), invasion of a vascular branch with control-lateral parenchymal hepatic atrophy (1 case).

Conclusion:

Imaging is essential to diagnose Klatskin tumors given their difficult anatomical location, as well as to assess tumor extension and resection.

ملخص

العنوان: دور التصوير المقطعي في تشخيص داء سرطان الأوعية الصفراوية

المؤلف: عمراني كوثر

الكلمات الأساسية: سرطان الأوعية الصفراوية- كلاتسكين- التصوير المقطعي

الأهداف

يستند تشخيص داء سرطان الأوعية الصفراوية على التصوير بالأشعة المقطعية مقترنا بالبيانات السريرية والبيولوجية. والغرض من عملنا هو إظهار دور التشخيص بالأشعة في تحديد طور الورم والتقييم قبل العلاجي.

المواد والأساليب

اعتمدنا دراسة وصفية رجعية امتدت سنتين (2019-2021) شملت 12 حالات إصابة بسرطان الأوعية الصفراوية في قسم الأشعة في المعهد الوطني للأورام بالرباط. تم إجراء التصوير المقطعي بالأشعة لدى جميع المرضى وتم إجراء التصوير المقطعي بالرنين المغناطيسي لدى 10 مرضى.

النتائج

12 مريضا كان متوسط عمرهم 70 سنة تراوح بين 56 و85 سنة. المرحلة الرابع من تصنيف بيسموث كان الأكثر شيوعا ومن بين الحالات التي تمت دراستها في سلسلتنا، كانت نسبة 58% غير قابلة للجراحة. وكانت معايير عدم القابلية للجراحة.

الاستنتاج:

التصوير بالأشعة المقطعية ضروري لتشخيص سرطان الأوعية الصفراوية او كلاتسكين ، إضافة الى تقييم مرحلة تطور الورم.



REFERENCES



- [1] Dong H. et al. Radiologic evaluation and structured reporting form for extrahepatic bile duct cancer :2019 consensus recommendations from the Korean Society of Abdominal Radiology. *Korean J Radiol* 2021;22(1):41-62.
- [2] Karl J.O, Thomas V. Klatskin tumors : Challenging as ever. *Visc Med* 2021;37:1–2.
- [3] Chun M.Y, Jian S. Cholangiocarcinoma evaluation via imaging and artificial intelligence. *Oncology* 2021;99:72–83
- [4] Jing Li, Yuanlin Yu, Qing He, "The Auxiliary Diagnosis and Imaging Characteristics of MRI Combined with CT in Patients with Cholangiocarcinoma", *Journal of Oncology*, vol. 2021, Article ID 2790958, 5 pages, 2021. <https://doi.org/10.1155/2021/2790958>
- [5] Hepatobiliary cancers, version 2.2019, NCCN clinical practice guidelines in oncology. National Comprehensive Cancer Network Web site. 2019 Mar 06; [Accessed April 1, 2019].
- [6] Solonitsyn E, Dechêne A. Diagnostic approach to suspected perihilar malignancy. *Visc Med*. 2020 doi: 10.1159/000513950.
- [7] Roa JC, Adsay NV, Arola J, Tsui WM, Zen Y. Carcinoma of the extrahepatic bile ducts. In: Klimstra DS, Lam AK, Paradis V, Schimacher P, editors. *WHO classification of tumours of the digestive system*. 5th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2019. pp. 289-291.
- [8] Seung B.H et al. Structured reporting of CT or MRI for perihilar cholangiocarcinoma :usefulness for clinical planning and interdisciplinary communication. *Jpn J Radiol*. 2021 Apr;39(4):349-356.

- [9] Mittelstaedt, Anke, Meier, Peter N., Dankoweit-Timpe, Eva, Christ, Beate and Jaehne, Joachim. "IgG4-related sclerosing cholangitis mimicking hilar cholangiocarcinoma (Klatskin tumor): a case report of a challenging disease and review of the literature" *Innovative Surgical Sciences*, vol. 3, no. 2, 2018, pp. 157-163. <https://doi.org/10.1515/iss-2018-0010>.
- [10] Detlefsen S, Klöppel G. IgG4-related disease: with emphasis on the biopsy diagnosis of autoimmune pancreatitis and sclerosing cholangitis. *Virchows Arch*. 2018;472(4):545–56.
- [11] Jesus M.B et al. Cholangiocarcinoma :current knowledge and future perspectives consensus statement from the European Network for the Study of Cholangiocarcinoma. *Gastroenterology & hepatology*. volume 13, may 2016,261.
- [12] Xin Y, Liu Q, Zhang J, Lu J, Song X, Zhan H, et al. Hilar cholangiocarcinoma: Value of high-resolution enhanced magnetic resonance imaging for preoperative evaluation. *J Can Res Ther* 2020;16:1634-40.
- [13] Ijin J, Jeong M.L, Jeong H.Y. Imaging diagnosis of intrahepatic and perihilar cholangiocarcinoma :recent advances and challenges. *Radiology* 2018; 288:7–23.
- [14] Lewis HL, Rahnemai-Azar AA, Dillhoff M,Schmidt CR, Pawlik TM. Current Management of Perihilar Cholangiocarcinoma and Future Perspectives. *Chirurgia (Bucur)*.2017 May-Jun; 112(3): 193–207.
- [15] Jesus M.B, Jose J.G, Angela L et al. Cholangiocarcinoma 2020 : the next horizon in mechanisms and management. volume 17,September 2020.

