

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

ANNEE: 2017

THESE N°: 304

MALADIE DE CAROLI MONOLOBAIRE GAUCHE
(A PROPOS DE 3 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr. Mohammed Yassir EL AMRANI

Né le 02 Décembre 1990 à Fès

De L'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Maladie de caroli – Monolobaire – Cholangio IRM –
Cholangio pancréatographie rétrograde.

JURY

Mr. A. BENKIRANE

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Mr. H. SEDDIK

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Mme. N. KABBAJ

Professeur d'Hépatogastro-entérologie

Mr. A. ZENTAR

Professeur de Chirurgie Viscérale

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما
علمتنا إننا أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة الآية 31



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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

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

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

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

Janvier, Février et Décembre 1987

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

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

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

Janvier et Novembre 1990

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

Décembre 1992

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

Mars 1994

Pr. BENJAUFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid

Médecine Interne – Doyen de la FMPR
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

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

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

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la
FMPA
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie

Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

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

Décembre 1996

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

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis

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

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

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

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



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

Novembre 1998

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

Janvier 2000

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

Novembre 2000

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

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

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

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

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



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

ORL

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

Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie



Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia

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

Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOURIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

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

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

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

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



(mise en disponibilité)

Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najja

Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique



Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra

Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie



Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

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

Mai 2012

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



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

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
0.
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir
Pr. EL KORAICHI Alae
Pr. EN-NOUALI Hassane*
Pr. ERGUIG Laila
Pr. FIKRI Meryim
Pr. GHFIR Imade

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

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

Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Physiologie
Radiologie
Médecine Nucléaire



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

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

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Urologie
Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

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

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

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

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

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

***Enseignants Militaires**



AOÛT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

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

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

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

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





Dédicaces

Ô bon Dieu

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence miséricorde.

A

FEU SA MAJESTE LE ROI HASSAN II



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde.

A

SA MAJESTÉ LE ROI MOHAMED VI

Chef Suprême et Chef d'Etat-Major Général des Forces Armées Royales.

Roi du MAROC et garant de son intégrité territoriale



Qu'Allah le glorifie et préserve Son Royaume

A

*SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HÉRITIÈRE MOULAY EL
HASSAN*



Que Dieu le garde

A

SON ALTESSE ROYALE

LE PRINCE MOULAY RACHID



Que Dieu le protège

A

TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A

Monsieur le Général de Division

Abdelfatah El OUARRAK

Inspecteur Général des FAR

En témoignage de notre grand respect

Notre profonde considération et sincère admiration.

A

Monsieur le Médecin Général de Brigade

Abdelkrim MAHMOUDI

Professeur d'Anesthésie Réanimation.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect,

Et notre profonde considération.



A

A Monsieur le Médecin Colonel Major

Abdelhamid HDA

Professeur de Cardiologie Directeur de l'HMIMV –Rabat.

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération.

A

Monsieur le Médecin Colonel Major

Mohammed Abbar

Professeur d'urologie

Directeur de l'HMMI-Meknès.

En témoignant de notre grand respect

et notre profonde considération.



A

Monsieur le Médecin Colonel Major

Khalid SAIR

Professeur de chirurgie viscérale

Directeur de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech

En témoignant de notre grand respect

et notre profonde considération.

A

Monsieur le Médecin Colonel Major

Abdelouahed BAITE

Professeur d'Anesthésie Réanimation

Directeur de l'E.R.S.S.M

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération.

A ma très chère Mère : AIMANI LATIFA

Pour l'affection, la tendresse et l'amour que tu m'as toujours donné, Pour le sacrifice et le dévouement dont tu as toujours fait preuve, Pour l'encouragement sans limites que tu ne cesses de manifester.

Aucun mot, aucune phrase ne peut exprimer mes sentiments profonds d'amour, de respect et de reconnaissance. Nulle dédicace ne saurait exprimer l'estime et l'affection que j'ai pour Toi. Tu m'a toujours comblé d'amour et d'affection.

Tes encouragements et Tes prières tout au long de ce grand chemin étudiantin ont été pour moi d'un grand soutien.

Que ce modeste travail soit un début de mes récompenses pour toi.

Que le grand puissant te donne bonne santé et longue vie

A mon cher Père : EL AMRANI MOSTAFA

qui a toujours été un exemple pour ses deux enfants, qui m'a toujours poussé à me surpasser dans tout ce que j'entreprends, qui m'a transmis cette rage de vaincre et la faim de savoir.

Celui qui a été la source de ma motivation, le moteur de mes ambitions, qui m'a appris que le savoir est une richesse que nul ne peut voler. Je te serai cher père reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour.

J'espère être l'homme et le fils que tu as voulu que je sois, et je m'efforcerai d'être digne de ce que tu aurais souhaité que je sois. Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement.

A ma chère petite sœur : EL AMRNI SAFAE

Tu es la meilleur Petite sœur du monde

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour t'exprimer mon affection et mes pensées, Ton grand cœur, tes qualités humaines m'ont toujours impressionnée tu es pour moi une sœur une amie et une mère sur qui je peux compter.

je te souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

A mes chers oncles et tantes, mes chers cousin et cousines que je n'arriverais pas à citer par les noms :

*Je vous dédie ce travail en témoignage du soutien que vous m'aviez accordé et en reconnaissance des encouragements durant toutes ces années
Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.*

A mes chers amis AZZABI MOHAMMED et

BADREDDINE OUBAZ :

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

*A mes chers amis : Oussama Al Maghraoui, Hassan Mounir,
Youssef Mrassli , Hamza Najout, Ali Grine, Ayoub El Idrissi,
Otmane Bouharrass, Hamza Chraibi*

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des frères, des sœurs et des amis (es) sur qui je peux compter.

je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur

A tous mes amis d'enfance, à ma promotion de médecins-lieutenants, de médecins civils, et à l'ensemble des amis que je n'arrive pas à citer par le nom, l'ensemble des personnes que le destin et l'amour nous ont réunis un jour...

En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.



Remerciements

A notre Maître et Président de thèse

Monsieur le Médecin Colonel BENKIRANE Ahmed

Professeur de Hépatogastro-entérologie à la

Faculté de médecine et de pharmacie

-Rabat-

Chef de service des E.F.D à l'H.M.M.V

-Rabat-

*C'est un honneur que vous nous faites en acceptant
la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre savoir, votre compétence et vos qualités humaines
ont suscité en nous une grande admiration,
et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier
de votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance
de notre estime et de notre profond respect.*

A notre Maitre et rapporteur de thèse

Monsieur le Médecin Colonel SEDDIK Hassan

Professeur d'Hépatogastro-entérologie à la faculté de

médecine et de pharmacie de Rabat

Malgré le malentendu des premiers jours en rapport avec le choix du travail, vous avez accepté de l'encadrer, nous vous en somme profondément reconnaissant

Madame.

Durant cette majestueuse période de six mois, vos obligations et vos ordres ont permis à ce travail de voir le jour, vos orientations, vos suggestions et vos remarques judicieuses ont permis de l'affiner

Votre dévouement au travail, votre modestie et gentillesse imposent le respect et représentent le model que nous sommes toujours heureux d'emprunter

Votre sympathie et sens d'humour, votre amour inébranlable aux « bactéries » et surtout, le surnom « Hansen » que vous nous avez attribué dont la fierté et l'honneur nous en comblent, Un véritable amalgame faisant toute la magie de cette période. Ce fut très agréable de travailler avec vous.

Ce fruit est le vôtre, Puisse-t-il être à la hauteur de vos attentes, et de la confiance que vous m'avez attribuée.

A notre Maitre et juge de thèse

Monsieur le Colonel ZENTAR Aziz

*Professeur DE Chirurgie Viscérale à la faculté de médecine
et de pharmacie de Rabat*

Chef de service de chirurgie viscérale II

à l'HMIMV de Rabat

*Vous m'avez accordé un immense honneur et un grand privilège en acceptant de
juger ce travail.*

*Votre culture, votre compétence professionnelle incontestable et vos qualités
humaines vous valent l'admiration et le respect de tous.*

*Je vous prie, cher maitre, d'accepter par ce travail le témoignage de ma haute
considération, de ma profonde reconnaissance et de mon sincère respect.*

A notre Maitre et juge de thèse
Madame le professeur KABBAJ Nawal
Professeur d'Hépatogastro-entérologie à la faculté de
médecine et de pharmacie de Rabat

J'ai été touché et honoré par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de
juger ce travail.

J'ai apprécié votre accueil bienveillant ainsi que votre gentillesse.

Que cette thèse soit pour moi l'occasion de vous exprimer ma reconnaissance et
mes vifs remerciements.

A notre maitre

Monsieur le Colonel Major HACHIM Mohamed

Professeur de médecine interne

à l'HMIMV de Rabat

Vous nous avez accueillis chez vous, vous nous avez soutenus et aidé dans les moments difficiles.

Je vous en serai toujours reconnaissant et soyez assurés de mon estime et mon profond respect.

À notre Maître Madame ATMANI Naima

Médecin Colonel spécialiste en Pédiatrie

à l'Hôpital Militaire d'Instruction Med V

Tout simplement tu es la meilleure de toute,

je t'aime vraiment beaucoup Khalti



Sommaire

Introduction	1
Rappel embryologique	4
I. Embryogenèse des voies biliaires :	5
II. En post-natal :	9
Rappel anatomique	12
I. Les voies biliaires intra-hépatiques :	13
II. Les voies biliaires extra-hépatiques :	16
A. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilare :	16
B. Le niveau moyen péritonéal, pédiculaire:.....	17
C. Le niveau inférieur : rétropéritonéal :	20
Etiopathogénie	26
Patients et méthodes	30
Résultats	32
Discussion	37
I. Définitions-Classification.....	38
II. Etude épidémiologique	40
1. Fréquence.....	40
2. Age	40
3. Sexe	40
III. Etude génétique.....	41
IV. Maladies associées	41
V. Etude clinique.....	42
1. La douleur :.....	42
2. L'ictère :.....	43
3. La fièvre :.....	44
VI. Etude paraclinique.....	44
1. Echographie	45
2. Bili-IRM	47
3. La cholangiographie rétrograde ou percutanée.....	48

VII. Diagnostic différentiel	49
1. La cholangite sclérosante primitive	49
1.1. Introduction.....	49
1.2. Eléments diagnostiques	51
2. Dilatation des voies biliaires sur obstacle.....	51
VIII. Complications.....	52
IX. Traitement.....	53
1. Objectifs.....	53
2. Moyens et indications.....	53
2.1. L’acide ursodesoxycholique	53
2.2. Le drainage biliaire endoscopique	54
2.3. Place de la chirurgie	54
Conclusion	59
Références	65



Introduction (article 1)

La maladie de Caroli est une maladie congénitale rare du foie définie par une dilatation segmentaire multifocale non obstructive des voies biliaires intra hépatiques diffuse ou localisée. La maladie de Caroli classique est caractérisée par des malformations biliaires isolées, alors que le syndrome de Caroli est défini par son association à une fibrose hépatique congénitale.

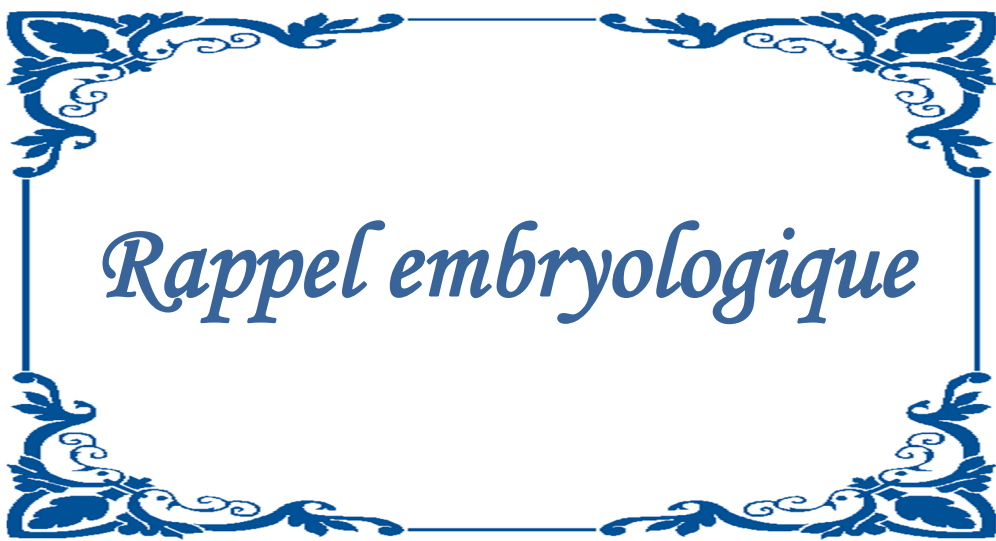
On parle de la maladie de Caroli monolobaire quand l'atteinte intéresse un seul segment. Du point de vue épidémiologique, la prévalence de la maladie de Caroli est de 1/1000000 avec un sex-ratio de 1 [31]. La maladie de Caroli classique peut être diffuse ou localisée ; elle est monolobaire dans 20% des cas avec une atteinte prédominante du lobe gauche dans 92% des cas .Boyle et al [32] notaient l'atteinte du lobe gauche chez 33 patients (91%) parmi 36 patients atteints de maladie de Caroli monolobaire sélectionnés à partir de 180 cas publiés sans prédominance de sexe .Dans notre étude ,Tous les patients étaient des hommes avec une atteinte monolobaire gauche. , la maladie de Caroli reste longtemps asymptomatique et se révèle avant l'âge de 30 ans dans 80 % des cas

L'évolution classique de la maladie est dominée par la formation de lithiases intrahépatiques responsables d'angiocholites, d'abcès hépatiques, voire à plus long terme de cholangiocarcinome. La cholangiographie endoscopique ou percutanée a été longtemps l'examen de référence pour le diagnostic positif de la maladie de Caroli , elle est actuellement supplantée par la cholangio-IRM ; examen non invasif qui permet d'obtenir une cartographie fine de l'arbre biliaire et d'éliminer les diagnostics différentiels.

Une fois le diagnostic positif de la maladie est posé, l'indication d'un traitement chirurgical radical s'impose afin d'éviter les complications septiques

et de prévenir le risque de dégénérescence maligne. Les formes localisées peuvent être traitées par des résections segmentaires ou des hémi hépatectomies tandis que les formes diffuses peuvent justifier une transplantation hépatique.

Nous rapportons 3 cas de maladie de Caroli monolobaire révélée par un ictère cholestatique dans 2 cas et des poussées d'angiocholite récidivantes dans 1 cas. Le but de notre travail est d'étudier la pathogénie, les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de la maladie de Caroli et de comparer les cas de notre série à ceux de la littérature.



Rappel embryologique

I. Embryogenèse des voies biliaires : (fig1- 2)

A. Embryogenèse des voies biliaires extra-hépatiques:

Chez l'embryon humain, la première ébauche des voies biliaires et du foie est le diverticule hépatique ou bourgeon hépatique, formé à 22 jours de gestation. Il commence comme un épaississement de l'épithélium endoblastique dans la paroi ventrale de la portion céphalique de l'intestin antérieur (le duodénum dans l'avenir), ce diverticulum présente deux protubérances correspondant selon les auteurs à une portion crâniale (pars hepatica), et une portion caudale (pars cystic). [2]

La portion caudale croît en longueur et représente l'ébauche de la vésicule biliaire, le cystique et le cholédoque (ductuscholedocus), cet arbre biliaire extrahépatique se développe à la 8ème semaine de gestation et prend une forme canalaire avec une lumière dès le début de sa formation et reste en continuité avec le foie durant toutes les étapes du développement biliaire commun. [3]

La vésicule biliaire apparaît comme une dilatation antérolatérale droite le long de la moitié distale du diverticulum hépatique au 29 ème jour après la fécondation, et le canal cystique n'est individualisable qu'au 34ème jour.

