

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

ANNEE: 2010

THESE N°:194

**LA DILATATION KYSTIQUE
DU CHOLÉDOQUE CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE 11 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Fatima Zahra DEBBARH
Née le 13 Septembre 1985 à Kenitra

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Dilatation kystique cholédoque – Enfant – Diagnostic anténatal –
Cholangiopancréatographie par résonance magnétique – Chirurgie.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISSRA
Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

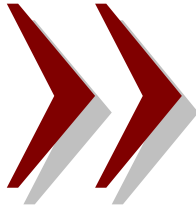
Mr. M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. EL ABSI
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Mr. T. EL MESKINI
Professeur Agrégé de Pédiatrie

Mr. R. GANA
Professeur Agrégé de Neurochirurgie

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

﴿

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا وشفاء
من كل داء و سقم





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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur 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

ADMINISTRATION :

Doyen :	Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Ali BEN OMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur El Hassan AHELLAT

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader	Pathologie Chirurgicale
--------------------------	-------------------------

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss*	Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed	Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif	Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz	Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia	Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida	Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed	Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Abdelmalek	Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima	Pédiatrie
---------------------------------------	-----------

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam	Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSAID Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCH Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Noureddine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUR Ahmed*
65. Pr. ADNABOUI Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaitounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUHA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUI Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
97. Pr. KHATTAB Mohamed
98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép.BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUDAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed
143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSEDDAQ Rachid*
146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

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

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumatologie Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrie
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie -Obstétrique
Traumatologie -Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
170. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbes
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
195. Pr. GAMRA Lamiae

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Anatomie Pathologique

196. Pr. GAOUZI Ahmed
 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
 198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie – Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 205. Pr. BEN AMAR Abdeselem
 206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 207. Pr. BIROUK Nazha
 208. Pr. BOULAICH Mohamed
 209. Pr. CHAOUIR Souad*
 210. Pr. DERRAZ Said
 211. Pr. ERREIMI Naima
 212. Pr. FELLAT Nadia
 213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 214. Pr. HAIMEUR Charki*
 215. Pr. KADDOURI Nouredine
 216. Pr. KANOUNI NAWAL
 217. Pr. KOUTANI Abdellatif
 218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 220. Pr. NAZZI M'barek*
 221. Pr. OUAHABI Hamid*
 222. Pr. SAFI Lahcen*
 223. Pr. TAOUFIQ Jallal
 224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.RL.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie – Pédiatrique
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOURI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
 229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 230. Pr. ALOUANE Mohammed*
 231. Pr. LACHKAR Azouz
 232. Pr. LAHLOU Abdou
 233. Pr. MAFTAH Mohamed*
 234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna
 239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Gastro - Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto- Rhino- Laryngologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique
 Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*

Pneumo-phtisiologie

241. Pr. AIT OUMAR Hassan
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Amine
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Aziz
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
 280. Pr. AOUAD Aicha
 281. Pr. BALKHI Hicham*
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria
 284. Pr. BENAMAR Loubna
 285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOUACHANE Thami
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil

Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie

290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRIS Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUC Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOU Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHRA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmcd

Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie

342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloiihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCHI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said
 389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*

Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique

393. Pr. TIJAMI Fouad
394. Pr. ZARZUR Jamila

Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
398. Pr. ALLALI fadoua
399. Pr. AMAR Yamama
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
401. Pr. AZIZ Nouredine*
402. Pr. BAHIRI Rachid
403. Pr. BARAKAT Amina
404. Pr. BENHALIMA Hanane
405. Pr. BENHARBIT Mohamed
406. Pr. BENYASS Aatif
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
408. Pr. BOUKALATA Salwa
409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
411. Pr. EL HAMZAoui Sakina
412. Pr. HAJJI Leila
413. Pr. HESSISSEN Leila
414. Pr. JIDAL Mohamed*
415. Pr. KARIM Abdelouahed
416. Pr. KENDOSSI Mohamed*
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
418. Pr. LYACoubi Mohammed
419. Pr. NIAMANE Radouane*
420. Pr. RAGALA Abdelhak
421. Pr. REGRAGUI Asmaa
422. Pr. SBIHI Souad
423. Pr. TNACHERI OUazzani Btissam
424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie
Radiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie
Pédiatrie
Radiologie
Ophtalmologie
Cardiologie
Chirurgie Cardio Vasculaire
Parasitologie
Rgumatologie
Gynécologie Obstétrique
Anatomie Pathologique
Histo Embryologie Cytogénétique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
426. Pr. AFIFI Yasser
427. Pr. AKJOUJ Said*
428. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra
429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
430. Pr. BENCHEIKH Razika
431. Pr. BIYI Abdelhamid*
432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
434. Pr. CHEIKHAoui Younes
435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
436. Pr. DOGHMI Nawal
437. Pr. ESSAMRI Wafaa
438. Pr. FELLAT Ibtissam
439. Pr. FAROUDY Mamoun
440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
441. Pr. HARMOUCHE Hicham

Rhumatologie
Dermatologie
Radiologie
Dermatologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie – Pédiatrique
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne

442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
 443. Pr. IDRISS LAHLOU Amine
 444. Pr. JROUNDI Laila
 445. Pr. KARMOUNI Tariq
 446. Pr. KILI Amina
 447. Pr. KISRA Hassan
 448. Pr. KISRA Mounir
 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 451. Pr. MANSOURI Hamid*
 452. Pr. NAZIH Naoual
 453. Pr; OUANASS Abderrazzak
 454. Pr. SAFI Soumaya*
 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SEFIANI Sana
 457. Pr. SOUALHI Mouna
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
 2. Pr. ALAOUI KATIM
 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 4. Pr. ANSAR M'hammed
 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
 7. Pr. DRAOUI Mustapha
 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
 12. Pr. REDHA Ahlam
 13. Pr. TELLAL Saida*
 14. Pr. TOUATI Driss
 15. Pr. ZELLOU Amina

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique

** Enseignants Militaires*

Je remercie Dieu de m'avoir accordé des connaissances de la science et de m'avoir aidé à réaliser ce travail.

Je dédie cette thèse à :

A mes chers parents :

Aucun mot, aucune dédicace ne serait exprimer mon profond respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que vous m'avez consenti pour mon éducation.

Vous m'avez appris, le vrai sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Je vous dédie cette thèse, que sans votre profond soutien, votre amour, n'aurait pu voir le jour.

J'espère qu'elle vous apporte la joie de voir aboutir vos espoirs et je souhaite avoir été digne de votre confiance.

C'est grâce à ALLAH puis à vous que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.

Puisse Dieu tout puissant vous protéger et vous procurer santé et longue vie.

A mon cher mari et conjoint Tarik:

Tous les mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.

Je te dédie cette thèse en témoignage de reconnaissance de ton soutien et ton aide pour la réalisation de ce travail.

Je te remercie pour ta disponibilité mais surtout je te remercie pour ton amour qui m'a comblée la vie.

Merci tout simplement d'être toi.

A mon cher frère Karim :

A notre fraternité qui m'est très chère.

Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je te dédie cette thèse en témoignage de reconnaissance de ton soutien et de l'attachement qui nous unit.

Je te souhaite bonheur et succès durant toute ta vie. Que Dieu tout puissant te préserve des malheurs de la vie et te procure longue vie.

À ma chère sœur Kaoutar :

Je te dédie chère sœur, ce travail modeste, avec l'expression de mon amour et mon profond attachement.

Merci d'être toujours à mes côtés, par ta présence et ton amour.

Merci de remplir ma vie de joie et de bonheur.

Je te souhaite de tout mon cœur, tout le bonheur et le succès du monde.

Que Dieu tout puissant te préserve des malheurs de la vie et te procure longue vie.

A ma grande sœur Fedoua et sa petite famille :

Tu as toujours été un exemple pour moi.

Ta présence, ton sourire, et ta joie de vivre étaient pour moi d'une aide précieuse.

Je te dédie cette thèse à toi et à ton mari Issam qui je le considère depuis toujours un deuxième frère pour moi.

Que Dieu t'offre avec ta merveilleuse famille un grand bonheur et un avenir très prospère.

A ma grand-mère :

Je te dédie ce travail en témoignage de l'amour et du respect que j'ai pour toi.

Que Dieu te garde.

A ma famille : DEBBARH, LACHKHAME et KRAMI :

Je vous dédie tous ce travail pour votre soutien, amour et encouragements.

Vous trouvez dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection indéfectible en vous souhaitant beaucoup de bonheur et de succès.

A mes amies Ilham, Fatima-Zahra, Meryem, Amina, Lina et Kawtar :

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.



Remerciements



A notre maître et Président de thèse

Monsieur le Professeur M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Nous vous sommes infiniment reconnaissants du grand bonheur que vous faites en acceptant de présider le Jury de cette thèse.

Vos connaissances et votre expérience sont pour nous source d'estime et d'enseignement.

Nous vous prions de trouver ici, le témoignage de notre vive gratitude et haute considération.

A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur M. KISRA
Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Vous nous avez confié le présent travail sans aucune réserve, nous souhaitons être digne de cet honneur.

Par vos précieux et pertinents conseils, vous nous avez dirigés pendant la réalisation de cette thèse.

Nous vous remercions pour votre soutien pour achever notre travail.

Nous vous remercions d'être pour nous un maître, un frère et un ami.

Nous vous prions de trouver ici, l'expression de notre haute considération et notre profonde admiration pour vos qualités humaines et scientifiques.

A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

C'est pour nous un grand honneur et privilège de vous voir siéger parmi le Jury de notre thèse.

Nous avons été touchés par la simplicité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Puisse ce travail témoigner de notre reconnaissance et de l'estime que nous portons à votre personne.

Veuillez trouver ici, l'expression de notre profond respect et nos sincères remerciements.

A notre maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur M. EL ABSI
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

C'est pour nous un grand honneur et privilège de vous voir siéger parmi le Jury de notre thèse.

Nous avons été touchés par la simplicité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Puisse ce travail témoigner de notre reconnaissance et de l'estime que nous portons à votre personne.

Veuillez trouver ici, l'expression de notre profond respect et nos sincères remerciements.

Notre maître et juge de thèse

Monsieur le Professeur T. EL MESKINI

Professeur de Pédiatrie

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour moi un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Veuillez Croire, cher maître, à l'assurance de notre respect et notre considération.

Notre maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur R. GANA
Professeur de Neurochirurgie.

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en siégeant parmi notre jury de thèse.

Nous sommes très reconnaissantes de la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez accepté de juger notre travail.

Veuillez accepter, cher maître, l'assurance de mon estime et mon profond respect.



Sommaire



1 Introduction	2
2 Rappel embryologique	5
3 Rappel anatomique	8
3.1 Anatomie modale	8
3.1.1 Les voies biliaires intra-hépatiques	8
3.1.2 La voie biliaire principale pédiculaire	11
3.1.3 Le canal cystique	11
3.2 Variantes anatomiques	12
4 Etiopathogenie	15
4.1 La théorie mécanique	15
4.2 La théorie congénitale	15
5 Matériels d'études	18
5.1 Observation n°1	18
5.2 Observation n°2	19
5.3 Observation n°3	21
5.4 Observation n°4	22
5.5 Observation n°5	25
5.6 Observation n°6	27
5.7 Observation n°7	31
5.8 Observation n°8	32
5.9 Observation n°9	38
5.10 Observation n°10	40
5.11 Observation n°11	47
6 Résultats	51
7 Epidémiologie	57
8 Diagnostic anténatal	58
9 Clinique	60
9.1 Masse abdominale	60
9.2 La douleur	60
9.3 L'ictère	61
9.4 Les autres manifestations cliniques	62
10 Les examens paracliniques :	64
10.1 Radiologie	64
10.1.1 Echographie	64

10.1.2	ASP	64
10.1.3	TDM	65
10.1.4	CPRM.....	65
10.2	Les opacifications directes des voies biliaires	68
10.2.1	La cholangiographie intraveineuse.....	68
10.2.2	La cholangiographie transhépatique percutanée.....	68
10.2.3	La cholangiographie rétrograde endoscopique après cathétérisme de la papille.....	69
10.2.4	La cholangiographie peropératoire.....	70
10.3	Scintigraphie des voies biliaires	70
10.4	Biologie	72
10.4.1	Rétention biliaire	72
10.4.2	Souffrance hépatique	72
10.4.3	Signes infectieux	72
11	Anatomie pathologique	73
11.1	Classification d'Alonso-Lej.....	73
11.2	Classification de Todani	74
11.3	Classification de KOMI	85
11.4	Histologie	87
12	Evolution et complications	89
12.1	Complications	89
12.1.1	Complications infectieuses	89
12.1.2	Complications mécaniques	90
12.1.3	Cirrhose biliaire	93
12.1.4	Cancer secondaire des voies biliaires	93
13	Traitement	95
13.1	Bilan préthérapeutique	95
13.2	Les buts du traitement.....	95
13.3	Moment et préparation à l'intervention	95
13.4	Anesthésie.....	96
13.5	Exploration radiologique préopératoire immédiate	96
13.6	Intervention.....	97
13.6.1	Installation	97
13.6.2	Exploration	98
13.7	Les moyens thérapeutiques	99
13.7.1	Drainage externe	99
13.7.2	Drainages internes.....	99
13.7.2.1	<i>La cholédocorraphie</i>	99

13.7.2.2	<i>La sphinctérotomie</i>	100
13.7.2.3	<i>Les anastomose kysto-digestives</i>	100
13.7.2.4	<i>Les anastomoses hépatico-digestives avec exclusion de la dilatation kystique</i>	102
13.7.3	Exérèse du kyste avec anastomose bilio-digestive	103
13.7.3.1	<i>L'exérèse totale</i>	104
13.7.3.2	<i>L'exérèse partielle</i>	105
13.7.3.3	<i>La cholécystectomie</i>	107
13.7.4	Traitement par cœlioscopique	107
13.4	Indications	108
13.5	Interventions chirurgicales dans les cas particuliers	112
13.5.1	Dans un contexte infectieux :	113
13.5.2	Dilatation congénitale de la voie biliaire principale et lithiasse	115
13.5.3	Dilatation congénitale de la voie biliaire principale et cirrhose	115
13.5.4	Cholédochocèle	116
13.5.5	Traitement des complications tardives	116
13.5.5.1	<i>Cholangite secondaire et lithiasse</i>	116
13.5.5.2	<i>Complications pancréatiques</i>	118
13.5.5.3	<i>Cancérisation</i>	118
14	Surveillance et Pronostic	120
14.1	Surveillance	120
14.2	Pronostic	120
15	Conclusion	123
16	Résumé	126
	Summary	127
17	Bibliographie	130
18	Bibliographie des figures	147

Abréviations

ABEG	assez bon état général
ADP	Adénopathie
AEG	altération de l'état général
AJBP	Anomale de la jonction bilio-pancréatique
ALAT=GPT	Alanine Amino Transférase ou Glutamate Pyruvate transaminase
ASAT=GOT	Aspartate Amino Transférase ou Glutamate Oxaloacétique Transaminase
ATCD	Antécédents
BD	bilirubine directe
BEG	bon état général
BI	bilirubine indirecte
CCBP	canal commun biliopancréatique
chT	Cholestérol
CNC	conjonctives normocolorées
CPRM	cholangiopancrétographie par résonance magnétique
DCVBP	dilatation congénital de la voie biliaire principale
DKC	dilatation kystique du cholédoque
FH	flèche hépatique
G	Glycémie
HMG	Hépatomégalie
IRM	imagerie par résonance magnétique
MFIU	mort fœtal in utéro

NFS	numération de la formule sanguine
PDC	Produit de contraste
phA	phosphatase alcaline
PT	protides totaux
SA	semaine d'aménorrhée
SE	Sphinctérotomie
SMG	Splénomégalie
SNN	souffrance néo-natale
TCA	Temps de céphaline activé
TDM	Tomodensitométrie
TG	Triglycérides
T-L	termino-latérale
TP	temps de prothrombine
VB	vésicule biliaire
VBEH	voies biliaires extra-hépatiques
VBIH	voies biliaires intra-hépatiques
VBP	voie biliaire principale
γ GT	gammaglutamyl-transférases



Introduction



1 Introduction

La dilatation kystique du cholédoque est une malformation congénitale rare prédominante dans la race asiatique et le sexe féminin, peut être définie comme une dilatation de la voie biliaire principale. Elle pose encore plus des problèmes diagnostiques que thérapeutiques. En Occident, 1 cas sur 2000000. [1]

C'est la seconde cause de malformations congénitales des voies biliaires après l'atrésie des voies biliaires. [1]

Cette malformation est souvent associée à une anomalie de la jonction biliopancréatique, avec présence d'un canal commun anormalement long, favorisant le de liquide pancréatique dans la voie biliaire. [3, 1]

Il s'agit en effet d'une anomalie dont on peut penser a priori qu'elle existe avant la naissance dans la majorité des cas, ou du moins que les conditions qui prédisposent à la dilatation pathologique de la voie biliaire sont présentes au moment de leur développement chez le fœtus.

Le caractère « kystique » de la dilatation n'est en effet pas du tout constant, et c'est souvent une dilatation diffuse et fusiforme de toute la voie biliaire qui constitue la lésion.

Ainsi, la dénomination la plus adaptée à l'anomalie est celle de « dilatation congénitale de la voie biliaire principale » (DCVBP).

La classification de ces kystes la plus utilisée actuellement est celle de Todani. [1,4]

La forme la plus commune retrouvée dans 80 % des cas est une dilatation fusiforme de la voie biliaire ou type I. [5, 6]

Notre étude est rétrospective et porte sur 11 observations au sein du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat. Le but de ce travail est de montrer que cette affection n'est pas aussi rare et que le diagnostic peut être difficile du fait de son polymorphisme clinique.



Rappels



2 Rappel embryologique

L'ébauche hépato-biliaire apparaît vers la 3^{ème} semaine.

3 ébauches participent au développement hépatique :

- Entoderme
- Mésoderme splanchnique
- Mésoderme cœlomique

Le développement des cellules hépatiques est favorisé par le contact des ébauches ectodermiques et mésodermiques avec les plexus capillaires, alors que celui des canalicules et des canaux dépend du contact des cellules hépatiques avec le tissu collagène connectif.

Naissant sous la forme d'un tube creux, le système canalaire extra hépatique s'oblitére temporairement par prolifération épithéliale et la vascularisation secondaire rétablit la perméabilité.

Le développement des conduits biliaires résulte de la transformation, cellule par cellule, des hépatocytes en cellules plus petites qui limitent une lumière étroite.

La croissance des conduits biliaires se fait le long des branches des veines afférentes du foie, parallèlement à celle de la couche conjonctive d'origine mésenchymateuse de ces veines.

Le pancréas embryonnaire dorsal donne chez l'adulte la totalité du pancréas à l'exception de la portion caudale de sa tête qui trouve son origine dans le bourgeon pancréatique embryonnaire ventral, les canaux pancréatiques de ces

deux bourgeons fusionnent pour former la voie principale de drainage : « canal de wirsung ».

La jonction normale des 2 voies excrétrices, biliaire et pancréatique, se situe dans la portion intra murale du duodénum avec canal commun inférieur à 5mm, cependant l'ouverture de ces 2 voies peut se faire séparément, cholédoque au-dessus de wirsung. [7]



Figure 1: rappel embryologique de l'arbre biliaire.

3 Rappel anatomique

3.1 Anatomie modale

3.1.1 Les voies biliaires intra-hépatiques

Elles sont formées des canaux sous-segmentaires, segmentaires, et sectoriels. Une sous-segmentation hépatique a été décrite, avec une nomenclature spécifique, dont la connaissance est surtout utile dans la chirurgie des cancers du hile, en vue d'un drainage biliaire percutané extensif. La vascularisation des voies biliaires intra-hépatiques est assurée essentiellement par les artères et accessoirement par les branches portales des pédicules glissonniens correspondants. [8]

Les canaux sous-segmentaires, segmentaires et sectoriels se réunissent pour former les canaux hépatiques droit et gauche. Le canal droit est court (1 cm environ) et son trajet est principalement intra-parenchymateux. Le canal hépatique gauche est plus long (1 à 3 cm), et son siège est principalement extra-parenchymateux.

Ces deux canaux sont situés dans le plan de la plaque hilaire, à laquelle ils adhèrent et qui assure leur vascularisation de contact par des vaisseaux de petite taille, issus des branches de l'artère hépatique.

La convergence biliaire supérieure est située à la partie droite du hile hépatique, toujours en situation crâniale par rapport à la bifurcation artérielle et sensiblement à la même hauteur que la bifurcation portale, qui est plus postérieure. Le toit de la convergence biliaire supérieure est formé par la plaque hilaire, qui est un épaississement fibreux localisé de la capsule hépatique. Les canaux du secteur dorsal du foie (segments I et IX) sont multiples, très courts et

s'abouchent dans les canaux hépatiques droit et gauche, à hauteur de la convergence biliaire supérieure. Cette disposition explique qu'une résection du secteur dorsal soit parfois associée à une résection de la convergence biliaire supérieure pour cancer. [9]

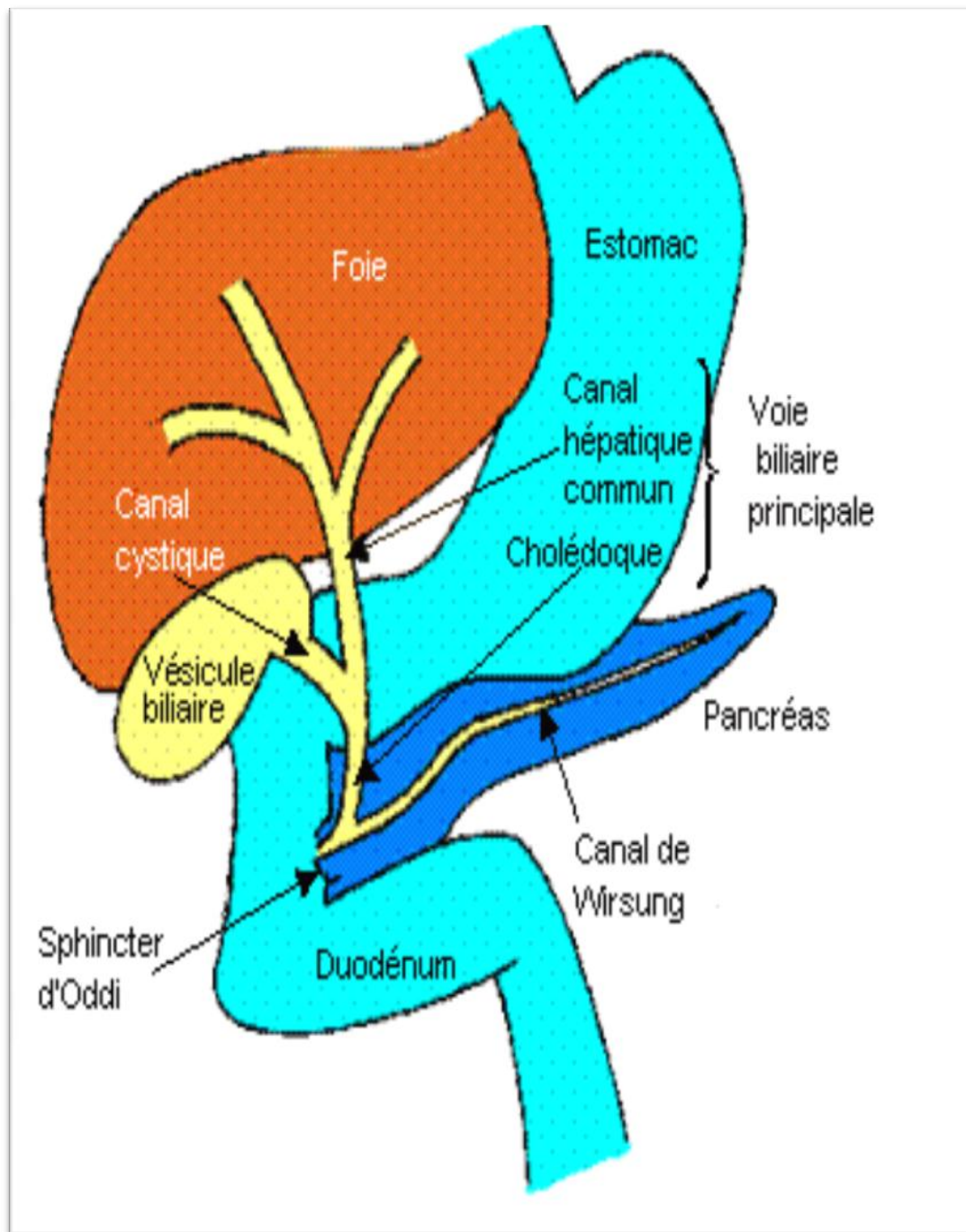


Figure 2: anatomie de l'appareil digestif montrant ses rapports avec les voies biliaires

3.1.2 La voie biliaire principale pédiculaire

Elle est formée du canal hépatique commun et du canal cholédoque.

Elle est située en avant et à droite du pédicule hépatique. Les principaux rapports du canal hépatique commun sont : en arrière, la branche droite de l'artère hépatique moyenne, et, à gauche, la branche gauche de l'artère hépatique moyenne. Les principaux rapports du cholédoque pédiculaire sont : en arrière, la veine porte ; à gauche, l'artère hépatique moyenne et, en avant, le premier duodénum pour la partie basse du cholédoque.

La vascularisation de la convergence biliaire supérieure et du canal hépatique commun est assurée par les branches de l'artère hépatique moyenne, principalement la branche droite. Le canal cholédoque est vascularisé par des collatérales de l'artère gastroduodénale et de l'arcade pancréatico-duodénale postérieure.

3.1.3 Le canal cystique

Il s'abouche dans la voie biliaire principale au niveau du confluent biliaire inférieur. Celui-ci a une disposition modale, avec un abouchement du canal cystique à droite de la voie biliaire principale dans sa portion sus-pancréatique, dans environ 75 % des cas.

