

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

ANNEE: 2018

THESE N°: 248

TRAITEMENT DE LA MALADIE  
DE CAROLI MONOLOBAIRE  
(A PROPOS DE 7 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mlle. Chaïmae AOUSSAR

Née le 13 Août 1993 à Hssaine (Salé)

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

**MOTS CLES :** Maladie de Caroli monolobaire – Dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques – Bili-IRM – Cholangiocarcinome – Hépatectomie

JURY

<b>Mr. A. SETTAF</b> Professeur de Chirurgie Hépatobiliaire et Digestive	}	PRESIDENT & RAPPORTEUR
<b>Mme. N. KABBAJ</b> Professeur de Hépatogastro-entérologie		
<b>Mr. A. JAHID</b> Professeur d'Anatomie Pathologique	}	JUGES
<b>Mr. A. BENKABBOU</b> Professeur de Chirurgie Digestive		
<b>Mr. J. MDAGHRI</b> Professeur de Chirurgie Digestive		

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

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

سورة البقرة: الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمَ



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

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur 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 – <b><u>Clinique Royale</u></b>
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	Médecine Interne – <b><u>Doyen de la FMPR</u></b>
---------------------	---

Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

### Janvier et Novembre 1990

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

### Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

### Décembre 1992

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

### Mars 1994

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

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

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  
Chirurgie Générale- Directeur CHIS

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  
Pr. BIROUK Nazha

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



Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie

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

Pr. BALKHI Hicham\*

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

Anesthésie-Réanimation

Pr. BENABDELJLIL Maria  
 Pr. BENAMAR Loubna  
 Pr. BENAMOR Jouada  
 Pr. BENELBARHDADI Imane  
 Pr. BENNANI Rajae  
 Pr. BENOACHANE Thami  
 Pr. BEZZA Ahmed\*  
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
 Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
 Pr. CHAT Latifa  
 Pr. DAALI Mustapha\*  
 Pr. 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. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

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  
 Pr. IKEN Ali

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  
 Urologie

Pr. JAAFAR Abdelouhab\*  
 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  
 Pr. JIDAL Mohamed\*

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  
 Radiologie

*(mise en disponibilité)*

Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

### Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

### Avril 2006

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

### Octobre 2007

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

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

Anesthésie Réanimation

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



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

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

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
 Pr TAHIRI My El Hassan\*

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*

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



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale  
 Neurologie  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation

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**

Pr. AMRANI Abdelouahed

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



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

Chirurgie Pédiatrique

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 Mahjoub  
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  
Pr. IMANE Zineb  
Pr. IRAQI Hind

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 biologique  
Informatique Pharmaceutique

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

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\*

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 JM FAR  
SABRY MOHAMED  
SEKKACH YOUSSEF  
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

**\*Enseignants Militaires**

## DECEMBRE 2014

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

**\*Enseignants Militaires**

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

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



## AOUT 2015

Meziane meryem  
Tahri latifa

Dermatologie  
Rhumatologie

## JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE  
EL ASRI FOUAD  
ERRAMI NOUREDDINE  
NITASSI SOPHIA

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

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naïma	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 Abbes	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*

*Je dédie cette thèse :*

*A Allah*

*Tout puissant*

*Qui m'a inspiré Qui m'a guidé dans le bon chemin*

*Je vous dois ce que je suis devenue*

*Louanges et remerciements*

*Pour votre clémence et miséricorde*

*A mes chers parents*

**SOUAD ET MUSTAPHA**

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

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

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

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

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

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



### *A ma petite sœur, KAWTAR*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai pour toi.*

*Pour toute l'ambiance et la joie dont tu m'entoure je te dédie ce travail.*

*Puisse Dieu te garder, éclairer ton chemin et t'aider à réaliser tes vœux les plus chers.*

*Je t'adore ...*

### *A mes frères, MOHAMMED ET EL MEHDI*

*Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous*

*et ma gratitude.*

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

### *A La mémoire de ma tante MAMA*

*Qui a été toujours dans mon esprit et dans mon cœur, je te dédie*

*aujourd'hui ma réussite.*

*Que Dieu, le miséricordieux, vous accueille dans son éternel paradis.*

### *A ma famille : AOUSSAR ET ABBASSI*

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

*Vous trouvez dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection*

*indéfectible en vous souhaitant beaucoup de bonheur et de succès.*



*A mes chère(s) ami(e)s : ASMAA, AMAL, SANAE,  
LATIFA, FATIHA, NAOUAL, MOUNA, HAJAR,  
AZIZ, BRAHIM, MOUAD, ANAS.*

*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.*

*A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai omis  
Involontairement de citer.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin  
à la réalisation de ce travail.*





*REMERCIEMENT*

*A*

*Notre maître président et rapporteur de thèse*

*Monsieur le professeur A. SETTAF*

*Professeur de Chirurgie hépato-biliaire et digestive*

*Vous nous avez accordé un immense honneur et un grand  
privilege en acceptant de diriger notre travail.*

*Votre disponibilité et vos précieuses recommandations ont été  
pour nous d'une grande aide.*

*Que votre sérieux, votre compétence et votre rigueur de travail  
soient pour nous un exemple à suivre.*

*Nous vous prions d'accepter à travers ce travail, le témoignage  
de notre profond respect et notre grande estime.*



*A*

*Notre maître et juge de thèse  
Madame le professeur N. Kabbaj  
Professeur de Gastro-entérologie*

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

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



*A*

*Notre maître et juge de thèse*

*Monsieur le professeur A. JAHID*

*Professeur d'anatomie pathologique*

*Nous avons été très touchés par la bienveillance*

*et la cordialité de votre accueil.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites*

*en acceptant de juger notre travail.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer*

*notre gratitude,*

*de respect et d'admiration les plus sincères.*



*A*

*Notre maître et juge de thèse*

*Monsieur le professeur A. BENKABBOU*

*Professeur de Chirurgie digestive*

*Nous vous remercions vivement  
pour l'honneur que vous nous faites en  
acceptant de juger ce travail.*

*Nous sommes très sensibles à votre  
gentillesse et à votre accueil très aimable.*

*Veillez croire en nos sentiments  
les plus respectueux.*



*A*

*Notre maître et juge de thèse  
Monsieur le professeur J. MDAGHRI  
Professeur de Chirurgie digestive*

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail  
et c'est pour nous un grand honneur  
de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.  
Qu'il nous soit permis de vous exprimer notre gratitude  
et notre profond respect.*



## **LISTE DES ABREVIATIONS**

**ACE** : Antigène carcino-embryonnaire.

**ALAT**: Alanine aminotransférase.

**ASAT**: Aspartate aminotransférase.

**AUDC** : Acide ursodésoxycholique.

**BD** : Bilirubine directe.

**BID** : Bilirubine indirecte.

**BT** : Bilirubine totale.

**C3G** : Céphalosporine de 3<sup>ème</sup> génération.

**CA 19-9** : Antigène carbohydrate 19-9.

**CPR**: Cholangite pyogénique récurrente.

**CPRE** : Cholangio-pancréatographie endoscopique rétrograde.

**CPRM** : Cholangiopancréatographie par résonance magnétique.

**CRP** : Protéine C réactive.

**CSP** : Cholangite sclérosante primitive.

**CTP** : Cholangiographie transhépatique percutanée.

**DVBIH** : Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques.

**DVBP** : Dilatation de la voie biliaire principale.

**FHC** : Fibrose hépatique congénitale.

**FOGD** : Fibroscopie oesogastroduodénale.

**GGT** : Gammaglutamyl-transférases.

**Hb**: Hémoglobine.

**HTP**: Hypertension portale.

**IRM**: Imagerie par résonance magnétique.

**LVBIH** : Lithiase des voies biliaires intra-hépatiques.

**LVBP** : Lithiase de la voie biliaire principale.

**LV** : Lithiase vésiculaire.

**MPD** : Malformation de la plaque ductale.

**MRPAD** : Maladie rénale polykystique autosomique dominante.

**MRPAR** : Maladie rénale polykystique autosomique récessive.

**NFS** : Numération de formule sanguine.

**PAL** : Phosphatases alcalines.

**PNN** : Polynucléaires neutrophiles.

**SE** : Sphinctérotomie endoscopique.

**TDM** : Tomodensitométrie.

**TH** : Transplantation hépatique.

**TP** : Taux de prothrombine.

**VBEH** : Voies biliaires extra-hépatiques.

**VBIH** : Voies biliaires intra-hépatiques.

**VBP** : Voie biliaire principale.

## Listes de figures

<b>Figure 1:</b> Types de dilatations des voies biliaires intra-hépatiques, selon Guntz et al.....	5
<b>Figure 2:</b> Classification des dilatations congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques, selon Todani et al .....	6
<b>Figure 3:</b> Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours). .....	9
<b>Figure 4:</b> Évolution de la plaque ductale. ....	11
<b>Figure 5:</b> Vue antéro-supérieure du foie. Ligaments du foie. ....	15
<b>Figure 6:</b> Vue postéro-inférieure du foie. Ligaments du foie. ....	15
<b>Figure 7:</b> Segmentation hépatique.....	19
<b>Figure 8:</b> Vascularisation afférente du foie.....	21
<b>Figure 9:</b> Représentation schématique du foie et des vaisseaux portes et sus-hépatiques. ....	22
<b>Figure 10:</b> Cholangiographie directe par ponction percutanée de la branche du segment III : anatomie normale des voies biliaires intra-hépatiques et de la convergence.....	24
<b>Figure 11:</b> Voies biliaires extra-hépatiques. ....	26
<b>Figure 12:</b> Rapports des voies biliaires intra-hépatiques .....	27
<b>Figure 13:</b> Rapports de la VBP au niveau du hile hépatique .....	29
<b>Figure 14:</b> Rapports de la VBP au niveau de la loge duodéno-pancréatique .....	29
<b>Figure 15:</b> La vascularisation de la voie biliaire principale.....	31
<b>Figure 16:</b> Le drainage lymphatique.....	32
<b>Figure 17:</b> Représentation schématique de la malformation de la plaque ductale.....	35
<b>Figure 18:</b> Développement des voies biliaires du hile vers la périphérie et malformations de la plaque ductale associée .....	35
<b>Figure 19:</b> Bili-IRM: Abscès du foie droit avec dilatation des VBIH droites.....	40
<b>Figure 20:</b> Bili-IRM: Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques droites.....	40
<b>Figure 21:</b> Bili-IRM: Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques droites.....	41
<b>Figure 22:</b> TDM abdominale: Lésions hypodenses au niveau du segment VI et VII, multiples formations kystiques du lobe droit avec présence d'un dot sign. ....	41
<b>Figure 23:</b> Pièce d'hépatectomie droite ouverte montrant des voies biliaires dilatées.....	42
<b>Figure 24:</b> Echographie de contrôle postopératoire. ....	42

<b>Figure 25:</b> Bili-IRM: Dilatation localisée des voies biliaires intra-hépatique.....	45
<b>Figure 26:</b> Bili-IRM: Dilatation des VBIH gauches avec sténose du canal biliaire gauche....	45
<b>Figure 27:</b> Pièce d'hépatectomie gauche.....	46
<b>Figure 28:</b> Image en per-opératoire montrant les calculs au niveau du foie.....	46
<b>Figure 29:</b> Echographie montrant une dilatation des VBIH gauches.....	49
<b>Figure 30:</b> Cholangiographie per opératoire : Dilatation des V.B.I.H.G avec de nombreux calculs.....	49
<b>Figure 31:</b> Aspect en per-opératoire : Foie gauche dur et bosselé.....	50
<b>Figure 32:</b> Aspect macroscopique du foie gauche montrant de canaux dilatés renfermant de nombreux calculs.....	50
<b>Figure 33:</b> Canalicule biliaire ectasique avec remaniement fibro-inflammatoire.....	51
<b>Figure 34:</b> TDM abdominale: Image hypoéchogène du segment IV avec une légère dilatation des VBIH gauches. ....	54
<b>Figure 35:</b> Cholangiographie per-opératoire montrant une dilatation des VBIH gauches avec plusieurs lithiases.....	54
<b>Figure 36:</b> Pièce opératoire du foie gauche. ....	55
<b>Figure 37:</b> Dérivation biliodigestive (anse en Y).....	55
<b>Figure 38:</b> Pièce fixée et ouverte : canaux biliaires dilatés renfermant de petits calculs. ....	56
<b>Figure 39:</b> Ectasie du canalicule biliaire au sein d'un espace porte fibro-inflammatoire (HE, G X 100).....	56
<b>Figure 40:</b> Pièce de résection ouverte: Parenchyme hépatique entièrement détruit par le processus fibreux et ectasique. ....	59
<b>Figure 41:</b> Pièce de résection ouverte: Lobe de spiegel remanié fibreux comportant de multiples dilatations sacculaires et contenant des moules lithiasiques.....	59
<b>Figure 42:</b> TDM abdominale: Dilatation des VBIH et la VBP en amont d'un obstacle du bas cholédoque non individualisable. ....	63
<b>Figure 43:</b> Bili-IRM: Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauches.....	63
<b>Figure 44 :</b> Bili-IRM: Dilatation des VBIH et la VBP sur cholangite sclérosante. ....	64
<b>Figure 45:</b> Bili-IRM: Dilatation des VBIH gauches avec présence de lithiase. ....	67
<b>Figure 46:</b> Bili-IRM: Vésicule biliaire bilobée contenant une macro-lithiase.....	67

<b>Figure 47:</b> Echo-Doppler montrant plusieurs amas de kystes dans l'arbre biliaire intra-hépatique .....	97
<b>Figure 48:</b> Echographie abdominale.....	98
<b>Figure 49:</b> TDM montrant de multiple dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et le dot sign.....	99
<b>Figure 50:</b> TDM abdominale montrant de grandes cavités kystiques dans la moitié gauche du foie, marquées par des flèches. ....	100
<b>Figure 51:</b> Bili-IRM montrant la communication entre les ectasies sacculaires et les voies biliaires normales (flèche).....	102
<b>Figure 52:</b> CPRE montrant la dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques gauches.....	103
<b>Figure 53:</b> CPRE montre une dilatation marquée des voies biliaires hépatiques gauches, avec des zones de dilatation sacculaire (flèches). Les voies biliaires hépatiques droites sont normales. ....	104
<b>Figure 54:</b> La cholangiographie per-opératoire .....	105
<b>Figure 55:</b> Coupe histologique d'une biopsie du foie montrant une dilatation kystique segmentaire des VBIH. ....	107
<b>Figure 56:</b> Biopsie hépatique confirme les caractéristiques du syndrome de Caroli .....	108
<b>Figure 57:</b> Syndrome de Caroli.....	111
<b>Figure 58:</b> Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des voies biliaires .....	112
<b>Figure 59:</b> Histologie de l'échantillon de résection, montrant un cholangiocarcinome (flèche épaisse) avec des cellules en forme de chevalier (flèches fines).....	113
<b>Figure 60:</b> En peropératoires, un patient atteint d'un carcinome cholangiocellulaire non résécable sur maladie de Caroli insuffisamment traitée .....	114
<b>Figure 61:</b> CPRE montre une lithiase de couleur noirâtre qui a été retirée par la méthode du basket. ....	117
<b>Figure 62:</b> Cholangio-jéjunal Roux-en-Y.....	118
<b>Figure 63:</b> Les différents temps de l'hépatectomie droite.....	120
<b>Figure 64:</b> Les différents temps de l'hépatectomie gauche.....	121
<b>Figure 65:</b> Les différents temps de la lobectomie gauche. ....	122
<b>Figure 66:</b> Aspect du foie en per-opératoire.....	124
<b>Figure 67:</b> Lobe hépatique gauche sectionné - dilatation des voies biliaires avec lithiase .....	124

<b>Figure 68:</b> Nombre de patients atteints de la maladie de Caroli qui ont subi une transplantation hépatique orthotopique aux Etats-Unis.....	126
<b>Figure 69:</b> Algorithme de traitement de la maladie et du syndrome de Caroli.....	129

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau 1:</b> Tableau récapitulatifs des 7 observations. -----	<b>68</b>
<b>Tableau 2:</b> Les paramètres biologiques de cholestase et de cytolyse. -----	<b>74</b>
<b>Tableau 3:</b> Les résultats des comptes rendus de l'examen anatomo-pathologique . -----	<b>81</b>
<b>Tableau 4:</b> Age moyen de la maladie de Caroli selon la littérature.-----	<b>85</b>
<b>Tableau 5:</b> Le sexe ratio de la maladie de Caroli selon la littérature avec distinction de la prédominance de sexe. -----	<b>86</b>
<b>Tableau 6:</b> Distribution anatomique de la maladie de Caroli selon la littérature.-----	<b>88</b>
<b>Tableau 7:</b> Les 2 formes de la maladie de Caroli. -----	<b>89</b>
<b>Tableau 8:</b> Fréquence des signes cliniques en fonction des séries des différents auteurs. ----	<b>91</b>
<b>Tableau 9:</b> Pourcentage des examens radiologiques réalisés selon la littérature.-----	<b>96</b>
<b>Tableau 10:</b> Revue de la maladie et syndrome de Caroli dans la littérature. -----	<b>126</b>
<b>Tableau 11:</b> Cause de décès chez les patients qui étaient diagnostiqué avec la maladie ou le syndrome de Caroli. -----	<b>131</b>

## LISTE DES GRAPHIQUES

<b>Graphique 1:</b> Répartition des cas selon l'âge. -----	<b>71</b>
<b>Graphique 2:</b> Répartition des patients en fonction du sexe. -----	<b>72</b>
<b>Graphique 3:</b> Localisation de la maladie de Caroli. -----	<b>72</b>
<b>Graphique 4:</b> Répartition des signes cliniques selon le nombre des cas étudiés.-----	<b>73</b>
<b>Graphique 5:</b> La prévalence des examens radiologiques en fonction du nombre des cas de notre étude.-----	<b>76</b>
<b>Graphique 6:</b> Répartition des données échographiques selon le nombre des cas étudiés.----	<b>77</b>
<b>Graphique 7:</b> Les anomalies associées à la DVBIH sur la Bili-IRM chez les 4 cas étudiées.	<b>78</b>
<b>Graphique 8:</b> Les complications retrouvées chez les 7 cas étudiées. -----	<b>79</b>
<b>Graphique 9:</b> Les interventions effectuées chez les 7 cas étudiées.-----	<b>80</b>
<b>Graphique 10:</b> Evolution des 7 cas étudiés. -----	<b>82</b>

# Sommaire

<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
<b>HISTORIQUE.....</b>	<b>4</b>
<b>EMBRYOLOGIE DES VOIES BILIAIRES.....</b>	<b>7</b>
<b>ANATOMIE DU FOIE ET DES VOIES BILIAIRES.....</b>	<b>12</b>
I.    ANATOMIE DU FOIE:.....	13
A.    ANATOMIE MORPHOLOGIQUE.....	13
1.    MORPHOLOGIE:.....	13
2.    MOYENS DE FIXITE DU FOIE.....	14
B.    ANATOMIE CHIRURGICALE.....	16
1.    LES SCISSURES DU FOIE:.....	16
2.    LA SEGMENTATION HEPATIQUE.....	17
C.    RAPPORTS.....	19
D.    VASCULARISATION.....	20
E.    INNERVATION.....	20
II.   ANATOMIE DES VOIES BILIAIRES:.....	23
A.    LES VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES.....	23
B.    LES VOIES BILIAIRES EXTRA-HEPATIQUES.....	24
C.    RAPPORTS.....	27
D.    VASCULARISATION.....	30
E.    DRAINAGE LYMPHATIQUE.....	30
F.    INNERVATION.....	30
<b>ETIOPATHOGENIE.....</b>	<b>33</b>
<b>MATERIELS ET METHODES.....</b>	<b>36</b>
I.    METHODES D'ETUDE.....	37
II.   LES OBSERVATIONS CLINIQUES.....	38
A.    OBSERVATION N°1.....	38
B.    OBSERVATION N°2.....	43
C.    OBSERVATION N°3.....	47

D. OBSERVATION N° 4 :	52
E. OBSERVATION N° 5 :	57
F. OBSERVATION N° 6 :	60
G. OBSERVATION N° 7 :	65
<b>RESULTATS .....</b>	<b>70</b>
I. EPIDEMIOLOGIE :	71
A. AGE :	71
B. SEXE :	71
C. LOCALISATION :	72
II. ETUDES CLINIQUES :	73
III. ETUDES PARACLINIQUES :	74
A. BILAN BIOLOGIQUE :	74
1. BILAN HEPATIQUE :	74
2. NUMERATION FORMULE SANGUIN:	75
3. DOSAGE DES MARQUEURS TUMORAUX:	75
B. BILAN RADIOLOGIQUE :	76
1. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :	77
2. TDM ABDOMINALE :	77
3. BILLI-IRM:	78
4. CHOLANGIOGRAPHIE PER-OPERATOIRE :	79
IV. COMPLICATIONS :	79
V. TRAITEMENT:	80
VI. DONNES ANATOMOPATHOLOGIQUES:	81
VII. EVOLUTION :	82
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>83</b>
I. EPIDEMIOLOGIE :	84
A. LA PREVALENCE:	84
B. L'AGE:	84
C. LE SEXE:	86
D. LOCALISATION :	87
II. DONNEES CLINIQUES:	89
A. LA FORME PURE:	90
B. SYNDROME DE CAROLI:	92

C.	MALADIES ASSOCIEES:	92
1.	KYSTE DE CHOLEDOQUE :	92
2.	MALADIES RENALES :	93
3.	LA MALFORMATION D'ABERNETHY	94
4.	AUTRES :	94
III.	DONNEES PARACLINIQUES:	95
A.	BILAN BIOLOGIQUE :	95
B.	BILAN RADIOLOGIQUE :	95
1.	ECHOGRAPHIE ABDOMINALE:	96
2.	LA TOMODENSTOMETRIE:	98
3.	BILI-IRM:	101
4.	LA CHOLANGIO-PANCREATOGRAPHIE RETROGRADE PAR VOIE ENDOSCOPIQUE	102
5.	LA CHOLANGIOGRAPHIE PER-OPERATOIRE	104
IV.	DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES:	106
V.	DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS:	109
A.	LA CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE:	109
B.	LA CHOLANGITE PYOGENIQUE RECURRENTE :	109
C.	LES HAMARTOMES BILIAIRES OU LE COMPLEXE DE VON MEYENBURG	109
D.	LA MALADIE POLYKYSTIQUE DU FOIE :	109
E.	DILATATION DES VOIES BILIAIRES SUR OBSTACLE :	110
F.	TUBERCULOSE HEPATIQUE DANS SA FORME CANALICULAIRE :	110
VI.	LES COMPLICATIONS :	111
VII.	TRAITEMENT :	115
A.	BUT :	115
B.	MOYENS:	115
1.	ABSTENTION THERAPEUTIQUE :	115
2.	TRAITEMENT MEDICAL :	115
3.	LE TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :	116
4.	LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :	118
C.	INDICATION:	128
D.	SURVEILLANCE ET PRONOSTIC :	130
1.	SURVEILLANCE:	130
2.	PRONOSTIC	130
	<b>CONCLUSION</b>	<b>132</b>
	<b>RESUMES</b>	<b>134</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>138</b>



# *INTRODUCTION*

La maladie de Caroli est une malformation congénitale rare caractérisée par une ectasie des voies biliaires intra-hépatiques, qui peut être diffuse ou localisée dans un lobe ou un segment du foie, généralement à gauche.

Elle est actuellement incluse dans le groupe V de la classification de Todani des maladies kystiques des voies biliaires. Elle a été décrite pour la première fois par le gastro-entérologue français Jacques Caroli en 1958.

De point de vue épidémiologique, la prévalence de la maladie de Caroli est de 1/ 1.000.000 de la population générale [1,2].

Elle est caractérisée par:

- ❖ La dilatation kystique segmentaire des voies biliaires intra-hépatiques.
- ❖ Une incidence élevée de lithiases intra-hépatiques, d'angiocholite et d'abcès hépatiques.
- ❖ L'absence de cirrhose et d'hypertension portale.
- ❖ L'association à une ectasie tubulaire rénale ou à un rein spongieux médullaire et, dans certains cas, à des kystes pancréatiques [3].

Elle comprend deux entités: la forme pure ou maladie de Caroli et la forme associée à la fibrose hépatique congénitale également connu sous le nom de syndrome de Caroli.

La maladie se présente sous la forme d'angiocholite à répétition. L'évolution classique de la maladie est dominée par la formation de lithiases intra-hépatiques responsables d'angiocholite, d'abcès hépatique, voire à plus long terme de cholangiocarcinome [4].

Le traitement logique de la maladie de Caroli monolobaire est la résection complète des segments atteints. Par contre, seule la transplantation hépatique peut amener à la guérison dans les formes diffuses [5, 6].

Notre travail est une étude rétrospective d'une série de 7 cas de la maladie de Caroli monolobaire colligés au service de chirurgie B du CHU Avicenne de Rabat.

À la lumière de nos observations et des données de la littérature, nous nous proposons de faire une mise en point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques de cette affection et d'évaluer la place de la chirurgie dans le traitement de la maladie.



*HISTORIQUE*

La maladie de Caroli est une entité clinique rare avec seulement 511 cas décrits dans la littérature [1-4, 23,24,29-32, 34, 35, 37,38, 40, 42-44, 46,48, 49, 60, 67, 68, 74-79].

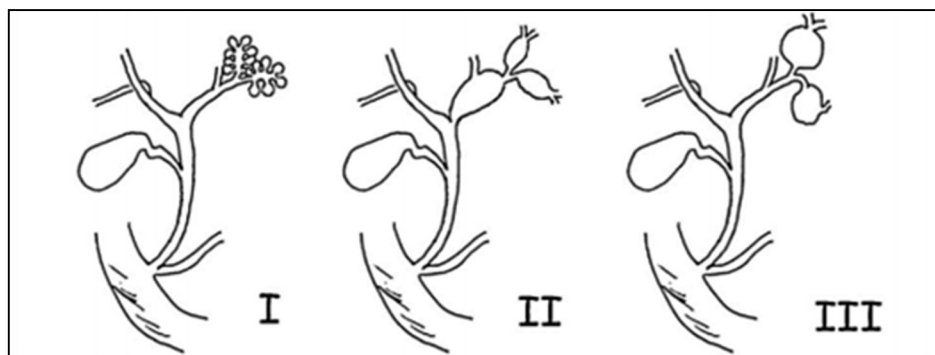
Elle a été mentionnée la première fois en 1906 par Vachell et Stevens, mais la description clinique et morphologique a été donnée par Caroli en 1958. Parfois, les dilatations sont associées à une fibrose hépatique congénitale comme a été décrite par Grumbach en 1954.

La première référence à des dilatations congénitales de l'arbre biliaire a été faite par Caroli et Couinaud. Ils les ont décrites comme de petites dilatations « en grappe » le long des canaux biliaires intra-hépatiques.

Guntz et al ont classé ces dilatations en trois types: **(figure 1)**

- Le type 1 correspondant à des dilatations en grappe, déjà décrites par Caroli et Couinaud;
- Le type 2 à des dilatations d'aspect fusiforme ;
- Le type 3 à des dilatations sacculaires.

Ces trois anomalies font partie du type V de la classification proposée par Todani et al, ou du type IVa, dans le cas où elles sont associées à un kyste du Cholédoque [7, 8, 9].



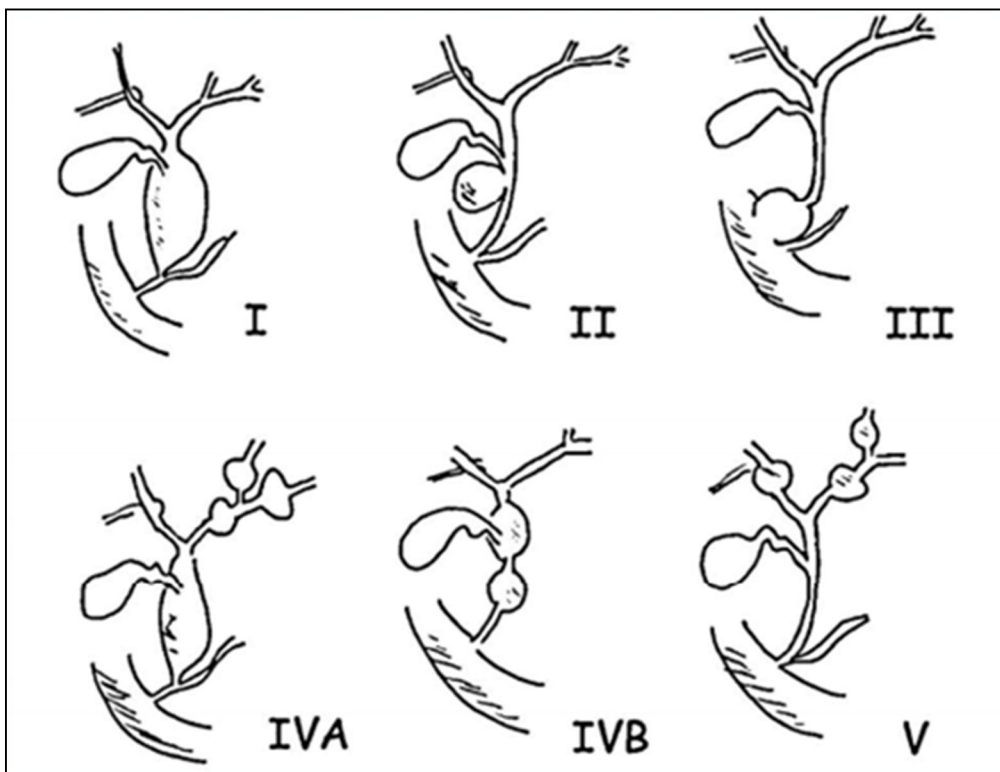
**Figure 1: Types de dilatations des voies biliaires intra-hépatiques, selon Guntz et al. [9]**

La classification proposée par Todani en 1977 (**figure 2**), puis modifiée en 1991, distingue six types de dilatations kystiques des voies biliaires.

- Type I : dilatation kystique ou fusiforme du cholédoque ;
- Type II : diverticule du cholédoque ;
- Type III : cholédococèle ;
- Type IV a : kystes multiples intra- et extra-hépatiques ;
- Type IV b : kystes multiples extra-hépatiques ;
- Type V : kyste(s) intra-hépatique(s) (Maladie de Caroli).

Des ajouts à la classification initiale ont été faits en 1991 :

- Type VI: kyste du canal cystique. [10]



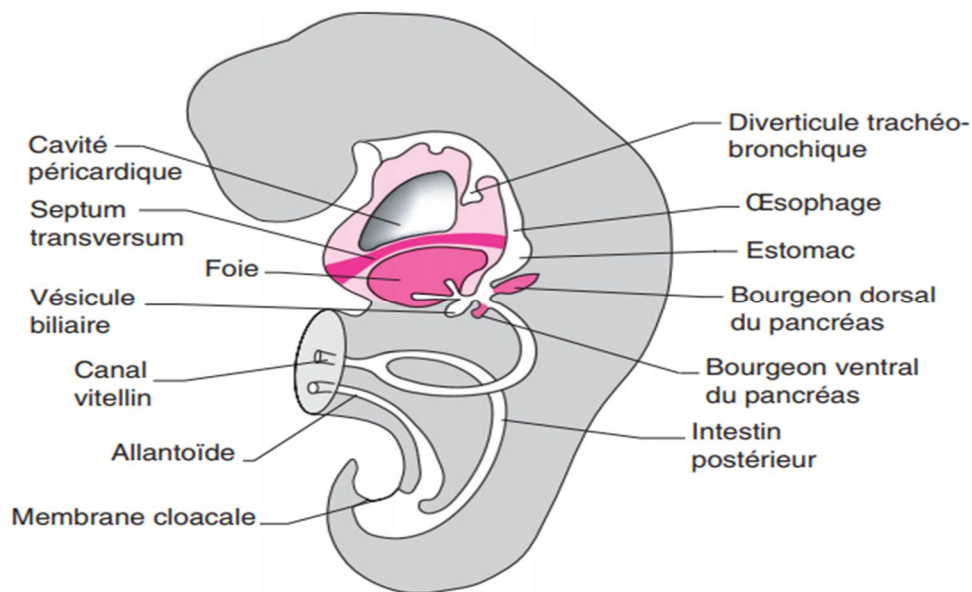
**Figure 2: Classification des dilatations congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques, selon Todani et al. [9]**



*EMBRYOLOGIE  
DES VOIES  
BILIAIRES*

Le foie et les voies biliaires extra-hépatiques se développent à partir du bourgeon hépatique qui apparaît, au 18<sup>e</sup> jour post-fertilisation, comme un épaissement de l'épithélium endoblastique de la face ventrale de l'intestin primitif antérieur (le futur duodénum).

Vers la sixième semaine, ce bourgeon hépatique s'est déjà développé en donnant des ébauches à la fois hépatique et pancréatique (**figure 3**). L'ébauche hépatique correspond à une masse proliférant dans le septum transversum et reliée à l'intestin primitif par les ébauches des voies biliaires extra-hépatiques, qui comprennent le canal hépatique, la vésicule biliaire et le cholédoque. Ces voies biliaires extra-hépatiques sont pourvues d'une lumière et donc perméables dès le début, à l'opposé des théories anciennes. Durant les six (à huit selon d'autres) premières semaines post-fertilisation, il n'y a pas de canaux biliaires intra-hépatiques dans l'ébauche hépatique qui est composée de cellules provenant de la prolifération du bourgeon hépatique primitif, appelées hépatoblastes. Ces hépatoblastes prolifèrent parmi un réseau de capillaires (les futurs sinusoides) dérivés des veines vitellines (ou omphalo-mésentériques). Les hépatoblastes sont des cellules bipotentielles de type épithélial (exprimant les cytokératines 8 et 18), capables de se différencier soit en hépatocytes, soit en cholangiocytes ou cellules biliaires. Les canalicules biliaires intercellulaires se développent entre les hépatoblastes vers la fin du deuxième mois, d'abord dans le voisinage du hile pour s'étendre peu après dans les régions périphériques du foie.



**Figure 3: Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours). [12]**

Les canaux biliaires intra-hépatiques commencent à se développer à ce moment, en continuité avec les voies biliaires extra-hépatiques. Le développement débute dans la région hilare du foie, à partir des hépatoblastes en contact avec le mésenchyme qui entoure les branches de la veine porte elle-même en développement. Les hépatoblastes de cette couche deviennent plus petits et foncés ; leur noyau est ovalaire. Cette couche qui entoure de façon cylindrique le futur espace porte a été désignée sous le nom de « plaque ductale ». Une seconde couche cellulaire prend le même aspect, créant ainsi un double cylindre épithélial biliaire à paroi perforée. On distingue dans ce cylindre : (A) une couche portale de la plaque ductale, longeant le mésenchyme du côté portal ; (B) une couche lobulaire de la plaque ductale, en continuité avec le parenchyme primitif ; et (C) une lumière étroite entre ces deux couches cellulaires (**figure 4**).

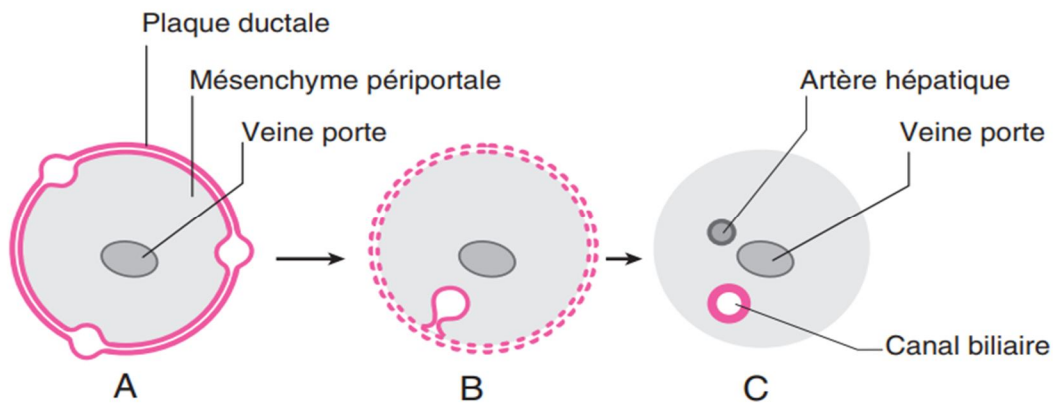
La plaque ductale peut être conçue comme un échafaudage temporaire dressé par le foie embryologique en vue de la construction des voies biliaires intra-hépatiques définitives. Cette structure temporaire subit normalement un remodelage qu'on peut schématiquement diviser en trois phases :

- La première phase consiste en le développement de tubules périphériques (**figure 4**). À plusieurs endroits du périmètre portal, des dilatations focales se forment entre les deux couches de la plaque ductale, correspondant, dans un espace tridimensionnel, à des «dilatations tubulaires» de la lumière virtuelle de la plaque ductale à deux couches. Ces tubules périphériques deviendront les canaux biliaires définitifs. Les cellules bordant les lumières tubulaires prennent un aspect plus cuboïde ou cylindrique.
- La seconde phase du remodelage consiste en le développement de branches de l'artère hépatique dans le mésenchyme périportal. Apparemment, les structures épithéliales de la plaque ductale induisent dans le mésenchyme périportal la formation d'une branche artérielle. Celle-ci est en continuité avec l'artère hépatique dont on a identifié le trajet jusqu'au hile du foie dans l'embryon humain de 10 mm. La vascularisation progressive du futur espace porte par des rameaux artériels se fait par un processus d'angiogenèse, tandis que la couche musculaire de la média artérielle semble être dérivée de myofibroblastes locaux.