Le canal hépatique (ductushepaticus) se développe à partir de la portion crâniale du diverticulum hépatique et le développement de sa portion proximale était mal compris jusqu'à ce que Tan et Moscoso ont apporté le détail de son développement [4,5] : Au 34ème jour d'embryogenèse, le canal hépatique commun a la structure d'un entonnoir large sans canal hépatique droit ni gauche reconnaissables, et durant la 5ème semaine de gestation, une prolifération rapide de l'entoderme prend place au-dessus de la jonction entre le canal biliaire

commun et le canal cystique, cette prolifération aboutit à la formation de replis puis des canaux hépatiques droit et gauche au niveau du hile (porta hepatis), et il a été rapporté que ce remodelage explique en partie les variantes anatomiques de la configuration des canaux hépatiques droit et gauche. En effet la jonction en Y de ces deux canaux avec le canal hépatique commun n'est retrouvée que chez 57% des adultes.[4]

La portion proximale du canal hépatique droit et du canal hépatique gauche se développe à partir de la plaque canalaire. [5]

Les VBEH et l'arbre biliaire intra-hépatique maintiennent une continuité luminale dès le début de l'organogénèse et durant toutes les étapes du développement, ainsi les résultats obtenus chez différents auteurs suggérant que le système biliaire extra-hépatique se développe indépendamment de l'arbre biliaire intra-hépatique et que ces deux systèmes sont initialement discontinus puis ils se réunissent ultérieurement. [6]

Selon les auteurs, l'épithélium des VBEH exprime une protéine dite Hes 1 dont le défaut de synthèse in vivo est responsable d'une agénésie de la vésicule biliaire et une hypoplasie des VBEH. [7] B. Embryogenèse des voies biliaires intra-hépatiques:

Plusieurs investigations ont été réalisées pour préciser le moment du développement des voies biliaires intra-hépatiques aboutissant ainsi à ce que la formation de ces canaux biliaires se fait entre la 5ème et la 9ème semaine de gestation [8]. Une étude récente a mentionné que la 8ème semaine est le premier temps de leur développement et décrit la jonction entre les VBEH et la 1ère structure biliaire intra-hépatique au niveau du hile hépatique. [9,10]

Plusieurs théories ont été suggérées sur le développement des VBIH : Une théorie qui suppose que l'arbre biliaire intra-hépatique provient de l'épithélium non développé des VBEH [4] ; une autre qui estime que le système du drainage biliaire intra-hépatique se développe à partir des cellules précurseurs des hépatocytes [5], et une 3ème théorie qui combine les idées des deux théories précédentes, mais plusieurs auteurs renforcent la seconde théorie.

L'origine hépatoblastique des VBIH a été appuyée par plusieurs études réinvestigant le développement embryologique des VBIH avec les techniques d'immunohistochimie [11, 12, 13, 5] en utilisant des colorations de cytokératine, l'ACE, l'Ag épithélial membranaire et d'autres marqueurs des cellules parenchymateuses et biliaires, néanmoins les études ayant solidement établi l'origine hépatoblastique des VBIH n'ont pas été encore validées [14].

L'immunocoloration de cytokératine a été particulièrement utilisée pour révéler le changement du phénotype des cellules, en effet les cytokératines sont des filaments intermédiaires du cytosquelette caractéristique des cellules épithéliales, et plusieurs cytokératines ont été identifiées et cataloguées.

A un stade précoce de son développement le foie de l'embryon humain est composé de cellules précurseurs (hépatoblastes) qui expriment les cytokératines 8, 18 et 19 [15] en plus de cytokératine 14 à partir de la 10ème et la 14ème semaine de gestation.

Le développement des VBIH est déterminé par le développement des branches de la veine porte et commence au niveau du hile hépatique. Vers la 8ème semaine de gestation les hépatoblastes forment une couche au niveau du hile hépatique et qui va entourer les branches portales comme un cylindre pour

former ce qu'on appelle la plaque canalaire ou ductale qui va se dédoubler d'une seconde couche avec plus de cellules riches en cytokératine.

A partir de la 12^{ème} semaine de gestation le remodelage de la plaque ductale prend place et des dilatations tubulaires apparaissent dans sa lumière, ces tubules ainsi formés représentent les futurs canaux biliaires et ils restent en continuité avec la plaque ductale dont le reste de l'épithélium non transformé en tubules disparaît graduellement [16], et la ramification de l'arbre biliaire intra-hépatique se continue durant la vie fœtale et ceci vers la périphérie du foie.

Le processus du développement des VBIH nécessite schématiquement les composantes suivantes :

- a. Le changement graduel du phénotype des hépatoblastes en cellules biliaires (cholangiocytes).
- b. Le remodelage tridimensionnel de la structure de la plaque ductale.
- c. La maturation des canaux tubulaires remodelés.

Le changement phénotypique des hépatoblastes en cholangiocytes consiste en une série complexe d'expression de nouvelles molécules comme cytokératine 7, l'ACE, l'Ag épithélial membranaire ainsi que le changement de l'expression des glycoprotéines de surface.

II. En post-natal :

Après la naissance, le remodelage des canaux biliaires intra-hépatiques est incomplet, il nécessite 6 semaines de plus [14,16]. Certains auteurs ont défini un ratio entre le nombre des canaux biliaires et le nombre des branches portales, appelé BD/PT ratio (bile duct/portal tract) et qui est utilisé pour estimer le degré de ductopenie dans le foie, et un ratio BD/PT < 0,9 peut être normal chez le prématuré. [17]

L'étape finale de la maturation des glandes peri-biliaires est obtenue à l'âge de 15 ans, la masse hépatique augmente de 125g à la naissance, 255g à 1an, 430g à 2ans, 530g à 5ans, pour atteindre 1400 g à l'âge adulte.

Il existe peu d'informations sur le développement lobulaire de foie humain depuis la naissance jusqu'à l'âge adulte, Landing et Wells proposent en se basant sur des observations que le développement post-natal du foie humain commence par augmentation du nombre des lobules périphériques associée à une élongation des voies portales accompagnantes [18]. Dans le foie d'un adulte la séquence complète des VBIH depuis les canaux hépatiques jusqu'aux canalicules comprend 11 à 12 ordres de division, mais la cholangiographie ne permet pas de visualiser les ramifications fines. Il est estimé que dans le foie d'un adulte l'arbre biliaire comprend entre 18 et 20 ordres de division qui réalisent une division d'un demi-million des canaux biliaires terminaux nécessaires pour assurer le drainage biliaire d'environ 440000 unités (définies par les lobules) .

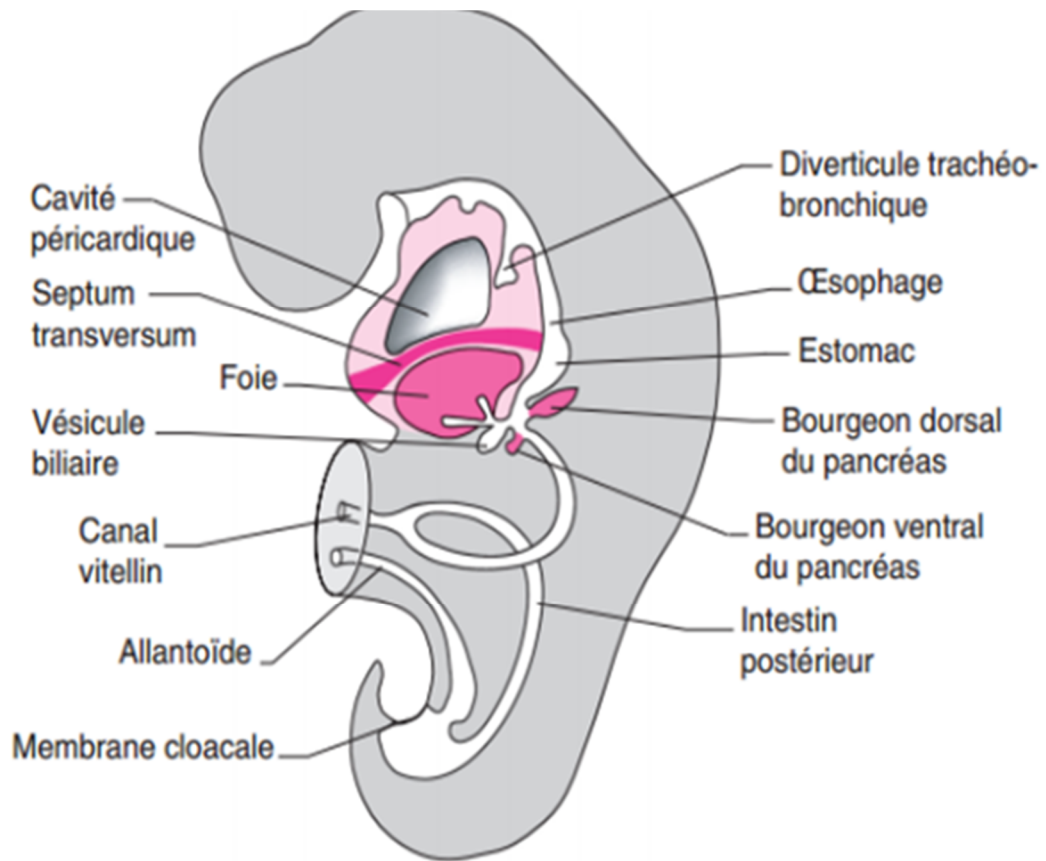


Figure 1 : Ebauches hépatobiliaires et pancréatiques (environ 35 jrs) [19]

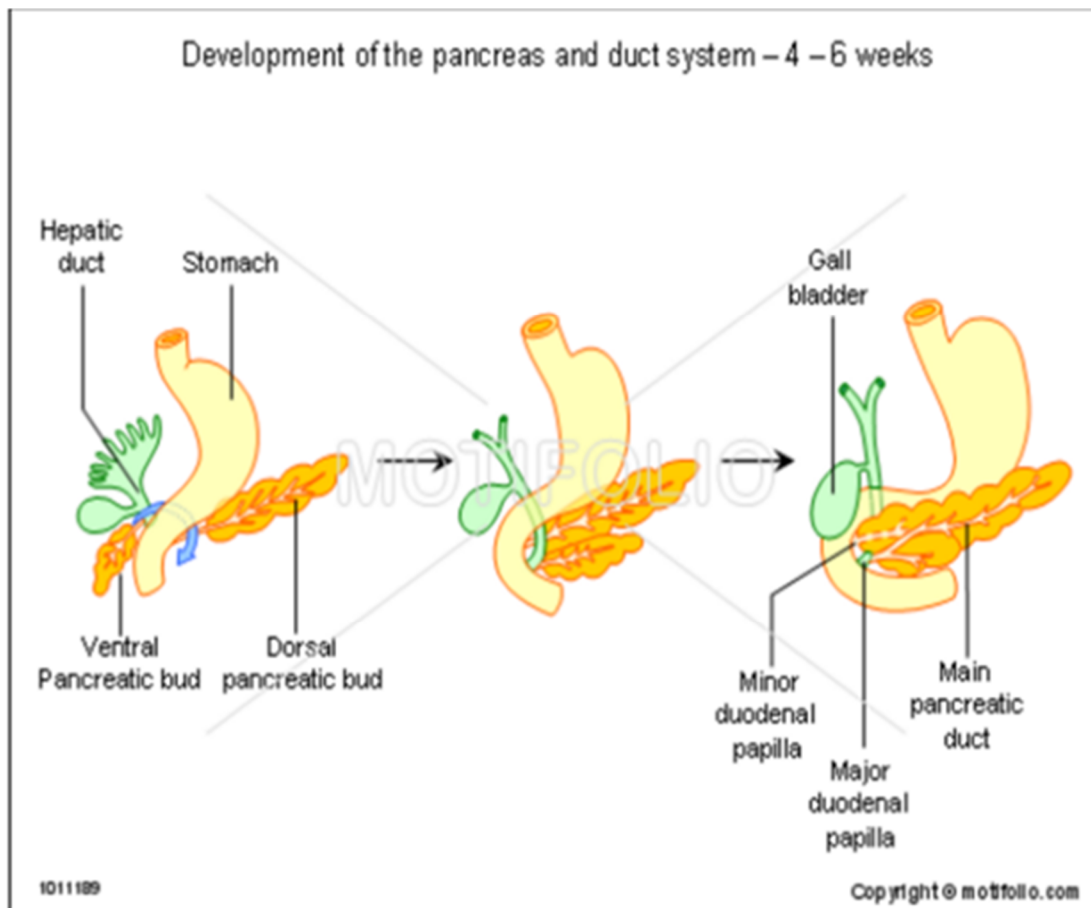


Figure 2 : Embryologie du pancréas et des voies biliaires des 4eme -6eme semaines [20]



Rappel anatomique

I. Les voies biliaires intra-hépatiques : [21]

L'anatomie des voies biliaires intra-hépatiques est calquée sur celle du système porte. D'une manière générale, les voies biliaires sont adjacentes et antérosupérieures aux branches portales. (fig 3)

Le canal hépatique gauche draine les segments II, III et IV. Le canal du :

.segment III, de disposition antérieure, rejoint après un trajet vers l'arrière le canal du

.segment II plus postérieur pour constituer le canal hépatique gauche au niveau du récessus de Rex. Le segment IV est drainé par plusieurs branches rejoignant directement le canal hépatique gauche au niveau du hile hépatique.

Le canal hépatique droit draine les segments V, VI, VII et VIII. Les canaux des segments V et VIII se rejoignent pour former le canal du secteur paramédian qui est antérieur et de disposition verticale. Les canaux des segments VI et VII se rejoignent pour former le canal du secteur latéral droit qui est postérieur et de disposition plus horizontale. Le segment I comporte un drainage biliaire variable: dans 80 % des cas, il est bilatéral ; dans 15 % des cas, il se fait uniquement dans le canal hépatique gauche ; et dans 5 % des cas, dans le canal hépatique droit.(fig 4)

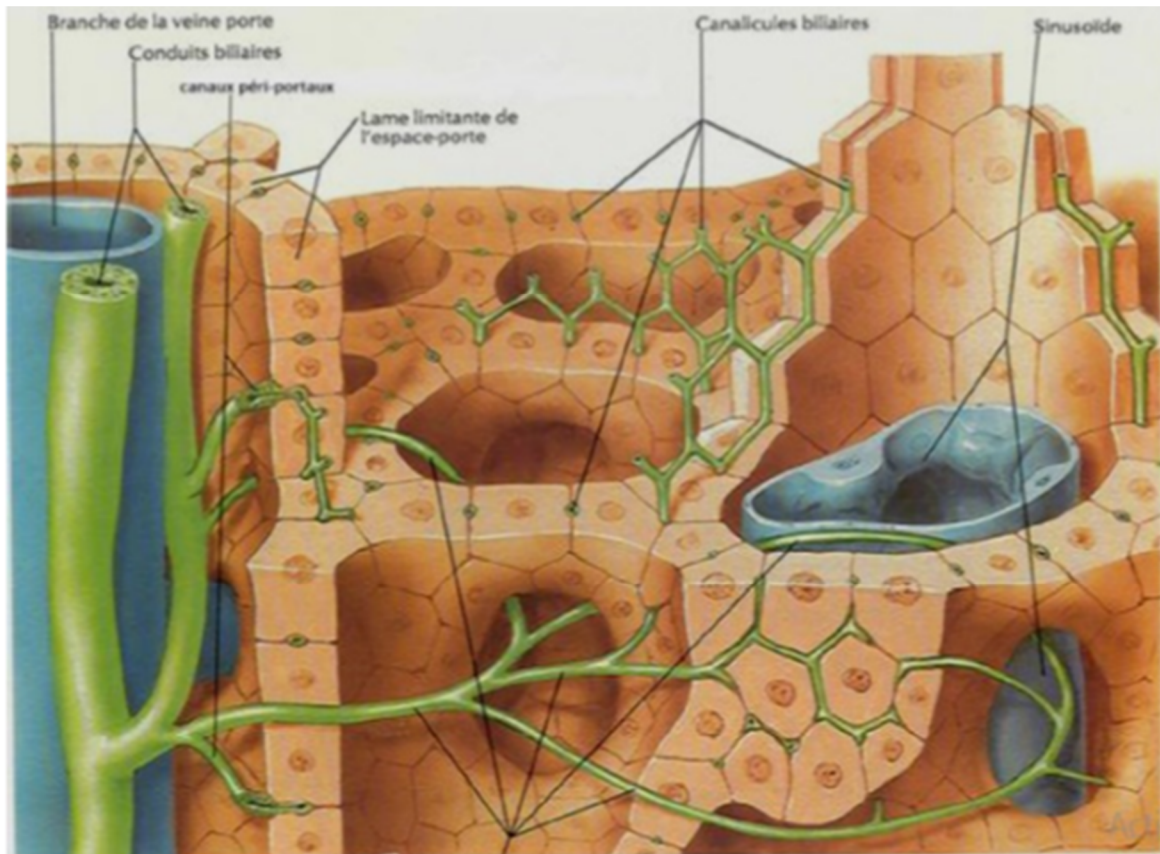


Figure3 : Système biliaires intra-hépatique [21]