VOIES BILIAIRES EXTRA-HEPATIQUES

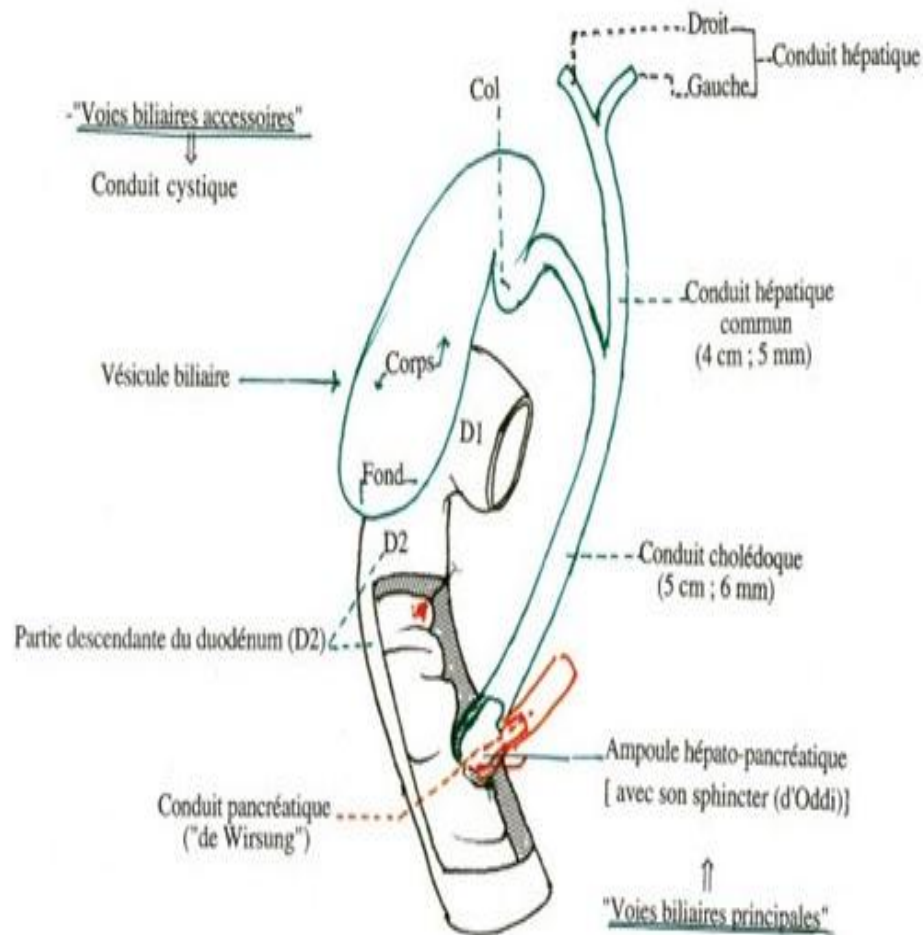


Figure 3: Voies biliaires extra-hépatiques.

3.2 Variantes anatomiques

La convergence biliaire supérieure modale existe dans environ 60 % des cas. La disposition des voies biliaires intra-hépatiques est classiquement calquée sur celle des branches portales intra-hépatiques, mais ceci est inconstant. Ainsi,

l'absence de canal hépatique droit (environ 35 % des cas) est environ deux fois plus fréquente que l'absence de branche portale droite.

En cas d'absence de canal hépatique droit, les variantes intéressent préférentiellement le secteur postérieur droit : abouchement de tout ou partie du canal sectoriel postérieur droit dans le canal gauche (15-20 %), abouchement de tout ou partie du secteur postérieur droit à la partie moyenne du canal hépatique commun (5 %), ou confluence directe des deux canaux sectoriels droits avec le canal gauche (10-15 %). L'abouchement de tout ou partie du canal sectoriel antérieur droit dans le canal gauche est également possible. L'absence de canal hépatique gauche (avec soit convergence unique des canaux segmentaires des segments II, III et IV, soit une convergence séparée des segments III et IV avec le segment II) est observée dans 0,5 % à 1 % des cas.

Les variations anatomiques biliaires semblent indépendantes des variations artérielles. Une disposition artérielle modale ne coexiste avec une disposition biliaire modale que dans 25 % des cas seulement. Ceci explique la fréquence des contre-indications (ou difficultés), exclusivement biliaires ou artérielles, au partage de greffon hépatique cadavérique ou au prélèvement d'un foie gauche chez un donneur vivant.

La convergence biliaire inférieure à une localisation basse sur la voie biliaire principale rétro-pancréatique dans 20 % des cas.

Dans environ 5 % des cas, le canal cystique a un trajet spiralé et passe en arrière de la voie biliaire principale, pour se terminer à sa gauche. Le drainage de tout ou partie du segment V dans la vésicule, via un canal hépatocystique ou directement dans le canal cystique, sont les variantes pouvant expliquer la survenue d'une fistule biliaire après cholécystectomie. Les anomalies de position

de la vésicule sont représentées par les exceptionnelles vésicules intra-hépatiques, les vésicules « flottantes » reliées au foie par un méso très lâche, et les vésicules situées « à gauche ». La fréquence des vésicules situées « à gauche » est de 0,2 à 0,3%; dans cette variante, la vésicule est située à la face inférieure du foie, dans le sillon du ligament rond, du fait d'une agénésie du segment IV ou d'une dextroposition du ligament rond, alors associée à des anomalies de la distribution portale intra-hépatique.

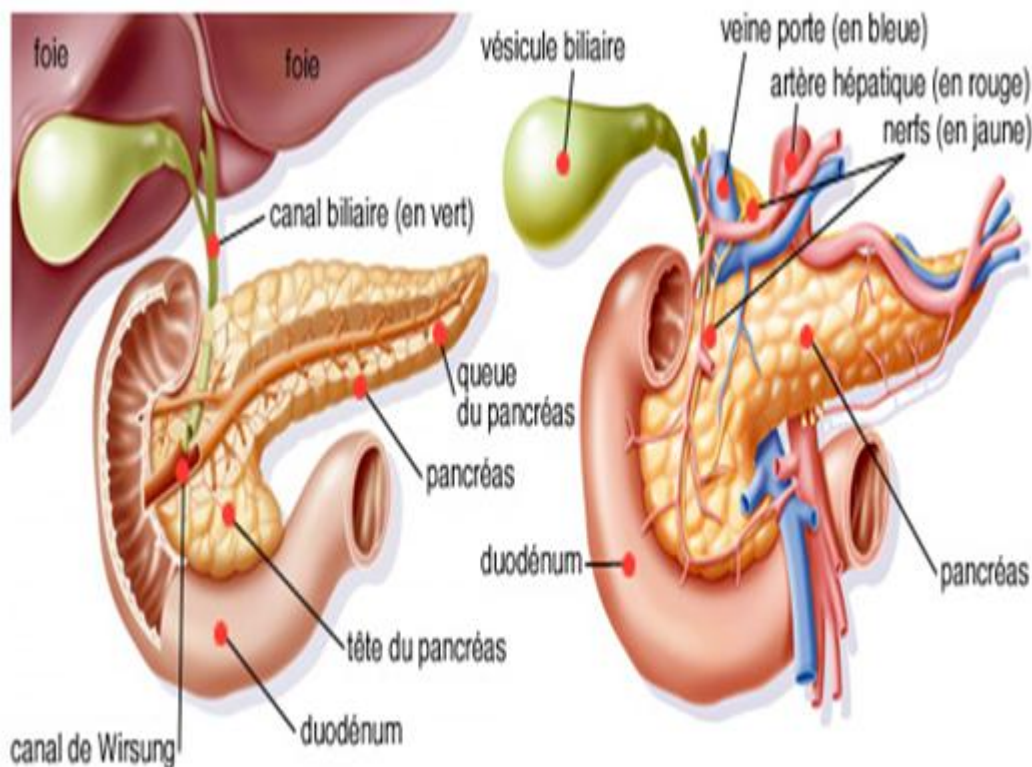


Figure 4: rapports anatomiques des voies biliaires avec le pancréas et leurs vascularisations

4 Etio-pathogenie

Plusieurs théories pathogéniques existent les plus connues sont:

4.1 La théorie mécanique

Cette théorie montrait que la dilatation kystique de la voie biliaire principale est secondaire à une sténose du bas cholédoque. Les principaux arguments en faveur sont :

- La survenue d'une dilatation kystique au cours d'une grossesse.
- Un traumatisme abdominal est souvent responsable d'une dilatation kystique.
- une dilatation kystique est secondaire à une compression de la voie biliaire principale par des adénopathies du pédicule hépatique ou par un œdème pancréatique.
- d'une dilatation kystique à la suite d'une sténose inflammatoire de la portion intra-duodénale du cholédoque.

Mais toutes ces causes sont des facteurs déclenchant pour les défenseurs de la théorie congénitale et c'est l'hypothèse la plus fréquemment admise.[10]

4.2 La théorie congénitale

Elle a été établie en 1936 par YOTSUYANAGI et défendue par la majorité des auteurs ; ses principaux arguments sont :

- la malformation a été retrouvée chez le fœtus et le nouveau-né.

- la fréquence significative lève des malformations des voies biliaires associées telles que : cholédoque double, vésicule double, absence de vésicule, canal hépatique accessoire...
- le grand nombre de cas rencontrés en pédiatrie.

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer l'origine de ces malformations. La plus communément admise est celle qui a été avancée par Babbitt en 1969 et qui incriminait une anomalie de la jonction biliopancréatique. [11]

Cette malformation de fusion entre les canaux biliaire et pancréatique est caractérisée par trois critères : [12,13]

- un canal commun long de plus de 15 mm de longueur ; [14]
- une jonction extraduodénale des deux canaux à distance des sphincters;
- et un angle de raccordement supérieur à 30°.

L'absence de sphincter propre du bas cholédoque provoque un reflux pancréatobiliaire chronique ce qui a incité certains auteurs à prendre en considération le dosage de l'amylase dans la bile.

Cette anomalie de la jonction biliopancréatique est incriminée dans la formation des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires et dans la dégénérescence des segments biliaires dilatés et de la vésicule biliaire.



Matériels et méthodes



5 Matériels d'études

Notre étude est basée sur 11 cas du service A1 de novembre 2002 jusqu'à février 2008.

5.1 Observation n°1

Il s'agit de K.S. nourrisson de 5mois, admise le 24/10/2002 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat pour un ictère cholestatique avec le n° d'entrée 3955/02.

Il a comme ATCD : 6ème d'une fratrie de 6, accouchement par voie basse sans notion de souffrance néonatale, allaitement maternel exclusif jusqu'à l'âge de 3 mois puis mixte.

Son histoire de maladie remontait à la naissance par l'installation d'un ictère cutanéomuqueux, des urines foncées, des selles décolorées et une augmentation progressive de la taille d'abdomen.

L'examen à l'admission a trouvé un nourrisson bien portant, un ictère cutanéomuqueux généralisé, une splénomégalie à 5,5cm du rebord costal gauche ; une hépatomégalie 6cm du rebord costal droit avec une consistance ferme à dure à bord tranchant et une hernie ombilicale. On note aussi une érythrose palmaire.

L'échographie abdominale a montré une hypertension portale sur anastomose du foie, ainsi qu'une dilatation kystique du cholédoque.

La TDM abdominale est en faveur d'une dilatation kystique du cholédoque où on note une hypertension portale par obstruction portale probable.

A l'examen biologique, on a trouvé un TP diminué à 44%, une TCA iso, une bilirubine direct augmentée plus de 10 fois la normale et indirecte plus de 2

fois. La protidémie et l'électrophorèse des protides sont sans anomalie (albumine, α_1 , α_2 , β , γ). ASAT sont augmentés plus de 20 fois la normale, les ALAT plus de 16 fois. On mentionne aussi une légère anémie normochrome normocytaire. Le reste d'examen est sans particularités (phA, TG, ionogramme).

Une fibroscopie est faite et a montré des varices œsophagiennes stade 1.

Le traitement a consisté en la mise en place de la vitamine K.

L'intervention chirurgicale faite le 23-10-2002 a montré une grande dilatation du cholédoque et un foie d'allure cirrhotique. Après résection de la portion distale du kyste et de la vésicule biliaire une anastomose bilio-digestive (jéjunale) termino-latérale est réalisée.

Les suites opératoires cliniques immédiates ont été favorables appart d'une gêne respiratoire le matin qui suit l'intervention.

Au bilan biologique post opératoire, on a constaté une aggravation de TP qui a chuté à 22% ce qui a motivé la perfusion de 20 cc/kg/12h de PFC avec une amélioration des chiffres de TP après. En revanche, on a eu une correction de l'anémie, une réduction de la cytolyse, et des taux de bilirubine.

5.2 Observation n°2

I.Y âgée de 7 mois, admise le 19/01/2003 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, n°de dossier 568/03, pour un ictère cholestatique.

Il s'agissait d'un nourrisson sans ATCD particuliers, qui présentait depuis 2 mois un ictère cutanéomuqueux, des urines fonces, des selles décolorées avec augmentation du volume abdominale et une notion d'amaigrissement non chiffre.

L'examen à l'admission a trouvé un enfant en assez bon état général, un ic-tère cutanéomuqueux franc, circulation veineuse collatérale basi-thoracique et au niveau des flancs.

L'examen abdominal a montré une matité au niveau de l'hypochondre droit à la percussion.

Le reste a été sans particularité.

L'échographie abdominale a montré un volumineux kyste du cholédoque mesurant 7cm de diamètre, responsable d'une dilatation de la voie biliaire principale mesurant 18mm de diamètre.

Le bilan biologique a montré une anémie normochrome normocytaire, des ASAT augmentés plus de 7 fois la norme, des ALAT qui sont plus que 5 fois la norme, la BD est de 28 fois la norme, la BI est de 20 fois la norme, phA a 1863UI/l, TP et TCA sont normaux. Le reste a été sans particularité.

L'intervention chirurgicale faite le 27/02/2003. Elle s'est déroulée comme suit : Après ouverture le long du pourtour du kyste, ce dernier est disséqué avec mise en place d'un lac. Résection du kyste et de la vésicule biliaire est faite en laissant un moignon cystique de 3 cm. La continuité est faite par anastomose bilio-jéjunale termino-latérale. Une biopsie hépatique est réalisée.

L'étude histologique de la biopsie hépatique a montré une cirrhose hépatique et une cholestase extra-hépatique avec absence de signes de malignité. Pour l'étude histologique de la formation kystique a montré une inflammation chronique non spécifique avec une paroi siège de remaniements essentiellement fibro-kystiques.

Les suites opératoires ont été marquées par une régression de la symptomatologie et une normalisation du bilan biologique.

5.3 Observation n°3

H.H, âgée de 8 ans, sans ATCD particuliers admise le 02/05/2004 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat pour une douleur abdominale intense.

L'enfant a présenté 2 mois avant son hospitalisation une douleur au niveau de l'hypochondre droit, des vomissements alimentaires puis bilieux post prandiaux (surtout si aliments gras).

L'examen a trouvé un enfant en bon état général sans de signes d'ictère, pas de masse abdominale, et absence d'HSMG.

Une échographie abdominale a montré une DKC de 6cm de diamètre, la vésicule biliaire à paroi épaissie, la voie biliaire principale discrètement dilatée sans dilatation des voies biliaires intra hépatiques.

Le bilan biologique fait de TP, TCA, PT, NFS, urée, créatinine, glycémie a été normal.

L'intervention chirurgicale s'est déroulée comme suit :

- une cholécystectomie par voie antérograde
- ligature section de l'artère cystique
- cholangiographie per opératoire
- résection en bloc

- Montée de l'anse en trans-mésocolique et son abouchement au niveau du hile hépatique.
- Réalisation d'une anastomose termino-latérale au pied de l'anse montée au foie.
- FPPP sur drain de Redon.

Les suites opératoires étaient simples avec régression de la symptomatologie.

5.4 Observation n°4

S.A. âgé de 12 mois, admis le 26/04/2006 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, n°1646/06, pour un prurit.

Il a comme ATCD une consanguinité de 1^{er} degré.

Son histoire remonte à la vie intra-utérine par la découverte grâce à une échographie anténatale du 3ème trimestre d'un kyste hépatique, confirmé par une échographie abdominale à la naissance, qui a montré une image kystique polylobée intéressant le foie avec un diamètre de 7cm. Une nouvelle échographie est refaite à 6 mois a montré une diminution du volume de cette image à savoir un nouveau diamètre de 3cm. Le nourrisson était asymptomatique jusqu'à l'âge de 11 mois où il a présenté un prurit intense sans signes associés.

L'examen clinique a trouvé un nourrisson en bon état général avec un faciès particulier de front bonté et des yeux enfoncés : syndrome d'ALAGILLE.

L'échographie abdominale a montré une DKC avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatique.

La TDM a montré une image kystique d'environ 3 cm intéressant les segments 8 et 5 du foie venant au contact de la bifurcation avec légère dilatation des voies biliaires gauches.

La Bili IRM a montré un aspect en faveur d'une DKC et une dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques en rapport avec une maladie de Carolie.

Le bilan biologique a montré une légère augmentation du taux de cholestérol total, des acides biliaires augmentés à plus de 22 fois la norme, une BD à plus de 2 fois la norme, la BI est augmenté à 3 fois la norme, GOT plus de 4 fois la norme, GPT plus de 5 fois la norme, pH_A est supérieure à 3 fois la norme.

Une électrophorèse des protides a été faite et a montré une légère augmentation de α_1 , α_2 et β alors que le taux de γ est normal.

L'intervention chirurgicale a été faite le 15/05/2006. Résection de la dilatation au fond de laquelle on a visualisé l'abouchement de plusieurs canaux hépatiques laissant couler un liquide biliaire transparent, claire puis on a fermé le bout distal de la dilatation. Dans un 2^{ème} temps : la confection d'une anastomose bilio-digestive par montée d'une anse Y.

Le rétablissement du circuit est fait par une anastomose termino-latérale sur l'anse.

Une biopsie hépatique est faite avec résection de 4 ADP : 2 hilaires et 2 mésentériques.

Les résultats anapathologiques ont montré :

- une portite avec fibrose extensive sans lésion spécifique dans la biopsie hépatique.

- une adénite réactionnelle.
- dilatation kystique du cholédoque avec un retentissement fibreux sur parenchyme hépatique.

Les suites opératoires ont été marquées par une amélioration clinique avec une régression de la symptomatologie. Sur le plan biologique on note une régression progressive des ASAT, ALAT, BD, BI, et de chT.



Figure 5: Echographie abdominale montrant une DKC.

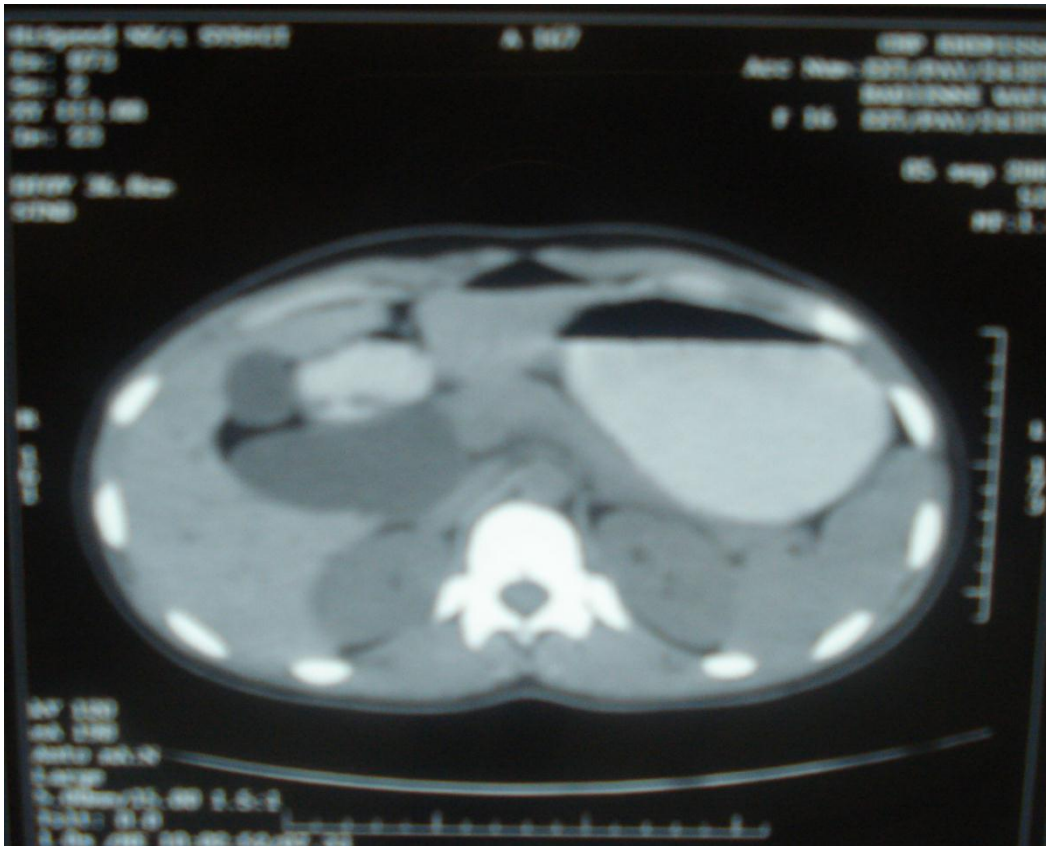


Figure 6: coupe axiale bili IRM montrant une DKC en rapport avec maladie de Carolie.

5.5 Observation n°5

Il s'agit de Z.S. âgé de 30 jours admis le 13/01/2006 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, n° d'entrée 159/A6, pour un ictère prolongé.

Il a comme ATCD familiaux mère qui a 3MFIU de sexe masculin et un frère décédé à 3h de vie sans notion de consanguinité ; comme ATCD personnels une grossesse bien suivie menée à terme. Absence de SNN.

Son histoire remontait à l'âge de 10 jours par l'installation d'un ictère cutanéomuqueux augmentant progressivement d'intensité, des urines foncées, des

selles décolorées et des vomissements alimentaires post prandiaux tardifs. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique a trouvé un nourrisson en BEG ictérique apyrétique, tonique, réactif, FA normo-tendue. Le reste a été sans particularité.

L'échographie abdominale a montré une image en faveur d'une DKC à confronter avec les données de TDM.

Le bilan biologique a montré un taux de BD à plus de 35 fois la norme, BI à 9 fois la normale, pH_A à 2 fois la normale, ALAT est plus de 4 fois la normale, ASAT est plus de 8 fois la normale, γ GT est à 2 fois la norme, le CRP à 24mg/l. Le reste a été normal.

L'intervention chirurgicale faite le 22/01/2006 avec le compte rendu opératoire suivant :

- Ouverture du petit épiploon puis libération du kyste de D1 et D2.
- Ponction puis évacuation du kyste.
- Résection du cholédoque en laissant une collerette au niveau de l'abouchement du cholédoque dans D1.
- Montée d'une anse intestinale en Y.
- Anastomose bilio-intestinale.
- FPPP sur drain de Redon.

Le bilan anapathologique a montré :

- un remanent fibreux chronique de la paroi du cholédoque.
- VB à la limite de la normale.

Les suites opératoires étaient simples.

Régression progressive d'ictère avec selles et urines normocolorés.

Une échographie abdominale de control est faite et revenue normale.

On a noté aussi une normalisation progressive du bilan biologique.

5.6 Observation n°6

Il s'agit de R N âgée de 2 ans et demi, admise le 26/10/2006 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, n° de dossier 6487/A6 pour vomissements alimentaires chroniques.

Il s'agit d'un enfant sans ATCD particuliers, qui depuis un an présente des vomissements alimentaires non rythmés par les repas et une douleur abdominale épigastrique.

L'examen a trouvé un enfant en bon état général, apyrétique. La palpation abdominale n'a pas trouvé de masses palpables et elle n'est pas sensible.

L'échographie abdominale a montré une DKC avec un diamètre de 21,5mm renfermant des formations échogènes punctiformes déclives sans cône d'ombre postérieur.

La TDM a montré un aspect en faveur d'une DKC avec une discrète dilatation des VBIH au niveau de la bifurcation.

Une fibroscopie a été faite et a montré un aspect de bulbo-duodénite assez sévère, une gastrite érythémateuse antrale et fundique, œsophagite au niveau du bas œsophage stade 1 et avec cardia continent.

Un TP est fait et a 100% et TCA iso un bilan hépatique normal.

L'intervention chirurgicale est faite le 14/11/2006 avec le bilan opératoire suivant :

- Laparotomie transversale sus ombilicale.
- Exposition de la face inférieure du foie, mise en évidence de l'arbre biliaire.
- La DKC est évidente de type fusiforme.
- Dans un premier temps libération de la vésicule biliaire sans difficulté particulière, on s'aperçoit que le canal cystique se jette directement dans la malformation.
- Dissection de la DKC proprement dite.
- Surjet aveugle du fond du coquetier.
- Dans un deuxième temps, on confectionne l'anastomose bilio-digestive.
- Prélèvement de 30cm du grêle mise en place des ligatures.
- Anastomose bilio-digestive termino-latérale.
- Rétablissement de la continuité digestive.
- FPPP.

Une échographie abdominale de control a été normale.

Une fibroscopie faite le 25/04/2007 a été normale avec absence de lésions de saignements.



Figure 7: Image échographique montrant une DKC faisant 21mm de diamètre.

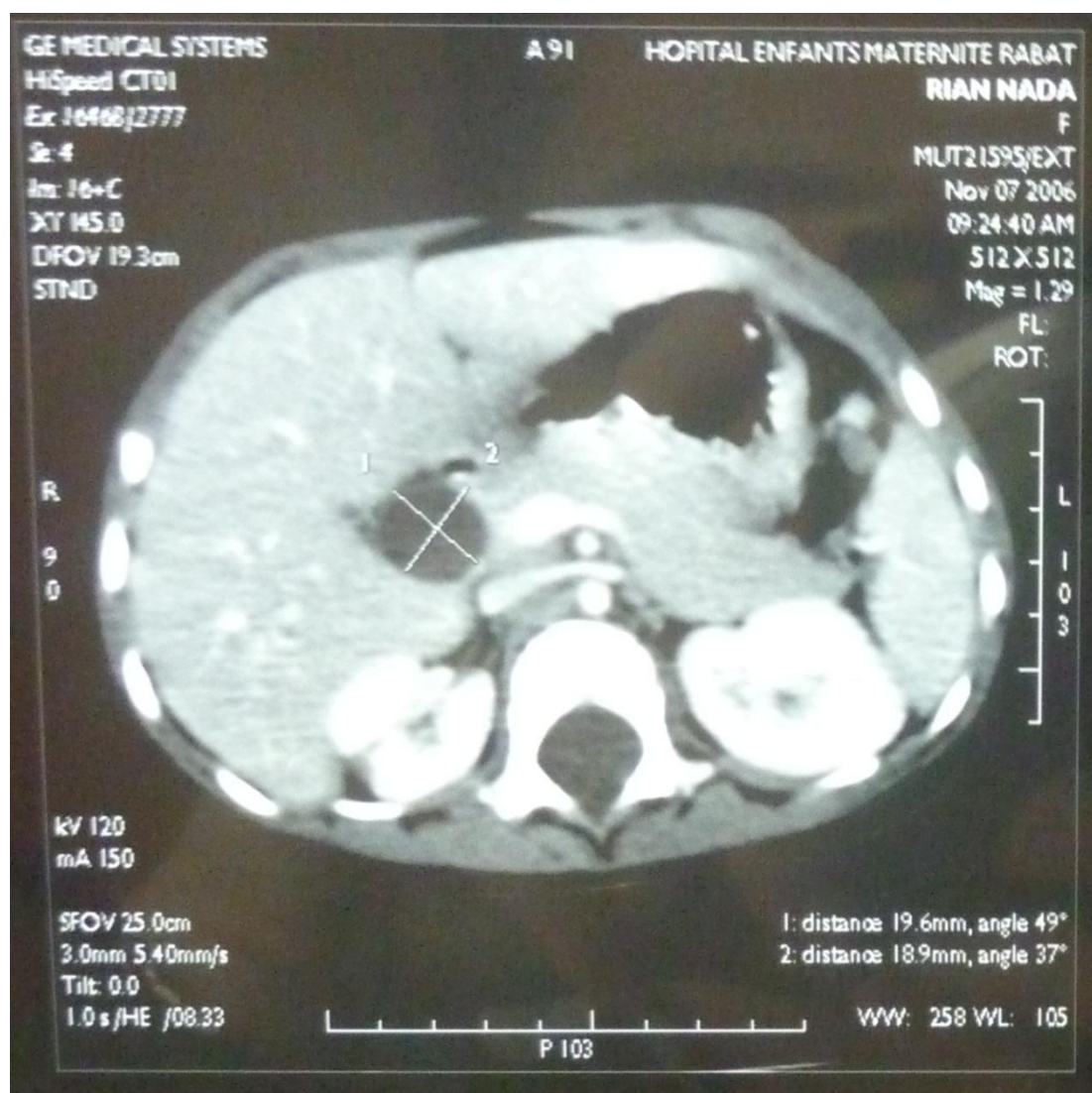


Figure 8: Coupe axiale TDM montrant une DKC.