- [17] Paul J.B, Melinda B, Sumera I, Shahid A et al. Cholangiocarcinoma. *Nature Reviews* : (2021) 7:65.
- [18] John C.M, Thomas A.A, Christopher H.C, Julie K.H, Masato N, Nicolas V. Hilar cholangiocarcinoma :expert consensus statement. *HPB* 2015, 17, 691–699.
- [19] José M. Radiological diagnosis and staging of hilar cholangiocarcinoma. *World J Gastrointest Oncol* 2013 July 15 ; 5(7) :115-126.
- [20] Kevin C.S, Ihab K, David P.C, Joseph M.H, Timothy M.P. Hilar cholangiocarcinoma : diagnosis, treatment options, and management. *Hepatobiliary Surg Nutr* 2014;3(1):18-34.
- [21] Kumble S.M, Shivanand G, Arun K.G, Imaging and interventions in hilar cholangiocarcinoma : a review. *World J Radiol* 2015 February 28; 7(2): 28-44.
- [22] Mahajan MS, Moorthy S, Karumathil SP, Rajeshkannan R, Pothera R. Hilar cholangiocarcinoma: Cross sectional evaluation of disease spectrum. *IJ Radiol Imaging* 2015;25:184-92.
- [23] Marc R.R, Seth S.K, Thomas M. Johan S.L, Otto M, Imaging of perihilar cholangiocarcinoma. *AJR* 2015; 204:782–791.
- [24] Molina V, Sampson J, Ferrer J, Sanchez-Cabus S, Calatayud D, Pavel MC, et al. Klatskin Tumor : Diagnosis, preoperative evaluation and surgical considerations. *Cir Esp*. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2015.07.003>.
- [25] Mahajan MS et al. CT evaluation of disease pattern in hilar cholangiocarcinoma. *Int J Radiol Radiat Ther*. 2017;2(2):43-49. DOI: 10.15406/ijrrt.2017.02.00020

- [26] Ruys AT, Busch OR, Gouma DJ, van Gulik TM. Staging Laparoscopy for Hilar Cholangiocarcinoma: Is it Still Worthwhile? *Ann Surg Oncol* 2011.
- [27] Klatskin G. Adenocarcinoma of the hepatic duct at its bifurcation within the porta hepatis. An unusual tumor with distinctive clinical and pathological features. *Am J Med.* 1965 Feb;38:241–56.
- [28] Park YK, Choi JE, Jung WY, Song SK, Lee JI, Chung CW ;Mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma as an unusual cause of malignant hilar biliary stricture: a case report with literature review. *World J Surg Oncol.* 2016 Jun 24;14(1):167. doi: 10.1186/s12957-016-0928-z.
- [29] Nagorney DM, Pawlik TM, Chun YS, et al. Perihilar bile ducts. In: *AJCC Cancer Staging Manual*, 8th ed, Amin MB (Ed), AJCC, Chicago 2017. p.311.
- [30] Khan SA, Taylor-Robinson SD, Toledano MB, Beck A, Elliott P, et al. (2002) Changing international trends in mortality rates for liver, biliary and pancreatic tumours. *J Hepatol* 37: 806-813.
- [31] Mulat, Baruh MD1; Shahid, Tamoor MD1; Figueredo, Carlos MD2; Hertan, Hilarly MD3 3030 Klatskin Tumor: Dive in to Take a Closer Look. *The American Journal of Gastroenterology*: October 2019 - Volume 114 - Issue - p S1636 doi: 10.14309/01.ajg.0000601652.68309.30
- [32] Olthof PB, Coelen RJS, Wiggers JK, et al. High mortality after ALPPS for perihilar cholangiocarcinoma: case-control analysis including the first series from the international ALPPS registry. *HPB (Oxford)* 2017;19:381-7.