Le développement de la branche artérielle précède la troisième phase du remodelage de la plaque ductale, suggérant une influence vasculaire dans l'induction du remodelage des structures épithéliales.

- La troisième phase consiste en l'incorporation des tubules périphériques à l'intérieur du mésenchyme périportal au voisinage des branches artérielles. Elle s'accompagne d'une disparition par apoptose de la plupart des structures restantes de la plaque ductale.

L'incorporation est due à une prolifération mésenchymateuse proche des tubules périphériques qui se fait entre la couche lobulaire de la plaque ductale et le parenchyme primitif. Durant sa migration vers le centre du futur espace porte, le tubule garde sa continuité avec le parenchyme à travers un tuyau de tout petit calibre, le futur « ductule » et le soi-disant canal de Hering. Le tubule en voie d'incorporation est entouré d'une population plus dense de myofibroblastes, qui sont à l'origine du développement du plexus vasculaire périductal qui se forme parvasculogénèse.



**Figure 4: Évolution de la plaque ductale. [12]**

Les premières plaques ductales apparaissent dans la région hilare autour des premières branches de la veine porte. Tandis qu'elles subissent leur remodelage, de nouvelles plaques ductales se forment autour des nouvelles branches plus périphériques de la veine porte. De cette façon, le développement des voies biliaires intra-hépatiques et leur remodelage se produit de façon progressive et continue du hile vers la périphérie. Il en résulte qu'une coupe histologique d'un foie fœtal à un stade avancé montre des voies biliaires intra-hépatiques à toutes les étapes de leur formation plus matures dans la région hilare, plus immatures à la périphérie de l'organe [11].



*ANATOMIE DU FOIE  
ET DES VOIES  
BILIAIRES*

# **I. ANATOMIE DU FOIE:**

## **A. ANATOMIE MORPHOLOGIQUE: [13]**

### **1. MORPHOLOGIE:**

Le foie est un organe massif de consistance ferme, de coloration rouge brun, entouré d'une capsule fibreuse, la capsule de Glisson, (tunica fibrosa), émanation des gaines fibreuses entourant les vaisseaux portaux.

Son poids, chez le vivant, est de 2,3 à 2,5 kg. Ses dimensions chez l'adulte sont d'environ 28 cm de long sur 15 cm dans le sens antéropostérieur, et 8 cm d'épaisseur au niveau de la partie droite. Le foie a trois faces: supérieure, inférieure et postérieure :

La face supérieure ou diaphragmatique est moulée sur le diaphragme.

La face inférieure ou viscérale comporte 3 sillons dessinant la lettre H :

- Un sillon transversal correspondant au hile hépatique (porta hepatis), point de pénétration et d'émergence des éléments du pédicule hépatique,
- Un sillon antéropostérieur droit (fossa vesica felleae) correspondant au lit de la vésicule biliaire (fossette cystique),
- Un sillon antéropostérieur gauche (fossa ligamentum teretis) contenant dans sa moitié antérieure le reliquat fibreux de la veine ombilicale gauche (ligament rond), et dans sa moitié postérieure le reliquat fibreux du canal veineux d'Arantius.

Ces trois sillons divisent le foie en 4 «lobes» :

- Le «lobe droit», situé à droite de la vésicule biliaire ;
- Le lobe carré (lobus quadratus), limité par le sillon ombilical à gauche, le lit vésiculaire à droite et le hile en arrière (Correspondant en fait au segment IVb) ;
- Le lobe gauche à gauche du sillon ombilical,
- Le lobe de Spiegel ou lobe caudé (lobus caudatus), situé entre la veine cave inférieure en arrière, le hile en avant et le sillon d'Arantius sur la gauche.

La Face postérieure est moulée sur la face antérieure de la veine cave et sur la convexité du rachis.

## **2. MOYENS DE FIXITE DU FOIE: (figure 5 et 6)**

### **a. Amarrage du foie aux pédicules vasculaires (VCI et veines hépatiques majeures) :**

L'adhérence à la veine cave inférieure par le ligament hépato-cave (Ligament de Makuuchi) et par les veines hépatiques, constitue le moyen de fixité principal du foie.

### **b. Formations péritonéales qui relient le foie à la paroi et aux viscères :**

Le ligament phrénohépatique, zone d'adhérence lâche de la face postérieure du foie à la partie verticale du diaphragme ; Les ligaments péritonéaux :

- Le ligament falciforme ou ligament suspenseur,
- Le ligament rond, reliquat de la veine ombilicale,
- Le ligament coronaire,
- Les deux extrémités latérales du ligament coronaire constituent les ligaments triangulaires droit et gauche.
- Le petit épiploon avec ses trois parties : Pars condensata, pars flaccida et pars vasculosa.

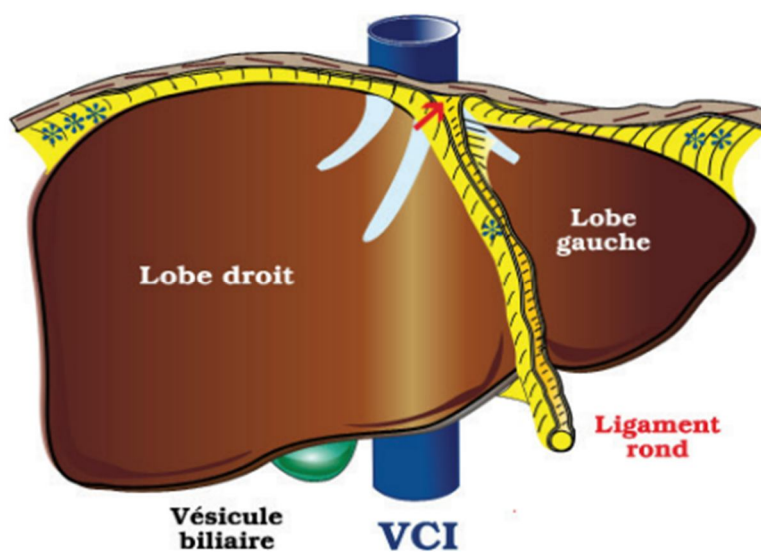


Figure 5: Vue antéro-supérieure du foie. Ligaments du foie. [13]

Ligament falciforme\*, ligament triangulaire gauche\*\*, ligament triangulaire droit\*\*\*,  
Ligament coronaire -->

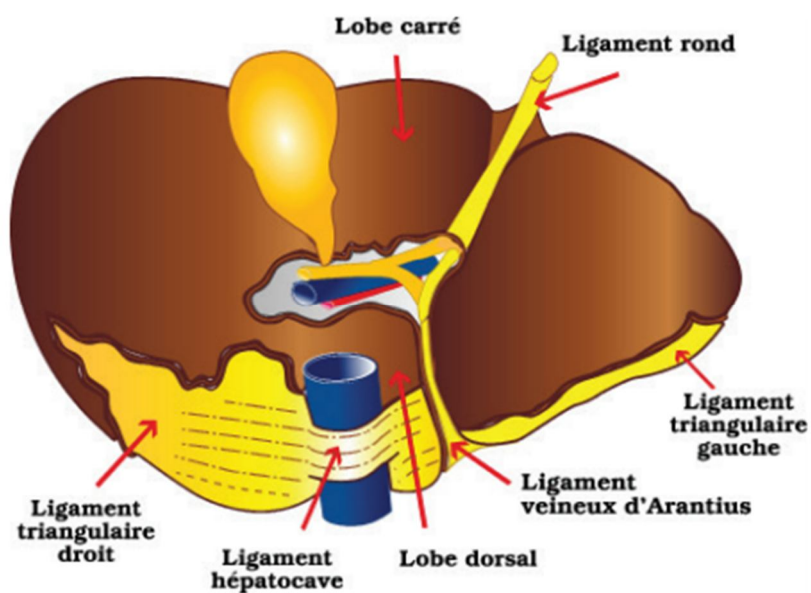


Figure 6: Vue postéro-inférieure du foie. Ligaments du foie.[13]

## **B. ANATOMIE CHIRURGICALE: [13]**

Le foie est un organe porte, interposé entre deux circulations veineuses : la circulation porte et la circulation cave par l'intermédiaire des veines hépatiques.

Les branches de la veine porte et de l'artère hépatique, avec leur canal biliaire correspondant, se divisent au fur et à mesure de leur cheminement, ensemble dans le parenchyme hépatique jusqu'au lobule.

L'ensemble est entouré à l'intérieur du parenchyme hépatique par une émanation fibreuse de la capsule de Glisson, (pédicule Glissonien). Le pédicule hépatique se divise au niveau du hile en deux branches pédiculaires déterminant deux parties, une droite et une gauche séparées par la scissure principale (Foies droit et gauche). Chacune de ces branches se divise elle-même en deux branches, une antérieure et une postérieure, donnant ainsi quatre secteurs, deux à droite et deux à gauche, Chacune de ces branches se divise à son tour en deux, une supérieure et une inférieure, déterminant les segments.

Entre ces territoires cheminent les veines hépatiques qui drainent le sang des deux parties du foie contiguës vers la veine cave.

Les segments sont indépendantes les uns des autres, et sont séparés par les veines hépatiques et peuvent, de ce fait, être réséqués sans compromettre le fonctionnement du parenchyme restant. Ce concept est à la base de la chirurgie hépatique moderne : La chirurgie d'exérèse anatomique.

### **1. LES SCISSURES DU FOIE:**

La chirurgie du foie exige la connaissance précise de 4 scissures : la scissure principale qui sépare les foies gauche et droit, la scissure ombilicale, seule visible à l'examen du foie, la scissure latérale droite et la scissure latérale gauche.

- La scissure principale, suit le milieu du lit vésiculaire, coupe le hile du foie et aboutit au bord gauche de la veine cave inférieure. Cette scissure est occupée par la veine sus-hépatique sagittale, véritable axe vasculaire du foie.
- La scissure ombilicale suit à la face inférieure du foie le sillon du ligament rond en avant et le sillon d'Arantius en arrière et à la face antéro-supérieure du foie, elle suit le bord gauche du ligament falciforme.
- La scissure latérale droite répond en profondeur à la veine sus-hépatique droite. Elle divise le foie droit en 2 secteurs :

-Le secteur paramédian de Couinaud ou secteur antérieur, foie in vivo (segments V et VIII).

-Le secteur latéral en fait postérieur in vivo (segments VI et VII). Le plan de la scissure est oblique en bas et à gauche suivant un angle ouvert à droite de 30 à 45° environ.

- La scissure latérale gauche, suit une ligne arciforme oblique à gauche et en avant, allant de la veine sus-hépatique gauche à un point situé à droite du milieu du bord antérieur du lobe gauche.

## **2. LA SEGMENTATION HEPATIQUE: (figure 7)**

La connaissance de l'architecture vasculaire du foie est à la base de la description moderne des territoires hépatiques. Le foie peut être divisé en un foie gauche et un foie droit séparés par la scissure sagittale.

Chaque foie comporte 2 secteurs : L'un près de la scissure principal dit secteur paramédian et l'autre distal dit secteur latéral. Le lobe caudé et le parenchyme sus-jacent forment le secteur dorsal.

Le foie droit est donc constitué de 2 secteurs que nous pouvons dénommer in-vivo :

- Secteur postérieur situé en arrière et à droite de la scissure latérale droite. Il est constitué des segments VI et VII.

- Secteur antérieur en avant du précédent subdivisé en segment V inférieur et VIII supérieur.

Au total :

À droite : 2 pédicules glissoniens, un antérieur et l'autre postérieur pour les secteurs correspondants. Chacun se divise en deux branches, une supérieure et une inférieure. Au-delà, chaque division individualise des sous-segments. C'est le cas du segment VIII : Un VIIIa antérieur, un VIIIb moyen, et un VIIIc postérieur.

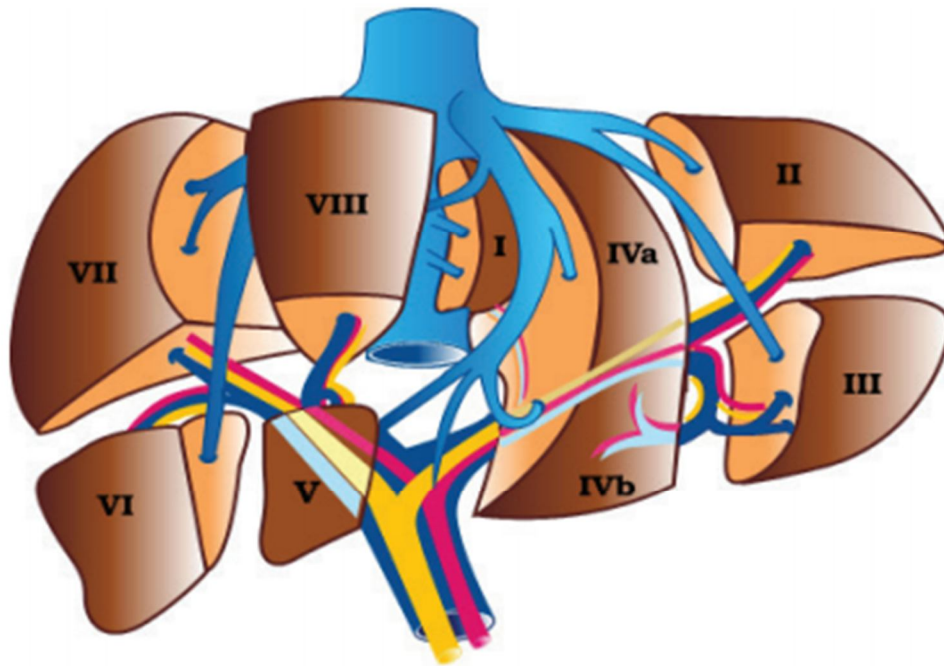
À gauche : la division est plus complexe. Le pédicule gauche se divise en deux branches au niveau du coude qui se forme entre sa portion hilare et la partie antéropostérieure qui se termine par le récessus de Rex.

Le foie gauche comporte aussi 2 secteurs :

- ❖ Le secteur paramédian correspond aux segments III et IV (Selon Couinaud) ou IV (Selon la nomenclature anglo-saxonne).
- ❖ Le secteur latéral constitué des segments II (Selon Couinaud) ou II et III (Selon la nomenclature anglo-saxonne).

Cette division vasculaire permet d'individualiser 8 segments indépendants: La numérotation de ces segments a été déterminée en partant du centre vers la périphérie.

- ✓ Le segment 2 correspond au secteur latéral gauche.
- ✓ Les segments 3 et 4 constituent le secteur paramédian.
- ✓ Le segment 5 (inférieur) et le segment 8 (supérieur) constituent le secteur antérieur droit.
- ✓ Le segment 6 (inférieur) et le segment 7 (supérieur) constituent le secteur postérieur droit.
- ✓ Le segment 1 correspond au lobe de Spiegel.
- ✓ Le lobe carré ne correspond qu'à la partie antérieure et inférieure du segment IV (IVb).



**Figure 7: Segmentation hépatique.**

### **C. RAPPORTS : [14]**

La face viscérale caudale du foie répond : à droite au rein droit, au *genusuperius*, et à l'angle colique droit ; à gauche, à l'estomac, et parfois au pôle supérieur de la rate. La face viscérale postérieure répond à la portion rétro-hépatique de la veine cave inférieure, aux insertions postérieures et au pilier droit du diaphragme, et à l'œsophage.

## **D. VASCULARISATION : [14]**

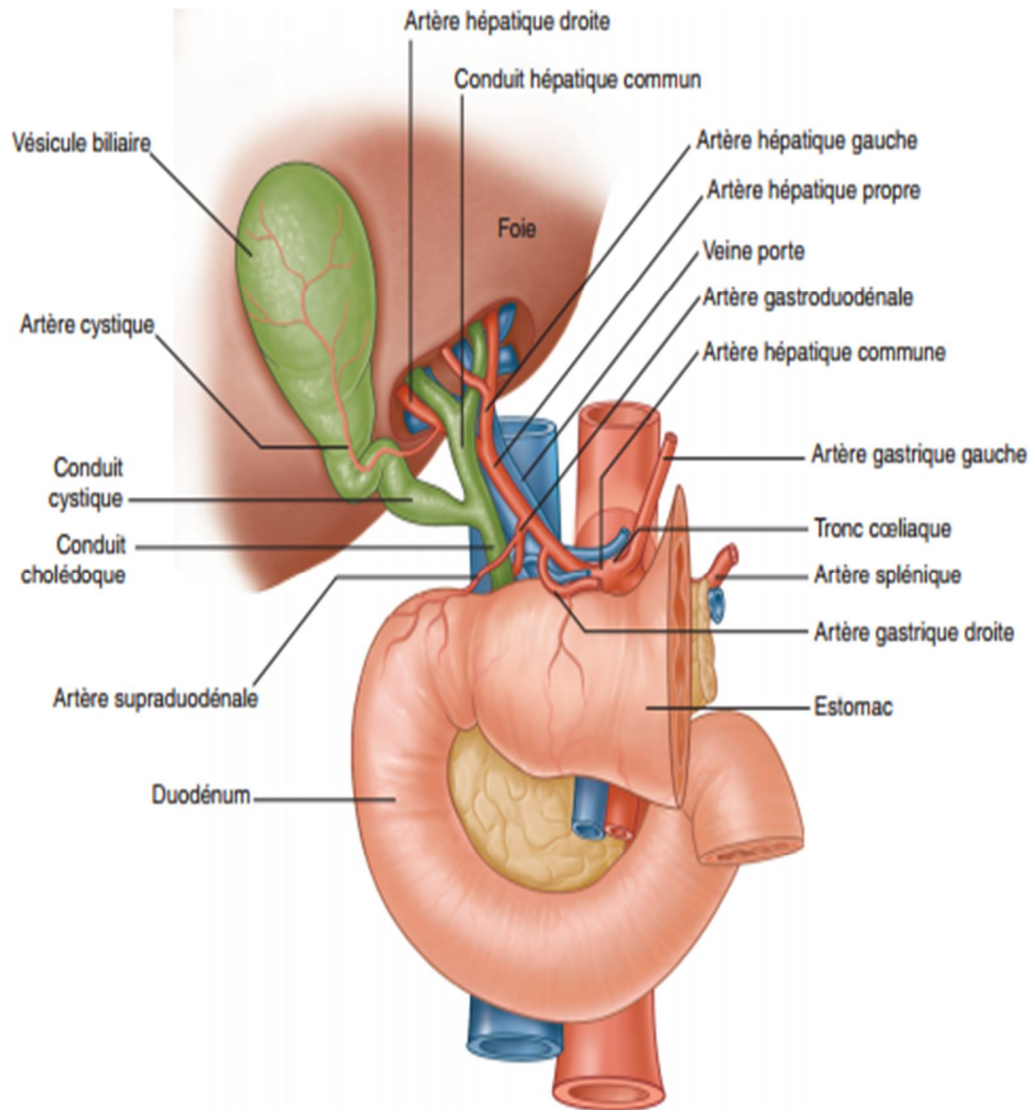
Le foie a deux pédicules vasculaires : un pédicule inférieur afférent ou pédicule hépatique et un pédicule supérieur efférent veineux.

- Le pédicule inférieur afférent (**figure 8**), ou pédicule hépatique, est particulier par sa double vascularisation, artérielle (artère hépatique propre se divisant en artères hépatiques droite et gauche) et veineuse (veine porte). Les artères hépatiques et la veine porte pénètrent dans le foie par le hile, veine porte en arrière, artères hépatiques en avant et à gauche. Le débit sanguin hépatique est de l'ordre de 1,5 litre par minute. La veine porte assure 70 à 80 % du débit sanguin hépatique et apporte du sang provenant de la totalité du tube digestif sous-diaphragmatique, du pancréas et de la rate. Les artères hépatiques apportent un sang oxygéné représentant 20 à 30 % du débit total et assurent la vascularisation exclusive des voies biliaires.

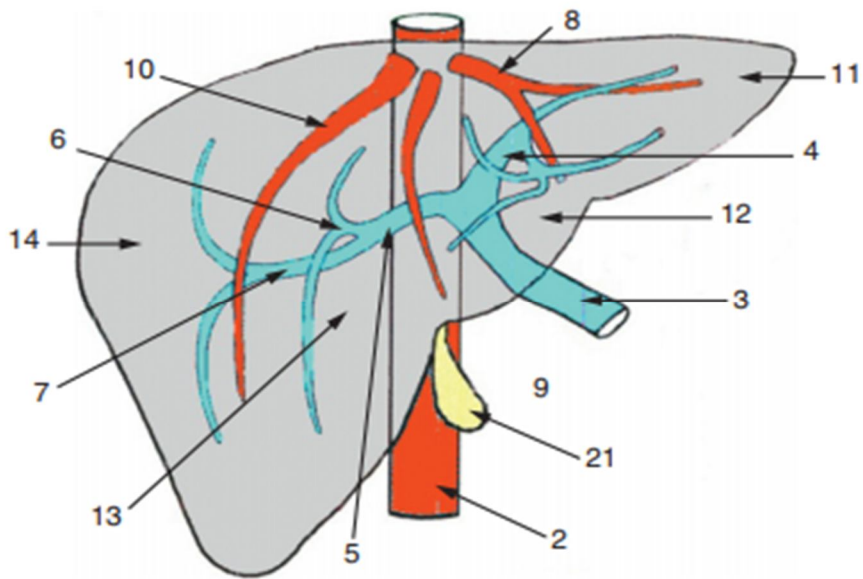
- Le pédicule supérieur efférent veineux est constitué par les trois veines hépatiques (ancienne nomenclature : veines sous-hépatiques) principales : gauche, moyenne et droite qui se jettent dans la veine cave inférieure au niveau du bord postéro-supérieur du foie. Une partie du sang veineux hépatique se jette directement dans la veine cave inférieure rétro-hépatique par des veines hépatiques accessoires issues des segments hépatiques adjacents. Les lymphonœuds du foie sont situés sur les deux faces du pédicule inférieur afférent (**figure 9**).

## **E. INNERVATION : [14]**

Les nerfs hépatiques cheminent dans la pars condensata du petit omentum.



**Figure 8: Vascolarisation afférente du foie. [15]**



**Figure 9: Représentation schématique du foie et des vaisseaux portes et sus-hépatiques.**  
[12]

- 2. Veine cave inférieure ; 3. Tronc de la veine porte ;
- 4. Branche porte gauche ; 5. Branche porte droite ;
- 6. Branche porte du secteur antérieur (ou paramédian) droit ;
- 7. Branche porte du secteur postérieur (ou latéral) droit ;
- 8. Veine hépatique gauche ; 10. Veine hépatique droite ;
- 11. Lobe gauche (constitué des segments II et III) ; 12. Segment IV ; 11 + 12. Foie gauche ;
- 13. Secteur antérieur (ou paramédian) droit constitué des segments V (au-dessous du plan de la division portale) et VIII (au-dessus du plan de la division portale) ;
- 14. Secteur postérieur (ou latéral) droit constitué des segments VI (au-dessous du plan de la division portale) et VII (au-dessus du plan de la division portale) ; 21. Vésicule biliaire.

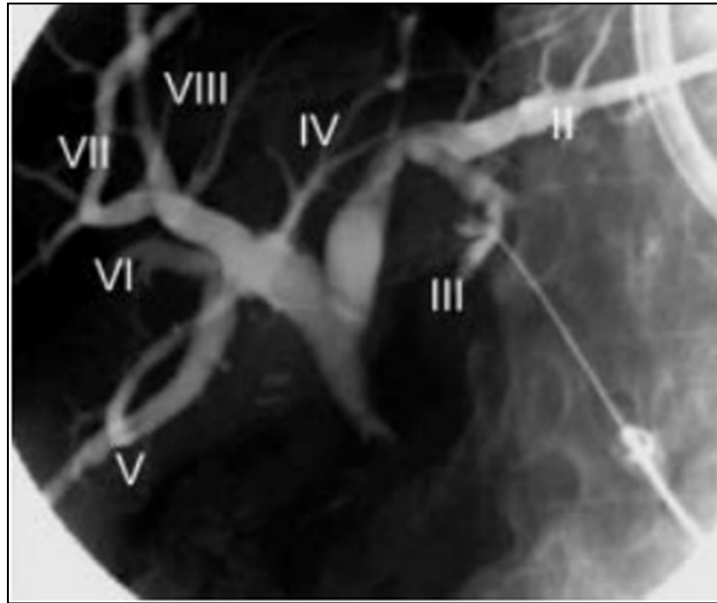
## **II. ANATOMIE DES VOIES BILIAIRES:**

### **A. LES VOIES BILIAIRES INTRA-HEPATIQUES : [16]**

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

Le canal hépatique gauche (**figure 12**) 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 (**figure 12**) 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.



**Figure 10: Cholangiographie directe par ponction percutanée de la branche du segment III : anatomie normale des voies biliaires intra-hépatiques et de la convergence. [16]**

## **B. LES VOIES BILIAIRES EXTRA-HEPATIQUES : [17]**

Les deux canaux hépatiques, droit et gauche, forment l'hépatocholédoque. La voie biliaire accessoire (vésicule et canal cystique) est un diverticule de la voie biliaire principale. Nous ne parlerons ici que de la partie haute de la voie biliaire principale qui est impliquée dans les hépatectomies.

### **➤ *Confluent biliaire supérieur ou convergence biliaire : (figure 11)***

Toujours extraparenchymateuse, la réunion des deux canaux biliaires hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et définit la convergence biliaire supérieure. Cette disposition habituelle se retrouve dans 68 % des cas.

Le canal hépatique gauche est constitué par la réunion des canaux segmentaires des segments 2 et 3 au-dessus du récessus de Rex. Extrahépatique dans cette portion, il se dirige transversalement dans le hile, de gauche à droite. D'abord au bord supérieur de la branche portale gauche, il s'infléchit pour croiser son bord antérieur et s'unir au canal droit. Durant ce trajet, il reçoit un à trois canaux du segment 4 et un ou deux canaux du segment I. Il est assez long : 1,5 à 3,5 cm.

Le canal hépatique droit est formé par la réunion des deux canaux sectoriels (antérieur et postérieur). Ce confluent est en règle au-dessus de la branche droite de la veine porte, en position extra-hépatique. Le canal droit est court et vertical : 0,5 à 2,5 cm. Il se réunit avec le canal gauche soit en regard de la face antérieure de la branche portale droite, soit au niveau de la bifurcation, au-dessus et à droite de la bifurcation de l'artère hépatique, dont la branche droite croise la face postérieure de l'hépatocolédoque à son origine. L'angle que forme la convergence est variable, entre 70 et 90°, mais avec pratiquement toujours la branche gauche horizontale.

La convergence est entourée par la capsule de Glisson, dont l'épaississement au niveau du hile forme la plaque hilare.

Le canal hépatique commun reçoit le canal cystique et devient, à partir de cette réunion, le canal cholédoque.

La voie biliaire principale est longue de 8 à 10 cm. Son calibre est variable de 4 à 10 mm, descend dans le bord droit du petit épiploon à la partie antérieure du pédicule hépatique, à la face antérieure de la veine porte dont elle rejoint progressivement le bord droit. L'artère hépatique moyenne est à gauche de la voie biliaire et sur le même plan. La bifurcation en branches artérielles droite et gauche a lieu au-dessous de la convergence biliaire, à une hauteur variable, et la branche droite croise la voie biliaire principale en passant habituellement en arrière d'elle (mais dans 13 % des cas en avant).

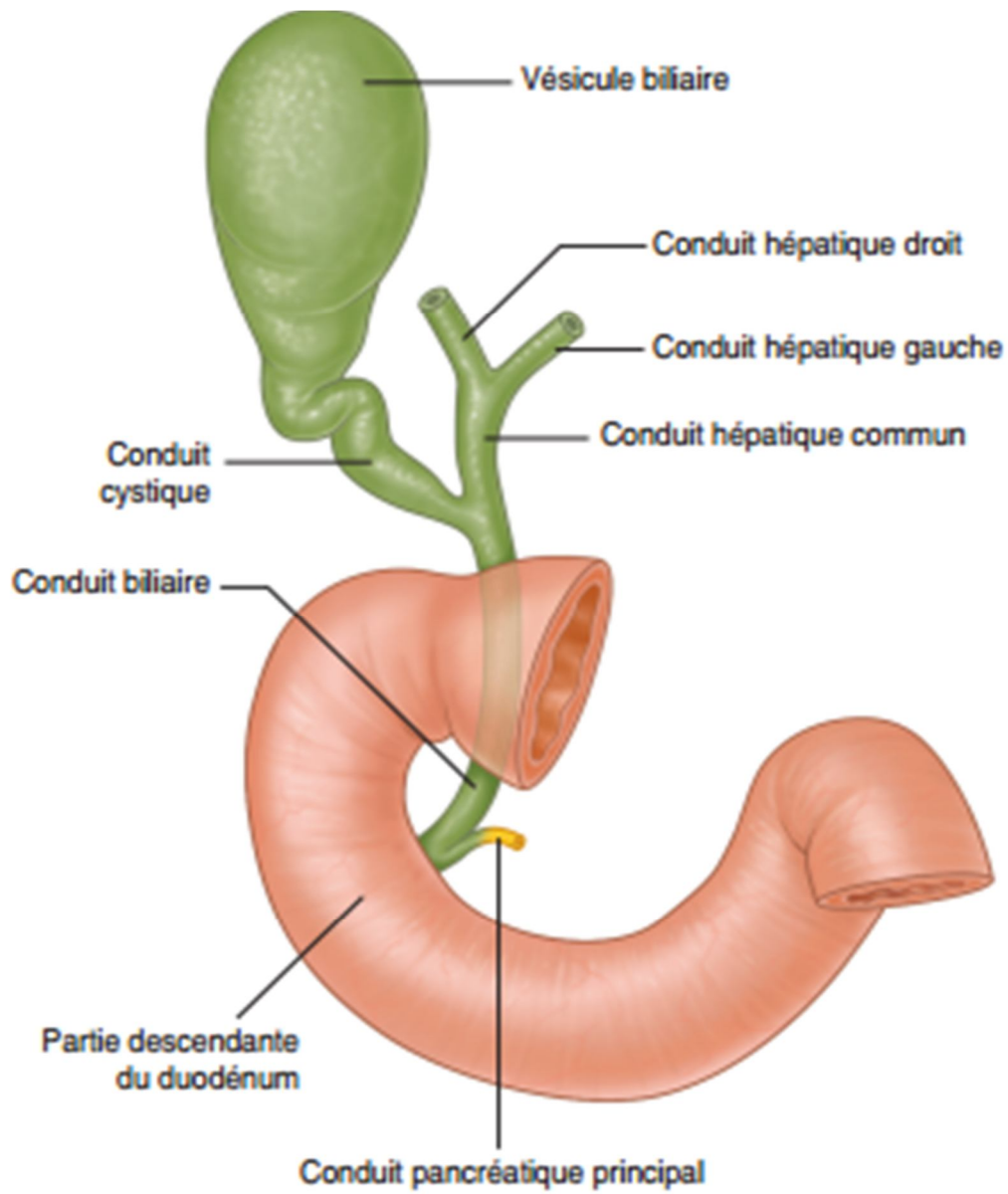


Figure 11: Voies biliaires extra-hépatiques. [15]

## C. RAPPORTS :

### ❖ Des voies biliaires intra-hépatiques : (figure 12)

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

Au-dessus et à droite de la bifurcation de l'artère hépatique propre et à partir de la convergence biliaire supérieure, le canal hépatique commun prend naissance et descend dans le pédicule hépatique [16].

Il répond :

- En arrière à la veine porte ;
- À gauche et en bas à la division de l'artère hépatique propre ;
- À droite au col de la vésicule biliaire [18].

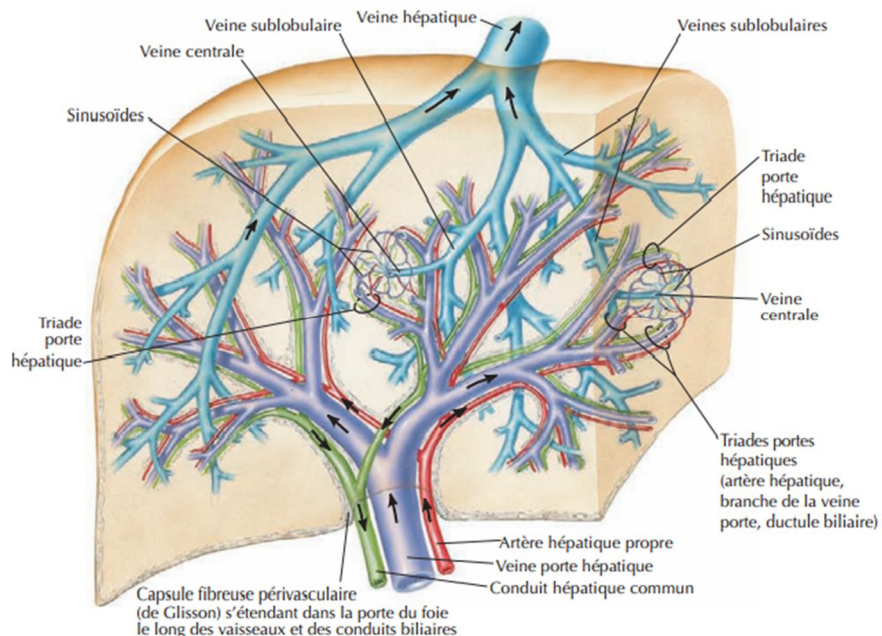


Figure 12: Rapports des voies biliaires intra-hépatiques [19].

### ❖ Des voies biliaires extra-hépatiques :

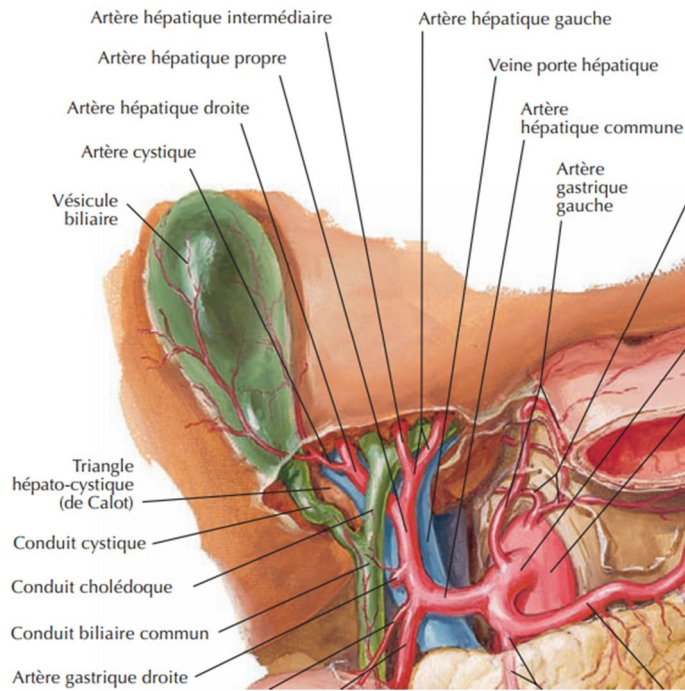
La voie biliaire principale est l'un des trois principaux éléments du pédicule hépatique.

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

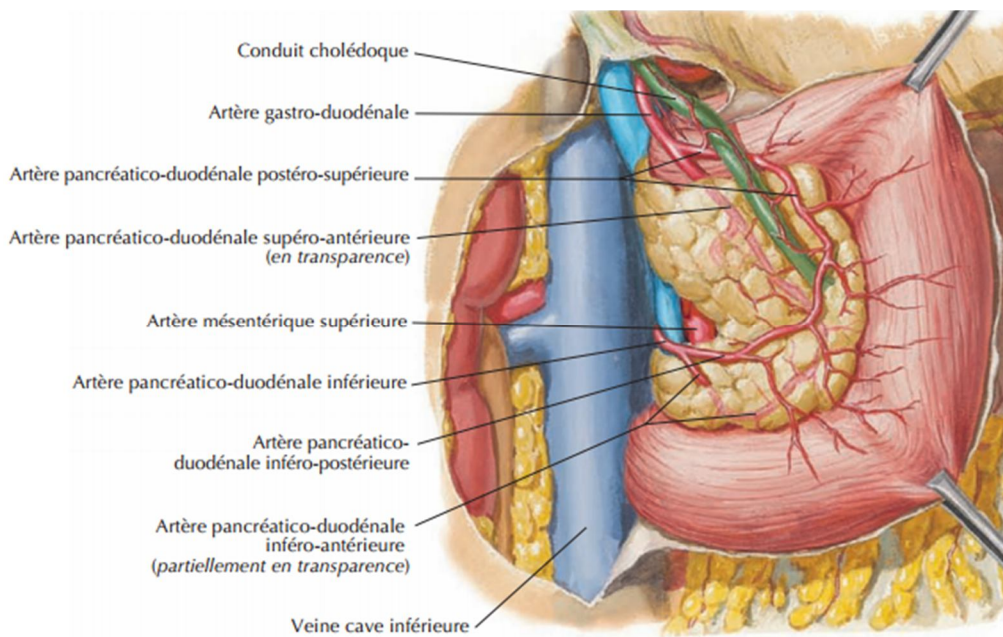
- ✓ En arrière, au flanc droit de la veine porte qui est oblique en haut et à droite ;
- ✓ À gauche, à l'artère hépatique propre, qui monte sur le flanc antérieur gauche de la veine porte, et se divise en deux branches droite et gauche. La branche droite croise le canal hépatique commun (le plus souvent sa face postérieure). L'artère pylorique qui est une branche de l'artère hépatique propre peut être très proche de la voie biliaire principale;
- ✓ À droite, elle répond au canal cystique. **(figure 13)**

Dans la loge duodéno-pancréatique: en avant de l'angle de treitz, le cholédoque entre en rapport avec:

- ✓ Le duodénum : le cholédoque croise la face postérieure du premier segment duodénal, puis se dirige obliquement en bas et à droite du deuxième segment duodénal où il se termine.
- ✓ Le pancréas : à la face postérieure du pancréas, il croise le canal de Santorini et s'accole au bord supérieur du canal de Wirsung près de sa terminaison.
- ✓ Les vaisseaux pancréatico-duodénaux : le cholédoque a des rapports aussi avec l'arcade artérielle pancréatico-duodénale postéro-supérieure et l'arcade artérielle pancréatico-duodénale antérieure- inférieure **(figure 14) [18]**.