5.7 Observation n°7

Il s'agit de M.H. âgée de 2 mois, admise le 17/03/2007 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, avec un n° d'entrée 2319 pour un ictère prolongé.

Son histoire remontait à la vie anténatale par la découverte d'une image suspecte évoquant un kyste grâce à l'échographie morphologique anténatale. Le nouveau-né a été asymptomatique à la naissance, avec installation d'un ictère progressif cutanéomuqueux progressif, des urines foncées, sans modification des selles et une augmentation progressive du volume abdominal.

A l'examen, le nourrisson a été tonique, réactif, apyrétique avec un ictère cutanéomuqueux franc généralisé, l'abdomen a été souple, sans masses palpables et sans HSMG. Les aires ganglionnaires ont été libres.

L'échographie abdominale a montré une hépatomégalie homogène échogène avec une dilatation des VBIH ; une DKC mesurant 38,2-22,6-23mm de diamètre ; VB non vue ; TP perméable, sans autre anomalie.

Le bilan biologique a montré une augmentation légère de BC avec BNC normale ; une γ GT à 28 fois la normale, une cytolyse hépatique avec ASAT à 8 fois la norme et ALAT est supérieure à 3 fois la normale ; le reste est sans particularité.

L'intervention chirurgicale faite le 28/03/2007 s'est déroulée comme suit :

Dissection de la dilatation kystique par rapport aux autres éléments du pédicule hépatique, en haut jusqu'au canal hépatique commun et en bas résection de la malformation avec persistance d'un fond de coquetier qu'on ferme par un surjet, monté d'une anse en Y et anastomose bilio-digestive.

Une biopsie hépatique a été faite.

L'étude anapathologique est faite et a montré :

- Voie biliaire : paroi fibreuse et amincie avec exulcération du revêtement de surface.
- Biopsie hépatique : cholestase hépatique d'origine extra-hépatique.

Les suites opératoires ont été marquées par une distension abdominale avec un pic fébrile au 7^{ème} jour en post-opératoire. Pour cela une échographie a été faite et a montré une légère dilatation des VBIH et une hydronéphrose bilatérale. Le nourrisson a été mis sous antibiothérapie sans amélioration ce qui a motivé une 2^{ème} échographie abdominale après 10 jours et qui a montré une importante distension des anses digestives et du colon avec une conservation du péristaltisme normal et sans épaissement pariétal.

ASP a montré des images hydro-aériques.

Le nourrisson s'est opéré le lendemain (le 13/04/2007) pour son occlusion.

Avec une bonne évolution post-opératoire et une échographie de control faite le 20/04/2007 qui est revenue normale.

5.8 Observation n°8

Il s'agit de H. N. âgé de 15 ans admis le 01/07/2007 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat pour hépatalgies chroniques et ic-tère, le n° du dossier est 3439/07.

Son histoire de maladie remontait à 1 an par l'installation d'une douleur de l'hypochondre droit, intermittente avec irradiation vers la base du thorax, un ic-tère cutanéomuqueux et des vomissements alimentaires, sans signes de cholestase.

tase. Le tout évoluant dans un contexte d'asthénie, d'amaigrissement, de fièvre non chiffrée et de sueurs nocturnes.

L'examen clinique a trouvé un enfant en ABEG, apyrétique, avec un ictère conjonctival.

L'abdomen a été souple avec une HMG avec FH=14cm, sensible, bord inférieur dur, sans SMG.

L'examen n'a pas trouvé d'ADP.

L'échographie abdominale a montré un foie modérément augmenté de taille siège de dilatation des VBIH, VB distendue, paroi épaissie, discrète SMG homogène.

La TDM a montré une dilatation kystique du cholédoque associée à une dilatation du canal cystique : type IV, avec un discret épanchement de Morisson. VB à paroi épaissie et irrégulière.

Une bili IRM est faite et a montré une dilatation kystique du cholédoque et dilatation du canal cystique : type IV ; un discret épanchement du Morrison et une vésicule biliaire à paroi épaissi et irrégulière.

Les examens biologiques ont trouvés une cytolyse hépatique avec des ASAT et ALAT à 2 fois la normale, une légère cholestase hépatique, une γ GT à plus de 8 fois la normale, une phA à plus de 3 fois la normale, le reste est sans particularité.

L'intervention chirurgicale a été faite le 12/07/07. A l'ouverture : une énorme dilatation de la voie biliaire principale et de la vésicule biliaire.

Elle s'est déroulée comme suit :

- Dissection puis libération de l'angle colique gauche.
- Ouverture du petit épiploon puis libération du kyste de D1 et D2.
- Ponction puis évacuation du kyste.
- Dissection de la VBP et de la vésicule biliaire jusqu'au niveau du hile hépatique.
- Résection du cholédoque en laissant une collerette au niveau de l'abouchement du cholédoque dans D1.
- Capitonage de la collerette.
- Montée d'une anse intestinale en Y.
- Anastomose bilio-intestinale.
- FPPP sur drain de Redon.

L'examen histopathologique est fait avec le compte rendu suivant :

- Kyste du cholédoque et la vésicule biliaire : kyste simple du cholédoque, présence du parenchyme pancréatique siège de suffusions hématiques, discrète cholécystite chronique.
- Biopsie hépatique : fibrose hépatique extensive réalisant parfois des nodules avec prolifération ductulaire importante.
- Liquide biliaire acellulaire.

Les suites opératoires immédiates ont été marquées par une instabilité hémodynamiques, avec trouble de conscience ayant nécessité un séjour en réani-

mation A pendant 2 jours où le malade est mis en condition transfusé puis transféré en chirurgie A.

Le bilan hépatique a objectivé une régression de la cholestase, absence de cytolysé hépatique et une légère insuffisance hépatocellulaire avec un TP à 67,8% et une TCA à 39 par rapport à 31 du témoin et un taux de protide à 58g/dl.

12 jours après l'intervention, le patient a fait un sepsis probablement secondaire à une angiocholite, avec une tachycardie à 110 BPM, une sensation de soif, une TA à 10/7 une température à 36°, une hyperleucocytose à 36000 et à l'échographie abdominale : présence d'épanchement intrapéritonéale et absence de collection nettement visible. Le malade est mis sous antibiothérapie.

2 jours après le malade a présenté un ballonnement abdominal à J2 d'antibiothérapie, qui a augmenté de volume avec l'évolution. Le malade est resté conscient apyrétique, un pouls à 100BPM. A l'examen abdominal, on a trouvé un abdomen distendu, une matité à la percussion et un transit effectif. L'échographie abdominale a montré un épanchement intrapéritonéale de grande abondance pur ; ce qui a motivé la ponction d'ascite qui a ramené 2 litre de liquide jaune clair exsudatif.

Le patient est transféré ensuite en PIV pour une éventuelle prise en charge.



Figure 9: Image d'échographie abdominale montrant une DKC.

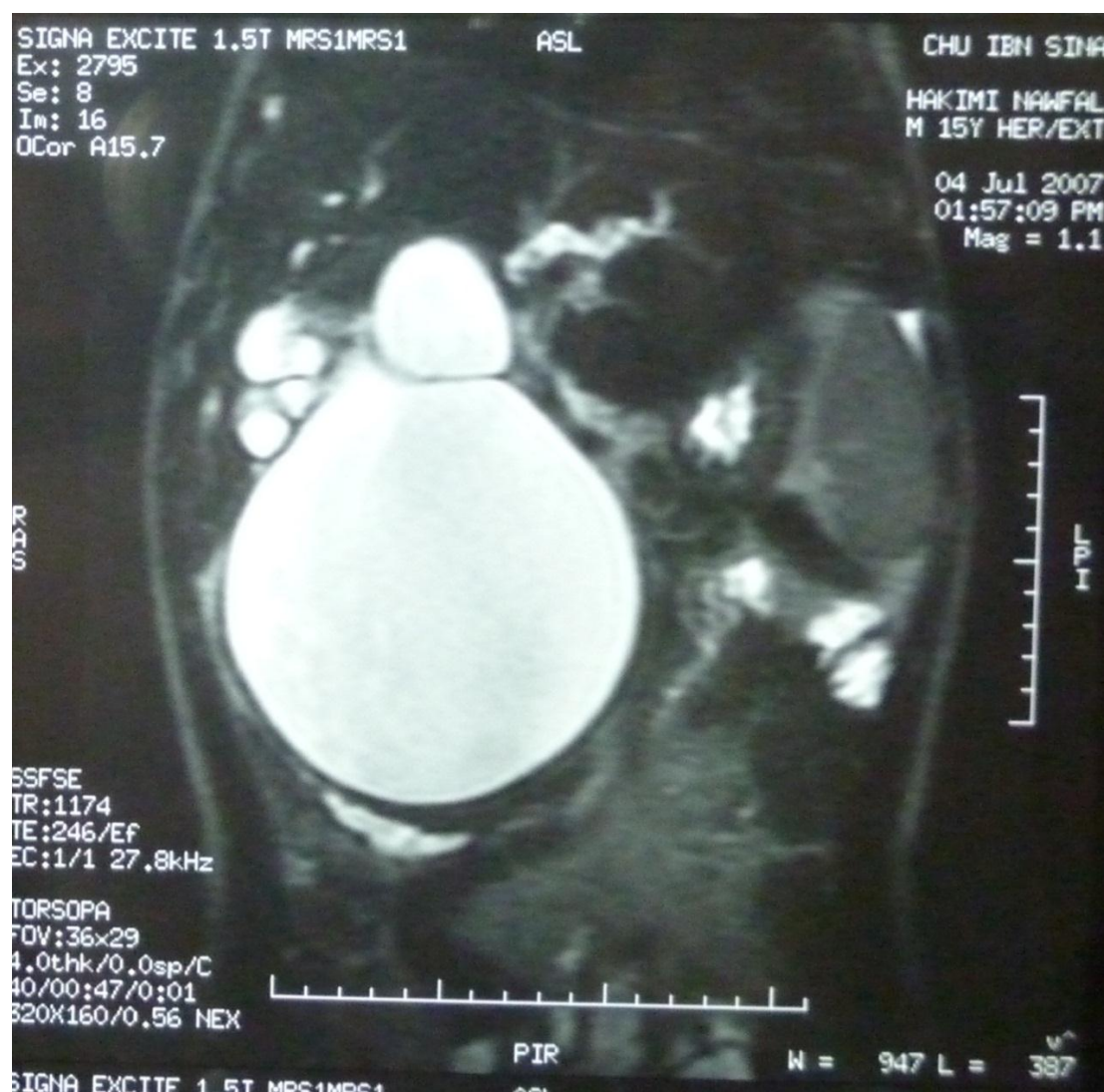


Figure 10: coupe frontale de TDM montrant une importante DKC avec une dilatation du canal cystique associée.

5.9 Observation n°9

Il s'agit de B. W âgée de 14 ans, admise le 10/10/2007, au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, avec un n° d'entrée : 9520/07 pour douleur abdominale.

Son histoire de maladie remontait à 9 mois de son admission par l'installation brutale d'une douleur abdominale localisée au niveau de l'hypochondre droit, sans irradiation, accentuée en post prandial, soulagé par les repas sans vomissements, sans troubles de transit, sans notion d'ictère ni de cholestase clinique. Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et d'apyrexie.

L'examen à l'admission a trouvé un enfant en BEG, CNC, abdomen souple sans HSMG ni masse palpable.

L'échographie abdominale a montré une masse kystique sous vésiculaire le long du trajet du cholédoque de 6,8cm et 3cm d'aspect fusiforme anéchogène en rapport avec DKC.

La TDM a évoqué une DKC.

Le bilan biologique était sans particularité.

L'enfant est opéré le 29/10/2007. Le bilan opératoire était comme suit :

- ❖ L'exploration trouve une grande dilatation de la voie biliaire principale.
- ❖ Libération du kyste par rapport au D1.
- ❖ Libération progressive de la vésicule biliaire rétrograde jusqu'au pédicule.

- ❖ Mise sous lac de la masse kystique.
- ❖ Résection de la portion distale de la dilatation tout en concernant la portion rétro-pancréatique qui était effilée.
- ❖ Libération de la proximale de la dilatation jusqu'au canal hépatique.
- ❖ Résection en bloc de la dilatation emportant la vésicule biliaire.
- ❖ Préparation de l'anse grêlique à 40cm de l'angle duodéno-jéjunale.
- ❖ Montée de l'anse en trans-mésocolique et son abouchement au niveau du hile hépatique.
- ❖ Réalisation d'une anastomose termino-latérale au pied de l'anse montée au foie.
- ❖ FPPP sur drain de Redon.

Les suites opératoires étaient simples avec régression de la symptomatologie.



Figure 11: Masse kystique sous vésiculaire le long du trajet du cholédoque de 6,8 x 3cm.

5.10 Observation n°10

Il s'agit de H.L. âgée de 3 ans, admise le 17/12/2007, au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, pour une douleur abdominale avec un n° d'entrée de 12293/07.

Son histoire remontait à une semaine de son hospitalisation, par l'installation d'une douleur abdominale intense insomnante, au niveau de l'hypochondre droit ainsi que des vomissements alimentaires postprandiaux et

un ictère cutanéomuqueux avec des urines foncées et des selles normocolorées; le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et de fièvre non chiffrée.

L'examen à l'admission a trouvé un enfant en BEG avec une croissance normale : poids à 15kg et taille à 102cm, un ictère cutanéomuqueux. L'examen de l'abdomen a trouvé un abdomen souple, légèrement sensible au niveau de l'hypochondre droit, sans HSMG ni de masses palpables. Le reste de l'examen a été sans particularité.

L'échographie abdominale a montré une HMG homogène siège d'une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et une DKC faisant 6,5cm de diamètre.

La TDM abdominale a montré un kyste du cholédoque très probable à compléter par une IRM.

La bili-IRM a montré une DKC type 2 avec canal bilio-pancréatique commun.

Le bilan biologique a montré une cholestase modérée, une cytolyse importante avec des ALAT à 604UI/l et ASAT à 653UI/l et une γ GT à 862UI/l. le reste était sans particularité.

L'intervention est faite le 26/12/2007 et s'est déroulée comme suit :

- Incision à mi-chemin entre l'appendice xiphoïdien et l'ombilic latéralisée à droite.
- Section musculo-aponévrotique et ouverture du péritoine.
- Cholécystectomie rétrograde.

- Repérage de la dilatation du cholédoque.
- Dissection de la partie supérieure par rapport aux autres éléments du pédicule hépatique et sa mise sur lac.
- Section de la malformation au niveau de son extrémité inférieure laissant en place un fond de coquetier.
- Anastomose bilio-digestive par montée d'une anse en Y transmésocolique.
- Mise en place d'un drain de Redon sous-hépatique.

Les suites opératoires étaient simples avec disparition de la douleur, des vomissements et régression de l'ictère.

Une échographie de control est faite et revenue normale.



Figure 12: Une DKC faisant 6,55cm.

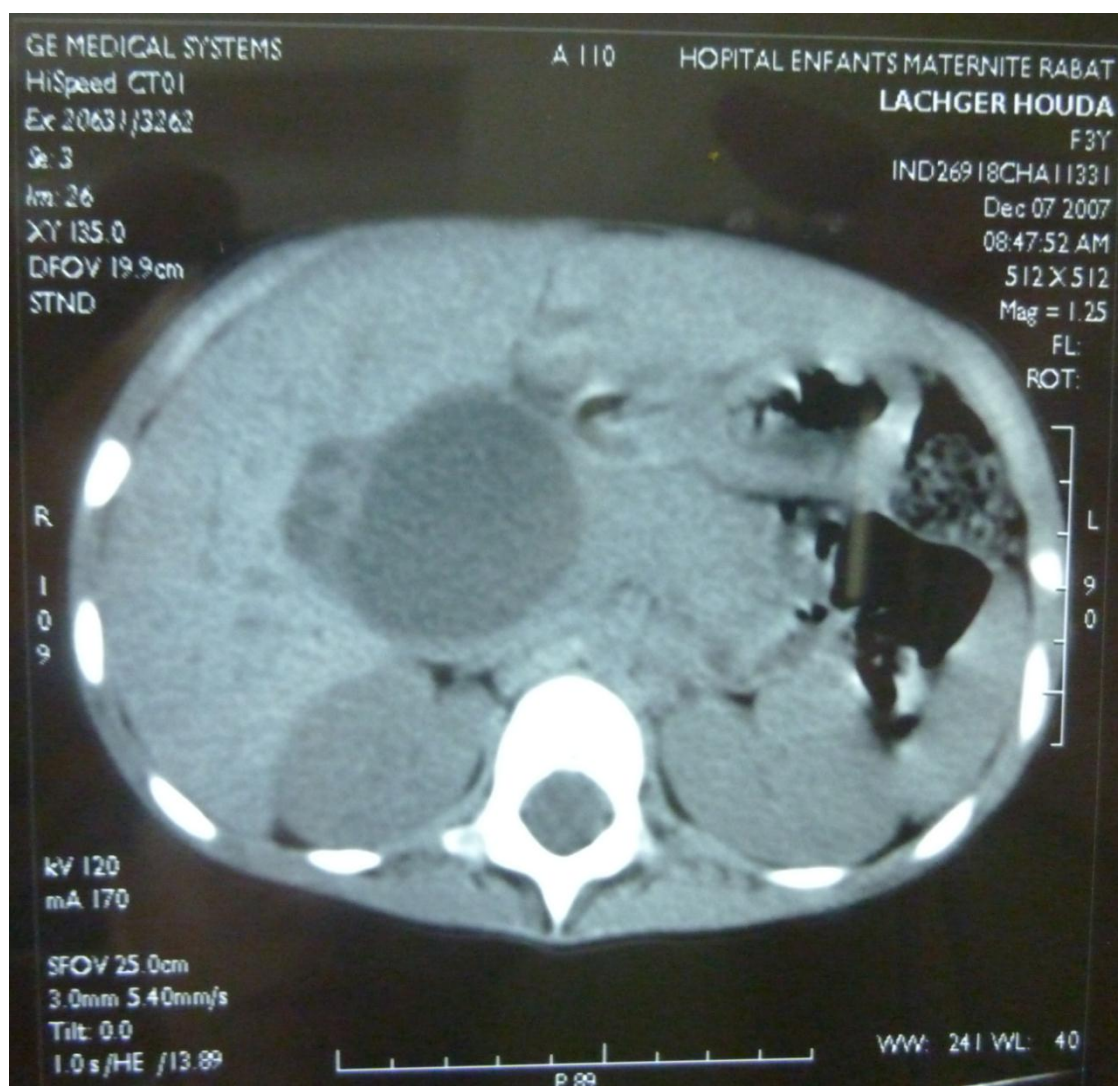


Figure 13: Coupe axiale TDM montrant une DKC.

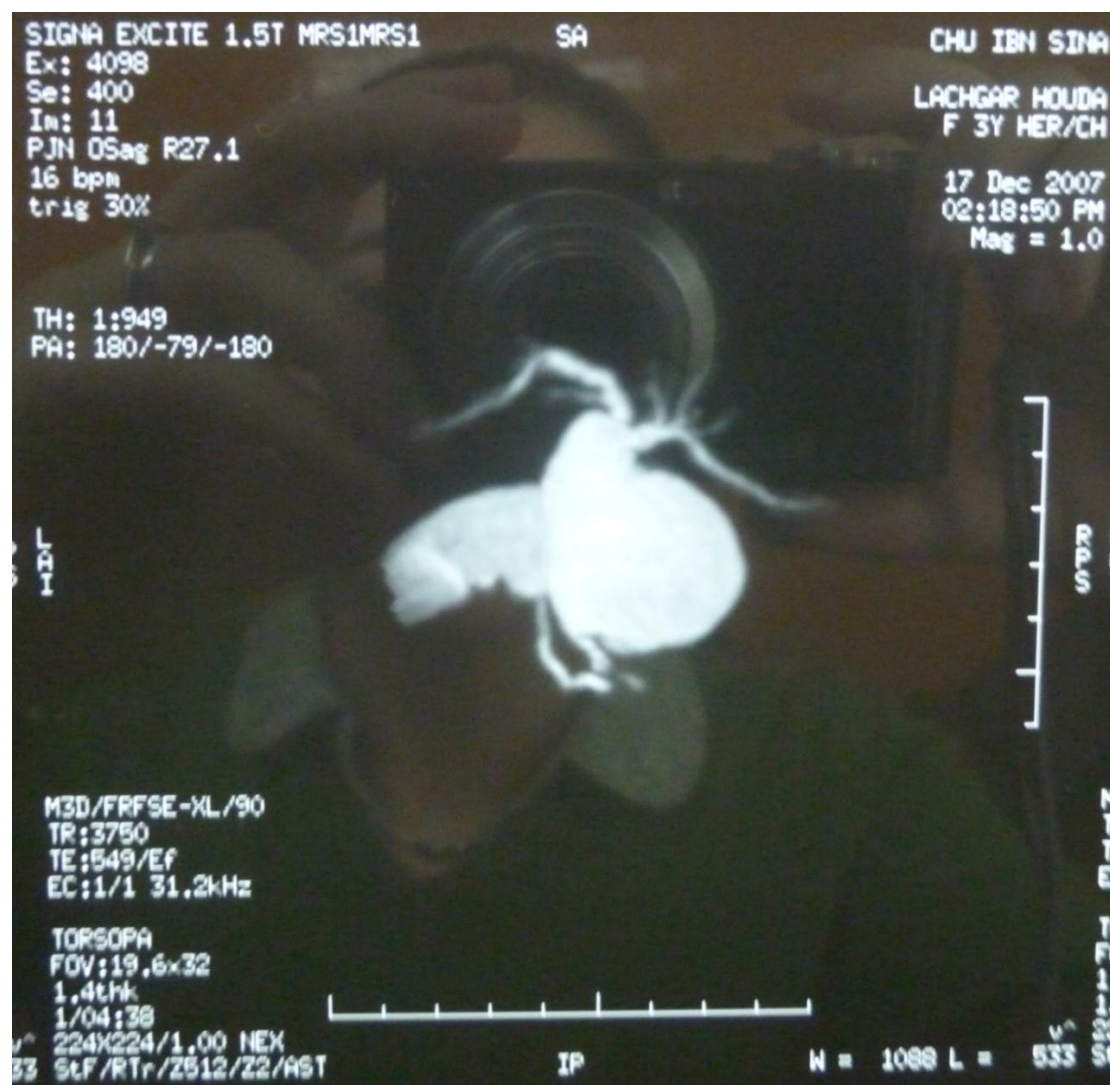


Figure 14: Image d'IRM montrant une DKC type 2.

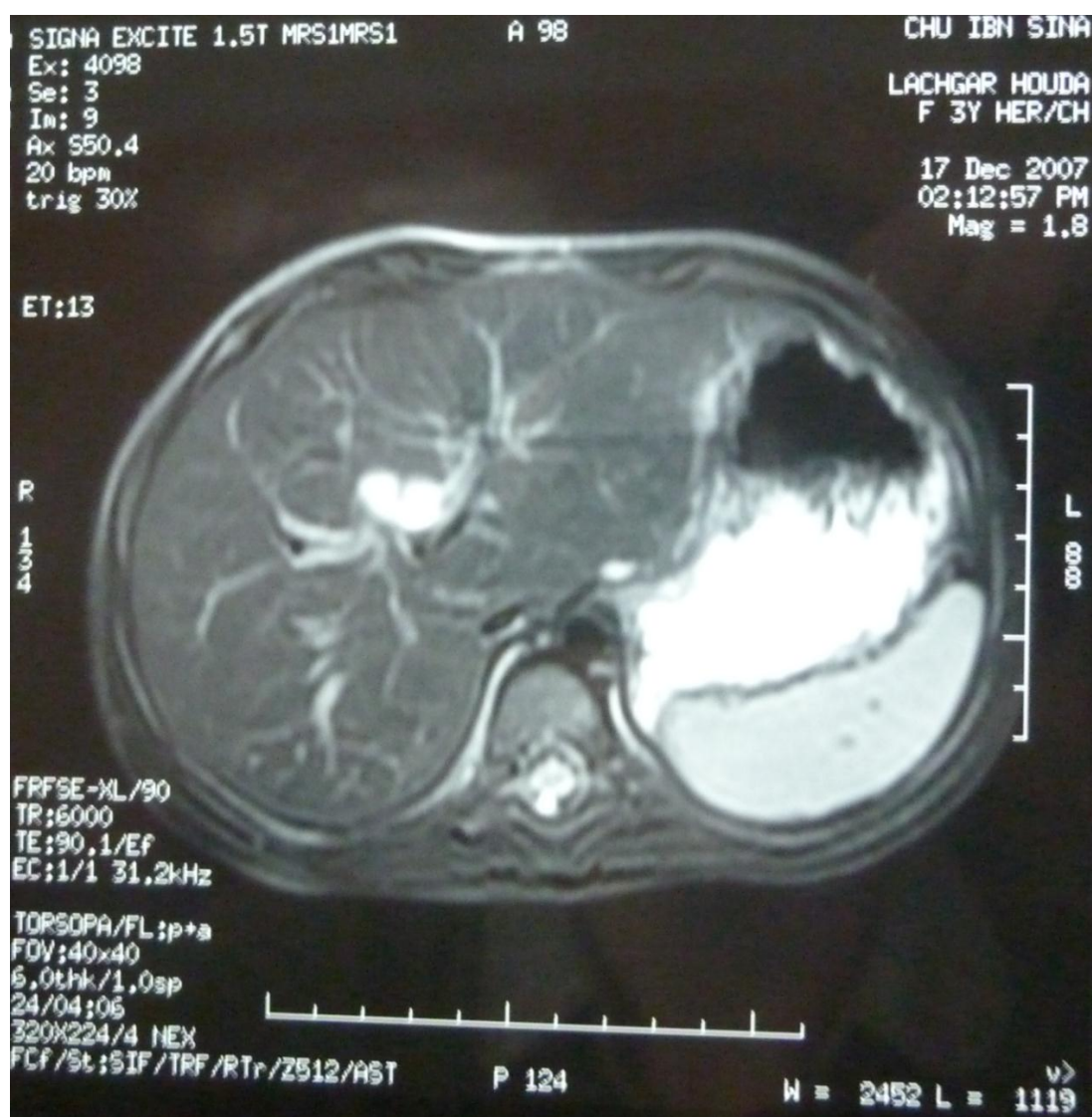


Figure 15: Une coupe axiale IRM montrant une DKC.