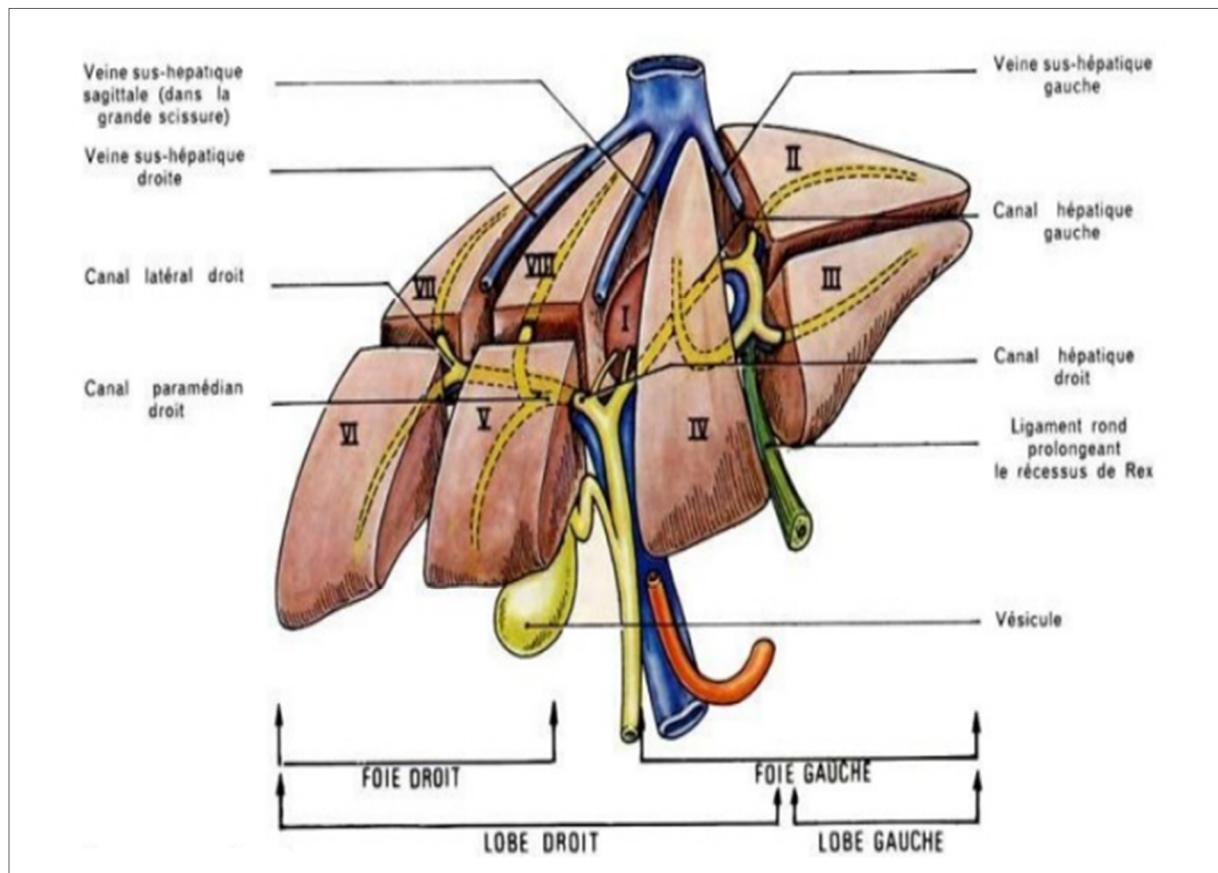


Figure 4: Distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques (EMC)

II. Les voies biliaires extra-hépatiques : [24] (Fig 5)

Les voies biliaires extra-hépatiques sont disposées sur trois niveaux : (Fig 6)

- Un niveau supérieur, dans les limites de la plaque hilaire.
- Un niveau moyen, péritonéal, pédiculaire.
- Un niveau inférieur, dans la loge duodéno-pancréatique.

A. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilaire : [24]

La face inférieure du foie présente plusieurs sillons qui délimitent différents lobes : deux sillons antéropostérieurs réunis par un 3ème transversal, le hile du foie qui mesure en moyenne 6 à 7cm de longueur sur 1 à 2 cm de largeur, c'est au niveau de ce hile que les conduits droit et gauche se réunissent constituant le confluent biliaire supérieur ou convergence biliaire. Toujours intraparenchymateux, les conduits droit et gauche drainent les territoires biliaires respectivement du foie droit et gauche sans anastomose segmentaire. Accompagnés des branches terminales de la veine porte et de l'artère hépatique propre, ces conduits hépatiques forment les pédicules Glissoniens qui séparent le foie en deux parties fonctionnellement indépendantes, le foie droit et le foie gauche.

Le conduit hépatique droit résulte de la confluence des deux canaux principaux, droit antérieure drainant les segments proximaux V et VIII, et droit postérieure drainant les segments distaux VI et VIII, il est court et vertical et mesurant 0,5 à 2,5cm.

Le conduit hépatique gauche est formé par la réunion des canaux segmentaires du segment II et III, au-dessus du récessus de Rex qui correspond à

son point d'origine. Il se dirige transversalement dans la partie gauche du hile, de gauche à droite. Il est long et horizontal mesurant 1,5 à 3,5cm moins ramifié et plus accessible chirurgicalement que le conduit droit. (fig 7)

Les conduits droit et gauche du même calibre, s'unissent pour former le conduit hépatique commun qui descend dans l'axe du conduit droit (fig 8). La convergence biliaire est entourée par la capsule de Glisson, dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque hilare, sous la face inférieure ou viscérale du foie.

Le foie droit et le foie gauche sont drainés respectivement par un conduit hépatique correspondant.

La réunion des conduits hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et constitue la convergence biliaire. Cette dernière est entourée de la gaine glissonienne dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque portale sous la face inférieure du foie.

B. Le niveau moyen péritonéal, pédiculaire: [24]

C'est la partie des voies biliaires qui est la plus accessible chirurgicalement.

Elle est représentée par la voie biliaire accessoire et la voie biliaire principale, située au bord droit, libre, du petit épiploon. Le conduit hépatique commun reçoit le canal cystique et devient alors le conduit cholédoque. Mais cette appellation est très arbitraire, car le niveau d'abouchement du canal cystique est très variable et on préfère considérer l'arbre biliaire principal dans son ensemble en l'appelant conduit hépatocholédoque ou voie biliaire principale. **1. Voie biliaire accessoire : [24]**

Elle comprend la vésicule biliaire et le canal cystique.

➤ **La vésicule biliaire :**

Allongée et piriforme, longue de 8 à 10cm, large de 3 à 4cm, la vésicule biliaire est un réservoir musculo-membraneux appliqué à la face inférieure ou viscérale du foie où elle creuse la fossette cystique, à la limite des foies droit et gauche. De morphologie très variable, on distingue à la vésicule biliaire trois portions (fig 8):

- Le fond vésiculaire est l'extrémité antérieure renflée et arrondie, et répond à l'échancrure cystique du bord antéro-inferieur du foie.
- Le corps vésiculaire est orienté obliquement, en haut en arrière et à gauche, il est aplati de haut en bas et ses deux faces supérieures et inférieures, ainsi que ses deux bords droit et gauche sont convexes.
- Le col (ou bassinnet) forme la partie la plus postérieure et la plus étroite de l'organe, et s'oriente en avant, en bas et en dedans. Long de 2cm, il est ampullaire, dilaté à sa partie moyenne et rétrécis à ses deux extrémités. Il se continue avec le canal cystique. Il présente une disposition en siphon, car coudé sur le corps auquel il fait suite formant un angle aigu ouvert en avant.

➤ **Le canal cystique : [24]**

Suite au col vésiculaire, il fait communiquer la vésicule biliaire avec le conduit hépatocholédoque. Sa longueur moyenne est de 3cm, et son calibre augmente de son extrémité vésiculaire (2,5mm) à son abouchement cholédocien (3-4mm). Orienté en bas, à gauche et en arrière, en formant une courbe concave en bas à droite et en avant, il se porte en sens inverse du col avec lequel il forme un angle aigu ouvert en arrière. Il s'accrole rapidement au bord droit du conduit

hépatique, et le longe jusqu'à sa terminaison. Alors que sa partie inférieure est cylindrique et régulière, sa moitié supérieure présente des bosselures, séparées les unes des autres par des sillons obliques, donnant un aspect spiralé au canal.

2. la voie biliaire principale : [24]

Elle est constituée de deux segments canaux : :

- Le conduit hépatique commun, qui fait suite au confluent des conduits hépatiques droit et gauche (confluent biliaire supérieur). Il descend obliquement en bas, à gauche et un peu en arrière, le long du bord libre du petit épiploon, et se termine à l'abouchement du canal cystique, au niveau du bord supérieur du duodénum. Sa longueur est en moyenne de 3 à 4cm.

Son calibre croît légèrement de haut en bas, et son diamètre transversal mesure environ 5mm.

- Le conduit cholédoque poursuit le conduit hépatique commun après l'abouchement du canal cystique et s'étend jusqu'à la grande caroncule de la 2ème portion du duodénum.

Dans son segment supra duodéal, le cholédoque se situe dans le bord libre du petit épiploon, avec la veine porte et l'artère hépatique. Dans son ensemble, le conduit hépatocholédoque, long de 8 à 10cm, est globalement orienté en bas et à gauche, il décrit une courbe concave à droite et en avant. Le segment supra duodéal, correspond à la partie supérieure de la courbe, a donc une orientation identique au conduit hépatique commun, oblique en bas, à gauche et en arrière. Il s'infléchit ensuite.

Par l'intermédiaire des feuillets du ligament hépatoduodénale, les voies biliaires entrent en rapport :

En avant en bas, avec la partie supérieure du duodénum et la portion droite du colon transverse.

A gauche, avec la pars flaccida et condensa du ligament gastro-hépatique et, plus loin, avec la petite courbure gastrique.

En arrière, avec le foramen épiploïque ou hiatus de Winslow, faisant communiquer l'arrière-cavité des épiploons au niveau de son vestibule, avec le récessus sous hépatique droit de la grande cavité péritonéale. Il s'agit d'une voie naturelle de communication, en arrière du pédicule hépatique et en avant de la veine cave inférieure, permettant de palper, étaler ou comprimer les éléments du pédicule.

A droite, avec le récessus sous-hépatique droit, dont le récessus hépatorénal ou poche de Morison en représente l'extension postérieure, point déclive de la cavité péritonéale en décubitus dorsal. Le récessus sous-hépatique droit est en continuité anatomique avec le récessus sous-phrénique droit, ce qui favorise le passage des collections péritonéales d'un espace à l'autre et représente donc un site de drainage.

C. Le niveau inférieur : rétropéritonéal : [24]

Le conduit hépatocholédoque aborde le pancréas en passant en arrière du tubercule épiploïque, puis s'infléchit en bas, à droite et en avant jusqu'à sa terminaison. La veine cave inférieure se situe en arrière de l'ensemble de ce segment, recevant les veines rénales à ce niveau. Elle est séparée du duodéno pancréas par le fascia de Treitz. Dans cette portion inférieure, on distingue à la voie biliaire principale trois segments : un segment rétroduodéal, un segment rétropancréatique et un segment intrapariétal.

• La portion rétroduodénale :

Sur 10 à 25mm, le cholédoque vient croiser la face dorsale de la partie supérieure du duodénum fixe, qui masque le bord inférieur du triangle interportocholedocien. A son origine au sommet du coude de l'artère hépatique, l'artère gastroduodénale est en rapport avec le bord gauche du cholédoque, et en avant de la veine porte. Elle se dirige en bas et à droite, se rapprochant donc du conduit, atteignant son bord gauche dans un cas sur trois et lui passant en avant dans un cas sur cinq. Mais le plus souvent, l'artère reste sur le côté gauche du cholédoque jusqu'au bord supérieur du pancréas, et passe en avant de la tête pancréatique alors que le cholédoque passe en arrière.

• La portion rétropancréatique :

Dans son trajet rétropancréatique long de 20mm environ, le conduit cholédoque chemine au contact de la face postérieure de la tête du pancréas, soit dans une gouttière, soit dans un véritable canal formé par le tissu pancréatique. En général, il existe en haut une gouttière qui, en bas se transforme le plus souvent en canal.

• Portion intraduodénale (ou intramurale) et jonction biliopancréatique:

Le conduit cholédoque pénètre dans la portion médiodorsale et à la portion moyenne du deuxième duodénum dans 75% des cas. Dans 25% des cas, l'implantation a lieu ailleurs, dans tout segment du duodénum. Dans cette portion intramurale, il descend obliquement d'un angle de 25 à 30°, sur 10 à 15mm environ, à travers une fenêtre des tuniques musculaires de la paroi duodénale, la fenêtre duodénale.

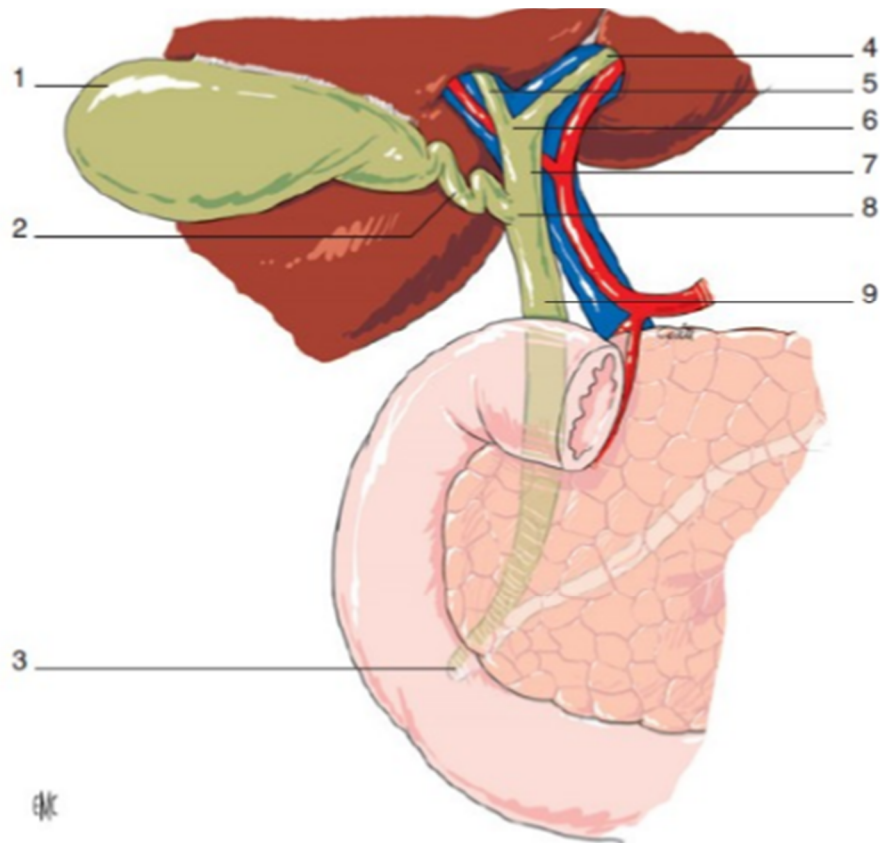


Figure 5 : arbre biliaire extra hépatique [24]

(1-2). La voie biliaire accessoire : (1). Vésicule biliaire.