**Figure 13: Rapports de la VBP au niveau du hile hépatique [19].**



**Figure 14: Rapports de la VBP au niveau de la loge duodéno-pancréatique [19].**

## **D. VASCULARISATION: [17]**

Les artères de la voie biliaire principale proviennent essentiellement de l'artère pancréatico-duodénale supérieure droite, qui naît de l'artère gastro-duodénale et passe à la face antérieure de la voie biliaire. Elle donne à ce niveau plusieurs artéριοles qui s'anastomosent entre elles en un riche réseau épicholédocien.

Les deux artéριοles principales ont un trajet parallèle, l'une à droite et l'autre à gauche de la voie biliaire principale. Ce réseau est doublé par deux autres réseaux intramuraux : l'un dans l'épaisseur de la paroi canalaire, l'autre sous-muqueux. La voie biliaire est donc richement vascularisée. **(Figure 15)**

## **E. DRAINAGE LYMPHATIQUE: [17] (figure 16)**

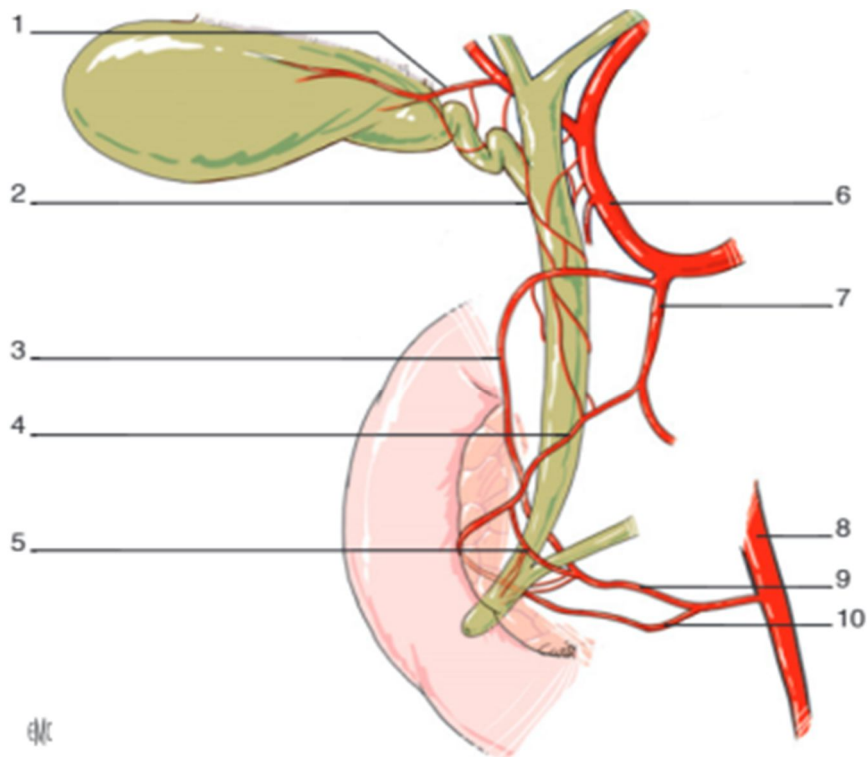
Dans le pédicule hépatique, il existe deux chaînes lymphatiques parallèles à la veine porte. L'une droite est satellite de la voie biliaire, formant successivement la chaîne cystique puis la chaîne cholédocienne.

À partir du ganglion cystique, elle passe par l'inconstant ganglion de Quénu intercystico-hépatique, puis par les ganglions rétroduodéno-pancréatiques supérieurs, avant de se drainer dans les ganglions périaortiques. L'autre, gauche, est satellite de l'artère hépatique.

## **F. INNERVATION: [20]**

Le plexus antérieur ou périartériel, issu de la partie gauche du plexus cœliaque, constitue un réseau à larges mailles autour de l'artère hépatique et de ses branches. Il donne, au cours de son trajet, des filets qui suivent les artères gastroduodénales et pyloriques ; il émet également des filets pour le cholédoque et le canal cystique et fournit les nerfs latéraux de la vésicule biliaire.

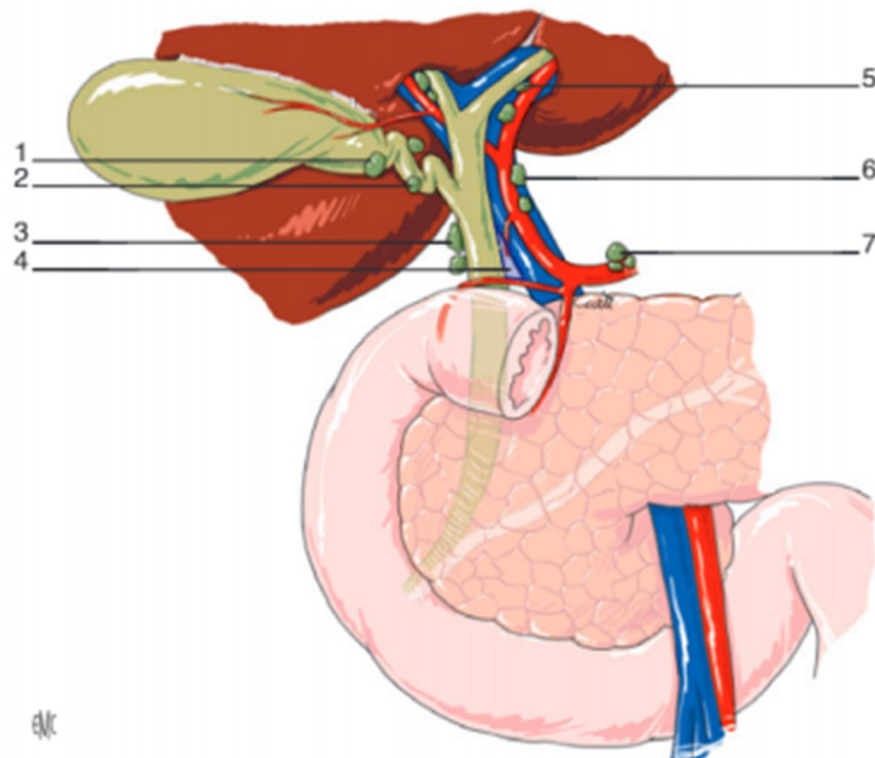
La sensibilité douloureuse est transmise par le nerf grand splanchnique droit et par le nerf phrénique droit : ceci explique la projection scapulocervicale droite des syndromes douloureux hépatobiliaires.



**Figure 15: La vascularisation de la voie biliaire principale.**

Elle est complexe et assurée par les arcades duodéno pancréatiques puis par un réseau dans la paroi cholédocienne qui communique avec l'artère hépatique propre. [20]

1. Artère Cystique ; 2. Arcade anastomotique épicholédocienne ;
3. Artère pancréatoduodénale supéropostérieure ;
4. Artère pancréatoduodénale supéroantérieure
5. Artère commissurale ventrale ; 6. Artère hépatique propre
7. Artère gastroduodénale ; 8. Artère mésentérique inférieure ;
9. Artère pancréatoduodénale inféropostérieure ;
10. Artère pancréatoduodénale inféroantérieure.



**Figure 16: Le drainage lymphatique. [20]**

1. Ganglion du col vésiculaire.
2. Ganglions cystiques.
3. Nœud de l'hiatus de Winslow.
4. Triangle interportocholedocien.
5. Ganglions du hile.
6. Ganglions hépatiques.
7. Ganglions cœliaques.



*ETIOPATHOGENIE*

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

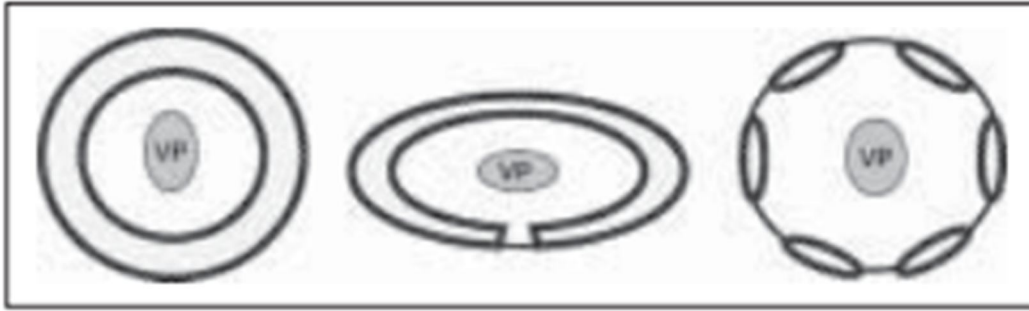
Dans une étude de biopsies du foie chez des patients atteints de la maladie de Caroli, une analyse cytogénétique a détecté une translocation déséquilibrée entre les chromosomes 3 et 8 et a suggéré que la perte distale 3p et/ou gain de 8q pourrait être d'une importance pathogénétique dans la maladie de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

Malgré le fait que la maladie de Caroli survient de façon sporadique, elle est considérée comme une maladie congénitale et probablement héréditaire à transmission autosomique récessive. Toutefois, certains auteurs ont décrit des cas à transmission autosomique dominante.

Le mécanisme probable implique un événement in utero qui fait un dérangement dans le remodelage embryologique normal des conduits et provoque de divers degrés de destruction, inflammation et dilatation segmentaire.

Les maladies kystiques du foie sont liées à une anomalie embryologique connue sous le nom de malformation de la plaque ductale (MPD). Cette anomalie correspond à un arrêt total ou partiel du remodelage de la plaque ductale, occasionnant la persistance plus ou moins complète des structures biliaires embryologiques. La malformation peut toucher tous les étages de l'arbre biliaire intra-hépatique déterminant des entités anatomo-cliniques distinctes (**figure 17**).

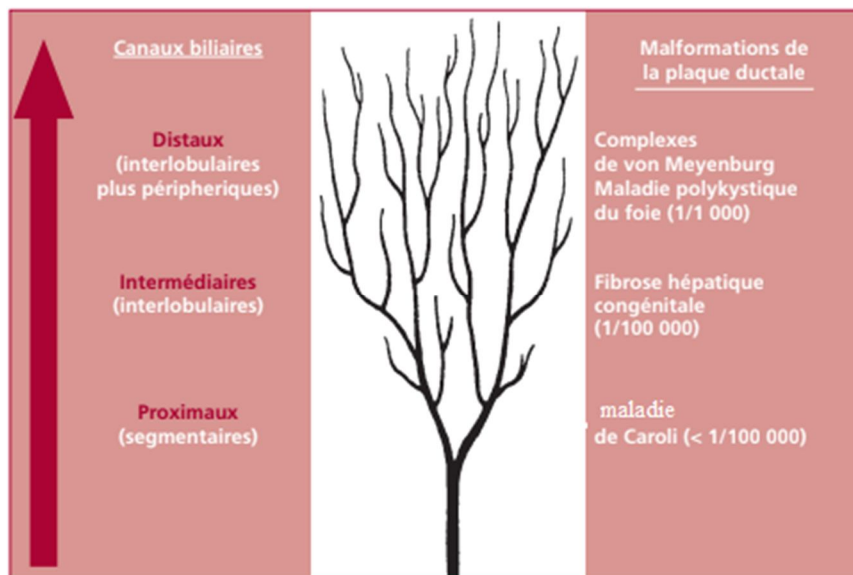
La maladie de Caroli est caractérisée par des vestiges plus ou moins dilatés de la plaque ductale, dont le défaut de remodelage à un stade précoce concerne les plus gros des canaux biliaires intra-hépatiques (canaux segmentaires). La FHC correspond à une malformation de la plaque ductale des canaux biliaires inter lobulaires et résulte d'une anomalie survenue plus tard dans le développement embryologique des voies biliaires et associe des lésions destructrices et fibrosantes des canaux biliaires (**Figure 18**) [6, 10, 17,18].



**Figure 17: Représentation schématique de la malformation de la plaque ductale [10].**

À gauche : Défaut complet de remodelage de la plaque ductale qui apparaît comme un anneau continu des voies biliaires dilatées.

Au centre et à droite : Remodelage incomplet de la plaque ductale qui apparaît comme un anneau presque continu de voies biliaires dilatées, avec une projection polypoïde du mésenchyme portal ou comme un cercle discontinu de voies biliaires dilatées (VP : veinule porte).



**Figure 18: Développement des voies biliaires du hile vers la périphérie et malformations de la plaque ductale associée [18].**



*MATERIELS  
ET  
METHODES*

## **I. METHODES D'ETUDE :**

Il s'agit d'une étude rétrospective, portant sur une série de 7 cas, colligés au service de chirurgie B du centre hospitalo-universitaire Ibn Sina Rabat.

Pour chaque patient, nous avons relevé :

- Le sexe et l'âge.
- L'histoire de la maladie et les données de l'examen clinique.
- Le bilan biologique: numération formule sanguin, bilan hépatique et crase sanguine.
- L'imagerie: échographie, tomodensitométrie, BILI-IRM, et cholangiographie per-opératoire.
- Le compte-rendu opératoire, comprenant l'aspect macroscopique, les moyens diagnostiques per-opératoires (échographie et cholangiographie per-opératoires), le type de résection hépatique réalisé.
- L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire.
- Les suites opératoires.

## **II. LES OBSERVATIONS CLINIQUES:**

### **A. OBSERVATION N° 1 :**

Monsieur B. M âgé de 17 ans, sans antécédents pathologiques notables, présentait depuis 20 jours de son admission aux urgences du CHU Ibn Sina Rabat des coliques hépatiques évoluant dans un contexte de fièvre non chiffrée et altération de l'état général. L'examen clinique à l'admission a retrouvé une sensibilité de l'hypochondre droit.

L'échographie abdominale a montré une dilatation des VBIH du foie droit, à paroi épaissie, l'absence de dilatation des VBIH gauches, des VBEH et de la VBP. La vésicule biliaire avait une paroi épaissie mesurant 8mm. Le tronc porte et la branche portale gauche étaient de calibre normal et perméable. Le pancréas, la rate et les reins étaient sans anomalies.

La Bili-IRM a montré un foie de taille normale de contours réguliers, siège de multiples formations en hyposignal T1 et hypersignal T2 intéressant le foie droit et prenant le contraste en périphérie après injection dont la plus volumineuse mesure 54x34 mm évoquant un abcès du foie droit avec dilatation des VBIH droites et thrombose de la veine portale droite, vésicule biliaire, pancréas, rate et reins étaient sans anomalies.

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire avec une hyperleucocytose à 19090 GB / mm<sup>3</sup> à prédominance de polynucléaires neutrophiles (à 16876), une protéine C réactive à 200 mg/l et une anémie (Hb à 10,8 g/dl). Le bilan hépatique a montré une cholestase hépatique : PAL à 510 UI/l (3xN), GGT à 71 UI/l (1.11xN), BT à 23 mg/l (2xN), BD à 14 mg/l (2,8xN) et une cytololyse : ASAT à 160UI/L (4xN), ALAT à 165UI/L (3xN). Un taux de prothrombine à 52%.

Le patient a été mis sous une antibiothérapie (C3G + métronidazole), un traitement anticoagulant et a bénéficié d'un drainage percutané de l'abcès hépatique. Plus tard, une TDM abdominale réalisée a montré un foie de taille normale de contours réguliers. Le lobe droit est le siège de lésions hypodenses à paroi épaissie qui se réhaussent en périphérie après injection dont les plus volumineux siégeaient au niveau du segment VII, mesurant 31x30 et 53x39 mm et au niveau du segment VI mesurant 52x43 mm, ainsi que de multiples formations kystiques du lobe droit branchées sur les VBIH qui étaient légèrement dilatées avec présence d'un dot sign; aspect en faveur de la maladie de Caroli avec abcès hépatiques, thrombose de la branche portale droite et gauche. Le reste était sans anomalie. L'écho-doppler a montré la persistance d'une petite collection au niveau du segment VII mesurant 34x22 mm et reperméabilisation de la branche droite du tronc porte.

Devant la présence d'abcès hépatiques et la suspicion de maladie de Caroli du foie droit, l'indication chirurgicale a été posée. L'exploration a retrouvé une collection du segment VII fistulisée dans le diaphragme. Le prélèvement de pus a été fait pour étude bactériologique. L'échographie peropératoire a retrouvé de multiples formations kystiques abcédées.

Une hépatectomie droite emportant la vésicule biliaire a été réalisée et un drainage de la loge d'hépatectomie par un drain de Joly.

L'examen anatomopathologique a montré la présence de plusieurs formations kystiques abcédées et une dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques dont le revêtement était remanié par un infiltrat inflammatoire dense et polymorphe, les espaces portes étaient le siège d'une fibrose et d'un infiltrat inflammatoire. Cet aspect était en faveur de la maladie de Caroli avec absence de signe de malignité.

Les suites opératoires étaient simples avec une bonne évolution.

Le patient est asymptomatique à ce jour, suivi régulièrement en consultation.

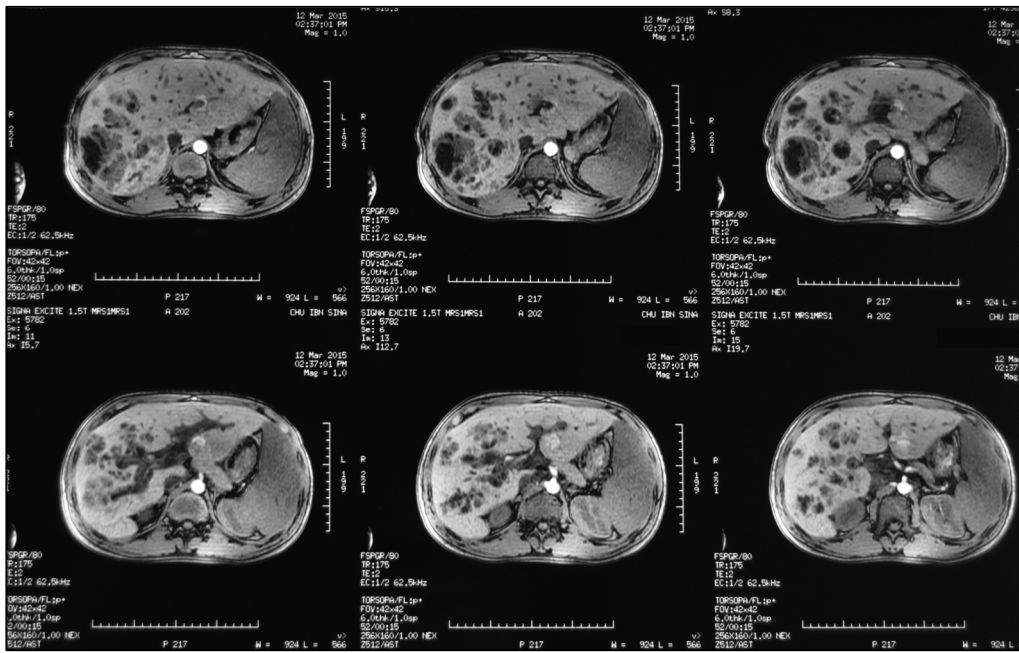


Figure 19: Bili-IRM: Abscès du foie droit avec dilatation des VBIH droites.

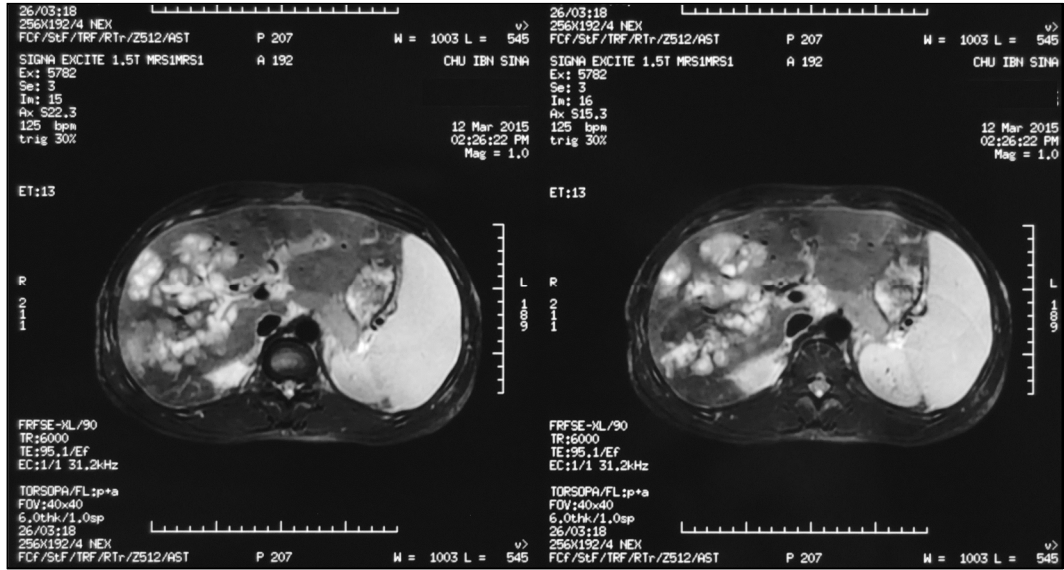


Figure 20: Bili-IRM: Dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques droites.





Figure 23: Pièce d'hépatectomie droite ouverte montrant des voies biliaires dilatées.

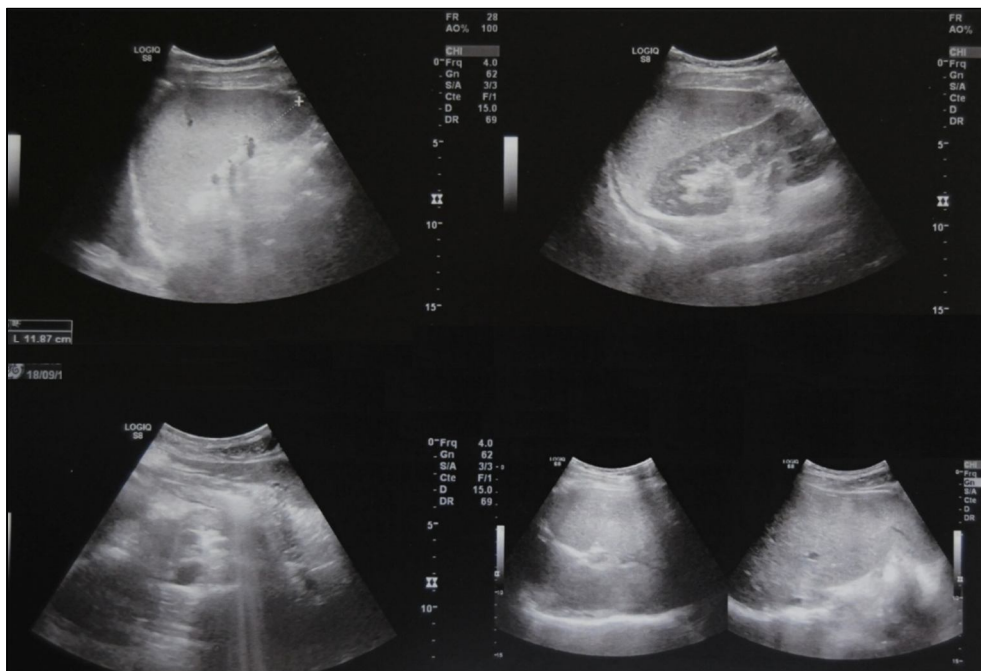


Figure 24: Echographie de contrôle postopératoire.

## **B. OBSERVATION N° 2 :**

Madame F. H âgée de 58 ans, cholécystectomisée pour lithiase de la vésicule biliaire 20 ans auparavant et pour lithiase de la VBP 4 ans après la cholécystectomie. Elle présentait depuis 1 mois des coliques hépatiques sans ictère ni fièvre évoluant dans un contexte de conservation de l'état général. L'examen clinique était sans particularité.

La patiente a bénéficié d'une échographie abdominale qui a montré un foie de taille normale de contours réguliers et d'échostructure homogène, siège de micro-calcifications au niveau des segments V et VIII, une dilatation localisée des VBIH au sein de laquelle a été noté la présence de 2 micro-lithiases. La VBP et le tronc porte étaient fins et perméables. Pancréas rate et reins étaient sans anomalies. Une Bili-IRM a été faite et a objectivé une dilatation des VBIH gauches avec multiples micro-lithiases et sténose du canal hépatique gauche. Sur le plan biologique ; la NFS était normale avec une Hb à 14,2 g/dl, le bilan hépatique a objectivé une cholestase hépatique PAL à 177 UI/l(1.18xN), GGT à 283 UI/L (3xN) et une CRP à 26,6 mg/l et le reste était sans anomalies. le bilan de la crase était normal avec un TP à 92%.

Le diagnostic de maladie de Caroli a été retenu, une hépatectomie gauche avec résection du segment I ont été réalisées.

L'examen anatomopathologique montrait des voies biliaires à lumière dilatée allant de 0,2x0,2 cm à 0,5x0,3 cm avec quelques remaniements hémorragiques et contenant des calculs noirâtres arrondies mesurant 0,4x0,4 cm, même aspect au niveau du segment I, le parenchyme hépatique était d'architecture conservée, les espaces portes comportaient des canaux biliaires dilatés et kystisés avec un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité faible avec la présence par endroit des dépôts de pigments biliaires au niveau des canaux biliaires et d'une stéatose macro-vacuolaire minime , cet aspect était en faveur de la maladie de Caroli , il n'y avait pas de cholestase ni de dysplasie.

20 jours après l'intervention, la patiente a présenté des hématomèse de moyenne abondance, elle a bénéficié d'une FOGD qui a montré au niveau de l'œsophage la présence de sang noirâtre et un estomac plein de sang caillé sans varices œsophagiennes et sous cardiales, une transfusion de culots globulaires a été faite.

La patiente est décédée 1 mois après l'intervention dans un tableau de défaillance multiviscérale.

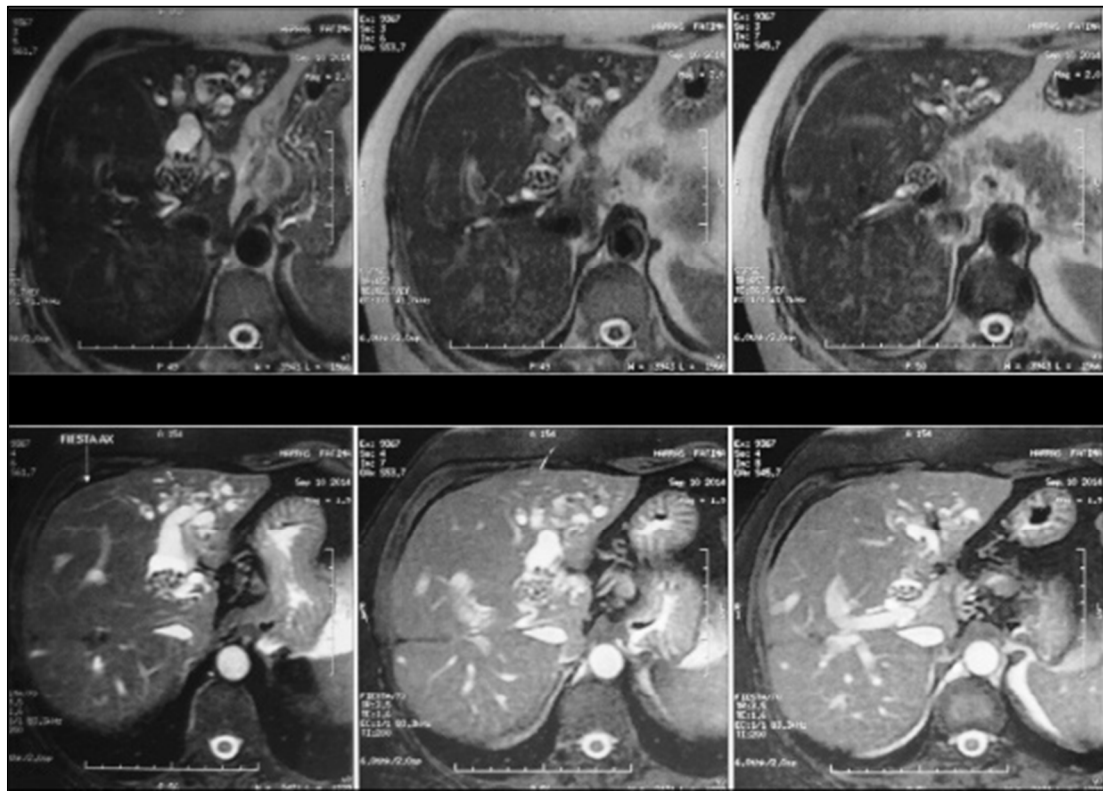


Figure 25: Bili-IRM: Dilatation localisée des voies biliaires intra-hépatique.

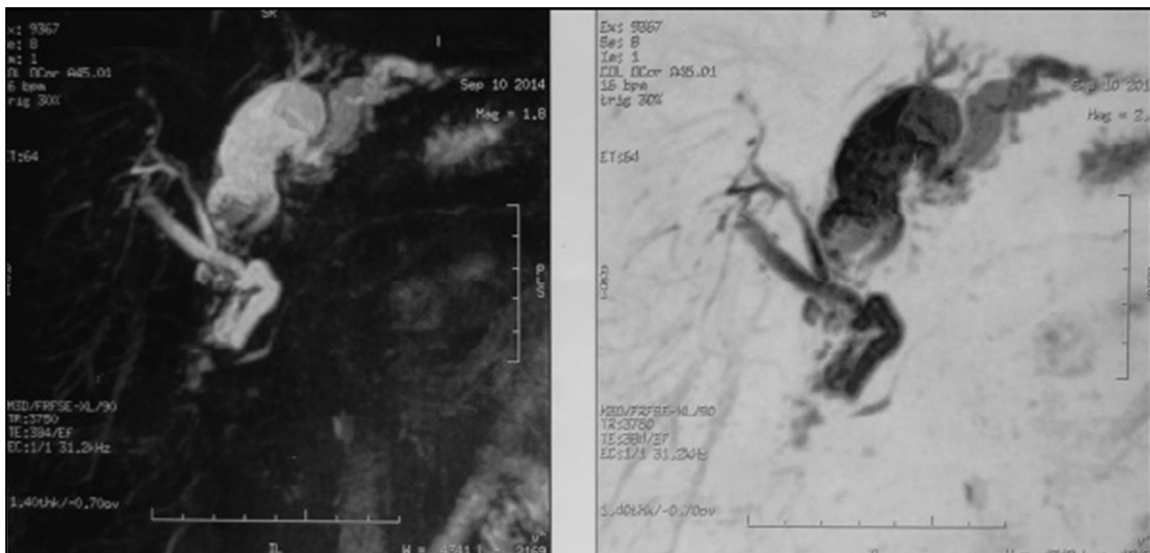
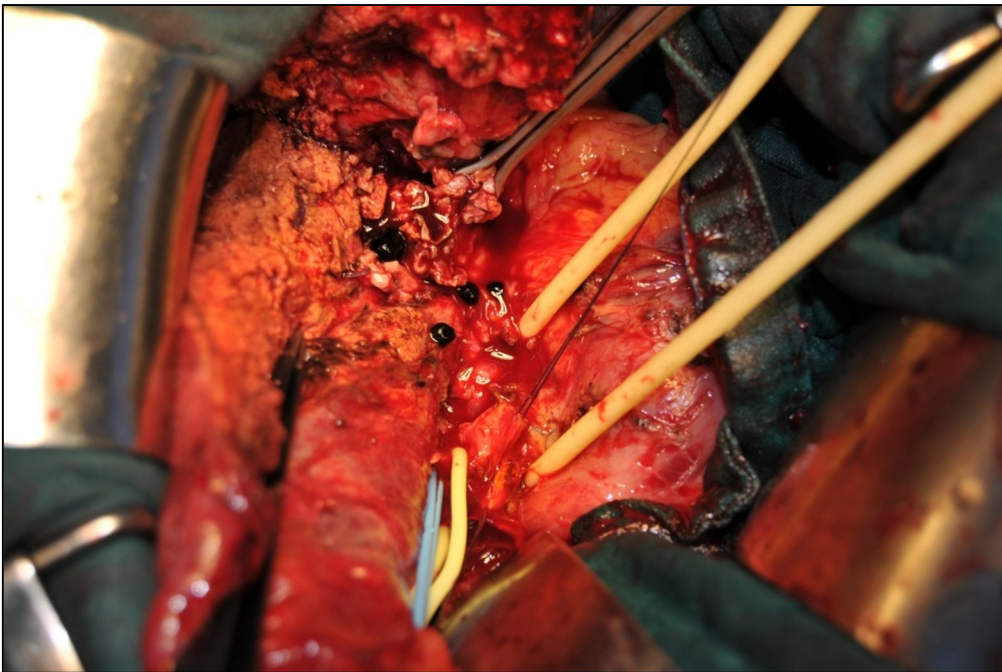


Figure 26: Bili-IRM: Dilatation des VBIH gauches avec sténose du canal biliaire gauche.



**Figure 27: Pièce d'hépatectomie gauche.**



**Figure 28: Image en per-opératoire montrant les calculs au niveau du foie.**

### **C. OBSERVATION N° 3 :**

Monsieur F. A âgé de 54 ans, a été cholécystectomisé 22 ans auparavant, se plaignait de coliques hépatiques depuis janvier 2006.

L'échographie abdominale avait retrouvé une dilatation des voies biliaires intra et extra-hépatiques en amont d'un obstacle lithiasique.

En mars 2007, une sphinctérotomie endoscopique avec extraction de calculs a été réalisée et quatre jours plus tard, le patient développait un tableau d'angiocholite avec présence de lithiases résiduelles à l'échographie.

Une intervention chirurgicale a été décidée. Une cholécotomie a été faite avec extraction des calculs et mise en place d'un drain de Kehr. La cholangiographie de contrôle au quinzième jour postopératoire montrait la persistance de calculs dans la VBP.

Le drain de Kehr a été retiré. À travers le trajet du drain de Kehr, une lithotripsie intracanalair e à l'aide de la sonde de Dormia a permis l'extraction de plusieurs petits calculs avec issue de pus.

Trois mois plus tard, le patient a présenté un subictère avec fièvre et frissons. L'échographie a montré une aérobilie, avec présence de calculs au niveau de la VBP, des canaux hépatiques droits et gauches et des VBIH gauches.

Le diagnostic de maladie de Caroli a été retenu et l'intervention chirurgicale indiquée.

L'exploration a retrouvé un foie augmenté de volume, un lobe gauche dur contenant des calculs accessibles à la palpation avec des micros abcès. La cholangiographie per-opératoire a montré des canaux biliaires gauches bourrés de calculs.

Le canal du segment V et la VBP étaient dilatées et lithiasiques. Une hépatectomie gauche a été réalisée. La VBP et les canaux biliaires droits ont été évacués. Le cholédoque a été sectionné et le bout distal fermé. L'intervention se terminait par une anastomose bilio-digestive entre les canaux droits et du segment I sur une anse en Y.

L'examen anatomopathologique de la pièce a montré une ectasie des canalicules biliaires renfermant des lithiases avec un infiltrat inflammatoire polymorphe sur un fond fibreux ; aspect évocateur de la maladie de Caroli. Il n'y avait pas de signe de cirrhose ni de malignité.

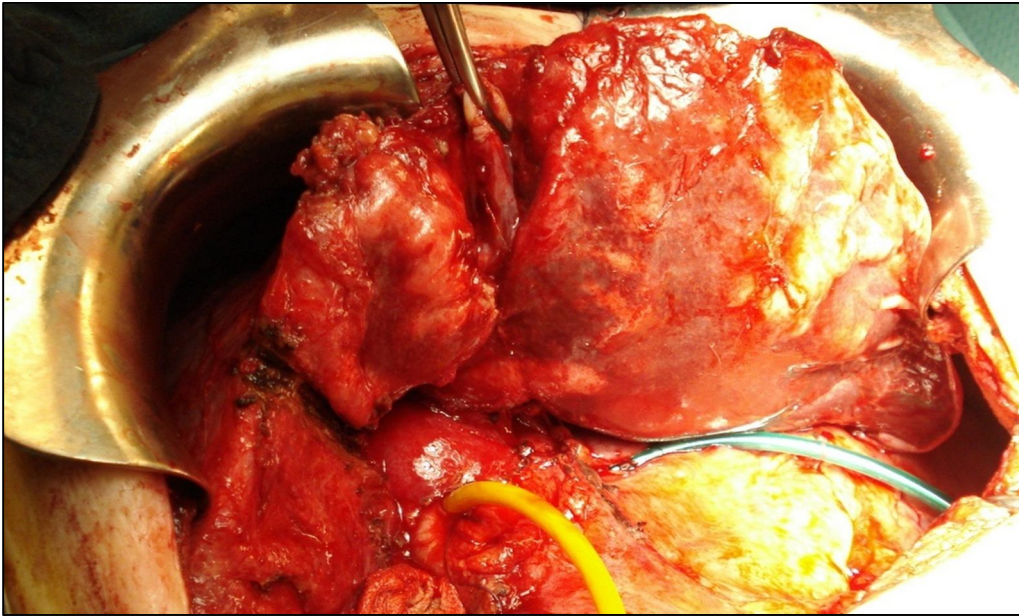
Les suites opératoires ont été simples. Le patient a été revu asymptomatique à 24 mois de l'intervention.