5.11 Observation n°11

Il s'agit de B.N. âgée de 2 ans, admise le 02/01/2008 au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat, avec un n° d'entrée : 67/08 pour un ictère cholestatique.

Son histoire de maladie remontait à 2 mois de son hospitalisation, par l'installation d'un ictère intermittent avec des urines foncées et des selles décolorées ; par l'apparition des vomissements postprandiaux ; des diarrhées et une douleur abdominale localisée au niveau de l'hypochondre droit. Le tout évoluant dans un contexte de conservation de l'état général et de fièvre non chiffrée.

L'examen à l'admission a trouvé un nourrisson en BEG et ictérique. L'examen de l'abdomen a trouvé un abdomen distendu et sensible à la palpation sans HSMG ni masse palpable. Le reste de l'examen est sans particularité.

L'échographie abdominale a montré une HPMG échogène siège d'une dilatation importante des voies biliaires intra-hépatiques et une DKC faisant 11,5cm.

La TDM abdominale a montré un aspect d'un énorme kyste du cholédoque avec dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

Le bilan biologique a été sans particularité.

L'intervention chirurgicale est faite le 15/01/2008 avec le compte rendu suivant :

- Laparotomie sus ombilicale plus étalée à droite.
- L'exploration trouve une énorme dilatation du cholédoque environ 10cm type III.
- Vésicule biliaire très dilatée avec une dilatation du canal cystique.

- Exérèse rétrograde de la vésicule biliaire jusqu'à la base d'implantation au niveau du cholédoque.
- Libération de la dilatation kystique par rapport au pancréas et le tronc porte.
- Section de la malformation juste au-dessous de la confluence des deux canaux hépatiques droit et gauche.
- Repérage de l'angle de treitz et aménagement d'une anse grêlique.
- Anastomose bilio-digestive par montée d'une anse en Y.
- FPPP.
- Des biopsies ont été faites avec les résultats suivants :

VB et kyste du cholédoque : remaniement inflammatoire chronique non spécifique avec hétéropie pancréatique. Absence de signe histologique de malignité.

Biopsie hépatique : souffrance hépatocytaire avec lésion d'hépatite cholestastique.

Les suites opératoires étaient simples sans complications. Régression progressive de la SymptomatoLOGIE.



Figure 16: Image échographique montrant une DKC faisant 11,5 x 9,5 cm de diamètre.

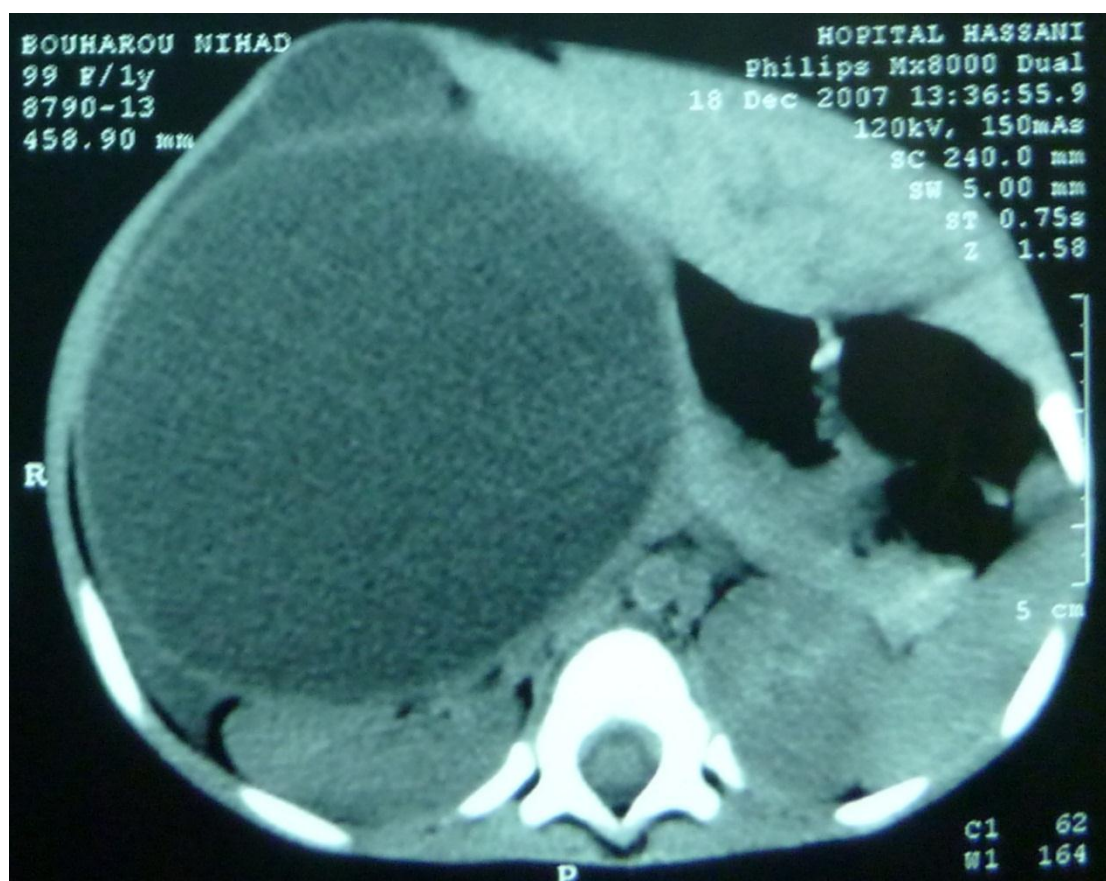


Figure 17: Coupe axiale de TDM montrant un énorme kyste du cholédoque.

6 Résultats

Ce travail rapporte 11 cas de DKC au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat. Il s'agissait de 8 filles et 4 garçons avec un âge compris entre 1 mois et 15 ans.

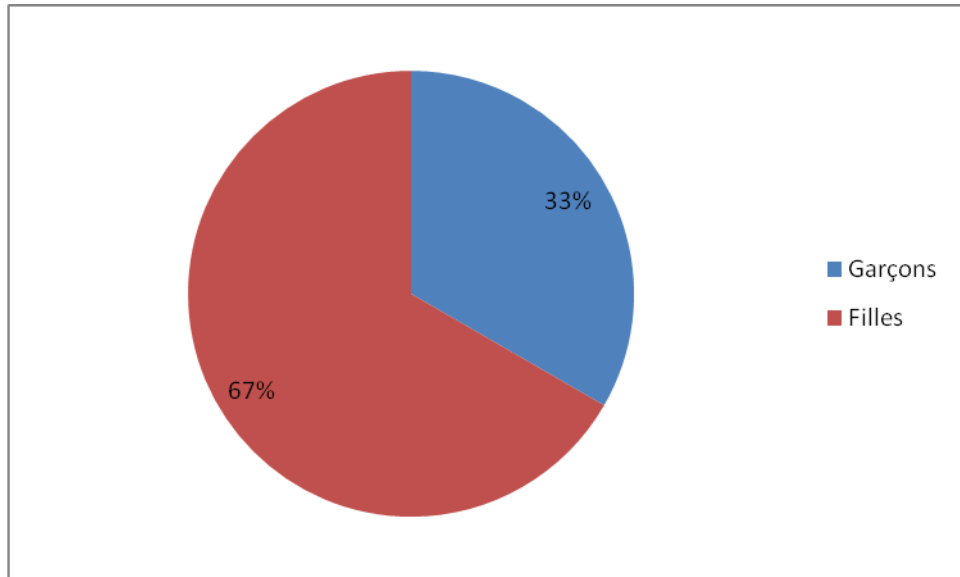


Figure 18: le sexe-ratio de la DKC à propos des 11 cas étudiés

Ils étaient tous symptomatiques mais sans aucun cas où la triade : (masse abdominale + douleur abdominale + ictère) était présente.

L'ictère était présent chez 7 enfants, la douleur chez 6, la masse abdominale chez 3 et 5 enfants rapportaient la notion de vomissements.

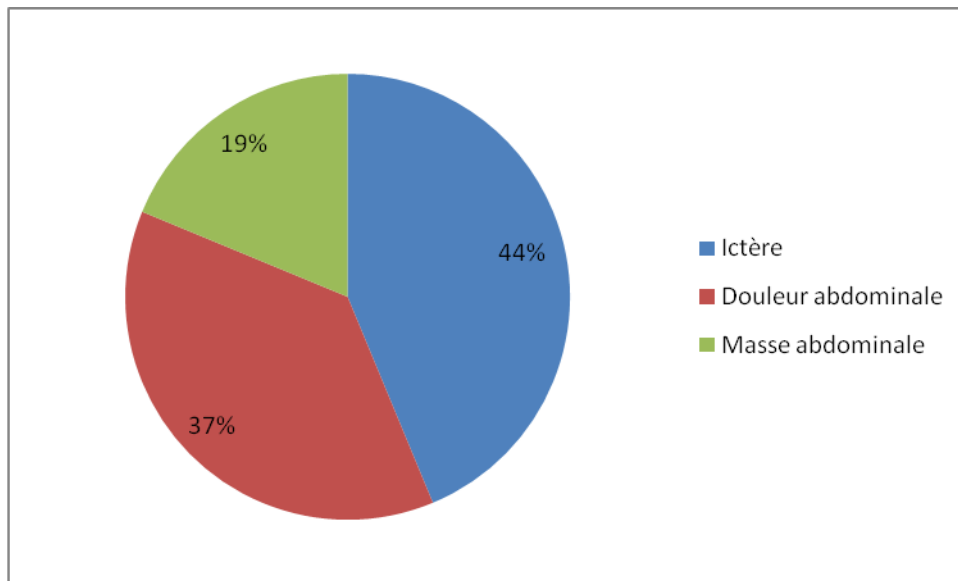


Figure 19: la prévalence de chaque symptôme de la triade au sein des 11 enfants de notre étude.

Le bilan biologique était normal chez 4 enfants et perturbé chez les autres avec une cytolysé hépatique chez 7, une cholestase chez 6, une insuffisance hépato-cellulaire chez une seul, une phA augmentée chez 2 enfants et une augmentation de γ GT chez 4.

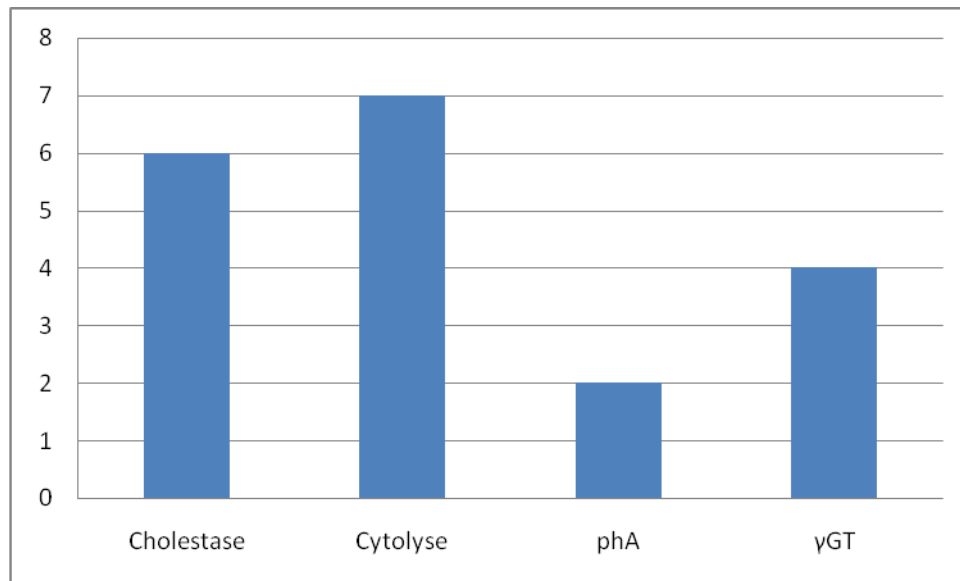


Figure 20: perturbations du bilan biologiques en fonction du nombre des cas des 11 enfants de notre étude.

Chez 2 enfants le diagnostic s'est fait en anténatal par échographie du 3ème trimestre. L'échographie abdominale a fait le diagnostic chez 8 enfants et un seul cas où le diagnostic est fait par TDM.

Tous les enfants ont bénéficiés d'échographie abdominale, 6 d'une TDM abdominale qui confirmait la présence de DKC et 3 d'une bili IRM qui montrait le type de DKC selon classification de Todani (type II, type IV et type V).

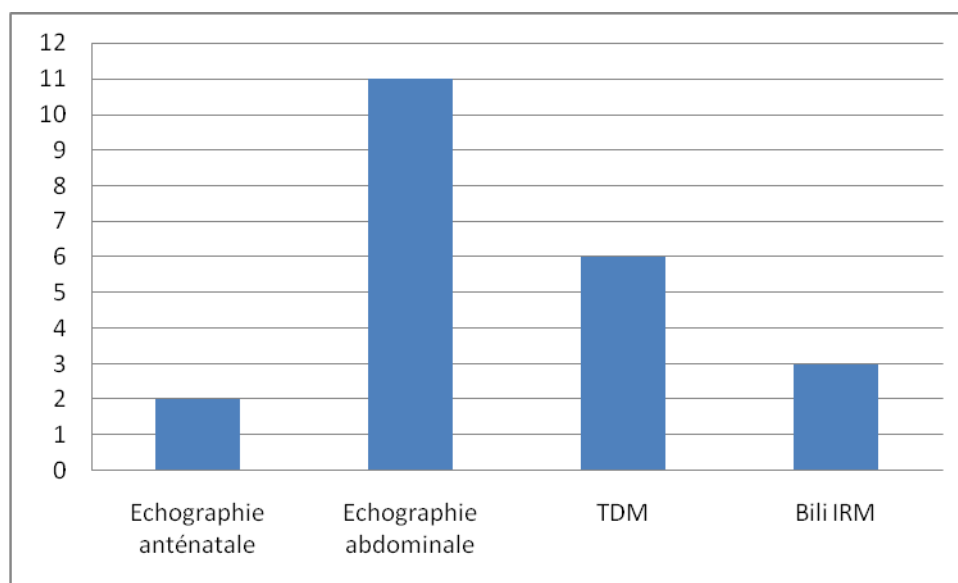


Figure 21: la prévalence des examens radiologiques en fonction du nombre des cas de notre étude.

La résection kystique suivit d'une anastomose bilio-digestive (jéjunale) a constitué le traitement pour tous nos patients.

Les suites opératoires étaient simples pour 9 enfants.

Un patient a présenté une occlusion intestinale post-opératoire pour laquelle il a été opéré avec une bonne évolution post-op.

Un autre enfant a présenté une instabilité hémodynamique avec un séjour de 2 jours en réanimation. Il a présenté aussi un sepsis et une ascite de grande abondance. Pour cela, il a été transféré en PIV pour une éventuelle prise en charge.

L'étude histologique est faite chez 6 enfants et a montré essentiellement un remaniement fibreux chronique au niveau de la dilatation kystique, des signes de cholestase et de fibrose au niveau de la biopsie hépatique, chez un cas une discrète cholécystite chronique et une adénite réactionnelle chez un autre.



Discussion



7 Epidémiologie

La dilatation kystique du cholédoque est une malformation congénitale rare.

Elle est particulièrement plus fréquente dans la race jaune et en Extrême-Orient puisque les 2/3 des cas mondiaux sont rapportés par des auteurs japonais. [15]

Une nette prédominance féminine est signalée par la plupart des auteurs de 70 à 80 %. Nous avons également noté cette prédominance avec un sex-ratio de 3 filles / 1 garçon.

Ce qui concorde avec nos résultats sur les 11 cas étudiés au paravent avec un pourcentage de 67% des filles et 33% des garçons.

La tendance actuelle serait même à la diminution du nombre de cas observés chez l'adulte, du fait du dépistage aisé par échographie, chez l'enfant et de plus en plus souvent aussi avant la naissance.

Le diagnostic est effectué le plus souvent dans l'enfance, deux tiers des cas étant découverts avant l'âge de 10 ans [16].

Il est probable que les rares formes qui seraient encore observées actuellement chez l'adulte correspondent à des cas dont la pathologie a été bien tolérée dans l'enfance.

8 Diagnostic anténatal

Par échographie anténatale chez le fœtus : [17, 18, 19]

La DKC peut être visible à partir de la 20^{ème} semaine ; (il peut se faire même avant s'il s'agit d'une main expérimentée vers 11-12^{ème} SA) il est important de noter si elle s'associe ou non à une dilatation des voies biliaires intra hépatiques. Dans le cadre d'une dilatation isolée kystique du cholédoque, le pronostic est bon après une intervention qui n'est pas urgente en période post-natale.

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

Dans notre étude, grâce à une échographie du 2^{ème} et de 3^{ème} trimestre, le diagnostic de la DKC a pu se faire en anténatal. Il s'agit de S.A. (observation n°4) et de M.H. (observation n°7)



Figure 22: échographie à 12 SA montrant un kyste du cholédoque.

Le diagnostic anténatal du kyste du cholédoque est basé sur l'observation d'une masse kystique arrondie, sous-diaphragmatique, localisée dans l'hypocondre droit, périhilaire et proche de la veine porte. Les voies biliaires peuvent parfois être dilatées. La lésion kystique est immobile, pouvant augmenter de volume avec l'évolution de la grossesse. L'anomalie doit être différenciée des formations kystiques d'autres organes comme les reins, les ovaires, le duodénum et l'estomac. L'utilisation du Doppler couleur peut être utile pour la démonstration du rapport intime du kyste avec la veine porte et l'artère hépatique. Le kyste du cholédoque se trouve fréquemment associé à une atrésie congénitale ou une occlusion d'une certaine portion de l'arbre biliaire. Dans ce cas-là, la conduite et le pronostic sont différents, ce qui rend leur identification importante, particulièrement par l'échographie. L'identification de l'atrésie des voies biliaires pendant la période anténatale est très difficile. Cependant, lors de la période néonatale, les kystes associés à l'atrésie des voies biliaires sont larges et fusiformes ; les conduits biliaires sont dilatés et la vésicule est visible.

L'échographie post-natale est la méthode la plus efficace pour confirmer le diagnostic en fournissant des informations sur la taille, la forme et la localisation du kyste. La cholangiographie est un bon complément à l'échographie qui permet d'identifier les anomalies anatomiques du système biliaire avant l'intervention chirurgicale. La cholangiographie associée à la résonance magnétique (cholangio-IRM) permet l'étude non-invasive des conduits biliaires, évaluant d'une manière détaillée l'extension du kyste et permettant une meilleure planification chirurgicale.

Après confirmation du diagnostic, la question principale est le moment de l'intervention. Il y a un certain consensus indiquant que le diagnostic durant la période anténatale doit mener à une conduite thérapeutique immédiate afin de réduire l'incidence de complications secondaires à l'obstruction biliaire.

9 Clinique

La classique triade, associant douleur-ictère-masse, est rare, trouvée dans environ 6% des cas, principalement chez l'enfant. Chez l'adulte, la symptomatologie douloureuse est au premier lieu. [20, 21, 22, 23, 24]

9.1 Masse abdominale

C'est le signe le plus constant chez l'enfant. Ce qui n'était pas le cas pour notre groupe d'étude : seulement 19%.

Située dans l'hypochondre droit, la masse est rénitente, fluctuante habituellement indolore mais surtout, elle peut présenter des variations dans son volume d'un examen à l'autre, traduisant le remplissage et la vidange occasionnel du kyste. [25]

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

La constatation de cette masse est d'autant plus significative qu'elle est associée à un ictère; cette association est plus évocatrice du diagnostic.

9.2 La douleur

Elle siège dans la région épigastrique ou l'hypochondre droit, plus rarement dans la région périombilicale, parfois elle est diffuse à tout l'abdomen.

Cependant, il n'y a aucune relation entre le volume du kyste et les douleurs, de même, ces crises n'ont aucune relation avec les repas.

Dans sa manifestation, la douleur peut prendre l'aspect d'une colique hépatique ou d'une crampe à évolution paroxystique.

L'irradiation se fait à la base du thorax et l'épaule droite, sans avoir cependant de caractère pathognomonique. Son évolution se fait par des crises intermittentes. [26, 27]

9.3 L'ictère

De fréquence et d'intensité variables et il a le mérite d'orienter d'emblée vers le foie et les voies biliaires. Pour notre étude, il était présent dans 44% des cas.

L'ictère peut parfois manquer contrairement à la tendance classique qui prétend que l'ictère est la forme du nouveau-né et du nourrisson. [28]

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

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

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

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

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

Auteurs	Ictère	Douleur	Masse
Shalow et Coll. 182 cas [43]	70%	59%	77%
Alonso Lej et Coll. [22]	73%	64%	59%
Meradji	50%	-	50%
Cornet - Subreville 1976 [30]	100%	80%	60%
Cornet - Mobiot (1986)	66%	66%	100%

9.4 Les autres manifestations cliniques

[24, 31]

- Fièvre : quand elle existe, elle traduit l'infection ou une déshydratation.
- Vomissements : parfois ils constituent le seul ou le premier symptôme. Ce sont des vomissements alimentaires parfois bilieux et très abondants.
- Troubles du transit : diarrhée, constipation.
- Des signes d'hypertension portale ne sont présents qu'en cas de fibrose hépatique congénitale associée.
- À l'examen clinique, le foie est habituellement augmenté de volume. Il n'y a pas de signe d'insuffisance hépatocellulaire, parfois une splénomégalie.

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

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

10 Les examens paracliniques :

10.1 Radiologie

10.1.1 Echographie

Le diagnostic initial de DKC repose essentiellement sur l'échographie.

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

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

Le kyste apparaît sous forme d'une masse ovalaire, anéchogène à renforcement postérieur et d'allure liquidienne pouvant contenir des calculs. La mise en évidence d'une communication entre la voie biliaire principale et ce kyste est indispensable pour affirmer le diagnostic. [32, 33, 34]

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

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

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

10.1.2 ASP

Le plus souvent normal, il peut noter la présence d'une opacité de l'hypochondre droit, élargissant l'opacité hépatique, le plus souvent abaissant et refoulant le colon transverse. [35]

L'ASP peut mettre en évidence des images de calculs ou des images d'aérobilie témoignant d'une fistule biliodigestive pathologique.

10.1.3 TDM

La TDM réalisée selon la technique standard est peu informatif pour l'exploration des voies biliaires et surtout pour la voie biliaire principale. Dans le cas de DKC, elle met en évidence une tumeur liquidienne bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum, la présence éventuelle de lithiases, et informe sur l'état des voies biliaires intra-hépatiques. [36, 37]

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

10.1.4 CPRM

Jusqu'à ces dernières années l'exploration de DKC était d'abord basée sur l'échographie et la TDM qui permettent le diagnostic d'une DKC sans obstacle associé. Cependant, seule l'opacification directe par voie rétrograde permet d'établir le diagnostic en visualisant la morphologie des voies biliaires. Cette exploration reste invasive. [38, 39] Plus récemment, est apparu l'exploration des voies biliaires par IRM grâce à l'utilisation des séquences fortement pondérés en T2. Ayant fait preuve de sa fiabilité dans l'étude de l'arbre biliaire, elle semble

donc particulièrement adaptée dans l'exploration de DKC notamment chez l'enfant compte tenu de son caractère atraumatique.

C'est l'examen de référence permettant une exploration multiplan des voies bilio-pancréatiques: [40]

- Elle montre l'ensemble des malformations de l'arbre biliaire permettant le diagnostic différentiel avec une pathologie obstructive.
- Elle est très utile dans la détection des anomalies biliopancréatiques. [41]
- Elle permet de faire suspecter la dégénérescence en montrant : une tumeur endoluminale polyploïde et/ou un aspect irrégulier épaissi de la paroi kystique.

La CPRM est une technique non invasive, a traumatique, non opérateur dépendant, ne nécessitant ni anesthésie ou injection de PDC. [42, 43]

Son coût unitaire est équivalent à celui des techniques d'opacification.

Cependant, il n'existe pas de coût surajouté lié à l'anesthésie et à l'hospitalisation de jour.

La CPRM est un examen qui apparaît particulièrement adapté dans l'exploration des kystes du cholédoque chez l'enfant.

Différentes séries attestent de la faisabilité et de la fiabilité de cette exploration chez l'enfant, quel que soit l'âge. [44, 45]

CPRM: TECHNIQUE

Le principe de la cholangio-pancréatographie IRM est la réalisation de séquences très fortement pondérées en T2, qui effacent le signal des structures non

liquidiennes et celui des liquides en mouvement, pour ne conserver que celui des liquides stagnants. Elles confèrent un hypersignal aux tissus à long T2 comme la bile et un hyposignal aux tissus à T2 plus court comme le foie, le pancréas.