(2). Canal cystique.

(3). La zone terminale cholédo-oddienne.

(4-5- 6-7-8-9). La voie biliaire principale : (4). Le conduit hépatique gauche

(5). Le conduit hépatique droit

(6). Confluent biliaire supérieur

(7). Le conduit hépatique commun

(8). Confluent biliaire inférieur

(9). Conduit cholédoque

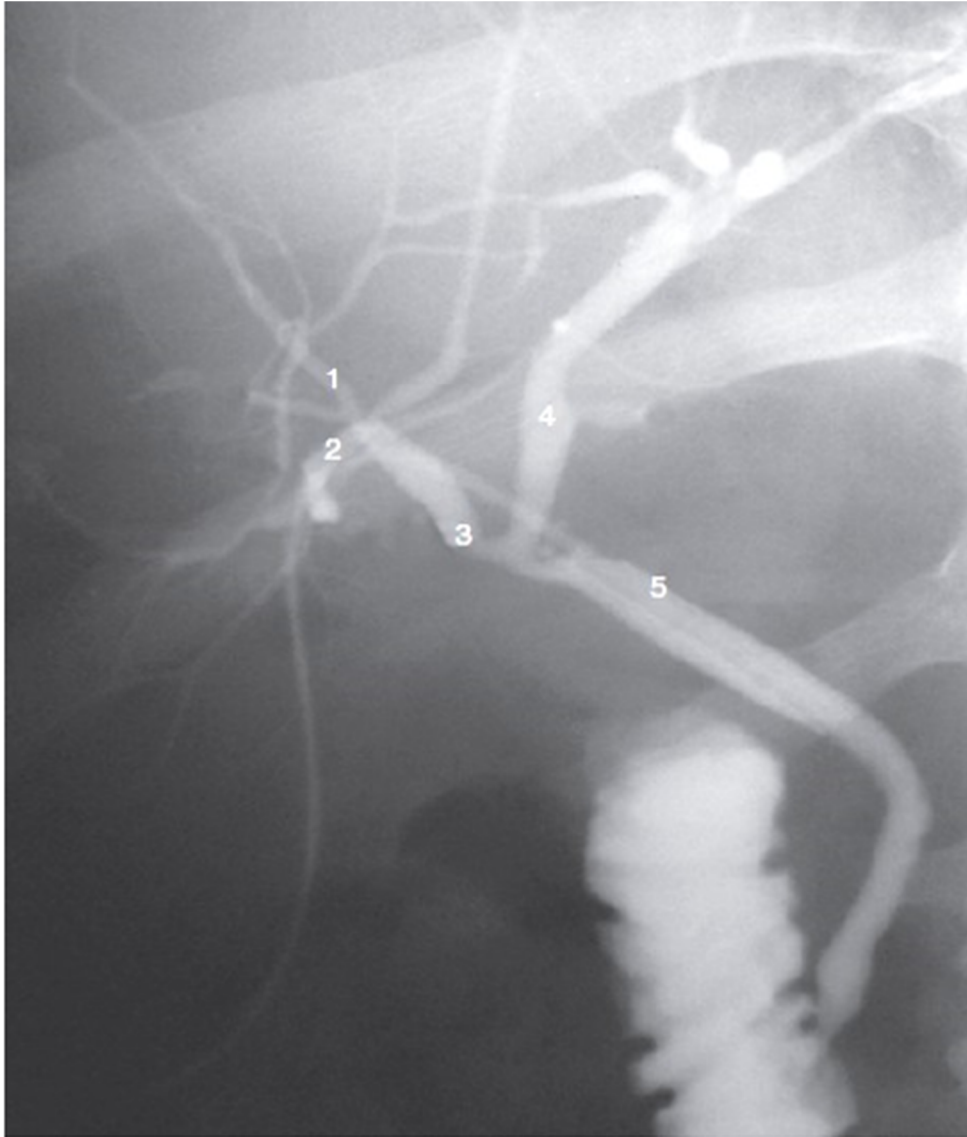


Figure 7 : Cholangiographie intrahépatique. [24]

1. le canal droit antérieur
2. le canal droit postérieur décrivant la courbe de Hjortsjö
3. conduit hépatique droit
4. conduit hépatique gauche
5. conduit cholédoque

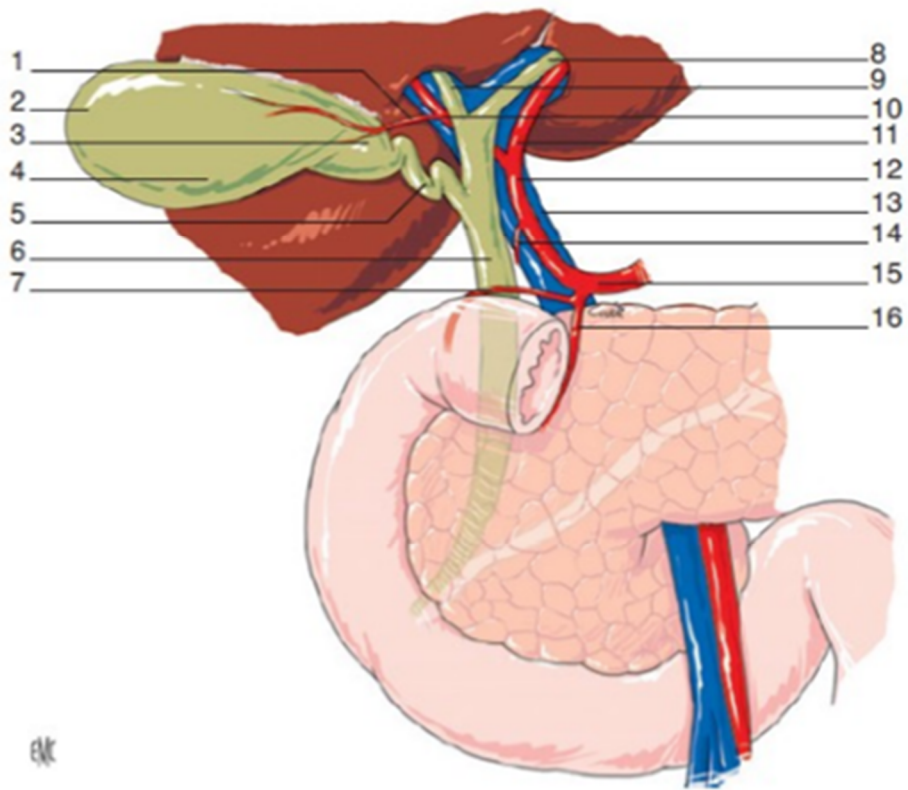


Figure 8 : Niveaux supérieurs et moyen. [24]

- | | |
|---|---|
| 1. Artère cystique | 2. Fond vésiculaire |
| 3. Col vésiculaire | 4. Corps vésiculaire |
| 5. Canal cystique | 6. Conduit cholédoque |
| 7. Artère pancréaticoduodénalesupéropostérieure | 8. Conduit hépatique gauche |
| 9. Conduit hépatique droit | 10. Branche droite de l'artère hépatique propre |
| 11. Branche gauche de l'artère hépatique propre | 12. Artère hépatique propre |
| 13. Veine porte | 14. Artère pylorique |
| 15. Artère hépatique commune | 16. Artère gastroduodénale |



La maladie de Caroli est, comme d'autres syndromes polykystiques hépatorénaux, auxquels elle peut être associée, une affection résultant d'une malformation de la plaque ductale [24].

La formation des canaux biliaires à partir de la couche externe de la plaque ductale débute dans la région hilare vers la 12^{ème} semaine de vie intra-utérine et atteint progressivement la périphérie de l'ébauche hépatique, où elle se termine après la 25^e semaine de vie intra-utérine. Les canaux biliaires apparaissent sous forme de bourgeons qui s'enfoncent progressivement dans le mésenchyme portal et se creusent d'une lumière centrale. Ils finissent par se séparer de la plaque ductale dont les vestiges disparaissent par apoptose [25] (Figure 9).

Le remodelage de la plaque ductale implique :

- Le changement de l'épithélium avec construction de nouvelles structures épithéliales (par prolifération) et délétion simultanée des autres structures (par apoptose).
- L'influence du mésenchyme péri-épithélial.
- L'influence de la veine porte.
- La stimulation autocrine de la prolifération de la plaque ductale.

Le développement normal des VBIH fait intervenir des interactions épithélio mésenchymateuse prenant naissance au niveau hilare et se poursuivant le long des branches portales. Le défaut de remodelage de la plaque ductale entraîne la persistance et un excès en structures canalaire biliaires embryonnaires.

Desmet et al. ont montré que la majorité, sinon la totalité des pathologies congénitales des voies biliaires intra-hépatiques, était due à des anomalies atteignant une ou plusieurs étapes du développement de la plaque ductale [26].

Ce concept unitaire permet de regrouper dans un même cadre nosologique la fibrose hépatique congénitale, les maladies polykystiques rénales autosomiques dominantes et récessives, la maladie de Caroli et les complexes de Von Meyenburg. La maladie de Caroli résulterait d'un arrêt total ou partiel du remodelage de la plaque ductale au niveau des gros canaux biliaires intra-hépatiques(Figure 10), conduisant à la dilatation kystique de canaux biliaires segmentaires, en communication avec le reste des canaux biliaires, expliquant la survenue fréquente de poussées d'angiocholite et des complications telles que les lithiases intrahépatiques ,l'amylose et le cholangiocarcinome [27]. La malformation peut s'étendre à plusieurs segments, ce qui se traduit par la combinaison de plusieurs pathologies comme par exemple la maladie de Caroli et la fibrose hépatique congénitale [26].

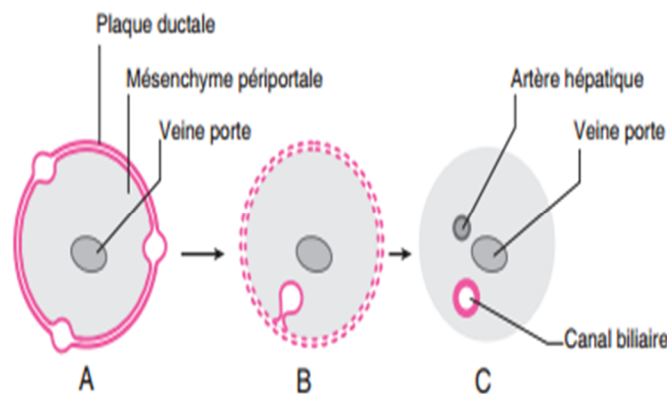


Figure 9 : Évolution de la plaque ductale .Source : Embryologie humaine : de la molécule à la clinique, F. Encha-Razavi, E. Escudier. Elsevier Masson, 4e édition, 2008.

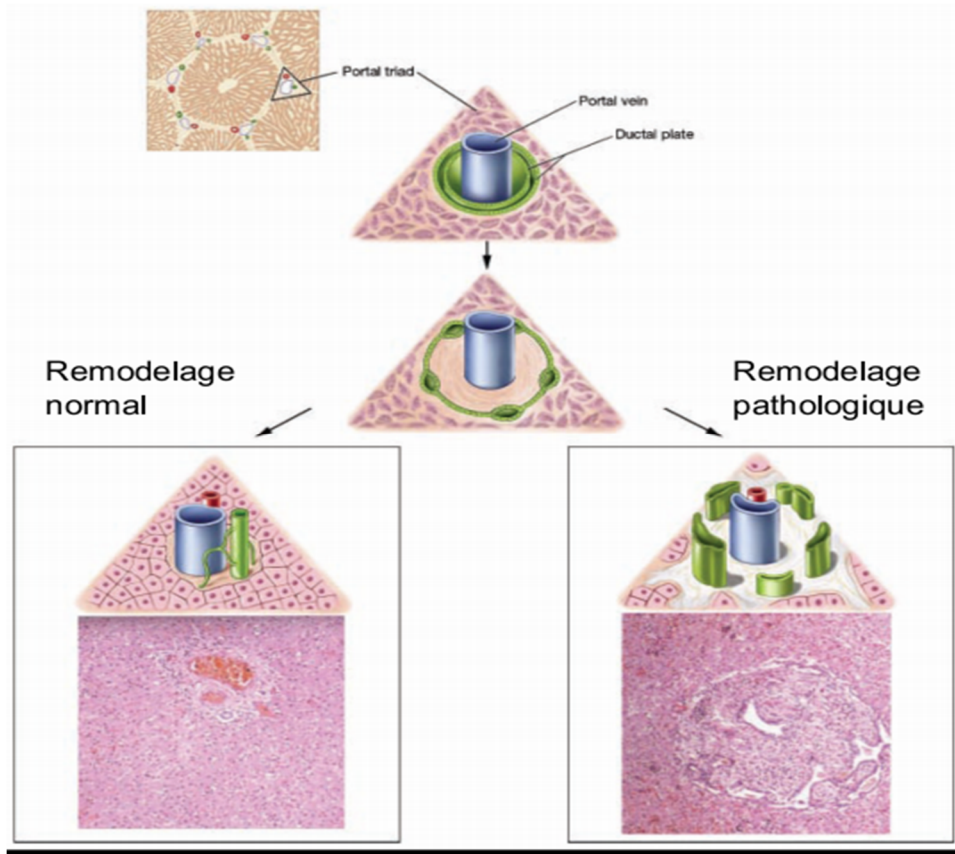


Figure 10: Remodelage normal et pathologique de la plaque ductale.



*Patients
et
Méthodes*

Nous rapportons 3 observations de maladie de Caroli monolobaire, colligées au sein du service de gastro-entérologie II de l'hôpital militaire d'instruction Mohamed V de Rabat. Nous avons recueillis les données épidémiologiques, les circonstances de découverte de l'affection, les aspects radiologiques (échographie et/ou tomodensitométrie et/ou cholangoIRM), la conduite thérapeutique et l'évolution des patients.



Résultats

Nos 3 patients étaient des hommes avec un âge moyen de 41 ans. Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 3 mois environ.

La symptomatologie clinique révélatrice était un ictère cholestatique dans 2 cas et des épisodes d'angiocholite récidivants dans un cas. Dans tous les cas le diagnostic a été fait en pré opératoire sur les données de la Bili-IRM seule dans 1 cas et le couple Bili-IRM/CPRE dans les 2 autres cas. Dans les 3 cas, la maladie de Caroli était localisée à gauche (Figure 12) avec présence de lithiases intra-hépatiques dans 2 cas (Figure 13) et le «dot sign» dans un 1 cas (Figure 14). Concernant le traitement, il a consisté en une hépatectomie gauche dans 2 cas et une dérivation bilio-digestive dans 1 cas. L'évolution était favorable chez deux patients alors que le 3^{ème} a été perdu de vue.