**Figure 29: Echographie montrant une dilatation des VBIH gauches.**



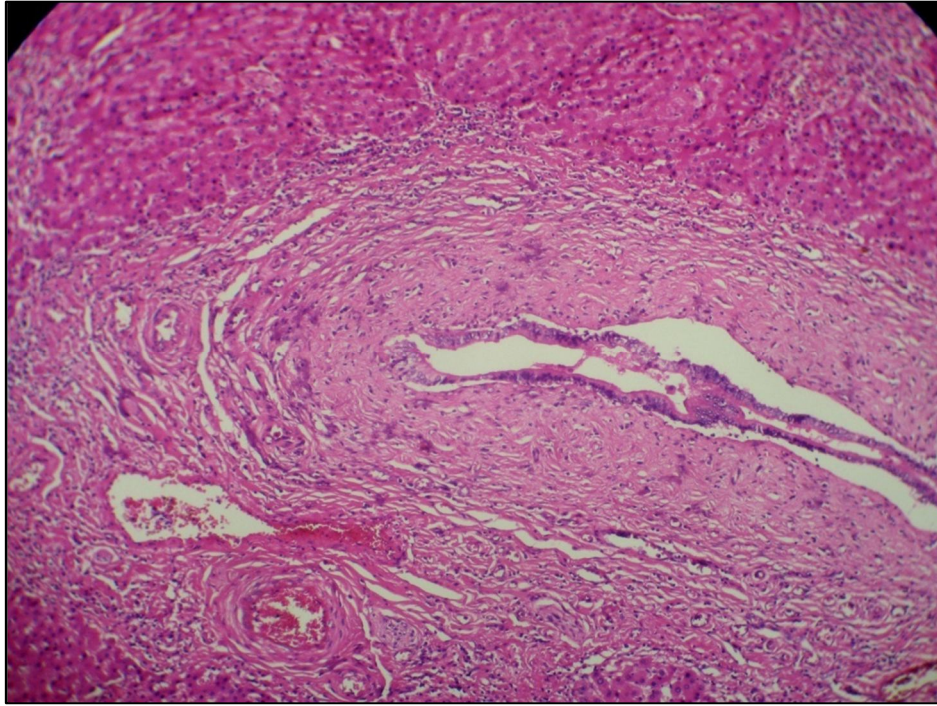
**Figure 30: Cholangiographie per opératoire : Dilatation des V.B.I.H.G avec de nombreux calculs.**



**Figure 31: Aspect en per-opérateur : Foie gauche dur et bosselé.**



**Figure 32: Aspect macroscopique du foie gauche montrant de canaux dilatés renfermant de nombreux calculs.**



**Figure 33: Canalicule biliaire ectasique avec remaniement fibro-inflammatoire  
(HE, G x 200).**

#### **D. OBSERVATION N° 4 :**

Monsieur R.L âgé de 40 ans, a comme antécédents un diabète bien équilibré sous régime et une cataracte de l'œil gauche opérée en 1999.

Le tableau clinique comportait des épisodes douloureux de l'hypochondre droit évoluant depuis quatre ans, accompagnées d'ictère d'allure cholestatique spontanément résolutifs. Des examens échographiques ont suspecté la présence de lithiase biliaire.

L'examen clinique à l'admission était normal. À l'échographie, le foie était de taille normale de contours réguliers et d'échostructure homogène, la vésicule biliaire était distendue mesurant 110 mm de grand axe à paroi fine avec présence de quelques petites lithiases mobilisables et la VBP était dilatée à 18 mm de contenu micro-lithiasique et un sludge épais témoignant de la chronicité de l'obstacle et une légère dilatation des VBIH. Pancréas rate et reins étaient sans anomalies.

La tomodensitométrie a montré la présence d'une masse hépatique au niveau du segment IV, hypodense, se rehaussant discrètement en périphérie, de façon continue, avec dilatation des VBIH gauches. Les veines sus hépatiques (la médiane proche de la lésion) la veine cave inférieure et le tronc porte sont perméables. Le reste de l'examen était sans particularités.

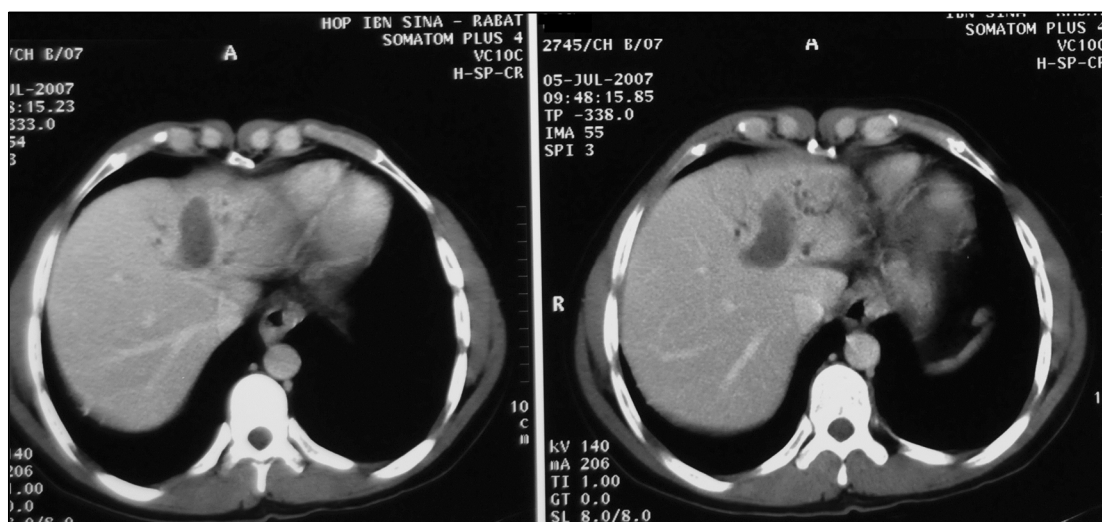
Le bilan biologique a montré une hyper-bilirubinémie à 16 mg/l (1,3xN) et une cytolysé hépatique : ASAT à 50 UI/L (1,2xN) et ALAT à 74 UI/L (1,4xN). Un TP à 100%.

La cytoponction au niveau de la lésion hépatique faite à deux reprises n'a pas montré de lésions spécifiques.

L'indication opératoire a été posée. À l'exploration, la vésicule biliaire était le siège de micro-lithiases avec une lésion blanchâtre à la surface du foie gauche au contact de canalicules biliaires dilatés. Une cholécystectomie a été faite, la cholangiographie per-opératoire a montré un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase. Une hépatectomie gauche a été réalisée.

L'examen anatomopathologique a montré une ectasie des canalicules biliaires, dont certains contenaient de multiples calculs, avec cholestase modérée à sévère. L'architecture lobulaire était conservée. Aucune lésion de cholangiosarcome n'a été observée, cet aspect était évocateur de la maladie de Caroli.

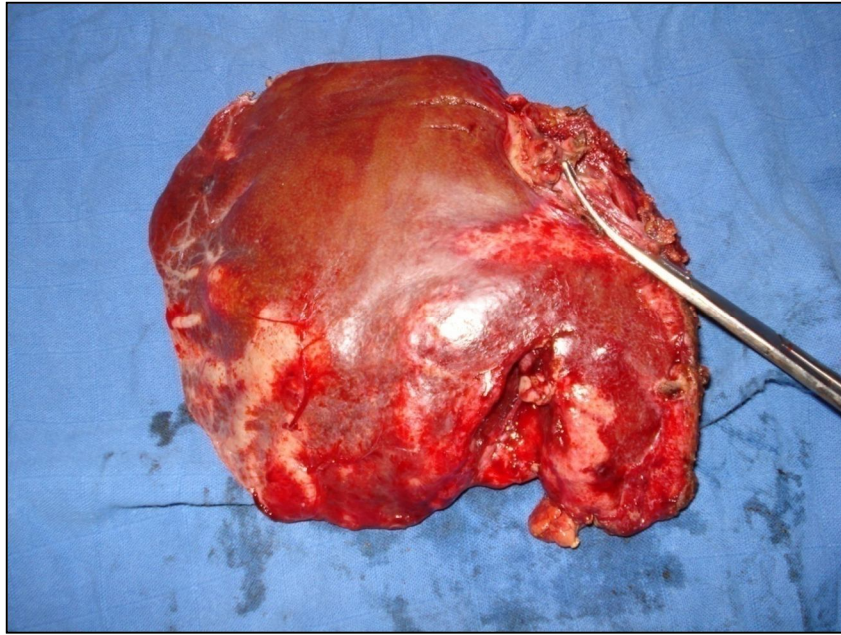
Les suites opératoires ont été simples avec une bonne évolution. Le patient était asymptomatique à trois ans de l'intervention.



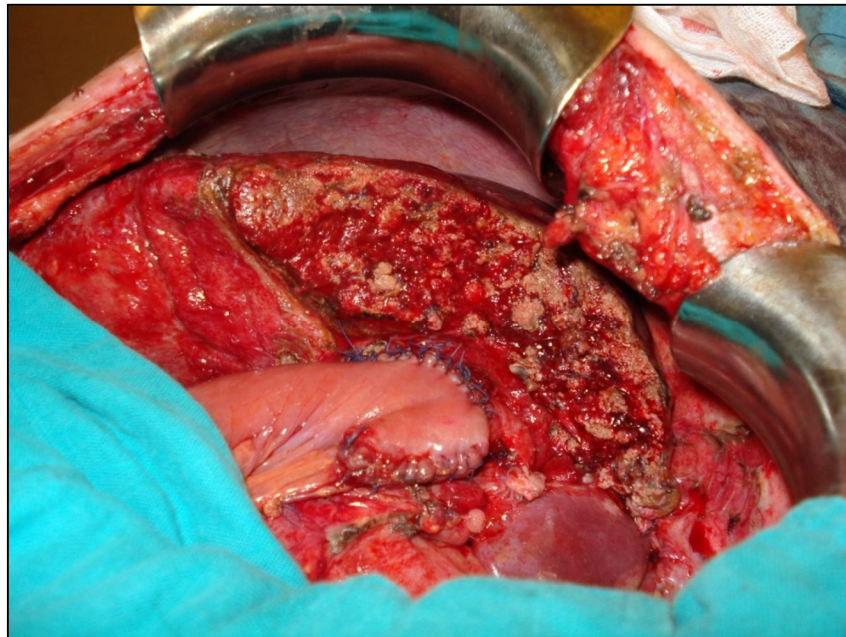
**Figure 34: TDM abdominale: Image hypoéchogène du segment IV avec une légère dilatation des VBIIH gauches.**



**Figure 35: Cholangiographie per-opératoire montrant une dilatation des VBIIH gauches avec plusieurs lithiases.**



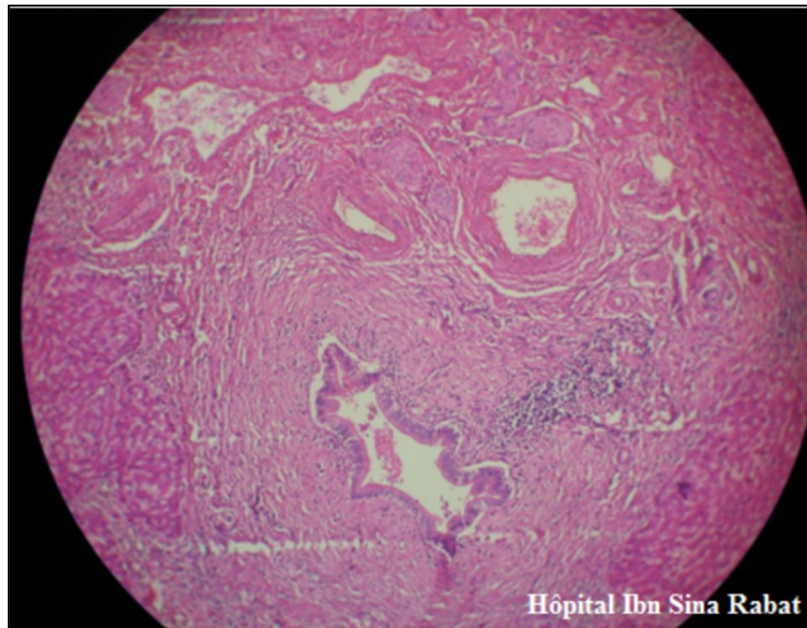
**Figure 36: Pièce opératoire du foie gauche.**



**Figure 37: Dérivation biliodigestive (anse en Y).**



**Figure 38: Pièce fixée et ouverte : canaux biliaires dilatés renfermant de petits calculs.**



**Figure 39: Ectasie du canalicule biliaire au sein d'un espace porte fibro-inflammatoire (HE, G X 100).**

## **E. OBSERVATION N° 5 :**

Madame F. K âgée de 42 ans, présentait depuis 20 ans des coliques hépatiques itératives, sans fièvre et sans ictère.

La cholangiographie intraveineuse a montré une lithiasie vésiculaire et une voie biliaire principale mal opacifiée et la malade fut opérée avec le diagnostic de lithiasie vésiculaire. L'intervention a découvert une vésicule biliaire distendue à paroi épaisse inflammatoire mais alithiasique. Le cholédoque était dilaté à paroi fine et le lobe hépatique gauche atrophié de coloration blanchâtre, de consistance inégale, contenant des calculs. L'intervention a comporté une lobectomie gauche, une cholécystectomie et une anastomose cholédoco-duodénale latéro-latérale. La cholangiographie pér-opératoire réalisée en fin d'intervention a montré des voies biliaires intra-hépatiques normales et l'opérateur n'a pas vérifié l'état du lobe de Spiegel. L'examen du lobe gauche réséqué a montré des ectasies pseudokystiques intra-hépatique communiquant avec les voies biliaires et contenant de multiples moules lithiasiques.

Les suites immédiates ont été simples. 8 mois plus tard la malade a été réhospitalisée pour angiocholite aigue. Le traitement antibiotique a permis de contrôler le phénomène infectieux. L'échotomographie hépatobiliaire a montré une voie biliaire dilatée et des cavités anéchogènes au niveau du segment I communiquant probablement avec les voies biliaires. La TDM a confirmé le diagnostic de maladie de Caroli localisée au lobe de Spiegel en montrant des images hypodenses du segment I communiquant avec les voies biliaires intra-hépatiques. Le foie droit et le segment IV étaient normaux.

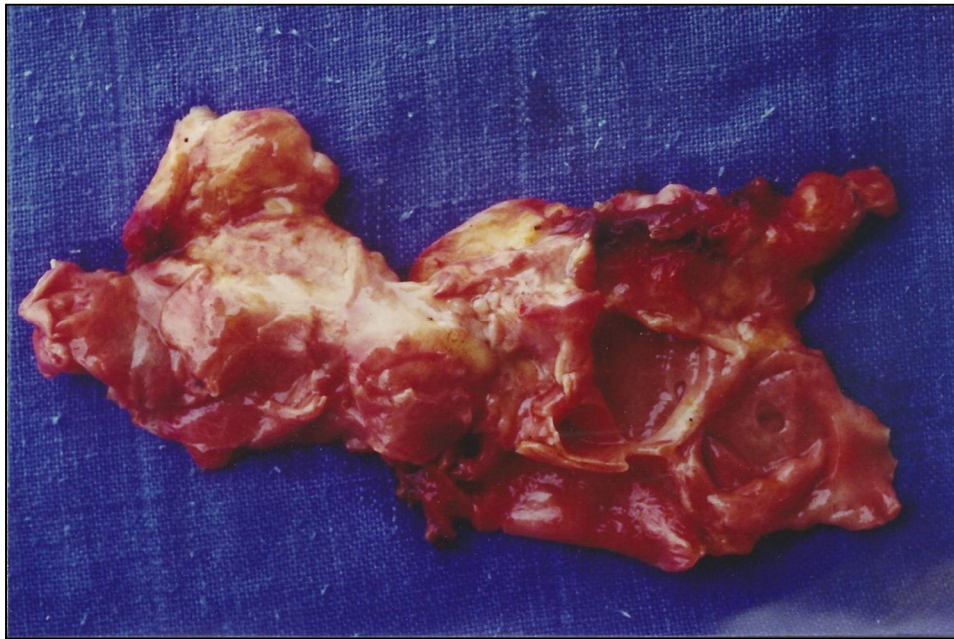
L'intervention a été menée par voie sous-costale droite. Le segment I était augmenté de volume mesurant 11,5 / 7 cm de coloration blanchâtre, scléreux et contenant de multiples calculs. La VBP était dilatée mesurant 18 cm à paroi épaissie et inflammatoire.

L'intervention a comporté une segmentectomie I sous exclusion vasculaire totale du foie (31 minutes d'ischémie hépatique) et une anastomose hépatico-jéjunale sur anse jéjunale montée en Y à la Roux et fixée à la paroi pour permettre un accès permanent.

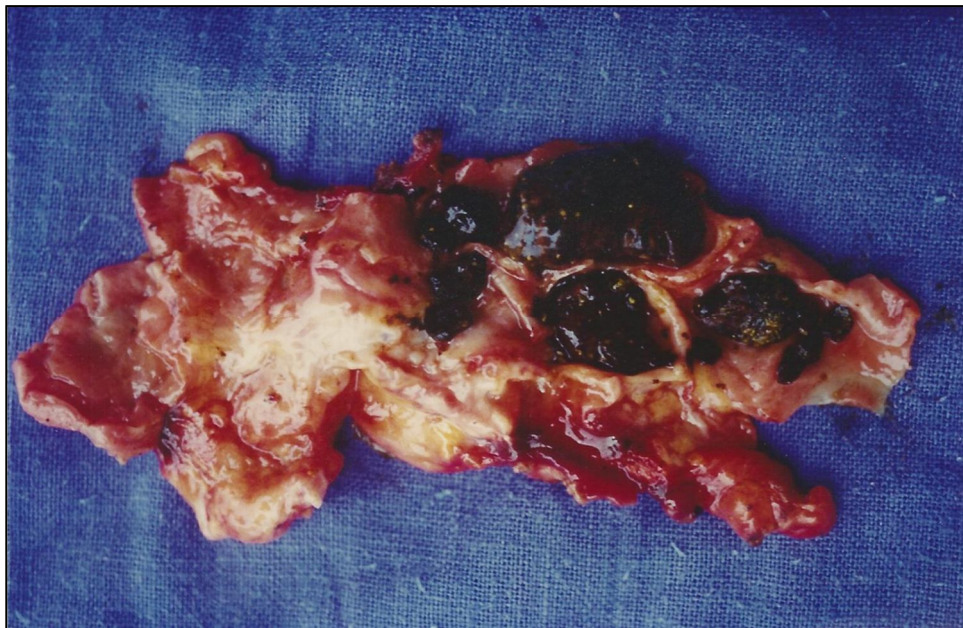
L'examen de la pièce opératoire a montré l'existence d'une dilatation pseudo-kystique des VBIH contenant de multiples calculs. L'examen histologique a précisé qu'il s'agissait d'une forme mixte de la maladie de Caroli en raison d'une fibroadénomatose biliaire en foyers.

Les suites opératoires ont été simples.

La malade a été régulièrement suivie en consultation et 8 ans après l'intervention la malade allait bien, la fonction hépatique était normale et l'échographie n'as pas montré de dilatation des voies biliaires intra-hépatique.



**Figure 40: Pièce de résection ouverte: Parenchyme hépatique entièrement détruit par le processus fibreux et ectasique.**



**Figure 41: Pièce de résection ouverte: Lobe de Spiegel remanié fibreux comportant de multiples dilatations sacculaires et contenant des moules lithiasiques.**

## F. OBSERVATION N° 6 :

Madame B. M âgée de 60 ans, G<sub>5</sub>P<sub>5</sub>, avait comme antécédents un diabète depuis 20 ans traité par insuline, une HTA évoluant depuis 9 ans traitée par inhibiteur calcique. Elle présentait depuis 1 mois des coliques hépatiques associées à un ictère cholestatique et des vomissements bilieux.

La TDM abdominale a montré une dilatation des VBIH et de la VBP à 20 mm en amont d'une obstruction probable du bas cholédoque non individualisable. La Bili-IRM a montré une dilatation des VBIH et de la VBP sur cholangite sclérosante, les VBIH étaient dilatées mais de façon moins importante ; avec prédominance du coté gauches et présence de plusieurs zones de strictions notamment au niveau de la bifurcation. La vésicule biliaire était dilatée à paroi fine et contenait un sludge décline. Le canal du wirsung était normal ainsi que le 2<sup>ème</sup> duodénum au niveau de la zone d'abouchement bilio-digestif. Par ailleurs foie, surrénales, pancréas, reins, rate étaient normaux.

Le bilan biologique a montré une cholestase hépatique PAL à 2632 UI/l (17xN), GGT à 3443 UI/L (53xN), bilirubine totale à 219 mg/l (18xN) avec bilirubine directe à 182 mg/l (36,4xN) et bilirubine indirecte à 37mg/l ; ainsi qu'une cytolyse ASAT à 156 UI/L (4xN) , ALAT à 244 UI/L (4xN). la NFS montrait une anémie à 10,8 g/dl le reste était sans anomalie. Le bilan de la crase était normal avec un TP à 96%. La sérologie de l'hépatite B était positive et la sérologie de l'hépatite C était négative. Les marqueurs tumoraux étaient élevés l'ACE à 53 ng/ml et l'antigène CA 19-9 à 50648 UI/ml.

La patiente a bénéficié d'une laparotomie exploratrice : la vésicule biliaire était distendu et contenant un sludge biliaire. La VBP était dilatée à 2,5 cm en amont d'une induration de la tête du pancréas. Une cholécystectomie et une choledocotomie ont été réalisées avec une anastomose choledoco-duodénale latéro-latérale. Une biopsie du foie a été faite.

L'examen anatomopathologie a montré une cholestase importante en péri-centrolobulaire à la fois hépatocytaire, sous forme de thrombi et dans la lumière des cholangioles péri-portaux, une cholécystite chronique et 2 ganglions d'allure réactionnelle.

Vingt-cinq jours après l'intervention, la patiente est admise en réanimation pour prise en charge d'une décompensation acido-cétosique sur abcès du foie gauche drainé chirurgicalement.

5 mois plus tard, elle a été réhospitalisée pour des épigastralgies intenses dans un contexte d'altération de l'état général. L'échographie abdominale a montré un foie de taille normale, de contours réguliers avec discrète dilatation des voies biliaires intra-hépatiques au niveau du foie gauche et des signes d'aérobilie.

Par ailleurs La TDM a montré à l'étage abdominal un processus lésionnel tissulaire de la partie inférieure de la tête du pancréas borderline responsable d'une infiltration de la lame rétro portale, la veine mésentérique adjacente et une infiltration pré cave ainsi qu'une infiltration du pédicule mésentérique supérieure à sa portion distale, une atrophie du lobe gauche du foie, une aérobilie. A l'étage thoracique elle a montré la présence d'un nodule en verre dépoli du segment antéobasal de 5 mm du lobe inférieur droit avec un nodule calcifié du segment ventral du lobe supérieur droit.

Devant la suspicion d'un cholangiocarcinome du bas cholédoque associé à une maladie de Caroli lobaire gauche, une intervention chirurgicale a été préconisée. A l'exploration, le lobe gauche était le siège de dilatations kystiques des voies biliaires et le pancréas induré avec infiltration pierreuse le long du pédicule mésentérique supérieur, sans métastases et sans d'ascite. Une lobectomie gauche avec biopsie des adénopathies mésentériques supérieures ont été réalisées.

L'examen anatomopathologique a montré des voies biliaires à lumière dilatée avec quelques remaniements fibreux et hémorragiques. Le parenchyme hépatique était d'architecture conservée, les espaces portes comportaient des canaux biliaires dilatés et parfois kystisés avec un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité faible, cet aspect était en faveur d'une maladie de Caroli.

L'examen anatomopathologique du ganglion mésentérique a montré une localisation secondaire d'un adénocarcinome moyennement différencié.

Par la suite la patiente a été perdue de vue.

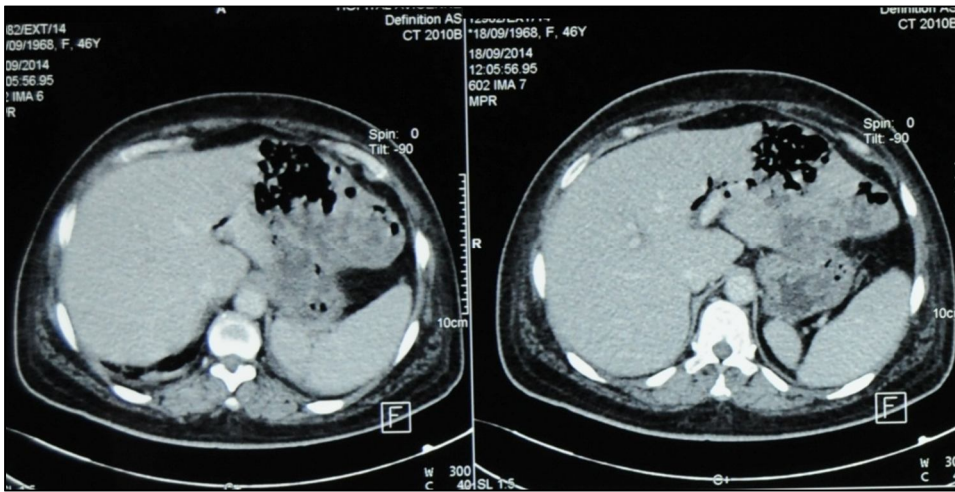


Figure 42: TDM abdominale: Dilatation des VBIH et la VBP en amont d'un obstacle du bas cholédoque non individualisable.

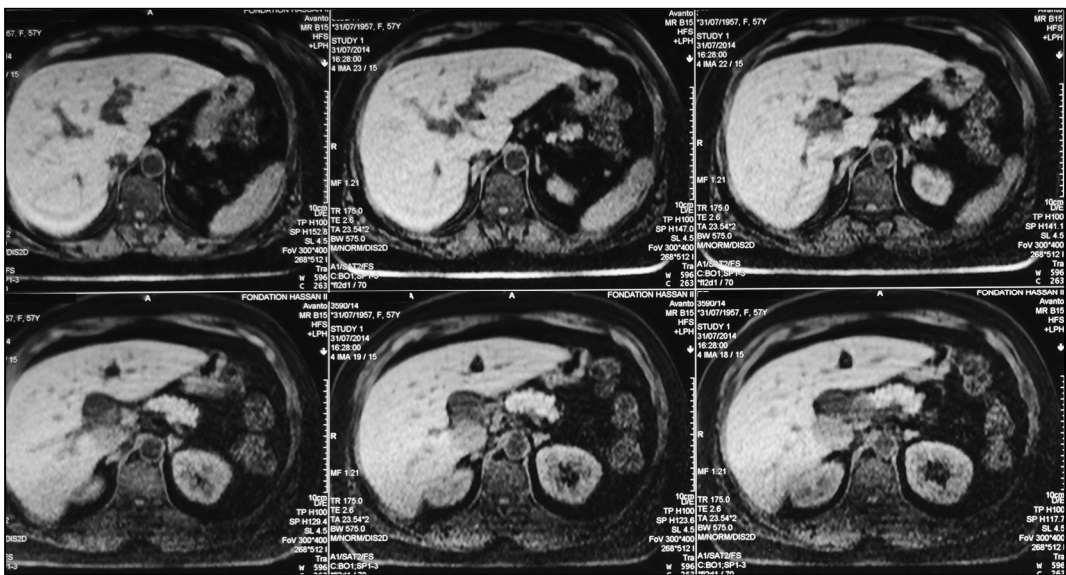


Figure 43: Bili-IRM: Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauches.

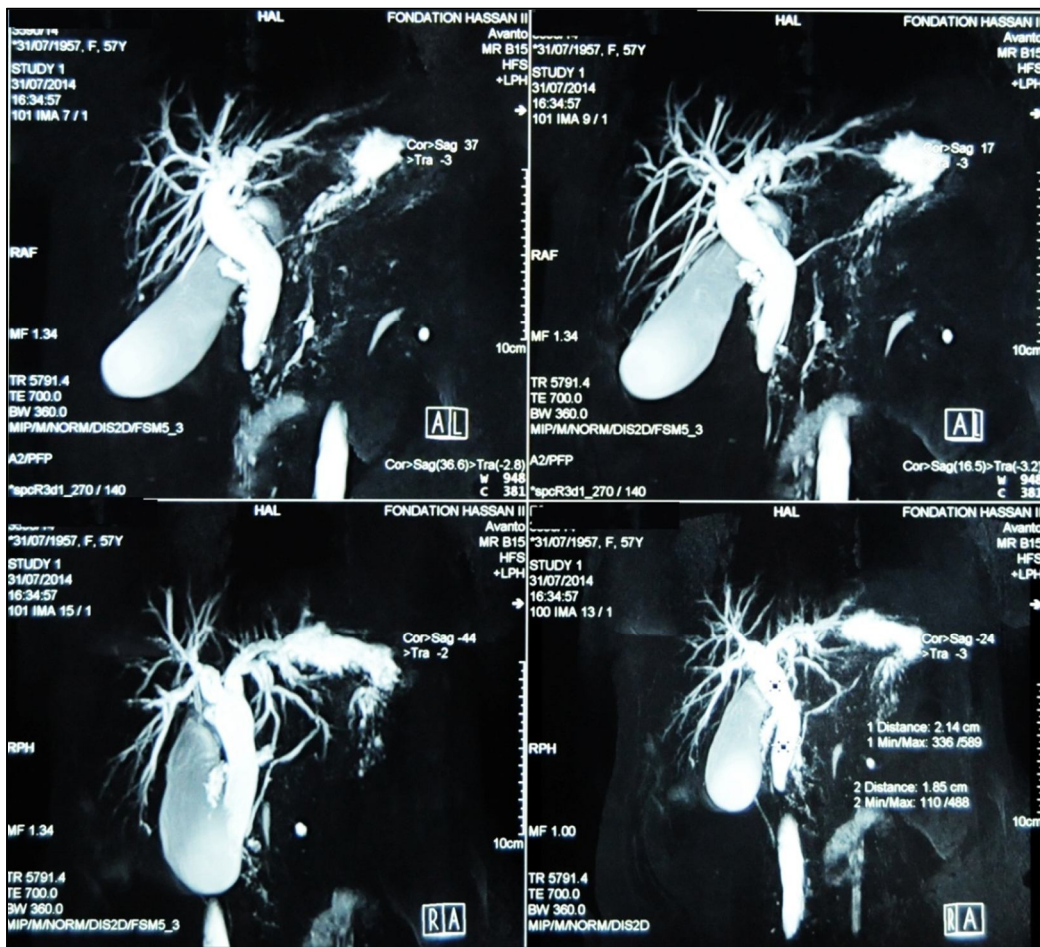


Figure 44 : Bili-IRM: Dilatation des VBIH et la VBP sur cholangite sclérosante.

## **G. OBSERVATION N° 7 :**

Madame E. H âgée de 76 ans, G<sub>3</sub>P<sub>3</sub>, ayant comme antécédents un HTA depuis 8 ans sous traitement, présentait depuis des années des coliques hépatiques, l'examen clinique était sans particularité .

L'échographie abdominale a montré un foie de taille normale, le lobe gauche était le siège d'une petite dilatation des VBIH et de petits calculs, la vésicule biliaire était lithiasique à paroi fine. Le rein droit était le siège d'un kyste médial. Rein gauche, pancréas et rate étaient sans anomalies.

La Bili-IRM a montré une vésicule biliaire bilobé contenant trois images de macro-lithiases dont la plus volumineuse mesurant 26 mm de diamètre, le cholédoque était fine et mesurait 6 mm. Les VBIH droites était normales, par contre les VBIH gauches comportaient une dilatation pseudo kystique avec présence de trois lithiases centimétriques.

Le bilan biologique : la NFS était normale avec une Hb à 12 ,5g/dl, les PAL à 83 UI/L, GGT à 54UI/L et bilirubine totale à 5 mg/l, le bilan de la crase était normal avec un taux de prothrombine à 96%, hormis une CRP à 22,6 g/l.

Le diagnostic retenu était une dégénérescence néoplasique sur maladie de Caroli. L'indication d'une chirurgie exploratrice a été posée.

L'intervention a été menée par laparotomie médiane sus ombilicale, l'exploration a trouvé une carcinose au niveau diaphragmatique et au niveau du grand épiploon avec une masse du segment IV du foie et une vésicule biliaire lithiasique. Une biopsie du grand épiploon et de la masse hépatique ont été réalisées.

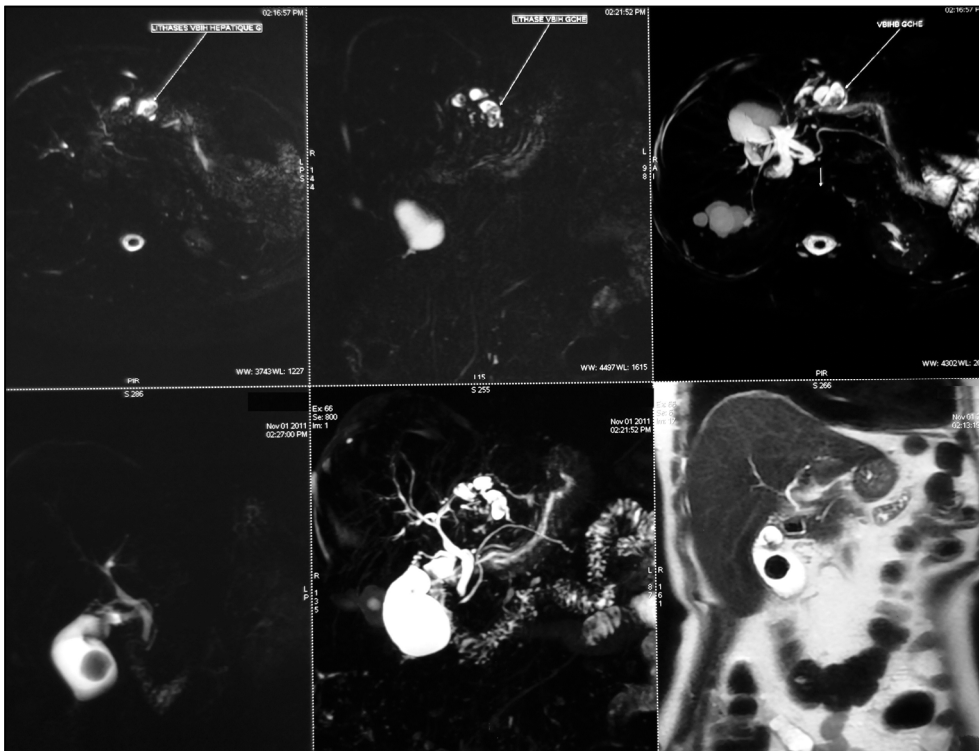
L'examen anatomopathologique de la biopsie du grand épiploon a montré la présence d'une tumeur mesurant 4x4x1,5 cm, l'étude histologique montrait un tissu graisseux infiltré par une prolifération tumorale carcinomateuse, faite de cellules organisées en tubes et en travées au sein d'un stroma fibro-inflammatoire.

Cet aspect était en faveur d'une localisation péritonéale d'un adénocarcinome moyennement différencié.

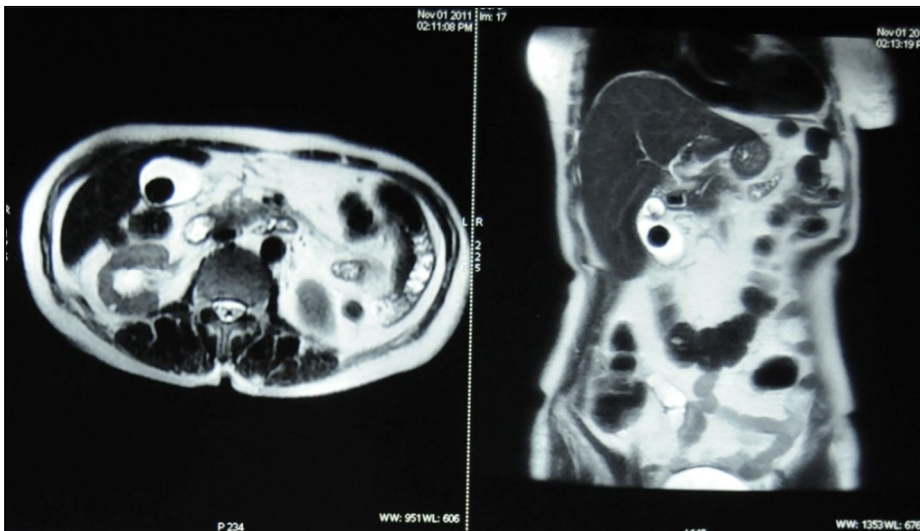
L'examen anatomopathologique de la biopsie de la masse hépatique a montré un parenchyme hépatique infiltré par la même prolifération tumorale sus décrite ; aspect en faveur d'une localisation hépatique d'un adénocarcinome moyennement différencié.