Les vaisseaux sont en hyposignal par déphasage

La séquence HASTE est la séquence utilisée en routine:

- Elle nécessite un appareil à haut champ.
- Le TE est de 87 ms confère une pondération T2 avec un bon contraste bile /vaisseaux et avec une échelle de gris plus large. [46, 47, 48, 49]

Ces séquences dites hydro MR permettent de visualiser dans d'excellentes conditions l'anatomie des voies biliaires mais elles ne permettent pas une analyse de la sécrétion et de l'excrétion biliaire. Le Mangafodipir – Trisodium (Telscan, GE Healthcare Limited Amersham place, Little Chalfont, Buckinghamshire, UK) est un agent de contraste paramagnétique hépatospcifique à effet positif en T1. Après injection intraveineuse, le manganèse est capté par les hépatocytes sains et le parenchyme sain devient en hypersignal sur les séquences pondérées T1. Son indication initiale est l'amélioration de la détection des lésions malignes et de la caractérisation des lésions bénignes [50]. Plus récemment d'autres indications ont été rapportés et notamment son intérêt dans la détection d'anomalies des voies biliaires. Dans cette indication, l'utilisation de ce produit de contraste permet d'accéder à une imagerie fonctionnelle. Même s'il s'agit d'une IRM de deuxième intention qui doit être réalisée après une cholangioMR dite classique, elle permet d'élargir le champ diagnostique avec de nouvelles applications cliniques qui en font la cholangiographie intraveineuse d'aujourd'hui. [51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58]

Technique : La dose standard recommandée est de 0,1 ml/kg. Il est administré par voie intraveineuse pendant une durée de 15 à 20 min. La fenêtre temporelle d'exploration est de 40 à 120 min après l'injection. L'exploration des voies biliaires est obtenue avec une séquence 3D en écho de gradient en pondération T1 dans deux plans orthogonaux : axial et frontal.

Les contre-indications de cette techniques sont la grossesse, l'allaitement, l'hypersensibilité connue à l'un des composants, en cas d'ictère majeur et l'insuffisance rénale.

10.2 Les opacifications directes des voies biliaires

10.2.1 La cholangiographie intraveineuse

C'est un moyen radiologique qui permet le diagnostic préopératoire précis. Rarement utilisée de nos jours car conditionné par l'absence d'ictère et par un fonctionnement hépatique satisfaisant, qui est le plus souvent absent chez les malades ayant une DKC. [59]

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

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

10.2.2 La cholangiographie transhépatique percutanée

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

La ponction est habituellement pratiquée dans les voies biliaires intra-hépatiques à l'aiguille fine par voie latérale droite intercostale qui peut être guidée par échographie. [60]

Cependant, les VBIH sont difficilement cathétérisables, ce qui rend cet examen peu rentable.

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

10.2.3 La cholangiographie rétrograde endoscopique après cathétérisme de la papille

Elle est pratiquée sous couverture antibiotique et en préopératoire immédiat.

Elle permet d'obtenir des renseignements précis sur :

- La DKC : type, taille, calibre, siège.
- Les voies biliaires supra-kystiques et intra-hépatiques.
- La voie biliaire accessoire.
- Le cholédoque sous kystique et ses rapports avec l'abouchement de Wirsung. [61]

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

10.2.4 La cholangiographie peropératoire

Cet examen est indispensable au cours de toute intervention sur les voies biliaires puisqu'il confirme ou infirme le diagnostic et guide la thérapeutique.

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

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

Quand la cholangiographie est bonne, elle donne des renseignements précieux sur :

- Le siège, le volume, le type, la morphologie de la DKC.
- L'existence d'une lithiase intra-kystique.
- La distance séparant la dilatation de la bifurcation des canaux hépatiques droit et gauche.
- L'existence des malformations associées.
- L'état du carrefour bilio-pancréatique.
- L'état de l'arbre biliaire sous-jacent et surtout des voies biliaires intrahépatiques.
- L'identification des plaies biliaires.

Une principale et unique complication décrite est le choc à l'iode. [62, 63]

10.3 Scintigraphie des voies biliaires

C'est une méthode non invasive. L'utilisation des techniques isotopiques est possible en présence d'un ictère surtout chez l'enfant. [64]

La scintigraphie hépato-biliaire [65, 66] permet une étude fonctionnelle de l'excrétion et de la sécrétion biliaire (marqueur utilisé ^{99m}Tc -mebrofenin). Elle a une haute sensibilité dans la détection des fuites biliaires : 87 à 100 %. Cette technique a une faible résolution spatiale qui empêche de visualiser l'étiologie en cas d'obstruction car elle ne permet pas l'analyse des structures extra biliaires. Les défauts de remplissage et de certaines sténoses ne sont pas objectivés et lorsque ces dernières sont partielles, le diagnostic n'est fait que dans 50 % des cas. De plus la scintigraphie peut également générer des faux positifs : notamment pour des patients non à jeun ou porteurs d'une insuffisance hépatocellulaire sévère ou d'une hyperbilirubinémie.

Elle peut être réalisée selon deux techniques qui sont :

- Rose Bengale marqué à l'iode 131 :

Cet examen permet de révéler une rétention prolongée et un lent drainage à partir du système des voies biliaires. La poche radioactive est identifiée au-delà de la 24^{ème} heure.

Il permet également d'étudier l'anatomie de l'arbre biliaire et ses anomalies et de dépister les troubles fonctionnels, en évaluant le délai du passage du produit isotopique.

- Technétium 99 HIDA :

Les voies biliaires intrahépatiques sont visualisées dilatées au cours des 30 premières minutes avec persistance radioactive au-delà de la 5^{ème} heure.

C'est un bon moyen de contrôler les anastomoses bilio-digestives et de différencier la dilatation sans stase et l'obstruction. [67]

10.4 Biologie

Elle n'est pas spécifique et elle n'a pas d'intérêt diagnostic.

10.4.1 Rétention biliaire

Si elle existe, on note une élévation de :

- ✓ La bilirubinémie.
- ✓ La cholestérolémie.
- ✓ Les phosphatases alcalines.

10.4.2 Souffrance hépatique

Il peut s'agir de :

- La cytolyse : élévation des transaminases.
- L'insuffisance hépatique : hypoalbuminémie, diminution des facteurs de coagulation avec allongement du temps de Quick....

10.4.3 Signes infectieux

La NFS met en évidence une hyperleucocytose à polynucléaire neutrophile traduisant une infection associée. [68]

11 Anatomie pathologique

Plusieurs classifications morphologiques ont été proposées.

11.1 Classification d'Alonso-Lej

Remontant à 1959 est souvent citée.

La classification d'Alonso-Lej distingue cinq types :[69]

- Type 1 : c'est la dilatation de toute la VBEH, plus ou moins marquée, de caractère seulement fusiforme, ou au contraire arrondie et kystique.

- Type 2 : il s'agit d'un diverticule de la voie biliaire qui peut siéger à n'importe quel niveau, mais plus fréquemment au contact du cholédoque terminal.

Il s'agit de lésions uniques ou multiples, de taille variable, que l'on peut parfois observer sur une cholangiographie chez l'adulte et sans qu'il y ait de cas décrit à notre connaissance chez l'enfant.

- Type 3 : le cholédococèle, qui est une dilatation ampullaire du segment intramural du cholédoque.

Il s'agit d'une lésion rare, et plus encore chez l'enfant, de taille variable et n'excédant pas 1 à 2 cm de diamètre.

Environ 130 cas en ont été rapportés dans la littérature, dont 80 % chez les adultes.

- Type 4 : à l'anomalie extrahépatique s'associent des dilatations de type kystique des VBIH, prédominant dans le lobe gauche.

Ces lésions peuvent se rapprocher de celles décrites dans la maladie de Carolie.

- Type 5 : c'est le cadre de la maladie décrite par Carolie, avec dilatation multifocale des VBIH, de caractère diffus ou au contraire segmentaire, où il n'y a pas d'obstacle sous-jacent, ni de facteur connu à l'origine de ces dilatations.

Il s'agit d'une maladie à transmission autosomique récessive.

Elle n'est pratiquement jamais découverte chez l'enfant.

En pratique, on peut distinguer des aspects très variables d'un cas à l'autre.

Correspondant au type 1, l'aspect très arrondi et kystique de la VBEH 2 où, à la dilatation de tout le cholédoque et parfois aussi du canal cystique, peut s'associer celle de l'ensemble des VBIH.

Le canal hépatique commun est lui aussi très élargi

Parfois, les deux canaux hépatiques droit et gauche apparaissent implantés séparément au sommet de la dilatation kystique.

Mais il arrive aussi qu'il y ait un contraste frappant entre la dilatation importante des VBEH et l'aspect presque normal des VBIH.

11.2 Classification de Todani

Publiée en 1975 par Todani et collaborateurs, elle comprend cinq types principaux incluant les voies biliaires aussi extra qu'intra-hépatiques. [70, 71]

Actuellement c'est la classification la plus utilisée car elle est la plus précise et la plus complète : [72]

Type I : DK de la VBP 78%

I.a: Sacculaire ou kystique.

I.b: Segmentaire.

I.c: cylindrique ou fusiforme.

Type II : diverticule de la VBP 2%

II.a: diverticule du canal hépatique ou de la convergence.

II.b: diverticule du cholédoque sus-pancréatique.

II.c: diverticule du cholédoque intra-pancréatique.

Type III : cholédochocèle 2%

Type IV : dilatations kystiques multiples 15%

IV.a: DVB intra et extra-hépatiques.

IV.b: DVB extra-hépatiques. [73]

Type V : dilatation kystique unique ou multiple des voies biliaires intra-hépatiques ou maladie de Carolie 2%.

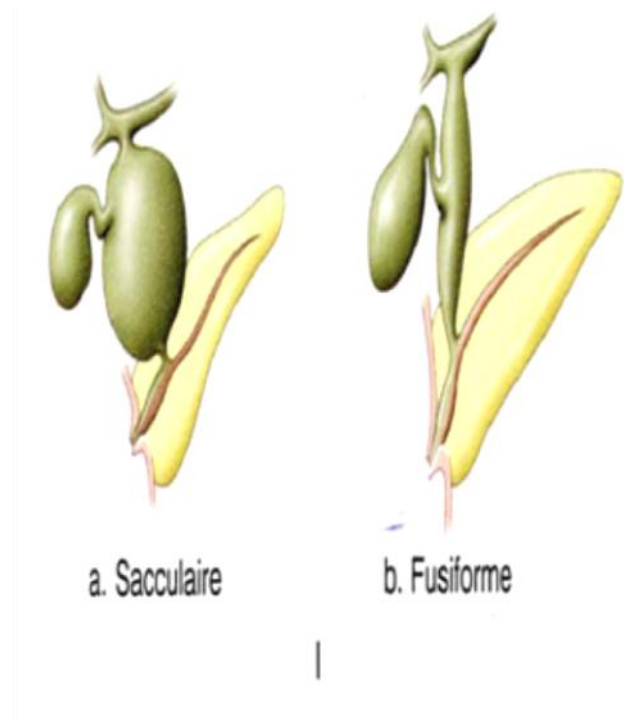


Figure 23: schéma de type I de la classification de Todani.

a : sacculaire

b : fusiforme

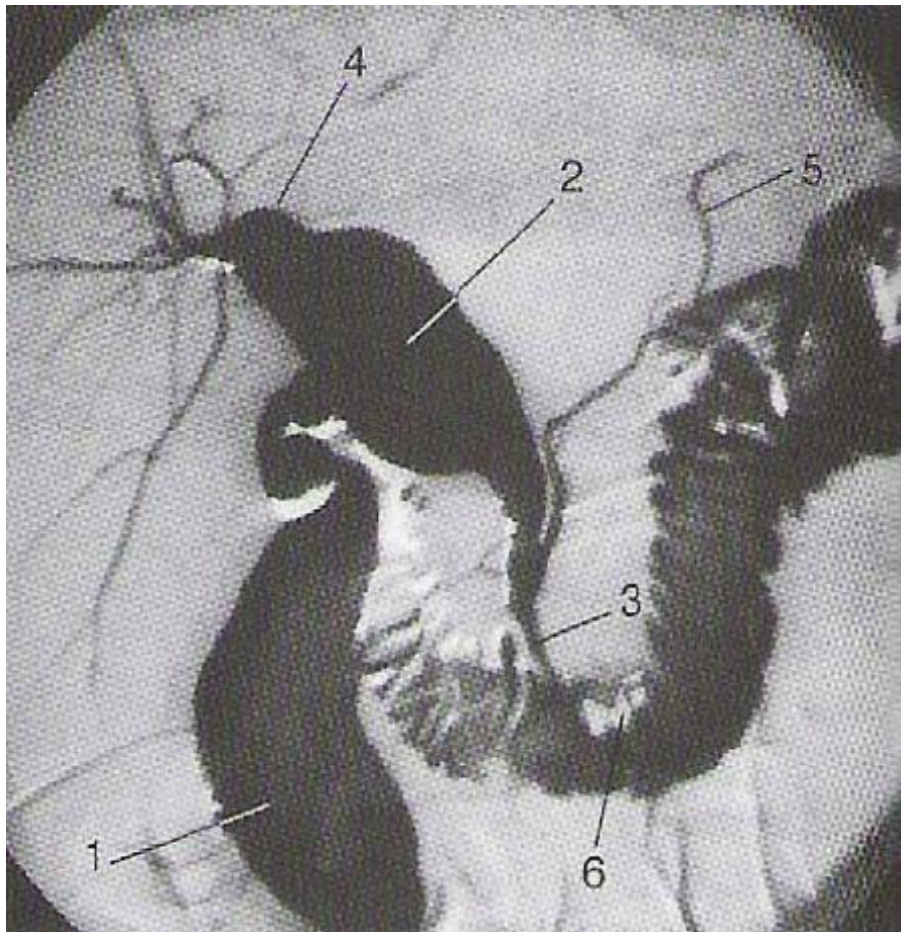


Figure 24: vue antérieure d'une cholangiographie
rétrograde endoscopique de type I de Todani.

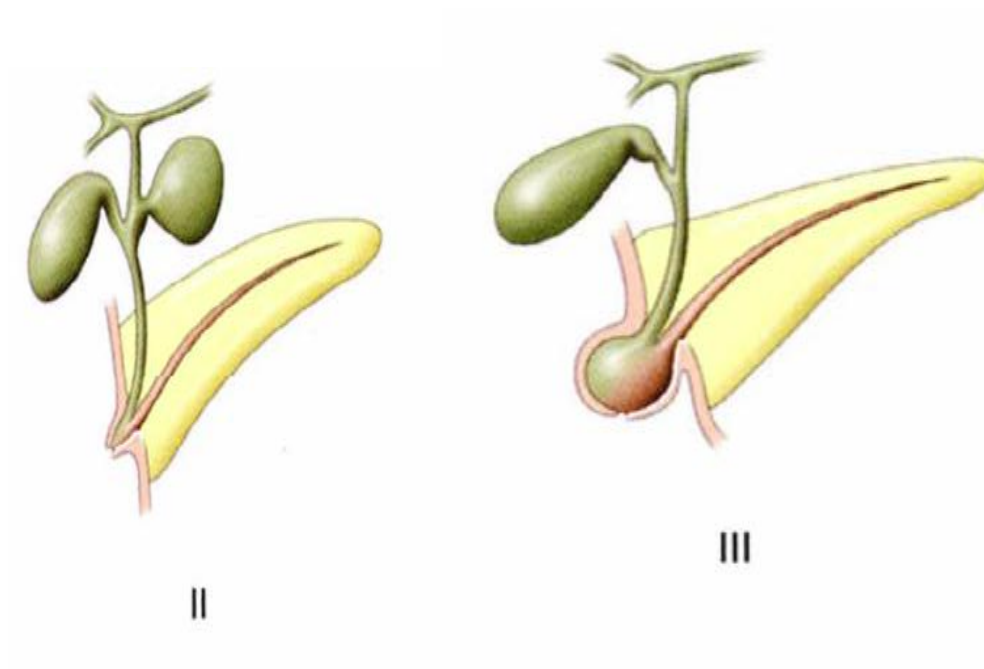


Figure 25: schémas des type II et III de la classification de Todani.

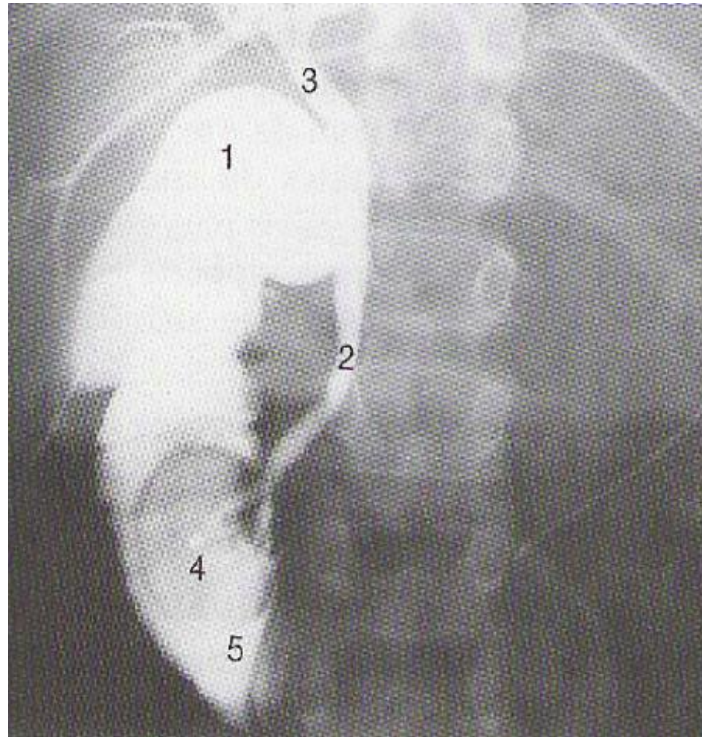


Figure 26: vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type III de Todani.

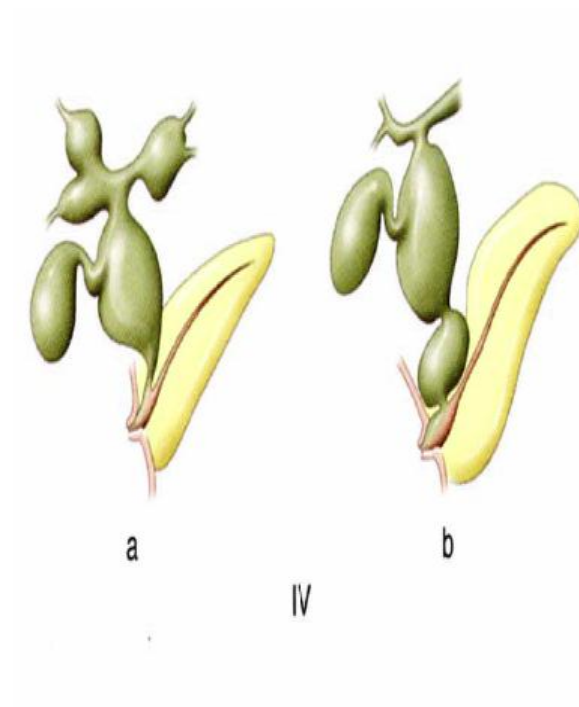


Figure 27: schéma de type IV de la classification de Todani.

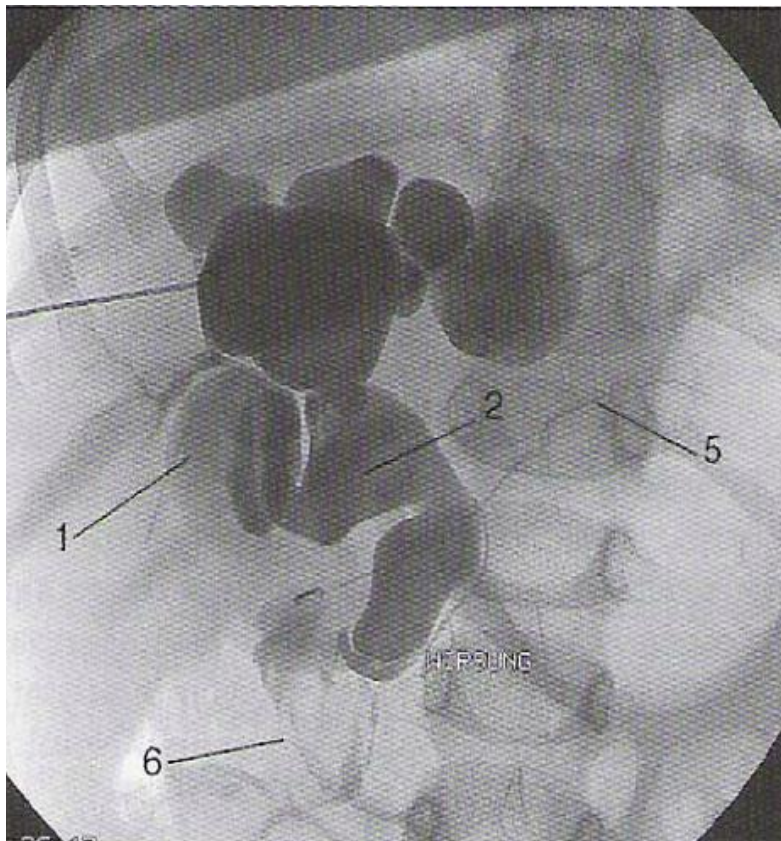


Figure 28: vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type IV de Todani.

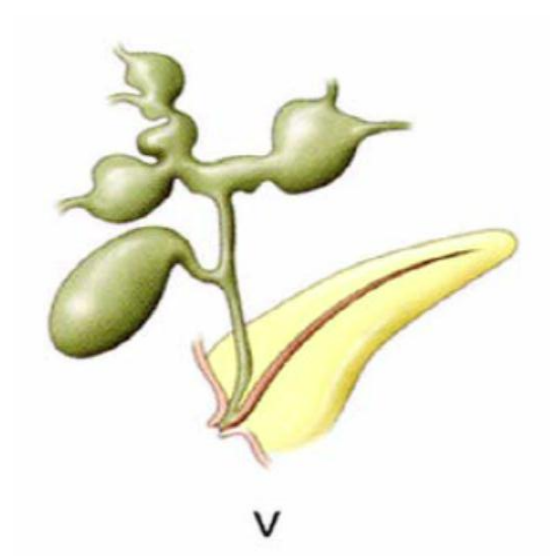


Figure 29: schéma de type V de la classification de Todani.



Figure 30: vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type V de Todani.

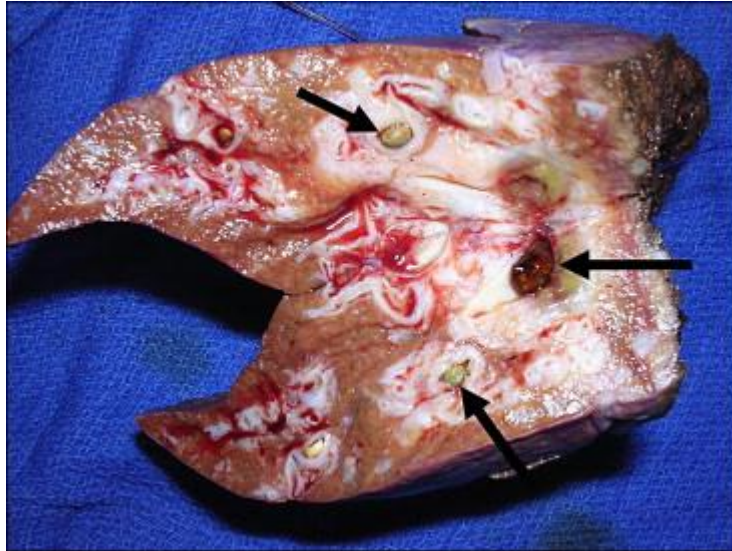


Figure 31: Pièce opératoire de maladie de Carolie: multiples dilatations biliaires kystiques localisées contenant des calculs (flèches)

La dilatation du canal cystique n'apparaît pas dans cette classification. Une revue de la littérature ne retrouve que trois cas de dilation kystique du canal cystique isolée et deux cas de dilatation kystique du canal cystique associée à une dilatation de la VBP. Pour cette raison, on a donné à la dilatation kystique du canal cystique isolée la dénomination de type VI dans la classification de Todani modifiée. L'association d'une dilatation kystique du canal cystique et d'une dilatation kystique de la VBP est exceptionnelle.[74, 75, 76, 77]

11.3 Classification de KOMI

C'est une classification qui prend en considération l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique et qui a intérêt aussi bien thérapeutique que pronostique.
[78]

Type I : wirsung dans le cholédoque

Ia : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans DKVBP

Ib : anomalie de la jonction bilio-pancréatique avec DKVBP

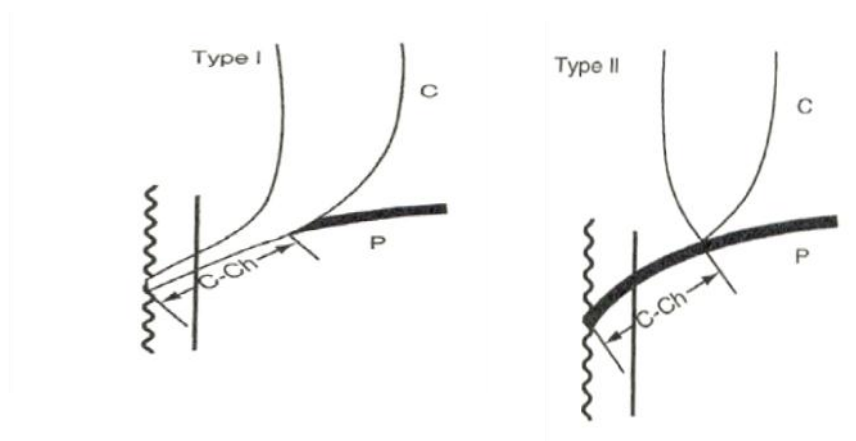


Figure 32: schéma montrant la classification de Komi des anomalies jonctionnelles bilio-pancréatiques.

Type II : cholédoque dans le wirsung

Ila : anomalie de la jonction bilio-pancréatique sans DKVBP

Ilb : anomalie de la jonction bilio-pancréatique avec DKVBP

Type III : l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique est associée à la présence d'un canal pancréatique accessoire, relié ou non aux canaux biliaire et pancréatique.