	<i>Cas 1</i>	<i>Cas 2</i>	<i>Cas 3</i>
Sexe/Âge	M/35	M/56	M/34
Caractéristiques cliniques	Ictère cholestatique	Ictère cholestatique	Angiocholite récidivante
Biologie	Cholestase 20 N Cytolyse 7 N	Cholestase 5 N + Cytolyseminime	Cholestase 7 N
ETG	Dilatation des VBIH gauches	Normale	Dilatation des VBIH gauches et de la VBP
Diagnostic	IRM	IRM/CPRE	IRM/CPRE
Délai diagnostique	6 mois	1 mois	15 jours
Localisation	Gauche	Gauche	Gauche
Lithiase intra hépatique	Non	Oui	Oui
Traitement	Hépatectomie gauche	Hépatectomie gauche	Anastomose bilio-digestive
Evolution	Favorable	Perdu de vue	Favorable

Tableau 1 : Tableau récapitulatif des cas cliniques

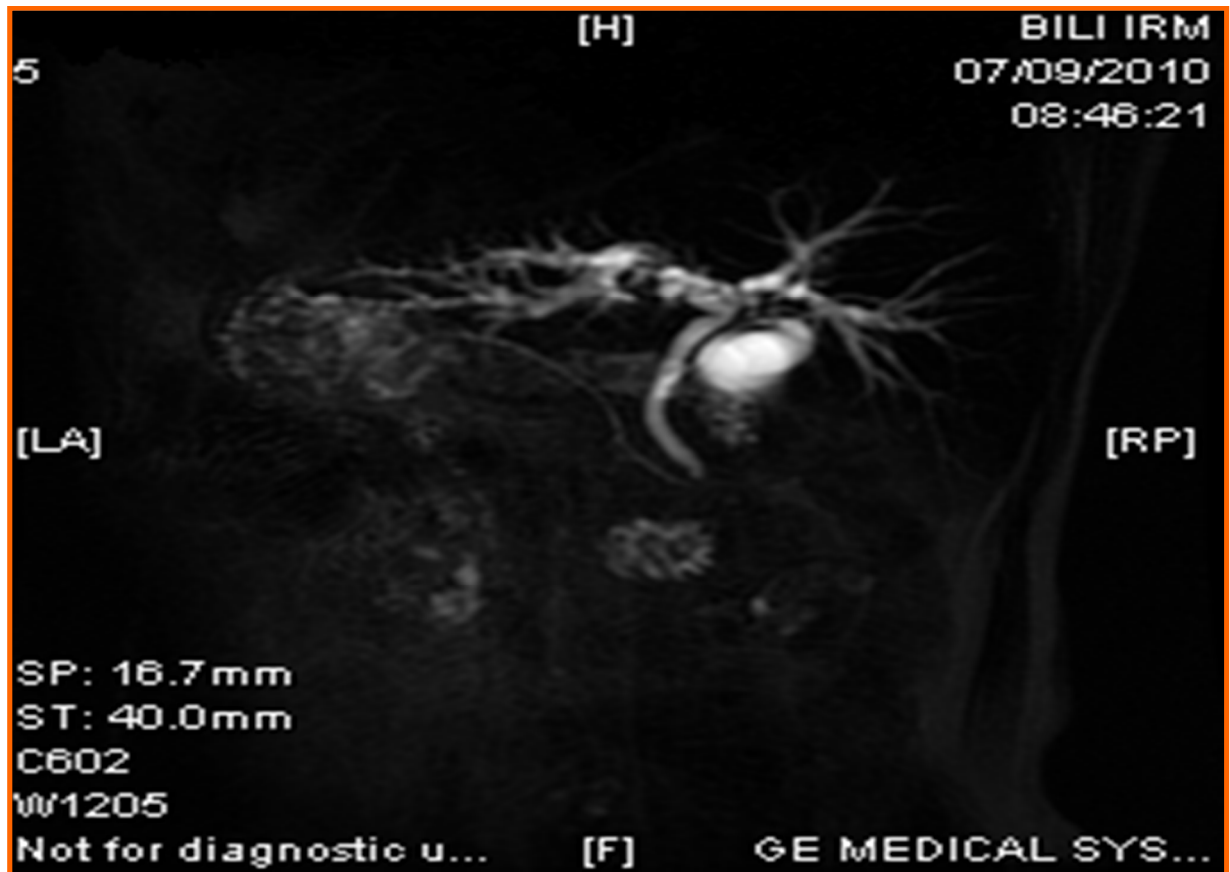


Figure 11: Dilatation des voies biliaires intrahépatiques gauches sans obstacle visible

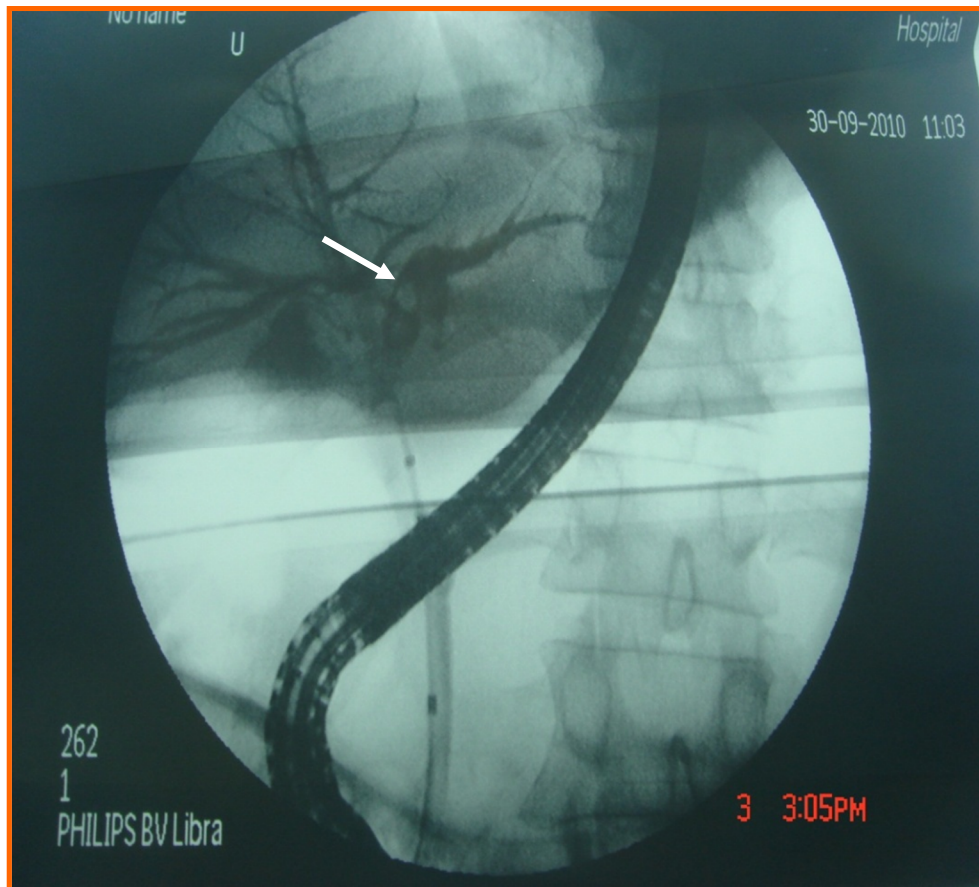


Figure 12: CPRE : Dilatation du canal hépatique gauche + lithiases intra hépatiques(Flèche)

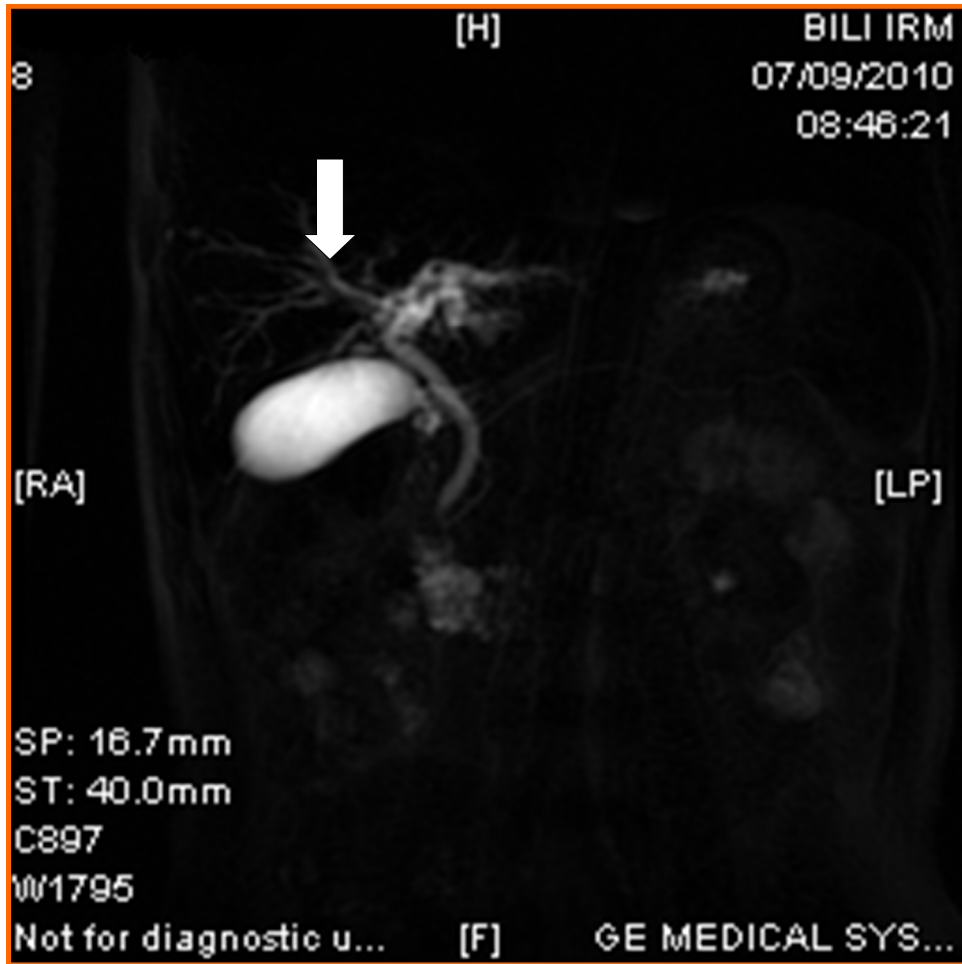


Figure 13: Bili-IRM : Dilatation des VBIH gauches + dot sign (Flèche)



Discussion

I. Définitions-Classification

La maladie de Caroli est une anomalie congénitale caractérisée par de multiples dilatations kystiques segmentaires des voies biliaires intra hépatiques sans autres anomalies histologiques hépatiques. Elle correspond au type V de la classification des malformations congénitales kystiques des voies biliaires de Todani et al. [28] (Tableau 2). Elle a été décrite la première fois par Jacques Caroli en 1958[29] et depuis la plupart des cas rapportés dans la littérature sont issus des cas cliniques ou de petites séries, environ 200 cas au total.

La description initiale par Caroli et al concernait uniquement la dilatation des canaux biliaires intrahépatiques périphériques (type I de la classification de Guntz[30] (Figure 14)) qui s'est élargi par la suite aux dilatations fusiformes ou sacculaires des gros canaux biliaires intra hépatiques [30] .





TYPE	SHAPE	DESCRIPTION	FREQUENCY
I		Choledochal cyst: cilindric or fusiform segmental dilatation	77% - 87%
II		Choledochal diverticulum: supraduodenal segment	< 2%
III		Choledochoceles: intraduodenal diverticulum	< 1,5%
IV-A		Multiple cysts at intra and extrahepatic ducts	<19%
IV-B		Multiple cysts at extrahepatic ducts only	
V		Multiple cysts at intrahepatic ducts only (Caroli's Disease): segmental or diffuse	<11%

Tableau 2 : Classification des malformations kystiques des voies biliaires

Selon Todani

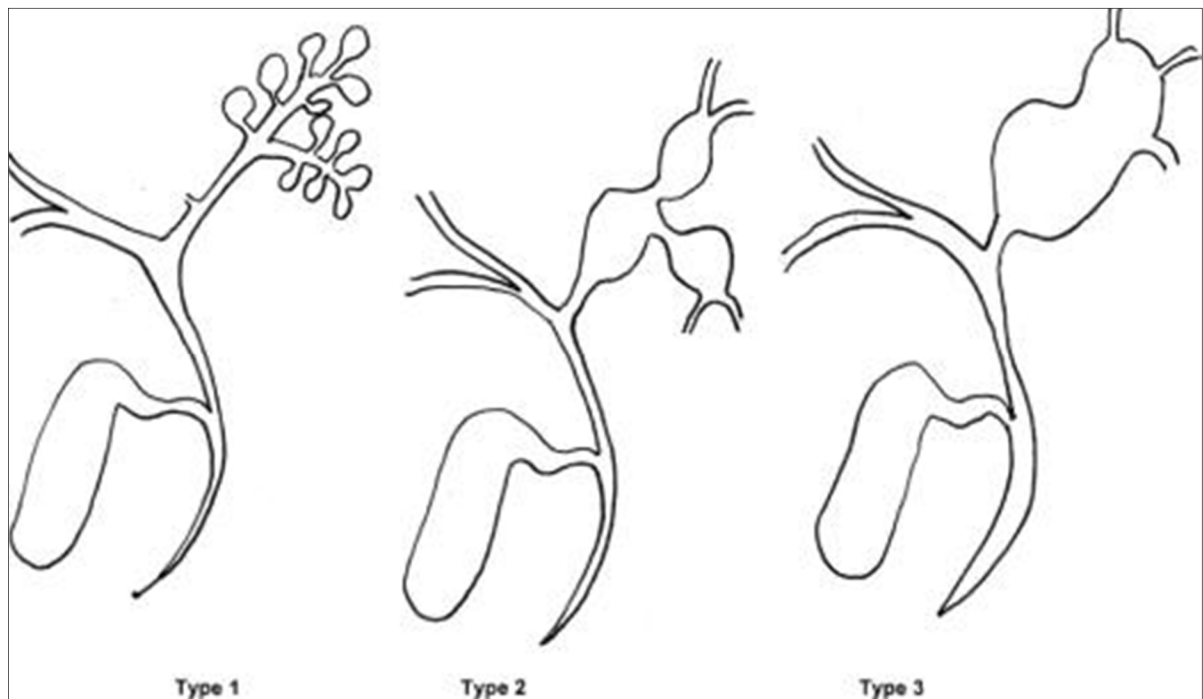


Figure 14: Représentation schématique de la sous-classification de Guntz et al. des dilatations congénitales des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH), en fonction de l'aspect et de l'étendue des dilatations intra-hépatiques des canaux biliaires. Type 1: dilatations sacculaires communicantes des VBIH périphériques; Type 2: dilatations fusiformes de grosses VBIH; Type 3: dilatations sacculaires de grosses VBIH.

II. Etude épidémiologique

1. Fréquence

Du point de vue épidémiologique, la prévalence de la maladie de Caroli est de 1/1000000 avec un sex-ratio de 1 [31]. La maladie de Caroli classique peut être diffuse ou localisée ;elle est monolobaire dans 20% des cas avec une atteinte prédominante du lobe gauche dans 92% des cas .Boyle et al [32] notaient l'atteinte du lobe gauche chez 33 patients (91%) parmi 36 patients atteints de maladie de Caroli monolobaire sélectionnés à partir de 180 cas publiés sans prédominance de sexe .Dans notre étude ,Tous les patients étaient des hommes avec une atteinte monolobaire gauche. .

Lorsque la forme diffuse coexiste avec une fibrose hépatique congénitale compliquée de cirrhose ou d'hypertension portale, on parle de syndrome de Caroli.

2. Age

Bien que présente depuis la naissance, la maladie de Caroli reste longtemps asymptomatique et se révèle avant l'âge de 30 ans dans 80 % des cas. Dans notre série, l'âge moyen du diagnostic était de 41ans avec des extrêmes d'âge allant de 35 à 56ans ce qui témoigne de la latence clinique de la maladie. La revue de la littérature retrouve un âge moyen de 55ans dans la série de Mabrut et al [33] et 38,5ans pour Guntz et al[30] avec des extrêmes de 10 à 75ans.

3. Sexe

La revue de la littérature retrouve un sex-ratio de 1. Dans notre série , tous les patients étaient des hommes

III. Etude génétique

Le mode de transmission exacte de la maladie de Caroli reste discuté ; Certains auteurs pensent qu'elle n'est pas héréditaire, notamment dans sa forme pure, alors que d'autres suggèrent une origine génétique autosomique dominante dans la forme *maladie* et autosomique récessive dans sa forme *syndrome* [34]. Enfin l'observation de cas familiaux, dans une même fratrie des deux expressions de la maladie confirme l'origine génétique et réfute en partie cette hypothèse de deux modes de transmission différents (dominant et récessif) [35-36]. Parada et al [37] ont identifié une translocation déséquilibrée entre le chromosome 3 et 8 dans le tissu hépatique des patients atteints de maladie de Caroli qui est probablement impliquée dans la pathogénèse du cholangiocarcinome.