Les suites opératoires ont été simples.

La patiente est décédée 1 mois après l'intervention.



**Figure 45: Bili-IRM: Dilatation des VBIH gauches avec présence de lithiase.**



**Figure 46: Bili-IRM: Vésicule biliaire bilobée contenant une macro-lithiase.**

**Tableau 1: Tableau récapitulatifs des 7 observations.**

	<b>Cas 1</b>	<b>Cas 2</b>	<b>Cas 3</b>	<b>Cas 4</b>	<b>Cas 5</b>	<b>Cas 6</b>	<b>Cas 7</b>
<b>AGE</b>	17	58	54	40	42	60	76
<b>SEXE</b>	M	F	M	M	F	F	F
<b>CLINIQUE</b>	Coliques hépatiques + fièvre	Coliques hépatiques	Angiocholite	Coliques hépatiques + ictère cholestatique	Angiocholite	Coliques hépatiques + ictère cholestatique	Coliques hépatiques
<b>BIOLOGIE</b>	Cholestase hépatique + Cytolyse hépatique	Cholestase hépatique		Hyper-bilirubinémie+ Cytolyse hépatique		Cholestase hépatique + Cytolyse + ACE et CA 19-9 élevés	Bilan hépatique normal
<b>ECHOGAPHIE ABDOMINALE</b>	Dilatation des VBIH du foie droit	Une dilatation localisée des VBIH au sein de laquelle on a noté la présence de 2 micro-lithiasés	Une dilatation des VBIH et extra-hépatiques au-dessus d'un obstacle lithiasique, présence de calculs au niveau de la VBP, des canaux hépatiques droits et gauches et des VBIH gauches.	Empierrement lithiasique chronique de la VBP avec hydrocholécyste lithiasique et légère dilatation des VBIH.	Une voie biliaire dilatée et des cavités anéchogènes au niveau du segment I communiquant probablement avec les voies biliaires.	Dilatation des VBIH au niveau du foie gauche et des signes d'aérobilie.	Lobe gauche était le siège d'une petite dilatation des VBIH et de petit calcul, vésicule biliaire lithiasique à paroi fine
<b>TDM ABDOMINALE</b>	Abcès hépatiques des segments VII et VI et des VBIH légèrement dilatées avec présence d'un dot sign			Masse hépatique au niveau du segment IV, dilatation des VBIH gauches.	Images hypodenses du segment I communiquant avec les voies biliaires intra-hépatiques	Une dilatation des VBIH et de la VBP à 20 mm en amont d'une probable obstruction du bas cholédoque non individualisable	

<b>BILI-IRM</b>	Abcès du foie droit, dilatation des VBIH droites et thrombose de la veine portale droite	Une dilatation des VBIHG avec multiples micro-lithiases et sténose du canal biliaire gauche				Une dilatation des VBIH et de la VBP sur cholangite sclérosante avec sludge de la vésicule biliaire et de la VBP	Dilatation pseudo kystique des VBIH gauches compliquée de lithiase endocanalaire
<b>CHOLANGIO-GRAPHIE PER-OPERATOIRE</b>			Les canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, la VBP dilatée et lithiasique	Un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase	Les VBIH normales, l'opérateur ne vérifia pas l'état du lobe de Spiegel		
<b>DELAI AVANT LE DIAGNOSTIC</b>	20 JOURS	24 ANS	1 ANS	4 ANS	20 ANS	6 MOIS	-
<b>LOCALISATION</b>	Droite	Gauche	Gauche	Gauche	Gauche	Gauche	Gauche
<b>COMPLICATION</b>	Lithiase intra-hépatique Abcès hépatique	Lithiase intra-hépatique	Lithiase intra-hépatique Angiocholite	Lithiase intra-hépatique	Lithiase intra-hépatique Angiocholite	Abcès hépatique Cholangiocarcinome	Cholangiocarcinome
<b>INTERVENTION</b>	Hépatectomie droite	Hépatectomie gauche avec résection du segment I	Hépatectomie gauche avec dérivation bilio-digestive	Hépatectomie gauche	* Lobectomie gauche avec anastomose cholédoco-duodénale latéro-latérale *Segmentectomie I et anastomose hépato-jéjunale	Cholécystectomie et choledocotomie avec une anastomose cholédoco-duodénale latéro-latérale. Lobectomie gauche	Chirurgie exploratrice avec biopsie du grand épiploon et biopsie de la masse hépatique
<b>EVOLUTION</b>	Favorable	Décès	Favorable	Favorable	Favorable	Perdue de vue	Décès

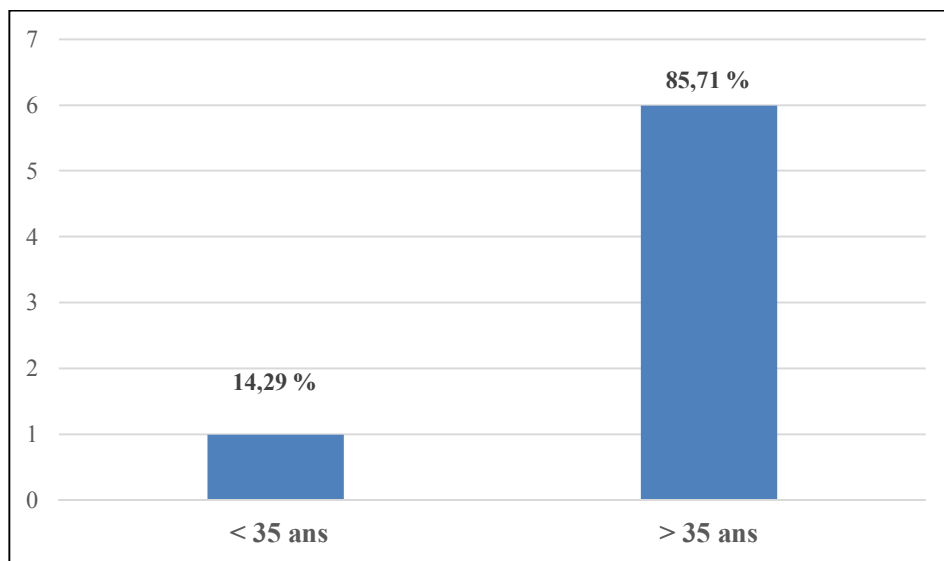


*RESULTATS*

## I. EPIDEMIOLOGIE:

### A. AGE :

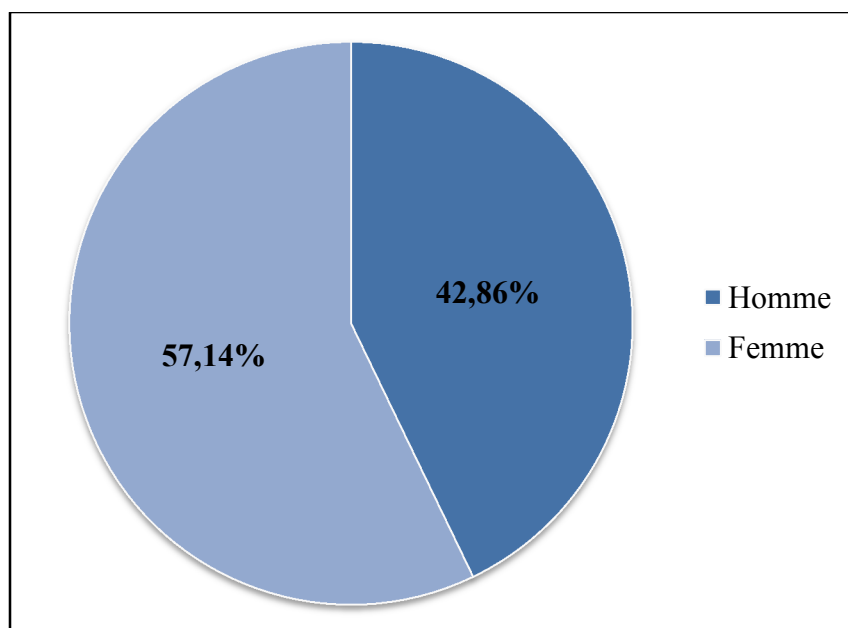
Dans notre série, l'âge variait entre 17 et 76 ans. L'âge moyen est estimé à 49,5 ans pour l'ensemble des cas.



**Graphique 1: Répartition des cas selon l'âge.**

### B. SEXE :

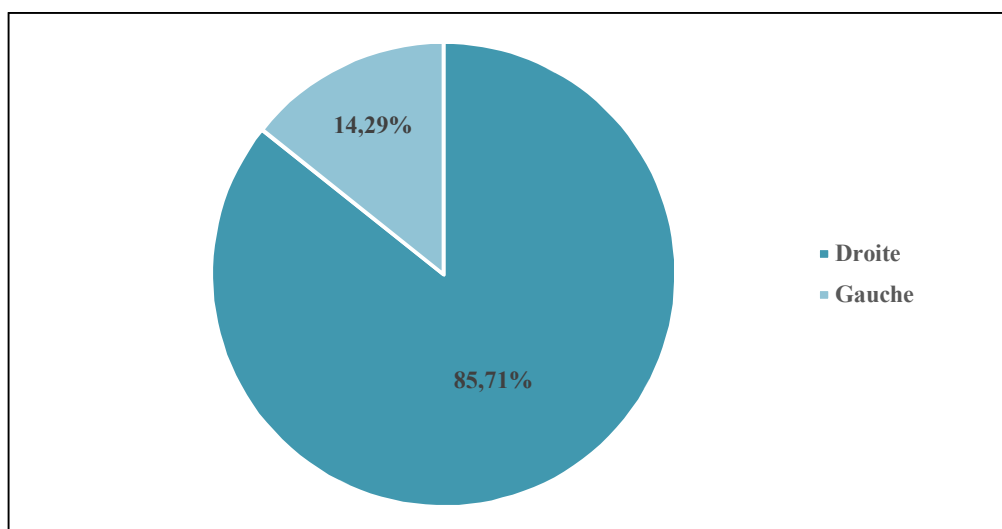
Les 7 patients se répartissent en 3 hommes et 4 femmes. On note une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,75 (3H/4F).



**Graphique 2: Répartition des patients en fonction du sexe.**

### **C. LOCALISATION :**

La maladie de Caroli était localisée à gauche chez 6 patients et à droite chez 1 patient.



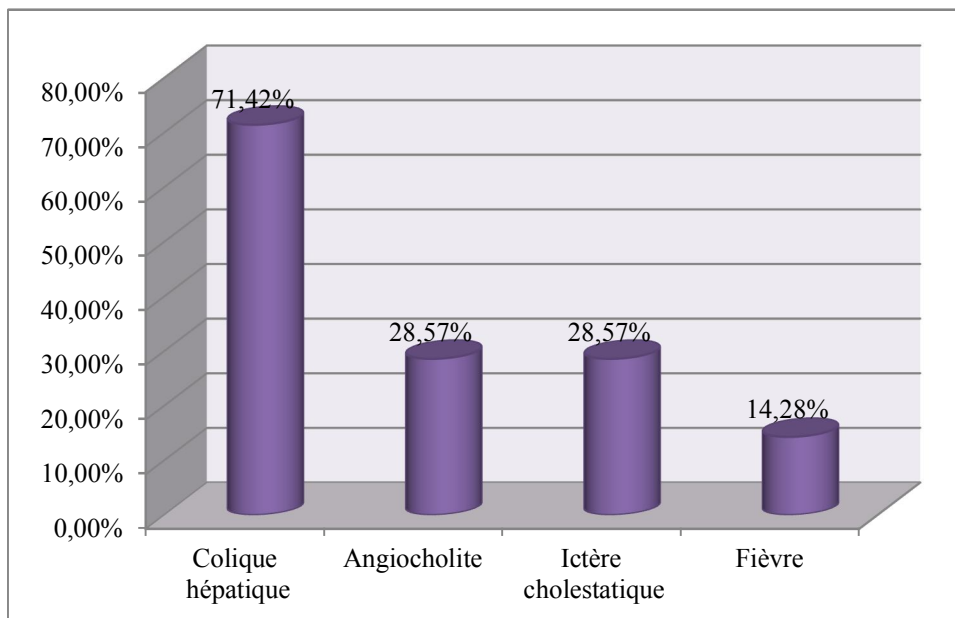
**Graphique 3: Localisation de la maladie de Caroli.**

## II. ETUDES CLINIQUES :

Tous nos patients étaient symptomatiques.

Les signes cliniques isolés ou associés amenant à la découverte de la maladie de Caroli étaient :

- Des douleurs abdominales à type de coliques hépatiques chez 5 patients soit 71,42 %.
- Un tableau d'angiocholite aiguë était présent chez 2 patients soit 28,57 %
- Un ictère cholestatique était présenté chez 2 patients soit 28,57%.
- Une fièvre a été observée chez un patient soit 14,28%.



**Graphique 4: Répartition des signes cliniques selon le nombre des cas étudiés.**

### III. ETUDES PARACLINIQUES :

#### A. BILAN BIOLOGIQUE :

##### 1. BILAN HEPATIQUE :

###### a. Signes de cholestase : (tableau 2)

- Une hyperbilirubinémie totale (> 12 mg/l) est observée chez 3 patients.
- Une hyperbilirubinémie directe (> 5 mg/l) est observée chez 2 patients.
- Une augmentation du taux de PAL (> 150 UI/L) est observée chez 3 patients.
- Une augmentation du taux de GGT (>64 UI/L) est observée chez 3 patients.

###### b. Signes de cytolyse :

- Une augmentation des ASAT (>34 UI/L) est observée chez 3 patients.
- Une augmentation des ALAT (>55 UI/L) est observée chez 3 patients.

**Tableau 2: Les paramètres biologiques de cholestase et de cytolyse.**

Cas	BT (mg/l)	BD (mg/l)	PAL (UI/L)	GGT (UI/L)	ASAT (UI/L)	ALAT (UI/L)
1	2xN	2,8xN	3xN	1,11xN	4xN	3xN
2	N	N	1,18xN	3xN	N	N
3	-	-	-	-	-	-
4	1,3xN	N	-	-	1,2xN	1,4xN
5	-	-	-	-	-	-
6	18xN	36,4xN	17xN	53xN	4xN	4xN
7	N	N	N	N	N	N

## **2. NUMERATION FORMULE SANGUIN:**

Elle a objectivé les anomalies suivantes :

- Une hyperleucocytose à prédominance des PNN avec une anémie normochrome normocytaire chez un patient.
- Une anémie hypochrome microcytaire chez un patient.
- Normale dans les autres cas.

## **3. DOSAGE DES MARQUEURS TUMORAUX:**

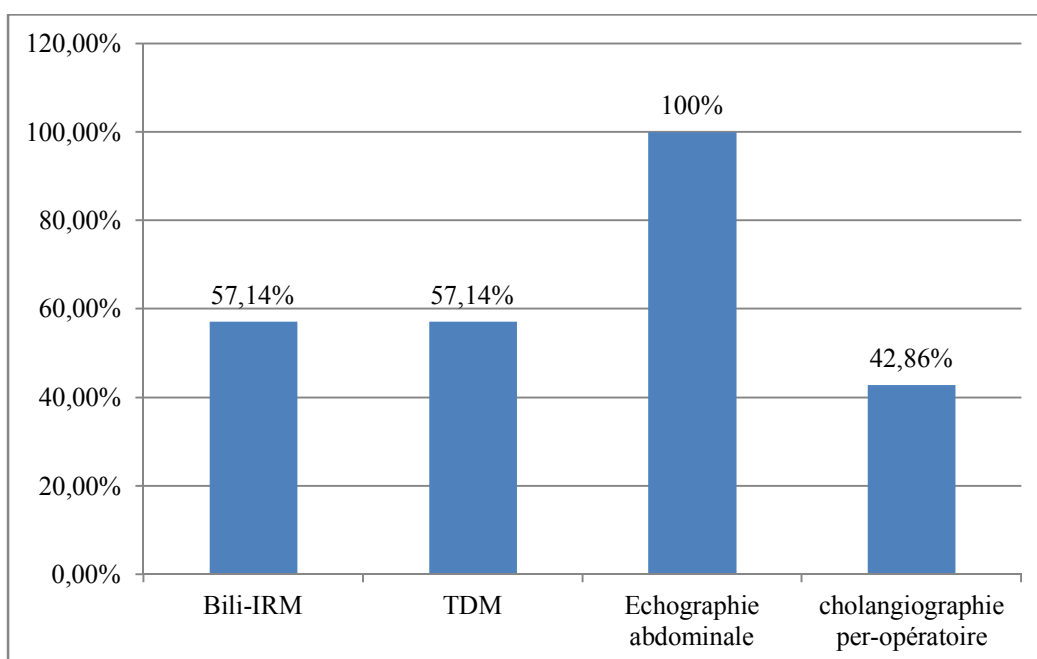
Le taux des marqueurs tumoraux a été élevé chez une patiente ( Observation n° 6):

- ACE = 10xN et CA 19-9 = 1368xN.

## B. BILAN RADIOLOGIQUE :

Le bilan radiologique a comporté :

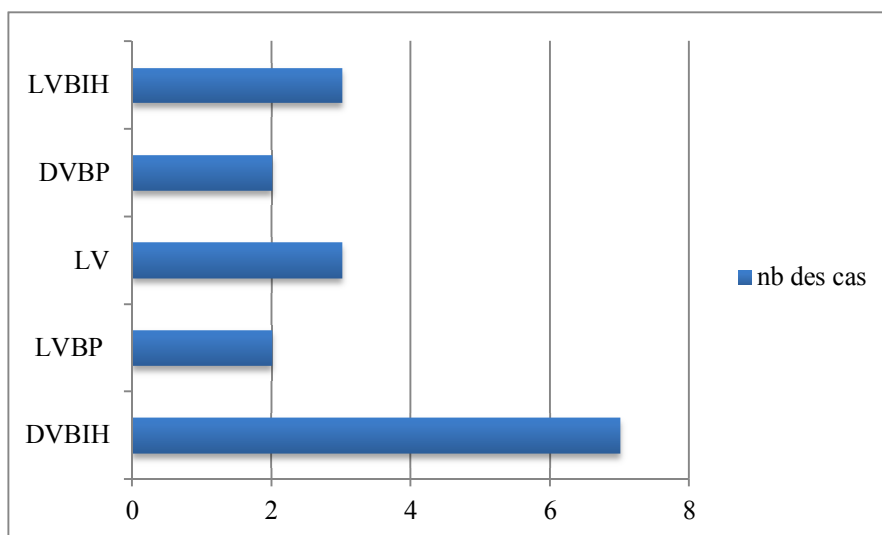
- Une échographie abdominale chez tous les patients soit 100 %.
- Une TDM chez 4 patients soit 57,14 %.
- Une Bili-IRM chez 4 patients soit 57,14 %.
- Et une cholangiographie per-opératoire chez 3 patients soit 42,86 %.



**Graphique 5: La prévalence des examens radiologiques en fonction du nombre des cas de notre étude.**

## 1. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

Une échographie abdominale a été réalisée en premier intention chez tous nos patients objectivant les anomalies suivantes :



**Graphique 6: Répartition des données échographiques selon le nombre des cas étudiés.**

## 2. TDM ABDOMINALE :

La tomодensitométrie a été réalisée chez 4 patients soit 57,14%.

Elle a objectivé des anomalies à type de :

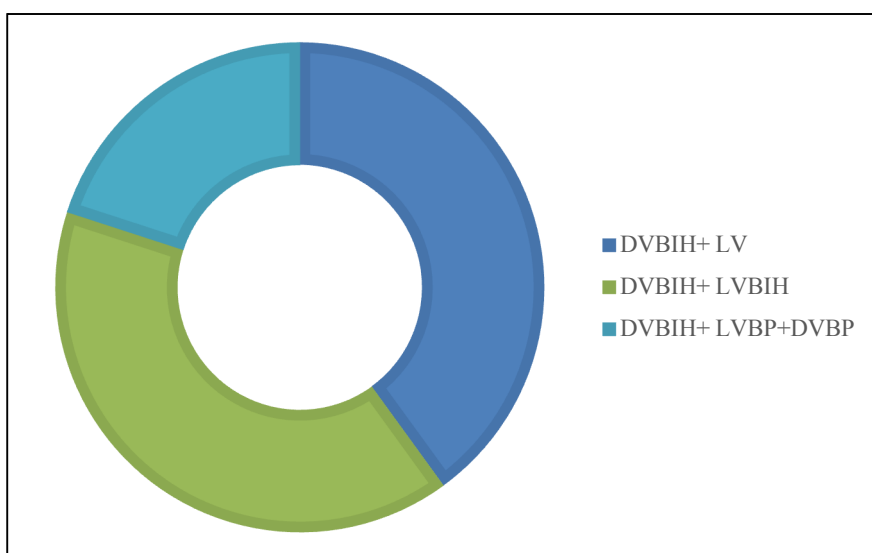
- Dilatation localisée des voies biliaires intra-hépatiques chez les 4 patients.
- La présence d'un dot sign et des lésions hypodenses à paroi épaissies qui se réhaussent en périphérie après injection en faveur d'abcès hépatique chez un patient.
- Atrophie du lobe gauche du foie chez un patient.

### 3. BILI-IRM:

La Bili-IRM a été réalisée chez 4 patients soit 57,14% et a posé le diagnostic avec certitude .

Elle a objectivé les anomalies suivantes :

- Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques chez les 4 patients soit 100%.
- La présence de lithiase en intra-hépatique chez 2 patients soit 50%.
- Vésicule biliaire lithiasique chez 2 patients soit 50%.
- Voie biliaire principale dilatée contenant un sludge chez un patient soit 25%.



**Graphique 7: Les anomalies associées à la DVBIH sur la Bili-IRM chez les 4 cas étudiés.**

#### 4. CHOLANGIOGRAPHIE PER-OPERATOIRE :

La cholangiographie per-opératoire a été réalisée chez 3 patients soit 42,86%.

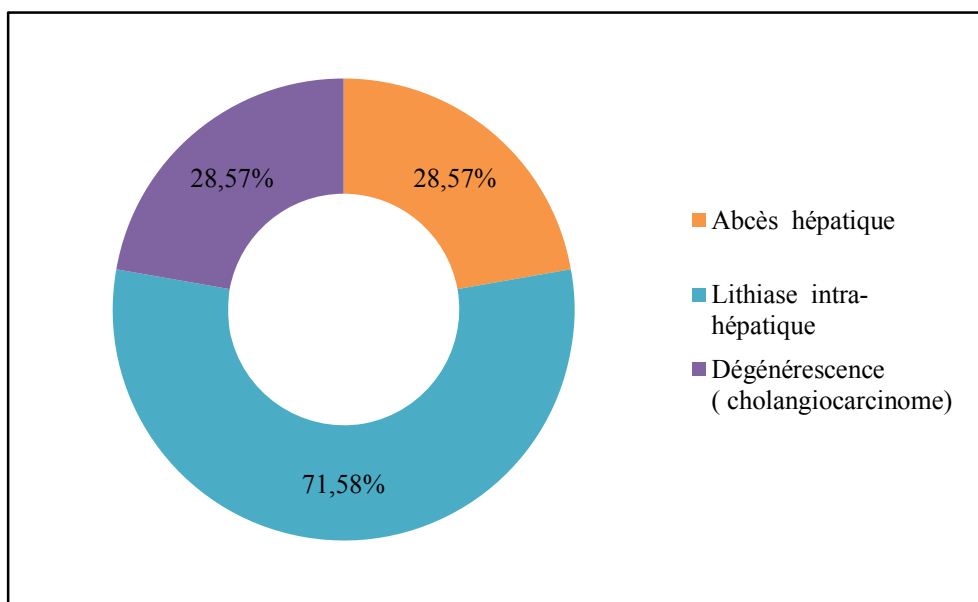
Elle a objectivé:

- Des canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, une VBP dilatée et lithiasique chez le 1<sup>er</sup> cas.
- Un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiasie chez le 2<sup>ème</sup> cas.
- Des VBIH normales chez le 3<sup>ème</sup> cas.

#### IV. COMPLICATIONS :

Dans notre série, les complications retrouvées :

- L'abcès hépatique observé chez 2 patients.
- Lithiasie intra-hépatique retrouvée chez 5 patients.
- Dégénérescence maligne (cholangiocarcinome) observée chez 2 patientes.



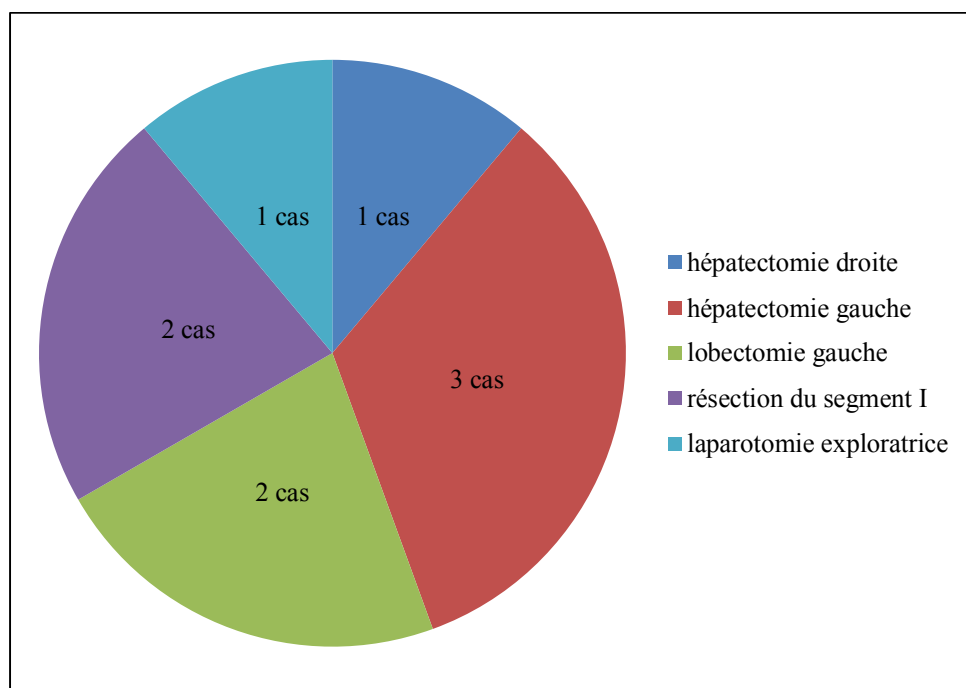
**Graphique 8: Les complications retrouvées chez les 7 cas étudiés.**

## V. TRAITEMENT:

Des 7 patients qui ont été opérés, 6 ont eu une résection hépatique et une seule patiente a eu une simple laparotomie exploratrice.

Après l'exérèse hépatique, une anastomose bilio-digestive sur anse en Y a été réalisée chez 2 patients.

Une dérivation cholédoco-duodénale latéro-latérale a été réalisée chez 2 patients.



**Graphique 9: Les interventions effectuées chez les 7 cas étudiés.**

## VI. DONNES ANATOMOPATHOLOGIQUES:

L'étude anatomopathologique a été faite pour tous nos patients.

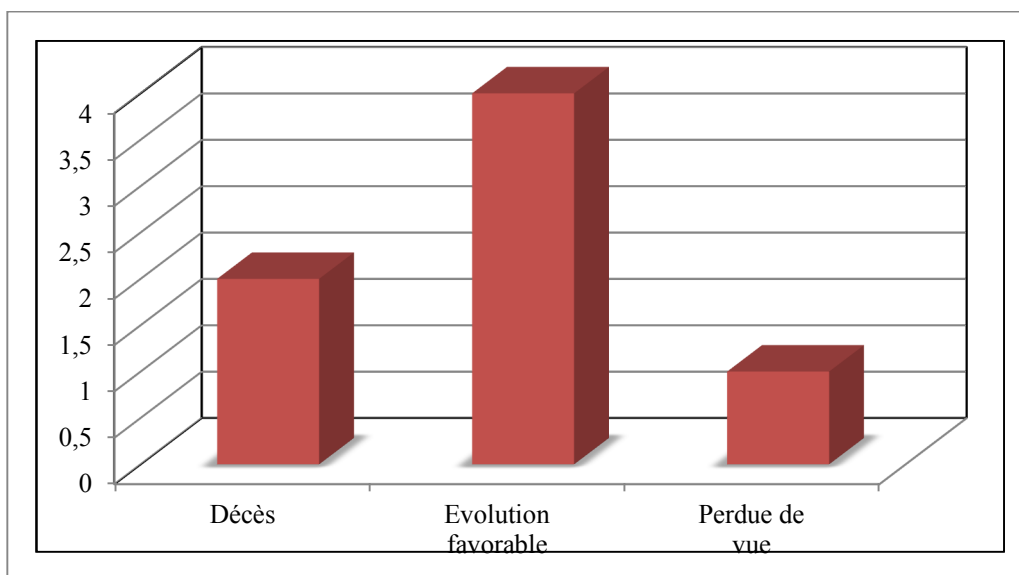
Le tableau ci-dessous montre les résultats des comptes rendus de l'examen anatomopathologique :

**Tableau 3: Les résultats des comptes rendus de l'examen anatomopathologique .**

Les cas	Résultat de l'étude histologique
<b>Cas 1</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ La présence de plusieurs formations kystiques abcédées et de dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques.</li><li>▪ Les espaces portes étaient le siège d'une fibrose et d'un infiltrat inflammatoire léger.</li><li>▪ Pas de signe de malignité.</li></ul>
<b>Cas 2</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Des voies biliaires à lumière dilatée avec quelques remaniements hémorragiques et contenant des calculs noirâtres arrondies avec un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité faible.</li><li>▪ Pas de cholestase ni de dysplasie.</li></ul>
<b>Cas 3</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Une ectasie des canalicules biliaires renfermant des lithiases avec un infiltrat inflammatoire polymorphe sur un fond fibreux.</li><li>▪ Pas de signe de cirrhose ni de malignité.</li></ul>
<b>Cas 4</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Une ectasie des canalicules biliaires, dont certains contenaient de multiples calculs, avec cholestase modérée à sévère.</li><li>▪ Pas de lésion de cholangiosarcome.</li></ul>
<b>Cas 5</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Une dilatation pseudo-kystique des voies biliaires intra-hépatiques contenant de multiples calculs.</li></ul>
<b>Cas 6</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Des voies biliaires à lumière dilatée avec quelques remaniements fibreux et hémorragiques avec un infiltrat inflammatoire polymorphe de densité faible.</li><li>▪ Une localisation secondaire d'un adénocarcinome moyennement différencié.</li></ul>
<b>Cas7</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▪ Une localisation hépatique et péritonéale d'un adénocarcinome moyennement différencié.</li></ul>

## VII. EVOLUTION :

- Deux patientes sont décédées 1 mois après l'intervention.
- Une seule patiente perdue de vue.
- L'évolution a été favorable pour le reste des patients opérés.



**Graphique 10: Evolution des 7 cas étudiés.**



*DISCUSSION*

## **I. EPIDEMIOLOGIE:**

### **A. LA PREVALENCE:**

La maladie de Caroli est moins fréquente que le syndrome de Caroli, et les deux entités sont rares avec une prévalence de 1/ 1.000.000 de la population générale [2, 23].

### **B. L'AGE:**

Bien que les anomalies des voies biliaires intra-hépatiques soient généralement présentes à la naissance, les patients sont souvent asymptomatiques jusqu'à l'adolescence ou jusqu'à l'âge adulte. [24]

Selon la littérature, la maladie se révèle dans 90 % des cas après l'âge de 35 ans avec un âge moyen qui varie entre 24 et 55,7 ans (**Tableau 4**).

**Dans notre série**, l'âge moyen de nos patients était de 49,5 ans avec des extrêmes allant de 17 à 76 ans qui est proche des chiffres rapportés dans la littérature.

**Tableau 4: Age moyen de la maladie de Caroli selon la littérature.**

<b>Auteurs</b>	<b>Année</b>	<b>Nb de cas</b>	<b>Age moyen</b>
<b>Nagasue [25]</b>	1984	6	36
<b>Mercadier [8]</b>	1984	10	45
<b>Caroli-Bosc [26]</b>	1998	6	52
<b>Gillet et al [5]</b>	1999	12	51
<b>Ammori [27]</b>	2002	8	35
<b>Levy [28]</b>	2002	17	37
<b>Pimentel [29]</b>	2004	26	47,9
<b>Kassahum [30]</b>	2005	33	51,5
<b>Habib [31]</b>	2006	30	26
<b>Bockhorn [32]</b>	2006	12	39
<b>De Kerckhove [33]</b>	2006	110	39,7
<b>Mabrut [34]</b>	2007	32	55
<b>Iendoire et al [35]</b>	2007	10	45,8
<b>Millwala [36]</b>	2008	104	35,1
<b>Ulrich [37]</b>	2008	40	49
<b>Iendoire [38]</b>	2011	24	48,7
<b>Harring [39]</b>	2012	140	35,6
<b>Ftérliche [40]</b>	2012	16	55
<b>Mabrut et al [41]</b>	2013	155	55,7
<b>Wang [42]</b>	2015	30	24
<b>Moslim [43]</b>	2015	9	40
<b>Kettabi [44]</b>	2017	5	38
<b>Notre série</b>	<b>2018</b>	<b>7</b>	<b>49,5</b>

### C. LE SEXE:

Selon la littérature, parmi 697 cas publiés la prédominance féminine a été retrouvée dans 54,23 % (351/378) avec un sexe ratio de 0,92 (Tableau 5).

**Tableau 5: Le sexe ratio de la maladie de Caroli selon la littérature avec distinction de la prédominance de sexe.**

	Auteurs	Nb de cas	M/F	Sexe ratio
F>M	Mercadier [8]	10	4/6	0,67
	Ammori [27]	8	2/6	0,33
	Levy [28]	17	7/10	0,70
	Espenoza [45]	6	0/6	0,00
	Pimentel [29]	26	10/16	0,63
	Kassahum [30]	33	15/18	0,83
	Millwala [36]	104	47/57	0,82
	Ulrich [37]	40	18/22	0,82
	Diaz G [46]	18	7/11	0,64
	Lendoire [38]	24	7/17	0,41
	Harring [39]	140	64/76	0,84
	Wang [42]	30	11/19	0,58
	M>F	Caroli-Bosc [26]	6	4/2
Dagli [47]		21	13/8	1,63
Habib [31]		30	16/14	1,14
Bockhorn [32]		12	7/5	1,40
De Kerckhove [33]		110	57/53	1,08
Mabrut [34]		32	21/12	1,75
Ftérique [40]		16	9/7	1,29
Moslim [43]		9	7/2	3,50
Kettabi [44]		5	3/2	1,50
F=M	Nagasue [25]	6	3/3	1
	Gillet et al [5]	12	6/6	1
<b>Les séries publiées</b>		<b>697</b>	<b>351/378</b>	<b>0,92</b>

**Dans notre série**, on note une prédominance féminine avec un sexe ratio de 0,75 (3H/4F) qui est en concordance avec les données de la littérature.

#### **D. LOCALISATION :**

Dans une revue détaillée de 36 patients atteints de la maladie de Caroli monolobaire sélectionnés parmi 180 cas publiés, Boyle et al ont noté que le lobe gauche était affecté chez 33 des 36 patients (91%) [48].

Selon la littérature, la forme monolobaire est retrouvée dans 79,07 % des cas, 72,55 % à gauche et 27,45 % à droite, alors que la forme diffuse est retrouvée dans 20,93 %.

**Dans notre étude**, la maladie était localisée chez tous les patients ; à gauche dans 85,71 % des cas et à droite dans 14,28 % des cas qui est en concordance avec les données de la littérature (**Tableau 6**).

**Tableau 6: Distribution anatomique de la maladie de Caroli selon la littérature.**

<b>Auteurs</b>	<b>Nagasue 1984</b>	<b>Caroli -Bosc 1998</b>	<b>Gillet et Al 1999</b>	<b>Levy 2002</b>	<b>Espenoza 2003</b>	<b>Pimentel 2004</b>	<b>Kassahum 2005</b>	<b>Bockhorn 2006</b>	<b>Mabrut 2007</b>	<b>Ulrich 2008</b>	<b>Diaz G 2008</b>	<b>Lendoire 2011</b>	<b>Ftériche 2012</b>	<b>Moslim 2015</b>	<b>Σ</b>	<b>Notre série 2018</b>
<b>Total</b>	6	6	12	17	6	26	33	12	33	40	18	24	16	9	258	7
<b>Diffuse</b>	0 % (0)	66,6 % (4)	0 % (0)	18 % (3)	0 % (0)	23,1 % (6)	24,24 % (8)	33,3 % (4)	21 % (7)	20 % (8)	11,1% (2)	12,5 % (3)	18,75 % (3)	66,6 % (6)	20,93 % (54)	<b>0 % (0)</b>
<b>Localisé</b>	100 % (6)	33,3 % (2)	100 % (12)	82 % (14)	100 % (6)	76,9% (20)	75,75 % (25)	66,6 % (8)	79 % (26)	80 % (32)	88,8% (16)	87,5 % (21)	81,25 % (13)	33,3 % (3)	79,07 % (204)	<b>100 % (7)</b>
<b>Lobe droit</b>	33,3 % (2)	50 % (1)	25 % (3)	57,1 % (8)	50 % (3)	20 % (4)	52 % (13)	0 % (0)	23,07 % (6)	28,12% (9)	12,5% (2)	19,04 % (4)	0 % (0)	33,3 % (1)	27,45% (56)	<b>14,28 % (1)</b>
<b>Lobe gauche</b>	66,6 % (4)	50 % (1)	75 % (9)	42,8 % (6)	50 % (3)	80 % (16)	48 % (12)	100 % (8)	76,92 % (20)	71,8 % (23)	87,5% (14)	80,95 % (17)	100 % (13)	66,6 % (2)	72,55 % (148)	<b>85,71 % (6)</b>

## II. DONNEES CLINIQUES:

Deux formes de la maladie ont été décrites : (**tableau 7**)

- ❖ Le type I, également connu sous le nom de forme pure ou non héréditaire. Il y a une prédisposition marquée à l'angiocholite et aux abcès du foie dans cette forme.
- ❖ Type II ou la forme héréditaire à transmission autosomique récessive associée à la fibrose hépatique congénitale et l'hypertension portale et également appelé syndrome de Caroli ou maladie de Grumbach [43, 49].