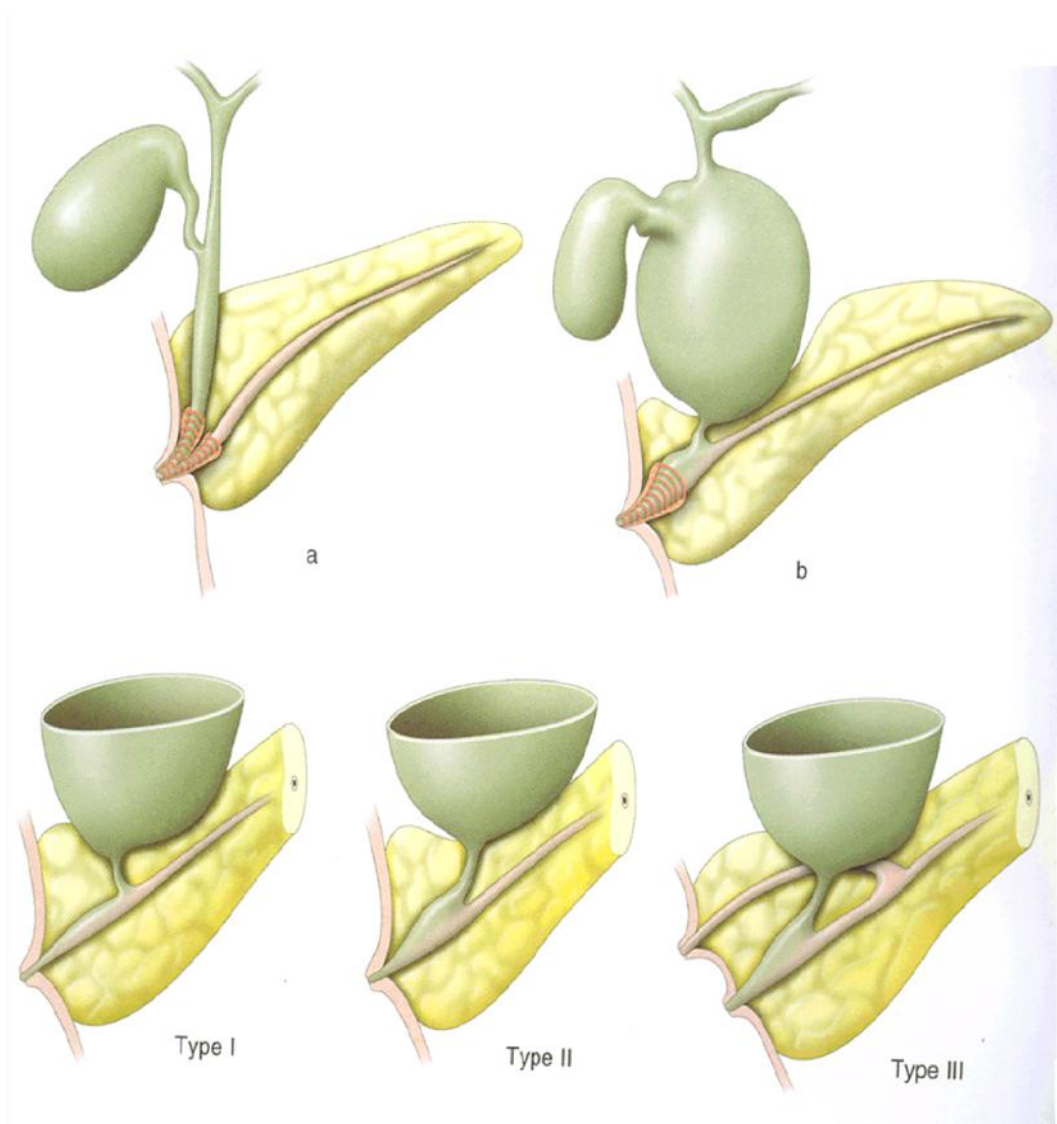


Figure 33: schéma montrant la classification de Komi avec ses différents types.

11.4 Histologie

Sur le plan histopathologique, les lésions macroscopiques réalisent une ectasie de la voie biliaire principale, le plus souvent étendue sur la partie pédiculaire.

Cependant la dilatation peut descendre jusqu'au carrefour bilio-pancréatique ou remonter sur les voies biliaires intra-hépatiques.

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

Le reste de la paroi peut être le siège de lésions d'allure inflammatoire et toujours hypervasculaire.

Cette notion pourrait avoir théoriquement une portée pratique, dans la mesure où la tranche de section de la voie biliaire destinée à être anastomosée à l'anse en Y pourrait être amenée à se rétracter secondairement avec le risque d'une sténose anastomotique...

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

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

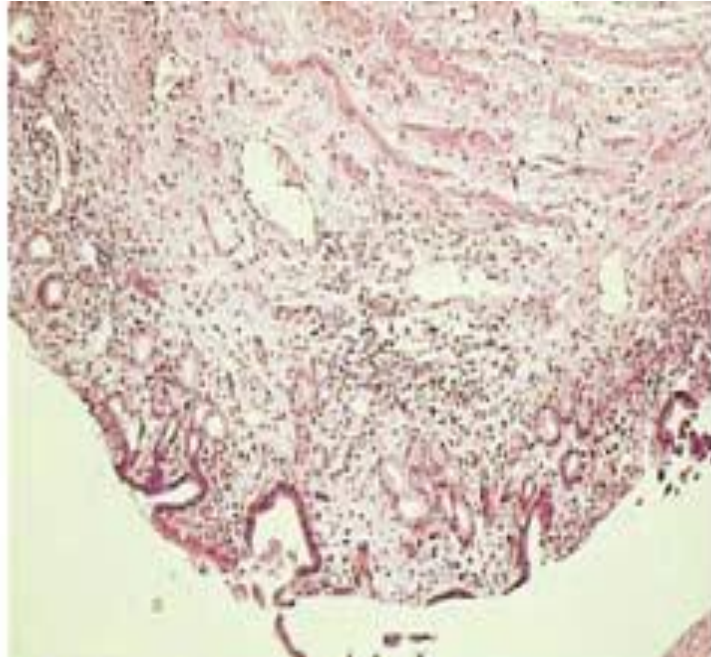


Figure 34: vue microscopique d'une lame prise d'une dilatation du cholédoque qui montre de la fibrose.

12 Evolution et complications

L'évolution est variable, elle se caractérise par des manifestations intermittentes entrecoupées par de longues périodes de rémission spontanées.

La cholestase chronique et l'infection pouvant aboutir dans des délais plus ou moins rapides à une cholangite ascendante et à une cirrhose biliaire secondaire avec hypertension portale.

12.1 Complications

12.1.1 Complications infectieuses

➤ Infection du contenu du kyste :

Elle est favorisée par la stase, le plus souvent infecté par des germes Gram négatif.

Se traduit par une fièvre modérée récidivante tant que le kyste n'est pas opéré. [26]

➤ Angiocholite :

Elle est favorisée par l'infection du kyste et se manifeste par : une douleur sous hépatique, ictère, fièvre, frissons, vomissement et une AEG.

➤ Abscès du foie : rare.

➤ Pancréatite aiguë :

Elle est très fréquente, se signalant d'ailleurs par l'importance de la symptomatologie douloureuse, et confirmée par la biologie dans de nombreux cas. Ces douleurs font parfois penser à tort au diagnostic d'invagination intestinale lorsqu'elles surviennent chez le jeune enfant. [79]

Le scanner est utile pour préciser l'état du pancréas, en cas de doute.

12.1.2 Complications mécaniques

➤ LITHIASSE :

La stase biliaire favorise la constitution de concrétions qui aggravent l'obstruction. Ces concrétions peuvent aussi se développer dans la partie résiduelle intrapancréatique, si l'on a dû laisser un « fond de coquetier » lors de l'exérèse du kyste. [80]

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

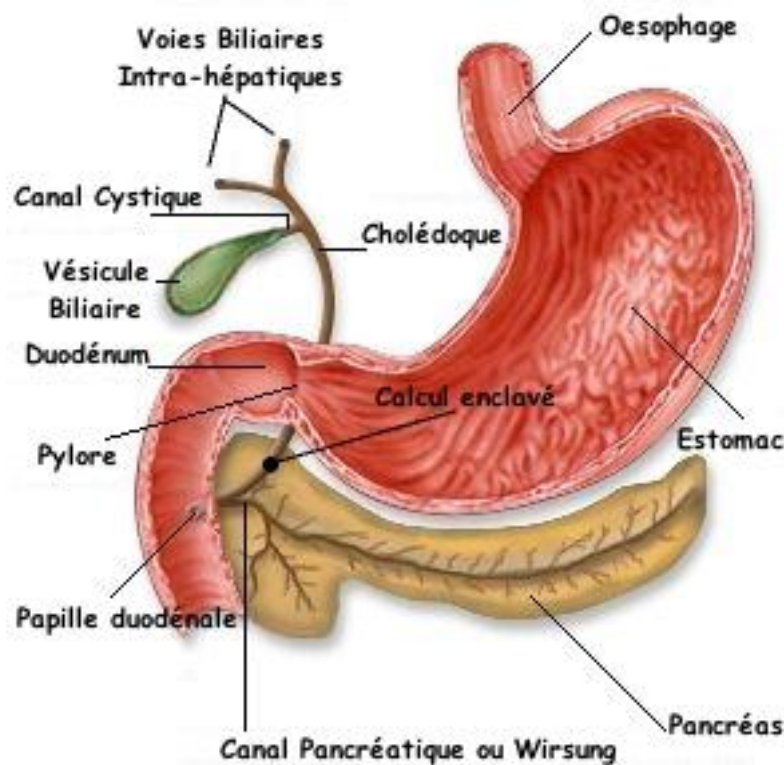


Figure 35: schéma montrant un calcul enclavé compliquant une DKC

➤ PERFORATION :

Les perforations spontanées du kyste du cholédoque sont rares. Leur fréquence varie entre 1,8 %, et 7 % [81, 82]. Néanmoins la littérature indique qu'elles se rencontrent principalement chez les enfants de moins de 4 ans.

La cause précise de la perforation d'un kyste du cholédoque n'est pas connue, mais des facteurs tels que l'obstruction distale [81], le traumatisme [83], les anomalies des voies pancréaticobiliaires [84] et la fragilisation de la paroi du kyste par reflux pancréatique ont été impliqués. Ce reflux serait lié à la présence d'une anomalie de la confluence biliopancréatique sous forme d'un long canal commun. De plus, le fait que ces perforations apparaissent principalement dans les premières années de vie, plaide pour un rôle de l'immaturité de la paroi du kyste. L'hypothèse la plus probable est donc une combinaison d'un reflux pancréatique sur canal commun biliopancréatique avec irritation épithéliale sur une paroi fragilisée. Ce qui va entraîner une inflammation.

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

Cette cholépéritonite est très grave.



Figure 36 : Échographie : dilatation kystique de la voie biliaire principale.



Figure 37: Échographie: épanchement intrapéritonéal chez le même patient de la figure 36

➤ Compression :

Le kyste du cholédoque refoule les organes de voisinage mais n'entraîne pas de retentissement fonctionnel important. Au niveau du rein, il y a possibilité de compression de l'uretère avec légère hydronéphrose. La compression de la veine porte entraîne une hypertension portale.

12.1.3 Cirrhose biliaire

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

Elle s'accompagne des signes d'hypertension portale avec ascite, SPM et varices œsophagiennes.

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

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

12.1.4 Cancer secondaire des voies biliaires

La fréquence de la dégénérescence néoplasique des kystes du cholédoque varie entre 2.5% à 26%, avec une nette prédominance féminine (2 filles pour un garçon). Le risque augmente avec l'âge. [85] Par ailleurs, l'incidence des cancers des voies biliaires serait 1000 à 2000 plus fois élevée chez les patients porteurs d'un kyste du cholédoque que dans la population générale.

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

En fait, cette complication concerne essentiellement des adultes, dont l'anomalie est restée méconnue jusqu'alors, ou aussi pour d'autres, après une chirurgie faite dans l'enfance. [86]

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

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

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

Chez les malades non encore opérés de leur kyste, la fréquence du cancer a été évaluée à 10 % et même à plus de 16 %. [87, 88, 89]

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

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

Le type de cancer est le plus souvent un adénocarcinome.

13 Traitement

13.1 Bilan préthérapeutique

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

13.2 Les buts du traitement

Le but du traitement chirurgical est de rétablir de façon durable le cours normal de la bile vers le tube digestif mettant ainsi le malade à l'abri des complications.

13.3 Moment et préparation à l'intervention

La présence d'un ictère n'est pas une contre-indication à l'intervention. En cas de fièvre, témoignant d'une cholangite, l'intervention peut même être envisagée rapidement avec l'indication du drainage de la collection biliaire.

Une antibiothérapie adaptée doit alors être instituée avant l'intervention.

Un cas particulier et de plus en plus fréquent est celui du nouveau-né où le diagnostic a été fait par échographie avant la naissance : le choix du meilleur moment pour l'intervention doit tenir compte à la fois de la sensibilité particulière de l'enfant les premiers jours de vie à toute agression de type chirurgical et anesthésique d'une part, et d'autre part de la notion souvent vérifiée du hépatique précoce de la rétention biliaire.

En pratique, c'est aux alentours du premier mois que l'intervention doit être effectuée. [90, 91, 92, 93, 94]

13.4 Anesthésie

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

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

13.5 Exploration radiologique préopératoire immédiate

L'exploration par cholangiographie transhépatique percutanée est l'examen qui nous semble le plus utile, malgré les effets indésirables du produit de contraste.

Outre les données morphologiques sur l'ensemble des voies biliaires, notamment sur l'emplacement de la future anastomose biliodigestive, cet examen permet, par prélèvement de bile, d'y doser les sécrétions pancréatiques et d'en faire une étude bactériologique.

Dispensant du temps radiologique peropératoire et de ses inconvénients, l'examen ne présente aucun risque puisque le produit de contraste est évacué au cours de l'opération.

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

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

13.6 Intervention

De multiples procédés ont été utilisés pour le traitement de la DKC, allant de la dérivation externe à titre de drainage temporaire aux différentes modalités de drainage interne.

Un traitement correct doit comporter l'ablation de la VBEH dans sa totalité, jusqu'à l'émergence des canaux hépatiques, suivie d'un rétablissement de la continuité avec le tube digestif.

La technique de l'anastomose directe du tube digestif dans la voie biliaire dilatée, sans résection de celle-ci, a longtemps été utilisée : elle est à proscrire.

Elle expose aux complications de stase (infection et lithiase dans la cavité biliaire qui a été laissée en place) et surtout à la cancérisation secondaire.

Certains auteurs ont d'ailleurs été conduits à rappeler en consultation d'anciens patients qui avaient subi ce montage, afin de compléter l'intervention avec exérèse de la portion dilatée de la voie biliaire. [95, 96]

13.6.1 Installation

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

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

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

La voie d'abord la plus directe est une incision sous costale droite, parallèle au gril costal. La laparotomie médiane élargie convient mieux en cas de complications.

13.6.2 Exploration

L'incision est transversale, à mi-chemin entre l'ombilic et la xiphoïde, sectionnant les deux muscles grands droits.

La voie d'abord peut être aussi sous costale droite, parallèle au gril costal chez le grand enfant. La laparotomie médiane élargie convient mieux en cas de complications.

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

L'aspect du foie doit d'abord être apprécié et une biopsie en est faite en fin d'intervention.

La dilatation kystique apparaît sous forme d'une saillie sous-hépatique, à la surface de laquelle la vésicule adhère plus ou moins, ainsi que l'angle colique droit.

Ces adhérences sont libérées en premier pour découvrir les lésions.

Une opacification peropératoire est faite s'il n'y a pas eu d'examen radiologique avant l'intervention, et si l'échographie n'a pas apporté suffisamment de renseignements d'ordre morphologique.

L'injection peut se faire, après évacuation et prélèvement du contenu, par la vésicule, ou directement dans la portion dilatée du cholédoque.

Au besoin, et pour mieux voir sa partie terminale, on peut injecter le produit de contraste par l'intermédiaire d'une sonde à ballonnet introduite dans le cholédoque vers l'aval, afin d'exclure ainsi le reflux vers l'amont.

Il faut par ailleurs apprécier l'état de la tête du pancréas afin d'établir une corrélation éventuelle avec les données cliniques et biologiques. [97, 69]

13.7 Les moyens thérapeutiques

13.7.1 Drainage externe

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

Mais il peut être établi dans des circonstances particulières :

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

13.7.2 Drainages internes

13.7.2.1 La cholédocorraphie

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

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

13.7.2.2 La sphinctérotomie

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

Cette méthode expose à des complications graves :

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

13.7.2.3 Les anastomose kysto-digestives

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

- ✓ La kysto-duodénotomie

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

Cependant cette méthode a des inconvénients représentés par le reflux important du contenu duodénal vers les voies biliaires, reflux d'autant plus gênant qu'il s'adresse à une paroi kystique remaniée et fibreuse. Elle expose également au risque ultérieur de sténose de la bouche d'anastomose et peut imposer une réintervention.

- ✓ La kysto-jéjunostomie sur anse isolée montée en Y à la manière de Roux

C'est l'anastomose de choix qui a la préférence de tous les auteurs.

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

Cette méthode a l'avantage de protéger la V.B.P de tout reflux du liquide digestif et diminue ainsi les risques d'angiocholite.

Cependant, il s'agit là d'une intervention beaucoup plus complexe et beaucoup plus longue que l'anastomose kysto-duodénale et qui expose à quelques complications sous mésocoliques de type péritonéal ou occlusif qui seront prévenues par une bonne péritonisation. [98, 99, 100, 101]

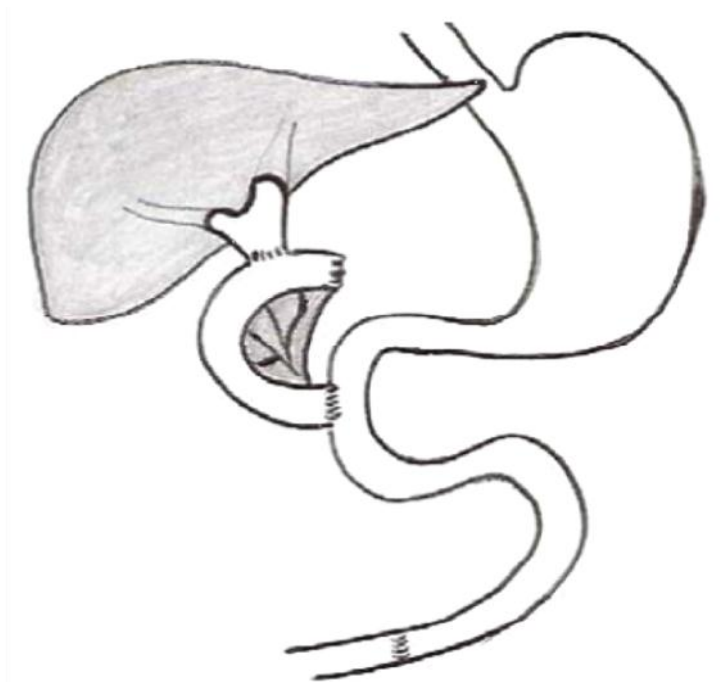


Figure 38: Anse interposée montée isolément avec anastomoses.
bilio-digestive T-L. jéuno-duodénale T-L

13.7.2.4 Les anastomoses hépato-digestives avec exclusion de la dilatation kystique

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

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

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

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

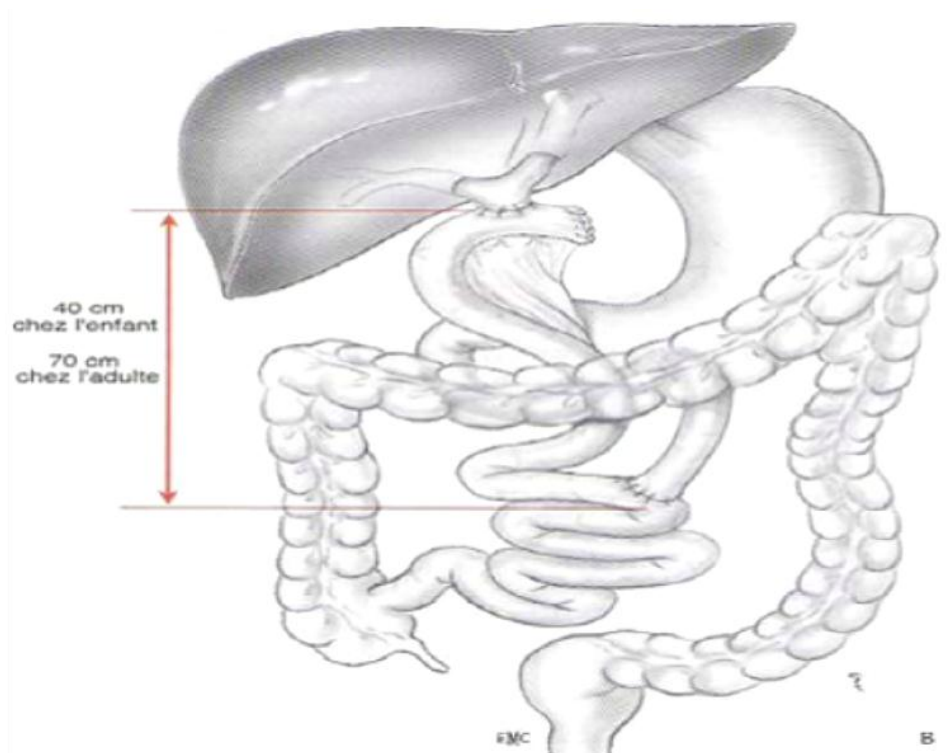


Figure 39: Anastomose hépatico-jéjunale T-L sur anse en Y selon Roux.

13.7.3 Exérèse du kyste avec anastomose bilio-digestive

C'est la méthode idéale du point de vue théorique. En effet elle est en accord avec les principes chirurgicaux de base.

Elle permet de supprimer la poche kystique, ce qui prévient la stase biliaire et surtout la survenue d'une dégénérescence néoplasique.

Elle permet également le rétablissement du cours normal de la bile vers l'intestin par la montée d'une anse en Y largement exclue éliminant la possibilité d'angiocholite.

L'exérèse peut être totale ou partielle.

13.7.3.1 L'exérèse totale

Elle nécessite la résection segmentaire de la V.B.P interrompant complètement sa continuité, le cours normal de la bile est rétabli par la confection d'une anastomose bilio-digestive par implantation hépatico-jéjunale sur une anse exclue en Y, ce qui paraît préférable à la suture termino-latérale du canal hépatique avec le cholédoque. Cette dernière n'est possible sauf dans le cas exceptionnel d'un kyste de petit volume, de très courte dimension et d'une perméabilité parfaite du bas cholédoque et de l'Oddi.

Ce montage en Y consiste à sectionner le jéjunum au niveau de la 2^{ème} ou la 3^{ème} anse ainsi que l'arcade vasculaire liée à ce niveau.

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

L'anse exclue est montée transmésocolique au-devant du deuxième duodénum et fermée à son extrémité par agrafage mécanique ou par suture.

Il s'agit d'une intervention difficile car la dissection est délicate en plein pédicule hépatique avec des éléments vasculaires qui sont susceptibles d'adhérer aux parois kystiques, le temps opératoire est beaucoup plus long.

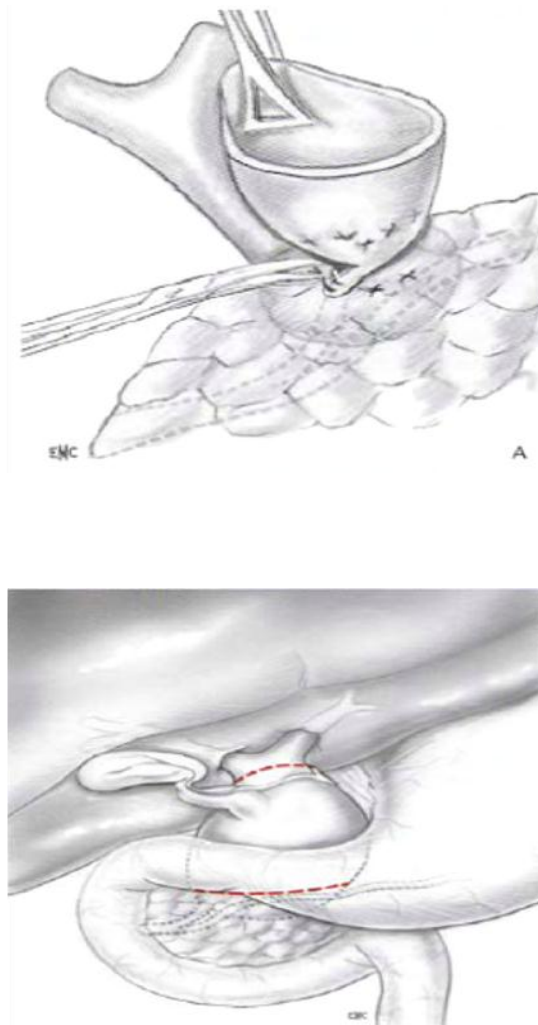


Figure 40: Résection VBP : 2 extrémités - vers le bas : jusqu'en zone étroite
si possible - vers le haut : jusqu'en zone saine si possible

13.7.3.2 L'exérèse partielle

Elle consiste à supprimer la partie la plus exubérante de la poche, laissant en place la paroi postérieure et le fond du kyste, sans interrompre la continuité de la voie biliaire principale avec l'établissement d'une anastomose bilio-

digestive latéro-latérale avec le duodénum ou mieux avec une anse jéjunale exclue en Y.

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

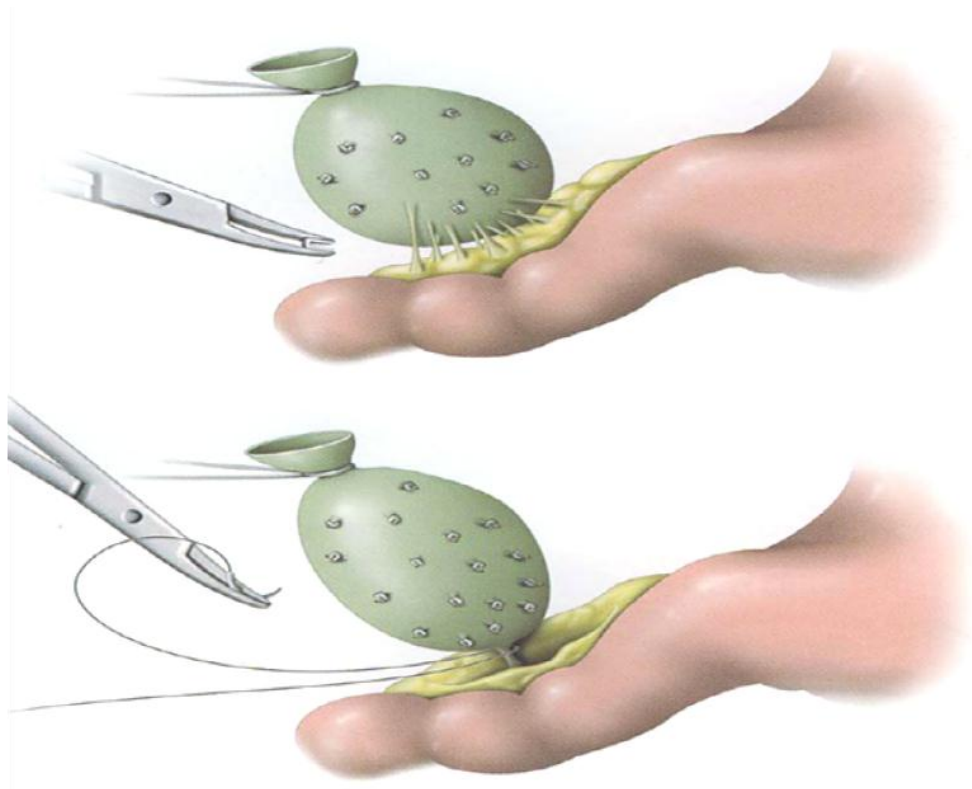


Figure 41: représentation schématique de la dissection intrapancréatique de la dilatation kystique congénitale des voies biliaires dans le pancréas jusqu'à pédiculiser le bord inférieur de la DKCB sur le cholédoque intrapancréatique

13.7.3.3 La cholécystectomie

Elle est pratiquée de façon variable, discutée par certains, recommandée par d'autres quand elle parait lithiasique, infectée ou siège d'une inflammation chronique.