IV. Maladies associées [48]

La maladie et le syndrome de Caroli entrent tous les deux dans le cadre des maladies fibropolykystiques du foie et ils sont souvent associées à des maladies rénales (polykystoses rénale ,maladie de Cacci Ricci, insuffisance rénale) .Ces deux entités ont pour origine commune une anomalie embryologique du développement de la plaque ductale conduisant à l'arrêt du remodelage embryologique normal des canaux biliaires avec comme résultante une inflammation destructrice et une dilatation segmentaire .

La maladie de Caroli peut être associée à une amylose systémique secondaire a l'inflammation chronique due aux épisodes d'angiocholites récidivantes.

Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif était de 12.5 ans pour Gillet et al avec des extrêmes de 3 et 34 ans [39]. Il était de 14 mois (1-500) pour Mabrut et al [33] et 3mois dans notre série avec des extrêmes de 15jours à 6mois.

V. Etude clinique

Le tableau clinique de la maladie de Caroli est similaire dans la forme monolobaire ou diffuse, Elle se présente sous forme de douleurs abdominales, cholestase chronique ou angiocholites à répétition dans 64 % des cas [40]. Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif était de 12.5 ans pour Gillet et al avec des extrêmes de 3 et 34 ans [39]. Il était de 14 mois (1-500) pour Mabrut et al [33] et 3mois dans notre série avec des extrêmes de 15jours à 6mois.

Le mode de découverte le plus classique comporte :

1. La douleur :

Elle représente le signe majeur, les douleurs abdominales sont présentes dans près de 60 % des cas .C'est le principal motif de consultation. Son siège habituel est l'hypochondre droit, parfois elle est diffuse dans tout l'abdomen et plus rarement elle peut siéger au niveau de l'épigastre ou de la région péri-ombilicale L'irradiation se fait vers la base du thorax et l'épaule droit, sans avoir cependant de caractère pathognomonique. Tantôt violente, véritable colique hépatique, tantôt sourde et peu intense à type de pesanteur, quelques fois réduite à une simple sensation de gêne abdominale. Son intensité et sa rythmicité sont variables. L'évolution de cette douleur se fait par crises intermittentes, accompagnées parfois de nausées et de vomissements. En concordance avec la

littérature, dans notre étude la douleur a été présente chez 87,5% des patients sous forme de coliques hépatiques chez 37,5% cas et sous forme de douleurs abdominales généralisées chez 50%.

2. L'ictère :

De fréquence et d'intensité variables et il a le mérite d'orienter d'emblée vers le foie et les voies biliaires, l'ictère peut parfois manquer contrairement à la tendance classique qui prétend que l'ictère est la forme du nouveau-né et du nourrisson. 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 accompagné à l'examen d'une hépatomégalie de cholestase.
- Ictère variable : évoquant une lithiase de la voie biliaire principale. Dans notre série, uniquement trois patients (soit 37,5% des cas) ont présenté un ictère de type rétentionnel.

3. La fièvre :

Symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire, il peut prendre plusieurs aspects :

- Fébricule à 38°C.
- Fièvre de type angiocholitique 38°C-39°C, accompagnée souvent de frissons, de vomissements bilieux et d'ictère.

Dans notre série, les signes cliniques étaient dominés par un ictère cholestatique dans 2cas et des poussées récidivantes d'angiocholite dans un cas. En effet, des poussées itératives d'angiocholite aigue étaient signalées chez les six malades de Nagasue [41] et chez 3 parmi les 6 malades de Bosc et al [42]. L'angiocholite aigue est secondaire à une rétention de bile infectée dans les ectasies canalairees plutôt qu'à un calcul de la VBP. Cette rétention de bile peut se transformer secondairement en un abcès pouvant dévoiler la maladie [44].

VI. Etude paraclinique

Le diagnostic positif de la maladie de Caroli repose sur l'imagerie : échographie, TDM, et actuellement la cholangio-IRM. Le signe le plus caractéristique mais inconstant est le «dot sign», il est pathognomonique des anomalies de la plaque ductale et correspond à une dilatation du canal biliaire primitif autour d'un élément vasculaire qui peut être visible à la biliIRM OU se rehausser après injection de produit de contraste à la tomодensitométrie ou être dépistée en écho-Doppler [43].Le «dot sign», a été retrouvé chez un patient.

1. Echographie (figure 15)

L'échographie permet de reconnaître les pathologies congénitales comme la maladie de Caroli. On recherchera des épaissements pariétaux et des irrégularités biliaires comme signes précoces de cholangite infectieuse ou inflammatoire

On trouvera donc une dilatation kystique à tubulaire des voies biliaires, parois fines, pas de sténose. - Dot Sign correspondant au résidu de l'espace porte pathologique fibreux, relié à la paroi kystique. - Espace porte central visible en doppler. (figure 25a et 25b).



Figure 15 : Echographie des voies biliaires, Dilatation anevrysmale des voies biliaires intra hépatiques.



Figure 16a

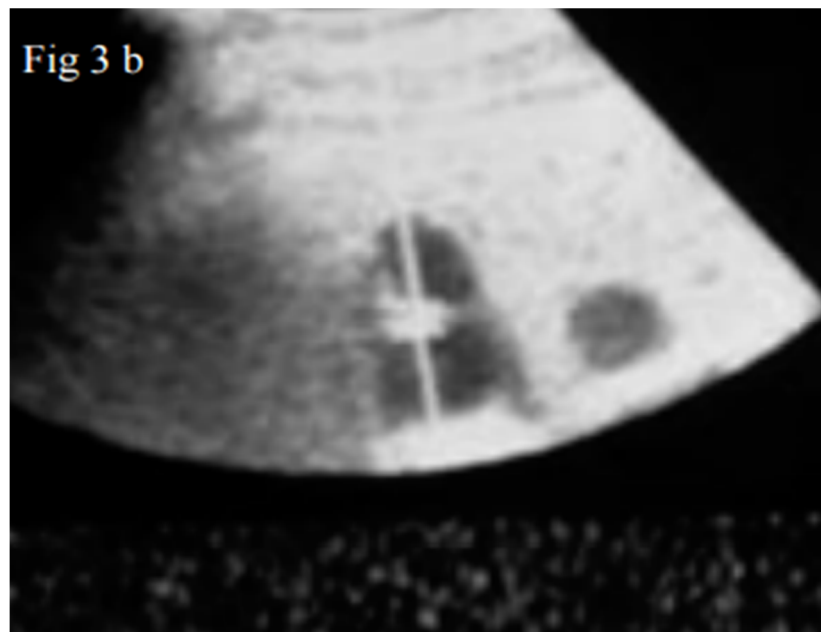


Figure 16b

Fig. 16 a : Echographie mode B : Dot sign Fig. 16 b: Echo-doppler : dot sign avec enregistrement d'un flux artériel basse résistance au sein de la dilatation (artère hépatique)

2. Bili-IRM (Figure 17)

Lorsque le diagnostic est fortement suspecté à l'échographie devant la découverte de multiples images kystiques, il est préférable de compléter par une Bili-IRM sans passer par le scanner. La Bili-IRM est actuellement l'examen de choix supplantant la CPRE et la CTH malgré leur grande sensibilité, c'est un examen non invasif qui permet de poser le diagnostic positif en montrant une dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques sans obstacle en communication avec l'arbre biliaire,

Il permet également de rechercher les complications notamment les lithiases intra-hépatiques et le cholangiocarcinome. Park et al. [44] ont évalué la performance de la cholangio-IRM dans le diagnostic des lithiases intrahépatiques chez 66 patients étudiés sur une période de 2 ans en comparaison avec la cholangiographie percutanée, la sensibilité et la spécificité étaient de 97% et 99% respectivement. La cholangio-IRM est également utile pour la détection du cholangiocarcinome chez les patients atteints de kystes du cholédoque avec un taux de détection rapportée dans une étude de 87% (13 de 15 patients) [45]

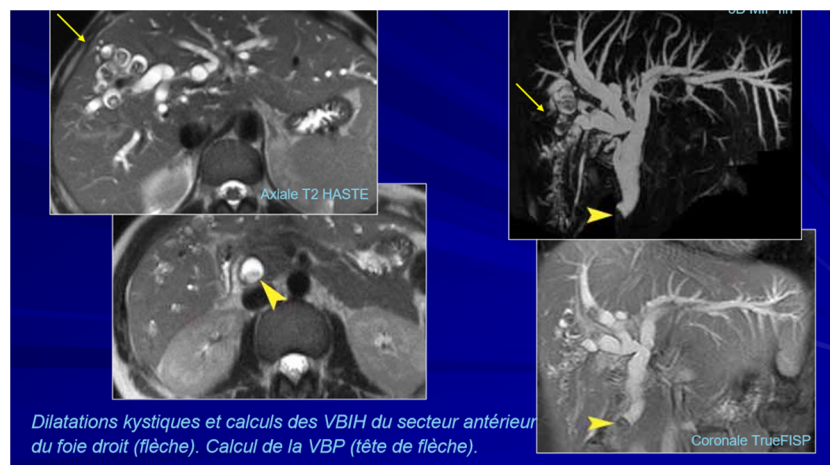
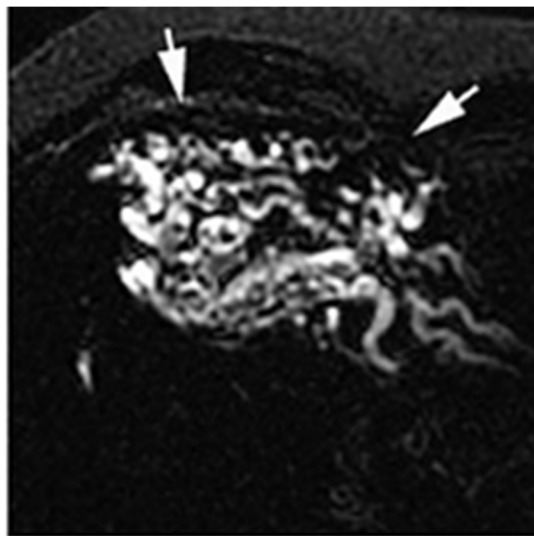


Figure 17: bili IRM montrant des dilatations kystiques et des calculs des VBIH du secteur antérieur du foie droit (fleche). Calcul de la VBP (tete de fleche) (pathologie biliaire en irm morceaux choisis hopital antoine becler calumart)

3. La cholangiographie rétrograde ou percutanée

La cholangiographie rétrograde ou percutanée est le gold standard pour le diagnostic de la maladie de Caroli surtout dans les cas difficiles. Mais il s'agit d'un examen invasif avec un risque élevé d'angiocholite. Dans notre série, le diagnostic de la maladie de caroli a été posé en préopératoire chez tous les patients par la Bili IRM dans un cas et le couple cholangio IRM et CPRE dans 2 cas ,les lithiases intrahépatiques ont été retrouvées chez 2 patients.(figure 18)



*Figure 18 : CP-IRM : dilatation et empierrement des VBIH gauche (fleches)
sequence SS-FSE coupe axiale de 20mm d'épaisseur, TE eff 800 msec*

VII. Diagnostic différentiel

1. La cholangite sclérosante primitive [46]

1.1. Introduction

La cholangite sclérosante ou plutôt les cholangites sclérosantes sont caractérisées par une atteinte inflammatoire et fibrosante des voies biliaires intra et/ou extra hépatiques. Lorsqu'un mécanisme causal de lésion biliaire est bien identifié, la cholangite sclérosante est dite secondaire; en son absence, la cholangite sclérosante est dite primitive mais elle est alors souvent associée à des maladies extra-hépatiques, essentiellement les maladies inflammatoires de l'intestin (MICI) et beaucoup plus rarement diverses maladies fibrosantes idiopathiques, dysimmunitaires, ou infiltratives (sarcoïdose...). En fait, l'identification d'une cause est soit bien établie et alors habituellement propre à des contextes très particuliers (par exemple après transplantation hépatique), soit plus hypothétique et d'appréciation diverse selon les auteurs, ce qui est à l'origine de classifications variables des cholangites. Une proposition de classification est donnée dans le tableau III.

- Obstructions biliaires prolongées*
 - lithiase biliaire
 - post-chirurgicales
 - autres (mucoviscidose...)
- Cholangites bactériennes (en l'absence d'obstruction biliaire)
 - anastomose bilio-digestive
 - sphinctérotomie
- Déficits immunitaires sévères**
 - secondaires : SIDA
 - primitifs : déficit immunitaire lié à l'X, syndrome hyper IgM...
- Ischémie
 - De façon certaine :
 - transplantation hépatique
 - chimio +/- embolisation artérielle hépatique
 - maladie de Rendu Osler, périartérite noueuse
 - radiothérapie, traumatisme vasculaire
 - De façon probable :
 - maladies thrombogènes : hémoglobinurie paroxystique nocturne, syndrome des antiphospholipides (lupus), drépanocytose
 - vascularites : maladies de Horton, Behçet, Kawasaki...
 - syndrome de Turner
- Cholangite caustique***
formol ou sérum salé hypertonique
- Choc septique
- Maladies hématologiques****
 - histiocytose langerhansienne, mastocytose
 - syndrome hyperéosinophilique, lymphadénopathie angioimmunoblastique

* rôle important de l'infection bactérienne des voies biliaires

** le plus souvent mais non constamment en relation avec des infections opportunistes (cytomegalovirus, cryptosporidium parvum...)

*** dans le cadre du traitement d'un kyste hydatique

**** en rapport avec une atteinte spécifique au moins partielle des voies biliaires.

Tableau III: causes des cholangites sclérosantes secondaires.

1.2. Eléments diagnostiques

Le diagnostic repose sur l'association de 4 types de signes indiqués dans le tableau II. La corrélation entre les signes biologiques, histologiques et radiologiques est faible.

<ul style="list-style-type: none">- Biologiques : cholestase (parfois minime) Tests hépatiques- Radiologiques (anomalies des voies biliaires intra et/ou extra hépatiques) Bili-IRM- Histologiques (signes de maladie biliaire) Biopsie hépatique- Association à une MICI Coloscopie (avec biopsies systématiques) <p>Diagnostic de CSP retenu en présence de deux (incluant au moins le critère histologique ou radiologique) de ces quatre critères, en l'absence d'autre étiologie identifiable.</p>
--

ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC DE CSP

2. Dilatation des voies biliaires sur obstacle [47]

La dilatation des voies biliaires est très souvent liée à un obstacle sur la voie biliaire, principale ou secondaire. Les obstacles les plus courants sont des calculs, nommés lithiases biliaires, ou des tumeurs. Rarement il s'agit d'une anomalie congénitale. La dilatation de la voie biliaire principale peut avoir comme conséquences une pancréatite ou une angiocholite qui sont des pathologies graves. Les symptômes de la dilatation sont un ictère, une augmentation des marqueurs sanguins ASAT/ALAT et une douleur biliaire.

VIII. Complications

L'évolution classique de la maladie est dominée par la formation de lithiases intrahépatiques responsables d'angiocholites, abcès hépatiques, sepsis voire à plus long terme une cirrhose biliaire secondaire ou cholangiocarcinome.

1. Angiocholite
2. Lithiase intra-hépatique
3. Cholangiocarcinome

Le risque de dégénérescence chez les patients atteints de maladie de Caroli est estimé à 7% [48] mais certains auteurs rapportent des taux plus élevés dans leur séries allant de 11% à 24% [48]. Ce risque est 100 fois plus élevé par rapport à la population générale du fait la stase biliaire et de la cholangite chronique qui prédisposent au développement de la dysplasie épithéliale des canaux biliaires et au cholangiocarcinome. **Ce risque est plus élevé dans la maladie de Caroli monolobaire que dans la forme diffuse justifiant un traitement chirurgical radical**. Dayton et al. ont constaté que parmi 142 cas de maladie de Caroli publiés jusqu'en 1982, 10 patients (7%) ont développé un cholangiocarcinome associé à un mauvais pronostic et une survie maximale de 4 mois [48]. Cependant L'incidence de cholangiocarcinome arrivait jusqu'à 24-25% dans d'autres séries [49].

IX. Traitement

1. Objectifs

L'objectif principal du traitement de la maladie de Caroli est de réduire la morbidité et la mortalité associées à l'angiocholite récidivante, les abcès hépatiques et le cholangiocarcinome, aussi prévenir la dégénérescence. Le traitement de la maladie de caroli est multidisciplinaire : médical, endoscopique, et chirurgical.

2. Moyens et indications

2.1. L'acide ursodesoxycholique

L'acide ursodesoxycholique est utilisé pour le traitement et la prévention des lithiases intra hépatiques chez les patients atteints de maladie de Caroli. Ros et al [50] ont rapporté une série de 17 patients atteints de syndrome de Caroli avec des lithiases intra hépatiques traités par acide ursodesoxycholique avec une rémission clinique après 2 mois de traitement ;le contrôle échographique montrait une disparition complète ou partielle des lithiases intra-hépatiques avec une normalisation du bilan hépatique.

Caroli-Bosc et al. [37] ont rapporté 6 patients avec des lithiases intrahépatiques avec ou sans angiocholite ayant bénéficié d'une CPRE thérapeutique (sphinctérotomies biliaire endoscopiques dans 4cas, sphinctéroplastie dans un cas et une lithotritie intra-canalair dans 4 cas) avec une diminution de l'incidence de l'angiocholite

2.2. Le drainage biliaire endoscopique

Le drainage biliaire endoscopique ou percutané est utile pour le contrôle de l'angiocholite et la régression de l'ictère mais ne réduit pas le risque de dégénérescence maligne au niveau des zones kystiques. En effet, une fois le diagnostic positif de la maladie posé, l'indication d'un traitement chirurgical radical s'impose permettant de résoudre les symptômes et de prévenir le risque de dégénérescence maligne. Vlachogiannakos rapporte un cas de maladie de Caroli monolobaire gauche diagnostiquée tardivement à l'âge de 70ans suite à des épisodes d'angiocholites récidivants et traitée par une lobectomie hépatique gauche, l'examen histologique de la pièce opératoire révélait un cholangiocarcinome [51].

2.3. Place de la chirurgie

Le traitement de la MC est problématique. Toutefois, dans les formes localisées l'option thérapeutique logique est représentée par la résection hépatique [41-42-50]. Ceci n'est cependant possible que chez 3% des malades [52]. La résection hépatique était réalisée chez 2 de nos malades. Il s'agissait d'une hépatectomie gauche qui avait permis de résoudre définitivement le problème en éradiquant le foyer lithogène source de complications septiques et en mettant le malade à l'abri d'une dégénérescence. Une dérivation bilio-digestive a été pratiquée chez un patient avec une bonne évolution.

Dans les formes diffuses, la transplantation hépatique constitue le traitement idéal [53-54]. Cependant son moment constitue un véritable dilemme ; Il n'y a pas de consensus concernant le timing de la transplantation hépatique chez les patients atteints de maladie de Caroli. La majorité des patients dans la série de Habib et al avaient des signes de décompensation

hépatique tandis que dans d'autres séries l'angiocholite récidivante était la première indication de la transplantation hépatique [54-55] (Figure 19). Il faut traduire la figure ou l'éliminer

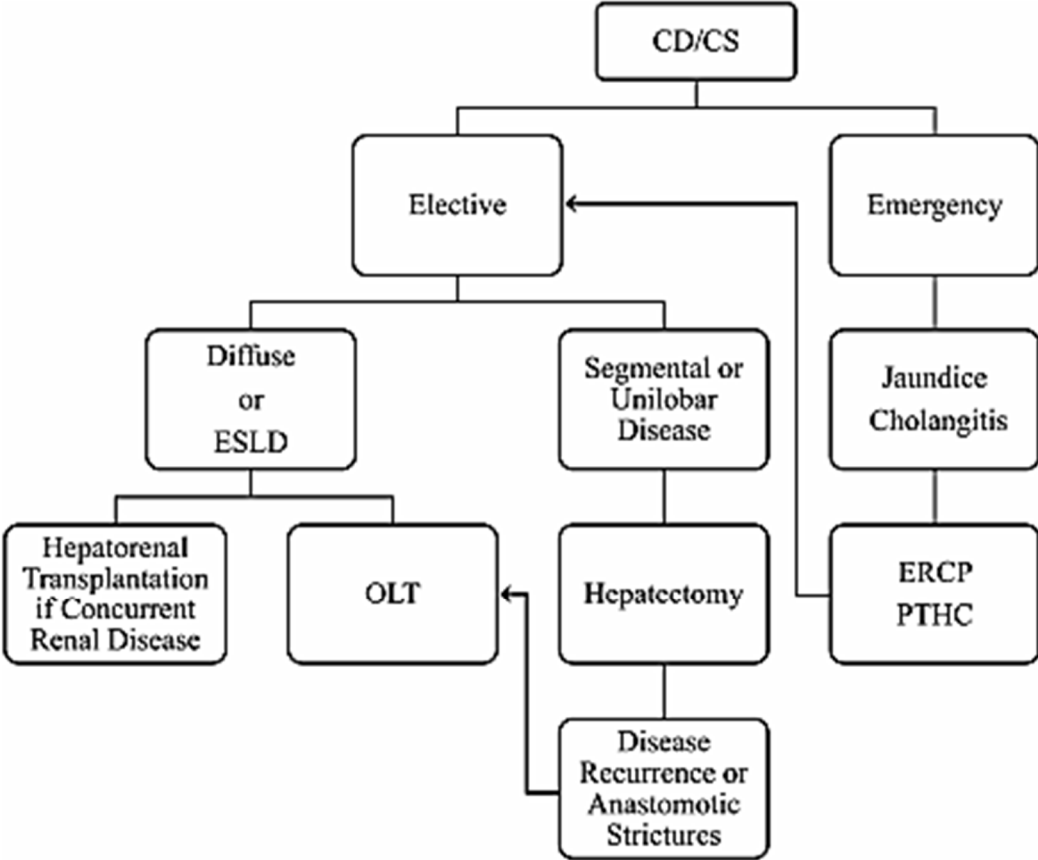


Figure19 : Treatment algorithm for Caroli's disease and syndrome.

Un des premiers rapports de transplantation hépatique hétérotopique pour maladie de Caroli était publié par Sans et al. [55] en 1997, qui a décrit deux patients atteints de maladie de Caroli avec angiocholite récurrente ayant bénéficié d'une transplantation hépatique avec succès. Depuis ce temps, d'autres cas rapportés confirment le succès de la transplantation hépatique dans le traitement de la maladie de Caroli multilobaire [54-56]

Selon Haring et al. [29], les taux de survie des patients après transplantation hépatique à 1, 3, 5 et 10 ans étaient respectivement de 88,5, 83,4, 80,9 et 77,8%, avec des taux de survie de greffon de 81,2, 74,8, 70,6 et 67,9% [28]. Habib et al. dans une série de 30 patients atteints de maladie de Caroli traités par transplantation hépatique retrouvaient environ 50% de survie de greffon 4000 jours après la transplantation hépatique avec une meilleure survie globale sur la même période de suivi. De même, De Kerckhove et al. [54] avaient retrouvé dans une analyse du registre européen de transplantation hépatique chez les malades transplantés pour maladie de Caroli des taux de survie de greffon et survie globale à 5 ans de 68% et 76%. Les résultats à long terme de la résection et la transplantation hépatique pour maladie ou syndrome de Caroli sont résumés dans le tableau 4.

D'après une revue de la littérature, les causes de décès chez les patients atteints de maladie et syndrome de Caroli sont variés illustrés dans le tableau 3. En effet, sur un total de 73 décès rapportés dans la littérature, la cause a été identifiée chez 48 patients : sepsis / infection (n = 16) et cholangiocarcinome (n = 7),

Table 2 Review of Caroli's disease and syndrome in the literature

Authors	Study design	n	M/F, n (%)	Unlobar, n (%)	Bilobar, n (%)	CHF, n (%)	CCA, n (%)	Liver resection	OLT	Surgery	Mortality
Najase ⁴¹	Single center 13 years	6	3 (50 %)/3 (50 %)	6 (100 %)	0	N/A	0	6	0	6/6	0
Mencalier ⁴⁴	Single center 1963-1982	10	4 (40 %)/6 (60 %)	5 (50 %)	4 (40 %)	1 (10 %)	0	6	0	6/10	0
Dag ⁴⁵	Single center 1977-1995	21	13 (62 %)/8 (38 %)	9 (43 %)	12 (57 %)	2 (10 %)	0	7	0	7/21	4
Güzel ⁴⁶	Single center 1974-1997	12	6 (50 %)/6 (50 %)	12 (100 %)	0	2 (17 %)	0	12	0	12/12	1
Shi ⁴⁷	Single center 1980-2000	6	N/A	N/A	N/A	N/A	0	4	2	6/6	0
Amrani ⁴⁴	Single center 1992-1999	8	2 (25 %)/6 (75 %)	3 (37.5 %)	5 (62.5 %)	N/A	3 (37.5 %)	4	6 (2 prior resection)	8/8	4
Levy ²²	Single center 1981-2000	17	7 (41 %)/10 (59 %)	14 (82 %)	3 (18 %)	5 (29 %)	4 (24 %)	7	5	12/17	N/A
Espinosa ³²	Single center 1996-2001	6	0 (0 %)/6 (100 %)	6 (100 %)	0	N/A	N/A	6	0	6/6	0
Pimenta ³⁵	Single center 1990-2010	26	10 (38 %)/16 (62 %)	20 (77 %)	6 (23 %)	N/A	0	20	0	20/26	N/A
Kasaban ²⁹	Single center 1993-2004	33	15 (45 %)/18 (55 %)	25 (81 %)	8 (19 %)	N/A	3 (9 %)	27	2	31/33	5
Habib ¹⁶	Single center 1982-2002	30	16 (53 %)/14 (47 %)	N/A	N/A	9 (30 %)	3 (10 %)	1	30 (1 prior resection)	30/30	13
Bockhorn ²³	Single center 1993-2005	12	7 (58 %)/5 (42 %)	8 (67 %)	4 (33 %)	2 (17 %)	3 (25 %)	9	2	11/12	0
De Kockhove ³⁸	European Liver Transplant Registry 1963-2003	110	57 (52 %)/53 (48 %)	N/A	N/A	2 (1.8 %)	3 (2.7 %)	0	110	110/110	Survival: 76 % 5 years
Mihalj ⁹	Five centers 1976-2004	33	21 (64 %)/12 (36 %)	26 (79 %)	7 (21 %)	10 (30 %)	2 (6 %)	27	5	32/33	0
Milwain ¹⁹	US Liver Transplant registry 1987-2006	104	47 (45 %)/57 (55 %)	N/A	N/A	N/A	N/A	0	104	104/104	Survival: 77 % 5 years
Ulich ⁴⁹	Single center 1989-2002	40	18 (45 %)/22 (55 %)	32 (80 %)	8 (20 %)	3 (8.1 %)	9 (22.5 %)	33	4	40/40	3
Leskire ³⁰	Six centers 1991-2009	24	7 (29 %)/17 (71 %)	21 (87.5 %)	3 (12.5 %)	2 (8.3 %)	1 (4.2 %)	22	0	22/24	0
Herring ¹⁷	US Liver Transplant Network Database 1987-2011	140	64 (45.7 %)/76 (54.3 %)	N/A	N/A	N/A	N/A	0	140	140/140	Survival: 81 % 5 years
Zahmatkhan ¹¹	Single center 1995-2010	4	1 (25 %)/3 (75 %)	N/A	N/A	N/A	N/A	0	4	4/4	0
Current series, 2014	Single center	9	7 (77.8 %)/2 (22.2 %)	3 (33.3 %)	6 (66.7 %)	N/A	3 (33.3 %)	4	7 (2 Prior resection)	9/9	3

CCA cholangiocarcinoma, CHF congenital hepatic fibrosis, F female, M male, OLT orthotopic liver transplant

Authors	Mortality	Cause of death
Nagasue ⁴³	0	
Mercadier ⁴⁴	0	
Dagli ⁴⁵	4	Intra-operative massive hemorrhage (1), CVA (1), esophageal variceal hemorrhage (1), N/R (1)
Gillet ⁴⁶	1	Colon cancer 3 years later
Shi ⁴⁷	0	
Ammon ³⁴	4	CCA (3), esophageal variceal hemorrhage (1)
Levy ²²	N/A	
Espinoza ³²	0	
Pimentel ⁴⁸	N/A	
Kassahun ²⁵	5	CCA (3), sepsis (1), post-operative massive hemorrhage (1),
Habib ³⁶	13	Sepsis (7), hepatic artery thrombosis (1), gastrointestinal hemorrhage (1), CVA (1), graft failure (1), cardiac (1), PTLD (1)
Bockhom ²³	0	
De Kerckhove ³⁸	Survival 76 %, 5 years	Sepsis (1), CCA (1), N/R (19)
Mabrut ⁹	0	
Millwala ³⁵	Survival 77 %, 5 years	Sepsis (4), malignancy (3), CVA (2), primary graft failure (2), other infections (2), pneumonia (1), renal failure (1), variceal hemorrhage (1), N/R (8)
Ulrich ⁴⁹	3	Ovarian cancer (1), N/R (2)
Lendoire ⁵⁰	0	
Harring ³⁷	Survival 81 %, 5 years	N/R
Zahmatkeshan ⁵¹	0	
Current series, 2014	3	

CCA cholangiocarcinoma, CVA cerebrovascular accident, N/R not reported, PTLD post-transplantation lymphoproliferative disease

Tableau 4 : Rapport des taux et causes de décès chez les patients atteints de maladie ou syndrome de caroli



La maladie de caroli et en particulier da forme monolobaire, pose un double problème diagnostique et thérapeutique. La rareté de la maladie, l'absence de signes cliniques spécifiques et l'association fréquente à une lithiase biliaire font errer le diagnostic.

Le diagnostic positif de la maladie est confirmé par les examens morphologiques au premier rang desquels se trouve la cholangio-IRM [57] qui permet de caractériser et préciser la topographie de la dilatation, montrer la communication avec les voies biliaires et la LIH.

Une fois le diagnostic positif de la maladie posé, l'indication d'un traitement chirurgical radical s'impose afin de prévenir les complications septiques et le risque de dégénérescence maligne. Les formes localisées peuvent être traitées par des résections segmentaires ou des hémihépatectomies tandis que les formes diffuses peuvent justifier une transplantation hépatique



Résumé

Titre: La maladie de Caroli monolobaire gauche à propos de trois cas.

Auteur: Mohammed Yassir EL AMRANI

Mots-clés: Maladie de Caroli, monolobaire, cholangioIRM, cholangiopancreatographie rétrograde

Introduction:

La maladie de Caroli est une dilatation kystique segmentaire congénitale des voies biliaires intra hépatiques. C'est une cause rare de cholestase chronique et de lithiases intra hépatiques. Le plus souvent diffuse, elle est beaucoup plus rarement localisée à un seul lobe du foie, essentiellement à gauche.

Patients et méthodes:

Nous rapportons trois cas de maladie de Caroli monolobaire gauche révélée par un ictère cholestatique dans 2 cas et par des poussées d'angiocholite atypique dans 1 cas.