**Tableau 7: Les 2 formes de la maladie de Caroli.**

	forme pure	forme associée à une fibrose hépatique congénitale
Distribution des kystes	Diffuse ou localisé	Diffuse
Transmission	Non héréditaire	Autosomale, recessive
Angiocholite	Présente	Présente
Hypertension portale	Absente	Présente
Anomalies rénales	Absentes	Présentes
Cholangiocarcinome	Fréquent	Fréquent

Le diagnostic est souvent fait avec retard après plusieurs poussées d'angiocholite et des gestes chirurgicaux ou endoscopiques itératifs et inadéquats (cholécystectomie, cholédocotomie, drainage de Kehr, cholangiographie per-opératoire ou rétrograde endoscopique, sphinctérotomie, anastomose bilio-digestive) [5, 40].

Dans la série de Gillet et al [5], huit malades avaient totalisé 22 gestes chirurgicaux ou endoscopiques avant le diagnostic définitif. Cinq malades avaient totalisé 12 gestes dans la série de Ftériche [40].

La même constatation a été faite par He et al qui mentionnent que le tiers de ses patients avaient des antécédents de chirurgie biliaire avant le diagnostic de la maladie de Caroli. Mabrut et al [34] ont rapporté que 73 % des patients avaient fait un traitement biliaire antérieur et Lendoire et al [38] ont retrouvé que 29,2 % des patients avaient déjà subi une cholécystectomie pour lithiase vésiculaire symptomatique.

Ce qui explique le délai moyen long entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif qui a été de 12,5 ans pour Gillet et al [5] avec des extrêmes de 3 et 34 ans, 14 mois pour Mabrut et al [34] avec des extrêmes de 1 et 500 mois et de 27 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 13 ans pour Ftéliche [40].

**Dans notre série**, 4 patients avaient des antécédents de gestes chirurgicaux et endoscopiques comme une cholécystectomie, une cholédocotomie, SE, anastomose bilio-digestive et lithotripsie intracanalair à l'aide de la sonde de Dormia, avec un délai moyen de 8 ans allant de 20 jours à 24 ans entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif.

#### **A. LA FORME PURE:**

La maladie de Caroli n'a aucun symptôme ou signe spécifique, ce qui rend le diagnostic difficile et elle reste habituellement asymptomatique jusqu'au début de l'âge adulte et parfois même plus longtemps, comme elle peut être diagnostiquée accidentellement par l'imagerie, même à des âges plus avancés.

Elle peut être découverte de façon systématique à l'occasion d'une échographie abdominale ou d'une cholangiographie per opératoire lors d'une cholécystectomie pour lithiase.

Lorsqu'elle est symptomatique, se manifeste par des épisodes récurrentes de douleur de l'hypochondre droit, qui peuvent être accompagnés de prurit, d'ictère et de la fièvre. Des abcès hépatiques ou une septicémie peuvent survenir lors des épisodes d'angiocholite. La stagnation de la bile dans des VBIH dilatées favorise l'infection et la lithiase [2, 6, 30,42,48,50].

Des poussées itératives d'angiocholite aiguë étaient signalées chez les 6 malades de Nagasue [25], chez 3 parmi les 6 malades de Bosc et al [26] et chez 9 parmi les 16 malades de Ftéliche [40].

Selon la littérature l'angiocholite récurrente est le principal mode de présentation dans 74,21 % des cas suivi de la douleur de l'hypochondre droit dans 52,66 % des cas, la fièvre dans 40,13 % des cas et l'ictère dans 32,67 % ( **Tableau 8**).

**Tableau 8: Fréquence des signes cliniques en fonction des séries des différents auteurs.**

<b>Auteurs</b>	<b>Douleur de l'hypochondre droit</b>	<b>Angiocholite</b>	<b>Ictère</b>	<b>Fièvre</b>
<b>Levy (USA) 2002</b>	58,82%		11,76%	35,25%
<b>Pimentel (Chili) 2004</b>	37%		52,00%	21%
<b>Kassahum (Allemagne) 2005</b>	64,5%		32,2%	64,5%
<b>Bockhorn (Allemagne) 2006</b>	92%	75%	58%	
<b>Ulrich (Allemagne) 2008</b>	87,5%	92%	35%	80%
<b>Diaz (Chili) 2008</b>	61,11%		55,5%	33,3%
<b>Lendoire (Argentine) 2011</b>	25%	96%	29,2%	
<b>Ftéliche ( Tunisie) 2012</b>	25%	50%	12,5%	
<b>Mabrut et Al (France) 2013</b>	29%	58%	24,51%	
<b>Wang (Chine) 2015</b>	46,7%		16,7%	36,7%
<b>Σ</b>	52,66 %	74,21 %	40,13 %	32,67 %
<b>Notre série 2018</b>	<b>71,42 %</b>	<b>28,57%</b>	<b>28,57%</b>	<b>14,28%</b>

**Dans notre série,** des coliques hépatiques étaient présentes chez 71,24 % des patients, l'angiocholite chez 28,57 % des patients, l'ictère chez 28,57 % des patients et de la fièvre chez 14,28 % des patients. Ce qui ne concorde pas avec les données de la littérature.

## **B. SYNDROME DE CAROLI:**

Le syndrome de Caroli, la forme la plus fréquente, est caractérisé par de multiples dilatations segmentaires kystiques ou sacculaires des VBIH associées à une fibrose hépatique congénitale, transmis selon un mode autosomique récessif et peuvent être associées à des ectasies précalicielles rénales (atteintes des tubules rénaux). Les premières manifestations cliniques apparaissent habituellement pendant l'enfance ou chez le jeune adulte (entre 5 et 20 ans) [22, 51].

Les caractéristiques cliniques de ce syndrome reflètent à la fois les caractéristiques de la fibrose hépatique congénitale telle que l'HTP responsable de la splénomégalie, la circulation collatérale abdominale, l'ascite et les saignements des varices œsophagiennes et celle de la maladie de Caroli avec l'angiocholite récurrente [35, 50, 51].

## **C. MALADIES ASSOCIEES:**

### **1. KYSTE DE CHOLEDOQUE :**

Le kyste du cholédoque est une anomalie rare qui correspond à une dilatation sacculaire ou fusiforme de la VBP, dont la fréquence est estimée à 1/150 000 , plus fréquente en Asie avec une prédominance féminine. Actuellement la classification la plus utilisée pour classer ces kystes est celle de Todani. Il est principalement découvert chez l'enfant, mais peut être aussi observé chez l'adulte.

Chez l'enfant, le signe principal est une masse abdominale. L'angiocholite est le signe le plus fréquent chez l'adulte. Les kystes peuvent aussi être asymptomatiques de découvert fortuite à l'échographie [52, 53].

Gots et Zuidema ont été les premiers à décrire la maladie de Caroli associée aux kystes cholédociens, Parmi les 72 patients atteints de kystes cholédociens décrits par Tsuchida, Glenn, Longmire et Yue, 44% présentaient une dilatation biliaire intra-hépatique kystique [54].

## **2. MALADIES RENALES :**

Le syndrome de Caroli est associé à une atteinte rénale chez 60% des patients qui ont une dilatation des tubules rénaux collecteurs. Les lésions rénales comprennent des lésions d'ectasie tubulaire rénale (rein spongieux médullaire, kyste cortical) d'une maladie rénale polykystique récessive (MRPR) ou rarement une maladie rénale polykystique autosomique dominante.

L'association entre la FHC et MRPR est causée par des mutations dans le gène PKHD1 qui code pour la fibrokystine, une protéine qui se localise dans les cils primaires des cellules des tubules rénaux et des cholangiocytes. [3, 51]

Dans une étude entre la période 1971-2003, Yonem et al [51] ont suivi 6 cas de syndrome de Caroli chez lesquels, 2 patients ont eu une transformation caverneuse de la veine porte et 2 patients ont eu une polykystose rénale comme affection associée.

Parmi les 24 rapports décrivant la maladie de Caroli chez les enfants et les adolescents, l'incidence de la maladie rénale associée était extrêmement élevée. Dans 17 de ces 24 cas, la maladie rénale était présente dans 14 (82,3%) de ces 17 cas [55].

### **3. LA MALFORMATION D'ABERNETHY : [23]**

La malformation d'Abernethy est une malformation congénitale extrêmement rare caractérisée par un shunt porto-systémique extra-hépatique, décrit par John Abernethy en 1793. Depuis, moins de 200 cas ont été rapportés, et la majorité des patients affectés avaient moins de 18 ans et de sexe féminin.

Elle peut être classée en deux types basés sur la présence de la veine porte et son anastomose avec la veine cave inférieure : Le type I est caractérisé par l'absence congénitale de la veine porte et un shunt porto-cave complet término-latéral, Le type II est caractérisé par la présence d'une veine porte hypoplasique qui conduit à une perfusion hépatique via une alimentation veineuse portale partielle et un shunt partiel latéro-latéral.

Mi et Al [23] ont rapporté en 2017 le cas d'une femme de 23 ans qui présentait à la fois une malformation d'Abernethy de type II et le syndrome de Caroli. Le bilan radiologique a été réalisé, y compris la TDM avec reconstruction tridimensionnelle et l'IRM (cholangiopancréatographie par résonance magnétique (CPRM)), qui a révélé un shunt porto-cave latéro-latéral, dilatation des voies biliaires intra-hépatique, fibrose hépatique congénitale et les kystes rénaux. De plus, l'analyse mutationnelle du gène PKHD1 a révélé une mutation hétérozygote paternellement héréditaire, une biopsie hépatique a confirmé les caractéristiques anatomopathologiques du syndrome de Caroli. C'est le premier cas rapporté d'un patient présentant à la fois une malformation d'Abernethy de type II et le syndrome de Caroli.

### **4. AUTRES :**

Récemment, la maladie de Caroli était associée à un certain nombre d'anomalies supplémentaires, y compris la transformation cavernomateuse de la veine porte, l'hypertension pulmonaire avec fistule artério-veineuse, la fibrose pulmonaire, la cardiopathie congénitale et le syndrome de Joubert [43].

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

#### **A. BILAN BIOLOGIQUE :**

La maladie de Caroli n'a aucune examen biologique spécifique, les taux de transaminases peuvent être légèrement élevés, l'hémogramme peut révéler une thrombopénie et une leucopénie si l'hypertension portale est présente. Une hyperleucocytose ou une vitesse de sédimentation peuvent indiquer une angiocholite. Les valeurs de l'urée sanguine et de la créatinine doivent être obtenues pour détecter une maladie rénale associée [51].

**Dans notre série**, une cholestase hépatique et une cytolysse hépatique sont retrouvées chez 3 patients et une hyperleucocytose dans 1 cas, Le bilan rénal était normal et le taux des marqueurs tumoraux ACE et CA 19-9 était élevé dans un cas.

#### **B. BILAN RADIOLOGIQUE :**

Le diagnostic de la maladie de Caroli repose sur la présence d'une communication entre les kystes et l'arbre biliaire et l'existence d'un « dot sign ». Ceci peut être réalisé par l'imagerie (**tableau 9**): L'échographie abdominale, la tomodensitométrie, la Bili-IRM ou la CPRM. Et par des méthodes invasives comme la cholangiopancreatographie endoscopique rétrograde (CPRE) et la cholangiographie transhépatique percutanée (CTP) qui sont maintenant moins couramment utilisées pour le diagnostic [43].

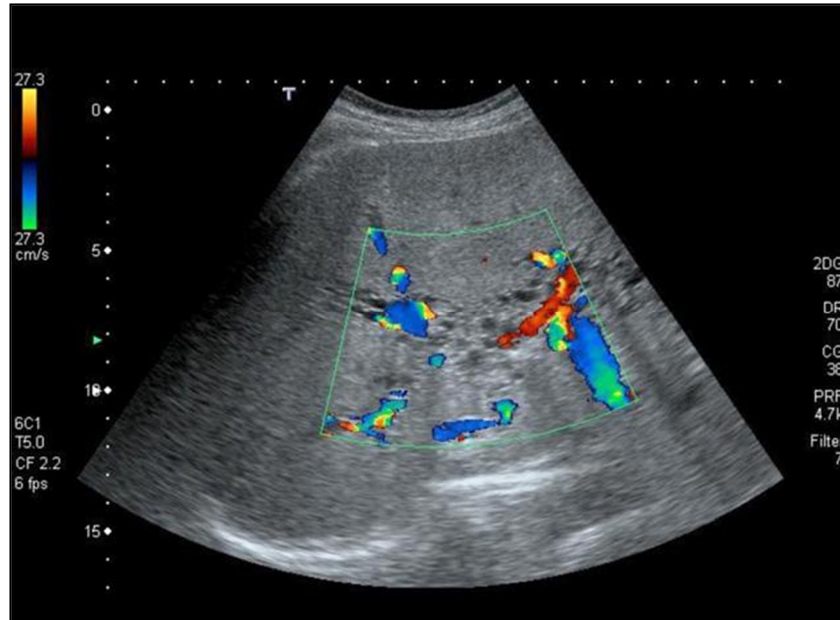
**Tableau 9: Pourcentage des examens radiologiques réalisés selon la littérature.**

Auteurs	Echographie	TDM	Bili-IRM	CPRE	Cholangiographie peropératoire
<b>Pinto et al (Brésil) [32]</b>	100%	40%			50%
<b>Gillet et al (France)[5]</b>	100%	100%			
<b>Pimentel (Chili) 2004</b>	100%	58%		85%	
<b>Kassahun et al (Allemagne)[24]</b>	100%	100%	16,20%	32,30%	
<b>Bockhorn et al (Allemagne)[25]</b>	100%	100%		25%	
<b>Lendoire (Argentine)[27]</b>	100%	100%	40%	30%	
<b>Mabrut et al (Belgique)[26]</b>	100%	82%	45%	27%	
<b>Ftérliche (Tunisie)[28]</b>	100%	56,25%	62,50%	25%	
<b>Wang (Chine) [29]</b>	27,30%	71,40%	84,60%		
<b>Notre série</b>	<b>100%</b>	<b>57,14%</b>	<b>57,14%</b>		<b>42,86%</b>

## 1. ECHOGRAPHIE ABDOMINALE:

L'échographie abdominale est l'examen de première intention car elle est non invasive, rapide et peu coûteuse. Elle montre généralement un parenchyme hépatique hétérogène et hyperéchogène avec des zones kystiques anéchogènes intra-hépatiques (**figure 47**). Ces kystes ont des caractères identiques aux kystes simples, leur taille est petite ne dépassant pas 2 cm, et montre également des signes de l'HTP si elle est présente, y compris la splénomégalie et l'ascite, elle permet aussi de visualiser les kystes hépatiques et la lithiase intra-hépatique et de préciser l'état de la VBP

mais il reste difficile de différencier les kystes de la maladie de Caroli des kystes hépatiques résultant d'autres affections, telles que la polykystose hépatique.



**Figure 47: Echo-Doppler montrant plusieurs amas de kystes dans l'arbre biliaire intra-hépatique [57].**

Elle peut mettre en évidence les dilatations des voies biliaires, une protrusion nodulaire endoluminale, des formations en pont autour de lumière dilatée ou le développement de voies biliaires de part et d'autre des branches portales [2, 30, 42, 43, 56].

Le diagnostic peut être conforté par la détection d'un flux vasculaire portal ou artériel au sein des malformations kystiques, correspondant au « dot sign » (**figure 48**) initialement décrit par Choi et al. [59] en TDM [58].

**Dans notre série**, l'échographie a été réalisée chez tous les cas (100%) et a montré une dilatation des VBIH gauches dans 6 cas et droites dans 1 cas. Elle a permis de visualiser des lithiases intra-hépatiques dans 3 cas et une lithiasse de la voie biliaire principale dans 1 cas.



**Figure 48: Echographie abdominale**

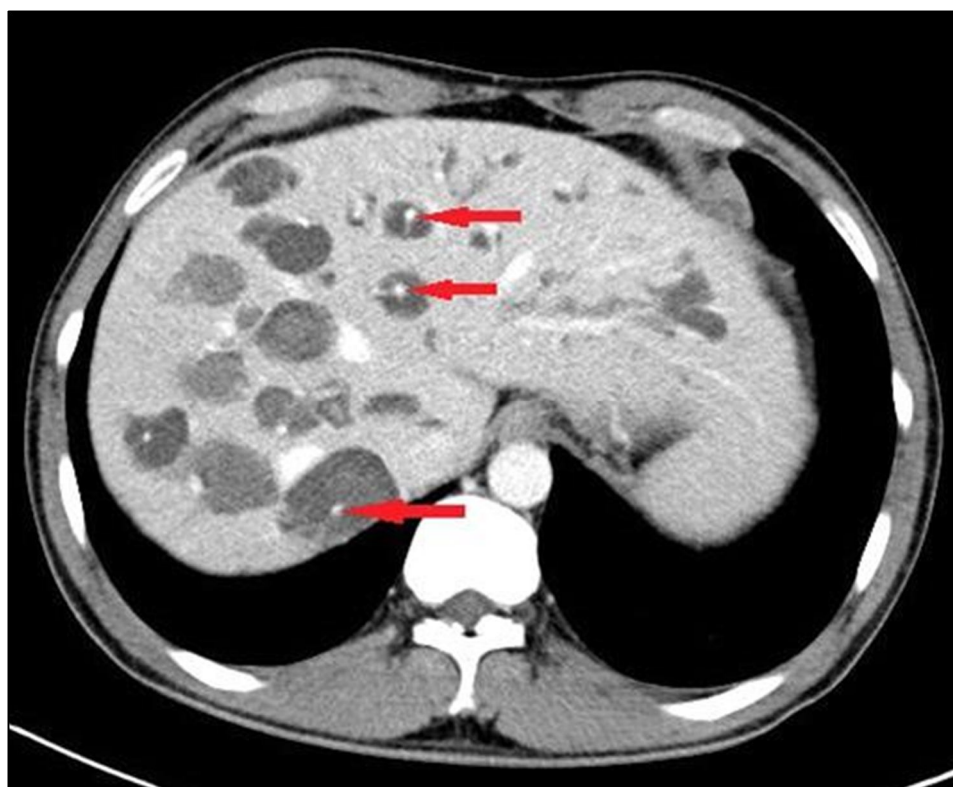
**montrant de multiples formations kystiques intra-hépatiques diffuses à tout le parenchyme hépatique mais prédominant à gauche. Le doppler couleur met en évidence au centre de certains kystes, de petites structures arrondies échogènes rappelant le « dot sign » (flèche) [56].**

## **2. LA TOMODENSTOMETRIE:**

En TDM, la maladie de Caroli se traduit par la présence de dilatations kystiques des VBIH (**figure 49 et 50**) qui sont hypodenses avec la présence d'un rehaussement vasculaire au sein ou au contact direct de ces dilatations constitue le signe central du point (dot sign) (**figure 49**). Plusieurs travaux ont montré que cet élément vasculaire correspondait en anatomopathologie à la protrusion, dans les dilatations kystiques, de branches portales accompagnées par des branches de l'artère hépatique. De même dans 1 cas de notre série, la TDM a montré une dilatation des VBIH droites avec un 'dot sign'.

La présence du dot sign n'est pas spécifique de la maladie de Caroli ; elle a en particulier été rapportée dans certains kystes ne paraissant pas communiquer avec le reste de l'arbre biliaire. Son existence semble toutefois bien corrélée à l'existence d'une MPD [49, 58].

Dans notre série, la TDM a été réalisée chez 4 patients (57,14%) et a confirmé la communication des VBIH dilatées avec l'arbre biliaire et a montré un abcès hépatique dans 1 cas.



**Figure 49: TDM montrant de multiples dilatations des voies biliaires intra-hépatiques et le dot sign. [24]**



Figure 50: TDM abdominale montrant de grandes cavités kystiques dans la moitié gauche du foie, marquées par des flèches. [60]

### 3. BILI-IRM:

La Bili-IRM est une méthode non invasive avec une spécificité et une sensibilité élevée et constitue l'examen de choix pour le diagnostic et le suivi de la maladie de Caroli.

Elle permet d'affirmer le diagnostic en montrant une dilatation kystique des voies biliaires prédominant en périhilaire ou elle prend une forme sacciforme ou fusiforme (**figure 51**). Dans 20 % des cas, elle s'accompagne d'une dilatation de la VBP. Le dot-sign est aussi mis en évidence, apparaissant en hyposignal centré dans la dilatation kystique et en hypersignal en pondération T2, se rehaussant après injection de produit de contraste et elle permet de montrer la localisation et l'étendue de la maladie .

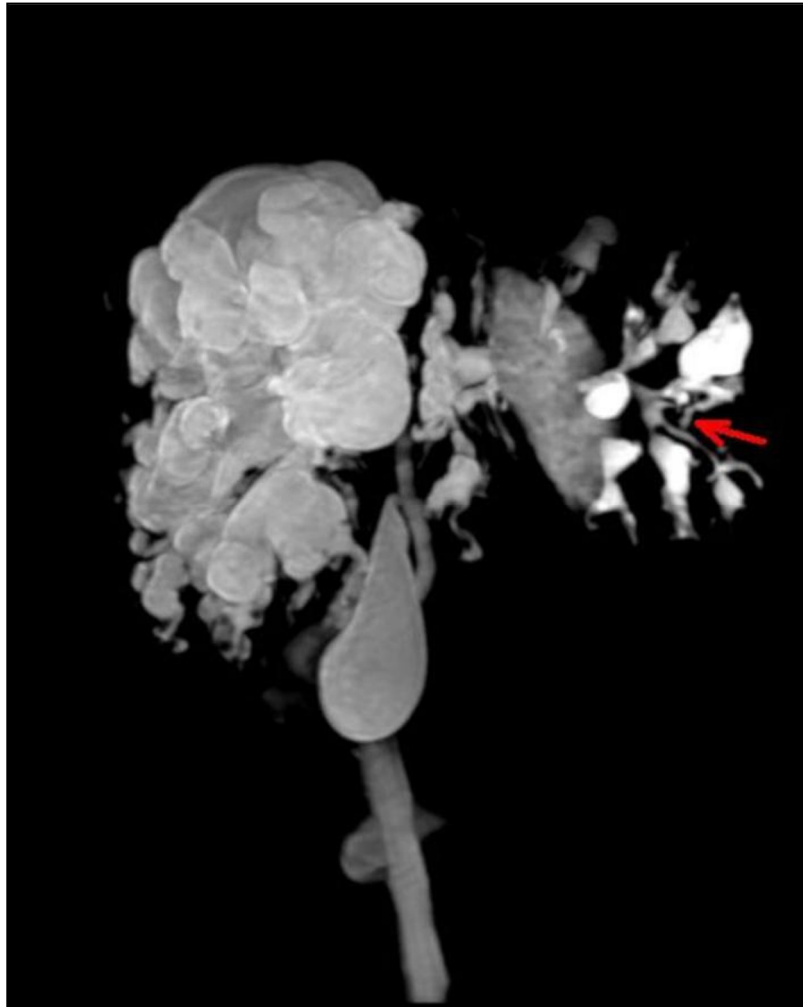
Elle est particulièrement performante dans le cadre des complications de la maladie de Caroli :

- Permet la détection de lithiases intra-hépatiques qui apparaissent sous la forme de défaut endoluminaux.
- Permet de rechercher l'existence d'un cholangiocarcinome. Son diagnostic restant toujours difficile, il reposera sur la recherche d'une sténose biliaire ou d'un syndrome de masse.

Dans le syndrome de Caroli, l'imagerie des anomalies biliaires s'accompagne des stigmates de la fibrose hépatique.

De nombreux auteurs recommandent la Bili-IRM, qui offre des images comparables en termes de précision avec celles offertes par la CPRE [2, 22, 50, 51].

**Dans notre série**, la Bili-IRM a été réalisée dans 4 cas (57,14%) et a montré une dilatation des VBIH (100%) avec présence de lithiase en intra-hépatique (50%), une vésicule biliaire lithiasique (50%) et une VBP dilatée et contenant un sludge (25%).



**Figure 51: Bili-IRM montrant la communication entre les ectasies sacculaires et les voies biliaires normales (flèche). [42]**

#### **4. LA CHOLANGIO-PANCREATOGRAPHIE RETROGRADE PAR VOIE ENDOSCOPIQUE (CPRE) : (figures 52, 53 )**

La cholangiographie endoscopique rétrograde (CPRE) a une haute sensibilité. Elle confirme la communication entre les kystes et l'arbre biliaire intra-hépatique et permet d'évaluer l'ensemble de l'arbre biliaire tout en identifiant les masses intra-hépatique.

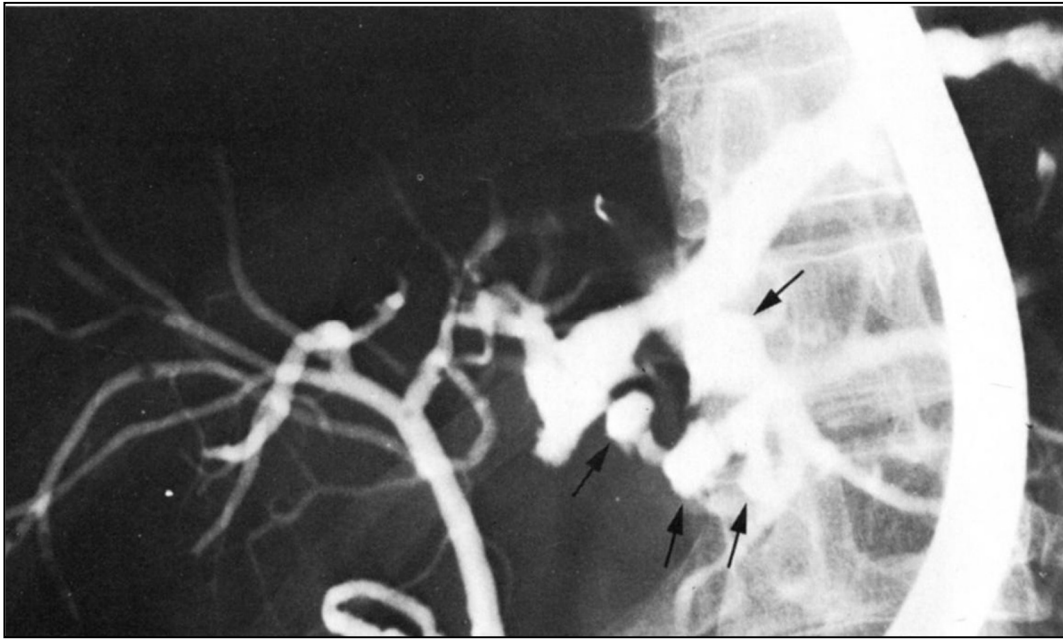
La CPRE ne doit pas être réalisée chez des patients ayant un diagnostic parce qu'elle est invasive et comporte un risque d'infection (l'angiocholite ou septicémie) et d'hémorragie [42, 43, 50]

Elle est recommandée dans un but thérapeutique, mais pas pour le diagnostic de la maladie de Caroli. Cette procédure invasive doit être effectuée uniquement lorsque la communication des kystes avec les voies biliaires ne peut pas être mise en évidence par une méthode non invasive [24, 61].

**Dans notre série,** la CPRE n'a pas été réalisée.



**Figure 52: CPRE montrant la dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques gauches. [60]**

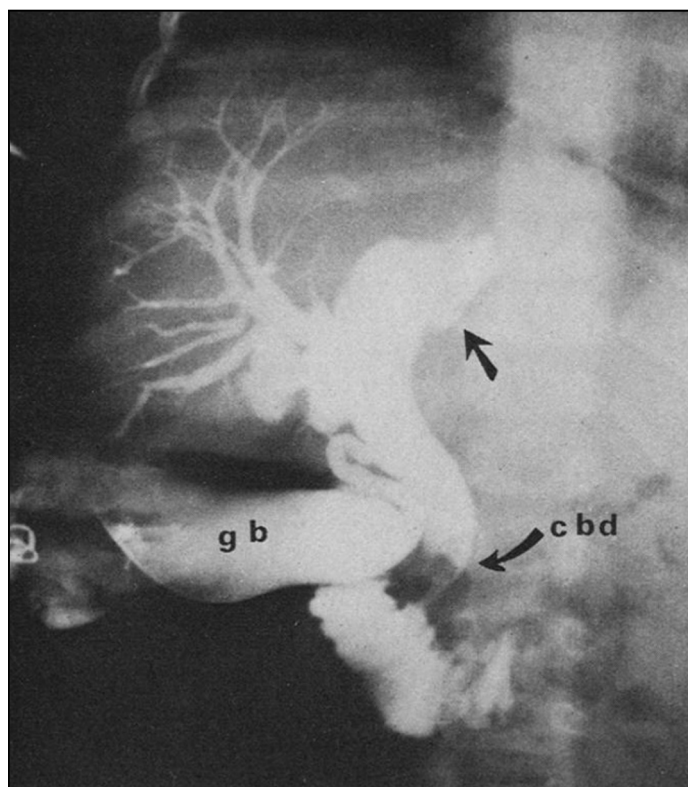


**Figure 53: CPRE montre une dilatation marquée des voies biliaires hépatiques gauches, avec des zones de dilatation sacculaire (flèches). Les voies biliaires hépatiques droites sont normales. [62]**

##### **5. LA CHOLANGIOGRAPHIE PER-OPERATOIRE : (Figure 54)**

L'intérêt de la cholangiographie per-opératoire est de mettre en évidence les variations anatomiques vasculaires et canalaire, d'identifier éventuellement les plaies biliaires.

Dans le passé, le diagnostic de la maladie de Caroli était difficile et généralement fait avec des méthodes per-opératoires [63, 64].



**Figure 54: La cholangiographie per-opératoire montrant la distension de la vésicule biliaire (gb) et la dilatation du cholédoque (cbd) et le canal hépatique gauche. Le cholédoque contient deux calculs (flèche courbe) et il y a de nombreux calculs dans le canal hépatique gauche (flèche droite). [64]**

Dans notre série, la cholangiographie per-opératoire a été réalisée dans 3 cas (42,86%). Elle est revenue normale dans un cas et dans 2 cas a objectivé des canaux biliaires gauches bourrés de calculs ainsi que le canal du segment V, une VBP dilatée et lithiasique dans le 1<sup>er</sup> cas, un arrêt complet du produit de contraste au niveau du canal gauche sans visualisation de lithiase dans le 2<sup>ème</sup> cas.

#### **IV. DONNEES ANATOMOPATHOLOGIQUES:**

L'étude anatomopathologique a pour objectifs de confirmer le diagnostic, chercher une lésion associée notamment une FHC, et de dépister une néoplasie. Une biopsie du foie n'est pas nécessaire pour diagnostiquer la maladie de Caroli mais utile pour déterminer le degré de cirrhose, excluant la présence d'une maladie parenchymateuse supplémentaire [6, 43].

A l'examen macroscopique, le foie, parfois entouré par une périhépatite inflammatoire, présente des zones dépressives. Les voies biliaires dilatées ont une paroi souvent épaisse, scléreuse et parfois remaniée ou entourée par des infiltrats inflammatoires polymorphes qui peuvent contenir des germes. Le foie est normal ou peu cholestatique. Dans les formes pures, les espaces portes distaux sont intacts ou légèrement inflammatoires.

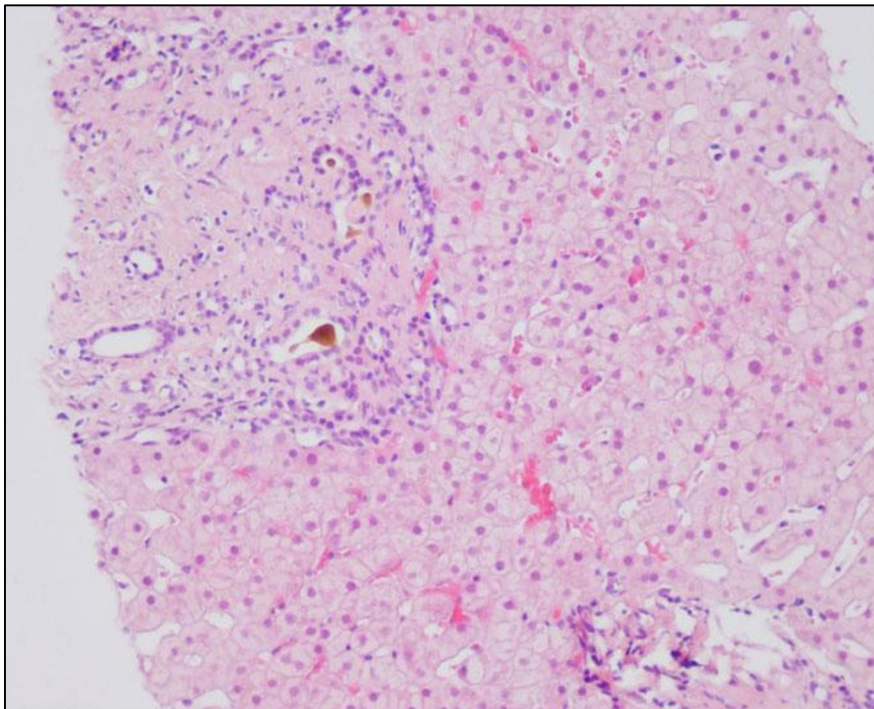
Histologiquement, les canaux dilatés sont bordés par l'épithélium biliaire, qui peut être hyperplasique et ulcéré. Chez les patients atteints d'angiocholite, un infiltrat inflammatoire aigu et chronique est observé autour des voies biliaires dilatées. En présence de FHC, une fibrose portale dense est observée, et la région fibrotique contient souvent un nombre variable de voies biliaires de forme anormale et de branches veineuses portales hypoplasiques. Le parenchyme hépatique est subdivisé par la prolifération du tissu fibreux portal, alors qu'aucune activité régénératrice parenchymateuse n'est évidente, ce qui permet de différencier la pathologie des nodules régénératifs cirrhotiques [65].

L'examen histologique confirme l'absence de toute anomalie dans les lobules hépatiques, ainsi que la présence de petits espaces portaux ne contenant qu'un seul canal biliaire, 1 ou 2 veines et 1 ou 2 artères. Les lésions caractéristiques se trouvent dans les grands espaces portaux, c'est-à-dire qu'elles affectent uniquement les voies biliaires segmentaires. Au site de l'ectasie et des canaux afférents qui y mènent, la paroi est épaissie par une infiltration fibreuse et contient des canalicules distendus, bien

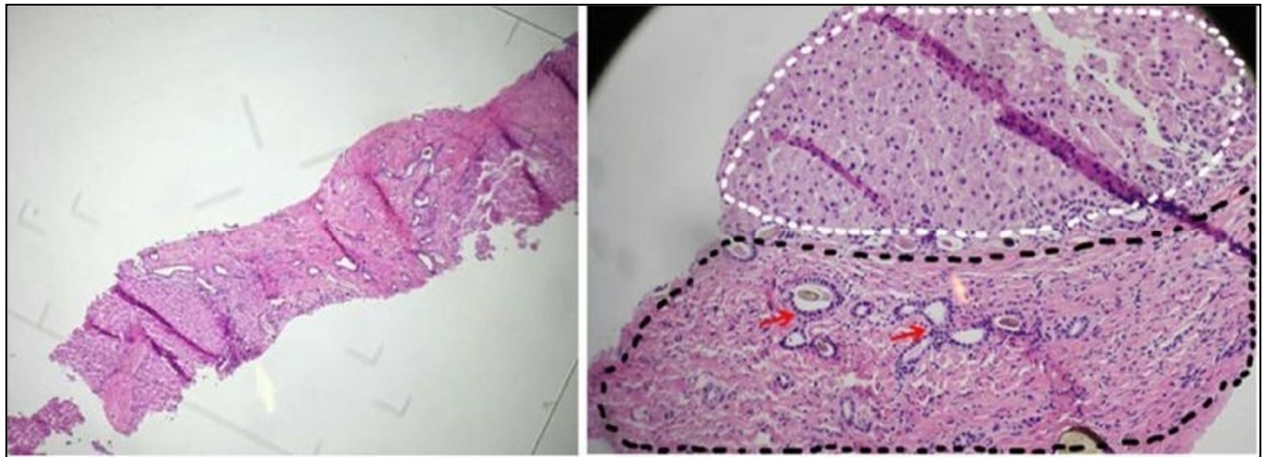
que l'épithélium a un aspect franchement papillomateux ressemblant à celui d'une vésicule biliaire normale [8].

Cependant, la composante FHC du syndrome de Caroli nécessite une confirmation histopathologique. Les résultats typiques sont ceux d'une veine porte anormale avec fibrose périportale mais sans inflammation [43].

**Dans notre série**, l'examen anatomopathologique a confirmé le diagnostic de la maladie de Caroli dans 100% des cas et le diagnostic d'un cholangiocarcinome dans 2 cas. Il a permis aussi d'affirmer l'absence de lésion associée et de signe de malignité dans le reste des cas.



**Figure 55: Coupe histologique d'une biopsie du foie montrant une dilatation kystique segmentaire des VBIH. [42]**



**Figure 56: Biopsie hépatique confirme les caractéristiques du syndrome de Caroli . chez le patient en montrant une fibrose épaisse et pontée avec prolifération et dilatation des voies biliaires et des bandes fibreuses traversant le parenchyme hépatique, formant des nodules (non régénératifs). (Les points noirs indiquent la zone portale, la flèche rouge montre des canaux biliaires dilatés). [23]**

## **V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS:**

Le diagnostic différentiel inclut la cholangite sclérosante primitive (CSP), la cholangite pyogène récurrente (CPR), les hamartomes biliaires, la polykystose hépatique, la dilatation des voies biliaires sur obstacle et la tuberculeuse hépatique dans sa forme canaliculaire [49, 51, 66].

### **A. LA CHOLANGITE SCLEROSANTE PRIMITIVE:**

Dans la CSP, une atrophie du foie et des maladies inflammatoires de l'intestin sont associées chez 50% des patients.

La dilatation est rarement sacculaire et généralement plus fusiforme, atteignant de manière diffuse le foie [31, 43].

### **B. LA CHOLANGITE PYOGENIQUE RECURRENTE :**

La CPR est le diagnostic le plus difficile à exclure. Les patients atteints présentent une septicémie et ont des dilatations biliaires extra-hépatiques [21].

### **C. LES HAMARTOMES BILIAIRES OU LE COMPLEXE DE VON MEYENBURG :**

Le complexe de von Meyenburg est une affection rare caractérisée par de multiples petits kystes hépatiques (<1,5 cm) dans le parenchyme à distance des régions portales péri-biliaires et sans communication avec les voies biliaires et qui ne provoque habituellement pas de symptômes ou de troubles de la fonction hépatique [67, 68].

### **D. LA MALADIE POLYKYSTIQUE DU FOIE :**

Dans la maladie hépatique polykystique, les kystes ne communiquent pas avec les voies biliaires bien mis en évidence par la bili-IRM avec un aspect normal des voies biliaires intra et extra-hépatiques [1, 49].

## **E. DILATATION DES VOIES BILIAIRES SUR OBSTACLE :**

La dilatation est plus marquée au centre, se rétrécit en périphérie dans un modèle organisé avec absence de zones focales de dilatation kystique [51].

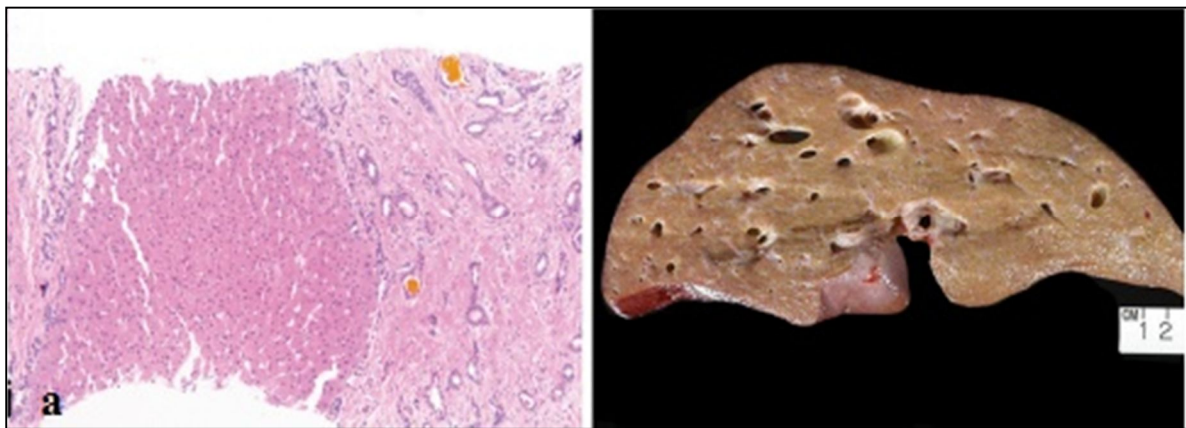
## **F. TUBERCULOSE HEPATIQUE DANS SA FORME CANALICULAIRE :**

Le diagnostic de tuberculose hépatique isolée reste difficile même en pays d'endémie, du fait de sa rareté et du polymorphisme radiologique.

Bensafta [66] a rapporté le cas d'un patient âgé de 70 ans sans antécédents particuliers, admis pour un syndrome angiocholitique clinico-biologique évoluant dans un contexte d'altération de l'état général. Une cholécystite aigue était objectivée à l'échographie avec une dilatation modérée du canal hépatique commun. La bili-IRM avait montré une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques gauche évoquant une maladie de Caroli localisée. Le patient avait eu une bi-segmentectomie II et III. L'examen histologique concluait à une tuberculose hépatique dans sa forme canaliculaire.

## VI. LES COMPLICATIONS :

Les complications du syndrome de Caroli sont l'angiocholite, la septicémie, la cholédocholithiase, l'abcès hépatique, le cholangiocarcinome et la cirrhose du foie avec hypertension portale. Après une angiocholite, un grand nombre de patients meurent dans les 5 à 10 ans. La mort est liée à une insuffisance hépatique ou à des complications de l'hypertension portale [30, 51].



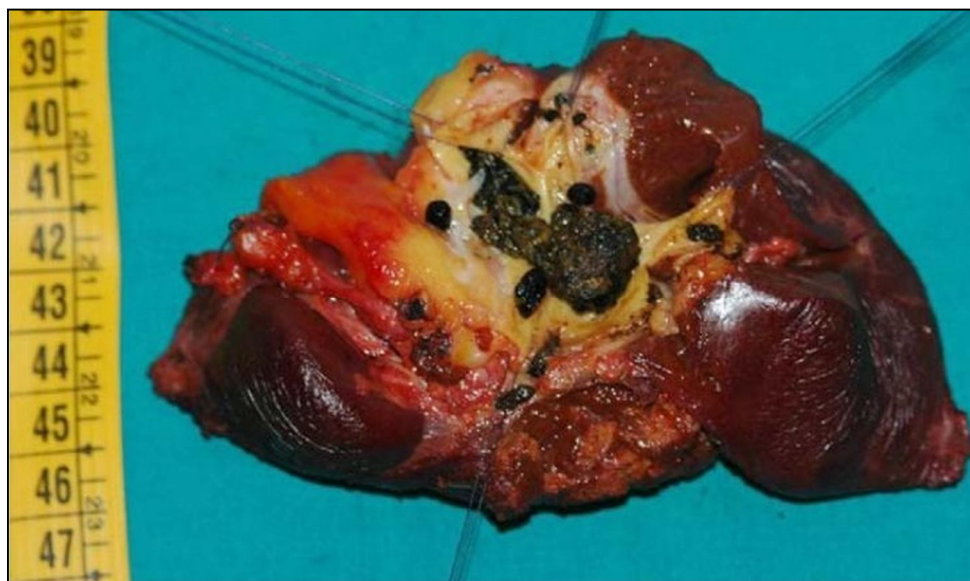
**Figure 57: Syndrome de Caroli.**

**a) Biopsie du foie montrant une fibrose portale associée à une malformation des voies biliaires et à des calculs biliaires, correspondant à une fibrose congénitale.**

**b) Aspect macroscopique d'un foie explanté avec cirrhose. Il y a des voies biliaires dilatées avec une fibrose parenchymateuse prédominante [43].**

L'évolution de la maladie de Caroli est dominée par la survenue de crises d'angiocholites répétitives, dont la fréquence peut varier considérablement d'un patient à l'autre. Le pronostic à long terme est médiocre et ces patients perdent progressivement leur qualité de vie à un âge généralement productif [21].

La dilatation des VBIH induit une stase biliaire, qui peut prédisposer les patients à la formation de calculs (lithiases intra-hépatiques) et à des infections fréquentes, telles que l'angiocholite, la formation d'abcès ou même la septicémie. L'angiocholite récurrente est la principale cause de morbidité et de mortalité [1, 24].



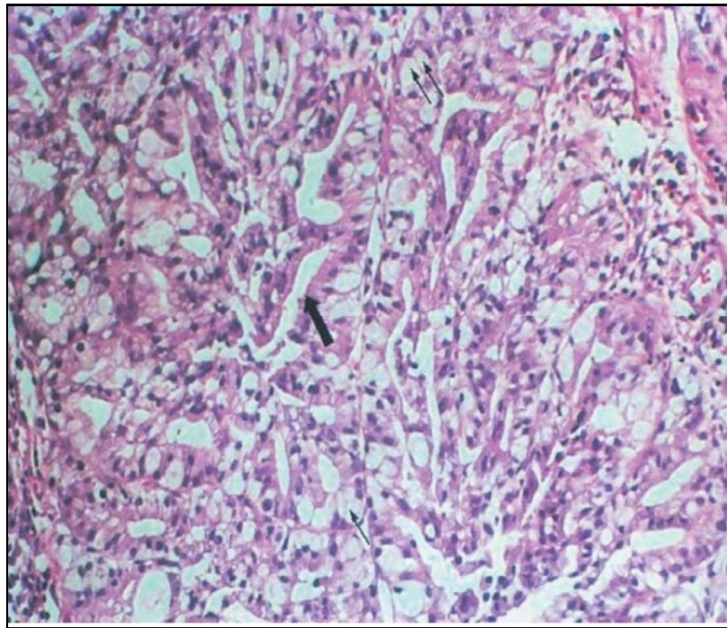
**Figure 58: Pièce opératoire (hépatectomie gauche) : multiples calculs de couleur brune à l'intérieur des voies biliaires. [9]**

Une complication moins fréquente est le cholangiocarcinome avec une incidence de 7-14% mais certains auteurs rapportent des taux plus élevés allant de 11% à 24%.

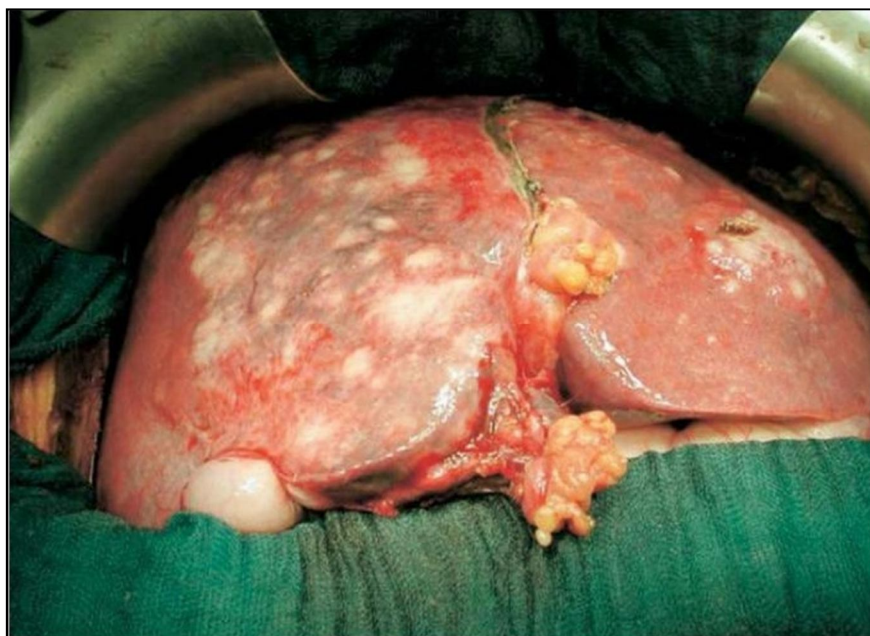
Les patients atteints de la maladie de Caroli ont un risque 100 fois plus élevé de développer un cholangiocarcinome par rapport à la population générale, Dayton et al [54] ont constaté que parmi 142 cas de maladie de Caroli publiés jusqu'en 1982, 10 patients (7%) ont développé un cholangiocarcinome, de même Guntz en 1991 a trouvé huit cas de dégénérescence maligne chez 104 patients atteints de maladie de Caroli

monolobaire (7%), alors que Abdalla et al [69] ont Rapporté 13 cas de carcinome dans 137 cas de maladie de Caroli monolobaire (11%).

La raison de cette association reste inconnue mais la stase biliaire et l'angiocholite chronique sont considérées comme des facteurs de risque. La dysplasie de l'épithélium biliaire générée par la stase biliaire et l'inflammation chronique peut développer une transformation maligne en carcinome cholangiocellulaire dans 5-14% des cas [1, 35, 48, 54, 69].



**Figure 59: Histologie de l'échantillon de résection, montrant un cholangiocarcinome (flèche épaisse) avec des cellules en forme de chevalier (flèches fines). [48]**



**Figure 60: En peropératoires, un patient atteint d'un carcinome cholangiocellulaire non résecable sur maladie de Caroli insuffisamment traitée [32]**

**Dans notre série,** la complication prédominante est la lithiase intra-hépatique (71,58%). Les autres complications retrouvées sont : l'abcès hépatique dans 28,75 % et la dégénérescence en cholangiocarcinome dans 28,75 % des cas.

## **VII. TRAITEMENT :**

### **A. BUT :**

Le but de traitement est de réduire la morbidité et la mortalité associées à l'angiocholite récidivante, les abcès hépatiques et le cholangiocarcinome.

Le traitement de la maladie de Caroli est multidisciplinaire : médical, endoscopique et chirurgical [43] .

### **B. MOYENS:**

#### **1. ABSTENTION THERAPEUTIQUE :**

Les patients asymptomatiques chez qui il n'y a pas d'indication de résection ou de transplantation hépatique doivent au moins faire l'objet d'un suivi régulier en ambulatoire afin de détecter toute forme de détérioration ou de transformation maligne le plus tôt possible [32].

#### **2. TRAITEMENT MEDICAL :**

##### **a) Traitement antibiotique :**

Les antibiotiques à large spectre sont indiqués dans les épisodes d'angiocholite, car ils peuvent contrôler l'infection, mais l'anomalie anatomique sous-jacente peut rendre la stérilisation permanente impossible. Le traitement antibiotique est également administrés lors de l'évacuation des abcès du foie et lors de l'extraction des calculs. Le traitement à long terme est controversé [55, 67].

##### **b) Traitement par l'acide ursodésoxycholique :**

L'AUDC est un traitement utile pour l'hépatolithiase primaire dans la maladie et le syndrome de Caroli et peut diminuer la fréquence des complications de lithiase vésiculaire [51].

Chez la plupart des patients, l'AUDC est utilisé pour tenter de réduire la formation de calculs intra-hépatiques car il diminue la synthèse hépatique, la sécrétion et l'absorption intestinale du cholestérol, augmentant ainsi la fluidité biliaire [2, 24].

Ros et al [70] ont proposé un traitement par l'AUDC, à la posologie de 10 à 20 mg / kg / jour, pour la dissolution et la prévention des calculs biliaires. Une dissolution totale ou partielle de calculs intra-hépatiques a été obtenue chez 12 patients atteints de la maladie de Caroli.

### **3. LE TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE :**

L'endoscopie thérapeutique a progressé de manière significative en raison de l'utilisation de nouveaux fils-guides hydrophiles, de cholangioscopes et de ballons pour la dilatation hydraulique des sténoses. Ciambotti et al ont rapporté un résultat favorable avec un traitement endoscopique (sphinctérotomie endoscopique, extraction des calculs et mise en place d'une endoprothèse biliaire) chez un seul patient atteint de la maladie de Caroli localisée dans le lobe droit. Un traitement endoscopique réussi de la maladie de Caroli chez un enfant a également été rapporté. Gold et al ont traité un abcès du lobe hépatique droit par SE, un drainage externe et une endoprothèse en plastique qui a été changée électivement tous les cinq mois pendant une période de suivi de deux ans.

Caroli-Bosc et ses collaborateurs [26] ont démontré que l'endoscopie thérapeutique combinée à la lithotripsie joue un rôle utile dans le traitement des complications de la maladie de Caroli, dans leur étude, la SE n'a pas entraîné d'augmentation du nombre d'épisodes d'angiocholite. L'élimination complète de tous les calculs, à la fois intra-hépatiques et extra-hépatiques, a été obtenue chez 66% des patients (quatre sur six) en utilisant une combinaison de techniques. Parmi les quatre sujets chez lesquels ils ont obtenu une clairance complète des calculs, aucun n'a eu de rechute d'angiocholite, alors que la rechute est survenue chez les deux patients avec des calculs résiduels. Ils ont suggéré une surveillance endoscopique prophylactique tous les 6-12 mois chez les

patients ayant des antécédents de récurrences fréquentes, pour les autres attendre les complications en raison des longs intervalles asymptomatiques.

La principale difficulté dans la prise en charge endoscopique de la maladie de Caroli est l'extraction des calculs intra-hépatiques proximaux, l'avènement de la lithotritie par ondes de choc extracorporelles intra-hépatiques et extra-hépatiques facilite l'élimination des calculs intra-hépatiques endoscopiquement inaccessibles.

Les données concernant le rôle de la CPRE dans la maladie de Caroli sont rares en raison de la rareté de la maladie et de la crainte de complications que cette procédure peut provoquer. La CPRE a été réalisée pour le traitement de cholédocholithiase (**figure 61**) et pour évaluer la récupération transitoire préopératoire des épisodes d'angiocholites aiguës [24, 25, 42].



**Figure 61: CPRE montre une lithiase de couleur noirâtre qui a été retirée par la méthode du basket.[24]**

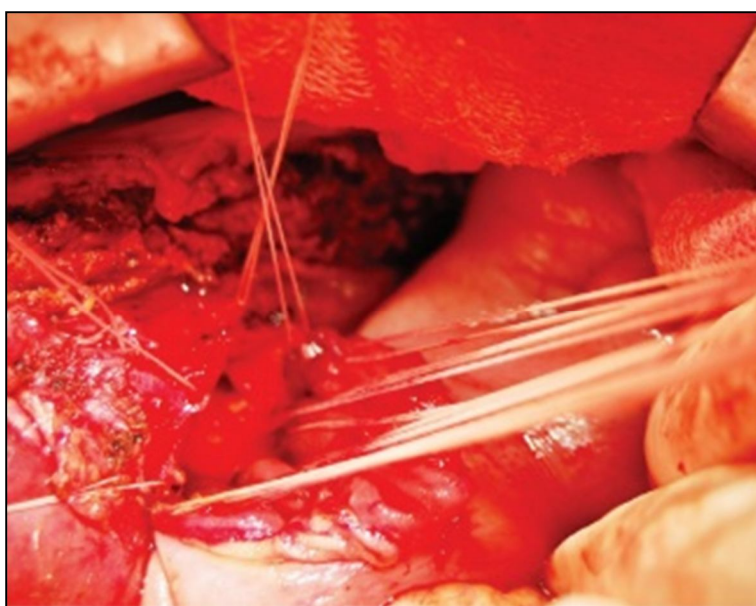
**Dans notre série**, une sphinctérotomie endoscopique a été réalisée chez un patient avec extraction de calculs et elle était compliquée d'angiocholite.

#### 4. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

##### a) Drainages :

Le drainage externe au moyen d'un tube en T peut produire un effet temporaire, mais n'est généralement pas très efficace. Les calculs intra-hépatiques associés à des infections biliaires récidivantes sont habituellement bilirubiniques, et l'irrigation chimique est inefficace pour les dissoudre.

La cholédocho-duodénostomie, la cholédocho-jejunostomie en Y selon Roux et l'hépatico-jéjunostomie sur anse en Y à la Roux (**Figure 62**) sont les méthodes de drainage interne les plus couramment utilisées pour la maladie de Caroli. Cependant, ces procédures entraînent souvent une décompression incomplète de l'arbre biliaire car les canaux intra-hépatiques malades ont souvent des segments sténotiques qui provoquent la stase biliaire, l'infection récurrente et les calculs intra-hépatiques [25].



**Figure 62: Cholangio-jéjunal Roux-en-Y. [22]**

## **b) La résection hépatique :**

Anatomiquement, on entend par résection hépatique réglée, l'exérèse complète du parenchyme situé en aval d'un pédicule glissonnien déterminé, sans lésion vasculaire ou biliaire des territoires parenchymateux avoisinants, les plans de section parenchymateuse empruntant des scissures anatomiquement définies.

Cette résection hépatique peut résoudre définitivement le problème en éradiquant le foyer lithogène source de complications septiques et en mettant le malade à l'abri d'une dégénérescence. Elle doit tenir compte de la présence de calculs dans la VBP et de l'éventualité d'un foyer lithogène gardé en place.

Chaque résection hépatique réglée est dénommée selon la nomenclature utilisée pour la segmentation hépatique.

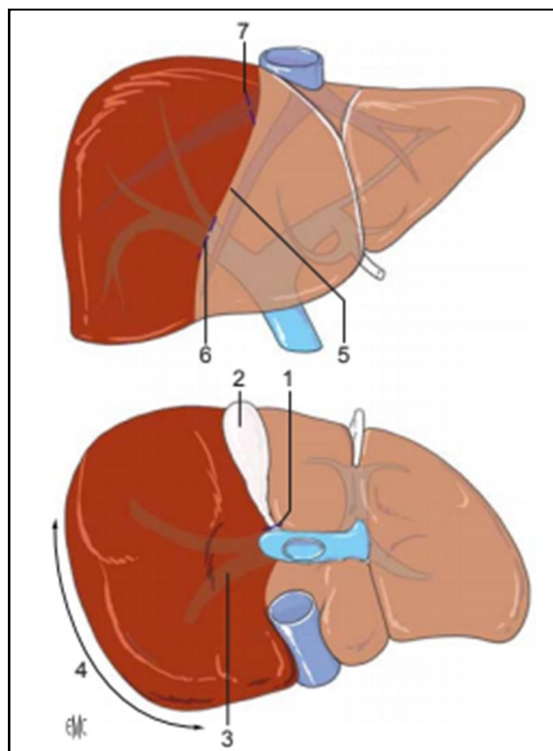
Une hépatectomie est la résection réglée d'un foie (hémi-foie) droit ou gauche.

Une lobectomie est la résection réglée d'un lobe.

Une segmentectomie est la résection réglée d'un segment.

Une hépatectomie peut être élargie au secteur dorsal (segments I + IX), à certains segments controlatéraux, à la voie biliaire principale ou à une partie de la veine cave inférieure.

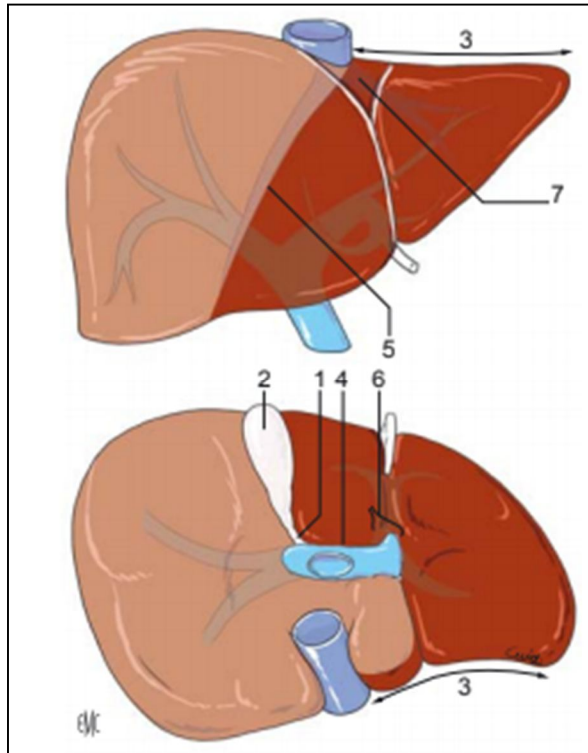
L'hépatectomie droite (**figure 63**) emporte les segments V à VIII, soit environ 65 % du volume hépatique total. Les éléments pédiculaires destinés au foie droit sont sectionnés. La transection parenchymateuse emprunte un plan parallèle à la veine hépatique moyenne qui est en règle conservée.



**Figure 63: Les différents temps de l'hépatectomie droite. [73]**

**1 et 2.** Dissection du canal cystique et cholécystectomie ; **3.** Dissection des éléments artériel et portal droit ; **4.** Libération du foie droit par section du ligament triangulaire droit ; **5.** Section du parenchyme en avant du hile ; **6.** Ligature intraparenchymateuse du pédicule artérioportale droit ; **7.** Ligature de la veine hépatique droite.

L'hépatectomie gauche (**figure 64**) emporte les segments II à IV, soit environ 35 % du volume hépatique total. Les éléments pédiculaires destinés au foie gauche sont liés et sectionnés. La transection parenchymateuse emprunte un plan parallèle à la veine hépatique moyenne qui est si possible conservée.

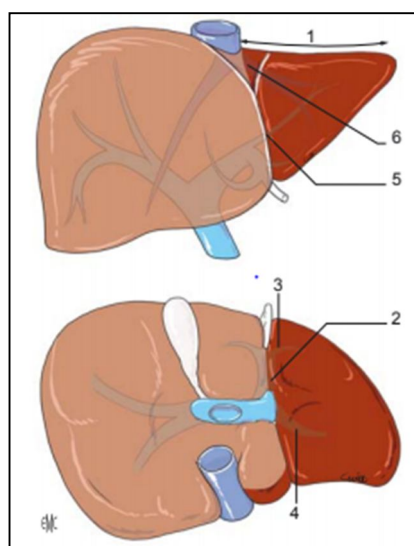


**Figure 64: Les différents temps de l'hépatectomie gauche. [73]**

1, 2. Dissection du canal cystique et cholécystectomie ; 3. Section du ligament triangulaire gauche ; 4. Clampage des éléments du pédicule gauche ; 5. Section du parenchyme ; 6. Ligature du pédicule glissonien gauche ; 7. Ligature intra-parenchymateuse de la veine hépatique gauche.

La lobectomie droite (ou hépatectomie droite élargie au segment IV) emporte les segments IV à VIII, soit environ 80 % du volume hépatique total. Les éléments pédiculaires destinés au foie droit sont liés et sectionnés dans le pédicule et ceux qui sont destinés au segment IV sont liés à droite du ligament rond. Au cours de la transection parenchymateuse, qui emprunte le plan de la scissure ombilicale, la convergence biliaire supérieure doit être préservée. La veine hépatique gauche doit être préservée.

La lobectomie gauche (**figure 65**) emporte les segments II et III, soit environ 20 % du volume hépatique total. Les éléments pédiculaires destinés au lobe gauche sont liés et sectionnés à gauche du ligament rond, en préservant la branche portale gauche qui perfuse le segment IV. La transection parenchymateuse emprunte le plan passant par la scissure ombilicale. [44, 72]



**Figure 65: Les différents temps de la lobectomie gauche. [73]**

1. Section du ligament triangulaire gauche ; 2. Section du pont parenchymateux entre le segment 3 et le segment 4 permettant de découvrir le pédicule glissonien gauche ; 3 et 4. Dissection et section des pédicules glissoniens segmentaires ; 5. Section du parenchyme ; 6. Ligature intra-parenchymateuse de la veine hépatique gauche.

➤ **Forme localisée :**

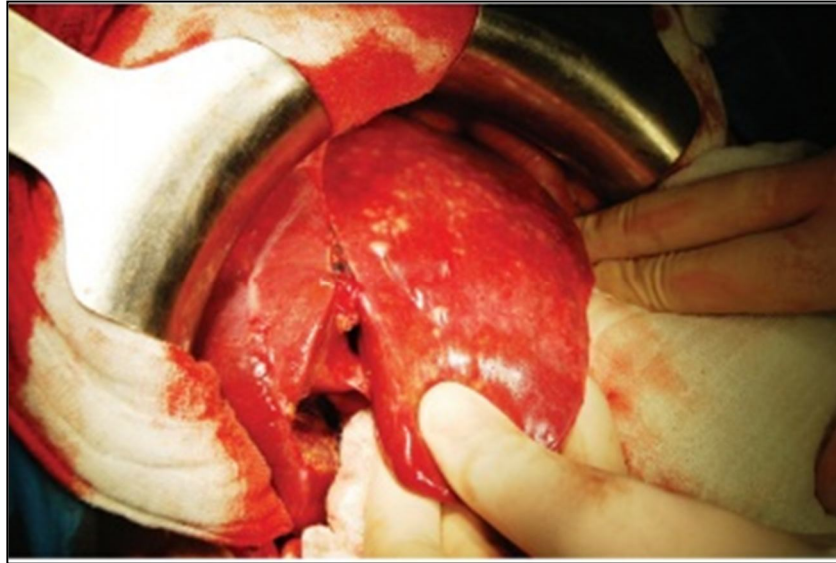
Le traitement électif pour la maladie de Caroli est la résection hépatique.

En cas de maladie localisée, sans fibrose ou cirrhose hépatique associée, l'hépatectomie partielle est recommandé afin de prévenir ou de traiter les complications telles que l'angiocholite et la lithiase intra-hépatique. Trois autres aspects méritent d'être mentionnés :

- Tout d'abord, les calculs dans le lobe controlatéral doivent être extraits et, sur une période de temps. Le patient peut avoir besoin d'une extraction des calculs par méthode radiologique ou endoscopique pour les calculs résiduels.
- Deuxièmement, si la maladie de Caroli est localisée dans un segment, l'ablation de ce segment pourrait ne pas être suffisant, car chez de nombreux patients il est nécessaire d'étendre l'opération à une hémihépatectomie.
- Troisièmement, si la maladie s'étend également à la confluence biliaire proximale, comme cela se produit dans 25% des cas, l'intervention doit comporter également une dérivation bilio-digestive portant sur le canal hépatique restant [50].

➤ **Forme diffuse :**

La forme diffuse de la maladie, sans lésion du parenchyme hépatique, peut bénéficier de résections hépatiques étendues, si une quantité suffisante de tissu hépatique peut être préservée autour des canaux biliaires non dilatés. Cela se produit lorsque la maladie touche tous les canaux biliaires d'un lobe, tandis que dans le lobe controlatéral, les dilatations sont localisées. Cependant, les résultats à long terme de cette approche tactique ne sont pas encourageants. Si les dilatations surviennent dans l'ensemble des voies biliaires intra-hépatiques et que des complications telles que l'angiocholite récurrente ou lithiase intra-hépatique sont présentes, la solution optimale est la transplantation hépatique, qui a de très bons résultats à long terme ou une cirrhose du foie, une transplantation hépatique est recommandée [50].



**Figure 66: Aspect du foie en per-opérateur. [50]**



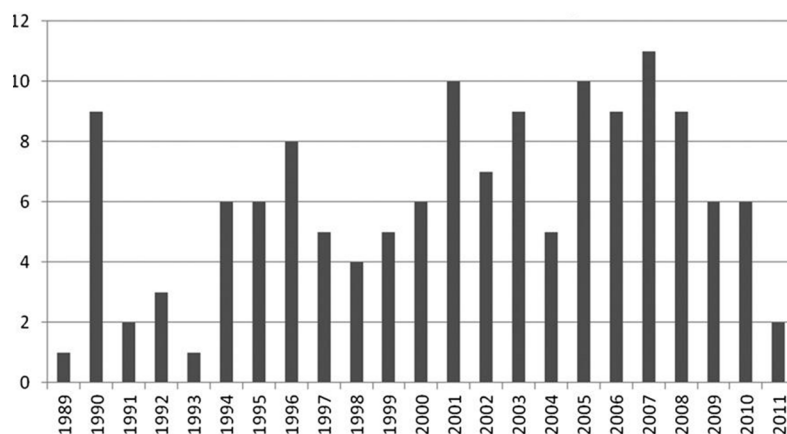
**Figure 67: Lobe hépatique gauche sectionné - dilatation des voies biliaires avec lithiase. [50]**

### **c) La transplantation hépatique : (Figure 61)**

Les patients porteurs d'une maladie étendue ou une maladie bilobaire et qui ne peuvent pas bénéficier d'une résection anatomique sont candidats à une transplantation hépatique orthotopique.

Le premier rapport de transplantation hépatique orthotopique dans le traitement de la maladie de Caroli a été fait en 1997. Depuis cette date, plusieurs centres ont rapporté le succès avec des patients atteints de la maladie de Caroli ayant subi une transplantation. La greffe hépatique permet de traiter la pathologie sous-jacente de la maladie de Caroli et de prévenir la transformation maligne en cholangiocarcinome à l'avenir [62].

Selon le registre européen des greffes de foie, 110 transplantations hépatiques ont été réalisées chez des patients atteints de la maladie de Caroli jusqu'en 2007, ce qui représente 0,2 % de toutes les transplantations. Le suivi moyen était de 27 mois, tandis que les taux de survie à 5 et 10 ans étaient respectivement de 86 % et 76 %. Habib et al ont rapporté une série de 30 transplantations hépatiques réalisées pour maladie de Caroli, avec un suivi moyen de 93 mois et des taux de survie à 5 et 10 ans respectivement de 65 % et 56 %. Aux États-Unis, sur les 78 124 greffes de foie réalisées jusqu'en 2006, 104 concernaient la maladie de Caroli et les taux de survie à 1 an, 3 ans et 5 ans étaient respectivement de 86,3 %, 78,4 % et 77 % [50].



**Figure 68: Nombre de patients atteints de la maladie de Caroli qui ont subi une transplantation hépatique orthotopique aux Etats-Unis. [39]**

**Tableau 10: Revue de la maladie et syndrome de Caroli dans la littérature.[43]**

Auteurs	Study design	nb	M/F	Unilobaire, nb (%)	Bilobaire, nb (%)	CHF, nb (%)	CCA, nb (%)	n hépatiq	OLT	Chirurgie	Mortalité
<b>Nagasue</b>	Single center 13 ans	6	3/3	6 (100%)	0	N/A	0	6	0	6/6	0
<b>Mercadier</b>	Single center 1968–1982	10	4/6	5 (50%)	4 (40%)	1 (10%)	0	6	0	6/10	0
<b>Dagli</b>	Single center 1977–1995	21	13/8	9 (43%)	12 (57%)	2 (10%)	0	7	0	7/21	4
<b>Gillet</b>	Single center 1974–1997	12	6/6	12 (100%)	0	2 (17%)	0	12	0	12/12	1
<b>Shi</b>	Single center 1980–2000	6	N/A	N/A	N/A	N/A	0	4	2	6/6	0
<b>Ammori</b>	Single center 1992–1999	8	2/6	3 (37.5%)	5 (62.5%)	N/A	3 (37.5%)	4	6 (2 resection préalable)	8/8	4
<b>Levy</b>	Single center 1981–2000	17	7/10	14 (82%)	3 (18%)	5 (29%)	4 (24%)	7	5	12/7	N/A
<b>Espinoza</b>	Single center 1996–2001	6	0/6	6 (100%)	0	N/A	N/A	6	0	6/6	0
<b>Pimentel</b>	Single center 1990–2010	26	10/16	20 (77%)	6 (23%)	N/A	0	20	0	20/26	N/A

<b>Kassahun</b>	Single center 1993–2004	33	15/18	25 (81 %)	8 (19 %)	N/A	3 (9 %)	27	2	31/33	5
<b>Habib</b>	Single center 1982–2002	30	16/14	N/A	N/A	9 (30 %)	3 (10 %)	1	30 (1 résection préalable)	30/30	13
<b>Bockhorn</b>	Single center 1998–2005	12	7 /5	8 (67 %)	4 (33 %)	2 (17 %)	3 (25 %)	9	2	11/12	0
<b>De Kerckhove</b>	European Liver Transplant Registry 1968– 2003	110	57/53	N/A	N/A	2 (1.8%)	3 (2.7 %)	0	110	110/110	Survie 76 % 5 ans
<b>Mabrut</b>	Five centers 1976–2004	33	21/12	26 (79 %)	7 (21 %)	10 (30%)	2 (6 %)	27	5	32/33	0
<b>Millwala</b>	US Liver Transplant registry 1987–2006	104	47/57	N/A	N/A	N/A	N/A	0	104	104/104	Survie 77 % 5 ans
<b>Ulrich</b>	Single center 1989–2002	40	18/22	32 (80 %)	8 (20 %)	3 (8.1%)	9 (22.5 %)	33	4	40/40	3
<b>Lendoire</b>	Six centers 1991–2009	24	7 /17	21 (87.5%)	3 (12.5%)	2 (8.3%)	1 (4.2 %)	22	0	22/24	0
<b>Harring</b>	US Liver Transplant Network Database 1987–2011	140	64/76	N/A	N/A	N/A	N/A	0	140	140/140	Survie 81 % 5 ans
<b>Zahmatkeshan</b>	Single center 1995-2010	4	1/3	N/A	N/A	N/A	N/A	0	4	4/4	0
<b>Current series, 2014</b>	Single center	9	7 /2	3 (33.3 %)	6 (66.7%)	N/A	3 (33.3 %)	4	7(2resection préalable)	9/9	3

**CCA** : cholangiocarcinome, **CHF** : fibrose hépatique congénitale, **OLT** : transplantation hépatique orthotopique, **N/A** : non reporté.

### **C. INDICATION: (figure 69)**

Le traitement de la maladie de Caroli dépend des résultats cliniques et de l'étendue des anomalies biliaires [24, 67, 68].