13.7.4 Traitement par cœlioscopique

La voie utilisée généralement pour opérer une DKC est la laparotomie, mais actuellement et grâce aux progrès de la cœlioscopie, l'exérèse du kyste suivie d'une hépaticoduodénotomie par voie laparoscopique est possible. [102, 103, 104]

Nous rapportons l'étude la p.e.c. par cœlioscopie d'une DKC, chez deux filles âgées de 1 et 3 ans, faite par H.L. Tan, K.R. Shankar and W.D. Ford. Le télescope port de 7mm, est introduit au niveau de l'ombilic, celui de 3mm au niveau du quadrant supérieur droit, et celui de 7mm au niveau du quadrant supérieur gauche. Un additionnel écarteur hépatique en forme d'éventail de 3mm est passé à travers la paroi abdominale sans trocard. La vésicule biliaire et la dilata-tion kystique sont disséquées et retirées en bloc. L'extrémité inférieure du canal hépatique commun est fermée par 5-0 polydioxanone. Le canal hépatique commun est anastomosé avec le duodénum au-dessous de la confluence des voies hépatiques droite et gauche.

Il n'y avait pas de complications opératoires et les enfants étaient asymp-tomatiques sans épisode de cholangite après 6 mois.

Les opérateurs pédiatres entraînés en cœlioscopie peuvent opérer par lapa-roscopie en sécurité.

C'est un traitement récent qui permet une reprise alimentaire plus précoce (moins de 3 jours) et une durée d'hospitalisation plus courte (5jours).

13.4 Indications

Le traitement de choix est l'exérèse qui prévient la dégénérescence de la paroi kystique et des voies biliaires. Les dérivations kystodigestives sont à proscrire [104, 105].

Dans le type I, l'exérèse doit intéresser la vésicule biliaire et la totalité de la voie biliaire principale en ne laissant vers le haut que le toit de la convergence biliaire et vers le bas une portion millimétrique du cholédoque intrapancréatique [15, 106]. Des complications à type d'hémorragie, de pancréatite, de fistule voire, de désinsertion papillaire peuvent se voir surtout lors d'une dissection poussée, traumatique du cholédoque intrapancréatique [107]. La duodénopancréatectomie céphalique n'a pas de place en l'absence de dégénérescence.

La résection coelioscopique de ce type de dilatation est décrite [108].

Dans le type II, l'exérèse de la totalité du diverticule associée à une cholécystectomie et à une anastomose hépaticojuénale est l'intervention de choix.

La SE est suffisante devant une cholédochocèle (type III).

La dégénérescence est rare dans ce type de lésion [109, 110]. La cholécystectomie n'est pas indiquée. L'AJPB n'existe pas dans les types III [111, 112].

Dans le type IVA, la prise en charge dépend de la distribution des lésions intrahépatiques. Dans les cas où l'atteinte hépatique est localisée, le traitement rejoint celui du type I associé à une hépatectomie emportant les voies biliaires malades [27, 113, 114]. Le traitement de l'atteinte hépatique diffuse rejoint celui du type V.

Le traitement du type IVB est le même que celui du type I.

Dans le type V, il n'est pas nécessaire de réséquer la voie biliaire principale. Une maladie de Carolie type V localisée ne pose pas de problème thérapeutique. La résection hépatique permet une guérison définitive de la maladie.

Le problème se pose lorsque l'atteinte des voies biliaires est diffuse. La transplantation est l'intervention de choix [27, 114].

Elle est discutée en fonction de l'âge du patient, de la durée d'évolution de la maladie, de la fréquence des angiocholites et de l'existence d'une hypertension portale associée.

Cette greffe hépatique doit être réalisée avant l'apparition d'un cholangiocarcinome. Tanaka a greffé une femme jeune ayant une maladie de Carolie diffuse dégénérée à partir d'un donneur vivant. À 2,5 ans de l'intervention, elle va bien sans récurrence. Pour cette équipe, la greffe hépatique est l'intervention de choix pour la maladie de Carolie diffuse, même en présence d'une dégénérescence localisée au foie [115].

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

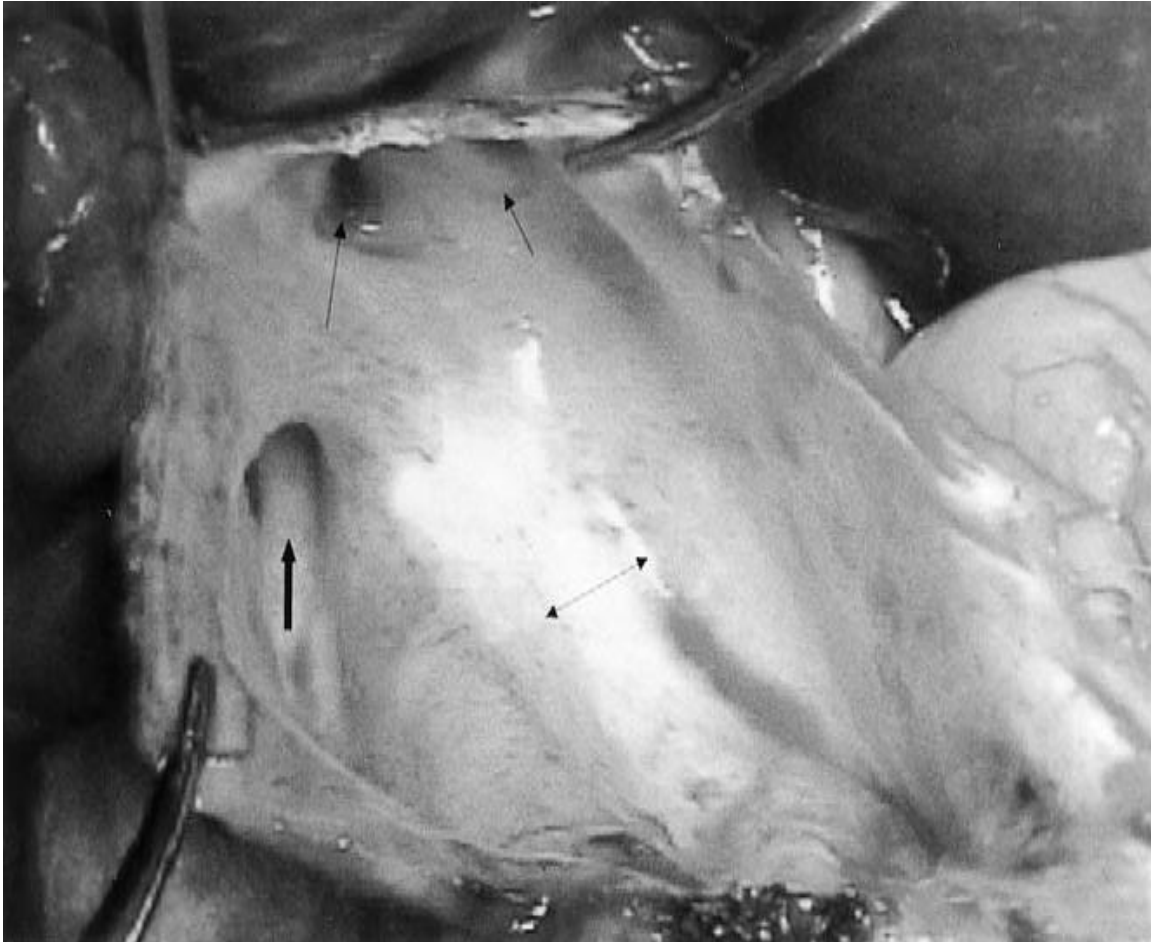


Figure 42 : Pièce macroscopique après ouverture du kyste.

La double flèche désigne l'ouverture du kyste du cholédoque. Les 2 flèches noires montrent les canaux biliaires intrahépatiques droit et gauche. La flèche noire épaisse désigne l'abouchement du canal cystique dilaté.



Figure 43: vue opératoire de la dissection de la dilatation

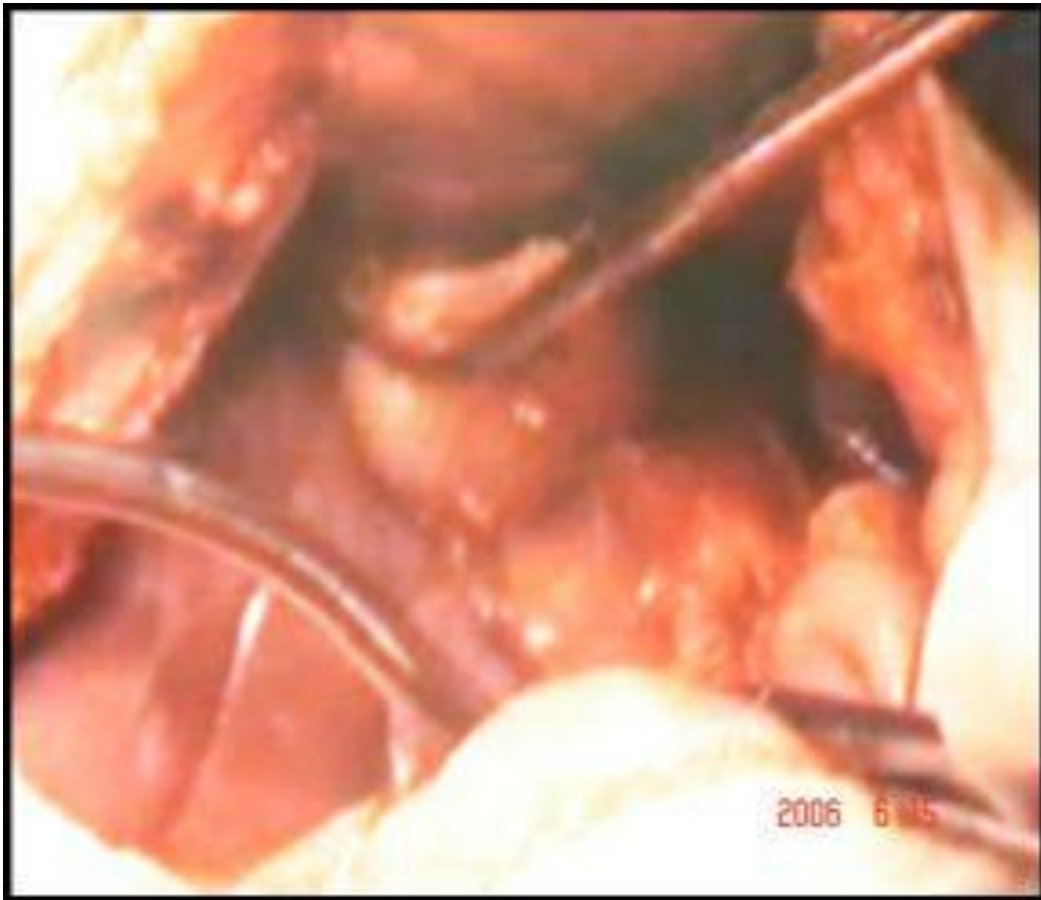


Figure 44: vue opératoire de la dissection du cholédoque intrapancréatique dans une forme fusiforme de DKC des voies biliaires

13.5 Interventions chirurgicales dans les cas particuliers

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

13.5.1 Dans un contexte infectieux :

Il arrive que la découverte de l'anomalie se fasse dans le cadre d'une première poussée de cholangite récente. [116]

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

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

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

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

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

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

Ses limites ne sont pas nettes et il y a un risque de provoquer, au cours de la dissection, des lésions du duodénum ou de l'intestin adhérent.

L'exérèse doit être faite à kyste ouvert, au besoin par morcellement progressif, en laissant éventuellement en place sa paroi postérieure au contact de la veine porte.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

13.5.2 Dilatation congénitale de la voie biliaire principale et lithiasie

On a vu qu'une lithiasie était très souvent découverte au sein de la zone dilatée, ou au contraire plus ou moins enclavée dans la partie inférieure de la voie biliaire. [117]

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

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

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

13.5.3 Dilatation congénitale de la voie biliaire principale et cirrhose

Le retentissement hépatique de l'anomalie peut être précoce et grave, avec développement de lésions de type cirrhotique, notamment chez les enfants les plus jeunes.

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

Une hypertension portale peut ainsi survenir et compliquer la dissection ; elle a été à l'origine d'une erreur de diagnostic dans un de nos cas, où une dérivation portosystémique avait été effectuée, quelques années avant que la DCVBP (de caractère minime) n'ait été découverte.

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

13.5.4 Cholédochocèle

Son traitement très particulier mérite d'être cité ici, bien qu'il s'agisse d'une lésion tout à fait rare chez l'enfant.

Seulement 20 % des 130 cas rapportés chez l'adulte ont été rencontrés chez l'enfant.

Cette lésion rare peut atteindre un gros volume et faire une saillie qui obstrue la lumière duodénale.

En endoscopie, elle apparaît comme une tuméfaction sphérique, à surface lisse, transparente, légèrement verdâtre, siégeant en regard de la papille.

Le traitement peut se faire par voie endoscopique, avec fenestration de la lésion dans le duodénum.

Si on a choisi l'abord chirurgical, il faut faire un large décollement duodéno-pancréatique, ouvrir le duodénum en regard de la tuméfaction, et après ouverture de la cholédochocèle, en ourler sa paroi à la muqueuse duodénale.

13.5.5 Traitement des complications tardives

13.5.5.1 Cholangite secondaire et lithiase

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

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

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

Le traitement de ces lésions séquellaires est difficile.

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

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

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

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

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

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

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

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

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

13.5.5.2 Complications pancréatiques

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

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

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

13.5.5.3 Cancérisation

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

Il se développe, soit sur la VBEH, s'il n'y a jamais eu d'intervention, soit sur les

VBIH et particulièrement dans le cas où elles sont restées très dilatées.

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

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

En fait, au moment de la découverte du cancer, souvent déjà à l'origine d'une rétention biliaire, sa diffusion ne permet plus qu'une dérivation interne de caractère palliatif. [118, 119]

14 Surveillance et Pronostic

14.1 Surveillance

Dans les suites de l'intervention, la reprise de l'alimentation doit pouvoir se faire vers le troisième jour, après ablation de la sonde gastrique.

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

La lame est enlevée vers le cinquième jour.

Ultérieurement, la surveillance en consultation doit comporter :

- un bilan clinique, où il s'agit surtout de s'enquérir de signes fonctionnels, tels que des douleurs abdominales, ou une décoloration épisodique des selles.
- un bilan biologique qui doit apprécier l'existence éventuelle de signes de rétention biliaire ou de réaction pancréatique.
- un bilan morphologique comportant échographie et radiographie abdominale en position debout, à la recherche d'une aérobilie ou d'une dilatation des VBIH.

14.2 Pronostic

Dans la règle, les suites de l'intervention sont simples et la surveillance à long terme ne révèle pas de complications particulières.

Cependant, la survenue de quelques douleurs abdominales « banales » pose parfois le problème de leur relation avec les antécédents hépatobiliaires.

Elles impliquent de procéder à tous ces examens de manière systématique.

Certaines anomalies sont tout à fait asymptomatiques et ne doivent pas alarmer outre mesure.

Il s'agit de :

- une aérobie intrahépatique, bien visible sur les clichés sans préparation et notée souvent et surtout lorsque les VBIH restent dilatées ;
- la régression de cette dilatation n'est parfois que très partielle, surtout lorsqu'elle apparaissait très marquée avant l'intervention ;
- l'image d'un « fond de coquetier » intrapancréatique, résultant du caractère partiel de l'ablation du kyste, est également le plus souvent bien tolérée.

Cette image pose cependant un problème psychologique pour les parents, qui ont entendu parler de « kyste » par le radiologue parfois mal averti des conditions opératoires, et qui ne comprennent pas que l'anomalie persiste malgré l'opération...

En tout cas, le pronostic de la DKC s'est nettement amélioré au cours des années dernières grâce au progrès de l'imagerie médicale qui permet le diagnostic précoce même en anténatal et grâce au progrès de la réanimation et des techniques chirurgicales. [120, 121, 122]



Conclusion



15 Conclusion

La dilatation kystique du cholédoque est une malformation congénitale rare prédominante dans la race asiatique et le sexe féminin.

C'est la seconde cause de malformations congénitales des voies biliaires après l'atrésie des voies biliaires.

Il s'agit en effet d'une anomalie dont on peut penser a priori qu'elle existe avant la naissance dans la majorité des cas, ou du moins que les conditions qui prédisposent à la dilatation pathologique de la voie biliaire sont présentes au moment de leur développement chez le fœtus.

Le diagnostic peut se faire en anténatal par l'échographie morphologique.

La symptomatologie se résume principalement sur la triade clinique (douleur, ictère, masse abdominale) qui est rarement présente ; le plus souvent la DKC se révèle mono ou bi symptomatique.

La classification la plus utilisée est celle de Todani où le type I est le plus fréquent.

Les investigations para-cliniques reposent principalement sur l'échographie, la TDM mais surtout la Bili IRM qui a l'avantage de bien mettre en évidence la jonction bilio-pancréatique et d'annuler le risque allergique au produit de contraste alors plus adéquate à l'enfant.

L'évolution spontanée de cette affection est émaillée de complications redoutables dont la plus dangereuse est la dégénérescence maligne.

Le traitement des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires doit répondre à une stratégie adaptée à chaque type de malformation, et où la résec-

tion la plus complète possible avec une anastomose bilio-digestive constitue l'intervention de choix.

La surveillance de ces patients doit être assurée à très long terme, moins pour déceler les risques d'une rare cholangite que pour s'assurer qu'il n'y a pas un développement à bas bruit d'un cancer hépatobiliaire.



Résumé



16 Résumé

Titre : La dilatation kystique du cholédoque chez l'enfant A propos de 11 cas

Mots clé : Dilatation kystique cholédoque – Enfant – Diagnostic anténatal – Cholangiopancrétographie par résonance magnétique – Chirurgie.

Auteur : Fatima Zahra DEBBARH

La dilatation kystique du cholédoque est une malformation congénitale rare prédominante dans la race asiatique et le sexe féminin, peut être définie comme une dilatation de la voie biliaire principale. Elle pose encore plus des problèmes diagnostiques que thérapeutiques.

La classification de ces kystes la plus utilisée actuellement est celle de Todani.

La forme la plus commune retrouvée dans 80 % des cas est le type I.

La DKC est diagnostiquée à l'enfance pour les 2/3 des cas. Les rares formes qui seraient encore observées actuellement chez l'adulte correspondent à des cas dont la pathologie a été bien tolérée dans l'enfance.

Notre travail rapporte 11 cas de DKC du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat.

Il s'agit de 8 filles et 4 garçons avec un âge compris entre 1 mois et 15 ans.

Ils étaient tous symptomatiques. L'ictère était présent chez 7 enfants, la douleur chez 6, la masse abdominale chez 3 et 5 enfants rapportaient la notion de vomissements.

Chez 2 enfants le diagnostic s'est fait en anténatal par échographie du 3ème trimestre. L'échographie abdominale a fait le diagnostic chez 8 enfants et un seul cas où le diagnostic est fait par TDM.

Tous les enfants ont bénéficiés d'échographie abdominale, 6 d'une TDM abdominale qui confirmait la présence de DKC et 3 d'une bili IRM qui montrait le type de DKC selon classification de Todani.

La résection kystique suivie d'une anastomose bilio-digestive représente le traitement de référence.

Le traitement précoce et adéquat suivi d'une surveillance régulière permet de détecter et ainsi de traiter toute complication.

Summary

Title: dilatation cystic duct in children about 11 cases.

Keywords: dilatation cystic duct- child- prenatal diagnosis- magnetic resonance cholangiography- Surgery.

Author: Fatima Zahra DEBBARH

Dilatation cystic duct is a rare congenital malformation which prevails mainly among Asian female race. It may be defined as a dilatation of the main bile duct. In fact, it poses more diagnostic problems than therapeutic ones.

The most widely used classification of these cysts is currently that of the “Todani”. Indeed, the most common form, found in 80 % of the cases, is Type 1.

The scarce forms which would currently be observed again among adults correspond to cases whose pathology was well tolerated during childhood.

Our work has reported 11 cases of DKC in Avicenne pediatric surgery service. It's all about 8 girls and 4 boys whose age range from 1 month to 15 years. They were all symptomatic. In fact, 7 kids had Icterus, 6 ones felt pain, 3 ones had abdominal mass and 5 other kids showed signs of vomiting.

2 children were subject to ultrasound third quarter during their antenatal period, 8 children were subject to abdominal ultrasound and one case went through a CT diagnosis.

All the children have benefited from abdominal ultrasound , 6 ones from An abdominal CT – which confirmed the presence of DK – and 3 other ones have also benefited from biliary MRI which showed the type of DKC as classified by Todani.

Cystic resection, followed by a biliary digestive anastomosis, represents a reference treatment.

It seems evident that premature treatment followed by regular supervision makes it possible to detect as well as treat all complications.

ملخص

العنوان: التوسع الكيسي الصفراوي بصدد 11 حالة

الكلمات الأساسية : التوسع الكيسي الصفراوي - طفل - تشخيص ماقبل الولادة - التصوير بالرنين المغناطيسي - جراحة.

من طرف: فاطمة الزهراء الدباغ

التوسع الكيسي للقناة الصفراوية هو تشوه خلقي نادر، مهيمن في آسيا و لدى الإناث، يطرح عدة مشاكل في التشخيص و العلاج.

التصنيف المستعمل بكثرة هو تصنيف طوداني حيث يعتبر الصنف 1 هو الأكثر شيوعا 80%.

يشخص التوسع الكيسي للقناة الصفراوية في مرحلة الطفولة بالنسبة ل 3/2 من الحالات، أما تلك المشخصة عند البالغ فهي تعتبر بحالات ليست بخطيرة في الطفولة.

لقد تطرقنا في عملنا بدراسة 11 حالة بقسم جراحة الأطفال أ بمستشفى ابن سينا، مكونة من 8 إناث و 4 ذكور مع سن يتراوح بين شهر و 15 سنة.

تقدموا كلهم بأعراض مرضية، علما أن اليرقان كان عند 7 أطفال، الألم عند 6، الكتلة البطنية عند 3 و القيء عند 5.

عند حالتين تم التشخيص قبل الولادة بواسطة جهاز الموجات فوق الصوتية، عند الباقي بواسطة نفس الجهاز لكن بعد الولادة.

جميع الأطفال استفادوا من تخطيط الصدى، 6 منهم استفادوا أيضا من التصوير الفرسى أما بالنسبة للتصوير بالرنين المغناطيسي لم يتمكن من الإستفادة منه إلا 3 من الحالات.

إن استئصال الكيس مع تواصل صفراوي هضمي يعتبر العلاج الأنسب لهذا المرض.

يعتبر العلاج المبكر و المناسب مع المراقبة المنتظمة يسمح بكشف كل مضاعفة وعلاجها.



Bibliographie



17 Bibliographie

- [1] Deirdre A. Kelly. Diseases of the Liver and Biliary System in Children p430 2008.
- [2] Kianmanesh R, Régimbeau JM, Belghiti J. Anomalies de la jonction biliopancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. J Chir (Paris) 2001;138–4:196–204.
- [3] Maneesh Khannaa, Shanker Rao Buddhavarapua, Habeeba Henaa, and Emran Amirb. Cystic dilatation of cystic duct with associated carcinoma gall bladder: A rare entitystar. European Journal of Radiology Extra Volume 75, Issue 2, August 2010, Pages e63-e67.
- [4] Lee MJ, Kim MJ, Yoon CS: MR cholangiopancreatography findings in children with spontaneous bile duct perforation. Pediatr Radiol; 2010 May;40(5):687-92.
- [5] Vullierme MP, VilgrainV, Zins M, et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Radio anatomical correlationin 14 patients. Gastro-enterol Clin Biol 1997;21:201–8.
- [6] B. PRADERE, M. GOUZI, J. ESCOURROU, A. BARRET, J.L. GOUZI. Kyste du cholédoque, à propos d’une observation. 2002.
- [7] J. langman. Abrégés d’embryologie médical. Fev 1984 P. 243-244.
- [8] Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts : lessons from a 20 year experience. Arch Dis Child 1995;73:528-31.

- [9] A.Lahlaidi. Anatomie topographique trilingue : membres, thorax, abdomen. Volume4, novembre 1991. P. 1945-1988.
- [10] Eduardo Flores Rivera. Anomalous Pancreatobiliary Junction and Congenital Common Bile Duct Dilation. Hepatobiliary Surgery and Liver Transplantation M.D 2007.
- [11] Tani C, Nosaka S, Masaki H, Kuroda T, Honna T: Spontaneous perforation of choledochal cyst: a case with unusual distribution of fluid in the retroperitoneal space. *Pediatr Radiol*; 2009 Jun;39(6):629-31.
- [12] Desmet VJ. Congenital diseases of intra hepatic bile duct: variation on the term “ductal plate malformation”. *Hepatology* 1992;16:1069–83.
- [13] Matthew S. Clifton, MDa, Ruth B. Goldstein, MDb, Anne Slavotinek, PhDd, Mary E. Norton, MDc, Hanmin Lee, MDa, Jody Farrell, RN, MSNa, Kerilyn K. Nobuhara, MDa. Prenatal Diagnosis of Familial Type I Choledochal Cyst. 2006.
- [14] M Lafortune, A Denys, A Sauvanet et S Schmidt. Anatomie du foie : ce qu’il faut savoir. *J Radiol* 2007;88:1020-35.
- [15] Jorge A Calvo-ponce, Rafael V Reyse- Richa, Homero A Rodríguez Zentler. Cyst of the common hepatic duct: treatment and proposal for a modification of Todani’s classification. *Annals of Hepatology* 2008.
- [16] Sela-Herman S, Scharschmidt BF. Choledochal cyst, a disease for all ages. *Lancet* 1996;347:779.