Résultats:

Nos 3 patients étaient des hommes avec un âge moyen de 41 ans. Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 3 mois environ. Dans tous les cas le diagnostic a été évoqué par la radiologie : Bili-IRM seule dans 1 cas et par le couple Bili-IRM/CPRE dans les 2 autres cas. Dans les 3 cas, la maladie de Caroli était localisée à gauche avec présence de lithiases intra-hépatiques dans 2 cas. Concernant le traitement, il a consisté en une hépatectomie gauche dans 2 cas et en une dérivation bilio-digestive dans 1 cas. L'évolution était favorable dans 2 cas alors que le 3ème cas a été perdu de vue.

Conclusion:

Le diagnostic de la maladie de Caroli doit être précoce afin d'éviter les complications et surtout la cancérisation (cholangiocarcinome). Le traitement logique de la maladie de Caroli monolobaire est la résection complète des régions atteintes qui peut être assurée avec succès par la résection hépatique.

Abstract

Title: The left monolobar Caroli disease in three cases

Author: Mohammed Yassir EL AMRANI

Key words: Caroli disease, monolobar, cholangioIRM, cholangiopancreatography retrograde

Introduction:

Caroli's disease is a congenital segmental cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts. It is a rare cause of chronic cholestasis and intrahepatic lithiasis. Most often diffuse, it is much more rarely localized to a single lobe of the liver, essentially to the left.

Patients and methods:

We report three cases of left monolobar Caroli disease revealed by cholestatic jaundice in 2 cases and by outbreaks of atypical angiocholitis in 1 case

Results:

Our 3 patients were men with an average age of 41 years. The mean time between the first symptoms and the diagnosis was about 3 months. In all cases the diagnosis was evoked by radiology: Bili-MRI alone in 1 case and by the couple Bili-IRM / ERCP in the other 2 cases. In all three cases, Caroli's disease was localized to the left with the presence of intrahepatic lithiasis in 2 cases. The treatment consisted of a left hepatectomy in 2 cases and a bilio-digestive derivation in 1 case. The evolution was favorable in 2 cases whereas the 3rd has been lost sight of.

Conclusion:

Diagnosis of Caroli's disease should be done early in order to avoid complications and especially cancer (cholangiocarcinoma). The logical treatment of monolobar Caroli disease is the complete resection of affected areas which can be successfully performed by liver resection

ملخص

العنوان : مرض كارولي أحادي الفص يساري بصدد 3 حالات

من إنجاز: محمد ياسر العمراني

الكلمات المفتاح : مرض كارولي - أحادي الفص - صور الرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية - التخطيط الرجعي للبنكرياس والمسالك الصفراوية.

مقدمة:

مرض كارولي هو تمدد كيسي خلقي قطعي في القناة الصفراوية داخل الكبد ، نادرا ما يتسبب في ركود صفراوي مزمن و حجارة داخل الكبد. غالبا ما يكون منتشرا و في حالات نادرة يكون محليا في فص واحد من الكبد في المقام الاول إلى اليسار

المرضى والطرق:

يتضمن التقرير ثلاث حالات من مرض كارولي محلي في فص واحد من الكبد جهة اليسار التي كشفت عنها اليرقان الركودي في 2 الحالات وتفشي التهاب الأفتية الصفراوية غير نمطية في 1 حالة

النتائج:

لدينا ثلاث مرضى ذكور متوسط عمرهم 41 عاما و كان متوسط الوقت بين ظهور الاعراض الاولى و التشخيص ثلاثة أشهر تقريبا.

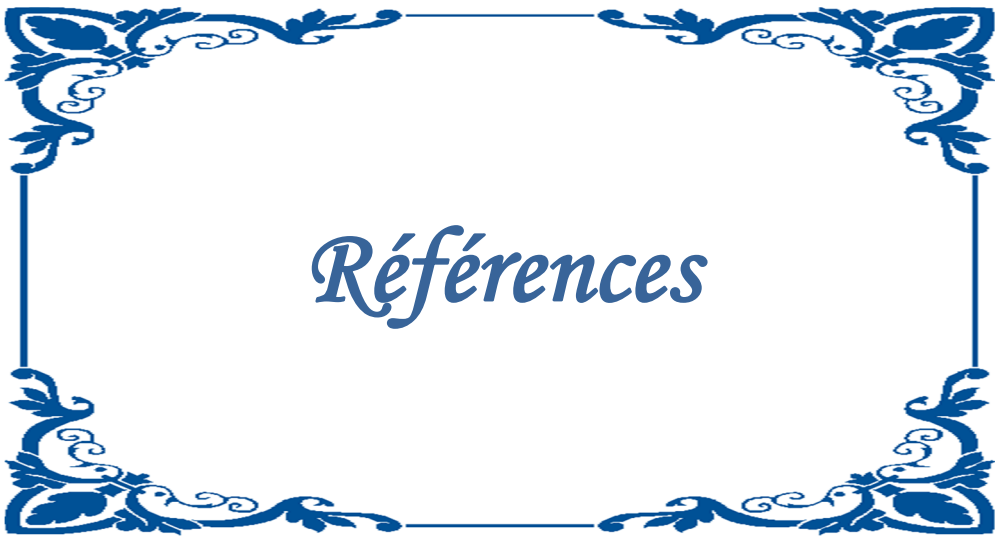
في جميع الحالات كان التشخيص عن طريق الاشعة. و تبين في الحالات الثلاث ان المرض موجود في اليسار مع حويصلات داخل الكبد في حالتين.

العلاج: استئصال الكبد الايسر في حالتين

- تجاوز هضمي مراري في حالة واحدة و كانت النتيجة إيجابية.

الخلاصة:

يجب ان يكون تشخيص مرض كارولي في وقت مبكر لتجنب المضاعفات خاصة التسرطن (سرطان الاوعية الصفراوية). العلاج المنطقي لهذا المرض هو استئصال كامل للمناطق المتضررة و ذلك باستئصال الكبد.



Références

- [1]. Maladie et syndrome de caroli : étude multicentrique clinique et de l'imagerie 39 patient
- [2]. Am D. the embryonic liver.
New York academic pres 2002-167-170-212.
- [3]. Tan cel ,moscose gj The developing human biliary system at the porta hepatis level between 29 days and 8 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 1. Pathologie Int 1999 b ; 44: 587–599.
Tan CEL, Moscoso GJ. The developing human biliary system at the porta hepatis level between 11 and 25 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 2. Pathol Int 1999 ; 44: 600–610.
- [4]. Tan J, Hytioglou P, Wieczorek R, et al. Immunohistochemical evidence for hepatic progenitor cells in liver diseases Liver. 2002; 22: 365–373.
- [5]. Shiojiri N, Katayama H.
Secondary joining of the bile ducts during the hepatogenesis of the mouse embryo. Anat Embryol (Berl). 1987; 177: 153– 163.
- [6]. Severn CB. A
morphological study of the development of the human liver. Establishment of liver parenchyma, extrahepatic ducts and associated venous channels. Am J Anat. 1982; 133: 85–108.
- [7]. Dubois AM.
The embryonic liver : Rouiller, editor. The liver. New York: Academic Press. 1980. p 1–39.

[8]. Tan CEL, Moscoso GJ.

The developing human biliary system at the porta hepatis level between 29 days and 8 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 1. *Pathol Int* 1994; 44: 587–599.

[9]. Jorgensen M.

The ductal plate malformation: a study of the intrahepatic bile duct lesion in infantile polycystic disease and congenital hepatic fibrosis. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl* 1977; 257: 1–88.

[10]. Moll R, Franke, WW, Schiller, DA, Geiger B, Krepler R.

The catalog of human cytokeratins : patterns of expression in normal epithelia, tumors and cultured cells. 2003; 31: 11–24.

[11]. Van Eyken P, Sciote R, Callea F, Van der Steen K, Moerman P, Desmet VJ.

The development of the intrahepatic bile ducts in man: a keratin immunohistochemical study. *Hepatology* 1988; 8: 1586–1595.

[12]. Vijayan V, Tan CE.

Developing human biliary system in three dimensions. *Anat Rec* 1997; 249: 389–398.

[13]. Roskams T, Desmet V.

Embryology of extra- and intrahepatic bile ducts, the ductal plate. *The anatomical Record: Advances in integrative anatomy and evolutionary biology*. Vol 291, issue 6, pages 628-635; June 2008.

- [14]. Desmet VJ, BircherJ, Benhamou JP, Mc Intyre , Rizzetto M, Rhodes J.
Embryology of the liver and intrahepatic biliary tract, and an overview of malformations of the bile duct. In The Oxford textbook of clinical hepatology. Oxford University Press 1999; p 51–61.
- [15]. Sergi C, Adam S, Kahl P, Otto HF.
The remodeling of the primitive human biliary system. 2000; 58: 167–178.
- [16]. Landing BH, Wells TR.
Considerations of some architectural properties of the biliary tree and liver in childhood. Basel: Karger. 1991, p 56-59.
- [17]. Crawford JM.
Development of the intrahepatic biliary tree. Semin Liver Dis. 2002 . 22: 213–226.
- [18]. Pr Daniel Balas.
Histologie morphofonctionnelle des épithéliums- l'exemple de l'appareil digestif. 2002 (Actualisation : février 2010).
- [19]. Motifolio Inc .
Development of the pancreas and duct system - 4 - 6 weeks. 2016, p 119-121.
- [20]. Y Bouchet, JG Passagia, JF Lopez.
Anatomie des voies biliaires intra et extra-hépatiques. 1997, 126 : pages 147-154.

[21]. DRIY FIRDAOUSS.

Dilatation kystique du cholédoque à propos de 09 cas. Thèse N° 066/14
page 14.

[22]. Y Bouchet, JG Passagia, JF Lopez.

Anatomie des voies biliaires intra et extra-hépatiques. 1997, pages 120-121.

[23]. Y. Renard, D. Sommacale, C. Avisse, J.P. Palot, R. Kianmanesh. « Anatomie chirurgicale des voies biliaires extrahépatiques et de la jonctionbiliopancréatique ». EMC techniques chirurgicales appareil digestif 2014, 9(3) :1-21 [article 40-900].

[24]. Taylor AC, Palmer KR. Caroli's disease. Eur J Gastroenterol Hepatol 1998;10:105-8.

[25]. Terada T, Nakanuma Y. Detection of apoptosis and expression of apoptosis-related proteins during human intrahepatic bile duct development. Am J Pathol 1995;146:67- 74

[26]. Desmet VJ. Ludwig symposium on biliary disorders--part I. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. Mayo Clin Proc 1998;73:80-9.

[27]. Benhamou J-P. Les kystes non parasitaires du foie. Med Ther 1995;1:225-226 (62). Benhamou J-P. Syndrome de Caroli. Med Ther 1995; 1:253-256

[28]. Todani T. Congenital bile ducts cysts ;classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases includingcancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 1977;134:263-9

- [29]. Caroli J, Couinaud C. Une affection nouvelle, sans doute congénitale des voies biliaires—la dilatation kystique unilobaire des canaux hépatiques. *Sem Hop Paris* 1958;34:136-42
- [30]. Guntz Ph. maladie de Caroli unilobaire : Aspects anatomo-pathologiques. Démarche diagnostique et thérapeutique. A propos de 3 observations personnelles et de 101 observations de la littérature. *J. Chir (Paris)* 1991;128: 167-81.
- [31]. Nagorney DM. Biliary and liver cysts. In: Blumgart LH, Fong Y, eds. *Surgery of the Liver and Biliary Tract*. Vol. 2. 3rd ed. London: WBSaunders; 2000:1245–1258
- [32]. Boyle MJ, Doyle GD, McNulty JG. Monolobar Caroli's disease. *Am J Gastroenterol* 1989;84:1437-44
- [33]. Mabrut J.Y, Partensky C, Jaeck D et al. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease. Long Term Results of a Multi-institutional Study. *Ann Surg* 2007; 246:236-45
- [34]. Karim B., Caroli's Disease Case Reports. *Indian Pediatrics*, août 2007, page 848-850
- [35]. Hoglund M, Muren C, Schmidt D. Caroli's disease in two sisters. Diagnosis by ultrasonography and computed tomography. *Acta Radiol* 1989;30:459-62.
- [36]. Tsuchida Y, Sato T, Sanjo K, Etoh T, Hata K, Terawaki K, et al. Evaluation of long-term results of Caroli's disease: 21 years' observation of a family with autosomal “dominant” inheritance, and review of the literature. *Hepatogastroenterology* 1995;42:175-81.

- [37]. Parada LA, Hallen M, Hagerstrand I, et al.: Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut* 1999, 45:780–782
- [38]. *Caroli's Disease: Identification and Treatment Strategy*
Ashwin N. Ananthakrishnan, MD, MPH, and Kia Saeian, MD, MSc
- [39]. Gillet M, Favre S, Fontolliet C, Halkic N, Manton G, Heyd B. Maladie de Caroli monolobaire. A propos de 12 cas. *Chirurgie* 1999;124:13-9.
- [40]. Sherlock S, Dooley J. *Diseases of the liver and biliary system*. 11th ed. Milano: Blackwell Sci Pub, 2002: 583
- [41]. Nagasue N. Successful treatment of caroli's disease by hepatic resection. Report of six cases. *Ann Surg* 1984; 200:718-23.
- [42]. Caroli-Bosc F.X, Demarquay J.F, Conio M et al. The role of therapeutic endoscopy associated extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of caroli's disease. *Endoscopy* 1998 ;30: 559-63
- [43]. Choi IB, Yeon KM, Kim SH, Han MC. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology* 1990; 174:161-3
- [44]. Park DH, Kim MH, Lee SS, et al.: Accuracy of magnetic resonance cholangiopancreatography for locating hepaticolithiasis and detecting accompanying biliary strictures. *Endoscopy* 2004, 36:987–992.
- [45]. Park DH, Kim MH, Lee SK, et al.: Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointest Endosc* 2005, 62:360–366.

- [46]. Association française de formation médicale continue en hépato-gastro-entéro(abdalian R,Heathcote Ej. Sclerosing cholangitis)
- [47]. « Dilatation des voies biliaires - Définition » issu de Sante-Medecine (santemedecine.commentcamarche.net)
- [48]. Dayton MT, Longmire WP Jr, Tompkins RK: Caroli's disease: a premalignant condition? Am J Surg 1983, 145:41-48
- [49]. Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA, Lonergan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 2002;179:1053-7
- [50]. Ros E, Navarro S, Bru C, Gilabert R, Biabchi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. Lancet 1993;342:404-6.
- [51]. John Vlachogiannakos, MD, Spiros Potamianos et al. Monolobar Caroli's disease complicated by cholangiocarcinoma in a 70-year-old man, previously. 2004 by the American Society for Gastrointestinal Endoscopy 2004,60:297-300
- [52]. Schrumpf E, Bergan J, Blomhoff J.P, Hoel P.S, Kolmannskog F. Partial hepatectomy in Caroli's disease. Scand J Gastroenterol 1981;16:581-5
- [53]. Marx G, Nashan B, Cobas Meyer M et al. Septic Shock after liver transplantation for caroli's disease : clinical improvement after treatment with C1-estase inhibitor. Intensive Care Med 1999;25: 1017-20.
- [54]. De kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C et al. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. Transplant Int 2006;19:381-8

- [55]. Sans M, Rimola A, Navasa M, et al.: Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. *Transpl Int* 1997, 10:241–244
- [56]. 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, 26:462–469
- [57]. Habib S, Shakil O, Couto OF, et al.: Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2006, 12:416–421. Describes use of OLT in 33 patients with Caroli's disease.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

**مرض كارولي أحادي الفص يساري
(بصدد 3 حالات)**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد: محمد ياسر العمراني

المزداد في: 02 دجنبر 1990 بفاس

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: مرض كارولي - أحادي الفص - صور الرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية -
التخطيط الرجعي للبنكرياس والمسالك الصفراوية.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: أحمد بنكيران

أستاذ في أمراض الجهاز الهضمي

مشرف

السيد: حسن صديق

أستاذ في أمراض الجهاز الهضمي

أعضاء

السيدة: نوال قباج

أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

السيد: عزيز زنطار

أستاذ في جراحة الأحشاء