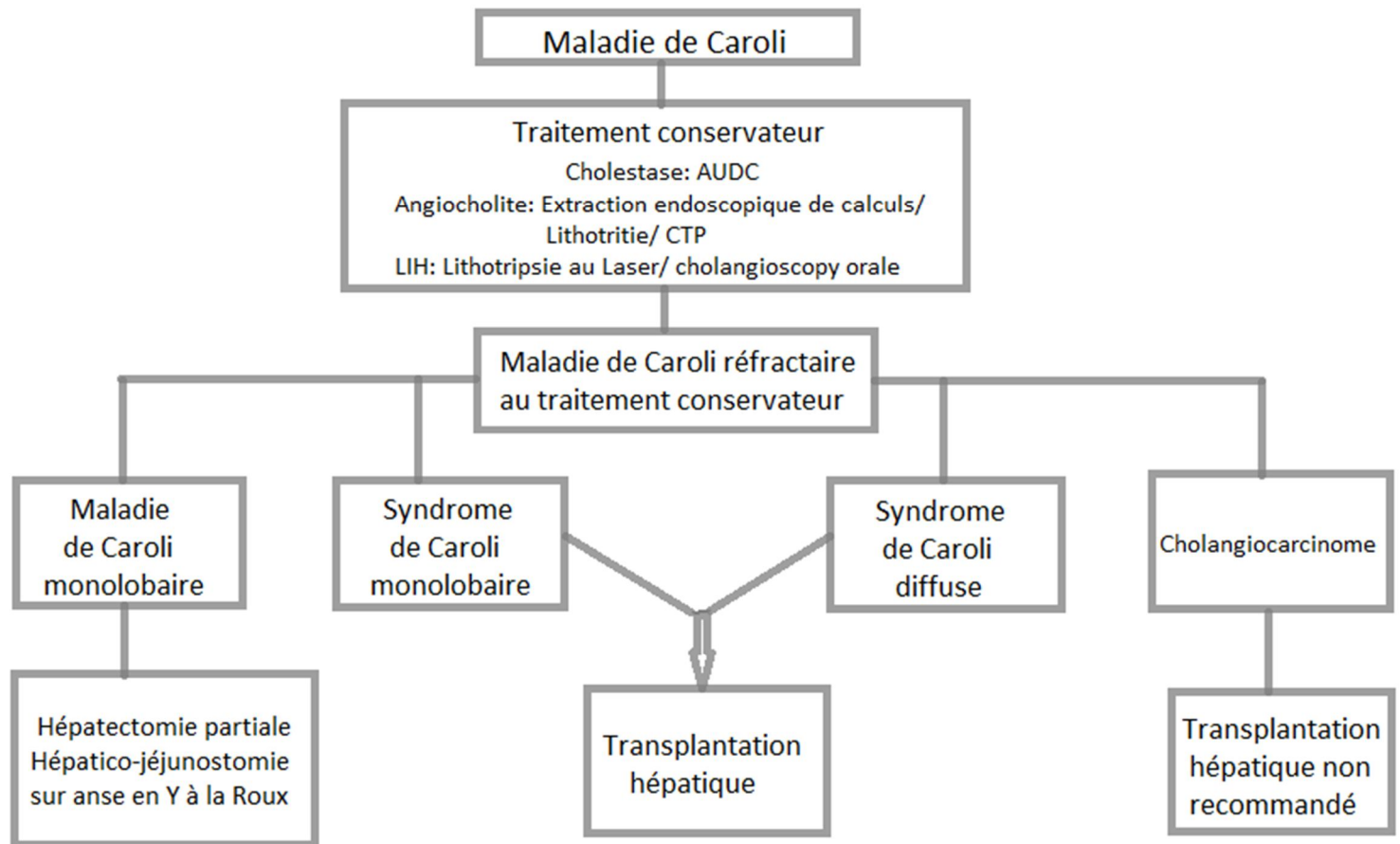
La CTP et La CPRE sont des procédures de drainage utiles qui soulagent l'ictère et aident à la prise en charge de l'angiocholite mais n'arrêtent pas la progression de la maladie avec un risque de complications septiques récurrentes.

Les options de traitement chirurgical comprennent la résection hépatique segmentaire ou lobaire ou la transplantation hépatique en fonction de l'étendue de la maladie et la présence d'insuffisance hépatique.

Les résections hépatiques segmentaires et lobaires sont optimales pour les kystes localisés, mais jusqu'à 20% nécessiteront une intervention radiologique ou endoscopique ultérieure sur l'hémi-foie controlatéral.

Le traitement pour la forme diffuse de la maladie de Caroli ou le syndrome de Caroli avec fibrose ou insuffisance hépatique terminale est la transplantation hépatique orthotopique. La transplantation est indiquée en cas d'angiocholite récidivante ou en cas de suspicion de transformation maligne précoce des voies biliaires. Une transplantation hépato-rénale combinée ou séquentielle doit être envisagée en cas d'insuffisance cardiaque symptomatique et d'insuffisance rénale concomitante [43].

L'indication d'une dérivation biliodigestive sur anse jéjunale en Y est retenue en cas d'extension des lésions jusqu'à la convergence biliaire, en cas de réinsertion nécessaire d'un canal biliaire segmentaire ouvert dans la tranche de section hépatique ou après résection d'une dilatation kystique de la VBP [5].



**Figure 69: Algorithme de traitement de la maladie et du syndrome de Caroli.**

## **D. SURVEILLANCE ET PRONOSTIC :**

### **1. SURVEILLANCE:**

Les patients atteints de la maladie de Caroli nécessitent généralement un suivi régulier et séquentiel. Une échographie abdominale régulière, une mesure de la numération sanguine, des marqueurs de l'inflammation et de la fonction hépatique sont généralement recommandés.

En cas d'exacerbation ou d'apparition de complications, l'hospitalisation doit être discutée. L'angiocholite, la septicémie, la cholélithiase nécessitant un traitement interventionnel et les complications de l'HTP sont des indications d'un traitement hospitalier .

Il n'existe aucun protocole pour le dépistage du cholangiocarcinome. Il est cependant consensuel que des tests auxiliaires, tels que l'échographie abdominale, les marqueurs tumoraux (CA19-9 et ACE), ou la Bili-IRM, soient régulièrement effectués étant donné le risque élevé dans cette population de patients.

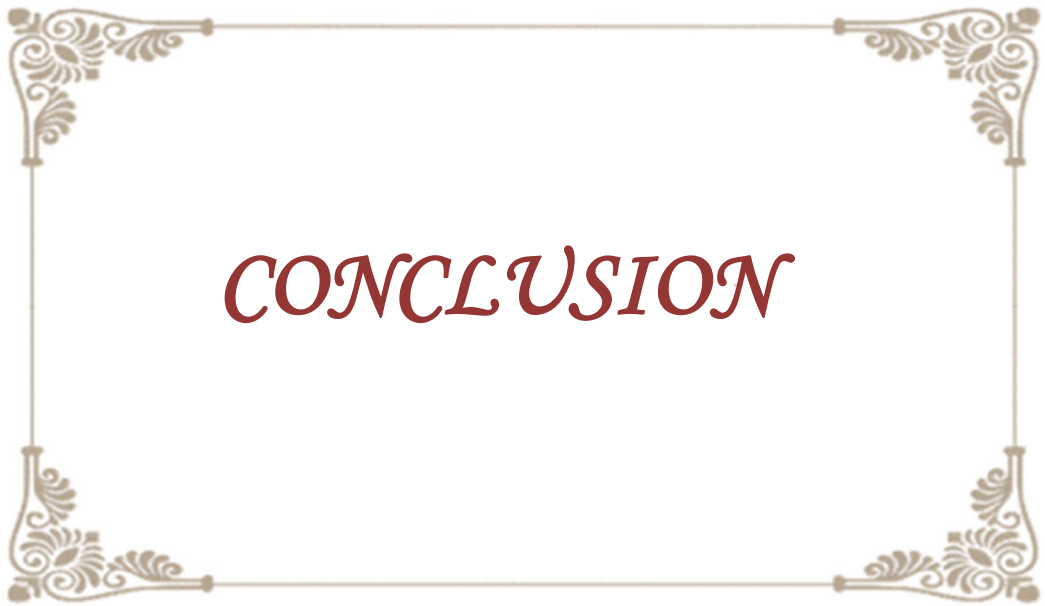
Le conseil génétique et l'investigation familiale sont également conseillés pendant le suivi chez les patients atteints de la maladie de Caroli [2].

### **2. PRONOSTIC: (tableau 11)**

Analysant les causes de décès, Habib et al [31] ont énuméré plusieurs facteurs de risque. La principale était l'angiocholite préopératoire, qui doit être diagnostiquée et traitée tôt. La fibrose hépatique congénitale, la vieillesse, le cholangiocarcinome et la retransplantation ont également été mentionnés comme influençant le pronostic [50].

**Tableau 11: Cause de décès chez les patients qui étaient diagnostiqué avec la maladie ou le syndrome de Caroli. [43]**

<b>Auteurs</b>	<b>Cause de décès</b>
<b>Dagli [47]</b>	hémorragie massive en per-opératoire(1), AVC (1), hémorragie des varices oesophagiennes (1), N/R(1).
<b>Gillet [5]</b>	cancer du côlon 3 ans plus tard.
<b>Ammori [27]</b>	cholangiocarcinome (3), hémorragie des varices oesophagiennes (1).
<b>Kassahum [30]</b>	cholangiocarcinome (3), sépticémie (1), hémorragie massive post-opératoire (1).
<b>Habib [31]</b>	cholangiocarcinome (3), septicémie (1), hémorragie massive postopératoire (1), septicémie (7), thrombose de l'artère hépatique (1), hémorragie gastro-intestinale (1), CVA (1), échec de la greffe (1), cardiaque (1), maladie lymphoproliférative post-transplantation (1).
<b>De Kerckhove [33]</b>	sépticémie (1), cholangiocarcinome (1), N/R (19).
<b>Millwala [36]</b>	Septicémie (4), malignité (3), AVC (2),défaillance primaire de greffe (2), autre infections (2), pneumonie(1), insuffisance rénale (1), hémorragie des varices (1), N/R (8).
<b>Ulrich [37]</b>	cancer ovarien (1), N/R (2).



La maladie de Caroli est une affection congénitale rare caractérisée par une dilatation non obstructive des voies biliaires intra-hépatiques.

La cause de la maladie reste inconnue, mais le mécanisme le plus probable est l'arrêt de remodelage de la plaque ductale au cours de l'embryogénèse.

Il n'y a pas de signes cliniques spécifiques à la maladie de Caroli, qui reste asymptomatique pendant des années et s'exprime le plus souvent par des épisodes d'angiocholites, d'ictère ou de coliques hépatiques.

Le diagnostic de la maladie de Caroli repose en pré-opératoire sur l'imagerie en montrant la communication entre les kystes et l'arbre biliaire et l'existence d'un « dot sign ».

L'examen anatomopathologique permet de confirmer le diagnostic, chercher une lésion associée et dépister une néoplasie.

Le traitement de la maladie de Caroli est multidisciplinaire et permet de réduire la mortalité et la morbidité.

Le traitement de référence des formes localisées est la résection hépatique segmentaire ou lobaire tandis que les formes diffuses peuvent justifier une transplantation hépatique. Par ailleurs, le traitement chirurgical constitue un traitement prophylactique des néoplasies.



## RESUME

**Titre:** Traitement de la maladie de Caroli monolobaire.

**Rapporteur:** Pr. A. SETTAF.

**Auteur:** AOUSSAR CHAIMAE.

**Mots clés:** Maladie de Caroli monolobaire – dilatations kystiques des voies biliaires intra-hépatiques –Bili-IRM – cholangiocarcinome -hépatectomie.

**Introduction:** La maladie de Caroli est une affection congénitale rare caractérisée par une ectasie des voies biliaires intra-hépatiques segmentaires communiquant toujours avec les voies biliaires. L'intérêt de cette étude est d'évaluer la place de la chirurgie dans le traitement de cette maladie, en mettant le point sur les aspects épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques et thérapeutiques.

**Matériels et méthodes:** Il s'agit d'une étude rétrospective de 7 cas de maladie de Caroli monolobaire, colligés au service de chirurgie B du CHU Avicenne de Rabat avec revue de la littérature.

**Résultats:** L'âge moyen était 49,5 ans avec une prédominance féminine (3H /4F), la maladie était localisée à gauche dans 6 cas et à droite dans un cas. Elle s'est manifesté par des coliques hépatiques (71,24%), d'angiocholite (28,57%), un ictère (28,57%) et de la fièvre (14,28%). Elle a été compliquée de lithiase intra-hépatique (71,58%), d'abcès hépatique (28,57%) et de cholangiocarcinome (28,57%). Une cholestase hépatique a été retrouvée dans 3 cas. L'imagerie a permis d'évoquer le diagnostic en montrant la dilatation kystique des voies biliaires intra-hépatiques communiquant avec l'arbre biliaire. La résection hépatique était le traitement de choix chez 6 patients, avec anastomose bilio-digestive sur anse en Y chez 2 patients et une dérivation cholédoco-duodénale latéro-latérale chez 2 patients. L'histologie a confirmé le diagnostic dans tous les cas. Deux patientes sont décédées 1 mois après l'intervention. Une seule patiente a été perdue de vue et l'évolution était favorable pour les autres patients avec un recul moyen de 4 ans.

**Conclusion:** Le traitement précoce et adéquat suivie d'une surveillance régulière permet de détecter et de traiter les complications.

## SUMMARY

**Title:** Treatment of monolobar Caroli's disease.

**Director:** Pr. A. SETTAF.

**Author:** AOUSSAR CHAIMAE.

**Keywords:** Monolobar Caroli's disease - cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts – magnetic resonance cholangiography - cholangiocarcinoma - hepatectomy.

**Introduction:** Caroli disease is a rare congenital disorder characterized by segmental intrahepatic bile duct ectasia always communicating with the bile ducts. The aim of this study is to assess the role of surgery in the treatment of this disease, focusing on epidemiological, clinical, anatomopathological and surgical aspects.

**Materials and methods:** It's about a retrospective study of 7 cases of monolobar Caroli's disease in the department of surgery B in Avicenne Hospital Rabat with a review of the literature.

**Results:** The mean age was 49.5 years with female predominance (3H / 4F), the disease was located on the left in 6 cases and on the right in one case. It was manifested by abdominal pain (100%), cholangitis (28.57%), jaundice (28, 57%) and fever (14.28%). It was complicated by intrahepatic lithiasis (71.58%), liver abscess (28.57%) and cholangiocarcinoma (28.57%). Hepatic cholestasis was found in 3 cases. Imaging evoked the diagnosis by showing cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts communicating with the biliary tree. Hepatic resection was the treatment of choice in 6 patients with bilio-digestive anastomosis on Y in 2 patients and a lateral-lateral choledoco-duodenal bypass in 2 patients. Histology confirmed the diagnosis in all cases. Two patients died 1 month after the procedure. Only one patient was lost to follow-up and the evolution was favorable for the other patients with a mean follow-up of 4-year .

**Conclusion:** It seems evident that premature treatment followed by regular supervision makes it possible to detect and treat complications.

## ملخص

**العنوان:** علاج مرض كارولي الأحادي القطب.

**المشرف:** الأستاذ عبد اللطيف صطاف.

**من انجاز:** شيماء أوسار.

**الكلمات الأساسية:** مرض كارولي أحادي القطب- توسع كيسي في القناة الصفراوية داخل الكبد- الرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية - سرطان الأوعية الصفراوية- استئصال الكبد.

**المقدمة:** مرض كارولي هو اضطراب خلقي نادر يتميز بتوسع في جزء من القناة الصفراوية داخل الكبد المرتبطة بباقي القنوات الصفراوية. الهدف المحوري من هذه الدراسة هو تقييم مكانة الجراحة في علاج هذا المرض من خلال تسليط الضوء على الجوانب الباثولوجية و السريرية و التشريحية والعلاجية له.

**الأدوات و الطرق:** تعتمد دراستنا التراجعية على 7 حالات من مرض كارولي أحادي القطب في قسم الجراحة ب بالمستشفى الجامعي ابن سينا الرباط مع دراسة مرجعية.

**النتائج:** كان متوسط عمر مرضانا هو 49.5 سنة مع هيمنة للإناث حيث يتواجد المرض في الجهة اليسرى عند 6 حالات و في الجهة اليمنى في حالة واحدة. كانت الأعراض السريرية عبارة عن مغص كبدي (100%)، التهاب الأوعية الصفراوية (28,57%)، اليرقان (28,57%) والحمى (14,28%)، أما المضاعفات فكانت عبارة عن حصي داخل الكبد (71,58%)، خراج كبدي (28,57%) و سرطان الأوعية الصفراوية (28,57%). أظهرت التحاليل ركودا صفراويا كبديا عند 3 حالات بينما مكن التصوير بالأشعة من تشخيص المرض بإظهار توسع كيسي للقنوات الصفراوية داخل الكبد التي ترتبط بباقي القنوات الصفراوية. تم استئصال الكبد عند 6 حالات، و كان ذلك متبوعا بتجاوز هضمي مراري باستعمال جزء من المعي الدقيق على شكل (Y) في حالتين و بمفاغرة جانبية جانبية للقناة الصفراوية بالعفج في حالتين. و لقد أكد التشريح الدقيق وجود المرض في جميع الحالات. توفيت حالتان شهرا بعد العملية و لم تستكمل حالة واحدة تتبعها أما عند بقية الحالات فقد كانت النتائج جيدة مع متابعة لمدة 4 سنوات.

**الخلاصة:** يمكن العلاج المناسب و المبكر مع المراقبة المنتظمة باكتشاف المضاعفات وعلاجها.



*BIBLIOGRAPHIE*

- [1] **Thakur. S, Makhaik. S, Chauhan. A, Jhobta. A, Thakur. C. S, Sood. R. G.** Monolobar caroli's disease with renal cysts: case report. The Egyptian journal of radiology and nuclear medicine 2014; 45: 49-52.
- [2] **Cabral Correia. P, Morgado. B.** Caroli's disease as a cause of chronic epigastric abdominal pain: two case reports and a brief review of the literature. Cureus 2017; 9 (9): 11 pages.
- [3] **Hasegawa. E, Sawa. N, Hoshino. J, Suwabe. T, Hayami. N, Yamanouchi. M, Sekine. A, Hiramatsu. R, Imafuku. A, Kawada. M, Ubara. Y, Imamura. T and Takaichi. K.** Recurrent cholangitis in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) and Caroli's disease. Intern Med 2016; 55: 3009-3012.
- [4] **Jarry. J, Leblanc. F, Saric. J.** Maladie de Caroli monolobaire. Presse Med 2010; 39: 847-848.
- [5] **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.
- [6] **Al Bouzidi. A, Lezrek. M, Kabiri. H, Zraza. I, Boumdin. H, Rimani. M, Azennag. M, Labraimi. A, Benomar. S.** Maladie de Caroli à propos d'un cas localisé au lobe gauche avec revue de la littérature. Médecine du Maghreb 1997; 65: 39-42.
- [7] **Kerudi. BH, Narayan. M And Singh. PK.** Caroli's disease- a rare case report. Journal of academia and industrial research (JAIR) 2013; 2: 331-333.
- [8] **Mercadier. M, Chigot. JP, Clot. JP, Langlois. P And Lansiaux. P.** Caroli's disease. World J. surg 1984; 8 (1): 22-29.
- [9] **Clemente. G, Giuliante. F, De Rose. AM, Ardito. F, Giovannini. I, Nuzzo. G.** Liver resection intrahepatic stones in congenital bile duct dilatation. Journal of visceral surgery 2010; 147: 226-232.

- [10] **Louvet. M, Petit. E, Cotereau-Denoiseux. C, Berrodb. JL, Molinec. V, Balatonc. A, Vanderstigel. M, Zins. M.** Kyste du canal cystique: le type VI de la classification de Todani modifiée existe-t-il ? Gastroentérologie clinique et biologique 2010; 34 (1) : 42-44.
- [11] **Desmet. V. J.** Maladies kystiques du foie. De l'embryologie aux malformations. Gastroenterol Clin Biol 2005; 29: 858-860.
- [12] **Encha-Razavi. F, Escudier. E.** Embryologie humaine : de la molécule à la clinique. 4e édition. Elsevier Masson, 2008.
- [13] **Settaf. A.** Anatomie chirurgicale du foie. In : kystes hydatiques du foie-prise en charge moderne. Rabat : Imprimerie El maarif El Jadida, 2018.
- [14] **CDU-HGE.** Chapitre 6: Foie-voies biliaires. In : Les fondamentaux de la pathologie digestive. Elsevier- Masson, 2014, 34-39.
- [15] **Richard L. Drake** (traduit de Drake, Vogl, Mitchell. Gray's anatomy for students, 2nd ed, 978044306952). Gray's anatomie pour les étudiants. 2e édition. Elsevier Masson, 2011.
- [16] **Valette. PJ, De Baere. T.** Anatomie biliaire et vasculaire du foie. J Radiol 2002 ; 83 : 221-232.
- [17] **Castaing. D, Veilhan L. A.** Anatomie du foie et des voies biliaires. EMC Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2006 : 40-760.
- [18] **Perlemuter. L, Waligora. G.** Voie biliaire principale. In : Cahiers d'anatomie, abdomen I. 3eme édition. Masson III.
- [19] **Netter. F-H.** Atlas d'anatomie Humaine : Abdomen. 5eme édition. France : Elsevier Masson.

- [20] **Renard. Y, Sommacale. D, C. Avisse. C, Palot. JP, Kianmanesh. R.** Anatomie chirurgicale des voies biliaires extrahépatiques et de la jonction biliopancréatique. EMC Techniques chirurgicales-appareil digestif 2014; 9 (3): 1-21.
- [21] **Yonem. O, Bayraktar. Y.** Clinical characteristics of Caroli's disease . World J Gastroenterol 2007; 13 (13): 1930-1933.
- [22] **Marion-Audibert. AM, Gautier. G, Meyer-Bisch. L, Gaudin. JL, Marin-Lafleche. JP, Grandjacques. C, Vochelle. V.** Les maladies kystiques congénitales des voies biliaires intra-hépatiques. Hépatogastro 2014; 21 (1) : 18-25.
- [23] **Mi. XX, Li. XG, Wang. ZR, Lin. L, Xu. CH And Shi. JP.** Abernethy malformation associated with caroli's syndrome in a patient with a pkhd1 mutation: A case report. Diagnostic pathology 2017; 12 (61): 1-6.
- [24] **Hwang. MJ And Kim. TN.** Diffuse-type caroli disease with characteristic central dot sign complicated by multiple intrahepatic and common bile duct stones. Clinicalendoscopy 2017; 50 (4): 400-403.
- [25] **Nagasue. N.** Successful treatment of Caroli's disease by hepatic resection. Ann surg 1984; 200 (6): 718-723.
- [26] **Caroli-Bosc. FX, Demarquay. JF, Conio. M, Peten. EP, Buckley. MJM, Paolini. O, Armengol-Miro. JR, Delmont. JP and Dumas. R.** The role of therapeutic endoscopy associated with extracorporeal shock-wave lithotripsy and bile acid treatment in the management of Caroli's disease. Endoscopy 1998; 30 (6): 559-563.
- [27] **Ammori. BJ, Jenkins. BL, Lim. PC, Prasad. KR, Pollard SG, LodgeJP.** Surgical strategy for cystic disease of the liver in a western hepatobiliary center. World J Surg 2002; 26: 462-469.

- [28] **Levy. AD, Rohrmann. CA Jr, Murakata. LA, Lonergan. GJ.** Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179: 1053-1057.
- [29] **Pimentel. FM.** Enfermedad de Caroli [in Spanish]. *Rev Chilena de Cirugia* 2004; 56: 426-433.
- [30] **Kassahun. WT, Kahn. T, Wittekind. C, Mössner. J, Caca. K, Hauss. J And Lamesch. P.** Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138 (5) : 888-898.
- [31] **Habib. S, Shakil. O, Couto. OF, Demetris. AJ, Fung. JJ, Marcos. A, Chopra. K.** Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2006; 12: 416-421.
- [32] **Bockhorn. M, Malagó. M, Lang. H, Nadalin. S, Paul. A, Saner. F, Frilling. A, Broelsch. CE.** The role of surgery in caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006; 202 (6): 928-932.
- [33] **De Kerckhove. L, De Meyer. M, Verbaandert. C, Mourad. M, Sokal. E, Goffette. P, Geubel. A, Karam. V, Adam. R, Lerut. J.** The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transpl Int* 2006; 19: 381-388.
- [34] **Mabrut. JY, Partensky. C, Jaeck. D, Oussoultzoglou. E, Baulieux. J, Boillot. O, Lerut. J, De Goyet. JDV, Hubert. C, Otte. JB, Audet. M, Ducerf. C And Gigot. GF.** Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease long-term results of a multi-institutional study. *Annsurg* 2007; 246 (2): 236 -245.
- [35] **Lendoire. J , Schelotto. PB, Rodriguez. JA, Duek. F, Quarin. C, Garay. V, Amante. M, Cassini. E And Imventarza. O.** Bile duct cyst type V (Caroli's disease): surgical strategy and results. *HPB* 2007; 9 (4): 281-284.
- [36] **Millwala. F, Segev. DL, Thuluvath. PJ.** Caroli's disease and outcomes after liver transplantation. *Liver Transpl* 2008; 14: 11-7.

- [37] **Ulrich. F, Pratschke. J, Pascher A, Neumann. UP, Lopez-Hänninen. E, Jonas. S, Neuhaus. P.** Long-term outcome of liver resection and transplantation for Caroli disease and syndrome. *Ann Surg* 2008; 247: 357-364.
- [38] **Lendoire. JC, Raffin. J, Grondona. J, Bracco. R, Russi. R, Ardiles. V, Gondolesi. G, Defelitto. J, De Santibañes. E, Imventarza. O.** Caroli's disease: report of surgical options and long-term outcome of patients treated in Argentina. Multicenter study. *J gastrointestsurg* 2011; 15:1814-1819.
- [39] **Harring. TR, Nguyen. NTT, Liu. H, Goss. JA And O'mahony. CA.** Caroli disease patients have excellent survival after liver transplant. *Journal of surgical research* 2012; 177 (2): 365-372.
- [40] **Ftérliche. F, Makni. A, Ksantini. R, Rebai. W, Bedioui. H, Nourira. K, Daghfous. A, Ayadi. S, Chebbi. F, Jouini. M, Ammous.A, Kacem. JM, Ben Safta. Z.** La maladie de Caroli. À propos de 16 cas. *La Tunisie Médicale* 2012; 90 (8) : 630-635.
- [41] **Mabrut. JY, Kianmanesh. R, Nuzzo. G, Casting. D, Boudjema. K, Léboulblon. C, Adham. M, Ducerf. C, Pruvot. FR, Murise. N, Cherqui. D, Azlouay. D, Capussoutti. L, Lerut. J, Reding. R, Mentha. G, Roux. A, Gigot. JF.** Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome: Long-term results of the French association of surgery multicenter study. *Ann surg* 2013; 258 (5): 713-721.
- [42] **Wang. ZX, Li. YG, Wang. RL, Li. YW, Li. ZY, Wang.LF, Yang. HY, Zhu. Y, Wang. Y, Bai. YF, He. TT, Zhang. XF And Xiao. XH.** Clinical classification of Caroli's disease: An analysis of 30 patients. *HPB* 2015; 17 (3): 278-283.
- [43] **Moslim. MA, Gunasekaran. G, Vogt. D, Cruise. M, Morris-Stiff. G.** Surgical management of Caroli's disease: single center experience and review of the literature. *J gastrointest surg* 2015; 19 (11): 2019-2027.

- [44] **Kettabi. F, Benzoubeir. N, Errabih. I, Ouazzani. L, Ouazzani.H.** Maladie et syndrome de Caroli : deux entités rares (à propos de 5 cas). Journal Marocain des sciences médicales 2017 ; 21 (1) : 20-25.
- [45] **Espinoza. R, San Martín. S, Court. F, Vera. E, Ferreira. R, Croxatto. H.** Hepatic resection in localized Caroli disease [in Spanish]. Rev Med Chil 2003; 131: 183–9.
- [46] **Juan. C, Diaz. G, Attila Csendes. J, Gonzalo Cardemil. H, Francisco. J, Parada. C, Laura Carreño. T, Hanns Lembach. J, Juan Carlos Molina. F, María Francisca Navarrete. C.** Resultados del tratamiento quirúrgico en pacientes con enfermedad de Caroli Results of surgical treatment of Caroli disease. Rev Chilena de Cirugía 2008; 60 (1): 10-16.
- [47] **Dagli. U, Atalay. F, Saşmaz. N, Bostanoğlu. S, Temuçin. G, Sahin. B.** Caroli's disease: 1977-1995 experiences. Eur J Gastroenterol Hepatol 1998; 10: 109-112.
- [48] **Vlachogiannakos. J, Potamianos. S, Triantos. C, Makri. I, Imvrios. G, Patsiaoura. K, Avgerinos. A.** Monolobar Caroli's disease complicated by cholangiocarcinoma in a 70-year-old man, previously asymptomatic. Gastrointestinal endoscopy 2004; 60 (2): 297-300.
- [49] **Aggarwal. S, Kaur. R, Kaur. S And Garg. R.** Focal Caroli's disease presenting as fusiform dilatation of intrahepatic biliary radicles. BJMMR 2015; 10 (7): 1-6.
- [50] **Iancu. C, Bodea. R, Muresan. T, Iancu. D, Boruah. P, Al Hajjar. N.** Diffuse form of Caroli's disease: Therapeutical approach in a female patient with recurrent cholangitis. J gastrointestin liver dis 2010; 19 (4): 457-460.
- [51] **Yonem. O, Bayraktar. Y.** Clinical characteristics of Caroli's syndrome. World J Gastroenterol 2007; 13 (13): 1934-1937.
- [52] **Crozier. F, Hardwisgen. J, Jaoua. S, A. Charrier. A, Aillaud. S, Bourlière. B, Devred. P, Petit. P.** Kyste du cholédoque avec dilatation congénitale du canal cystique : A propos de deux cas. Annales de chirurgie 2003 ; 128 (7) : 459-461.

- [53] **Dhumeaux. D.** Lésions kystiques congénitales des voies biliaires intra et extra-hépatiques. *Gastroenterol clin boil* 2005; 29: 878-882.
- [54] **Dayton. MT, Longmire Jr. WP, Tompkins. RK.** Caroli's disease: A premalignant condition ? *The American journal of surgery* 1983; 145 (1): 41-48.
- [55] **Pinto. RB, Lima. JP, Da Silveira. TR, Scholl. JG, De Mello. ED, And Silva. G.** Caroli's disease: report of 10 cases in children and adolescents in southern brazil. *Journal of pediatric surgery* 1998; 33 (10): 1531-1535.
- [56] **Abdellaoui. M, Dafiri. R.** Distension abdominale chez un nourrisson. *Feuillets de radiologie* 2014 ; 54 (4): 242-245.
- [57] **Gaia. S, Marengo. A, Morgando. A, Barisone. F, Maass. J, Brunello. F, Rizzetto. M.** 3D cholangio-magnetic resonance imaging in Caroli disease. *European journal of radiology extra* 2011; 79 (2): 45-46.
- [58] **Luciani. A, Kobeiter. H, Zegai. B, Anglade. MC, Deux. JF, Malhaire. C, Rahmouni. A.** Maladies fibro-kystiques congénitales du foie : Aspects radiologiques. *Gastroenterol Clin Bio* 2005; 29: 870-874.
- [59] **Choi. Bi, Yeon. Km, Kim. Sh, Han. Mc.** Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology* 1990; 174: 161-163.
- [60] **Yilmaz. S, Kirimlioglu. H, Kirimlioglu. V, Isik. B, Coban. S, Yildirim. B, Ara. C, Sogutlu. G, Yilmaz. M.** Partial hepatectomy is curative for the localized type of caroli's disease: A case report and review of literature. *The Surgeon* 2006; 4 (2): 101-105.
- [61] **Asselah. T, Ernst. O, Sergent. G, L'herminé. C And Paris. JC.** Caroli's disease: A magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *The American journal of gastroenterology* 1998; 93 (1): 109-110.

- [62] **Schrumpf. E, Bergan. A, Blomhoff. JP, Hoel. PS And Kolmannskog. F.** Partial hepatectomy in Caroli's disease. *Scandinavian journal of Gastroenterology* 1981; 16 (5): 581-586.
- [63] **Saby-Ratel. S, Buscail. L, Liguory. C, Escourrou. J.** Méthodes d'exploration des voies biliaires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) Hépatologie 2010; 7-044-A-10.
- [64] **Hermansen. MC, Starshak. RJ And Werlin. SL, Milwaukee, Wis.** Caroli disease: The diagnostic approach. *The journal of pediatrics* 1979; 94 (6): 879-882.
- [65] **Sato. Y, Ren. XS, And Nakanuma. Y.** Caroli's disease: current knowledge of its biliary pathogenesis obtained from an orthologous rat model. *International journal of hepatology* 2012: 1-10.
- [66] **Bensafta. Y, Maghrebi. H, Daghfous. A, Ayadi. S, Makni. A, Ksantini. R, Rebai. W, Fteriche.F, Chebbi. F, Jouini. M, Kacem. M, Ben Safta. Z.** Cholangite tuberculeuse simulant une maladie de Caroli : Difficultés diagnostiques. *J. Afr. hépatol. Gastroentérol* 2014 ; 8 (3): 164-167.
- [67] **Tzoufia. M, Rogalidoua. M, Drimtziia. E, Siontia. I, Nakoua. I, Argyropouloub. M, Tsianosc. EV, Siamopoulou-Mavridoua. A.** Caroli's disease: Description of a case with a benign clinical course. *Annals of gastroenterology* 2011; 24 (2): 129-133.
- [68] **Acioli. ML, Costa. LRG, Henriques. MSDM.** Diffuse Caroli's disease with atypical presentation: A case report. *Annals of gastroenterology* 2014; 27 (1): 79-81.
- [69] **Abdalla. EK, Forsmark. CE, Lauwers. GY And Vauthey. JN.** Monolobar Caroli's disease and cholangiocarcinoma. *HPB surgery* 1999; 11 (4): 271-277.
- [70] **Ros. E, Navarro. S, Bru. C, Gilabert. R, Bianchi. L, Bruguera. M.** Ursodesoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in caroli's syndrome. *The lancet* 1993; 342: 404-406.

- [71] **Gold. DM, Stark. B, Pettei. MJ, Levine. JJ.** Successful use of an internal biliary stent in Caroli's disease. *Gastrointestinal endoscopy* 1995; 42 (6): 589-592.
- [72] **Lafortune. M, Denys. A, Sauvanet. A et Schmidt. S.** Anatomie du foie : ce qu'il faut savoir. *J Radiol* 2007; 88 : 1020-1035.
- [73] **Castaing. D, Salloum. C.** Techniques des hépatectomies par laparotomie. *EMC Techniques chirurgicales - Appareil digestif* 2011 : 40-763.
- [74] **Ramia. JM, Mansilla. A, Villar. J, Garcia. C, Garrote. D y Ferron. JA.** Enfermedad de Caroli monolobar asociada a hepatolithiasis. *Cir esp* 2004 ; 75 (1) : 46-47.
- [75] **Mao De Ferro. S, Salazar. M, Tato Marinho. R, Gloria. H, Cortez Pinto. H, Fatela. N, Marques. A, Aldeia. F, Ramalho. F, Carneiro De Moura. M.** Doença de Caroli segmenta rem homem de 73 anos. *GE- J Port Gastreterol* 2007 ; 14 : 21-24.
- [76] **Medrano-Caviedes. R, Artigas. V, Sancho. FJ, Marin-hargreaves. G, Rodriguez. M y Trias. M.** Hépatectomia parcial curative en la enfermedad de Caroli del adulto. *Cir Esp* 2007 ; 81 (4) : 218-221.
- [77] **El Alami. Y, Benamar. S, Mouslik. R, Massrouri. R, Essadel. E, M'daghri. J, Lahlou. MK, Mohammadine. E, Taghy. A, Settaf. A, Chad. B.** Place de la chirurgie dans la maladie de Caroli monolobaire. *J afr hépatol gastroentérol* 2010 ; 4 : 152-155.
- [78] **Steinbruck. K, Enne. M, Fernandes. R, Martinho. JM and Pacheco-Moreira. LF.** Living donor liver transplantation for Caroli's disease: A report of two cases. *ISRN surgery* 2011: 1-4.
- [79] **Zahmatkeshan M, Bahador. A, Geramizade. B, Emadmarvasti. V. Malekhosseini. SA.** Liver transplantation for Caroli disease. *Int J Organ Transplant Med* 2012; 3: 189-191.

## *Serment d'hippocrate*

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

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

## قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد .

## علاج مرض كارولي الأحادي القطب

(بصدد 7 حالات)

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

الآنسة: شيماء أوسار

المرددة في: 13 غشت 1993 بأحصين سلا

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

**الكلمات الأساسية:** مرض كارولي أحادي القطب – توسع كيسي في القناة الصفراوية داخل الكبد –  
الرنين المغناطيسي للمسالك الصفراوية – سرطان الأوعية الصفراوية – استئصال الكبد.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس و مشرف

السيد: عبد اللطيف صطاف

أستاذ في جراحة الكبد والمسالك الصفراوية وجراحة الجهاز الهضمي

السيدة: نوال قباج

أستاذة في أمراض الجهاز الهضمي

السيد: أحمد جاحظ

أستاذ في علم التشريح الدقيق

السيد: أمين بن قبو

أستاذ في جراحة الجهاز الهضمي

السيد: جليل مدغري

أستاذ في جراحة الجهاز الهضمي

أعضاء