- [17] 1995 > Néonatalogie > dilatations abdomino-pelviennes. Images de dilatation liquidienne abdomino-pelvienne chez le fœtus : prise en charge pre et post-natale. C. Nihoul Fekete.
- [18] M. Schmitt, D. Grosdidier, E. Rose, J.Prevot, J.J. Rento. Dilatation kystique congénital du cholédoque à propos d'une observation. Annales médicales de NANCY et DE L'EST, 1992, 21, 481-484.
- [19] JCF Couto, JMB Leite, AV Machado, NST Souza, et MVR Silva. Diagnostic anténatal du kyste du cholédoque. Journal de Radiologie. Vol 83, N° 5 - mai 2002. pp. 647-649.
- [20] H. Hadjkacem and R. Dafiria. Causes tumorales d'ictère cholestatique chez l'enfant. Neoplastic causes of cholestatic jaundice in children. Feuilles de Radiologie. Volume 50, Issue 3, June 2010, Pages 107-114.
- [21] Georg Thieme Verlag KG. Congenital Dilatation of Extrahepatic Bile Ducts in Children. Eur J Pediatr Surg 2006; 16(1): 24-27.
- [22] F. ALONSO LEJ, W.B. REVER, D.J. PESSAGNO. Congenital choledocal cyst with a report of 2 and analysis of 94 cases. Int. Abst. Surg. Janv. 1959, 108 (1) : 1-30.
- [23] Mary Ann Turner, MD and Ann S. Fulcher, MD. The Cystic Duct: Normal Anatomy and Disease Processes 1. January 2001 RadioGraphics, 21, 3-22.

- [24] Crozier F, Hardwisgen J, Jaoua S, Charrier A, Aillaud S, Bourlière B, et al. Choledocal cyst associated with congenital cystic duct dilatation: report of two cases. *Ann Chir* 2003;128:459-461.
- [25] H Singh, V Khanna, B Puri, V Maurya, R Sivasankar Images : Choledochalcyst. 2002. Volume: 12 .Page : 225-228.
- [26] Alagille D, et Caravassiles V. la dilatation kystique congénitale du cholédoque, *RIH*, vol XI, n°8, p :721-748,1961
- [27] Waechter FL, Sampalo JA, Pinto RD, et al. the role of liver transplantation in oatients with caroli's disease. *Hepatogastro- embryology* 2001;48(39):672-4.
- [28] The Japanese study group on pancreatoco biliary maljunction. Diagnostic criteria of pancreatoco biliary maljunction. *J Hepatobiliary-Pancreatol. Surg* 1994;1:219–21.
- [29] Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994; 220:644-52
- [30] Mr. W. D. Ng, K. Liu, M. K. Wong, C. K. Kong, K. Lee1,Y. T. Chan, J. W. C. Leung. Endoscopic sphincterotomy in young patients with choledochal dilatation and a long common channel: A preliminary report. 1992.
- [31] Stain SC, Guthrine CR, Yellin AE, Donovan AJ. Choledochal cyst in the adult. *Ann Surg* 1995; 2:128-33.

- [32] Van Heurn-Nijsten EW, Snoep G, Kootstra G, Greve JW, Forget P, Van Heurn LW. Pre-operative imaging of a choledochal cyst in children: non-breath-holding magnetic resonance cholangiopancreatography. *Pediatr Surg Int* 1999;15: 546-8.
- [33] Anglade E, Aube C, Lebigot J, et al. Preoperative evaluation of choledochal cyst with MRCholangiopancreatography. *ArchPediatr* 2000; 7: 49-53.
- [34] Frampas E, Moussly F, Leaute F, Heloury Y, Le Neel JC, DupasB. Cholangiopancreatographie par IRM des kystes du cholédoque. *J Radiol* 1999 ; 80 :1166-659.
- [35] Yoshiaki Tsuchida, Atsushi Takahashi, Norio Suzuki, Minoru Kuroiwa, Hideaki Murai, Fumiaki Toki, Hideo Kawarasaki, Kohei Hashizume, and Toshiro Honna. Development of Intrahepatic Biliary Stones After Excision of Choledochal Cysts. 2002.
- [36] Van Beers BE, Lacrosse M, Trignaux JP, de Cannière L, De Ronde T, Pringot J. Noninvasive imaging of the biliary tree before or after laparoscopic cholecystectomy: use of three-dimensional spiral ct cholangiography. *AJR Am J Roentgenol* 1994;162:1331-5.
- [37] Persson A, Dahlstrom N, Smedby O, Brismar TB. Volume rendering of three dimensional drip infusion CT cholangiography in patients with suspected obstructive biliary disease: a retrospective study. *Br J Radiol* 2005;78:1078-85.

- [38] Wallner BK, Schumacher KA, Weidenmaier W, Friedrich JM. Dilat-
ed biliary tract: evaluation with MR cholangiography with a heavily
T2-weighted contrast-enhanced fast-sequence. *Radiology*
1991;181:805-8.
- [39] Lefèvre F, Crouzet P, Gaucher H et al. Cholangio-pancréatographie
IRM en séquence single shotfast spin écho. *J Radiol* 1998;79:415-25.
- [40] Chijiiwa K, Koga A. Surgical management and long term follow-up
of patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1993;165:238-42.
- [41] Kabbaj N, Ababou A, El Fakir Y et al. A propos d'un cas de pancréa-
tite révélant une dilatation kystique du cholédoque. *J Radiol*
1998;79:1393-7.
- [42] Van Heurn-Nijsten EW, Snoep G, Kootstra G, Greve JW, Forget P,
Van Heurn LW. Pre-operative imaging of a choledochal cyst in chil-
dren: non-breath-holding magnetic resonance cholangiopancreatog-
raphy. *Pediatr Surg Int* 1999;15: 546-8.
- [43] Loke KL, Lam SH, Chan CS. Choledochal cyst: An unusual type of
cystic dilatation of the cystic duct. *AJR* 1999;173:619–20.
- [44] Guibaud L, Lachaud A, Touraine R et al. MR cholangiography in
neonates and infants: Feasibility and preliminary applications. *AJR*
1998;170:27-31.
- [45] Miyazaki T, Yamashita Y, Tang Y, Tsuchigame T, Takahashi M,
Sera Y. Single-shot MR cholangiopancreatography of neonates, in-
fants, and young children. *AJR* 1998;170:33-7.

- [46] Sugiyama M, Baba M, Atomi Y, et al. Diagnosis of anomalous pancreaticobiliary junction: value of magnetic resonance cholangiopancreatography. *Surgery* 1998;123:391–7.
- [47] Todani T, Watanabe Y, Urushihara N, et al. Choledochal cyst, pancreaticobiliary maljunction, and cancer. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg.*1994;1:247–51.
- [48] Todani T, Watanabe Y, Toki A, Ogura K, Wang ZQ. Coexisting biliary anomalies and anatomical variants in choledochal cyst. *Br J Surg* 1998; 85:760–3.
- [49] Nicolet J, Moutardier V, Belghiti J. Dégénérescence carcinomateuse d'un kyste du cholédoque. *Gastroenterol Clin Biol* 1996;20:324–5.
- [50] Ng WT, Liu K, Chan KL. Endoscopic treatment of choledochoceles. *Surg Endosc* 1998; 12: 469–70.
- [51] Vitellas KM, El-Dieb A, Vaswani K, Bennett WF, et al. detection of bile duct leaks using mr cholangiography with mangafodipirtrisodium (Teslascan*). *J Comput Assist Tomogr* 2001;25:102-5.
- [52] Park MS, Kim KW, Yu JS, Kim MJ, et al. Early biliary complications of laparoscopic cholecystectomy: evaluation on T2-weighted MR cholangiography in conjunction with mangafodipir trisodium-enhanced 3D T1-weighted MR cholangiography. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 183:1559-66.

- [53] Aduna M, Larena JA, Martin D, Martinez- Guerenu B, Aguirre I, Astigarraga E. Bile duct leaks after laparoscopic cholecystectomy: value of contrast – enhanced MRCP. *Abdom Imaging* 2005;30:480-7.
- [54] Vitellas KM, El-Dieb A, Vaswani K, Bennett WF, et al. Using contrast-enhanced MR cholangiography with iv mangafodipirtrisodium (teslascan*) to evaluate bile duct leaks after cholecystectomy: a prospective study of 11 patients. *AJR Am J Roentgenol* 2002;179:409-16.
- [55] Pilleul F, Billaud Y, Gautier G, Monneuse O, Crombe-Ternamian A, et al. Mangafodipir-enhanced magnetic resonance cholangiography for the diagnosis of bile duct leaks. *Gastrointest. Endosc* 2004;59:818-22.
- [56] Assaban M, Aube C, Lebigot J, Ridereau- Zins C, Homy A, Caron C. Intérêt de l'IRM avec perfusion de mangafodipir trisodium dans la détection des fuites biliaires. *J Radiol* 2006;87:41-7.
- [57] Pandharipande PV, Lee VS, Morgan GR, Teperman LW, et al. Vascular and extravascular complications of liver transplantation: comprehensive evaluation with three-dimensional contrast-enhanced volumetric MR imaging and MR cholangiopancreatography. *AJR Am J Roentgenol* 2001;177:1101-7.
- [58] Bridges MD, May GR, Harnois DM. Diagnosing biliary complications of orthotopic liver transplantation with mangafodipir trisodium-enhanced MR cholangiography: comparison with conventional MR cholangiography. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182:1497-504.

- [59] H. C. Lee, C. Y. Yeung, P. Y. Chang, J. C. Sheu and N. L. Wang . Dilatation of the biliary tree in children: sonographic diagnosis and its clinical significance. *Journal of Ultrasound in Medicine*, Vol19, Issue 3 177-182,2000.
- [60] ElMorajji soumaya. Les dilatations kystiques des voies biliaires intra et extra hépatiques. Thèse n°63-1991-Rabat.
- [61] Johan G. Blickman, Bruce R. Parker, Patrick D. Barnes. *Pediatric radiology: the requisites*. P104.2009.
- [62] Sushil K. Ahlawat, Thomas M. Fishbien and Nadim G. Haddad. Cystic duct remnant mucocoele in a liver transplant recipient. Pp 884-886. 2008.
- [63] Lenriot J, Le Neel J, Hay J, Jaeck D, Millat B, Fagniez P. Cholangio-pancréatographie rétrograde et sphinctérotomie endoscopique pour lithiase biliaire. *Gastroenterol Clin Biol* 1993;17:244-50.
- [64] Kim OH, Chug HJ, Choi BG. Imaging of the choledochal cyst. *RadioGraphics* 1995;15:69-88.
- [65] Mahmoud El Desouki, Mohamad Mohamadiyeh, Abdullah Al Rabeaah, Saleh Othman, Nasir Al Jurayyan, Abdullah Asaad, Zafer Skiff, Tajuddin Malabarey, Asel Al Samarraï. Hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of choledochal cysts in children. Year : 1997. Volume : 3. Page : 78-83.

- [66] Tripathi M, Chandrashekar N, Kumar R, Thomas EJ, et al. Hepatobiliary scintigraphy. an effective tool in the management of bile leak following laparoscopic cholecystectomy. Clin Imaging 2004; 28:40-3.
- [67] Julia A. McMillan, Ralph D. Feigin, Catherine De Angelis, M. Douglas Jones. Oski's pediatrics: principles& practice. P: 2036-2038. 2006.
- [68] Iqbal M, Aggarwal S, Kumar R, Garg PK, Bandhu S, et al. The Role of 99mTc mebrofenin hepatobiliary scanning in predicting common bile duct stones in patients with gallstones diseases. Nucl Med Commun 2004; 25:285-9.
- [69] Steven Bruch, M.D., Peter Strouse, M.D., Robert Ruiz, M.D. Management of a prenatally diagnosed choledochal cyst. December 2004.
- [70] Kyste dunextterm canal cystique : le type VI de la classification de Todani modifiée existe-t-il ? M. Louveta, E. Petita, C. Cotereau-Denoiseuxa, J.-L. Berrodb, V. Molinéc, A. Balatonc, M. Vanderstigele and M. Zinsa. Gastroentérologie Clinique et Biologique. Volume 34, Issue 1, January 2010, Pages 42-44.
- [71] Ronald E. Kleinman. Walker's pediatric gastrointestinal disease p1334. 2008.
- [72] Julien Jarry, Fabien Leblanc and Jean Saric. Maladie de Caroli monolobaire. Monolobar Caroli disease. La Presse Médicale. Volume

- [73] Serena Serradel AF, Santamaria Linares E, Herrera Goepfert R. Cystic dilatation of the cystic duct: a new type of biliary cyst. *Surgery* 1991;109:320-2.
- [74] Kevin Wissemen, MD, Andrzej K, Stephan W, Chung, M.D: Epidemiology presentation, diagnosis, and outcomes of cholédochal cysts in adults in an urban environment: the American Journal of Surgery 189-2005. P:527-531.
- [75] Lenriot, J.P, Gigot J.f, Segol.P, Fagniez et coll. ARC. Bile duct cysts in adults. A multi institutional retrospective study. *Ann. Surg*, 1998, 228: 159-166.
- [76] Imad S Dandan, MD, Assaad M Soweid, MD. Choledocholithiasis. 2009
- [77] S.Mannai, T. Kraiem, L. Gharbi, N.Haoues, H.Mestiri: les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires ; *Annales Chir*:131 (2006) 369-374.
- [78] Komo N, Takehera H, Kunibni K, Miyoshi Y, Yagai Y : Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst *J.pedit.surg*, 27 , n°6, 1992, p: 728-731.
- [79] Kabbaj N et al : à propos d'un cas de pancréatite aigue révèlent une dilatation une dilatation kystique du cholédoque, *J.Radiol* 1998 ;

79 :1393-1397.

- [80] Akisik MF, Sandrasegaran K, Aisen AA, Maglinte DD, Sherman S, Lehman GA. Dynamicsecretin-enhanced MR cholangiopancreatography. *Radiographics*. 2006 May-Jun;26(3):665-77.
- [81] Mayur Maheshwari, B.R. Parekh, B.K. Lahoti. Biliary Peritonitis: A Rare Presentation of Perforated Choledochal Cyst
Indian Pediatrics 2002; 39:588-592.
- [82] Ando K, Miyano T, Kohno S, et al. Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:23–5.
- [83] Nitin Agarwal, Sunil Kumar, Abdul Hai and Ritesh Agrawal Mixed type I and II choledochal cyst in an adult. 2009.
- [84] Branchereau S, Valayer J. Malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical. In: *Encycl. Méd. Chir. Techniques Chirurgicales-Appareil digestif*. Paris: Elsevier; 2002. p. 40–976.
- [85] Tatsuya Aoki, Akihiko Tsuchida, Kazuhiko Kasuya, Mitsufumi Endo, Keiichi Kitamura and Yasuhisa Koyanagi. Is Preventive Resection of the Extrahepatic Bile Duct Necessary in Cases of Pancreatobiliary Maljunction Without Dilatation of the Bile Duct? 2001.
- [86] Fujisaki S, Akiyama T, Miyake H, et al. A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst. *Hepatogastroenterology*

1999;46:1655–9.

- [87] Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 1999;6: 207–12.
- [88] Fieber SS, Nance FC. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg* 1997;63:982–7.
- [89] Jadhav V, Gupta R, Parelkar SV, Shah H, Gupta A, Mishra PK: Endoscopic management of spontaneous perforation of a cystic duct in a 10-year-old child. *Eur J Pediatr Surg*; 2009 Jun;19(3):194-6.
- [90] Deirdre A. Kelly. *Diseases of the Liver and Biliary System in Children* p442. 2008.
- [91] LI L, YAMATAKA A, YIAN XIA W, DA YONG W, SEGAWA O, LANE GJ e et al. t Ectopic distal location of the papilla of vater in congenital biliary dilatation : implications for pathogenesis pathogenesis. . *J Pediatr Surg* 2001;36:1617 1617-1622.
- [92] S BRANCHEREAU, J VALAYER, *malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant*, EMC, 2002, 40 40-976.
- [93] IWAI N et al., cancer arising in a choledochal cyst in a 12 12-year old girl, *J Pediatr Surg* 1990;25:1261 1261-1263.
- [94] CHAPMAN RW risk factors for biliary tract carcinogenesis carcinogenesis. *Ann Oncol* 1999;10:308 308-311.

- [95] WATANABE Y, TOKI A, TODANI T bile duct cancer developed after excision for choledochal cyst. . J Hepatobil Pancreat Surg 1999;6:207 207-212.
- [96] SUZUKI S, NAKAMURA S, OCHIAI H, BABA S, SAKAGUCHI T, TSUCHI TSUCHIYA Y et al., YA double cancer of the gallbladder and common bile duct associated with an anomalous pancreatobiliary ductal junction without choledochal cyst: report of a case.: Surg TODAY 1999;29:651 651-655.
- [97] FUJISAKI S, AKIYAMA T, MIYAKE H, AMANO S, TOMITA R, FUKUZAW FUKUZAWA M et al. A case of carcinoma associated with the remained intrapancreatic biliary tract 17 years after the primary excision of a choledochal cyst. Hepatogastroenterology 1999;46:1655 1655- 1659.
- [98] CHIJIWA K, KOGA A surgical management and long management term follow up of patients with choledochal cysts Am J Surg 165 : 238 238-42,1993.
- [99] BOCKHORN M, MALAGO M, LANG H, NADALIN S, PAUL A, SANER F, FRILLING A, RILLING BROELSCH CE. The role of surgery in Caroli's disease. . J Am Coll Surg 2006 Jun;202(6):928 928-32.
- [100] DE KERCKHOVE L, DE MEYER M, VERBAANDERT C, MOURAD M, SOKAL E, GOFFETTE P, GEUBEL A, KARAM V, ADAM R, LERUT J. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. Transplant Int 2006 May;19(5):381 381-8.

- [101] MANNAI S, KRAIEM T, GHARBI L, HAOUES N, MESTIRI H, KHALFALL KHALFALLAH MT. AH Congenital cystic dilatation of bile ducts. *Ann Chir* 2006 Jul-Aug Aug; 131(6; 6-7):369 369-74.
- [102] H.L. Tan, K.R. Shankar and W.D. Ford, Laparoscopic resection of type I choledochal cyst, *Surg. Endosc.* 17 (2003) (9), p. 1495. Full Text via Cross Ref | View Record in Scopus | Cited By in Scopus (19).
- [103] Takuya Kimura, Takeo Yonekura, Katsuji Yamauchi, Takuya Kosumi, Takashi Sasaki, Masafumi Kamiyama. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* April 2008, 18(2): 330-334.
- [104] Ahmed H. Al-Salem. Choledochal cyst. *Saudi Med J* 2004; Vol. 25 (1): 99-102.
- [105] Kazunori Ohama, Nobuki Ishikawa. Dilatation of the intrahepatic bile duct associated with congenital anomalous junction of the cystic duct—a new disease entity. Volume 41, Issue 12, Pages 1996-1998 (December 2006).
- [106] Atul Mishra, Nitin Pant, Rajiv Chadha and S. Roy Choudhury. Choledochal cysts in infancy and childhood. 2007.
- [107] Hata Y, Sasaki F, Takahshi H, et al. Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. *Surg Gynecol Obstetr* 1993;176:581–7.

- [108] Tan HL, Shankar KR, Ford WD. Laparoscopic resection of type I choledochal cyst. *Surg Endosc* 2003;17(9):1495.
- [109] Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999; 10(suppl 4):94–8.
- [110] Chao TC, Wang CS, Jan YY, et al. Carcinogenesis in the biliary system associated with APDJ. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 1999;6:218–22.
- [111] Chapman RW. Risk factors of biliary tract carcinogenesis. *Ann Oncol* 1999;10(suppl 4):308–11.
- [112] Baumann R, Wittersheim C, Dron K. Dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Anomalies de la jonction biliopancréatique. *Hepato-Gastro* 1997;4:281–6.
- [113] Aude H, Kaneko K, et al. Congenital stenosis of the intrahepatic bile duct associated with choledochal cysts. *J Am Coll Surg* 1995;181:426–30.
- [114] Ammori BJ, Jenkins BL, Lim PC, et al. Surgical strategy for cystic diseases of the liver in a Western hepatobiliary center. *World J Surg* 2002;26 (4):462–9.
- [115] Takatsuki M, Vemoto S, Inomata Y, et al. Living-donor liver transplantation for caroli's disease with intrahepatic adenocarcinoma. *J Hepatobiliary Pancreatol Surg* 2001;8(3):284–6.

- [116] Erlinger S. Dilatations kystiques des voies biliaires, La Revue du Praticien, 2000.
- [117] Baumann R, Simler JM. Anomalies de jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques du cholédoque, Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2003.
- [118] Branchereau S, Valayer J. Malformations kystiques de la voie biliaire : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical, Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2002.
- [119] Long Li et Al. Ectopic distal location of the papilloma of Vater in congenital biliary dilatation: implications for pathogenesis, Journal of Pediatric Surgery, 2001.
- [120] Sans M et Al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis, Transplant International, 1997.
- [121] Hara H et Al. Surgical treatment for congenital biliary dilatation, with or without intrahepatic bile duct dilatation, Hepatogastroenterologie, 2001.
- [122] Benhamou JP, Bircher J, McIntyre N, Rizzetto M, Rodès J. Hépatologie clinique, 1993.

18 Bibliographie des figures

- Figure 1 Pr Daniel Balas, HISTOLOGIE MORPHOFONCTIONNELLE DES EPITHELIUMS- L'EXEMPLE DE L'APPAREIL DIGESTIF -2002 (Actualisation : février 2010)
- Figure 2 Claire Mony, Dr. Jean-Charles Duclos-Vallée, Dr. Bruno Roche, Pr. Denis Castaing. Le Foie et les Voies biliaires
- Figure 3 V. VILGRAIN. RADIOANATOMIE DU FOIE ET DES VOIES BILIAIRES
- Figure 4 IRM du foie et des voies biliaires. Aubé Christophe, Croisé-Laurent Valérie. P 34. 2010
- Figure 5 dossier n°1646/A6 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 6 dossier n°1646/A6 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 7 dossier n°6487/A6 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 8 dossier n°6487/A6 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 9 dossier n°3439/A7 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 10 dossier n°3439/A7 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat

- Figure 11 dossier n°9520/07 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 12 dossier n°12293/07 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 13 dossier n°12293/07 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 14 dossier n°12293/07 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 15 dossier n°12293/07 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 16 dossier n°67/08 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 17 dossier n°67/08 du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 18 graphique des résultats d'étude des 11 dossiers du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 19 graphique des résultats d'étude des 11 dossiers du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 20 graphique des résultats d'étude des 11 dossiers du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 21 graphique des résultats d'étude des 11 dossiers du service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat
- Figure 22 M. Schmitt, D. Grosdidier, E. Rose, J.Prevot, J.J. Rento. Dilatation

kystique congénital du cholédoque à propos d'une observation.
Annales médicales de NANCY et DE L'EST, 1992, 21 , 481-484.

- Figure 23 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES.
Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007
- Figure 24 Magnetic resonance cholangiography in children. C Metreweli, FRCR, N M C So, FRCR, W C W Chu, FRCR and W M Lam, MD. British Journal of Radiology (2004) 77, 1059-1064
- Figure 25 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES.
Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007
- Figure 26 Magnetic resonance cholangiography in children. C Metreweli, FRCR, N M C So, FRCR, W C W Chu, FRCR and W M Lam, MD. British Journal of Radiology (2004) 77, 1059-1064
- Figure 27 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES.
Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007
- Figure 28 Magnetic resonance cholangiography in children. C Metreweli, FRCR, N M C So, FRCR, W C W Chu, FRCR and W M Lam, MD. British Journal of Radiology (2004) 77, 1059-1064
- Figure 29 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES.
Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007.
- Figure 30 Magnetic resonance cholangiography in children. C Metreweli, FRCR, N M C So, FRCR, W C W Chu, FRCR and W M Lam, MD. British Journal of Radiology (2004) 77, 1059-1064
- Figure 31 Julien Jarry, Fabien Leblanc and Jean Saric. Maladie de Caroli

monolobaire. Monolobar Caroli disease. La Presse Médicale.
Volume 39, Issues 7-8, July 2010, Pages 847-848

- Figure 32 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES. Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007.
- Figure 33 C. PERY, S. DARRAS. ECTASIES KYSTIQUES DES VOIES BILIAIRES. Journée DESC SCVO SCVO-Rennes janvier 2007.
- Figure 34 Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. Arch Dis Child 1995;73:528-31.
- Figure 35 Akisik MF, Sandrasegaran K, Aisen AA, Maglinte DD, Sherman S, Lehman GA. Dynamic secretin-enhanced MR cholangiopancreatography. Radiographics. 2006 May-Jun;26(3):665-77.
- Figure 36 Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. Arch Dis Child 1995;73:528-31.
- Figure 37 Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. Arch Dis Child 1995;73:528-31.
- Figure 38 Philippe METZLER Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement 2009.
- Figure 39 Philippe METZLER Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement 2009.
- Figure 40 Philippe METZLER Ectasies kystiques congénitales des voies biliaires : classification et traitement 2009.

- Figure 41 Jean François Gigot. Chirurgie des voies biliaires10-15 page 142. 2005.
- Figure 42 Angela D. Levy, Charles A. Rohrmann, Linda A. Murakata⁴ and Gael J. Lonergan. Caroli's Disease: Radiologic Spectrum with Pathologic Correlation. AJR 2002; 179:1053-1057.
- Figure 43 Jean François Gigot. Chirurgie des voies biliaires10-15 page 142. 2005.
- Figure 44 Jean François Gigot. Chirurgie des voies biliaires10-15 page 142. 2005.

Serment d'Hippo-

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 ابقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم
أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأنا أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفى الأول.
 - وأنا لا أفشى الأسرار المعهودة إلي.
 - وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

التوسع الكيسي الصفراوي

بصدد 11 حالة

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة : فاطمة الزهراء الدباغ

المزودة في : 13 شتنبر 1985 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: التوسع الكيسي الصفراوي – طفل – تشخيص ما قبل الولادة –
التصوير بالرنين المغناطيسي – جراحة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد : محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد : منير كسرى

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد : امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد : محمد العبسي

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

السيد : توفيق مسكينى

أستاذ مبرز في طب الأطفال

السيد : رشيد كانا

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب